中华医学百科大辞海

ZHONGHUAYIXUE
BAIKEDACIHAI

ISBN 978-7-80245-078-3

9 787802 450783

ISBN 978-7-80245-078-3/R·1072

定价：360.00元

中华医学百科大辞海

提高医学科学技术水平

为人民卫生事业作贡献

二〇〇四年十月一日

吴阶平

序　一

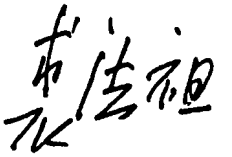
《中华医学百科大辞海》是一部兼有“医学百科全书”功能，具有我国特点的医学大型工具书。

随着科学技术迅速发展，生命科学已进入一个新的历史时期，从而出现了大量的新理论、新概念、新技术、新方法，临床医学和基础医学之间，各学科之间的相互渗透也日益显著，因而在医疗、教学和科研方面，急需一本既能查到由此而产生的新名词、新概念的正确涵义，又能知识更新、开拓视野，且具有一定的先进性、科学性和较强实用性的大型医学工具书。

为此，1995年12月5日在沈阳军区总医院召集了有28位专家、教授参加的第一次《中华医学百科大辞海》编委会，讨论和制定了编写纲要和编写细则。由全国30余所高等医学院校和科研院所，百余个学科和专业，千余位专家、学者，包括19位院士和众多中青年专家参加，对我国医学各方面的现状和进展进行了一次广泛收集、汇总，整理出10万余词条（每条400～800字），历时10载，终于完成了反映我国医学现状的约2000余万字的大型工具书。它既是医学辞典性大型工具书，又是医学百科全书综合性的参考书；它既是现代医学文献的一项基本建设，也是医学学术界的一项重大举措；它既体现了20世纪我国医学创造性科研成果和丰富临床实践经验的历史性概括，又是推动21世纪医学进步的重要辞书。这一大型工具书填补了我国医学文献基本建设的一项空白，对进一步发展我国医学事业具有现实意义，并在一定时期内将产生广泛的影响。这对解决一些纵横交错及其复杂的医、教、研问题是有很大裨益的。完成这项跨世纪的宏篇巨著是众多辞书中的创新。

本书内容包括基础医学、临床医学、预防医学、卫生医学、军事医学、实验诊断学、医院管理学及新发展的边缘学科等，并附有中、英文辞条索引。在编排上各学科内的辞条排列顺序又是按照各学科自身系统的规律，从而高质量地完成了这项十分艰巨而又有意义的工作。

本书特点是简明扼要、新颖、实用，体现了“全、新、精”和综合性、整体性。对广大读者，包括医学院校师生、研究生，从事基础医学和临床各科医师、预防保健人员、基层医院及社区医务工作者，都有较高的参考价值。



中国科学院院士

序　二

当今，医学科学已进入新的历史发展时期，医学新理论、新观点、新技术不断涌现，医学实验研究已有长足的发展，临床医学和基础医学之间，各学科之间交叉渗透和融合集成日益增强，使医学科学不断得以丰富和拓展。因而在医疗、教学、科研、预防、抢险、特别是医学名词释疑等方面，急需一本知识更新、涵盖面更广，能反映中外医学新进展，具有一定的先进性、科学性和较强实用性的广泛大型医学辞书，以满足读者的需要。鉴此，由沈阳军区总医院刘新民同志等组织，邀请裘法祖等10余位院士，以及中国协和医科大学、北京大学医学部、中国医科大学、复旦大学、华中科技大学、中山大学、中南大学等数百位国内外知名的医学专家、教授，各展所长，把自己最有价值的东西奉献出来，历经10年的辛勤耕耘，珠联璧合，成此佳作。这是对我国医学发展和医学建设的一项重要贡献。该书不仅是20世纪我国医学现状的回顾性总结，也将对21世纪医学发展起到一定的积极的推动作用，并具有重要的现实意义。它是我国第一部大型医学工具性辞书，令人高兴。

我相信，本辞书的出版，对解决一些纵横交错、极其复杂的医、教、研工作中的难点学术问题，对医学界，尤其中青年医师开拓视野，启迪思维都是很有裨益的，诚望广大读者借鉴。

中国人民解放军
总后勤部副部长　王蒲

二〇〇八年三月

前　言

《中华医学百科大辞海》（以下简称《辞海》）是一部大型综合性医学辞书，并兼有《医学百科全书》的双重功能。内容包括：基础医学、临床医学、预防医学、卫生学、军事医学、实验诊断学、新发展的边缘学科和医学名词释疑。编写原则是：更新知识、开拓视野、内容新颖、涵盖面广，有一定的先进性、科学性和较强的实用性。特点是简明、扼要、新颖，体现了“全、新、精”的内容实质。本着“质量第一”和“宁缺毋滥”的原则，贯彻始终。

编写《中华医学百科大辞海》，既是医学文献事业的一项基本建设，也是医学界的一项重大系统工程。它既是20世纪医学发展历史的回顾性总结，又是21世纪医学进展现状的综合性参考书。本书在编排体例上有别于一般辞书，既遵循各学科的独立性又兼有医学百科全书的双重功能，从而使广大医学工作者获取现代医学信息，博览中外医学进展时拥有一部内容新颖，具有一定深度和广度的大型综合性医学工具性辞书。而实际需要查阅此《辞海》的读者将远远超过这一范围。

一、背景

20世纪90年代初（1993～1994）全军在三级甲等医院评审时，在一些医学院校召开的研究生、进修生、实习生座谈会上，均有人提出现有藏书中缺乏重要的辞书类大型工具书等问题，每每遇到一些疑难理论性问题，少有人释疑，亦无处查询。此事曾引起多方面的关注，但因人力、财力及出版等方面的诸多因素，最终还是束之高阁。1995年初，我们又起始酝酿，组织准备，给时任解放军总后勤部卫生部部长陆增祺致电再次请示此事，陆部长热情支持。接着，又分别给时任国家卫生部部长张文康以及裘法祖等数位院士致函，均得到热情支持。同时，国内一些知名的医学院校如中国协和医科大学陆召麟副校长、中国医科大学滕卫平校长、解放军总医院潘长玉教授、中山大学傅祖植副校长、中南大学伍汉文教授等有关领导和教授也愿意参与承办，并得到军事医学科学出版社领导的支持。1995年12月5日在沈阳军区总医院召开了有28位专家、教授参加的论证会，一致决定编写出版此书。约定用5年或更长些时间完成。

二、编写方案与撰稿

编写方案：首先得到裘法祖院士的支持和鼓励，他说：“国内无此书，很有必要编写此书。编写此书时间可能要长些，《中国医学百科全书》编写了15年才完成。”

第一，以《中国医学百科全书》为范例，在广泛查阅国内外有关书籍和期刊的基础上，确定了一级学科、二级学科并列，原则上是以专业疾病和医学名词为基本词条，尽量纳入最新医学名词和偏僻医学名词。其词条确认是以国内外近年来公开发表的资料为依据，从中选择有代表性观点为词条内容。其约稿方式完全以书函和电话形式进行，同时附上详尽的撰写要求和细则。

第二，每个词条的解释确定为400～800字，但由于医学的发展和临床实际需要，其中有些词条达1000余字。有的学科相互交错可能造成重复，则采取以学科为主，强调侧重写本专业的疾病特征，如心脏病科写原发性高血压，内分泌科和泌尿外科写继发性高血压等，其临床表现虽类似，但发病机制、处理原则亦不尽相同。

三、参考文献

众所周知，一般辞书，在正文后是不附参考文献的，但编写此书又必须参阅大量

国内外医学文献，粗略计算，有数千条。为尊重前辈作者，国内参考文献主要有：钱信忠主持撰写的《中国医学百科全书》、陈灏珠主编的《实用内科学》、方圻主编的《现代内科学》、陈敏章、邵丙扬主编的《中华内科学》、张季平主编的《临床内科学》、吴阶平、裘法祖主编的《黄家驷外科学》、林丽蓉主编的《医学综合征大全》和各学科专著、中华医学系列杂志、中国医学系列杂志、《国外医学》系列杂志、以及一些省级的各专科杂志等。外文参考文献主要有：1. Dorland's Medical Dictionary；2. Stedman's Medical Dictionary；3. The Merck Index；4. Cecil：Textbook of Medicine；5. Christopher's Textbook of Surgery；6. The New England Journal of Medicine；7. The Lancet；8. Cell 等。

由于参考文献种类繁多，恕不一一陈述。在此，谨向上述书刊的编著者表示衷心的感谢；间或有极个别的成段摘录，敬请有关专家、教授多予谅解。

四、结束语

由于医学科学发展迅速，新理论、新观点、新技术不断出现，但辞海编审工作不允许无限期延长，再补新篇；而编著者也强烈要求尽快出版，我们决定付型。

本《辞海》在全国30余所高等医学院校、科研院所的125个学科（或领域）征集词条，由千余位学术造诣较深的医学专家、教授采用凝聚多年来的精华，潜心伏案撰写，在既无样本，又无经验，可以说是在“摸着石头过河”情况下，边学习边操作的，经常思索着少走些弯路。历时10载（1995～2005），编纂了这部《辞海》；全书分基础医学3卷，内科学3卷，外科学2卷，特种医学2卷，共10卷，约10万词条，2000余万字，并附有中、英文主题词索引等。

在此，谨向为本《辞海》题词的全国人民代表大会常务委员会前副委员长、中国科学院院士和中国工程院院士、世界著名医学教育家和泌尿外科专家吴阶平教授致谢！向为本《辞海》作序的中国科学院院士、全国高等医学院校规划教材评审委员会主任委员、同济医科大学名誉校长、世界著名外科学专家裘法祖教授致谢！向为本《辞海》作序的解放军总后勤部副部长王谦中将致谢！向参与及支持撰写《辞海》的各位领导、院士、专家、教授以及学科主编、全体编审、校对者等热情支持这一工作的所有人士，致以最诚挚的敬意。尽管我们尽了最大的努力，深感尚存多多不足，诚盼能有时机及有识之士，予以修订，日臻完善，期待成为一部更为实用的医学工具书。

经编审委员会研究，本着删繁就简的原则，取消了出版委员会和学科主编以上人员的简介、照片，特表歉意。

本《辞海》由于编审委员会成员分散，参编人数众多，经费不足，不可能将各位院士、诸多学科主编定期召集会议商议。主要以《简报》形式指导工作，先后共发20期，使之有所遵循。加之涉及的学科和内容极为广泛，撰写的风格、形式、内涵，不尽一致，而且，编著者、审校者，尤其是编辑部的成员的经验不足，所有书稿，虽经反复修改，对原著中错、漏、衍字作了订正，对不规范的英文主题及其索引逐个字母校对，费时费事等，虽欲兼纳博采众家之长，但由于吾辈学识浅鲜，肯定难免疏漏和存在着不规范、计量单位不一致等谬误或缺失，甚至差错。在此，恳切期望广大读者及同道们予以指正。

2008年孟春

凡　例

1.《中华医学百科大辞海》（简称《辞海》）既遵循一般辞书的规律，又兼有医学百科全书的双重功能，故按非传统辞书体例排序，设有中文、英文两种主题词索引。中文主题词索引按汉语拼音排序，英文主题词索引按英文字母排序。中文主题词索引后附有英文主题词，英文主题词索引后附有中文主题词。

2. 本《辞海》页码和中、英文主题词索引均按各卷单独排序，以利于查阅。

3. 凡中、英文主题词前遇有阿拉伯数字、罗马数字及拉丁文等，一律排在中英文词条之后。

4. 每个主题词的词头用汉字名称（黑体字），之后括号内为与其对应的英文主题词（黑体字）。具体内容包括医学名词解释和疾病的发病机制、诊断、治疗等相关内容。个别词条附以适当图、表，以利理解。

5. 对涉及两个（或以上）学科的疾病（词条），如水、电解质失衡，既有共性内容，又有学科各自特点，原则上以各学科（专业）分别单独简介；而对“一病多名”（如“慢性淋巴细胞性甲状腺炎”又称“桥本病”），则在主要词条介绍后，在相关词条词头后加注“详见××词条”。

6. 本《辞海》中数字用法按 GB/T15835-1995 执行，时间单位用英文统写 d（日）、h（小时）、min（分）、s（秒）表示；计量单位以《法定计量单位在医学上的应用》（中华医学会编辑出版部编，人民军医出版社出版，1991 年）为依据；医学名词、术语和技术规范以《英汉医学辞典汇》（人民卫生出版社出版，1978 年）、《医学名词规范》（科学出版社出版，1995 年）和《医学书籍编写技术手册》（人民军医出版社出版，1987 年）为依据；免疫名词以《英汉免疫学辞典》（广西人民出版社出版，1978 年）为准。

7. 本《辞海》中，药物名称以《中华人民共和国药典》（1990 年）、《国家基本药物》为基本依据，药名一律用中文，其后在括号内附英文或略语。

8. 本《辞海》中离子及放射性元素一律用化学符号表示，如“Na^+”、“SO_4^{2+}、“Ca^{2+}”等符号，不加“离子”字样。

《中华医学百科大辞海》编审委员会成员

内科第一卷

名誉主编：

吴阶平院士（全国人大前副委员长）

常务主编：

刘新民教授（沈阳军区总医院）

陆召麟教授（中国协和医科大学）

滕卫平教授（中国医科大学）

潘长玉教授（解放军总医院）

伍汉文教授（中南大学）

傅祖植教授（中山大学）

主　编（按姓氏笔画为序）：

巴德年院士（中国医学科学院）

王万水教授（解放军总后勤部卫生部）

王正国院士（第三军医大学）

白　耀教授（中国协和医科大学）

刘志民教授（第二军医大学）

许樟荣教授（解放军第三零六医院）

吴孟超院士（第二军医大学）

吴祖泽院士（军事医学科学院）

张文康教授（国家卫生部）

张雁灵教授（第二军医大学）

李舜伟教授（中国协和医科大学）

陆增祺院士（解放军总后勤部）

陈书义教授（沈阳军区总医院）

陈兴华教授（沈阳军区总医院）

陈灏珠院士（复旦大学中山医院）

武永吉教授（中国协和医科大学）

钟南山院士（广州市呼吸疾病研究所）

夏玉亭教授（沈阳军区总医院）

韩雅玲教授（沈阳军区总医院）

鞠　躬院士（第四军医大学）

常务主审：

裘法祖院士（华中科技大学）

张新生教授（沈阳军区总医院）

谢启文教授（中国医科大学）

陆如山教授（中国医学科学院）

主　审（按姓氏笔画为序）：

马　伦教授（解放军总后勤部卫生部）

王忠诚院士（北京市神经外科研究所）

卢世璧院士（解放军总医院）

朱晓东院士（北京阜外心血管医院）

吴天一院士（青海高原医学研究所）

宋鸿钊院士（中国协和医科大学）

李　竹教授（北京大学医学部）

杨荣科教授（沈阳军区联勤部卫生部）

邱毓骝教授(沈阳军区联勤部卫生部专家组成员)

陈中伟院士（复旦大学）

陈家伟教授（南京医科大学）

周菊林教授（沈阳军区联勤部卫生部）

侯景贵教授（沈阳军区总医院）

姜泗长院士（解放军总医院）

夏家辉院士（中南大学）

徐韬园教授（复旦大学）

翁心植院士（北京友谊医院）

钱武扬教授（沈阳军区部医院）

盛志勇院士（解放军第三零四医院）

黎　鳌院士（第三军医大学）

副主编（按姓氏笔画为序）：

于庆宏（解放军第二零二医院）

尹国武（第四军医大学）

王　坚（南京军区总医院）

王　佳（解放军第二零五医院）

王文中（解放军总后勤部卫生部）

王祖禄（沈阳军区总医院）

王家璧（中国协和医科大学）

王海林（沈阳军区总医院）

刘云鹏（中国医科大学）

白　路（沈阳军区总医院）

何戎华（南京医科大学）

张　进（解放军第二一零医院）

张　健（沈阳军区联勤部卫生部）

张　锦（中国医科大学）

张玉威（沈阳军区总医院）

张胜兰（济南军区总医院）

张敦熔（解放军第三零九医院）

张培毅（解放军第二零二医院）

李彦兵（沈阳军区总医院）

杨学文（解放军第二零二医院）

杨晓凤（沈阳军区总医院）

苏　青（上海第二医科大学）

陆菊明（解放军总医院）

陈　平（沈阳军区总医院）

陈锡慰（南京医科大学）

周希静（中国医科大学）

周景春（沈阳军区总医院）

孟威宏（沈阳军区总医院）

赵学良（沈阳军区总医院）

夏顺中（第三军医大学）

姬秋和（第四军医大学）

徐焱成（武汉大学中南医院）

贾殿全（沈阳军区总医院）

康　健（中国医科大学）

曹锦华（沈阳军区总医院）

曾定尹（中国医科大学）

廖二元（中南大学）

蔡鸿德（第一军医大学）

薛洪利（沈阳军区总医院）

副主审（按姓氏笔画为序）：

王庆礼（中国实用医学杂志社）

王善伯（沈阳军区总医院）

王瑞起（辽宁少年儿童出版社）

王德成（中国实用医学杂志社）

卢建华（沈阳军区联勤部卫生部）

张　爽（沈阳军区联勤部卫生部）

张友康（北京大学）
张家栋（辽宁省医学情报研究院）
张培元（北京胸科医院）
梁泽民（第四军医大学）
黄象谦（天津医科大学）
韩　莉（辽宁省疾病预防控制中心）
贾立辉（沈阳军区总医院）
王　宏（沈阳军区总医院）
佟建华（中国医科大学）
许在华（沈阳军区总医院）
聂良晏（中国医科大学）
陈会生（沈阳军区总医院）

主编助理：

陈积栋（沈阳军区总医院）

《中华医学百科大辞海》编辑部成员

主　　任：刘新民　张新生　谢启文　贾殿全

副 主 任：曹锦华　梁文强　李春生　张家栋

中文编辑：丁茂平　陈积栋　王善伯　汪　慧

赵济文　赵罗初　贾　波　张旭东

刘　茁　曹　力　张亚卓　梁　英

唐沈海　卢乐平　李　兰　王光荣

徐小峰　马敬哲　周　维　张文菊

英文编辑：张新生　徐凤翔　向红丁　韩　莉

张　爽　王涤菲　刘纪宁　孙虹瑞

徐静华　许在华　陈会生　周建平

徐　波　赵明晰

审　　校：谢启文　王瑞起（基础医学卷）

王庆礼　张家栋　邱毓骝（内科学卷）

张新生　王德成（外科学卷）

张家栋　寸琼瑶（特种医学卷）

内科学（第一卷）编著者

神经病学

主　编：李舜伟（中国协和医科大学北京协和医院）
杨荫昌（中国协和医科大学北京协和医院）

副主编：薛洪利（沈阳军区总医院）

编著者（按姓氏笔画为序）：

马中弘（中国协和医科大学北京协和医院）
王长华（中国协和医科大学北京协和医院）
刘秀琴（中国协和医科大学北京协和医院）
吴立文（中国协和医科大学北京协和医院）
李舜伟（中国协和医科大学北京协和医院）
杨荫昌（中国协和医科大学北京协和医院）
陈　琳（中国协和医科大学北京协和医院）
周祥琴（中国协和医科大学北京协和医院）
崔丽英（中国协和医科大学北京协和医院）
黄　颜（中国协和医科大学北京协和医院）
黄一宁（中国协和医科大学北京协和医院）
薛洪利（沈阳军区总医院）

精神病学

主　编：徐韬园（复旦大学精神医学教研室）

编著者（按姓氏笔画为序）：

徐韬园（复旦大学精神医学教研室）
诸索宇（复旦大学精神医学教研室）

心血管病学

主　编：曾定尹（中国医科大学第一临床学院）

胡大一（北京大学人民医院）

陈灏珠（复旦大学中山医院）

副主编：齐国先（中国医科大学第一临床学院）

韩雅玲（沈阳军区总医院）

刘国仗（中国医学科学院北京阜外心血管病医院）

编著者（按姓氏笔画为序）：

王祖禄（沈阳军区总医院）

刘　蔚（中国医科大学第一临床学院）

刘国仗（中国医学科学院北京阜外心血管病医院）

曲　鹏（大连医科大学附属第一医院）

齐国先（中国医科大学第一临床学院）

张建军（首都医科大学同仁医院）

李隆贵（第三军医大学新桥医院）

胡　健（中国医科大学第一临床学院）

胡大一（北京大学人民医院）

赵统兵（哈尔滨医科大学第二临床学院）

贾大林（中国医科大学第一临床学院）

曾定尹（中国医科大学第一临床学院）

韩雅玲（沈阳军区总医院）

先天性心脏病学

主　编：钱武扬（沈阳军区总医院）

张玉威（沈阳军区总医院）

副主编（按姓氏笔画为序）：

朱鲜阳（沈阳军区总医院）

张玉威（沈阳军区总医院）

钱武扬（沈阳军区总医院）

呼吸病学

主　编:康　健(中国医科大学)
陈　萍(沈阳军区总医院)

编著者(按姓氏笔画为序):
马　壮(沈阳军区总医院)
刘志成(实用内科杂志社)
张志远(沈阳军区总医院)
李　卿(沈阳军区总医院)
陈　萍(沈阳军区总医院)
林育红(沈阳军区总医院)
赵海涛(沈阳军区总医院)
高　燕(沈阳军区总医院)
魏路清(沈阳军区总医院)

结核病学

主　编:张敦熔(解放军309医院)
张培元(北京胸科医院)

副主编:庄玉辉(解放军309医院)

编著者(按姓氏笔画为序):
王　巍(解放军309医院)
王安生(解放军309医院)
刘金伟(解放军309医院)
匡铁吉(解放军309医院)
孙桂芝(北京胸科医院)
孙海光(解放军309医院)
庄玉辉(解放军309医院)
吴雪琼(解放军309医院)
张敦熔(解放军309医院)
张翠英(解放军309医院)
杨凤仙(解放军309医院)
金关甫(解放军309医院)

金锦善(北京胸科医院)
赵玉荣(北京胸科医院)
赵济文(解放军309医院)
徐玉华(北京胸科医院)
郭季宣(北京胸科医院)
程　钢(北京胸科医院)

消化病学

主　编:黄象谦(天津医科大学)
赵学良(沈阳军区总医院)
郭晓钟(沈阳军区总医院)

副主编:林一凡(沈阳军区总医院)
池肇春(青岛市人民医院)

编著者(按姓氏笔画为序):
王守义(山西医科大学)
申瑞娟(青岛市人民医院)
池肇春(青岛市人民医院)
宋国培(吉林大学第一临床学院)
张稀德(复旦大学)
李鸿义(青岛市骨伤医院)
林一凡(沈阳军区总医院)
姚　桢(哈尔滨医科大学)
赵学良(沈阳军区总医院)
郭晓钟(沈阳军区总医院)
黄象谦(天津医科大学)

肾脏病学

主　编:周希静(中国医科大学附属第一临床学院)

副主编:张友康(北京大学第一医院)

编著者(按姓氏笔画为序):
丁　峰(中国协和医科大学北京协和医院)
马　骥(中国协和医科大学北京协和医院)

马健飞(中国医科大学附属第一临床学院)
方　炜(上海第二医科大学仁济医院)
王力宁(中国医科大学附属第一临床学院)
王宗谦(中国医科大学附属第一临床学院)
王海燕(北京大学第一医院)
王朝军(上海第二医科大学瑞金医院)
付秀兰(上海第二医科大学瑞金医院)
史　浩(上海第二医科大学瑞金医院)
叶任高(中山医科大学附属一院)
左　力(北京大学第一医院)
任　红(上海第二医科大学瑞金医院)
刘　刚(北京大学第一医院)
朱世乐(北京大学第一医院)
朱彤莹(中国协和医科大学北京协和医院)
毕增琪(中国协和医科大学北京协和医院)
严海东(中国医科大学附属第一临床学院)
余学清(中山医科大学附属一院)
张玉侠(中国医科大学附属第一临床学院)
张鸣和(北京大学第一医院)
李　晓(上海第二医科大学瑞金医院)
李学旺(中轩办和医科大学北京协和医院)
李惊子(北京大学第一医院)
李铭新(中国协和医科大学北京协和医院)
杨念生(中山医科大学附属一院)
杨海春(中国协和医科大学北京协和医院)
沈亚瑾(中国协和医科大学北京协和医院)
陈　楠(上海第二医科大学瑞金医院)
陈　靖(中国协和医科大学北京协和医院)
陈育青(北京大学第一医院)
林善锬(中国协和医科大学北京协和医院)
郑法雷(中国协和医科大学北京协和医院)
俞海瑾(上海第二医科大学瑞金医院)
妻　筠(北京大学第一医院)
钱家琪(上海第二医科大学仁济医院)

顾　勇(中国协和医科大学北京协和医院)
康子琦(中国协和医科大学北京协和医院)
黄庆元(中国协和医科大学北京协和医院)
黄锋先(中山医科大学附属一院)
程叙扬(北京大学第一医院)
潘晓霞(上海第二医科大学瑞金医院)
薛　骏((中国协和医科大学北京协和医院)

血液病学

主　编:武永吉(中国协和医科大学)
刘云鹏(中国医科大学)
副主编:岳　辉(沈阳军区总医院)
编著者(按姓氏笔画为序):
陈书长(中国协和医科大学)
许　莹(中国协和医科大学)

输血学

主　编:夏顺中(重庆第三军医大学西南医院)
王海林(沈阳军区总医院)
副主编:宫立众(重庆第三军医大学西南医院)
成晓玲(重庆第三军医大学西南医院)
编著者(按姓氏笔画为序):
王海林(沈阳军区总医院)
成晓玲(重庆第三军医大学西南医院)
宫立众(重庆第三军医大学西南医院)
钟大平(重庆第三军医大学西南医院)
夏顺中(重庆第三军医大学西南医院)

风湿病学

主　编:于清宏(解放军第202医院)
副主编:何戎华(南京医科大学)
吴齐雁(解放军第202医院)

丁国宪(南京医科大学)

编著者(按姓氏笔画为序):

丁国宪(南京医科大学)

王　禹(解放军第202医院)

王　颖(解放军第202医院)

孔连宝(南京医科大学)

刘　颖(解放军第202医院)

何戎华(南京医科大学)

宋久荣(解放军第202医院)

李久翔(解放军第202医院)

林翊萍(解放军第202医院)

郝　煜(解放军第202医院)

曹景泉(解放军第202医院)

临床基因学

主　审:陈锡慰(南京医科大学)

目　录

神经病学

简介 …… 1
头痛（headache） …… 3
偏头痛（migraine） …… 3
典型偏头痛（classic migraine） …… 3
先兆型偏头痛（migraine with aura） …… 3
普通型偏头痛（common migraine） …… 3
无先兆型偏头痛（migraine without aura） …… 3
基底型偏头痛（basilar migraine） …… 3
眼肌麻痹型偏头痛（ophthalmoplegic migraine） … 3
偏头痛等位症（equivalent migraine） …… 3
丛集性头痛（cluster headache） …… 4
紧张性头痛（tension headache） …… 4
头痛性癫痫（cephalalgic epilepsy） …… 4
冷激性头痛（cold stimulation headache） …… 4
良性咳嗽性头痛（benign coughing headache） …… 4
良性锻炼性头痛（benign exercising headache） …… 4
性交性头痛（sexual headache） …… 4
活性物质所致头痛（headache due to active substance） …… 4
酒精性头痛（alcoholic headache） …… 4
宿醉性头痛（headache due to hangover） …… 4
低氧性头痛（hypoxygenic headache） …… 4
低血糖性头痛（hypoglycemic headache） …… 4
巨细胞动脉炎所致头痛（headache due to giant cell arteritis） …… 5
老年人的头痛（headache of the aged） …… 5
小儿的头痛（headache of children） …… 5
头痛与基因（headache and gene） …… 5
低颅压综合征性头痛（headache of lowointracranial pressure） …… 6
药物诱发性头痛（drug derivec headache） …… 6
眩晕（vertigo） …… 6
前庭周围性眩晕（peripheral vestibular vertigo） … 7
前庭中枢性眩晕（central vestibular vertigo） …… 7
前庭神经元炎（vestibular neuronitis） …… 7
良性发作性位置性眩晕（benign postural vertigo） …… 7
眩晕性癫痫（vertiginous epilepsy） …… 7
晕厥（syncope） …… 7
血管迷走性晕厥（vasovagal syncope） …… 7
颈动脉窦综合征（carotid sinus syndrome） …… 7
心源性晕厥（syncope of cardiac origin） …… 7
脑源性晕厥（syncope of brain origin） …… 8
排尿性晕厥（micturition syncope） …… 8
咳嗽性晕厥（coughing syncope） …… 8
颈性眩晕（vertigo due to cervical origin） …… 8
吞咽性晕厥（swallowing vertigo） …… 8
神经痛（neuralgia） …… 8
三叉神经痛（trigeminal neuralgia） …… 8
颈神经痛（nuchal neuralgia） …… 8
中枢性疼痛（central pain） …… 9
痛性麻木（painful paresthesia） …… 9
灼性神经痛（burning pain） …… 9
残端痛（limb stump neuralgia） …… 9
幻肢痛（phantom limb pain） …… 9
鼓室神经痛（tympanic neuralgia） …… 9
翼管神经痛（pterygoideus tube neuralgia） …… 9
舌咽神经痛（glossopharyngeal neuralgia） …… 9
痛性痉挛（painful spasm） …… 9
股神经痛（femoral neuralgia） …… 9
肋间神经痛（intercostal neuralgia） …… 9
坐骨神经痛（neuralgia sciatica） …… 10
腕管综合征（carpal tunnel syndrome） …… 10
股外侧皮神经炎（femoral cutaneous lateral neuritis） …… 10
丘脑痛（thalamic pain） …… 10
牵涉痛（referred pain） …… 10
内脏痛（visceral pain） …… 10
颜面交感神经痛（facial sympathetic pain） …… 10
睫状节神经痛（ciliary neuralgia） …… 10
蝶腭神经痛（sphenopalatine neuralgia） …… 10
臂丛神经痛（brachial plexus neuralgia） …… 10

臂丛神经炎（brachial plexus neuritis） …… 11
胸出口综合征（thoracic outlet syndrome） …… 11
前斜角肌试验（musculus scalenus anterior test） …… 11
失语（aphasia） …… 11
运动性失语（motor aphasia） …… 11
感觉性失语（sensory aphasia） …… 11
完全性失语（complete aphasia） …… 11
混合性失语（mixed aphasia） …… 12
传导性失语（conduction aphasia） …… 12
构音障碍（dysarthria） …… 12
失音症（aphonia） …… 12
失认症（agnosia） …… 12
失读症（alexia） …… 12
失写症（agraphia） …… 12
失用症（apraxia） …… 12
观念性失用（ideational apraxia） …… 12
运动性失用（motor apraxia） …… 13
观念运动性失用（ideomotor apraxia） …… 13
结构性失用（construction apraxia） …… 13
穿衣性失用（clothing apraxia） …… 13
意识障碍（disturbance of consciousness） …… 13
意识模糊（cloudiness state） …… 13
嗜睡状态（somnolent state） …… 13
朦胧状态（twilight state） …… 13
混浊状态（confusing state） …… 13
精神错乱状态（psychoderangement state） …… 14
谵妄状态（delirium state） …… 14
昏睡状态（sopor state） …… 14
浅昏迷状态（mild coma state） …… 14
中度昏迷状态（moderate coma state） …… 14
深昏迷状态（deep coma state） …… 14
闭锁综合征（locked－in syndrome） …… 14
动作不能性缄默（akinetic mutism） …… 14
木僵状态（stupor state） …… 14
植物状态（vegetative state） …… 14
一过性植物状态（transient vegetative state） …… 15
持续性植物状态（persistent vegetative state） …… 15
永久性植物状态（permanent vegetative state） …… 15
脑死亡（brain death） …… 15
脑干死亡（brain－stem death） …… 15
脑水肿（cerebral edema） …… 15
血管源性脑水肿（vasogenic edema） …… 15
细胞毒性脑水肿（cytotoxic edema） …… 16
间质性脑水肿（interstitial edema） …… 16
混合性脑水肿（mixed edema） …… 16
颅内压增高（intracranial hypertension） …… 16
脑疝（brain herniation） …… 16
小脑幕切迹疝（transtentorial herniation） …… 16
枕骨大孔疝（tonsillar herniation） …… 16
正常颅压性脑积水（normal pressure hydrocephalus） …… 16
低颅压综合征（intracranial hypotension syndrome） …… 17
良性颅内压增高（benign intracranial hypertension） …… 17
瑞责综合征（Reye syndrome） …… 17
大脑内脏脂肪变性（cerebrovisceral fatty degeneration） …… 17
痴呆（dementia） …… 17
阿尔茨海默病（Alzheimer disease） …… 17
弥漫性大脑萎缩症（diffuse cerebral atrophy） …… 18
匹克病（Pick disease） …… 18
脑叶萎缩症（cerebral lobe dementia） …… 18
皮层性痴呆（cortical atrophy） …… 18
皮层下痴呆（subcortical dementia） …… 18
假性痴呆（pseudodementia） …… 18
童样痴呆（puerilism） …… 18
甘塞综合征（Ganser syndrome） …… 18
近似回答综合征（syndrome of approximate answers） …… 18
上运动神经元性瘫痪（upper motor neuron paralysis） …… 18
下运动神经元性瘫痪（lower motor neuron paralysis） …… 19
锥体束休克（pyramidal tract shock） …… 19
单瘫（monoplegia） …… 19
偏瘫（hemiplegia） …… 19
四肢瘫（quadriplegia） …… 19
截瘫（paraplegia） …… 19
中枢性面瘫（central facial palsy） …… 19
周围性面瘫（peripheral facial palsy） …… 20
球麻痹（bulbar palsy） …… 20
假性球麻痹（pseudobulbar palsy） …… 20
三偏综合征（triple paralytic syndrome） …… 20

交叉性瘫痪（crossed hemiplegia） …… 20
脊髓半切综合征（Brown－Sequard syndrome） … 20
肌萎缩（muscular atrophy） …… 20
肌强直（myotonia） …… 20
肌痉挛（muscular spasm） …… 21
书写痉挛（writer's cramp） …… 21
面肌痉挛（facial spasm） …… 21
肌束震颤（fasciculation） …… 21
肌阵挛（myoclonus） …… 21
肌颤搐（myokymia） …… 21
抽动（tic） …… 22
震颤（tremer） …… 22
不安腿综合征（restless leg syndrome） …… 22
偏盲（hemianopia） …… 22
象限盲（quadrantanopia） …… 22
皮质盲（cortical blindness） …… 22
黄斑回避（macular sparing） …… 22
侧视麻痹（horizontal gaze palsy） …… 23
垂直注视麻痹（vertical gaze palsy） …… 23
集合注视麻痹（convergence palsy） …… 23
核间性眼肌麻痹（internuclear ophthalmoplegia） …… 23
一个半综合征（one－and－half syndrome） …… 23
视觉发作（visual seizure） …… 23
旁中央小叶综合征（paracentral lobule syndrome） …… 23
体像障碍（body image disturbance） …… 23
顶叶综合征（parietal lobe syndrome） …… 24
角回综合征（angular gyrus syndrome） …… 24
红核丘脑综合征（rubral thalamic syndrome） …… 24
遗忘虚构综合征（korsakoff syndrome） …… 24
共济失调（ataxia） …… 24
大脑性共济失调（cerebral ataxia） …… 24
小脑性共济失调（cerebellar ataxia） …… 24
前庭迷路性共济失调（vestibular－labyrin thic ataxia） …… 25
深感觉障碍性共济失调（deep sensory ataxia） … 25
中脑腹侧部综合征（Weber syndrome） …… 25
中脑背侧综合征（dorsal midbrain syndrome） …… 25
中脑顶盖综合征（Parinaud syndrome） …… 25
桥脑外侧部综合征（Millard－Gubler syndrome） … 25
桥脑内侧部综合征（Foville syndrome） …… 25
桥脑被盖部综合征（Raymond－Cestan syndrome） …… 25
延髓背外侧综合征（Wallenberg syndrome） …… 25
延髓腹内侧综合征（medial medullary syndrome） … 26
延髓背侧综合征（tegmentum of medulla syndrome） …… 26
额叶底部综合征（Foster－kennedy syndrome） … 26
视交叉综合征（optic chiasma syndrome） …… 26
眶上裂综合征（superior orbital fissural syndrome/ Rochon－duvigneaud syndrome） …… 26
眶尖综合征（orbital apex syndrome/Rollef syndrome） …… 26
海绵窦综合征（cavernous sinus syndrome） …… 26
痛性眼肌麻醉（painful ophthalmoplegia） …… 26
三叉神经节旁综合征（raeder syndrome） …… 27
岩尖综合征（Gradenigo syndrome） …… 27
小脑桥脑角综合征（pontocerebellar angle syndrome） …… 27
颈静脉孔综合征（jugular foramen syndrome） …… 27
后咽间隙综合征（villaret syndrome） …… 27
半侧颅底综合征（garcin syndrome） …… 27
枕骨大孔综合征（foramen magnum syndrome） …… 27
动眼神经麻痹（ocular nerve palsy） …… 27
下部红核综合征（Claude syndrome） …… 27
红核综合征（Benedikt syndrome） …… 27
Tolosa－Hunt 综合征（Tolosa－Hunt syndrome） …… 28
嗅觉丧失（loss of smell） …… 28
味觉缺失（loss of taste） …… 28
原发性视神经萎缩（primary optic atrophy） …… 28
遗传性视神经萎缩（hereditary optic neuropathy, Leber disease） …… 28
家族性黑性痴呆（amaurotic family idiocy） …… 28
视乳头水肿（papilledema） …… 28
瞳孔对光反射（pupillary reflex） …… 29
瞳孔调节反射（辐辏反射）（accommodation reflex） …… 29
阿－罗瞳孔（Argyll－Robertson pupil） …… 29
强直性瞳孔（adie pupil） …… 29
眼球震颤（nystagmus） …… 29
前庭周围性眼球震颤（vestibular nystagmus, peripheral type） …… 29

前庭中枢性眼球震颤（vestibalar nystagmus, central type） …… 29
眼源性眼球震颤（ocular nystagmus） …… 30
复视（diplopia） …… 30
动眼危象（oculomotor crises） …… 30
角膜反射（corneal reflex） …… 30
下颌反射（jaw reflex） …… 30
咽反射（pharyngeal reflex） …… 30
传导性耳聋（conduction deafness） …… 30
神经性耳聋（nerve deafness） …… 30
中枢性耳聋（central deafness） …… 30
浅感觉（superficial sensation） …… 31
深感觉（deep sensation） …… 31
复合感觉（皮层感觉）（cortical sensation） …… 31
分离性感觉障碍（sensory dissociation） …… 31
肌力（muscle power） …… 31
肌张力增高（increased muscle tone） …… 31
肌张力减低（decreased muscle tone） …… 32
共济运动（coordinated movement） …… 32
闭目难立征（Romberg sign） …… 32
浅反射（superficial reflexes） …… 32
深反射（腱反射）（deep tendon reflexes） …… 32
病理反射（pathological reflexes） …… 32
腱反射亢进（exaggeration tendon reflex） …… 33
腱反射减低（hyporeactive tendon reflex） …… 33
腱反射倒错（inversion of reflex） …… 33
锥体束征（pyramidal sign） …… 33
总体反射（mass reflex） …… 33
病理性联合运动（pathological association movement） …… 33
原始反射（primitive reflex） …… 33
锥体外系综合征（extrapyramidal syndrome） …… 34
痉挛步态（spastic gait） …… 34
慌张步态（propulsive gait） …… 34
跨阈步态（steppage gait） …… 34
摇摆步态（waddling gait） …… 34
立毛反射（hair reflex） …… 34
皮肤划纹征（血管运动反射）（dermatograph test） …… 34
发汗试验（sweating test） …… 34
眼心反射（eyeball－heart reflex） …… 35
颈动脉窦反射（carotid sinus reflex） …… 35
颈交感神经综合征（Horner syndrome） …… 35
瞳孔药物试验（pupillary response to local instillation） …… 35
膀胱测压（cystometry） …… 35
神经原性膀胱（neurogenic bladder） …… 35
排尿反射（micturition reflex） …… 36
无抑制性神经原性膀胱（uninhibitory neurogenic bladder） …… 36
反射性神经原性膀胱（reflex neurogenic bladder） …… 36
自动性神经原性膀胱（automatic nerogenic bladder） …… 36
感觉性无张力型神经原性膀胱（sensory paralytic bladder） …… 36
运动性无张力型神经原性膀胱（motor paralytic bladder） …… 36
体位性低血压（orthostatic hypotention） …… 36
雷诺病（Raynaud disease） …… 37
红斑性肢痛症（erythromelalgia） …… 37
发作性睡病（narcolepsy） …… 37
周期性嗜睡贪食综合征（Kleine－levin syndrome） …… 37
神经性贪食症（bulimia nervosa） …… 37
过度换气综合征（hyperventilation syndrome） …… 38
间脑癫痫（diencephalic epilepsy） …… 38
神经源性肺水肿（neurogenic pulmonary edema） …… 38
应激化消化道溃疡（stress ulcer of stomach） …… 38
脑心综合征（cerebro－cardiac syndrome） …… 38
面偏侧萎缩征（facial hemiatrophy） …… 38
进行性脂肪营养不良（progressive lipodystrophy） …… 39
褥疮（decubital ulcer, bedsore） …… 39
肩手综合征（shoulder－hand syndrome） …… 39
腰椎穿刺（lumbar puncture） …… 39
小脑延髓池穿刺（cistern puncture） …… 39
脑脊液压力（cerebrospinal fluid pressure） …… 39
脑脊液动力学试验（Queckenstedt's test） …… 40
脑脊液常规检测（routine test of CSF） …… 40
脑脊液生化检验（biochemical test of CSF） …… 40
脑脊液免疫球蛋白（immunoglobulins in CSF） … 40
脑脊液寡克隆区带（oligoclonal bands in CSF） … 40
髓鞘碱性蛋白（myelin basic protein, MBP） …… 41
脑脊液细胞学（cytology of CSF） …… 41

脑电图描记（EEG recording） …… 41
蝶骨电极（sphenoid electrode） …… 41
三角定位法（triangulate localization） …… 41
脑电图睁闭眼试验（EEG test of eye - open and closed） …… 41
脑电图闪光刺激试验（EEG photic stimulation） …… 41
脑电图过度换气试验（EEG test of hyperventilation） …… 41
脑电图睡眠诱发试验（EEG precipitating test of sleep） …… 41
脑电图美解眠诱发试验（EEG precipitating test of megimide） …… 41
脑电图录像监测系统（video - EEG monitoring, VEEG） …… 42
动态脑电图（ambulatory EEG） …… 42
正常脑电图（normal EEG） …… 42
异常脑电图（abnormal EEG） …… 42
癫痫的脑电图（EEG in epilepsy） …… 42
周期性放电（periodic discharges） …… 42
肌电图（electromyogram, EMG） …… 42
正常肌电图（normal electromyography） …… 43
异常肌电图（abnormal electromyography） …… 43
神经传导速度测定（nerve conduction velocity） …… 43
重复神经电刺激（repetitive nerve stimulation, RNS） …… 43
单纤维肌电图（single fiber electromyography, SFEMG） …… 43
巨肌电图（macro - electromyography） …… 44
F 波（F - wave） …… 44
H 反射（H - reflex） …… 44
瞬目反射（blink reflex） …… 44
视觉诱发电位（visual evoked potential, VEP） … 45
脑干听觉诱发电位（brain stem auditary evoked potential, BAEP） …… 45
躯体感觉诱发电位（somato sensory evoked potential, SEP） …… 45
运动诱发电位（motor evoked potential, MEP） … 45
经颅多普勒超声检查（transcranial Doppler, TCD） …… 45
经颅多普勒超声检查窗（Acoustic windows, TCD） …… 46
经颅多普勒超声检测的血流速度（flow velocity, TCD） …… 46
经颅多普勒超声平均血流速度（mean velocity, TCD） …… 46
收缩期血流速度（systolic velocity, Vs） …… 46
舒张期血流速度（diastolic velocity, Vd） …… 46
脉动指数（pulsibility index, PI） …… 46
经颅多普勒超声频谱分布（distribution of spectrum, TCD） …… 46
阻抗指数（resistance index, RI） …… 47
肌肉活检（muscle biopsy） …… 47
神经活组织检查（nerve biopsy） …… 47
脑活检（brain biopsy） …… 47
正电子发射断层扫描（positron emission tomography, PET） …… 47
癫痫（epilepsy） …… 47
癫痫的病因学（etiology of epilepsy） …… 47
癫痫的流行病学（epidemiology of epilepsy） …… 48
癫痫的分类（classification of epilepsy） …… 48
单纯部分型发作（simple partial seizures） …… 48
复杂部分型发作（complex partial seizures） …… 48
失神发作（absence seizures） …… 48
强直 - 阵挛发作（tonic - clonic seizures） …… 48
肌阵挛发作（myoclonic seizures） …… 48
失张力发作（atonic seizures） …… 48
儿童良性部分性癫痫（benign partial epilepsy in childhood） …… 48
热性惊厥（febrile convulsion） …… 49
婴儿痉挛（infantile spasm, west syndrome） …… 49
少年肌阵挛癫痫（juvenile myoclonic epilepsy, janz syndrome） …… 49
Lennox - Gastaut 综合征（Lennox - Gastaut syndrome） …… 49
进行性肌阵挛性癫痫（progressive myoclonic epilepsy） …… 49
癫痫持续状态（status epilepticus） …… 49
癫痫后瘫痪综合征（todd's paralysis） …… 49
癫痫的药物治疗原则（drug therapeutic parinciple of epilepsy） …… 49
抗癫痫药物的应用（antiepileptic drug therapy） …… 50
抗癫痫药物血药浓度监测（therapeutic drug monitoring of anticonvulsant） …… 50

癫痫的外科治疗（surgical treatment of epilepsy） …… 50
卒倒症（drop attack） …… 50
夜惊（sleep terrors） …… 50
梦游（sleep walking） …… 50
睡眠性腿抽动综合征（不安腿综合征）（restless leg syndrome in sleep） …… 50
脑血管病的病因学（etiology of cerebrovascular disorders） …… 50
脑梗塞的发病机制（pathogenesis of cerebral infarction） …… 51
脑血管病的流行病学（epidemiology of cerebral vascular disorders） …… 51
脑血管病的分类（classification of cerebral vascular disorders） …… 51
短暂性脑缺血发作（transient ischemic attacks） …… 51
脑栓塞（cerebral embolism） …… 51
颈动脉系统综合征（carotic syndrome） …… 52
椎基底动脉系统综合征（basilar syndrome） …… 52
基底动脉尖综合征（top of the basilar syndrome） …… 52
椎基底动脉供血不足（ischemia of vertebrobasilar rtery） …… 52
无症状性脑梗塞（asymptomatic cerebral infarction） …… 52
腔隙（lacunes） …… 52
腔隙性脑梗塞（lacunar infarction） …… 52
纯运动轻偏瘫（pure motor hemiparesis） …… 52
纯偏身感觉障碍中风（pure sensory hemiparesis） …… 52
构音障碍—笨拙手综合征（dysarthria－clumsy hand syndrome） …… 52
共济失调性轻偏瘫（ataxic hemiparesis） …… 52
脑出血（cerebral haemorrhage） …… 53
脑叶出血（lobar haemorrhage） …… 53
脑桥出血（pontine haemorrhage） …… 53
小脑出血（cerebellar haemorrhage） …… 53
脑出血的内科治疗原则（guideline of therapy for cerebral haemorrhage） …… 53
蛛网膜下腔出血的治疗原则（guideline of therapy for subarachnoid haemorrhage） …… 53
脑动脉肌性纤维发育不良（cerebral arterial fibromuscular dysplasia） …… 53
颅骨异常血管网症（Moyamoya sign disease） …… 53
锁骨下动脉盗血综合征（subclavian arterial steal syndrome） …… 53
颞动脉炎（temporal arteritis） …… 54
海绵窦血栓形成（cavernous sinus thrombosis） … 54
上矢状窦血栓形成（superior sagital sinue thrombosis） …… 54
侧窦血栓形成（lateral sinue thrombosis） …… 54
脑动脉硬化症（cerebral atherosclerosis，arteriosclerosis） …… 54
脑白质疏松症（leuko－araiosis） …… 54
皮层下动脉硬化性白质脑病（chronic progressive subcortical encephalopathy，binswanger's disease） …… 55
血管性痴呆（vascular dementia） …… 55
多发梗塞性痴呆（multiple infarction dementia） …… 55
缺血半暗带（penumbra） …… 55
脑内资血综合征（intracranial steal syndrome） … 55
梗塞后出血（hemorrhagic infarction） …… 55
脑梗塞的治疗原则（guideline of therapy for cerebral infarction） …… 55
脑梗塞的溶栓治疗（thrombolytic therapy） …… 56
血液流变学治疗（hemorheological therapy） …… 56
脑保护剂的应用（neuro protector in stroke） …… 56
血液光量子疗法（photopheresis） …… 56
低能量氦氖激光治疗（intravascular laser irradiation） …… 56
脱水疗法（dehydration） …… 57
脑血管病的危险因素（risk factors in cerebral vascular disorders） …… 57
中风的预防（prevention of stroke） …… 57
弥漫性神经胶质瘤病（diffuse gliomatosis） …… 57
异位松果体瘤（ectopic pineal tumors） …… 57
垂体卒中（pituitary apoplexy） …… 57
空蝶鞍（empty－sella syndrome） …… 58
脑肿瘤卒中（apoplexy of brain tumors） …… 58
神经系统副肿瘤综合征（neurologic paraneoplastic syndromes） …… 58
远隔效应（remote effects） …… 58
边缘系脑炎（limbic encephalitis） …… 58

亚急性小脑变性（subacute cerebellar degeneration） …… 58
肌阵挛性脑病（myoclonus encephalopathy） …… 58
亚急性感觉性神经元神经病（subacute sensory neuronopathy） …… 59
浆细胞瘤并发多神经病（POEMS syndrome, Crow - Fukase syndrome） …… 59
肌无力样综合征（lambert - eaton myasthenic syndrome） …… 59
肿瘤相关的多发性肌炎和皮肌炎（polymyositis/derma - tomyositis associated with malignancy） …… 59
脑囊虫病（cysticercosis of brain） …… 59
布起征（Bruns sign） …… 59
脑囊虫病的诊断标准（diagnostic criteria for cysticercosis） …… 60
脑囊虫病的免疫学试验（immune test in cysticercosis of brain） …… 60
脑囊虫病的药物治疗（medicine therapy in cysticercosis of brain） …… 60
中枢神经系统慢病毒感染（slow virus infection in CNS） …… 60
朊病毒病（prion disease） …… 60
亚急性海绵状脑病（subacute spongiform encephalopathy, SSE） …… 61
CJD 变异型（variant CJD） …… 61
古 - 斯综合征（Gersmann - Straüssler syndrome, GSS） …… 61
库鲁病（Kurn disease） …… 61
亚急性硬化性全脑炎（subacute sclerosing panencephalitis, SSPE） …… 61
进行性风疹性全脑炎（progressive rubella panencephalitis, PRP） …… 62
进行性多灶性白质脑病（progressive multifocal leukoencephalopathy, PML） …… 62
热带痉挛性截瘫（tropical spastic paraparesis） … 62
艾滋病的神经系统表现（neurologic manifestation in AIDS） …… 62
HIV 脑病（HIV encephalopathy） …… 62
HIV 脑膜炎（HIV meningitis） …… 62
空泡性脊髓病（vacuolar myelopathy） …… 63
脑弓形体病（CNS toxoplasmosis） …… 63
原发性大脑淋巴瘤（primary cerebral lymphoma） … 63
单纯疱疹病毒性脑炎（herpes simplex encephalitis, HSE） …… 63
脑蛛网膜炎（arachnoiditis of brain） …… 63
脑结核瘤（tuberculomas in brain） …… 64
麻痹性痴呆（dementia paralytica） …… 64
脑膜血管梅毒（meningovascular syphilis） …… 64
良性复发性无菌性脑膜炎（benign recurrent aseptic meningitis） …… 64
炎性脱髓鞘疾病（inflamatory demyelinating disease） …… 64
急性播散性脑脊髓炎（acute disseminated encephalomyelitis） …… 65
实验性变态反应性脑脊髓炎（experimental allergical encephalomyelitis, EAE） …… 65
急性出血性白质脑炎（acute hemorrhagic leukoencephalitis） …… 65
脑干脑炎（brain - stem encephalitis） …… 65
多发性硬化（multiple sclerosis, MS） …… 66
视神经炎与多发性硬化（optic neuritis and MS） …… 66
视神经脊髓炎（neuromyelitis optica） …… 66
同心圆性硬化（concentric sclerosis） …… 66
弥漫性硬化（diffuse sclerosis） …… 66
慢性进展型多发性硬化（chronic progressive multiple sclerosis） …… 67
脊髓型多发性硬化（spinal MS） …… 67
勒麦特征（Lhermitte sign） …… 67
多发性硬化的诊断标准（diagnostic criteria for multiple sclerosis） …… 67
多发性硬化的病因学（etiology of MS） …… 67
多发性硬化的免疫抑制剂治疗（immunosuppressive therapy in MS） …… 68
小柳 - 原田病（Vogt - Koyanagi - Harada disease） …… 68
毛细血管扩张性共济失调（ataxia talangiectasia） …… 68
慢性疲劳综合征（chronic fatigue syndrome, CFS） …… 68
帕金森病（Parkinson disease, paralysis agitans, shaking palsy） …… 68
帕金森综合征（Parkinsonism） …… 69
帕金森叠加综合征（Parkinsonism - plus） …… 69
帕金森病的药物治疗（Pharmacal treatment of

Parkinson disease） …… 69
帕金森病的外科治疗（surgical treatment of Parkinson disease） …… 69
特发性震颤（essential tremor） …… 69
肝豆状核变性（Wilson disease，hepatolenticular degeneration） …… 69
角膜 K—F 环（Kayser－Fleischer ring） …… 70
肝豆状核变性的治疗（treatment of hepatolenticular degeneration） …… 70
舞蹈病（chorea） …… 70
小舞蹈病（sydenham chorea，acute chorea，St. vitus dance，chorea minor，rheumatic chorea.） …… 70
慢性进行性舞蹈病（Huntington disease，huntington chorea.） …… 70
妊娠舞蹈病（chorea gravidarum） …… 70
半侧舞蹈症（hemichorea） …… 70
舞动运动（ballism） …… 71
抽动－秽语综合征（cilles de la tourette syndrome） …… 71
口面异常运动综合征（idiopathic blepharospasm－oromandibular dystonia syndrome，meige disease） …… 71
手足徐动症（athetosis） …… 71
扭转痉挛（torsion spasm，torsion dystonia） …… 71
痉挛性斜颈（spasmodic toricollis） …… 71
迟发性运动障碍（tardive dyskinesia） …… 71
多系统萎缩（mutiple system atrophy，MAS） …… 72
橄榄桥小脑萎缩（olivopontocerebellar atrophy OPCA） …… 72
原发性体位性低血压（Shy－Drager syndrome，primaryorthostatic hypotension） …… 72
特发性体位性低血压（idiopathic orthostatic hypotension） …… 72
进行性核上性麻痹（progressive supranuclear palsy） …… 72
基底节钙化（calcifications in the basal ganglia） …… 72
遗传性共济失调（hereditary ataxia） …… 72
脊髓型遗传性共济失调（hereditary ataxia of spinal cord） …… 73
小脑型遗传性共济失调（hereditary ataxia of cerebella） …… 73
脊髓小脑型遗传性共济失调（hereditary ataxia of spinal cordand cerebella） …… 73
弗里德赖希共济失调（Friedreich ataxia） …… 73
遗传性小脑性共济失调（marie ataxia，hereditary cerebellar ataxia） …… 73
遗传性痉挛性截瘫（hereditary spastic paraplegia，strumpell－lorrain disease） …… 73
Joseph 病（Joseph disease） …… 73
脑白质髓鞘发育不良（leukoencephalopathy） …… 74
异染性白质营养不良（metachromatic leukoencepha－lopathy，MLD） …… 74
肾上腺脑白质营养不良（adrenoleukodystrophy ALD） …… 74
苯丙酮尿症（phenylketonuria，PKU） …… 74
三氯化铁试验（FeCl3 test） …… 74
神经纤维瘤病（neurofibromatosis，von recklinghausen disease） …… 74
结节性硬化症（tuberous sclerosis，Bourneville disease） …… 74
脑－面血管瘤病（Sturge－Weber disease，Sturge－Weber syndrome） …… 74
脑性瘫痪（cerebral palsy） …… 75
核黄疸（kernicterus） …… 75
枕骨大孔区畸形（malfomations of the occipital bone and cervical spine） …… 75
颅底压迹（basilar impression） …… 75
扁平颅底（platybasia） …… 75
环枕融合（occipitalization） …… 75
颈椎融合（klippel－feil syndrome，fusion of cervical vertebrae） …… 75
小脑扁桃体与延髓下疝畸形（arnold－chiari malformation） …… 75
铊中毒（thallium poisoning） …… 75
放射性脑病（radiation encephalopathy） …… 76
放射性脊髓病（rediation myelopathy） …… 76
一氧化碳中毒迟发性脑病（delayed carbon monoxide encephalopathy） …… 76
鞭击损伤综合征（whiplash injury syndrome） …… 76
缺氧性脑病（hypoxic encephalopathy） …… 76
心源性脑病（cardiogenic encephalopathy） …… 77
肺性脑病（pulmonary encephalopathy） …… 77
睡眠呼吸暂停综合征（sleep apnea syndrome，obstructive sleep apnea） …… 77
慢性肝性脑病（chronic hepatic encephalopathy）

…… 77
肾性脑病（renal encephalopathy，uremic encephalopathy） …… 77
透析性脑病（dialysis encephalopathy） …… 78
胰性脑病（pancreatic encephalopathy） …… 78
原发性胼胝体变性（primary corpus callosum degeneration） …… 78
出血性上灰质脑炎（superior hemorrhagic polioencephalitis） …… 78
桥脑中央髓质溶解症（central pontine myelinolysis） …… 78
血丙酮酸测定（serum pyruvic acid measurement） …… 79
急性脊髓炎（acute myelitis） …… 79
圆锥马尾综合征（conus and cauda equina syndrome） …… 79
脊髓压迫症（spinal cord compression） …… 79
脊髓空洞症（syringomyelia） …… 79
亚急性联合变性（subacute combined degeneration，posterolateral sclerosis syndrome） …… 80
亚急性坏死性脊髓炎（subacute necrotic myelitis） …… 80
亚急性坏死性脑脊髓病（subacute necrotizing encephalomyelopathy） …… 80
脊髓痨（tabes dorsalis） …… 80
假性脊髓痨（pseudo－tabbes dorsalis） …… 80
脊髓蛛网膜炎（spinal arachnoiditis） …… 80
脊髓前动脉综合征（anterior spinal artery syndrome） …… 81
运动神经元病（motor neuron disease） …… 81
进行性脊髓性肌萎缩（progressive spinal muscular atrophy，PSMA） …… 81
原发性侧索硬化（primary lateral sclerosis） …… 81
肌萎缩侧索硬化（amyotrophic lateral sclerosis） …… 82
婴儿型进行性脊肌萎缩症（infantil progressive spinal muscular atrophy，Werdnig－Hoffmann syndrome） …… 82
少年型家庭性进行性脊肌萎缩（juvenile spinal muscular atrophy，Kugelberg－Welander syndrome，spinal muscular atrophy typeⅢ） …… 82
运动神经元神经病（motor neuronopathies and axonopathies） …… 82
瓦勒变性（wallerian degeneration） …… 82
轴索变性（axonal degeneration） …… 82
神经元神经病（neuronopathy） …… 82
肥大性神经病（hypertrophic neuropathy） …… 83
实验性变态反应性神经病（experimental autoimmune neuritis，EAN） …… 83
急性运动性轴索性神经病（acute motor axonal neuropathy） …… 83
Fisher 综合征（Fisher syndrome） …… 83
多颅神经炎（multiple polyneuritis cranialis） …… 83
特发性面神经麻痹（idiopathic facial palsy） …… 83
膝状神经节带状疱疹（herpes zoster of the geniculate ganglion） …… 83
急性特发性感觉性神经病（acute idiopathic sensory neuropathy） …… 83
特发性全植物神经功能不全（idiopathic pandysautonomia） …… 84
慢性炎性脱髓鞘性多发神经病（chronic inflammatory demyelination polyradiculoneuropathy，CIDP） … 84
格林－巴利综合征（Guillain－barre syndrome，GBS） …… 84
格林－巴利综合征发病的前驱因素（antecedent events of GBS） …… 84
格林－巴利综合征的植物神经障碍（vegetative disturbance of GBS） …… 84
格林－巴利综合征蛋白－细胞分离现象（albuminocytologic dissociation phenomena of CSF） …… 84
格林－巴利综合征的呼吸衰竭（breath failure of GBS） …… 84
格林－巴利综合征的血浆交换疗法（plasma exchange therapy of GBS） …… 85
格林－巴利综合征的丙种球蛋白治疗（intravenous immunoglobulin therapy of GBS） …… 85
格林－巴利综合征的免疫抑制剂治疗（immunosuppressive therapy of GBS） …… 85
带状疱疹性神经节神经病（herpes zoster ganglionitis） …… 85
麻风性神经病（leprous neuropathy） …… 85
莱姆神经病（polyneuropathy with lyme disease） …… 85
结节病神经病（neuropathy with sarcoidosis） …… 86
营养缺乏性周围神经病（nutritional deficiency

neuropathy） …… 86
肝病性神经病（hepatic neuropathy） …… 86
尿毒症性神经病（uremic neuropathy） …… 86
白血病性周围神经病（neuropathy with leukemia） …… 86
卟啉症性周围神经病（porphyric neuropathy） …… 86
糖尿病周围神经病（diabetic neuropathy） …… 87
糖尿病周围神经病的临床分类（classification of diabetic neuropathy） …… 87
糖尿病周围神经病的临床表现（clinical manifestation of diabetic neuropathy） …… 87
糖尿病周围神经病的实验室检查（laboratory examination of diabetic neuropathy） …… 87
糖尿病周围神经病的治疗（therapy of diabetic neuropathy） …… 88
单神经病（mononeuropathy） …… 88
多发性单神经病（multiple mono neuropathy） …… 88
多发性神经病（polyneuropathy） …… 88
血管炎性神经病（neuropathy with vasculitis） …… 88
化学物中毒性神经病（chemical intoxicant neuropathy） …… 88
药物性中毒性神经病（drug induced neuropathy） …… 88
黏液水肿性神经病（polyneuropathy with hypothroidism） …… 89
肢端肥大症性神经病（neuropathy with acromegaly） …… 89
遗传性周围神经病（genetically determined neuropathies） …… 89
腓骨肌萎缩（peroneal muscular atrophy） …… 89
肥大性间质性多神经病（progressive hypertrophic neuropathy） …… 89
植烷酸沉积病（heredopathia atactica polyneuritiformis） …… 89
遗传性感觉性周围神经病（hereditary sensory neuropathy） …… 90
家族性植物神经功能不全（familial dysautonomia） …… 90
嵌压性神经病（entrapment neuropathy） …… 90
桡神经麻痹（radial palsy） …… 90
尺神经麻痹（ulnar palsy） …… 90
正中神经麻痹（median palsy） …… 91
腓神经麻痹（femoral palsy） …… 91
胫神经麻痹（tibial palsy） …… 91
腰骶神经根炎（lumbosacral plexitis） …… 91
脊髓性间歇性跛行（spinal claudication） …… 91
淀粉样变性神经病（amyloid neuropathies） …… 91
遗传性淀粉样变性神经病（familial amyloid polyneuropathy） …… 91
良性流行性神经肌无力（benign ameningitic myalgic lymphoreticular encephalomyelopathy） …… 92
重症肌无力（myasthenia gravis） …… 92
乙酰胆碱受体抗体（anti－acetylcholine receptor antibodies） …… 92
胸腺与重症肌无力（relationship of myasthenia gravis to thymus） …… 92
重症肌无力的分型（classification of myasthenia gravis） …… 92
眼型重症肌无力（ocular myasthenia） …… 93
全身型重症肌无力（generalized myasthenia gravis） …… 93
腾喜龙试验（tensilon test） …… 93
新斯的明试验（neostigmine test） …… 93
肌无力危象（myasthenic crisis） …… 93
胆碱能危象（cholinergic crisis） …… 93
反拗性危象（brittle crisis） …… 93
新生儿重症肌无力（neonatal myasthenia gravis） …… 93
先天性重症肌无力（congenital myasthenia gravis） …… 93
家庭性重症肌无力（familial myasthenia） …… 93
青霉胺性重症肌无力（penicillamine induced myasthenia） …… 94
重症肌无力的胆碱酯酶抑制剂治疗（treatment of myasthenia gravis with anticholinesterase agents） …… 94
重症肌无力的免疫抑制剂治疗（treatment of myasthenia gravis with immunosuppresive agents） …… 94
重症肌无力的血浆交换疗法（plasmapheresis therapy in myasthenia gravis） …… 94
重症肌无力的免疫球蛋白治疗（treatment of myasthenia gravis with immunoglobulin） …… 94
重症肌无力的胸腺切除治疗（thymectomy in myasthenia gravis） …… 94
肌营养不良（muscular dystrophy） …… 95

假肥大型肌营养不良（duchenne muscular dystrophy，DMD） …… 95
贝克尔型肌营养不良（Becker muscular dystrophy，BMD） …… 95
面肩肱型肌营养不良（facioscapulohumeral dystrophy） …… 95
肢带型肌营养不良（limb girdle muscular dystrophy） …… 95
远端型肌营养不良（distal muscular dystrophy） …… 95
眼肌型肌营养不良（ocular muscular dystrophy） …… 95
先天性肌强直（myotonia congenita） …… 95
萎缩性肌强直（myotonic dystrophy） …… 96
先天性副肌强直（paramyotonia congenita） …… 96
神经性强直（issac syndrome） …… 96
僵人综合征（stiff－man syndrome） …… 96
周期性麻痹（periodic paralysis） …… 96
低钾性周期性麻痹（hypokalaemic periodic paralysis） …… 97
高钾性周期性麻痹（hyperkalaemic periodic paralysis） …… 97
正常血钾性周期性麻痹（normokalaemic periodic paralysis） …… 97
甲状腺功能亢进性肌病（hyperthyroid myopathy） …… 97
甲状腺功能减退性肌病（hypothyroid myopathy） …… 97
类固醇肌病（steroid myopathy） …… 97
线粒体肌病（mitochondrial myopathy） …… 97
线粒体脑肌病（mitochondrial encephalomyopathy） …… 98
KSS 综合征（Kearns－Sayer syndrome） …… 98
MELAS 综合征（mitochondrial encephalomyopathy，lactic acidosis，and stroke－like episodes syndrome） …… 98
MERRF 综合征（myoclonus epilepsy and ragged red fibers syndrome） …… 98
脂质沉积性肌病（lipid storage myopathy） …… 98
流行性肌痛症（epidemic myalgia） …… 98
细菌性肌炎（bacterial infections of muscle） …… 98
寄生虫性肌炎（parasitic infections of muscle） … 99
骨化性肌炎（myositis ossificans） …… 99
肌红蛋白尿症（myoglobinuria） …… 99
糖原沉积病（glycogenoses） …… 99
酸性麦芽糖水解酶缺乏症（α－1，4Cglucosidase（acid maltase）deficiency） …… 99
肌磷酸化酶缺乏症（myophosphorylase deficiency（McArdle disease）） …… 99
酒精中毒性肌病（alcoholic myopathy） …… 100
急性脑综合征（acute brain syndrome） …… 100
急性小儿偏瘫综合征（acute infantile hemiplegia syndrome） …… 100
巨脑性婴儿白质营养不良（Alexander syndrome） …… 100
弥漫性进行性脑灰质变性（alpers syndrome） … 100
视网膜黄斑营养不良—聋哑综合征（amalric syndrome） …… 100
脊髓前动脉综合征（anterior spinal arteria syndrome） …… 100
周期性动眼神经麻痹综合征（Axenfeld－Schürenberg syndrome） …… 100
小脑中线综合征（Bailey－Cushing syndrome） …… 100
视固定皮质性麻痹综合征（Bálint syndrome） …… 101
颈后交感神经综合征（Barre－Lieou syndrome） …… 101
椎动脉压迫综合征（Bärtschi－Rochain syndrome） …… 101
良性先天性肌营养不良（Batten－Turner muscular dystrophy syndrome） …… 101
颈交感神经激惹综合征（Bernard syndrome） … 101
鳄泪综合征（Bogorad syndrome） …… 101
神经视网膜—血管瘤病综合征（Bonnet－Dechaume－Blanc syndrome） …… 101
前庭外侧核综合征（Bonnier syndrome） …… 101
习惯性痉挛综合征（brissaud I syndrome） …… 101
颈动脉盗血综合征（carotic steal syndrome） …… 101
颈内动脉海绵窦瘘综合征（carotic arteria cavernous sinus shunt syndrome） …… 102
颈动脉痛综合征（carotidynia syndrome） …… 102
视觉失认综合征（Charcot－Wilbrand syndrome） …… 102
手掌—口综合征（cheiro－oral syndrome） …… 102
中国餐馆综合征（Chinese restaurant syndrome）

…… 102
慢性脑综合征（chronic brain syndrome） …… 102
注意力减退综合征（citelli syndrome） …… 102
小脑发育不全综合征（combettes syndrome） …… 102
先天性痛觉丧失综合征（congenital indifference to pain syndrome） …… 102
颞颌关节综合征（costen syndrome） …… 103
颈肋综合征（cervical rib syndrome） …… 103
肋锁综合征（costo－clavicular syndrome） …… 103
面部偏侧肥大综合征（curtius I syndrome） …… 103
侧孔、正中孔闭锁综合征（Dandy－Walker syndrome） …… 103
去大脑综合征（decerebrate syndrome） …… 103
先天性梅毒性麻痹综合征（Dennie－Marfan syndrome） …… 103
痛性肥胖综合征（dercum syndrome） …… 104
音乐钟综合征（des spieluhr syndrome） …… 104
离断综合征（disconnexion syndrome） …… 104
弥漫性大脑皮层—脑膜血管瘤病（divry－van bogaert syndrome） …… 104
颈动脉过长综合征（dolichocarotic syndrome） …… 104
小脑半球切除后舞蹈样综合征（dow－van bogaert syndrome） …… 104
眼球后缩综合征（duane syndrome） …… 104
进行性延髓麻痹（duchenne I syndrome） …… 104
虚性脑膜炎（dupre syndrome） …… 105
少年型肌营养不良综合征（Erb juvenile myodystrophia syndrome） …… 105
梅毒性痉挛性脊髓麻痹综合征（erb－charcot syndrome） …… 105
第一肋骨综合征（first thoracic rib syndrome） …… 105
肌强直—营养不良—构音困难综合征（foerster syndrome） …… 105
破裂孔综合征（foramen lacerum syndrome） …… 105
翼腭窝综合征（fossa pterygopalatina syndrome） …… 105
松果体—神经病—眼病综合征（frankl－hochwart syndrome） …… 105
吹哨样面容综合征（freeman－sheldon syndrome） …… 106
耳颞综合征（frey syndrome） …… 106
脑脊液凝固综合征（froin syndrome） …… 106
脑苷脂沉积病（gaucher syndrome） …… 106
双侧喉内收肌麻痹（gerhardt syndrome） …… 106
麻痹性眩晕（gerlier syndrome） …… 106
灼热足综合征（gopalan syndrome） …… 106
先天性多发关节挛缩（guerin－stern syndrome） …… 106
丘脑下十字路综合征（guillain－alajouanine syndrome） …… 107
小脑中、下脚综合征（guillain－alajouanine－bertraud－garcin syndrome） …… 107
苍白球黑质色素变性（hallervorden－spatz syndrome） …… 107
偏斜视综合征（hertwig－magendie syndrome） …… 107
视觉定向障碍Ⅰ型综合征（Holmes Ⅰ syndrome） …… 107
拳击家综合征（homen syndrome） …… 107
哮喘性肌萎缩（hopkins syndrome） …… 107
家庭性早期小脑变性综合征（jervis syndrome） …… 107
血管扩张性肢体肥大症（klippel－trenaunay－weber syndrome） …… 108
颞叶切除后行为综合征（klüver－bucy syndrome） …… 108
中脑导水管综合征（koerber－salus－elschnig syndrome） …… 108
持续部分性癫痫（kojevenikoff syndrome） …… 108
球形细胞型白质营养不良（krabbe I syndrome） …… 108
过盛脑灌注综合征（lassen syndrome） …… 108
左旋多巴长期治疗综合征（L－dopa long time treatment syndrome） …… 108
乳酸脱氢酶M亚单位缺乏综合征（LDH－Msubunit deficiency syndrome） …… 108
眼球震颤—肌阵挛综合征（lenoble－aubineau syndrome） …… 109
舞蹈—棘状红细胞增多综合征（levine－critchley syndrome） …… 109
锥体束—锥体外束联合变性（lhermitte－cornil－quesnel syndrome） …… 109
进行性肌阵挛性癫痫（progressive myoclonus epilepsy） …… 109

口张大、眼睑上提综合征（jaw－winking elevator palpebrae synkinesis syndrome）…… 109
恶性综合征（malignant syndrome）…… 109
红核幻觉症（hallucinosis－red nucleus）…… 109
局限性先天性肌营养不良综合征（localized congenital muscular dystrophy）…… 110
迟发性小脑皮质萎缩（late cortical cerebellar atrophy）…… 110
颌动—瞬目综合征（winking－jaw syndrome）… 110
家庭性肌阵挛－小脑共济失调－耳聋综合征（familial myoclonus－cerebellar ataxia－deafness syndrome）…… 110
先天性外展神经和面神经麻痹（congenital abducens and facial nerves paralysis）…… 110
进行性上行性瘫痪综合征（progressive ascending paralytic syndrome）…… 110
眼交感神经残支灼痛综合征（causalgia from ocular sympathetic stump syndrome）…… 111
腹型癫痫（abdominal epilepsy）…… 111
痛性肌束震颤综合征（muscular pain－fasciculation syndrome）…… 111
神经白塞综合征（neuro－behcet syndrome）…… 111
神经皮肤综合征（neurocutaneous syndrome）… 111
共济失调毛细血管扩张症（ataxia telangiectasia）…… 111
脑视网膜血管瘤病(encephalo－retino angiomatosis)…… 112
扣带回综合征（cingulate gyri syndrome）…… 112
鞘磷脂沉积症（sphingomyelin lipidosis）…… 112
动眼神经麻痹－小脑共济失调综合征（ophthalmoplegia－cerebellar ataxia syndrome）…… 112
先天性肌张力不全综合征（congenital muscular hypotention）…… 112
震颤麻痹－痴呆综合征（parkinson－dementia syndrome）…… 113
脑卒中后综合征（postapoplexy syndrome）…… 113
脊髓后动脉综合征（posterior spinal artery syndrome）…… 113
前额叶综合征（prefrontal lobe syndrome）…… 113
肌阵挛性小脑共济失调综合征（myoclonus cereberllar ataxia syndrome）…… 113
鼓室丛神经痛（tympanic plexus neuralgia）…… 114
巨头－假性视乳头水肿－多发性血管瘤综合征（macrocephaly－pseudopapilledema－multiple hemangioma syndrome）…… 114
强直性瞳孔、节段性少汗综合征（stiff pupil－segmental hypohidrosis）…… 114
假性眼肌麻痹综合征（pseudo－ophthalmoplegia syndrome）…… 114
遗传性共济失调、肌萎缩综合征（congenital ataxia－myoatrophy syndrome）…… 114
婴儿间脑综合征（diencephalic syndrome of early infancy）…… 114
软骨营养不良性肌强直（chondrodystrophic myotonia）…… 115
婴儿神经轴索营养不良综合征（infantile neuroaxonal dystrophy syndrome）…… 115
鱼鳞癣－癫痫－智能发育障碍综合征（ichthyosis－epilepsy－oligophrenia syndrome）…… 115
鱼鳞癣－痉挛性两侧瘫痪－智能发育不全综合征（ichthyosis－spastic diplegia－oligophrenia syndrome）…… 115
亚急性脊髓视神经病（subacute myeloopticoneuropathy，SMON syndrome）…… 115
痉笑综合征（spasmodic laughter syndrome）…… 116
小脑上动脉综合征（superior cerebellar artery syndrome）…… 116
肌肉磷酸果糖激酶缺陷症（muscular phosphofructokinase deficiency）…… 116
脊髓胆固醇沉着综合征（spinal cholesterosis syndrome）…… 116
脑脊髓胆固醇沉积综合征（cerebrospinal cholesterosis syndrome）…… 116
外伤性抑制扩散综合征（traumatic spreading depression syndrome）…… 117
先天性双侧手足徐动症（congenital double athetosis）…… 117
少年型家族性黑隆痴呆（juvenile familial amaurotic idiocy）…… 117
昏睡性脑炎（encephalitis lethargica）…… 117
感觉异常性手痛（paresthetic painful hand）…… 117
过度外展综合征（hyperabduction syndrome）… 118
脑视网膜动静脉瘤综合征（cerebroretinal arteriovenous aneurysm syndrome）…… 118
儿童急性小脑性共济失调综合征（acute cerebellar

ataxia of childhood） …… 118
肩胛肋骨综合征（scapulocostal syndrome） …… 118
旋前圆肌综合征（musculus pronator teres syndrome） …… 118
肢端感觉异常（acroparesthesia syndrome） …… 118
隐神经痛综合征（saphenous neuralgia syndrome） …… 119
外伤后肌挛缩综合征（volkmann syndrome） …… 119
颈枕神经痛综合征（cervico－occipital neuralgia syndrome） …… 119
进行性肌痉挛、脱毛、腹泻综合征（progressive muscular spasm, alopecia and diarrhea syndrome） …… 119
脑肺吸虫病（cerebral paragonimiasis） …… 119
脑血吸虫病（cerebral schistosomiasis） …… 120
钩端螺旋体脑炎（cerebritis of leptospira） …… 120
高血压脑病（hypertensive encephalopathy） …… 120
颈胸神经根炎（cervical and thoracic radiculitis） … …… 120
脑型疟疾（cerebral malaria） …… 120
意识（consciousness） …… 121
智力（mentality） …… 121
语言（language） …… 121
精神（psychic） …… 121
失语、失认和失用（aphasia, agnosia and apraxia） …… 121
嗅神经（olfactory nerves） …… 122
视神经（optic nerves） …… 122
动眼、滑车和外展神经（oculomotor trochlear and abducent nerves） …… 122
三叉神经（trigeminal nerves） …… 122
面神经（facial nerves） …… 123
听神经（auditory nerves） …… 123
舌咽及迷走神经（glossopharyngeal and vagus nerves） …… 123
副神经（accessory nerves） …… 123
舌下神经（hypoglossal nerves） …… 123
感觉神经检查（examination of nerves） …… 124
运动神经检查（examination of motion nerves） …… 124
深反射（deep reflex） …… 124
浅反射（superficial reflex） …… 125
病理反射（pathologic reflex） …… 125
脑膜刺激症状（symptom of meningeal irritation） …… 125
植物神经系统检查（examination of the vegetative nervous system） …… 125
神经眼科检查（examination of neuro－ophthalmology） …… 125
视力（vision） …… 126
视野（field of vision） …… 126
眼底（eyefundus） …… 126
瞳孔（pupil） …… 126
视路（visual path） …… 126
眼球运动（ocular movement） …… 126
眼球震颤（nystagmus（nystaxis）） …… 127
眼球突出（ocular proptosis） …… 127
神经耳科检查（examination of neurotology） …… 127
听力（audition） …… 127
前庭功能（vestibular function） …… 127
脑脊液（cerebrospinal fluid） …… 127
腰椎穿刺（lumbar puncture） …… 128
小脑延髓池穿刺（枕大池穿刺）（cisternal puncture） …… 128
脑室穿刺（ventricular puncture） …… 128
前囟穿刺（bregmatic fontanel puncture） …… 128
脑脊液动力学检查（cerebrospinal fluid dynamics examination） …… 128
脑血管造影（cerebral angiography） …… 128
气脑和脑室造影（pneumoencephalography and pneumoventriculography） …… 128
脊髓造影（myelography） …… 129

精神病学

精神病学（psychiatry） …… 132
精神医学（psychiatry） …… 133
医院精神病学（hospital psychiatry） …… 133
精神卫生（mental health） …… 133
心理卫生（mental health） …… 133
社会精神病学（social psychiatry） …… 133
跨文化精神病学（cross－culture psychiatry） … 133
社区精神病学（community psychiatry） …… 133
社区精神卫生（community mental health） …… 133
联络精神病学（liaison psychiatry） …… 133
行为科学（behavior sciences） …… 134
儿童精神病学（child psychiatry） …… 134

老年精神病学（geriatric psychiatry）…… 134
司法精神病学（forensic psychiatry）…… 134
心身医学（psychosomatic medicine）…… 134
生物精神病学（biological psychiatry）…… 134
精神病理学（psychopathology）…… 134
司法精神病学鉴定（forensic psychiatric evaluation）…… 134
限定（刑事）责任能力（delimited responsibility）…… 135
完全（刑事）责任能力（total responsibility）… 135
刑事责任能力（criminal responsibility）…… 135
民事行为能力（civil capability）…… 135
无（刑事）责任能力（irresponsibility）…… 135
无行为能力（incapability）…… 136
精神动力学（psychodynamics）…… 136
动力精神病学（psychodynamic psychiatry）…… 136
精神生物学（psychobiology）…… 136
应激（stress）…… 136
应激源（stressor）…… 136
精神检查（psychiatric interview）…… 136
多轴诊断（multiaxial diagnosis）…… 136
精神状态（mental status）…… 136
精神障碍（mental disorder）…… 136
躯体疾病（somatic disease, physical disease）… 136
精神症状（psychiatric symptom）…… 136
精神疾病分类（classification of mental disorders）…… 137
精神病（psychosis）…… 137
精神病性症状（psychotic symptom）…… 137
轻性精神病（minor psychosis）…… 137
重性精神病（major psychosis）…… 137
知觉障碍（perception disorder）…… 137
错觉（illusion）…… 137
体像障碍（body image disorder）…… 137
幻觉（hallucination）…… 137
功能性幻觉（functional hallucination）…… 138
反射性幻觉（reflex hallucination）…… 138
幻听（auditory hallucination）…… 138
幻触（tactile hallucination）…… 138
幻视（visual hallucination）…… 138
小人国幻觉（lilliputian hallucination）…… 138
自窥症（autoscopy）…… 138
幻味（gastatory hallucination）…… 138
幻嗅（olfactory hallucination）…… 138
思维化声（audible thought）…… 138
内感性幻觉（interoceptive hallucination）…… 138
假性幻觉（pseudohallucination）…… 138
域外幻觉（extracampine hallucination）…… 138
超感官知觉（extrasensory perception）…… 138
内脏幻觉（visceral hallucination）…… 138
思维被夺（thought withdrawal）…… 138
思维障碍（thought disorder）…… 138
联想（association）…… 138
思维播放（thought broadcasting）…… 138
思维插入（thought insertion）…… 138
内向思维（autistic thinking）…… 139
象征性思维（symbolic thinking）…… 139
病理性象征性思维（morbid symbolic thinking）… 139
思维奔逸（flight of idea）…… 139
随境转移（distractibility）…… 139
音联（音连）（rhyming）…… 139
意联（意连）（punning）…… 139
联想松弛（loosening of association）…… 139
思维形式障碍（formal thought disorder）…… 139
思维破裂（splitting of thought）…… 139
思维不连贯（incoherence）…… 139
思维云集（pressure of thought）…… 139
思维贫乏（poverty of thought）…… 139
思维中断（blocking of thought）…… 139
思维黏滞（viscosity of thinking）…… 139
思维插入或抽取（thought insertion or withdrawal）…… 140
病理性赘述（circumstantiality）…… 140
逻辑倒错性思维（paralogic thinking）…… 140
魔法思维（magical thinking）…… 140
诡辩性思维（sophistic thinking）…… 140
语词新作（创新词）（neologism）…… 140
语词杂拌（word salad）…… 140
重复言语（verbigeration）…… 140
妄想（delusion）…… 140
系统性妄想（systematized delusion）…… 140
妄想表象（delusional image）…… 140
妄想心境（delusional mood）…… 140
妄想知觉（delusional perception）…… 140
原发性妄想（primary delusion）…… 140
继发性妄想（secondary delusion）…… 141

释义妄想（delusion of interpretation） …… 141
牵连观念（idea of reference） …… 141
关系妄想（delusion of reference） …… 141
被害妄想（persecutory delusion） …… 141
被控制妄想（delusion of influence） …… 141
物理影响妄想（delusion of physical influence） …… 141
夸大妄想（delusion of grandeur） …… 141
罪恶妄想（delusion of sin） …… 141
嫉妒妄想（delusion of jealousy） …… 141
钟情妄想（delusion of being loved） …… 141
被窃妄想（delusion of being stolen） …… 141
虚无妄想（nihilistic delusion） …… 141
读心症（mind－reading） …… 141
贫窃妄想（delusion of poverty） …… 141
发明妄想（delusion of invention） …… 141
变兽妄想（lycanthropy） …… 142
超价观念（overvalued idea） …… 142
强迫观念（obsessive idea） …… 142
强迫性穷思竭虑（obsessive rumination） …… 142
强迫性回忆（obsessive reminiscence） …… 142
强迫性计数（compulsive counting） …… 142
强迫性怀疑（obsessive doubts） …… 142
强迫性恐惧（obsessive phobia） …… 142
强迫性核对（compulsive checking） …… 142
强迫性清洁（compulsive cleaning） …… 142
强迫性仪式性行为（compulsive ritual） …… 142
强迫性对立观念（obsessive contradictory idea） …… 142
一级症状（first－rank symptoms） …… 142
被动体验（passive experience） …… 142
被控制感（被影响体验）（feeling of being controlled） …… 143
刻板言动（stereotypy） …… 143
持续言动症（perserveration） …… 143
功能性幻觉（functional hallucination） …… 143
矛盾症（ambivalence） …… 143
情感（affect） …… 143
情绪商数（情商）（emotional quotient，EQ） … 143
情感淡漠（apathy） …… 143
情感脆弱（emotional fragility） …… 143
情感迟钝（emotional blunting） …… 143
情感不稳（emotional lability） …… 144
情感高涨（elation） …… 144
情感爆发（emotional explosion） …… 144
情感倒错（emotional perversion） …… 144
情感不协调（emotional incongruity） …… 144
情感不适切（inappropriate affect） …… 144
述情困难（alexithymia） …… 144
欣快（euphoria） …… 144
恐惧（fear） …… 144
激越（agitation） …… 144
心境恶劣障碍（dysthymic disorder） …… 144
攻击（aggression） …… 144
兴奋状态（excitement） …… 144
易激惹性（irritability） …… 144
违拗症（negativism） …… 144
被动服从（passive obedience） …… 145
蜡样屈曲（cerea flexibilitas；waxy flexibility） … 145
僵住（catalepsy） …… 145
强迫行为（compulsion） …… 145
强迫动作（compulsive act） …… 145
刻板动作（stereotypy of motion） …… 145
模仿症（echopathy） …… 145
似曾相识症（dèjà vu） …… 145
认旧如新症（jamais vu） …… 145
秽语症（coprolalia） …… 145
紧张症（catatonia） …… 145
木僵（stupor） …… 145
冲动行为（impulsive behavior） …… 145
精神运动性兴奋（psychomotor excitement） …… 145
精神运动性抑制（psychomotor inhibition） …… 145
意志缺乏（abulia） …… 145
装相（作态）（mannerism） …… 146
静坐不能（akathisia） …… 146
意识障碍（disorder of consciousness） …… 146
意识错乱（mental confusion） …… 146
谵妄（delirium） …… 146
震颤谵妄（delirium tremens，DT） …… 146
朦胧状态（twilight state） …… 146
梦样状态（dream－like state） …… 146
意识混浊（clouding of consciousness） …… 146
人格解体（depersonalization） …… 146
现实解体（derealization） …… 147
双重人格（double personality） …… 147
定向障碍（disorientation） …… 147

定向力（orientation）…… 147
记忆（memory）…… 147
遗忘症（amnesia）…… 147
虚构症（confabulation）…… 147
记忆倒错（paramnesia）…… 147
注意（attention）…… 147
痴呆（dementia）…… 147
童样痴呆（puerilism）…… 147
假性痴呆（pseudodementia）…… 148
衰退（deterioration）…… 148
自知力（insight）…… 148
甘瑟综合征（Ganser syndrome）…… 148
替身综合征（capgras syndrome）…… 148
迟发性运动障碍（tardive dyskinesia, TD）…… 148
致死性紧张症（lethal catatonia; Bell mania）… 148
梦魇（nightmare）…… 148
睡惊（sleep terror）…… 148
附体（possession）…… 148
症状性精神病（symptomatic psychosis）…… 148
中毒性精神病（toxic psychosis）…… 148
脑器质性精神病（organic psychosis）…… 149
麻痹性痴呆（general paresis of the insane）…… 149
阿尔茨海默病（Alzheimer disease, AD）…… 149
药物滥用（drug abuse）…… 149
药物依赖（drug dependence）…… 149
酒精中毒（alcoholism）…… 149
病理性醉酒（pathological drunkenness）…… 149
科萨科夫综合征（Korsakoff syndrome）…… 149
精神分裂症（schizophrenia）…… 149
内向症（autism）…… 150
内向性思维（autistic thinking）…… 150
自动症（automatism）…… 150
阳性症状（positive symptoms）…… 150
阴性症状（negative symptoms）…… 150
单纯型精神分裂症（simple schizophrenia）…… 150
偏执型精神分裂症（paranoid schizophrenia）… 150
妄想痴呆（paraphrenia）…… 150
紧张型精神分裂症（catatonic schizophrenia）… 151
缄默症（mutism）…… 151
选择性缄默症（selective mutism）…… 151
青春型精神分裂症（hebephrenic schizophrenia）…… 151
残留型精神分裂症（residual schizophrenia）…… 151
潜隐型精神分裂症（latent schizophrenia）…… 151
分裂型障碍（schizotypal disorder）…… 151
精神分裂样精神病（schizophreniform psychosis）…… 151
分裂情感性精神病（schizoaffective disorder, SAP）…… 151
急性一过性精神病性障碍（acute transient psychotic disorders）…… 151
妄想阵发（bouffée delirante）…… 151
情感障碍（affective disorder）…… 151
心境障碍（mood disorder）…… 152
快速循环型情感障碍（rapid - cycling affective disorder）…… 152
躁狂抑郁症（manic - depressive psychosis）…… 152
躁狂症（mania）…… 152
轻躁狂（hypomania）…… 152
忧郁症（melancholia）…… 152
抑郁症（depression）…… 152
慢性抑郁（chronic depression）…… 152
激越性抑郁（agitated depression）…… 152
隐匿性抑郁症（masked depression）…… 153
双相情感障碍（bipolar affective disorder）…… 153
偏执状态（paranoid state）…… 153
偏执性精神障碍（paranoid disorder）…… 153
偏执狂（paronoia）…… 153
感应性精神病（induced psychosis）…… 153
二联性精神病（foliea deux）…… 153
反应性精神障碍（reactive disorder）…… 153
创伤后应激障碍（post - traumatic stress disorder）…… 153
心因性精神障碍（psychogenic reaction）…… 154
适应障碍（adjustment disorder）…… 154
监禁性精神病（prison psychosis）…… 154
医源性精神障碍（iatrogenic mental disorder）… 154
周期性精神病（periodic psychosis）…… 154
产褥期精神病（puerperal psychosis）…… 154
老年性精神病（senile psychosis）…… 154
老年前期痴呆（presenile dementia）…… 154
边缘状态（boderline state）…… 154
神经性厌食症（anorexia nervosa）…… 154
神经性贪食症（bulimia nervosa）…… 154
神经症（neurosis）…… 154
器官神经症（organ neurosis）…… 155

疑病症（hypochondriasis） …… 155
抑郁性神经症（depressive nearosis） …… 155
焦虑症（anxiety neurosis） …… 155
强迫症（obsessive－compulsive neurosis） …… 155
广泛性焦虑症（generalized anxiety disorder） … 155
神经衰弱（neurasthenia） …… 155
慢性疲劳综合征（chronic fatigue syndrome, CFS） …… 156
癔症（hysteria） …… 156
癔症球（globus hystericus） …… 156
泰然漠视（la belle indifférence（法语）） …… 156
癔症性假性痴呆（hysterical pseudodementia） … 157
Briguet 综合征（Briguet syndrome） …… 157
歇斯底里（hysteria） …… 157
躯体形式障碍（somatoform disorders） …… 157
分离性障碍（dissociative disorder） …… 157
缩阳症（恐缩症）（koro） …… 157
漫游症（fugue） …… 157
睡行症（梦游症）（sleep－walking） …… 157
恐怖症（phobic neurosis） …… 157
特殊事物恐怖症（specific phobia） …… 157
社交恐怖症（social phobia） …… 157
广场恐怖症（agoraphobia） …… 157
惊恐发作（panic attack） …… 158
失眠（insomnia） …… 158
人格障碍（personality disorder） …… 158
A 型行为（type A behavior） …… 158
B 型行为（type B behavior） …… 158
易出事故倾向（accident proneness） …… 158
病态人格（psychopathic personality） …… 158
反社会型人格障碍（antisocial personality disorder） …… 158
明肖森综合征（Munchausen syndrome） …… 158
偷窃癖（偷窃狂）（kleptomania） …… 159
纵火癖（纵火狂）（paromania） …… 159
拔毛癖（trichotillomania） …… 159
异食癖（异嗜癖）（pica） …… 159
神经质（nervousness） …… 159
性变态（paraphilia） …… 159
性快感缺失（anorgasmia） …… 159
同性恋（homosexuality） …… 159
受虐癖（masochism） …… 160
施虐癖（虐待狂）（sadism） …… 160
心理生理障碍（psychophysiological disorder） … 160
品行障碍（conduct disorder） …… 160
Tourette 综合征（Tourette syndrome） …… 160
婴儿痴呆（dementia infantalis） …… 160
婴儿孤独症（infantile autism） …… 160
广泛发育障碍（pervasive developmental disorders） …… 160
依附（attachment） …… 160
嫁接性精神分裂症（pfropfschizophrenia） …… 160
精神发育迟缓（mental retardation） …… 160
智商（intelligence quotient, IQ） …… 161
智力（智能）（intelligence） …… 161
多动症（儿童多动症）（hyperactive disorder） …… 161
量表（rating scale） …… 161
精神现状检查（present state examination, PSE） …… 161
简明精神病量表（the brief psychiatric rating scale） …… 161
简易智力状态检查（mini－mental state examination） …… 162
大体评定量表（global assessment scale, GAS） …… 162
Hachinski 缺血指数量表（Hachinski ischemic score, HIS） …… 162
90 项症状清单（symptom checklist 90, SCL－90） …… 162
明尼苏达多相人格问卷（Minnesota multiphasic personality inventory, MMPI） …… 162
护士用住院病人观察量表（nurses observation scale for inpatient evaluation） …… 163
汉密尔顿抑郁量表（Hamilton depression scale, HAMD） …… 163
阳性症状量表（scale for assessment of positive symptoms） …… 163
阴性症状量表（scale for assessment of negative symptoms） …… 163
Bech－Rafaelsen 躁狂量表（Bech－Rafaelsen mania rating scale） …… 164
汉密尔顿焦虑量表（Hamilton anxiety scale, HAMA） …… 164
治疗时出现的症状量表（treatment emergent symptom scale） …… 164

Achenbach 儿童行为量表（Achenbach child behavior check－list，CBCL）…… 164
生活事件量表（life events scale，LES）…… 164
韦氏智力量表（Wechsler intelligence scale）…… 165
胰岛素昏迷治疗（insulin coma therapy，ICT）…… 165
电抽搐治疗（electroconvulsive therapy，ECT）…… 165
恶性综合征（neuroleptic malignant syndrome，NMS）…… 165
精神药物（psychotropic drug）…… 165
精神药理学（psychopharmacology）…… 165
抗精神病药（antipsychotics）…… 165
抗抑郁药（antidepressant）…… 166
抗焦虑药（antianxiety drug）…… 166
抗躁狂药（antimanic drug）…… 166
工娱疗法（occupation－recreational therapy）… 166
心理治疗（精神治疗）（psychotherapy）…… 166
认知疗法（cognitive therapy）…… 166
行为疗法（behavior therapy）…… 166
生物反馈治疗（biofeedback therapy）…… 167
厌恶疗法（aversion therapy）…… 167
暗示疗法（suggestion therapy）…… 167
麻醉分析（narcoanalysis）…… 167
催眠（hypnosis）…… 167
致幻剂（hallucinogen）…… 167
发热疗法（fever therapy）…… 167
心理社会因素（psychosocial factor）…… 167
心理分析（精神分析）（psychoanalysis）…… 167
潜意识（unconscious）…… 168
森田疗法（Morita psychotherapy）…… 168

心血管病学

简介…… 169
心力衰竭的病因（etiology of heart failure）…… 171
心脏负荷过度（overload of heart）…… 171
心脏舒张充盈受限（cardiac diastolic filling restriction）…… 171
心室顺应性异常（abnormality of ventricular diastolic compliance）…… 172
心室舒张功能障碍（ventricular diastolic dysfunction）…… 172
心室舒缩活动失调（ventricular systolic－diastolic dysfunction）…… 172
心脏代偿功能（compensatory function of heart）…… 172
心室收缩功能指标（index of ventricular systolic function）…… 173
等容收缩指标（isovolumic contraction index）… 173
射血分数（ejection fraction）…… 173
左室短径缩短率（left ventricular short－axis shortening rate）…… 173
左室周径纤维缩小短速度（shortening velocity of left ventricular circumferential fiber）…… 173
心室舒张顺应性指标（index of ventricular diastolic compliance）…… 174
等容舒期指标（isovolumic relaxation index）…… 174
T 值（T value）…… 174
舒张充盈期指标（diastolic filling index）…… 174
顺应性指标（compliance index）…… 174
心泵功能指标（pump function index）…… 175
心脏储备功能（cardiac reserve）…… 175
心肌舒缩功能障碍（myocardial systolic－diastolic dysfunction）…… 175
心肌代谢障碍（myocardial metabolic disorder）…… 175
压力负荷过度（pressure overload）…… 175
容量负荷过度（volume overload）…… 176
心室舒张受限（ventricular diastolic restriction）…… 176
心力衰竭（heart failure）…… 176
心力衰竭的诱因（precipitating causes of heart failure）…… 176
心室顺应性（abnormality of ventricular diastolic compliance）…… 177
左心心力衰竭（left－sided cardiac failure）…… 177
右心心力衰竭（right－sided cardiac failure）…… 177
左室舒张功能不全性心力衰竭（left ventricular diastolic insufficiency heart failure）…… 177
收缩功能不全性心力衰竭（systolic insufficiency heart failure）…… 178
急性肺水肿（acute pulmonary edema）…… 178
高输出量性肺水肿（high－output pulmonary edema）…… 178
低输出量性肺水肿（low－output pulmonary edema）…… 178

NYHA 心功能分级（NYHA classification of cardiac function） …… 178
Crackles 心力衰竭评分（Crackles grade of heart failure） …… 179
急性心力衰竭（acute failure） …… 179
全心衰竭（pancardiac failure） …… 179
孤立性左房超负荷性心力衰竭（solitary left atrial overload heart failure） …… 179
左室容量超负荷性心力衰竭（left ventricular volume overload heart failure） …… 179
高排血量型心力衰竭（high－output heart failure） …… 180
低排血量型心力衰竭（low－output heart failure） …… 180
负荷过度性心力衰竭（overload heart failure） … 180
负荷不足性心力衰竭（underload heart failure） …… 180
后向性心力衰竭（backward heart failure） …… 180
前向性心力衰竭（forward heart failure） …… 181
双向性心力衰竭（bidirectional heart failure） … 181
Forrester 泵衰竭分型（Forrester classification of pump failure） …… 181
Killip 泵衰竭分级（Killip grading of pump failure） …… 181
泵衰竭（pump failure） …… 181
亚临床型心力衰竭（subclinical heart failure） … 181
临床型心力衰竭（clinical heart failure） …… 182
早期左心力衰竭的积分诊断（graded diagnosis of early left－sided heart failure） …… 182
Framingham 心力衰竭诊断标准（Framingham diagnostic standard of heart failure） …… 182
Boston 心力衰竭诊断标准（Boston diagnostic standard of heart failure） …… 182
MIRU 泵衰竭诊断标准（MIRU diagnostic standard of pump failure） …… 182
心力衰竭的治疗原则（principle of treatment of heart failure） …… 182
心力衰竭的治疗缓解标准（therapeutic remission standard of heart failure） …… 183
心力衰竭疗效判定标准（judging standard of curative effect of heart failure） …… 183
心力衰竭的病因治疗（etiological treatment of heart failure） …… 183
心力衰竭的一般疗法（general therapy of heart failure） …… 183
强心苷与心力衰竭（cardiac glycosides and heart failure） …… 183
强心苷的适应证（indication of cardiac glycosides） …… 184
强心苷的禁忌证（contraindication of cardiac glycosides） …… 184
地高辛与心力衰竭（digoxin and heart failure） …… 184
洋地黄毒苷与心力衰竭（digitoxin and heart failure） …… 184
毛花苷丙与心力衰竭（cedilanid and heart failure） …… 184
毒毛花苷 K 与心力衰竭（strophanthin K and heart failure） …… 184
毒毛花苷 G 与心力衰竭（strophanthin G and heart failure） …… 185
甲基地高辛与心力衰竭（methyldigoxin and heart failure） …… 185
国产强心苷（homemade cardiac glycoside） …… 185
洋地黄化（digitalization） …… 185
洋地黄负荷量加维持量用法（load dosage and maintenant dosage of digitalis） …… 185
洋地黄单剂量疗法（single dosage of digitalis） …… 185
洋地黄有效治疗量（effective dose of digitalis） …… 185
洋地黄中毒（digitalis intoxication） …… 186
心力衰竭时地高辛伍用奎尼丁（digoxin combined with quinidine in heart failure） …… 186
心力衰竭时地高辛伍用胺碘酮（digoxin combined with amiodarone in heart failure） …… 186
心力衰竭时地高辛伍用苯妥英钠（digoxin combined with phenytoin in heart failure） …… 186
心力衰竭时地高辛伍用维拉帕米（digoxin combined with verapamil in heart failure） …… 186
心力衰竭时地高辛伍用硝苯地平（digoxin combined with nefidipine in heart failure） …… 187
心力衰竭时地高辛伍用利尿剂（digoxin combined with diuretics in heart failure） …… 187
心力衰竭时地高辛伍用扩血管药（digoxin

combined with vasodilators in heart failure) …… 187
心力衰竭时洋地黄伍用β-受体阻滞剂（digoxin combined with β-blockers in heart failure) … 187
心力衰竭时地高辛伍用钙盐（digoxin combined with calcium salts in heart failure) …… 187
心力衰竭时地高辛伍用降血脂药（digoxin combined with lipid lowering drugs in heart failure) …… 187
心力衰竭时地高辛伍用苯酚胺类药（digoxin combined with phenolamine-like drugs in heart failure) …… 188
心力衰竭时地高辛伍用肾上腺皮质激素（digoxin combined with adrenocortical hormone in heart failure) …… 188
心力衰竭时地高辛伍用水杨酸类药（digoxin combined with solicylates in heart failure) …… 188
心力衰竭时地高辛伍用肝素（digoxin combined with heparin in heart failure) …… 188
心力衰竭时地高辛伍用抗生素（digoxin combined with antibiotics in heart failure) …… 188
洋地黄中毒的易患因素（precipitating causes of digitalis intoxication) …… 188
洋地黄中毒的临床表现（clinical presentation of digitalis intoxitation) …… 189
洋地黄中毒的诊断（diagnosis of digitalis intoxication) …… 189
洋地黄中毒的预防（prevention of digitalis intoxication) …… 189
天门冬氨酸钾镁与洋地黄中毒（potassium-magnesium aspartate and digitalis intoxication) …… 189
洋地黄特异性抗体（specific antibody of digitalis) …… 189
抗地高辛抗体（antidigoxin antibody) …… 190
磷酸二酯酶抑制剂与心力衰竭（phosphodiestrase inhibitors and heart failure) …… 190
氨力农与心力衰竭（amrinone and heart failure) …… 190
米力农与心力衰竭（milrinone and heart failure) …… 190
依诺昔酮与心力衰竭（enoximon and heart failure) …… 190
CI-914，CI-930与心力衰竭（CI-914，CI-930 and heart failure) …… 190
RO13-6438与心力衰竭（RO13-6438 and heart failure) …… 191
拟交感胺类强心药与心力衰竭（sympathomimetic cardiotonic amines and heart failure) …… 191
丙丁基多巴胺与心力衰竭（propylbutyldopamine and heart failure) …… 191
多巴酚丁胺与心力衰竭（dobutamine and heart failure) …… 191
多巴胺异丁酯与心力衰竭（ibopamine and heart failure) …… 191
吡丁醇与心力衰竭（pirbuterol and heart failure) …… 191
沙丁胺醇与心力衰竭（salbutamol and heart failure) …… 191
普瑞特罗与心力衰竭（prenalterol and heart failure) …… 191
TA-064与心力衰竭（TA-064 and heart failure) …… 191
撒吗唑与心力衰竭（samazol and heart failure) …… 192
DPI201-106与心力衰竭（DPI201-106and heart failure) …… 192
三甲唑嗪与心力衰竭（trinazosin and heart failure) …… 192
胰高糖素与心力衰竭（glucagon and heart failure) …… 192
利尿剂与心力衰竭（diuretics and heart failure) …… 192
襻利尿剂与心力衰竭（loop diuretics and heart failure) …… 192
噻嗪利尿剂与心力衰竭（thiazide diuretics and heart failure) …… 192
保钾利尿剂与心力衰竭（kalium-sparing diuretics and heart failure) …… 193
碳酸酐酶抑制剂与心力衰竭（carbonic anhydrase inhibitors and heart failure) …… 193
嘌呤类利尿剂与心力衰竭（purine diuretics and heart failure) …… 193
心力衰竭时利尿剂伍用降压药（diuretics combinded with hypotensive drugs in heart failure) …… 193
心力衰竭时利尿剂伍用强心苷（diuretics combinded with cardiac glycosides in heart failure) …… 193

心力衰竭时利尿剂伍用肾上腺皮质激素（diuretics combinded with adrenocortical hormone in heart failure） …… 194
心力衰竭时利尿剂伍用氯化钾（diuretics combinded with kalium chloride in heart failure） …… 194
心力衰竭时利尿剂伍用奎尼丁（diuretics combinded with quinidine in heart failure） …… 194
心力衰竭时利尿剂伍用抗凝剂（diuretics combinded with anticoagulants in heart failure） …… 194
心力衰竭时利尿剂伍用氨基糖苷类抗生素（diuretics combinded with aminoglycoside antibiotics in heart failure） …… 194
心力衰竭时利尿剂伍用降血糖药（diuretics combinded with hypoglycemic drugs in heart failure） …… 194
心力衰竭时利尿剂伍用抗尿酸血症药（diuretics combinded with antiuricemia drugs in heart failure） …… 194
心力衰竭时利尿剂伍用抗惊厥药（diuretics combinded with anticonvulsants in heart failure） …… 194
心力衰竭时利尿剂伍用锂盐（diuretics combinded with lithium salt in heart failure） … 194
心力衰竭时利尿剂伍用骨骼肌弛缓剂（diuretics combinded with skeletal muscle relaxants in heart failure） …… 195
心力衰竭时利尿剂伍用吲哚美辛（diuretics combinded with indomethacin in heart failure） …… …… 195
扩血管剂与心力衰竭（vasodilators and heart failure） …… 195
沙拉新与心力衰竭（saralasin and heart failure） …… 195
苯那普利与心力衰竭（benazapril and heart failure） …… 195
培哚普利与心力衰竭（perindopril and heart failure） …… 195
福辛普利与心力衰竭（fosenopril and heart failure） …… 196
缬沙坦与心力衰竭（valsartan and heart failure） …… 196
β－受体阻滞剂与心力衰竭（β－blockers and heart failure） …… 196
心源性休克的治疗原则（principle of treatment of cardiogenic shock） …… 196
心力衰竭时异常的血流动力学（hemodynamic abnormality in heart failure） …… 197
无症状心力衰竭（silent heart failure） …… 197
左室舒张功能不全性心力衰竭的临床表现（clinical manifestation of left ventricular diastolic insufficiency heart failure） …… 197
左室舒张功能不全性心力衰竭的诊断（diagnosis of left ventricular diastolic insufficiency heart failure） … 197
左室舒张功能不全性心力衰竭的治疗（treatment of left ventricular diastolic insufficiency heart failure） … 197
心功能调节的分子机制（molecular mechanisms of cardiac function regulation） …… 198
心功能调节的分子生物学（molecular biology of cardiac function regulation） …… 198
心肌肥厚（myocardial hypertrophy） …… 198
心肌肥厚的早期反应基因和后期反应基因（early－stage and late－stage reactive gene of myocardial hypertrophy） …… 199
超负荷心肌病（overload cardiomyopathy） …… 199
心钠素基因（gene of atrial natriuretic peptide） …… 199
心肌重构与心力衰竭（myocardial remodeling and heart failure） …… 199
细胞凋亡和心力衰竭（apoptosis and heart failure） …… 199
心力衰竭与心肌β－受体变化（heart failure and changes in myocardial β－receptors） …… 199
药源性心力衰竭（drug－induced heart failure） …… 199
艾滋病性心力衰竭（AIDS－induced heart failure） …… 200
甲状腺功能亢进所致的心力衰竭（hyperthyroidism induced heart failure） …… 200
甲状腺功能减退所致的心力衰竭（hypothyroidism induced heart failure） …… 200
肢端肥大症所致的心力衰竭（acromegaly induced heart failure） …… 201

库欣综合征所致的心力衰竭（Cushing syndrome induced heart failure） …… 201
糖尿病所致的心力衰竭（diabetes induced heart failure） …… 201
血液病性心力衰竭（heart failure caused by hematologic diseases） …… 201
肝源性心力衰竭（hepatic heart failure） …… 202
胰源性心力衰竭（pancreatic heart failure） …… 202
围心脏介入手术期心力衰竭（heart failure around cardiologic intervention） …… 202
肾源性心力衰竭（heart failure caused by renal diseases） …… 203
能量代谢异常与心力衰竭（energy metabolism abnormality and heart failure） …… 203
心肌代谢赋活剂（activation drugs for myocardium metabolism） …… 203
心力衰竭时内分泌的异常激活（endocrine abnormality in heart failure） …… 204
心力衰竭时的心室再塑（heart failure and ventricular remodeling） …… 204
心房电位图（atrial electrogram） …… 204
心室电图（ventricular electrogram） …… 204
猝发性刺激（burst stimulation） …… 205
房室结的文氏点（AV Node Wenckebach point） …… 205
房室传导的裂隙现象（gap phenomenon of AV conduction） …… 205
心外膜标测（epicardia mapping） …… 205
单相动作电位（monophasic action potential） … 205
窦房传导时间（sinus atrial conduction time） … 205
颈动脉窦过敏综合征（carotid sinus syndrome） …… 206
颈动脉窦过敏试验（carotid sinus test） …… 206
病态窦房结综合征（sick sinus syndrome, SSS） …… 206
心房颤动（atrial fibrillation） …… 206
心房颤动的血流动力学（hemodynamics of atrial fibrillation） …… 207
房颤伴预激综合征（atrial fibrillation with preexcitation syndrome） …… 207
房颤与栓塞（atrial fibrillation and embolism） … 207
电转复（electrocardioversion） …… 207
房颤左心房隔离术（left atrial isolation） …… 207
房颤的电转复（cadioversion for atrial fibrillation） …… 207
房颤走廊术（corridor procedure） …… 208
房颤迷宫术（maze procedure for atrial fibrillation） …… 208
房性心动过速（atrial tachycardia） …… 208
异常自律性增高（abnormal automaticity） …… 208
顺向折返型心动过速（orthodromic reentrant tachycardia） …… 208
隐匿旁道（concealed accessory pathway） …… 209
Kent 束（Kent's bundle） …… 209
Mahaim 束（Mahaim's bundle） …… 209
心律失常抑制试验（CAST Trial） …… 209
旁道电位（accessory pathway potential） …… 209
室性并行性心律（ventricular parasystolic rhythm） …… 210
室性早搏 Lown 分级（Lown grading of ventricular premature beats） …… 210
窦房结恢复时间（sinus node recovery time） …… 210
植入 AICD 的指征（indications for AI CD） …… 210
成人获得性房室传导阻滞的治疗（treatment of adult acquired atrioventricular conduction block） …… 210
心肌梗死伴有房室传导阻滞时的起搏治疗（pacing treatment of myocardial infarction accompanied by atrioventricular conduction block） …… 211
慢性双分支或三分支阻滞（chronic bifascicular and trifascicular block） …… 211
病态窦房结综合征的起搏治疗（pacing treatment of sick sinus syndrome） …… 211
颈动脉窦高敏和神经血管综合征的起搏治疗（pacing treatment for carotid sinus hypertensivity and neurocardiogenic syndrome） …… 211
儿童安装永久起搏器的适应证（indications for permanent pacing in children） …… 211
人工心脏起搏器（artificial cardiac pacemaker） …… 211
起搏器的能源（power source of pacemaker） …… 212
起搏器的编码（pacemaker code） …… 212
起搏器的程控功能（programmed function of pacemaker） …… 212
起搏频率（pace rate） …… 212
电脉冲宽度（pulse width） …… 212
起搏脉冲幅度（pulse amplitude） …… 213

起搏反拗期（pacing refratory period） …… 213
滞后（hysteresis） …… 213
起搏器的遥测功能（telemetry of pacemaker） … 213
起搏器的电极导线（pacemaker electrode lead） …… 213
起搏器电极的分类（classification of pacemaker elcetrode） …… 213
单极电极（unipolar electrode） …… 213
双极电极（bipolar lead） …… 214
心内膜电极（endocardial lead） …… 214
心肌电极（myocardial electrode） …… 214
心外膜电极（epicardia electrode） …… 214
体外心脏起搏装置（external cardiac pacing device） …… 214
Zoll 起搏除颤器（Zoll pacing defibrillator） …… 214
生理性起搏（physiologic pacing） …… 214
非生理性起搏（nonphysiologic pacing） …… 214
电张调整 T 波改变（electric tension modulation of T wave） …… 214
起搏器综合征（pacemaker syndrome） …… 215
原发性传导束退化病（primary conductive bundle degeneration） …… 215
先天性完全性房室传导阻滞（congental complete atrioventricular block） …… 215
永久性起搏器的适应证（indication of permanent pacemaker） …… 215
临时起搏指征（indication of temporary pacing） …… 215
永久性抗心动过速起搏器指征（indication of permanent antitachycardia pacemaker） …… 216
起搏与急性心肌梗死（pacing and acute myocardial infarction） …… 216
扩张性心肌病的心脏起搏（pacing in patients w ith dilated cardiomyopthy） …… 216
非同步性心脏起搏器（asynchronized cardiac pacemaker） …… 216
同步性心脏起搏器（synchronized cardiac pacemaker） …… 216
心房感知、心房起搏抑制型起搏器（SSI for atrium） …… 216
心室触发待用型起搏器（VVT pacemaker） …… 217
心房同步心室起搏器（VAT） …… 217
心室抑制按需型起搏器（VVI） …… 217
全自动型起搏器（DDD） …… 217
频率应答起搏器（rate response pacemaker） …… 217
埋藏式自动转复除颤器（implantable cardioverter defibrillators, ICD） …… 217
下限频率间期（low limit of rate interval） …… 218
房室延迟间期（A - V delay） …… 218
心室反拗期（ventricular refractory period） …… 218
空白期（blank period） …… 218
心室安全起搏期（ventricular safety pacing period） …… 218
回退频率（fallback rate） …… 218
交叉感知（cross talk） …… 218
心房起搏 - 心室起搏（atrial pacing - ventricular pacing） …… 218
心房起搏 - 心室感知（atrial pacing - ventricular sensing, AP - VS） …… 219
心房感知 - 心室起搏（atrial sensing - ventricular pacing, AS - VP） …… 219
心房感知 - 心室感知（atrial sensing - ventricular sensing, AS - VS） …… 219
心房反拗期（atrial refractory period） …… 219
运动量感知起搏器（activity sensing pace maker） …… 219
QT 间期感知型起搏器（QT interval sensing pacemaker） …… 219
呼吸频率感知型起搏器（respiratory rate sensing pacemaker） …… 219
pH 值触发型起搏器（pH value triggered pacemaker） …… 219
血温控制型起搏器（temperature - controlled pacemaker） …… 220
氧饱合度感知型起搏器（oxygen saturation sensing pacemker） …… 220
非同步型 P 波感知型起搏器（asynchronous P wave sensing pacemaker） …… 220
搏出量反馈型起搏器（cardiac output feedback pacemaker） …… 220
压力控制式起搏器（pressure controlled pacemaker） …… 220
频率应答式双腔起搏器（rate response dual chamber pacemaker） …… 220
抗心动过速起搏器（antitachycardia pacemaker） …… 220

体外启动式抗心动过速起搏器（external antitachycardia pacemaker） …… 221
自动型抗心动过速起搏器（automatic antitachycardia pacemaker） …… 221
程控自动扫描心律转变器（programmed automatic scanning arrhythmia revertor） …… 221
起搏系统分析仪（pacing system analysor） …… 221
心脏起搏器的程控器（pacemaker programmer） …… 221
心脏起搏器的遥测仪（cardiac pacemaker telemetry） …… 221
头静脉切开法（cephalic vein incision） …… 221
锁骨下静脉穿刺法（subclavian vein puncture） …… 221
股静脉穿刺法（femoral vein puncture） …… 222
颈内静脉穿刺法（internal jujular vein puncture） …… 222
股动脉穿刺法（femoral artery puncture） …… 222
头低足高位（trendelenburg position） …… 222
心房电极置入法（atrial lead placement） …… 222
心房电极（atrial lead） …… 222
起搏阈值（pacing threshold） …… 223
电极—心肌阻抗（electrode - myocardium resistance） …… 223
感知灵敏度（sensing sensitivity） …… 223
心室电极安置术（ventricular lead placement） …… 223
冠状静脉窦起搏电极安置术（coronany sinus lead placement） …… 223
皮下囊袋（pacemaker pocket） …… 223
临时人工心脏起搏术（temporary artificial cardiac pacing） …… 223
心内膜起搏法（endocardial pacing） …… 223
导管电极（electrode catheter） …… 224
气囊电极（balloon tipped lead） …… 224
心脏紧急起搏（emergency cardiac pacing） …… 224
心外起搏（external cardiac pacing） …… 224
心内膜心肌活检（endocardial biopsy） …… 224
起搏心电图（pacing electrocardiogram） …… 224
起搏间期（pacing interval） …… 224
逸搏间期（ectopic interval） …… 224
起搏器旋转移动综合征（Twiddler's syndrome） …… 224
起搏器电池耗竭（pacemaker power source depletion） …… 224
心肌穿孔（myocardiac perforation） …… 225
电极移位（electrode dislocation） …… 225
起搏 P - S 现象（P - S phenomena in pacing） … 225
起搏器肌电干扰（myopotential interference） …… 225
起搏器的电磁干扰（pacemaker electromagnetic interference） …… 225
起搏输出阻滞（pacemaker exit block） …… 225
超速抑制（over rate suppression） …… 225
起搏阈值增高（increasing of pacing threshold） …… 225
起搏频率奔放（pacing rate runaway） …… 226
起搏器不感知（pacemaker oyesthesia） …… 226
起搏器欠感知（pacemaker hypoesthesia） …… 226
起搏器频率改变（pacemaker rate change） …… 226
起搏器游走（pacemaker migration） …… 226
起搏器依赖（pacemaker dependant） …… 226
起搏 - 心室阻滞（pacing - ventricular block） … 226
起搏器病人的电转复（cardioversion in patients with pacemaker） …… 226
磁铁试验（magnetic test） …… 227
Vario 功能（Vario function） …… 227
胸壁阈值下电刺激试验（subthreshold chest wall stimulation） …… 227
直流电消融术（direct current ablation） …… 227
射频消融术（radiofrequency current ablation） …… 227
房室结射频消融术（RFCA for atrioventricular node） …… 227
房室结改良射频消融术（modified RFCA of AVN） …… 227
预激综合征的射频消融术（radiofrequency ablation for preexcitation syndrome） …… 228
室性心动过速的射频消融术（radiofrequency ablation for ventricular tachycardia） …… 228
心房扑动的消融（radiofrequency ablation for atrial flutter） …… 228
房性心动过速的消融（radiofrequency ablation for atrial tachycardia） …… 228
心房颤动的消融（radiofrequency ablation for atrial fibrillation） …… 229

漂浮电极导管（flowed electrode catheter） …… 229
起搏电极（pacing catheter） …… 229
消融电极导管（ablation electrode catheter） …… 229
希氏束电极导管（His bundle electrode catheter） …… 229
遗传性长 QT 综合征（congenital long QT syndrome） …… 229
Brugada 综合征（Brugada syndrome） …… 230
触发机制（triggered activity） …… 230
折返性房性心动过速（reentrant atrial tachycardia） …… 230
房内折返性心动过速（intraatrial reentrant tachycardia） …… 230
窦房折返性心动过速（sinoatrial reentrant tachycardia） …… 230
自律性房性心动过速（automatic atrial tachycardia） …… 230
多源性房性心动过速（multifocal atrial tachycardia） …… 230
心房扑动（atrial flutter） …… 231
心房扑动的分型（classification of atrial flutter） …… 231
室上性心动过速的分型（classification of supraventricular tachycardia） …… 231
折返性室上性心动过速（reentrant supraventricular tachycardia） …… 231
房室结折返性心动过速（atrioventricular nodal reentrant tachycardia） …… 231
非阵发性交界性心动过速（nonparoxysmal junctional tachycardia） …… 231
房室折返性心动过速（atrioventricular reentrant tachycardia） …… 232
持续性交界性反复性心动过速（PJRT）（persistent junctional receptive tachycardia） …… 232
隐匿性多旁道心动过速（tachycardia mediated by concealed multipathway） …… 232
房室结三通道（triple AV node pathway） …… 232
房室交界区期前收缩（AV junctional premature beats） …… 232
室性期前收缩（ventricular premature beats） …… 232
折返性室性心动过速（reentrant ventricular tachycardia） …… 233
束枝折返性室性心动过速（bundle branch reentrant tachycardia） …… 233
单形性持续性室性心动过速（monophasic sustained ventricular tachycardia） …… 233
长 QT 综合征（long QT syndrome） …… 233
扭转性室性心动过速（torsades de pointes） …… 234
异常自律性引起的室性心动过速（VT due to abnormal automaticity） …… 234
由触发机制引起的室性心动过速（VT due to triggered activity） …… 234
过早搏动（premature beat） …… 234
室性心动过速的化学消融术（chemical ablation of VT） …… 234
室性心动过速的射频消融术（radiofrequency ablation of ventricular tachycardia） …… 234
室性心动过速的外科治疗（surgical treatment of ventricular tachycardia） …… 235
室性心动过速的电消融术（electrical ablation of ventricular tachycardia） …… 235
间歇性并性心律（intermittant parasystolic rhythm） …… 235
并行性室性心动过速（parasystolic ventricular tachycardia） …… 235
房性期可收缩（atrial premature beat） …… 235
左室特发性室性心动速（idopathic left ventricular tachycardia） …… 235
右室特发性室性心动过速（idiopathic right ventricular tachycardia） …… 236
室性心动过速（ventricular tachycardia） …… 236
程序电刺激（programmed electric stimulation） …… 236
递增起搏（incremental pacing） …… 236
程序早搏电刺激（programmed extrastimulation） …… 236
希氏束电图（His bundle electrogram, HBE） … 237
传导系统的不应期（conductive system refractory period） …… 237
室上性心动过速的电生理检查（EPS in SVT） …… 237
折返性心动过速（reentry tachycardia） …… 237
预激综合征的解剖学分类（anatom classification of preexcitation syndrome） …… 237
房室旁道的电生理特点（electrophysiologic characteristics of AV accessory pathway） …… 238

旁道的定位诊断（location diagnosis of accessory pathway）…… 238
旁路传导功能测定（measurement of conductive function of accessory pathway）…… 238
房室连接区环形运动性心动过速（CMT）（circus movement tachycardia）…… 239
室性心动过速的电生理检查（EPS in ventricular tachycardia）…… 239
室性心动过速的分类（classification of ventricular tachycardia）…… 239
室性心动过速的定位诊断（location diagnosis of ventricular tachycardia）…… 239
自律性室性心动过速（ventricular tachycardia due to abnormal automaticity）…… 240
触发活动性室性心动过速（triggered ventricular tachycardia）…… 240
特发性室性心动过速（idiopathic ventricular t achycardia）…… 240
反复心室反应（repeptitive ventricular response, RVR）…… 240
多导生理记录仪（multichannel physiological recorder）…… 240
心脏刺激仪（cardiac stimulator）…… 240
窦房结电图（sinus node electrogram）…… 241
缺血性心肌病（ischemic cardiomyopathy）…… 241
血小板与冠心病（platelet and CHD）…… 241
血小板抑制剂与冠心病（platelet inhibitors and CHD）…… 241
血凝异常与冠心病（abnormality of blood coagulation and CHD）…… 241
高凝状态与心肌缺血发作（hypercoagulation and myocardial ischemic attack）…… 241
肝素与冠心病（heparin and CHD）…… 242
阿司匹林与冠心病（aspirin and CHD）…… 242
低分子肝素与冠心病（low molecular - weight heparin（IMH）and CHD）…… 242
急性心肌梗死的诱发因素（precipitating causes of AMI）…… 242
心肌震荡综合征（myocardial shoke syndrome）…… 242
冠心病监护病房（coronary care unit, CCU）…… 242
急性心肌梗死与硝酸酯（AMI and nitrates）…… 242
急性心肌梗死与β-受体阻滞剂（AMI and β - adrenergic blockers）…… 243
急性心肌梗死与钙拮抗剂（AMI and calcium antagonists）…… 243
急性心肌梗死溶栓治疗（thrombolytic therapy in AMI）…… 243
急性心肌梗死抗凝治疗（anticoagulant therapy in AMI）…… 244
β-受体阻滞剂首剂综合征（first dose syndrome of β - adrenergic blockers）…… 244
β-受体阻滞剂停药综合征（withdrawal syndrome of β - adrenergic blockers）…… 244
急性心肌梗死与血管紧张素转换酶抑制剂（AMI and ACEI）…… 244
心室室壁瘤（ventricular aneurysm）…… 244
真性室壁瘤（true ventricular aneurysm）…… 245
急性室壁瘤（acute ventricular aneurysm）…… 245
慢性室壁瘤（chronic ventricular aneurysm）…… 245
假性室壁瘤（false ventricular aneurysm）…… 245
心肌梗死的康复（rehabilitation of patients with AMI）…… 245
心肌梗死的二级预防（secondary prevention of AMI）…… 246
心肌梗死的长期预后（long - term prognosis of AMI）…… 246
充血型缺血性心肌病（congestive ischemic cardiomyopathy）…… 246
限制型缺血性心肌病（restrictive ischemic cardiomyopathy）…… 246
冠心病猝死（sudden coronary death）…… 246
猝死（sudden death）…… 247
缺血预置（ischemic preparation, IP）…… 247
心肌酶谱（myocardial enzyme）…… 247
硝酸酯类与冠心病（nitrates and CHD）…… 247
钙通道阻滞剂与冠心病（calcium antagonists and CHD）…… 248
β-受体阻滞剂与冠心病（β - adrenergic blockers and CHD）…… 248
急性心肌梗死的抗血小板治疗（antiplatelet therapy in AMI）…… 248
急性心肌梗死的再灌注治疗（reperfusion therapy in AMI）…… 248
急性心肌梗死静脉溶栓治疗（intravenous thrombolysis in AMI）…… 249

急性心肌梗死冠脉内溶栓治疗（intracoronary thrombolysis in AMI） …… 249
体外反搏术（external counterpulsation） …… 249
溶栓药（thrombolytic drugs） …… 249
溶栓治疗适应证（indication of thrombolysis） … 249
溶栓治疗禁忌证（contraindication of thrombolysis） …… 250
东菱克栓酶与冠心病（DF－521 and CHD） …… 250
蝮蛇抗栓酶与冠心病（SVATE and CHD） …… 250
蝮蛇抗栓酶与心绞痛（SVATE and angina） …… 250
蝮蛇抗栓酶与心肌梗死（SVATE and AMI） …… 250
急性心肌梗死尿激酶溶栓（urokinase thrombolysis in AMI） …… 250
急性心肌梗死链激酶溶栓（streptokinase thrombolysis in AMI） …… 251
急性心肌梗死茴香酰化纤溶酶原链激酶激活剂复合物溶栓（APSAC thrombolysis in AMI） …… 251
急性心肌梗死组织型纤溶酶原激活剂溶栓（rt－PA thrombolysis in AMI） …… 251
急性心肌梗死单链前尿激酶溶栓（PRO－UK thrombolysis in AMI） …… 251
TIMI 分级（TIMI grading） …… 251
溶栓治疗的评价（evaluation of thrombolytic therapy） …… 251
急性心肌梗死静脉溶栓再通判定标准（standard of reperfusion after venous thrombolysis in AMI） … 252
急性心肌梗死溶栓成功后再闭塞（reocclusion after successful thrombolysis in AMI） …… 252
心肌缺血再灌注损伤（myocardial ischemia－reperfusion injury） …… 252
心肌顿抑（stunned myocardium） …… 252
冬眠心肌（hibernating myocardium） …… 252
再灌注性心律失常（reperfusoin arrhythmia） …… 252
血脂（blood lipids） …… 252
脂蛋白（α）（lipoprotein（α） …… 253
载脂蛋白（apolipoprotein） …… 253
高脂血症（hyperlipidemia） …… 253
脂蛋白受体（receptor of lipoprotein） …… 253
脂质过氧化（lipid peroxidation） …… 254
高脂蛋白血症分型（classification of hyperlipoproteinemia） …… 254
高脂血症分型（classification of hyperlipidemia） …… 254
家族性高胆固醇血症（familial hypercholesterolemia，FH） …… 254
多基因高胆固醇血症（multigenic hypercholesterolemia） …… 255
家族性异常 β 脂蛋白血症（familial abnormal β－lipoproteinemia） …… 255
家族性混合型高脂血症（familial combined hyperlipoproteinemia，FCH） …… 255
家族性高乳糜微粒血症（familial hyperchylomicronemia） …… 255
家族性高甘油三酯血症（familial hyperglyceridemia） …… 256
高 HDL 胆固醇血症（hyper HDL－cholesterolemia） …… 256
动脉粥样硬化的一级预防（primary prevention of atherosclerosis） …… 256
动脉粥样硬化的二级预防（secondary prevention of atherosclerosis） …… 256
冠心病（coronary heart disease，CHD） …… 256
冠心病易患因素（risk factors of CHD） …… 256
冠心病与胆固醇（CHD and cholesterol） …… 257
冠心病与甘油三脂（CHD and triglyceride） …… 257
冠心病与高血压（CHD and hypertension） …… 257
冠心病与吸烟（CHD and smoking） …… 257
冠心病与糖尿病（CHD and diabetes mellitus） …… 257
冠心病与肥胖症（CHD and obesity） …… 258
冠心病与饮酒（CHD and alcohol） …… 258
冠心病与性格（CHD and personality） …… 258
冠心病与年龄（CHD and age） …… 258
冠心病与性别（CHD and sex） …… 258
冠心病与种族地理环境（CHD and race，environment） …… 259
冠动脉粥样硬化性心脏病（coronary atheroslerosis heart disease） …… 259
世界卫生组织的冠心病分型（WHO classification CHD） …… 259
无症状性冠心病（asymptomatic CHD） …… 259
心绞痛分级（grade of angina） …… 259
自发型心绞痛（spontaneous angina） …… 259
稳定劳力型心绞痛（stable effort angina） …… 260
初发劳力型心绞痛（denovo effort angina） …… 260
恶化劳力型心绞痛（worsening effort angina）

…… 260
卧位型心绞痛（angina decubitus） …… 260
中间型冠状动脉综合征（intermediate coronary syndrome） …… 260
梗死前心绞痛（preinfarction angina） …… 261
劳力型心绞痛（effort angina） …… 261
混合型心绞痛（mixed angina） …… 261
不稳定型心绞痛（unstable angina） …… 261
变异型心绞痛（variant angina） …… 261
梗死后心绞痛（postinfarction angina） …… 262
梗死先兆（infarction preclude） …… 262
急性心肌梗死（acute myocardial infarction, AMI） …… 262
陈旧性心肌梗死（old myocardial infarction） …… 262
肌酸激酶活性与急性心肌梗死（CK and AMI） …… 263
CK－MM 同工酶亚带与急性心肌梗死（CK－MM and AMI） …… 263
丙酮酸激酶（PK）与急性心肌梗死（PK and AMI） …… 263
心肌肌凝蛋白轻链与急性心肌梗死（CMLC and AMI） …… 263
乳酸脱氢酶与急性心肌梗死（DH and AMI） …… 263
LDH 同工酶与急性心肌梗死（LDH isoenzyme and AMI） …… 263
CK 同工酶与急性心肌梗死（CK isoenzyme and AMI） …… 264
血清肌红蛋白（SMb）与急性心肌梗死（SMb and AMI） …… 264
乳头肌功能失调（papillary muscle dysfunction） …… 264
α 羟丁酸脱氢酶与急性心肌梗死（α－HBDH and AMI） …… 264
谷草氨基转移酶与急性心肌梗死（AST and AMI） …… 264
急性心肌梗死并发乳头肌断裂（rupture of papillary muscle in AMI） …… 264
急性心肌梗死并发急性二尖瓣关闭不全（acute mitral insuffcience in AMI） …… 264
急性心肌梗死并发室间隔穿孔（rupture of interventricular septum in AMI） …… 265
急性心肌梗死并发心室游离壁破裂（rupture of ventricular free wall in AMI） …… 265
急性心肌梗死并发心律失常（arrhythmia in AMI） …… 265
急性心肌梗死并发束支传导阻滞（bundle block in AMI） …… 265
急性心肌梗死并发室性心律失常（ventricular arrhythmia in AMI） …… 266
急性心肌梗死并发室上性心律失常（supraventricular arrhythmia in AMI） …… 266
急性心肌梗死并发房室传导阻滞（AV block in AMI） …… 266
急性心肌梗死并发心力衰竭（heart failure in AMI） …… 266
急性心肌梗死并发心源性休克（cardiogenic shock in AMI） …… 267
急性心肌梗死并发低心排血量综合征（low cardiac output syndrome in AMI） …… 267
急性心肌梗死并发急性左心衰竭（acute left heart failure in AMI） …… 267
急性心肌梗死并发右室功能失常（right ventricular dysfunction in AMI） …… 267
急性心肌梗死并发肺动脉栓塞（pulmonary embolism in AMI） …… 268
急性心肌梗死并发体循环动脉栓塞（systemic arterial embolism in AMI） …… 268
急性心肌梗死并发静脉血栓形成（veinous thrombosis in AMI） …… 268
急性心肌梗死并发胸壁综合征（chest wall syndrome in AMI） …… 268
梗死后综合征（postinfarction syndrome） …… 268
急性心肌梗死血流动力学监测（AMI hemodynamic monitoring） …… 269
穿壁性心肌梗死（transmural infarction） …… 269
心内膜下心肌梗死（subendocardial infarction） …… 269
右室梗死（right ventricular infarction） …… 269
心肌梗死延展（infarction extension） …… 269
梗死扩展（infarction expansion） …… 270
再发性急性心肌梗死（acute myocardial reinfarction） …… 270
心房心肌梗死（atrial myocardial infarction） …… 270
北卡勒利亚研究（the north Karelia project） …… 270

斯坦佛五城市试验（Stanford five－city project） …… 270
明尼苏达心脏保健计划（Minnesota heart health program，MHHP） …… 271
容量负荷试验（volume load test） …… 271
低血压状态（hypotension state） …… 271
心排血量（cardiac output） …… 271
无症状性心肌缺血（silent myocardial ischemia） …… 271
无症状性心肌缺血分型（classification of silent myocardial ischelmia） …… 271
硝酸酯类药的耐药性（nitrate tolerance） …… 272
硝酸酯类药的撤药综合征（nitrate withdrawal syndrome） …… 272
急进型高血压（accelerated hypertention） …… 272
恶性高血压（malignant hypertension） …… 272
高血压危象（hypertensive crisis） …… 272
可乐定急性停药综合征（syndrome of acute withdrawal of clondine） …… 273
体力活动与高血压（physical exercise and hypertension） …… 273
高血压的行为疗法（behavior modification of hypertension） …… 273
高血压阶梯疗法（antihypertensive stepped－care therapy） …… 273
高血压的非药物治疗（nonpharmacologic antihypertensive therapy） …… 274
顽固性高血压（refractory hypertension） …… 274
降压药（antihyoertensive drug） …… 274
肥胖与高血压（overweight and hypertension） …… 274
钠与高血压（sodium and hypertension） …… 275
饮酒与高血压（alcohol and hypertension） …… 275
高血压的预防（prevention of hypertension） …… 275
高血压的人群防治（population－based prevention of hypertension） …… 275
高血压的一级预防（primary prevention of hypertension） …… 276
加压素与高血压（vasopressin and hypertension） …… 276
神经肽与高血压（neuropeptide and hypertension） …… 276
高血压与避孕药（hypertension and contraceptives） …… 277
交感神经兴奋与高血压（excitation of sympathetic nervous system and hypertension） …… 277
肾素－血管紧张素系统与高血压（renin－angiotenstion system and hypertension） …… 277
肾实质性高血压（renal parenchymal hypertension） …… 278
自发性高血压大鼠（spontaneous hyertensionra tstrains） …… 278
钠潴留与高血压（sodium retension and hypertension） …… 278
细胞膜阳离子转运缺陷与高血压（defect of cell membrane cation transportation and hypertension） …… 278
肾血管性高血压（renal vascular hypertension） …… 279
原发性醛固酮增多症（primary aldosteronism） …… 279
1964 年中国高血压诊断标准（Chinese staging standard of hypertension in 1964） …… 280
1997 年 JNCVI 高血压诊断标准（JNCVI diagnostic standard of hypertension in 1997） …… 280
1993 年 WHO 高血压诊断标准（WHO diagnostic standard of hypertension in 1993） …… 280
1999 年 WHO 高血压诊断标准（WHO diagnostic standard of hypertension in 1999） …… 280
高血压与左室肥厚（hypertension and left ventricular hypertrophy） …… 281
临界高血压（borderline hypertension） …… 281
动态血压测量（ambulatory blood pressure measurement） …… 282
高血压患病率（morbidity of hypertension） …… 282
高血压与膳食（hypertension and diet） …… 282
高血压与遗传（hypertension and genetics） …… 282
原发性高血压（primary hypertension） …… 282
高血压并发症（complications of hypertension） …… 282
高血压与脑卒中（hypertension and stroke） …… 283
儿童高血压（hypertension in children） …… 283
老年人高血压（hypertension in the elderly） …… 283
收缩期高血压（systolic hypertension） …… 283

手术前高血压（hypertension before surgery）…… 283
手术中高血压（hypertension during surgery）…… 284
心脏术后高血压（hypertension after heart surgery）…… 284
高血压和糖尿病（hypertension and diabetes mellitus）…… 284
高血压眼底（hypertensive ocular fundus）…… 285
高血压与妊娠（hypertension and pregnancy）… 285
妊娠高血压综合征（pregnancy－induced hypertension syndrome）…… 285
体位性低血压（orthostatic hypertension）…… 286
高血压急症分类（pattern of hypertensive emergency）…… 286
急进型恶性高血压（accelerated malignant hypertension）…… 286
高血压病的发病机制（pathogenesis of hypertension）…… 287
医源性高血压（iatrogenic hypertension）…… 287
沙拉新试验（saralasin test）…… 287
血管紧张素Ⅱ试验（angiotension Ⅱ test）…… 288
转换酶抑制试验（ACEI test）…… 288
巯甲丙脯酸激发试验（captopril stimulating test）…… 288
肾素激发试验（renin stimulating test）…… 288
高血压合并夹层动脉瘤（dissecting aneurysm in hypertension）…… 288
青年高血压（hypertension in adolescents）…… 289
妇女高血压（hypertension in women）…… 289
原癌基因与高血压（proto－oncogene and hypertension）…… 290
免疫与高血压（immunology and hypertension）…… 290
肾梗死性高血压（renal infarction induced hypertension）…… 290
血小板与高血压（blood platelet and hypertension）…… 290
高血压因子（hypertensive factor）…… 291
红细胞高血压因子（erythrocyte hypertensive factor）…… 291
甲状旁腺高血压因子（parathyroid hypertensive factor）…… 291
抗高血压因子（antihypertensive factor）…… 292
红细胞抗高血压因子（erythorocyte anti－hypertensive factor）…… 292
甲状旁腺抗高血压因子（antihypertensive factors of parathyroid）…… 292
血液流变学（hemorrheology）…… 293
血液黏度（blood viscosity）…… 293
血液高黏滞综合征（high blood viscosity syndrome）…… 293
细胞膜流动性（fluidity of cell membrane）…… 293
钙拮抗剂（calcium channel blockade）…… 294
运动处方（exercise prescription）…… 294
假性高血压（false hypertension）…… 295
肥胖性高血压（hypertension secondary to obesity）…… 295
睡眠呼吸障碍性高血压（hypertension secondary to sleep apnea）…… 295
肺性高血压（pulmonary hypertension）…… 296
颅内压增高与高血压（hiintracranial pressure and hypertension）…… 296
颅内肿瘤与高血压（intracranial tumor and hypertension）…… 296
结缔组织疾病与高血压（connective tissue disease and hypertension）…… 297
围手术期高血压（perioperative hypertension）… 297
肾移植与高血压（kidney transplantation and hypertension）…… 298
免疫抑制剂与高血压（immunoinhibitors and hypertension）…… 298
心脏移植与高血压（heart transplantation and hypertension）…… 298
烧伤与高血压（burn and hypertension）…… 298
药物与高血压（drug and hypertension）…… 299
肿瘤与高血压（tumor and hypertension）…… 299
高血压性心力衰竭（hypertensive heart failure）…… 299
左心室肥厚逆转（regression of left ventricular hypertrophy）…… 300
主动脉瘤与高血压（aortic aneurysm and hypertension）…… 300
颈动脉阻塞症（internal carotid artery occlusion）…… 300
锁骨下动脉窃血综合征（subelavian steal syndrome）

…… 301
高血压的二级预防（secondary prevention of hypertension） …… 301
风湿热（rheumatic fever） …… 301
风湿热原理（mechanism of rheumatic fever） …… 301
风湿性心包炎（rheumatic pericarditis） …… 301
风湿病类型（types of rheumatic diseases） …… 301
风湿病的预防（prevention of rheumatic diseases） …… 302
风湿病的一级预防（primary prevention of rheumatic diseases） …… 302
风湿病的二级预防（secondary prevention of rheumatic diseases） …… 302
风湿病的治疗（treatment of rheumatic disease） …… 302
游走性多发性关节炎（rheumatic arthritis, rheumatic polyarthritis） …… 302
风湿性心脏炎（rheumatic carditis） …… 303
环形红斑（annular erythema） …… 303
皮下结节（subcutaneous nodule） …… 303
风湿结节（rheumatic nodule, Aschoff body） …… 303
风湿细胞（Aschoff cells） …… 303
Sydenhan 舞蹈症（Sydenhan chorea, St Vitus' dance, chorea minor） …… 303
风湿性心内膜炎（rheumatic endocarditis） …… 303
风湿性胸膜炎（rheumatic pleuritis） …… 303
风湿性肺炎（rheumatic pneumonia） …… 304
风湿性脉管炎（rheumatic angitis） …… 304
风湿性脑病（Sydenhan chorea, chorea minor） …… 304
风湿性肾炎（rheumatic nephritis, Lancereaux nephritis） …… 304
Jones 诊断标准（Jones diagnosis criteria） …… 304
心瓣膜病（valvular heart disease） …… 304
瓣膜成形术（valvuloplasty） …… 304
瓣膜交界切开术（commissurotomy, valvulotomy） …… 304
瓣膜替换术（cardiac valve replacement） …… 305
二尖瓣狭窄（mitral stenosis） …… 305
风湿性心脏病（rheumatic heart disease） …… 305
风湿性二尖瓣狭窄（rheumatic mitral stenosis） …… 305
先天性二尖瓣狭窄（congenital mitral stenosis） …… 305
退行变性二尖瓣狭窄（degenerative mitral stenosis） …… 305
隔膜型二尖瓣狭窄（diaphragmatic type of mitral stenosis） …… 305
二尖瓣狭窄隔膜增厚型（diaphragmatic thickening type of mitral stenosis） …… 306
二尖瓣狭窄隔膜漏斗型（diaphragmatic funnel - shaped mitral stenosis） …… 306
漏斗型二尖瓣狭窄（funnel - shaped mitral stenosis） …… 306
二尖瓣超声积分（echocardiographic score of mitral valve） …… 306
二尖瓣狭窄左房代偿期（left atrial compensatory stage of mitral stenosis） …… 306
二尖瓣狭窄左房失代偿期（left atrial decompensatory stage of mitral stenosis） …… 306
二尖瓣狭窄右心受累期（right heart failure stage of mitral stenosis） …… 307
二尖瓣狭窄并发症（complication of mitral stenosis） …… 307
二尖瓣狭窄鉴别诊断（differential diagnosis of mitral stenosis） …… 307
二尖瓣狭窄手术选择（choise of operation for mitral stenosis） …… 307
二尖瓣轻度狭窄（mild mitral stenosis） …… 307
二尖瓣中度狭窄（moderate mitral stenosis） …… 307
二尖瓣重度狭窄（severe mitral stenosis） …… 307
二尖瓣开放拍击音（mitral opening snap） …… 308
二尖瓣再狭窄（mitral restenosis） …… 308
二尖瓣闭锁（mitral atresia） …… 308
慢性二尖瓣关闭不全（chronic mitral insufficiency） …… 308
先天性二尖瓣关闭不全（congenital mitral insufficiency） …… 308
风湿性二尖瓣关闭不全（rheumatic mitral insufficiency） …… 308
二尖瓣反流（mitral regurgitation, MR） …… 308
急性二尖瓣关闭不全（acute mitral valve insufficiency） …… 309
二尖瓣脱垂综合征（mitral valve prolapse syndrome, Barlow syndrome） …… 309
二尖瓣乳头肌功能失调（mitral papillary muscles

dysfunction) …… 309
二尖瓣裂（mitral cleft） …… 309
二尖瓣替换术（mitral valve replacement） …… 309
二尖瓣交界切开术（mitral commissurotomy, mitral valvulotomy） …… 309
二尖瓣成形术（mitral valvuloplasty） …… 309
二尖瓣病面容（mitral face） …… 310
主动脉瓣狭窄（aortic stenosis） …… 310
风湿性主动脉瓣狭窄（rheumatic aortic valve stenosis） …… 310
先天性主动脉瓣狭窄（congenital aortic stenosis） …… 310
二叶式主动脉瓣（bicuspid aortic valve） …… 310
退行性变性主动脉瓣狭窄（degenerative aortic stenosis） …… 310
主动脉瓣狭窄球囊成形术（percutaneous balloon aortic valvuloplasty, PBAV） …… 311
经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的适应证（indication of percutaneous balloon aortic valvuloplasty） … 311
经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的禁忌证（contraindication of percutaneous balloon aortic valvuloplasty） …… 311
主动脉瓣钙化（calcified aortic valvular disease） …… 311
主动脉瓣交界切开术（aortic commissurotomy） …… 311
主动脉瓣替换术（aortic valve replacement） …… 311
主动脉缩窄（coarctation of aorta） …… 311
主动脉口狭窄（stenosis of aortic orifice） …… 311
主动脉瓣上狭窄（superaortic stenosis） …… 312
主动脉瓣下狭窄（subaortic stenosis） …… 312
慢性主动脉瓣关闭不全（aortic regurgitation） … 312
风湿性主动脉瓣关闭不全（rheumatic aortic insufficiency） …… 312
先天性主动脉关闭不全（congenital aortic insufficiency） …… 312
主动脉瓣脱垂（aortic prolapse） …… 312
非特异性主动脉炎（idiopathic aortitis） …… 312
急性主动脉瓣关闭不全（acute aortic insufficiency） …… 312
三尖瓣狭窄（tricuspid stenosis） …… 312
三尖瓣关闭不全（tricuspid regurgitation） …… 313
三尖瓣成形术（tricuspid valvuloplasty） …… 313
三尖瓣下移畸形（Ebstein malformation, downward displacement of tricuspid valve） …… 313
三尖瓣替换术（tricuspid valve replacement） …… 313
三尖瓣交界切开术（tricuspid commissurotomy, tricuspid valvuloplasty） …… 313
经皮三尖瓣球囊成形术（percutaneous balloon tricuspid valvuloplasty, PBTV） …… 313
三尖瓣裂（tricuspid cleft） …… 313
三尖瓣闭锁（tricuspid atresia） …… 313
肺动脉狭窄（pulmonary stenosis） …… 314
肺动脉瓣狭窄（pulmonary valve stenosis） …… 314
风湿性肺动脉瓣狭窄（rheumatic pulmonary valve stenosis） …… 314
肺动脉闭锁（pulmonary artery atresia） …… 314
肺动脉缩窄术（pulmonary artery banding） …… 314
肺动脉瓣关闭不全（pulmonary insufficiency） … 314
肺动脉瓣发育不全（pulmonary artery dysplasia） …… 315
肺动脉瓣交界切开术（pulmonary commissurotomy） …… 315
肺动脉瓣替换术（pulmonary valve replacement） …… 315
经皮肺动脉瓣球囊成形术（percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty, PBPV） …… 315
联合瓣膜病（combined valvular disease） …… 315
瓣膜脱垂（valve prolapse） …… 315
原发性瓣膜脱垂（primary valve prolapse） …… 315
继发性瓣膜脱垂（secondary valve prolapse） …… 315
老年退行性心脏瓣膜病（senile degenerative valvular disease） …… 316
Raynaud 现象（Raynaud phenomenon） …… 316
Raynaud 病（Raynaud disease） …… 316
手足发绀（acrocyanosis） …… 316
网状青斑（livedo reticularis） …… 316
红斑性肢痛病（erythromelalgia） …… 316
浸泡足（战壕足）（trench foot, pied d'immersion, clamminess disease） …… 316
闭塞性动脉硬化症（arteriosclerosis obliterans, obstructive arteriosclerosis） …… 317
Leriche 综合征（Leriche syndrome, thrombotic obliteration of the aortic bifurcation） …… 317
急性动脉栓塞（acute arterial embolism） …… 317
动静脉瘘（arteriovenous fistula） …… 317

血管球瘤（glomangima） …… 317
血栓性静脉炎（thrombophlebitis） …… 317
深静脉血栓形成（deep venous thrombosis） …… 318
辅助循环（assisted circulation） …… 318
人工心肺机（pump－oxygenator，heart－lung machine） …… 318
体外氧合血液（extracorporeal oxygenize blood） …… 318
静动脉血液转流装置（veno－arterial roller） … 318
心脏按压器（mechanical compressor） …… 318
体外反搏（external counterpulsation） …… 318
左心室辅助装置（left ventricular assist device，LVAD） …… 319
全人工心脏（total artificial heart） …… 319
体内反搏作用原理（mechanisms of intraaortic counterpulsation） …… 319
体外反搏作用原理（mechanisms of external counterpulsation） …… 319
体内反搏的适应证（indiction of intraaortic balloon counterpulsation） …… 319
体内反搏的禁忌证（contraindiction of intraaortic balloon counterpulsation） …… 319
体外反搏适应证（indication of external counterpulsation） …… 320
体外反搏的禁忌证（contraindication of external counterpulsation） …… 320
心室辅助泵转流法（ventricular assisted pump transforming method） …… 320
辅助人工心脏（assistant artificial heart，ventricular asist device） …… 320
过渡性人工心脏（bridge artificial heart） …… 320
心源性晕厥（cardiogenic syncope，Adams－Stoke symptom） …… 320
先天性心脏传导阻滞（congenital heart block） …… 320
QT间期延长综合征（Q－T interval prolongation syndrome，delayed depolarization syndrome） … 321
急性心脏排血受阻（acute obstacle of cardiac output） …… 321
左房黏液瘤（left atrial myxoma） …… 321
血管抑制性晕厥（vasodepressor syncope，simple syncope，vasovagal syncope） …… 321
直立低血压性晕厥（syncope of orthostatic hypotension） …… 321
颈动脉窦性晕厥（carotid sinus syncope） …… 321
生理反射性晕厥（reflex syncope） …… 321
排尿晕厥（micturition syncope） …… 322
排便晕厥（defecation syncope） …… 322
咳嗽晕厥（cough syncope） …… 322
潜水晕厥（diving syncope） …… 322
吞咽晕厥（swallowing syncope） …… 322
心室静止（ventricular standstill） …… 322
心肌电机械分离（cardiac electro－mechanical dissociation，electrical－mechamical detachment） …… 322
人工呼吸（artificial respiration） …… 322
胸外按压（closed chest heart massage） …… 322
胸内心脏按压（open－chest cardiac compression） …… 323
电击除颤（electric defibrillation） …… 323
电复律（cardioversion） …… 323
心腔内注射（intracardiac injection） …… 323
盲目电击（blind defibrillation） …… 323
原发性室颤（primary ventricular fibrillation） …… 323
继发性室颤（secondary ventricular fibrillation） …… 323
奎尼丁性晕厥（quinidine syncope） …… 324
三尖瓣下移畸形（Ebstein's syndrome） …… 324
经房间隔穿刺术（transseptal puncture） …… 324
病毒性心肌炎（viral myocarditis） …… 324
急性心肌炎（acute myocarditis） …… 324
亚急性心肌炎（subacute myocarditis） …… 324
慢性心肌炎（chronic myocarditis） …… 324
过敏性心肌炎（allergic myocarditis） …… 324
风湿性心肌炎（rheumatic myocarditis） …… 324
病毒性心肌炎分型（classification of viral myocarditis） …… 325
病毒性心肌炎分期（stage of viral myocarditis） …… 325
白喉性心肌炎（diphtheritic myocarditis） …… 325
斑疹伤寒心肌炎（typhus myocarditis） …… 325
恙虫病性心肌炎（tsutsugamushi myocarditis） … 325
中毒性心肌炎（toxic myocarditis） …… 325
原发性心肌病（primary cardiomyopathy） …… 326
继发性心肌病（secondary cardiomyopathy） …… 326
特异性心肌病（specific cardiomyopathy） …… 326

原发性扩张型心肌病（充血性心肌病）（primary dilated cardiomyopathy, congestive cardiomyopathy） …… 326
原发性肥厚型心肌病（primary hypertrophic cardiomyopathy） …… 326
限制型心肌病（restrictive cardiomyopathy） …… 326
家族性肥厚型心肌病（familial hypertrophic cardiomyopathy） …… 326
肥厚型梗阻性心肌病（hypertrophic obstructive cardiomyopathy） …… 326
非梗阻性肥厚型心肌病（non－obstructive hypertrophic cardiomyopathy） …… 327
特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄（肥厚型梗阻性心肌病）（idiopathic hypertrophic subaortic stenosis） …… 327
心室腔内梗阻（intraventricular obstruction） …… 327
心尖肥厚型心肌病（apical hypertrophic cardiomyopathy） …… 327
右心室肥厚型心肌病（right ventricular hypertrophic cardiomyopathy） …… 327
心内膜心肌纤维化（endomyocardial fibrosis） … 327
Loffler 心肌病（Loffler cardiomyopathy） …… 327
围产期心肌病（peripartrum cardiomyopathy） … 328
亚临床型围产期心肌病（subclinic peripartum cardiomyopathy） …… 328
右心室心肌病（羊皮纸心、孤立性右心室心肌病、右心室扩张型心肌病、右心室发育不良）（right ventricular cardiomyopathy, parchment heart, solitary right ventricular cardiomyopathy, right ventricular dilated cardiomyopathy, right ventricular dysplasia） …… 327
酒精性心肌病（alcoholic cardiomyopathy） …… 327
药物性心肌病（drug－induced cardiomyopathy） …… 328
地方性心肌病（endemic cardiomyopathy） …… 329
克山病（Keshan disease） …… 329
急型克山病（acute Keshan disease） …… 329
亚急型克山病（subacute Keshan disease） …… 329
痨型克山病（慢型克山病）（phthinoid Keshan disease; chronic Keshan disease） …… 329
代谢性心肌病（metabolic cardiomyopathy） …… 329
营养性心肌病（nutritional cardiomyopathy） …… 329
遗传性心肌病（hereditary cardiomyopathy） …… 330
化学因素引起的心肌病（chemical factor－induced cardiomyopathy） …… 330
物理因素引起的心肌病（physical agent－induced cardiomyopathy） …… 330
高原缺氧性心肌病（high altitude anemic cardiomyopathy） …… 330
贫血性心肌病（anemic heart disease） …… 330
浸润性心肌病（infiltrative cardiomyopathy） …… 330
潜在型克山病（latent Keshan disease） …… 330
克山病诊断标准（diagnostic criteria of Keshan disease） …… 331
右心心力衰竭型右室心肌病（right heart failure of right ventricular cardiomyopathy） …… 331
致心律失常型右室心肌病（arrhythnogenic right ventricular cardimoyopathy） …… 331
无症状型右室心肌病（non－symptomatic right ventricular cardiomyopathy） …… 331
硬皮病性心肌病（sclerodermatous cardiomyopathy） …… 331
淀粉样变性心肌病（amyloid cardiomyopathy） …… 331
心肌结节病（myocardial sarcoidosis disease） … 332
类癌性心脏病（carcinoid heart disease） …… 332
恶性心内膜心肌病（malignant endocardial cardiomyopathy） …… 332
蒽环素类心肌病（anthracycline cardiomyopahty） …… 332
浸润性限制型心肌病（infiltrative restrictive cardiomyopathy） …… 332
非浸润性限制型心肌病（non－infiltrative restrictive cardiomyopathy） …… 332
心脏神经症（奋力综合征）（cardiac neurosis, effort syndrome） …… 333
高原性心脏病（high altitude heart disease） …… 333
急性高原性心脏病（acute high altitude heart disease） …… 333
慢性高原性心脏病（chronic high altitude heart disease） …… 333
放射性心脏病（radiation induced heart disease） …… 333
原发性高动力性循环（primary hyperkinetic circulation） …… 334
继发性高动力性循环（secondary hyperkinetic

ciculation） …… 334
低血压病（hypotension） …… 334
生理性低血压状态（physiologic hypotension state） …… 334
继发性低血压病（secondary hypotension） …… 334
原发性低血压病（primary hypotension） …… 335
原发性立位性低血压病（primary orthostatic hypotension） …… 335
β-受体过敏综合征（β-受体亢进综合征）（beta receptor anaphylactic syndrome） …… 335
异丙肾上腺素试验（isoprenaline test） …… 335
普萘洛尔试验（心得安试验）（propranolol test） …… 335
早期复极综合征（early repolarization syndrome） …… 336
遗传性心血管疾病（hereditary cardiovascular disease） …… 336
单基因遗传性心血管疾病（monogenic hereditary cardiovascular disease） …… 336
遗传性心血管-上肢畸形综合征（hereditary upper limb-cardiovascular syndrome, Holt-Oram syndrome） …… 336
家族性二尖瓣脱垂（familial mitral valve prolapse or Barlow's syndrome） …… 336
原发性血色病性心肌病（primary hematochromatosis cadiomyopathy） …… 336
家族性预激综合征（familial preexcitation syndrome） …… 337
常染色体显性遗传性心血管疾病（autosomal dominant hereditary cardiovascular disease） …… 337
常染色体隐性遗传性心血管疾病（autosomal recessive hereditary cardiovascular disease） …… 337
伴性遗传性心血管疾病（sex-linked hereditary cardiovascular disease） …… 337
多基因遗传性心血管疾病（poligenic hereditary cardiovascular disease） …… 337
染色体异常性心血管疾病（chromosome aberration cardiovascular disease） …… 338
遗传方式未定的心血管疾病（undetermined mode of inheritance of cardiovascular disease） …… 338
家族性心脏黏液瘤（familial cardiac myxoma） …… 338
家族性心脏传导阻滞（familial cardiac conduction block） …… 338
眼肌麻痹房室传导阻滞（ophthalmoplegia with atrioventricular block） …… 338
梅毒性心血管病（syphilitic cardiovascular disease） …… 339
单纯性梅毒性主动脉炎（simple syphilitic aortitis） …… 339
梅毒性主动脉瓣关闭不全（syphilitic aortic regurgitation） …… 339
梅毒性冠状动脉口狭窄（syphilitic stenosis of coronary orifice） …… 339
梅毒性主动脉瘤（syphilitic aortic aneurysm） … 339
梅毒性升主动脉瘤（syphilitic aneurysm of ascending aorta） …… 339
梅毒性主动脉弓动脉瘤（syphilitic aneurysm of aortic arch） …… 340
梅毒性降主动脉瘤（syphilitic aneurysm of descending aorta） …… 340
梅毒性腹主动脉瘤（syphilitic aneurysm of abdominal aorta） …… 340
梅毒性主动脉窦瘤（syphilitic aortic sinusal aneurysm） …… 340
梅毒性心肌树胶肿（syphilitic myocardial gumma） …… 340
甲状腺功能亢进性心脏病（thyrotoxic heart disease） …… 340
肢端肥大症性心肌病（acromegaly cardiomyopathy） …… 341
糖尿病性心肌病（diabetic cardiomyopathy） …… 341
糖尿病性心脏自主神经病变（diabetic cardovascular autonomic neuropathy） …… 341
贫血性心脏病（anemic heart disease） …… 341
结节病性心脏病（sarcoid heart disease） …… 342
直背综合征（straight back syndrome） …… 342
川畸病（Kawasaki disease） …… 342
肺动脉高压症（pulmonary hypertension） …… 342
原发性肺动脉高压（primary pulmonary hypertension） …… 343
高动力性肺动脉高压（hyperkinetic pulmonary hypertension） …… 343
高阻力性肺动脉高压（hyperresistant pulmonary hypertension） …… 343
肺静脉高压（pulmonary venous hypertension） … 343

致丛性肺动脉病（plexogenic pulmonary disease）…… 343
栓塞性和血栓性肺血管病（embolic and thrombotic pulmonary vascular disease）…… 343
肺静脉高压性肺血管病（pulmonary vascular disease due to pulmonary venous hypertension）…… 343
缺氧性肺动脉高压性肺血管病（pulmonary vascular disease due to anoxic pulmonary hypertension）…… 344
肺栓塞（pulmonary embolism）…… 344
肺动脉造影（pulmonary arteriography）…… 344
心包炎（pericarditis）…… 344
急性心包炎的病因分类（etiology of acute pericarditis）…… 344
慢性心包炎（chronic pericarditis）…… 344
急性渗液性心包炎（acute exudative pericarditis）…… 345
纤维蛋白性心包炎（fibrinous pericarditis）…… 345
非特异性心包炎（non－specific pericarditis）… 345
病毒性心包炎（viral pericarditis）…… 345
硬皮病性心包炎（sclerodermatous pericarditis）…… 345
心包积液（pericardial effusion）…… 345
急性心脏压塞（心包填塞）（acute cardiac tamponade）…… 346
结核性心包炎（tuberculous pericarditis）…… 346
急性特发性心包炎（acute idiopathic pericarditis）…… 346
肿瘤性心包炎（neoplastic pericarditis）…… 346
乳糜性心包炎（chylous pericarditis）…… 347
放射性心包炎（radiation pericarditis）…… 347
类风湿性心包炎（rheumatoid pericarditis）…… 347
化脓性心包炎（suppurative pericarditis）…… 347
胆固醇性心包炎（cholesterol pericarditis）…… 347
尿毒症性心包炎（uremic pericarditis）…… 348
系统性红斑狼疮性心包炎（systemic lupus erythematosus pericarditis）…… 348
缩窄性心包炎（constrictive pericarditis）…… 348
药物性心包炎（drug－induced pericarditis）…… 348
药物过敏性心包炎（drug allergic pericarditis）…… 348
甲状腺功能减低性心包炎（hypothyroid pericarditis）…… 348
血管环（vascular ring）…… 349
完全性血管环（complete vascular ring）…… 349
不完全性血管环（incomplete vascular ring）…… 349
慢性心脏压塞（心包填塞）（chronic cardiac tamponade）…… 349
真菌性心包炎（fungal pericarditis）…… 349
寄生虫性心包炎（parasitic pericarditis）…… 350
粘连性心包炎（adhesive pericarditis）…… 350
慢性特发性渗液性心包炎（chronic idiopathic exudative pericarditis）…… 350
隐匿性缩窄性心包炎（latent constrictive pericarditis）…… 350
渗液缩窄性心包炎（exudative constrictive pericarditis）…… 350
结缔组织病性心包炎（desmosis pericarditis）… 350
创伤后心包炎（post－traumatic pericarditis）… 350
心包切开术后心包炎（postpericardiotomy pericarditis）…… 350
心肌梗死后心包炎（postinfarction pericarditis）…… 351
心包积气（pneumopericardium）…… 351
心包囊肿（pericardial cyst）…… 351
心包憩室（pericardial diverticulum）…… 351
心包缺如（pericardial defect）…… 351
感染性心内膜炎（infective endocarditis）…… 351
急性感染性心内膜炎（acute infective endocarditis）…… 352
亚急性感染性心内膜炎（subacute infective endocarditis）…… 352
Roth 斑（Roth's spots）…… 352
Janeway 损害（Janeway lesion）…… 352
Osler 结节（Osler's node）…… 352
葡萄球菌性心内膜炎（staphylococcal endocarditis）…… 352
真菌性心内膜炎（fungal endocarditis）…… 352
肠球菌性心内膜炎（enterococcal endocarditis）…… 353
革兰阴性杆菌性心内膜炎（gram－negative bacilli endocarditis）…… 353
人工瓣膜心内膜炎（prothetic valve endocarditis）…… 353
右心感染性心内膜炎（right－sided infective endocarditis）…… 353

非感染性血栓性心内膜炎（non－infective thrombotic endocarditis） …… 353
Loeffler 心内膜炎（Loeffler endocarditis） …… 354
心肌横纹肌瘤（myocardial rhabdomyoma） …… 354
心肌横纹肌肉瘤（myocardial rhabdomyosarcoma） …… 354
心肌纤维瘤（myocardial fibroma） …… 354
心肌纤维肉瘤（myocardial fibrosarcoma） …… 354
心肌脂肪瘤（myocardial lipoma） …… 355
心肌黏液肉瘤（myocardial myxosarcoma） …… 355
心肌血管瘤（myocardial angioma） …… 355
心脏黏液瘤（cardiac myxoma） …… 355
心脏畸胎瘤（cardiac teratoma） …… 355
心脏瓣膜乳头状瘤（papiuoma tumors of heart valves） …… 355
心瓣膜血液囊肿（cardiac valvular blood cyst） …… 355
房室结间皮瘤（atrio－ventricular nodal mesothelioma） …… 355
右房肿瘤（right atrial tumor） …… 356
左房肿瘤（left atrial tumor） …… 356
右室腔肿瘤（right ventricular chamber tumor） …… 356
左室腔肿瘤（left ventricular chamber tumor） … 356
黏液瘤综合征（myxoma syndrome） …… 356
心脏平滑肌瘤（cardiac leiomyoma） …… 356
心脏平滑肌肉瘤（cardiac leiomyosarcoma） …… 357
心肌肉瘤（myocardial sarcoma） …… 357
原发性心脏肿瘤（primary cardiac tumor） …… 357
心脏肿瘤（cardiac tumor） …… 357
心脏转移性肿瘤（metastatic cardiac tumor） …… 357
心包间皮瘤（pericardial mesothelioma） …… 358
心包血管肉瘤（pericardial angiosarcoma） …… 358
心包血管瘤（pericardial hemangioma） …… 358
心包淋巴管瘤（pericardial lymphangioma） …… 358
心包脂肪瘤（pericardial lipoma） …… 358
延迟溶栓治疗（delayed thrombolysis therapy） … 358
多房室旁路（multiple atrio－ventricular bypass） …… 358
心包穿刺（pericardio puncture） …… 358
心包引流（pericardial drainage） …… 359
心包活检（pericardial biopsy） …… 359
冠脉多支血管病变的经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in multivessel） …… 359
大隐静脉旁路移植血管经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in saphenous vein grafts） …… 359
出血性心肌梗死（hemorrhagic myocardial infarction） …… 359
激光外周血管成形术（laser peripheral vessel angioplasty） …… 359
准分子激光（excimer laser） …… 360
Kensey 切割导管（Kensey device） …… 360
斑块溶切导丝（reperfusion atherelytic wire） …… 360
低速旋切导管（low speed rotational catheter） … 360
超声血管成形术（intravascular ultrasound angioplasty） …… 360
冠脉内超声技术（intracoronary ultrasound imaging technique） …… 361
冠脉内血管镜技术（intracoronary angioscopy） …… 361
激光热球囊法成形术（laser thermal balloon angioplasty） …… 361
冷加压试验（cold pressure test） …… 361
左心导管检查（left heart catheterization） …… 361
经皮动脉穿刺技术（percutaneous artery puncture technique） …… 361
右心导管检查（right heart catheterization） …… 362
经股静脉穿刺技术法（percutaneous femoral venous puncture technique） …… 362
左心室造影（left ventricular angiography） …… 362
冠状动脉造影分级判断（coronary artery grade in angiography） …… 362
冠状动脉储备（coronary reserve） …… 362
麦角新碱激发试验（ergonovine provocation test） …… 362
微血管性心绞痛（X 综合征）（inmicrovascular angina，X syndrome） …… 362
冠状动脉血流测定（measurement of coronary blood flow） …… 363
惰性气体清除法测定冠脉血流（clearance method for measurement of coronary artery flow） …… 363
电磁血流量计测定冠脉血流（electromagnetic flow method for measurement coronary artery flow） …… 363
热稀释法测定冠脉血流（thermodilution technique for measurement of coronary artery flow） …… 363

超声血流计测定冠脉血流（ultrasonic flowmeter for measurement of coronary artery flow） …… 363
X线计算机－光密度检测法测定冠状动脉血流（computer－video－densitometry for measurement of coronary artery flow） …… 363
正电子发射断层法测定冠状动脉血流（positron emission tomography for measurement of coronary artery flow） …… 363
导引导管（guiding catheter） …… 364
球囊导管（balloon catheter） …… 364
冠状动脉导引导丝（coronary guide wire） …… 364
经皮冠状动脉腔内成形术（percutaneous transluminal coronary angioplasty, PTCA） …… 363
经皮冠状动脉腔内成形术的适应证（indication of PTCA） …… 364
经皮冠状动脉腔内成形术的禁忌证（contraindication of PTCA） …… 365
经皮冠状动脉腔内成形术的并发症（complications of PTCA） …… 365
经皮冠状动脉腔内成形术后再狭窄（restenosis after PTCA） …… 365
急性心肌梗死的经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in AMI） …… 365
急性心肌梗死的直接经皮冠状动脉腔内成形术（direct PTCA in AMI） …… 366
急性心肌梗死的补救经皮冠状动脉腔内成形术（rescue PTCA in AMI） …… 366
急性心肌梗死延期经皮冠状动脉腔内成形术（delayed PTCA in AMI） …… 366
急性心肌梗死的选择性经皮冠状动脉腔内成形术（selected PTCA in AMI） …… 366
冠状动脉内膜撕裂和夹层（coronary intimal tear and dissection） …… 367
冠状动脉闭塞（coronary artery occlusion） …… 367
冠状动脉破裂（coronary artery rupture） …… 367
定向性冠状动脉斑块旋切术（directional coronary atherectomy, DCA） …… 367
冠状动脉腔内斑块旋切吸引术（transluminal coronary extraction, TCE） …… 367
经皮冠状动脉腔内斑块旋磨术（percutaneous transluminal coronary rotational ablation PTCRA） …… 368
经皮冠状动脉激光成形术（percutaneous transluminal coronary laser angioplasty PTCLA） …… 368
冠状动脉内支架（intracoronary stent） …… 368
冠状动脉内自扩支架（intracoronary self－expandable stent） …… 368
球囊膨胀型支架（balloon－expandable stent） … 369
Gianturco－Roubin 支架（Gianturco－Roubin stent） …… 369
Palmaz－Schats 支架（Palmaz－Schats stent） … 369
分叉部位病变的 PTCA（PTCA in bifurcation lesion） …… 369
双球囊技术的冠状动脉成形术（double balloon technique in PTCA） …… 369
双导引钢丝技术的冠状动脉成形术（double wire technique in PTCA） …… 369
冠状动脉侧支循环（coronary artery collateral circulation） …… 370
冠脉造影时冠脉狭窄程度的表示和判断（expression and estimation of coronary artery stenosis in coronary angiography） …… 370
冠脉造影时冠脉病变的形态（morphology of lesion in coronary angiography） …… 370
左心室造影分析（analysis of left ventricular angiography） …… 370
心导管术（cardiac catheterization） …… 370
介入性心脏病学（interventional cardiology） …… 370
血流动力学监测（hemodynamic monitoring） …… 371
右房压力（right atrial pressure） …… 371
左房压力（left atrial pressure） …… 371
右室压力（right ventricular pressure） …… 371
左室压力（left ventricular pressure） …… 371
肺动脉压力（pulmonary artery pressure） …… 371
肺毛细血管楔压（pulmonary capillary wedge pressure, PCWP） …… 372
主动脉压力（aortic pressure） …… 372
压力阶差（pressure gradient） …… 372
Fick 法心排血量测定（Fick's method for measuring cardiac output） …… 372
热稀释法心排血量测定（thermodilution method for measuring cardiac output） …… 372
冠状动脉瘤（coronary aneurysm） …… 372
冠状动脉痉挛（coronary spasm） …… 372
冠状动脉肌桥（coronary myocardial bridge） …… 373

冠状动脉造影（coronary angiography） …… 373
冠状动脉造影的适应证（indication of coronary angiography） …… 373
冠状动脉造影的禁忌证（contraindication of coronary angiography） …… 373
冠状动脉分布的优势（cororany artery dominance） …… 373
正常冠状动脉的X线投影（X-ray project of normal coronary angiography） …… 373
心内膜心肌活检（endomyocardial biopsy） …… 374
心内膜心肌活检的适应证（indication of endomyocardial biopsy） …… 374
心内膜心肌活检的并发症（complications of endomyocardial biopsy） …… 374
经房间隔穿刺术（transseptal puncture） …… 374
房间隔穿刺导管（transseptal puncture catheter） …… 374
经皮球囊肺动脉瓣成形术（percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty, PBPV） …… 375
经皮球囊主动脉瓣成形术（percutaneous balloon aortic valvuloplasty, PBAV） …… 375
经皮球囊三尖瓣成形术（percutaneous balloon tricuspid valvuloplasty, PBTV） …… 375
经皮球囊双瓣膜成形术（percutaneous balloon double valvuloplasty, PBDV） …… 375
经皮球囊二尖瓣成形术（percutaneous balloon mitral valvuloplasty, PBMV） …… 375
特发性心肌炎（Fiedler syndrome） …… 375
前胸壁综合征（Prinzmetal Ⅱ syndrome） …… 375
心绞痛综合征（Heberden syndrome） …… 376
心内膜心肌纤维化（Wainbergs-Himelfarb syndrome） …… 376
无菌性疣状心内膜炎（Libman-Sacks syndrome） …… 376
嗜酸细胞性心内膜炎（Loeffler endocarditis） … 376
心脏病性气喘（ridley syndrome） …… 376
心脏皮肤综合征（cardiocutaneous syndrome） … 376
各型梅毒合并心脏血管病（Babinski-Vacquez syndrome） …… 376
高山病综合征（acosta syndrome） …… 377
慢性高山病（Monge's syndrome） …… 377
心脏下垂（Rummo's disease） …… 377
肾动脉狭窄性高血压（Goldblatt syndrome） …… 377
动脉硬化症（Sutton-Gull disease） …… 377
闭塞性动脉炎（Friedlander's disease） …… 377
间歇性失运动综合征（Oetermann disease） …… 377
动脉中层钙化征（Monckeberg sclerosis） …… 377
上腔静脉回注阻塞综合征（Paget-Senrother syndrome） …… 378
胸壁硬化性静脉周围炎（Mondor's syndrome） …… 378
下腔静脉隔膜型梗阻综合征（inferior vena cava diaphragmatic type obstruction syndrome） …… 378
髂静脉受压综合征（Cockett syndrome） …… 378
肥胖性静脉压迫综合征（Condorelli syndrome） …… 378
先天性主动脉瓣反流综合征（Corrigan syndrome） …… 378
主动脉特发性坏死（Gsell-Erdheim syndrome） …… 378
鼻窦炎-支气管炎-内脏转位（kartagener syndrome） …… 379
马方综合征（Marfan syndrome） …… 379
多脾综合征（polysplenia syndrome） …… 379
肺动静脉瘘综合征（plumonary arteriovenous fistula syndrome） …… 379
猫叫综合征（cat-cry syndrome） …… 379
弯刀综合征（scimitar syndrome） …… 380
心面综合征（cardiofacial syndrome） …… 380
原发性肺动脉扩张综合征（primary pulmonary dilatation syndrome） …… 380
左心发育不全综合征（hypoplastic left heart syndrome） …… 380
间歇性跛行综合征（charcot syndrome Ⅱ） …… 380
髂总动脉供血不足综合征（Moenckeberge syndrome） …… 381
成人猝死综合征（adult sudden death syndrome） …… 381
腹绞痛综合征（abdominal angina syndrome） … 381
冠脉窃血综合征（coronary artery steal syndrome） …… 381
老年心脏钙化综合征（senile cardiocalcification syndrome） …… 381
普萘洛尔撤药综合征（propranolol withdrawal syndrome） …… 381

心梗前综合征（preinfarction syndrome） …… 382
再灌注综合征（reperfusion syndrome） …… 382
主动脉分叉处闭塞综合征（aortic bifurcation occlusion syndrome） …… 382
主动脉瘤－下腔静脉瘘综合征（aortic aneurysm－inferior vena cava fistula syndrome） …… 382
特发性直立性低血压（Bradbury－Eggleston syndrome） …… 382
间脑性高血压综合征（Page syndrome） …… 382
内分泌性高血压综合征（Schroeder syndrome Ⅱ） …… 383
高排出量心力衰竭综合征（high cardiac output heart failure syndrome） …… 383
抗高血压药撤药综合征（antihypertension drug withdraw syndrome） …… 383
哌唑嗪首剂综合征（prazosin first does syndrome） …… 383
特发性高动力性心脏综合征（idiopathic hyperkinetic heart syndrome） …… 383
仰卧位低血压综合征（supine hypotensive syndrome） …… 384
淀粉样变心肌病Ⅱ型综合征（allensworlth syndrome） …… 384
非洲心肌病（Becker syndrome） …… 384
心内膜心肌纤维化综合征（Davies syndrome） …… 384
淀粉样变心肌病Ⅰ型综合征（Frederiksen syndrome） …… 384
黏多糖病Ⅱ型综合征（Hunter syndrome） …… 384
黏多糖病Ⅰ型综合征（Hurler syndrome） …… 385
黏多糖病Ⅲ型综合征（Sanfilippo syndrome） … 385
黏多糖病Ⅳ型综合征（Morquio syndrome） …… 385
黏多糖病Ⅴ型综合征（Scheie syndrome） …… 385
心脏糖原累积综合征（Pompe syndrome） …… 385
脚气病性心脏综合征（beriberi heart syndrome） …… 386
酒精性心脏肥大－肺气肿综合征（alcoholic cardiomegaly－emphysema syndrome） …… 386
啤酒－钴综合征（beer－cobalt syndrome） …… 386
特发性心脏肥大综合征（idiopathic cardiomegaly syndrome） …… 386
心脏黏液瘤综合征（cardiac myxoma syndrome） …… 386
心脏填塞综合征（cardiac tamponade syndrome） …… 387
颈动脉窦综合征（Charcot－Weiss－Baker syndrome） …… 387
梅毒主动脉综合征（Doehle－Heller syndrome） …… 387
过敏性脉管炎综合征（Gougerot－Ruiter syndrome） …… 387
主动脉窦瘤综合征（Hope－Thurman syndrome） …… 387
肺动脉瘤—周围静脉血栓形成综合征（Hugher－Stovin syndrome） …… 387
雷诺综合征（Raynaud syndrome） …… 388
颈动脉系统缺血综合征（carotid system ischemia syndrome） …… 388
颈动脉体瘤综合征（carotid body tumor syndrome） …… 388
缺血性肢体肌挛缩综合征（ischemic contracture syndrome） …… 388
肾动静脉瘘综合征（kidney arteriovenous fistula syndrome） …… 388
血管抑制性晕厥综合征（vasoinhibitory syncope syndrome） …… 388
主动脉缩窄综合征（aortic coarctation syndrome） …… 389
早老综合征（Hutchinson－Gilford syndrome） …… 389
心脏传导阻滞－色素性视网膜炎－眼外肌麻痹综合征（Kearus－Sayre syndrome） …… 389
心脏－声带综合征（Ortner's syndrome） …… 389
肥胖－肺换气不足综合征（Pickwickian syndrome） …… 389
恶病质性心脏综合征（cardiac syndrome of cachexia） …… 389
高黏稠度综合征（hyperviscosity syndrome） …… 390
结缔组织心脏综合征（connective tissue－heart syndrome） …… 390
心脏辐射综合征（cardiac radiation syndrome） …… 390
运动员心脏综合征（atheletic heart syndrome） …… 390
风湿热综合征（rheumatic fever syndrome） …… 390
冠心病监护病房综合征（CCU syndrome） …… 390

中间综合征（intermediate syndrome） …… 391
假日心脏综合征（holiday heart syndrome） …… 391
心脏过敏综合征（irritable heart syndrome） …… 391
弹性假黄瘤综合征（pseudoxanthoma elasticum syndrome） …… 391
胰－心综合征（pancreas－heart syndrome） …… 391
胃－结肠－心综合征（stomach－colon－heart syndrome） …… 391
烹调综合征（cooking syndrome） …… 392
下肢不宁综合征（restless legssyndrome） …… 392
钙拮抗剂撤药综合征（calcium antagonist withdrawal syndrome） …… 392
硝酸甘油撤药综合征（nitroglycerin withdraw syndrome） …… 392
药源性椎体外系综合征（drug induced extrapyramidal syndrome） …… 392
药源性红斑狼疮样综合征（drug induced systemic lupus erythematosus syndrome） …… 392
药源性延迟复极综合征（drug induced delayed repolarization syndrome） …… 393
Bernheim 综合征（Bernheim syndrome） …… 393
左冠状动脉起始异常综合征（Bland－White Garland syndrome） …… 393
主动脉瓣上狭窄综合征（supravalvular aortic stenosis sydnrome） …… 393
主动脉瓣脱垂综合征（aortic valve prolapse syndrome） …… 393
原发性肺动脉高压综合征（primary pulmonary hypertension syndrome） …… 393
Evans Loyd－Thomas 综合征（Evans Loyd－Thomas syndrome） …… 394
侏儒－心肌病综合征（Schonenberg syndrome） …… 394
心脏摇摆综合征（shaking heart syndrome） …… 394
心动过速后综合征（posttachycardia syndrome） …… 394
心血管神经症（cardiovascular neurosis） …… 394
户山－铃木综合征（Toyama－Suzuki syndrome） …… 394
阵发性室上性心动过速（paroxysmal supraventricular tachycardia） …… 394
电机械分离综合征（electrical－mechanical dissociation syndrome） …… 395
急性心源性脑缺血综合征（Adams－Stokes syndrome） …… 395
颈－心综合征（cervico－cardiac syndrome） …… 395
脑－心综合征（brain－heart syndrome） …… 395
胆－心综合征（biliary－heart syndrome） …… 395
胃－心综合征（roemheld syndrome） …… 395
肝－心综合征（hepato－cardial syndrome） …… 395
松软瓣膜综合征（floppy valve syndrome） …… 395
小心脏综合征（small heart syndrome） …… 395
特发性高动力心脏综合征（idiopathic hyperkinetic heart syndrome） …… 395
心脏畸形无脾综合征（Ivemark syndrome） …… 396
颜面畸形－动脉导管未闭综合征（Gorlin－Chaudhry－Moss syndrome） …… 396
低心排出量综合征（low cardiac output syndrome） …… 396
心脏性猝死综合征（sudden cardiac death syndrome） …… 396
输血输液后综合征（post－transfusion syndrome） …… 396
饮啤酒者综合征（beer drinker syndrome） …… 396
急性冠状动脉功能不全综合征（acute coronary insufficiency syndrome） …… 396
肩－手综合征（Steinbrocker syndrome） …… 396
强直心脏综合征（stiff heart syndrome） …… 397
Meadow 综合征（Meadow syndrome） …… 397
黏液水肿心脏病（myxedema heart disease） …… 397
Gouley 综合征（Gouley syndrome） …… 397
Portter 综合征（Portter syndrome） …… 397
Dietlen 综合征（Dietlen syndrome） …… 397

先天性心脏病学

简介 …… 398
心脏管（cardiac tube） …… 402
心内膜管（endocardial tube） …… 402
主动脉囊（aortic sac） …… 402
动脉干（truncus arteriosus） …… 402
圆锥（conus） …… 402
心球（bulbus cordis） …… 402
原始心室（primitive ventricle） …… 403
原始心房（primitive atrium） …… 403
静脉窦（sinus venosus） …… 403
主静脉（cardinal vein） …… 403

胚胎主动脉弓（embryo aortic arch） …… 403
成对背主动脉（paired dorsal aorta） …… 403
联合背主动脉（unified dorsal aorta） …… 403
房室管（atrioventricular canal） …… 403
锥干（conotruncus） …… 403
锥干隔（conotruncal septum） …… 403
主肺动脉隔（aortopulmonary septum） …… 403
房间隔的发育（development of the atrial septum） …… 403
室间隔的发育（development of the ventricular septum） …… 404
窦状隙（sinus - like space） …… 404
体节间动脉（intersomite arteries） …… 404
心内膜垫（endocardial cushion） …… 404
右位心（dextrocardia） …… 404
镜象型右位心（mirror - image dextrocardia） …… 404
右旋心（dextroversion; dextrorotation） …… 404
左旋心（levoversion; levorotation） …… 404
中位心（mesocardia） …… 404
心异位（ectopic cordis） …… 405
节段分析法（segmental analysis） …… 405
内脏 - 心房位（viscera - atrial situs） …… 405
心室襻（ventricular loop） …… 405
心房 - 心室一致性（atrioventricular concordance） …… 405
心房 - 心室不一致（atrioventricular discordance） …… 405
心室 - 动脉一致性（ventricular arterial concordance） …… 405
心室 - 动脉不一致（ventricular arterial discordance） …… 405
第一心音（first heart sound） …… 405
第二心音（second heart sound） …… 405
第三心音（third heart sound） …… 406
第四心音（fourth heart sound） …… 406
固定分裂（fixed splitting） …… 406
逆分裂（paradoxic splitting of second heart sound） …… 406
开瓣音（opening snaps） …… 406
收缩早期喀喇音（ejection sound） …… 406
收缩中晚期喀喇音（mid and late systolic click） …… 407
扑落音（tumor plop） …… 407
帆音（sail sound） …… 407
收缩期杂音（systolic murmur） …… 407
全收缩期杂音（pansystolic murmur） …… 407
收缩早期杂音（early - systolic murmur） …… 407
收缩中期杂音（mid - systolic murmur） …… 407
收缩晚期杂音（late - systolic murmur） …… 407
反流性收缩期杂音（regurgitant systolic murmur） …… 407
喷射性收缩期杂音（ejection systolic murmur） …… 408
舒张期杂音（diastolic murmur） …… 408
舒张早期杂音（protodiastolic murmur） …… 408
舒张中晚期杂音（mid and late diastolic murmur） …… 408
来回性杂音（to and fro murmur） …… 408
两期性杂音（two phase murmur） …… 408
连续性杂音（continuous murmur） …… 408
无害性杂音（innocent murmur） …… 408
静脉盈盈音（venous hum） …… 409
格 - 史杂音（Graham - Stell murmur） …… 409
奥 - 佛杂音（Austin - Flint murmur） …… 409
发绀（cyanosis） …… 409
蹲踞（squatting） …… 409
杵状指（趾）（clubbing of the fingers and toes） …… 409
差异性发绀（differential cyanosis） …… 409
水肿（edema） …… 409
水冲脉（water - hammer pulse） …… 409
不整脉（irregular pulse） …… 410
杜氏二重音（Duroziez sound） …… 410
奇脉（paradoxical pulse） …… 410
右心导管检查（right cardiac catheterization） … 410
左心导管检查（left cardiac catheterization） …… 410
压力曲线（pressure curve） …… 410
静脉压力曲线（venous pressure curve） …… 410
右房压力曲线（right atrial pressure curve） …… 410
肺动脉压力曲线（pulmonary arterial pressure curve） …… 411
右室压力曲线（right ventricular pressure curve） …… 411
主动脉压力曲线（aortic pressure curve） …… 411
左室压力曲线（left ventricular pressure curve） …… 411

肺楔压（pulmonary wedge pressure） …… 411
氧含量（oxygen content） …… 411
氧饱和度（oxygen saturation） …… 412
氧分压（partial pressure of oxygen PO_2） …… 412
体循环阻力（systemic circulation resistance） … 412
肺总阻力（total pulmonary resistance） …… 412
肺毛阻力（resistance of pulmonary capillaries） …… 412
左向右分流（left - to - right shunt） …… 412
肺/体血流比率（ratio of pulmonary to systemic blood flow，Qp/Qs） …… 413
心血管造影（angiocardiography） …… 413
先天性校正型大动脉转位（congenital corrected transposition of great arteries） …… 413
先天性完全心脏阻滞（congenital complete heart block） …… 413
先天性心血管畸形（congenital cardiovascular anomalies） …… 414
永存左上腔静脉（persistent left superior vena cava） …… 414
右上腔静脉连接左心房（right superior vena cava connecting to left atrium） …… 414
下腔静脉连接左心房（inferior vena cava connecting to left atrium） …… 414
永存左上腔静脉到右房（persistent left superior vena cava connecting to right atrium） …… 414
双上腔静脉（double superior vena cava） …… 414
下腔静脉离断（interruption of inferior vena cava） …… 414
下腔静脉 - 奇静脉连接（inferior vena cava with azygous continuation） …… 415
下腔静脉 - 半奇静脉连接（inferior vena cava with hemi - azygous continuation） …… 415
继发孔房间隔缺损（ostium secundum atrial septal defect） …… 415
上腔型房间隔缺损（superior vena cava type of atrial septal defect） …… 415
下腔型房间隔缺损（inferior vena cava type of atrial septal defect） …… 415
中央型房间隔缺损（central type of atrial septal defect） …… 415
混合型房间隔缺损（mixed type of atrial septal defect） …… 415
原发孔房间隔缺损（ostium primum atrial septal defect） …… 415
房间隔完整的部分肺静脉异位引流（partial anomalous pulmonary venous connection with intact atrial septum） …… 416
房间隔缺损伴部分肺静脉异位引流（atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection） …… 416
完全性肺静脉异位引流（total anomalous pulmonary venous connection，TAPVC） …… 416
心上型完全性肺静脉异位引流（supracardiac type of TAPVC） …… 416
心内型完全性肺静脉异位引流（intracardiac type of TAPVC） …… 416
心下型完全性肺静脉异位引流（infracardiac type of TAPVC） …… 416
混合型完全性肺静脉异位引流（mixed type of TAPVC） …… 417
单心房（共同心房）（single atrium） …… 417
房间隔缺损伴二尖瓣关闭不全（atrial septal defect with mital regurgitation） …… 417
房间隔缺损并二尖瓣狭窄（atrial septal defect with mital stenosis） …… 417
房间隔缺损并肺动脉瓣轻度狭窄（atrial septal defect with mild pulmonary valve stenosis） …… 417
室间隔缺损（ventricular septal defect，VSD） … 417
膜部室间隔缺损（membranous ventricular septal defect） …… 418
漏斗部室间隔缺损（infundibular ventricular septal defect） …… 418
肌部室间隔缺损（muscular ventricular septal defect） …… 418
室间隔缺损伴肺动脉瓣狭窄（ventricular septal defect with pulmonary stenosis） …… 418
室间隔缺损伴主动脉瓣反流（ventricular septal defect with aortic incompetence） …… 418
左室 - 右房通道（left ventricular - right atrial communication） …… 418
室间隔缺损伴校正型大血管转位（ventricular septal defect with corrected transposition of great ateries） …… 418
室间隔缺损伴双腔右心室（ventricular septal defect with double chamber right ventricle） …… 419

室间隔缺损伴动脉导管未闭（ventricular septal defect with patent ductus arterious） …… 419
室间隔缺损伴房间隔缺损（ventricular septal defect with atrial septal defect） …… 419
完全性心内膜垫缺损（complete endocardial cushion defect） …… 419
冠状动脉瘘（fistule of coronary artery） …… 419
乏氏窦瘤破裂（rupture of aneurysm of Valsalva sinus） …… 419
动脉导管未闭（patent ductus arterious） …… 420
主肺间隔缺损（aorto pulmonary septal defect） …… 420
主动脉瓣狭窄（aortic valve stenosis） …… 420
主动脉瓣上狭窄（supravalvular aortic stenosis） …… 420
主动脉瓣下狭窄（subvalvular aortic stenosis） … 420
主动脉瓣关闭不全（aortic regurgitation） …… 421
主动脉瓣二叶化（bicuspid aortic valves） …… 421
主动脉缩窄（coarctation of the aorta） …… 421
主动脉缩窄成人型（adult form of coarctation of the aorta） …… 421
主动脉缩窄婴儿型（infant form of coarctation of the aorta） …… 422
大动脉转位（inversion of the great arteries） …… 422
大动脉异位（malposition of the great arteries） …… 422
乏氏窦瘤（Valsalva sinuse aneurysm） …… 422
右位主动脉弓（right aortic arch） …… 423
双主动脉弓（double aortic arch） …… 423
血管环（vascular rings） …… 423
夹层动脉瘤（dissecting aneurysm） …… 423
二尖瓣关闭不全（mitral regurgitation） …… 423
二尖瓣脱垂（mitral valve prolapse） …… 424
二尖瓣裂隙（mitral valve cleft） …… 424
左室憩室（left ventricular diverticulum） …… 424
左室壁瘤（left ventricular aneurysm） …… 424
感染性心内膜炎（subacute becterial endocaditis） …… 424
原发性心内膜弹力纤维增生症（primary endocardial fibroelastosis） …… 425
三房心（cor triatriatum） …… 425
二尖瓣狭窄（mitral stenosis） …… 425
肺动脉瓣狭窄（pulmonary valvular stenosis, PS） …… 425
肺动脉瓣上狭窄（supravalvular pulmonary artery stenosis） …… 426
漏斗部狭窄（subinfundibular stenosis） …… 426
原发肺动脉扩张（idiopathic dilatation of the pulmonary trunk） …… 426
原发性肺动脉高压（primary pulmonary hypertension） …… 427
左肺动脉缺如或右肺动脉缺如（absent of left or right pulmonary artery） …… 427
双房三腔心（cor triloculare biatriatum） …… 427
双室三腔心（cor triloculare biventriculare） …… 427
双腔心（cor biloculare） …… 427
三尖瓣狭窄（tricuspid valve stenosis） …… 428
三尖瓣关闭不全（tricuspid valve incompetence） …… 428
三尖瓣脱垂（tricuspid valve prolapse） …… 428
卵圆孔未闭（patent foramen ovale） …… 428
并列心耳（juxtaposition of atria appendage） …… 429
法洛三联症（trilogy of Fallot） …… 429
法洛四联症（tetralogy of Fallot） …… 429
假性动脉干（pseudotruncus arteriosus） …… 429
右心室双出口（double outlet right ventricle） … 430
右室双出口无肺动脉狭窄（double outlet right ventricle without pulmonary stenosis） …… 430
右心室双出口伴肺动脉狭窄（double outlet right ventricular with pulmonary stenosis） …… 430
主动脉瓣下室间隔缺损（subaortic ventricular septal defect） …… 430
肺动脉瓣下室间隔缺损（infrapulmonary ventricular septal defect） …… 431
双累及室间隔缺损（doubly committed ventricular septal defect） …… 431
远离两大血管型室间隔缺损（remote ventricular septal defect） …… 431
矫正性大动脉转位伴室间隔缺损和肺窄（corrected transposition of the great arteries with VSD and PS） …… 431
完全性大动脉转位伴室间隔缺损和肺窄（complete transposition of the great arteries with VSD and PS） …… 431
永存动脉干（persistent truncus arteriosus） …… 432
单心室（共同心室）（single ventricle; common

ventricle） …… 432
三尖瓣闭锁（tricuspid atresia） …… 432
Ⅰa型、Ⅰb型、Ⅰc型三尖瓣闭锁（Ia、Ib、Ic tricuspid atresia） …… 433
Ⅱa型、Ⅱb型、Ⅱc型三尖瓣闭锁（Ⅱa、Ⅱb、Ⅱc tricuspid atresia） …… 433
Ebstein 畸形（Ebstein anomaly） …… 433
孤立性右心室发育不全（isolated right ventricular hypoplasia） …… 434
肺动静脉瘘（pulmonary arteriovenous fistula） … 434
右心室双入口（double - inlet right ventricle） … 434
左室双出口（double outlet left ventricle） …… 434
主动脉瓣闭锁（aortic atresia） …… 434
二尖瓣闭锁（mitral atresia） …… 435
主动弓离断（interrupted aortic arch, IAA） …… 435
艾生曼格综合征（Eisenmenger syndrome） …… 435
鲁登巴哈综合征（Lutembacher syndrome） …… 435
左冠状动脉肺动脉起始异常综合征（Bland - White - Garland syndrome） …… 435
Williams 综合征（Williams syndrome） …… 436
弯刀综合征（scimitar syndrome） …… 436
左心发育不全综合征（hypoplastic left heart syndrome） …… 436
上肢血管综合征（upper limb cardiovascular syndrome） …… 436
无脾综合征（asplenia syndrome） …… 436
多脾综合征（polysplenia syndrome） …… 437
二尖瓣脱垂综合征（mitral leaflet prolapse syndrome） …… 437
小心脏综合征（small heart syndrome） …… 437
预激综合征（pre - excitation syndrome） …… 437
L - G - L 综合征（Lown - Ganong - Levine syndrome） …… 437
原发性肺动脉高压综合征（Ayeraz syndrome） …… …… 438
马凡综合征（Marfan syndrome） …… 438
先天性风疹综合征（congenital rubella syndrome） …… 438
W - P - W 综合征（Wolf - Parkinson - White syndrome） …… 438
先天性 Q - T 延长综合征（long QT syndrome） …… …… 438
弹力过度性皮肤综合征（Ehlers - Danlos syndrome） …… 439
Noonan 综合征（Noonan syndrome） …… 439
豹皮综合征（leopard syndrome） …… 439
软骨外胚层发育不全（Ellis - Van creveld syndrome） …… 439
血小板减少性桡骨发育不全综合征（thrombocytopenia - radial aplasia） …… 439
21 - 三体综合征（Down syndrome; trisomy 21 syndrome） …… 440
18 - 三体综合征（Edward 综合征）（trisomy 18 syndrome） …… 440
13 - 三体综合征（Patall 综合征）（trisomy 13 syndrome） …… 440
22 - 三体综合征（trisomy 22 syndrome） …… 440
猫眼综合征（cat - eye syndrome） …… 440
4P - 综合征（Wolf - Hirschhorn 综合征）（partial 4P monosomy syndrome） …… 440
5P - 综合征（猫叫综合征）（partial 5P monosomy syndrome） …… 441
13q - 综合征（partial 13q monosomy syndrome） …… 441
18q - 综合征（partial 18q monosomy syndrome） …… 441
XO 综合征（Turner 综合征）（Turner syndrome） …… 441
XXY 综合征（Klinefelter 综合征）（XXY syndrome） …… 441

呼吸病学

简介 …… 442
呼吸系统疾病（respiratory system disease） …… 445
咯血（hemoptysis） …… 445
咳嗽（cough） …… 445
咳嗽反射（cough reflex） …… 445
咳痰（expectoration） …… 445
比奥呼吸（Biots respiration） …… 445
臂 - 肺循环时间（arm - lung circulating time） …… 445
扁平胸（flat chest） …… 446
变应性哮喘（allergic asthma） …… 446
病理性肺呼吸泡音（pathological vesicular breath sound） …… 446
病理性呼吸音（pathological breath sound） …… 446

肺泡呼吸音（vesicular breathing sounds） …… 446
肺泡换气（通气）过低（alveolar hypoventilation） …… 446
肺泡支气管呼吸音（vesiculobronchial breath sound） …… 446
补呼气量（expiratory reserve volume） …… 446
补吸气量（inspiratory reserve volume） …… 446
布赫呼吸（Bouchut respiration） …… 446
残气量（residual volume） …… 446
潮式呼吸（tidal breathing） …… 446
潮气量（tidal volume） …… 447
沉默胸（silent chest） …… 447
陈－施呼吸（Cheyne－Stoles respiration，tidal breathing） …… 447
齿轮状呼吸（cogwheel respiration） …… 447
刺激性咳嗽（irritable cough） …… 447
粗糙呼吸音（rude respiration） …… 447
杵状指（hammar finger） …… 447
喘息（asthmatoid respiration） …… 447
喘鸣（wheeze） …… 447
肺不张性捻发音（atelectatic crepitation） …… 447
水笛音（bubble） …… 447
干性啰音（dry rale） …… 447
空瓮音（bottle sound，amphoric rale） …… 448
空瓮性语音（amphoriloquy，amphorophony） …… 448
斯叩达叩响（Skodaic resonance） …… 448
呼吸急促（tachypnea） …… 448
哮鸣（wheeze） …… 448
胸膜摩擦音（pleuritic rub） …… 448
小水泡音（细湿性啰音，small bubble） …… 448
啰音（rales） …… 448
大水泡音（big bubbles） …… 448
梗阻性呼吸困难（obstructive dyspnea） …… 449
功能残气量（functional residual capacity，FRC） …… 449
管性呼吸音（tubular sound，tubular respiration） …… 449
鼾声呼吸（stertorous respiration，sterbrous breathing） …… 449
耗氧过多性缺氧（症）（consumptive anoxia） … 449
耗氧量（oxygen consumption） …… 449
黑麦哮喘（rye asthma） …… 449
红细胞增多症（polycythemia，erythrocytosis） … 449
喉喘鸣（laryngeal stridor） …… 449
喉性呼吸困难（laryngeal dyspnea） …… 449
呼气流量（expiratory gas flow） …… 450
呼气流速高峰（maximal expiratory rate of flow） …… 450
呼气末正压（end－expiratory positive pressure） …… 450
呼气性呼吸困难（expiratory dyspnea） …… 450
呼吸表浅（hypopnea） …… 450
呼吸不规则（irregular respiration） …… 450
呼吸道感染（respiratory tract infection） …… 450
呼吸道梗阻（respiratory obstruction） …… 450
呼吸道通气术（aeroporotomy） …… 450
呼吸道萎陷（collapse of airway） …… 451
呼吸道阻力（resistance of respiratory tract） …… 451
呼吸反射（respiratory reflex） …… 451
呼吸功能不全（respiratory insufficiency） …… 451
呼吸过度（hyperpnea） …… 451
单纯性肺动脉狭窄（simple stenosis of pulmonary artery） …… 451
单纯性肺动脉扩张（simple dilatation of pulmonary artery） …… 451
单纯性气胸（simple pneumothorax） …… 451
等容压力－流量曲线（equal volume pressure flow curve） …… 451
乏氧（anoxia） …… 451
烦咳性晕厥（tussicular syncope） …… 452
反常呼吸（paradoxical respiration） …… 452
反射性咳嗽（reflex cough） …… 452
反跳现象（rebound phenomenon） …… 452
防御性呼吸反射（protective respiratory reflex） …… 452
胸腔积液（pleural effusion） …… 452
癌性胸腔积液（malignant pleural effusion） …… 453
肺捻发音（pulmonary crepitant rales） …… 453
辅助呼吸（assistant respiration） …… 453
辅助通气（assistant ventilation） …… 453
腹性气喘（abdominal asthma） …… 453
干咳（dry cough） …… 453
过度通气（overventilation，hyperventilation） …… 453
过度通气综合征（hyperventilation syndrome） … 453
呼吸急促（polypnea，tachynea） …… 453
呼吸间断（anaerosis） …… 453

呼吸间歇（respiratory pause） …… 453
呼吸痉挛（respiratory spasm） …… 453
呼吸窘迫综合征（respiratory distress syndrome, RDS） …… 454
呼吸均匀（eupnea） …… 454
呼吸困难（dyspnea） …… 454
呼吸型（type of respiration, breathing patrern） …… 454
呼吸裂（intercartilaginous rima） …… 454
呼吸麻痹（呼吸肌麻痹）（respiratory paralysis） …… 454
呼吸慢深（profound and slow respiration） …… 454
呼吸浅慢（hypopnea） …… 454
呼吸浅快（tachypnea） …… 454
呼吸深快（hyperpnea） …… 454
呼吸衰竭（respiratory failure） …… 454
呼吸征（respiratory death） …… 455
呼吸暂停（apnea） …… 455
呼吸性不整脉（respiratory arrhythmia） …… 455
呼吸性抽搐（respiratory tic） …… 455
呼吸性间歇脉（pulsus respiration intermittence） …… 455
呼吸性脉搏（respiratory pulse） …… 455
呼吸脑病（respiratory encephalopathy） …… 455
呼吸性心律失常（respiratory arrhythmia） …… 455
呼吸徐缓（bradypnea） …… 456
呼吸音粗糙（respiratory radeness, respiratory harshness） …… 456
呼吸音减弱（diminished respiration） …… 456
呼吸音延长（prolonged breath sound） …… 456
呼吸音增强（exaggerated breath sound） …… 456
呼吸运动（respiratory movement） …… 456
呼吸杂音（respiratory murmur） …… 456
呼吸暂停症（breath holding spell） …… 456
呼吸增强（angmented respiration） …… 456
呼吸窒息（strangulation） …… 456
间歇性呼吸（interrupted respiration, cog－wheel respiration） …… 456
间歇性呼吸暂停（intermittent apnea） …… 457
间歇性正压呼吸（intermittent positive pressure breathing, IPP） …… 457
间歇性正压呼吸器（intermittent positive pressure respirator） …… 457
换气功能障碍（dysfunction of ventilation） …… 457
通气灌注比率（ventilation－perfusion ratio） …… 457
通气过度（hyperventilation） …… 457
通气过度综合征（hyperventilation syndrome） … 457
黄脓痰（yellowish purulent sputum） …… 458
混合性呼吸音（mixed breath sound） …… 458
机械呼吸（mechanical respiration） …… 458
机械性窒息（mechanical asphyxia） …… 458
急性呼吸衰竭（acute respiratory failure） …… 458
科里根呼吸（Corrigan respiration, cerebral respiration） …… 458
库－毛尔呼吸（Kussmaul respiration） …… 458
下呼吸道（lower respiratory tract） …… 458
吸气性呼吸困难（inspiratory dyspnea） …… 458
限制性通气障碍（restrictive ventilatory dysfunction） …… 459
限制性通气不足（restrictive hypoventilation） … 459
小气道（small airway） …… 459
小气道功能（small airway function） …… 459
心胸比率（cardio－thoracic ratio） …… 459
胸腔积液（plueral effusion） …… 459
胸痛（chest pain） …… 459
吸气末停顿（end inspiratory plateau） …… 460
寄生虫性咯血（parasitic hemoptysis） …… 460
间歇性低热（intermittent mild fever） …… 460
痰（sputum, expectoration） …… 460
痰结核菌检查（sputum examination for tuberculous bacillus） …… 460
痰液黏稠（thick sputum） …… 460
痰量（amount of expectoration） …… 460
痰中带血（sputum mixed with blood, blood－tinged sputum） …… 461
痰珠（pearl） …… 461
痰液检查（sputum examination） …… 461
痰液脱落细胞学检查（exfoliative cell examination of sputum） …… 461
痰液细胞学（expectorative cytology） …… 461
叹气（sigh） …… 461
叹息（sigh, stenagma） …… 461
气道阻力（airway resistance） …… 461
叹气（息）样呼吸（sighing dyspnea） …… 461
假咯血（pseudohemoptysis） …… 462
假气喘（pseudoasthma） …… 462

痉挛性咳嗽（spastic cough） …… 462
局限性哮鸣音（localized wheezing sound） …… 462
气管癌（carcinoma of trachea） …… 462
气管插管术（endotracheal intubation, tracheal cannula, tracheal intubation） …… 462
气管痉挛（tracheospasm） …… 462
气管镜检查（bronchoscopy） …… 462
气管扩张（tracheaectasy） …… 462
气管鳞状上皮癌（squamous cell carcinoma of trachea） …… 462
气管内投药（intratracheal medication） …… 463
气管内异物（intratracheal foreign body） …… 463
气管内注入（法）（intratracheal injection） …… 463
气管平滑肌瘤（trachea leiomyoma） …… 463
气管憩室（trachea diverticulum） …… 463
气管乳头状瘤（trachea papilloma） …… 463
气管软骨瘤（trachea chondroma） …… 463
气管软化（tracheomalacia） …… 463
气管－食管瘘（tracheo－esophageal fistula） …… 463
气管吸痰术（sputum aspiration via trachea） …… 463
气管腺癌（trachea adenocarcinoma） …… 464
气管腺样囊性癌（trachea adenoid cystic carcinoma） …… 464
气管性呼吸音（trachea breath sounds） …… 464
气管炎（tracheitis） …… 464
气管造口（tracheostomy） …… 464
气管战伤（trachea battle injury） …… 464
气管支气管镜检查（法）（bronchoscopy） …… 464
气管支气管软化（trachea－bronchomalacia） …… 465
气管支气管狭窄（trachea－bronchus stricture） …… 465
气管支气管炎（tracheitis and bronchitis） …… 465
气管支气管增大征（trachea－bronchus macrosis） …… 465
气管脂肪瘤（trachea lipoma） …… 465
气管肿瘤（trachea tumor） …… 465
化学性支气管炎（chemical bronchitis） …… 466
支气管肺发育不全征（bronchopulmonary dysplasia） …… 466
支气管肺泡灌洗（bronchoalveolar lavage, BAL） …… 466
支气管肺泡呼吸音（bronchovesicular breathing sound） …… 466
支气管呼吸音（bronchial breathing sound） …… 466
支气管激发试验（bronchial provocation test） … 466
支气管结石症（broncholithiasis） …… 466
支气管镜（bronchoscope） …… 466
支气管镜检查（bronchoscopy） …… 467
支气管扩张症（bronchiectasis） …… 467
支气管扩张药（bronchodilator） …… 467
支气管内插管（endobronchial intubation） …… 467
支气管内麻醉（endobronchial anesthesia） …… 467
支气管黏液嵌塞（mucoid impaction of bronchus） …… 467
支气管平滑肌瘤（leiomyoma of bronchus） …… 467
支气管软骨瘤（bronchial chondroma） …… 468
支气管腺癌（bronchial adenocarcinoma） …… 468
支气管造影术（bronchography） …… 468
支气管中心性肉芽肿（bronchocentric granulomatosis） …… 468
支气管周围袖口征（peribronchial cuffing sign） …… 468
中叶综合征（middle lobe syndrome） …… 468
急性上呼吸道感染（acute upper respiratory tract infection） …… 468
急性闭塞性细支气管炎（acute obliterating bronchiolitis） …… 469
急性喉气管炎（acute laryngotracheitis） …… 469
急性脓胸（acute pyothorax, acute empysema） … 469
急性支气管炎（acute bronchitis） …… 469
急性气管－支气管炎（acute tracheobronchitis） …… 469
细支气管－肺泡交通支（lambert canal） …… 470
纤维支气管镜（fibrobronchoscope） …… 470
纤维支气管镜检查（fibrobronchoscopy） …… 470
细支气管扩张（bronchiolectasis） …… 470
细支气管炎（bronchiolitis） …… 470
先天性支气管囊肿（congenital bronchial cyst） …… 470
先天性支气管软化症（congenital brochomalacia） …… 471
纤维闭塞性细支气管炎（obliterating fibrobronchiolitis） …… 471
急性咽－喉气管炎（acute pharyngolaryneal tracheitis） …… 471
急性支气管炎（acute bronchitis） …… 471

结核性气管炎（tuberculous bronchitis） …… 471
毛细支气管炎（bronchiolitis, bronchopneumonia） …… 471
囊柱状支气管扩张（sacculocylindrical bronchiectasis） …… 471
囊状支气管扩张（cystic bronchiectasis, sacculated bronchiectasis） …… 472
慢性支气管炎（chronic bronchitis） …… 472
喘息性支气管炎（asthmatic bronchitis） …… 472
陶工支气管炎（potters bronchitis） …… 472
脱屑性间质性肺炎（desquamative interstitial pneumonia, DIP） …… 472
布尔脱屑性肺炎（Buhi desquamative pneumonia） …… 472
干酪性（样）肺炎（caseous pneumonia, cheesy pneumonia） …… 473
过敏性肺炎（hypersensitive pneumonia） …… 473
类脂性肺炎（lipoid pneumonia） …… 473
流感病毒肺炎（influenza virus pneumonia） …… 473
流行性嗜血杆菌肺炎（hemophilus influenza pneumonia） …… 473
立克次体肺炎（rickettsial pneumonia） …… 473
吕弗勒肺炎（Lüffler pneumonia） …… 473
吸入性肺炎（aspiration pneumonia） …… 473
巨细胞肺炎（giant－cell pneumonia） …… 474
葡萄球菌肺炎（staphylococcal pneumonia） …… 474
支气管肺炎（bronchopulmonary pneumonia） …… 474
土拉菌肺炎（tularemic pneumonia） …… 474
衣原体肺炎（chlamydiae pneumonia） …… 474
医院获得性肺炎（nasocomial pneumonia） …… 474
隐源性致纤维化性肺泡炎（cryptogenic fibrotic pulmonary alveolitis） …… 475
肺炎（pneumonia） …… 475
肺炎败血症（septicemic pneumonia） …… 475
肺炎球菌肺炎（pneumococcal pneumonia） …… 475
肺炎性假瘤（pulmonary inflammatory pseudotumor） …… 475
化脓性肺炎（suppurative pneumonia, apostanatose pneumonia） …… 475
化学性肺炎（chemical pneumonia） …… 475
化学性支气管肺炎（chemical bronchopneumonia） …… 475
坏死性流感肺炎（necrotic influenzal pneumonia） …… 475
黄疸性肺炎（bilious pneumonia） …… 475
病毒性肺炎（virus pneumonia） …… 476
肺囊虫性肺炎（pneumocystic pneumonia） …… 476
分离性肺炎（pneumonia dissecans） …… 476
风湿性肺炎（rheumatic pneumonia） …… 476
费里德兰德肺炎（Friedlander pneumonia） …… 476
金黄色葡萄球菌肺炎（staphylococcus aureus pneumonia） …… 476
巨细胞病毒肺炎（cytomegalovirus pneumonia） …… 476
军团菌肺炎（legionella pneumonia） …… 476
克雷白杆菌性肺炎（Klebsiella pneumonia） …… 477
腺病毒肺炎（adenoviral pneumonia） …… 477
休克性肺炎（pneumonia with shock） …… 477
假单胞菌性肺炎（pseudomonas pneumonia） …… 477
麻疹肺炎（measles pneumonia） …… 477
慢性嗜酸粒细胞肺炎（chronic eosinophilic pneumonia） …… 477
鼠肺炎病毒（murine pneumonia virus, pneumonia virus of mice） …… 477
鼠疫性肺炎（plague pneumonia） …… 478
鼠肺炎衣原体（pneumonitis chlamyniae） …… 478
胎儿宫内肺炎（intrauterine pneumonia） …… 478
胎儿肺炎（intrauterine pneumonia） …… 478
浆细胞性肺炎（plasma cell pneumonia） …… 478
炭疽杆菌肺炎（anthrax pneumonia） …… 479
内源性脂质性肺炎（endogenous lipid pneumonitis） …… 479
念珠菌性肺炎（moniliasis pneumonia） …… 479
尿毒症性肺炎（uremic pneumonia） …… 479
支原体肺炎（mycoplasmal pneumonia） …… 479
致纤维化性肺泡炎（fibrosing alveolitis） …… 480
放射性肺炎（radiation pneumonitis） …… 480
放线菌病肺炎（actinomycotic pneumonia） …… 480
非典型性肺炎（atypical pneumonia） …… 480
非开放性肺结核（closed pulmonary tuberculosis） …… 480
非典型分枝杆菌病（atypical mycobacteriosis） …… 480
肥大性肺性骨关节病（hypertrophic pulmonary osteoarthropathy） …… 481
肺阿米巴病（pulmonary amebiasis） …… 481

肺阿米巴感染（pulmonary amebic infection）…… 481
肺阿米巴脓肿（amebic abscess of lung）…… 481
肺癌（lung cancer, pulmonary carcinoma）…… 481
小细胞未分化型肺癌（small cell undifferentialted carcinoma of lung）…… 481
肺瘢痕癌（scar carcinoma of lung）…… 482
肺包虫病（pulmonary echinococcosis）…… 482
肺包虫囊肿（hydatid cyst of lung）…… 482
肺孢子虫病（pneumocytosis）…… 482
肺孢子丝菌病（pulmonary sporotrichosis）…… 482
肺鼻疽（glanders of lung）…… 482
肺变态反应（pulmonary allergy）…… 482
肺表面活性物质（pulmonary surfactant）…… 482
肺病学（pneumology）…… 483
肺病治疗（pneumotherapy）…… 483
肺不张（atelectasis）…… 483
肺部良性肿瘤（benign tumor of lung）…… 483
肺尘性纤维变性（coniofibrosis）…… 483
肺出血（pneumorrhagia）…… 483
肺刺激性毒剂（pulmonary irritant poision）…… 483
肺错构瘤（hamartoma of lung）…… 483
肺大泡（bulla）…… 484
肺大圆形细胞癌（large round cell carcinoma of lung）…… 484
肺淀粉样变性（pulmonary amyloidosis）…… 484
肺动静脉瘤（pulmonary arteriovenous aneurysm）…… 484
肺动脉瓣闭锁（pulmonary atresia）…… 484
肺动脉瓣关闭不全（pulmonary insufficiency）… 484
肺动脉瘤（aneury of pulmonary artery）…… 484
肺动脉段膨出（prominence of pulmonary artery segment）…… 485
肺动脉高压（pulmonary hypertension）…… 485
肺动脉喷射喀喇音（pulmonic ejection click）… 485
肺动脉平均压（mean pulmonary arterial pressure）…… 485
肺动脉收缩早期喷射音（pulmonary protosystolic ejection sound）…… 485
肺动脉栓塞（pulmonary embolism）…… 485
肺动脉狭窄（pulmonary artery stenosis）…… 485
肺动脉楔嵌压（pulmonary artery wedge pressure）…… 485
肺动脉压（pulmonary arterial pressure）…… 485
肺动脉圆锥（conus arteriosus, pulmonary conus）…… 486
肺发育不全（agenesis of lung, pulmonary hypoplasia）…… 486
肺浮物试验（hydrostatic test of lung）…… 486
肺复张性肺水肿（reexpansion pulmonary edema）…… 486
肺肝样变（hepatization of lung）…… 486
肺隔离症（pulmonary sequestration）…… 486
肺梗死（pulmonary infarction）…… 486
肺梗死性肺水肿（infarctional pulmonary edema）…… 486
肺弓形体病（toxoplasmosis of lung）…… 486
肺上沟癌（pulmonary sulcus tumor, Pancoast tumor）…… 486
肺钩虫病（ancylostomiasis of lung）…… 487
肺过度透亮（hyperlucent lung）…… 487
肺过敏性肉芽肿（allergic granuloma of lung）… 487
肺含铁血黄素沉着症（pulmonary hemosiderosis）…… 487
肺黑变病（pneumomelanosis, pneumonomelanosis）…… 487
肺横纹肌肉瘤（pulmonary rhabdomyosarcoma）…… 487
肺滑石粉病（talc pneumoconiosis）…… 487
肺化学感受器瘤（chemodectoma of lung）…… 487
肺坏疽（pulmonary gangrene）…… 487
肺坏死性肉芽肿（gangrenous granuloma of lung）…… 488
肺蛔虫病（ascariasis of lung）…… 488
肺蛔蚴移行症（ascaric larva migrans of lung）…… 488
肺急性渗出型粟粒性结核病（acute exudative military taberculosis of lung）…… 488
肺棘球蚴病（echinococcasis of lung）…… 488
肺尖结核（apical tuberculosis）…… 488
肺间质水肿（pulmonary interstitial edema）…… 488
肺间质纤维化（pulmonary interstitial fibrosis）…… 488
肺胶样癌（colloid carcinoma of lung）…… 488
肺胶原病（collagen disease of lung, collagenosis of lung）…… 489
肺结核（pulmonary tuberculosis）…… 489

肺结核合并空洞形成（tuberculosis of lung with cavitation） …… 489
肺结核化学疗法（chemotherapy of pulmonary tuberculosis） …… 489
肺结核咯血（hemoptysis of pulmonary tuberculosis） …… 489
肺结核瘤（tuberculoma of lung） …… 489
肺结核性纤维化（tuberculous fibrosis of lung） …… 489
肺结核原发综合征（primary complex, Ghon complex） …… 489
肺结节病（sacoidosis of lung） …… 489
肺静脉异位回流（anomalous pulmonary venous return） …… 489
肺静脉阻塞（pulmonary venous obstruction） …… 490
肺巨细胞癌（giant cell carcinoma of lung） …… 490
肺空洞（pulmonary cavity） …… 490
肺空洞形成（pulmonary cavitation） …… 490
肺痨（pulmonary tuberculosis, phthisis） …… 490
肺量测定法（pulmometry） …… 490
肺毛（白）霉菌病（pulmonary mucormycosis） …… 490
肺毛细血管嵌顿压（wedged pressure of pulmonary capillary） …… 490
肺霉菌病（pulmonary mycosis, pneumomycosis） …… 490
肺门充血（pulmonary hilar congestion） …… 491
肺门结核（hilum tuberculosis, hilar tuberculosis） …… 491
肺门舞蹈［征］（hilus dance） …… 491
肺门移位（displacement of hilus of lung） …… 491
肺门阴影（hilar shadow） …… 491
肺门增大（pulmonary hilar enlargement） …… 491
肺门周围浸润（perihilar infiltration） …… 491
肺弥漫性病变（diffuse pulmonary disease） …… 491
肺弥散功能（pulmonary diffusion function） …… 491
肺弥散量（pulmonary diffusion capacity） …… 491
肺棉屑沉着病（lysinosis, pulmonary lysinosis） …… 492
肺母细胞瘤（pulmonary blastoma） …… 492
肺囊虫病（peumocystosis） …… 492
肺囊性纤维化（pulmonary cystic fibrosis） …… 492
肺囊肿（pulmonary cyst, cyst of lung） …… 492
肺－脑综合征（pulmonary－cerebral syndrome） …… 492
肺内异物（foreign body of lung） …… 492
肺黏液瘤（myxoma of lung） …… 492
肺念珠菌病（pneumomoniliasis, pulmonary candidasis） …… 492
肺脓肿（pulmonary abscess, abscess of lung） … 493
肺诺卡菌病（pulmonary Nocardiosis, Nocardiosis of lung） …… 493
肺泡蛋白沉着症（pulmonary alveolar proteinosis） …… 493
肺泡毛细血管阻滞（断）综合征（alveolar capillary block syndrome） …… 493
肺泡上皮癌（alveolar cell carcinoma） …… 493
肺泡死腔（气）量（alveolar dead space capacity） …… 493
肺泡微石症（pulmonary alveolar microlithiasis） …… 493
肺泡细胞癌（alveolar cell carcinoma） …… 493
肺泡性气肿（alveolar emphysema） …… 494
肺胚胎性癌肉瘤（embryonal carcinosarcoma of lung） …… 494
肺膨胀不全（pulmonary atelectasis） …… 494
肺平滑肌瘤（leiomyoma of lung） …… 494
肺平滑肌肉瘤（leiomyosarcoma of lung） …… 494
肺气泡栓塞（air－embolism of lung） …… 494
肺气肿（aero－emphysema） …… 494
肺气肿大泡（emphysematous bulla） …… 494
肺气肿性哮喘（emphysematous asthma） …… 495
肺气肿性胸膜下泡（emphysematous subpleural bleb） …… 495
肺牵张反射（lung stretch reflex） …… 495
肺青霉病（pulmonary penicilliosis） …… 495
肺球孢子菌病（coccidioidomycosis of lung） …… 495
肺曲菌病（pulmonary aspergillosis） …… 495
肺肉瘤（sarcoma of lung） …… 495
肺乳头状瘤（papilloma of lung） …… 495
肺软骨瘤（chondroma of lung） …… 496
肺上沟瘤（superior pulmonary sulcus tumor） …… 496
肺神经纤维瘤（neurofibroma of lung） …… 496
肺出血－肾炎综合征（Goodpasture syndrome） …… 496
肺石墨沉着病（graphite pneumoconiosis） …… 496

肺嗜酸细胞浸润症（pulmonary eosinophilia） … 496
肺嗜酸性细胞肉芽肿（pulmonary eosinophilic granuloma） …… 497
肺鼠疫（pneumonic plague） …… 497
肺栓塞（pulmonary embolism） …… 497
肺水肿（pulmonary edema） …… 497
吸入性肺水肿（aspiration pulmonary edema） … 497
肺粟粒性结核病（miliary tuberculosis of lung） …… 497
肺闭锁综合征（locked lung syndrome） …… 497
肺铁末沉着病（pulmonary siderosis） …… 497
肺通气功能障碍（dysfunction of pulmonary ventilation） …… 498
肺通气－灌流失衡（ventilation－perfusion imbalance） …… 498
肺透明膜病（hyaline membrane disease） …… 498
肺透明细胞癌（clear cell carcinoma of lung） … 498
肺韦格内肉芽肿病（Wegener granulomatosis of lung） …… 498
肺萎陷（pulmonary collapse） …… 498
肺纹理（lung marking） …… 498
肺吸虫病（paragonimiasis） …… 499
肺锡末沉着症（stannosis） …… 499
肺底积液（infrapulmonary effusion） …… 499
肺纤维化（pulmonary fibrosis） …… 499
肺纤维瘤（fibroma of lung） …… 499
肺腺癌（adenocarcinoma of lung） …… 499
肺心病（cor pulmonale，pulmonary heart disease） …… 499
肺心功能代偿期（stage of pneumocardial compensation） …… 499
肺心功能失代偿期（stage of pneumocardial decompensation） …… 500
肺新型隐球菌病（cryptococcus neoformans of lung） …… 500
肺型组织胞浆菌病（pulmonary histoplasmosis） …… 500
肺腺瘤（pulmonary adenoma） …… 500
肺性发绀（pulmonary cyanosis） …… 500
肺性骨关节病（pulmonary osteoarthropathy） …… 500
肺血管阻力（pulmonary vascular resistance） …… 500
肺血流分布（pulmonary blood flow distribution） …… 500
肺血吸虫病（pulmonary schistosomiasis） …… 501
肺燕麦细胞癌（oat cell carcinoma of lung） …… 501
肺羊水栓塞（pulmonary amniotic embolism） …… 501
肺氧中毒（oxygen toxicity of lung） …… 501
肺叶性（肺）膨胀不全（lobar atelectasis） …… 501
肺隐球菌病（pulmonary cryptococcosis） …… 501
肺硬变（pneumosclerosis） …… 501
肺淤血（pulmonary congestion） …… 501
肺源发性恶性肿瘤（primary malignant tumor of lung） …… 501
肺源性呼吸困难（pulmonary dyspnea） …… 501
肺性脑病（pulmonic encephalopathy） …… 502
肺源性心脏病（cor pulmonale） …… 502
肺缘啰音（border rale，marginal rale） …… 502
肺脏压缩（compression of lung） …… 502
肺真菌病（pneumomycosis） …… 502
肺震伤（pulmonary concussion） …… 502
肺支气管性囊肿（bronchogenic cyst of lung） … 502
肺脂肪瘤（lipoma of lung） …… 502
肺脂肪栓塞（pulmonary fat embolism） …… 502
肺中叶综合征（middle lobe syndrome） …… 502
肺转移瘤（metastatic tumor of lung） …… 502
阻塞性肺气肿（obstructive emphysema） …… 503
大泡性肺气肿（bullous emphysema） …… 503
代偿性肺气肿（compensatory emphysema） …… 503
放射性肺水肿（radiation pulmonary edema） …… 503
放射性肺纤维化（radiation pulmonary fibrosis） …… 503
白肺（white lung） …… 503
包裹性脓胸（encapsul ated empyema） …… 503
高原性肺水肿（high altitude pulmonary edema） …… 503
梗死性肺水肿（infarctional pulmonary edema） …… 504
硅肺结核（silicotuberculosis，tuberculosilicosis） …… 504
急性肺水肿（acute pulmonary edema） …… 504
急性肺源性心脏病（acute cor pulmonale） …… 504
卡氏肺囊虫（pneumocystis carinii） …… 504
良性尘肺（benign pneumoconiosis） …… 504
类风湿肺（rheumatoid lung） …… 505
吸入性肺脓肿（aspiration lung abscess） …… 505
细支气管肺泡癌（bronchiolar alveolar cell carcinoma）

…… 505
先天性肺大叶气肿（先天性局限性肺气肿）（congenital lobar emphysema） …… 505
先天性肺囊肿（congenital pulmonary cysts） …… 505
腺棘癌（adenoacanthoma） …… 505
小叶中心肺气肿（centrilobular emphysema） …… 506
休克肺（shock lung） …… 506
先天性肺发育不全（congenital pulmonary aplasia） …… 506
哮喘性肺嗜酸细胞浸润症（asthmatic pulmonary eosinophilia） …… 506
血源性肺脓肿（hemotogenous lune abscess） …… 506
急性粟粒性结核（acute military tuberculosis） … 507
急性血行性播散性肺结核（acute hematogenous disseminated pulmonary tuberculosis） …… 507
继发性肺脓肿（secondary pulmonary abscess） …… 507
间质性肺气肿（interstitial emphysema） …… 507
间质性纤维化（interstitial fibrosis） …… 507
家族性肺动脉高压（familial pulmonary hypertension） …… 507
家族性肺气肿（familial pulmonary emphysema） …… 507
慢性肺源性心脏病（chronic pulmonary heart disease, cor pulmonale） …… 508
慢性纤维空洞型肺结核（chronic fibro－cavitary pulmonary tuberculosis） …… 508
慢性血行播散型肺结核（chronic hematogenous disseminated pulmonary tuberculousis） …… 508
慢性阻塞性肺部疾病（chronic obstructive disease of lung, chronic obstructive pulmonary disease, COPD） …… 508
慢性阻塞性肺气肿（chronic obstructive emphysema） …… 509
煤尘肺/煤工尘肺（pneumoconiosis of coal worker/coalminer's lung） …… 509
弥漫型肺癌（diffuse carcinoma of lung） …… 509
弥漫性肺间质纤维化（diffuse pulmonary fibrosis） …… 509
弥漫性阻塞性肺气肿（diffuse obstructive emphysema） …… 509
棉（尘）肺/棉屑肺（byssinosis） …… 510
蘑菇工人肺（mushroom－worker's lung） …… 510
溺死肺（lung of the drowned） …… 510
尿毒症肺（uremic lung） …… 510
农民肺（farmer's lung） …… 510
铍肺（berylliosis of lung/beryllium pneumonia） …… 510
全叶性肺气肿（panlobular emphysema） …… 510
热带性肺嗜酸细胞浸润征（tropical eosinophilia） …… 510
热伤肺络（injury to lung caused by heat） …… 511
妊娠合并肺结核（pregnancy accompanied by tuberculosis） …… 511
肉芽肿型结核球（瘤）（granulomatous tuberculoma） …… 511
三期石棉肺（tertiary period asbestosis） …… 511
术后肺内感染（postoperative pulmonary infection） …… 511
矽肺（硅肺）（silicosis） …… 511
镉尘肺（cadmiosis） …… 512
谷尘肺（grain dust pneumoconiosis） …… 512
钴尘肺（cobaltosis） …… 512
硅酸铝肺（aluminum silicate pneumoconiosis） … 512
水泥尘肺（cement pneumoconiosis） …… 512
水肺（aqua lung） …… 512
饲鸟者肺（bird－breeder's lung） …… 512
粟粒性肺结核（miliary tuberculosis of lung） …… 513
粟粒性结核（miliary tuberculosis） …… 513
毁损肺（destroyed lung） …… 513
速发矽肺（acute silicosis） …… 513
炭肺（anthracosis, melanedema） …… 513
特发性肺含铁血黄素沉着（积）症（idiopathic pulmonary hemosiderosis, Ceelan－dellerstedt syndrome） …… 513
特发性肺静脉梗阻（idiopathic pulmonary venous obstruction） …… 514
糖尿病性肺结核（diabetic pulmonary tuberculosis） …… 514
特发性致纤维化性肺泡炎（idiopathic fibrosing alveolitis） …… 514
锑尘肺（antimony pneumoconiosis） …… 514
铁尘肺（siderosis, File－Cutter's phthisis） …… 515
铁肺（iron lung, drinker respirator） …… 515
铜屑肺（chalcosis） …… 515
淹溺性肺水肿（pulmonary edema due to drowning）

…… 515
圆形肺不张（球形肺不张）（round atelectasis）…… 515
原发性肺动脉高压（primary pulmonary hypertension）…… 515
原发性肺动脉高压综合征（primary pulmonary hypertension syndrome）…… 515
原发性肺结核（primary pulmonary tuberculosis）…… 516
原发性肺泡通气不足（primary alveolar hypoventilation）…… 516
原发性肺组织细胞增多症（primary pulmonary histiocytosis）…… 516
中央型肺癌（central type carcinoma of lung）… 516
周围型肺癌（peripheral type carcinoma of lung）…… 516
左肺受压征（sign of compression of left lung）…… 516
产后肺栓塞（puerperal pulmonary embolism）… 516
尘肺（pneumoconiosis）…… 516
胸壁感染（infection of thoracic wall）…… 516
胸壁结核（tuberculosis of thoracic wall）…… 516
胸壁顺应性（chest wall compliance）…… 517
胸膜活检（biopsy of pleura）…… 517
胸膜间皮细胞瘤（pleural mesothelioma）…… 517
胸膜炎（pleurisy）…… 517
出血性胸膜炎（hemorrhagic pleurisy）…… 517
肥厚性胸膜炎（pachypleuritis）…… 517
胸膜外生征（extrapleural sign）…… 517
胸内结节病（intrathoracic sarcoidosis）…… 518
胸膜休克（pleural shock）…… 518
继发性胸膜炎（secondary pleurisy）…… 518
结核性胸膜渗液（tuberculous pleural effusion）…… 518
结核性胸膜炎（tuberculous pleurisy）…… 518
结节病性胸膜炎（sarcoidosis pleuritis）…… 518
浆液纤维蛋白性胸膜炎（seroplastic pleurisy）…… 518
浆液性胸膜炎（serous pleurisy）…… 519
弥漫性恶性胸膜间皮瘤（diffuse malignant mesothelioma of pleura）…… 519
乳糜性胸膜炎（celiac pleuritis）…… 519
叶间胸膜积液（interlobar pleural effusion）…… 519
干酪性结核（caseous tuberculosis）…… 519
干酪病灶（caseous focus）…… 519
干酪样肺炎性结核（caseous pneumonic tuberculosis）…… 519
干性胸膜炎（dry pleurisy）…… 519
感冒（common cold）…… 519
感染性哮喘（infective asthma）…… 520
高钾血症（hyperpotassemia）…… 520
高氯［血］性酸中毒（hyperchloremic acidosis）…… 520
高镁血症（hypermagnesemia）…… 520
高钠血症（hypernatremia，hypernatronemia）…… 520
高浓度氧（high concentration oxygen）…… 520
高碳酸血症（hypercapnia）…… 520
高原红细胞增多症（altitude erythrocytosis）…… 521
膈肌麻痹（phrenoparalysis）…… 521
膈肌损伤（injury of diaphragma）…… 521
膈痉挛（phrenispasm）…… 521
膈下脓肿（subphrenic abscess，subphragmatic abscess）…… 521
膈肿瘤（tumor of disphragma）…… 521
过敏性哮喘（allergic asthma）…… 521
呼吸性碱中毒（respiratory alkalosis）…… 521
呼吸性酸中毒（respiratory acidosis）…… 522
环甲膜穿刺（thyrocricocentesis，intercricocentesis）…… 522
换气过度性碱中毒（hyperventilative alkalosis）…… 522
混合感染（mixed infection）…… 522
混合型酸碱紊乱（mixed acid－base disturbance）…… 522
混合性碱中毒（mixed alkalosis）…… 522
混合性酸中毒（mixed acidosis）…… 522
混合性通气功能障碍（mixed ventilatory dysfunction）…… 522
结节病（sarcoidosis）…… 523
金属烟尘热（metal fume fever）…… 523
经皮肺活检（percutaneous lung biopsy）…… 523
经纤维支气管镜肺活检（trans lung biopsy fibrobronchoscopy）…… 523
经胸壁针刺肺活检（transthoracic needle biopsy of lung）…… 523
颈淋巴结结核（tuberculous of cervical lymph nodes）

…… 523
旧结核菌素试验（old tuberculin test） …… 523
聚合物烟尘热（polymer fume fever） …… 524
卡布兰综合征（Caplan syndrome） …… 524
卡塔格内综合征（Kartagener syndrome） …… 524
柯萨奇病毒感染（Coxsackie virus infection） …… 524
可吸入性粉尘（inhalable dust） …… 524
克郎尼格峡（Kronig isthmus） …… 524
口对口人工呼吸（mouth to mouth artificial respiration） …… 524
勒－雪综合征（Letterer－Siwe syndrome） …… 525
漏出性胸腔积液（transudatory hydrothorax） …… 525
肋软骨炎（costochndritis） …… 526
鳞状细胞癌（squamous cell carcinoma） …… 526
流行性感冒（influenza） …… 526
伦敦烟雾（London smog） …… 526
细支气管炎（bronchiolitis） …… 526
哮喘（asthma） …… 526
尘螨性哮喘（dermatophagoides asthma） …… 527
哮喘持续状态（status asthmaticus） …… 527
心肺复苏术（cardiopulmonary resuscitation） …… 527
心肺感受器（cardiopulmonary receptor） …… 527
心肺移植（heart and lung transplantation） …… 527
胸腔镜检查（thoracoscopy examination） …… 527
血氧饱和度（blood oxygen saturation） …… 527
血气分析（blood gas analysis，BGA） …… 528
胸部影像学（chest imaging） …… 528
矽结节（silicotic nodule） …… 528
吸气试验（inspiration test） …… 528
吸气储备量（IRV inspiratory reserve volume） … 528
吸烟者红细胞增多症（smoker's polycythemia） …… 528
吸引性低氧血症（suction－induced hypoxemia） …… 528
纤毛无运动综合征（immobile cilia syndrome） …… 528
腺囊性癌（腺癌）（adenoid cystic carcinoma） …… 528
心肺脑复苏（cardiopulmonary－cerebral resuscitation） …… 529
心性哮喘（cardiac asthma） …… 529
胸腔穿刺（thoracentesis，pleurocentesis） …… 529
低氧血症（hypoxemia） …… 529
继发性脓胸（secondary empyema，secondary pyothorax） …… 529
继发性肺动脉高压（secondary pulmonary hypertension） …… 529
继发性红细胞增多症（secondary polycythemia） …… 530
间歇性给氧疗法（intermittent oxygen therapy） …… 530
减毒活结核菌素（vital tuberculin） …… 530
减毒性结核菌（attenuated tuberculosis） …… 530
加压人工呼吸（possitive pressure breathing，pressure artificial breathing） …… 530
甲型流感病毒（influenza A virus） …… 530
假结核瘤（pseudotuberculoma） …… 530
假结核结节（pseudotubercle） …… 531
非结核性分枝杆菌（non tuberculosis mycobacteria） …… 531
假结核病（pseudotuberculosis） …… 531
浆膜结核（tuberculosis of serous membrane） …… 531
结核毒性反应（tuberculous toxic reaction） …… 531
结核毒血症（tuberculous toxemia） …… 531
结核活菌苗（bacillus of calmette guerin，BCG） …… 531
结核浸润（tuberculous infiltration） …… 532
结核菌黏蛋白（tuberculin TB） …… 532
结核菌毒素（tuberculotoxin） …… 532
结核菌蛋白（tuberculoprotein） …… 532
结核菌素试验（tuberculin test） …… 532
结核咯血（tuberculous hemoptysis） …… 532
结核空洞（tuberculous cavity） …… 533
结核球（tuberculoma） …… 533
结核矽肺（tuberculosilicosis） …… 533
结核性肺门淋巴结肿大（tuberculous enlargent of hilar lymphgland） …… 533
结核性肺炎（tuberculous pneumonia） …… 533
结核性脓胸（tuberculous pyothorax） …… 533
结核性淋巴结炎（tuberculous lymphadenitis） … 534
结核性气胸（tuberculous pneumothorax） …… 534
金属尘肺（chrysosis of lung） …… 534
交通性气胸（open pneumothorax，blowing wound） …… 534
交通性自发性气胸（open spontaneous pneumothorax） …… 534

开放性结核（open tuberculosis）…… 534
抗生素敏感试验（antibiotic sensitivity test）…… 534
抗生素耐药性（antibiotic resistance）…… 534
抗酸杆菌（acid－fast bacillus）…… 534
麦芽工人肺（malt－worker's lung）…… 534
慢性呼吸衰竭（chronic respiratory failure）…… 534
内源性气喘（endogenous asthma）…… 535
黏液胸（blen nothorax）…… 535
脓气胸（pyopneumothorax）…… 535
脓胸（pyothorax lempyema）…… 535
脓胸并发支气管瘘（pyothorax empyema fistula）…… 535
脓气胸（pneumoempyema）…… 535
血气胸（pneumohemothorax）…… 536
潜伏性结核（incubative tuberculosis）…… 536
全身播散性结核（disseminated tuberculosis）… 536
热喘（dyspnea caused by heat evil）…… 536
热喘呼吸（panting）…… 536
热带嗜曙红细胞增多症性哮喘（tropical eosinophilia asthma）…… 536
人工肺（artificial lung）…… 536
人造肺（artificial lung）…… 536
人工呼吸（法）（artificial respiration）…… 536
人工通气（artificial ventilation）…… 537
人工呼吸器（机）（artificial ventilator）…… 537
人工气管（artificial trachea）…… 537
人工气胸疗法（artificial pneumothorax therapy）…… 537
人工气胸术（artificial pneumothorax）…… 537
人工心肺机（artificial heart－lung machine）…… 537
[人型] 结核 [分枝] 杆菌（mycobacterium tuberculosis hominis）…… 537
人型旧结核菌素（human old tuberculin）…… 537
容量呼吸机（volume－controled ventilator）…… 537
容积描记法（volume tracings）…… 538
容积描记器（volume tracer）…… 538
人型结核杆菌（mycobacterium hominis）…… 538
容量－流速测定（volume－flow measurement）…… 538
溶解氧（dissolved oxygen）…… 538
韦格内肉芽肿病（Wegener granulomatosis）…… 538
三凹征（three depressions sign）…… 538
三油酸酯呼吸试验（triolein respiratory test）… 538
氧疗（oxygen therapy）…… 539
术后支气管镜吸引术（postoperative bronchoscopic apiration）…… 539
术后呼吸抑制（postoperative inhibition of respiration）…… 539
睡眠呼吸暂停综合征（sleep apnea syndrome, SAS）…… 539
阿司匹林三联症（aspirin triad）…… 539
水平裂（horizontal fissure）…… 539
水气胸（hydro－pneumothorax）…… 539
死腔（dead space）…… 540
死腔/潮气量比率（ratio of dead space to tidal volume, Vd/Vt）…… 540
死腔气量增加（increased dead space volume）…… 540
死腔通气量（dead space volume）…… 540
死腔样通气（dead space like ventilation）…… 540
死腔容量（dead volume）…… 540
粟粒性播散（miliary dissemination）…… 540
酸中毒深大呼吸（Kussmaul respiration in acidosis）…… 540
创伤性气胸（traumatic pneumothorax）…… 540
损伤性血胸（traumatic hemothorax）…… 541
锁骨下动脉－肺动脉吻合术（subclavical－pulmonary arterial anastomosis）…… 541
炭末沉着性形成性支气管炎（bronchitis deformants anthracotica）…… 541
特发性呼吸窘迫综合征（idiopathic respiratory distress syndrome, IRDS）…… 541
陶工喘息（potter's asthma, pneumonoconiosis）…… 541
陶工哮喘（potter's asthma）…… 541
体肺循环分流术（systemic－pulmonary shunt）…… 541
体积描记法（plethysmography）…… 542
体积描记图（plethysmogram）…… 542
体位引流（postural drainage）…… 542
铁锈色痰（rusty sputum）…… 542
通气（ventilation）…… 542
通气不足综合征（hypoventilation syndrome）… 542
通气不足（hypoventilation, underventilation）… 542
过度通气（hyperventilation）…… 543
通气储备（ventilation reserve）…… 543

通气储量百分比（ventilatory reserve percentage, percentage of ventilation reserve） …… 543
通气储量比（ventilation reserve ratio） …… 543
口咽通气导管（oropharyngeal airway） …… 543
通（导）气管（airway） …… 543
通气功能（ventilatory function） …… 543
通气功能障碍（ventilation disturbance） …… 543
通气扫描（ventilation scan） …… 544
通气灌注失衡（ventilaton - perfusion imbalance） …… 544
通气血流比值（ventilation - perfusion ratio, ratio of ventilation and blood flow） …… 544
通气灌注扫描（ventilation and perfusion scan） …… 544
过度通气综合征（hyperventilation syndrome） … 545
通气面罩（ventilation mask） …… 545
通气机（ventilator, respirator） …… 545
通气障碍（disturbance of ventilation） …… 545
通透性（permeability） …… 545
吞咽呼吸暂停（deglutition apnea） …… 545
同步间歇指令通气（synchronized intermittent mandatory ventilation, SIMV） …… 545
兔耳征（rabbit - ear sign） …… 545
鸵鸟毛尘肺（ptilosis） …… 545
弯刀综合征（seimitar syndrome） …… 546
威廉斯 - 米基蒂综合征（Williams - Mikity syndrome） …… 546
威廉斯 - 坎贝尔综合征（Williams - Gampbell syndrome） …… 546
雾化疗法（nebulization therapy） …… 546
压力转换型通气机（pressure cycled ventilator） …… 546
氧中毒（oxygen poisoning） …… 546
胰源性胸水（pancreatogenic pleurorrhea） …… 546
尤尔特征（Ewart sign） …… 547
自发性气胸（spontaneous pneumothorax） …… 547
自发性血气胸（spontaneous hemopneumothorax） …… 547
阻塞性通气障碍（obstructive ventilatory disturbance） …… 547
最大呼气流 - 容积曲线（maximal expiratory flow - volume curve, MEFV） …… 547
最大通气量（maximum voluntary ventilation） … 547
用力肺活量（forced vital capacity） …… 547
用力呼气中段流速（forced expiratory midexpiratory flow rate, FEF25% - 75%） …… 547
周期呼吸（periodic respiration） …… 547
压力支持通气（pressure support ventilation） …… 548
肺残气量（residual volume of lung） …… 548
肺活量（vital capacity, VC） …… 548

结核病学

简介 …… 549
罗伯特·阿霍（Robert Koch） …… 552
柯霍现象（Koch's phenomenon） …… 552
吕伯城事件（Lübeck event） …… 552
结核病控制的五个里程碑（five milestones of tuberculosis control） …… 552
结核病治疗的六个里程碑（six milestones of tuberculosis treatment） …… 552
结核病控制纳入初级卫生保健（tuberculosis control as an integral part of primary health care） …… 553
世界防治结核病日（World Tuberculosis Day） …… 553
国际防痨和肺病联合会（International Union Against Tuberculosis and Lung Disease, IUATLD） …… 553
中国防痨协会（Chinese Anti - Tuberculosis Association, CATA） …… 553
中华医学会结核病学分会（Tuberculosis Branch of Chinese Medical Association） …… 553
中国防痨杂志（Bulletin of the Chinese Anti - Tuberculosis Association） …… 553
中华结核和呼吸杂志（Chinese Journal of Tuberculosis and Respiratory Diseases） …… 554
《中国结核病学科发展史》（the development history of tuberculosis science in China） …… 554
《结核病诊断细菌学检验规程》（the Laboratory Science Procedure of Diagnostic Bacteriology in Tuberculosis） …… 554
全国结核病流行病学调查（national epidemiological survey of tuberculosis） …… 554
我国肺结核病分类法（Pulmonary tuberculosis classification of China） …… 554
利福定（Rifamdin, RFD） …… 555
利福喷汀（Rifapentin, RPE, RFT） …… 555

世界银行贷款中国结核病控制项目（世行项目）（Loan project of World Bank for tuberculosis control in China） …… 555
卫生部加强与促进结核病控制项目（卫生部项目）（project of enhancement and improvement of tuberculosis control supported by the Ministry of Health） …… 555
涂片法（萋－尼法）（direct smear（Ziehl－Nelsen's stain）） …… 555
厚涂片法（thick film smear） …… 556
荧光染色镜检法（fluorescence stain） …… 556
离心沉淀法（centrifugal concentration method） …… 556
漂浮集菌法（floatation concentration method） … 556
微孔滤膜集菌法（membrance filter concentration method） …… 556
改良罗氏培养法（improved Lowenstein－Jensen medium culture） …… 556
液体培养基培养法（liquid culture） …… 557
红细胞沉降率（erythrocyte sedimentation rate，ESR） …… 557
腺苷脱氨酶（adenosine deaminase，ADA） …… 557
血管紧张素转换酶（angiotensin converting enzyme，ACE） …… 558
乳酸脱氢酶（lactic dehydrogenase，LDH） …… 558
丙氨酸氨基转移酶（alanine aminotransferase，ALT） …… 558
溶菌酶（lysozyme，LZM） …… 558
β_2－微球蛋白（β_2－microglobin，β_2MG） …… 558
铁蛋白（ferritin，FER） …… 559
铜蓝蛋白（covelline protein，CP） …… 559
微量元素（trace element，TE） …… 559
氯离子（chlorine ion） …… 559
总唾液酸（Total saliva acids，SA） …… 559
硝酸盐还原试验（nitrate reduction test） …… 559
耐热触酶试验（anti－heat catalase test） …… 560
尿素酶试验（urease test） …… 560
吐温 80 水解试验（Tween－80 hydrolyzation test） …… 560
烟酸酰胺酶试验（nicotinamidase test） …… 560
烟酸试验（nicotinic acid test） …… 560
改良罗氏培养基（Lowenstein－Jensen's medium，L－J medium） …… 560
米氏琼脂培养基（Middlebrook agar medium） … 560
7H 11 琼脂培养基（Middlebrook 7H－11 agar medium） …… 560
匡氏琼脂培养基（Kuang's agar medium） …… 560
苏通液体培养基（Sauton agar medium） …… 561
1%溶血半流体培养基（1% hemolyzed semiliquid medium） …… 561
丙酮酸钠培养基（sodium pyruvate medium） …… 561
酸罗氏培养基（Acid Lowenstein－Jenson's medium） …… 561
小川培养基（Ogawa medium） …… 561
PZA 敏感试验培养基（pyrazinamide susceptivity testing medium） …… 561
Dubos 肉汤（Dubos broth） …… 561
Trudean 马铃薯培养基（Trudean potato medium） …… 561
Kirchner 增菌培养基（Kirchner enrichment medium） …… 561
结核结节（tubercle） …… 561
结核肉芽肿（granuloma，tuberculosis granuloma） …… 562
干酪样坏死（caseation，caseous necrosis） …… 562
干酪样坏死液体或软化（liquefaction or softening of caseation） …… 562
上皮样细胞（epithelioid cell） …… 562
朗汉斯巨细胞（Langhans cell，Langhans giant cell） …… 562
空洞（cavity） …… 562
纤维化（fibrosis） …… 563
钙化（calcuification） …… 563
浸润病变（infiltration） …… 563
渗出性病变（exudative lesion） …… 563
增殖性病变（proliferative lesion） …… 563
结核瘤或结核球（tuberculoma） …… 563
肺结核影像特征（pulmonary tuberculosis image charac teristic） …… 564
病变好发部位（lesion predilection site） …… 564
多肺叶多肺段病变（multiple lobar/segmental lesion） …… 564
病变多形性（polymorphism of lesion） …… 564
梅花瓣征（plum petal sign） …… 564
卫星病灶（satellite focus） …… 564
溶解与空洞（dissolution and cavity） …… 564

支气管播散（bronchogenic dissemination） …… 564
钙化灶（calcification） …… 565
胸膜肥厚粘连（pleural thickening and adhesion） …… 565
结核性支气管扩张（tuberculous bronchiectasis） …… 565
结核球（结核瘤）（tuberculoma） …… 565
原发综合征影像（primary complex image） …… 565
胸内淋巴结核影像（tuberculosis image of intrathoracic lymph nodes） …… 565
血行播散型肺结核影像（hematogenous disseminated pulmonary tuberculosis image） …… 565
浸润型肺结核影像（infiltrative pulmonary tuberculosis image） …… 566
慢性纤维空洞型肺结核影像（chronic fibrocavitative pulmonary tuberculosis image） …… 566
结核性胸膜炎影像（tuberculous pleurisy image） …… 566
肺结核相关影像（tuberculosis correlated image） …… 566
结核病 CT 检查（CT examination of tuberculosis） …… 566
结核病磁共振检查（MRI examination of tuberculosis） …… 567
结核病超声检查（ultrasonic examination of tuberculosis） …… 567
肺结核大咯血的介入治疗（interventional treatment of massive hemoptysis in pulmonary tuberculosis） …… 567
支气管动脉造影术（bronchial arteriography） … 567
支气管动脉栓塞术（bronchial arterial embolization） …… 568
支气管动脉灌注术（bronchial arterial infusion） …… …… 568
肺结核大咯血支气管动脉造影所见（bronchial arteriograph for massive hemoptysis in pulmonary tuberculosis） …… 568
隐源性咯血（cryptogenic hemoptysis） …… 568
支气管动脉介入术并发的脊髓损伤（spinal cord injury caused by bronchial arterial intervention） …… 569
分枝杆菌属（genus mycobacterium） …… 569
分枝杆菌属与类缘菌属（mycobacterium and allied genera） …… 569
分枝杆菌分类（mycobacterium taxonomy） …… 569
分枝杆菌致病性（mycobacterium pathogenicity） …… 569
结核杆菌（tubercle bacillus） …… 570
结核分枝杆菌抵抗力（resistance of mycobacterium tuberculosis） …… 570
非结核分枝杆菌（nontuberculosis mycobacteria） …… 570
非结核分枝杆菌致病性（pathogenicity of nontuberculosis mycobacteria） …… 570
结核分枝杆菌耐药性（drug resistance of mycobacterium tuberculosis） …… 570
分枝杆菌抗酸性（acid fastness of mycobacterium） …… 570
抗结核药物敏感性试验（anti－tuberculosis drug sensitivity tests） …… 570
分枝杆菌动物试验（mycobacterium experiment on animals） …… 571
分枝杆菌分离培养（isolation and incubation of mycobacteria） …… 571
分枝杆菌菌种鉴定（species identification of mycobacteria） …… 571
分枝杆菌生物学特性鉴定（biological property identification of mycobacteria） …… 571
分枝杆菌生化反应鉴定（cell biochemical reaction identification of mycobacteria） …… 571
分枝杆菌气相色谱分析（gas chromatography analysis on mycobacteria） …… 572
分枝杆菌枝菌酸薄层层析（thin layer chromatography of mycolic acid） …… 572
裂解甲基化气相色谱分析（pyrolysis gas－chromatography） …… 572
特异性结核硬脂酸（specific tuberculosis stearin acid） …… 572
Bactec TB－460 快速检测分枝杆菌（Bactec TB－460 detect） …… 572
结核杆菌变异（variant of mycobacterium tuberculosis） …… 572
结核分枝杆菌 L 型细菌（L－form of mycobacterium tuberculosis） …… 572
分枝杆菌抗原（mycobacterium antigen） …… 573
分枝杆菌抗体（mycobacterium antibody） …… 573

结核病免疫谱型（type of immune reaction） …… 573
结核病细胞介导免疫（cell mediated immunity to tuberculosis） …… 573
结核病体液免疫（humoral immunity to tuberculosis） …… 573
迟发型超敏反应（delayed type hypersensitivity, DTH） …… 574
巨噬细胞转化（macrophage activation） …… 574
结核病免疫球蛋白（immune globulin of tuberculosis） …… 574
分枝杆菌抗原、抗体琼脂双向扩散试验（agar double diffusion test of mycobacterium antigen and antibody） …… 574
抗结核抗体酶联免疫吸附试验（enzyme linked immunosorbent assay of tuberculosis antibody） …… 574
酶联免疫吸附试验检测结核分枝杆菌抗原（detection of mycobacterium antigen by enzyme linked immunosorbent assay） …… 574
结核病循环免疫复合物［circulating immune complex in tuberculosis（CIC）］ …… 574
特异性免疫复合物（specific immune complex） …… …… 575
T－淋巴细胞 E－花环试验（erythrocyte rosette test of T－lymphocyte） …… 575
T－淋巴细胞转化试验［lymphocyte transformation test（LTT）］ …… 575
T－淋巴细胞亚群（lymphocyte subsets） …… 575
免疫印迹技术（immunoblotting technique） …… 575
分子生物学（molecular biology） …… 575
分枝杆菌 DNA（mycobacterial DNA） …… 575
分枝杆菌质粒（plasmid in mycobacteria） …… 576
质粒 pAL5000（plasmid pAL5000） …… 576
分枝杆菌鸟嘌呤和胞嘧啶含量（简称分枝杆菌 G＋C 含量）［guanine plus cytosine content（G＋C content）］ …… 576
DNA 鸟嘌呤和胞嘧啶摩尔百分比测定（简称 DNA G＋C mol% 测定）（determination of the Mole percent of guanine plus cytosine content） …… 576
分枝杆菌 DNA 同源性测定（determination of mycobacterial DNA homology） …… 576
分枝杆菌转位因子（mycobacterial transposable elements） …… 576
插入序列［insertion sequence（IS）］ …… 577
直接重复序列（简称 DR 序列）［direct repeated（DR）sequence］ …… 577
富含 GC 的多态性重复序列（简称 PGRs）［polymorphic guanine－cytosine repetitive sequence（PGRs）］ …… 577
多态的串联重复序列（简称 MPTR 序列）［major polymorphic tandem repeat clusters（MPTR）］ …… 577
重复序列（repetitive elements） …… 577
IS3 家庭（IS3 family） …… 577
插入序列 IS986（IS986） …… 577
插入序列 IS6110（IS6110） …… 578
插入序列 IS900（IS900） …… 578
插入序列 IS901（IS901） …… 578
插入序列 IS6120（IS6120） …… 578
插入序列 IS987（IS987） …… 578
插入序列 IS1141（IS1141） …… 578
插入序列 IS1137（IS1137） …… 578
插入序列 IS1096（IS1096） …… 578
IS1081（IS1081） …… 579
插入序列 IS6100 或 IS6100L 或 IS6100R（IS6100 or IS6100L or IS6100R） …… 579
插入序列 IS1110（IS1110） …… 579
插入序列 IS1245（IS1245） …… 579
插入序列 IS1311（IS1311） …… 579
插入序列 IS3195（IS3195） …… 579
插入序列 IS1407（IS1407） …… 579
插入序列 IS1408（IS1408） …… 579
插入序列 IS1652（IS1652） …… 579
插入序列 IS1511（IS1511） …… 579
插入序列 IS1512（IS1512） …… 579
插入序列 IS1549（IS1549） …… 579
插入序列 ISMk1（ISMk1） …… 579
插入序列 ISMt1（ISMt1） …… 579
插入序列 ISMt2（ISMt2） …… 579
插入序列 ISMt3（ISMt3） …… 579
转座子或转座元［transposons（Tn）］ …… 579
16S rRNA 序列分析（16S ribosomal RNA sequencing） …… 580
分枝杆菌基因的克隆（cloning of mycobacterial genes） …… 580
分枝杆菌基因的表达（expression of mycobacterial

genes） …… 580
分枝杆菌噬菌体载体（mycobacterial phage vector） …… 580
分枝杆菌穿梭载体（mycobacterial shuttle vector） …… 580
分枝杆菌穿梭质粒（mycobacterial shuttle plasmid） …… 580
Bcg 基因（Bcg gene） …… 580
免疫反应基因（简称 Ir 基因）［immune response（Ir）genes］ …… 581
ivg 基因（ivg gene） …… 581
rrn 操纵子（rrn operon） …… 581
限制性片段长度多态性分析［restrictive fragment length polymorphism（RFLP）analysis］ …… 581
DNA 指纹图谱（DNA finger printing） …… 581
随机扩增多态性 DNA［randomly amplified polymorphic DNA（RAPD）］ …… 581
脉冲场凝胶电泳技术（简称 PFGE）（pulsed - field gel electrophoresis） …… 581
基因诊断技术（gene diagnostic techniques） …… 582
聚合酶链反应（polymerase chain reaction，PCR） …… 582
分枝杆菌化学破壁法（mycobacterial chemical disruption method） …… 582
分枝杆菌物理破壁法（mycobacterial physical lysis procedures） …… 582
酚、氯仿抽提法（phenol - chloroform extraction） …… 582
促溶剂 - 二氧化硅核酸纯化法（nucleic acid purification by chaotrope - silica method） …… 583
琼脂糖凝胶电泳（agarose gel electrophoresis） …… 583
聚丙烯酰胺凝胶电脉（简称 PAGE）（polyacrylamide gel electrophoresis） …… 583
固相检测法（solid phase assay for detection） … 583
微孔板显色检测法（microtiter platelased colorimetric detection method） …… 583
PCR - ELISA 法（method of detecting by PCT - enzyme - linked immunosorbent Assay） …… 583
复合 PCR 或多重 PCR（multiplex PCR） …… 584
连接酶链反应［ligase chain reaction（LCR）］ …… 584
链替代扩增［strand displacement amplification（SDA）］ …… 584
结核分枝杆菌 Amplicor PCR 试验（roche Amplicor PCR mycobacterium tuberculosis test，Amplicor MTB） …… 584
扩增结核分枝杆菌直接试验（amplified mycobacterium tuberculosis direct test，AMTDT） …… 585
Qβ 复制酶扩增试验（Q - beta replicase - amplified assay） …… 585
分子杂交（molecular hybridization） …… 585
原位核酸杂交或原位杂交（in situ nucleic acid hybridization or in situ hybridization） …… 585
菌落原位杂交（in situ colony hybridization） …… 586
菌落杂交（colon hybridization） …… 586
斑点（印迹）杂交或狭缝杂交（dot blot hybridization or slot blot hybridization） …… 586
Southern 杂交（southern blot hybridization） …… 586
Southern 转移或毛细血管转移（southern transfer） …… 586
Northern 转移（northern transfer） …… 586
微孔板杂交（microplate hybridization） …… 586
核酸探针（nucleic acid probe） …… 586
cDNA 探针或 rDNA 探针（cDNA probe or rDNA probe） …… 586
全染色体 DNA 探针（whole chromosomal DNA probe） …… 587
基因组探针（genomic probe） …… 587
克隆的 DNA 探针（cloned DNA probe） …… 587
寡核苷酸探针（oligonucleotide probe） …… 587
同位素标记的核酸探针（isotope - labelled nucleic acid probe） …… 587
光敏生物素标记的核酸探针（photobiotin - labelled nucleic acid probec） …… 588
生物素标记的核酸探针（biotin - labelled nucleic acid probe） …… 588
地高辛标记的核酸探针（digoxin - labelled nucleic acid probe） …… 588
荧光标记的核酸探针（fluorescence - labelled nucleic acid probe） …… 588
基因突变（gene mutation） …… 588
错义突变（missense mutation） …… 589
点突变（point mutation） …… 589
碱基缺失（base deletion） …… 589
碱基插入（base insertion） …… 589

rpoB 基因（rpoB gene） …… 589
katG 基因（katG gene） …… 589
inhA 基因（inhA gene） …… 589
ahpC 基因（ahpC gene） …… 589
rpsL 基因（rpsL gene） …… 590
rrs 基因（rrs gene） …… 590
gyrA 基因和 gyrB 基因（gyrA gene and gyrB gene） …… 590
pncA 基因（pncA gene） …… 590
embABC 基因（embABC gene） …… 590
结核分枝杆菌耐药基因（mycobacterium tuberculosis drug - resistant gene） …… 591
基因突变检测技术（techniques for detecting gene mutation） …… 591
聚合酶链反应 - 单链构象多态性分析［polymerase chain reaction（PCR） - single - strand conformation polymorphism（SSCP） analysis］ … 591
聚合酶链反应 - 限制性片段长度多态性分析［polymerase chain reaction（PCR） - restrictive fragment length polymorphism（RFLP） analysis］ …… 591
PCR - 直接测序法［PCR - direct sequencing（DS）］ …… 591
PCR - 异源双链分析或异源双链形成试验［PCR - heteroduplex analysis（HA） or heteroduplex formation assay（HDF）］ …… 591
循环测序技术或扩增测序技术（amplification sequencing technique） …… 591
聚合酶链反应 - 双脱氧指纹图谱［polymerase chain reaction（PCR） - dideoxy fingerprinting（ddF）］ …… 592
自动化 DNA 测序法（automated DNA sequencing） …… 592
单链探针反向杂交试验［reverse hybridization - based line probe assay（LiPA）］ …… 592
RNA:RNA 错配试验（RNA:RNA mismatch assay） …… 592
分枝杆菌耐四环素因子（tetracycline - resistant determinant of mycobacteria） …… 592
23S rRNA 基因（23S rRNA gene） …… 593
tRNA 基因（tRNA gene） …… 593
结核菌苗（tuberculosis vaccine） …… 593
基因工程菌苗（genetic engineering vaccine） …… 593
亚单位疫苗（subunit vaccine） …… 593
核酸疫苗（nucleic acid vaccine） …… 593
多肽疫苗（polypeptide vaccine） …… 593
重组卡介苗菌苗（recombinant BCG vaccine） …… 594
经胸壁穿刺胸膜活检（transthoracic pleural biopsy） …… 594
经胸壁针刺抽吸肺活检（transthoracic needle apiration biopsy of lung） …… 594
经胸腔镜、纤维支气管镜胸膜、肺活检（pleural and lung biopsy through thoracoscope or fiberbronchoscope） …… 594
经纤维支气管镜肺活检（transbronchial lung biopsy，TBLB） …… 594
局限性开胸肺活检（limited open lung biopsy） …… 594
经纤维支气管镜刷检（brush biopsy via fiberoptic bronchoscope） …… 594
经纤维支气管镜直视下活检（direct biopsy via fiberoptic bronchoscope） …… 594
支气管肺灌洗（bronchopulmonary lavage） …… 594
支气管肺泡灌洗术（bronchoalveolar lavage，BAL） …… 595
诊断性支气管肺泡灌洗（diagnostic bronchoalveolar lavage，BAL） …… 595
经支气管镜针吸活检术（puncture and aspiration for biopsy via bronchoscope） …… 595
经纵隔镜行胸膜、肺和淋巴结活检（biopsy of pleural lung and lymph node via mediastinoscope） … …… 595
表浅淋巴结穿刺活检（puncture and aspiration of lymph node for biopsy） …… 595
表浅淋巴结摘除活检（lymphadenectomy for biopsy） …… 595
前斜角肌淋巴结摘除活检（scalene muscle lymphadenectomy for biopsy） …… 595
骨髓活组织检查（bone marrow biopsy） …… 596
异烟肼（isoniazid，INH，H） …… 596
利福平（rifampicin，RFP，R） …… 596
吡嗪酰胺（pyrazinamide，PZA，Z） …… 596
乙胺丁醇（ethambutol，EMB，E） …… 596
链霉素（streptomycin，SM，S） …… 596
对氨基水杨酸（para - aminosalicylic acid，PAS，P） …… 597

乙硫异烟胺(ethonamide,1314TH)、丙硫异烟胺(Prothionamide,1321TH) …… 597
环丝氨酸(cycloserinum, CS) …… 597
卷曲霉素(capreomycin, CPM, C) …… 597
卡那霉素(kanamycin, KM, K)、紫霉素(viomycin, VM) …… 597
氨硫脲(thiacetazone, TB1, T) …… 598
丁胺卡那霉素(amikacin) …… 598
结核病(tuberculosis, TB) …… 598
疑似肺结核(可疑肺结核)(suspected pulmonary tuberculosis) …… 598
肺外结核(extra pulmonary tuberculosis) …… 598
细胞内传染病(intracellular infection) …… 598
疗养时代(recuperative era) …… 598
化疗时代(chemotherapeutic era) …… 598
结核病化学疗法(chemotherapy of tuberculosis) …… 598
化学疗法的生物学机制(biological mechanism of chemotherapy) …… 598
我国结核病化疗原则(Chinese principle of tuberculosis chemotherapy) …… 599
短程疗法(short - course regimen) …… 599
超短程疗法(ultrashort - course regimen) …… 599
不固定化疗期的短程化疗(indefinitely phased short - course chemotherapy) …… 599
两阶段治疗(two phase treatment) …… 599
强化阶段(initial phase) …… 599
继续阶段(continuous phase) …… 599
规律化疗(regular chemotherapy) …… 599
不规律化疗(irregular chemotherapy) …… 599
标准化疗方案(standard chemotherapy regimen) …… 599
理想方案(ideal regimen) …… 599
高效方案(high effect regimen) …… 599
有效方案(effective regimen) …… 599
统一化疗方案(unified chemotherapy regimen) …… 599
顿服疗法(draught regimen) …… 599
间歇疗法(intermittent regimen) …… 599
结核菌延缓生长期(delayed growth stage of tubercle bacilli) …… 600
肺结核化疗对象(object of pulmonary tuberculosis chemotherapy) …… 600
不住院治疗或家庭治疗(ambulatory treatment or family treatment) …… 600
督导化疗或全面监督化疗(fully supervised ambulatory chemotherapy, FSAC) …… 600
直接监视治疗(directly observed treatment, DOT) …… 600
直接监视短程治疗(directly observed treatment of short course, DOTS) …… 600
全程督促化疗(fully supervised chemotherapy) …… 600
全程管理化疗(whole - course monitored chemotherapy) …… 600
半督导化疗(partially supervised chemotherapy) …… 600
自服药治疗(self - administered chemotherapy) …… 600
遵循(依从性、顺从性)(compliance) …… 600
结核病免疫疗法(immunotherapy of tuberculosis) …… 600
内科萎陷疗法(medical collapse therapy) …… 601
结核病激光疗法(laser therapy of tuberculosis) …… 601
近期疗法(recent curative effect) …… 601
远期疗法(curative effect in follow - up period) …… 601
痰菌阴转(negative conversion sputum tubercle bacilli) …… 601
痰菌阳转或痰菌复阳(阳转或复阳)(positive conversion of sputum tubercle bacilli) …… 601
病变明显吸收(明显吸收)(obvious absorption of focus) …… 601
病变吸收(吸收)(absorption of focus) …… 601
病变无改变(无变化)(no change of focus) …… 601
病变恶化(恶化)(worsening of focus) …… 601
空洞闭合或空洞消失(闭合或消失)(close of cavity) …… 601
空洞缩小(缩小)(reduction of cavity) …… 601
空洞无改变(无改变)(no change of cavity) …… 601
空洞增大(增大)(enlargement of cavity) …… 601
临床治愈(clinical cure) …… 601
显著有效(显效)(obvious effectiveness) …… 601
有效(effectiveness) …… 601
无效(ineffectiveness) …… 601
恶化(worsening) …… 602

复发(relapse) …… 602
定期复查(regular checkup) …… 602
抑菌作用(depression of bacterium) …… 602
杀菌作用(sterilization) …… 602
灭菌作用(elimination of bacterium) …… 602
涂阳培阴现象(smear positive and culture negative, SPCN) …… 602
下降上升现象(fall and rise phenomenon) …… 602
可见不可育现象(visible and no growing phenomenon) …… 602
初治(original treatment) …… 602
复治(retreatment) …… 602
难治性肺结核(refractory pulmonary tuberculosis) …… 602
慢性排菌肺结核(pulmonary tuberculosis of chronic secretor) …… 602
自然耐药(天然耐药)(natural drug resistance, NDR) …… 603
起始耐药(初始耐药)(initial drug resistance, IDR) …… 603
原发耐药(原始耐药)(primary drug resistance, PDR) …… 603
继发耐药(secondary drug resistance, SDR) …… 603
交叉耐药(cross drug resistance, CDR) …… 603
完全交叉耐药(complete cross drug resistance) …… 603
不完全交叉耐药(partial cross drug resistance) …… 603
单药综合征(增药综合征)(simple drug syndrome) …… 603
耐药性结核病[drug resistant tuberculosis (DR-TB)] …… 603
耐多药结核病(多耐药结核病)[multidrug resistant tuberculosis (MDR-TB)] …… 603
无变应性结核(anergic tuberculosis) …… 603
无反应性结核(non-reactive tuberculosis) …… 603
结核性变态反应综合征(allergy syndrome of tuberculosis) …… 603
结核性自身免疫综合征(tuberculous auto-immunization syndrome) …… 604
化疗类赫反应(Herxheimer reaction) …… 604
先天性结核(congenital tuberculosis) …… 604
儿童结核(tuberculosis in children) …… 604
儿童结核中毒症(toxicosis of children tuberculosis) …… 604
老年结核(tuberculosis in the aged) …… 604
糖尿病结核(tuberculosis with diabetes mellitus) …… 604
矽肺结核(silicotuberculosis, STB) …… 604
妊娠结核(tuberculosis with pregnancy) …… 605
类固醇性结核(steroid tuberculosis, STB) …… 605
肾移植性结核(tuberculosis following kidney transplantation) …… 605
结核菌/人类免疫缺陷病毒双重感染(double infection of mycobacterium tuberculosis and human immunodeficiency virus) …… 605
艾滋病与结核病[acquired immunodeficiency syndrome (AIDS) and tuberculosis] …… 605
眼眶结核(orbital tuberculosis) …… 605
眼睑结核(tuberculosis of eyelids) …… 605
结膜结核(tuberculosis of conjunctiva) …… 605
疱性眼炎(phlyctenular ophthalmia) …… 606
角膜结核病(tuberculosis of cornea) …… 606
结核性巩膜炎(tuberculous episcleritis and scleritis) …… 606
结核性葡萄膜炎(tuberculous uveitis) …… 606
视网膜结核(tuberculosis of retina) …… 606
结核性视神经炎及视神经乳头炎(tuberculous retrobulbar neuritis and papillitis) …… 606
结核性中耳炎(tuberculous otitis media) …… 606
结核性脑膜炎(tuberculous meningitis) …… 606
脑结核瘤(brain tuberculoma) …… 606
结核性脑脓肿(tuberculous brain abscess) …… 607
小脑结核(cerebellar tuberculosis) …… 607
脑干结核(brain-stem tuberculosis) …… 607
结核性动脉炎(tuberculous arteritis) …… 607
结核性脑积水(tuberculous hydrocephalus) …… 607
脊髓结核(myelanalosis) …… 607
结核性颅神经根炎(tuberculous cranial radicular neuritis) …… 607
鼻结核(tuberculosis of nose) …… 607
咽结核(tuberculosis of pharynx) …… 607
鼻咽结核(nasopharyngeal tuberculosis) …… 607
口咽结核(tuberculosis of stomatopharynx) …… 608
扁桃体结核(tuberculosis of tonsil) …… 608
喉咽结核(tuberculosis of laryngopharynx) …… 608

喉结核(tuberculosis of larynx) …… 608
肺结核进展期(progressive stage of pulmonary tuberculosis) …… 608
肺结核好转期(resolving stage of pulmonary tuberculosis) …… 608
肺结核稳定期(stationary phase of pulmonary tuberculosis) …… 608
活动性肺结核(active pulmonary tuberculosis) …… 608
非活动性肺结核(non-active pulmonary tuberculosis) …… 608
陈旧性肺结核(remote pulmonary tuberculosis) … 608
原发型肺结核(primary pulmonary tuberculosis) … 608
原发综合征(primary complex) …… 609
恭氏病灶(Ghon focus) …… 609
双极现象(bipolar phenomenon) …… 609
血行播散型肺结核(hematogenous pulmonary tuberculosis) …… 609
急性血行播散型肺结核(粟粒型肺结核)(acute hematogenous pulmonary tuberculosis) …… 609
亚急性及慢性血行播散型肺结核(subacute and chronic hematogenous pulmonary tuberculosis) …… 609
继发型肺结核(secondary pulmonary tuberculosis) …… 610
浸润型肺结核(infiltrative pulmonary tuberculosis) …… 610
干酪型肺炎(caseous pneumonia) …… 610
结核性肺炎(tuberculous pneumonia) …… 610
奔马痨(galloping consumption) …… 610
慢性纤维空洞型肺结核(chronic fibro-cavitative pulmonary tuberculosis) …… 610
空洞型肺结核(cavernous pulmonary tuberculosis) …… 611
毁损肺(blight of lung) …… 611
肺硬化(pneumonocirrhosis) …… 611
锁骨下浸润(infraclavicular infiltrate) …… 611
无壁空洞(non-wall cavity) …… 611
虫蚀状空洞(vermiform cavity) …… 611
薄壁空洞(thin wall cavity) …… 611
张力空洞(tension cavity) …… 611
厚壁空洞(thick wall cavity) …… 612
干酪空洞(caseous cavity) …… 612
纤维空洞(fibrous cavity) …… 612
阻塞空洞(obstructive cavity) …… 612
偏心空洞(acentric cavity) …… 612
净化空洞(开放愈合、开放-菌阴)(purified cavity) …… 612
引流支气管(drainage bronchus) …… 612
支气管内膜结核(支气管结核)(endobronchial tuberculosis) …… 612
支气管淋巴瘘(broncho-lymphadenal fistula) …… 612
结核性支气管扩张(tuberculous bronchiectasis) …… 613
结核性支气管播散(tuberculous bronchogenic dissemination) …… 613
结核性肺不张(tuberculous atelectasis) …… 613
结核性胸膜炎(tuberculous pleurisy) …… 613
干性胸膜炎(dry pleurisy) …… 613
渗出性胸膜炎(exudative pleurisy) …… 613
肋胸膜炎(costal pleurisy) …… 614
包裹性胸膜炎(encapsulated pleurisy) …… 614
叶间胸膜炎(interlobar pleurisy) …… 614
肺底积液(infrapulmonary effusion) …… 614
纵隔胸膜炎(mediastinal pleurisy) …… 614
结核性脓胸(tuberculous empyema) …… 614
支气管胸膜瘘(broncho-pleural fistula) …… 614
结核性渗出性心包炎(tuberculous exudative pericarditis) …… 614
结核性缩窄性心包炎(tuberculous constrictive pericarditis) …… 615
心脏填(压)塞(cardiac tamponade) …… 615
奇脉(paradoxical pulse) …… 615
Kussmaul 征(Kussmaul symptom) …… 615
心包缩窄(constrictive pericarditis) …… 615
心包叩击音(pericardial knock) …… 616
Ewart 征(Ewart symptom) …… 616
急性心脏填(压)塞(acute cardiac tamponade) …… 616
慢性心脏填(压)塞(chronic cardiac tamponade) …… 616
血性心包积液(hemopericardium) …… 616
包裹性心包积液(parcel pericardium) …… 616
心包膜钙化(calcified pericardium) …… 616
肺毛细血管楔嵌压(pulmonary capillary wedge

pressure, PCWP) …… 616
右房压力曲线(right atria pressure curve) …… 616
右室压力曲线(right ventricle pressure curve) …… 617
心包穿刺(pericardiocentesis) …… 617
心包活检(pericardium biopsy) …… 617
心包剥离术(心包切开术)(pericardiotomy) …… 617
结核性动脉炎(tuberculous arteritis) …… 617
结核性动脉瘤(tuberculous aneurysm) …… 617
口腔黏膜结核(tuberculosis of oral mucosa) …… 617
舌结核(tuberculosis of tongue) …… 618
食管结核(tuberculosis of esophagus) …… 618
胃结核(tuberculosis of stomach) …… 618
肠结核(tuberculosis of intestine) …… 618
肝结核(tuberculosis of liver) …… 618
脾结核(tuberculosis of spleen) …… 618
胰腺结核(tuberculosis of pancreas) …… 619
肠系膜淋巴结核(tuberculosis of mesentery lymph nodes) …… 619
结核性腹膜炎(tuberculous peritonitis or peritoneal tuberculosis) …… 619
尺压试验(ruler pressure test) …… 619
肾结核(tuberculosis of kidney) …… 619
输尿管结核(tuberculosis of ureter) …… 620
膀胱结核(tuberculosis of bladder) …… 620
前列腺结核(tuberculosis of prostate) …… 620
精囊结核(tuberculosis of seminal vesicle) …… 620
输精管结核(tuberculosis of vas deferens) …… 620
精索结核(tuberculosis of spermatic cord) …… 620
睾丸结核(tuberculosis of testis) …… 620
附睾结核(tuberculosis of epididymis) …… 620
输卵管结核(tuberculosis of fallopian tube) …… 621
卵巢结核(tuberculosis of ovary) …… 621
子宫体结核(tuberculosis of uterus) …… 621
子宫内膜结核(tuberculosis of endometrium) …… 621
子宫颈结核(tuberculosis of cervix) …… 621
阴茎结核(tuberculosis of penis) …… 621
阴道结核、外阴结核(tuberculosis of vagina、tuberculosis of vulva) …… 622
肾上腺结核(tuberculosis of adrenal gland) …… 622
皮质骨结核(cortical bone tuberculosis) …… 622
松质骨结核(spongy bone tuberculosis) …… 622
干骺端结核(tuberculosis of metaphysis) …… 622
短骨干结核(tuberculosis of short diaphysis) …… 622
长骨骨干结核(tuberculosis of long diaphysis) …… 622
颅骨结核(tuberculosis of cranial bone) …… 622
面骨结核(tuberculosis of facial bones) …… 623
肩胛骨结核(tuberculosis of scapula) …… 623
肋骨结核(tuberculosis of rib) …… 623
脊椎结核(tuberculosis of spine) …… 623
颈椎结核(tuberculosis of cervical vertebra) …… 623
胸椎结核(tuberculosis of sternum) …… 623
腰椎结核(tuberculosis of lumbar vertebra) …… 623
椎弓结核(tuberculosis of vertebral arch) …… 623
椎管内结核肉芽肿(tuberculous granuloma in the spinal canal) …… 623
髂骨结核(tuberculosis of ilium) …… 624
耻骨结核(tuberculosis of pubis) …… 624
坐骨结核(tuberculosis of ischium) …… 624
股骨粗隆结核(tuberculosis of femur tuberosity) …… 624
关节结核(joint tuberculosis) …… 624
滑膜结核(tuberculosis of synovium) …… 624
滑囊结核(tuberculosis of bursa) …… 624
腱鞘结核(tuberculosis of tendon sheath) …… 624
肩关节结核(tuberculosis of shoulder joint) …… 624
肘关节结核(tuberculosis of elbow joint) …… 625
腕关节结核(tuberculosis of wrist joint) …… 625
骶髂关节结核(tuberculosis of sacro - iliac joint) …… 625
膝关节结核(tuberculosis of knee) …… 625
踝关节结核(tuberculosis of ankle joint) …… 625
跗骨与跗间关节结核(tuberculosis of tarsus and intertarsal joints) …… 625
表浅淋巴结核(tuberculosis of lymph node in shallow layer of body) …… 625
颈淋巴结核(tuberculosis of lymph node of neck) …… 625
锁骨上淋巴结核(tuberculosis of supraclavicular lymph node) …… 626
颌下淋巴结核(tuberculosis of submandibular lymph node) …… 626
腋窝淋巴结核(tuberculosis of axillary lymph node) …… 626
腹股沟淋巴结核(tuberculosis of lymph node of the

groin） …… 626
胸内淋巴结核（tuberculosis of thoracic lymph node） …… 626
纵隔淋巴结核（tuberculosis of mediastinal lymph node） …… 626
气管旁淋巴结核（tuberculosis of paratracheal lymph node） …… 627
气管支气管淋巴结核（tuberculosis of tracheo - bronchial lymph node） …… 627
隆突下淋巴结核（tuberculosis of carinal lymph node） …… 627
支气管肺淋巴结核（tuberculosis of broncho - pulmonary lymph node） …… 627
肺韧带淋巴结核（tuberculosis of pulmonary ligament lymph node） …… 627
结节型淋巴结核（tubercle form tuberculosis of lymph node） …… 627
脓肿型淋巴结核（abscess form tuberculosis of lymph node） …… 627
溃疡型淋巴结核（ulcer form tuberculosis of lymph node） …… 628
炎症型淋巴结核（inflammation form tuberculosis of lymph node） …… 628
肿瘤型淋巴结核（tumour form tuberculosis of lymph node） …… 628
非结核（典型）分枝杆菌淋巴结炎（atypical mycobaterium inflammation of lymph node） …… 628
局限性皮肤结核（localized tuberculosis cutis） …… 628
结核性初疮（primary cutaneous tuberculosis） …… 628
寻常性狼疮（lupus vulgaris） …… 628
瘰疬性皮肤结核（scrofuloderma） …… 628
疣状皮肤结核（tuberculosis verrucose cutis） …… 628
溃疡性皮肤结核（tuberculosis cutis ulcerosa） …… 628
血源型皮肤结核（hematogenous tuberculosis cutis） …… 628
丘疹坏死性皮肤结核（tuberculosis cutis papulonecrotica） …… 629
瘰疬性苔癣（lichen scrofulosorum） …… 629
Bazin 硬红斑（erythema induratum Bazin） …… 629
结核病防治（控制）（tuberculosis control） …… 629
结核病监测研究委员会[tuberculosis Surveillance Research Unit （TSRU）] …… 629
国际结核病监测中心[International Tuberculosis Surveillance Center （ITSC）] …… 629
全球结核病紧急状态宣言（global tuberculosis emergency proclamation） …… 629
全球结核病控制目标（global tuberculosis control target） …… 629
全球结核病控制策略（global tuberculosis control strategy） …… 630
国家结核病规划（规程）（national tuberculosis programme （NTP）） …… 630
我国结核病防治网（national tuberculosis control network） …… 630
卫生部结核病控制中心（Tuberculosis Control Center of Ministry of Public Health） …… 630
1991～2000 年全国结核病防治工作规划（national tuberculosis control programme in 1991～2000） …… 630
结核病防治管理办法（control and management methods of tuberculosis） …… 630
全国第一次结核病抽样调查（first national tuberculosis random sampling survey） …… 630
全国第二次结核病抽样调查（second national tuberculosis random sampling survey） …… 631
全国第三次结核病抽样调查（third national tuberculosis random sampling survey） …… 631
全军结核病研究中心（Army Tuberculosis Research Center） …… 631
结核流行病学（epidemiology of tuberculosis） …… 631
结核病分子流行病学（molecular epidemiology of tuberculosis） …… 632
结核病流行特点（tuberculosis epidemic features） …… 632
世纪结核病流行曲线（secular curve of tuberculosis epidemics） …… 632
结核病传染源（tuberculosis infectious source） …… 632
结核病传染途径（infective channel of tuberculosis） …… 632
飞沫（痰沫星）传染（droplet infection） …… 632
咳嗽传染（cough infection） …… 633
尘埃传染（dust infection） …… 633
微滴核（micro - droplet nucleus） …… 633
结核病易感者（susceptible persons of tuberculosis）

…… 633
结核病流行原始型(primitive type of tuberculosis epidemic) …… 633
结核病流行近代型(modern type of tuberculosis epidemic) …… 633
影响结核病流行因素(factors affecting tuberculosis epidemic) …… 633
结核病流行病学调查(tuberculosis epidemiological survey) …… 633
结核病普查(general survey of tuberculosis) …… 633
结核病抽样调查(tuberculosis sampling survey) … 633
队列分析(cohort analysis) …… 634
结核病监测(tuberculosis surveillance) …… 634
结核病监测系统(tuberculosis surveillance system) …… 634
结核病流行病学模型(epidemiological model of tuberculosis) …… 634
化学预防(chemoprophylaxis) …… 634
化学隔离(chemotherapy isolation) …… 634
防痨宣传(宣教)(anti - tuberculosis publicity) …… 634
传染性活动性肺结核病人(patients with infectious active pulmonary tuberculosis) …… 635
非传染性活动性结核病人(patients with noninfectious active pulmonary tuberculosis) …… 635
结核病暴发流行(结核病集团感染)(fulminant epidemic of tuberculosis) …… 635
消灭结核病(obliteration of tuberculosis) …… 635
消除结核病(elimination of tuberculosis) …… 635
根除结核病(eradication of tuberculosis) …… 635
结核病严重的公共卫生问题(tuberculosis important problem of public health) …… 635
结核感染(tuberculosis infection) …… 635
结核自然感染(natural tuberculosis infection) …… 635
结核人工感染(artificial tuberculosis infection) …… 635
结核发病(tuberculosis invasion) …… 635
初染(primary infection) …… 636
再染(reinfection) …… 636
重染(double infection) …… 636
内源性复燃(复发)(endogenous exacerbation) …… 636
外源性再染(extragenous reinfection) …… 636
第一次原发综合征(primary complex) …… 636
第二次原发综合征(secondary primary complex) …… 636
残留病灶(residue focus) …… 636
潜伏病灶(incubation focus) …… 636
新发病例(newly discovered cases) …… 636
治疗覆盖率 (treatment coverage rate) …… 636
完成治疗率(complete treatment rate) …… 636
结核感染率(tuberculosis infection rate) …… 636
结核年感染率(annual infection rate of tuberculosis) …… 637
结核年感染危险率(平均年感染率)(annual infection risk rate of tuberculosis) …… 637
结核发病率(tuberculosis incidence) …… 637
涂阳发病率(positive smear incidence) …… 637
结核患病率(tuberculosis prevalence) …… 637
涂阳患病率(positive smear prevalence) …… 637
结核登记率(tuberculosis registration rate) …… 637
涂阳登记率(positive smear registration rate) …… 637
结核新登记率(new case registration rate of tuberculosis) …… 638
涂阳新登记率(new case registration rate of positive smear) …… 638
年度期间登记率(registration rate of annual period) …… 638
患病发病比值(ratio of prevalence to incidence) …… 638
结核病死亡率(tuberculosis mortality) …… 638
结核病病死率(fatality rate of tuberculosis) …… 638
结核病死亡在各种死亡原因中的顺位(tacticity of tuberculosis death in various causes of death) …… 638
结核病死亡占传染病死亡的百分比(percentage of tuberculosis death in infectious disease death) … 638
传染参数(infection parameter) …… 638
年递降率(annual reduction rate) …… 638
病例发现(case finding) …… 638
主动发现(团检、普查)(active case finding) …… 639
被动发现(因症就诊发现)(passive case finding) …… 639
线索检查(可疑者检查)(clew examination (suspect examination)) …… 639
重点人群检查(高发人群检查)(examination of

stress crowd) …… 639
病人管理(case management) …… 639
中心登记(central registration) …… 639
新登记(new registration) …… 639
登记(registration) …… 639
迁入(move in) …… 640
迁出(move away) …… 640
追回(recover) …… 640
丢失(lose) …… 640
就诊延迟(examination delay) …… 640
诊断延迟(diagnosis delay) …… 640
发现延迟(discovery delay) …… 640
治疗延迟(treatment delay) …… 640
非结核(典型)分枝杆菌素(atypical mycobacillin) …… 640
结核菌素(tuberculin) …… 640
旧结核菌素[old tuberculin (OT)] …… 640
纯蛋白衍生物[purified protein derivative (PPD)] …… 640
结核菌素试验(tuberculin test) …… 640
结核菌素试验复强作用(推助效应)(booster effect of tuberculin test) …… 641
结核菌素重叠试验(overlapping test of tuberculin) …… 641
结核速发型超敏(变态)反应(immediate hypersensitivity of tuberculosis) …… 641
卡介苗(Bacillus Calmette Guérin (BCG) vaccine) …… 641
冻干卡介苗(lyophilized BCG vaccine) …… 641
液体卡介苗(aqueous BCG vaccine) …… 641
卡介苗接种(BCG vaccination) …… 641
卡介苗初种(first BCG vaccination) …… 641
卡介苗复种(BCG revaccination) …… 641
卡介苗接种率(BCG vaccination rate) …… 641
卡介苗接种阳转率(positive conversion rate of BCG vaccination) …… 642
停种卡介苗参考指标(reference target of stopping BCG vaccination) …… 642

消化病学

简介 …… 643
吞咽困难(dysphagia) …… 645
恶心、呕吐(nausea and vomiting) …… 645
食欲(appetite) …… 645
食欲不振(anorexia) …… 645
腹胀(appetite) …… 646
腹痛(abdominal pain) …… 646
急性腹痛(acute abdominal pain) …… 646
慢性腹痛(chronic abdominal pain) …… 646
呃逆(hiccup) …… 647
黄疸(jaundice) …… 647
烧心(胃灼热)(heartburn) …… 647
呕血与黑便(hematemesis and melena) …… 647
里急后重(tenesmus) …… 648
消化不良(dyspepsia) …… 648
吸收不良(malabsorption) …… 648
蜘蛛痣(spider angioma) …… 648
肝掌(liver palm) …… 648
扑翼震颤(asterixs) …… 648
腹部肿块(masses in the abdomen) …… 648
肝脏肿大(hepatomegaly) …… 648
脾肿大(splenomegaly) …… 649
腹泻(diarrhea) …… 649
便秘(constipation) …… 649
腹水(ascites) …… 649
A 细胞(cell A) …… 649
B 细胞(cell B) …… 650
L 细胞(cell L) …… 650
I 细胞(cell I) …… 650
D 细胞(cell D) …… 650
G 细胞(cell G) …… 650
M 细胞(cell M) …… 650
N 细胞(cell N) …… 650
PP 细胞(pancreatic polypeptide cell) …… 650
EC_1 细胞(cell EC1) …… 650
EC_2 细胞(cell EC2) …… 651
S 细胞(cell S) …… 651
K 细胞(cell K) …… 651
ECL 细胞(enterochromaffin - likecell) …… 651
IG 细胞(cell IG) …… 651
X 细胞(cell X) …… 651
P 细胞(cell P) …… 651
速激肽族(tachykinins) …… 651
神经降压素族(neurotensin, NT) …… 652
生长因子族(growth factors) …… 652
胰多肽族(pancreatic polypeptides) …… 652

胰岛素族(insulins) …… 652
阿片肽族(opioids) …… 652
生长抑素族(somatostatins, SS) …… 652
甘丙素(galanin) …… 653
降钙素族(calcitonins) …… 653
胰抑素(pancreastatin) …… 653
高压性下食管括约肌(hyperbarism of) …… 653
食管的药物激发试验(tensilon test) …… 653
食管滴酸试验(esophageal acid perfusion test, Bernstein test) …… 653
食管内测压及 pH 测定(intraluminal pressure monitoring of esophagus and pH measure) …… 653
急性食管炎(acute esophagitis) …… 653
反流性食管炎(reflux esophagitis) …… 654
腐蚀性食管炎(corrosive esophagitis) …… 654
细菌性食管炎(bacterial esophagitis) …… 654
霉菌性食管炎(mycotic esophagitis) …… 654
病毒性食管炎(viral esophagitis) …… 654
放射性食管炎(radioactive esophagitis) …… 654
机械压迫造成食管炎(esophagitis caused by mechanical oppression) …… 654
药丸性食管炎(pill esophagitis) …… 655
灼伤性食管炎(burning esophagitis) …… 655
癔球(globus hysterius) …… 655
食管贲门失弛缓症(achalasia of esophagocardia) …… 655
食管狭窄(esophagostenosis) …… 655
食管 - 贲门黏膜撕裂症(Mallory - Weiss syndrome) …… 655
食管裂孔疝(hiatus hernia) …… 656
食管裂孔疝的治疗(treatment of hiatus hernia) …… 656
食管裂孔疝的综合征(hiatus hernia syndrome) …… 656
弥漫性食管痉挛(diffuse esophageal spasm DES) …… 656
食管源性胸痛(chest pain of esophageal origin) …… 656
自发性食管破裂穿孔(spontaneous rupture and perforation of esophagus) …… 656
吞咽晕厥综合征(swallow syncope syndrome) …… 657
食管穿孔(perforation of esophagus) …… 657
食管克罗恩病(Crohn esophageal disease) …… 657
食管结核(esophageal tuberculosis) …… 657
食管梅毒(esophageal syphilis) …… 657
食管良性肿瘤(benign tumors of esophagus) …… 657
食管癌(cancer of esophagus) …… 657
食管癌的 TNM 分型(TNM classification of cancer of esophagus) …… 658
食管霍奇金氏病(Hodgkin's esophageal disease) …… 658
食管肉瘤(sarcoma of esophagus) …… 658
食管淀粉样变性(esophagamylosis) …… 658
食管白塞病(Behcet esophagus) …… 659
Barrett 食管(Barrett esophagus) …… 659
食管静脉曲张(varices of esophagus) …… 659
食管异位组织(ectopic tissue of esophagus) …… 659
食管白斑(leucoplakia of esophageal mucosa) …… 659
食管异位岛状胃黏膜(heterotopic island gastric mucosa in esophagus) …… 659
胡桃钳食管(nutcracker esophagus) …… 659
食管闭锁(esophageal atresia) …… 660
下食管环(hoop of low esophagus) …… 660
先天性短食管(congenital short esophagus) …… 660
后天性短食管(acquired short esophagus) …… 660
内食管过短(over short esophagus) …… 660
食管隔膜(diaphragm of esophagus) …… 660
双食管(double esophagus) …… 661
巨大食管(huge esophagus) …… 661
老年性食管(gerontal esophagus) …… 661
贲门溃疡(ulcer of cardia) …… 661
吞气综合征(gastrospiry syndrome) …… 661
癔症性呕吐(hysteric vomiting) …… 661
胃动过速(tachygastria) …… 661
胃张力过低(gastrohypotonicity) …… 661
胃肠测压术(gastroenteric intraluminal pressure monitoring) …… 662
胃电图学(electrogastrography) …… 662
胃液分析(gastric juice analysis) …… 662
胃黏膜屏障(gastric mucosal barrier) …… 662
胃肠减压(gastro - intestinal decompression) …… 662
胃灌洗术(gastric lavage) …… 662
胃潴留(gastric retention) …… 663
急性胃肠炎(acute gastroenteritis) …… 663
胃炎分类法(classification of gastritis) …… 663

慢性胃炎的分类(classification of chronic gastritis) …… 663
急性单纯性胃炎(acute simple gastritis) …… 663
悉尼胃炎新分类(Sydney classification of gastritis) …… 663
非溃疡性消化不良(non－ulcer dyspepsia) …… 664
慢性浅表性胃炎(chronic superficial gastritis) …… 664
巨大胃黏膜肥厚症(hypertrophic gastritis, Me'ne'trier disease) …… 664
慢性胃窦炎(chronic antral gastritis) …… 665
腐蚀性胃炎(corrosive gastritis) …… 665
胃化脓性胃炎(purulent gastritis) …… 665
胃壁细胞抗体(gastric parietal cell antibody) …… 665
急性糜烂性胃炎(acute erosive gastritis) …… 665
慢性糜烂性胃炎(chronic erosion gastritis) …… 666
慢性疣状胃炎(chronic verrucous gastritis) …… 666
胆汁反流性胃炎(bile－regurgitating gastritis) …… 666
慢性萎缩性胃炎(chronic atrophic gastritis) …… 666
急性出血性胃炎(acute hemorrhagic gastritis) …… 666
嗜酸性胃炎(acidophilic gastritis) …… 666
霉菌性胃炎(mycotic gastritis) …… 666
消化性溃疡(peptic ulcer) …… 667
胃溃疡(gastric ulcer) …… 667
胃角溃疡(angle ulcer) …… 667
复合性溃疡(complex ulcer) …… 667
幽门梗阻(pyloric stenosis) …… 667
溃疡穿孔(perforated ulcer) …… 668
溃疡出血(bleeding of peptic ulcer) …… 668
残胃溃疡(stump gastric ulcer) …… 668
胃肠吻合口溃疡和炎症(inflammation and ulcer of gastric－intestinal anastomotic ostium) …… 668
胃霉菌性溃疡(mycotic gastric ulcer) …… 668
胃泌素瘤(gastrinoma, Zollinger－Ellison' s syndrome Ⅱ) …… 668
胃黄色瘤(gastric xanthoma) …… 669
胃瘘(gastric fistula) …… 669
胃梅毒(gastric syphilis) …… 669
胃息肉(gastric polyp) …… 669
胃癌鲍尔曼分型(Borrmann classification of carcinoma of stomach) …… 669
胃癌相关抗原(gastric cancer－associated antigen) …… 669
胃癌前病变(gastric precancerous lesion) …… 670
皮革胃(linitis plastica of stomach) …… 670
胃冠状静脉栓塞术(gastric coronary embolization) …… 670
胃组织胞浆菌病(gastric histoplasmosis) …… 670
胃重复畸形(malformation of duplicate stomach) …… 670
胃肠道血管畸形(gastrointestinal vascular malformation) …… 670
胃扭转(gastric volvulus) …… 671
内镜介入治疗(endoscophic interventional therapy) …… 671
胃轻瘫(gastroparesis) …… 671
超声胃镜检查(ultrasonic gastroendoscopy) …… 671
成人肥厚性幽门狭窄(hypertropic pyloric stenosis of adult) …… 671
急性胃扩张(acute gastric dilatation) …… 672
胃萎缩(gastric atrophy) …… 672
胃肠道过敏(gastrointestinal allergy) …… 672
应激性溃疡(stress ulcer) …… 672
Curling 溃疡(Curling ulcer) …… 672
类固醇性溃疡(steroid ulcer) …… 673
Cushing 溃疡(Cushing ulcer) …… 673
神经源性溃疡(neurogenic ulcer) …… 673
难治性溃疡(ulcer of difficult cure) …… 673
胃 Dieulafoy 出血(Dieulafoy bleeding) …… 673
西瓜胃(WS)(watermelon stomach, WS) …… 673
胃肠型疟疾(gastroenteric malaria) …… 674
胃平滑肌瘤(smooth muscle tumor) …… 674
胃平滑肌肉瘤(smooth muscle sarcoma) …… 674
胃淋巴样增生,假性淋巴瘤(gastric pseudo lymphoma) …… 674
胃肉芽肿病(gastric granulomatosis) …… 674
胃血吸虫病(gastric schistosmiasis) …… 674
胃异位胰腺(ectopic pancreas in gaster) …… 675
胃结核(gastric tuberculosis) …… 675
胃镜检查术(gastroendoscopy) …… 675
胶囊内镜(无线胶囊内镜)(capsule endoscopy, wireless capsule endoscopy, M2A) …… 675
胃结石(gastrolithiasis) …… 676
胃柿石(phytobezoar composed of persimmon) …… 676
胃毛粪石(haircast) …… 676

胃下垂(gastroptosis) …… 676
残胃炎(stump gastritis) …… 676
胃黏膜脱垂(prolapse of gastric mucosa) …… 677
胃憩室(gastric diverticulum) …… 677
溃疡癌变(canceration of ulcer) …… 677
胃嗜酸性肉芽肿(eosinophilic granuloma of gaster) …… 677
胃心综合征(gastro - cardiac syndrome) …… 677
十二指肠引流检查(duodenal drainage examination) …… 677
十二指肠胃反流(duodenal gastric reflux) …… 678
十二指肠胃口反流测定(duodenal gastric regurgitation measurement) …… 678
十二指肠溃疡(duodenal ulcer) …… 678
十二指肠霜斑样溃疡(salamic ulcer of duodenum) …… 678
十二指肠溃疡的治疗(treatment of duodenal ulcer) …… 678
十二指肠炎(duodenitis) …… 678
十二指肠白点综合征(duodenal white spot syndrome) …… 679
原发十二指肠癌(primary carcinoma of duodenum) …… 679
原发性十二指肠球癌(primary duodenal bulbar carcinoma) …… 679
十二指肠乳头癌(carcinoma of duodenal papilla) …… 679
十二指肠憩室(duodenal diverticulum) …… 679
十二指肠壅滞症(duodenal stasis) …… 679
十二指肠乳头旁憩室(parapapillary duodenal diverticulum) …… 680
先天性十二指肠梗阻(congenital duodenal obstruction) …… 680
十二指肠巨大溃疡(gigantic duodenal ulcer) …… 680
十二指肠良性肿瘤(benign duodenal tumor) …… 680
十二指肠血管压迫综合征(duodeno vascular compression syndrome) …… 680
慢性溃疡性空回肠炎(chronic ulcerative jejunoileitis) …… 681
盲襻综合征(blind loop syndrome) …… 681
肠结核(intestinal tuberculosis) …… 681
脂肪泻(fatty diarrhea) …… 681
短肠综合征(short bowel syndrome) …… 681
小肠旋转异常(abnormality of small intestinal rotation) …… 682
原发性小肠吸收不良综合征(primary small intestinal malabsorption syndrome) …… 682
热带口炎性腹泻(tropical sprue) …… 682
Whipple 病(Whipple disease) …… 682
吸收不良综合征(malabsorption syndrome) …… 682
吸收不良综合征的诊断检查(diagnosis and examination of malabsorption syndrome) …… 683
非热带口炎性腹泻(nontropical sprue diarrhea) …… 683
双糖酶缺乏症(disaccharidase deficiency) …… 683
先天性乳糖酶缺乏症(congenital lactase deficiency) …… 683
先天性蔗糖不耐受症(congenital saccharose intolerance) …… 683
家族性乳糖不耐受症(familial lactose intolerant sign) …… 683
慢性肠缺血综合征(chronic intestinal ischemic syndrome) …… 683
慢性特发性小肠假性梗阻(chronic idiopathic intestinal pseudo - obstruction) …… 684
细菌性痢疾(bacillary dysentery) …… 684
中毒性菌痢(toxic bacillary dysentery) …… 684
急性出血坏死小肠炎(acute hemorrhagic necrotic enteritis) …… 684
胃肠食物不耐受(gastrointestinal food intolerance) …… 685
假性溃疡综合征,幽门十二指肠敏感症(pseudoulcer syndrome) …… 685
食物中毒(bromatoxism) …… 685
肠热症(bowel fever sign) …… 685
耶氏菌肠炎(yersinia enteritis) …… 685
消化道霉菌病(digestive tract mycosis) …… 685
空肠弯曲菌肠炎(aspergillus enteritis in jejunal sinuosity) …… 686
病毒性肠炎(viral enteritis) …… 686
伪膜性肠炎(pseudomembranous enteritis) …… 686
急性肠缺血综合征(acute intestinal ischemic syndrome) …… 686
阑尾性胃痛(appendicular gastralgia) …… 686
肠易激综合征(irritable bowel syndrome, IBS) …… 687

肠道气囊肿病（pneumatosis cystoids intestinalis） …… 687
肠道小血管炎（intestinal small vasculitis） …… 687
小肠壁内出血（bleeding of small intestinal wall） …… 687
小肠非特异性炎症（non - specific small enteritis） …… 687
菌群失调（flora imbalance） …… 688
空肠综合征（jejunum syndrome） …… 688
先天性低氯碱中毒性腹泻综合征（Gamble syndrome） …… 688
腹型癫痫综合征（Moore syndrome） …… 688
腹绞痛综合征（abdominal angina syndrome） …… 688
免疫增生性小肠病，IGA 重链病（IGA heavy chain disease） …… 688
α_1 - 抗胰蛋白酶缺乏症（α_1 - antitrypsin deficiency） …… 689
空肠憩室（jejunal diverticula） …… 689
Meckel 憩室（Meckel diverticual） …… 689
药物性吸收不良（druginduced malabsorption） …… 689
无 - β - 脂蛋白血症（no - β - lipoproteinemia） …… 689
阿米巴肠病（intestinal amebiasis） …… 690
阿米巴肠病的治疗（treatment of intestinal amebiasis） …… 690
华支睾吸虫病（clonorchiasis） …… 690
血吸虫病（schistosomiasis） …… 690
结肠血吸虫病（colonic schistosomiasis） …… 690
蛔虫病（ascariasis） …… 691
蛲虫病（enterobiasis） …… 691
钩虫病（ancylostomiasis） …… 691
类圆线虫病（strongyloidiasis） …… 691
绦虫病（taeniasis） …… 691
旋毛虫病（trichinosis） …… 692
鞭虫病（trichuriasis） …… 692
姜片虫病（fasciloopsis） …… 692
包虫病（echinococcosis） …… 692
人毛滴虫（trichomonas hominis） …… 692
梨形鞭毛虫病（giardiasis） …… 693
结肠小袋纤毛虫病（balantidiasis coli） …… 693
隐孢子虫病（cryptosporidiosis） …… 693
猪巨吻棘头虫病（porcine acanthocephaliasis） …… 693
长膜壳绦虫病，缩小膜壳绦虫（hymenolepis diminuta） …… 693
鱼类线虫病（anisakiasis） …… 694
特发性溃疡性结肠炎（idiopathic ulcerative colitis） …… 694
特发性溃疡性结肠炎临床分型及治疗（clinical classification and treatment of idiopathic ulcerative colitis） …… 694
克罗恩病（Crohn disease） …… 694
胃克罗恩病（gastric Crohn disease） …… 694
小肠克罗恩病（intestinal Crohn disease） …… 695
结肠克罗恩病（Crohn disease of colon） …… 695
类癌与类癌综合征（carcinoid and carcinoid syndrome） …… 695
真性憩室与假性憩室（true and false diverticula） …… 695
脾曲综合征（splenic flexure syndrome） …… 695
假性 Hirschsprung 病（pseudo - Hirschsprung disease） …… 695
先天性巨结肠（congenital megacolon, Hirschsprung disease） …… 696
身心性或心理性巨结肠（physical and mental or psychological megacolon） …… 696
结肠扭转（colonic volvulus） …… 696
结肠脂肪瘤（lipoma of colon） …… 696
结肠息肉（colonic polyp） …… 696
结肠息肉样腺瘤（polypus adenoma of colon） …… 696
结肠乳头状腺瘤（colonic papillo - adenoma） …… 697
青少年型息肉（youngster polyps） …… 697
淋巴增生或淋巴样结肠息肉（lymphadenosis or lymphoid polyp of colon） …… 697
血吸虫病性息肉病（polyposis of schistosomiasis） …… 697
指状假息肉病（finger pseudopolyposis） …… 697
直肠癌（carcinoma of rectum,） …… 697
泻剂结肠（cathartic colon） …… 697
结肠色素沉着（pigmentation of colon） …… 697
结肠软化斑（colon malakoplakia） …… 698
溃疡性直肠炎（ulcerative rectitis） …… 698
结肠冗长（overlong colon） …… 698
孤立性直肠溃疡综合症（solitary rectal ulcer syndrome） …… 698

放射性肠炎(radiation induced bowel injury) …… 698
结肠憩室(diverticula of colon) …… 698
性病性淋巴肉芽肿病(Miyagawanella lymphogranulomatosis, Frei disease) …… 699
结肠易激综合症(irritable bowel syndrome) …… 699
习惯性便秘(habitual constipation) …… 699
肠道多发性息肉病(intestinal multiple polyposis) …… 699
家族性结肠多发性息肉病(familial multiple polyposis of colon, FCP) …… 699
少年型结肠息肉病(juvenile polyposis) …… 700
Peutz - Jeghers 综合征(Peutz - Jeghers syndrome) …… 700
Cronkhite - Canada 综合征(Cronkhite - Canada syndrome) …… 700
Turcot 综合征(Turcot syndrome, gliomo polyposis) …… 700
非家族性多发性息肉病(non - familial mutiple polyposis) …… 700
Gardner 综合征(Gardner syndrome) …… 700
良性淋巴瘤性息肉病(benign lymphomatoid polyposis) …… 700
脂肪瘤性息肉病(lipomatoid polyposis) …… 700
结肠内气囊肿(air - cyst in the colon) …… 701
胃肠道淀粉样变性(gastorintestinal amyloidosis) …… 701
遗传性出血性毛细血扩张症(hereditary hemorrhagic telangiectasis, HHT) …… 701
全身性毛细血管扩张症(systemic telangiectasis) …… 701
胃肠道海绵状血管瘤(gastrointestinal angiocavernoma) …… 701
Bandler 综合征(Bandler syndrome) …… 701
结肠血管发育不良症(vascular dysplasia of colon) …… 701
肠道子宫内膜异位症(uterine intima heterotaxia of intestine) …… 702
Ehlers - banlos 综合征(Ehlers - Banlos syndrome) …… 702
蓝痣(blue nevi) …… 702
Behcet 病(Behcet disease) …… 702
胶原性结肠炎(collagenous colitis) …… 702
深部囊性肠炎(colitis cystica profunda) …… 702
盆底综合征(pelvic floor syndrome, PFS) …… 702
性传播肛门直肠疾病(venereal infectious rectal and anal disease) …… 703
肛门痉挛痛(anal pain) …… 703
直肠闭锁(rectal atresia) …… 703
紫绀 - 杵状脂 - 肝病综合征(cyanosis - finger clubbing and hepatopathy syndrome) …… 703
异位肝组织(heterotaxic liver tissue) …… 703
糖衣肝(sugarcoated liver) …… 703
腹壁静脉曲张(abdominal wall varix) …… 703
门脉高压症(portal hypertension) …… 703
胆盐的肠肝循环(biliary enterohepatic circulation) …… 704
莫非征,胆囊角痛症(Murphy sign) …… 704
胆道感染(infection of biliary tract) …… 704
急性胆囊炎(acute cholecystitis) …… 704
急性胆管炎(acute cholangitis) …… 704
急性化脓性胆管炎(acute suppurative cholangitis) …… 704
胆总管十二指肠内瘘(choledochus - duodenal fistula) …… 705
原发性硬化性胆管炎(primary sclerosing cholangitis) …… 705
胆汁淤积(cholestasis) …… 705
原发性胆汁性肝硬化(primary biliary cirrhosis) …… 705
胆汁性肝硬化(biliary cirrhosis) …… 705
慢性胆囊炎(chronic cholecystitis) …… 706
急性气肿性胆囊炎(acute emphysematous cholecystitis) …… 706
胆石症(cholelithiasis) …… 706
鲍维里特综合征(Bouveret syndrome) …… 706
胆道蛔虫症(biliary ascariasis) …… 706
胆道出血(hemobilia) …… 707
胆囊良性肿瘤(benign tumor of gallbladder) …… 707
胆管癌(carcinoma of bile duct) …… 707
胆囊肿大(gallbladder enlargement) …… 707
胆囊癌(carcinoma of gallbladder) …… 707
肝、胆管囊肿病(cystic disease of liver and bile duct) …… 707
胆囊运动功能亢进(hyperkinesis of gallbladder) …… 708
Oddi 括约肌张力增加(Oddi sphincter increase)

…… 708
胆囊运动功能减退(hypokinesia of gallbladder) …… 708
胆囊扭转(torsion of gallbladder) …… 708
胆囊缺如(absence of gallbladder) …… 708
左位胆囊(left - sided gallbladder) …… 708
双胆囊(double gallbladders) …… 708
双房胆囊(bilobed gallbladder) …… 708
Oddi 括约肌狭窄(Oddi sphincter stenosis) …… 709
胆囊管综合征(cholecystic duct syndrome) …… 709
胆囊切除后综合征(postcholecystectomy syndrome) …… 709
胰腺刺激试验(pancreatic stimulation test) …… 709
胰功能肽试验,口服合成多肽 N - 苯甲酰 - L - 酪氨酸对氨基苯甲酸试验(NBT - PABA, test) …… 709
急性胰腺炎(acute pancreatitis) …… 710
急性水肿型胰腺炎(acute oedema pancreatitis) …… 710
慢性胰腺炎(chronic pancreatitis) …… 710
急性出血坏死性胰腺炎(acute hemorrhagic necrotic pancreatitis) …… 710
Grey - Turner 征和 Cullen 征(Grey - Turner sign and Culle sign) …… 710
胰性脑病(pancreatic encephalopathy) …… 711
胰性猝死(pancreatic sudden death) …… 711
胰腺脓肿(pancreatic abscess) …… 711
复发性胰腺炎(relapsing pancreatitis) …… 711
结石性胰腺炎(calculous pancreatitis) …… 711
特发性胰腺炎(idiopathic pancreatitis) …… 711
胆源性胰腺炎(biliary pancreatitis) …… 711
无痛性胰腺炎(painless pancreatitis) …… 711
乙醇性胰腺炎(alcoholic pancreatitis) …… 712
寄生虫感染性胰腺炎(parasitic pancreatitis) …… 712
Crohn 病胰腺炎(Crohn disease pancreatitis) …… 712
妊娠期、分娩后胰腺炎(during gestation and parturition pancreatitis) …… 712
遗传性胰腺炎(hereditary pancreatitis) …… 712
药物性胰腺炎(drug induced pancreatitis) …… 712
急性化脓性胰腺炎(acute purulent pancreatitis) …… 712
胰腺良性肿瘤(benign tumors of pancreas) …… 713
胰腺囊腺瘤(cystadenoma of pancreas) …… 713
胰腺癌(carcinoma of pancreas) …… 713
分割胰腺或胰腺分裂(pancreas division) …… 713
环状胰腺(annular pancreas) …… 713
胰腺囊性纤维化(cystic fibrosis of pancreas) …… 713
结核性腹膜炎(tuberculous peritonitis) …… 714
胆固醇性腹膜炎(cholesterol peritonitis) …… 714
胆汁性腹膜炎(biliary peritonitis) …… 714
化脓性腹膜炎(purulent peritonitis) …… 714
肉芽肿性腹膜炎(granulomatous peritonitis) …… 714
嗜酸粒细胞性腹膜炎(eosinophilic peritonitis) …… 714
家族性周期性腹膜炎(family periodical peritonitis) …… 714
霉菌性腹膜炎(fungal peritonitis) …… 714
多发性浆膜炎(multiple serositis) …… 715
原发性细菌性腹膜炎或原发性腹膜炎(primary bacterial peritonitis) …… 715
乳糜性腹炎(chyle peritoneum) …… 715
蛋白丢失性胃肠病腹水(ascites of protein - losing gastroenteropathy) …… 715
黏液水肿性腹水(myxoedema ascites) …… 715
假性乳糜性腹水(pseudo chyle peritoneum) …… 715
卵巢 - 腹水 - 胸水综合征,Meigs 综合征(Meigs syndrome) …… 715
下腔静脉膜状梗塞(Membranous obstruction of the inferior vena cava, MOVE) …… 715
肝静脉闭塞症或综合征(hepatophlebitis, Budd - Chiari syndrome) …… 716
肝小静脉闭塞病(veno - occlusive disease of liver, VOD) …… 716
腹膜间皮瘤(peritoneal mesothelioma) …… 716
腹膜后结核性淋巴结炎(retroperitoneal tuberculous lymphadenitis) …… 716
腹膜后腔内液体渗漏(retroperitoneal cava fluid seepage) …… 717
腹膜后腔出血(retroperitoneal cava bleeding) …… 717
腹膜后脓肿(retroperitoneal abscess) …… 717
腹膜后纤维化(retroperitoneal fibrosis) …… 717
腹膜转移癌(metastatic carcinoma of peritoneum) …… 717
腹膜假性黏液瘤(peritoneal pseudomyxoma) …… 718
肠系膜乳糜囊肿(mesenteric chylocyst) …… 718
肠系膜脂膜炎(mesenteric panniculitis, Weber - Christian disease) …… 718

AIDS 与消化系统(AIDS and digestive system) …… 718
Zieve 综合征(Zieve syndrome) …… 718
大网膜粘连综合征(omentum - adhesion syndrome) …… 719
腹部卒中(abdominal apoplexy) …… 719
枸橼酸铋钾(bismuth potassium citrate) …… 719
胶态果胶铋胶囊(colloidal bismuth pectin) …… 719
猴菇菌片(tab. *hericium crinaceus*, bullexfr) …… 719
硫糖铝(胃溃宁)(sucralfate, ulcerlmin) …… 720
消化性溃疡的治疗(medical treatment for peptic ulcer) …… 720
治疗消化性溃疡的药物(medicine for the treatment of peptic ulcer) …… 720
抗酸药(antacids) …… 720
西咪替丁(cimetidine tagamet) …… 721
雷尼替丁(ranitidine) …… 721
法莫替丁(famotidine) …… 721
尼扎替丁(nizatidine) …… 721
乙溴替丁(ebrotidine) …… 722
奥美拉唑(omeprazole) …… 722
兰索拉唑(lansoprazole) …… 722
泮托拉唑(pantoprazole) …… 722
丙谷胺(proglumide) …… 723
前列腺素类治疗溃疡药 …… 723
米索前列醇(misoprostol) …… 723
阿托品(atropine sulfate) …… 723
丁溴东莨菪碱(scopolamine butylbromide) …… 723
山莨菪碱(654 - 2)(anisodamine) …… 724
哌吡氮平(pirenzepine) …… 724
多潘立酮(domperidone) …… 724
西沙必利(cisapride) …… 724
地芬诺酯(diphenoxylate) …… 725
洛哌丁胺(loperamide) …… 725
生长抑素(somatostatin) …… 725
奥曲肽(octreotide) …… 725
甲氧氯普胺(metoclopramide) …… 726
消化酶类(digestive ferment) …… 726
稀盐酸(dilute hydrochloric acid, HCl) …… 726
泻药(cathartic) …… 726
镇吐药(antiemetic) …… 727
催吐药(emetic) …… 728
氟哌啶醇(haloperidol) …… 728
昂丹司琼(ondanstron) …… 728
格拉司琼(granisetron) …… 728
柳氮磺胺吡啶(sulfasalazine) …… 728
美沙拉嗪(mesalazine) …… 729
茶苯海明(dimenhydrinate) …… 729
异丙嗪(promethazine) …… 729
奥拉米特(orazamide) …… 729
联苯双酯(bifendate) …… 729
马洛替酯(malotilate) …… 730
阿昔洛韦(aciclovir) …… 730
阿糖腺苷(vidarabine) …… 730
齐墩果酸(caryophyllin) …… 730
干扰素(interferon) …… 730
水飞蓟宾(silymarin) …… 731
肌苷(inosine) …… 731
谷氨酸(glutamic acid) …… 731
精氨酸(arginine) …… 731
醋羟胺酸(acetohydroxami acid) …… 731
乳果糖(lactulose) …… 732
左旋多巴(levodopa) …… 732
青霉胺(penicillamine) …… 732
去氢胆酸(dehydrocholic acid) …… 732
鹅去氧胆酸(chenodeoxycholic acid) …… 732
熊去氧胆酸(ursodesoxycholic acid) …… 733
腺苷蛋氨酸(*S* - adenasye - *L* - methionine) …… 733
聚乙二醇(分子量 400 ~ 4 000) …… 733
莫沙必利(mosapride) …… 733
卵磷脂(lecithin) …… 733
葡醛内酯(glucurolactone) …… 734
半胱氨酸(cysteine) …… 734
抑肽酶(aprotinin) …… 734
加贝酯(gabexate) …… 734
胰酶抑制剂(pancreatin inhibitor) …… 735
苯丙醇(phenylpropanol) …… 735
肝细胞超微结构(ultrastructure of hepatic cell) …… 735
肝功能试验(test of hepatic function) …… 735
蛋白质代谢功能试验(function tests of protein metabolism) …… 735
糖代谢功能试验(function test of glycometabolism) …… 736
脂肪代谢功能试验(function test of fat metabolism)

…… 736
血清酶测定(assay of serum enzyme) …… 736
胆红素和胆汁酸代谢功能试验(metablic function test of bilirubin and bile acid) …… 737
靛氰绿潴留试验(indocyanine green retention test) …… 737
肝功能评价(evaluation of hepatic function) …… 737
肝与维生素代谢障碍(liver and vitamin metabolic disturbance) …… 737
肝与脂肪酸代谢障碍(liver and fat acid metabolic disturbance) …… 737
肝与脂蛋白和胆固醇代谢障碍(lipoprotein and cholesterol metabolic disturbance of liver) …… 738
肝与药物和中毒代谢障碍(drug and toxin metabolic disturbance of liver) …… 738
肝与氨基酸代谢障碍(amino acid metabolic disturbance of liver) …… 738
肝与血流动力学障碍(liver and hemodynamic disturbance) …… 738
肝与胆红素代谢障碍(liver and bilirubin disturbance of metabolic) …… 739
肝与激素代谢障碍(liver and hormone metabolic disturbance) …… 739
肝与内素毒及代谢障碍(endotoxin metabolic metabolic disturbance of liver) …… 739
肝病时出血凝血机制障碍(bleeding and coagulation mechanism disturbance in hepatic disease) …… 739
肝病时免疫功能异常(abnormal immune function of hepatic disease) …… 740
肝病时心血管并发症(cardiovascular complication caused by hepatic disease) …… 740
肝病的肝外表现(extrahepatic manifestation of hepstopathy) …… 740
病毒性肝炎的肝外表现(extrahepatic manifestation of viral hepatitis) …… 740
病毒性肝炎与慢性肾小球肾炎(viral hepatitis and chronic glomerulonephritis) …… 740
病毒性肝炎与再障(viral hepatitis and aplastic anemia) …… 740
肝硬化的肝外表现(extrahepatic manifestation of cirrhosis) …… 741
肝癌的肝外表现(extrahepatic manifestation of liver cancer) …… 741
肝区痛(pain in liver) …… 741
上消化道出血(upper digestive tract hemorrhage) …… 741
性功能障碍(sexual disorder) …… 742
色素沉着(pigmentation, chromatosis) …… 742
扑击样震颤(flapping tremor) …… 742
肝臭(fetor hepaticus) …… 742
黄瘤(xanthoma) …… 742
肝病时性激素和性功能异常(abnormal sexual hormone and sexual function in hepatopathy) …… 742
肝硬化时甲状腺功能改变(change of thyroid function in cirrhosis) …… 743
肝病时甲状腺疾病的治疗(treatment of thyroid disease in hepatopathy) …… 743
肝硬化与胰腺(cirrhosis and pancreas) …… 743
肝硬化与肾上腺(cirrhosis and adrenal) …… 743
肝肾综合征(hepatorenal syndrome, HRS) …… 743
肝肾综合征发病机制(pathogenesis of hepatorenal syndrome) …… 744
肝肾综合征诊断(diagnosis of hepatorenal syndrome) …… 744
肝肾综合征鉴别诊断(differential diagnosis of hepatorenal syndrome) …… 744
肝肾综合征治疗(treatment of hepatorenal syndrome) …… 744
肝肾综合征预防(prevention of hepatorenal syndrome) …… 745
慢性肝病与幽门螺杆菌感染(chronic hepatopathy and pyloric helicobactium) …… 745
肝病合并内毒素血症(hepatopathy complicated with endotoxemia) …… 745
内毒素血症致病作用(pathogenic action of endotoxemia) …… 745
内毒素血症的临床表现(manifestation of endotoxemia) …… 746
内毒素血症诊断(diagnosis of endotoxemia) …… 746
内毒素血症治疗(therapy of endotoxemia) …… 746
肝病时水代谢改变(change of water metabolism in hepatopathy) …… 746
肝病时钠代谢改变(change of natrium metabolism in hepatopathy) …… 747
肝病时钾代谢改变(change of potassium metabolism in hepatopathy) …… 747

肝脏在酸碱平衡上的作用(effect of liver on balancing acid and alkali) …… 747
肝病时碱中毒(alkalosis in hepatopathy) …… 747
肝病时三重酸碱失衡(imbalance of triple acid - alkali base in hepatopathy) …… 747
肝性骨营养不良(hepatic osteodystrophy) …… 747
肝病时骨质疏松(osteoporosis in hepatopathy) …… 748
骨质疏松治疗(therapy of osteoporosis) …… 748
肝病时佝偻病与骨软化(rickets and osteomalacia in hepatopathy) …… 748
佝偻病与骨软化治疗(treatment of rickets and osteomalacia) …… 748
骨质疏松与骨软化的鉴别(differential diagnosis of osteoporosis and rickets) …… 748
肝病引起继发性甲状素腺功能亢进(hepatopathy induced secondary hyperparathyroidism) …… 749
肝肺综合征发病机制(pathogenesis of hepatoplmonary syndrome) …… 749
肝肺综合征的临床表现(clinical manifestation of hepatopulmonary syndrome) …… 750
肝肺综合征诊断(diagnosis of hepatopulmonary syndrome) …… 750
肝肺综合征治疗(treatment of hepatopulmonary syndrome) …… 750
肝性脑病(hepatic encephalopathy) …… 750
肝性脑病的发病机制(pathogenesis of hepatic encephalopathy) …… 750
肝性脑病的临床表现(clinical manifestation of hepatic encephalopathy) …… 751
肝性脑病的分期(stages of hepatic encephalopathy) …… 751
肝性脑病诊断与鉴别诊断(diagnosis and differential diagnosis of hepatic encephalopathy) …… 751
肝性脑病治疗(therapy of hepatic encephalopathy) …… 751
肝性脑病的预后(prognosis of hepatic encephalopathy) …… 751
肝基因治疗(liver gene therapy) …… 751
基因转移(gene transfer) …… 752
反义技术基因治疗(antisense technique in gene therapy) …… 752
病毒性肝炎(viral hepatitis) …… 752
病毒性肝炎血清流行病学调查(seroepidemiological survey of viral hepatitis) …… 752
甲型肝炎病毒(hepatitis A virus, HAV) …… 753
甲型病毒性肝炎的流行病学特征(epidemiological character of viral hepatitis type A) …… 753
甲型病毒性肝炎的临床表现(clinical feature of viral hepatitis type A) …… 753
甲型病毒性肝炎的诊断(diagnosis of viral hepatitis type A) …… 753
甲型病毒性肝炎的治疗(treatment of viral hepatitis type A) …… 754
甲型病毒性肝炎的预防(prophylaxis of viral hepatitis type A) …… 754
甲型肝炎疫苗(vaccine of hepatitis A) …… 754
乙型肝炎病毒(hepatitis B virus, HBV) …… 754
乙型病毒性肝炎的流行病学特征(epidemiological character of viral hepatitis B) …… 754
乙型肝炎患者在肝细胞内病毒抗原的定位及分布(location and distribution of viral antigen in hepatocytes of hepatitis B patients) …… 755
嗜肝 DNA 病毒的基因结构(genic structure of hepatophilic virus) …… 755
HBV 基因组的变异(HBV genome variation) …… 755
乙型肝炎病毒基因之复制(replication of HBV gene) …… 755
乙型肝炎病毒前 - C/C 基因表达(expression of HBV pre - C/C gene) …… 756
乙型肝炎病毒前 - S_1、前 S_2/S 基因表达(expression of HBV pre - S_1 and pre - S_2/S genes) …… 756
乙型肝炎病毒 P 基因表达(expression of HBV P gene) …… 756
乙型肝炎病毒基因组转录调控(regulation and control of HBV genome transcription) …… 756
乙型肝炎病毒前 - S 及 S 区基因突变(mutation of the pre - S and S region of HBV genes) …… 756
乙型肝炎病毒前 - C 与 C 区基因突变(mutation of the pre - C and C region of HBV genes) …… 756
乙型肝炎病毒 X 区基因突变(mutation of the X region of HBV genes) …… 757
乙型肝炎病毒基因组转录启动子(transcriptional promoter of HBV genome) …… 757
乙型肝炎病毒基因组转录增强子(transcriptional enhancer of HBV genome) …… 757

乙型肝炎病毒的分子进化学分析(molecular evolutionary analysis of HBV) …… 757
聚合酶链反应对肝炎病毒的检测(polymerase chain reation for hepatitis virus test) …… 757
聚合人血清白蛋白及其受体[polymerized human serum albumin (pHSA) and its receptor] …… 758
人肝糖蛋白(human hepatic glycoprotein, hHGP) …… 758
乙型肝炎与自身免疫反应(hepatitis B and auto immunoreaction) …… 758
乙型肝炎的免疫反应(hepatitis B immunoreaction) …… 758
乙型肝炎病毒特异性细胞免疫应答(HBV specific T cell immune response) …… 758
乙型肝炎表面抗原特异性抑制性T细胞克隆(HBsAg specific suppressor T cell clone of HBV, HBsAg - T_s) …… 758
乙型肝炎病毒免疫复合物(immune complex of HBV) …… 759
乙型肝炎病毒感染模型(model of HBV infection) …… 759
乙型肝炎病毒分子实验诊断学(molecular laboratory diagnostics of HBV) …… 759
乙型肝炎病毒表面系统(HBs system of HBV) …… 759
乙型肝炎病毒e系统(Hbe system of HBV) …… 759
乙型肝炎病毒核心系统(HBc system of HBV) …… 760
乙型肝炎病毒特异性脱氧核糖核酸聚合酶(HBV DNA specific polymerase, HBV DNAp) …… 760
乙型肝炎病毒脱氧核糖核酸(HBV DNA) …… 760
乙型肝炎病毒携带(HBV carrier) …… 760
乙型肝炎病毒携带状态的自然经过(natural course of HBV carriers) …… 760
乙型肝炎病毒携带者的监护与管理(monitor and management of HBV carriers) …… 761
无症状HBV携带者与肝硬化(asymptomatic HBV carrier and liver cirrhosis) …… 761
无症状HBV携带者与肝癌(asymptomatic HBV carriers and liver carcinoma) …… 761
乙型急性肝炎的诊断(diagnosis of acute hepatits type B) …… 761
乙型急性肝炎的治疗(therapy of acute hepatitis type B) …… 761
乙型肝炎病毒感染小儿丘疹性肢端皮炎(Gianott - Crosti syndrome with HBV infection) …… 762
乙型急性肝炎的血清免疫学阴性病例(sero - immunological negative cases of acute hepatitis type B) …… 762
乙型肝炎的家庭内水平传播(domestic horizontal transmission of hepatitis B) …… 762
病毒性肝炎的医源性传播(iatrogenic transmission of viral hepatitis) …… 762
乙型肝炎的母婴垂直传播(vertical transmission of hepatitis B) …… 762
乙型肝炎母婴垂直传播的机制(pathogenesis of HBV transmition from mothers to infants) …… 763
乙型肝炎母婴垂直传播的预防(prevention against HBV vertical transmition from mothers to infants) …… 763
易感人群HBV感染的预防(prevention against HBV infection in susceptible population) …… 763
医院员工的肝炎定期检诊(periodic examination for hepatitis in hospital staffs) …… 764
乙型肝炎免疫球蛋白(immunoglobulin of hepatitis B) …… 764
乙型肝炎疫苗的质量标准(quality standard of hepatitis B vaccine) …… 764
乙型肝炎疫苗接种规程(inoculating rules of HB vaccine) …… 764
影响疫苗免疫效果的因素(factors influencing the effectiveness of hepatitis B vaccine) …… 764
乙型肝炎演变为肝细胞癌的流行病学(epidemiology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B) …… 765
乙型肝炎演变为肝癌的病理学(pathology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B) …… 765
乙型肝炎演变为肝癌的分子生物学(molecular biology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B) …… 765
丙型肝炎病毒分子生物学(molecular biology of hepatitis C virus, HCV) …… 765
丙型肝炎病毒的基因型(genotype of HCV) …… 766

丙型病毒性肝炎的流行病学特征(epidemiological character of viral hepatitis type C) …… 766
丙型肝炎的临床学特征(clinical feature of hepatitis type C) …… 766
丙型肝炎的干扰素治疗(interferon therapy of hepatitis type C) …… 766
丁型肝炎病毒分子生物学(molecular biology of hepatitis D virus) …… 766
丁型病毒性肝炎的流行病学特征(epidemiological character of viral hepatitis type D) …… 766
丁型肝炎的诊断(diagnosis of hepatitis type D) …… 767
丁型肝炎的治疗和预防(treatment and prevention of hepatitis type D) …… 767
戊型肝炎病毒(hepatitis E virus, HEV) …… 767
戊型病毒性肝炎的流行病学特征(epidemiological character of viral hepatitis type E) …… 767
戊型肝炎的临床表现(clinical feature of hepatitis type E) …… 767
我国庚型肝炎病毒的基因序列分析(gene order analysis of HGV in China) …… 767
我国的庚型肝炎病毒感染流行率(prevalence rate of HGV infection in China) …… 768
庚型肝炎病毒实验感染(experimental infection of HGV) …… 768
庚型肝炎病毒与乙型、丙型肝炎病毒之合并感染(concurrent infection of HGV with HBV and/or HCV) …… 768
重型肝炎(severe hepatitis) …… 768
乙型重型肝炎的发生机制(pathogenesis of severe hepatitis type B) …… 768
重型病毒性肝炎的临床特征(clinical characteristics of severe viral hepatitis) …… 769
重型肝炎肝性脑病(hepatic encephalopathy in severe hepatitis) …… 769
重型病毒性肝炎的早期诊断(early diagnosis of severe viral hepatitis) …… 769
重型肝炎的基础治疗(basic treatment of severe hepatitis) …… 769
重型病毒性肝炎的治疗(treatment of severe viral hepatitis) …… 769
重型肝炎的抗病毒治疗(antiviral therapy of severe hepatitis) …… 770
重型肝炎的免疫调节治疗(immunoregulational therapy of severe hepatitis) …… 770
重型肝炎的人工肝支持疗法(artificial hepatic perfusion therapy in severe hepatitis) …… 770
重型肝炎肝性脑病的防治(prevention and treatment of hepatic encephalopathy in severe hepatitis) …… 770
重型肝炎并发感染(infection complicated with severe hepatitis) …… 770
重型肝炎并发出血(bleeding complicated with severe hepatitis) …… 771
重型肝炎并发肝肾综合征(hepato renal syndrome complicated with severe hepatitis) …… 771
慢性肝炎的病理学诊断(pathological diagnosis of chronic hepatitis) …… 771
慢性病毒性肝炎的分型(typing of chronic viral hepatitis) …… 771
慢性迁延型肝炎(chronic persistent hepatitis) …… 771
慢性肝炎鉴别诊断与治疗(differential diagnosis and treatment of chronic hepatitis) …… 772
慢性肝炎的综合性监测(comprehensive control of chronic hepatitis) …… 772
慢性肝炎的预防性治疗(preventive therapy of chronic hepatitis) …… 772
慢性肝炎的理学疗法(physiotherapy of chronic hepatitis) …… 772
慢性肝炎的护肝治疗(hepatinica therapy of chronic hepatitis) …… 772
慢性肝炎的基因治疗(genotherapy of chronic hepatitis) …… 773
慢性病毒性肝炎的抗病毒治疗(antiviral therapy of chronic viral hepatitis) …… 773
慢性活动性肝炎的诊断(chronic active hepatitis diagnosis) …… 773
慢性活动性肝炎的鉴别诊断(differential diagnosis of chronic active hepatitis) …… 773
慢性活动性肝炎的治疗(treatment of chronic active hepatitis) …… 773
慢性乙型肝炎(chronic hepatitis type B, CHB) …… 774
慢性乙型肝炎的干扰素疗法(interferon therapy of chronic hepatitis type B) …… 774

慢性乙型肝炎的免疫调节治疗（immunoregulative therapy of chronic hepatitis type B） …… 774
慢性乙型肝炎的过继细胞免疫疗法（adoptive cellular immunotherapy （ACI） of chronic hepatitis type B） …… 774
慢性乙型肝炎加重因素（factors aggravating chronic hepatitis B） …… 774
慢性乙型肝炎向肝硬化发展的预测（prediction of the development from chronic hepatitis to cirrhosis） …… 775
淤胆型病毒性肝炎的病因（cause of cholestatic type viral hepatitis） …… 775
淤胆型病毒性肝炎的发病机制（pathogenesis of cholestatic type viral hepatitis） …… 775
淤胆型病毒性肝炎的病理（pathology of cholestatic type viral） …… 775
淤胆型病毒性肝炎的临床特征与诊断（clinical feature and diagnosis of cholestatic type viral hepatitis） …… 776
淤胆型病毒性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of cholestatic type viral hepatitis） …… 776
淤胆型病毒性肝炎的治疗（treatment of cholestatic type viral hepatitis） …… 776
老年人病毒性肝炎的流行病学特点（epidemiological character of senile viral hepatitis） …… 776
老年病毒性肝炎的临床特征（clinical feature of senile viral hepatitis） …… 777
老年病毒性肝炎的诊断（diagnosis of senile viral hepatitis） …… 777
老年病毒性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of senile viral hepatitis） …… 777
老年病毒性肝炎的治疗（treatment of senile viral hepatitis） …… 777
正常妊娠时的肝脏（liver of normal pregnancy） …… 778
妊娠与病毒性肝炎（pregnancy and viral hepatitis） …… 778
妊娠期病毒性肝炎的诊断（diagnosis of viral hepatitis at pregnancy stage） …… 778
妊娠期病毒性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of viral hepatitis at pregnancy stage） …… 779
妊娠期病毒性肝炎的治疗（treatment of viral hepatitis at pregnancy stage） …… 779
妊娠期病毒性肝炎的预后（prognosis of viral hepatitis at pregnancy stage） …… 779
暴发性肝衰竭（fulminant hepatic failurem, FHF） …… 779
暴发性肝衰竭的病因（cause of fulminant hepatic failure） …… 779
暴发性肝衰竭的发病机制（pathogenesis of fulminant hepatic failure） …… 780
暴发性肝衰竭的诊断（diagnosis of fulminant hepatic failure） …… 780
暴发性肝衰竭的治疗（treatment of fulminant hepatic failure） …… 780
输血后肝炎的诊断（diagnosis of post - transfusion hepatitis, PTH） …… 780
输血后肝炎的预防（prevention of post - transfusion hepatitis, PTH） …… 781
输注传播病毒分子生物学（molecular biology of transfusion transmitted virus, TTV） …… 782
肝硬化（cirrhosis） …… 783
肝纤维化（hepatic fibrosis） …… 783
肝纤维化病因（etiology of hepatic fibrosis） …… 783
肝纤维化发生机制（pathogenesis of hepatic fibrosis） …… 783
肝纤维化的刺激与调节因子（factor of stimulation and regulation of hepatic fibrosis） …… 783
肝纤维化的诊断（diagnosis of hepatic fibrosis） …… 784
肝纤维化程度分级（classification of hepatic fibrosis） …… 784
肝纤维化对肝脏的不良后果（bad conseguence of hepatic fibrosis to liver） …… 784
肝纤维化的治疗（therapy of hepatic fibrosis） …… 785
肝硬化的抗胰岛素性（insulin resistance in patients with liver cirrhosis） …… 785
肝脏生态系统自身稳定功能（homeostasis of liver ecosystem） …… 785
肝细胞外间质新分类（new classification of hepatic extracellular mesenchyme） …… 785
肝硬化免疫学（immunology of cirrhosis） …… 786
肝硬化病理学（pathology of cirrhosis） …… 786
肝硬化临床表现（manifestation of cirrhosis） …… 786
病毒性肝炎与肝硬化（viral hepatitis and liver

cirrhosis) …… 786
病毒性肝炎慢性化与发生肝硬化机制(chronicity of viral hepatitis and pathogenesis of liver cirrhosis) …… 786
早期肝硬化临床表现与实验室检查(manifestation and laboratory examinations of early liver cirrhosis) …… 787
早期肝硬化诊断(diagnosis of early liver cirrhosis) …… 787
早期肝硬化治疗(management of early liver cirrhosis) …… 787
坏死后肝硬化病因(etiology of postnecrotic cirrhosis) …… 787
坏死后肝硬化临床表现(manifestation of postnecrotic cirrhosis) …… 787
坏死后肝硬化诊断与鉴别诊断(diagnosis and differential diagnosis of postnecrotic cirrhosis) … 788
坏死后肝硬化治疗(therapy of postnecrotic cirrhosis) …… 788
心源性肝硬化病因(etiology of cardiogenic cirrhosis) …… 788
心源性肝硬化诊断(diagnosis of cardiogenic cirrhosis) …… 788
心源性肝硬化鉴别诊断(differential diagnosis of cardiogenic cirrhosis) …… 788
肝硬化 X 线诊断(X - ray diagnosis of liver cirrhosis) …… 789
肝硬化 B 超诊断(Btype ultrasound diagnosis of liver cirrhosis) …… 789
肝硬化 CT 诊断(CT diagnosis of cirrhosis) …… 789
肝硬化磁共振诊断(magnetic resonance diagnosis of cirrhosis) …… 789
肝硬化腹水(cirrhosis ascites) …… 789
肝硬化腹水发生机制(pathogenesis of cirrhotic acites) …… 790
肝硬化腹水的鉴别诊断(differential diagnosis of cirrhotic ascites) …… 790
肝硬化炎性与非炎性腹水的鉴别(differentiation of cirrhotic inflammatory and non - inflammatory ascites) …… 790
肝硬化腹水与恶性腹水的鉴别(differentiation of cirrhotic ascites and malignancy ascites) …… 790
肝硬化腹水治疗(treatment of cirrhotic ascites) …… 790
顽因性腹水(refractory ascites) …… 791
顽固性腹水发生机制(pathogenesis of refractory acites) …… 791
顽固性腹水诊断与鉴别诊断(diagnosis and differential diagnosis of refractory ascites) …… 791
顽固性腹水的治疗(therapy of obstinate ascites) …… 791
肝性胸水的发病机制(pathogenosis of hepatic hydrothorax) …… 791
肝性胸水诊断与鉴别诊断(diagnosis and differential diagnosis of hepatic hydrothorax) …… 792
肝性胸水治疗(therapy of hepatic hydrothorax) …… 792
肝硬化诊断(diagnsis of liver cirrhosis) …… 792
肝硬化的鉴别诊断(differenteal diagnosis of cirrhosis) …… 792
自体腹水回输术(reinfusion technic of autoascites) …… 792
腹水浓缩回输术(reinfusion technic of concentration acites) …… 792
胸导管分流术(thoracic duct shunt) …… 793
腹腔 - 颈静脉转流术(peritoneo - jugular shunt) …… 793
肝硬化一般内科治疗(general medical treatmert of cirrhosis) …… 793
肝硬化氨基酸代谢失衡(imbalance of amino acid metabolism in cirrhosis) …… 793
肝硬化氨基酸疗法(amino acid treatment of cirrhosis) …… 793
肝硬化上消化道出血病因(cause of hemorrhage of upper digestive tract in cirrhosis) …… 794
肝硬化上消化道出血内科治疗(medical treatment of upper digestive hemorrhage in cirrhosis) …… 794
肝硬化钠代谢紊乱(metabolic disturbance of natrium in cirrhosis) …… 794
肝硬化钾代谢紊乱(metabolic disturbance of kalium in cirrhosis) …… 794
肝硬化锌代谢紊乱(metabolic disturbance of zinc in cirrhosis) …… 794
肝硬化硒化谢紊乱(metabolic disturbance of selenium in cirrhosis) …… 795

肝硬化铜代谢紊乱(metabolic disturbance of copper in cirrhosis) …… 795
肝硬化铁代谢紊乱(metabolic disturbance of iron in cirrhosis) …… 795
肝硬化并内痔出血的外科治疗(surgical therapy of cirrhosis with internal pile bleeding) …… 795
门脉高压症(portal hypertension) …… 795
门脉高压症病因及发生机制(etiology and pathogenesis of portal hypertension) …… 795
门脉压与脐静脉血流测定(detection of portal pressure and umbilical vein flow) …… 796
食管静脉曲张破裂的机制(mechanism of oesophageal varices bleeding) …… 796
食管静脉曲张破裂出血的预后(prognosis of oesophageal varices bleeding) …… 796
门脉高压性胃病(portal hypertensive gastropathy, PHG) …… 796
门脉高压的血流动力学改变(change of haemodynamics of portal hypertension) …… 797
门脉高压症的一般治疗(general therapy of portal hypertension) …… 797
门脉高压症的饮食治疗(diet therapy of portal hypertension) …… 797
血吸虫病性肝纤维化并门脉高压(schistosomiasis liver fibrosis complicated by portal hypertension) …… 797
降门脉高压药物治疗(drug therapy of portal hypertension) …… 798
经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术(trans - jugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS) …… 798
经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的适应证和禁忌证(indication and contraindication of trans - jugular intrahepatic portosystemic shunt) …… 798
经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的并发症及其处理(complications of trans - jugular intrahepatic portosystemic shunt and their treatment) …… 798
门脉高压外科治疗与评价(surgical therapy of portal hypertension and its evaluation) …… 799
食管静脉曲张发生机制(pathogenesis of oesophageal varices) …… 799
食管与胃静脉曲张的内镜诊断(endoscopic diagnosis of oesophageal varices) …… 799
食管静脉曲张出血的诊断(diagnosis of oesophageal varices bleeding) …… 800
食管静脉曲张注射硬化剂治疗(sclerotherapy of oesophageal varices) …… 800
内镜食管静脉曲张结扎术(endoscopic variceal ligation, EVL) …… 800
食管静脉曲张出血双囊或单囊三腔管压迫止血(double - cyst or single - cyst Sengstaken - Blakemore tube used to stop bleeding while oesophageal varices bleeding) …… 800
食管静脉曲张经皮经肝门静脉栓塞治疗(percutaneous transhepatic portal vein embolism therapy of oesophageal varices) …… 801
食管静脉与胃静脉曲张出血的外科治疗(surgical therapy of oesophageal and gastric varices bleeding) …… 801
肝硬化合并败血症(cirrhosis complicated by septicemia) …… 801
肝硬化败血症发生机制(pathogenesis of cirrhosis complicated by septicemia) …… 801
肝硬化合并大肠杆菌败血症(cirrhosis complicated by E. coli septicemia) …… 801
肝硬化败血症的诊断(diagnosis of cirrhosis complicated by septicemia) …… 802
肝硬化败血症的治疗(therapy of cirrhosis complicated by septicemia) …… 802
肝硬化并发泌尿系感染(cirrhosis complicated by urinary tract infection) …… 802
肝硬化并发肠道感染(cirrhosis complicated by intestinal tract infection) …… 802
肝硬化并发自发性腹膜炎(cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis) …… 803
肝硬化自发性腹膜炎发病机制(pathogenesis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis) …… 803
肝硬化自发性腹膜炎诊断与鉴别诊断(diagnosis and differential diagnosis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis) …… 803
肝硬化自发性腹膜炎的治疗(therapy of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis) …… 804
肝硬化自发性腹膜炎的预后(prognosis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis) …… 804
肝硬化并多器官功能衰竭(cirrhosis complicated by multiple organ failure) …… 804

肝硬化并多器官功能衰竭的病因(etiology of cirrhosis complicated by multiple organ failure) …… 804
肝硬化并多器官功能衰竭的发病机制(pathogenesis of cirrhosis complicatedby multiple organ failure) …… 804
肝硬化并多器官功能衰竭的诊断标准(diagnostic criterion of cirrhosis complicated by multiple organ failure) …… 805
肝硬化并多器官功能衰竭的治疗(therapy of cirrhosis complicated by multiple organ failure) …… 805
老年人肝硬化的流行病学(epidemiology of cirrhosis of the senile) …… 806
老年人肝硬化的临床特点(clinical characteristic of cirrhosis of the senile) …… 806
老年人肝硬化治疗特点(therapeutic characteristic of cirrhosis of the senile) …… 806
肝硬化预后(prognosis of cirrhosis) …… 806
原发性肝癌的流行病学(epidemiology of primary carcinoma of liver) …… 806
原发性肝癌的病因(etiology of primary carcinoma of liver) …… 806
原发性肝癌病理学(pathology of primary carcinoma of liver) …… 807
甲胎蛋白(α-fetoprotein) …… 807
异常凝血酶原(abnormal thrombinogen) …… 807
铁蛋白与癌胚同工铁蛋白(ferroprotein and carcinoembryonic isoferroprotein) …… 807
β_2 微球蛋白(β_2-MG, β_2-microglobulin) …… 808
转肽酶(transpeptidase) …… 808
α_1 抗胰蛋白酶(AAT,α_1-antitrypsin) …… 808
其他肝癌标记检测(detection of other signa of liver cancer) …… 808
肝癌及癌周组织 HBV 抗原的分布(distribution of HBV antigen of liver cancer) …… 808
肝癌早期诊断(early diagnosis of liver cancer) …… 808
肝癌的影像诊断(imaging diagnosis of liver cancer) …… 809
小肝癌早期发现(early finding of small liver cancer) …… 809
小肝癌早期诊断(early diagnosis of small liver cancer) …… 809
小肝癌的鉴别诊断(differential diagnosis of small liver cancer) …… 810
小肝癌治疗选择(therapeutic option of small liver cancer) …… 810
小肝癌手术切除(resection of small liver cancer) …… 810
小肝癌局部治疗(local therapy of small liver cancer) …… 810
小肝癌切除后复发的早期发现与防治(early finding and treatment of recurrence after the resection of small liver cancer) …… 810
亚临床肝癌诊断(diagnosis of subclinical liver cancer) …… 810
亚临床肝癌治疗(therapy of subclinical liver cancer) …… 811
原发性肝癌支持疗法(supporting therapy of primary carcinoma of liver) …… 811
原发性肝癌的免疫治疗(immunotherapy of primary carcinoma of liver) …… 811
原发性肝癌化学治疗(chemotherapy of primary carcinoma of liver) …… 811
原发性肝癌动脉灌注疗法(hepatic artery perfusion chemotherapy of primary carcinoma of liver) …… 812
肝癌介入治疗(intervening therapy of liver cancer) …… 812
肝癌介入治疗原理(principle of intervening therapy of liver cancer) …… 812
肝癌介入治疗方法(method of intervening therapy of liver cancer) …… 812
肝癌介入治疗方法的副作用、并发症及防治(side effect, complication, preventin and cure of intervening therapy of liver cancer) …… 813
原发性肝癌外科治疗(surgical therapy of primary carcinoma of liver) …… 813
原发性肝癌预后(prognosis of primary carcinoma of liver) …… 813
肝母细胞瘤(胚胎瘤)(embryoma of liver) …… 813
肝血管肉瘤(angiosarcoma of liver) …… 814
肝血管瘤(hemangioma of liver) …… 814
肝囊肿(hepatic cyst) …… 814
继发性肝癌(secondary carcinoma of liver) …… 814

酒精性肝炎(alcoholic hepatitis) …… 815
酒精性脂肪肝(alcoholic fatty liver) …… 815
酒精性肝硬化(alcoholic cirrhosis) …… 815
阿米巴肝脓肿(amebic liver abscess) …… 815
肝结核(tuberculosis of liver) …… 815
肝结核的病因与发生机制(etiology and pathogenesis of tuberculosis of liver) …… 816
肝结核病理学(pathology of tuberculosis of liver) …… 816
肝结核的临床表现(clinical manifestation of tuberculosis of liver) …… 816
肝结核的诊断与鉴别诊断(diagnosis and differential diagnosis of tuberculosis of liver) …… 816
肝结核治疗(treatment of tuberculosis of liver) …… 816
肝肉芽肿病(granulomatosis of liver) …… 816
肝肉芽肿病因与发病机制(etiology and pathogenesis of granulomatosis of liver) …… 817
肝肉芽肿病理学(pathology of granulomatosis of liver) …… 817
肝肉芽肿临床表现(clinical manifestation of granulomatosis of liver) …… 817
肝肉芽肿诊断(diagnosis of granulomatosis of liver) …… 817
肝肉芽肿治疗(therapy of granulomatosis of liver) …… 817
Reye 综合征(Reye's syndrome) …… 817
肝血吸虫病(schistosomiasis) …… 818
肝包虫病(hydatidosis) …… 818
华支睾吸虫病(clonorchiasis) …… 818
自身免疫性肝炎(autoimmune hepatitis) …… 818
自身免疫性肝炎概念(conception of autoimmune hepatitis) …… 818
自身免疫性肝炎主要表现与实验室检查(principal manifestation and laboratory examination of autoimmune hepatitis) …… 818
自身免疫性肝炎(AIH)相关的自身抗体(autoantibody relative to autoimmune hepatitis relative) …… 818
自身免疫性肝炎发病机制(pathogenesis of autoimmune hepatitis) …… 819
自身免疫性肝炎诊断标准(diagnostic standard of autoimmune hepatitis) …… 819
自身免疫性肝炎治疗(therapy of autoimmune hepatitis) …… 819
原发性肝硬化肝胆管炎(primary sclerosing cholangitis) …… 820
肝淀粉样变性病(hepatic amyloidosis) …… 820
肝豆状核变性(hepatolenticular degeneration) …… 820
肝豆状核变性病因、病理(etiology and pathology of hepatolenticular degeneration) …… 820
肝豆状核变性诊断(diagnosis of hepatolenticular degeneration) …… 821
肝豆状核变性治疗(treatment of hepatolenticular degeneration) …… 821
特发性血色病(idiopathic hemochromatosis) …… 821
继发性血色病(secondary hemochromatosis) …… 821
α_1 - 抗胰蛋白酶缺乏症(α_1 - antitrypsin deficiency) …… 821
肝囊性病(cystic disease of liver) …… 821
肝糖原累积症(hepatic glycogen storage disease) …… 822
苯丙酮尿症(phenylpyruvic syndrome) …… 822
黑酸尿综合征(alkaptonuria syndrome) …… 822
先天性肝内胆管发育不良症(congenital aplasia of interhepatic bile duct) …… 822
Alagille 综合征(Alagille syndrome) …… 822
致死性家族性肝内胆汁淤积综合征(fatal familial intrahepatic cholestasis syndrome) …… 823
Byler 综合征(Byler syndrome) …… 823
Zellweger 综合征(Zellweger's syndrome) …… 823
THCA 综合征(trihydroxycoprostanic acidemia syndrome) …… 823
肝性血卟啉病(hepatic hemato porphyrin) …… 823
幼儿期肝内胆汁淤积症(infantile intrahepatic cholestasis) …… 823
黄瘤病(xanthomatosis) …… 823
高雪病(Gaucher's disease) …… 824
尼曼 - 匹克病(Niemann - Pick's disease) …… 824
肝海绵状血管瘤(cavernous hemangioma of liver) …… 824
肝动脉瘤(hepatic artery aneurysm) …… 824
门静脉血栓形成(portal vein thrombosis) …… 824
化脓性门静脉炎(suppurative pylephlebitis) …… 825
脂肪肝(fatty liver) …… 825
脂肪肝病因、发病机制(etiology and pathogenesis

of fatty liver) …… 825
脂肪肝的病理类型(pathologic types of fatty liver) …… 825
脂肪肝诊断(diagnosis of fatty liver) …… 825
脂肪肝治疗(treatment of fatty liver) …… 826
人工肝辅助装置(artificial liver support system, ALSS) …… 826
肝病血液透析(hemodialysis in hepatic disease) …… 826
肝病血液灌流(hemoperfusion of hepatopathy) …… 826
肝病血浆分离(plasma isolation of hepatopathy) …… 826
肝病生物性装置(biological apparatus of liver disease) …… 826
药物中毒性肝病(drug toxic hepatopathy) …… 826
毒物中毒性肝病(poison toxic hepatopathy) …… 826
药物性肝损害(drug induced hepatic injury) …… 826
药物性肝损害发病机制(pathogenesis of drug induced hepatic injury) …… 827
药物性肝损害组织病理类型(pathologic types of drug induced hepatic injury) …… 827
药物性肝损害临床表现(clinical manifestation of drug induced hepatic injury) …… 827
药物性肝损害诊断(diagnosis of drug induced hepatic injury) …… 828
药物性肝损害免疫状态(immunological condition of drug induced hepatic injury) …… 828
药物性肝损害治疗(treatment of drug induced hepatic injury) …… 828
医学科学国际组织委员会关于药物所致肝脏疾病患者的标准(CIOMS's criterion of liver disease caused by drugs) …… 828
抗溃疡病药物所致肝损害(antiulcer drugs induced hepatic injury) …… 829
抗生素药所致肝损害(antibiotic induced hepatic injury) …… 829
抗结核药所致肝损害(antituberculotic induced hepatic injury) …… 829
降血脂药所致肝损害(blood fat reducing drug induced hepatic injury) …… 829
心血管药引起肝损害(cardiovascular drug induced hepatic injury) …… 829
麻醉药引起的肝损害(anesthesia durg induced hepatic injury) …… 830
镇静安眠药引起肝损害(sedative and hypnotic induced hepatic injury) …… 830
激素所致肝损害(hormone induced hepatic injury) …… 830
降糖药所致肝损害(antidiabetic induced hepatic injury) …… 830
降压药所致肝损害(antihypertensive drug induced hepatic injury) …… 830
避孕药所致肝损害(contraceptive induced hepatic injury) …… 830
抗真菌药所致肝损害(antifungal drug induced hepatic injury) …… 830
抗肿瘤药所致肝损害(antineoplastic drug induced hepatic injury) …… 831
解热镇痛类药所致肝损害(antipyretic analgesic induced hepatic injury) …… 831
妊娠期黄疸(jaundice during pregnancy) …… 831
妊娠期并发肝昏迷(hepatic coma during pregnancy) …… 831
肝源性糖尿病发生机制(pathogenesis of hepatogenic diabetes) …… 832
肝源性糖尿病临床表现(clinical manifestation of hepatogenic diabetes) …… 832
肝源性糖尿病治疗(treatment of hepatogenic diabetes) …… 832
肝性溃疡病发病机制(pathogenesis of hepatogenic ulcer) …… 833
肝性溃疡病临床特征(clinicary characteristic of hepatogenic ulcer) …… 833
肝性溃疡病治疗(treatment of hepatogenic ulcer) …… 833
暂时性家族性高胆红素血症(temporal familial hyperbilirubinemia) …… 833
Gilbert 综合征(Gilbert syndrome) …… 833
胆汁淤积症的中医诊治(diagnosis and treatment of cholestasis by traditional Chinese medicine) …… 833
Dubin - Johnson 综合征(Dubin - Johnson syndrome) …… 834
Rotor 综合征(Rotor syndrome) …… 834
Crigler - Najjar 综合征(Crigler - Najjar syndrome)

…… 834
胃泌素（gastrin） …… 834
血管活性肠肽（vasoactive intestinal peptide，VIP） …… 835
生长抑素（somatostatin） …… 835
胃动素（motilin） …… 835
胆囊收缩素（cholecystokinin，CCK） …… 835
胰泌素（secretin） …… 835
组异肽（PHI）（peptide histidine isoleucine） …… 836
雨蛙素（caerulin） …… 836
大胃泌素（big gastrin） …… 836
小胃泌素（small gastrin） …… 836
大大胃泌素（big big gastrin，BBG） …… 836
五肽胃泌素（pentagastrin） …… 836
小小胃泌素（small small gastrin） …… 836
四肽胃泌素（tetragastrin，G4） …… 836
抑胃肽/葡萄糖依赖性促胰岛素多肽（gastric inhibitory peptide/glucose－dependent insulinotropic peptide，GIP） …… 836
百肽高糖素（glicentin） …… 836
肠高糖素（enteroglucagon） …… 837
胰高糖素（glucagon） …… 837
胰多肽（pancreatic polypeptide） …… 837
肠抑胃肽（enterogastrone） …… 837
强啡肽（dynorphin） …… 837
肠泌酸素（enterooxyntin） …… 837
蛋氨酸脑啡肽（metenkephalin） …… 837
降钙素基因相关肽（calcitonin gene－related peptide，CGRP） …… 837
胰岛淀粉样多肽（islet amyloid polypeptide，IAPP） …… 838
神经降压素族（neurotensin family） …… 838
胃泌素族（gastrin family） …… 838
生长抑素族（somatostatin family） …… 838
降钙素族（calcitonin family） …… 838
Verner－Morrison 综合征（Verner－Morrison syndrome） …… 838
降钙素瘤（calcitoninoma） …… 838
胰多肽瘤（pancreatic polypeptide－producing tumor，ppoma） …… 838
肠高糖素瘤（enteroglucagonoma） …… 839
类癌综合征（carcinoid syndrome） …… 839
APUD 肿瘤（apudoma） …… 839
血管活性肠肽瘤（vipoma） …… 839
胰高糖素瘤（glucagonoma） …… 839
非功能性胰岛细胞瘤（nonfunctioning islet cell tumor） …… 840
胃肠激素拮抗剂（gut hormone antagonist） …… 840
胃肠肽与免疫（gut peptides and immunology） …… 840
APUD 细胞系统（APUD cell system） …… 840
胃肠激素与摄食（gut hormones and food intake） …… 840
胰岛－腺泡轴（islet－acinar axis） …… 840
阿片肽族（opioid peptide family） …… 841
阿片肽（opioid peptide） …… 841
脑啡肽（enkephalin，ENK） …… 841
亮氨酸脑啡肽（leuenkephalin） …… 841
表皮生长因子族（epidermal growth factor family） …… 841
表皮生长因子（epidermal growth factor，EGF） …… 841
肝素结合表皮生长因子（heparin banding epidermal growth factor，HB－EGF） …… 841
双向调节素（amphiregulin） …… 841
转化生长因子 α（transforming growth factor－α，EGFα） …… 841
甘丙素（galanin） …… 842
降钙素（calcitonin，CT） …… 842
铬粒素（chromogranin） …… 842
脑肠肽（brain－gut peptide） …… 842
胰多肽族（pancreatic polypeptide family） …… 842
酪酪肽（peptide YY，PYY） …… 842
酪神经肽（neuropeptide Y，NPY） …… 842
K 物质（substance K，SK） …… 842
神经激肽 A（neurokinin A，NKA） …… 843
神经介素 L（neuromedin L） …… 843
鸟苷蛋白（guanylin） …… 843
P 物质（substance P，SP） …… 843
神经降压素（neurotensis，NT） …… 843
调节肽（regulatory peptide） …… 843
蛙皮素（bombesin） …… 843
胰岛素族（insulin family） …… 843
胰岛素（insulin） …… 843
胰抑素（pancreastatin） …… 844
肠道神经系统与胃肠激素（enteric nervous system and gastrointestinal hormone） …… 844
肽能神经（peptidergic nerve） …… 844

生长抑素瘤(somatostatinoma, ssoma) …… 844
神经降压素瘤(neurotensinoma) …… 844
胃泌素瘤(gastrinoma) …… 844
胰性霍乱(pancreatic cholera) …… 844
肠－胰岛轴(entero－insular axis) …… 844
胃肠激素受体(receptor of gastrointestinal hormone) …… 845
高糖素样免疫反应物,高糖素样免疫复合物,高糖素样免疫物(glucagon－like immunoreactant, GLI) …… 845
抑胃肽腹泻综合征(GIP－produced diarrhea syndrome) …… 845
胃肠激素受体后信息传递(gastrointestinal hormone receptor－induced signal transduction) …… 845
生长激素释放因子瘤(GRFoma, GHRHoma) …… 845
标准餐试验(standard meal provocative test) …… 845
胆囊收缩素激发试验[cholecystokinin (CCK) provocative test] …… 846
BIM 23014 …… 846
octastatin …… 846
生长抑素类似物(somatostatin analogue) …… 846
生长抑素受体显像(somatostatin receptor scintigraphy, SRS) …… 846
卓－艾综合征(Zollinger－Ellison syndrome) …… 846
肠抑胃素(gastric inhibitory peptide, GIP) …… 846
血管活性肠肽(VIP receptor scintigraphy) …… 846
钙激发试验(calcium provocative test) …… 846
胃肠激素的激动剂,胃肠激素受体的激动剂(gastrointestinal hormone agonist) …… 847
内啡肽(endorphin) …… 847
旁分泌(paracrine) …… 847
神经分泌(neurocrine) …… 847
神经内分泌细胞(neuroendocrine cell) …… 847
水泻－低血钾－无胃酸综合征[watery diarrhea－hypokalemia－achlorhydria (WDHA) syndrome] …… 847
五肽胃泌素试验(pentagastrin test) …… 847
自分泌(autocrine) …… 847
蛙皮素/胃泌素释放肽(bombesin/gastrin－releasing peptide, GRP) …… 847
垂体腺苷酸环化酶激活肽(pituitary adenylate cyclase activating peptide, PACAP) …… 848
胃肠激素的治疗(treatment with gastrointestinal hormone) …… 848
转化生长因子β(transforming growth factor β, TGFβ) …… 848
内皮素(endothelin, ET) …… 848
胆囊收缩素腹泻综合征(cholecystokinin－producing diarrhea syndrome) …… 849
β－内啡肽(β－endorphin) …… 849
RC－160 …… 849
Lenreotide(somatuline) …… 849
SMS 201－995 …… 849
生长抑素受体(somatostatin receptor, SS－R) …… 849
vapreotide …… 849
奥曲肽(SMS201－995)(octreotide) …… 849
促黑素细胞激素(melanocyte－stinulating hormone, MSH) …… 849
胃肠激素对黏膜和细胞的保护作用(protective effect of gut peptide on mucosa and cell) …… 849
钙－五肽胃泌素试验(calcium－pentagastrin test) …… 850
胃肠激素的诊断(diagnosis with gastrointestinal hormone) …… 850
尿抑胃素(urogastrone) …… 850
善得定(sandostatin) …… 850
神经内分泌细胞系统(neuroendocrine cell system) …… 850
生长因子族(growth factor family) …… 850
胰泌素试验(secretin test) …… 850
胃肠肽类激素的作用方式(mode of action of gastrointestinal peptide hormone) …… 850
胃泌素释放肽(gastrin－releasing peptide, GRP) …… 850
肝细胞生长因子(hepatocyte growth factor, HGF) …… 850
促肝细胞生长素/肝细胞生长因子(hepatocyte growth－promoting factor, pHGF) …… 850
食管扩张运动异常综合征(esophageal dilatation and dyskinesia syndrome) …… 851
胃节律紊乱综合征(gastric dysrhytymia syndrome) …… 851
十二指肠憩室梗阻性黄疸综合征(iemmel syndrome) …… 851

十二指肠－结肠综合征（duodenum－colon syndrome） …… 851
空肠新生物综合征（dudley－klingenstein syndrome） …… 851
回肠瓣综合征（iteocecal valva syndrome） …… 851
急性结肠假性梗阻综合征（ogilvie syndrome） …… 852
输入襻综合征（afferent epilepsy syndrome） …… 852
倾倒综合征（dumping syndrome） …… 852
腹腔神经丝综合征（marable syndrome） …… 852
暴发性肝炎样综合征（fulminant hepatitis－like syndrome） …… 852
原发性肝内硬化综合征（Hanot syndrome） …… 853
肝内胆管扩张综合征（Mirigg syndrome） …… 853
胆石性肠绞窄综合征（Bouvert syndrome） …… 853
血栓静脉炎性脾大综合征（Cauchois－Eppinger－Frugoni syndrome） …… 853
良性阵发性腹膜炎综合征（Seigal－Cattan－Mamon syndrome） …… 853
急性原发性膈肌炎综合征（Heddlom syndrome） …… 854
主动脉瘤－下腔静脉瘘综合征（aortic aneurysm－inferier vena cava fistula syndrome） …… 854
霍乱样综合征（Janbon syndrome） …… 854
过敏性紫癜综合征（Schoenlein－Henoch syndrome） …… 854
蓝色橡皮泡痣综合征（blue rubber bleb nevus syndrome） …… 854
波哈夫综合征（Boerhaave syndrome） …… 854
克罗恩综合征（Crohn syndrome） …… 855
克－鲍代综合征（Cruveilhier－Baumgarten syndrome） …… 855
菲兹综合征（Fitg syndrome） …… 855

肾脏病学

简介 …… 856
肾单位（nephron） …… 858
肾皮质（renal cortex） …… 858
肾髓质（renal medulla） …… 858
皮质肾单位（superfical nephrons） …… 858
近髓肾单位（juxtamedullary nephrons） …… 858
肾乳头（renal papillae） …… 858
肾盏（renal calices） …… 859
肾盂（renal pelvis） …… 859
近端小管（proximal tubule） …… 859
远端小管（distal tubule） …… 859
亨利袢（loop of Henle） …… 859
集合管（collecting duct） …… 859
肾小球（glomerulus） …… 859
毛细血管袢（capillary loops） …… 859
鲍曼囊（肾小球囊）（Bowman's capsulae） …… 859
肾间质（renal interstitial tissue） …… 859
肾小球旁器（juxtaglomerular apparatus） …… 860
致密斑细胞（macula densa cell） …… 860
肾小球滤过膜（glomerular filtration membrane） …… 860
肾小球滤过率（glomerular filtration rate，GFR） …… 860
肾小球系膜（glomerular mesangium） …… 860
有效滤过压（effective filtration pressure） …… 861
肾血流量（renal blood flow，RBF） …… 861
多尿（polyuria） …… 861
少尿、无尿（oliguria，anuria） …… 861
夜尿（nocturia） …… 861
尿路刺激症状（symptom of bladder irritation） …… 861
尿急（urgency of micturition） …… 862
尿频（frequency of micturition） …… 862
尿痛（pain on micturition） …… 862
尿失禁（incontinence） …… 862
肾绞痛（renal colic） …… 862
血尿（hematuria） …… 862
蛋白尿（proteinuria） …… 862
血红蛋白尿（hemoglobinuria） …… 863
肌红蛋白尿（myoglobinuria） …… 863
Tamm－Horsfall 蛋白（Tamm－Horsfall protein） …… 863
管型（cast） …… 863
管型尿（cylindruria） …… 864
卟啉尿（porphyrinuria） …… 864
白细胞尿（脓尿）（pyuria） …… 864
乳糜尿（chyluria） …… 864
尿黑酸尿（alkaptonuria） …… 864
黑色素尿（melanuria） …… 864
气尿（pneumaturia） …… 865
肾性水肿（renal edema） …… 865

肾性高血压(renal hypertension) …… 865
肾素—血管紧张素—醛固酮系统(the renin - angiotensin - aldosterone system, RAAS) …… 865
促红细胞生成素(erythropoietin, EPO) …… 865
尿蛋白圆盘电泳(SDS - APGE disc electrophoresis) …… 865
选择性蛋白尿(selective proteinuria) …… 866
肾脏清除率(renal clearanec) …… 866
内生肌酐清除率(endogenous creatinine clearance rate) …… 866
肾脏滤过分数(renal filtration fraction) …… 867
酚红(PSP)排泄试验[phenol sulfonphthalein (PSP) test] …… 867
尿莫氏试验(Mosenthal test) …… 867
尿比重(urine specific gravity) …… 867
尿渗透压(urine osmolarity) …… 867
肾小管对氨基马尿酸(PAH)分泌极限测定[tubular maximum PAH secretion test] …… 867
肾小管葡萄糖重吸收量极限测定(tubular maximum glucose reabsorbtion test,TmG) …… 868
尿酶检查(urine enzyme test) …… 868
尿乳酸脱氢酶(urine lactic acid dehydrogenase LDH) …… 868
尿 γ - 谷氨酰转换酶(urine γ - glutamyl transpeptidase,γ - GT) …… 868
尿亮氨酸氨基肽酶(leucine aminopeptidase, LAP) …… 868
尿溶菌酶(urine lysozyme) …… 868
尿 N - 乙酰 - β - 氨基葡萄糖苷(urine N - acetyl - β - D - glucosaminidase, NAG) …… 868
血清抗肾小球基膜抗体测定(anti - GBM - antibody test) …… 869
放射性核素肾脏检查(radionucleotide test) …… 869
肾穿刺活体组织检查(renal biopsy) …… 869
急性肾炎综合征(acute glomerulonephritis syndrome) …… 869
急进性肾炎综合征(rapidly progressive glomerulonephritis syndrome) …… 869
肾病综合征(nephrotic syndrome) …… 870
慢性肾炎综合征(chronic glomerulonephritis syndrome) …… 870
炎脂质肾病(lipoid nephrosis) …… 870
失盐性肾炎(salt losting nephritis) …… 870
IgM 肾病(IgM nephropathy) …… 870
巴尔干肾病(Balkan nephropathy) …… 870
遗传性肾病—神经性耳聋综合征(Alport syndrome) …… 871
假性 Bartter 综合征(pseudo - Bartter syndrome) …… 871
假性醛固酮增多症(Liddle syndrome, pseudohyperaldosteronism) …… 871
眼脑肾综合征(Lowe syndrome) …… 871
肾小管 - 间质肾病合并视网膜变性综合征(Senior syndrome) …… 871
家族性肾小管葡萄糖及氨基酸重吸收缺陷(Luder - Sheldon syndrome) …… 872
肾前性 - 低氯 - 氮质血症综合征(Blum syndorme) …… 872
急性溶血性尿毒综合征(Gasser syndrome, hemolytic uremic syndrome, HUS) …… 872
副肿瘤肾综合征(paraneoplastic renal syndrome) …… 872
特发性产后急性肾功能衰竭(idiopathic postpartum acute renal failure, IPARF) …… 872
多发性肾小管功能障碍综合征(Fanconi's syndrome) …… 873
家族性少年型肾病综合征(Fanconil Ⅰ syndrome) …… 873
风湿性间质性肾炎(Lancereaux nephritis) …… 873
挤压综合征(cruch syndrome) …… 873
透析失衡综合征(dialysis disequilibrium syndrome) …… 873
腕管综合征(carpal tunnel syndrome) …… 873
肾性侏儒综合征(renal dwarfism syndrome) …… 874
Wegener 内芽肿(Wegener granulomatosis) …… 874
肾乳头坏死(renal papillary necrosis) …… 874
肾病 - 男性假性两性畸形 - Wilms 瘤综合征(Drash's syndrome) …… 874
肾发育不全综合征(bilateral renal agenesis syndrome, potterⅡ) …… 874
脑膨出 - 多囊肾 - 多指(趾)综合征(encephalcele - polycystic kidney - polydactylin syndrome, Meekel - Gruber syndrome) …… 874
肾小球旁细胞瘤(Robertson Kihara cytoma) …… 874
髓质海绵肾(medullary sponge kidney) …… 875
膀胱颈部综合征(vesical neck syndrome) …… 875

膀胱输尿管反流－反流性肾病综合征（vesicoureteric reflux－reflux nephropathy syndrome） …… 875
特发性阵发性肌球蛋白尿（idiopathic paroxysmal myoglobinuria，Meter－Betz syndrome） …… 875
腰痛血尿综合征（Little pain－hematuria syndrome） …… 875
贫血－血尿综合征（anemia－hematuria syndrome） …… 875
阵发性寒冷－血尿综合征（Donath－landsteiner syndrome） …… 876
家族性多发性血尿综合征（familial recurrent hematuria syndrome） …… 876
多发性生理性蛋白尿（Pavy's syndrome） …… 876
尿道综合征（urethral syndrome） …… 877
窃血综合征（steal blood syndrome） …… 877
肿胀手综合征（swollen hand syndrome） …… 877
初用综合征（first use syndrome） …… 877
肾小球疾病（glomerular disease） …… 878
链球菌感染后肾炎（poststreptococcal glomerulonephritis） …… 878
非链球菌感染后急性肾炎（non－streptococcal postinfectious acute glomerulonephritis） …… 878
感染后急性肾炎（postinfectious acute glomerulonephritis） …… 878
IgA 肾病（IgA nephropathy） …… 878
薄基底膜病（thin basement membrane syndrome） …… 878
单纯性蛋白尿（isolated proteinuria） …… 879
微小病变肾病（minimal changes disease） …… 879
系膜增生性肾小球肾炎（mesangial proliferative glomerulonephritis） …… 879
局灶节段性肾小球硬化症（focal segmental glomerular sclerosis） …… 879
膜性肾病（membranous nephropathy） …… 879
系膜毛细血管性肾炎（膜增生性肾炎）（mesangiocapillary glomerulonephritis） …… 879
局灶节段性增生性肾小球肾炎（focal segmental proliferative glomerulonephritis） …… 880
毛细血管内增生性肾小球肾炎（endocapillary proliferative glomerulonephritis） …… 880
单纯性血尿（isolated hematuria） …… 880
急进性肾小球肾炎（rapidly progressive glomerulonephritis） …… 880
新月体性肾炎（crescentic glomerulonephritis） …… 880
隐匿性肾炎（latent glomerulonephritis） …… 880
原发性慢性肾小球肾炎（primary chronic glomerulonephritis） …… 881
高脂血症（hyperlipidemia） …… 881
脂质尿（lipiduria） …… 881
纤维性肾小球病（fibrillary glomerulopathy nephropathy） …… 881
免疫触须样肾病（immunotactoid nephropathy） …… 881
脂蛋白肾病（lipoprotein nephropathy） …… 881
塌陷性肾小球病（collapsing glomerulopathy） …… 881
胶原Ⅲ肾小球病（collagen Ⅲ glomerulopathy） …… 882
继发性肾小球疾病（secondary glomerular disease） …… 882
Goodpasture 综合征（Goodpasture syndrome） …… 882
系统性红斑狼疮肾炎（systemic lupus erythromatosus nephritis） …… 882
过敏性紫癜肾损害（renal lesion of Henoch－Schonlein purpura） …… 882
系统性坏死性血管炎肾损害（renal lesion of systemic necrotizing vasculitis） …… 882
韦格纳肉芽肿肾损害（renal lesion of Wegener granulomatosis） …… 883
干燥综合征的肾脏损害（renal lesion of Sjogren syndrome） …… 883
冷球蛋白血症肾脏损害（renal lesion of cryoimmunoglobulinemia） …… 883
多发性骨髓瘤肾脏损害（renal lesion of mulitiple myeloma） …… 883
轻链肾病（light chain nephropathy） …… 883
淀粉样变肾损害（renal lesion of amyloidosis） …… 883
感染性心内膜炎肾损害（renal lesion of infective endocarditis） …… 884
乙型肝炎病毒相关肾炎（hepatitis B virus asociated glomerulonephritis） …… 884
丙型肝炎病毒相关肾炎（glomeruolonephritis asociated with hepatitis c virus） …… 884
人免疫缺陷病毒相关肾损害（HIV－associated

with renal lesion) …… 884
糖尿病肾病(diabetic nephropathy) …… 884
巨球蛋白血症肾脏损害(renal lesion of Waldenstrom's macroglobulinemia) …… 885
梅毒肾病(syphilic nephropathy) …… 885
钩端螺旋体病肾损害(renal lesion due to leptospirosis) …… 885
流行性出血热肾损害(epidemic hemorrhagic fever with renal lesion) …… 885
恶性肿瘤相关性肾损害(renal lesion associated with malignant tumor) …… 885
肝硬化肾损害(renal lesion associated with liver cirrhosis) …… 885
混合性结缔组织病肾损害(renal lesion of mixed connective tissue disease) …… 886
华氏巨球蛋白血症肾损害(renal lesion of Waldenstrom macroglobulinemia) …… 886
小血管炎肾损害(renal lesion of vasculitis) …… 886
肾小管间质疾病(tubulointerstitial disease) …… 886
急性间质性肾炎(acute interstitial nephritis) …… 886
慢性肾小管间质病变(chronic tubulointerstitial nephropathy) …… 886
急性细菌性肾盂肾炎(acute bacterial pyelonephritis) …… 887
药物相关性急性间质性肾炎(acute interstitial nephritis associated with drug) …… 887
特发性急性间质性肾炎(idopathic acute interstitial nephritis) …… 887
急性过敏性间质性肾炎(acute allergic interstitial nephritis) …… 887
感染引起的急性间质性肾炎(acute interstitial nephritis associated with infection) …… 887
止痛药性肾病(analgesic nephropathy) …… 888
尿酸肾病(uric acid nephropathy) …… 888
低钾性肾病(hypokalemic nephropathy) …… 888
高钙性肾病(hypercalcemic nephropathy) …… 888
骨髓瘤肾(myeloma kidney) …… 888
抗生素诱发的肾毒性(antibiotic - induced nephrotoxicity) …… 889
造影剂相关性肾病(contrast medium - associated nephropathy) …… 889
环孢霉素肾毒性(cyclosporine nephrotoxicity) …… 889
非类固醇类消炎药肾毒性(nephrotoxicity due to nonsteroid anti - inflammatory drugs) …… 889
重金属和肾脏(heavy metals and the kidney) …… 889
锂和慢性肾病(lithium and chronic nephropathy) …… 890
肾小管疾病(tubular disease) …… 890
肾性糖尿(renal glucosuria) …… 890
氨基酸尿(amino aciduria) …… 890
氨基酸转运的遗传性疾病(inherited disorders of amino acid transport) …… 890
中性氨基酸(Hartnup 病)尿(neutral amino acid, Hartnup disease) …… 890
碱性氨基酸和胱氨酸尿(basic amino acids and cystine) …… 891
亚氨酸甘氨酸尿(iminoglycinuria) …… 891
酸性氨基酸尿(acidic amino acids) …… 891
肾性低磷酸盐佝偻病(RHR 和骨软化病)(renal hypophsphatemic rickets, RHR and oxteomalacia) …… 891
致癌性低磷酸盐骨软化症(oncogenic hypophosphatemic rickets osteomalacia, OHO) …… 891
家族性抗维生素 D 佝偻病或骨软化症(familial vitamine D resistant rickets or osteomalacia, VDDR) …… 892
维生素 D 依赖性佝偻病(vitamine D - dependent rickets, VDDR) …… 892
低血磷性佝偻病伴尿钙增多症(hypophosphatemic rickets with hypercalciuria) …… 892
血磷酸酶过低症(hypophosphatasemia) …… 892
假性甲状旁腺功能低下(pseudohypopara - thyroidism) …… 892
Fanconi 综合征(Fanconi's syndrome) …… 892
Linac - Fanconi 综合征(Linac - Fanconi syndrome) …… 893
肾小管性酸中毒(renal tubular acidosis, RTA) …… 893
肾小管酸中毒Ⅱ型(type Ⅱ RTA, PRTA) …… 893
肾小管酸中毒Ⅰ型(type Ⅰ RTA dRTA, aclassic distal) …… 893
成人型特发性 RTA(Butler - Albright syndrome) …… 894
婴儿型特发性 RTA(Lightwood's syndrome) …… 894

Ⅳ型（全远端RTA）肾小管酸中毒（typeⅣ RTA, generalized distal RTA） …… 894
肾性尿崩症（nephrogenic diabets insipidus） …… 894
尿浓缩和稀释障碍（disorders of urinary concentration and dilution） …… 894
Bartter综合征（Bartter's syndrome） …… 895
肾小管性碱中毒（renal tubular alkalosis） …… 895
假性醛固酮减少症（pseudohypoaldosteronism） …… 895
肾素分泌瘤（renin－secreting tumor） …… 895
肾性失镁（renal magnesium－wasting） …… 895
家族性良性高钙血症（famillial benign hypercalcemia） …… 895
特发性高尿钙症（idiopathic hypercalciuria） …… 895
肾小管性高血钾（renal tubular hyperkalemia） …… 895
急性肾功能衰竭（acute renal failure） …… 895
肾前性氮质血症（prerenal azotemia） …… 896
肾后性急性肾衰（postrenal acute renal failure） …… 896
肾性急性肾衰（acute intrinsic renal failure） …… 896
急性肾小管坏死（acute tubual necrosis） …… 896
肾缺血低灌注急性肾衰（renal ischemic, hypoperfusional acute renal failure） …… 896
肾中毒急性肾衰（acute renal failure induced by nephrotoxic substances） …… 896
内源性肾毒物（endogenous nephrotoxic products） …… 897
外源性肾毒物（exogenous nephrotoxic products） …… 897
急性肾皮质坏死（acute cortical necrosis） …… 897
急性肾小管－间质肾病所致急性肾衰（acute renal failure induced by acute intestitial－tubular nephropathy） …… 897
药物过敏所致急性间质性肾炎（acute interstitial nephritis induced by allergy of drugs） …… 897
急性感染所致急性间质性肾炎（acute interstital nephritis induced by acute infection） …… 897
特发性急性间质性肾炎（idiopathic acute interstitial nephritis） …… 897
急性肾小球肾炎所致急性肾衰（acute renal failure induced by acute glomerulonephritis） …… 898
原发性肾小球肾炎（primary glomerulonephritis） …… 898
继发性系统性疾病所致肾小球肾炎（secondry systemic glomerulonephritis） …… 898
肾病综合征所致特发性急性肾衰竭（idiopathic acute renal failure induced by nephrotic syndrome） …… 898
急性小血管炎所致急性肾衰（acute renal failure induced by acute small vasculitis） …… 898
急性大血管阻塞所致急性肾衰（acute renal failure induced by renovascular obstruction） …… 899
其他原因所致急性肾衰竭（血红蛋白尿，肌红蛋白尿，妊娠毒血症，肿瘤化疗药物，免疫抑制药等）（acute renal failure induced by miscellaneous causes, hemoglobinuria, myogeobinuria, eclampsia chemotherapeutic agents, immunisuppressive agents） …… 899
慢性肾功能衰竭急性肾功能恶化所致急性肾衰（acute chronic renal failure caused by acute exarbation superimposed of pre－existing renal infsufficiency） …… 899
少尿型急性肾衰（oliguric acute renal failure） …… 900
非少尿型急性肾衰（nonoliguric acute renal failure） …… 900
高分解型急性肾衰（hypercatabolic acute renal failure） …… 900
慢性肾功能衰竭（chronic renal failure, CRF） …… 900
慢性肾功能衰竭的发病机制（mechanism of CRF） …… 900
尿毒症毒素（uremic toxins） …… 901
矫枉失衡假说（tradeoff－hypothesis） …… 901
慢性肾功能不全的分期（classification of chronic renal insufficiensy） …… 901
慢性肾功能衰竭的临床表现（manifestations of CRF） …… 901
神经系统表现—中枢及周围神经表现（neurological manifestation－central and peripheral） …… 901
心血管系统表现（cardiovascular manifestations of CRF） …… 901
心脏扩大（enlargement of heart） …… 902
心肌病（cardiomyopathy） …… 902

心包炎(pericarditis) …… 902
血液系统表现(hematologic manifestations of CRF) …… 902
肾性贫血(renal anemia) …… 902
出血伴血小板功能紊乱(bleeding associated with platelete dysfunction) …… 902
骨病(bone disease of CRF) …… 902
酸碱、电解质代谢紊乱(acid - base and electrolytes disturbances) …… 902
免疫系统紊乱(immunological abnormalities of CRF) …… 903
胃肠功能紊乱(dysfunction of digestive system) … 903
内分泌系统表现(endocrinological manifestations of CRF) …… 903
糖代谢异常(abnormalities of carbobydrate metabolism) …… 903
高脂血症(hyperlipidemia) …… 904
甲状腺功能异常(abnormalities of thyroid function) …… 904
性腺功能减退(hypogonadism) …… 904
呼吸系统表现(manifestations of respiratory system) …… 904
皮肤表现(manifestations of skin) …… 904
慢性肾功能衰竭的替代疗法(replacement therapy of CRF) …… 905
透析疗法(dialysis therapy) …… 905
腹膜透析(peritoneal dialysis) …… 905
肾移植(renal transplantation) …… 905
血液透析(hemodialysis) …… 905
醋酸盐透析液(acetate - containing dialysate) …… 905
碳酸氢盐透析液(bicarbonate - containing dialysate) …… 906
扩散(diffusion) …… 906
超滤(utrafiltration) …… 906
透析血流率(dialytic - blood flow rate) …… 906
透析液流率(dialysis solution rate) …… 906
透析器(dialyzer) …… 906
空心纤维透析器(hollow - fiber dialyzer) …… 906
平板透析器(parallel - plate dialyzer) …… 906
血滤器(hemofilter) …… 906
透析膜(membrane of dialyzer) …… 907
透析机(dialysis machine) …… 907
血液透析血管通路(vascular access for hemodialysis) …… 907
临时性血管通路(temporary access) …… 907
永久性血管通路(permanent access) …… 907
血液透析的抗凝(anticoagulation of hemodialysis) …… 907
透析器复用(reuse of dialyzer) …… 907
血液滤过(hemofiltration) …… 907
血液透析滤过(hemodiafiltration) …… 907
血液灌流(hemoperfusion) …… 908
序贯透析(sequential dialysis) …… 908
血浆置换(plasmapheresis) …… 908
连续性动静脉血液滤过(continuous arterio - venous hemofiltration, CAVH) …… 908
连续性静脉 - 静脉血液滤过(continuous veno - venous hemofiltration, CVVH) …… 908
连续性动静脉血液透析(continuous arterio - venous hemodialysis CAVHD) …… 908
吸附式血液透析(sorbent hemodialysis) …… 908
透析用水质量(quality of hemodialytic water) …… 908
透析膜生物相容性(biocompatibility of membrane) …… 909
血液透析并发症(complication of hemodialysis) … 909
血液透析急性并发症(acute complication of hemodialysis) …… 909
血液透析慢性并发症(chronic complication of hemodialysis) …… 909
透析充分性(adequacy of hemodialysis) …… 909
尿素清除指数(urea clearance index, Kt/V) …… 909
时间平均尿素浓度(time average concentration of urea) …… 909
尿素下降比值(urea reduction ratio) …… 909
透析骨病(bone disease in dialysis patient) …… 909
高通量透析(high flux dialysis) …… 910
低通量透析(low flux dialysis) …… 910
持续非卧床性腹膜透析(continuous ambulatory peritoneal dialysis, CAPD) …… 910
间歇性腹膜透析(intermittent peritoneal dialysis, IPD) …… 910
连续性循环式腹膜透析(continuous cycler - asisted peritoneal dialysis, CCPD) …… 910
夜间间歇性腹膜透析(night intermittent peritoneal dialysis, NIPD) …… 910

潮式腹膜透析(tidal peritoneal dialysis, TPD) …… 910
腹膜透析液(peritoneal dialysate) …… 910
腹膜透析装置(apparatus of peritoneal dialysis) …… 910
连接系统(connective system) …… 911
腹膜透析导管(catheter for peritoneal dialysis) …… 911
腹膜炎(peritonitis) …… 911
出口感染(exit - site infection) …… 911
隧道感染(tunnel infection) …… 911
腹膜平衡试验(peritoneal equilibrium test PET) …… 911
腹膜透析充分性(adequacy of peritoneal dialysis) …… 911
每周尿素清除指数(weekly urea clearance index) …… 912
每周肌酐清除率(weekly creatinine clearance) …… 912
超滤率(ultrafiltration rate of peritoneal dialysis) …… 912
失超滤(ultrafiltration failure of peritoneal dialysis) …… 912
淋巴回吸收(lymphatic reabsorption) …… 912
中毒性肾病(toxic nephropathy) …… 912
直接肾毒性(direct nephrootoxicity) …… 912
肾中毒机制(mechanism of renal toxicity) …… 913
重金属中毒性肾病(heavy metals toxic nephropathy) …… 913
农药中毒性肾病(pesticide toxic nephropathy) …… 913
有机溶剂中毒性肾病(organic solvent toxic nephropathey) …… 913
肾前性氮质血症(pre - renal azotaemia) …… 913
慢性肾小管功能障碍(chronic tubular dysfunction) …… 913
慢性间质性肾炎(chronic interstitial nephritis) … 913
汞中毒(mercury poisoning) …… 913
肝 - 豆状核变性(hepto - lenticular degeneration, wilson's disease) …… 913
尿酶(urinary enzyme) …… 914
解毒药物(drug detoxicity) …… 914
排毒药物(drug expelling of toxin) …… 914
梗阻性肾病(obstructive nephropathy) …… 914
神经性膀胱(neurogenic bladder) …… 914
上尿路梗阻(upper urinary tract obstruction) …… 914
肾盂肾盏扩张(pyelocaliectasis) …… 915
肾盂积水(hydronephrosis) …… 915
输尿管积尿(uroureter) …… 915
输尿管狭窄(ureterostenosis) …… 915
尿潴留(retention of urine) …… 915
尿路(urinary tract) …… 915
上尿路感染(upper urinary tract infection) …… 916
肾盂肾炎(pyelonephritis) …… 916
急性肾盂肾炎(acute pyelonephritis) …… 916
慢性肾盂肾炎(chronic pyelonephritis) …… 916
肾盂积液(pyelonephritic abscess) …… 916
肾周围脓肿(perinephritic abscess) …… 916
抗体包裹细菌(antibody coated bacteria) …… 916
膀胱镜检查(cystoscopy) …… 916
静脉肾盂造影(intravenous pyelography) …… 917
L 型细菌(L - form bacteria) …… 917
尿细菌定性培养(qualitative urine culture) …… 917
尿细菌定量培养(quantitative urine culture) …… 917
尿涂片(urine smear) …… 917
尿沉渣革兰染色(gram staining of uninary sediment) …… 917
下尿路感染(lower urinary tract infection) …… 917
膀胱炎(cystitis) …… 918
尿道炎(urethritis) …… 918
急性出血性膀胱炎(actue hemorrhagic cystitis) … 918
无症状细菌尿(asymptomatic bacteriuria) …… 918
复杂性尿路感染(complicated urinary tract infection) …… 918
再发性尿路感染(recurrent urinary tract infection) …… 918
复发性尿路感染(relapsing urinary tract infection) …… 918
重新感染(reinfection) …… 919
上行尿路感染(retrograde urinary tract infection) …… 919
血源性尿路感染(hemogenous urinary tract infection) …… 919
尿路真菌感染(fungal urinary tract infection) …… 919
黄色肉芽肿性肾盂肾炎(xanthogranulomatous pyelonephritis) …… 919
尿路梗阻(urinary tract obstruction) …… 919

尿路畸形(urinary tract deformity) …… 919
膀胱输尿管反流(vesicoureteral reflux) …… 920
反流性肾病(reflux nephropathy) …… 920
急性尿道综合征(acute urethral syndrome) …… 920
肾静脉血栓(renal vein thrombosis) …… 920
高凝状态(hypercoagulable state) …… 920
血栓调理蛋白(thrombomodulin) …… 920
肾静脉造影术(phlebography of renal vein) …… 921
抗凝治疗(anticoagulant therapy) …… 921
纤溶治疗(thrombolytic therapy) …… 921
肾动脉血栓及栓塞(renal artery thrombosis and embolism) …… 921
肾动脉狭窄(renal artery stenosis) …… 921
肾小动脉胆固醇结晶栓塞(renal arteriolar cholesterol crystal embolism) …… 921
妊娠性高血压(gestation hypertension) …… 921
妊娠期高血压(hypertension in pregnancy) …… 922
先兆子痫－子痫(preeclampsia－eclampsia) …… 922
内皮细胞病(endotheliosis) …… 922
血栓性血小板减少性紫癜(thrombolic thrombocytopenic purpura, TTP) …… 922
狼疮抗凝血物质综合征(lupus anticoagulant syndrome) …… 922
妊娠期泌尿系感染(urinary tract infection during pregnancy) …… 922
与妊娠有关的急性肾功能衰竭(acute renal failure asociated with pregnancy) …… 923
特发性产后急性肾功能衰竭(idiopathic postpartum acute renal failure) …… 923
妊娠急性脂肪肝(acute fatty liver of pregnancy) …… 923
分流性肾炎(shunt nephritis) …… 923
放射性肾炎(radiation nephritis) …… 923
恶性高血压(malignant hypertension) …… 923
良性高血压(benign hypertension) …… 924
肾脏囊性疾病(cystic kidney disease) …… 924
幼年肾单位肾痨(髓质囊肿病)(juvenile nephronophthisis－medullary cystic disease complex) …… 924
囊肿性肾发育不良(cystic hypoplastic) …… 924
获得性肾囊肿病(acquired cystic kidney disease) …… 924
孤立性多房囊肿(solitary multilocular cysts) …… 924
遗传性肾病(hereditary renal disease) …… 925
Alport 综合征(Alport syndrome) …… 925
部分性连锁显性遗传(partial sex－linked dominant inheritance) …… 925
从性常染色体显性遗传(sex－influenced autosomal dominant inheritance) …… 925
常染色体显性遗传合并选择性分离(autosomal dominant inheritance with preferential segregation) …… 925
常有性连锁显性修饰基因的常染色体显性遗传(autosomal dominant inheritance with a sex－linked dominant modifier gene) …… 925
性连锁显性遗传(sex－linked dominant inheritance) …… 926
常染色体显性遗传(autosomal dominant inheritance) …… 926
常染色体隐性遗传(autosomal recessive inheritance) …… 926
良性家族性血尿(family benign hematuria) …… 926
指甲－髌骨综合征(nail－patella syndrome, Oesterreicher－Turner syndrome) …… 926
Fabry 综合征(Fabry syndrome) …… 926
先天性肾病综合征(congenital nephritic syndrome) …… 927
Laurence－Moon－Biedl 综合征(Laurence－Moon－Biedl syndrome) …… 927
遗传性免疫性肾炎(hereditary immune nephritis) …… 927
家族性间质性肾炎(familial interstitial nephritis) …… 927
细菌尿(bacteria urine) …… 927
糖尿(glucosuria) …… 927
酮体尿(ketonuria) …… 928
苯酮尿(phenylketonuria) …… 928
胱氨酸尿(cystinuria) …… 928
胆红素尿(bilirubinuria) …… 928
尿胆原尿(urobilinogenuria) …… 928
尿液酸碱度(urinary pH) …… 928
血尿素(serum carbamide) …… 928
血肌酐(serum creatinine) …… 928
血尿酸(serum uric acid) …… 929
血尿 β_2－微球蛋白(blood urine, β_2－microglobulin) …… 929

血尿 α_1 - 微球蛋白(blood urine α_1 - microglobulin) …… 929
血、尿纤维蛋白降解产物(serum urinary fibrinogen degradation products) …… 929
D - 二聚体(D - dimer) …… 929
阴离子间隙(anion gap) …… 929
抗利尿激素试验(anti - diuretic hormone test) …… 930
自由水清除率(free water clearance, CH_2O) …… 930
水负荷试验(water load test) …… 930
肾衰指数(renal failure index, RFI) …… 930
滤过钠排泄分数(the fractional excretion of sodium, FENa) …… 930
氯化铵负荷试验(ammonia chloride loading test) …… 930
碳酸氢盐重吸收试验(bicarbonate reabsorptive test) …… 931
循环免疫复合物(circulating immune complex) …… 931
肾脏超声显像(renal ultrasonography) …… 931

血液病学

简介 …… 932
纤溶酶(plasmin) …… 933
纤溶酶原(plasminogen) …… 933
纤溶酶原激活物(plasminogen activators) …… 933
纤溶酶原激活抑制物(plasminogen activator inhibitors, PAI) …… 933
α_2 纤溶酶抑制物(α_2 - plasmin inhibitor, α_2 - PI) …… 934
纤维蛋白溶解系统(纤溶系统)(fibrinolytic system) …… 934
纤溶抑制剂(fibrinolysis inhibitors) …… 934
纤溶亢进(hyperfibrinolysis) …… 934
纤维蛋白(fibrin) …… 934
纤维蛋白原(fibrinogen) …… 934
纤维蛋白(原)降解产物(fibrin (fibrinogen) degradation product, FDP) …… 935
纤维蛋白溶解综合征(fibrinolysis syndrome) …… 935
纤维蛋白肽 A(fibrinopeptide A, FPA) …… 935
纤维蛋白肽 B(fibrinopeptide B, FPB) …… 935
纤维蛋白稳定因子(fibrin stabilizing factor) …… 935
纤维连接蛋白(fibronetin, FN) …… 935
凝血活酶前质(thromboplastin antecedent) …… 935
凝血酶原(prothrombin) …… 935
新生儿出血症(hemorrhagic disease of newborn) …… 935
血管性血友病(von Willebrand disease, vWD) …… 936
血管性血友病因子(von Willebrand factor, vWF) …… 936
血管性紫癜(vascular purpura) …… 936
血浆冷沉淀物(plasma cryoprotein) …… 936
血浆凝血活酶成分(plasma thromboplastin component, PTC) …… 937
血浆凝血因子浓缩剂(concentrate of plasma coagulation factors) …… 937
血浆鱼精蛋白副凝固试验(3P 试验)(plasma protamine paracoagulation test) …… 937
血浆素原(plasminogen) …… 937
血浆素原激活物(plasminogen activator) …… 937
血浆加速球蛋白(plasma accelerating globulin) …… 937
血小板因子(platelet factor, PF) …… 937
血小板因子 3(platelet factor 3, PF3) …… 937
血小板增多症(thrombocythemia) …… 937
血液凝固(凝血)(blood coagulation) …… 937
血友病(hemophilia) …… 938
血友病甲(hemophilia A) …… 938
血友病乙(hemophilia B) …… 938
血小板抗原(platelet antigen) …… 938
血小板计数(platelet count) …… 938
血小板功能(platelet function) …… 939
血小板功能试验(platelet function tests) …… 939
血小板 α 颗粒(α granule of platelet) …… 939
血小板致密颗粒(dense granule of platelet) …… 939
血小板第 4 因子(platelet factor 4, PF4) …… 939
血小板疾病(platelet disease) …… 939
血小板减少性紫癜(thrombocytopenia purpura) …… 939
血小板激活因子(platelet activating factor, PAF) …… 939
血小板聚集反应(platelet aggregation reaction) …… 939
血小板聚集试验(platelet aggregation test) …… 940

血小板生成刺激因子(thrombopoietin stimulating factor, TSF) …… 940
血小板释放反应(platelet release reaction) …… 940
血小板黏附反应(platelet adhesion reaction) …… 940
血小板黏附试验(platelet adhesion test, PADT) …… 940
异常纤维蛋白原血症(abnormal fibringenemia) …… 940
遗传性出血性毛细血管扩张症(hereditary hemorrhagic telangiectasia) …… 941
乙醇胶试验(ethanol gelation test) …… 941
优球蛋白溶解时间(euglobulin lysis time, ELT) …… 941
因子 V(factor V) …… 941
因子Ⅶ(factor Ⅶ) …… 941
因子Ⅷ(factorⅧ) …… 942
因子Ⅷ相关抗原(factor Ⅷ associated antigen, ⅧAg) …… 942
因子Ⅷ促凝活性(factor Ⅷ coagulant activity, ⅧC) …… 942
因子Ⅷ相关的瑞斯脱霉素辅因子(factor Ⅷ asociated ristocetin cofactor, vWF:RcoF) …… 942
因子Ⅷ缺乏症(factor Ⅷ deficiency) …… 942
因子Ⅸ缺乏症(factor Ⅸ deficiency) …… 942
因子Ⅺ缺乏症(factor Ⅺ deficiency) …… 942
因子ⅩⅢ(factor ⅩⅢ) …… 942
原发性血小板减少性紫癜(primary thrombocytopenia purpura) …… 943
止血(hemostasis) …… 943
止血环酸(tranexamic acid) …… 943
止血敏(dicynone) …… 943
止血机制(hemostasis mechanism) …… 943
止血药(hemostat) …… 943
紫癜(purpura) …… 944
组织型纤溶酶原激活物(tissue - type plasminogen activator, t - PA) …… 944
组织因子(tissue factor, TF) …… 944
凝血酶时间(thrombin time, TT) …… 944
凝血酶敏感蛋白(thrombospondin, TSP) …… 944
凝血酶原时间(prothrombin time, PT) …… 945
凝血酶原消耗试验(prothrombin consumption test, PCT) …… 945
血小板无力症(thrombasthenia) …… 945
血栓性血小板减少性紫癜(thrombotic thrombocytopenic purpura, TTP) …… 945
血栓性静脉炎(thrombophlebitis) …… 945
血栓形成(thrombosis) …… 946
血栓素 A_2(thromboxane A_2, TXA_2) …… 946
血栓(thrombus) …… 946
血栓调节蛋白(thrombomodulin, TM) …… 946
凝血酶(thrombin) …… 946
凝血活酶(thromboplastin) …… 946
内源性凝血系统(endogenous coagulation system) …… 947
毛细血管脆性试验(束臂试验)(capillary fragility test) …… 947
狼疮样抗凝物(lupus anticoagulant, LA) …… 947
蝰蛇毒时间(rusell vipor venom time, RVVT) …… 947
蝰蛇毒(磷脂)凝固时间(rusell vipor venom coagulation time, RVVCT) …… 947
混合血栓(mixed thrombus) …… 947
红色血栓(red thrombus) …… 948
出血性疾病(hemorrhagic disease) …… 948
血小板贮存池病(storage pool disease, SPD) …… 948
β 血小板球蛋白(β - thromboglobulin, β - TG) …… 948
血块收缩试验(clot retraction test, CRT) …… 948
维生素 K(vitamin K) …… 948
微血栓(microthrombus) …… 949
特发性血小板减少性紫癜(idiopathic thrombocytopenic purpura, ITP) …… 949
糖蛋白ⅡⅠb/ⅢⅠa(glycoprotein ⅡⅠb/ⅢⅠa, GPⅡⅠb/ⅢⅠa) …… 949
糖蛋白 Ⅰb(glycoprotein Ⅰb, GPⅠb) …… 949
溶栓剂(thrombolytic agent) …… 949
溶栓疗法(thrombolytic therapy) …… 950
尿激酶(urokinase, UK) …… 950
凝血障碍(disturbance of blood coagulation) …… 950
凝血因子缺乏性疾病(coagulation factor deficiency) …… 950
凝血因子(coagulation factors) …… 950
凝血时间(coagulation time) …… 950
凝血酶原复合物(prothrombin complex) …… 950
血小板表面相关抗体(platelet associated antibody, PAIgG) …… 950

血小板(blood platelet) …… 951
白色血栓(white thrombus) …… 951
白陶土部分凝血活酶时间(kaolin partial thromboplastin time, KPTT) …… 951
部分凝血活酶时间(partial thromboplastin time, PTT) …… 951
外源性凝血系统(exogenous coagulation system) …… 951
激活的蛋白 C 抑制物(activated protein C inhibitor) …… 952
激活的蛋白 C 抵抗(activated protein C resistence) …… 952
激肽释放酶原(prekallikarein, PK) …… 952
机械性紫癜(mechanical purpura) …… 952
巨大血小板综合征(Bernard - Soulier syndrome, BSS) …… 953
老年性紫殿(senile purpura) …… 953
弥散性血管内凝血(disseminated intravascular coagulation, DIC) …… 953
阿司匹林耐量试验(aspirin tolerance test) …… 953
安络血(adrenosem, adrenochrome) …… 954
6 - 氨基已酸(6 - aminocaproic acid, EACA) …… 954
低纤维蛋白原血症(afibrinogenmia) …… 954
低分子量肝素(low molecular weight heparin, LM - WH) …… 954
单纯性紫癜(simple purpura) …… 954
蛋白 C(protein C, PC) …… 954
对羧基苄胺(p - aminomethyl benzoic acid, PAMBA) …… 955
蛋白 S(protein S, PS) …… 955
复钙时间(recalcification time, RCT) …… 955
过敏性紫癜(allergic purpura) …… 955
高血栓形成倾向(thrombophilia) …… 955
高凝状态(hypercoagulable status) …… 955
肝素辅因子Ⅱ(heparin cofactorⅡ, HCII) …… 956
高分子量激肽原(high molecular weight kininogen, HK) …… 956
肝素(heparin) …… 956
华法林(warfarin) …… 957
灰色血小板综合征(gray platelet syndrome) …… 957
活化的部分凝血活酶时间(activated partial thromboplastin time, APTT) …… 957
简易凝血活酶生在试验(simplified thromboplastin generation test, STGT) …… 957
接触因子(FⅫ,Hageman factor) …… 957
α_1 - 抗胰蛋白酶(α_1 - antitrypsin) …… 957
抗纤溶酶(antiplasmin, α_2 - AP) …… 958
抗血友病球蛋白(因子Ⅷ)(antihemophilia globulin, Factor Ⅷ) …… 958
抗血小板抗体(antiplatelet antibody) …… 958
巨核细胞(megakarycyte, MK) …… 958
抗凝血酶Ⅲ(antithrombin Ⅲ, AT3) …… 959
抗凝治疗(anticoagulation thrapies) …… 959
抗凝物质(anticoagulants) …… 959
α_2 巨球蛋白(α_2 - macroglobulin, α_2 - MG) …… 959
抗凝药物(anticoagulant drugs) …… 960
巨核细胞集落形成单位(colony Forming units megakaryocyte) …… 960
巨核细胞集落形成刺激因子(megakaryocyte colony - stimulating factor, MK - CSF) …… 960
出血时间(bleeding time, BT) …… 960
促血小板生成因子(thrombopoietin, TPO) …… 960
链激酶(streptokinase, SK) …… 961
因子Ⅰ(factor Ⅰ, FⅠ) …… 961
因子Ⅱ(factor Ⅱ, FⅡ) …… 962
因子Ⅸ(factor Ⅸ, FⅨ) …… 962
因子Ⅹ(factor Ⅹ, FⅩ) …… 962
因子Ⅺ(factor Ⅺ, FⅪ) …… 962
因子Ⅻ(factor Ⅻ, FⅫ) …… 963
Donath - Landsteiner 冷溶血试验(D - L 试验)(Donath - Landsteiner test) …… 963
Evans 综合征(Evans syndrome) …… 963
变性珠蛋白小体(Heinz 小体)生成试验(formation of Heinz bodies) …… 963
丙酮酸激酶缺乏症(pyruvate kinase deficiency) …… 963
不稳定血红蛋白症(unstable hemoglobin disease) …… 964
蚕豆病(glucose - 6 - phosphate dehydrogenase deficiency, G - 6 - PD deficiency) …… 964
刺状红细胞增多症(acanthocytosis) …… 964
高铁血红蛋白还原试验(methemoglobin reductase test) …… 964
高铁血红蛋白血症(methemoglobinemia) …… 965
含铁血黄素(hemosiderin) …… 965

含铁血黄素沉着症(hemosiderosis) …… 965
含铁血黄素尿(hemosiderinuria) …… 965
红细胞酶缺乏性溶血性贫血(ergthrocyte enzyme deficiency hemolytic anemia) …… 965
红细胞渗透脆性试验(osmotic fragility test of RBC) …… 965
机械性溶血性贫血(traumatic hemolytic anemia) …… 966
肌红蛋白(myoglobin) …… 966
肌红蛋白尿(myoglobinuria) …… 966
棘形红细胞增多症(acanthocytosis) …… 966
结合珠蛋白测定(measurement of haptoglobin) …… 966
口形红细胞(stomatocyte) …… 967
口形红细胞增多症(stomatocytosis) …… 967
冷凝集素综合征(cold agglutinin syndrome) …… 967
镰状细胞贫血(sickle cell anemia) …… 967
硫化血红蛋白血症(sulfhemoglobinemia) …… 967
免疫性溶血性贫血(immunohemolytic anemia) …… 968
尿含铁血黄素试验(urine hemosiderin test) …… 968
葡萄糖-6-磷酸脱氢酶活性测定(measurement of G-6-PD) …… 968
热溶血试验(warm hemolytic assay) …… 968
溶血反应(hemolytic reaction) …… 968
酸溶血试验(ham test) …… 969
胎儿血红蛋白(fetal hemoglobin) …… 969
微血管病性溶血性贫血(microangiopathic hemolytic anemia) …… 969
先天性非球形红细胞血性贫血(congenital nonspherocytic hemolytic anemia) …… 969
新生儿溶血性贫血(neonatal hemolytic anemia) …… 969
新生儿溶血症(neonatal hemolysis disease) …… 970
行军性血红蛋白尿症(march hemoglobinuria) …… 970
血红蛋白(hemoglobin) …… 970
血红蛋白 Bart 胎儿水肿综合征(hemoglobin Bart hydrops fetalis syndrome) …… 970
血红蛋白 Lepore(hemoglobin lepore) …… 970
血红蛋白 Lepore 综合征(hemoglobin lepore syndrome) …… 970
血红蛋白病(hemoglobinopathies) …… 971
血红蛋白电泳(hemoglobin electrophoresis) …… 971
血红蛋白尿(hemoglobinuria) …… 971
遗传性球形红细胞增多症(hereditary spherocytosis) …… 971
遗传性椭圆形红细胞增多症(hereditary elliptocytosis) …… 972
异常血红蛋白(hemoglobinopathies) …… 972
蔗糖溶血试验(sugar water test) …… 972
阵发性寒冷性血红蛋白尿(paroxysmal cold hemoglobinuria) …… 972
阵发性睡眠性血红蛋白尿症(paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, PNH) …… 972
珠蛋白生成障碍性贫血(disorders of globin synthesis) …… 973
自身免疫性溶血性贫血(auto-immuno hemolytic anemia) …… 973
自溶血试验(autohemolysis test) …… 973
Plummer-Vinson 综合征(Plummer-Vinson syndrome) …… 973
Diamond-Blackfan 综合征(Diamond-Blackfan syndrome) …… 973
Fanconi 综合征(Fanconi syndrome) …… 974
Fanconi 贫血(Fanconi anemia) …… 974
晚幼红细胞(orthchromatic erythroblast) …… 974
网织红细胞(reticulocyte) …… 974
网织红细胞计数(count of reticulocytes) …… 974
维生素 B_{12} 缺乏性巨幼细胞贫血(megaloblastic anemia caused by vitamin B_{12} deficiency) …… 974
维生素 B_{12} 吸收试验(schilling test) …… 975
先天性红细胞生成性卟啉病(günther disease) …… 975
小细胞低色素性贫血(microcytic anemia) …… 975
大细胞性贫血(macrocytic anemia) …… 975
内因子(intrinsic factor, IF) …… 975
内因子抗体(antibody against intrinsic factor) …… 975
血清铁测定(measurement of serum iron) …… 975
维生素 B_{12} 的测定(measurement of vitamin B_{12}) …… 976
叶酸的测定(measurement of folic acid) …… 976
口炎性腹泻(tropical sprue) …… 976
缺铁性贫血(iron deficiency anemia, IDA) …… 976
肾性贫血(anemia of renal failure) …… 976
失血性贫血(blood loss anemia) …… 977

输血反应(transfusion reaction) …… 977
铁粒幼细胞(sideroblast) …… 977
血色病(hemato chromatosis) …… 977
叶酸缺乏性巨幼细胞贫血(folate deficiency megaloblastic anemia) …… 977
原始红细胞(proerythroblast) …… 978
严重型再生障碍性贫血(severe aplastic anemia, SAA) …… 978
再生障碍性贫血(aplastic anemia, AA) …… 978
早幼红细胞(basophilic erythroblast) …… 978
真性红细胞增多症(polycythemia vera) …… 978
正常细胞性贫血(normocytic anemia) …… 978
中幼红细胞(polychromatophilic erythroblast) …… 978
转铁蛋白饱和度(saturation of transferrin) …… 978
转钴蛋白(transcobalamin, TC) …… 978
总铁结合力(total iron - binding capacity, TIBC) …… 979
迟发型皮肤卟啉病(porphyria cutanea tarda, PCT) …… 979
纯红细胞再生障碍性贫血(pure red cell aplasia, PRCA) …… 979
先天性纯红细胞再生障碍性贫血(Congenital PRCA) …… 979
恶性贫血(pernicious anemia) …… 979
反甲(fingernail) …… 979
骨髓病性贫血(myelophthisical anemia) …… 979
红细胞(ergthrocyte, red blood cell, RBC) …… 979
红细胞比积(hematocrit, HCT) …… 980
红细胞生成性原卟啉病(erythropoietic protoporphria, EPP) …… 980
红细胞无效性生成(inefficent erythropoiesis) …… 980
红细胞游离原卟啉(free erythrocyte protoporphyrin, FEP) …… 980
红细胞血型(red cell group) …… 980
红细胞叶酸测定(measurement of folic acid in RBC) …… 980
红细胞增多症(erthrocytosis) …… 980
继发性贫血(secondary anemia) …… 981
巨幼细胞贫血(megaloblastic anemia) …… 981
慢性病贫血(chronic disease anemia) …… 981
尿卟啉原(uroporphyrinogen) …… 981
贫血(anemia) …… 981
红系细胞集落形成单位(colony Forming Unit - Erythroid, CFU - E) …… 981
暴式红系集落形成单位(burst - Forming Unit - Erythroid, BFU - E) …… 982
转铁蛋白受体(transferrin receptor, TfR) …… 982
卟啉病(prophyrias) …… 982
急性铁中毒(acute iron toxication) …… 982
铁蛋白(ferritin) …… 982
网织红细胞反映增多(reticulocytosis) …… 982
营养性贫血(nutritional anemia) …… 982
中性粒细胞分叶过多(multisegmented neutrophilic leukocyte) …… 982
铁粒幼细胞贫血(sideroblastic anemia) …… 983
白血病(leukemia) …… 983
急性白血病(acute leukemia) …… 984
慢性白血病(chronic leukemia) …… 984
急性淋巴细胞白血病(acute lymphocytic leukemia, ALL) …… 984
红白血病(erythroleukemia) …… 985
急性非淋巴细胞白血病(acute non - lyphocytic leukemia, ANLL) …… 985
急性早幼粒细胞白血病(acute promyelocytic leukemia, APL) …… 985
急性粒细胞白血病(acute myelocytic leukemia) …… 986
急性单核细胞白血病(acute monocytic leukemia) …… 986
慢性粒细胞白血病(chronic myelocytic leukemia) …… 986
慢性淋巴细胞白血病(chronic lymphocytic leukemia, CLL) …… 987
幼淋巴细胞白血病(prolyphocytic leukemia) …… 987
毛细胞白血病(hairy cell leukemia, HCL) …… 987
冒烟白血病(smoldering leukemia) …… 988
成人 T 细胞白血病(adult T cell leukemia, ATL) …… 988
混合细胞白血病(acute mixed leukemia) …… 988
低增生性白血病(hypoplasia leukemia) …… 988
中枢神经系统白血病(CNSL)(central nerve system leukemia, CNSL) …… 988
浆细胞白血病(plasma cell leukemia) …… 988
“慢粒”急变(blast crisis of CML) …… 989
FAB 分型(FAB classification) …… 989
类白血病反应(leukemoid reaction) …… 990

过氧化物酶染色(peroxidase, POX) …… 990
苏丹黑染色(sudam black stain) …… 990
酯酶染色(esterase stain) …… 991
酸性磷酸酶染色(acid phosphatase, ACP) …… 991
糖原染色(peridic acid schiff, PAS) …… 991
碱性磷酸酶染色(alkaline phosphatase, ALP) …… 991
末端脱氧核苷酸转移酶(terminal deoxynucleotidyl transferase, TdT) …… 991
流式细胞术(flow cytometry) …… 992
无特性细胞(null cell) …… 992
烷化剂(alkylating agents) …… 992
蒽环类抗生素(anthracycline antibiotic) …… 992
柔红霉素(daunorubicin) …… 992
阿糖胞苷(cytosine arabinoside, Ara-c) …… 993
硫鸟嘌呤(6-thioguanume, TG) …… 993
甲氨蝶呤(methotrexate, amethopterin, MTX) …… 993
长春碱类(vinblastinum) …… 993
表鬼臼毒素(teniposide) …… 994
羟基脲(hydroxyurea) …… 994
左旋门冬酰胺酶(L-asparaginase, colaspase, cranitin, ASP) …… 994
瘤可宁(leukeran) …… 994
Rai 分期(Rai stage) …… 994
复发(relapse) …… 994
造血干细胞移植(hematopoietic stem cell transplantation) …… 995
骨髓移植(bone marrow transplantation) …… 995
异基因骨髓移植(allogeneic marrow transplantation) …… 995
同基因骨髓移植(syngeneic marrow transplantation) …… 995
自体骨髓移植(autologus bone marrow transplantation) …… 995
外周血干细胞移植(PBSCT) …… 995
人类白细胞抗原(human leucocyte antigen, HLA) …… 996
移植物抗宿主反应(graft versus host disease, GVHD) …… 996
预处理(conditioning regimen) …… 996
干细胞动员(stem cell mobilization) …… 997
CD_{34}^{+}细胞(CD_{34}^{+} cell) …… 997
单个核细胞(mononucleated cell) …… 997
白细胞去除术(leukopheresis) …… 997
巩固化疗(consolidation chemotherapy) …… 997
微量残留白血病(minimal residual disease in leukemia, MRDL) …… 998
体外净化(external purging) …… 998
骨髓增生异常综合征(myelodysplastic syndrome, MDS) …… 998
Ras 基因突变(Ras mutation) …… 998
幼稚前体细胞异位现象(abnormal localization of immature precursors, ALIP) …… 999
红系集落形成单位(CFU-E) …… 999
粒-巨噬细胞集落形成单位(CFU-CM) …… 999
巨核细胞集落形成单位(CFU-Meg) …… 999
骨髓活检(bone marrow biopsy) …… 999
巨核细胞病态造血(megakaryocytic dysplasia) …… 999
红细胞系病态造血(dyshemopoesis) …… 1000
粒细胞系病态造血(gramulocyte lineage dysplasia) …… 1000
中性粒细胞碱性磷酸酶积分(neutrophil alkaline phosphatase, NAP) …… 1000
MDS 化学治疗(chemotherapy for MDS) …… 1000
干扰素 γ(IFN-γ) …… 1001
红细胞生成素(EPO) …… 1001
维甲酸(retinoic acid) …… 1001
粒细胞-单核细胞集落刺激因子(GM-CSF) …… 1001
粒细胞集落刺激因子(G-GSF) …… 1001
真性红细胞增多征(polycythemia vera, PV) …… 1002
^{32}P 治疗(nadiceactive phaphosus) …… 1002
静脉放血(phlebotomy) …… 1002
相对性红细胞增多症(relative polycythemia) …… 1002
生理性红细胞增多症(phsiological polycythemia) …… 1002
继发性骨髓纤维化(secondary myelofibrosis) …… 1003
原发性骨髓纤维化(idiopathic myelofibrosis) …… 1003
髓外化生(extramedullary hemopoiesis) …… 1003
骨硬化(osteosclerosis) …… 1003
骨髓纤维化的化疗(chemotherapy for MF) …… 1003

原发性血小板增多症(essential thrombocythemia) …… 1003
继发性血小板减少症(secondary thrombocytopenia) …… 1003
原发性血小板减少(primary thrombocytopenia) …… 1003
恶性组织细胞增多症(恶组)(malignant histiocytosis) …… 1004
Burkitt 淋巴瘤(burkitt lymphoma) …… 1004
非霍奇金淋巴瘤临床病理分型(clinic - pathology type of NHL) …… 1004
低度恶性的 B 细胞性 NHL(low grade B cell lymphoma) …… 1004
中 - 高度恶性的 B 细胞淋巴瘤(intermediate - high grade B cell lymphoma) …… 1005
T 细胞淋巴瘤(T cell lymphoma) …… 1005
皮肤型淋巴瘤(cutaneous T cell lymphoma) …… 1005
假性淋巴瘤(pseudolymphoma) …… 1006
血管免疫母细胞淋巴结病(angioimmunoblastic lymphadenophathy, AILD) …… 1006
NHL 的临床 - 解剖分期(clinical - anatomic staging of NHL) …… 1006
NHL 非创伤性检查(non - invasive examination of NHL) …… 1006
NHL 的联合化疗(combined chemotherapy of NHL) …… 1006
CHOP 方案(CHOP regimen) …… 1006
NHL 的预后(prognosis of NHL) …… 1006
bcl - 2(bcl - 2) …… 1007
人 T 淋巴细胞白血病/淋巴瘤病毒 HTL - V1 (HTL - V1) …… 1007
霍奇金病(Hodgkin disease, HD) …… 1007
Reed - Sternberg 细胞(Reed - Sternberg cell) …… 1007
HD 的病理分型(pathyology type of HD) …… 1007
Ann Arbor 分期(Ann Arbor clinical stage) …… 1008
HD 的诊断步骤(diagnosis procedures of HD) … 1008
HD 的剖腹探查分期(staging laparotomy of HD) …… 1008
HD 的扩散方式(mode of spread of HD) …… 1008
HD 放射治疗(radiation therapy of HD) …… 1008
HD 化学治疗(chemotherapy of HD) …… 1009
MOPP 方案(COPP 方案,MOPP regimen) …… 1009
ABVD 方案(ABVD regimen) …… 1009
继发性肿瘤(secondary tomor) …… 1009
斗蓬及倒 Y 放疗野(radiations of mantle and inverted - Y fields) …… 1009
艾滋病相关淋巴瘤(AIDS - related lymphoma) …… 1009
MACOP - B 方案(MACOP - B regimen) …… 1009
ProMACE/cytaBOM 方案(PorMACE/cytaBOM regimen) …… 1010
上腔静脉阻塞综合征(superior vein caval obstruction syndrome) …… 1010
急性肿瘤溶解综合征(acute tumor lysis syndrome) …… 1010
淋巴瘤的染色体畸变(chromsome abnormalities in lymphoma) …… 1010
骨显像(bone scan) …… 1011
骨髓显像(bone marrow scan) …… 1011
核素淋巴显像(radio - nuclei lymphangiography) …… 1011
皮肤瘙痒(skin pruritus) …… 1011
脊髓压迫(spinal cord compression) …… 1011
B 淋巴细胞(B lymphocyte) …… 1012
前 B 细胞(pre B cell) …… 1012
浆细胞(plasma cell) …… 1012
多发性骨髓瘤 IgG 型(multiple myeloma, type IgG) …… 1012
多发性骨髓瘤 IgA 型(multiple myeloma, type IgA) …… 1012
多发性骨髓瘤 IgM 型(multiple myeloma, type IgM) …… 1012
多发性骨髓瘤 IgD 型(multiple myeloma, type IgD) …… 1012
多发性骨髓瘤 IgE 型(multiple myeloma, type IgE) …… 1012
多发性骨髓瘤轻链型(multiple myeloma, type light chain) …… 1012
双克隆及多克隆型骨髓瘤(biclonal and multiclonal myeloma) …… 1012
无分泌型骨髓瘤(nonsecretory myeloma) …… 1012
孤立型浆细胞瘤(solitary plasmacytoma) …… 1013
髓外浆细胞瘤(extra - medullary plasmacytoma) …… 1013
浆细胞白血病(plasma cell leukemia) …… 1013

冒烟性骨髓瘤(smoldering multiple myeloma) …… 1013
多发性骨髓瘤(multiple myeloma) …… 1013
多发性骨髓瘤Ⅰ期(multiple myeloma stage Ⅰ) …… 1013
多发性骨髓瘤Ⅱ期(multiple myeloma stage Ⅱ) …… 1013
多发性骨髓瘤Ⅲ期(multiple myeloma stage Ⅲ) …… 1013
原发性难治性髓瘤(primary refractory myeloma) …… 1013
继发性难治性骨髓瘤(secondery refractory myeloma) …… 1013
多药耐药(multiple drug resistance, MDR) …… 1013
P-糖蛋白(P-glycoprotein) …… 1013
流式细胞仪(flow cytometer, FCM) …… 1014
巨球蛋白血症(macroglobulinemia) …… 1014
Waldenstrom 巨球蛋白血症(Waldenstrom macroglobulinemia) …… 1014
进行性多灶性白质脑病(progressive multifocal leukoencephalopathy) …… 1014
免疫球蛋白(immunoglobulin, Ig) …… 1014
M 成分(monoclonal component) …… 1014
多克隆免疫球蛋白(polyclonal immunoglobulin) …… 1014
细胞因子(cytokine) …… 1014
M_2 方案(M_2 regimen) …… 1014
MP 方案(MP regimen) …… 1014
VBMCP 方案(VBMCP regimen) …… 1015
VMCP 方案(VMCP regimen) …… 1015
VBAP 方案(VBAP regimen) …… 1015
VAD 方案(VAD regimen) …… 1015
HDM 方案(HDM regimen) …… 1015
CBV(CBV regimen) …… 1015
EADP(EADP regimen) …… 1015
干扰素(interferon) …… 1015
原发性巨球蛋白血症(primary macroglobulinemia) …… 1015
继发性巨球蛋白症(secondary macroglobulinemia) …… 1015
良性单克隆免疫球蛋白病(benign monoclonal gammopathy) …… 1015
良性单克隆蛋白病 IgM 型(良性单克隆巨球蛋白血症)(benign monoclonal macroglobulinemia) …… 1015
雷诺现象(raynaud phenomenon) …… 1015
冷凝集素(cold agglutinin) …… 1015
冷凝集素试验(cold agglutination assay) …… 1015
白细胞介素-6(interleukin-6, IL-6) …… 1015
人白细胞抗原(human leukocyte antigen, HLA) …… 1016
生物反应调节剂(biological response modifier, BRM) …… 1016
恶性浆细胞瘤(malignant plasma cell disease) …… 1016
良性浆细胞病(benign plasma cell disease) …… 1016
癌基因(原癌基因)(protooncogene) …… 1016
H-ras 基因(H-ras gene) …… 1016
C-myc(C-myc gene) …… 1016
骨质疏松症(osteoporosis) …… 1016
病理性骨折(pathologic fracture) …… 1016
高钙血症(hypercalcemia) …… 1016
高球蛋白血症(hyperglobulinemia) …… 1016
Russell 小体(Russell body) …… 1017
Howell-Jolly 小体(Howell-Jolly body) …… 1017
火焰状浆细胞(flame plasma cell) …… 1017
异型浆细胞(atypical plasma cell) …… 1017
骨髓瘤浆细胞型(multiple myeloma plasma cell type) …… 1017
骨髓瘤原始细胞型(multiple myeloma plasmablast type) …… 1017
骨髓瘤细胞(myeloma cell) …… 1017
骨髓瘤肾病(myeloma nephrosis) …… 1017
Bence-Jones 蛋白尿(Bence-Jones proteinuria) …… 1017
冷球蛋白(cryoglobulin) …… 1017
骨髓瘤性脑膜炎(myeloma meningitis) …… 1017
骨髓瘤周围神经损害(peripheral neuropathy asociated with myeloma) …… 1017
缗钱状排列(rouleaux formation) …… 1017
桑椹状细胞(morula cell) …… 1017
β_2-微球蛋白(β_2-microglobulin) …… 1017
高尿酸血症(hyperuricemia) …… 1017
血液透析相关性淀粉样变性(dialysis-associated amyloidosis) …… 1018
局限性淀粉样变性(localized amyloidosis) …… 1018
AL 蛋白(amyloid L chain) …… 1018

AA 蛋白(amyloid A protein) …… 1018
AF 蛋白(amyloid familial protein) …… 1018
AE 蛋白(amyloid endocrine protein) …… 1018
AS 蛋白(amyloid senile protein) …… 1018
AH 蛋白(amyloid hemodialysis protein) …… 1018
优球蛋白试验(euglobulin lysis test) …… 1018
重链病(heavy chain disease) …… 1018
γ－重链病(γ－heavy chain disease) …… 1018
α－重链病(α－heavy chain disease) …… 1018
μ－重链病(μ－heavy chain disease) …… 1019
δ－重链病(δ－heavy chain disease) …… 1019
原发性系统性淀粉样变性(primary systemic amyloidosis) …… 1019
继发于恶性浆细胞病的淀粉样变性(secondary amyloidsis with plasma cell dyscrasias) …… 1019
继发性系统性淀粉样变性(secondary systemic amyloidosis) …… 1019
家族性地中海热(familial systemic amyloidosis) …… 1019
遗传性系统性淀粉样变性(hereditary systemic amyloidosis) …… 1019
老年性系统性淀粉样变性(senile systemic amyloidosis) …… 1019
P 成分(P component) …… 1019
刚果红染色(congo red stain) …… 1019
免疫球蛋白定量(quantity measurement of Ig) …… 1019
无酸缺铁舌炎综合征(Hayem－Faber syndrome) …… 1019
缺铁性贫血吞咽困难综合征(Plummer－Vinson syndrome) …… 1020
肝炎再生障碍性贫血综合征(hepatitis and aplastic anemia syndrome) …… 1020
体质性贫血综合征(Benjamin syndrome) …… 1020
真性红细胞增多综合征(Mosse's syndrome) …… 1020
高血压红细胞增多综合征(Gaisboeck's syndrome) …… 1020
井水高铁血红蛋白症综合征(Cormly syndrome) …… 1020
早期溶血综合征(early hemolysis syndrome) …… 1021
酒精中毒高脂血症综合征(Zieve syndrome) …… 1021
再生障碍性贫血－阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征(aplastic anemia－PNH syndrome) …… 1021
寒冷血红蛋白尿综合征(Donath－Landsteiner syndrome) …… 1021
细胞碎片综合征(red cell fragment syndrome) …… 1021
脆性大细胞性贫血综合征(Dyke－Young syndrome) …… 1021
自身免疫性溶血性贫血伴血小板减少综合征(Evans syndrome) …… 1022
胎儿－母亲间输血综合征(feto－maternal transfusion syndrome) …… 1022
胎盘输血综合征(placental transfusion syndrome) …… 1022
药物性颗粒细胞减少综合征(Sohultz syndrome) …… 1022
无力中性白细胞综合征(impotent neutrophil syndrome) …… 1022
周期性中性白细胞减少综合征(cyclic neutropenia syndrome) …… 1023
惰性白细胞综合征(lazy leukocyte syndrome) …… 1023
脾功能亢进综合征(hypersplenism syndrome) …… 1023
白细胞颗粒异常综合征(Chediak－Higashi syndrome) …… 1023
细胞过氧化酶缺乏与巨幼细胞贫血(Arakawa－Higashi syndrome) …… 1023
白细胞增多伴发异型单核细胞综合征(Sezary syndrome) …… 1024
传染性单核细胞增多综合征(infectious mononucleosis syndrome, IMS) …… 1024
嗜酸、嗜碱细胞缺乏、反复感染综合征(Lennart－Juhlin syndrome) …… 1024
低热综合征(low fever syndrome) …… 1024
血小板无力综合征(Glanzmann syndrome) …… 1024
血小板无力、减少综合征(Suiss－Chease syndrome) …… 1025
巨血小板综合征(Bernard－Soulier syndrome) …… 1025
湿疹、血小板减少、反复感染综合征(eczema thrombocytopenia repeated infection syndrome) …… 1025

特发性血小板减少性紫癜综合征(idiopathic thrombocytopenic purpura syndrome) …… 1025
血小板减少伴血管瘤综合征(Kasabach－Merrit Syndrome) …… 1025
过敏性紫癜综合征(Schoenlein－Henoch syndrome) …… 1026
自身红细胞致敏综合征(autoerythrocyte sensitization syndrome) …… 1026
血管性血友病综合征(Von Willebrand syndrome) …… 1026
输血后紫癜综合征(post－transfusion purpura syndrome) …… 1026
遗传性出血性毛细血管扩张综合征(rendu－osler－weber's syndrome) …… 1027
"易发瘀斑"综合征(easy bruising syndrome) …… 1027
弥漫性血管内凝血综合征(disseminated intravascular coagulation syndrome) …… 1027
高黏稠度综合征(hyperviscosity syndrome) …… 1027
死胎综合征(dead fetus syndrome) …… 1027
骨髓增生异常综合征(myelodysplastic syndrome) …… 1027
再生低下性白血病综合病征(hypoplastic leukemia syndrome) …… 1028
红白血病综合征(Di Guglielmo syndrome) …… 1028
骨髓纤维化综合征(Vaughan syndrome) …… 1028
泡沫细胞综合征(foam cell syndrome) …… 1028
组织细胞增生综合征(Letterer－Siwe syndrome) …… 1028
大块状淋巴结肿大、窦内组织细胞增多综合征(Rosodi syndrome) …… 1028
溶血性尿毒症综合征(hemolytic uremic syndrome, HUS) …… 1029
血栓性血小板减少性紫癜综合征(thrombotic thrombocytopenic purpura syndrome, TTP) …… 1029
急性造血功能停滞(acute arrest of haemopoiesis, AAH) …… 1029
红细胞葡萄糖－6－磷酸脱氢酶缺乏症(etthrocyte glucose－6－phosphate dehydrogenase deficiency, G6PD) …… 1030
附红细胞体病(eperythrozoonosis) …… 1031
粒细胞减少症及粒细胞缺乏症(granulocytopenia, agranulocytosis) …… 1031
周期性中性粒细胞减少症(cyclic neutropenia) …… 1032
先天性粒细胞颗粒异常综合征(congenital granulocyte granulo－abnomal syndrome, GGAS) …… 1033
无脾综合征(asplenia syndrome) …… 1033
特发性嗜酸细胞增多症(idiopathic eosinophilia) …… 1034
传染性单核细胞增多症(infectious mononucleosis, IM) …… 1034
噬血细胞综合征(hemophagocyic histiocytosis) …… 1037
γ－重链病(γ－heavy chain disease γ－HCD) … 1037
泡—沫综合征(POEMS Syndrome) …… 1038
淋巴瘤样肉芽肿病(lymphomatoid granulomatosis, LYG) …… 1040
药物热诱发假淋巴瘤反应(pseudolymphomatous reaction) …… 1040
坏死增生性淋巴结病(necrotizing hyperplastic lymphadenopathy, NHL) …… 1041
纵隔巨大淋巴结增生症(giant lymphnode hyperplasia) …… 1042
窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病(sinus Histiocytosis with massive Lymphoadenopathy, SHML) …… 1043
X连锁淋巴细胞增殖综合征(X－linked lymphoproliferative syndrome) …… 1043
大颗粒淋巴细胞白血病(large granular lymphocytic leukemia, LGLL) …… 1044
肥大细胞病(mast cell disease, MCD) …… 1045
幼年型粒单核细胞白血病(junior myelo monocytic leukemia, JMML) …… 1046
回盲肠综合征(ileocecal syndrome, ICS) …… 1047
骨髓坏死(bone marrow necrosis) …… 1048
输血后(post－transfusion)移植物抗宿主病(graft－versus－host disease,GVHD) …… 1048

输血学

简介 …… 1050
输血科(血库)(the department of blood transfusion (or blood bank)) …… 1054
采血技术(the technique of blood collection) …… 1054
采血前的准备(preparation before blood collection) …… 1054

献血后的护理(nursing after blood devoted) …… 1055
献血不良反应及处理(untoward effect and treatment of blood devotion) …… 1055
献血者健康检查标准(physically examining standard of donor) …… 1055
血型基因(blood group genes) …… 1056
血型的遗传方式(genetic model of blood group) …… 1057
血型群体遗传学(the population genetics of blood group) …… 1057
红细胞抗原抗体反应的主要类型(the main type of the antigen and antibody reaction of erythrocyte) …… 1058
人血清抗体(human serum antibodies) …… 1058
ABO 血型系统(ABO blood group system) …… 1059
ABO 定型(AOB blood group assay) …… 1060
A 亚型(A isoforms) …… 1061
获得性 B(Acquired B) …… 1061
ABO 血型单克隆抗体试剂(the monoclonal antibody reagent of ABO blood type) …… 1061
Rh 血型系统(Rh blood group system) …… 1061
D 抗原和 D^{u} 型(D antigen and D^{u}) …… 1062
Rh 抗体(Rh antibodies) …… 1062
Rh 血型鉴定(Rh blood group assay) …… 1063
标本(the sample) …… 1064
盐水介质凝集试验(Agglutination test of salt water medium) …… 1064
胶体介质凝集试验(agglutination test of colloid medium) …… 1065
酶处理细胞的凝集试验(agglutination test of enzyme - treated cells) …… 1066
抗球蛋白试验(the anti - globulin test;coombs test) …… 1066
凝集胺法(method of polybrene) …… 1067
抗体效价滴定(the titration of antibody titer) …… 1067
吸收试验(absorption test) …… 1068
放散试验(elution test) …… 1069
凝集抑制试验(agglutination - inhibition test) …… 1069
抗体筛选和鉴定(antibody screen and assay) …… 1070
交叉配血试验(cross match test) …… 1071
微柱凝胶试验(microtubule gel test) …… 1071
新生儿溶血病的免疫学检查(immunology check of hemolytic disease of the newborn …… 1071
免疫性溶血性输血反应的调查(investigation of immune - mediated haemolytic transfusion reaction) …… 1072
血小板血型(platelet groups) …… 1074
人类白细胞抗原与输血[human leukocyte antigen (HLA) and blood transfusion] …… 1076
血液入库(blood storage) …… 1076
库存血质量检查(the quality check of stored blood) …… 1077
添加剂红细胞和浓缩红细胞(drug additive red blood cell and red blood cell concentrates) …… 1077
少白细胞的红细胞(leukocyte - poor red blood cells) …… 1078
洗涤红细胞(washed red blood cells) …… 1078
冰冻红细胞(frozen - stored red blood sells) …… 1079
浓缩血小板(platelet concentrates) …… 1080
少白细胞的血小板(leukocyte - poor platelets) …… 1081
血浆(plasma) …… 1081
血小板的保存(platelet storage) …… 1082
冷沉淀(cryoprecipitate) …… 1082
塑料血袋(plastic blood container) …… 1083
塑料输血器(plastic transfusion equipment) …… 1083
非替代性输血(non - substitution transfusion) …… 1083
自身输血(autologous transfusion) …… 1084
回收式自身输血(salavaged autotransfusion) …… 1084
贮血式自身输血(predeposited autotransfusion) …… 1084
稀释式自身输血(hemodiluted autotransfsion) … 1084
洗涤红细胞血液回输法(erythrocyte transfusion after washed) …… 1085
手术后回收式自身输血(autologous transfusion after operation) …… 1085
非洗涤血液自身输血(non - washed blood autologous transfusion) …… 1085
粒细胞特异性抗原(granulocyte specific antigen) …… 1085
人白细胞抗原(human leucocyte antigen, HLA)

…… 1085
血清蛋白抗原(serum protein antigen) …… 1086
人类血小板特异性抗原(human platelet - specific antigen, HPA) …… 1086
人血小板抗原(human platelet antigen, HPA) …… 1087
同种型抗原、同种异型抗原、同种同种异型抗原、独特型抗原(isotype、allotype、isoallotype、idiotype) …… 1087
抗原决定簇(antigenic determinant epitope) …… 1087
主要组织相容性复合物(major histocompatibility complex, MHC) …… 1087
免疫球蛋白(immunogolbulin, Ig) …… 1087
免疫应答(immune response) …… 1087
白细胞同种抗原 MAC(leucocyte isoantigen MAC) …… 1088
HLA 抗体筛选与抗体鉴定(HLA antibody screen and appraisement) …… 1088
交叉淋巴细胞毒试验(cross lymphocytic cytotoxicity test) …… 1088
组织相容性试验(histocompatibility test) …… 1088
主要组织相容抗原(major histocompatibility antigen, MHS) …… 1088
T 细胞系特异性活化抗原 1(T cell lineage - specific activation, TLiSA - 1) …… 1088
成分输血(blood component therapy) …… 1088
脐带血、脐血(cord blood, umbilical cord blood) …… 1089
全血的含义(definition of whole blood) …… 1089
全血功能(function of whole blood) …… 1089
血液供给单位(unit of blood transfusion) …… 1090
全血输注常规(routine of whole blood transfusion) …… 1090
新鲜全血(fresh whole blood) …… 1090
输用新鲜血的适应证(indications for fresh whole blood transfusion) …… 1090
输出用新鲜血的缺陷(limitations for transfusion of fresh whole blood) …… 1090
保存全血(whole blood preservation) …… 1091
输注保存血的适应证(indications for preserved blood transfusion) …… 1091
少浆全血(plasma - poor whole blood) …… 1091
浓缩红细胞(packed red cells) …… 1091
红细胞保存(red cells preservation) …… 1092
红细胞液体保存(liquid stored erythrocytes) …… 1092
红细胞冰冻保存(cryopreservation of red cells) …… 1093
高浓度甘油慢冻法(约定 45% W/V)(slow rate cooling with high concentrate of glycerol) …… 1093
低浓度甘油超速冷冻法(accelerated rate cooling with low concentrate of glycerol) …… 1094
代浆血或晶体盐红细胞(plasma substitutes or transfusion of red cells with crystalloid solutions) …… 1094
少白细胞红细胞输注(trasfusion of leukocyte - poor red blood cell ,LP - RBC) …… 1094
洗涤红细胞(washed red blood cells) …… 1094
冰冻红细胞输注(transfusion of cryopreserved red cells) …… 1094
照射红细胞输注(transfusion of irridiated red cells) …… 1095
年轻红细胞输注(transfusion of young red blood cells) …… 1095
添加液红细胞输血(transfusion of red cells with additive solution) …… 1095
巨细胞病毒抗体阴性血制品(blood products of cytomegalovirus - antibody negative) …… 1095
粒细胞输注(granulocyte transfusion) …… 1095
人血前白蛋白(prealbumin, PA) …… 1096
α_2 - 抗纤溶酶(α_2 anti - plasmin, α_2 - AP) …… 1096
铜蓝蛋白(copper protein) …… 1096
纤维蛋白胶(fibrin glue) …… 1096
蛋白 C(protein C, PC) …… 1096
抗凝血酶Ⅲ(肝素辅因子)(antithrombinⅢ, AT - Ⅲ) …… 1097
纤维结合蛋白 (fibronectin, Fn) …… 1097
转铁蛋白 (transferrin) …… 1097
血浆代用品 (血浆容量扩充剂、血浆增容剂) (plasma substitue, plasma expander) …… 1097
α_2 - 巨球蛋白 (α_2 - macroglobulin, α_2 - MG) …… 1097
冰冻干燥血浆 (froze - dried plasma) …… 1098
新鲜液体血浆 (fresh liquid plasma) …… 1098
新鲜冰冻血浆 (fresh frozen plasma, FFP) …… 1098
普通冰冻血浆 (common frozen plasma) …… 1098

冷沉淀适应证（cryoprecipitate） …… 1098
白蛋白制剂（注射液）（albumin injection） … 1099
免疫球蛋白（immunoglobulin） …… 1099
抗破伤风免疫球蛋白（tetanus immunoglobulin, TIG） …… 1099
抗麻疹免疫球蛋白（measlea immunoglobulin） …… 1099
静脉注射用免疫球蛋白（intravenous immunoglobulin, IVIG） …… 1099
肌内注射免疫球蛋白（intramuscular immunoglobin, IMIG） …… 1100
巨细胞病毒免疫球蛋白（cytomegalovirus immunoglobin, CMV - IG） …… 1100
水痘 - 带状疱疹免疫球蛋白（varicella - zoster immunoglibulin, VZIG） …… 1100
百日咳免疫球蛋白（pertussis immunoglobin, PIG） …… 1100
流行性腮腺炎免疫球蛋白（mumps immune globulin） …… 1100
Ⅷ因子浓制缩剂，抗血友病球蛋白（concentrate of factor Ⅷ, CFⅧ） …… 1100
甲型肝炎免疫球蛋白（hepatitis A immunoglobin） …… 1101
风疹特异性免疫球蛋白（urticaria - specific immunoglobin） …… 1101
狂犬病免疫球蛋白（rabies immunoglobulin, RIG） …… 1101
Rh 免疫球蛋白（抗 D 免疫球蛋白）（Rh - immunoglobin, RhIG） …… 1101
特异性免疫球蛋白（specific immunoglobin） … 1101
凝血酶原复合物浓制剂（prothrombin complex concentrates, PCC） …… 1101
Ⅸ因子浓制剂（concentrate of factor Ⅸ, CFⅨ） …… 1102
纤维蛋白原（fibrinogen） …… 1102
粒细胞集落刺激因子（granulocyte colony stimulating factor, G - CSF） …… 1102
粒细胞巨噬细胞集落刺激因子（granulocyte macrophage colony stimulating factor, GM - CSF） …… 1102
促红细胞生成素（erythropoietin, EPO） …… 1102
促血小板生成素、巨核细胞增殖成熟因子（thrombopoietin, TPO; megakaryocyte growth and development factor, MGDF） …… 1103
肿瘤坏死因子（tumor necrosis factor, TNF） … 1103
白细胞介素 - 2（interleukin - 2, IL - 2） …… 1103
干扰素（interferon, IFN） …… 1103
抗淋巴细胞球蛋白（antilymphocyte globulin, ALG） …… 1103
抗胸腺细胞球蛋白（antithymocyte globulin, ATG） …… 1104
抗牛痘免疫球蛋白（anticowpox immunoglobulin） …… 1104
乙型肝炎免疫球蛋白（hepatitis B immunoglobulin, HBIG） …… 1104
过期回收血浆（recovered plasma） …… 1104
去沉淀血浆（precipitate - free plasma） …… 1104
右旋糖酐（dextran, Dex） …… 1104
羟乙基淀粉（hydroxyethyl starch, HES） …… 1105
明胶代血浆（gelatins） …… 1105
单采术（apheresis） …… 1105
治疗性血液成分置换术（血液去除治疗）（therapeutic blood component exchange, TBCE） …… 1105
血浆置换、治疗性血浆置换术，治疗性血浆单采术，血浆交换疗法（plasma exchange, PE; therapeutic plasma exchange, TPE） …… 1105
治疗性血细胞单采术（therapeutic hemapheresis; therapeutic hemocytes apheresis） …… 1106
治疗性白细胞单采术，白细胞单采术（therapeutic leukocytes apheresis） …… 1106
治疗性血浆置换术，治疗性血浆单采术（therapeutic plasma exchange, therapeutic plasma apheresis） …… 1106
血浆单采术（plasmapheresis） …… 1106
治疗性血小板置换术、治疗性血小板单采术（therapeutic thrombocytes apheresis） …… 1106
治疗性红细胞置换术，治疗性红细胞单采术（therapeutic red cell exchange, TRCE; therapeutic red cell aphresis） …… 1106
淋巴细胞血浆单采术（lymphocyte - plasma apheresis） …… 1106
光量子血液疗法（photonhematherapy） …… 1106
紫外线照射光敏血回输疗法（photochemotherapy of ultraviolet A blood irradiation, PUVA） …… 1107
紫外线照射血小板浓缩液（transfusion of

ultraviolet platelet concentration irradiation) … 1107
紫外线照射充氧回输疗法（transfusion of ultraviolet blood *irradiation and oxygenation*, UBI） …… 1107
呼吸系统疾病输血（transfusion for patients with respiratory system diseases） …… 1108
其他呼吸系统疾病输血（transfusion for patients with other respiratory diseases） …… 1108
成人呼吸窘迫综合征（ARDS）输血（transfusion for patients with adult respiratory distress） …… 1108
循环系统疾病的输血（transfusion for patients with circulation system disease） …… 1109
心脏病患者合并失血性贫血（heart disease companied with anemia due to blood loss） …… 1109
其他心血管疾病输血（transfusion for patients with other heart - vascular diseases） …… 1109
心脏病心功能不全的输血（transfusion for patients with heart failure） …… 1109
消化性溃疡输血（transfusion for patients with digestive ulcer） …… 1109
食道静脉曲线破裂出血输血（transfusion for patients with bleeding due to esophagus varicosity） …… 1110
其他消化系统疾病输血（transfusion for patients with other digestive system diseases） …… 1110
慢性肾功能衰竭（尿毒症）的输血［transfusion for patients with chronic renal failure (uremia)］ …… 1110
红细胞疾病的输血（transfusion for patients with erythrocyte disorders） …… 1111
红细胞输注的指征（indications for erythrocyte transfusion） …… 1111
缺铁性贫血输血（transfusion for patients with iron deficiency anemia） …… 1111
巨幼红细胞贫血输血（transfusion for patients with megaloblastic anemia） …… 1111
再生障碍性贫血输血（transfusion for patients with aplastic anemia） …… 1112
遗传性球形细胞增多症的输血（transfusion for patients with hereditary spherocytosis） …… 1112
蚕豆病的输血（transfusion for patients with favism） …… 1113
地中海贫血的输血（transfusion for patients with thalassemia） …… 1113
恶性肿瘤患者自身免疫性溶血性贫血的输血（transfusion for malignant tumor patients with autoimmune hemolytic anemia） …… 1113
自身免疫性溶血性贫血的输血（transfusion for patients with autoimmune hemolytic anemia） …… 1114
阵发性睡眠性血红蛋白尿症的输血（transfusion for patients with paroxysmal nocturnal hemaglobinuria） …… 1115
镰状细胞贫血输血（transfusion for patients with sickle cell disease） …… 1115
白细胞疾病的输血（transfusion for patients with leukocyte diseases） …… 1115
急性粒细胞缺乏症（acute agranulocyfosis） …… 1115
白血病的输血（transfusion for patients with leukemias） …… 1116
造血干细胞移植（hematopoietic stem cell transplantation, GSCT） …… 1117
骨髓移植中的有关输血问题（transfusion with emphasis on bone marrow transplantation） …… 1117
移植物抗宿主病（graft versus host disease, GVHD） …… 1117
移植物抗白血病作用（graft versus leukemia effect, GVL） …… 1117
骨髓移植与输血（bone marrow transplantation and transfusion） …… 1117
输血与移植物排斥（transfusion and graft rejection） …… 1118
BMT 中的特殊输血（special transfusion in bone marrow transplantation） …… 1118
骨髓移植中的成分输血（blood component transfusion in bone marrow transplantation） … 1119
主要 ABO 血型不合的 BMT（major ABO - incompatible bone marrow transplantation） …… 1119
次要 ABO 血型不合的 BMT（minor ABO - incompatible marrow transplantation） …… 1120
ABO 血型不合的 BMT 中的输血（transfusion for patients with ABO - incompatible marrow transplantation） …… 1121
原发性巨球蛋白血症（waldenstorom macroglobulinemia, WM） …… 1121
高黏带度血症时的输血（transfusion for patients with

hyperviscosity） …… 1121
多发性骨髓瘤及其他浆细胞病输血（transfusion for patients with multiple myeloma and other plasma cell diseases） …… 1121
原发性骨髓纤维化症输血（transfusion for patients with primary myelofibrosis） …… 1121
出血性疾病的输血（transfusion for patients with bleeding diseases） …… 1122
血小板无力症（thrombasthenia，glanzmann disease） …… 1122
特发性血小板减少性紫癜输血（transfusion for idiopathic thrombocytopenic purpura） …… 1122
血栓性血小板减少性紫癜输血（transfusion for thrombotic thrombocytopenic purpura） …… 1122
血友病输血（transfusion for patients with hemophilia） …… 1123
血管性血友病输血（transfusion for patients with von willebrand disease） …… 1124
弥漫性血管内凝血病人输血（transfusion for patients with disseminated intravascular coagulation） …… 1125
感染性疾病的输血（transfusion for patients with infectious diseases） …… 1126
伤寒及流行性出血热输血（transfusion for patients with typhoid fever and epidemic hemorrhagic fever） …… 1126
慢性炎症性贫血输血（transfusion for patients with anemia due to chronic inflammation） …… 1126
内分泌疾病的输血（transfusion for patients with endocrine disorders） …… 1127
儿科及围产期输血（transfusion in perinatology and pediatrics） …… 1127
胎儿和新生儿血液学特征（blood characteristics of fetus and newborn） …… 1127
新生儿其他生理特征（other physiology characteristics of newborn） …… 1127
儿科成分输血（blood component transfusion in pediatrics） …… 1128
儿科红细胞输血（erythrocyte transfusion in pediatrics） …… 1128
儿科粒细胞输血（granulocyte transfusion in pediatrics） …… 1129
血小板输血（platelet transfusion） …… 1129
儿科血浆及血浆制品输注（plasma and plasma products transfusion in pediatrics） …… 1129
儿科地中海贫血病人输血（transfusion for patient with thalassemia in pediatrics） …… 1129
新生儿溶血病输血（transfusion of hemolytic diseases of newborn，HDN） …… 1130
新生儿止血与出血性疾病输血（transfusion for hemostatic and hemorrhagic diseases of the newborn） …… 1132
新生儿血小板减少症（thrombocytopenic purpura in newborn） …… 1132
新生儿血小板减少症输血（transfusion for patient with thrombocytopenic pupura in newborn） … 1132
新生儿出血性疾病输血（transfusion for patients with bleeding diseases in newborn） …… 1133
新生儿败血症输血（transfusion of neonatal patients with septicemia） …… 1133
新生儿巨细胞病毒感染与输血（cytomegalovirus infection of the newborn and transfusion） …… 1134
呼吸窘迫综合征新生儿输血（transfusion of neonatal patients with respiration distress syndrome，RDS） …… 1134
妇产科输血（transfusion in obstetrics and gynecology） …… 1134
妇产科红细胞制品的应用（red blood cell products used in obstetrics and gynecology） …… 1135
妇产科 Rh 免疫球蛋白（RhIG）的应用（Rh immunoglobulin used in obstetrics and gynecology） …… 1135
淋巴细胞和 IVIG 用于不明原因的习惯性流产（lymphocytes and treatment of habitual abortion with IVIG） …… 1135
妇产科大出血病人输血（transfusion of severe hemorrhagic patients in obstetrics and gynecology） …… 1136
妊娠期间的胎－母出血（fetomaternal hemorrhage during prognancy） …… 1136
老年病人输血（transfusion of elderly patients） …… 1137
普通外科手术的输血与适应证（transfusion indications in general surgery） …… 1138
普通外科输血的方法和注意事项（methods and attentions of transfusion in general surgery） … 1138

普通外科输血的并发症（complications of transfusion in general surgery） …… 1139
烧伤输血（transfusion for patients with burns） …… 1139
骨科输血（transfusion in orthopaedics） …… 1139
神经外科输血（transfusion in neurosurgery） … 1140
胸心血管外科的输血及特点（characteristics of thorax and heart - vascular surgery and transfusion） …… 1140
胸心血管外科输血的原则（principles of transfusion in thorax and heart - vascular surgery） …… 1141
血胸血回输（autotransfusion of blood from haemothorax） …… 1141
严重创伤急救时的大量输血（massive transfusion for patients with severe in jury） …… 1141
急症输血（emergency transfusion） …… 1142
器官移植与输血（organ transplantation and transfusion） …… 1143
肾移植与输血（kidney and transfusion） …… 1144
输血量对肾移植存活率的影响（the effect of blood transfusion volume on survival of patients after kidney transplantation） …… 1144
输血时机与输血联合免疫抑制剂对肾移植存活率的影响（the effect of blood transfusion time and blood transfusion combinend with immune suppression agent on survival patient after kidney transplantation） …… 1145
供者特异性输血对肾移植存活率的影响（the effect of donor - specific transfusion on survival of patient after kidney transplantation） …… 1145
肾移植输血的作用机制（mechanism of transfusion on kidney transplantation） …… 1146
肝移植与输血用量（liver transplantation and transfusion volume） …… 1146
肝移植时血制品的利用（use of blood products in liver transplantation） …… 1147
肝移植时出现的凝血异常及处理（management of coagulation abnormalities in liver transplantation） …… 1147
大量输血的并发症（complications of massive transfusion） …… 1147
输血不良反应（adverse reaction of blood transfusion） …… 1148
血源性传播疾病（diseases transferred by blood transfusion） …… 1149
输血相关艾滋病（transfusion - associated AIDS） …… 1149
输血传播病毒（transfusion - transmitted virus, TTV） …… 1149
输血相关梅毒（transfusion - related plurn） …… 1149
输血传播的巴贝虫病（babessiosis） …… 1149
输血相关性疟疾（transfusion - associated malaria） …… 1149
输血后肺微栓塞（pulmonary microembolism after transfusion） …… 1150
输血后含铁血黄素沉着症（hemosiderosis after transfusion） …… 1150
输血后肝炎（posttransfusion hepatitis, PTH） …… 1150
输血发热反应（fever reaction of transfusion） …… 1150
非溶血性发热反应（non - hemolytic febrile transfusion reaction） …… 1151
输血变态反应（allergic reaction of transfusion） …… 1151
溶血反应（hemolytic transfusion reaction） …… 1151
免疫性溶血反应（immunologic hemolytic reaction） …… 1152
急性溶血反应（acute hemolytic reaction） …… 1152
迟发性溶血反应（delayed hemolytic reaction） …… 1152
非免疫性溶血反应（non - immunologic hemolytic reaction） …… 1152
输血相关性移植物抗宿主病（transfusion - associated graft - versus host disease, TA - GVHD） …… 1152
输血相关急性肺损伤（transfusion - related acute lung injury, TR - ALI） …… 1152
输血后紫癜（posttransfusion purpura, PTP） … 1153
血小板无效输注（ineffective transfusion of platelet） …… 1153
细菌污染输血反应（transfusion reaction of bacterial contamination） …… 1153
输血后循环负荷过重（circulatory overload following transfusion） …… 1154
枸橼酸盐蓄积中毒（citratec toxicity） …… 1154

输血后静脉炎（phlebitis after transfusion） …… 1154
红细胞输血无效性处理（management of erythrocytes transfusion refractoriness） …… 1154
粒（白）细胞输注无效性处理（management of granulocytes transfusion refractoriness） …… 1155
血小板输注无效性处理（management of platelets transfusion refractoriness） …… 1155
反复多次输血病人的处理（management of multiple transfusion patients） …… 1157
巨血小板综合征（bernard－soulier syndrome） …… 1157
新生儿同种免疫性血小板减少症（neonatal allo－immune thrombocytopenia） …… 1157
新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜（neonatal allo－immune thrombocytopenic purpura, NAITP） …… 1157

风湿病学

简介 …… 1158
类风湿关节炎（rheumatoid arthritis） …… 1161
类风湿关节炎的流行病学（epidemiology of rheumatoid arthritis） …… 1161
类风湿关节炎的病因学（etiology of rheumatoid arthritis） …… 1161
类风湿关节炎的发病机制（pathogenisis of rheumatoid arthritis） …… 1162
类风湿因子（rheumatoid factor） …… 1162
分子模拟假说（molecular mimic hyperthesis） …… 1162
“模糊识别”假说（promiscuous recognition hyperthesis） …… 1162
类风湿关节炎的病理（pathology of rheumatoid arthritis） …… 1163
类风湿关节炎的临床表现（clinical features of rheumatoid arthritis） …… 1163
晨僵（morning stiffness） …… 1163
类风湿关节炎的关节表现（musculoskeletal manifestations of rheumatoid arthritis） …… 1163
“钮孔花”样畸形（boutonniere deformity） …… 1164
“天鹅颈”样畸形（swan－neck deformity） …… 1164
尺偏畸形（ulnar deviation） …… 1164
类风湿结节（rheumatoid nodules） …… 1164
类风湿关节炎的心脏病变（cardiac manifestations of rheumatoid arthritis） …… 1164
类风湿关节炎的胸膜和肺病变（pleuropulmonary manifestations of rheumatoid arthritis） …… 1165
类风湿关节炎患者的肾脏损害（renal manifestations of rheumatoid arthritis） …… 1165
类风湿关节炎患者的神经系统损害（neuropsychiatric manifestations of rheumatoid arthritis） …… 1165
类风湿关节炎患者的淋巴结病（lymphadenopathy of rheumatoid arthritis） …… 1165
类风湿关节炎的特殊类型（special types of rheumatoid arthritis） …… 1165
Felty 综合征（Felty syndrome） …… 1165
大颗粒淋巴细胞综合征（large granular lymphocyte syndrome, LGLS） …… 1166
继发性干燥综合征（secondary Sj? gren syndrome） …… 1166
反复型风湿症（palindromic rheumatism） …… 1166
健壮型关节炎（robustus arthritis） …… 1166
缓解型血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征（syndrome of remitting seronegative symmetric synovitis with petting edema, RS3PE） …… 1166
类风湿关节炎的预后（prognosis of rheumatoid arthritis） …… 1167
类风湿关节炎的自身抗体（autoantibodies of rheumatoid arthritis） …… 1167
类风湿因子（rheumatoid factor） …… 1167
隐匿性类风湿因子（cryptic rheumatoid factor） …… 1167
抗核周因子（anti－perinuclear factor） …… 1167
抗角蛋白抗体（anti－karatin antibody, AKA） …… 1168
抗 SA 抗体（anti－SA antibody） …… 1168
类风湿关节炎相关核抗原抗体（rheumatoid arthritis asociated nuclear antigen antibody, RANA） …… 1168
Ⅱ型胶原抗体（antibody of type Ⅱ collagen） … 1168
HLA－DR4/DR1 …… 1168
类风湿关节炎急性时相反应物指标（parameters of acute phase of rheumatoid arthritis） …… 1169
C－反应蛋白（C－reactive protein） …… 1169
血沉（erythrocyte sedimentation rate, ESR） …… 1169
类风湿关节炎的血液学改变（hematologic

manifestation of rheumatoid arthritis) …… 1169
类风湿关节炎的滑膜病理（synovitis pathology of rheumatoid arthritis） …… 1170
类风湿关节炎的X线检查（radiologic findings of rheumatoid arthritis） …… 1170
类风湿关节炎的MRI检查（MRI findings of rheumatoid arthritis） …… 1170
类风湿关节炎的诊断标准（criteria of diagnosis of rheumatoid arthritis） …… 1170
血清阴性类风湿关节炎（seronegative rheumatoid arthritis） …… 1171
老年类风湿关节炎（elderly - onset rheumatoid arthritis） …… 1171
类风湿关节炎的治疗（management of rheumatoid arthritis） …… 1171
金字塔及改良的金字塔模式（therapeutic pyramid） …… 1171
锯齿模式（*sawtooth* therapy） …… 1171
上台阶模式（up - stairs model） …… 1171
下台阶模式（down - stairs model） …… 1171
类风湿关节炎的联合治疗（combined therapy of rheumatoid arthritis） …… 1172
血清阴性脊柱关节病（seronegative spondyloarthropathies） …… 1172
脊柱关节病的共同特征（common character of spondyloarthropathies） …… 1172
脊柱关节病的流行病学（*epidemiology of* spondyloarthropathies） …… 1172
HLA - B_{27} …… 1173
脊柱关节病的发病机制（pathogenesis of spondyloarthropathies） …… 1173
脊柱关节病的病理（pathology of spondyloarthropathies） …… 1173
强直性脊柱炎（ankylosing spondylitis） …… 1174
强直性脊柱炎的流行病学（epidemiology of ankylosing spondylitis） …… 1174
强直性脊柱炎的临床表现（clinical features of ankylosing spondylitis） …… 1174
强直性脊柱炎的实验室所见（laboratory findings of ankylosing spondylitis） …… 1174
强直性脊柱炎的诊断（diagnosis of ankylosing spondylitis） …… 1175
强直性脊柱炎的治疗（management of ankylosing spondylitis） …… 1175
强直性脊柱炎的预后（prognosis of ankylosing spondylitis） …… 1175
赖特综合征（Reiter syndrome） …… 1175
赖特综合征的流行病学（epidemiology of Reiter syndrome） …… 1176
赖特综合征的病因（etiology of Reiter syndrome） …… 1176
赖特综合征的病理（pathology of Reiter syndrome） …… 1176
赖特综合征的临床表现（clinical features of Reiter syndrome） …… 1176
旋涡状龟头炎（balanitis circinata） …… 1176
溢脓性皮肤角化病（karatodermia blenorrhagica） …… 1177
赖特综合征的实验室检查（laboratory findings of Reiter syndrome） …… 1177
赖特综合征的诊断（diagnosis of Reiter syndrome） …… 1177
赖特综合征的治疗（management of Reiter syndrome） …… 1177
赖特综合征的预后（prognosis of Reiter syndrome） …… 1177
反应性关节炎（reactive arthritis） …… 1177
反应性关节炎的流行病学（epidemiology of reactive arthritis） …… 1178
反应性关节炎的发病机制（pathogenesis of reactive arthritis） …… 1178
反应性关节炎的临床表现（manifestation of reactive arthritis） …… 1178
反应性关节炎的实验室所见（laboratory findings of reactive arthritis） …… 1179
反应性关节炎的诊断（diagnosis of reactive arthritis） …… 1179
反应性关节炎的治疗（management of reactive arthritis） …… 1179
银屑病关节炎（psoriatic arthritis） …… 1179
银屑病关节炎的流行病学（epidemiology of psoriatic arthritis） …… 1179
银屑病关节炎的机制（etiology of psoriatic arthritis） …… 1180
银屑病关节炎的病理（pathology of psoriatic arthritis） …… 1180

银屑病关节炎的临床表现（manifestations of psoriatic arthritis） …… 1180
银屑病关节炎的实验室检查（laboratory findings of psoriatic arthritis） …… 1181
银屑病关节炎的诊断（diagnosis of psoriatic arthritis） …… 1181
银屑病关节炎的治疗（management of psoriatic arthritis） …… 1181
银屑病关节炎的预后（prognosis of psoriatic arthritis） …… 1181
肠病性关节炎（enteropathic arthritis） …… 1181
肠病性关节炎的表现（manifestation of enteropathic arthritis） …… 1181
肠病性关节炎的实验室所见（laboratory findings of enteropathic arthritis） …… 1182
肠病性关节炎的治疗（management of enteropathic arthritis） …… 1182
Whipple 病（Whipple disease） …… 1182
多肌腱末端炎（polyenthesitis） …… 1182
多肌腱末端炎的病理（pathology of polyenthesitis） …… 1182
多肌腱末端炎的临床表现（manifestation of polyenthesitis） …… 1183
多肌腱末端炎的实验室所见（laboratory findings of polyenthesitis） …… 1183
多肌腱末端炎的诊断（dignosis of polyenthesitis） …… 1183
多肌腱末端炎的治疗（management of polyenthesitis） …… 1183
多肌腱末端炎的预后（prognosis of polyenthesitis） …… 1183
骨性关节炎（osteoarthritis） …… 1183
骨性关节炎的流行病学（epidemiology of osteoarthritis） …… 1183
骨性关节炎的病因学（etiology of osteoarthritis） …… 1184
骨性关节炎的发病机制（pathogenesis of osteoarthritis） …… 1184
骨性关节炎的病理（pathology of osteoarthritis） …… 1184
骨性关节炎的临床表现（manifestation of osteoarthritis） …… 1185
髌骨软化症（chondromalacia patellae） …… 1185
原发性全身性骨性关节炎（generalized osteoarthritis） …… 1185
侵蚀性炎症性骨性关节炎（rodent inflammatory osteoarthritis） …… 1186
弥漫性特发性骨质增生症（diffuse idiopathic skeletal hyperostosis，DISH） …… 1186
后纵韧带钙化症（calcification of posterior longitudinal ligament） …… 1186
Heberden 结节（Heberden nodus） …… 1187
Bouchard 结节（Bouchard nodus） …… 1187
骨性关节炎的实验室检查（laboratory findings of osteoarthritis） …… 1187
葡糖胺聚糖（glucosamine dextran） …… 1187
Ⅱ型原胶原前肽（pre－collagen Ⅱ pre－peptide） …… 1187
透明质酸（hyaluronic acid） …… 1187
金属蛋白酶及其裂解产物（metallo proteinases；MMPS and its split products） …… 1187
骨关节炎的辅助检查（auxiliary examination of osteoarthritis） …… 1188
骨性关节炎的诊断（diagnosis of osteoarthritis） …… 1188
骨性关节炎的治疗（managements of osteoarthritis） …… 1189
过氧化物歧化酶（superoxide dismutase） …… 1189
D－葡糖胺（D－glucosamine） …… 1189
葡糖胺聚糖（glycosaminoglycan） …… 1189
S－腺苷基蛋氨酸（S－adenosyl methionine） …… 1190
骨重吸收剂（bone reabsorption agent） …… 1190
骨性关节炎的预后（prognosis of osteoarthritis） …… 1190
急性风湿热（acute rheumatic fever） …… 1190
急性风湿热的流行病学（epidemiology of acute rheumatic fever） …… 1190
急性风湿热的病因（etiology of acute rheumatic fever） …… 1190
急性风湿热的发病机制（pathogenesis of acute rheumatic fever） …… 1191
急性风湿热的病理（pathology of acute rheumatic fever） …… 1191
风湿小体（rheumatic nodules） …… 1191
疣状心内膜炎（verrucous endocarditis） …… 1192

风湿性肺炎（rheumatic pneumonitis） …… 1192
急性风湿热的临床表现（manifestation of acute rheumatic fever） …… 1192
舞蹈症（chorea） …… 1192
环形红斑（circular rash） …… 1193
Jaccoud 关节病（Jaccoud arthropathy） …… 1193
急性风湿热的实验室检查（laboratory findings of acute rheumatic fever） …… 1193
葡萄球菌－协同凝集实验（streptococcal concord cogulational test） …… 1193
抗链球菌溶血素 O（antistreptolysin O antibody, ASO） …… 1193
抗链球菌 DNA 酶－B（antistreptococcal DNA enzyme B） …… 1194
抗链球菌菌体抗体（antistreptococcal antibody） …… 1194
急性风湿热的诊断（diagnosis of acute rheumatic fever） …… 1194
急性风湿热的治疗（managements of acute rheumatic fever） …… 1194
急性风湿热的预防（prevention of acute rheumatic fever） …… 1195
急性风湿热的预后（prognosis of acute rheumatic fever） …… 1195
感染性关节炎（infective arthritis） …… 1195
感染性关节炎的发病机制（pathogenesis of infective arthritis） …… 1195
感染性关节炎的临床表现（manifestations of infective arthritis） …… 1196
感染性关节炎的诊断（diagnosis of infective arthritis） …… 1196
感染性关节炎的治疗（management of infective arthritis） …… 1196
结核性关节炎（tuberculous arthritis） …… 1197
结核性关节炎的病因和病理（etiology and pathology of tuberculous arthritis） …… 1197
结核性关节炎的临床表现（manifestation of tuberculous arthritis） …… 1197
结核性关节炎的 X 线表现（radiological features of tuberculous arthritis） …… 1197
结核性关节炎的实验室检查（laboratory findings of tuberculous arthritis） …… 1198
结核性关节炎的诊断（diagnosis of tuberculous arthritis） …… 1198
结核性关节炎的治疗（management of tuberculous arthritis） …… 1198
真菌性关节炎（fungal arthritis） …… 1198
Lyme 病（Lyme disease） …… 1198
Lyme 病的病原学（etiology of Lyme disease） …… 1198
Lyme 病的发病机制（pathogenisis of lyme disease） …… 1199
Lyme 病的临床表现（manifestation of Lyme disease） …… 1199
Lyme 病的实验室所见（laboratory findings of Lyme disease） …… 1200
Lyme 病的诊断（diagnosis of Lyme disease） … 1200
Lyme 病的治疗（management of Lyme disease） …… 1200
成人斯蒂尔病（adult onset Still disease） …… 1200
成人斯蒂尔病的病因和发病机制（etiology and pathogenesis adult onset Still disease） …… 1200
成人斯蒂尔病的病理（pathology of adult onset Still disease） …… 1200
成人斯蒂尔病的临床表现（manifestation of adult onset Still disease） …… 1201
成人斯蒂尔病的实验室检查（laboratory findings of adult onset Still disease） …… 1201
成人斯蒂尔病的诊断（diagnosis of adult onset Still disease） …… 1202
成人斯蒂尔病的治疗（menagement of adult onset Still disease） …… 1202
成人斯蒂尔病的预后（prognosis of adult onset Still disease） …… 1202
儿童慢性关节炎（juvenile chronic arthritis） … 1202
儿童慢性关节炎的病因及发病机制（etiology and pathogensis of juvenile chronic arthritis） …… 1202
儿童慢性关节炎的临床表现（manifestation of juvenile chronic arthritis） …… 1203
儿童慢性关节炎的实验室检查（laboratory findings of juvenile chronic arthritis） …… 1203
儿童慢性关节炎的诊断（diagnosis of juvenile chronic arthritis） …… 1204
儿童慢性关节炎的治疗（management of juvenile chronic arthritis） …… 1204

儿童慢性关节炎的预后（prognosis of juvenile chronic arthritis） …… 1204
系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus） …… 1204
系统性红斑狼疮的病因（etiology of systemic lupus erythematosus） …… 1204
系统性红斑狼疮的发病机制（pathogenesis of systemic lupus erythematosus） …… 1205
系统性红斑狼疮的病理（pathology of systemic lupus erythematosus） …… 1205
系统性红斑狼疮的临床表现（manifestations of systemic lupus erythematosus） …… 1206
蝶形红斑（malar rash） …… 1207
盘状红斑（discoid lesions） …… 1207
系统性红斑狼疮的实验室检查（laboratory findings of systemic lupus erythematosus） …… 1207
系统性红斑狼疮的诊断（diagnosis of systemic lupus erythematosus） …… 1207
系统性红斑狼疮的治疗（management of systemic lupus erythematosus） …… 1207
系统性红斑狼疮的预后（prognosis of systemic lupus erythematosus） …… 1208
系统性硬化症（systemic scleroderma） …… 1208
系统性硬化症的病因（etiology of systemic scleroderma） …… 1208
系统性硬化症的发病机制（pathogenesis of systemic scleroderma） …… 1208
系统性硬化症的病理（pathology of systemic scleroderma） …… 1209
系统性硬化症的临床表现（manifestations of systemic scleroderma） …… 1209
CREST 综合征（CREST syndrome） …… 1210
系统性硬化症的实验室检查（laboratory findings of systemic scleroderma） …… 1210
系统性硬化症的诊断（diagnosis of systemic scleroderma） …… 1210
系统性硬化症的分型（classification of systemic scleroderma） …… 1210
系统性硬化症的治疗（management of systemic scleroderma） …… 1211
多肌炎（polymyositis） …… 1211
皮肌炎（dermatomyositis） …… 1211
多肌炎和皮肌炎的流行病学（epidemiology of polymyositis and dermatomyositis） …… 1211
多肌炎和皮肌炎的病因（etiology of polymyositis and dermatomyositis） …… 1211
多肌炎和皮肌炎的发病机制（pathogenesis of polymyositis and dermatomyositis） …… 1212
多肌炎和皮肌炎的病理（pathology of polymyositis and dermatomyositis） …… 1212
多肌炎和皮肌炎的临床表现（manifestations of polymyositis and dermatomyositis） …… 1212
向阳性皮疹（heliotrope rash） …… 1213
Gottron 斑丘疹（Gottron papules or sign） …… 1213
皮肤异色病（poikloderma） …… 1213
技工手（technician's hand） …… 1213
恶性红斑（malignant rash） …… 1213
多肌炎和皮肌炎的实验室及辅助检查（laboratory and auxiliary examinations of polymyositis and dermatomyositis） …… 1213
多肌炎和皮肌炎的分类（clssification of polymyositis and dermatomyositis） …… 1213
多肌炎和皮肌炎的诊断（diagnosis of polymyositis and dermatomyositis） …… 1213
多肌炎和皮肌炎的治疗（management of polymyositis and dermatomyositis） …… 1214
多肌炎和皮肌炎的预后（prognosis of polymyositis and dermatomyositis） …… 1214
系统性血管炎（systemic vasculitis） …… 1214
血管炎的病因（etiology of systemic vasculitis） …… 1214
血管炎的发病机制（pathogenesis of systemic vasculitis） …… 1215
血管炎的分类（classification of systemic vasculitis） …… 1215
血管炎的病理（pathology of systemic vasculitis） …… 1215
血管炎的临床表现（manifestation of systemic vasculitis） …… 1216
血管炎的实验室检查（laboratory findings of systemic vasculitis） …… 1216
结节性多动脉炎（polyarteritis nudosa） …… 1216
韦格纳肉芽肿（Wegener granulomatosis） …… 1216
变应性肉芽肿血管炎（Churg – Strauss syndrome） …… 1217
过敏性紫癜（hypersensitive purpura） …… 1217

干燥综合征（Sj? gren syndrome） …… 1217
干燥综合征的流行病学（epidemiology of Sjögren syndrome） …… 1217
干燥综合征的病因（etiology of Sjögren syndrome） …… 1217
干燥综合征的发病机制（pathogenesis of Sjögren syndrome） …… 1218
干燥综合征的病理（pathology of Sjögren syndrome） …… 1218
干燥综合征的临床表现（manifestation of Sjögren syndrome） …… 1218
干燥综合征的实验室检查（laboratory findings of Sjögren syndrome） …… 1219
干燥综合征的诊断（diagnosis of Sjögren syndrome） …… 1219
干燥综合征的治疗（management of Sjögren syndrome） …… 1220
干燥综合征的预后（prognosis of Sjögren syndrome） …… 1220
白塞病（Behcet disease） …… 1220
白塞病的流行病学（epidemiology of Behcet disease） …… 1220
白塞病的病因（etiology of Behcet disease） …… 1220
白塞病的发病机制（pathogenisis of Behcet disease） …… 1221
白塞病的病理（pathology of Behcet disease） … 1221
白塞病的临床表现（manifestation of Behcet disease） …… 1221
针刺反应（pathergy reaction） …… 1222
白塞病的实验室检查（laboratory findings of Behcet disease） …… 1222
白塞病的诊断（diagnosis of Behcet disease） … 1222
白塞病的治疗（management of Behcet disease） …… 1223
白塞病的预后（prognosis of Behcet disease） … 1223
复发性多软骨炎（relapsing polychondritis） …… 1223
复发性多软骨炎的流行病学（epidemiology of relapsing polychondritis） …… 1223
复发性多软骨炎的病因（etiology of relapsing polychondritis） …… 1223
复发性多软骨炎的发病机制（pathogenesis of relapsing polychondritis） …… 1223
复发性多软骨炎的病理（pathology of relapsing polychondritis） …… 1224
复发性多软骨炎的临床表现（manifestation of relapsing polychondritis） …… 1224
复发性多软骨炎的实验室及辅助检查（laboratory and auxiliary examination of relapsing polychondritis） …… 1225
复发性多软骨炎的诊断（diagnosis of relapsing polychondritis） …… 1225
复发性多软骨炎的治疗（management of relapsing polychondritis） …… 1225
复发性多软骨炎的预后（prognosis of polychondritis） …… 1226
白血病关节炎（leukemic arthritis） …… 1226
白血病关节炎的病因及发病机制（etiology and pathogenesis of leukemic arthritis） …… 1226
白血病关节炎的临床表现（manifestation of leukemic arthritis） …… 1226
白血病关节炎的实验室检查（laboratory findings of leukemic arthritis） …… 1226
白血病关节炎的诊断（diagnosis of leukemic arthritis） …… 1227
白血病关节炎的治疗（management of leukemic arthritis） …… 1227
血友病关节炎（haemophilic arthritis） …… 1227
血友病关节炎的病因及发病机制（etiology and pathogenesis of haemophilic arthritis） …… 1227
血友病关节炎的临床表现（manifestation of haemophilic arthritis） …… 1227
血友病关节炎的实验室检查（laboratory findings of haemophilic arthritis） …… 1227
血友病关节炎的诊断（diagnosis of haemophilic arthritis） …… 1228
血友病关节炎的治疗（management of haemophilic arthritis） …… 1228
结节病（sarcoidosis） …… 1228
结节病的流行病学（epidemiology of sarcoidosis） …… 1228
结节病的病因（etiology of sarcoidosis） …… 1228
结节病的病理（pathology of sarcoidosis） …… 1229
结节病的临床表现（manifestation of sarcoidosis） …… 1229
结节病的X线表现（radiological features of sarcoidosis） …… 1230

结节病的实验室检查（laboratory findings of sarcoidosis） …… 1230
结节病的诊断（diagnosis of sarcoidosis） …… 1230
结节病的治疗（management of sarcoidosis） … 1231
结节病的预后（prognosis of sarcoidosis） …… 1231
非甾类抗炎药（nonsteroidal anti - inflammatory drugs） …… 1231
改变病情的抗风湿药物（disease modifying anti - rheumatic drugs） …… 1231
血浆交换疗法（plasma exchange therapy） …… 1231
肾上腺皮质形态学（anatomy of adrenal cortex） …… 1231
肾上腺皮质激素化学结构（chemistry of steroid hormones） …… 1232
肾上腺皮质激素化学结构改变（change of structure） …… 1232
糖皮质激素分类（classification of glucocorticoid） …… 1233
盐皮质激素分类（classification of mineralocorticoid） …… 1233
性激素分类（classification of sex hormone） …… 1233
肾上腺皮质激素生物合成（biosynthesis ACH） …… 1233
P450scc 酶（P450scc） …… 1234
P450c17 酶（P450c17） …… 1235
P450c21 酶（P450c21） …… 1236
P450c11 酶（P450c11） …… 1236
P450aro 酶（P450aro） …… 1237
生物合成途径（pathways of biosynthesis） …… 1237
前体物质生物合成（precursor synthesis） …… 1237
孕烯醇酮生物合成（pregnenolone synthesis） …… 1237
孕酮生物合成（progesterone synthesis） …… 1238
17α - 羟孕烯酮生物合成（17α - hydroxyprogesterone synthesis） …… 1238
11 - 脱氧皮质醇生物合成（11 - deoxycortisol synthesis） …… 1238
皮质醇生物合成（cortisol synthesis） …… 1238
盐皮质激素生物合成（mineralocorticoid biosynthesis） …… 1238
雄激素生物合成（androgen biosynthesis） …… 1239
雌激素生物合成（estrogen biosynthesis） …… 1239
胎儿类固醇激素合成（fetal adrenal steroid biosynthesis） …… 1239
激素合成的抑制（inhibitors of steroidogenesis） …… 1239
类固醇激素转运（transportation of steroids） … 1240
皮质醇结合球蛋白（cortisol - binding globulin, CBG） …… 1240
性激素结合球蛋白（sex hormone - binding globulin, SHBG） …… 1241
白蛋白（albumin） …… 1241
血浆类固醇（plasma steroids） …… 1241
降解代谢（metabolism） …… 1242
肝脏的降解代谢（metabolism in liver） …… 1242
醛固酮的降解代谢（metabolism of aldosterone） …… 1243
雄激素的降解代谢（metabolism of androgens） …… 1243
对糖代谢作用（effect on carbohydrate metabolism） …… 1243
蛋白质代谢作用（effect on protein metabolism） …… 1243
脂肪代谢作用（effect on lipid metabolism） …… 1243
水盐代谢作用（effect on fluid and electrolyte balance） …… 1244
对骨骼的作用（effect on bone） …… 1244
对骨骼肌的作用（effect on muscle） …… 1244
对结缔组织的作用（effect on connective tissue） …… 1244
维持血压（maintance of blood pressure） …… 1244
维持心功能（regulation of heart function） …… 1244
对胃肠系统的作用（effect on digestive system） …… 1244
对神经系统和行为的作用（neuropsychiatric and behavioral effect） …… 1245
对生长发育的作用（effect on growth and development） …… 1245
免疫调节（effect on immunologic function） …… 1245
免疫系统的影响（regulation of immunologic system） …… 1246
妊娠（pregnant） …… 1246
应激（stress） …… 1246
抗炎作用（anti - inflammatory） …… 1246
抗毒作用（anti - toxicant） …… 1246
抗过敏作用（anti - allergy） …… 1247

抗休克（anti－shock） …… 1247
盐皮质激素的作用（physiologic actions of mineralocorticoids） …… 1247
潴钠排钾作用（reabsorption of sodium and secretion of potassium） …… 1248
酸碱和钾平衡的作用（balance of acid－base and potassium） …… 1248
激肽释放酶的影响（effect on kallikrein） …… 1249
脱逸现象（escape phenomenon） …… 1249
对镁、钙离子的影响（calcium ion，magnesium ion） …… 1249
肾外作用（effect on extrarenal tissues） …… 1249
下丘脑－垂体－肾上腺轴（hypothalamic－pituitary－adrenal axis） …… 1249
ACTH 的调节作用（actions of ACTH） …… 1250
激素分泌的昼夜节律（diurnal rhythm of hormone secretion） …… 1250
下丘脑 CRH 节律（rhythmicity of hypothalamic CRH） …… 1251
反馈（feeding cycles） …… 1251
光/黑暗调节（light/dark regulation） …… 1251
节律的内在性（inherent rhythmicity） …… 1251
昼夜节律改变（change in rhythmicity） …… 1251
反馈调节（feedback regulation） …… 1251
盐皮质激素分泌的调节（regulation of mineralocorticoids） …… 1252
肾素（renin） …… 1252
血管紧张素Ⅱ（angiotensin Ⅱ，ATⅡ） …… 1252
血浆钾浓度（potassium ion） …… 1253
POMC 多肽（POMC peptides） …… 1253
血钠对醛固酮分泌之调节（regulation of natrium ion） …… 1253
利钠素调节作用（atrial natriuretic peptide，ANP） …… 1253
其他因素调节作用（other factors） …… 1253
肾上腺皮质激素的适应证（indication of adrenal corticoid） …… 1254
肾上腺皮质激素治疗目的、疗程与剂量分类（aim、course and dosage of corticoid therapy） …… 1254
肾上腺皮质激素替代治疗（corticoid replacement therapy） …… 1254
肾上腺皮质激素长程治疗（long course of corticoid treatment） …… 1255
肾上腺皮质激素中程治疗（mid course of corticoid treatment） …… 1255
肾上腺皮质激素短程治疗（short course of corticoid treatment） …… 1255
肾上腺皮质激素的禁忌证（contraindication of adrenal corticoid） …… 1255
短效糖皮质激素（short action glucocorticoid） …… 1255
中效糖皮质激素（mid action glucocorticoid） … 1256
长效糖皮质激素（long action glucocorticoid） …… 1256
肾上腺皮质激素导致肾上腺萎缩与皮质功能减退及肾上腺危象（adrenal corticoid induces adrenal atrophy、hypoadrenalism and adrenal crisis） …… 1256
激素依赖性与戒断综合征（adrenal corticoid dependent and withdraw syndrome） …… 1256
反跳现象（rebound phenomena） …… 1256
肾上腺皮质激素副作用的预防（prevention of corticoid side effects） …… 1256
肾上腺皮质激素与类库欣综合征（adrenal corticoid with cushingnoid syndrome） …… 1257
肾上腺皮质激素与糖代谢紊乱（adrenal corticoid with glucose dysmetabolism） …… 1257
肾上腺皮质激素与蛋白质代谢紊乱（adrenal corticoid with protein dysmetabolism） …… 1257
肾上腺皮质激素与脂肪代谢紊乱（adrenal corticoid with lipid dysmetabolism） …… 1257
肾上腺皮质激素与水电解质代谢紊乱（adrenal corticoid with hydro－electrolyte dysmetabolism） …… 1257
肾上腺皮质激素与眼并发症（adrenal corticoid and ophthalmos complications） …… 1257
肾上腺皮质激素与胃肠道并发症（adrenal corticoid and gastro－intestinal complications） …… 1257
肾上腺皮质激素与肝、胆、胰病变（adrenal corticoid and hepatic、cholecyst pancreas diseases） …… 1258
肾上腺皮质激素与循环系统并发症（adrenal corticoid and circulation system complications） …… 1258
肾上腺皮质激素与泌尿生物系统并发症（adrenal

corticoid and urogenital system complications) …… 1258
肾上腺皮质激素与血液系统并发症（adrenal corticoid and hematology system complications) …… 1258
肾上腺皮质激素与感染（adrenal corticoid and infection) …… 1258
肾上腺皮质激素与神经系统并发症（adrenal corticoid and nervous system complications) … 1258
肾上腺皮质激素与皮肤、骨、关节、肌肉并发症（adrenal corticoid and skin、bone、joint、muscle complications) …… 1258
肾上腺皮质激素减量方法（program of withdrawing corticoid treatment) …… 1259
停用肾上腺皮质激素的指征（indication for withdrawing corticoid treatment) …… 1259
停用肾上腺皮质激素的方法（program of withdrawing corticoid treatment) …… 1259
氢化可的松（hydrocortisone) …… 1259
氢化可的松—乐康美的澜（hydrocortisone - leurquinmediolanum) …… 1260
氢化可的松（hydrocortisone) …… 1260
氟氢可的松（fludrocortisone) …… 1261
醋酸可的松（cortisone Acetate) …… 1261
尤卓尔（丁酸氢化可的松）(hydrocortisone butyrate) …… 1261
来可得（locoid) …… 1262
丁酸丙酸氢化可的松（hydrocortisone butyrate propionate) …… 1262
醋酸丙酸氢化可的松（hydrocortisone A - ceponate) …… 1262
麻黄碱可的松滴鼻液（ephedrine and cortisone solution) …… 1262
可的松碘胺醋酰钠滴耳液（cortisone and sodium sulfacetamide ear drops) …… 1262
醋酸泼尼松（prednisone acetate) …… 1262
曲安西龙（triamcinolone) …… 1263
苯酰胺异丁酸氨苄曲安西龙（triamcinolone aminobenzal benzamidoisobutyrate, TAB) …… 1264
泼尼松龙（prednisolone) …… 1264
百力特（pred forte) …… 1264
帕利百（poly pred) …… 1265
甲基泼尼松龙（methylprednisolone) …… 1265
曲安奈德（triamcinolone acetonide) …… 1266
康宁克通 - A 关节内及皮内注射剂（kenacorta - A IA/ID) …… 1267
康宁克通 - A 肌内注射剂（kenacort - A · IM) …… 1267
康宁乐口内膏（kenalogin orabase) …… 1268
曲安奈德（注射用）[triamcinolone acetonide (for injection)] …… 1268
复方康纳乐霜（kenacomb cream) …… 1268
派瑞松霜剂（pevisone) …… 1269
哈西奈德（halcinonide) …… 1269
阿氯米松二丙酸酯（alclometasone dipropionate) …… 1269
卤米松（halometasone) …… 1270
新适确得（sicorten plus) …… 1270
地夫可得（deflazacort) …… 1270
地塞米松（dexamethasone) …… 1270
点必舒（tobradex) …… 1271
的确当滴眼液（diquedang) …… 1272
地塞米松（气雾剂）[dexamethasone (aerosol)] …… 1272
地塞米松（注射用）[dexamethasone (for injection)] …… 1272
地塞米松滴眼液（dexamethasone eye drops) …… 1273
麻黄碱地塞米松滴鼻液（ephedrine and dexamethasone solution) …… 1273
利美达松（limethason，地塞米松棕榈酸盐 dexamethasone palmitate) …… 1273
倍他米松（betamethasone) …… 1273
得宝松（diprospan) …… 1274
丙酸倍氯米松（beclometasone dipropionate) … 1275
必可酮气雾剂（becotide inhalers) …… 1276
伯克纳鼻喷雾剂（beconase nasal spray) …… 1276
丙酸倍氯米松 - 集爱（beclomethasone dipropionate - Jiai) …… 1276
安得新鼻喷雾剂（aldecin nasal spray) …… 1277
丙酸氯倍米松（clobetasol propionate) …… 1277
氯倍他索（皮肤用）[clobetasol (derbic)] … 1277
丁氯倍他松（丁氯倍氟松）(clobetasol butyrate) …… 1278
氟氢松（fluocinolone acetonide) …… 1278
布地奈德（budesonide) …… 1278

普米克（pulmicort inhaler，布地奈德气雾剂 Budesonide Aerosol Inhaler） …… 1278
普米克都保（pulmicort turbuhaler，布地奈德粉末吸入剂 budesonide powder inhaler） …… 1279
雷诺考特喷鼻水剂（rhinocort aqua，布地奈德喷鼻水剂 budesonide nasal spray） …… 1280
普米克令舒（pulmicort respules，布地奈德雾化混悬液 Budesonide Nebulizing Suspension） … 1280
英福美（inflammide，布地奈德 budesonide） …… 1280
氟替卡松丙酸酯（丙酸氟替卡松，fluticasone propionate） …… 1281
辅舒酮气雾剂（flixotide inhaler，丙酸氟替卡松气雾剂 fluticasone propionate inhaler） …… 1281
辅舒良（flixonase） …… 1282
莫美他松糠酸酯（mometasone furoate） …… 1282
艾洛松（eloson） …… 1282
氟米龙（fluorometholone） …… 1283
艾氟龙（fml） …… 1283
拂炎（flarex） …… 1283
易妥芬（infectoflam） …… 1284
地泼罗酮丙酸酯（deprodone propionate，desolone） …… 1284
倍卤醇丙酸酯［halobetasol propionate（ultravate）］ …… 1284
泼尼卡酯（prednicarbate（dermatop）） …… 1284
氯泼尼醇（clopsednol） …… 1285
可的伐唑（cotivazol） …… 1285
安西奈德（amcinonide） …… 1285
双氟拉松二醋酸酯（diflorasone diacetate） …… 1285
索康（双醋二氟松霜）（diflarasone diacetate） …… 1285
氟氯缩松（氟氯奈德）（fluclorlone acetonide） …… 1285
氟尼缩松（flunisolide） …… 1285
甲羟松（medrysone） …… 1285
去羟米松（desoximetason） …… 1285
双氟皮甾松戊酸酯（diflucortolone valerate） … 1285
丙酮缩氟羟龙（flurandrenolone） …… 1285
醛固酮（aldosterone） …… 1286
去氧皮质酮（desoxycortone） …… 1286
促肾上腺皮质激素（adrenocorticotropic hormone） …… 1286
促皮质素（corticotropin） …… 1286
二十四肽促皮质素（cosyntropin） …… 1287
丙赖促皮质肽（alsactide） …… 1287

临床基因学

简介 …… 1289
血液系统疾病基因（gene of blood system disease） …… 1290
毛细血管扩张型共济失调症（AT）基因与淋巴增殖疾病（lymph propagation disease） …… 1290
范可尼贫血（Fanconi anemia，FA） …… 1290
先天性纯红细胞再生障碍（Diamond－Blackfan anaemia，DBA） …… 1291
先天性角化不良（dyskeratosis congentia，DKC） …… 1292
DNA 微阵列（microarray） …… 1292
白血病与单碱基多态性（leukemia and SNP） …… 1293
循环系统疾病基因（gene of circulation system disease） …… 1293
PTCA、PTA 后再狭窄的基因治疗（gene treatment of renarrow after PTCA and PTA） …… 1293
血栓形成的基因治疗（gene treatment of thrombosis） …… 1293
血管平滑肌细胞增殖抑制疗法（therapy of suppressing vascular smooth muscle cell propagation） …… 1294
内皮再生疗法（重建疗法）（therapy of endothelium regeneration，reconstructin therapy） …… 1294
搭桥后再狭窄的基因治疗（gene treatment of renarrow after by－bass） …… 1295
闭塞性动脉硬化症的促进血管再生的基因治疗（gene treatment of promoting regeneration of blood vessel for arteriosclerosis） …… 1295
心肌梗死的基因治疗（gene treatment of myocardial infarction） …… 1297
缺血再灌注损伤的基因治疗（postischemic gene treatment of reperfusion injury） …… 1297
肺癌与基因异常（lung cancer and gene abnormality） …… 1297
慢性阻塞性肺疾病（COPD）与基因异常（gene abnormality） …… 1298

哮喘与基因异常（asthma and gene abnormality） …… 1299
肺纤维化病与基因异常（lung fibrosis and gene abnormality） …… 1299
消化系统疾病基因（gene of digestive system disease） …… 1300
MAP 激酶级联（MAP kinase cascade） …… 1301
CagA 蛋白的酪氨酸磷酸化（tyrosine phosphorylation of CagA protein） …… 1302
肝炎病毒与细胞信号转导（hepatitis virus and cell signal transduction） …… 1302
大肠癌的发生（carcinogenesis of large intestine cancer） …… 1302
2 型糖尿病的敏感基因（sensitive gene of diabes Ⅱ） …… 1303
胰岛素抵性相关基因（related gene of the insulin resistance） …… 1304
糖尿病合并症（大血管病）的发病相关基因［Irelated gene of diabetes complication（large vascular disease）pathogenes］ …… 1306
Paraoxonase 基因多态性与冠脉疾病（gene polymorphology and coronary artery disease） … 1306
凝血纤溶系统的基因多态性（gene polymorphology of coagulation fibrinolysis ststem）、eNOS（NOS3）基因、［（eNOS（NOS3）gene）］与心血管疾病（Cardiovascular disease） …… 1306
自身免疫性疾病基因（gene of autoimmune disease） …… 1307
遗传与发病基因（inheritance and disease etiology） …… 1307
自身免疫疾病的遗传素质（inheritance characteristics of autoimmune disease） …… 1308
微卫星标志分析法（method of microsatellite marker analysis） …… 1308
同胞配对检索法（inspection method of paired compatriots） …… 1308
类风湿关节（RA）疾病基因的检索（inspection of RA disease gene） …… 1309
不能确定双亲的 RA 家系分析（analysis of RA family system of undeterminate parents） …… 1309
RA 遗传素质—致病基因座（inheritance characteristics of RA - disease gene seat） …… 1309
其他自身免疫疾病的遗传分析（inheritance analysis of other autoimmune disease） …… 1310
RA 疾病基因（RA disease gene） …… 1310
HLA 基因（HLA gene） …… 1311
内分泌疾病基因（gene of endocrine disease） …… 1313
G 蛋白失语异常与内分泌肿瘤（G protein with abnormality of losing activity and endocrine tumor） …… 1313
G 蛋白的功能丧失与疾病（G protein dysfunction and disease） …… 1314
G 蛋白活化异常与疾病（activition abnormality of G protein and disease） …… 1314
G 蛋白共轭受体突变与疾病（mutation of G protein conjugation receptor and disease） …… 1316
G 蛋白共轭受体的脱敏与疾病（desensitization of G protein conjuagtion receptor and disease） … 1316
G 蛋白系统的新信号（new singnal of G protein system） …… 1316
神经系统疾病基因（gene of nervous system disease） …… 1317
阿尔茨海默病（Alzheimer disease） …… 1317
前侧顶叶型痴呆（dementia of anterolateral parietal lobe type） …… 1318
遗传性痉挛性截瘫（hereditary spastic paraplegia, HSP） …… 1318
帕金森病（Parkinson disease, PD） …… 1319
肌肉疾病（NMD） …… 1319
肾、电解质系统疾病基因（gene of kidney and electrolyte system disease） …… 1320
肾小球（glomerulus）相关蛋白 …… 1320
近曲小管酸中毒（proximal renal tubular acidosis） …… 1323
Henle 髓攀升支（henle loop ascending limb） …… 1324
集合管（collecting duct） …… 1325
全肾脏（whole kidney） …… 1326
中英文索引目录 …… 1328
中文索引 …… 1329
英文索引 …… 1442

学科总目录

基础医学　第一卷

人体解剖学

组织学

生理学

生物化学

病理学

病理生理学

神经生物学

分子细胞生物学

基础医学　第二卷

免疫学

微生物学

医学遗传学

细胞的信号转导系统

细胞凋亡

微循环学

流行病学

环境卫生学

劳动卫生学

儿少卫生与妇幼保健学

营养与食品卫生学

药理学

卫生毒理学

基础医学　第三卷

法医学

卫生法学

医学心理学

医学伦理学

社会医学

理论医学

生物医学工程学

医院管理学

医学统计学

医学实验动物学

科研设计与方法的启示

医学史学

内科学　第一卷

神经病学

精神病学

心血管病学

先天性心脏病学

呼吸病学

结核病学

消化病学

肾脏病学

血液病学

输血学

风湿病学

临床基因学

内科学　第二卷

内分泌学

糖尿病学

低血糖症

代谢性疾病

代谢性骨病学

骨质疏松症

肥胖症

消瘦

水肿

临床营养学

松果腺

内分泌代谢疾病综合征

内科学　第三卷

老年医学

小儿内科学

传染病学

感染病学

免疫缺陷病

发热

中毒学

戒毒学

中药中毒与解毒

医源性疾病

药源性疾病

受体

蛇毒学

睡眠医学

护理学

临终关怀

外科学　第一卷

神经外科学

胸部外科学

心血管外科学

普通外科学

肝胆外科学

泌尿外科学

骨科学

创伤外科学

烧伤学

整形外科学

显微外科学

器官移植外科学

麻醉学

心肺脑复苏

危重病急救医学

体液平衡失调

外科学　第二卷

妇产科学

出生缺陷与监测

计划生育

小儿外科学

眼科学

耳鼻咽喉科学

口腔医学

皮肤病学

肿瘤学

基因与肿瘤

疼痛

特种医学　第一卷

放射诊断学

肿瘤放射治疗学

放射病学

介入治疗学

核医学

激光医学

医学检验学

标记免疫学

超声诊断学

物理医学与康复

超声心动图及心脏电生理

地方病学

职业病学

高原医学

特种医学　第二卷

疾病预防学

疗养康复医学

灾难医学

食疗与蜂蜜

航空医学

航天医学

航海医学与高压氧医学

防原医学

防化医学

性医学

微量元素

神经病学简介

神经病学是一门研究神经系统疾病的临床医学学科，它与研究神经系统结构与功能，病因与病理等有关学科，如神经解剖学、神经心理学、神经病理学、神经生物学、神经免疫学、神经流行病学、神经药理学等共同组成防治神经系统疾病的理论基础和临床实践部分，总称为神经科学。神经科学是近20年来医学领域和人体科学领域中发展最迅速的学科之一，由于基础理论、仪器设备、实验室条件的不断创新和完善，临床神经病学在神经系统疾病的诊断、治疗和预防中已经取得了长足进步。临床神经病学主要研究中枢和周围神经系统的炎症、血管病、肿瘤、变性、遗传、营养代谢障碍、外伤、中毒、免疫、感染等疾病的诊断、治疗和预防。由于脑部病变可以引起意识、语言、精神、心理活动的变化，专门研究病人精神心理疾病的诊断和防治的学科已独立成为精神病学，而在治疗方法上，除了传统的内科方法之外，外科手术也日益发展，从而形成了神经内科和神经外科两个分支。近年来，基于儿童和老年人的神经系统疾病的诊断和防治各有特点，因而又形成了儿童神经病学与老年神经病学。

神经系统疾病的诊断要求查明病变的部位（称为定位诊断），以及病变的性质（称为定性诊断），再结合神经病理学检查，形成病因诊断。诊断的基本方法是询问病史和神经系统检查。询问病史是了解疾病的性质和原因，包括发病急缓、病情演变过程、个人情况与家族遗传史等。神经系统检查可帮助判断病变的部位、大小、数目等。有时需采用各种实验室检查以辅助诊断，如脑脊液检查、脑电图、肌电图、诱发电位检查、头颅CT、MRI、核素扫描检查等，先天性疾病尚需做遗传咨询、染色体检查等。

在近代神经科学发展的影响下，早在20世纪20年代北京协和医院就把神经科独立建科，从内科中分出来。30年代以后，上海、长沙、天津等地也逐渐建立了我国较早的神经科专业，但解放前神经病学的进展十分缓慢，全国神经科医师才数十人，仅有少数专业人员能够讲授神经病学课程，1948年才有用中文编写的神经病学讲义。基础理论研究工作者更少，当年仅北京协和医院有神经病理实验室，进行临床和基础相结合的工作。全国没有一本神经病学的专业医学杂志。

解放后由于政府关怀人民健康事业，重视专科建设，神经病学才有全面而迅速的发展。现在全国医学院校和各大城市的医院都普遍设有神经科，先后建立了神经病学研究所和学术机构，培养了大量专业人员，据统计，现在有资历的神经科医师全国已有近万名。神经科专业病床数明显增长，有些地区已开设了脑血管病的专科医院。医疗设备和仪器也大量扩充，自从1955年北京协和医院神经科进口第一台脑电图仪以来，迄今几乎每个县医院都有脑电图仪。CT是英国在1972年推出的产品，我国于20世纪80年代开始进口，现在可以说大多数县医院都拥有一台CT仪器。核磁共振仪（MRI）始于80年代中期，我国从80年代末期开始进口，到目前为止，光北京市就有42台MRI在运转和操作。价格极昂贵，但对脑代谢率的测量十分精确的正电子发射断层扫描仪（PET），北京市也已有了2台，还有2台正在安装中。90年代初期国外开始使用γ—刀进行脑瘤定位治疗，我国于1996年便已进口，北京市现在已有3台在

运作。由于政府的大投入，使神经系统疾病患者在诊断和治疗上获得了前所未有的快捷、准确和高效。迄今为止，神经病学的专著出版数量日益增多，国内著名高等院校和专家教授主编的临床神经病学专著已不下10本，神经病专业杂志已有8本，为全国同行的信息交流提供了广阔的场所。1955年成立了中华神经精神科学会，并出版了第一本专业杂志:《中华神经精神科杂志》，到1994年分开为中华神经科学会和中华精神科学会，各自出版了学会的专业杂志。

解放50多年来，特别是改革开放的20多年来，神经病学在研究工作中的成绩显著。垂体瘤的诊断和治疗、基础与临床研究荣获国家科技进步一等奖。针刺镇痛作用机制也荣获国家科技进步二等奖。获卫生部科技进步奖的项目有：多发性硬化的基础和临床研究；肌电图国人正常值的研究；周围神经病的基础与临床研究；脑血管病的基础研究；肝豆状核变性的分子遗传学研究；帕金森病的实验动物研究；睡眠呼吸暂停综合征的临床研究；尼莫地平的基础与临床研究；格林－巴利综合征的临床和基础研究；Joseph病的基础与临床研究等等。获各省市自治区以及部队奖励的更是不计其数。

目前神经科有博士点18个、硕士点24个，每年培养博士生40～50人、硕士生80～100人。出国学习、交流以及和国外有关院校的协作项目也与日俱增，能较快地吸收国外同行的先进经验和技术，并在国内开展起来。

我国神经病学虽然已经有了显著发展，但和当代神经科学和临床神经病学相比，还存在着不少差距。美国总统布什在1989年签署命令，率先推出了“脑的十年计划”，两年后，欧洲推出了“欧洲脑十年”计划，1996年日本也制定了为期20年的“脑科学时代”计划。在这些发达国家中，都把脑科学列为重点开发对象，投资大、投入人才多、投入实验室设备仪器多，因此预期效果也会很大。我国神经病学的发展受到财力、物力和人力各方面的限制，但结合我国的地域、人口特点以及医药学经验，还是能够开展有中国特色的研究，预期可以为神经科学和临床神经病学的进一步发展作出我国应有的贡献。

神经病学

头痛（headache） 指由于头颅的疼痛感受器受到某种致痛因素（物理性、化学性、生物性）等的刺激，产生异常神经冲动，经痛觉传导通路传递到大脑皮层，进行分析，产生痛觉。头颅的各种组织因含有痛觉感受器的多少和性质的不同而分成对疼痛敏感的与不敏感的两类。头痛主要发生于头部敏感组织，颅内有静脉与静脉窦、Willis 环发出的动脉、三叉神经、舌咽神经和迷走神经支配的脑膜等，颅外有头皮、肌肉、动脉、静脉、鼻窦腔、中耳腔、眼眶、颈 1～3 神经根等。

偏头痛（migraine） 指一种特殊类型头痛，即所谓的血管运动神经功能失调引起者，分为特发性（又称原发性偏头痛）和症状性偏头痛。

典型偏头痛（classic migraine） 自发的复发性障碍，表现为可明确定位于大脑皮层或脑干的神经系统症状，通常经 5～20min 逐渐发生，持续时间通常少于 60min。头痛、恶心和（或）畏光在神经系统先兆症状之后接着发生。头痛常持续 4～72h 约占偏头痛的 10% 左右。先兆主要为视觉性的，如眼前出现星星、闪光、暗点、水波纹或城垛状，有时还可有象限性视野缺损或半侧视野缺损。现称为先兆型偏头痛。

先兆型偏头痛（migraine with aura） 参见典型偏头痛词条。

普通型偏头痛（common migraine） 表现为自发的、复发性头痛发作，持续 4～72h。头痛的典型特征是局限于单侧的搏动性头痛，程度轻重不等，可因日常躯体活动而加重，伴恶心、怕声和畏光。与典型偏头痛的区别在于头痛发作之前毫无先兆。现称为无先兆型偏头痛。

无先兆型偏头痛（migraine without aura） 参见普通型偏头痛词条。

基底型偏头痛（basilar migraine） 偏头痛伴有明确的来源于脑干或两侧枕叶的先兆症状。先兆持续数分钟至半小时后出现枕部剧痛。常为跳痛，伴有植物神经症状，如恶心、呕吐。有时尚能出现短暂的意识障碍。目前认为是一种弥散性血管运动功能紊乱。

眼肌麻痹型偏头痛（ophthalmoplegic migraine） 头痛反复发作并伴有 1 支或几支支配眼运动颅神经麻痹，且证实无颅内病灶。青年多见。表现中等程度的头痛，头痛先后出现眼肌麻痹。眼肌麻痹多数发生于头痛发作消退期。一般以动眼神经麻痹多见。本型偏头痛极罕见。

偏头痛等位症（equivalent migraine） 又叫偏头痛性先兆而无头痛，无头痛性偏头痛。有偏头痛先兆但不伴发头痛。常见有先兆的偏头痛患者，偶然不发生头痛，随年龄增长，即使先兆不断出现，头痛也可完

全消失。但始终只有偏头痛先兆而无头痛发作的患者不常见，如果此型在40岁以后发病，或因其他原因发生，则区别此疾病实体和血栓栓塞性短暂缺血发作可能是困难的，因此需要进行全面的检查。

丛集性头痛（cluster headache） 此型头痛的特点是头痛发作似成群而来，表现为一连串密集的头痛发作。头痛常位于一侧眶部，眶上部和/或颞部，持续15～180 min，发作次数为隔日一次至每日8次。可伴有一项或几项下述特征：结膜充血、流泪、鼻充血、鼻溢、前额和面部出汗、瞳孔缩小、眼睑下垂和眼睑水肿。连续发作可持续数周至数月（所谓丛集期），可间以数月至数年的缓解期，大约10%的患者有慢性症状。丛集性头痛的原因不明，有人认为和变态反应有关，也有人认为和神经血管功能紊乱有关。治疗较困难，治疗偏头痛的药物有时对丛集性头痛也有效。

紧张性头痛（tension headache） 可能由于头颈部肌肉收缩而引起的头痛。通常分为发作性紧张性头痛和慢性紧张性头痛。头痛性质通常为压迫性或紧箍性，程度为轻或中度，位于两侧，不因日常躯体活动而加重，可伴有恶心、畏光和怕声。有时肌电图检查能发现头颅外肌肉有异常。

头痛性癫痫（cephalalgic epilepsy） 有少部分癫痫患者以发作性头痛为主要临床症状，意识的改变可能只持续数秒钟，表现为极短暂的呆滞，以致不被别人发现。发作时脑电图表现为枕部导联痫性放电。这已经是过去的称呼，目前癫痫的国际分类中已无该名词。

冷激性头痛（cold stimulation Headache） 指因头部暴露于低温引起的头痛。分为两种类型：①外部冷刺激物：头部在无防护时暴露于0℃以下的低温环境中或潜入冷水后出现全头痛。②内服冷刺激物：敏感者在冷的固体或液体物质经过腭部和咽后壁时产生的疼痛，一般持续时间不超过5 min，不伴有器质性病变。

良性咳嗽性头痛（benign coughing headache） 指无任何颅内病变时，因咳嗽而引起的头痛。诊断标准：①由于咳嗽而突然发生的双侧头痛，持续不到1min。②避免咳嗽可以预防。③只有通过神经影像学检查排除了器质性病变后才能诊断。

良性锻炼性头痛（benign exercising headche） 头痛可由任何形式的活动诱发。诊断标准：①特异性的由于体力锻炼而诱发。②发作时具有双侧搏动性质。③持续5min至24h。④避免过度锻炼可预防，特别是在热天或高原时。⑤不伴任何全身性或颅内病变。

性交性头痛（sexual headache） 指头痛因手淫或性交引起。在性兴奋性增高的同时，出现双侧钝痛，当达到性欲高潮时疼痛突然加重，且不伴任何颅内病变。诊断标准：①由性兴奋而诱发。②发作为双侧性。③在达到性欲高潮前停止性活动可预防或减轻。④不伴任何颅内病变如动脉瘤。性交性头痛可分为钝痛型、爆发型和体位型三种。

活性物质所致头痛（headache due to active substance） 指头痛因服用某些活性物质所引起。诊断标准：①头痛发生于摄入某种活性物质后的特定时间内。②必有引起头痛的最小剂量。③多次接触中至少有半数发生头痛且头痛发作至少有3次。④当活性物质撤除或消除后或一特定时间内头痛消失。

酒精性头痛（alcoholic headache） 指头痛由饮酒引起。诊断标准：在饮酒后3h内发生头痛。这类头痛可自行好转，但饮酒后易复发。现认为与酒精引起的颅内血管扩张有关。

宿醉性头痛（headache due to hangover） 又叫酒精戒断性头痛。指因饮入了足够量的酒而醉倒，清醒后头痛。

低氧性头痛（hypoxygenic headache） 由低氧所引起的头痛。诊断标准：在急性低氧且氧分压≤70mmHg或慢性低氧的病人，其氧分压保持或低于此水平，在24h内发生的头痛。吸氧可使头痛迅速缓解。

低血糖性头痛（hypoglycemic headache） 指头痛由低血糖引起。诊断标准：血糖降至2.2mmol/L以下。如果迅速补充葡萄糖头痛会很快好转，但必须仔细查明低血糖的原因。

巨细胞动脉炎所致头痛（headache due to giant cell arteritis） 又叫颞动脉炎、偏头痛性神经痛（Horton病）。指由巨细胞动脉炎引起的头痛。头痛常累及一侧或双侧颞区，程度为中到重度，且常伴有风湿性肌痛。下颌的间歇性肌无力为诊断的特异性病征，但不常见。诊断标准：（1）具有下列中1项或几项，①头皮动脉肿胀和触痛（通常是颞浅动脉）；②血沉增快；③类固醇治疗48 h内头痛消失。（2）颞动脉活检证明有巨细胞动脉炎。

老年人的头痛（headache of the aged） 头痛是高龄者常见的症状之一，原则上与成人期无特别不同，但由于增龄，头痛的性质，起病方式，原发疾病的发生率等有值得注意的特征。

一般特征：

①对痛觉的感受性下降。

②认知能力下降。

③患者常伴有痴呆、意识障碍。

④由于脑萎缩、占位病变不易出现高颅压。

需内科治疗的头痛：

①功能性头痛，给予对症治疗即可，如紧张性头痛、血管性头痛、丛集性头痛、心因性头痛及三叉神经痛等。

②需按急症治疗的头痛，如脑炎、脑膜炎、颞动脉炎、脑梗塞、蛛网膜下腔出血、少量脑出血等。

需外科治疗的头痛

①急慢性硬膜下血肿、动脉瘤、动静脉畸形，大量脑出血等。

②脑肿瘤、脑脓肿等。

3. 颅脑外伤。

老年人头痛的对策：由于老年人的特点是不易出现颅内占位病变所致的头痛，故对轻微的头痛主诉也应该进行头颅的CT、MRI等检查。尤其当病人出现：①至今未曾体验过的剧烈头痛；②非反复性头痛；③头痛和发热、运动障碍、复视、痉挛、意识障碍等合并存在时。

小儿的头痛（headache of children） 分类：小儿头痛常分为急性头痛和慢性头痛，或脑性头痛和非脑性头痛。

急性头痛包括：炎症性疾病（脑膜炎、脑炎、脑病），颅内出血，脑血管病，癫痫性头痛，腰穿后，丛集性头痛，CO中毒等。非脑性疾病中包括：呼吸、消化道疾病，眼科疾病，五官科疾病，口腔疾病，高血压等。

慢性头痛包括：偏头痛、紧张性头痛，脑肿瘤，脑脓肿，脑积水，慢性硬膜下血肿。非脑性疾病包括：起立性循环调节障碍、眼科疾病、口腔疾病、心因反应等。

临床特点：

由于小儿受表达能力的限制，一些特征性前驱症状多不清楚。慢性头痛为钝痛，紧箍感约占72%，压迫感占15%，搏动性占13%。发生在午后的占72%，夜间占22%，6%发生在早晨。持续时间10min～2d，平均3.9h。急性头痛，根据发病急、神志情况，以及体温、脑膜刺激征等，较容易诊断。

头痛的预后：根据Guidetti和Galli对100例依照IHS标准诊断的小儿头痛病人的8年随访，头痛消失者34%，改善者45%，不变者15%，恶化者6%，可见预后比较好。

头痛与基因（headache and gene） 偏头痛有家族集聚性。一级亲属具有共同的遗传背景，其发病率是一般人的3.8倍。

（1）单基因遗传变异引起的特殊头痛

①家族性偏瘫性偏头痛，是一种常染色体显性遗传性疾病，是一种在先兆期发生偏瘫的特异性偏头痛，其英文简写FHM（Familial Hemiplegic migraine）。根据链锁分析FHM家系中约50%与19P13染色体相连锁，这种家系中可见小脑萎缩。

②常染色体显性遗传性脑动脉病伴皮层下梗死及脑白质病（Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy（CADASIL））：本病为中青年发病，以大脑白质为主的再发性脑梗塞。为常染色体显性遗传，合并偏头痛样头痛发生率高，现已明确其原因为Notch3基因的点突变。半数以偏头痛起病，渐出现中枢性面瘫，假性球麻痹，偏瘫等，也可发生癫痫。

（2）多基因遗传：降低偏头痛发作阈值的基因。

①5－羟色胺相关基因：5－羟色胺（5－HT）与偏头痛密切相关，5－HT2A受体基因多型，但报告结果并不肯定，尚需进一步研究。

②多巴胺受体基因：由于多巴胺治疗偏头痛有效，所以认为偏头痛与多巴胺相关。但对多巴胺受体基因研究的意见尚不一致。

③亚甲基四氢叶酸还原酶（methy terahydrofolate

reductase. MTHFR）基因 MTHFR 是参与高半胱氨酸代谢的酶，已知其为 C677T（A1a→Val）基因多态性。高半胱氨酸起到兴奋性氨基酸的作用，而麦角胺、5－HT 可以抑制由高半胱氨酸诱发的三叉神经活动，推测 MTHFR 基因的异常与偏头痛时三叉神经活动相关，而使发病阈值出现变化。

低颅压综合征性头痛（headache of lowointracranial pressure） 低颅压综合征是由 Schaltenbrand 于 1938 年首次报告，它是以伴随低颅压并以起立性头痛为主要临床表现的疾病总称，多可自然缓解，预后良好。

1. 发病机制：

本病可分类为继发性的和原发性的两类。继发性头外伤、手术、腰穿、脱水、糖尿病、重症感染、维生素 A 缺乏等继发低颅压；原发性：原因不明的低颅压。主要原因为脑脊液生成过少，吸收亢进或漏出，使颅内压减低。

2. 临床表现：

最典型症状为起立性头痛。根据国际头痛学会分类，低颅压头痛在立位后 15 min 以内出现头痛或头痛加重，卧位 30 min 以内头痛消失或减轻。头痛有搏动性，也有紧缩感及压迫感样头痛。

3. 检查所见：

（1）腰穿压力 60 mmH_2O 以下。

（2）头 MRI 检查可见特征性改变。

①脑脊膜弥漫性硬膜钆（Gd）增强，在正常的硬膜连续 3 cm 以上的增强以及全部表面积 50% 以上增强极为罕见。但在低颅压综合征时就可以见到平滑对称及连续的硬膜 Gd 增强。

②脑的下方偏移。由于脑本身的重量，在低颅压时可见小脑扁桃体、脑干向下方偏移。

③硬膜下血肿和水肿。水肿、血肿常为双侧，一般看不到占位效应和脑沟变化。水肿是由于硬膜静脉淤血渗出所致。

（3）脑脊液漏出的检查：可采用 MRI 脑池闪烁扫描和 CT 脊髓扫描来检查。

4. 治疗：

（1）安静卧床、补液，大部分可治愈。

（2）有脑脊液漏出者，①通过手术修补漏口。②硬膜外自家血补片治疗，效果良好。方法是用 10～12 ml 自家血，注入脑脊液漏出部位的硬膜外腔，可反复治疗。③用医用生物胶黏合漏口，作者曾报告此法。

药物诱发性头痛（drug derived headache）

1. 发病机制：

这是由于滥用镇痛剂，消耗了 5－羟色胺，使突触后膜受体的感受性增强，致使痛觉抑制系统失控。另一原因是镇痛剂使 5－羟色胺的摄取发生障碍。总之，慢性头痛本来是由于 5－羟色胺导致的中枢性痛觉抑制系统障碍，而镇痛剂的使用，又会进一步加剧这障碍。

同滥用镇痛剂一样，连续服用麦角胺可使收缩的血管扩张而发生头痛，有时这种头痛还很严重。

2. 诊断标准（国际头痛学会，1988 年）：

（1）由于慢性药物使用或药物滥用引起的头痛：

①连续 3 个月每日服药后出现。

②必要情况下最小量也出现头痛。

③头痛为慢性的（1 个月内有 15d 以上）。

④中止药物后一个月内头痛消失。

（2）镇痛剂滥用引起的头痛以下 1 项以上：

①1 个月内使用阿司匹林 10g 以上，或其他弱镇痛剂相当于阿司匹林 50g 以上。

②巴比土酸盐类或是不含麻醉药的合成镇痛剂，1 个月内服用 100 片以上。

③服用麻醉性镇痛剂 1 次以上。

（3）麦角胺诱发性头痛：

①麦角胺每日经口服用 2mg 以上，或肛栓 1mg 以上。

②全部是搏动性头痛，无偏头痛的发作型，偶有或者无相关症状。

3. 治疗：

1. 首先完全停止镇痛药物的使用。

2. 由于病人对头痛的恐惧，完全停用镇痛剂十分困难，可逐渐减量至停药，但不如完全停药效果好。

3. 麦角胺尽量在医院住院使用。

眩晕（vertigo） 眩晕是患者对位向（空间定向感觉）的主观体会错误，患者自觉周围物体旋转或向一侧移动，或者感觉自身旋转、摇晃或上升下降。眩晕可因中枢或周围前庭器官的病变所引起，临床上必须予以鉴别。此外眩晕又有真性眩晕和假性眩晕之分。测定听力、眼震电图检查、经颅多普勒超声检查、头颅磁共振检查、诱发电位检查对鉴别诊断有帮助。

前庭周围性眩晕（peripheral vestibular vertigo） 前庭周围部包括前庭器官的内听道部分和前庭神经，其特点是与耳蜗神经、面神经相伴而行，关系密切。此种眩晕常常呈发作性，起病急，眩晕突然发生，而且程度很重。患者自觉周围物体绕着自己旋转，或觉自身向上、下、左、右摇晃，出现一种运动幻觉。发作过程中，意识清楚，常伴有恶心、呕吐、面色苍白、血压下降、心动过缓等植物神经功能失调症状，也常伴耳鸣或耳聋。有水平性或水平性兼旋转性眼球震颤。前庭功能试验无反应或反应减弱。平衡试验出现倾倒，且倾倒方向与眼震慢相及 Barrany 指向试验偏移方向完全一致。脑干听诱发电位常显示周围性异常。

前庭中枢性眩晕（central vestibular vertigo） 前庭中枢部包括前庭神经的颅内部分，脑干前庭核及其传导路径。眩晕感较轻，常可忍受。发作时间长，患者自觉周围物体旋转或向一侧运动，“头重脚轻”，有如酒醉之感。可伴有意识障碍乃至昏迷。植物性神经功能紊乱的症状很少出现，一般不伴有耳蜗症状，有眼震。眼球震颤之慢相方向与身体倾倒方向、Barrany 试验偏移方向不一致。前庭功能试验多为正常。脑干听诱发电位常显示中枢性异常。

前庭神经元炎（vestibular neuronitis） 为突发性眩晕。首次发作常在上呼吸道病毒感染后数日。一部分病人中有慢性病灶性感染的证据。严重眩晕发作时伴有恶心、呕吐，但无耳鸣、耳聋。以青年、成年人较多见。发病时常有自发性水平性眼球震颤。变温试验显示病侧前庭功能减退或缺失，有时双侧均有损害。听力不受影响，症状逐渐减轻，一般在数周至数月内自行缓解，很少复发。有些学者认为本病是由于脑干内前庭纤维受某些毒素损害的结果。

良性发作性位置性眩晕（benign postural vertigo） 为内耳耳石器病变，可能与其他部位局部病灶感染或迷路损伤有关。病人于某种头位时出现短暂的眩晕，持续数秒至数十秒钟，重复该种头位时，眩晕症状即可重复出现。作头位位置试验时，可见在引起眩晕的同时，有短暂的水平兼旋转性眼球震颤，持续 10～20s，于短期内连续多次重复检查，可逐步适应而不出现眩晕症状与眼震。无听力及其他神经系统障碍。变温试验提示前庭功能正常。

眩晕性癫痫（vertiginous epilepsy） 由于眩晕中枢位于颞上回后半或颞顶交界处，缺氧、缺血、动静脉血管畸形等病理损害引起此处皮质放电，都可能导致眩晕发作。为癫痫发作临床表现的一种形式，发作时间短暂，短者几秒钟，长者几分钟。EEG 示颞部导联有痫性放电。目前癫痫的国际分类中已无此名词。

晕厥（syncope） 晕厥是一组症候群，常由于一过性广泛性脑供血不足，导致大脑皮质高度抑制而突然发生短暂的意识丧失。只有在大脑从原来供氧丰富的情况下突然陷入缺氧状态时才会发生。分血管迷走性晕厥，颈动脉窦晕厥，心源性晕厥，脑源性晕厥等几种。

血管迷走性晕厥（vasovagal syncope） 血管迷走性晕厥又叫单纯性晕厥。是由于血管迷走神经调节异常引起的。本病较多见于青春期体质较弱的女性。常有晕厥家族史及明显的发病诱因。有短暂的前驱症状：如头晕、恶心、上腹部闷胀、视力模糊、出冷汗、面色苍白、无力等。继则意识丧失、跌倒、血压迅速下降，脉弱缓，每分钟减至 40～50 次。病人可很快恢复知觉，常无严重后果，但需注意突然意识丧失引起的头部外伤。在晕厥发作时立即把患者置于平卧位或头低脚高位，保暖，可迅速恢复。

颈动脉窦综合征（carotid sinus syndrome） 颈动脉窦综合征又名颈动脉窦晕厥，是由于颈动脉窦反射过敏所致。发作时心率减慢，血压下降。发作可分 3 种形式：①迷走型。有反射性窦性心动过缓或房室传导阻滞，或两者同时存在，因反射性心脏收缩不全引起脑供血不足而导致晕厥。②减压型。有显著的血压下降所引起脑供血不足而导致晕厥。③中枢型。心率和血压均无明显改变，只有短暂的晕厥。脑电图上可出现大慢波。临床上轻轻按摩颈，动脉窦区，可人为地导致晕厥，以此可作出中枢型颈动脉窦晕厥的诊断。

心源性晕厥（syncope of to cardiac origin） 心源性晕厥是由于心脏停搏、严重心律失常、心肌缺血或心脏排出受阻等原因所引起血液动力学紊乱，导致脑贫血而发生。心源性晕厥一般缺乏前驱症状或仅有瞬息的前驱症状，如头胀、头晕、视觉障碍等，

晕厥突然发生，伴面色苍白、唇甲轻度紫绀、血压下降、心率快而微弱、心律不齐等症状。心源性晕厥应查明原因，积极治疗。心电图、超声心动图、24h心电图监测、心脏核素扫描造影、冠状动脉造影等检查有助于诊断。治疗随病因而定。

脑源性晕厥（syncope of to brain origin）　脑源性晕厥是由于某些原因影响脑局部供血不足或影响延髓的血管运动中枢而致的晕厥。可分为3种情况：①脑局部供血不足引起的晕厥，见于高血压或肾小球肾炎及动脉硬化的病人。②神经组织本身病变引起的晕厥，如由于脑干病变影响延髓的血管运动中枢引起。③其他，如脑外伤影响延髓的血管运动中枢；某些药物如安定剂、镇静剂、抗抑郁剂和麻醉剂等对血管运动中枢直接抑制引起的晕厥。脑源性晕厥应查清病因以确定治疗方针，经颅多普勒超声、头颅CT、头颅磁共振、数字成影脑血管造影等检查有助于诊断。

排尿性晕厥（micturition syncope）　在排尿开始，排尿过程中或排尿后引起的晕厥。此类晕厥多见于青年和中年的男性病人，偶见于老年人。本病的发病机制为综合性，如膀胱收缩产生强烈的迷走性反射，导致心脏抑制和节律失常；身体由卧位至立位的改变，反射性周围血管扩张；排尿时腹压的骤然降低及睡眠时肌肉松弛、血管扩张等因素，使血管运动中枢不能立即起调节作用而致血循环紊乱，产生暂时性脑供血不足而致晕厥。

咳嗽性晕厥（coughing syncope）　咳嗽性晕厥指病人剧烈咳嗽时发生的晕厥。本病多见于中年以上男性病人，常有肺气肿或其他慢性阻塞性肺部疾患病史。此类晕厥的发病机制，可能由于咳嗽时胸内压上升，阻碍静脉回流，使心输出量降低，导致脑缺血而发生晕厥。也有人提出由于咳嗽时反射性地引起脑脊液压力升高，影响脑血液循环致脑缺血。治疗以止咳为主。

颈性眩晕（vertigo due to cervical origin）　指椎动脉颅外段血流受影响为主要原因，由此而产生的眩晕称颈性眩晕。由于颈椎骨刺及退行性关节炎、椎间盘病变使椎动脉受压迫，当转颈时一侧椎动脉更易受压。若椎动脉本身已有粥样硬化，一侧椎动脉受压迫后，对侧椎动脉无法代偿则出现症状。临床常见的症状为发作性眩晕，其发病与头颈转动有密切关系。此外，尚可伴有枕部头痛、猝倒、视觉症（闪光、视野缺失）及上肢麻痛。

吞咽性晕厥（swallowing vertigo）　指患有舌咽神经痛，食管、咽、喉、纵隔疾患，高度房室传导阻滞或病态窦房结综合征的病人，偶因吞咽动作激惹迷走神经，引起反射性心律失常而致晕厥。发作与体位无关，发作前后期多无不适。治疗根据原发病而定。

神经痛（neuralgia）　神经痛指由于周围神经器质性或功能性异常而引起其投射至支配部位的疼痛。由神经痛所在的部位常可觉察哪支或哪些神经根或周围神经受到损害，如面部痛常由三叉神经引起，下肢痛常由坐骨神经引起等。

三叉神经痛（trigeminal neuragia）　三叉神经痛指面部三叉神经分布区内反复发作的阵发性剧痛，又称痛性抽搐。本症多发生于成人及老年人，分原发性和继发性两种。原发性三叉神经痛病因不明，位于面部一侧，呈烧灼样、刀割样剧痛，发作时痛仅持续数十秒，但可连续发作数十次；患者的说话、进食、洗脸、刷牙等日常生活都受影响；有时触摸面部某些部位可引发疼痛，称为“扳机点”；治疗分内科和外科治疗两种，内科治疗可用卡马西平口服，0.1~0.2克，每日3~4次，有效率约为75%；外科治疗包括纯酒精三叉神经节注射、三叉神经感觉根切断术、三叉神经包埋术和三叉神经血管减压术等，效果良好，但会复发。继发性三叉神经痛可因肿痛、炎症、血管性等引起，治疗根据病因而定。

颈神经痛（nuchal neuralgia）　颈神经痛指受牵涉颈神经节段分布区的尖锐灼痛或钝痛，通常位于枕区、后顶、耳后和耳叶、前颈，甚至可包括锁骨区和肩端。疼痛持续存在或间断发作。可因牵拉病损神经根或脊神经的各种颈项部活动而使疼痛加剧。常有相应区域的感觉减退、感觉异常、感觉过敏、痛觉减退或触痛。病因可为压迫性的，如肿瘤或颈椎病，也可为非压迫性的，如炎症、脱髓鞘病等。X线片、颈椎CT和颈椎磁共振检查有助于诊断，必要时应做腰椎穿刺脑脊液检查，看椎管是否通畅及

细胞数、蛋白、糖、氯化物和血清免疫学检查结果。治疗视病因而定。

中枢性疼痛（central pain） 中枢性疼痛指中枢神经系统病变累及脊髓－丘脑通路或后索－内侧丘系后，可引起疼痛或（和）感觉不适，以血管性疾病和变性疾病较为多见。中枢感觉神经系统自脊髓后角直至大脑皮质任何水平的完全性阻断或轻重不等的部分性损害，都可能产生中枢痛。这种异常不适的疼痛发生在原来躯体感觉减失的范围内，定位性不明确。中枢痛一旦出现后，剧烈程度可逐年增剧，分布和性质也可发生变化。

痛性麻木（painful paresthesia） 痛性麻木指周围神经或脑、脊神经感觉根破坏中断后，其分布区的感觉消失。经几天或几周后，此麻木区可能逐渐出现感觉不适和疼痛，并慢慢加剧，称痛性麻木。局部可有感觉过敏。痛性麻木可能是由于丧失了正常的传入信息后，在中枢形成一过度活跃的慢性放电灶，引起此完全麻木区的感觉不适和疼痛。

灼性神经痛（burning pain） 在周围神经损伤后不久出现手或足的烧灼样疼痛，以指端、手掌或脚掌最为剧烈。疼痛部位异常敏感，甚至无法忍受衣服轻触或微风吹拂。检查可发现损伤部位触、痛觉过敏伴感觉减退，自主神经功能障碍突出，指、趾端红紫或苍白，皮肤热或湿冷，毛发稀少，指、趾甲营养障碍。治疗以局部封闭或神经阻滞为主，必要时可作颈、腰交感神经切断术。

残端痛（limb stump neuralgia） 残端痛指病人截肢后，肢体残端可能发生剧烈疼痛，局部极度敏感，轻微触碰即引起疼痛加剧。病因较复杂。周围神经的自主神经受到损害、残端组织压迫神经、心理因素均可能参与。治疗以局部封闭或神经阻滞为主，必要时可作局部交感神经切断术。心理疏导也很重要。

幻肢痛（phantom limb pain） 截肢病人在术后几乎总有失肢依然存在的幻觉，以远端部分更为清晰，这种现象称为幻肢现象。有67%～78%的病人，幻肢会发生非常剧烈的疼痛，多数为闪电样痛，少数为灼痛，称幻肢痛，常在再次受伤或精神刺激后发生。病因复杂，器质性因素和心理性因素常合并存在，有时治疗困难。

鼓室神经痛（tympanic neuralgia） 鼓室神经痛指突然发生的、短暂的指颈深部和耳深部疼痛，呈发作性，刺激耳咽管部时可诱发，本病原因不明，可能和中耳炎、乳突炎有关，可试用抗感染、抗炎症治疗。

翼管神经痛（pterygoideus tube neuralgia） 指翼管神经受刺激或发炎时，局限于翼管神经分布区的剧烈疼痛。位于鼻、面、眼、耳与头、颈、肩部，常伴有鼻窦炎症状。多见于成年女性，常为单侧，以夜间发作为多。治疗以抗炎症、抗感染为主。本病极罕见。

舌咽神经痛（glossopharyngeal neuralgia） 舌咽神经痛指局限于舌咽神经分布区的发作性剧烈疼痛。呈刺激性、间歇发作，每次持续数秒钟。疼痛位于扁桃体、舌根、咽、耳道深部。每可因吞咽、谈话、呵欠、咳嗽而发作，伴有喉部痉挛感、心律紊乱等。原因未明。神经系统检查，舌咽神经的运动、感觉功能均属正常。在扁桃体窝处局部麻醉舌咽神经可暂时缓解症状，口服卡马西平也有效。必要时可行舌咽神经血管减压术。

痛性痉挛（painful spasm） 肌痉挛泛指个别肌肉或肌群的不随意收缩。大致可分为阵挛性肌痉挛与强直性肌痉挛。强直性肌痉挛时，肌痉挛较为持久，不呈节律性，经一定时间后，肌肉放松。强直性肌痉挛发作而伴有疼痛者称为痛性痉挛。后者常见于炎性脱髓鞘病变时，患者表现为肢体阵发性痉挛并有剧痛，用卡马西平可以缓解症状。

股神经痛（femoral neuralgia） 股神经痛指沿股神经分布区即沿腹股沟向大腿前面、膝关节内侧及小腿内踝部的疼痛。股神经痛见于$L_{3,4}$神经根病变如腰椎间盘突出或盆腔炎症或肿物压迫，髂腰肌炎、糖尿病等。治疗根据病因而定。

肋间神经痛（intercostal neuralgia） 指沿肋间神经支配区呈发作性剧痛，发作时间短暂，有无痛间歇，在间歇期无任何症状，客观检查及病理组织学检查可无阳性发现，也可发现局部有节段性痛觉过敏或

减退。现在最常见的病因是带状疱疹病毒感染，在肋间可见簇状疱疹，周围有红晕区，治疗以抗病毒为主，可静脉注射或口服无环鸟苷，大量维生素 B_{12} 肌注或口服，合并用止痛药。

坐骨神经痛（neuralgia sciatica） 坐骨神经痛指沿坐骨神经通路及其分布区的疼痛，即在臀部、大腿后侧、小腿后外侧和足外侧的疼痛。这是多种疾病所引起的一种症状。坐骨神经来自腰$_3$至骶$_1$的脊神经，现在认为能影响这组脊神经的疾病都会引起坐骨神经痛，如炎症、感染、肿瘤、椎间盘突出等，其中以腰椎间盘突出为最常见的原因。腰骶椎磁共振检查对诊断很有帮助，必要时需做脑脊液检查。治疗根据病因而定，抗炎症、抗感染是必要的，肿瘤应予手术切除，椎间盘突出可做手术，也可保守治疗。

腕管综合征（carpal tunnel symdrome） 正中神经位于狭窄的腕横韧带的下方，腕管之内，被屈指总肌、桡侧屈腕肌所包围，因各种原因使该腕管空间变小，使正中神经受损，则出现正中神经支配区的感觉障碍及肌肉萎缩，称为腕管综合征。常见病因为用手工操作的劳动者，如缝纫工、糊纸盒工等，女性多于男性，单侧或双侧均可发生。肌电图检查可发现正中神经的传导在腕部明显减慢，波幅降低，有确诊价值。治疗可局部注射泼尼松龙，也可作腕横韧带切开术。

股外侧皮神经炎（femoral cutaneous lateral neuritis） 由于外伤、感染或其他原因使股外侧皮神经受损而引起的股外侧皮神经分布区的疼痛和感觉异常。查体时，股外侧皮神经分布区针刺觉及触觉减退。大量维生素 B 和针灸治疗有效。

丘脑痛（thalamic pain） 丘脑痛是指丘脑及其附近结构的病变，出现对侧身体的弥散性、难以形容的、呈发作性、撕裂性、牵扯性以及烧灼性疼痛。有时呈持续性疼痛。疼痛顽固，各种治疗不易奏效。

牵涉痛（referred pain） 牵涉痛指不是位于致痛灶而发生于其邻近或远隔部位的疼痛。例如：心绞痛一般位于前胸正中部位，但有些病人却表现为一侧上肢远端放射的疼痛。这种内脏的疼痛由于和躯体的传入神经有同一中枢通路，因此在相应的节段上会出现疼痛，通常心绞痛可在左颈$_8$、胸$_1$神经根出现牵涉痛，胃痛可在胸$_{6,7}$神经根出现牵涉痛，输尿管结石的绞痛可沿着胸$_{12}$、腰$_1$神经根出现牵涉痛等。

内脏痛（visceral pain） 内脏痛指空腔脏器过度扩张、平滑肌痉挛、缺血和化学物品的刺激等引起位于体内深部的脏器疼痛。这是一种钝痛、定位不很明确，常伴有出汗、恶心和血压降低等的自主神经反应。

颜面交感神经痛（facial sympathetic pain） 指一侧颜面部交感神经分布区的疼痛。大多位于颞部、颈部、眼眶部、额部、鼻部及上下颌与颊部。尚向同侧头、肩及上肢放散，疼痛性质不定，如烧灼痛、钝痛、深在痛。严重时难以忍受，常伴有血管运动障碍，如颜面潮红、结合膜充血、流泪、流鼻涕、颞部血管怒张、颜面多汗等。病因不清。炎症、感染、外伤、变态反应、肿瘤都有可能，治疗可做颈交感神经封闭术或颈交感神经切断术。

睫状节神经痛（ciliary neuralgia） 睫状节神经痛又称 Charlin 综合征。疼痛位于鼻腔、眼球深部或眼球后部，向颞部与上颌部放散，伴有结合膜充血、流泪、流鼻涕、偶有眼睑水肿，角膜反射减低或丧失，甚至有时产生角膜溃疡。做睫状节局部封闭治疗可缓解症状。

蝶腭神经痛（sphenopalatine neuralgia） 指由于蝶腭神经节的病变引起，常继发于蝶窦感染，具有下列特点：①疼痛呈发作性、突发性、受体内外环境影响，常在夜间发作。②疼痛位于一侧鼻根部、眼内眦部，向深部放散，呈烧灼样剧痛，有时疼痛见于乳突部，向颈枕部放散。③常有结合膜充血、水肿、流泪、畏光、闪光性暗点（眼危象），或鼻黏膜充血、水肿、流鼻涕或鼻腔通气不良（鼻危象）。④每次发作持续 10～30min，个别可长达 2h。⑤有发作的周期性，有时一天发作 3～4 次。蝶腭神经痛为罕见病，如可除外局部肿瘤，可口服卡马西平或作蝶腭神经节封闭治疗。

臂丛神经痛（brachial plexus neuralgia） 臂丛由 C_{5-8}和 T_1 神经根的前支组成，有时 T_2 亦参与。由于

这些神经成分所组成的神经根、神经丛和神经干的原发性或继发性病变所产生的疼痛，总称为臂丛神经痛。常见的病因为臂丛神经炎、臂丛神经受压迫、神经肿瘤及直接损伤或其后遗症等。

臂丛神经炎（brachial plexus neuritis） 本病多见于成人，常在受寒、流感后发生，急性或亚急性起病。疼痛首先在颈根部及锁骨上部，迅速扩展至肩后部，数日后即传布到臂、前臂及手。开始时疼痛呈间歇性，但不久即为持续性而累及整个上肢。臂丛神经干上（锁骨上、下窝或腋窝等处）有明显的压痛。牵引臂丛时，如上肢的外展或上举动作，即诱发疼痛。臂丛神经炎分为上臂丛神经炎和下臂丛神经炎两组症状，前者损害以上肢近端为主，后者损害则以上肢远端为主，均可出现肌萎缩、无力、感觉减退等。可用抗生素、激素、大量B族维生素治疗，加用理疗、针灸有效。

胸出口综合征（thoracic outlet symdrome） 指由于颈肋、第七颈椎横突过长、第一肋骨变异或第一肋骨、锁骨骨折及骨痂形成等原因使经胸腔出口的臂丛神经及锁骨下血管受压。多见于青年或中年人。压迫臂丛神经可引起患侧肢体疼痛、麻木、感觉异掌、手部肌肉萎缩，疼痛可涉及颈肩部。锁骨下动脉受压，患肢发凉无力，上举时手发白，桡动脉搏动减弱或消失。锁骨下静脉受累则肢体远侧肿胀、发绀。凡患者一侧肢体兼有神经和血管病变征象者都要怀疑本综合征。颈椎正位相、肌电图检查（从Erb点到腋下潜伏期延长、波幅缩小）有助于诊断。诊断明确后，胸外科手术切除颈肋、局部纤维索等物，效果良好。

前斜角肌试验（musculus scalenus anterior test） 若由于前斜角肌或颈肋压迫臂丛和（或）锁骨下动脉而引起相应的临床症状，称之为颈肋综合征和前斜角肌综合征。令患肢垂直上举后，将头尽量转向患侧，如桡动脉搏动消失，而试验另一侧时桡动脉搏动不受影响，则提示为前斜角肌综合征。该试验即为前斜角肌试验。

失语（aphasia） 由于后天获得的各种脑病使病人产生程度不等的理解和（或）表达语言和口语的能力发生障碍，称为失语。

失语病人的发音器官是完全正常的，病变主要位于大脑的语言中枢。在正常人群中，90%以上均为右利手者，也就是进行复杂活动时，偏爱用右侧手和足，这就是说其优势半球位于左侧大脑半球，语言中枢也位于左侧大脑半球。

绝大多数引起失语的病变都位于右利手者的左侧大脑半球的外侧裂周围。脑血管病由于发病率和致残率均高，所以经常可以发现失语病人，据一组278例急性脑血管病的统计，有95例（34.2%）有程度不等的失语。

运动性失语（motor aphasia） 指口语和语言的表达障碍，常伴书写错误，如字的偏旁错误，词的次序颠倒等，一般对语言的理解无障碍。其病变主要位于优势半球岛叶和外侧裂上方以及额下回周围的皮层和皮层下结构。

造成运动性失语最常见的病因是左大脑中动脉上支的闭塞。少见的病因有左壳核大块出血、额叶肿瘤或脓肿、转移癌、硬膜下血肿以及脑炎等。

感觉性失语（sensory aphasia） 病人完全听不懂别人所说的话，病人所说的话、所写的字别人又无法辨认，也不能听写和抄写，所以无法和别人交往。轻的病例，病人还能复述和抄写，但抄写时字体难辨，好像从不识字的人。病变主要位于优势半球外侧裂周围结构的后方或颞顶枕部交界处，属大脑中动脉下支的供应区。如以颞叶损害为主，则听觉理解的损害重；如以枕叶损害为主，则视觉理解的损害重。

完全性失语（complete aphasia） 为优势半球的语言中枢严重损害的后果，主要位于外侧裂周围。外侧裂前方的病变引起口语障碍，外侧裂后方的病变造成舌、唇、口咽部结构的发音位置异常，如果颞上回和听区有病变，则病人表现为不能理解口语。

完全性失语是指病人既不能理解别人的语言，又不能用口语和语言来表达。大多数病人只能说几个单字，如“喂、喂”，“是、是”等，不能说出成型的句子。临床上多半合并右侧偏瘫、右半身感觉障碍和右同向偏盲（三偏征）。

左颈内动脉或大脑中动脉主干梗塞、左内囊大块出血、左半球肿瘤和穿通性外伤是最常见的病因；抽搐后瘫痪（Todd麻痹）、脑外伤后脑水肿、微栓子

引起的短暂性脑缺血发作是少见的病因。

混合性失语（mixed aphasia） 指既有感觉性失语，又有运动性失语，可参见“完全性失语”词条。

传导性失语（conduction aphasia） 病人对文字的视、听理解无问题，也没有构音困难或言语声律障碍，但自发性口语、复述别人的语言和诵读时有语言错乱现象，表现为发音不准确，听写时写错字等，说明从文字转化为语言和口语时易出错。有时病人并不意识到自己有失语存在。

病变多见于外侧裂上缘皮层和皮层下白质的损害，有时也累及顶叶的缘上回和颞叶的后上方。病因是大脑中动脉的顶升支或颞后支闭塞；深在的大的梗塞，如果影响颞额叶的弓状纤维也可产生这种类型的失语，称为经皮层性失语。

构音障碍（dysarthria） 人在说话时，由呼出的空气产生气流，不同的肌群收缩和舒张使气流的强弱、频度发生变化，于是发出不同的声音，所以口语和咽、喉、腭、舌、唇及呼吸肌的活动密切相关。

发音属喉部功能，当气流冲击声带时，由于不同频度的振动而发出声音，然后经过鼻咽腔和口腔的调整，通过舌、唇、咽和腭部的活动，形成元音和辅音。

当咽、喉、腭、舌、唇和呼吸肌有病变时，就会影响人的发音，不论是发元音还是发辅音的困难，都称为构音障碍。

失音症（aphonia） 由于呼吸肌、双侧声带麻痹、舌肌萎缩、咽喉肌麻痹等各种原因导致气流冲击声带时声带的振动幅度不足，因而发不出声音称为失音症。如果只能发出一些简单的元音或辅音的称为构音障碍。

常见病因为双声带麻痹，或多发性肌炎、格林-巴利综合征、重症肌无力、进行性脊髓性肌萎缩等疾病造成呼吸肌无力或麻痹者。

功能性疾病，如癔症也会造成失音，常为强烈的精神创伤所致。

失认症（agnosia） 一位没有感觉障碍的病人，对某些熟悉的具体事物不认识，好像过去从未见过似的，称为对某些具体事物的失认。失认可以针对某些小的事物，如颜色失认，也可以针对某个整体感觉的大部分，如视觉或听觉失认。

失认病变常位于胼胝体、顶叶深部白质或与感觉区相邻接的皮层。病因多半为脑萎缩、代谢性脑病、脑血管病或肿瘤等。

失读症（alexia） 属轻度感觉性失语的一种，病人不会阅读，对过去认识的字不认识，也不会分辨颜色和命名，不过听力理解、听写、复述口语和书写均好。由于病人不认为自己有失语，所以医师需请病人读一小段报纸上的标题或说出物体的颜色后才可能发现问题。

临床上，失读常伴有右同向偏盲、遗忘、右半身感觉减退，说明主要为左大脑后动脉支配区受损，与大脑中动脉支配的语言中枢相距较远。

病因主要是大脑后动脉的梗塞，也可以是原发性或继发性肿瘤、多灶性白质脑病或多发性硬化等。

失写症（agraphia） 病人可阅读和理解文字，但不会书写，称为失写症。临床上单独存在的情况十分少见，失写多半和失读、失认、失语并存，如有诵读困难伴书写困难，就属于轻度感觉性失语的视型。检查时要请病人诵读报告，说出报告的意思，然后请病人随意写自己的姓名、住址，最后听写一段文字，这样就能发现病人有没有失写，失读或失认，或者几种情况同时存在。

病变主要侵犯优势半球的顶枕区，以脑梗塞为最多见，肿瘤、脓肿或出血造成的病变范围较大，常常失写、失读等几种情况同时存在。

失用症（apraxia） 病人并无肢体瘫痪或瘫痪程度很轻，但却不能完成有目的、有意义的动作，称为失用症。临床上失用症多半为不完全性的，所以有时也称为运用障碍（dyspraxia）。

失用症单独存在的情况十分少见，有时常和失语、失读、失认等情况同时存在，而且症状往往被后者所掩盖，需要细致检查才能发现失用的存在。

观念性失用（ideational apraxia） 病人不会按医嘱来利用物体完成一个有目的、有意义的动作。也就是说，一个行动计划的形成发生了障碍，病人无法产生行动的观念，即“做什么”发生了问题。虽然病人可执行动作的各个单独部分，但如何把全过程

联系起来发生了障碍。例如请病人拿火柴去点燃一支香烟，病人会拿香烟叼在嘴里，也会划火柴，但就是不会拿燃着的火柴去点香烟。

观念性失用的病变主要位于优势半球的后半部，即顶枕区，但如果同时存在感觉性失语，临床上往往只注意失语而忽略了失用的存在。

运动性失用（motor apraxia） 病人可完成自发性的或粗大的动作，但精细动作不能完成，虽然有时伴有肢体轻度瘫痪，但完成动作与肢体瘫痪的程度并不相称。运动性失用属于“执行”过程的障碍，有时常和失写、失读、失认合并存在。

病变主要位于优势半球的缘上回或额叶的运动前区，多半为皮层表面或邻近皮层的白质损害，内囊或以下的损害不会产生这类失用症。

观念运动性失用（ideomotor apraxia） 病人知道要完成一个有目的、有意义的动作，即知道“做什么”，但由观念转化为动作和行为的联系发生障碍，所以还是完不成动作，即“怎么做”发生了问题。这种失用的病人虽然不能遵照指令完成动作，如用手指指鼻尖、伸舌不会做，但自发的、反射性的动作仍保留，如用舌舔唇、用手指搔头发等。

病变常位于优势半球的缘上回或胼胝体。左缘上回病变会引起双侧失用；同侧缘上回和同侧皮层运动区之间的联络纤维受损会引起对侧肢体失用；胼胝体的损害会引起优势半球的同侧失用。

结构性失用（construction apraxia） 指病人不会自动或模仿用火柴或积木搭出图形，包括病人不认识钟面，画出简单房子的图形等。

这种病变主要在双侧顶叶，右侧顶叶病变较左顶叶病变更易发生这种失用，因为右侧大脑半球与图形觉的关系更密切。

穿衣性失用（clothing apraxia） 病人不会穿衣服和脱衣服，属观念性失用的一种，即病人没有穿、脱衣服的观念，“做什么”不知道。

请参阅“观念性失用”词条。

意识障碍（disturbance of consciousness） 意识是中枢神经系统对内、外环境中的刺激所作出的有意义的应答能力，这种应答能力的减退或消失就是不同程度的意识障碍，严重的称为昏迷。

意识障碍时人们对环境的认知和自身的认知都会发生障碍，前者表现为定向力障碍，后者表现为自知力障碍。

意识障碍病人需和痴呆病人相鉴别，因为痴呆病人也可有定向力和自知力障碍，但意识清楚。

意识障碍按严重程度、意识范围的大小、思维内容和脑干反射又可分成若干亚型。

意识模糊（cloudiness state） 是一种极轻度的意识障碍。往往突然发生。此种意识障碍是一过性的、短暂的。病人表现为迷惘和茫然感，问话不答，但很快恢复，恢复后定向力、自知力、注意、记忆、思维内容均正常，但可有短暂的情感暴发，如哭泣、恐惧、不安等。常见于轻度脑振荡或强烈的心因性刺激时。

嗜睡状态（somnolent state） 是一种轻度的意识障碍。临床上病人大部分时间都陷入睡眠，但唤醒后定向力和自知力完整，意识范围正常。注意力不集中，记忆稍差，但无错构或虚构。思维内容有些减少。如不继续对答或给予刺激，很快又会入睡。反射都正常。常见于颅内压增高病人。

朦胧状态（twilight state） 是一种轻度的意识障碍。主要特征是意识范围的缩小，也就是说，病人可以感知较大范围或粗糙轮廓的事物，但对其中细节部分的感知却模糊不清，就像在黄昏时看物体，只能辨认一个大致的轮廓。定向力常有障碍，思维内容发生变化，最突出的是错觉，幻觉较少见。情感反应和错觉相关，往往有恐惧、紧张、不安表现，行为也可以异常，如夺门外出、冲动伤人等。此状态会突然中止，清醒后回忆经过不完整。常见于癔症发作时。

混浊状态（confusing state） 是一种较重的意识障碍。病人的定向力和自知力均差。思维凌乱，出现凌乱的、不系统的幻觉和妄想，以被迫害的内容为主。情感反应与幻觉、妄想内容有关，显示紧张、恐惧、不安，有时高声尖叫。反射仍正常。临床上这种意识障碍的波动性极大，时轻时重，昼轻夜重为其特点。常见于中毒性或代谢性脑病时。

精神错乱状态（psychoderangement state）　是一种较重的意识障碍。病人的定向力和自知力均差。思维内容凌乱，有大量的幻觉和妄想，但不系统、无逻辑性。病人大喊大叫，胡言乱语。情感反应多变，恐惧、紧张、不安、激动、愤怒均有，有时情感暴发，大哭大笑。意志行为也随着思维内容变化，衣服凌乱、污秽，外貌不整，随地大小便，冲动自伤、伤人，裸体外奔均可出现。恢复后不能回忆发病经过。常见于急性精神病时，如急性精神分裂症或急性躁狂发作。

谵妄状态（delirium state）　是一种较重的意识障碍。病人定向力和自知力不全。注意力涣散，思维内容变化大，常有丰富的错觉和幻觉。如以错视为主，形象常生动而逼真；如以幻听为主，则多为辱骂性。情感随思维内容而变，常表现为恐惧、紧张、不安、愤怒。意志行为也同样与思维内容相符合，如裸体外逃、冲动伤人等。脑干反射一般均正常。

急性谵妄状态如与发热或中毒有关，则在发热控制后或毒物排出后症状就逐渐好转。慢性谵妄状态常和慢性酒精中毒有关，戒酒是重要的治疗方法，但症状在戒酒后仍会持续相当长的时间。

昏睡状态（sopor state）　是一种严重的意识障碍。病人整天陷入睡眠，给予任何刺激都没有有意义的应答反应，有时发出一二声含混不清、无目的的喊叫。对疼痛刺激仍保留防御反应：肢体逃避动作。无任何思维内容。脑干反射大致正常，腱反射可亢进，也可减退，有时出现病理反射。

浅昏迷状态（mild coma state）　是一种严重的意识障碍。病人表现为闭目，似睡眠状，但任何刺激均不能引起应答反应，疼痛刺激也不能引起防御反应。无思维内容。脑干反射有变化，咳嗽、吞咽、打呵欠等反射减弱，但瞳孔对光反射、角膜反射仍存在。腱反射可以亢进或减弱，可出现病理反射。

中度昏迷状态（moderate coma state）　又称昏迷状态（coma state）。是一种严重的意识障碍。对外界刺激包括疼痛刺激均无应答反应。无任何思维内容。无任何认知功能。脑干反射变化大，咳嗽、吞咽、打呵欠、喷嚏反射减弱或消失，瞳孔对光反射、角膜反射存在或迟钝。腱反射可以亢进也可以减弱，病理反射引出。二便失禁。

深昏迷状态（deep coma state）　是一种最严重的意识障碍。病人既无认知功能也无运动反应，对任何刺激均无应答反应。脑干反射也消失，瞳孔散大，对光反射消失，角膜反射消失，腱反射也可全部消失。病理反射可存在也可消失。有时病人出现去大脑强直或去皮层强直。有时心跳和呼吸功能减弱甚至消失，需用人工呼吸机维持呼吸和升压药物维持血压。

闭锁综合征（locked - in syndrome）　控制运动功能的锥体束，包括皮质脑干束和皮质脊髓束，如果双侧受损，临床上病人就会丧失全部运动功能，有时仅能睁闭眼。但感觉和认知功能完全正常，意识清楚，所以可以用睁闭眼动作来回答指令。

最常见于脑干腹侧双侧病变时，如脑干出血、梗塞、肿瘤、炎症等。

动作不能性缄默（akinetic mutism）　常见于皮层和脑干弥漫性、不完全性损害时，病人的运动功能大部分发生障碍，仅遗留简单动作，如睁闭眼、动手指、动足趾等，言语表达能力也差，但意识仍清楚，感觉和认知功能存在。有时在轻柔的刺激下，如夜间用低声细语与病人交谈，病人可以有微弱的应答，如点头、摇头、活动指趾、睁闭眼，甚至有简短的回答。在多次发作的脑梗塞或弥漫性脑病时易发生这组综合征。

木僵状态（stupor state）　参见“植物状态”词条。

植物状态（vegetative state）　1996年4月，中华医学会急诊医学学会意识障碍研究专业组的定义为：一种临床特殊的意识障碍，主要表现为对自身和外界的认知功能完全丧失，能睁眼，有睡眠 - 醒觉周期，丘脑下部和脑干功能基本保存。

植物状态的患病率据美国统计为4/10万人口（1992年），但这仅仅指颅脑外伤后的植物状态。日本1977年报告某县的患病率为18.5/10万人口，全国为64～100/10万人口。我国尚无全国性或地方性统计资料。

过去曾以深度昏迷、植物人、木僵状态、去大脑强直、去皮层强直等名词来形容这一组病人，现

应该以植物状态来命名。

一过性植物状态（transient vegetative state） 指由于各种脑病导致的植物状态，持续时间少于1个月者。

各种急性脑病不论其原因为何，均可出现一过性植物状态，特别是缺氧性脑病复苏后更易发生。根据临床观察在1个月内大多数病人会有明确的转归，或成为持续性植物状态，或进入脑死亡，或逐步恢复意识。但颅脑外伤后的植物状态有时可能长达3个月仍有希望恢复，因此一部分神经外科专家认为其期限可以延长到3个月。

持续性植物状态（persistent vegetative state） 指由于各种脑病导致的植物状态，持续时间在1～6个月之内者。

颅脑外伤后所引起的一过性植物状态，有时在3个月内仍有可能好转，因此一部分神经外科专家认为在3个月后没有恢复迹象，可以诊断为持续性植物状态。

持续性植物状态如果在6个月后没有好转迹象，可以诊断为永久性植物状态。欧美和日本都沿用这一原则，我国大多数专家也同意这个看法。

永久性植物状态（permanent vegetative state） 指由于各种脑病导致的植物状态，持续时间在6个月以上者。进入永久性植物状态，说明脑部结构损害严重，不可能恢复。

永久性植物状态的临床诊断标准如下：①认知功能丧失，无意识活动，不能执行命令。②保持自主呼吸和血压。③有睡眠－醒觉周期。④不能理解和表达语言。⑤能自动睁眼或在刺激下睁眼。⑥可有无目的性眼球跟踪运动。⑦丘脑下部和脑干功能基本保存。

永久性植物状态的持续时间取决于护理工作、预防感染、营养的摄入等因素，有时可存活数十年之久。

脑死亡（brain death） 现代医学的飞速发展和进步，使一位脑已死亡的病人能维持其心跳和呼吸功能长达数月之久。在这种情况下，作为生物学概念的人仍然有心跳和呼吸，可以认为仍然有生命；但作为社会学概念的人则完全丧失了社会功能，和社会的一切交往均已中止，因此脑死亡实质上意味着人的死亡。

既往的法医辞典都明确规定死亡是指呼吸和循环功能的停止，提出脑死亡这一概念是改变人们对死亡的固有的定义，也就是说，死亡应该以脑死亡作为标准。

诊断脑死亡应符合下述条件：①深度昏迷。②呼吸停止。③脑干反射消失。④必须除外药物中毒、低温和内分泌代谢疾病。

脑干死亡（brain-stem death） 现代医学的进展已经把脑死亡作为死亡的标准，以代替心跳和呼吸停止来作为死亡的标准。1982年英国学者提出脑干死亡实质上就是脑死亡，因为心跳和呼吸中枢就在脑干内，脑干死亡后心跳和呼吸功能也就停止了，所以应当以脑干死亡来代替脑死亡作为死亡的标准。

由于各国对脑干死亡的标准尚未统一，所以目前仍然以脑死亡作为死亡的标准。

脑水肿（cerebral edema） 指脑组织内水分增加。过去都把脑水肿和脑肿胀分开来讲，认为脑水肿是由于脑组织细胞外液中水的含量增加，而脑肿胀是脑细胞内水肿。实质上，脑细胞内或细胞外由于先后或同时聚积过量的水分都会形成不同类型的脑水肿。

正常脑内水分的分布大致为：皮层和其他灰质团块81%～87%，深层白质67%～74%，胼胝体73%～76%，皮层下白质77%～79%。

血管源性脑水肿（vasogenic edema） 是脑水肿最常见的形式。主要由于血脑屏障受到损害，血管的通透性增高，血浆外渗，引起细胞外液体积增多之故。

这类脑水肿先在损伤处发生，水肿液主要积聚在白质的细胞外间隙，约3d后穿越脑组织，到达脑室表面，水肿液聚集在室管膜下，可能通过脑脊液把水肿液清除掉。用电镜或标记物质的生理实验观察都发现了血管源性脑水肿时细胞外间隙明显扩大，说明这里是水肿液运动的主要途径。

血管源性脑水肿时，其水肿液的扩散主要依靠液体静力压或渗透压梯度的不同，较之液体分子的扩散作用来得重要。

细胞毒性脑水肿（cytotoxic edema） 细胞毒性脑水肿的发生与细胞代谢和离子转输有关，主要的原因为缺氧。

在缺氧时，脑中储存的氧在10s内即耗尽。1mol/L葡萄糖在有氧酵解时可生成38mol/L的三磷酸腺苷（ATP），而在无氧酵解时只生成2mol/L的ATP。当缺氧导致脑内ATP减少后，依赖于ATP的钠钾离子泵功能就衰竭了，钠离子由细胞外流入细胞内，水和氯离子也随着进入细胞内，引起细胞内水肿。此时细胞外间隙的相对容量由19%减少为14%。

此外，血脑屏障功能障碍、脑和脑脊液的pH值降低、细胞浆内钙离子聚积、游离脂肪酸和自由基损害等都会加速和加重细胞毒性脑水肿。

间质性脑水肿（interstitial edema） 由Fishman在1975年提出这种类型的脑水肿。由于阻塞性脑积水引起脑内水分增多所致。在阻塞性脑积水时，因为脑脊液不能从正常途径吸收，因此水分就在脑室周围的白质中积聚起来，形成间质性脑水肿。

脑脊液在正常时是从室管膜和蛛网膜吸收的，如果吸收不良，而液体静力压又增高，则水分会停留在脑室周围的白质中，使髓鞘中的类脂质减少，头颅CT检查可见脑室周围的低密度区。

混合性脑水肿（mixed edema） 任何一种疾病所引起的脑水肿通常都是混合性的，即血管源性和细胞毒性脑水肿同时存在，临床上极难区分这两种脑水肿单独存在的情况。

有人发现在兔脑梗塞的动物实验中血流阻断和血脑屏障的早期损害，就已能引起细胞毒性脑水肿，当脑梗塞到5~7h，由于血脑屏障的严重损害而出现血管源性脑水肿，因此很难区别这两种脑水肿的单独存在形式。

颅内压增高（intracranial hypertension） 除了一些血管和外界相通外，我们可以把颅腔和相连的脊随腔当作一个不能伸缩的容器，其总容积是不变的。颅腔内有3种内容物：脑、血液和脑脊液，这3种内容物中任何一种容积增加时，其他两种内容物的容积就必然会产生代偿性减少来适应密闭的环境，但如果超过了代偿所能允许的限度，就会发生颅内压增高。临床上颅内压增高可以用脑脊液压力的测量来观察。成人在侧卧位时做腰椎穿刺术，脑脊液压力应当低于1.76kPa（180mmH_2O），如果高于此值，就可诊断为颅内压增高。颅内压增高除了检查脑脊液压力之外，临床上还可出现头痛、呕吐、视神经乳头水肿、外展神经麻痹、意识障碍等现象，可以作为诊断依据。

脑疝（brain herniation） 在颅内压增高时，由于颅腔的容积基本上保持不变，因此脑组织受高压的作用而从颅腔内的空隙处突出，称为脑疝形成。可以形成脑疝的部位不少，如大脑镰处扣带回处的疝出，小脑扁桃体从枕骨大孔处疝出和颞叶钩回从小脑幕切迹处疝出等。

脑疝的危险性在于柔软的脑组织嵌顿在坚硬的骨缝中，会引起脑组织的损伤；此外由于脑组织阻断了脑脊液的通路，会进一步引起颅内压增高，是致死的原因之一。

小脑幕切迹疝（transtentorial herniation） 在一侧大脑半球有肿物时，不论是肿瘤、脓肿还是血肿，都会引起该侧的颅内压增高，海马的钩回由于靠近小脑幕的切迹部分，很容易被增高的压力从小脑幕切迹处疝出，形成小脑幕切迹疝，也称为钩回疝。

钩回疝的临床表现为：①意识障碍。②同侧第Ⅲ颅神经受压。③去大脑强直发作或偏瘫。

枕骨大孔疝（tonsillar herniation） 在颅内压增高时，特别是后颅凹有肿物时，都会把小脑扁桃体挤压到枕骨大孔内，形成枕骨大孔疝，或称小脑扁桃体疝。

小脑扁桃体疝是临床上危急情况，需及时抢救。其临床表现为：①迷走神经受压，出现心跳过缓、呼吸障碍、呕吐和吞咽困难。②后组颅神经受压和上颈段脊神经根受压，病人可出现肩、臂和三叉神经支配区感觉减退。③颈强直，强迫头位。④呼吸停止。

正常颅压性脑积水（normal pressure hydrocephalus） 常在颅脑外伤、蛛网膜下腔出血、脑膜炎后或合并隐匿的肿瘤时发生这组症状。病人主要表现为数周或数月内逐渐加重的痴呆、步态异常和小便失禁，无头痛、呕吐、视乳头水肿等征象。腰椎穿刺测定脑脊液的压力正常。头颅CT检查可见脑室弥

漫性、对称性扩大，但脑沟的影像并不加宽或增多。核素脑池造影可发现蛛网膜下腔和脑池不充盈，有确诊价值。

外科手术治疗有助于引流脑积水，通常做脑室－腹腔或脑室－左心房分流术，使多余的脑脊液从导管分流到腹腔或心房内，从而减少脑部的压力，减轻临床症状。

低颅压综合征（intracranial hypotension syndrome） 当脑脊液压力在侧卧位的腰椎穿刺术中不到0.78kPa（80mmH_2O）时，会出现低颅压综合征。病人诉头痛，以额、颞部为主，其特点是直立位明显加重，坐位可以减轻，平卧位缓解，可伴有呕吐、眩晕，有时还有一侧或双侧外展神经麻痹。

病因多半为腰椎穿刺术后脑脊液不断地从穿刺孔中漏出到硬膜下腔和硬膜外腔，导致压力下降之故。少见原因有脑脊液鼻瘘、脊神经根撕裂伤、过度脱水等。

治疗采取卧床休息、头低卧位、输生理盐水等，可以恢复正常。

良性颅内压增高（benign intracranial hypertension） 良性颅内压增高是指一组以颅内压增高为主要临床表现的综合征，必须除外颅内肿瘤、阻塞性脑积水、颅内感染和高血压脑病。过去曾用“假脑瘤综合征”、“浆液性脑膜炎”、“耳源性脑积水”等名词。

临床上有头痛、呕吐、视乳头水肿、外展神经麻痹等表现，脑脊液压力增高，但其他化验均正常。头颅CT检查正常，有时脑室系统较正常为小。脑电图检查正常。

目前认为内分泌和代谢疾病、颅内静脉窦血栓形成、药物中毒、缺铁性贫血、胶原病、空蝶鞍综合征、脑脊液蛋白增高等情况可能与良性颅内压增高综合征有关。治疗必须及时，因为病程迁延会导致视神经萎缩、失明。

瑞责综合征（Reye syndrome） 1963年，Reye报告21例儿童有脑病和内脏脂肪变性，以后发现本病多半在流感B和水痘病毒感染后起病，属急性代谢性脑病的一种变异型。Reye综合征常有流行性，除脑病表现外还有肝功能损害和低血糖。尸检病例可见各内脏如肝、肾、心、肺、胰和骨骼肌均有脂肪变性，所以又称为大脑内脏脂肪变性。脑部的病变以线粒体损害为主，由于脑水肿导致小脑幕切迹疝和枕骨大孔疝，常为致死的原因。

化验检查可发现血氨增高，乳酸增多，肝酶异常和凝血酶元时间延长。脑脊液检查无异常。头颅CT检查正常。脑电图显示弥漫性异常，严重病例有痫性放电。

及时的支持治疗可使大多数患儿好转，有时可不遗留后遗症。

大脑内脏脂肪变性（cerebrovisceral fatty degeneration） 参见“Reye综合征”词条。

痴呆（dementia） 痴呆是指意识清楚的病人由于各种躯体疾病而引起持续性的高级神经活动功能的弥漫性紊乱，最终导致精神功能衰退的一组后天获得性综合征。

能引起痴呆的病因很多，包括神经变性病、脑血管病、内分泌和代谢疾病、肿瘤、中枢神经系统感染和炎症、各种中毒、头部外伤、缺氧、神经遗传病等。

目前对痴呆的诊断标准是：在记忆、语言、视空间技能、情感或人格以及认知等5项心理活动中，有记忆和认知功能障碍，再加上另3项心理活动中至少有1项缺损，且影响其社会活动者，才能作出诊断。

阿尔茨海默病（Alzheimer disease） 又称老年性痴呆阿尔茨海默型。60岁以上老人患病率约10%，80岁以上老人可高达25%以上。女性略多于男性。发病原因尚不清楚。载脂蛋白E_4可能为易感因素。

临床表现隐匿起病，持续进展。大致上可分为3个阶段，早期阶段以近记忆减退、图形定向和结构障碍、命名不能为主，持续约1～3年；中期阶段远近记忆力明显减退、不能构图、空间定向差、有失语、失算和观念运动性失用，持续约2～10年；晚期阶段则智力衰退，生活不能自理，往往死于继发感染。

脑电图可发现波率逐渐变慢。头颅CT或MRI显示脑萎缩。脑组织活检或尸检可见老年斑和神经原纤维缠结，神经细胞脱失，脑重量减轻，具确诊价值。

目前尚无特效治疗方法。

弥漫性大脑萎缩症（diffuse cerebral atrophy） 参见“阿尔茨海默病”词条。

匹克病（Pick disease） 1892年由Pick首先描述，故以此命名。起病多在40~60岁，女性略多。80%病例为散发，20%为家族性。发病原因不明。

本病临床表现可分3个阶段，早期以人格改变和情感障碍为主，判断力受损，自知力不佳；中期阶段以失语、认知功能减退为显，但记忆、计算和视空间功能相对尚好；晚期则智能全面衰退，生活不能自理，往往死于继发性感染。总的病程约6~12年。

脑电图检查可见双额、颞部的慢波活动。头颅CT或MRI示双额叶和颞叶局限性脑萎缩，可帮助诊断。神经病理检查有特异性所见，一是额、颞叶神经元胞浆内的匹克小体，另一是神经元变成膨胀细胞，中有银染胞浆和核移位，具确诊价值。

本病无特殊治疗。

脑叶萎缩症（cerebral lobe atrophy） 参见“匹克病”词条。

皮层性痴呆（cortical dementia） 主要表现为大脑皮层局灶性病变所出现的认知、记忆和智能改变，如命名困难、失语、失认、失读、失写、失用。记忆障碍，包括远近记忆都困难。视空间和结构障碍可能很突出。计算力受损，判断力差，定向不佳。但人格可以相对保持完整，情感障碍也不十分明显。

和精神状态相比较，神经系统检查在早期基本正常，不论是姿势、步态、肌张力、反射均无明显变化。直到晚期，才有肌张力增高、步态蹒跚等。

皮层下痴呆（subcortical dementia） 主要的临床表现为认知过程的迟钝和毁坏、记忆障碍和情感变化。

认知过程的损害很难用一种特征来描述，主要表现为分析、综合的障碍。病人可以正确地完成一项复杂任务的个别步骤，但不能综合各个个别步骤来得出正确答案，因此完不成任务。说明病人缺乏综合和演绎的能力。

记忆障碍包括健忘，病人难以自发地回忆已经学过的知识，如给予提示可能对他有帮助，不给予提示就遗忘。

情感变化常表现为抑郁，主动性减少，但有时也出现兴奋、躁狂或情感淡漠。

假性痴呆（pseudodementia） 指在精神障碍时同时出现的智能损害，通常认为这种智能损害受精神障碍的影响，所以并非是真正的智能减退。

假性痴呆从狭义的概念来说，包括两组精神病人，一组是抑郁症病人，另一组是癔症病人。从广义的概念来分析，应包括继发于精神障碍的具有明显认知损害的所有病人。

诊断假性痴呆的标准：①原发性精神障碍病人有智能损害；②智能损害的临床表现和中枢神经系统疾病所引起者相似；③智能损害是可逆的；④找不到中枢神经系统的原发性病变。

童样痴呆（puerilism） 在精神创伤后突然出现的严重智能障碍，表现为儿童的幼稚语言、表情和动作。常见于癔症，是癔症假性痴呆的一种表现。

病人以幼儿自居，把周围人称为“叔叔”、“阿姨”。说话似小孩样，奶声奶气。有时假装哭泣，要求多分食物；有时倒地打滚，企图博得他人同情。问其年龄，则答称6岁、7岁。

经适当治疗，可迅速好转。

甘塞综合征（Ganser syndrome） 为Ganser首次描述。属于癔症性假性痴呆的一种表现。

病人可有意识模糊，对提问可以理解，但经常给予近似的回答，如2+2=3，牛有五条腿等；叫病人划火柴，则将火柴梗倒过来，用没有药的一头擦火柴盒；叫病人用钥匙开门，则把钥匙倒过来插入锁孔，给人以做作的感觉。有时也称为“近似回答综合征”。

近似回答综合征（syndrome of approximate answers） 请参见“甘塞综合征”词条。

上运动神经元性瘫痪（upper motor neuron paralysis） 发自大脑皮质的锥体束受损引起的肌肉瘫痪称为上运动神经元性瘫痪，也称硬瘫，痉挛性瘫。其特点有：肌张力呈痉挛性增高，呈“折力样”，这是由于持续牵张后刺激了肌腱中的感受器使对抗肌的收缩受抑制所致；腱反射增强，可伴有踝阵挛与髌阵挛，出现病理反射，浅反射减退；肌萎缩不明显，

没有束颤等。上运动神经元性瘫痪分布符合神经解剖规律。肌电图上无明显改变。

下运动神经元性瘫痪（lower motor neuron paralysis） 脑干运动神经核和脊髓前角细胞以及发出纤维受损称下运动神经元性瘫痪，也称软瘫，周围性瘫痪或弛缓性瘫痪。其特点有：肌张力减退，腱反射减弱或消失，有肌萎缩而没有病理反射。肌电图上有失神经性改变。前角细胞病变引起节段型或根型运动障碍，可见肌束震颤；前根病变常合并有后根损害而有根性运动及感觉障碍；神经丛病变含有运动纤维及感觉纤维，损害后有按丛型分布的瘫痪及感觉障碍；周围神经受损与其支配的肌肉相符。

锥体束休克（pyramidal tract shock） 锥体束急性受损时，相关的下运动神经元因突然失去来自上级运动神经元的调节而致阻抑，牵张反射随之消失，临床表现为瘫肢肌张力降低与腱反射消失，称为锥体束休克，如病损发生于脊髓，也称为脊髓休克。随后，低级中枢逐渐组建自动活动，不再受上运动神经元的影响，遂致牵张反射活跃，表现为瘫肢肌张力增加，反射亢进。可分别见于急性脑外伤、脑血管病、急性脊髓横断损伤后。

单瘫（monoplegia） 单瘫是指一个肢体的瘫痪。不论上、下肢。①下运动神经元性单瘫：单纯前角病变引起的单瘫，常不伴感觉障碍；前根病变引起的单瘫，多继发于脊膜或椎骨病变，常同时累及后根；神经丛病变引起的单瘫常伴感觉、植物神经功能障碍；上肢单瘫多见于臂丛神经炎与臂丛神经损伤，下肢单瘫可能见于腰骶神经丛病变；神经干病变也可导致相关肢体无力，常见如干性坐骨神经痛。②上运动神经元性单瘫：大脑皮质或皮质下白质局灶病损造成单瘫，可能合并皮质型感觉障碍与局限性癫痫，多见于肿瘤、血管病、外伤等；单侧下肢上运动神经元瘫，可见于胸段脊髓同侧半切损害，多伴有特征性感觉障碍（瘫痪同侧深感觉障碍，对侧浅感觉障碍）。

偏瘫（hemiplegia） 一侧上、下肢瘫痪称为偏瘫。①肌源性偏瘫：低钾性周期性瘫痪偶见于一侧。②下运动神经元性偏瘫：非常罕见，见于急性感染性多发性神经炎与偏瘫型运动神经原病。③上运动神经元性偏瘫：大脑皮质运动区皮质下一侧为主的病变导致对侧偏瘫及中枢性面、舌瘫。运动区皮质上半部与旁中央小叶为主的病损，则引起以下肢为重的偏瘫，可合并括约肌功能不全。内囊区病变可造成对侧偏瘫伴有偏盲，偏身感觉障碍。颈膨大以上的高位颈髓半横切损害，引起病侧上运动神经元性偏瘫。颈膨大部位脊髓半切损害导致同侧上肢下运动神经元瘫与下肢上运动神经元瘫，见于脊髓外伤、脊髓压迫症、脊髓炎症等。

四肢瘫（quadriplegia） 双侧上、下肢瘫称为四肢瘫。可有以下几种情况：①肌源性四肢瘫：严重的肌炎、肌营养不良等，还有重症肌无力均可影响四肢近端，病程有波动性。②下运动神经元性四肢瘫：如急性上升性脊髓炎、急性感染性多发性神经炎、脊髓灰质炎及进行性脊肌萎缩等。表现为下运动神经元瘫痪。③上运动神经元性四肢瘫：最常见于高位颈髓病变，病因可为炎症、血管病、外伤等。在大脑的双侧损害及脑干双侧损害时，可出现痉挛性四肢瘫，常见于脑血管病、脑炎、脑外伤等。

截瘫（paraplegia） 双下肢瘫称为截瘫。病损可在脊髓、前根或周围神经。由脊髓病变引起的截瘫，病损多在胸髓，表现为痉挛性，肌张力增高、腱反射亢进、有病理反射。痉挛性截瘫下肢伸肌张力增高时为伸性截瘫，屈肌张力高者为屈性截瘫。截瘫常伴有病损平面以下感觉减退或消失及大小便障碍。截瘫表现为弛缓性瘫痪时，可能为急性脊髓横贯性损害的脊髓休克期，需注意与腰骶段脊髓前角、腰骶段前根及腰骶周围神经病变相鉴别。大脑半球内侧面可同时损害双侧旁中央小叶而出现脑性截瘫，如矢状窦旁脑膜瘤。

中枢性面瘫（central facial palsy） 面神经核以上的锥体束或皮质运动区病变所引起的面瘫，称中枢性面瘫。因面神经核的上半部接受双侧皮质脑干束的支配，所以面神经中枢性麻痹只出现面下部肌肉的瘫痪。急性中枢性面瘫的病人，对侧面部下方的肌肉完全瘫痪，而上部的肌肉只出现轻度的暂时性瘫痪，急性期过后即正常。中枢性面瘫只有随意运动麻痹，而面肌的情感表现仍存在。中枢性面瘫常伴有中枢性舌瘫及偏瘫。

周围性面瘫（peripheral facial palsy）　以一侧面瘫为多见，主要表现为病侧面部所有表情肌麻痹、额纹消失、眼裂增宽、鼻唇沟平坦、口角下坠并歪向健侧。皱眉、闭目、示齿、吹哨等动作均不能完成。闭眼时眼睑不能闭合，眼球上转，露出白色巩膜，示齿时面部向健侧偏斜更明显。周围性面瘫指发生于面神经核或面神经以下部位的病损，如无泪液分泌障碍，则损害在膝状神经节以下；无听觉过敏，则损害在面神经管之远端；无舌前2/3味觉丧失，则损害在茎乳突内或其以下。周围性面瘫的原因很多，桥脑内的损害多为血管病、肿瘤、炎症等；桥脑小脑角处常见有听神经瘤、脑膜瘤、胆脂瘤等；面神经管内病变可由病毒或变态反应炎症等引起。

球麻痹（bulbar palsy）　又称延髓麻痹。是由于发自延髓的神经（舌咽、迷走、舌下）损害而产生言语、构音、吞咽等障碍，甚至有呼吸、循环障碍。临床表现为支配咽、喉、腭、舌的肌肉瘫痪、萎缩、声音嘶哑、构音不清、带鼻音、吞咽困难、进食时呛咳、软腭反射消失等。病因包括运动神经元病、颅底肿瘤、枕骨大孔区病变、血管病等。严重的肌病、肌营养不良、重症肌无力等也可引起急、慢性球麻痹。

假性球麻痹（pseudobulbar palsy）　是由于双侧皮质延髓束损害所引起。出现软腭、咽喉、舌肌运动障碍，吞咽、发音、讲话困难，但无肌肉萎缩，咽反射仍可存在，常见为双侧或多发性脑梗塞后遗症。常有下颌反射增强、伴有强哭、强笑。还会合并肢体的无力及锥体束征，有些病人还有共济失调、感觉障碍等。病因还有炎症、脱髓鞘病等。双侧皮质或大脑半球白质病变引起的假性球麻痹常伴有不同程度的智力障碍。

三偏综合征（triple paralytic syndrome）　内囊为大脑皮质连结丘脑、脑干和脊髓的传入、传出纤维密集之处，内囊膝部和后肢前部的局灶病变损害锥体束，产生对侧偏瘫；内囊后肢后部的局灶性病变引起对侧偏身感觉障碍和同向性偏盲。三者同时存在（偏瘫、偏身感觉障碍、偏盲）即称为三偏综合征，一侧内囊损害还常伴有双眼水平协同运动麻痹，致双眼向病灶侧偏斜；优势半球内囊的损害还产生运动性失语。内囊区病因以血管病最为多见。

交叉性瘫痪（crossed hemiplegia）　一侧脑干病损，损害同侧颅神经运动核、颅神经纤维与未交叉的皮质脊髓束，引起病损侧颅神经瘫与对侧偏瘫，称为交叉性瘫痪。面神经核水平以上的一侧脑干病损所引起的交叉性瘫痪，在偏瘫侧合并有中枢性面瘫。在交叉性瘫痪时，下运动神经性颅神经瘫痪能帮助推断脑干病损的水平。交叉性瘫痪的病因很多，包括血管性、肿瘤性、炎症性、脱髓鞘性等。

脊髓半切综合征（Brown－Sequard syndrome）　为脊髓半横切损害表现。其典型症状和体征包括：病灶侧出现皮质脊髓侧束和后索损害的表现，同侧肢体有上或下运动神经元瘫痪，有病理反射。病灶侧水平以下有深感觉及识别觉障碍，因有后索及脊髓小脑束损害，同侧还有共济失调；而病灶对侧则有浅感觉障碍，因为同时损害了从对侧交叉而来的脊髓丘脑束。其病因可为炎症、外伤、肿瘤等。

肌萎缩（muscular atrophy）　横纹肌营养不良导致肌肉体积的缩小、肌纤维的减少或消失，或两者同时存在称为肌萎缩。临床上应与一般消瘦鉴别，前者为局部的，伴肌力减退，后者多为全身普遍现象，肌力一般正常。可有以下几种类型：①神经源性肌萎缩：指下运动神经元及纤维损害时所发生的肌萎缩；前角细胞及脑干运动神经核损害时肌萎缩分布多呈节段性，有肌束颤动，不伴感觉障碍；而周围神经病变引起的肌萎缩常有感觉障碍及腱反射障碍；神经根病变引起节段性肌萎缩；多发性末梢神经引起对称性、远端性肌萎缩。②肌源性肌萎缩：指发生于肌肉疾病所致的肌萎缩，不按神经分布，常为近端骨盆带及肩胛带对称性肌萎缩，无感觉障碍，无肌纤维震颤。肌电图、肌肉活检及血清肌酶谱测定有助于二者鉴别。其他尚有中枢性肌萎缩、废用性肌萎缩及缺血性肌萎缩等。

肌强直（myotonia）　肌强直是一组肌肉疾病的症状。表现为横纹肌在随意运动停止后，受累的肌肉仍继续收缩，不能立即松弛；亦可见于叩击或电刺激肌肉之后。在肌电图上，针电极插入时可见高频放电，波幅及频率先增大后衰减，扬声器发生“轰炸机俯冲”声；寒冷环境中肌强直加剧，温暖时减轻，连续活动时减轻，休息后重新开始活动加重。其发病原因尚不清楚，一般认为与肌细胞膜结构及

运动功能异常有关。苯妥英钠、普鲁卡因胺等可作用于肌细胞膜，通过抑制反复的后放电，可减轻肌强直症状。临床上主要有强直性肌营养不良症、先天性肌强直、先天性副肌强直及症状性肌强直等。另外很多药物亦可引起肌强直。

肌痉挛（muscular spasm） 肌痉挛是指肌肉或肌群持续或间断的不随意收缩，系因脑或脊髓的运动神经元或神经肌肉的异常兴奋所致。某些痉挛可伴肌痛、肌强直或不自主运动。呈断续的节律性肌收缩，间有肌松弛者称阵挛性肌痉挛；持久的肌收缩，则称为强直性肌痉挛。有以下类型：①生理性肌痉挛：于夜间、白天疲劳后多见，在下肢一次伸直性运动后产生小腿或足部肌肉的强烈收缩，不能放松、且伴疼痛。②病理性肌痉挛：常见于电解质紊乱，由于神经肌肉兴奋性增高导致肌痉挛，如低钙、低钠等。亦可有肌张力障碍性痉挛，如痉挛性斜颈，脊髓中间神经元病损性痉挛，如破伤风痉挛。③功能性痉挛：进行精细手部动作者会出现手部及前臂的痉挛称职业性痉挛，如书写痉挛、手工痉挛等。④睑痉挛与面肌痉挛等，原因不明。

书写痉挛（writer's cramp） 是指在书写时由于手肌紧张及运动异常而导致书写功能障碍，不伴其他功能障碍，表现为书写初始手部感到疲劳、腕部痉痛，以后出现强烈而特有的手指痉挛，持笔写字困难，手指、腕部甚至整个上肢均发生痉挛。书写时痉挛发生，不写字时症状消失。它可分为痉挛型、麻痹型及震颤型。但患者持筷子、拿剪刀并不痉挛。此病大多属神经功能紊乱，但也有人认为属锥体外系症状。

面肌痉挛（facial spasm） 也称面肌抽搐或半侧颜面痉挛，为阵发性不规则的半侧面部肌肉的不自主抽动。多在中年以后起病，女性较多，由眼轮匝肌开始逐渐扩展至一侧面部其他肌肉。表现为阵发性不规则的眼轮匝肌及口角抽动，持续数秒至数分钟，也有持续整日而影响日常生活，常因疲倦、精神紧张而加剧，入睡后抽搐停止。病因不明，故也有称原发性面肌抽搐。少数也可因椎－基底动脉系统分支的动脉硬化扩张或动脉瘤压迫、面神经炎后脱髓鞘变性以及桥脑小脑角炎症或肿瘤等所致。诊断不难，一般无神经系统阳性体征。肌电图上显示肌纤维震颤和肌束震颤波，脑电图正常。对病因明确者应治疗其原发病。大多数只能予对症治疗，如镇静剂、抗癫痫药物、理疗、乙醇注射及手术治疗。目前试用减毒的肉毒毒素 A 局部注射治疗，效果很好。

肌束震颤（fasciculation） 肌束震颤是一个运动单位兴奋性增高所引起的肌纤维束不自主收缩，它是细小、快速或蠕动样的颤动，并不足以引起肢体关节运动，但病人在该处有跳动感，在疲劳、叩击或冷刺激后症状更加明显。常见于手肌、舌肌，为脊髓前角细胞及脑干神经核进行性病变的特征性体征。正常人在疲劳或紧张后，也偶可出现肌束震颤，但持续时间短，无病理意义。

肌阵挛（myoclonus） 为肌肉快速、短暂、闪电样、不规则的不随意收缩，与橄榄核、齿状核、结合臂、纹状体及中央被盖束等部位损害有关。典型的肌阵挛是一块肌肉的孤立收缩，或是肌肉的一部分收缩，有时功能协同的多组肌肉同时收缩，而导致肢体的一部分、头或躯干急剧跳动。肌阵挛常主要侵犯四肢近端肌肉，面部较少受侵。可分为：①特发性肌阵挛：主要有家族性肌阵挛、多发性副肌阵挛及舞蹈病。其原因不明。多侵犯四肢近端，睡眠时症状消失。②症状性肌阵挛：见于某些脑炎，变性、遗传、中毒性脑病及某些代谢障碍的疾病；由于广泛的中枢神经系统损害可合并有肌阵挛，如流行性甲型脑炎、亚急性硬化性全脑炎、急性小脑炎、皮质纹状体脊髓变性等疾病均以肌阵挛为其重要特征。③肌阵挛性癫痫。其治疗主要为控制癫痫及肌阵挛。

肌颤搐（myokymia） 是指一群或一块肌肉在静息状态下呈现的缓慢而持续的、不规则的波动状颤动，肉眼可见，睡眠时仍存在。肌电图可见自发性成串放电，多见于大量出汗后盐类丧失、甲状腺功能亢进、尿毒症及慢性消耗性疾病，也可见于慢性多发性神经根神经病。面肌颤搐可能是脑干病损或髓外后颅凹肿瘤、蛛网膜炎等疾病征象之一。少见的神经性肌强直症，又称肌颤搐多汗综合征，除肌颤搐外，尚有多汗、肌强直与肌肉随意收缩后放松缓慢。另外，肌颤搐也见于正常人剧烈运动后、疲劳、精神紧张时，但会自行消失。

抽动（tic）　抽动是一种快速的、重复的、阵挛性不自主的运动。通常侵犯若干肌肉或肌组，最常开始于面部或接近面部，特别是眼及口周围，以后扩展到颈部、肩部、四肢及躯干。可以是局部性抽动，也可以是全身性抽动。常有节律性的间隙，但多为频度不等、没有节律、幅度较大、单调的运动。抽动在精神紧张时加重，睡眠时消失。如抽动－秽语综合征、习惯性抽动等。抽动－秽语综合征多于2～13岁男孩起病，面肌、眼肌及颈肌及上肢迅速、反复不规则的抽动，常发出各种怪声，如喉鸣声、吹口哨声等。大多数患者有秽亵言语。习惯性抽动多见于儿童，常表现为摇头、转颈、怪相等，动作刻板、无目的性，久之而成为习惯。急性脑炎所见抽动，与神经元激惹或锥体外系功能失调有关。

震颤（tremer）　震颤是关节的不自主的、快速的节律性运动，由于主动肌与拮抗肌的交替收缩所致。这种运动可有一定方向，但振幅大小不一，以手部为最常见，其次为颈部、头部。震颤可分为（1）生理性震颤：肉眼不易看到，运动时明显，常见于手部。（2）功能性震颤，一种细小、快速、无规律震颤，多见于手指，与精神因素、焦虑有关。（3）病理性震颤，又可分为：①静止性震颤，震颤见于静止时，活动后震颤减轻或消失，先从手部开始呈“搓丸样动作”，以后扩展至下颌、头部。常见于震颤麻痹，应与老年性震颤相鉴别。②意向性震颤，又称动作性震颤，当肢体动作接近目的物时，震颤加重，静止时震颤消失，常见于小脑齿状核及其通路病变，如多发性硬化等。③体位性震颤，当肢体维持一定体位时而出现的震颤，以上肢及头部为明显。体位性震颤可表现为扑翼样震颤，主要见于肝豆状核变性及肝性脑病、肺性脑病等。小脑病变可出现意向性震颤，但如脑的弥漫性病变时，则可出现体位性震颤，头部、躯干和四肢都可出现震颤。

不安腿综合征（restless leg syndrome）　休息时两小腿深部出现难以忍受的不适感，而槌打、按摩或活动后症状可缓解者，称不安腿综合征。其病因和发病机制均不十分清楚，可能由于某种代谢产物所致。如尿毒症、糖尿病、贫血、慢性肺病等。好发部位以双下肢为主，先发病于一侧，以后再波及另一侧，而上肢较少累及。症状仅出现于休息时，尤以夜间卧床入睡前，下肢深部有难以描述的异常感觉，迫使患者做局部按摩及改变体位始能缓解。女性患者多见，以中老年为主，病程迁延。检查无阳性体征发现。苯二氮䓬类药物有时有效。

偏盲（hemianopia）　视觉纤维自视网膜神经节细节的轴突开始，经过视神经、视交叉、视束、外侧膝状体、视放射而至枕叶皮质。在视交叉中，来自两眼视网膜内（鼻）侧半部的纤维（管外侧或颞侧视野）发生交叉，而来自两眼视网膜外（颞）侧半部的纤维（管内侧或鼻侧视野）并不交叉。因此，交叉后的视束中，含有来自两眼视网膜同向各一半的纤维。视野是眼睛保持固定位置时所能看到的空间范围。视野的半部缺失称偏盲。单眼的偏盲见于同侧视神经的不全损害。两眼的偏盲同在一侧称同向性偏盲，系偏盲对侧的视束受损。而两眼偏盲不在同一侧者称异向性偏盲，常见于视交叉损害。

象限盲（quadrantanopia）　在视交叉中，纤维的排列不规则。来自一侧视网膜内下象限的纤维，在视交叉前部交叉后，先绕到对侧视神经的底侧，然后进入对侧视束，而来自内上象限的纤维，一部分在交叉前先绕到同侧视束的前段。而视束通过外膝状体的轴突组成视放射。象限盲是指1/4视野的缺失。视放射的下部受损引起两眼对侧视野的同向上象限盲，见于颞叶后部肿瘤或血管病，而视放射的上部受损引起两眼对侧视野的同向下象限盲，见于顶叶肿瘤或血管病。

皮质盲（cortical blindness）　两侧视觉皮质的损害可引起双眼失明，但瞳孔对光反射及调节反应存在，无视神经萎缩，称皮质盲。视放射及视觉皮质的损害多由于肿瘤、血管病、外伤、脑炎等引起。视觉皮质中枢包括枕叶矩状裂、枕叶枕极、楔回和舌回。

黄斑回避（macular sparing）　视放射完全损害时引起两眼对侧视野同向偏盲，但偏盲侧对光反射仍存在，同时视野的中心部常保存，称黄斑回避。多见于枕叶肿瘤或血管病。其原理尚未阐明。有人认为可能由于黄斑部视野受双侧支配，也有可能与枕叶上中心视野投射区的广泛分布，血供的重叠（大脑中动脉和大脑后动脉），注视功能的变化或个体差异有关。

侧视麻痹（horizontal gaze palsy） 眼球随意水平运动皮质中枢位于额中回后部，由此发生纤维下行至脑干交叉至对侧，支配对侧桥脑的侧视协同运动中枢，一侧桥脑中枢再支配同侧外直肌，并通过内侧纵束支配对侧内直肌。如两眼同时向一个方向运动受限，则称为侧视麻痹。一侧额中回后部或其下行纤维的刺激性病变，引起两眼向病灶对侧转动；如为损害性病变，则两眼转向病灶一侧，此多见于急性病变，以脑血管病为多见，一般经过数天可恢复。桥脑侧视中枢损害时两眼不能向病灶侧注视，并伴有病侧外展神经及面神经麻痹。桥脑型侧视麻痹无代偿作用，是否能恢复取决于病因。病因为脑干血管性病变、炎症、肿瘤等。

侧视麻痹虽为一侧外直肌与另一侧内直肌不能向同一方向转动，但该内直肌并无麻痹，当两眼作会聚运动时，内直肌仍可内收。

垂直注视麻痹（vertical gaze palsy） 中脑 Darkschewitsch 核为管理两眼垂直运动的下级中枢，此处的炎症、血管性病变及肿瘤会导致垂直注视麻痹。即眼球不能作垂直活动。以松果体肿瘤为多见。垂直注视麻痹可为不能上视或不能下视，也可为上视、下视及提上睑运动全部丧失。垂直注视麻痹伴有瞳孔对光反射消失，称为 Parinaud 综合征。脑炎后震颤麻痹综合征可出现眼球发作性转向上方的动眼危象。

集合注视麻痹（convergence palsy） 正常人两眼由远而近注视物体时，两眼内直肌即同时收缩，眼球向中线聚合，同时瞳孔缩小，称为调节与会聚反应。两眼不能聚合称集合注视麻痹，可因血管病变、肿瘤、炎症等损害中脑的会聚核所致。单纯的会聚麻痹，因会聚核与瞳孔收缩调节核接近，二者常同时受到损害，而使会聚运动与瞳孔收缩一并丧失。集合注视麻痹并非内直肌麻痹，侧视时眼球仍能内收。一眼视力障碍、严重近视、疲劳也会引起集合注视麻痹。

核间性眼肌麻痹（internuclear ophthalmoplegia） 为内侧纵束受损的表现。经典的核间性眼肌麻痹表现为双眼向右注视时，左眼不能内收，双眼向左注视时，右眼不能内收。双眼球在侧视时均能外展，外展位的眼球有眼震，此为两侧损害的表现，也有为一侧性的损害。前核间性眼肌麻痹表现为会聚不能，向侧方注视时眼球不能内收，提示病灶在内侧纵束上段中脑水平；后核间性眼肌麻痹表现为会聚正常，有轻度注视麻痹或外展麻痹，但侧视时不能内收，揭示病灶在内侧纵束偏下段的桥脑水平。多见于脑干炎症、血管病、多发性硬化等。

一个半综合征（one - and - half syndrome） 为同时损害了内侧纵束及桥脑旁正中网状结构，造成了同侧的凝视麻痹及核间性眼肌麻痹，表现为侧视运动中，一侧眼球不能外展及内收，另一侧眼球仅能外展，且有眼震，但会聚功能正常。病因以脑干脑血管病、肿瘤为最多见。

视觉发作（visual seizure） 大脑半球后部发生刺激性病变时引起视觉发作，有时为癫痫的先兆。表现为病灶对侧的视野出现单纯性幻视。枕叶或顶枕叶病变时引起不成形性幻觉，如闪光、亮点、火花，即光与色的幻觉，影像不具体。颞叶和颞枕部病变时则引起成形性幻觉，即在视野范围内出现具体景像、人物等，如果出现视物变大或变小，并伴有自动症时，常为一侧颞叶病变的表现。视物变形即变视症，亦为颞叶病变时的视觉发作症状，视觉滞留见于顶枕叶病变。

旁中央小叶综合征（paracentral lobule syndrome） 中央前回和中央后回向大脑内侧延续，构成旁中央小叶，位于额顶叶内侧面，是管理膀胱及直肠的中枢，其前部是小腿及足部的运动区。旁中央小叶病变产生对侧下肢瘫痪，以足部为主，而膝关节以上肌力多不受损。癫痫发作多从足趾抽搐开始。其病因可因大脑前动脉或其胼缘支闭塞，或矢状窦旁脑膜瘤压迫两侧足部运动区而出现截瘫（脑性截瘫），并伴有排尿、排便障碍，易与脊髓性截瘫混淆，临床上可凭足部瘫痪严重而膝关节以上肌肉不受影响以资鉴别。

体像障碍（body image disturbance） 体像就是自己身体各部位位置在意识中的反映，是通过许多感觉（视觉、皮肤、肌肉、关节、迷路的本体觉等）经过丘脑腹侧核到达缘上回而被感知的。体像障碍就是自体空间失识或人体自身的失认，其临床表现可有真性的或假性的，多为顶叶受损的表现。主要

表现为：①偏瘫失注症。虽有偏瘫，但不关心，似与自己无关。②偏瘫不识症。否认自己有偏瘫，甚至否认瘫痪的肢体是自己的肢体。③幻肢现象。认为瘫痪的肢体已经丢失，或感到多一个或数个肢体。④偏身失存症。感到失去偏身，可伴有或不伴有偏瘫。⑤手指失认症。⑥左右分辨不能症。⑦自体遗忘症。对有或无瘫痪的肢体不能认识或遗忘。⑧躯体妄想痴呆。对有或无瘫痪的肢体发生错觉、幻觉、妄想。

顶叶综合征（parietal lobe syndrome）　顶叶位于枕叶之前，额叶之后，颞叶之上。中央后回接受来自对侧身体的深、浅感觉冲动，为皮质感觉中枢，顶上小叶为实体觉的分析区，缘上回为运用中枢，角回在优势半球为阅读中枢。旁中央小叶还是管理膀胱和直肠的中枢。所以顶叶受损时可以出现感觉障碍：刺激性病变时，对侧有局限性感觉性癫痫发作，破坏性病变时可引起精细感觉如形体觉、两点区别觉及皮肤定位觉丧失。角回损害可出现失读及 Gerstmann 氏综合征。并可出现体像障碍，有自体认识不能及痛觉缺失。另外还可出现视觉障碍、共济失调、运动障碍等。其病因有肿瘤（特别是胶质瘤及转移瘤更多见）、血管病及外伤等。

角回综合征（angular gyrus syndrome）　角回位于顶下小叶，围绕颞上沟的末端。左侧角回皮质受损引起失续，主侧角回的损害引起 Gerstmann 氏综合征，包括手指失认症、左右分辨不能、失写症、失算症等。其病因同顶叶综合征。

红核丘脑综合征（rubral thalamic syndrome）　病变部位在丘脑外侧核群的前半部，多为丘脑穿支动脉闭塞所致。其临床表现有：①小脑性共济失调，为腹外侧核病变，小脑发生的结合臂纤维在此处中断，不能投射到大脑皮层中央前回运动区，使小脑失去了大脑皮层的支配所致。②意向性震颤：发生机制同上。③舞蹈徐动样运动：为腹前核受损所致，多为短暂性。除血管病外，丘脑肿瘤亦可引起红核丘脑综合征，并有丘脑肿瘤的其他症状，如颅内压增高、眼部症状、精神症状、内分泌症状等。

遗忘虚构综合征（Korsakoff syndrome）　大多见于慢性酒精中毒及维生素 B_1 缺乏的病人。本症以严重的近记忆障碍、遗忘、错构、虚构、定向力障碍为基本症状。临床表现为顺行性遗忘、逆行性遗忘、视知觉与解决问题能力缺陷的认知综合障碍。顺行性遗忘主要表现近事记忆障碍，不能学习新的语言及非语言信息。视知觉及解决问题能力缺陷，表现为数学－符号替换作业及在图中找物或其他概念形成测验的成绩明显下降。患者意识清晰，虽然记忆明显障碍，但在日常生活中十分欣快。病理变化主要位于基底节、中央灰质和乳头体附近。严重者可合并 Wernicke 脑病，表现急性谵妄、恶心、眼肌麻痹、抽搐等。主要是由于第三四脑室、中脑导水管周围和乳头体有点状出血。治疗可给予大量 B 族维生素等。戒酒是当务之急。

共济失调（ataxia）　正常的随意运动需要若干组肌肉的协作，当主动肌收缩时，必须有拮抗肌的松弛，固定肌的支持固定和协同肌的收缩才能准确完成一个动作。肌肉间的这种巧妙的配合动作称共济运动。共济运动有赖于完整的深感觉、前庭、小脑和锥体外系的参与，其中小脑起重要作用。上述任何部位的损害所致运动协调作用的障碍称共济失调。共济失调病人在空间和时间上主要表现为辨距不良、动作分解，在语言及书写中亦可发现。可通过指鼻试验、跟－膝－胫试验及轮替动作试验等及活动时步态、闭目难立征等给予确认。

大脑性共济失调（cerebral ataxia）　大脑额、颞、枕叶与小脑半球之间有额桥小脑束和颞枕桥小脑束相联系，故大脑损害可出现大脑性共济失调。额叶或额桥小脑束的病变出现额叶性共济失调。临床表现很像小脑性共济失调。额叶共济失调除了有病变对侧肢体共济失调外，常伴腱反射亢进、病理反射阳性、精神症状和强握反射等症状。顶叶共济失调表现为对侧患肢感觉性共济失调，两侧旁中央小叶后部受损可出现双下肢的感觉性共济失调。颞叶性共济失调可表现为一过性平衡障碍。一般大脑性共济失调不如小脑性共济失调症状明显，很少伴有眼球震颤。

小脑性共济失调（cerebellar ataxia）　共济失调是小脑损害的主要症状。小脑蚓部病变呈躯干性共济失调，在静止站立时躯干平衡不稳，当体位变动时，共济失调明显；小脑半球病变常引起一侧肢体的共

济失调。小脑半球前部的病变以上肢明显，半球后部的病变以下肢明显。小脑病变时可出现辨距不良、动幅过度；轮替动作障碍；也可出现意向性震颤；有书写障碍，字迹笔划不匀，愈写愈大，称为大写症；由于眼外肌共济运动失调而出现粗大的水平眼震；发音时唇、舌、喉肌的共济失调呈现爆发式小脑语言；步态呈醉汉样（酩酊步态）。

前庭迷路性共济失调（vestibular - labyrinthic ataxia） 前庭迷路系统对维持平衡和调节姿势反射起重要作用。前庭损害时，由于失去身体在空间定向的功能，遂产生前庭迷路性共济失调。其特点是动作一开始即不能维持稳定，站立或步行时易向病侧倾斜，摇晃不稳，沿直线行走时更明显，其走行方向呈星状线路。头位改变对其有一定影响，四肢共济运动大多正常。此外，常伴有眩晕及眼球震颤。这种共济失调可由视觉纠正，即闭眼时症状加重，睁眼时症状减轻。病变急、近内耳迷路，共济失调症状愈明显。因前庭迷路位于内耳，和听觉器官很接近，如果同时伴有耳鸣和听力减退，诊断就更容易。

深感觉障碍性共济失调（deep sensory ataxia） 由于深感觉的障碍破坏了运动的反馈机制，使病人不能辨别肢体的位置和运动方向，并丧失重要的反射冲动，因而产生感觉障碍性共济失调。见于周围神经、后根、脊髓后索、内侧丘束、丘脑顶叶皮层的病变，其中以胸段脊髓后索损害症状最明显。检查可发现，病人深感觉障碍明显，站立不稳，迈步不知远近，举足过高，步基宽大，闭目及在黑暗处前行更加不稳。临床检查有音叉震动觉及关节位置觉缺失；指鼻试验及跟胫膝试验障碍。这种共济失调可为视觉所纠正。肌张力与腱反射均减退。脑干病变损及内侧丘束可产生对侧肢体深感觉障碍，也可引起共济失调。

中脑腹侧部综合征（Weber syndrome） 又称大脑脚底综合征。为一侧中脑脚底病变损害动眼神经和锥体束，引起同侧动眼神经麻痹及对侧肢体偏瘫。常见于后交通动脉瘤及钩回疝的压迫，也可由局部肿瘤、炎症及外伤引起。

中脑背侧综合征（dorsal midbrain syndrome） 一侧中脑背侧部病变主要损害动眼神经的髓内纤维、红核及其周围结构。根据病变范围及临床表现，又可分为以下两个综合征：①Claude 综合征。红核区病变累及大脑导水管处，伴有小脑结合臂纤维的损害，可引起同侧动眼神经麻痹及对侧肢体的小脑性共济失调。②Benedikt 综合征。红核区病变波及黑质，引起同侧动眼神经麻痹和对侧震颤，舞蹈或手足徐动样不自主运动。此外，中脑背侧病变还可累及内侧丘系和脊髓丘脑束，而合并对侧偏身深、浅感觉障碍。本综合征常见于局部血管病，也可见肿瘤及外伤。

中脑顶盖综合征（Parinaud syndrome） 又称为四叠体上丘综合征。双眼垂直协同运动的皮质下中枢在上丘的顶盖区和 Darkschewitsch 核。该区病变引起垂直协同麻痹，多表现为上视麻痹型。有时伴有会聚麻痹及瞳孔对光反应消失，称 Parinaud 综合征，多见于松果体和四叠体区肿瘤。其他如下视麻痹型和上、下注视麻痹型罕见。

桥脑外侧部综合征（Millard - Gubler syndrome） 又称为桥脑腹外侧综合征。系桥脑腹外侧病变。如血管病、肿瘤、炎症等累及一侧外展神经、面神经及锥体束而引起同侧外展神经和面神经麻痹与对侧偏瘫。

桥脑内侧部综合征（Foville syndrome） 又称为桥脑旁正中综合征。本综合征的受累结构除外展神经核和腹侧锥体束外，还累及背侧近中线的内侧纵束、内侧丘系及网状结构中的桥脑侧视中枢。其一侧病变主要引起病灶同侧的侧视麻痹（双眼向对侧偏斜）和对侧偏瘫以及对侧肢体深感觉障碍。该综合征多见于血管性病变。

桥脑被盖部综合征（Raymond - cestan syndrome） 主要累及的结构及表现：病灶同侧小脑性共济失调（桥臂），同侧的侧视麻痹（侧视中枢），对侧肢体深感觉障碍（内侧丘系），交叉性浅感觉障碍（三叉神经脊髓束和脊髓丘脑束）；若病变在外展神经核和面神经核水平，则伴有同侧外展神经和面神经麻痹。其病因有血管病及肿瘤。本综合征比较少见。

延髓背外侧综合征（Wallenberg syndrome） 又称为小脑后下动脉综合征。本综合征几乎均由血管性病变引起，见于椎动脉或小脑后下动脉血栓形成。根据其受累结构，可出现以下临床表现。①疑核或舌咽神经、迷走神经受损，引起同侧软腭和声带麻

痹；②三叉神经脊束核受损，引起同侧面部痛觉和温度觉障碍，且呈核性分布；③脊髓丘脑束受损，产生对侧躯体痛觉和温度觉障碍。④绳状体或脊髓小脑束受损，产生同侧的小脑性共济失调。⑤前庭神经下核或下行根受损，产生眩晕、呕吐、眼球震颤。⑥网状结构内交感神经下行纤维受损，引起同侧 Horner 综合征。

延髓腹内侧综合征（medial medullary syndrome） 病变位于橄榄体水平的延髓腹内侧，相当于旁正中动脉供血区。舌下神经和锥体束受损，产生同侧舌下神经麻痹和对侧偏瘫。如病变向对侧扩展，则造成双侧锥体束损害。如病变向背侧扩展到内侧丘系，则对侧躯体有深感觉障碍。病因主要为脑血管病。

延髓背侧综合征（tegmentum of medulla syndrome） 病变位于延髓背侧近第四脑室底部，主要损害舌咽、迷走和舌下神经的脑神经核，故产生这些脑神经的麻痹。该区常累及脊髓丘脑束，产生对侧躯体痛觉和温度觉障碍。该综合征见于肿瘤或局部血管病（短旋动脉）。

额叶底部综合征（Foster－kennedy syndrome） 病变位于颅前窝，多为占位性病变，如嗅沟脑膜瘤、额叶底部肿瘤等。由于嗅神经和视神经受压，导致病侧嗅觉缺失和原发性视神经萎缩，占位性病变引起颅内压增高造成对侧视乳头水肿，这些构成本综合征的特殊表现。此外，颅前窝肿瘤常有额叶受损的症状，如欣快、行为紊乱、遗忘等。

视交叉综合征（optic chiasma syndrome） 视交叉上方为第三脑室底部、下方为蝶鞍，其损害多为邻近结构的病变压迫引起。视交叉损害时产生的特征性视野缺损称为视交叉综合征。视交叉体部中心的压迫性损害最典型的视野改变为双颞侧偏盲；若压迫来自上方（如颅咽管瘤），先引起双颞下象限盲；若压迫来自下方（如垂体瘤），则先引起双颞上象限盲。

眶上裂综合征（superior orbital fissural syndrome/rochon－duvigneaud syndrome） 由于动眼、滑车、外展神经及三叉神经第一支均穿过眶上裂，故眶上裂病变时出现全部眼肌麻痹，三叉神经第一支的损害引起该支分布区的疼痛、感觉障碍和角膜反射消失。因动眼神经进入眶上裂时分为上、下两支，分别支配上直肌、提上睑肌及内直、下直与下斜肌，故有时其眼肌麻痹为部分性。此外，眶静脉的回流障碍时可有眼球突出，与三叉神经第一支伴行的眼交感纤维受损可出现 Horner 征。

眶尖综合征（orbital apex syndrome/Rollef syndrome） 眶尖位于眶上裂内侧，眶尖损害可有全部眶上裂综合征的表现，但眼球突出相对明显，有时伴有结合膜水肿或视乳头水肿，为眼静脉回流障碍所致。眶尖综合征与眶上裂综合征的主要区别是：眶尖病变易损害视神经，出现视力障碍、瞳孔及视野改变。眶尖与眶上裂的病因大致相同，常见于局部外伤骨折、炎症、肿瘤等。

海绵窦综合征（cavernous sinus syndrome） 动眼、滑车、外展神经及三叉神经第一支、第二支，在海绵窦外侧壁内通过，海绵窦前方又与眶、眼静脉相通。海绵窦及其邻近的病变，会引起动眼、滑车、外展神经及三叉神经第一支受累，如病变向后侵犯可累及三叉神经第二支，此外尚有同侧海绵窦阻塞症状，即眼球突出、眼睑及结膜充血、水肿，视网膜出血、视乳头水肿等。临床上以海绵窦炎性血栓形成为最常见，头面部的感染灶可经眼静脉侵犯海绵窦，并可由一侧海绵窦扩展至对侧，引起双侧症状。外伤性海绵窦动静脉瘘、海绵窦内颈内动脉瘤也可引起海绵窦综合征，并有搏动性突眼、血管杂音。海绵窦外侧壁肿瘤可缓慢地引起本综合征。本征与眶上裂综合征相似，但海绵窦阻塞症状为本综合征所特有，另外有全身感染症状。

痛性眼肌麻痹（painful ophthalmoplegia） 本综合征是海绵窦、眶上裂或眶尖部等多种病理过程的共同表现。多见于海绵窦区局限性硬脑膜炎和颈内动脉外膜炎。病人常有上呼吸道感染的前驱症状或鼻窦炎等炎性病灶，表现为一侧眶区疼痛和眼外肌麻痹，系动眼、滑车、外展神经及三叉神经第一支、第二支损害所致。有时亦合并视神经和眼交感纤维的受累。本症激素治疗有效。其症状可持续数天至数周，有时也可自行缓解。

三叉神经节旁综合征（Raeder syndrome） 半月神经节附近的病变累及半月神经节和颈动脉周围交感丛。临床表现以三叉神经痛为主，同时也可有三叉神经受损的面部麻木、感觉减退及角膜反射消失，有时运动支受累出现咀嚼无力。同侧眼交感神经受累出现 Horner 征，也可伴有鞍旁的动眼、滑车、外展神经受累，而与海绵窦综合征相似。病因大多为颅内肿痛。

岩尖综合征（Gradenigo syndrome） 外展神经和三叉神经第一支在颞骨岩部尖端前行，该部位的病变会引起三叉神经第一支分布区的疼痛和感觉障碍及外展神经麻痹，称岩尖综合征。有时病变波及三叉神经压迹处或累及半月神经节，则有三叉神经多支受累的表现，但三叉神经运动支很少受损。本综合征多因中耳炎或乳突炎继发颞骨岩部炎症所引起，亦可见于局部肿瘤或中颅窝骨折。

小脑桥脑角综合征（pontocerebellar angle syndrome） 小脑桥脑角病变主要累及桥脑侧方的颅神经，同时有脑干和小脑受损。由于小脑桥脑角外病变以听神经瘤为多见，故听神经受损发生率高，不仅有耳蜗症状，还常有前庭神经受损表现，同时三叉神经和面神经亦可累及。病变若向后方扩展，还可波及后组颅神经。小脑和脑干受累出现对侧锥体束征及同侧小脑性共济失调。其病因除听神经瘤外，还可见于脑膜瘤、胆脂瘤及蛛网膜炎等。

颈静脉孔综合征（jugular foramen syndrome） 也称 Vernet 综合征。舌咽、迷走及副神经由颈静脉孔内通过，该区病变引起这些颅神经的损害称为颈静脉孔综合征。若病变范围较大，波及枕骨髁周围，也可同时有舌下神经受损。其病因多为颅内、外的原发性或转移性肿瘤，颅底脑膜炎，颅底骨折，颈静脉体瘤等。

后咽间隙综合征（Villaret syndrome） 后组颅神经舌咽、迷走、副神经、舌下神经在颅外同时受累，并合并颈交感神经干的损害，出现 Horner 征，称为后咽间隙综合征。病因常与颈静脉孔综合征相同，多为颅底肿瘤的蔓延、颅底骨折、颅底脑膜炎及咽后或咽旁间隙感染等。也称腮腺后凹综合征。

半侧颅底综合征（Garcin syndrome） 本综合征系整个半侧颅底的病变导致单侧几乎全颅神经的损害所引起，主要见于颅底脑膜瘤、鼻咽癌的颅底蔓延、颅底脑膜炎等。一侧颅神经损害可有先或后，完全性或不全性之分。最初受累的颅神经与病变的起始部位有关。在所有颅神经中，以动眼、滑车、三叉及外展神经损害较早出现为多。本综合征的特点是：单侧颅神经的广泛受累；无肢体运动和感觉障碍等脑或脑干损害的体征；无明显颅内压增高。也有称脑神经半侧麻痹综合征。

枕骨大孔综合征（foramen magnum syndrome） 常由于枕骨大孔区附近的肿瘤，环枕部先天性畸形引起。主要症状有：①颈神经根及脑膜刺激征；②延髓和颈髓首端损害的症状，包括锥体束征、肢体瘫痪、括约肌功能障碍、呼吸肌功能障碍等；③后组颅神经损害症状，有舌咽、迷走、副神经及舌下神经麻痹，有时可累及到三叉神经；④小脑损害症状。怀疑此综合征时，可做 X 线开口相，头颅 MRI，以了解有无颅底环枕部先天性畸形，腰椎穿刺宜慎做，以免引起脑疝。要避免头颈部剧烈运动。

动眼神经麻痹（ocular nerve palsy） 动眼神经核位于中脑四叠体上丘水平的导水管周围腹侧灰质中，由核发生的纤维向腹侧穿过，在大脑脚的内侧方，小脑上动脉与大脑后动脉之间离开脑干，行走于海绵窦外上角，经眶上裂分为两支进入眼眶，上支供应提上睑肌和上直肌，下支供应内直肌、下直肌、下斜肌、瞳孔括约肌和睫状肌。所以动眼神经麻痹时可出现：上睑下垂、眼球外斜、瞳孔扩大、对光反应及调节反应消失。因眼睑下垂，故复视被掩盖。患眼外斜是因内直肌瘫痪、外直肌失去拮抗，患者不能使眼球向上、向下、向内运动。瞳孔扩大是因缩瞳纤维麻痹所致。病因包括动脉瘤，尤其是大脑后动脉、小脑上动脉、后交通动脉的动脉瘤为最常见，其他如肿瘤压迫、外伤、感染、糖尿病等均可引起。动眼神经麻痹可单独出现，亦可合并其他管理眼动神经麻痹。

下部红核综合征（Claude syndrome） 参见中脑背侧综合征。

红核综合征（Benedikt syndrome） 参见中脑背侧综合征。

Tolosa - Hunt 综合征 (Tolosa - Hunt syndrome) 参见痛性眼肌麻痹词条。

嗅觉丧失 (loss of smell) 嗅觉属嗅神经的功能。嗅神经是由嗅觉上皮穿过筛板至嗅球的神经纤维。嗅觉丧失可以由下列病变引起：①嗅神经病变：在上呼吸道感染、感冒、鼻炎等疾患时可引起鼻部粘膜发炎、鼻腔阻塞或嗅神经末端发炎，产生嗅觉缺失，一般呈双侧性，而且鼻腔有黏膜充血、水肿致阻塞等改变。②嗅神经干（嗅球和嗅束）损害：前颅窝颅底骨折、脑膜炎、嗅沟或蝶骨嵴脑膜瘤、垂体瘤、额叶胶质瘤等均可压迫嗅神经干而引起该侧嗅觉丧失。鞍旁及垂体肿瘤可出现一侧或双侧嗅觉缺失。③嗅觉中枢病变：钩回、海马、杏仁核和颞叶内侧部分及其邻近结构的刺激病变、炎症、肿瘤、外伤等可引起钩回发作。一侧嗅放射或嗅觉皮质破坏病变，一般不引起嗅觉丧失，这是因为嗅神经和两侧大脑皮质嗅觉中枢均有联系之故，但可引起嗅觉减退。

味觉缺失 (loss of taste) 舌前 2/3 味觉通过中间神经的鼓旁神经传导，舌后 1/3 味觉则通过舌咽神经传导，两神经分别传至延髓的孤束核，由孤束核发出的纤维交叉至对侧，终止于丘脑腹后内侧核，换神经元后至皮质味觉中枢。一侧味觉丧失可见于下列部位损害：①第Ⅶ及第Ⅸ对颅神经的一侧周围性病变。②单侧延髓病变，可伴有霍纳氏综合征。③丘脑局限性病变。④个别病人可由于颞叶内侧面前部病变（多数为肿瘤）。

原发性视神经萎缩 (primary optic atrophy) 原发性视神经萎缩是由于视神经、视交叉或视束因不同病因而阻断其传导时引起。原发性视神经萎缩代表下行性退变现象。其主要症状为视力减退，视乳头颜色苍白而边缘清楚。病因由于视神经中毒、变性或受压，例如急性球后视神经炎、梅毒、甲醇、砷、奎宁等中毒、神经系统遗传变性疾病、肿瘤、其他如代谢性疾病（恶性贫血、慢性肾上腺皮质功能减退、糖尿病等）、外伤、血管疾病（中心动脉血栓形成或栓塞）、眼球和眼眶病变等。

遗传性视神经萎缩 (hereditary optic neuropathy, Leber disease) 遗传性视神经萎缩（Leber disease）是通过母系遗传的家族遗传性疾病。主要发生在男性青年，急性或亚急性起病，常一眼先发病，也有双眼同时发病者。视力迅速减退，多数留有永久性视力障碍，但很少有完全失明。合并神经系统症状有头痛、眼球震颤、运动失调、癫痫等。分子遗传学的研究认为 Leber 病为线粒体 DNA 点突变，位置在 11778。诊断方面应与其他视神经病变鉴别，如多发性硬化等。目前当无特效治疗方法。

家族性黑矇性痴呆 (amaurotic family idiocy) 又名神经节苷脂沉积病或大脑黄斑变性。临床表现为早期起病的进行性智能减退、失明和瘫痪。90% 的病者为犹太人。婴儿出生时正常，4～6 个月逐步起病，最早症状为听觉过敏，以后进行性智能减退、淡漠、失明和瘫痪，有时癫痫发作，90% 以上视网膜黄斑区有樱桃红色点，至 2～3 岁时已达终末期，常因合并感染如肺炎而死亡。由于氨基乙糖酶缺乏而引起 GM_2 在神经细胞内沉积者为婴儿型家族性黑矇性痴呆。以大脑皮层、丘脑损害为严重。以酸性 β - 半乳糖苷酶原发性缺乏而引起 GM_1 在神经细胞内沉积者为婴儿后期型家族性黑矇性痴呆，主要为小脑受损，脊髓、周围神经脱髓改变，视网膜以黄斑区为突出。在有犹太族背景的具有樱桃红色点的婴儿型其 α 区位突变比正常人群高出 10 倍。经典的 Tay - sachs 病的种族凝集可以用此来解释，其遗传物质包含 α 区位突变。

视乳头水肿 (papilledema) 视乳头水肿最主要的原因为颅内压增高。当颅内压增高时，高压传至视神经周围的蛛网膜下腔，使其压力亦增高，结果压迫在视神经处的蛛网膜下腔内通过的视网膜中心静脉，妨碍其血液回流，从而发生视乳头水肿。

症状：早期视力障碍较轻，晚期可有视力障碍。生理盲点扩大，周边视野向心性缩小。眼底改变：①视乳头充血，颜色变红。②视乳头边缘模糊。③视乳头生理凹陷消失和视乳头隆起。④静脉充盈和搏功消失。主要病因：颅内占位性病变如肿瘤、脓肿、颅内出血、颅脑损伤、颅内感染（脑炎、脑膜炎）、颅内静脉窦血栓形成、良性颅内压高等，另外由非神经系统疾病如屈光不正、缺铁性贫血、中毒代谢疾病或眼球眼眶疾病也可以引起视乳头水肿。

治疗：针对病因治疗，减压开颅手术使颅内压减低后多数视力有所好转。

瞳孔对光反射（pupillary reflex） 用光照射一眼时，两侧瞳孔同时收缩。在光照的同侧瞳孔收缩称为直接对光反射，另一侧未感觉瞳孔也同时收缩为间接对光反射。

光反射径路：传入神经为视神经，在到达前四叠体区后即与 edinger－Westphal 核发生接触；传出神经为动眼神经中的副交感纤维，终于瞳孔环状肌。光反射消失：可由光反射弧的传入（第Ⅱ颅神经）、传出（第Ⅲ颅神经）或中脑反射中枢的病变引起。

视神经损害引起同侧的直接光反射和对侧的间接光反射消失。动眼神经损害（副交感神经）引起同侧的直接和间接光反射消失。

瞳孔调节反射（辐辏反射）（accommodation reflex） 瞳孔调节反射包括：从远处遥望而移注近物时两侧内直肌收缩使两眼球内收、聚合；睫状肌收缩发生晶体调节使瞳孔收缩。

调节反射通路：传入神经为视神经之视纤维，到达枕叶视区；传出神经起自枕视区达 edinger－Westphal 二核及动眼神经核之一部分，然后经由动眼神经和其副交感纤维而终于相应的睫状肌、括约肌。离枕叶皮层的神经中尚有到达内侧纵束者以完成眼球的辐辏反射。

调节反射的完成有赖于调节反射通路的完整，调节反射消失多数由于检查技术不正确，但可见于脑干病变或震颤麻痹综合征等。

阿－罗瞳孔（Argyll－Robertson pupil） 瞳孔对光反射消失而会聚调节反应存在称为阿－罗瞳孔。瞳孔一般较小，边缘不整齐，形态可不圆，瞳孔直接及间接对光反射消失，而瞳孔的会聚调节反应存在。瞳孔改变多为双侧性，偶可为一侧性，瞳孔对光反射呈持续固定消失。病因：一般认为系中脑顶盖前区与瞳孔收缩调节核之间的对光反射通路的传入纤维损害所致，绝大部分见于神经梅毒，其中 75% 脊髓痨患者有阿－罗瞳孔，其次为麻痹性痴呆、梅毒性脑膜炎、梅毒性动脉内膜炎等，另外在四叠体病变、嗜睡性脑炎、进行性间质性神经炎、眼带状疱疹和颅脑外伤等疾病亦可出现阿－罗瞳孔。

强直性瞳孔（adie pupil） 约 80% 的病例为一侧性，病侧瞳孔较健侧大，一般检查时瞳孔对光反射与瞳孔会聚调节反应似乎消失，但仔细检查时则发现并非真正完全消失，其直接间接对光反射可以迟钝、缓慢或消失。在滴乙酰胆碱类药物（如乙酰甲胆碱）后正常瞳孔无反应而强直性瞳孔则有明显的收缩。强直性瞳孔多见于 20～30 岁女性患者，常伴有下肢腱反射消失，以双跟腱反射消失为常见，其次为膝反射。上肢腱反射消失者较少，且必先有下肢腱反射消失。病因未明，但其瞳孔括约肌对乙酰胆碱特别敏感故认为可能由于副交感神经节后纤维或睫状神经节病变所致。由于强直性瞳孔无自觉症状，病程亦不发展，亦无严重后果，故无需特殊治疗。

眼球震颤（nystagmus） 眼球震颤是一种眼球的姿势异常，即眼球在固定点发生不自主的来回往返运动，可分自发性和诱发性两种眼球震颤。前者是指在通常未给任何刺激情况下出现的眼球震颤，后者是指对前庭感受器给予一定的物理刺激所引起的眼球震颤。自发性眼球震颤原因分别由眼部疾病和前庭系统及其中枢经路的疾病引起。可分水平、垂直、旋转性眼球震颤。常见病因：①有缺陷的或不正常的视网膜冲动。②不正常的迷路冲动。③脊髓损害。④中央通路损害如脑干、小脑病变。⑤眼肌无力引起。⑥先天性和家族性眼球震颤。

前庭周围性眼球震颤（vestibular nystagmus，peripheral type） 系指内耳或前庭神经病变引起的眼球震颤，多为水平性，慢相向病侧，持续时间较短（一般不超过 3 周），多呈发作性。伴有明显的眩晕，且与眼球震颤程度一致，闭目后并不减轻。躯体常向眼震之慢相方向倾倒，眼震和倾倒的方向均可因头位改变而改变，常伴有听力障碍。常见于全身性疾病时的前庭障碍如中毒、感染、代谢性疾病，内耳眩晕病（梅尼埃病），迷路炎，良性发作性位置性眩晕，前庭神经元炎等。

前庭中枢性眼球震颤（vestibalar nystagmus，central type） 系指前庭神经核或其中枢通路病变引起的眼球震颤，方向不一，可为水平、旋转、垂直、斜向，但垂直性眼震为前庭中枢性病变的特征。持续时间较长，不一定伴有明显眩晕，且眩晕与眼震程度不一致，倾倒方向与眼震方向无肯定关系，可无听力障碍。病变多数累及脑干（延髓、桥脑之前庭神经核或其中枢通路）或小脑（包括肿瘤、炎症、

血管病或变性疾病)。

眼源性眼球震颤(ocular nystagmus)　由于眼部疾病引起的眼球震颤称为眼源性眼球震颤，又称假性眼球震颤。可由于视敏度下降、视力障碍(如黄斑疾病、严重屈光异常或间质混浊所致的先天性弱视、或幼年时视力即已明显障碍)引起；亦可见于矿工等长期在暗处工作的人员，即所谓“职业性眼球震颤”。这种假性眼球震颤特点：大多数为水平性摆动样震颤，快、慢相区别不明显，节律不规则，持续时间长，亦可为永久性，不伴旋转性眩晕，但可觉外界环境来回摆动，闭眼后症状即消失。无听力障碍，亦无自发性倾倒。

复视(diplopia)　当眼外肌麻痹时，一个眼球向某一方向的动作缺失或受限，双眼注视时目的物的映象不能同时投射到双侧黄斑区而出现重影，称为复视。

由于视网膜和枕叶皮层间有固定的空间定位关系，不对称的视网膜视觉刺激在皮层上引起两个映象的冲动不能融合，其中来自一侧黄斑区者为目的物的真象，处于外围的映象是假象。除内、外直肌外，眼外肌的功能并非单纯直线作用，假象和真象间也时常偏斜、成角。单一或数个眼外肌麻痹，表现斜视、复视者提示神经或肌肉疾患，病变可能在神经核(核性瘫痪)或其周围纤维(核下型瘫痪)。如为眼球协调运动障碍其病变在大脑随意动眼中枢、桥脑侧视中枢、枕叶注视中枢及其联系纤维或内侧纵束等部位。

动眼危象(oculomotor crises)　是一种发作性两眼向上窜动的不自主眼肌痉挛，持续数秒至数小时。少数可出现调节辐辏障碍，垂直性(向上向下)凝视麻痹，也有伴瞳孔的扩大和固定，颈后屈，强迫性奔跑，幻觉和其他精神紊乱等。多见于脑炎后震颤麻痹的晚期，药物中毒，也可独自发生或发生于肿瘤或脊髓痨的病程中。此种紊乱可能由于眼核上性损害。

角膜反射(corneal reflex)　用一小束棉花纤维轻触角膜作为刺激，两眼即同时有迅速的关闭反应。此反射的传入途径为三叉神经的第一枝；其中央途径为联系三叉神经的脊束核和两个面神经核之间的纤维；其传出途径为通过两侧面神经以达于两侧的眼轮匝肌。损害第Ⅴ神经或它的脊束核，即切断了传入通路，在刺激同侧的角膜时，两眼均失去反应。损害第Ⅶ神经核或它的纤维，即切断了传出纤维，仅失去同侧反应，而对侧眼的反应依然存在。角膜反射消失常为第Ⅴ颅神经损害的早期体征。除反射弧损伤外，角膜反射消失亦常见于深度昏迷状态。定位在桥脑。

下颌反射(jaw reflex)　轻微张口叩击颏部时，两侧的下颌骨提升肌同时收缩。传入和传出途径都是通过三叉神经。这是一个伸张反射。当两侧锥体束受损时，下颌反射亢进，定位在桥脑。

咽反射(pharyngeal reflex)　用物轻触咽后壁，出现咽收缩，软腭上举和恶心呕吐反应。传入纤维为吞咽神经，传出纤维为迷走神经。如咽部病变失去感觉或迷走神经受损害后，咽反射也就消失。如果一侧迷走神经麻痹，反应只限于咽的另一侧。节段定位在延髓。

传导性耳聋(conduction deafness)　系因外耳道、中耳腔的病变致音波传导发生障碍，产生听力减退(耳蜗及神经通路正常)。其主要特点为常有耳病史(如有耳痛、耳流脓史)。外耳检查可有耵聍阻塞、鼓膜穿孔、鼓膜内陷等。听力障碍主要为低音，因此低沉、粗浊的声音不能听到，而对尖锐之声音尚能听到；气导骨导比较，骨导大于气导(Rinne 试验阴性)；双耳骨导比较(Weber 试验)则偏后病侧，前庭功能正常。

神经性耳聋(nerve deafness)　听神经(螺旋神经节及耳蜗神经)病变产生的听力障碍称为神经性耳聋。其特点为高音频率听力首先受影响，然后渐向中、低音频率扩展。气导仍然大于骨导，但均缩短，双耳骨导比较试验(Weber)偏向健侧。对语言的审别率常低于正常，并常与听力不相符合，即纯音听力尚属正常或仅轻度减退时，语言审别率已显著下降，常见于听神经肿瘤、老年性耳聋、感染中毒性疾病等。

中枢性耳聋(central deafness)　凡病变位于脑干或大脑，累及耳蜗核及其中枢通路与听觉皮层中枢所产

生的听觉损害称中枢性耳聋。分为脑干型和皮质型。

脑干型：病变位于桥脑、延髓，影响耳蜗神经核可产生病变同侧耳聋，但不严重。如病变损害一侧耳蜗神经又累及对侧交叉纤维则可发生两侧耳聋。脑干较高水平如被盖、中脑间脑交界区及中脑下丘水平的病变（胶质瘤、松果体瘤等）亦可引起耳聋。

皮层型：由于每侧耳蜗神经核的纤维皆传导至两侧颞叶（主要为对侧）的皮质听觉中枢，因此一侧皮质听觉中枢或传导通路的损害，有时可产生对侧或两侧的暂时性听觉减退。颞叶切除后还可以发生不完全耳聋，而且对声音的距离、性质难以辨别。在某些不很严重的弥漫性病变，如老年性退行性病变时，患者能理解简单缓慢的语言，但不能理解复杂、较快的语言。

浅感觉（superficial sensation） 浅感觉是指皮肤及黏膜的痛觉、温度觉及触觉三种感觉。痛温觉传导通路：皮肤感受器经脊神经后根行达脊髓$\xrightarrow{\text{交叉后为}}$脊髓视丘束→脑干→脑丘→大脑皮层感觉区。触觉传导主要通路：皮肤感受器经脊神经后根到脊髓后索（楔束、薄束）→脑干→丘脑→大脑皮层感觉区。

浅感觉减退或消失：为周围或中枢神经不同程度的毁坏症状。浅感觉过敏：为周围或中枢神经的刺激症状，多为灼性痛、针刺痛，多见于周围神经、神经根病变。感觉异常：麻木、蚁走感等为周围或中枢神经不全毁坏症状。压痛：可以增强也可以消失，如腓肠肌压痛见于周围神经炎。

深感觉（deep sensation） 深感觉是指起源于身体深部组织（主要为肌肉、韧带、肌腱、骨骼及关节）的感觉，包括关节觉、震动觉和深部痛觉三种，又称本体感觉。传导通路：关节、肌腱等感受器$\xrightarrow{\text{通过周围神经、脊神经及后根}}$脊髓后索$\xrightarrow{\text{上行（薄束、楔束）}}$延髓下部（薄束核、楔束核）$\xrightarrow{\text{交叉}}$内侧丘系→丘脑→内囊→大脑皮层感觉区。脊髓后束损害时，下肢震动觉丧失较上肢早（震动觉可随年老而进行性丧失）。深部痛觉是指机体深部组织所感到的疼痛，可用挤捏肌肉或肌腱方法检查，周围神经炎、肌炎病人肌肉肌腱压痛增加，脊髓痨病人跟腱压痛消失。因关节位置觉障碍引起的共济失调称为感觉性共济失调。

复合感觉（皮层感觉）（cortical sensation） 复合感觉是指利用浅、深感觉进行辨认的感觉，需要大脑皮层（顶叶）的综合、分析、统一和判断，又称皮层感觉。

包括皮肤定位觉，两点辨别觉，实体觉，图形觉和对点单感觉（又称感觉忽略或感觉懈怠）。后者指身体两侧对称部位同时受刺激时的感觉，在顶叶病变时对侧躯体无感觉。皮层感觉属于顶叶的功能，它的完成有赖于周围感觉，特别是触觉和本体觉的完整。

分离性感觉障碍（sensory dissociation） 由于触觉在脊髓中有两条传导通路，一部分行径与脊髓丘脑侧束相同；另一部分进入脊髓的后束上行，行径与深感觉的传导通路完全相同。位于中央管附近前连合处的髓内病变因仅损害两侧脊髓丘脑束交叉的纤维，而未损害后束，故产生节段性痛觉。温度觉丧失而触觉仍保留，称为分离性感觉障碍。多见于脊髓中央管周围病损如空洞、出血、肿瘤等。

另外在脊髓痨、维生素 B_{12} 缺乏症、桥脑、延髓病损时深感觉发生障碍而痛、温觉相对健全，这是因为脊髓后根、后索及传导深感觉的内侧丘系病变，而传导痛、温觉的脊髓丘脑束并无损害之故。

肌力（muscle power） 肌力是指肌肉收缩的力量。可观察肢体活动是否有力，两侧是否对称，运动幅度及抵抗检查者所给予的阻力等。检查四肢肌力包括颈伸、屈肌，三角肌，肱二、三头肌，前臂屈肌，腕的伸、屈肌，手指屈肌（握力），股屈及内收肌，膝的伸、屈肌及踝的伸、屈肌等。肌力按6级记录：

0级：完全瘫痪。

Ⅰ级：可见肌肉轻微收缩而无肢体运动。

Ⅱ级：肢体能在床上移动，但不能抬起。

Ⅲ级：肢体能抬离床面。

Ⅳ级：能作抵抗阻力的运动。

Ⅴ级：正常肌力。

锥体束及周围运动神经受损时肌肉失去随意收缩的能力称为瘫痪，部分保留时引起力弱称为轻瘫，一侧上下肢瘫称为偏瘫，两侧瘫为四肢瘫，双下肢瘫为截瘫。

肌张力增高（increased muscle tone） 肌张力是指在休止安静情况下肌肉的紧张度，检查时可扪触肌

肉的硬度体会肌肉的紧张度，施被动运动了解其阻力及活动范围。肌张力增高时，触摸肌肉较坚硬，被动运动时阻力增大，关节活动范围较小。锥体束损害时所致的肌张力增强，称为痉挛性肌张力增高，被动运动开始时阻力大，终了时减弱称为折刀样肌张力增高，尤以上肢的屈肌、旋前肌和下肢的伸肌较明显。锥体外系损害所致的肌张力增高称为强直性肌张力增高，由于屈肌和伸肌的肌张力呈平均的增高，被动运动时所呈的阻力是均匀的，犹如铅管，亦称为铅管样强直。在震颤麻痹病人由于伴有震颤，在强直性增高的基础上出现齿轮顿挫样表现，称为齿轮样强直。

肌张力减低（decreased muscle tone）　肌张力减低时，硬度及阻力降低，关节活动的范围增大，有时呈过度屈伸现象。肌张力减低见于下运动神经元性损害、肌病、小脑疾患及舞蹈症。脑及脊髓骤然发生的严重损害引起瘫痪时，在急性期肌张力也减低。肌张力减低还可见于本体觉受损时，如脊髓痨。

共济运动（coordinated movement）　一个动作的完成必须有主动肌、对抗肌、协同肌及固定肌等4组肌肉的共同协调，它是通过小脑、前庭系统、深感觉、锥体外系等参与，以调节运动的协调和平衡，这些结构发生的病变而使运动缺乏正确性，称为共济失调。

共济运动的检查：①平衡性共济运动检查包括站立的姿势，起坐及弯身动作，行走姿势（步态）等。②非平衡性共济失调：指鼻试验，快复轮替动作，肌回缩试验（反击试验），指误试验，跟膝胫试验，闭目难立征（Romberg征）等检查。

闭目难立征（Romberg sign）　闭目难立征是检查病人有无平衡障碍的一种常用检查方法。嘱患者两侧足跟足尖相并站立，先睁眼后闭眼。患小脑蚓部病变者在睁眼时呈现向前、后或两侧摇晃；患小脑半球或一侧前庭病变者向病侧摇晃倾斜；以上在闭眼时仅有轻度加重。在两下肢有深感觉障碍时，睁眼时仍可站立平衡，而当闭眼时发生摇晃和倾斜表现。较轻的平衡障碍，可嘱病人将两足前后站在一线，再观察睁闭眼时有无站立不稳。或检查者再用手轻轻推动病人肩部，而使倾向一侧，然后另一侧，观察能否继续站稳。

浅反射（superficial reflexes）　刺激皮肤或黏膜引起的反应称为浅反射。有关颅神经的浅反射参见角膜反射和咽反射词条。临床上常用的其他浅反射有：①腹壁反射（上：胸7～8，中：胸9～10。下：胸11～12），均通过助间神经。②提睾反射（腰1～2），通过生殖股神经。③足跖反射（腰5～骶1、2），通过胫神经。④肛门反射（骶4～5），通过肛尾神经。如同深反射一样，反射弧的任何部分损害可发生浅反射减退或消失。但腹壁和提睾反射除了脊髓反射弧以外尚有一条皮质通路，冲动经脊髓、脑干达大脑顶叶，在锥体束损害时会发生浅反射减退或消失而深反射亢进的反射分离现象。浅反射减退或消失或见于深睡、麻醉、昏迷和1岁内的婴儿。浅反射特别是腹壁反射亢进可见于锥体外系疾病及神经官能症病人。

深反射（腱反射）（deep tendon reflexes）　刺激肌腱、骨膜（偶尔是骨、关节、筋膜、腱膜）等通过深感觉（本体感觉）感受器传导引起肌肉急剧收缩者称深反射又称腱反射。任何引起反射弧的传入途径、中枢或传出途径的损害会使腱反射减低或消失。

主要腱反射有：肱二头肌反射（颈5～6），通过肌皮神经；肱三头肌腱反射（颈6～7），通过桡神经；桡骨膜反射（颈5～8），通过桡神经；膝反射（腰2～4），通过股神经；踝（跟腱）反射（骶1～2），通过胫神经。

表达方法：正常、减低（迟钝）、消失、活跃、亢进。

病理反射（pathological reflexes）　中枢神经系统损害时，主要是由于锥体束受损后失去对脑干和脊髓的抑制作用所产生的异常反射称为病理反射。①划跖试验阳性：巴彬斯基征（Babinski sign），用棉签轻划足底外侧，如趾趾背屈，其余各趾扇形散开为阳性；尚有谢达克（Chaddock）、奥本海姆（Oppenheim）、戈登（gorden）、谢弗（Schaeffer）、刚达（Gonda）等；屈趾反射（Rossolimo）和弹刮中指（Hoffmann）有时也有意义。②脊髓自动反射：又称脊髓防御反射或屈曲性脊髓防御反射。针刺或挤捏足背或足踝及压足趾都可以引起膝、髋关节屈曲、踝关节背屈、趾趾背屈余诸趾扇形散开，见于横贯性脊髓病变时锥体束受损，由于高级中枢的抑制作用消失所致。

其余如掌颌反射、吸吮反射在双侧锥体束受损时可出现阳性反应（后者可出现在1岁内婴儿）。

腱反射亢进（exaggeration tendon reflex） 深反射亢进发生于反射弧未中断，而高级中枢受损使抑制释放，这种抑制释放便发生深反射亢进。一般认为是锥体束损害之故，并与锥体外系有关系，也可以发生在全身兴奋性增高时。见于：①脊髓反射弧节段水平以上的锥体束损害。②肌肉应激力亢进，见于士的宁中毒、低钙手足搐搦症及碱中毒等。③神经官能症及甲亢病人。

腱反射减低（hyporeactive tendon reflex） 腱反射减低或消失见于反射弧的障碍，可由于传入神经受损（后根、后根神经节、脊髓后柱），传出神经的病变（脊髓前角细胞、前根或运动神经的病变），还可由于神经肌接头的功能障碍及效应器病变（肌病）引起。常见于：

（1）周围神经、脊髓神经根及脊髓内病变，涉及有关反射弧时。

（2）肌肉应激力减低，如低钾、高钙时。

（3）脑、脊髓休克期（昏迷、药物中毒等）。

（4）神经系统疾病引起肌肉痉挛、关节挛缩或严重关节病变。

（5）神经肌接头病和肌病。

腱反射倒错（inversion of reflex） 检查腱反射时，引起拮抗肌或邻近肌肉的收缩。见于所检查的腱反射有关的脊髓节段病变，如在颈7～8损害（脊髓空洞症、脊髓炎、脊髓出血）而颈5～6却健全时，检查肱三头肌反射反而引起肱二头肌收缩。桡反射倒错多见于颈5脊髓肿瘤，因颈5病变损伤肱桡肌反射弧，同时阻隔颈7～8上方锥体束，故颈7～8反射亢进，此为锥体束损害解释桡反射倒错学说。

锥体束征（pyramidal sign） 锥体束起源于额叶中央前回皮层运动区的锥体细胞，其轴突组成皮层脊髓束及皮层脑干束，经过放射冠、内囊到达脑干。皮层脊髓束，在延髓下端交叉（大部分）为皮层脊髓侧束往下支配脊髓前角运动细胞。皮层脑干束在支配脑干的相应颅神经运动核之前交叉至对侧。除面神经核下部和舌下神经核以外，其他的脑干运动神经核都是接受双侧皮质脑干束支配的。正常大脑皮层运动区及其锥体束对脊髓前角细胞有一种抑制作用，当发生病变时，这种抑制作用消失，前角细胞从皮层的控制下释放出来。因此瘫痪的肢体表现为肌张力增高，腱反射亢进，出现病理征，这种没有肌肉萎缩及电变性的瘫痪称为锥体束征。

总体反射（mass reflex） 皮肤刺激而促成排尿与排汗并伴有下肢屈曲，称为总体反射，为脊髓防御反射的一部分。除了髋、膝关节屈曲及踝关节屈曲外，还可以出现不自主排尿、排便，病变水平以下的出汗及血管运动改变。上段脊髓病损造成屈曲性痉挛性截瘫时，耻骨按捺或会阴部搔抓，甚至股前皮肤扭绞，不但可以促成下肢屈曲，更可引起反射性排尿。相反，机械性反射排尿或排便亦可引起下肢的屈曲反射。膀胱膨胀过甚亦可促使病损下方肢体大量排汗，甚至可发生呕吐。这是一种植物神经反射。

病理性联合运动（pathological association movement） 锥体束病变时，如脑部病变引起的偏瘫会出现正常人所没有的某些联带运动，大多在身体其他部位用力作随意运动时，出现于偏瘫侧自发的不随意运动。可分半球性、对称性和协同性三类。（1）半球性或痉挛性联带运动：脑性偏瘫病人瘫痪手紧握时可使肌张力增高，加重腕、肘、肩关节的屈曲。（2）对称性或摹拟性联带运动：大多在健侧肢体用力运动时，对侧瘫痪肢体出现相同的不自主运动；也偶有瘫痪肢体企图用力运动而引起健侧肢体运动（锥体外系疾病）。（3）协同性联带运动：分为①伴随瘫痪肢体（脑性偏瘫）随意运动的协同性联带运动：锥体束损害引起的偏瘫，屈曲躯干时伴有股的屈曲，结果瘫痪下肢出现不自主抬高，脚跟从床上抬起；②对侧协同性联带运动；③正常联带运动消失等。

原始反射（primitive reflex） 吸吮反射：轻轻抚摸或轻叩面颊出现口唇及舌的吸吮运动。此反射的传入神经为三叉神经的感觉支，传出神经包括Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ、Ⅻ颅神经运动支，并涉及Ⅺ颅神经和上段颈神经。见于1岁内婴儿及额叶病变患者。

强握反射：刺激手指及手的掌面时引起手指及手掌的屈曲反应，造成强握。见于3～4个月婴儿及额叶病变。

摸索反射：患者手掌被接触时，手和上肢皆移

向刺激物，如连续接触其手掌，即可使其上肢向各方向探索，直至其触及刺激物而握住此物体。见于额叶病变。

两侧强握反射和摸索反射出现于精神障碍和意识不清病人，有时见于脑积水或 Wernicke 脑病时。

锥体外系综合征（extrapyramidal syndrome） 锥体外系一般包括基底节及除了大脑皮层锥体系以外具有运动神经功能的部分，主要由豆状核（外侧为壳核，内侧为苍白球）、尾状核、丘脑底核、红核、黑质、脑干的网状结构、延髓的下橄榄核、小脑齿状核、前庭神经核及其联系纤维组成。锥体外系是皮层下运动调节中枢，它具有促进与抑制作用以支持锥体系的活动。主要症状为肌张力变化和不自主运动。一侧基底节损害引起对侧肢体运动障碍。肌张力变化可呈肌张力增强、减弱和游走性增强及减弱。不自主运动有舞蹈样动作、手足徐动－扭转痉挛和震颤等。以上症状称为锥体外系综合征。

痉挛步态（spastic gait） 痉挛步态分痉挛性偏瘫步态和痉挛性截瘫步态。痉挛性偏瘫步态是由于一侧大脑半球损害所引起，病人在行走时病侧上下肢呈内收、旋前、屈曲姿势，无正常摆动动作，下肢呈伸直状态而屈曲困难，足趾触地，举步时将病侧骨盆提高以帮助提起下肢，偏瘫侧下肢向外似划圈样移步向前，以脑血管病恢复期病人为最多见。痉挛性截瘫步态的特点，除双下肢呈伸直姿势外，可伴有马蹄足及足弓缩短，内收肌张力增高，因此两下肢僵硬，曳足而行，两足向内交叉，形成剪刀状，步态小而缓慢。常见于先天性痉挛性截瘫；脊髓横贯性不完全瘫痪及大脑性瘫痪等。

慌张步态（propulsive gait） 头部及肩部的前屈，前臂部分屈曲，下肢在髋、膝关节处略为屈曲，行走时身体前弯，步伐很小，上肢的联带运动消失。开始行走时，步态困难而缓慢，由于躯干前倾，身体重心前移，结果加快速度向前冲，随之越走越快，以致不能立即停步称为慌张步态。见于各种震颤麻痹综合征病人。

跨阈步态（steppage gait） 在下肢瘫痪且有足下垂的病人，行走时患肢抬得很高，以避免足趾碰撞地面，称为跨阈步态，见于腓神经麻痹病人等。

摇摆步态（waddling gait） 由于躯干及骨盆带肌肉无力、萎缩，脊柱前凸，行走时臀部左右摇摆如鸭步，见于进行性肌营养不良病人。

立毛反射（hair reflex） 立毛肌由交感神经支配，通过反射作用发生收缩。局部皮肤受到搔划或寒冷刺激，可产生立毛反射，刺激后 7～10s 时最明显，并逐渐向四周扩散，以后渐消失。如果在颈部放些冰块，可见立毛反射在半分钟到 2min 之内开始向下扩散，如果有脊髓横贯性损害则扩展到该水平时停止，因此可以帮助判断脊髓损害的平面，但如果病人已出现总体反射时，则病变以下的立毛肌可参与此反射活动。

皮肤划纹征（血管运动反射）（dermatograph test） 皮肤经受刺激时，交感神经的反应使血管收缩皮肤变白；副交感神经的反应使血管扩张皮肤变红。检查方法：用光滑小木签钝头在皮肤上划一条线，数秒钟后如出现先白后红的条纹，乃为正常皮肤划纹现象。白色与红色条纹变化的程度和持续时间有很大的个体差异，平均半分钟以后变成较宽的潮红区。在副交感功能亢进的人或在交感神经麻痹的区域里，潮红可宽达数厘米，甚至隆起，且持久不退。若交感神经兴奋性增高，则白色条纹持续存在不变红。脊髓病的病人在脊髓受损平面上下可有不同的划纹反应。

发汗试验（sweating test） 皮肤汗腺由植物神经支配，交感或副交感神经受损时病人可出现多汗或少汗甚至无汗。发汗试验主要适用于对植物神经系统病变的定位。检查方法：（1）取仰卧位脱衣。（2）受试验部位的皮肤涂碘混合液（碘 1% 2g，蓖麻油 10ml 加纯酒精 100ml），待干燥后再均匀洒上干淀粉。（3）发汗：①局部发汗，可应用烤箱在检验部位予以加热，必要时加用适量发汗剂。②全身发汗，热饮及口服水杨酸类药物；或增加室温以刺激体温调节中枢使之发汗；或皮下注射 1% 毛果云香碱 1ml，以直接刺激胆碱能神经使汗腺发汗。（4）记录出汗时间：正常人在注射毛果云香碱后 20～30min 即可发汗。（5）观察出汗部位与程度：出汗区淀粉变蓝黑色。临床意义：周围神经损伤可有局部无汗现象；脊髓病变通常在损害平面以下同时伴有泌汗障碍；周围或交感神经刺激表现局部多汗；交感神经

损伤该分布区少汗或无汗，如 Horner 综合征。

眼心反射（eyeball - heart reflex） 压迫眼球可引起心率轻度减慢，称眼心反射。该反射的中枢在延髓，传入为三叉神经眼支，传出为迷走神经心神经支。检查方法：嘱被检查者卧床休息片刻后，数一分钟的脉搏，再用手指压迫双侧眼球 20～30s，再数脉搏。正常每分钟可减慢 10～12 次。迷走神经亢进者减慢次数增加，迷走神经麻痹者无反应。交感神经紧张者不减慢甚至加快。

颈动脉窦反射（carotid sinus reflex） 颈动脉窦是一个压力感受器，用手指压迫单侧或双侧颈动脉窦或颈动脉体直至感到颈动脉的搏动为止，可以反射性地刺激迷走神经及脑部植物神经中枢，正常人脉搏减慢 6～8 次。该反射的中枢在延髓，传入为舌咽神经，传出为迷走神经。迷走神经紧张者减少 8 次以上，交感神经紧张者可无此反应。病理状态下有些病人会出现颈动脉窦反射过敏的现象，这样的病人压迫颈动脉窦或转动头部可引起明显的血压下降、脉搏减慢而导致晕厥。疑有颈动脉窦过敏的病人，压迫宜轻，只可压一侧，并密切观察心率，如有停搏或其他较重反应时，应立即停止。平时应避免衣领过紧及突然转动颈部。

颈交感神经综合征（Horner syndrome） 支配瞳孔扩大肌的交感神经麻痹时发生同侧瞳孔缩小，眼裂变小（睑板肌麻痹），眼球凹陷（眼眶肌麻痹），面部干燥少汗或无汗等症状称 Horner 综合征。丘脑下部至睫状体脊髓中枢之间的通路上（脑干、颈髓）和颈交感神经干有病变时均可出现此综合征。丘脑下部至睫状神经节脊髓中枢为第一级神经元，损害时有瞳孔缩小但睑下垂不明显，一般无眼球内陷，对疼痛刺激有强烈的瞳孔反应，对可卡因的反应敏感，但对肾上腺素无反应，见于脑干及上颈髓的髓内病变；自睫状神经节至交感神经颈上节为第二级神经元，损害时表现为完全性 Horner 综合征，对可卡因及肾上腺素均无反应，见于颈脊髓内外病变；交感神经颈上神经节后纤维围绕颈动脉上行至瞳孔开大肌为第三级神经元，损害时表现为较完全的 Horner 综合征，若颅内段损害则无出汗障碍，对肾上腺素有强烈的扩瞳反应，见于颈内动脉瘤、眶上裂和眶内病变。

瞳孔药物试验（pupillary response to local instillation） 瞳孔的大小受交感神经和副交感神经的共同支配，交感神经的末梢通过分泌肾上腺素能神经递质使瞳孔扩大，而副交感神经末梢分泌胆碱能神经递质使瞳孔缩小。在生理和病理情况下瞳孔对上述两类药物会有不同的反应。

常用的药物检查方法有：①5% 的可卡因溶液滴眼，正常反射使瞳孔扩大，检查交感神经的功能；②1% 的羟苯丙胺溶液滴眼，正常反射使瞳孔扩大，检查交感神经的功能；③0.1% ～1.25% 的肾上腺素溶液滴眼，正常无瞳孔开大，检查交感的节后神经；④2.5% 的乙酰甲胆碱溶液滴眼，正常无瞳孔缩小，检查副交感神经；⑤0.1% 的毛果芸香碱溶液滴眼，正常无瞳孔缩小，检查副交感神经。

膀胱测压（cystometry） 膀胱测压是记录膀胱内不同充盈量时的压力，以观察膀胱功能情况。检查步骤：①记录残余尿量：病人取平卧位，排尿后用 F18～20 号导尿管插入膀胱，记录残余尿量。②测定膀胱感觉：分别注入适量 15℃ 和 40℃ 的 0.2% 呋喃西林，同时询问病人有无冷热感觉。③连接测压装置：将测压器的 3 个部分——导尿管、测压器和输液管连接到一个三通上，测压器标尺的零点与病员的膀胱在同一水平。④测压：先夹住通向测压器的皮管，每输入 50ml 液体后，夹住上端输液管的橡皮管，而放开测压管上的夹子，进行测压；以后每输入 50ml 测压一次，直到病人自动排尿或充盈量达 500～750ml 为止；并记录病人初次有尿意时的压力及膀胱最大充盈量时的压力。⑤以尿量为横坐标，压力为纵坐标，作出尿量压力曲线。判断膀胱功能及受损类型。

神经原性膀胱（neurogenic bladder） 支配膀胱逼尿肌和膀胱括约肌的中枢、周围神经或植物神经受损后引起的排尿功能障碍。可分为逼尿肌反射亢进和逼尿肌无反射两类。前者表现为尿频、尿急、急迫性尿失禁，后者表现为排尿困难、尿潴留及充盈性尿失禁。神经原性膀胱除排尿功能障碍外，常伴有便秘、大便失禁、肛门括约肌松弛、会阴部感觉减退及肢体运动障碍，并可引起尿路感染、肾积水及肾功能减退或衰竭等并发症。亢进者可行阴部及骶神经阻滞或膀胱神经剥脱术。逼尿肌无反射者则可行膀胱颈电切术。

排尿反射（micturition reflex）　排尿是一个复杂反射，是通过植物神经与躯体随意运动两种机制完成的。排尿反射弧由盆神经及骶髓2～4组成，与中枢联系的传入传出途径在脊髓主要位于侧索，传导膀胱胀满、排尿感及痛觉。在大脑皮质特别是旁中央小叶至脑干的各不同水平，存在对排尿反射的易化和抑制中枢，当大脑皮质接受周围传入的膀胱膨胀感产生排尿感时，通过这些中枢控制及调节排尿反射。

当膀胱逐渐膨胀，膀胱壁肌肉收缩时，刺激膀胱壁中张力感受器，传入冲动经盆神经而兴奋骶髓2～4排尿反射中枢，引起副交感神经兴奋，导致逼尿肌收缩，而反射性抑制阴部神经，使盆底肌肉及尿道外括约肌松弛，同时伴以膈肌及腹肌收缩，引起排尿。排尿完毕后，传入冲动停止，排尿反射中枢的兴奋解除，逼尿肌松弛，盆底及内外括约肌收缩，又再开始储尿，整个排尿反射完成。

无抑制性神经原性膀胱（Aninhibitory neurogenic bladder）　由主侧大脑、脑干的抑制性中枢及其下行纤维病变引起的排尿障碍，临床表现：尿频、尿急，但不严重，一般无尿失禁，但严重者可有。膀胱测压：无残余尿，膀胱冷热感正常，膀胱的胀感正常或敏感（在150～250ml时），膀胱内压力正常或略高，膀胱容量轻度减小，在较正常容量小时出现反射性排尿，类似婴儿，属近乎正常的类型。处理方法：丙胺太林15～30mg，4/d。

反射性神经原性膀胱（reflex neurogenic bladder）　高张力神经原性膀胱的一种，病变部位在骶髓以上的上运动神经元或植物神经，使脊髓排尿反射弧与皮层中枢旁中央小叶联系完全中断，排尿纯为脊髓排尿反射弧的反射活动。临床表现：尿意消失和无自主性排尿，尿频或呈反射性急促排尿。膀胱测压：膀胱容量减少，一般可有100～300ml，有少量残余尿在100ml以内，膀胱冷热感消失，可有定位不确切的胀感，膀胱内压力随容量增高而逐渐增高。见于骶髓以上脊髓横贯性损害的后期，伴脊髓横贯性损害或脑广泛性病变的症状和体征。处理方法：刺激腰骶段皮肤、阴茎、尿道或直肠等处，可引起排尿，但常有残余尿，有时需要导尿。

自动性神经原性膀胱（automatic nerogenic bladder）　由于支配膀胱的副交感神经损害引起的排尿障碍。病变部位：圆锥、马尾、骶丛及盆神经等。临床表现：尿潴留以后在膀胱内压过大后，呈充盈性尿失禁或尿频，但不能完全排空，不能随意控制。膀胱测压：较多的残余尿，无冷热感，胀感消失，可表现为腹部不适感，膀胱内压力降低、正常或稍高，其压力可随容量增加而增高，膀胱容量增大，无反射性排尿，无持续排空的能力。伴圆锥或马尾病变的症状和体征。处理方法：腹部加压，按摩膀胱可迫使尿液排出。

感觉性无张力型神经原性膀胱（sensory paralytic bladder）　为低张力性神经原性膀胱的一种。因深感觉传入通路受损，膀胱充盈的感觉冲动不能传入排尿中枢所致。病变部位：骶神经后根、脊髓后角。临床表现：尿意消失，开始排尿及排空均困难，严重时尿潴留，甚至出现充盈性尿失禁。膀胱测压：残余尿大量在500ml以上，膀胱冷热感和胀感均消失，膀胱内压力降低，膀胱充盈容量超常可达600～1000ml以上，无反射性排尿。常伴下肢或鞍区感觉障碍。常见于昏迷、各种原因的脊髓休克期、脊髓痨和糖尿病性后根损害等。处理方法：治疗原则在于减少残余尿量和膀胱容量，预防感染和并发症。早期保留尿管，膀胱冲洗和定期开放，不使膀胱容量过大或过小。

运动性无张力型神经原性膀胱（motor paralytic bladder）　低张力性膀胱的一种。病变部位：骶髓侧方灰质、前根或盆腔神经受损所致，膀胱逼尿肌无力，排尿极度无力。临床表现：尿潴留，充盈性尿失禁。膀胱测压：残余尿约400～500ml，膀胱冷热感存在，膀胱胀感在300～400ml时出现，膀胱内压力降低，膀胱容量增大，可达400～500ml，无反射性排尿，伴骶髓损害相应节段运动麻痹的体征。常见于脊髓前角灰质炎，多发性神经炎，下腹部和盆腔手术损伤等。处理方法：应尽早留置导尿管。

体位性低血压（orthostatic hypotention）　由于植物神经系统功能的失调，病人在直立位置时血压降低，收缩压降低超过30mmHg，舒张压降低超过20mmHg，而导致脑供血不足。临床可见眩晕、晕厥、视力模糊、全身无力等。根据病因可分为：

①特发性，病因未明，可能与交感节后神经元的缺损有关，不伴其他中枢神经系统的症状；②Shy－Drager综合征，与交感节前神经元变性有关，伴有小脑、锥体束、基底节和脊髓运动神经元病变的症状和体征；③见于多种伴自主神经通路受损的疾病，常见的有由糖尿病、淀粉样变性、酒精中毒等引起的周围神经病。治疗：①物理疗法：床头位抬高20～30cm，常进行全身肌肉运动，穿有弹性的紧身衫裤。②药物治疗：盐酸麻黄素25mg，3～4/d；或苯异丙胺10～20mg，2～3次/d；或利他林10～20mg，晨午各一次；严重者可用激素治疗；有锥体外系症状者可用美多巴与单胺氧化酶抑制剂合用，每日测血压两次。无症状者不需治疗。

雷诺病（Raynaud disease） 由肢端小血管痉挛性或功能性闭塞引起的局部缺血现象。病因不清，可能是由于血管交感神经支配的功能紊乱所致，也有认为与动脉本身对寒冷的敏感性增加有关。青年女性多见。可因寒冷、情绪紧张等诱发，表现为间歇性的肢端缺血症状，多见上肢，常两手对称，表现皮肤苍白、皮温低、麻木等异常感觉，持续数分钟至数小时后变青紫或呈蜡样，然后患处充血、皮肤温度升高、发红、疼痛，然后恢复正常。也可开始发作即出现青紫，或苍白或即转为潮红。病情重者，经过多次发作，晚期指端出现对称性坏疽与指甲畸形，偶有溃疡。X线检查可见有骨质吸收或萎缩现象。防治：注意保暖，防寒冻、防潮，冷热交替水疗、光疗、直流电疗及按摩疗法。药物可用血管扩张剂，如盐酸妥拉苏林25～50mg，3/d。外科疗法、交感神经切断术、或长效普鲁卡因阻滞，只有在其他疗法无效病情严重的情况下实行。

红斑性肢痛症（erythromelalgia） 红斑性肢痛症是一少见的阵发性血管扩张性疾病。病因未明，可能是植物神经功能紊乱，末梢血管运动功能失调，致阵发性肢端小动脉极度扩张、局部充血、皮温升高、红肿，压迫或刺激邻近的神经末梢时，而产生疼痛。也有人认为可能是一种末梢性5－羟色胺被激活的疾病以及前列腺素代谢性疾病。青年男性多见，肢端尤以双足最为常见，表现足底、足趾皮肤的红、肿、热、痛。疼痛为阵发性，非常剧烈，当环境温度增加、行动、肢端下垂或长久站立，可引发或加重症状，遇冷、休息或抬高患肢疼痛可减轻和缓解。反复发作后可发生局部皮肤与指甲变厚或破溃，但一般无感觉及运动障碍。但不至于发生危及生命或丧失肢体的并发症。防治：抬高患肢、冷敷可使症状暂时减轻。药物治疗：阿司匹林0.3g，每日1～2次；5－羟色胺拮抗剂如二甲麦角新碱2mg，每日三次；或苯噻啶0.5mg，1～3次/d。

发作性睡病（narcolepsy） 发作性睡病是一种原因不明的睡眠障碍，主要表现为长期的警醒程度减退和发作性的不可抗拒的睡眠，终身不能治愈。本病并不少见，发病率在2～10人/10000，发病年龄多在15～30岁，男女发病相等。典型的症状有：白天睡眠增多、猝倒症、睡瘫症和入睡前的幻觉称发作性睡病四联症。白天睡眠增多通常是最早出现的症状，单调的环境易诱发，睡眠时间不长，约10min左右，但次数多；猝倒症易在强烈的情感刺激下发生，尤其大笑时突然短暂的肌张力减退和运动抑制，持续1～2min，意识清醒；睡瘫症，睡醒后或入睡时出现松弛性瘫痪，意识清醒但不能动作和出声，数秒至数分钟缓解，可复发，常可伴入睡时幻觉。EEG示入睡时REM最先出现，与正常睡眠不同。治疗：对症为主，哌醋甲酯10～20mg每日2～4次；或苯丙胺5～15mg每日2～3次；均宜小剂量开始，猝倒发作频繁时给丙咪嗪25mg，3/d。

周期性嗜睡贪食综合征（Kleine－Levin syndrome） 表现为发作性的嗜睡、贪食，持续数星期以上，然后间隔2～12个月不发作。可以伴有神经心理和行为的异常，如定向障碍、健忘、抑郁、人格解体、幻觉、易怒、攻击行为、性欲亢进等，上述症状一般在嗜睡发作期同时出现。典型的发作见于青春期男孩，女孩和成人罕见。随年龄的增长发作频率下降，40岁以后几乎不会再出现。

周期性嗜睡贪食综合征尚无确切有效的治疗方法，但有报道应用苯丙胺和哌醋甲酯取得疗效。由于本病和双向性的躁狂抑郁精神病有相似之处，因此也有人用锂治疗。

神经性贪食症（bulimia nervosa） 阵发性地大量进食，尤其是碳水化合物食品，进食后自行诱发呕吐。主要发生于青年女性。可伴有其他行为异常，如“偷窃”，酒精或药物成瘾，严重的抑郁症伴自杀行为，歇斯底里等。内科系统查体往往变化不大，

无明显的体重减轻。据 DSM－IIIR 标准，神经性贪食症的诊断标准为：①反复发生的大量进食现象。②大量进食时自觉不能控制进食行为。③经常自己诱发呕吐，使用导泻药或利尿药，严格控制饮食或使用束带、剧烈运动以避免体重增加。④“贪食－呕吐”过程每周至少发生两次，并持续超过 3 个月。⑤持续的对体形和体重的过度关注。治疗：无特效治疗。药物治疗常无效。抗抑郁药物治疗的效果优于安慰剂组，反复呕吐者需注意补钾，心理及行为治疗可能有效。

过度换气综合征（hyperventilation syndrome） 患者表现为呼吸困难，用力呼吸，每分通气容积增加，二氧化碳分压低于正常范围。若因低碳酸血症产生呼吸性碱中毒，则患者还会有其他神经系统症状出现，如困倦、视力障碍、晕厥（继发于脑血管痉挛）、手足抽搐（继发于血游离钙的降低）和肌无力（继发于低磷酸血症）等。严重的碱中毒还会导致心律失常，甚至心肌缺血。对于临床症状明显的患者，诊断仅需依据病史、查体及相关因素的知识即可，对于临床表现不明显的患者，则需行血气分析以明确是否存在二氧化碳分压降低及降低的程度。过度通气常由肺血管疾病或精神紧张焦虑等因素引起，对于后一种病人，常另有头晕、出汗、心悸等植物神经障碍的主诉。治疗上以治疗原发病为主。对于脑血管痉挛、血游离钙降低、心律失常及心肌缺血的病人升高二氧化碳浓度非常必要，焦虑状态所致的过度通气可加用抗焦虑药物治疗。

间脑癫痫（diencephalic epilepsy） 丘脑下部的病变，主要表现为发作性的植物神经功能障碍，如发作性血压升高、面色苍白或潮红、流涎、流泪、脉搏加快、呼吸变慢、嗝逆、体温波动、瞳孔舒缩功能异常或尿失禁，可伴有意识障碍，但无惊厥。脑电图偶见痫性放电活动，使用抗癫痫药发作减少有助于诊断。

神经源性肺水肿（neurogenic pulmonary edema） 由于脑血管意外、脑肿瘤、脑外伤、癫痫大发作等脑病变引起的肺水肿，因此也叫脑源性肺水肿。发病机制可能与下丘脑损伤功能紊乱，交感神经系统过度兴奋有关，上述原因致使外周血管收缩，血流从体循环转移到肺循环，肺血容量增加，肺毛细血管流体静脉压增高，可导致肺水肿，根据脑损伤病史及肺水肿临床表现可诊断。

应激性消化道溃疡（stress ulcer of stomach） 人及动物在急性刺激性病变时会影响到下丘脑的前方及下行至延髓中植物神经纤维的通路而引起胃和十二脂肠粘膜出血和溃疡。产生粘膜病变的机制可能有：交感神经血管收缩纤维的麻痹，可发生血管扩张导致粘膜出血；迷走神经活动过度，使胃肠道肌肉发生收缩引起局部缺血与溃疡形成。应急的原因很多，如严重创伤、大面积烧伤、严重脏器功能衰竭、感染、休克、脑出血、脑肿瘤、脑外伤等。溃疡发生急，一般于应急后数日内出现急性上消化道出血，多不伴上腹痛，出血严重程度不等。治疗：有效的抗酸剂、H_2 组织胺受体拮抗剂，也可在内镜下激光止血，或选择性腹腔动脉插管注入垂体后叶加压素、肾上腺素等药物。

脑心综合征（cerebro－cardiac syndrome） 某些颅内病变的患者，可出现心电图异常改变，而并无心脏器质性损害，这种现象最常见于脑血管意外患者，尤其是蛛网膜下腔出血的病人，脑梗塞患者的发生率低于出血者。其他如脑外伤、颅内动脉瘤手术的病人亦可出现上述现象，最常见的心电图改变是：①aVL 及 V4～V6 导联的 T 波倒置或高尖；②ST 段压低，类似缺血改变；③QT 间期延长；④房室传导阻滞。脑心综合征出现的机制不清，可能的原因有①皮层 13 区及 24 区受刺激可引起心脏功能变化；②WILLIS环的血管受刺激后引发血管心脏反射；③大量交感兴奋递质对心脏及其传导系统的损害。一般认为脑心综合征需慎重除外心脏器质性病变、水电解质紊乱等方能诊断。脑心综合征的产生往往提示患者预后不佳。

面偏侧萎缩征（facial hemiatrophy） 面偏侧萎缩症是指一侧面部萎缩，病变部位的皮下脂肪、结缔组织、皮肤、毛发和脂腺先后受累，重者影响面骨，病因不详，可能与植物神经系统的中枢或周围性损害有关。病程缓慢，女性较多见，症状大多在 10～20 岁左右开始。萎缩多起自一侧，以旁中央额、眶上部和颧部开始，初时常呈条状，略与中线平行，渐次缓慢扩展。该处皮肤萎缩、变薄、毛发稀疏、色素沉着、毛细血管扩张、皮下组织消退。部分病

例有眼部症状，如虹膜色素减少、Horner 征、继发性青光眼等。偶伴癫痫发作或偏头痛，约半数脑电图可记录到阵发性活动。治疗：对症处理。

进行性脂肪营养不良（progressive lipodystrophy） 进行性脂肪营养不良是一罕见病。病因尚不明，多数认为是植物神经之节后交感神经障碍，或可能与植物神经中枢下丘脑的病变有关。多起病于10岁以下的儿童，女性多于男性。特征为进行性的皮下脂肪组织消失或消瘦，以面、颈、臂与躯干部为明显，臀部以下可反见肥胖。皮肤疏松、缺乏弹性，但肌肉、骨骼、毛发、乳腺及汗腺常不受影响。初1～两年病情进行较快，5～6年后常停止发展。部分病人合并植物神经功能异常：血管性头痛、心动过速、皮温异常、出汗改变、或精神及性格异常等。也有部分病人伴内分泌异常，有甲状腺功能异常、甲状旁腺功能减低、生殖器发育不全、月经异常及多尿症等。无特殊治疗。有些病人注意休息和营养，并作按摩和体疗后可重新获得失去的脂肪。

褥疮（decubital ulcer，bedsore） 由于长时间卧床、持续压迫骨突出部位的皮肤，使血运受阻，皮肤坏死脱落而发生的压迫性溃疡。常见于骶骨、髂骨嵴、足跟、踝部等骨突出部位。溃疡一般呈圆形，边缘硬，可深达骨骼和肌腱，无痛。预防和治疗方法：定期翻身、改变体位，骨突出处垫以海棉垫、气垫或气圈；加强皮肤护理，每日定期用温水擦澡，热水按摩局部受压处，保持衣服、床单、被褥清洁干燥；加强营养。褥疮发生后，立即解除局部受压，改善局部血液循环，可用红花酒精按摩，50%硫酸镁或75%酒精湿敷，局部涂复方安息香酊或2%龙胆紫，同时配合紫外线照射，使之干燥结痂，易于愈合。

肩手综合征（shoulder－hand syndrome） 脑血管病后出现的手水肿、疼痛、手功能障碍等症状称为肩手综合征。发生于12.5%的偏瘫患者。常在发病后1～3个月内出现。发生的机制不清，有人认为可能由于偏瘫后“肌泵”的作用降低；也有观点认为肩手综合征是由于运动前区的皮层和皮层下或传导束受损，使血管运动神经麻痹，末梢血流量增加所致；关节周围的轻度损伤可能诱发肩手综合征。临床表现可分为3期。初期：手指各关节及手背部出现水肿，水肿较柔软，多终止于腕关节，手的活动受限，主要表现为前臂被动旋后、腕背屈、掌指关节屈曲、手指横向外展、手指伸展及屈曲困难，强行屈伸关节伴有疼痛。进展期：此期给手以任何压迫性刺激都会加剧疼痛，X线显示手及肩胛骨的骨质疏松现象。后遗症期：水肿及疼痛消失，手失去活动功能，大小鱼际肌萎缩并出现畸形。治疗：采取正确的康复训练手法，尤其注意保护患者肩部，可适当应用类固醇类激素。

腰椎穿刺（lumbar puncture） 腰椎穿刺是一种直接取得脑脊液的方法。适应证：作为中枢神经系统病变的诊断、检测、治疗方法。例如：①了解颅内压高低，测量脑脊液细胞、生化、免疫指标及细菌培养等以达到诊断目的。②注入空气、造影剂作脊髓造影。③椎管中注入药物和解除血性脑脊液达到治疗目的。

禁忌证：①颅内压明显增高，病情极度危重者。②穿刺局部有畸形、感染者。

操作方法：一般取腰椎3～4间隙，病人取左侧卧位，脊背变成弓形，用局部麻醉，一般成人进针深度为5～7cm，儿童为2～3cm。腰穿针进入蛛网膜下腔后取出针芯即可见脑脊液流出。

腰穿后去枕俯卧20min后平卧4～6h。

小脑延髓池穿刺（cistern puncture） 是将针刺入小脑延髓池采取脑脊液及进行有关检查的一种方法。小脑延髓池穿刺术不及腰椎穿刺术安全，若操作不慎刺伤延髓可发生严重后果，必须严格掌握其适应证。只有在腰椎有感染、畸形、脊髓下段广泛性脊膜炎症粘连、上端脊髓蛛网膜下腔发生梗阻需进行下行性脊髓碘油造影以明确诊断时才作小脑延髓池穿刺。

操作方法：病人取坐或侧卧位，头保持正中前屈位，穿刺处在枕下凹陷处即枕外隆突与第二颈椎之间或以两乳突尖连一直线与枕外隆突的垂直线交点处即为穿刺点，一般用18～20号穿刺针，达到小脑延髓池深度平均为4.3cm，不超过6cm，否则有刺伤延髓危险。

脑脊液压力（cerebrospinal fluid pressure） 正常人的CSF压力在侧卧位时，一般为100～150mmH_2O

($1cmH_2O = 0.098kPa$)，最高为 $180mmH_2O$，如超过 $200mmH_2O$ 提示颅内压增高。CSF 压力可由下列因素而波动：咳嗽、喷嚏、压腹、用力憋气、深呼吸、压迫颈静脉、吸入亚硝酸异戊酯等可使 CSF 压力增高，并随脉络丛渗透压及血脑屏障通透性的增高而增高。颅内压增高常见于脑水肿、脑脊液循环通路梗阻、CSF 增多、脑肿瘤、颅内静脉郁血或静脉窦血栓、颅内感染、外伤、维生素 A 过多等。颅内压减低（低于 $50mmH_2O$）常见于 CSF 大量丢失、持续脑室引流、颅底骨折 CSF 鼻漏、严重脱水或休克、枕骨大孔下或脊髓腔梗阻，或腰穿前静脉用利尿剂、脱水剂、高渗溶液等。

脑脊液动力学试验（Queckenstedt's test） 又称压迫颈静脉试验，用以测定椎管内有无阻塞。正常脑和脊髓蛛网膜下腔是相通的，压迫颈静脉时引起颅内静脉压增高，脑脊液回流受阻，颅内压升高。当蛛网膜下腔有梗阻时，压颈后升高的颅内压不能传递到腰穿部位出现 Queckenstedt's test 阳性。椎管内完全梗阻时，压迫颈静脉时 CSF 压力不变，压腹可使压力明显升高，见于椎管内占位病变如肿瘤。椎管内不完全梗阻：压颈静脉时压力上升少而慢，取消压迫后压力下降也慢，见于椎管内占位病变和炎症等。如压迫一侧颈静脉可以引起压力上升，而压迫另一侧不引起压力的改变时，可表示后一侧有横窦血栓形成。注意事项：①颅内压增高或脑出血患者不宜作动力学试验。②压颈时腹部不可紧张用力，以免造成假象。③须注意穿刺部位要正确，针孔要通畅。判断标准：无梗阻，部分梗阻，完全梗阻。

脑脊液常规检测（routine test of CSF） CSF 外观为无色透明的水样液，比重为 1.005。在中枢神经系统感染、出血、肿瘤时 CSF 变为混浊。淡黄色的 CSF 一般见于出血，在椎管阻塞病人蛋白高度增高时出现郁滞性黄变性。

CSF 细胞数：正常 CSF 的细胞为 0 ~ $5/mm^3$ ($0 \sim 5 \times 10^6/L$)，主要为单核细胞。若超过 $10 \times 10^6/L$ 有病理意义。CSF 压力：100 ~ $150mmH_2O$，如超过 180 ~ $200mmH_2O$ 为颅内压增高（见脑脊液压力）。苯酚试验（Pandy 试验）：又称 CSF 蛋白定性试验。用一滴脑脊液滴入 1ml 苯酚试管中，发生白色沉淀混浊者为阳性，无反应者为阴性反应。（当总蛋白量达 40mg% 以上时可呈阳性反应）。

脑脊液生化检验（biochemical test of CSF） CSF 蛋白：定性检查苯酚试验（Pandy 试验）阳性表示蛋白增加。蛋白定量正常值为 0.15 ~ 0.4g/L（15 ~ 40mg%）。Froin 综合征：①CSF 黄变症；②蛋白显著增高；③CSF 自然凝固。常见于椎管内梗阻如脊髓肿瘤、粘连性脊髓蛛网膜炎等。

CSF 蛋白增高多见于脑、脊髓的炎症、肿瘤、陈旧性出血时。

CSF 糖：为血糖的 60% 左右，约 3.3mmol/L (45 ~ 80mg%)。CSF 糖降低见于细菌性、结核性、霉菌性脑膜炎、肿瘤、脑膜癌病、低血糖等。CSF 糖增高见于糖尿病、病毒感染、丘脑下部病变等。

CSF 氯化物：为 119mmol/L（700 ~ 750mg%）。氯化物降低多见于结核性、化脓性脑膜炎或长期呕吐血氯降低时。氯化物增高见于肾炎、尿毒症肾功能低下、心力衰竭时，偶见于病毒感染时。

脑脊液免疫球蛋白（immunoglobulins in CSF） 免疫球蛋白是具有抗体活性的一类球蛋白，它们存在于脑脊液和体液中，直接参与体液免疫。脑脊液 IgG 是人们最广泛研究的一种免疫球蛋白。实验证明脑脊液中 IgG 组分区带的检出有助于某些神经系统炎性脱髓鞘病的诊断，如多发性硬化、视神经炎等疾病。常用的有炎箭免疫法和酶联免疫吸附试验等方法。

表示方法：IgG 指数 $= \frac{\text{脑脊液 IgG}}{\text{血清 IgG}} : \frac{\text{脑脊液的蛋白}}{\text{血清白蛋白}}$

或用 IgG/24h 合成率表示。用以上方法也可测定脑脊液 IgA、IgG、IgD、IgE 等含量。

脑脊液寡克隆区带（oligoclonal bands in CSF） 每一个无性系株（克隆）的浆细胞产生一类性状完全相同的特异性免疫球蛋白，正常人体内无数克隆株的浆细胞合成的免疫球蛋白在电泳时在 γ 球蛋白区域形成均匀连续的区带称为多克隆免疫球蛋白区带。在病理的免疫情况下某几个克隆株浆细胞异常地增生，合成特性相同的免疫球蛋白，此时在电泳时可在 γ 球蛋白区域形成几个分开的比较狭窄不连续的区带称为寡克隆区带。例如多发性硬化患者在中枢神经系统内脱髓斑周围可合成 IgG，此类患者脑脊液中就会出现寡克隆区带。如果在脑脊液电泳出现寡克隆免疫球蛋白区带也可能说明在中枢神经系统内有免疫球蛋白的局部合成。

髓鞘碱性蛋白（myelin basic protein，MBP） 髓鞘碱性蛋白是中枢神经髓鞘蛋白的其中一种。中枢神经髓鞘干重的20%～30%为蛋白质。MBP含24%碱性氨基酸，故而碱性极强，等电点在10.5以上。它包括一组分子质量由14～21.5Ku的异构多肽，其数目因物种而异。小鼠有6种异构体，而人有4种。MBP定位于髓鞘的主致密线，注入动物体内可引起实验性变态反应性脑脊髓炎，与人类脱髓鞘疾病相似，因而被称为“致脑炎性蛋白”。

脑脊液细胞学（cytology of CSF） 脑脊液细胞学是一门研究正常和病理状态下脑脊液细胞形态的分类及其临床应用的科学。

目前已应用于中枢神经系统感染性疾病、脑血管病、脑肿瘤、中枢神经系统白血病、炎性脱髓鞘病、脊髓病等病的诊断和监测，并能通过动态观察了解疾病发展规律和治疗效果等。近年来由于免疫学、电子显微镜等技术的发展，脑脊液细胞学由单纯形态学向功能学方面发展，已成为临床和科研工作一个重要组成部分。

操作方法：取新鲜脑脊液0.5～1ml经离心或自然沉淀，用瑞－姬复合染色后在普通显微镜下观察分类。

脑电图描记（EEG recording） 通过电极导出，经约一百万倍的放大而描记出来，用以描记脑电活动的仪器称为脑电描记器。脑电图描记的条件包括电极的安放，导联的设置及脑电描记器的选择。目前普遍使用的头皮电极为盘状电极，导联可根据需要进行设置，以标准单导及双导（纵联，横联，环联）为国际普遍接受。脑电描记器已由晶体管发展为计算机技术，数字化脑电图已得到广泛使用。

蝶骨电极（sphenoid electrode） 为记录颞叶前下方电位而选择的一种特殊电极。用一顶端不绝缘的银丝导线，通过套管针由颧骨弓的下颌切迹处垂直刺入约4～5cm。然后拔出套管针而将银丝导线留于组织中，其位置在卵圆孔附近，可留置数日作为长时间监测用。1965年冯应琨首先报告用国产3寸毫针作蝶骨电极记录，简便易行，可作为癫痫病人脑电图检查常规使用。

三角定位法（triangulate localization） Walter于1936年首先使用三角定位法用于脑瘤的定位。即选择3个头皮电极组成一闭合电路，顺序进行直线连接，如一点有电位的改变（慢波）就会形成脑波形象（时相）倒置，癫痫放电的棘波，尖波也能形成形象倒置，称之为针锋相对。

脑电图睁闭眼试验（EEG test of eye－open and closed） 在脑电图描记中，让病人睁眼及闭眼观察脑电图的变化。正常情况下，睁眼时脑电图背景活动抑制，少数人也可不被抑制。出现明显的异常波或表现明显的不对称为异常。

脑电图闪光刺激试验（EEG photic stimulation） 在脑电图描记中，应用节律性重复的闪光刺激以一时性增加大脑皮层的功能负担，可从中观察受试者的客观及主观反应，作为活化试验之一在脑电图检查中常规应用。具体方法为受试者闭目静坐，先给予较低频率的刺激，每个刺激频率的刺激时间为10～30s（一般10s），间隔10s再换下一个刺激频率。

脑电图过度换气试验（EEG test of hyperventilation） 过度换气作为一种有效的活化试验在脑电图检查中常规应用。具体方法为受试者每分钟深呼吸20～30次，每分钟换气20～50L，共3min，引起血浆中二氧化碳含量的下降。正常人会感到头晕，发麻，甚至手足搐搦。异常情况时出现明显的两侧波幅不对称的延迟性反应或癫痫放电。

脑电图睡眠诱发试验（EEG precipitating test of sleep） 脑电图检查中通过睡眠可以诱发癫痫放电，睡眠诱发试验已作为一种有效的活化试验在癫痫的脑电图中得到常规的应用，分为自然睡眠和药物诱导睡眠两种。通过睡眠诱发试验可将脑电图癫痫放电的阳性率提高到82%（Gibbs & Gibbs，1947年）。剥夺睡眠（禁睡24～48h）也为一种比较有效的活化试验，其有效的活化作用在于产生疲乏思睡状态，但部分病人在清醒时出现活化。

脑电图美解眠诱发试验（EEG precipitating test of megimide） 美解眠（megimide）为一种中枢神经系统兴奋剂，Shaw 1955～1956年应用美解眠静脉注射5ml（0.5%溶液），每15min注射一次，总剂量为

100～300mg，直至脑电图出现局灶性或两侧爆发性放电，少数病人可能出现临床发作。美解眠试验可以反映受试者抽搐阈的高低，对癫痫的诊断有一定的意义。因正常人注射美解眠后也可出现类似的脑电图改变甚至抽搐，其临床意义尚待讨论。

脑电图录像监测系统（video－EEG monitoring，VEEG） 以脑电图和录像对病人进行同步监测，主要用于癫痫及其相关发作性疾患的诊断。试图捕捉出现的发作，并通过视频图像判断发作的性质，通过脑电图分析其发作时的脑电图放电，以便确定诊断和进行癫痫的分类。目前使用的监测系统多为数字化脑电图，通过计算机进行存储和分析并可能进行长时间（24h以上）的监测。

动态脑电图（ambulatory EEG） 动态脑电图是指在病人24h正常活动中进行脑电监测。也称为脑电Holter或Oxford，1980年由英国伦敦国家医院神经科研究所Quy研制成功。脑电信号可记录在标准的录音磁带上，120min的磁带可以记录24h。记录过程中的任何发作事件均可通过按键加以标记并在回放中寻找和检索。近年来已普遍使用光盘记录，数字化的脑电图信号可通过计算机进行分析和处理。对于一些疑似癫痫的病例，动态脑电图的结论要特别慎重。因为没有视频监测，对于可能出现伪差的判断将是非常困难的。因此，动态脑电图检查的最佳适应证是在发作时可能有特征性脑电图变化的病例。

正常脑电图（normal EEG） 一般是就一组无明显神经精神疾患及其他疾病的健康人进行脑电图检查，并从常见的波率、波幅、波形、表现方式、时相、分布与对生理性刺激的反应等建立各项标准。凡在同一生理状态和年龄条件下所描记的脑电图，如符合拟定标准者称之为正常脑电图。

异常脑电图（abnormal EEG） 一般是就一组无明显神经精神疾患及其他疾病的健康人进行脑电图检查，并从常见的波率、波幅、波形、表现方式、时相，分布与对生理性刺激的反应等建立各项标准。凡在同一生理状态和年龄条件下所描记的脑电图，如有异于此标准者称之为异常脑电图。

癫痫的脑电图（EEG in epilepsy） 癫痫为脑神经元的异常过量放电而造成的以临床反复发作为主要特征的一种疾患，癫痫的脑电图（癫痫波）反映了大脑神经细胞的电变化。癫痫的脑电图包括发作期及发作间歇期两种；癫痫的放电造成了精神和躯体方面的临床发作，此时的脑电图以连续的爆发性活动为表现，称之为癫痫发作时的脑电图（ictal paroxysm/EEG）。在发作间歇期是以单发的癫痫波形式出现，称之为发作间歇期的癫痫脑电图（inter－ictal paroxysm/EEG），二者均为癫痫临床诊断的重要指标。

周期性放电（periodic discharges） 脑电图的周期性放电是一种节律性的具有爆发特征的、反复出现的放电。波形的特点经常是双相或多相波，以高波幅的负向波为主。其波幅常为100～200uv，时限为100～200ms。周期性放电可以表现为双侧对称同步的爆发性节律，持续0.5～3s，每4～15s重复出现。见于中枢神经系统病毒感染、缺氧及其他脑病。也可表现一侧性周期性癫痫放电，为棘样波与慢波构成的复合放电，重复时间间隔通常为1～2s。脑电图的周期性放电虽不是常见的现象，但有其特殊性。认识各种周期性放电的特点，可以辅助临床诊断并帮助判断预后。

肌电图（electromyogram，EMG） 肌电图（EMG）是记录肌肉安静和随意收缩时及周围神经受刺激时的各种电生理特性的一种检查方法。也是神经系统检查的延伸。广义的EMG包括神经传导速度、常规EMG、F－波、H－反射、重复神经电刺激、单纤维EMG及巨肌电图等。狭义EMG指常规同心针EMG。方法是将同心圆针电极插入受检肌肉，然后记录肌肉在安静状态和自主收缩状态下的肌电活动。EMG可诊断和鉴别神经源性损害和肌源性损害；神经传导速度的测定可提供周围神经受损的程度、运动神经还是感觉神经、轴索还是髓鞘等信息，用于周围神经病的研究；F波、H反射主要反映近端神经及神经根的功能，特别有助于格林－巴利综合征等神经根病变的诊断；重复神经电刺激和单纤维EMG主要用于神经肌肉接头病变的研究；巨肌电图主要用于运动单位的研究，非临床常规检查项目。临床医生应根据病人的具体病情申请合理的检查项目。

正常肌电图（normal electromyography） 常规EMG检查通常要观察以下几个方面：①插入电位：是针电极插入肌肉时由机械刺激引起的一串短暂的动作电位发放；②自发电位：指肌肉在完全放松无收缩时的电活动；③肌肉轻度收缩时的运动单位动作电位；④肌肉大力收缩时的募集电位。正常人插入电位的时限变异较大，通常是300ms左右。如针电极插入终板区可见终板噪音或终板电位，后者应注意与纤颤电位相鉴别。肌肉轻度收缩时，运动单位电位呈单相、双相和三相波，主要观察指标是运动单位的时限和波幅，不同的肌肉有相应的正常值范围。四相波以上为多相波，百分比超过正常范围为异常。肌肉大力收缩时，参与收缩的运动单位数目增多，几个运动单位混在一起，但尚能相互区别开，称为混合相；如每个运动单位发放频率增加、参与活动的运动单位也增多并相互重叠在一起，难以区分称为干扰相。以上为正常EMG所见，不同的实验室通常有自己的正常值。

异常肌电图（abnormal electromyography） 常规EMG异常包括：（1）插入电位：增加提示神经源或肌源性损害；减少提示严重肌肉萎缩、纤维化和脂肪组织充填等。（2）自发电位：①纤颤电位，双相或三相，起始为正相，时限1～5ms，波幅20～200μV；见于失神经、肌营养不良和肌炎等；②正锐波，时限为4ms左右的正相波，随之有一较低持续时间较长的负相波，外形象V字，临床意义同纤颤波；③束颤波，一个或部分运动单位支配的肌纤维自发放电，波形似运动单位电位；④肌颤搐电位，一个或几个运动单位重复放电伴有皮下肌肉的蠕动；⑤复合性重复放电（肌强直样放电），一组肌纤维重复放电，多见于肌源性损害。（3）肌强直放电，肌肉受到机械刺激后的不自主强直收缩，见于强直性肌病。（4）运动单位电位，时限增宽和波幅升高为神经源性损害，反之为肌源性损害；均可有多相波百分比增加。（5）大力收缩募集电位，神经源性损害为单纯相或混合相，肌源性损害为病理干扰相。

神经传导速度测定（nerve conduction velocity） 神经传导速度测定包括感觉和运动神经传导速度的测定，前者又分为顺行性和逆行性感觉传导速度测定。①运动神经传导速度测定时，刺激周围神经的某个部位，在该神经支配肌肉上记录到一个运动反应为M波。刺激起始到诱发反应起始的时间称为运动末端潜伏期。近端刺激潜伏期减去远端刺激潜伏期除距离为运动神经传导速度。②感觉神经传导速度测定，顺行性为环指电极刺激手指或足趾，在所测定的神经近端记录感觉神经动作电位，计算方法与运动神经传导速度相同。逆行性指近端刺激远端记录的感觉神经传导速度测定方法。神经传导速度受温度、年龄等因素的影响，测定时应注意纠正。传导速度主要反映髓鞘的功能，而波幅主要反映轴索的功能。神经传导速度测定的监床意义是诊断和鉴别诊断周围神经病，感觉神经传导速度的测定有助于神经根和丛病变的鉴别诊断。

重复神经电刺激（repetitive nerve stimulation，RNS） 重复神经电刺激（RNS）指超强重复刺激神经干时在相应肌肉记录的动作电位。正常人以25Hz的频率连续60s超强刺激周围神经干，相应肌肉记录的动作电位无明显变化。常用的神经为面神经、腋神经、尺神经及副神经等。根据刺激频率的不同，分为低频RNS和高频RNS。低频RNS指刺激频率<5Hz（包括5Hz），刺激持续时间为3s，测量第四或五波比第一波波幅下降的百分比，下降程度>10%为低频RNS波幅递减。临床主要用于重症肌无力等神经肌肉接头病的诊断。高频RNS指刺激频率>10Hz（包括10Hz），波幅测定方法同低频RNS。波幅下降程度>30%为高频RNS波幅递减，波幅上升程度>100%为高频RNS波幅递增。临床主要用于肌无力综合征（Lambert－Eaton综合征）的诊断。高频RNS时，受试者会感到疼痛不适，可让其肌肉重复收缩后的易化作用取代高频RNS。

单纤维肌电图（single fiber electromyography，SFEMG） 单纤维肌电图（SFEMG）是1963年Ekstedt和Stalberg首先描述的一项用特殊针电极记录单个肌纤维动作电位的新的检查技术。SFEMG电极是直径为0.5mm的同心圆电极，在距离针尖1～3mm处有一25μm的裸露部分为记录部位，用于记录单个肌纤维动作电位。方法是将针电极插入肌肉后，调整针的位置至示波屏上出现一对电位并伴有清脆的声音。最常见的记录部位是伸指总肌，还有额肌、肱二头肌、三角肌、胫前肌及眼外肌等。主要的观察指标为颤抖（jitter）和纤维密度。Jitter是指同一运动单位的两个肌纤维动作电位连续放电过程中的

时间间隔变异。正常 jitter 主要取决于神经肌肉接头的传导时间。Jitter 的计算是用平均连续电位差的方法。纤维密度指记录电极在直径 300μm 收集范围内测得的一个运动单位内的单个肌纤维动作电位的数量。SFEMG 是诊断神经肌肉接头病变最敏感但并非特异的方法。特别是对重症肌无力的诊断，其敏感性可达到94%～97%。

巨肌电图（macro－electromyography）　巨肌电图是1980年 Stalberg 发明的用特殊技术记录的肌肉自主收缩状态下整个运动单位的电活动。单纤维肌电图针电极收集直径 300μm 范围内的电活动，同心圆针电极收集直径 1mm 范围内的电活动，巨肌电图的收集范围为直径 5～10mm，故可记录一个运动单位产生的所有电活动。巨肌电图针电极是改良的 SFEMG 外加部分绝缘套管构成。由在距离针尖 7.5mm 的侧孔 SFEMG 的记录部位和 15mm 长的套管裸露部分组成。参考电极可用表面电极，记录采用双导。SFEMG 电活动用于触发扫描。影响巨肌电图的因素有纤维数量、纤维直径、终板及神经分支的分布、运动单位的范围和电极位置等。巨肌电图观察的主要指标是波幅、面积和形状，其正常值变异较大。神经源性损害时巨肌电图波幅变大，肌源性损害时变小或正常。该检查主要用于神经源性损害的诊断、侧支芽生的定量分析、运动单位数量的估价。由于操作复杂、费时、病人较痛苦等，尚未作为临床常规检查手段。

F 波（F－wave）　F 波是指超强刺激神经干在 M 波后的一个晚成分，是运动神经回返放电产生的，几乎每块肌肉均可记录到。1950 年由 Magladery 和 Mc-Ddougal 首先描述，因开始从足部小肌肉上获得，故称 F 波。F 波的测定方法中记录电极的放置同运动神经传导速度，刺激电极则不同，将阴极置于近端，阳极置于远端。F 波潜伏期是临床测定的主要指标，由神经冲动逆行至前角细胞的时间、突触传递和顺行传回肌纤维的时间组成。F 波的潜伏期、波幅及波形随其重复刺激变异较大，原因是每次刺激兴奋不同组的运动神经元。通常测定 10～20 个 F 波，取其最短或平均潜伏期。应注意与 H 反射和轴突反射鉴别。F 波的另一测定参数是出现率，正常为 80%～100%，F 波出现率低常常是神经根病变的早期表现。F 波的临床应用价值在于评价运动神经近端的功能，补充常规运动神经传导速度测定的不足。主要应用于神经根、神经丛和周围神经病变的辅助和鉴别诊断，特别是脱髓鞘性多发性神经根神经病。

H 反射（H－reflex）　H 反射是电刺激诱发的脊髓单突触反射。1918 年 Hoffmann 首先描述，故由此得名。反射弧的传入 IA（大的、低阈值的有髓纤维），经前角细胞后传出神经是 α 运动神经元轴突。H 反射通常只在腓肠肌上记录到，其次是桡侧腕屈肌和尺侧腕屈肌。H 反射的测定方法是：受试者俯卧位，膝关节略屈曲；刺激电极置于□窝，阴极在近端；记录电极置于腓肠肌肌腹上，参考电极置于跟腱。刺激强度为次强（诱发 M 波的最小强度）。H 反射的波幅在接近 M 波阈值时最大，增大刺激强度可兴奋混合神经中的运动纤维，逆行的运动传入与 H 反射碰撞抵消或出现 F 波。轻度的肌肉收缩可使 H 反射易于出现，称为易化。H 反射的测定取其最短潜伏期，正常值范围与 F 波相近，应从刺激阈值、潜伏期和波形特点、波幅与刺激强度的关系及记录肌肉等方面与 F 波鉴别。由于 H 反射记录部位的局限性，临床主要应用于 S1 段神经根病变、C6、7 神经根病变及多发性脱髓鞘性周围神经病的早期。

瞬目反射（blink reflex）　原指叩击前额或眉间引起眼轮匝肌收缩。1952 年 Kugelberg 首次通过电刺激眶上神经从肌电图上记录到瞬目反射。反射由两个成分组成，第一个成分或早成分是 R1，潜伏期约 10ms，在刺激同侧记录。第二个成分或晚成分是 R2，潜伏期约 30ms，刺激同侧和对侧均可记录到。它们共同的传入支是三叉神经眼支，传出是面神经，但确切的通路和机制尚不清楚。大多认为 R1 与 H 反射相似是单突触反射，眶上神经受刺激时，冲动经三叉神经眼支传入感觉主核经中间联系后由同侧面神经传出。R2 是多突触皮肤屈肌反射，眶上神经受刺激时，冲动经桥脑和延髓的后侧索到达三叉神经脊束核的尾部，经多突触联系后上升至同侧和对侧面神经核，经突触联系后冲动由双侧面神经传出到眼轮匝肌。测定方法是将记录电极置于上或下眼睑，参考电极置于颞部；刺激部位在眶上切迹神经发出的部位；地线置于前额或鼻根。临床应用于三叉神经病、三叉神经痛、面神经病变、面肌痉挛及脑干病变的诊断。

视觉诱发电位（visual evoked potential，VEP） 指视觉刺激时在枕部记录到的电活动称为 VEP。根据刺激方式及刺激频率等可分为：模式光刺激 VEP（棋盘格翻转刺激及条栅刺激等 VEP）、弥散光刺激 VEP 和其他类型 VEP。临床上最常用的是棋盘格翻转刺激 VEP，其优点是：重复性好、异常率高及波形简单便于分析和解释。VEP 又可分为全视野和半视野刺激，后者的缺点是易疲劳，病人不易合作，故不常规检测。VEP 测定时，刺激器所示模式图案大小、对比度、照度、视角、刺激时间、频率、分析时间等参数必须符合标准。视屏与受试者眼距约 1m 左右。每次测试应重复两次，检测其一致性和准确性。记录电极置于 Oz、O_1 和 O_2（脑电图 10/20 系统），参考电极置于 Fz。棋盘格翻转刺激 VEP 是一个 NPN 三相复合波，命名是极性 + 潜伏期，N75、P100 和 N145。P100 变异小稳定可靠。临床应用于视通路病变，如多发性硬化、视神经炎等，半视野刺激诊断视交叉、交叉后及枕叶病变等。

脑干听觉诱发电位（brain stem auditary evoked potential，BAEP） 听觉刺激时在头皮上记录的诱发电位的脑干成分称为 BAEP。根据潜伏期长短可分为短潜伏期（10ms 以内）、中潜伏期（10～50ms）和长潜伏期（50～500ms）BAEP。以下介绍的是短潜伏期 BAEP。检测方法多采用短声单耳刺激。刺激强度通常为主观听阈 + 70dB，刺激频率为 10～30Hz，分析时间为 10～20ms，叠加 1000～2000 次至出现清晰可靠的波形。每次测试应重复两次，检测其一致性和准确性 。记录电极置于 Cz，参考电极置于耳垂或乳突。BAEP 由 5 个波组成，依潜伏期长短命名，各波起源为：Ⅰ波（1ms 左右）——耳蜗神经，Ⅱ波——耳蜗核，Ⅲ波——上橄榄核，Ⅳ波Ⅴ波——中脑下丘核。Ⅰ、Ⅲ、Ⅴ的出现率几乎 100%，而Ⅳ波常与Ⅴ融合或附着在Ⅴ波上，因此Ⅰ、Ⅲ、Ⅴ波的临床意义较大。判定标准主要依据各波绝对潜伏期、波间期及Ⅰ/Ⅴ波幅比。临床主要用于听觉功能的客观评价、桥脑小脑角肿瘤的诊断和手术监护、多发性硬化的诊断，昏迷和脑死亡判定及各种原因引起的脑干病变等。

躯体感觉诱发电位（somato sensory evoked potential，SEP） 电刺激或机械刺激混合神经干、神经末梢或皮节等，在特定神经通路的任何部位记录到的与刺激有锁时关系的电位变化，称为体感诱发电位（SEP）。上肢常用的神经是正中和尺神经，下肢是腓总和胫后神经。正中神经刺激时，阴极置于近端，记录电极可置于肘、Erb 氏点、C7、C3’和 C4’（Cz 后 2cm 向左右旁开 7cm 处）。周围电位按其记录部位或可能的神经发生源命名。头顶记录的成分有 P14、N20、P25、N35、P45 和 N60 等。胫后神经刺激时，记录电极可置于□窝、臀点、T12、Cz’（Cz 后 2cm）。周围电位按其记录部位或可能的神经发生源命名。头顶记录的波形似“W”，成分有 N33、P40、N50、P60 和 N75。SEP 正常值判定标准主要依据：各波峰潜伏期、峰间期、左右侧差及波幅等。临床主要用于周围神经病，特别有助于神经根或丛的病变的诊断和定位；脊髓病，判断病变的程度、范围等；多发性硬化，有助于发现临床下病灶；脑血管病；脊髓手术监护及脑死亡判定等。

运动诱发电位（motor evoked potential，MEP） 指经颅刺激大脑皮层运动细胞、脊髓神经根及周围神经运动通路，在相应肌肉上记录的复合肌肉动作电位。可分段测定运动通路的功能和计算中枢运动传导时间。20 世纪 80 年代以前采用的是电刺激，因疼痛限制了该技术的应用。1985 年 Barker 等人首次经颅磁刺激大脑皮层运动区在相应的肌肉上获得动作电位，而受试者无明显的不适，这一技术很快应用于临床。目前使用的刺激器，最大输出是 2.2Tesla。检测时将刺激线圈置于皮层运动区相应部位、颈和腰部及周围神经。常用记录部位是上肢的小指展肌、拇短展肌和肱二头肌，下肢的胫前肌及伸趾短肌等。皮层刺激时相应肌肉轻度自主收缩易诱发出动作电位，而且有潜伏期缩短和波幅升高称为易化。MEP 观测的主要指标是各波潜伏期和中枢传导时间。临床主要用于多发性硬化、颈神经根脊髓病、运动神经元病、周围神经病、脑梗塞等。金属体内置入、癫痫病史、心脏起搏器等禁用；脑出血及大面积脑梗塞急性期应慎用。

经颅多普勒超声检查（transcranial doppler，TCD） 利用超声多普勒原理，通过探头发射超声声束（一般是 2MHz），探测血管内回声体反射回来的信号，经过快速复利叶分析，计算出因回声体运动造成的频移改变，通过视频和声频信号反映血流速度、流动方向。实际运用中反映的是占血液主要有形成分

的红细胞的运行速度。经过改变取样容积大小和深度可以选择观察某条血管某一定节段的血流状况。常规检查大脑前动脉、大脑中动脉、大脑后动脉、颈内动脉颅内段、椎动脉颅内段、基底动脉全程。通过压迫颈总动脉还可以直接观察前交通动脉和后交通动脉。临床用于观察颅内血管狭窄、血管侧枝循环建立情况、蛛网膜下腔出血后血管痉挛、以及血管畸形、脑死亡等的血流改变。有比较高的特异性和敏感性。其检查结果可靠程度有赖于操作者的技术水平。

经颅多普勒超声检查窗(acoustic windows TCD) 大脑包容在几乎是密封的颅骨腔内。颅骨对超声波有很大的阻抗,以致常规的超声很难检查成人的颅内。所谓检查窗指的是颅骨较薄的区域,对声强衰减较少,可以检测到较理想的信号。常用的检查窗有颞窗、枕窗、眶窗,以及下颌下窗。颞窗位于耳前颧骨弓上方。可以分为前、中、后窗。颞窗是TCD检查主要的声窗,可以检测到大脑中动脉、大脑前动脉、大脑后动脉、颈内动脉终末端,以及前后交通动脉。枕窗位于枕骨粗隆与第二颈椎棘突之间的凹陷处,超声声束经过枕大孔可检测到两侧的椎动脉、基底动脉全程、小脑后下动脉。眶窗位于眼眶,探头置于闭目的上睑处可以检查滑车上动脉、眼动脉、虹吸部的S2、S3和S4节段。改变检查深度和角度还可以观察大脑前动脉和大脑中动脉的信号。下颌下窗位于下颌角处,用于观察颈内动脉起始部至岩部水平段的血流。

经颅多普勒超声检测的血流速度(flow velocity TCD) 多普勒超声反映的是运动体频移范围,用千赫兹(kHz)表示,流动速度越大频移越大。为了临床应用方便,将其转换成(cm/s或者m/s)表示。转换率为:1kHz=39cm/s。

值得注意的是TCD检测的血流速度受到声束与血管走向的角度影响很大。成角越大实测到的速度与实际速度偏移越大。在TCD检查中对该角度不可预知。所以反映的血流速度总比实际血流速度慢。不是真正的血流速度。所幸的是一般其偏差都不大于30%。可以被临床接受。

经颅多普勒超声平均血流速度(mean velocity TCD) 多普勒信号经过复利叶转换分析,将血流状态以频谱形式反映出来。正常的血流呈层流状态,即血管中央部分的血流较快,靠血管壁的血流较慢。有形成分多在中轴部分流动,回声的信号较强。因此在一个血管切面上血流速度是不一样的。另外,在一个心动周期中血流速度也是随不同时间而变化的,心脏收缩期血流较快,舒张期流速较慢。根据血管切面不同,平均得到的血流速度称之为空间平均血流速度,根据心动周期平均得到的流速称之为时间平均血流速度。

临床常用的是时间平均血流速度。是根据下述公式计算得来:

平均血流速度(cm/s)=(收缩期血流速度+1/3舒张期血流速度)/2

空间平均血流速度根据一个取样容积中不同回声强度(dB)的流速平均而得。

收缩期血流速度(systolic velocity, Vs) 在TCD检查中反映的是心脏收缩期所检血管内最快的血流速度。又称之为最大血流速度。主要受心脏的收缩性、血管的阻力和顺应性影响。正常流速受年龄和性别影响。在100~140cm/s范围内。超过140~160cm/s可能提示血管狭窄。

舒张期血流速度(diastolic velocity, Vd) 在TCD检查中指心动周期中最慢的血流速度,又称最小血流速度。受血管弹性和颅内血管阻力影响较大。

脉动指数(pulsibility index, PI) 在TCD检查中根据收缩期、舒张期和平均血流速度计算而得。其计算公式为:

脉动指数=(Vs-Vd)/Vm

脉动指数正常是0.65~1.05。主要反映血管的顺应性。在老年人脉动指数一般都增大。反映动脉硬化,顺应性减少。颅内血管阻力也影响脉动指数。当颅内高压时脉动指数也增大。动静脉畸形造成血管阻力下降,脉动指数也下降。心率和取样容积的位置也可以影响脉动指数。所以其特异性较低。

经颅多普谱勒超声频谱分布(distribution of spectrum TCD) 所接收到的反射回来的超声信号经快速复利叶转换后以频谱形式表现出来。频移范围以纵轴表示,与血流速度有关。频谱越高提示频移越大,血流速度也就越快。零线以下的频谱提示血流

方向离开探头，零线之上的表示血流方向向着探头。坐标横轴表示时间，与不同的心动周期有关。频谱的颜色表示回声信号的强弱。一般从红、黄、蓝、黑灰阶形式过度。红色表示强的信号，蓝色和黑表示信号弱。信号的强弱与血液中的红细胞数量相关。正常血流在血管中以层流状态流动，有形成分多在血液的中央流动，因此强的信号多分布在高流速区。而靠进基线附近为低信号区，称为频窗。

阻抗指数（resistance index，RI） TCD 检查根据收缩期血流速度和舒张期血流速度计算而得。公式为：

$$RI = (Vs - Vd) / Vs$$

正常不应该大于 0.75。主要反映周围血管阻力。但是在颅内血管检查中应用不大。

肌肉活检（muscle biopsy） 某些肌肉疾病需要进一步明确病变性质时，可作肌肉活组织检查。特别适用于结缔组织疾病并发肌炎、多发性肌炎、进行性肌营养不良症、重症肌无力、线粒体肌病和先天性肌病等。并可鉴别神经源性肌萎缩和肌源性损害。组织化学染色可以对各种代谢性肌病进行鉴别。

慢性疾病时，宜选择轻、中度受累的肌肉活检；急性病变时，则以受累较重的病肌作为检查对象。最常作为活检的肌肉有肱二头肌、肱三角肌、股四头肌、腓肠肌。若病变以远端为主，则选择远端的病肌。切忌在作肌电图部位附近取材进行肌肉活检。

神经活组织检查（nerve biopsy） 神经活检和肌肉活检一样均为创伤性检查，为避免严重影响神经功能，只能取纯感觉神经检查。周围神经病多伴有感觉障碍，神经活检对各型病理改变、病因和发病机制均有重要意义，仍不失为有用的诊断性检查方法。其目的有：①确定和区别节段性脱髓鞘性和轴索变性周围神经病。②诊断各种类型炎性周围神经病。③发现各种特殊病因周围神经病，如淀粉样变性神经病和结节病神经病等。④探索和证实遗传代谢性神经系统疾病，如异染性白质脑病和肾上腺白质营养不良性脑病的周围神经改变。

一般神经活检部位为踝部腓肠神经，术后可遗留有足背外侧一小部分皮肤感觉缺失。取活检时避免牵拉、挤压、揉搓神经活检标本，以免产生伪差，影响病理诊断；如踝部皮肤溃疡、感染者不宜作活检；小腿神经营养障碍或缺血性改变时要慎重。取神经活检后宜给予抗生素预防感染，促进愈合。

神经活检标本主要进行常规病理、电镜及组织化学检查。

脑活检（brain biopsy） 目前主要用于未能明确的弥漫性脑病变和比较表浅的局限性脑病变的诊断，如疑诊为亚急性硬化性全脑炎、脂质沉积病、脑白质营养不良、老年性痴呆等的诊断检查。脑活检以取静区脑组织为妥。用环钻术开颅，切开硬脑膜，取脑皮质及其下白质一小块，然后进行病理检查。手术可能出现出血、感染、反应性脑水肿及以后的外伤性癫痫发作。脑活检应尽量慎用，必须有严格的指征。

正电子发射断层扫描（positron emission tomography，PET） 注射或者吸入短半衰期的标记的同位素后，进行 CT 类似的断层扫描。经过记录氧或者葡萄糖的代谢产物等在脑中的分布，可以反映脑组织的化学反应和代谢状况。

癫痫（epilepsy） 癫痫是一种由于大脑神经元细胞异常过度放电而引起的一过性、反复发作的脑功能障碍。这种异常放电可以通过脑电图记录下来。癫痫的临床特点是突发性及反复发作性，以一过性的抽搐（抽风）或意识障碍为主要表现，临床表现可以多种多样。古代中国早就对癫痫有所认识；《黄帝内经》中对癫痫二字有过确切的定义，“癫”即癫狂，表示发作时的意识障碍。“痫”即抽搐，表示发作时的痉挛状态。

癫痫的病因学（etiology of epilepsy） 关于癫痫病因的记载可以追述到公元前 400 年，过去称之为“神圣病”。认为是神的超自然的力量控制了人，或者是恶魔侵入人体。以后经历了不断认识的过程，实际上癫痫可以由许多原因引起。部分病人有明确的病因（症状性），如围产期前后脑的损伤、脑炎、脑外伤或遗传代谢病等。但也有相当一部分病人查不出病因和病灶（特发性或隐源性）。癫痫的根本原因在于大脑神经元的异常放电；是各种因素造成的一群脑细胞膜电位的异常去极化，并同步化形成周围神经元的点燃效应。大脑神经电生理异常的原因有各种不同的学说，一般认为和维系膜电位的离子

异常有关，也有认为和大脑神经介质即兴奋性氨基酸（谷氨酸等）和抑制性氨基酸（GABA 等）的不平衡有关。

癫痫的流行病学（epidemiology of epilepsy） 癫痫的发病率为每年 20～50/100 000，患病率为每年 4～10/1 000。根据 1983 年全国六省市的流行病学调查，我国的癫痫发病率为每年 35/1 000 000，患病率为 4.4/1 000。儿童癫痫是一种常见病，多发病。90% 的癫痫病人发病于 20 岁以前；7.2% 的儿童 5 岁以前有一次或数次的惊厥发作，3% 的儿童在 3 个月至 5 岁会有发热惊厥，10～20 岁特别 15 岁以前是癫痫发病的又一个高峰。

癫痫的分类（classification of epilepsy） 1. 癫痫发作的国际分类（1969 年及 1981 年，ILAE）：（1）部分型发作：①简单部分，②复杂部分，③部分性发作继发全面化；（2）全面型发作：①失神，②肌阵挛，③强直，④阵挛，⑤强直阵挛，⑥失张力；（3）不能分类的发作。2. 癫痫及癫痫综合征的分类（1989 年，ILAE）：（1）特发性全面型癫痫（idiopathic generalized epilepsy）；（2）症状性全面型癫痫（symptomatic generalized epilepsy）；（3）隐源性全面型癫痫（cryptogenic generalized epilepsy）；（4）特发性部分型癫痫（idiopathic partial epilepsy）；（5）症状性部分型癫痫（symptomatic partial epilepsy）；（6）隐源性部分型癫痫（cryptogenic partial epilepsy）；（7）不能确定的癫痫（undetermined epilepsy）；（8）特殊癫痫综合征（special syndromes）

单纯部分型发作（simple partial seizures） 临床发作表现为局灶性或部分性的症状，脑电图提示一个局部或一侧半球起源的癫痫放电，发作时病人的意识存在。单纯部分型发作包括：①运动型，②感觉或特殊感觉型，③植物神经型，④精神或情绪改变。目前认为，在其他发作之前出现的所谓“先兆”，即是一种单纯部分型发作。

复杂部分型发作（complex partial seizures） 为局部起源的发作，发作时病人伴意识障碍。这种意识障碍可以发生在起病的一开始，也可以由简单部分发作发展而来。复杂部分发作时表现为意识的障碍并伴感知、情感、记忆、错觉、幻觉等，同时有楞神、咂嘴及双手的不自主摸索动作称为自动症（automatism）或精神运动型发作（psychomotor seizure）。

失神发作（absence seizures） 多见于儿童，女孩较多。临床表现为短暂的失神。此时叫之不应，两眼发直，有时伴眨眼或轻度自动症动作。一般持续几秒或十几秒，一天多时发作十余次或几十次。脑电图在发作间歇期可见不规则的每秒 3 次的棘慢波综合，发作时为双侧对称同步每秒 3 次棘慢波综合节律，长程爆发出现。

强直－阵挛发作（tonic－clonic seizures） 发作包括典型的强直期及阵挛期。强直期患者可大叫一声、双眼上翻、四肢强直伴颤动、呼吸停止、面色青紫、口吐白沫。此后逐渐进入阵挛期，四肢节律性的抽动、呼吸恢复、出声，此时病人可伴咬舌或尿失禁，整个过程约 1～2min。发作后昏睡或意识浑浊。脑电图在发作强直期可出现每秒 10 次左右波幅逐渐增高的节律，进入阵挛期后为节律性的慢波所代替。

肌阵挛发作（myoclonic seizures） 临床为全身型发作。表现为一瞬间的全身肌阵挛样动作，脑电图在发作间歇期可见到多棘波或单个的多棘慢波综合。发作时为对称同步出现的短暂的多棘慢波综合节律。

失张力发作（atonic seizures） 临床为全身型发作。经常表现为失张力后的摔倒，典型的为突然的猝倒。发作时的脑电图有些仅仅表现为单发的棘慢波综合，在很多情况下经常看不到明确的特异性放电或仅见动作伪差。

儿童良性部分性癫痫（benign partial epilepsy in childhood） 临床为一种部分性癫痫。其发作和脑电图异常放电均是从局部起源，但没有相应可以发现的器质性脑损害。经常有阳性的家族史和高热惊厥史，有很强的年龄依存性：起病于 4～8 岁，青春期以前缓解。患儿精神运动及智力发育正常，发作相对稀少，一般表现为部分型发作，以面部的感觉运动发作为突出表现，有时伴语言障碍。也可发生继发性全身型大发作。脑电图在发作间歇期可见局灶的尖波、棘波或棘慢波综合，在睡眠描记最为明显，有时成组地频繁出现，个别病人觉醒脑电图可完全正常。单一小剂量的抗癫痫药物（如丙戊酸钠）

即可取得良好的疗效。

热性惊厥（febrile convulsion） 热性惊厥是小儿常见的一种病症。约5%～6%的儿童都曾有过热性惊厥，男孩比女孩多。大多数发生在6个月到3岁之间，尤其是1～两岁的儿童发病率最高。父母有热性惊厥史的儿童发生的机会要高3～10倍。虽然30%的热性惊厥可能反复发生，但和癫痫仍然不同。最重要的区别在于脑电图并没有癫痫放电，而发作总是和高热相关联，发作时间短，没有神经系统的局灶体征，智力及精神运动发育正常。这一类称之为“单纯性”热性惊厥，一般不需要长期的抗癫痫治疗，及时的降温可以预防惊厥的发生。约有2%～5%的热性惊厥儿童有可能发展成为癫痫，特别是“复杂性”热性惊厥的患儿需要考虑服用抗癫痫药物。

婴儿痉挛（infantile spasm，West syndrome） 是婴儿期所特有的一种癫痫综合征，每3000～4000个婴儿中大约出现1例，多数在1岁以内发病。婴儿痉挛发作的形式很特殊，表现为全身突然快速的抽动，以点头发作为主要特征。睡醒后易出现，经常连续数次或十余次。90%以上的婴儿、痉挛儿童有精神运动发育迟滞和智力低下。婴儿痉挛症的脑电图极具特征性，表现为既不对称也不同步的所谓“高度失律”脑电图。此型预后往往不佳，部分患儿转为难治性癫痫。

少年肌阵挛癫痫（juvenile myoclonic epilepsy，Janz syndrome） 临床为全面性癫痫。发病于青春期前后，临床以双上肢为主的肌阵挛发作为特征，多出现在觉醒以后，熬夜后也易诱发。发作频率不等，有的病人一天数次，重时手中持物可甩出甚至突然跌倒。相当一部分患者合并有失神或癫痫大发作，脑电图可见每秒3次的棘慢和多棘慢波综合，常为闪光刺激所诱发。少年肌阵挛癫痫预后佳，丙戊酸类药物有较好的疗效。

Lennox－Gastaut综合征（Lennox－Gastaut syndrome） 临床为一种全面性癫痫。多见于3～6岁的儿童，发病于1～8岁。发作形式多样；以强直发作为主，可有肌阵挛发作、失张力发作或非典型失神发作，发作时患儿常常突然摔倒，也可有全身型大发作。同一时期可以见到多种形式的发作，发作非常频繁，有时一天数十次。患儿有智力低下和精神运动发育障碍，多数病例有比较明确的病因。脑电图表现为背景活动差，以散在出现的慢的棘慢波节律（每秒2～2.5次）为特征。本病治疗困难，预后差，为儿童难治性癫痫的代表。

进行性肌阵挛性癫痫（progressive myoclonic epilepsy） 为一大组具有不同病理基础的进行性肌阵挛性癫痫综合征。部分属常染色体隐性遗传。绝大多数患者起病于9～13岁，20岁以后发病者极为罕见。主要的临床表现为进行性的智能减退、共济失调及肌阵挛发作，部分患者还会出现性格的改变，行为异常及一过性的黑朦。脑电图表现背景活动的变慢，可见阵发出现的棘慢波和多棘慢波综合，经常为闪光刺激所诱发。肝、脑或皮肤活检有时可找到包涵体。

癫痫持续状态（status epilepticus） 癫痫发作持续不缓解超过30min，或者发作次数频繁且两次发作间歇期病人意识不恢复的情况均可认为是癫痫发作持续状态。根据发作类型的不同又可以分为痉挛性癫痫持续状态和非痉挛性癫痫持续状态。痉挛性癫痫持续状态是临床上的一种紧急情况，持续的抽搐会造成缺氧和衰竭而危及生命，必须及时抢救。

癫痫后瘫痪综合征（Todd's paralysis） 经常发生在简单部分发作之后，表现为一过性，短暂的发作部位的肌无力或麻痹。原因为大脑神经细胞过度放电后的抑制状态，实际上是一种发作后的状态。

癫痫的药物治疗原则（drug therapeutic principle of epilepsy） ①选药：全面性癫痫首选丙戊酸或苯妥英；失神首选乙琥胺或三甲双酮。部分性癫痫首选卡马西平、苯妥英、苯巴比妥或扑痫酮；②用量：为能够控制临床发作的最低剂量，用药初期阶段应逐渐加量，必要时进行血药浓度监测；③配伍：大多数病人（约80%）单药治疗即可奏效，单药治疗确实不能控制发作者可考虑选择联合用药，抗癫痫药物联合用药的一个严重的问题就是药物的相互作用，使用的药物种类越多其相互作用就越复杂；④增减：一般情况下增药可适当快，减药一定要慢，增减药物必须逐一进行。关于停药时间一般的原则

为：至少在两年之内临床无发作，脑电图恢复正常才能逐渐减药与停药。

抗癫痫药物的应用（antiepileptic drug therapy） 药物是治疗癫痫的基本方法，其中包括中药及西药。抗癫痫药物治疗前必须明确：①病人是否为癫痫；②何种类型的癫痫；③什么部位及病因的癫痫；即抗癫痫药物的应用与癫痫的诊断和分类是密切相关的。常规一线抗癫痫药物有苯妥因、鲁米那、卡马西平、丙戊酸、扑痫酮。近年来针对难治性癫痫的抗癫痫新药已不断投入临床应用，三分之一的难治性癫痫患者可能受益。正确使用抗癫痫药物不但能够控制发作，药物副作用也是可以避免的。应该使用能够控制发作的最小剂量。主张尽量使用单一药物治疗以避免药物间的相互作用。不要突然停药换药而可能使发作加重，应定期随诊以得到专科医生的指导，如患者不按时服用抗癫痫药物会使发作经久不愈。

抗癫痫药物血药浓度监测（therapeutic drug monitoring of anticonvulsant） 药物经各种途径进入体内后，血液是药物在体内转运的载体。医生可以根据病人摄入一定剂量药物后的血药浓度来调整剂量，使患者达到预期的血药浓度，以提高药物的安全性和有效性，减少用药的盲目性。治疗药物的监测（therapeutic drug monitoring，TDM）通过测定血药浓度，利用药代动力学的原理和公式制定个体化的给药方案，把临床用药提高到了一个比较科学的水平。

癫痫的外科治疗（surgical treatment of epilepsy） 癫痫病人中20%～25%可能比较难治，虽经长期服用各种抗癫痫药物仍不能控制发作，其中一小部分适合于外科手术治疗。部分性癫痫的癫痫灶切除有如下条件：①癫痫病灶必须十分明确；②要切除的病灶应该是非常局限、单一；③切除病灶后不会留下严重的合并症；④长期正规的抗癫痫药物治疗确实无效。全面性癫痫也有一些其他的手术方法。如胼胝体切开等，但效果不尽人意，所以并不是所有的癫痫都能通过手术而治愈的。据国外统计，在难治性癫痫中只有15%有可能选择手术治疗。即使是适合手术治疗的病人，术前的准备也是一个细致的过程。比起手术本身来说，癫痫病灶精确的定侧和定位尤为重要。否则盲目的手术不但不能终止发作，还会出现合并症。总之，癫痫的手术应该是非常慎重的。

卒倒症（drop attack） 常见于发作性睡病。是一种与REM（rapid eye movements）睡眠期异常表现有关的白天过度睡眠的综合征。卒倒常由情绪刺激诱发，如大笑、愤怒或兴奋之后突然出现短暂的骨骼肌张力丧失而倒地，但病人对周围感知仍清楚，与癫痫发作不同。是由卒倒、睡眠瘫痪、入睡前幻觉组成发作性睡病的三联征。卒倒也可见于椎－基底动脉系统缺血发作。

夜惊（sleep terrors） 见于MREM（non－rapid eye movements）睡眠的delta睡眠期内，常见于儿童。一般入睡后1h出现，儿童在睡眠中突然惊叫，表现极大的恐惧，出汗，呼吸急促，心跳加快2～4倍。摇喊下需几分钟才能唤醒；如未唤醒，第二天早晨对发作通常不能回忆。夜惊多见于4～10岁儿童，青春期后则消失。过度疲劳或应激可能诱发。一般不需要用药，发作频繁者可用小剂量地西泮。

梦游（sleep walking） 俗称夜游症或梦游症，常在NREM（non－rapid eye movements）睡眠的第三与第四期出现发作。患者从睡眠中站立行走，穿衣，进食甚至更加复杂的行为。意识水平降低，但对环境仍有简单的反应。由于感知不清，可把窗户当成门，越窗而造成意外。每次发作持续数分钟或数十分钟，清醒后多有遗忘。成人经常出现梦游是比较重要的问题，临床需要除外癫痫的复杂部分发作。

睡眠性腿抽动综合征（不安腿综合征）（restless leg syndrome in sleep） 睡眠中出现的下肢感觉异常或疼痛，动作后暂时减轻。部分病人伴有睡眠中重复性的下肢肌肉收缩，有时为服用三环类抗忧郁剂或停服镇静剂所诱发。治疗可用地西泮或卡马西平。此综合征需注意与生理性肌阵挛及单纯部分型癫痫鉴别。

脑血管病的病因学（etiology of cerebrovascular disorders） 脑血管病是由于脑血管受到一些致病原因影响，发生病理改变引起的。这些病理因素包括：①血管本身病变：比如动脉硬化、脂质透明样变、血管炎、淀粉样物质沉积、夹层动脉瘤、血管畸形、动脉瘤扩张，或者静脉血栓形成；②远隔部位作用：

常见的是心脏或者颅外血管栓子脱落栓塞了脑血管所致；③由于脑灌注压下降或者血液粘滞度增高引起血流缓慢；④脑组织内或者蛛网膜下腔血管破裂引起颅内出血。

脑梗塞的发病机制（pathogenesis of cerebral infarction） 动物实验提示，血液中断30s后脑组织的代谢即发生改变。1min后神经功能停止。5min后出现一系列的缺氧改变，导致组织的梗死，此时及时恢复足够血流仍有可能恢复。持续的缺血可以引起一连串的病理改变：①局部血管扩张；②血流停止，红细胞崩解；③水肿；④脑组织坏死。其中，血管通透性改变，细胞膜改变，钙通道改变引起大量的钙离子内流，NO毒害作用，过氧化作用，兴奋氨基酸毒性作用，钠离子通道改变等在细胞破坏上都起了一定的作用。

脑血管病的流行病学（epidemiology of cerebral vascular disorders） 脑血管病是危害人类三大疾病之一。在我国大城市的流行病学调查资料显示，脑血管病死亡率高居各种疾病之首，比心脏病和肿瘤的危害还大。在西方国家其死亡率位于心脏病和肿瘤之后，致残率高居榜首。在我国每年粗死亡率是89人/10万人，标化年龄后为116人/10万。每年我国约有100万人死于脑血管病。

世界范围资料显示，中风患病率是500～800人/10万人。中国六城市调查资料显示，国内患病率620人/10万。

世界范围内的中风年发病率是150人～250人/10万。发达国家发病率较高。我国六城市的发病率为182人/10万人，标化年龄后为219/10万。

在我国各种脑血管病发病率为脑梗塞占74%，脑出血占18%，蛛网膜下腔出血占4%。

脑血管病的分类（classification of cerebral vascular disorders） 非外伤性的急性脑血管病又称脑卒中。可以分为出血性和缺血性两大类。出血性包括了脑出血、蛛网膜下腔出血。缺血性包括脑血栓形成和脑栓塞。

根据病理和病因可以将脑血管病分为几大类：1. 颅内出血：（1）蛛网膜下腔出血；（2）脑出血；（3）硬膜外出血；（4）硬膜下出血；2. 脑梗死：（1）脑血栓形成；（2）脑栓塞；（3）腔隙性脑梗死；（4）血管性痴呆；（5）其他；3. 短暂性脑缺血发作。4. 脑供血不足。5. 颅内动脉瘤。6. 高血压脑病。7. 颅内血管畸形。8. 脑动脉炎。9. 脑动脉盗血综合征。10. 颅内异常血管网症。11. 颅内静脉窦及脑静脉血栓形成。12. 脑动脉硬化症。

短暂性脑缺血发作（transient ischemic attacks） 指脑组织短暂缺血，引起神经局部功能障碍，持续时间不超过24h。脑组织没有出现形态学改变。

来源于颈部、心脏及颅内血管脱落的微栓子，栓塞了脑部的血管可能是主要的原因之一。当小动脉痉挛、心脏疾病时，由于血液动力学原因造成脑灌注下降，以及血液成分改变引起高凝都可以造成脑的缺血发作。大约65%的短暂脑供血不足患者存在颅内或者颅外血管狭窄。

临床症状取决于受累血管。颈内动脉狭窄患者的栓子可以脱落引起颈动脉系统症状，比如一侧肢体无力或者麻木。椎基底动脉系统缺血引起眩晕、复视、构音障碍等椎基底动脉供血不足的症状。一过性黑矇（amaurosis fugax）系由于眼动脉或者大脑后动脉的微栓塞和血管痉挛造成视网膜或枕叶皮层缺血引起一侧或者双侧眼睛短暂性视力下降。颈动脉系统缺血发作表现为同侧一只眼睛的短暂性黑矇，而椎基底动脉缺血则表现为双侧眼睛同时的一过性黑矇。

脑栓塞（cerebral embolism） 血凝块、肿瘤组织、脂肪、气体或者其他外源物质随血流流动，阻塞了动脉血管称之为栓塞。脑栓塞的病理过程与脑血栓形成基本一样，不过出现血管痉挛的概率较高。在儿童，栓子来源于心瓣膜病或者先天性心脏病多见。成人则多继发于心房纤颤或者心肌梗死，脑和颈部动脉硬化斑块脱落的栓子也是常见的原因。大多数栓子是无菌性的，但是继发于急性、亚急性细菌性心内膜炎或者肺部感染的患者可以出现感染性栓子，引起血管炎、动脉瘤样改变、局部脑脓肿、脑炎或者脑膜炎。

脑栓塞最常见的症状是短暂性脑缺血发作（TIA）。颈部动脉或者主动脉的动脉硬化斑块破裂脱落是栓子的主要来源。心脏来源的栓子较大，常引起颅内大动脉的栓塞。起病急骤，除了神经系统局部体征外，常有意识障碍、颅内高压、癫痫等脑广泛损害的症状。

颈动脉系统综合征（carotic syndrome）　颈内动脉闭塞是否出现临床症状决定于侧枝循环建立的程度。侧枝循环建立良好者可以不出现任何症状。急性闭塞同时侧枝循环建立不好则出现严重的临床症状，慢性闭塞多见出现分水岭性脑梗塞。颈内动脉系统缺血时常见的临床症状有：①对侧身体无力或者麻木；②主侧半球受累可以出现言语障碍、失计算、意识改变；非主侧半球受累可以出现体象障碍；③同侧眼睛一过性黑朦或者失明；④同向性偏盲。

椎基底动脉系统综合征（basilar syndrome）　不同部位缺血引起特定的临床综合征。

1. 脊髓上段和脑干下端受累：（1）双下肢或四肢无力或者瘫痪；（2）眩晕；（3）共济失调；（4）发音障碍和吞咽困难；（5）单侧或者双侧感觉缺失；（6）枕部头痛。

2. 前庭耳蜗受累：（1）眩晕、恶心、呕吐；（2）耳鸣；（3）急性发作的一侧耳聋。

3. 脑桥和中脑受累（基底动脉）：（1）枕部头痛；（2）眩晕或者晕厥；（3）精神恍惚或者昏迷；（4）复视；（5）一侧或者双侧无力和麻木。

4. 大脑后动脉病变累及大脑半球、枕叶和颞区：（1）同向性偏盲；（2）皮层盲；（3）颞叶癫痫；（4）一过性全面遗忘。

卒倒发作（drop attacks）　是椎动脉缺血发作一个典型的症状。脑干下部和脊髓上端缺血累及双侧锥体束，出现双下肢或者四肢突然无力以至跌倒。不伴意识障碍。为脊髓前动脉和椎动脉供血不足所致。

基底动脉尖综合征（top of the basilar syndrome）　基底动脉远端闭塞引起脑干上端梗塞。网状上行激活系统破坏而出现昏迷，瞳孔缩小，对光反射消失，眼外肌麻痹，眼球固定中位。如果意识障碍较轻，可以发现双侧的长束运动和感觉症状，以及小脑共济失调。

椎基底动脉供血不足（ischemia of vertebrobasilar artery）　椎动脉或者基底动脉供血不足引起脑干缺血出现一系列症状，持续时间较短，容易反复。常见症状为眩晕，但是应该有其他脑干的定位征，比如口周发麻、短暂听力下降、复视、眼震、构音障碍、共济失调、双侧锥体束征等。排除内耳和迷路病变才足以诊断。常见病因是椎基底动脉硬化，颈椎退行性变压迫椎动脉。椎动脉外伤、锁骨下动脉盗血，或者颈动脉闭塞造成的盗血等也可以引起椎基底动脉供血不足的症状。

无症状性脑梗塞（asymptomatic cerebral infarction）　颞叶、额叶及一些临床亚区部位的梗塞，现代影像技术显示梗塞的存在，临床可以无肯定的神经系统局灶体征。

腔隙（lacunes）　大脑中动脉、大脑前动脉、前交通动脉、后交通动脉、大脑后动脉交通前段、基底动脉以及椎动脉发出 100～300μm 直径的小穿通动脉。这些分支由于起始部动脉粥样硬化或者玻璃样变，致内膜增厚，因血栓形成造成小的梗死称之为腔隙。腔隙只强调梗塞的大小和部位。

腔隙性脑梗塞（lacunar infarction）　小的穿通动脉（直径小于150μm）闭塞，引起深部脑组织囊样损害或者腔洞样损坏。大多数病灶位于临床静止区。临床常见为纯运动性轻偏瘫、纯偏身感觉障碍性中风、感觉运动性偏瘫、假性球麻痹、共济失调性偏瘫，以及构音障碍－手笨拙综合征等各种表现。

纯运动轻偏瘫（pure motor hemiparesis）　常常累及面部和上下肢。为腔隙梗塞破坏了内囊或者脑桥的皮层脊髓束所致。除了腔隙性梗塞外还有其他病变也可以引起同样的表现，比如栓塞或者出血。

纯偏身感觉障碍中风（pure sensory hemiparesis）　一侧面部、上下肢单纯麻木或者感觉障碍，无运动异常。可能是丘脑感觉核腔隙性病灶所致。

构音障碍－笨拙手综合症（dysarthria－clumsy hand syndrome）　由于脑桥腹侧部或者内囊膝部的腔隙梗塞，造成构音障碍和对侧手或者整个上肢活动笨拙。

共济失调性轻偏瘫（ataxic hemiparesis）　脑干腹侧腔隙性梗塞，破坏了锥体束和脑桥基底部核团以及交叉的脑桥小脑纤维。表现为对侧肢体无力和共济失调。为何病灶对侧出现共济失调机制目前尚不清楚。

脑出血（cerebral haemorrhage） 指脑实质内出血。大多数出血是由于慢性高血压引起的动脉疾病，位于基底节、丘脑和脑干的小动脉破裂引起。

壳核出血系由外侧豆纹动脉破裂所致。血肿位于壳核，容易压迫外囊，为脑出血最好发部位。血肿扩大累及附近内囊时，可以引起偏瘫和偏盲。可以有水平的凝视麻痹。大的血肿导致意识障碍。

丘脑出血则是内侧豆纹动脉破裂造成。血肿位于丘脑，很容易压迫内囊。常常先出现感觉障碍，随后出现运动障碍。血肿扩大同样也引起对侧的感觉、运动和视野缺失，并出现向上凝视麻痹。

脑叶出血（lobar haemorrhage） 出血分布在各脑叶，皮层下白质多见。通常反复出血。与高血压脑出血不同的是其病因以淀粉样变性血管病为多见，年轻患者动静脉畸形也是常见原因之一。应该注意与肿瘤出血鉴别。

脑桥出血（pontine haemorrhage） 脑桥的旁中央动脉直接从基底动脉发出，承受的压力大，也是脑出血的好发部位之一。病人常出现四肢瘫、昏迷、瞳孔缩小、分离性眼球运动障碍，病死率高于大脑半球脑出血。

小脑出血（cerebellar haemorrhage） 好发于小脑齿状核。常常以突然呕吐和严重的共济失调起病，伴明显的站立和行走困难。可以出现一侧侧视麻痹。无意识障碍，也无肢体无力或者感觉障碍。当血肿增大压迫脑干后才引起瘫痪和意识障碍。大的血肿应该早期进行外科治疗。

脑出血的内科治疗原则（guideline of therapy for cerebral haemorrhage） 患者应该密切观察。起码在发病早期的12h内每小时检查一次神经功能改变，监测血压、心律。控制血压不高于180/100mmHg即可。必要时可以使用β阻滞剂、血管紧张素转换酶抑制剂、利尿剂等均可使用。不要使用血管扩张剂。保持轻度脱水，降低颅内压。注意心律失常出现。患者应卧床，头位可以抬高30度。意识障碍患者可以插胃管以保证热量的供给。严重患者可以考虑气管插管以保证气道通畅。控制静脉葡萄糖液的应用，最好用生理盐水配药输注。辅助下肢被动活动，减少深静脉血栓形成。2h左右给病人翻身，防止皮肤压迫。必要时插尿管。

蛛网膜下腔出血的治疗原则（guideline of therapy for subarachnoid haemorrhage） 去除病因，维持生命，防治血管痉挛和再出血是治疗蛛网膜下腔出血的原则。

1. 一般性治疗：（1）严格卧床4周期以上。（2）使用强止痛和镇静药，保持病人安静。（3）保持呼吸道通畅。（4）保持大小便通畅。注意治疗便秘。（5）矫正颅内高压。可静脉使用甘露醇、甘油果糖、呋塞米，口服乙酰唑胺等。

2. 特殊治疗：（1）动脉瘤手术治疗，可以使用常规的结扎术、血管内栓塞术。（2）止血药的应用：使用抗纤溶药物和其他止血药物。（3）抗血管痉挛：维持血压在一定的水平。血压不超过180/100mmHg；不应积极降压。血压过低可以考虑使用升压药物：肾上腺素、去氧肾上腺素等。在保证血压的前提下加用钙通道阻断剂，常用尼莫地平口服或者静脉泵入。（3）高容量治疗：在血管瘤术后，可以增加每天静脉入液量至3000～5000ml。

脑动脉肌性纤维发育不良（cerebral arterial fibromuscular dysplasia） 是一种非动脉硬化性的血管病。血管的内层和中层纤维先天性发育不良，造成血管节段性的狭窄和扩张。颅外及其他部位的大血管受累常见，一般颅内血管无受累。女性病人易患病。表现为脑缺血性血管病症状。节段性狭窄或者称之为串珠样改变，为特征性血管造影所见。治疗同其他缺血性血管病。

颅内异常血管网症（Moyamoya sign disease） 不明原因的颅底Willis动脉环区域的动脉狭窄或闭塞伴随出现毛细血管扩张形成侧枝循环，在血管造影上好像是吐出的烟雾。日本人首先报道了这种现象，日语moyamoya即为烟雾的意思。除此以外还有其他特征性改变：脑膜侧枝循环形成异常的网状结构；微小动脉瘤形成；脑梗塞或者蛛网膜下腔出血等。其他原因引起颅底动脉狭窄也可以出现类似血管造影改变，比如镰状红细胞贫血、结核性脑膜炎、钩端螺旋体血管炎、视神经部位的放射治疗后等等。

锁骨下动脉盗血综合征（subclavian arterial steal syndrome） 左右锁骨下动脉供应上肢和椎动脉血

液。当锁骨下动脉严重狭窄引起供血严重不足时，引起一系列血液动力学的改变。患侧椎动脉血流部分分流到锁骨下动脉的远端，产生倒流，甚至将对侧椎动脉血液引流至患肢。严重时基底动脉血流也可以倒流，从而造成椎基底动脉供血不足的症状。尤其在上肢活动时容易出现。临床表现为：①椎基底动脉供血不足；②患侧肢体缺血症状和脉搏减弱；③患侧肢体血压较对侧低；④锁骨上窝血管杂音。超声检查可以显示锁骨下动脉血流增快或者闭塞改变，椎动脉血流反向。血管造影显示锁骨下动脉狭窄。可以保守治疗、血管内成型术、放支架或者血管搭桥。

颞动脉炎（temporal arteritis）　病理变化与周围结节性动脉炎相似。动脉的中层多核巨细胞浸润（巨细胞性动脉炎）。通常炎症局限在颞动脉，其他血管也可以受累。该综合征多发在50岁以上的男女病人。白种人多见。病因不明，可能与免疫功能异常有关。主要症状是头痛、视力改变。头痛以受累的颞动脉区域为主。颞动脉扩张、压痛明显。伴有的系统症状包括发热、乏力、厌食、体重减轻以及肌痛。大多数患者血沉超过50mm/h。14%～33%的患者由于视网膜中心动脉闭塞而出现视力障碍。可以出现眼肌麻痹。偶见脑梗塞。颞动脉活检可以帮助诊断。一般认为该病是自限性的。持续半年至两年。可用糖皮质激素治疗。当视觉障碍出现可以用冲击治疗以挽救视力。

海绵窦血栓形成（cavernous sinus thrombosis）　海绵窦血栓形成常常继发于眼眶、副鼻窦或者上半面部的化脓性疾病。感染通常累及一侧海绵窦，很快沿环窦扩散到对侧。肿瘤、外伤或者动静脉血管畸形可以堵塞海绵窦引起类似症状。起病急骤，伴发热和其他感染征象。眼球和眼眶疼痛、压痛，眼球突出，球结膜充血，角膜浑浊。视乳头水肿，常可以见到视乳头周围出血。当眼球运动神经受累时，可出现复视、眼睑下垂。脑脊液检查可以发现颅内压力增高和感染性改变。头颅CT和核磁共振对诊断有重要意义，有时需要血管造影帮助鉴别诊断。应与引起眼球突出和充血的疾病相鉴别，包括眶部肿瘤、脑膜瘤、鼻窦肿瘤、恶性突眼、动静脉瘘等疾病。这些疾病发病相对均较缓慢。以往海绵窦血栓形成死亡率很高。现在在有效的抗生素治疗下，可以治愈部分患者。化脓感染者不主张抗凝治疗。

上矢状窦血栓形成（superior sagital sinue thrombosis）　上矢状窦主要收集两侧大脑半球的静脉血液。是非化脓性静脉窦血栓形成最好发的部位。常见原因有脱水、恶液质、凝血障碍性疾病、脑外伤、口服避孕药、怀孕、溶血性贫血、镰状红细胞性贫血以及其他疾病。在成人可能找不到明确病因。临床常见意识障碍、发热、头痛、抽风、视乳头水肿等。还可以见到前额头皮水肿和静脉充盈。血栓扩展到脑的大静脉可以引起神经系统局部体征。脑脊液检查可以发现颅内压力增高、蛋白增高，常常伴有红细胞增高。头颅CT可以发现上矢状窦两侧低密度改变，或者伴出血。平扫见到索样征提示血栓存在，增强可见到特异性的空三角征（δ征）。核磁共振可以帮助判断血栓部位及新旧，敏感性高。核磁血管造影对诊断也有帮助。脑血管造影仍是诊断的金标准。显示静脉窦闭塞和侧枝循环。抗凝和降低颅内压治疗是主要措施。对感染性血栓应该使用抗生素。

侧窦血栓形成（lateral sinue thrombosis）　侧窦收集窦汇及海绵窦的血液汇入颈静脉。与中耳和乳突毗邻。侧窦血栓形成多是继发于中耳炎或乳突炎。因此以感染性血栓多见。临床多见于儿童，表现为发热、头痛、恶心、呕吐、颅内压增高明显、半数患者出现视乳头水肿、周围血象有白细胞增高。脑积液压力增高，外观浑浊，表现为感染性改变。核磁共振发现静脉窦内血栓、中耳以及乳突的炎症对诊断均有帮助。头颅CT和核磁共振可以帮助诊断颅内脓肿。及时治疗中耳炎症是预防侧窦血栓形成的重要措施。抗生素和外科引流是治疗侧窦血栓的主要手段。

脑动脉硬化症（cerebral atherosclerosis，arteriosclerosis）　脑动脉粥样硬化斑块、小动脉玻璃样变引起的慢性和弥漫性脑组织缺血，引起神经功能障碍。临床表现为神经衰弱、精神行为异常、痴呆、假性球麻痹等症状。眼底检查可见动脉反光增强，动静脉交叉压迹。影像学检查可以见到脑萎缩、腔隙梗塞以及缺血脱鞘病变。

脑白质疏松症（leuko－araiosis）　头颅CT和MRI显示深部脑白质，尤其在侧脑室周围区域和半卵圆

中心低密度改变或者异常信号。常常是皮层下动脉硬化性白质脑病的特征性改变，也可以见于老年性痴呆。

皮层下动脉硬化性白质脑病（Binswanger's disease） 脑皮层下白质亚急性缺血梗塞。头颅CT和MRI显示侧脑室周围白质胶质增生和脱髓鞘改变。病理改变与高血压所造成的脑白质深穿支小动脉玻璃样变相似。常常与腔隙性梗塞和微栓塞有关。可能是一种Willis环周围的脑深穿动脉和皮层动脉间分水岭性缺血。

血管性痴呆（vascular dementia） 发病的特点是起病较快，可以有中风的病史。病程中痴呆症状波动较大，缓解、加重反复出现，阶梯样发展。常常有血管病的其他危险因素，比如高血压就很常见。夜间精神异常、人格相对保留、情绪不稳、躯体症状以及抑郁均较常见。同时有神经局灶体征。

脑梗塞引起痴呆取决于几个方面：①关键部位梗塞。大脑中动脉受累造成严重失语合并认知障碍；大脑后动脉受累，引起双侧颞叶下部和中部或者丘脑损坏，引起记忆障碍；大脑前动脉受累造成额叶内下部分损坏，引起记忆障碍或者语言障碍；大脑中动脉受累，非语言优势半球顶叶损坏可以造成急性的精神紊乱。②多发性梗塞。多发大部位梗塞或者脑组织损坏超过100ml以上。③脑小血管病变。多发性深部脑白质腔隙梗塞，造成片状或者弥散性损坏。可以造成记忆障碍、行为异常、假性球麻痹、锥体束征、步态异常以及排尿障碍等。

出血性中风也可以造成痴呆。淀粉样变性患者可以反复脑出血，容易造成血管性痴呆。诊断血管性痴呆主要依靠临床病史。很多情况下血管性痴呆和老年性痴呆重叠存在，临床难于鉴别。

多发梗塞性痴呆（multiple infarction dementia） 脑组织关键部位的损坏可以引起痴呆，比如颞叶内下部分损害。或者损害的范围超过100ml时也可以引起痴呆。多发性梗塞痴呆主要见于后者，可以由各种脑血管疾病引起。但是常见的是由于心脏或者颈动脉栓子反复脑栓塞引起。严重的低血压或者心脏骤停也可以造成。另外，高血压、腔隙性脑梗塞或者小血管炎累及广泛的小血管，造成大脑皮层梗塞、皮层下结构改变，也可以引起多发性梗塞性痴呆。慢性的高血压或者动脉硬化引起的皮层性动脉硬化性脑病也是造成多发梗塞痴呆的病因之一。

缺血半暗带（penumbra） 急性脑梗塞时，脑组织介于缺血坏死的核心部分和正常组织之间的部分。这些组织的神经细胞处于代谢障碍阶段，电活动停止，但是细胞仍然存活。一旦及时恢复血液供应，神经元的功能可以完全恢复。

脑内盗血综合征（intracranial steal syndrome） 颅内血管病变时，由于代偿性的血管扩张将病变附近的血液引流，造成了附近组织的缺血，出现局部神经系统症状，称之为盗血综合征。常见两种情况：①颅内血管主干的闭塞，引起侧枝循环的血管区域供血不足；常见的是颈内动脉闭塞后，通过后交通动脉将椎基底动脉血液引流灌注大脑中动脉区域，临床上出现椎基底动脉供血不足的症状。②病变血管自身调节障碍，血管扩张，将附近血液引流过来，造成附近组织的缺血；反之，在使用血管扩张剂时，病变部位的血管反应性降低，而正常组织的血管扩张，也会将病变部位的血流引流到正常区域，加重原来的缺血。

梗塞后出血（hemorrhagic infarction） 脑梗塞后由于栓子的移行和溶解，再灌注时血液会渗入梗塞区。约30%的脑梗塞患者出现梗塞后出血，若进行头颅核磁共振检查可以发现更高的出血率。但是，引起临床症状者只有5%左右。梗塞后出血一般发生在发病的第一周内。抗凝、梗塞灶不断扩大、老年患者、高血压控制不理想、溶栓治疗等因素可能与梗塞后出血有关。

在大脑中动脉主干闭塞后再通的患者，在豆纹动脉区内大面积的梗塞灶中容易出现大的出血血肿。

脑梗塞的治疗原则（guideline of therapy for cerebral infarction） 当短暂性脑缺血发作时，治疗的目的是防止其发展成脑梗塞，当脑梗塞发生时，治疗目的就是防止梗塞扩大。常用的治疗方法有抗凝治疗、抗血小板聚集药物、颈动脉内膜剥脱术。溶栓治疗仍然处于研究阶段。

抗凝治疗：常用药物有肝素和华法令。肝素可以防止血栓扩大，加强抗凝血素Ⅲ的活性，同时也有抑制血管平滑肌增生和血小板活性的作用。一般

给予连续静脉注入，维持凝血酶原时间在正常对照的1.5至2倍。华法令用于长期预防性治疗。老年心房纤颤患者使用华法令可以有效减少中风的发生。华法令治疗也应进行凝血功能的监测。

抗血小板聚集药物治疗：阿司匹林是研究最多、应用最广的药物。已经证明它可以防止25%左右的中风患者的第二次中风发生。抵克利得（Ticlopidine）也是应用较广的一种药物。

颈动脉内膜剥脱术：当颈动脉狭窄引起了颅内血流降低、反复出现栓子，引起TIA症状者，或者狭窄程度大于70%以上，建议进行颈动脉内膜剥脱术治疗。与单独使用阿司匹林比较可以减少26%的中风发生率。

抗脑水肿治疗：脑梗塞患者多少都有脑水肿的发生。发病后48～72h开始出现。7d后开始缓解。在颈动脉急性闭塞或者大脑中动脉主干闭塞的患者，脑水肿可以非常严重。给予脱水药很有必要。以维持血浆渗透压大于300mOsmol/L。常用的药物有甘露醇、甘油果糖、呋塞米、乙酰唑胺等。

一般治疗：脑梗塞时应控制高糖溶液的输入。维持一定的血压，不要急于降低血压，以保证脑的灌注。早期肢体活动将有助于功能恢复。

实验性治疗：神经细胞保护剂的应用将可以延长神经细胞的存活时间，从而扩大治疗窗。但是，目前尚未找到有效的神经保护剂。降低血浆粘滞度治疗可以改善实验室的一些数据，虽然从临床上看效果不肯定，但是治疗费用低，副作用很少，因此临床上得到广泛应用。常用的药物有低分子右旋糖酐、706代血浆、蛇毒制剂等。钙通道拮抗剂对脑梗塞面积没有改善。谷氨酸受体拮抗剂可能可以减少梗塞面积。

脑梗塞的溶栓治疗（thrombolytic therapy）　用纤维蛋白溶解药将脑血管内形成的血栓溶解。常用的溶栓药物有：尿激酶、链激酶、纤溶酶原激活物、单链尿激酶、重组纤溶酶原激活物等。脑梗塞的溶栓治疗有严格的适应证。要排除脑出血或者身体其他出血疾病；必须在发病6h内给药，也有要求3h内给药。可以经动脉选择性给药或者静脉内给药。

溶栓治疗可以有效地改善患者的预后，减少残废率。但是合并脑出血率有所增高（约10%，有症状者占5%），对病死率没有改善。

血液流变学治疗（hemorheological therapy）　主要目的是降低全血粘滞度，减少纤维蛋白原浓度，增加红细胞变形性，增加脑血流量。适用于脑梗塞的患者。虽然这些治疗的效果不肯定，但是由于其副作用少，常为临床使用。

蛇毒制剂可以降低纤维蛋白原水平，降低血液粘滞度，激活纤溶系统。可以促进患者的神经功能恢复。

低分子右旋糖酐可以改善血液的胶体渗透压，起到稀释血液作用，同时还有降低血小板和红细胞聚集性及增加脑血流量的作用。临床常用500～1000ml/d，静脉点滴。

脑保护剂的应用（neuro－protector in stroke）　脑保护剂除了在变性疾病、老年退行性变中应用外，在中风病人中使用是近年研究的重点课题之一。对抗脑组织缺氧后引起的变化，延长神经细胞存活时间，减少神经细胞死亡，从而延长治疗的时间窗，减少病人的后遗症。主要机制是对抗有毒物质和一些自由基的产生，比如抑制一氧化氮（NO）合成酶，改善细胞膜的离子通道，减轻细胞内代谢产物的堆集和细胞内离子比例改变。应用钙离子通道阻断剂减少钙离子过度的内流；一些兴奋性氨基酸拮抗剂，减少兴奋性氨基酸对神经细胞的毒性作用，比如谷氨酸或者天门冬氨酸拮抗剂；对抗炎性细胞的作用，减少血流再灌注造成的损伤；降低细胞的代谢率，延长细胞耐受缺氧能力，比如物理的低温治疗等等。目前研究的药物很多，比如tirilazad，lubeluzole，eliprodil，selfotel，enlimomab，aptiganel等。但是至今没有临床证据证实那种药物是确实有效的。

血液光量子疗法（photopheresis）　将自身血液抽出给予紫外线照射和充氧后回输体内。紫外线照射后通过提高能量的光量子，改善分子的能水平。同时，红细胞弹性增高，提高红细胞的携氧能力。还可以降低红细胞和血小板聚集性，促进血液循环。将血液回输给患者有助于改善病变区域的血液和血氧供应。可试用于中风治疗。

低能量氦氖激光治疗（intravascular laser irradiation）　将特定波长的低能量激光通过光导纤维输入至静脉血管内，直接照射循环的血液。通过光化学

换能产生生物学效应。降低全血黏度、血浆黏度、血小板和红细胞的聚集力，改善红细胞的变形能力，从而改善血液流变学性质。可试用于中风治疗。

脱水疗法（dehgdrntiontherapy） 脑梗塞由于组织的缺血缺氧，脑出血时血肿的压迫同样也造成血液供应障碍，使脑组织内的血管通透性改变，细胞能量代谢障碍，致使细胞间和细胞内水肿，从而加重组织的缺血和缺氧，造成恶性循环。中风病人急性期均有不同程度的脑水肿。发病后 48～72h 出现水肿，持续至一个星期左右，水肿逐渐减退。在中风的急性期保持患者在轻度的脱水状态可以减轻脑水肿。在保证水电解质平衡的前提下，控制液体入量，一般一天 2000～2500ml 左右为宜。大面积梗塞或者脑出血患者可以应用脱水药。常用的有 20% 甘露醇 250ml（1 g/kg 体重），每 6～12h 静脉点滴一次，15～30min 内点滴完。也可以使用 10% 甘油果糖 500ml，2h 内静脉点滴给药。每 12h 使用一次。呋塞米、甘油盐水、乙酰唑胺等也可以单独或与上述药物交替使用。

脑血管病的危险因素（risk factors in cerebral vascular disorders） 有些因素可以加速脑血管硬化的发展，增加中风的危险性。这些因素有些是不可以逆转，而有些是可以改变的。危险因素有：①年龄：老年人是中风好发的人群；②性别：男性患者比女性患发病率较高。绝经期后的妇女发病率会增加。③人种：高加索人种颅外血管狭窄、心脏和颈部动脉栓子引起的梗塞多见；东方人种及黑人颅内血管狭窄多见，脑出血的比例也较多见。④高血压：高血压人群的中风患病率明显高于无高血压人群。⑤糖尿病患者的血管狭窄比例也比正常人群显著增高。同时患糖尿病和高血压者出现缺血性中风的比例更高；⑥高血脂：高血脂会加重动脉粥样硬化。但是与中风的关系尚不明确。⑦抽烟与冠心病的关系已经得到肯定，与中风也有显著关系。⑧嗜酒与中风的关系尚未肯定。⑨脱水和高凝状态。⑩心律失常或者近期心肌梗塞。⑪短暂性脑缺血发作病史。

中风的预防（prevention of stroke） 中风的预防在于减少乃至去除引起中风的病因。①血栓形成或者动脉粥样硬化性脑梗塞，治疗高血压对于防止发生中风或者中风复发都是至关重要的环节。其他措施包括：控制糖尿病的血糖水平，药物或者饮食治疗高血脂，戒烟，减肥，较少精神紧张，生活有规律等。阿司匹林、鱼油等可能有预防动脉硬化发展的作用。②对于无症状的颈部杂音或者血管狭窄，尚无证据说明预防性内膜剥脱术可以有效地防止中风发生。但是对于超声显示新鲜斑块或者斑块中有溃疡出血，则提示中风发生的概率较高，值得手术治疗。③有非瓣膜病的心房纤颤者，出现脑栓塞的机会较高，应该给予抗凝治疗。

弥漫性神经胶质瘤病（diffuse gliomatosis） 指神经胶质瘤在脑膜及脑白质内弥漫性扩散。最常见的是软脑膜神经胶质瘤病和脑神经胶质瘤病。

软脑膜神经胶质瘤病指胶质瘤细胞通过脑脊液在软脑膜弥漫性播散。临床表现类似脑膜癌病。病变累及颅神经、神经根及脊髓等而出现相应的临床表现；也可使脑脊液循环障碍导致脑积水及痴呆等。诊断主要依据脑脊液常规、生化、细胞学及 MRI 等影像学方面的检查，并应与脑膜癌病等鉴别。本病预后较差，病程通常几个月，目前尚无特效治疗。

脑神经胶质瘤病指胶质瘤细胞在脑白质内弥漫性浸润。临床上主要表现为痴呆、癫痫发作及颅内压升高等。MRI 可表现为脑白质和皮层弥漫性长 T2 信号，应与进行性多灶性白质脑病及多发性硬化等鉴别。目前本病尚无特效治疗。

异位松果体瘤（ectopic pineal tumors） 生殖细胞瘤是来源于原始胚胎生殖细胞的肿瘤，好发于身体的中线部位，在颅内主要发生于松果体区和鞍上区，也可发生在第三脑室、侧脑室、第四脑室、基底核、丘脑区。过去以部位命名，将发生在松果体区以外的颅内生殖细胞瘤称为异位松果体瘤。临床表现取决于肿瘤存在的部位，鞍上区肿瘤可导致视交叉神经、中脑、下丘脑损害和垂体功能低下；当肿瘤侵入脑室可引起颅内压升高；肿瘤累及基底节区可导致偏瘫。脑脊液蛋白含量增高，部分病例脑脊液细胞学检查可发现瘤细胞。头颅 CT 或 MRI 可见占位性病变，并常有钙化。可根据肿瘤的特性选用手术、放疗、化疗或联合治疗。

垂体卒中（pituitary apoplexy） 大约 5% 的垂体瘤患者会发生垂体卒中，卒中是由于瘤组织出血或梗塞使瘤体扩大而引起的临床症状群。表现为突然发

生剧烈头痛、恶心、呕吐，可伴发眼肌麻痹、复视、精神异常，并可引起垂体功能低下及快速进行性视力丧失。部分病人临床上无垂体瘤的表现，而是以垂体卒中为首发症状。有部分病例呈亚急性起病，头颅 CT 和 MRI 可以帮助确诊。局部压迫症状明显时需要急诊手术治疗。

空蝶鞍（empty-sella syndrome）　空蝶鞍是指蛛网膜下腔经不完整的鞍隔疝入蝶鞍，造成蝶鞍扩大，垂体腺变扁并位于鞍底。常见于妊娠或其他内分泌异常、颅内压增高、先天解剖变异、鞍内或鞍旁手术或放疗等。头颅 X 线片显示蝶鞍扩大，头颅 CT 或 MRI 可以帮助确诊。女性多于男性。部分患者无任何临床症状，最常见的主诉是头痛，可伴有轻度垂体功能低下，视野多正常。可伴有高颅内压、脑脊液鼻漏。大多数不需要治疗，少数需要手术修补。

脑肿瘤卒中（apoplexy of brain tumors）　肿瘤卒中是指肿瘤组织缺血性坏死或出血，常见于生长迅速的肿瘤，由于营养血供跟不上肿瘤的生长速度，或由于供应血管被压迫或堵塞所致。肿瘤体积急剧增大，引起急性颅内压升高和神经系统局灶体征，甚至脑疝形成。临床上需要与原发性脑出血和脑梗塞相鉴别。

神经系统副肿瘤综合征（neurologic paraneoplastic syndromes）　神经系统副肿瘤综合征是指系统的原发肿瘤间接或“远隔”效应造成中枢神经或周围神经损害。自身免疫在副肿瘤综合征的发病机制中起着重要作用。宿主针对肿瘤产生抗体，抗体与神经组织有交叉反应，造成组织损害。临床表现多种多样，如肌无力样综合征、脑脊髓炎、感觉性神经元神经病、小脑变性、运动神经元病等。但也有一些综合征至今尚未发现有抗体存在，如皮肌炎等。副肿瘤综合征可先于肿瘤发现之前或在肿瘤发现之后出现。对于可疑的病人要注意做全面的检查。可以测肿瘤相应抗体，如：抗 Hu 抗体，抗 Ri 抗体，抗 Yo 抗体等，有助于及早发现和治疗肿瘤。

远隔效应（remote effects）　是指恶性肿瘤对神经系统产生的非转移性影响，免疫介导是造成神经系统损害的机制之一。根据累及的部位和表现特征，临床上分为各种各样的综合征，它们可先于肿瘤被发现之前出现，或在肿瘤被发现之后。有效地治疗肿瘤可以使部分病人症状缓解。

边缘系脑炎（limbic encephalitis）　边缘系脑炎是系统肿瘤（主要是小细胞肺癌）及睾丸胚胎细胞癌等通过免疫介导机制，引起大脑边缘系统发生炎性改变和神经元变性，包括海马、杏仁核、扣带回、眶额部皮层。临床为急性或亚急性起病，表现糊涂、抑郁、兴奋、焦虑不安、记忆障碍、痴呆、癫痫等。头颅 MRI 可见颞叶异常。需要与单纯疱疹病毒性脑炎相鉴别。有文献报道肿瘤切除或放疗控制后，脑的症状也可以逆转。

亚急性小脑变性（subacute cerebellar degeneration）　亚急性小脑变性是神经系统副肿瘤综合征的一个类型，多见于肺腺癌、卵巢癌、乳腺癌、子宫癌、胃癌、结肠癌。肿瘤刺激机体产生抗小脑浦肯野细胞抗体（anti-Yo）或其他抗小脑抗体，引发免疫反应和小脑细胞破坏。尸检病理可见小脑皮层弥漫性变性，浦肯野细胞数目减少，分子层变薄，脊髓小脑束也常有变性。临床上表现为亚急性起病，偶见急性起病，进行性加重的躯干和四肢共济失调、步态不稳、构音不清，少数人有头晕、眼震。脑脊液化验多正常，少数有蛋白升高和淋巴细胞增多。头颅 CT 或 MRI 可见小脑萎缩。小脑症状可出现在原发肿瘤发现之前或之后，还可与其他神经系统副肿瘤综合征伴发。需要与小脑梗塞、CJD、遗传性共济失调及酒精中毒相鉴别。治疗原发肿瘤可使部分病人的症状好转，大多数病情继续恶化。

肌阵挛性脑病（myoclonus encephalopathy）　肌阵挛性脑病是神经系统副肿瘤综合征的一个类型，多见于儿童或神经细胞瘤患者，成人常与小细胞肺癌相关，也可见于乳腺癌及甲状腺髓质腺癌。临床上呈急性或亚急性起病，主要症状为躯干和肢体共济失调和多发性肌阵挛，尤以斜视眼阵挛（opsoclonus）——即一种不规则的眼快速联合运动为特征。CSF 和 EEG 几乎均正常，部分病例头颅 CT 可见小脑萎缩。半数病人尿儿茶酚胺或其代谢产物升高。病理上可见到小脑浦肯野细胞变性。本综合征常在肿瘤被发现之前出现，相隔数周至数年，平均两个月。在病程中可自发缓解和复发，有效地治疗肿瘤可使症状缓解，ACTH 和皮质类固醇激素也可以使症状缓解。

亚急性感觉性神经元神经病（subacute sensory neuronopathy） 又称副肿瘤性感觉性神经元神经病（paraneoplastic sensory neuronopathy），是神经系统副肿瘤综合征的常见类型之一。多见于小细胞肺癌。临床表现为亚急性起病，四肢麻木，走路不稳。查体发现本体感觉明显减退，感觉性共济失调，而痛温觉相对保留，腱反射消失，肌力正常。电生理检查显示感觉诱发电位异常。腓肠神经活检可见有髓纤维丢失，轴索变性，无再生纤维。血清抗 Hu 抗体阳性。尸检可见后根神经节神经细胞丢失，炎性反应和抗体沉积。治疗原发肿瘤可使部分病人的病情停止发展，但神经损害难以恢复。激素、血浆交换、免疫抑制剂也不能改善临床症状。

浆细胞瘤并发多神经病（POEMS syndrome，Crow-Fukase syndrome） 此综合征由 Crow 和 Fukase 首先报告，POEMS 是主要临床表现的缩写，即：①多发神经病；②脏器肿大；③内分泌异常；④骨髓瘤或 M 蛋白；⑤皮肤变黑。除此之外，还可有视乳头水肿、脑脊液蛋白含量增高、皮肤水肿、胸腹腔积液、性功能减退、杵状指、毛发生长过度等。部分病人骨盆相可见硬化性或硬化融合性骨质破坏。全身骨 γ 照相部分病人可发现有多发性骨髓瘤或浆细胞瘤，70% 病人的血清免疫电泳可见 M 蛋白，尿中轻链，特别是 λ 链升高。血浆交换、皮质类固醇激素、肿瘤化疗或放疗后，可以使症状部分改善。

肌无力样综合征（Lambert-Eaton myasthenic syndrome） 肌无力样综合征是一种获得性自身免疫性疾病，累及神经肌肉处突触前膜的钙离子通道，造成乙酰胆碱释放障碍而致病。常见于 40 岁以上的男性，大约 2/3 的患者合并有恶性肿瘤，多见于小细胞肺癌和其他肺部肿瘤，还可见于乳腺癌、淋巴瘤、卵巢癌。另有 1/3 患者伴发其他自身免疫性疾病。临床表现为四肢近端无力，下肢重于上肢，早晨起床时或休息后无力加重，短暂用力收缩后肌力反而增加，而持续收缩后又呈疲劳现象。腱反射减低或消失，1/3 的病人主诉肌肉发僵。常伴有口干、阳萎、便秘等植物神经症状。新斯的明试验阳性，但不如重症肌无力敏感。神经重复低频电刺激动作电位波幅递减，而高频电刺激波幅递增。血清抗乙酰胆碱受体抗体水平不高，而抗 Hu 抗体阳性。乙酸胍，3，4 二氨基吡啶可以缓解症状。激素、免疫抑制剂、血浆交换或静点免疫球蛋白治疗有效。治疗肿瘤可以使症状缓解或消失。

肿瘤相关的多发性肌炎和皮肌炎（polymyositis/dermatomyositis associated with malignancy） 15% ~ 30% 多发性肌炎和皮肌炎病人合并有恶性肿瘤，尤其是 40 岁以上男性皮肌炎患者伴发肿瘤的发生率最高。常于肺癌、乳腺癌、胃癌、卵巢癌等。肌炎可先于肿瘤被发现之前或之后出现，临床表现与单纯性多发性肌炎或皮肌炎相似。至今尚未发现肿瘤相关抗体。有效地治疗肿瘤可以使症状缓解。皮质类固醇激素及免疫抑制剂也有一定效果。

脑囊虫病（cysticercosis of brain） 是猪带绦虫的幼虫（囊尾蚴）寄生在中枢神经系统所引起的疾病。由食入污染在食物上或手指上的猪带绦虫卵而引起。由于脑囊虫寄生的部位、数量及大小不同，其临床表现多种多样，且常为多灶性，又因脑内囊虫处于不同的发育阶段而致症状具有波动性。其发病可急可缓。寄生在脑实质内的囊尾蚴可引起各种类型的癫痫发作、颅内压增高、局灶的神经体征、脑膜脑炎或急性弥漫性脑炎的临床表现，也可有精神智能障碍。寄生在脑室系统的囊尾蚴可引起梗阻性脑积水及 Bruns 征。此外囊尾蚴也可寄生在脑池内，引起脑膜炎及临近组织受累的表现，如鞍上池囊尾蚴可引起视交叉综合征。根据脑囊虫的部位、起病方式及临床表现可将脑囊虫病分为不同类型。诊断需与病毒性脑炎、各种病因的脑膜炎、其他原因所致的癫痫、颅内占位病变等鉴别。血和脑脊液囊虫补体结合试验、间接血凝试验阳性常提示为本病。治疗药物有吡喹酮、丙硫咪唑等。

布起征（Bruns sign） 是由 Bruns（1902 年）首先描述。其临床特征为：当头位改变时，出现严重的眩晕、呕吐、剧烈头痛、视力障碍，甚或意识障碍等症状。发作时可伴有小脑性共济失调及眼球震颤。间歇期无上述症状体征。此综合征的发生乃由于第三、第四或侧脑室内的肿物，特别是带蒂的肿瘤或囊肿，以及脑室系统的囊虫，在头位变化时阻塞了室间孔或第四脑室的正中孔及外侧孔，引起急性颅内压增高所致。

脑囊虫病的诊断标准（diagnostic criteria for cysticercosis）　脑囊虫病的诊断标准（中华神经精神科杂志1986）

（一）具备下列三项中之两项者可诊断脑囊虫病

1. 具有癫痫发作、颅内压增高、精神障碍等中枢神经系统症状者，排除了其他原因的脑损害。

2. 脑脊液囊虫免疫学试验阳性。

3. 头部CT增强扫描发现典型的囊虫或囊虫钙化影。

（二）如仅具备上述第一项，则应再具备下列三项中的两项方可诊断

1. 病理检查证实皮下结节为猪囊虫；或眼内、肌肉内发现囊虫；或血囊虫免疫学试验阳性。

2. 脑脊液淋巴细胞增多或蛋白含量增高，或找到嗜酸性粒细胞。

3. 头颅X线平片显示多数典型囊虫钙化影。

脑囊虫病的免疫学试验（immune test in cysticercosis of brain）　是检测病人血或脑脊液中抗囊虫抗原之抗体的方法，包括囊虫补体结合实验（CF），间接血凝试验（IHA）及酶联免疫吸附试验（ELISA）。CF阳性率较低，易产生假阳性或假阴性结果。IHA及ELISA具有较高的敏感性及特异性，阳性率达90%。

血清中囊虫抗体的敏感性比脑脊液高，阳性代表囊虫感染的可能性，而脑脊液抗体阳性对脑囊虫病的疹断更具价值。由于免疫学试验并非100%呈阳性，因此即便结果是阴性，也不能完全排除囊虫感染。

脑囊虫病的药物治疗（medicine therapy in cysticercosis of brain）　目前治疗脑囊虫的药物主要有两种：

1. 吡喹酮：具有直接杀死囊虫的作用，能通过血脑屏障，因其在脑脊液中浓度较低，故对脑室内、脑池内的囊虫治疗效果较差。用药方案可采用总量或日量计算法：

（1）总量计算法

①小剂量算法　总量120～180mg/kg，分3～6d，3/d

②大剂量算法　总量200～300mg/kg，按50mg/（kg·d），3/d

（2）日量计算法　50mg/（kg·d），3/d，共14～15d或75mg/（kg·d），3/d，共10d。

国内目前采用总量计算法。为提高治愈率，第一疗程结束后3个月，再重复一疗程治疗。治疗后虫体大量死亡过程中，会引起发热、荨麻诊等过敏反应，原有的神经症状加重，颅内压进一步增高，严重者会危及生命。因此在吡喹酮治疗同时，联合应用皮质类固醇及脱水剂。对临床症状较重，特别是颅内压增高者，宜采用小剂量给药方案。

2. 丙硫咪唑：具有抑制虫体对葡萄糖的吸收、阻滞ATP生成的作用。分长短疗程两种方法：

（1）长疗程：15mg/（kg·d），分两次服用，30d为一疗程

（2）短疗程：15mg/（kg·d），3～10d为一疗程。

治疗过程中出现的颅内压增高等反应较吡喹酮为轻。

也有人主张第一疗程应用丙硫咪唑，第二疗程应用吡喹酮的联合治疗方法。

如病人同时患有绦虫感染，应服用南瓜子及槟榔予以驱虫。吡喹酮本身也有驱绦虫作用。

中枢神经系统慢病毒感染（slow virus infection in CNS）　是由某些病毒或病毒样致病因子引起的慢性进行性脑病。致病因子包括常规病毒如麻疹病毒、风疹病毒、乳头多瘤空泡病毒等及非常规慢病毒，又称朊病毒。常规病毒引起的中枢神经系统的慢病毒病包括：亚急性硬化性全脑炎（SSPE）、进行性风疹性全脑炎（PRP），热带痉挛性截瘫（TSP）、进行性多灶性白质脑病（PML）及获得性免疫缺陷综合征（AIDS）。朊病毒疾病包括KURU病，CJD和古－斯综合征。中枢神经系统慢病毒感染疾病均具有从感染到发病有较长的潜伏期及慢性进展的病程（数月或数年），常伴有免疫缺陷、无特效治疗、预后不良等特征。

朊病毒病（prion disease）　是一组由朊病毒引起的疾病。发生在人类的朊病毒疾病包括克－雅病（Creutzfeldt-Jakob Diseasd，CJD），古－斯综合征（Gerssmann-Straüssler Syndrome，GSS），致命性家族性失眠（fatal familial insomnia，FFI），及库鲁病（Kuru），发生在动物的有羊瘙痒症（Scrapie）及疯牛病。

朊病毒被认为是一种淀粉样蛋白原纤维及其构成此种原纤维的蛋白颗粒，具有与常规病毒不同的理化特性及生物学特性，因此朊病毒病又称非常规

慢病毒疾病。其主要理化特性为：①具有抗高热、抗消毒灭活及抗紫外线的能力。②原纤维及蛋白颗粒在常规电镜下看不到，需用特殊理化方法方能表现。朊病毒疾病具有传染性，在实验室通过接种能传递给动物。这类疾病均具较长的潜伏期，数年或数十年。其病理所见为海绵样变、胶质增生及淀粉样斑块，但无炎症反应及包涵体。到目前为止尚无有效治疗，疾病呈持续进展，直至死亡。

亚急性海绵状脑病（subacute spongiform encephalopathy，SSE） 是在世界范围内均有发生的朊病毒疾病，又称 Creutzfeldt-Jocob 病（CJD）、痉挛性假性硬化症或皮质－纹状体－脊髓变性。此病首先由 Crutzfeldt（1920 年）、其后 Jacob（1922 年）报道。发病率约为 1～2/100 万人群，多发生在中老年人，男女发病相等，无明显季节性。有散发性、家族性（约 10%～12% 病例）、医源性及变异型四种类型。医源性者与角膜移置，深部电极安放及接受人类生长激素治疗有关。

其病变广泛累及中枢神经系统，以大脑和小脑皮层受累最著，受累部位表现广泛神经元变性、脱失、大小不等的空泡呈海绵状及类淀粉蛋白沉积斑。无任何炎症反应的证据。

大约三分之一的病人起病时有低热、头痛、疲劳、体重下降等前驱症状。早期常表现为精神行为及智能障碍或小脑损害的表现，继之出现视力障碍，锥体外系受累的症状体征及肌阵挛抽搐等，疾病通常进展迅速，最后出现木僵、昏迷。无有效的治疗方法，一般在发病后 1 年内死亡。

诊断需与 Alzheimer 病、血管性痴呆、边缘性脑炎、多灶性白质脑病等鉴别。脑脊液检查通常正常，头部 CT 或 MRI 可见皮层萎缩，在疾病进展阶段，EEG 常显示有特殊诊断意义的刻板式高波幅尖波或三相波的周期发放，而背景活动低平。

CJD 变异型（variant CJD） 1986 年英国首例报道后，欧洲其他国家也有报道，认为其与英国的牛海绵状脑病的流行有关。与 CJD 不同点为：发病年龄轻，病程相对长，临床变异大，缺乏 CJD 特征的脑电图所见。它具有 CJD 典型神经病理特征，但海绵状变性在基底节最为明显，而 CJD 在大脑皮层最明显，此外其淀粉样斑块周围有海绵状晕圈。

古－斯综合征（Gersmann-Straüssler syndrome，GSS） 是发生在成人具有遗传倾向以脊髓小脑共济失调为特征并伴有痴呆的慢性进展型朊病毒疾病。首先由 Gerstmann（1936 年）报道。Masters（1981 年）通过将 GSS 病人的脑组织接种给猩猩证实本病为海绵状脑病。其临床表现为缓慢发生的构音障碍及小脑共济失调，以后出现运动迟缓及皮质脊髓束受累的体征。数年后出现痴呆，下肢腱反射减低或消失。进展缓慢。临床上需与橄榄－桥脑－小脑萎缩鉴别。无有效治疗方法。

库鲁病（Kurn disease） 是发生在巴布亚新几内亚东部山区 Fore 族人的一种朊病毒疾病，它的发生与当地居民以食死者之脑为祭奠礼仪的风俗有关。20 世纪 50 年代年发病率最高为 1%，男女之比为 1∶3。1960 年此种宗教仪式被废除后，发病率逐年下降，至 1984 年未再有新病例发生。

此病发病潜伏期 4～30 年。病理改变为海绵状变性，星形细胞增生及类淀粉样物质沉积，称为 Kuru 斑。呈慢性或亚急性起病，部分病例有头痛、疲乏无力、体重下降、关节疼痛等前趋症状。多以行为异常为首发症状，继之出现进行性小脑性共济失调，表现为行走困难、意向性震颤等，有的病例出现肌阵挛样抽动、舞蹈样或手足徐动样等不随意运动。晚期出现痴呆。无有效治疗方法，多于病后 4 个月～3 年死于卧床后合并的感染。

亚急性硬化性全脑炎（subacute sclerosing panencephalitis，SSPE） 又称亚急性包涵体脑病，亚急性硬化性白质脑炎。系发生在儿童期由麻疹病毒感染所致的一种慢性进行性脑病。通常以隐袭的方式起病，缓慢进展。整个病程按症状发展分为早期的精神衰退期、中期的不自主运动期及晚期大脑功能丧失期。病理改变早期为大脑、脑干、小脑的血管周围炎细胞浸润，在神经元和胶质细胞中可见嗜酸性包涵体，中期可见白质脱髓鞘及胶质增生，晚期白质纤维破坏及神经元退变。诊断依据：儿童少年期发病，具有上述疾病三个阶段的临床表现。特别是随着精神衰退出现典型的肌阵挛与肌阵挛同步出现的特征性的 EEG 周期复合放电及血与 CSF 抗麻疹病毒抗体滴定度增高。必要时可通过脑活检确立诊断。无特效治疗方法，病程呈慢性进展，多于 1～3 年内死亡，个别病例可有暂时改善，病程较长。

进行性风疹性全脑炎(progressive rubella panencephalitis, PRP) 是一种由风疹病毒感染引起的少见的慢性进行性脑炎。多发生在有先天风疹病毒感染的儿童及年轻男性。临床表现为进行性精神智能衰退、小脑共济失调、锥体束征、癫痫发作及运动障碍等。EEG示普遍的间歇性慢活动,周期的多棘波复合放电伴有肌阵挛及周期的高电压慢波复合波以5~8s间隔出现已有报告,但不如SSPE那么恒定。影像学显示脑室扩大、小脑萎缩。CSF可有淋巴细胞增多,寡克隆区带阳性。血清及脑脊液中抗风疹病毒抗体滴定度明显增高。病理改变为脑膜及脑实质的炎性细胞浸润,白质脱髓及胶质增生,以小脑受累为著,胶质细胞内未发现包涵体。无特效治疗,病程可持续多年,可有稳定期及部分症状缓解。

进行性多灶性白质脑病(progressive multifocal leukoencephalopathy, PML) 是在机体免疫缺陷情况下发生的乳头多瘤空泡病毒感染引起的亚急性脱髓鞘脑病。此种病人常同时伴有恶性病变、器官移植术后应用免疫抑制剂治疗、艾滋病及胶原血管病等。通常发生在成人,呈亚急性或慢性起病,表现有缓慢进展的局灶的神经损害的症状体征,如偏瘫、偏盲、共济失调或皮层下失语,大多数病人在数月后恶化,出现皮层盲、痴呆,最终死亡。然而极少数病例可以保持稳定很长时间甚或自发改善。PML典型的影像特点是靠近皮层下U形纤维的非增强的白质病变,无占位效应,易于与HIV痴呆所见的到深部白质病变区别。一些病例需脑活检确立诊断。主要病理改变为脑白质多发性脱髓病灶,可融合成片,轴索相对保留。可见到奇异怪状的星形细胞,少树突胶质细胞内的病毒包涵体。应用抗病毒药物如阿糖腺苷、无环鸟苷等试验治疗并未收到满意效果。

热带痉挛性截瘫(tropical spastic paraparesis) 是与人类T细胞白血病病毒Ⅰ型(HTLV-Ⅰ)感染有关的脊髓病,最初发生在一些赤道国家,以后其他国家也有报道,其发生与性接触、注射毒品及输血有关。中年发病,呈亚急性起病,慢性进展的病程,主要表现为痉挛性轻截瘫及感觉性共济失调,可有某些周围神经及神经根受累表现、耳聋及视神经萎缩。病理改变主要为脊髓锥体束和后柱变性。部分病例可有脊髓后根、视神经、听神经、脊髓小脑束及脊髓丘脑束损害。TSP病人血清及脑脊液中抗HTLV-Ⅰ抗体阳性,病人周围血的T细胞及CSF中可分离出HTLV-Ⅰ。无有效治疗方法。

艾滋病的神经系统表现(neurologic manifestation in AIDS) 艾滋病是人类免疫缺陷病毒Ⅰ型(HIV)感染引起的疾病。HIV选择性感染辅助T细胞,从而引起严重的细胞免疫缺陷。40%~60% AIDS病人临床上合并神经系统损害,部分作为首发症状。神经系统并发症可同HIV直接感染及由于免疫功能低下所导致的严重的机会性感染及恶性肿瘤引起。中枢神经系统的合并症可因原发的HIV感染(HIV脑病、无菌性脑膜炎、空泡性脊髓病)、继发的病毒感染(巨细胞(CMV)、单纯疱疹(HSV))、水痘、带状疱疹(VZV)和乳头多瘤空泡病毒及非病毒机会性感染(弓形体、霉菌、细菌、螺旋体)所致,也可由中枢神经系统肿瘤(原发性中枢神经系统及全身性淋巴瘤,Kaposi肉瘤的中枢神经系统转移)及脑血管受累(血管炎、出血、梗塞)引起。周围神经受累分为免疫介导性(远端对称性周围神经病、慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病和多发性单神经病)及继发感染性(VZV神经根神经炎,HSV神经根脊髓炎,CMV多发性神经根病)周围神经病。AIDS性肌痛包括肌病综合征、多发性肌炎。AIDS病人的上述神经系统合并症可单一或联合发生。

HIV脑病(HIV encephalopathy) 是由HIV感染导致的亚急性脑炎,可作为HIV感染的首发或唯一表现。在AIDS病人的尸检中有高达87%~90%的病例有此种类型的病理改变,其中部分是临床下的或临床仅有轻度精神障碍或智力低下。主要病理改变为皮层,皮层下白质及深部灰质结构的成丛的炎性细胞及反应性胶质细胞构成的许多微胶质结节,血管周围的炎细胞浸润,白质的局灶脱髓及空泡样改变。临床以进行性痴呆为特征,伴有行为异常及运动障碍。CSF检查正常或蛋白轻度增高,部分病例有单核细胞轻度增多,寡克隆区带阳性,并可有鞘内合成HIV抗体的证据。血液检查可发现TH/TS比例倒置,血中可查到阳性HIV抗体。CT示不同程度的脑萎缩及脑白质的低密度改变,MRI可显示脑白质多灶性或弥漫性异常信号。无特效治疗方法,确诊后平均存活7.9个月。

HIV脑膜炎(HIV meningitis) 在HIV感染的早

期，当CD4的数量正常（>500/mm^3），有短暂的免疫激活状态而引起炎症性神经疾病，如无菌性脑膜炎。除头痛、颈强及低热外，大多数病人表现有脑病或癫痫发作。CSF中单核细胞增多（通常<200/mm^3），蛋白升高，糖正常，常规HIV血清试验可能是阴性的，但随访3~6个月或血清P24PCR试验可能帮助确立诊断。多数病例几周内自发缓解，但1/3的病例发展成慢性脑膜炎，常有颅神经特别是面神经的麻痹。治疗应用非类固醇类抗炎药物或其他止痛剂。

空泡性脊髓病（vacuolar myelopathy） 大约20%的AIDS病人发生亚急性脊髓病，其临床表现为痉挛性轻截瘫，感觉性共济失调，膀胱及直肠功能障碍，临床上很少有可识别的感觉障碍水平。其病理特征为胸段脊髓的后侧索的空泡改变，此种病理改变见于70%临终AIDS病人。目前已从病人脊髓中培养出HIV。

脑弓形体病（CNS toxoplasmosis） 系由鼠弓形体原虫感染所致的局灶性或弥漫性脑膜脑炎。多发生在免疫抑制或T细胞缺陷的人，如长期应用免疫抑制剂治疗及艾滋病病人。通常为亚急性起病，病初有头痛、发热，病程中出现局灶神经体征、精神障碍、癫痫发作、脑膜刺激征等。CSF单核细胞轻度增多，蛋白可升高。CT示分布于皮层下灰白质之间或底节区的单个或多发的团块状病灶，呈环形或同质性增强，可有占位效应。MRI发现病灶较CT优越。脑活检在炎性坏死灶周围或脓肿囊壁可找到弓形体包囊或滋养体。血及脑脊液弓形体IgM或IgG抗体可呈阳性，也可从CSF中直接查找滋养体。应用乙胺嘧啶与磺胺嘧啶联合治疗有效。疗程1个月，但在免疫缺陷病人一旦终止治疗常有复发。治疗期间注意血象改变，可同时加服甲酰四氢叶酸。

原发性大脑淋巴瘤（primary cerebral lymphoma） 是一种与EB病毒感染有关的原发性颅内肿瘤。多见于器官移植及遗传或后天获得的免疫缺陷病，如Wiskott-Aldrich综合征、毛细血管扩张性共济失调、AIDS等。免疫细胞化学研究显示瘤细胞来自B淋巴细胞。可原发于大脑、小脑、脑干及脑膜，以脑室周围最常见。单灶或多灶性。大体所见呈粉红色界限不清的肿块，质软，难于与恶性胶质瘤鉴别，可发生于任何年龄，成人多见。亚急性或慢性起病，病程短，进展快。临床症状常有性格、行为异常，局灶脑症状及头痛等颅内压增高等症状。症状与肿瘤部位有关。有1/3~1/2的病人CSF检查可见淋巴瘤细胞。CT示大脑半球或小脑脑干单发或多发等或略高于脑组织信号，大小不一，瘤内常有小的坏死区，周围水肿轻，占位效应不明显，注药后均一性增强。MRI呈长T1长T2信号，注药后可见增强。单一病灶手术治疗联合放疗，多灶者放疗联合化疗及免疫疗法，可延长存活期。平均存活13.5个月。

单纯疱疹病毒性脑炎（herpes simplex encephalitis, HSE） HSE是由单纯疱疹病毒（Herpes simplex virus，HSV）引起的急性坏死性脑炎。可发生于任何年龄，全年散发，死亡率高。HSV分Ⅰ型和Ⅱ型，HSE大部分是由Ⅰ型引起，Ⅱ型病毒引起的急性脑炎通常发生在新生儿，与母亲的生殖器感染有关。主要病理改变为脑组织水肿、软化及坏死，多以额颞受累为著，急性期在神经元及胶质细胞的核内可发现嗜伊红包涵体。通常急性起病，有发热等全身感染的症状及头痛、癫痫发作、精神行为的异常，嗅、味幻觉、偏瘫、失语、木僵、昏迷、脑膜刺激征及颅内压增高等。CSF检查可见压力、蛋白及淋巴细胞增高，CSF可为血性，由于出血及蛋白高可出现黄变症。EEG几乎总是异常，有诊断价值的是以颞区为主的左右不对称的、以2~3s的间隔周期出现的高波幅慢波及尖波的复合放电，多出现在发病2~15d。影像学（CT及MRI）可发现颞和/（或）额区的异常信号区。血清HSV抗体/CSF中HSV抗体≤20或CSF抗体有4倍以上升高（在1月内）具有诊断意义。在应用阿糖腺苷或无环鸟苷治疗后，HSE病死率由原来的60%~80%降至28%~54%，但仍有部分病人留有病残。

脑蛛网膜炎（arachnoiditis of brain） 脑蛛网膜炎多继发于急性或慢性软脑膜感染，有时与头部外伤、鞘内注射药物及脑膜外的炎症引起的蛛网膜反应有关，部分病例病因隐晦不明。最常累及的部位为后颅凹及视交叉区，局限性炎症反应可形成囊肿。如果炎症使脑脊液循环受阻可引起脑积水及颅内压增高。临床可呈急性，亚急性或慢性起病，有低热、头痛、脑膜刺激征、颅内压增高等症状。局灶的神经体征，视受累的部位不同而不同，如后颅凹的蛛

网膜炎可导致颅内压增高及脑干、小脑受累的体征，视交叉区的蛛网膜炎主要表现为一侧或双侧视力的改变及视野的异常等等。CSF 检查示压力增高，细胞数正常或淋巴细胞增多。蛋白含量正常或增高，糖及氯化物正常。治疗可应用皮质类固醇，口服或静脉给药，如有结核应行抗结核治疗。局灶性蛛网膜粘连或有囊肿形成者，经保守治疗无效，应行外科手术切除囊肿或松解粘连。

脑结核瘤（tuberculomas in brain）　是发生在脑内的结核性肉芽肿，可发生于任何年龄，但以儿童及年轻人多见。可发生于 CNS 任何部位，以小脑、脑干为常见。有两种类型：

1. 全身型：除结核病引起的局灶神经体征及颅内压增高外，伴有其他脏器的结核，特别是肺脏及淋巴 TB，严重者有全身粟粒性结核。此种脑结核瘤可为多发，常伴有结核性脑膜炎。

2. 局限性：无身体其他部位的活动性结核，临床表现为颅内压增高及局灶的神经体征，包括小脑受累的症状体征，交叉瘫、偏瘫、失语、癫痫发作等。此种类型很难与颅内肿瘤相鉴别。脑脊液检查常有压力增高，蛋白含量及细胞数增高，糖的含量减少。部分病人头颅 X 线平片可见异常钙化，常位于颅底部位。治疗需在抗结核治疗基础上采用外科手术，切除结核瘤。

麻痹性痴呆（dementia paralytica）　是由梅毒螺旋体引起的慢性脑膜脑炎。表现为脑膜混浊、增厚与皮层粘连；脑萎缩，表现为脑回变窄、脑沟增宽，脑室扩大；脑室壁上有沙样颗粒，称为颗粒状室管膜炎。此种类型梅毒一般在初期感染后 5 ~ 20 年发病，临床表现为进行性痴呆及神经征象。痴呆早期以性格改变为常见，表现鲁莽粗暴、衣着不整、虚构等，一些病例表现为健忘、焦虑、注意力不集中。逐渐近记忆力减退、注意涣散、判断力和计算力降低，自知力丧失。神经体征包括阿罗瞳孔，视神经萎缩、言语障碍，偏瘫及癫痫发作等。晚期痴呆伴四肢瘫。实验室检查血及 CSF 梅毒血清试验阳性，CSF 有程度不等的淋巴细胞与蛋白含量增加，球蛋白反应阳性，胶金试验呈首带型。应用青霉素治疗有效，但最终结果取决于神经病理性质及程度，如果炎症反应是脑功能障碍的唯一原因，治愈是可能的。如果螺旋体感染已破坏了足够的大脑神经元，感染可能得到控制，而脑的功能将不会恢复。如果不予治疗将于 3 ~ 5 年内死亡。

脑膜血管梅毒（meningovascular syphilis）　系由梅毒螺旋体感染引起的脑膜、血管的炎症并导致相应的临床症状。急性梅毒性脑膜炎多见于未经治疗的Ⅱ期梅毒，起病急，头痛及脑膜刺激征明显，可发生视神经炎及嗅觉缺失等颅神经受累表现。如脑膜炎发生在晚期梅毒，常呈亚急性或慢性起病，以颅底脑膜炎为多见，常有多数颅神经受累。若炎症影响了 CSF 循环，则产生颅内压增高。炎症也可累及脑凸面的脑膜，引起局限性头痛或癫痫发作。梅毒性动脉炎，多影响较大的血管，血管壁的炎症及纤维化会导致血管狭窄，有利于脑血栓形成。梅毒动脉炎的症状随血栓形成的部位而异。由于血管内膜炎症可形成动脉瘤样扩张，称为梅毒性动脉瘤。脑膜及脑的血管可同时受累，受累的严重性可能不同。诊断除临床外需有血及 CSF 的梅毒血清学试验的支持。青霉素治疗有效。

良性复发性无菌性脑膜炎（benign recurrent aseptic meningitis）　是一种反复急性发生的，良性经过的无菌性脑膜炎综合征。首先由 Mollaret（1944 年）报告，故又称 Mollaret 脑膜炎。急性发作期主要表现为发热及脑膜刺激征，通常无神经系统其他异常及其他脏器的改变。最具特征的是急性发作早期 CSF 中可见大而易变的内皮样单核细胞（Mollaret 细胞）。此种脑膜炎发作与消退迅速，间歇期长短不一，发作次数难于预计。病因尚未明确，有报告认为与单纯疱疹病毒或 EB 病毒感染有关；有人认为与颅内或脊髓的皮样或表皮样囊肿有关，囊肿含有的胆固醇碎片进入蛛网膜下腔引起无菌性脑膜炎；也有发现此病与家族性地中海热有相似的机制。免疫学改变包括 T 淋巴细胞调节功能失常，补体 I 因子缺乏等。由于病因未明，无特异治疗。曾试用糖皮质激素、抗组织胺类药、阿司匹林、秋水仙碱、甲硝唑等，由于脑膜炎发作总是迅速地缓解，疗效难于评价。本病预后良好不留任何后遗症。

炎性脱髓鞘疾病（inflamatory demyelinating disease）　髓鞘是紧裹在有髓神经纤维轴突外面的脂质细胞膜，它是由髓鞘形成细胞所组成。中枢神经系统的髓鞘形成细胞是少突胶质细胞，周围神经的髓

鞘形成细胞是许旺细胞（Schwann Cell）。髓鞘的主要生理作用是：①对神经轴突起绝缘保护作用。②利于神经冲动的快速传导。多种因素如病毒感染、代谢障碍、缺血缺氧及免疫调节障碍等均可引起髓鞘破坏，而导致各种临床表现。

炎性脱髓鞘疾病是一组免疫介导所致的以神经系统有髓纤维髓鞘脱失为共同病理特征而病因不尽相同、临床表现复杂的自身免疫性疾病。其侵及中枢神经系统者，包括急性播散性脑脊髓炎和多发性硬化。发生于周围神经系统的炎性脱髓鞘疾病包括急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病，又称格林－巴利（Guillain-Barre）综合征及慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病，又称慢性复发性炎性神经病。

急性播散性脑脊髓炎（acute disseminated encephalomyelitis） 是以弥漫性脑脊髓白质脱髓鞘损害为主要特征的急性炎性脱髓鞘疾病。多见于感染后及疫苗接种后，少数无明显诱因。其病理改变与实验性变态反应性脑脊髓炎相似：在大脑、脑干、小脑及脊髓白质内的小血管周围有播散的脱髓鞘病灶和明显的袖套状淋巴细胞、浆细胞浸润，而轴突相对保留完好。多数病例在感染或接种后1～两周急性发病，以脑脊髓弥散性的损害为主要临床特点，多有精神症状及不同程度的意识障碍，可有锥体束征、偏瘫、失语、惊厥、不自主运动及颅内压增高等，病情严重时可出现深度昏迷、去大脑强直及癫痫持续状态。病变可局限于脑干、小脑或脊髓，表现相应的临床综合征。脑脊液压力可升高，蛋白及白细胞正常或中、轻度增高，可见寡克隆区带，脑脊髓中IgG合成增多，可发现髓鞘碱性蛋白及其抗体，脑电图多表现弥散性异常，以慢波为主。头部CT及MRI显示脑脊髓白质内散在、多发、大小不等的脱髓鞘病灶。临床诊断需与病毒性脑炎、首次急性发病的多发性硬化、脑瘤等鉴别。对本病除降颅压、控制癫痫发作、预防控制感染等对症治疗外，应及早应用足够量的肾上腺皮质类固醇。该病虽临床表现严重，但如能平稳度过急性期，可逐渐好转且少留严重后遗症。病人可于急性期死于呼吸衰竭、循环衰竭、脑疝及合并感染。

实验性变态反应性脑脊髓炎（experimental allergical encephalomyelitis，EAE） 是由神经组织或其中的成分或病毒诱导产生的、由免疫细胞介导的实验动物的CNS的迟发性超敏反应型自身免疫性疾病。根据致敏原的组成、致敏方法及动物遗传背景不同，可诱导超急性、急性及慢性病程的EAE，作为人类CNS脱髓鞘疾病的动物模型。超急性及急性EAE，无论在临床、病理和免疫学改变等方面都相似于人类急性出血坏死性脑炎和急性播散性脑脊髓炎，EAE的研究解决了二者的病因、发病机制等方面的一些问题，因此被认为是二者的动物模型。慢性复发型EAE（CR-EAE），是人类MS的最理想动物模型，尽管与人类的MS仍存在一些不同之处，但仍不失其在阐明MS的病理形成过程、发病机制以及各种药物治疗效果的研究所具有的重要价值。

急性出血性白质脑炎（acute hemorrhagic leukoencephalitis） 又称急性坏死性出血性白质脑病。是一种暴发起病的严重的中枢神经系统炎性脱髓鞘疾病。多发于非特异性上呼吸道感染之后，其病理改变与超急性ENE相似，在脑和脊髓的白质中有广泛的髓鞘脱失及坏死灶，显微镜下可见血管壁炎细胞浸润、纤维素型坏死及内膜增生。脑白质中可见多发性点状出血灶且可融合成片，严重者白质软化、水肿。目前绝大多数学者认为本病是急性播散性脑脊髓炎的暴发型。本病发病突然，症状体征迅速达顶峰，起病时多头痛、发热、颈项强直及精神障碍，继之惊厥、偏瘫或四肢瘫、颅内压增高及进行性加深的意识障碍，常在起病数日内死亡。实验室检查周围血的白细胞升高，以中性多核白细胞为主。血沉多增快，CSF压力升高，有数量不等的红细胞、白细胞增高，以中性多形核白细胞为主，蛋白轻中度升高，可见寡克隆区带，也可测到髓鞘碱性蛋白（MBP）及其抗体。脑电图示弥漫性慢波。头部CT扫描显示白质内弥散性多灶性，斑片状低密度区，内可有点状或斑片状高密度影。MRI显示病变为短T1长T2信号。尽早采用皮质类固醇治疗及有效的降低颅压可缓解病情，但死亡率仍高。

脑干脑炎（brain-stem encephalitis） 是急性或亚急性起病以脑干局灶性损害为突出表现的炎性脱髓鞘疾病，其发生与病毒感染所引起的机体免疫反应异常有关。约1/3的病例在发病前两周左右有上呼吸道、肠道感染的病史。脑干的病理改变与急性播散性脑脊髓炎相同，被认为是急性播散性脑脊髓炎的脑干型。CSF检查蛋白及细胞数正常或轻度增高，

对皮质类固醇治疗反应良好，尽管病情危重，但如能及时治疗，控制及防止并发症，一般恢复较好且完全。诊断需排除局限于脑干的病毒直接感染，如单纯疱疹病毒感染等。常需与脑干肿瘤、多发性硬化及脑干血管病鉴别。MRI 检查很重要。治疗除应用皮质类固醇外，必要的对症和支持疗法及恢复期的针灸、物理康复治疗是需要的。

多发性硬化（multiple sclerosis，MS） 是一种以中枢神经系统的炎性脱髓鞘为特征的自身免疫性疾病。其病理特征为中枢神经系统的白质内散在、多发、不同程度、不同时相的脱髓鞘斑块，常发生于脑室周围、视神经、脊髓、脑干及小脑等处，轴突相对完好。临床上是以急性或亚急性起病的中枢神经系统多个部位受累的症状体征及反复复发缓解的病程为特征，但少数病例起病后呈进行性加重。神经病状体征因受累的部位不同而不同，亚洲的多发性硬化以视神经及脊髓受累较多见。短暂、发作性症状如痛性痉挛、三叉神经痛、发作性复视等，也是 MS 的常见且具有一定特征的临床表现。

CSF 检查，寡克隆区带阳性，IgG 合成及髓鞘碱性蛋白及抗体增高，这些改变均有助于 MS 的诊断及与一些疾病的鉴别。视、听、体感及运动诱发电位可显示相应传导通路的临床及潜在病灶。影像学检查 MRI 优于 CT，可显示各病变部位的脱髓鞘病灶，特别是无症状的大脑半球病灶及脑干和脊髓病灶。此外影像学检查还可观察病情的发展及活动情况。

目前尚无彻底根治的方法。治疗的主要目的是控制疾病活动期的病情发展，控制促发复发的外因，尽量减少复发次数，对症及支持治疗，预防并发症。预后与每个病人的病程特点、病变部位有关，反复复发多留有一定残疾。死亡多由合并症所致。

视神经炎与多发性硬化（optic neuritis and MS） 视神经炎是 MS 的常见表现且可作为首发症状，特别是亚洲的多发性硬化，视神经受累更为多见。但不是所有 MS 的病人都有视神经炎，也非所有视神经炎病人最终都发生多发性硬化。视神经炎后多发性硬化的发生率，不同地区报道有很大差别，为 13% ~ 80%。发生 MS 的危险因素包括年龄、性别、HLA - DR2 及 CSF 中 OB 的存在。成人一侧急性视神经炎后发生 MS 的危险性更高。儿童以急性双侧视神经炎更常见，长期随访显示，两侧视神经炎发生 MS 的危险性比较低。

视神经脊髓炎（neuromyelitis optica，Devic syndrome） 是一种主要累及视神经和脊髓的神经系统脱髓鞘疾病。两个部位的症状可同时也可先后发生，间隔数日或数周。视神经受累或为视乳头炎或为球后视神经炎，可单眼或双眼同时受累。脊髓病变以胸段多见，首发症状多为肢体麻木、肩背疼痛，随后出现部分性或完全性脊髓横贯损害的表现，有时可呈上升性麻痹的表现。此综合征可作为典型播散性 MS 的一个阶段，也可是感染后脑脊髓炎的一个表现，但多数病例只是 MS 的一个亚型。视神经脊髓炎由于其相对常见的病理改变是受累部位的坏死，故常带有严重性的含义，恢复一般较差。此种类型的 MS 在亚洲比美国及西欧更常见。

同心圆性硬化(concentric sclerosis) 又称 Balo 病,其病理改变与 MS 及 Schilder 病相似。其特异之处是病理上所见到的脱髓鞘改变区呈环带状分层排列,各层之间以正常的髓鞘保留区,形似树木的年轮,故得此名。

同心圆性硬化是一种相对少见的炎性脱髓鞘病变，急性起病，常以精神异常及头痛为首发症状，然后出现各种脑症状，多数病人起病后呈进行性加重，短期内死于颅压增高或合并感染。仅少数病例有改善。严格地讲，同心圆性硬化是一病理诊断，但近年影像技术的进展，可在头部 MRI 上显示出同心圆型层状排列的脱髓鞘病变。治疗同 MS。

弥漫性硬化（diffuse sclerosis） 是一种以脑白质弥漫性髓鞘脱失为病理特征的炎性脱髓鞘疾病，1912 年 Schilder 首先描述一例 14 岁的女病人并命名为弥漫性轴周性脑炎，故又称为 Schilder 病。弥漫性硬化多发生在儿童。其病理特征为大脑半球白质界限分明的大面积的髓鞘脱失，以枕叶为著，顶颞额叶也可受累。新鲜病灶内血管周围炎性细胞浸润。有的病例视神经、脑干、脊髓也有脱髓鞘斑。其病理所见揭示弥漫性硬化是多发性硬化的一个亚型。本病常呈亚急性或慢性起病，临床上常表现为精神智能异常，癫痫发作、头痛、眩晕、视乳头水肿、小脑体征、眼外肌麻痹等。由于双枕颞受累常发生中枢性盲及聋。诊断需与一些类型的脑白质营养不良鉴别。缺乏有效治疗手段，一旦发病，多呈进行性加重。肾上腺皮质激素及免疫抑制剂有一定的疗效。

慢性进展型多发性硬化（chronic progressive multiple sclerosis） 复发与缓解是MS的病程特点，但约30%的MS病人，自发病始就开始呈现一个慢性进展的病程，随着病程的加长，残疾逐渐加重。其临床表现可为进展性脊髓、小脑、大脑的综合征，但多数为慢性脊髓型。慢性进展型MS诊断相当困难，实验室检查可能是有帮助的，脑脊液寡克隆区带阳性，诱发电位及影像学显示的临床下病灶等均有助于诊断。

脊髓型多发性硬化（spinal MS） MS的脱髓鞘过程仅限于脊髓或临床上以脊髓病表现为主者称为脊髓型MS。多呈急性或亚急性起病，病程中常有复发与缓解，但部分病例呈慢性进展的病程。脊髓型MS临床表现特点为脊髓病变弥散，症状和体征往往两侧不对称，上、下肢受累也有差异，但以两下肢痉挛性轻瘫为多见。CSF寡克隆区带常呈阳性。诊断需与急性脊髓炎、脊髓血管畸型、脊髓肿瘤等鉴别。皮质类固醇及免疫抑制剂治疗有效。

勒麦特征（Lhermitte sigm） 当病人主动或被动屈颈时，出现电击样麻或刺痛样感觉，自肩向上肢或沿脊柱迅速向双下肢放散，称为Lhermitte征。提示颈部脊髓后柱有病变。少数情况也可由其他突发的运动如咳嗽、大笑等诱发。Lhermitte征最常见于MS，可作为MS的首发症状或作为病程中的一个症状，青年人如无颈部外伤史，出现Lhermitte征高度提示MS的可能性。此征也见于其他原因的脊髓病，如放射性脊髓病、亚急性联合变性、颈椎病性脊髓病等。

多发性硬化的诊断标准（diagnostic criteria for multiple sclerosis） 多年来MS的诊断标准完全基于临床资料。1982年在华盛顿召开的有关MS诊断专题会议上，提出一个包括实验室资料在内的新的诊断标准方案。根据这个方案把MS分为确诊的及近于确诊的两大类，在每一类中又分为临床证实的及实验室支持的两个亚组。其具体标准见表1。

表1 多发性硬化的诊断标准

	发作次数	1个以上的病变			脑脊液
		临床	实验室	（影像及诱发电位）	OB或IgG
A. 临床确诊的MS					
A1	2	2			
A2	2	1	和1		
B. 实验室检查支持确诊的MS					
B1	2	1	或1		+
B2	1	2			+
B3	1	1	和1		+
C. 临床近于确诊的MS					
C1	2	1			
C2	1	2			
C3	1	1	和1		
D. 实验室支持近于确诊的MS					
D1	2	0	0		+

注：OB=寡克隆区带

多发性硬化的病因学（etiology of MS） 到目前为止，MS的病因及发病机制尚未得到确切的了解。一般认为MS的发生与遗传及环境因素有关。MS的流行病学及家族研究，单卵和双卵双生子共患率的研究

均提示遗传因素在MS的发生上起作用。在MS的遗传研究中，目前认为有关的基因至少3个位点，通过尚未了解的基因相互作用，影响MS的易感性，这3个位点包括第二类与免疫机能有关的主要组织相容性复合体（MCH）、T细胞受体a链和b链基因及一个未知名的位点。对环境因素的研究包括毒物、外伤、感染等，其中病毒感染被认为是普遍接受的可能环境因素。但遗传和环境两个因素都不能解释全部发病机制。无论从EAE的研究还是MS的病理及临床免疫研究都显示了免疫调节障碍等在MS发病机制中的作用。目前，一般认为MS由于某个或某些外因作用于遗传决定的免疫控制异常而发病，病毒很可能是诱发因素。

多发性硬化的免疫抑制剂治疗 immunosuppressive therapy in MS)　免疫抑制剂治疗是MS的主要治疗方法，常应用的免疫抑制剂是皮质类固醇。在急性期通常静脉给药：

1. 大剂量甲基强的松龙静脉输入冲击疗法：500～1000mg/d，3～5d，对急性严重迅速发展的病人效果更为突出。对缓释进展型或慢性进行性MS，每年数次冲击疗法可以防止复发、延长缓解期或延缓病情发展。

2. 氢化考的松200～300mg/d，5～7d。在静脉用药结束后改为每日泼尼松口服，以后根据病情逐渐减量或转入隔日疗法。

地塞米松无贮钠作用，对急性期颅内压升高患者有利于减轻脑水肿，因其清除半衰期长不宜长期应用。

ACTH是通过刺激肾上腺皮质产生皮质类固醇起到治疗作用，但肾上腺皮质反应个体差异很大，其治疗效果不如皮质类固醇确切。其他免疫抑制药物常用的有硫唑嘌呤和环磷酰胺，可与皮质类固醇联合应用，在上述免疫抑制剂治疗时应注意观察副作用。

小柳－原田病（Vogt-Koyanagi-Harada disease）是一种以急性葡萄膜炎及特异性全身症状为特征的疾病。它选择性侵犯全身黑色素细胞。疾病早期常有明显的脑膜炎及脑炎的临床表现。发病1～两周出现双眼急性弥漫性葡萄膜炎，此时也可发生耳聋，数周或数月后，皮肤出现白斑、白发或脱发。皮肤及毛发的色素膜失常按皮神经分布。疾病早期CSF压力可升高，淋巴细胞增多，蛋白升高。病因尚不明，目前认为与病毒感染及变态反应有关。肾上腺皮质类固醇全身用药及局部结膜下或球后注射有效。病程1年左右，可缓解不再进展，也可反复发生迁延数年。有时后遗青光眼、白内障、视网膜剥离等，导致严重视力障碍、耳聋、人格改变及其他神经缺陷。

毛细血管扩张性共济失调（ataxia talangiectasia）是以毛细血管扩张伴小脑性共济失调为特征的常染色体隐性遗传性疾病。首先由Madame Louis-Bar（1941）报告，故又称Louis-bar综合征。常伴有肺部感染，胸腺和淋巴组织发育不良及网状内皮系统的恶性病变。血清中多种免疫球蛋白，包括IgA、IgE、IgG_2及IgG_4减少或缺乏。这些免疫缺陷可以解释患此病的人对反复发生的肺部感染及支气管扩张的易感性。

神经病理所见为蒲肯野细胞、蓝斑细胞、齿状核神经元、下橄榄体、小脑的粒细胞变性，脊髓后柱脱髓，前角细胞及脊髓神经节的变性。此病通常发生在儿童期，出生后最初数年似乎是正常的，一般在4～5岁出现肢体共济失调，手足徐动，做怪相，构音障碍。到9～10岁，出现轻度智力衰退及轻度多发性周围神经病，腱反射减低或丧失。毛细血管扩张以结膜为著，也可见于耳背、颈部暴露部分、鼻梁及颊部。此病通常不可逆进展，无有效治疗措施，通常在儿童期死亡，死因多为合并肺部感染或淋巴系统及网状内皮细胞恶性肿瘤。

慢性疲劳综合征（chronic fatigue syndrome，CFS）CFS是一种以不能忍受的疲劳为主的伴有多种躯体不适的慢性疾病。通常因劳累或活动而加重。多种躯体症状包括全身不适、头痛、反复咽喉痛、发热、认知困难、睡眠障碍、情绪障碍（情绪不稳、恐惧发作及抑郁等）及淋巴结、肌肉、关节和腹部疼痛等。对CFS的病因目前尚无统一的认识，涉及到的因素包括心理性因素、病毒感染及免疫异常。诊断缺乏生物学指标。对CFS病人的治疗，包括心理治疗，应用抗抑郁药物（三环抗抑郁药及5－HT再摄取抑制剂），免疫疗法（免疫球蛋白G，错配双股RNA）及抗病毒治疗（如无环鸟苷等），这些治疗均是基于上述病因提出来的，并取得一定的疗效。

帕金森病（parkinson disease，paralysis agitans，shaking palsy）　又称震颤麻痹、原发性帕金森病，是发生于中年以上的中枢神经系统锥体外系的变性疾病，病理改变主要位于黑质、苍白球、纹状体（壳

核和尾状核）和蓝斑内；生化改变主要是黑质－纹状体系统中多巴胺（DA）的缺乏所致，相对乙酰胆碱（Ach）过盛，使得黑质－纹状体系统中的DA和Ach两种神经递质的平衡失调，其病因目前仍不明。临床症状出现年龄平均55岁，男性稍多于女性，起病缓慢，逐渐进行性加重，一般皆不自动缓解。症状多自一侧肢体开始，可以波及对侧及全身，主要症状包括震颤、肌张力增高（肌强直）、运动障碍（运动减少、体位不稳等）及其他症状如植物神经功能障碍等，目前以药物治疗为主，有抗胆碱能药物、金刚烷胺、多巴胺替代疗法、多巴胺受体激动剂、单胺氧化酶B型（MAO－B）抑制剂、儿茶酚－O－甲基转移酶（COMT）抑制剂及外科手术治疗。

帕金森综合征（parkinsonism） 引起原发性帕金森病的原因至今不明。脑炎、动脉硬化、颅脑外伤、基底节肿瘤或钙化等脑部疾病，以及一氧化碳、二硫化碳、锰、汞、氰化物、利血平、酚噻嗪类、丁酰苯类、抗抑郁剂（单按氧化酶制郁剂及三环剂）等药物或毒物中毒均可产生与原发性帕金森病相类似的病理改变或临床表现，这种情况统称为帕金森综合征或震颤麻痹综合征。

帕金森叠加综合征（parkinsonism－plus） 又称异质性变性，是指不仅具有黑质纹状体系统变性引起的帕金森综合征的临床表现，同时还具有神经系统其他神经元系统变性的临床表现，如植物神经功能障碍（直立性低血压、二便及性功能障碍、出汗障碍等），共济失调（步态不稳、构音障碍、吟诗状语言、眼震等），锥体束受损（假性球麻痹、吞咽困难、强哭强笑、病理征等），其他（智能障碍、人格障碍、进行性核上性眼肌麻痹等）。其病因不明确，可能是神经系统变性性疾病，其对多巴胺替代疗法效果不佳。

帕金森病的药物治疗（pharmacal treatment of parkinson disease） 目前帕金森病的治疗仍以药物治疗为主，有抗胆碱能药物（如苯海索）、金刚烷胺、多巴胺替代疗法［如左旋多巴、美多巴、帕金宁（Sinimet）以及它们的缓释剂型等）、多巴胺受体激动剂（如溴隐亭（Bromocriptine）、协良行（Pergolid）、泰舒达（Trastal）等］、单胺氧化酶B（MAO－B）型抑制剂（丙炔苯丙胺L－deprenyl，商品名咪多吡，咪多吡10mg/d＋维生素tE2000IU/d称为DATATOP治疗方案）、儿茶酚－O－甲基转移酶（COMT）抑制剂（如答是美）、兴奋性氨基酸抑制剂（如谷氨酸受体拮抗剂、拉莫三嗪、金刚烷胺）等药物治疗。各种药物治疗虽能减轻病人的症状，但皆不能阻止疾病的自然进展，同时都有发生并发症的可能。

帕金森病的外科治疗（surgical treatment of parkinson disease） 对于一般健康情况良好，症状以单侧震颤为主，且以非优势侧及经药物治疗无效者可考虑手术治疗，目前开展较好的为立体定向手术破坏丘脑腹外侧核。由于多巴胺替代疗法的出现及新的药物治疗方法的开展，手术治疗大大减少。目前外科治疗的另一方法为神经移植，将自身的肾上腺髓质能产生儿茶酚胺的细胞或胎儿脑组织黑质移至纹状体，以期由此细胞产生多巴胺，补充纹状体中多巴胺的不足，此方法尚在研究之中。

特发性震颤（essential tremor） 属常染色体显性遗传性疾病，表现为头部、面部、下颌、舌头及下肢的震颤或节律性不自主运动。多在成年期发病，缓慢进行性加重。震颤的频率一般为4～12Hz；低频率者，震颤粗大且有规律性；高频率者，呈细微震颤，累及的部位以头部及上肢为常见。震颤于精神紧张、疲劳及受检查时明显加重，于精神松弛或休息时减轻或完全停止，饮酒后震颤可减轻或完全缓解。神经系统检查除震颤外，余均正常。普萘洛尔、扑痫酮、格鲁米特、镇静剂可减轻症状。

肝豆状核变性（Wilson disease，hepatolenticular degeneration） 是一种遗传性铜代谢障碍疾病，大多呈常染色体隐性遗传，多在青少年时期缓慢起病。主要病理改变为豆状核变性及肝硬化。临床上表现为进行性加剧的锥体外系症状、精神症状、角膜K－F环、肝肾功能损害及骨骼骨质疏松等。锥体外系症状有震颤、四肢肌张力增高、运动减少、构音障碍、面部缺乏表情、手足徐动、扭转痉挛、舞蹈样动作、强哭强笑、姿势障碍等；精神症状相当常见，有学习成绩下降、记忆力下降、智能减退、痴呆、情感失常、精神衰退等。血清总铜量、血清铜蓝蛋白量及血清铜氧化酶吸光度降低，尿铜量、血清直接反应酮量、离体的皮肤成纤维细胞含铜量增高。根据临床表现、角膜K－F环和血清铜检查可予诊断。防治本病应及早确诊，采用低铜饮食，服用减少肠道对铜吸收的药物

(硫化钾)、促进体内铜盐排泄的药物(D-青霉胺、二巯基丙醇)及硫酸锌等有效,需终生治疗。

角膜K-F环(Kayser-Fleischer ring)　为角膜边缘后弹力层内的含铜色素环,主要由血红蛋白或角膜溃坏组织的蛋白颗粒与铜结合沉积而成。绝大多数见于肝豆状核变性,有特异性诊断意义,但偶可见于慢性肝病。此色素环多为棕黄色、棕绿色及黄绿色,宽约1~3mm,上下较宽、两侧较窄,多为双眼,光线斜照角膜时较易看清,裂隙灯下检查看得最清并可早期发现。

肝豆状核变性的治疗(treatment of hepatolenticular degeneration)　肝豆状核变性治疗越早并长期坚持其疗效越好。治疗目的在于防止铜盐蓄积和促进体内铜盐的排泄。①低铜饮食;②减少肠道对铜吸收的药物(硫化钾20mg 1~2次/d);③促进体内铜盐 排泄的药物(D-青霉胺、1~2g/d分3次服用、二巯基丙醇肌肉注射);④硫酸锌150~200mg/d;⑤锥体外系症状可用氟哌啶醇、地西泮、巴氯芬(Baclofen)、抗胆碱能药物等对症治疗。此外还应进行护肝治疗。

舞蹈病(chorea)　锥体外系疾病的症状被分为肌张力增高、运动减少和肌张力减低、运动增多两大征群。后者的肌张力减低常与不自主的运动增多相伴存,例如表现为无目的、不规则、无定型、突发性和粗大的急跳性动作者,称为"舞蹈样"不自主运动,如挤眉弄眼、面部怪相、舌伸缩、摆头耸肩、肢体屈伸、手指指画动作等等,此类疾病称为舞蹈病。根据病因及临床表现不同分为小舞蹈病、慢性进行性舞蹈病、妊娠舞蹈病、老年性舞蹈病、半侧舞蹈病等。其舞蹈样不自主动作的特点为在清醒时出现,情绪激动时加重,安静时减轻,睡眠时消失。

小舞蹈病(sydenham chorea, acute chorea, St. vitus dance, chorea minor, rheumatic chorea.)　又称风湿性舞蹈病、感染性舞蹈病、西登汉姆舞蹈病。多见于5~15岁的青少年,亚急性起病,常为急性风湿病的一种表现。其主要的病理变化为大脑皮质、基底节、黑质、丘脑底核及小脑齿状核等处散在的动脉炎和神经细胞变性。主要临床表现有舞蹈样动作,肌张力降低及共济失调,肢体肌力减弱,自主运动障碍,以及情绪、精神改变等神经系统损害表现;同时还有急性风湿病的各种临床表现。本病预后良好,大部分病例数周、数月后可自行缓解,少数亦可持续数月、数年或复发。治疗首先应防治风湿热,其次控制不自主运动,主要选用氟哌啶醇。

慢性进行性舞蹈病(Huntington disease, Huntington chorea)　又称亨廷顿舞蹈病或亨廷顿病,是基底节和大脑皮质变性的一种常染色体显性遗传病,其特征为慢性进行性舞蹈样不自主动作和痴呆。其致病基因位于4号常染色体短臂(4p16),发病机制未明。常发生于35至40岁间的中年人,缓慢起病,初期动作笨掘、精细动作困难,继之周身不自主舞蹈样动作(激动时加剧、睡眠时消失),精神活动衰退出现较晚,逐渐发展成痴呆。头颅CT、MRI检查可示尾状核头部、壳核萎缩及侧脑室扩大,PET检查可发现尾状核、壳核的葡萄糖代谢降低。根据阳性家族史、临床表现和染色体基因诊断检查可给予诊断。目前尚无有效的治疗方法,对症控制舞蹈样动作的疗法有对抗多巴胺(DA)功能的药物(如氟哌啶醇、氯丙嗪、奋乃静、利血平),增加中枢GABA含量的药物(如异烟肼、丙戊酸钠),加强乙酰胆碱(Ach)功能的药物(水杨酸毒扁豆碱、二甲基氨基乙醇deanol)等。

妊娠舞蹈病(chorea gravidarum)　是一种少见的妊娠并发症,为一种晚发型的小舞蹈病,由妊娠所激发,多见于年轻的初产妇,再次妊娠可能复发。妊娠前半期特别是头3个月内发病,临床症状与较重型的小舞蹈病类似。舞蹈病可于妊娠终止或分娩后停止,治疗原则与小舞蹈病相同。由于妊娠舞蹈病病死率(对于孕妇及胎儿)较高,应在全身情况开始衰竭前尽早终止妊娠,早期应用镇静剂可减轻症状和防止进展。

半侧舞蹈症(hemichorea)　为局限于一侧上、下肢的不自主舞蹈样运动,它可以是风湿性舞蹈病、慢性进行性舞蹈病的一部分,亦可以是基底节发生血管性损害的结果。多见于中年或老年,突然起病的偏瘫或不完全性偏瘫及瘫侧肢体的舞蹈样动作,后者可于发病后立即发生,也可数周及数月后发生,或偏瘫肢体开始恢复时出现。通常以上肢最严重,下肢及面部较轻,随时间的延长而逐渐减轻。氟哌啶醇、氯硝西泮、地西泮等药物可控制或减轻症状。

舞动运动（ballism） 是指丘脑底核（Luys 核）或其联系径路受损所引起的一种有力的、粗大的、形式多变、迅速发生而无目的的肢体不自主运动，此种运动呈抛掷样动作，因而得名。有单肢、偏侧及双侧舞动运动之分。大多数在中年以上发病，以血管性病变为主要病因，其他如肿瘤浸润性损害、脑炎、风湿病、变性及代谢性疾病也可引起。这种不自主动作在情绪紧张时加重，睡眠中消失。多数病例在一定时日后可自行减轻，可试用治疗舞蹈病的药物减轻症状。

抽动－秽语综合征（cilles de la tourette syndrome） 以不自主的多发肌肉及发音肌抽动和猥亵性言语为主要表现的疾病。发病机制尚不明。儿童期起病，缓慢发展，突发而急促的肌肉抽动可形成多种样式的动作，如眨眼、舔嘴、耸肩、投臂、爆破样发音等，部分患者出现猥亵性言语和行为、模仿言语和动作。紧张时症状加重，入睡时消失，注意力分散时减轻，可短时自控，无意识障碍及癫痫样痉挛抽搐。部分病人可有轻微的阳性神经系统体征，脑电图可有非特异性的轻度异常。氟哌啶醇为本病治疗的最有效药物。

口面异常运动综合征（idiopathic blepharospasm－oromandibular dystonia syndrome，Meige disease） 又称特发性眼睑痉挛－口下颌肌张力障碍综合征。病因及发病机制不明，可能是由于多巴胺递质失衡或纹状体黑质－γ氨基丁酸能神经细胞功能障碍，引起多巴胺受体超敏所致。多在中年后起病，逐渐加重。眼睑为最常见的发生痉挛的部位，其次为口、下颌，个别可累及颈肌、躯干及肢体。肌张力异常的特点是眼轮匝肌、前额肌、面上部或下部的某些肌群出现双侧对称性、阵发性强直收缩。痉挛可具体表现为挤眼、睑痉挛、皱眉、张口、噘嘴、咧嘴、龇齿、苦笑脸、咬牙等，精神紧张、日常生活动作、疲劳等可诱发及加重。根据临床表现诊断此疾病，可试用氟哌啶醇、氯硝西泮、苯海索、卡马西平等药物治疗减轻症状。

手足徐动症（athetosis） 又称指划运动、变动性痉挛，是由于纹状体变性所引起的综合征，可见于多种病因，如基底节大理石样变性、脑炎、出生时窒息、核黄疸、肝豆状核变性等，基底节大理石样变性最常见。特征性的表现为手足不断作出缓慢的、弯弯曲曲的或蚯蚓爬行样的奇形怪状的强制运动，以四肢远端较重。掌指关节过分伸展，诸指扭转，似“佛手”样特殊姿势；下肢受累时，足趾常自发背屈；面部受累时常弄眉挤眼，扮成各种鬼脸；舌肌及咽喉肌受累出现构音、吞咽困难，还可出现扭转痉挛等。这种不自主动作在情绪紧张时加重，睡眠中消失，肌张力在肌痉挛时增高，在肌松弛时正常。根据病因不同，起病可早可晚、发病可急可缓。依据典型的临床表现诊断。对症治疗。

扭转痉挛（torsion spasm，torsion dystonia） 又称变形性肌张力障碍，为一少见的基底节疾病，其临床特征为肌张力障碍和躯干甚至全身剧烈而不自主的扭转。原发性扭转痉挛的原因不明，与遗传有关；症状性扭转痉挛见于累及基底节的各种疾病，如肝豆状核变性、苍白球黑质色素变性、脑炎后、一氧化碳中毒、酚噻嗪类药物中毒、基底节钙化、脑性瘫痪等。主要临床表现为四肢不自主的扭转运动，躯干及脊旁肌受累则引起全身呈螺旋形扭转，颈肌受累出现痉挛性斜颈，舌肌及咽喉肌受累出现构音、吞咽困难，舌伸出及缩回，面肌受累则出现挤眉弄眼、牵嘴歪唇动作；肌张力在扭转运动时增高而停止后则转为正常。症状在紧张、动作时加剧，睡眠中消失。肌力、反射、感觉及智力正常。氟哌啶醇、氯硝西泮、硝西泮、抗胆碱能药物、二甲基氨基乙醇（deanol）、泰必利、氯丙嗪、卡马西平等药物仅可减轻症状，症状性扭转痉挛应作病因治疗。

痉挛性斜颈（spasmodic toricollis） 是由颈肌阵发性的不自主收缩，引起头向一侧扭转或阵发性倾斜，为锥体外系器质性疾病，可单独存在，也可为扭转痉挛的一部分，精神性因素可引起癔病性斜颈。颈部的深浅肌肉均可受累，以胸锁乳突肌、斜方肌及颈夹肌的收缩最易表现出症状，头向一侧旋转、向前屈曲或向后过伸，肌肉呈阵挛性或强直性不随意收缩，在紧张激动时加重、睡眠中消失。其药物治疗与扭转痉挛相同，外科手术治疗有硬脊膜下颈1～3脊神经前根及副神经根切断术、脑立体定向丘脑电凝术。近些年来还有用肉毒毒素局部注射治疗取得良好疗效的报告。

迟发性运动障碍（tardive dyskinesia） 是由抗精神病药物诱发的一种持久、异常的不自主运动，最常见者为由酚噻嗪类及丁酰苯类药物所引起，常在服药中或停药后3个月内开始，老年易患病。表现为动作刻板重复，如反复咀嚼动作、舌头间歇性的突然伸出口

外（捕蝇舌）、身体摆晃症、手足连续不断屈伸动作（弹钢琴指、趾）。治疗首先要慎用抗精神病药物，用量尽量小，用时尽量短，一旦出现迟发性运动障碍立即停药，另外利血平疗法可耗竭多巴胺减轻症状。

多系统萎缩（mutiple system atrophy，MAS）　是一组涉及到神经多个系统的变性疾病，病因不清，病变累及的部位有大脑皮质、基底节区、脑干、小脑、脊髓、周围神经，或者锥体系、锥体外系、脑干及脊髓运动细胞、感觉系统、植物神经等等。其发病年龄、起病形式、病程发展、临床表现复杂多样，有时难以截然划分，治疗上均无特效方法。目前提的较多的有 OPCA、Shy－Drager 综合征、纹状体黑质变性等。

橄榄桥小脑萎缩（olivopontocerebellar atrophy，OPCA）　以小脑症状为主的一种遗传性共济失调，呈常染色体显性和隐性遗传或散发性，病因不清楚。主要的病理改变位于橄榄核、桥脑基底核和小脑半球。多在成年后起病，男性多于女性，病情缓慢进展。主要临床表现有行走不稳、平衡障碍、精细动作差、构音障碍、球麻痹、眼球震颤等；病人还可以锥体外系损害、锥体系损害表现，以及痴呆、阳萎、体位性低血压等。头颅 CT 及核磁共振可发现小脑、脑干萎缩，第四脑室、桥池及小脑延髓池扩大。在病程进展过程中，可累及小脑、脑干、锥体外系、锥体系、植物神经及脊髓前角细胞等多个神经系统，因而临床表现复杂多样，在分类上也提出把它归到多系统萎缩疾病中。目前无特效治疗方法。

原发性体位性低血压（Shy－Drager syndrome，primary orthostatic hypotension）　是一种原因不明的以损害植物神经系统为主的中枢神经多系统变性病。多在中年后隐袭起病，逐渐进展。体位性低血压表现为卧位时血压正常，直立时显著下降（收缩压下降 30mmHg，舒张压下降 20mmHg 以上），病人头晕、乏力、甚至晕厥。除此之外，还可有阳萎、排尿障碍、全身或局部无汗等其他植物神经损害的表现，以及锥体系、锥体外系和小脑损害的表现，如肌张力增高、腱反射亢进、病理征阳性、震颤、齿轮样肌强直、共济失调、构音障碍等。根据临床表现可诊断。可行综合对症治疗，如缓慢起立，穿紧身衣裤和弹力袜，睡眠时床头抬高，平时服用肾上腺皮质激素、交感神经兴奋剂以及增加血容量的药物和适当增加食盐摄入量等。

特发性体位性低血压（idiopathic orthostatic hypotension）　是一种神经系统无任何紊乱的直位性低血压。病人从卧位改变为直立位时，血压迅速下降，引起头晕、视力模糊、全身无力、晕厥等脑缺血症状。可以和 Shy－Drager 综合征相鉴别：本病为节后交感神经损害，不累及中枢神经系统，而 Shy－Drager 综合征为节前神经变性；前者血浆中去甲肾上腺素基础水平低，后者正常；前者对静脉用去甲肾上腺素极度敏感，能引起血压异常升高，后者反应正常。

进行性核上性麻痹（progressive supranuclear palsy）　是一种病因不明的多系统神经元萎缩性疾病，病理改变主要为桥脑及中脑的神经元变性及出现神经纤维缠结。病人多属中年及老年，男性居多，病程呈进行性发展。其主要临床症状包括核上性眼肌麻痹、锥体外系肌强直、痴呆、球麻痹及步态不协调等；如双眼不能会聚、垂直凝视受限、复视、近视困难、姿势不稳致反复跌倒、躯干肌强直运动不能、颈肌过伸、假性球麻痹、言语含糊、吞咽困难、四肢反射亢进、病理征阳性、精神障碍等等。头颅 CT 及核磁共振检查可见桥脑及中脑萎缩，本病无特效治疗。

基底节钙化（calcifications in the basal ganglia）　许多原因可引起双侧基底节区钙化。正常人尤其年长者在行头颅 CT 检查时也可发现存在有双侧基底节区钙化，但并无临床意义。甲状旁腺功能减退或假性甲状旁腺功能减退的患者除有相应的症状及体征外，可出现双侧基底节区钙化和小脑钙化。Fahr 病是一种原因不明的双侧基底节区钙化，青少年或成年早期起病，出现扭转痉挛、手足徐动症、震颤、共济失调及痴呆等症状，血清钙含量正常，有的病例可伴有甲状旁腺功能减退或假性甲状旁腺功能减退，有的病例还有其他部位的钙化。多为散发，有的病例存在家族史。基底节区钙化除作病因治疗外，相应的锥体外系症状可作对症处理。

遗传性共济失调（hereditary ataxia）　是一组以共济运动障碍为突出表现的中枢性神经系统变性疾病，以共济失调为临床的共同特征。常累及小脑、脑干及脊髓，也可累及基底节、丘脑、大脑皮质以及颅神

经、脊神经及植物神经。病因未明，可能和生化酶缺陷、免疫障碍、红细胞膜异常、DNA 修复功能缺陷、病毒感染等有关。常有家族史，其遗传方式在有些家族呈常染色体显性遗传，有些呈常染色体隐性遗传，少数为性连锁遗传。由于临床表现复杂及遗传方式、症状组合、病变程度、生化异常的不同，至今仍无统一的分类标准。传统分类中按临床表现中受累的主要解剖部位而分为脊髓型、小脑型和脊髓小脑型遗传性共济失调。遗传性共济失调目前尚无特殊治疗方法。

脊髓型遗传性共济失调（hereditary ataxia of spinal cord） 是一组以累及脊髓为主要临床表现的遗传性共济失调，主要包括有：①弗里德赖希共济失调（Friedreich 共济失调）；②遗传性痉挛性截瘫（Strumpell - Lorrain 病）；③脊髓后索性共济失调（Biemond 综合征）等。

小脑型遗传性共济失调（hereditary ataxia of cerebella） 是一组以累及小脑为主要临床表现的遗传性共济失调，主要包括有①橄榄桥脑小脑萎缩（OPCA，Menzel 病）；②小脑 - 橄榄萎缩（Holmes 型）；③肌阵挛性小脑协调障碍（Ramsay - Hunt 综合征）；④Marinesco - Sjogren 综合征；⑤Joseph 病；⑥Hartnup 综合征；⑦前庭小脑性共济失调。

脊髓小脑型遗传性共济失调（hereditary ataxia of spinal cord and cerebella） 是一组以累及脊髓和小脑为主要临床表现的遗传性共济失调，主要包括有：①遗传性小脑性共济失调（Marie 共济失调）；②β - 脂蛋白缺乏病（Bassen - Kornzweig 综合征）；③毛细血管扩张性共济失调（Louis - Bar 综合征）；④脊髓桥脑变性（spino - pontine degeneration）等。

弗里德赖希共济失调（Friedreich ataxia） 又称少年脊髓型遗传性共济失调，是共济失调中最常见的表现形式之一。通常为常染色体隐性遗传，主要累及脊髓，多数在少年期起病。首发症状不明显，逐步出现步态蹒跚、笨拙，白天症状轻，夜间步行困难明显加重，神经系统检查可见双下肢肌张力降低，腱反射消失或减低，深感觉障碍而浅感觉正常或轻度减退，闭目难立征阳性。病情发展，逐步累及脊髓侧索而出现腱反射亢进及锥体束征阳性，并可累及小脑及脊髓小脑束而出现小脑性共济失调的症状及体征，步态更蹒跚，躯干平衡困难，言语不清，眼球震颤，并可累及到双上肢，严重或晚期病例需扶持方可行走，并可见有肢体远端肌肉萎缩，偶可见括约肌功能障碍。另外，查体还可见有脊柱侧弯、弓形足等，偶可见视神经萎缩、视网膜色素变性、精神症状、智能减退、心脏或内分泌功能障碍等。病程缓慢进展，目前无特殊治疗手段。

遗传性小脑性共济失调（marie ataxia，hereditary cerebellar ataxia） 又称遗传性痉挛性共济失调，Marie 共济失调。国内以此型最为常见，常为常染色体显性遗传，主要累及小脑，但同时也累及桥脑、延髓、橄榄、脊髓及视神经。大多于成年后起病，首先表现缓慢进展的步态不稳，走路易跌倒，肌力通常正常，两手笨拙，意向性震颤，精细动作困难，构音障碍，语音音节继续、顿挫而呈爆发性。查体两下肢肌张力增高，腱反射亢进，双侧病理征阳性。不少患者伴有视神经萎缩、视网膜变性、眼外肌活动障碍、眼球震颤及球麻痹。一般无感觉障碍，无骨骼畸形，无心脏异常。头颅 CT 或核磁共振可见小脑和脑干萎缩。病程进展缓慢，常不危及生命，目前无特效治疗手段。

遗传性痉挛性截瘫（hereditary spastic paraplegia，strumpell - Lorrain disease） 为常染色体显性或隐性遗传，男性多于女性，儿童期起病，起病隐袭，主要表现为缓慢发展的双下肢痉挛性瘫痪。患儿自幼即有下肢僵硬、无力、肌张力高，渐发展至痉挛、步行困难、剪刀步态；体征有双下肢腱反射亢进、病理征阳性，但感觉正常，可见弓形足。病情发展可出现双上肢锥体束损害及脑干损害的表现，如眼球震颤、斜视、球麻痹等。部分病人可出现智能低下、肌肉萎缩、视网膜色素变性、先天性鱼鳞癣、心肌病变、骨骼异常、脊柱侧弯、感觉性神经病等表现。目前无特殊治疗，病程缓慢发展，可达数 10 年。

Joseph 病（Joseph disease） 为常染色体显性遗传性疾病，主要临床特征为早期眼球上视困难、垂直性眼球震颤、肌强直、痉挛和共济失调，部分病人有球麻痹和肌张力不全、手足徐动等锥体外系表现。不同发病年龄其表现略有不同，青壮年起病，以锥体系及锥体外系损害为主；中年起病，以小脑损害为主，如共济失调，症状常较轻；中老年起病，以运动神经多

发性神经病为主要表现。晚发起病者，预后较好。目前无特殊治疗。

脑白质髓鞘发育不良（leukoencephalopathy） 是一大类以髓鞘形成异常为特征的家族遗传性疾病，主要发生于婴儿期和儿童期，病理特点为中枢神经系统脑白质内对称性弥慢性髓鞘脱失，大多有某种脂类物质的异常沉积。临床类型较多，主要有异染性白质营养不良（MLD），肾上腺脑白质营养不良（ALD），嗜苏丹性脑白质营养不良（SLD）等。多表现为发育停滞、智能进行性障碍、惊厥及肌阵挛、进行性瘫痪、共济失调、视神经萎缩、皮质盲、感音性耳聋等。本类疾病尚无特殊疗法，主要为对症及支持疗法。

异染性白质营养不良（metachromatic leukoencephalopathy，MLD） 又称异染性白质脑病、硫脂沉积症，系由芳基硫脂酶－A缺乏所引起的常染色体隐性遗传性疾病。芳基硫脂酶－A催化硫酸脑苷脂水解，将半乳糖硫酸脑苷脂分解为半乳糖脑苷脂和硫酸，溶酶体系统的芳基硫脂酶－A缺乏引起硫酸脑苷脂沉积于中枢神经的白质和周围神经中。病理切片经甲苯酚紫处理后，可见神经细胞、神经胶质和巨噬细胞中有黄褐色的异染物质沉积。临床表现为发育停滞、智能障碍、惊厥及肌阵挛、进行性瘫痪、共济失调、视神经萎缩、皮质盲、感音性耳聋等。按起病年龄分为婴儿晚期型、少年型和成年型。无特殊治疗。

肾上腺脑白质营养不良（adrenoleukodystrophy，ALD） 又称嗜苏丹性脑白质营养不良伴肾上腺皮质萎缩，系由长链脂肪酸代谢障碍所致。大脑白质广泛髓鞘脱失，顶颞叶最为明显，肾上腺皮质萎缩。临床表现为：常于3～4岁发病，进行性皮层盲、智能减退、共济失调、耳聋、视神经萎缩、颅内压增高、痉挛性瘫痪、抽搐、去大脑强直等等。确诊依据临床表现及尿中17－羟皮质类固醇、17－酮皮质类固醇含量降低。皮质类固醇治疗可改善症状，少食含长链脂肪酸高的食物。

苯丙酮尿症（phenylketonuria，PKU） 是一种较常见的氨基酸代谢病，属常染色体隐性遗传。由于苯丙氨酸羟化酶的先天性缺乏，使得苯丙氨酸不能正常代谢，同时次要代谢途径增强，产生苯丙酮酸、苯乙酸等，均积贮在体内，并大量从尿中排出，产生苯丙酮尿症。婴儿出生时通常正常，以后发育迟缓，智力低下明显，抽搐，头发红棕色，皮肤色白，身体有特殊气味，湿疹等。尿中苯丙酮酸测定（三氯化铁试验）和血浆苯丙氨酸测定可明确诊断。治疗目的为限制苯丙氨酸摄入和促进智能的发展，提倡母乳喂养，自乳儿期开始供给低蛋白质的PKU奶方并严格控制饮食至10岁以后停止。

三氯化铁试验（$FeCl_3$ Test） 是检测尿中苯丙酮酸的一种试验，用于苯丙酮尿症的尿液检测，在病人尿液中加入数滴5%的三氯化铁，呈现绿色反应为阳性，但其他氨基酸代谢性疾病及吩噻嗪药物可出现假阳性。

神经纤维瘤病（neurofibromatosis，von Recklinghausen disease） 为神经外胚层或可伴有中胚层组织结构过度增生和肿瘤形成的一种神经皮肤症候群，多有家族史，是一种常染色体显性遗传病。临床表现有：①皮肤损害。皮肤色素沉着，又称牛奶咖啡色素斑；分布于躯干、面部的皮肤纤维瘤和纤维软瘤；生长于浅表神经的神经纤维瘤；沿神经干及其分支弥漫性生长的丛状神经纤维瘤；②神经症状。由发生在中枢神经颅内及椎管内的肿瘤压迫所引起，如听神经瘤、脑膜瘤、听神经胶质瘤、室管膜瘤；③其他症状。骨骼畸形、内脏肿瘤、智力迟钝、癫痫等。依据典型皮肤损害可予诊断，头颅CT、MRI可明确颅内及椎管内的肿瘤。单发的、生长迅速、压迫邻近组织的可考虑手术摘除。

结节性硬化症（tuberous sclerosis，Bourneville disease） 是一种遗传性神经皮肤症状群，多属常染色体显性遗传。脑实质内散在分布数量及大小不等的神经胶质增生性硬化结节，结节内常有钙质沉着。临床上有智能低下、癫痫发作和皮肤损害（面部皮脂腺瘤、躯体皮肤的鲤鱼皮样斑、甲下纤维瘤等）三大典型表现，其他有眼部损害、骨骼病变、内脏损害等。脑电图异常，头颅CT及MRI检查可明确颅内病灶。治疗主要为对症治疗，如控制癫痫发作、降颅压等。

脑－面血管瘤病（Sturge－Weber disease，Sturge－Weber Syndrome） 是一种先天性外、中胚层发育障碍所致的神经皮肤综合征，其特征为面部血管痣、局限性癫痫发作及偏瘫、颅内钙化、智力低下。皮肤

的主要表现为一侧面部三叉神经分布区内有不规则的血管痣，出生即有，呈暗红或葡萄酒色，扁平，可延及颈部和侵犯鼻咽部及口腔。神经系统的表现有癫痫发作，发作后可有 Todd 瘫痪；此外还可有偏瘫、智力低下、精神障碍、颅内血管瘤、钙化、脑萎缩等。其他表现有青光眼、视神经萎缩、虹膜异色、内脏血管瘤等。主要为对症治疗，如控制癫痫发作、治疗青光眼、预防蛛网膜下腔出血等。

脑性瘫痪（cerebral palsy） 一组由多种原因引起的大脑非进行性损害所致的运动障碍。可由产前、产中及产后各种原因引起，如胎儿发育异常、宫内感染、妊高征、早产、产伤、窒息、颅内出血、核黄疸等。主要表现为婴幼儿期开始的运动障碍，亦可伴有智能发育迟滞及癫痫。临床有多种类型，如痉挛性双侧瘫、脑性偏瘫、痉挛性四肢瘫伴有舞蹈样动作及手足徐动症、舞蹈样动作或手足徐动症性脑性瘫痪、共济失调性脑性瘫痪、张力缺乏性双瘫等。以体育疗法、肢体康复性功能锻炼为主要治疗，手术可纠正肢体畸形及肌力不平衡，改善肢体功能。

核黄疸（kernicterus） 是由高胆红素血症引起的一种严重新生儿疾病。当血中间接胆红素达 30mg/df 即发生核黄疸，主要为间接胆红素沉积于脑细胞中所致，常累及基底节、小脑、大脑皮质等。可在出生时或出生后不久出现。病因为各种引起高胆红素血症、新生儿溶血的因素。临床表现为患儿意识障碍、抽搐、角弓反张、呼吸困难、黄疸等，死亡率较高。防治方法有换血疗法、光疗、药物（如苯巴比妥、中草药）及支持疗法。存活者将遗留各种神经系统并发症，如舞蹈样动作、手足徐动症、智力发育迟滞、癫痫、共济失调等。

枕骨大孔区畸形（malfomations of the occipital bone and cervical spine） 是指发生于颅底枕大孔区、上颈椎以及此区域的脑、脊髓先天性畸形。包括扁平颅底、颅底压迹、环枕融合、颈椎融合、环枢椎脱位和小脑延髓下疝畸形。以上几种畸形常同时存在，亦可单独发生。

颅底压迹（basilar impression） 是枕骨大孔区先天性畸形中最常见的，又称颅底陷入症或颅底内翻症，主要是以枕骨大孔为中心的颅底骨组织及环、枢椎骨质发育畸形。表现为颅底骨向颅腔内翻，环椎向颅内陷入，枢椎齿状突向前、向上突出进入枕大孔，可累及延髓及后组颅神经、小脑、上颈髓及其神经根，产生相应的临床表现，以及产生颅内压增高的症状。检查主要是在枕大孔区 X 线摄片上测量腭－枕线（Chamberlain 线）、基底线及二腹肌线，判断枢椎齿状突的位置而作为诊断依据。

扁平颅底（platybasia） 指蝶骨体长轴与枕骨斜坡构成的颅底角异常增大。颅底角的测量是在头颅侧位片上，以蝶鞍中心点分别与鼻根和枕骨大孔前缘连线所构成的角度，正常为 110～145°，平均约为 130°左右，超过 145°时则称为扁平颅底。如单独存在，一般不产生症状，不需治疗。

环枕融合（occipitalization） 又称环椎枕化，枕骨与环椎部分或完全融合，环椎成为枕骨的一部分，引起环椎旋转或倾斜，颈椎位置上升，枢椎齿状突亦随之上升。通常不产生症状，如同时存在颅底压迹、环枢椎脱位，则可出现延髓或高段颈髓受压症状。

颈椎融合（Klippel－Feil syndrome，fusion of cervical vertebrae） 又称颈椎分节不全、颈短畸形，是多个颈椎发生不同程度的融合，使颈椎数目减少，颈项变短，后发际线低下，颈部活动受限。常与颅底畸形、颈肋、脊柱侧弯等畸形合并发生。

小脑扁桃体与延髓下疝畸形（Arnold－Chiari malformation） 又称阿－希畸形，是延髓下段和小脑扁桃体经枕骨大孔下移至椎管内的一种先天性畸形，常伴有颈椎融合、脊膜膨出及其他枕骨大孔区畸形。病变引起脑积水、小脑及延髓损害、高颈段脊髓及第 9～12 对颅神经损害。大多数患者有慢性枕部疼痛及颈部僵直，屈颈及倾头动作时可出现四肢乏力及感觉障碍，头复位后症状消失。严重者可出现持续四肢瘫、眼震、共济失调、球麻痹、脑积水及脑疝。根据临床表现、颈椎及颅底 X 光、CT 及 MRI 检查可明确诊断。严重者可予手术治疗，行颈椎板切除及枕骨大孔扩大术，有脑脊膜膨出时可手术修补。

铊中毒（thallium poisoning） 铊中毒可分为急性和慢性中毒。常见原因是意外事故和自杀等。临床可有胃肠道症状，如上腹痛、恶心、呕吐、腹泻等；中枢

神经系统症状如谵妄、抽搐、意识混浊以至昏迷；植物神经受累可表现为心动过速、高血压和皮肤干燥等。还可有颅神经麻痹、失明、毛发脱落及皮肤瘀斑等。急性中毒进展快，预后差，大量食入者几天内死亡。慢性铊中毒的原因，以往与使用脱毛剂和治疗皮肤真菌病的某些霜剂中所含铊有关，目前已经废弃。最常见的临床表现为脱发、视神经炎、视神经萎缩和多发性周围神经病。周围神经病的主要症状和体征为肢体远端疼痛、麻木、无力、腱反射消失而客观感觉障碍较轻或不明显，重症者可累及呼吸肌。肌电图神经传导速度测定提示轴索变性改变。慢性铊中毒预后相对较好，如及时诊断和治疗，大部分可有轻至中度甚至完全恢复。口服普鲁蓝、静脉点滴氯化钾及血液透析等是目前急慢性铊中毒治疗的主要手段。

放射性脑病（radiation encephalopathy）　指放射治疗后对中枢神经系统造成的损害。通常分为急性反应（照射后1~6周）、早期迟发性反应（照射后3周~数月）和晚期迟发性反应（照射后数月~数年）3种。放射性脑病中以迟发性最多见。临床可有类脑瘤样症状和体征及弥漫性脑损害的表现。前者头颅CT和MRI上表现为占位病变，类似原发性肿瘤，可有增强效应。后者头颅CT和MRI为弥漫性脑白质病变，MRI较CT更敏感，可见大脑白质长T1和长T2信号。病理上表现为白质坏死、囊腔形成、胶质细胞增生及脱髓鞘等。血管改变主要是内皮细胞增生、纤维样变性、血管周围淋巴细胞浸润、毛细血管闭塞及中小动脉血栓形成等。该病的诊断主要依据病史、临床表现和影像学的检查，部分病人与肿瘤复发难以鉴别，PET检查可能有助诊断。本病预后较差，目前尚无特效治疗，肾上腺皮质激素可能使弥漫性脑损害症状稳定。如有明显的占位效应，手术治疗有助神经系统的功能恢复和挽救生命。

放射性脊髓病（radiation myelopathy）　指放射治疗后对脊髓造成的迟发性损害。发病率0.6%~12.5%，潜伏期1~3年，通常有两个高峰，放疗后12~14个月和24~28个月。75%的病人发生在放疗后2.5年内。病理上表现为脊髓梗塞坏死、出血和脱髓鞘等。高放射量可引起脊髓白质坏死，是早期脊髓病的病理基础。低放射量可引起血管损伤，是迟发性脊髓受损表现的病理基础。临床通常为亚急性起病，首发症状以感觉异常最多见，可有手足麻木、针刺或蚁走感，颈部屈伸时可出现Lhermitte征。逐渐出现肢体无力、步态异常和大小便功能障碍。体格检查提示脊髓半切、完全性截瘫或四肢瘫。脑脊液可有蛋白中度增高。脊髓MRI可表现为正常、脊髓肿胀或萎缩。诊断主要依据病史、排除髓内外肿瘤、转移瘤及其他原因引起的脊髓压迫症等。本病目前尚无特效治疗，肾上腺皮质激素可使症状有短暂的改善。本病预后较差，肿瘤复发或截瘫并发症是大多数病人死亡的主要原因。

一氧化碳中毒迟发性脑病（delayed carbon monoxide encephalopathy）　指急性一氧化碳中毒经抢救恢复正常数日、数周或两个月左右又出现的中枢神经系统损害的表现。一氧化碳中毒迟发性脑病约占急性中毒的9%。其发病机制尚不完全清楚。病理改变主要是继发性脑血栓形成，皮质或基底节有局灶性软化及白质广泛脱髓鞘。临床可表现为：①去大脑皮层综合征，常发生在中毒时间较长、症状较重者。②痴呆，中毒恢复后突然出现的定向力丧失、记忆力障碍、计算力和理解力降低、表情呆滞、反应迟钝等，还可出现木僵状态。③精神障碍：胡言乱语、烦躁不安、幻觉及妄想等。④锥体外系症状：四肢肌张力高、静止性震颤、少动等帕金森综合征的表现，也可有锥体外系受累的其他表现。⑤癫痫发作：大发作或部分性发作等。⑥运动和感觉障碍：单瘫、偏瘫、四肢瘫、失语、偏盲及皮层性盲等。目前本病尚无特效治疗，主要是根据脑病的不同临床表现施行对症治疗。

鞭击损伤综合征群（whiplash injury syndrome）　是急性颈部扭伤的俗称，又称颈椎过伸性损伤症候群，是一种特殊类型的脊髓损伤。常常发生在坐位时头部急剧向后，例如司机停车后被后面突然撞击。临床上主要表现为颈枕部疼痛及高颈段脊髓损伤体征。常规X线摄片一般正常，或可发现环枢椎脱位征，功能影像学检查可见齿状韧带撕脱。该综合征经颈部固定等保守治疗预后尚好，个别需要手术治疗。

缺氧性脑病（hypoxic encephalopathy）　各种原因所致脑缺氧引起的中枢神经系统损害的表现称为缺氧性脑病。最常见的原因有心肌梗死、心跳骤停、大出血、休克、窒息、呼吸衰竭及CO中毒等。中枢神经系统对缺氧最敏感的部位有大脑皮层、基底节、海马及小脑等。缺氧时，有氧代谢减少，乳酸等代谢产物

堆积，使脑细胞的正常功能受抑制。病理上可见神经细胞肿胀、变性、坏死及尼氏小体溶解等。临床上，轻者记忆力减退、注意力不集中、理解判断能力下降，精神症状如兴奋躁动、淡漠、谵妄、定向力障碍、嗜睡及意识模糊等；并可出现癫痫发作；严重者瞳孔散大、各种脑干反射消失、呼吸停止、去大脑或去皮层状态及持续植物状态等。常见的持久神经系统损害有：昏迷、痴呆、帕金森病综合征、手足徐动、小脑共济失调及癫痫等。该病的诊断主要依据病史、临床表现、血气分析及生化等检查，脑电图弥漫性损害有助于诊断。治疗包括病因治疗和对症治疗。

心源性脑病（cardiogenic encephalopathy） 由心脏本身的病变引起的心排出量减少所致的中枢神经系统损害称为心源性脑病。常见的原因有心脏瓣膜病变、心肌梗死、心力衰竭、完全性房室传导阻滞及心脏粘液瘤等。轻者临床上表现为短暂的头晕、头痛、视力模糊、情感淡漠、精神迟钝及晕厥发作等；重者表现为谵妄、意识丧失、癫痫样发作。诊断主要依据病史、临床表现、心电图、超声心动图、放射性核素检查及冠脉造影等。治疗应采取积极措施控制原发病，神经系统症状主要是对症治疗。

肺性脑病（pulmonary encephalopathy） 慢性胸肺疾病呼吸衰竭时出现的各种神经精神症状称为肺性脑病。常见原因是慢性支气管炎和哮喘伴发肺气肿及肺源性心脏病等。发病原理主要是缺氧、二氧化碳潴留引起的高碳酸血症、酸碱平衡失调及电解质紊乱所致。常见诱发因素是：急性肺部感染、慢性呼吸衰竭病人应用大量镇静剂、水和电解质紊乱及创伤等。早期表现为头昏、头痛、记忆力减退及工作能力下降。重症者可有不同程度的意识障碍，嗜睡、昏睡及昏迷。意识障碍最多见，约占62.3%～90%。其次为精神症状，约占50%，表现为兴奋、烦躁不安、胡言乱语、幻觉、妄想及忧郁等。神经系统症状以弥漫性脑损害的表现为主，可有癫痫大发作，少数病人可有偏瘫等神经系统局灶受损的表现。诊断主要依据慢性胸肺疾病的病史、脑部受损的临床表现、血气分析支持肺功能不全和高碳酸血症、脑电图为弥漫性异常等。治疗包括：病因治疗、控制呼吸道感染、纠正酸碱平衡及电解质紊乱、改善呼吸功能及对症治疗等。

睡眠呼吸暂停综合征（sleep apnea syndrome, obstructive sleep apnea） 睡眠呼吸暂停综合征指连续7h睡眠中出现30次以上呼吸暂停（每次10s或10s以上）。可分为阻塞性和中枢性睡眠呼吸暂停。前者常有上呼吸道狭窄，如咽部组织松弛、悬雍垂粗大、扁桃体肥大、咽腔窄小等，患者有呼吸动作而无气流通过；后者指睡眠中呼吸间断停止或表浅所致的血氧饱和度下降。阻塞性睡眠呼吸暂停较中枢性多见。成年发病，多为40～60岁男性，女性多在绝经后，65%病人伴有肥胖，随体重增加症状明显加重，也可见于慢性阻塞性肺疾病患者。临床表现为熟睡后强烈鼾声，继之出现间断短促的呼吸暂停。每夜可发作100次，每次10s至1min不等。白天表现为嗜睡、头痛、乏力、记忆力减退及技术水平下降等。婴儿或儿童发病常有家族史、先天性及获得性全植物神经功能不全综合征等。该病根据临床表现可确诊。治疗方面包括体位纠正、口插管、减肥、纠正代谢异常等。亦可视病情，行悬雍垂腭咽成形术，扁桃体切除术及气管切开术等。

慢性肝性脑病（chronic hepatic encephalopathy） 指严重的慢性肝病引起的中枢神经系统功能紊乱、意识行为改变或昏迷为主要临床表现的一种综合征。常见的原因是肝硬化肝功能失代偿及门－腔静脉分流术后。常见的诱因有进食高蛋白饮食、消化道出血、过量利尿剂和镇静剂、大量腹水、电解质紊乱、手术创伤及感染等。慢性肝性脑病的发病机制尚未完全清楚，一般认为是多种综合因素作用的结果。临床表现为肝病的症状和脑病的症状。早期表现为睡眠日夜颠倒、淡漠少语、注意力不集中或漫不经心。也可以性格改变或精神异常为首发症状，如表情欣快、举止反常、幻听、幻视、谵妄、情绪低落及类精神分裂症样表现等。意识障碍可表现为昏睡、意识模糊、木僵和昏迷。有些病人表现为去大脑皮层状态。神经系统检查一般无局灶体征，扑翼样震颤是本病非常特异的体征。血氨、血清氨基酸水平测定及脑电图三相波等改变对诊断具有辅助价值。治疗包括去除诱因、病因治疗及综合治疗。

肾性脑病（renal encephalopathy, uremic encephalopathy） 又称尿毒症性脑病。是肾功能衰竭病人出现的一种脑部损害。病理生理改变与其他代谢性脑病一样，主要是对氧的利用率降低，形态学上可见脑水肿，神经细胞变性坏死与胶质细胞增生等。有人认

为尿素、肌酸、尿酸及其他有机酸和无机酸等代谢产物排泄障碍导致代谢性酸中毒、电解质紊乱、水肿或脱水损害血脑屏障是脑病产生的原因，但脑脊液中酶类物质的活性和 pH 值通常是正常的。患者早期多表现为能力下降、记忆力减退、淡漠、注意力不集中和性格改变等。严重者可出现烦躁不安、谵妄、幻觉、言语不清或失语、黑蒙、肌肉抽动、肢体震颤或扑翼样震颤、全身性强直阵挛性癫痫发作、上升性瘫痪乃至去皮层状态、昏迷以致于死亡。辅助检查可见血尿素氮和肌酐水平升高、脑脊液蛋白轻度升高等，脑电图可异常而且与意识状态和脑损害的程度一致。诊断主要依据病史、临床表现和肾功能等检查结果。治疗同急、慢性肾功能衰竭。症状性癫痫需用抗癫痫药物治疗。

透析性脑病（dialysis encephalopathy）　血液透析后可出现一组急性神经系统损害的表现称为失衡综合征，慢性神经系统表现称为透析性脑病。前者较常见，可在透析后 1h 至透析结束后数小时出现。临床表现为头痛、呕吐、肌肉痉挛、嗜睡、烦躁不安、幻觉、定向力障碍、惊厥、精神异常及昏迷等。该综合征通常为自限性，几小时内缓解，重症特别是有谵妄者可持续数天缓解。以上症状产生的原因可能与血液中的尿素氮含量迅速下降与脑脊液中尿素氮含量不平衡，渗透梯度使水进入脑组织产生脑水肿和颅内压升高有关。透析性脑病常发生在慢性透析 3 年以上的病人，临床表现为言语障碍、脑电图异常、扑翼样震颤、肌阵挛、痴呆、癫痫发作及行为异常等。神经系统检查偶尔可见局灶定位体征。病变早期地西泮类药物对肌阵挛和癫痫发作有效，晚期则无效。病程常为进行性，发病机制尚不清楚，可能与铝的聚集有关。

胰性脑病（pancreatic encephalopathy）　是指在急性坏死性胰腺炎或慢性复发性胰腺炎急性加剧期出现的谵妄和意识障碍为主的脑症状。其发病原因可能是大量蛋白水解酶和磷脂酶 A 等通过血脑屏障损伤组织和血管，产生中毒、脑水肿及代谢障碍等。脑部病理可见小动脉和毛细血管出血、坏死、血管周围水肿、反应性胶质增生和静脉淤血。大脑、小脑及脑干可见多发性脱髓鞘灶及神经细胞肿胀、溶解及皱缩等。胰性脑病的发病率报告不一，一般认为 10% ~ 25%，男性较女性高。病人临床上主要表现为精神症状，如谵妄、烦躁、抑郁、幻觉及精神错乱等；不同程度的意识障碍，重者可昏迷；颅内压升高的症状和体征；脑膜刺激征及震颤和偏瘫等。脑电图多为广泛性慢波性异常。诊断主要根据急性胰腺炎病史、神经系统的临床症状和体征及血淀粉酶测定等。治疗同急性胰腺炎，包括禁食、抗生素、胰蛋白酶抑制剂及对症治疗。

原发性胼胝体变性（primary corpus callosum degeneration）　又称 Marchiafava - Bignami 病，临床上表现为智能减退、癫痫发作和神经系统局灶损害的体征。1903 年 Marchiafava 和 Bignami 首先报告。病因尚不清楚。该病最初在中老年、饮红葡萄酒的意大利人中发现，因此有人提出与红葡萄酒中毒有关。以后在世界各地也有类似的报告，而无饮红葡萄酒史，又有人提出可能与营养不良和中毒等因素有关。主要病理改变为胼胝体坏死和髓鞘脱失，可累及邻近额叶白质，炎性细胞浸润和胶质细胞增生相对不明显。起病隐袭，症状无特异性，可表现为记忆力减退、淡漠、忧郁、躁狂、妄想等精神症状，进行性痴呆和神经系统局灶体征。临床诊断主要依据病史、进行性痴呆的临床表现、神经系统损害的局灶体征和头颅 CT 及 MRI 改变。在头颅 CT 和 MRI 应用以前，生前诊断较罕见。该病通常为慢性进行性，病程 3 ~ 6 年，偶尔可有短暂缓解，目前尚无特效治疗。

出血性上灰质脑炎（superior hemorrhagic polioencephalitis）　又称 Wernicke 脑病。是酒精中毒所致。病变主要累及Ⅲ、Ⅳ脑室旁及导水管周围的中央灰质，上脑干受累明显。组织学上除可见不同程度的神经元丢失、轴索变性、髓鞘脱失、小血管及反应性胶质细胞增生外，还可见导水管周围有点状出血，故称为出血性上灰质脑炎。典型的临床表现为：不同程度的痴呆、眼肌麻痹和共济失调。诊断主要依据病史、临床表现和血液丙酮酸水平升高等。治疗主要是补充大剂量维生素 B_1。

桥脑中央髓质溶解症（central pontine myelinolysis）　1959 年 Adams 等人首先报告。病因尚不清楚。大多数病人伴有低钠血症和低钠血症的迅速纠正。部分病人可有慢性酒精中毒和营养障碍，包括由恶心、呕吐、腹泻和利尿剂所致的脱水，及手术后限制水所致的脱水。也有人认为与高钠血症有关。主要病理改变为桥脑基底部髓鞘脱失，可累及桥脑背盖及间脑等结

构。显微镜下可见病变内髓鞘脱失和破坏，而神经细胞和轴索相对保持完好，无明显的炎性细胞浸润，与 Marchiafava－Bignami 病的病理改变相似。临床可表现为行为异常、眼肌麻痹、球麻痹或假性球麻痹、共济失调、腱反射低、四肢瘫痪、癫痫大发作及昏迷等。部分病人表现似闭锁综合征。头颅 CT、MRI、脑干听觉诱发电位等有助于本病的诊断。治疗主要是合理纠正低钠血症和其他代谢紊乱。积极防治感染等对症治疗。过去认为该病预后不良，常于患病几周死亡。头颅 CT 和 MRI 应用提高了生前诊断率，目前已有治愈的报告。

血丙酮酸测定（serum pyruvic acid measurement） 丙酮酸是氧化磷酸化过程中形成的产物，是体内获得能量主要手段，这一过程是在线粒体的内膜上进行的。线粒体异常时，可引起丙酮酸代谢障碍。丙酮酸也是糖代谢的中间产物，维生素 B_1 缺乏时丙酮酸的氧化受阻而蓄积，使机体特别是神经组织的能量来源发生障碍。血中丙酮酸水平升高主要见于脚气病（维生素 B_1 缺乏）、酒精中毒、亚急性坏死性脑脊髓病及线粒体肌脑病等。

急性脊髓炎（acute myelitis） 亦称急性非特异性脊髓炎。病因不明。可能系某种病毒感染或感染后的自身免疫性疾病。病变可累及脊髓全长的任何节段，胸段多见。病理上表现为脊髓肿胀、软脊膜和脊髓内血管扩张和炎性细胞浸润；神经细胞肿胀、变性、消失；白质髓鞘脱失等。起病形式为急性或亚急性，病前多于 1～两周内有发热或上呼吸道感染史。病变早期可出现背部疼痛、束带感等神经根刺激症状，继之呈横贯性脊髓炎的表现，病变节段以下瘫痪、感觉和直肠膀胱功能障碍，在 1～2d 内发展到高峰。脊髓休克期内可表现为弛缓性瘫痪、尿便潴留；休克期过后表现为肌张力增高、腱反射亢进、病理反射阳性及反射性膀胱。诊断主要依据病史、临床表现及除外其他原因所致的脊髓病变。早期治疗可用肾上腺皮质激素及人血清丙种球蛋白，辅以减轻水肿、改善微循环药物等。注意预防褥疮、呼吸道和尿路感染。针灸、理疗和体疗等有助于肢体和膀胱功能的恢复。

圆锥马尾综合征（conus and cauda equina syndrome） 指各种原因所致圆锥和马尾部位的病变引起的临床症状和体征。临床表现为背部、肛门周围疼痛及肛门和会阴部鞍状分布的感觉障碍；性功能障碍，包括阳痿和射精不能；大小便失禁或潴留（低张力膀胱）。病变累及马尾时可有下肢疼痛和无力，易误诊为坐骨神经痛。神经系统检查可发现下肢肌肉迟缓性瘫、小腿肌肉明显萎缩并可见肌束震颤，膝反射、跟腱反射及肛门反射减低或消失，小腿部可有根性分布的感觉障碍。常见的原因包括肿瘤、炎症、血管畸形和外伤等。诊断主要依据病史，临床症状和体征，脑脊液常规、生化测定及压颈试验、脊髓造影、脊髓 CT 和 MRI 检查等，后者可提供清晰的局部解剖图像和显示病变的范围，增强后效果更明显。该综合征的治疗主要是病因治疗，辅以对症和物理康复治疗等。

脊髓压迫症（spinal cord compression） 脊髓压迫症是由不同原因引起的具有占位特征的椎管内病变。最常见的原因是肿瘤，约占 1/3。根据病变部位可分为髓内、髓外和硬膜外肿瘤，以髓外肿瘤较多见。如胶质瘤、室管膜瘤、脑膜瘤、星形细胞瘤、脂肪瘤、神经纤维瘤及转移瘤等。还有炎症（急性脓肿、慢性肉芽肿、结核瘤、寄生虫肉芽肿等）、脊髓血管畸形、血肿、脊柱外伤、椎间盘脱出、骨质增生、韧带钙化或肥厚、椎管狭窄等。起病急缓依病因而定。临床表现为神经根受累的症状和体征、脊髓横贯或半横贯损害症状和体征，以及排尿排便障碍。辅助检查主要包括腰椎穿刺（脑脊液动力学改变、常规生化检测、细胞学检查、细菌学检查、IgG 测定）；X 线检查（脊柱 X 线平片、脊髓造影、选择性脊髓血管造影）；核素扫描；CT 及 MRI 检查等。MRI 对病变的部位、大小及性质能提供最有价值的信息。治疗原则是病因治疗，解除压迫。

脊髓空洞症（syringomyelia） 脊髓空洞症是一种慢性进展的累及脊髓中央管或后角的退行性病变。病理改变是脊髓内空洞形成及胶质细胞增生，腔内含黄色液体。病因及发病机制尚不完全清楚。空洞形成主要位于颈髓，亦可延伸到脑干和胸髓。起病隐袭，发病年龄 20～30 岁，男性多见。临床表现取决于空洞部位、大小及形状。病变累及后角、中央管灰质及前联合时引起痛、温觉丧失，而轻触觉、音叉震动觉和关节位置觉相对正常，称为分离性感觉障碍。病变侵及前角细胞时，表现为相同节段的肌肉萎缩，腱反射降低。侵及锥体束时可有下肢痉挛性瘫痪及腱反射亢进等。病变累及植物神经通路时可表现出汗及二便功能

障碍。可伴有 Charcot 关节及先天发育异常，如脊柱侧弯、脊柱裂、先天性延髓下疝等。CT 检查和 MRI 有助于空洞部位及节段的诊断。治疗主要是外科手术，如减压术及脊髓空洞引流术等。其他治疗包括关节和肌肉的物理治疗，防止关节畸形、患肢烫伤、烧伤及创伤等。

亚急性联合变性（subacute combined degeneration, posterolateral sclerosis syndrome）　又称脊髓后侧索硬化综合征。是由胃黏膜内因子缺乏，维生素 B_{12} 吸收障碍引起的一种神经系统变性病。病变累及后索、侧索及周围神经。病变部位主要在胸髓，可向颈段和腰段发展。病理上表现为后索和侧索髓鞘脱失，还可累及周围神经、视神经及大脑半球等。临床表现为痉挛性截瘫、感觉性共济失调和周围型感觉障碍，括约肌障碍出现较晚，除视神经外其他颅神经很少受累。常伴有恶性贫血、消化不良、舌炎及胃酸缺乏。诊断主要依据病史、神经系统和血液方面同时受累的临床表现、血清维生素 B_{12} 水平测定、胃液分析、周围血象及骨髓涂片检查等。应与脊髓肿瘤、多发性硬化及颈椎骨关节病鉴别。治疗上可用维生素 B_{12} 肌肉注射，恶性贫血可用叶酸及铁剂治疗，胃酸缺乏者可对症治疗。

亚急性坏死性脊髓炎（subacute necrotic myelitis）是临床上十分罕见的脊髓病，好发于老年人，特别是患有慢性肺源性心脏病者。临床上通常为隐袭起病；缓慢进展的双下肢无力或四肢瘫痪、病变水平以下深、浅感觉减退或消失及括约肌功能障碍等脊髓横贯损害的表现；神经系统检查还可见上、下运动神经元同时受累的体征。腰穿脑脊液检查可见蛋白含量增加：脊髓造影可见脊髓表面有扩张的血管。临床上需与各种原因引起的脊髓压迫症、急性脊髓炎、脊髓空洞症及脊髓血管畸形等相鉴别。本病的生前诊断十分困难。确切病因及发病机制尚不清楚，有人认为本病是一种脊髓血栓性静脉炎，脊髓病理可见静脉弥漫性扩张、血栓形成和坏死。目前尚无特殊治疗。

亚急性坏死性脑脊髓病（subacute necrotizing encephalomyelopathy）　又称 Leigh 综合征。是一种罕见的与遗传有关的亚急性进行性脑脊髓变性疾病。原因及发病机制尚不完全清楚，可呈常染色体隐体遗传、X－性连遗传，成人多为散发，可能与硫胺代谢障碍有关。病变主要累及中脑和桥脑的导水管周围、第四脑室附近、大脑的其他部分和周围神经等。病理上可见细胞坏死、脱髓鞘和毛细血管浸润。病变范围和组织学特点与 Wernicke 脑病类似，但前者很少累及乳头体。婴、幼儿发病可表现为喂养和呼吸困难、听力和视力障碍、眼球震颤、共济失调、肢体无力、智能发育迟滞及癫痫发作等。晚发者可表现为进行性眼外肌麻痹、肌张力障碍、锥体外系症状、肌阵挛及视神经萎缩等。实验室检查异常包括：脑脊液蛋白轻度升高、脑脊液乳酸和丙酮酸水平明显升高；乳酸血症和丙酮酸血症；头颅 CT 检查可有双侧基底节尤其壳核的低密度改变；MRI 显示双侧基底节尤其壳核对称性的长 T1 和长 T2 信号。目前本病尚无特效治疗。

脊髓痨（tabes dorsalis）　是神经梅毒之一，病理上为脊神经后根和脊髓后索退行性变，以腰段为主；软脑膜和脊髓内有单核细胞浸润。脊神经前根和视神经也可受累。临床症状一般出现在梅毒螺旋体原发感染 10～30 年后，男性较女性多见。表现为肢体闪电样疼痛、进行性感觉性共济失调、括约肌功能障碍及男性阳萎等。主要体征为关节位置觉障碍、膝腱和跟腱反射消失及瞳孔改变等。94% 瞳孔不规则、不等大和光反应迟钝，48% 可有典型的阿－罗瞳孔。还可有视神经萎缩等其他颅神经受累的体征及夏柯关节等。部分患者可因脊髓后根内脏感觉纤维受刺激出现急腹症样剧烈腹痛、呕吐，称为脊髓痨胃肠危象。脊髓痨的诊断根据冶游史、典型的神经系统症状和阿－罗瞳孔等体征及脑脊液和梅毒血清学试验阳性。病因治疗可选用大剂量青霉素类药物；疼痛可用卡马西平；夏柯关节应理疗和体疗预防骨折。

假性脊髓痨（pseudo－tabes dorsalis）　指脊髓后根和后索的变性类似脊髓痨，故称为假性脊髓痨。主要见于糖尿病所致的脊髓损害，又称为糖尿病性脊髓性共济失调或糖尿病性假性脊髓痨。病理上表现为后索髓鞘和轴索脱失，胶质细胞增生等。临床上表现为走路不稳，踩棉花感，闭眼或黑暗处明显。神经系统检查可发现有明显的深感觉障碍，肌张力和腱反射降低。常常合并低张力膀胱、尿潴留及阳痿等植物神经受累的症状。治疗方面主要是病因治疗，控制糖尿病，同时可用维生素类神经营养药物。

脊髓蛛网膜炎（spinal arachnoiditis）　又称粘连性

脊髓蛛网膜炎。由某种原因引起脊髓蛛网增厚并与脊神经根、脊髓粘连形成囊肿，导致血液循环障碍、脊髓腔梗阻及脊髓功能障碍的一种疾病。常见原因有感染、外伤、物理或化学因素刺激，以及继发于脊髓变性疾患等。大多起病缓慢，亦可呈急性或亚急性起病。病程中有缓解、复发倾向，病变多呈弥漫性，可出现不同程度和不规则分布的脊髓神经根和脊髓损害症状。表现为根性或束性感觉异常，运动障碍可轻可重，可有肌肉无力和萎缩，也可有括约肌功能障碍。囊肿形成者临床表现与椎管内肿瘤相似。脑脊液检查可有细胞数和蛋白轻度增加，动力学检查可呈不完全或完全性梗阻。诊断主要依据病史、临床表现、脑脊液检查结果、脊髓造影、脊髓 CT 和 MRI 检查等。以病因治疗为主。粘连型者可用肾上腺皮质激素、血管扩张剂、局部碘离子导入和放射治疗。局限性囊肿压迫脊髓者可行手术治疗。

脊髓前动脉综合征（anterior spinal artery syndrome） 指脊髓前动脉血栓形成或梗死引起的临床综合征。原因有动脉硬化、胶原血管炎、梅毒血管炎及椎管内占位性病变对动脉干的压迫和血管畸形等。临床上大多急性起病，首发症状多为剧烈疼痛和束带感。病变早期可有脊髓休克及括约肌功能障碍。继之出现病变水平以下痉挛性瘫痪、肌张力高、腱反射亢进及锥体束征。由于前动脉支配脊髓的前 2/3，而脊髓后动脉支配的后根后索完好，病变水平以下深浅感觉分离。临床上需与脊髓炎、脊髓出血和肿瘤等鉴别。辅助检查包括：脑脊液检查可见蛋白轻度升高；选择性脊髓血管造影；CT 及 MRI 检查可排除脊髓肿瘤及椎间盘病变等。脊髓动脉血栓和脑血栓治疗原则相同。有人在选择性动脉造影明确诊断的基础上，经导管直接从根动脉注射尿激酶和肾上腺皮质激素获得良好效果。亦可使用血管扩张剂、脱水剂及神经营养剂等。对截瘫的病人应加强护理，防止褥疮等并发症。

运动神经元病（motor neuron disease） 是一组病因尚未明确的脊髓运动神经元进行性变性和丧失，伴有或不伴有脑干神经核及大脑皮层运动细胞及（或）锥体束损害的运动系统疾病。根据临床表现可分为：几乎只影响脊髓前角细胞的进行性脊肌萎缩症（PSMA）；主要影响脑干运动神经核的进行性延髓麻痹；主要影响椎体束的原发性侧索硬化；较多见的是同时累及上、下运动神经元的肌萎缩侧索硬化症（ALS）。世界神经病协会将 SMA 分为儿童起病和成人起病。儿童发病与遗传有关，不伴有上运动神经元的损害，其中较常见的有 Werdnig－Hoffmann 综合征和 Kugelberg－Welander 综合征。成人型 PSMA，尸检时，一半以上可见皮质脊髓束损害，因此有人提出成人 PSMA是 ALS 的一个类型。各种类型运动神经元病的基本过程大都相同，主要差别在于病变部位不同。通常提及的运动神经元病是指 ALS。肌电图检查对本病的诊断具有重要的意义。目前尚无特殊治疗。

进行性脊髓性肌萎缩（progressive spinal muscular atrophy，PSMA） 累及脊髓前角细胞的一种运动神经元变性病。病理特点为脊髓前角细胞和延髓运动神经核退行性变。儿童脊髓性肌萎缩（SMA）为常染色体隐性遗传，基因位点是 5q11～q13。儿童 SMA 有 3 个综合征组成：①婴儿型脊髓性肌萎缩Ⅰ型（Werdnig－Hoffmann 综合征）。生后或 6 个月内发病，临床表现为喂养困难、严重的肌张力丧失、肢体自主活动少及腱反射消失等，是最常见的软婴综合征之一；该型进展较快，累及呼吸肌可出现呼吸困难，85%患儿 2 岁内死亡。②脊髓性肌萎缩Ⅱ型。生后 6 个月至 1 年发病，临床表现与Ⅰ型相似，但进展缓慢。③脊髓性肌萎缩Ⅲ型（Kugelberg－Welander 综合征），儿童或青春期起病，进展缓慢，良性过程。临床表现为近端肌肉无力、萎缩、腱反射消失及肌束震颤等。病变早期应与肢带型肌营养不良鉴别。成人型 SMA 为散发，是否为独立的疾病目前尚有争议，大多认为是运动神经元病的一个类型。肌电图可见广泛的神经源性损害。本病目前尚无特效治疗。

原发性侧索硬化（primary lateral sclerosis） 仅限于上运动神经元变性的一种运动神经元疾病。确切的发病率尚不清楚，约占运动神经元病的 5% 以下。通常 40 岁以后发病，男性多见。临床上主要表现为缓慢进行性的双下肢或四肢无力、肌张力增高、痉挛或剪刀样步态、腱反射亢进和病理反射阳性。无感觉及括约肌障碍。脑脊液检查通常正常，偶有蛋白轻度升高；肌电图无明显的失神经电位；磁刺激运动诱发电位可发现中枢运动传导时间延长。临床诊断主要是排除引起侧索硬化综合征的其他原因。MRI 检查有助于鉴别多发性硬化、颈椎病、Arnold－Chiari 畸形、椎管内肿瘤、脊膜脊髓炎等。血清维生素 B_{12} 及叶酸水平测定可除外亚急性联合变性的诊断。理论上，肌萎

缩侧索硬化早期也可表现为纯上运动神经元受损，检查时应注意有无肌束震颤。该病目前尚无特异治疗，肌肉松弛剂可减轻肢体痉挛。

肌萎缩侧索硬化（amyotrophic lateral sclerosis） 同时累及上、下运动神经元的一种运动神经元变性病。病因和发病机制尚不清楚。5%可有家族遗传史，属常染色体显性遗传。大多数为散发。日本关岛地区有较高的发病率，因此有人提出本病与环境因素有关。临床上多数中年隐袭起病，男性居多。表现为锥体束、脊髓前角细胞和脑神经运动核同时受累的症状和体征。如四肢肌肉无力、肌萎缩、肌束震颤、腱反射减低和亢进及病理反射共存。后期可侵及脑干，表现为舌肌萎缩及纤颤、吞咽困难等。病情进行性加重，晚期可累及呼吸肌，呼吸衰竭是主要的死亡原因。平均病程为4年，20%病人存活达5年以上。该病的诊断主要依据病史、典型的上下运动神经元同时受累的症状和体征及肌电图广泛神经源性损害。应与脊髓压迫症、脊髓空洞症、颈椎病、假性球麻痹及多发性硬化等鉴别。本病目前尚无特效疗法。以支持治疗为主，加强营养及大剂量维生素B和E的使用等；物理治疗和体疗有助于功能的维持。

婴儿型进行性脊肌萎缩症（infantil progressive spinal muscular atrophy，Werdnig－Hoffmann syndrome） 又称韦德尼哥－霍夫曼综合征，婴儿型脊髓性肌萎缩Ⅰ型。是由脊髓前角细胞进行性空泡变性坏死，导致骨骼肌萎缩瘫痪的一种常染色体隐性遗传性疾病。多在出生或生后6个月内发病。母亲妊娠期间可发现胎动少。患儿生后常表现为哭声小、喂养困难、肢体活动少、髋关节常表现为外翻外展及曲膝位，甚至对疼痛刺激无回避反应，肌张力降低、腱反射低下或消失，下肢重于上肢，是常见的软婴综合征之一。肋间肌麻痹时可呈腹式呼吸。肌电图和肌活检提示为神经源性损害。诊断主要根据临床表现、实验室检查及家族遗传史。该病目前尚无特异性治疗，预后较差，85%患儿两岁前死亡。

少年型家族性进行性脊肌萎缩（juvenile spinal muscular atrophy，Kugelberg－Welander syndrome，spinal muscular atrophy type Ⅲ） 又称脊髓性肌萎缩Ⅲ型，呈常染色体显性遗传或隐性遗传。病理改变为脊髓前角细胞进行性空泡变性坏死，同婴儿型脊髓性肌萎缩。儿童或青春期起病，进展缓慢，良性过程。临床主要表现为近端肌肉无力、肌肉萎缩、腱反射减低或消失、肌束震颤和舌肌纤颤等，少数病人可伴有先天畸形，如脊柱侧弯和高足弓等，球部肌肉和呼吸肌很少受累，大多数人预后较好，一般不影响寿命。病变早期应与肢带型肌营养不良鉴别。电生理检查可见广泛的神经源性损害和正常的神经传导速度；肌肉活检为神经源性损害；血CK可以升高。本病目前尚无特效治疗，康复治疗以维持肢体的功能是必要的。

运动神经元神经病（motor neuronopathies and axonopathies） 是由于感染、中毒、代谢等多种致病因素造成的原发性运动神经细胞生化代谢紊乱。病理上可表现为运动神经元细胞体变性、崩解和死亡，继发性轴索变性和坏死。该病临床上可急性起病或缓慢起病，主要症状和体征为肌肉萎缩和无力。肌电图上可见运动单位丢失等神经源性损害的特征。应与格林－巴利综合征及运动神经病等鉴别。

瓦勒变性（Wallerian degeneration） 是指任何外伤使轴突断裂后，远端神经纤维发生的一系列变化。神经纤维断裂，由于不再有轴浆运输提供细胞体合成及维持和更新轴突所必需的成分，其断端远侧的轴突很快自近向远发生变性、解体。解体轴突和髓鞘由雪旺细胞和巨噬细胞吞噬。断端近侧的轴突和髓鞘可有相同变化，但一般只到最近的一两个郎飞结而不再继续。雪旺细胞先增殖，组成Bungner膜管，成为断端近侧轴突再生支芽伸向远端的桥梁。接近细胞体的轴突断伤则可使细胞体坏死。

轴索变性（axonal degeneration） 是周围神经疾病，特别是中毒和代谢性周围神经病中最常见的一种病理改变，可由于中毒或代谢营养障碍，使细胞体合成蛋白质等物质发生障碍或轴浆运输阻滞，致使最远端的轴突不能得到必要的营养，因此其变性通常从轴突的最远端开始向近端发展，故有“逆死性（dying back）神经病”之称。其轴突病变本身与瓦勒变性相类似，只是轴突的变性、解体以及继发性脱髓鞘都从远端开始。

神经元神经病（neuronopathy） 神经细胞体损害坏死后，继发轴突丧失和髓鞘破坏称之为神经元变性，其周围神经的变化类似轴突变性；不同的是神经元一

旦坏死，其轴突的全长在短期内即变性、解体。这类病理变化在临床上称之为神经元神经病。这种病变可选择性累及感觉神经细胞、运动神经细胞和植物神经细胞，尤以后根的神经细胞和植物神经细胞极易累及，出现相应临床表现如感觉性共济失调。可见于有机汞或大剂量维生素 B_6 中毒、癌性神经病等。

肥大性神经病（hypertrophic neuropathy） 主要见于多种长病程、慢性、复发性脱鞘疾病，为髓鞘脱失和髓鞘再生反复多次发生，雪旺细胞增生所致神经肥大的特殊病理征象。临床多见于遗传性感觉运动神经病、慢性脱髓鞘性疾病等。

实验性变态反应性神经病（experimental autoimmune neuritis，EAN） 由 Waksman 和 Adams 首先描述，即可以通过整个神经或周围神经髓鞘，或是 Freund 佐剂加上周围神经髓鞘的 P2 蛋白，也可通过转移技术使许多动物诱导产生的变态反应性神经病。多数情况下，EAN 为急性致命性疾病，但某些动物可恢复（如鼠）。EAN 与特发性感染性神经病完全相似，接种后 2～3 周出现症状（后肢瘫）。移入 P2 特异性 T 细胞（3～5d 后）会在周围神经系统出现小淋巴细胞、大单核细胞、浆细胞、巨噬细胞以及脱髓鞘。其病理机制为 T－细胞介导。在局部注射周围神经系统特异性抗原亦可在周围神经系统引起脱髓鞘。

急性运动性轴索性神经病（acute motor axonal neuropathy） 由 Griffin 等描述的在流行病学与 GBS 相似，仅见于中国年轻人群的急性瘫痪。尸检为运动纤维的瓦勒变性，在向轴膜（adaxol emmal）位置可见巨噬细胞浸润。发病机制尚在研究中。国内某些医生认为该病并不存在，为 GBS 的轴索型。

Fisher 综合征（Fisher syndrome） 由 Fisher 于 1956 年首先报告，现已被公认为 GBS 变异型。其临床特点为眼肌麻痹，眼球震颤，瞳孔改变，共济失调，腱反射减低或消失，伴有或不伴有肢体无力麻痹。脑脊液可见蛋白细胞分离，电生理可见运动传导速度慢和肌电图神经源性损害，神经活检可见炎性脱髓鞘改变。预后较好，治疗同 GBS。

多颅神经炎（multiple polyneuritis cranialis） 本病为局限于颅神经反复缓解与复发的多数性单神经病变，常伴有非活动性结核性颈淋巴腺炎（淋巴结核）或结节病。对基础病治疗可使颅神经麻痹获得改善。

特发性面神经麻痹（idiopathic facial palsy） 是指原因不明、急性发病的单侧周围性面神经麻痹，又称面神经炎或 Bell 麻痹。病因不明。诱发因素可有各种方式的受冷及上呼吸道感染，或因自主神经不稳致神经营养血管收缩缺血而产生组织水肿压迫。面神经的早期病变为水肿和脱髓鞘，严重者则有轴突变性。

临床表现为任何年龄均可发病，男性略多。通常急性起病，数小时或 1～3d 内达高峰。病初可有麻痹，侧耳后或下颌角后疼痛。主要症状为一侧面部表情肌瘫痪。如病变在鼓索参与面神经处以上时，可有同侧舌前 2/3 味觉丧失，如在发出其镫骨肌分支以上处受损可出现同侧舌前 2/3 味觉丧失与听觉过敏。病变累及膝状神经节时，除有上述表现外，尚有瘫痪侧乳突部疼痛、耳廓与外耳道感觉减退。

年轻病例预后较好，面瘫不完全者，起病 1～2 周后开始恢复。早期电生理检查对判断预后有意义。

鉴别诊断包括以下疾病合并面瘫，如格林－巴利综合征，糖尿病单神经病，耳源性疾病，颅后窝疾病等。

急性期治疗包括糖皮质激素如泼尼松（1mg/kg/d）连续 5d，以及大剂量 B 族维生素等。眼闭合不全者应注意保护角膜。恢复期可用针灸、理疗及面肌主动或被动锻炼。

膝状神经节带状疱疹（herpes zoster of the geniculate ganglion） 带状疱疹病毒累及面神经膝状神经节出现面神经麻痹，外听道及耳廓内皮肤带状疱疹，感染后神经痛，亦可伴有耳鸣、眩晕或耳聋。由 Ramsay Hunt 首先描术，称为 Hunt 综合征。治疗上一般给予无环鸟苷 200mg，5 次/d，共一周，外用止痛剂。给予阿米替林、卡马西平对缓解疼痛有帮助。其他治疗同特发性面神经麻痹。

急性特发性感觉性神经病（acute idiopathic sensory neuropathy） 多在非特异病毒感染之后发病，呈急性或亚急性过程，临床表现所有感觉均受累，伴有植物神经功能障碍，腱反射减低或消失，伴有或不伴有肢体无力，曾有报告用青霉素后发病。电生理运动传导速度正常而感觉传导速度和波幅减低或测不出。血

浆交换或免疫抑制剂治疗可能有效，偶有感觉障碍后遗症。该病应与一些疾病如肺癌或维生素 B_6 过量中毒所致感觉性神经元神经症相鉴别。

特发性全植物神经功能不全（idiopathic pandysautonomia） 病前多有病毒感染史，1～3周后出现周围性植物神经病状包括头晕、口眼干、瞳孔异常、少汗或无汗、肠麻痹、膀胱障碍、性功能障碍、血压改变、排尿后晕厥等全植物神经功能丧失症状，伴有肌张力和腱反射减低，可有肢体无力。电生理可示神经源性损害和传导速度减慢与波幅降低，神经活检除无髓纤维受累外，也可见有髓纤维脱髓和炎性细胞浸润等。脑脊液蛋白细胞分离和 IgG 合成率增高。免疫抑制剂治疗有效。

慢性炎性脱髓鞘性多发神经病（chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy，CIDP） CIDP 与复发性炎性脱髓鞘神经病（RIDP）同属慢性炎性脱髓鞘性多发神经病，该病呈慢性隐袭或亚急性起病，或慢性病程急性发病，有缓解复发过程。临床表现与格林－巴利综合征相似，均为对称性神经根神经病，脑脊液中有细胞蛋白分离，肌电图示脱髓鞘性神经病传导速度下降及部分传导阻滞，但与格林－巴利综合征在病程及预后明显不同。腓肠神经活检显示慢性炎性脱髓鞘等病理改变特点，如炎细胞浸润，节段性脱髓及再生，洋葱皮样改变。某些 CIDP 还合并其他疾病，如遗传性白质脑病，糖尿病，免疫球蛋白病，霍奇金病，HIV 感染，红斑狼疮，极罕见的病例可合并中枢神经脱髓鞘，应予注意。与格林－巴利综合征的治疗相反，CIDP 对激素治疗效果好，某些患者对血浆交换及静注免疫球蛋白有效。病残患者可进行康复训练。

格林－巴利综合征（Guillain－Barre syndrome，GBS） 本综合征又称急性感染性多发性神经根神经炎，是一组病因未明，继发于病毒性呼吸道或肠道感染，疫苗接种，外科手术等多种诱因之后，经过5～20d后呈急性发病，以颅脊神经根损害为主，伴有以脑脊液蛋白细胞分离为特征的一种综合征。主要表现为四肢对称性软瘫，伴有或不伴有颅神经受累，植物神经受累亦较常见，常因呼吸肌麻痹而危及生命。病理特点为周围神经炎性脱髓鞘，属迟发性过敏反应性自身免疫疾病，应与脊髓灰质炎、周期性麻痹、急性脊髓炎鉴别。治疗中应注意维持呼吸功能，重症患者应尽早使用呼吸机。早期给予丙种球蛋白、血浆交换治疗均认为有效，激素治疗有争议。其他可给予对症支持及神经营养药物。本病预后较好，少数留有后遗症，可予康复训练。

格林－巴利综合征发病的前驱因素（antecedent events of GBS） 约半数以上的GBS病人在发病前数日至数周有感染史。最常见的是喉痛、鼻塞、发热等上呼吸道感染以及腹泻、呕吐等消化道症状（目前以空肠弯曲菌所致感染研究最多），其他尚有带状疱疹、流行性感冒、水痘、腮腺炎和病毒性肝炎等。手术、淋巴瘤患者亦可发生。

格林－巴利综合征的植物神经障碍（vegetative disturbance of GBS） 有肢体的血管舒缩功能障碍，临床表现为肢端发红、多汗、皮肤营养障碍等；极少数有排尿及直肠功能障碍如大小便失禁；一部分病人可出现心血管功能障碍，如血压不稳、心动过速、心电图异常，甚至因血管－迷走反射亢进而出现心脏停搏。

格林－巴利综合征蛋白－细胞分离现象（albuminocytologic dissociation phenomena of CSF） 多数GBS病例脑脊液蛋白含量增高而细胞数不高。蛋白增高程度不一，通常为1～5g/L。在发病初的几天内蛋白含量可以正常，一般在症状出现后的1周后开始升高，在第三周蛋白含量最高，以后又逐渐下降。脑脊液蛋白增高程度与瘫痪轻重无相互关系。脑脊液细胞计数是正常的。一般少于 10×10^6/L，偶可达 50×10^6/L，以单核细胞为主。

格林－巴利综合征的呼吸衰竭（breath failure of GBS） 严重的GBS患者可因累及肋间肌及膈肌而致呼吸麻痹，所致呼吸衰竭可以致命。需经常保持呼吸道通畅，定时翻身拍背，使呼吸道分泌物及时排出，并预防肺不张及呼吸道感染。密切观察呼吸困难的程度、肺活量和血气分析的改变，以便及时作出使用呼吸器的决定。如有缺氧症状，肺活量降低至20～50ml/kg以下，血氧饱和度降低，动脉氧分压低于9.3kPa，则呼吸器应及早使用。通常先用气管内插管，如1d以上无好转，则行气管切开，用外套气囊的导管插管，外接呼吸器。用呼吸器时可根据病人的

临床表现结合血气分析资料，适当地调节呼吸的通气量及压力。呼吸衰竭的抢救是提高治愈率、降低病死率的关键。

格林－巴利综合征的血浆交换疗法（plasma exchange therapy of GBS） 为GBS的首选治疗。通过血浆交换置换出体内抗体，对GBS快速进展期有效。在起病两周内使用，可以减少住院时间和辅助呼吸及恢复步行所需时间。发病3周后使用意义不大。年轻患者效果好。一般用法为隔天一次，共4～6次，总置换量为200～250ml/kg。置换液也可用生理盐水及5%的白蛋白。并发症较少，可有低血压、血小板减少所致出血，心律失常。如用血浆作置换液，可能感染AIDS、肝炎。

格林－巴利综合征的丙种球蛋白治疗（intravenous immunoglobulin therapy of GBS） 目前认为与血浆交换疗法同样有效且副作用较少。但亦有认为与激素治疗同样效果不明显。主要通过中和血浆中抗体起到治疗作用。一般用法为0.4g/kg·d，连续5d静脉注射。最近认为静注丙种球蛋白与甲基泼尼松龙合用效果更好。

格林－巴利综合征的免疫抑制剂治疗（immunosuppressive therapy of GBS） 免疫抑制剂曾广泛用以治疗本病，但近年的随机及对照临床试验未发现其效果优于一般治疗，且可能有较多的并发症。现已不主张使用。但慢性型GBS对激素有良好反应。

带状疱疹性神经节神经病（herpes zoster ganglionitis） 本病是由带状疱疹病毒感染一个至几个后根神经节引起感觉性神经根神经炎。病毒感染后可存在于后根神经节内，当机体免疫功能低下时，病毒活动造成急性炎性病理改变，如老年人患感染性疾病、恶性肿瘤或应用大剂量免疫抑制药物时均可诱发患病。

一般胸段脊髓后根神经节最易受累，三叉神经节次之，颈、腰、骶神经亦可受累。病理特点为神经节炎，可见神经细胞坏死，单核细胞浸润和小血管充血，被膜细胞和雪旺细胞亦可受累。急性期可发现带状疱疹病毒。恢复期和慢性期炎症消退，神经细胞皱缩和轴索坏变。病变多局限于1至几个神经节和神经根，但相邻前根和脊髓亦受影响，可见坏死性脊髓炎或血管周围脱髓性脊髓炎。

任何年龄均可发病。感染后3～5d受累皮节的皮肤痛觉过敏，撕裂痛，按神经皮节呈带状皮肤红斑，随之在红斑上出现小疱疹，5～10d逐渐炎症消失结痂，局部皮肤色素沉着。多数病人疼痛消失，亦有少数留下持续性神经痛、称为带状疱疹后神经痛。由于病变部位不同并累及附近神经，临床上常见有肋间神经痛，带状疱疹颅神经痛，后者以三叉神经眼枝受累最多。脑脊液检查可见多核细胞增多，变异较大，蛋白呈中等量升高。肌电图呈神经源性损害，神经传导速度减慢。

本病预后良好，急性期除外用保护皮肤药以外，可考虑应用抗病毒药无环鸟苷，亦可应用干扰素治疗，对疱疹后神经痛应用止痛药及神经营养药。

麻风性神经病（leprous neuropathy） 麻风杆菌可以侵犯周围神经引起周围神经病。在过敏型麻风和结核型麻风中常见。病变的周围神经束膜结缔组织增生，雪旺细胞可找到麻风杆菌。受累神经可先有轴突变性，继有髓鞘变性。后根神经节、半月节、交感神经节、脊髓前角细胞均可能受损。

起病缓慢，在斑片状感觉缺失中，感觉缺失与皮肤病变有关，亦可有多发性单神经炎而无皮肤病变。受损神经所支配的区域有疼痛、感觉过敏、感觉异常、严重瘙痒，继有感觉消失，有呈手套袜套样型分布，亦有按节段分布。肢体远端有肌无力、肌萎缩、腱反射减退或消失，常有“爪状手”及垂足。肢体植物神经功能紊乱和营养障碍较为明显。周围神经粗大，肘部滑车管中的尺神经及颈部胸锁乳突肌后的颈神经浅支最易摸到，质坚硬。

麻风性神经病须与肥大性神经病、脊髓空洞症及雷诺病相区别。鼻黏膜上找到抗酸杆菌可以确定麻风。必要时可对疑有病变的周围神经进行活体组织检查以助诊断，如诊断确定应予砜类药物进行治疗。

莱姆神经病（polyneuropathy with lyme disease） 莱姆神经病是经蜱叮咬所致伯氏包柔螺旋体感染的炎性疾病。所引起的神经系统受累主要为脊髓神经根神经病和颅神经病。神经病理改变有脊髓神经根、周围神经和颅神经的面神经等的神经束膜和内膜小血管周围单核细胞浸润，以淋巴细胞和浆细胞为主，偶见巨噬细胞。周围神经为远端型轴索性神经病改变。

临床上以夏秋季发病高，蜱叮咬后早期出现发热、寒战、头痛、肌痛、乏力、颈强直及淋巴结肿大等，

几天后出现皮肤慢性游走性红斑。红斑持续几周至几个月后出现神经系统症状。如脑脊膜炎、神经根神经病，有些患者只是表现单神经病或多发性单神经病。一侧或双侧面神经麻痹也相当常见，三叉神经亦可累及。实验室检查中脑脊液淋巴细胞增多，蛋白升高，寡克隆区带阳性，IgG 合成率亦升高。血和脑脊液莱姆病伯氏包柔螺旋体抗体滴度高于正常。肌电图可见神经源性损害，神经活检可见神经内膜小血管周围淋巴细胞和浆细胞浸润，神经纤维是远端型轴索变性。

早期应用抗生素如青霉素治疗，病程长的病例用青霉素加用皮质类固醇和 B 族维生素等治疗。重症病例可用菌必治治疗。本病如早期诊断并及时治疗，预后良好。

结节病神经病（neuropathy with sarcoidosis）　约5%的结节病可累及周围神经，表现为多发性单神经病和对称性多发性感觉运动神经病。病理改变主要为无干酪样坏死的肉芽组织侵入神经外膜、束膜和内膜的血管周围，造成神经纤维压迫、推移，出现轴索性和脱髓鞘性病变。

临床上颅神经受累以面神经麻痹最常见，发病急，伴有耳后疼痛和味觉障碍，呈完全性或不完全性麻痹。从发病和临床很难与特发性面神经麻痹（Bell 麻痹）鉴别。其他如Ⅷ、Ⅸ、Ⅹ颅神经亦可受累，但少见。周围神经受累较多见为多发性单神经病，多以急性或亚急性发病。偶可见对称性多发性感觉运动性神经病，呈进展性病程，症状类似格林－巴利综合征。肌电图显示神经源性损害，神经、肌肉和皮肤活检及淋巴结活检对诊断有意义。

本病预后良好，有的病例可自行缓解痊愈。应用皮质类固醇治疗可取得疗效。

营养缺乏性周围神经病（nutritional deficiency neuropathy）　该病为神经系统各种营养缺乏性疾病中最常见的一种，由营养不良、特定维生素缺乏（主要为 B 族维生素）所致。一般见于慢性酒精中毒，亦见于营养不良、慢性消耗性疾病。表现为进行性无力，肌肉萎缩。病变基本对称，下肢重于上肢。感觉异常一般较突出，主诉疼痛、麻木、压痛。检查患者有皮肤营养障碍，四肢腱反射减弱或消失，手套样感觉障碍。少数患者还有烧灼足综合征，即感到严重的烧灼样、闪电样疼痛。起病一般较慢，也有急性起病，数周内即很严重。病理改变为周围神经髓鞘脱失和轴索变性。治疗主要为补充营养和 B 族维生素。

肝病性神经病（hepatic neuropathy）　慢性肝病少有周围神经病。比较肯定的为胆汁性肝硬化，由于所形成的黄疸可累及结缔组织的神经鞘膜，因而可引起轻度的亚急性感觉性神经病。格林－巴利综合征的前驱感染可有肝炎病毒感染。此外应注意有周围神经病和肝脏损害同时患病的情况，如酒精中毒，营养不良，感染，传染性单核细胞增多症，结节性多动脉炎，淀粉样变性，某些引起神经和肝损害的中毒等。

尿毒症性神经病（uremic neuropathy）　慢性肾功能衰竭患者并发的周围神经病，如能除外维生素缺乏及药物中毒等原因，即为尿毒症性周围神经病。约见于50%的尿毒症患者。临床上分为3型：①不宁腿综合征，为周围神经侵犯的早期表现，可能与代谢障碍、贫血或精神紧张等因素有关，表现为在安静时尤以夜间入睡时，发生两侧小腿深部对称性虫爬样瘙痒等异常不适感。按摩小腿或不停的活动，可使症状缓解。②感觉型，单纯感觉障碍而无运动障碍，如两足烧灼样疼痛，称为烧灼足综合征。③感觉运动型，最为常见，常在前两型的基础上发展而成，两下肢末端出现刺痛或异常麻木感，多数患者在异常感觉部位伴轻、中等袜样浅感觉减退，但深感觉极少受累。运动障碍先表现为趾背屈力减弱，渐发展为两下肢无力。上肢症状轻或无，严重者可出现四肢瘫；可伴有肌萎缩、腱反射减弱或消失。神经传导速度减退有助于各型的早期诊断。透析治疗后上述症状及神经传导速度检查均可好转，也有肾移植后症状改善者。

白血病性周围神经病（neuropathy with leukemia）　白血病可引起周围神经病，主要原因有白血病细胞对神经根、神经干的直接浸润，白血病的肿瘤远隔效应，以及化疗药物的作用。颅神经和脊神经均可受累，前者以Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ、Ⅶ、Ⅷ对颅神经损害较多，尤以Ⅵ、Ⅶ对为最多见。后者以单神经麻痹较多，偶类似格林－巴利综合征样表现。

卟啉症性周围神经病（porphyric neuropathy）　卟啉症（又称血紫质症）是血红素生物合成障碍的遗传性疾病。由于先天性某些合成酶缺陷出现代谢异常而发病。一些药物可促使和诱发急性发作，如巴比妥、苯妥英钠、安替比林和磺胺类药物等。所合并周

围神经损害称卟啉症性周围神经病。主要见于急性间断型卟啉症和变异型卟啉症。神经病理所见属远端型轴索性神经病。

急性间断型卟啉症的临床表现常以急性腹痛为首发症状，呈绞痛或剧烈腹痛，可持续几天至数周，易误诊为急腹症。同时常伴精神症状，表现为失眠、情绪不稳、烦躁不安，重者可出现幻觉、谵妄和意识障碍。周围神经损害多在反复腹痛之后发生，主要表现为急性或亚急性的对称性近端无力或远端无力，也可有不对称，同时，腱反射减低或消失。症状可反复发作，并呈阶梯式进展。感觉障碍较轻，也可有植物神经症状，如心动过缓、血压不稳、尿便障碍，甚至出现呼吸麻痹。变异型卟啉症的周围神经和腹痛症状同急性间断型相似，但有光敏性皮炎的临床特点。遗传型粪卟啉症的腹痛发作和周围神经症状同前二型，但症状较轻，皮肤过敏亦较少。

实验室检查：腹痛发作时尿色加深呈浓茶褐色，尿内卟胆原（PBG）、Δ－氨基－γ－酮戊酸含量增高。粪便卟啉含量亦高于正常。脑脊液蛋白轻度增高或正常。肌电图为神经源性损害。神经活检可见继发性节段性脱髓、轴索变性。

发作时治疗为高糖疗法和血红素治疗，腹痛可对症处理。周围神经损伤可予B族维生素，并进行理疗、针灸康复治疗。

糖尿病周围神经病（diabetic neuropathy） 糖尿病周围神经病是糖尿病常见并发病之一，约有2/3糖尿病病人周围神经和植物神经受累称为糖尿病神经病和糖尿病植物神经病。1、2型糖尿病均可发生对称性多发神经病，而2型糖尿病中单神经病变多见。本病的确切机制不明，目前认为不同类型的糖尿病周围神经病的病因不同，慢性隐匿发病的多发性神经病以代谢原因为主，认为高血糖代谢紊乱可使山梨醇通路阻滞，肌醇合成减少，Na－K－ATP酶活性降低，可使神经内环境缺氧，影响神经传导速度，继导致结构损害；急性自限的单神经病主要为血管因素参与，神经滋养血管缺氧、缺血或闭塞；免疫因素可能参与植物神经病的发病。

糖尿病周围神经病的临床分类（classification of diabetic neuropathy） 一般分为对称性多发性神经病综合征和非对称性单神经病或多发性单神经病综合征。

（1）对称性多发性周围神经病综合征：①迅速可逆性周围神经病；②远端型原发性感觉性神经病：大髓纤维受累为主的感觉性神经病，小髓纤维受累为主的感觉性神经病，混合型感觉性神经病，例如假性脊髓痨（pseudotabes）；③对称性感觉运动植物性神经病；④植物性神经病

（2）非对称性单神经病或多发性单神经病综合征：①颅神经单神经病，Ⅲ、Ⅶ颅神经麻痹；②单神经病或多发性单神经病，如正中神经、尺神经和腓总神经麻痹等；③近端运动性周围神经病，又称糖尿病性肌萎缩症；④嵌压性周围神经病，如腕管综合征。

糖尿病周围神经病的临床表现（clinical manifestation of diabetic neuropathy） 可逆性神经病见于早期糖尿病患者，临床表现甚轻，以肢端麻木不适无力为主诉，检查可见双足痛觉过敏和触觉减退，踝反射减低或正常，一般很快恢复。远端对称性感觉性神经病病程较长，中、老年多见，以双足麻木、发凉或灼热、刺痛为主诉，检查可见远端型感觉减退，音叉觉减低明显，踝反射减低或消失，肢端无力表现很轻或无。某些患者以后根神经节受累为主并继发有后索损害，称糖尿病性假性脊髓痨。表现为走路踩棉花感，夜间走路困难，查体有Romberg征阳性，音叉觉和位置觉丧失，足部可出现神经营养障碍，如无痛性溃疡、夏柯关节。植物神经受累症状较为广泛，有心率和血压变化，甚至出现体位性低血压；胃肠功能紊乱，如胃轻瘫综合征，腹泻与便秘交替；泌尿生殖功能障碍常见尿潴留，残余尿量多，性功能减低如男性阳萎早泄，女性月经失调或性淡漠等。

糖尿病颅神经损害主要见于Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ和Ⅶ颅神经麻痹，可单发亦可多发。单独动眼神经麻痹最常见，外展神经次之，而滑车神经受累甚少。多为急性起病，可在几周内恢复。其他颅神经麻痹如面神经麻痹也相当常见。

其他周围神经损害还常见于正中神经、尺神经和腓总神经，多突然起病，伴有疼痛、麻木、无力和相应分布的皮肤感觉障碍。可单次发生单神经病，亦可多次发生单神经病或同时发生多发性单神经病。一般预后较好，可自行缓解。

糖尿病周围神经病的实验室检查（laboratory examination of diabetic neuropathy） 糖尿病周围神经病的实验室检查主要为电生理检查，包括肌电图、运动和感觉传导速度，体感诱发电位、视觉和听觉诱发电

位检查。在亚临床神经病感觉神经传导速度减慢，感觉活动电位波幅降低，运动神经传导速度亦减慢。对病情复杂，临床诊断困难者，可进行神经活检进行病理观察。病理改变：①对称性多发性神经病为慢性远端对称性轴索变性，近端可见继发性节段性脱髓，可见再生纤维，偶见肥大神经改变，符合逆向变性神经病。②局灶性单神经病或多发性单神经病可见有髓纤维呈斑片状轴索变性脱失，血管病变明显，可见滋养血管血栓形成。

糖尿病周围神经病的治疗（therapy of diabetic neuropathy）　尽管血糖增高与糖尿病周围神经病无直接联系，但控制血糖能减少糖尿病周围神经病的发生。三环类抗抑郁药对疼痛有效，疼痛严重时可予静注利多卡因，或口服慢心律。植物神经病主要以对症处理为主，应注意对直立性低血压的处理。醛缩酶抑制剂正试用于治疗糖尿病周围神经病，但疗效尚未肯定。神经营养药物如维生素 B_1、B_6、B_{12}或甲钴胺（维生素 B_{12}，弥可保）、烟酸、ATP及辅酶A等亦可用于治疗该病，针对单神经病或多发性单神经病还可给予钙离子拮抗剂如尼莫的平。

单神经病（mononeuropathy）　指某一周围神经干或神经丛的局部病变，其病因多为机械性损伤（压迫、牵引、直接打击、穿通伤）、热伤、电击、放射性损伤、血管病变、肉芽肿、新生物或其他浸润性病变等局部因素。偶可由全身代谢性（如糖尿病）或中毒性（如铅中毒）疾病引起。单神经病的治疗因病因而异。

多发性单神经病（multiple mono neuropathy）　同时或先后损害两个以上神经干或神经丛。通常为单独的、非邻近的神经干，提示其病因为多灶性且不规则，如炎症性脱髓鞘及结缔组织病、血管炎等。

多发性神经病（polyneuropathy）　多发性神经病是指主要表现为四肢对称性末梢型感觉障碍、下运动神经元瘫痪和（或）自主神经障碍的临床综合征。引起周围神经病的病因很多，有中毒、营养缺乏或代谢障碍、炎症性或血管炎、遗传性、感染、肿瘤远隔效应等多种因素。

临床表现因病因而不同，可有急性、亚急性、慢性、复发性等不同的发病过程。任何年龄均可发病。临床特征为手套袜套样的深、浅感觉障碍，肢体远端可有感觉异常；肢体远端对称性无力，可有垂腕，足垂，肌张力减低，如果病程较久，可有肌萎缩；四肢腱反射有不同程度的减低或消失；植物神经功能障碍可有肢体远端皮肤变薄，出汗异常，指甲粗糙。针对不同的病因可作不同的实验室检查。肌电图、神经活检对诊断有帮助。

血管炎性神经病（neuropathy with vasculitis）　属自身免疫性疾病的血管炎性病，由于弥散性小血管炎可引起缺血性周围神经损伤，造成各种类型周围神经病综合征。所继发的神经损伤在病理上可见到轴索变性，节段性脱髓鞘和髓鞘再生等。周围神经病变临床表现包括单神经病，多发性远端感觉运动性多发性神经病等。常见有结节性多动脉炎并发周围神经病，2/3患者在出现全身症状之后发病，可见桡神经、正中神经、尺神经麻痹，下肢坐骨神经、腓总神经亦可受累，出现相应的瘫痪，感觉减退或丧失，以及不同程度的腱反射减低。随病程发展，多发性单神经病可发生不对称性多发性神经病。慢性类风湿性关节炎亦可能突然或亚急性发生中-重度单神经病或多发性单神经病，其临床表现和病理改变与结节性多动脉炎极为相似。痛性感觉障碍伴以弥漫性血管炎症状，皮温低，雷诺现象，可见甲床血管梗塞、皮肤溃疡等缺血改变。多发性单神经病一般均较重，受累神经分布区出现肌肉萎缩、无力、感觉减退，腱反射减低。

治疗包括原发病的类固醇和环磷酰胺等治疗，以及神经营养药物治疗。

化学物中毒性神经病（chemical intoxicant neuropathy）　许多化学物如丙烯酰胺、一氧化碳、四氯化碳、DDT、有机磷、溴甲烷，三氯乙烯等；重金属如砷、铅、铊等均可引起周围神经病。典型者可见四肢末端手套或袜套样感觉障碍，肌无力、肌萎缩及腱反射消失等多发性周围神经病表现。不同的毒物各有特征，如铅中毒时运动障碍明显而感觉改变轻微，二硫化碳中毒则反之；铊及溴甲烷易于引起脑神经病变等。急性期治疗主要为脱离接触，阻止再摄入，解毒以及促进体内毒物排除。对于周围神经病主要给予B族维生素、神经营养药，以及各种理疗康复措施。

药物性中毒性神经病（drug induced neuropathy）　很多药物可以引起周围神经病，如呋喃类药物，异烟肼，

巴比妥类药物，磺胺类药物，链霉素，氯霉素，氯喹，苯妥英钠，胰岛素，左旋多巴等。在临床上以呋喃类药物和异烟肼引起的多发性神经炎较多见。呋喃类药物以疼痛为较突出的表现，尤以烧灼痛常见。异烟肼引起周围神经病的发生率与剂量直接有关，主要表现为感觉障碍，一般无严重瘫痪，多为手套袜套样深浅感觉障碍，植物神经障碍所致营养障碍则较少见。

黏液水肿性神经病（polyneuropathy with hypothroidism） 黏液水肿常并发正中神经在腕管处受压，引起腕管综合征。此外尚有对称性以感觉障碍为主的多发性神经病，使肢体远端感觉减退或消失。主要病理改变是节段性脱髓鞘。肌电图检查为正中神经、尺神经感觉传导速度降低，脑脊液蛋白质含量增高，血清胆固醇可高达300mg%以上。治疗主要用甲状腺素片。B族维生素有助于神经病的恢复。

肢端肥大症性神经病（neuropathy with acromegaly） 肢端肥大症常在腕和肘部引起包裹性神经病，还可能引起多发性周围神经病以及肥大性神经病。发病机制尚不完全清楚。肌电图检查可以帮助诊断。治疗主要针对原发病，B族维生素及神经营养药可用于治疗周围神经病。

遗传性周围神经病（genetically determined neuropathies） 许多遗传性疾病以周围神经病为主或伴有周围神经病表现，常见的有腓骨肌萎缩症、肥大性间质性神经病、遗传性淀粉样神经病、血卟啉病、Fabry病、异染性白质脑病、Krabbe病、无β脂蛋白血症、低β脂蛋白血症、Tangier病等。

这类疾病为慢性多发神经病，症状一般进展多年。各个年龄段均可发病，婴儿期发病易误诊为肌营养不良，儿童期因生长发育较快，因而对疾病的进展情况不清楚。如果深感觉障碍较运动障碍重时，可表现为共济失调步态。有明显的肌肉萎缩和皮肤营养障碍。常有手足畸形如弓形足、爪状手。可有无痛性外伤、Charcot关节。分布一般对称，近端相对好。脑脊液蛋白可升高。有人将这类疾病分为3组：纯运动型，表现类似进行性脊肌萎缩；感觉为主型，常有多处营养性皮肤损害；混合型，累及感觉、运动以及植物神经。

腓骨肌萎缩（peroneal muscular atrophy） 又称Charcot－Marie－Tooth病（CMT），是慢性进行性遗传性神经病，主要为常染色体显性遗传，少数病例为常染色体隐性遗传，也偶有伴性遗传。多先累及下肢后累及上肢，呈进行性远端型肌肉萎缩和感觉障碍，腱反射减低或消失。属遗传性运动感觉性神经病（HMSN）Ⅰ型脱髓鞘型和Ⅱ型轴索型。

Ⅰ型的临床表现为儿童期、青春期前后发病，男女比例为2:1。隐袭起病，首先出现两脚无力、足下垂、跨阈步态，相继出现小腿肌肉和手肌肉萎缩。检查可见肢体远端感觉减退，大腿下1/3以下明显变细呈“倒置酒瓶”样，膝腱反射减低，踝反射消失，可见高足弓和脊柱侧弯畸形等，常可触摸到肥大神经。少数病例可并发视神经萎缩和神经性耳聋。也有少数病例并发手震颤、步态蹒跚和Romberg征阳性，称为Roussy－Levy综合征。Ⅱ型发病较Ⅰ型为迟，可在青春期后或成年期发病，隐袭起病，症状较轻。实验室检查：脑脊液蛋白可增高，细胞数正常。肌电图显示神经源性损害，Ⅰ型神经传导速度减慢明显，而Ⅱ型运动传导速度轻度减慢或正常。腓肠神经活检Ⅰ型呈脱髓鞘及洋葱皮样改变；Ⅱ型则以轴索变性，有髓纤维减少和脱失。本病无特殊有效疗法，应用神经营养剂如维生素B_1、弥可保、辅酶A、ATP等治疗，有一定效果。由于病程进展缓慢，预后相对较好。

肥大性间质性多神经病（progressive hypertrophic neuropathy） 本病又称Dejerine－Sottas病，属遗传性运动感觉神经病Ⅲ型，是常染色体隐性遗传，少数散发。男略多于女，青少年起病。临床特征为下肢甚于上肢，运动征象明显于感觉障碍的多发性周围神经病，或伴结节状的神经干肥大。可出现锥体束征。部分病例有瞳孔不等、对光反应障碍、眼震、颅神经瘫痪、意向性震颤、智力减退等。亦可见弓形足、马蹄足，手部小肌肉明显萎缩而呈爪手。病程进展，可急性加重，后期可能停止发展。神经传导速度减慢。腓肠神经活检可见肥大神经病改变，脱髓鞘和髓鞘再生同时存在。

目前无有效治疗方法，可用B族维生素、辅酶A和ATP等神经肌肉增强剂治疗。本病进展快，致残率高，预后不良。

植烷酸沉积病（heredopathia atactica polyneuritiformis） 本病是遗传代谢病，由于植烷酸氢化酶缺乏、植烷酸贮积致病。为常染色体隐性遗传，又称Ref-

sum病，属遗传性运动感觉性神经病Ⅳ型。多在儿童期或成人早期发病。

开始时出现对称性双下肢远端无力，远端肌肉萎缩，手套袜套样浅感觉减退，音叉觉和位置觉亦减退，感觉性共济失调。以后出现上肢受累症状，也常伴有视力减退，视网膜色素变性，进行性神经性耳聋，亦常并发脱发和鱼鳞样皮肤改变。

血生化可有植烷酸含量升高，具有重要诊断价值。脑脊液细胞数正常，蛋白呈中等度升高。电生理运动神经传导速度明显减慢，腓肠神经活检则示特征性脱髓鞘性肥大神经改变。治疗主要为限制含植烷酸物质食物，血浆交换治疗清除和降低植烷酸，以及一般神经营养支持疗法。

遗传性感觉性周围神经病（hereditary sensory neuropathy）　本病是一组由遗传因素致病的感觉神经受累的周围神经病。近年将遗传性感觉性神经病（HSN）分为4～5型，其中HSNⅠ型属常染色体显性遗传，又称显性遗传型；HSNⅡ型属常染色体隐性遗传，则称隐性遗传型；HSNⅢ型则为家族性植物神经功能不全，隐性遗传，又称Riley－Day综合征。

HSNⅠ为儿童晚期或成年早期发病。首先出现脚底无痛性损伤，反复溃疡和感染，脚部感觉障碍，运动功能不受累及，偶见弓形足。早期检查有痛觉、温觉丧失，音叉觉和位置觉减退较轻。踝反射消失，膝反射减低，无病理征。晚期重症可见神经营养性关节病（夏科关节），植物神经功能障碍不明显。实验室检查：脑脊液蛋白细胞数均正常。感觉神经传导速度减慢，波幅降低，运动传导速度正常范围。腓肠神经活检：大髓纤维受累最轻，中小髓纤维减少，轴索变性，电镜可见无髓纤维轴索变性。

本病无特殊有效治疗，可予神经营养药物支持治疗。

HSNⅡ少见，为常染色体隐性遗传，几乎全部病例均在婴儿期发病。出生后即存在感觉性神经病。上、下肢腱反射丧失，肌力正常或轻度受累，智能发育、颅神经和植物神经功能通常无重要改变。运动传导速度正常或轻度受累。感觉传导速度和波幅均有明显改变。治疗主要针对脚或手溃疡、坏疽进行护理和外科换药，少数病例肢体坏疽需要截肢手术治疗。此外还可采取一般对症和支持治疗。

家族性植物神经功能不全（familial dysautonomia）　为HSNⅢ型，又称Riley－Day综合征。本病非常少见，主要见于犹太人，呈隐性遗传。婴儿出生后吸吮能力低，无泪、体温波动大。大儿童可出现体位性低血压和味觉丧失。感觉障碍明显，尤其痛、温觉减退和腱反射消失，音叉、位置觉和触觉受累较轻，肌力正常。智力正常，可见身材矮小和脊柱侧弯。肢端伤残少见。偶见舌乳头光滑。发病机制未明。

肌电图正常，运动神经传导速度轻度减慢，感觉神经传导速度减慢和波幅降低。神经活检可见无髓纤维和小髓纤维减少脱失，无节段性脱髓和肥大神经改变。

无有效治疗方法。早期死亡率高，存活至25～31岁。

嵌压性神经病（entrapment neuropathy）　正常时经过狭窄解剖通道的神经受到反复的缩窄性压迫，可致神经内膜、束膜变厚，以致可能引起脱髓，神经功能逐渐受损，称为嵌压性神经病。通常感觉障碍较运动障碍要重，症状于休息后可减轻。常见的易患嵌压性神经病的神经有尺神经和正中神经。

桡神经麻痹（radial palsy）　腋部或上肢受压，肱骨、桡骨骨折或脱位，上肢穿通伤，铅中毒及酒精中毒均可造成桡神经麻痹。主要表现有伸腕、伸指及伸拇肌瘫痪，手背的拇指和第一二掌骨间隙区感觉减退或丧失。高位损伤时，因肱三头肌瘫痪而有肘关节不能伸直及腕垂征，并因肱桡肌瘫痪而前臂在半旋前位不能屈曲肘关节。治疗应使肢体保持功能位，并作被动运动，可用B族维生素、地巴唑、加兰他敏、ATP等，理疗，体疗及电刺激，针灸以及手术缝合断裂神经。

尺神经麻痹（ulnar palsy）　尺神经由颈7、8和胸1神经纤维组成。支配尺侧腕屈肌、指深屈肌尺侧一半、小鱼际肌、拇收肌及骨间肌等；并支配小指和环指尺侧及尺侧一半手背的感觉。尺神经损害时通常有上述区域的感觉障碍，上述肌肉瘫痪而手指间夹拢困难，小指呈外展位，第4～5指不能伸而呈屈曲位。骨间肌萎缩时掌骨间沟变深。尺神经损害的原因可有压迫、外伤、麻风等，其中以肘管内的压迫（称肘管综合征）最常见，在上肢的单神经损害中，其发病率仅次于腕管综合征。处理包括防止外伤，必要时肘部可用夹板固定，并用非类固醇抗炎剂，如3～4个月后无效，应手术减压。

正中神经麻痹（median palsy） 正中神经系由颈6～胸1神经根所组成，为臂丛的外侧和内侧束的部分所组合，其麻痹的病因可由于外伤、肱骨脱位或腋、肱部受压，以及某些特殊用腕的职业所致。

主要表现为前臂不能旋前，手作屈腕动作无力，所有手指的第二指节屈曲无力，拇指、示指和中指的终末关节屈曲无力，拇指不能外展、内收，大鱼际肌萎缩呈猿手样。并有手掌桡侧感觉减退，肌电图检查示神经传导速度延长。治疗同桡神经麻痹。

腓神经麻痹（femoral palsy） 腓总神经麻痹常由压迫所致，例如两腿交叉久坐，长时间蹲位工作，亦可在下肢包扎石膏后引起，其他如糖尿病、感染、中毒等亦可导致。临床表现为垂足，足趾均不能背屈，足不能外翻，行走时过度高抬大腿，并先以足趾着地，然后足底拍击路面，呈跨阈步态，小腿外侧有肌肉萎缩，小腿前外侧，足背和第1～4足趾背面有感觉减退。如仅腓深神经麻痹则足不能内翻，而有下垂足，感觉仅限于踇指和第二趾间减退，单纯腓浅神经麻痹则足不能外翻，日久成扁平内翻钩足，感觉障碍同腓总神经麻痹。治疗同桡神经麻痹。

胫神经麻痹（tibial palsy） 胫神经是屈曲下肢和足的主要神经，可由于骨折、神经炎而发生麻痹。主要表现有足的跖屈和足趾屈曲无力，膝的屈曲轻度无力，行走时以足跟和足的内侧着地，小腿内侧面有肌萎缩，足底肌萎缩而成凹足畸形，小腿后面下1/3、足底的外侧和第四五趾的背面有感觉减退，踝反射消失。治疗同桡神经麻痹。

腰骶神经根炎（lumbosacral plexitis） 由于受寒、感染、中毒、营养代谢障碍、外伤等原因可引起腰骶神经根炎。临床上起病较急，涉及单侧或双侧下肢。下肢疼痛，随之部分或整个下肢麻木。神经体征包括下肢无力、膝踝反射消失，较早出现肌肉萎缩，有深浅感觉障碍，或伴大、小便障碍，脑脊液正常或细胞蛋白轻度增高。治疗可予激素、神经营养药物。

脊髓性间歇性跛行（spinal claudication） 多种原因的椎管狭窄（先天性或椎间盘病变），如有腰段脊髓供血下降，会出现步行时一侧或双侧下肢疼痛、麻木、无力，一般在步行50～100m时出现，休息20～30s即可缓解，再次步行同样距离时又可出现症状。

淀粉样变性神经病（amyloid neuropathies） 淀粉样变性分为原发性、继发性以及遗传性。原发性淀粉样变性通常是由于轻链蛋白所形成的淀粉样物质沉积于各脏器，其中15%合并有周围神经病，具体机制尚不清。继发性淀粉样变性多发生于慢性消耗性疾病以及慢性风湿病，其淀粉样物质为血清淀粉样物质A，其并发周围神经病较少。而以遗传性淀粉样变性其周围神经病表现较突出，其淀粉样物为由于点突变所致血清异常促甲蛋白（TTR）。

临床上原发性淀粉样变性神经病的神经症状多与全身症状如心脏大、肾病和舌肌肥大等同时出现。早期以肢端感觉障碍为主，尤其以痛温觉障碍为主，音叉、位置觉较轻。肌力减退早期很轻，随病程逐渐加重，并出现远端型肌肉萎缩，腱反射减低或消失。植物神经症状明显，可见体位性低血压、低张型膀胱障碍和阳萎、肢体少汗、瞳孔反射减弱等。一般神经症状出现后2～10年，主要由于心脏和肾功能衰竭而死亡。

实验室检查血清蛋白电泳半数以上异常，蛋白尿见于70%病例。脑脊液蛋白中度升高。肌电图为神经源性损害。神经活检和其他组织活检对确诊具有重要意义，齿龈、腕韧带、直肠黏膜、肌肉、舌肌、肾脏、骨髓等均可见刚果红染色阳性物质，电镜下可见淀粉原纤维等。无特效疗法。

遗传性淀粉样变性神经病（familial amyloid polyneuropathy） 以日本、葡萄牙型最为常见，发病年龄为30～50岁，所表现的周围神经病以植物神经受累最突出，表现有胃肠道、泌尿生殖系功能障碍，如恶心、呕吐、腹泻、尿潴留、阳萎，多数有直立性低血压。其遗传学基础为TTR基因第二个外显子的第30位密码子和一个碱基G被A取代。目前已有大约40种以上TTR基因点突变所致淀粉样变性神经病被报道。诊断主要根据家族史，周围神经病及组织活检发现淀粉样物质沉积，神经活检主要为神经纤维脱失，有TTR（+）的淀粉样物沉积。预后依各家族和地区不同而异。多数病程10～20年，死于肾衰和全身衰竭，亦有因急性衰竭而亡。无特殊治疗，国外有进行肝移植治疗该病，因为异常TTR合成主要在肝脏进行。我国所发现的家族性淀粉样神经病与日本类型相同。

良性流行性神经肌无力（benign ameningitic myalgic lymphoreticular encephalom，elopathy） 本病为一种流行性的神经源性和类重症肌无力性肌肉功能障碍。世界各地均有流行，我国也曾有暴发。青年妇女发病率最高，但任何年龄均可得病。本病的病因未明，似乎是通过人的接触传染，疲劳、寒冷等可能为诱发因素，但其机制不明。临床症状多种多样，潜伏期可能为1周。病前1周为前驱期，常有轻度上呼吸道感染和胃肠道症状，然后发展为头痛，四肢、颈、背等处肌肉的疼痛和压痛。患肢无力，但不存在真正的瘫痪。可出现锥体外系病变样的各种不随意动作。个别有膀胱括约肌障碍。有不按神经分布的皮肤感觉过敏或感觉异常。精神症状亦是本病的主要症状之一，轻者表现为神经症，重者则形成重型精神症。

病程呈波动性，一次得病后可有多次复发和缓解，但预后良好。本病的诊断主要根据流行病学，肌电图可有阵发性正相尖波的动作电位发放，在间歇期无异常电活动。治疗主要为卧床休息，避免环境和精神刺激。

重症肌无力（myasthenia gravis） 重症肌无力是一种累及骨骼肌神经－肌肉接头处突触后膜上乙酰胆碱受体的获得性自身免疫性疾病。任何年龄均可发病，以青中年发病居多，女性多于男性。多隐袭起病，以骨骼肌易疲劳和无力为特征。表现为眼睑下垂、眼外肌麻痹、复视、四肢和躯干肌无力、构音障碍、吞咽和呼吸困难。肌无力现象晨轻暮重，活动后加重，休息后减轻。诊断除依据临床特点外，新斯的明试验或腾喜龙试验阳性，神经低频重复电刺激动作电位的波幅下降超过15%，即可以确诊。血清抗乙酰胆碱受体抗体升高也有助于诊断。同时，需要做胸片或胸部CT检查，确定是否合并有胸腺瘤或胸腺肥大。治疗：抗胆碱酯酶药物可以暂时缓解肌无力症状。应用皮质类固醇激素、免疫抑制剂、血浆交换、静点免疫球蛋白及胸腺切除等治疗，可以取得较好的疗效。另外，针对吞咽困难和呼吸困难，要及时采取相应的措施。

乙酰胆碱受体抗体（anti－acetylcholine receptor antibodies） 正常情况下，运动神经末端合成并贮存乙酰胆碱，当神经兴奋时，神经末梢释放乙酰胆碱到突触间隙，突触后膜上的乙酰胆碱受体与乙酰胆碱相结合，引起突触后膜的离子迁移，产生膜电位，完成肌肉收缩。

在某些因素的影响下，机体产生针对乙酰胆碱受体的抗体，通过免疫反应，使大量的乙酰胆碱受体被破坏，突触后膜兴奋传递障碍，导致肌无力。用乙酰胆碱受体蛋白免疫动物，或将抗体注入动物体内，均可造成实验性肌无力动物模型。

80%～90%全身型和50%～60%眼肌型重症肌无力患者的血清中抗乙酰胆碱抗体水平增高，经过血浆交换，抗体水平下降，肌无力症状也可有缓解。多数抗体是直接针对乙酰胆碱受体蛋白的a亚单位或细胞外端，但也有异质性。因此，抗体的水平不完全与临床症状轻重相平行，有些病例抗体阴性，也不能除外重症肌无力。

胸腺与重症肌无力（relationship of myasthenia gravis to thymus） 80%以上的重症肌无力病人伴有胸腺异常，其中10%～20%为胸腺肿瘤。30%～75%胸腺瘤患者合并重症肌无力。胸腺切除后，70%的重症肌无力患者的临床症状可以改善，说明胸腺与重症肌无力有非常密切的关系。因为胸腺组织中有肌样细胞，其膜表面具有乙酰胆碱受体。当机体受到感染或其他因素影响时，肌样细胞表面的乙酰胆碱受体脱落或结构发生改变，刺激免疫系统，产生抗体，破坏骨骼肌上的乙酰胆碱受体而导致重症肌无力。

重症肌无力的分型（classification of myasthenia gravis） 根据累及的部位和程度，临床上常采用Osserman分型：

Ⅰ. 眼肌型：病变限于眼外肌，表现上睑下垂和复视。

ⅡA. 轻度全身型：从眼外肌开始，逐渐累及四肢肌肉，球部肌肉受累轻，呼吸肌多无受累。

ⅡB. 中度全身型：症状较ⅡA型重，除有复视，上睑下垂和四肢无力外，还有明显的吞咽困难，构音障碍，呼吸肌常有受累。

Ⅲ. 重症激进型：发病急，多在6个月内达到高峰，常出现球部肌肉瘫痪和肌无力危象，死亡率高。

Ⅳ. 迟发重症型：从ⅡA或ⅡB发展而来，2～3年后出现肌无力危象。常合并胸腺瘤，预后较差。

Ⅴ. 肌萎缩型：肌无力发病半年内出现肌肉萎缩。

眼型重症肌无力（ocular myasthenia） 是指仅仅累及眼外肌的重症肌无力，此型血清抗乙酰胆碱受体抗体的阳性率大约为50%，低于全身型。躯体神经重复电刺激阴性。单纯眼肌型对人体的影响相对较小，一般不主张采取胸腺切除治疗，除非合并有胸腺瘤。可以用泼尼松治疗。部分病例在两年内自发缓解，一部分可能发展成全身型。如果局限于眼肌超过3年，绝大多数就不会再发展为全身型。

全身型重症肌无力（generalized myasthenia gravis） 是最常见的典型类型，可从眼型重症肌无力发展而来，也可以四肢和躯干肌受累为首发症状。临床表现、诊断和治疗详见重症肌无力。

腾喜龙试验（tensilon test） 腾喜龙试验用于诊断重症肌无力。方法：将腾喜龙（tensilon）10mg用注射用水稀释至10ml，先静脉注射2ml，如无反应也无副作用，再将其余8ml注入，如果肌无力症状立即迅速缓解则为阳性。10min左右药物作用消失，肌无力又复原状。

新斯的明试验（neostigmine test） 新斯的明是胆碱酯酶抑制剂，可用于诊断重症肌无力。方法：甲基硫酸新斯的明0.5～1.5mg肌肉注射，为减少胆碱能副作用，一般同时肌肉注射阿托品0.25～0.5mg。结果判断：注射前的肌力为0分，正常肌力为4分。注射后每10min记录一次肌力，60min共记录6次，最高总分为24分。总分小于8分为阴性，大于17分为阳性，总分9～16分为可疑。阳性结果支持重症肌无力的诊断。

肌无力危象（myasthenic crisis） 指重症肌无力患者由于呼吸肌受累而导致严重的呼吸困难。大约10%的重症肌无力病人发生肌无力危象，尤其是已有球部肌肉受累的病人容易发生。肺部感染，手术，抗胆碱酯酶药量不足等容易诱发肌无力危象。腾喜龙试验阳性可以帮助确定诊断。在患者出现肌无力危象时，要密切监测呼吸状况和血气变化，可以加大抗胆碱酯酶药物的剂量，必要时做气管切开，使用人工呼吸机辅助呼吸，保持呼吸道通畅，防止肺部感染和肺不张。危象一般持续几天至几周，可以自发缓解。血浆交换、免疫球蛋白、皮质类固醇激素可以加速肌无力危象的缓解。

胆碱能危象（cholinergic crisis） 是指由于抗胆碱酯酶药物过量而引起重症肌无力患者肌无力加重，并伴有肌束颤动和其他毒蕈碱样反应。当难以确定时，可以静脉注入腾喜龙2mg，如果症状加重，则需立即停用抗胆碱酯酶药物，改用其他治疗；如皮质类固醇激素，血浆交换，静脉点滴免疫球蛋白等。待危象缓解后，可以重新调整使用抗胆碱酯酶药物。

反拗性危象（brittle crisis） 指用抗胆碱酯酶药物治疗的重症肌无力患者，出现了对抗胆碱酯酶药物反应的不敏感现象，继续用药不能改善肌无力症状，腾喜龙试验也无反应。此时，应停用抗胆碱酯酶药物，改用其他治疗。停药一段时间以后，机体可能恢复对药物的敏感性，可以再重新调整用药。

新生儿重症肌无力（neonatal myasthenia gravis） 15%～20%患重症肌无力的母亲所生产的新生儿可出现一过性的重症肌无力，这是由于母亲体内的抗乙酰胆碱受体抗体通过胎盘，进入胎儿体内，使新生儿发病。表现为婴儿出生48h以内出现呼吸困难，吸吮困难，四肢软。此时血清抗乙酰胆碱受体抗体水平较高。腾喜龙试验可以帮助诊断。用抗胆碱酯酶药物可以改善症状。数天至数周后，症状逐渐消失，血清抗体水平也降至正常。

先天性重症肌无力（congenital myasthenia gravis） 先天性肌无力综合征是一组累及神经肌肉接头的遗传性疾病，母亲并无重症肌无力，但家族中可能有类似病史。有些被证实是神经末梢乙酰胆碱释放减少，或乙酰胆碱受体异常，或乙酰胆碱合成障碍，或继发性突触间隙缺如。临床上表现为出生时或出生后短期内出现眼睑下垂，全身肌张力低，容易疲劳，呼吸困难，喂养困难。腾喜龙可以使多数患儿症状改善。多数患儿神经重复电刺激动作电位波幅递减。血清抗乙酰胆碱受体抗体水平正常。随着年龄的增长，部分患儿的症状可以逐渐减轻。

家族性重症肌无力（familial myasthenia） 约占重症肌无力病人的1%，由非重症肌无力母亲所生，其兄弟姐妹中有类似病人，多为常染色体隐性遗传。神经肌肉接头传递障碍的机制可能有神经末梢小，胆碱脂酶缺乏，乙酰胆碱释放减少，不正常的乙酰胆碱，受体延长开放时间，乙酰胆碱受体合成障碍，乙酰胆

碱与突触后膜的受体结合异常等。通常无明显的自身免疫征象。临床表现类似重症肌无力。其中家族性婴儿型重症肌无力临床特点为肌张力低、喂养困难及呼吸衰竭，需呼吸机辅助呼吸，部分可反复发作至成年。应注意与婴儿型进行性脊肌萎缩症相鉴别。该型的诊断主要依据新斯的明或腾喜龙试验阳性、肌电图重复神经电刺激波幅递减、单纤维肌电图可见颤抖增宽和传导阻滞。而血清中乙酰胆碱受体抗体滴度正常。主要是治疗对症，可用胆碱脂酶抑制剂。

青霉胺性重症肌无力（penicillamine induced myasthenia） D-青霉胺（D-P）是用于类风湿性关节炎、肝豆状核变性及胱氨酸尿等疾病的一种药物。服药几个月后可产生典型的成年人重症肌无力（MG）的临床表现，但症状通常较轻，主要累及眼肌，全身无力症状常常被原发病如严重的关节炎等掩盖。诊断主要依据病史及临床表现，肌电图重复神经电刺激波幅递减，单纤维肌电图可见颤抖增宽和传导阻滞，血清中乙酰胆碱受体抗体滴度升高。和成人免疫介导的MG一样，胆碱脂酶抑制剂治疗有效。D-P导致的MG大多发生在原发病为类风湿性关节炎的病人中，而肝豆状核变性病人中较少见。其原因可能与D-P刺激或增强神经肌肉接头处的免疫反应有关。停药后症状可消失，血清中乙酰胆碱受体抗体滴度降低。

重症肌无力的胆碱酯酶抑制剂治疗（treatment of myasthenia gravis with anticholinesterase agents） 胆碱酯酶抑制剂可增加突触间隙乙酰胆碱的浓度，暂时缓解肌无力。方法：新斯的明（prostigmine，neostigmine）口服每次15~30mg，3~4次/d，作用持续时间为3~4h。

溴化吡啶斯的明（pyridostigmine，mestinon）口服每次60~120mg，3~6次/d，作用持续时间为6~8h。

美斯的明（ambenonlum，mytelase）口服每次5~10mg，2~4次/d。

注意：应从较小剂量开始，以取得最佳效果的剂量维持。对于有吞咽困难的病人，用药时间宜选择在餐前30min。不能吞咽的病人，可以肌肉注射新斯的明0.5~1.5mg。如果毒蕈碱样副作用明显，如腹痛、腹泻、出汗、肉跳等，可以加用阿托品。随着病情的发展，药量可能需要逐渐加大。药物过量可能引起胆碱能危象。

重症肌无力的免疫抑制剂治疗（treatment of myasthenia gravis with immunosuppresive agents） 常用的有肾上腺皮质类固醇激素，环磷酰胺，硫唑嘌呤，环胞菌素A等。肾上腺皮质激素作为首选，成人一般开始用地塞米松10~20mg静点，1~2周后改为口服泼尼松50~100mg/d，8~12周后逐渐减量，以5~10mg维持数年。也有的从小剂量开始，逐渐加至80~100mg。病情危重的情况下，可以用甲基泼尼松龙1g静点冲击3~5d，而后改为地塞米松或泼尼松。少数病人在开始激素治疗时，病情有暂时加重。要注意长期应用激素的副作用。当激素治疗不满意时，可联合应用环磷酰胺100mg/次，3/d，或200~400mg静脉注射，每周两次。或硫唑嘌呤50~200mg/d。注意白细胞下降等副作用。环胞菌素A也有较好的疗效，但价格比较贵。

重症肌无力的血浆交换疗法（plasmapheresis therapy in myasthenia gravis） 用正常人血浆或血浆代用品置换病人的血浆，减少病人体内乙酰胆碱受体抗体，使病人的症状得到缓解。每次交换血浆1 000~2 000ml，隔日一次，连续3~8次，多数病人能取得明显疗效，作用持续几天或几个月。以后可以每周一次维持，或用激素、免疫抑制剂、免疫球蛋白继续治疗。由于它的医疗费用比较贵，需要设备条件高，消耗大量正常人血浆，在我国目前主要用于比较重症的全身型病人和肌无力危象的病人。

重症肌无力的免疫球蛋白治疗（treatment of myasthenia gravis with immunoglobulin） 用经过降解的多价免疫球蛋白静脉点滴，用量为5d内总量达1~2g/Kg，大部分病人于注射后10~15d病情有明显好转，作用可持续60d。由于费用昂贵，在我国目前难以作为维持治疗。

重症肌无力的胸腺切除治疗（thymectomy in myasthenia gravis） 除合并胸腺瘤的病人需要手术以外，大约80%无胸腺瘤的病人胸腺切除后症状缓解或消失。推荐用于全身型病人，儿童和65岁以上的老年人需要慎重考虑，单纯眼型一般不推荐手术治疗。切除术是一个较大的手术，有诱发肌无力危象的可能，而且疗效一般要在几个月或几年后才能体现出来；因此，它不是一个急救措施。对于重症的病人，术前可以做血浆交换数次。切除术后仍需要应用泼尼松免疫

抑制剂血浆交换或免疫球蛋白治疗相当一段时间。

肌营养不良（muscular dystrophy） 肌营养不良是一组原发性肌肉变性病，与遗传因素有关，可分为许多类型，大多数有家族史。临床特征为缓慢进展的对称性肌无力和肌萎缩，个别类型有心肌受累。血清肌酶谱升高。肌电图示肌源性损害。基本的肌肉病理改变为肌纤维萎缩、变性坏死、再生和肥大，间质脂肪和结缔组织增生。至今对这组遗传病尚无特效治疗。

假肥大型肌营养不良（Duchenne muscular dystrophy，DMD） 假肥大型是肌营养不良中最常见的类型，呈性染色体隐性遗传，基因缺陷定位于 Xp21.2，此基因编码为一种细胞骨架蛋白，称为抗肌萎缩蛋白或营养不良素（dystrophin），分布在骨骼肌和心肌细胞膜上。当此蛋白缺乏时，肌纤维便发生变性坏死。临床表现：绝大多数为男性发病，4 岁以前隐袭起病，逐渐进展。四肢近端和肢带肌无力萎缩，以下肢重，上楼梯困难，Gower 征阳性，走路犹如“鸭步”，易摔跤，不能奔跑，上肢上举费力，“翼状肩胛”“游离肩”，小腿三头肌假性肥大，腱反射减低。病程晚期，面部肌肉和四肢远端肌肉也可受累，并发肢体挛缩畸形。常伴有心脏损害，少数有智能减退。多数在 10～15 岁卧床不起，20 岁以前死于呼吸道感染或心力衰竭。肌肉活检免疫组化染色，显示抗肌萎缩蛋白缺失，有助于确诊。对已怀孕的基因携带者，可以做胎儿的基因测定，如确定为 DMD 患者，则应早期人工终止妊娠。

贝克尔型肌营养不良（Becker muscular dystrophy，BMD） 临床表现与 DMD 相似，但起病比较晚，5～25 岁之间起病，病程进展缓慢，可长达 25 年以上，累及心脏的比较少见。此外，还有一些其他表现型，如：股四头肌肌病，肌肉肥大，运动诱发的肌肉疼痛等。BMD 与 DMD 的基因缺陷是相同的，BMD 基因缺陷的程度比 DMD 轻，免疫组化标记抗肌萎缩蛋白部分缺乏可以证实这一点。

面肩肱型肌营养不良（facioscapulohumeral dystrophy） 呈常染色体显性遗传，染色体 4q3.5 位点上的基因异常。通常在青春期起病，首先累及面部和肩带肌，表现为眼睑闭合无力，吹哨和鼓腮困难，表情少，口唇厚而微翘，形成“肌病面容”。肩带肌和上肢近端肌肉无力萎缩，出现“翼状肩胛”和“游离肩”，偶见三角肌和腓肠肌假性肥大。病程进展缓慢，可以累及骨盆带肌。血清肌酶谱正常或轻度升高。肌电图提示肌源性损害。肌肉活检可见肌纤维大小不等，核中心移位，偶见肌纤维坏死和再生，局灶性淋巴细胞浸润。此外，某些神经源性肌萎缩、炎性肌病、家族性包涵体肌炎、线粒体肌病、先天性肌病等，也可以表现为面肩肱型分布的肌肉萎缩。

肢带型肌营养不良（limb girdle muscular dystrophy） 呈常染色体隐性遗传或显性遗传，根据遗传方式和基因定位，可分为 6 个亚型，它们的发病年龄和病程发展速度以及肌无力的分布均有所不同。临床上多见于青年起病，首先累及骨盆带肌和下肢近端肌肉，腰前凸，走路呈鸭步，上楼困难。以后，可累及肩胛带肌，面部肌肉很少受累。血清肌酶谱升高。肌电图提示肌源性损害。肌肉活检显示肌纤维大小不等，早期可见肌纤维坏死和再生，Ⅰ型肌纤维占优势，NADH 染色可见分叶状纤维，轮状纤维和虫蛀样改变等。病程进展缓慢，平均发病 20 年以上才丧失行动能力。

远端型肌营养不良（distal muscular dystrophy） 甚少见。呈常染色体显性遗传。通常在 40～60 岁起病，慢性进展，主要累及手部小肌肉、胫前肌、腓肠肌和足部小肌肉，四肢远端肌无力和肌萎缩，偶见累及近端肌肉。血清肌酶谱正常或轻度升高。肌电图呈肌源性损害。肌肉病理改变比较轻，有报告可见肌纤维内空泡。特别要与进行性脊髓性肌萎缩、包涵体肌炎相鉴别。病程进展缓慢，能长久保存生活能力。

眼肌型肌营养不良（ocular muscular dystrophy） 少见。遗传方式尚不清楚。任何年龄均有发病，以 30 岁左右居多，表现为双侧眼睑下垂，眼外肌麻痹，缓慢进展为眼球固定。颈肩部肌肉也可轻度受累。需要鉴别除外重症肌无力和线粒体肌病等。

先天性肌强直（myotonia congenita） 先天性肌强直临床上表现为肌强直和肌肉肥大，骨骼肌用力收缩以后放松困难，如：咀嚼第一口后张口不能，久坐后不能立即站起，静止后难以起步，握手后不能松开，发笑后不能及时收住，打喷嚏以后眼睛不能睁开。在寒冷环境中症状加重，重复运动后症状减轻。查体可见肌肉僵硬，真性肥大，似运动员样，叩击时有肌丘

现象，动作缓慢。肌电图可见典型的肌强直放电。

本病系家族遗传性疾病，已发现染色体 7q35 位点上的 Cl^- 通道基因有至少 7 种突变类型，导致骨骼肌肌膜上 Cl^- 通道异常。常见的有两个遗传类型：

（1）常染色体显性遗传型——Thomsen 病：儿童起病，症状较轻，随着年龄的增长，肌强直趋于消失。

（2）常染色体隐性遗传型——Becker 型：男性多见，儿童晚期起病，肌强直比较严重。

治疗：口服苯妥英钠、普鲁卡因胺、奎尼丁可以使肌强直现象明显减轻。

萎缩性肌强直（myotonic dystrophy）　萎缩性肌强直是常染色体显性遗传的多系统疾病，是染色体 19q13.3 位点上不稳定的重复序列造成的，几乎全部外显。多在 30 岁以后发病，突出表现为与先天性肌强直相似的肌强直现象和肌肉萎缩。由于头面部肌肉萎缩，使病人呈现“斧状脸”。即瘦长，上宽下尖，无表情。四肢肌肉萎缩，以双手小肌肉萎缩最为明显。除此而外，病人常伴有白内障，男性性腺萎缩，女性不育，心脏传导阻滞，智力低下，前额部秃顶，颅骨内板增生，甲状腺功能低下，视网膜病变等。如为先天性的，则可能出现胎动少，出生后肌张力低，喂养困难和呼吸困难。肌电图可见肌强直放电和肌源性损害。肌肉活检可见肌核中心移位，肌纤维内肌浆块形成，Ⅱb 纤维缺如等。治疗：用苯妥英钠和普鲁卡因胺等减轻肌强直。

先天性副肌强直（paramyotonia congenita）　先天性副肌强直是常染色体显性遗传性疾病，由于位于染色体 17q 上的编码骨骼肌 Na^+ 通道 α 亚单位的基因异常，当温度下降时，Na^+ 通透性增加，引起肌膜去极化，出现过度兴奋和肌强直放电。临床上表现为患者遇冷后出现肌强直，多于婴儿或幼年起病，首先累及面、舌、咽、颈和手部肌肉。随着年龄的增长，症状可有所好转。借助冷刺激，如将一肢体浸入冰水中或放在冰块上，几分钟后即出现肌强直现象和相应的肌电改变，可以帮助确诊。本病常与高钾性周期性麻痹出现在同一家系中。

神经性肌强直（issac syndrome）　神经性肌强直是由 Issac 首先报告的，以不自主的、连续不断的、无痛性的躯体和四肢肌肉僵硬和痉挛为特征。多数病例为散发，少数有家族史。任何年龄均有发病，以青少年多见。表现为肉跳，肌肉痉挛，肌纤维搐搦，严重者可因持续性肌肉收缩而造成姿势异常，上臂僵直，腕屈曲，手指和足趾难以伸直，行走困难，动作缓慢，伴大汗淋漓，小腿三头肌肥大和精神症状。肌电图可见受累的肌肉有自发的节律性和持续性的高波幅肌电活动，有的可见二联或多联电位。睡眠，全身或脊髓麻醉，神经干阻滞均不能使肌肉收缩停止。只有在运动终板处用箭毒或 novocaine 阻滞才会使自发电活动停止。这一综合征可能与抗体介导的控制周围神经兴奋性的 K^+ 通道电位下降有关。病因有各种各样，有些是副肿瘤性的。部分病例经血浆交换和激素治疗，症状缓解。口服苯妥英钠或卡马西平可使大多数病人的症状好转。

僵人综合征（stiff - man syndrome）　僵人综合征多为成年发病，隐袭起病，表现为进行性肌肉紧张和痛性肌肉僵硬，以躯干肌受累为主，四肢肌次之，头面部肌肉受累较少。突然刺激时可出现阵发肌肉僵硬，伴剧烈疼痛，惊恐，出汗等症状。肌电图可发现拮抗肌群同时出现持续的正常运动单元电位大量发放。入睡后、全麻、脊髓麻醉后、神经干阻滞后、肌肉僵直可以缓解。本病可能与自身免疫有关，部分病人合并恶性肿瘤，累及中枢神经系统的抑制性中间神经元或肌梭内反馈回路的 γ 运动神经元。血清中可测出抗 GAD（glutamic acid decarboxylase）抗体。血浆交换有一定疗效。巴氯芬或地西泮类药物可使症状明显缓解。

周期性麻痹（periodic paralysis）　周期性麻痹临床上表现为反复发作的骨骼肌迟缓性瘫痪或无力，以四肢受累为主，多伴有血钾异常，每次发作持续数小时至数周不等，发作间歇期肌力和血钾均正常，但反复发作后可能会造成永久性肌无力。肌肉病理常可见到核中心移位，肌纤维内空泡，部分病例可见到管状聚集，内质网和 T 管系统扩大及增生。

根据病因可分为原发性和继发性。原发性周期性麻痹是指由于基因异常，导致肌细胞膜离子通道改变而引起的疾病，据发作期间血清钾水平，又可分为低血钾、高血钾、正常血钾型。继发性周期性麻痹是指由于内分泌或全身代谢性疾病造成血清钾异常，引起肌肉无力。如：甲状腺机能亢进，醛固酮增多症，肾小管酸中毒，胃肠道疾病，某些药物，大量出汗，肾

功能不全，肾上腺功能低下。

低钾性周期性麻痹（hypokalaemic periodic paralysis） 原发性低钾性周期性麻痹呈常染色体显性遗传，异常基因位于染色体 1q31～32 位点上，造成 DHP 敏感性骨骼肌 Ca^{2+} 通道异常。60% 的病例在 16 岁以前发病，饱餐后休息中或剧烈运动后休息中容易发作，全身肌肉无力，以四肢为重，严重的可累及吞咽肌和呼吸肌，伴心慌。血清钾低于 3.5mmol/L，心电图出现 u 波，T 波低平，ST 段下降。肌电图示肌肉大力主动收缩时，运动单元电位减少，波幅下降。肌无力症状一般持续数小时，少数持续 1 周以上。发作频率不等。发作前后可有肌肉疼痛、感觉异常、口渴、多汗、尿少等。诊断不确定时，可以做诱发试验，即：在 1h 内静点葡萄糖 50～100g，同时给胰岛素 10～20IU，如果病人出现肌无力和血钾降低，则可以确诊。治疗：发作时及时口服大量氯化钾，可以使症状戏剧性改善。发作间歇期，应避免诱因，必要时给予口服钾盐、螺旋内酯、氨苯喋啶等，预防发作。

高钾性周期性麻痹（hyperkalaemic periodic paralysis） 高钾性周期性麻痹呈常染色体显性遗传，由于染色体 17q23.1～25.3 位点上基因异常，导致肌膜上 Na^+ 通道异常，外显率高。多在儿童期发病，表现为发作性肌无力，可伴有肌强直。一般持续几分钟或几个小时。发作期间血钾大于 5.5mmol/L。心电图示 T 波波幅升高。饥饿、寒冷、剧烈运动容易诱发。轻度体力活动或进食可以使发作减轻。诊断难以确定时，可以做钾负荷诱发试验，即：口服氯化钾 2g/次，每 4h 服 1 次，最多连续服 3 次。如果在 30～90min 内出现肌无力和血钾升高，则可以确诊。发作期间，可以 10% 葡萄糖酸钙 10～20ml 静脉注射，或葡萄糖加胰岛素静脉滴注，或用排钾利尿药降低血钾。预防发作可以选用乙酰唑胺、氢氟噻嗪、二氨苯二磺胺等。本病预后较好，大多在 30 岁以后发作逐渐减少，甚至终止发作。

正常血钾性周期性性麻痹（normokalaemic periodic paralysis） 正常血钾性周期性麻痹比较少见，呈常染色体显性遗传，基因缺陷尚不清楚。常在夜间睡眠后或清晨醒来时发生肌无力，持续数天，发作期间血钾在正常范围。限制食盐的摄入或补钾可能诱发肌无力。因此，有观点认为它可能属于高钾性周期性麻痹。发作期间大量补充生理盐水可以使肌力恢复。口服 9－α－氟氢化可的松和乙酰唑胺可以使部分病人减少发作。

甲状腺功能亢进性肌病（hyperthyroid myopathy） 80% 未经治疗的甲亢病人有肌肉无力，以四肢近端为主，上楼和蹲立困难，可以有肌肉萎缩，但血清肌酶谱多正常。肌电图可见插入电位延长，运动单位多为短时限多相波。肌肉活检可见Ⅱ型肌纤维萎缩。发生机制尚不清楚，可能与肌肉膜电位异常低下，膜兴奋性降低，以及松弛比例增加有关。甲亢控制后，多数病人的肌病症状亦可恢复。

甲状腺功能减退性肌病（hypothyroid myopathy） 甲状腺机能减退（甲减）伴发肌病者比较少。儿童甲减可伴发生长发育不良、智能减退。成人甲减常伴有肌无力、肌肉酸痛、痛性痉挛和肌肉僵直、腱反射减低、肌肉黏液水肿。血清肌酶谱轻度升高。肌电图可见运动单位零乱、时限缩短、多相波增加等。肌肉活检可见肌纤维肥大，核中心移位，糖原增多，T 管系统扩张等。用甲状腺素片替代治疗后，肌肉功能可以恢复正常。

类固醇肌病（steroid myopathy） 类固醇肌病是长期大量应用皮质类固醇激素引起的，多隐袭起病，四肢近端肌肉无力和萎缩。常伴有类固醇激素治疗的其他副作用，如：Cushing 综合征、骨质疏松、高血压、糖尿病等。血清肌酶谱轻度升高。肌电图提示肌源性损害。肌肉活检可见Ⅱ型肌纤维萎缩，肌纤维内糖原颗粒增多，少数可见肌纤维变性。常需要与多发性肌炎、线粒体肌病、脂质累积病及糖原累积病相鉴别。随着激素的减量或停药，肌病亦可好转。

线粒体肌病（mitochondrial myopathy） 由于细胞核 DNA 或线粒体 DNA 异常，导致线粒体酶或底物缺乏和功能障碍所造成的疾病，被称为线粒体细胞病。它可以累及人体的多个系统，其中以骨骼肌组织受累为突出表现的临床综合征称为线粒体肌病。常见的表现形式有进行性眼外肌麻痹、近端肌病、运动不能耐受等。需要与重症肌无力、肌营养不良、多发性肌炎相鉴别。血清肌酶谱正常或轻度升高。肌电图多呈肌源性损害。血乳酸可升高，尤以运动后乳酸异常更为

敏感。确诊主要依据肌肉活检，GT 染色见到破碎红纤维（ragged red fiber，RRF），部分可显示细胞色素 C 缺乏。电镜下见到线粒体异常增多，内有晶格状包涵体。线粒体呼吸链和呼吸链复合体活性降低或载体缺乏，以及线粒体 DNA 异常改变有助于确定类型。目前尚无特效治疗，可以用能量制剂、ATP、辅酶 A、辅酶 Q_{10}、皮质类固醇激素等治疗，部分病人的症状可有一定改善。

线粒体脑肌病（mitochondrial encephalomyopathy） 以中枢神经系统损害为主的线粒体细胞病称为线粒体脑肌病。常见的临床类型有：KSS 综合征，MELAS 综合征，MERRF 综合征，Leigh 病，Alper 病，LHON 综合征等。临床表现各式各样。肌肉活检见到 RRF 或细胞色素 C 缺乏，电镜下见到线粒体异常增多，有助于确诊。部分病例肌活检阴性，需要进行呼吸链复合物活性测定和线粒体 DNA 或核 DNA 检测，帮助诊断。

KSS 综合征（Kearns - Sayer syndrome） 系线粒体脑肌病的一个类型，KSS（Kearns - Sayer syndrome）型多在 20 岁前发病，表现进行性眼外肌麻痹、视网膜色素变性、心脏传导阻滞、身材矮小、智能减退、神经性耳聋、小脑性共济失调等。脑脊液蛋白含量增高，血乳酸升高。肌肉活检可见到破碎红纤维（RRF）。已证实为线粒体 DNA 异常，呼吸链复合物缺乏。

MELAS 综合征（mitochondrial encephalomyopathy，lactic acidosis，and stroke - like episodes syndrome） 系线粒体脑肌病的一个类型，MELAS 即线粒体脑肌病伴乳酸血症和卒中样发作。多在 15 岁前发病，表现有卒中样发作、皮层盲、偏瘫、智力减退、癫痫、神经性耳聋、身材矮小、血乳酸升高等。头颅 CT 或 MRI 可见基底节钙化，大脑半球局灶性夹层性坏死，脑萎缩。多数肌肉活检可见到破碎红纤维（RRF）。已证实为线粒体 DNA 点突变，呼吸链复合物Ⅰ缺乏。

MERRF 综合征（myoclonus epilepsy and ragged red fibers syndrome） 系线粒体脑肌病的一个类型，MERRF 即肌阵挛性癫痫伴破碎红纤维，多在儿童期发病。肌阵挛性癫痫，智能减退，可伴有神经性耳聋，身材矮小，共济失调，肌无力等。肌肉活检可见到破碎红纤维（RRF）。已证实为线粒体 DNA 点突变。

脂质沉积性肌病（lipid storage myopathy） 脂质沉积性肌病是由于肌纤维内脂肪代谢障碍，致使脂滴在肌纤维内堆积而引起的肌病。其生化缺陷的环节和临床表现多种多样，常见的临床表现类型：①亚急性或慢性起病，四肢近端肌无力，可伴有球部肌肉受累，肌肉酸痛，运动不能耐受。病程可有波动性和自限性，症状加重时，血清肌酶谱明显升高，肌电图呈肌源性损害。肌肉活检可见肌纤维内细小空泡，脂滴明显增多，部分病例还可见到线粒体异常。多数是由于肉毒碱缺乏，还可由于乙酰辅酶 A 脱氢酶缺乏等。部分病人对皮质类固激素，口服肉毒碱或核黄素治疗反应敏感。②发作性四肢无力，肌痛，伴肌球蛋白尿。剧烈运动或饥饿状态下容易诱发。发作期间肌肉活检可见肌纤维内脂滴增多。多见于 CPT（肉毒碱转移酶）缺乏。高碳水化合物饮食，避免饥饿和剧烈运动，可以预防发作。

流行性肌痛症（epidemic myalgia） 又称流行性胸痛或 Bornbolm 病，系由柯萨奇病毒感染所致，春秋季多发，散发或小规模流行，儿童比成人易感。临床主要表现为急性起病，胸腹和肩胛部肌肉疼痛，呼吸或咳嗽时加重，局部皮肤感觉过敏，肌肉压痛，约 1/4 病人可听到胸膜摩擦音。肌肉活检可见炎性改变。少数病人可有头痛等前驱症状，伴发或继发病毒性脑膜炎，心肌炎等。少数病例血清和脑脊液中分离出病毒。本病预后良好，多在 3～10d 内自行缓解。

细菌性肌炎（bacterial infections of muscle） 细菌性肌炎是指细菌感染引起的肌肉组织化脓性炎症，常见的致病菌有金黄色葡萄球菌、肺炎双球菌、链球菌、厌氧菌、雅司螺旋菌等。肌肉感染可由血源扩散或局灶脓肿扩展所致，常与败血症或化脓性骨髓炎相伴发。临床上多亚急性起病，少数急性起病。四肢和躯干肌肉深部出现一处或多处疼痛，局部肿胀、压痛，伴发热，外周血白细胞升高，血清肌酶谱升高。肌肉活检可见受累肌肉组织大量炎性细胞浸润，肌纤维坏死，晚期有肌纤维再生。治疗：尽早大剂量使用适当的抗生素，形成脓肿的可以切开引流。及时诊断和治疗，预后良好。否则，可并发败血症，严重致残或死亡。

寄生虫性肌炎（parasitic infections of muscle） 寄生虫性肌炎系由寄生虫虫直接侵入肌肉引起的肌肉炎症。较常见的有：

①囊虫病性肌炎：囊尾蚴寄生在骨骼肌，引起发热，肌肉疼痛，肌肉肿胀，有时可扪及有触痛的结节。外周血中嗜酸细胞增多。血清肌酶谱升高，抗囊虫抗体阳性。肌肉活检可见肌间质炎性细胞浸润，并可找到包膜完整的囊尾蚴。后期，X片可见肌肉组织内钙化点。用吡喹酮等药物治疗。

②旋毛虫病性肌炎：经消化道进入血液，到达肌肉组织，引起发热，肌肉疼痛无力，并有压痛，以四肢和眼部肌肉容易受累。外周血嗜酸性粒细胞增多，血清中抗旋毛虫抗体阳性。肌肉活检可见受累肌纤维呈嗜酸性，周围有大量淋巴细胞，还可见到死亡的蚴虫。感染后6个月，X片可见肌肉组织内钙化。用噻苯唑和皮质类固醇激素治疗，大多在6~7个月后完全恢复。

③弓形体虫感染：临床表现类似多发性肌炎，肌肉活检在肌纤维内发现弓形体虫，或抗弓形虫抗体免疫细胞学染色阳性，即可以确诊。可用磺胺嘧啶或乙胺嘧啶治疗。

骨化性肌炎（myositis ossificans） 骨化性肌炎，又称骨化性纤维发育不良（fibrodysplasia ossificans），是由于骨质结构在肌肉和结缔组织中沉积，造成肌肉变硬，以至影响其功能。病因不清，可能与遗传因素有关。常见于儿童和青年人，以颈部和躯干部位受累较重，始为一过性局限性肌肉肿胀，可有触痛，以后逐渐变硬成骨质样，关节活动受限，关节畸形。肋间肌骨化可影响肺活量，导致呼吸衰竭。部分患者伴有发热、关节肿胀。血清肌酶谱多正常。部分病人肌电图示肌源性损害。肌肉活检可有肌病性改变。X片可见肌肉肿胀，软组织内有羽毛状钙化斑。钙代谢无异常。本病无特效的治疗方法，有人试用皮质类固醇激素治疗，效果不肯定。应注意防止关节挛缩和骨折，必要时可手术矫正畸形。

肌红蛋白尿症（myoglobinuria） 肌红蛋白尿症是指由于某种原因，造成肌肉组织大量急性破坏，产生的肌红蛋白从尿中排出。多为散发病例，常见于肌肉损伤，肌肉缺血，低血钾，糖尿病酮症酸中毒，某些药物中毒，剧烈超负荷运动等。少数为遗传代谢性疾病，如CPT缺乏症、McArdle病、恶性高热等。临床表现为急性发作的肌肉无力，肿胀和疼痛，并出现棕红色尿。化验血清肌酶谱升高，肌红蛋白尿。一般持续几天，逐渐恢复。严重者可导致肾功能不全。急性期应大量补液，卧床休息，纠正肾衰。对于反复发作的患者应限制活动量。

糖原沉积病（glycogenoses） 糖原沉积病是由于糖元降解或合成酶的缺陷，细胞内糖原堆积而造成的疾病。经典的分类方法为Ⅰ~Ⅶ型，现在更多采用的是以酶的缺陷来分类。在已确定的酶缺陷病当中，有9种累及骨骼肌、脑或周围神经。多为常染色体隐性遗传。肌肉受累的临床表现有两种：①进行性四肢和躯干肌肉无力，面肌和眼肌不受累。②运动不耐受，伴肌肉痛性痉挛、间歇性肌肉坏死和肌球蛋白尿。

酸性麦芽糖水解酶缺乏症（α-1，4-glucosidase（acid maltase）deficiency） 常染色体隐性遗传，基因缺陷定位在染色体17q23~25，导致溶酶体内的酸性麦芽糖水解酶缺乏，糖原堆积在溶酶体内，溶酶体增生、破坏。肌肉病理显示肌纤维空泡样变，PAS染色阳性，酸性磷酸酶活性增强。血涂片可见泡沫样细胞，糖原染色阳性。

婴儿期发病的称作Pompe病，生后几个月发病，进行性肌无力、肌张力低、心脏大、舌体大、肝大、可有中枢神经和周围神经损害。一般在两岁左右死于心脏和呼吸衰竭。

儿童型：婴儿期或儿童早期发病，运动能力发育迟滞，四肢近端无力，小腿肥大，呼吸肌可以受累。极少数患者能活到20岁。

成人型：多在20岁以后发病，表现类似于肢带型肌营养不良，一般可以活到中年以上。

目前尚无特殊的治疗，酶替代治疗和饮食治疗均无明显疗效。

肌磷酸化酶缺乏症（myophosphorylase deficiency（McArdle disease）） 属于糖原沉积病的一个类型，大多呈常染色体隐性遗传，也有常染色体显性遗传的报告。编码肌磷酸化酶的基因定位在染色体11q13上。临床上男性比女性多见，表现为运动时发生肌肉痛性痉挛和无力，剧烈运动可出现肌红蛋白尿。极少数发展为持续性肌无力和肌肉萎缩。心肌不受累。肌肉活检可见肌膜下糖原堆积，肌磷酸化酶活性降低或缺乏。摄入葡萄糖或果糖可以增加运动耐受力。病人需要掌握自己的运动极限。

酒精中毒性肌病（alcoholic myopathy） 酒精中毒可引起肌肉损害，临床上有三个类型：①亚临床型，可有间歇性肌肉痛性痉挛或无力，血清 CPK 升高，EMG 呈肌源性损害。②急性横纹肌溶解，急性起病，严重的肌无力，肌肉疼痛、肿胀、肌球蛋白尿，常伴有肾功能损害和心肌损害。③慢性酒精中毒可引起四肢近端肌无力和肌萎缩，常伴有周围神经病和脑病。无论哪一个类型，停止饮酒以后，症状都可以改善。

急性脑综合征（acute brain syndrome） 临床上通常将各种原发于脑部器质性疾病或继发于躯体疾病的脑功能紊乱，称为器质性脑综合征，并可分为急慢两型。急性脑综合征系大脑弥漫性损害所致。常见的病因有感染、中毒、代谢障碍、药物、中暑、循环障碍、外伤及高血压等。常为急性发病，临床表现以意识障碍为主。患者意识模糊，亦可出现错觉、幻觉等谵妄状态，日轻夜重。脑电图呈广泛性高波幅慢波活动。如能及时针对病因治疗，症状常能迅速获得改善。

急性小儿偏瘫综合征（acute infantile hemiplegia syndrome） 是指小儿出生后，由各种原因导致急性脑缺血而发生的偏瘫，不包括产前的先天性畸形、染色体异常或产前感染及围产期中的产伤或产程中感染等因素所致的偏瘫。病因有外伤、心脏疾患、脑血管解剖异常、感染等。感染是最常见的病因。急性期除对原发病进行治疗外，一般采取对症治疗，或予活血化瘀、扩血管等药物治疗。存活率高，残留的后遗症也较多。

巨脑性婴儿白质营养不良（Alexander syndrome） 本征是病因不明的常染色体隐性遗传性疾病。主要病理改变是巨脑畸形，脑体积增大和重量增加，髓鞘脱失。镜下检查的特异性改变是软脑膜和室管膜下层以及血管周围星形细胞内有广泛的玻璃样嗜伊红性沉积物。婴儿期起病，病程呈慢性进行性发展。有智力和运动发育迟缓，于 6 个月开始头颅显示渐进性增大。常有惊厥发作。初期肌肉松弛，以后肌张力增高、强直和角弓反张。多死于 2 ~ 8 岁间。实验室检查脑脊液压力增高，脑电图呈弥漫性高电位活动，可伴有痫样放电。确诊有赖于病理检查。

弥漫性进行性脑灰质变性（Alpers syndrome） 本征见于婴幼儿，临床上以进行性痴呆、痉挛性发作和共济失调为特征。病因未明，有些病例与常染色体隐性遗传有关。缺氧、癫痫发作、脑炎、外伤等均可能为致病因素。病理以脑灰质变性为主。组织病理显示神经元消失，继发性神经胶质增生及大量破坏了的线粒体结构。确诊有赖于脑活检。无特殊治疗，预后不佳，多于发病后 4 年内死亡。

视网膜黄斑营养不良 - 聋哑综合征（Amalric syndrome） 本征特点为视网膜黄斑部变性、轻度视力障碍及耳聋等表现为主的症状群。病因不明，可能是先天发育异常或遗传性疾病，呈常染色体隐性遗传。无有效治疗方法。

脊髓前动脉综合征（anterior spinal arteria syndrome） 本征系指供应脊髓腹侧 2/3 区域的脊髓前动脉发生闭塞所引起的病变水平以下的中枢性瘫痪，同时有分离性感觉障碍（痛觉和温觉缺失而震动觉和位置觉存在）和膀胱直肠功能障碍。起病大多急骤。主要病因为脊髓前动脉及其分支血管（如前根动脉、根动脉等）的动脉硬化、梅毒性动脉炎、脊髓外伤，椎管占位病变压迫脊髓前动脉主干等。本征常应与急性脊髓炎、脊髓肿瘤、脊髓出血等相鉴别。根据病因治疗。预后取决于病因。

周期性动眼神经麻痹综合征（Axenfeld - Schürenberg syndrome） 动眼神经呈间歇性、发作性、反复性的周期性麻痹与痉挛，动眼神经当没有发生麻痹时，其作用完全正常，可是在被麻痹的动眼神经在经历一定时间后（多约 1 ~ 3min，有的有数天的间歇期），此被麻痹的动眼神经出现痉挛现象，痉挛期不长，为 30 ~ 100s。病因与机制仍不明。发病有先天或后天，多为两岁以前，也有在青年期。可卡因滴眼虽没有停止周期性痉挛的功能，但可减轻痉挛时瞳孔的收缩，毒扁豆碱滴眼对麻痹有一定缓解作用。绝大多数病者的症状终身存在。

小脑中线综合征（Bailey - Cushing syndrome） 本综合征之病变区主要限于小脑蚓部，多见于患小脑蚓部髓母细胞瘤的儿童。头与躯干的平衡障碍为其特征。早期常出现颅内压增高，脑脊液中淋巴细胞、蛋白均可增高。可行手术及放射治疗。预后不良，生存数月或 2 ~ 3 年。

视固定皮质性麻痹综合征（Bálint syndrome） 本综合征多见于血管性疾病或肿瘤。发病由于两侧顶、枕部广泛病变所致。具体损害部位还有待进一步探讨。不过纹状周围区（18区）及周围旁区（19区），角回、缘上回邻近区，胼胝体体部及压部（常为顶、颞、枕左右两侧纤维集中区域）受损可出现此综合征。具有精神性注视麻痹、视觉失调、空间性注视障碍，或此三症之一者，可诊断本综合征。如伴有失读、失写、失用、全身姿势异常或运动不协调，以及走路常碰撞一侧的障碍物时有助于诊断。

颈后交感神经综合征（Barre - Lieou syndrome） 患者几乎均有颈椎病，使颈后部交感神经及颈椎神经受刺激，导致深部项肌异常紧张或椎动脉管腔狭窄而引起的症状群，如头痛或后头痛；转颈突发眩晕、耳鸣、视力障碍及嘶哑或一过性失声；平时可有颈部不适，该部可闻杂音，同时有易疲劳、血压低等。颈椎4、5、6有骨质增生。按颈椎病和推动脉供血不足的治疗原则进行治疗，也可行外科手术治疗。一般预后较好。

椎动脉压迫综合征（Bärtschi - Rochain syndrome） 本征是指因颈椎病及椎动脉粥样硬化所致的发作性椎动脉供血不足的一组临床症状。可表现为眩晕、复视、耳鸣及耳聋，且伴有恶心、呕吐。还可有肢体突然无力而跌倒，共济失调等。若Adson试验引起桡动脉搏动减弱或消失，则考虑有锁骨下动脉狭窄。可采用病因治疗及对症治疗。

良性先天性肌营养不良（Batten - Turner muscular dystrophy syndrome） 本病是一种常染色体隐性遗传性疾病。幼年发病，运动发育迟缓，有全身性肌无力，以盆带肌、颈屈肌及肩带肌较明显。无假性肥大及关节挛缩。腱反射消失或减弱。肌电图显示肌病改变。肌肉活检可见肌营养不良性改变。本病病因不明。无特殊治疗。预后良好。

颈交感神经激惹综合征（Bernard syndrome） 本综合征为颈交感神经受刺激而出现病变同侧瞳孔散大、眼裂增宽、眼球突出、流泪和多汗。多为脑干、颈和纵隔病变（如肿瘤、动脉瘤、感染或任何机械性压迫等）侵犯交感神经引起。多见于病变早期，其后常转为交感神经麻痹的症状和体征。

鳄泪综合征（Bogorad syndrome） 本征多在周围性面神经麻痹后数周至半年出现，可持续3周后自行消退，最高持续18年。表现为进食时流泪。其发病机制主要是神经纤维再生时发生错位。药物治疗可用抗肾上腺素能神经药物如5%胍乙定滴眼，口服抗乙酰胆碱药如丙胺太林等，亦可作蝶腭神经节局部酒精封闭。手术治疗目的是切断鳄泪的反射弧。方法有岩大浅神经切断术、舌咽神经切断术、鼓室神经切断术等。多数可自行缓解。

神经视网膜－血管瘤病综合征（Bonnet - Dechaume - Blanc syndrome） 本综合征为先天性非恶性的血管瘤，发生于视网膜、丘脑、中脑，引起的眼脑症状群。眼症状为单侧无搏动性眼球突出及眼球震颤，结合膜血管扩张，斜视，瞳孔对光和调节反射消失，眼底检查显示弥散性动脉瘤。神经症状为患儿智力发育迟缓，精神衰退，可出现偏瘫和其他锥体束征。颅骨听诊常可发现与心脏搏动一致的收缩期杂音。脑血管造影可协助诊断。预后不良。如有可能可作手术治疗。

前庭外侧核综合征（Bonnier syndrome） 本综合征是前庭神经外侧核或合并前庭束受损。在临床上出现眩晕、眼球震颤和平衡障碍三联征为特征的一组症候群。尚可伴有恶心、呕吐和听力障碍。由于病变累及邻近结构，可出现同侧三叉神经痛和动眼神经损害引起的眼球运动障碍。影响到锥体束时，可致对侧肢体偏瘫。若脑干网状结构受累，多伴有意识障碍。病因多为肿瘤、血管病或炎症。

习惯性痉挛综合征（Brissaud I syndrome） 本综合征为一组肌肉短暂、重复、刻板的收缩。最常见为面部肌肉习惯性的痉挛，如眨眼、耸肩、龇牙、转颈、做怪相，形式固定、刻板，大多是一种精神性的条件反射。易发生在精神紧张素质的儿童，亦可出现于脑炎后局灶性癫痫。需与小舞蹈症鉴别，后者肌张力低，有风湿病史与典型的不自主舞蹈样动作，血沉及ASO均有异常。通过脑电图检查可排除癫痫小发作。可予心理治疗、安静的环境和镇静剂。预后良好，成年后可逐渐自行矫正。

颈动脉盗血综合征（carotic steal syndrome） 本征为颈内动脉闭塞所致的脑盗血综合征。颈内动脉闭塞

最常见的病因是动脉粥样硬化。当一侧颈内动脉闭塞时，健侧颈内动脉和（或）椎－基底动脉的血液流向患侧颈内动脉供血区，结果引起这两个供血区的供血不足，而出现健侧大脑半球和（或）脑干缺血性损害的症状和体征。脑血管造影可确诊。

颈内动脉海绵窦瘘综合征（carotic arteria cavernous sinus shunt syndrome） 本综合征是指颈动脉和海绵窦之间出现动静脉瘘而引起的以突眼、眼球搏动及颅内杂音为主征的临床症候群，还可伴有头痛、患眼胀痛、结合膜充血水肿、眼外肌麻痹、视力障碍等。引起本病的原因有两类：一是外伤。多系颅底骨折，引起颈内动脉或其分枝在海绵窦处撕裂，与海绵窦交通所致；另一类是血管本身的病变。如动脉硬化、血管梅毒等，导致血管壁破裂进入海绵窦，颈动脉造影可确诊。首选介入手术治疗，预后较好。

颈动脉痛综合征（carotidynia syndrome） 本征是由于颈内动脉血管病变，引起同侧发作性颈部疼痛，伴颈动脉压痛和局部软组织肿胀的一种血管性综合征。病因不明，目前多认为本征可能是一种异型偏头痛。治疗方法与偏头痛相同。

视觉失认综合征（Charcot－Wilbrand syndrome） 本征是在优势半球或两侧半球的枕叶皮质视觉认识区病变时，患者不盲，但不能认出所看到的是什么，也不能对该刺激物命名或说明其用途。但当刺激物一旦以听觉或触觉的方式出现时，便立即可以识别，并正确的命名和说明用途。一般认为本征多为大脑后动脉阻塞所致。由于常见病因为病变部位血管闭塞，故多按血管病治疗。

手掌－口综合征（cheiro－oral syndrome） 本征为以口周围为中心的半侧面部和上肢远端（特别是手或手掌）独特分布的感觉障碍，包括麻木、过敏，常有自发性疼痛。多为丘脑膝状体动脉梗塞所致。有的是大脑皮质手、口感觉区域的损害，也可见于桥脑出血；偶见结核瘤。按病因治疗。一般预后较好。

中国餐馆综合征（Chinese restaurant syndrome） 本征系指食用中国菜或日本菜后引起颜面发热、头痛、背部和双上肢麻木、全身乏力并伴有心悸等发作性症状。发病与菜中味精过多，因而摄入过量的谷氨酸钠有关。最早于进餐后5min即出现症状，但大多数病例在20～30min前后发病，并在30min至2h内恢复。症状严重者，可服镇痛剂、镇静剂或静脉注射葡萄糖溶液，并作其他对症治疗。

慢性脑综合征（chronic brain syndrome） 本征是由于脑动脉硬化、血管疾病、中毒、感染、内分泌、代谢障碍及营养不良等原因所造成的大脑弥漫性或局限性进行性损害。有半数左右患者为原因不明的脑萎缩和变性。表现为慢性进行性痴呆、动作缓慢、笨拙、语言障碍、四肢肌张力增高、深反射亢进、病理反射阳性。脑电图常可出现弥漫性慢波，CT扫描可发现脑萎缩等异常改变。根据病因治疗。预后不良，经几个月或数年以上的病情进展而死亡，或死于并发症。如能发现病因和进行病因治疗，可使存活期延长，但有后遗症状。

注意力减退综合征（Citelli syndrome） 本病系由腺样体增殖或慢性副鼻窦感染引起的以注意力减退为主要表现的一组症候群。主要表现为注意力不集中，睡眠发生障碍；入睡慢、睡浅、梦多，以致失眠。白天精神不振，并可导致智能发育不全。因经常鼻阻塞及病理性张口呼吸，可见“增殖腺面容”：张口呼吸、鼻根下陷、鼻翼萎缩，嘴唇厚、鼻唇沟浅，上门齿暴露突出，面容呆板、无表情。一般可针对病因进行药物或手术治疗。治疗越早，预后越佳。

小脑发育不全综合征（Combettes syndrome） 本征起病于新生儿期，以小脑不发育或发育不全为其病理特征。且常有大脑发育不全同时存在。患儿伸手取物时有意向性震颤。起坐、站立、行走及说话等均延迟，步态蹒跚，经常跌倒。言语缓慢，呈爆发性或断续性言语。多数伴有精神发育不全而智力低下。亦可有癫痫发作。头颅CT及MRI有助于诊断。对症处理。可予γ氨酪酸、脑复康、维生素B_6等治疗，进行低能儿童教育及心理治疗。病变严重者常在10岁以内死亡，病变较轻者，小脑症状可逐渐由于代偿功能而有所好转。

先天性痛觉丧失综合征（congenital indifference to pain syndrome） 本病为一种染色体隐性遗传性疾病，出生后即有全身痛觉减退或缺失，而温、触觉及深感觉均正常。由于痛觉迟钝或缺失，对外界刺激反

应能力差，故经常有软组织或硬组织损伤及其并发症发生。智力无障碍，深反射有时缺如，角膜反射消失。发病机制仍不十分清楚，有人认为本病是由于周围感觉神经先天性缺陷。本病无特殊治疗，宜加强护理，防止外伤及其并发症。

颞颌关节综合征（Costen syndrome） 颞颌关节综合征系由咀嚼功能不佳而出现头痛、听力障碍、耳鸣、眩晕等为特征的一组综合征。多见于中年以上的人，常兼患牙齿咬合功能不良、缺齿和需用义齿者，可能还具有不同程度的神经官能症表现，以及精神创伤、夜磨牙症状等。每当患者咀嚼时间过长或咀嚼坚硬食物，则引起一侧性顶、颞、枕部和耳后疼痛，并可向耳、舌及下颌放散；疼痛可随咀嚼停止而减轻或消失，但夜间有加重趋势。疼痛发作时令患者轻咬压舌板或纱球，可使疼痛减轻。对顽固而持续性疼痛可行局部神经封闭。需坚持正常的咀嚼锻炼。对耳部症状可作耳咽管通气术。对确因咬合不正或其他牙疾所致的本病患者，可作口腔外科根治术。

颈肋综合征（cervical rib syndrome） 本病是由于第七颈椎的先天性畸形－颈助压迫邻近的臂丛神经和锁骨下动脉而致的一组病征。表现为患肢的疼痛、麻木。转颈、提重物或活动均可使症状加重。同侧桡动脉搏动可减弱或消失。对症治疗可服用止疼剂，亦可用血管扩张药物。外科手术治疗可用于症状严重者。

肋锁综合征（Costo－clavicular syndrome） 本病是在锁骨及第一肋间狭窄区域中的斜角肌、颈肋和第一肋骨压迫臂丛神经及锁骨下动脉，从而引起第八颈神经和第一胸神经及邻近血管的损害，产生感觉与运动症状的一组综合征。常见病因有：①肩部负重。②第一肋发育不全畸形。③骨软骨瘤，第一肋外生疣。④锁骨或第一肋骨骨折后形成骨痂。临床表现有颈、肩与上臂疼痛、手及前臂尺侧麻木、桡动脉搏动减弱、Horner征、撑肩试验及Adson试验阳性。对症治疗，如给予镇痛剂，维生素B_1、B_2等。用悬带将肩膀保持上举位和适当休息，可使症状缓解。有畸形者及早手术，可获良好效果。

面部偏侧肥大综合征（Curtius I syndrome） 面部偏侧肥大综合征是以一侧颜面肥大性改变为特征的一组综合征。本征病因未明，可能与染色体畸变或胚胎期发育异常有关。以男性居多。出生后即见病态，直至发育期后自动停止发展。特征性表现是一侧颜面肥大，多见于右侧颜面。一侧耳朵、颊部、口唇、舌肌，以及上下颌骨、颧骨和颅骨均增生肥大，同时可见牙槽扩大，牙齿发育过早，有巨齿和错位咬合。病侧面部还可见皮肤色素沉着，毛发增生和血管异常。部分病例合并肢端肥大症，器官畸形、癫痫发作和智能发育不全。还可由于脊柱侧弯和骨盆倾斜而致坐骨神经痛。部分病例于停止发展后，可以对受累部位行矫形术。

侧孔、正中孔闭锁综合征（Dandy－Walker syndrome） 侧孔、正中孔闭锁综合征是指婴儿初期第四脑室、小脑发育障碍的先天性畸形。小脑蚓部与半球发育不全，第四脑室侧孔和正中孔狭窄或闭塞，使脑脊液流入蛛网膜下腔受阻，形成非交通性脑积水、颅高压症，头部与后颅窝扩大，有的伴有脑膜膨出。发病年龄多为3个月以内的婴儿。主要特征表现脑积水，婴儿出生后数周或数月内头颅进行性扩大，前囟膨隆，骨缝分离，甚至视乳头水肿，眼球向下转，精神萎靡，智力发育较差，四肢运动障碍。用双分流术作侧脑室及后颅窝囊肿联合分流术治疗，可取得一定效果。

去大脑综合征（decerebrate syndrome） 本综合征系中脑红核与下位结构联系中断所致，是以运动障碍为主要表现的疾病。患者的意识障碍表现为“清醒状”昏迷，即貌似清醒，但无任何意识活动，对各种刺激不发生反应，二便失禁。运动障碍表现为特殊的去大脑强直，四肢强直性伸展，呈角弓反张。呼吸不规则且伴有全身性肌肉抽搐。如昏迷加深，四肢由强直转为弛缓性瘫痪，则表示病变已侵犯桥脑以下，进入晚期濒死阶段。如四肢伸展性强直变为上肢屈曲，内收和内旋，则表示病情趋向好转。

先天性梅毒性麻痹综合征（Dennie－Marfan syndrome） 本病系由先天性梅毒感染导致的幼儿大脑、小脑和脊髓的弥漫性损害。本病起病急缓不一，呈潜隐性缓慢进展。常先出现梅毒性脑膜炎，如发热、剧烈头痛、喷射性呕吐、前囟隆起、颈部强直、角弓反张、抽搐和昏迷等中枢神经系统症状。以后逐渐发展为四肢痉挛性或弛缓性瘫痪，并有智能发育障碍。多数在婴儿期发病，5岁以后发病者少见。血清

康华反应阳性；脑脊液常有压力增高，其中白细胞（主要是淋巴细胞）与蛋白定量均增高。康华反应亦为阳性。可采用青霉素等治疗，要保证足够的总剂量。治疗后，运动障碍可获改善，但智能难以恢复。

痛性肥胖综合征（dercum syndrome）　痛性肥胖综合征是一种少见的疾病，以躯干和四肢发生疼痛性脂肪沉着为特征。多见于中年女性，约在更年期发病。病因可能与丘脑下部病变及内分泌障碍有关，也可能与变态反应或风湿有关。临床表现为颈部、臀部、躯干和四肢近端出现对称性皮下脂肪团块，大小不等，最后可变成坚硬的痛性结节。沿神经干有压痛，可有感觉迟钝区或感觉异常区。这可能是脂肪团块压迫神经的结果。常伴有头痛、关节痛、疲乏无力、出汗减少等。后期出现情感淡漠和抑郁等症状，并有智力下降。主要是对症治疗。

音乐钟综合征（des spieluhr syndrome）　本征特点是进行性器质性痴呆的患者，出现一种机械性重复语言的症状群。患者反复叙说同样的语言，一字一句地，无遗漏也不缩短，以同样的姿势与表情，以同样的语调进行反复的叙述。每天可反复 20～30 次，好像播放同一张唱片的留声机一样。患者的自发言语内容前后连贯，容易使人了解。但在问诊时，患者的回答仅为单语的罗列，再加上患者多有感觉性失语，使人难于理解。本征的基础病是 Pick 病，产生本征时已属疾病中期，治疗又乏效，故预后较差。

离断综合征（disconnexion syndrome）　一侧大脑半球内的联络通路受损；或连接两侧大脑半球的连合通路受损；或在皮质与丘脑、内囊间的辐射冠内投射纤维合并胼胝体（连合纤维）纤维受损；上述 3 类通路受损出现失语、失行、失认等症状群即为本综合征。病因多为血管病，次为外伤。根据临床表现，可作出定位诊断。

弥漫性大脑皮层－脑膜血管瘤病（divry－Van bogaert syndrome）　本病为常染色体隐性遗传性疾病。婴儿时起病，双侧痉挛性瘫痪，生长发育迟缓，智能低下，可有癫痫发作。皮肤大理石样纹理，手足紫绀，指（趾）甲营养障碍性改变，偶有多毛现象。病理改变为大脑皮层和脑膜均有弥漫性血管瘤及弥漫性硬化改变，无钙化现象。无特殊治疗，预后不良。

颈动脉过长综合征（dolichocarotic syndrome）　颈动脉过长综合征系指颈动脉长度增加，当颈部扭转、屈曲时，引起间歇性脑供血不足。主要临床表现为眩晕、步态不稳、一侧或两侧肢体无力、感觉异常。其病因可能为：①先天性或发育性异常。②后天性或获得性异常。高血压、动脉硬化、颈部外伤、感染、肿瘤均可导致颈动脉扭曲。有明显症状者行手术治疗。

小脑半球切除后舞蹈样综合征（Dow－Van bogaert syndrome）　本征系由于小脑半球肿瘤或其他原因行小脑半球切除术后，继发的一种复杂的不自主运动。其临床表现主要为不自主的、无目的、不规则、无规律性的舞蹈样动作，开始在切除小脑半球的对侧，有时可见于一个肢体的舞蹈样动作。同时可伴有焦虑、易怒等情绪改变。面部表现类似强哭强笑，有时可有构音困难等。睡眠时不自主舞蹈样运动可以停止。有时并发癫痫，病侧肌肉无张力，软弱无力。通过较长期的锻炼，或能由对侧小脑半球的代偿机能而有一定改善。

眼球后缩综合征（duane syndrome）　本征为眼部先天性发育障碍，表现为单眼外展障碍，内收受限，内收时眼球后缩、眼裂缩小和向上或向下偏斜，并有辐辏不全等。许多病例有眼外直肌发育不良、变性和纤维化。有的眼内直肌附着点异常。眼肌电图检查发现，患者眼球外展时外直肌不放电而内直肌放电，这可能是先天性外展神经发育不全时，一部分动眼神经支配外直肌之故。这种异常神经支配可使本征得到圆满解释，即外展时因外直肌无作用而出现外展障碍，但内直肌的神经支配正常，内收时外直肌和内直肌同时发生收缩，引起内收受限和眼球后缩。有的病例脑干听觉诱发电位Ⅲ波潜伏期延长，表示脑干异常。轻症者无需治疗。复视及活动困难较大者可手术治疗。

进行性延髓麻痹（duchenne I syndrome）　进行性延髓麻痹是受侵犯的延髓颅神经运动核所支配的肌群，呈进行性肌无力与萎缩，同时伴有支配区的肌束震颤。本征主要是舌下神经、迷走神经、舌咽神经、面神经及三叉神经运动核变性。原发病因不明。多为 40～60 岁发病，病程呈慢性进行性经过。临床表现为发音含混不清，舌肌活动不灵，吞咽困难，饮水呛咳，部分面肌麻痹，咀嚼无力，面部表情动作受限。检查可见舌肌萎缩并伴舌肌纤颤。软腭运动受限，咽

反射迟钝或消失。无特效治疗。预后不良。

虚性脑膜炎（dupre syndrome） 本征系指在急性发热性疾病过程中，出现脑膜刺激征。此征出现于败血症、伤寒、斑疹伤寒、中毒性菌痢、肺炎、流感、急性疟疾、钩端螺旋体病、恙虫病等急性感染过程中。一般认为，在急性感染性疾病时，血液迅速被稀释，形成相对的低张，液体迅速经脉络丛滤入到脑脊液中，使脑脊液压力增高。脑脊液细胞数一般正常。蛋白含量可轻度增高，糖和氯化物含量正常，病原体检查阴性。主要为病因治疗，即积极治疗急性感染性疾病。

少年型肌营养不良综合征（Erb juvenile myodystrophia syndrome） 本征是进行性肌营养不良症中良性的一种类型。多于少年期发病。肌肉萎缩，起自上或下肢带肌群，缓慢进行，逐渐波及另一肢带肌群。病因未明，已确认为家族性常染色体隐性遗传，但也常有散发者。病理改变主要为肌纤维变性，其显著特点为纤维化，脂肪沉积较 Duchenne 型肌营养不良症少。血清酶、肌电图检查有助于诊断。因病情进展缓慢，患者多可活到老年。

梅毒性痉挛性脊髓麻痹综合征（Erb－Charcot syndrome） 本征系由梅毒性脊髓血管内膜炎引起脊髓侧索损害，并以痉挛性脊髓麻痹为其临床特点。于感染后 3～5 年内发病，病程呈亚急性经过。早期下肢乏力、僵硬，晚期进展为截瘫，并出现膀胱直肠功能障碍和受损水平以下的各种感觉障碍，血和脑脊液梅毒血清学试验阳性。驱梅治疗有效，但已发生的截瘫难以恢复。

第一肋骨综合征（first thoracic rib syndrome） 本征是由于第一肋骨先天性变形，导致血管神经受压迫引起的一组综合征。病因可能为第一肋骨胚胎期发育异常。患者上肢肌肉萎缩、疼痛、麻木、肌力减退。桡动脉触摸不清，患肢发凉，苍白和紫绀。X 光片显示第一肋骨发育不全或其骨端呈游离状，终止于软组织内。第一肋骨和第二肋骨形成骨性融合或假关节。对症治疗或外科手术治疗，切除有关肋骨。预后良好。

肌强直－营养不良－构音困难综合征（Foerster syndrome） 本征原因不明。可有遗传及家族史，部分病例尚有脑炎及外伤史。病理发现有额叶硬化性损害，且可侵犯到运动中枢。发病于婴幼儿期，主要表现为肌张力降低，而致关节活动范围过大；站立时肌张力增强，造成步行困难，无肌萎缩，深浅反射正常。皮层性发音困难，发音缓慢，呈单音调。智力发育不全。无特殊治疗，预后不良。

破裂孔综合征（foramen lacerum syndrome） 本征又名颈内动脉瘤综合征，是破裂孔处的外伤、炎症及该处颈内动脉因动脉瘤、先天性动脉中层缺损及硬化等病变侵犯了邻近的颅神经而引起的一组临床症状。当半月神经节受压时，病变侧额部、眼眶及面部可出现局限性头痛，有时则呈偏头痛，也可扩散到整个头部。动眼神经受压可出现复视、睑下垂、瞳孔散大、对光或调节反射消失，某些病人患侧眼球轻度突出，甚至出现视乳头水肿或视神经萎缩。根据头颅平片及脑血管造影，一旦确诊为颈内动脉瘤时，可行外科手术治疗。

翼腭窝综合征（fossa pterygopalatina syndrome） 指翼腭窝的病变，侵及翼腭窝内及其邻近组织而出现一系列的症候群。常为鼻咽腔侧壁深部的内皮瘤，多见翼腭窝原发或转移的肿瘤，也有感染引起本综合征的。由于解剖关系可出现以下症状：①持续性顽固性上颌神经痛。②颊部与眶下孔附近麻木。③同侧耳鸣、传导性听力障碍。④晚期颞凹部外观膨隆，病侧视力下降、视神经萎缩、眼球运动障碍等。单侧或双侧颈深淋巴结肿大。后鼻镜检查，有鼻咽腔侧壁膨隆。CT 及 MRI 有助于诊断。另外还可抽吸深在翼腭窝组织送检。必要时行上颌窦探查手术。预后取决于病因。

松果体－神经病－眼病综合征（frankl－Hochwart syndrome） 本征为松果体区肿瘤所引起的一系列临床症状。主要见于儿童及青年。临床可出现两眼上视不能、阿－罗瞳孔、听觉障碍、小脑征、颅内压增高和内分泌症状（性早熟、垂体功能不全、尿崩症）。头 CT 或 MRI 可明确诊断。松果体直接手术危险性大，死亡率较高。现多主张行侧脑室枕大池引流术缓解颅内高压，然后给予放射治疗。少数病例经治疗可获得长期缓解，但多数均在 2～3 年内复发死亡。

吹哨样面容综合征（freeman - sheldon syndrome） 病因不明，呈常染色体显性遗传。临床特征为颅面骨发育不良，颜面骨扁平，眶距过宽，睑裂狭窄，眼球内陷，内眦赘皮，口唇前突呈吹哨样。短颈、小口、小舌、小鼻、长人中、高腭弓等先天性畸形。肢体则表现为双手、足杵状指（趾）或挛缩状，指（趾）掌骨背面皮肤及皮下组织肿胀增厚。亦可出现尺骨偏斜和马蹄内翻足等畸形。由于发育不良，在出生后几年中可发生呼吸功能障碍而威胁生命。随着年龄增长，手足畸形可得到改善。具有手术指征时可施行矫形术。

耳颞综合征（frey syndrome） 本征是指腮腺感染、外伤，尤其是腮腺手术后，经过数月至1年以上，出现进食时同侧耳前颊部皮肤一过性出汗、潮红或异常感觉等症状。其发病机制与损伤后的错误神经支配有关。轻症者可不作治疗或仅局部涂抹3%东莨菪碱软膏可有一定效果。重症者可手术治疗。大多数患者经过数年后症状逐渐自行缓解。较重者则长年缠绵不愈。

脑脊液凝固综合征（froin syndrome） 本综合征并非临床症候群，而是一种实验室检查的阳性结果。当脑脊液循环发生障碍时，脑脊液成分的蛋白质含量明显增加（250～500mg/L以上），而细胞数却正常或增加（在100/mm^3以内。）在全部凝血因子（Ⅰ～Ⅷ）存在的情况下，采取脑脊液标本24h以内析出纤维蛋白，特别是形成胶样凝固时，即称为脑脊液凝固综合征。常见病因为神经系统的感染性疾病或肿瘤。

脑苷脂沉积病（gaucher syndrome） 本征是脑脂质沉积病中最常见的一种，根据发病年龄可分为婴儿型、少年型和成人型。肝、脾、淋巴结肿大和长骨受累为各型共同的特征。少年型和婴儿型还可伴有进行性智能减退等多种脑损害症状。本征是由于细胞溶酶体中缺乏β-葡萄糖脑苷酶，以致葡萄糖脑苷脂在被单核-巨细胞吞噬后不能水解，沉积于内脏和脑中所致。在病理方面，神经细胞发生变性萎缩，髓鞘有广泛的斑块状脱失，血管外层可见有脑苷脂沉积其内的Gaucher细胞。骨髓、肝、脾和淋巴结穿刺涂片可找到Gaucher细胞。或测定周围血白细胞和组织培养内生长的成纤维细胞β-葡萄糖苷脂酶的活性，可明确诊断。婴儿型存活极少超过3岁，成人型预后较好。

双侧喉内收肌麻痹（gerhardt syndrome） 本综合征为脑干病变和迷走神经损害的病变造成双侧喉内收肌麻痹的症候群，可出现严重的呼吸困难，常可导致窒息，甚或危及生命。病因可能为出血、炎症或肿瘤等。一般情况下预后不良。

麻痹性眩晕（gerlier syndrome） 本征是一类在夏季以流行形式发病的眩晕综合征，曾流行于瑞士和日本。确切病因不明，可能是感染引起的脑干损害。常累及接触乳牛（在瑞士）或马（在日本）的成年男性。发作性眩晕为主要症状，并伴有身体各种部位的疼痛及提上睑肌、项背肌、面肌、咀嚼肌、咽喉肌、舌肌和四肢肌肉的一过性麻痹，出现睑下垂、复视、不能抬头、吞咽困难和肢体无力或弛缓性瘫痪。每次发作持续10min左右，间隔短时间后可再次发作。当脱离了污染的畜厩或进入秋冬季后，症状消失。

灼热足综合征（gopalan syndrome） 本征主要是双手双足底，尤其是双足底或膝以下烧灼感及电击样痛或各种感觉异常。由于疼痛和不适感引起步行困难，腱反射亢进，甚至有锥体束征。有的有视、听觉障碍，常伴有出汗过多。病因不明，有的认为是营养缺乏，有的认为是流行病。治疗可补充多种维生素，服用泛酸钙、核黄素、烟酸、酵母等。及时治疗，可完全治愈。

先天性多发关节挛缩（guerin - stern syndrome） 本征是一种致患儿严重病残，治疗上颇为困难的先天畸形。病理可见正常的肌纤维中散在分布某些变性的肌纤维，伴纤维化和脂肪浸润。关节丧失弹性，骨萎缩。脊髓运动神经元变性。临床表现为出生后即有多关节屈曲或伸直挛缩畸形，可侵犯单一肢体，但多数是对称的，偶可侵犯脊柱，且往往迟发。受累的肢体肌肉萎缩，挛缩的关节活动范围很小。也可合并其他先天性畸形，如腭裂、先天性心脏病等。本病患者感觉正常，腱反射可能消失。X线软组织层次中，显示肌肉组织减少和皮下脂肪相应增厚。有的病例可看到关节阴影密度增加。腕骨可能融合，股骨头发育较差，髌骨可缺如，也可出现桡尺融合等。肌肉活检可协助诊断。治疗以矫形为主。本病早期死亡率约10%，主要死因为合并感染及内脏畸形。本病畸形非常顽固，术后畸形复发率高。

丘脑下十字路综合征（guillain - alajouanine syndrome） 本征病变损害为自丘脑后下方至红核前上方一长方形病灶区，包括红核头端、丘脑枕、丘脑中央核、内囊最后部、丘脑下核等结构。较为广泛的病变范围，波及到中脑被盖部，使小脑上脚的纤维受累，此时可出现明显的小脑症状。同时由于丘脑中间腹核与小脑有联系，因之出现深感觉障碍性共济失调。基于上述解剖结构的损害，故本征的临床特点是病灶对侧出现偏身感觉障碍及偏瘫，对侧同向偏盲，不自主的舞蹈样指痉症，共济失调和肌张力障碍，亦可能伴有自发性疼痛。

小脑中、下脚综合征（guillain - alajouanine - bertraud - garcin syndrome） 本征是由于小脑血管病变引起的小脑中、下脚完全损害，造成小脑中、下脚的联系纤维完全中断，引起继发小脑变性，且可使临床症状继续进展。病变早期，随小脑血管病变出现同侧上臂轻度共济失调，腱反射减低，同侧周围性面神经麻痹及外展神经轻度无力，但无行走不稳，过一时期后则由于小脑变性，引起小脑功能缺失，症状进行性加重，历1~2年后完全不能行走，易向病侧倾倒，病灶对侧有偏侧轻度感觉障碍。

苍白球黑质色素变性（hallervorden - spatz syndrome） 本征是一种显性遗传性疾病。病因不明。有人提出与铁代谢障碍引起铁在脑组织内沉积有关。尸检可见苍白球、黑质甚至小脑皮层色素明显加深。组化分析表明，色素主要是含铁色素。10岁左右发病。表现为足内翻、双下肢强直、动作缓慢、自主运动少、构音困难、智能衰退。约半数病人有舞蹈样运动或手足徐动。少数病人可出现色素性视网膜炎和视神经萎缩。症状呈进行性加重，多于症状出现10~20年因并发症死亡。

偏斜视综合征（Hertwig - Magendie syndrome） 本征的临床特点是双眼呈反向运动。多因病变损害小脑中脚（桥臂），亦见于双侧内侧纵束、小脑或四叠体受累。各种外伤、血管病变、原发性或转移性新生物、脱髓鞘病变均可成为致病原因。双眼呈反向运动，即表现一眼向下内运动时，另一眼则向上外偏斜。尚可出现垂直性复视。根据不同病因及病变范围可产生相应的神经系统症状和体征，以同侧肢体的小脑症状最常见。

视觉定向障碍Ⅰ型综合征（holmes Ⅰ syndrome） 本征特点为患者不能正确地认识自身与环境中他物在空间的位置关系。本征病变位于顶叶后部或枕叶表面，以双侧受累时症状更明显。由于病变破坏了皮质18和19区，合成视觉心理区，导致视觉定向、记忆、注视等障碍。病因多系外伤和血管性疾病。患者突出地表现为视觉定向障碍。虽然视力完好，却缺乏定向能力。对于空间的静止的或活动目标不能定位，因此丧失了估计物体间距离和判断物体大小与长度的能力。并可同时出现视觉记忆缺乏，如视觉失认等。部分病例还可有注视困难。在注视近物时，产生调节及辐辏功能障碍。检查时可发现瞬目反射消失，视力良好，实体觉存在。

拳击家综合征（homen syndrome） 本征为反复发生的慢性脑部外伤所引起。临床表现经过由一般神经官能症发展为进行性智力衰退以至痴呆，并有不同程度的震颤麻痹。CT示大脑和小脑萎缩及透明隔异常。一般认为发病原因由于反复发生慢性脑部外伤引起豆状核病变，或外伤后继发进行性亚急性脑病后遗症。病理显示不仅是豆状核变性，而且透明隔破孔和裂损，乳头体萎缩，大脑皮层神经细胞退变或消失。小脑及黑质亦可见病理改变。无有效疗法。

哮喘性肌萎缩（hopkins syndrome） 本征系指小儿哮喘发作后4~11d，迅速发生单肢弛缓性瘫痪，少数出现四肢无力。发病前或婴儿期都进行过完全的脊髓灰质炎活毒疫苗免疫。所有病例脑脊液细胞数增高，以淋巴或中性粒细胞为主。粪便中未分离出脊髓灰质炎病毒，血清脊髓灰质炎病毒抗体滴度不增高。支持疗法，对症处理。常留有后遗症。

家族性早期小脑变性综合征（jervis syndrome） 本征为一种不常见的家族性小脑变性疾病，亦有散发病例报道。小脑广泛变性萎缩，原发性的小脑皮质颗粒细胞层几乎完全缺失。出生后发病，表现为不显著和非进行性的小脑症状，意向性震颤，行走时摇摆不稳而易跌倒。某些病例大脑亦可受损，而表现为对外界反应迟钝和精神发育不全。脑电图、MRI等检查可协助诊断。严重病例多于1岁内死亡，轻型病例若无精神缺陷，症状可自行改善而接近正常。

血管扩张性肢体肥大症（klippel－trenaunay－weber syndrome）　本征特点是偏侧肢体的骨和软组织肥大，伴有该部位的血管痣和静脉瘤，部分病例可合并椎管内血管瘤。其发病可能与遗传有关。有人认为本征是母斑症的一个类型，因为本征常合并其他母斑症，尤其是脑三叉神经血管瘤病。有动静脉瘘者可手术治疗，并发脊髓或蛛网膜下腔出血时，应作相应处理。

颞叶切除后行为综合征（klüver－bucy syndrome）本征系指两侧颞叶前部及内侧部的损害，通常为切除两侧颞叶癫痫性病灶后，发生精神性失明、口探倾向、情绪及行为改变、性欲和食欲亢进以及严重记忆障碍等。本征症状的发生机理与边缘系统的损害有关。无特殊治疗。

中脑导水管综合征（koerber－salus－elschnig syndrome）　在中脑导水管周围或中脑上部背侧的病变，出现退缩（凹陷）眼震和辐辏眼震为主征，并可伴有向上注视麻痹、垂直眼震、瞳孔异常等症状群者，即为本征。病因主要为松果体肿瘤、胶质瘤等。次为血管疾病、感染、多发性硬化。

持续部分性癫痫（kojevenikoff syndrome）　持续部分性癫痫是一种特殊类型的局限性癫痫，表现为局限于身体某一部分的癫痫持续发作，即一个部分的躯体抽动的癫痫持续状态。发作时，抽动常见于面部，也可见于拇指、其他手指、手、前臂或其他肌群。每次发作不超过1h，但间歇不到10min又可连续发作。这种间歇性发作可持续数日、数周或数月，典型者长期不停。发作时意识不丧失。常见病因为慢性脑炎、脑血管病、颅内占位性病变、多发性硬化、脑外伤、萎缩性和代谢性脑病等。

球形细胞型白质营养不良（krabbe I syndrome）本征为常染色体隐性遗传。基本病因是先天性β半乳糖苷酶缺乏。半乳糖苷脂不能分解而沉积于脑内。半乳糖苷脂是髓鞘的重要成分，由于酶缺乏使髓鞘代谢紊乱。病理可见中枢神经系统中髓鞘几乎完全消失，最突出的特点是病灶区出现大量球形细胞，此细胞含有P. A. S染色阳性物质（可能是脑苷脂）。本征常为婴幼儿发病，早期出现快速自发性眼震和体温调节障碍；中期表现为进行性智能衰退和痉挛性瘫痪的脑弥漫性损害症状；晚期呈球麻痹和去大脑强直。测定白细胞和成纤维细胞内脑苷脂沉积和脑苷酶活性降低，可帮助诊断。预后不良。约于发病后1年内死于球麻痹、去大脑强直以及其他合并症。

过盛脑灌注综合征（lassen syndrome）　本征系指在脑部耗氧量减少的情况下，脑血流量却保持正常或增多。目前认为发生过盛灌注的原因是颅脑外伤或脑梗塞所引起。此时脑组织缺氧而使酸性代谢产物蓄积，局部脑组织产生急性酸中毒，结果导致脑血管最大限度扩张，引起与该部位功能要求无关的血流量相对或绝对增多。基于上述理论，有人提出急性脑梗塞应用扩血管治疗会造成脑内盗血综合征，并加重脑水肿。目前临床实践中，多主张对小的局灶性脑梗塞而又无颅高压者，选用适当的扩血管治疗。而对大面积脑梗塞或伴颅高压者，在急性期可应用脱水治疗，待病情稳定，颅高压消除后再考虑应用扩管剂。

左旋多巴长期治疗综合征（L－dopa long time treatment syndrome）　凡在长期服用左旋多巴的治疗过程中，出现突发性不能预知的运动障碍或精神症状，以及具备特有的“开关”现象、“起伏”现象或“剂末”现象时可诊断本征。本征的治疗主要是调整药物剂量。对不随意运动轻者可不予处理，重者左旋多巴可减量，并予氟哌啶醇及维生素B_6治疗。症状长期不消失则要停药。对具精神症状者，停药或减量后2～3d精神症状即可减轻或消失，可同时加用强安定剂和维生素B_6。在出现“开关”现象时，有的主张停药，有的主张用脱羧酶抑制剂及低蛋白饮食能得以改善。而对“起伏”现象者，可在固定左旋多巴日用量的情况下，增加服药次数，并加用脑外多巴胺脱羧酶抑制剂，多数可获疗效。

乳酸脱氢酶M亚单位缺乏综合征（LDH M－subunit deficiency syndrome）　骨胳肌肉的乳酸脱氢酶M亚单位缺乏，是先天性缺陷，其家族中可发现本征。主要特征是短时间内剧烈运动后出现痛性肌肉痉挛、运动持续不能、肌球蛋白尿、白清肌酸磷酸激酶增高等症状群。在前臂缺血试验、下肢负荷试验、肌肉活检及组织化学检查阳性发现时，有助于本综合征的诊断。目前无特殊治疗。预后尚好。

眼球震颤－肌阵挛综合征（lenoble－Aubineau syndrome） 本征可能为先天性及家族遗传性疾病，常发生于出生后1年间的男性婴儿，以后数年内症状逐渐明显，具有先天性水平眼球震颤，四肢与躯干发生自发性肌束阵挛。病理学发现在脑膜血管中发生弥漫性非特异性的改变，及神经胶质细胞的慢性中毒性改变。症状严重者，服用镇静剂可减轻阵挛。预后一般尚好。

舞蹈－棘状红细胞增多综合征（levine－Critchley syndrome） 本征主要表现为舌－口周围不随意运动、四肢躯干出现舞蹈样运动，常伴自咬症。末梢血有10%以上的棘红细胞。具有遗传性。血清CPK增高。CT扫描可见尾状核壳核萎缩。血清β－脂蛋白大部分正常。不随意运动用氟哌啶醇治疗，效果较好。

锥体束－锥体外束联合变性（lhermitte－cornil－Quesnel syndrome） 本征病因不明，病理改变为豆状核、锥体外束和延髓以下的锥体束变性；神经胶质细胞增生。于中年以后发病，疾病呈慢性进行性恶化经过，以双侧锥体束和锥体外束受损症状为主，伴有不同程度的器质性精神症状，而脑脊液和血化验正常，在排除Parkinson综合征、其他原因假性球麻痹、Creutzfeldt－Jakob综合征和肌萎缩性侧索硬化症后可拟诊为本征。

进行性肌阵挛性癫痫（progressive myoclonus epilepsy） 系以癫痫大发作、肌阵挛性发作和痴呆为主要临床表现的一种常染色体隐性遗传性疾病，又名Unverricht－Lundberg综合征。

病理变化为脑组织广泛变性，包括大脑和小脑皮层、下橄榄体、齿状核及脊髓等部位。部分病例在神经细胞内发现圆形多糖蛋白质包涵体，称Lafora小体；此小体亦可见于心、肝、肌肉等器官和组织。

发病年龄在儿童或青春期，多见于10岁左右。开始一般为癫痫大发作，数年后伴发典型的肌阵挛性发作，表现为面部、躯干和四肢的肌阵挛抽搐，外界刺激或情绪激动可诱发，睡眠时消失。有时肌阵挛可成为大发作的先兆。随时间推移，患者即出现进行性痴呆。至疾病晚期，大发作减少，仅表现痴呆、肌阵挛和肌张力增高，并可有共济失调、吞咽和构音困难。病程中典型的脑电图改变为多棘慢波或不规则棘慢波，影像学可见脑室扩大及脑萎缩改变。

口张大、眼睑上提综合征（jaw－winking elevator palpebrae synkinesis syndrome） 本综合征多为先天性或不规则性常染色体遗传，外伤也可引起。平时表现一侧上睑下垂，当口张大时，原下垂的上睑出现不自主提升的联带运动。此现象首先在1883年由Robert Marcus Gunn发现，故又名Marcus Gunn综合征。

此综合征属于三叉神经－动眼神经联带运动（trigemino－oculomotor synkinesis）的一种。除用力张口时翼外肌收缩可以引起提上睑动作外，用力咬牙时翼内肌收缩亦可产生提上睑肌的联带运动。本综合征还可伴有同侧瞳孔缩小，但无交感神经障碍的症状。偶见同侧眼球内斜视，当睑上提时，斜视眼可复正位。此外，患者还可伴有癫痫，以及缺指、钩足、隐睾、牙釉质发育不全等缺陷。

恶性综合征（malignant syndrome） 又称精神安定剂恶性综合征（neuroleptic malignant syndrome），系长期应用抗精神病药物所并发的一组以持续高热、肌肉僵直、意识障碍及严重植物神经功能紊乱为特征的临床综合征。

本综合征的病因和发病机制不清，与药物和个体易感性有关，例如氟哌啶醇引起本综合征的发生率为0.5%～1.0%。典型症状出现前可有前驱症状，类似抗精神病药物常见的副反应，如锥体外系症状。恶性综合征发生时，原有锥体外系症状加重，更以高热和意识障碍突出，进而出现严重的中枢植物神经功能紊乱，导致循环和呼吸障碍；最终可因昏迷、脱水、血压下降，呼吸、循环衰竭而死亡。本综合征发生时常伴有血清CPK的升高，可资诊断参考。

本综合征无特异性治疗措施，主要包括停用抗精神病药物，及采取综合性支持疗法。尽管如此，预后仍较严重，死亡率可高达25%～50%。

红核幻觉症（hallucinosis－red nucleus） 红核幻觉症首先在1931年由Lhermitte等描述，又名Lhermitte－Delthil－Garnier综合征。

本综合征系大脑脚上部和丘脑底部损害所致，多见于老年发生卒中之后。主要表现为舞蹈样不自主运动，同时伴有视幻觉和听幻觉。治疗按脑血管病处理，并辅以对症治疗。

局限性先天性肌营养不良综合征(localized congenital muscular dystrophy)　本综合征系先天性疾病,临床极为罕见。病变主要侵犯单侧或双侧膈肌,亦可累及胸大肌,病变肌肉呈肌营养不良改变。全身其他部位骨骼肌无异常变化,部分病例合并有动脉导管处动脉瘤。

本病患者生后即出现症状,主要表现为呼吸困难,持续性加重,多在病后不久死亡。1962 年 Lewis 和 Besant 报告了患病两姐妹在出生后不久即因呼吸困难死亡。

本病生前难以确诊。根据临床表现,在排除感染等因素的基础上,可以考虑本病。明确诊断有待死后病理检查。本病无特殊治疗方法,虽可给予呼吸支持,但患儿也难以成活。

迟发性小脑皮质萎缩(late cortical cerebellar atrophy)　本病发病年龄较晚,多在 50 ~ 60 岁,男女均可患病,呈常染色体显性遗传,故以晚发和遗传为特征。临床起病较急,但发展缓慢,主要表现小脑性共济失调。病变主要侵犯小脑半球与蚓部、绒球,Purkinje 细胞与颗粒细胞消失,橄榄体也有变性、萎缩,大脑、中脑、脊髓均正常。本病又名 Marie - Foix - Alajouanine 综合征。本病在临床上与橄榄 - 桥 - 小脑萎缩不易区别,更难与 Holmes Ⅰ型综合征(小脑橄榄变性)和 Holmes Ⅲ型综合征(家族性小脑皮质萎缩)区分。实际上,Holmes Ⅰ型和Ⅲ型综合征与 Marie - Foix - Alajouanine 综合征均属小脑型家族遗传性共济失调,只是发病年龄和病变分布略有区别,可视为不同变异。

颌动 - 瞬目综合征(winking - jaw syndrome)　颌动 - 瞬目现象(winking - jaw phenomenon)是指触及角膜引起不自主瞬目的同时,下颌急速向对侧或向前移动,见于偏瘫发生后数周或肌萎缩侧索硬化患者。

另一种情况表现为张口时发生不随意的一侧闭眼,见于面神经麻痹后的病人。因与口张大、眼睑上提综合征相反,故 Marin Amat(1919 年)将此现象命名为反 Marcus Gunn 综合征,后人也称之为 Marin Amat 综合征。

一般认为,以上现象可能为面神经核上病变的释放现象,表现为眼轮匝肌和翼外肌的联带运动。

家族性肌阵挛 - 小脑共济失调 - 耳聋综合征(familial myoclonus - cerebellar ataxia - deafness syndrome)　本病系家族遗传性疾患,可能为常染色体显性遗传,以小脑性共济失调、神经性耳聋及肌阵挛性癫痫为特征。病理改变主要在红核 - 小脑系统,包括齿状核细胞的丧失,小脑上脚脱髓鞘,以及红核小细胞的变性。此外,听神经也有进行性变性改变。1968 年首先由 May 和 White 报道,故又名 May - White 综合征。

本病可发生于任何年龄,常见于青春期,男女均可患病。临床以缓慢进行性小脑性共济失调为主,神经性耳聋和肌阵挛性癫痫可共存。偶见顿挫型者,可能有自行恢复趋势。

先天性外展神经和面神经麻痹(congenital abducens and facial nerves paralysis)　1888 年 Möbius 记叙了伴有外展神经麻痹的先天性两侧面瘫的病例,故又将此征称为 Möbius 综合征。

目前多数人认为本综合征属先天性疾病,可能为颅神经核发育不全引起,但家族性者极为少见。除面神经核、外展神经核外,舌下神经核、动眼神经核及副神经核亦有细胞减少,并可继发神经纤维变性,因而表现有以双侧周围性面瘫和外展神经麻痹为主的多颅神经麻痹。此外,本病常可伴有其他先天发育畸形,如骨骼肌发育不全、骨关节畸形、外耳畸形、耳聋、痉挛发作及智能障碍。患者一般出生时或出生后不久即有表现,症状持续终生而无进展性变化。

进行性上行性瘫痪综合征(progressive ascending paralytic syndrome)　1898 年由 Mills 和 Spiller 首先报道,又称为 Mills - Spiller 综合征。本综合征病因未明,过去认为系脊髓病变引起,故文献上曾称为"进行性上行性脊髓麻痹"(progressive ascending spinal paralysis),现已证实为大脑皮层萎缩性改变所致。皮层萎缩以旁中央小叶附近最为明显,常见脑室扩大。为示区别,故命名为进行性上行性瘫痪综合征。

临床表现开始为一侧下肢瘫痪,缓慢波及同侧上肢,随后对侧肢体也同样逐渐受累,后期可发生肌肉萎缩。此外,病程中可出现锥体外系的症状和体征。部分病例的脑脊液细胞数增加,其原因尚不清楚。

本病病情发展极其缓慢,病程可达数十年,尚无特殊治疗方法。

眼交感神经残支灼痛综合征（causalgia from ocular sympathetic stump syndrome） 1916年首先由Monbrum－Benisty所描述，故又称Monbrum－Benisty综合征。

此综合征常见于眼球交感神经部分离断之后1个月左右发生，表现自眼眶开始的烧灼样剧痛，并向同侧头面部扩散，同时可见患部充血和多汗。

由于眼部交感神经来自颈部交感神经节后纤维，入颅后随三叉神经眼支进入眶内，故行颈交感神经节或半月神经节阻滞及三叉神经眼支封闭有效，可暂时缓解疼痛。随着交感神经残支退变，灼痛亦可逐渐缓解。

腹型癫痫（abdominal epilepsy） 1944年首先由Moore报道，故又名Moore综合征。本病以青少年多见，无性别差异。临床以发作性腹痛为特点，多呈绞痛性，可伴恶心、呕吐、腹泻等消化道症状，以突然发作和突然终止为特征。发作一般持续数分钟，还可伴有不同程度的意识障碍、肢体短暂抽动及吞咽或咀嚼等动作，亦可发生偏头痛及躯体感觉异常。

本病是癫痫的一种特殊类型，可独立存在，也可与其他类型的癫痫共存。脑电图检查可发现痫样放电，抗癫痫药物治疗有效。诊断需仔细排除腹部疾患及其他引起腹痛的原因，包括精神因素所致腹痛。

痛性肌束震颤综合征（muscular pain－fasciculation syndrome） 痛性肌束震颤是以腓肠肌为主的肌肉疼痛和肌束震颤为特征表现的综合征。1978年Hudson曾报道5例，其中男性4例，女性1例，年龄界于26～63岁。

本综合征多从骨骼肌疼痛开始，可累及肢体和躯干部肌肉，尤以腓肠肌疼痛多见。疼痛部位一般比较固定，为持续性痛，偶有烧灼感；尤好发于体力活动之后，经过休息可以缓解，但夜间也可发生腓肠肌或足部肌肉痛性痉挛。与疼痛症状发生同时或其后相隔一段时间，出现受累肌肉的肌束震颤或抽搐，于活动后休息时更为明显。与“不安腿综合征”的区别在于后者仅发生在休息时，且无肌束震颤。

痛性肌束震颤病人的电生理检查可显示运动轴索变性，未曾发现节段性脱髓鞘改变，部分病例下肢感觉纤维有异常。本病原因未明，虽呈慢性持续性病程，但一般预后尚好，可能属于良性多发性神经病的范畴。

神经白塞综合征（neuro－Behcet syndrome） 本综合征系白塞病的神经系统并发症，发生率为8.0%～26.6%。

白塞病的基本病理改变为小血管炎和血管周围炎，神经系统病变亦有血管炎性病损特征。本病可侵犯神经系统的任何部位，因而临床表现极其多样，如脑膜炎、脑炎、脑干炎、小脑炎、脊髓炎、颅神经炎及多发性神经炎等。中枢神经系统以白质的灶性损害为主，周围神经系统则为血管炎性多发性单神经炎。

白塞病的神经系统症状一般发生较迟，常在白塞病发病后若干年（平均5～6年）之后出现，但也有少数首先出现神经症状者。前一种情况诊断不难，但仍需结合有关实验室检查和非特异性皮肤试验（见白塞病）。中枢神经受累者脑脊液检查可有炎性反应，影像学检查则可发现病灶，尤需注意与多发性硬化鉴别。

白塞病一旦出现神经系统受累，则提示预后不良，死亡率可从2.4%～4.5%提高到17%～30%。近60%死于神经症状发生后1年之内，存活者中2/3留有后遗症。

神经皮肤综合征（neurocutaneous syndrome） 神经皮肤综合征是一组遗传性疾病，系因起源于外胚叶的组织和器官（皮肤和神经系统）发育异常所致。至今已报道了40余种疾病，其中以神经纤维瘤病、结节性硬化症、脑－面血管畸形、小脑视网膜血管瘤病等最为常见。

本综合征多为常染色体显性遗传，有较高的外显率。除外胚叶发育异常的表现外，有时伴有中胚叶和内胚叶发育异常，故有广泛的全身症状，如皮肤、神经系统、眼、内脏等都是常见的受累部位；而且常以色素和血管异常、多发性肿瘤和囊肿样改变，以及各种畸形性缺陷为表现。

本综合征包含疾病很多，临床表现复杂，且往往随年龄增长而改变，故需作特殊检查或随访观察才能确诊。由于受累范围较广，多难以根治，治疗仅限于某些症状（如癫痫）的对症治疗和某些压迫性或占位性病变的手术治疗。

共济失调毛细血管扩张症（ataxia telangiectasia） 本病亦称Louis－Bar综合征，是一种遗传性疾病，由第14对染色体易位引起。多于婴儿期起病，无性别

选择。

本综合征有3组临床表现。其一是以小脑性共济失调为主的神经系统症状。表现步态不稳、意向性震颤和眼震，同时还可以有不自主运动等锥体外系症状，以及锥体束征和深感觉障碍。其二是毛细血管扩张。通常在4～6岁出现，多见于球结膜、眼睑、颈部、锁骨上窝及腋、肘等部位，伴以皮肤变薄、干燥和色素沉着。第三是原发性免疫缺陷。病儿抵抗力低，易反复发生呼吸系统感染；半数病孩伴发恶性肿瘤，尤以淋巴系统肿瘤多见；40%～80%病儿有血清免疫球蛋白异常。

本病进展缓慢，通常10岁左右因共济失调不能行走，多数因感染和肿瘤而于青春期之前死亡，存活者可望成年后停止进展或症状减轻。

脑视网膜血管瘤病（encephalo－retino angiomatosis）　1895年von Hippel报告家族性视网膜血管瘤病，1926年Lindau又报告同时累及小脑的病例，故又称为von Hippel－Lindau综合征。

本病主要侵犯视网膜、脑，也可累及脊髓及胸膜多处脏器。其中眼底表现为视网膜血管扩张和血管瘤形成，并可引起眼底出血、视网膜剥离，或并发青光眼、白内障及眼球萎缩，最终导致失明。脑病变在病理上实为成血管细胞瘤，约占脑肿瘤的2%，占颅后窝肿瘤的7%～10%；好发于小脑，尤其是蚓部（约占60%～70%），可为囊肿型或实质型。脊髓病变好发于颈髓和马尾。内脏病变多呈囊肿改变，如胰腺、肾、肾上腺等部位的囊肿。此外，部分病人可有红细胞增多症，可能与病变组织中有红细胞生成素有关。本病发病年龄多在30～40岁，10%为常染色体显性遗传，这部分病人发病年龄提前。诊断根据眼底典型改变及影像学检查（CT、MRI、脑血管造影）。治疗视病变部位采取不同疗法；小脑血管瘤常引起颅内压增高，以手术切除为宜。

扣带回综合征（cingulate gyri syndrome）　系大脑半球扣带回损害引起的以失认－失用－失语为主要表现的综合征。1946年首先由Nielsen描述，又名Nielsen Ⅱ型综合征或“失认－失用－失语”综合征。

扣带回位于大脑内侧面，为边缘系统的一部分。本综合征是由双侧扣带回损害引起。患者表情淡漠，对视、听、嗅、味及痛、触刺激不能感觉或识别不能。虽无瘫痪，但不能运用肢体作有目的的运动，且双侧锥体束征阳性，而肌张力正常。由于语言和文字表达能力丧失，故常缄默不语。另外，还常有尿便失禁。

扣带回损害的发现需借助影像学检查手段。本综合征的处理需根据病因而定。

鞘磷脂沉积症（sphingomyelin lipidosis）　系因鞘磷脂缺乏或活性降低，造成全身性鞘磷脂沉积，并以网状内皮系统和神经系统受累为突出的一组疾病。首先由Niemann（1914年）和Pick（1927年）报道，又称Niemann－Pick病。

临床可分为4型：A型。急性神经型或典型婴儿型；B型。慢性婴儿型或内脏型；C型。亚急性少年型；D型。成年型。其中以A型最常见，约占本综合征的85%。

A型患者多于出生后3～6个月内起病，表现生长发育迟滞，先天愚型面容，肝脾明显肿大伴间歇黄疸。神经系统症状以进行性智能减退和运动障碍为主。运动障碍早期为弛缓性、晚期为痉挛性瘫痪，常伴有眼震、眼肌麻痹、失明、失聪及不同形式的癫痫发作，最终发展为痴呆状态。半数病例眼底黄斑部有樱桃红点。

实验室检查A型患者常见血清胆固醇或磷脂总量明显升高，骨髓和肝活检若发现Niemann－Pick细胞，则具有诊断意义。此外，组织内鞘磷脂酶活性测定也有重要的诊断价值。

动眼神经麻痹－小脑共济失调综合征（ophthalmoplegia－cerebellar ataxia syndrome）　又名Nothnagel综合征。见于中脑背侧病变，累及四叠体、中脑导水管周围灰质和小脑蚓部。临床以一侧动眼神经（核性）麻痹及小脑性共济失调为主要表现；若累及双侧，则为双侧Nothnagel综合征。同时，根据受累部位，病人可有上视麻痹及记忆障碍等表现。

本综合征多见于上述部位肿瘤，如松果体瘤；也可见于局部的血管病。

先天性肌张力不全综合征（congenital muscular hypotention）　首先由Oppenheim于1900年报道，又称Oppenheim综合征。本综合征以婴儿期表现的普遍性肌张力减低和肌无力为特征，具有相对良性的病程，可能与遗传有关，故又名良性先天性肌弛缓综合征（benign amyotonia congenita syndrome）。

本综合征实际上包括一组先天性肌病，如中央轴空病、肌管性肌病、线粒体肌病、杆状体肌病等，故也可称为良性先天性肌病综合征。

病儿于婴儿期被发现全身肌肉松弛无力，腱反射减低或消失，但肌萎缩较轻。分布多为近端重于远端，下肢重于上肢。运动发育迟缓，但智力发育正常，患病一般无性别差异。肌电图可为轻度肌病改变，然肌酶谱均正常。

本组肌病主要应与婴儿进行性脊肌萎缩症鉴别，后者常于婴儿晚期发病，肌萎缩明显，病情进行性加重。另外，肌营养不良发病较晚，且开始即有局限性肌萎缩或肥大，常见肌酶谱变化。

本综合征虽不能痊愈，但多数随年龄增长而有不同程度的改善。

震颤麻痹－痴呆综合征（Parkinson－dementia syndrome） 本综合征是关岛和马利亚纳岛的 Chamorro 族人特有的一种变性疾病，占该族人死因的 78%。这种疾病既有帕金森病的肌张力增高和运动减少的特征（但震颤较轻），又有进行性痴呆的表现。其中部分病人（约20%）合并肌萎缩侧索硬化症（ALS），故又称为 Parkinson－ALS－dementia syndrome 或关岛病（Gumn Island Diseasbe）。

在 Chamorro 族人群中，本病发病年龄界于 52～64 岁，平均 52 岁，男女患病比率为 2∶1 或 3∶1。该病虽起病隐袭，但进展相对较快。L－dopa 仅能改善帕金森病症状，但对痴呆和 ALS 尚无有效治疗方法，病人多在 3～5 年内死亡。

脑卒中后综合征（postapoplexy syndrome） 脑卒中、尤其是脑出血后约 2～4 个月，少数病人出现不明原因的发热或伴有呼吸道症状及肺部感染的现象，同时可合并关节痛和皮疹。实验室检查可见白细胞增多，血沉增快，C 反应蛋白阳性，LDH、SGOT、SGPT 均有不同程度升高，血清丙种球蛋白也有升高。X 线检查可见肺部有片状或云雾状阴影，偶有胸膜反应。

以上情况的发生并无任何诱因，发病后不需使用抗生素，仅以皮质激素治疗 1～2 周即可好转，肺部阴影随之消失。即使不予治疗，1 个月内也能自愈。

本综合征考虑为机体对脑抗原物质发生的自身免疫反应，与急性心肌梗死后出现的“心肌梗死后综合征”及心脏手术后的“心切开综合征”相似，后者系对心肌抗原物质的自身免疫反应。应用完全福氏佐剂处理的活体兔脑乳剂注射可制造类似脑卒中后肺部变态反应的动物模型。

脊髓后动脉综合征（posterior spinal artery syndrome） 脊髓后动脉供应脊髓背侧 1/3 的区域，因侧支循环丰富，发生血栓和栓塞的机会远较脊髓前动脉为少，故临床上本综合征较为少见，1895 年由 Williamson 首先报道。

作为血管病，本病起病较急。最初可出现病变脊髓节段分布的节段性疼痛和感觉异常，继有相应节段的感觉减退，同时出现病变水平以下的深感觉障碍，是为本病特征。此外，也可有较轻程度的病变水平以下的中枢性瘫痪和膀胱功能障碍。

本综合征可因主动脉粥样硬化斑引起的栓塞或其他原因的脊髓后动脉闭塞所致，处理与缺血性血管病原则相同。

前额叶综合征（prefrontal lobe syndrome） 系大脑前额叶病变引起的以精神症状为主要表现的一组病征，1927 年首先由 Sache 提出。

本综合征起病隐袭，进行发展。开始仅有精神障碍，表现注意力不集中，理解力减退，记忆力下降；情感渐趋淡漠，缺乏志趣；举止无目的性，行为不检点，常作出超出道德规范之举，且缺乏羞耻感。由于本综合征多见于额叶肿瘤，故病情进一步发展可引起颅内压升高的症状和体征。若病变波及额叶底部，可出现 Foster－Kennedy 综合征；当病变影响到皮质运动前区时，还可出现强握和摸索现象。

本综合征诊断的关键在于对前额叶损害引起的精神症状的认识，并注意与其他原因的精神疾患鉴别。即使早期缺乏神经症状和体征，也应作颅脑影像学检查。

肌阵挛性小脑共济失调综合征（myoclonus cerebellar ataxia syndrome） 本综合征以慢性进行性小脑性共济失调、肌阵挛性癫痫和精神衰退为特征。1914 年和 1921 年分别由 Hunt 和 Ramsay 描述，故又命名为 Ramsay－Hunt Ⅱ型综合征。

本病虽有家族性者，但多为散发。起病年龄多在青春期，亦可见于成人。小脑性共济失调开始仅局限于一个肢体，渐波及全身；通常上肢较下肢明显，且伴有构音障碍和意向性震颤。随意运动时尚可发生肌

阵挛。半数以上患者有肌阵挛性癫痫发作，部分病例可伴有癫痫大发作和小发作。癫痫可以在共济失调之后或之前出现。此外，精神衰退可以伴随癫痫逐渐发生。

病理表现主要为齿状核、红核的神经元变性和脱失，故本综合征又被称为齿状核红核萎缩（dentate and red nucleus atrophy）。

本病预后尚好，病程进展可达 10 年以上。治疗主要是控制癫痫发作。

鼓室丛神经痛（tympanic plexus neuralgia） 鼓室神经丛包含舌咽神经的鼓室支和来自颈内动脉表面的交感神经纤维，分布于鼓室的黏膜。本综合征即是鼓室神经丛受刺激引起的神经痛，又称 Reichert 综合征。

患者临床表现为外耳道疼痛，呈阵发性剧痛，历时短暂，可波及耳深部、面部及颈部。与舌咽神经痛不同的是，吞咽、咀嚼或讲话并不引起发作。

本综合征多因局部肿瘤或炎症刺激舌咽神经鼓室支引起，故积极查找病因并采取相应治疗措施是必要的。对症治疗包括止痛和舌咽神经颅内段切除手术。

巨头－假性视乳头水肿－多发性血管瘤综合征（macrocephaly－pseudopapilledema－multiple hemangioma syndrome） 1960 年首先由 Riley－Smith 描述。症状主要为出生时即呈巨头，但无脑积水和颅高压征，且智力发育正常。患儿眼底为假性视乳头水肿表现，视力及中心视野正常。出生时或至童年期出现多发性皮下血管瘤，但无出血现象。此外，患儿易反复发生肺部感染，并导致肺纤维化。

本综合征为先天性疾患，可能与基因缺陷有关，因此无有效治疗方法。除肺部感染外，多数症状均较稳定，无进行性加重表现。

强直性瞳孔、节段性少汗综合征（stiff pupil－segmental hypohidrosis） 已知强直性瞳孔综合征（Holmes－Adie 综合征）是以强直性瞳孔和腱反射消失的二联征为特点，其中有少数病例伴有节段性少汗，1959 年 Ross 将后一种三联征称为强直性瞳孔、节段性少汗综合征，后人简称之为 Ross 综合征。

患者临床表现为一侧或双侧（80% 为一侧；也有先一侧，后累及双侧者）瞳孔中度散大，直接和间接光反应消失或迟钝，调节反应慢，对散瞳药及缩瞳药反应良好。同时可见对称性双下肢或四肢腱反射消失，局部皮肤（节段性或半身性）进行性出汗减少，直至无汗。汗闭范围广泛者可因散热障碍而体温升高，汗闭区域可有血管运动障碍（皮肤划纹无反应）及皮肤营养障碍。

本综合征病因不明。有人认为系植物神经元和脊髓中间神经元的共同损害，因二者同起源于神经管的基底层，可能存在发育障碍。本综合征可见于男女任何年龄，但以 20～40 岁女性多见，无特效治疗方法。

假性眼肌麻痹综合征（pseudo－ophthalmoplegia syndrome） 1901 年和 1903 年分别由 Roth 和 Bielschowsky 报道，故又称 Roth－Bielschowsky 综合征。

本综合征表现为双眼向一个或多个方向注视的随意联合运动麻痹，通常垂直方向首先受累，可能为核上性病变所致，病变部位可能在视丘顶盖区和（或）基底节。与此同时，不随意的前庭性眼球偏位运动仍然保留，即刺激一侧迷路可引起眼球反射性偏向对侧，不受随意联合运动麻痹的影响。然而，在水平同向运动麻痹时，前庭性眼震向麻痹侧快向消失，慢相仍存在。

遗传性共济失调、肌萎缩综合征（congenital ataxia－myoatrophy syndrome） 此为遗传性脊髓型共济失调（Fiedreich 共济失调）和遗传性神经性肌萎缩（Charcot－Marie－Tooth 病）的中间型。1926 年首先由 Roussy 和 Lévy 描述，故又称 Roussy－Lévy 综合征。

临床于儿童期起病，表现为站立或行走时轻度共济失调，同时有腱反射减弱或消失、弓形足和肢体远端肌萎缩。可有深感觉障碍，但浅感觉正常；也没有锥体束征和脊柱后侧突畸形。病情一般不进展或有缓慢进展，如若进展可逐渐出现 Friedreich 共济失调和 Charcot－Marie－Tooth 病的典型表现。有报道 30 年后出现兼具这两种疾病典型症状和体征的病例。

本综合征属常染色体显性遗传，主要病理变化为后索和后根变性，周围神经活检与肥大性神经炎改变一致。

婴儿间脑综合征（diencephalic syndrome of early infancy） 本综合征多见于 3 个月至两岁的婴幼儿，系因丘脑下部的前部病变引起。表现为进行性极度消

瘦，但食欲正常，甚至亢进；生长发育不受影响，精神发育正常，甚显活泼欣快。1951 年 Russell 首先报告 5 例，故称 Russell 综合征。1957 年 Dods 又报告 5 例，并命名为婴儿间脑综合征。

病因见于丘脑下部、第三脑室底或邻近结构的肿瘤，对丘脑下部的前部构成压迫所致，如恶性程度低的星形细胞瘤、视神经胶质瘤。

产生以上症状，特别是进行性极度消瘦的病理机制未明，虽有各种学说，但尚无统一认识。由于这一区域的肿瘤难以作根治手术，故一般应用放射治疗，或可延长生命，否则多数病例存活不过 1 年。

软骨营养不良性肌强直（chondrodystrophic myotonia） 本综合征属常染色体隐性遗传疾病，与先天性黏多糖代谢异常有关。1962 年由 Schwartz - Jampel 首先报道，故又称 Schwartz - Jampel 综合征。

临床表现以侏儒、眼 - 面部血管畸形、骨关节异常和肌强直为特征。患儿出生后即有先天异常，或于 1 个月后表现出临床症状。患儿呈侏儒体型，但智力发育不受影响。面部呈奇特面容，表现为眼裂小、睑痉挛伴额肌代偿收缩致额纹较深，以及噘嘴、小颌、短颈、高眉弓和低位耳等。骨关节异常包括肢体关节痉挛或脱位，胸廓变形、脊柱侧弯、颅底凹陷及多发病理骨折。X 线见长骨关节和骨骺发育不良及颅骨发育不良，椎体短平变形等。肌强直类似于萎缩性肌强直与先天性肌强直的表现，叩击肌肉亦可见肌丘，肌电图显示持续性电活动。

本病无特效治疗方法，针对肌强直应用普鲁卡因胺等药物可有一定效果。

婴儿神经轴索营养不良综合征（infantile neuroaxonal dystrophy syndrome） 系因神经轴索发育不良而产生神经系统广泛症状的一种综合征，1952 年由 Seitelberger 首先报道。

本综合征病因未明，可能与先天性某种代谢障碍有关，并可能有家族性倾向。男女婴儿均可患病，通常两岁前正常，以后出现进行加重的广泛性神经症状。一般先从运动障碍开始，如站立、行走困难，腱反射减低或消失，病理反射阳性，时久可产生肢体挛缩和畸形。运动症状开始之后，逐渐发生智能衰退、言语不清，并常有癫痫发作。此外，还可以有眼震、斜视、失明等症状。

病理发现大脑以灰质改变明显，包括神经细胞变性和树突、轴突肿胀，基底节有脂肪沉积。同时，小脑亦有萎缩，视神经和脊髓传导束也有变性。

本病临床诊断困难，脑电图、肌电图、影像学检查及神经（肌肉）活检或可提供一些参考。

鱼鳞癣 - 癫痫 - 智能发育障碍综合征（ichthyosis - epilepsy - oligophrenia syndrome） 1927 年由 Rud 首先报道，又称 Rud 综合征，属于神经皮肤综合征的一种类型。

本综合征于婴儿期发病，皮肤损害为先天性鱼鳞病，开始于生后不久即有皮肤弥漫潮红、增厚、干裂，呈鱼鳞癣样红皮症（icthyosiform erythroderma），以后进展为皮肤角化、脱屑，变为暗红色鳞癣。神经系统表现均有不同程度智能发育障碍及型式不一的癫痫发作，并有脑电图异常。此外，可有神经性耳聋、多发性周围神经病和肌肉萎缩，也可有眼睑下垂、斜视、眼球震颤及视网膜变性。全身表现可伴有手足发育小，指（趾）畸形，以及性器官发育不全、侏儒、呆小等症，还可伴有巨细胞型贫血。

鱼鳞癣 - 痉挛性两侧瘫痪 - 智能发育不全综合征（ichthyosis - spastic diplegia - oligophrenia syndrome） 皮肤损害与 Rub 综合征相似，神经系统表现除智能发育不全外，另一突出表现是痉挛性两侧瘫痪。本综合征于 1957 年由 Sjögren 和 Larsson 首先报道，故又称 Sjogren - Larsson 综合征。

婴儿期发病，皮肤损害亦为先天性鱼鳞病，开始亦呈鱼鳞癣样红皮症。智能发育不全可为白痴、痴愚或愚鲁等不同表现。神经体征主要为痉挛性截瘫或四肢瘫，可伴有假性球麻痹症状，也可出现癫痫及不自主运动。其他表现可以有视网膜色素变性、身材发育矮小、指（趾）发育畸形、牙釉质发育不良等。

本综合征与 Rud 综合征一样，同属神经皮肤综合征中的少见类型。部分病例发现有家族史，属常染色体隐性遗传。

亚急性脊髓视神经病（subacute myeloopticoneuropathy，SMON syndrome） 1955 年开始首先在日本发现，主要由氯碘喹啉中毒引起，表现为脊髓、视神经、脊神经根和周围神经的症状。

临床呈亚急性起病，先有腹痛、腹泻等消化道症状。神经系统症状表现为从双下肢远端开始的上升性感觉和运动障碍，可达胸腹部，伴有锥体束征和括约

肌障碍；有时上肢远端可有周围性分布的感觉和运动障碍。过一段时间（往往 1 个月）才出现双眼视觉障碍，可致视神经变性和萎缩。

本病在日本多见于中年以上的女性，病前有服用氯碘喹啉史，发病与日剂量和服用天数有关，且多在服药达 10～15g 或 10～14d 出现神经症状。值得注意的是，该药类似物双碘喹啉、双溴喹啉等，也有相同神经毒性作用。此外，异烟肼和乙胺丁醇在动物试验中也有类似作用。

本病治疗包括停药，早期应用皮质激素及大剂量应用多种 B 族维生素等措施。

痉笑综合征（spasmodic laughter syndrome）　临床上亦称强笑症（forced laughter），见于各种器质性脑病，系两侧弥漫性或多灶性大脑病变的病程中所出现的情感释放伴表情肌过度运动的现象，可与强哭症状伴随。尤其见于两侧痉挛性轻瘫伴有假性球麻痹的情况下，同时也可伴有小脑性共济失调。

本综合征可见于多种疾病，如多发性硬化、脑动脉硬化症、多发性脑梗塞、颅脑外伤后、额叶切除术后、播散性脑脊髓炎的恢复期、慢病毒脑炎的进展期等。

小脑上动脉综合征（superior cerebellar artery syndrome）　小脑上动脉系基底动脉的分支，其供血范围包括小脑半球上部、小脑上蚓部、结合臂、桥臂，以及中脑和桥脑的背外侧区，还可涉及丘脑腹外侧核。当该动脉闭塞时，即可使其供血区发生梗塞，产生相应部位损害的症状，即小脑上动脉综合征。Mills（1908 年，1912 年）首先描述，又称为 Mills 综合征。

临床表现以同侧小脑性共济失调为主，大部分病人还可因脊髓丘脑束受累而有对侧半身痛温觉障碍。然内侧丘系损害引起的触觉和深感觉障碍相对较少或较轻。少数病人外侧丘系受损可引起一侧或两侧听觉障碍。此外，还有同侧 Horner 征及不完全面神经、三叉神经、滑车神经麻痹的表现。有时还可见对侧的舞蹈徐动样不自主运动。

患者多属高龄，有动脉硬化基础，发病通常较急，可有基底动脉缺血的其他症状；结合上述临床表现，即可考虑诊断。但仍需影像学检查，以排除局部出血及肿瘤等疾患。

肌肉磷酸果糖激酶缺陷症（muscular phosphofructokinase deficiency）　本症属糖原沉积病。1965 年 Tarui 将其列为独立的一型，即糖原沉积病Ⅶ型，又名 Tarui 综合征。

在糖原分解过程中，6－磷酸果糖转变为 1，6 二磷酸果糖需要磷酸果糖激酶催化。本症即由于此酶缺乏，导致糖原分解障碍，引起糖原在组织中沉积。

本症为常染色体隐性遗传疾病。儿童期发病，表现为剧烈或长时间运动后肌肉抽筋样疼痛和僵硬，常伴有恶心，休息后可自行缓解。临床上没有肌无力和肌萎缩，运动神经传导速度正常。化验可见剧烈运动后出现肌红蛋白尿，休息时血中 CPK 升高。另外还可见血中网织红细胞增加及脑电图异常。如有条件，测定出肌肉中磷酸果糖激酶缺乏或红细胞磷酸果糖激酶活性明显降低，则对诊断有所帮助。此外，还可进行肌肉活检并作组织化学检查。

本症虽无特殊治疗方法，但预后相对良好，患者应避免剧烈或长时间运动。

脊髓胆固醇沉着综合征（spinal cholesterosis syndrome）　1942 年首先由 Thiebaut 报道，以后称为 Thiebaut 综合征。1965 年 Bogaert 报道的病例证实了本综合征的存在，即神经系统仅见脊髓黄色瘤和黄色肉芽肿，而无脑腱黄瘤病常见的白内障及脑损害。有人认为本综合征是脑腱黄瘤病的一个亚型，因为也可发现较大的肌腱黄色瘤及皮肤皱褶区多发黄色瘤小结节。此外，还可有肝脾肿大。

神经系统表现主要是慢性进行性痉挛性截瘫，并可有双下肢感觉障碍及尿便障碍。若在身体其他部位发现黄色瘤，即可考虑诊断。同时，部分病例有高胆固醇和高脂血症，可供参考。

脑脊髓胆固醇沉积综合征（cerebrospinal cholesterosis syndrome）　又名脑腱黄瘤病（cerebrotendinous xanthomatosis）或 van Bogaert－Scherer－Epstein 综合征。

本病可能与肝脏内酶的缺陷引起胆固醇代谢紊乱有关，是一种少见的常染色体隐性遗传病。常于儿童期或青年期发病，可呈现大脑、脑干、小脑、脊髓及周围神经广泛受累的症状，表现为进行性智能减退、痴呆、球麻痹、共济失调、痉挛性截瘫或四肢瘫，以及感觉运动性周围神经病。

病理变化主要为胆固醇在神经系统各部位的沉积。在大脑白质，可见较大的肉芽肿和具有泡沫细胞及胆固醇结晶沉着的囊腔，同时有髓鞘脱失、胶质增

生等改变；脑干、小脑、脊髓也可见类似改变；周围神经可见胆固醇含量增多及髓鞘脱失。

除神经系统改变外，全身其他部位、特别是肌腱黄色瘤形成对诊断有重要参考价值，如跟腱、三头肌腱及手指肌腱都是常见的部位。此外，本综合征还常见白内障，部分病例有高胆固醇和高脂血症。

外伤性抑制扩散综合征（traumatic spreading depression syndrome） 系婴幼儿和青少年头部外伤后出现的一时性神经功能障碍，1977 年由 Oka 首先提出。

头部外伤后开始神智清楚、反应良好，于 5min 至 6h（多数不超过 2h）出现神经机能障碍。其中，儿童和青年多表现为非抽搐症状，如头痛、恶心、呕吐、面色苍白、烦躁和嗜睡，重时出现偏瘫、失语、昏迷。婴幼儿除开始先有非抽搐症状外，其后还常出现抽搐症状，以局限性抽搐多见。整个过程持续不超过 24h，症状过后即恢复正常，且不遗留任何神经功能障碍。

本综合征的命名系根据 Leao 的扩散性抑制学说。婴幼儿和青少年颅骨的韧性和大脑皮层的特定发育阶段可能是一个重要因素。即头部外伤引起颅骨变形，对大脑皮层构成机械性刺激；此后症状的发生系这种刺激引起大脑皮层抑制扩散性电活动的结果。

先天性双侧手足徐动症（congenital double athetosis） 系锥体外系统相关核团和纤维的先天性发育障碍，以及新生儿缺氧性脑损伤所引起的双侧手足徐动症。1919 年由 Vogt 描述，又称 Vogt 综合征。

本病的受累结构主要包括壳核、尾状核、苍白球及丘脑底核。病理表现为核团变性、萎缩及髓鞘发育不良。

临床通常于出生后或几个月至 1 周岁内出现症状。突出表现是肢体远端明显的双侧手足徐动样不自主运动；有时面肌和舌肌受累，而出现不自主伸舌、鬼脸样动作及构音困难，晚期可出现双下肢强直。此外，患儿常发育迟缓，开始起坐、行走、说话均延迟，且几乎半数有智能发育障碍。

本症药物治疗效果较差，纹状体或丘脑底核的立体定向手术，以及 γ 刀治疗或可减轻和控制症状。

少年型家族性黑矇性痴呆（juvenile familial amaurotic idiocy） 又名 Vogt－Spielmeyer 综合征，临床主要特征与 Tay－Sachs 综合征相似，即智能障碍和视力丧失；但本病属蜡样质脂褐质沉积病，而 Tay－Sachs 综合征为神经节苷脂沉积病。

本病多见于 5～15 岁，一般 5～6 岁开始发病。视力障碍常为早期症状，先由夜盲或中心视野缺损开始，数年后发展为全盲。另一特征是进行性智能衰退，最终呈现痴呆。此外，还可以有痉挛性瘫痪和发作性抽搐。

检查可见眼底黄斑变性、萎缩，中心可呈樱桃红色；同时可以有弥漫性视网膜色素变性及继发性视神经萎缩。此外还可发现脑电图异常及脑脊液蛋白轻度增高。

本病的病理改变广泛。除眼部表现外，大脑、小脑、基底节、丘脑等部位均可见神经细胞肿胀及胞浆内脂色素沉积。

本病预后不良，患者常于 10～17 岁死亡。

昏睡性脑炎（encephalitis lethargica） 本病即流行性甲型脑炎，1917 年首先由 Von Economo 报道，故又称 Von Economo 综合征。

昏睡性脑炎系一种病毒性脑炎，1915 年起从欧洲开始曾有多次流行，几乎世界各国均有发病，但在我国尚无本病流行的报告。

临床以急性形式起病，除一般发热、感染症状之外，在弥漫性脑损害症状中，以精神异常或嗜睡及锥体外系和脑干损害的症状为突出。可见震颤麻痹样表现，以及眼球运动麻痹和复视，亦可见凝视和会聚麻痹，还常有眩晕、眼震等前庭受累的症状和体征。

本病可见于任何年龄，可以流行或散发。重者可于急性期死亡，轻者痊愈或遗留震颤麻痹后遗症。

感觉异常性手痛（paresthetic painful hand） 又名 Wartan berg 综合征。此症表现为上肢阵发性感觉异常和疼痛，多见于手臂尺侧，呈短暂性酸痛、麻木和感觉异常，疲劳后于卧位或夜间休息时容易出现，有时晨起感觉手僵硬。检查少有客观体征。

此综合征多见于中年妇女，尤其是有慢性疾病者。症状多见于右上肢，可能为神经受压迫性刺激引起。

临床诊断需注意鉴别各种原因的神经压迫性病变，如颈椎病、胸出口综合征、腕管综合征等。此外，还需注意心脏病引起的放射性疼痛。必要时应作相关辅助检查。

过度外展综合征(hyperabduction syndrome) 又称胸小肌综合征,多由于上肢较长时间的过度外展引起胸小肌痉挛,进而造成臂丛神经和腋动、静脉受压所致。

胸小肌起于第3、4、5肋骨,止于肩胛骨喙突,臂丛神经和腋动、静脉在腋窝处被胸小肌覆盖。当上肢较长时间过度外展,如熟睡时姿势不当,麻醉时上肢过久外展的姿位,以及持续举臂的手操作等,均可引起胸小肌痉挛,进而压迫臂丛神经和腋动、静脉,产生胸小肌附着区疼痛,并向肩、臂、手放射;同时还可出现上肢感觉异常和手无力、肿胀等症状。

检查时令患者上肢高举、外展并向后侧牵伸时,若出现患侧桡动脉搏动明显减弱或消失,即为胸小肌试验阳性,有助于临床诊断。

脑视网膜动静脉瘤综合征(cerebroretinal arteriovenous aneurysm syndrome) 1913年由Wyburn-Mason描述,故又称为Wyburn-Mason综合征。这是一种常染色体显性遗传的先天性动静脉吻合发育异常,病变分布于中脑、后颅窝、眼眶后部及视网膜的血管,呈现动静脉扩张、弯曲,及至动脉瘤或动静脉瘤形成,还可伴有面部血管痣。这些病理改变分布在同一侧,但也有双侧分布者。

本综合征多见于男性,出生时虽已存在血管病变,但发病常在20~30岁。起病或缓或急,可见一侧眼球突出、眼肌麻痹、视力障碍、视神经萎缩或视乳头水肿、眼底血管扩张伴有渗出及视网膜动静脉瘤等眼部体征;也可有耳鸣、耳聋、小脑症状等后颅窝损害的表现;中脑动脉瘤常出现Weber综合征;动脉瘤破裂即发生蛛网膜下腔出血,或因眶后部及眼底出血而单眼失明。此外,在面部三叉神经分布区可见多发性皮肤血管痣。

诊断除依据以上临床表现外,还可行血管造影检查,必要时腰椎穿刺以判断是否有蛛网膜下腔出血。

儿童急性小脑性共济失调综合征(acute cerebellar ataxia of childhood) 1909年首先由Zappert报道,故又称之为Zappert综合征。实际上本综合征包括多种原因的婴幼儿及儿童期的急性小脑性共济失调,如急性传染病或感染中毒性疾病后继发的小脑损害,以小脑为主要受累部位的急性局限性脑炎(急性小脑炎),以及中毒、缺氧、低血糖等因素导致的小脑损害。

本综合征多发于1~12岁,健康状态下急性起病,或有某种前驱疾患,如麻疹、水痘、猩红热等传染性疾病。临床表现为典型的小脑性共济失调,但严重病例因脑病变范围较广,而出现意识障碍、呕吐、抽搐、昏迷等。

儿童急性小脑性共济失调多数预后良好,部分病例遗有小脑萎缩。严重病例因弥漫性脑损害可发生危险,或遗留弥漫性脑萎缩改变及智能缺陷。

肩胛肋骨综合征(scapulocostal syndrome) 本综合征多见于中年人,系由于提肩胛肌在肩胛骨附着处的肌筋膜劳损引起,见于长期姿势不良,尤其是需要使肩胛骨紧靠胸廓的肌肉过度紧张的职业。

临床起病缓慢,最初仅限于肩胛区内上角处间歇性疼痛,以后出现肩胛带和上肢深部的放射性疼痛,肩胛带肌肉活动时加重。疼痛可向枕、肩、颈、上臂及胸廓侧面放射。检查可发现在提肩胛肌附着处有压痛点(扳机点),肩胛运动时于内上角区可闻响声,局部应用普鲁卡因封闭可减轻症状。

治疗需要纠正不良姿势,并可采取局部封闭及理疗、按摩等措施。

旋前圆肌综合征(musculus pronator teres syndrome) 本综合征系正中神经在前臂的旋前圆肌处受损所致。

旋前圆肌的功能为使前臂旋前和屈曲。该肌肉上端有两头,深头起于尺骨冠突,浅头起自肱骨内上髁,两头之间有正中神经通过,两头会合后斜向外下方,止于桡骨的旋前圆肌粗隆。

本综合征多见于使用前臂强力劳动的男性,且多见于经常用力侧上肢。症状表现为前臂近侧端疼痛,旋前圆肌压痛,且于用力时明显。肌力减退并不显著,仅可有拇长屈肌(屈腕和屈拇指)和拇短展肌(拇指外展)轻度无力。同时,正中神经分布区可有轻度感觉障碍,Tinel征可以阳性,但不如腕管综合征明显。

电生理检查可见前臂正中神经运动传导束减慢,而远端运动和感觉潜伏期正常。

肢端感觉异常(acroparesthesia syndrome) 病因不明,多见于中年妇女,或于绝经期后发生。临床呈慢性或间歇性病程,表现为四肢(主要是双上肢)远端的麻木、刺痛、蚁走感等感觉异常,同时有肢端

皮肤发凉、苍白。运动并无受累，或仅有手指精细动作发笨。症状通常于夜间或晨起时明显，摩擦或按压双手可减轻不适。检查虽可见感觉异常区有轻度感觉迟钝，但无肌肉萎缩及腱反射改变。

一般认为本综合征可能与血管舒缩功能障碍有关，血管呈痉挛状态。鉴别诊断需谨慎排除胸出口综合征、腕管综合征及颈椎病等。

隐神经痛综合征（saphenous neuralgia syndrome） 隐神经为纯感觉神经，是股神经的分支，起始部位在腹股沟皱襞处，由内收肌管前壁穿出后，沿大隐静脉下行，分布于股内侧下2/3区域及小腿和足的内侧。

隐神经痛的症状表现为股下段及小腿内侧的弥散性持续疼痛，常于疲劳、站立或步行后加重，亦可因大腿过伸而诱发。压迫内收肌管的神经出口处，常使疼痛加剧，局部封闭则可立即缓解疼痛。小腿的隐神经损害除分布区疼痛外，可有腓肠肌压痛，压迫胫骨内缘也可激发疼痛，局部封闭有效。

本综合征的病因包括腰椎间盘病变、股神经炎、股神经外伤、内收肌管内隐神经受压，以及大隐静脉血栓性静脉炎等。

治疗以痛点封闭为主，无效则可施行内收肌管筋膜切开及神经游离术，由静脉炎引起者可行大隐静脉剥离手术。

外伤后肌挛缩综合征（Volkmann syndrome） 又称缺血性肌挛缩或缺血性肢体麻痹挛缩综合征。

肢体外伤后淤血肿胀，或骨折后用夹板、止血带等长时间过紧压迫，造成持久的动脉血供阻断和静脉回流障碍，引起肢体远端缺血和缺氧性损害，导致肌肉变性、坏死及纤维化改变；同时因有神经纤维的缺血性变性，而加重了这一过程。除外伤之外，其他原因的肢体动、静脉痉挛性或阻塞性病变，也可引起这一综合征。

临床表现可见受累肢体远端动脉搏动消失，远端皮肤发凉、发绀、肿胀，而且自发性肢痛剧烈，尤在患肢活动时加重。病情严重时，患肢可因肌肉坏死或周围神经受累而瘫痪。后期可见肢体苍白、皮温消失、皮肤萎缩变薄，并因缺血肌肉纤维化而致关节挛缩畸形。

颈枕神经痛综合征（cervico－occipital neuralgia syndrome） 又称枕神经痛，为枕骨下和后头部疼痛常见的原因之一，系枕大神经、枕小神经和耳大神经分布范围内神经痛的总称。

枕神经痛多始于一侧枕部，为间歇发作性，或在持续钝痛的背景上阵发加剧。疼痛可自发，亦可因头部运动、咳嗽或喷嚏而诱发。发作时可按照枕大神经、枕小神经和耳大神经的分布，分别放射至头顶、乳突部或外耳。

临床以枕大神经痛多见，检查可在风池穴或乳突与枕骨粗隆连线的中点处发现神经压痛点，同时在患侧枕顶部有痛觉减退或过敏。

以上枕神经分别起源于第二三颈神经后支。枕神经痛常继发于感染或颈椎及邻近组织的病变波及上颈神经根引起，需注意与非神经痛性枕部疼痛鉴别，如肌纤维织炎、肌紧张性头痛、高血压及其他血管源性头痛等。

进行性肌痉挛、脱毛、腹泻综合征（progressive muscular spasm，alopecia and diarrhea syndrome） 1967年由日本学者Satoyoshi（里吉）首先报道，故又名Satoyoshi综合征。

本综合征病因未明。发病年龄6～15岁，女性较多。临床以肌痉挛、脱毛和腹泻为三大主征。大多以肌痉挛起病，且始于下肢肌群，渐波及全身，但不影响面肌和眼肌。肌痉挛发作频繁，常伴有剧烈肌痛和多汗；持续短暂，每次不超过2min，随意运动可诱发。起病同时或起病1～2年内出现全身毛发脱落。半数病人有腹泻，2～10次/d不等，且大便中脂肪明显增加；时久可继发营养不良、贫血及低蛋白血症。此外，病人可有内分泌紊乱，女性多有闭经；发病年龄小者生长发育迟滞，脊柱和四肢骨骼可有畸形。

病理检查可以发现胃肠道多发性息肉样改变，甲状腺、甲状旁腺及肾上腺萎缩，女性可见卵巢萎缩及子宫发育不全。神经系统有脊髓后索和侧索变性，推测肌痉挛与中间神经元功能异常有关。

本病无特效疗法，治疗主要针对肌痉挛用药。病情进展通常缓慢，病程可达5～28年，多因营养不良、继发感染而死亡。

脑肺吸虫病（cerebral paragonimiasis） 肺吸虫的成虫和虫卵寄生于脑内称为脑肺吸虫病。此病发生是因进食未煮熟的含囊蚴的蟹或喇蛄，幼虫在人体小肠内脱囊而出，钻过肠壁进入腹腔，穿过膈肌在肺内成长为成虫。如虫体向上沿颈动脉周围软组织向上窜

行，可经颅底进入颅内，侵犯颞叶、枕叶，虫体可在脑内穿行、停留和产卵，引起脑组织破坏、出血和炎性反应，形成大小不等和新旧不一的脓肿，以后成为囊肿、脑胶质增生、脑萎缩。

本病以青少年多见。神经系统症状出现距食生蟹时间数月到数年不等。由于脑内病灶多发，其症状比较复杂和多样化。

检查周围血白细胞可增高，嗜酸性粒细胞比率增高。肺X光片可见肺吸虫征象。头颅CT、MRI可帮助诊断。

治疗：①治疗肺吸虫。②对症治疗。③病灶明确、颅内压增高可行病灶切除或颞肌下减压术。

脑血吸虫病（cerebral schistosomiasis）　本病是指血吸虫卵异位沉积于脑部引起的一种脑部寄生虫病。当人体接触带血吸虫尾蚴的疫水后，尾蚴从皮肤、粘膜进入体内。成虫在门静脉系统内发育成熟，在肠系膜静脉内产卵，虫卵经血运到达脑部，以额叶、顶叶灰白质交界处为多，引起嗜酸性脓肿或假结核结节形成和小动脉为主的血管炎症。

临床上多见于青壮年，在感染血吸虫后数周至数年内发病。表现为高热，头痛，精神障碍，瘫痪，脑膜刺激征，癫痫等。并伴有血吸虫感染的其他症状。如在感染血吸虫后半年后发病，则为慢性型。

粪便查到虫卵或孵化阳性及头颅CT及MRI扫描，能帮助诊断。

治疗：①抗虫治疗。②对症治疗。③CT见占位明显、颅内压增高，可手术切除病灶。

钩端螺旋体脑炎（cerebritis of leptospira）　这是由致病性钩端螺旋体引起的脑及脑膜炎性反应的一种脑炎。系钩端螺旋体病的一种临床类型。

本病的主要传染源是鼠类，其次是猪和其他家畜及野生动物。病原体随动物的尿排出，人接触后，经血液循环进入各脏器并繁殖。约经10d潜伏期，病原体释放毒素，导致败血症及各脏器损伤。

临床发病多见于夏秋季，接触疫水后感染。病人发病初期可有头痛发热，全身肌肉酸痛等；发病数日后，出现烦躁不安、意识障碍、脑膜刺激征、肢体瘫痪、癫痫等脑炎、脑膜炎症状。

实验室检查，血和脑脊液可分离出病原体。腰穿脑压升高，白细胞轻度增高。脑电图为弥漫性慢波。

可用青霉素及血管扩张剂治疗，加强昏迷者护理。

高血压脑病（hypertensive encephalopathy）　本病是因高血压病人血压突然升高，导致颅内压增高引起的急性或亚急性脑功能障碍综合征。

可见于各种类型高血压病人，当动脉压极度增高后，脑动脉痉挛，血管壁缺血、变性、通透性增高，甚至破裂，引起脑水肿和脑部点片状出血。另一发病机制是，血压升高后，脑血管被动扩张，脑血流过度灌注，致使血浆渗出增多，产生脑水肿。

临床主要表现为血压升高，舒张压可在110mmHg以上。颅内压增高，意识障碍，甚至发生癫痫及呼吸障碍等。

治疗应迅速降低血压，以接近发病前的水平为宜。降低颅内压、控制癫痫等。

颈胸神经根炎（cervical and thoracic radiculitis）　颈胸神经根炎是脊神经根炎最长见的一种类型。其发病原因很多，膜内、膜外段型的病因亦不相同。膜内段型以炎症，中毒营养障碍，椎间孔处骨质增生等对脊神经根压迫产生。膜外段型，多见于局部受凉、受潮、外伤等引起。膜内段型病变较广泛，多为双侧性；膜外段型病变较局限，多为单侧性者。

临床起病可急、可缓。表现为一侧或双侧肩部疼痛、麻木，常伴有无力。受冷、劳累后加重，温热和休息后减轻。检查时可见受累神经支配区感觉过敏、减退或消失。上肢腱反射减弱或消失，肌肉可有萎缩。在中老年人，颈椎病是本病最常见的发病因素。

本病治疗主要是病因治疗，并改善神经营养，促进神经功能恢复。

脑型疟疾（cerebral malaria）　脑型疟疾是一种凶险型疟疾发作，主要见于恶性疟疾。

在云南、贵州、广西、海南省，全年均可发病，以夏秋为主。脑型疟疾是以白质血管损害最为严重，可见脑水肿、充血及脑局部坏死。

临床表现为发病凶猛，除一般疟疾症状外，还有剧烈头痛、呕吐、抽搐、昏迷、肢体瘫痪、脑膜刺激征等。严重者可出现呼吸衰竭。

血涂片可检出疟原虫。脑脊液压力升高。细胞数正常或稍高。

本病应注意与乙脑、中毒性脑病等鉴别。

治疗：①抗疟疾治疗。②对症治疗，必要时行气管切开，人工辅助呼吸。

意识（consciousness） 意识用于对环境状态的反应性——有意识或昏迷，清醒或睡着，以及在清醒状态中的警觉或唤醒。在临床上，意识是反映病情轻重的指标之一。意识的程度，是特异性上行投射系统，即经典的感觉传导路；非特异性上行投射系统，即脑干网状结构中的上行激活系和上行抑制系受损的程度和部位来确定。临床上一般把意识分为五级：

（1）清醒：病人意识清楚。

（2）嗜睡：精神倦怠或入睡，但唤醒后可正确回答问题。

（3）朦胧：为轻度意识障碍，反应迟钝，回答问题不正确，检查时不配合，但其自己可在床上翻身。

（4）半昏迷：意识大部丧失，对周围刺激的反应能力大部丧失，呼之不应或偶尔有些反应，对疼痛刺激有痛苦表情，或有躲避或反抗的防御反射，有角膜和睫毛反射，有咳嗽和吞咽动作。

（5）昏迷：意识完全丧失，对各种刺激无反应，肢体无自发动作，瞳孔对光反射减弱或消失，角膜和睫毛反射多消失，多无咳嗽和吞咽动作。

智力（mentality） 人的正常智商的平均值是100，标准差为15。凡是低于智商（IQ）均值两个标准差以上，即70或70以下为智力显著低于平均水平。在临床上一个正常智商的人智力下降，可能发生神经系统疾病，常从以下几方面检查。

（1）理解力：询问病人姓名、年龄、职业、工作地点、学习和工作情况等，观察其理解和回答情况，以估计其分析和判断的能力。

（2）记忆力：①检查其远期记忆力。可问其生活中的往事，如参加工作年份等。②检查其近期记忆力。如当日早餐的内容，住院日期等。③检查其记忆的保持力。可告诉他一组数字或地址，3～5min后再请他说出。

（3）定向力：对人物、时间、地点不能识别，即为定向力障碍。

（4）计算力：用数学的方法让病人计算，但应注意病人的文化程度与计算数字相适应。如100－7……=2，2min内算完者为正常。

如果智力与病人的文化水平不相称，属于智力障碍；如说话像小儿则属幼稚；如上述能力均有明显障碍则属痴呆。

语言（language） 让病人回答各种问题，看病人讲话是否流利。优势半球损害时，病人语言困难，小脑受损，病人语言呐吃状。常可从以下几个方面检查：

（1）运动性失语：发生于运动性语言中枢受损时（即44区），病人发音和构音功能正常，但语言表达困难或不能，不能说出想说的话，但能听懂别人的话。

（2）听觉性失语：发生于听觉性语言中枢受损时（即42区），即听不懂别人的话，轻者可理解简单的常用语，重者甚至手势也不能理解。

（3）命名性失语：为颞后部（37区）和顶叶下部损害。病人知道物体的性质、用途，但说不出物体的名字。说话时常忘词，很少用名词。

（4）混合性失语：以上几种失语可能同时存在，这是由于大脑皮层广泛损害所致。

还有人把失读和失写症列于失语中，这是由于失读中枢（19区）和书写中枢（46区）受损所致，临床表现不会阅读和不能书写。

精神（psychic） 许多神经系统疾病：如脑瘤、脑血管病、脑炎、脑寄生虫病等，都可能产生精神症状。这是由于精神是脑的功能，它是这个器官不可分割的活动或过程。如果没有脑的存在，精神活动即终止。在做精神检查时，医生可通过观察病人有无幻觉、妄想、猜疑、欣快、易激动、幼稚、淡漠、缄默不语和强迫哭笑。脑的病变部位不同，精神症状亦不同，如额叶病变，常有淡漠，反应迟钝，注意力不集中和幼稚等。丘脑或脑干病变常有情绪激动、强迫哭笑等。颞叶病变常有幻觉等。

失语、失认和失用（aphasia，agnosia and apraxia） 失语检查见语言一节。

失认检查：对事物认识的检查，一般包括视觉、听觉、触觉3个方面。

（1）视觉性失认的检查：包括对周围事物的认识；对特定物品的认识；和对符号、对颜色、对空间的认识。

（2）听觉性失认的检查：包括对声音的认识，对音乐的认识。

（3）触觉性失认检查：病人闭目，对物品进行触摸，进行辨认。

失用的检查：

（1）一般失用的检查，如在体检中已发现病人

有简单失用，如不会伸舌，不会解扣子等。可让病人做较复杂的动作，如打结、剪纸、划火柴和点香烟等。

(2) 姿势性失用的检查：请病人做些普通姿势，如招手、点头、摇手等。

(3) 结构性失用的检查：用积木或火柴棍，堆积图型或摆成图形。

嗅神经 (olfactory nerves) 嗅神经是纯粹的感觉神经，初级神经元是双极神经元，存在于鼻腔上部的粘膜中，覆盖约 $1cm^2$ 的面积。发出的纤维穿过筛板终于嗅球。嗅球内的僧帽细胞发出纤维经嗅束终于胼胝体下回。由此再发出纤维止于颞叶钩回及海马回。

临床上需要时，可先询问病人有无嗅觉障碍。然后堵住一侧鼻孔，选用挥发油一类物质，如樟脑、牙膏、香皂等置于另一侧鼻孔下，问其是否闻到气味，并讲出名称。检查时注意两侧对比，注意除外鼻腔病变，如息肉、炎症等，并应常规进行鼻腔检查。有些刺激性大的物质不能用来测嗅觉，如酒精、氨水、醋酸等。还应注意：一侧嗅皮质损伤不会引起嗅觉障碍，这是因为每侧嗅皮质接受两侧嗅神经冲动。

嗅觉改变常分为：

(1) 嗅觉减退或消失。

(2) 幻嗅。

视神经 (optic nerves) 视神经纤维起源于视网膜神经节细胞，其轴突集合成视神经，穿过视神经孔，经视交叉、视束到外侧膝状体。从此再发出纤维大部经视放射到枕叶。另有一部分纤维到四迭体与动眼神经的 Edinger - Westphal 核组成光反射通路；还有部分纤维通过外侧膝状体至上丘，再由上丘发出的顶盖脑干束，顶盖脊髓束组成视反射通路。

检查 (详见神经眼科)

(1) 视力：先询问病人自觉视力如何，再分别查两眼视力，可先用视力表检查，若无法看清可在眼一定距离内看有无手动，若仍看不清则测其有无光感，光感消失为全盲，表示视力可用视力表、手指数、手动和光感示之。

(2) 视野：常用对比检查法进行，即与病人面对面，相距 1m，让病人用手盖住一侧眼睛，另眼向前与检查者眼睛对视，检查者用手指在两人中间自视野外周逐渐向中心移动，让病人看到手指立即表示，可测视野大小。另外也可让病人仰卧，遮住一眼，另一眼注视屋顶，检查者以手指从视野外侧逐渐向中心移动，测出视野。详细检查可用视野计检查。

(3) 眼底：用检眼镜检查，应注意视神经乳头的形状、大小、色泽、边缘、网膜血管等。

(4) 视反射：在病人不注意时，以手指突然在其眼前晃动，观察病人有无眨目和躲避等反应。

动眼、滑车和外展神经 (oculomotor trochlear and abducent nerves) 动眼、滑车和外展神经共司眼内外肌的运动，检查时应同时进行。

动眼神经，其核位于中脑上丘水平，纤维由大脑脚发出，穿过海绵窦外侧壁，经眶上裂进入眼眶，分布于提上睑肌、上直肌、下直肌、内直肌和下斜肌。其中副交感神经分布于睫状肌和瞳孔扩约肌。

滑车神经：其核位于中脑下丘水平，其纤维穿过海绵窦外侧壁经眶上裂进入眼眶，分布于上斜肌。

外展神经：其核位于桥脑被盖部面丘下，其纤维经岩骨尖，过海绵窦，经眶上裂入眶，分布于外直肌。应做如下检查。

(1) 检查眼睑与睑裂，注意眼睑有无下垂，双侧睑裂是否正常。上睑下垂，瞳孔散大是动眼神经损伤的典型体征。

(2) 瞳孔检查时应注意其形态、大小，两侧是否对称以及有无光反射等。

(3) 眼球运动：让病人正视前方，注意有无斜视，再请病人向各个方向转动转动眼球，并跟随检查者手指向上下左右各个方向运动。查其眼球运动有无受限和受限的方向及程度。

临床上滑车神经单独损害少见。如出现上述 3 个神经共同损伤，称全眼麻痹。

三叉神经 (trigeminal nerves) 三叉神经是一混合神经，包括感觉和运动两部分。

(1) 感觉纤维：分布于颜面皮肤（下颌角处除外），口腔黏膜及鼻黏膜。其纤维经半月节，三叉神经后根入脑干，再经三叉丘束到丘脑止于中央后回。

(2) 运动纤维：运动核位于桥脑，接受两侧锥体束支配，其传出纤维自桥脑发出后经半月节进入下颌支，分布于颞肌、咀嚼肌、翼内肌和翼外肌。

三叉神经检查分为运动、感觉和反射 3 部分：

(1) 运动：观察颞肌和咀嚼肌有无萎缩，请病人做三个动作。①咬紧牙。检查者用手摸病人的颞肌和嚼肌；②张开口。看下颌是否有偏斜；③伸下颌。

看其有无偏斜。

（2）感觉：可用棉丝轻触试触觉，以针轻刺试痛觉。检查时应左右对比，上下对比。

（3）反射，常查：①角膜反射。用棉丝从侧方轻触角膜引起双眼眨目动作；②下颌反射。检查以拇指置于患者颏部，令病人轻微张口，叩击拇指，可引起其下颌轻微闭合。

面神经（facial nerves） 面神经也是一条混合神经，其运动核位于桥脑背盖部，于桥脑下缘外侧穿出，经桥脑小脑角进入内耳孔，穿过面神经管由茎乳孔出颅，分布于面肌。味觉纤维起自舌前2/3的味蕾，通过鼓索神经于面神经管加入面神经，止于脑干孤束核。另外还有支配唾腺、泪腺和外耳道小块皮肤的部分神经纤维。

检查时应注意：

（1）面肌运动：观察鼻唇沟是否对称，有无口角下垂、鼻唇沟变浅、眼裂变宽等。可令病人抬眉、皱眉、闭眼、露齿、鼓眼、吹哨及微笑，观察有无额纹和眉纹消失，能否闭眼及其力量，口角是否歪斜漏气等。

（2）味觉：以酸、甜、咸、苦等试剂检查舌前2/3味觉。两侧对比，告诉病人以点头或摇头，也可用手指出酸、甜、苦、咸等字表示。检查时不能让病人说话，试前漱口。

听神经（auditory nerves） 听神经由两部分组成，一为耳蜗神经管听觉，另一为前庭神经管平衡。

1. 耳蜗神经：起自内耳螺旋神经节，经内耳道、小脑桥脑角至桥脑，止于耳蜗神经前核或后核，再由此发出二级纤维，大部分在桥脑交叉到对侧，小部分在同侧脑干上行，成外侧体系，经内囊后肢及听放射止于颞叶听区皮质。由于每侧颞叶都接受两侧听神经冲击，故一侧脑干、内囊、颞叶损害不引起耳聋。

检查时应先了解病人有无耳聋，然后再进行听力检查，可用钟表、音叉等检查，并行两侧对比。常用音叉检查的有：韦伯（Weber）试验，瑞内（Rinne）试验，施瓦巴（Schwabach）试验。有时为检查昏迷或癔病病人可用听力反射来检查，即趁病人不备，在病人耳后拍手作响，引起病人瞬目和躲避动作。

2. 前庭神经：起自内耳前庭神经节，经内耳孔入颅，止于桥脑前庭核。通过内侧纵束与其他颅神经发生联系。其到大脑传导途径不明确，但皮质中枢可能在颞叶上部。

前庭神经主要是维持机体平衡，在检查时先询问病人有无眩晕，有无眼球震颤及身体倾倒。

（详见神经耳科检查）

舌咽及迷走神经（glossopharyngeal and vagus nerves） 1. 舌咽神经，为混合神经，其味感觉纤维起自舌后1/3的味蕾，进入延髓止于孤束核。其他感觉纤维起自咽、转腭、舌后部、扁桃体和耳咽管粘膜，进入延髓，止于三叉神经脊髓束内侧。其运动纤维由疑核发出于延髓侧方穿出，经颈静脉孔出颅，到达茎突咽肌，司提举软腭。另有部分副交感纤维为腮腺的分泌神经。

2. 迷走神经，亦为混合神经，其感觉纤维，一部分起自外耳道一小块皮肤，鼓膜，颅后窝硬脑膜，经颈静脉孔入颅，进入延髓，止于三叉神经脊髓束内侧，司一般感觉；另一部分起自咽喉、气管、食道、胸膜腔脏器、血管的内脏感受器，止于孤束核，司内脏感觉。其运动纤维由疑核发出经颈静脉孔出颅，分布于软腭和咽部肌肉。另一部分副交感神经纤维起于迷走神经背核，出颅后在相应副交感神经节更换神经元，发出纤维支配心肺胃肠等器官。

由于此二神经主司咽喉部运动，感觉及反射，常同时检查。

①了解病人有无吞咽困难或饮水呛咳。

②让病人张口，发“啊”音，查软腭上举是否有力，悬雍垂是否居中，腭弓两侧是否对称。

③查咽反射。

④发音有无嘶哑，有无咳嗽反射。

⑤注意呼吸、脉搏、肠蠕动情况。

副神经（accessory nerves） 副神经分颅内支（延髓支）和颅外支（脊髓支）两部分。颅内支起自疑核末端，纤维经迷走神经和其喉返神经分布到喉肌。颅外支起自颈2～5或1～6的脊髓前角细胞，其纤维发出后集合向上经枕大孔入颅，再经颈静脉孔出颅，支配斜方肌和胸锁乳突肌。

颅内支的检查同迷走神经。

颅外支是让病人转头、耸肩、检查胸锁乳突肌和斜方肌的力量，注意两侧对比。

舌下神经（hypoglossal nerves） 舌下神经发自延髓舌下神经核，自舌下神经沟出延髓，经枕骨髁前孔出

颅，分布于舌肌。

检查时注意舌在口腔中和伸出后的位置，有无偏斜、萎缩和肌颤。检查舌肌力量时，可让病人用舌尖抵住一侧颊肌，检查者用手指在颊部外面按压。

感觉神经检查（examination of sensation merves） 感觉分为浅感觉、深感觉和精细感觉。

浅感觉是指皮肤及黏膜上的感觉。包括触觉、温觉和浅痛觉。检查时可用棉絮轻轻掠过皮肤检查触觉，用针刺皮肤检查痛觉，用金属管或玻璃杯盛冰水（0～10℃）和温水（40～45℃），紧贴皮肤查温觉。

深感觉，又称本体觉，包括皮下组织的压觉，肌腱、关节的位置觉，运动觉和深痛觉。检查运动觉和位置觉时，让病人闭目，轻轻移动其指、趾、踝、腕，甚至整个肢体，问其是否觉察及其移动的方向及位置。检查震动觉时可用音叉置于体表突出骨处，问其是否有震动感及程度。检查压觉及深痛觉时，用手或钝物压皮肤问其有无感觉，挤压肌肉和肌腱，有无痛觉。

精细觉又称皮质觉，包括实体觉及两点分辨觉。通过大脑皮质分析综合而成。检查实体觉时让病人闭目，用手辨别物体的形状、大小和质料及其名称。检查图形觉时可在病人前臂或小腿皮肤上写简单数或画十字、圆、三角等令其辨识。两点觉的检查是用两脚规的尖端接触身体的不同位置，测定病人的分辨力。其正常值：手指掌面 1.1mm，手掌 6.7mm，手背 31.5mm，前臂和小腿 40.5mm，上臂和大腿 67.6mm，面颊 11.2mm。

检查感觉易受病人主客观因素影响，检查时应注意：①做好解释、示范工作；②刺激强度要一致；③要上下、左右、前后对比检查。

运动神经检查（examination of motion nerves） 运动是指在运动区皮质的直接管理下，在锥体外系和小脑系的密切配合下，经过上下两级神经元而完成的随意运动。

1. 上运动神经元，神经细胞位于大脑皮质中央前回，传出纤维（锥体系）将冲动传至下神经元，并对其活动起调节作用。

2. 下运动神经元，神经细胞位于脊髓前角和一些颅神经核。传出纤维（脊神经、颅神经）将冲动传至随意肌，支配其运动、张力及反射活动。

3. 锥体外系，除锥体系外，与随意运动有关的神经核和传导束。包括运动前区，纹状体及下级锥体外系运动核（红核、黑质）等。

4. 小脑系，包括小脑及其传入、传出纤维。

检查时应注意以下几方面：

（1）肌肉体积。观察有无肌萎缩，测量肌肉体积，一般在上肢取尺骨鹰嘴，下肢髌骨上下各 10～15cm 处测量肢体周经。

（2）肌张力。用手检查肌肉的硬度，检查肢体在运动时阻力是否正常，如屈伸关节等。肌张力异常分为肌张力减低和肌张力增高。

（3）肌力。检查时注意肢体活动有无困难，注意各关节随意运动的活动度和对抗检查者所给的阻力的力量。应排除肢体局部病变引起的活动受限。手的肌力可用握力计测量。

肌力的分级为 0～5 级。0～1 级为完全瘫痪，2～3 级为不完全瘫痪，4 级为轻瘫，5 级为正常。

（4）其他异常运动：①不自主运动。即不受主观意志支配的动作。②联合运动。即在完成某一动作时，肢体与躯干的伴随运动。③共济运动。即完成某一动作时，肢体的动作肌、拮抗肌和辅助肌配合协调为共济运动。④姿式与步态。

深反射（deep reflex） 深反射是刺激肌腱和骨膜的本体感受器所引起的反射。其解剖基础为反射弧，传入神经起自本体感受器，经感觉神经入脊髓，在髓内经中间神经到达脊髓前角，经运动神经达肌肉。

深反射的检查有以下几种：

（1）肱二头肌反射（肌皮神经，颈 5～6），病人前臂置于轻度前旋、半屈位，检查者以拇指置于二头肌腱处，用扣诊锤轻击拇指，可引起前臂屈曲。

（2）肱三头肌反射（桡神经，颈 6～7），肘部半屈，检查者以手握其前臂，用叩诊锤轻击三头肌腱，引起前臂伸展。

（3）桡反射（桡神经，颈 7～8），肘部半屈半旋，以叩诊锤叩击桡骨茎突上方，引起前臂旋后及屈曲，有时可引起指腕屈曲。

（4）尺反射（正中神经，颈 8～胸 1），病人前臂轻度屈曲，半旋后位，叩诊锤叩击尺骨茎突上方引起前臂旋前。

（5）膝反射（股神经，腰 2～4），膝关节 120° 屈曲位，叩击髌骨下方肌四头肌腱，使膝关节伸直。

（6）跟腱反射（胫神经，骶 1～2），以左手使病人足背屈，与小腿成直角，叩击跟腱，足向蹠面

屈曲。

浅反射（superficial reflex） 浅反射以刺激皮肤及黏膜体表感受器所引起的反射。其传入神经起自体表感受器，经周围神经传入脊髓，与前角细胞发生突触，再经周围神经终于肌肉。在腹壁反射和提睾反射，除了相应脊髓节段性反射孤之外，还要通过脊髓至大脑皮质，再经锥体束至前角细胞的反射弧。

浅反射常做以下几种检查：

①腹壁反射（肋间神经，胸 7～12），病人仰卧屈腿，用钝针或木签分别由外向内轻划两侧腹壁上、中、下 3 部分。

②提睾反射（生殖股神经，腰 1～2），病人仰卧，分开双腿，以钝器向上向下轻划股内侧上部，引起同侧睾丸上提。

③蹠反射（胫神经，骶 1～2），以钝器划足蹠外侧，引起足趾向蹠侧屈曲。

④肛门反射（阴部神经，骶 3～5），划肛门周围的皮肤，引起肛门外括约肌收缩。

病理反射（pathologic reflex） 病理反射是人体的一种原始性脊髓反射，在 1 岁半以下小儿常见，但随发育完善而消失。如脊髓失去高级中枢的抑制，则再会出现。

1. 上肢病理反射有：

（1）Hoffmann 征：病人腕部略伸，手指微屈，检查者以手指夹住其中指，快速地用拇指弹其中指，正常不动，阳性时拇指及其他四指屈曲。

（2）Rossolimo 征：用手指将病人指尖向上弹，可引起所有手指屈曲运动。

2. 下肢病理反射有：

（1）Babinski 征：病人下肢伸直，以钝器划足底外侧皮肤，正常时各趾蹠屈，阳性时踇趾背曲，其余各趾扇形分开背屈。

（2）Chaddock 征：用钝器划足背外侧皮肤，引起 Babinski 样反应。

（3）Oppenheim 征：用拇指和食指自上而下用力在病人胫骨前、内侧上划过，阳性反应同 Babinski。

（4）其他：Gordon 征，Schaffer 征，Gonda 征，mendel－Bechterew 征，交叉伸直反射。

3. 脊髓自动反射：针刺病变以下皮肤，引起一侧或双侧下肢屈曲，有时可见 Babinski 征。有时可见下肢回缩后伸直，如伴有二便失禁，竖毛，出汗，皮肤发红，称总体反射（集合反射）。

4. 原始反射：主要查抓握反射和口反射。

脑膜刺激症状（symptom of meningeal irritation） 这是由于脑脊膜及神经根受刺激而引起的症状。常检查的有：

（1）颈强直：病人仰卧，轻托起其头部，使颈前屈，如颈部有抵抗且自觉疼痛，或下颏不能接近胸骨柄为阳性。

（2）Kernig 征：病人仰卧，以手托起病人一侧下肢，使膝、髋关节均屈曲成直角，然后伸直其膝关节，如未达到 135°有抵抗，并述大腿后部及□窝部疼痛者为阳性。

（3）Brudzinski 征：病人仰卧，两腿伸直。再做以下检查：

①颈征：托起头部，突然前屈颈，可引出病人两腿膝髋关节反射性自动屈曲。

②耻骨征：以手压迫耻骨联合，可引起病人两腿膝髋关节反射性自动屈曲。

③对侧小腿征：屈曲病人一侧下肢膝关节，再使该腿髋关节向腹侧强力屈曲，可引起对侧下肢膝髋关节反射性自动屈曲。或将一侧髋关节屈曲后再伸直其小腿，可见对侧膝髋关节自动屈曲。

植物神经系统检查（examination of the vegetative nervous system） 调节植物神经系统的最高中枢在大脑皮质。丘脑下部是其皮质下中枢。位于脑干和脊髓内的低位中枢和周围部分可分为交感和副交感。植物神经功能可通过以下检查了解。

（1）血管运动试验：

①划痕法：用钝小杆在皮肤上划过。最先为一条白线，随即变红，在约 0.5min 后，变成宽的潮红区。副交感兴奋时，潮红宽，甚至隆起。

②热敷法：用热毛巾覆盖。在交感麻痹区可见血管扩张程度增加。

（2）发汗试验：促使病人发汗可用毛果云香碱，加温和阿司匹林法。检查时在洗净的皮肤上涂以 1.5% 碘和 10% 蓖麻油混合液，干后撒上淀粉，出汗时可见蓝色。

（3）立毛反射：用酒精棉球或冰置于颈后或腋下，使皮肤立毛肌收缩成“鸡皮疙瘩”。受损的神经区内无此反射。

（4）皮肤、毛发、指甲的营养：注意皮肤是否

有光泽，有无溃疡或褥疮。毛发有无稀少脱落。指甲的光泽、厚薄、变型、纹理等。

(5) 括约肌功能检查：

①膀胱功能检查：病人排尿后，插入导尿管，测残余尿量。注入冷水或热水，查病人有无冷热感。而后向膀胱内注水查膀胱的收缩力。

②排便障碍：肛门括约肌为随意肌，正常时能随意控制排便。

(6) 植物神经反射：

①眼心反射：以拇指和食指缓慢地压迫双眼球侧面30s。压迫前后脉搏之差少于10/min为正常。

②颈动脉反射，以中指、食指缓慢压迫下颌角处颈动脉，感到其搏动停止压迫。压迫前后脉搏差在6~12/min为正常。

③卧立和立卧反射：从立体改为卧位，正常脉搏差小于12/min，从卧位改为立位，正常脉搏差为24/min。

在做①②两项检查时，用力过重可致心脏停跳，应十分注意。

视力 (vision)　视力或称中央视力，由于视路从视网膜到枕叶，线路很长，当颅内病变时常侵犯视路，常发生视力障碍，许多病人因此而就诊。

视力检查分为远视力、近视力、针孔视力三种。

(1) 远视力：采用国际标准视力表，病人距表5米，如只能看清第一排“E”字，其视力为0.1，也可记对数视力4.0。

(2) 近视力：用标准近视力表，距表30cm，如看清第10行“E”，即记录1.0/30cm。

(3) 针孔视力：从一中央有2mm直径之孔洞镜片看远视力表，如针孔视力比远视力进步者，多有屈光不正。

视野 (field of vision)　视野是指眼在注视点以外的视觉范围所能感觉到（或见到）的空间。视野检查分3种。

(1) 面对面检查法：(详见视神经一节)。

(2) 孤形视野计检查法：检查30°以外的周边视野。病人前额、下颏固定在架上，受检眼注视中心目标，另眼遮盖。用大小不等、颜色不同的视标，以每秒2~5°的速度向中心移动，直到看清颜色为止，记录之。

(3) 平面视野计检查法：检查30°以内的中央视野。病人与视野屏距离1m，固定前额、下颏，受检眼正对屏的中央点，注视之。视标由周边向中心运动，直到看清为止，记录之。

正常视野：白色视野最大，蓝色次之，红色再次之，绿色最小。

正常白视野：颞侧90°，鼻侧60°，下方70°，上方55°。

眼底 (eyefundus)　检眼镜检查眼底的方法分为直接检查法和间接检查法，神经科常用直接检查法。检查时不散瞳。检查者在病人一侧（检查哪一侧眼在哪一侧)。从检查镜小孔看病人眼底，看不清时可转动透镜轮盘矫正，每3个屈光度为1mm。检查时应注意视乳头的大小、形态、色泽、隆起、边缘等。血管的粗细，弯曲度，动、静脉的精细比例，及其交叉处情况等。视网膜有无水肿、出血、渗出物、色素沉着、结节、剥离等。

瞳孔 (pupil)　瞳孔的大小取决于瞳孔开大肌和瞳孔括约肌的收缩和松弛，由动眼神经支配。在自然光下，其正常直径2~5mm，两个瞳孔直径相差在1mm以内为正常生理现象。

检查瞳孔可利用自然光，反复遮盖其眼，或用手电光照射瞳孔，观察瞳孔光反应、大小形状等。

光反应分为灵敏、迟钝和消失；瞳孔大于5mm为散大，小于2mm为缩小；形状为圆形，边缘齐；另外还需注意其对称性及其位置。

视路 (visual path)　视路是指从视网膜到枕叶，视觉纤维所经过的路程。这包括：视网膜、视乳头和视神经，视交叉，视束，外侧膝状体，视放射和视皮质。其中某一部分损伤均可引起不同的临床改变。最常见的是视神经和视交叉损伤。视神经损伤可引起视力减退，甚至失明；直接光反应消失或迟钝。视交叉损伤主要是引起视野缺损，可通过视野缺损的部位，来判断视交叉何处受损。

眼球运动 (ocular movement)　眼球运动是由眼肌作用的，眼肌是由动眼、滑车、外展神经支配的，通过查眼球运动，可推测出是哪一条神经的病变。

(1) 测定角膜缘移动范围：用一透明尺置于角膜前，嘱病人上下左右活动眼球至最大范围，测出读数。眼球最大外转9~10mm；内旋9~10mm；下视：

9～10mm；上视5～7mm。

（2）错定物位：当病眼向麻痹肌作用方向注视时，常发生错定物位。

（3）复视：病人头常偏向麻痹肌作用方向避开复视；检查复视可在眼科检查。

眼球震颤（nystagmus（nystaxis）） 眼球震颤是一种不随意的，带有节律性的往返运动。主要分为两种：摆动性和跳动性眼颤。根据其颤动速度，分为缓慢：40次以下/min；中等：40～100次/min；快速：100次以上/min。根据其幅度分为细少：<5°，幅度<1mm；中等：5～15°，幅度1～3mm；粗大：15°以上，幅度>3mm。根据其动作方向分为：水平、垂直、旋转、斜向或混合眼颤。

检查时，先让病人注视正前方看有无眼颤，再让病人向四周转动眼球，看眼颤是否加强。

眼球突出（ocular proptosis） 眼球突出，分为单侧和双侧突眼两种，为眶内病变、颅内病变和全身疾病引起。

检查方法：

眼球突出正常值9～18mm，平均13mm，两眼差不超过2mm。检查可目测；也用Hertel突眼计测定，测定角膜顶点与眶外侧前缘的距离；还可用尺测量，将两面有刻度的透明尺置于眶外缘，使受检眼居中位，从侧面看角膜顶点与尺的二面刻度，三者成一直线，即为突眼数值。

神经耳科检查（examination of neurotology）

听力（audition） 神经耳科检查，因耳蜗神经和前庭神经的功能不同，而分为听力和前庭功能两部分检查。人耳为听觉的平衡器官，分为外、中和内耳，内耳由耳蜗和骨迷路组成（神经经路见听神经一节）。

听力检查分为音叉和电测听检查：

（1）音叉检查：①骨导气导比较试验，又称Rinne试验。将震动音叉放在耳乳突上，病人听不到后，将音叉移到耳旁，直到听不见为止。两侧分别试验。正常气导>骨导。②正中骨导试验，又称Weber试验，将震动音叉放于额或颅顶正中，正常时两侧听力相等。

（2）电测听检查：这是用电流振荡发出不同频率和强度的声音，可以提供更精确的听力和客观记录。一般由耳科检查。

前庭功能（vestibular function） 前庭功能检查是为了测定前庭功能有无异常和了解前庭功能紊乱的临床特点。其检查分为前庭自发现象检查和诱发试验两部分。

（1）前庭自发现象检查：

①自发性眼球震颤，病人头部不动，注视前方50cm处的目标，眼球随检查者手指向上下左右转动，注视范围不能太向周边，距中心45°。如有震颤，注意其方向、强度、类型、振幅、速度及持续时间。

②自发性过示（错定物位），病人上臂伸直，先嘱睁眼以食指试触面前某一点，闭目后再触该点，正常人指示无误。如有偏斜，注意其偏斜的方向与距离。

③自发性倾倒，病人站立，双腿并拢，两臂平伸，站稳后闭目，查有无倾倒。注意保护病人，并记录其倾倒的方向。

（2）前庭诱发试验

①旋转试验，病人闭目端坐于旋转椅内，头前倾30°，闭眼，每2s转一圈，10圈后突然停止。让病人睁眼注视远处，查有无眼颤、倾倒、眩晕等。

②温度试验，常选用高于或低于正常体温的热水或冷水，注入外耳道接触鼓膜，改变半规管内淋巴液的温度，使其产生流动刺激壶腹嵴。正常情况下，温度试验眼球震颤的时间为110s左右。

③其它方法：直流电刺激试验；诱发位置性眼震等。

脑脊液（cerebrospinal fluid） 人脑脊液总量约140ml，其中1/4在脑室系统内，其余在蛛网膜下腔内。它有减轻脑、脊髓震动和把其浸浴在动态的水环境中的作用。被称为第三循环。

脑脊液是通过腰穿、枕大池穿刺和脑室穿刺获得的。正常脑脊液无色透明；其中白细胞在10×10^6/L以下；不应有红细胞；蛋白质的含量在400mg/L以下；葡萄糖在2.5～4.4mmol/L；氯化物120～130mmol/L。

特殊情况下：①可做脑脊液细菌学检查，通过涂片、培养和动物接种查明致病菌。②蛋白电泳，在恶性脑瘤病人γ球蛋白升高。③前列腺素F_{2a}测定，脑血管痉挛是其引起。④免疫学检查，可以检查淋巴细胞及免疫球蛋白。⑤肿瘤细胞学检查。

腰椎穿刺 (lumbar puncture)

1. 目的:

(1) 用于诊断: ①采取脑脊液进行检验。②测脑压, 了解颅内压高低。③进行脑脊液动力学检查。④进行脊髓或气脑造影。

(2) 用于治疗: ①引流血性脑脊液。②放除脑脊液, 降低颅内压力。③鞘内注射药物治疗炎症或肿瘤。

2. 禁忌证: ①颅内占位病变已明确, 视乳头水肿明显及视力下降者。②重危或已有脑疝者。③高颈段肿瘤。④穿刺部位有炎症者。⑤有脑脊液漏者, 一般不做。

(3) 方法: 病人侧卧, 腰后凸, 皮肤消毒后自腰3~4或腰4~5间隙穿刺, 有落空感后拔出针芯。

小脑延髓池穿刺(枕大池穿刺)(cisternal puncture)

1. 适应证:①需下行性脊髓造影检查者。②因腰部不能穿刺,而又必须获得脑脊液和气脑造影者。③与腰穿同时进行以判断穿刺平面之间有无梗阻。

2. 禁忌证:①颅后窝及枕大孔区肿瘤及疑有脑疝者。②穿刺部位皮肤感染者。③枕大孔区有畸形者。④检查不合作者。

3. 方法:穿刺部位备皮后,病人卧位或坐位,在枕外粗隆和第二颈椎棘突之间选好穿刺点,做好标志。皮肤消毒后嘱病人下颌尽量靠近胸部。沿穿刺点,眉间和外耳道成一直线穿入。穿刺深度,最大不能超过6cm,进针4cm后应小心,胖者进针可深,瘦者可浅。

脑室穿刺(ventricular puncture)

1. 适应证:

(1)用于诊断:①脑室造影。②判断脑室系统有无梗阻,注入染料后腰穿测之。③脑室穿刺和腰穿同时进行,进行脑脊液动学检查。④获得脑脊液。

(2)用于治疗:①脑室引流。②脑室内注药。

2. 禁忌证:①有出血倾向者。②穿刺途径有炎症者。③大脑半球占位者。

3. 方法:可经前角(常用)、后角、下角及三角部穿刺。以前角为例。在前发际后2cm,中线旁开2.5cm,锥孔后,穿刺针与矢状面平行,对准双外耳道口联线并与之垂直穿入,一般进针5cm即可。

前囟穿刺(bregmatic fontanel puncture)

1. 适应证:①行硬膜下穿刺,诊断或治疗硬膜下积液、积血或积脓。②行侧脑室穿刺,用于诊断或治疗。

2. 禁忌证:①穿刺部有炎症者。②病人不合作应给予麻醉。

3. 方法:病人卧位,备皮。穿刺点位于前囟外角,距中线1.5cm,针尖向外下方刺入0.5cm,固定针头,抽取液体。注意如为硬膜下积脓则不可向深部穿刺。

脑脊液动力学检查(cerebrospinal fluid dynamics examination)

1. 目的:判断椎管蛛网膜下腔有无阻塞。

2. 方法:

(1)Queckenstedt试验(颈静脉压迫试验)。腰穿后,测定脑压,而后采取手压或血压计压迫均可,压迫双侧颈静脉,每5s报告一次脑压,30s为止;停止压迫后每5s报告一次脑压,60s后不再下降为止。

(2)Stookey试验(压腹试验)。用于检查下胸段以下蛛网膜下腔有无梗阻。上胸段以上梗阻不能用之。腰穿后先做Queckenstedt试验,再压迫上腹部,可使脑压升高,停止压迫后压力降至初压水平。

脑血管造影(cerebral angiography) 脑血管造影是诊断脑血管病和颅内其它病变的重要方法。

1. 适应症:①各种脑血管病。②颅内占位病变欲了解其供血及鉴别诊断。③脑血管病的术后复查。

2. 禁忌症:①有出血性疾病。②年老体弱及疾病晚期。③有碘过敏者不能用含碘药物。

3. 方法:

(1)颈动脉穿刺造影法,可以了解颈动脉系统的动、静脉情况。

(2)股动脉穿刺插管造影法,可一次了解全脑血管情况。

(3)数字减影造影法,可使全脑血管影像更清楚。

(4)磁共振脑血管造影及CT脑血管造影:此为无痛苦检查,可显示全脑血管影像,但目前对微小动脉瘤检查欠满意。

气脑和脑室造影(pneumoencephalography and pneumoventriculography) 气脑和脑室造影是诊断颅脑疾病的重要方法之一,由于CT和MRI的应用,目前少用。

(1)气脑造影:经腰穿或小脑延髓池穿刺注入气体,充盈脑室系统和蛛网膜下腔,进行X线检查。

(2)脑室造影:颅骨钻孔或锥孔后,穿刺脑室注入气体充盈脑室系统,进行X线检查。

脊髓造影(myelography) 脊髓造影是将造影剂注入脊髓蛛网膜下腔,根据造影显示的异常变化,诊断椎管内病变的方法。由于MRI的应用,目前少用。

方法:

①碘油造影:可分段显示椎管内情况。

②碘水造影:较碘油能更好地显示椎管内细微结构,并可用于CT检查。

③脊髓血管造影:通过股动脉插管注入造影剂到脊髓血管内进行造影。

④脊髓气造影:已很少用。

精神病学简介

精神病学是现代医学最年轻的学科之一，其历史约百余年，其发源及奠基地均在欧洲，其中法国贡献最大。

精神病学是研究精神疾病的病因、诊断、预防和治疗的学科。精神疾病虽然早已存在，但由于其症状的怪异和不可捉摸，很难研究，所以很少有医生专门去研究它。一直到西方出现了工业化城市化之后，病人相对集中，才出现了“疯人院”、“疗养院”之类的收容机构，这种机构虽是现代精神病院的前身，但在当时并无医疗功能，只是收容关押而已。到了18世纪，由于受到法国大革命和人道主义思潮的影响，这些病人才受到一定程度的医疗待遇，他们的病情才受到较有系统的关心、观察和总结。在这一时期，人的精神活动和脑的关系开始被确立，人们热衷于脑功能的定位研究。到19世纪，发现了言语功能在脑中的定位，20世纪发现了左右大脑半球的功能差别，但这些发现对精神疾病的临床治疗并未产生重大影响。19世纪末，德国精神科医师E·克雷丕林根据缜密的临床观察，提出了一个在以后被广泛接受的精神疾病的临床分类的框架，因而被认为是精神病学的奠基者；在同一时期，奥地利的S·弗洛依德对精神障碍中的神经症的心理治疗作出了突出的贡献，几乎成了20世纪中期西方世界家喻户晓的人物。1930年，发明了电休克治疗和胰岛素休克治疗，它们对部分严重的精神病患者有明显的对症治疗作用，1950年起，出现了大量的治疗精神症状的药物（通称精神药物），大大改善了精神疾病的治疗情况。

第一个精神药物（氯丙嗪）的治疗作用是偶然被发现的，以后回过头去研究其药理作用时发现其抑制脑中多巴胺（一种神经递质）作用的强弱与临床控制急性精神症状的效果明显相关，因而树立了精神疾病发病机制中的神经递质学说。又由于1970年以来影像诊断学的飞跃进步，使神经递质的研究在活体中也可进行，进一步指导了新药的合成，使精神病学与生物医学的关系更加密切。

直至19世纪末，精神科医生大多又是神经科医生，学科也称为神经精神科，到了20世纪，这两个学科逐渐分开。新中国成立以后，中华医学会成立了神经精神科分会，各医学院校都建立了相应的教研室，部分院校分别建立了神经科和精神科两个教研室，但中华医学会的神经精神科学会到1990年才分为两个学会。在1960年，我国已出现了精神病学的统编教材的试用版，目前已正式出到第四版，有些地区还出版自编教材。1980年以来，约有10个医学院校还建立了精神卫生系。

精神病学因为工作的需要，还产生了一些分支学科，如老年精神病学、儿童精神病学、司法精神病学等。根据服务方式，近年来又分出了医院精神病学、社区精神病学和联络会诊精神病学三种，其第三种的服务对象是综合医院中各科病人同时伴有精神障碍者。

近20年来，精神科的疾病分类和诊断标准渐趋统一，各种术语的定义也按简明和易于理解、易于捉摸的方式逐渐进行统一。多数国家（包括我国）都按世界卫生组织编印的《国际疾病分类》（简称ICD-10，1992年）的内容执行。在ICD-10中，精神病（psychosis）一词已被

限用于少数严重的病例，因而中文“精神病学”一词已有修改的必要（我国有些医学院校已改为“精神医学”）；另外，“神经症”一词作为诊断类别在欧美已被取消，只保留“神经症性（neurotic）”一词作定语使用，但我国目前仍继续使用神经症这一概念。

精神病学

精神病学（psychiatry）　近年倾向于改称为精神医学。是临床医学中较年轻的一个学科，其任务是研究、诊断和治疗各种精神障碍和疾病。自有医学文献以来，就已有精神疾病的个案报道，但因人的精神活动本质的研究一直滞后于人体其他功能的研究，所以这一学科一直到19世纪末才比较定型。在18和19世纪，欧洲（主要是法国和德国）已有许多关于精神疾病的描述和报道。到20世纪初，德国医生E·Kraepelin在此基础上进行了分析归纳，提出了一个精神疾病的分类框架，被沿用至今。严重的精神疾病患者过去被称为疯子（insane）或痴呆（dementia），许多这种病人都被关锁在“疯人院”里，受到像犯人一样的待遇，暗无天日。在18世纪后期，法国开始了一个人道主义地对待精神病人的运动，以后波及欧美。原来被锁在地窖里的病人被除去铁链，提倡这项运动的巴黎精神科医生P·Pinel被称为“精神病人的解放者”，是精神病学史中的第一个重大事件。到了19世纪末，Kraepelin的工作可以称为第二个重大事件，他并竭力用内科学的方法来研究精神病，把精神病学纳入到医学主流中来。20世纪初，由于弗洛依德的工作，神经症的概念得到大大的发展。到了1930年，发现电休克和胰岛素昏迷可以治疗精神病的某些症状，是对症治疗的重大进步。精神医学史中最重大的事件是20世纪50年代开始的精神药物治疗，可与内科发现抗生素媲美。精神药物的应用大大提高了疗效，改善了精神病院的管理，使许多病人可以在门诊治疗或只要短期住院治疗。美国在60年代，精神科的住院床位因此被大量缩减。精神药物的应用还推动了精神疾病发病机制的研究，自1970年以来，发现多数过去认为病因不明的精神疾病都与某些神经递质的功能失调有关，并在此基础上又研究出一些针对性更强的精神药物。精神疾病的诊断和分类过去比较混乱，不但国际上不统一，一国之内也不统一，这很不利于学术交流和科学研究。1960年以来，美国和联合国世界卫生组织在这方面做了许多工作，目前已渐趋统一，有望在21世纪初做到基本统一，这也是一件前所未有的大事。

我国虽在《内经》中已有有关精神病的记载（当时称为癫、狂），但不像内、外、妇、儿，一直未形成专科，目前我国的精神病学基本上是西医的诊断和治疗。西方精神病学在19世纪末传入中国，首先是在沿海城市建立了一些精神病院，至20世纪初开始有了精神病学的教学培训工作，教师都是外国人。到了1920年，北京协和医院培养出第一批中国神经精神科医生，以后各地又陆续培养出一些神经精神科医生，由于中日战争和其他原因，精神科没有能得到较好的发展。在新中国成立之前，全国精神病住院床位只有1000张左右。新中国成立之后，为了满足病人的需要，精神科事业有了很大发展，从业人员大量增加，床位也增加了100倍左右。1950年，中华医学会成立了神经精神科专科学会，出版了专业杂志，这在我国历史上都是第一次。在此同时，神经和精神科逐渐分化成两个专科，但中华医学会系统的两个专科学会一直到1990年才分别成立，专科杂志也相应分开。在1950年后期，精神

病学的教学和科研工作也陆续开展起来，多数医学院校相继建立了精神病学教研室，在有条件的地区和医院陆续开展了临床、流行病学和实验室的研究，也引进了西方的主要精神药物，实际的业务水平与西方差距不大，只是由于精神病学与社会科学的关系密切，因此常受当时政治运动的干扰（特别是10年“文革”），到了1980年初期，才发现与国外水平已有了较大差距。此后由于改革开放政策的影响，我国精神病学工作已有了新气象：首先，由于病床的增加，困扰多年的“住院难”问题已有所缓解。由于专业人员的增加，过去只能顾及重病人而无暇顾及轻病人的情况已大大改变。其次，由于思想开放，专业书籍大量出版，并经常有机会参加国内外的各种学术交流，所以医生的业务素质有明显提高，科研成果也不断出现，为精神病学的发展增加后劲。

20世纪后期，精神病学根据其临床服务重点与方式的不同又可分为三支，即医院精神病学、社区精神病学及联络精神病学，本书另有专条。

精神医学（psychiatry） 与精神病学同义。由于20世纪70年代以来，“精神病”一词已越来越局限于专指某些严重的精神疾病而言，而精神科医生的工作范围却不仅局限于严重病例，故1980年以来，我国的部分专家认为改用“精神医学”一词更切合当前实际。

医院精神病学（hospital psychiatry） 指以精神病院的住院病人为主要研究和服务对象的精神病学，过去是精神病学的主体，因为比较严重的精神疾病患者当时都必须住入精神病院治疗。自1950年发明精神药物以来，许多病人都已可以在门诊、社区或综合医院内治疗，因而出现了社区精神病学和联络精神病学，而传统的精神病学则被冠以“医院”一词，以别于前二者。

精神卫生（mental health） 此词在英文中有精神健康和精神保健两种意义，我国在1980年引进此词后译为精神卫生。所谓精神健康，是一个相对的概念，指能适应所处的环境，在工作、生活、学习方面都能处在一种较顺利的状态，有正常的智力，精神活动有一定的稳定性又有一定的灵活性。所谓精神保健，是指一种工作，即如何防治精神疾病，如何促进精神健康。我国的精神卫生一词主要指后一意义，因此在1980年以来，我国的许多精神疾病防治机构纷纷改名为“精神卫生中心”。与此同时，我国的有关领导部门也将精神病学这一学科正式定名为“精神病学和精神卫生学”。

心理卫生（mental health） 是“精神卫生”的同义词，见该条。

社会精神病学（social psychiatry） 研究与精神疾病的发生、治疗及预防有关的社会因素或群体因素的科学。是一门新兴学科，与生态学、社区精神病学及跨文化精神病学等学科关系密切，有时有相互重叠。

跨文化精神病学（cross-culture psychiatry） 研究在不同社会、民族及文化背景下精神疾病及心理健康的异同的科学。在英语中trans-culture psychiatry亦译为跨文化精神病学。与比较精神病学、社会精神病学的内容颇多重叠，有人亦作为同义词使用。

社区精神病学（community psychiatry） 精神病学的一个分支，重点为向社区居民提供系统的心理保健和精神疾病的防治服务，其内容除医疗外，还包括健康宣传，关心服务对象的环境条件及人际关系等。这种服务是系统的、全面的和持续的。服务通常由当地的精神卫生中心负责组织提供，一个中心通常要负责几个社区的精神卫生服务，社区是它的“包干区（catchment area）”。社区精神卫生服务是20世纪下半期兴起的一项工作，我国1960年兴起的精神疾病防治网及防治工作也是这一工作的雏形。如何更好进行这一工作，尚在不断的探索之中。

社区精神卫生（community mental health） 见“社区精神病学”。

联络精神病学（liaison psychiatry） 或称会诊联络精神病学。主要服务对象是因躯体疾病（内、外科疾病）引起心理问题或精神障碍者，一般都是综合医院的住院病人，他们可能因躯体疾病引起脑功能障碍而产生精神异常，也可能因为对疾病或手术有顾虑而产生焦虑症状，或者因为病后产生家庭或社会安排困难等等。在这种情况下，由精神科医生（或精神科医生、心理治疗师及社会工作者组成的联

合工作组）与内外科医生共同讨论，提供精神药物、心理咨询或社会安排方面的帮助，以促使疾病的康复。在英、美的大综合医院里，近数十年来已纷纷设立联络精神病学部门，在我国则尚在开始。

行为科学（behavior sciences） 近半个世纪来流行起来的一个名词，其涵义非常广泛，一切与人类行为（或包括动物的行为）有关的科学都可以包括在内，例如可包括自然科学、社会科学以及人文科学。有些心理学家把心理学定义为“研究行为的科学”，因此比较狭义的行为科学包括心理学、精神病学、文化人类学、社会学及政治科学等。有些精神科医生也把精神医学称为行为医学（behavioral medicine）。

儿童精神病学（child psychiatry） 儿童精神病学在20世纪30年代才正式成为精神病学的一个分支，起先只包括儿童期的精神及行为障碍，以后又逐渐将青少年的障碍也包括在内。儿童精神疾病的分类过去比较混乱，1980年以来，在美国精神病学会的分类及国际疾病分类的影响下，有望趋于统一。一般言，主要发病于成年期但亦可在儿童期发病者按成人分类；主要或只发病于儿童期者才按儿童分类。儿童是一个发育中的机体，所以儿童精神病学特别重视心理过程的正常和异常的成长发育。弗洛依德认为人的精神障碍大多与儿童期的性心理发育不顺利有关，所以在20世纪中期英、美的儿童精神病学非常重视心理分析学说，甚至以此作为主导思想。随着生物精神病学的发展，此种倾向逐渐淡化。我国儿童精神病学的临床工作始创于20世纪50年代，但到80年代才有较大的发展。目前临床上较常见的病种或障碍有：精神发育迟滞、广泛发育障碍、多动症、品德障碍、学习困难、饮食障碍等。李雪荣主编的《现代儿童精神医学》（1994年）是我国这方面的第一本专著。

老年精神病学（geriatric psychiatry） 是老年医学和精神病学的一个分支。20世纪下半叶以来，人的平均寿命明显增长，老年人以及与衰老有关的疾病大大增多，在精神病学领域内痴呆患者明显增多，其中Alzheimer痴呆从20世纪70年代以来已成为老年精神医学的重点课题，老年人还常有高血压动脉硬化，因此血管性痴呆成为本学科的另一重点课题。

司法精神病学（forensic psychiatry） 是精神病学中重点研究精神病人的司法鉴定以及犯罪与精神病的关系问题的分支。精神病人由于行为紊乱，常易触犯法律，因此在判决前常需进行司法鉴定，以决定是否判罪或判罪轻重。

心身医学（psychosomatic medicine） 心身医学是研究在疾病中心理因素和躯体因素（生理解剖因素）相互作用的科学。自古以来，医学家都认为人的疾病与心理和躯体因素都有关系，但19世纪兴起的细胞病理学把疾病定位于细胞水平，认为疾病一定要伴有细胞的病理变化，因而忽略了不引起细胞形态学变化的心理因素。到了20世纪，弗洛依德肯定了癔症的躯体症状是由心理因素引起的，心身相关的学说又重新抬头，特别是通过30年代美国F. Alexander的工作，心身疾病、心身医学的概念曾风行一时。当时认为较具代表性的心身疾病有：原发性高血压、支气管哮喘、消化性溃疡、溃疡性结肠炎、神经性皮炎等。二次世界大战以后，由于诊断和治疗技术的飞跃发展，又由于心理治疗对心身疾病的疗效不显著，所以心身医学逐渐进入低潮。70年代提出的并被广泛接受的疾病新模式（生物－心理－社会模式），虽然重新强调心理、社会因素在疾病中的作用，但与上半世纪的心身疾病概念已有所不同，在官方的疾病分类中也不再正式使用心身疾病的名称，但对某些与心理因素关系比较密切的精神科以外的各种疾病，仍笼统地使用心身疾病这一名称来强调心理因素在这些疾病的发生、发展和治疗中的重要性。

生物精神病学（biological psychiatry） 对精神疾病的生物学机制过去了解很少，所以多以心理学机制来解释，称为动力精神病学。20世纪50年代以来，利用生物学手段来研究精神疾病的病因、发病机制及治疗等方面获得很大的进步，因而以此为主导的精神病学就被称为生物精神病学，与之相对的则是动力精神病学。

精神病理学（psychopathology） 此词有二义：1. 精神疾病的发生机制；2. 精神疾病的症状学。现多用于后者。

司法精神病学鉴定（forensic psychiatric evaluation） 或称精神病人司法鉴定。司法鉴定的目的，一是协

助司法机关甄别罪犯是否有精神病；二是判定精神病人在犯罪当时有无责任能力。司法鉴定一般由有经验的精神科医生小组在有关人员的配合下进行，鉴定结束时要提供鉴定书，供司法部门判罪参考。

限定（刑事）责任能力（delimited responsibility） 司法精神病学用语，指行为人在构成违法或危害行为时，由于未达法定年龄，或者由于某种生理缺陷，或者因精神障碍使其承担刑事责任的能力有明显削弱。主要有下述三种情况：①已满14周岁而不满18周岁的青少年；②聋哑人与盲人；③精神疾病患者。

在评定精神疾病患者为限定责任能力时，应遵循医学要件与法学要件相结合的原则，二者缺一不可。医学要件为：1. 可确诊被鉴定人患有轻至中度的精神发育迟滞；2. 可确诊被鉴定人患有某种轻性或非精神病性障碍；3. 可确诊被鉴定人患有某种精神病性障碍（如精神分裂症）。法学要件为：被鉴定人因患某种精神疾病使其辨认或控制能力明显削弱，但尚未达到“不能”或丧失的程度。根据《刑法》第15条第3款：“尚未完全丧失辨认或者控制自己行为能力的精神病人犯罪的，应当负刑事责任，但是可以从轻或减轻惩罚；因此应评定为限定责任能力。

完全（刑事）责任能力（total responsibility） 司法精神病学用语，指行为人在发生违法或犯罪行为后，具有承担全部刑事责任能力（参考“刑事责任能力”、“无责任能力”、“限定责任能力”三词条）。

评定完全责任能力的医学要件比较次要，关键主要取决于法学（心理学）要件。医学要件为：1. 作案时精神状态正常；2. 精神病处于完全缓解期；3. 符合无精神疾病、诈病、普通醉酒、生理性激情、反社会型人格障碍、性虐待癖等的诊断标准；4. 虽有轻度智能缺损，但对作案行为的辨认能力保存较好；5. 虽患有某种轻性精神障碍，但对作案行为的辨认与控制能力基本无损或只有轻微减弱；6. 作案时有现实性动机。法学要件更较重要：作案时辨认与控制能力基本无损或只有轻微减弱（如生理激情、普通醉酒）。

刑事责任能力（criminal responsibility） 简称责任能力，司法精神病学用语；指行为人在发生违法或犯罪行为后承担刑事责任的能力。可分为完全、限定及无刑事责任能力三级。

根据我国《刑法》第17、18及19条的规定，行为人责任能力的认定或评定有以下三类情况：1. 年龄不足14周岁者可认定无责任能力；已满14周岁不足18周岁者可认定限定责任能力；已满18周岁者可认定完全责任能力。2. 聋哑人与盲人，可认定限定责任能力。3. 智能有缺陷或精神疾病患者在发生违法或危害行为时，应进行司法精神鉴定来评定其责任能力。其基本原则是要结合医学要件与法学要件来判定。医学要件为：1. 查明被鉴定人有无精神疾病，是精神病性障碍还是轻性精神障碍；2. 被鉴定人作案时是处于发病期还是间歇（缓解）期；3. 被鉴定人的违法或危害行为与其精神疾病有无因果关系；4. 查明被鉴定人的作案动机如何。法学（心理学）要件：关键是查明被鉴定人在作案当时其辨认与控制能力有无受损，受损的程度如何。

民事行为能力（civil capability） 简称行为能力，司法精神病学用语；指当事人处理民事法律事务的能力；分完全、限定及无民事行为能力三级，根据当事人的年龄与精神状态来判定。从年龄方面看：不满14周岁者为无行为能力；已满14周岁而不满18周岁者为限定行为能力；满18周岁及以上者为完全行为能力。从精神状态方面看：精神正常者为完全行为能力；智能或精神有缺陷者，根据当事人的具体情况，可评定分级如下：

1. 完全行为能力：①当事人对该民事事务（如治产、立遗嘱、签定合同、结婚或离婚等）具有明确的辨认能力，理解该事务的具体性质与后果；②能理解有关利害关系，并能保护自己的合法权益；③能理解该事务的责任与义务，有能力执行其任务，并能清楚地表达自己的意思。

2. 限定行为能力：指当事人由于轻度智能缺损或较轻的精神障碍使其上述三项能力的任何一项有一定程度减弱时，则可评定为限定行为能力。在发生法律纠纷时，可请他人或律师帮助或代理。

3. 无行为能力：指当事人由于较重的智能缺损或精神障碍使其上述三项能力的任何一项丧失时，则评定为无行为能力。在发生法律纠纷时，应由其法定监护人代行处理。

无（刑事）责任能力（irresponsibility） 司法精神病学用语，指行为人由于下列情况在构成违法或危害

行为时，丧失了承担刑事责任的能力：1. 不满 14 周岁；2. 有严重智能缺损或痴呆；3. 患有严重的精神疾病或精神病性障碍。在司法精神鉴定时，应遵循医学要件与法学要件结合的原则，二者缺一不可（参考刑事责任能力条目内容）。评定无责任能力的医学要件为：1. 被鉴定人可确诊为中度或更重的精神发育迟滞；2. 被鉴定人可确诊患有某种精神病性障碍，作案时处于发病期而非间歇（缓解）期。3. 被鉴定人作案时有精神病性症状，并与其违法或危害行为有直接因果关系。其法学要件为：由于精神病性障碍或精神病性症状的影响，使被鉴定人在作案时丧失了实质性辨认或控制能力，应评定为无责任能力。

无行为能力（incapability）　见“民事行为能力”。

精神动力学（psychodynamics）　或译心理动力学。是叙述人类行为及其动机的一种理论，强调情绪的作用。精神动力学承认潜意识与人类行为的密切关系，认为人的行为决定于过去的经验、遗传素质及当前环境。此词基本反映弗洛依德理论。在 20 世纪上半叶，动力精神病学与描述性精神病学是对义词，前者强调精神疾病的心理机制分析，后者强调临床现象的描述。20 世纪下半叶以来，动力精神病学又与生物精神病学成为对义词，即前者强调心理因素的作用，后者强调生物学因素的作用。

动力精神病学（psychodynamic psychiatry）　以精神动力学（参见专条）为指导思想的精神病学，在 20 世纪的四五十年代是美国精神病学的主流，也影响了多数西方国家，60 年代以来，由于生物精神医学的兴起，影响逐渐减少。

精神生物学（psychobiology）　或译心理生物学。是美国著名精神病学家迈尔（A. Meyer，1866 ~ 1950 年）所倡导的一种学说，强调人的精神活动的特征是由生物的、心理的和社会的力量整合而成，因此研究一个病人必须研究其遗传及详细的生活经历。迈尔学说在 20 世纪中叶对英美精神病学有很大的影响。

应激（stress）　应激是指刺激不足或过度时引起的反应，通常是指后者。引起反应的刺激称为应激源，而应激又称为应激反应。此种反应常表现为两个方面，即交感-肾上腺髓质系统受刺激（因而分泌肾上腺素和去甲肾上腺素）及交感-肾上腺皮质系统受刺激（因而分泌皮质激素），出现各种生理和心理功能障碍。

应激源（stressor）　即引起应激的原因。各种对身体不利的因素都可以成为应激源，例如各种天灾人祸、感染、外伤等，其中不良的社会环境又称为“负性生活事件”。

精神检查（psychiatric interview）　相对于体格检查而言的一个名词。精神检查的目的是了解人的行为和其内心活动，主要的方法是观察和交谈，特别是精神科交谈，需要有一定的技巧和经验，其中以搞好检查者和被检查者的关系（或称医患关系）最为重要。

多轴诊断（multiaxial diagnosis）　多轴诊断就是从多个角度去评估病人，使医生不但了解其疾病，也了解与疾病有关的因素，以便更好的安排治疗和康复，这对精神疾病尤其重要。美国的《精神障碍诊断统计手册》（DSM-Ⅲ，1980 年）首先采用了多轴评估的方式，从五个方面去评估：第一方面（轴Ⅰ）是临床症状、体征；第二方面（轴Ⅱ）是人格特征和智力水平；第三方面（轴Ⅲ）是其他科疾病情况；第四方面（轴Ⅳ）是心理、社会背景和环境问题；第五方面（轴Ⅴ）是总体功能水平评估。

精神状态（mental status）　指一个人经过精神检查后所得出的结论：有无精神疾病，精神疾病的轻重程度如何，症状如何，诊断如何，等等。

精神障碍（mental disorder）　或称精神疾病，是轻重不同的各种精神异常的总称。最严重的称为精神病，最轻的称心理障碍，是一个通俗的名称。

躯体疾病（somatic disease，physical disease）　在精神病学中，此词是指精神疾病以外的其他疾病；躯体症状则是指精神症状以外的其他症状。

精神症状（psychiatric symptom）　指可以作为精神疾病诊断依据的精神及行为异常的表现。人的精神活动（心理活动）与生理活动相比，变异甚大，因此正

常与异常的界线主要是一个统计学的概念。确定某一精神活动是否正常（或异常）主要要进行两个对比、两个评估，即纵向对比（与病人过去一贯的行为对比）与横向对比（与病人各方面情况类似的人群对比）。评估这些行为是否与某些客观因素有关，评估这些行为对其社会生活的影响。当两个对比都显示不正常，又缺乏客观因素可以解释，并严重影响其社会生活时，才可以认为是精神症状。精神症状通常可分为知觉障碍、思维障碍、情感障碍、记忆障碍、动作行为障碍、意识障碍、智能障碍等。

精神疾病分类（classification of mental disorders） 精神疾病的分类因为过去比较混乱，所以最为精神科医生所关心，自从20世纪60年代世界卫生组织出版《国际疾病分类》第八版（简称ICD-8）以来，各国分类逐渐在这个基础上统一。1980年美国出版了《精神疾病诊断统计手册》第三版（简称DSM-Ⅲ），因为首次对每一精神疾病都订出了诊断标准，所以也受到世界各国精神科医生的重视。我国在ICD的基础上，在1989年出版了《中国精神疾病分类与诊断标准》第二版（简称CCMD-2），成为我国第一部官方的诊断标准。目前在我国通行的是ICD-10（1992）、DSM-Ⅳ（1994）和CCMD-3（2001）。

精神病（psychosis） 过去把轻重不同的各种精神障碍都称为精神病，20世纪80年代以来，倾向于把最严重的精神障碍称为精神病，主要是指精神分裂症，又把分裂症的某些症状称为精神病性症状。

精神病性症状（psychotic symptom） 一般指严重的精神症状，在DSM-Ⅳ中，此词应包括下列任何症状之一；妄想、幻觉、言语不连贯、联想散漫、明显的思维贫乏、明显的逻辑混乱、明显的行为混乱或紧张症行为。

轻性精神病（minor psychosis） 又译“小精神病”，相对于“大精神病”而言。是20世纪中期精神科用语（主要包括神经症），现已不用。

重性精神病（major psychosis） 又译“大精神病”。主要包括精神分裂症和躁狂抑郁症。20世纪80年代以来，此词一般只包括前者，并简称为精神病。

知觉障碍（perception disorder） 人的各种感觉在脑中综合后形成的完整的形象称为知觉，知觉和记忆是人认识事物的基本要素。知觉障碍主要包括错觉、幻觉和知觉综合障碍，后者包括空间知觉综合障碍（如视物变形、视物错位症等）、时间知觉综合障碍（如感到时间“凝固”、时间“飞驰”等）、运动知觉综合障碍（如感到一幢幢房屋迎面而来）、体像知觉综合障碍（见“体像障碍”条）等。在日常用语中，“知觉”又用作“意识”的同义词，“没有知觉”相当于“意识丧失”。

错觉（illusion） 因为感知条件不佳，情绪紧张或处于期待状态时对客观事物会作出错误的判断，称为错觉，正常人也常见，例如“杯弓蛇影”、“草木皆兵”都是情绪紧张时产生错觉的例子。病理状态下，特别是在意识障碍时可出现大量错觉，且多为恐怖性错觉，病人因逃避或对抗这种错觉，可产生意外伤害，必须注意预防。

体像障碍（body image disorder） 即体像知觉综合障碍。在意识清晰时，每个人对自身的躯体构造和功能都有一定的认识和评估。有体像障碍时，患者感到自己的体形发生明显改变，如头部变大、四肢变短等，有时还会感到自己有两个身躯。体像障碍可见于某些神经系统疾病（如癫痫）、精神分裂症等。

幻觉（hallucination） 是在缺乏相应的现实刺激作用于感觉器官时所出现的知觉体验，是临床上常见的精神症状。通常分为：1. 幻听，最为常见，包括简单的杂声和复杂的声音。如果幻听内容是评论患者行为的，称为评论性幻听。听到两种声音在争论患者的是非好恶，则称为争论性幻听。这两种言语性幻听是诊断精神分裂症的重要依据。幻听常见于精神分裂症、心因性障碍和器质性精神病。2. 幻视，较幻听少见，见于意识障碍、癫痫、中毒性精神病、心因性障碍和精神分裂症。3. 幻嗅，闻到特殊气味，如恶臭或花香，见于癫痫和精神分裂症。4. 幻味，常与幻嗅同时存在，尝到奇怪的味道。见于癫痫和精神分裂症。5. 幻触，皮肤黏膜有虫爬、电麻或被触摸的感觉。见于中毒性精神病、癔症和精神分裂症。6. 内脏幻觉，感到内脏游走、心脏被捏、肠管扭转和血液凝固等，见于精神分裂症和器质性精神

病。各种幻觉中以幻听最多见，常与颞叶功能损害有关。幻觉的病因和产生机制尚未阐明。

功能性幻觉（functional hallucination）　是指在接受客观刺激的同时，同一感觉领域出现幻觉，该幻觉与现实刺激同步产生和消失。如听到流水声的同时听到咒骂声。见于精神分裂症和心因性精神病等。

反射性幻觉（reflex hallucination）　当某一感官受到客观刺激时，引起另一感官出现幻觉。例如听到敲门声眼前就出现人像幻影。见于精神分裂症。

幻听（auditory hallucination）　即听幻觉，见“幻觉”条。

幻触（tactile hallucination）　即触幻觉，见“幻觉”条。

幻视（visual hallucination）　即视幻觉，见“幻觉”条。

小人国幻觉（lilliputian hallucination）　又称微型（视）幻觉（microptic hallucination），是指幻视所呈现的形象比实际物体小得多。见于器质性精神病和中毒性精神病。

自窥症（autoscopy）　是一种特殊的幻觉体验。病人看到眼前有另一个自我，能模仿自己的动作和表情，就像在镜中看到自己一样，故又称镜像幻影。通常这种影像只有半身，或仅有脸部，仅持续数秒种，病人最常见的情绪反应是困惑和悲哀。见于器质性精神病（如颞叶病变），也见于癔症和精神分裂症。

幻味（gastatory hallucination）　即味幻觉，见“幻觉”条。

幻嗅（olfactory hallucination）　即嗅幻觉，见“幻觉”条。

思维化声（audible thought）　幻觉的一种。病人想到什么就听见什么，好像思维内容被朗读出来一样。如果声音在头脑内，称为思维化声；如果感到声音是外来的，则称为“读心症”（mind reading）。

内感性幻觉（interoceptive hallucination）　即“内脏幻觉”。本词因概念不明确，故罕用。

假性幻觉（pseudohallucination）　此词由 Kandinsky（1885 年）首先使用，Jaspers 在 1913 年作了详细描述。其特点是幻觉出现于主观空间，且可以不通过感觉器官而获得。它形象、生动、鲜明，但与表象不同，不能随主观意志而改变。见于精神分裂症。

域外幻觉（extracampine hallucination）　患者产生一种超出感觉领域之外的幻觉，如能够看到背后幻像。见于精神分裂症、催眠状态和器质性精神病。

超感官知觉（extrasensory perception）　是一种超心理现象，即可以不经过普通人的正常感觉器官就能感知事物。包括传心术（心灵感应）、神耳、神眼、预知和心灵致动。在我国常被称为特异功能，这种超乎寻常的感知能力尚未被科学实验所证实。

内脏幻觉（visceral hallucination）　见“幻觉”条。

思维被夺（thought withdrawal）　觉得自己的思维被别人或某种外来力量强制性地取走了。这是精神分裂症的典型症状之一。

思维障碍（thought disorder）　这一名词有时专指精神分裂症特有的思维联想障碍，如思维中断、思维被夺、思维贫乏，或思维联想缺乏目的和中心，逻辑障碍，或联想荒谬离奇。

联想（association）　是指前后概念之间的联系，思维过程也可称为联想过程。正常的联想过程一般都具有目的性、连贯性和有效性。当思维缺乏中心、联想松散、概念前后不连贯时，称为联想障碍，Bleuler 认为这是精神分裂症的基本症状之一。

思维播放（thought broadcasting）　觉得自己的思想自己没有说出来却被别人播放出去了，这是精神分裂症的典型症状之一。

思维插入（thought insertion）　认为自己头脑里的思想有一些是外来力量强塞进去的，不是自己要想

的。这是精神分裂症的典型症状之一。

内向思维（autistic thinking） 带有严重的自我中心、自恋和主观倾向的思维形式，因而严重脱离现实。是精神分裂症患者常见的思维形式。

象征性思维（symbolic thinking） 人们通常以某一具体事物或动作来象征某一概念，例如以鸽子象征和平，或伸出两个手指做成V字形象征胜利，这些象征是同一文化层次的人都能理解的。如果作出的象征只有本人能理解，旁人不能理解，而本人却认为旁人也应该能理解，这称为病理性象征思维，常见于精神分裂症。

病理性象征性思维（morbid symbolic thinking） 是思维逻辑障碍的一种表现，病人将抽象的概念具体化。使用一些独特的比喻或象征，不经病人解释，他人无法理解。多见于精神分裂症。

思维奔逸（flight of ideas） 或称意念飘忽，是一种思维障碍表现，通常见于躁狂状态，患者联想快、说话快、滔滔不绝，常出现音连、意连现象，在表达时还常有随境转移现象。由于表达跟不上联想的速度，有时会出现言语不连贯。

随境转移（distractibility） 是一种注意障碍，指被动注意显著增强。病人极易被周围环境中的事物所吸引，不断地变换谈话或行为主题而都不能持久。多见于躁狂症。

音联（音连）（rhyming） 说话时前后两句用同音或同韵词连接起来。相声演员常用这种形式表演逗笑，躁狂患者也常出现这种表达形式。

意联（意连）（punning） 说话时前后句子之间有相似的意义，但有时反而令人不易理解，例如“铁是沉重的，我的心情也是沉重的，我铁了心啦!”可见于躁狂症、精神分裂症。

联想松弛（loosening of association） 指思维障碍的一种形式，也称思维散漫。病人的言语（思维）表达缺乏中心和目的指向，结构松散，毫无逻辑，不断地切换主题，如同在大海中无目的漂流的小舟，以致在谈话结束时已离题千里，使听者无从理解其所要表达的确切含义，但病人自己却不能清楚地意识到这点。见于精神分裂症。

思维形式障碍（formal thought disorder） 也称联想障碍，Bleuler认为这是精神分裂症的基本症状之一。病人的思维缺乏中心，观念与观念之间缺乏逻辑联系，使人感到离奇费解。较常见的有音韵联想、思想散漫、思维被夺、思维阻隔、刻板言语、模仿言语、思维黏滞纠缠、思维贫乏、强制性思维和病理性象征性思维等。

思维破裂（splitting of thought） 是联想障碍最严重的表现，见于精神分裂症。参看“思维不连贯”条。

思维不连贯（incoherence） 或称言语不连贯、思维破裂。是严重的联想障碍，表现为句子与句子之间失去应有的逻辑联系，使人完全无法理解。在我国习惯于用思维破裂一词描述精神分裂症病人严重的联想障碍，而思维不连贯则用于具有意识障碍如谵妄状态的病人。

思维云集（pressure of thought） 或称思维挤压。病人感到思维太多（“脑子要挤裂了”），来不及表达，因而出现言语促迫，常伴有思维奔逸和随境转移。见于躁狂症、精神分裂症。

思维贫乏（poverty of thought） 对问题只能做表面的、具体的回答，缺乏联想，不能发挥。例如问一位担任大学教师的病人：“老虎头上拍苍蝇是什么意思？”答：“搞卫生。”思维贫乏者表现为言语贫乏、行为减少，见于慢性或单纯型精神分裂症。

思维中断（blocking of thought） 表现为谈话时突然无故中断，等会儿接下去时所谈内容与前面完全无关，但病人完全没有意识到这种中断和无关，与正常人谈话时因被干扰而中断不同，也称“言语中断”。见于精神分裂症。

思维黏滞（viscosity of thinking） 表现为在叙述一件事情时，要按某种固定的思路进行，不能灵活变动，不能舍弃许多不必要的细节，即使加以阻挠和干扰，也不能改变其叙述进行方式。思维黏滞的表

现方式称为病理性赘述。可见于癫痫患者和精神分裂症。

思维插入或抽取（thought insertion or withdrawal） 思维被插入是指某种异己的、不由自主的想法闯入自己的心里；思维被抽取是指自己的想法被某种外力抽走，也是不由自主的。这两种情况都是精神分裂症的诊断性症状。

病理性赘述（circumstantiality） 是一种思维过程障碍，表现为思维进程迂回曲折，在叙述一件事时加入许多不必要的细节，以致掩盖了主要内容，但并不离题，最终仍能达到预定的目标。见于颞叶癫痫、精神分裂症、器质性精神病和性格黏滞者。

逻辑倒错性思维（paralogic thinking） 联想障碍的一种。表现为概念混乱，古今不分，中外不分，幻想和现实不分。例如把古罗马人称为意大利人，认为自己是诸葛亮的父亲等。见于精神分裂症。

魔法思维（magical thinking） 认为想到什么就会做到什么，想要成为富翁就会出现大量财产、佣仆。见于儿童梦境、文化落后的人群以及某些精神病人。其特征为对因果之间的现实关系完全缺乏认识。

诡辩性思维（sophistic thinking） 是指对某些问题表现貌似合理而实际无效的辩论和探索。例如根据物质不灭定律证明人是不会死的，从而证明他的先祖并没有死等。见于精神分裂症、某些人格障碍等，但并非所有的诡辩性思维都是病理性的。

语词新作（创新词）（neologism） 指病人自己创造字、词或符号，来表示仅有他本人理解的特殊含义，不经病人解释，旁人感到莫名其妙。这种创出的新词（字）常由几个不同的字或部首综合而成。此症状可归属于思维逻辑障碍，见于精神分裂症。

语词杂拌（word salad） 是一种严重的思维形式障碍。病人将一些旁人听起来毫无意义的单词、短语堆砌在一起，显得语无伦次、莫名其妙。而语词杂拌对病人来说是一种只有自己理解的密语，每一个词语都有其内在含义。见于精神分裂症。

重复言语（verbigeration） 是刻板症的一种表现形式，也称刻板言语。患者不断地重复某些单词、短语或句子。别人完全不能理解其目的意义。常见于精神分裂症紧张型。

妄想（delusion） 妄想是一种病态信念，其内容与客观事实不符，但患者坚信不移。妄想是指个体的病态信念。集体的信念，尽管不合理，一般也不能归于病态。此外一些迷信和宗教信念，虽缺乏事实依据，但与当地的社会、文化背景有关，也不能作为妄想。因妄想的存在，病人无法对客观事实作出正确的判断，因此常严重影响其社会功能。妄想是精神病最常见的症状之一，通常根据其主要内容命名，如：被害妄想、关系妄想、嫉妒妄想、夸大妄想、贫穷妄想、虚无妄想、被控制妄想等。根据其发生形式，又可分为原发妄想和继发妄想。妄想的形成原因未明，虽有多种心理学解释，但未得到公认。以妄想为主要症状的精神障碍，称为偏执性或妄想性精神病。

系统性妄想（systematized delusion） 这种妄想的组织严密，前后保持一致，具有高度的逻辑性，但这种逻辑推理是建立在错误的假设上的。见于偏执性精神病、偏执狂。

妄想表象（delusional image） 参见原发性妄想。

妄想心境（delusional mood） 参见原发性妄想。

妄想知觉（delusional perception） 参见原发性妄想。

原发性妄想（primary delusion） 是突然产生的、内容与当时处境和以往经历无法联系的妄想。如果能够排除器质性精神病，它是诊断精神分裂症的特征性症状。一般认为原发性妄想是在下列原发性体验的基础上形成的：1. 妄想心境，患者突然产生一种情绪，通常是不安的情绪，说不出理由，但总感到某种不利的情况将降临到自己身上，因而产生妄想。2. 妄想知觉，患者突然对某个正常的知觉体验，赋于一种异乎寻常的、全新的意义，两者的联系无法理解。3. 妄想表象，患者突然对过去发生的事情给予妄想性解释。4. 突发性妄想观念，妄想骤然在患者脑海中充分形成，既无前因，又无推理，使人无法理解。其中妄想知觉对诊断精神分裂症最有意义。

继发性妄想（secondary delusion） 是继发于其他异常精神活动的妄想，妄想的产生是对原发障碍的解释与说明。继发性妄想可继发于感知障碍、情感障碍、意识障碍、智能障碍，也可因性格障碍或心因刺激而产生，因此见于各类精神病中，一般而言它不具备诊断某种精神病的特异性。

释义妄想（delusion of interpretation） 指病人对其妄想作出的种种解释，例如病人解释说他为什么认为受某人迫害，因为此人曾拆过他的信，某天在路上碰见他时“曾莫名其妙地突然一笑”等。

牵连观念（idea of reference） 是形成妄想的基础。指未经证实就认为他人的谈话、微笑或其他动作都与自己有关，一般都带有对自己不利的性质，较多见于精神分裂症，亦可见于正常而性格多疑者。

关系妄想（delusion of reference） 认为周围发生的某些事情对他有特殊的意义或关系，尽管别人都不认为是这样。例如当他进入一个房间，室内的人突然停止谈话，就认为这些人刚才是在议论他。正常人有时也可有类似的想法，但不会未经证实就坚信不疑。

被害妄想（persecutory delusion） 又称迫害妄想。是最常见的妄想，病人觉得自己被跟踪、被诽谤、被迫害等。可见于各类精神病，但如内容很离奇或伴有幻觉，则多为精神分裂症；如认为被迫害是自己罪有应得，同时又伴有抑郁情绪，则可能是抑郁症。

被控制妄想（delusion of influence） 或称被影响妄想。病人觉得自己一言一行都受别人或某种外界力量控制（过去常认为被神鬼控制，现在则认为被某种先进仪器控制），不能自主。是诊断精神分裂症的重要症状。

物理影响妄想（delusion of physical influence） 即“被控制妄想”，见该条。

夸大妄想（delusion of grandeur） 妄想内容主要是夸大自己的才能、外貌、血统、财富等。可见于躁狂症、精神分裂症、器质性精神病等。

罪恶妄想（delusion of sin） 或称自罪妄想，常见于抑郁症。表现为把自己的一些通常的错误、缺点看成是重大的罪行，认为对不起家人，对不起社会，应该处以重刑或自杀。

嫉妒妄想（delusion of jealousy） 或称不贞妄想，其妄想内容主要是婚姻或性方面，病人捕风捉影地认为自己的配偶对自己不忠实，因此经常要盘问或跟踪对方，有时还可能对想像中的“第三者”采取“报复”行动。这种妄想以女性患者为多见。

钟情妄想（delusion of being loved） 或称色情狂（erotomania）。一般都是女性，认为自己被一个男性爱上了，这个男性通常是她的崇拜者（例如歌星、球星等），而实际上他根本不认识她，她也只是在电视屏幕上见过他。

被窃妄想（delusion of being stolen） 有些遗忘症状严重的病人（例如老年期痴呆）常因健忘而遗失财物，但患者坚信这些东西是被人偷去了。这“小偷”常常是患者平常对之有意见的人（女性患者常认为是其儿媳妇所偷）。

虚无妄想（nihilistic delusion） 病人认为自己实际上是不存在的、世界是不存在的，五光十色的事物都不过只是昙花一现而已。这种妄想常伴有消极情绪，见于抑郁症。

读心症（mind-reading） 此词有两种意义：一种是认为自己脑中的想法能被别人“读出”，类似于“思维播放”（参见该条），是精神分裂症的症状；另一种是“灵学”（parapsychology）的概念，认为有些人有能够洞悉别人思想的特异功能（“读心术”）。读心症是指前一种意义。

贫穷妄想（delusion of poverty） 病人坚信自己已一无所有，常见于老年期抑郁症、妄想痴呆。

发明妄想（delusion of invention） 坚信自己有重大发明（发明的内容常与当时社会需要有关），认为当前出现的许多大事件都与其发明有关。可见于精神分裂症。

变兽妄想（lycanthropy）　认为能把自己或别人变成狼或其他动物。这种妄想在我国少见。

超价观念（overvalued idea）　是一种持久的带有个性特征的对事物的评估，对其行为常可产生影响。在旁人看来这种评价是偏激的，也缺乏客观依据。超价观念常由一种特殊的经历发展而来，可能与早先存在的人格障碍有关。主要见于病理性嫉妒、疑病症、神经性厌食和一些强迫观念。有些病人的超价观念最终可发展成为系统性妄想。

强迫观念（obsessive idea）　是一种反复出现的，病人明知毫无必要和意义，但又无法摆脱的思维。病人为此深感痛苦和焦虑，常与强迫行为共存。强迫观念包括强迫性计数、强迫性回忆、强迫性核对、强迫性穷思竭虑和强迫性对立观念等。主要见于强迫性神经症，有时也见于其他精神疾病。

强迫性穷思竭虑（obsessive rumination）　病人反复想一些毫无现实意义的问题，而且一步一步追根究底，例如“人为何只生两只手而不是三只，如果生三只，这第三只要长在哪里?”病人既感到毫无必要去想，但又不能控制。

强迫性回忆（obsessive reminiscence）　对过去经历过的某些事情反复回忆，不能自制，造成焦虑痛苦。见于强迫症。

强迫性计数（compulsive counting）　反复地计数一些事物，如路边的电线杆、楼梯的级数等，偶有漏数或怀疑有漏数必须倒退回去重新数起，虽知毫无必要去数，但不数不能摆脱焦虑。见于强迫症。

强迫性怀疑（obsessive doubts）　是强迫症的常见症状。病人对刚完成的事老不放心，不敢肯定是否已做好，例如离家后怀疑房门是否锁牢、电灯是否关好，信投入邮筒后怀疑地址是否写错等。由于强迫性怀疑常引起强迫性核对，前者引起焦虑，后者减轻或消除焦虑。

强迫性恐惧（obsessive phobia）　怕自己在社交场合做出不礼貌的行为，怕自己看见刀子会拿起来刺人等，虽然过去从未产生过这类行为，但很难摆脱此种恐惧。见于强迫症。

强迫性核对（compulsive checking）　是强迫症的常见症状，常因“强迫性怀疑”而出现，其内容常与怕不安全有关，例如反复检查门是否锁好，煤气是否关好等。这种核对与正常核对的区别是反复次数太多，而且自己明知已做好，但不核对就会焦虑不安，就像真正疏忽了一样。

强迫性清洁（compulsive cleaning）　主要表现为反复洗手，是强迫症最常见的症状之一。这种情况主要是怕自己因接触脏物或细菌而生病。不但洗手，也洗其他东西，有时还要求家人一起洗，无止无休。自己明知不必如此但无法自制，不洗就焦虑不安。

强迫性仪式性行为（compulsive ritual）　是强迫行为的一种特殊表现形式，病人在某个特定的时刻或场合做出一套相对复杂的具有固定程序的仪式性行为，这种行为有时与其文化背景如吉凶信念有关。也可以表现为日常生活中的小事，例如早上起床穿衣，先穿哪件后穿哪件一定要按固定的程式，不能灵活，否则就要重新做过，因而行动缓慢。见于强迫性神经症。

强迫性对立观念（obsessive contradictory idea）　强迫症的症状之一，有时亦见于精神分裂症。表现为想到一件事时，马上就会冒出来一件相反的事，例如想对某人说几句恭维话时，马上就冒出一个辱骂他的念头，甚至怕真的会说出来，使病人十分苦恼。

一级症状（first-rank symptoms）　是由 K. Schneider 描述的一组精神症状，对诊断精神分裂症具有特殊价值。包括 1. 幻觉：思维化声、争论性幻听、评论性幻听。2. 思维过程的改变：思维插入、思维被夺、思维播散。3. 妄想知觉。4. 躯体性被动感。5. 其他被动体验：被强加的冲动、被强加的意志、被强加的感情。这组症状虽已提出近半个世纪，但目前仍被广泛用于精神分裂症的诊断之中。

被动体验（passive experience）　是思维、情感、行为（意志）的自主性障碍，患者觉得自己处于某种力量控制之下，一切精神活动都不由自主，脑被别

人用来思想，嘴被别人用来说话等。被动体验是精神分裂症的重要症状。正常人在外界压力下也可以有违心的言行，但是否要做出违心言行的决定权还在于自己，与病态的被动体验不同。强迫症患者的强迫行为好像也不能自制，但患者从不认为这是别人支配他去做的，而是自己为了消除焦虑而去做的，故也与被动体验不同。

被控制感（被影响体验）（feeling of being controlled） 精神分裂症的重要症状，被动体验的表现形式之一。被控制感是一种比较模糊、比较全面的感受，如果明确表现在思维领域，称为被控制妄想。

刻板言动（stereotypy） 紧张型精神分裂症的重要症状之一。患者毫无目的（或别人不能理解其目的）地重复某一个词、某一句话（称为刻板言语），或某一简单行为（例如不断地在门口磨鞋底，称为刻板动作），或某一姿势（例如总以某一固定姿势站在或坐在某一固定位置，称为刻板姿势）。刻板言行如不经治疗常持续多日甚至多年，但亦可突然好转。

持续言动症（perserveration） 常为器质性精神病的症状，与额叶功能损害有关。表现为开始回答一个问题或执行一个动作时不能及时转换，例如问病人："你几岁？"答："48岁"。问："今天是星期几？"答"48岁"……如此重复了几遍年龄之后，才开始回答第二个问题，这时提问者可能已在提第6个问题了，就好像脑中某种启动或制动的"开关机制"损坏一样。

功能性幻觉（functional hallucination） 或称机能性幻觉。指当出现某种客观刺激时，在同一感觉领域（通常是听觉）同时出现的幻觉，例如在听见开自来水的声音（客观刺激）时同时听见有人叫自己名字的声音（幻觉）。见于精神分裂症。

矛盾症（ambivalence） 又译双价症，是精神分裂症的基本症状之一，即对一些比较简单的对立的事物不能取舍，可表现在情感、思想和意志等方面。例如对同一事物可表现爱和恨，而不能决定到底应该去爱还是去恨；又如问一个分裂症病人："你听到有人跟你说话的声音吗？"答："绝对没有"。又问："声音说些什么？"答："什么都说"。轻度的矛盾症状也见于强迫症患者。

情感（affect） 情感是人们对现实环境和事物产生的内心体验以及所采取的态度。在精神病学中，情感、情绪（emotion）、心境（mood）三个名词常互相通用，实际上情感是一种较短暂的心理状态，是对当前事件最直接的本能反应，当受到压抑时，会在无意识中以躯体障碍形式加以表现。情绪是指有意识地对内心体验的客观表达。而心境是一种持续的情绪状态，具有鲜明的人格特色，贯穿于整个精神生活，它与个体以往的经历和目前的处境有关。在许多场合，这三个词并不严格区分。以情感异常为主要症状的精神疾病称为情感障碍，近年来（1980年以来）又倾向于改称心境障碍，主要病种是抑郁症。

情绪商数（情商）（emotional quotient，EQ） 情绪商数是援用智力商数（IQ）而来的一个名称，在近年来甚为流行，又称情绪智慧。这是指一个人能正确了解自己、了解别人，能把握机会和适当处理人际关系的能力。过去的教育强调智育，后来发现许多"成功人士"在学校里大多不是"尖子"，他们的成功都与上述能力有关，因此认为教育也应该重视培养这方面的能力。智力商数是根据智力测验的分数算出来的，但目前还没有一个成熟的测验情绪能力的方法，所以EQ目前只是一个概念，尚未能定为一个数字。

情感淡漠（apathy） 是情感障碍的一种表现。病人对外界刺激缺乏相应的情感反应，即使与本人切身利益密切相关的事情也是如此。内心体验极为贫乏，显得迟钝、麻木、冷漠、事不关己、毫无生气。几乎仅见于精神分裂症。Bleuler认为这是精神分裂症的基本症状之一。

情感脆弱（emotional fragility） 对客观刺激容易产生悲伤、流泪、感动等情感反应称为情感脆弱。这可以是一种性格特征，也常见于老年人。

情感迟钝（emotional blunting） 即情感反应被抑制，常在极强烈的刺激后出现，持续时间短暂。长期处于绝望状态，也可出现情感麻木表现。

情感不稳（emotional lability） 情感的稳定性差，喜怒哀乐变幻无常，易从一个极端变为另一个极端。严重时表现为情感失禁，常见于儿童、老人及脑器质性精神病患者。

情感高涨（elation） 指在出现兴奋或愉快的事件时产生的情绪状态。如无相应的客观事件而出现情感高涨，则是病态的，见于躁狂症。

情感爆发（emotional explosion） 突然出现的、强烈的情感反应。表面上好像是由一些微不足道的事件引起，实际上常是长期恶劣情绪累积的后果。情感爆发时常伴有颜面潮红、肌张力增加、心跳加快等生理反应。较常见于冲动型人格障碍、癔症等。

情感倒错（emotional perversion） 一个事件引起与预期相反的情感反应之称。例如愉快的事件引起悲哀或愤怒的反应，或相反。见于精神分裂症。

情感不协调（emotional incongruity） 通常指情感表现与思维内容不协调，例如以愉快的表情叙述应该悲哀的事件。是精神分裂症的重要症状。

情感不适切（inappropriate affect） 即情感不协调。指患者的内心情感体验和环境刺激及其面部表情互不协调，或与内心体验自相矛盾。

述情困难（alexithymia） 不能确切的用言语来表达自己的感情，或只能用躯体感觉或动作行为来表达感情。可分为原发性和继发性两种类型：前者是一种性格特征，这种人感情不丰富，缺乏欲望，缺乏幻想；后者常为抑郁症或较痛苦的躯体疾病的继发症状。产生述情困难的原因未明，有人用心理分析理论来解释，也有人认为是由于胼胝体功能失调因而影响大脑两半球的联系所致。

欣快（euphoria） 病理性欣快一般是指器质性精神障碍患者的那种缺乏感染力的自得其乐状态，因其智力有损而显得幼稚肤浅，甚至给人以呆傻的印象。淡漠性欣快（indifferent euphoria）是 Bleuler 用词，专指精神分裂症患者缺乏内心体验的或肤浅的欣快。

恐惧（fear） 指在面临对自己不利的情境时产生的紧张不安的情绪，同时伴有严重的自主神经功能亢进的表现，如心悸、气急、出汗、震颤等，因而对恐惧的客体或处境采取主动回避行为。

激越（agitation） 是心情焦虑的外在表现，病人因内心紧张而无意识地表现出动作行为的过度增多，如搓手顿足、来回踱步、烦躁不安等。

心境恶劣障碍（dysthymic disorder） 或称抑郁性神经症或神经症性抑郁。是一种长期的情绪低落状态，在病程中可能一度会达到轻度抑郁的程度，但一般都不会达到中度或重度抑郁的水平。病情呈波动性，患者往往有几天觉得情况不错，但多数时间感到疲倦、抑郁、缺乏乐趣、不想做事、睡眠不佳等，即使如此，一般都还能完成日常生活中的基本事务。病程一般持续数年或多年，给予心理治疗或抗抑郁治疗后情绪可以改善。

攻击（aggression） 是一种强烈的冲动言语、行为或象征性动作。这种情况可能是出于适应环境或自我保护的需要，但更多是在敌对性和激惹性增高时出现。攻击大多指向环境、他人身体及其尊严，但抑郁症病人可因自罪感而出现自我攻击行为。此外，攻击一词在精神分析中指死亡本能的欲力，其含义与力必多相对。

兴奋状态（excitement） 是指动作和行为明显增多。当动作和行为与情感思维相协调时，称为协调性兴奋。主要见于躁狂症。焦虑症的激越表现也属协调性兴奋。当动作行为与情感思维不协调时，称为不协调性兴奋，主要见于精神分裂症和器质性精神障碍。

易激惹性（irritability） 指容易因细小的不愉快而引起过度的烦躁、愤怒等反应。正常人在疲劳状态下可以发生这种反应，有易激惹素质者则在各种情况下均易产生此种反应。

违拗症（negativism） 精神病的症状之一，指拒绝执行指令的态度或行为。当病人做出与对他的指令相反的动作时，称为主动性违拗症；当病人拒绝执行对他的指令，但并无相反的动作时，称为被动性

违拗症。违拗症反映病人存在不同程度的矛盾意志。见于精神分裂症紧张型。

被动服从（passive obedience） 或称自动服从，精神分裂症的症状之一。指病人对别人的指令或要求盲目服从，而不管对自己有害还是有利，不管是否需要服从。

蜡样屈曲（cerea flexibilitas；waxy flexibility） 是紧张症的一种表现。病人的肢体可任人摆布，能在较长时间内保持一种不自然、不舒服的姿势，就像塑蜡人一样。见于精神分裂症紧张型。

僵住（catalepsy） 是紧张症木僵的最严重状态，病人可在较长的时间里保持一种固定的姿势，不语不动，面无表情，动作失去随意性与灵活性，试图改变其姿势时有违拗现象。僵住常与其他运动障碍同时存在，如模仿动作等。僵住常见于精神分裂症紧张型、癫痫、大脑或额叶通路受损。也有学者认为这是歇斯底里的一种临床表现。

强迫行为（compulsion） 是一种意志行为障碍，患者明知不必要但又无法克制地去重复一些行为，不这样做就会加重焦虑紧张。强迫行为常是强迫观念的外在表现，包括强迫性计数、强迫性核对、强迫性清洁、强迫性仪式性行为等。主要见于强迫性神经症。

强迫动作（compulsive act） 即强迫行为。通常把比较简单的行为称为动作，把比较复杂的动作称为行为。

刻板动作（stereotypy of motion） 参看“刻板言动”条。

模仿症（echopathy） 是一种意志行为障碍。包括模仿言语和模仿动作，表现为机械地模仿别人简单的言语或动作，显得毫无意义和目的。见于器质性精神病和精神分裂症紧张型。

似曾相识症（déjà vu） 或称熟悉感。患者在感受完全陌生的事物时，有一种似曾见过的熟悉感，这是错误的再认。见于颞叶癫痫、神经症，有时也见于正常人。

认旧如新症（jamais vu） 或称陌生感，与似曾相识症相对的一种症状。患者对原来熟悉的环境或人物有一种陌生的感觉，好像从来没有见过一样，属记忆障碍。见于人格解体型神经症。

秽语症（coprolalia） 经常不自觉地说一些粗俗、下流的话，通常为片断的、零乱的，并不构成一个故事。见于精神分裂症。

紧张症（catatonia） 精神科综合征之一，见于精神分裂症，偶见于某些器质性脑病。主要表现为各种动作行为及姿势的异常，而不是通常所谓的精神紧张的表现。包括木僵、违拗症、被动服从（蜡样屈曲、模仿症）、装相作态、刻板言动及紧张症兴奋等。以上前三者通常被归纳为紧张症木僵，后三者归纳为紧张症兴奋。兴奋时常有不明其目的意义的动作增多及冲动行为。

木僵（stupor） 即紧张症木僵（见紧张症条），最严重的木僵称为僵住（见该条），较轻的称为“亚木僵（sub-stupor）”，此时患者虽不言不动，但仍可进食、排泄。目前亚木僵较严重木僵多见。严重抑郁症患者亦可出现一种不言不动的状态，称为抑郁性木僵，这是一种继发的运动抑制状态，与紧张症木僵不同。

冲动行为（impulsive behavior） 是指突然产生、通常多引起破坏性后果的行为。见于病态人格、紧张症及精神分裂症受幻觉妄想支配时。

精神运动性兴奋（psychomotor excitement） 即通常的兴奋、吵闹、多动等现象，目前已较少使用“精神运动性”这一词头。

精神运动性抑制（psychomotor inhibition） 指反应迟钝，思维迟缓，动作减少。这种抑制是可逆的，与精神因素有关，不是因运动功能的原发损害所致。

意志缺乏（abulia） 是意志障碍的一种表现，病人缺乏愿望和动机，或虽有做某事的欲望，但缺乏动力。意志缺乏一般仅见于精神分裂症。事实上意志

减退比意志完全丧失更为常见。Bleuler 把意志缺乏和意志减退列为精神分裂症的基本症状。

装相（作态）（mannerism）　病人经常反复做出一些较复杂的动作，这种行为对他本身来说好像是有目的、有意义的，但对旁观者来说，是过分的、肤浅的、不适宜的或出乎意料的，因而被认为是怪异行为，包括怪异的装饰打扮、怪异的姿态、怪异的说话声调等。精神分裂症患者常有此种表现。

静坐不能（akathisia）　锥体外系症状之一，常由使用抗精神病药物引起，表现为不能坐定、立定或静卧，必须不断地走来走去，十分难过，减少药物剂量常可使之好转。

意识障碍（disorder of consciousness）　在医学上，意识是指对环境的认识及反应能力。意识清晰时这些能力完整存在，意识丧失时（昏迷）这些能力丧失。从意识清晰（正常）到意识丧失之间有不同的过渡状态，通称为意识障碍，包括：意识混浊、意识朦胧、谵妄、昏睡、昏迷等，还有一些其他名称，不甚统一。有多种原因可引起意识障碍，例如：严重的内外科疾病、高热（谵妄）等。

意识错乱（mental confusion）　通俗名词，一般用来指有严重精神障碍而无法与之正常交谈的病人，或称精神错乱。

谵妄（delirium）　是一种认知功能障碍的综合征，以意识障碍为主，伴有注意、觉醒、记忆、定向、知觉和言语功能的缺陷。病人常有睡眠觉醒周期的改变和不协调的精神运动性兴奋。脑电图检查可呈弥漫性异常。起病急骤（一般数小时或数天），症状呈明显波动性，病程短暂（如伴有痴呆可长达数周），通常病情可逆，以彻底缓解告终。意识恢复后对发病经过可部分或全部遗忘。最常见的病因有：药物及精神活性物质中毒或戒断、感染、营养不良、内分泌疾病和代谢障碍。谵妄还可在任何脑器质性疾病的过程中出现。发生谵妄的高危人群是：老人、儿童、心脏手术后的病人、烧伤病人、原有脑部损害的病人和药物成瘾者。由于谵妄的病因和表现多种多样，因此曾出现许多不同的命名，如急性脑综合征、急性意识模糊状态、急性可逆性精神病、外因性精神病、感染－耗竭性精神病等。现已逐渐统一。谵妄主要根据症状诊断，在《国际精神疾病分类》（ICD-10，1992 年）中定有诊断标准。谵妄的治疗首先是针对原发疾病，其次是控制病人的兴奋骚动以保护病人的安全和有利于进行其他治疗。

震颤谵妄（delirium tremens，DT）　酒中毒者的常见戒断症状。这类患者在“酒瘾发作”时如果不能给予足量的酒，数小时内便可出现两手震颤以及一系列的其他症状，包括恶心、呕吐、焦虑、幻觉、错觉、意识混浊、激动不安等，常需急诊处理。

朦胧状态（twilight state）　意识障碍的一种，主要表现为意识范围缩小。患者似乎只集中注意于某些内心体验，而对其他事物则“视而不见，听而不闻”，与之交谈可答非所问，思维混乱，有时可有焦虑、欣快的表情，亦可出现幻觉。朦胧状态可见于癫痫、癔症、反应性（心因性）精神障碍等疾病。

梦样状态（dream-like state）　意识障碍的一种。病人完全沉湎于他的幻觉幻想之中，在外观上，有的像木僵一样，有的则表现兴奋多动，这些动作行为有时也能部分反映其幻觉、幻想的内容。见于精神分裂症，某些药物（如致幻剂）亦可引起梦样状态。梦样状态的内容事后能够回忆，与朦胧状态的不能回忆不同。

意识混浊（clouding of consciousness）　轻度的意识障碍就像持续处在打瞌睡状态中一样，能回答简单问题，但对较复杂问题则有些茫然不知所措。语音较低，语流常慢。

人格解体（depersonalization）　或称人格解体——现实解体综合征，属神经症性障碍。主要表现为持续出现或反复出现的人格解体症状，其特征是一种不复是过去的（或原来的）自己的感觉，现在的自己好像是一个机器人，或好像是另一个人在表演自己而自己在观看这一“表演”，缺乏感情色彩。人格解体障碍者常能意识到这种异常的“疏离感”，但常觉得具体感觉“很难表达清楚”。经常与人格解体症状同时出现的是现实解体症状，其特征是对周围环境产生一种陌生感或不真实感，甚至感到一些原来熟悉的事物的形象大小也在发生变化。正常人在将

睡未睡或将醒未醒时可短时出现人格解体或现实解体的感觉，亦可见于抑郁症和神经衰弱。

现实解体（derealization） 病人感到周围的一切发生改变，变得陌生、不真实，严重时甚至好像有要大难临头的感觉。见于抑郁症、精神分裂症、神经症和癫痫。参见“人格解体”条。

双重人格（double personality） 是多重人格中最常见的一种，即一个人在这一段时间内以这一种身份出现，过一段时期又以另一种身份出现，以后可轮流交替。两种身份相互否认，即后一种身份否认曾是前一种身份。多重人格目前被归类于解离障碍（癔症）的症状。

定向障碍（disorientation） 指对时间、人物、地点的认识障碍，是意识障碍或智能障碍患者的常见症状。

定向力（orientation） 在精神医学中，这是指病人对其所处时间、地点和周围人物的认识能力，是确认病人有无意识障碍的重要指标。

记忆（memory） 是一种复杂的精神活动，包括识记、保存和再现等过程。识记是通过学习使事物在脑内留下印象，识记的效率受多种因素影响，如意识水平、兴趣程度、注意力和精神疲乏等。保存是将这些印象贮存起来免于消失，可分为短期保存和长期保存。再现是在需要时将保存的印象“提取”出来，即回忆起来，不能回忆称为遗忘。遗忘可因上述记忆三过程中的任一过程障碍所致。其中第二过程的障碍常因脑器质性疾病引起，第三过程的障碍常为功能性的。记忆力的高低决定于个人禀赋和学习方法。

遗忘症（amnesia） 是记忆障碍最常见的表现形式，即全部或部分地不能回忆以往的生活经历。对不重要的事件的遗忘在正常人中很常见，而持久的、广泛的遗忘称为遗忘症，属病态现象。急性或慢性脑病是造成遗忘症的主要原因。急性脑病时因意识障碍影响识记过程而产生遗忘，慢性脑病则因脑细胞损害影响记忆的全过程（特别是保留过程）而产生遗忘。心因性遗忘与情绪有关，是可逆的，精神分析学派认为由于潜意识的压抑作用引起，属于歇斯底里症。对过去发生事件的遗忘称为远事遗忘，对近日内发生事件的遗忘称为近事遗忘。对某一疾病（例如脑外伤）出现以前的事件的遗忘称为逆行性遗忘，对以后事件的遗忘称为顺行性遗忘。遗忘综合征是以遗忘为突出表现的临床现象，常由脑器质性疾病引起，其中由慢性酒精中毒引起者称为柯萨科夫综合征。界限性遗忘是指对生活中某一阶段的事件完全遗忘，常与情绪创伤有关，属于歇斯底里症。

虚构症（confabulation） 在严重记忆损害的基础上，当病人被要求回忆往事时，以虚构的内容来填补记忆的空白。由于其虚构的情节也不能在记忆中长期保存，所以每次回答同一问题时内容都有变化。病人缺乏自知力，认为自己的回答都是正确的。见于脑器质性精神障碍、慢性酒精中毒、柯萨科夫综合征等。虚构症与病态人格的病理性谎言不同，后者并无记忆障碍。

记忆倒错（paramnesia） 记忆倒错（例如“张冠李戴”）是日常生活中常见的现象，只有已被证明是记错而仍不能认识时才属于病理范畴，常见于酒精中毒所致的精神障碍。

注意（attention） 指精神活动在一定时间内对某一事物的指向和集中。注意的指向性表现出人的注意力具有选择性，注意的集中性使注意的对象鲜明和清晰。注意通常分为主动注意和被动注意。前者是有意地去注意某一事物，而后者是无意地注意到周围发生的事情，因而注意的对象不如主动注意的清晰和明确，但注意的范围比较宽。

痴呆（dementia） 痴呆一词在20世纪中叶以前是严重精神病的同义词，用得很广，目前则局限用于器质性脑病表现的明显智能缺损症状者，例如阿尔茨海默痴呆。非器质性疾病引起的一过性痴呆样症状称为假性痴呆。精神发育迟滞过去曾用过“先天痴呆”的名称，现已不用。

童样痴呆（puerilism） 癔症症状之一。患者表现什么都不懂，好像幼童一样，甚至说话也是奶声奶气的，做作色彩很明显。

假性痴呆（pseudodementia）　痴呆一般是由认知功能的原发性损害所致，是不可逆的。假性痴呆在精神检查中表现酷似痴呆，但当原发疾病（如抑郁症、癔症）缓解后，痴呆症状也就消失，因此是可逆的。老年期抑郁症患者表现的假性痴呆症状常易被误诊为痴呆或 Alzheimer 病。

衰退（deterioration）　一般是指疾病继续进行，功能不断减退的过程。在精神科，常指精神分裂症的晚期，病人生活疏懒、行为被动、情感淡漠的表现，在 20 世纪初期，这种情况也称为“痴呆”。

自知力（insight）　也称内省力。在精神病学中，自知力是指患者对自己所患精神疾病和精神症状的认识能力。自知力不但是诊断精神病的重要指标，而且也是判断疗效和预后的指标之一。在精神病的急性期，病人多不承认自己有病，这种情况称为缺乏自知力。

甘瑟综合征（Ganser syndrome）　或称监禁性精神病，在精神障碍分类中属解离障碍（癔症）。其主要表现为回答问题时似是而非，与正确答案只差一点点。例如问：“2 加 2 是多少?”答：“等于 3（或答等于 5）”。常伴有癔症性漫游、癔症性遗忘以及癔症的其他症状。该症为德国医生 SJM Ganser 在 1897 年首先描述，故名。多见于监犯。

替身综合征（capgras syndrome）　是一种妄想，患者认为自己及（或）某一重要亲友被别人冒充替代了，而替代的目的是对自己不利的。例如认为自己的妻子是“假的”，因为她不像“真的”妻子那样善良体贴。此症于 1923 年为 J Capgras 等所首先描述，故名。常见于偏执型精神分裂症及某些器质性脑病，有人认为这是一种器质性的“错认”症状。

迟发性运动障碍（tardive dyskinesia，TD）　属锥体外系症状，常由长期服用抗精神病药后停药所引起，主要表现为：舌、面、下颚及肢体肌肉的不自主的指画样、舞蹈样或节律性的运动，以头面部为明显，经常像在咀嚼食物一样。这种障碍一旦发生，常迁延难愈，是抗精神病药较常见的严重副作用。

致死性紧张症（lethal catatonia；Bell mania）　又称谵妄性躁狂。1849 年 Luther V. Bell 描述了 10 例突然死亡而尸体解剖又无法作出合理解释的病例，其临床特点是急起高热，意识障碍，严重的激越，持续性精神运动性兴奋或木僵状态，可伴幻觉妄想，严重脱水，病程进展迅猛，常在数日至 1～2 周内导致循环衰竭死亡。电抽搐可能挽救病人的生命。这类病人现已罕见。然而近数 10 年，不少学者陆续发现一些使用精神药物的病人出现类似本症的临床表现，同样病因不明，被称为神经阻滞剂所致的恶性综合征（neuroleptic malignant syndrome，NMS）。

梦魇（nightmare）　常见于儿童，表现为在睡后一二小时突然惊起，十分恐怖，述说刚才做了一个恶梦，梦境中好像马上就要死亡一样，但醒后经过大人安慰可以很快平静下来。次日想起仍心有余悸，以后仍可有同样恶梦。

睡惊（sleep terror）　或称夜惊。与梦魇关系密切，但更严重。通常在入睡后的前 1/3 时间出现，发出表示惊恐的声音和表情，同时有明显的心跳呼吸加快、皮肤潮红、出汗等交感神经兴奋现象，甚至可突然跳起冲往门外。整个发作持续数分钟，然后继续睡眠。发作时不易叫醒，次晨对发作情节不能回忆，因此与梦魇不同。但成人有睡惊发作者的回忆比儿童好一些。

附体（possession）　癔症症状之一，又称神鬼附体。出现这一症状时患者认为自己已被某一神鬼或某一力量所利用，因而表演某一神鬼或其他人的角色。附体症状常为一过性的，事后患者承认自己被某一角色附体，自己不能控制。在相信神鬼的文化背景下，附体也被作为解决问题（例如治病或问吉凶）的一种方式，不属于癔症。

症状性精神病（symptomatic psychosis）　当精神症状只是躯体其他疾病的一个并发症状时，称为症状性精神病，现称为“躯体疾病所致的精神障碍”，最常见的症状是意识障碍，一般认为是由于躯体疾病严重，影响了正常的脑代谢所致。不包括中毒性精神病和脑器质性精神病。

中毒性精神病（toxic psychosis）　由于摄入外来毒性物质所致的精神病，例如药物中毒、食物中毒等。

多为急性，表现意识障碍。醉酒虽是典型的中毒性精神病，但因太常见，所以既不去医院，也不这样称呼。

脑器质性精神病（organic psychosis） 指因为脑的器质性损害引起的精神病，多为慢性病程（例如阿尔茨海默病），故又称慢性器质性脑综合征。躯体其他疾病引起脑组织损害所致的精神病也属此类（例如肺癌脑转移），而不称为症状性精神病。

麻痹性痴呆（general paresis of the insane） 其病理名称为梅毒性脑膜脑炎，是晚期神经梅毒的一种表现，多在感染梅毒10多年后发病，主要症状为进行性痴呆（麻痹症状只在终末期出现），最重要的诊断性体征为阿罗氏瞳孔（Argyll-Roberstson pupil），确诊则根据梅毒接触史及实验室检查。

阿尔茨海默病（Alzheimer disease，AD） 又称阿尔茨海默痴呆。由德国医生A Alzheimer在1906年首先描述，故名。长期以来，认为本病只发病于老年前期（65岁以前），故又称为老年前期痴呆，而认为老年期发生的痴呆属另一疾病，称为老年性痴呆。近20年来，发现老年前期及老年期发病的“原发型”痴呆多为本病，故已不用老年性痴呆的名称，而称为AD晚发型，老年前期发病者称为早发型。AD是一种进行性疾病，主要表现为记忆力的逐渐减退，发病一两年后就可以达到定向力严重丧失的程度，期间还可以出现抑郁、妄想、幻觉等症状，疾病继续进展生活逐渐不能料理，或因其他并发症而死亡，或进入植物人状态。从发病起，其存活期平均8~10年。本病病因未明亦无特效治疗，但因世界已逐渐进入老龄社会，所以近年来对本病的病因及治疗的研究十分活跃，有望在不久的将来获得突破。

药物滥用（drug abuse） 此词虽用得很广泛，但其涵义并不明确。对成瘾性物质来说，WHO倾向于使用“药物依赖”一词（参见该条），而“滥用”一词只使用于非成瘾性物质。在ICD-10中，在“非依赖性物质滥用”项下面列出下列物质为常被滥用的药物：抗抑郁药、泻药、镇痛剂、抗酸剂、维生素、类固醇或激素、某些草药或验方。所谓滥用，在这里是指“不是按照医疗需要的使用或过度使用”。

药物依赖（drug dependence） 药物依赖原称药物成瘾（药瘾），1964年世界卫生组织推荐使用“依赖”一词来代替“成瘾”。这里所谓“药物”，并不仅指可以治病的物质，也泛指可以影响人的生理或心理活动的物质（例如烟和酒），因而美国分类中使用“物质”依赖，国际分类中使用“精神活性物质”依赖等词，前一词的范围似乎过广，后一词的范围从心理依赖的角度来说是恰当的。药物依赖是指生活中缺此物质不可，否则会产生生理上及（或）心理上的难受或痛苦，因而要千方百计地去获取此物质。对吸毒者来说，因为对毒品产生了依赖，所以不惜倾家荡产甚至以身试法来获得毒品。依赖可分为生理依赖和心理依赖，生理依赖是指药物时间用长了会产生耐受性（剂量越用越大），停用后要产生戒断症状；心理依赖则是指对使用依赖物的自我控制能力受损。国际疾病分类（ICD-10）中列出了9种最常产生依赖的物质（或“药物”），即酒、鸦片类、大麻类、镇静催眠剂、可卡因、中枢兴奋剂（包括咖啡因）、致幻剂、烟草、挥发性溶剂。

酒精中毒（alcoholism） 酒精中毒是指因长期饮酒所致的躯体及精神损害，特别是指精神损害。此词因沿用已100多年，所以歧义较多，概念不统一，WHO的专家在1979年建议以“酒精依赖综合征”一词来取代，但这一建议尚未被广泛接受，人们仍习惯于使用“酒精中毒”（更准确地说，应是慢性酒精中毒）”一词。

病理性醉酒（pathological drunkenness） 是司法精神病学中的一个有争议的名词，指饮用相对少量的酒后，出现不成比例的极度兴奋，带有攻击和暴力的特征，还伴有被害观念。一般持续数小时，以入睡而告终，醒后对经过不能回忆。

科萨科夫综合征（Korsakoff syndrome） 此词有两个涵义，狭义的是指因酗酒引起维生素B_1缺乏性脑病，从而引起以遗忘、虚构为主要症状的精神病，是酒精中毒精神病的一种表现，由俄国医生S Korsakoff所首先描述，故名。广义的是指各种不同原因引起的类似症状，又称为遗忘综合征。

精神分裂症（schizophrenia） 是最常见、最严重的一种精神病。19世纪末被称为早发痴呆，20世纪

初改称为精神分裂症。本症主要根据临床表现诊断。由于医生们对症状的理解和偏重有所不同，所以过去对本症的诊断常有偏松、偏紧现象，例如欧洲偏紧，美国偏松。1980 年以来，以美国为首，许多国家兴起了统一诊断标准的行动。根据美国精神医学会出版的《精神疾病统计诊断手册》第四版（DSM-Ⅳ，1994 年），诊断精神分裂症需具有以下 6 方面条件：1. 具有以下 5 条典型症状中的两条以上，即：妄想、幻觉、言语散漫、明显紊乱的或紧张症的行为、阴性症状（例如情感平淡、言语减少、意志缺乏等）。以上症状需持续 1 个月以上。2. 近阶段工作、生活、学习功能下降。3. 包括前驱症状在内，出现的各种行为异常已持续半年以上。4. 排除分裂情感性障碍和情感障碍。5. 排除因药物滥用或其他疾病所致的分裂样症状。6. 如儿童期曾患广泛发育障碍，应予区分。精神分裂症可出现各种精神症状，但最主要、最常见的是思维障碍、情感障碍以及重新引起重视的认知障碍。本症的精神症状曾被进行各种形式的归纳，例如 20 世纪初被归纳为基本症状和附加症状，20 世纪中期被归纳为核心症状和分裂样症状，1980 年以来又倾向于归纳为阳性症状和阴性症状。本症病因未明，多数认为遗传素质起主导作用，其病理机制是神经递质的功能失调，目前认为与多巴胺和 5-羟色胺关系最密切。由于本症症状复杂，经多年研究仍未能发现肯定的病因，故有人认为精神分裂症不是一个疾病单元而只是一个综合征。本症的病程与预后不一，一般认为以阴性症状为主者多表现慢性病程、预后较差；以阳性症状为主者预后较好。精神分裂症目前主要使用抗精神病药治疗，急性发作者如能得到及时、充分的治疗，近期疗效大多良好。有复发倾向者常需长期服用维持量的药物，以防复发。精神分裂症根据其主要症状表现可分为各种临床亚型，传统的亚型为：紧张型、青春型、单纯型及偏执型，可参看有关条目。精神分裂症大多发病于青年期，初发于中年期者又称为晚发型，症状类型多为偏执型。

内向症（autism）　病人生活在自己的幻想世界中，与现实生活脱离，致使周围人无从了解其思想，此时病人的内心可充满幻想、幻觉或妄想。其社交功能明显受损。Bleuler 认为这是精神分裂症的基本症状之一。

内向性思维　（autistic thinking）　过度的白日梦状态，病人沉湎于内心的幻想和体验，脱离现实和不与人交往。见于精神分裂症。

自动症（automatism）　无目的、无意识地进行机械性的动作，如不断地重复某个动作或句子，甚至外出漫游。见于颞叶癫痫、癔症、催眠状态和精神分裂症紧张型。

阳性症状（positive symptoms）　在精神病学中，是指在精神分裂症急性发作期所表现的幻觉、妄想、思维联想障碍和各种怪异行为等症状。阳性症状评定量表（SAPS）是用以评定精神分裂症病人阳性症状严重程度的工具。

阴性症状（negative symptoms）　是指在精神分裂症慢性期所表现的情感淡漠、意志和动力缺乏、活动减少、社交退缩、情感不协调、抽象思维困难、交谈缺乏自发性和流畅性以及刻板思维等症状，这些构成了精神分裂症的缺损状态。阴性症状评定量表（SANS）是用以评定精神分裂症病人阴性症状严重程度的工具。

单纯型精神分裂症（simple schizophrenia）　以阴性症状为主要表现的精神分裂症。常在少年期发病，进展缓慢，因而早期不易被发现，表现为学业下降、兴趣减退、生活疏懒、社交退缩，很少有幻觉妄想。病程呈进行性，等到症状很明显而被引起注意时往往已是慢性，故预后较差。但也有部分病人长期停留在轻度状态而不进展，与较严重的内向性格不易区别，为了避免诊断扩大化，美国的精神疾病分类从 1980 年以来取消了单纯型的诊断。

偏执型精神分裂症（paranoid schizophrenia）　又称妄想型精神分裂症。以相对稳定的妄想（特别是被害妄想）为主要症状，常伴有与妄想内容相一致的幻觉（以听幻觉为常见）以及其他行为障碍。发病年龄较其他型稍晚，病程急慢不一，以慢性者较多见。治疗效果较好。

妄想痴呆（paraphrenia）　是一种严重的偏执性疾病，但不伴情感和认知功能的衰退。Kraepelin（1893 年）把妄想痴呆从早发痴呆中分出，认为它是介于

偏执狂和偏执型精神分裂症之间的中间状态。现在大多数学者认为妄想痴呆的临床特征是以幻想性、荒谬的、逻辑倒错的妄想为主，而不会出现精神衰退，在妄想领域之外仍能与现实保持良好接触。而精神分裂症偏执型的病人会出现许多精神功能的衰退。偏执狂则妄想更为系统严密，它可能是偏执型人格障碍的延伸。晚发型妄想痴呆发生于70至80岁老人，主要症状是高度系统化的妄想，并不伴痴呆，以女性患者居多，早先存在典型的分裂样或偏执性人格障碍，许多病人有严重的听觉和视觉功能下降。国际疾病分类（ICD-10）将妄想痴呆归入精神分裂症，将偏执狂及晚发型妄想痴呆归入妄想性障碍。

紧张型精神分裂症（catatonic schizophrenia） 也简称为紧张症。是以精神运动性抑制和精神运动性兴奋为主要症状的精神分裂症，兴奋和抑制可交替出现。严重抑制时表现为木僵，兴奋时常带有冲动性，可产生伤人、毁物的严重后果。电休克治疗对本型效果显著。

缄默症（mutism） 是紧张症患者的一种表现，即沉默不语。患者并不存在言语功能障碍，只是不愿开口说话。见于精神分裂症紧张型、抑郁性木僵和癔症性木僵状态。

选择性缄默症（selective mutism） 1934年Tramer首先使用本词。病人的语言功能完好，但有选择地对某些人缄默不语。这种情况一般发生于3岁左右，持续数月至2年。有报道此症可发生于更年长的儿童，许多病例持续更长的时间。改变环境可使病情得到改善。见于学校恐惧症等病。

青春型精神分裂症（hebephrenic schizophrenia） 由于常发病于青春期，故名。是精神分裂症中症状最多、行为紊乱最明显的一个类型，美国现称为瓦解型（disorganized）精神分裂症。其幻觉妄想多零乱而短暂，思维内容奇特，行为很难预测。如不经治疗，很易转入慢性。

残留型精神分裂症（residual schizophrenia） 通常是指慢性精神分裂症，此时急性期的阳性症状大多消失，残留各种阴性症状和缺陷状态，长期不愈。

潜隐型精神分裂症（latent schizophrenia） 具有类似精神分裂症的思维、情感和行为异常，但程度较轻，虽已长期存在但缺乏明确的起病日期，呈人格障碍的特征。现称为分裂型障碍，过去又称为边缘型或假性神经症型精神分裂症。

分裂型障碍（schizotypal disorder） 又称分裂型人格障碍，见“潜隐型精神分裂症”条。

精神分裂样精神病（schizophreniform psychosis） 此词原指发病较急、预后较好的精神分裂症（与之相对的称为真性精神分裂症），1980年以来，改指症状类似精神分裂症而因病期较短不符合精神分裂症的诊断标准者。如病期持续至3个月以上（我国标准）或6个月以上（美国标准），则可确诊为精神分裂症。

分裂情感性精神病（schizoaffective disorder，SAP） 精神分裂症症状和情感障碍症状都很突出的精神病发作。经过几次发作后大部分病人会只突出一类症状，因而改诊断为精神分裂症或躁狂抑郁症。

急性一过性精神病性障碍（acute transient psychotic disorders） 这是国际疾病分类（1992年）新提出的一个诊断名称，其特点为：①急性发病；②症状丰富，但不符合精神分裂症、躁狂或抑郁发作的诊断标准；③可伴有与发病有关的急性应激；④可在数周或两三个月内恢复。这一诊断包括过去许多名称：急性精神病、妄想阵发、环型（cycloid）精神病、精神分裂样精神病、梦呓性精神病、反应性精神病等。DSM-IV称为短暂精神病性障碍。

妄想阵发（bouffée delirante） 法国精神病学术语。是一种急性的发作性精神病，病人突然出现多种结构松散、变换不定的妄想，可伴有精神恍惚、人格解体。预后良好。它被认为是一种与特殊文化背景相关联的综合征，多见于西非和海地。属于反应性精神病范畴。

情感障碍（affective disorder） 旧称情感性精神病，近20多年来改用现名，美国则使用心境（mood）障碍一词。情感障碍是一组以情感异常（躁狂或抑郁）为主导症状的精神疾病，包括躁狂症、

抑郁症、双相情感障碍（躁狂抑郁症）以及一些不典型的类型，请参看有关条目。人的情感一般都具有波动性，但只有波动超出可理解的范围，而且持续相当长的时间，影响其日常工作、生活、学习者方可诊断为情感障碍。

心境障碍（mood disorder）　即情感障碍。美国在1987年起改用此词。

快速循环型情感障碍（rapid-cycling affective disorder）　是双相情感发作的一种形式，特征为每次发作周期较短，一年有4次发作以上。本型发作约占双相障碍的10%左右，女性占多数，远期预后较差。药物治疗方面，目前认为用抗痉挛药卡巴西平或丙戊酸盐效果较好。

躁狂抑郁症（manic-depressive psychosis）　现称双相情感障碍，参见该条。

躁狂症（mania）　或称躁狂发作，为情感障碍的一种形式，与抑郁发作相对。躁狂症病因大多不明，最大可能是与遗传有关。多为急性发病，典型症状为情绪高涨、思维敏捷、动作增多（即所谓“三多”症状），另还可有睡眠减少、夸大妄想、被害妄想等。躁狂患者常可有鲁莽和不顾后果的行为，因而被送进医院。有些病人十分兴奋，言语迫促因而无法理解，动作太快因而显得紊乱，被称为急性躁狂或谵妄性躁狂，这种病人饮食睡眠均差，体力消耗很大，如不及时治疗，极易产生衰竭而危及生命。躁狂症的主要治疗为服用锂盐（碳酸锂），因锂盐起效较慢，故可短期并用抗精神病药以加快控制其兴奋。锂盐的治疗血浓度与中毒血浓度很接近，治疗中应定期测定血浓度。躁狂症为发作性疾病，缓解期情况良好，但有部分病人缓解期只是症状减轻，并不完全恢复，长期处于加重——减轻的状况之中，称为慢性躁狂。中年期初发病者较易产生慢性躁狂。躁狂与抑郁交错发作时称为双相情感障碍。

轻躁狂（hypomania）　是一种较轻的躁狂，同样具有情绪高涨、精力充沛和活动增加的特点，自我感觉良好，社交活跃，性欲亢进，睡眠减少。西方人性格外向，较轻的轻躁狂与此种性格不易区别；中国人性格内向，有轻躁狂症状时较易被注意。轻躁狂不出现幻觉妄想，也不引起明显的工作、生活和学习的紊乱，故与躁狂症不同，但严重者可按躁狂症治疗。

忧郁症（melancholia）　在中文中，忧郁症过去与抑郁症是同义词，近20年来，倾向于统一使用“抑郁”，而将“忧郁”用于抑郁症伴有激越症状者，如更年期忧郁症。

抑郁症（depression）　情感障碍之一种，与躁狂症相对，是最常见的精神障碍。抑郁症病因大多未明，可能与遗传有关，据近年研究，其发病机制主要与去甲肾上腺素、5-羟色胺等神经递质功能不足有关，因而可采用相应的药物治疗。发病形式可急可慢，典型症状为情绪低落、思维迟钝、动作减少（即所谓“三少”症状），另外还有消极悲观、自责自罪（并伴有相应的幻觉）、自伤自杀、睡眠障碍、食欲障碍、月经异常等症状。部分病人的症状有晨重晚轻的规律。国际疾病分类（ICD-10）将抑郁发作按症状的轻重分为轻度、中度和重度三类，轻度者虽有症状但尚可勉强维持社会生活；中度者因为症状较多或较重，已难于维持正常社会生活；重度者因症状严重，且常有自杀危险，故必须积极治疗。抑郁症过去尚按病因分为两型，即内因性抑郁症（病因不明者）及反应性抑郁症（因心理社会因素引起者），后来发现抑郁症病因复杂，很难如此简单划分，故已逐渐不采用。抑郁症目前主要使用抗抑郁药治疗，此类药物目前在我国使用者已有一二十种；轻、中度者尚可并用心理治疗（特别是认知治疗）；重度者为预防自杀，常需合并使用电抽搐治疗。抑郁症如能获得及时和适当的治疗，预后多好。这是一种发作性疾病，即使不能获得治疗，也可自愈，但病程常需数月，其间很容易发生自杀、自伤等意外。抑郁常与躁狂交错发作，称为双相型情感障碍；每次发作均为抑郁者称为单相抑郁。在美国，单相抑郁又称为单相情感障碍，因为他们不承认有单相躁狂。

慢性抑郁（chronic depression）　泛指一种持续存在的抑郁心境，其严重度达不到诊断抑郁症的标准者。慢性抑郁不是一个正式的诊断名称。

激越性抑郁（agitated depression）　典型的抑郁症

是动作减少的，称为迟钝性抑郁（retarded depression），如果伴有惶惶不定、坐立不安等动作增多的激越症状者，称为激越性抑郁，多见于中老年抑郁患者。这是一个过时的名词。

隐匿性抑郁症（masked depression） 主要诉述为各种躯体不适而不是情绪低落，但使用抗抑郁药治疗能获得良好效果。有些专家认为这是一种不典型的抑郁症，其抑郁症状被躯体诉述的“假面具”所掩盖，如果深入探索，仍可发现原本的抑郁症状。这类病人在我国过去常被诊断为神经衰弱。

双相情感障碍（bipolar affective disorder） 或译为双极情感障碍，与单相情感障碍相对。情感障碍主要表现为情感反应走极端，一极为低落（抑郁），一极为高涨（躁狂）。一个病人在整个病史中，躁狂及抑郁的发作均有出现者称为双相，只出现一种发作者称为单相。美国的精神疾病分类认为只有单相抑郁而没有单相躁狂，因此躁狂总是属于双相情感障碍。我国分类（2001年）及国际分类（1992年）都未同意这一观点。老名词“躁狂抑郁症”原也包括只有抑郁发作者，现则作为双相情感障碍的同义词。

偏执状态（paranoid state） 或称类偏执狂状态，是偏执性精神障碍的一种，参见该条。

偏执性精神障碍（paranoid disorder） 以长期持续的妄想为主要症状的精神病。原因未明，不包括偏执型精神分裂症。起病多在成年期后，妄想内容多样，以被害、疑病或夸大妄想较多见。妄想可持续多年甚至终身。妄想内容非常系统，结构非常严密者称为偏执狂；系统性较差，偶可出现幻觉等症状者称为偏执状态。这种障碍常在偏执型人格基础上产生，治疗较困难，但偏执状态疗效略好些。“偏执”一词在英文中意义与“多疑”相似，为避免混淆，美国精神疾病分类已改用“妄想性（delusional）”一词取代“偏执”，所以将本条的内容称为“妄想性障碍”，国际疾病分类采用了美国的改动，我国分类仍保留原状，因为在中文中“偏执”并非日常用词，不易混淆。

偏执狂（paronoia） 或称妄想狂，属偏执性精神障碍，参见该条。

感应性精神病（induced psychosis） 因为受到患有精神病（多为偏执性精神病）的亲人的影响（“感应”），自己也认为那些妄想的内容是真实的，产生了类似的妄想而成为精神病，称为感应性精神病。原发病人称为感应者，仍使用原诊断，被感应者则使用此诊断。如果被感应者仅一人，则又称为“二联性精神病（法语 folie a deux）”。因为被感应者是“分享”原发患者的妄想，所以美国分类将此改称为“共享性（shared）”精神病。由于现代社会信息来源很广，较少只听一人之言，感应性精神病已少见。

二联性精神病（foliea deux） 即“感应性精神病”，参见该条。

反应性精神障碍（reactive disorder） 或称心因性精神障碍，现称为应激相关障碍（stress-related disorder）。指因为心理、社会因素（一般是对病人不利的事件）引起的心理异常，严重者称为反应性精神病。反应性精神病的特征是：①紧接心理社会因素后发病；②精神症状内容可反映前述因素内容；③精神症状的发展与该因素是否能消除关系密切。我国在二三十年前诊断反应性精神病很多，远远超过欧美的报道，近年来已明显减少。我国分类（2001年）在此项目下列出下列类型：急性应激障碍，心理创伤后应激障碍，适应障碍，与文化相关的精神障碍（例如气功所致精神障碍），其他。在临床上，又常根据发病主要症状将反应性精神病分为以下几型：反应性抑郁症，反应性偏执状态，反应性意识错乱及反应性兴奋状态。

创伤后应激障碍（post-traumatic stress disorder） 这是近20年来西方比较流行的一个新的诊断名称。这里所谓创伤，主要是精神创伤（即使同时有肉体创伤，也是轻微的或次要的）；所谓应激，是指多数人都认为是惊心动魄的情境（例如地震、洪水、轰炸等）。在面临或目睹上述严重应激场面后，有些人会立即产生精神失常，称为“急性应激反应”。如果这种反应持续不愈，或好了一段时期（几周或几个月）再重新出现，就称为创伤后应激障碍。发作可表现为经常做这种恐怖情景的恶梦，或者是一些偶然的“线索”（例如一张战争片的电影海报）引起的高度焦虑惊恐的反应。创伤后应激障碍在我国分类中属于应激相关障碍。

心因性精神障碍（psychogenic reaction） 即“反应性精神障碍”，见该条。

适应障碍（adjustment disorder） 是反应性精神障碍的一种，主要发生于个人生活环境出现明显变化时（例如去外地上学、结婚、移民、与重要亲人生离死别等）。临床表现多种多样，包括抑郁、焦虑、烦恼、无法应付日常事务等，青少年还可以产生品行障碍。一般而言，适应障碍是短期性的，在半年内大概都可以好转，在此期内有一部分人需心理或药物治疗。

监禁性精神病（prison psychosis） 指在被捕入狱后出现的精神病，主要表现为甘瑟综合征（见该条）。不包括原有精神病在入狱后发作或被发现者，也不包括有其他明显原因的精神病。

医源性精神障碍（iatrogenic mental disorder） 因为医务人员的言行使病人误以为自己病情十分严重而产生的精神症状，主要表现为焦虑、抑郁。如果是确实因病情严重而产生的精神障碍，不属此类。

周期性精神病（periodic psychosis） 此词现仅指定期发作的精神病，特别是与月经周期关系密切的精神障碍。躁狂抑郁症有规律的交替发作时，过去亦称为周期性精神病，现已不用。

产褥期精神病（puerperal psychosis） 指发病于产后6周以内，而症状不符合其他精神障碍的诊断标准者。据估计产褥期精神病在一般产妇中的发生率为0.1%～0.2%，其早期症状较不明确，但病情进一步发展，多数患者均会出现较典型的精神分裂症、情感障碍或反应性精神病的表现，从而可诊断为该疾病。

老年性精神病（senile psychosis） 或称老年性痴呆，原指老年期因原因不明的脑萎缩引起的痴呆，现已明确这是晚发型的阿尔茨海默病（见该条），故老年性痴呆一词已不用。

老年前期痴呆（presenile dementia） 指50～65岁这一段时期发生的器质性痴呆，主要包括阿尔茨海默病早发型及匹克（Pick）病（参见各词条），前者较多见，后者罕见。

边缘状态（boderline state） 此词在精神病学中应用时内容不统一，可以指介乎正常与病态之间的一种状态，也可以指介乎精神分裂症和神经症或人格障碍之间的一种状态。近年来，国际及美国疾病分类都只将“边缘”一词用以描述一种人格障碍，即边缘型人格障碍（见该条），而不在其他场合使用边缘状态此词。

神经性厌食症（anorexia nervosa） 或称精神性厌食症，是饮食障碍的一种。主要表现为极端厌食和十分消瘦，消瘦是厌食的后果，而厌食并非由消化道疾病引起。本病患者以年轻女性为主，典型病史是在青春期为了保持苗条，有意节食，以后食欲越来越差，以致不能保持最起码的体重，如在少年期发病，还可以影响发育。虽然已经很瘦，但患者对此并不在意，甚至对自己体形还相对满意，不认为是病态，以致以后可达到恶液质的地步，不得不住院补充营养。诊断根据厌食和消瘦两大特征，厌食须排除其他疾病所致者，消瘦指比正常体重至少低15%。本症目前缺乏特效治疗，患者常不承认有病，故对治疗常不合作。心理治疗通常选用认知治疗、行为治疗、家庭治疗等。如伴有抑郁、强迫症、妄想、幻觉等症状，可选用相应的精神药物治疗；活动过度而又不伴有贪食症状的患者可使用赛庚啶（cyproheptadine）治疗。

神经性贪食症（bulimia nervosa） 一种饮食障碍，表现为发作性的贪食，为了避免体重增加，贪食后又用手指挖咽部使之呕出或服泻药使之泻出，或一个时期严格节食、大量运动。贪食是指不能自制的大吃，吃得很快，吃饱了还吃，直到实在塞不下为止。因为“吃相难看”，常不愿与别人共同进食。患者多为女青年（女大学生为多），常在一段时间节食减肥后出现贪食发作，吃过后又常懊恼自责。在美国精神疾病分类中，神经性厌食症有一个“贪食/吐出”亚型。

神经症（neurosis） 此词最早在18世纪提出，当时包括许多疾病，到19世纪末，经弗洛依德广泛使用后，才被局限于指一组精神障碍，包括癔症、焦虑症、神经衰弱、强迫症、恐怖症等，又称为精神

神经症（psychoneurosis，过去译为神经官能症），在20世纪的大部分时间内，一直沿用此概念。此概念包括两部分内容：一是病人的症状与精神因素有一定关系；二是查不出与症状有关的器质性病变。到了20世纪后期，由于此词的概念不清晰，容易产生不同的理解，所以在美国及国际精神疾病分类中，相继放弃使用此词，但在我国的分类（2001年）中，仍保留此词，认为神经症是一组精神障碍的总称，除癔症外，没有精神病性症状。主要表现为烦恼、紧张、焦虑、恐怖、强迫症状、疑病症状、心理抑郁、分离症状、转换症状等。除癔症表现为短暂发作外，病程大多迁延。病前常有一定的素质或人格基础，起病常与心理、社会因素有关，其症状缺乏相应的器质性病变作基础。在我国分类中，神经症包括5个特殊类型，即恐惧症、焦虑症、强迫症、躯体形式障碍和神经衰弱。欧美分类虽放弃神经症的名称，但仍保留上述亚型的名称和诊断。在国际分类中，仍保留作为形容词的“神经症性”一词，相当于我国的“官能性”的概念。

器官神经症（organ neurosis） 主要表现为受自主神经（植物性神经）支配的某些器官的官能性症状，例如心脏神经症、肠胃神经症等，精神科又总称为植物性神经症。我国精神疾病分类现归入“躯体形式障碍”中，国际分类改称为“躯体形式自主神经功能障碍”。这些新名称都太长，所以老名称仍在用。

疑病症（hypochondriasis） 即疑病性神经症，在我国分类及国际分类归入躯体形式障碍。主要表现为相信自己患有一种或多种躯体疾病，有许多诉述，反复就医，在查不出有疾病的证据下，仍坚信有病。一般人感到身体不适时也可以怀疑患有某病，但经医生检查否定后即告无事，与疑病症患者仍不信无病不同。精神分裂症或抑郁症患者也可有疑病症状，但一般仍诊断该疾病，不诊断为疑病症。

抑郁性神经症（depressive nearosis） 我国及国际疾病分类已放弃此诊断名称，改称“恶劣心境”，归在情感障碍项下。主要表现为持续的轻度心境低落，常伴有焦虑、躯体不适和睡眠障碍。病人能主动求治，日常生活活动不受明显影响。用抗抑郁药治疗有效。

焦虑症（anxiety neurosis） 即焦虑性神经症。正常人在预期将发生某种对自己不利的事件时，会产生一种相应的情绪紧张状态，称为焦虑反应。如果有明显的或持续的焦虑症状而又找不出值得焦虑的原因时则称为焦虑症。各种疾病都可以产生焦虑，这种焦虑是继发的而不是唯一的或主要的症状，故不诊断为焦虑症。焦虑症一般可分两型：①急性焦虑发作或称惊恐发作（见该条）；②慢性焦虑症状或称广泛性焦虑症（见该条）。

强迫症（obsessive-compulsive neurosis） 即强迫性神经症。以强迫观念（见该条）或强迫行为为主要或唯一表现的神经症。在英语中，属于强迫性思维一类的现象，用的定语是.obsessive；属于强迫性行为一类的现象，用的定语是compulsive，而在汉语中均译为“强迫（性）”。强迫症诊断不难，使用抗抑郁药或行为治疗均可获得一定的效果。

广泛性焦虑症（generalized anxiety disorder） 焦虑症的一型。主要表现为广泛持续的焦虑，焦虑对象在各种情境下都可出现，不局限于或固定于某一事物，故在英语中又以free-floating（自由浮动）来形容。常见主诉有：“神经过敏”、发抖、肌肉紧张、出汗、头重脚轻感、心悸、头晕、上腹不适等，常有一种好像灾难就要降临的感觉。本症女性较多见，发病常与某些慢性的环境应激有关。治疗主要使用抗焦虑药及心理疗法。

神经衰弱（neurasthenia） 神经症的一种。此词于1869年由美国医生GM Beard所首先提出，当时包括症状甚多，在美国流行一时，至20世纪初美国又流行焦虑症的诊断，神经衰弱遂被取代，至20世纪下半叶美国抑郁症诊断的流行又取代了焦虑症，到1980年美国官方分类取消了神经衰弱的诊断，但国际疾病分类仍在不显要的位置保留此诊断。神经衰弱的概念在20世纪初传入中国，很快与中医“肾亏”的概念结合起来，成为一个流行的诊断，直至1980年。目前中国的诊断分类系统认为神经衰弱的主要临床表现是精神容易兴奋以及与之相联系的精神容易疲劳，心情紧张、烦恼、易激惹等情绪症状，还有腰酸背痛、睡眠障碍等生理功能紊乱症状。症状不是继发于躯体疾病或脑器质性疾病，也不是其他精神障碍的一部分。总之，目前把以体力和脑力

容易疲劳作为神经衰弱的主要症状。美国近年来又流行一个“慢性疲劳综合征”的诊断，有人认为其中有一部分病人可以认为是“20 世纪的神经衰弱”。目前，我国、日本以及某些东南亚国家的神经衰弱诊断也大大减少。

慢性疲劳综合征（chronic fatigue syndrome，CFS） 这一综合征虽然存在已久，但这一名称近年来才开始使用，在这以前较多使用“病毒感染后疲劳综合征”，再以前则使用“神经衰弱”。据美国疾病预防与控制中心估计，其发生率为 2 ~ 7/10 万人口，女:男约为 2:1，好发于 25 ~ 45 岁人群。CFS 病因未明，虽然多数患者都有病毒感染史，也可查出免疫反应的轻度异常，但多为非特异性的，其病情与病程也不能与感染的严重度或病毒品种密切联系。还有人报道 CFS 患者的血清皮质醇浓度较低，可以解释其情绪及能量低落的症状。由于 2/3 的患者伴有抑郁状态（轻至中度），有些作者认为 CFS 也可能是一种精神障碍，而上述实验室发现只是继发的异常。有人认为 CFS 是“20 世纪的神经衰弱”（神经衰弱这一名称是 1869 年，即 19 世纪提出的）。CFS 常急性起病，主要症状为疲劳，其他尚有头痛（90%）、注意力不易集中（90%）、一半以上病人尚有喉咙痛、肌肉关节痛、发热感、淋巴结触痛、失眠、其他精神症状等表现。病人常认为这些症状是由于过去感染未痊愈，因此继续做了许多检查而没有结果。多数病人尽管疲劳，还能完成日常任务，但尽量放弃那些可做可不做的工作。病人常感力不从心，有时迁怒于医生，觉得没能把他治好。经过一段时间，许多病人可逐渐好转，少数病人可痊愈。诊断主要是排除有关疾病（有些病人第一次检查阴性后还应随访再查）。诊断确定后，治疗原则是：1. 向病人说明疾病性质；2. 采用某些对症治疗，包括使用抗抑郁药；3. 调整生活方式，注意养生；4. 不要随便去试那些未经验证的治疗。任何症状的改善都可增加病人的信心而促进进一步的改善。本症患者目前多在内科就诊。

癔症（hysteria） 即歇斯底里。歇斯底里的译名在 20 世纪初开始使用后，不久即成为贬义词，因而改称癔症（或癔病），沿用至今。此词原文因在欧美也出现贬义，故也被国际疾病分类放弃，改用“分离性障碍”代替。癔症是一种具有两千多年文字记载的病因不明、症状多样、概念模糊、很难描述的疾病（或综合征），多见于女性（hystera 意为子宫，古代认为本症是子宫在体内游走所致），症状可以是发作性，也可以长期持续。其症状在表面上可以类似各种疾病，故癔症患者被称为“万能的模拟者”，但同一病人往往只表现一种症状。癔体的各种症状大致可归纳为两大类。①精神障碍：包括遗忘症、漫游症、双重人格、精神病样发作等；②感觉运动障碍：包括失明、失听、失音、手套袜子样感觉障碍、癫痫样大发作、立行不能症（astasia-abasia，癔症性共济失调）、肢体瘫痪等。其中精神障碍又称为分离性障碍（部分精神功能从整体功能中脱离出来之意），感觉运动功能障碍又称为转换性障碍（心理功能障碍转换成生理功能障碍之意）。19 世纪末，欧洲学者对癔症作了很多研究，发现癔症的症状可因暗示而产生，也可因暗示而消除，从而将癔症牢固地纳入精神疾病的范畴。弗洛依德也从研究癔症开始，创立了精神分析学说。癔症的发生，通常认为与心理因素有关，但有些心理因素很难发现，心理分析的功劳之一就是找出这些因素，从而消除某些症状。许多癔症患者都具有表演型人格的特征，即行为表现夸张以吸引别人注意（因而这种性格又被称为“寻求注意”性格），因此临床上遇到症状非常夸张的病人，常常要考虑到癔症。有些病人有三分疾病，却有七分症状，在考虑诊断时不要因为那四分夸张的成分而把那三分疾病也否定掉。癔症的发生率与文化背景很有关系，在发达地区，癔症患者要大大少于欠发达地区；现在的癔症患病率也明显低于过去。

癔症球（globus hystericus） 感到有一球状物从胃部涌至咽喉，从而产生阻塞和窒息的感觉。这一症状普遍认为见于心因性障碍，如癔症、神经性厌食和其他神经症，但仍需重视某些器质性疾病也会出现相似症状，如膈疝和食管反流。癔症球的症状相当于中医的“梅核气”。

泰然漠视（la belle indifférence（法语）） 此词由 Janet 首先使用，指病人对自己所谓的躯体症状视而不见，漠不关心，这是癔症转换型障碍的一种特殊的表现形式。

癔症性假性痴呆（hysterical pseudodementia） Wernicke使用此名词描述癔症的一个综合征，患者对最简单的问题甚至连自己的身份都不能正确回答，给人以智力迟钝的印象，其行为好像退化至儿童期，表现幼稚，但病人却能完成较为复杂的作业。当疾病缓解后，智能即恢复如常，与器质性痴呆不同。

Briguet综合征（Briguet syndrome） P. Briguet（1796～1881年）是以研究歇斯底里而著名的法国医生，这一名称曾是歇斯底里的同义词（特指以躯体症状为主者），在美国分类中已改称“躯体化障碍”，在国际分类中归入“其他神经症性障碍”。

歇斯底里（hysteria） 即癔症（参见该条）。在国际疾病分类中，歇斯底里这一名称也已不用，大部分症状改称“分离障碍”，一部分躯体症状则改称“躯体形式障碍”。美国分类同。

躯体形式障碍（somatoform disorders） 美国分类（1980）首先采用这一名称，国际分类后来也予采用（1992）。其概念为：一组以躯体症状为突出主诉的障碍，但查不出相应的阳性体征，这些主诉的发生虽与某些心理社会因素有关，但病人常不提及或不承认。在ICD-10中，躯体形式障碍包括下列诊断。①躯体化（somatization）障碍：包括心身障碍；②疑病障碍：即疑病症；③躯体形式自主神经功能障碍：包括各种“器官神经症”；④躯体形式持续疼痛障碍：不包括可以用心理生理机制解释的疼痛（例如继发于抑郁症的疼痛、肌肉紧张疼痛、偏头痛等）；⑤其他：包括癔症球、心因性斜颈、心因性痛经等。上述障碍在我国分类中有一部分属癔症及其他门类。

分离性障碍（dissociative disorder） 又译“解离性障碍”，即癔症，参见该条。

缩阳症（恐缩症）（koro） 心因性障碍的一种，表现为急性焦虑状态，怕自己的阴茎会缩进腹腔内而导致死亡，十分惊慌，会采取牵引阴茎措施，以防缩入。见于我国两广地区及某些东南亚国家，有时出现小规模流行。

漫游症（fugue） 病人突然离开家庭或工作岗位，外出漫游。在漫游期间，病人意识朦胧，对过去的经历遗忘而扮演一种新的身份。通常持续数小时至数天，自行缓解，事后遗忘。漫游的发生常与躲避某种难以承受的刺激的内在欲望有关。见于癔症、颞叶癫痫、酒精或某些药物中毒、部分多重人格障碍或紧张性兴奋。

睡行症（梦游症）（sleep-walking） 通常表现为夜间入睡后不久（在上半夜）起床走动，或做些简单动作（例如吃点东西），然后自行上床继续睡眠，次日清醒后不能回忆。主要见于儿童，发育成熟后好转。原名梦游症，后来发现它并不出现在睡眠脑电图的非快速眼球运动期，也不像做梦那样可以唤醒和能够回忆，故现称睡行症。

恐怖症（phobic neurosis） 即恐怖性神经症，又称恐惧症。主要表现为对某些场合或事物的不能控制的焦虑恐惧，因而尽量设法回避。恐怖症因主要恐怖对象的不同而分亚型，常见类型有：广场恐怖症，社交恐怖症，特殊事物恐怖症等（详见各该条），常伴有抑郁情绪。常用治疗有：行为治疗，抗焦虑药，抗抑郁药等。恐怖症在早期心理分析文献中又称为焦虑性歇斯底里。

特殊事物恐怖症（specific phobia） 或称特殊恐怖症、单纯恐怖症，是恐怖性神经症的一个类型，主要怕某种或某类特殊事物，而对其他事物反应正常。常因恐惧对象命名，如动物恐怖、小虫恐怖、雷电恐怖、高处恐怖（恐高症）等。这类恐怖症诊断容易，使用行为疗法疗效较好。

社交恐怖症（social phobia） 是恐怖性神经症的一个类型，又称社交焦虑障碍。主要表现为害怕参加社交活动，怕在这种场合出现脸红（脸红恐怖）、说不出话、手脚无措等，因而被人笑话。有些人只害怕某些特殊的社交场合，例如要在众人面前发言、表演的场合，一般场合并不恐惧。儿童的社交恐惧又称为回避障碍，这是根据这种恐惧的后果命名的。社交恐怖症者可以进行“社交技能训练”治疗。

广场恐怖症（agoraphobia） 这一名称所指的恐惧已不局限于广场，而是害怕进入某些不容易及时取得紧急医疗救助的场合，怕“惊恐发作”时不能得

到及时救助。例如不敢去空旷的地方（因为疾病发作时叫不到人）、不敢乘电梯（如果发生故障被关在里面时突然发病怎么办）、不敢单独一人在家、不敢处于拥挤的人群中（怕突然发病挤不出来）。因而广场恐怖与惊恐反应关系密切，有人认为两者之间有一个原发、继发的关系，但何者原发何者继发意见尚未统一。

惊恐发作（panic attack） 是一种急性焦虑发作。表现为突然发生一种强烈的不适和恐惧，怕死去、怕发疯、怕失去自我控制，这种恐惧大概在10min内达到高潮，同时伴有气急、胸闷、窒息感、头晕、站立不稳感、发抖、出汗、喉头哽塞感、发热发冷感、胸痛、腹部不适等。典型的惊恐发作是毫无先兆、突如其来的，其他恐怖症也可以出现惊恐发作样症状，但一般都是可以预料的。

失眠（insomnia） 是最常见的睡眠障碍，主要表现为不易入睡、睡眠浅、早醒，醒来后缺乏清新感等。失眠后次日常有头昏脑胀及疲劳感。睡眠所需时间各人不同（不是一律8h），只要熟睡醒来后有清新感，即使睡眠时间较短，也不能算失眠。

人格障碍（personality disorder） 过去称为病态人格或变态人格，近20年来统一改用现名。主要表现是人格特征偏离正常，甚至近似某些精神疾病，对环境适应不良，明显影响其社会功能。人格障碍可能是在遗传素质的基础上产生，也可能是某些神经精神疾病的后遗症（例如脑炎、精神分裂症）。一旦产生，都较难改变。中年以后，某些异常的人格特征可能逐渐淡化，但某些原来不明显的人格特征也可以逐渐突出。人格障碍根据其异常特征不同而命名分型，我国精神疾病分类（2001年）分为8型：①偏执型人格障碍：以易猜疑、易产生敌意、常推委责任为主要特点；②分裂样人格障碍：以思维奇突、情感冷淡、交际不良为主要特点；③反社会型人格障碍：以经常有违犯社会道德规范的行为，甚至触犯法律，且屡教不改，缺乏内疚，不能吸取教训为主要特点，常常成为司法精神医学鉴定对象；④冲动型人格障碍：以突然出现的暴怒、冲动，甚至产生伤人、毁物、自伤等不良后果为特点，对人的关系也忽冷忽热，易走极端；⑤表演型人格障碍：以行为夸张，渴望成为别人的注意中心为主要特征；⑥强迫型人格障碍：以拘泥细节，做事要求完美无缺为主要特征；⑦焦虑型人格障碍：以易紧张、自卑为特征；⑧依赖型人格障碍：以过分依赖别人为特征。

A型行为（type A behavior） 又称A型性格。美国心脏病学家M Friedman和R Rosenman在1959年报道：有这种行为特征者其心脏病的发病率7倍于普通人，3倍于B型行为者。这种人也易产生事故、自杀和谋杀。A型行为的特征是：做事有紧迫感、竞争感，易产生敌意和攻击，对人常表现轻蔑表情等。A型行为特征与冠心病密切相关的观点已被广泛接受。通过心理咨询，A型行为可得到相当的改善。

B型行为（type B behavior） 与A型行为（见该条）相对而言，亦称B型性格。表现为心情轻松，态度随和，紧迫感和竞争感均较A型行为者低。

易出事故倾向（accident proneness） 指一种性格特征。这种人通常做事凭一时冲动，不愿意做充分准备或计划，不愿遵守规章制度，不尊重权威，通常为男青年。在工厂里，既容易损坏设备，也常造成自己受伤或使别人受伤。在战场上，常比别人更容易受伤。一个单位的全部事故，常由少数有易出事故倾向的职工造成。

病态人格（psychopathic personality） 此词近年来已较少使用，使用时主要是指反社会型人格障碍（见“人格障碍”条）。

反社会型人格障碍（antisocial personality disorder） 人格障碍的一个类型（参见该条）。过去称为病态人格，又译为悖德型人格，1992年出版的国际疾病分类改称为社交紊乱（dissocial）型人格障碍，但美国（1994年）及我国（2001年）的分类均仍使用“反社会型”一词。

明肖森综合征（Munchausen syndrome） 一种人为的疾病。明肖森是18世纪德国一个传奇的探险家，1951年其名字被用来命名这一综合征。这种病人经常变换姓名游荡于各个医院之间，想像出一套病史及症状要求住院或治疗，因此身上常有手术探查的瘢痕，

被称为“人为障碍（factitious disorder，或译做作障碍）”。这样做既没有明确的动机，又不能得到任何好处，好像只是为了“成为一个病人”而已。有人认为这可能是一种性格障碍，我国及国际疾病分类都将此综合征归在人格障碍的“其他”项下。

偷窃癖（偷窃狂）（kleptomania） 或称病理性偷窃，属于冲动控制障碍。表现为一种不能控制的偷窃冲动，完全不是为了个人生活或爱好的需要而偷（有许多人经济很富裕），偷来之物常随手搁置或抛弃。偷前有一种紧张情绪，偷后紧张情绪释放，得到满足，也可以后悔，但下次仍要偷。

纵火癖（纵火狂）（paromania） 或称病理性纵火，属于冲动控制障碍。表现一种不能控制的要纵火的兴趣或欲望，伴有行动前的情绪紧张感和行动后的轻松感。纵火并不是为了政治、经济或报复的目的，有时也会烧自己的东西。纵火不是无意的，也不是因为其他精神疾病失去辨认能力引起的。因纵火癖而纵火仍要负相当的法律责任。

拔毛癖（trichotillomania） 表现为反复的拔去毛发，以致头部呈不规则的秃顶。多见于少年儿童。拔毛前常有情绪紧张感，拔毛后则有满足感。诊断时要排除因头皮炎症不适或因幻觉妄想所致的拔毛。

异食癖（异嗜癖）（pica） 表现为经常进食通常不作为食物的东西（例如泥土、肥皂、墙灰等）。常见于儿童。只有一般正常的儿童出现上述症状时才诊断异食癖。精神发育迟缓患者常有这种症状，其它严重精神病也可有异嗜症状，通常都不诊断为异食癖。

神经质（nervousness） 是过去较常用，但缺乏明确概念的、描述某些人的性格行为特征的一个词，不是正式的医学术语。容易兴奋、容易激动、情绪不稳、小题大做（例如听见突然的响声就会尖声大叫）等都可以作为神经质的特征。

性变态（paraphilia） 性障碍之一。美国精神疾病分类将性障碍分为三类，即性（生理）功能障碍、性变态及性身份识别障碍。性变态主要是性偏好障碍。根据生物学原则，性功能主要是为了繁殖后代、保存种族，因此正常性欲偏好应该是与异性发生生殖器的接触以产生子代，如果性兴奋的目的不是这样，就称为性变态（或称性欲倒错）。常见的性变态有以下类型：1. 同性恋：最常见，参见该条；2. 恋物癖：对异性本人不感兴趣，而只有某些与异性有关的物品（如胸罩、内衣、鞋袜、头发等）才可引起性兴奋，因而千方百计去觅取甚至去偷（因为要的是用过的物品而不是商店里的新品），患者多为男性；3. 异装癖（或异装恋物癖）：主要是男性，只有穿着女性的服装（包括内衣）时才可以引起性兴奋；4. 露阴癖：在公共场所陌生的女性面前突然露出阴茎，引起注意后立即逃开，只有这样才可引起强烈的性兴奋；5. 窥阴癖：在偷看别人性生活或女性的裸体情景（如洗澡、上厕所）时才引起性兴奋；6. 恋童癖：能引起性兴奋的对象是青春期前的儿童，有的只爱女孩，有的只爱男孩，有的两性都爱；7. 受虐癖：只有受到异性的虐待（例如捆绑、鞭打、侮辱）时才产生性兴奋；8. 施虐癖（又称虐待狂）：只有对异性对象进行虐待时才会引起性兴奋。上述两种情况常在同一人身上出现，故现又称“施虐受虐癖”。上述各种行为，只有在惟一能引起或主要引起性兴奋的场合下才诊断性变态。正常人在进行性交前，常会做一些性交前的“游戏”（称为“前戏foreplay”）以加强性兴奋，其间也可以表现某些轻微的符合上述性变态内容的行为，这些并不能诊断为性变态。性变态原因未明，诊断时应排除因其他精神病引起的类似行为。治疗一般多采用行为疗法。

性快感缺失（anorgasmia） 是性功能障碍的一种形式。病人的性反应正常，但却缺乏相应的快感。这种情况女性比男性多见，可因情绪因素引起，也可以是某些药物的副作用（例如精神药物）。

同性恋（homosexuality） 是最常见的一种性变态，主要表现为以同性作为性爱的惟一或主要对象，与某同性在一起生活，就像夫妻一样。扮演丈夫角色者常称为主动同性恋者，而另一方则称为被动同性恋者。在美国或西欧，同性恋非常公开，我国则不公开，因而许多同性恋者常有异性配偶作为掩饰，两人过着性爱平淡的夫妻生活。同性恋一向被认为是一种“变态”，是异常，但近年来美国同性恋者认为选择同性做对象是他（她）们的人权，把这作为异常是“侵犯”人权，因此美国疾病分类和国际疾病分类先后取消了这一诊断，但我国仍保留。同性

恋原因不明，治疗困难。

受虐癖（masochism）　参见“性变态”条。

施虐癖（虐待狂）（sadism）　参见“性变态”条。此词现已被用于性或医学以外的领域。

心理生理障碍（psychophysiological disorder）　指一组以某一器官系统生理功能障碍（“躯体”症状）为主要临床表现，而又受心理因素明显影响的疾病。这些器官大多受自主神经支配，其症状多与交感或副交感神经兴奋有关，例如高血压（心血管系统）、胃溃疡（消化系统）。心理生理障碍由美国在20世纪50年代提出，以取代当时的心身疾病、器官神经症等名称。1994年出版的美国精神疾病分类又放弃这一名称，但我国分类仍继续使用。

品行障碍（conduct disorder）　是一种儿童期的行为障碍，其特征是反复出现的侵犯他人权益的行为，远远超出一般儿童的恶作剧。包括对他人进行言语或身体攻击、偷窃、说谎、虐待动物等。患者中男孩多见，约为女孩的4～5倍。有些患儿成年后发展成为反社会型人格障碍。

Tourette综合征（Tourette syndrome）　因法国医生Georges Gilles de la Tourette 1885年首先描述而得名，是抽动症的一种，原译抽动秽语综合征。主要见于儿童，男孩较多见，表现为面部肌肉抽动，可延及颈、肩及上肢肌肉，声带肌肉抽动可发出声音，有时为带有秽语性质的短词或模仿言语。症状呈发作性，可勉强用意去控制，睡眠时发作消失。青春发育期后多数好转。本病有遗传倾向，常伴有强迫症状。治疗常用氟哌啶醇、匹莫齐特（pimozide）等药，多数有效。

婴儿痴呆（dementia infantalis）　因由德国医生T Heller首先描述（1908年），故又称Heller病。一般在3～4岁发病，发病后言语退化并很快进入痴呆，在2～3年内死亡。属器质性脑病，但病因未明。本病目前归类在“广泛发育障碍”项下。

婴儿孤独症（infantile autism）　因由L Kanner于1943年首先报导，故又称Kanner综合征，现称儿童“广泛发育障碍”，参见该条。

广泛发育障碍（pervasive developmental disorders）　或译全面发育障碍，为DSM-Ⅲ（1980）所首先采用的名词，包括以孤独症为代表的一组儿童精神障碍。孤独症原称婴儿孤独症，多在幼儿期发病，主要症状为：1. 与别人不能产生亲密关系；2. 在言语等交流方面有明显缺损；3. 有固定的、重复的、不易改变的行为。少数患孩在长大后以上症状会明显减轻，但很少全部消失。在DSM-Ⅳ中，广泛发育障碍还包括Rett氏病，婴儿痴呆，Asperger氏病等，均为少见病。

依附（attachment）　是联系婴儿和其照料者的情感关系，通常母亲是婴儿的第一个依附对象。此外他也会与其他相关的人包括别的孩子产生这种关系。与主要照料者的依附关系通常出现于婴儿期（“关键时期”），婴儿出现微笑、咿呀作声，伸手要抱都是产生依附关系的方式，如在此期不能产生此种关系（例如缺乏固定的照料者），则容易引起以后的情绪障碍。

嫁接性精神分裂症（pfropfschizophrenia）　指精神发育迟缓同时伴发精神分裂症的患者。现主张列出上述两个诊断，而不用这一名称。

精神发育迟缓（mental retardation）　此病在中、英文中过去都用过许多名称，目前在精神科已趋于统一，在教育部门还有“低智”、“弱智”、“智力不足”等名称。精神发育迟缓是因大脑发育障碍而产生的智力不足为主要表现的综合征，原因很多，包括遗传缺陷、胎儿期不良影响、分娩时创伤或缺氧、儿童期脑部感染、脑外伤、营养不良等，但多数患者病因未明。临床主要表现为智力和社会适应能力低下，多数患者这两种能力是平行的，但少数患者可表现此高彼低的现象。根据症状的轻重及智商的高低，精神发育迟缓可分为四级：1. 轻度：占患者总数80%以上，其智商为50～70，其智力表现一般不超过小学生的水平，有时可勉强小学毕业，过去称为“愚鲁”。2. 中度：占总数的15%左右，其智商为35～49，其智力表现不超过小学一年级水平，部分患者尚表现躯体方面的异常特征，且可查出病因，过去称为“痴愚”。3. 重度：其智商为20～34，

这种患者在幼儿期即能发现，社会适应能力很差，过去称为“白痴”。4. 极重度：其智商小于20，常因脑部严重疾病所致，多在幼年期夭折。精神发育迟缓的诊断根据三条：智力低下，社会适应力低下及发病于18岁以前。一般认为脑在18岁左右即发育成熟，故18岁以后发病者不属于发育障碍。本病症状充分显露后即使找到病因也不易治愈，重在预防，普及妇幼卫生知识、提高妇幼卫生水平及优生优育为主要预防措施。轻、中度的精神发育迟缓患者经特殊教育训练后其生活适应能力可适当提高，重及极重度患者则主要是护理照顾。

智商（intelligence quotient，IQ） 经过智力测验算出的一个代表智力水平的分数称为智商。正常智商水平为85～115（100±15），低于70者称为低智，高于130者称为“高智”或天才。

智力（智能）（intelligence） 智力即智能，是一种综合的精神能力，尚无确切和公认的定义，一般可认为是“掌握知识和运用知识的能力。”20世纪以来心理学家制定出许多测定智力的量表，目前在我国和全世界应用最广的是美国人Wechsler制定的“韦氏智力量表”。

多动症（儿童多动症）（hyperactive disorder） 过去又称为儿童轻微脑功能失调（minimal brain dysfunction，MBD），美国现称为注意缺损/多动障碍（ADHD），是儿童精神障碍最常见者之一，约占学龄儿童的5%左右。多动症多数原因未明，一部分与智力不足有关，一部分与不良环境有关。临床表现主要为注意不能集中和多动，有许多患孩还容易冲动。由于上课时注意不能集中，因而学习成绩不佳，这常成为求诊原因。由于学习成绩不佳，常受老师同学歧视，因而自暴自弃，容易产生品行障碍，沦入“坏孩子”行列。多动症多发病于幼儿期，但一般要进入小学后才被注意、被诊断。患孩男性比女性多五倍以上。到了发育期，多动症状减少，但注意不集中则改善不多，如已出现品行障碍，则改善更难。服用中枢神经兴奋剂对多数患孩都有明显效果，如能同时得到学校和家庭的关心和教育，则效果更佳。

量表（rating scale） 或称心理评定量表，是检查测定心理或精神状态的一种工具。由于心理现象一般较难衡量，因此心理学家根据不同的需要，设计了整套的问题（条目），根据这些问题的存在与否以及问题的程度给以记分（例如轻度存在记1分，中度存在记2分，严重存在记3分，不存在则记0分等），将分数进行处理后，就可以得出某人在某一方面问题的量度。对学生进行考试，从本质上说也是一种量表测定，考卷就像一个量表，成绩就象测定结果。最早使用于实践的量表是智力测验，至今已约一百年，但量表的蓬勃发展是近四十年的事，这与电脑的普及有关，因为量表所取得的大量数据必需做统计处理，电脑的快速处理能力就促进了量表的发展和应用。量表通常根据其测定目的命名，例如测定智力就称为智力量表，有时也根据设计者的名字命名。常用量表又常应用其英语字头缩写来称呼。心理量表测定是对复杂心理现象的“大致的”量化，因而不能将测定分数绝对化的对待。由被测者自己填写的称为“自评量表”，由测定者填写的称为“他评量表”。

精神现状检查（present state examination，PSE） 简称PSE，是由英国的Wing，Cooper和当时在英国的Sartorius等编制的一个半定式的标准化检查工具，用于功能性精神病的临床和流行学研究。作为最早的诊断量表之一，PSE影响甚广，它提供了多国合作研究中应用相同检查工具和评定方法的先例。PSE的评定需由经过培训的有经验的精神科医师担任，一次评定约需1h。PSE由症状表和症状定义汇编两部分组成。前者有140个需要询问和填写的项目，共分20节，其中54个为必询项目，主要根据受检者最近1个月内的精神症状与现场交谈观察的情况进行评分，绝大多数按3级评分，少数为说明性评分。后者为每一项症状项目的含义及评分规定。将评分输入PSE/CATEGO计算机软件诊断系统，即可作出与ICD相应的疾病编码诊断。如没有计算机软件，可通过症状群记录单，结合ICD作出诊断。PSE信度和效度良好，而且由于其定式要求不高，经训练后不难掌握和使用。

简明精神病量表（the brief psychiatric rating scale） 简称BPRS，由Overall和Gorham于1962年编制，最初为16项，以后增加至18项，它是精神科应用最广泛的量表之一。本量表由经过训练的精神科专业人员评定，每次约需20min，以会谈和观察结果为依

据加以评分，所有项目均采用1～7分的7级评分法，分值越高表示症状越严重。18个项目可归纳为5个因子：1. 焦虑抑郁，包括关心身体健康、焦虑、罪恶观念、心境抑郁等4项。2. 缺乏活力，包括情感交流障碍、动作迟缓、情感平淡、定向障碍等4项。3. 思维障碍，包括概念紊乱、夸大、幻觉、不寻常思维内容等4项。4. 激活性，包括紧张、装相、兴奋等3项。5. 敌对猜疑，包括敌对性、猜疑、不合作等3项。BPRS最常用的统计指标是总分和因子分，分别反映疾病的严重程度和各症状群的临床特点。本量表信度和效度良好。适用于阳性精神病性症状突出的患者，也可根据治疗前后分值的变化，来评价治疗效果。但如果用BPRS评定阴性症状为主的精神分裂症患者，则可靠性欠佳。

简易智力状态检查（mini-mental state examination） 简称MMSE，由Folstein于1975年编制，是一种快速简捷的智力状态或认知功能的筛查工具，是精神科筛选老年痴呆最常用的量表之一。本量表对评定员的要求不高，一般只要经过适当培训即可操作。每次检查约需5～10min。本量表共19项，分为30个小题，分别检查时间、地点定向力；即刻记忆、近事记忆；注意力和计算力；物体命名；语言表达；阅读理解能力等。每答对或操作正确一题给1分，满分为30分，得分越低，表明智力越差。MMSE的主要统计指标为总分。MMSE总分与教育程度密切相关。故我国目前提出的分界值为：文盲组（未受教育）17分；小学组（教育年限≤6年）20分；中学或以上组（教育年限>6年）24分，如低于以上分界值，可认为有认知功能缺损，需给予进一步检查和诊断。本量表信度和效度良好，操作简便，最适用于社区和基层对痴呆的普查。

大体评定量表（global assessment scale，GAS） 简称GAS，是应用最广泛的一种总评量表，目前国内使用的是美国NIMH编制的1976年Spitzer的版本。GAS的评定需要相当的临床经验，因此应由精神科专业医师，且最好是主治该病人的医师来评定。GAS只有一个项目，即病情概况，它综合评定患者各类精神症状的严重程度和社会适应功能水平。采用百分制评定法，分100（1～100）个等级，每十分设定1个评分标准，评分越低表明病情越重，评分越高表明精神状态和社会适应能力越好。如果病人的情况同时符合不同等级的评定标准时，应按其最严重的等级评定。GAS的统计指标就是量表分，据此进行统计分析。GAS信度和效度良好，适用对象广泛。在评定疗效时，与其他针对性较强的量表配合使用，效果更佳。

Hachinski缺血指数量表（Hachinski ischemic score，HIS） 简称HIS，由Hachinski于1975年编制，临床上主要用于老年性痴呆和血管性痴呆的鉴别诊断。以后Rosen对量表的计分法作了修改，称为Rosen指数。HIS的评定须在痴呆诊断确立后进行，评分的主要依据来源于病史、体格检查（包括神经系统检查）和精神检查。HIS由13个项目组成，如为阴性，则计0分；阳性计分各项不等，有的为1分，有的为2分。本量表主要统计指标为总分。Hachinski指数满分为18分，得分在4分以下的属老年性痴呆；7分及以上的，属血管性痴呆。Rosen指数满分为13分，≥4分的属血管性痴呆。本量表具有良好的信度和效度，操作简单方便，是鉴别老年性痴呆和血管性痴呆的有效工具。

90项症状清单（symptom checklist 90，SCL-90） 又名症状自评量表，简称SCL-90。由Derogatis于1973年编制。这是一种让被试者自行评定的量表，共有90个项目，涵盖丰富的精神症状学内容，藉以了解被试者的心理状态及其内心痛苦的严重程度，被广泛应用于精神科和心理咨询服务中。所有项目均采取1～5分的5级评分制，分值越高表明症状越严重。评定的时间范围是“现在”或“最近一周”。对于文化程度较低的自评者，可由工作人员以中性的语气逐项念给他听。评定结束时，工作人员应仔细检查有无漏项或重复评定，以免影响结果分析的准确性。全部项目分别划归10个因子：躯体化、强迫症状、人际关系敏感、抑郁、焦虑、敌对、恐怖、偏执、精神病性以及其他。本量表最常用的统计指标是总分与因子分，分别反映了个体的总体心理状况及各症状群的特点。本量表信度和效度优良。适用于神经症、适应障碍和其他轻性精神障碍患者，也可用作健康人群心理卫生调查的筛查工具，但不适用于某些重性精神病，如精神分裂症、躁狂症等。

明尼苏达多相人格问卷（minnesota multiphasic personality inventory，MMPI） 这原是20世纪40年

代在美国首先制订使用的问卷，目前已在全球广泛使用。此问卷包括566条项目，受测者对每个项目答“是”或“不是”。因为项目很多，所以覆盖面广，不但可以显示人格特征，对精神疾病诊断也有帮助。MMPI在1989年有了第2版，即MMPI-2。在我国，此问卷的第1版已使用多年，目前正在推广使用第2版。MMPI需由心理学专业人员操作和评估。

护士用住院病人观察量表（nurses observation scale for inpatient evaluation） 简称NOSIE，由Honigteld等于1965年编制，有30项和80项两种版本，以30项版本较为常用，是观察住院成年病人行为障碍的较理想工具。NOSIE由经过培训的，最好是病人所在病室的护士评定，通过护士的观察与交谈，对病人最近1周的情况进行评定。30个项目采用0~4分的5级评分法，评分越高，表明该现象出现频度越高。NOSIE可归纳为7类因子：1. 社会能力；2. 社会兴趣；3. 个人卫生；4. 激惹；5. 精神病表现；6. 退缩；7. 抑郁。主要统计指标有因子分，总积极因素分（前3项因子分之和），总消极因素分（后4项因子分之和），以及病情总估计（128 + 总积极因素分 - 总消极因素分）。NOSIE是由护士依据患者病情的纵向变化进行评定，能够从一个侧面反映病人的病情演变和治疗效果。适用于住院的成年精神病人，特别是慢性精神病人，包括老年痴呆病人。

汉密尔顿抑郁量表（hamilton depression scale，HAMD） 简称HAMD，由Hamilton于1960年编制，本量表共有17项、21项和24项3种版本，是临床上应用最普遍的评定抑郁状态的量表。HAMD由经过训练的专业医师评定，每次约需20min，一般根据会谈和观察的结果评分，有的项目尚需向家属或病房工作人员收集资料后评定。HAMD大部分项目采用0~4分的5级评分法，少数项目采用0~2分的3级评分法，评分越高症状越严重。24个项目几乎包含了抑郁症所有的常见症状，可归纳为7个因子：焦虑/躯体化、体重减轻、认知障碍、日夜节律变化、阻滞、睡眠障碍、绝望感。本量表的主要统计指标为总分和因子分。总分反映了病情的严重程度，总分的变化可用以了解病情的演变和治疗效果。因子分可具体反映个体的靶症状群特点，以及临床治疗效果。HAMD 17项小于7分为无抑郁症状；超过17分可能是轻或中度抑郁；超过24分可能是重度抑郁。HAMD信度和效度良好。适用于具有抑郁症状的成年病人。但本量表无法对抑郁症和焦虑症进行有效的鉴别。

阳性症状量表（scale for assessment of positive symptoms） 简称SAPS，由Andreason于1982年编制，它作为SANS的补充，主要用以评定精神分裂症的阳性症状，但由于设项过于局限，其适用范围较为狭窄。SAPS由经过训练的精神科医师评定，评分依据是通过标准的精神科会谈来评定阳性精神病性症状，有些项目如怪异行为还需向家属或病房工作人员收集资料，一次检查约需45~60min。SAPS共34项，可归纳为4个因子、幻觉、妄想、怪异行为、阳性思维形式障碍。所有项目采用0~5分的6级评分法，评分越高症状越严重。每项因子均设总评，以评价各症状群的严重程度。本量表的主要统计指标有：总分，反映病人阳性症状的严重程度。分量表综合评价总分，即各因子总评分之和，其意义与总分相同。分量表综合评价分，即各因子的总评分，反映4种阳性症状群的严重程度，其治疗前后分值的变化可反映疗效的好坏。本量表信度和效度良好，用以评定精神分裂症阳性症状的严重程度及其变化，还可用于阳性/阴性精神分裂症的分型。

阴性症状量表（scale for assessment of negative symptoms） 简称SANS，由Andreason于1982年编制，是研究以阴性症状为主的精神分裂症的主要评定工具。SANS由经过训练的精神科医师评定，评分依据是会谈和观察的结果，有些项目尚需依靠家属或病房工作人员提供的资料。一次评定约需20~30min。SANS共24项，可归纳为5个因子：情感平淡或迟钝、思维贫乏、意志缺乏、兴趣/社交缺乏、注意障碍。所有项目采用0~5分的6级评分法，评分越高表明症状越严重，每个分量表（因子）均设总评，以反映症状群的严重程度。本量表的主要统计指标有：总分，反映病人阴性症状的严重程度。分量表综合评价总分，即各因子总评分之和，同样反映阴性症状的严重程度。分量表综合评价分，即各因子的总评分，反映5种阴性症状群的严重程度，其变化可反映疗效的好坏。本量表信度和效度良好，有明确的评分标准，易于操作，适用于慢性精神分裂症的研究工作。此外，与阳性症状量表（SAPS）

配套使用，用于阳性/阴性精神分裂症的分型。

Bech-Rafaelsen 躁狂量表（Bech-Rafaelsen mania rating scale） 简称 BRMS，由 Bech 和 Rafaelsen 于 1978 年编制，本量表共 11 项，是应用最广的躁狂量表。BRMS 由经过训练的精神科专业医师评定，每次约需 20min，一般根据会谈和观察的结果评分，但有的项目还需依靠家属或病房工作人员提供的情况加以完成。所有项目均系用 0～4 分的 5 级评分法，分值越高症状越重。11 项内容为：动作、言语、意念飘忽、言语/喧闹程度、敌意/破坏行为、情绪、自我评价、接触、睡眠、性兴趣、工作。BRMS 主要统计指标为总分。0～5 分为无明显躁狂症状；6～10 分为有肯定躁狂症状；22 分以上为严重躁狂症状。总分反映躁狂的严重程度，总分越高，病情越重。治疗前后总分值的变化反映疗效的好坏，减分越大疗效越好。本量表信度和效度优良。有明确的评定标准，较易掌握和接受。适用于躁郁症的躁狂相或分裂情感性精神病的躁狂状态的成年患者。对精神分裂症青春型的兴奋状态本量表不适用。

汉密尔顿焦虑量表（Hamilton anxiety scale，HAMA） 简称 HAMA，由 Hamilton 于 1959 年编制，共包括 14 个项目，是精神科临床评定焦虑症状的最常用量表。HAMA 由经过训练的专业医师评定，每次约需 10～15min，根据会谈和观察的结果评分，所有项目采用 0～4 分的 5 级评分法，评分越高，症状越严重。HAMA 仅分为躯体性和精神性两大类因子。精神性焦虑包括：焦虑性心境、紧张、害怕、失眠、认知功能、抑郁心境等。躯体性焦虑包括：肌肉系统症状、感觉系统症状、心血管系统症状、呼吸症状、胃肠道症状、生殖泌尿系症状和植物神经系统症状等。本量表的主要统计指标为总分和因子分，分别反映病情严重程度和具体病人的症状群特点。按照我国的研究资料，总分超过 29 分，可能为严重焦虑；超过 21 分，肯定有明显焦虑；超过 14 分，肯定有焦虑；超过 7 分，可能有焦虑；如小于 6 分，无焦虑。HAMA 14 项的划界分为 14 分。本量表信度和效度良好。评定方法简便易行。适用于神经症和其他病人焦虑症状的评定。但无法对抑郁症和焦虑症进行很好的鉴别。

治疗时出现的症状量表（treatment emergent symptom scale） 简称 TESS，国内一般称为副反应量表。由美国 NIMH 于 1973 年编制。它包括了各系统的症状，能全面反映药物的不良反应，是最主要的精神科评定副反应的量表之一。TESS 由经过培训的精神科医师评定，在治疗前及治疗后每 2 周各评一次，评分依据是病人主诉、体检及实验室检查结果。目前国内使用的 TESS 分为 2 栏，前一栏是副反应的严重程度，采用 0～4 分的 5 级评分法；后一栏是对上述副反应采取的相应措施，分成 0～6 分 7 种不同的处理方式；最后 2 项为总评，A 为严重程度总评，B 为痛苦程度总评，均为与同一研究的其他病人比较的结果，采用 0～3 分的 4 级评分法。TESS 最常用的统计指标为严重程度的单项分为总分，这些单项又可按系统分为：行为的毒性反应、化验异常、神经系症状、植物神经症状、心血管系症状和其他症状等 6 类，分别予以统计。TESS 全面详细，适用于评定各种精神药物所致不良反应的成年病人。

Achenbach 儿童行为量表（Achenbach child behavior check-list，CBCL） 简称 CBCL，又称儿童行为清单，由 Achenbach 于 1983 年编制，是一种使用广泛的儿童社会能力和行为问题的筛查工具。分为家长用、老师用和年长儿童自评三种表格，其中以家长用表最为常用。该表由熟悉儿童情况的家长填写，专业人员给予必要的解释指导，适用年龄为 4～16 岁，一次评定约需 30min。全表分为三部分，第一部分为一般资料；第二部分为社会能力，共 7 大项，可归纳成 3 个因子：活动情况、社会情况、学习情况，得分越高表明社会能力越强，如低于分界值（T<30），即认为可能异常，应予进一步检查；第三部分为行为问题，共 113 条，采用 0～2 分的 3 级评分法，得分越高表明行为问题越严重，可归纳为 8～9 个因子，不同年龄、不同性别的各因子分的分界值可通过查表获得，如果得分超过分界值即可认为可能异常，需要做进一步检查。本量表信度和效度良好，设项全面，是较理想的儿童社会能力和行为问题的检测和评估工具。

生活事件量表（life events scale，LES） 简称 LES，由张明园等参考 Holmes 和 Dorenwend 及国内郑延平和杨德森于 1987 年编制，是评定生活事件强度的主要工具，用以评估心理社会因素在疾病发生、发展、预后和转归中的作用。LES 共 65 个项目，包括职业、学习、婚姻和恋爱、家庭和子女、经济、司法、人

际关系等方面常见的生活事件，每项评分以我国常模的调查均值计。由于年龄是影响生活事件估价的最重要因素，因此应根据受检者的年龄组别，取相应的生活事件单位（life event unit，LEU）。本量表只调查规定时限内发生的生活事件，一般不超过一年，以免因年代久远记忆不确而影响资料的准确性。调查对象一般为受检者本人，如系其他知情者，需加以说明。LES只记录急性生活事件，不包括持续的刺激。将调查时限内发生的生活事件，在常模中查出相应的LEU，然后累加，得到LEU总值，即为主要的统计指标。总值的大小一般反映个体承受精神压力的大小。

韦氏智力量表（Wechsler intelligence scale） 由美国心理学家D Wechsler所首先制订（1939年），以后历经修订，目前已形成系列，包括韦氏成人用智力量表（WAIS）、韦氏儿童用智力量表（WISC）、韦氏学龄前儿童智力量表（WPPSI）等。其中WAIS已成为目前全世界最通用的智力量表，它包括11个测验项目，分语言和作业两类，语言类有知识、领悟力、计算、相似性、记忆广度、词汇等测验；作业类有数字符号测验、图画填充、木块图案、图片排列和物体拼凑等测验。WAIS适用于16～75岁的人，测得的正常智商为100±15。智力测验比较复杂，一般由经过培训的专业人员进行操作和打分，历史最长，过去也很常用的Binet-Simon智力量表，现已不及韦氏常用。

胰岛素昏迷治疗（insulin coma therapy，ICT） 1930年开始使用于治疗精神病的方法，原称胰岛素休克疗法，后改用现名。其方法为每日清晨给病人空腹注射一定剂量胰岛素，使其在3h左右产生低血糖昏迷，然后立即给予鼻饲糖水，使其苏醒，作为一次治疗。每周治疗6次，20世纪60次为一疗程。此疗法流行了二三十年，后来因为出现了精神药物，所以从60年代起逐渐被淘汰。

电抽搐治疗（electroconvulsive therapy，ECT） 30年代发明的治疗精神病的方法，原称电休克治疗，后改现名。其操作方法为：在病人两颞部通过一定量电流，使之意识丧失，全身抽搐，持续30～50s，即为一次治疗。一般隔天治疗一次，6～12次为一疗程。欧美的做法是先予病人麻醉并给予肌肉松弛剂，然后通电，称为无抽搐电疗或改良电抽搐治疗，此法可以减少某些合并症，但在我国尚未普遍推广。近四十年来，因为精神药物的广泛使用，ECT的使用已大大减少，目前主要用于严重的抑郁症、紧张症及兴奋骚动。

恶性综合征（neuroleptic malignant syndrome，NMS） 因为使用抗精神病药（原称神经阻滞药，neuroleptics）引起的一种严重并发症，很少见。主要表现为肌肉僵直、严重焦虑、声音低弱或不语、谵妄，还有发热、白细胞升高、呼吸心跳加快、血压升高等。一旦怀疑或诊断为NMS，应立即停用抗精神病药，进行相应的内科检查、退热、补液及其他支持疗法。有人认为使用丹曲林（dantrolene）或溴隐亭（bromocriptine）可以加快好转。

精神药物（psychotropic drug） 自20世纪50年代发明氯丙嗪以后，又相继出现了一系列用以治疗精神疾病的药物，这些药物的共同特点是：可以控制精神症状，但对正常精神活动无明显影响。到了60年代，创用了精神药物一词来概括这一类药物。现在使用的精神药物，大多在50、60年代合成，到了1980年前后，又逐渐形成了现行的精神药物的分类，即首先按适应证分类，然后再按其化学结构分小类。精神药物按适应证分类如下：1. 抗精神病药；2. 抗抑郁药；3. 抗躁狂药；4. 抗焦虑药；5. 有时还包括某些中枢神经兴奋剂，如哌甲酯等治疗多动症的药物；6. 早期还把可以引起精神病的物质（拟精神病药psychotomimetics）也包括在内，现只包括治疗药。

精神药理学（psychopharmacology） 研究精神药物的药理作用的科学。目前精神药理学的主要研究方向是药物对神经递质及其受体的作用。

抗精神病药（antipsychotics） 是以精神分裂症及其他精神病的妄想、幻觉及兴奋症状为主要适应症的一组药物，20世纪50年代称为神经阻滞剂（neuroleptics），强镇定剂（major tranquilizer），后改用现名。早期的抗精神病药如氯丙嗪、奋乃静、氟哌啶醇等都有锥体外系副作用，现称为传统的抗精神病药；后来又合成了疗效相似但没有此种副作用的药，称为“不典型”抗精神病药，如氯氮平、利培酮、

奥氮平等。抗精神病药有的每日用量要数百毫克，称为高剂量或低效价药，有的日量只要数毫克或数十毫克，称为低剂量或高效价药。前者自主神经副作用较多，如氯丙嗪；后者锥体外系副作用较多，如氟哌啶醇。抗精神病药主要作用于脑内多巴胺和5-羟色胺受体。

抗抑郁药（antidepressant） 是以抑郁症状为主要适应症的一组药物。这类药物按又可分为以下几类：1. 单胺氧化酶抑制剂类（monoamine oxidease inhibitor，MAOI）：如苯乙肼等；2. 三环抗抑郁药（tricyclic antidepressant，TCA）：最常用，如丙咪嗪、氯丙咪嗪等；3. 异环类（heterocyclic）抗抑郁药：如马普替林；4. 选择性5-羟色胺回收抑制剂（selective serotonin re-uptake inhibitor，SSRI）：属“新型”抗抑郁药，如氟西汀等。抗抑郁药除治疗抑郁症外，有些药还可用于治疗强迫症、惊恐发作等。

抗焦虑药（antianxiety drug） 主要适应证为镇静和抗焦虑，过去又称为弱镇定剂（minor tranquilizer），在化学结构上大多属于苯二氮䓬类，药名词尾为-zepam（译为西泮，如地西泮）或-zolam（译为唑仑，如阿普唑仑）。这类药亦可作催眠药用。

抗躁狂药（antimanic drug） 主要适应证是躁狂症，主要代表药是碳酸锂。

工娱疗法（occupation-recreational therapy） 康复治疗的方式之一。每日组织适量的职业劳动和文娱活动，使病人的心身都经常处于积极的状态，以利于疾病早日恢复。多以小组形式进行。

心理治疗（精神治疗）（psychotherapy） 广义的心理治疗，包括人们对患病者的安慰，已有悠久的历史，但狭义的心理治疗，即医生选用来作为治疗疾病的一种正式方法，应从18世纪奥地利医生FA Mesmer的催眠治疗开始（当时称为磁力治疗）。Mesmer本人后来虽被否定，但他的工作却被19世纪后期法国的神经精神病学大师们（如J-M Charcot）所继承，著名的弗洛依德也从催眠治疗开始建立他的心理分析学说和技巧，成为20世纪上半期占统治地位的心理治疗。到了50年代，又发展了行为治疗，成为与心理分析相对的另一主流。后又发展了许多小派别，但经常被提及的却仅十种左右，包括：心理分析、行为疗法、支持性心理治疗（最一般，最常用）、认知疗法、暗示治疗、以病人为中心的心理治疗（Roger's client-centered psychotherapy）、家庭治疗等。心理治疗的主要适应症是心理障碍（支持性心理治疗适用于各种疾病），其主要治疗方式是谈话。

认知疗法（cognitive therapy） 心理疗法之一种。认知即认识，此疗法的基本理论认为：人的行为和情绪都与认知有关，如果对自己或对事物的认知不良，就可以产生不良的行为或情感，即产生心理障碍。认知疗法的目的就是帮助病人找出其不良认知及提出矫正方法以改善其症状。如果“戴着灰色的眼镜看世界”，那么所看到的都是自己或环境的消极面（称为“负性认知”），就会出现情绪低落，产生抑郁症状。认知疗法目前主要的适应症是抑郁症。现代的认知疗法是20世纪70年代AT Beck提出的，因为在操作过程中还加入了一些行为疗法的技巧，所以又称为“认知行为疗法。”

行为疗法（behavior therapy） 又称行为修正疗法（behavior modification），是20世纪50年代发展起来的一种心理疗法，并很快成为心理治疗的主流方法之一（另一种为心理分析治疗）。行为疗法的理论基础是条件反射学说，认为人的各种行为都是学习得来的，可以通过正性强化（例如表扬、奖励）而巩固，通过负性强化（例如批评、惩罚）而消退。根据这一原则，行为疗法形成了许多不同的操作方式。包括：1. 系统脱敏疗法：主要用于治疗恐怖症。其方法为使患者逐渐接近他所恐惧的事物，其频度及强度不断增加，从而达到“多见不怪”的脱敏效果。2. 满灌法（flooding exposure）：快速充分的让患者暴露在他所恐惧焦虑的情境中，以较快达到脱敏效果。3. 厌恶疗法：适用于戒除不良习惯和行为（例如酗酒、恋物癖）。其方法为在出现不良想法或行为时，同时给予一个可引起痛苦的刺激（即负性强化，例如给酗酒者服戒酒硫（antabuse，即disulfiram双硫仑）后，如果再饮酒就会产生很难受的反应，使患者不敢饮酒），以帮助戒除这类行为。4. 示范法（modeling）：适用于恐怖症，让患者观察示范者是如何平静地接触那些“恐怖事物”，作为他学习模仿的榜样。5. 行为塑造法（shaping）：适用于多种心理障

碍。鼓励患者多表现良好行为，当出现这类行为时，即给以正性强化，当出现不良行为时，不给予强化或给予负性强化，以逐渐“塑造”其良好行为，纠正不良行为。如果给予的奖励是一种可以调换实物的“标记（token，筹码）”，则称可标记奖酬法（token economy）。6. 放松训练（relaxation training）：采用某些技巧，使病人达到情绪及肌肉的放松，以缓解因焦虑紧张引起的许多不适感。也可做放松功、瑜珈功等。7. 其它：如行为阻断、行为训练、自信心训练、生物反馈治疗等。以上所述只是一些原则，行为治疗的病人选择及操作技巧都比较复杂，须由专业人员进行。

生物反馈治疗（biofeedback therapy） 适用于紧张性头痛，以及与自主神经有关的许多症状。其方法是：将患者身体内某些生理变化（例如体温、脉搏、呼吸、肌肉紧张程度、出汗情况等）通过仪器屏幕向患者显示出来，从而使患者学会如何调节和控制这些变化，以改善和消除症状。是行为疗法的一种方式。

厌恶疗法（aversion therapy） 见“行为疗法”条。

暗示疗法（suggestion therapy） 暗示疗法是一种历史悠久的心理疗法，巫医的治疗方法基本上属于这一范畴。暗示是以一种间接的方式，以言语、态度和情景有意无意的提示一些信息，例如医生告诉病人：“这是一种价钱很贵的进口药”，这就暗示疗效很好。主任医生和实习医生因为知识和经验的不同，有时即使开出同样的药方，病人也会觉得前者的疗效要好一些，这也是暗示的效果，但只是一种无意的暗示。医生有意的以暗示作为治疗方法，称为暗示疗法。

麻醉分析（narcoanalysis） 麻醉分析在二次世界大战时期用得较多，其方法是给病人静脉缓慢注射戊巴比妥或异戊巴比妥，使之进入催眠状态，然后提出一些在清醒时不愿回答的问题以了解某些必须了解的情况，称为麻醉分析。多数病人在这种状态下都愿回答，但有时也说不清楚，少数病人仍不愿回答。在药物催眠状态下做一些对病人病情有利的言语暗示，称为麻醉分析治疗。现在因强调保护人权及个人隐私，麻醉分析已不能随便进行。

催眠（hypnosis） 应用言语及某些手法，使人进入一种处于清醒和睡着之间的状态，称为催眠。在催眠状态下，被催眠者比较容易无条件的接受施术者的提问和指令，较易陈述一些清醒时不愿透露的引起心理障碍的情况，也较易接受施术者的治疗指导。催眠期接受的影响，清醒后仍有效。不是任何人都可以通过催眠术进入催眠状态的，施术者必须要有一定的权威性，被催眠者要有一定的易暗示性，催眠才可获得成功。

致幻剂（hallucinogen） 进入体内后能使正常人产生幻觉的物质称为致幻剂，二乙麦角酰胺（lysergic acid diethylamide，LSD-25）就是一种典型的致幻剂，用于研究幻觉和精神病的发生机制。

发热疗法（fever therapy） 以人工方法使病人产生高热以治疗某些疾病的方法，例如过去曾用来治疗梅毒性脑膜脑炎，但在青霉素发明后，已不用。

心理社会因素（psychosocial factor） 即心理因素，或称精神刺激、精神创伤，20 世纪 70 年代以来改用此名，表达更确切些。

心理分析（精神分析）（psychoanalysis） 心理分析有将心理加以剖析的意思，它包括三方面的内容：1. 一套分析技巧：自由联想、释梦等；2. 一套理论：潜意识理论，人格结构等；3. 用上述理论来解释上述分析所得的资料。心理分析学派为奥地利医生弗洛依德（S·Freud，1856～1939 年）在 20 世纪初所建立，风靡了半个世纪，在西方几乎是家喻户晓，也称为弗洛依德学派。弗洛依德认为他的学说的几个关键是：潜意识过程、阻抗和压抑、性驱力、依迪泼斯情综。E Jones 提出弗洛依德心理学有七个主要原则：1. 决定论：心理过程不是偶然现象；2. 情感过程有一定的独立性；3. 精神过程是动态的（dynamic）；4. 压抑；5. 内心冲突；6. 婴儿期的心理过程：与成人的愿望关系密切；7. 性心理现象在儿童期即已出现。心理分析理论是在治疗实践中逐渐形成的，因此有一个不断修正的过程，弗洛依德的一些门生对他的理论的修正更多，形成了“新弗洛依德学派（neo-Freudian）”。心理分析治疗的操作

也有一定的修正。

潜意识（unconscious）　或译无意识，下意识。在心理分析的理论里，“心（psyche）”是由两部分构成，即意识和潜意识，意识里的内容是我们能感受到的，潜意识的内容一般不能感受到，但却确实存在。就好像在夜间，灯光下能感受到的事物相当于意识里的内容，而灯光外一片黑暗里的事物虽感受不到但却确实存在。通过自由联想和释梦，可以将潜意识的内容暴露出来。

森田疗法（Morita psychotherapy）　由日本的森田正马在20世纪初所创立的一种心理疗法。主要适应证是神经症，特别是有疑病倾向者。其治疗原则是让患者认识到他的所有不适都是一种自我感受而不是病态，采取“顺其自然”的态度可以减轻或消除。其具体做法是：让病人住院，先是绝对卧床4～7d（什么都不做，包括不抽烟、不说话等），然后起床劳动，由轻到重，要求做到相当疲劳。由于是集体进行，所以患者基本都能接受。最后进行生活训练。

心血管病学简介

20世纪我们目睹了人类在征服心血管疾病的奋斗中取得的辉煌成就，这代表人类在疾病的防治方面最重大的成就之一，我们为之感到自豪。

风湿热和风湿性瓣膜病得以控制；我们对危险因素在动脉粥样硬化斑块的形成和破裂中作用的理解逐步深化；冠心病的诊断和治疗新技术，药物和非药物（如冠心病介入治疗技术，冠状动脉旁路移植术等）治疗方法不断涌现和迅速发展。

在新世纪，我们深感到心血管疾病的防治面临新的严峻挑战。虽然自1970年以来，美国心血管疾病的死亡率每年下降2.6%，这种下降的幅度自1990年以来减低至每年1.5%，但这种下降未见于发展中国家如中国和印度以及东欧国家。在美国，1900～1990年中，脑卒中发病率下降，但1990年以后未再进一步下降，而我国的脑卒中发病率未见明显下降。

由于急性心肌梗死早期的溶栓或介入干预明显降低了死亡率，人口的老龄化和高血压的低控制率，充血性心力衰竭已成为严重的公共健康威胁，其死亡率仍居高不下。

二级预防可以延长冠心病病人寿命，但不能减少冠心病病人数量。一级预防是历史的使命。改善膳食，改变生活方式及移风易俗，涉及千家万户的自觉，需长期不懈的努力和科学的方法加以实施。征服冠心病、脑卒中和心力衰竭将是新世纪面临的最重要的挑战。

20世纪最后30年发生的四个方面的革命性变化将在21世纪继续发展。

1. 流行病学方面的革命　心血管疾病的传统危险因素（高血压、高血脂症、吸烟、糖尿病和肥胖）需要更有力的控制，同时应加强对新的危险因素，如高半胱氨酸、纤维蛋白原和尿酸血症等的研究。

2. 心血管影像学方面的革命　超声从M型发展至二维、三维成像，从经胸发展到经食管、心腔内和血管内超声，超声造影剂心肌显像已获得重大突破。超速CT、核磁和PET在心血管疾病诊断评价中的应用，血管造影机性能的不断改善，为心血管疾病的诊断、鉴别诊断和治疗决策提供了更为有效的手段。

3. 心血管疾病治疗学方面的革命　临床医学从以经验和推理为基础的传统医学模式转变为循证医学（evidance－based medicine，EBM）的新模式。我们不但重视药物和非药物治疗对临床替代终点或中间终点，如血压、室性早搏等的效果，而且强调它们对预后终点的影响。多中心临床随机试验已成为评价治疗手段的重要研究方式。

导管为基础的介入性心脏病学自20世纪70年代中后期有了快速发展，已成为药物和手术治疗的重要补充。

在循证医学模式指导下，出现了纤溶药物群体，血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）—“普利”群，降脂药物“他汀”群，血管紧张素受体拮抗剂“沙坦”群，血小板膜糖蛋白Ⅱb/Ⅲa受体拮抗剂群体等对心血管疾病预防和预后改善有重要有益作用的新药。同时，对Ⅰ类抗心律失常药物用于心肌梗死后和心力衰竭病人，非洋地黄正性变力性药物对病人预后的不利影响有了新的评价。

4. 基因革命用于血管疾病的基因治疗发展迅速　这已从可能走向应用。在基因治疗的2期临床试验，血管内皮生长因子（VEGF）用于促进心肌血管生成。在随访中，大多数病人的症状改善，表明该疗法前途光明。电视辅助的VEGF释放避免了开胸手术。压力介导（pressure - mediated）转染作为一种基因疗法治疗由于外周血管疾病闭塞的下肢血管，它已用于传统的冠状动脉旁路移植手术。旁路移植手术前接受基因治疗的病人的血管早期闭塞明显少于仅接受手术的病人。这一结果首次提供了初步证据表明，基因治疗可能有益于冠心病患者。

美国心脏协会（American Heart Association，AHA）前任主席 Valentine Fustier 在1999年11月8日的72届学术大会上对基因革命作了重要预言："三年前，我们说用于外周血管疾病的基因治疗可能；一年前，我们说它可行；今天我们说它几乎可临床应用。一年前我们说用于冠心病的基因治疗可能；今天我们说它可行；明年我们可能说它临床可应用。"

基因革命并不遥远，基因革命就在我们身边，它在不久的未来会成为临床实践。

我们不但要回顾和庆祝上一世纪的成就，更重要的是迎接新世纪的挑战，在人类征服严重危害人民健康与生命的心血管疾病的漫长征途上迈出新的坚实步伐。

心血管病学

心力衰竭的病因（etiology of heart failure） 心力衰竭不是一个独立的疾病，而是各种心血管病变引起的综合征。因此，凡能诱发心血管疾患或使原有的心血管病变加重，心功能恶化的因素都是心力衰竭的病因。从病理生理角度可将心力衰竭原因分为：1. 原发性心肌舒缩功能障碍。包括弥漫性和局限性心肌损害如：心肌病、心肌炎、心肌梗死等以及心肌原发或继发代谢障碍如：缺血、缺氧、内分泌功能障碍（甲状腺功能亢进、糖尿病）、维生素 B_1 缺乏；2. 心脏负荷过度。包括压力负荷过度如：高血压、主（肺）动脉瓣狭窄、主（肺）动脉狭窄、慢性阻塞性肺疾患和容量负荷过度如：主（肺）动脉瓣关闭不全、二（三）尖瓣关闭不全、房（室）间隔缺损、动静脉瘘；3. 心脏舒张充盈受限。包括心包填塞、缩窄性心包炎、心肌肥大、肥厚型心肌病等。此外，一些使心功能由代偿变为失代偿的因素是导致心力衰竭发生的直接诱因。据统计 80% ~ 90% 的心力衰竭发生与此有关，包括各种感染、心律失常、妊娠和分娩、体力活动和情绪激动、输血过快、出血与贫血、电解质紊乱和酸碱平衡失调等。

心脏负荷过度（overload of heart）

1. 概况 心脏负荷包括前负荷（舒张末心肌纤维的牵张）与后负荷（收缩期心室排血所需的压力）。当心脏所承受的前后负荷超过其储备力时分别称之为前负荷与后负荷过度。心脏负荷过度是导致心力衰竭的重要原因。

2. 临床特点和诊断 前负荷过度主要表现为心脏舒张末期容量增多，常见于半月瓣或房室瓣关闭不全，各种心内分流（先天性房、室间隔缺损），严重贫血及甲状腺功能亢进等。伴有不同程度的心腔扩张，心室舒张末压增高。后负荷过度即心脏收缩时所承受阻抗负荷增加，常见于高血压或肺动脉高压、主（肺）动脉瓣或主（肺）动脉狭窄。常伴有心室收缩压增高，心室壁肥厚。

3. 治疗 用于减轻前负荷的药物主要有各种利尿剂和作用于静脉为主的扩血管药物；减轻心脏后负荷的药物有作用于小动脉的扩血管药物。

心脏舒张充盈受限（cardiac diastolic filling restriction）

1. 概述 指心脏舒张充盈时心室容积扩大的速度（充盈率）和程度（充盈量）降低。常见于心肌肥厚导致顺应性降低的各种心肌病及心包疾病。心脏舒张充盈的决定因素包括：兴奋—收缩—舒张偶联，等容舒张时间，心率等血流动力学因素。舒张充盈受限是造成舒张性心力衰竭的原因。

2. 临床特点及诊断 心肌肥厚本身无症状，患者每因心脏原发疾病的症状就诊。心肌缺血引起者可有冠心病的表现。心包疾病和限制型心肌病则常表现为呼吸困难、乏力、颈静脉怒张、肝肿大及下肢水肿等。超声心动图对心室肥厚，核素心肌显像对心肌缺血有诊断意义；多普勒超声、心导管及放射性核素显像技术对测定心室舒张充盈状况有一定参考价值；表现为心室充盈速度减慢，充盈时间延长；左室舒张末压增高及被动舒张压－容积关系异

常等。

3. 治疗　钙离子拮抗剂、β－受体阻滞剂、利尿剂和 ACEI 等药物对左室肥厚有一定逆转作用。狭窄瓣膜的手术治疗有利于纠正舒张功能异常。β－受体阻滞剂、钙离子拮抗剂和硝酸甘油类药物可能通过缓解心肌缺氧而改善心脏舒张充盈状况。心包穿刺引流、心包剥离术可解除心包填塞和心包缩窄引起的心脏舒张充盈受限。

心室顺应性异常（abnormality of ventricular diastolic compliance）　心室顺应性系指心室在单位压力变换下所引起的容积改变（dv/dt）。心室快速充盈后血液继续充盈心室，使之被动扩张，这一过程是心房血液能否顺利流入心室的决定性因素。左心室舒张压每增加 1 个单位，相应容量增加愈多，表示左室顺应性愈大。临床常用心室舒张末压力（纵轴）容积（横轴）曲线表示心室的顺应性。心室顺应性影响因素较多，包括室壁厚度、心室腔内径、后负荷、心室充盈率和心包腔压力。左室肥厚及与之相关的心肌黏滞性增大是导致心室顺应性减低的重要因素。

心室舒张功能障碍（ventricular diastolic dysfunction）　1. 概述　心室舒张功能障碍是指在舒张早期心室松弛及从舒张早期到晚期左室顺应性减退所引起的心功能障碍。此时，患者的收缩功能可正常或接近正常。血流动力学改变包括心室充盈压、左房压、肺静脉和肺毛细血管压增高，最终导致肺动脉压和右室压增高。

2. 临床特点及诊断　临床表现轻重不一，从毫无症状到呼吸困难、肺水肿、右心心力衰竭和运动耐量减退等表现。当患者出现充血性心力衰竭的症状和体征，而心室收缩功能正常或接近正常时即应考虑舒张功能障碍。多普勒超声心动图或放射性核素显像对确定舒张功能障碍有一定价值。也可以通过心导管检查来检测舒张功能。

3. 治疗　心室舒张功能障碍的治疗仍在探索中。一般认为钙拮抗剂、β－受体阻滞剂对舒张功能有改善作用。此外，容量负荷过重时控制液体摄入和适当应用利尿剂，心肌缺血时应用硝酸甘油制剂，手术纠正心室协同失调等均有利于改善心室舒张功能，用于“收缩性心力衰竭”的正性肌力药和动脉扩张药一般无效且可能有不良作用。

心室舒缩活动失调（ventricular systolic－diastolic dysfunction）　1. 概述　心室各部分间的兴奋－收缩和复极－舒张偶联过程，以及兴奋的传导和扩散等必须保持高度的协调性，才能保证心室有效地完成射血功能。心室舒缩活动失调指收缩和舒张过程中各部分心肌在空间和时间关系上失调，包括受累区心肌收缩减弱、无收缩、收缩期膨出及各部分心肌收缩不同步等。心室舒张也可有类似的不协调。心室舒缩活动失调是导致心力衰竭的机制之一。

2. 机制　不同的肌束，细胞或邻近细胞之间所承受的压力、离子转运、肌球蛋白 ATP 同工酶分布等都存在明显差异，即心肌的非均一性（nonuniformity）。正是通过这种非均一性才使心室各部舒缩活动得以保持高度协调性。在心肌肥厚、缺血、收缩成分丧失及细胞间联接结构异常等病理情况下，心肌的非均一性被破坏，即可导致心室舒缩活动失调。

3. 治疗　（1）针对病因治疗，如改善心肌缺血，缺氧等。（2）严重影响心泵功能的收缩性膨出可考虑手术治疗。

心脏代偿功能（compesatory function of heart）　当心脏负荷过重和（或）心肌受损导致心排血量减少时，机体通过各种途径提高心排血量以满足代谢的需要，这一过程称之为代偿。通过代偿如能使心排血量完全满足机体正常活动的需要，即为完全代偿；如仅能满足安静状况下的需要则为不完全代偿；如安静状况下的基础代谢需要也不能满足则谓之失代偿。按代偿效应发生的快慢，又可将心脏功能代偿分为急性、亚急性和慢性三种。其中心率增快、心肌收缩性增强属于急性或亚急性代偿；心肌肥大则是典型的慢性代偿机制；左右心室排血量的平衡协调、缩血管保钠系统（如去甲肾上腺素、肾素－血管紧张素－醛固酮系统）和扩血管排钠系统（如心钠素等）在心力衰竭不同阶段均可发挥作用。心脏代偿机制在心功能减退的不同阶段具有不同意义。一般在早期多能发挥积极作用，随着病情进展，当代偿超过一定限度（如心肌肥厚至一定程度，神经体液因素过度激活），则可成为诱发和参与心力衰竭加重或恶化的诱因。因此，加深对心脏代偿功能的认识，充分利用其有利的一面，防止或延缓由代偿向失代偿的转化，尽可能避免或减少超代偿的不利因素，对心力衰竭的防治具有重要意义。

心室收缩功能指标（index of ventricular systolic function） 心脏的收缩功能决定于心肌自身的收缩性，并受前后负荷及心率的影响，主要指标有：

1. 等容收缩期指标 包括心室压力最大上升速度（dp/dtmax）、左室压力上升至最高速度的时间（T－dp/dtmax），零负荷时收缩成分的最大速度（vmax）等。其中 dp/dtmax，受前后负荷影响较小。

2. 射血期指标 包括射血分数（EF），左室短轴缩短率（ΔD%），左室周径纤维缩短速度（Vcf）和左室周平均缩短速度（MVcf）等。射血期指标受前负荷的影响。EF 是目前反映心室收缩功能的最常用指标。

3. Emax，即心室收缩时室内压力与容积的最大比值常以左室收缩末压力（LVESP）与容积（LVESV）的比值表示。Emax 不受前后负荷及心率的影响，与 EF 相关性较好。

4. 收缩时间间期（STI） 包括总电机械活动时间（QS2），左室射血前期与射血时间之比（PEP/LVET）其中 PEP/LVET 与 EF 相关显著。

等容收缩指标（isovolumic contraction index） 等容收缩期指心室收缩早期心室肌强烈收缩使室内压急剧上升而心室容积尚未改变的瞬间。此期指标似更能反映心肌的收缩力－速度关系。等容收缩的持续时间取决于室内压力上升速度和房室瓣开放时心室压力高度。前者又取决于心肌收缩力，后者则依赖于后负荷。

1. 左室压力最大上升速度（dp/dtmax）直接与肌球蛋白 ATP 酶活性有关。正常值 1 650±30mmHg/s。受心脏前后负荷影响较小，是评价心肌收缩性能较好的指标。其敏感性受心肌局限性病变的影响。

2. 零负荷时收缩成分的最大缩短速度（Vmax）当后负荷增至最大时心肌不再能缩短，肌肉产生最大的等长收缩张力，此时的后负荷称之为零负荷，零负荷时心肌缩短速度最大，即 Vmax。Vmax 在人体无法直接测量，只能根据 dp/dt/Kp 推算出来。正常范围：1.47～2.34（k＝28）.

3. 左室特定压力下的 dp/dt（dp/dt/DP）一般指左室内压升至 40mmHg 的 dp/dt 值。dp/dt/DP 可避免主动脉瓣开放瞬间心室内压力所受的影响。由于 dp/dt 测定须行左室插管和可靠的记录系统，且最适于反映同一个体的前后比较，不同个体间差异颇大，因此临床应用价值有限。

射血分数（ejection fraction） 射血分数（EF）指心脏每搏量占舒张末心室容积的比值，直接反映心室的射血效率。是临床应用最广泛的反映心室收缩功能的指标。左右心室均有各自的 EF 值，如无注明，EF 一般泛指左室射血分数（LVEF）。EF 受前负荷影响较小，但对后负荷的改变较敏感。在后负荷不变的情况下心肌收缩力是 EF 的主要决定因素。应用不同方法测量的 EF 略有差异，一般健康成人静息状态下 EF 的正常值为 55%～65%，运动时可增加约 10%。如静息 EF 值低于 50%，或运动试验 EF 升值低于 5% 均提示存在心功能不全。任何降低左心储备功能的疾病如心肌病，冠心病及心瓣膜疾病等均降低运动试验时的 EF。EF 与心力衰竭患者的预后有一定关系。运动试验 EF 值对衡量心肌缺血的敏感性优于心电图，并对冠心病患者的预后有一定价值。

左室短径缩短率（left ventricular short－axis shortening rate） 左室短径缩短率（ΔD%）指心脏收缩时左室横径缩短幅度的百分比。可根据 X 线左室造影、心脏核素或超声心动图检查测定的左室舒张末内径（Dd）与收缩末内径（Ds）按公式计算：ΔD% ＝［（Dd－Ds）/Dd］×100%。正常范围：30%～45%。ΔD% 与 EF 都是反映左室收缩功能的常用指标，其区别仅在于前者依据心室内径，后者依据心室容积。ΔD% 未受心室容积计算公式的影响，因此可能受个体差异、心脏大小等因素的影响更小。但 ΔD% 也受心脏前后负荷（尤其后负荷）的影响。

左室周径纤维缩短速度（shortening velocity of left ventricular circumferential fiber） 左室周径纤维缩短速度（Vcf）反映射血期左室短轴圆周变化的速度。由超声心动图（亦可通过左室造影、心尖搏动图）测定的左室舒张末与收缩末内径（Dd、Ds）和射血时间（ET），按公式 Vcf＝π（Dd－Ds/ET）计算得出。为减少心室腔大小的影响，以舒张末心室周长（πDd）对 Vcf 进行标化，即为最常用的平均左室周径纤维缩短速度，计算公式为 mVcf＝（Dd－Ds）/Dd. ET。Vcf 和 mVcf 在心室收缩过程中长度变化的基础上考虑到了时间因素，mVcf 又减少了不同个体心腔大小因素的影响，反映左室收缩功能可能比一般容量指标更准确。但实际应用结果表明，

Vcf 和 mVcf 仍受心脏前后负荷的影响。mVcf 的正常范围为 1～1.6 周/s。

心室舒张顺应性指标（index of ventricular diastolic compliance） 心室舒张功能是心室收缩后恢复到原来容量和压力的能力，包括心室的舒缓和顺应性两部分。后者指心室在单位压力下所引起的容积变化，反映心室的扩张性能。常用指标有：

1. 等容舒张期指标 包括左室压力下降最大速度（－dp/dtmax），等容舒张期压力下降时间常数（T 值）和左室舒张常数（Pmax/Ar）。－dp/dtmax 受心内外影响因素较多，难以准确反映舒张功能。T 值与 EF 呈负相关，受前后负荷及心率的影响较小。

2. 舒张充盈期指标 包括舒张充盈量、快速充盈分数（快速充盈/每搏量）、高峰充盈率、高峰充盈时间，以及二尖瓣最大开放幅度时其前叶与室间隔的夹角（MSA），二尖瓣血流频谱 A 峰与 E 峰流速之比（A/E）等。A/E 很容易由多普勒超声心动图测定，临床应用较广泛。正常范围 0.66 ± 0.19。

3. 心室顺应性指标 包括心室舒张末压力－容积（P－V）曲线及心室僵硬度常数（kp）（见顺应性指标）。

等容舒张期指标（isovolumic relaxation index） 从半月瓣关闭至房室瓣开放所占时间为等容舒张期。此期间心室容积无改变而压力迅速下降，其压力下降加速度的变化常用来衡量心室舒张功能。等容舒张期指标有：

1. 左室压力下降最大速度（－dp/dtmax）与 EF 呈负相关。正常范围 1 833 ± 149mmHg/s。由于受心内外众多因素影响，一般认为难以准确反映心室舒张功能。

2. 等容舒张期压力下降时间常数（T 值）常用计算公式为：T = Po/－dp/Δtmax（Po 为相应于－dp/dtmax 的左室压力）。T 值与 EF 呈负相关，受心脏前后负荷及心率的影响较小。但不同原因导致的心力衰竭和不同程度的血流动力学改变时敏感性有差异。

3. 左室舒张常数（Pmax/Ar）Pmax 为左室压力峰值，Ar 为左室压从峰值至收缩末所覆盖的面积。反映等容舒张和快速充盈期整个主动舒张过程的舒张性。受肌浆网对 Ca^{2+} 摄取率的影响，并对舒张负荷有依赖性。心力衰竭时 Pmax/Ar 减小，与心功能减退程度相关。

T 值（T value） T 值即等容舒张期左室压力下降时间常数亦称左室松弛时间常数，是反映左室松弛性的可靠舒张功能指标。测量方法为：在同步记录的左室压力曲线和 dp/dt 曲线中确定后者的最大负值（－dp/dtmax）计算－dp/dtmax 所对应的左室压力与－dp/dtmax值的比值即为 T 值。正常范围 39.6 ± 13.4ms。T 值也可由多普勒超声心动图法测定。T 值与 EF 负相关，与心肌肌浆网 Ca^{2+} 摄取率负相关；随年龄有所延长。T 值较全面地反映了左室舒张期左室压力曲线下降的特征，相对地不受心脏负荷和心率的影响。但不同原因的心力衰竭和不同的血流动力学改变对 T 值的敏感性有一定影响。心肌缺血时 T 值变化较其他舒张期指标敏感，但在阿霉素心肌病和动－静脉瘘所致心力衰竭（后者为高排血量型）敏感性较差。

舒张充盈期指标（diastolic filling index） 心室舒张充盈包括快速充盈期，缓慢充盈期和房性充盈期，心室舒张充盈状态受心室腔大小、收缩末残余血量、室壁顺应性及心房收缩力等因素的影响。较常用的指标有：

1. 快速充盈期指标：主要为左室－dp/dtmax 和左室松弛时间常数（T 值）。

2. 反映心室被动舒张特性的指标：主要指压力－容量曲线，曲线的坡度即心室腔的硬度。压力－容量曲线反映心室被动舒张在理论上尚有待完善，实际测算也有一定难度，因此在实际应用时受到一定限制。

3. 左室舒张充盈类型指标：由心脏核素显像和多普勒超声心动图测量的心室充盈时间、二尖瓣血流速度、充盈速率，或由此派生的有关指标多达 40 余种，包括快速充盈分数（快速充盈量与每搏量之比）、高峰充盈时间、前 1/3 充盈分数等。其中二尖瓣舒张早期、晚期的血流速度峰值（E 峰、A 峰）在多普勒超声心动图测量简便，应用广泛。一般情况下 E/A > 1 即表示舒张功能正常。

顺应性指标（compliance index） 心室顺应性指心室充盈中晚期在单位压力作用下所引起的容积改变，常用容量与压力的比值（dv/dp）表示；其倒数（dp/dv）称为心室腔硬度（stiffness），两者均反映心室的被动充盈性。心室顺应性变化常用心室舒张末压力－容积（P－V）曲线表示。P－V 曲线向左上

移位时斜率增大，顺应性降低；反之，P－V 向右下移位时顺应性增高。为消除心室容积增大对 P－V 曲线斜率的影响，还可应用心室僵硬度常数（dp/dv 与心室舒张压的斜率 KP）表示，KP 为直线。正常心室 KP＝1，KP＞1 时示心室顺应性降低，KP＜1 时表明心室顺应性增高。心室顺应性受心肌僵硬度、黏弹性、左室形态和室壁厚度、以及包括心包、肺和胸腔等压力的影响，且须进行创伤性检查，因此其临床实际应用受到较大的限制。

心泵功能指标（pump function index） 心脏泵功能评价对实验研究和医疗实践都具有重要意义。反映心泵功能的常用指标有：

1. 各种输出量，包括每搏输出量（SV），心排血量（CO，指每搏输出量与心率的乘积）和心脏指数（CI，指心排血量除以体表面积之商）。CI 是经体表面积标化后的 CO，不同个体间有一定可比性，是临床最常用的指标之一。正常范围 2.5～3.5L/（min·m^2）。心功能明显减退时 CO 和 CI 均降低，且与心力衰竭严重程度呈正相关。由于机体的代偿，安静状态下的 CO 和 CI 难以反映心力衰竭早期的心泵功能状态。

2. 射血分数（EF）是临床应用最广泛的泵功能指标。正常范围 0.55～0.65。在心功能受损早期 CO 和 CI 尚无变化时，EF 可能已降低。EF 与心力衰竭患者的预后有一定关系。

3. 心脏储备功能 指在负荷增加情况下心排血量能超过静息心排血量的百分比，包括每搏量储备功能（SV_{RF}）和心排血量储备功能（CO_{RF}）。SV_{RF} 和 CO_{RF} 可敏感地反映心功能的潜在性改变。

心脏储备功能（cardiac reserve） 在负荷增加时心输出量能够超过静息状态时的最大百分比称之为心脏储备功能。常用每搏量储备功能（sV_{RF}）和心排量储备功能（CO_{RF}）表示。心脏储备功能反映心泵功能对代谢需求的适应能力，代表心脏的健康程度。无论低排血量还是高排血量型心力衰竭早期心功能代偿阶段，在安静状态下泵功能和其他血流动力学指标可完全正常，患者亦无心力衰竭临床表现，但心脏储备功能已有明显减退。此外，当患者经过治疗心力衰竭得以控制，临床表现和血流动力学指标恢复后，心脏储备恢复的时间和程度均不够明显，甚至不能恢复。因此心脏储备功能指标能敏感地反映潜在的心功能减退。

心肌舒缩功能障碍（myocardial systolic－diastolic dysfunction） 心肌的舒张与收缩性能是构成心泵功能的基本因素，心肌舒缩功能障碍是心力衰竭发生的病理性生理基础。导致心肌舒缩功能障碍的三种机制常合并存在：

1. 心肌收缩性减弱：包括（1）心肌细胞和收缩蛋白的丧失，如心肌缺血，炎症导致心肌坏死，纤维化等。（2）涉及能量生成、供应储存和利用等不同阶段的心肌能量代谢障碍。（3）心脏 β、α 肾上腺受体及其信息传递调控障碍。（4）心肌兴奋－收缩耦联障碍，如心肌细胞 Ca^{2+} 运转失常、肌钙蛋白与 Ca^{2+} 结合障碍等。

2. 心肌舒张顺应性降低：包括（1）心肌舒张性减低，即舒张期心肌张力下降和伸长的能力减退。（2）心肌顺应性异常，即心肌在单位应力作用下所引起的长度改变（应变）能力降低。

3. 不同部位心肌舒缩活动的协调性异常：如病理性心肌肥大，缺血等情况下心肌细胞之间以及心肌细胞与传导细胞之间所承受压力、离子运转和肌球蛋白同工酶分布的关系被改变，使心肌舒缩活动的高度协调性发生障碍。

心肌代谢障碍（myocardial metabolic disorder）

1. 概述 心肌收缩和舒张过程中无论在推动 Ca^{2+} 运转还是粗细肌丝的滑行都涉及能量的供应和利用。心肌的能量主要靠有氧氧化获得，需氧量大，摄氧能力强。任何能量代谢障碍都将影响心肌的舒缩功能。

2. 发生机制 （1）能量生成障碍：缺血性心脏病、休克、严重贫血等所致心肌缺血可造成有氧代谢障碍，使心肌收缩减弱，甚至不能收缩。（2）能量的供应、储存障碍：如慢性低磷血症引起的心肌功能可逆性抑制，可能与 ATP 储存减少有关。（3）能量利用障碍：当严重心脏负荷过度进入慢性失代偿阶段时，心肌用氧量和 ATP 含量并不减少，但心脏作功显著减退，肌球蛋白 ATP 酶活性也显著降低，这是因为该酶由高活性的同工酶 V_1 向低活性的 V_3 转化，导致心肌能量利用障碍。

3. 治疗 （1）病因治疗。（2）保护心功能，适当应用心肌保护或改善心肌代谢的药物。

压力负荷过度（pressure overload） 1. 概述 压力负荷（亦称后负荷或收缩期负荷）过度是心脏在

收缩时所承受的阻抗增加，心室射血时室壁张力增高。一般以主动脉压和肺动脉压分别作为左、右心室的压力负荷指标。左室压力负荷过度常由高血压、主动脉瓣狭窄引起；右室压力负荷过度则常见于肺动脉高压、肺动脉或肺动脉瓣狭窄，以及阻塞性肺疾患等。

2. 临床特点与诊断 （1）原发疾病表现，如主、肺动脉瓣狭窄有相应的体征及超声心动图改变。（2）反映压力负荷的参数异常，如主动脉压或肺动脉压增高，血管顺应性降低。（3）超声心动图或心肌核素检查可见心室向心性肥厚。（4）可有心室舒张功能减退，晚期可有收缩功能异常。

3. 治疗 （1）针对病因治疗，如解除瓣膜狭窄等。（2）适当应用血管紧张素转换酶抑制剂、钙拮抗剂、β－受体阻滞剂等扩血管药物及利尿剂。

容量负荷过度（volume overload） 1. 概述 容量负荷（又称前负荷或舒张期负荷）过度是指心脏舒张期所承受的容积过大。主要受静脉回心血量和室壁顺应性的影响，是影响和参与调节心功能的重要因素，左室容量负荷过度常见于主动脉瓣或二尖瓣关闭不全，心内外分流的先天性心脏病等。右室容量负荷过度常见原因有肺动脉瓣或三尖瓣关闭不全，房间隔缺损伴左向右分流。严重贫血、甲状腺功能亢进、动静脉瘘等常引起双侧容量负荷过度。

2. 临床特点与诊断 （1）原发疾病表现，如瓣膜关闭不全的心脏杂音及超声心动图改变，贫血、甲状腺功能亢进的高代谢、高动力循环综合征群等。（2）容量负荷参数异常，如左室舒张末压增高，左房平均压及肺毛细血管楔压增高。

3. 治疗 （1）治疗原发疾病，如纠正贫血，解除心瓣膜病变及心脏内外分流等。（2）适量应用利尿剂、静脉扩张剂等药物减轻容量负荷。

心室舒张受限（ventricular diastolic restriction）

1. 概述 心室舒张受限指心室在舒张期不能正常扩张，是导致心力衰竭，甚至循环衰竭的主要原因之一。

2. 临床特点和诊断 （1）病因：①导致心肌肥厚、缺血或纤维化的各种心血管疾病；②心脏机械性梗阻如二尖瓣狭窄所致的心室舒张受限；③心包病变引起的心室舒张受限。（2）诊断：①临床存在的已知病因、不同程度的呼吸困难；②检查可有心肌肥厚、房室瓣狭窄或心包填塞表现；③超声心动图、心电图、心脏核素及心导管检查可有心肌肥厚、缺血或舒张功能减退的证据；瓣膜狭窄，心包积液或缩窄的表现，以及肺毛细血管楔压与左室舒张末压增高。

3. 治疗 （1）病因治疗；（2）适当应用利尿剂、硝酸酯类、ACEI 等药物；（3）介入治疗或手术解除心瓣膜的狭窄或心包缩窄；心包穿刺解除心包填塞。

心力衰竭（heart failure） 1. 概述 由于原发和继发的因素使心肌收缩力减弱，不能将回心静脉血液充分排出，使静脉系统淤血，加之动脉系统供血不足，不能满足全身代谢的需要，从而出现一系列伴有活动能力降低的心室功能障碍综合征，亦称心功能不全（heart insufficiency）。

2. 临床特点和诊断 （1）病因：各种心血管疾病或影响心功能的相关疾病均可能导致心力衰竭。（2）诊断：①心血管疾病或心功能减退的病史；②呼吸困难或水肿等循环淤血引起的症状；③肺部湿啰音或哮鸣音，及颈静脉怒张、肝肿大、下垂性水肿等表现，不能以呼吸、消化道病变解释；④X线、超声心动图等影像学和实验室检查有心血管病证据和心室扩大及心功能减退表现。

3. 治疗 （1）病因治疗。（2）适当应用扩血管药（如 ACEI、硝酸酯类）和利尿剂减轻心脏负荷；（3）根据心力衰竭的不同类型采取相应治疗措施，如以收缩功能减退为主者适当应用强心苷类药物，以舒张功能障碍为主者可考虑用β－受体阻断剂。

心力衰竭的诱因（precipitating causes of heart failure） 任何导致或参与使心功能由代偿转化为失代偿或使心功能恶化的致病因素均为心力衰竭的诱因。绝大多数心力衰竭的发生由诱发因素引起。了解和控制诱因对于心力衰竭的防治有重要意义。心力衰竭的常见诱因包括：（1）感染 以呼吸道感染最常见，其他如风湿热、感染性心内膜炎也较多见；泌尿道感染亦可在女性患者诱发心力衰竭。（2）心律失常 尤其快速心律失常是诱发或加重心力衰竭的重要诱因，甚至可在完全正常的心脏诱发心力衰竭。（3）妊娠与分娩 因血容量增加，心率增快而诱发心力衰竭。（4）体力活动和情绪激动由于交感神经兴奋和儿茶酚胺分泌增多加重心脏负荷和心肌缺氧。

(5) 输血或输液过多或过快。(6) 出血与贫血 可直接导致和加重心肌缺血。(7) 电解质紊乱和酸碱平衡失调 前者常可导致各种心律失常或直接影响心肌收缩性；后者如酸中毒可通过多种途径影响心脏收缩功能。

心室顺应性 (abnormality of ventricular diastolic compliance)

1. 概述 心室顺应性指心室在单位压力变化下所引起的容积改变 (dv/dt)，是心室舒张功能的主要内容之一。肥厚型心肌病、高血压和冠心病等常伴有心室顺应性降低，或心室僵硬度增高。左室肥厚及与之相关的心肌黏滞性增大，以及心包疾病是导致心室顺应性降低的主要原因。

2. 临床特点与诊断 (1) 有心肌肥厚、心肌纤维增生或心包疾病的证据。(2) 心室舒张功能减退的表现如：运动时胸闷、气促、心悸、或夜间咳嗽、气促明显等。(3) 如检测左室舒张功能可见 dv/dt 降低。

3. 治疗 同“左室舒张功能不全性心力衰竭”。

左心心力衰竭 (left - sided cardiac failure)

1. 概述 左心衰竭是最常见、最重要的心力衰竭类型。因左心房或左心室心肌受损或舒缩活动不协调，及负荷过重所致，虽经代偿仍不能满足静息或活动时组织代谢需要。病理生理特征为肺循环淤血，肺水肿和组织灌注不足，可进一步分为孤立性左房超负荷性、左室顺应性降低性、左室容量超负荷及左室心肌收缩力降低性等不同类型。左心衰竭可能通过肺动脉高压和室间隔的作用而引起右心衰竭，因此也是全心衰竭的重要诱因。

2. 临床特点与诊断 (1) 病因：常见者如高血压、冠心病、主动脉瓣疾病和二尖瓣关闭不全；儿童患者则多见于各种心肌炎、急性肾炎等；左心房衰竭主要由二尖瓣狭窄引起。(2) 诊断：主要症状为呼吸困难、咳喘与咯血、急性肺水肿。常见体征有肺部湿啰音、哮鸣音，室性奔马律，交替脉等。X线示左心增大，肺淤血。影像检查可有相应的心瓣膜病变、左室舒缩功能减退的证据。

3. 治疗 除病因治疗外，急性左心衰竭应吸氧、快速利尿、镇静和适当应用扩血管药物和正性肌力药物。慢性左心衰竭见“心力衰竭的治疗原则”。

右心心力衰竭 (right - sided cardiac failure)

1. 概述 右心衰竭常继发于左心衰竭所产生的肺部淤血和肺动脉高压，亦可一开始即为右心衰竭，如慢性肺心病、先天性肺动脉瓣狭窄和原发性肺动脉高压等。弥漫性心肌疾病 (如心肌炎) 引起的双侧心力衰竭以及缩窄性心包炎也常以右心衰竭为主要表现。

2. 临床特点与诊断 (1) 症状：常有食欲不振，腹胀等消化道症状，以及尿少、肝区疼痛；部分病例可有头痛、烦躁，合并左心衰竭者有呼吸困难。(2) 体征：颈静脉怒张、肝肿大有压痛、肝颈静脉回流征阳性。病情重或进展快者常有黄疸，晚期可出现心源性肝硬化。继颈静脉充盈、肝肿大而出现的下垂性水肿是右心衰竭的典型体征。可有胸水、腹水。(3) 诊断：①有侵及右心系统为主的心脏病因；②肺动脉瓣区或三尖瓣区心脏杂音、肝肿大、颈静脉怒张及下垂性水肿等体循环淤血表现；③影像学检查有右室扩大、肺动脉瓣或三尖瓣病变或单纯二尖瓣狭窄的证据。

3. 治疗 (1) 病因治疗。(2) 适当应用强心、利尿和扩血管药物。

左室舒张功能不全性心力衰竭 (left ventricular diastolic insufficiency heart failure)

1. 概述 左室舒张功能不全性心力衰竭指在心室收缩功能正常情况下，由于心室充盈异常和充盈压升高而导致的肺循环或体循环淤血的临床综合征，亦称收缩功能正常的充血性心力衰竭。可占心力衰竭发病的1/3。因常与收缩功能不全同时并存，二者往往不易区分。

2. 临床特点与诊断 (1) 病因：多见于冠心病，高血压，肥厚型心肌病及老年人心力衰竭。严格地说，尚应排除由机械性梗阻如二尖瓣狭窄所致的心室充盈异常，由心包病变如缩窄性心包炎所致的心室充盈异常以及由收缩性心力衰竭本身所致或合并舒张功能障碍的心室充盈异常。(2) 临床表现及诊断线索：①临床存在已知病因；②患者有静息或劳力性呼吸困难；③体检可有房性奔马律和肺部啰音；④X线和超声检查可见肺淤血、左室舒张功能减退 (如二尖瓣血流频谱 A/E > 1)、左房扩大，而收缩功能正常 (如 EF > 0.50) 且左室无扩大。

3. 治疗 (1) 寻找和治疗基本病因。(2) 适当应用利尿剂和硝酸盐类药物降低肺静脉压。(3) 尽可

能维持窦性心律。（4）维持适宜的心室率（60～90次/min）。（5）适当应用钙拮抗剂、β－受体阻滞剂和ACEI类药物改善舒张功能。（6）慎用或不用正性肌力药。（7）如合并收缩性心力衰竭时，治疗措施应以后者为主。

收缩功能不全性心力衰竭（systolic insufficiency heart failure）

1. 概述　收缩功能不全性心力衰竭（SIHF）指因心肌收缩功能障碍导致的心力衰竭。长期以来将所有心力衰竭均归因于收缩功能不全，近年来发现舒张功能障碍也是导致心力衰竭的原因之一，因而提出SIHF以示区别。尽管如此，SIHF仍然是造成心力衰竭的主要原因。

2. 临床特点与诊断（1）病因：几乎所有的心血管疾病，包括引起舒张功能不全性心血管疾病的晚期患者，以及影响心脏收缩功能的其他疾病均可导致SIHF。（2）诊断：左心SIHF以各种类型的呼吸困难（如端坐呼吸、夜间阵发性呼吸困难和肺水肿）、心悸、肺部湿啰音、室性奔马律和交替脉等肺循环淤血表现为主；右心SIHF以腹胀、食欲不振、乏力及颈静脉怒张或肝颈回流征阳性、肝肿大、下肢水肿等体循环淤血表现为主。详见“Framingham心力衰竭诊断标准”及“Boston心力衰竭诊断标准”。

3. 治疗（1）病因治疗。（2）减轻心脏负荷，包括合理应用扩血管药和利尿剂，减少钠水潴留和休息、镇静。（3）增加心肌收缩力，适当应用洋地黄类正性肌力药物。

急性肺水肿（acute pulmonary edema）

1. 概述　急性肺水肿是指血浆渗入到肺间质，继而至肺泡内影响气体交换引起的呼吸困难、咳嗽、泡沫痰等临床综合征。急性肺水肿多由心脏疾病引起，为与其他病因所致的肺水肿区别，前者亦称为“心源性肺水肿”，是急性左心衰竭的最严重表现。

2. 临床特点与诊断　（1）病因：多见于急性心肌梗死、急性弥漫性心肌炎、严重心律失常、大面积肺梗死、重度二尖瓣狭窄和急性心包填塞。（2）临床表现及诊断线索：患者突然出现严重呼吸困难，端坐呼吸，伴有恐惧、窒息感；面色灰青，口唇发绀、大汗淋漓。咳嗽频繁或伴有哮鸣音，随之两肺满布大、中水泡音；可咯出大量粉红色泡沫痰。心动过速，常有室性奔马律。如病情继续发展可出现休克。

3. 治疗　急性肺水肿属内科急症。患者应取躯体直立，腿部下垂位，并接受湿化的100%氧气吸入；镇静（静脉注射吗啡3～5mg）；利尿（静注呋塞米20～60mg）；扩血管药物（如硝酸甘油，酚妥拉明或硝普钠）；适当应用强心药（如洋地黄）。尽可能纠正诱发因素（如心动过速等）。

高输出量性肺水肿（high－output pulmonary edema）

1. 概述　高输出量性肺水肿指发作期间患者血压增高，循环加速，心排量相对增多，是临床较为多见的一个急性肺水肿类型，亦称之为“第Ⅰ型”急性肺水肿。

2. 临床特点与诊断　（1）病因：多见于高血压、风湿性二尖瓣或主动脉瓣关闭不全，梅毒性心脏病、输血输液过多或过快等。（2）临床表现与诊断：见“急性肺水肿”。患者血压多有升高，心排量相对增多（实际上比发病前已有所降低，但略高于正常人安静状态下）。肺动脉压、肺动脉楔压显著增高。

3. 治疗　以减轻前负荷为主：患者应坐位垂腿、快速利尿、扩血管（如硝酸甘油）、镇静（如罂粟碱30～60mg肌注或加入葡萄糖液20ml内静注）。

低输出量性肺水肿（low－output pulmonary edema）

1. 概述　低输出量性肺水肿亦称“第Ⅱ型”肺水肿，以发作期心输出量降低为特征。

2. 临床特点与诊断　（1）病因：常见于急性广泛性心肌梗死、弥漫性心肌炎、风湿性心脏病高度二尖瓣狭窄或主动脉瓣狭窄等疾病。（2）临床表现及诊断线索：见“急性肺水肿”。本型血流动力学特征为血压不变或降低，心排量下降。

3. 治疗　减少血容量的措施（如坐位垂腿、结扎四肢或静脉放血，以及快速利尿）对本型患者有可能进一步引起低血压，导致休克或严重心律失常，故应权衡利弊。抢救过程中宜进行血液动力学监测以指导用药。见“急性肺水肿”。

NYHA心功能分级（NYHA classification of cardiac function）　NYHA心功能分级是美国纽约心脏学会

最早在1928年提出的判定慢性心力衰竭患者心功能的分级法。几经修改，延用至今。该标准基于患者日常活动出现的不同反应，将心功能分为4级。Ⅰ级：一般体力活动不受限制，不出现疲乏、心悸、呼吸困难及心绞痛症状，无心力衰竭体征。通常称心功能代偿期。Ⅱ级：体力活动稍受限制，休息时无症状，但中等体力活动（如常速步行3～4里路或登三楼）即出现症状及心力衰竭体征，如心率增快、肝肿大等。亦称Ⅰ度或轻度心力衰竭。Ⅲ级：体力活动明显受限，休息时无症状，轻微体力活动（如日常家务劳动、常速步行1～2里路、登二楼等）即出现心力衰竭症状和体征。卧床休息后症状好转，但不能完全消失。亦称Ⅱ度或中度心力衰竭。Ⅳ级：不能胜任任何体力活动，休息时仍有症状、体征。亦称Ⅲ度或重度心力衰竭。1994年在上述内容的基础上增加了客观评定的条件，即根据心电图、超声心动图、心脏核素显像、运动耐量试验等分为A、B、C、D四级。如客观检查无异常为A级，轻度异常为B级，中度异常为C级，重度异常为D级。

Crackles心力衰竭评分（Crackles grade of heart failure） 1. 呼吸困难：（1）轻～中度劳力性呼吸困难。（2）阵发性夜间呼吸困难或劳力性呼吸困难。（3）端坐呼吸或夜间咳嗽。（4）静息时即有呼吸困难。以上标准最高4分。

2. 肺部啰音：（1）仅肺底有。（2）肺底以外也有。以上标准最高2分。

3. 心率：（1）90～100次/min。（2）>110次/min。以上最高2分。

4. 右心衰竭表现：（1）颈静脉压>6cmH_2O。（2）颈静脉压>6cmH_2O，并有肝肿大及下肢水肿。以上标准最高2分。

5. 胸片改变：（1）上肺野静脉扩张，淤血。（2）肺间质水肿，Kerley B线。（3）肺泡水肿或肺间质水肿并有胸腔积液。以上最高3分。

Crackles标准最高积分13分，如有引起心力衰竭的基础心脏病，积分≥4分即应考虑有充血性心力衰竭的存在。积分≤3分可排除心力衰竭。4～6分为轻度心力衰竭；7～9分为中度心力衰竭；10～13分为重度心力衰竭。

急性心力衰竭（acute heart failure）

1. 概述 急性心力衰竭应包括急性左心衰竭和急性右心衰竭，但由于后者（可见于大面积肺梗死）较少发生，因此目前急性心力衰竭几乎等同于急性左心衰竭。急性心力衰竭包括急性肺水肿、心源性休克和慢性心力衰竭急性失代偿。

2. 临床特点与诊断 当心脏出现突发病变（如大面积急性心肌梗塞）或诱发因素（如感染、心律失常）使心肌收缩力骤然减损和（或）短期内超负荷时，各种代偿机制不足以发挥作用，心排量在短时间内急剧下降，出现全身器官灌注不足和急性静脉淤血有关的症状和体征。诊断见“急性肺水肿”和“心源性休克”。

3. 治疗 同“急性肺水肿”与“心源性休克”。对急性失代偿性慢性心衰患者的处理原则是稳定临床情况和血流动力学，寻找和治疗诱发因素，制定合适的长期治疗方案。

全心衰竭（pancardiac failure）

1. 概述 全心衰竭亦称双侧心力衰竭，指同一患者同时兼有左心、右心衰竭。多见于心脏病的晚期，弥漫性心肌收缩力减退和（或）超负荷，虽经充分代偿仍不能维持正常的血液循环。

2. 临床特点与诊断 病情多危重，患者既有呼吸困难等肺循环淤血的表现又有肝肿大、水肿等体循环淤血的表现，以及左、右心结构与功能异常的证据（见“左心衰竭”与“右心衰竭”）。左、右两侧心力衰竭可同时出现，也可先后发生。

3. 治疗 同“左心衰竭”与“右心衰竭”。

孤立性左房超负荷性心力衰竭（solitary left atrial overload heart failure）

1. 概述 由于二尖瓣机械性梗阻使左房血容量增多，压力增高；肺静脉压力也随之增高而导致肺水肿。常见于风湿性心脏病重度二尖瓣狭窄，偶见于左房黏液瘤或巨大血栓堵塞二尖瓣口。

2. 临床特点与诊断 左房多有明显增大，伴二尖瓣狭窄的体征。超声心动图可确定二尖瓣狭窄及其程度，以及左房黏液瘤的诊断。

3. 治疗 见“低输出量性肺水肿”。如经各种治疗仍无效，可在加压给氧条件下准备紧急手术治疗。

左室容量超负荷性心力衰竭（left ventricular volume overload heart faiulre）

1. 概述 左室容量（前）负荷过重虽经代偿仍

不能满足静息或活动时组织代谢需要而产生的心力衰竭，是左心衰竭的一部分。常发生于二尖瓣和主动脉瓣关闭不全。

2. 临床特点与诊断　临床表现肺淤血，左室扩张，舒张末容量增多，左室舒张末压增高，见“左心衰竭”。左室射血分数可 >40%。

3. 治疗　（1）手术治疗，如行人工心瓣膜置换术以纠正心瓣膜反流。（2）适当应用强心、利尿、扩血管药物。硝普钠等血管扩张剂对左室容量超负荷引起的急性心功能不全具有重要的血流动力学稳定作用，可为手术治疗创造条件。

高排血量型心力衰竭（high - output heart failure）

1. 概述　在某些病理状况下因回心血量过多，心脏舒张期充盈过度，心排量也相应增多。但一旦心脏舒张期回心血量在收缩期不能被等量排出时，超负荷的心脏不能代偿则出现心力衰竭。此时虽然心力衰竭已发生，但患者休息时的心排量仍可高于正常，此即高排血量型心力衰竭。实际上患者的心排量较心力衰竭出现前已有降低。

2. 临床特点与诊断（1）病因：常见于甲状腺功能亢进性心脏病、贫血性心脏病、脚气病、动 - 静脉瘘、Paget 病等。（2）临床表现：除肺淤血、水肿等表现外，常伴四肢温暖、潮红、脉洪大、脉压宽（或正常）。（3）诊断：除一般心力衰竭表现外，尚可见休息时心排量增高，动脉与混合静脉血氧差正常或偏低，循环时间正常等。

3. 治疗　争取病因治疗。对洋地黄治疗反应差。

低排血量型心力衰竭（low - output heart failure）

1. 概述　心力衰竭患者因心肌舒缩功能障碍，导致休息时（较轻的病例也可在运动时）心排量降低。低心排量型心力衰竭是最常见的心衰类型。常见于冠心病、心肌病、高血压心脏病、心瓣膜病和心包疾患等。

2. 临床特点与诊断　除静脉淤血的表现外，常有组织灌注不足、脉搏无力、四肢湿冷、发绀等血管收缩和周边循环不良的证据。晚期可因每搏量降低而致脉压差缩小。动脉血与混合静脉血氧差加大（>5ml/L）。

3. 治疗　见“心力衰竭的治疗原则”。

负荷过度性心力衰竭（overload heart failure）

1. 概述　导致心力衰竭发生的关键在于心肌的超负荷，因此绝大多数心力衰竭都属于负荷过度性心力衰竭。按病理生理特征可分为压力负荷过度与容量负荷过度两种类型。前者包括高血压，主、肺动脉瓣或血管本身狭窄引起的心力衰竭；后者包括各种关闭不全性心瓣膜病变、间隔缺损、动脉导管未闭和动 - 静脉瘘等。

2. 临床特点与诊断　除心力衰竭的一般特点（见“心力衰竭”）外，超声心动图等影像检查在压力负荷过度者可见心室肥厚；容量负荷过度则有心室扩张，心瓣膜反流和心脏内、外分流的证据。

3. 治疗　（1）病因治疗：以扩张、成形或心瓣膜置换手术纠正瓣膜的狭窄或关闭不全，手术修补间隔缺损或分流。（2）以扩张动脉为主的扩血管药物降低后负荷；以利尿剂和扩张静脉为主的扩血管药减轻前负荷。

负荷不足性心力衰竭（underload heart failure）

1. 概述　负荷不足性心力衰竭是较少见的病理生理类型，以二尖瓣狭窄和心包填塞症候群为代表。导致此类心力衰竭患者心排量降低的原因均为舒张期心室充盈受限。

2. 临床特点与诊断（1）临床表现：一般均有呼吸困难，心率增速，静脉压增高而动脉收缩压和脉压降低。二尖瓣狭窄早期常有咯血和肺水肿；心尖区有舒张期隆隆样杂音，心包填塞患者常有奇脉，心包摩擦音或心包叩击音。（2）诊断：除病史、体检外，超声心动图对上述两种疾病具有确定性诊断价值。

3. 治疗　以病因治疗为主。二尖瓣狭窄可行介入性或手术治疗；心包填塞一经发现即应行心包穿刺术引流心包积液；结核性心包炎应予抗痨治疗；缩窄性心包炎可行心包剥离术。

后向性心力衰竭（backward heart failure）　后向性心力衰竭（后向衰竭）学说是 Hope（1893 年）提出的：当心室收缩不能排出其所充盈的血量时，残留血液在心室内蓄积，致使心室、心房乃至相应的静脉血容量增多，压力增高。由于心室的容量和压力增加，加重的前负荷使心肌收缩力增强，心排量得以维持。因此，后向衰竭实际上启动了心脏的代偿机制，仅当这一代偿机制失去作用才出现明显的

心力衰竭症状。左心后向衰竭表现为肺淤血及肺水肿；右心后向衰竭表现为体循环淤血，血流动力学改变为心室舒张末压、肺毛细血管楔压和中心静脉压升高。后向衰竭与心肌舒缩功能减损和心脏前负荷过重有关。这一学说常用来解释心力衰竭时某些病理生理机制（如静脉淤血）。单纯后向性心力衰竭在临床并非多见。

前向性心力衰竭（forward heart failure） 1952年Mackenzie提出前向性心力衰竭（前向衰竭）学说认为：心力衰竭的一些临床表现是由于心室衰竭导致前向血流减少，使相应的器官和组织灌注不足造成的。血流动力学改变为心室舒张末压增高，心指数降低。如心力衰竭患者临床表现的疲乏、头昏和肾前性氮质血症，分别为前向衰竭时骨骼肌、脑和肾供血不足的表现。右室单纯前向衰竭的例子是大块肺栓塞，造成急性严重右室衰竭，数分钟内心排量降低。前向衰竭与后向衰竭学说的争论已持续多年，越来越多证据表明二者实为心力衰竭过程中的两个侧面，勉强区分开来对临床并无多大价值。

双向性心力衰竭（bidirectional heart failure） 双向性心力衰竭指同时有前向性和后向性心力衰竭，患者既有动脉系统灌注不足，又有静脉淤血表现。由于血液循环是一个密闭、周而复始的环流系统，当静脉淤血使回心血量减少时，必然导致心排量降低；而心排量减少又必然引起心室舒张末压增高，反过来又将加重静脉回流受阻，加重静脉淤血。因此，前、后向心力衰竭本是一个疾病过程的中的两个侧面，大多数心力衰竭患者实际上都属于双向性心力衰竭，只不过临床表现可能以其中一方面占优势而已。

Forrester泵衰竭分型（Forrester classification of pump failure） 急性心肌梗死并发泵衰竭主要引起两组临床表现：肺淤血和周围灌注不足。前者由肺毛细血管楔压（PCWP）升高所致，后者因心脏指数（CI）降低引起。1976年Forrester等根据大量创伤性监测资料，结合物理检查所见将泵衰竭分为4种类型：Ⅰ型：既无肺淤血亦无周围灌注不足，心功能尚在代偿阶段。CI≥2.2L/min/m^2，PCWP≤2.4kPa（18mmHg）。Ⅱ型：有肺淤血。临床表现气促、肺部啰音、X线阴影等改变。无周围灌注不足。属常见临床类型。CI ≥ 2.2L/min/m^2，PCWP > 2.4kPa（18mmhg）。Ⅲ型：有周围灌注不足表现如低血压、脉速、精神症状、发绀、皮肤湿冷、尿少等。无肺淤血。可见于右室心肌梗死和血容量不足。CI < 2.2L/min/m^2，PCWP ≤ 2.4KPa（18mmHg）。Ⅳ型：兼有肺淤血和周围灌注不足，为严重类型。见于大面积急性心肌梗死。CI < 2.2L/min/m^2，PCWP > 2.4KPa（18mmHg）. Forrester分型对指导急性心肌梗死泵衰竭的治疗和判断预后有一定实用价值。

Killip泵衰竭分级（Killip grading of pump failure） Killip泵衰竭分级主要根据患者入院时临床症状和体征对急性心肌梗死并发心力衰竭的严重程度进行分级，以指导治疗和预后判断。Ⅰ型：无心力衰竭征象，但肺动脉楔压可升高，病死率0～5%。Ⅱ型：轻～中度心力衰竭，肺部啰音范围小于两肺野的50%，可有第3心音、奔马律、持续窦性心动过速或其他心律失常，静脉压升高，有肺淤血表现。病死率10%～20%。Ⅲ型：重度心力衰竭，肺部啰音范围超过两肺的50%，可出现急性肺水肿，皮肤湿冷、紫绀、呼吸加速、脉率 > 100次/min，病死率85%～95%。Ⅳ型：心源性休克和急性肺水肿。病死率极高。

泵衰竭（pump failure） 1. 概述 泵衰竭是指心肌病变使心脏泵血功能减退而引起的一系列临床表现。狭义的泵衰竭主要由急性心肌梗死引起。近年来有人广义地将各种原因的心肌病变，心瓣膜病等所致的心功能不全都称之为“泵衰竭”或“心力衰竭”。

2. 临床特点与诊断 临床症状和体征主要包括肺淤血表现如：气促、肺部啰音、X线阴影，以及周围灌注不足的表现如：低血压、脉速、尿少、皮肤湿冷等。见“MIRU泵衰竭诊断标准”。

3. 治疗 一般治疗包括吸氧、注射吗啡和利尿剂等。KillipⅡ级患者可予利尿药、硝酸甘油等；Ⅲ级患者应使用硝普钠等扩血管药和利尿药；应强调在1天的出入量中，出量比入量至少多300～500ml为宜。Ⅳ级患者宜同时应用儿茶酚胺和主动脉内气囊反搏术等治疗，也可按Forrester分型来指导用药。

亚临床型心力衰竭（subclinical heart failure）

1. 概述 亚临床型心力衰竭通常指无明显症状和明确体征的心力衰竭，常不被患者本人感知，也常被医生漏诊，而实际上如经血流动力学检查能证

明已有心力衰竭存在。亦称早期心力衰竭或隐性心力衰竭。

2. 临床特点与诊断　患者可能无症状，也可有活动性心悸、气促、夜间睡眠呼吸困难、尿少、肺底呼吸音减弱、交替脉、肝颈静脉回流征阳性、第3心音奔马律、肝脏肿大、X线胸片中上肺野纹理增粗等。有人对有关早期心力衰竭表现逐一记分，积分达一定标准者诊断为早期（亚临床）心力衰竭（见“早期心力衰竭的积分诊断”）。

3. 治疗　一般无需药物治疗。ACEI制剂可能有助于防止心力衰竭。已出现轻度水肿或颈静脉怒张者可在限盐的同时适当应用利尿剂。

临床型心力衰竭（clinical heart failure）

1. 概述　临床型心力衰竭是相对于亚临床型而言，指临床已出现心力衰竭表现。亦即显性心力衰竭。

2. 临床特点与诊断　见“Framingham心力衰竭诊断标准”或“Boston心力衰竭诊断标准”。

3. 治疗　见“心力衰竭的治疗原则”。

早期左心衰竭的积分诊断（graded diagnosis of early left-sided heart failure）　以下标准适用于冠心病，心肌病和高血压性心脏病患者，如累加积分≥12分则可诊断为早期心力衰竭：左室射血分数（LVEF）<50%（5分）；左室短轴缩短分数（FS）<25（6分）；二尖瓣E峰至室间隔的距离（EPSS）≥8mm（10分）；左室舒张末径（LVEDD）>55mm（2分）；左室射血前时间与射血时间之比（PEP/LVET）≥0.35（1分）；病理性第3心音（8分）；病理性第4心音（2分）；肺$_2$音>主$_2$音（6分）；心电图V_1导联P波终末向量（PtfV_1）≤-0.03（5分）；交替脉（4分）。

Framingham心力衰竭诊断标准（Framingham diagnostic standard of heart failure）　主要条件：（1）夜间阵发性呼吸困难或端坐呼吸；（2）颈静脉怒张；（3）肺部啰音；（4）心脏扩大；（5）急性肺水肿；（6）第3心音奔马律；（7）静脉压增高>16cmH_2O；（8）循环时间>25s；（9）肝颈静脉回流征阳性。次要条件：（1）踝部水肿；（2）夜间咳嗽；（3）劳力性呼吸困难；（4）肝肿大；（5）胸腔积液；（6）最大潮气量减少1/3；（7）心动过速（心率>120次/min）。主要或次要条件：经治疗体重在5d内减轻4.5kg以上。以上标准中凡具备2项主要条件，或1项主要条件加2项次要条件者可确诊为充血性心力衰竭。

Boston心力衰竭诊断标准（Boston diagnostic standard of heart failure）　该标准综合病史、体检和X线检查3个方面共15项指标，每项最高积分为4分。如总积分达8分以上即可诊断为充血性心力衰竭；5~7分为可疑心力衰竭：<4分无心力衰竭。

1. 病史：休息状态下呼吸困难（4分）；端坐呼吸（4分）；夜间阵发性呼吸困难（3分）；平地走路时呼吸困难（2分）；爬坡时呼吸困难（1分）。

2. 物理检查：心率异常（90~110次/min，1分，>110次/min，2分）；颈静脉压升高（>6cmH_2O：2分；>6cmH_2O，并有肝肿大或水肿：3分）；肺部啰音（肺底部：1分，超过肺底部：2分）；哮鸣音（3分）；第3心音（3分）。

3. 胸部X线检查：肺泡性肺水肿（4分）；间质性肺水肿（3分）；双侧胸腔积液（3分）；心胸比率>0.50（后前位，3分）；肺尖部血流重分布（2分）。

MIRU泵衰竭诊断标准（MIRU diagnostic standard of pump failure）　1. 主要条件　（1）可闻及湿啰音。（2）胸部X线有心力衰竭表现。（3）肺动脉楔压或肺动脉舒张末压>1.87kPa（14mmHg）。

2. 次要条件　（1）可闻及第3心音。（2）心排血指数<2.2L/min/m^2，动-静脉氧差>5.5Vol%或中心静脉血氧饱和度<55%。（3）无左室舒张末压资料者，中心静脉压>0.147kPa（15cmH_2O）。（4）动脉血氧分压<7.33kPa（55mmHg）。

如满足1项主要条件和任1项次要条件，或满足3项次要条件即可诊断为泵衰竭。

心力衰竭的治疗原则（principle of treatment of heart failure）　随着对心力衰竭病理及病理生理认识的深化，治疗措施也在不断改进。现阶段有关心力衰竭的治疗原则包括以下几方面：

1. 去除病因，包括导致心力衰竭的基本病因（见“心力衰竭的病因治疗”）和诱发因素（见“心力衰竭的诱因”）。

2. 减轻心脏负荷，包括：（1）合理应用血管扩张剂和利尿剂；（2）限制钠盐摄入，减少钠水潴留；（3）休息，适当应用镇静剂，适当控制饮食；（4）高渗腹膜透析及超滤疗法。

3. 抑制神经体液系统的过度激活，减轻心肌细胞的损害。ACEI 制剂已成为一线药物。

4. 增强心肌收缩力，适当应用强心苷或非洋地黄类正性肌力药。

5. 辅助循环与心脏移植。晚期心力衰竭患者，尤其对药物治疗反应差者，可考虑应用辅助循环装置或人工心脏，或行心脏移植术。

心力衰竭的治疗缓解标准（therapeutic remission standard of heart failure） 1. 完全缓解标准：（1）心率下降，达到强心苷有效治疗量的指标。在一般体力活动后保持稳定；（2）心力衰竭征象完全消退；（3）体重达到无心力衰竭时的水平；（4）能耐受一般体力活动，心功能恢复到Ⅰ级；（5）能耐受普通饮食（有盐饮食）。

2. 部分缓解标准：（1）心率虽有下降，但不稳定，体力活动时仍有增快；（2）有若干隐性心力衰竭征象仍继续存在；（3）不能耐受一般体力活动，心功能处于Ⅱ～Ⅲ级；（4）不能耐受普通饮食，仅能用低盐饮食；（5）心力衰竭易复发。

心力衰竭疗效判定标准（judging standard of curative effect of heart failure） 1. 显效：能达到完全缓解标准（见“心力衰竭治疗缓解标准”），或心功能改善Ⅰ级以上。

2. 有效：能达到部分缓解标准，心功能改善Ⅰ级，一般处于Ⅱ～Ⅲ级；症状及体征减轻，但仍有若干心力衰竭症状继续存在。

3. 无效：心功能改善不足Ⅰ级，或症状及体征无改善，甚至加重。以上标准如有血流动力学指标，如心排量、心指数、每搏指数、肺毛细血管楔压、肺动脉舒张压、周围血管阻力及中心静脉压等进行对比观察，则对疗效的判断更为准确可靠。

心力衰竭的病因治疗（etiological treatment of heart failure）

1. 药物治疗：有些心脏病可用药物根治，如甲状腺功能亢进性心脏病应用抗甲状腺药物；贫血性心脏病用药物纠正贫血；高血压心脏病的降压治疗等。

2. 手术治疗：如冠状动脉旁路移植术改善心肌缺血；人工瓣膜置换或瓣膜整形纠正各种瓣膜反流；瓣膜扩张术治疗各种瓣膜狭窄；先天性心脏畸形的矫治术等；恢复和建立正常的血液循环。

3. 心血管介入性治疗：如人工心脏起搏器治疗缓慢性心律失常；射频消融治疗纠正快速心律失常；溶栓和 PTCA 或冠脉内支架安置术治疗急性心肌梗死和心肌缺血；经皮球囊瓣膜扩张术治疗各种瓣膜狭窄等均可改善心功能，预防心力衰竭发生。

心力衰竭的一般疗法（general therapy of heart failure）

以下措施可作为所有心力衰竭患者的基础治疗：

1. 休息：有利减少心肌耗氧量，增加肾血流量，缓解心力衰竭症状。休息的程度和方式应视病情轻重而定，心力衰竭愈重者休息时间应愈长，体力活动控制应愈严格。注意“动”，“静”结合。

2. 适当镇静：对有焦虑、抑郁或烦躁的心力衰竭患者应适当使用镇静剂或催眠药，但对严重心力衰竭患者应慎用。肺心病患者不宜用。

3. 吸氧：对有缺氧表现或伴有肺炎、急性肺水肿、急性肺梗死及急性心肌梗死等所致的心力衰竭患者应予吸氧治疗。肺心病患者可采用持续低流量（1～2L/min）给氧。

4. 注意饮食：选用易消化的饮食，少食多餐。注意维生素（尤其 B_1）的补充。适当限制热量摄入以减轻心脏负荷。适当限制钠、水摄入。

5. 加强宣传教育：对患者进行有关心力衰竭防治常识的宣传，让患者及其家属了解哪些情况下心力衰竭可能发生，以便采取措施加以预防。让患者学会管理自己，更好地配合治疗。

强心苷与心力衰竭（cardiac glycosides and heart failure） 1. 概述 强心苷由糖和苷元组成，亦称强心配糖体。用于治疗心力衰竭已 200 多年了，但目前仍然是最常用的药物之一。强心苷能增加心力衰竭患者的射血分数和运动耐量，减慢心率，临床常用的强心苷有地高辛、毛花苷丙、毒毛花苷 K 等制剂。

2. 作用机制 （1）正性肌力作用：在心肌兴奋时使进入心肌细胞内的 Ca^{2+} 增多，从而增强心肌收缩力。（2）负性频率作用：可降低交感神经活性，增强压力感受器的敏感性和兴奋迷走神经及增加心肌对乙酰胆碱的敏感性，降低窦房结的自律性。（3）对肾素－血管紧张素－醛固酮系统的活性有一定抑制作用。（4）排钠利尿作用：抑制肾小管升支对 Na^+ 的再吸收。

3. 治疗方法 对两周内未用过强心苷的心力衰

竭患者，如心功能不全较轻可从小剂量开始，如给予相当于维持量的剂量，每日1次；对病情较重须较快取得疗效者，起初1～2d可用较大剂量分次给药，显效后以小剂量维持。对近日用过强心苷者，则应根据用药情况及临床反应给药。

强心苷的适应证（indication of cardiac glycosides） 强心苷在心力衰竭治疗中具有重要意义，但由于它的治疗量与中毒量比较接近，只有应用得当才能既有利于发挥其治疗作用又可避免发生中毒。强心苷的适应证如下：

1. 收缩功能障碍：凡伴有心室扩大、奔马律、窦性心动过速或室上性快速心律失常的左心、右心或全心收缩功能不全均可应用强心苷。不同病因引起的心力衰竭对强心苷的治疗反应颇有差异，扩张型心肌病、高血压性心脏病、缺血性心肌病或陈旧性心肌梗死引起的心力衰竭，以及包括二尖瓣关闭不全、主动脉瓣病变和合并慢性心房纤颤的二尖瓣狭窄等心瓣膜病，先天性心脏病等引起的心力衰竭均有较好的疗效。

2. 部分快速心律失常：包括房性期前收缩、阵发性室上性心动过速（除外预激综合征）、心房纤颤伴快速心室率、心房扑动合并快速心室率以及由心力衰竭所致室性期前收缩而又未用强心苷治疗者。

强心苷的禁忌证（contraindication of cardiac glycosides） 1. 洋地黄中毒：无论心力衰竭是否存在，短期内均不宜再用洋地黄制剂。

2. 以下各种心律失常（1）预激综合征合并室上性心动过速、心房扑动、心房颤动；（2）室性心动过速；（3）电转复心律失常前24h以内；（4）病态窦房结综合征、房室传导阻滞；（5）低血钾所致的心律失常。

3. 以下情况合并心力衰竭时慎用或不用：（1）窦性心律的单纯二尖瓣狭窄；（2）心包缩窄；（3）急性心肌梗死（前24h内）；（4）肺心病（但如感染控制后心力衰竭仍存在，合并心房纤颤，或在无诱因情况下心力衰竭未纠正者可小剂量试用）；（5）高血压性心脏病（降低血压后心力衰竭仍存在者例外）；（6）肥厚型心肌病（心脏明显扩大伴收缩功能减退的晚期病例除外）；（7）高心排血量性心力衰竭（甲状腺功能亢进、贫血、动静脉瘘、脚气病性心脏病等）应着重病因治疗。

地高辛与心力衰竭（digoxin and heart failure） 地高辛是目前临床治疗心力衰竭最常用的一种口服强心苷制剂。口服后1～2h可达血液高峰浓度，吸收率为70%～80%。主要分布在心肌、肾、肝及骨骼肌组织内。血清半衰期1.4～1.7（平均1.5）d。90%以上经肾排泄。肾功能正常者每日排出量占体存量的33%。最大效力时间4～12h，持续约1～3d，3～6d作用消失。近年来发现每日给单一剂量（如0.25mg，老年或肾功能减退者0.125mg/d），大约7d（相当于4～5个半衰期）可使体内药物浓度达到稳定状态。这种方法目前已被临床广泛接受。

洋地黄毒苷与心力衰竭（digitoxin and heart failure） 洋地黄毒苷是常用的长效强心苷。其结构特征为仅在C_{14}位有一羟基，极性低而脂溶性高，因而口服吸收率和代谢程度高而经肾排泄较差。口服吸收率接近100%。口服后1h血药浓度达高峰，2～4h开始生效，最大效力8～12h，维持4～7h。吸收后绝大部分经肝脏代谢成无活性产物由尿排出。由于半衰期长（约7d），开始用药宜予负荷量。24h负荷量约为0.8～1.2mg，可分为4剂，6h 1次。维持量0.1～0.15mg/d，剂量应个体化（范围0.05～0.20mg）。洋地黄毒苷在体内存留时间长，一旦发生中毒则较难处理，由于其排泄途径主要在肝脏，对肾功能不全而肝功能正常的心力衰竭患者尤为适宜。

毛花苷丙与心力衰竭（cedilanid and heart failure） 毛花苷丙是目前临床应用最广泛的快速强心苷注射剂。肠道吸收率低（20%），静脉给药是其惟一的途径。注射后10min生效，1～2h达高峰浓度，最大效力持续1～2d，维持3～6d。血清半衰期33～36h（平均1.5d）。每日排出量占体存量的33%，主要经肾排出。体内过程基本与地高辛相同。一般以毛花苷丙0.2～0.4mg释释于5%～10%葡萄糖液20ml内缓慢静脉注。如心力衰竭控制不满意，可在2～4h后再给0.2～0.4mg。心力衰竭控制后可改为地高辛0.125～0.25mg/d口服。

毒毛花苷K与心力衰竭（strophanthin K and heart failure） 毒毛花苷K是从绿毒毛旋花子中提取的一种快速作用的强心苷。静脉注射后5～10min起效，30～60min达作用高峰，维持1～2d。血清半衰期22h。主要以原型经肾脏排泄。开始剂量0.25mg

释释于5% ~10% 葡萄糖液 20ml 内缓慢（约 5min）静注。必要可于 2 ~4h 后再注射 0.125mg。由于可供选择的药物较多，目前已较少应用毒毛花苷 K 治疗危重心力衰竭患者。

毒毛花苷 G 与心力衰竭（strophanthin G and heart failure） 毒毛花苷 G 是从苦毒毛旋花子中提取的一种强心苷，仅能静脉给药。对心力衰竭的疗效和药物的毒性均为毒旋花苷 K 的 2 倍。静脉注射后 3 ~ 10min 起效，30 ~ 60min 达作用高峰，维持 1 ~ 2d。血清半衰期 21h。本品很少与血浆蛋白结合，肾功能不全时半衰期延长，血液浓度增高。每日排出量约占体存量的 45% ~62%，其中 47% 从肾脏排泄。开始剂量为 0.15mg，稀释于 5% ~10% 葡萄糖液 20ml 内缓慢静注。目前临床已很少应用毒毛花苷 G 治疗心力衰竭，如患者在近 2 周内应用过洋地黄则更不宜应用。

甲基地高辛与心力衰竭（methyldigoxin and heart failure） 甲基地高辛是人工合成的一种地高辛衍生物。其特点为：（1）胃肠道吸收比地高辛更完全更规则。口服吸收率 70% ~90%。（2）产生作用较快，服药 15min、静注 1 ~2min 起效，作用高峰出现在 30 ~40min。（3）排泄较快，蓄积较少。半衰期 54h，主要经肾排泄。本品 0.3mg 相当于地高辛 0.5mg，用法和不良反应与地高辛接近，不良反应较少，部分病例可出现头晕、头痛、心前区不适。

国产强心苷（homemade cardiac glycoside） 我国含强心苷的植物资源丰富，涉及 8 个科 30 余种植物遍及全国。从中提取的不少强心苷经实验研究和临床应用证明有效，其中包括：

1. 强心灵（thevetin），从黄花夹竹桃提取的强心苷，口服疗效与地高辛接近。吸收率 50%，服药后 2h 起效，4 ~8h 达作用高峰，维持 4 ~7d。静脉注射制剂效果近似毒毛花苷 K。

2. 福寿草（adoniside），从毛茛科植物提出的一种强心苷。作用与地高辛、毛花苷丙近似，口服 30min 起效，4 ~6h 达高峰，维持 1 ~3d。兼有利尿、镇静和奎尼丁样抗心律失常作用。虽然加强心肌收缩作用不如洋地黄，但蓄积作用较小，不良反应少，是较好的洋地黄代用品。

3. 铃兰毒苷（convallatoxin）提自百合科植物铃兰。作用与毒毛花苷近似，蓄积作用较小。对心脏传导系统的抑制和心率减慢作用低于其他强心苷。作用开始时间慢但维持时间较长。不良反应同地高辛。

洋地黄化（digitalization） 应用洋地黄治疗慢性充血性心力衰竭的一个传统概念。在短期内给予较大剂量以达到最大疗效而不出现毒性反应即洋地黄化。达到洋地黄化所需的剂量称之为洋地黄化量，亦称饱和量或全效量。地高辛口服的洋地黄化量为 1.25 ~ 1.5mg。可于首次口服 0.25 ~0.5mg，随后每 6 ~8h 给 0.25mg，这种在 24h 内达到洋地黄化的给药方式为速给法。亦可将洋地黄量在 3 ~4d 内分次用完，此即缓给法。达到洋地黄化后逐日补充当天的消除量以维持疗效。影响个体对洋地黄敏感性因素较多化引起洋地黄中毒发生率高，故临床上已不应用。

洋地黄负荷量加维持量用法（load dosage and maintenant dosage of digitalis） 洋地黄的负荷量即达到洋地黄化时的最大体存量的平均值。其计算公式如下：最大体存量 = 维持量/排泄率。地高辛的负荷量约为 1mg，洋地黄的维持量即达到洋地黄化时每日因代谢、排泄所丢失的药量，地高辛的维持量为 0.125 ~0.5mg。实际应用时一般先将负荷量分 2 ~3 次给药，使心力衰竭或心室率在短时间内得以控制。如病情许可，负荷量可在 48h 内分次给完。随后每日给予维持量。这种用药方法适用于急性或重度心力衰竭、室上性心动过速、心房颤动或扑动，且在近 2 周内未用过强心苷者。

洋地黄单剂量疗法（single dosage of digitalis） 洋地黄单剂量疗法即每日给予 1 次维持量（如地高辛 0.25mg）的给药法，是相对于洋地黄化量或负荷量疗法而来的。因为任何药物如逐日给予一定剂量，经 4 ~5 个半衰期后都可在血中达到稳定浓度而发挥相应作用。长期每日给予维持量亦不致使体存量有明显增高。改变每日给药量可调整血药浓度。这种给药方法目前已被临床广泛使用，它能明显降低过去全效量所引起的较高中毒发生率。

洋地黄有效治疗量（effective dose of digitalis） 在洋地黄治疗过程中，当患者体内蓄积的药量达到一定浓度时，充血性心力衰竭可以被控制在比较满意的程度，此时所需的洋地黄剂量即有效治疗量。地

高辛和洋地黄毒苷的有效治疗量分别为 0.5mg 和 1mg。由于各种洋地黄制剂有各自的有效治疗量，且同一种制剂也存在明显的个体差异与患者对药物的敏感程度、心肌损害程度、肾功能和合并疾病等有关。因此，任何强心苷有效治疗量的具体数据都只能是一个来自多数患者的平均值。具体应用时应注意个体差异。

洋地黄中毒（digitalis intoxication）

1. 概念　洋地黄治疗安全范围窄，一般治疗剂量约为中毒量的 60%，因此中毒发生率高。导致洋地黄中毒危险性增加的因素有：低血钾、低血镁、高血钙等电解质紊乱，肾功能衰竭、急性低氧血症等全身因素，急性心肌梗死、心肌炎、甲状腺功能亢进性心脏病等心肌病变。

2. 临床表现与诊断　（1）心外表现：厌食、恶心、呕吐等消化道症状；（2）心脏表现：各种类型心律失常如Ⅰ、Ⅱ度房室传导阻滞，Ⅲ度房室传导阻滞伴交界性或室性异位心律，窦房阻滞，窦性停搏等缓慢性心律失常；各种期前收缩、心动过速等快速心律失常。其中最具特征性的是上述两种类型的联合，如心房颤动伴规则的室性节律。在洋地黄治疗过程中如心功能一度改善，无其他原因又转而恶化，且伴有上述表现者均应考虑洋地黄过量。

3. 治疗　立即停用洋地黄，尽可能寻找中毒诱因，有针对性采取相应措施。

心力衰竭时地高辛伍用奎尼丁（digoxin combined with quinidine in heart failure）

1. 概述　地高辛与奎尼丁的相互作用具有肯定的临床意义。在应用地高辛的基础上加服奎尼丁，多数（发生率可达 90%）患者一般在 5d 后血清地高辛浓度可增高 1 倍至数倍。如不及时采取措施，将很快出现洋地黄中毒表现。上述反应与剂量有一定关系，但相关性不好。

2. 作用机制　奎尼丁可使肾脏对地高辛的排泄减少近一半；对肾外（如胆道）清除率也有影响。奎尼丁可将地高辛从组织结合部位置换出来，使其分布容积发生变化，此外还可能与地高辛在胃肠道吸收量有关。地高辛也有轻度降低肾脏对奎尼丁清除率的作用。

3. 治疗方法　用药过程中应注意观测血药浓度，以便及时调整剂量。一般认为两药合用时地高辛的剂量应减半。一旦出现中毒表现可停用奎尼丁，换用无明显副作用的抗心律失常药。停用奎尼丁 5d 后地高辛血药浓度才能完全恢复到合用前水平。

心力衰竭时地高辛伍用胺碘酮（digoxin combined with amiodarone in heart failure）

1. 概述　两药合用时地高辛血药浓度可增高 1 倍或更多，儿童尤为明显。有导致洋地黄中毒的报道。

2. 作用机制　尚不完全清楚。胺碘酮可减少地高辛的肾脏及肾外排泄；造成的甲状腺功能改变可能对此有一定作用；胺碘酮有可能从结合部位置换出地高辛；两药合用还可能增进药物的吸收。

3. 治疗方法　地高辛伍用胺碘酮时应将地高辛的剂量减少 1/2 ~ 1/3。

心力衰竭时地高辛伍用苯妥英钠（digoxin combined with phenytoin in heart failure）

1. 概述　苯妥英钠虽然能有效地治疗洋地黄引起的心律失常，但也有引起心动过缓和心搏骤停的报道。

2. 发生机制　苯妥英钠具有稳定心肌细胞膜的作用，降低细胞对刺激的反应性，提高心律失常的发生阈值，但不能对抗洋地黄减慢心率的作用，也不能改变洋地黄的致死量。故心率过度缓慢时可致心搏骤停。苯妥英钠可降低血清地高辛浓度，机制尚不清楚。

3. 治疗方法　应用地高辛或洋地黄毒苷的患者在加用苯妥英钠时要注意观察临床反应，防止洋地黄剂量不足。苯妥英钠不能用于高度房室传导阻滞或明显心动过缓患者，以免出现意外。

心力衰竭时地高辛伍用维拉帕米（digoxin combined with verapamil in heart failure）

1. 概述　两药合用可使血清地高辛浓度增高（40% ~ 70%），增幅与维拉帕米的剂量有一定关系，但差异较大，相互作用一般发生在合用后 2.7d，14d 后达高峰。如不及时处理，可致洋地黄中毒。

2. 作用机制　地高辛血清浓度增高与两药合用使肾脏及肾外对地高辛的清除率降低有关。分布容积减少也起一定作用。

3. 治疗方法　两药合用时应检测地高辛的血药浓度，并适当减少剂量。维拉帕米与洋地黄毒苷的上

述不利影响较少，必要时可用来代替地高辛。也可用无类似反应的其他钙离子拮抗剂来取代维拉帕米，如氨氯地平（amlodipine）、非洛地平（felodipine）、尼莫地平（nimodipine）或尼索地平（nisodipine）。

心力衰竭时地高辛伍用硝苯地平（digoxin combined with nefidipine in heart failure） 多数临床报道认为地高辛与硝苯地平合用时血清地高辛浓度无改变或仅轻度改变。但也有报道认为两药合用可使地高辛血药浓度增高45%者。机制尚不清楚，可能与肾脏和肾外地高辛排出量减少有关。一般认为两药合用是安全的，但在肾功能不全或原已存在地高辛过量的情况下，不良相互作用的可能性仍然存在。应严密观察用药后的反应。

心力衰竭时地高辛伍用利尿剂（digoxin combined with diuretics in heart failure）

1. 概述 地高辛与利尿剂的相互作用至今尚有争议。排钾利尿剂本身对地高辛几乎无影响，但有证据表明利尿剂导致的低血钾可能增加洋地黄的毒性。保钾利尿剂螺旋内酯（spironolactone）和氨苯蝶啶（triamterene）均可使血清地高辛浓度增高。螺旋内酯可干扰地高辛的检测结果。以至无法准确监测其血药浓度及确切效应。

2. 作用机制 排钾利尿剂可引起低血钾，当血钾低于2.3mmol/L时肾小管几乎停止排泄地高辛。强心苷通过抑制心肌细胞膜Na^+，K^+-ATP酶活性，使细胞内Ca^{2+}浓度增高而增强心肌收缩力。这一过程在一定程度上导致细胞内失K^+；排钾利尿剂引起细胞外失K^+。因此，二药合用加重心肌细胞的缺钾，从而使洋地黄的活性乃至毒性增加，易于发生洋地黄中毒。

3. 治疗方法 排钾利尿剂与地高辛合用时应注意观察血钾和血镁的浓度，注意及时补钾。氨苯蝶啶与地高辛合用时应监测血清地高辛浓度，必要时应减少地高辛剂量；螺旋内酯与地高辛合用难以准确测定地高辛的血药浓度，目前尚无确切的处理方法。

心力衰竭时地高辛伍用扩血管药（digoxin combined with vasodilators in heart failure） 血管扩张药减轻心脏后负荷，改善心肾功能，有利于增加肾血流量，使经肾小管分泌的地高辛增多而加速其排泄。二药合用可使血清地高辛浓度降低。但这一现象的临床意义尚不清楚，有无必要增加地高辛的剂量尚待证实。

心力衰竭时洋地黄伍用β-受体阻滞剂（digoxin combined with β-blockers in heart failure） 洋地黄类药物与β-阻滞剂常常合用，临床研究表明小剂量β-阻滞剂伍用洋地黄至少可使一个亚型的扩张型心肌病患者获得良好疗效。但其他原因（包括缺血性心肌病）所致的心力衰竭，两药合用会减弱地高辛的正性肌力作用。β-阻滞剂（如普萘洛尔）的负性心率效应与地高辛有协同作用，可能引起明显的心动过缓。据报道地高辛与某些β-阻滞剂如艾斯洛尔（esmolol）和醋丁洛尔（acebutolol）合用对药物动力学影响不大，地高辛的药效学也不受艾斯洛尔的影响，心率、血压均无显著变化。

心力衰竭时地高辛伍用钙盐（digoxin combined with calcium salts in heart failure）

1. 概况 早在1936年就有洋地黄合用钙盐导致心律失常而死亡的报道。有证据表明，血钙浓度增高或降低，可相应地增强或减弱洋地黄的作用。

2. 作用机制 虽然有关强心苷的正性肌力作用机制尚不完全清楚，但越来越多的证据表明主要通过对心肌细胞Na^+、K^+-ATP酶的抑制使细胞内Ca^{2+}增多而促进心肌收缩。当细胞外Ca^{2+}浓度增高时也有促进Ca^{2+}内流的趋势，因此，地高辛与钙盐对促进心肌细胞内Ca^{2+}增多有协同作用，合用钙盐客观上有类似洋地黄过量的效应。

3. 治疗方法 应用强心苷应尽量避免静脉注射钙剂。如确有必要，应小剂量缓慢注入。

心力衰竭时地高辛伍用降血脂药（digoxin combined with lipid lowering drugs in heart failure）

1. 概述 地高辛与降脂药考来烯胺（cholestyramine）合用时可致血药浓度降低。考来烯胺可以缩短强心苷的半衰期，其临床意义尚未确定。

2. 作用机制 尚不完全清楚。长期合用者粪便中地高辛及其代谢产物的排出量增多。因此，考来烯胺可能与强心苷在肠道内结合，从而降低其生物利用度，干扰肠肝循环、减少肠道对地高辛的吸收。

3. 治疗方法 两药合用时应警惕地高辛剂量不足。考来烯胺尽可能在服用地高辛1.5~2h后投药，

可减少相互的干扰。应用甲基地高辛或地高辛胶囊也有一定好处。

心力衰竭时地高辛伍用苯酚胺类药（digoxin combined with phenolamine - like drugs in heart failure） 多巴胺、多巴酚丁胺与肾上腺素、去甲肾上腺素在结构上均属于苯酚胺（或儿茶酚胺）类药，具有正性肌力作用，是循环衰竭常用药物。此类药物对心肌收缩力的促进作用与地高辛有相加效应，都增加心肌耗氧量，加重心肌细胞的钙超负荷，都能增加心律失常的发生率，因此应加强血清地高辛浓度的监测，而且苯酚胺类药治疗心力衰竭也仅限于短期应用。

心力衰竭时地高辛伍用肾上腺皮质激素（digoxin combined with adrenocortical hormone in heart failure） 心力衰竭患者肾上腺皮质激素与地高辛合用颇为多见。肾上腺皮质激素具有潴钠排钾作用，长期应用可致 K^+ 耗竭而致低血钾，两药合用可能增加地高辛潜在毒性。在低血钾的情况下心肌对地高辛的摄取增加，低钾也抑制肾小管分泌地高辛。但迄今为止研究表明上述现象的临床意义不大。目前尚无确切的证据表明二药合用可引起洋地黄中毒。不过对这些患者适当补钾是必要的。

心力衰竭时地高辛伍用水杨酸类药（digoxin combined with solicylates in heart failure） 地高辛与大剂量水杨酸类药合用可能因减少肾脏对地高辛的排泄而增加血药浓度。实验研究发现阿司匹林可使血清地高辛浓度成倍增高，但临床实验中即使在大剂量时也未能发现有类似作用。因此，两药合用时药物相互作用的确切临床意义尚有待证实。

心力衰竭时地高辛伍用肝素（digoxin combined with heparin in heart failure） 地高辛与肝素、双香豆素类抗凝药合用时增加后者的抗凝作用，延长凝血酶原时间。双香豆素类抗凝药可增加地高辛的排出，使地高辛的清除速率常数轻度增高。由于有关的临床研究资料甚少，两药合用是否需要减量尚无定论。

心力衰竭时地高辛伍用抗生素（digoxin combined with antibiotics in heart failure） 感染是心力衰竭的重要诱因，强心苷与抗生素在心力衰竭治疗中是最常用的药物。两类药物的联合应用可能产生不同的反应。一些抗生素与地高辛合用时可使后者的血药浓度增高：如红霉素可使约 10% 的心力衰竭患者血清地高辛浓度成倍增高，可出现洋地黄中毒。因部分患者口服地高辛后大量无活性地高辛代谢产物从粪便和尿排泄，这一过程可能由肠道菌群完成。这些菌群一旦被抗生素杀灭，部分地高辛在肠道再吸收而使血药浓度升高。四环素也有类似现象。地高辛与环孢素（cyclosporine）合用时可因患者出现肾功能不全，血清地高辛廓清率降低而使其血药浓度增高。头孢唑林（cephazolin）和氨苄青霉素等与地高辛之间一般无相互作用。有一些抗生素与地高辛合用时可使后者血药浓度降低，如两性霉素（amphotericin）可导致 K^+ 的丢失，易于出现洋地黄中毒。因此，这些抗生素与地高辛合用时应注意观察临床反应和血清地高辛和血钾浓度，以便及时调整剂量。

洋地黄中毒的易患因素（precipitating causes of digitalis intoxication） 指导致患者心肌对洋地黄的敏感性增高，或耐受性降低而易于发生洋地黄中毒的原因或条件。包括：（1）电解质紊乱。如低血钾使心肌对洋地黄的敏感性增高，易诱发严重心律失常，同时降低心肌收缩力，有时可直接导致死亡；低血镁加重细胞内缺钾，增加细胞内钙，产生振荡后电位，诱发心律失常；高血钙抑制钙泵活性，使细胞内 Ca^{2+} 增多，也容易诱发心律失常。（2）酸中毒与缺氧。酸中毒时心肌对洋地黄敏感性增高，室颤阈降低，且常伴有高血钾，可掩盖洋地黄的作用，易致洋地黄过量。缺氧能降低洋地黄中毒的阈值，并可使儿茶酚胺释放增多，心肌自律性增高。（3）严重心肌病变。心脏明显扩大时心肌对洋地黄敏感性增高，心肌细胞 Mg^{2+} 含量减少也容易引起中毒。（4）甲状腺功能低下。一方面由于特异性地高辛结合点减少，同时组织代谢率降低，从而降低了地高辛的扩散容积；另一方面肾脏对强心苷的清除率降低，致使药物的半衰期延长，也导致地高辛血药浓度增高。（5）年龄。老年人肾功能减退，洋地黄的清除率降低；老龄心肌功能减退，多伴有冠心病或肺心病，对洋地黄的耐受性下降，容易中毒。婴儿和儿童对洋地黄的需要量较成人大，为了获得必要的疗效，常用较大剂量；但因其肝、肾功能尚未完善，也容易出现中毒。（6）合并用药。如奎尼丁、

胺碘酮、红霉素等可使血清地高辛浓度增高，从而引起中毒。

洋地黄中毒的临床表现（clinical presentation of digitalis intoxitation） 可分为心外表现及心脏表现。前者多不严重，后者（尤其是心律失常）是洋地黄中毒致死的主要原因，心外表现包括：（1）胃肠道症状，如厌食、恶心、呕吐。（2）神经精神症状，如疲乏、恶梦、烦躁、精神错乱，有时出现头痛、失眠、抑郁，这些症状一般发生在胃肠道反应和心律失常之后。（3）视觉异常，如视力模糊、周围视野内光斑闪烁和色视（黄视、绿视症）。心脏表现包括：（1）心肌收缩力改变，常见为原有心力衰竭一度好转又进而恶化，是导致难治性心力衰竭的原因之一。（2）心律失常，包括快速性心律失常如室性期前收缩、室上性或室性心动过速、非阵发性交界性心动过速；缓慢性心律失常如各种程度的房室传导阻滞、窦房阻滞及窦性停搏。上述两种类型的联合在洋地黄中毒更具有特征性意义，如阵发性房性心动过速合并房室传导阻滞，房性或交界性心动过速合并房室分离，以及心房颤动合并规则的心室节律等。

洋地黄中毒的诊断（diagnosis of digitalis intoxication）

目前尚无统一的标准，应根据临床情况和有关的特殊检查进行综合分析。（1）以下临床表现具备任何1条即应考虑洋地黄中毒：①有过量洋地黄应用史或中毒易患因素；前者指洋地黄剂量过大，尤当应用时间过长时易发生中毒；但剂量不大，如伴有肾功能减退、严重心肌损害、低血钾、合用排钾利尿剂或维拉帕米、胺碘酮等抗心律失常药时也可发生中毒；②有洋地黄中毒的临床表现：如洋地黄治疗过程中心力衰竭一度好转又加重，出现胃肠道症状和（或）神经系统症状，不能用原有心脏病变或其他原因解释；③出现新的心律失常或原有的心律失常发生突然变化，伴（或）不伴心外表现者；④停用洋地黄1～3d后心律失常显著改善或完全消失。（2）血清地高辛浓度测定：适用于地高辛用药情况不明、疑有过量，用药后心力衰竭控制不满意或须加用其他制剂（如毛花苷丙），以及肾功能不全者。一般治疗血清浓度为0.5～2ng/ml，中毒浓度＞2ng/ml。（3）红细胞内钠（Nai）、钾（Ki）测定：一般慢性心力衰竭患者Nai为7mmol/L，出现中毒者多在15mmol/L以上。据认为测定Nai、Nai/Ki对诊断洋地黄中毒的价值高于地高辛血清浓度；Nai的敏感性和特异性也高于Nai/Ki和Ki。

洋地黄中毒的预防（prevention of digitalis intoxication） 对洋地黄中毒的预防，重在对不同制剂的药理学、药代动力学及毒性反应有充分的认识和重视。预防措施包括：（1）严格掌握适应证、禁忌证，不滥用洋地黄制剂。（2）近2周内用过洋地黄者不给予负荷量。用药前记录一份心电图，以便用药后对照，及早发现洋地黄中毒征象，及时处理。（3）详细检查有无洋地黄中毒的易患因素，并尽可能及时纠正。（4）对洋地黄的用法、剂量应强调个体化。（5）有条件的医院可及时监测地高辛血药浓度。（6）适当应用预防洋地黄中毒的药物，如钾盐、极化液等。

天门冬氨酸钾镁与洋地黄中毒（potassium－magnesium aspartate and digitalis intoxication）

1. 概述 洋地黄中毒最大的危险在于诱发的各种心律失常。心力衰竭患者心肌细胞常有不同程度的低钾、低镁。及时补充钾、镁是治疗洋地黄中毒的重要措施。

2. 作用机制 洋地黄中毒的电生理基础是Na^+、K^+－ATP酶过度抑制，导致细胞膜内外Na^+、K^+转运障碍，使心肌细胞进一步失钾。Mg^{2+}是Na^+，K^+－ATP酶的激活剂，低镁可加重细胞内失钾。L－门冬氨酸对细胞有较强的亲和力。在人体内，门冬氨酸在三羟酸循环中起重要启动作用，同时也参加鸟氨酸循环。门冬氨酸钾镁促进氨与二氧化碳在细胞内的代谢，因此，该药既有利于纠正诱发心律失常的电生理基础，又能给衰竭的心肌补充一定能量。

3. 治疗方法 静脉注射每次以20～50ml（每10ml含门冬氨酸720mg，K^+270～310mmol/L，Mg^{2+} 160～185mmol/L）加入葡萄糖液250～500ml内，1/d，滴速每分钟30滴左右。亦有片剂可供口服。

洋地黄特异性抗体（specific antibody of digitalis） 洋地黄特异性抗体能以高度的亲和力和特异性与体内的洋地黄相结合，使后者失去药物活性，是目前唯一能直接与洋地黄结合而发挥解毒作用的制剂。目前研究和应用的多为抗地高辛抗体。因地高辛与洋地黄毒苷等其他洋地黄制剂都具有相同的基团，

抗地高辛抗体对这些洋地黄制剂都具有良好的解毒功效。

抗地高辛抗体（antidigoxin antibody）

1. 概述　抗地高辛抗体（IgG）是目前已初步应用于临床的洋地黄特异性抗体，包括 Fab 和 Fc 两个片段。其中 Fab 与地高辛的亲和力与 IgG 相同，抗原性低，分子量小，在体内分布更快、更广泛，与地高辛的结合产物易排出。近年来临床应用的抗地高辛抗体即 Fab 或 F（ab'）$_2$。由于制备方面的限制，尚未能在临床广泛应用。

2. 作用机制　洋地黄通过抑制心肌膜上的 Na^+，K^+－ATP 酶活性发挥治疗作用。由于洋地黄对特异性抗体的亲和力大大超过对受体的亲和力，故洋地黄中毒患者接受治疗后，药物可从受体迅速转移到抗体而排出体外。

3. 治疗方法　目前尚无统一认识。据推算每 1ng/ml 地高辛血清浓度大致表明体内 1mg 地高辛需要中和，而结合 1mg 地高辛需要 62.5mgFab 或 125mg 的 F（ab'）$_2$。亦可用 800mgF（ab'）$_2$ 为初始剂量，如无效则每半小时加用 400～800mg，直至严重心律失常消失。

磷酸二酯酶抑制剂与心力衰竭（phosphodiestrase inhibitors and heart failure）

1. 概述　近二十年来，出现了许多非苷类强心药，磷酸二酯酶抑制剂即为发展较快、改进较大、疗效较好的一类药物，此类药物包括氨联吡啶酮（氨力农，amrinone）、甲腈吡啶酮（米力农，milrinone）、依诺昔酮（enoximon）、CI－914、CI－930、RO13－6438 等。

2. 作用机制　（1）选择性抑制降解 cAMP 的磷酸二酯酶同工酶Ⅲ，使心肌细胞内 cAMP 含量增加，而 cAMP 又可使 Ca^{2+} 从肌浆网及钙池中动员出来，细胞内 Ca^{2+} 浓度升高，因而增加心肌收缩力。（2）血管平滑肌细胞内 cAMP 的升高反而可减少 Ca^{2+} 从肌浆网释放，使肌浆内 Ca^{2+} 减少，导致血管扩张。（3）以上作用结果使心排量增加，心肌耗氧量减少，心脏作功增加。

3. 适应证　主要用于其他药物（如强心苷类、扩血管剂、利尿剂）等治疗无效的急性或慢性难治性心力衰竭患者。

氨力农与心力衰竭（amrinone and heart failure）

1. 概述　氨力农是 1978 年由 Farah 和 Alousi 所开发的一种双吡啶衍生物，属磷酸二酯酶抑制剂类的强心药。对血流动力学的影响类似多巴酚丁胺与硝普钠的联合应用。与洋地黄制剂有相似作用，与 β－肾上腺素能受体兴奋剂有协同作用。

2. 治疗方法　（1）方法：急性心力衰竭者，可先静脉注射 0.75mg/kg，以后静脉滴注 5～10μg/（kg·min），作短期治疗。长期口服副作用严重，故已被否定。（2）副作用：恶心、呕吐、腹泻、发热、肝功能损伤、血小板减少等。滴注速度过快时，可出现室性期前收缩、短阵室性心动过速等心律失常。

米力农与心力衰竭（milrinone and heart failure）

1. 概述　为氨力农的衍生物，但在同等剂量下，其效能要比氨力农强 20～30 倍。兼有正性肌力作用和扩张血管双重作用，不增加心肌耗氧量，对动脉压和心率无明显影响，正性肌力作用无快速耐药现象。

2. 治疗方法（1）方法：先按 37.5～50ug/kg 缓慢静脉注射（注射过快，可能出现室性期前收缩），继续以 0.375～0.75ug/kg/min 静脉滴注，以后根据临床效应调整用量。口服剂量为每日 20～50mg，分次服用。（2）禁忌证：严重室性心律失常，对本药物过敏者。（3）副作用：比氨力农少。少数病人可有低血压、窦性心动过速、室性心律失常、血小板减少等。

依诺昔酮与心力衰竭（enoximon and heart failure）

1. 概述　依诺昔酮（MDL_{-17043}）是一种新型强心药，系二氢咪唑酮衍生物，也为磷酸二酯酶Ⅲ抑制剂，具有正性肌力作用及扩血管作用，对心率影响小，不加重心律失常。

2. 治疗方法　（1）用法：口服 50～100mg，3/d；静注首次 0.5mg/kg，每半小时追加剂量 0.5mg/kg，但累积量不宜超过 3mg/kg，作用维持 1～4h。（2）副作用：胃肠道障碍、心律失常、脸红、静脉疼痛等。

CI－914，CI－930 与心力衰竭（CI－914，CI－930 and heart failure）　CI－914，CI－930 都是双氢吡哒嗪酮（dihydropyribazinone）衍生物，结构上极为相似。两者都是磷酸二酯酶Ⅲ抑制剂。CI－914 是 1984 年首见报道，CI930 则是 1986 年后出现。体外实验 CI－930 较 CI－914 强 3～5 倍。两药均具有正

性肌力作用和血管扩张作用。研究发现两种药物对心力衰竭患者都有很好的血流动力学效果。

RO13－6438与心力衰竭（RO13－6438 and heart failure） RO13－6438也是磷酸二酯酶Ⅲ抑制剂，为咪唑并喹啉酮（imidazoquinazolinone）衍生物。动物和临床实验均证明其既有正性肌力作用，又有血管扩张作用，可用于治疗心力衰竭。

拟交感胺类强心药与心力衰竭（sympathomimetic cardiotonic amines and heart failure）

1. 概述 肾上腺素能受体有α－受体及β－受体（又分为β_1－受体及β_2－受体），其生理作用各不相同。使β－受体兴奋的拟交感胺类药，可能产生有利的血流动力学改变，对纠正心力衰竭起一定作用。此类药物主要有多巴胺、丙丁基多巴胺、多巴酚丁胺、多巴胺异丁酯、吡丁醇、沙丁胺醇、普瑞特罗、TA－064等。

2. 作用机制 （1）兴奋心脏β_1－受体，激活腺苷环化酶，使ATP转化为cAMP，促进Ca^{2+}进入心肌细胞内，选择性地增加心肌收缩力，增加心输出量和降低肺毛细血管楔压，改善心功能。（2）兴奋周围血管的β_2－受体和（或）多巴胺受体，引起血管扩张（肌肉、皮肤血管收缩），增加心、肾、脑、肠系膜等脏器供血。（3）兴奋α－受体，使所有动脉及静脉收缩，使血压和外周血管阻力增加，以上作用特点与药物剂量大小有关。

丙丁基多巴胺与心力衰竭（propylbutyldopamine and heart failure） 该药是一种新合成的多巴胺类似物，其作用较多巴胺强，不仅有强心作用，且能增加肾血流量，对血压和心率影响不大。一般剂量为5～10ug/（kg·min）静滴，主要副作用为呕吐，一般可用甲氧氯普胺对抗之。

多巴酚丁胺与心力衰竭（dobuatamine and heart failure）

1. 概述 为多巴胺的衍生物，对各受体作用的大小顺序为$\beta_1 > \beta_2 > \alpha$。主要兴奋$\beta_1$－受体，增强心肌收缩力，增加心输出量，增加冠脉流量，但无作用于交感神经末梢释放去甲肾上腺素的作用，强心作用优于多巴胺。对β_2－受体和α－受体作用较弱，对收缩压无明显影响。

2. 治疗方法（1）适应证：因其半衰期短，故仅适用于急性心力衰竭患者，尤其是急性心肌梗死引起的心力衰竭及心源性休克。（2）禁忌证：肥厚性心肌病。（3）用法：口服无效。静脉滴注一般剂量为125～250mg加入5%葡萄糖液50～500ml内静滴，开始滴速2.5ug/（kg·min），可渐增至5～10ug/（kg·min）。有研究指出，应用该药开始有效，4～7d后疗效减弱或消失；而采用间断滴注法（每疗程5～7d）可取得令人满意疗效。（4）副作用：心悸、头痛、恶心等，偶尔可诱发心律失常和心绞痛。

多巴胺异丁酯与心力衰竭（ibopamine and heart failure） 该药是多巴胺衍生物，作为多巴胺的口服制剂而开发的，作用类似于多巴胺。在治疗严重心力衰竭方面颇有疗效。一般剂量为100～200mg，2～3/d。

吡丁醇与心力衰竭（pirbuterol and heart failure）
吡丁醇是一种拟交感胺，能兴奋β－受体，主要兴奋β_2－受体，但对β_1－受体也有兴奋作用，故既能增加心肌收缩力，又能扩张血管。适用于顽固性心力衰竭。一般剂量为20mg，3/d。不良反应较少，一般不发生交感神经兴奋的副作用，不增加室性期前收缩及心肌缺血，偶有消化道症状。长期使用疗效降低。

沙丁胺醇与心力衰竭（salbutamol and heart failure）
沙丁胺醇亦称舒喘宁、嗽必妥、羟甲叔丁肾上腺素，作用与吡丁醇相似，对β_2－受体的兴奋作用较对β_1－受体要强许多倍。有明显扩张血管作用，也有中度增加心肌收缩力作用。一般4～8mg，每日3～4次口服。副作用轻微，有可能诱发或加重心律失常，还可能发生震颤、躁动和神经质表现。

普瑞特罗与心力衰竭（prenalterol and heart failure）
普瑞特罗为β_1－受体兴奋剂，能增强心肌收缩力和心输出量而无收缩血管作用。可口服或静注，静注2.5～5mg，5～10min达最大作用，作用持续3h；口服为5～20mg，3/d。用量过大可能引起心肌缺血，由于改善心功能的作用短暂，长期应用副作用多，甚至使血流动力学恶化，故目前已停止研究。

TA－064与心力衰竭（TA－064 and heart failure）
TA－064也属β_1－受体兴奋剂，可增强心肌收缩力。一般以8ug/（kg·min）静滴。副作用较轻。

撒吗唑与心力衰竭（samazol and heart failure）

1. 概述 撒吗唑（甲甲咪吡）属苯并咪唑衍生物，其作用机制除抑制磷酸二酯酶Ⅲ增加细胞内游离钙浓度外，可直接作用于心肌的超微结构，增加肌丝对 Ca^{2+} 的敏感性，加强 Ca^{2+} 与肌原蛋白的亲和力，也可能有部分激动β－受体的作用，从而起到正性肌力，扩张动、静脉作用。

2. 治疗方法（1）适应证：顽固性或难治性心力衰竭。（2）用法：静注，首剂0.1～0.4mg/kg，继以0.35mg/min静滴，浓度不宜超过1.4mg/min，连续静滴72h；口服为50～200mg，3/d。（3）副作用：视力模糊、一过性色盲、血小板减少及胃肠道反应。

DPI201－106与心力衰竭（DPI201－106 and heart failure） DPI201－106具有正性肌力及末梢血管扩张作用，作用机制可能是妨碍钠内流，延长心肌功能不应期及收缩期时间，延缓松弛；还可能提高心肌纤维对钙的敏感性。

三甲唑嗪与心力衰竭（trinazosin and heart failure） 本药是喹唑啉（quinazolin）衍生物，已证实它对心力衰竭病人有良好的血流动力学作用。作用机制可能是抑制磷酸二酯酶而发挥正性肌力作用，阻滞α－受体而使小动脉及小静脉扩张而发挥作用。

胰高糖素与心力衰竭（glucagon and heart failure）

1. 概述 胰高糖素是胰腺细胞产生的一种多肽类激素，对心脏有正性肌力及正性频率作用，可在洋地黄负荷量基础上再进一步增加心肌收缩力。

2. 治疗方法（1）适应证：顽固性或难治性心力衰竭患者，尤其伴有心脏传导阻滞的病人可能有益。（2）禁忌证：糖尿病及嗜铬细胞瘤患者（胰高糖素可使嗜铬细胞瘤体中释放儿茶酚胺而使血压过高）。（3）用法：静注为3～5mg加入5%葡萄糖液20ml内缓慢注射，2～3min如无反应可重复注射，有效后也可以3～5mg/h速率静滴。（4）副作用：恶心、呕吐等。

利尿剂与心力衰竭（diuretics and heart failure）

1. 概述 1957年口服噻嗪利尿剂问世，在心力衰竭的治疗中已取得了引人注目的进展，随后新的制剂不断出现。

2. 分类（1）根据利尿剂作用强弱分类：①强效利尿剂如呋塞米、依他尼酸、丁尿胺等；②中效利尿剂如噻嗪类；③弱利尿剂如嘌呤类、渗透利尿剂、潴钾利尿剂及碳酸酐酶抑制剂等。（2）按利尿剂作用部位分类：①肾小球性利尿剂如嘌呤类，广义应包括强心苷等；②肾小管性利尿剂：A. 作用于近曲小管：碳酸酐酶抑制剂与高渗性利尿剂等。B. 作用于亨利襻上升支的髓质稀释段：呋塞米、依他尼酸及丁尿胺等。此类利尿剂作用最强。C. 作用于亨利襻上升支的皮质稀释段：噻嗪利尿剂。D. 作用于远曲小管：储钾类利尿剂（氨苯蝶啶）及醛固酮拮抗剂（螺内酯）。

3. 作用机制（1）使血容量减少，水肿减轻或消退，降低心脏前负荷及左心室舒张末期压。（2）利钠作用，即使血管壁顺应性增加，血管壁张力降低，心脏后负荷得以减轻，因而可增加心排血量。（3）心脏前后负荷减轻，血管壁张力降低，因而心肌耗氧量减少。（4）由于心排量增加，可使静脉压下降，心率减慢，并改善肺泡的换气功能，从而起到利尿剂的所谓肾外作用，既能改善心功，心力衰竭症状缓解，也起到间接的强心作用。

襻利尿剂与心力衰竭（loop diuretics and heart failure）

1. 概述 襻利尿剂是目前作用最强的速效利尿剂，包括呋塞米（furosemide）、利尿酸（etacrynic acid）、丁尿胺（bumetanide）。

2. 作用机制（1）作用于亨利襻上升支的髓质稀释段，对近曲小管也可能有作用。（2）抑制对钠、氯的重吸收。（3）使血流从肾髓质转移至皮质，并抑制肾小管对钠重吸收的酶。（4）当肾小球滤过滤下降和肾灌注减少时仍保持利钠作用。

3. 治疗方法（1）适应证：难治性心力衰竭的顽固性水肿，用其他利尿剂无效者；急性肺水肿的抢救（不伴低血压或休克时）等。（2）禁忌证：孕妇或哺乳期妇女、低钾血症、洋地黄过量者及肝昏迷者。（3）副作用：主要为低钾血症。（4）用法及用量：呋塞米（常用）口服每次20～40mg，2～3/d；急症或不能口服者，可肌注或缓慢静注，20～40mg/次，合并肾功不全尿量减少者每日最大量1 000mg。

噻嗪利尿剂与心力衰竭（thiazide diuretics and heart failure）

1. 作用机制（1）主要作用于亨利襻上升支的

皮质稀释段和远曲小管的开始部分，抑制其对钠、氯的重吸收。（2）钠离子在远曲小管与较多的钾离子进行交换，可间接引起钾离子的丢失。（3）排出钾、钠、氯离子同时，水分重吸收下降，从肾脏大量排出，产生利尿作用。（4）抑制碳酸酐酶作用。

2. 治疗方法（1）适应证：适用于各种慢性充血性心力衰竭的轻、中度水肿及高血压性心脏病伴心力衰竭者。（2）禁忌证：急性肾功能衰竭、严重肝肾功能减退、显著电解质紊乱、痛风、肝昏迷或肝昏迷前期者。糖尿病及孕妇慎用。（3）副作用：电解质紊乱（最常见和最重要的为低钾性碱中毒）；高尿酸血症；高血糖症等。（4）用法：最常用氢氯噻嗪口服，每次25mg，1～3/d。

保钾利尿剂与心力衰竭（kalium－sparing diuretics and heart failure）

1. 作用机制　该利尿剂在远曲小管干扰钠的重吸收，因为在此处钠离子的重吸收与钾离子及氢离子的排泄有关，所有这些药物在保钾的同时能促进钠的排出。但单独使用此类药物的利尿作用较弱。此类药物主要有螺内酯、氨苯蝶啶及血管紧张素转换酶抑制剂等。

2. 治疗方法（1）适应证：主要用于难治性心力衰竭伴有严重水肿的患者，多与噻嗪类和襻利尿剂联合应用。（2）禁忌证：肾功能衰竭与高钾血症、糖尿病患者慎用。（3）副作用：高钾血症、加重氮质血症等。（4）用法：①安体舒通（螺内酯）20mg每日3～4次口服，必要时可增至每日160～240mg。②氨苯蝶啶50mg，每日2～3次口服。

碳酸酐酶抑制剂与心力衰竭（carbonic anhydrase inhibitors and heart failure）

1. 概述　碳酸酐酶抑制剂以乙酰唑胺（acetazolamidium）为代表，其他制剂有二氯磺胺、甲醋唑胺、二氯苯酰胺等。

2. 作用机制　主要作用部位在肾近曲小管，碳酸酐酶受到抑制后，碳酸形成发生障碍，从而使氢离子排泄减少，甚至停止，因而钠离子与氢离子的交换也受到抑制，致使大量的碳酸氢钠和水分排出，产生利尿作用。

3. 治疗方法（1）适应证：由于利尿作用弱，持续用药有耐药性，故很少单独使用。其他利尿剂所致的低氯性碱中毒时可考虑应用。（2）禁忌证：①严重肝、肾功能损害；②低钾血症；③肺性脑病；④慢性肾上腺皮质功能减退症。（3）用法：乙酰唑胺0.25～0.5g，早晨一次口服，连续3d，停药3d。

嘌呤类利尿剂与心力衰竭（purine diuretics and heart failure）

1. 概述　此类药物包括氨茶碱、茶碱、柯柯碱及甘油茶碱（喘定）等。

2. 作用机制（1）直接作用于心肌，增加心肌收缩力，使心排血量增加。（2）使肾小球动脉扩张，增加肾脏血流量，因而使肾小球滤过率提高。（3）直接抑制肾近曲小管对钠的重吸收。

3. 治疗方法（1）适应证：可用于心力衰竭所致的水肿，但单独使用利尿作用弱，易产生耐药性，副作用较大，故一般均与其他利尿剂配合使用，可增加其利尿效果。（2）副作用：恶心、呕吐等。静注氨茶碱速度过快和（或）浓度过高，可致低血压、休克、心律失常（甚至室颤）、惊厥等，甚至死亡。（3）用法：氨茶碱0.1～0.2g，3/d口服，也可用0.25g氨茶碱稀释后缓慢静注或静滴。

心力衰竭时利尿剂伍用降压药（diuretics combined with hypotensive drugs in heart failure）　（1）利尿剂，特别是噻嗪类能增加许多降压药，如胍乙啶、萝芙木生物碱、甲基多巴及神经节阻滞剂等的降压作用，两种药物的联合应用不但常见而且有效，但对病人应注意观察，避免血压过低。（2）利血平有明显的保钠作用，能减弱利尿剂的作用。（3）利尿剂与钙离子拮抗剂硝苯地平（心痛定）合用，可减轻其水肿不良反应。（4）血管紧张素转换酶抑制剂，如卡托普利、依那普利可升高血钾，故一般不宜与保钾利尿剂合用。但对顽固性心力衰竭合并继发性醛固酮增多症、血钾正常或偏低者，血管紧张素转换酶抑制剂与螺内酯通合用常可取得明显疗效。

心力衰竭时利尿剂伍用强心苷（diuretics combined with cardiac glycosides in heart failure）　应用排钾类利尿剂（噻嗪类、襻利尿剂）治疗心力衰竭时可使血钾降低，低血钾症可增加患者对强心苷的敏感性和毒性作用。所以，在大量利尿时应补充钾盐和定期监测血中电解质变化。

心力衰竭时利尿剂伍用肾上腺皮质激素（diuretics combinded with adrenocortical hormone in heart failure） 肾上腺皮质激素具有排钾潴钠作用，与排钾利尿剂同时应用可使体内钾的丢失增多，造成低钾血症，故补充钾盐很有必要。

心力衰竭时利尿剂伍用氯化钾（diuretics combined with kalium chloride in heart failure） 排钾类利尿剂与氯化钾同用可以预防与减轻低血钾。当利尿剂效果不佳时可以加用潴钾类利尿剂。潴钾类利尿剂（如螺内酯、氨苯蝶啶）与氯化钾联合应用，特别是肾功能减退的病人，可使血钾进行性增高，引起高钾血症，导致传导障碍与室性心律失常，重者或抢救不及时可使病人在短期内死亡。所以，排钾类利尿剂应与潴钾类利尿剂同时应用，在应用潴钾类利尿剂时应停止补充钾盐，以防止发生高钾血症。当然，能定期监测血中电解质（尤其血钾）则更为安全。

心力衰竭时利尿剂伍用奎尼丁（diuretics combined with quinidine in heart failure） 乙酰唑胺和噻嗪类利尿剂有使尿液偏碱的倾向，增加奎尼丁的非离子状态，肾小管对奎尼丁的重吸收增加，血中奎尼丁的水平提高，因此有增加该药副作用和毒性的危险。

心力衰竭时利尿剂伍用抗凝剂（diuretics combined with anticoagulants in heart failure） 利尿酸可以置换结合在蛋白上的华法林，使华法林的抗凝作用加强，表现为凝血酶原时间延长。低蛋白血症或肾功能障碍时，被置换的华法林的量更多。呋塞米、丁尿胺则无此作用。有报告噻嗪类利尿剂或螺内酯与华法林同服，反使抗凝剂的作用降低，表现为凝血酶原时间缩短（减少24%），此时患者血浆华法林的浓度不变，而静脉血的红细胞比容增加。因此，推测可能由于利尿作用使血中凝血因子浓缩，降低了华法林的抗凝作用。

心力衰竭时利尿剂伍用氨基糖苷类抗生素（diuretics combined with aminoglycoside antibiotics in heart failure） 依他尼酸与呋塞米均可引起耳中毒反应，特别是对肾功能障碍的病人或静脉给予大剂量时；氨基糖苷类抗生素（庆大霉素、卡那霉素、链霉素、新霉素），均有耳中毒作用。这两类药物合并使用时，可使耳中毒作用加重，以致听力丧失，因此应避免这两类药物的合并应用。

心力衰竭时利尿剂伍用降血糖药（diuretics combined with hypoglycemic drugs in heart failure） 噻嗪类利尿剂、依他尼酸、呋塞米等可使糖尿病、糖尿病前期的病人血糖增高。噻嗪类和氯噻酮能抵消抗糖尿病药物的作用，特别是磺脲类药物（sulphonylureas），相互作用的机制未明，可能与这些利尿剂所引起的钾离子的丢失有关。因为葡萄糖耐量障碍通过补钾而减轻，也可能与这些利尿剂对胰岛细胞的抑制作用有关。因此，糖尿病患者合并应用两类药物时应注意检测血糖。必要时选用对糖尿病影响比较小的利尿剂或增加降糖药的剂量。补钾可能有帮助。

心力衰竭时利尿剂伍用抗尿酸血症药（diuretics combined with antiuricemia drugs in heart failure） 噻嗪类利尿剂常可提高血中尿酸的水平，对于正常人不一定引起痛风，但对于高尿酸血症的病人，噻嗪类与其他利尿剂可以降低肾脏对尿酸的排泄而使血清中尿酸浓度增高。在用丙磺舒或羟吡唑嘧啶治疗高尿酸血症时，它们可以干扰这些药物降低血尿酸的作用。因此，抗高尿酸血症制剂须相应增加剂量。

心力衰竭时利尿剂伍用抗惊厥药（diuretics combined with anticonvulsants in heart failure） （1）苯妥英钠和呋塞米合用时可使呋塞米的利尿作用减弱，尿量减少50%。这是因为苯妥英钠降低呋塞米在肠道内的吸收。因此，为了得到满意的利尿效果，必须加大利尿剂的用量。（2）苯妥英钠与乙酰唑胺合用可产生骨软化症。（3）乙酰唑胺与扑米酮合用可使癫痫发作增加，血清中扑米酮浓度下降，机制不清，可能与扑米酮吸收减少有关。

心力衰竭时利尿剂伍用锂盐（diuretics combined with lithium salt in heart failure） （1）乙酰唑胺能减少近曲小管对锂离子的重吸收和增加肾脏的排泄。增加锂盐的排泌能降低抗精神病的作用。所以，应用碳酸锂的病人应避免使用乙酰唑胺。如果需要两药合用，则需增加锂制剂的用量以补偿锂的排泌增加，维持满意的抗精神病作用。（2）噻嗪类利尿剂能增加血清锂的浓度。因此，两类药物合用时，减少锂制剂的用量是必要的。（3）呋塞米不改变血锂浓度。

心力衰竭时利尿剂伍用骨骼肌弛缓剂（diuretics combined with skeletal muscle relaxants in heart failure） 噻嗪类与襻利尿剂能增加骨骼肌弛缓剂（筒箭毒碱、琥珀胆碱和没食子胺）的神经肌肉阻滞作用，该作用可能与低钾有关。因此，在术前应停用利尿剂，检查血电解质，保证血钾在正常水平。

心力衰竭时利尿剂伍用吲哚美辛（diuretics combined with indomethacin in heart failure） 吲哚美辛能抑制利尿剂的利尿、利钠和降压作用。因为吲哚美辛能抑制前列腺素的合成，而前列腺素有扩张肾血管及利水、利钠作用。有报告氨苯蝶啶与吲哚美辛使用，甚至可使正常人发生可逆的急性肾功能衰竭。

扩血管剂与心力衰竭（vasodilators and heart failure）

1. 概述：血管扩张剂治疗心力衰竭，开始于20世纪70年代初。血管扩张剂的广泛使用，大大提高了心力衰竭的治疗效果，使不少已往被认为是难治性心力衰竭的病例变为可治。它不仅改善心功能而且增加心力衰竭病人的活动能力，延长病人存活时间，是心力衰竭治疗的重大进展。

2. 分类 （1）根据药物的血流动力学特点分类：①扩张小动脉为主；②扩张静脉为主；③均衡地扩张小动脉和静脉。（2）按药物的作用机制分类：①直接作用于血管平滑肌；②α－受体阻滞剂；③β_2受体兴奋剂；④神经节阻滞剂；⑤血管紧张素转换酶抑制剂；⑥钙拮抗剂；⑦5－羟色胺$_2$受体阻滞剂等。

3. 作用机制：（1）减轻前负荷。（2）减轻后负荷。（3）降低心肌耗氧量，主要通过减轻心脏前、后负荷，使心脏缩小，室壁张力降低而实现。（4）增加缺血区心肌的收缩性：通过扩张通向缺血区的侧支血管，增加缺血区心肌血流量来实现。（5）减少瓣膜反流及异常分流。（6）其他：①可解除儿茶酚胺对胰岛素分泌的抑制，加速心肌的有氧代谢过程；②扩张支气管，缓解急性肺水肿的支气管痉挛；③改善肾功能，增加尿量。

4. 治疗方法 （1）适应证：凡心力衰竭伴有心室容量和（或）压力负荷过重，都是应用扩血管剂的适应证，血流动力学监测为应用血管扩张剂提供了最好的指标。心力衰竭者肺毛细血管楔压 > 2.4kPa（18mmHg），伴有低心排血量者（心脏指数 < 2.2L/min/m^{2}是使用扩血管剂的指征。（2）禁忌证：血容量不足造成左室充盈压降低、严重瓣膜狭窄。（3）注意事项：①掌握适应证，避免出现低血压，心排血量降低的严重并发症；②根据病人血流动力学特点选用；③联合用药：与强心剂、利尿剂联合使用；④密切观察用药后病情的变化：如血压、心率变化，防止发生血容量不足等；⑤应先从小剂量、低速开始，根据病情变化及血流动力学监测时调节剂量。

沙拉新与心力衰竭（saralasin and heart failure）

1. 概述 沙拉新（sQ—20881）是一种血管紧张素Ⅱ（aTⅡ）受体拮抗剂，能阻滞ATⅡ的作用而消除其缩血管和释放醛固酮作用。同时还能部分激动ATⅡ受体，故即使过量也不会产生血压过低。

2. 临床应用 （1）适应证与卡托普利基本相同，用量为每次0.2～0.3ug/kg，静脉注射，用药后数分钟内起作用，疗效维持近5h。或1mg/kg静脉滴注。但因其只能静脉应用，从而限制了它的广泛应用。（2）鉴别高、正常与低肾素型高血压。在高肾素型高血压由于血流中ATⅡ过多，沙拉新使血压显著下降；对正常肾素型高血压，其阻滞受体作用与内在激动受体作用抵消，故对血压无明显作用；而对低肾素型高血压，则因内在激动受体作用大于阻滞作用，故血压反而升高。近年应用渐少，因可直接测肾素血管紧张素活性。

苯那普利与心力衰竭（benazapril and heart failure）

1. 概述 为第二代ACEI，口服0.5h达血药浓度高峰，半衰期为1.1h，但其代谢产物仍有效，半衰期20h。由于通过胆道、肾脏双通道排泄，适合于肾功能不全患者。作用机制见“ACEI与心力衰竭”。

2. 治疗方法 （1）适应证及禁忌证：同卡托普利。（2）用法：初始剂量为每日2.5mg，可逐渐增至每日20mg。（3）副作用：同依那普利，但较其少。罕见肝炎、胆汁淤积型黄疸、血管水肿。

培哚普利与心力衰竭（perindopril and heart failure）

1. 概述 为第二代ACEI，用药后1h开始作用，4～8h达最大作用，持续24h以上，属前体药，主要在肝脏转化成有活性的代谢产物培哚普利拉。培哚普利拉的排泄为二期形式：游离部分很快由肾排泌，半衰期为1h，结合部分排泄较慢，半衰期约24h。心力衰竭病人，尤其老年病人，由于心肾功能减退，

排泄减慢，故开始剂量减半（每日 2mg），重度肾衰竭者应用剂量更小（隔日 2mg）。作用机制见“ACEI 与心力衰竭”。

2. 治疗方法 （1）适应证：同卡托普利。不仅适于收缩功能障碍性心力衰竭，更行之有效用于舒张功能障碍性心力衰竭。可适合于轻、中、重不同程度的心衰病人，并可逆转心室肥厚。（2）禁忌证：孕妇、哺乳期及对该药过敏者忌用。（3）用法：初始剂量每晨内服 2mg（半片），如无明显血压降低，可增至每晨 4mg，饭前服用。老年病人每晨 2mg，内服。（4）副作用：罕见且轻微。治疗初始阶段可有以下副作用：咳嗽、疲倦、虚弱、头痛、情绪和（或）睡眠紊乱等。其余同卡托普利。

福辛普利与心力衰竭（fosenopril and heart failure）

1. 概述 福辛普利是目前上市的惟一以磷酰基为配位体的第三代 ACEI，20 世纪 90 年代中期问世。具有肝、肾双重清除途径，当一条途径清除能力下降时，可由另一条途径平衡地代偿性清除，因此肝肾功能损害及老年病人无需调整剂量。福辛普利是一前体药，吸收后水解成有活性的福辛普利拉，口服后约 3h 达血液峰浓度，作用可维持 24h，是一种长效 ACEI。

2. 治疗方法 （1）适应证：同卡托普利，适用于合并肝、肾功能不全的充血性心力衰竭病人，对药物的耐受性优于其他 ACEI。（2）禁忌证：同卡托普利。（3）副作用及注意事项：咳嗽发生率较其他 ACEI 明显减少。服用其他 ACEI 并发咳嗽时，换用福辛普利会有明显改善。其余同卡托普利。（4）用法：福辛普利 5 ~ 10mg，1/d，晨起饭前服用；最大剂量 20mg，1/d。

缬沙坦与心力衰竭（valsartan and heart failure）

1. 概述 血管紧张素Ⅱ（Ang Ⅱ，AT）受体药理学上分为 AT_1 和 AT_2 两种亚型，AT_2 对心血管系统的已知效应基本上通过 AT_2 受体调节实现。AT_2 受体拮抗作用早已发现，其原型药物是沙拉新（saralasin），作为肽类它只能静脉注射给药，且半衰期短、具有部分内在兴奋作用，因而其临床应用受限。缬沙坦是一种能高度选择性作用于 AT_1 亚型的 AT 受体拮抗剂，可以两种方式发挥作用：（1）对 ACEI 不能耐受的病人可作为替代治疗；（2）如循环或组织中 AT 浓度持续升高，该药可与 ACEI 联合用药以提高疗效。缬沙坦的优越之处在于不引起咳嗽，几乎无禁忌证，其降压作用发生缓慢，因而减少了首剂低血压效应。其副作用同安慰剂对照研究无统计学差异。

2. 治疗方法 80mg，每晨内服一次。老年人、肾功不全者（cr > 10ml/min）和肝功不良者（无胆汁潴留）无需调整剂量。

β - 受体阻滞剂与心力衰竭（β - blockers and heart failure）

1. 概述 自 1975 年 Waagestein 等首先报道用 β 受体阻滞剂治疗慢性充血性心力衰竭以来，相继的报道在常规心力衰竭治疗基础上，加用小剂量 β - 受体阻滞剂，可使扩张型心肌病伴心力衰竭患者临床症状改善，运动耐力增加、EF 改善，减慢心力衰竭进程，但有部分患者不能耐受治疗。临近 CIBIS Ⅱ及 MERIT - HF 等临床研究显示，选择性 β_1 - 受体阻滞剂比索洛尔、美托洛尔和非选择性 β - 受体阻滞剂卡维地洛能显著降低慢性充血性心力衰竭病人总死亡率、猝死率及心血管事件发生率，并可被病人良好耐受。目前被大多数学者应用于临床治疗心力衰竭。

2. 作用机制 ①减轻儿茶酚胺对心肌的毒性作用，使 β - 受体上调，增加心肌收缩反应性，改善舒张功能；②减少心肌细胞 Ca^{2+} 内流、减少心肌耗氧量；③减慢心率和控制心律失常；④防止、减慢和逆转肾上腺素能介导的心肌重塑和内源性心肌细胞收缩功能的异常。

3. 适用范围：①扩张型心肌病或缺血性心肌病合并慢性充血性心力衰竭；②急性心肌梗死后合并心力衰竭；③风湿性心脏病二尖瓣狭窄或关闭不全、心房颤动、心房扑动伴心室率快、心力衰竭不能控制；④高血压病、心律失常合并心力衰竭。

4. 治疗方法：①常规药物控制心力衰竭，血流动力学稳定基础上，保持体重开始使用；②小剂量开始、比如索洛尔从 1.25mg/d，美托洛尔 6.25mg/d 起始；③逐渐递增剂量，每 1 ~ 4 周增加，达最大耐受量；④静息下心率不慢于 50 次/min。

心源性休克的治疗原则（principle of treatment of cardiogenic shock） 心源性休克的诊断一旦确立，迅速采取如下措施：（1）病因治疗：尽可能去除引起休克的病因，如心包穿刺放液以解除心包填塞，放置胸腔引流管治疗张力性气胸，治疗急性肺水肿，

控制心律失常，急性心肌梗死引起者如有适应证尽快实施急诊经皮腔内冠脉成形术、急诊搭桥术、室壁瘤切除术、室间隔破裂直接修补术等。（2）血管活性药物的应用：在补足血容量的基础上，根据休克类型应用血管活性药物，以维持动脉收缩压在12kPa（90mmHg）或平均压在10.7kPa（80mmHg）左右，常用药有多巴胺、阿拉明、多巴酚丁胺、去甲肾上腺素、硝普钠等。（3）针对休克的治疗：在血流动力学和实验室检查监测下，给予适当的血容量、纠正酸中毒、肾上腺皮质激素等治疗。（4）洋地黄类药物：有明显心力衰竭而其他药物（利尿剂、多巴胺）治疗无效时，可慎用洋地黄，剂量为常用量的1/2～2/3。（5）机械性辅助循环：主动脉内囊反搏可使75%的病人获血流动力学改善，主要用于外科手术前及围介入治疗期间心功能的维持。

心力衰竭时异常的血流动力学（hemodynamic abnormality in heart failure） 心力衰竭状态下两个基本的血流动力学异常表现是：心排血量降低及心室充盈压升高。收缩功能衰竭时，左室或右室不能充分排空，导致心室充盈压升高，亦可使右房压或肺毛细血管楔压升高，而此时心排血量并无明显增加。心力衰竭异常的血流动力学可通过下述指标反映：（1）每搏量、心输出量及心指数下降，反映心排血量降低。（2）中心静脉压或右房压增高，反映右室充盈压增高。（3）肺动脉舒张压及肺毛细血管楔压增高，反映左室充盈压增高。（4）总外围阻力增高，反映左室后负荷增高。

无症状心力衰竭（silent heart failure）

1. 概念 无症状心力衰竭是指病人存在左室肥厚和某些血流动力学的异常，但无症状，也无运动耐力降低等伴发情况，所以常未引起医生和病人的充分重视。无症状心力衰竭是显性心力衰竭的前驱，若未采取积极治疗，迟早会发生显性心力衰竭。

2. 病因和发病机制 常见病因为冠心病（尤其心肌梗死后）和高血压病，发病机制主要与左室舒张功能不全有关。即使很轻的舒张功能不全也可引起左室充盈减慢或延迟，但对左室舒张末压影响较小，故临床症状不明显，也不易被诊断为心力衰竭。

3. 诊断 早期定量诊断较困难，下述线索应引起临床医生重视：出现心悸、气短、呼吸困难、尿少、体重增加、交替脉、第三心音奔马律、肝脏早期淤血肿大、心电图V_1P波终末向量阳性、肺中、上野纹理增粗、休息时心率超过100次/min、肺部啰音、X线检查示心脏增大。

4. 治疗 首选螺内酯，必要时可合用襻利尿剂或噻嗪类利尿剂。如为高血压病所致，主张用ACEI、钙拮抗剂等能逆转左室肥厚的降压药物。

左室舒张功能不全性心力衰竭的临床表现（clinical manifestation of left ventricular diastolic insufficiency heart failure）

1. 病史与症状 病人患有高血压性心脏病、冠心病、肥厚型心肌病等影响左室松驰性能的心脏病，出现静息或劳力性呼吸困难、气短。

2. 体征 可闻及舒张期奔马律，肺部呼吸音减弱，可闻及水泡音，同时伴有原发病体征。

3. 实验室检查 （1）胸部X线检查：肺淤血表现，如肺纹理增多增粗、间质水肿等。心影可正常。（2）心电图：$PtfV_1 \geq -0.04ms$，$SV_1 + RV_5 \geq 4.0mv$（女性>3.5mv），以及非特异性ST－T改变，这些改变均提示左室肥厚，左室舒张末压增高，左房代偿性增大。（3）心脏超声：左室内径不大，左房内长径可显著增大，左室射血分数（LVEF）正常，左室充盈量、充盈率、充盈分数减少或降低；多普勒示左室舒张早期最大血流速度（E）及快速充盈加速度（AC）降低，而左室舒张晚期最大血流速度（A）增大，等容舒张期延长，A/E比值增大。（4）心导管检查：－dp/dtmax显著降低，T值延长，而左室僵硬度dp/dv增加。

左室舒张功能不全性心力衰竭的诊断（diagnosis of left ventricular diastolic insufficiency heart failure） 如果病人存在已知导致左室舒张功能异常的病因；病人有静息或劳力性呼吸困难；体检和X线检查示肺淤血而心脏不扩大；心电图示左室肥厚，左房负荷过重；超声心动图示左房扩大、左室肥厚，但左室内径不大，且左室射血分数>50%，有条件时，结合多普勒超声心动图、放射性核素显影以及心导管检查术所获得的有关左室舒张功能指标的异常变化，可望确定舒张性心力衰竭的诊断。必要时可进行诊断性治疗，如传统抗心力衰竭药物治疗效果不佳而使用钙拮抗剂或β－受体阻滞剂有效，可进一步提示为单纯舒张功能不全性心力衰竭。

左室舒张功能不全性心力衰竭的治疗（treatment of left ventricular diastolic insufficiency heart failure）

1. 一般治疗　预防易患因素如控制血压、降血糖、降血脂、保持正常体重、预防感染、避免过劳和精神刺激，如水钠潴留则限制钠盐摄入等。

2. 药物治疗　（1）洋地黄类：不宜用于单纯舒张功能异常或以舒张功能异常为主的病人。（2）利尿剂类：用于病人可能发生肺水肿时。（3）血管扩张剂：可用于容量负荷显著增加的失代偿期病人及周围血管阻力增加如高血压病病人。但静脉扩张剂不宜用于代偿期舒张性心力衰竭，以免降低心排血量；而动脉扩张剂则应避免用于左室流出道梗阻的肥厚型心肌病病人。（4）钙拮抗剂：可改善或治疗心脏舒张功能异常。但对梗阻性心肌病在选择药物时应注意强烈外周血管扩张可能加重梗阻。（5）β－受体阻滞剂：是治疗舒张功能异常的良好药物。（6）非洋地黄类正性肌力药物：磷酸二酯酶Ⅲ抑制剂氨力农和米力农有改善舒张功能作用。（7）ACEI：可增加舒张期顺应性。

3. 病因治疗　维持窦性心律，对于心室舒张末压升高的心房颤动病人，如有适应证尽可能实施药物或电转复心律；对于须安置永久起搏器病人最好选择房室顺序型。对于瓣膜性心脏病与心包疾病可分别行球囊扩张成形术或瓣膜置换及心包剥离术；切除梗阻性心肌病的肥厚心肌；对冠心病或心肌梗死后形成室壁瘤者行冠脉搭桥术或室壁瘤切除术。

心功能调节的分子机制（molecular mechanisms of cardiac function regulation）　肌节是心肌收缩的基本结构和功能单位，由两种收缩蛋白－肌球蛋白和肌动蛋白以及两种调节蛋白－肌钙蛋白和原肌球蛋白所组成。各肌节之间有Z线，肌节的中央有较深色的A带（由肌球蛋白粗系组成）。A带两旁有浅色的I带（由肌动蛋白的细系所组成），其外与Z线相邻，内与A带相重叠。心舒张时，I带不超越肌节的中线。这是因为肌钙蛋白和原肌球蛋白阻碍肌动蛋白上的作用点与肌球蛋白呈球状的头部相结合。心肌除极时，肌膜外的Ca^{2+}进入细胞，同时储藏在肌浆网及线粒体的Ca^{2+}被大量释放。Ca^{2+}与肌钙蛋白结合，从而改变肌钙蛋白及原肌球蛋白的分子构形，使肌动蛋白的作用点暴露，促进肌球蛋白头部与肌动蛋白相结合，形成了二者连接的横桥。此过程中所需要的能量，是由Ca^{2+}激活肌球蛋白ATP酶提供，使ATP水解为ADP及无机磷而产生能量。肌球蛋白与肌动蛋白的结合使肌动蛋白向肌节中央滑行，肌节缩短，心肌纤维收缩。这一过程称为兴奋－收缩耦联。

心功能调节的分子生物学（molecular biology of cardiac function regulation）　肌球蛋白、肌动蛋白、原肌球蛋白和肌钙蛋白是构成肌小节的4种功能蛋白。肌球蛋白是粗肌系主要成分，由两条重链、两条轻链和两条调节轻链组成。人肌球蛋白重链基因位于17号染色体短臂上，可分三个功能区：NH_2端由850个氨基酸构成粗肌系球状头部，具有两个重要特性：ATP酶活性及与肌动蛋白结合能力；COOH端由1 116个氨基酸构成a螺旋状杆部；中间区构成对蛋白酶敏感的绞链区。肌动蛋白由两条单链拧成a螺旋，构成肌小节细系。肌钙蛋白由T、C、I、三个亚基组成，T亚基能与原肌球蛋白结合而使肌钙蛋白与细系接触；I亚基具有抑制肌球蛋白与肌动蛋白相结合的作用；C亚基含Ca^{2+}受体，与Ca^{2+}具有高亲和力。肌钙蛋白与原肌球蛋白形成复合物，调节肌球蛋白与肌动蛋白的结合，当这两者结合后，可显著提高肌球蛋白头部ATP酶活性，以提供肌系滑行动力。

心肌肥厚（myocardial hypertrophy）　心肌肥厚是心脏对长期负荷过度发生的一种非自然生长性反应。是指心肌细胞体积增大，即直径增宽、长度增加和肌节数量以及（或者）间质的增生。心肌肥大既可发生于生理情况（如运动锻炼）时，也可出现于病理情况下，前者称为生理性肥大，后者称为病理性肥大。病理性肥大表现有向心性和离心性肥大两种形式。向心性肥大是指心脏重量增加，室壁增厚，室腔容积稍大（或正常），而室壁厚度和室腔直径之比值大于正常。主要是由于心脏在长期压力负荷过度作用下，室壁收缩应力增加，引起心肌纤维中肌节的并联性增生、心肌细胞肥大和间质增生的结果。离心性肥大是指心脏重量增加，室腔扩大，室壁稍厚，而室壁厚度和室腔直径之比值等于或小于正常，是由于长期容量负荷过度，舒张期室壁应力增加导致心肌纤维中肌节的串联性增生和心肌细胞肥大所致。离心性肥大也可由向心性肥大转变而来。男子心脏重量超过350g时，女子超过300g时，即认为发生了心脏肥大。

心肌肥厚的早期反应基因和后期反应基因（early - stage and late - stage reactive gene of myocardial hypertrophy） 在心肌压力超负荷等病理刺激下，心肌细胞核内多种原癌基因（如 c - myc、c - fos、c - jun）和 HSP_{70} 等早期反应基因发生快速、暂短的表达。若持续刺激，数日后细胞内胎儿型心肌收缩蛋白基因如 S_2a - actin、β - MHC、β - TM 以及 ANF、AngⅡ等后期反应基因激活开放，相应的基因转录、蛋白质合成加速，造成心肌肥厚。

超负荷心肌病（overload cardiomyopathy） 目前认为，从细胞水平上认识心力衰竭，心力衰竭则是肥厚与衰竭心脏细胞异常的后果，是一种超负荷的心肌病，是心脏储备力的耗竭，是心肌细胞长期处于“能量饥饿”状态的最终表现。

心钠素基因（gene of atrial natriuretic peptide） 人的心钠素基因长约 2.5kb，含有 3 个外显子和两个内含子，定位在 1 号染色体上。不同种属的心钠素基因的外显子有高度的同源性（约 80%），但信号肽和内含子部分同源性较小。心钠素基因可以在心肌和心外组织表达。在心脏内，心钠素基因的表达发生在胚胎第 8 天。心钠素基因的表达发生于心房、心室、窦房结、房室结、浦肯野纤维、上下腔静脉和一些血管平滑肌。表达的量有很大差异，表达的调节亦不完全相同。高盐刺激、心脏负荷、糖皮质激素、甲状腺素、阿片样物质、前列腺素、Ca^{2+}、性激素、儿茶酚胺等都可调节心钠素基因的表达。伴有心钠素 mRNA 增高的疾病：高血压病、高血压性心脏病、高血压伴脑卒中、肾性高血压、扩张型心肌病、肺动脉高压、心肌梗死、心功能不全、肺癌、垂体肿瘤、柯兴综合征等。

心肌重构与心力衰竭（myocardial remodeling and heart failure） 慢性心脏超负荷除引起心肌肥厚外，后期还往往导致心室腔扩大、室壁变薄，即发生心肌重构，它是心力衰竭终末阶段心室发生的一种特征性变化。心脏超负荷刺激引起的心室壁应力增加是心肌重构的始动因素，心肌组织的慢性损伤及相伴的心肌组织局部 ATⅡ等多种促生长因子的表达激活则是这一过程的主要机制。从分子生物学水平上，心肌重构过程中心室肌细胞的主要改变包括：（1）胚胎或心房基因的表达，并参与心室肌细胞形态调控；（2 肌原纤维中串联的肌小节数目增加，心室肌细胞长度及长/宽比均增大；（3）变形的肌细胞机械作功性能降低。心肌间质细胞的改变主要表现为：①成纤维母细胞和平滑肌细胞增殖，并产生和分泌大量胶原、弹力纤维，沉积于心肌纤维和血管周围；②心肌组织胶原酶激活，正常胶原网支架破坏，最终造成心肌细胞滑行和成纤维细胞增生以再构新的胶原支架；心内膜纤维化，使心室壁顺应性降低。上述改变必然加重心室收缩 - 舒张功能异常。

细胞凋亡和心力衰竭（apoptosis and heart failure） 细胞凋亡指一种程序化的细胞死亡过程，即在基因控制下细胞的主动死亡，其间存在主动合成蛋白质过程。该过程与原癌基因关系密切。近年研究发现，心血管组织内亦存在细胞凋亡现象，并可能与心室重构等心力衰竭的发展过程有关，因心力衰竭时心室虽然肥厚，但心肌细胞数量是减少的。

心力衰竭与心肌 β - 受体变化（heart failure and changes in myocardial β - receptors） 正常心肌细胞膜上存在 β_1、β_2、和 α_1 受体，这三者的激活均产生正性肌力作用。正常心肌以 β_1 受体为主、其与 β_2 受体数量之比为 80∶ 20。心力衰竭时交感神经系统兴奋，血中儿茶酚胺增高，刺激心肌发生适应性 β_1 - 受体下调，使其由正常的 80% 降至 50%，并发生 β_1 受体脱敏现象，即对激动剂的反应性减弱。这种下调和脱敏与心肌收缩力减弱及心力衰竭严重程度具有明显的相关性。β_1 受体下调具有两个特点：与循环儿茶酚胺水平持续升高密切相关；与心力衰竭病因无关，是整个心力衰竭病理过程的一种基本病理改变。β_1 受体下调同时，β_2、和 α_1 受体数目由正常的 20% 升高至 50%，此时 β_2 受体对衰竭心肌相对重要，但 β_2 受体功能相对减退，与正常心肌相比仅有 60% ~ 70% 的反应性，称为 β_2 受体脱耦联，使其对正性肌力药物反应性进一步降低。上述改变可能是心力衰竭时长期给予兴奋 β_2 受体的正性肌力药物并不能提高心肌收缩力、而给予小剂量 β_1 受体阻滞剂可能会诱导 β_1 受体数目上调、达到治疗目的的原因。

药源性心力衰竭（drug - induced heart failure）

1. 概念 是指在使用药物过程中，通过直接或间接作用诱发新的或加重原有的心力衰竭的病理生理过程。它在临床各科均能遇到，既可出现在原有基础心

脏病的病人，也可发生于既往无心脏病的病人。

2. 致心力衰竭药物及作用机制　（1）洋地黄类：当发生洋地黄中毒、适应证不正确（如重度瓣膜狭窄、梗阻性心肌病等）、以舒张功能障碍为主的心力衰竭、不适当的联合用药（如洋地黄联用排钾利尿剂、抗心律失常药）时洋地黄类药物可诱发或加重心力衰竭。（2）β－受体阻滞剂：如应用于显著或单纯性收缩功能不全、突然停药使血压反跳性增高、β－受体阻滞剂与钙拮剂或抗心律失常药合用时均可能诱发或加重心力衰竭。（3）钙拮抗剂：通过负性肌力作用（维拉帕米最强）负性传导作用及与其他有负性传导和负性肌力作用的药物联用而诱发心力衰竭。（4）血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）：短程用药后突然停药可诱发心力衰竭。（5）利尿剂：可因过度利尿使心排血量下降、低钾、稀释性低钠血症而加重心力衰竭。（6）缩血管药：肾上腺素、去甲肾上腺素、多巴胺、甲氧胺等可因加重心脏后负荷而诱发心力衰竭。（7）抗心律失常药：通过抑制心肌收缩力、致心律失常作用（如严重心动过缓）而加重或诱发心力衰竭。（8）麻醉剂：氟烷、氯胺酮等可通过抑制交感神经系统和心肌直接抑制作用而引起心力衰竭。（9）心脏毒性药物：广谱抗肿瘤药（阿霉素）、抗生素、寄生虫药（酒石酸锑钾）等可通过心脏抑制及严重心肌损害诱发心力衰竭。（10）快速大量输液、输血：通过增加心脏前负荷，导致电解质紊乱而加重心力衰竭。

3. 防治　（1）严格掌握各种药物的适应证和使用剂量。（2）防止不恰当的联合用药。（3）使用负性肌力作用明显的药物时，最好监测血药浓度或心功能，以便及早调整剂量。（4）当发生心力衰竭时，立即停用致心力衰竭药物，并用特异性对抗剂治疗。

艾滋病性心力衰竭（AIDS－induced heart failure）

1. 概念　近年研究发现，许多无心脏病变临床征象的艾滋病病人甚至HIV感染者已存在无症状性心力衰竭。随着艾滋病诊疗水平的提高，病人存活期延长，症状性心力衰竭已成为艾滋病的致死因素之一。我国艾滋病流行有扩大趋势，艾滋病性心脏损害及心力衰竭将可能成为重要的临床问题。

2. 发病机制　部分病人心脏损害的病因是HIV直接侵犯和机会性感染（病原体包括细菌、原虫、真菌、病毒等），但许多心脏病变原因不明。

3. 诊断当肺部病变与呼吸困难严重程度不相称时，应考虑合并心力衰竭。超声心动图可发现心包积液、瓣膜损害、心腔扩大、射血分数下降。艾滋病伴发心力衰竭的几率为10%～42%。

4. 治疗和预后　尚缺乏特异性治疗方法，使用抗逆转录病毒药物如叠氮胸苷、双脱氧肌苷、双脱氧胞苷均可延缓病程发展。应用白介素－2、干扰素等可改善机体免疫力。其他同心力衰竭治疗，地高辛剂量宜小，以免中毒。对于HIV感染早期尚未出现心脏损害者，预防性应用对抗机会性感染致病原的药物或疫苗，可能会减少心脏损害和心力衰竭的发生。需要注意某些治疗艾滋病的药物如阿霉素、α－干扰素有心肌毒性，可诱发或加重心肌损害，有心脏损害和心力衰竭者应慎用。

甲状腺功能亢进所致的心力衰竭（hyperthyroidism induced heart failure）

1. 概念　当甲状腺功能亢进伴有无其他原因可解释的心力衰竭时，称为甲状腺功能亢进所致的心力衰竭。发病率约占甲状腺功能亢进病人的5%，多见于成年女性，随增龄发病率有所增加。多数情况下发生高心排血量心力衰竭。

2. 发病机制　（1）甲状腺素过量导致心肌代谢改变：增加心肌细胞中钠泵活性，提高肌浆网中的钙－ATP酶活性，增加肌纤蛋白和肌凝蛋白的合成，并加强心肌对儿茶酚胺的反应，导致心肌耗氧量及糖原等多种营养物质消耗增加。（2）甲状腺功能亢进时全身代谢明显亢进，血容量增加，回心血量增加，心率加快，心肌收缩力增强，心排血量增加，同时心肌耗氧量增加，上述代谢改变和心储备力下降的基础上心脏负荷长期过重，超出心脏代偿极限继而出现心力衰竭。

3. 诊断　甲状腺功能亢进典型表现者出现心力衰竭即可诊断。不典型表现者出现持续窦性心动过速或心房纤颤而常规剂量洋地黄难以控制心率者，或高输出量性顽固性心力衰竭找不到其他原因者，应进行有关甲状腺功能亢进的实验检查以资及时确诊。

（4）治疗原则　控制甲状腺功能亢进。其他同心力衰竭治原则。

甲状腺功能减退所致的心力衰竭（hypothyroidism induced heart failure）

1. 概念　甲状腺功能减退常伴有心脏损害，尤其是未经治疗的黏液性水肿病人，可表现为继发性

心肌病和心包积液。病程较长者可出现心力衰竭，但并不常见。

2. 发病机制　甲状腺功能减退时甲状腺素分泌不足，使心肌多种酶活性下降，对儿茶酚胺的敏感性也下降，导致心肌发生退行性变及间质黏蛋白沉着等非特异性病变，心脏呈球形扩大，松弛无力。上述改变使心肌收缩力下降、心率减慢、心排血量下降，从而出现心力衰竭。

3. 诊断　有心力衰竭合并典型甲状腺功能减退表现者可确诊。无典型甲状腺功能减退表现者，如按心力衰竭常规治疗效果不佳，应测定甲状腺素水平及甲状腺摄^{131}I率以便确诊。

4. 治疗原则　甲状腺素，从小剂量开始，逐渐递增至维持量，以免加重或诱发原有的心绞痛或心力衰竭。其他同心力衰竭治疗，但甲状腺功能减退者对洋地黄、吗啡敏感性增高，应减量或慎用。

肢端肥大症所致的心力衰竭（acromegaly induced heart failure）

1. 概述　肢端肥大症是青春期后垂体前叶过度分泌生长激素引起的临床综合症。几乎所有病人都伴有心脏肥大，易合并高血压和冠心病，约1/4以上病人出现心力衰竭。

2. 发病机制　生长激素通过增加心肌脱氧核糖核酸合成，促进心肌肥大。为满足肥大身躯的血液供应，心脏负荷相应增加也可引起继发性心脏肥大。长期心脏负荷过重，最终导致心力衰竭。

3. 诊断　典型病例结合肢端肥大表现可确诊。早期或轻症肢端肥大症引起的心脏病变需与原发性心肌病等鉴别。

4. 治疗原则　（1）病因治疗：垂体肿瘤的放射治疗或手术切除。（2）同心力衰竭治疗。

库欣综合征所致的心力衰竭（Cushing syndrome induced heart failure）

1. 概述　又称皮质醇增多症（hypercortisolism）心力衰竭在Cushing综合征中的发生率约为25%。

2. 发病机制　75%～90%的Cushing综合征伴发高血压，长期高血压可引起左心室肥厚和高血压性心脏病，这是导致心力衰竭的主要原因。过量皮质醇引起的水钠潴留使血容量增加，心脏前负荷增加，也是导致心力衰竭的重要因素。

3. 诊断　根据典型Cushing综合征临床表现，结合尿17－羟皮质类固醇、血浆皮质醇增高等可确诊。需与单纯性肥胖合并高血压及心力衰竭者鉴别。

4. 治疗　（1）积极治疗原发病。（2）同高血压心脏病心力衰竭治疗。（3）慎用有排钾作用的利尿剂和降压药物，以免加重业已存在的低血钾。（4）宜选用ACEI，因这类药既有降压、减轻心脏负荷作用，又有保钾作用，如卡托普利25～50mg，3/d，内服。

糖尿病所致的心力衰竭（diabetes induced heart failure）

1. 概述　糖尿病引起的微血管病变和代谢紊乱可导致糖尿病性心肌病。不论是否合并其他心脏病，糖尿病病人心力衰竭的发生率为非糖尿病病人的3～5倍，女性病人几率更高，糖尿病可成为导致心力衰竭的独立因素。

2. 发病机制　糖尿病促发的冠心病、高血压性心脏病是导致心力衰竭的重要因素。糖尿病导致的微血管病变和代谢紊乱可使心肌发生变性和断裂、退行性变、广泛的灶性坏死和心内膜下纤维化等改变，最终导致心脏扩大和心力衰竭。糖尿病性心肌病在亚临床期就可出现心肌顺应性下降和舒张功能障碍，晚期则引起收缩功能下降。

3. 诊断　糖尿病的临床表现加上心力衰竭临床表现，排除扩张型心肌病、缺血性心脏病及其他原因导致的心力衰竭伴餐后糖尿或应激性糖尿。

4. 治疗原则　同糖尿病治疗及心力衰竭治疗。但应注意：洋地黄用量宜小，避免使用噻嗪类利尿剂，注意监测血糖避免引起低血糖。辅酶Q_{10}、1，6－二磷酸果糖、抗血小板药、降脂药物、ACEI可作为辅助药物改善心肌代谢、减少并发症、预防糖尿病心肌病形成和发展。ACEI类可用卡托普利12.5～50mg，3/d，内服；或依那普利5～10mg，1/d，内服。

血液病性心力衰竭（heart failure caused by hematologic diseases）

1. 概述　血液病常因贫血、出血、浸润、感染及血液黏稠度改变等而损害心脏并导致心力衰竭，此即谓血液病性心力衰竭。

2. 病因及发病机制　（1）贫血：当血红蛋白＜35g/L时，可通过血液黏稠度下降使外围阻力降低，静脉回心血量增加，使心脏前负荷增加，以及贫血导致的心脏缺血缺氧、心肌纤维变性等使心肌收缩力减弱，形成心力衰竭。（2）出血：过敏性紫癜、

血小板减少性紫癜、特发性肺含铁血黄素沉着症及白血病等由于心肌毛细血管、冠状动脉血管炎症、出血、血栓、坏死、痉挛、内膜增生等导致心力衰竭。（3）感染：各种血液病使中性粒细胞减少、化疗或使用免疫抑制剂、糖皮质激素、广谱抗生素引起菌群失调等多种因素都有易诱发感染性心内膜炎、心包炎及心肌炎，心脏受累严重即可发生心力衰竭。（4）浸润：白血病等恶性血液病，由于浸润心脏可导致心力衰竭。

3. 诊断　原发性血液病的症状体征，又出现心力衰竭的临床表现即可诊断。

4. 治疗及预后　治疗原发病为主，兼以改善心脏功能。心力衰竭治疗以强心利尿为主。使用洋地黄时应根据不同病因及心脏受损程度适当掌握用药剂量。良性血液病导致的心力衰竭其临床表现可随原发病的好转或治愈而减轻或消失；恶性血液病所致的心力衰竭大多为原发病的终末阶段，甚至发生心力衰竭后不长时间内死亡。

肝源性心力衰竭（hepatic heart failure）

1. 概述　肝脏疾病常因高血液循环改变、激素代谢异常、神经体液机制介导等而使心肌损害，心脏负荷增加，最终导致心力衰竭等一系列临床症状和体征称之为肝源性心力衰竭。

2. 发病机制　以病毒性肝炎及各种原因导致的肝硬化最为多见。肝炎尤其急性肝炎时，由于病毒直接侵犯或免疫复合物作用及胆质血症对心脏的影响，加之凝血障碍导致的心脏广泛出血，以及严重感染对心脏的损伤等均可引起心脏损害而发生心力衰竭。肝硬化时可因下述机制导致心力衰竭：（1）肝内循环障碍，促进门－体静脉侧支形成及门－肝分流使回心血量及心排血量增多，加重心脏负担；长时间高浓度儿茶酚胺可致弥漫性心肌纤维化，形成肝硬化性心肌病。（2）门静脉短路，进入循环中的有毒物质对心肌的损害。（3）醛固酮、抗利尿激素等灭活下降导致的水钠潴留和血容量增加。

3. 诊断　肝脏疾病基础上有心力衰竭临床表现，排除肺心病、冠心病、心肌病、风湿性心脏病等所致心力衰竭，即可诊断。

4. 治疗及预后　针对原发病给予保肝治疗，心力衰竭治疗以利尿强心为主。注意卧床休息，限盐，适当补充白蛋白以减少水肿，给予抗醛固酮利尿剂及血管紧张素转换酶抑制剂以对抗体液失调引起心脏前后负荷增加，并佐以对症支持治疗。预后取决于肝病本身的严重程度。暴发性肝炎及肝硬化晚期所发生的心力衰竭，预后不佳，死亡率高。

胰源性心力衰竭（pancreatic heart failure）

1. 概述　各种原因所致的急性胰腺炎，特别是出血坏死型胰腺炎，可因病变过程中的多种因素作用于心脏出现不同程度的心功能障碍，称为胰源性心力衰竭。

2. 发病机制　（1）胰腺释放的心肌抑制因子和胰酶对心肌直接损害，使心肌收缩功能减弱。（2）疼痛导致的反射性冠脉痉挛引起的冠脉供血不足及反射性心脏抑制引起的心源性休克。（3）剧吐引起的电解质紊乱及病变的多器官功能衰竭等，可使心力衰竭更趋严重。

3. 诊断　对于突然出现剧烈腹痛、恶心、呕吐、血压降低或休克，血尿淀粉酶升高，伴有心力衰竭症状者应考虑之。须排除心肌梗死、心肌炎等所致的心力衰竭。

4. 治疗及预后　对急性胰腺炎以抑制胰腺分泌、纠正水电解质平衡失调、镇痛及对症支持治疗为主，必要时行外科手术治疗。处理心力衰竭时，洋地黄宜小剂量慎用，注意维持水电酸碱平衡。其他原则同心力衰竭。心力衰竭由急性出血型胰腺炎引起者，死亡率达50%～90%。

围心脏介入手术期心力衰竭（heart failure around cardiologic intervention）

1. 概述　指各种介入手术（包括各种心导管检查与治疗，如心血管造影，心电生理检查、漂浮导管血流动力学监测、心脏起搏治疗、导管射频治疗、瓣膜球囊扩张与PTCA等）前后及术中发生的心力衰竭。

2. 病因与发病机制　（1）精神紧张：患者对介入手术不了解产生的恐惧心理，对导管室的环境不适应，操作中产生的各种不适和疼痛。（2）造影剂的影响：造影剂引起的容量扩张和对心脏的抑制作用。（3）瓣口堵塞的影响：心导管通过狭窄的肺动脉口或球囊扩张狭窄瓣膜时，可引起心脏排血暂停，过长者可发生阿斯综合征或急性心力衰竭、肺水肿。（4）心律失常：介入手术诱发的过速性或过缓性心律失常，都可导致心排血量减少。（5）起搏器综合征。（6）心脏介入手术过程的影响：手术过长、输液过多时，心

功能储备较差的患者可诱发心力衰竭。(7) 小儿全身麻醉可影响心血管系统的调节，若麻醉引起缺氧，则更增加心脏负担。(8) 手术并发症的影响：如心脏穿孔、急性心肌梗死、瓣膜损伤、传导阻滞等，可诱发心力衰竭或加重原有的慢性心力衰竭。

3. 诊断　可通过X线透视，对心影大小、搏动、幅度、肺淤血状况立即作出诊断：利用心导管了解血流动力学情况；用心电监护显示心律、心率情况；要尽快明确诱发心力衰竭的诱因并立即纠正；术后都应送入CCU病房进行生命体征监测，以便动态了解心力衰竭程度及对治疗的反应。

4. 治疗与预后　急性心力衰竭抢救同其他情况发生的一样，重要的是尽快去除病因。如解除心包填塞及瓣口堵塞、开通堵塞的冠状动脉（溶栓或PTCA）。对术后发生的心力衰竭，应注意如因使用较多造影剂而引起，则给予利尿剂和适当输液，以尽快使造影剂随尿排出。起搏器综合征引起的心力衰竭，在药物治疗和适当改变起搏参数后仍无效者，应考虑将VVI起搏改为生理性起搏。预后取决于基础心脏病、心功能状态、治疗是否及时正确及介入手术结果对心功能的影响。急性心力衰竭处理及时正确者预后良好。慢性心力衰竭介入手术成功者心力衰竭可改善甚至根本性好转。射频使心动过速终止后，对心力衰竭也产生良好作用。

肾源性心力衰竭（heart failure caused by renal diseases）

1. 概述　许多肾脏疾病可引起心血管症状，尤其是发生急、慢性肾功能衰竭时，心力衰竭常成为其重要的并发症和致死因素，这种由肾脏疾病引起的心力衰竭称为肾源性心力衰竭。

2. 发病机制　急性肾炎导致的水钠潴留和高血压可增加心脏负荷、诱发心力衰竭。慢性肾功不全所致的容量负荷过重、高血压、尿毒症性心肌病、尿毒症性心包炎、贫血、电解质代谢紊乱及酸碱失衡、血液透析造成的动静脉短路、脂质代谢紊乱导致的冠心病发病率增加等，均可诱发心力衰竭。

3. 诊断　根据肾病史、临床表现和实验室检查作出诊断。部分病史和临床表现不典型者，可根据有无链球菌感染史、肾炎典型的尿常规改变，心排血量是否下降等协助鉴别诊断。

4. 治疗　急性肾炎伴发心力衰竭时的治疗原则与常规类似，但应注意以下几点：(1) 更加严格控制水钠潴留。(2) 利尿及降压药选择上常用噻嗪类；肾小球滤过功能严重受损者可用在剂量（400～1 000mg）呋塞米静脉注射，无效则停用；保钾利尿剂不宜使用；血压高者可选用肼苯哒嗪，必要时可静滴酚妥拉明或硝普钠。(3) 洋地黄类不作为常规使用，如需使用亦减量。(4) 药物治疗不能控制的并心力衰竭可应用血液滤过脱水治疗。慢性肾衰竭合并心力衰竭治疗注意点同急性肾炎合心力衰竭，但应注意下述事项：①避免过分限盐和利尿所致的低血容量以免加重肾衰竭。②可应用洋地黄类，但宜选作用快的制剂，且剂量应减少，且应监测血药浓度。③单纯超滤和序贯超滤透析可有效控制心力衰竭。④心包填塞时可采用心包穿刺或引流解除心脏压迫。

能量代谢异常与心力衰竭（energy metabolism abnormality and heart failure）

1. 概述　能量代谢异常与心力衰竭两者具有密切的病理生理关系。能量代谢异常可引起和（或）促进心力衰竭的发生和发展，心力衰竭后也必导致心肌代谢异常，后者以促进心力衰竭的发生发展，从而形成恶性循环。

2. 机制　能量代谢异常主要通过下述机制促使心力衰竭发生发展：(1) 影响心肌舒缩功能：ATP不足可影响钙泵的启动和运转，使肌球－肌动蛋白复合体的分离受阻。细胞内H^+、乳酸盐和脂肪酸等代谢产物的蓄积亦可影响心肌舒缩功能。(2) 心肌细胞冬眠、顿抑和死亡。(3) 电生理紊乱：心肌能量代谢异常可导致折返激动形成、异位自律性增高和后除极机制产生各种心律失常，从而加重心力衰竭。

3. 治疗原则　(1) 增加糖的供应和利用，可用葡萄糖极化液和1，6二磷酸果糖。(2) 抑制脂肪分解、防止其代谢产物蓄积，可用β受体阻滞剂，肉碱等。(3) 保护心肌、改善线粒体的氧化功能，如用钙拮抗剂、β受体阻滞剂、自由基清除剂、腺苷、辅酶Q_{10}等。(4) 抑制心肌构型重塑、改善心泵功能，可应用血管紧张素转换酶抑制剂；用分子生物学基因转移技术，将心肌的肌源性决定基因导入成纤维细胞中，可使后者肌原化而获得正常心肌的舒缩功能，较有前景。

心肌代谢赋活剂（activation drugs for myocardium metabolism）

1. 概述　可以补充调整或通过多种环节改善心

肌能量代谢的药物称为心肌代谢赋活剂。

2. 常用药物及主要药理机制　（1）极化液：由10%葡萄糖500ml、胰岛素8～12单位和10%氯化钾液10～15ml组成。近年加入25%硫酸镁10～20ml，称钾镁极化液。胰岛素能促进葡萄糖进入细胞内供能；钾有利于形成细胞跨位电位，保持心肌兴奋性利于心脏舒缩；镁能催化或激活体内多种酶，尤其是参与心肌舒、缩的酶，维持心肌线粒体的完整性和在促进氧化磷酸化过程中起重要作用，镁还能扩张支气管和周围血管，减轻心脏前后负荷，改善心功能。（2）1,6－二磷酸果糖（fDF）；既供能的代谢底物，又是代谢调节剂，增加ATP生成，并能稳定细胞膜，对缺血缺氧心肌具有明显保护作用。（3）辅酶Q_{10}：在呼吸链中起递氢体作用，可提高氧的利用率，有利于氧化磷酸化进行，因此提高线粒体功能，使ATP合成增加；还具有增加洋地黄疗效并减少其毒性的作用。（4）能量合剂：由ATP、CO－A、细胞色素C、维生素C及葡萄糖组成，可外源性供给心肌能量。

心力衰竭时内分泌的异常激活（endocrine abnormality in heart failure）

1. 概述　心力衰竭的神经体液因素变化机制十分复杂，在初始心肌损害时，交感神经肾素－血管紧张素和心钠素等循环内分泌迅速激活，当损伤恢复、心脏取得代偿后，循环内分泌恢复正常，此时进入适应性或代偿性阶段，此期很多亚临床病理生理过程，包括心室重构、心脏组织的自分泌、旁分泌的调节作用正在进行，直至发生显著心力衰竭，而进入适应不良或失代偿性阶段后，循环内分泌才重新激活。

2. 机制及表现　（1）交感神经系统激活，去甲肾上腺素（NE）、肾上腺素（E）释放增加，血浆中NE、E含量升高。血浆儿茶酚胺（cA）水平的增高可使衰竭的心脏功能进一步恶化，死亡率增高。（2）肾素－血管紧张素－醛固酮系统活性增高，导致心肌肥厚、外围血管收缩及水钠潴留，使心力衰竭进行性恶化。③精氨酸加压素分泌释放增多，可增高外周阻力、从而加重心力衰竭。④内皮素分泌增多，内皮素可使冠状动脉、肾动脉及外围动脉收缩，循环阻力增高，尿量减少，心输量减少，加重心力衰竭。⑤心钠素血浆水平增高，以代偿性发挥利尿利钠作用。⑥内源性类洋地黄物质血浆水平增高，可抑制细胞膜钠钾－ATP酶，使细胞膜的钠钙运转发生障碍，细胞内钙增多，心肌收缩力及血管平滑肌张力增强，与外源性洋地黄物质具有同样的作用。⑦前列腺素系统的变化：重度心力衰竭时TXA_2增高的程度大于PGI_2，外围阻力增高，后负荷增加，心力衰竭加重。⑧降钙素基因相关肽血浆水平降低，且与心力衰竭程度呈正相关。⑨神经肽酪氨酸血浆水平显著增高，可引起心肌收缩力显著减弱。⑩β－内啡肽被激活，其浓度与心力衰竭的程度呈平行关系。

心力衰竭时的心室再塑（heart failure and ventricular remodeling）

1. 概述　心力衰竭初始的心肌损害，包括心肌细胞数量减少或心肌应力增加，以及神经内分泌激活等均可引起心肌肥厚和心室腔扩张，即心室再塑或心室重构，继以舒张期功能障碍，逐渐发展而成为心力衰竭。

2. 机制　（1）心肌细胞数量减少：首次急性心肌梗死后，左室腔局部或整体扩大和扭曲，导致心室腔固有的几何形态发生改变，即发生左室重构，其原因主要是梗死区室壁扩展和整体心室扩张，梗死后6周内为早期重构期，6周～1年为晚期重构期。（2）心室负荷增加：收缩期压力负荷和舒张期容量负荷的增高均可导致和促进心室重构。神经内分泌激活：血管紧张素Ⅱ及醛固酮可刺激心肌细胞生长、诱发纤维细胞增生，促进心室再塑。

临床意义　心室重构是引起进行性心力衰竭和死亡的主要原因。研究心室再塑的意义为：强调心脏病变急性期的治疗：如急性心肌梗死的再灌注治疗，急性心肌炎的早期治疗等。对于已有病变的心脏，应降低其前后负荷，阻止病变心室的加速重构。强调神经内分泌拮抗剂的应用，如血管紧张素转换酶抑制剂。

心房电位图（atrial electrogram）　心房电图是用电极记录到的心房肌细胞的电活动，完整的心房电图包括对高右房、中右房、低右房的及左房多部位的同步记录。用于激动顺序的判断及心律失常的诊断。正常心房的激动顺序：正常前传呈右房向左房，自心房上部传向下部的激动顺序。正常逆传呈先传向房室结然后向左、右房同时传导的向心型激动顺序。根据激动顺序判断心律失常的形成及机制。

心室电图（ventricular electrogram）　心室电图是电极于心室内、外膜面或心肌内记录到的心肌局部

电活动，多呈高频图形。记录使用的通频带为30/50Hz～300/500Hz。心室电图的多点标测可判断心室激动顺序及传导异常。局部心室电图有助于室速靶点的定位。

猝发性刺激（burst stimulation） 猝发刺激是用短于300ms周长的起搏脉冲（常比基础心率快30次/min）突然刺激10～20次/min夺获心房或心室，常用于终止多种类型室上性心动过速及阵发性室速，效果良好，猝发刺激不是电生理检查的常规步骤，有可能诱发临床非特异性心律失常，如房颤或室颤，因此使用时必须做好电复律的准备。

房室结的文氏点（AV Node Wenckebach point） 房室结文氏点是反映房室结前向传导功能的一个指标，用分级递增法刺激右房，产生房室结Ⅱ度文氏传导的最低频率为文氏点。房室结的文氏点变化较大，一般在130～180次/min，在未使用药物的情况下，若房室结的文氏点小于110次/min，提示其房室结前向传导功能减弱。

房室传导的裂隙现象（gap phenomenon of AV conduction） 概述：房室传导的裂隙现象，最初被Moe发现并加以描述，在确定的心动周期中的某一范围内，早搏刺激不能下传心室引起心室反应，而更早或更迟的房早则可以下传并夺获心室的现象。裂隙现象的产生是由于房室传导系统中两个或更多部位的传导性存在功能差异，即依赖于传导系统的远端有较长的有效不应期，而近端有较短的有效不应期及较长的相对不应期。

分型 人心脏

远端部位 近端部位

{以ⅠⅡⅢ最为常见发生}

Ⅰ 希浦氏 房室结

Ⅱ 希浦氏远端 希浦氏近端

Ⅲ 希浦系 希氏束

Ⅳ 希浦氏（或房室结） 心房

Ⅴ 房室结远 房室结近

Ⅵ 希浦系 其正常传导系

逆传裂隙多于前传裂隙现象

逆向1. 房室结 希浦氏

2. 希浦系（Ⅱ） 希浦系（远）

意义：正常生理现象。

心外膜标测（epicardia mapping） 概述：心外膜标测是心脏手术中利用标测环、标测棒，直接记录心外膜，甚至心脏特殊传导组织的电激动，将其激动顺序，按照心脏解剖结构绘制成图即心外膜标测图的一种标测方法，主要用于旁道，梗死区及室壁瘤，心律失常灶的定位，是射频消融技术出现之前以及目前心脏先天性畸形合并旁道，射频消融术失败后手术矫形同时切割旁道精确定位的惟一方法，对旁道标测的要点是测出心室/心房外膜最早的激动部位，从而判断旁道的心室端和心房端。标测方法：开胸打开心包，设置参考电极后，借助探查电极逐点标测右室前壁，侧壁，左室前壁侧壁，左右室隔壁，重点标测房室环沿线及心外膜各主要部位，要求测点设置依据标测目的而增减。记录图形并绘制标测图，即心外膜标测图。由于射频消融术成功率高，损伤少，已渐取代了手术切割治疗，因此心外膜标测技术应用趋于减少。

单相动作电位（monophasic action potential） 单相动作电位（mAP）是用接触电极记录到的心内膜下心肌细胞碎裂的局部电活动，其有与跨膜动作电位相似的特性。反映了心肌除极及复极的时程及特征。记录方法：采用心内膜接触电极或心外膜接触电极（泛极化银/氯化银电极）与心肌密切接触并施以适当的压力。电极输入到通频带在（DC～300/200）的多导生理记录仪或经MAP前置放大器，在阻抗直流耦合放大器后与多导仪相连，即可记录到满意MAP。MAP有其局限性，因无绝对的静息电位及动作电位幅度，无可靠的0相上升速度，多细胞平均记录掩盖了单细胞特点。但由于其如实准确地记录出如跨膜电位那样的1～3相多极化时程与成条图形，可客观的用于在体研究，包括心肌复极过程，抗心律失常药物的作用，缺血程度的评价，对心率节律的影响及后除极等触发机制。

窦房传导时间（sinus atrial conduction time） 概述：窦房传导时间（SACT）是反映窦房结周围传导功能的指标，由于窦房结电图的测定方法尚存在缺陷，目前临床上采用心房早搏刺激法（Strallss）及心房起搏法（Narula法）间接测定SACT。正常值＜120ms。测定方法：窦房结自发除极前，心房期前刺激可传入窦房结使之提前除极，并重建窦性节律，形成不全代偿间歇，当心房期前刺激进入窦房结重

建区时，干扰了原将出现的窦性冲动，产生的 A′A 比原来的 AA 长，其中包括了原有窦性周期（AA）及冲动传入和传出窦房结的时间。假如窦房结周期恒定和传入、传出窦房结时间相等，则 SACT = A′A - AA。由于窦房传导时间是以窦房结传入，传出时间相等以及刺激前后窦性周长相等为前提，其则定方法本身即存在缺陷。且阳性率较低（假阴性高），需结合 SNRT 方有意义。

颈动脉窦过敏综合征（carotid sinus syndrome） 颈动脉窦过敏综合征简称颈动脉窦综合征，是颈动脉窦对刺激反射过度所致的晕厥，由于颈动脉窦对牵拉过于敏感，受牵拉刺激时发放强烈的脉冲经舌咽神经的 Hering 分支传导延髓，通过不同的反射机制导致眩晕或晕厥，可伴有抽搐。根据不同的反射机制，临床上可分为：①心脏抑制型（发作时伴显著的缓慢心律失常或缓慢心律失常基础上室速、室颤）。②血管抑制型（发作时伴血压下降）。③脑型（发作时伴脑地形图异常）。三种类型以心脏抑制型最为常见。诊断主要依据是，本病多发生于中年男性，自发性发作，发作与头部转动密切相关，多于站立或坐位时发作。颈动脉窦试验，摇头试验，直立试验结合心电图，脑电图及血压测量，多可明确诊断。心脏抑制型者需按置人工心脏起搏器。可使用麻黄素及阿托品等治疗，效果不肯定。

颈动脉窦过敏试验（carotid sinus test） 颈动脉窦过敏试验是协助诊断颈动脉窦过敏综合征的检查方法，通过刺激颈动脉窦，同时观察症状的发生与否及心电图，血压，脑电图的变化，以明确三者之间的关系，提供诊断线索。检查方法：病人平卧，于颈部与甲状软骨上缘水平找颈动脉分叉处，然后在此处上下按摩，约 5 ~ 10s，按摩先在一侧，然后改为另一侧。在按摩同时做心脏听诊（或心电图记录），如出现症状而心率显著减慢或心脏暂停达 1 ~ 2s 以上提示心脏抑制型颈动脉窦晕厥。若静脉注射阿托品 1 ~ 2mg，上述反应消失则进一步支持诊断。若按摩时产生症状，但无心脏节律及频率改变者，应考虑血管抑制或脑型颈动脉窦晕厥。若按摩及注射阿托品后出现低血压，尤其已做过站立试验除外体位性低血压，则提示血管抑制型晕厥。若立位或卧位按摩颈动脉窦与注射阿托品后均发生晕厥，而无低血压者考虑脑型晕厥。使用普鲁卡因浸润后于卧位重复按摩，反应消失支持脑型诊断。

摇头试验也是协助诊断颈动脉窦过敏综合征的检查方法。病人取卧位或坐位，做摇头运动，并使颈部过度旋转。如有症状发生和（或）血压下降、心率减慢者，均提示有颈动脉窦过敏综合征的可能。

病态窦房结综合征（sick sinus syndrome，SSS） SSS 最初由 loun 于 1967 年提出，1968 年由 Ferror 正式命名，目前认为 SSS 是由于窦房结起搏功能和/或窦房传导障碍，从而产生多种心律失常和临床症状的综合症，病因多由于窦房结和心房的退行性病变所引起。可伴有房室结、希氏束或希蒲系统的病变。病理检查发现患者窦房结纤维化，窦房结细胞减少，可并有心房或房室结病理改变，临床诊断以心律失常和窦房结功能指标为依据。

诊断：

1. 常规心电图出现明显而持久的窦性心动过缓，窦性静止，窦房阻滞伴或不伴有次级起搏点逸搏，房性快速心律失常。

2. 运动负荷心电图，阿托品试验及固有心率测定阳性。

3. 窦房结自律性功能测定及窦房传导测定提示自律性下降和（或）传导障碍

处理：

1. 无症状，逸搏功能良好者，可定期随访

2. 有慢心率相关症状者，须按置人工心脏起搏器，根据有无房室结的病变，有无房性快速心律失常，选择合适的起搏方式。

心房颤动（atrial fibrillation） 心房纤颤是房性异位快速心律失常之一，房内心肌纤维出现不协调的颤动，每分钟 400 ~ 600 次，仅一部分传入心室，心室搏动快而不规则，发作可呈阵发性或持续性，后者持续一个月以上。心房颤动主要发生于器质性心脏病者（4% ~ 40%），以风湿性心脏病二尖瓣狭窄最常见，其次为高血压心脏病，冠心病、甲状腺功能亢进性心脏病、心肌病及肺心病等，尚有 5% ~ 6% 房颤患者心脏结构正常，称为特发性房颤。房颤发生机制尚无定论，其形成由于多发的兴奋波不一致传导、双向阻滞和大折返环等电生理现象所致。临床表现与心室原有基础病变及心室率有关，可有心悸、气促、乏力、晕厥、心绞痛、栓塞及心力衰竭等表现。心脏听诊心律不规则及心音强弱不等，

并有脉搏短绌等。心电图可确定诊断。内科治疗主要是减慢心室率，维持心室率 70～80 次/min，可选用洋地黄制剂，β－受体阻滞剂或钙拮抗剂等。预防栓塞华法林有肯定疗效，阿司匹林疗效不确切。有适应证可采用转复心律方法：包括药物转复（奎尼丁或胺碘酮）、同步直流电转复，及外科迷宫术等方法。维持窦性心律，转复后除病因可去除的少数人外，多需长期服用药物维持治疗。由于复律起搏器费用高，有一定痛苦，目前难以推广应用。

心房颤动的血流动力学（hemodynamics of atrial fibrillation） 在窦性心律时，心房收缩对增加心室舒张末容量，加强心室收缩起重要作用，它保证了正常的心搏出量，房颤发作后心房失去了有效的收缩功能，特别是伴有快而不整齐的心室率时，心搏出量明显下降，严重时心搏出量可下降 40%。由于心房肌呈不规则的无效颤动，血液淤滞心房则形成血栓，可引起动脉栓塞。纠正房颤血流动力学影响主要减慢心室率，有适应证应转复心律。

房颤伴预激综合征（atrial fibrillation with preexcitation syndrome） 概述：预激综合征患者易合并房颤，显性预激者房颤发生率高于隐匿旁道。房颤发作与旁道部位及多少无关。房颤发作最常见的形式由折返性心动过速转变而来。大部分房颤开始于高、中位右房。其机制包括：1. 房室旁道作前向传导引起心室预激导致心房压力增高、电不稳定有关。2. 旁道作室房逆向传导、心房激动顺序异常、易损性增加有关；3. AVRT 时心房压力增加。预激综合征合并房颤前传是预激综合征中危险的心律失常。心房颤动时心室激动可经正常传导系统下传，也可经旁道下传或交替下传，取决于二者的有效不应期。当旁道有效不应期短时，f 波大多数经旁道顺向传导，引起心室肌快速应激。当平均预激 RR 间期短于 250ms 或最短预激 RR 间期短于 180ms 时易引起心室率极快的宽 QRS 预激，乃致室颤。诊断主要依据心电图表现，RR 不整齐的单形型宽 QRS 波，其间可有正常 QRS 图形出现，或有预激波群。既往心电图的预激表现，室律的规整与否和心室波群的形态，有重要鉴别价值。预激综合征并房颤前传，血流动力学稳定时使用普罗帕酮或胺碘酮等阻断旁道前传的抗心律失常药物，禁用洋地黄及钙拮抗剂。血流动力学不稳定时即采用电复律。当房颤纠正后，应进行射频消融治疗。为预防术中出现房颤，术前可使用胺碘酮 3～5d。

房颤与栓塞（atrial fibrillation and embolism） 房颤患者合并体循环栓塞的发生率高于窦性心律的心脏病患者。不同病因的心脏病，其栓塞率不尽相同，风湿性二尖瓣狭窄为主的患者栓塞发生率可高达 41%，而冠心病、高血压、心肌病、甲状腺功能亢进性房颤的栓塞率稍低，栓塞的来源可以来自左心房血栓，部分由房颤时不利的血流动力学所致。应采取积极措施预防栓塞发生，房颤持续 72h 须进行抗凝治疗。抗凝时宜选用华法林，使国际正常化比率（INR）保持在 2～3。阿司匹林疗效较差，其效果不及华法林的 50%，因此对血栓栓塞史，左心房血栓形成，心房明显扩大，糖尿病、高血压、年龄 >75 岁、冠心病、心力衰竭、二尖瓣置换术后应选用华法林。对特发性房颤，可试用小剂量阿司匹林，但尚存在不同看法。

电转复（electrocardioversion） 用较强的脉冲电流通过心脏以消除心律失常，而使之恢复窦性心律的方法称为电复律术。1947 年 Beck 首先用交流电体内转复室颤成功。1952 年 Zoll 体外交流电转复成功。1962 年 Edmark 将交流电能改为直流电用于临床。目前电复律的途径有体外电转复，体外经食管及心内导管电转复。方式有同步及非同步转复。电转复是采用双相或单相脉冲电流通过心脏，由于电能强大而是以使其大部分心肌（75%）以上同时除极，然后由最高自律性起搏点控制心脏而达到复律的目的。所有快速心律失常药物治疗无效伴或不伴有血流动力学障碍者均可进行电转复。但洋地黄中毒引起的心律失常则禁用或慎用电复律。

房颤左心房隔离术（left atrial isolation） 1980 年 Wiliams 等介绍了左心房隔离术。利用外科手术将左房隔离起来，右房，右室，左室均为窦性激动所控制。而左房呈电静止、或持续性房颤、或与心室呈非同步收缩；因而不能降低血栓形成的危险，对改善血流动力学也无太大的益处，所以目前不是一个理想的手术方式。

房颤的电转复（cadioversion for atrial fibrillation） 心房颤动是选择性电复律中最常见的一种心律失常，

继发性房颤电复律即时成功率约90%，与年龄、性别及体重无明显关系。与 V_1 导联 f 波大小有无关系仍有争论。原发性房颤常反复发作，转复即时成功率低(79%)。下列情况不宜做房颤转复术：1. 心脏扩大明显，心胸比例 >55% 或巨大左房者。对于此点有不同的意见。2. 房颤伴高度房室传导阻滞。3. 不能耐受奎尼丁及其他抗心律失常药物者。4. 洋地黄中毒者。5. 低血钾。6. 原发性房颤。7. 有风湿活动及感染。适应证包括：1. 超声心动图检测心房内无血栓，左房内径小于 50mm。2. 心功能在Ⅱ级以下。3. 无风湿活动，无感染。4. 转复当日无低血钾，酸中毒。5. 风湿性心脏病持续房颤病史少于半年，高血压病房颤或特发性房颤病程少于1年。6. 产妇生产后半年以上。7. 急性左心衰转好后3个月以上。8. 二尖瓣介入治疗后3个月以上。9. 窦律下无心绞痛，发生房颤时心绞痛加重者。行房颤电转复时，如食管超声未发现左房血栓者；术前2d使用肝素。使部分凝血酶原时间为正常人的1.5～1.7倍。食管超声发现左房血栓者，除颤时间应延长到经3周常规抗凝后（华法林）进行，复律后应至少服用华法林4周，使国际正常化比率达2.0～3.0。能量可从100WS开始，最大可用到360WS，电击次数每次不宜超过3次。

房颤走廊术（corridor procedure） 1985年 Guiraudon 介绍了房颤的走廊术。手术方式是制作一条含有窦房结和房室结的游离肌束，目的在于使窦房结兴奋直接通过房室结，His束，心室以建立规则的心室率。手术的结果虽纠正了不规则的心室率，但使走廊与左、右房隔离，也使心房与其相应的心室失去联系。因此，由于右房和左房及其他们相应的心室之间同步活动的丧失，与房颤相关的血流动力异常未能改善，左房血栓易感性也未减轻。手术未能得以推广应用。

房颤迷宫术（maze procedure for atrial fibrillation） 1991年 COX 针对房颤的电生理基础是多发的波前不一致传导双向阻滞和大折返环，报道了采用“迷宫”手术治疗房颤，并获成功。其设计能阻断可发生在心房的全部折返环，阻断从心房的任何一点发生的电兴奋扩散开后又返回原折返灶，但保留窦房结冲动到达房室结，又传导到心室，并保存沿这条主要通路的若干条盲径，使电兴奋传扩到所有的心房肌。手术方式：切除左，右心耳并缝合，左心房四条肺静脉开口处切开后缝合，肺静脉被隔离，左心房完全隔离。左右心房上部切开并缝合。特点：1. 心房内不存在房颤形成所需要的大折返环组织，理论上不易形成房颤。2. 正常冲动可兴奋心房组织，保留其功能，可改善血流动力学，并减少血栓危险。Maze procedore 明显缓解了房颤所伴发的心律不规则、血流动力学障碍、体循环栓塞等。适应证：无心脏瓣膜病，无明显心脏扩大病人。

房性心动过速（atrial tachycardia） 概述：房性心动过速为异位节律起源于窦房结以外心房肌的心动过速，无房室结和心室参与，频率在150～250次/min，QRS前有明显 P′波。临床发生率较低，占阵发性室上速的8%～10%。其发生机制有1. 折返；2. 异常自律性增高；3. 触发机制。临床上主要有二型1. 阵发性：突发突止，程序刺激易诱发和终止，提示由折返或触发机制所致，2. 持续性：EPS不能诱发和终止提示自律性增高所致。

诊断：心电图为其诊断依据。

1. P－P 间期多规则，频率在150～250次/min。

2. P′与窦性 P 不同，固定出现在 QRS 之前，PR >0.12s。可因心率快慢而不同，QRS 波正常。

3. 房室传导阻滞出现时，心动过速不能终止。

处理：

1. 药物治疗Ⅲ、Ⅰ类药物效果尚可。

2. 可用射频消融治疗。

异常自律性增高（abnormal automaticity） 自律性是心肌细胞自动去极化达阈电位，形成动作电位的能力。自律性高低取决于舒张期4相去极化的速度及最大舒张电位与阈电位的距离。窦房结以外的潜在起搏细胞或受损后由快反应细胞转为慢反应动作电位细胞的工作肌细胞，由于上述两因素改变（呈现4相去极化速度加速或最大舒张电位与阈电位距离缩短时）引起异常自律性时称异常的自律性增高，引起的心律失常为自律性心动过速。

顺向折返型心动过速（orthodromic reentrant tachycardia） 顺向折返性心动过速是房室折返性心动过速最常见类型，占房室折返性心动过速的4/5以上，其以正常传导系统为折返环的前传支，旁道为逆传支构成折返环路。心律失常呈突发突止，因心率及精神状态可呈不同的血流动力学表现。

诊断：

1. 体表心电图呈窄 QRS 心动过速，RP' < 1/2RR，或 RP' < P'R

2. 心内电生理检查证实旁道以逆传支介导心动过速。即以 V→A→H→V 方式传导

处理

1. 首选射频消融阻断旁道逆传，以达到根治的目的

2. 使用药物延长旁道不应期或房室结不应期均可中止发作。

隐匿旁道（concealed accessory pathway） 隐匿旁道是指仅具有室房逆传功能而不具备房室前传功能的旁道，仅占旁道的 15%。体表心电图无预激波的存在。隐匿旁道作为房室折返环的逆传支形成顺向型房室折返性心动过速。

诊断：心内电生理检查可明确隐匿旁道的诊断。

处理：形成心动过速时，射频消融阻断旁道。

Kent 束（Kent's bundle） Kent 束是 1894 年由 Kent 在《生理学杂志》提出的存在于心房与心室间的旁道即房室旁道。它具有“全或无”及“快速”传导的电生理特性，由于室上性冲动经 Kent 束提前激动心室，心电图上表现为典型的预激图形①P - R < 0.12s；②预激波；③宽 QRS > 0.10s。临床上易发生室上性心动过速。

诊断：1. 具有前传功能的 kent 束可根据体表心电图的典型表现即可诊断。

2. 对不具有前传功能的 Kent 束需心内电生理检查可明确诊断。

处理：

1. 对不构成心动过速者不予处理。

2. 形成心动过速时，射频消融。无效或无条件时，选择药物治疗。

Mahaim 束（Mahaim's bundle） 概述：1937 年 Mahaim 和 Benatt 首先描述了一种 P - R 间期正常，但 QRS 增宽而且房室前传具有递减传导的一种心电图现象，推测可能存在着起源房室结的旁道，称为 Mahaim 束。后来 Andnoson 将 Mahaim 束分为结室，结束，束室三种类型。近来的射频消融证实 Mahaim 束绝大多数为右侧房束旁道，其起源于三尖瓣环上不同的位置，沿右室外侧壁止于远端右束支或其附近心肌，其仅具有房室前传功能且呈递减传导而无逆传功能。

诊断：准确的诊断须行心内电生理的检查房束旁道的诊断，右束支电位较 His 束提前。

处理：1. 对不参与心动过速折返环构成者不处理。

2. 对引起折返性心动过速者可以予射频消融治疗。

心律失常抑制试验（CAST Trial） CAST 试验是 1986 年 CAPS 试验后于 1987 年开始由美国国家心肺血液研究院组织的美国、加拿大和瑞典多个心血管病研究中心协作的一次双盲，随机，安慰剂对照的临床研究，目的在于探讨心肌梗死后长期服用抗心律失常药物；氟卡尼、氨卡尼、莫雷西嗪抑制室性心律失常，能否减少心律失常死亡 30% 以上。结果发现使用氟卡尼、氨卡尼、莫雷西嗪，虽可明显抑制了室性心律失常，但却增加了死亡率，从而提前终止试验。其原因可能在于 1. 抗心律失常药物的致心律失常作用；2. 抗心律失常药物对心功能抑制；3. 心肌缺血。

意义：重新考虑心律失常治疗的方法及意义。建立以循证医学为基础的临床指南。

旁道电位（accessory pathway potential） 经导管于心内膜或手术时于心外膜旁道所在部位记录的旁道的电活动波形称为旁道电位（Accessory pathway potential）。由于其目前所记录到旁道电位多属房室旁道的电活动，因此旁道电位也称为 K 电位。

记录方法：导管电极心内膜记录 普通电极及多电极均可使用，但以多极电极、特殊正交电极、大头消融电极记录阳性率较高，达 90% 以上；记录部位可于冠状窦、二尖瓣环心室侧、三尖瓣环心室侧记录；记录仪设置，增益 0.1 ~ 1mv/cm，通频带 30 ~ 500Hz。

旁道电位特征：1. 顺向 AP 体表心电图有 Δ 波者在窦性心律或心房起搏下记录到的 AP 为单相尖锐波形，主波可向上或向下，位于 A 波之后 V 波之前，与 Δ 波同时或提前出现，A - AP 多在 30ms 以内，AP - V 多在 10ms 以上；2. 逆向 AP，旁道逆传产生的电激动，该电位位于 V 波之后，A 波之前。临床意义：记录 AP 有助于研究旁道的电生理特点和观察抗心律失常药物的作用机制。AP 可判断旁道的位置，但射频的成功与否记录 AP 的阳性阴性关系不大。

室性并行性心律（ventricular parasystolic rhythm） 室性并行性心律是指在主要心律（通常为窦性心律）之外，同时存在一个或多个异位起搏点。但起搏点凭借其周围保护组织传入阻滞，使其成为独立的不变主导节律，侵扰的固定频率夺获心室。既可见于器质性心脏病，也可见于正常人，就心律本身来讲，并行心律具有良性特点。

诊断：主要依据心电图

1. 各异位搏动的联律间期不一致。
2. 各异位搏动间距长的为短的倍数或有一公约数。
3. 可以有室性融合波。

治疗：

1. 室性并行性心律本身无需治疗。
2. 即使用药，对药物反应也较差。

室性期前收缩期 Lown 分级（Lown grading of ventricular premature beats） Lown 在 1970 年及 Wocf 在 1971 年提出了室性期前收缩期的分级系统，用于评价室早的预后及确定抗心律失常药物的效果。经多年的完善形成了近年来运用的 Lown 分级方法（表 1）。

表 1　Lown 分级

分级	Lown 分级（心电图特点）
0	无室性期前收缩期
1	偶发单个室性期前收缩期 <30 次/分
2	频发的单个室性期前收缩期≥30 次/分
3	多源性室性期前收缩期
4A	连续的成对的室性期前收缩期
4B	≥3 次连续的室性期前收缩期
5	RonT

意义：①Lown 分级仅用于器质性心脏病室性期前收缩期的评价。

②病人的预后与 Lown 分级并不完全相关，意义有限，不能根据 Lown 分级决定药物治疗与否。

窦房结恢复时间（sinus node recovery time） 窦房结恢复时间是用快速心房起搏使心房冲动传入窦房结，引起窦房结的抑制，测定最后一个起搏搏动到起搏后第一个窦性心房搏动的时间间期，是评价窦房结自律性功能的良好指标。包括窦房结恢复时间（SNRT）及校正的窦房结恢复时间（CSNRT），正常情况下，二者分别 <1 500ms 以及 525ms。测定方法有无创性和有创性两种方法，即无创性食管心房调搏法及有创性心内电生理检查，后者将电极导管置入高右房近窦房结处，以高于基础频率的起搏频率，分级起搏心房每次 <1min，达心房率 150～180 次/min，以最长的间期为恢复时间。临床意义判定：1. SNRT 正常并不能除外窦房结的功能异常；2. SNRTmax、CSNRT 及 SNRTmax/SCL（窦房结恢复时间指数，当 SCL < 800ms，比值 <1.61；SCL >800ms，比值 <1.85）三项指标中任一项异常即反映窦房结自律性异常；3. 继发性静止现象在大多数情况下反映窦房结功能异常；4. 由于自主神经张力对 SNRT 的影响，应在自主神经阻滞后测定固有的 SNRT，更能反映窦房结功能；5. SNRT 能反映窦房结病变的严重程度。

植入 AICD 的指征（indications for AICD） 绝对适应证：

1. 至少一次具有血流动力学障碍的室性心动过速或室颤，经电生理检查或动态心电图监测不能可靠的预测药物治疗作用。
2. 一次或多次见有血流动力学障碍的室性心动过速或室颤，无有效的药物或可用的药物或药物不能耐受者。
3. 如果最佳的药物治疗失败，接受手术治疗或者导管消融治疗后，电生理检查仍能诱发出具有血流动力学障碍的室性心动过速及室颤。

相对适应证：

1. 记录到一次或一次以上具有血流动力学障碍的室性心动过速或室颤，药物治疗有效，但难以预测远期疗效。
2. 原因不明的反复晕厥，电生理检查可诱发出具有血流动力学障碍的室性心动过速和室颤，对此尚无有效的药物治疗，或不能耐受药物治疗者。

成人获得性房室传导阻滞的治疗（treatment of adult acquired atrioventricular conduction block） 绝对适应证：

1. 在任何解剖水平，与下列任一并发症相关的永久或间歇性的完全性心脏阻滞

①症状性心动过缓；②充血性心力衰竭；③病人有异位节律和其他医学情况需使用药物治疗，药物会抑制逸搏起搏点自律性从而导致症状性心动过缓时；④无症状但有明确的停搏≥3.0s，或逸搏频率 <40 次/min 者；⑤临床症状与心率缓慢关系不能肯定，但经临时心室起搏确能解除症状者；⑥房室

交界区消融后发生高度或Ⅲ度房室传导阻滞者。

2. 症状性的持续性或间歇性Ⅱ度房室传导阻滞，不管其部位及类型如何。

3. 心房颤动、扑动或罕见的室上性心动过速伴完全或高度的房室传导阻滞，排除由洋地黄及其他损害房室传导的药物引起，出现其中任何一项者。

相对适应证：

1. 无论其阻滞部位如何，持续或间歇性心室率≥40次/分的无症状性Ⅲ度房室传导阻滞者。

2. 持续性或间歇性Ⅱ度Ⅱ型房室传导阻滞者。

3. 希氏束内或希氏束水平以下的无症状性Ⅱ度Ⅰ型房室传导阻滞。

心肌梗死伴有房室传导阻滞时的起搏治疗（pacing treatment of myocardial infarction accompanied by atrioventricular conduction block） 绝对适应证：

1. 急性心肌梗死后持续的高度或Ⅲ度房室传导阻滞其阻滞水平低于希－蒲系统。

2. 束支阻滞伴有短暂的高度房室传导阻滞。

相对适应证：

病人有房室结水平的高度房室传导阻滞。

慢性双分支或三分支阻滞（chronic bifascicular and trifascicular block） 绝对适应证：

1. 双分支阻滞伴间歇性Ⅲ度房室传导阻滞且有症状性心动过缓

2. 双分支或三分支阻滞伴有间歇性Ⅱ度Ⅱ型房室传导阻滞，即使没有与阻滞相关的症状，也需安装起搏器。

相对适应证：

1. 双分支或三分支阻滞伴有晕厥，此晕厥虽未能证实是由于Ⅲ度房室传导阻滞所致，但其他原因尚未被查明者。

2. H－V间期＞100ms

C：心房起搏诱发希氏束以下阻滞

病态窦房结综合征的起搏治疗（pacing treatment of sick sinus syndrome） 绝对适应证：

1. 窦房结功能障碍伴有明确的症状性心动过缓

2. 窦房结功能障碍，同时必须接受具有抑制心率作用的药物治疗，从而引起症状性心动过缓者。

相对适应证：

自发或药物引起的窦房结功能障碍，心室率＜40次/min。临床症状与心动过缓相符，但未被证实。

颈动脉窦高敏和神经血管综合征的起搏治疗（pacing treatment for carotid sinus hypertensivity and neurocardio genic syndrome）

绝对适应证：

1. 确切的证实反复发生的晕厥症状是由于颈动脉窦受刺激所致的心脏抑制；

2. 在没有使用任何抑制窦房结和房室传导功能药物的情况下，轻压颈动脉窦，心脏停搏＞3s。

相对适应证：

1. 虽有晕厥症状，但心脏抑制不明确或不能诱发；

2. 伴有心动过缓的晕厥可由倾斜试验或其他试验所诱发临时起搏重复诱发证明起搏治疗有效者。

儿童安装永久起搏器的适应证（indications for permanent pacing in children） 绝对适应证：

1. Ⅱ度～Ⅲ度房室传导阻滞伴有症状的心动过缓；

2. 高度或Ⅲ度房室传导阻滞伴中度到重度的运动耐量下降；

3. 眼外肌麻痹伴双分支阻滞者；

4. 病态窦房结综合征伴症状性心动过缓；

5. 先天性房室传导阻滞伴宽QRS逸搏心律或希氏束以下阻滞；

6. 心脏手术后10～14d持续存在的高度或Ⅲ度房室传导阻滞。

相对适应证：

1. 慢快综合征须使用洋地黄或苯妥英钠以外的抗心律失常药物；

2. 无症状的希氏束内Ⅱ度或Ⅲ度房室传导阻滞；

3. 次级起搏点的恢复时间延长；

4. 手术后短暂的Ⅱ度或Ⅲ度房室传导阻滞，好转后转为双分支阻滞；

5. 无症状的Ⅱ度或Ⅲ度房室传导阻滞，清醒时心室率＜45次/min；

6. 与Ⅱ度或Ⅲ度房室传导阻滞或窦缓相关的复杂室性心律失常；

7. 长QT综合征。

人工心脏起搏器（artificial cardiac pacemaker）

用一定形式的人工脉冲电流刺激心脏，使之产生有效收缩，称为人工心脏起搏。产生脉冲电流的脉冲

发生器，常被单独称为人工心脏起搏器。脉冲发生器（pulse generator）由电路及电池两部分构成。人工心脏起搏器的发展有200年的历史，自1932年第一台人工心脏起搏器问世至今，现已出现了固定频率起搏器、按需型起搏器、单腔至四腔生理性起搏器、频率应答起搏器及自动转复除颤起搏器等类型。目前临床上多采用按需型起搏器及生理起搏器。固定频率起搏器则基本上废弃不用，以后的趋势向生理性起搏方向发展。

起搏器的能源（power source of pacemaker）　起搏器的能源是给起搏器工作提供能量的电池。通常为化学电池。自起搏器问世以来，起搏器能源曾经使用锌－汞电池，镍－镉电池、核素电池等。但其寿命短或对患者及环境的污染限制了其应用。自20世纪70年代以来，锂作为阳极材料的各种锂电池已经成为大多数起搏器的能源。主要类型有锂－碘电池，占起搏器能源总数的70%以上，锂－亚硫酸电池、锂－铬酸银电池、锂－硫化铜电池及锂－碘化铅电池等。起搏器能源具有高容积能量密度，为起搏器提供较长的使用寿命，并减少其重量和体积及具有足够的开路电压。电池具有密封性，其外形具有可塑性，能适合起搏器需要。自放电极小，能量耗竭时应能予以测试。起搏器能源是决定起搏器使用寿命的主要因素。

起搏器的编码（pacemaker code）　起搏器编码是对埋藏式起搏器工作方式和功能的规范化表达形式。1974年由Parsonnet、Furman和Smyth提出并由ICHD推荐了三位编码，随着起搏器功能的日益完善，ICHD分别于1981年、1984年推荐了五位编码。北美心脏起搏器编码（NASPE/BPEG Generic code）简称NBG编码（表2），是ICHD五位编码的概括性总结，基本能满足规范描述具有多功能程控、遥测、抗快速型心律失常和频率应答起搏器的要求。

表2　NBG编码

Ⅰ	Ⅱ	Ⅲ	Ⅳ	Ⅴ
起搏心腔	感知心腔	反应方式	程控遥测	抗快速心律失常
O（无）	O	O（无）	O（无）	O（无）
A（心房）	A	I（抑制）	P（简单程控）	P（抗心动过速起搏）
V（心室）	V	T（触发）	M（多功能程控）	S（电转复）
D（心房+心室）	D	D（抑制+触发）	C（遥测功能）	D（抗心动过速起搏+电转复）
S（单腔）	S	R（频率应答）	S（特定的心房和心室）	S（选择心房心室）

起搏器的程控功能（programmed function of pacemaker）　起搏器的程控是指在体外用程控器对埋置于体内的起搏器发放指令，以无创性方式改变起搏器的工作方式及工作参数。经程控器指令调变了的参数是持久稳定的，一直到再次程控，具有无创、稳定和可逆的特点。可程控参数和程控方式：只能程控起搏频率、输出脉搏宽者为简单程控，除此之外，尚能程控敏感、反拗期、滞后等多项参数者为多参数程控。程控方式有磁脉冲及射频脉冲两种方式，以射频方式准确性好。利用起搏器程控功能，针对具体病人选择最佳起搏方式及参数，以达到节省起搏器能源，延长其使用寿命；诊断、处理起搏故障及并发症，避免二次手术，提高起搏器的安全性和可靠性，以达到提高病人生活质量的目的。

起搏频率（pace rate）　脉冲发生器发放脉冲的频率称为起搏频率。其初定值（出厂值）根据不同产品而不同，多在60～70次/min之间。起搏频率是最常用的程控参数，可根据病人需要做适当的程控。对起搏器非依赖者、冠心病心绞痛、心肌梗死、非生理起搏时、明确诊断及需在满足病人生活需要的前提下，尽量下调起搏频率。对心功能不全、主动脉瓣关闭不全、抑制异位心律时，需在一定范围内上调其起搏频率。

电脉冲宽度（pulse width）　是脉冲发生器发出的每一个刺激脉冲持续时间，脉宽与每一个输出脉冲电压和电流值的乘积决定了传递到心脏的刺激能量，对于不同厂家的起搏器，其出厂时初定值不同，但多为0.45ms或0.5ms，其可调范围到0.03～1.5ms。通常

以初定值为基本设置。程控脉宽可直接调整脉冲发生器的输出能量以便使其达到理想水平、既能使电脉冲有效起搏心脏，又能减少电池电源消耗，延长起搏器寿命。

起搏脉冲幅度（pulse amplitude） 脉冲发生器发出电脉冲的电压强度或电流值。指脉冲电压（电流）从初始值突变到最大值的振幅，以伏特（毫安）为单位。起搏器脉冲幅度出厂初定值根据厂家略有差异（3.5～5V），其可从2.5～7.5V程控调整。起搏器脉冲幅度与脉宽、电流值决定了脉冲传到心肌的刺激能量。与脉宽联合程控可以确定起搏阈值，利于合理设置实际工作需要的脉冲幅度与脉宽，减少神经肌肉刺激，有效起搏，并节省能源，延长起搏器的寿命。

起搏反拗期（pacing refractory period） 在脉冲发生器发放电脉冲或感知自身心律后，感知放大器对输入信号不感知或虽能感知，但其逻辑回路可选择性予以忽略，不发生反应的一段时间，此间期通常为300～400ms可调。反拗期的设置可以使起搏器对其反拗期内出现的T波、后电位、室早、脉冲发生器发出的起搏信号，及其激发的QRS波不发生反应，避免引起起搏频率减慢或起搏心律不齐。起搏器的初始设置并非最佳，应根据具体情况加以调整，心房起搏时，程控起搏器的反拗期延长（400ms左右）避免QRS波及逆传P波的干扰。心室起搏时为避免对T波以及后电位的感知则可适当延长反拗期，而对有频发室性期前收缩者，为保证感知联律间期较短的室性期前收缩，可缩短其不应期。

滞后（hysteresis） 滞后本身为物理学概念，指效应的延迟。在起搏学上，描述了起搏器逸搏间期大于起搏间期的工作特性。滞后功能的设置以允许有更长时间等待自身节律的出现。通常滞后频率与起搏频率间差值不应大于30次/min。近来又出现了搜索滞后（search hysteresis）的概念，指在连续起搏下，经256个连续起搏后，起搏间期自动延长到滞后频率相对应的间期，以便感知自身节律，在滞后间期内要么重新起搏，要么恢复自身节律。滞后功能可以延长起搏器的寿命。对正常窦性心律为主，无心室高反应者滞后功能可使其较多的保持房室同步功能。对VVI来讲有可能减少起搏器综合征，但有可能出现滞后心律失常。

起搏器的遥测功能（telemetry of pacemaker） 埋藏式起搏器将其工作状态的有关参数以及心电活动信息通过其体内的参数发射装置（高频发射机）实时、无创的发射给体外的遥测译码器的功能称为遥测功能。可遥测的参数有电池电压、电池电流、脉冲电压、输出能量、导线电流、导线阻抗及脉冲宽度等。对部分起搏器来讲，可遥测其6个月内所贮存的心电活动信息。起搏器的遥测功能可无创的了解起搏器的工作参数，有利于体外程控，能及时了解起搏器电池耗竭情况，有利于随访及及时更换。并用于评价病情及解释复杂起搏心电图及判断起搏器故障。

起搏器的电极导线（pacemaker electrode lead） 电极导线由电极、导线及尾端连接器组成。它将脉冲发生器发放的电脉冲输到心脏，也将心脏的激动信号送到脉冲发生器。电极由化学性质稳定的铂、铂－铱合金或高纯度的热解碳作电极材料，电极表面积以8～12mm^{2}为佳，形状以微孔型电极较好；导线由金属导体及绝缘包鞘组成，金属导线多由铂－铱合金、镍－铬钴钼合金制成空心螺旋状结构，绝缘鞘则由硅胶或聚氨酯构成；尾端连接器形状，大小的设计趋向统一的IS－I标准，即制成金属棍伸出包鞘茎之外，包鞘茎都采用3.2mm的直径。电极－导线的材料及构型能经受较强的机械应力，不易折断，十分柔顺，不易造成心肌穿孔。

起搏器电极的分类（classification of pacemaker electrode） 起搏器电极的分类可按其特点进行分类。①根据电极刺激方式：单极或双极电极。②根据电极在心脏定位部位分类：心内膜电极、心肌电极及心外膜电极。③根据电极形状分类：柱状、伞状、锚状、微孔状、翼状、螺旋状。④根据对心肌有无创伤分类：被动性电极及主动性电极。

单极电极（unipolar electrode） 仅有一个电极位于心脏的起搏电极为单极电极，它总是与脉冲发生器的负极输出端相连，作为有效电极，而位于心脏以外的另一个参考电极作为阳极，通常为置于体内的脉冲发生器外壳。单极电极多用于埋藏式起搏器，其特点是阈值低、耗电少、感知敏感度高、导管细、易植入、电极导管与脉冲发生器连接处结构简单，密封效果好。心电图有较高的钉样信号，易于对心电图进行分析。其不足之处是易出现肌肉刺激、抗干扰能力差、

易发生交叉感知及对肌电干扰敏感。

双极电极（bipolar lead） 双极电极即二个电极均位于心脏，其中一个电极在导管远端，为负极，另一个电极在其近端数毫米处。既可用于临时起搏，又可用于永久起搏。特点：具有肌电干扰少、无肌肉刺激、无肌电抑制、较少交叉感知、对心内信号更敏感、必要时可呈单极起搏方式等优点，但伴有起搏阈值高、耗电多、电极导线粗、硬度大、体表心电图上刺激信号小及不易分析的弊端。使用寿命较短。

心内膜电极（endocardial lead） 经静脉系统直接置入心房或心室，电极远端直接接触心内膜，需借助肌小梁结构来达到固定目的的电极为心内膜电极，心内膜电极根据形状有直形电极和满足心房安装需要的"T"形电极。其特点是创伤小，易于植入及不损伤心肌。

心肌电极（myocardial electrode） 心肌电极是顶端裸露而其余部分由绝缘层包裹的金属丝。实际上，以心内膜－心肌电极与心外膜－心肌电极二种名称更恰当。心内膜心肌电极多制成螺旋状，电极圈长度约1.5～2.0mm，通过旋转使螺旋头伸出而扭入心内膜心肌中。多适用于心腔壁光滑，无心耳或心耳较小；心室缺乏肌小梁电极不易固定者。心外膜心肌电极也多带有螺旋头，从心外膜面扭入心肌层内，可用于手术过程中需安装永久起搏器者。特点：心内膜心肌电极定位性能好，不易脱位，阈值低，损伤相对较小。心外膜心肌电极创伤大，需开胸及切开心包，且易形成纤维化。

心外膜电极（epicardia electrode） 电极仅与心外膜接触，借助手术缝线缝于心外膜而达到固定目的的片状电极为心外膜电极。主要用于手术过程中的临时起搏及埋藏式自动转复除颤器的安置时的放电电极。安置心外膜电极特点：需开胸操作，创伤大，不用于永久起搏。电极与心外膜之间极易发生纤维组织增生，使阻抗增高，导致起搏阈值增高，而需开胸重新安置电极。

体外心脏起搏装置（external cardiac pacing device） 体外心脏起搏装置，是位于病人体外的脉冲发生器，它通过多种类型的电极，导线与心脏联系。其起搏方式、起搏参数，均可在体外直接调整，并可随时更换电池。起搏类型包括心房或心室按需型起搏装置及房室顺序按需型起搏装置（dDD、VDD）等。临床应用于临时起搏、纠正心律失常或电生理检查等。

Zoll PD 起搏除颤器（Zoll pacing defibrillator） Zoll pd 起搏除颤器是集无创性心脏起搏、除颤和心电监护于一体的多功能装置，具有特殊的输出电脉冲及电极设计，消除了皮肤、神经刺激，拥有较低的心脏刺激阈，可经胸壁表面紧急起搏，并可达到与静脉心内膜起搏相当的效果。其特点为方便快速、起搏频率及输出能量连续精确可调（脉宽40ms，脉冲幅度140mA，起搏频率30～180次/min，但不能长期应用。临床应用于任何原因的心动过缓及停搏需起搏者可作为静脉心内膜起搏的临时过渡，或快速性心律失常的超速抑制及转复。

生理性起搏（physiologic pacing） 生理性起搏是指保证或维持了正常的房室顺序收缩以及根据机体的代谢需要而自动调整起搏频率，以保证足够心排出量的起搏方式，它包括了心房起搏、双腔起搏（DDD、DVI、VDD）以及频率应答起搏（AAIR、VVIR、DDDR）等多种方式。生理性起搏是起搏技术及理论上的重大进展。20世纪70年代J形电极及生物传感器与起搏器的结合使生理性起搏得以实现及推广。其特点保持了正常房室顺序收缩，以及根据机体需要自动调节起搏频率，从而提高了心输出量，避免了由非生理性起搏所致的并发症如起搏器综合征，房颤及血栓形成。

非生理性起搏（nonphysiologic pacing） 无频率应答及房室顺序收缩特点的起搏方式为非生理性起搏。包括固定频率起搏（VOO）及单心室腔按需型心室起搏（VVI，VVT）两类。前者按固定频率发放冲动，无感知功能，易产生竞争心律，不作为永久起搏器正常的工作方式。后者具有感知及起搏功能。目前主要用于具有房室传导功能障碍的慢性房颤患者。非生理性起搏，起搏器综合征发生率高，房颤及充血性心力衰竭发生率高。VVI起搏器价格便宜，安装简单，心率支持可靠。

电张调整T波改变（electric tension modulation of T wave） 电张调整现象是心脏局部区域存在电位差

时复极组织及除极组织间产生的一种相互作用，此作用趋向于缩小这一电位差。主要见于心室除极异常如心室起搏、左、右束支传导阻滞、预激综合征、室性心动过速、室上性心动过速并差传等。其特征为：该T波改变继发于除极顺序的改变，T波变化的方向与除极异常所致QRS波方向相同，只有当除极恢复正常时，方可显示出电张调整T波改变。除极顺序正常后，电张调整T波改变必然消失，其持续时间与异常除极存在时间成正比，此现象具有回忆效应。其发生机制不清，多数学者认为可能由于除极组织与复极组织间电位相互作用，使得先除极组织复极延迟，后除极组织复极缩短，造成除极与复极在程序上呈相反结果，即除极的顺序在电张力上调整了复极的顺序，从而造成了T波与QRS波同向。此种改变为正常生理现象。

起搏器综合征（pacemaker syndrome） 1969年Mistui首次报道了安装心室起搏器后，在起搏器功能正常，无精神、神经障碍情况下病人出现心悸、气短、眩晕、头胀、面红、冷汗等症状。作者称其为起搏器综合征。心室起搏后，由于血流动力学和电生理方面的异常而引起的精神症状、低心排出量及充血性心力衰竭等表现为其特征。发生率尚无确切数据，其发生机制是由于丧失了房室收缩的同步性因而丧失了心房对心室充盈的辅助作用。出现室房传导引起房室瓣关闭不全，导致静脉充血，压力增高，反射性引起低血压、晕厥及心力衰竭。临床表现为：极度血压下降、晕厥、充血性心力衰竭等症状。心室起搏时收缩期血压下降≥20mmHg提示诊断。明确的室房传导、肺动脉压及毛细血管压增高、右房压增高、心排出量下降可确诊。起搏器综合征发生后需更换与病人病情相适应的生理性起搏，以恢复房室收缩顺序，病情便得以纠正。

原发性传导束退化病（primary conductive bundle degeneration） 原发性传导束退化症是一种原因不明，选择性损害心脏传导系统较远端部分，包括希氏束远端，双侧束支或周围传导网的慢性疾病。退行性病变仅限于传导束的为lenegre病；除传导束退行性疾病外，尚伴有传导束周围纤维结构（心脏左侧支架）的退行性病变为lev病（称为左侧支架硬化症）。在出现完全性房室传导阻滞以前，很少出现症状，心电图表现为复杂多变的传导异常。完全性房室传导阻滞时，可引起阿斯综合征发作。其临床诊断主要依据是心电图表现从右束支传导阻滞逐渐发展到完全性房室传导阻滞，希氏束检查阻滞部位在希氏束远端，且临床上排除冠心病、高血压性心脏病等重度性心脏病，心脏基本正常。但最后确诊需病理学作依据，治疗宜安装永久性人工心脏起搏器。

先天性完全性房室传导阻滞（congental complete atrioventricular block） 1901年Morquio首次报道此病，发病率为1/15 000～1/20 000，为遗传性房室传导缺陷，其病理基础为室间隔嵴下约2cm处开始肌细胞严重缺乏，被胶原和结缔组织取代，病变累及束支及其分支，阻滞多发生于希氏束近端。而窦房结及房室结正常。临床表现上，若无伴随心脏其他病变，仅有心电图改变，无晕厥发作，预后良好。个别病人出现阿斯发作或猝死。多数不需治疗，个别反复晕厥发作者需植入永久人工心脏起搏器。

永久性起搏器的适应证（indication of permanent pacemaker） 永久性人工心脏起搏器的适应证于1991年由美国心脏协会和心脏病学会批准并同时公布于《循环》杂志及《美国心脏病》杂志，现已被广泛采用。它包括：1. 成年人房室传导阻滞的起搏治疗；2. 与心肌梗死相关的房室传导阻滞的起搏治疗；3. 慢性双分支和三分支阻滞的起搏治疗；4. 窦房结功能障碍的起搏治疗；5. 颈动脉窦高敏和神经血管综合征的起搏治疗；6. 儿童的起搏治疗；7. 快速心律失常的起搏治疗；8. 埋藏式自动除颤起搏器的治疗等。

临时起搏指征（indication of temporary pacing） 临时起搏是用体外起搏装置暂时性的给机体提供急救、保护性或预防性措施，以及诊断手段。其指征包括：1. 急救措施：①任何原因引起的心脏停搏导致的心源性晕厥发作；②凡符合永久性心脏起搏治疗适应证，病情尚未稳定，心律失常可能被治愈，以后也不一定复发者。2. 保护性措施：①需植入永久起搏器，但病情严重不能耐受手术者，需先临时起搏；②心脏外科手术及介入性心脏治疗，预计有出现缓慢心律失常而危及生命者；③对起搏器依赖，永久性起搏器植入过程中或更换时；④疑有病态窦房结综合征需使用药物或电转复终止快速心律失常时。

永久性抗心动过速起搏器指征（indication of permanent antitachycardia pacemaker） 此指征与指南有较大的不同，原因是射频消融技术的进展及普及，使得多种类型的室上性心动过速，室性心动过速得到了根治（AVNRT、AVRT、AT、AF、IVT）。对室上性心动过速应首选射频消融术。不适合射频消融或消融治疗失败、药物治疗无效者才使用抗心动过速起搏。对特发性室性心动过速也首选射频消融，对猝死高危的室性心动过速则首选 AICD 治疗。

适应证：1. 有症状，反复发作的室上性心动过速用药物和导管治疗不能控制或不能耐受者；2. 反复发作，有症状的室性心动过速，药物不能控制，且手术，导管及 AICD 都不能使用者。

起搏与急性心肌梗死（pacing and acute myocardial infarction） 急性心肌梗死期间，缓慢性心律失常和传导异常相对常见，窦房结功能不良，传导异常及Ⅲ度房室传导阻滞发生率分别为 40%，6% ~ 18%，和 5% 左右。高度或Ⅲ度房室传导阻滞病人死亡率较高，死因主要为泵衰竭和心源性休克。目前的研究尚未证实预防性临时起搏能改善病人的预后，其近期预后并不取决于房室传导阻滞本身，而主要与造成了传导阻滞的大范围的严重心肌损伤有关。但从理论上讲对已经发生高度或Ⅲ度房室传导阻滞者给予起搏治疗，提供心率支持，至少可以保证病情的相对稳定。另外已有证据表明永久性起搏可改善急性心梗期发生束支阻滞和暂时性高度或完全性房室传导阻滞病人的远期预后。急性心肌梗死的预防性起搏包括：AMI 后新发生的三分支阻滞，双束支阻滞及前壁急性心梗合并新发生的左束支阻滞。永久性起搏与永久性起搏器适应证相同。

扩张性心肌病的心脏起搏（pacing in patients with dilated cardiomyopthy） 扩张性心肌病其解剖学特点为心腔扩大，室壁变薄，肌小梁间隙增宽、消失。临床上以充血性心力衰竭，心律失常及血栓性疾病为特点，多死于顽固性心力衰竭。20 世纪 80 年代，双腔起搏器用于扩张性心肌病病人，作为药物治疗的辅助性方式。散在报告认为，起搏治疗发挥了药物所不具有的作用（缩短 A - V 间期），可以防止心腔的进一步扩大，改善左室的射血功能。当心房内径超过 42mm、E/A > 2，将 A - V 缩短到 100ms，可以增加心排出量。但扩张性心脏病病人电极固定困难且易产生起搏及感知障碍。推测扩张性心肌病的起搏治疗的机理主要是提高心室率、增加排出血量、同时保持了房室顺序收缩防止了室房反流，及调整适当的 A - V 延迟，以延缓心腔的扩大。但 1999 年 NASPE 公布的大规模试验显示：双腔起搏治疗无助于改善病人预后，而双室或左室起搏可改善病人预后，可作为内科治疗的辅助手段。

非同步性心脏起搏器（asynchronized cardiac pacemaker） 非同步性心脏起搏器，也称固定频率型起搏器，分为固定频率型心室、心房及双腔起搏器。其共同特点为脉冲发生器按设计频率发放电脉冲刺激心脏，没有感知功能，对心脏自身激动不能感知，易产生竞争心率。临床应用于：1. 由于其缺乏感知功能，目前不作为植入起搏器正常的工作方式，仅用作起搏器设计中的保护性工作方式，以避免起搏器受抑制后的心跳停搏；2. 用于起搏器起搏功能的检测；3. 终止心动过速。

同步性心脏起搏器（synchronized cardiac pacemaker） 同步型心脏起搏器是指起搏器具有感知功能，脉冲发生器的脉冲发放是根据其感知自身节律作相应调整后发生的。将导线置于心房和（或）心室、承担感知及起搏功能。有心室按需型（抑制型、触发型）、心房按需型（抑制型、触发型）及双腔感知三大类。

临床应用：目前临床上使用的起搏器均为同步性心脏起搏器。但触发型按需起搏方式除了用于双心房起搏外已趋于淘汰。主要使用抑制型按需起搏方式：1. VVI 型起搏器主要用于慢性房颤伴房室结功能障碍者以及因经济原因无力承担生理性起搏器费用者；2. 房室结功能正常的病窦患者则应选 AAI；3. 房室传导障碍的病窦患者则选用双腔起搏器。

心房感知、心房起搏抑制型起搏器（SSI for atrium） 心房起搏、心房感知抑制型起搏器也称心房按需型起搏器，是简单而实用、具有理想效果的单心腔生理性起搏方式。起搏系统通过一根心房电极（多为 J 形电极或螺旋电极）感知心房激动、刺激心房起搏。它具有能维持正常协调的房室收缩顺序，与 VVI 等非生理性起搏相比其房颤、血栓形成及心力衰竭、起搏器综合征较少发生及与 DDD 双腔起搏器相比，无起搏器介导的心动过速等特点。适应证为有症状的窦房

结功能障碍，但不伴有房室阻滞（文氏点≥130bpm、HV≤55ms）；心房应激正常。相对适应证为病态窦房结综合征伴阵发性房颤、房扑。禁忌证：1. 房室传导障碍；2. 频发或持续性房颤、房扑、室上性心动过速；3. 心房应激低下（阈值>1.5V）；4. 心房内电信号过低（A<2.5mv）。

心室触发待用型起搏器（VVT pacemaker） 心室触发待用型起搏器也称待用型起搏器，单一电极固定于右心室，即可感知心室电信号，又可起搏心室，当其感知心室电活动后，自身搏动触发脉冲发生器立即发放一次冲动，此冲动恰落于自身搏动的绝对不应期中而成为无效刺激，但作为触发信号重新安排起搏间期，发放脉冲，由于其耗电多，目前多被 VVI 取代。适用于持续性防护，房颤或心房应激功能低下伴房室传导障碍，不宜使用生理性起搏，但目前多选用 VVI 起搏方式，而不使用 VVT 方式。

心房同步心室起搏器（VAT） 心房同步心室起搏是一种双腔生理起搏方式。它有两根电极导线，分别置于右心房及右心室，心房电极为感知电极，只感知心房电活动而不发放起搏脉冲，心室电极为起搏电极，只发放起搏脉冲刺激心室，而不感知心室电活动。其特点是脉冲发生器感知病人自身心房搏动后，延迟 100～200ms，刺激心室起搏。具有生理性频率反应和房室顺序收缩功能，不出现房性竞争心率，但易出现室性竞争心率。适应证：窦房结功能正常的完全性房室传导阻滞患者。禁忌证：1. 病态窦房结综合征；2. 巨大右房；3. 心房内 P 波<2.5mv；4. 阵发或持续性室上性快速心律失常包括房扑、房颤；5. 有室房逆传者。

心室抑制按需型起搏器（VVI） 心室抑制型按需起搏器是经典的起搏器，仅用一根电极，置于心室，承担起搏和感知功能，在脉冲发生器反拗期之外（300～400ms）感知到自身节律后，抑制下一冲动的发放，而以自身起搏点为起点，重新安排起搏脉冲（重建周期）。具有简单、便宜、性能可靠等特点。但易产生房颤、房扑、心力衰竭及血栓等并发症。适应证：1. 慢性房颤、房扑伴心室率过缓或Ⅲ度房室传导阻滞者；2. 无起搏综合征表现者。禁忌证：1. 起搏器综合征；2. 需生理性起搏方法来获取最佳心脏排血功能者。

全自动型起搏器（DDD） 全自动型起搏器亦称房室全能型起搏器，其心房电路、心室电路均既有感知功能又有起搏功能。它是一种模拟正常心脏的生理性双腔按需型起搏器、不仅保持了房室同步、而且可随心房和（或）心室频率、房室间期变化而自动转换工作方式起搏类型。（AAI、VAT、VVI、VDD、DDD）是治疗病窦综合征及（或）房室传导阻滞比较理想的起搏器。适应证：1. 在较大心率范围内要求房室协调收缩如体力活动强的患者，其心房节律随生理需求变动能满足临床需要；房室传导阻滞伴有病态窦房结综合征；心功能对房室顺序收缩有较高要求及起搏器综合征者；2. 间歇发生的心室率过缓，需起搏填补较长心搏间期；3. 调整起搏器工作方式可防止快速心律失常，或同时控制心房、心室率可抑制快速心律失常时。禁忌证：1. 频发或持续性室上性快速心率失常者；2. 心房应激功能低下或心房内电信号过低。

频率应答起搏器（rate response pacemaker） 频率应答式起搏器是不依靠窦房结功能，而是利用传感技术，感知机体工作负荷改变时相应的生理、生化参数的变化，根据代谢需要自适应地调节起搏频率，以获取相应的心排出量的单腔或双腔起搏器，有 AAIR、VVIR 及 DDDR 等多种类型。适用于心脏变时性功能不良及需从事中～重度体力劳动者。禁用于心率加快后诱发心悸、心力衰竭、心绞痛者。

埋藏式自动转复除颤器［（implantable cardioverter defibrillators，ICD）转复起搏－除颤起搏器］ 埋藏型自动复律除颤器于 1970 年由 Mivowski 构思制作，于 1976 年进入动物实验，1980 年首例埋藏应用，1985 年由 FDA 正式批准可以临床应用。其发展过程中由仅能感知、识别频率超过 200 次/min 的心室颤动，从而高能量除颤的第一代产品，发展到即能高能量除颤（>6J），又能低能量复律（<6J）的埋藏式自动转复除颤器，目前已出现集抗心动过速起搏、心率支持起搏、低能量复律高能量除颤的第三、四代产品。工作方式：目前临床应用的第三、四代产品多经静脉置入一根集感知、起搏、除颤功能于一身的电极于右心系统。多可满足除颤、复律及起搏功能，无效时另置板状电极。其感知系统感知频率阈值，心动过速突发性、稳定性和持续时间等四项标准，根据程序设置对室性心律失常采用抗心动过速起搏（ATP）和

（或）电击治疗。程序设置一般采用 ATP、低能量复律及高能量复律阶梯程序。适应证见起搏器安装适应证。禁忌证：1. 晕厥原因不明，电生理检查不能诱发 VT/VF；2. 心率较慢的室性心动过速，不影响血流动力学；3. 反复发作的非持续性室速、宽 QRS 的室上性心动过速；4. 病因可纠正的 VT/VF。

下限频率间期（low limit of rate interval）　下限频率间期即连续的刺激脉冲间最长时限或感知心电信号后到下一次脉冲发放之间的最长间隔，相当于可程控的最低起搏频率的周长，它包括两个成分：1. 房室延迟（A－V delay）2. 心房逸搏间期（VA），其中房室延迟时间是通过程控而具体规定，而心房逸搏间期由上述二间期决定（二者之差）。

房室延迟间期（A－V delay）　房室延迟是指程控的心房刺激脉冲信号与心室刺激电脉冲信号之间的间期或自感知心房电活动后到发放心室刺激脉冲之间的时限。类似于生理状态下的 P－R 间期。A－V delay 是总心房不应期的一部分。最佳房室延迟不是一固定值，而是一可程控参数，新一代的 DDD 起搏器具有随起搏频率快慢自动调节 A－V delay 的功能。其意义在于调整 A－V delay，改变心房不应期，改变跟踪频率；调整 A－V delay 改变射血分数改善心功能。静息状态下较长的 A－V delay 心输出量高，而剧烈运动时较短的 A－V delay 对提高心输出量更有利。

心室反拗期（ventricular refractory period）　心室反拗期是指任何信号无论是否被脉冲发生器所感知都不能重新设置低限频率间期的一段时限，包括绝对反拗期及相对反拗期。在绝对反拗期内感知放大器对任何信号都不感知，在相对反拗期内可感知心电信号以外的干扰信号（即噪声采样期）并自动转为干扰频率。干扰频率为固定起搏频率，一直持续到干扰消失为止。通常心室反拗期为 225～350ms 可调。其临床意义在于避免误感知，防止输出抑制。

空白期（blank period）　空白期亦称无反应期，在空白期内起搏器的感知放大器不能识别包括刺激信号在内的电信号，即暂时性的失去感知功能。心室空白期实际上是心室感知电路的绝对不应期，它开始于心房刺激脉冲发放的同时，持续到心房除极后很短一段时间（约 10～60ms）。心室感知电路对心房刺激不能感知。空白期的设置在于避免起搏器电路间的交叉感知，但空白期过长易造成对早期期前收缩的不感知。

心室安全起搏期（ventricular safety pacing period）　心室安全起搏期也称非生理性房室延迟期，一般规定为 110ms，其中包括了空白期（10～60ms），在空白期之外，心室电路有感知功能，当其感知到心室自身激动或其他电信号后则在 A 脉冲后 110ms 处发放 V 脉冲。由于其避免了交叉感知引起的起搏器抑制，又保证了发放的 V 脉冲不落在心室易损期中，因此称为心室安全起搏。避免了交叉感知导致的输出抑制。

回退频率（fallback rate）　回退频率是一个低于最大心室跟踪频率的可程控频率。当心房频率超过程控的最大心室跟踪频率时，心室频率将以失去房室同步，以 VVI 方式或以保留房室同步，但心室起搏以文氏方式降到回退频率。回退频率的设置可防止心室长时间的以最大心室跟踪频率起搏。

交叉感知（cross talk）　交叉感知是指起搏器的心室感知电路不适当的感知了心房刺激脉冲或心房感知电路感知了心室刺激脉冲。通常指的是前者。其结果在前者表现为心室输出的抑制，后者则出现起搏器介导的心动过速。其出现与否取决于刺激的幅度及感知灵敏度，使用双极电极时发生率较低。可通过改变上述参数以减少其发生率。起搏器设计上多以设置心室空白期来达到避免交叉感知的目的。某些起搏器尚有心室非生理性安全起搏的功能，即使出现交叉感知，也不会造成输出抑制。空白期及非生理性安全起搏功能的设置，使交叉感知及其后果在临床上极为少见。

心房起搏－心室起搏（atrial pacing－ventricular pacing AY－VS）　心房起搏－心室起搏是双腔起搏器的一种工作方式。在心房逸搏间期（VA）内如无信号，被心房电路感知，起搏器便发放一个心房输出脉冲（AP），继之发生 A－V 延迟（期间经历心室空白期、非生理性 A－V 延迟和心房反拗期等间期）。在程控的 A－V 间期结束后，若没有信号被心室电路感知，则起搏器发放一个心室输出脉冲（VP），并跟随发生一个新的心房逸搏间期（期间经历心室反拗期及心室后心房不应期）。

心房起搏－心室感知（atrial pacing－ventricular sensing，AP－VS） 属双腔起搏器工作方式之一，指在心房逸搏间期内无信号被心房电路感知，则起搏器则发放一个心房输出脉冲（AP），继而发生A－V延迟（经历心室空间期、非生理性A－V延迟及心房反拗期等），在A－V延迟结束前可发生两种情况：1. 在非生理性房室延迟之外和房室延迟之内感知到一个心室信号则心室输出抑制；2. 在非生理性A－V延迟期内感知心室信号则出现心室安全起搏，并开始下一个心房逸搏间期。

心房感知－心室起搏（atrial sensing－ventriculer pacing，AS－VP） AS－VP（VAT）是双腔起搏器工作方式之一。在心房逸搏间期内感知到心房信号，则抑制一个心房输出脉冲，继而开始A－V延迟，如果在程控的A－V延迟期内无心室信号被心室电路所感知，于A－V间期终末，起搏器便发放心室输出脉冲（VP），随之出现新的心房逸搏间期。

心房感知－心室感知（atrial sensing－ventricalar sensing，AS－VS） AS－VS属双腔起搏器的工作方式的描述，如果在心房逸搏间期内感知心房信号，将开始A－V延迟及心房不应期，在程控的A－V间期内感知心室信号（VS）则抑制心室输出，并开始新的心房逸搏间期。

心房反拗期（atrial refractory period） 心房反拗期是心房脉冲发放后或感知自身P波后，心房感知放大器不再感知任何信号的一段时间。双腔起搏器的心房反拗期称为总心房反拗期，由两部分组成：第一部分为房室延迟（A－Vdelay），即由心房感知（AS）或心房起搏（AP）开始到A－Vdelay结束。第二部分为心室后心房不应期，起始于心室感知（VS）或心室起搏（VP）。二部均可调，但受程控的起搏频率的限制。心房反拗期的意义在于：恰当的心房反拗期可避免对逆传P波不恰当的感知，避免起搏器介导的心动过速。合适的心房反拗期可保证起搏器对生理性窦律加快时心室反应。相匹配的心室最大跟踪频率与心房反拗期决定了其对快心率的跟踪形式（2:1或文氏）。

运动量感知起搏器（activity sensing pace maker） 运动量感知起搏器是一种靠感知机体机械运动来实现其频率应答功能的起搏器。其壳内表面有压电陶磁感知器，当肌肉活动时使起搏器表面产生微细的振动翘曲，使压电晶体变形，从而将机体机械运动的震动转换成电信号。起搏器根据电信号的改变来调整脉冲发生器的起搏频率，是目前应用最广泛的频率应答型起搏器。其优点在于频率调整迅速、频率反应性能可靠，易于植入，不需要特殊电极。缺点在于感知的肌肉震动与代谢需要并非直接相关，与工作量不成比例，运动感知不特异及对非运动性肌肉震动也有反应，难以忍受。

QT间期感知型起搏器（QT interval sensing pacemaker） 20世纪70年代末，80年代初，QT间期感知型起搏器问世，现在欧洲应用广泛。其感知电路分别感知起搏的QRS波及T波，并测量心室起搏脉冲信号到T波顶峰的距离，以此作为QT间期，根据此间期变化调整起搏频率。QT间期主要受交感神经水平及儿茶酚胺水平的影响，其变化可反映代谢需要。此类起搏器频率调整相对较快，易于植入，不需特殊电极，同时对精神应激也有应答。不足在于其感知必须在起搏心律下得以实现，药物及缺血等因素均可影响QT间期，可能具有正反馈趋势，其电极必须是单极且需植入心室。

呼吸频率感知型起搏器（respiratory rate sensing pacemaker） 以感知呼吸频率作为调节起搏频率的一类频率应答起搏器。1984年意大利的Rossip首先阐述了感知呼吸次数的频率应答型起搏器。机体代谢增加通过神经体液的作用，使呼吸系统活动加强，故呼吸深度及频率可以作为代谢状态的标准。呼吸深度及频率通过测量经胸阻抗而得知。此型起搏器具有三极系统，电极间的组合形成了对心电信号、呼吸频率的感知及对心肌的起搏。此类起搏器特点在于频率调节相对较快，呼吸频率的感知相对容易，且可靠。缺点在于部分起搏器需额外特殊的电极，呼吸频率调整人与人之间变异较大，受精神因素影响，心力衰竭及慢性阻塞性肺疾病病人不宜应用，频率调节有正反馈倾向。

pH值触发型起搏器（pH value triggered pacemaker） 以血液pH值作为感知变量来调节起搏频率参数的一类频率应答起搏器。1976年Ca mmilL研制成功埋藏式pH值触发型起搏器，用I_r/I_rO_2环形电极检测右房血pH值，将Ag/Agcl参照电极固定于起搏器

外壳的环氧树脂的密封部位上，构成感知电极。从理论上讲 pH 值的下降客观上反映了工作负荷的实际情况，但实际上机体对 pH 改变有自然调节功能，其反应并不一定与机体活动负荷相一致。加之目前 pH 值检测电极与血液的生物相容性和传感器的长期稳定性未满意解决，故至今 pH 值触发型起搏器仍处于实验阶段，临床应用尚不成熟。

血温控制型起搏器（temperature - controlled pacemaker） 血温控制型起搏器是以中心静脉血温变化为参数来调节起搏频率的一类频率应答型起搏器。运动时骨骼肌作功，其产生的热能约占人体总热量的 73%，其中 25% 由静脉血吸收回流，使右心腔血温上升。运动开始后数分钟即开始升高，其上升幅度与心率增长呈指数函数关系。起搏器以固定于电极 - 导线上的热敏电阻作为血温的传感器。位于右心房内，测量出血温变化，调节起搏器频率。调节方式有连续变化调节及分档调节两种方式。此类起搏器优点在于运动调节具有运动特异性，与运动负荷相平行，工作元件可靠，易于植入，对发热及正常生理反应也可应答。不足在于需特殊电极，同时易受外界因素影响。

氧饱合度感知型起搏器（oxygen saturation sensing pacemaker） 以右心室静脉血的氧饱合度为参数来调节起搏频率的一类频率应答型起搏器。静脉血的氧饱合度随机体氧耗量的增大而下降。完全由运动量和心排出量的大小所决定。理论上反映了运动过程的生理变化。光电检测系统与电极 - 导线的起搏电极制成一体，即可感知血氧饱合度，又可进行起搏。由于导线的远期可靠性尚未解决，临床应用尚不成熟。此类起搏器能较快的进行频率调节的作用，不需要血流动力学参数作指标，同时可以使起搏参数最佳化。不足在于氧饱合度不易测量，感受器的运期可靠尚不清楚，需要特殊电极，与运动负荷不呈线性关系，逻辑回路复杂，同时动脉血的氧分压变化也影响其工作状态。

非同步型 P 波感知型起搏器（asynchronous P wave sensing pacemaker） 非同步型 P 波感知型起搏器，是以一段时间内平均心房率作为参数来调节起搏频率的一类频率应答型起搏器，于 1987 年由 Kundson MB 首先报道，其采用正交感知原理感知 P 波，用滑动平均法求得 30s 内平均心房率，当平均心房率高于 40 ~ 50 次/min，变化量 >3 次/min，心室起搏频率才随之增加，可避免出现 P 波同步时的频率骤增现象。属临床上不成熟的起搏器之一。

搏出量反馈型起搏器（cardiac output feedback pacemaker） 搏出量反馈起搏器是以每搏输出量作为参数来调节起搏频率以达到频率应答目的的起搏器。每搏输出量的变化与代谢需求甚为相关，此型起搏器需将特制的多极导线置于右心室内，测定心动周期中心内阻抗的变化，作为心搏出量的相对值，调节起搏频率。1984 年 Salo RW 对此进行了尝试。此类起搏器优点在于，它采用常规技术，频率调节相对较快，对代谢需要的反应特异，负反馈的调节作用使其调节经济有效。不足的是纤维化的存在使其电极的长期稳定性受到影响，需特制的多极电极，感知右室搏出量而非左室搏出量，逻辑电路复杂，不能用于心房，且对心功能障碍者效果有限。

压力控制式起搏器（pressure controlled pacemaker） 以感知右室压力的微分（dp/dt）或右房压力作为参数调整起搏频率的一种频率应答型起搏器。运动时心室肌收缩力增加，心室压力的 dp/dt 增加，能反映机体代谢需要。右房压力也是一稳定的参数，平均值为 0，运动时其水平与心率的增加呈负相关。以右房压力作为负的反馈信息，可以用为调整起搏频率，也能反映出代谢的需要。此类起搏器仍处于实验阶段。其优点在于频率应答相对较快，频率反应具有代谢需要特异性，负反馈调节使心输出量最佳化。不足在于其长期可靠性不能确定，感知参数为右室/右房压力而非左室压力，需特殊的电极线，逻辑回路复杂，且不宜用于心功能不全病人。

频率应答式双腔起搏器（rate response dual chamber pacemaker） 频率应答式双腔起搏器（DDDR）是 DDD 起搏器工作原理与运动量感知传感技术相结合的混合型起搏器，既保证了房室顺序收缩功能，又具有频率应答功能，是理想的生理性起搏器。DDDR 适用于窦房结有病变同时有房室传导障碍者及房室传导功能障碍伴有变时性功能不全病人。

抗心动过速起搏器（antitachycardia pacemaker） 心脏电生理研究发现，多数心动过速的机制为折返，存在可激动间期，可被程序刺激终止。抗心动过速起

搏器通过设置在电生理检查中已证实有效的刺激程序，达到终止心动过速，稳定血流动力学的目的。它有体外启动型和埋藏式自动型抗心动过速起搏器两大类。由于射频消融术的开展，大多数室上性心动过速可得到根治不需安置抗心动过速起搏器。室性心动过速的终止单凭抗心动过速起搏方式存在风险，其刺激程序主要体现在 AICD 起搏复律除颤器的复律功能上，故其临床应用价值不大。

体外启动式抗心动过速起搏器（external antitachycardia pacemaker） 体外启动式抗心动过速起搏器是一类在体外操作启动起搏器，发出刺激脉冲，终止心动过速的起搏器，目前已被淘汰。

自动型抗心动过速起搏器（automatic antitachycardia pacemaker） 在射频消融术开展之前，自动型抗心动过速起搏器作为药物预防心动过速发作效果不佳时的治疗手段之一而用于临床。而目前临床应用愈来愈少。此类起搏器是通过对心率、心率增快的突发性、快速心律失常的稳定性及心动过速的持续性等四项指标的判断作出心动过速诊断后自动按照已编排好的刺激程序发放脉冲终止心动过速。此外尚有心动过缓支持起搏及无创电生理检查功能。适应证：见永久起搏器安置适应证。

程控自动扫描心律转变器（programmed automatic scanning arrhythmia revertor） 程控自动扫描心律转复器简称 PASAR，是埋藏式自动型抗心动过速起搏器的一种类型。其工作方式呈 VVI/VVT 相互转换。当电极－导线－感知电路感知到 4 个快于设置的频率阈值的电信号时，首先以程序期前刺激方式终止心动过速，无效时使用短阵快速刺激（burst）以终止心动过速。

起搏系统分析仪（pacing system analysor） 起搏系统分析仪是一个微处理器，用于起搏器置入时或侵入性评价脉冲发生器和起搏电极－导线的电学性能。起搏分析仪具有：提供起搏支持功能、测定心肌－电极导线的植入参数如心肌－电极导线阻抗、心肌刺激阈值、心腔内除极信号的幅度、斜率（即 PSA 功能）及对脉冲发生器的参数进行评价（iPG 功能）等三种功能，其 PSA 功能是保证起搏与感知功能正常运行的决定性因素，因此起搏系统分析仪是保证起搏器正常工作的必须设备。不同公司分析仪类型不同，但性能相似，可以相互通用。

心脏起搏器的程控器（pacemaker programmer） 心脏起搏器的程控器是具有编码及信号发射功能的信号发生器。由主机、程控操作头及打印机三部分构成。它可在体外编码起搏参数，然后以磁脉冲或射频脉冲的形式传输给植入起搏器的信号接收器，在体外无创性的改变起搏器的各种起搏参数或工作方式。不同厂家生产的起搏器需要相对应的程控器，相互间不能通用。其工作方式包括磁脉冲程控（程控参数少，易误程控）及射频信号程控（可多参数程控，功能可靠）。

心脏起搏器的遥测仪（cardiac pacemaker telemetry） 心脏起搏器的遥测仪实际上是一信号接收装置。它可在体外无创性的接收具有遥测功能的脉冲发生器传送的信号，了解脉冲发生器的工作参数如脉冲频率、脉宽、输出幅度、灵敏度、不应期、电池电压、脉冲电压等，以及工作方式（DDD、VDD、AAI、VVI 等）。目前的遥测仪与程控仪为一体化，通过问询（interrogate）及程控（programe）键来实现遥测及程控功能。遥测仪也是不同起搏器厂家间相互不同，相互间不能通用。

头静脉切开法（cephalic venesection） 头静脉回心途径阻碍较少，距右心系统较近，电极易进入右心系统。手术过程不易损伤重要神经血管，不会引起血、气胸、气栓等伴发症，也不易造成电极导线的损伤。多数学者认为头静脉应是插入一根电极－导线进行起搏治疗的首选径路。但头静脉插管失败率可达10%～15%或更高。手术操作方法：根据习惯可做单独切口于胸大肌与三角肌肌间沟皮肤皱折处或将起搏器囊袋切口延长到此皱折处。逐层分离达胸大肌与三角肌肌膜相邻处，于肌间沟内脂肪垫内可找到头静脉，头静脉直径约 2～3mm 或稍粗。游离后置线、即可作为入路使用。分离静脉应尽可能锐性分离、以免血管痉挛，导致插入失败。

锁骨下静脉穿刺法（subclavian vein puncture） 锁骨下静脉位置固定，表浅、管腔大，血流量大。穿刺锁骨下静脉是安置双腔起搏器电极－导线的首选途径，也是头静脉切开法失败后首选的更换途径，是一

种快速、简单的电极－导线置入方式。但其血管、神经损伤、血气胸、气栓及电极－导线损伤的发生率高于头静脉切开法，而且需要特制的可撕裂鞘管。手术操作方法：病人取头低足高位或去枕平卧位均可。穿刺点的选择以锁骨中点外下方 1cm 处较合适，针头指向喉结与锁骨上窝连线中点或偏上，穿入静脉处应避开胸锁关节（通过调整穿刺点与针头方向得以实现），置入导丝证实位于右心系统后，选择大小合适的撕裂鞘管经鞘管送入电极－导线。

股静脉穿刺法（femoral vein puncture） 股静脉位置固定，管腔大，血流量大，易穿刺，安全，可靠。但距胸部较远，一般用于临时起搏或电生理检查。穿刺方法：常规消毒、铺巾、局部麻醉。左手触诊股动脉，判断股动脉走行，于腹股沟韧带下方 2～4cm，股动脉内侧 0.5～1cm 处为穿刺点，针头指向脐与股动脉平行，根据皮下脂肪厚度，与皮肤成角 30°～60°，以保证静脉入口处约距腹股沟韧带 1～2cm 处（多在皮肤皱折处或稍上方）。成功后送入导丝，置入鞘管其余操作同常规。

颈内静脉穿刺法（internal jujular vein puncture） 颈内静脉位置表浅、固定、易穿刺相对安全。但其作为永久起搏电极置入路径其弊端在于导线须在锁骨前皮下通过，易损伤电极－导线，且颈部活动大，心内需留置较长导线，否则易脱位，因此它不作为安置永久起搏电极—导线置入的常规途径。而多用于电生理检查时的导管电极入路。穿刺方法为病人取头低足高位或去枕平卧位均可。先确立胸锁乳突肌内、外侧头与锁骨形成的三角，于三角顶点或中点外侧头内缘处穿刺，针头指向同侧胸部乳头，以 45°～60°进针 2～3cm 即可进入血管。成功后置入导丝，置入鞘管，其他操作同常规。肥胖者颈部短、脂肪多不易判断上述解剖关系，可嘱其平卧，头偏向对侧并抬头，有助于定位。

股动脉穿刺法（femoral artery puncture） 股动脉具有表浅、固定、易穿刺的特点，是血管介入最常用的途径。穿刺方法：常规消毒、铺巾、局麻同常规。腹股沟韧带上方触诊股动脉搏动，并根据此判断其走行，于腹股沟韧带下 2～3cm，股动脉走行方向上穿刺（血管穿刺点多位于腹股沟皮肤皱折处或稍上）。当针头与动脉相接触时有搏动感，稍加推送即可进入动脉前壁，而不损伤后壁。送入导管、置入鞘管的方法同常规。穿刺后应肝素化。须强调股动脉穿刺进入血管处既不能高于腹股沟韧带，也不宜过低，否则易造成腹腔内出血或难以压迫止血。

头低足高位（Trendelenburg position） 头低足高位也称 Trendelenburg 位。头低、足高有助于促进静脉回流，使静脉压增加，利于锁骨下静脉或颈内外静脉充盈，便于穿刺，并减少气栓的发生。用于颈内外血管及锁骨下静脉穿刺时的病人体位。实际工作中，由于穿刺技术的提高和血管鞘性能的改善，极少出现气栓。故穿刺时病人平卧亦可，无须采用此特殊体位。

心房电极置入法（atrial lead placement） 心房电极－导线体部较硬，直径稍粗，多以锁骨下静脉为首选入路。在心内的操作根据心房电极类型不同稍有差异。1. 被动固定电极：①J 形电极置入法，将 J 形电极送到右房下部或恰在三尖瓣口上方时，部分回抽导丝，使 J 形电极轻度恢复 J 形，同时转动电极导线使其头端指向左前方，再次回撤导丝，使 J 型电极张开推送电极，移动电极－导线使其进入右心耳尖部的心耳梳状肌肉。进入心耳的 X 线征像为前后位导线左右摆动，侧位时前后摆动。调整位置及腔内导线长度，直到测试参数满意。回撤导丝后固定电极。②直电极导线：借助于塑形的 J 形钢丝将其在右房内成为 J 形，操作电极使其固定于右心耳梳状肌肉，撤出导丝即可。2. 主动固定电极：即螺旋式心房电极置入法，螺旋式心房电极分直形及 J 形二类，前者即可以置入右心耳尖部，也可置入心房游离壁，而后者必须置入右心耳。体外应反复测试螺旋头伸出绝缘鞘 1.6mm 左右的圈数，然后操作电极同被动固定电极 J 形及直形电极置入法，使其到位后扭转电极尾端。使螺旋头伸出 1.6mm 左右，然后测试参数，必要时移动位置，直到参数满意。

心房电极（atrial lead） 心房电极是欲置于心房内的电极－导线，具有起搏及感知功能，由于右房内光滑，无肌小梁存在，因此心房电极导线设计特殊，呈 J 形或具有螺旋式主动固定装置。类型 1. 被动固定电极，包括 J 形电极、直形电极及 J 形导丝者均需置入右心耳梳状肌肉。2. 主动固定电极包括 J 形电极及直形电极。前者必须置入右心耳，后者既可置入右心耳，又可置于除右房前壁以外的游离壁处。

起搏阈值（pacing threshold） 起搏阈值为特定脉宽下能引起心室/心房连续除极的最小刺激强度，反映了局部心肌的兴奋性，多以电压（V）或电流（mA）表示。对心房、心室的阈值有不同要求，在急性期要求心室起搏阈值<1.0V（2.0mA），心房起搏阈值<1.5V（3.0mA）。

电极－心肌阻抗（electrode－myocardium resistance） 电极－心肌阻抗是反映电极－导线完整性和电极－组织界面组织反应的客观指标。由三部分组成 1. 起搏电极阻抗：包括连接器、导体和电极，这部分阻抗为 10～50Ω；2. 组织阻抗：包括心肌组织，电极外纤维组织。对于单极电极则为阴阳极间的组织阻抗，阻抗不高；3. 电极－组织极化作用形成的阻抗，占整个系统阻抗的 15%～35%，个别达 70%。此阻抗与电流，电极表面积，电极材料，脉宽等有关。从能保证有效起搏且减少耗能来讲，心肌－电极阻抗要求在 300～1 000Ω 之间。电极心肌阻抗很大程度上反映了电极的完整性而非电极的位置，当阻抗升高>200Ω 考虑电极导线折断；当阻抗降低>200Ω，考虑电极导线绝缘层受损导致短路。

感知灵敏度（sensing sensitivity） 感知灵敏度是指为抑制或触发按需起搏器脉冲发放所要求的电极导线两电极间应拾取的最小信号幅度。程控感知灵敏度可避免误感知及感知不良。避免感知不良的另一重要因素是两电极间所拾取心电活动的幅度应足够的高，在心室应≥5mV，在心房应≥2.5mV。

心室电极安置术（ventricular lead placement） 心室电极安置术要求心室电极位于右室心尖部或右室流入道处肌小梁中，满足起搏阈值≤1V，感知灵敏度>5.0mV，心肌－电极阻抗 300～1 000Ω。操作方法：交换使用直导丝和头端有 120°～150°弯曲的弯导丝，将心室电极送入右室并固定于心尖部或流入道处。定位良好者 X 线前后位电极头端位于脊柱左侧，膈肌上方或与膈肌影重叠，导线部分形成自然弧度，侧位电极指向前方。最后测试达到上述要求后，固定电极并与起搏器相联。

冠状静脉窦起搏电极安置术（coronany sinus lead placement） 冠状静脉窦起搏电极安置术目前主要用于心内电生理检查及永久性双房或双室起搏时起搏左房或左室。安置方法：血管径路可选择锁骨下静脉、颈内静脉，但以左侧锁骨下静脉为佳。于右前斜 30 度或左前斜 45 度下易观察导管预转角度，调整电极方向，将电极导管或导丝前段弯曲塑形，将导管或电极－导线送到三尖瓣环下半部水平时，逆时针旋转，当头端上下搏动时推送即可进入冠状窦。进入冠状窦的标志，可见头端上下跳动，无室性期前收缩及无 ST 段抬高。其起搏特点是左房或左室起搏，将冠状窦电极置于冠状窦近、中段时，可起搏左房，若将冠状窦电极置于冠状窦远端或分支时则可起搏左室。Medtronic 等起搏器公司已研制出具有特殊形状的电极，阈值较低，且接触良好，临床应用表明其起搏可靠。

皮下囊袋（pacemaker pocket） 皮下囊袋用于放置永久起搏器，以往根据起搏器大小选择胸壁、腹部作为起搏器囊袋的制作部位。目前起搏器呈小、轻、薄的趋势，包括 AICD 在内，都以前胸作为起搏器囊袋的制作部位，具有安全、方便的特点。制作方法：消毒、局麻后以锁骨中线为中点，于锁骨下 2cm，做 4cm 长横行切口（根据起搏器大小可延长或缩短切口），逐层分离达胸大肌肌膜，在胸大肌肌膜与皮下组织间向下钝性分离出与欲置入起搏器大小相宜的空间即起搏器囊袋。制作皮下囊袋应注意：避免损伤肌膜，彻底止血，囊袋不宜过大，否则易致起搏器翻转，但不宜过小，否则易出现皮肤坏死。

临时人工心脏起搏术（temporary artificial cardiac pacing） 临时人工心脏起搏术是脉冲发生器置于体外，起搏电极置于心内膜、心外膜、心肌、胸壁、食管等部位，短时间进行起搏以治疗症状性心动过缓或抑制慢心率依赖性心动过速的临时性措施。在心内膜，心外膜起搏时间不超过 2 周，胸壁、食管起搏时间更短。在达到治疗目的后即停止起搏或被永久起搏所代替。胸壁起搏法，快速、方便、但易产生肌肉抽搐及皮肤疼痛，且难以持久。心内膜起搏法可靠，最为常用，但需一定时间。食管起搏多用于心房起搏进行诊断。心室起搏效果不佳，且病人较多痛苦。

心内膜起搏法（endocardial pacing） 心内膜起搏法是起搏电极与心内膜接触刺激心肌的起搏方法，是目前永久起搏及临时起搏最常用的方式。电极可经静脉或经胸壁穿刺置入心腔。心内膜起搏不同部位阈值

不同，右室底部＜右室中部＜心尖部＜左心中部＜左心底部。经静脉心内膜起搏安全，可靠。胸壁穿刺需特殊电极、创伤大，但操作迅速、效果确切。

导管电极（electrode catheter） 导管电极是将电极嵌于导管头端及体部，通过导管主体内的导线，与导管尾端的插头相连而制成的具有导电性能的导管。电极数目自2～20不等，极间距自0.1～1.0cm不等。以2～4极电极导管最常用。导管电极的用途是作为一条通路，将刺激脉冲传输到心肌供起搏之用，并将心电信号拾取到记录器或脉冲发生器。不同的极间距，电极数目，及形状有不同的特点，根据用途加以选择。

气囊电极（balloon tipped lead） 气囊电极是用于经食管临时起搏的一种低阈值电极，其头端具有一个导电性能的胶性气囊，充气后导电气囊与食管紧密贴靠，缩短与心脏间的距离。操作简单，阈值可降到6～15V。较新的气囊电极含有固定气体及电极气囊，电极气囊上含有多个电极，通过选择起搏电极及电极参数，可以达到低阈值起搏（心房2～10mA，心室6～17mA）和房室顺序起搏的目的。其特点是定位方便、准确、效果尚可。

心脏紧急起搏（emergency cardiac pacing） 心脏紧急起搏是指在心搏骤停、严重心动过缓或快速心律失常等危急情况下在床旁进行的临时心脏起搏。以经胸壁及静脉心内膜起搏迅速、可靠。起搏成功的标准是具有起搏信号及随后的QRS波形，并具有有效的机械收缩。

心外起搏（external cardiac pacing） 心外起搏目前有胸壁起搏法及食管内起搏两种方式：胸壁起搏，使用体外除颤起搏器及16cm体表大电极，以40ms脉宽电脉冲在体外起搏心脏。食管内起搏则通过置入食管电极，进行左心房或心室起搏，其脉宽10ms，输冲幅度20～30V左右。其特点是无创起搏，方便、快速，但可靠性不如心内起搏，且起搏时有一定的痛苦。

心内膜心肌活检（endocardial biopsy） 心内膜心肌活检是将活检钳插入右室或左室采取心内膜组织标本的操作。自1962年以来由于stanford－shultz，schuorfen，king活检钳的应用，使其成为安全的诊断手段。主要用于1. 心脏同种移植排斥反应的发现；2. 阿霉素所致心肌病的诊断；3. 心肌炎症的诊断；4. 限制性或浸润性心肌病等的诊断及处理。其禁忌证为：1. 出血性疾病，严重的血小板减少症；2. 左室血栓或陈旧性心梗；3. 分流性缺损。操作的总并发症发生率为1%～2%，主要有心肌穿孔，栓塞，心律失常，及瓣膜机械装置损伤等。取材部位在右心室以室间隔，左心室以心尖部及左室外侧壁较为安全，一般至少需4块2mm的组织，方能满足组织学分析的要求。

起搏心电图（pacing electrocardiogram） 起搏心电图由自身心电活动波形与起搏脉冲引起的心脏电活动波形组成。它是起搏器工作状态最直接的表现。有效的起搏脉冲表现为脉冲信号P－QRS－T［心房起搏或刺激信号和（或）QRS－T心室起搏］顺序心电图改变。在充分了解起搏器类型、工作参数的基础上，通过分析起搏心电图，有助于正确判断起搏器的感知及起搏功能。

起搏间期（pacing interval） 在连续起搏时，两个连续脉冲信号之间的时间为起搏间期，其相应的频率为基础起搏频率。不同类型的起搏器有其不同的初定值，并可根据需要做体外程控。

逸搏间期（ectopic interval） 从起搏器感知自身电活动到随后出现起搏脉冲之间的时间为逸搏间期。在无滞后功能的起搏器，逸搏间期等于起搏间期；有滞后功能时，逸搏间期大于起搏间期。了解逸搏间期有助于对起搏器感知功能的正确判断。

起搏器旋转移动综合征（twiddler's syndrome） Twiddlers Syndrome是由于起搏器囊袋过大所致的起搏器翻转，造成电极－导线缠绕起搏器，自身成角及断裂，引起电极牵拉、脱位及起搏失败。常见于体质虚弱及精神障碍病人。X线可发现电极－导线近端断裂、严重缠绕及脉冲发生器方向改变。处理方法是再次手术将起搏器置入肌肉下，并将其头端固定于周围的结缔组织，以免再次翻转。

起搏器电池耗竭（pacemaker power source depletion） 目前多数起搏器以锂电池作为电源，起搏器的预期寿命是以电池耗竭时间为依据。电池耗竭使起搏状态失常，电池耗竭程度的判断标准为1. 起搏频率及磁铁频

率降低10%；2. 脉冲宽度增加15%；3. 双腔起搏器由DDD模式自动转为VVI方式。三种方式的出现，均提示电池耗竭，需更换起搏器。目前多数起搏器均标明了磁铁试验时需要更换电池的频率（eRI），当磁铁频率低于此频率时应立即更换起搏器。

心肌穿孔（myocardiac perforation） 心肌穿孔是一种严重的并发症。以心内膜电极行右室起搏时多见，多发生于老年女性。由于起搏电极的改进，此并发症明显下降。早期穿孔原因发生于术后4～5d，原因在于电极较细、硬、或操作粗暴。中期穿孔则由于电极于心腔内张力过高。临床表现为心前区疼痛，心脏起搏失败，或起搏电图改变，肌肉刺激症状，心外膜脂肪垫征阳性，可闻及心包磨擦音。急性穿孔时，不宜直接回撤电极，而应留置5～7d后撤出。中期穿孔则可在X线及ECG临床监测下，试从穿孔处撤回电极，重新更换电极，一般不会造成心包填塞。对由于心肌穿孔所致心包填塞者，应做心包引流及修补。

电极移位（electrode dislocation） 电极移位是指电极尖端与心内膜脱离接触，脱离程度可呈电极游动或微移位。20世纪80年代发生率达15%左右，目前由于新的被动及主动固定装置的使用，使其发生率降到2%～8%。电极移位90%发生于术后一周内，尤以头24h为常见。常见原因有：电极位于非理想部位，导管在心腔内留置过短或其他原因使电极过分牵拉，或者右房、右室过大，肌小梁或梳状肌平坦或消失。临床表现为电极移位明显者导致感知与起搏功能丧失，微移位则发生感知失灵、起搏阈值升高或部分起搏。一旦发现电极移位应即时处理。电极明显移位者应尽早重新定位。微移位者先调整起搏参数如增加输出幅度，提高感知灵敏度，无效时需重新定位。

起搏P－S现象（P－S phenomena in pacing） P－S现象是心房活动导致心室起搏脉冲刺激失败的一种现象。起搏心电图表现为在一定的P波－起搏脉冲刺激信号间期内，心室起搏脉冲未能夺获心室而成为无效刺激。多发生于右心室起搏后数天到数月。绝大多数病例无明确的原因，部分病例与体位改变及深呼吸有关。P－S现象与起搏电极－导线型号、心腔内心电图、ST段升高程度、起搏阈值等无明确关系。目前推测此现象可能原因为心房收缩使右室舒张末期容量扩大，导致电极与心内膜的接触发生改变而产生微移位。或是心房收缩使紧贴于其壁的电极－导线活动扭曲影响电极与内膜间的接触。

起搏器肌电干扰（myopotential interference） 脉冲发生器的金属外壳作为单极起搏系统的参考电极（阳极），其附近的大块肌肉收缩的肌电位通过脉冲发生器的输入滤波器被起搏器感知电路所感知。肌电干扰作为干扰噪声，在非频率应答单腔起搏器以及双腔起搏器心室电路感知后，造成输出抑制。而在频率应答起搏器或当其被双腔起搏器心房电路感知后出现心动过速。24h动态心电图记录有助于发现此现象。程控其感知灵敏度为2.5mV发生率较少，但需根据心房P波幅度进行程控，或改用VVT起搏、双极感知系统或使用复合双极（combipolar）起搏感知系统。

起搏器的电磁干扰（pacemaker electromagnetic interference） 概述：起搏电磁干扰是指体外电磁信号影响埋藏式起搏正常工作的现象。电磁干扰的表现为起搏脉冲输出抑制，自动转换成干扰频率刺激。现代的起搏器在遇到电磁干扰时多以后一种方式进行起搏以避免心脏停搏。现代起搏器由于技术上的改进，使其具有较强的抗干扰功能，一般家用电器较少有干扰作用。一旦出现电磁干扰，尽快脱离干扰环境。

起搏输出阻滞（pacemaker exit block） 起搏输出阻滞是指刺激脉冲在心肌不应期外不能夺获心肌的现象，可呈持续或间歇出现。其主要原因有电极移位、阈值升高或电极－导线完整性受损。个别作者将其仅限于由阈值升高所致。其表现为刺激脉冲后无P波或QRS－T波。明确诊断有时尚需借助于食管心电图、磁铁试验、或改变起搏参数及起搏方式。对脱位或电极故障者须调整电极位置或更换电极；对阈值升高者须提高输出能量。

超速抑制（over rate suppression） 超速抑制是电生理检查及治疗上常用的一种终止快速心律失常的手段，在起搏学上主要被ICD及抗心动过速起搏器所应用。是指脉冲发生器发出比心动过速更快的频率，非同步的刺激心脏，以期有较多的刺激进入折返环路（终止窗），达到终止心动过速的目的。成功率较高，但过快频率刺激有致房颤、室颤的风险。

起搏阈值增高（increasing of pacing threshold） 电

极置入后，其阈值有一正常的变化过程，植入 1 ~ 2 周阈值升高 2 ~ 3 倍，2 ~ 3 周达高峰，个别可达 10 倍。然后逐渐下降，1 ~ 3 月后稳定在初始值的 2 倍左右，此为生理性阈值升高；若 1 ~ 3 月后阈值仍然很高则为病理性升高，一般电极安置 3 个月以上时，阈值不应超过 2V。阈值升高的原因主要有：早期心内膜或心肌炎症，水肿反应。晚期阈值升高是由于局部心肌纤维化所致，或者心肌兴奋性降低如心肌炎、心肌梗死或药物所致。早期阈值升高，可采用激素治疗或增高输出幅度；中晚期阈值升高，须重置或更换电极，或更换高输出能量的起搏器。

起搏频率奔放（pacing rate runaway）　起搏频率奔放是一种危及生命的严重并发症。脉冲发生器突然发放快而不规整的脉冲刺激，其频率可高达 150 ~ 数百次/min，脉冲信号小而不规则，常导致快速而不规则的室性心律失常，如为室性心动过速或室颤，则几乎无一生存。原因在于电子元件损坏，电源耗竭及电路故障等所致起搏器功能障碍。起搏频率奔放主要见于较老型号起搏器，目前使用的起搏器罕见。一旦发生起搏频率奔放应迅速取出起搏器或将其与导线截断，有血流动力学障碍者需电复律和安置新的起搏器。

起搏器不感知（pacemaker oyesthesia）　起搏器不感知是心腔内信号完全不能抑制起搏器，起搏脉冲和自身节律出现竞争。产生原因：电极移位、输入端短路、心肌本身病变等因素引起的感知放大器上 QRS 波和（或）波幅度低于感知灵敏度，或者起搏器感知灵敏度设置过低。出现该情况时应提高起搏器感知灵敏度，或者更换电极或电极位置。

起搏器欠感知（pacemaker hypoesthesia）　起搏器欠感知是指起搏器仅能部分感知心内电信号，因此不能完全抑制起搏器，造成心律竞争现象。原因与起搏器不感知相似；其处理方法同起搏器不感知。

起搏器频率改变（pacemaker rate change）　起搏器频率改变是指起搏频率偏离其设定值，偏快、慢或不规则。起搏器频率过快原因可能有电路故障、电池耗竭所致的起搏频率奔放，起搏器介导的心动过速，以磁铁频率出现的抗干扰工作方式。起搏频率过缓的可能原因有起搏器能源耗竭，脉冲发生器电子元件或电路故障，起搏参数不适当所致的感知过度或交叉感知造成的输出抑制。起搏频率不规则的原因有电池耗竭，电极移位或阈值升高，或者起搏系统接触不良。采用磁铁试验及程控仪联合使用判断可能的原因，结合胸片、起搏心电图、针对原因做具体处理。

起搏器游走（pacemaker migration）　起搏器游走是指由于埋藏起搏器囊袋过大导致埋藏式脉冲发生器在皮下囊袋内移动或扭转，其结果导致电极 - 导线缠绕或断裂，造成起搏感知异常。在制作起搏器囊袋时应注意其大小应与起搏器相适合以预防其发生。X 线有助于发现脉冲发生器移位及导线缠绕，心电图可能提示感知及起搏异常。故在尚未出现起搏器起搏及感知异常之前，及时于胸大肌肌肉下重新固定起搏器。

起搏器依赖（pacemaker dependant）　起搏器依赖是根据停止有效起搏后，人为规定的自身节律出现的时间及稳定性标准。通常分为四级，Ⅰ级为自身节律可持续 1h 以上；Ⅱ级为自身节律可持续 1min 以上；Ⅲ级偶有自发心搏；Ⅳ级无自发心搏。其Ⅲ、Ⅳ级分别称为起搏器相对依赖及绝对依赖。对病人起搏器依赖情况作出评价，以利于采取预防性措施，以保证安全。对起搏器依赖的病人，更换起搏器时，应植入临时起搏器确保安全。

起搏 - 心室阻滞（pacing - ventricular block）　在人工心脏起搏时起搏脉冲信号（s）后的心室收缩呈“全或无”现象，即阈上刺激能使心肌收缩，阈下刺激无效。而 S - QRS 间期的长短取决于电极周围组织的除极时间，一般认为 < 40ms 为正常，若 S - QRS 波时间延长称为Ⅰ度 S - QRS 阻滞；S 不能夺获心室为Ⅲ度 S - QRS 阻滞；当介于二者之间出现文氏现象者为Ⅱ度 S - QRS 阻滞。原因在于严重的心肌抑制使阈上刺激不能产生扩布性兴奋。改变起搏部位，增大输出电压无效。

起搏器病人的电转复（cardioversion in patients with pacemaker）　起搏器病人的电转复主要涉及电转复对起搏系统是否有不良影响。已有的资料结论不一。尽管新型起搏器设有 400ws 的除颤保护，但仍不能完全保证不损坏起搏器及损伤心肌组织。因此在电转复后应检查起搏系统是否正常。检查其工作参数如输出、感知灵敏度以及阈值等是否正常。为避免电转复时起搏器受损，除颤电极板的位置应尽可能远离脉冲

发生器；为预防损伤心肌组织宜降低使用的能量，必要时应设置临时起搏等保护措施，以保安全。

磁铁试验（magnetic test） 磁铁试验是专为按需抑制型起搏器设计的一种判断起搏器功能状态的检测方法。按需型起搏器由P波或R波触发抑制，其内装有一舌簧开关，当将磁铁置于植入的起搏器部位的皮肤表面时，舌簧开关被磁铁吸合，起搏器由同步起搏转为非同步状态。此时起搏器失去感知功能，以固定频率（磁频）发放脉冲，磁频无法程控。磁铁试验用于电池电量的判断，对具有Vario功能的起搏器无创检测起搏阈值，终止起搏器介导的心动过速及显示起搏方式及起搏功能。磁铁试验所致的非同步起搏有致心律失常的可能，应做好除颤准备。

Vario功能（Vario function） Vario功能是Simens-Elema公司及Teletronic公司专利生产的人工起搏器所具有的刺激阈值自动测定功能。用体外磁铁启动测试由电池试验期及刺激阈试验期两部分组成。电池试验期在已植入人体的脉冲发生器上放置一磁铁，起搏器即转为voo型工作方式，以100次/min的频率发放16个电脉冲。根据频率下降情况，判断电池容量。刺激阈值试验期即Vario功能。在电池试验期过后，脉冲发生器接着自动发放频率为120次/min的16个电脉冲，脉冲信号幅度依次递减到0，根据脉冲夺获情况判断刺激阈值。Vario功能可以无创的监测电池情况及刺激阈值的变化，有助于起搏功能状况的评价，了解起搏阈值变化，无创性的掌握起搏安全系数。

胸壁阈值下电刺激试验（subthreshold chest wall stimulation） 胸壁阈值下电刺激试验是对起搏器病人在持续性起搏节律下，为了解起搏器的感知功能，测定起搏器的反拗期以及有无电张调整性T波改变而采用的一种无创检测方法。检测方法：病人取仰卧位，将刺激仪输出的正极置入脉冲发生器相应的皮肤表面，负极置于心内电极相应的皮肤表面。刺激频率高于有效起搏频率10~20次/min。输出幅度4~6V，进行4~6s刺激，同时记录心电图，观察起搏器的感知功能。用同样的方法，将刺激仪与脉冲发生器刺激脉冲同步发放RS_2刺激，测定脉冲发生器的反拗期。由于胸壁阈下刺激使起搏器功能受到抑制对起搏器依赖者行此试验时应慎重。试验前应做好各种急救准备，而且刺激时间不宜过长。

直流电消融术（direct current ablation） 直流电消融术1977年由Benyeu首先报道，在不开胸的情况下，应用心导管技术，将电极导管送到心脏的某个部位，用直流电选择性地毁损组织，从而阻断折返环，消除异位兴奋灶，达到治疗心动过速的目的。其方法为以R波同步，以心内靶点处为阴极、体表或其他远离靶点处为阳极，同步发放200~400J能量。主要用于消融房室交界区和难治性室性心动过速。由于其创伤及风险较大，目前已被射频消融所取代。直流电消融术其成功率不高，并发症较多，且需要全身麻醉。

射频消融术（radiofrequency current ablation） 1987年，法国学者Borggrefe首先使用射频能量（radiofrequency）消融旁道。近10年的临床研究症明：这一方法是目前最安全有效的方法，治疗室上性心动过速成功率在95%以上，射频电流为一非调制的正弦波，无神经刺激症状，无气压伤，对组织仅造成局限性、均匀性凝固性坏死。利用导管技术将射频电流输送到靶点部位，造成此处心肌坏死，阻断折返环或消融兴奋灶，达到根治心动过速的目的。适应证：1. 房室结折返性心动过速、房室折返性心动过速、Ⅰ型房扑、房性心动过速、特发性室性心动过速及束支折返性室性心动过速等。具有成功率高及创伤小等优点；2. 单房性病灶导致的房颤，也有较高的成功率；3. 器质性心脏病所致室性心动过速，成功率较低。

房室结射频消融术（RFCA for atrioventricular node） 房室结射频消融术是利用射频能量消融房室结组织，从而造成永久性完全性房室传导阻滞，然后安置永久起搏器，以解除由于顽固性室上性心动过速所致症状的方法。射频消融已成功的用于室上性心动过速的治疗，房室结射频消融术已被房室结改良射频消融术所取代。此疗法适用于药物治疗无效，射频消融失败的快速房颤、Ⅱ型房扑及房性心动过速等引起血流动力学障碍、心功能恶化时。

房室结改良射频消融术（modified RFCA of AVN） 房室结改良射频消融术针对房室结折返性心动过速的致病基础，利用射频能量在其房室结周围进行消融，阻断慢径前传，或快径逆传来达到根治房室结折返性心动过速的方法。其方法1. 阻断快径，治疗终点为A-H间期明显延长，超过放电前基础值50%或出现

Ⅰ°或Ⅱ°房室传导阻滞；不能诱发出心动过速。此方法引起Ⅲ°房室传导阻滞的发生率较高，且易产生无休止性心动过速，对血流动力学产生不良影响，现基本不用。2. 目前采用消融慢径的方法，在中、后间隔消融，终点为慢径消失，文氏阻滞点或房室结不应期发生改变、不能诱发心动过速。本治疗方法成功率达95%以上，Ⅲ°房室传导阻滞的发生率为0% ~ 3%，复发率1% ~ 10%。明确适应证：有症状的AVNRT，药物治疗无效或不能耐受或不愿长期服药的病人。相对适应证：在心内电生理检查或RFCA治疗其他心律失常过程中，发现存在或合并AVNRT，或仅发现房室结双径路伴心房回波而未诱发AVNRT，但病史中疑有阵发性心动过速发作的病人。

预激综合征的射频消融术（radiofrequency ablation for preexcitation syndrome） 预激综合征的射频消融术是利用射频能量消融旁道的心室插入端，即前向心室最早激动点，V波与A波融合且在体表心电图Δ波提前20 ~ 30ms处；或消融心房插入端，心室起搏或心动过速时最早心房激动点，以达到阻断折返环，根治心动过速目的的手术方法。手术方法是通过动脉逆行插管达左室或穿间隔达左房二尖瓣环心室/心房侧，或经股静脉插管在三尖瓣环心房/心室侧标测旁道的心室/心房插入点。方法简单，手术成功率达95%以上，并发症少见。临床适应证包括：1. 症状明显的AVRT，药物治疗无效或不能耐受或不愿接受长期药物治疗的病人；2. 房颤或其他快速房性心律失常伴旁道前传所致快速心室率、药物治疗无效或不能耐受或不愿接受长期药物治疗的病人。相对适应证包括：1. 因其他心律失常进行电生理检查时证实的AVRT或房颤伴旁道前传所致快速心室率的病人；2. 房颤伴旁道前传，但心室率不快的病人；3. 无症状的显性预激，有特殊需要如影响生活、职业、公共安全或有心源性猝死家族史的病人。

室性心动过速的射频消融术（radiofrequency ablation for ventricular tachycardia） 室性心动过速（VT）分为特发性室性心动过速（IVT）和器质性心脏病并发的室性心动过速。特发性室性心动过速的室性心动过速的射频消融术成功率较高。起源于右室流出道和左室间隔的特发性室性心动过速成功率在90%左右，而起源于其他部位的特发性室性心动过速成功率在50% ~ 70%，复发率3% ~ 5%。器质性心脏病并发的室性心动过速标测困难，成功率较低，复发率较高。心肌梗死后的室性心动过速和扩张性心肌病引起的室性心动过速消融成功率分别为66%和68%，致心律失常性右室发育不良（ARVD）的室性心动过速消融不易成功。束支折返性室性心动过速的消融成功率接近100%。消融方法：对特发性室性心动过速采用起搏标测与激动顺序标测相接合的方法确定靶点，11 ~ 12/12导联一致，局部电位提前体表QRS20ms以上为较满意靶点。器质性心脏病室性心动过速除上述方法外，尚需隐匿性拖带与舒张期碎裂电位标测法。束支折返性室性心动过速消融右束支。成功标准：静点异丙肾上腺素时EPS不能诱发室性心动过速。适应证：明确适应证包括：1. 有症状的持续性单形性室性心动过速，药物治疗无效或不能耐受或不愿接受长期药物治疗的病人；2. 束支折返性室性心动过速。相对适应证包括：1. 有症状的非持续单形性室性心动过速，药物治疗无效或不能耐受或不愿接受长期药物治疗者；2. 器质性心脏病并发的单形性室性心动过速具备下列条件者：室性心动过速发作仅有一种形态、室性心动过速发作时血流动力学稳定，允许进行室性心动过速起源点标测及临床记录到的室性心动过速能被心室程序刺激诱发。非适应证包括：1. 临床无症状的非持续性室性心动过速；2. 多形性室性心动过速或尖端扭转性室性心动过速；3. 药物治疗有效，能耐受药物而且不愿接受射频消融术。

心房扑动的消融（Radiofrequency ablation for atrial flutter） 心房扑动的射频消融主要是针对折返环位于右房内的Ⅰ型房扑，其成功率为80% ~ 93%，复发率为7% ~ 10%。对心房频率快（340 ~ 430bpm）折返环不固定的Ⅱ型房扑成功率较低。房扑的消融目前采用解剖标志定位法为直接消融房扑折返环中的最狭窄部分，即缓慢传导区的狭部，从三尖瓣环到下腔静脉开口和（或）到冠状窦口以及冠状窦口到下腔静脉开口之间进行连续线性消融。消融成功的标准为1. 不能诱发房扑；2. 狭部二侧的双向阻滞。适应证包括：1. 症状明显，药物难以控制，不能耐受或不愿接受长期药物治疗者；2. 阵发性房扑，药物难以控制或不能耐受或不愿接受长期药物治疗的病人。

房性心动过速的消融（radiofrequency ablation for atrial tachycardia） 房性心动过速约占室上性心动

过速的5%左右，射频消融治疗房性心动过速的成功率为60%～90%，并发症<1%，复发率为16%～36%。适应证包括症状明显的房性心动过速或阵发性房性心动过速，药物难以控制或不能耐受或不愿接受长期药物治疗的病人。消融方法有两种：1. 激动标测：根据房性心动过速时高位右房、冠状窦、希氏束等处记录的A波提前情况初定房性心动过速异位灶或折返环关键部位。右房房性心动过速使用1～2根消融电极，左房房性心动过速用1根导管通过未闭的卵圆孔或穿间隔在左房内标测，寻找最早A波，所记录A波比体表心电图最早P波提前25ms以上，即可作为消融靶点；2. 隐匿性拖带标测：用比房性心动过速稍快的频率起搏，起搏时的P波形态和心内激动顺序与房性心动过速时的相同，且心动过速不终止，此为隐匿性拖带，用消融导管做隐匿性拖带标测初定房性心动过速起源部位，寻找最短的刺激信号到P波（s－P间期）的部位作为消融靶点。激动标测方法最常用。靶点确定后以15～30W试放电10s，若有效巩固放电60～120s。重复刺激诱发不出心动过速为手术成功的标志。

心房颤动的消融（radiofrequency ablation for atrial fibrillation） 房颤的射频消融目前尚不成熟，多模拟迷宫手术的方式进行划线消融治疗房颤。成功率低，耗时较长，过程复杂，并发症较高，并有死亡的报道。对由单个心房病灶导致的房颤，现可以用单点消融达到临床治愈的目的，此类房颤的特点为房性期前收缩诱发房颤。房性期前收缩多起源于肺静脉（占90%以上），尤以双上肺静脉为多。根据房性期前收缩进行定位，消融房性期前收缩局部心肌即可达到治疗房颤的目的。由于房颤机制不明，射频消融治疗房颤尚处于摸索阶段，据报道间隔部在房颤的发生及维持上可能具有重要作用。单病灶房性期前收缩诱发房颤的消融方法：首先采用电复律终止房颤，然后观察诱发房颤房性期前收缩的特点并判断房性病灶的部位，其射频消融方法同房性心动过速消融。

漂浮电极导管（flowed electrode catheter） 严重的缓慢心律失常时，普通起搏电极因易进入静脉血管分支，不易到达右心房、右心室，无法达到快速临时起搏的目的。因此将电极导管端电极与环电极间置嵌一个1.5ml气囊，气囊通过导管内腔与外界相通，导管长110cm，直径3～7F。当向心腔内送入电极时，充气充盈气囊，利用漂浮的原理借助于回心血流的冲力使电极易于进入右心房、右心室、右室流出道。放气后可固定电极导管达到快速临时起搏的目的。用于床旁临时起搏。

起搏电极（pacing catheter） 起搏电极是指由PVC材料制成的无管腔电极，有一尖端电极和其后的1到数个环状电极。极间距可为0.5～2cm，尾端有二个或数个电极接头与电极相连。通常其长度为110cm左右，直径为3～7F。用于临时起搏。

消融电极导管（ablation electrode catheter） 消融电极导管也称大头消融导管。其端电极长为4mm圆柱形或8mm哑铃形，其表面积分别达到27mm^2、54mm^{2}左右，极间距约1～2mm，电极导管远段经关节控制，可单向和（或）双向弯曲，弯曲长度从1.5～3.0cm不等，可满足不同部位及类型心动过速的治疗需要，部分导管头端嵌有热敏电阻，可监测局部温度，称温控导管。目前，临床常用消融电极有Webster，Mansfield，EPT及Be Braund等，大同小异。消融电极用于标测局部电图、传输射频电流及进行射频消融。

希氏束电极导管（His bundle electrode catheter） 希氏束电极为电极导管远端弯度为120°的二极或多极电极导管，极间距为0.5cm～1cm，以0.5cm为佳，易于进入心室侧，并可与间隔部紧贴。用于记录His束电图。

遗传性长QT综合征（congenital long QT syndrome） 遗传性长QT综合征是以QT间期延长伴晕厥或猝死为临床特征的遗传性疾病，根据有无耳聋分为Jervell和Lange－Nielson综合征、Roman－Ward综合征二类。前者因$KVLTQ_1$基因异常（钾通道基因）所致，其通道异常呈常染色体显性遗传，耳聋特征呈常染色体隐性遗传。后者呈常染色体显性遗传，至少有6种基因异常与其有关，有LQT_1、LQT_2、LQT_3、LQT_4等亚型，分别与$KVLQT_1$、mink（钾通道基因）、HERG（钾通道基因）SCN5A（钠通道基因）基因异常有关。其QT间期延长与基因异常导致的钾通道外流减少，钠通道内流增加有关，因QT间期延长引起的尖端扭转性室性心动过速或室颤导致晕厥和猝死。诊断采用QT间期积分诊断法和基因诊断。治疗应用β－受体阻滞剂，或根据基因异常使用钠通道阻滞剂（美西律）或钾通道开放剂。

Brugada 综合征（Brugada sydrome）　1992 年由 Brugada 首先报道。患者临床上呈多形室性心动过速或室颤发作，心电图表现为正常 QT 间期，右束支传导阻滞（rBBB）和右胸前导联 $V_1 \sim V_3$ST 段持续性抬高，而多种检查未检出心脏结构及功能异常。其发作可能与心脏钠通道基因突变有关，导致钠通道功能丧失。除此之外，I_{to} 和 I_{Ca} 活性增加也可能与其有关。诊断：依据心电图特征和 SCN5A 基因异常。药物治疗效果不佳，需安置 ICD。

触发机制（triggered activity）　20 世纪 70 年代由 Cranefied 和 Aronson 首先提出，指必须由正常动作电位触发、不能独立产生、发生于正常除极之后的电兴奋，也称后除极。根据后除极在动作电位时相中的早晚可分为早期后除极和延迟后除极二种。早期后除极通常发生于动作电位二相平台期或三相早期，与细胞内钾外流减少或钙内流增多有关，呈慢频率依赖性。延迟后除极系复极完成或终末时发生，与细胞内钙内流增多所致，呈快频率依赖性。触发活动是心律失常机制之一，参与室性及室上性心律失常的形成。触发活性介导的心律失常对钙拮抗剂敏感。

折返性房性心动过速（reentrant atrial tachycardia）分为房内折返性心动过速及窦房折返性心动过速两类。其共同特点都是阵发性房性心动过速、突然发生、突然终止，诱发心动过速的心房期前收缩刺激提前程度（$A_1 - A_2$）与期前收缩到心动过速开始的间期呈反比关系。

房内折返性心动过速（intraatrial reentrant tachycardia）　是指折返环局限于心房内，由心房内组织传导不应期和不应期不一致形成的折返性心动过速。其形成无需房室结或房室传导延迟，而房内传导延迟是其发生的必需条件，50% 的患者伴有器质性心脏病。诊断：1. 在心房相对不应期内给予心房期前刺激，可引起房内传导阻滞而诱发房内折返性心动过速；2. 心房内激动顺序与窦性不同，频率一般在 100 ~ 240 次/min 之间；3. 出现房室传导阻滞时，心动过速依然存在；4. P - R 间期长短与房性心动过速频率有关；5. 应用心房内标测技术及电生理技术可判断折返环的部位；6. 刺激迷走神经可引起房室传导阻滞，但不能终止心动过速。治疗采用兴奋迷走神经方法，β - 受体阻滞剂及钙拮抗剂可减慢心室率。I_C 类转复效果优于 I_A 类，Ⅲ类药物也同样有效。射频消融术成功率高，但复发率也较高。

窦房折返性心动过速（sinoatrial reentrant tachycardia）　窦房折返性心动过速作为室上性心动过速的一种类型，由 Barker 于 1943 年首先提出。目前认为其发生基础是窦房结及结周存在两条传导特性不同的径路，但不排除心房与窦房结之间裂隙现象引起的可能。其发生率占室上速的 4% ~ 5%，常见于成年人或器质性心脏病如病窦患者。诊断依据：1. P 波形态与窦律相同，房内激动顺序与窦性相同，P 波频率在 100 ~ 240 次/min 之间；2. 房性、室性期前刺激、心房或心室起搏可诱发或终止心动过速；迷走神经刺激可终止心动过速。其产生不依赖于房室结传导延迟和房内传导延迟；3. 突然发生、突然停止。刺激迷走神经可终止窦房折返性心动过速。β - 受体阻滞剂、钙拮抗剂有较好疗效。

自律性房性心动过速（automatic atrial tachycardia）自律性房性心动过速是指异位房性病灶 4 相舒张期自动除极加速引起的快速房性心律失常。在成人中均发生于有器质性心脏病基础上，多发生于急性心肌梗死，心肌病或慢性阻塞性肺部疾病。儿童患者无明显心脏异常。诊断依据：1. P 波与窦性 P 波不同，存在温醒现象；2. P - R 间期长短与其心房率有关；3. 出现房室传导阻滞不影响心动过速的存在；4. 兴奋迷走神经不能终止心动过速；5. 通常但不总是被心房超速起搏抑制，不能被房性期前刺激诱发或终止，其发作与终止不依赖于房内传导或房室结传导延迟。治疗：多使用药物治疗，效果较差。因此应尽可能纠正病因。无效时可使用减慢心室率的药物。心脏结构正常者，可使用射频消融治疗。

多源性房性心动过速（multifocal atrial tachycardia）多源性房速是指节律极不规则，同一导联上出现至少 3 种或 3 种以上形态及振幅不一致 P 波的房性心律紊乱。60% ~ 80% 发生于器质性心脏病，以阻塞性肺病最为常见。其机制不明，可能与心房内多个自律性增高的异位兴奋点交替释放冲动有关。心房肌不应期不一致，激动在房内结间束内折返，并相互干扰融合，或者由触发机制所引起。诊断依据：①同一导联上至少出现了 3 种形态和振幅明显不同的 P 波；②心房率 > 100 次/min，（100 ~ 250 次/min）；③P - P 间有等

电位线；④无固定规律的基本心律，PP、RR 间期多变。治疗重点在于纠正原发病。一般抗心律失常药物效果差，维拉帕米、β－受体阻滞剂可能有一定效果。

心房扑动（atrial flutter） 1910 年 Jolly 及 Richie 提出心房扑动。它是一种频率比阵发性房性心动过速频率更快（250～430 次/min）的房性心律失常。是室上性心动过速中最少见的一种。在额面心电图上心房扑动波呈锯齿状，形态规整一致。根据其房扑波的频率及形态可分为Ⅰ、Ⅱ两型，以Ⅰ型常见。诊断根据体表心电图中锯齿状的心房扑动波，频率在 250～430 次/min 这一特征，不难作出诊断。对血流动力学不稳定的心房扑动可直接电复律。血流动力学稳定的Ⅰ型房扑可行射频消融术治疗，成功后可达根治目的。对射频消融无效或Ⅱ型房扑可使用Ⅰ或Ⅲ类抗心律失常药物治疗。使用Ⅱ、Ⅲ类药物可以达到减慢心室率的目的。

心房扑动的分型（classification of atrial flutter） 根据其 F 波频率、F 波在Ⅱ、Ⅲ、avF 导联上的方向及其对房性程序期前刺激的反应分为普通型（Ⅰ型房扑）及非普通型（Ⅱ型房扑）两型。Ⅰ型房扑指 F 波的频率在 200～350 次/min，Ⅱ、Ⅲ、avF 呈负向或负正双向，V_1 正向，V_6 负向，可被心房程序期前刺激诱发和终止。Ⅱ型房扑中的 F 波的频率在 340～430 次/min，其方向与Ⅰ型房扑方向相反。多数不能被心房期前刺激诱发和终止。Ⅰ型房扑的折返环位于右房，冲动沿间隔方向呈脚头方向传导，在游离壁方向为头脚传导，峡部为其慢传导区，造成此部位的双向阻滞可终止房扑。射频消融术成功率高、为首选疗法。Ⅱ型房扑中频率较慢，F 波规整，能被房性期前刺激诱发和终止者也适宜于射频消融。Ⅱ型房扑中，频率较快，F 波不规整者，其折返环不固定，射频消融成功率低。

室上性心动过速的分型（classification of supraventricular tachycardia） 室上性心动过速的分类主要按室上速发生的机制进行分类，主要类型有：1. 折返性室上性心动过速，包括①窦房结折返性心动过速；②房内折返性心动过速；③房室结折返性心动过速；④房室折返性心动过速。2. 自律性增高所致的室上性心动过速，包括①自律性房性心动过速；②非阵发性交界性心动过速。3. 触发激动导致的室上性心动过速，即多源性或混乱性房性心动过速。

折返性室上性心动过速（reentrant supraventricular tachycardia） 折返性室上性心动过速包括：1. 窦房折返性心动过速；2. 房内折返性心动过速；3. 房室结折返性心动过速；4. 房室折返性心动过速等类型，是室上性心律失常最常见的机制。以房室结折返性心动过速最常见，其次为房室折返性心动过速。它们均有固定的折返环。具有突发突止、心动过速频率相对固定、可被程序期前刺激诱发和终止。其耦联间期与回响间期呈反比的特征。治疗原则：由于上述心动过速有固定的折返环，射频消融术治疗相对成功率高，因此对房室结折返性心动过速及房室折返性心动过速首选射频消融术以达根治目的。对房内折返性心动过速可试用射频消融术无效时药物治疗。对窦房折返性心动过速则使用药物治疗，无效时试用射频消融术。

房室结折返性心动过速（atrioventricular nodal reentrant tachycardia） 房室结内折返性心动过速是由房室结内存在的传导特性不同的二条或多条径路构成折返环形成的心动过速。上述径路之一传导速度慢，不应期短为慢路，另一为传导速度快，不应期长为快径路。根据快、慢径构成心动过速前、逆传通路的不同分为慢－快型及快－慢型二种，以前者最为常见。房室结折返性心动过速约占室上速的 60% 左右。慢－快型房室结折返性心动过速诊断：1. A－H 跳跃；2. VA 递减传导；3. 心动过速或心房回波时，His 束逆 A 领先，HBE 上 VA 间期在 42～70ms；4. 心动过速时，V 波前有 H 波，HV＝35～55ms；快－慢型房室结折返性心动过速诊断：1. V－A 递减传导；2. 心动过速或心房回波，不符合普通型房室结折返性心动过速标准；3. 房室结前传 A－H 阻滞后，心动过速自然中止；4. 心动过速与心室 S_1S_1 时的心房激动顺序相同。5. 心动过速发作期，行 RS_2 刺激，S_2 落在 His 束前传有效不应期时，不能逆传夺获心房。治疗宜首选射频消融术，若无效或不接受射频消融术治疗者，可使用β－受体阻滞剂，钙拮抗剂等药物治疗。

非阵发性交界性心动过速（nonparoxysmal junctional tachycardia） 非阵发性交界性心动过速是指洋地黄中毒、心肌炎、心肌梗死以及心脏手术等病理状态下，房室交界区起搏点自律性增高，起搏频率超过其固有频率（40～60 次/min）引起的心动过速。也称

加速性房室交界性心动过速，常为暂时性发作，诊断：①心律规则，心室率 70～130 次/min；②QRS 呈室上性，P 波融于 QRS 波中，或 P 波与 QRS 波无关，呈干扰性房室分离；③多与窦性心律并存，常有窦性夺获；④心动过速不能被期前刺激诱发或终止；⑤刺激迷走神经可以使其频率减慢，但无法使其终止。治疗主要纠正原发病。心律失常本身无需处理。

房室折返性心动过速（atrioventricular reentrant tachycardia） 房室折返性心动过速（AVRT）是冲动沿正常房室传导径路和异常房室附加肌束间形成的折返环或附加肌束之间构成的折返环环形运动形成的快速心律失常。根据正常径路是否形成折返环的前传肢分为顺向型房室折返性心动过速（Othodromic AVRT）和逆向型房室折返性心动过速（Antidromic AVRT）。前者占 80% 以上。1. 顺向型房室折返性心动过速：①可被心房或心室 S_1S_1 或 S_2S_2 刺激诱发和终止；②呈正常 AV 传导顺序即 A－H－V－A，HBE 中的 V 波领先 A∶V＝1∶1，AV＞VA；③逆行 A 波呈偏心性传导，His 束处 VA＞70ms；④心房或心室刺激可拖带心动过速；⑤Zipes 试验，A_2 波提前，并可能终止心动过速；2. 逆向型房室折返性心动过速：①可被心房或心室 S_1S_1 或 S_2S_2 刺激诱发和终止；②QRS波呈完全预激图形；③呈偏心性顺向心室激动顺序，AV 为 1∶1 传导，V 波前无 H 波，HA＞70ms（间隔旁道例外）；④呈中心性逆向心房激动顺序，HBE 逆 A 领先（双旁道者例外）；⑤心房或心室起搏拖带 SVT。治疗宜首选射频消融术治疗，无效或无法接受射频消融术者，使用药物或外科手术。注意对逆向型房室折返性心动过速，禁用洋地黄、维拉帕米等减慢房室结传导，对旁道前传无影响的药物，以防室性心动过速、室颤发生。

持续性交界性反复性心动过速（PJRT）（persistent junctional receptive tachycardia） 持续性交界性反复性心动过速是由具有递减传导特性的慢旁道介导的特殊类型的房室折返性心动过速。见于儿童及青少年，心动过速呈持续性，药物治疗效果差。慢旁道只具有逆传导功能，肌束纤细迂曲，大多数位于后间隔区（70%）。本症的直接后果为心脏扩大及心力衰竭（心动过速性心肌病）。诊断：1. 持续性窄 QRS 心动过速，Ⅱ、Ⅲ、avF 导联逆传 P 波负向，R－P′＞PR；2. 心动过速频率为 130～200 次/min，易受自主神经、钙拮抗剂、β－受体阻滞剂的影响，可被窦律加速，房性期前收缩、或室性期前收缩自然诱发，发作开始无 PR 间期延长；3. 心室刺激 VA 呈递减传导；4. SVT 时 VA＞AV；5. SVT 时心室 RS_2 刺激在 His 束前传有效不应期内均能提前逆传激动心房，心房激动顺序同 SVT。治疗选用射频消融术治疗。

隐匿性多旁道心动过速（tachycardia mediated by concealed multipathway） 隐匿性多旁道心动过速是由房室间存在多条仅有逆传功能的房室旁道，它与正常传导径路间构成折返环，形成的心动过速。其特点是心动过速均为顺向型心动过速，窄 QRS，存在着不同频率及逆 P 方向和间期为怀疑线索。确诊需借助心内电生理检查。电生理检查中发现不同部位的旁道存在显示为不同部位的偏心性分布特征。治疗首选射频消融术。

房室结三通道（triple AV node pathway） 房室结三径路是指房结区存在三条传导速度及不应期不一致的传导径路。心房刺激时，程序期前刺激出现二次 A－H间期跳跃性延长。若不应期匹配，可引起房室结折返性心动过速。诊断：1. 心房期前刺激出现二次 A－H 跳跃性延长；2. 若诱发心动过速，符合房室结折返性心动过速标准。若两条慢径路间形成折返、则频率较慢（110～130 次/min），VA＞70ms，逆 A 呈向心型分布。对此型房室结折返性心动过速，如未诱发心动过速者无需处理。诱发心动过速者，射频消融术改良房室结。

房室交界区期前收缩（AV junctional premature beats） 房室交界区期前收缩简称交界性期前收缩，其起源部位认为是在希氏束、或房室结区，较少见。多发生于器质性心脏病或洋地黄中毒时。交界性期前收缩可双向传导，偶尔呈隐匿性。心电图表现为提前出现 QRS 波，而其前无相关 P 波，逆行 P 波（Ⅱ、Ⅲ、avF），可出现在 QRS 波前、中、后。PR≤0.11s 或 RP＜0.20s，处理主要是治疗原发疾病，单纯期前收缩无需治疗。

室性期前收缩（ventricular premature beats） 室性期前收缩是最常见的一种心律失常，既可发生于器质性心脏病人，也可见于正常人。正常成年男性 60% 存在室性期前收缩。室性期前收缩常见于冠心病、风

湿性心脏病、高血压性心脏病、心肌病及二尖瓣脱垂等疾病。主要根据心电图诊断，表现为提前出现宽大畸形的 QRS 波，QRS 时间 > 0.14s，期前无相关 P 波，ST 段及 T 波方向与主波方向相反，完全性代偿间期。无器质性心脏病的室早无需治疗。明确心脏病变、如急性冠脉综合征、心梗早期、心肌病等出现频发、恶性度较高室早时，可短期应用抗心律失常药物如胺碘酮、利多卡因等。但仍应予以改善心肌缺血及改善心脏功能药物为主的病因治疗。

折返性室性心动过速（reentrant ventricular tachycardia） 折返性室性心动过速是临床上最常见的室性心动过速类型，浦肯野纤维或局部心室肌传导速度与不应期的离散是其电生理基础。多出现于原发性器质性心脏病或药物影响、电解质紊乱等。以心肌梗死，扩张型心肌病，右室发育不良及二尖瓣脱垂为常见原因。部分见于心肌结构正常者。临床表现决定于室性心动过速发作时对血流动力学的影响，可发生血压下降、晕厥、或心功能不全等表现。心动过速发作时室律规整，频率 120 ~ 240 次/min，S_1 强弱不等，颈静脉不规则的强弱搏动。诊断依据心电图呈单形或持续性室性心动过速的表现，或行电生理检查时，可被程序期前刺激诱发及终止，诱发的室性期前收缩发作时耦联间期及回响间期呈反比。此类心动过速发作的患者，如心脏结构正常，晚电位阴性者，可行射频消融术，或 Ic 类药治疗。心脏结构异常，发作时血流动力学稳定者，使用药物胺碘酮治疗。心脏结构异常，发作时血流动力学不稳定者，心脏电复律加药物治疗或手术切除。

束支折返性室性心动过速（bundle branch reentrant tachycardia） 束支折返性室性心动过速是一种特殊类型的室性心动过速，1973 年由 Spurrell 首次报道，其折返环由左右束支，心室肌希氏束构成。临床上常由右束支前传，左束支逆传形成为左束支阻滞型室性心动过速，偶尔可见左束支前传经室间隔到右束支，然后经希氏束到左束支形成右束支阻滞型室性心动过速。诊断标准：1. 心室刺激诱发心动过速时逆传希 - 浦系统传导过缓（v - H 延长）；2. 心动过速发作时 H - V 间期长于或等于窦性心律时之 H - V 间期；3. 希氏束电位出现右束支电位之前。室性心动过速发作时 H - RB 比窦律时 H - RB 短，但室速时 RB - 心室大于或等于窦律时 RB - 心室间期；4. 心动过速发作时 H - H 间期变化发生在 VV 改变之前；5. 如房性期前收缩阻滞在希氏束以下可终止室性期前收缩；6. 左右心室同时起搏可防止束支折返型心动过速的诱发；7. 电消融或切除右束支可治疗束支折返性室性心动过速。此类心动过速用射频消融术或手术切除右束支可完全治疗室性心动过速。

单形性持续性室性心动过速（monophasic sustained ventricular tachycardia） 单形性持续室性心动过速是指每一阵发作的 QRS 形态单一，一次持续时间 > 30s 或虽未到 30s 已导致意识丧失，需紧急直流电击转复的室性心动过速。部分病人在不同的室性心动过速发作时可有不同的 QRS 形态，但只要每次发作的 QRS 形态一致仍应该为单形性。陈旧性心梗为其最常见的原因，其他尚有致心律失常性右室发育不良，扩张型心肌病以束支折返性心动过速常见。心肌结构正常者，发作于右室流出道或特发性左室室性心动过速。折返为其最常见机制，其次尚有触发机制存在，电生理检查可明确其机制及部位。心脏结构正常，晚电位阴性的左室特发性室性心动过速或右室流出道的室性心动过速，射频消融成功率高。心脏结构异常者使用胺碘酮和（或）联合应用 ICD。

长 QT 综合征（long QT syndrome） 长 QT 综合征多指校正的 QT 间期 > 0.44s 伴有尖端扭转性室性心动过速（Tdp）、晕厥或猝死。按病因分为先天性和获得性二类。获得性长 QT 综合征的特点主要为间歇依赖性长 QT 综合征。常见诱发因素为使用 I_A 或Ⅲ类药物如胺碘酮、索他洛尔、三环或四环抗抑郁药、显著心动过速和电解质紊乱。其 Tdp 均发生于显著心动过缓之后，发生机制可能为早期后除极之触发活性。而先天性长 QT 综合征分为 Jervell 和 larg Nillsen 综合征和 Romano - Ward 综合征二大类，前者呈染色体隐性遗传，伴先天性神经性耳聋，常于兴奋应激状态下发生 Tdp。后者呈常染色体显性遗传，可分为 6 型，其中长 $QT_{1,2,3,4}$ 分别与 $11P_{55}$，q35 ~ 36，3P21 ~ 24，4q25 ~ 27 变异有关。长 QT_{12} 与钾通道的表达障碍有关，复极期钾外流减少导致 QT 间期延长，兴奋应激下发生 Tdp。长 QT_3 常与钠通道失活障碍导致复极期持续钠内电流导致 QT 间期延长，于安静睡眠时发作 Tdp。遗传性长 QTS 综合征发病率不高，到 1994 年世界登记家系不足 400 例。诊断标准：1. 对获得性长 QT 综合征，校正 QTC ≥ 0.44s，2. 对先天性长 QT

综合征，根据 QTC≥0.44S 依据不足，应根据男性性别，采取不同校正 QT 并根据染色体分析进行诊断，QT 在男性≥0.47S，女性≥0.48S 肯定诊断，男性≤0.41S，女性≤0.44S 排除诊断。处理：1. 原则上对长 QT 综合征处理应遵循：（a）对间歇依赖性的获得性长 QT 综合征，消除诱发因素，起搏治疗；异丙肾点滴提高心室率；（b）对儿茶酚胺依赖性者则应用 β－受体阻滞剂。2. 先天性长 QT 综合征应根据基因诊断进行治疗：长 $QT_{1,2}$ 以 β－受体阻滞剂，左侧交感结切除术及 K^+ 通道开放剂综合治疗，长 QT_3 予以 Na^+ 通道阻滞剂及起搏治疗。3. 药物无效时可使用 AICD 治疗。

扭转性室性心动过速（torsades de pointes） 1966 年 Dexertenne 首先描述了扭转性室性心动过速，室性心动过速时心电图 QRS 的尖端围绕基线扭转，发作时可自限性停止的一种多形性室性心动过速。多伴有 QT 间期延长长 QT 综合征，但也可发生于 QT 间期正常时，由短联律间期室性期前收缩诱发的 QT 不延长的室性心动过速。其发生机制与早期或延迟后除极有关。诊断：1. 室速发生时 QRS 综合波的极性呈时相性改变，QRS 波电轴每 5～20 次心搏转变一次，QRS 波群的极性在等电位线周围扭转；2. 常由落后延长的 T～u 波的舒张晚期室性期前收缩诱发；3. 常常能自动终止；4. 心室率＞150 次/min，常超过 200 次/min，伴 R－R 间期的变化，部分与 QT 间期延长有关，也可发生于 QT 间期正常者，病人常出现晕厥或阿斯综合征。治疗：1. 对长 QT 综合征引起的尖端扭转性室性心动过速的治疗参阅同条长 QT 综合征；2. QT 间期正常者引起的尖端扭转性室性心动过速，可使用维拉帕米治疗或超速抑制起搏治疗。IC 类药物通常无效。

异常自律性引起的室性心动过速（VT due to abnormal automaticity） 异常自律性引起的室性心动过速特指少数无器质性心脏病中 40 岁以下的患者，因蒲肯野纤维自律性增高反复出现持续性室性心动过速，心率在 100 次/min 以上，电生理检查不能诱发和终止心动过速，维拉帕米无效，但对儿茶酚胺敏感，可由运动或静滴异丙肾上腺素诱发。诊断依据电生理刺激不能诱发或终止，维拉帕米治疗无效，但对异丙肾上腺素敏感。对心脏正常，晚电位阴性者可试行射频消融术，无效者或晚电位阳性者，药物治疗和（或）加用 AICD 治疗。

由触发机制引起的室性心动过速（VT due to triggered activity） 触发机制引起的室性心动过速是指由于复极期内向电流增加、外向电流减少，导致细胞内 Ca^{++} 升高引起，早期或延迟后除极所致的室性心动过速。可以由心房或心室调搏诱发，也可以由运动而致的窦律加速诱发，但诱发的室性心动过速第一次搏动的联律间期与诱发刺激的联律间期成正比。既可发生于心脏结构正常者，也可见于洋地黄中毒，高血钾，高血钙，长 QT 综合征等病理情况。诊断依据：1. 符合室性心动过速诊断；2. 电生理检查可被程序刺激诱发和终止，联律间期与回响间期成正比；3. 单相动作电位显示早期或延迟后除极；4. 左室晚电位阴性。此类室性心动过速维拉帕米治疗有效。

过早搏动（premature beat） 期前收缩又称为过早搏动，简称早搏，是指异位起搏点发出的过早冲动引起的心脏搏动，为最常见的心律失常。根据早搏起源部位将其分为房性，房室交界性和室性，其中以室性期前收缩最常见，其次为房性，房室交界性较少见。

室性心动过速的化学消融术（chemical ablation of VT） 室性心动过速的化学消融术指用导管标测到室性心动过速起源后，根据冠状动脉造影结果找出支配起源点区域的冠脉分支，经冠脉导引导管及导丝指引，将细导管送到支配室性心动过速起源点区域的冠脉分支，经导管注入造影剂证实导管到位后。经此导管注入 4℃冷生理盐水即能抑制室性心动过速诱发或终止室性心动过速，然后再缓慢注入 96% 乙醇 1～2ml，注药同时，监测心电与血压。术后监测 CPK 及 CPK－MB，并每日记录心电图以观察心肌坏死情况。术后 2～4 周复查电生理诱发室性心动过速，明确化学消融术的疗效。

室性心动过速的射频消融术（radiofrequency ablation of ventricular tachycardia） 利用导管标测到室性心动过速起源点后利用射频能源对标测到的靶点进行消融造成局部心肌的凝固性坏死，从而达到治疗目的方法。此疗法无需麻醉，无严重的伴发症，心肌损伤小，但对大折返环波及范围较大及非束支折返性室性心动过速成功率低。适应证：1. 心脏结构正常运动功能正常的特发性室性心动过速为其适应证，成功率较高，束支折返型室性心动过速成功率高；2. 心脏结构及运动功能异常，晚电位阳性者如心梗后致心律失常，右

室发育不良以及扩张性心肌病者，成功率低，可试用消融术。

室性心动过速的外科治疗（surgical treatment of ventricular tachycardia） 对于有明显局部结构异常的右室发育不良或心梗后室壁瘤引起的室性心动过速，可采用外科手术治疗。术前先行导管电极心内膜标测证实起源点位于异常结构或室壁瘤部位。开胸术中再次行心内膜标测，找出室性心动过速最早兴奋点与低振幅碎裂电位的部位，并将这些部位的心内膜与异常结构或室壁瘤一起切除，术后出院前，应再做电生理检查诱发室性心动过速明确手术疗效。

室性心动过速的电消融术（electrical ablation of ventricular tachycardia） 在导管标测到室性心动过速起源点后用地西泮或其他短效麻醉剂，麻醉之后利用除颤器的直流电作能源，将置入室性心动过速起源点的导管的远端电极与除颤器的阴极相连，除颤器的阳极电极直接置于起源点邻近体表皮肤，若起源点位于室间隔则在室间隔起源点的左右心室面同时放置电极导管，距起源点近的电极与阴性相连，另一根与阳性相连。然后以200～300J同步放电。放电前备好临时起搏，血压监护。成功率仅为50%左右。特点：1. 对心肌损伤大，可造成心肌穿孔、Ⅲ度房室传导阻滞，恶性心律失常，体循环栓塞及损害电极导管，消融造成的局部损伤可能形成新的起源点。2. 由于其损伤范围大可作为器质性病变室性期前收缩消融的方法加以试用。

间歇性并性心律（intermittant parasystolic rhythm） 间歇性并行心律是指间歇周期不是并行心律出现时各心搏间距离的倍数。当不同系列并行心律出现时，其第一次心搏的联律间期往往是固定的。其机制可能在于异位起搏点兴奋性周期不同的结果，而第一次心搏联律间期固定的原因则在于窦性搏动促使异位搏动点提前发出激动，即此Wedensky易化作用之致。

并行性室性心动过速（parasystolic ventricular tachycardia） 由于在窦房结之外心室内存在一并行节律点（由某种病理生理改变而使舒张期除极速度加快，常提前于主导节律到达阈电位，使心室除极），由此引起的室性心动过速称之为并行室性心动过速。根据其周围是否存在传入阻滞分为二类。一类为心梗急性期出现的无传入阻滞的加速性室性自主节律，频率介于60～100次/min，常与窦性心律交替出现；另一类为存在于器质性心脏病稳定性期，并行灶周围存在着传入或传出阻滞，室性心动过速发作与散在期前收缩并存。在心梗急性期，尤其是冠脉再通时出现一过性频率60～100次/min之间的加速性室性自主节律，无明显的临床表现。心电图出现室性期前收缩符合并行心律存在传入传出阻滞的规律，当其连续出现超过100次/min时，即可诊断。此类室性心动过速心室率不快也非持续性，极少引起血流动力学障碍。以上出现的并行性室性心动过速本身均不需处理。

房性早搏（atrial premature beat） 为房性期前收缩简称房早，它可发生于心房的任一部位，见于60%以上正常成人。器质性心脏病者房早发生率较多，心房病变，心房扩大，心力衰竭时较常见。心电图表现提早出现的P′波，形态与窦性P波不同。P′-R间期≥0.12S；房早的代偿间期为不完全代偿间歇。多数期前收缩后QRS波群正常，房性期前收缩一般不需治疗。

左室特发性室性心动过速（idopathic left ventricular tachycardia） 左室特发性室性心动过速是指起源于左室，心电图呈右束支阻滞图形，临床呈持续室性心动过速发作的特发性室性心动过速，发作时血流动力学多稳定。根据其对维拉帕米的反应分为维拉帕米敏感及不敏感两个亚型，后者少见。对维拉帕米敏感型，多发生于中青年，病人室性心动过速发作时可有明显症状，室性心动过速发作时QRS波形态为右束支阻滞型，75%左右电轴左偏，25%电轴右偏，室性心动过速频率100～220/min，程序刺激及心房过速起搏可诱发，常出现房室分离，HV≤30ms，此型室性心动过速电轴左偏，一般起源于左室下部，心尖区中间隔左右，分支附近；电轴右偏常来源于左室基底部，此型室性心动过速90%左右使用维拉帕米有效。对维拉帕米不敏感型，其临床表现，心电图及心电生理检查与维拉帕米敏感型相同，仅对维拉帕米不敏感，约占左室特发性室速的10%左右。心脏结构正常的持续性心动过速，心电图呈右束支阻滞图形，心电生理检查提示最早激动定位于左室，LVPS阴性。左特发性室性心动过速可采用射频消融治疗，采用激动标测最早心室激动部位并寻找P电位，一旦寻找到P电位，射频消融的成功率较高。

右室特发性室性心动过速（idiopathic right ventricular tachycardia）　特发性右室室性心动过速占特发性室性心动过速中的70%，呈左束支阻滞图形，多起源于右室流出道室间隔，目前有三种类型的右室室性心动过速；1. 反复性单形型右室室性心动过速，多见于20～40岁青年，大约1/3病人无症状，频率为140～180次/min，室性心动过速持续数分钟不等，静滴异丙肾可以使其发作。室性心动过速常呈左束支阻滞图形，电轴正常或右偏，大多数起源于右室流出道。2. 儿茶酚胺敏感型持续性右室室性心动过速；需异丙基肾上腺素维持作用下方可诱发，发作常由运动或静滴异丙肾上腺素诱发，发作时常有症状。3. 持续性单形型右室室性心动过速发作时与前二者相似，但速度较快，达160～240次/min，多为发作性，也可持续数天，心房或心室程序刺激常能诱发，异丙肾可增加其诱发，大多不能自行转复。心脏结构正常的室性心动过速伴心电图左束支阻滞图形，电轴正常或右偏，即可诊断。心内标测可见最早激动点或起搏标测符合率最高点位于右室。处理：1. 服用β－受体阻滞剂。2. 射频消融治疗。

室性心动过速（ventricular tachycardia）　室性心动过速是一种发生于希氏束分叉以下，频率超过100次/min，连续3次以上或心室程序刺激所诱发连续6个以上的快速性心律失常，大多数发生于器质性心脏病患者，以陈旧性心肌梗死最多，其次为扩张性心脏病，其他少见原因有心脏瓣膜病、心肌炎、肥厚性心肌病、二尖瓣脱垂致心律失常、右室发育不良、获得性或先天性QT间期延长综合征。尚有7%～10%室性心动过速患者无器质性心脏病证据。室性心动过速的诊断主要根据体表心电图以及心内电生理检查，病史具有重要参考价值，体表心电图表现为房室分离或室房阻滞；QRS为右束支阻滞图形时QRS＞140ms，呈左束支阻滞图形时QRS＞160ms；胸前导联正向同向性；极度电轴左偏（90±180°）；左束支阻滞加上电轴右偏；心动过速时的宽QRS图形不同于窦性心律时存在的束支阻滞QRS，心动过速QRS为左束支阻滞图形时自V_1的QRS起始处到S波最低点≥70ms。心内电生理检查表现为：A－H与V无固定关系；A－H频率慢于V频率；当存在VA1:1传导时，HV间期或V波前无A波，分支性室性心动过速时H－V虽等于或短于窦律AV，但H－V与V波无关且快于A波。特发性室性心动过速可试行射频消融术，无效时使用副作用较少的抗心律失常药物控制发作。器质性心脏病室速予以安置AICD，无条件安置AICD时可用胺碘酮或索他洛尔控制发作。

程序电刺激（programmed electric stimulation）　程序电刺激是心脏电生理检查的基本手段。刺激程序包括了递增刺激，程序期前刺激及猝发刺激等刺激方式。利用刺激仪在心脏不同部位发放2倍起搏阈值的直流电方波脉冲，测定不应期，房室结的文氏传导，2:1传导及窦房结恢复时间，诱发和（或）终止心动过速。程序电刺激主要是了解心脏传导系统的电生理特性，研究心律失常的机制及抗心律失常药物的电生理作用及其疗效，可作为终止心动过速的临时措施，并为采取永久性治疗措施提供依据及有效程序。

递增起搏（incremental pacing）　是心脏电生理检查中最常用的S_1S_1刺激法。从比自身心率快10～20次/min的频率开始起搏，每次持续30～60s，间隔1～2min，然后每次递增10～20次/min，直到2:1阻滞出现或文氏现象、有效不应期等所观察的现象出现，或达易引起非生理反应（房颤、室颤）的极短的刺激周长（≤250ms）。临床应用于窦房结恢复时间测定，房室结的文氏点测定，及鉴定旁道有否存在及其前传和（或）逆传特性及心动过速的诱发。

程序早搏电刺激（programmed extrastimulation）　是最常用的电生理检查方法，用程序控制刺激器按照事先编好的程序进行刺激，常用的刺激方法有二种：1. 基础刺激（S_1S_1刺激）下的早搏刺激：心脏的传导和应激性随心率而变动，为使结果具有可比性，检查时控制基本心率。程序方案多为先给8个基础刺激（S_1S_1），周长可采用二个周期，一种是刚能夺获原有心率周期（600ms），另一种是快速的周期（400ms），然后引入早搏刺激S_2，S_2从短于S_1S_1开始，以5～10ms的步长逐步缩短（反扫描）或逐渐延长其与S_1的偶联间期（正扫描），直到不应。早搏刺激可为一个（S_2），根据需要可增到2～3个（S_2，S_3），当早搏刺激超过2个时，非生理性室性心律失常的诱发率增加。2. 心房或心室同步早搏刺激（AS_2/VS_2），方法及原理同S_1S_2刺激，不同之处是自己心房或心室波触发S_2脉冲（$A-S_2/V-S_2$），可以5～10ms的时间正扫描或反扫描。临床应用于：房室结和旁道不应期测定、诱发和终止心动过速、房室旁道及房室结双

径结路的诊断及鉴别、显示裂隙现象。

希氏束电图（His bundle electrogram，HBE） 希氏束电图是将导管送入心腔内近希氏束部位，记录出含有心房（A），交界区希氏束和心室电活动（V）图形。第一个电位波为心房激动电位波称A波。第二个波，为希氏束电波，是一个快速双相或三相的波峰，时限为15～25ms。第三个波是心室激动电位波（V波）。正常情况下，55ms≥HV≥35ms。AH为60～120ms，以逐渐增加的频率做心房起搏时，AH间期进行性延长或出现文氏现象。做希氏束起搏时，体表导联上QRS形态与窦性心律时相同或基本相同。其记录方法是：将导管通过静脉系统置于三尖瓣口，贴近膈面处最易记录到希氏束电图，以下肢静脉系统最为容易且方便，或将导管置于主动脉无冠窦或主动脉瓣下时也可以记录到，在AV幅度近似相等时，希氏束电图为其近端电图。通频带在（30～40Hz）～（400～500Hz）时可获得稳定的图形。希氏束电图可以确定传导系统传导障碍的部位及程度，是研究冲动在房室间传导、了解各种电生理现象及机制的前提。用于快速性心律失常的诊断、鉴别诊断及机制研究，有助于药物疗效的判定及预后的估计。

传导系统的不应期（conductive system refractory period） 不应期是反映心脏传导系统兴奋性及传导性的客观指标，分为有效不应期，相对不应期和功能不应期。有效不应期指于应激后的一段时间内不能再次应激；相对不应期指于应激后的一段时间内虽能再次应激，但传导速度减慢；功能不应期指能连续二次有效通过的冲动之间的最短时间。测定方法是应用程序期前刺激分别从右房，右室测定房室传导系统正向，逆向传导的不应期。方法及测量：于右房程序期前刺激S_1S_2可测定传导系统正向传导不应期，右心室程序期前刺激可测定心室的不应期及室房逆向传导不应期。在不同的基础频率下测定的不应期不相同，因此行电生理检查判定药物治疗或手术治疗效果时应采用相同的基础频率。

室上性心动过速的电生理检查（EPS in SVT） 室上性心动过速是指起源于希氏束水平以上的频率＞100次/min的心律失常，它包括了不同机制的多种形式的心律失常，根据其发生部位及机制分为：1. 折返性室上性心动过速：①窦房结折返性心动过速；②房内折返性心动过速，③房室结折返性心动过速；④房室折返性心动过速。2. 自律性增高性室上性心动过速：①自主性房性心动过速；②非阵发性交界性心动过速，3. 触发激动所致室上性心动过速：包括多源性或混乱性心动过速等。电生理检查有助于对其机制鉴别和定位诊断。电生理研究已证实室上性心动过速大多数是由折返机制引起。方法：置入多根多极标测电极于高位右房、希氏束、冠状窦，右室部位。进行①窦性节律下房室激动顺序；②心房/心室连续递增起搏及期前程序刺激下房室激动顺序；③心动过速的诱发方式及终止方式及心动过速时心房的激动顺序；④束支阻滞对心动过速的影响；⑤心房心室是否为心动过速形成和维持所必需；⑥药物及生理干预的影响等多方面的观察，绝大多数室上性心动过速可明确诊断。室上性心动过速电生理检查的绝对适应证包括：心动过速发作频繁，无法耐受，又无合适药物治疗，对此需明确心动过速的机制，起源的位置及参与折返的途径，进而选用合适的治疗方法包括药物、消融、起搏或手术等；采用消融根治的室上性心动过速治疗的相对适应证为心动过速虽频发，但症状不重，药物治疗有效，但要弄清药物对窦房结或房室传导的影响时。

折返性心动过速（reentry tachycardia） 折返是指冲动在激动某一节段心肌组织后返回并再次激动该节段组织的现象，折返性心动过速则是由折返所致的该节段组织反复快速的激动，折返性心动过速的发生与维持均由传导障碍所致。其传导障碍亦即发生的前提在于：1. 解剖上或功能上存在着至少二条与之相连的一个有效的传导环路；2. 此折返环的两支在应激上存在着差异，通道之一存在单向阻滞；3. 未阻滞的通道传导较慢，允许阻滞的通道有足够的时间恢复应激。根据部位折返性心动过速可分为：1. 窦房结折返性心动过速；2. 房内折返性心动过速；3. 房室结折返性心动过速；4. 房室折返性心动过速；5. 折返性室性心动过速。其临床表现为心动过速突发突止，由于折返环相对固定，折返性心动过速频率保持相似水平且绝对均齐。电生理检查可被程序期前刺激诱发和终止，诱发心动过速时其联律间期与回响间期呈反比，存在可证实的环路及存在拖带现象。

预激综合征的解剖学分类（anatom classification of preexcitation syndrome） 预激综合征的解剖学分类

在早期以人名命名，包括 Kent 束（房室束），James 束（房结束）和 Mahaim 束（结室束），是基于不同的解剖基础推测。经多年的电生理研究，尤其是射频消融技术的发展，认识到上述推测不精确也不能充分解释其电生理及病理表现。目前的解剖学分类仍基于推测，包括 1. 直接连接心房与心室的房室旁道；2. 连结房室结与心室肌的结室纤维；3. 希－浦系统与心室肌的束室旁道；4. 直接从心房连结于希氏束或从心房通过结内特殊的一快传导通道连接于房室结下部的房室结旁道；5. 从右心房或房室结到右束支的连接—房束和结束旁道，其中房室旁道、房束旁道、结束旁道已均得病理解剖学上的证实，并见明确的电生理特性。房室结旁道虽有解剖学的证据，但无电生理功能。结室纤维尚未确有病理性证据，其中连接于心房与心室间或束支之间的慢传导房室或房束旁道要比结室和束室旁道常见的多。

房室旁道的电生理特点（electrophysiologic characteristics of AV accessory pathway）　房室旁道的电生理特点表现为：1. 绝大多数房室旁道传导速度快，不应期短（<350ms），其传导呈现“全”或“无”的特性，无递减传导，具有单向或双向传导能力。单向逆传旁道多于单向前传旁道；2. 部分房室旁道不应期较长（660ms 以上），其传导虽呈“全”或“无”的特性，但可有 3 相或 4 相阻滞，并存在自律性；3. 部分位于后间隔的慢旁道，仅有室房逆传功能，其逆传呈现缓慢传导及递减传导特性。其不同的电生理特点决定了其在心动过速形成过程中的作用，以及不同的心电图特征：1. 对于短不应期，具有全或无传导特点的旁道来讲，由其构成逆传的室上性心动过速，VA<AV<1/2 VV，且突发突止，呈阵发性室上性心动过速，频率较快；而长不应期旁道参与的心动过速则频率较慢；2. 当递减的缓慢传导房室旁道构成逆传支的心动过速时，呈无休止性心动的过速，VA>AV>1/2VV，且局部电图不融合。

旁道的定位诊断（location diagnosis of accessory pathway）　房室旁道的定位诊断包括体表心电图的旁道定位、核素扫描、相位分析及体表等电位标测等无创定位方法以及心内电图的旁道定位及手术标测的旁道定位诊断等有创方法。无创的旁道定位是帮助将旁道定位于某些区域，精确的定位则需借助于有创标测。由于射频消融术已成为治疗旁道介导心动过速的首选方法，因此旁道的定位诊断则主要借助于体表心电图及心内导管标测。

1，12 导联心电图定位：

（1）窦律下 Δ 波极性，肢导 QRS 电轴以及胸前导联 R 波的移行常用于旁道心室插入端的定位诊断依据见表 3、4。

表 3　体表心电图对旁道的定位

部位	负向 Δ 波	QRS 电轴	R>S
左侧壁	Ⅰ和（或）aVL	正常	V_1-V_3
左后	Ⅱ和 aVF	−75 +0 +75	V_1
左后间隔	Ⅲ和 aVF	0 −90°	V_2-V_4
右游离壁	aVR	正常	V_3-V_5
右前间壁	V_1 和 V_2	正常	V_3-V_5

表 4　体表心电图对间隔部旁道定位

ECG 特征	右游离壁	后间隔	中间隔	前游壁
QRS 电轴	左	左	正常	正常
Δ 波电轴	左	左	正常	正常
QRS 与 Δ 波电轴差值计数	<10	<10	≥20	<5
ⅢR/S 比值	<1	<1	=1	>1
两个或两个以上下壁轴负性 Δ	+	+	−	−

（2）心动过速发作时逆 P 及 ST 段改变的旁道定位：根据逆 P 波法对旁道的定位方法及判断同 Δ 波极性。Ⅰ、aVL 逆 P 倒置，V_1 直立，考虑左侧旁道；V_1 倒置、aVL、Ⅰ直立为右侧旁道。Ⅱ、Ⅲ、aVF 逆 P 直立考虑旁道偏前，倒置则偏后；Ⅱ、Ⅲ、aVF，V_1-V_2 S T 段，压低多为右侧旁道，而 V_4-V_6 压低多表现于左侧旁道。心内标测诊断：心内标测是精确定位旁道的方法，用于确定旁道的心房插入端，心室插入端，及根据旁道电位确定旁道位置。心室插入端是显性旁道在窦律下最早的心室激动部位。旁道电位是导管与旁道平行时记录到的旁道激动电位，是旁道精确的定位依据。隐匿旁道则是根据心室起搏和（或）心动过速时最早的逆传 A 波确定旁道的位置。

旁路传导功能测定（measurement of conductive function of accessory pathway）　旁道的传导功能包括前传功能及逆传功能，可分别在心房和心室进行 S_1S_1 递增起搏及 S_1S_2 程序期前刺激进行测定。可测

定旁道1:1前传和逆传的最短刺激周长以及旁道逆传不应期以及有无递减传导。旁道传导功能测定的意义在于判断病人对房颤、房扑快速室率反应及预后评价、药物干预以及射频消融术等疗效评价。

房室连接区环形运动性心动过速（CMT）（circus movement tachycardia） 房室连接区环形运动性心动过速也称为房室折返性心动过速，是房室连结区存在房室旁道、与正常房室传导系统或旁道间构成折返环而引起的一类折返性心动过速。根据旁道在心动过速中的作用，分为顺向型环形运动性心动过速及逆向型环形运动性心动过速。顺向型心动过速中，旁道构成折返环的逆传支，逆向型心动过速时旁道为前传支。CMT折返环包括心房、心室、旁道及房室交界区，折返环巨大。心内电生理特征表现在顺传型呈偏心性传导，逆传型者可见特定部位的旁道前传特征。心内电生理检查可明确诊断并可定位旁道。治疗首选射频消融治疗。消融旁道，未成功者，选用药物治疗。

室性心动过速的电生理检查（EPS in ventricular tachycardia） 室性心动过速是猝死危险较高的一类心律失常，室性心动过速的电生理检查的目的在于诱发临床类型的室性心动过速，分析其机制，评价药物疗效及介入性治疗后的效果。具体方法：分别经锁骨下静脉，股动静脉置入多极电极于高位右房，希氏束，右室流出道和（或）心尖部，冠状静脉窦及左室等，并全面系统进行电生理检查。1. 以500ms、400ms基础刺激频率下起搏心房给予心房期前刺激（$S_1S_2S_3S_4S_5$）；心房分级递增刺激（S_1S_1）直到2:1房室阻滞或250ms。2. 在心尖部和右室流出道以2倍于起搏阈值、频率500ms或400ms基础刺激下予以期前刺激（$S_1S_2S_3S_4S_5$）；分级递增刺激（S_1S_1），从400ms直到240ms。如不能诱发出室性心动过速，可静脉点滴异丙肾上腺素，剂量从1μg/min开始逐渐增加使心率到150次/min或比基础提高20～40次/min，若仍不能诱发室性心动过速可重复数次。对少数病人需在左室进行诱发，对需介入治疗或手术治疗者应行心内标测。对电生理结果进行综合评价，如诱发出与临床类型相同的室性心律失常，或者诱发出单形持续性室性期前收缩则其有临床意义。

室性心动过速的分类（classifcation of ventricular tachycardia） 室性心动过速的分类缺乏一致意见。目前较多的采用是Wellenes的命名及分类方法。根据发作时间可分为：1. 非持续性室性心动过速：30s内自行终止的室性心动过速。2. 持续性室性心动过速：持续时间>30s或未到30s，但血流动力学障碍导致意识丧失的室性心动过速。根据心电图形态可分为：1. 单形性室性心动过速：QRS形态一致的室性心动过速；2. 多形性室性心动过速：体表心电图可清楚分辨QRS群体，其形态不断变化的室性心动过速；3. 心室扑动；频率≥300次/min的单形室性心动过速。4. 心室颤动：体表心电图无法分辨QRS波群，完全无规律的心室电活动。由于电生理研究的进展，对室性心律失常的机制研究证明，室性心动过速可由折返、自律性增高以及触发机制所致。根据电生理发病机制分为：1. 折返性室性心动过速；2. 触发机制性室性心动过速（如尖端扭转性室性心动过速以及钙拮抗剂敏感性室性心动过速）；3. 自律性增高所致室性心动过速（如异丙肾敏感性室性心动过速）等。

室性心动过速的定位诊断（location diagnosis of ventricular tachycardia） 室性心动过速的定位诊断主要借助于心电图定位，心内标测（包括起搏法与隐匿拖带法定位和最早兴奋点标测）及外科手术标测。心电图仅对室性心动过速起源作出大致定位，对心脏结构正常的特发性室性期前收缩准确性较高，而对器质性心脏病室性期前收缩则准确性较低；精确定位需心内标测及心外膜标测。1. 体表心电图定位法：①V_1呈完全性右束支阻滞图形起源点位于左室，左束支者定位于右室；②Ⅱ、Ⅲ、avF导联QRS以S波为主，起源点位于心室下部，以R波为主，定位于上部；③Ⅰ、avl导联QRS以S波为主，起源定位于右室流出道或左室高侧壁，以R波为主则远离上述部位；④V_4-V_6呈QS或rS起源点位于心尖部，呈R波起源点位于心脏后壁。2. 起源及隐匿拖带：起搏或拖带时，出现至少11/12以上与室性期前收缩发作相同图形时为室性期前收缩起源点，起搏法定位对心肌结构正常的室性期前收缩有较高的准确性对结构异常者准确性较低；3. 最早激动点：距体表心电图QRS提前20ms以上为室性期前收缩起源点，此适用范围较大，但对血流动力学不稳定者难以施用；4. 外科心外膜标测：主要用于器质性心脏病室性期前收缩患者，手术切除病灶时使用，以记录到窦律下碎裂电位处，诱发出室性期前收缩时，标测最早激动处为室性期前收缩起源点。室性期前收缩的起源标测

方法间各有其局限性，对室性期前收缩病人需要灵活将其综合运用，方达到快速准确定位。

自律性室性心动过速（ventricular tachycardia due to abnormal automaticity） 自律性室性心动过速是由于心室浦肯野纤维或心室肌异常自律性所致的心动过速，见于少数40岁以下无器质性心脏病的患者，其室性心动过速发作由运动或静点异丙肾诱发，具有温醒现象，临床诊断较为困难，其明确的诊断需心内电生理检查。其诊断依据：1. 符合室性心动过速诊断标准；2. 程序刺激无法诱发和终止心动过速，这是自律性增高心动过速的重要指征；3. 无拖带及隐匿拖带现象；4. 不能被维拉帕米所终止；5. 心室晚电位阴性。治疗原则：对血流动力学不稳定时需电转复；对异丙基肾上腺素敏感者可使用β－受体阻滞剂；有器质性心脏病，发作频繁者可使用胺碘酮；无器质性心脏病者则可使用普罗帕酮。

触发活动性室性心动过速（triggered ventricular tachycardia） 触发活动性室性心动过速是由于早期或延迟后除极触发的心室肌兴奋性的异常，细胞内钙离子浓度增加是出现延迟后除极的基础，临床上以钙拮抗剂有终止和预防作用为特征。心动过速不仅可以经房室刺激诱发也可以由窦率加速诱发，其诊断需藉助心内电生理检查结合其他临床资料作出综合判断。诊断条件：1. 心电图表现符合室性心动过速诊断；2. 程序刺激可诱发心动过速，但其偶联间期与回向间期呈正比，快速起搏比期前刺激更易诱发心动过速；诱发难易与刺激部位无关；3. 可被维拉帕米终止和预防；4. 心室晚电位阴性；5. 单相动作电位可显示早期或延迟后除极电位。治疗可使用维拉帕米进行终止及预防。必要时，也可使用射频消融治疗。

特发性室性心动过速（idiopathic ventricular tachycardia） 特发性室性心动过速是发生在无明显器质性心脏病及无明确诱因的一种室性心动过速，可发生于任何年龄，占心动过速的7%～10%，多数症状轻微，个别患者可出现血流动力学障碍。临床检查未发现有器质性心脏病或无明确诱发因素，出现室性心动过速时，可考虑特发性心动过速的诊断。根据心电图特征又分为左室特发性室性心动过速和右室特发性室性心动过速。治疗可采用射频消融术或药物治疗。

反复心室反应（repeptitive ventricular response） 程序刺激诱发的1～5个非起搏所致的连续性心室搏动，存在三种表现形式：1. 折返途径包括房室结，占30%左右，发生于S_1S_2在600～300ms，折返顺序为$S_2-V_2-H_2-A_2-HE-VE$，QRS形状同窦律QRS波群；2. 折返途径在束支和希氏束（bBR），居多数，发生于$S_1S_2$350～210ms，折返顺序为$S_2-V_2-H_2-VE$，VE呈左束支阻滞型；3. 室内折返QRS波前无A波，形态变异（IVR）。在无明显器质性心脏病患者，第一种及第二种反复心室反应都属正常生理现象，在有室性心动过速史者BBR发生率较高。IVR是不正常反应，多发生在器质性心脏病或有室速史者。

多导生理记录仪（multichannel physiological recorder） 多导生理记录仪是进行心脏电生理检查必备的仪器，首先应满足IEC中级安全标准，通过被测患者的漏电流应小于10μA。对记录仪的主要性能要求如下：1. 导数：适合电生理检查要求的记录仪至少要8导以上同步记录；2. 放大器：为光电隔离悬浮式，共模抑制比＞100，输入阻抗＞100MΩ，频段0.1～1 000Hz分档可选，滤波频率10～1 000Hz分档可选，时间常数0.001～15分档可选。放大倍数1 500～1 500分档可选。等效输入噪声应＜10μV（当放大倍数为最大时）。3. 显示方式：采用具有高分辨率的显示器，分辨率为1024～768（或1 024×1 024），同步流动显示波形可任意冻结，回顾记忆波形与数据同屏幕显示，具有水平与垂直光标各一条，能计算生理信号的幅度，时间与面积积分值。波形滚动速度25～250m/s分档可选，能快速采样，慢放回顾，波形贮存器32k×8bt×8，字符存贮32k×8bt×2。记录方法采用喷笔、热阵或激光打印。

心脏刺激仪（cardiac stimulator） 用于心脏电生理检查的程序刺激仪应具有起搏诱发和治疗心动过速的功能。其主要性能如下：1. 发放S_1S_1定时刺激间期范围（150～19 990）±1ms。S_1由R波触发自动延长到不应期后以保证发放的S_1脉冲夺获心房或心室；2. S_1S_1定时刺激，定时时间10～600s；3. S_1S_1定数刺激、定数范围1～8个任选；4. 与S_1同步后程控早搏刺激（S_1S_2），每隔4～8个心动周期自动增减5～10ms扫描，S_1S_2间期范围（2～999）±1ms；5. 与P波或R波同步的程控早搏刺激，简称PS_2，同步与RS_2触发；6. 发放起搏脉冲频率为50～120次/min；

7. 超速抑制频率为120～990次/min；8. 发放1～10个猝发脉冲并与R波同步起始延迟处耦合，延迟时间范围为200～400ms可调或5～10ms自动增减扫描。

窦房结电图（sinus node electrogram） 窦房结电图是利用导管电极记录到的窦房结细胞群落放电形成的窦房结电位。窦房结电位包括了缓慢上升（-30～100μV/s）的舒张波及继之出现的快速向上（-400～1 000μV/s）上升的上冲斜坡，前者是电极下起搏细胞处于自动除极化过程中所产生的电位活动，后者是起搏细胞正在经0相除极化过程时的电位变化。窦房结电位位于P波之前，称为P前电位。窦房结电位记录方法；采用单极细胞外窦房细胞电图记录方法，导管电极在窦房结区记录心内膜窦房结电图，最为常用，通频带（0.1～50Hz）。体表无创窦房结电图，其方法学及记录图形的可靠性尚未得到公认，临床应用于窦房传导时间的测定，优于间接法；窦房结恢复时间的测定，可以判别右房超速起搏后心房长间歇是窦房传出阻滞，这是窦房结受到超速抑制所致。鉴别窦性心律失常及房性心律失常。

缺血性心肌病（ischemic cardiomyopathy） 广义的缺血性心肌病（ICM）是指由于心肌缺血引起的以心肌纤维化为主的心肌病，首先由Burch于1970年提出。1986年Dash等认为，缺血性心肌病主要是指由冠状动脉疾病引起的，表现为充血性心力衰竭综合征，故也称为充血性缺血性心肌病（CICM）。

病因和病理：基本病因是冠心病，常有多次和（或）多发性心肌梗死史。其病理特征是冠脉常有弥漫而严重的粥样硬化，导致冠脉腔狭窄和血栓形成，且常为多支病变。

诊断：诊断本病必须具备三个肯定条件和二个否定条件，即1. 有明确冠心病史；2. 心脏明显扩大；3. 心功能不全征象和（或）实验室依据。必需1. 排除冠心病的某些并发症如室间隔穿孔，心室壁瘤和乳头肌功能不全所致二尖瓣关闭不全等；2. 除外其他心脏病或其他原因引起的心脏扩大和心力衰竭。

治疗：本病主要依靠内科治疗，以减轻症状和改善心功能，如应用利尿剂，正性肌力药物和血管扩张剂。

血小板与冠心病（platelet and CHD） 目前已经提出冠心病患者血小板功能和前列腺素代谢异常的证据。推测血小板高活性使冠状动脉内血小板聚集物形成，导致冠状动脉血流减少。因此单独的血栓素A_2（TXA_2）增加或合并有前列环素（PGI_2）生成减少，可能引起心肌缺血发作及加重心肌缺血性损伤。

血小板抑制剂与冠心病（platelet inhibitors and CHD） 在研究冠状动脉狭窄伴有心肌缺血和梗死时，发现冠状动脉内有血小板聚集物形成，阻碍血流，给予血小板抑制剂，血流有改善，说明与血小板解聚相关。

血小板抑制剂的定义：通常将能够阻碍血小板黏附、聚集及释放、防止血栓形成，并能恢复病理状态下血小板寿命的药物称作血小板抑制剂。

血小板抑制剂的种类：阿司匹林（乙酰水杨酸）、双嘧达莫（潘生丁）、磺吡酮（苯磺唑酮、苯磺保太松）、噻氯匹定（氯苄噻唑定）、前列环素、苯酸咪唑、吲哚布芬（异吲苯丁酸）。

血凝异常与冠心病（abnormality of blood coagulation and CHD） 早在20世纪40年代，抗凝血药物就应用于治疗急性心肌梗死，试图防止冠状动脉内血栓延展及预防血栓栓塞性并发症，以减少急性期死亡。50～60年代，已有大组随机对照的临床试验，其结果未能获得一致性结论，又因有潜在出血的危险，因此对抗凝作为常规治疗一直存在分歧。自20世纪70年代末，开展了血栓溶解治疗，现已在临床广泛地用于发病早期的患者，其降低急性期病死率已被证明。

高凝状态与心肌缺血发作（hypercoagulation and myocardial ischemic attack） 高凝状态系指体内血凝性增高现象，它的产生是由于凝血因子和血小板数量过多或高活性、凝血因子被激活或凝血因子抑制物减少和纤溶系统活性降低或纤溶抑制物增多所致。因此，高凝状态既是血凝系统平衡失调，又与血小板功能和纤溶系统状态密切相关。

血管内皮细胞具有抗凝活力，如抗凝血酶Ⅲ及前列环素（PGI_2）的释放和促纤溶活力，如纤溶酶原激活物，都可阻碍纤维蛋白在病变部位沉积，因此具有保护作用。在糖尿病、高血压及高脂血症等均可使局部的纤溶活力降低，同时冠状动脉血管粥样硬化病变区又进一步降低血管壁纤溶酶原激活物的水平，而内膜的组织凝血活酶活性却增高以及血小板释放的第4因子，促使凝血酶原转化为凝血酶，血液则呈现高凝状态。高凝状态对冠心病最不利的影响就是在血管

内膜病变上或已有血小板血栓形成时促进血栓形成及延展，临床表现为不稳定性心绞痛发作，甚至造成急性心肌梗死或猝死。

肝素与冠心病（heparin and CHD） 目前，抗凝药物已被广泛地应用于治疗冠心病。有一类属直接干扰凝血因子的药物，其抑制凝血机制的效应迅速，如肝素。

肝素的药理作用：肝素的抗凝作用涉及凝血过程的许多环节，主要是与血浆中的抗凝血酶Ⅲ结合形成复合物，从而加速对凝血酶的抑制作用。它对某些激活的凝血因子如$Ⅻ_a$、$Ⅺ_a$、$Ⅹ_a$、$Ⅸ_a$均有抑制作用。另外，还可使脂蛋白脂酶释放和稳定，因而降低血浆甘油三酯。

治疗应用：通常先静脉注射负荷剂量5000U，其后持续静脉点滴700～1 000U/h，用5%葡萄糖溶液或生理盐水稀释。肝素皮下注射，每8～12h注射7 500～12 500U。近年来，在冠心病心绞痛及急性心肌梗死患者，肝素用量趋向小剂量应用，皮下注射5 000～7 500U，每天2次，通常不引起凝血功能障碍。

副作用：过敏反应、出血现象、血小板减少，少数患者可出现厌食、恶心、呕吐、腹泻、脱发，长期应用可引起骨骼肌痛、骨质疏松、自发性骨折。

阿司匹林与冠心病（aspirin and CHD） 自1971年发现阿司匹林对前列腺素（PG）合成具有抑制作用以来，现已广泛应用于心脏和脑血管血栓性疾病的防治。

机制：阿司匹林主要是抑制环氧化酶，使其活性部位发生乙酰化，阻止血小板花生四烯酸（AA）转变为前列腺素G_2（PGG_2）、前列腺素H_2（PGH_2）及血栓素A_2（TXA_2）。

用法：推荐小剂量阿司匹林，最初3d，300mg/d，以后50mg/d。

副作用：胃肠黏膜溃疡、出血。

低分子肝素与冠心病（low molecular-weight heparin（LMH）and CHD） 肝素的分子量为3 000～40 000，差别很大，肝素与抗凝血酶Ⅲ（ATⅢ）的亲和力随分子量的增大而加强。高分子肝素（HMH）平均分子量26 000，抗凝活性要比低分子肝素（LMH）强7倍，而LMH虽抗凝作用减弱，但是抗血栓作用较强，所以认为是一种很有前途的肝素类抗血栓药物。LMH的药理特性与HMH不同，其抗X_a因子活性高，而抗凝血酶活性低，LMH对抗X_a因子活性97U，而抗凝血酶活性仅为25U。LMH临床应用出血副作用较少，现国内应用经验尚少。

急性心肌梗死的诱发因素（precipitating causes of AMI） 急性心肌梗死发病绝大多数与冠状动脉粥样硬化有关，有些患者在急性发病前或出现前驱期症状前存在某些因素，对发病可能有影响，有些对急性发病起了诱发作用，有的则难以肯定。

过重的体力活动、精神极度紧张或重度创伤、强冷刺激、一氧化碳中毒、手术，可以明确为本病的发病诱因。至于相同于或略超于平日的体力活动和精神紧张，对本病发病影响则难以肯定。

心肌震荡综合征（myocardial shke syndrome） 心绞痛发作时一般不出现异常Q波，但心肌缺血极严重时，可以出现异常Q波，有时伴有典型的缺血性ST-T改变，是继发于心肌动作电位暂时性丧失。由于严重性心肌缺血性损伤，心肌一时丧失除极和复极能力成为“电静止”区域。但缺血心肌损伤尚未至不可逆坏死程度，能够恢复电功能，R波能在数小时内再出现。缺血性心肌暂时不能电激动现象，随后数小时电位完全恢复正常或部分恢复，此现象被称为心肌震荡综合征，易与急性心肌梗死混淆。

冠心病监护病房（coronary care unit，CCU） 1962年，Melter和Day分别创立了冠心病监护病房，其最初目的是通过心电监护仪来监测急性心肌梗死早期发生的恶性心律失常，以便及时救治，结果心律失常所致死亡率随之降低，但心泵功能衰竭或充血性心力衰竭的死亡率不变，仍然是急性心肌梗死的主要死因。近10年来现代CCU随着监护仪器设备不断更新，监护技术不断完善，已由过去单一的心电监护发展到心电和心泵功能同步监测，并结合血流动力学监测与辅助循环的应用，其目的是为抢救梗死边缘区缺血心肌和减少梗死范围，使急性心肌梗死医院内死亡率进一步减低，防止并发症和最大限度地恢复患者心功能状态。

急性心肌梗死与硝酸酯（AMI and nitrates） 原理：硝酸酯类直接扩张静脉、动脉和小动脉，对静脉系统最敏感，降低心脏前后负荷，减低双侧心室压力和容量，减低心室壁张力，减低心肌耗氧量。另一方面扩张冠状动脉，改善心肌供氧量。并证明能增加心内膜下心肌氧运送和扩张侧支循环及增加血流量，使

局部心肌缺血区血流再分布，因而硝酸甘油能减少心肌缺血和梗死范围。对并有左心衰竭的患者可降低左室充盈压及动脉压，减少左室收缩末和舒张末容积，减少左室壁运动不协调范围。有报道硝酸甘油对血小板功能有抑制作用。再灌注治疗与静脉滴注硝酸甘油合用显示能迅速和持续改善左室功能。

用法：发病早期疼痛及ST段明显抬高时，给予舌下含服硝酸甘油0.3～0.6mg，因吸收快须注意血压和心率变化。继以静脉点滴，开始5～10μg/min，每5～10min增加5～10ug，直至平均压降低10%，但不低于10.7kPa（80mmHg），慢性高血压降低血压30%，但不低于18.7/12kPa（140/90mmHg），心率增快10次/min以内。静脉用药3～4d后，根据病情继续服用长效硝酸山梨醇酯或长效5－单硝酸山梨醇酯。

注意：当存在明显的心动过缓或心动过速，伴相对血压低，在急性期应避免用硝酸甘油，因血压下降，可反射地进一步加重心动过速或心动过缓，后者常是过度降低前负荷和血容量不足的表现。当下壁梗死并有右室梗死时，硝酸甘油能减低前负荷，降低左室充盈压，可引起血压下降和反射性心动过速，故应慎用或不用。

急性心肌梗死与β－受体阻滞剂（AMI and β－adrenergic blockers） 机制：β－阻滞剂减慢心率，降低血压，减低心肌收缩力，因而能降低心肌耗氧量。减慢心率，延长舒张期，可增加心肌灌注时间。β－受体阻滞剂能对抗儿茶酚胺抑制心肌代谢从葡萄糖向自由脂肪酸的转移，恢复对葡萄糖的代谢，增加ATP分子产生量，因而间接地改善了对缺血心肌的有效氧供量。由于减慢心率，降低血压，减少对冠状动脉壁的应力，因而减少斑块破裂的发生率，降低随后心肌缺血事件的发生率，对长期预后的影响是不依赖梗死范围的独立因素。

适应证：急性心肌梗死早期患者，特别是前壁梗死伴有心率快和高血压显示交感神经兴奋性增高，有梗死后心绞痛与劳力有关者，尤其是心内膜下梗死都是应用β－受体阻滞剂的适应证。

用法：因降低病死率与减慢心率相关，有内在拟交感神经作用的制剂缺乏效果。β－受体阻滞剂有心脏选择性者，如美托洛尔、阿替洛尔，不增加周围血管阻力和影响后负荷，不增加支气管阻力，因而更有优越性。为挽救缺血心肌，静脉注射能更快发挥作用，大约在15min内起最大作用。阿替洛尔静脉注射5～10mg，继之口服6.25～25mg，1～2次/min；美托洛尔静脉注射5mg，每2min间隔，再予用两次，共15mg，继之口服每6h 25～50mg。都应根据心率和血压调节剂量。

禁忌证：1. 窦性心动过缓，心率＜60次/min；2. 收缩压＜13.3kPa（100mmHg）；3. 房室传导阻滞，PR＞0.22秒，Ⅱ度Ⅰ型或Ⅱ型房室传导阻滞或完全性房室传导阻滞；4. 周围循环低灌注；5. 严重慢性阻塞性肺疾病。

相对禁忌证：1. 支气管哮喘史；2. 周围血管疾病；3. 下后壁梗死在急性早期常易并发房室传导阻滞，β－受体阻滞剂应慎用；对心率快的患者应加以分析，有的是在左心功能处于临界状态，心率代偿性增快，β－受体阻滞剂可能使心功能恶化；4. 合并有胰岛素依赖性糖尿病者，用β－受体阻滞剂后，糖尿病难于控制。

急性心肌梗死与钙拮抗剂（AMI and calcium antagonists） 钙拮抗剂是一组结构和药理作用不同的药物，选择性的影响心肌和动脉，阻滞钙离子内流，主要有硝苯地平，维拉帕米和地尔硫䓬。

钙拮抗剂的作用：1. 硝苯地平扩张心外膜冠状动脉较维拉帕米和地尔硫䓬明显，都增加冠状动脉血流量；2. 三种制剂都有负性肌力作用，其作用强度相比：维拉帕米＞地尔硫䓬＞硝苯地平。前两种药物有负性肌力作用，因此，可以降低心肌耗氧量。硝苯地平使血压降低时，可降低后负荷，减少心肌耗氧量，但因反射性心率加快，又可增加心肌耗氧量。鉴于钙拮抗剂有以上作用，临床上试用于治疗急性心肌梗死。

Held等汇集了28个钙拮抗剂随机试验，结果令人失望；钙拮抗剂在预防心肌梗死的发生、对梗死范围的影响以及再梗死的发生率方面均未显示出有效的作用。

心肌梗死时钙拮抗剂的适应证：对频发变异型心绞痛将发展为急性心肌梗死；或梗死发生以后仍有一过性心绞痛伴有ST段抬高；或并有高血压。

钙拮抗剂的种类选择：一般根据心率和血压情况而定，血压高选用硝苯地平，一般选用地尔硫䓬，严重血管痉挛采用硝苯地平和地尔硫䓬合用或加硝酸酯类。

急性心肌梗死溶栓治疗（thrombolytic therapy in AMI） 已经证明，心肌坏死的数量是决定急性心肌梗死患者预后的最主要的因素。因而，在梗死后尽早恢复冠脉血流挽救濒死心肌，减少梗死面积，能够明显改善患者的预后。冠脉造影及尸检资料证实，透

壁心肌梗死患者的冠脉血栓性闭塞发生率极高，这为心肌梗死的溶栓治疗提供了理论依据。实验表明，冠脉闭塞20～40min后心肌细胞发生不可逆损害，闭塞3h，坏死区超过室壁全层的三分之二，6h可引起透壁坏死。因此，应在发病后6h以内尽早实施溶栓治疗。溶栓治疗是应用纤维蛋白溶酶原激活剂激活纤溶酶原，使之转化为纤溶酶，后者在促进纤维蛋白降解的同时也分解血液中的纤维蛋白原和其他蛋白成分如凝血因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅷ、Ⅻ等，从而达到血栓溶解的目的。目前应用的溶栓药物主要分为两类：一类为非选择性，如尿激酶（UK）、链激酶（SK），它们非选择性的作用于全身，导致全身的纤溶激活状态；另一类为选择性，如重组组织型纤溶酶原激活剂（rt－PA）及乙酰化纤溶酶原－链激酶激活剂复合物（APSAC），它们选择性的激活血栓关联的纤溶酶原，在血栓局部起作用，而对全身血液循环影响较小。

急性心肌梗死抗凝治疗（anticoagulant therapy in AMI）　急性心肌梗死溶栓治疗后，常用抗凝剂预防血管再通后再堵塞。未用溶栓治疗者用抗凝剂对本病也有利：1. 防止冠状动脉血栓向近端延展和冠状循环中产生新血栓；2. 预防心室腔附壁血栓和体循环栓塞；3. 减少静脉血栓和肺栓塞；4. 防止梗死延展，特别是有梗死后心绞痛的患者。

用法：应用肝素前测定激活全血凝固时间或凝血时间或部分促凝血酶原激酶时间。首剂静脉注入6 250U，继以静滴500～1 000U/h，每4～6h测定凝血时间或激活全血凝固时间或部分促凝血酶原激酶时间，维持凝血时间延长至对照的2倍，激活全血凝固时间或激活部分促凝血酶原激酶时间延长至对照的1.5～2倍，静滴1周后，再继续6 250～7 500U皮下注射，2次/d，共3周。

禁忌证：有出血倾向，活动性溃疡病，脑溢血史，血压高于24.0/14.7kPa（180/110mmHg），肝肾疾患，癌症和老年人极衰弱者忌用。

β－受体阻滞剂首剂综合征（first dose syndrome of β－adrenergic blockers）　极少数患者初次用一般剂量的β－受体阻滞剂，可以发生严重反应。心率缓慢，血压下降，甚至停搏致死，可能由于心肌收缩受严重抑制的结果。此种反应多见于原有心脏功能不全和年老体衰的患者。因此当初次接受β－受体阻滞剂时，应从小剂量开始，并密切观察其反应，以避免发生意外。

β－受体阻滞剂停药综合征（withdrawd syndrome of β－adrenergic blockers）　长期服用β－受体阻滞剂，尤其使用大剂量的患者，突然停药可导致心动过速，血压升高，心绞痛和心律失常加重，甚至引起急性心肌梗死及猝死。这些撤药后的症状，通常在停药后1周内发生。

机制：靶器官在使用β－受体阻滞剂时，β－受体密度增加，停药后β－受体未及时下调，出现增敏或超敏性所致。

预防：为防止停药综合征的发生，推荐采用药物逐渐减量法，1～3d内减至半量，4～6d减至1/4量，1周左右完全停用。有报道即使1周内逐渐减量后停用，也可发生撤药综合征。

急性心肌梗死与血管紧张素转换酶抑制剂（AMI and ACEI）　急性心肌梗死时会导致肾素－血管紧张素系统、交感神经系统和抗利尿激素的激活，其活性强度基本与梗死范围大小成比例，而后者是决定心力衰竭发生、发展和预后的最重要因素。目前，已确定了ACEI对急性心肌梗死心力衰竭的治疗作用。ACEI主要通过抑制ACE，减少血管紧张素Ⅱ生成，并通过抑制各种组织器官（包括心脏）的肾素－血管紧张素－醛固酮系统来发挥作用。它可以减低外周血管阻力和肾血管阻力，增加肾血流量，促进尿钠排泄。也可以减少室壁张力和儿茶酚胺水平，具有抗心室扩张和抗心律失常作用。因此，ACEI能够减轻心力衰竭，阻止症状恶化，减少对利尿剂及正性肌力药物的需求。

用法：临床应用较普遍的ACEI，目前主要有卡托普利［开搏通（captopril）］及依那普利（enalapril）。卡托普利常用剂量为6.25～25mg，2～4/d，饭前1小时口服。依那普利为2.5～10mg，1～2/d口服。依那普利现已有静脉用制剂，给予10mg，5～10min，即可见效，每天给予10～20mg对急性心肌梗死心力衰竭者疗效迅速，耐受良好。

副作用：恶心、头昏、咳嗽、皮疹、血压下降、蛋白尿、白细胞减少。

心室室壁瘤（ventricular aneurysm）　概念：梗死区坏死的心室壁呈瘤样向外膨出，在收缩期更为明显，称为心室室壁瘤。

诊断：通过心电图、X线、超声心动图、放射性核素、选择性冠状动脉造影和左室造影检查可明确诊断。

治疗：临床上无症状，亦无血流动力学障碍的小

室壁瘤患者，预后良好，无需外科手术治疗。对伴有顽固心力衰竭、严重心绞痛、难以控制的危险性室性心律失常以及反复发生周围动脉栓塞的室壁瘤，内科治疗效果不佳，应择期手术。一般都在梗死后半年进行手术为宜。若急性心肌梗死并发室壁瘤和室间隔穿孔，其血流动力学影响明显者，或属于假性室壁瘤者，应紧急手术。

真性室壁瘤（true ventricular aneurysm） 在贯通性心肌梗死的基础上，梗死区的心肌组织坏死，在其修复过程中由结缔组织所代替，梗死区的室壁变成无收缩力的薄弱纤维瘢痕区，变薄的室壁有时仅是正常左室壁厚度的1/3或更薄。尽管如此，瘤壁主要由室壁纤维瘢痕构成，故不易破裂。变薄的室壁不能像正常心肌那样承受心腔内压力，终于不胜负担向心外（或间隔）呈囊状、靴状或不规则的瘤样膨出，瘤壁内膜面是向里凹陷，与周围正常心肌组织界线清楚，瘤壁常呈灰白色瘢痕状增厚或钙化，心包增厚和（或）粘连。左室造影显示左室腔局部外形呈囊状膨突，膨出部分与心室相通，瘤腔内层面光滑，未见肌小梁结构，膨突的心室壁运动消失，或呈反向搏动。无论心脏收缩或舒张均能见到局部膨突，人们亦称它为解剖性室壁瘤。此室壁瘤腔内常有附壁血栓，其发生率在50%左右，可能发生栓子脱落，然而造成体循环血管堵塞并不常见，仅2%～5%。

根据病理解剖及左室造影特点，真性室壁瘤除上述解剖性室壁瘤外，还包括另一型即功能性室壁瘤。它的病理特点为心室壁心肌有不同严重程度缺血并非完全坏死，或为不同程度的左室壁局限性纤维化，造成室壁运动消失，或出现局限性矛盾运动，使左室收缩无效，结果产生低心排血量和左心功能不全。它在解剖上常常没有局部外形膨突，与正常心肌组织分界不清楚。左室造影显示瘤壁内有肌小梁结构，局限性膨突仅在收缩期能见到。在选择室壁瘤切除的适应者时，应对功能性或解剖性室壁瘤加以鉴别。某些功能性室壁瘤不一定需要手术，因为无明确界线，室壁瘤的瘤壁仍有存活的心肌。

急性室壁瘤（acute ventricular aneurysm） 心肌梗死发病后24h内即可形成心室壁局部膨出，称急性室壁瘤。

由于心肌梗死急性期，急性坏死部位的心肌收缩力降低或丧失，心室壁正常心肌收缩代偿性增强，因而不协调，致使收缩期坏死的心肌室壁反而向外膨出。

由于一般在急性期未行详细检查，尚难获得急性室壁瘤精确的发生率，有文献报道其发生率＜5%，为尸检证实。

急性室壁瘤部位的心肌有广泛出血坏死，心内膜粗糙，容易发生心脏破裂或血栓形成。

慢性室壁瘤（chronic ventricular aneurysm） 慢性室壁瘤多见于心肌梗死愈合期，可能在心肌梗死的急性期就已开始逐渐形成，尚有待进一步证实。瘤壁为致密的纤维瘢痕所代替，不至于引起破裂。

假性室壁瘤（false ventricular aneurysm） 假性室壁瘤由心包膜构成，实质是心肌梗死急性期室壁已破裂，由于破口周围心包血栓堵塞或粘连，以致未发生心包填塞。心肌破口即为瘤体口，瘤体颈部狭窄，与心室腔相通，瘤壁仅为壁层心包。而真性室壁瘤有宽大的囊颈，向心室开放，也有少数囊颈偏小者。假性与真性室壁瘤最重要的区别是假性室壁瘤瘤壁仅为壁层心包，没有残留心肌，瘤壁表面没有冠状动脉匐伏。通过二维超声心动图显示假性室壁瘤为左室腔附有一无回声的腔，且左室壁突然中断连续性形成一个狭窄的孔，心外无回声的腔通过此孔与左室腔相通，腔内无心内膜，囊壁不规则，无室壁运动。假性室壁瘤内腔常含有大量旧的和新近形成的血栓，它们表面部分可以脱落，成为血栓栓子，造成周围动脉的栓塞。但假性室壁瘤临床的重要性是随时有破裂的危险，若早期诊断，及时手术切除，则预后较好。

心肌梗死的康复（rehabilitation of patients with AMI） 康复定义：康复是指综合地、协调地应用医学、社会、教育和职业等措施，对患者进行训练或再训练，使其活动能力达到尽可能高的水平。

心脏康复的目的：1. 使患者恢复到最佳生理、心理和职业状态；2. 防止冠心病或有高度易患因素的患者动脉粥样硬化的进展；3. 减少冠心病猝死或再梗死的危险性，并缓解心绞痛。心脏康复的最终目的是，尽量延长患者的寿命，并恢复患者的活动和工作能力。

心脏康复的起始时间：心脏康复始自急性心肌梗死，现已扩大到应用于冠状动脉旁路移植术（CABG）后，经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA）

后，冠心病高度易患因素的一级预防和无并发症的其他心脏手术术后。

康复治疗方法：有住院期康复治疗、恢复期康复治疗和维持期的康复治疗。

心肌梗死的二级预防（secondary prevention of AMI） 近20年来，由于监护和治疗水平的提高，急性心肌梗死住院病死率明显降低，但再梗死或多次梗死的患者增多。心肌梗死长期预后的研究表明，随后的主要死亡原因为再梗死、心力衰竭或猝死。为改善心肌梗死长期预后，除在急性期应积极治疗外，并应加强心肌梗死后二级预防，以延长患者寿命，提高生活质量和恢复工作能力。

心肌梗死的二级预防：包括对患者及其家属进行卫生宣传教育，对动脉粥样硬化危险因素采取针对性措施，防止冠状动脉病变进展，药物或手术防治心肌缺血、左室功能不全或严重心律失常，对再梗死或猝死高危险者应尽量减少易患因素。

具体措施：卫生宣传教育工作，预防冠状动脉粥样硬化病变进一步发展或促其消退，抗血小板治疗，心肌梗死后心绞痛的治疗及心力衰竭的治疗，β－受体阻滞剂的应用，钙拮抗剂、抗心律失常药物的应用目前尚无统一认识，血管紧张素转换酶抑制剂的应用正在临床试验中。

心肌梗死的长期预后（long-term prognosis of AMI） 心肌梗死的长期预后是指本病发病4周后存活的患者的预后。心肌梗死急性期存活的患者第1年死亡率较高，以后几年则减低。大多数对急性期的预后因素也影响远期预后，如梗死心肌的面积、老年、以往有心肌梗死史及急性期有休克或充血性心力衰竭等。急性早期的原发性心室颤动经急救复苏存活者对远期预后无明显影响。晚期及以后反复出现复杂室性期前收缩或短阵室性心动过速者，心脏增大或有室壁瘤，以及休息时左心室射血分数小于40%者都属预后不良。

充血型缺血性心肌病（congestive ischemic cardiomyopathy） 心肌缺血和心肌梗死或坏死对心室的不同作用，使缺血性心肌病具有各种不同的临床表现，患者可以没有症状，也可以出现限制型心肌病或充血型心肌病的严重症状。

临床表现：可有心绞痛、心肌梗死病史，有心力衰竭症状和体征，X线可有心脏扩大，肺淤血；心电图常有ST－T异常、异常Q波，心律失常；超声心动图可发现收缩末期和舒张末期容量增加，室壁运动异常；放射性核素心室造影可显示有室壁运动障碍及射血分数下降；心导管检查可发现左室舒张末压、左房压及肺动脉嵌压增高。有些患者最终须做冠状动脉造影来确定诊断，通常患者有多支血管病变。

治疗：内科治疗就是要控制冠心病，减少冠心病的危险因素，积极治疗心绞痛和各种形式（包括无症状性）的心肌缺血。一旦发生心力衰竭，宜减轻呼吸困难和外周水肿，控制心功能的进一步恶化。外科搭桥术适于有心绞痛症状和心功能仅中等受损的患者，严重的患者需要做心脏移植。

限制型缺血性心肌病（restrictive ischemic cardiomyopathy） 定义：在缺血性心肌病中，以充血型缺血性心肌病居多，少数患者的临床表现以舒张期左室功能异常为特点，称为限制型缺血性心肌病或硬心综合征。

临床表现与检查：限制型缺血性心肌病的患者，常有劳累性呼吸困难和心绞痛，并因此而使活动受限。患者可无心肌梗死，却可因反复发生肺水肿而住院，X线胸片示有肺水肿表现，但无心脏增大，心电图检查亦无左室肥大的证据。肺水肿消退后，心导管检查有时仍可发现左室舒张末压轻度增高，舒张末容积增加，射血分数轻度减少。冠状动脉造影检查常有两支以上的弥漫性血管病变，心室造影示心室呈普遍性轻度收缩力减低，无室壁瘤、局部室壁运动障碍和二尖瓣反流等。

治疗：防止或减轻发作性缺血，并尽量纠正慢性持续性缺血，可以用硝酸盐、β－受体阻滞剂、钙拮抗剂来治疗，也可对合适的病例施行手术治疗，但不宜用洋地黄和儿茶酚胺类正性肌力药物。

冠心病猝死（sudden coronary death） 定义：以心脏搏停为基础，出现症状后1h内未意料到的死亡，有冠心病史或除外其他病因，尚不能证实有急性心肌梗死，作为冠心病猝死的定义。

机制：急性心肌缺血；心肌缺血再灌注损伤等导致再灌注性心律失常；陈旧性心肌梗死瘢痕组织所致室壁运动障碍和室壁瘤；左心功能不全；利尿剂、抗心律失常药物的影响。

预防：在高危人群中进行冠心病一级预防；加强猝死现场急救知识教育，建立急救系统；药物治疗，如硝酸酯类、β－受体阻滞剂、钙拮抗剂、血小板抑

制剂；外科治疗，如冠状动脉旁路移植术、室壁瘤切除；冠状动脉腔内成形术；导管消蚀术；埋藏式自动复律除颤器。

猝死（sudden death） 猝死是指一个貌似健康的人，由于患有潜在的疾病或功能障碍，发生突然的，出人意料的非暴力死亡。因此，猝死的完整概念应是急速、意外的自然性死亡（sudden unexpected natural death）。猝死的时间限度即从发病到死亡的时间，各家标准不一，目前多采用1h。猝死发生的年龄高峰期在45～60岁，男女之比约为3:1，西方发达国家发病率高于中国。

猝死的原因：心血管疾病占猝死原因的首位（38%～53.7%），其次为中枢神经系统疾病和呼吸系统疾病，分别占21%和18%，消化系统、泌尿生殖系统和内分泌系统等疾病相对较少。在心脏性猝死中，冠心病为其病因首位，占70%～80%，其余为肺栓塞，主动脉夹层破裂、风湿性心脏病等。猝死的常见诱因为剧烈的体力活动或过度劳累，精神紧张或情绪激动，但也可发生于安静状态下。

猝死的预防：对猝死尚缺乏准确和特异的近期预测指标。在高危人群中进行猝死原发病的一级预防，如高血压、高胆固醇血症和吸烟是冠心病的危险因素，在这些人群中开展冠心病的一级预防是预防猝死的根本措施。此外，加强群众的猝死现场急救知识教育，建立快速有效的急救系统有助于降低猝死率。

缺血预置（ischemic preparation）

1. 概述：1986年，Murry等在犬实验中首次证实数次短暂心肌缺血能使随后长时间冠脉阻塞所致的心肌损害减轻，即缺血预置现象。此后发现，人体内也存在缺血预置现象；缺血预置不仅能减慢细胞坏死速度，在某种程度上还能减少室性心律失常的发生率和严重程度，改善心功能。

2. 缺血预置的生物学特点：缺血预置与心肌内ATP丧失速率有关，它不依赖于冠脉侧支循环血流的增加。在长时间的心肌缺血前，一次短暂的冠脉阻塞就能使心肌处于缺血预置状态。若持续缺血时间超过90～180min，缺血预置的保护作用消失，但在24h后又可以恢复，称为“第二保护窗”。在数小时内频繁的缺血发作可导致缺血预置的保护作用丧失，即对缺血预置发生耐受现象。

3. 可能机制：缺血预置时，腺苷一过性释放增多及受体激活K_{ATP}通道开放可能与缺血预置早期缺血部位ATP浓度下降有关，K_{ATP}开放时导致动作电位时程缩短，钙内流减少，引起心肌节能效应。蛋白激酶C激活，通过降低通道对ATP的敏感性而激活K_{ATP}通道。缺血预置时，热休克蛋白mRNA表达增多。

4. 临床意义：缺血预置现象对心肌保护具有重要意义，在体外循环，心脏移植及冠脉血管成形术中，缺血预置将作为一种有效的手段来保护心肌。随着对缺血预置发生机制的认识，人们可以开发许多缺血预置样药物如腺苷受体及K_{ATP}通道的激活剂，可用于减轻心肌缺血及预防心律失常。

心肌酶谱（myocardial enzyme） 心肌酶谱是临床诊断急性心肌梗死（AMI）的一系列血清酶指标。最有临床意义并已列为常规的有以下几种：门冬氨酸氨基转移酶（AST）又称谷草转氨酶（GOT），乳酸脱氢酶（lDH）及其同工酶、肌酸激酶（CK）及其同工酶（CK－MB）。

CK在AMI发病后6h升高，于24h达高峰，2～3d恢复正常；CK－MB于AMI后2～4h升高，于6～8h达高峰，1～3d恢复正常，对于AMI的诊断具有极高的敏感性和特异性；AST于AMI后6～12h升高，24～48h达高峰，3～6d恢复正常，对于AMI的诊断特异性较CK差；LDH于AMI后8～12h出现，于48～72h达高峰，7～14d恢复正常，其同工酶LDH_1出现早且活力明显升高持续约10d。LDH_1/LDH_2的比值升高提示AMI。

应用：CK－MB对发病1～2d内的患者诊断价值较大，而LDH及LDH_1对发病3～4d的患者有一定诊断意义。CK及CK－MB可预示梗死面积的大小，但要注意是否有血运重建及再灌注的发生。

硝酸酯类与冠心病（nitrates and CHD）

1. 概述：硝酸酯类药包括硝酸酯和亚硝酸酯。多数为硝酸酯，如硝酸甘油（nitroglycerin）、硝酸异山梨醇酯（isosorbide dinitrate）及硝赤醇（erythritol tetranitrate）等；少数为亚硝酸酯，如亚硝酸异戊酯（amylis nitris）。硝酸酯类药临床应用已有百余年历史，目前已被公认为是治疗各类心绞痛的可靠药物，并用于部分心肌梗死病人。

2. 作用机制：①硝酸酯类药物扩张小动脉及小静脉，降低心脏前后负荷从而降低心肌耗氧量；②扩张冠状动脉，降低左室充盈压，改善左室顺应性，刺

激生成侧支并使已存在的侧支开放从而使心肌内血流重分配，有利于缺血区的灌注；③抗血小板聚集及抗血栓作用，有利于心肌缺血及急性心肌梗死时改善心肌灌注。

3. 治疗方法：①适应证：各种类型心绞痛病人及急性心肌梗死合并左心功能不全者；②禁忌证；颅内压高及青光眼患者。

钙通道阻滞剂与冠心病（calcium antagonists and CHD）

1. 概述：钙通道阻滞剂又称钙拮抗剂、慢通道阻滞剂。是指能选择地阻滞细胞膜上的钙通道，减少 Ca^{2+} 经钙通道内流，使细胞内 Ca^{2+} 浓度下降的一类药物。主要有以下三类：二氢吡啶类（如硝苯地平，nefidipine）、苯脘胺类（如维拉帕米，verapamil）和苯硫氮䓬类（如地尔硫䓬，diltiazen）。临床上应用于冠心病方面主要针对心绞痛，心律失常。

2. 作用机制：①舒张血管平滑肌，降低外周阻力，减轻左室后负荷；同时扩张冠状动脉增加侧支循环和冠状动脉血流量。②负性肌力作用，其中维拉帕米最强，心肌收缩力下降，耗氧量亦随之减低。③改善缺血心肌的顺应性增加心内膜下灌注。④抑制钙超载；对再灌注损伤有一定保护作用。⑤延长房室结不应期，延缓传导，适用于室上性快速心律失常。

3. 治疗方法：①适应证：稳定型心绞痛及变异性心绞痛，维拉帕米还可用于急性心肌梗死（AMI）后以改善预后，并可用于 AMI 早期因心肌缺血引起的多形室性自主心律、多形性室性心动过速。②禁忌证：低血压者禁用硝苯地平，病态窦房结综合征（sick sinus syndrome）及Ⅱ度和Ⅲ度房室传导阻滞、心功能不全和洋地黄中毒者禁用维拉帕米。

β－受体阻滞剂与冠心病（β-adrenergic blockers and CHD）

1. 概述：β－受体阻滞剂即 β－肾上腺素能受体阻滞剂。β－受体分为两种，即主要分布于心脏的 β_1－受体和主要分布于血管的 β_2－受体。目前应用于临床的 β－受体阻滞剂有三代：第一代阻滞所有 β 受体，如普萘洛尔（propranolol）；第二代小剂量应用相对选择性地仅阻滞 β_1－受体，如阿替洛尔（atenolol）；第三代具有血管扩张特性如拉贝洛尔（labetalol）。目前 β－受体阻滞剂是除了变异型心绞痛外各期缺血性心脏病的基础治疗。

2. 作用机制：①减慢心率的同时抑制心肌收缩力，降低心肌耗氧。同时扩张血管，降低外周阻力，减轻心脏后负荷。②使心肌内血液再分布，改善心内膜下及其他缺血区的供血。③降低 Na^+ 的膜通透性，具有膜稳定性，同时阻断儿茶酚胺的致心律失常作用；④具有一定的抗血小板聚集作用，可作为心肌梗死后二级预防用药。

3. 治疗方法：①适应证：除变异性心绞痛外的各类心绞痛、急性心肌梗死后二级预防；②禁忌证：严重心动过缓、高度传导阻滞、明显心力衰竭、严重哮喘或支气管痉挛、严重抑郁、皮肤坏死、严重或正在加重的跛行。

急性心肌梗死的抗血小板治疗（antiplatelet therapy in AMI）

1. 概述：急性心肌梗死（AMI）时血小板聚集在血栓形成与发展中起重要作用。缺乏抗血小板治疗是溶栓治疗效果不满意的可能机制。抗血小板治疗已成为 AMI 的重要辅助治疗方法。常用药物有右旋糖酐（dextron）、阿司匹林（aspirin）、双嘧达莫（dipyradamole）。

2. 作用机制：①血小板在 AMI 发生发展中的作用机制：冠状动脉粥样斑块破裂、出血致血管内膜粗糙时，血小板在局部黏附、聚集，随着聚集不断扩大，启动凝血机制，同时血小板生成血栓素（TXA_2）增多，进一步促进血栓形成；②抗血小板药的作用机理：抗血小板药具有抑制血小板黏附、聚集功能，抑制血小板内促凝物质的产生和释放，延长血小板存活时间。

3. 治疗方法：在 AMI 急性期 5～7d 内每日滴注低分子右旋糖酐 500ml 可防止血小板聚集。无溃疡和胃肠出血史的患者可长期服用阿司匹林 40～300mg/d 作为 AMI 的二级预防的常规治疗，治疗期间监测血液流变学参数。有出血倾向者不宜使用。

急性心肌梗死的再灌注治疗（reperfusion therapy in AMI） 再灌注疗法是指使阻塞的动脉管腔再通，血液重新流入缺血的组织。急性心肌梗死时的再灌注疗法主要包括：溶栓治疗包括静脉溶栓治疗和冠脉内溶栓治疗；经皮冠状动脉腔内成形术（percutaneous transluminal coronary angioplasty，PTCA）；冠状动脉旁路移植术（coronary atery bypass grafting）。再灌注治疗对缺血心肌早期恢复血流是有益的，但是随着再灌

注距缺血时间的延长，再灌注损伤的可能性逐渐加大，挽救缺血心肌的效果也变差。因此应用再灌注治疗时应注意以下几点：①灌注时间愈早愈好；②对缺血时间久的组织器官实行再灌注时，灌注压不宜过高，速度不宜过快。③缺血－再灌注损伤的防治措施应预先或与再灌注同时进行。

急性心肌梗死静脉溶栓治疗（intravenous thrombolysis in AMI） 经静脉注射或持续点滴输入纤溶剂称为静脉溶栓，它简便易行，相对费用低，常作为急性心肌梗死（AMI）再灌注治疗的首选措施，常用药物有：尿激酶（urokinase，UK）、链激酶（streptokinase，SK）、乙酰化纤溶酶原SK活化剂复合物（acyl-plasminogen，SK activator complex，APSAC）、组织型纤溶酶原活化剂（tissue-type plasminogen activator，t-PA）。

治疗方法：选择符合溶栓治疗适应证的AMI且无禁忌者，记录12导联心电图、查心肌酶、血常规、血小板、出凝血时间，有条件者测凝血酶原时间、部分凝血酶时间及纤维蛋白原测定，并查血型，备新鲜血。UK150万U加入生理盐水60ml中30min内滴入。SK150万U加入生理盐水100ml中1h内滴入，APSAC 30mg 2～5min内注入。应用后两者时，给药前常规静脉注射地塞米松5mg。t－PA总量100mg，第一小时60mg（其中6～10mg首剂注射）以后两小时内每小时20mg分次静脉注射。从溶栓开始每半小时复查一次全导联心电图至溶栓后4h，以后在发病的6、12、18、24h复查，每2h抽血测心肌酶谱至溶栓后20h。

急性心肌梗死冠脉内溶栓治疗（intracoronary thrombolysis in AMI） 冠脉内溶栓疗法是指借助导管直接将溶栓药物注入冠状动脉溶解血栓的方法，它复杂费时，但相对于静脉溶栓有以下优点：所需溶栓药物剂量小、血栓溶解快、成功率高、出血并发症少，故适宜于冠脉造影技术熟练的医院开展，所用溶栓药物及术前化验与静脉溶栓相同。

治疗方法：在急性心肌梗死早期，先行选择性冠状动脉造影，找出因血栓形成而堵塞的血管，然后应用SK以2 000～4 000U/min的速度冠脉内滴注，持续1～2h；UK以6 000U/min的速度冠脉内滴注，持续1～2h；t-PA 0.4～0.75mg/kg；持续1～2h。同时每隔15～30min重复冠脉造影一次，观察血管开放情况。溶栓期间连续心电监测，每15min记录全程心电图一次，间断监测动脉压与冠脉内压力同时记录胸痛缓解等冠脉再通指标，再通后若发现仍残留严重狭窄，可于术中或术后行经皮冠状动脉腔内成形术。

体外反搏术（external counterpulsation） 体外反搏术是一种非创伤性机械辅助循环的治疗方法，操作方便，副作用少，自1968年开始应用于临床。

作用机制：在四肢和臀部包扎气囊袋或水袋，以心电触发，经计时装置在心动周期中同步发出指令，使气囊袋或水袋在心脏舒张期加压和收缩期减压或施以负压以提高主动脉内舒张压，增加冠状循环的血流量而改善心肌缺血。

治疗方法：适用于急性心肌梗死和不稳定型心绞痛以及一般冠心病及其他内脏缺血性疾病。

溶栓药（thrombolytic drugs） 溶栓药是一组激活纤溶，使已形成的血栓溶解的药物。目前常用的有5种：链激酶（streptokinase SK），乙酰化纤溶酶原SK活化剂复合物（acyl-plasminogen SK activator complex，APSAC），组织型纤溶酶原激活剂（tissue-type plasminogen activator），尿激酶型纤溶酶原激活剂（urokinase-type plasminogen activator u-PA）。u-P又分为单链u-PA（single chain u-PA SCU-PA），又称前尿激酶（pro-urokinase，pro-UK），双链u-PA，即临床上所用的尿激酶。

作用机制：溶栓药均为内源或外源性纤溶酶原激活剂，直接或间接激活纤溶酶原，使其转化为纤溶酶，后者能降解血栓中的纤维蛋白，从而溶解血栓。

治疗方法：使用溶栓药前应查凝血时，出血时，血纤维蛋白原、凝血酶原时间。应用t-PA者应测血中t-PA及t-PA活性水平。溶栓药适用于各种急性动脉栓塞性疾病及深部静脉血栓形成，有近期手术或创伤出血史和患出血性疾病者不宜使用。

溶栓治疗适应证（indication of thrombolysis） 溶栓疗法是指运用药物促进纤维蛋白溶解作用以溶解纤维蛋白，从而溶解血栓，为治疗血栓栓塞性疾病的重要方法。其具体适应证为1. 肺梗死，溶栓疗法能改善肺循环及纠正血流动力学异常；2. 深静脉血栓形成，溶栓疗法可完全溶解血栓且不损害瓣膜结构，避免慢性静脉功能不全后遗症及血栓复发；3. 视网膜中央动脉血栓形成；4. 急性心肌梗死；5. 脑血管血栓形成；6. 其他血栓形成，如肝、肾、肠系膜、脑静脉窦血栓形成及阴茎异常勃起，均是溶栓治疗适应

证。急性心肌梗死的溶栓适应证为：1. 下壁3个导联中有2个或前胸导联中有2个相邻导联或Ⅰ和aVL导联的ST段抬高≥0.2mV或出现新的Q波，且含服硝酸甘油后，ST段不回降；2. 心肌缺血性疼痛持续20～30min以上，含服硝酸甘油后症状不缓解；3. 心肌缺血性疼痛发病时间少于6h；4. 年龄<70岁，年龄>70岁者，视体质而定。

溶栓治疗禁忌证（contraindication of thrombolysis） 绝对禁忌证：1. 有出血素质及内源性凝血功能障碍；2. 有活动性出血，如胃肠道、泌尿生殖系统等；3. 近期（10d内）做过大手术、活检、外伤或流产等；4. 主动脉夹层动脉瘤或急性心包炎；5. 难以控制的高血压（>21.3/14.7kPa，或160/110mmHg）；6. 半年内有脑血管病病史或短暂性脑缺血发作病史；7. 肝肾功能重度损害，疾病已属晚期；8. 怀孕妇女；9. 长时间（10min以上）的心肺复苏或有不能压迫止血部位的血管穿刺或手术；10. 扩张型心肌病或心脏瓣膜病，高度怀疑左房、室有新鲜血栓或瓣膜赘生物。相对禁忌证：1. 体质瘦弱；2. ECG显示左室肥厚（通常反映有长期严重高血压病）；3. 糖尿病视网膜病变，无活动性出血。

东菱克栓酶与冠心病（DF－521 and CHD） 1. 概述：东菱克栓酶（简称DF－521）是由日本东菱制药公司生产的新型强力单成分、溶血栓治疗药物。该制剂是由腹蛇毒经生物工程提纯精制而得到的丝氨酸蛋白酶（serine protease）的单成分制剂，它溶栓作用迅速。

2. 作用机制：明显降低血浆中纤维蛋白原，使纤维蛋白降解产物增多，刺激内皮细胞产生t-PA并增强其活性；使血小板数量轻度下降而功能明显受到抑制；基于以上机制达到抗凝、溶栓、降低血黏度、抗血小板治疗的目的。

3. 治疗方法：目前DF－521　主要应用于慢性血栓性疾病，在冠心病中主要用于治疗心绞痛，动物实验揭示它能预防或减轻冠脉成形术后的再狭窄，临床实验正在进行。具体用法：成人首次10BU，以后为5BU，隔日1次。药液使用前用100ml至250ml生理盐水稀释，静脉点滴1h以上。通常疗程为1周。必要时可增至3周，有出血史或出血可能性及对本药过敏者忌用。

蝮蛇抗栓酶与冠心病（SVATE and CHD）

1. 概述：蝮蛇抗栓酶（简称SVATE）于1979年首次从蛇岛蝮蛇毒中提取，以后又从江浙蝮蛇毒中提取SVATE－2用于临床，1986年在SVATE－2的基础上进一步纯化制成高效低毒的SVATE－3。

2. 作用机制：SVATE－3主要含有精氨酸酯酶活性的类凝血酶和激肽释放酶，能够降低血小板数量并抑制血小板黏附和聚集，降低血黏度，血浆纤维蛋白原和血脂；还有去纤、抗凝作用，并能扩张血管、改善微循环。

3. 治疗方法：SVATE于冠心病中可作为心绞痛和急性心肌梗死的治疗药物，但临床研究结果提示未经进一步分离纯化的蛇毒制剂不宜用于急性心肌梗死的治疗。故SVATE的临床应用需待今后的研究进一步证实、推广。

蝮蛇抗栓酶与心绞痛（SVATE and angina）　蝮蛇抗栓酶（SVATE）是一种从蝮蛇毒中提取的抗栓剂，属多功能的抗凝、溶栓复合制剂。心绞痛的治疗原则为减少心脏作功，防止冠脉痉挛，增加冠脉血流、溶栓、抑制血小板聚集和血栓形成。SVATE能降低血黏度、血脂，扩张冠状血管，改善微循环，具有抑制血小板聚集的作用，理论上为治疗心绞痛的理想药物，但是临床上其疗效尚未得到证实，有报道其出血并发症高且存在过敏等问题，故其是否明确作为抗心绞痛治疗的药物尚需进一步科学、系统的临床研究证实。

蝮蛇抗栓酶与心肌梗死（SVATE and AMI）　蝮蛇抗栓酶（SVATE）是从蛇毒中提取的抗栓剂。属多功能的抗凝、溶栓复合制剂。

关于SAVTE在心肌梗死（AMI）中的应用，众说不一，但权威人士认为它虽可通过活化素样作用、类纤溶酶作用及增加血浆组织型纤溶酶原激活物（t-PA）的作用产生一定的纤溶活性，但这种纤溶活性的增加尚不能达到产生理想溶栓作用的程度，且出血并发症高，兼存在蛇毒制剂过敏等问题，因此，在当前有多种疗效可靠的溶栓剂可供选择的情况下，不宜将SVATE用于AMI溶栓治疗。

急性心肌梗死尿激酶溶栓（urokinase thrombolysis in AMI）

1. 概述：尿激酶是从人胚胎肾组织培养液或新

鲜尿液中提取而得。它是一种类似胰蛋白酶的丝氨酸蛋白水解酶，由两条多肽链组成（20 000 及 34 000），肽键间以一双硫键联结。是我国最常用的溶栓药，无抗原性。

2. 作用机制：直接激活纤溶酶原使之转化为纤溶酶，产生纤溶作用，使血栓溶解。半衰期为.18～22min，但降解纤维蛋白原和凝血因子的作用可持续12～24h。

3. 治疗方法：（1）适应证：主要适应证为急性心肌梗死。对急性肺栓塞、脑血栓和周围血管血栓性疾病均有一定疗效。应用剂量尚未标准化。（2）禁忌证：各种近期出血；凝血障碍；未控制好的严重高血压；妊娠。

急性心肌梗死链激酶溶栓（streptokinase thrombolysis in AMI）

1. 概述：链激酶为非选择性纤溶剂，是从溶血性链球菌培养液中提取的非酶蛋白质，有抗原性，半衰期约为20min。

2. 作用机制：（1）与纤溶酶原结合形成复合物后转化成纤溶酶原激活物。（2）增加循环中蛋白－C的含量，加强溶栓效果。

3. 治疗方法：（1）适应证：主要为急性心梗，还可用于其他血栓栓塞性疾病。早期应用，可降低死亡率。（2）禁忌证：各种近期出血；凝血障碍；近期链球菌感染；1年内用过链激酶者；感染性心内膜炎等。

急性心肌梗死茴香酰化纤溶酶原链激酶激活剂复合物溶栓（APSAC thrombolysis in AMI） 茴香酰化纤溶酶原链激酶激活剂复合物（APSCA）是链激酶和纤溶酶原按等分子组合，其纤溶酶原活化中心经茴香酰化的产物。酰化的复合剂可避免非特异失活，同时并不阻断与纤维蛋白结合。复合物与纤维蛋白结合后发生去酰化，成为活化的纤溶酶原激活剂。其去乙酰化半衰期为105～120min，一次注射其作用可持续4～6h，因此具有缓释效应，所需剂量10～30mg一次静注，不必采用长时间滴注方法给药。APSCA的作用和副作用与链激酶相似。APSCA也具有抗原性，可引起过敏反应。在9个月内甚至1年内使用过APSCA或SK的患者，再使用纤溶剂应改用UK或rt-PA为妥。

急性心肌梗死组织型纤溶酶原激活剂溶栓（rt-PA thrombolysis in AMI）

1. 概述：组织型纤溶酶原激活剂是血管壁、子宫、心脏、血管内皮细胞合成并释放的生理性纤溶酶原激活剂。与纤维蛋白有很强的亲和力，为血栓选择性的溶栓剂。半衰期短，需同时应用肝素防止再闭塞。

2. 作用机制：rt-PA对血浆游离的纤溶酶原作用较弱，与纤维蛋白结合后其构形发生变化，此时能与纤溶酶原交互作用，使纤溶酶原结合在纤维蛋白表面，并使其转变为纤溶酶。

3. 治疗方法：GUSTO临床实验的给药方案为：先静注rt－PA 15mg，后30min内静点0.75mg/kg，最后1h内0.50mg/kg（不超过35mg）。禁忌证：与出血有关的疾病及庆大霉素过敏者。

急性心肌梗死单链前尿激酶溶栓（PRO－UK thrombolysis in AMI）

1. 概述：该溶栓剂为单链糖蛋白，是一种活性的双链尿激酶的前体，为血栓选择性溶栓剂，与纤维蛋白溶酶原的结合力很高。无抗原性，半衰期短。

2. 作用机制：对血栓中与纤维蛋白结合的纤溶酶原有较强的激活作用，可在血栓局部形成尿激酶，溶解血栓。

3. 治疗方法：主要用于治疗AMI。首剂20mg静注后于60min内静点60mg。冠脉再闭塞发生率低，临床剂量仍可引起出血。

TIMI分级（TIMI grading） 是急性心梗溶栓治疗后应用冠状动脉造影的方法确定基础闭塞和随后再灌注的标准，分为四级：

0级：无灌注或梗死区远端无血流。

Ⅰ级：造影剂部分穿过梗死区，梗死相关血管中充盈不完全。

Ⅱ级：部分灌注，造影剂能充盈整段远端的冠状动脉，但造影剂进入或清除的速度均较完全正常的动脉缓慢。

Ⅲ级：完全灌注，造影剂充盈和清除速度均正常。

达到Ⅱ或Ⅲ级者可评为冠状动脉再通。0级或Ⅰ级者为冠状动脉未通。

溶栓治疗的评价（evaluation of thrombolytic therapy） 溶栓治疗的目标是使闭塞的梗死区供血的冠

状动脉再通，恢复血流，保持通畅；改善左室功能，或最大限度挽救受累心肌；降低急性期病死率及改善长期预后。疗效评价主要从以下几方面进行：1. 心肌梗死范围；2. 溶栓后住院期间并发症发生率；3. 心功能状态与左室重塑；4. 病死率及预后。病死率是评价溶栓治疗效果最重要的标准终点。

急性心肌梗死静脉溶栓再通判定标准（standard of reperfusion after venous thrombolysis in AMI） 急性心梗静脉溶栓再通可通过一些间接征象判定，包括：1. 开始输溶栓剂的2h内或任何一个30min间期的前后比较抬高的ST段回降≥50%；2. 血清CK－MB酶峰提前在发病14h以内或CK酶峰提前在16h以内；3. 胸痛自输入溶栓剂开始后2h内基本消失；4. 开始输溶栓剂的2h内出现再灌注性心律失常，如加速性室性自主心律、窦性心动过缓、一过性低血压、房室传导，束支传导阻滞消失。具备上述4项中2项或以上者考虑为再通，但3和4组合不能判定为再通。

急性心肌梗死溶栓成功后再闭塞（reocclusion after successful thrombolysis in AMI）

1. 定义：急性心肌梗死血栓溶解后，在原部位再次血栓形成。资料表明，在溶栓成功后24h内再闭塞的发生率为20%～30%左右。

2. 原因：①冠状动脉粥样硬化斑块引起的管腔狭窄等基础病变仍存在。②溶栓后，残留血栓区域存在的凝血酶激活循环中的血小板和凝血系统，形成血栓。

3. 表现：①再度发生胸痛，持续30min以上，经休息和含服硝酸甘油不能完全缓解。②血清CK－MB酶水平再度升高，出现第二个峰值。③ST段再度抬高度>0.2mV，持续30min以上。具备2项者可判定为冠状血管的再闭塞。

心肌缺血再灌注损伤（myocardial ischemia-reperfusion injury）

1. 概念：部分病人在冠状动脉再灌注后出现严重心律失常，心功能不全等现象，动物实验证明这种现象与心肌缺血－再灌注密切相关，称为心肌缺血再灌注损伤。

2. 表现：①再灌注性心律失常；②心肌顿抑；③对心肌细胞结构、代谢和血管完整性的影响；④对心肌化学与离子的影响。

3. 原因：产生心肌缺血再灌注损伤原因很多，主要的原因可能为心肌内自由基的产生和心肌缺血时细胞内外离子的变化有关（心肌钙超负荷）。

心肌顿抑（stunned myocardium）

1. 定义：缺血心肌经冠状动脉再灌注挽救尚存活心肌，在血流恢复之后收缩和舒张功能低下的时间延长，以后逐渐好转，此现象称为心肌顿抑。

2. 特点：①顿抑状态持续时间与心肌缺血呈正比；②缺血后顿抑状态具有累加作用；③心肌顿抑为可逆性损害；④运动诱发的心肌缺血，缺血区心肌也可处于顿抑状态。

3. 机制：可能为①能量供应不足；②再灌注后产生的自由基对心脏的损害作用；③心肌细胞内钙负荷过重；④缺血心肌对交感神经反应性降低。

冬眠心肌（hibernating myocardium）

1. 定义：指由于冠状动脉血流减少而引起心肌和左心室功能持续受损，当冠状动脉供血改善或心肌耗氧量减少，心功能可部分或全部恢复正常，而心肌供氧和耗氧矛盾继续恶化，则引起暂时或持久的临床缺血症状和心肌坏死。

2. 特点：①临床无明显症状，表现为无痛性心肌缺血；②伴有左心功能不全；③心功能不全时，ECG常无Q波；④具有可逆性。

3. 机制：目前冬眠心肌的机制不清，主要认为与氧离子自由基损害有关。

再灌注性心律失常（reperfusoin arrhythmia）

1. 定义：冠状动脉突然解除梗阻，使缺血心肌重新获得血液灌注后的一定时间内所发生的心律失常。

2. 影响因素：①再灌注前心肌缺血持续时间和严重程度；②再灌注的流速；③堵塞血管床的大小；④冠状动脉有明显粥样硬化固定性狭窄或存在侧支循环血流。

3. 特点：①冠状动脉再灌注2h内发生；②突然发生；③随冠状动脉阻塞时间延长而增加；④多数伴有CK或CK－MB酶峰值提前和显著增加；⑤应用常规抗心律失常药无效；⑥应用氧自由基清除剂可减少发生率。

血脂（blood lipids） 血脂是指血浆中的脂质，其组成很复杂，主要有胆固醇和胆固醇酯、甘油三脂和磷脂，还有少量游离脂肪酸和极少量脂溶性维生素和

类固醇激素等。胆固醇和胆固醇酯合称总胆固醇。血液中胆固醇酯占总胆固醇的三分之二。甘油酯中主要是甘油三酯，还有少量甘油二酯和甘油一酯。磷脂包括卵磷脂、脑磷脂、神经磷脂等。以上这些脂质成分除胆固醇外，其他脂质中均含有脂肪酸，脂肪酸分子中碳链的长度、饱和程度和不饱和双键的位置及立体构型等均有差异，这就使血脂成分更加复杂。正常人血脂水平随人种、个体、年龄、饮食习惯等不同而有很大差别。

脂蛋白（α）（Lipoprotein（α）） 脂蛋白（α）[LP（α）]是近年发现的一种颗粒大小介于极低密度脂蛋白（VLDL）和低密度脂蛋白（LDL）之间，而密度为1.085，在高密度脂蛋白（HDL）范围（1.063～1.21）的脂蛋白。它的组成中除含有载脂蛋白B_{100}（$apoB_{100}$）和脂质外，还含有一个或两个独特的高度糖基化蛋白，即apo（α）。apo（α）由一条多肽链组成，与血浆纤溶酶原的氨基酸顺序及其DNA结构高度相似。apo（α）基因与纤溶酶原基因共存于第6号染色体的92.6～92.7区。

功能：脂蛋白（α）的生理功能至今还不太清楚，推测有：1. 抑制纤溶酶原的活化，参与纤维蛋白溶解和凝血过程的调节；2. 影响受体介导的脂蛋白摄取过程，apo（α）的结合可阻断LDL与LDL受体的结合。

推测的意义：人血浆脂蛋白（α）浓度个体差异很大，一般在1～800mg/L，个别可超过1000mg/L。同一个体基本保持稳定。脂蛋白（α）浓度是判断家族性高胆固醇血症（FH）病人有无冠心病的最好指标。脂蛋白（α）浓度和动脉粥样硬化呈高度正相关，且与目前所知动脉粥样硬化危险因子及抗危险因子无相关性，它是一个独立的危险因子。目前公认300mg/L为临界浓度，高于此值冠心病的危险性增加。脂蛋白（α）既参与凝血过程调节，本身又含有LDL分子。因此它可能是连接动脉粥样硬化形成二大因素（血脂和凝血）的一种特殊成分。

载脂蛋白（apolipoprotein）

概念：脂质不溶于水，它在血液中不能游离存在，必须与特殊的蛋白质结合成可溶性的脂蛋白才可随血液循环而全身运转，这种特殊蛋白质称为载脂蛋白（apo）。它的种类很多，一般按发现先后顺序用A、B、C…命名之。

生理功能：1. 维持脂蛋白的结构：apo通过磷脂使其与不同的脂质结合在一起，以维持颗粒的完整性，并使脂蛋白溶于血浆中。2. 调节脂蛋白代谢关键酶的活性：如apoC Ⅱ可激活脂蛋白脂酶（LPL），而apoCⅢ可抑制脂蛋白脂酶，两者互为消长。apoA Ⅰ可激活卵磷脂胆固醇酰基转移酶（LCAT），而apoA Ⅱ则抑制之。3. 识别脂蛋白受体：如$apoB_{100}$可识别低密度脂蛋白（HDL）受体：apoE可识别乳糜微粒（CM）残粒受体；apoA Ⅰ可识别高密度脂蛋白（HDL）受体。脂蛋白与受体结合后可被细胞内吞而代谢。这种识别受体的作用对脂蛋白代谢起重要作用。4. 转运脂质：载脂蛋白是能将脂质自合成和吸收部位，经血液循环运转到组织，作为供能物质，细胞构成成分或生理活性物质的原料。apo及特殊转运蛋白也能使各种血浆脂蛋白间的脂质进行交换，以维持各组织间脂质的恒定。

高脂血症（hyperlipidemia） 血浆脂质中一种或多种成分的含量超过正常高限时称高脂血症。由于脂质不溶或微溶于水，必须与蛋白质结合为水溶性复合物才能运转全身，故高脂血症常表现为高脂蛋白血症。高脂血症可以是高胆固醇血症，高甘油三酯血症或两者兼有。临床可分两类：1. 原发性，罕见，属遗传性脂代谢紊乱疾病；2. 继发性，常见于控制不良糖尿病、饮酒、甲状腺功能减退症、肾病综合征、肾透析、肾移植、胆道阻塞、口服避孕药等。高脂血症是致动脉粥样硬化的最重要危险因素。

脂蛋白受体（receptor of lipoprotein）

概述：体内许多组织细胞中胆固醇，除部分由细胞自身合成外，主要来自血浆脂蛋白。现已发现了一些脂蛋白受体存在于各种细胞膜上，介导血浆脂蛋白与细胞间的相互作用。最早发现的脂蛋白受体是低密度脂蛋白受体（LDL受体），又称载脂蛋白B、E受体（apoB、E受体）。相继发现的脂蛋白受体还有肝细胞膜上的apoE受体（或称乳糜微粒受体）、单核巨噬细胞上的化学修饰受体（又称清道夫受体）、β极低密度脂蛋白受体（β-VLDL）、以及高密度脂蛋白受体（HDL受体）等。

功能：受体功能在于维持脂蛋白浓度恒定，使细胞摄取必要的营养成分（主要是胆固醇和甘油三酯），而又不使这些成分过度积聚。脂蛋白脂体异常可直接或间接导致动脉粥样硬化病变的发生。研究较

深的是LDL受体，它主要在肝细胞上（其他细胞也有）。它可识别apoB和apoE。LDL通过apoB、E与受体结合，进入细胞。LDL被水解成氨基酸、脂肪酸和胆固醇。放入胞浆的胆固醇可对细胞内胆固醇平衡进行调节。先天性LDL受体基因突变导致LDL受体功能缺陷，LDL不能被正常地结合、内移及降解，引起家族性高胆固醇血症（FH）。非FH患者亦可发生LDL受体数量不足，致血LDL水平升高。

脂质过氧化（lipid peroxidation）

概述：脂质过氧化是指发生在不饱和脂肪酸尤其是花生四烯酸共价键上的一系列自由基反应，产生有细胞毒性的脂质过氧化物（LPO）。非脂性自由基，如超氧阴离子（O_2）、羟自由基（OH·）及单线态氧（O_2），作用于不饱和脂肪酸生成脂性自由基如烷自由基（L·）、烷氧基（LO·）和烷过氧基（LOO·）。这些中间代谢产物及非脂性自由基具有强烈的引发不饱和脂肪酸脂质过氧化的作用，可产生丙二醛（MDA）、戊烷、乙烷等，并再产生脂性自由基，从而形成链式反应。脂质过氧化使细胞的形态和功能发生变化。

与动脉粥样硬化的关系：动脉粥样硬化（AS）病变区保护性酶活性降低，脂质过氧化加强，大量脂质过氧化物损伤动脉壁而导致动脉粥样硬化发生。脂质过氧化物可能损伤内皮细胞、刺激血小板活性而影响PGI_2/TXA_2平衡。高脂血症可改变生物膜的脂质成分，更易发生脂质过氧化。血浆脂质过氧化物主要存在于LDL中，它是脂质过氧化物的载体，LDL水平高时，脂质过氧化作用加强。

保护因素：脂质过氧化产生的自由基可通过相互碰撞而猝灭，体内还有两类防御系统：1. 酶促系统，包括超氧化物歧化酶（SOD）、过氧化酶（POD）、谷胱甘肽过氧化物酶（GSH·PX）、谷胱甘肽还原酶（GSH·R）等；2. 非酶促反应，包括维生素C、A、E、辅酶Q、硒、巯基化合物等。

高脂蛋白血症分型（classification of hyperlipoproteinemia）　根据各种血浆脂蛋白在电泳中的特殊表现，按WHO的标准可把高脂蛋白血症分为五种类型：Ⅰ型，高乳糜微粒血症，空腹血浆中存在乳糜微粒（CM），极低密度脂蛋白（VLDL）正常或仅轻度增高；Ⅱ型，高β脂蛋白血症，低密度脂蛋白（LDL）浓度异常增高，包括两个亚型，$Ⅱ_a$型仅LDL增高，$Ⅱ_b$型还伴VLDL增高；Ⅲ型，“宽β”（或“漂浮β”）型高脂蛋白血症，VLDL和中间密度脂蛋白（IDL）增高，电泳呈现异常的宽β带；Ⅳ型，高前β脂蛋白血症，VLDL增高，LDL不增高，且无CM存在；Ⅴ型，高前β脂蛋白和乳糜微粒血症，VLDL和CM增高。

高脂血症分型（classification of hyperlipidemia）

按WHO标准以电泳方法进行的高脂蛋白血症分型并不是病因学诊断。其分型常可因膳食、药物或其他环境因素的改变而变化，同时需检测的项目繁多，个别类型的诊断还需要复杂的技术和昂贵的设备。因此为一般临床的诊断与治疗可不必进行高脂蛋白血症的分型，仅作高脂血症分型即可，高脂血症分型包括常见的与冠心病发病关系较大的高脂蛋白血症类型。具体分为三型：1. 高胆固醇血症：血浆总胆固醇（TC）升高，相当于无$Ⅱ_a$型高脂蛋白血症。2. 高甘油三酯血症：血浆总甘油三酯（TG）升高，相当于Ⅳ型或Ⅰ型高脂蛋白血症。3. 混合型高脂血症：总胆固醇、总甘油三酯均升高，相当于$Ⅱ_b$、Ⅲ型或Ⅴ型高脂蛋白血症。

家族性高胆固醇血症（familial hypercholesterolemia，FH）

概述：本病又称家族性高β-脂蛋白血症，家族性高胆固醇黄瘤病，为Ⅱ型高脂蛋白血症。本病为常染色体显性遗传，发病原因与机体缺乏低密度脂蛋白（LDL）受体有关。血浆胆固醇呈中至重度升高，可分为两个亚型，$Ⅱ_a$型血浆极低密度脂蛋白（VLDL）正常，甘油三酯正常；$Ⅱ_b$型血浆VLDL升高、甘油三酯升高。

临床表现：1. 黄色瘤：为皮肤和筋膜LDL浸润所致。表现为眼睑黄色瘤和腱黄瘤，还可在膝、肘关节伸侧和臀部等受压处皮肤出现黄色瘤。黄色瘤的发生与高胆固醇血症的病程和病情有关。2. 早年发生动脉粥样硬化：纯合子可在20岁前发生，杂合子在40岁前发生。纯合子或严重杂合子可因主动脉瓣或二尖瓣发生黄色瘤引起主动脉瓣狭窄或二尖瓣关闭不全。3. 脂性角膜弓。

治疗：饮食方面，主要是限制胆固醇和饱和脂肪酸。胆固醇摄入量每天低于300mg，重者应控制在100~200mg，同时增加不饱和脂肪酸，如素油及植物性蛋白。$Ⅱ_b$尤其超重者应控制总热量摄入。药物可

选用降低胆固醇的药物如普伐他汀（provastatin）、洛伐他汀（lovastatin）等。

多基因高胆固醇血症（multigenic hypercholesterolemia）

特点及诊断：本病亦称普通高胆固醇血症。这是一种最常见的原发性脂质代谢异常，它反映了多个基因和膳食及其他环境因素之间的相互作用，具有一种以上的代谢基础，其血清总胆固醇（TC）> 5.2mmol/L（200mg/dl），一般轻到中度升高。低密度脂蛋白胆固醇（LDL - C）> 3.4mmol/L（130mg/dl）。诊断有赖于排除其他各种脂质代谢紊乱而确立。患者可无黄色瘤。有冠心病阳性家族史、青年角膜弓、黄色瘤或肥胖者比缺乏这些特征者血清总胆固醇可能更高。治疗：饮食方面参见家族性高胆固醇血症。药物治疗，对轻中度者可选用弹性酶、泛硫乙胺；重者可用胆酸螯合剂如考来烯胺、考来替泊，或选用β-羟β-甲基戊二酰辅酶A（HMG-CoA）还原酶抑制剂如普伐他汀、辛伐他汀等。

家族性异常β-脂蛋白血症（familial abnormal β-lipoproteinemia） 特点及诊断：又称宽β型或漂浮β型高脂蛋白血症、Ⅲ型高脂蛋白血症。本症相对较少见，常为隐性遗传。早发冠心病和周围血管病的发病率高，常伴肥胖和血尿酸增高。病人常在30～40岁时出现黄色瘤，最具特征性的表现是手掌块状黄瘤。血浆极低密度脂蛋白（VLDL）、中间密度脂蛋白（IDL）增高。血浆胆固醇7.8～15.6mmol/L（300～600mg/dl，甘油三酯4.4～8.8mmol/L（400～800mg/dl），VLDL胆固醇/血浆甘油三酯的比率增高，比率在0.25～0.3为可疑，>0.3可确诊。VLDL载脂蛋白E（apoE）含量较正常人为多。免疫法测定apoE超过40mg/dl可确诊。用等电聚焦法分离apoE可发现本病缺乏apoE Ⅲ，患者家族成员中血脂正常的基因型患者也缺乏apoE Ⅲ。

治疗：本型对饮食治疗一般反应较好。应使体重达到并维持在理想范围，方法类似糖尿病，总热量中糖、脂肪、蛋白质各占40%、40%、20%，胆固醇<300mg/d。药物可首选氯贝丁酯类的吉非罗齐、非诺贝特，另外也可选用烟酸类的阿西莫司、烟酸肌醇脂等。

家族性混合型高脂血症（familial combined hyperlipoproteinemia，FCH）

概述：本病又称多发型高脂血症，是一种常见的具有遗传倾向的血脂代谢紊乱性疾病。其病因至今尚不十分清楚。表现为血浆胆固醇和甘油三酯水平均升高，患者很少有皮肤黄色瘤，但合并早发性冠心病者却相当常见。最突出的特征是在同一家庭的成员中甚至同一病人的不同时期，血浆脂蛋白谱有明显的不同。

诊断要点：1. 第一代亲属中有多种类型高脂蛋白血症的患者；2. 早发性冠心病的阳性家族史；3. 血浆载脂蛋白B水平增高；4. 第一代亲属中无黄色瘤检出；5. 表现为$Ⅱ_a$、$Ⅱ_b$、Ⅳ或Ⅴ型高脂血症；6. 低密度脂蛋白胆固醇/载脂蛋白B比例低下；7. 高密度脂蛋白-2-胆固醇水平降低，一般认为对于血浆胆固醇和甘油三酯水平同时升高者，只要存在第1.、2. 和3. 点就可诊断。

治疗：家族性混合型高脂血症治疗第一步是要用饮食疗法，即低脂饮食（占热量30%），控制总热量的摄入以保持理想体重。如果需用药物。可选用β-甲基β-羟戊基二酸单酰辅酶A还原酶制剂、纤维酸类衍生物、烟酸类、鱼油等。

家族性高乳糜微粒血症（familial hyperchylomicronemia） 特点及诊断：本病为Ⅰ型高脂蛋白血症，以空腹高血浆乳糜微粒（CM）为特征，不伴极低密度脂蛋白（VLDL）升高，呈常染色体隐性遗传。生化缺陷是脂蛋白酶（LPL）缺乏或激活LPL的载脂蛋白CⅡ（apoCⅡ）先天性缺陷。纯合子病人临床表现典型，杂合子病人血脂正常，仅表现为脂肪组织LPL降低。本病常在青少年时期且多在10岁以内发现。最常见的症状为腹痛，轻重不一，反复发作，呈弥漫性或限于上腹，常放射至背部。可发生急性胰腺炎。体格检查可见肝脾肿大。特征性改变是视网膜脂血症和发疹性黄瘤。后者是在红斑基础上有直径1～5mm的黄色小丘疹。随治疗后高血浆乳糜微粒的减少，黄瘤在4～12周内减少或消失。本病少合并动脉粥样硬化。禁食12～14h抽血检查，血浆在4℃静置12～18h后，表面有“奶油”层，而下层澄清（因不伴VLDL升高）。血浆甘油三酯（TG）明显升高，可达46.2mmol/L（4 200mg/dl），胆固醇（RC）仅轻度升高，TG/TC（mg/mg）比率>10∶1。低密度脂蛋白（KDL）和高密度脂蛋白（HDL）均低，血浆或脂肪组织脂蛋白酶很低或缺乏是确诊本病的必要条件。

治疗：至今尚无有效药物，饮食是本病的惟一疗法。该高高血浆乳糜微粒血症用无或低脂饮食即可消失。脂肪摄入量应控制到能减轻症状和预防腹痛为限度，一般成人每天约 25～35g，儿童 10～15g。必要时可补充中链脂肪酸，因可直接经门静脉吸收而不形成高血浆乳糜微粒。但糖尿病及肝硬化不宜。

家族性高甘油三酯血症（familial hyperglyceridemia） 特点及诊断：为常染色体显性遗传性疾病，一般到成年后才有临床表现。其代谢缺陷至今未明。本病血清甘油三酯（TG）水平升高较少者，仅有极低密度脂蛋白（VLDL）增高；血清总甘油三酯水平严重升高者，常伴有乳糜微粒（CM）血症。本病在临床上与家族性高乳糜微粒血症很相似。患者不易患冠心病，其临床表现为胰腺炎反复发作，可伴有静脉内血栓形成。某些病例同时伴有糖尿病，这可能是两种病同时存在，也可能是反复发生胰腺炎的结果。与高血浆乳糜微粒血症不同，本病限制进食脂肪并不能降低血脂，脂蛋白脂肪酶的活性也属正常或稍不正常。

治疗：饮食方面，可控制摄入总热量保持理想体重，低脂饮食占热量 30%。药物方面，要根据总甘油三酯水平，依次选用非诺贝特、烟酸、阿西莫司、海鱼油制剂等。

高 HDL 胆固醇血症（hyper HDL－cholesterolemia） 血清总胆固醇水平轻度升高是由于不常见的血清高密度脂蛋白胆固醇（HDL－C）升高所致。因为 HDL 具有抗动脉粥样硬化的作用，故这显然是一种良性的异常，无需治疗。其他脂蛋白水平均正常。这种人及其家族成员的寿命一般都较长。因此高 HDL－C 血症被称为“长寿综合征”，既可以呈家族性，也可见于服用雌性激素的绝经后妇女，也可由诱发微粒体酶的药物如苯妥英钠或苯巴比妥所致。

动脉粥样硬化的一级预防（primary prevention of atherosclerosis） 概述：动脉粥弱硬化（AS）的一级预防又称原发性预防。实际上它是对动脉粥样硬化发生的防治。因为动脉粥样硬化是一个多病因病变，所以它的防治也应从多方面着手，特别是对冠心病易患因素的综合防治。大力开展动脉粥样硬化的预防教育，不只限于中 、老年人，而应强调从儿童及青少年就开始。

防治措施：1. 积极防治高脂血症：两岁以上有家族史的高危儿童，以及血脂增高或有危险因素的成人均应防治。包括：①膳食治疗和改善生活方式：脂肪不超过总热量的 30%，饱和脂肪酸小于 10%，胆固醇摄入量小于 300mg/d。避免超重、过度饮酒和过度精神紧张，增加体力活动。②降脂药物治疗：在膳食治疗 6 个月～1 年基础上根据类型选用降脂药。③基因治疗：对低密度脂蛋白（LDL）受体缺陷者已有成功动物实验报告。2. 控制高血压。3. 戒烟：因为吸烟增加冠心病发病率和死亡率。4. 控制糖尿病。5. 减肥运动。6. 少量饮酒，而避免过度饮酒。7. 在有适应证的人群中口服抗血小板药物减少或预防血小板聚集激活。

动脉粥样硬化的二级预防（secondary prevention of atherosclerosis） 动脉粥样硬化（AS）的二级预防又称继发性预防，指对已发生动脉粥样硬化者，应积极治疗，防止病变发展并争取其逆转。包括以下方面：①戒烟，可减少心血管事件发生率；②控制血压，尽可能达标；③控制血脂，尽可能达标；④适量体力活动；⑤控制体重；⑥糖尿病治疗；⑦长期抗血小板治疗，有适应证患者抗凝治疗；⑧血管紧张素转化酶抑制剂（ACEI）治疗；⑨β 受体阻滞剂治疗；⑩流感疫苗接种减少病毒感染。

冠心病（coronary heart disease，CHD） （同义词：缺血性心脏病 ischemic heart disease） 冠状动脉粥样硬化性心脏病（简称冠心病）是一种由冠状动脉固定性（动脉粥样硬化）或动力性（血管痉挛）狭窄或阻塞引起心肌缺血缺氧或坏死的心脏病，亦称缺血性心脏病。其包括急性、暂时性和慢性的情况。非冠状动脉性原因引起心脏生理需求超过冠状动脉释氧或心肌灌注不足，如贫血、严重心肌肥厚、主动脉瓣狭窄或关闭不全、主动脉夹层动脉瘤破裂和冠状动脉栓塞等，则不包括在内。本病可分为五种临床类型，即隐匿型冠心病、心绞痛型冠心病、心肌梗死型冠心病、心力衰竭和心律失常性冠心病、猝死型冠心病。

冠心病易患因素（risk factors of CHD） 冠心病为多因素疾病，为多种因素作用于不同环节所致，这些因素称为易患因素或危险因素。包括以下方面：1. 高血压；2. 脂代谢紊乱，如胆固醇、甘油三酯、脂蛋白（a）增高；而高密度脂蛋白降低等；3. 吸烟；4. 糖尿病；5. 肥胖；6. 年龄，冠心病发病率随

年龄增高而增高；7. 性别，男性多于女性，而女性绝期后也增多。8. 体力活动减少；9. 高热量和高脂肪饮食；10. 遗传；11. 不良的心理和社会因素；12. 其他，如血浆纤维蛋白原、血液黏滞度和白细胞计数增高等。

冠心病与胆固醇（CHD and cholesterol） 由 WHO 组织的 MONICA 研究的中国部分大系列资料进一步明确了在我国血浆胆固醇水平与急性冠心病的发病及死亡呈正相关，即血浆胆固醇水平越高，患冠心病的危险性越大，死亡率亦越高。

单纯高胆固醇血症一般由低密度脂蛋白（lDL）增高所致，传统认为 LDL 是影响冠心病患病率和死亡率的主要脂蛋白。年近来修饰 LDL（即氧化的 LDL）越来越受到重视，它不仅能直接损伤动脉内皮细胞和抑制巨噬细胞的活动，而且由于巨噬细胞摄取天然的 LDL 并不多，而是通过其清道夫受体高亲和力地摄取修饰 LDL，从而变为泡沫细胞，附着积聚于动脉壁，并促使血小板发生聚集，最终造成动脉粥样斑块。另外，高胆固醇血症本身即能降低乙酰胆碱诱导的依赖内皮细胞的血管扩张作用，所以高胆固醇血症还可能通过影响动脉内皮细胞功能而造成冠心病的发病。

冠心病与甘油三酯（CHD and triglyceride） 高甘油三酯血症（hypertriglyceridmia，HTG）是否是冠心病独立的危险因素，目前尚有争议。多数统计学分析未能证明甘油三酯值能独立预测冠心病。然而 Framingham 的资料显示，血甘油三酯浓度在妇女中是冠心病独立的危险因素。Carlson 等对 321 例男性，55 例女性心梗患者前瞻性死亡随访中，在 19 年随访期中血甘油三酯浓度是男女心梗患者死亡的独立危险因素。在 Cabia 等对血胆固醇及甘油三酯浓度与尸检中冠脉粥样硬化关系的研究显示，在致命性冠心病病人中，血甘油三酯浓度和严重狭窄冠脉节段之总数显著相关，而冠脉狭窄的严重程度及累及的血管支数则和血胆固醇浓度相关。在另一些经冠脉造影的对照研究中，也显示冠状阻塞和血甘油三酯水平相关。

以上这些资料虽尚不足以做出高甘油三酯血症是冠心病独立的危险因素的最后结论，但充分证明了高甘油三酯血症是引起冠心病发病和死亡的重要因素。另外，高甘油三酯血症患者常伴血 LDL 水平升高，与低 HDL 水平也显著相关。

冠心病与高血压（CHD and hypertension） 高血压作为冠心病（CHD）的危险因素体现在四个方面：1. 血压升高是冠心病发病的独立危险因素。它不依赖于其他已知危险因素。收缩压或舒张压越高患冠心病的危险越大。2. 血压水平对冠心病的发病有预报意义。冠心病发病与血压水平呈曲线相关。无论收缩压或舒张压都能很好地预报冠心病发病。3. 高血压合并其他危险因素所表现出的危险大于单纯性的血压升高。4. 高血压与冠心病呈因果关系。这是 J. Stamlar 根据 7 065 人的资料得出的结论。

机制：可能为高血压诱发动脉粥样硬化过程的加速；也可能是左心室肥厚导致心肌代谢增加以及冠状动脉储备相对减少；亦可能是高血压的血流动力学应力增加引起血管壁调节或机械疲劳所致。

冠心病与吸烟（CHD and smoking） 已有前瞻性流行病学的研究，临床病例对照和实验研究证明，吸烟是冠心病（CHD）的主要危险因素。美国、英国、加拿大和瑞典 1200 万人年的观察表明，男性吸烟者的总死亡率、心血管病发病率和病死率比不吸烟者增加 1.6 倍。吸烟者致死性和非致死性心肌梗死的相对危险较不吸烟者高 2.3 倍。西方许多资料支持吸烟为冠心病发病的一个独立危险因素，如与其他因素同时存在则起协同作用。但在冠心病低发地区和国家情况可能有所不同。

机制：烟草中含有多种致病因子，与冠心病有关的化学物质有 10 余种，能激惹和加重冠心病发病的主要成分是烟酸和一氧化碳，它们影响机体血流动力学，血凝机制，促使心肌缺氧，诱发冠状动脉痉挛，因而加速动脉粥样化的发病。烟酸是吸烟者成瘾的物质，它刺激儿茶酚胺的释放，增加心输出量，增快心率，并引起血管收缩导致血压一过性升高。一氧化碳与血红蛋白亲和力比氧大 250 倍，导致动脉壁缺氧，使动脉内壁水肿，促进胆固醇渗入和沉着，促发动脉粥样硬化。加之吸烟促进血小板的黏附和纤维蛋白原含量升高。另外吸烟还能使高密度脂蛋白下降，这些都会加速冠心病的发病。

冠心病与糖尿病（CHD and diabetes mellitus） 糖尿病易引起心血管病这一事实已被公认。在糖尿病患者中，无论男女，不同年龄组，其心血管发病率都高于非糖尿病组。女性糖尿病患者冠心病的发病危险明显高于男性，甚至报告糖尿病是女性冠心病的独立危

险因素。

高血糖增加冠心病的发病，其机制尚不十分清楚。无论是高脂血症或高血糖都易伴发肥胖，并间接地引起高血压。糖耐量和胰岛素水平之间的关系复杂，促进动脉粥样硬化发生的机制，可能是胰岛素和（或）血糖影响动脉壁细胞某些物质的代谢与合成的结果。

冠心病与肥胖症（CHD and obesity） 由WHO组织的MONICA研究的中国部分，明确了中国人群平均体重指数与冠心病的发病率及死亡率呈正相关。肥胖是成人血脂及脂蛋白的一个重要决定因素。有研究指出肥胖与低密度脂蛋白（lDL）之间有正性关系，与高密度脂蛋白（HDL）特别是HDL_2呈负性关系，年轻成人肥胖对血脂和脂蛋白的影响更大。已有资料证实肥胖与血浆总胆固醇、甘油三酯、极低密度脂蛋白（VLDL）、LDL、血浆胰岛素、葡萄糖水平和血压之间呈正相关；而与HDL呈负相关。而从幼儿观察到成人，发现这种关系随年龄增长而增强。应该指出的是肥胖介导的心血管病危险的患病率的增加，始于幼龄。强调在较幼年龄开始减肥，降低幼童时期发生的高脂血症和高脂蛋白血症，对冠心病的预防具有重要的意义。

冠心病与饮酒（CHD and alcohol） 目前饮酒作为冠心病危险因素的研究尚缺乏有效的标准化的方法。饮酒和冠心病的关系仍是一个尚未解决的问题。有报道饮酒与冠心病死亡率的关系是“U”字型，并认为轻中度饮酒可以减少冠心病死亡。Framingham研究表明每月饮酒量少于60盎司可使血中高密度脂蛋白胆固醇（HDL－C）增高。国内报道一组25～64岁男性，每月饮白酒0.55～1.5kg时（约10～30盎司酒精），HDL－C含量极显著高于非饮酒者，如继续加大酒量时则HDL－C也不再升高，且随饮酒量增加使血清总胆固醇水平升高。近年来有人认为少量饮酒可抑制血小板聚集，防止血凝而起预防心肌梗死的作用，另外还应考虑精神因素、动力和生活方式的影响。1980年WHO专家组虽然看到少量至中度饮酒可减少冠心病发病的报道，但并不推荐用这种方法作为预防冠心病的措施。因为酒精本身增加高血压、肝硬化、胃癌、心肌损伤和意外事故等而增加总死亡率外，还会造成一些经济、精神以及社会的问题。

冠心病与性格（CHD and personality） A型性格与冠心病的研究虽然较广泛，但目前尚不能证明某种性格类型与冠心病和死亡之间有何肯定的相关性。1976年Jenkins综述了大量有关社会心理因素与冠心病之间的关系，为解释不同人群中冠心病发病和影响因素之间的差异提供了依据。但纵观流行病学的研究结果未能得出一致的意见。美国西部合作研究（WCGS）表明，A型性格者冠心病发病率二倍于B型。北美一组研究表明，心肌梗死发病率A型性格者较B型者高2～4倍。但Framingham研究在不同种族、性别和年龄的人群中，未能得出与上述一致的结果。我国在这方面的研究起步较晚，研究方法尚待提高。曾报道A型性格的男性冠脉病变的相对危险6倍于对照组，女性则为5倍。另一报道A型性格可增加心绞痛和心肌梗死的发病危险。

冠心病与年龄（CHD and age） 冠心病（CHD）是老年人的多发病，心肌梗死和冠心病猝死的发病与年龄呈正比。1974～1980年北京首都钢铁公司自然人群疾病登记资料表明，急性心肌梗死的发病率为27.9/10万，但60岁以上男性为212.7/10万，女性为302.7/10万；冠心病猝死年发病率男性10.5/10万，女性为3.6/10万，其中60岁以上则分别为65.4/10万和50.4/10万，明显高于中青年组。但应注意，美国目前55～64岁的人死于冠心病者已占总人口的35%，冠心病甚至已成为35～44岁者的主要死因，该资料以及其他一些研究资料（包括国内的）显示，冠心病发病年龄已提前。

冠心病与性别（CHD and sex） 在美国，各种族中男性冠心病死亡率明显高于女性。据1979年的资料，35～45岁男性白人冠心病的死亡率5.2倍于女性，65～74岁者2.4倍于女性；非白人则该两年龄段分别为2.8倍和1.6倍。白人中女性冠心病死亡率随年龄增高的趋势比男性晚10年；在非白人中晚7年。女性冠心病发病率低于男性，除与吸烟、血压、精神紧张等一些常见危险因素较男性为轻外，血清总胆固醇对男女的作用可能不同。另外绝经期前内源性雌激素可起保护作用。绝经期后高密度脂蛋白胆固醇（HDL－C）有相当程度的降低而低密度脂蛋白胆固醇（LDL－C）却升高，同时纤维蛋白原和凝血因子的不良作用在绝经后加重。

冠心病与种族地理环境（CHD and race, environment） 流行病学的研究结果表明，种族和遗传等因素在冠心病发病中的作用尚需进一步研究，但就世界范围而言，不同地区、人群冠心病死亡率相差10倍以上，这也说明环境因素最为重要。工业发达地区冠心病死亡率高，而大平原和山区则低。有认为气候越冷可能越增加冠心病发病，而海拔高度与死亡成反比。流行病学的研究资料最后指出，种族和地理环境对冠心病发病或死亡率的增减，可能主要还是由于经济状况、文化水平通过对环境和生活习惯的影响表现出来。

冠动脉粥样硬化性心脏病（coronary atherosclerosis heart disease） 冠状动脉粥样硬化性心脏病是冠状动脉发生粥样硬化性狭窄或阻塞，或在此基础上合并血管痉挛，以及血栓形成造成管腔阻塞，引起心肌缺血缺氧或坏死的心脏病。为通常所讲的狭义的冠心病。（参见冠心病）

世界卫生组织的冠心病分型（WHO classification CHD） 缺血性心脏病和冠状动脉性心脏病（简称冠心病）是同义词，按照1979年世界卫生组织规定的标准，缺血性心脏病的分类如下：1. 原发性心脏停搏，指由于心电不稳定所引起的原发性心脏骤停，没有其他诊断的依据可寻。以往缺血性心脏病的证据可有可无。2. 心绞痛，又分为：①劳力型心绞痛，是由运动或其他增加心肌耗氧量的情况所诱发短暂胸痛发作。该型又包括初发劳力型心绞痛、稳定劳力型心绞痛、恶化劳力型心绞痛三类。②自发型心绞痛，胸痛发作与心肌耗氧量的增加无明显关系。心电图常出现某些暂性的ST段压低或T波改变；而有的患者出现暂时性的ST段抬高，常被称为变异型心绞痛。3. 心肌梗死。包括：①急性心肌梗死，其诊断常根据病史、心电图和血清酶的变化而做出。可分为肯定的急性心肌梗死和可能的急性心肌梗死两类。②陈旧性心肌梗死。4. 缺血性心脏病中的心力衰竭，心力衰竭可以是急性心肌梗死或早期心肌梗死的并发症，或由心绞痛或心律失常所诱发。在无缺血性心脏病证据（排除其他原因）的心力衰竭者，缺血性心脏病的诊断乃属推测性。5. 心律失常，心律失常可以是缺血性心脏病唯一症状，此情况下除非有冠状动脉造影证据，否则，缺血性心脏病的诊断也是推测性的。

无症状性冠心病（asymptomatic CHD） 无症状性冠心病也称隐匿型冠心病，包括症状不典型、真正无症状以及有冠心病史但无症状者。在总的人群中无症状冠心病的发生率不清楚。虽然这些病人无症状，但静息或负荷试验（如运动试验）时，有心肌缺血的心电图改变，包括ST段压低、T波低平或倒置等。病理学检查心肌无明显组织形态学改变。无症状性冠心病患者的预后与症状性冠心病患者无明显区别，其预后主要与心肌缺血严重性以及左室功能的受累程度有关。

心绞痛分级（grade of angina） 加拿大心血管学会于1972年对劳力型心绞痛制定了分级标准，该分级标准是依据诱发心绞痛的体力活动量而定，较适合临床应用，后被美国国立心肺血液研究所采用。分级标准如下：1级，一般日常活动不引起心绞痛，费力、速度快、长时间的体力活动引起发作；2级，日常体力活动稍受限制，在饭后、寒冷、情绪激动时候受限更明显；3级，日常体力活动明显受限，以一般速度在一般条件下平地步行0.5公里路或1层楼即可引起心绞痛发作；4级，轻微活动可引起心绞痛，甚至休息时亦有。

自发型心绞痛（spontaneous angina） 自发型心绞痛的特征是胸痛发作与心肌需氧量的增加无明显关系，主要由于冠状动脉暂时性痉挛和收缩以及其他动力性阻塞因素造成一过性心肌缺血所致。与劳力型心绞痛相比，这种疼痛一般持续时间较长，程度较重，且不易为硝酸甘油所缓解。无酶学变化。心电图常出现某些暂时性的ST段压低或T波改变。自发型心绞痛可单独发生或与劳力型心绞痛合并存在。某些自发型心绞痛患者在发作时出现暂时性的ST段抬高，常称为变异型心绞痛。

治疗：应采取积极态度，目的在于迅速缓解冠脉痉挛的发作，减少急性心肌梗死的发生率。急性发作时可口含硝酸甘油和硝苯地平片，两药可重复或交替。短期内反复发作者可给予硝酸甘油持续静脉滴注，在预防痉挛发作的药物中钙拮抗剂为首选药，并可配合硝酸盐类药物如硝酸异山梨醇酯等。血栓形成和急性心肌梗死是内膜损伤和血小板聚集以及冠脉痉挛三者相互作用的结果，因此对本病及时给予阿司匹林和肝素治疗是必要的。对单纯自发型心绞痛者一般不主张单独应用β-受体阻滞剂。

稳定劳力型心绞痛（stable effort angina） 稳定劳力型心绞痛是临床常见的一种心绞痛。由明确的劳力或情绪诱因导致心肌耗氧量增加而引起心绞痛，其发作的持续时间和程度相对固定。疼痛可经休息或含服硝酸甘油后迅速缓解。以上病情稳定在1个月以上即可定为稳定劳力型心绞痛。本型患者的冠状动脉均有固定性阻塞病变，至少1支大冠状动脉的狭窄在50%以上，多支较单支病变更常见。缺血相关血管的狭窄程度多在70%～95%之间，当狭窄超过90%时均有良好的侧支循环。斑块在形态上一般无显著的偏心性、血栓和溃疡病变的特点，其趋向是稳定的。近年发现诱发心绞痛的阈值常在一定范围内波动，这与冠脉供血减少，心肌缺血的叠加和缺血后效应等因素有关。

治疗：本型患者药物治疗以β－受体阻滞剂为主，并可配合使用硝酸盐类或钙拮抗剂以加强疗效和减少各自的副作用。对并存有冠脉动力性阻塞的患者，这一组合治疗效果尤佳。对于此型中的低危险组患者，介入性治疗或外科手术并不比内科治疗更有效；然而对高危组患者，介入性治疗或外科手术则应积极选择。

初发劳力型心绞痛（de novo effort angina） 初发劳力型心绞痛是指由运动或其他增加心肌耗氧量的情况所诱发的短暂的胸痛发作，病程在1个月以内，以前从未发生过心绞痛的患者；也有人提出曾患有心绞痛但已数月以上不发作者也应包括在内。本型患者诱发心绞痛的阈值变化较大，而且心梗的发生率较高。患者大多数有冠脉严重阻塞性病变，其中单支病变的比例较大，以左前降支受累最常见，3支或左冠脉主干病变的发生率较低。突发心绞痛的主要原因可能与以下因素有关：1. 冠脉粥样硬化迅速发展或内皮下滋养血管破裂出血使管腔狭窄进行性加重；2. 斑块破裂诱发血管痉挛或不全堵性血栓形成或两种因素同时并存；3. 血小板聚集物机械性阻塞血流和狭窄局部血液流变学的异常。

治疗：本型在发病的一个月内有较高的心梗发病率，故需加强内科治疗。以劳力型心绞痛发作为主，可选β－受体阻滞剂加硝酸盐类或钙拮抗剂。劳力兼有自发性发作者应使用钙拮抗剂、β－受体阻滞剂和硝酸盐类药联合。同时给阿司匹林和肝素抗凝也是必要的。病情稳定后部分病变严重的患者可行介入治疗或手术治疗。

恶化劳力型心绞痛（worsening effort angina） 稳定劳力型心绞痛患者短期内同等程度劳力所诱发的胸痛发作次数，严重程度及持续时间突然加重者被称为恶化劳力型心绞痛。本型患者常有多支或左冠脉主干病变。缺血相关血管的狭窄多在90%以上。病情突然加重可归于以下因素：1. 粥样斑块因脂质浸润而急剧增大使管腔狭窄明显加重；2. 斑块下滋养血管破裂造成内皮下出血挤压管腔，阻塞血流使心绞痛加重；3. 斑块发生破裂、出血诱发血小板聚集或局部血栓形成使管腔进一步缩窄，或同时兼有血管收缩因素参与。

治疗：本型患者随时可能发生急性心梗，故应住院监护治疗。药物以β－受体阻滞剂为主，可配合使用硝酸盐类和钙拮抗剂。不稳定期可持续滴注硝酸甘油，口服阿司匹林和肝素抗凝治疗。本型患者不主张常规溶栓。本型患者均有严重冠脉阻塞性病变，因此稳定后应积极选择介入性治疗或手术治疗。

卧位型心绞痛（angina decubitus） 概述：卧位型心绞痛是指平卧时发生的心绞痛，发作时需立即坐起或站立。它虽发生于安静平卧时，但其发作与心肌耗氧量的增加有明确的关系，属劳力型心绞痛的范畴，而不属于自发型心绞痛。患者先有劳力型心绞痛，因而是重症劳力型心绞痛的一种类型。无论白天或夜间平卧均可发生，重者于平卧后数十分钟内发生。从开始平卧致胸痛发作前，均有心率、血压的增加，多表现为逐渐增加的形式，部分患者发作前有肺动脉舒张压增高。

病理机制：1. 冠脉严重粥样硬化狭窄使冠脉循环贮备力明显降低是卧位型心绞痛的最主要的病理基础。2. 不同程度存在左心室舒张功能异常，因而对容量负荷的增加特别敏感，使心肌耗氧量于平卧时明显增加。3. 平卧后回心血量的增加所导致的室壁张力、心肌收缩力及其心肌耗氧量增加，这是主要的诱因。

治疗：β－受体阻滞剂能有效地控制卧位型心绞痛的发作，可作为首选药物。如有左心衰竭存在、左室射血分数下降、可合并应用强心、利尿剂。如仅有左室舒张功能异常，可与硝酸盐类、钙拮抗剂、或利尿剂合用。如β受体阻滞剂与地尔硫䓬合用时应注意心率的变化。本型患者应尽早行外科手术治疗。

中间型冠状动脉综合征（intermediate coronary syndrome） 亦称急性冠状动脉功能不全。疼痛在休息

或睡眠时发生，无明显诱因，历时较长，达30min到1h以上，24h内可反复发作，发作时血清酶学检查一般正常。心电图上出现ST段改变，但无异常Q波，对硝酸甘油治疗效果差或无效。病理解剖上往往有新近发展的较严重的冠状动脉狭窄性病变，而侧支循环未能相应地发展。不少学者认为，中间综合征实际上包括较严重的心绞痛，其部分已发生心内膜下心肌梗死或小块散在的室壁内梗死，但临床上不足以产生对急性心肌梗死具有诊断意义的酶学、心电图和放射性核素检查的改变，故认为本型疼痛的性质介于心绞痛与心肌梗死之间，常为心肌梗死的前奏。

梗死前心绞痛（preinfarction angina） 梗死前心绞痛 对心肌梗死患者如详细询问病史可以发现，半数以上病例在发生明显的心肌梗死症状之前，先有1～2d至1周左右的先兆症状，其中最常见而明显的是频繁心绞痛，每次发作时间常较长，而且容易由较轻的活动或其他诱因所引起，甚至发生于休息时。这是一种不稳定型心绞痛，或称梗死前心绞痛。在较重的发作时，如不经过反复的血清酶检查，则难以除外小区域心肌梗死，特别是心内膜下心肌梗死。

劳力型心绞痛（effort angina） 冠状动脉的粥样硬化病变使血管管腔变窄，当狭窄超过50%时，冠状动脉循环的最大储备力开始下降，并随着阻塞的不断加重呈进行性下降。此时，一旦运动等因素所致的心肌耗氧量的增加超过狭窄的冠状动脉代偿供血能力时，产生心肌缺血所导致的胸痛称为劳力型心绞痛，休息或舌下含服硝酸甘油可迅速缓解。劳力型心绞痛可分为稳定劳力型心绞痛、初发劳力型心绞痛、恶化劳力型心绞痛。后两者属于不稳定型心绞痛。劳力型心绞痛最重要的特点是心肌耗氧量的增加，所以治疗上以β－受体阻滞剂为主，可配合使用硝酸盐类药物和钙拮抗剂。

混合型心绞痛（mixed angina） 概述：混合型心绞痛是指休息和劳累时均发生的心绞痛，即并存有劳力型和自发型或变异型心绞痛，一次心绞痛发作中，可同时有心肌耗氧量增加和冠状动脉供血减少两种因素参与。该名称由Maseri于1985年提出。

机制：决定混合型心绞痛需要有两个因素：1. 一支或多支冠状动脉有临界性固定狭窄，限制了冠状动脉的最大贮备能力，在无附加冠状动脉血流减少情况下，超过一定劳力限制或心肌氧需水平，即产生劳力型心绞痛；2. 动力性阻塞或存在其他使冠状动脉血流短暂减少的因素。如减少不严重，则心绞痛在通常能耐受的劳力下发生，若减少到低于静息水平，则发生自发型或变异型心绞痛。临床表现的心绞痛可由两种因素单独作用或共同参与而引起。

治疗：包括使用血管扩张剂以防止血管痉挛和收缩与降低心肌耗氧量以提高运动耐量这两方面，根据表现类型有所侧重。对冠脉贮备好的血管痉挛采用钙拮抗剂加硝酸盐制剂；对冠脉狭窄严重而贮备差者可联合应用β－受体阻滞剂与钙拮抗剂；对伴有斑块破裂和血小板聚集以及不全堵塞性血栓形成者，并用抗血小板聚集和抗凝治疗是必要的。

不稳定型心绞痛（unstable angina） 该名称首先由Conli提出，被认为是稳定劳力型心绞痛和心肌梗死之间的中间状态。它包括除了稳定劳力型心绞痛以外的各型心绞痛，如初发劳力性心绞痛、恶化劳力性心绞痛、自发性心绞痛及梗死后心绞痛。多数不稳定型心绞痛患者中，血管变化常呈不规则及偏心性，病变血管局部易于有血小板黏附及血栓形成，血管易痉挛。不稳定型心绞痛的预后与具体类型有关，以自发型心绞痛和梗死后心绞痛预后为差。

WHO的心绞痛分类中提到初发劳力型心绞痛、恶化劳力型心绞痛及自发型心绞痛常被统称为不稳定型心绞痛，但统称不如诊断各自名称为好。

变异型心绞痛（variant angina） 概述：是自发型心绞痛的一种类型。其发作与心肌耗氧量的增加无明显关系，发作时心电图出现短暂性的ST段抬高，是由于正常或有粥样硬化病变的冠脉痉挛所致的透壁性心肌缺血所致。临床特点是心绞痛多发生于休息时和一般日常活动时，常呈周期性，几乎都在每天的同一时辰发生，尤以后半夜、清晨多见。发作持续时间差异较大，从几十秒至20～30min。心电图ST段短暂性抬高，T波增高相当常见，而且更敏感，R波可增高或增宽，U波倒置。口含硝酸甘油或硝苯地平片可迅速缓解。

机制：可能是多种诱发冠状动脉痉挛的因素相互作用的结果，它们包括：1. 神经因素，在有粥样硬化的冠脉局部对缩血管物质的敏感性增强，经过α－受体，主要是α_2－受体而诱发冠脉痉挛；2. 体液因素，氢离子及镁离子浓度降低促使钙离子更易进入细

胞内，易致冠脉痉挛；3. 血小板释放血栓素 A_2 增加和内皮合成前列环素减少；4. 粥样硬化血管对血管收缩剂反应亢进；5. 内皮损伤后内皮源性松弛因子生成减少。

对变异性心绞痛初发期的治疗，应采取积极态度，目的在于迅速缓解痉挛的发作，减少急性心肌梗死的发生率。急性发作时可口含硝酸甘油和硝苯地平，短期内不缓解可重复或交替使用，反复发作者可给予静脉硝酸甘油。目前认为，硝酸盐类药物和钙拮抗剂合用，可产生协同作用而增强疗效。变异性心绞痛初发期给予阿司匹林和肝素治疗是必要的。对单纯变异性心绞痛患者，一般不主张单独应用 β－受体阻滞剂。

梗死后心绞痛（postinfarction angina）　为急性心肌梗死发生后 1 个月内重新出现的心绞痛。通常是由于梗死有关的冠状动脉发生再通（不完全阻塞）或侧支循环形成，致使“不完全梗塞”，其尚存活但缺血的心肌导致心绞痛。同样，也可由于多支冠状动脉病变引起梗死后心绞痛。这些患者易发生梗死延展或再梗死，属于不稳定心绞痛，应加强治疗，根据发作特点选用药物。如为休息时发作，特别是发作时 ST 段抬高者，应首选钙拮抗剂；如为活动时发作，属劳力型范畴，应首选 β－受体阻滞剂，同时用肝素抗凝。尤其是有劳力型者在梗死恢复 2 个月后应做冠状动脉造影，根据病情做冠状动脉旁路移植术或冠状动脉腔内成形术。

梗死先兆（infarction prelude）　表现：急性心肌梗死患者 1/2～1/3 在发病前一二日至数周有先兆症状，包括：（1）初次发作心绞痛，或者少见的有胸闷憋气，左颈部或左上肢发麻，头晕、心慌等；（2）原来稳定型或初发型心绞痛患者其运动耐量突然下降；（3）心绞痛发作的频度、严重程度、持续时间增加，诱发因素不明显，以往有效的硝酸甘油剂量变为无效；（4）心绞痛发作时出现新的临床表现，如伴有恶心、呕吐、出汗、心悸或心动过缓，疼痛放射到新的部位，出现心功能不全或原有的心功能不全加重，或出现严重的心律失常；（5）心电图出现新的变化，如 T 波高耸，ST 段一时性明显抬高（变异型心绞痛）或压低，T 波倒置加深等。以上先兆症状是在急性心梗发生后来看这些症状为先兆，在发生急性心梗前，这类症状属于不稳定型心绞痛，并不一定导致急性心梗。该类患者应积极治疗。

病理基础：（1）冠状动脉病变迅速发展；（2）斑块突然出血，形成血肿；（3）斑块破溃，血小板聚集形成不完全堵塞性血栓；（4）冠脉痉挛。

急性心肌梗死（acute myocardial infarction，AMI）

概述：急性心肌梗死（AMI）为冠心病的严重临床类型。其基本病因是在冠状动脉粥样硬化病变基础上发生斑块破裂和出血、血管痉挛、血小板黏附和聚集及凝血因子的参与，导致血栓形成和血管腔阻塞，引起心肌缺血性坏死。患者表现有持久的心前区剧烈疼痛，伴有典型心电图和血清酶浓度序列改变。根据心电图表现，可将 AMI 分成 ST 段抬高型和非 ST 段抬高型心肌梗死。

AMI 的诊断标准：必须至少具备下列三条标准中的两条：①缺血性胸痛的临床病史；②心电图的动态演变；③心肌坏死的血清心肌标记物浓度的动态改变。部分心肌梗死患者心电图不表现 ST 段抬高，而表现为其他非诊断性心电图改变，常见于老年人及有心肌梗死病史的患者，因此血清心肌标记物浓度的测定对诊断心肌梗死有重要价值。在应用心电图诊断 AMI 时应注意到超急性期 T 波改变、后壁心肌梗死、右室梗死及非典型心肌梗死的心电图表现，伴有左束支传导阻滞时，心电图诊断心肌梗死困难，需进一步检查确立诊断。

治疗：（一）院前急救。（二）ST 段抬高或伴左束支传导阻滞的 AMI 的住院治疗。1. 一般治疗：监测，卧床休息，建立静脉通道，镇痛，吸氧，硝酸甘油，阿司匹林，纠正水、电解质及酸碱平衡失调，阿托品，饮食和通便。2. 再灌注治疗。（1）溶栓治疗；（2）介入治疗。3. 药物治疗。（三）非 ST 段抬高的 AMI 的危险性分层及处理：首先对非 ST 段抬高的患者进行危险性分层，低危险度的患者可择期行冠状动脉造影和介入治疗，对于中度险度和高危险度的患者紧急介入治疗应为首选，而高危险度患者合并心源性休克时应先插入 IABP，尽可能使血压稳定再行介入治疗。

陈旧性心肌梗死（old myocardial infarction）　心肌梗死急性期一般指病后 4 周内。在病后 5 周梗死灶组织逐渐被瘢痕组织取代，成为陈旧性心肌梗死，梗死区心壁无收缩功能，部分患者还局部膨出形成室壁瘤，降低心室的收缩功能。

诊断：常根据肯定性心电图改变，没有急性心肌梗死病史和酶变化而做出诊断。如果没有肯定心电图改变，可根据早先的典型心电图改变或根据以往肯定性血清酶改变而诊断。

肌酸激酶活性与急性心肌梗死（CK and AMI） 肌酸激酶（CK）以前称肌酸磷酸激酶（CPK）。主要分布在骨骼肌、心肌、脑及消化道中，肺、肾、肝及脾中含量甚微，红细胞中未测出 CK 活性。CK 在急性心肌梗死（AMI）发病 4～6h 左右开始升高，峰值出现在发病 18～12h，3d 左右降至正常。CK 特异性和敏感性均较高，故诊断符合率较高。CK 升高也出现于肌外伤、反复肌肉注射、肌营养不良、脑损伤和大手术时，但临床上易于鉴别。急性心肌梗死后 CK 开始升高时，每隔 1h 测定 1 次 CK，然后用积分法根据所得的时间—浓度曲线，能推算出梗死的范围。另外，CK 酶峰提前（<14h）还可作为 AMI 静脉溶栓时冠脉再通的指标。

CK－MM 同工酶亚带与急性心肌梗死（CK－MM and AMI） 正常人血清中，CK－MM 活性低，并以 MM_1 为主，MM_2 和 MM_3 含量很少。心肌组织中主要为 MM_3，而 MM_1 和 MM_2 很少。急性心肌梗死（AMI）早期，少量的 MM_3 释放入血，不足以引起 CK 增高，但 MM_3/MM_1 的比值则可升高，比值 >0.5 时有诊断意义。测定该比值具有以下意义和不足：1. 此比值在急性心肌梗死后 0.5h 就可升高，在极早期做出急性心肌梗死的诊断在溶栓治疗中有意义；2. 有助于小面积急性心肌梗死的诊断；3. CK－MM 还存在于心肌以外的其他肌组织，所以特异性不如 CK－MB，但肌肉损伤和肌病者临床容易鉴别。4. 该比值峰值与梗死面积无明显关系。

丙酮酸激酶（PK）与急性心肌梗死（PK and AMI） 丙酮酸激酶（PK）是糖酵解过程中主要的限速酶之一，有 M 型及 L 型两种同工酶，M 型又有 M_1 及 M_2 两个亚型。M_1 分布于心肌，骨骼肌及脑组织，M_2 分布于脑及肝脏等组织。L 型主要存在于肝肾及红细胞内。急性心肌梗死（AMI）后心肌细胞坏死，PK 释放入血，血清中 PK 活性升高开始于急性心肌梗死后 2h，22～24h 达高峰，48～72h 回到正常。正常值为 28.3±12.8 U/L（$\bar{x}\pm s$）。由于急性心肌梗死后血清 PK 活性开始增高和回到正常均较早，因此可用于急性心肌梗死延展或再梗死的诊断。目前，对 PK 诊断急性心肌梗死的意义，意见不一。有人认为 PK 不如肌酸激酶（CK）敏感，但比 CK 特异；另一些人认为 PK 是诊断急性心肌梗死的简便、迅速而可靠的一项指标。

心肌肌凝蛋白轻链与急性心肌梗死（CMLC and AMI） 心肌肌凝蛋白是心肌肌原纤维重要的收缩蛋白，由 1 条重链和 2 条轻链（$CMLC_1$ 和 $CMLC_2$）组成。CMLC 在心肌细胞内主要以两种形式存在：小部分游离于肌浆内，大部分以结构蛋白形式固定于肌凝蛋白上。用放免法可以测得血中的 CMLC。测定的临床意义在于：1. CMLC 的结构与其他横纹肌或平滑肌肌凝蛋白轻链不同，因而对急性心肌梗死（AMI）特异性较高；2. 在不可逆性心肌损伤早期心肌细胞膜通透性增高，胞浆内游离 CMLC 逸出胞外，致血中水平在 4～6h 升高；其后由于肌原纤维崩解破坏，以固定形式存在的 CMLC 持续释放入血，使血浆水平持续升高达 1 周以上，这种释放形式称为“双相性”，因此测定 CMLC 不仅可用于急性心肌梗死早期诊断，也可作为晚期诊断的指标；3. CMLC 作为心肌细胞的结构蛋白，主要释放形式缓慢而持久，早期冠脉再通对整个 CMLC 释放，特别是后期释放影响不显著，因而有可能在早期再灌注治疗中用于估测梗死面积。相反，肌酸激酶及其同功酶在早期再灌注治疗中因冲刷而大量释放入血，血浓度明显升高，而不能用于估算梗死面积。

乳酸脱氢酶与急性心肌梗死（lDH and AMI） 由于急性心肌梗死发病后 8～18h 血清中乳酸脱氢酶（lDH）开始升高，48～72h 达到高峰，可持续 4～16d，平均 10d，峰值可达正常水平的 10 倍，对某些心电图诊断困难，且发病后较迟就医者急性心肌梗死的诊断有较大的意义。但因许多脏器均含有 LDH，这些脏器受损时都可使血清 LDH 活性升高。因而 LDH 测定对诊断急性心肌梗死的特异性较差，不如其同工酶 LDH_1。

LDH 同工酶与急性心肌梗死（LDH isoenzyme and AMI） 乳酸脱氢酶有 5 种同工酶，其中 LDH_1 主要来自心、肾和红细胞，故对诊断急性心肌梗死（AMI），LDH_1 的测定比总 LDH（t－LDH）测定更具特异性，LDH_1/T－LDH 比值超过正常、诊断急性心

肌梗死的假阳性仅4%，红细胞中含相当数量 LDH_1，因此取血样中轻微溶血能使之增高。测定 LDH_1 的方法常有热稳定法，尿素稳定法、电泳法。

CK 同工酶与急性心肌梗死（CK isoenzyme and AMI）　肌酸激酶（CK）有 3 种同工酶存在：1. CK－MM，2. CK－BB，3. CK－MB。骨骼肌中只有 MM 同工酶，脑中只有 BB 同工酶，心肌中除有 MM 外，还有 MB 同工酶。正常血清的 CK 活性仅限于 MM 同工酶。除某些肌萎缩病人外，CK－MB 活性增高只见于急性心肌梗死，故 CK－MB 活性升高对急性心肌梗死诊断具有高度敏感性和特异性，与阳性心电图有同等诊断价值，若症状发生 24h 内仍无 CK－MB 活性升高，大致可排除急性心肌梗死。CK－MB 的测定意义同 CK（参见肌酸激酶活性与 AMI 条），只是特异性更高。

血清肌红蛋白（SMb）与急性心肌梗死（SMb and AMI）　肌红蛋白（Mb）是横纹肌和心肌细胞中一种含亚铁的蛋白质，细胞损伤时肌红蛋白释放入血，血清肌红蛋白（SMb）在急性心肌梗死（AMI）发病 4h 左右开始升高，较肌酸激酶（CK）出现时间略早，多在 24h 恢复正常，消失较 CK 快，是一急性心肌梗死的早期诊断指标，而且升高水平与梗死范围、严重程度及预后有关。其他一些导致肌细胞损伤的疾病或肌红蛋白代谢异常均可导致血清肌红蛋白增高，结合病史可做出鉴别，不少资料表明急性心肌梗死早期测定血清肌红蛋白的诊断符合率高于血清酶学检查。

乳头肌功能失调（papillary muscle dysfunction）　急性心肌梗死并发乳头肌功能不全约见于 50% 病人。乳头肌因缺血、坏死以致收缩功能发生障碍，造成程度不等的二尖瓣关闭不全和反流。常发生于心肌梗死发病 5d 内。收缩期杂音通常柔和，少数病人杂音也可达 3/6 级，个别可达 4/6 级。杂音多为全收缩期，也可为收缩早期、中期或晚期。逐日观察时杂音的强度和类型可发生变化。第一心音可不减弱甚至可亢进。偶可引起收缩中期喀喇音，但远较二尖瓣脱垂综合征中少见。轻度乳头肌功能失调二尖瓣反流不严重，可以恢复，杂音也可消失，严重乳头肌功能失调可造成严重二尖瓣反流，导致左心衰竭甚至肺水肿，但不多见。二尖瓣反流的严重程度与杂音的强度之间相关性较差，这一现象可能与左心室功能受损有关。

α－羟丁酸脱氢酶与急性心肌梗死（α－HBDH and AMI）　α－羟丁酸（α－HBDH）并非一种独特的酶。它是乳酸脱氢酶（LDH）的 H 亚基作用于另一基质的表现。在还原型辅酶 I 存在时，能催化 α－酮丁酸，还原成 α－羟丁酸。它的活性，也非 LDH_1 所独有。凡含 H 亚基的 LDH 同工酶均有活性。它在血清中的活性，于急性心肌梗死（AMI）后 12－18h 开始升高，2～3d 达峰值。峰值可达正常的 2～3 倍，持续升高 7～20d 后，回到正常。因为它并不比 LDH 提供更多的诊断与预后价值，现一般已不用于常规测定；但也有用血清 α－HBDH 活性与总 LDH（T－LDH）活性比值（α－HBDH/T－LDH 比值）来鉴别肝病与急性心肌梗死。α－HBDH/T－LDH 比值正常人为 0.67，急性心肌梗死者 >0.8，肝病患者 <0.6。

谷草氨基转移酶与急性心肌梗死（AST and AMI）　急性心肌梗死（AMI）在起病 8～12h 内谷草氨基转移酶（AST）开始升高，24～48h 达高峰，3～6d 降至正常。AST 活性升高的程度与心肌梗死范围大小相一致。但此酶增高缺乏器官的特异性，亦见于心肌炎，肺梗死、肝或胆道疾患。骨骼肌肉疾患及心脏手术等，需予鉴别。

急性心肌梗死并发乳头肌断裂（rupture of papillary muscle in AMI）　急性心肌梗死（AMI）并发乳头肌断裂的发生率约 1%，发生于起病的头三日之内。一般发生于下壁或下后壁急性心肌梗死。因为后乳头肌血供主要来自冠状动脉后降支，也接受左回旋支的侧支供血，而前乳头肌接受前降支和左回旋支双重供血，所以临床能见到的只有后乳头肌断裂。乳头肌断裂的临床表现为突然出现心尖部响亮的收缩期杂音伴临床情况迅速恶化，杂音放射到心底部，一般不伴有震颤。第一心音减弱，此点与乳头肌功能不全时第一心音增强不同。杂音的强度与病情的严重程度之间无相关性，可能病情越重，杂音越不明显，部分病人可能检不到杂音。由于左房压力很高，杂音常终止于收缩中期。乳头肌断裂导致严重的二尖瓣反流，病人很快出现严重的充血性心力衰竭和肺水肿，常于数小时至 1～2d 内死亡。乳头肌部分断裂时，预后较全束断裂为好。

急性心肌梗死并发急性二尖瓣关闭不全（acute mitral insufficience in AMI）　急性心肌梗死并发乳头

肌功能不全是在心肌梗死时，乳头肌因缺血、坏死以至收缩功能发生障碍，造成程度不等的二尖瓣关闭不全和反流。约见于50%的病人，常发生于心肌梗死发病5d内。收缩期杂音通常柔和，少数病人杂音也可达3/6级，个别可达4/6级。杂音多为全收缩期也可为收缩早期、早中期或晚期。逐日观察时，杂音的强度和类型可发生变化。第一心音可不减弱甚至可亢进。偶可引起收缩中期喀喇音，但远较二尖瓣脱垂综合征中少见。轻度乳头肌功能不全二尖瓣反流不严重，可以恢复，杂音也可消失，严重乳头肌功能不全可造成严重的二尖瓣反流，导致左心衰竭甚至肺水肿，但不多见。

急性心肌梗死并发室间隔穿孔（rupture of interventricular septum in AMI） 急性心肌梗死中，室间隔破裂穿孔较乳头肌断裂发生率略高，约为1.3%，多发生于起病3d内，穿孔常见于肌部间隔的后底部，多为左心室壁的梗死伸延至室间隔引起。临床表现为突然出现的收缩期杂音伴临床情况迅速恶化。杂音位于胸骨左缘下段或心尖内侧，常向心尖放射，也可放射至左腋下。约半数病人可触到震颤。穿孔后发生急性左至右分流，大的穿孔分流量可达2:1或更多，使心排出量急剧下降，出现血压降低或休克，并导致右心衰竭。早期几乎没有左心衰竭表现。小穿孔分流量小病人可存活。心电图可出现严重的房室传导阻滞。Swan－Ganz导管检查可证实左至右分流。分流也可经多普勒超声心动图证实。一般而言室间隔穿孔的预后较乳头肌断裂为好，病人不一定立即死亡，有较多的机会接受手术治疗。

急性心肌梗死并发心室游离壁破裂（rupture of ventricular free wall in AMI） 急性心肌梗死（AMI）中，心室游离壁破裂见于2%的病人，发生率高于室间隔穿孔和乳头肌断裂。绝大多数发生于发病2周内，其中半数以上发生于发病头3日内。发生的有关因素为：1. 初发的穿壁性急性心肌梗死，范围较大（>25%的左室面积），侧支循环来不及建立；2. 多发生于老年患者，女性多于男性；3. 高血压；4. 急性心肌梗死后病人未能很好休息；5. 咳嗽，用力排便使心室内压增高。多数病人发生该症后立即死亡。其余病人死前有持续性或间歇性胸痛，其发生可能与心肌与心外膜夹层分离及假性室壁瘤形成有关。血压测不出，对升压药无反应。心音可以突然减弱或消失。破裂开始时有时听到心包摩擦音，心包积血增多后摩擦音消失，偶然沿胸骨左缘可闻响亮的收缩期杂音，伴有震颤，类似于室间隔破裂穿孔的杂音。心包积血量150～500ml，可出现心包填塞症状。心电图显示新的ST段抬高，偶也显示ST压低，可有高尖T波或原来倒置T波变直立。可出现窦性心动过缓，交界或室性自主心律。此时心音消失，呈现电机械分离现象，为该症特点之一。

急性心肌梗死并发心律失常（arrhythmia in AMI） 急性心肌梗死中心律失常的检出率高达75%～95%，在发病早期即可出现。常见的心律失常有以下几种：1. 窦性心律失常，包括：①窦性心动过速。其发生无特异性，但应注意可能是严重左心功能不全的预兆；②窦性心动过缓，下壁梗死病人易出现。2. 房性心律失常，包括：房性期前收缩、房性心动过速、心房颤动、心房扑动；3. 加速性交界性心律，发生于下壁梗死者多于前壁梗死者，交界心律越慢，预后越差；4. 室性心律失常，包括：①室性期前收缩；②室性心动过速与心室颤动；③室性加速性自主心律；5. 传导阻滞，包括：①房室传导阻滞。出现于下壁梗死为前壁梗死的2～3倍，但出现于前壁梗死者预后较下壁者差；②束支传导阻滞，应注意有的可发展为完全性房室传导阻滞。

急性心肌梗死并发束支传导阻滞（bundle block in AMI） 急性心肌梗死时，因束支受累的部位与范围不同，可出现以下多种形式的传导障碍。①完全性右束支传导阻滞（CRBBB），主要发生于前壁心肌梗死，多为冠脉的左前降支近端阻塞。约1/3的CRBBB发展为完全性房室传导阻滞（AVB）。②完全性左束支传导阻滞（CLBBB），主要发生于前壁心肌梗死，发生率及发展为AVB机会均少于CRBBB。交替出现CRBBB和CLBBB者发展为AVB的危险大。③左前分支传导阻滞（LAH），多发生于前壁或前间壁心肌梗死，其次是下壁心肌梗死，发生AVB危险较少。④左后分支阻滞（LPH），左后分支较粗，有双重血供，需多支血管堵塞致前壁合并下壁及右室梗死，或前降支病变致室间隔广泛缺血坏死时可能出现。发生率仅1%左右，且极少单独出现。并发LPH者预后不佳。⑤双侧束支传导阻滞，表现为右束支传导阻滞伴左前分支传导阻滞（rBBB＋LAH）。右束支传导阻滞伴左后分支传导阻滞（RBBB＋LPH）两种形式。多

为广泛前壁心肌梗死时并发。⑥三分支传导阻滞，心电图表现为双侧束支传导阻滞图形伴 P－R 间期延长，发生 AVB 的危险性大。对上述各种形式的束支传导阻滞，如果出现 AVB 的危险大，应安临时起搏，如 2～3 周后仍不能恢复者则应安永久性起搏。

急性心肌梗死并发室性心律失常（ventricular arrhythmia in AMI） 急性心肌梗死（AMI）并发的室性心律失常有以下几种：1. 室性期前收缩，约 80% 病人发生室性期前收缩，其重要性在于可能引发室性心动过速或心室颤动。一般认为成对或连续出现的，多源性的、落在前一心搏 T 波上的（R on T）室性期前收缩常为室颤的先兆。2. 室性心动过速与心室颤动，急性心肌梗死患者室性心动过速一般短于 15min，多数在数秒或数分内自然终止或恶化成心室颤动。心室颤动分为原发性和继发性两种，原发性的发生与泵衰竭无关，及时抢救成功率很高。继发性者多发生在急性心肌梗死 48h 后，为休克和严重左心衰竭的临终心律，抢救难见效。3. 室性加速性自主心律，在急性心肌梗死中发生率为 10% ～46%，常出现于梗死的头 24h 内，频率 55～120 次/min。为自律性增强所致，也是心肌再灌注的一项指征。

治疗方面，在积极实现心肌再灌注、降低心肌耗氧量、抗凝、扩张冠脉的同时，对室性期前收缩特别是室颤先兆的室期前收缩可静脉应用利多卡因或口服美西律等；对非持续性室速可静脉应用利多卡因；持续性室性心动过速者则用同步直流电复律；对室颤病人则应立即用非同步直流电复律，电复律后需继续用抗心律失常药物；加速性室性自主心律如果心率正常不需处理，如过快可用利多卡因，如过慢可用阿托品。

急性心肌梗死并发室上性心律失常（supraventricular arrhythmia in AMI） 急性心梗并发的室上性心律失常分述如下：1. 窦性心律失常，包括：①窦性心动过速，发生无特异性，可由应激、药物、心功能不全引起，应针对不同原因做相应处理。②窦性心动过缓，是由窦房结缺血或药物引起，对显著过缓尤其低于 40 次/min 者应及时用阿托品等提高心率，同时积极改善缺血。2. 房性心律失常，发生的机制包括：①窦房结因缺血而自律性降低；②窦性激动因缺血而传导障碍；③心房梗死；④心房扩张；⑤迷走神经反射；⑥心包炎；⑦心肌局部儿茶酚胺释放。其中房性期前收缩本身无重要性，重要性在于引发房性心动过速，房性扑动与房性颤动。对短阵发作者无需处理，而对心率快且持续时间长者，可用药物如维拉帕米、胺碘酮、普罗帕酮、艾司洛尔等，也可用电复律。3. 加速性交界性心律，主要由于交界区自律性增高引起。下壁心梗出现率高于前壁。一般无需处理，如心率持续在 100～130 次/min 时，可试用小剂量 β－受体阻滞剂。

急性心肌梗死并发房室传导阻滞（AV block in AMI） 急性心肌梗死发生于下壁者出现房室传导阻滞是发生于前壁的 2～3 倍，但机制和预后有很大差异。下壁心梗阻滞平面位于房室结或希氏束近端，是由于该处缺血及迷走张力增高所致，预后较好；而前壁心梗阻滞平面位于束支，由于梗死范围广泛，波及束支所致，预后差。急性心梗并发的房室传达室导阻滞可表现出所有Ⅰ度、Ⅱ度一型、Ⅱ度二型和Ⅲ度等类型。对Ⅰ度、Ⅱ度一型只需严密监护。对Ⅱ度二型 QRS 不宽者，心率在 45～50 次/min 者，可严密观察，心率低于 40 次/min，可试用异丙肾上腺素及糖皮质激素，而 QRS 增宽者应安装临时起搏器。对Ⅲ度阻滞病人，如心率恒定在 50～60 次/min，QRS 波不增宽者可仅用糖皮质激素并严密观察；如心率进一步变慢，应加用阿托品或异丙肾上腺素；如心率变慢、药物治疗无效，QRS 增宽，血压明显降低，并有频发室性期前收缩或频发室性心动过速，为了便于用药等，则应安装临时起搏器。

急性心肌梗死并发心力衰竭（heart failure in AMI） 发病机制：急性心肌梗死（AMI）时，心室收缩能力下降导致左室舒张末期容积及压力升高，梗死部位心肌顺应性下降也导致左室舒张末压升高。这是导致左房压升高、肺淤血的重要环节。另一方面，由于较多的心肌坏死使心室收缩力急剧减低，虽经机体最大限度的代偿，泵功能仍不能恢复正常，引起心排出量下降和外周灌注不足，甚至心源性休克。发生急性心肌梗死的交感神经系统和肾素－血管紧张素系统激活，儿茶酚胺对心脏的损害作用，以及血管收缩，水钠潴留等作用也参与心力衰竭的形成。其他影响心力衰竭的机制包括：1. 梗死的大小和部位，梗死占左室 20% 时即可引起心衰，40% 以上时会造成心源性休克。前壁急性心肌梗死发生心力衰竭者比下壁多。2. 心肌顿抑和心肌缺血。3. 梗死扩张、梗死延展与

再梗死。4. 急性二尖瓣关闭不全。5. 心脏破裂。6. 室壁运动异常或室壁瘤。7. 心律失常。8. 其他如高血压、肺部疾病、贫血及医源性因素等。

临床表现包括以下方面：1. 急性左心衰竭，如呼吸困难，咳粉红泡沫痰，肺部湿啰音，X线发现肺淤血、肺水肿等；2. 心源性休克，如血压下降，少尿，皮肤湿冷等；3. 低排血量综合征，出现少尿、血压不稳定和有下降倾向等；4. 右室功能失常，前急壁性心肌梗死时通常不伴发右室梗死，但可伴有右室射血分数的下降，另外，50%右室急性心肌梗死患者发生不同程度的右心衰竭。

治疗原则：以血流动力学检查为指导，并与患者的临床表现和对治疗的反应相结合。一般治疗包括吸氧、注射吗啡和利尿剂等，其他治疗包括应用正性肌力药物和血管扩张剂，辅助呼吸和主动脉内气囊反搏等，有时需要凭藉 Swan－Ganz 导管的血流动力学检查来监测治疗。

急性心肌梗死并发心源性休克（cardiogenic shock in AMI） 发病机制：急性心肌梗死（AMI）并发心源性休克最基本的病理生理异常是由于大块（40%以上）具有收缩功能的心肌丧失收缩功能而引起的心脏收缩力减弱，心排血量下降；而使缺血心肌的顺应性降低，心室功能曲线低，右移，也使之在任何充盈压下心排血量均明显减低，使动脉压下降。再者，血压下降后冠脉灌注减少，反过来加重心肌收缩力的减弱。另外，急性心肌梗死后左室舒张末压升高，从而有肺静脉压升高，肺部气体交换受到影响，加重缺氧。其他如乳头肌功能不全，室壁运动异常，心脏破裂等机械并发症，以及心律失常，低血容量，酸中毒，发热等因素均能激发或加重休克。

诊断依据如下：1. 动脉收缩压降至 10.7kPa（80mmHg）以下，或原有高血压者较基础血压水平降低 10.7kPa（80mmHg）以上；2. 伴有周围循环灌注不足的表现，如精神迟钝、烦躁或昏迷、皮肤灰白、出冷汗、四肢厥冷等；3. 尿量显著减少（<20ml/h）；4. 排除严重胸痛、心律失常、药物或低血容量所致的低血压。

治疗原则：治疗关键在于使心排出量及灌注压能满足全身的需要，支持心功能，防止梗死延展，并尽可能减少缺血、坏死的范围，打断恶性循环。

急性心肌梗死并发低心排血量综合征（low cardiac output syndrome in AMI） 急性心肌梗死常伴有程度不等的心排血量降低，原因如下：1. 部分心肌坏死缺血使心肌收缩力降低和收缩不协调；2. 血容量不足，由儿茶酚胺释放、出汗、应用利尿剂或进液量不足等原因引起。除心排出量降低外，左室充盈压亦降低；3. 心律失常；4. 右心室梗塞；5. 并发心脏结构破损，如乳头肌功能失调，乳头肌断裂或室间隔穿孔。以上因素可合并存在。出现低心排血量综合征时，一般合并右室心肌梗死，心脏指数常在 2.2L/（min·m^2）以下，临床可有少尿、血压不稳定和有下降倾向，同时出现类似右心衰竭征象。近年由于对严重左心衰竭患者早期就积极投予利尿剂、血管扩张剂和儿茶酚胺类药，使病情迅速缓解，有些患者可看不到肺动脉压增高和胸片上的肺淤血征象，甚至血压也能维持，但依然有少尿和意识障碍等脏器灌注不足的表现，也属于低排血量综合征。

急性心肌梗死并发急性左心衰竭（acute left heart failure in AMI） 发病机制：除少数是由机械性并发症如急性二尖瓣关闭不全或室间隔穿孔等引起外，大部分并发于急性心肌梗死（AMI）的急性左心衰竭是由于心肌收缩力降低导致的左室舒张末期容量增加和左室顺应性下降造成左房压升高引起的。随病变大小而不同程度地出现肺淤血、水肿、心源性休克等。当梗死大小占左室 20% 时即可引起心力衰竭，占 40% 以上时会造成心源性休克。

临床表现：可表现为舒张期功能失常，或者收缩期及舒张期功能失常兼而有之，并导致肺静脉高压、肺淤血（或水肿）、射血分数减低和心排血量下降，并出现一系列与之相关的表现：如呼吸困难、肺部湿啰音、胸部X线可见肺静脉充血、间质水肿、肺泡水肿等。另外有肺动脉楔压升高、心脏指数降低等。

治疗原则：以血流动力学检查为指导，并与临床表现和治疗反应相结合，选择使用扩血管、扩容、儿茶酚胺、正性肌力药，以及辅助呼吸、辅助循环、心脏起搏等综合治疗措施。

急性心肌梗死并发右室功能失常（right ventricular dysfunction in AMI） 病理：1. 前壁心肌梗死时大多不伴发右室梗死，但可伴暂时性的右室射血分数下降。可能是因为室间隔收缩受损影响了右室射血、肺动脉高压加重右室后负荷、左心负荷增加导致右室负荷增加、以及左冠脉从右冠脉窃血等因素引起。

2. 急性下壁心肌梗死时常可同时伴发右室梗塞，约见于1/4～1/3的患者，而大约50%的右室梗死者发生不同程度的右心衰竭，此时可无或有轻度左心衰竭。

表现：低血压、少尿、颈静脉怒张、右室充盈压增高、右房压也异常增高。由前壁心梗引起者右室EF与左室EF间比值>1，右室舒张末期容量≤左室，而由右室心梗引起者则相反。

治疗：对于前壁心梗引起者，治疗主要针对左心衰竭。对右室心梗引起者，可以扩张血浆容量，增加右室前负荷和心排血量来纠正血流动力学异常，初步扩容不见效时应做血流动力学检查来监测肺动脉压力。需要心脏起搏者应用心房起搏或房室顺序起搏。对严重三尖瓣关闭不全者需要外科纠正。

急性心肌梗死并发肺动脉栓塞（pulmonary embolism in AMI） 临床表现及诊断：肺动脉栓塞是心肌梗死颇为重要的并发症，是复发性心肌缺血、充血性心力衰竭及房性心律失常的促发因素，大片肺梗死可致病人迅速死亡。栓子主要来源于下肢及盆腔的深静脉，有心力衰竭、休克或年龄70岁以上的病人更容易发生静脉血栓形成。心梗病人如病情好转后再度出现软弱、发热、出汗、呼吸增快、心动过速等而无梗死区延展证据时，应考虑发生肺动脉栓塞的可能。当大块肺梗死时，常有呼吸困难、胸痛、咯血，当堵塞总断面在25%以上时，肺动脉压可能升高。可有发绀、肺动脉瓣第二心音亢进，颈静脉怒张等。心电图出现$S_I Q_{III} T_{III}$改变，即Ⅰ导联S波深，Ⅲ导联Q波显著和T波倒置。血清总LDH因LDH_2、LDH_3增高而增高。选择性肺动脉造影为可靠的诊断方法。

治疗：心梗发生后，为预防或治疗静脉血栓形成，常用肝素抗凝治疗，可静脉给药或皮下注射，4周后如有高凝倾向可继续口服华法林3个月。在栓塞早期应用尿激酶或链激酶静脉滴注，或通过导管注入近端的静脉腔内，进行溶栓治疗。

急性心肌梗死并发体循环动脉栓塞（systemic arterial embolism in AMI） 临床表现：心肌梗死时的心内膜损伤、室壁运动异常或室壁瘤、以及血液的高凝倾向使得附壁血栓容易形成，当栓子脱落时可引起体循环各器官如脑、肢体、肾、脾、肠系膜等动脉栓塞，一般在心梗后数日至数周发生。最常见部位是脑和肢体。脑栓塞时出现头痛、头晕、偏瘫等神经系统症状和体征，CT或磁共振可确定栓塞的部位。肢体栓塞常发生于动脉分叉和动脉硬化狭窄区，随后继发血栓形成。患肢感觉异常、疼痛、脉细等，可发展为干性坏疽。肾栓塞可出现腰痛、血尿。腹腔脏器栓塞可出现腹痛等相应急腹症表现。

治疗：心梗后为预防和治疗血栓形成和栓塞，常用肝素抗凝，或者与血小板抑制剂阿司匹林合用。早期栓塞可用尿激酶或链激酶静脉滴注或导管注入溶栓。另外尚可通过手术摘除栓子，尤其是肢体动脉血栓。

急性心肌梗死并发静脉血栓形成（veinous thrombosis in AMI） 临床表现：心肌梗死患者较长时间的卧床不活动，加之血液的高凝倾向，可致下肢及盆腔深层静脉血栓形成。急性心梗下肢静脉血栓形成的发生率为20%～25%。血栓局部感到疼痛或压痛。若无局部体征，但触之肢体如面团感，或发现肢体周径增粗又无明显原因，或者Homan征阳性，即足部背屈而感腓肠肌或□窝疼痛，这时应考虑到有下肢深静脉血栓栓塞的可能。做Lowenberg血压计气袖带致痛试验亦有帮助，即在肢体受累处缚血压计袖带充气至21.3kPa以上，有阻塞病变肢体感觉不适或压痛，此实验敏感性高而特异性差。特异性诊断检查为静脉造影。

治疗：由于静脉血栓是红色血栓，应用肝素预防和治疗均能奏效。发病几天内的血栓可用链激酶或尿激酶溶栓治疗。内科药物治疗无效者可用外科静脉血栓摘除术。对复发性病例还可做下腔静脉滤网成形术。

急性心肌梗死并发胸壁综合征（chest wall syndrome in AMI） 心肌梗死中有时可见一种特殊类型的胸痛，表现为胸痛频繁地出现而又消失，每次发作时间可从几秒至几小时，位于胸壁右侧或上部某处，局部可有压痛，有时移动手臂或躯干使肋间肌紧张可致疼痛缓解。这种疼痛与心肌缺血、精神紧张、或心包炎等因素无关，称之为“胸壁综合征”，产生的机制尚无满意解释。

梗死后综合征（postinfarction syndrome） 临床表现：本症于1956年由Dressler所描述，故也称Dressler's syndrome，不常见。原因可能是坏死心肌和心包的抗原与机体的免疫系统产生反应，血液中抗心肌抗体的滴度比较高。发生于心梗后数周至数月，但也可发生于第一周。表现为心包炎、胸膜炎或肺炎。可有发热、胸痛、白细胞增多、心包摩擦音及心包积液和胸膜腔积液的体征。常持续数日至数周。需与心梗复发、肺梗死及其他

原因引起的发热鉴别。也应与急性心梗后早期心包炎鉴别，该症多见于前壁的透壁性心梗。发病较早，一般于心梗后2~5d，持续2~3d。

治疗及预后：发热、胸痛或肺部浸润一般常用吲哚美辛或阿司匹林治疗能收到满意效果。若疗效不佳或伴有中等至大量心包积液者，可短期使用肾上腺皮质激素治疗。胸痛剧烈者可用哌替啶等止痛。本症为良性过程，一次发作可以自愈，亦可反复发作。不引起心包缩窄，不增加心梗病死率。

急性心肌梗死血流动力学监测（AMI hemodynamic monitoring） 监测方法：急性心梗的血流动力学障碍特点是心排血量降低及左室舒张末压增高。对血流动力学进行监测所广泛采用的是Swan-Ganz漂浮导管，可不需X线在床旁进行，安全简便。在没有二尖瓣狭窄时，导管顶端嵌入肺动脉分支后测得的肺毛细血管嵌压（PCWP）与左房压及左室舒张末压相似，可用以间接反映左室充盈压。利用漂浮导管顶端的热敏电阻，根据热稀释法，可以测定心排血量。导管顶端气囊放气后测得的是肺动脉压。在无肺小动脉广泛病变时，其舒张末压高出PCWP仅1~2mmHg（0.13~0.26kPa），其测量更方便，常用以代替PCWP。导管近端孔可用以测右房压。

监测指征：床边监测能帮助了解除左心室功能受损的情况，以准确地判断病情并指导治疗，降低泵衰竭的病死率。需要做的指征：1. 严重或进行性充血性心衰；2. 心源性休克或进行性低血压；3. 心室间隔穿孔或乳头肌破裂。漂浮导管的留置不应超过48~72h。

急性冠状动脉综合征（acute coronary syndrome, ACS） ACS是一大类包含不同临床特征、临床危险性及预后的临床症候群，它们有共同的病理机制，即冠状动脉硬化斑块破裂、血栓形成，并导致病变血管不同程度的阻塞。根据心电图有无ST段持续性抬高，可将ACS区分为ST段抬高和非ST段抬高两大类，前者主要为ST段抬高心肌梗死（大多数为Q波心肌梗死，少数为非Q波心肌梗死），后者包括不稳定心绞痛和NSTEMI。NSTEMI大多数为非Q波心肌梗死，少数为Q波心肌梗死。

心内膜下心肌梗死（subendocardial infarction） 心肌梗死常从心室壁的心内膜下和中层开始，发展到外层心肌，如梗死仅累及心室壁的内层，不到心室壁厚度的一半（有的认为1/3），称为心内膜下心肌梗死。作为病理诊断，它多表现为临床诊断的非Q波性心肌梗死，而少数表现为Q波性心肌梗死。非Q波心梗的近期预后好于Q波性心肌梗死，但远期预后比Q波心梗差。

右室梗死（right ventricular infarction） 发病原因：右冠状动脉闭塞如发生于第一支右室支分支的近端，可致左室下壁梗死伴发右室下壁及后壁梗死，而右冠脉远端及左回旋支闭塞所致的左室下壁梗死不伴发右室梗死，部分病人的左前降支兼1/3以上右室前壁供血，因而这类左室前壁梗死可以合并右室梗死。由于右室前壁同时接受右冠脉血供，故这类右室梗死少于并发于左室下壁梗死者。单纯右室梗死者极少。

表现：心电图V_{3R-6R}导联中1个或1个以上ST段水平或弓背形抬高≥1mm，其中以V_{4R}敏感性和特异性最高。放射性核素“热点”扫描可见右室壁有局限性^{99m}Tc焦磷酸盐摄取异常增多。约50%右室梗死发生不同程度的右心衰竭。病人出现低血压、少尿、颈静脉怒张，右室充盈压与右房压增高。出现Kussmal征，即吸气时收缩压下降1.3kPa（10mmHg）以上，核素心腔造影或心脏超声检查可见右室节段性活动障碍及射血分数降低，舒张末内径>25mm，与左室比值>0.70。

治疗：针对心肌梗死方面的治疗同左室。而针对右室功能不全方面，应扩张血浆容量，增加右室前负荷和心排血量来纠正血流动力学异常。对这些患者的第一步通常采用扩容疗法。部分病例对扩容治疗反应良好，特别是左心功能无明显受损者。若补液1L或1L以上时，低血压仍不能纠正者，需要做血流动力学检查来监测肺动脉压。因为盲目扩容可能无益，甚至导致肺瘀血。不宜利尿。伴有心动过缓或传导阻滞者应临时起搏，最好是房室顺序起搏。

心肌梗死延展（infarction extension） 原因：心肌梗死延展是指急性心肌梗死后4周内，处于同一支病变血管供血部位的心肌梗死范围的扩大，是同一次心脏事件的延续。主要原因是：1. 血栓由血管远端向近端延长，阻塞了近端的分支；2. 心梗后由于血栓自溶或溶栓治疗的干预，使完全阻塞变为次全阻塞，然而残留血栓可能再次诱发血栓形成，导致血管重新堵塞；3. 前两种原因除造成该血管支配区的梗死延展外，也会造成依赖这一血管的侧支循环的血流减少

或中断，导致所供血部位心肌梗死，形成梗死延展。

防治：首先，对无禁忌证的急性心梗患者，应积极开展溶栓和（或）抗凝治疗，并尽量减少心肌耗氧量。梗死后心绞痛比较常见，是梗死延展的信号，应急时诊治。治疗时可用抗血小板药物阿司匹林及抗凝药肝素等。由劳累诱发的梗死后心绞痛，应侧重使用β-受体阻滞剂；自发性心绞痛则宜使用钙拮抗剂。这类患者如病情需要和条件允许的话，宜及早做冠脉造影，如有适应证做PTCA或冠脉旁路移植术。

梗死扩展（infarction expansion） 原因：梗死扩展是指心肌梗死早期，梗死区心肌持续的、不成比例的变薄和扩张，但不伴有坏死心肌数量的增加。这是由于梗死区心肌细胞被拉长、错位和（或）重新排列，使梗死区变薄，甚至膨出，引起早期左室扩大，正常椭圆形的左室变形。有人认为急性心梗后72h内，左室扩大的主要原因便是梗死扩展。梗死扩展多发生于穿壁性心肌梗死，左前降支闭塞者发生率明显较高，与梗死范围无明显关系。大剂量皮质激素或非甾体类抗炎药物的应用可能会促使其发生。

表现：多发生在急性心梗后的数小时至数天之内。可引起局部球样扩张及室壁瘤，并诱发心力衰竭，增高病死率，还容易引起附壁血栓和心脏破裂。超声心动图对其检出很有帮助。它与梗死延展或再梗死的区别在于，它虽然可能有邻近原梗死区导联出现病理性Q波或ST-T改变，但不表现单独的衍变过程和酶谱曲线的改变。一般无梗死后心绞痛。

防治：早期再灌注治疗可防止心肌梗死扩展的出现，硝酸甘油以及血管紧张素转换酶抑制剂对其也具防治作用。

再发性急性心肌梗死（acute myocardial reinfarction）

概念：再发性急性心肌梗死是指急性心梗4周后再次发生在任何部位的心梗；或者急性心梗后4周内发生在由另一支病变血管支配区的心梗，其发病特点和临床过程不能为原梗死所解释。再梗死是原梗死基本愈合后发生的或由另一支病变血管引起的又一次心脏事件。它容易发生在原梗死区相同的部位（约占再梗死的50%以上）。

防治：再梗死的治疗同首次心梗，其近期及远期预后均差。识别高危患者是防治的重要环节。高危因素包括：1. 多支血管病变，特别是有左主干病变者；2. 梗死后心绞痛；3. 高血压、高胆固醇血症、糖尿病及吸烟等。核素心肌“冷点”扫描所见的多支血管供应区内的多个灌注缺损和再分布现象，对识别高危患者有重要意义。

心房心肌梗死（atrial myocardial infarction） 概述：心房心肌梗死尸检检出率占心梗的7%～17%，几乎均与心室梗死合并存在。心房梗死可引起一些严重的并发症，如心房附壁血栓形成（脱落后引起急性肺动脉栓塞或体循环动脉栓塞）及各种室上性心律失常，从而增加了心肌梗死的病死率。

心电图表现：1. P-R段异常：P-R段向上或向下偏移，下壁导联明显，幅度一般仅约0.5mm，很少超过1mm。如心率增快时正常P-R段即可下移，故此时需下移≥1mm或有形态异常才有意义。正常P波后肢与P-R段呈光滑连接。此时P-R段呈水平型改变，使P波后肢与P-R段形成一明显的交角。2. P波异常：广泛的梗死可使P波失去正常光滑的形状，出现切迹或粗钝，也可表现为增宽或短暂的电压增高或波峰变尖。3. 房性心律失常：以房颤最常见；其他的为房性过早搏动，房性心动过速，心房扑动，窦性心动过速，窦性停搏，窦房阻滞等。心房梗死的心电图改变轻微，多次复查对比有助于提高心房梗死的诊断率。当心梗合并房性心律失常时应想到合并心房梗死的可能性。

北卡勒利亚研究（the north Karelia project） 北卡勒利亚是芬兰的一个州，急性心肌梗死发病率很高，于是成立了一个由政府官员和心脏协会专家组成的委员会。该组织制定了北卡勒利亚计划，就是要通过对全社区的健康干预，使整个人群受益。此干预计划的最终目的是降低该地区人群心血管病发病率和死亡率。目标的内容是心血管病的一级预防，即在整个人群范围内减少吸烟，降低血清胆固醇水平和控制高血压，同时提高全社区心脏病患者的早期检出率，加强治疗，减少疾病的恶化和再发，以促进患者的康复，即二级预防。

斯坦佛五城市试验（Stanford five-city project） 此项研究旨在通过教育措施，降低人群心血管病危险因素水平，进而达到减少冠心病和脑卒中发病的目的。3个干预城市共197 500人，两个对照城市共122 800人。干预措施包括：1. 通过控制饮食，降低血清

胆固醇；2. 通过减少盐摄入，减轻体重，增加体力活动以及抗高血压药物的应用，达到降低血压水平；3. 通过实施戒烟和减少新的吸烟者的规划以减少吸烟；4. 通过减少脂肪和热量的摄入，达到控制体重，并增加适合不同年龄的体力活动。干预区和对照区各抽取队列（N=2 551 人）和横断面调查（N=1 739 人）两上样本来评价干预效果。宣传方式分广播和电视、报纸及其他群众宣传材料 3 组。通过 30～64 个月的宣传教育，队列随访组在 5 年内接受有关宣传，每人平均 26h，结果血清胆固醇平均下降 2%，血压平均下降 4%，休息时脉率平均减少 3%，吸烟率减少 13%。这种危险因素水平的下降，带来人群总死亡的危险降低 15%，而冠心病危险则减少 16%。

明尼苏达心脏保健计划（Minnesota heart health program，MHHP） 此研究的目的是广泛的卫生宣传，提高人群防治心血管病的知识水平，自觉地参与防治冠心病的活动。通过在 3 个人群中对冠心病主要危险因素进行为期 10 年的观察（另 3 个人群为对照），受教育人群心血管病总死亡减少 15.4%，脑卒中死亡减少 37.4%。两组危险因素干预效果的对比表明，血清总胆固醇下降 0.13～0.16mmol/L（5～6mg/dl），收缩压下降 2.4～2.6mmHg（0.06～0.07kPa），达到了预期目标。但戒烟率、饱和脂肪酸的减少以及接受宣传、参加体育活动的得分尚未完全达到预期目标。

容量负荷试验（volume load test） 心肌梗死后，尽管丧失了部分心肌，但多数患者静息状态泵功能的仍能维持正常，这与心脏具有强大的储备能力有关。因而静息状态的泵功能指标在反映梗死心室的功能损害上有一定局限性。采用容量负荷（VL）是临床常用的判定的泵储备方法。估价梗死心室的泵功能储备有以下临床意义：1. 梗死范围越大，心功能损害越严重，心室对 VL 的反应能力就越差，故 VL 时 CI 无明显提高或反而降低。梗死范围小者仍保留有相当的功能储备，VL 时 CI 明显提高；2. 心肌梗死急性期，用 VL 方法获得的左室功能曲线斜率能够预测恢复期患者的 EF 值，它有助于估价泵功能的连续变化过程；3. 有助于估价患者的长期预后。Loeb 等根据 VL 时心输出量有无增加将患者分为两组，并随访半年，发现心输出量增加组的患者全部存活，而心输出量无变化组的患者有 40% 死亡。

低血压状态（hypotension state） 患者的主要临床表现为血压降低，通常没有肢体末梢发冷、尿少等周围组织血流灌注不足症状。低血压状态可能由于出汗过多、呕吐或利尿剂的使用等因素引起的绝对血容量不足所致 PCWP≤8mmHg（1.1kPa）相对血容量不足 PCWP 8～12mmHg（1.1～1.6kPa），后者系由于左室顺应性降低所致，临床症状虽有某些与心源性休克相似的表现，但是血流动力学检查，PCWP 无明显升高，可与心源性休克相鉴别。

心排血量（cardiac output） 心室每次搏出的血量，称每搏量（SV），成人平均 70ml，心排血量指每分钟由心室输出的血量，如心率 75/min，则心排血量约为 5 000～6 000ml。一般心排血量的变化与机体代谢活动相适应。一旦心排血量不能满足全身新陈代谢的需要，便会出现心脏功能或循环功能不全。因此，心排血量是衡量循环功能的重要指标之一，也是血液动力学监测的一个基本参数。

无症状性心肌缺血（silent myocardial ischemia）

定义：无症状性心肌缺血（asymptomatic myocardial ischemia）或无痛性心肌缺血（painless myocardial ischemia）或隐匿性心肌缺血（silent myocardial ischemia SMI）是指确有心肌缺血的客观证据（心电活动、左室功能、心肌血流灌注及心肌代谢……等异常），但缺乏胸痛或与心肌缺血相关的主观症状。

临床检测方法：

1. 动态心电图［ambulatory electrocardiography（AECG）］：AECG 上，哪些图形反映心肌缺血，尚无一致意见，通常强调 ST 段的移位。

2. 心电图运动试验：运动试验不宜作为隐性冠心病诊断的依据，但可作为筛选无症状冠心病的一个手段。

另外检测无症状性心肌缺血的方法还有核素运动的心肌显像和超声心动图。

发生机制：日常生活中心肌缺血是由心肌供血和需求平衡失常所诱发，其中冠状循环血流减少可能是更重要的病理生理机制。

治疗：治疗心绞痛的各种方法或药物对无症状性心肌缺血都有效，β－受体阻滞剂或钙拮抗剂疗效更佳。

无症状性心肌缺血分型（classification of silent myocardial ischelmia） 无症状性心肌缺血，通常有以

下临床背景：1. 心电图运动试验阳性，而无症状；2. 冠状动脉造影显示有明显的血管狭窄，而无症状；3. 未被识别或无症状的心肌梗死；4. 既往无症状，但有陈旧性心肌梗死；5. 慢性稳定型心绞痛，心肌缺血发作时有时无症状。

Cohn 依据临床背景和表现，将冠心病患者的心肌缺血分为 3 个类型：1. 完全的无症状性心肌缺血；2. 心肌梗死后仍有无症状性心肌缺血；3. 心绞痛患者伴发无症状性心肌缺血。

硝酸酯类药的耐药性（nitrate tolerance） 药物的耐药性是指连续给予同一剂量的激动剂，其反应性降低的现象。机体对硝酸酯类的血管效应可发生耐药性已被证实。这种耐药性在停药数小时即消失，药物可重新发挥作用。长期口服大剂量长效制剂硝酸异山梨醇酯的患者，可产生血流动力学效应的部分耐药性，并可与舌下含服硝酸甘油产生交叉耐药性，使心绞痛急性发作时硝酸甘油疗效降低。这种耐药性发生的机制，至少部分是与血管平滑肌膜的硫氢基受体减少，导致平滑肌细胞内 NO 和 cGMP 的减少有关。治疗：给予带有硫氢（巯）基的药物，如乙酰半胱氨酸（N－acetylcysteine）或甲巯丁氨酸（methionine）有可能降低硝酸酯类的血管耐药性。另外，给予硝酸酯类药物有一间隔，至少有 6h 无此类药物在继续发挥作用，可使平滑肌细胞内产生足够的 NO 的机制得以恢复，药物便能重新发挥作用。近来有报道，长期使用硝酸酯类药物，同时并用血管紧张素转换酶抑制剂卡托普利（captopril）比依那普利（enalapril）减轻耐药性更显著。

硝酸酯类药的撤药综合征（nitrate withdrawal syndrome） 长期接触硝基化合物或使用硝酸酯的患者，还可产生药物依赖性。此时一旦停药，还可产生反跳性冠状动脉痉挛，引起撤药综合征，剧烈胸痛，可发生急性心肌梗死，甚至猝死。因此，长期使用硝酸酯类药物的患者，不宜突然停药，对硝酸酯类药有依赖性者，常同时并有耐药性。

急进型高血压（accelerated hypertention） 急进型高血压一词目前认为系恶性高血压的同义词，两者病因及预后基本相同。详见恶性高血压。

恶性高血压（malignant hypertension）

1. 概述：恶性高血压以严重高血压为特征，舒张压 > 130mmHg（17.3kPa），表现为多系统受累，以小动脉纤维素样坏死为特征，伴有视网膜出血、渗出，棉絮样斑点，可有或无视乳头水肿。如果不积极治疗，88% 的病例将在 2 年内死亡，死亡原因一般归咎于进行性肾衰竭、心力衰竭或脑卒中。尽管肾脏或肾上腺疾患系恶性高血压的常见原因，但仍有 65% 的病例系原发性高血压。由于降压药物的发展，该病现在临床上已不多见。

2. 临床特点：①严重高血压，舒张压 > 130mmHg（17.3kPa）；②多数患者急性起病，多系统受累。眼底表现为：火焰状出血，棉絮状斑点，硬性渗出，可有或无视乳头水肿。心脏：约半数病例心脏扩大，严重者有左心衰竭表现。肾脏：尿多有蛋白、红细胞，逐步进展到肾功能不全，肾衰竭。脑：可能发生脑卒中或高血压脑病。血液：可见微血管病性溶血性贫血。

3. 诊断：①舒张压大于 130mmHg（17.3kPa）；②多系统受累的临床证据；③病理：小动脉纤维素样坏死。

4. 治疗：该病系高血压急症，一经做出诊断，需立即住院接受降压治疗并查明高血压原因。不过，过快控制血压可能很危险，因为这样做可能导致中风、心肌梗死及肾功能明显恶化或肾衰竭。因此一般口服给药，使舒张压在 24 ~ 48h 降至约 110mmHg（14.6kPa），1 ~ 2 周后降至 90 ~ 100mmHg（12 ~ 13.3kPa）。如果发生高血压脑病、高血压急性左心衰竭或主动脉夹层时考虑静脉给药才合理。给药方案：一般首剂给予硝苯地平 10 ~ 20mg 含服，使舒张压快速降至约 110mmHg，后根据病情选用 β－受体阻滞剂、α_1－受体阻滞剂、ACE 抑制剂或钙拮抗剂单一用药或联合用药维持治疗。

高血压危象（hypertensive crisis） 高血压危象包括高血压脑病和急进型高血压，系指高血压发病过程中血压激剧上升而引起一系列神经－血管加压效应，继而出现心、脑、肾等重要脏器功能严重障碍的凶险临床征象。

诊断：1. 严重高血压；2. 并发脑、心、肾等重要脏器功能严重障碍。

治疗：高血压危象一经诊断需立即降压，要求短时间内使舒张压降至 110mmHg（14.6kPa）左右。一般主张静脉用药，即刻起作用的常用药物有：硝普钠、尼卡地平、氯丙苯噻嗪、阿方那特、乌拉地尔。如果为轻型高血压危象，可考虑使用速效口服降压

药，使血压在1～8h内降至目的血压，常含服硝苯地平或巯甲基丙脯酸。高血压危象经急诊降压取得满意疗效后，就应该制订过渡期和长期的治疗方案。包括治疗继发性高血压和原发性高血压。

可乐定急性停药综合征（syndrome of acute withdrawal of clondine） 可乐定为中性α－受体激动剂，一种有效的降压药。当突然停药时，原无症状或症状轻的患者又出现先前症状或症状加重，血压很快回升到原有水平，甚至明显高于治疗前水平，即为可乐定急性停药综合征。

临床表现：1. 交感神经张力升高，包括焦虑、心悸、快速性心律失常、头痛、肌痉挛、恶心、腹痛、面部潮红、流涎、心绞痛等。2. 血压明显升高。3. 严重者出现高血压危象。危及生命。

诊断：1. 在常规服可乐定情况下突然停药；2. 停药24～48h后，突然血压升高，症状加重。

处理：1. 重新加用可乐定。必要时可用交感神经系统抑制药或扩血管药。2. 如有必要停药，应逐渐递减撤药。若并用β－受体阻滞剂要撤除者，应先撤该药，用钙通道阻滞剂取代。3. 该药目前一般少用于临床。

体力活动与高血压（physical exercise and hypertension） 经常坚持体力活动可预防和控制高血压。调查发现运动员和经常运动者静息血压水平低于不经常运动者。动物实验也表明运动有轻度降压作用。一些大规模人群的前瞻性研究证明，体力活动是预防高血压发生的独立因子。虽然体力活动只能轻度降低血压，人群中最大和最小体力活动量之间的平均血压差约5mmHg（6.66kPa），但这个数字就整个人群来说有显著意义。

有关运动形式的研究指出，耐力性运动或有氧运动时，如跑步、游泳、骑自行车、滑雪等，收缩压升高而舒张压降低，当有规律性地坚持这类运动数周后，收缩压和舒张压均有所下降，血压下降幅度与年龄无关，而与运动量增加呈正相关。而等长运动或无氧运动时，肌肉收缩不动，收缩压和舒张压均显著增加，长期坚持这类运动降压不显著。

训练强度一般依心率而定，可根据Karvonen公式计算：

运动时心率＝［X。（最大心率－休息时心率）］＋休息时心率

最大心率＝210－年龄

x＜50%为轻度运动量

x＝50%～70%为中度运动量

x＞75%为重度运动量

就个体来说，先从轻度或中等强度的运动开始，逐步加大运动量。运动量以每周3～4次，每次1h左右为宜。突然进行高强度运动，尤其是等长运动可能有严重危害。从事运动训练的高血压患者选择降压药应慎重，维持较大量训练者不宜服β－受体阻滞剂。

高血压的行为疗法（behavior modification of hypertension） 行为疗法为高血压非药物治疗的措施之一，据研究可能有轻度的降压作用。行为疗法的本质是通过调节大脑活动使人体全身处于放松状态，达到降压目的，即放松疗法。所有的行为疗法，如生物反馈、默想、睡眠疗法、气功、瑜伽和心理治疗等都利用简单而基本的生理学松弛反射原理。入睡是最有效的降压方法。这主要是由于精神活动停止，全身肌肉放松所致。其他各种行为疗法的疗效无显著差异。虽然各种行为疗法开始为许多人所接受，仅有少数严格执行的随机对照研究表明行为疗法后正常血压和高血压患者血压有所下降。但一些学者仍持慎重态度，因为有研究表明，这种血压下降可能系患者学会了在测血压时放松所致，至于从事正常活动时是否仍下降尚不清楚。另外，患者被分配到治疗组对血压下降产生阳性展望和分配到对照组不期望血压下降之间产生的差异。因此，合理的做法是避免不必要的精神压力，不要勉强自己从事不想做的行为疗法。

高血压阶梯疗法（antihypertensive stepped－care therapy） 高血压阶梯疗法即治疗高血压的一种用药步骤，开始首先选用降压作用温和、副作用少的药物，当这一阶梯药物治疗无效后，再进入第二阶梯用药，一步一步地加用或换用药物，有时需要联合应用作用不同的2～3种药物，进入第三第四阶梯才能达到控制需要的目的。

1978年世界卫生组织肯定了阶梯式用药治疗高血压的方案，当时推荐了用药程序，这个方案只能在一定程度上体现用药个体化这一原则，但远非满意。1988年美国全国高血压普查治疗委员会推荐可随不同病情灵活选药的新阶梯式用药程序。尽管如此，只有当高血压的发病机制明确以后，才能真正做到针对性的个体化用药。

高血压的非药物治疗（nonpharmacologic antihypertensive therapy）　高血压的非药物治疗，即生活方式的调整，可以改善心血管危险因素和降低血压，因此，在应用降压药前，特别是轻型高血压病人，首先应该调整生活方式。

有助于降低血压的生活方式调整包括：

1. 降低体重，避免肥胖，维持体重在理想水平。

2. 减少饮酒。推荐最大乙醇摄入量为：男性210g/周，女性140g/周。

3. 增加体力活动。耐力性运动训练或有氧运动训练均有中度降压作用，这种运动是影响血流动力学的大肌群运动，如快走、跑步、骑自行车、游泳、滑雪等。而力量训练或无氧运动，如举重、角斗等，只涉及有限的肌肉运动，并不引起血流动力学改变，降压效果不明显。

4. 减少食盐的摄入，建议每天摄入5～10g为宜。增加钾盐摄入，主要通过增加新鲜水果、蔬菜摄入。

5. 坚持精神放松锻炼，如气功、瑜伽等，可能有一定的降压效果。

治疗有关危险因素的生活方式调整包括：

1. 戒烟。

2. 减少饱和脂肪酸摄入，增加不饱和脂肪酸摄入。

3. 控制糖尿病。

顽固性高血压（refractory hypertension）　病人采用三种或三种以上降压药物治疗一个月以上，血压仍持续在中、重度高血压状态，称为顽固性高血压。

顽固性高血压的原因包括：

1. 病人不遵从医嘱，服药缺少顺应性。

2. “白大衣”效应。

3. 药物剂量不足，配合不当，同时使用拟交感药、抗抑郁药、肾上腺皮质激素、非固醇类抗炎药；抑制鼻黏膜充血药，口服避孕药等干扰了降压作用。

4. 血容量过多。

5. 存在继发性高血压。

6. 盐、酒摄入过多，体重增加。

处理：

1. 深入评估顽固性高血压的原因，去除影响因素。

2. 对各种原因所至血容量过多者，可使用较大剂量的利尿剂。

3. ACEI和钙通道阻滞剂联合用药对顽固性高血压特别有效。

降压药（antihypertensive drug）　降压药指能降低血压的药物。平均动脉压是心排出量和外周血管阻力的乘积。因此，所有降压药必须通过降低心排血量和外周血管阻力起作用。理想的抗高血压药应既降血压又能减轻症状，最终使病情稳定、好转，减少高血压的并发症。

降压药物分为以下几类：1. 利尿剂；2. 血管紧张素转换酶抑制剂；3. 钙通道阻滞剂；4. 交感神经抑制剂（包括：α－受体阻滞剂，β－受体阻滞剂，α、β－受体阻滞剂，中枢α受体激动剂，外周交感神经阻滞剂）；5. 非特异性血管扩张剂。目前许多国家和国际权威机构都赞同以下五类药物作为治疗高血压的一线药物。1. 利尿剂；2. β－受体阻滞剂。3. 血管紧张素转换酶（ACE）抑制剂 Ang Ⅱ 与受体拮抗剂；4. 钙拮抗剂；5. α－受体阻滞剂。

当第一线降压药单用或合用无效时可考虑加用其他种类药物。

肥胖与高血压（obesity and hypertension）　流行病学研究发现，体重与血压呈正相关。在体重不伴随年龄增长而增加的人群，动脉压并不随年龄的增长而升高。前瞻性研究表明，超重是发生高血压的独立危险因素，肥胖者高血压的患病率是体重正常者的2～6倍。有关儿童和青少年血压和体重的研究显示，血压和体重都有“轨迹”现象，故血压和体重的关系在儿童和青少年时期就已存在。儿童期的肥胖是成年发生高血压的基础，因此，高血压的儿童和青少年是限重的理想人群。

肥胖者测血压易产生误差，如果袖带偏小，手臂越肥胖者所测血压越趋于偏高，宜予重视。体重指数主要影响舒张压，对收缩压几乎没有独立影响作用。与单独体重指数比较高血压可能与向心性肥胖相关更密切。

肥胖导致高血压的可能机制：1. 血容量和心排血量增加；2. 胰岛素抵抗导致细胞内钠浓度升高及肾脏水钠潴留；3. 神经内分泌调节紊乱，如交感肾上腺能活性增高，肾素－血管紧张素系统活性增强。

体重评估方法：

1. 目前国际上公认的标准是体重指数（BMI），该值等于体重（kg）除以身高（m）平方。BMI＞25为超重，＞30为肥胖，20～24为正常体重。

2. 简单算法：身高（cm）－105，±10%为体重值（kg）的正常范围，超过上限部分为超重。

处理：减重措施包括：1. 限制过量饮食；2. 增加运动量。

钠与高血压（sodium and hypertension） 钠摄入与高血压患病率之间呈线性相关。动物实验证实，钠与高血压有关，鼠、鸡、羊等动物实验均证明，饲以大量的钠盐可诱发高血压。大规模国际协作研究发现，在被调查的52个人群中有39个民族的收缩压与盐摄入呈正相关，其中15个人群的相关在统计学上有显著意义。

在同一人群中进行钠摄入或排出与血压关系的研究中，至今尚未得出一致结论。多数报道钠的摄入或排出与血压之间存在正相关，但也有些未证实这种关联，个别则报道与血压之间存在负相关。

大量观察发现，过量的盐负荷会引起血压升高，而高血压或正常血压中中度限盐导致血压有显著意义的下降，这进一步证实了钠与高血压之间存在正相关。虽然盐过量不是高血压的一个独立发病因素，但是一个主要的危险因素。

高钠导致高血压的可能机制有：1. 提高了交感神经活性，影响机体与动脉自动调节机制；2. 肾排钠缺陷，水钠潴留。

措施：1. 正常血压者食盐摄入量5～10（g/d）为宜；2. 高血压者中度限盐。3～5g/d为宜。

饮酒与高血压（alcohol and hypertension） 大多数流行病学研究表明，饮酒与血压呈正相关。有研究表明，饮酒量与血压之间存在剂量－反应关系，随着饮酒量的增多，收缩压舒张压也逐渐升高，统计学差异显著，也有研究认为，饮酒与血压呈U型相关，存在“阈值”反应，40g/d左右的酒精摄入为阈值，>78g/d者的高血压患病率为不饮酒者的2倍，而小于40g/d者的血压水平与非饮酒者无明显差异。另一值得注意的现象为滴酒不沾者血压较少量饮酒者稍高些，提示少量饮酒可能有轻度降压作用。

饮酒与血压之间的关系为急性效应，研究发现，如果受试者测血压前几天一直大量饮酒，则血压趋于显著增高，如果受试者多天大量饮酒，但测压前3d内禁酒，则血压趋于显著降低。这提示饮酒引起的高血压常常是一过性。

饮酒引起高血压的机制尚不明了，可能为：1. 长期大量饮酒导致酒精性柯兴综合征，糖皮质激素和盐皮质激素水平高；2. 大量饮酒者，血压升高可能与撤酒的压力有关，而非酒精自身所致。这类患者在饮酒间歇阶段血儿茶酚胺水平明确升高。3. 可能引起细胞 Na^+-K^+ 泵活性异常和离子转运障碍，使细胞内游离钙浓度增高，外周血压阻力增加。

高血压的预防（prevention of hypertension） 高血压的预防主要是消除引起血压升高的危险，增强维持血压平稳的有益因素，在整个人群中减少发生高血压的危险，通过改变某些社会行为规范和生活方式，使人群血压分布曲线向更有利的方向转变。

目前认为有价值的预防措施包括：

1. 保持健康的生活方式：①保持正常的体重；②少吃盐；③限酒；④戒烟；⑤增加体力活动。

2. 通过卫生法规，使工厂、餐馆、商店提供更有益健康的食品和饮料。

3. 通过广播、电视、小册子、传单、讲座等多种传播媒介，普及广大群众对高血压的认识，做到从儿童期开始预防高血压。

4. 通过宣传教育使各级医疗卫生部门有能力为预防高血压做出有效的工作，保证任务的落实。

高血压的人群防治（population－based prevention of hypertension） 高血压的人群防治包括：1. 在整个人群中减少发生高血压的危险（人群途径）；2. 确诊并治疗处于并发症高危期的病人（高危途径）。高危途径是查找那些患高血压并发症而需要保护和治疗的个体，即二级预防；而人群途径是探求发生高血压原因并消除，使人群的血压分布曲线转为有利的低水平，减少全民的危险因素，即一级预防。这两条途径为高血压的防治提供了一个全面战略。

1. 一般措施

（1）正确预测：①高血压的发生率；②其他心血管病危险因素的流行趋势；③制定出卫生战略。

（2）发现高血压病人并及早进行适当干预。虽然大规模的普查难为，但应通过多种渠道提高人民群众对高血压的认识，提高发现高血压的机会。

（3）医疗卫生系统负责对高血压病人的治疗和落实人群防治措施。对专业卫生工作者进行教育工作，提高其活动和工作能力。

（4）高血压的控制计划和国家卫生政策要一致，以有利于建立合理的生活方式。国家要提供必要的有效药物。

2. 生活方式的调整

调整生活方式可用于人群防治和高血压患者的基础治疗。临床试验证明下列干预方法对降血压是有效的：①降低体重；②限制饮酒；③体力活动；④限钠。

降压效果不肯定的干预试验是：补钾、钙、镁及纤维素。

高血压的一级预防（primary prevention of hypertension）　高血压的一级预防有两种互为补充的对策：

1. 针对高危险人群，寻找将来可能发生高血压的人，在其早期血压尚未升高前进行预防。2. 针对整个人群进行预防。

对高危人群的筛选可能通过3个措施：1. 有明确高血压家族史的人；2. 在儿童少年时血压即偏高者，根据“轨迹”现象，以后可能发生高血压；3. 具有某些高血压遗传标志的人，如肾素基因多态性，细胞膜电解质转运异常等，说明有高血压倾向。如果要改变高危人群的生活方式和环境因素，必要要涉及到整个人群，因此提倡对整个人群进行预防。对人群进行一级预防要针对比较肯定而又可改变的与高血压发病有关的因素，主要做好以下工作：

1. 限盐：每天食盐摄入量5～10g为宜。

2. 防止超重和肥胖：①防止从膳食摄入过多的热量；②增加体育活动。

保持体重指数＝身重（kg）/身高（m）^{2}，在20～24的正常范围。

3. 提倡减少饮酒：男性饮酒精量＜210g/周，女性＜140g/周。

4. 戒烟。

5. 从儿童时期开始预防高血压，坚持不懈。

加压素与高血压（vasopressin and hypertension）　文献报告不一。有人观察到，患者血浆加压素（AVP）浓度正常或降低，仅在恶性高血压比正常人约高70%，但也有人报道高血压患者血浆AVP为正常人的2倍。不少报道指出，出血AVP增高多见于男性患者，其水平与收缩压及舒张压有明显相关。高盐饮食引起血浆AVP增加的反应在高血压患者更为显著，但其尿钠浓度低于正常人，说明肾脏浓缩能力下降，可能产生代偿性AVP分泌增多。正常人静脉滴注AVP可使血浆浓度比恶性高血压患者高出3～12倍，并不引起升压反应。在恶性癌肿伴有抗利尿激素分泌异常综合征（SIA－DH）患者，血浆AVP虽显著增加，却不发生高血压。这些事实似乎说明原发性高血压患者血浆AVP的改变不是发病因素而是其结果。为明确此问题，Cowley等比较了中度高血压和正常人水负荷及限水24h血浆AVP和渗透压的变化。观察到水负荷时，渗透压均降低，血浆AVP减少；限水后，血浆和尿AVP均增高，在患者和正常人无区别。另外，研究了放血8～15min刺激AVP分泌，二者反应也相同。他们认为原发性高血压患者血浆AVP水平增高可能是AVP系统原发性活性增加的结果。AVP和压力感受性反射的相互关系以及AVP与交感神经系统、肾素－血管紧张素系统的相互关系仍然是原发性高血压发病机制中值得深入研究的问题。

神经肽与高血压（neuropeptide and hypertension）　1. 降钙素基因相关肽（CGRP）　近年的研究表明CGRP的分泌不足可能参与高血压的发病过程。有人发现自发性高血压大鼠（SHR）血浆中的CGRP浓度明显低于正常高血压大鼠（WKY），而下丘脑和主动脉组织中CGRP含量又明显高于WKY，提示CGRP从某些组织中释放减少使血浆中CGRP浓度降低，可能参与了原发性高血压的发病过程。

2. 阿片肽（opioid peptides）　脑内存在的类似鸦片活性的物质为一些小分子肽类，亦称“类吗啡活性肽”（morphine－like peptides）。内源性类鸦片活性肽和鸦片一样，具有镇痛等多方面的生理功能，可与鸦片受体产生竞争性结合。在血压调节中可能发挥作用。近年来研究表明鞘内注射小剂量AngⅡ对血压影响不大，但可对抗脑啡肽的降压作用有量效关系，其机制待阐明。

3. 神经降压肽（neurotension）　它首先从牛的下丘脑分离并证实广泛分布于中枢神经和肠胃道系统。命名为神经降压肽的理由之一是因为应用神经降压肽可产生降压作用。中枢神经系统内神经降压肽是一种神经递质或神经调节剂，集中于突触体，有明显的神经降压肽受体的定位分布，尤其是集中于含有多巴胺神经原的部位。

4. P－物质（Substance P）　有人报道将P－物质注入脑室可引起血压和心率升高，这种作用能被P－物质受体拮抗剂抑制。P－物质的中枢升压反应是由于兴奋了交感神经系统而起作用。正常血压的动物对P－物质的升压反应可被压力受体的反射作用缓冲；但是SHR可能缺乏此缓冲功能，故血压升高。Unger等指出，SHR的压力受体反射功能改变及对

P－物质的反应性增强，可能是产生高血压的因素之一，但在其他种类遗传性或实验性高血压大鼠，并未发现这种相似的结果。

5. 其他神经肽

有报道，里昂遗传性高血压大鼠中，中枢神经组织的神经肽 Y 有改变。对这种大鼠下丘脑内注射强啡肽 A（1－17），可产生明显的降压反应。对 SHR_{SP} 中枢神经内注射舒缓激肽，所产生的升压反应，较之对照组大鼠明显为大。关于这些神经肽在高血压机制上的作用，研究尚少。

高血压与避孕药（hypertension and contraceptives） 自 20 世纪 60 年代初使用口服避孕药以来，经长期、广泛、深入的流行病学调查和研究，人们注意到口服雌、孕激素避孕药对生育年龄妇女的利弊，特别是避孕药对高血压、心脏病、肿瘤和糖、蛋白质、脂肪三大代谢方面的不利影响。多数研究者对于避孕药引起的高血压一般认为是继发性高血压的原因之一。

1. 高血压发生的机制

以往对口服避孕药引起高血压的机制，多数归因于肾素－血管紧张素－醛固酮系统的改变，目前认为可能是多因素参与。（1）水钠储留：水钠储留可引起高血压。口服避孕药中的雌、孕激素均可使水钠明显储留，尤以炔雌醇最为明显。（2）肾素－血管紧张素—醛固酮系统。①血浆肾素底物浓度增高　一般认为是雌激素促进肝胆增加肾素底物的分泌。②血浆肾素活性增加，避孕药对肾素活性的改变，各家报告不一，多数认为增加肾素的活性，也有报告无变化。③血浆肾素浓度的变化。④AngⅡ增加。⑤醛固酮增加。

2. 治疗

处理方案首先是停用避孕药并改用其他避孕措施。80% 妇女在停药后能自然恢复。如停药 3 个月后血压仍不恢复，可加用一般降压药，对坚持要求服用避孕药的血压轻度升高或原为轻度慢性高血压者，则在严密观察下服用低剂量雌激素或单纯孕激素避孕药，且每次取药时必须测量血压，必要时可加用降压药。如血压持续升高，则必须停药，进行详细检查，停药后给予常规降压药治疗。

交感神经兴奋与高血压（excitation of sympathetic nervous system and hypertension） 心血管系统有广泛的交感神经支配。人们推测高血压病是一种去甲肾上腺素神经原性交感神经功能紊乱的疾病。交感神经系统在原发性高血压中的病理生理作用是明显的，但交感神经功能失常在高血压发病中的确切作用较难确定。近年由于酶标、高压液相等新技术的应用，可重复测量血浆及尿儿茶酚胺及其代谢产物，综合考虑测定结果，得以间接地较准确地估计交感神经活性。1. 尿儿茶酚胺及其代谢产物。虽然大多数原发性高血压患者尿儿茶酚胺不增加，但其对某些生理刺激引起去甲肾上腺素排出增加的反应大于正常人。2. 血浆儿茶酚胺。一般认为，血浆肾上腺素和多巴胺与原发性高血压发病机制的关系不大，其血浆水平在患者与正常人间未见到明显差别。催化多巴胺转化为去甲肾上腺素的多巴胺羟化酶（DH）可能部分反映交感神经系统的活性。但人血浆 DH 范围很广，高血压患者和正常人的 DH 活性有较多重叠，没有显著差别。3. 脑脊液儿茶酚胺。年轻的原发性高血压患者脑脊液中去甲肾上腺素增高，提示中枢神经系统对其发病可能起作用。动物实验中心脑室注射 6－羟多巴胺，可耗竭脑和脊髓的去甲肾上腺素和多巴胺，从而阻止了幼年自发性高血压大鼠高血压的发生，从侧面说明了中枢神经系统的儿茶酚胺能神经支配在高血压的发病机制中起作用。4. 在人和实验动物的结果都说明，交感神经活性增强可能与其血压升高的启动有关。实际上交感神经活性少许增加的本身不足以使血压升高。正常时，交感神经活性和循环系统对去甲肾上腺素反应性之间呈相反变化。前者增高时，后者即降低以达到自动调节血压的目的。高血压时，二者的关系曲线右移，故血浆去甲肾上腺素浓度增高时，其循环系统对去甲肾上腺素的反应性也比正常时升高。综上所述，交感神经活性增加可能参与原发性高血压发病的始动机制，但对高血压的维持不起作用。在循环系统从正常状态发展为高血压状态的整个过程中，交感神经系统的确切作用有待广泛深入的研究。

肾素－血管紧张素系统与高血压（renin－angiotenstion system and hypertension） RA 系统是机体最重要的血压控制系统之一。临床实践证明，了解患者的血浆肾素状况对可治疗性高血压的诊断、治疗及与原发性高血压的鉴别诊断十分重要。RA 系统异常是许多继发性高血压的特征。分侧肾静脉肾素活性比值（RVRR）、健侧或患侧肾静脉肾素活性与下腔静脉肾素活性比值（分别为 V_1/IVC 及 V_2/IVC）的测算对单侧肾血管性高血压的诊断有较大价值。RA 系统在原发性高血压中的表现所见不一。在高血压早期，血浆

肾素出现异常之前，肾血管对 AngⅡ的反应性即已增强，这一点可能与原发性高血压的发病机制有关。目前组织肾素－血管紧张素－醛固酮系统与高血压的关系受到重视。血管的肾素－血管紧张素－醛固酮系统通过旁分泌或自分泌反馈调节血管功能。局部的 Ang 引起血管平滑肌细胞的增殖，使平滑肌细胞增厚，血管阻力增加。心脏肾素－血管紧张素－醛固酮系统可以收缩冠状血管，增加心肌阻力，刺激心肌细胞生长，加重缺血时心肌损伤及室性心律失常。中枢肾素－血管紧张素－醛固酮系统活性增加与高血压的发病有关，有人发现在 SHR 中枢的许多部位，肾素 mRNA 表达比 WKY 高两倍，给予 ACEI 可使其表达水平降低。

肾实质性高血压（renal parenchymal hypertension）

1. 概述：引起高血压的最常见病因，主要有慢性肾小球肾炎、高血压肾病、慢性肾盂肾炎、结缔组织病、多囊肾、肾移植术后等。80% ~90% 终末期肾病患者发有高血压。

（1）慢性肾小球肾炎　所致高血压主要与水钠潴留、血容量增加有关。

（2）糖尿病肾病　无论是Ⅰ型或Ⅱ型糖尿病患者均可发生肾损害而发生高血压。早期肾功能正常，仅有微蛋白尿，血压也不一定升高；病情发展，出现明显蛋白尿、肾功能不全则血压升高。

（3）慢性肾盂肾炎所致高血压

（4）其他　结缔组织病以系统性红斑狼疮肾炎为多见。结节性大动脉炎和硬皮病也可引起肾病及高血压。多囊肾是一种常染色体遗传性疾病，常有难治性高血压，死亡原因主要是肾功能衰竭。肾移植术后可发生高血压，与供体肾功能不全有关，少数患者的高血压是由吻合口血管狭窄所致。

2. 治疗

（1）控制水盐摄入　多数肾实质性高血压患者，限定水盐摄入能够降压。

（2）利尿剂　当肌酐清除率仍保持在 10ml/min 以上时，利尿剂常是降压治疗的重要组成部分。噻嗪类是常用的药物，当肌酐清除率低于 30ml/min 时宜选用襻利尿剂。

（3）降压药的使用　利尿之后如仍不能控制血压，则需要加用其他降压药。用药原则与原发性高血压类似，可使用抗肾上腺能药或 ACE 抑制剂，或钙拮抗剂均有效，但作用机制不一，各有优缺点。

自发性高血压大鼠（spontaneousl hyertension rat strains）　主要亚系是卒中型自发性高血压大鼠（SHR－stroke prone strain，SHRsp）及抗卒中型 SHR。SHR_{SP}是 Yamori 于 1970 年起从自然死于卒中的 SHR 后代用近交方式培育的。SHR_{SP}100% 发生高血压，80% 发生脑卒中。SHR 的对照是京都威斯特大鼠（Wistar－Kyoto strain，MKY）。此为目前国际上应用最广泛的高血压动物模型。SHR 的主要特点是：1. 高血压　高血压发生率 100%，生后 5 周血压开始升高，25 周龄达高峰，30 周龄后稍下降。2. 高血压并发症　SHR 的主要并发症与人类原发性高血压相似，有脑卒中，心肌损害，肾硬变，血管坏死。自然死亡大鼠的尸检发现，并发症与血压升高程度有关。3. 病理生理变化　高血压早期，SHR 的周围交感神经功能增强，心排血量增加，外周总阻力不变。高血压中后期则外周总阻力升高。（4）生育　SHR 受孕率和成活率较低，饲育管理难度较大。（5）发病机制　SHR 确切的发病机制尚不清。

钠潴留与高血压（sodium retension and hypertension）　盐的潴留被认为是原发性高血压的启动因素。盐维系水，因此必引起血容量、细胞外液量及心排血量的增加。另外，Takesh－ita 等给 DS 大鼠高钠，发现大鼠后肢的血管阻力增加，说明钠能增加周围血管阻力（tPR）。对于钠使 tPR 增加的原因解释不一。Takeshita 认为交感神经参与了钠的缩血管机制。也有人提出钠增加 tPR 是因为血循环中存在一个钠转运抑制剂，它能增加细胞内钠和钙的浓度及动脉对加压剂的敏感性，使阻力血管收缩。还有人提出，当水、盐过量时体内自动调节机制使血管阻力增加，此为血容量和心排血量升高产生不适当的高血流的反映。有遗传性高血压倾向的动物其肾脏分泌 PG 的能力降低。已知 PGE_2 是血管扩张剂，PGE_2 合成和分泌的不足，可造成内髓质的血管收缩、血流下降和钠储留。可见任何妨碍利钠效应的因素均可导致高血压的产生。

细胞膜阳离子转运缺陷与高血压（defect of cell membrane cation transportation and hypertension）　从细胞水平探索原发性高血压的发病机制是近年来的重要进展。血管平滑肌为引起并承受高血压的直接部位，对它的异常变化研究较多，但目前对膜机制的所有临床研究均在血细胞进行。经对实验性高血压动物和原发性高血压患者的研究表明，在高血压发生前及

早期已出现细胞膜阳离子转运功能异常，提示原发性高血压发生的根本原因可能是细胞膜存在特异的生化缺陷及遗传性离子转运障碍。细胞内外离子的分布决定于细胞膜离子转运功能，该功能障碍对表面积大的可兴奋细胞（如血管平滑肌和去甲肾上腺素能神经原）的影响更大，可促使细胞内 Na^+ 暂时或持续性增加而升压。其升压机制可能是：①增加外周阻力（管腔变窄，反应性增强）、②使压力感受器“重调”，血压被调节至较高水平，③影响交感神经活动和神经介质的传递等。当主动传递 Na^+ 及 K^+ 改变及（或）被动性离子流动由于细胞膜通透性、膜内外离子浓度的改变而改变时，膜电位产生明显变化。去极化不但本身可增加收缩性，还可通过增加血管对缩血管物质的敏感性以及增加钙的电位依赖性而加强收缩。近年来有关细胞膜离子转运缺陷的研究已转向 Ca^{2+}。实验研究发现，在血细胞、平滑肌细胞胞浆的 Ca^{2+} 活性增加。原发性高血压患者可能存在细胞内 Ca^{2+} 内流、贮存和外流间的不平衡，促使细胞内 Ca^{2+} 增加，而后者又可抑制钠泵和影响血管平滑肌的生长、发育，从而引起细胞内钠离子增加和血管的结构性改变。有的学者认为，原发性高血压患者的细胞膜存在特异性生化缺陷，即可能为某一个或数个主要基因异常而造成膜转运蛋白结构异常，经一系列中间环节最终导致原发性高血压的发生，称为“膜学说”。

肾血管性高血压（renal vascular hypertension） 肾血管性高血压系指一侧或双侧肾动脉主干或分支狭窄阻塞所造成的高血压。及时解除肾动脉狭窄或阻塞，高血压可以逆转。病因国内外报道不同：西方国家以肾动脉粥样硬化最多见，其次为肾动脉纤维肌性结构不良；在我国以大动脉炎为最常见，患者多为中青年女性。

1. 病理生理及临床表现

肾动脉狭窄使肾血流减少。所引起的肾缺血使球旁装置分泌和释放肾素增加，血浆肾素活性（PRA）及血管紧张素Ⅱ（$AT_Ⅱ$）浓度增高。在最初阶段，血压升高是由肾素血管紧张素系统活性增加引起。随病情的进展，肾血流量和肾小球滤过率进一步减少，此时通过 $AT_Ⅱ$ 对肾小球输出小动脉的收缩作用而保持有效的滤过率，但肾小球内的血管发生纤维素样坏死，血管壁增厚硬化，血压升高不再依赖于 RAS，PRA 和血 $AT_Ⅱ$ 也可不再升高。临床上常表现为不易被降压药控制的高血压。约 40% 的患者上腹部和或背部可闻及血管杂音，大动脉炎病例最常见。可有大动脉炎的其他体征，如颈部或肢体动脉某一部位血管搏动减弱或消失，血压明显降低或未能触及，血管杂音等。

2. 实验室检查 实验室检查可分两个步骤进行。

（1）测定 PRA 和快速静脉肾盂造影作为筛选性诊断方法。

（2）血管造影以明确狭窄的部位、范围，并估计其程度，远端分支和侧枝循环等情况。

此外，还可做分侧肾静脉 PRA 测定，进一步明确单侧肾动脉狭窄的存在及预测手术效果。

3. 治疗 包括手术治疗，经皮腔内肾动脉成形术（PTA）和药物治疗。

原发性醛固酮增多症（primary aldosteronism） 原发性醛固酮增多症（原醛）是由肾上腺皮质肿瘤或增生，分泌过多醛固酮引起的综合征，其中以肿瘤最多见，占原发性醛固酮增多症患者的 60% ~90%，多为一侧腺瘤。双侧肾上腺皮质增生为 10% ~40%，多为双侧小球带弥漫性增生，单侧增生很少见，更少见者为肾上腺癌肿。

1. 病理生理和临床表现 高血压是最主要的临床表现，与醛固酮分泌增加引起钠潴留、血容量增多有关。高血压为容量依赖性，大多表现为轻、中度，少数病例可发展为重度或恶性高血压。钾耗损也是原发性醛固酮增多症的重要表现，是由于大量醛固酮作用于远曲肾上管引起钠吸收和钾排泄增加，因而尿钾丢失增多，临床上主要表现为肢体肌无力或麻痹，常呈周期性发作，严重者可有咽下或呼吸困难。心血管系统可有室性期前收缩及其他室性心律失常，心电图可示明显 U 波、ST－T 变化、QT 间期延长。钾丢失还可引起肾小管浓缩功能减低，表现为尿量增多、口渴、多饮。

2. 实验室检查 血钾降低，尿钾排泄增多；血和尿醛固酮增加，但 PRA 降低是原发性醛固酮增多症的主要改变。原发性醛固酮增多症的定位检查甚为重要，可做放射性碘化胆固醇肾上腺照相或扫描、B 型超声检查和 CT 检查等，不仅可以明确腺部位，还可有助于考虑有无增生型原发性醛固酮增多症。

3. 治疗 大多数原发性醛固酮增多症是由单一肾上腺皮质腺瘤所致，手术切除是最好的治疗方法，血压可以恢复正常，电解质紊乱消失。癌肿也应做切

除术治疗，如无转移，疗效也很好。对增生病例，做肾上腺大部切除术，但效果差，一般需用药物治疗。螺内酯是醛固酮拮抗剂，可使血压降低，血钾升高，症状减轻，也可用于腺瘤经手术治疗后血压下降不够满意者以及不能手术治疗者。近年有报道用钙拮抗剂硝苯啶可使增生型原发性醛固酮增多症患者血压下降，血钾升高，血醛固酮下降。

1964年中国高血压诊断标准（Chinese staging standard of hypertension in 1964）　1. 凡舒张压超过90mmHg（12kPa）者，不论其收缩压如何，均列为高血压。2. 舒张压在80～90mmHg（10.6～12.0kPa），而收缩压超过下列标准者，均列为高血压。

39岁以下，收缩压超过140mmHg（18.6kPa）；

40岁至49岁，收缩压超过150mmHg（19.9kPa）；

50岁至59岁，收缩压超过160mmHg（21.3kPa）；

60岁以上，收缩压超过170mmHg（22.6kPa）。

1997年JNCVI高血压诊断标准（JNCVI diagnostic standard of hypertension in 1997）　高血压定义为，收缩压（SBP）≥140mmHg（18.6kPa）和（或）舒张压（DBP）≥90mmHg（12.0kPa）。成年人血压水平的定义和分类如表5：

表5　JMCVI高血压诊断标准

分类	收缩压（mmHg）	舒张压（mmHg）
理想水平	<120和	<80
正常血压	<130和	<85
高正常血压	130～139或	85～89
高血压		
第1期	140～159或	90～99
第2期	160～179或	100～109
第3期	≥180或	≥110

1993年WHO高血压诊断标准（WHO diagnostic standard of hypertension in 1993）　高血压的分类包括以高血压水平，靶器官损害程度与病因（从略）加以分类的，其分类的目的；依上述指标评估每个人血压水平、靶器官损害程度以及引发高血压的原因，按个体化原则指导今后防治。

1. 按血压水平分类

收缩压（mmHg）	舒张压（mmHg）
正常血压	<140和<90
轻度高血压	140～180或90～105
亚组：临界高血压	140～160或90～95
中、重度高血压	>180或>105
单纯收缩期高血压	>140和<90
亚组：临界	140～160和<90

2. 以靶器官损害程度进行分类

一期：无器质性改变的表现。

二期：至少有下列器官损害表现之一。

左室肥厚（X线片、心动图、超声心动图）。

眼底视网膜动脉普遍或局限性狭窄、微白蛋白尿、蛋白尿和/血浆。

肌酐浓度轻度升高（1.2～2.0mg/dl）。

动脉粥样硬化斑块（颈动脉、主动脉、髂和股动脉）的超声或放射学证据。

三期：由于器官损害出现以下症状与体征：

心　心绞痛

心肌梗死

心力衰竭

脑卒中

TIA

高血压脑病

血管性痴呆

眼底　视网膜出血和渗出伴或不伴有视乳头水肿（这些特征是恶性或急进期的病症）

血管　夹层动脉瘤症状性动脉阻塞病。

1999年WHO高血压诊断标准（WHO diagnostic standard of hypertension in 1999）　目前，我国采用国际上统一的标准，即收缩压≥140mmHg和（或）舒张压≥90mmHg，即诊断为高血压。根据血压增高的水平，可进一步分为高血压1，2，3级（表6）。

表6 血压水平的定义和分类（WHO/ISH）

类别	收缩压（mmHg）	舒张压（mmHg）
理想血压	<120	<80
正常血压	<130	<85
正常高值	130～139	85～89
I级高血压（“轻度”）	140～159	90～99
亚组临界高血压	140～149	90～94
2级高血压（“中度”）	160～179	100～109
3级高血压（“重度”）	≥180	≥110
单纯收缩期高血压	≥140	<90
亚组：临界收缩期高血压	140～149	<90

注：当收缩压和舒张压分属不同分级时，以较高的级别作为标准

高血压与左室肥厚（hypertension and left ventricular hypertrophy）

1. 发生机制 高血压左心室肥厚（LVH）是心血管并发症的独立危险因子，其发生机制尚不清楚。有报道血管紧张素转换酶基因第16内含子多态性的DD基因型患者易患LVH。

血流动力学因素中压力和容量负荷并不是LVH的主要致病因素。目前认为，循环与组织局部的神经内分泌激素在致LVH中起了更主要的作用。这些神经内分泌激素除影响压力与容量负荷外，更主要的是其本身参与心肌肥厚的形成过程。有多种生长因子及血管活性物质所介导，如血管紧张素Ⅱ（AngⅡ）、去甲肾上腺素（NE）、内皮素、醛固酮等。晚近研究也证实了大中动脉的重塑所引起结构和功能的变化也会促使LVH的发生和发展。

2. 诊断 高血压患者LVH的临床诊断，主要依赖心电图和超声心动图。体表心电图诊断LVH特异性高、敏感性低、可出现假阴性。目前作为判断LVH的主要筛选手段超声心动图应用于临床以来，使诊断LVH的阳性率大大提高，可计算左心室重量（LVM），LVM（g）=0.8［1.04（IVSTD+LVIDd+PWID）3－LVIDd3］+0.6g。美国超声医学会推荐应用左心室重量指数（LVMI）［LVM（g）/体表面积（m^2）］作为诊断LVH的标准。左心室重量指数正常值男性<125g/m^2，女性<110g/m^2。大于此值可认为有LVH。核磁共振成像检查虽然是一项敏感性高的判断LVH和心脏收缩和舒张功能的手段，但因其价格昂贵，限制了它的应用。

3. 治疗 利尿剂、β－受体阻滞剂、钙拮抗剂、血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）、AngⅡ受体拮抗剂都能使LVH逆转，其中血管紧张素转换酶抑制剂和AngⅡ受体拮抗剂效果最好，β－受体阻滞剂、利尿药的作用较弱。醛固酮受体拮抗剂（螺内酯）由于拮抗醛固酮的作用可使心肌间质纤维化减轻或消退。直接扩张血管药物（如：米诺地尔、肼屈嗪）虽能满意的控制血压，由于其激活了交感神经系统使左心室重量增加。近几年被推为第一线降压药物的选择性α－受体阻滞剂如特拉唑嗪、乌拉地尔在受体水平抑制了肾上腺素能神经系统的活性，并能改善胰岛素抵抗，也具有逆转LVH的作用。

临界高血压（borderline hypertension）

1. 定义 据JNVI报告其定义为收缩压在130～139mmHg和（或）舒张压85～89mmHg。为增加诊断的准确性要求：测量方法正确，至少测量两次取均值；详细询问病史，全面体检及常规的辅助检查；一年内复查。

2. 发病机制 本型高血压的发生和持续主要与交感神经张力升高和肾素－血管紧张素系统的激活有关。人体和动物实验的结果都说明，交感神经活性增强与本型高血压的启动有关。肾素－血管紧张素系统与其维持有关，主要是通过潴钠而不是血管收缩起作用。

3. 治疗 本型高血压治疗的特殊性在于行为学疗法，以改善生活方式为基础。当有靶器官损害/心血管疾病和（或）糖尿病，伴或不伴其他危险因素

时给予药物治疗。宜以小剂量 β－受体阻滞剂、利尿剂、ACEI 为首选药物。

动态血压测量（ambulatory blood pressure measurement） 动态血压监测的经典程序为，当病人从事日常活动时，全天内每隔 15～30min 自动测量一次血压。然后用电脑分析其测量数据。动态血压的正常值有以下特点：1. 当病人清醒时低于诊室测值（<135/85mmHg）（18.0/10.6kPa）；2. 病人睡觉后甚至更低（<120/75mmHg）（16.0/10.0kPa）；3. 可提供收缩压和舒张压的血压负荷。大多数病人在夜间血压下降 10%～20%，高血压病人中的动态血压与各种靶器官损害之间的相关性比诊室血压更密切。仅有的发表的两个动态血压与预后关系的前瞻性研究提示，诊室血压升高仅说明异常，而动态监测才能确定发病危险较小的人群。动态血压对临床非常有帮助，如诊断怀疑有“白大衣高血压”，发现发作性高血压以及自主神经功能失调均应动态监测血压。但该检查不能不加区别而滥用。

高血压患病率（morbidity of hypertension） 1991 年全国高血压与高血压抽样普查，共查 15 岁以上 950 356 人，男 449 350 人，女 501 006 人。城市 451 505 人，农村 498 851 人。高血压按收缩压 140mmHg（18.6kPa）或舒张压 90mmHg（12.0kPa），为诊断标准，总患病率为 13.6%。若按 1990 年中国人口结构进行调整，男性患病率在城市为 14.4%，农村 10.6%，女性则分别为 11.4% 及 9.8%，男性高于女性，城市高于农村。按这几个患病率及 1990 年普查中城乡男女所占的百分比计算，在 15～74 岁年龄段内，城市男女高血压人数分别约为 1 700 万和 1 300 万，农村分别为 3 500 万和 3 000 万，合计全国约有 9 500 万高血压患者。

高血压与膳食（hypertension and diet） 目前已公认的与生活方式有关的高血压致病危险因素是超重、高盐和饮酒。这三者都与饮食因素有直接而密切的关系，为此改善膳食就成为高血压非药物治疗的关键手段，而且要贯穿在药物治疗的整个过程中。我国高血压饮食治疗的建议：1. 将膳食中的盐，包括所有食物中的钠折合成盐，减少到每日平均 4～6g。2. 增加含钾、钙丰富的新鲜蔬菜水果及豆类制品。3. 控制膳食中的脂肪及过多的谷类主食，使体重指数控制在 25 以下。4. 改变动物性食物以猪肉为主的习惯，增加鱼类及禽类等含蛋白质丰富而含脂肪较低的动物性食物，减少含脂肪高的猪肉量。5. 提倡每天饮牛奶 250g，吃鸡蛋每天不超过 4 个。6. 最好不饮白酒或限制饮酒，每人每日饮酒量 <20g。

高血压与遗传（hypertension and genetics） 家庭成员间的血压水平是相关的，这可能与他（她）们具有相同的结构、环境及生活习惯有关。高血压具有复杂的遗传体征，不遵循典型的孟德尔单基因遗传规则。最近也报道了很少见的例外，如与嵌合的 11－羟化酶/醛固酮合成酶单基因突变有关的高血压。高血压可能是多基因和多因素紊乱，即几种基因之间与其环境因素之间相互作用的结果。最近的实验资料所揭示的可能的候选基因包括影响肾素－血管紧张素－醛固酮、血管舒缓素－激肽系统以及交感神经系统的相关基因。

原发性高血压（primary hypertension） 原发性高血压是指发病机制尚未明了，而临床上又以体循环动脉压升高为主要表现的一种疾病。动脉压升高主要是由于周围小动脉阻力增高所致，可伴有不同程度的心排血量和血容量的增加。原发性高血压占人群高血压的 95% 以上，是危害健康的主要疾病。因此，完善原发性高血压的分类，对于高血压患者的降压以及对靶器官损害的预防和治疗至关重要。所以在分类中要考虑收缩压和舒张压升高到何种程度才需要进行治疗的标准；要建立一个更为简单、可靠的方法测定高血压病人对盐的敏感度；建立简易可行又可靠的方法测定患者交感神经的活性；尽快找出识别高血压的遗传标志，明确在我国人群中根据年龄和体重指数，规定血压正常或升高的范围。

高血压并发症（complications of hypertension） 任何类型的高血压，在病情发展到一定阶段时，均会出现程度不同的血流动力学、循环系统神经调节、血管壁张力、血浆容量和血液黏度的异常变化，破坏了机体内环境的生理平衡状态。长期存在上述异常因素，临床上表现出心、脑、肾等器官损害的症状和体征，就产生高血压的并发症。根据临床上出现的症状和体征，可将其分为不同的临床类型：1. 高血压心肌肥厚型，2. 高血压肾动脉硬化症型；3. 高血压动脉硬化型，4. 高血压脑卒中型；5. 高血压视网膜病变型，

6. 高血压混合病变型。

高血压与脑卒中（hypertension and stroke） 国内外研究表明，收缩期和（或）舒张期高血压是脑卒中最重要的能干预的危险因素。美国 Framingham 的研究发现，血压越高脑卒中的发生率也越高；当高血压伴有糖尿病、左心肥厚或年龄在 50 岁以下的高脂血症时，发生脑卒中的危险性则更大。已证实舒张期高血压是各型脑卒中一个重要危险因素，近来的一些研究提示收缩期高血压与脑卒中的关系比舒张期高血压更密切。高血压性脑卒中是由高血压引起的脑部血液循环障碍，其临床特征通常为突然发病并且很快达到高峰的感觉、运动、或智能障碍等的神经功能缺损。而蛛网膜下腔出血则有例外，可无神经功能缺损。高血压脑卒中的分类：1. 短暂性脑缺血发作（TIA）：（1）颈动脉系统；（2）椎基底动脉系统；2. 高血压脑出血；3. 蛛网膜下腔出血；4. 脑梗死；5. 血管性痴呆：（1）多梗死性痴呆；（2）Binswanger 病；6. 高血压脑病。

儿童高血压（hypertension in children） 目前尚缺对儿童及青少年高血压的前瞻性研究，无统一公认的定义和诊断标准。“根据 1987 年控制儿童血压第二项任务报告”规定，青少年高血压是平均收缩压和舒张压（至少测三次）获得的血压大于或等于同龄组上述平均值的 95 百分位数。美国全国联合委员会建议下列属正常高血压高限（表 7）。

表 7 儿童

年龄（岁）	正常血压
14～17	<130/90mmHg（17.3/12.0kPa）
10～13	<125/85mmHg（16.7/11.3kPa）
6～9	<120/80mmHg（16.0/10.7kPa）
<6	<110/75mmHg（14.7/10.0kPa）

既往多认为少年儿童高血压都为继发性高血压，近年的研究证实这类群体同样存在原发性高血压。如果长期血压大于上述标准值又查不出继发性原因者，可考虑作为成人产生原发性高血压的危险个体而进行长期观察，并接受一般性预防保健措施及使用降压药物。

老年人高血压（hypertension in the elderly） 老年人是高危人群，心血管并发症和合并症发生率较高，收缩压升高比舒张压升高更危险，且加压反射较为迟钝，易出现体位性低血压。由于球旁器退化，PRA 较低，及肝肾功能均有不同程度减退，因此使用降压药物剂量要减少。2007 欧洲高血压指南——老年人的降压治疗。①在年龄≥60 岁、存在收缩期－舒张期高血压或单纯收缩期高血压病患者中进行的随机试验表明，降压治疗可明显降低心血管发病率和死亡率。②起始用药可以选择噻嗪类利尿剂、钙拮抗剂、血管紧张素受体拮抗剂、ACE 抑制剂和 β－阻滞剂，这与通用指南一致。③起始剂量和随后剂量的调整应较缓慢，因为老年人出现不良反应的可能性较大，尤其是高龄和体弱的患者。④降压目标与年轻患者相同，即 BP＜140/90 mmHg 或更低水平（如能耐受）。⑤许多老年患者需使用 2 种或 2 种以上的药物控制血压，而实现收缩压降至 140 mmHg 以下可能有难度。⑥应该结合危险因素、靶器官损害以及老年人中常见的心血管和非心血管疾病等情况合理选择降压药物。⑦鉴于体位性低血压的发生风险增加，所以也应在直立位时测量血压。⑧降压治疗是否有益于年龄≥80 岁的人群尚无定论，然而当患者达 80 岁时，若原有的治疗有效且耐受性良好，则不应中断。

收缩期高血压（systolic hypertension） 单纯收缩期高血压（ISH）既往指收缩压≥160mmHg（21.3kPa）与舒张压＜90mmHg（120.kPa），此类患者 85% 左右为 60 岁以上的老年患者故又称单纯性老年收缩期高血压。根据美国 SEHP、Syst－Eur 和 Syst－China 三大临床试验结果表明治疗此类高血压可减少心血管并发症的发生率和死亡率、同时能改善生活质量。上述三大临床试验的降压目标为收缩压＜140mmHg（18.6kPa）、舒张压＜90mmHg（12.0kPa），因此将 ISH 的诊断标准改为收缩压＞140mmHg（18.6kPa）和舒张压＞90mmHg（12.0kPa），即包括收缩压＞140mmHg（18.6kPa）和舒张压＜90mmHg（12.0kPa）全部病例。根据 STOP、SHEP、Syst－Eur 和 Syst－China 临床实验结果一般老年高血压治疗首选利尿剂、CCB、次为 ACEI、β－受体阻滞剂。

手术前高血压（hypertension before surgery） 手术前高血压可因精神紧张操劳所致的疼痛或产生心绞痛危象，或因术前抗高血压药物的影响所致。由于近年来抗高血压药物多为速效、短效作用者，手术前停止服药，因此血压回升亦快。另外，使用 β－受体阻滞

剂者，一旦突然停药，可产生肾上腺素能活动的“反跳”，不仅血压升高，而且可以表现兴奋、心动过速和轻度面红的“自主神经系统危象”，这种情况对心脏病或冠心病患者其危害不言而喻。

手术中高血压（hypertension during surgery） 在麻醉诱导过程中对循环的稳定可产生较严重的威胁，如使用吗啡或肌肉松弛剂泮库溴铵可使心跳过快及血压上升。气管插管、对鼻咽部插测温探子、置导尿管和肛管等，都可刺激相应部位神经末梢引起严重高血压。特别是术前有高血压、麻醉浅、刺激时间长者，反应尤为明显，在体外循环前胸骨正中切开时高血压发生率较高。部分高血压患者中血压升高时常伴有心率增快及心电图中 ST－T 改变，常有多源性期前收缩其原因尚不清楚，可能是刺激交感神经反射所致。体外循环中及体外循环开始时常有患者血压下降，但数分钟后又恢复到原有水平。此升高并非心输出量增加和其他心脏本身的原因，因当时主动脉已被横行阻断，心脏已被排除在循环之外。高血压的原因尚未完全阐明，可能为组胺释放、抗利尿激素、儿茶酚胺在循环中增加所致。或假设主动脉钳夹后产生压力反射机制。另一原因为循环中血管紧张素Ⅱ的变化。

心脏术后高血压（hypertension after heart surgery）

1. 概述 以往人们对心外科术后高血压的认识不足，鲜为学者们所研究。一般认为术后出现低血压便预示危险，因而积极寻找原因加以纠正并严密观察，而对高血压则放松警惕，停止监测。但实质上血压升高却可能蕴育着严重问题。某些病例就出现了必须紧急处理的并发症，有的甚至危及生命。1973 年 G. Etafanous 首先报道了 2 例冠心病患者术后因高血压造成继发出血死亡的教训后，心脏病手术后的高血压才普遍受到人们重视，并积极开展及时而有效的防治研究，由此提高了手术疗效。

2. 临床特点和诊断（1）病因：可因麻醉清醒、气管插管拔除及鼻咽部操作刺激、疼痛、通气不良致低血氧症、高碳酸血症、使用加压剂以及减少抗高血压药物等所致。此外，尚有冠状动脉供血不足及心肌梗死等，都可升高血压。术后高血容量常被认为是造成术后高血压的原因，但神经代偿机制可调节血容量，缺乏这种反射或肾素分泌功能者才与血容量直接有关，故存在明显交感神经反射时，高血容量不是产生严重高血压并损害组织灌注的原因。（2）诊断标准：术前血压正常者术后血压超过 160/100mmHg（21.3/13.3kPa）；术前原有高血压者，收缩压或舒张压上升超过 30mmHg（3.99kPa）。

3. 治疗：（1）一般处理：如充分镇静，避免疼痛刺激。抗高血压药物、阻滞剂的应用都必须持续到手术前。插管快速避免刺激。术后要保持患者的适当体温。（2）抗高血压治疗：周围血管扩张剂，阻滞剂，血管紧张素Ⅱ受体拮抗剂和转换酶抑制剂，单侧星状神经节阻滞术，中枢性抗高血压剂。

高血压和糖尿病（hypertension and diabetes mellitus） 糖尿病患者高血压患病率为正常人的 1.7 倍，且糖尿病患者高血压患病率高峰比正常人提早 10 年出现。糖尿病患者伴高血压更易发生心肌梗死、脑血管意外及末梢大血管病。高血压还可加速视网膜病变及肾脏病变的发生和发展。

1. 病理生理

（1）无糖尿病肾病者的高血压

糖尿病无肾病并发症者的血浆肾素活性多属正常，少数（20%～30%）患者为低肾素活性，仅极少数患者肾素活性增强。其分布与原发性高血压者很相似。其高血压的发生可能有两种解释：①患者伴发原发性高血压。②与高血糖有关的某些因素可促使高血压发生，随之肾素活性降低。近年不少学者注意到在非胰岛素依赖型糖尿病因素中，高胰岛素血症是促使高血压发生的重要因素之一。胰岛素促使肾小管钠的回吸收如前所述。在糖尿病患者体内总的可交换钠增加，富含钠的血管对交感神经刺激的反应增强，且胰岛素在没有低血糖情况下即可使交感神经的活力增强。

（2）有糖尿病肾病者的高血压

糖尿病肾病可促使血压升高，在早期糖尿病肾病患者即已见血压升高。糖尿病肾病的主要病理改变是肾小球硬化，后者与伴有的高血压呈现密切相关。糖尿病肾病病变时入球动脉口径狭窄，它可促使外周阻力增高。糖尿病肾病尿蛋白排量超过 2g/d 者，血浆肾素活性及血浆醛固酮水平均见明显降低。糖尿病患者并发肾脏病变者因心输出量增多及外周阻力增高而引起高血压。心输出量增多是由于血容量扩张；肾自由水排除障碍及心率增快所引起。心率增快与肾衰竭所引起的贫血有关高血压的严重程度不等，有的较为严重，也有保持正常血压者。糖尿病并发肾病患者的低肾素及低醛固酮可使血钾增高到危害生命的程度。值得提出的是，虽然血钾增高，但血钠多属正常或

偏低。

（3）收缩期高血压

糖尿病患者的收缩期高血压有三种类型：①收缩压升高伴低舒张压，脉压变大，而平均动脉压（舒张压+1/3脉压）维持正常或接近正常、（即纯收缩期高血压）；②收缩压升高伴正常舒张压，脉压及平均动脉压升高，③收缩压与舒张压均升高，平均动脉压明显升高。无论何种类型：收缩压升高都是由于大动脉粥样硬化、动脉壁弹性减退、不能适当地扩张以容纳心室收缩期突然射出的大量血液和缓冲陡增的血压的结果。

（4）直立性低血压

卧位血压正常或升高者均可伴有直立性低血压。糖尿病肾病患者尤其是早期患者，有时可发生直立性低血压，在有神经病变累及周围及自主神经系统的患者更易发生。维持直立时的正常血压，需要压力感受器反射各种血管活性激素，血容量与心输出量等因素对血压调节的协调作用。这些机制可以互相代偿，任何一种机制障碍，都不会引起直立性低血压。糖尿病患者可能同时发生几种机制障碍便发生直立性低血压。

2. 治疗

为发现糖尿病病人的自主神经损害和直立性低血压需测卧、立位和坐位血压，动态血压监测特别有用。生活方式的改变同降压药物治疗一齐开始。减轻体重可使血压降至135/85mmHg（18.03/11.3kPa）以下。ACEI，受体阻滞剂，钙拮抗剂和小剂量利尿剂因对血糖，血脂和肾功能影响较小可选择应用。虽然受体阻滞剂有影响周围血流循环，延长低血糖状态和掩盖低血糖症状，但有糖尿病的病人服用利尿剂和受体阻滞剂后显著减少总的心血管事件的发生率优于未服用药物的病人。有糖尿病肾病的病人可选择ACEI，若ACEI不适合应用则考虑血管紧张素Ⅱ受体阻滞剂。使用钙拮抗剂可保持肾功能。

高血压眼底（hypertensive ocular fundus） 高血压性视网膜病变可反映高血压病的时限、严重程度及与周身重要器官的关系。将眼底病变分级，对临床诊断、治疗及预后有所帮助。虽有各种不同的分类法，总的不外两种方式。其一是将整个眼底改变分成不同等级，其中以Wagener与Keith的4级分类法受到广泛的采用。这4级的依据为：第一级除视网膜小动脉稍窄外其他均正常；第二级为视网膜小动脉中度至重度硬化；第三级为二级的变化加上视网膜病变，第四级为第三级的变化加上视乳头水肿。另一种分类是将视网膜动脉硬化的程度加以分级，主要根据眼底镜下所见。高血压性视网膜动脉硬化；视网膜动脉中心光反射轻度增宽，不到铜丝状程度；动静脉交叉处的两端静脉可见度减低、变窄；中度硬化：视网膜动脉中心反光反射明显增宽，呈铜丝状动脉，动静脉交叉处两端静脉变尖，几乎完全被遮断，远端可有轻度肿胀；重度硬化：视网膜动脉中心光反射增宽更明显，使动脉表现为银丝状，动静脉交叉处两端静脉变尖，完全被遮断，远端有肿胀。视网膜动脉透明度减低，管径及中心光反射不规则及黄斑小血管迂曲不作为分级依据。至于血管以外视网膜的病变不予分级；但可归为高血压性视网膜病变或视乳头视网膜病变。在同一眼底，高血压性视网膜动脉硬化轻、中或重度，可合并视网膜出血、视网膜病变或视乳头视网膜病变。临床上视网膜动脉硬化一旦形成后永不消退，这是诊断高血压的有力佐证。其硬化的程度可以反映出高血压病的时限。对于某些严重心脏病或贫血等原因而血压表现不高的患者，其辅助诊断的价值更大。视网膜动脉硬化合并少许出血斑者与只有同等程度的动脉改变而无出血斑者的临床意义，无明显差别。但当视网膜已有明显病变，尤其已合并视乳头水肿者，则常提示体内其他重要器官如心、肾、脑等均可能已遭受到不同程度的损害。

高血压与妊娠（hypertension and pregnancy） 孕妇中血压高者为数不少，大致有三种情况：1. 孕前已有原发性或继发于各种疾患的高血压，称之为妊娠合并慢性高血压；2. 孕期出现高血压，并于分娩后3个月内血压恢复到孕前的正常状态，即妊娠高血压综合征（妊高征），少数病例为潜在性高血压；3. 孕前即已存在高血压，孕期有所加重，与孕前比较，收缩压升高>30mmHg（3.99kPa）或舒张压升高>15mmHg（1.20kPa）时，即所谓妊娠前高血压状态附加妊高征。

妊娠高血压综合征（pregnancy-induced hypertension syndrome）

1. 概述 妊高征是产科的常见病。据1983年全国市地区抽样调查结果，发病率为10.2%。常发生于妊娠20周后，但在异常妊娠葡萄胎时，可发生在20周前。近年来在国内逾越妊娠合并心脏病之上，

为仅次于孕妇产后出血的第二重要死因。

2. 临床特点和诊断

（1）病因：尚未阐明。主要学说有子宫胎盘缺血学说，免疫－遗传学说等。

（2）诊断：①体征及症状高血压　按照我国标准，收缩压＞140/90mmHg（17.3/12.0kPa）或较孕前增加30/15mmHg（3.99/1.20kPa）即可诊断；水肿　我国凡孕妇水肿局限于膝以下部位时，不能作为妊高征的诊断依据；蛋白尿　排除泌尿系感染后，如任意一次尿中尿蛋白（＋）或24h尿蛋白＞0.3g（我国为0.5g）时为病理性。自觉症状有头痛、头晕等；抽搐及（或）昏迷即子痫，是妊高征病情最严重的表现。②实验室检查有血液浓缩红细胞比容＞35%、血浆及全血黏度增加，尿酸增高，重症者有其他肝肾功能指标的异常，凝血机制障碍。③眼底可无变化或程度轻重不等的视网膜小动脉痉挛、视网膜水肿。

3. 治疗：（1）轻度妊高征，休息及侧卧位。（2）中度妊高征，应尽量入院观察。（3）重度妊高征，治疗原则①解痉治疗②降压治疗：中枢交感神经阻滞剂，β－受体阻滞剂，钙拮抗剂，血管舒张药物，利尿剂。避免应用ACEI及血管紧张素Ⅱ受体拮抗剂。

体位性低血压（orthostatic hypertension）　体位性低血压在老年人高血压患者中较多见，尤其多见于降压治疗过程中。测定患者平卧10min时和自动站立5min时的血压值，发现约1/3患者发生体位性低血压，并伴随着头晕等症状。这些患者恢复到基础立位血压值所需的时间也延长，而心率则无相应的改变，仅个别表现为立位比卧位时的心率增快。老年高血压者体位性低血压的发生与压力感受器调节血压的功能减弱有关，发生频率随年龄的增高及神经、代谢紊乱而增加。它对于选择适宜的降压药和确定降压治疗时的血压目标（即血压降低到什么高度）具有指导意义。例如哌唑嗪（prazosin）、拉贝洛尔（labetalol）、甲基多巴（methyldopa）等降压药均加重体位性低血压，尤其合并使用利尿剂时。老年人高血压不能承受急剧迅速的降压，由于压力感受器难以迅速调整或建立新的工作阈值，故应避免短时间内大幅度降压，临床必须强调经常测量立位血压。

高血压急症分类（pattern of hypertensive emergency）　高血压急症是指原发性或继发性高血压病患者在疾病的发展过程中，或在某些诱因作用下，出现血压显著地或急剧升高［通常舒张压＞16 kPa（120 mmHg）］，常伴有急性或进行性的心、脑、肾、视网膜等重要靶器官功能损害甚至衰竭。包括高血压脑病，颅内出血，不稳定心绞痛，急性心肌梗死，伴有肺水肿急性心力衰竭，夹层动脉瘤或子痫。

急进型恶性高血压（accelerated malignant hypertension）　1. 概述　本病与高血压脑病统称为高血压危象，系指高血压发病过程中由于某种诱因使血压骤然上升而引起一系列神经－血管加压效应，继而出现某些脏器功能的严重障碍。其诱因有极度疲劳、神经过度紧张、寒冷刺激、更 年期内分泌改变等。多见于原发性高血压，但也出现在继发性高血压如肾血管性高血压、嗜铬细胞瘤、急性肾小球肾炎，而主动脉缩窄则先有高血压危象，若出现则应考虑原有诊断是否有误。合并动脉粥样硬化的患者更易出现高血压危象，若不及时给予有效的降压治疗，往往危及生命或遗留严重后遗症。恶性高血压指舒张压（DBP）＞130或140mmHg（17.3或18.6kPa），出现乳头水肿（Keith－Wagener眼底分级Ⅳ级），还常伴有严重肾功能损害，若不积极降压则很快死亡。急进型高血压（accelereted hypertension 指舒张压＞130mmHg（17.3kPa），眼底检查示视网膜出血或渗出（K－W眼底分级Ⅲ级）。如不及时治疗，可迅速转为恶性高血压。二者病理改变与临床表现极其相似，目前认为二者是高血压发病过程的不同阶段即急进型高血压是恶性高血压的前驱，常统称为急进型恶性高血压。

2. 诊断与治疗（1）诊断较易。舒张压水平、眼底视网膜出血、渗出、视乳头水肿以及不同程度的心、肾功能障碍，为诊断急进型恶性高血压的主要标准。鉴别并不困难，应与下列疾病相鉴别：①其他原因所致的左心衰竭，其早期可能血压偏高，且舒张压绝不会达到140mmHg（18.6kPa）水平，也无相应的眼底改变；②任何原因所致的尿毒症，一般在高血压之前先有肾性、肾前性或肾后性病变，③脑肿瘤，既使出现高血压也仅是轻度，且视乳头水肿只限于单侧；④其他如头部外伤等。（2）治疗：许多高血压急症的最初治疗都是经非胃肠给药。高血压急症也可以给予起效较快的口服药。选择的范围包括襻利尿剂，（β－受体阻滞剂，ACEI，血管紧张素Ⅱ受体阻滞剂或钙拮抗剂。高血压治疗的最初目标是使平均动脉血压下降不要超过25%（在数分钟至2h之内），

在2～6h之间将血压控制于160/100mmHg（21.3～13.3kPa）左右，避免过快血压下降使肾，脑、冠脉缺血，虽然舌下含服硝苯地平被广泛用于控制急症高血压，但是许多副作用已见报道，因其不能很好控制血压下降程度所以应用受到限制。术后和监护的病人因血压升高超过一定水平而舌下含服硝苯地平也是不恰当的。此外像疼痛，膀胱膨胀引起的血压升高也应注意其使用。血压应在15～30min间隔监测，若它仍超过180/120mmHg（23.9～16.0kPa），前面提到的口服药可以给用。如果这种高血压经常出现，可选用足量的长效药物。

高血压病的发病机制（pathogenesis of hypertension） 原发性高血压的发病机制未完全阐明，目前认为是在各种因素的影响下，致使血压的调节功能失调而产生。

1. 血压的调节　正常血压的调节是一复杂的过程，主要取决于心排血量和外周阻力等。此外还有自身调节机制，对血压的调节和对高血压的维持，可以起着重要作用：①容量、压力调节机制。②控制局部血流的自身调节机制。

2. 肾素－血管紧张素系统（RAS）与高血压　目前对循环RAS与原发性高血压的关系尚无肯定的结论，约30%的患者血浆肾素活性（PRA）减低15%为高PRA，约55%为正常PRA血管紧张素转换酶抑制剂对PRA正常或减低的高血压患者仍可产生降压效应。因此认为除循环肾素－血管紧张素－醛固酮系统的内分泌外，还有近年已证实存在于不同组织（心脏、血管壁、肾、肾上腺、脑等）组织或局部肾素－血管紧张素－醛固酮系统，其所发挥的作用为自分泌性（autocrine）和旁分泌性（paracrine）。局部RAS在心血管系统中的作用可以导致血管平滑肌细胞增殖，心肌细胞肥厚，而引起血管壁增厚，左心室肥厚等改变，在高血压的发生和发展中可占有十分重要的地位。

3. 中枢神经和交感神经系统与高血压　已知反复的过度紧张与精神刺激可以引起高血压。当大脑皮质兴奋与抑制过程失调时，皮质下运动中枢失去平衡，肾上腺能活性增加，使节后交感神经释放去甲肾上腺素增多，而引起外周血管阻力增高和血压增高。

4. 血管内皮功能异常与高血压　血管内皮通过代谢、生成、激活和释放各种血管活性物质而在血液循环、心血管功能的调节中起着极为重要的作用。在正常情况下，舒张因子和收缩因子的作用保持一定的平衡。高血压时，血管平滑肌细胞对舒张因子的反应减弱而对收缩因子的反应增强。

5. 胰岛素抵抗与高血压　胰岛素抵抗（insulin resistance）由遗传因素和环境因素造成。它使外周组织（骨骼肌）的葡萄糖摄取受阻，影响糖原合成，引起胰岛素代偿性分泌增多，导致血胰岛素浓度增高。高胰岛素血症引起高血压的机制包括：肾小管钠再吸收增加；交感神经活性增高；调节离子转运的Na^+-K^+ ATP酶和Ca^{2+}－ATP酶活性降低，刺激血管壁增生肥厚，胰岛素抵抗患者容易发生动脉粥样硬化。

医源性高血压（iatrogenic hypertension）　因医生用药不当引起患者血压升高并超过正常值，称之为医源性或药源性高血压。高血压产生的机制，因不同的药物而异，确切的机制不甚清楚，这类高血压也无系统分类。现根据药物的种类大致分为三类。

1. 口服避孕药

（1）引起高血压机制：口服避孕药含雌孕激素。雌激素可通过两种环节引起血压升高。其一，增加肾素底物，引起血管紧张素Ⅱ浓度升高。其二，雌二醇具有盐皮质激素的作用，引起钠潴留。

（2）临床特点及治疗：①临床表现，服用避孕药1～2周，但更长见的是数月到半年发生高血压。②治疗：服避孕药后收缩压和（或）舒张压升高明显者，尤其血压超过140/90mmHg（16.6～12.0kPa）时，一旦有其他避孕措施应停服避孕药，同时可考虑先单独使用螺内酯25～200mg/d，一月后无效可加用噻嗪类利尿剂或普萘洛尔。

2. 单胺氧化酶抑制剂：这类药物包括各种肼类抗抑郁药，帕吉林及呋喃唑酮，目前多被其他药物取代，因而已成为药物性高血压的少见原因。

3. 其他药物：主要包括四类。（1）具有盐皮质激素作用的药物，如糖皮质激素。（2）改变贮存神经递质功能的药物，多在联合用药的情况下发生高血压，如阿米替林伍用甲氧氯普胺。（3）直接引起血管收缩的药物，如麦角胺。（4）损害肾脏的药物所致的高血压，如非那西汀。上述药物所致的高血压在临床上虽不常见，但高血压患者均应慎用这类药物。

沙拉新试验（saralasin test）　本药与AngⅡ结构相似，因而可与其争夺受体，使血压下降。本试验有助于肾血管性高血压的诊断。方法是试验前3d停用降压药及利尿药，试验前一天禁盐，下午5时口服呋塞

米 1mg/kg，试验当晨于 2min 内静注肌沙拉新 10mg。阳性标准：1. 在 10min 内血压下降 30/20mmHg（3.39/2.66kPa）；2. 舒张压下降 9.3%；3. 血浆肾素活性 14ng/h；4. 肾素活性反应值/对照值为 2.2。若以上四项为阳性，表示患者属于高肾素型高血压。肾血管性高血压患者 90% ~95% 阳性，少数高肾素型原发性高血压患者可出现假阳性。

血管紧张素Ⅱ试验（angiotension Ⅱ test） 本法较沙拉新具有以下优点：1. 对主动脉收缩作用小；2. 不刺激肾上腺髓质而导致儿茶酚胺分泌增多；3. 周围血管阻力降低；4. 不影响心输出量等。

血管紧张素转换酶抑制剂试验（ACEI test） SQ20881（teprotide）属于转换酶抑制剂，静脉注射后对肾血管性高血压有明显的降压作用。方法：试验前两周停用降压药物，用低钠膳食 3d，试验当晨静脉注射 SQ20881 1mg/kd，用药前、后 30min 分别取血测定 PRA 同时测血压。阳性标准：1. 舒张压下降 9.3%；2. PRA 18ng/h；3. 肾素活性反应值/对照值为 3.3。

巯甲丙脯酸激发试验（captopril stimulating test）

原理：在肾素 - 血管紧张素 - 醛固酮系统中，血管紧张素原通过肾素作用转化为血管紧张素Ⅰ（AI），而后者通过血管紧张素转换酶抑制剂的作用转化为血管紧张素Ⅱ（AⅡ），起到强烈的收缩血管作用。血管紧张素转换酶抑制剂巯甲丙脯酸通过抑制AI的转化，使其积聚而达到负反馈抑制肾素分泌的作用。

试验方法：巯甲丙脯酸 25mg 口服后 30min，或 50mg 口服后 20min，取静脉血或分侧肾静脉血测定肾素活性（PRA）：即通过血浆肾素通过催化血浆血管紧张素原转化为 A Ⅰ的作用，用放射免疫法测定 A Ⅰ，其含量增加。

临床意义：在肾血管性高血压患者，分侧肾静脉 PRA 比值（即患侧肾静脉 PRA/对侧肾静脉 PRA ≥ 1.5 时，说明患侧有异常高的肾素分泌，不被负反馈所抑制；但在分侧肾静脉 PRA 比值 < 1.5，而巯甲丙脯酸激发试验比值 > 3 时仍有意义）。由于我国人群摄盐量较多，限制钠盐后再行此试验可进一步提高对该病诊断的阳性率。

此试验口服易行安全，试验前无需停药。

肾素激发试验（renin stimulating test）

原理：直立位及运动可间接刺激肾脏的交感神经，使肾脏的小动脉收缩，从而可使肾素和血管紧张素Ⅱ的活性增加，并进一步促进醛固酮的合成和分泌。

注射排钠利尿剂使血浆量降低，血容量减少，从而促进肾素、血管紧张素Ⅱ及醛固酮分泌增加。

试验前准备：1. 停用各种降压药 2 周，包括神经节阻滞剂、神经介质耗竭剂、β - 受体阻滞剂、血管扩张剂及利尿剂等。2. 停用甾体激素 2 周。3. 停用各种避孕药 2 ~3 周。

试验方法：1. 低钠 + 立位：低钠饮食（20mmol/d）3d，第 4d 清晨卧床，基础状态下（暂不起床或平卧休息 2h 后）采血测血浆肾素活性；然后起床保持立位（可走动），2h 后采血测血浆肾素活性。2. 呋塞米 + 立位：基础状态下采血后，给患者肌注呋塞米 40mg（0.7mg/kd，总量不超过 50mg）后，立即立位活动 2h，且暂禁食禁水，2h 后坐位取肘静脉血测血浆肾素活性。

临床意义：原发性醛固酮增多症的患者由于血容量增加，抑制肾素分泌，对激发试验不敏感。肾素瘤病人由于瘤体的自主性分泌，不受低钠及体位变化的影响，对激发试验也不敏感。

影响测定结果的因素：1. 使血浆肾素活性及血管紧张素Ⅱ增高的因素：大出血等低血容量状态、低钾、低钠、药物如交感神经兴奋剂、儿茶酚胺类药、扩血管管药、醛固酮拮抗剂、排钠利尿剂及前列腺素、雌激素等。2. 使血浆肾素活性及血管紧张素Ⅱ减少的因素：高钠及高钾摄入、及药物如普萘洛尔、利舍平、可乐定、甲基多巴等。

高血压合并主动脉夹层（dissecting aneurysm in hypertension） 概述：主动脉夹层是由于循环血液经撕裂的主动脉内膜渗入中层的中 1/3 之间，使主动脉管壁剥离，血肿在其中蔓延。管壁剥离通常起源于动脉内膜，并伴内膜撕裂，撕断之后在中层形成剥离隧道。根据病史部位，本病可分三型：Ⅰ型病变发生于升主动脉，扩展范围超过主动脉弓部到降主动脉；Ⅱ型病变局限于升主动脉；Ⅲ型病变从降主动脉左锁骨下动脉开口远端开始，包括或超过胸主动脉。Ⅲ型患者大多合并高血压。

临床特点和诊断：（1）病因：①高血压是主动脉夹层发生的主要因素。高血压使主动脉内承受较大

的压力，并使动脉中层血管长期处于痉挛收缩状态，造成中层退行性变而易形成夹层。②结缔组织遗传疾病：如 Marian 和 Ehlers－Danlos 综合征。③动脉粥样硬化。④妊娠。⑤先天性心血管疾病如主动脉缩窄、主动脉瓣狭窄、二叶主动脉瓣。⑥严重外伤和重体力劳动。⑦炎症如巨细胞动脉炎为主动脉罕见的炎症，多数发生在50岁以上，本病为自家免疫过程；梅毒性主动脉炎，可引起中层动脉炎，有弹力组织及肌层的局灶性破坏。⑧医源性损伤。

2. 诊断：①高血压病史和典型的临床症状如胸部撕裂样疼痛并向上或下半身快速扩展；②休克；③可发生主动脉瓣关闭不全体征，主要见于Ⅰ型和Ⅱ型；④主动脉破裂；⑤主动脉分支压迫体征；⑥辅助检查：a. M型、二维、多普勒超声心动图；b. 经食管超声心动图；c. 胸部X线摄影50%～60%患者可见纵隔增宽；d. CT扫描；e. 数字减影血管造影（DSA）；f. 主动脉造影。超声心动图和核磁共振成像均为无创、安全、高敏的方法。

3. 治疗：内科保守治疗：①早期急诊处理后立即收住ICU或CCU；②药物治疗：止痛、降压：a. 硝普钠静脉滴注；b. 静脉注射普萘洛尔及口服 β_1－受体阻滞剂。外科治疗指征：主动脉夹层动脉瘤一旦诊断，心脏内科医师必须立即确定撕裂与剥离起自主动脉的部位，是升主动脉（Ⅰ型、Ⅱ型）抑或降主动脉（Ⅲ型）。因为内膜撕裂破口的部位对于预后与决定手术有极大影响。在发病两周内有下列情况应考虑立即进行手术治疗：伴有明显主动脉瓣关闭不全者；有局部向外膜破裂现象，如心包填塞或左侧胸腔积血，出血不能控制者；主动脉大分支有阻塞者；夹层动脉瘤发生在升主动脉者；药物治疗后病变仍继续扩展者。对慢性夹层动脉瘤患者，只有在进行性严重的主动脉瓣关闭不全或瘤体继续增大时才进行手术。

青年高血压（hypertension in adolescents） 概述：青年高血压多起自儿童期，儿童及青少年高血压与成人高血压及并发症有密切关系。

临床特点和诊断：1. 病因：儿童时期患有肾脏疾病可能是高血压的原因之一。遗传因素：父母双方中只有一方有原发性高血压，其子女发生高血压的概率便有大大增加。肥胖、按体重/身高比例计算的超重青少年，其高血压的发病率明显增高。基因调控导致的肥胖可能是造成儿童及成人高血压的重要因素。摄盐量：高盐饮食的青少年在精神紧张时，心率增加明显，久之可导致高血压。神经内分泌因素：40岁以下高血压患者，肾素水平高于老年，且高肾素性高血压多在青年组。青年期交感神经系统活性增加。2. 临床特点：青年高血压常呈高动力心脏综合征状态。心排血量增加，心尖搏动剧烈，并闻及第三心音。心电图示左心室肥厚，心脏耗氧正常或增多。这组病人血压呈不稳定的升高，收缩压波动较大，舒张期血压较稳定。3. 诊断思路：遇青年高血压病人，首先应明确三个方面：①患者之高血压是原发的还是继发的？②有无靶器官受累的证据？③除高血压以外，还有无致心血管疾病的其他危险因素？对青年高血压病人要力求详询病史，仔细体检，了解高血压的特点及严重程度，通过查体及实验室等检查寻找继发性高血压的证据，并结合是否有急进性或恶性高血压，以及对各种降压药治疗的反应情况进行判断，确定有无继发性高血压。

治疗：1. 非药物治疗：包括饮食疗法，限制食盐的摄入，食盐控制在4～6g/d，对肥胖者应减低总热量，以降低体重、劳逸结合、运动等。2. 药物治疗：β－受体阻断剂可作为第一线抗高血压药，且优于利尿剂。

妇女高血压（hypertension in women）

概述：女性高血压的患病率可按更年期划界。更年期以前女性高血压患病率显著低于男性，更年期后高血压患病率急骤上升，或接近于男性，与男性相当或超过男性。在高血压的危害方面，流行病学调查证实妇女高血压与男性高血压一样，对心血管系统有很大危害。

临床特点和诊断：妇女高血压除原发性高血压外，还有以下几种类型常见的高血压：①经前期紧张综合征，出现在经前10～14d，经前2～3d体重增加伴水肿。这段时间可使原有血压更趋增高。原因为体内水钠潴留，醛固酮排泄增加，血浆中血管紧张素Ⅱ的浓度增高；②更年期综合征，目前国际上已公认的更年期是自41岁开始，更年期可长达20年或20余年，此时出现月经紊乱，阵发性潮热。并出现以收缩压增高为主的血压增高；③妊娠并高血压；④约5%口服含雌激素的避孕药可引起血压轻度的增高，血压可超过140/90mmHg（18.6/12.0kPa）水平。极少数妇女可有血压明显增高。通常在服药后2～3周发生。

治疗：1. 如系原发性高血压，其治疗原则同原发性高血压；2. 有经前期紧张综合征者，宜在月经

前后认真监测血压。月经前10d始进行低盐饮食，严重者加服利尿剂。如有头胀、头痛可用止痛药。原有高血压者继服原降压药。3. 口服含雌激素的避孕药所致高血压需注意监测血压或当病人有症状时应立即测血压，血压如升高明显，应停服避孕药。

原癌基因与高血压（proto - oncogene and hypertension）

概念：原癌基因是在正常细胞中以非活性形式存在的细胞癌基因，具有细胞增殖的诱导作用，原癌基因与高血压的发病有密切关系。

作用机制：在高血压的发生发展过程中，血管的适应性改变是平滑肌细胞（SMC）增殖和肥大，而原癌基因对平滑肌细胞的增殖的高控水平是不同的，myc基因对平滑肌细胞增殖的调控水平可能发生在转录后水平，而fos基因的表达与平滑肌细胞增殖有密切关系。研究表明，myc和fos基因的激活是平滑肌细胞增殖的一个始动因素。c - myc和c - fos基因的调控可能发生在转录水平。此时，在平滑肌细胞分化和增殖时，myc和fos基因转录的变化在时程上亦是不同的。sis基因的激活亦是引起平滑肌细胞增殖和肥厚的一个重要因素。

意义：生长因子、细胞因子和一些血管活性肽（如PDGF、EGF、TGF、FGF、VEGF、IGF、IL - Ⅰ、TNF、AngⅡ、ET等）是参与平滑肌细胞增殖和表达转变的重要调控因素。而它们本身既是受体信息传递分子，而有些又是癌基因表达的产物。因此它们的平滑肌细胞的癌基因表达的影响日益受到重视。

Kotelevtsev等应用限制性内切酶片段长度多态性（rFLP）分析证明，原发性高血压的癌基因可能产生某些突变。一些研究已表明，高血压时fos和src基因存在限制片段长度多态性，表明原发性高血压具有遗传学基础。

免疫与高血压（immunology and hypertension）

概述：原发性或继发性免疫功能紊乱可能在高血压的发生发展中起着一定的作用。研究表明，不论是良性还是恶性高血压，有一个共同的特点，均伴有血清免疫球蛋白升高。

高血压患者免疫异常表现特点：1. 体液免疫异常：人们发现恶性高血压者免疫球蛋白IgG、IgA分泌增加，血浆水平升高，这些变化与收缩压呈正相关；另外高血压患者中出现抗核抗体及抗平滑肌抗体的比例明显增高。2. 细胞免疫异常：主要表现为血中T细胞及发育未成熟的胸腺淋巴细胞数量减少，功能异常。3. 免疫遗传性异常：高血压病人HLA某些位点的频率较正常血压者高。但这方面的工作不成熟，还需做大量的研究。4. 出现对G蛋白耦联受体的自身免疫反应。然而原发性高血压病人的免疫功能改变是高血压发生的始动因素，还是由于升高的血压导致血管病变的继发作用，目前尚无定论。

肾梗死性高血压（renal infarction induced hypertension）

概念：肾动脉闭塞，肾实质坏死所致的高血压称肾梗死性高血压。它与高血压可互为因果，即肾梗死可引起和加重高血压，高血压也可引起肾梗死。各种性质的栓子、抗磷脂综合征及外伤等均可引起肾梗死，导致肾梗死性高血压。

形成机制：肾梗死性高血压的发病与肾素 - 血管紧张素系统激活及免疫系统的异常有关。肾梗死后，肾血流量逐步或急骤下降，肾素 - 血管紧张系系统被激活，使肾素及血管紧张素Ⅱ分泌增加，导致血管收缩、醛固酮分泌及交感神经系统兴奋，引起血压急骤升高，但高血压的维持还可能与免疫系统功能异常有关。

临床特点：①多有反复血尿、腰痛或在剧烈腰痛、腹痛后血压逐渐或急骤升高，＞165/95mmHg（21.9/12.6kPa）。②肾动脉超声或造影证实有肾动脉的梗阻物及狭窄的肾动脉。

治疗：包括对病因及对症降压治疗。降压主要用β肾上腺素能阻断剂、钙拮抗剂，当双侧肾动脉狭窄时血管紧张素转换酶抑制剂应慎用。

血小板与高血压（blood platelet and hypertension）

高血压对血小板功能的影响：1. 血小板黏附功能异常增高，可能与高血压患者纤维蛋白溶解活性降低有关。2. 血小板聚集率明显增高，对聚集剂的敏感性增加，且异常程度随高血压病情严重程度而逐渐增高。3. 血小板释放反应增高，其中β - 血栓球蛋白的释放增加可能同时激活了凝血系统。

高血压时血小板功能异常的机制：1. 高血压时血流动力学改变，血液呈湍流状态，血小板膜与红细胞膜受损，引起ADP释放，从而使血小板黏附、聚集、释放的可能性大为增加。2. 高血压时内皮细胞受损，内皮下组织裸露，导致血小板活性增强。3. 交感神经活性亢进，儿茶酚胺可引起血小板活化、聚集。

血小板功能异常的临床意义：1. 血管阻力增高可能与血小板聚集释放功能增高有关。2. 血小板功能改变可能与高血压的发病有关。3. 高血压与动脉粥样硬化的密切关系可能是以血小板为媒介的。高血压时血小板激活，可释放一系列潜在的致动脉粥样硬化物质，加速血栓形成，血管平滑肌细胞增殖，动脉粥样硬化发展。

抗高血压药对血小板功能的影响：β－受体阻滞剂普萘洛尔通过膜稳定对血小板起抑制作用；钙拮抗剂可抑制 Ca^{2+} 通过血小板膜，明显的抑制血小板的聚集反应，且作用是可逆的，而血小板的黏附功能无大变化；硝普钠等可抑制肾上腺素等诱导的血小板聚集反应，并抑制 TXA_2 的合成。

总之，高血压引起的血管内膜变化可能是以血小板激活为媒介的，在积极治疗高血压的同时，还应考虑与抑制血小板活性的药物联用。

高血压因子（hypertensive factor）

概述：研究表明一种或多种循环因子在高血压病的发生及发展中起重要作用，其中有些循环因子通过增加血管组织的钙摄取达到其升压作用。Lewanczuk 等发现在自发性高血压大鼠血浆中存在一种特殊的高血压因子（hypertensive factor，Hf）可直接刺激正常大鼠的血管平滑肌钙通道，使大鼠血压升高。Kaneko 等从形态学方面证明了高血压鼠甲状旁腺异常，发现甲状旁腺除大量主细胞外，还有成堆 HP 深染的细胞团，形状不规则，提示高血压因子可能来源于甲状旁腺，故称为甲状旁腺高血压因子。同时循环中还存在一些使血管收缩的活性肽，如内皮素（endothelin，ET）、血管紧张素Ⅱ（angiotensinⅡ，ATⅡ）等，这些活性肽可作用于内皮细胞及平滑肌细胞，并与细胞因子一起使血管收缩，血压升高。

作用机制：高血压因子的分子量在1000以上，它可使正常血压大鼠发生延迟性升压反应，其作用是促进平滑肌细胞钙通道开放，钙离子流入细胞，使平滑肌收缩，而且钙离子摄取的量，与血压增高特征一致。高血压因子的升压作用与钙离子、钠离子的主动转运有关。ET 作用于血管平滑肌及内皮细胞，ATⅡ作用于血管平滑肌细胞，使血管收缩，血压升高。

临床意义：有研究表明，给动物注射高血压动物的血清，交叉循环试验及注射红细胞提取物都可诱发高血压。在体外实验中，高血压血浆可以提高正常血压人类的血小板和白细胞内的游离钙。这些资料提示体液中的高血压因子在原发性高血压发生中起重要作用。

红细胞高血压因子（erythrocyte hypertensive factor）

概述：1984 年 Wright 等将自发性高血压大鼠的完整红细胞或红细胞血影膜给正常血压鼠和高血压鼠注射，均引起显著的血压升高，而注射血浆或红细胞内容物则无此反应，说明在高血压大鼠红细胞上存在一种使血压升高的物质，称为“红细胞高血压因子”。

特点：红细胞高血压因子分子量 700～800，是对热稳定的酸性多肽，存在于红细胞膜中，并易与膜分离。在高血压动物组织中的含量明显高于正常血压动物。其升压作用表现出起效慢和持续时间长的特点，在 Wright 的试验中一次注射后第 4 天出现血压升高，直至第 22 天观察结束时血压尚未恢复正常。除了明显升高静息状态血压外，注射后还伴随有短暂的对去甲肾上腺素的敏感性增高。

作用机制：尚未完全阐明。多数试验提示此因子能促进血管平滑肌细胞钙内流，可能是一种内源性的钙通道激动剂。但此因子引起的升压反应需一段时间（几天），而其引起的钙内流增加则很快出现（数分钟），因此二者的关系有待进一步研究。

甲状旁腺高血压因子（parathyroid hypertensive factor） 概述：近年来研究表现高血压患者血液中存在有一种升压物质，这种物质与甲状旁腺有密切关系，称为甲状旁腺高血压因子（parathyroid hypertensiove factor，PHF）。将高血压大鼠的甲状旁腺与正常大鼠进行交换移植，结果正常血压大鼠血压升高，高血压大鼠血压下降。切除高血压大鼠甲状旁腺，可使高血压大鼠血压升高过程减慢，由此可见，甲状旁腺对血压调节起一定作用。

作用机制：甲状旁腺高血压因子的分子量在1 000以上，加热不影响其活性，正常血压大鼠注射含甲状旁腺高血压因子的血清后，表现为迟发性升压作用，最大作用时间在 45～60min。甲状旁腺高血压因子的升压作用在于增加细胞对钙离子的摄取，细胞内钙离子浓度增加。甲状旁腺高血压因子的这一作用可被钙通道阻滞剂所拮抗，说明甲状旁腺高血压因子增加细胞内钙的作用可能与促进钙通道开放，钙内流增多有关。甲状旁腺高血压因子，产生于甲状旁腺，其释放的多少与血浆中钙离子浓度密切相关，当钙离子浓度降低时可刺激甲状旁腺释放甲状旁腺高血压因子，不同类型高血压患者血中甲状旁腺高血压因子含

量不同。有研究提示，甲状旁腺高血压因子主要存在于正常肾素、低肾素和盐敏感型高血压患者或动物体内。

临床意义：甲状旁腺高血压因子的产生分泌，无论是原发还是继发在高血压病的发生、发展中起一定的不良作用，因此寻找控制甲状旁腺高血压因子产生分泌的药物，对高血压防治具有重要意义。有人设想，在补钙的同时，加用适量的钙通道阻滞剂，既可有效减少细胞内钙离子浓度，降低血压，还能减少由于补钙引起的细胞内钙离子的增加。动物实验表明，钙和钙拮抗剂联合使用，降压效果大于二者单独使用，表现出明显的协同作用，这对临床治疗高血压可能是有益的启示。

抗高血压因子（antihypertensive factor）

概述：1985 年 McCumbee 等偶然发现在自发性高血压大鼠（SHR）红细胞中存在一种能够降低高血压动物血压的物质并命名为抗高血压因子（antihypertensive factor，AHF）。抗高血压因子存在于正常人及多种哺乳动物的红细胞中。不论抗高血压因子的来源如何，其均可引起明显的剂量依赖性降压效应，此种效应无明显的种属差异，提示抗高血压因子的存在无种属特异性。从大鼠不同组织抗高血压因子降压活性的比较发现，红细胞抗高血压因子降压作用最强，且呈明显的剂量依赖性。其他组织的抗高血压因子只有当剂量增至一定依度时才表现出降压活性。提示抗高血压因子可能相对特异地存在于红细胞中。

作用机制：抗高血压因子的降压机制与抑制钙离子内流到血管平滑肌，降低血管平滑肌细胞和血小板钙离子水平以及舒张血管平滑肌有关。抗高血压因子的舒血管特性，呈剂量和内皮依赖性，左旋硝基精氨酸及美蓝均具有阻断抗高血压因子的舒血管作用，而铜锌超氧化物歧化酶对抗高血压因子的扩血管效应有促进作用，推测抗高血压因子是通过刺激内皮细胞产生一氧化氮或其类似物，而激活血管平滑肌细胞内鸟苷酸环化酶这一途径引起血管扩张的。

红细胞抗高血压因子（erythorocyte anti - hypertensive factor）

概述：是 1985 年由 McCumbee 等在提取红细胞高血压因子时偶然发现的一种具有降压作用的小分子物质。广泛存在于正常及高血压的人或动物的组织中。无种属特异性，但相对特异地存在于红细胞中。其产生可能是机体对抗血压升高的一种生理反应。

降压作用特点：1. 多时相性：抗高血压因子具有快速短暂的降压效应，静脉注射后 10 ~ 30min 可引起 SHRsp 鼠血压迅速下降，1min 后很快回升。同时对不同模型的高血压大鼠有缓慢降压作用。注射后 3min 血压再次缓慢持续降低，至 12min 最低，30min 才基本恢复正常。2. 血压水平依赖性：血压正常的动物静注抗高血压因子后不能引起血压的下降，当用去甲肾上腺素使血压升高后，抗高血压因子即可发挥降压作用。3. 心脏的负性变时变力作用。能够迅速降低心率，左室舒张末压及左室 dp/dt，可能与其快速短暂的降压作用有关。

作用机制：1. 对平滑肌的内皮依赖性舒张效应：左旋硝基精氨酸及甲基美蓝能显著阻断抗高血压因子的舒血管作用。超氧化物歧化酶则促进这一作用，提示抗高血压因子是通过刺激内皮细胞产生一氧化氮或其类似物从而激活血管平滑肌可溶性鸟苷酸环化酶。这一途径引起血管舒张。2. 抑制平滑肌细胞外钙内流，并呈明显的剂量依赖关系。在阻力血管更明显。提示抗高血压因子可能作为一个内原性 Ca^{2+} 通道阻断剂来达到其降压作用。同时，抗高血压因子还能激活 WKY 大鼠红细胞 Ca Mg ATP 酶活性，而对 SHRsp 的该酶无影响。这可能是血压水平依赖性的原因。3. 抑制 SHRsp 血管平滑肌 CaM 及 c - myc 基因表达，从而对抗血管平滑肌细胞的过度增殖。

甲状旁腺抗高血压因子（antihypertensive factors of parathyroid）

概述：由甲状旁腺分泌的甲状旁腺素（parathyroid hormone，PTH）是由 84 个氨基酸组成的单链多肽，分子量为 9500，是调节体内细胞外钙浓度的重要激素。PTH 的第 1 - 84 或 N 末端氨基酸的碎片（1 - 34）均可引起剂量依赖性的血压降低。PTH 的降压作用与其第 25、26、27 位的氨基酸密切相关，并被称为是“甲状旁腺抗高血压因子”。

降压特点：1. 降压是短暂的，1 ~ 3min 后血压即恢复至原水平。2. PTH 可明显抑制由高钾和去甲肾上腺素（NE）引起的血管平滑肌细胞（VSMC）剂量依赖性的血管收缩。

降压机制：PTH 明显抑制高钾、精氨酸加压素（AVP）和 NE 诱发的 VSMC 钙内流，并主要作用于电压敏感性钙通道，抑制细胞膜上的 L 型钙通道。PTH 对 VSMC 内钙水平具有双向调节作用。在初期的

1～3min 内，PTH 可以增加细胞内钙浓度，但此时钙刺激作用不足以引起血管收缩反应。此时钙的增加可能与 1，4，5－三磷酸肌醇（1.4.5－IP_3）对细胞内钙库的刺激有关。在 5～10min 后 PTH 可抑制钾引起的钙增加，从而伴随相应的整体的降压作用。

血液流变学（hemorrheology）

定义：研究血液及其组成成分（血细胞及血浆）的流动性质和变形规律的学科。

血液的流变性特点：血液是由各种血细胞悬浮于血浆之中，血浆中的组成成分可明显影响血细胞的流变性质。血浆符合于改变率与切应力成正比的牛顿黏性定律，在一定温度下，流体黏度为一常值（牛顿型流体）。血液则在低切变率下表现出非牛顿流体的特性，血液黏度值随切应力降低而增加，而在较高切应力时，表现为牛顿型流体特征。血液由静止状态变为流动状态的最小切应力为屈服应力（yield stress），其大小主要与血液中纤维蛋白原浓度和红细胞比容有关。血液黏度可以随切应力作用时间的延长而减少，这种性质称为触变性（thixotropy）。触变性与血液网状结构变化有关。静止的血液，红细胞间相互聚集，这些聚集物又相互连接形成网状结构。随着切应力的增高，血液的三维结构逐渐破坏，红细胞聚集体断裂，从而使血液黏度降低。血液在不同条件下可以表现出极不相同的流体和固体的特性及二者复合特性——黏弹性（visocoelasticity），这与具有特异流变性的红细胞悬浮于黏性流体血浆中有关。

临床意义：目前临床上用于血流流变学的检测值主要有以下几个：高切变率时的血液黏度（高切值）、低切变率时的血液黏度（低切值）、血浆黏度及血液比黏度。红细胞比容是影响血液黏度的最重要因素，随着比容的增高，血液黏度可以显著增高。高切变率时的血液黏度主要受红细胞变形能力的影响，低切变率时的血液黏度则主要受红细胞聚集能力的影响。血浆黏度取决于血浆中的蛋白质水分及脂质等。而血液比黏度是指全血黏度与水黏度的比值。当然外界因素如温度、pH、渗透压也可影响血液黏度。因此，血液中不论哪种成分发生质或量的变化，都会影响血液黏度，引起循环和微循环障碍。

血液黏度（blood viscosity） 常用的黏度概念：1. 表现黏度（apparent viscosity）：非牛顿型流体在某一切变率时测得的黏度。在明确的流动条件下，由切变率与切应力比值计算而得。2. 相对黏度（relative viscosity）：指血液黏度与血浆黏度的比值。3. 比黏度：：指全血黏度与水黏度的比值。4. 还原黏度（reduced viscosity）：指全血黏度与血细胞比容的比值。

影响血液黏度的因素：1. 内在因素：血细胞比容：包括红细胞、白细胞及血小板，其中红细胞比容是影响血液黏度的最重要因素，随着比容增高而血液黏度可显著增高。红细胞聚集：红细胞聚集是否发生取决于红细胞间聚集与解聚力的平衡。切变率是影响红细胞聚集的又一因素，红细胞的变形性也对其有影响。红细胞变形：红细胞在流场中的变形和定向是影响高切变率时血液黏度的重要因素。血浆黏度：取决于血浆中所含的各种成分，其中以蛋白质影响最大。2. 外在因素：温度、pH、渗透压均可影响血液黏度。

临床意义：同血液流变学。

血液高黏滞综合征（high blood viscosity syndrome）

定义：由于各种原因引起血液中某一组成成分（如血浆中纤维蛋白原、血脂、或血细胞、异常细胞等）异常增多，致使血液黏稠度增高所引起的临床综合征。

临床表现：主要表现在微循环障碍，各微小血管血流缓慢，血栓形成。可在心、脑、内脏器官及肢体末端发生血运障碍。临床上可有疲劳、虚弱、皮肤和黏膜出血及紫癜，视力障碍，肝脾及淋巴结肿大，头痛以及各种各样的神经系统症状。临床上引起血液高黏滞综合征的原发疾病主要有：巨球蛋白血症、多发性骨髓瘤、慢性粒细胞性白血病、真性红细胞增多症、高脂血症、早期弥漫性血管内凝血等。

治疗：积极寻找引起血液黏稠度增高的各种原因，治疗原发病，如降血脂治疗、抗凝治疗、血液病及原发肿瘤治疗等。

细胞膜流动性（fluidity of cell membrane） 概念：细胞是人体和其他生物的基本构造单位。体内所有的生理功能和化学反应，都是在细胞及其产物（如细胞间隙中的胶原和蛋白聚糖）的物质基础上进行的。细胞膜与其他膜性结构的化学成分相似。主要由脂质、蛋白质和糖类等物质组成。脂质的熔点较低，这决定了细胞膜中脂质在一般体温条件下是液态的，即膜具有某种程度的流动性。

决定细胞流动性的因素：膜的流动性大小，与膜内脂质的成分有关，一般是胆固醇含量愈多，流动性

愈小；脂质结构中所含的不饱和脂肪酸愈多，流动性愈大。膜的流动性允许脂质分子在同一层内做横向运动，但由于它的两嗜性（亲水性和亲脂性），脂质分子做“调头”运动或由一侧脂质层向另一侧脂质层运动，则是不容易的。

细胞膜流动性的意义：脂质双分子层在热力学上的稳定性和它的流动性，能够说明何以细胞可以承受相当大的压力和外形改变而不致破裂，而且即使有时发生一些较小的断裂，也易于自动融合而修复。观察一下体内某些吞噬细胞通过血管壁时的变形运动和红细胞在通过纤细的毛细血管时被扭曲而不破裂的情况，会对细胞膜的流动性和相对稳定性有深刻的印象。当然，细胞的这些特性与膜内蛋白质和膜内侧某些结构如微丝等的作用有关。红细胞的可变形性是影响血液流动性的重要因素，是微循环有效灌注的必要条件，同时也是影响体内红细胞寿命的因素之一。白细胞在血液中的数量虽然不多，但由于白细胞的形状、流变性质及其黏附性，使它比其他血细胞在微循环中的作用更为明显。当白细胞进入毛细血管中，红细胞流速比白细胞快，因此可以见到白细胞后面紧随一些红细胞堆聚在一起，形成白细胞－红细胞列车样流动。当低压灌注时，白细胞不能很好变形通过毛细血管，而填塞于毛细血管之中，血流停滞，如果白细胞被活化，则可以产生氧自由基，释放溶酶体酶，引起血管壁损伤，由此产生一系列病理变化。

钙拮抗剂（calcium channel blockade）　概念：是指钙的慢通道阻滞剂，能选择性阻滞细胞膜上的钙通道，减少 Ca^{2+} 经钙通道内流的一类药物。

分类：按照 WHO 分类法中对慢钙通道具有选择性的三类钙拮抗剂（caA），分为：苯基烷胺类、二氢吡啶类和苯噻嗪类（表 8）。

表 8　钙拮抗剂的分类

化学结构分类	第一代	第二代		第三代
		Ha	Hb	
二氢吡啶	硝苯地平	硝苯地平缓释剂/控释剂	贝尼地平	
		非洛地平缓释剂	非洛地平	
		尼卡地平缓释剂	尼卡地平	
			依拉地平	氨氯地平
			尼莫地平	
			尼索地平	
			尼群地平	
苯基烷胺类（动脉＞心脏）	维拉帕米	维拉帕米缓释剂		
苯噻氮嗪（动脉＝心脏）	地尔硫䓬	地尔硫䓬缓释剂		

临床应用不同的药物：

在钙通道蛋白上有此三类药物的高亲和力结合位点，具有扩张血管、降低血压、减弱心肌收缩力和抑制血小板聚集等作用。临床上主要用于治疗冠心病、高血压病、室上性心动过速、脑血管疾病等。不同药物对不同部位组织有相对选择性，苯烷基胺类和苯噻嗪类受体在通道内侧，因此要在通道开放时才能结合，心肌和房室结组织是反复除极的，故它们有更多的机会与受体结合，可以解释为何它们能减慢房室传导，而二氢吡啶类则无此作用。Ca^{2+} 通道有不同的“电压依赖状态”，除极化促使Ⅱ类药物与受体结合而复极化则抑制之。由于血管平滑肌的膜静息电位给－60mV（心肌为－90mV），易使它们与受体结合，因而此类药物对血管平滑肌的作用较对心肌强，表现出对血管的选择性。此类中的有些药物对不同组织的血管有选择性（如尼莫地平主要作用于脑血管），其机制尚不清楚，可能与其化学结构不同，细胞膜的脂质结构有差别，使其与受体结合数量不同和不同血管细胞静息电位有差别以及 Ca^{2+} 内流量不同等有关。

运动处方（excercise prescription）　运动降血压的机制：适当运动可以起到降压作用，其机制与降低交

感神经系统活性，减少血浆肾素－血管紧张素－醛固酮等因素有关。但高血压病人的运动锻炼不是随意的，应用一张准确、可行、有效的运动处方做指导。

运动处方的制定：需要确定运动方式和运动量，运动量由运动强度、持续时间及运动频率决定。1. 运动方式：一般采取步行、跑步、骑车、登山等非激烈对抗的运动方式。2. 理想的运动强度：以靶心率表示，靶心率代表最大运动量时的心率（最大心率）的70%～85%，在此范围内的运动是安全、有效的。靶心率的粗略估计为（170－年龄）次/min。3. 运动持续时间：是指一次运动锻炼的时间。分为三个阶段：适应性活动（5～10min）包括屈伸关节、缓慢增加运动量，心肺耐力训练（30～40min）要求心率达到靶心率水平，松弛活动（5～10min）是为了减少运动后的不适感觉。4. 运动频率：是指每周运动次数不应少于三次，每两次运动间隔时间不应超过两天。

最后应注意，运动处方应该因人而异，而是不让病人去适应固定的运动处方。例如初运动的病人其运动时间及频率都应减少。

假性高血压（false hypertension）

概念：普通的袖带测压法所测的血压值高于通过动脉穿刺而直接测得的血压值，其袖带舒张压高于动脉腔内舒张压10mmHg（1.33kPa）即可诊断为假性高血压。

形成机制：动脉粥样硬化和（或）中层动脉硬化、钙化，当这种钙化及硬化较均匀地累及肢体动脉，特别是肱动脉时，便可形成假性高血压。

临床意义：假性高血压常提示有较重的周身动脉硬化及动脉壁的僵硬度增加、顺应性降低。由于血管调节的紊乱，此类病人易发生直立性低血压，也容易发展为收缩期高血压，出现心脑血管供血不足的问题。

肥胖性高血压（hypertension secondary to obesity）

概述：体重超过标准体重的20%或体重指数大于24即可诊断肥胖，与肥胖有关的血压增高症称肥胖性高血压。可以发生在任何年龄、性别与种族。患者在肥胖在基础上渐出现血压增高，常合并多种代谢和内分泌紊乱，如高血糖、高血脂等，因而各种心血管疾病的危险性亦较高。

发病机制：肥胖的原因尚不明确，有关“瘦素”（Leptin）的研究是目前的热点。瘦素是脂肪组织合成并释放的一种16000的多肽激素，有抑制食欲，促进产热等作用。其合成受体受甘油三酯贮量的调节。肥胖的发生与活动量少及大量的主食、甜食和高脂肪的摄入有关，同时可能与瘦素或其受体基因突变或体内瘦素抵抗现象有关。

肥胖导致血压升高的机制有：1. 肾脏排钠的血压域值升高，在肾小球滤过率增加的同时肾小管重吸收率亦升高，导致水钠潴留；2. RAS系统激活，血浆肾素活性及醛固酮水平升高；3. 交感神经系统激活：热量摄入增加可提高交感神经系统的活性。肥胖者直立试验及等张握力试验导致的血浆去甲肾上腺素升高，高于正常对照。4. 肥胖者肾间质细胞数目增加及肾髓质细胞外基质增加导致肾间质静水压增加，对亨氏襻产生压迫，肾内流速减缓，重吸收增加，钠排泄减少，因而也导致水钠潴留，血压增高。

诊断和治疗：在肥胖的基础上出现血压增高，达到高血压的诊断标准即可诊断肥胖性高血压。但应与合并肥胖的继发性高血压，如Cushing综合征等进行鉴别。治疗上首先要通过有氧运动、调整饮食等方面减轻体重。随着体重的下降，血压也随之恢复正常，伴随存在的高血糖、高血脂等代谢紊乱也需要得到纠正。部分需要服用降压药的患者，应首先用ACEI类降压药和钙拮抗剂，以改善胰岛素抵抗状态，降低RAS系统和交感神经系统的张力，减轻水钠潴留。由于对糖、脂代谢的不利影响，β受体阻滞剂和利尿剂不主张首选。必要时可选用α－受体阻滞剂或α、β－受体阻滞剂。

睡眠呼吸障碍性高血压（hypertension secondary to sleep apnea）

概述：睡眠呼吸暂停（sleep apnea）指睡眠时呼吸气流消失大于或等于10s，若其发生频率超过每小时5次，即有可能引起严重的缺氧及睡眠紊乱，导致一系列病理生理改变及临床表现，此即睡眠呼吸暂停综合征（sleep apnea syndrome）。患者多肥胖，以睡眠时打鼾，频发呼吸暂停及白天嗜睡为主要临床表现，40%～60%的患者有高血压病史，经过有效治疗去除睡眠呼吸暂停后，部分患者的血压可随之下降，甚至恢复到正常水平。睡眠呼吸暂停已成为继发性高血压的一个重要原因。

临床特点和诊断：睡眠呼吸暂停性高血压的主要特点为：1. 夜间或清晨高血压，2. 24h动态血压失去杓型节律，3. 白昼血压升高，4. 降压药物的治疗效果

不理想。除了睡眠呼吸暂停综合征与高血压具有肥胖、饮酒等共同易患因素外，睡眠呼吸暂停引起的低氧血症，睡眠质量下降，植物神经系统功能紊乱及机体与血压调节功能有关的内分泌激素水平的变化均与睡眠呼吸暂停综合征患者高血压的发生有关。对于具有以上特点的高血压患者，如有重度睡眠打鼾史，应进行睡眠呼吸监测，必要时同时进行24h动态血压测定，以准确了解高血压的发生与睡眠呼吸暂停的关系。

治疗：在减肥，戒酒的同时，应用持续气道正压通气（CAP）去除睡眠呼吸暂停是最有效的降压方法。

肺性高血压（pulmonary hyertension）

概述：部分病人的高血压可继发于支气管哮喘、慢性阻塞性肺病及睡眠呼吸暂停综合征（SAS）等呼吸系统疾病，属于症状性高血压，可能是机体对缺氧的一种反应，称为“肺源性高血压”。睡眠呼吸暂停综合征与高血压的关系已如前述，支气管哮喘患者合并高血压也已引起国内外学者的重视。

临床特点及发生机制：支气管哮喘患者高血压的发生率为6.8%～76.3%，其中部分患者的高血压随哮喘的加重而发生，并随哮喘的缓解恢复正常。支气管哮喘并发高血压的可能机制如下：1. 哮喘患者的α－受体功能低下，β－受体功能亢进，引起植物神经功能紊乱，血中的去甲肾上腺素水平升高。2. 哮喘患者长期服用拟交感类及肾上腺糖皮质激素等药物致“药源性高血压”。3. 机体对哮喘急性发作时引起的低氧血症产生代偿反应，致外周血管阻力增高。4. 变态反应疾病患者可因周围血管阻力及肺动脉压升高，丘脑下部及肾静脉淤血，低氧血症和血管活性物质代谢障碍等导致血中游离激肽浓度升高，心肌收缩增强，心排血量增多，外周血管阻力略增高，从而引起血压升高，及“变态反应性症状性高血压”。

治疗：支气管哮喘合并高血压时，应选用那些不致因其副作用而使另一种疾病加重的药物，以能够兼顾两方面者为最好。1. 主要针对哮喘进行综合治疗。2. 慎用肾上腺糖皮质激素，如必须使用，应选择起效快、排泄快、副作用小的药物，尽量避免长期大量使用。提倡应用气雾剂。3. 钙离子拮抗剂、硫酸镁、可乐定、肼屈嗪、哌唑嗪、巯甲丙脯酸等降压药物不会加重哮喘。而β肾上腺素能受体阻滞剂及外周肾上腺素能抑制剂均有诱发支气管痉挛的危险。4. 大多数平喘药物，如β_2－受体激动剂、茶碱类、抗胆碱能类及糖皮质激素均可影响血压。

颅内压增高与高血压（hiintracranial pressure and hypertension）

概述：颅腔内的脑组织、血液、脑脊液在正常颅内压维持下，位置相对固定。当颅腔内容物体积增大时，原来恒定的颅内压增高，这与多种因素有关。高血压病是其中重要的因素之一；颅内压增高直接造成脑组织损害并反映到机体各系统，血压增高是最为常见的不良反应。

颅内压增高的临床特点和诊断：1. 头痛：表现为弥漫性、剧烈的头痛。这是颅内疼痛敏感组织受颅内高压作用的一种生理反应。2. 呕吐：无先兆，呕吐呈喷射样，这往往提示脑干缺血、缺氧。3. 视神经乳头水肿：这表示视神经鞘内脑脊液和眼静脉回流受阻，是颅内压增高的可靠体征。4. 高血压：当颅内压增高时，脑血流量下降，此时血管加压系统被激活，血压增高，以保证脑的血供。二者恶性循环时，是病人濒危的警示。5. 抽搐及去脑强直：这是运动区脑皮质及脑干网状结构缺血、缺氧的表现。6. 意识障碍：是急性颅内压增高的重要症状之一。7. 脑疝：这是颅内压增高的严重后果。8. 其他：脑神经损害，呼吸、循环障碍，膀胱功能改变、体温升高等。

1～3条中有两项或三条中一项加4～8条中两项以上，高颅压即当成立。更直接的诊断方法是腰椎穿刺（要注意其禁忌证）。

治疗：一般治疗原则，脑病变引起高颅压反射性血压增高，主要治疗原发病，兼顾高颅压。高血压不必急于处理。原有高血压，脑病变时颅内压轻、中度增高，血压视病情发展而定，一般维持在140～160/90～100mmHg（16.6～21.3/12.0～13.3kPa）水平，控制颅内压，防止颅内压持续性升高。

对恶性高血压、高颅压，内科处理无效时可行脑室引流术，减压术等。

颅内压增高的治疗，按颅内压升高的缓急程度，选择脱水剂：急性颅内压增高，血脑屏障是完好的，此时宜选用强脱水剂，如甘露醇；对慢性颅内压增高多选用甘油。为防止颅内压反跳，脱水剂、利尿剂常常交替使用。肾上腺皮质激素依原发病及病情酌情考虑。外科治疗要严格掌握适应证及时机。

颅内肿瘤与高血压（intracranial tumor and hypertension）

概述：脑肿瘤增大并发展到一定时期多继发血压升高。这决定于肿瘤的性质、生长速度及肿瘤引起的

脑水肿、颅内压增高的程度。一般说，反应性的高血压，可以补充减少的脑血流量，以保证脑生理功能的完整。但是，当肿瘤生长速度过快，肿瘤本身或其邻近组织出血、水肿、脑小动脉痉挛，血管阻力增加，应激升高的血压，非但不能使脑血流量成比例增加，反而应使其减少。

脑肿瘤的临床表现及诊断：具有脑肿瘤临床表现，伴有颅内压增高（例：头痛、高血压等）。局部症状根据脑肿瘤发生的部位对脑功能的影响，临床将出现不同综合征：肢体运动、感觉障碍，语言障碍，视、听、味、嗅特殊感觉障碍，癫痫，精神障碍等。根据多种症状出现的顺序及组合，初步判定是否为肿瘤。脑电图、脑 CT 或 MRI 能准确定位，脑脊液及血生化检查对定性有参考价值。

治疗：脑肿瘤继发高血压，降血压要考虑药物特性。血浆半衰期长，使脑血管扩张，对脑功能有抑制作用的降压药，能进一步损害脑血循环的自动调节，所以在脑卒中颅内压、血压急剧升高时相对禁用，如肼屈嗪、可乐定、甲基多巴等；短效血管扩张剂，如硝普钠、拉贝洛尔、卡托普利、硝苯地平等可根据病情酌选。

外科方法是肿瘤治疗的根本手段，对脑疝形成者手术是紧急措施，即使是难于切除的脑干部位肿瘤也应行颅脑减压术、脑室引流术等，为放疗、化疗创造有利条件。

结缔组织疾病与高血压（connective tissue disease and hypertension）

概述：结缔组织疾病（CTD）中高血压的患病率明显高于普通人群，这些高血压主要是继发于结缔组织疾病的血管炎性病变。这些血管炎病变可以发生在肾脏、心脏、肺脏等许多器官，而肾脏受累则是造成高血压的基本原因。在结缔组织疾病中最常见的引起继发性高血压的疾病分别为系统性红斑狼疮（SLE）、进行性系统性硬化症（PSS）和结节性多动脉炎（PAN）。

机制：结缔组织疾病伴发高血压的发病机制是多方面的，以累及肾脏、继发肾性高血压为主，同时诸多其他因素也起一定的作用，如长期大量使用糖皮质激素、低蛋白血症引起水钠潴留、中枢神经系统受累使血压调节紊乱、肥胖等。

临床表现：结缔组织疾病的临床表现依疾病的种类不同而各有特点，一旦临床上出现肾脏受累的表现，则应高度警惕高血压发生的结缔组织疾病继发高血压，按高血压持续时间的长短，可分为一过性和持续性两类：按高血压的发展过程可分为缓进型和急进型两类。结缔组织疾病继发高血压多在疾病发展到一定阶段后出现高血压，部分可与原发病同时出现。结缔组织疾病继发高血压多有肾脏受累，而且是肾脏受累在前，高血压表现在后。

治疗：结缔组织疾病继发高血压的治疗主要分两个方面，一方面是结缔组织疾病的治疗，另一方面是高血压的治疗。如原发病未得到很好控制，高血压也很难控制，故应积极治疗原发病，尽可能去除造成高血压的医源性因素。治疗结缔组织疾病高血压的原则和治疗原发性高血压大致相同，目的是通过各种措施（非药物、药物治疗）将患者的血压维持在 140/90mmHg（16.6/12.0kPa）以下，多提倡使用利尿剂和 ACE 抑制剂。

围手术期高血压（perioperative hypertension）

概述：围手术期高血压是指进行外科手术治疗患者于手术前、术中或术后早期出现血压原发性或继发性增高的临床表现。其发生与术前即已存在原发性高血压及手术应激、麻醉等情况有关。

临床特点和诊断：1. 病因有：原有高血压病；情绪激动；术中麻醉药的血管扩张作用减弱或消失；术中输血、输液过量；术后低温导致血管收缩；疼痛；轻度低氧血症和高碳酸血症；清醒过程中兴奋或留置气管导管引起的反应；手术后抗利尿激素分泌亢进，水钠潴留；术后肾素和血管紧张素Ⅱ分泌过多，血管收缩等；2. 诊断：凡欲行外科手术治疗的患者在围手术期测定的血压符合高血压的诊断标准，均可确诊。

治疗：1. 原有高血压的病人，术前应充分了解心、脑、肾的功能状态，并进行相应的降压治疗，使血压控制在合适的水平，各种降压药可用至手术前夜。持续血压高者，不应要求降至正常方行手术，否则有发生心肌及脑缺血的危险；2. 继发性高血压的主要治疗是去除病因，如术前镇静、术后止痛治疗等，降压药仅限于血压高有引起心、脑、肾并发症的情况下；3. 手术后应尽早恢复高血压的治疗，不能口服降压药者，可静脉注射给药。对有血钠增高者、静脉压升高者或 3h 尿量少于 240ml 的高血压患者，降压药必须与利尿药合并应用；4. 降压药选择的原则是先弱后强，合并使用有协同作用的药物，逐步调

整剂量，避免副作用出现。

肾移植与高血压（kidney transplantation and hypertension）

概述：肾移植多作为慢性肾功能衰竭的一种替代治疗，虽可以改善肾衰竭患者的病情，但尚未达到理想的效果。肾移植病人的心血管并发症仍然是死亡的首要原因；肾移植后高血压发病率可达50%～80%。

临床特点和诊断：病因：肾素－血管紧张素系统的作用，移植前已存在高血压，肾移植后常因血管损伤，动脉结构发生变化，导致末梢循环阻力增加；排斥反应，急性排斥反应发生高血压可能是血浆肾素活性增加或是体液潴留，慢性排斥反应的直接因素尚不清楚；移植肾动脉狭窄，其出现率从1.6%到16%。发生时间为移植后即刻或2年后；激素治疗，肾移植后应用激素亦引起高血压；其他因素，供者患高血压可使受者发生高血压。

治疗：包括药物治疗、原肾切除或血管栓塞治疗。1. 药物治疗：首先应用β－受体阻断剂与利尿剂控制高血压，Coptopril（卡托普利）是血管紧张素转换酶抑制剂，对高血压控制较好，需监测末梢血白细胞数及尿蛋白。钙离子拮抗剂：硝苯地平（nifedipine）、维拉帕米（verapamil）已用于肾移植患者的高血压。2. 肾切除和栓塞，尤其是肾静脉血浆中肾素活性升高时有肯定的效果；肾动脉栓塞对肾移植高血压患有一定的效果。

免疫抑制剂与高血压（immunoinhibitors and hypertension） 免疫抑制剂引起高血压的机制：常用的免疫抑制剂有环孢素A（cyclosporine A，CsA）、硫唑嘌呤（azathioprine）、泼尼松（prednisone）等。其中环孢素和泼尼松与高血压有密切关系，泼尼松与高血压的关系另述。环孢素引起高血压的机制有：1. 收缩肾血管，减少肾血流量，并可直接损伤肾小管。收缩肾血管可使血压上升，并通过减少肾血流量引起肾功能下降而进一步导致血压升高。2. 干扰花生四烯酸（AA）代谢，抑制前列腺素的合成，诱导血栓素A2的合成。3. 环孢素加速动脉粥样硬化的形成，使血管弹性下降，外周阻力增加，引起血压增高。

免疫抑制剂所致高血压的处理：使用环孢素所致的高血压，早期可在减少用量或停药后得以逆转，必要时可改用其他免疫抑制剂。但如果到晚期，肾脏组织结构已有改变，停药后亦无济于事，使用其他降压药物也难以控制。因此，环孢素的致高血压毒性关键在于预防。在使用环孢素期间，应慎用或禁用其他有肾毒性的药物。

心脏移植与高血压（heart transplantation and hypertension）

概述：心脏移植后高血压是指接受心脏移植手术后患者在正常的心输出量状态下，出现血压顽固性异常增高的现象，主要以平均动脉压升高为主。心脏移植术后高血压是一个重要的临床并发症，发生率很高，占40%～100%，其严重程度个体差异很大。发生高血压的时间可早至术后数周亦可晚至术后数年。心脏移植术后生存时间越长，高血压的发生率越高。

机制：其机制包括环孢素A可直接收缩血管，减少肾血流量，损伤肾小管，使血压升高，同时，也可能有内皮素介导的全身血管收缩，继发于一氧化氮产生减少的血管舒张功能的损害及胞浆钙转运的改变等。此外，交感神经系统和肾素－血管紧张素系统的激活及前列环素代谢的异常也是发生机制的一部分。

临床特点及诊断：1. 病因：目前认为环孢素A导致的肾脏损伤是引起心脏移植术后高血压的重要因素。糖皮质激素的使用、去神经化的供体心脏与受体的血管系统不相适应及缺乏有效的神经体液调节机制等亦认为是其发生的原因；2. 血流动力学特点：体循环血管阻力（SVR）及平均动脉压均升高，静息状态右房、右室、肺动脉及肺毛细血管楔压正常，运动后或深吸气，肺毛细血管楔压及右房压可显著升高；3. 诊断：有心脏移植病史，血压符合高血压病的诊断标准。

治疗：尚无统一有效的治疗标准。1. 慎重选择免疫抑制剂治疗，减少环孢素A初期治疗剂量，有研究认为FK506作为术后免疫抑制剂可减少高血压的发生；2. 避免非甾体类抗炎药与环孢菌素A合用；3. 联合应用降压药治疗，常规应用利尿剂，采用ACEI类、β－受体阻滞剂和钙离子拮抗剂。联合应用钙通道阻滞剂和血管紧张素转换酶抑制剂治疗这种高血压，在65%的患者可使血压得到控制；4. 结合患者血压昼夜波动情况进行降压治疗；5. 慎用有肾毒性和提高环孢素A血药浓度的药物。

烧伤与高血压（burn and hypertension） 烧伤后高血压的发生机制：1. 严重烧伤后引起血容量下降，周围血管收缩；2. 儿茶酚胺等多种激素处于超高代

谢状态；3. 严重烧伤后极易出现肾损害，引起肾素－血管紧张素分泌增加。

临床表现：严重烧伤后高血压的发病率约占25%。这些病人一般在伤后2～3d就发生血压升高，严重者可发生高血压危象，出现头痛、嗜睡、烦躁不安或抽搐、眼底出血等，尤以儿童多见。大多数患者烧伤后高血压可维持2～3周，也有少数可延续2～3月之久。成人以舒张压升高为主，儿童以收缩压升高为主。伴随高血压出现的还有心动过速、贫血等。

诊断与治疗：出现烧伤后高血压病的病人大部分伤前无高血压病史，因此，即使没有高血压病史的烧伤病人，在严重烧伤后也应每日测量血压，至少维持2～3周。血压升高，烧伤手术出血较多，影响手术效果，因而应引起重视，早期进行必要的治疗，在处理烧伤的同时，注意合理补液，可以使用常用的降压药物控制血压。烧伤早期经治疗血压恢复后，晚期有复发的可能，应定期复查血压。

药物与高血压（drug and hypertension） 药物是治疗高血压的一个重要手段，治疗高血压的药物主要有6大类：利尿剂、β－受体阻滞剂、钙拮抗剂、血管紧张素转换酶抑制剂、α－受体阻滞剂、直接血管扩张剂。还有其他的几种，如作用于中枢的α－受体阻滞剂、α、β－受体阻滞剂、外周肾上腺素能拮抗剂等，其中前5类被公认为一线降压药。有效的降压药治疗可明显改善高血压的预后。

药物也可导致高血压，引起药源性高血压，可以引起药物高血压的药物主要有：非甾体类消炎药、拟交感神经药、性激素、免疫抑制剂、红细胞生成素、抗抑郁药、麦角碱、麻醉药等。药源性高血压的发病主要与下列因素有关：1. 水钠潴留，2. 药物激活肾素－血管紧张素系统，3. 药物对血管平滑肌的直接作用，4. 药物对植物神经系统的作用增强，5. 其他：撤药综合征等。随医药工业的发展，药物种类不断增加。药源性高血压的问题应引起广泛关注。

肿瘤与高血压（tumor and hypertension） 多种肿瘤可以引起高血压。反之，高血压也可有致癌危险。

引起高血压的肿瘤及其处理方法：1. 肾上腺和肾脏肿瘤，如嗜铬细胞瘤分泌去甲基肾上腺素、肾上腺素、多巴胺引起高血压；肾癌、肾母细胞瘤等可分泌肾素、促红细胞生成素和醛固酮刺激素引起高血压；这些肿瘤的确诊主要依靠B超、CT、核磁共振等影像学检查，治疗以手术为主；2. 压迫肾实质或肾血管的肿瘤；如多囊肾、肾囊肿以及腹腔或腹膜后肿瘤压迫造成输尿管梗阻、肾盂积水，可采用影像学检查以明确诊断，针对不同肿瘤选择手术、放疗、化疗或综合治疗；3. 某些肿瘤晚期引起肾功能衰竭后出现高血压，如骨髓瘤，此时病人一般状况差，如果肿瘤对放疗或化疗不敏感，宜对症治疗后再治疗肿瘤；4. 脑肿瘤引起颅内压增高造成高血压，此时以切除肿瘤为主，并使用放疗、化疗，以及采用脱水疗法以减少脑水肿；5. 乳腺癌和肺癌等导致高血压，以治疗肿瘤为主。

高血压的致癌性：已有多项前瞻性研究表明高血压有致癌危险，随着高血压病程的延长，该危险性增加，其机制尚不清楚，某些抗高血压药物可能与癌症发生有关，但尚无结论。

高血压性心力衰竭（hypertensive heart failure）

概述：高血压可引起血流动力学改变及心脏的压力负荷增加，产生心肌肥大反应，使心脏保持代偿性的心肌收缩力增加。但是，如果这种压力负荷持续增加，心肌便转变为失代偿状态，进而使心肌收缩力下降，引起心力衰竭。高血压性心力衰竭可引起许多心肌的分子生物学及细胞生物学的变化，使心肌从代偿状态变为失代偿状态，最终导致心力衰竭。继以心室舒张功能低下逐渐发展为心力衰竭，据Framingham流行病学研究确认占全部心力衰竭的70%以上。

高血压性心肌肥大的分子生物学机制：1. 高血压性心肌肥大可引起心肌细胞的细胞膜磷脂分解，蛋白磷酸化酶活性增加，C－Kinase，MAP－Kinase及S6－Kinase激活，使细胞核内的蛋白合成功能亢进，形成心肌肥大。心肌肥大后，可伴随心肌细胞内钙离子浓度变化，同时引起细胞间质肌原纤维增加，引起早期心肌舒张功能障碍，同时伴随心肌收缩力下降；2. 心肌肥大与肾素－血管紧张素－醛固酮系统的关系：高血压与血管紧张素系统有重要关系，最近的研究表明，心肌组织内部有自己独立的肾素－血管紧张素系统，并且已证实心肌有血管紧张素AT－1及AT－2型受体存在。高血压所引起的心肌肥大并不伴随毛细血管的增生，因此可以引起相对性的心肌缺血状态，使心肌收缩力减弱，并激活心肌的血管紧张素系统大量合成分泌血管紧张素Ⅱ（angiotensin Ⅱ，AngⅡ）。AngⅡ通过AT－1受体，可以使血管收缩，心肌间质纤维化增加，心肌肥大，这些作用均可以使

心肌的收缩功能和舒张功能下降。另外，最新的研究还暗示 AT-2 受体可引起心肌细胞凋亡（apoptosis），这个机制也有可能与高血压性心力衰竭有关。

临床特点：高血压病人发生心力衰竭，早期可无症状，以后逐渐出现左心衰竭的临床表现：颈静脉怒张、肝肿大、下肢水肿等。心脏检查可发现心脏扩大并有相应的心脏杂音、心尖搏动增强、出现第三及第四心音。

治疗原则：有效降压、休息、限盐、强心、利尿、扩血管。除急性心力衰竭外，一般扩血管药首推血管紧张素转换酶抑制剂。虽然有效而系统的治疗可明显降低病人的死亡率，但高血压性心力衰竭的预后仍不良，5 年死亡率高达 50% 以上。

左心室肥厚逆转（regression of left ventricular hypertrophy） 概念：是指左心室肥厚心肌间质过度堆积的胶原消退，心肌纤维化消退，异常心肌硬度恢复正常。

左室肥厚逆转的临床意义：左室肥厚可由高血压发展而来，也可以是肥厚性心肌病的一种表现。肥厚的心肌使心脏收缩和舒张时的僵硬度增加，心肌的顺应性下降，并可发展为舒张性心功能不全及收缩性心功能不全。通过药物使左室肥厚逆转，将可改善心脏的功能，提高病人的生存率。

逆转左室肥厚的药物：ACEI 逆转高血压左心室肥厚的机制可能与以下因素有关：1. 减轻压力负荷；2. ACEI 抑制循环或局部血管紧张素转换酶生成，阻止缓激肽降解，刺激前列腺素的合成或抑制儿茶酚胺释放的结果。钙通道拮抗剂逆转左心室肥厚的机制，可能与以下因素有关：1. 减轻压力负荷；2. 抑制心肌细胞内的 Ca^{2+} 内流，使心肌细胞 Ca^{2+} 负荷降低从而心肌松弛加快；3. 与血管紧张素Ⅱ活性受抑制有关。

主动脉瘤与高血压（aortic aneurysm and hypertension） 概述：主动脉瘤是由于各种原因造成的主动脉局部或多处向外扩张或膨出，是主动脉病变中预后较差的疾病。如不及时诊断并进行手术治疗，自然死亡率极高。高血压与动脉硬化是形成主动脉瘤的主要原因。胸主动脉瘤常合并有广泛的动脉粥样硬化，特别是肾脑和冠状动脉粥样硬化，因动脉硬化所造成的动脉瘤，约 3/4 位于腹主动脉。主动脉瘤直径 > 6cm，50% 病例一年内发生破裂。

临床特点和诊断：1. 病因，高血压和主动脉瘤常同时并及。2. 诊断，疼痛及压迫邻近组织所产生的症状为主动脉瘤所特有的症状，可有心功能不全及心绞痛。体征有血压升高，动脉瘤压迫征；周围血管体征，伴主动脉瓣关闭不全严重者，可有脉压增加，水冲脉及周围血管征等。胸部 X 线片或透视可显示胸腔或纵隔内的不正常包块影像和受动脉瘤压迫所出现的心脏、气管与支气管及肺部变化的 X 线征象。超声心动图、CT、磁成像（MRI）均为有力而相当准确的无创诊断技术。

治疗：胸主动脉瘤、胸腹主动脉瘤、腹主动脉瘤都一样，由于自然经过险恶，手术疗效良好，故一经诊断，在无全身其他器官的手术禁忌证时，即应进行相应的手术治疗，但应注意其合并的各种伴随病变应同时进行相应的手术处理，以取得更为良好的手术效果。

颈动脉阻塞症（internal carotid artery occlusion） 发生机制：高血压、高脂血症、糖尿病、吸烟等危险因素所致的颈动脉粥样硬化或溃疡极易发生栓子而阻塞颈动脉，造成其他部位脑缺血及功能障碍。

临床表现：最常见于中老年人，偶见于患严重心脏病（产生栓子）或血细胞比容（hct）异常增高的儿童。短时间的颈动脉阻塞可以发生短暂性脑缺血发作（TIA），该病发病突然，可维持数分钟或更长，以后即消失而不留神经科后遗症。在整个发作期间，患者意识保持清醒，主要症状是单肢无力或不完全偏瘫，单肢感觉障碍或偏身感觉障碍，优势半球还有言语功能障碍。长时间的颈动脉阻塞则发生脑梗死，其诊断要点为：1. 病史中可有头痛、头晕、偏身感觉异常或轻瘫；2. 病变对侧有偏瘫、偏身感觉障碍或偏盲，优势半球受累则有失语；3. 可有精神症状，严重时有意识障碍；4. 病变侧有视力减退，有的还发现视神经乳头萎缩；5. 病变侧有 Horner 综合征；6. 病变侧视网膜动脉压下降；7. 病灶侧颈动脉博动减弱或消失；8. 头部 CT 或 MRI 可见大片梗死灶；9. 经颅多普勒超声检查（TCD）及脑血管造影（颈动脉或 DSA）可发现异常。

治疗：除了对高血压、动脉粥样硬化或其他原发疾病进行药物治疗外，有时可能需要进行血管手术或使用抗凝剂。颈动脉阻塞症的患者，如能确定患侧颈动脉确有溃疡性斑块存在、或者阻塞已经超过 70% 时，实行动脉内膜剥离与清除斑块、切除该段动脉进行替代修补手术，可能有所帮助。但对无症状的动脉狭窄或者症状与狭窄无直接关系者，上述手法则无所

裨益。药物治疗可使用抗凝剂或合用阿司匹林。

锁骨下动脉窃血综合征（Subelavian steal syndrvome） 概念：指各种原因所致脑部血流倒流入锁骨下动脉或脑部血流、锁骨下动脉血流倒流入降主动脉，致脑缺血性损害及上肢脉搏减弱或消失的一组临床病征，称为“锁骨下动脉窃血综合征”。

病因：常见于大动脉炎（头臂型），锁骨下动脉受累时。也可见于主动脉狭窄“血管转流术”术后，可出现锁骨下动脉及椎动脉血流倒流入降主动脉。目前，该手术已较少应用。

临床表现：1. 脑供血不足症状：头昏、眩晕、视力模糊、记忆力减退甚至晕厥。2. 一侧上肢血压下降或测量不到，脑动脉波动明显减弱或消失等。

治疗：1. 非手术治疗：病因治疗，如大动脉炎给予激素治疗等。2. 介入性治疗：锁骨下动脉球囊扩张及支架植入术，扩张狭窄段。3. 外科手术治疗：对于大动脉炎，可行“旁路血管移植术”，如升主动脉－锁骨下动脉旁路术等。

高血压的二级预防（secondary prevention of hypertension） 概念：高血压病的二级预防指对已发生高血压的患者进行系统的、有计划的、全面的治疗，以预防其病情加重或发生并发症。

内容：1. 提高患者对疾病的知晓率、控制率及治疗率，早发现、早诊断、合理治疗，控制血压在正常范围，2. 保护靶器官免受损害预防高血压合并症：冠状动脉粥样硬化性心脏病、脑卒中、心功能不全、肾功能不全等。3. 兼顾其他心血管危险因子（如糖尿病、高脂血症）的治疗，高血压二级预防的本身就是动脉粥样硬化、脑卒中、冠状动脉粥样硬化性心脏病的一级预防。兼顾降血脂、控制吸烟、控制体重、适当运动、保持心理平衡等综合治疗可达最佳效果。

意义：经过对高血压的有效控制，最终降低冠状动脉粥样硬化性心脏病、脑卒中的发生率及死亡率。

风湿热（rheumatic fever） 是一种常见的反复发作的急性或慢性全身性结缔组织炎症。儿童好发，初发年龄多在7～14岁，男女没有区别，以关节和心脏受累最为显著。多有甲型溶血性链球菌所致的上呼吸道感染史。临床症状根据炎症发生部位及程度不同呈多种多样，有发热、关节痛、关节炎、心脏炎、小儿舞蹈病、皮下结节、环形红斑等。由于风湿活动迁延不愈和心脏病损反复加重，常可导致风湿性心脏病。检查所见：血沉增快、C反应蛋白阳性、白细胞增多、抗链球菌效价上升，ECG有P－R间期延长等。诊断：根据Jones标准及上述情况可确诊。治疗：急性期需卧床，给予水杨酸制剂，合并心脏炎时同时给予肾上腺皮质激素。对于甲型溶血性链球菌感染者用青霉素。治愈后为防止再发应较长时间予以抗生素治疗。预后一般较好，再发较多，可遗留瓣膜病，也有导致心力衰竭的。近年来，由于社会经济的发展及抗生素的广泛应用，本病的发生率呈明显下降趋势。

风湿热原理（mechanism of rheumatic fever） 风湿热与A组链球菌感染有密切的关系，但并非链球菌的直接感染所引起。因为风湿热的发病，并不在链球菌感染的当时，而是在感染后的2～3周起病。在风湿热病人的血培养与心脏组织中从未找到溶血型链球菌。链球菌感染是否发生风湿热，与人体的反应性有关。此外，部分风湿性心脏病患者和儿童风湿热以舞蹈病作为惟一表现的患者，可找不到任何链球菌感染的证据，因而有人提出病毒感染与风湿热的关系。目前认为，风湿热与链球菌的关系是一种变态或过敏反应，一般认为A组链球菌能使机体产生与结缔组织交叉反应的抗体。A组溶血性链球菌细胞壁上含有M、T和R三种蛋白成分，其中M蛋白最为重要，是免疫学上的特异抗原，交叉反应抗体就是M蛋白作用于机体而产生的。还有人发现链球菌细胞壁上的多糖成分中含有C物质，具有特异抗原性，可以使机体产生相应的抗体，既能作用于链球菌，又能作用于胶原纤维，引起风湿病。

风湿性心包炎（rheumatic pericarditis） 是风湿性全心炎的一部分，多与心肌炎同时存在，是一种纤维素性或浆液纤维素性炎症，常随风湿活动而出现，心包积液量一般不多，很少引起心包填塞。心包积液为黄色或草绿色，血沉增快，抗“O”增高。临床表现：有轻或中度发热，心前区不适、疼痛；查体心界向两侧扩大，X线下呈烧杯状、心腰消失；听诊心音减弱，可闻及心包摩擦音；心电图胸前各导联ST段抬高；超声心动图等都有参考价值。治疗与风湿热相同，用水杨酸、激素类药物；适当应用抗生素。

风湿病类型（types of rheumatic diseases） 临床上

常见的风湿病主要有以下三大类型：

1. 以结缔组织的炎性病变为主的结缔组织病，如全身性系统性红斑狼疮；以变形性为主的，如风湿性关节炎。

2. Wegener 肉芽肿和 Churg－Strauss 综合征等与胶原病相类似的一类疾患。

3. 代谢异常疾病，如痛风。

风湿病的预防（prevention of rheumatic diseases）

一级预防：风湿病是一种可以预防的疾病。其与链球菌的关系十分密切，因此及早认识和适当治疗 A 组溶血性链球菌（GAS）扁桃体炎，根治咽部 A 组链球菌是关键。首选青霉素。

二级预防：对既往有风湿热史和有明显风湿性心脏病证据的患者，需要不断地应用抗生素预防风湿热的复发。在急性风湿热或风湿性心脏病诊断后，应尽早开始充分的、全疗程的青霉素治疗。对患者家属的链球菌感染也要立即治疗。对青霉素过敏者，磺胺嘧啶也可考虑作为预防用药。对青霉素和磺胺过敏者可用红霉素。预防措施应用期限根据有无心脏炎或瓣膜病而不同。一般认为有风湿性心脏炎或瓣膜病者，从末次风湿热发作起要用至少 10 年，或至少到 40 岁，有时需要终生预防；对有风湿性心脏炎而无残留瓣膜受累者，需预防 10 年或到成年，或更长；对无心脏炎的风湿热者，需预防 5 年或至 21 岁，或更长。

风湿病的一级预防（primary prevention of rheumatic diseases） 风湿病是一种可以预防的疾病，其与链球菌的关系十分密切，因此及早认识和适当治疗 A 组溶血型链球菌（GAS）扁桃体炎，根治咽部 GAS 是关键。应首选青霉素。根据病人情况，可予肌肉注射或口服青霉素。肌肉注射首选苄星青霉素 G，1 次 60 万 U（体重≤27kg）、120 万 U（体重≥27kg），用普鲁卡因青霉素较苄星青霉素 G 疼痛轻；或口服首选青霉素 V10d，儿童 250mg，成人 500mg，每日 2～3 次。青霉素过敏者可口服红霉素 10d，40mg/（kg·d），每日 2～4 次（最大 1g/d）。

风湿病的二级预防（secondary prevention of rheumatic diseases） 对既往有风湿热史和有明显风湿性心脏病证据的患者，需要不断地应用抗生素预防风湿热的复发。在急性风湿热或风湿性心脏病诊断后，应尽早开始充分的、全疗程的青霉素治疗。对患者家属的链球菌感染也要立即治疗。对再感染者，宜早期应用普鲁卡因青霉素每天 40～80 万 U，7～10d，继以苄星青霉素 120 万 U，每 3～4 周肌注一次，防止再感染；或口服青霉素 V 250mg 两天一次。对青霉素过敏者，磺胺嘧啶 0.25～0.5g 每日一次口服（体重≤27kg）或 0.5～1.0g 每日一次口服（体重≥27kg），也可考虑作为预防用药。对青霉素和磺胺过敏者可用红霉素 250mg 隔日一次口服。预防措施应用期限根据有无心脏炎或瓣膜病而不同。一般认为有风湿性心脏炎或瓣膜病者，从末次风湿热发作起要用至少 10 年，或至少到 40 岁，有时需要终生预防；对有风湿性心脏炎而无残留瓣膜受累者，需预防 10 年或到成年，或更长；对无心脏炎的风湿热者，需预防 5 年或至 21 岁，或更长。

风湿病的治疗（treatment of rheumatic disease）

一般治疗：卧床休息，保暖和避寒。若无明显心脏受损，待血沉正常，即可起床活动。如有心脏扩大、心包炎、持续心动过速和明显心电图异常，则需在急性症状消失，血沉恢复正常后，继续卧床 3～4 周。

抗风湿治疗：1. 水杨酸制剂：对由于风湿热引起的炎症反应没有特异性的治疗。大多数轻微症状的患者不需要治疗可自愈。水杨酸制剂对没有心脏炎的患者通常反应很好，对缓解关节疼痛特别有效。每天阿司匹林 100mg/kg，分 4～5 次给予可达到理想的抗炎治疗的血清浓度 20μmol/L。水杨酸治疗可达 1 个月或直到有足够的临床和实验室证据证明无炎症活动。2. 皮质类固醇：对有明显心脏受累的患者，特别是心包炎或充血性心力衰竭，可应用类固醇治疗，泼尼松通常剂量为每天 1～2mg/kg。严重的患者，治疗可持续 2～3 个月，然后每两周逐渐减量。有些患者在停止抗炎药物 2 周内可有“反跳”现象。某些医生推荐在使用皮质类固醇期间使用水杨酸（阿司匹林每天 75mg/kg），可能减轻“反跳”。3. 风湿热确诊后应予一个疗程的青霉素。如对青霉素过敏，则应用红霉素。另外，可结合中医辨证论治、针刺等综合治疗。

治疗舞蹈病主要用巴比妥镇静，尽量避免刺激。阿司匹林、激素对舞蹈病无效。

游走性多发性关节炎（rheumatic arthritis，rheumatic polyarthritis） 系风湿累及关节的部分病症，为结缔组织炎症。临床表现常为多发性、游走性、对称性关节炎症，其中膝、肩、腕、肘、髋等大关节尤

易受累；局部有明显红、肿、热、痛之炎症表现，但不化脓；一般在2～4周内症状消退，炎症消失后无后遗症，功能可完全恢复，但常反复发作。治疗可用水杨酸类药物对症治疗；亦可应用肾上腺皮质激素，但应在医生指导下进行，不可久用。

风湿性心脏炎（rheumatic carditis） 风湿热之心脏损害。多见于儿童和青少年患者，分心内膜炎、心肌炎和心包炎。主要表现：1. 器质性心脏杂音。心尖区有音调较高的全收缩期吹风样杂音及轻微、柔和、短促的舒张中晚期杂音（carey Coombs 杂音）；少数主动脉瓣区有短而轻的高调舒张早期杂音。为心内膜炎累及二尖瓣和主动脉瓣，造成相对关闭不全或狭窄所致。随瓣膜炎好转，以上杂音可完全消失。2. 心脏扩大、窦性心动过速、第一心音减弱及舒张期奔马律等心肌受累的表现。3. 心包摩擦音或伴有心包积液。约1/3心脏炎患者初期没有明显自觉症状，而最终发展到慢性风湿性心脏病，即“隐匿性风湿性心脏炎”，多见于成人。轻症心脏炎可用阿司匹林；而中度以上心脏炎需皮质激素和阿司匹林合并治疗。恢复期用苄星青霉素以预防风湿热发作。

环形红斑（annular erythema） 是多种原因引起的皮肤的红斑生成，然后逐渐呈离心性扩大，形成环状皮疹的总称。有以下几类：离心性环形红斑（erythema annulare centrifugum Darier），匍行性花环性红斑（erythema gyratum repens），慢性游走性红斑（erythema chronicum migrans），血管神经性环状红斑（erythema annulare angioneuroticum），风湿性环状红斑（erythema annulare rheumaticum），自身免疫性环形红斑（autoimmune annulare）。

皮下结节（subcutaneous nodule） 系风湿热皮下的一种增殖性病理改变。皮下结缔组织变性坏死，胶原纤维分裂，有巨细胞及淋巴细胞浸润，形成肉芽肿，融合成结节，是提示风湿活动的重要体征，故发现皮下风湿结节对诊断风湿症有重要意义，但仅在10%的病例中方能见到。此结节多位于肘、膝、枕部、前额、棘突等骨隆起或肌腱附着处，结节如豌豆大小，数目不等，触之较硬无压痛，与皮肤无粘连，绷紧皮肤抚摸时更清晰。结节可时隐时现，存在数日和数月不等。有此结节常伴有严重的心脏炎。

风湿结节（rheumatic nodule，Aschoff body） 又称阿孝夫小体。风湿病的基本改变。风湿热时，心肌间质中出现的小的病灶，其中央为肿胀和纤维蛋白样坏死的胶原纤维，周围由单核细胞、成纤维细胞、心肌间质细胞及阿孝夫细胞围绕。阿孝夫细胞胞浆丰富，单核或多核，核大呈空泡状，中央有猫头鹰眼样核仁。风湿结节有时可见于关节滑膜、筋膜、浆膜和皮下组织。小体可消散、吸收、恢复，代之以纤维组织增生、硬化致脏器遗留病理性改变。

风湿细胞（Aschoff cells） 系风湿热时存在的一种特殊细胞。此细胞呈圆形、椭圆形、多角形，胞浆丰富呈嗜碱性，胞核空，有明显的核仁，有时出现双核或多核。主要分布在风湿小体的周围，后期可变形、变性而进入硬化期。

Sydenhan 舞蹈症（Sydenhan chorea，St Vitus dance，chorea minor） Thoma Sydenhan（1624～1689年，医生，英国）于1686年报告，并以其名字命名，其前也曾有过报告，多发生于5～12岁儿童，女性较多见，上下肢、面部、躯干像跳舞一样不自主运动，常伴精神和智能障碍，又称风湿性舞蹈病，常伴有肌肉软弱和（或）行为异常。常是风湿热的晚发症候，一般发生于链球菌初次感染后2个月或更久之后，此时其他风湿热表现可有可无。其病因多年来认为主要是由风湿热所引起的。病理变化主要在大脑皮质、基底节、小脑皮质、齿状核，也有学说认为病变主要是在尾状核、壳核，但有关病理变化尚无确切学说。由风湿热发病的舞蹈症的治疗，主要针对不自主运动给予镇静剂等，预后大多数较好，一般在10周左右症状基本减轻，重症者持续一年多，也有再发病例。

风湿性心内膜炎（rheumatic endocarditis） 系风湿热主要表现之一。在心肌受累时几乎都波及心内膜。瓣膜可因炎症充血、水肿、纤维组织增生，后期发生瓣膜改变，导致关闭不全；也可因心肌病变扩大致二尖瓣环扩张引起二尖瓣关闭不全，或因冠状动脉及小动脉炎使乳头肌缺血致功能不全，引起二、三尖瓣关闭不全。临床各有其相应表现。诊断、治疗参阅风湿热、瓣膜病有关条。

风湿性胸膜炎（rheumatic pleuritis） 系风湿性致

病因素引起的一种胸膜炎性疾病。约占风湿病人的5%左右。渗出液较少，消失快，不发生粘连。此种病人可同时伴有其他部位风湿改变，也可并有风湿性肺炎。X线似急性肺水肿的改变。可结合血液检验等诊断。治疗可用水杨酸类、激素类、抗生素类药物。

风湿性肺炎（rheumatic pneumonia）　风湿热引起的肺部结缔组织炎症。肺内有不规则的轻度实变，实变区肺间质及肺泡内有炎性细胞渗出 。临床表现分三型：亚临床型一般无症状；轻型有中度发热、干咳；重型有明显呼吸困难、发绀。X线检查示肺水肿样改变。诊断需同时符合急性风湿热的诊断标准。治疗用水杨酸制剂，病情重者加用肾上腺皮质激素。

风湿性脉管炎（rheumatic angiitis）　系由风湿因子而引起的脉管炎性疾病。可发生于全身大小动脉，并可产生相应的后果，如发生于大动脉，可造成无脉症；发生在肺组织小动脉，可造成肺梗死而咯血；发生在脑动脉，可引起脑供血不足而致偏瘫；冠状动脉炎则可有冠状动脉供血不足的表现，出现心绞痛、心肌梗死、晕厥等表现。此症应结合血液检验等诊断。用抗风湿药物治疗可获得一定的效果。

风湿性脑病（sydenhan chorea，chorea minor）　多见于5～12岁的儿童，女孩多于男孩。主要表现为脑血管风湿性动脉炎，脑实质内小血管充血，可见淋巴细胞、浆细胞等浸润，有形成环绕小血管的小结节的倾向；或者仅有充血及血管周围少量淋巴细胞浸润，可见神经细胞变性，胶质细胞增生并有胶质结节形成。病变以大脑皮质、基底节、丘脑及小脑皮层等处最明显。当锥体外系统受累显著时，患儿出现不自主运动，称为小舞蹈症（chorea minor）。（参阅 Sydenhan 舞蹈症条）

风湿性肾炎（rheumatic nephritis，lancereaux nephritis）　风湿热引起超敏反应或肾脏直接受风湿病损害的一种急、慢性间质性非化脓性炎症。表现为在风湿热的病人，无严重大循环淤血、亚急性心内膜炎等，而尿中出现蛋白、大量红细胞（甚至肉眼血尿）、少数管型等，伴有眼、颜面水肿，及各项风湿活动指标阳性，极少发生肾功能衰竭。治疗应以抗风湿、抗变态反应为主。

Jones诊断标准（Jones diagnosis criteria）　急性风湿热的诊断主要依靠临床表现，辅以实验室检查。习惯上将整个征象分为主要和次要表现。主要表现：1. 心脏炎；2. 多发性关节炎；3. 舞蹈病；4. 皮下结节；5. 环形红斑。次要表现：1. 发热；2. 关节痛；3. 心电图上P－R间期延长；4. 血沉增快，或C反应蛋白阳性，或白细胞增多；5. 过去有风湿热病史，或现在有非活动性风湿性心脏病征。目前按二项主要表现，或一项主要表现加二项次要表现，并最近有溶血型链球菌感染的证据，可诊断为风湿热。在临床上应用上述诊断标准时，若出现主要和次要表现较多者，则诊断的可靠性也大。但在成人，五项主要表现中舞蹈病、环形红斑和皮下结节均少见，因而容易漏诊。此外，以心脏炎作为主要表现者，容易将一些生理性杂音误诊为器质性心脏病；若以关节炎、发热和血沉增快作为风湿热诊断依据时，则易与其他关节炎和结缔组织性疾病混淆。总之，具体病人的诊断，必须全面考虑病情，作好鉴别诊断，切不可生搬硬套上述标准。

心瓣膜病（valvular heart disease）　心脏作为循环血液的功能泵，其左右心室的瓣膜关闭必须合适，正常心瓣膜柔韧而富弹性，开放时充分、关闭时严密，以保障血液正常运行。由于种种原因造成瓣膜开放时狭窄或关闭障碍被称为心瓣膜病。瓣膜病变分为狭窄和关闭不全（反流）两种。四个部位的瓣膜（二尖瓣、主动脉瓣、三尖瓣、肺动脉瓣）共可产生八种瓣膜病。病因有先天性、炎症性（风湿、梅毒、感染性心内膜炎）、贫血及老化变性（钙化）等，使心瓣膜损伤，造成粘连而狭窄，或钙化、瘢痕化而短缩至关闭不严，即出现心瓣膜病。轻微者不影响心脏搏血功能，严重者可造成心功能不全或心力衰竭。有些瓣膜病的治疗以手术为主。

瓣膜成形术（valvuloplasty）　用外科手术修复心脏瓣膜病变以恢复其功能的一种手术方法。这类手术包括直视瓣膜交界切开和瓣下粘连松解术、腱索缩短术、腱索移植术、瓣膜交界缝缩术、瓣环成形术等。近年来对狭窄的瓣膜还可采用经皮球囊扩张的方法进行瓣膜成形术，其原理基本同闭式扩张。

瓣膜交界切开术（commissurotomy，valvulotomy）　指在体外循环或低温下切开心脏，显露病变瓣膜，在

直视下进行瓣膜交界粘连切开术以解除瓣口狭窄的方法。

瓣膜替换术（cardiac valve replacement） 应用人造心脏瓣膜替换有病变的心脏瓣膜是治疗慢性瓣膜病的一种重要手段。根据替换瓣膜的部位不同有二尖瓣替换术、三尖瓣替换术、主动脉瓣替换术和肺动脉瓣替换术。根据数目不同又有单瓣替换术、双瓣替换术和多瓣替换术。

二尖瓣狭窄（mitral stenosis） 二尖瓣叶互相粘连、腱索变短或二尖瓣钙化引起二尖瓣口变形缩小。多为风湿性，少数见于先天性二尖瓣畸形或左房黏液瘤等。由于左心房排血受阻致左房扩大，肺循环淤血，肺动脉高压，继之右心室肥厚和右心衰竭，常伴咯血、心房颤动等。在心尖部可听到隆隆样舒张中、晚期杂音，常伴舒张期细震颤。二维超声心动图可见二尖瓣叶增厚、活动受限，瓣口面积 $<2.5cm^2$。根据二尖瓣口的大小分为轻、中、重度狭窄。二尖瓣口直径在1.2cm至正常之间为轻度狭窄，0.8～1.2cm为中度狭窄，0.8cm以下为重度狭窄。治疗可采用二尖瓣分离术或经皮球囊瓣膜成形术。二尖瓣严重钙化狭窄兼关闭不全者，宜行人造瓣膜置换术。

风湿性心脏病（rheumatic heart disease） 系由风湿热而引起的一种心脏病。通常是指由于风湿热反复发作累及心脏瓣膜，并留有永久性损害。临床上常见的有二尖瓣狭窄或关闭不全或兼而有之主动脉瓣关闭不全或狭窄、三尖瓣病变及联合瓣膜病等。表现视瓣膜病损程度，晚期可导致心功能障碍。治疗：应用抗风湿药物、对症；有的适于手术治疗。

风湿性二尖瓣狭窄（rheumatic mitral stenosis） 由风湿热导致的二尖瓣狭窄，常与二尖瓣关闭不全合并存在，女性多见。早期病变是在瓣膜交接面和瓣膜底部发生水肿和渗出物，后期愈合过程中由于纤维蛋白的沉积和纤维变性，使其出现突出的病理特征：瓣膜边缘互相粘连、融合、纤维化和瓣叶增厚，致瓣口狭窄。这种病变过程一般需要2年以上。按病变程度常分为隔膜型和漏斗型。隔膜型还有三种亚型：边缘粘连型、瓣膜增厚型、隔膜漏斗型。漏斗型常伴有较明显的关闭不全。瓣口狭窄的程度决定血流动力学改变的程度。其血流动力学改变包括：左心房压力升高，左房扩大和肥大；肺静脉血回流障碍、肺充血和肺水肿；肺动脉高压、右心衰竭；心排血量减少。

二尖瓣狭窄易伴有心房纤颤。二尖瓣狭窄经常合并关闭不全，如以狭窄为主，则血流动力学改变是上述二尖瓣狭窄的血流动力学症状。治疗有内科对症治疗、经皮二尖瓣球囊成形术及外科手术治疗。

先天性二尖瓣狭窄（congenital mitral stenosis） 为先天性心血管畸形疾病之一，罕见。常合并其他先天畸形，如左心室发育不良或心肌异常肥厚、心内膜硬化、主动脉病变等。病变可发生于二尖瓣及其附属结构的任何一个或几个（瓣膜、瓣环、腱索和乳头肌），绝大多数的病变包括两种以上组织。主要分为四种类型。降落伞型：为本病最具特征性的一种类型，主要病变在腱索和乳头肌部分，大小瓣膜的乳头肌相互融合，整个瓣叶如同降落伞；吊床型：前后瓣膜相互融合，遗留小孔，腱索缩短、乳头肌肥厚、前后融合成拱形，成又一狭窄，至上而下的变为一狭窄通道；漏斗型：瓣膜交接相互融合，遗留一小孔。腱索再融合为膜片状，附着于乳头肌；交接融合型（最少见）：瓣膜交接处融合，导致瓣口狭窄，瓣膜本身基本正常，或伴有一个乳头肌肥厚和腱索缩短。先天性二尖瓣狭窄常常很重，如未经治疗在4～5岁前常有明显症状，甚至死亡。体征及实验室检查结果与后天性二尖瓣狭窄类似。可行手术治疗，部分病人适合于经皮球囊二尖瓣成形术。

退行性变二尖瓣狭窄（degenerative mitral stenosis） 由于老年性瓣膜和瓣环的退行性变、纤维化和钙化而造成的二尖瓣狭窄，其相应的瓣膜狭窄和（或）关闭不全。其机制不能以全身代谢紊乱，钙磷代谢紊乱引起的局部钙化来解释。与冠状动脉粥样硬化也无明显的关系。单纯二尖瓣狭窄较少，多数为二尖瓣关闭不全或关闭不全合并狭窄。钙化部位主要位于瓣环，多发生在二尖瓣环左室后壁附着处。当钙化长度 > 30mm，横断面径 $>10mm^2$ 时常出现二尖瓣关闭不全。临床表现与风湿性心脏病二尖瓣狭窄相似，无风湿热病史，可伴有冠心病、高血压病等，多为老年起病，病情主要取决于瓣膜狭窄的程度及其合并的情况。治疗：对症处理，可行手术治疗，多需人工瓣膜替换术。

隔膜型二尖瓣狭窄（diaphragmatic type of mitral stenosis） 系二尖瓣狭窄按病理变化分类的一种。

掌握此种类型对临床治疗有重要意义。此型主瓣体没病变或病变很轻，瓣膜活动尚佳。隔膜型又分三类：即边缘粘连型：各瓣叶的交界处相互粘连使瓣口狭窄，其边缘呈纤维样增厚，或有钙质沉着；瓣膜增厚型：最常见，除上述病变外，瓣膜本身增厚为其主要特点，致使活动受限，可伴轻度的关闭不全；隔膜漏斗型：其突出表现为腱索和乳头肌粘连、缩短，将瓣叶向下拉，呈漏斗状，瓣叶本身亦有不同程度的改变，但主瓣仍有相当的活动度，少数可伴有较明显的关闭不全。

二尖瓣狭窄隔膜增厚型（diaphragmatic thickening type of mitral stenosis）　为风湿性二尖瓣狭窄的病理类型的一种。二尖瓣狭窄多为风湿性心内膜炎的后遗症。瓣膜的反复风湿性炎症，引起瓣膜纤维增生、粘连、肥厚、钙化，瓣口面积缩小，呈鱼嘴状，腱索受累少时瓣呈平板状，这一类型狭窄称为隔膜增厚型狭窄。

二尖瓣狭窄隔膜漏斗型（diaphragmatic funnel - shaped mitral stenosis）　为风湿性二尖瓣狭窄的一种病理类型。风湿性二尖瓣狭窄，不仅瓣膜本身受累，腱索和乳头肌也因风湿性炎症肥厚、粘连、缩短。当腱索病变严重时，才将瓣叶向下牵拉，状如漏斗，但主瓣仍有相当程度的活动度，称为隔膜漏斗型狭窄。常合并二尖瓣关闭不全。

漏斗型二尖瓣狭窄（funnel - shaped mitral stenosis）为二尖瓣狭窄病理分型之一。此型病理改变是瓣膜、腱索、乳头肌等病理程度较重，因纤维化瓣膜变硬呈漏斗状，常伴有明显的关闭不全表现。此种情况单纯剥离开狭窄的瓣膜治疗多无效，常需置换瓣膜治疗。

二尖瓣超声积分（echocardiographic score of mitral valve）　由 Wilkins 等建立的超声积分系统，根据二维超声心动图二尖瓣的瓣叶僵硬度、瓣膜厚度、瓣膜钙化和瓣下结构的情况，分别依病变的严重程度将其分为Ⅰ度～Ⅳ度，分别记为 1～4 分，然后进行累积记分的方法。主要用于对经皮二尖瓣球囊成形术病例的选择和预后的判定，对二尖瓣的闭式扩张亦有一定的价值。

瓣膜活动度。Ⅰ度：瓣膜高度活动性，仅瓣尖部活动受限（1 分）；Ⅱ度：二尖瓣中部和基底部活动也受限（2 分）；Ⅲ度：二尖瓣瓣叶在舒张期主要是基底部向前运动（3 分）；Ⅳ度：瓣叶在舒张期没有或有极微弱的向前运行（4 分）。

瓣膜厚度。Ⅰ度：瓣叶厚度接近正常（1 分）；Ⅱ度：瓣叶中间稍厚，边缘明显增厚（2 分）；Ⅲ度：肥厚扩展到整个瓣叶（5～8mm）（3 分）；Ⅳ度：整个瓣叶组织显著增厚（8～10mm）（4 分）。

瓣下结构。Ⅰ度：瓣膜下部的腱索结构轻度增厚（1 分）；Ⅱ度：腱索增厚扩展到腱索长度的 1/3（2 分）；Ⅲ度：腱索增厚扩展到腱索远端的 1/3（3 分）；Ⅳ度：广泛增厚，整个腱索缩短，扩展到乳头肌（4 分）；

瓣膜钙化。1 度：单一局限区域超声辉度增强（1 分）；Ⅱ度；限于瓣膜边缘的散在的辉度增强区（2 分）；Ⅲ度：辉度增强扩展到瓣膜的中部（3 分）；Ⅳ度：瓣膜组织的大部分辉度广泛增强（4 分）。

将以上四种因素累计记分，最低为 4 分，最高为 16 分，积分越高，瓣膜条件越差，手术效果越不理想，瓣口面积增加不良，二尖瓣反流的发生率越高。瓣膜僵硬、瓣膜明显增厚和有广泛的瓣下结构纤维化和钙化者，经皮球囊二尖瓣扩张的效果不满意。积分≤8 分者，通常有较好的即刻和长期效果。

二尖瓣狭窄左房代偿期（left atrial compensatory stage of mitral stenosis）　无症状或仅有轻微症状的二尖瓣狭窄的患者，大多数能胜任一般的体力活动或劳动，但有明显的体征。

二尖瓣狭窄左房失代偿期（left atrial decompensatory stage of mitral stenosis）　慢性充血引起下列症状：1. 呼吸困难和发绀。呼吸困难多发生在劳累后，有时为阵发性，最后可发展为端坐呼吸。发生急性肺水肿时呼吸困难更为严重。发绀见于颧部和口唇，形成所谓“二尖瓣面容”。2. 咳嗽常见。多在夜间睡眠时及劳动后加重。多为干咳，并发支气管炎后肺部感染时，常咳出黏液样或脓痰，并可伴有发热。有时由于明显扩大的左心房压迫支气管亦可引起咳嗽和支气管炎。3. 咯血。可表现为痰中带血丝，为支气管内膜微血管或肺泡内毛细血管破裂所致；或为大量咯血，由肺静脉和支气管静脉间侧支循环破裂所致，多见于较早期的患者、妊娠或较剧烈的体力活动时。晚期患者并发肺梗死时亦可出现大量咯血。并发急性肺

水肿的患者，咯血往往呈粉红色泡沫黏痰。4. 其他少见症状。如扩张的左肺动脉压迫喉返神经引起声音嘶哑，扩张的左心房压迫食管而引起吞咽困难等。

二尖瓣狭窄右心受累期（right heart failure stage of mitral stenosis） 二尖瓣狭窄的患者由于肺动脉压升高等原因引起右心衰竭产生体循环静脉淤血、肝脏肿大和压痛、皮下水肿和腹水等。右心衰竭的发生虽可减轻肺充血，但长期肺动脉高压可引起肺硬化，因而呼吸困难和发绀等依然存在。

二尖瓣狭窄并发症（complication of mitral stenosis） 二尖瓣狭窄可产生如下并发症：1. 充血性心力衰竭：是本病致死的主要原因。2. 心房颤动：主要见于晚期二尖瓣狭窄。出现前往往有房性期前收缩、心房扑动或阵发性心房颤动，以后转为持久性。心房颤动为诱发心力衰竭和栓塞的重要因素。3. 亚急性细菌性心内膜炎：大多在瓣膜病早期，以成人占绝大多数。草绿色链球菌仍为主要致病菌，但其他细菌如肠球菌、产气杆菌、白色葡萄菌的比例较以往增多。4. 栓塞：在伴有心房颤动的患者中尤其常见。血栓脱落引起动脉栓塞，其中以脑动脉栓塞最多见，也可达四肢、肠、肾、脾等处动脉。此外，在长期充血性心力衰竭患者，栓子可来自右心房或周围静脉，导致周围动脉栓塞。5. 急性肺水肿：是重度二尖瓣狭窄的严重并发症，如不及时抢救往往致死。6. 肺部感染：由于肺充血，容易发生肺部感染，但不易发生肺结核。7. 偶尔由于左喉返神经被扩张的左肺动脉压迫，引起麻痹性嘶哑症；另外由于食管被扩张的左心房压迫而引起吞咽困难。

二尖瓣狭窄鉴别诊断（differential diagnosis of mitral stenosis） 风湿性二尖瓣狭窄须与其他原因引起的二尖瓣口阻塞相鉴别：1. 先天性二尖瓣狭窄：少见，瓣膜可呈降落伞样等畸形，有与风湿性二尖瓣狭窄类似的症状和体征，但在幼儿期出现。2. 左房黏液瘤：为 最常见的心脏原发性肿瘤，症状及体征均类似二尖瓣狭窄，但往往间歇性出现，随体位而改变，一般无开瓣音而只有肿瘤扑落音，易反复发生周围栓塞，超声心动图在二尖瓣或三尖瓣后面，收缩与舒张期都可见到一簇云雾样的回声。可做出正确鉴别。4. “功能性”二尖瓣狭窄：见于各种原因所致的左心室扩大，二尖瓣口流量增大，或二尖瓣在心室舒张期受主动脉反流血液的冲击等情况（如有大量左至右分流的动脉导管未闭和室间隔缺损，二尖瓣关闭不全，主动脉瓣关闭不全等）。“功能性”二尖瓣狭窄产生的杂音历时较短，较少有开瓣音，吸入亚硝酸异山梨醇酯后杂音减低，应用升压药后杂音可加强。

二尖瓣狭窄手术选择（choise of operation for mitral stenosis） 二尖瓣狭窄治疗的根本问题在于解除瓣膜狭窄，降低跨瓣压力阶差。有以下两种手术：1. 二尖瓣分离术：适用于粘连性狭窄。有闭式及直视下两种。闭式对隔膜型疗效最好。如术前检查无心房内血栓，瓣膜钙化轻，不合并二尖瓣关闭不全或主动脉瓣病，或虽合并上述瓣膜病但左室不增大或仅轻度增大者，可采用闭式手术。病人年龄最好在 55 岁以下，心功能在 2～3 级，近半年内无风湿活动或感染性心内膜炎，合并妊娠而需手术者宜在孕期 6 个月以前进行。近年，对上述病人采用经皮球囊扩张瓣膜成形术，初步观察效果良好。如伴中度关闭不全或不能准确地除外心房内血栓，或瓣膜重度钙化或疑有腱索重度融合缩短时，应做直视下分离术，对合并的关闭不全可做适当缝补或瓣环成形术。2. 人工瓣膜替换术：凡风湿性心脏病病人心功能在Ⅲ～Ⅳ级且合并有明显主动脉瓣病及（或）二尖瓣关闭不全致左室明显增大，或瓣膜广泛重度钙化以至不能分离修补者以及钙化粥样瘤引起狭窄者均适用瓣膜替换术。

二尖瓣轻度狭窄（mild mitral stenosis） 正常二尖瓣口面积约为 $4cm^2$，直径为 3～3.5cm。轻度狭窄是指二尖瓣瓣孔直径在 1.2cm 至正常、瓣口面积 > $1.5cm^2$，由于心功能代偿，一般不发生明显的血流动力学改变。如无重体力负荷，保健合理可保持正常活动。心脏听诊、心电图检查、超声心动图检查及心脏导管检查与造影等可有助于这种病理改变的诊断。

二尖瓣中度狭窄（moderate mitral stenosis） 二尖瓣孔直径在 0.8～1.2cm，或瓣口面积为 1.0～$1.5cm^2$ 时，为二尖瓣中度狭窄。此种狭窄在心脏听诊、心电图检查、超声心动图检查、心导管检查与造影等可有不同表现，但一般可无明显血流动力学改变。如活动过度、心脏负荷过重，可引起左心房压力增高与肺淤血等一系列表现。

二尖瓣重度狭窄（severe mitral stenosis） 二尖瓣

孔直径在 0.8cm 以下，或瓣口面积 < $1.0cm^2$，为二尖瓣重度狭窄。病人可有明显的血流动力学改变。左心房向左心室喷血高度受阻，左心房压明显升高、肺静脉与毛细血管压力也明显增高，进而形成慢性肺淤血、肺动脉高压、右心衰竭等。病人表现可有呼吸困难、发绀、咳嗽、咯血、不能平卧等。此时应早期行超声心动图、心导管与造影等检查。适合手术者以早期手术治疗为主。

二尖瓣开放拍击音（mitral opening snap）　二尖瓣狭窄时，在心尖偏右上方（亦可在左第 4 ~ 5 肋间）可听到在第二心音之后出现的响亮、尖锐、短促、清脆、似拍击的声音，叫二尖瓣开放拍击音，也叫开瓣音。产生的机制可能是舒张早期血液自左心房猛冲入左心室，使瓣膜强有力的开放，但半途突然受阻而发生振动；或因进入左心室的血液，使瓣叶突然短暂地关闭而引起。是二尖瓣狭窄的特征性的重要体征之一。听到此音时对估计瓣膜是否适合手术有重要意义（听到此音说明瓣膜弹性好，适于手术）。

二尖瓣再狭窄（mitral restenosis）　二尖瓣交界粘连分离或切开术后发生交界再粘连所造成的二尖瓣口狭窄。患者术后症状一度缓解，随之又出现心慌、气短和乏力，心尖部隆隆样杂音重现或加重，心功能恶化。再次手术应考虑瓣膜替换术。

二尖瓣闭锁（mitral atresia）　一种少见的先天性心脏发育畸形。二尖瓣融合成一膜性组织，致左侧房室间交通中断。常伴有房、室间隔缺损及左心室发育不良。二维超声心动图和选择性心血管造影可以确定诊断。可以进行姑息手术或做全腔静脉 - 肺动脉连接术治疗。

慢性二尖瓣关闭不全（chronic mitral insufficiency）　慢性二尖瓣关闭不全大多属风湿性，其中男多于女，约 50% 以上合并二尖瓣狭窄。非风湿性的二尖瓣关闭不全见于感染性心内膜炎、先天性瓣膜畸形、原发性心肌病和二尖瓣脱垂综合征。此外，由于左心室和二尖瓣环扩张可引起功能性的二尖瓣关闭不全，见于高血压性心脏病、主动脉瓣关闭不全、重度贫血等。心肌梗死时由于轻度的乳头肌功能不全也可造成慢性二尖瓣关闭不全。临床表现可有心悸和劳累性呼吸困难，易并发感染性心内膜炎。心界向左下扩大，心尖区可闻及Ⅲ级吹风样全收缩期杂音，向左腋下传导。二维超声心动图检查见瓣叶及腱索增厚，瓣环扩大，收缩期二尖瓣不能完全闭合，左房、左室扩大，多普勒超声于二尖瓣上测出收缩期湍流频谱。严重者行瓣环成形术或人造瓣膜替换术。

先天性二尖瓣关闭不全（congenital mitral insufficiency）　是少见的先天性畸形，可单独存在或合并二尖瓣狭窄，也可伴有其他畸形，特别是累及左侧心脏的畸形。病变表现为二尖瓣腱索畸形、缩短或缺如，后瓣叶过短或过长，瓣环扩大，或有两个瓣孔。合并第一孔型房间隔缺损者，常有前瓣叶裂缺；合并纠正型大血管错位者，多为腱索附着瓣叶处畸形；合并左冠状动脉异常起源于肺动脉者，常为乳头肌纤维化所致。

病儿易疲乏，发育迟滞，反复发生呼吸道感染，最后出现心力衰竭。体征和实验室检查结果与后天性二尖瓣关闭不全类似，但在心尖区较常触到收缩期震颤。治疗可行手术纠治，修补瓣叶的裂缺，收缩扩大的瓣环或用人造瓣膜替换。

风湿性二尖瓣关闭不全（rheumatic mitral insufficiency）　风湿性二尖瓣关闭不全的主要病理改变为瓣叶、乳头肌和腱索缩短及瓣叶间和乳头肌、腱索与瓣叶间的粘连，因而瓣膜不能正常关闭，病程较久者病变处常有钙质沉着。

左心室收缩期，除大部分血液进入主动脉外，还有部分血液反流入左心房，使左心房的充盈度和压力增加，而左心室的排血量却降低；在舒张期，由左心房流入左心室的血量较正常增多，导致左心房和左心室肥大和扩张，最后引起左心衰竭。左心衰竭使左心室舒张末期压力增高，左心房压力进一步增高，导致肺淤血和肺动脉高压，最后引起右心室肥大和衰竭。

轻度二尖瓣关闭不全可无症状，且无症状期颇长，一旦发生症状，多较严重。较重的患者，在出现左心功能不全，心排血量降低时感到疲倦、乏力和心悸，或因肺淤血而发生劳累后呼吸困难。有时也可出现右心功能不全的症状，但急性肺水肿、咯血或动脉栓塞较二尖瓣狭窄者为少。

二尖瓣反流（mitral regurgitation，MR）　二尖瓣关闭不全是指瓣尖、瓣环、腱索、乳头肌及乳头肌附着部分以上二尖瓣装置的形态及功能的器质性或功能

性病变异常引起二尖瓣关闭障碍，收缩期血流由左室流入左房的状态。根据病程分为急性及慢性二尖瓣关闭不全。病因：多由瓣膜本身引起，其他诸多原因还有乳头肌功能不全、二尖瓣脱垂、腱索断裂、二尖瓣环扩张、二尖瓣瓣环钙化、风湿性心瓣膜炎、感染性心内膜炎、先天性（如前叶裂）等。症状：轻度可无任何症状，反流较重时，特别是出现心功能代偿不全时可有呼吸困难、水肿、肝肿大。临床查体：心尖搏动范围较大，或呈抬举样，听诊第一心音减弱，典型者可听到全收缩期杂音，向左腋下传导，有时可听到第三心音，肺淤血时可听到 P_2 亢进。诊断：心尖部全收缩期杂音、心脏超声心动图是诊断的重要手段。治疗：心功能失代偿期，可予安静、限盐、强心、利尿、血管扩张药等治疗。以上内科治疗无效时考虑人工瓣膜置换术。

急性二尖瓣关闭不全（acute mitral valve insufficency） 急性二尖瓣关闭不全是指瓣尖、瓣环、腱索、乳头肌及乳头肌附着部分以上二尖瓣装置（apparatus）的形态及功能的急性异常引起二尖瓣关闭障碍，收缩期血流由左室流入左房的状态。病因常见于下列情况：1. 感染性心内膜炎时赘生物形成，瓣膜受累，瓣膜穿孔；2. 特发性感染性心内膜炎、外伤、风湿热、黏液变性等原因引起的腱索断裂，多引起二尖瓣关闭不全；3. 急性心肌梗死及心绞痛时的缺血引起乳头肌功能不全，或急性心肌梗死及外伤引起的乳头肌断裂。临床所见多为由于急性二尖瓣关闭不全左房及左室急剧扩大，左房压急剧上升，急性左心功能不全引起肺淤血、肺水肿，严重可导致死亡。查体有新近出现的心尖部收缩期吹风性杂音为特征。超声心动图及心导管检查为确诊及判断反流程度的重要检查手段。治疗：对乳头肌断裂及腱索断裂病例，应迅速手术治疗。瓣膜严重受损者应行二尖瓣置换术，对心绞痛、心肌梗死造成的乳头肌功能异常应主要针对原发病进行相应的治疗。

二尖瓣脱垂综合征（mitral valve prolapse syndrome, Barlow syndrome） 又叫巴罗综合征、收缩期喀喇音－杂音综合征，系由多种原因引起的二尖瓣向左心房脱垂的一种病症。正常心室收缩时二尖瓣瓣叶贴近并封闭房室口，由于乳头肌也同时收缩又防止瓣叶翻入房内。但如防止二尖瓣叶脱垂的各种机构发生特殊情况，则可引起此征，如瓣叶黏液样变性、瓣环扩张、乳头肌或心室肌纤维收缩障碍、腱索过长和断裂等。本症可对症、改善心肌功能及手术换瓣治疗等。

二尖瓣乳头肌功能失调（mitral papillary muscles dysfunction） 系指二尖瓣乳头肌因各种原因引起功能失常而言。常见的是高血压、冠心病时，乳头肌缺血，突然在心尖部出现收缩期杂音，杂音为 2～3 级，随供血情况好转而消失；如乳头肌梗死、纤维化、硬化、则可导致持久性二尖瓣关闭不全；如乳头肌断裂，可出现上述杂音，患者可迅速死亡。超声心动图对诊断有帮助。

二尖瓣裂（mitral cleft） 为先天性心内膜垫发育畸形。裂隙多见于二尖瓣前瓣中部，临床表现为二尖瓣关闭不全。二维超声心动图检查对诊断有帮助，可在体外循环下进行修复手术。

二尖瓣替换术（mitral valve replacement） 应用人造心脏瓣膜替换病变二尖瓣以恢复二尖瓣功能。手术适应证是二尖瓣狭窄和关闭不全，瓣膜明显增厚、硬化和钙化，瓣口呈漏斗状，无法应用修复手术恢复其功能者。常用机械或生物瓣，前者由钛合金或热解碳制成，优点是耐用，不引起机体排异反应，不致钙化或感染；缺点是需要终生抗凝治疗，伴有溃疡病或出血性疾病者忌用，以后接受其他治疗有困难，怀孕有发生出血性并发症的危险。生物瓣系用牛心包膜或猪心瓣经消除抗原性处理或用经过组织配型选择的人硬脑膜制成，优点是不需术后长期抗凝，极少引起排异反应；缺点是可因感染性心内膜炎或若干年后因钙化及（或）机械性损伤而失效。

二尖瓣交界切开术（mitral commissurotomy, mitral valvulotomy） 又称二尖瓣切开术。应用手术器械或二尖瓣刀将二尖瓣交界粘连分开，以解除二尖瓣口狭窄的一种手术方法。

二尖瓣成形术（mitral valvuloplasty） 系二尖瓣疾病治疗的重要方法之一。某些先天或后天性二尖瓣疾病影响搏血功能造成功能障碍者，可行此种手术。如修整乳头肌与腱索；缝合瓣膜裂隙；修整瓣膜缘与穿孔；解除梗阻；环缩二尖瓣环等。行此种手术需诊断确切，并具备良好条件。一旦手术失败，立即行瓣膜替换术。

二尖瓣病面容（mitral face）　系一种特殊的疾病面容。特点为两颊暗红、口唇发绀。此种面容见于二尖瓣狭窄，故得名。

主动脉瓣狭窄（aortic stenosis）　主动脉瓣病变造成的主动脉瓣膜口狭窄。多为风湿性病变，亦可为先天性或老年性退行性病变所致。由于左心室排血受阻，可致左室肥厚，心搏量减少，患者觉头昏，活动后呼吸困难，重者出现心绞痛，晕厥，左心衰竭，猝死。主动脉瓣听诊区有粗糙的3级以上喷射性收缩期杂音，向颈部传导，伴有收缩期震颤。收缩压低、脉压变小、脉搏小而平。X线见左心室扩大、心电图显示左心室肥厚与劳损。二维超声心动图检查见主动脉瓣叶增厚、钙化和（或）粘连、活动受限、瓣口缩小。左心导管可见左心室与主动脉收缩压间有压力阶差。左心室造影可了解狭窄的部位、范围和程度。治疗可行主动脉瓣球囊扩张术或分离术。不易进行该术者，可行人造瓣膜置换术。

风湿性主动脉瓣狭窄（rheumatic aortic valve stenosis）　由风湿性炎症后主动脉瓣瓣叶交界处粘连和融合，瓣膜逐渐钙化而形成的主动脉瓣狭窄。风湿性主动脉瓣狭窄大都同时合并关闭不全或二尖瓣病变，单纯的主动脉瓣狭窄在风湿性心瓣膜病中较少见。由于病变发展较慢，且左心室代偿能力较大，主动脉瓣狭窄尚轻时对血流动力学影响不大。主动脉瓣狭窄可引起左心室向心性肥厚和心肌纤维化，最终导致左心室功能不全和明显的左心衰竭。轻度狭窄多无症状。病情加重时，出现乏力、活动时呼吸困难，以后可发生眩晕和晕厥、心绞痛和左心衰竭，且易猝死。部分患者可无明显自觉症状而突然猝死。少数患者可因并发冠状动脉血栓形成，高度房室传导阻滞而致心室颤动或心脏停搏。体检在胸骨右缘第二肋间听到紧随第一心音的响亮粗糙、喷射性收缩期杂音，向两侧颈动脉及锁骨下动脉传导，多可扪到收缩期震颤，有时还可听到收缩早期喀喇音。少数收缩期杂音在心尖部最响，在胸骨右缘听不清时，容易误诊为二尖瓣关闭不全。主动脉瓣听诊区第二心音减弱、甚至消失，可有逆分裂。如果在心尖部有收缩期抬举征，常同时可听到左心房强力收缩时产生的第四心音。心力衰竭时第四心音消失，常出现第三心音。一般收缩压下降，脉压变小。X线检查、心电图、超声心动图和心导管检查有助于诊断。治疗需进行人工瓣膜置换术。

先天性主动脉瓣狭窄（congenital aortic stenosis）　先天性主动脉瓣狭窄是胚胎期瓣膜互相融合或瓣环发育不全的结果。主动脉瓣异常分为单叶瓣、二叶瓣、三叶瓣或四叶瓣等畸形。最多见的是二叶瓣畸形，左、右冠状动脉主动脉瓣膜的交界相融合，右、无冠状动脉主动脉瓣膜之间只留有交界的痕迹，瓣叶增厚，瓣口偏向后方。在单叶瓣畸形，则瓣膜呈拱顶形，窄小的瓣口可在中央，也可偏心，瓣膜一侧与主动脉壁粘连。三叶瓣或四叶瓣畸形的各瓣大小常不相等。单叶瓣畸形的瓣口窄小，出生后就会发生梗阻。其他类型狭窄，出生后常无明显梗阻，而且发生较晚，直到瓣叶钙化出现才发生。长期左室后负荷增加导致左心室心肌向心性肥厚和扩大，最终导致心力衰竭。治疗：早年外科瓣膜切开术是治疗儿童和青年先天性主动脉瓣狭窄的首选方法，但大多数患者在5～20年后出现再狭窄，需再次手术：近年来对有的病人采用经皮球囊主动脉瓣成型术可获得一定的血流动力学改善。成人瓣膜置换术为本病的主要治疗方法。

二叶式主动脉瓣（bicuspid aortic valve）　系一种先天性心血管畸形。主要病理改变为主动脉瓣仅由两个大小略同的瓣叶构成。二叶瓣畸形，其瓣叶增厚，左、右冠状动脉主动脉瓣膜的交界相融合，右、无冠状动脉主动脉瓣膜之间只留有交界的痕迹，瓣口偏向后方。成年时易钙化。一般无明显生理变化。儿童和青春期主动脉区有收缩期杂音，可伴有收缩期喷射音或舒张期杂音。无需特殊治疗，有症状时可手术换瓣。

退行性变性主动脉瓣狭窄（degenerative aortic stenosis）　成年以后发生的主动脉瓣狭窄中，由风湿病引起的较少，多由动脉粥样硬化引起。随着年龄的增长发生主动脉瓣膜、瓣环钙化、变性，造成狭窄和（或）关闭不全，其中钙化是造成狭窄的主要原因。老年起病，年龄多超过60岁。其瓣膜病变本身的症状与风湿性的瓣膜病变相近似。常同时伴有高血压、高血压性心脏病、冠心病等。体征与风湿性主动脉瓣狭窄相近，不同的是主动脉瓣第二心音无减弱。其原因是老年退行性主动脉瓣狭窄的瓣叶边缘活动尚好。另外收缩期杂音并不在主动脉瓣听诊区最响，而在心尖部闻及乐样杂音，很难与二尖瓣反流鉴别。心电图与X线检查与风湿性主动脉瓣狭窄相近似。治疗除内科治疗外，以外科手术为主。

主动脉瓣狭窄球囊成形术（percutaneous balloon aortic valvuloplasty，PBAV） 经皮主动脉瓣球囊成形术是采用经皮导管的方法，将球囊导管送至主动脉瓣处进行扩张，是治疗主动脉瓣狭窄的方法。经皮主动脉瓣球囊成形术的机制包括；瓣叶交界处撕裂；钙化斑块的压碎；僵硬无活动性瓣尖伸长、展开；主动脉瓣环扩张。

根据导管的走行分为经股动脉逆行性插管法（retrograde arterial technique）和经静脉房间隔穿刺顺行性法（antegrade transseptal technique），对新生儿可采用经静脉逆行性插管法；根据使用的球囊可分为聚乙烯单球囊法、聚乙烯双球囊法、Inoue 球囊法、双叶或三叶聚乙烯球囊法。

经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的适应证（indication of percutaneous balloon aortic valvuloplasty） 经皮主动脉瓣球囊成形术病人的选择标准还不统一。主要适应证：1. 对于大多数单纯先天性主动脉瓣狭窄的婴儿或年轻患者，可将其作为首选的治疗方法。符合下列条件之一者可行经皮主动脉瓣球囊成形术治疗：（1）休息时主动脉瓣跨瓣压差为 65 ~ 70mmHg（8.66 ~ 9.33kPa）；（2）收缩期跨瓣压差为 50 ~ 65mmHg（6.66 ~ 8.66kPa），伴有心绞痛、晕厥或心电图缺血表现者；（3）无论压差多大，只要出现心力衰竭或心输出量降低者。2. 先天性二叶主动脉瓣狭窄，因小儿瓣环太小不宜做换瓣手术，虽经皮主动脉瓣球囊成形术效果不很理想，但仍可考虑经皮主动脉瓣球囊成形术。3. 对成人风湿性或退行性主动脉瓣狭窄，由于多有明显的钙化，经皮主动脉瓣球囊成形术后所获得的血流动力学和临床改善时间很短，近期再狭窄率高。因此经皮主动脉瓣球囊成形术对成人的适应证，除适用于上述具备主动脉瓣置换术条件的患者外，主要适用于有外科手术禁忌证、主动脉瓣换瓣术高危病例等的暂时性治疗。

经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的禁忌证（contraindication of percutaneous balloon aortic valvuloplasty） 1. 合并中至重度主动脉瓣反流；2. 心导管术禁忌证，如严重的肝肾功能损害、全身严重疾病及碘过敏者；3. 存在严重冠状动脉病变者；4. 合并其他瓣膜疾患需外科手术者；5. 风湿活动的主动脉瓣狭窄；6. 主动脉瓣呈二瓣化者。

主动脉瓣钙化（calcified aortic valvular disease） 主动脉瓣发生钙化。多见于单纯性主动脉瓣狭窄的患者，有的伴有主动脉瓣关闭不全。其病因主要为：1. 风湿性主动脉瓣病变（多见于年轻患者）；2. 老年退行性变；3. 动脉粥样硬化；4. 先天性主动脉瓣二瓣化畸形。后三者多见于老年患者。临床表现取决于瓣膜病变类型与受损程度。二维超声心动图检查可发现瓣膜或瓣环有强回声。X 线胸片可见钙化影。内科治疗除病因治疗与对症处理外，单纯主动脉瓣狭窄者，可施行经皮主动脉瓣球囊扩张术。狭窄和（或）关闭不全严重者，应行主动脉瓣替换术。

主动脉瓣交界切开术（aortic commissurotomy） 直视下应用手术将主动脉瓣膜交界粘连切开，以解除主动脉瓣狭窄。手术应在体外循环下进行。

主动脉瓣替换术（aortic valve replacement） 应用人造瓣膜替换病变主动脉瓣，以恢复主动脉瓣功能的方法。手术适应证为主动脉瓣狭窄和关闭不全，瓣膜明显增厚和钙化。

主动脉缩窄（coarctation of aorta） 先天性主动脉局限性狭窄。通常位于主动脉峡部，亦可发生于主动脉其他部位。缩窄程度不一，一般内径在 2 ~ 5mm 左右。由于缩窄，形成上半身高血压，下半身低血压。患者常有头痛、头晕、耳鸣、下肢无力等症状。严重者可发生心力衰竭和脑血管意外。桡动脉搏动增强、股动脉和足背动脉搏动明显减弱或消失。本病常合并动脉导管未闭，主动脉瓣二叶化，Abbott 动脉及室间隔缺损等心内外畸形。主动脉造影可明确缩窄部位及范围。确诊后应行手术治疗，包括缩窄段切除端端吻合或植入人造血管，或缩窄段成形术。亦可行经皮穿刺球囊导管血管成形术。

主动脉口狭窄（stenosis of aortic orifice） 系一种先天性心血管畸形性疾病。与后天主动脉瓣狭窄相似。有三种类型：主动脉瓣膜在青春期即形成瓣膜钙化而引起狭窄；主动脉瓣下狭窄，因瓣膜下有隔膜或纤维脊所致；主动脉瓣上狭窄，因升主动脉狭窄或瓣膜上有纤维隔膜所致。病人表现有发育障碍、晕厥、心绞痛、心力衰竭等；体征有脉搏细弱、血压降低、主动脉瓣区有响亮的收缩期杂音。X 线检查示左心室肥大、升主动脉扩张或缩小。本病以外科手术治疗为主。

主动脉瓣上狭窄（superaortic stenosis）　系主动脉瓣窦上缘的纤维嵴先天性异常所致的一种主动脉瓣疾病。病人常伴有特殊面容、智力与发育迟滞；或合并其他异常，如脊柱后突或侧突及马凡综合征等。查体：喷射性收缩期杂音在锁骨上窝较响，主动脉瓣区第二心音较响。

主动脉瓣下狭窄（subaortic stenosis）　又叫肌性主动脉瓣狭窄，系一种常染色体遗传性疾病。病变以室间隔肥厚为主，肥厚部位可阻塞左心室流出道，增大左心室的压力。临床表现：可有顽固性的心绞痛及晕厥等症状。治疗：部分病人可手术切除肥大部分；对症等。

慢性主动脉瓣关闭不全（aortic regurgitation）　主动脉瓣慢性病变或瓣环部扩大的各种疾病造成舒张期瓣膜关闭不全、血液反流。可见于风湿性心脏病、先天性主动脉瓣畸形、梅毒性心脏病及主动脉粥样硬化等。主动脉瓣关闭不全可单独存在，亦可同时并有狭窄，可仅为主动脉瓣病损，亦可同时有其他瓣膜病损。临床表现有劳力性呼吸困难，心绞痛及左心衰竭。主动脉瓣听诊区有舒张早期递减性叹气样杂音，向心尖部传导。有外周血管体征：舒张压降低和脉压增宽、水冲脉、毛细血管搏动、动脉枪击音；病人心悸、头部搏动感、心前区不适和左心功能不全的表现；心尖部搏动增强并向左下移位、主动脉瓣区可听到明显舒张期杂音、而第二心音减弱或消失，心脏明显向左下扩大。超声心动图见左心室扩大，主动脉瓣关闭不全。升主动脉造影可了解主动脉瓣和瓣环情况、估计反流程度。治疗为瓣环成形术或人造瓣膜置换术。

风湿性主动脉瓣关闭不全（rheumatic aortic insufficiency）　风湿性心脏瓣膜病的一种。其病理改变为风湿侵及主动脉瓣叶后形成瘢痕和收缩，各瓣叶舒张期不能向瓣口中心靠拢，闭合不全。关闭不全的瓣口略呈三角形，有大量的血液经瓣口流入左心室，使左心室扩张和室壁肌肉肥厚。临床和治疗见慢性主动脉瓣关闭不全。

先天性主动脉瓣关闭不全（congenital aortic insufficiency）　先天性主动脉瓣关闭不全是胚胎期瓣膜或瓣环发育不全的结果。常见先天性主动脉瓣二叶瓣所致主动脉瓣关闭不全，常伴有主动脉瓣狭窄，儿童期因多无症状，不易发现。成人后逐渐出现症状而发现。超声心动图对诊断非常有用。内科治疗效果差，多需手术治疗。但确定手术时期比较困难。

主动脉瓣脱垂（aortic prolapse）　主动脉瓣瓣膜黏液样变性引起的结缔组织及弹性组织破坏，引起瓣膜松弛。组织化学检查发现，变性的瓣膜内见大量酸性黏多糖积聚。松弛的瓣膜引起主动脉瓣关闭不全。超声心动图检查可见瓣膜脱向主动脉。主动脉瓣脱垂较二尖瓣脱垂发病率明显低。

非特异性主动脉炎（idiopathic aortitis）　主动脉及其他主干分支的非特性炎症所致的动脉狭窄和闭塞病变的总称。根据病变部位分为四类：Ⅰ、升主动脉，Ⅱ、主动脉弓及主动脉干，Ⅲ、腹主动脉，Ⅳ、广范围。东亚女性，病因尚不清楚，多由结核、甲型溶血性链球菌、自身免疫性疾病所致。全身症状有发热、倦怠感等，此外尚有脑缺血等由血流障碍引起的症状。确诊手段为主动脉造影结合临床及检查所见。影响预后的有高血压、主动脉瓣关闭不全。如合并心绞痛及心力衰竭则预后较差。如果内科治疗不能改善脏器缺血问题，则应行外科手术治疗。

急性主动脉瓣关闭不全（acute aortic insurfficiency）　主动脉瓣关闭不全是由于主动脉瓣或瓣环部扩大的各种病变引起的瓣膜关闭不全，舒张期出现由主动脉至左心室的反流。根据发病过程分为急性及慢性主动脉瓣关闭不全。引起主动脉瓣关闭不全的原因有：感染性心内膜炎、瓣环破坏、瓣体穿孔、主动脉瘤、外伤，引起瓣膜受损、主动脉瓣环扩张等。急性主动脉瓣关闭不全多表现为急性心功能不全，查体有主动脉瓣关闭不全的征象及急性左心衰竭所见，引起的脉压增大的各种表现。超声心动图对确诊及鉴别原因起决定作用。如感染性心内膜炎时可见到炎症引起的瓣膜破坏、赘生物附着，高位室缺时主动脉瓣右冠瓣尖嵌顿在缺损孔处等。

治疗：急性主动脉瓣关闭不全早期即引起较严重的心功能不全，预后差，益尽快行手术治疗。手术有主动脉瓣置换术，对有瓣环扩大者，可同时植入人工血管（称为 Bentall 术）。

三尖瓣狭窄（tricuspid stenosis）　三尖瓣因瓣叶增

厚粘连等病变引起瓣口缩小。多由风湿性心脏病引起，常与二尖瓣或主动脉瓣病变并存。少数由黏液瘤、肿瘤、心内膜纤维化和先天性心脏病等引起；感染性心内膜炎时，由于大的赘生物阻塞亦可造成功能性的三尖瓣狭窄。临床表现为呼吸困难和腹水，胸骨左缘3~5肋间可闻及隆隆样舒张中、晚期杂音，伴舒张期细震颤。二维超声心动图见三尖瓣叶增厚、粘连，活动受限，瓣口缩小，右心房明显扩大。其他少见的病因亦可有不同的超声所见。治疗针对病因，解除狭窄。可行三尖瓣球囊扩张术或分离术治疗。严重狭窄伴钙化者需人造瓣膜置换术。

三尖瓣关闭不全（tricuspid regurgitation） 三尖瓣瓣叶因增厚、分化不良或瓣环扩大而不能正常关闭。多因风湿性病变引起，常与其他瓣膜损害并存。亦见于其他先天性畸形。临床表现为持续性腹水，水肿周围性发绀，黄疸和恶病质；颈静脉搏动；胸骨左缘第3~5肋间有高调的全收缩期吹风性杂音；肝脏肿大伴收缩晚期扩张性搏动。二维超声心动图见右室扩大，右心房极度增大，且在心室收缩期有明显搏动，三尖瓣在收缩期关闭不全，瓣下可测得收缩期湍流谱。右室造影可了解三尖瓣膜情况及估计反流程度。治疗严重三尖瓣关闭不全者行人工瓣膜置换术或瓣环成形术。

三尖瓣成形术（tricuspid valvuloplasty） 应用手术修复三尖瓣病变以恢复其功能。三尖瓣病变最常见者为三尖瓣环继发性扩大所致的三尖瓣关闭不全，其次亦有因三尖瓣下移（ebstein 畸形）等。常用的成形术方法有：1. DeVaga 成形术：应用双针缝线在前瓣与隔膜交界沿三尖瓣环侧壁做双重连续褥式缝合，止于冠状窦口下方，然后收紧荷包缝线，缩窄三尖瓣口，适用于单纯瓣环扩大患者。2. Daneilson 法：应用带小垫片的褥式缝线将下移的三尖瓣上提缝于解剖房室环，以闭合房化心室，适用于 Ebstein 畸形。3. 交界缝缩术：用1~2个带小垫片褥式缝线将一侧或两侧交界缝缩，适用于交界局部扩大患者。

三尖瓣下移畸形（Ebstein malformation，downward displacement of tricuspid valve） 又称埃勃斯坦畸形。先天性三尖瓣隔瓣及后瓣下移至右心室，将右心室分为功能上类似右心房的房化心室及功能右心室二部分。移位的瓣膜装置常有不同程度的畸形，导致三尖瓣关闭不全。多数病例合并预激综合征。患者可出现发绀、右心衰竭及心律失常等症状。二维超声心动图检查及选择性的右心造影可显示房化心室和三尖瓣下移畸形。本病应行手术治疗，修补房间隔缺损，行三尖瓣成形术矫正移位的隔瓣及后瓣。三尖瓣病变严重者，应行三尖瓣置换术。

三尖瓣替换术（tricuspid valve replacement） 应用人造瓣膜替换病变的三尖瓣以恢复三尖瓣功能。三尖瓣处于右心低压系统，替换手术后血栓发生率较高，所以只有当三尖瓣无法修复情况下才考虑换瓣手术。

三尖瓣交界切开术（tricuspid commissurotomy，tricuspid valvuloplasty） 直视手术下切开三尖瓣交界粘连，解除瓣口狭窄，恢复瓣膜功能。

经皮三尖瓣球囊成形术（percutaneous balloon tricuspid valvuloplasty，PBTV） 采用球囊导管经皮穿刺股静脉，将球囊导管送至狭窄的三尖瓣进行扩张，以解除三尖瓣狭窄的方法。近年来，经皮球囊三尖瓣成形术被用于治疗多种原因所致的三尖瓣狭窄，已报道的有风湿性、先天性、三尖瓣人工生物瓣置换术后再狭窄者及人工瓣膜并发细菌性心内膜炎造成三尖瓣狭窄者。也有报道采用球囊扩张治疗类癌性心脏病所致的三尖瓣狭窄。对于合并其他瓣膜狭窄者，可三尖瓣与二尖瓣或肺动脉瓣同时扩张。主要机制是通过扩张使瓣膜交接处分离、瓣环扩大，使瓣叶活动度增加。目前三尖瓣球囊成形术的病例较少，常用的是单球囊扩张法，主要为 Inoue 球囊和聚乙烯单球囊，也有采用双球囊和多叶球囊扩张。

三尖瓣裂（tricuspid cleft） 先天性心内膜垫发育畸形。裂隙常见于三尖瓣隔瓣中部，有时伴有部分瓣叶缺如。临床表现为三尖瓣关闭不全，症状严重者应行三尖瓣成形术。

三尖瓣闭锁（tricuspid atresia） 较少见的一种先天性心脏病。在胚胎发育过程中右心室发育不良，缺乏窦部使室间隔右移，闭锁了右房室孔，三尖瓣发育不良或右心房内找不到三尖瓣组织，仅在右心房底部有一凹陷或纤维增生组织。同时伴有卵圆孔未闭或房间隔缺损。右心房的血液可经上述通道进入左心房，与肺静脉的回心血流混合，使外周动脉血氧饱和度降

低。临床上出现发绀，并逐渐加重。活动后心悸气促。严重者可发生缺氧性晕厥。心血管造影显示左心房及左心室早期显影，在心影下方有一未显影的三角区即为发育不良的右心室。并可判明有无大动脉错位。本病的外科治疗有姑息手术及矫正手术两类，前者包括右肺动脉和升主动脉吻合术，锁骨下动脉和肺动脉吻合术等。此类手术的目的是将未经充分氧合的体循环血部分流至肺再次氧合，以减轻症状。矫正手术又有全腔静脉－肺动脉连接术及改良术 Fontan 手术。矫正手术仅适用于肺动脉发育较好，肺血管阻力及左心功能正常者。

肺动脉狭窄（pulmonary stenosis） 系肺动脉先天性发育异常。病理改变可分：肺动脉瓣下狭窄、肺动脉瓣狭窄和肺动脉主干狭窄三种情况。临床表现：狭窄轻者可无症状；重者有发绀、心前区膨隆、右心功能不全等。听诊，在胸骨左缘二肋间可听到收缩期 2～4 级粗糙的喷射性杂音；X 线检查肺血管阴影少、肺野清晰、右心室增大。治疗以手术治疗为本。

肺动脉瓣狭窄（pulmonary valve stenosis） 主要因先天性肺动脉瓣狭窄，因风湿性心脏病引起肺动脉瓣狭窄者罕见，且常合并其他瓣膜病。先天性肺动脉瓣狭窄男性多于女性。男女比约为 3:2。早期一般无明显症状，随着年龄的增长逐渐出现症状。查体胸骨左缘常可触及收缩期震颤，可闻及响亮、粗糙的收缩期吹风样杂音，肺动脉瓣区第二心音可有分裂、减弱或消失。常见的症状是容易出现疲乏、胸闷，劳累后可引起呼吸困难、心悸、咳嗽等，偶有胸痛、头昏或晕厥。晚期常见右心衰竭症状。症状出现的早晚与程度的轻重常与狭窄程度呈正相关。右室与肺动脉收缩压力阶差超过 20mmHg（2.66kPa），提示有狭窄存在，压差 60mmHg（8，60kPa）以下为轻度，61～120mmHg 为中度，121～180mmHg 为重度，181mmHg 以上为极重度狭窄。中度以上狭窄者临床上才出现心慌、气短、乏力等症状。发绀明显并伴有杵状指，要注意是否合并房间隔缺损或卵圆孔未闭导致右至左分流。二维超声心动图和右心导管检查可以确立诊断。中度以上狭窄者应用手术解除瓣口狭窄。

风湿性肺动脉瓣狭窄（rheumatic pulmonary valve stenosis） 风湿性心瓣膜病很少累及肺动脉瓣。即使发生肺动脉瓣病变，也极少单独存在，临床上往往不易诊断。风湿性肺动脉瓣狭窄的病理改变为瓣叶粘连和增厚（边缘部更显著），造成瓣口不同程度的狭窄，或兼有关闭不全。患者一般均同时伴有二尖瓣狭窄、主动脉瓣或三尖瓣病变。常有广泛而严重的心肌损害。常导致右心衰竭。由于多合并其他瓣膜病变，风湿性肺动脉瓣狭窄本身常无固定的临床表现，症状和体征取决于其他主要瓣膜的病变。准确的临床诊断甚为困难，部分病理在尸检时才获得诊断。典型病例在胸骨左缘第二肋间有收缩期杂音，可伴有收缩期震颤。X 线检查和心电图示右心室肥大和劳损，由于常合并二尖瓣病变，因而很难判断这些表现是肺动脉瓣狭窄抑或二尖瓣病变引起。肺血流量减少，使患者不易发生急性左心衰竭。右心导管检查可发现右心室收缩压高于肺动脉收缩压而得以确诊。治疗主要是处理同时存在的二尖瓣或主动脉瓣病变（包括手术治疗）。

肺动脉闭锁（pulmonary artery atresia） 一种较少见的严重先天性心脏畸形。基本病变是肺动脉瓣，肺动脉干或其分支完全闭锁，但以肺动脉瓣膜完全闭锁多见，形成一个纤维化隔膜。在临床上根据有无室间隔缺损可分为室间隔完整的肺动脉闭锁和合并室间隔缺损的肺动脉闭锁两类。生后均有发绀，多在婴儿期死亡。幸存者多合并有心内畸形。二维超声心动图和彩色多普勒检查对诊断很有帮助。心导管造影示右心室出口呈盲端与肺动脉无直接交通，可以确诊。本征可以进行手术治疗，若右心室和三尖瓣发育良好，以 Rastelli 手术为首选。若右心室小，或三尖瓣发育不全，则可选用改良 Fontan 手术或全腔静脉－肺动脉连接术。

肺动脉缩窄术（pulmonary artery banding） 缩窄肺动脉管腔的手术，适用于先天性心脏病伴有大量左向右分流者如大型室间隔缺损、单心室、无肺动脉狭窄的右心室双出口、伴室间隔缺损的大动脉转位等。用涤纶和聚四氟乙烯片环绕肺动脉主干缩窄至原来直径的 1/3～1/2，使右心室和肺动脉的压力阶差增至 40～50mmHg，或使肺动脉压降至体循环压的 50%。在发绀性先天性心脏病者使肺动脉氧分压不低于30～35mmHg，以限制及减少肺血流量，延缓发生肺血管阻塞性病变。

肺动脉瓣关闭不全（pulmonary insufficiency） 为心脏瓣膜病之一。可因病变致肺动脉瓣变厚、变短而

发生关闭不全；亦可因肺动脉扩张而使肺动脉瓣相对关闭不全。前者为病理性见于风湿病等；后者为继发性，多由先天性心脏病、二尖瓣狭窄等引起。临床表现轻重不一，可有心悸、气短、不适等症状，听诊可在胸骨左缘第2~3肋间听到不同响度的舒张期杂音。X线检查见右室增大，肺总动脉明显扩大。肺动脉造影及彩色多普勒超声心动图检查可证实肺动脉瓣有血液反流。功能性肺动脉瓣反流的治疗针对病因和降肺动脉压。严重的器质性肺动脉瓣关闭不全应行人造瓣膜置换术。

肺动脉瓣发育不全（pulmonary artery dysplasia） 先天性肺动脉瓣发育上的缺陷，瓣叶显著增厚、缩短、变硬而无明显交界融合。患者在临床常出现肺动脉瓣狭窄或关闭不全征象。二维超声心动图和彩色多普勒检查可帮助确立诊断。轻型无特殊处理，重症可行肺动脉瓣替换术。

肺动脉瓣交界切开术（pulmonary commissurotomy） 直视下应用手术将肺动脉瓣交界粘连切开，以解除肺动脉瓣狭窄。手术一般在体外循环直视下进行。对单纯先天性肺动脉瓣膜性狭窄亦可在低温阻断下进行。

肺动脉瓣替换术（pulmonary valve replacement） 应用人造瓣膜替换病变肺动脉瓣以恢复肺动脉瓣功能。

经皮肺动脉瓣球囊成形术（percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty，PBPV） 经皮穿刺股静脉，少数情况下穿刺颈内静脉，将球囊导管导入肺动脉瓣进行扩张，以解除肺动脉瓣狭窄的方法。其机制对于先天性肺动脉瓣狭窄及老年瓣叶钙化所致的狭窄主要是沿瓣膜最薄弱的部位撕裂，而瓣膜钙化部位的挤压和瓣环的扩张亦可能起一定的作用；对风湿性肺动脉瓣狭窄，主要是将粘连的交界裂开。肺动脉瓣球囊成形术已经成为治疗儿童和成年人单纯肺动脉瓣狭窄的首选方法。对于其他情况的肺动脉瓣狭窄，如钙化或轻度瓣膜发育不良的患者、合并右室流出道继发性狭窄者、合并三尖瓣狭窄者、合并法洛氏四联症或其他复杂性先天性心脏病，肺动脉瓣球囊扩张也有一定的疗效。目前在成人或较大的儿童，常用的主要为Inoue球囊和聚乙烯单球囊法；对于婴幼儿股静脉较小或球囊太大不宜于股静脉穿刺者，可采用双侧股静脉穿刺的双球囊法。

联合瓣膜病（combined valvular disease） 心脏内的瓣膜病变同时波及两个以上的瓣膜时，叫联合瓣膜病。多由风湿病引起。常见的为二尖瓣与主动脉瓣病变联合存在；亦可为二尖瓣与三尖瓣病变联合存在；亦可为二尖瓣、主动脉瓣、三尖瓣病变同时存在。联合瓣膜病常以某一个瓣膜病变为主，而其他瓣膜受累较轻，因此在临床诊断上常发生困难；亦有的受累各瓣膜均比较重，各自的血流动力学因受干扰而症状却不明显，需细心检查。防治：抗链球菌感染；积极治疗风湿病；发生瓣膜病变后以对症治疗为主，严重者手术治疗。

瓣膜脱垂（valve prolapse） 瓣膜及附属的瓣下组织、腱索、乳头肌的变性、断裂及功能失常引起心脏二尖瓣及三尖瓣瓣膜在收缩期由心室脱入心房，半月瓣由主动脉脱入心室侧、同时合并瓣膜关闭不全的一组综合征。病因大多为原因不明的瓣膜黏液样变性，组织化学检查发现大量黏多糖积聚。另外也可继发于其他心脏疾病，如缺血性心脏病（心绞痛、心肌梗死）、Marfan综合征、心内膜炎，及全身性疾病，如胶原病等。

原发性瓣膜脱垂（primary valve prolapse） 为原因不明的一组瓣膜综合征。瓣膜黏液样变性引起瓣膜的结缔组织及弹性纤维破坏，瓣膜变大变长、松弛；同样的变化也见于腱索，使腱索松弛、延长，甚至断裂。最常见于二尖瓣，女性多于男性，常合并瓣膜关闭不全。临床上大部分原发性瓣膜脱垂无症状，可有乏力、心悸、心前区不适等症状。偶有合并下列较严重的并发症：感染性心内膜炎、腱索断裂、进行性重度反流、严重心律失常、心力衰竭等。无症状者以定期随诊为主。合并上述严重并发症时需对症治疗，必要时行瓣膜成形术或置换术。

继发性瓣膜脱垂（secondary valve prolapse） 大部分的瓣膜脱垂症找不到明确原因，为一种特发性的瓣膜及腱索的黏液变性。与此相对，继发于其他心血管及全身性疾病的瓣膜脱垂症称为继发性瓣膜脱垂。如缺血性心脏病（心绞痛、心肌梗死）引起腱索及乳头肌缺血，可出现腱索纤维增生、变性、延长、甚至断裂，乳头肌功能失常，均可引起瓣膜脱垂。另外，

一些感染与非感染性心内膜炎、胶原病均可累及瓣膜及腱索。Marfan 综合征等也可以累及主动脉瓣，瓣膜变性，导致主动脉瓣脱垂。

老年退行性心脏瓣膜病（senile degenerative valvular disease） 心脏瓣膜每时每刻均在负荷工作着，所以年龄的影响显著。另外，加上高血压、糖尿病等心血管病危险因子，这种变化就更明显。70 岁以上老年人与青年人比较，瓣膜明显肥厚、变性、钙化；另外瓣下的腱索、乳头肌也随年龄出现变化，如腱索断裂、纤维化。由这些病变引起的心脏瓣膜的种种异常导致瓣膜开放或关闭或两者同时功能不全称为老年性退行性心瓣膜病。心脏超声多普勒对明确诊断非常有用。老年性瓣膜病血流动力学变化小，大部分不需治疗。内科治疗多用强心、利尿、扩血管等。对狭窄瓣膜也有根据情况选择经皮球囊扩张术的，但效果不十分理想。外科治疗选择手术时期极为重要，但手术危险性较年轻患者高，效果预后也差。

Raynaud 现象（Raynaud phenomenon） 由于四肢末梢的发作性血流障碍引起的苍白、发绀、潮红的颜色变化现象。以上三个阶段的颜色变化，至少两个阶段的颜色变化为必要的条件。指尖的持续性发红不能视为 Raynaud 现象。苍白是动脉血流减少的状态；发绀时毛细血管、小静脉扩张，为淤血状态；发红是反应性充血状态。指尖的阻抗血流图发现，苍白和发绀时波幅减低，恢复时增高。如果动脉痉挛所持续时间长，则可出现指趾端的坏死，颜色呈黑色。随着颜色的变化有冷感、蚁走感、疼痛等症状。如果有原发病引起的 Raynaud 现象（继发性 Raynaud 现象）称为 Raynaud 综合征。病因不明时称为 Raynaud 病（原发性 Raynaud 现象）（Maurice Raynaud 是法国医生，1834～1881 年）

Raynaud 病（Raynaud disease） 两年以上有原发性 Raynaud 现象称为 Raynaud 病。是因血管神经功能紊乱引起的一种发作性肢端小动脉痉挛性疾病。原因尚不完全明了，可能与交感神经功能亢进或肢端小动脉壁本身存在某些缺陷有关，对寒冷或肾上腺素过度敏感引起的超常反应。男∶女为 1∶5，女性多，40 岁以下发病，四肢末梢左右对称为特征。局部和全身的冷刺激或其他刺激为诱因，为一过性，无指趾端坏疽，预后良好。治疗是避免冷及其他刺激，可予交感神经切除术，也可用血管扩张药特别是钙拮抗药。

手足发绀（acrocyanosis） 手足淤血症。好发于青年女性，临床以不伴有全身循环障碍的手足末端的持续性发绀（青紫）、发冷或指（趾）、腕及踝部皮肤出现紫斑或发红为特征的病症。是真皮细动脉对寒冷刺激的收缩反应的病理性亢进的结果，从而产生细静脉扩张、淤血的现象。通常对称发生，皮肤因发冷、多汗而潮湿，多数无自觉症状，慢性经过难以治愈。治疗方法是避免寒冷和应用交感神经阻滞药物。

网状青斑（livedo reticularis） 一种主要累及下肢皮肤小动脉，由微血管狭窄和血液黏稠度增高引起的皮肤微小循环障碍，表现持续性对称性斑状或斑点状青紫的病症。也可累及上肢或躯干。发病机制是皮肤小动脉广泛痉挛，毛细血管和小静脉呈迟缓性扩张造成的局部血液淤滞。临床上分大理石状皮斑、特发性网状紫斑和症状性网状青斑三种类型。伴有器质性血管病变时，与斑同时出现的还有结节和溃疡。中年妇女较多为特发性，也有继发于血管炎、胶原病、动脉硬化、蛋白异常血症等。主要治疗是保暖，必要时试用交感神经阻滞药和交感神经切除。

红斑性肢痛病（erythromelalgia） 以肢端特别是双足的阵发性非感染性的红、肿、热、痛为主要表现的一种植物神经功能异常性疾病。多见于青年男性，起病可急可缓，重症者可波及整个下肢。上肢较少受累。患肢灼痛难忍，皮肤潮红和温度升高，动脉搏动增强。一次发作可持续数小时或数日，昼轻夜重，受热、站立和抚摸可促使发作和疼痛加剧。系因脊髓内网状结构和相应交感神经节同时受损，患肢中、小动脉扩张血流增加，微小动脉和毛细血管内的血流缓慢、血流淤滞、血管扩张，压迫和刺激其附近的神经末梢所致。分为原发性和继发性，后者常与高血压、糖尿病、风湿性关节炎、SLE 合并。骶管内神经阻滞有较好疗效，且止痛效果最佳。

浸泡足（战壕足）（trench foot，pied d'immersion，clamminess disease） 又称湿冷病，非冻结性冻伤的一种表现。由于长期寒冷、湿气及靴鞋的压迫造成的足部的神经及血管功能障碍，表现为足部皮肤苍白、麻木至无知觉等，复温后足部由苍白转为发红，由冷感、麻木转为发热、刺痛，可出现水肿、水泡或

浅层组织坏死及继发感染，以后对冷敏感。预防为主，下肢应用防寒防湿装备，肢体活动等。如已发生，可全身保暖、复温，保护伤足，预防感染等。

闭塞性动脉硬化症（arteriosclerosis obliterans，obstructive arteriosclerosis） 是动脉粥样硬化病变累及周围动脉并引起其慢性闭塞的一种疾病。易患因素有肥胖、糖尿病、高脂饮食、高糖饮食、高血压、各种刺激。病变多位于腹主动脉下端的大、中型动脉（腹部脏器动脉、髂动脉、股动脉等），还有锁骨下动脉、颈动脉、四肢动脉等。病理：动脉内膜肿胀、纤维性增厚、内膜粥样硬化、中膜弹性纤维破坏、钙化等引起的内腔狭窄。如果狭窄严重或粥样硬化斑块溃疡化，可引起闭塞性血栓形成。动脉造影所见，可有动脉呈虫食虫征（粥样斑块沉着）为其特征。症状：初发症状为间歇性跛行，由动脉闭塞的部位不同出现臀部肌肉、股肌及腓肠肌的步行痛。另外常伴有指趾间的麻木、易冷、发绀。但较 Buerger 病轻，动脉闭塞范围较大时，出现肌萎缩、缺血性溃疡，进而坏死。治疗：轻症者，饮食疗法加上内科血管扩张药、抗凝药、抗血小板聚集药等治疗。有较重的间歇性跛行、缺血性溃疡者，可行人工血管或自身血管移植的搭桥术，及血管内膜摘除术等血管重建。

Leriche 综合征（Leriche syndrome，thrombotic obliteration of the aortic bifurcation） Leriche 首次报道（1948 年）的综合征，腹主动脉的远端及两侧髂动脉发生的动脉慢性闭塞性病变出现的一组症候群。病变由动脉粥样硬化引起，发生内膜增厚、纤维化、粥样硬化及血栓形成，使管腔变窄、闭塞。发展缓慢，常先起自一侧髂总动脉，逐渐累及主动脉分叉、主动脉远端及对侧髂总动脉。主动脉的闭塞还可逐渐上行到肾动脉下，出现闭塞，但很少超过肾动脉分叉水平。临床表现为双下肢困乏无力、间歇性跛行，对称性肢体萎缩及足苍白、阳萎及双下肢动脉搏动消失。血管造影可确诊。主要治疗方法是施行腹主动脉与股动脉的旁路手术。

急性动脉栓塞（acute arterial embolism） 由于循环内的栓子随血液流动阻塞在小于栓子的动脉内而引起的一种急性疾病。常见的栓子为血栓，少见的有空气、脂肪、恶性肿瘤细胞、胆汁、羊水等栓子。临床表现与栓塞部位及栓子大小有关，如栓塞在脑部则出现不同程度的中枢功能障碍，严重者可危及生命；栓塞在心脏可造成猝死；栓塞在其他内脏均可因缺血、缺氧而发生严重症状；栓塞在四肢，亦因缺血、缺氧造成所属区域苍白发冷、麻木、功能障碍等。多需应用溶血栓药物治疗。

动－静脉瘘（arteriovenous fistula） 动脉与静脉之间存在的异常通道。有先天性和后天性两种。先天性动静脉瘘有两种原因，即一种为胎生时血管形成异常，动静脉连接的脉管有数根残存；另一种考虑为毛细血管网未能吸收、残存所致。按 Szilagi 分类分为三种：单纯血管瘤型；微小瘘孔型；大瘘孔型。临床上分为血管性母斑样、蔓状血管瘤样、搏动性肿瘤样。好发部位有四肢、脑、肺、肝。肺与肝常为海绵状血管瘤，经过数年逐渐出现症状。出现在四肢的多为静脉瘤，有时出现末梢回血受阻表现。因动静脉短路引起的骨端线的发育良好使患肢肥大、增长。此外还有出汗增多、皮温上升、多毛，瘘孔部可听到杂音，静脉血氧饱和度增加。后天性动静脉瘘，多有明确原因，如外伤、肿瘤、医源性，瘘孔也多为一个。可产生不同程度的全身和局部血流动力学改变，产生一系列临床表现。局部可出现持续性震颤和杂音、瘘远侧皮温升高，肢体浅静脉曲张、瘘远侧动脉搏动减弱或消失。瘘口大病程长的可出现心脏扩大和心力衰竭。血管造影可确定瘘口部位及侧支循环情况。动脉造影出现静脉过早充盈、血管的浓染像及瘘道存在，可以确诊。主要治疗方法是外科手术闭合瘘口，恢复动脉和静脉的正常血流。先天性动静脉瘘因瘘孔多为多发性，难以外科手术闭合瘘孔及切除，而采取姑息治疗法。后天获得性动静脉瘘多能切除及血流再建术。

血管球瘤（glomangima） 好发于指、趾端，特别是甲床内，单发的或多发的青紫色的良性肿瘤。受热、食物及机械性刺激可引起疼痛发作。血管球（glomus）为连接皮肤的动－静脉，进行体温、血压调节的构造，由血管腔、小球体（系球体）细胞及丰富的神经支组成。此上三种成分以不同比例增殖。多发性者多不伴有疼痛。

血栓性静脉炎（thrombophlebitis） 静脉壁因化学性或机械性损伤、感染等原因所致的炎症改变并引起静脉血栓形成的过程。血栓性静脉炎可能是静脉血栓形成的一个阶段。它出现的血栓是白血栓或混合血

栓，与管壁附着紧密，发生肺栓塞机会少。好发于浅静脉。与静脉血栓症概念不同，但静脉血栓症早期出现炎症时鉴别诊断比较困难。临床主要表现局部炎症反应较重，常可摸到条索状硬块，压痛明显。治疗以对症为主。

深静脉血栓形成（deep venous thrombosis） 是一种急性非化脓性深部静脉的炎症，并伴有继发性血管内血栓形成的疾病。发病原因为静脉血流缓慢造成内膜缺氧与变性；血液高凝状态，如创伤、烧伤；浅静脉炎的延伸等。病理表现为静脉壁有不同程度的炎变、增厚及管腔血栓形成等。临床表现为静脉炎与血栓。多发生在小腿静脉、股静脉内，局部疼痛，行走加重；有的可伴有全身轻度炎症反应。治疗：可促进血液回流，用溶血栓疗法等。

辅助循环（assisted circulation） 重症心力衰竭时，以改善心力衰竭同时减少心肌工作量为目的，用机械方法辅助心室运动的治疗手段。随着人工心肺机的临床应用及对心力衰竭病理机制的不断了解，目前临床应用的有如下种类：1. 心室辅助：静动脉瘘或部分体外循环；人工心肺机转流、左心转流及人工心脏装置；辅助循环可部分或完全代替心脏工作，维持全身有效的血液循环，增加心肌供血，促进心脏功能恢复；2. 减少心脏工作量：如主动脉内气囊反搏（iABP）等；3. 紧急心室辅助：用手或机械按压心脏。以上方法无效时应考虑人工心脏移植。本治疗适用于开心术后低排综合征、各种瓣膜病、重症心力衰竭等。

人工心肺机（pump - oxygenator，heart - lung machine） 心脏直视手术时，用以暂时替代心肺功能的机械装置。在一定时间内将心脏排空，即上下腔静脉的静脉血均在体外氧合，通过动脉的泵送至全身，维持循环，称为人工心脏。人工心脏不仅用于心脏手术，在胸主动脉瘤手术后或衰竭心脏（failure heart）手术时的辅助循环也广泛应用。其装置有人工肺、血液泵、热交换器、贮血槽、脱空气管道回路、与体内相连的回血、送血管。人工肺从构造上分为气泡型（往血液里直接通小气泡化的氧气进行气体交换）和膜型（通过透过膜进行气体交换）等类型，是目前应用的主要类型。血液泵大部分用的是非搏动型，也有少部分用搏动型泵和空心泵。应用人工心肺的体外循环又称心肺搭桥（heart - lung bypass，cardio - pulmonary bypass，CPB）。体内的血液全部导入体外称为完全体外循环（total CPB）。血液部分通过体内的肺循环，部分通过体外循环回路称为部分体外循环。开心手术时，随着体外循环开始，常同时予以低体温疗法。

体外氧合血液（extracorporeal oxygenizd blood） 循环与呼吸是密切相关的。辅助呼吸对循环也有有利的影响。与循环相关的呼吸障碍有左心衰竭、肺栓塞等引起的肺循环障碍。前者主要是肺的血液氧合障碍，后者则二氧化碳蓄积及氧合作用障碍同时存在。以前多用机械换气等呼吸管理为主，近年来逐渐认为单由机械换气有许多弊病，开始采用膜型人工肺的体外循环法（extracorporeal membrane oxygenator，ECMO）。经过这种膜型肺的辅助循环氧合的血液称为体外氧合血。常用的手术方法有 V - V bypass，或 V - A bypass。通常，将脱血管插入到右房，通过人工肺氧合的体外氧合血，经下腔静脉返回心脏称为 V - V bypass。但对伴有明显左心衰竭的呼吸衰竭，为了减轻肺血流，改善肺淤血，可采用 V - A bypass。

静动脉血液转流装置（veno - arterial roller） 用转流泵或离心泵与膜型人工肺组合起来的装置。大多使用时间在 24 到 48h 内，长期使用无改善死亡率的效果。由于受选择送血、回血部位、回流血量及感染、溶血、抗凝治疗所致的出血等问题的限制，在辅助人工心脏出现前，这种装置作为治疗的最终手段应用过，目前已逐渐被辅助人工心脏所代替。

心脏按压器（mechanical compressor） 对心脏停止的患者，进行心脏按压的机械性装置称为心脏按压器。有辅助手进行按压的手动式按压器，也有用氧泵自动进行的心脏按压器。这里主要介绍自动心脏按压器。平时在进行心肺复苏时，多用手进行按压。用机械和手的优缺点比较一直有争议。用机械按压的优点：1. 心脏按压次数、按压和缓解（1:1）能保证规律；2. 垂直方向给力均一；3. 无疲劳；4. 节约抢救人手。缺点：1. 压迫过程中位置易错位；2. 准备时需要时间；3. 不能像手按压那样进行细微的调节；4. 易使患者家属产生反感。

体外反搏（external counterpulsation） 一种辅助循环装置。两下肢套上带气囊带的裤套，以心电触发，在心室舒张期，气囊充盈扩张，压迫下肢血管，使血

流阻力增加，以提高主动脉舒张压，增加冠状动脉血流。在心室收缩期，气囊萎陷，下肢血管扩张，以减少左心室排血阻力。对缺血性心脏病有一定的疗效。

左心室辅助装置（left ventricular assist device，LVAD） 最强的内科治疗症状无改善，并且进一步恶化的急重症心力衰竭，虽然采用主动脉内气囊反搏等辅助循环疗法，但仍很有限。近年来，临床逐渐应用带搏动型血液泵的辅助人工心脏。根据心力衰竭的病情不同，可采用左心辅助人工心脏（LVAD）、右心辅助人工心脏（RVAD）及双心室辅助人工心脏。临床上应用最多的是左心辅助人工心脏。左心辅助人工心脏是血流由左房或左室流出来，然后送到主动脉。血液泵的流入口和流出口装有阻止血液逆流的人工瓣膜，血液的驱动用压缩空气做动力，临床上应用的血液泵的搏出量为4～6L/min。驱动装置是正压、负压发生装置，心搏量、空气压、动作时间均可独立调整，同时装有与心电图同步的自动调节装置。适应证：1. 心脏手术后、大面积急性心肌梗死等情况下发生的急重症心力衰竭，作为等待心功能恢复的临时辅助手段。2. 重症心力衰竭，心功能不能恢复，需要心脏移植，在等待提供者时，作为一种过渡性治疗。3. 晚期的心脏病，作为永久性的心脏辅助目的。

全人工心脏（total artificial heart） 全人工心脏是采用双心室辅助装置来维持肺循环和体循环的装置，与心脏移植相似，植入装置在心包腔内。全人工心脏具有能够调节和平衡两个人工心室排除量的控制系统，满足生理性变化的需要。人工心脏由血泵、驱动和控制装置及能源等部分组成。目前临床应用的多为Jarvik型人工心脏，由两个气动隔膜式血泵、气压驱动器和控制装置组成。适用于：终末期心脏病患者；心脏直视手术后严重低心排出量综合征，经各种方法治疗无效者；准备接受心脏移植，在等待供体心脏的时期，用人工心脏过渡。全人工心脏植入后常见的并发症有肾功能不全、贫血、癫痫和脑缺血等。

体内反搏作用原理（mechanisms of intraaortic counterpulsation） 自1967年Moulopoulos首次应用主动脉内气囊反搏以来，其基本原理一直未变化。是经股动脉将前端带有一梭形球囊的导管，植入降主动脉上部，导管与气泵相连，气泵的活动由心电图来触发控制。气囊在舒张期快速充盈，使主动脉内的血流受阻，提高舒张压。在舒张晚期，气囊快速放气，升主动脉内压快速下降，减少心室射血阻力。增加心肌供氧，减少心肌氧耗量。

体外反搏作用原理（mechanisms of external counterpulsation） 是一种无创性机械辅助循环法。由将双下肢紧裹的下肢水囊带及控制装置组成。操作时，将囊带内充入水，下肢加压（正压100～200mmHg）时，以心电图的R波为触发标志，加压时间为T波终末部开始直至QRS波前。这样收缩期主动脉压下降（无IABP明显），舒张期压力上升，起到减轻左心负荷，降低心肌耗氧量，改善心肌缺血状态的作用。

体内反搏的适应证（indiction of intraaortic balloon counterpulsation） 体内反搏辅助循环可用于心肌缺血或心脏做功损害或两者皆有的情况，主要用于缺血性心脏病引起的心源性休克和体外循环手术后的低心排出量状态，也可以用于一些其他临床情况，包括：1. 急性心肌梗死后的心源性休克；2. 外科术后低排综合征；3. 内科药物难治性心绞痛；4. 其他缺血性综合征，如与缺血有关的难治性室性心律失常、PTCA术失败后引起冠脉闭塞时等；5. 术前前预防性治疗，如有严重的左心衰竭或有严重的冠状动脉疾病的术前患者等；6. 严重的主动脉瓣狭窄；7. 心肌病晚期心脏移植的机械性支持；8. 其他，可用于一些休克晚期的不可逆状态，如急性中毒、心脏外伤、感染性休克等。

体内反搏的禁忌证（contraindiction of intraaortic balloon counterpulsation） 体内反搏的绝对禁忌证为严重的主动脉瓣关闭不全（体内反搏只会增加而不会减少心脏做功）和主动脉病变、明显的主动脉夹层或有血栓的胸主动脉瘤、大的动静脉瘘（如动脉导管未闭）。相对禁忌证为严重的周围血管疾病，如全身或局部出血、肢体有感染灶、静脉炎或血栓、周围血管疾病妨碍安置主动脉内气囊导管、周围动脉压>200mmHg、肺心病合并心力衰竭、大于70岁高龄者等；还有体内反搏对预后无益的情况，如不可逆的脑损害或其他疾病的终末期。

体外反搏适应证（indication of external counterpulsation） 其适应证与体内反搏的适应证基本相同。

包括：1. 重症心力衰竭；2. 体外循环依赖的病例；3. 急性心肌梗死或开心手术的心源性休克；4. 等待心脏移植的过渡；5. 心脏移植后出现排斥反应，为维持其循环。

体外反搏的禁忌证（contraindication of external counterpulsation） 体外反搏的禁忌证与主动脉内气囊反搏的基本相同。包括严重的主动脉瓣关闭不全（体内反搏只会增加而不会减少心脏做功）和大的动静脉瘘（如动脉导管未闭）；严重的周围血管疾病，如全身或局部出血、肢体有感染灶、下肢静脉炎或血栓、周围动脉压 > 200mmHg、肺心病合并心力衰竭、>70岁高龄者等；心律失常无法进行同步反搏；心率 120 次/min 以上者。

心室辅助泵转流法（ventricular assisted pump transforming method） 将血液一时性引至体外，然后通过泵将血液再送回动脉的辅助循环。与一般的体外循环不同，体外反搏应用的泵多为对血球破坏较少的离心泵。离心泵的驱动力为电磁力，达到 2 000 ~ 3 000 转的高速旋转。其血流装置是由脱血端与动脉端的血压和阻力所决定的，所得到的血流是无搏动性的无脉压的定常流。只要有一定血流量和血压，定常流也可以使机体维持数周的生存，但实际为获得波动血流，多与体内反搏合用。这样，主动脉内的血液与心搏周期同步，收缩期主动脉压下降，左室后负荷减轻，降低心肌耗氧量。舒张期压力上升，冠状动脉血流量增加，改善心肌缺血状态。

辅助人工心脏（assistant artificial heart，ventricular assist device） 心脏手术后低排综合征时，体内反搏和辅助循环（V - A bypass）等处理无效时，需在数日内行左心室辅助（Left ventricular assist device，IVAD），右心室辅助（Right ventricular assist device，RVAD），或双心辅助（Bi - VAD），等待心功能恢复。在欧美需紧急心脏移植时，为等待提供者，也用辅助人工心脏，作为心脏移植术的过渡。目前应用最多的是左心辅助，重症者也用双心辅助。用的搏动性泵放在体外。驱动装置有单心用、双心用、体内反搏也可。左心室辅助适用于重症左心衰竭，是从左房脱血，股动脉回血。右心室辅助适用于重症右心衰竭，是右房脱血，肺动脉回血，双心辅助以上两项全进行。适应证有：1. 体外循环依赖患者；2. 急性心肌梗死或开心术后的心源性休克；3. 等待心脏移植时；4. 心脏移植后排斥反应的循环维持。辅助心脏的适应标准；1. 心脏指数 < 1.8L/min/m^2；2. 血压（动脉压）80mmHg 以下；3. 肺动脉压 25mmHg 以上；4. 尿量 20ml/h 以下，结合其他临床表现综合判断。

过渡性人工心脏（bridge artificial heart） 欲行心脏移植的患者，为等待供体，采用完全人工心脏维持循环，称为过渡性人工心脏。

心源性晕厥（cardiogenic syncope，Adams - Stoke symptom） 指由心脏本身病变引起的心脏排血量突然减少，导致急性脑缺血所至的晕厥，又称急性心源性脑缺血缺氧综合征，即 Adams - Stoke 综合征。由爱尔兰医师 Adams 和 Stoke 二人首先描述。此征是由于心室骤停、心室颤动、心室扑动或心率异常缓慢等心律失常，亦可见于急性心脏排血受阻等引起心排血量的突然减少，发生血液循环障碍，而导致严重的脑缺血缺氧。主要表现为晕厥、四肢抽搐、意识丧失、心音及脉搏减弱或消失、血压测不出、呼吸暂停、发绀、瞳孔散大、反射消失等。一般心脏停搏数秒钟便可引起晕厥，心脏停搏 5 ~ 15s 可发生抽搐，偶有尿便失禁。在晕厥前期可无不适，或有数秒钟的头晕、眼花、黑矇、胃部不适感，晕厥可在任何体位发生。持续时间取决于心脏停搏的时间，通常为数秒和数分钟。此征可反复发作。多见于冠心病、心肌梗死、心肌炎、高钾或低钾血症、药物中毒等疾病。应立即进行心脏按压、人工呼吸，并应用药物、电复律或人工心脏起搏。

先天性心脏传导阻滞（congenital heart block） 可发生于心脏传导系统的不同部位。包括：1. 家族性发病的病态窦房结综合征。2. 先天性房室传导阻滞：系指出生前、出生时或出生后不久发现的房室传导阻滞，临床上包括三种原因：①正常心脏伴房室传导阻滞；②生后不久因病（如心肌炎）而致的获得性房室传导阻滞；③先天性房室传导阻滞伴有心脏畸形，最为多见，约占一半以上，先天性高度房室传导阻滞发生率约二分之一。新生儿期过后多经过良好。3. 束支传导阻滞：多见于先天性心脏畸形，如 Ebstein 畸形、房间隔缺损、心内膜垫缺损等。

QT间期延长综合征（Q－T interval prolongation syndrome，delayed depolarization syndrome） Q－T间期延长综合征又称延迟复极综合征，是指先天性或后天性因素致心电图Q－T间期延长、室性心动过速、晕厥和心搏骤停等表现为特征的一组临床综合征，于1966年由Dessertenner等人首先描述。先天性Q－T间期延长综合征最常见的病因有三种：1. Jervell和Lange－Neilsen综合征，伴先天性耳聋，为常染色体隐性遗传病；2. Romano－Ward综合征，不伴耳聋，为常染色体显性遗传病。以上两种综合征经常在儿童或成年早期反复发生晕厥，20岁以后发生晕厥者听力多正常；3. 散发型，无家族性，发病晚，常于青年或成年期发病，不伴有耳聋，可伴有缺氧性抽搐，易误诊为癫痫。后天获得性Q－T间期延长综合征病人，静息心电图多正常，发病晚，无家族性晕厥和猝死史。常见病因：1. 弥漫性的心肌缺血，如冠心病、变异性心绞痛。急性心肌梗死后猝死病例中52%有Q－T间期延长；2. 心肌病、心肌炎、二尖瓣脱垂等；3. 低血钾、低血钙、低血镁等离子紊乱；4. 颅内疾病（尤其蛛网膜下腔出血），脑室充气造影，水解蛋白或低热量饮食及神经性厌食病人；5. 药物，如ⅠA类、Ⅲ类及Ⅳ类抗心律失常药；非心脏药，如三环抗抑郁药、红霉素、二性霉素B、吩噻嗪类镇静药；有机磷农药中毒等；6. 缓慢性心律失常，如严重窦性心动过缓、高度房室传导阻滞、传导系统疾病等也可引起。

临床表现：根据引起Q－T间期延长的原因将其分为两型。肾上腺素依赖性主要由先天性Q－T间期延长综合征、颅内疾病及二尖瓣脱垂等所致；心动过速发作常有应激因素致儿茶酚胺释放增加，静脉注射儿茶酚胺类药物可诱发T－U波。

急性心脏排血受阻（acute obstacle of cardiac output） 心脏或大血管内的急性阻塞或心包压上升引起急性心脏驱血功能受阻，多引起休克。原因有：左房黏液瘤，球瓣血栓，心包填塞，肺栓塞，主动脉夹层等。

左房黏液瘤（left atrial myxoma） 为最常见的心脏原发性肿瘤，症状和体征均类似二尖瓣狭窄，但往往间歇性出现，随体位而改变，一般无开瓣音而有肿瘤扑落音，易反复发生周围栓塞。超声心动图在二尖瓣和三尖瓣后面，收缩期和舒张期都可见到一族云雾状的回声波，可作出正确鉴别。治疗主要为外科手术切除黏液瘤。

血管抑制性晕厥（vasodepressor syncope，simple syncope，vasovagal syncope） 又称血管迷走神经性晕厥、单纯性晕厥。多发生在精神情绪激动时，如外伤、疼痛、惊慌、恐惧等。发生机制为各种刺激因素作用于大脑皮质，引起内脏和肌肉小血管反射性扩张，外周阻力突然锐减，血压急剧下降，造成急性脑缺血。患者多在立位或坐位时突然头晕、恶心、出冷汗、血压下降，随后意识丧失，倒地或平卧时迅速恢复。加强锻炼，增强体质，出现头晕症状时立即平卧，可免发作。并予病因治疗。

直立低血压性晕厥（syncope of orthostatic hypotension） 直立性低血压（体位性低血压）所致的晕厥，发生于病者采取直立位或持久站立时。此种晕厥的特点是血压急剧下降，心率变化不大，晕厥持续时间较短，前驱症状一般不明显。患者往往患有其他疾病，或有体质异常，或有晕厥的倾向。此种病人常伴有植物神经功能紊乱的症状，如出汗、阳萎、排尿（便）不畅等。多数由于植物神经功能紊乱所致，亦可由慢性疾病、或服用血管扩张剂与交感神经节阻滞剂而引起。

防治本病应针对其病因。原因不明或病因一时不能消除的立位性低血压，应在一段时间内采取卧位，并注意从卧位转为立位时动作尽可能缓慢，避免血压骤降而至晕厥摔倒引起意外。

颈动脉窦性晕厥（carotid sinus syncope） 颈动脉窦神经呈过敏状态，轻度的压迫刺激即引起血压下降和心动过缓而导致的晕厥。过度伸展颈部及按摩颈部均易引起晕厥发作。主动脉炎时出现的晕厥多属此种类型。诊断：颈动脉压迫刺激试验，在监测心电图和血压下，轻轻按摩一侧颈动脉窦，如出现心动过缓、心律失常、传导阻滞、低血压时即为阳性。如疑有颈动脉分支部动脉粥样硬化病变时，易引起血栓栓塞，故此试验禁忌。治疗：予以副交感神经阻断剂。如内科治疗无效，可行颈动脉窦切除术。

生理反射性晕厥（reflex syncope） 晕厥的一种类型。是由体内调整血压与心率的反射弧受损所引起的晕厥。反射弧包括颈动脉窦和主动脉弓的传入刺激、

延髓内血管运动中枢的调节、交感和副交感神经对心血管的传出冲动。躯体性和内脏疼痛亦可成为传入刺激，大脑皮质的精神活动亦可经下丘脑影响血管运动中枢，故疼痛和情绪不稳可诱发晕厥。反射性晕厥包括血管减压性晕厥、直立性低血压性晕厥、颈动脉窦性晕厥、舌咽神经痛性晕厥、吞咽性晕厥、咳嗽性晕厥、排尿性晕厥等。

排尿晕厥（micturition syncope） 为晕厥的一种。多见于青年男性，在睡眠起床后、排尿过程中或排尿结束后产生短暂的意识丧失，大量饮酒站立排尿后也易出现此现象。发作前无明显的先兆，发作后无后遗症；偶有白天排尿时发作且跌倒者。发作后检查可有心动过缓、心律失常等，血压常无明显改变。发生原理可能由于迷走神经张力增高，身体由卧位转为直立时，反射性引起周围血管扩张、排尿时腹压骤然降低及睡眠时肌肉松弛，血管扩张等综合因素存在，而血管运动中枢不能立即调节，使血液循环紊乱，造成脑暂时缺血所致。病人平卧即可缓解，亦可给阿托品类药物。

排便晕厥（defecation syncope） 系反射性晕厥的一种。直肠充满粪便时直肠壁受刺激通过传入神经将刺激信息传至骶髓排便低级中枢，排便后腹压降低，引起血压下降，导致脑缺血，引起晕厥。

咳嗽晕厥（cough syncope） 发作性剧烈咳嗽时出现的晕厥。在慢性支气管炎、阻塞性肺气肿、气管阻塞性疾病时出现。连续咳嗽时，胸腔压力升至200～300mmHg，静脉回流受阻，心搏量及血压下降引起脑供血不足，引起晕厥。另一机制认为胸腔内压增高从主动脉传到颈动脉窦，通过颈动脉窦反射引起末梢血流阻力下降，血压下降，引起晕厥。

潜水晕厥（diving syncope） 为反射性晕厥的一种。当头部或鼻孔潜入水中后（冷水更明显），立即会反射性地出现明显的心率减慢、全身血管收缩、心收缩力减弱和心输出量减低，但动脉血压仍能维持在一定水平。该反射的感受器分布在三叉神经所支配的面部皮肤，传出神经为迷走神经和交感性缩血管神经。

吞咽晕厥（swallowing syncope） 吞咽神经痛的病人偶有在疼痛发作时或发作后的短暂时间内出现心率减慢、低血压、晕厥和抽搐，给予阿托品或苯妥英钠可终止发作。此种晕厥可能是通过迷走神经反射所引起。

心室静止（ventricular standstill） 完全性房室传导阻滞的一种临床表现。心室短暂或较长时间停止搏动。心电图表现为一系列心房波，但无相应的QRS波群或逸搏。临床表现为心搏骤停，停顿时间较长可引起心源性晕厥，治疗同房室传导阻滞。

心肌电机械分离（cardiac electro－mechanical dissociation，electrical－mechanical detachment） 心脏停止的一种类型。较少见。即心电图仍显示有规律的代表心肌除极和复极过程的P－QRS－T波形，但心脏却无有效的收缩，即不能完成足够的机械功。电－机械分离常表现为起搏点逐渐向下移位，如窦房结起搏功能逐渐被心房所代替，其后又被房室交界处所代替，接着出现室性心律，心电图示无规律的、宽而畸形、振幅低的QRS波，最终发生心室停搏。其临床表现与心室停搏完全相同。临床检查无心音、脉搏及血压。可见于急性心肌缺血及心肌梗死、低血容量、心脏破裂、急性心包填塞、张力性气胸及肺栓塞等。预后不良。

人工呼吸（artificial respiration） 对呼吸功能不全的人，人工进行氧和动脉血，并将二氧化碳从血中清除的方法，称为人工呼吸。通常采用间歇性向气道施加气压使肺膨胀的机械性人工换气法。是抢救触电、溺水、煤气中毒、麻醉过深、呼吸骤停等危重病人的一种急救措施。人工呼吸的方法很多，通常可分为徒手、口对口和器械呼吸三大类。徒手人工呼吸常用的有举臂压胸和俯卧压背两种方法，因其气体交换量不大，现已很少应用。在现场抢救中，以口对口人工呼吸最为适用。操作时应将患者的头部置于伸位，术者用手捏住患者的鼻孔，一次深呼吸后对准病人口部吹入，如此反复进行，每分钟16～20次。器械人工呼吸是指利用简易呼吸囊、麻醉机或呼吸器进行人工呼吸，是医院内常用的方法。也有采用将血液导入体外用人工肺的方式将二氧化碳从血液中替出的方法。

胸外按压（closed chest heart massage） 心脏复苏的应急措施。患者取仰卧位，确保气道通畅，一边进行人工呼吸，一边用手掌间歇按压胸骨下1/3。其原

理是心脏在胸骨和脊柱之间，间歇性按压胸骨时，心脏也同时受压，即相当于按压心脏，使心脏维持一定的搏出量；另一学说认为按压胸骨使胸腔内压增加，起到心脏按压的效果。具体操作如下：施行者位于患者的左侧，双手掌叠压，手掌根放到患者胸骨下半部，肘关节取伸位，手紧贴胸壁，垂直加上重力，将胸骨向下按压（不要只用腕力）。压下后手仍放于胸骨原位置，去除力量，这时胸骨完全弹回。胸骨按压程度成人4～5cm，儿童2～3cm为宜。按压的频率为每分钟80次左右。一个人进行抢救时，先按压15次心脏，然后进行2次人工呼吸，以此规律重复进行。两人抢救时，一人进行心脏按压，一人进行人工呼吸，先行人工呼吸一次，然后心脏按压5次，以此为序重复进行。其间经常检查是否有颈动脉搏动，如果颈动脉搏动恢复，应继续进行胸外按压，并将患者运送到有抢救设备的设施处。进行心电监测，确定是心跳停止、心室静止还是室颤，如有室颤，应立即进行直流电除颤。如无效或为细小颤动波时，则应给肾上腺素，同时进行心脏按压。进行了一系列处置仍未恢复心跳时，可终止心脏按压，但决定何时终止抢救往往很困难，应根据患者具体情况决定。

胸内心脏按压（open－chest cardiac compression） 是直接压迫心脏，人工维持血液循环的措施。通常采用左胸第五肋间开胸方式，用两手接夹住心脏按压，或右手掌从下往上将心脏按压于胸壁上按摩内脏。使大脑和心脏本身不致因暂时缺氧而遭受不可逆的损害。这种按摩方法比体外心脏按摩能更好的维持循环系的功能。适应证有：1. 重症胸壁外伤、胸廓及脊柱变形、重度肺心病；2. 心脏损伤、及可疑心包填塞；3. 外伤性心脏大量出血至心跳停止；4. 不能进行体外心脏按摩的手术时；5. 体外按摩无效时。合并症主要有：肺损伤；心脏破裂；冠状动脉损伤；及横膈神经损伤等。

电击除颤（electric defibrillation） 又叫电复律，系抢救心搏骤停采用的一种电技术。是用较高的电压和较大的电流瞬时通过心脏，使心肌纤维瞬时同时除极，造成心脏短暂停顿，然后窦房结和房室结得以发出和下传冲动，恢复窦性心律。此法是除去心室颤动的治疗方法，但如心室颤动时间过长、心肌严重缺氧、酸中毒或应激性甚高，电击多难奏效，需用心脏按压术抢救之。

电复律（cardioversion） 短时间内给予适当强度的电流刺激心脏，使各种快速型异位心律失常转复为窦性心律的方法。其原理是电流通过心脏，使全部心肌在一瞬间同步除极，从而消除折返活动。造成心脏电活动的短暂停顿，使窦房结得以重新控制心脏活动。目前多用直流电，分同步和非同步，体内和体外等不同形式。可用于各种异位性快速性心律失常的复律。但不宜用在窦房结功能不全、房室传导阻滞、洋地黄中毒、心脏明显扩大或显著心功能不全者，亦不宜用在心房颤动伴扩大的左房内有附壁血栓者。

心腔内注射（intracardiac injection） 经心室腔内注射复苏药物，配合心脏按摩以促进自主心跳恢复。在左第四肋间胸骨缘旁垂直刺入；亦可采取肋弓下剑突左旁向上向内穿刺心脏的方法。心内注药后作用迅速，直接生效。但穿刺时须暂停心脏按摩和扩肺；经胸壁进针可能损伤冠状血管，出血致心包填塞；或误注入心肌内而致顽固性室颤；或损伤肺泡并发气胸等。

盲目电击（blind defibrillation） 心跳停止患者在无心电监护的情况下也可以进行电击除颤。理由有二：1. 心跳停止多数由于心室纤颤及室性心动过速，事实上电击除颤是惟一有效的手段；2. 心肌无收缩或缓慢性心律失常的患者在实行电击除颤时，多数认为由此诱发的心室纤颤等其他损害很少，而且如果诱发纤颤后再次除颤也可以恢复。美国心脏病协会报告电击除颤功率200J、300J、甚至400J。实际上快速电击除颤更为重要。

原发性室颤（primary ventricular fibrillation） 无低血压、心力衰竭等血流动力学障碍或呼吸衰竭等，全身一般状态良好情况下突然出现的心室颤动称为原发性室颤，又称非循环衰竭型室颤。预后相对较好，对治疗的反应好，电击除颤后能消除者占80%。为了能及时抢救，应警惕本型的先兆：1. 频发性、多源性、成对性、R on T室性期前收缩；2. 室性心动过速；3. 高度或完全性房室传导阻滞；4. 以往有可治性心室颤动发作者。

继发性室颤（secondary ventricular fibrillation） 与原发性室颤相反，心室颤动发生前常有明显的低血压、心力衰竭或呼吸衰竭，且常合并有药物作用、电

解质与酸碱平衡紊乱等综合因素。又称循环衰竭型室颤。本型预后差，电击除颤大多（80%）无效。

奎尼丁性晕厥（quinidine syncope）　用奎尼丁引起的短时间的晕厥和抽搐。此晕厥与用药量无关，多在正常用药量情况下发生。临床表现：在服用奎尼丁2～3h后神智丧失、呼吸停止、或抽搐；心电图检查可有短暂的尖端扭转性室性心动过速或室颤。可能与该药造成心肌复极不均及折返机制有关。轻者可自行恢复，严重者可发生猝死。治疗：可用电击除颤抢救。

三尖瓣下移畸形（Ebstein's syndrome）　为一种先天性心脏畸形。表现为三尖瓣隔瓣和后瓣下移附着于近心尖的右心室壁上，使右心室部分房化，少数伴有房间隔缺损或卵圆孔未闭。临床表现：生后可有发绀，但随肺循环阻力降低，发绀可减轻；有气急、乏力、心功能不全；常有三音、四音律，胸骨左缘可听到收缩期杂音。X线检查，心脏扩大，以右房为著，肺叶血管影少。心电图可见高大P波，治疗以手术为主。

经房间隔穿刺术（transseptal puncture）　是利用右心导管技术，将已进入右心房的导管经房间隔插入到左心房而采用的一种操作方法。适用于诊断和治疗：1. 用于诊断：①中度以上的主动脉瓣狭窄，需测定主动脉瓣跨瓣压差及左心功能，而逆行性主动脉途径导管难以通过狭窄主动脉瓣口时，可行房间隔穿刺术；②某些疾病需要精确测定左心房压力时；③诊断肺静脉异位引流时，可通过房间隔途径行左心房或肺静脉造影；④需要用染料稀释法测定二尖瓣反流程度时。2. 用于治疗方面：①经皮二尖瓣球囊成形术；②经皮主动脉瓣成形术需经房间隔顺行性扩张主动脉瓣狭窄时；③射频消融，等。

病毒性心肌炎（viral myocarditis）　病毒性心肌炎系指由各种嗜心脏病毒引起的急性心肌细胞损伤（坏死或变性），伴炎细胞浸润。临床症状隐匿或出现各种心律失常、不同程度的心功能不全或心脏扩大等。能够引起心肌炎的病毒较多，以肠道病毒感染（包括柯萨奇病毒及埃可病毒等）最多见。病毒进入宿主细胞生物合成病毒核酸，直接引起心肌细胞损伤；并通过改变心肌细胞膜上的抗原决定簇或病毒外壳与心肌细胞膜有交叉抗原性，病毒可作为触发因子诱发体液与细胞免疫反应，导致进行性心肌损伤。激素作用、遗传易感性、细菌感染、过度劳累、乏氧、贫血、应用免疫抑制药、X线照射等因素可诱发病毒感染，引起心肌炎。心内膜心肌活检发现心肌坏死、伴炎细胞浸润，或发现病毒核酸，可诊断本病。本病经过积极治疗，绝大多数患者可得到治愈。

急性心肌炎（acute myocarditis）　为新近发生的心肌炎，病程在3个月以内。病情轻重不等。轻者可无症状；重者可出现不同程度的心功能不全、心律失常、心源性休克或猝死。心肌组织形态学检查显示心肌内炎症病变，以急性心肌细胞损伤（坏死或溶解）为特征，伴间质水肿及大量炎细胞浸润（如中性粒细胞、淋巴细胞及单核细胞等）。

亚急性心肌炎（subacute myocarditis）　心肌炎病程在3～6个月，心肌内的炎症常逐渐消退。临床病情逐渐减轻。心内膜心肌活检可发现心肌炎症损伤处有替代型纤维肉芽组织形成；心肌内炎细胞浸润减少，心肌间质水肿减轻。

慢性心肌炎（chronic myocarditis）　心肌炎病程在6个月或1年以上，临床上反复或持续出现心功能不全、心律失常及心电图ST－T改变，可伴有心脏扩大，病情迁延不愈。实验室检查有病情活动的表现。组织形态学检查发现心肌内反复或持续发生心肌细胞炎性损伤，伴间质纤维化、心肌细胞变性、间质水肿及炎细胞浸润等。病人预后常不佳，其中部分病人可能发展为扩张型心肌病。

过敏性心肌炎（allergic myocarditis）　由药物（如磺胺类药、抗生素、消炎药等）及其他过敏性物质引起的变态反应所造成的心肌原发性损伤，称为过敏性心肌炎。主要表现为心肌间质炎症，伴大量嗜酸性粒细胞浸润，偶尔可形成过敏性肉芽肿。

风湿性心肌炎（rheumatic myocarditis）　为风湿热引起的心肌炎，与A族乙型链球菌感染有关，但并非由链球菌直接感染心肌所致，为人体对链球菌感染后发生自身免疫反应的结果。A族溶血性链球菌的M蛋白质、多糖体及糖蛋白等抗原与人体心肌及结缔组织有交叉反应性。被损伤的组织可起抗原作用，使人体产生相应的自身抗体，抗原与自身抗体结合成免疫

复合物，作用于心肌，引起非细菌性炎症。在心肌内可发现特异性的风湿小体。在急性期，心肌内的结缔组织发生肿胀和变性，继之炎细胞浸润，形成极小的肉芽肿（即风湿小体）。风湿小体主要位于冠状动脉及其分支周围的心肌间质内。同时累及心肌和心内、外膜者，称为心脏炎。可无症状或表现为与发热不成比例的窦性心动过速、心脏扩大、心音低钝、奔马律等。心电图显示 P－R 间期延长。可出现心律失常及心功能不全。常伴有游走性大关节炎、环形红斑或舞蹈症。

病毒性心肌炎分型（classification of viral myocarditis） 根据病毒性心肌炎的临床经过、预后及心内膜心肌活检组织形态学检查可将其分为下述四种类型：1. 急性型或暴发型，病情来势凶猛、险恶，有严重的泵衰竭或电衰竭（即严重心律失常或其引起的猝死），组织形态学检查发现心肌细胞坏死、炎细胞浸润；2. 良性心肌炎，有症状者出现不同程度的心功能不全或心律失常，或出现心电图 ST－T 改变。无症状者或隐匿型病人无主诉。心脏大小正常；3. 再发型心肌炎，有心肌炎既往史，在某种诱因作用下复发。心脏常扩大，有心功能不全及心律失常。如果反复发作可发展为慢性心肌炎；4. 慢性心肌炎，为急性心肌炎迁延或急性期后反复再发导致慢性者。病人心脏明显扩大，出现心功能不全，伴有各种心律失常或心电图异常 Q 波，可合并栓塞征象。组织形态学检查显示反复出现急性心肌细胞炎细胞损伤。

病毒性心肌炎分期（stage of viral myocarditis） 根据临床资料与心肌活体组织形态学检查相结合可将病毒性心肌炎分为四期：1. 急性期，病程一般小于 6 个月，为新发病。有轻、中、重三型。可无症状或出现心律失常、心功能不全及心脏轻度扩大；心肌细胞坏死伴炎细胞浸润；2. 恢复期，病程一般为 6～12 个月。病情减轻，但仍可能存在某些临床症状、心电图改变。心肌内急性炎症损伤减轻，纤维肉芽组织逐渐替代坏死的心肌细胞。3. 痊愈期，病程一般在 1 年以上，无临床症状，心电图正常。心肌内急性炎症损伤消退或仅有轻度纤维化。本期可分为完全康复型（仅有轻度间质纤维化或无异常，无临床异常表现）与后遗症型（有轻度心肌纤维化及遗留心律失常，如期前收缩及心脏传导阻滞等）。4. 慢性期，病程多在 1 年以上。临床上反复或持续出现心功能不全、心律失常、心脏扩大及心电图变化。心肌内反复出现炎症损伤，伴间质纤维化、心肌变性与炎细胞浸润。

白喉性心肌炎（diphtheritic myocarditis） 白喉杆菌感染所致的心肌炎。白喉杆菌内毒素抑制肉毒碱代谢过程，导致细胞内长链脂肪酸积聚，引起心肌脂肪变性；抑制细胞色素 C 酶，直接抑制心肌细胞的氧化磷酸化过程，使心肌细胞氧化过程受阻，导致细胞死亡。白喉杆菌并不能够直接导致心肌损伤。心肌细胞出现脂肪变性、坏死，间质内大量炎细胞浸润，常合并心脏传导系统病变。本病的临床征象多出现在发病后的第一周末及第二周。按发病时间可将本病分为早期与晚期两型。早期白喉性心肌炎常由严重毒血症引起，多发生在白喉感染之后一周之内；晚期病例多发生在白喉病第一周末及第二周末。主要表现为心功能不全、房室或束支传导阻滞及心源性休克。给予青霉素及白喉抗毒素可控制白喉杆菌感染。如果出现完全性房室传导阻滞，应及时安植临时人工心脏起搏器，必要时可安植永久型人工心脏起搏器。

斑疹伤寒心肌炎（typhus myocarditis） 由斑疹伤寒病原体引起，心肌主要发生间质性炎症反应，心肌间质有斑疹伤寒小结形成，伴有弥漫性炎细胞浸润，可发生心肌细胞灶状坏死。斑疹伤寒病原体经携带病原体的节肢动物叮咬或其粪便污染皮肤创口而侵入人体内。主要表现为高热、皮疹，发生心肌炎时常出现窦性心动过速、心功能不全、低血压或休克。可伴有神经系统或其他脏器病变。采用血清学外斐反应及补体结合试验可检测病原体。首选氯霉素治疗。

恙虫病性心肌炎（tsutsugamushi myocarditis） 由恙虫病立克次体引起的心肌炎，主要表现为心肌间质炎症，心肌间质水肿，伴有大量淋巴细胞、浆细胞及少量中性粒细胞浸润。心肌细胞多无明显变化。恙虫病立克次体寄生于脊椎动物，藉助幼恙虫，通过恙虫叮咬处侵入人体，随血流播散，在全身小血管内皮细胞内繁殖。病人突发高热，幼恙叮咬处出现溃疡，上覆焦痂，为本病的特征之一。可出现皮疹、脑膜炎。累及心脏时，可出现血压下降及心功能不全。外斐反应阳性有助于诊断本病。应用氯霉素治疗本病有效。

中毒性心肌炎（toxic myocarditis） 是由毒素或毒物所致的心肌炎，如白喉杆菌、伤寒及细菌性痢疾等

的外毒素及内毒素，一些生物毒素（如蛇毒、河豚、乌头、毒蕈等）、化学物质（如依米丁、奎尼丁、有机磷、砷、奎宁、有机汞、一氧化碳、阿霉素及铅等）均可以导致心肌损伤，引起中毒性心肌炎。其临床表现取决于心肌损伤的程度，病人可出现心功能不全的症状与体征，如心悸、呼吸困难、肺淤血征象等。心电图可发现 ST－T 改变，或出现各种心律失常。超声心动图、X 线检查等可发现心脏扩大及心功能受损的征象。治疗本病首先应立即终止毒物或毒素再进入体内，采取措施促进毒物排出。可应用相应的解毒制剂或拮抗药，如锑、汞、砷等中毒可应用二巯基丙醇；有机磷中毒应用阿托品及胆碱酯酶复活剂等。对发生的心肌损害主要进行对症治疗，如控制心律失常，改善心功能，给予营养心肌的制剂，如辅酶 Q_{10} 等。

原发性心肌病（primary cardiomyopathy）　为一组病因未明、非继发于全身性疾病的心肌疾病，又称为原因不明的心肌病，可以简称为心肌病。主要包括原因不明的扩张型心肌病、非家族性肥厚型心肌病、右心室发育不良、心内膜心肌纤维化病变、心内膜弹力纤维增生症、克山病及围产期心肌病等。

继发性心肌病（secondary cardiomyopathy）　病因明确或与其他全身性疾病有关的各种心肌疾患，并作为全身疾病的一部分。包括家族性肥厚型心肌病、感染性心肌炎、营养代谢性心肌病、内分泌性心肌病、与结缔组织病有关的心肌病、与过敏及毒性反应有关的心肌病以及心脏肿瘤等。

特异性心肌病（specific cardiomyopathy）　又称为继发性心肌病，系指病因明确或与其他全身性疾病相关联、并作为全身疾病的一个组成部分的一组心肌疾病。详见继发性心肌病条。

原发性扩张型心肌病（充血性心肌病）（primary dilated cardiomyopathy，congestive cardiomyopathy）　以心脏扩大、充血性心力衰竭及（或）心律失常为特征的一组原因未明的心肌病。为原发性心肌病中最常见的一种类型。本病在以往又称为充血性心肌病。其病因学尚未明确，可能与病毒感染、自身免疫及遗传、营养不良、大量饮酒及心肌内微血管痉挛等多种因素综合作用有关。本病目前尚无特异的治疗方法，主要在于改善心功能、控制心律失常。发生终末期心力衰竭者，可施行心脏移植。本病患者施行心脏移植占心脏移植总数的 40% 左右。

原发性肥厚型心肌病（primary hypertrophic cardiomyopathy）　左心室及（或）右心室发生不明原因的肥厚，心肌肥厚常为非对称性，伴有心室腔变小，心室舒张功能与顺应性降低，心室充盈受阻。组织形态学检查发现心肌细胞肥大及排列紊乱。其发病特点为散发性，多不呈家族性发病。

限制型心肌病（restrictive cardiomyopathy）　是以心内膜增厚、心内膜下心肌纤维化为特征的一组原因不明的心肌病。主要表现为心室腔缩小、甚至闭塞，心脏舒张功能受阻，容易发生充血性心力衰竭。本型心脏病包括心内膜心肌纤维化病变以及嗜伊红细胞性心内膜心肌病。本病可能与寄生虫或病毒感染、过多摄入富含 5－羟色胺食物或营养不良等因素有关。本病的临床表现取决于受累及的心室及其病变程度与范围等。当右心室受累及时，因右心室舒张期充盈受阻，导致体循环静脉系统压力增高，出现体循环静脉淤血征象，可出现三尖瓣关闭不全的体征。累及左心室时，可出现肺淤血征象。超声心动图为诊断本病的最有价值手段之一，常发现心室壁增厚、心室腔缩小、室壁收缩幅度减弱及舒张期松弛性下降等。本病治疗主要为对症治疗，如改善心功能、抗凝血治疗。心内膜显著增厚，伴二尖瓣或三尖瓣严重关闭不全的本病患者可施行外科手术，切除部分肥厚的心内膜，可施行二尖瓣或三尖瓣置换术。

家族性肥厚型心肌病（familial hypertrophic cardiomyopathy）　为常染色体显性遗传，约占肥厚型心肌病的 50%。有明显的家族史，当本病相关基因发生突变时，在一个家庭中子代有 50% 的几率遗传本病。

已经发现心脏 β－肌球蛋白重链、α－原肌球蛋白及心脏肌钙蛋白 T 基因突变与家族性肥厚型心肌病发病相关，其中以心脏 β－肌球蛋白重链基因突变最多见。上述基因可发生错义突变与点突变。

肥厚型梗阻性心肌病（hypertrophic obstructive cardiomyopathy）　由于非对称性心室间隔肥厚（心室间隔厚度与左心室游离壁之比≥1.3）、乳头肌及二尖瓣前叶收缩期前向移动，引起左心室流出道梗阻。右

心室肥厚型心肌病可发生右心室流出道梗阻。在心室收缩期，因肥厚的室间隔向流出道明显膨出，造成流出道狭窄，同时因流出道血流速度显著加快，由此而产生一种拉力，使二尖瓣前叶瓣体发生收缩期前向运动，导致瓣叶与室间隔接合，引起流出道明显梗阻。部分患者梗阻部位可位于乳头肌水平，导致心室中部梗阻。加强心肌收缩力（如应用强心苷、β－受体激动药）、降低心脏前负荷（如应用硝酸酯类药物、血容量降低、回心血量减少等）与降低后负荷（血管扩张药、低血压等）等因素可使梗阻加重。临床上常使用钙拮抗药及β－受体阻断药来降低心室肌收缩力及收缩速率，改善心肌顺应性，减轻流出道梗阻。采取室间隔肌切除术、人工心脏双腔起搏器等方法可缓解流出道梗阻。

非梗阻性肥厚型心肌病（non－obstructive hypertrophic cardiomyopathy） 常见于心室壁对称性肥厚或心尖肥厚型心肌病。室间隔与左心室游离壁均出现弥漫性、对称性肥厚。室间隔与左心室游离壁之比约等于1。在心室收缩期，主动脉根部与左心室流出道之间或心腔内不出现明显的压力阶差。

特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄（肥厚型梗阻性心肌病）（idiopathic hypertrophic subaortic stenosis） 心肌肥厚主要位于主动脉瓣下的室间隔。在心室收缩期，肥厚的室间隔向左心室流出道明显膨出，造成主动脉瓣下狭窄，在左心室流出道与主动脉根部之间出现压力阶差，达到或超过6.7kPa（50mmHg）。因左心室流出道血流速度加快并形成涡流，形成的一种拉力使二尖瓣前叶发生前向移位，进一步造成左心室流出道梗阻，并发生二尖瓣关闭不全。约20%主动脉瓣下梗阻的肥厚型心肌病患者伴有二尖瓣其他异常，如乳头肌和二尖瓣前叶连接异常、二尖瓣脱垂、二尖瓣前叶广泛性纤维化及二尖瓣瓣环钙化等，导致二尖瓣关闭不全。在胸骨左缘第二、三肋间可听到收缩期喷射性杂音及触到收缩期震颤。

心室腔内梗阻（intraventricular obstruction） 梗阻位于心室腔内乳头肌水平。心室肥厚仅累及左心室中部，当心室收缩时，肥厚的乳头肌、左心室游离壁与腱索紧靠室间隔，造成左心室中部肌性狭窄，将左心室分成2个心腔，位于心底部者为高动力性室腔，位于心尖部者则收缩功能不良。在这两个功能性心腔之间存在着压力阶差，平均为6.7kPa（50mmHg）。心室腔内梗阻的严重程度受左心室收缩功能、心脏前负荷及后负荷的影响。发生心室腔梗阻时，梗阻的心尖部心腔形态各异，较主动脉瓣下梗阻型者的左心室腔明显变小。与主动脉瓣下梗阻的肥厚型心肌病相反，二尖瓣反流并非心室腔内梗阻的一个重要征象。本型肥厚型心肌病为一种罕见的亚型，仅占肥厚型心肌病的1%。

心尖肥厚型心肌病（apical hypertrophic cardiomyopathy） 心室肌肥厚主要累及心尖部。严重者心室肌肥厚可以从心尖部沿室间隔延伸至乳头肌水平。病人可能无任何临床症状。

右心室肥厚型心肌病（right ventricular hypertrophic cardiomyopathy） 心室壁肥厚主要累及右心室室上嵴、右心室中部及室间隔，可造成不同程度的右心室流出道梗阻。本型心肌病比较少见。

心内膜心肌纤维化（endomyocardial fibrosis） 心内膜心肌纤维化多累及两侧心室，以右心室病变较重，单纯累及一侧心室者少见；可伴有左心室心尖部与流入道病变。右心室心内膜纤维组织增生，可有附壁血栓形成。心内膜厚度一般为2～3mm，乳头肌部分或全部发生纤维化，腱索缩短、增粗。内膜及内膜下心肌纤维化主要位于右心室心尖部，严重者可累及右心室流入道心内膜。本病病因尚未明确，多见于热带地区居民，可能与寄生虫感染、病毒感染、过多摄入富含5－羟色胺的食物及营养不良等因素综合作用有关。因右心室舒张期充盈受阻，出现体循环静脉淤血征象。由于增厚的心内膜包埋了乳头肌及腱索，常导致三尖瓣关闭不全。超声心动图及心室造影可发现心室腔缩小、受累心室壁运动减弱。外科手术切除部分增厚的心内膜以及施行三尖瓣或二尖瓣置换术，可改善心功能，延长存活时限。

Loffler心肌病（Loffler cardiomyopathy） 本病主要见于温带地区，与嗜伊红细胞增多有关。1936年，Loffler描述了以心内膜炎为主的一组心脏病，故将该病称为Loffler心内膜心肌病。嗜伊红细胞增多与寄生虫感染有关。人类嗜伊红细胞结晶状颗粒中的主要蛋白质包括4种：阳离子蛋白质、碱性蛋白质、神经毒素及过氧化物酶。这些颗粒蛋白质能够损伤心肌细

胞。在病理学上主要经历三个过程：第一阶段为急性心肌坏死，持续约5周，炎症局限于内层心肌，炎细胞浸润主要为嗜伊红细胞；第二阶段为血栓形成期，病程约为10个月，不同厚度的血栓覆盖在心内膜上，心内膜增厚；第三阶段为纤维化期，平均病程为24.5个月，心尖及流入道出现广泛内膜纤维化。病人在发病急性期常出现发热、嗜伊红细胞持续增高及难治性心力衰竭。在急性期可应用皮质类固醇，使用抗凝血药。

围产期心肌病（peripartrum cardiomyopathy） 在妊娠末期3个月以及分娩后6个月内首次出现的一组不明原因的心肌疾病。以充血性心力衰竭及心脏扩大为主要表现。本病可见于首次妊娠、分娩或见于经产妇，但以经产妇多见，双胞胎妊娠中的发病率高于单胎妊娠，绝大多数病例均为30岁以上的妇女及多产妇。本病可能为多因素致病，在妊娠状态下，生理学上发生的血流动力学、代谢及激素等方面的变化可能对发病产生一定影响。

亚临床型围产期心肌病（subclinic peripartum cardiomyopathy） 系指心功能尚处于代偿阶段，无临床症状或症状轻微的围产期心肌病。如果不及时治疗，可发展为临床症状型。应在严密监护下，保证充足的休息及睡眠，摄入清淡、易消化以及富含维生素的饮食，适量增加蛋白摄入量。应定期随访，可给予小剂量镇静药。可防止病情进展，许多病人可自行痊愈。

右心室心肌病（羊皮纸心、孤立性右心室心肌病、右室扩张型心肌病、右心室发育不良）（right ventricular cardiomyopathy，parchment heart，solitary right ventricular cardiomyopathy，right ventricular dilated cardiomyopathy，right ventricular dysplasia） 是一种原因不明、主要累及右心室的心肌疾病，病理学上以纤维脂肪组织部分性或完全性替代右心室心肌为特征。部分病例可累及左心室。临床上可出现充血性心力衰竭及（或）心律失常。本病可能与原始心管的远端或动脉末端选择性异常发育有关。右心室常出现中、重度扩大，部分病例可呈正常大小。右心室游离壁变薄。右心室心肌呈部分性或完全性缺失，脂肪组织或纤维组织充填于心内膜与心外膜之间。替代性脂肪组织主要位于右心室流出道（漏斗部），其次为右心室心尖部及右心室下壁，组织形态学检查可发现右心室残留的心肌细胞萎缩或肥大。轻者可无任何症状，右心室无明显扩大。本病主要有两种形式的临床表现：充血性心力衰竭；心律失常。发生右心衰竭时可出现体循环淤血征象；心律失常以室性异位心律失常多见，如室性期前收缩、室性心动过速等。本病治疗与扩张型心肌病相似。

酒精性心肌病（alcoholic cardiomyopathy） 长期过量饮酒所引起的心肌病。长期饮酒对心肌有一种剂量依赖性效应。乙醇累计摄入量达到13g/kg时，可引起心肌病。乙醇的第一个代谢产物——乙醛形成过氧阴离子及过氧化氢，并形成毒性更大的氢氧自由基（·OH），这些超氧阴离子自由基可造成肌纤维损伤及基因突变，从而引起心肌病。病理检查发现心脏明显扩大，心肌细胞空泡变性、间质水肿、心肌细胞肥大及核大、小不一。心肌细胞内肌原纤维完全溶解，仅遗留肌纤维膜空架。空架塌陷后逐渐被肉芽组织替代。可出现局灶性或广泛性心肌纤维化。病人可出现胸痛、心悸、晕厥。可出现左心衰竭的征象。在本病早期心脏呈正常大小。病程较长者可出现不同程度的心脏扩大。可出现心房颤动及室性期前收缩。可发生肺循环或体循环动脉栓塞。治疗本病首先应戒酒。多数病人在戒酒之后，病情能够逐渐缓解，心脏逐渐缩小至正常大小或接近正常。发生心功能不全时应采取相应的治疗措施。

药物性心肌病（drug－induced cardiomyopathy） 系指接受某些药物治疗的病例，因药物对心肌的毒性作用而引起的心肌损害，出现与扩张型心肌病或非梗阻性肥厚型心肌病相类似的心肌疾病。抗肿瘤药物（如阿霉素、柔红霉素等）、抗精神病药物（如奋乃静、三氟拉嗪及氯丙嗪及氟哌啶醇等）及三环抗抑郁药（如氯丙咪嗪、阿密替林、三甲丙咪嗪等）为临床最常见能够导致心肌病的药物。病人具有应用上述药物史，用药之前无心脏病征象，用药后出现心脏病征象，如心律失常、心脏扩大及心功能不全等表现，用其他原因不能解释心脏征象。预防本病主要在于用药期间应进行心电图、超声心动图、X线检查、血清酶学及心内膜心肌活检等检查，以便及时发现心脏病变，减量或停止用药。诊断为药物性心肌病者，可应用辅酶及其他营养心肌的药物，同时注意控制心律失常及改善心功能。

地方性心肌病（endemic cardiomyopathy） 以地域性发病为特点的一种心肌疾病。1935年在我国黑龙江省克山县发现的克山病即为一种地方性心肌病。克山病以心肌变性、坏死、心肌纤维瘢痕形成、心功能不全及心律失常为主要病理及临床特征。详见克山病条。

克山病（Keshan disease） 克山病是一种原因不明、以发生地命名的地方性心肌病；主要特征为心肌实质变性、坏死、纤维化，最终导致心脏收缩与舒张功能衰竭或电衰竭。根据临床病情及病程经过将其分为急型、亚急型、慢型及潜在型4个类型。本病为一种独立的地方性心肌病。目前，其发病率已经明显下降，约为0.3/10万，急型克山病已比较少见。克山病好发地区呈片灶状分布在我国自东北至西南丘陵、山区等地带，平原地区少见或无本病。主要发生在农村。克山病多发于贫困农民及食自产粮者。以育龄期妇女及2~5岁儿童最多见。北方病区的本病患者常合并地方性甲状腺肿、大骨节病及地方性氟病。外来居民在病区与当地居民以相同的生活条件连续生活3个月以上可罹患本病。本病的病因目前尚未明确，可能为多种致病因素综合作用的结果，如缺乏微量元素及营养物质（缺硒等）及肠道病毒感染等可能参与本病的形成与发展。心脏扩大，左、右心室可见到广泛性纤维瘢痕，心室壁变薄，心内膜下心肌病变明显重于心外膜下心肌。左或右心耳内可检出血栓。心肌细胞变性、坏死。心肌损害新、旧并存，成批发生，每一批心肌损害的组织学年龄大致相同。心肌病变分布呈灶状、点状、粟粒状或片状。在发生急性心肌细胞坏死时常伴有炎细胞浸润。

急型克山病（acute Keshan disease） 起病急剧而且有急性心肌缺血、坏死的所见或呈现急性心功能失代偿并具有下列任何一项表现者为重症急型克山病：1. 心源性休克；2. 严重心律失常导致心源性晕厥；3. 急性肺水肿或急性左心衰竭。急型发作多见于我国北方地区，在寒冷冬季多发。急型病例在发病前常有精神或体力负荷过重、分娩或暴饮暴食史。急型病例可演变为潜在型或慢型。急型克山病发病时给予大剂量维生素C静脉注射，5~10g/次，2h后重复1次。应积极治疗左心功能不全，加强心肌收缩力，控制心律失常。

亚急型克山病（subacute Keshan disease） 发生于断乳后、学龄前儿童的克山病。起病缓慢，常出现腹泻、恶心及呕吐。早期体征主要为面色苍白或灰暗，呼吸急促。常在症状出现1周左右发生充血性心力衰竭及（或）心源性休克（少数），多数以充血性心力衰竭为主要表现。心浊音界向两侧中、重度扩大。如果治疗及时，在1个月内可得到完全缓解。本型病例可发展为慢型克山病。我国西南及丹东等病区，亚急型克山病主要发生在夏季与春季。近年来，亚急型克山病已基本得到控制，无明显的高发季节及多发年。主要控制充血性心力衰竭及各种心律失常。可给予抗凝血药预防心腔内附壁血栓形成。可长期应用地高辛口服。给予血管紧张素Ⅱ转换酶抑制药有助于改善心功能及心室重塑。

痨型克山病（慢型克山病）（phthinoid Keshan disease; chronic Keshan disease） 常由急型、亚急型或慢型转变而来；或平素外观健康，在不知不觉中发病，又称为自然慢型。慢型克山病呈急型表现者，称为慢型克山病急性发作。慢型克山病主要表现为逐渐加重的充血性心力衰竭，早期以左心功能不全为主，逐渐发生全心衰竭。心脏多为中、重度扩大。常出现各种心律失常，以室性期前收缩最多见，可发生室性心动过速。房性心律失常亦不少见。心腔内附壁血栓脱落可导致肺、脑、肾、四肢或肠系膜等动脉栓塞。主要控制充血性心力衰竭及各种心律失常。可给予抗凝血药预防心腔内附壁血栓形成。可长期应用地高辛口服。给予血管紧张素Ⅱ转换酶抑制药有助于改善心功能及心室重塑。慢型克山病终末期心力衰竭者可施行心脏移植术。

代谢性心肌病（metabolic cardiomyopathy） 因蛋白质、糖及脂类等物质中间代谢某个环节障碍而导致一些代谢物质过多沉积于心肌内所致的心肌病。糖尿病、血色病、淀粉样变、黏多糖贮积症等可引起心肌病，呈扩张型、肥厚型或限制型心肌病的表现。

营养性心肌病（nutritional cardiomyopathy） 因营养物质不足或过多等营养病所引起的心肌病。在营养性心肌病中以维生素B_1缺乏引起的脚气性心脏病最多见；糖类摄入过多引起的肥胖症亦可以引起心肌病；严重蛋白质缺乏可引起恶性营养不良症性心肌病。脚气性心脏病多发生在以大米为主食的地区，多

见于婴幼儿及青少年。维生素 B_1 缺乏使丙酮酸难以进入三羧酸循环而氧化，使血中丙酮酸及其前身乳酸浓度增高，外周小动脉阻力下降，静脉回流增加，增加心脏负荷；心肌组织对乳酸、丙酮酸及氧的摄取与利用率下降，导致心肌的能量代谢发生障碍，影响心脏收缩功能。脚气性心脏病主要表现为心脏扩大，尤以右心室扩张明显，乳头肌粗硬。可出现心包积液，显微镜下可见心肌细胞变性、间质水肿，心肌细胞内出现较大空泡。多数病人起病隐匿，病情进展缓慢，常出现多发性外周神经炎、心功能不全及皮肤水肿。本病常发生在维生素摄入不足或消耗过多 3 个月以上。累及心脏时，轻者可出现活动后气短、心悸；重者可突然发生心力衰竭，出现阵发性呼吸困难、端坐呼吸，心脏扩大，心音低钝，可出现周围血管征。本病以右心衰竭为主，可出现体循环淤血征象。给予维生素 B_1 治疗后病情可迅速改善，可诊断本病。轻症病人可口服维生素 B_1 5 ~ 10mg，3/d。重症病例或发生急性心力衰竭者可给予维生素 B_1 50 ~ 100mg 肌内注射或缓慢静脉注射，1 ~ 2/d。

遗传性心肌病（hereditary cardiomyopathy）　完全由遗传因素决定或由遗传因素与环境因素共同影响而发生的心肌病。遗传性心肌病主要包括家族性肥厚型心肌病、强直性肌营养不良合并的心肌病、原发性血色病性心肌病、黏多糖贮积症合并的心肌病、进行性肌营养不良合并的心肌病等。本组心肌病可呈常染色体显性或隐性遗传，或呈伴性遗传。遗传性心肌病常呈肥厚型表型。

化学因素引起的心肌病（chemical factor - induced cardiomyopathy）　药物及某些化学元素过多或缺乏可引起不同性质及程度的心肌损害。镁或硒缺乏，钡、铅及砷等化学元素中毒可引起心肌细胞坏死、变性及心肌纤维化。一氧化碳、汞、锑剂及依米丁中毒等可引起心肌损害。临床上出现心脏扩大及心功能不全的表现。

物理因素引起的心肌病（physical agent - induced cardiomyopathy）　由物理性损伤（如过多照射放射线、电击伤、创伤、外科手术损伤等）所引起的心肌病变，称为物理因素引起的心肌病。胸部或纵隔肿瘤患者在胸部过多进行放射治疗，可引起心肌病变。高压电击伤可引起心肌细胞坏死。心脏钝伤、锐器伤或外科手术损伤，可引起一定程度的心肌病变。

高原缺氧性心肌病（high altitude anemic cardiomyopathy）　在海拔 3 000m 以上的高原，因长期严重缺氧所导致的心肌病。长期严重乏氧可影响心肌的氧化磷酸化过程，使心肌产能减少，心肌的能量供应不足，导致心肌收缩功能减退。长期缺氧可直接损害心肌结构。缺氧可导致部分线粒体嵴变平，基质苍白、溶解、凝固及髓样变，以至线粒体破坏、坏死。缺氧可导致心肌纤维变性、坏死、心肌间质水肿，直接影响心室收缩功能。可同时累及左、右心室。心脏明显扩大，左、右心室可有肥厚及扩张。心肌细胞浊肿、脂肪变性及空泡变性，心肌细胞断裂及坏死，心肌坏死后其再生能力较差。临床上可出现呼吸困难及体循环淤血的征象。本病多发生于由平原进入高原者。

贫血性心肌病（anemic heart disease）　长期严重的慢性贫血所致的心脏扩大及（或）功能不全称为贫血性心脏病。慢性严重缺氧使心肌长期缺氧，发生脂肪变性，心脏乳头肌呈淡黄色斑状条纹，心肌收缩力下降，心脏储备功能减退；严重贫血使血液载氧能力明显下降，血液循环处于高动脉循环状态，增加心脏负荷。本病病理改变主要为左、右心室扩大与肥厚，心肌脂肪变性较常见，心肌松弛无力。本病的临床症状取决于贫血的严重程度及发生速度。病人可出现心悸、气短、乏力及疲倦，活动后加重，可出现夜间阵发性呼吸困难。可出现水冲脉及脉压增大。心尖区可听到收缩期吹风样杂音。可出现右心衰竭引起的体循环淤血征象。超声心动图可发现室壁活动度增加，左、右心腔扩大。本病在纠正贫血后，几乎各种临床征象均可以恢复正常。发生心力衰竭时，大量输血要注意避免发生急性肺水肿，可输注浓缩的红细胞。

浸润性心肌病（infiltrative cardiomyopathy）　由淀粉样物质、含铁血黄素及白血病细胞等大量沉积或浸润于心肌内而引起的心肌病。见于心脏淀粉样变、血色病及白血病等。详见原发性血色病性心肌病、淀粉样变性心肌病条。

潜在型克山病（latent Keshan disease）　为克山病中最多见及病情最轻的类型。心功能处于代偿状态，临床症状不明显。心脏轻度扩大。部分病例有心律失常。本型克山病可以分为稳定性与不稳定性两个亚

型：稳定性潜在型克山病患者无急型、亚急型或慢型克山病病史，可出现心律失常；不稳定性潜在型病例有急型、亚急型或慢型病史，伴有心电图 ST－T 改变。潜在型克山病患者无需特殊治疗。

克山病诊断标准（diagnostic criteria of Keshan disease） 尚无特异性诊断标准。参照 1995 年乌鲁木齐全国地方病标准委员会会议评审通过的标准。诊断原则：必须具备下述 3 条方可诊断为克山病：1. 克山病的发病特点，具有在一定地区、时间和人群中多发，外来人口在病区与当地农民连续过 3 个月以上同样生活方能发病；2. 具有心脏的症状与体征（心大或形态、搏动、节律或心电图的异常）、或心功能不全的症状与体征（气短、心悸、奔马律、肝肿大及水肿）；3. 能排除其他疾病者。诊断标准：具有克山病发病特点，并具备以下任何一条或其中一项表现又能排除其他疾病；1. 心脏扩大；2. 急性或慢性心功能不全；3. 心律失常，如多发室性期前收缩（>6 次/min）、心房颤动、阵发性室性或室上性心动过速；4. 奔马律；5. 脑或其他部位栓塞；6. 心电图改变，如房室或束支传导阻滞（不完全性右束支传导阻滞除外）、ST－T 改变、Q－T 间期延长、多发或多源性室性期前收缩、阵发性室性或室上性心动过速、心房颤动或心房扑动、P 波异常；7. X 线显示心脏扩大；8. 超声心动图，如左房、左室径扩大，射血分数降至 40% 以下；室壁活动呈节段性运动障碍；二尖瓣血流频谱 A 峰大于 E 峰；9. 心肌图改变，射血前期/左室射血期≥0.40，A 波度≥15%；10. 实验室检查，血清酶活性升高，谷草氨基转移酶、谷丙氨基转移酶升高，乳酸脱氢酶及其同工酶$_1$ 升高，肌酸激酶及其同工酶$_2$ 升高。

右心衰竭型右室心肌病（right heart failure of right ventricular cardiomyopathy） 右心室心肌被纤维或脂肪组织广泛替代，心肌发育不良，导致右心室收缩功能下降，最终可发生右心衰竭。临床上主要以体循环静脉淤血为主，可出现颈静脉怒张、肝颈静脉回流征阳性、肝肿大、下肢水肿及胸腔或腹腔积液等临床征象。本型多发生于婴儿及青少年患者。

致心律失常型右室心肌病（arrhythnogenic right ventricular cardimoyopathy） 本型右室心肌病以室性心律失常多见，可因反复发生室性心动过速而发生晕厥，重者可发生猝死。心律失常与右心室肌肉被纤维或脂肪组织替代，造成心肌内传导速度减慢、容易形成激动折返等因素有关。病人可感心悸、胸闷。少数患者可能出现窦房结功能低下、房室或室内传导阻滞等心律失常。

无症状型右室心肌病（non－symptomatic right ventricular cardiomyopathy） 病人常无症状，多在常规 X 线检查或尸检时偶然发现，X 线检查可显示心脏扩大，少数患者心影正常（见于局灶性右室发育不良），在生前不能确诊。

硬皮病性心肌病（sclerodermatous cardiomyopathy） 由硬皮病引起的心肌病。硬皮病主要表现为全身皮肤广泛性纤维化及增厚。硬皮病可能与遗传及慢性感染有关，引起免疫系统功能失调，导致自身免疫反应，诱发广泛性全身小血管炎症、闭塞及纤维化。累及心脏时心肌出现全层块状心肌坏死，伴灶状纤维瘢痕形成。纤维瘢痕多位于右心室，与肺内小动脉纤维化及硬化引起肺动脉高压，造成右心室后负荷增高有关。病人常出现右心功能不全的临床征象。心电图检查可发现不同程度的房室或束支传导阻滞、各种期前收缩或心动过速、ST－T 改变。治疗本病可应用皮质类固醇、硫唑嘌呤等免疫抑制药。发生心力衰竭时，可应用强心苷、利尿药及血管扩张药等。

淀粉样变性心肌病（amyloid cardiomyopathy） 因淀粉样物质过多沉积于心肌内所引起的心肌病。淀粉样变物质主要有 2 种蛋白质成份，一种为淀粉样蛋白轻链，由单克隆 κ 或 λ 轻链组成；另一种为淀粉样蛋白质，由蛋白质 A 构成。淀粉样变性心肌病为全身性淀粉样变的一个组成部分。病理学检查发现心脏淀粉样变性者，淀粉样物质可呈条索样状包绕心肌细胞，多呈灶状沉积于心内膜、冠状动脉壁或心肌间质内。重者在心脏内广泛沉积。心室壁与心内膜增厚。淀粉样变性心肌病在临床上可出现三种形式的临床征象：最常见的临床形式为心脏收缩功能不全，导致充血性心力衰竭；第二种常见的形式为限制型心肌病；最少见的征象为心律失常。超声心动图可发现左心室及（或）右心室肥厚。心内膜心肌活检刚果红染色可证实心肌标本中有淀粉样物质沉积。本病治疗主要为对症治疗。心脏重度受损、有终末期心力衰竭者，可以施行心脏移植。

心肌结节病（myocardial sarcodosis） 全身结节病累及心脏时称为心肌结节病。尸检中发现心肌结节病约占全身结节病患者的25%。临床上仅5%的患者显示心脏受累。心肌结节病在发病初期表现为心肌间质浸润，心室舒张功能障碍，收缩功能正常或接近于正常。随着病情进展，心肌纤维化等病变导致收缩功能减退。本病最常累及左心室游离壁、心室间隔基底部、右心室游离壁及心房壁。基本病理改变为非干酪性肉芽肿，伴淋巴细胞浸润及块状纤维瘢痕。心肌肉芽肿可被结缔组织替代，使该处的心室壁变薄，形成室壁瘤。侵及心室间隔者，可造成完全性房室传导阻滞、晕厥或猝死。发生肺动脉高压、高度心脏传导阻滞及乳头肌功能失调时，可称为结节心肌病的限制期。超声心动图、^{99m}锝焦磷酸盐显像，^{69}镓与^{201}铊心肌扫描有助于诊断心肌结节病。心内膜心肌活检可能难以在结节病变处取材。本病预后主要取决于限制型心肌病、心脏传导阻滞、心律失常及肺动脉高压的程度。激素对治疗某些传导紊乱有一定的帮助。

类癌性心脏病（carcinoid heart disease） 为类癌瘤综合征患者发生的心脏病变，类癌瘤可分泌5－羟色胺、缓激肽和组织胺等多种对心脏有害的化学物质。心脏病变好发于右心侧，主要表现为肺动脉瓣及（或）三尖瓣狭窄与关闭不全。心脏病变约见于50%的类癌瘤综合征晚期病人。脉冲式多普勒及彩色血流显像可发现肺动脉瓣或三尖瓣反流，瓣口收缩期血流速度加快。发生限制型心肌病时主要表现为体循环静脉淤血征象。

恶性心内膜心肌病（malignant endocardial cardiomyopathy） 由恶性肿瘤发生心脏转移所引起的心内膜心肌病。约60%以上的恶性黑色素瘤发生心脏转移，支气管肺癌、乳腺癌、淋巴瘤及白血病亦常转移至心脏。心内膜浸润引起心室充盈限制者较少见，由心外膜肿瘤或放射引起心室充盈受限者较多见。

蒽环素类心肌病（anthracycline cardiomyopathy） 由阿霉素、正定霉素、柔红霉素及其他蒽环素类抗肿瘤药引起的心肌病。本组药物主要用于治疗肉瘤、淋巴瘤、白血病、乳腺癌及肺癌等，其心脏毒性反应可呈急性、亚急性或慢性过程，心肌损伤与长期应用的累积效应及剂量有关。如果患者原先即已存在心脏病、接受过放射治疗、应用环磷酰胺或高龄与儿童患者，更容易发生心脏毒性反应。蒽环素类药物引起心脏病变的确切机制尚未明确，可能与这些药物形成的毒性代谢产物造成心肌损伤有关。心脏呈普遍性扩大，可有心包积液。可出现窦性心动过速或阵发性呼吸困难。用药期间心电图QRS波群电压降低、射血分数下降10%～15%，提示心脏毒性。组织形态学检查显示心肌细胞呈空泡变性，肌原纤维减少，间质水肿及纤维组织增生。心内膜心肌活检对评估本组药物诱发的心肌病具有决定性价值。应用右雷佐生、辅酶Q_{10}及肉碱可在一定程度上减轻蒽环素类抗肿瘤药物引起的心脏毒性作用。

浸润性限制型心肌病（infiltrative restrictive cardiomyopathy） 由于异常物质沉积于心肌间质内，引起心室舒张功能受限的一种限制型心肌病。浸润性限制型心肌病包括心脏淀粉样变、心肌肉样瘤病、黏多糖贮积症及糖脂贮积症等，以心脏淀粉样变最具代表性。浸润性心肌病可为全身性疾病的一个组成部分。心脏淀粉样变为淀粉样物质沉积于心肌间质、冠状动脉壁、心内膜、心瓣膜、心脏特殊传导系统等部位。肉样瘤病主要在心肌间质出现非干酪性肉芽肿。黏多糖贮积症主要为心肌溶酶体内有大量黏多糖贮积，可沉积于心瓣膜、心内膜、动脉内膜、平滑肌细胞及心肌细胞浆以及冠状动脉壁内。糖脂贮积症为糖脂在全身各系统沉积所致。

非浸润性限制型心肌病（non－infiltrative restrictive cardiomyopathy） 为心肌或心内膜在形态学上无异常的一种限制型心肌病。包括特发性限制型心肌病及硬皮病性心肌病。特发性限制型心肌病在临床及血流动力学上具有限制型心肌病的表现，但无可识别的形态学病变。心室腔大小、心室壁与室间隔厚度正常或接近正常。组织形态学检查显示心肌内有中度间质纤维化，无其他异常。特发性限制型心肌病可呈家族性发病。可能与心肌细胞胞浆中钙浓度下调异常有关。可出现体循环静脉与肺静脉压力增高的临床征象。可听到第三心音或二、三尖瓣反流性杂音。X线及超声心动图显示左、右心房扩大而无心室扩大。多普勒超声心动图显示心室收缩功能正常，舒张功能障碍。磁共振可发现心包膜增厚。可出现心房颤动及房室传导阻滞等。可应用钙拮抗药。硬皮病主要引起心肌间质、心包膜及房室传导系统纤维化。超声心动图可显示限制型心肌病的表现。

心脏神经症（奋力综合征）（cardiac neurosis，effort syndrome） 心脏神经症也称为神经血循环衰弱症、奋力综合征、心血管神经症等，是以心血管、呼吸及神经系统症状为主要表现的临床综合征，为神经症的一种特殊类型，是临床上常见的一种心血管疾病。本症多发生在中、青年，20～50岁多见；女性多于男性，尤多见于更年期妇女。病因尚不清楚。可能与神经类型内向、工作与生活过度紧张、焦虑、喜静少动或与他人发生尖锐矛盾、遗传等因素有关。在遭到精神刺激或工作较紧张时，导致大脑皮质兴奋与抑制过程障碍，引起中枢神经功能失调，植物神经功能紊乱，造成心血管功能异常。临床症状繁多，以植物神经功能紊乱为主要表现，尤其以心血管方面的症状较为突出，但阳性体征很少。心悸为最常见的症状；可出现心前区刺痛或刀割样痛，持续数秒或数小时。常有呼吸困难，喜叹气样呼吸。有神经衰弱的症状。查体时可发现心动过速，心音有力，有时可出现高动力循环状态。诊断本病应除外其他器质性心脏病。治疗措施包括消除诱因、鼓励病人进行体育锻炼、医务人员应关心病人使其树立战胜疾病的信心、应用镇静安神药及中药等综合措施。

高原性心脏病（high altitude heart disease） 正常人从平原进入海拔3 000m以上的高原地区，因急性或慢性缺氧造成肺小动脉痉挛、肺血管阻力增加，引起肺动脉高压及心肌缺氧，最终引起右心扩大及右心衰竭的一类心脏病。缺氧为高原性心脏病的致病因子。缺氧可通过下述三个方面引起高原性心脏病：1. 缺氧引起肺小动脉痉挛，血管壁增厚，肺血管阻力增加，右心室负荷加重；2. 慢性缺氧导致红细胞及血容量增加，血液黏滞度增加，增加心脏容量负荷；3. 长期缺氧可直接影响心肌代谢及心脏传导系统。三者互为因果，相互作用，可侧重一项或二项发挥主要作用。病理检查可见心脏明显扩大，左右心室均有肥厚，常有附壁血栓。心肌细胞浊肿、脂肪变性、心肌断裂及坏死。本病主要表现为右心功能不全的征象。动脉血氧饱和度降低。X线检查显示肺动脉段突出，右肺下动脉干扩张，心影增大，以右心室为主。超声心动图显示肺动脉增宽、右心室壁增厚及流出道增宽。心电图P波高尖，右心室肥厚。心导管检查肺动脉压力增高。本病主要采取氧气疗法。可应用利尿药、血管扩张药及小剂量强心苷纠正心力衰竭。

急性高原性心脏病（acute high altitude heart disease） 进入高原后10d至1年内发生的高原性心脏病。常见于移居高原或在高原出生的小儿（其父母为移居者），最常见者为3岁以内的婴幼儿。呼吸道感染及腹泻常为本病诱因。小儿发病年龄较早，病情进展较快，多数出现右心衰竭征象，表现为夜啼不眠，躁动不安，腹泻，食欲不振等，精神萎靡，面色苍黄，呼吸急促，口唇及四肢末梢发绀。可发现晕厥，最终发生右心衰竭，出现颈静脉怒张、肝肿大及下肢水肿等。年长儿及成人发病相似，常发生于初入高原的过程中或到达高原后短期内发病，尤其多见于突然从平原到高原者，呼吸道感染、体力活动常为诱因。可伴心悸、气短、咳嗽及水肿等。与小儿相比，成人患者左心衰竭更为突出，严重者可死于急性左心衰竭。体检可发现心脏向一侧或两侧扩大，心前区听到收缩期杂音，肺动脉瓣区第二心音亢进、分裂，血压降低，肝肿大。心电图显示右心室肥厚。超声心动图可发现右心室壁增厚，肺动脉增宽。主要给予氧气疗法。

慢性高原性心脏病（chronic high altitude heart disease） 为慢性缺氧所致，多见于移居高原多年的成人，多伴有红细胞增多症及（或）高原高血压。临床表现主要分为二个阶段：1. 心功能代偿期，患者可无症状或体征。过度劳累、感染、精神刺激、由高原转往更高的海拔地区或由平原重返高原等原因可诱发心力衰竭。多数患者心脏轻度扩大，心尖区听到收缩期杂音，肺动脉瓣区第二心音亢进、分裂。可出现头痛、胸闷、心悸、乏力及气短等症状；2. 心功能失代偿期，病人可出现心悸、呼吸困难、发绀。若伴红细胞增多，发绀可更明显。出现体循环淤血征象，如颈静脉怒张、肝肿大、下肢水肿。心界向两侧扩大，心尖区听到收缩期杂音，肺动脉瓣区第二心音亢进、分裂，两肺可听到干、湿性啰音。杵状指较少见。血常规检查红细胞增多，动脉血氧饱和度降低，X线检查主要显示肺动脉段突出，右心室扩大。心电图显示右心室肥厚、扩大。超声心动图发现右心室壁增厚、流出道增宽及肺动脉增宽。在治疗上应给予鼻导管持续低流量吸氧。针对心力衰竭可给予利尿药、血管扩张药及小剂量强心苷。

放射性心脏病（radiation induced herat disease） 胸部或纵隔恶性肿瘤（如肺癌、乳腺癌、食管癌、纵隔

淋巴瘤等）患者因胸部接受大剂量放射治疗或其他放射线照射后所致的心脏病。可发生在接受放射治疗的任何年龄组。常在胸部放射治疗过程中或放射治疗后数月至数年内发病，可表现为心包炎（如纤维蛋白性心包炎、心包渗液或心包缩窄）或全心脏炎（如同时累及心包、心肌及心内膜），引起心肌及心内膜纤维化，临床上出现心功能不全及心律失常；部分患者可累及冠状动脉，引起心绞痛或心肌梗死。X线检查可发现心脏扩大；超声心动图可发现心包积液。本病患者可给予肾上腺皮质激素，如泼尼松10mg，地塞米松1.5mg，3/d，口服，疗程一般为2～4周，逐渐停用。大量心包积液者应采取心包穿刺引流；心包缩窄者可施行心包切除术；冠状动脉严重狭窄者可进行心导管介入治疗或外科冠状动脉旁路移植术；完全性房室传导阻滞者可安植人工心脏起搏器。

原发性高动力性循环（primary hyperkinetic circulation） 系指一种原因不明的高心输出量状态，心指数超过4L/min/m^2。在静息状态下心输出量亦处于较高水平，可能与交感神经功能亢进有关。常见于中、青年男性，可无症状或感到心悸，多不影响病人的日常生活与工作。少数病人可出现心力衰竭。在主动脉瓣、肺动脉瓣或二尖瓣听诊区可听到吹风样收缩期杂音，与血流速度加快有关。部分本病患者X线检查可发现左心室轻度扩大，心电图显示左心室高电压。应用β－受体阻滞剂可奏效，可给予普萘洛尔、美托洛尔、比索洛尔口服。

继发性高动力性循环（secondary hyperkinetic ciculation） 由生理性或病理性原因引起的高心输出量状态，心指数在4L/min/m^2以上，周围循环血流灌注增多或血压增高。引起高动力性循环的生理原因包括体力活动、情绪激动、发热及妊娠等；病理性原因包括甲状腺功能亢进症、分流性心血管病（如肺循环或体循环动静脉瘘、动脉导管未闭、心室间隔缺损、心房间隔缺损、主动脉窦动脉瘤破裂入右心等）、贫血、脚气性心脏病、真性红细胞增多症、肝硬化、骨病（如Paget病和Albright病）等。高心输出量与心率增快、心搏量增多、血黏度降低等因素有关。病人常出现心悸、气短、乏力等症状。由病理性原因引起者，如果不消除病因，可发生心力衰竭、心脏扩大，在心尖区、肺动脉瓣与主动脉瓣听诊区可听到收缩期或舒张期杂音。心尖搏动增强，第一心音亢进，脉压增大，可触及水冲脉。应以病因治疗为主。

低血压病（hypotension） 当动脉收缩压低于12.0kPa（90mmHg），舒张压低于8.0kPa（60mmHg），并伴有不同程度的症状及某些疾病，称为低血压病，为一种病理性低血压。低血压病按有无病因可分为继发性与原发性两大类。继发性低血压病为人体某些器官或系统疾病所引起的血压降低。原发性低血压病其病因尚未明确。一般采用汞柱式血压计测量肱动脉压来判定有无低血压。病人在安静环境中休息5～10min，取仰卧位或坐位。按Korotkoff分期法，听到第一次声响时的汞柱数值为收缩压，声音消失时的汞柱数值为舒张压。低血压病主要表现为疲乏、无力、头晕、头痛、胸部不适或疼痛。可出现植物神经功能紊乱症候群，如失眠、多梦、记忆力减退、多汗、手脚麻木、皮肤蚁爬感、皮肤苍白等。部分患者可出现血糖降低及性功能减退。伴有症状的低血压病可采取补充食盐、应用麻黄素等方法治疗。

生理性低血压状态（physiologic hypotension state） 部分健康人群其血压测得值已经达到低血压标准，但无任何症状，长期随访观察各系统器官无缺血及乏氧等异常，并不影响寿命，这一低血压状态可称为生理性低血压状态。健康人群中2.5%～3.5%的个体有生理性低血压状态。常见于体型较长的年轻女性、从事大运动量的人群如体育运动员、重体力劳动者。某些生理性低血压状态在一定情况下可转变为低血压病；亦可能为病理性低血压，而未能在早期发现相关的病变，误认为生理性低血压状态。生理性低血压状态一般不需要特殊处理，应定期随访。

继发性低血压病（secondary hypotension） 发生于某些疾病或综合征的低血压，为这些疾病的一种临床表现。继发性低血压常见于下述疾病：1. 各种原因引起的休克，为低血压最常见的原因，血压急剧降低，严重者可测不出血压；2. 心血管疾病，如重度主动脉口狭窄、二尖瓣狭窄、肥厚型梗阻性心肌病、心脏压塞、限制型心肌病、缩窄性心包炎、心肌疾病、冠心病心肌梗死及先天性心血管病等因心输出量减少而引起低血压；多发性大动脉炎、主动脉夹层、动脉粥样硬化、先天性主动脉缩窄等引起头臂动脉或锁骨下动脉管腔狭窄或供血减少，或这些动脉受到肿块压迫、血栓栓塞等，可使上肢血压降低或测不出；

3. 内分泌系统疾病，如肾上腺皮质功能减退症、垂体前叶功能减退症及甲状腺功能减退症等可伴有低血压。4. 恶性肿瘤、结核病等慢性消耗性疾病，吸收不良综合征、糖尿病、慢性胰腺炎及慢性肝炎等疾病；5. 高原性低血压；6. 体位性低血压。继发性低血压的预后主要取决于原发病。主要应治疗原发病。发生低血压时应给予扩充血容量、缩血管药物等。

原发性低血压病（primary hypotension） 体循环动脉血压低于正常而病因不明的一种临床综合征。按常规血压计测量方法，成人肱动脉压测得值低于12.0/8.0kPa（90/60mmHg）为低血压。本病可能与下述因素有关：1. 中枢神经系统抑制与兴奋过程平衡失调，血管舒缩中枢的抑制过程加强，血管舒张占优势，外周血管阻力下降；2. 内分泌功能失调，如肾素－血管紧张素－醛固酮系统及儿茶酚胺类等升压物质分泌减少，缓激肽、组胺及5－羟色胺等舒血管物质分泌增多；3. 其他因素，如遗传因素、年轻时患过某些传染病、慢性扁桃体炎、咽峡炎、营养失调、气候、地理环境及职业等因素影响。常见于体质较瘦弱的个体，女性多见，可呈家族性发病。病人可无症状，或出现头晕、乏力、心悸、胸部不适、健忘，重者可发生晕厥。体格检查发现血压降低。无器质性心血管病的临床征象。诊断原发性低血压应除外继发性低血压病及生理性低血压状态。本病预后良好。无症状者主要应加强体育锻炼，增强体质。出现头晕或晕厥者，可进食高钠饮食，口服麻黄碱25mg/次，3～4/d，或9－α氟氢可的松0.1mg/d，以升高血压。进食高营养、易消化和富含维生素的饮食。

原发性立位性低血压病（primary orthostatic hypotension） 立位时血压明显下降，平卧位后血压回升，为一种原因不明的体位性低血压。立位时因重力作用，血液在下肢贮积过多，回心血量减少，心输出量下降。当神经－内心泌系统代偿功能失调时，上身血压明显降低。在立位时，如果收缩压迅速降低超过4.0kPa（30mmHg），舒张压降低超过2.67kPa(20mmHg)，可引起脑部血流灌注量显著不足，产生头晕、眼花、眩晕甚至晕厥等症状，出现面色苍白、冷汗、恶心或上腹不适。平卧位时血压回升，症状消失。当病人自卧位转为立位后，共测量5次血压，每分钟测量1次，若收缩压下降50mmHg左右，可诊断为立位性低血压。病人常出现阳萎、膀胱及直肠功能障碍等植物神经功能损害的症状。部分病人可在发病数年后出现神经系统症状，如眼外肌麻痹、肢体僵硬伴粗大震颤、动作迟缓及步态慌张等锥体外系损害症状；共济失调、眼球震颤、步态蹒跚等小脑受损的征候及肌张力痉挛性增高、腱反射亢进、病理神经反射阳性等锥体束受损的症状。反复发生的立位性低血压，在从卧位转为立位时宜缓慢，病情较重者宜长期卧床休息。可穿用弹性长筒袜、弹性紧身长裤，或用弹力绷带包扎下肢，以增加静脉回心血量。进食高钠饮食；服用麻黄碱每次25mg，3/d，以提高血压；9α－氟氢可的松0.1mg/d。血压明显下降者可快速扩充血容量或应用缩血管药物。

β－受体过敏综合征（β－受体亢进综合征）（beta receptor anaphylactic syndrome） β－受体过敏综合征又称为高动力β－受体循环状态或β－受体反应性亢进，系指体内分泌或游离的内源性儿茶酚胺正常，而β－受体对刺激反应性增高。本病的发生机制尚未明确。与β－受体过敏或反应性亢进有关。多见于青年人。症状无特异性，主要表现为心悸、心率增快，可伴有胸闷、胸痛、掌心多汗、四肢发凉、手颤动、低热、失眠及口干等症状。体检时发现病人焦虑不安，心率在100～150次/min之间，心尖区第一心音亢进，可听到收缩期吹风样杂音。心脏无增大。心电图显示窦性心动过速及ST－T改变。可发现房性或室性期前收缩。服用普萘洛尔后症状消失。β－受体过敏综合征应与甲状腺功能亢进症、心肌炎、心脏神经症及嗜铬细胞瘤等疾病相鉴别。β－受体过敏综合征应用β受体阻滞剂，如普萘洛尔、美托洛尔、比索洛尔等药可奏效。一般不需要特殊处理。

异丙肾上腺素试验（isoprenaline test） 异丙肾上腺素试验可用于诊断β－受体过敏综合征。如果输注本药后心率在原有基础之上提高20～30次，再给予β－受体阻滞剂（普萘洛尔）静脉滴注，心率恢复至静脉输注异丙肾上腺素之前的水平，即为异丙肾上腺素试验阳性，提示为β－受体过敏综合征。

普萘洛尔试验（心得安试验）（propranolol test） 当心率增快，心电图出现ST－T改变时，给予普萘洛尔20～30mg口服。用药后30min、60min、120min各做一次标准十二导联心电图。如果ST段恢复正常，T波由倒置变直立或双相，或由低平变为正相则为普

萘洛尔试验阳性，提示为β－受体过敏综合征。这是由于应用β－受体阻滞剂阻断β－受体，消除了交感神经对心脏的影响，从而使 ST－T 恢复正常。如果普萘洛尔试验阴性，第三日给予 10% 氯化钾或氯化铵 40ml 口服，用药后 60min、90min 各做一次心电图，如果 ST－T 恢复正常为阳性，可诊断为β－受体过敏综合征。

早期复极综合征（early repolarization syndrome） 主要表现为心电图多个导联 ST 段抬高，并非器质性心脏病所致。可能与心内膜下部分心肌在整个心室除极尚未结束时提早复极有关，故称为早期复极综合征。多见于中、青年人，绝大多数有心动过缓，睡眠时 ST 段抬高更为明显。在运动或体力活动过程中，随心率增快，ST 段可降至正常，提示交感神经兴奋性增高、迷走神经张力降低参与对心室肌复极过程的影响。早期复极综合征为一种良性先天性心脏传导或电生理异常，多数无任何症状。部分患者有植物神经功能紊乱的表现，如头晕、乏力及心前区不适等。心电图主要特征如下：1. J 点上抬 0.1～0.4mV；2. ST 段呈斜坡型或凹面向上型抬高，以心前导联改变最多见，其次为Ⅱ、Ⅲ、aVF 导联，ST 段抬高可持续数年或数十年，随年龄增长有逐渐减低的趋势。运动后抬高的 ST 段可一过性地恢复至基线或接近基线；3. ST 段抬高的导联常伴有 T 波对称性明显增高。长期随访及其他各种实验室检查均无异常发现。早期复极综合征仅为心电图异常，预后良好，不需要治疗。

遗传性心血管疾病（hereditary cardiovascular disease） 由遗传物质（包括基因和染色体）改变所致、并按照一定方式垂直传递给后代的一类心血管疾病。许多先天性及后天性心血管疾病属于遗传性疾病；一些遗传性疾病亦常累及心血管。遗传性心血管疾病约有 100 余种。按照遗传方式及遗传物质不同，可将遗传性心血管疾病分为单基因遗传（孟德尔遗传）、多基因遗传及染色体异常三类。诊断遗传性心血管疾病应按下述步骤进行：1. 群体普查，发病呈家族聚集现象，即在同一家族中发现多个成员患病；2. 系谱分析有助于区别单基因病与多基因病，并帮助区分某些表型相似的遗传病以及同一遗传病的不同亚型；3. 常染色体和性染色体检查用于确诊染色体病；4. 生物化学检查，对基因产物酶和蛋白质进行定性与定量分析，确定基因突变引起的单基因病；5. 基因诊断，通过聚合酶链反应、分离基因进行结构分析等；6. 产前检查。

单基因遗传性心血管疾病（monogenic hereditary cardiovascular disease） 受一对等位基因控制，按照简单的孟德尔遗传规律遗传的心血管疾病。按照遗传方式以及致病基因所在染色体的位置和性质不同，单基因遗传性心血管疾病可以分为常染色体显性遗传、常染色体隐性遗传、伴性显性遗传、伴性隐性遗传及限性遗传等类型。基因的变异性可使不同个体具有不同表型；基因的异质性可使数种基因型出现相似的表型。

遗传性心血管－上肢畸形综合征（hereditary upper limb－cardiovascular syndrome，Holt－Oram syndrome） 为一种常染色体显性遗传病，常同时出现心血管及上肢骨骼两个系统畸形。心血管畸形主要为房间隔或室间隔缺损，其他为主动脉缩窄、动脉导管未闭、大血管错位、冠状动脉异常、心内膜心肌纤维化与限制型心肌病、各种心律失常（如房室传导阻滞、束支传导阻滞及病态窦房结综合征）等。上肢发生非对称性骨骼畸形，包括拇指小指化或缺如、三节指畸形、桡骨过短、内偏手、尺桡骨骨性接合、驼背、高腭弓及锁骨发育不全等。下肢不发生骨骼畸形。本病在男女患者中发病相等。治疗本病主要应施行外科手术，矫正上肢和心血管畸形。

家族性二尖瓣脱垂（familial mitral valve prolapse or Barlow's syndrome） 约 1/3 的二尖瓣脱垂呈家族性发病，瓣叶发生黏液样变性，二尖瓣前叶及（或）后叶在心室收缩中、晚期脱入左心房，导致二尖瓣血液反流。家族性二尖瓣脱垂为常染色体显性遗传。在心尖区听到收缩期杂音或收缩中、晚期喀喇音，可触及收缩期震颤。左心室及左心房扩大。二维超声心动图可特异性地发现二尖瓣收缩期脱入左心房，M 型超声心动图发现二尖瓣瓣叶收缩期呈吊床样改变。常伴有室性心律失常，如室性早搏等。病情严重者可施行二尖瓣置换术或重建术。

原发性血色病性心肌病（primary hematochromatosis cardiomyopathy） 原发性血色病为一种慢性铁代谢障碍性疾病，其特征为含铁血黄素在各脏器组织中大量沉积，引起有关脏器组织内纤维增生、结构破坏及功能障碍等。本病以常染色体隐性遗传方式传递，基

因定位于常染色体 $6P^{21.3}$，在 A 与 B 座位之间。其具体发病机制尚未阐明。原发性血色病引起含铁血黄素在心肌细胞内大量沉积，引起心肌间质纤维结缔组织增生、心肌细胞萎缩以及心功能障碍等变化称为原发性血色病性心肌病。本病好发于男性，约为女性病例的 10～20 倍。典型临床表现为全身皮肤色素沉着、肝硬化及糖尿病。皮肤呈青铜色。累及心脏时出现心脏扩大、心力衰竭及心律失常。本病晚期多死于心力衰竭及肝功能衰竭。实验室检查发现血清铁增加（>300μmol/L）。心内膜心肌活检可见到心肌细胞内有大量含铁血黄素沉积及心肌细胞萎缩等变化。目前尚无特殊治疗措施。可采取放血、使用驱铁药及对症治疗等措施。

家族性预激综合征（familial preexcitation syndrome） 家庭性病人为常染色体显性遗传。突变基因定位于染色体 7q3。心电图上特征为 P－R 间期缩短，有预激波，QRS 波群增宽。常发生阵发性室上性心动过速。一些患者在青年或成年期，可因反复发生室上性心动过速而在就诊时发现预激综合征。以房室旁路通道最多见，可位于左、右侧房室环各处。房室旁路通道可呈显性或隐匿型。家系调查发现家庭成员中有两个或两人以上患有预激综合征，同一家庭成员中的数位患者其旁路通道的位置甚至大致相同。病人常合并其他先天性心血管疾病，如三尖瓣下移畸形、家族性心肌病（如肥厚型心肌病）、心内膜垫缺损等。通过导管消融术可阻断旁路通道。

常染色体显性遗传性心血管疾病（autosomal dominant hereditary cardiovascular disease） 与遗传性心血管疾病相关的基因位于常染色体，其遗传特点为显性，当双亲中有一人患病时，其子女将有半数患病。家族系谱特点为每代皆发病；如果发生新的基因突变或呈不完全显性，一些显性遗传性心血管疾病可出现隔代遗传的现象，即呈不规则显性。常染色体显性遗传性心血管疾病多见于成年人，可出现多种临床形式：1. 先天性心血管畸形，如遗传性心血管－上肢畸形综合征、房间隔缺损伴房室传导阻滞等；2. 心脏瓣膜病，如家族性二尖瓣脱垂综合征、马凡综合征、弹力过度性皮肤综合征、成骨不全等；3. 心肌病，如肥厚型心肌病、强直性肌营养不良、结节性硬化等；4. 心律失常，如家族性预激综合征、家族性心脏传导阻滞、不伴耳聋的 QT 间期延长综合征、家族性阵发性心室颤动等；5. 血管病，如家族性原发性肺动脉高压、先天性肺动静脉瘘等。

常染色体隐性遗传性心血管疾病（autosomal recessive hereditary cardiovascular disease） 致病基因位于常染色体，在杂合状态时不表现相应性状，只在纯合状态时才发生心血管疾病，为常染色体隐性遗传病。大多数本病患者为两个携带者婚配后所生的后代，患者同胞中约有 1/4 的成员患有相同的疾病，双亲通常无症状。本病发病年龄较早，多见于儿童，男女发病率相等。临床上本病包括下述类型：1. 先天性心血管畸形，如血小板减少性桡骨不发育综合征、Ellis－Van Creveld 综合征；2. 心脏瓣膜病，如黏多糖增多症、镰状细胞贫血；3. 心肌病，如糖原贮积症Ⅱ型与Ⅲ型、遗传性共济失调、重型 β 地中海贫血、原发性淀粉样变、原发性含铁血黄素沉着症；4. 心律失常，如伴有耳聋的 QT 间期延长综合征；5. 血管病，如多发性大动脉炎、弹力假性黄瘤病、同型胱氨酸尿症。

伴性遗传性心血管疾病（sex－linked hereditary cardiovascular disease） 由位于性染色体上的致病基因所引起的心血管疾病。按照致病基因在性染色体上的位置及性质，分为下述两种伴性遗传性心血管疾病：1. X 连锁显性遗传性心血管疾病，致病基因位于 X 染色体上，基因性质为显性，男、女均可以发病。在女性患者与正常男性婚配的后代中，子女各有 1/2 的概率发病；男性患者与正常女性婚配，其女性后代将皆患本病，男性后代均正常。本病包括色素失调症、灶性皮肤发育不全综合征及少数扩张型心肌病；2. X 连锁隐性遗传性心血管疾病，致病基因位于 X 染色体上，基因性质为隐性。男性只有一条 X 染色体，如果在其 X 染色体上具备一个致病基因，尽管为隐性，可发生遗传病。女性细胞中存在两条 X 染色体，如果只有一个隐性致病基因时，则仅为携带者，不会发病。当女性为致病基因的纯合子时，才会发病。本病包括进行性肌营养不良、黏多糖增多症Ⅱ型、血管角质瘤综合征及卷发综合征等。

多基因遗传性心血管疾病（polygenic hereditary cardiovascular disease） 有家族发病倾向、但不表现为典型的孟德尔遗传方式的一组遗传性心血管疾病。多基因遗传性心血管疾病其致病基因为多对基因，而不

是单一基因；遗传基础与环境因素共同作用，决定了一个个体是否易于罹患本病。凡遗传率高者，表明遗传基础在决定易患性上发挥重要作用；相反，表示环境因素起重要作用。确定一种心血管疾病是否具有多基因遗传基础，必须首先调查该病在群体中的发病率和一级亲属中的发病率；如果在这两组个体中的发病率有明显差异，可以认为具有遗传基础，并可藉此作出是否为多基因遗传病的诊断。多基因遗传性心血管疾病主要包括4种类型：1. 先天性心血管疾病，由多基因遗传引起者约占90%；2. 动脉粥样硬化及冠状动脉粥样硬化性心脏病；3. 原发性高血压；4. 风湿热及风湿性心脏病，35%～73%的患者有阳性家族史。

染色体异常性心血管疾病（chromosome aberration cardiovascular disease）　细胞中的染色体组在某些条件下可发生数量及结构上的变化，称为染色体异常，由此引起的疾病常以综合征的形式出现，心血管疾病常为这些综合征的一部分。常见的染色体异常性心血管疾病如下：1. 三体综合征，如21－三体综合征（先天愚型，第21号染色体出现三体、嵌合或易位）、18－三体综合征（为第18号染色体三体、嵌合或易位）、13－三体综合征（为第13号染色体三体、嵌合或易位）、22－三体综合征（第22号染色体三体）及22－部分三体综合征（猫眼综合征）等；2. 染色体缺失综合征，如4p－综合征（第4号染色体短臂部分缺失所致）、5p－综合征（第5号染色体短臂缺失所致）、13q－综合征（第13号染色体长臂缺失所致）及18q－综合征（为第18号染色体长臂近末端的节段发生断裂，使其末端缺乏所致）；3. 性染色体异常综合征，如XO综合征、XXY综合征。

遗传方式未定的心血管疾病（undetermined mode of inheritance of cardiovascular disease）　某些心血管疾病有明显的遗传倾向，对其遗传方式也有一些证据及观点，但尚不能最终确定其遗传方式。遗传方式未定的心血管疾病包括家族性心脏黏液瘤、眼肌麻痹伴心脏传导阻滞、腭－心－面综合征等。

家族性心脏黏液瘤（familial cardiac myxoma）　是一组呈家族性发病的心脏黏液瘤，可同时累及同一家庭中的多位成员。有的家族系谱分析支持常染色体显性遗传；有的符合常染色体隐性遗传。家族性黏液瘤的确切发病机制尚未明确。家族性黏液瘤患者的临床征象与散发性黏液瘤相似，当黏液瘤堵塞房室瓣口或大动脉口时可引起类似瓣膜狭窄的症状与体征，若嵌顿瓣口可引起猝死；黏液瘤碎片或其表面血栓脱落可造成外周动脉栓塞；可出现全身症状，如发热、血沉增快等。与散发性黏液瘤相比较，家族性心脏黏液瘤有下述特点：1. 发病年龄小，平均为25岁；2. 黏液瘤常呈多发性，发生于多个心腔（占30%），黏液瘤位置不典型；3. 手术切除后复发率高，可达12%；4. 常伴有心外表现（占30%），如多发性皮肤色素沉着、皮肤黏液瘤、乳房黏液样纤维瘤及肾上腺肿瘤等。超声心动图可证实心脏黏液瘤。确诊本病后应尽早手术摘除黏液瘤。完全切除黏液瘤所附着的心内膜甚至整个房间隔，可降低复发率。

家族性心脏传导阻滞（familial cardiac conduction block）　呈家族性发病的心脏传导阻滞，分为成年期起病型与先天性两大类，前者属于常染色体显性遗传。以往认为，先天性起病的心脏传导阻滞是常染色体隐性遗传的。但近来的报告表明，先天性心脏传导阻滞很可能是一种非遗传性的家族性疾病。先天性起病患者病理检查可发现房室结－希氏束发育不良或缺如；或发育正常的房室传导系统因纤维化、干酪样坏死或其周围组织纤维化，引起房室传导系统连续中断。成年期起病型者的病理改变与散发性病例相似。先天性本病患者罕见，其中约30%与其他先天性心血管病并存（如纠正型大血管错位及房室共道）；约70%单独存在。在胎儿期或出生时即出现完全性房室传导阻滞，可发生晕厥、抽搐或猝死，预后较差。成年期起病型者常在30～50岁时发病，可单独存在或合并其他家族性疾病，可表现为左或右束支、双束支、三分支、窦房或房室传导阻滞等。常伴有房性快速性心律失常。重度房室传导功能障碍者可考虑安植人工心脏起搏器。

眼肌麻痹房室传导阻滞（ophthalmoplegia with atrioventricular block）　以进行性眼外肌麻痹、视网膜色素变性及房室传导阻滞为特征的临床综合征，又称为眼肌麻痹综合征。其病因尚未阐明，常呈散发性，少数病例在某些家族中呈常染色体显性遗传。散发性病例可能与胚胎期病毒感染引起神经－肌肉缺陷所致。组织形态学检查发现心肌与骨骼肌纤维大小不等，空泡变性，纤维结缔组织增生。电子显微镜可见到线粒体增殖、肿胀及堆积。本病多在儿童期发病，

平均发病年龄为9岁。本病具有三大临床特征：进行性眼外肌麻痹（眼睑下垂）、色素性视网膜炎（视力下降、色盲及白内障）及心脏传导阻滞（如窦房阻滞、房室或束支传导阻滞等）。约80%以上的病例发生心脏传导障碍，常出现于眼部病变之后，并呈进行性恶化。大部分病人身材矮小，常同时伴有中枢神经系统异常，如面瘫、四肢无力、神经性耳聋及智力障碍。对重度房室传导阻滞者应及早安植心脏起搏器。眼外肌麻痹尚无特殊治疗方法。

梅毒性心血管病（syphilitic cardiovascular disease） 梅毒螺旋体进入主动脉外层与中层，导致主动脉中层炎症及纤维瘢痕形成，引起主动脉炎、主动脉瓣关闭不全、主动脉动脉瘤及冠状动脉狭窄等病变。梅毒螺旋体进入血液后部分经过肺门淋巴管，引流至主动脉壁滋养血管。由于升主动脉淋巴组织较丰富，病变多位于该部。梅毒螺旋体罕有侵入心肌或心内膜者，偶尔可发生心肌树胶样肿。本病发病及病情进展缓慢，常在初次梅毒感染之后10～25年（多在30～50岁时）发病。梅毒性心血管病可分为五种临床类型：1. 单纯性梅毒性主动脉炎；2. 梅毒性主动脉瓣关闭不全；3. 梅毒性主动脉瘤；4. 梅毒性冠状动脉口狭窄；5. 梅毒性心脏树胶肿。多数本病患者可同时具有上述数种类型。梅毒性心血管病首选毒霉素治疗，为最有效的抗梅毒药物。应用抗生素之后，仅少数患者梅毒螺旋体血清滴定度降低或转阴，多数患者仍为阳性。

单纯性梅毒性主动脉炎（simple syphilitic aortitis） 梅毒螺旋体在感染初期进入主动脉滋养血管，引起阻塞性主动脉内膜炎，继之破坏主动脉中层，引起主动脉壁中层肌肉纤维、胶原纤维及弹力纤维坏死，浆细胞浸润，导致主动脉扩张、瘢痕形成及钙化。主动脉炎通常累及升主动脉，尤其主动脉根部，其次累及主动脉弓及降主动脉。受损主动脉扩张，形成动脉瘤。早期难以发现主动脉炎。病人可能无任何临床症状。在梅毒感染10～25年之后，经X线检查偶尔可发现升主动脉局部增宽、膨出或发现线条状钙化，升主动脉与主动脉弓不呈一完整的连线。梅毒性主动脉炎约见于70%～80%未经治疗的梅毒病人。

梅毒性主动脉瓣关闭不全（syphilitic aortic regurgitation） 梅毒性主动脉炎波及主动脉根部，引起主动脉瓣环扩张，主动脉瓣叶接合处分离，导致主动脉瓣关闭不全，本病绝不发生主动脉瓣狭窄。本型患者较多见，约占全部梅毒性心血管病的87%。早期可无明显症状，或出现心悸、呼吸困难及心绞痛发作。晚期可出现左心室扩大、心力衰竭的表现。主动脉瓣反流的主要临床特点如下：1. 舒张期杂音，在胸骨右缘第二肋间最响亮，为主动脉根部扩张所致；2. 收缩期喷射性杂音及收缩早期喷射音，与主动脉瓣环钙化、主动脉瓣叶基底部僵硬及近端主动脉扩张有关，可伴有震颤；3. 常伴有Austin－Flint杂音，即在二尖瓣区听到舒张期杂音；4. 周围血管征，如脉压增大、水冲脉、毛细血管搏动征、股动脉枪击音及Duroziez征等；5. X线检查发现左心室明显扩大，心影呈“靴形”，有肺淤血、升主动脉扩张及钙化等征象。超声心动图发现主动脉瓣反流。主动脉瓣关闭不全者可施行主动脉瓣置换术。

梅毒性冠状动脉口狭窄（syphilitic stenosis of coronary orifice） 由梅毒性主动脉炎及纤维瘢痕形成所引起的冠状动脉口狭窄，重者可引起冠状动脉闭塞，发生心肌梗死。冠状动脉口狭窄常与主动脉瓣关闭不全同时存在，多数患者可发生心绞痛。由于冠状动脉口狭窄形成缓慢，侧支循环逐渐形成，部分患者可能无心绞痛。本病引起的心绞痛对硝酸甘油疗效不佳，疼痛持续的时间长于冠状动脉粥样硬化所引起的心绞痛。个别病例可因心肌梗死或广泛性心肌纤维化，引起猝死或发生充血性心力衰竭。冠状动脉口狭窄者可施行冠状动脉口动脉内膜切除术或冠状动脉旁路移植术等。

梅毒性主动脉瘤（syphilitic aortic aneurysm） 主动脉瘤主要发生在升主动脉，其次为主动脉弓及降主动脉，腹主动脉很少累及。主动脉瘤本身并不引起心脏扩大。主动脉瘤内可形成血栓，脱落后可造成外周动脉栓塞。动脉瘤的症状和体征取决于其位置及大小。瘤体较大者可压迫其他脏器，引起相应的症状与体征。主动脉瘤可呈梭形、囊状或夹层，以囊状最多见。梅毒性主动脉瘤为梅毒性主动脉炎的第二常见并发症，包括升主动脉瘤、主动脉弓动脉瘤、降主动脉瘤、腹主动脉瘤及主动脉窦动脉瘤。动脉瘤患者可施行动脉瘤切除术或动脉瘤缝合术。

梅毒性升主动脉瘤（syphilitic aneurysm of ascending aorta） 升主动脉瘤常向上、右侧及前面生长，症

状并不明显，可引起右侧第一及第二肋间局部隆起与搏动；压迫上腔静脉或无名静脉可引起面部水肿、青紫及胸壁静脉怒张；压迫右侧支气管或右肺，可引起气急及铜音样咳嗽，并反复发生肺部感染；压迫食管可引起吞咽困难；压迫左侧喉返神经可引起声音嘶哑；压迫肺总动脉可引起右心衰竭；压迫肋骨、胸骨及神经可引起胸痛。动脉瘤可破裂入胸腔、心包腔、肺动脉及其他部位而致死。X线检查可显示升主动脉明显扩张，可发现瘤体。超声心动图（在胸骨上窝探查）可发现主动脉根部明显增宽。常伴有主动脉瓣关闭不全。

梅毒性主动脉弓动脉瘤（syphilitic aneurysm of aortic arch）　主动脉弓动脉瘤因瘤体压迫的部位不同，可出现不同的症状。压迫食管引起吞咽困难；压迫左侧喉返神经产生声音嘶哑；压迫膈神经引起膈肌麻痹、呃逆；压迫交感神经丛可出现单侧瞳孔缩小或面部无汗；压迫左侧支气管，引起支气管狭窄及肺不张，可发生哮喘、胸痛、铜音样咳嗽及反复肺部感染；压迫肺静脉或奇静脉，可引起胸腔积液。少数患者动脉瘤可破裂入肺或支气管，因大咯血及窒息而致死；或破裂入胸膜腔。如果动脉瘤累及头臂动脉、左锁骨下动脉，两侧上肢血压不等，受累侧脉搏细弱。在动脉瘤处可听到收缩期血管杂音。X线胸部检查可发现主动脉弓增宽；超声心动图（胸骨上窝探查）可发现主动脉弓部动脉瘤。

梅毒性降主动脉瘤（syphilitic aneurysm of descending aorta）　梅毒性主动脉炎向下延伸至降主动脉，破坏降主动脉壁内层肌肉纤维、胶原纤维及弹力纤维，形成降主动脉瘤，动脉瘤体较大，可无症状。如果动脉瘤压迫食管，可引起吞咽困难；压迫支气管可引起咳嗽、呼吸困难。动脉瘤体积很大而且搏动明显者，胸壁可出现搏动感。

梅毒性腹主动脉瘤（syphilitic aneurysm of abdominal aorta）　梅毒性腹主动脉瘤在临床上较少见。可因压迫脊柱或其他腹部器官而出现持续性或阵发性上腹部疼痛。可触及搏动性动脉瘤，呈梭形或囊形。无症状或不影响血流动力学者可不给予治疗。

梅毒性主动脉窦瘤（syphilitic aortic sinusal aneurysm）　因主动脉根部炎症，使该部位肌层及弹力纤维破坏，在血流冲击下逐渐形成主动脉窦动脉瘤，以右主动脉窦动脉瘤最常见，后主动脉窦动脉瘤次之。右主动脉窦动脉瘤破入右心室最多见，后主动脉窦动脉瘤几乎均破入右心房。在瘤体破裂之前多无症状。主动脉窦动脉瘤破裂入右心腔可突然出现剧烈胸痛或上腹疼痛以及进行性加重的右心衰竭。少数破裂入左心房，导致左心衰竭。如果破裂口较小，症状可能较轻或完全未被察觉。在胸骨左缘第三、四肋间出现连续性机器声样杂音及震颤。X线检查显示肺动脉段突出，肺门及肺野血管影粗大，常有肺门舞蹈现象。超声心动图可发现主动脉窦增大、动脉瘤瘤体及主动脉窦动脉瘤破裂口。多普勒彩色血流显像在破裂口处可显示异常血流束。升主动脉造影可显示瘤体，造影剂从升主动脉进入右心室、左心房或肺动脉。可施行直视下主动脉窦动脉瘤修补术。

梅毒性心肌树胶肿（syphilitic myocardial gumma）　心肌内出现类似结核的肉芽肿，该肉芽肿坚韧而有弹性，质地如树胶，故称为树胶肿。树胶肿呈灰白色，大小不一，小者仅能在显微镜下发现，大者可达数厘米。树胶肿中央为干酪样坏死，可发现组织内原有的血管壁轮廓。树胶肿可逐渐吸收、纤维化，最终形成纤维瘢痕，导致器官挛缩变形，绝少钙化，这与结核结节完全不同。局限性心肌树胶样肿多无症状。因心肌内树胶肿常发生于左心室间隔部，心电图可能发现左束支或房室传导阻滞。如果树胶肿较大，可压迫二尖瓣引起二尖瓣狭窄。弥漫型心肌树胶肿可引起心脏增大及进行性心力衰竭。树胶肿为晚期梅毒。应以青霉素治疗为主。

甲状腺功能亢进性心脏病（thyrotoxic heart disease）　甲状腺功能亢进病人出现阵发性或持续性心房颤动、房室传导阻滞、心脏扩大、心力衰竭、心绞痛或心肌梗死，排除了其他原因的心脏病，可诊断为甲状腺功能亢进性心脏病。甲状腺功能亢进性心脏病占甲状腺功能亢进病例总数的10%～20%。甲状腺素可通过β_1受体或直接作用于心肌细胞膜上的腺苷酸环化酶，导致心率加快，心肌收缩力增强，心肌细胞肌球蛋白合成增多，心肌细胞肥大等变化。甲状腺功能亢进性心脏病具有下述临床特点：1. 心律失常，如心房颤动、房性或室性早搏、心脏传导阻滞等；2. 心脏扩大，表现为肺动脉段突出，右心室、左心室或全心扩大；3. 心力衰竭，以右心功能不全为主，亦可发生

左心或全心衰竭；4. 心绞痛或心肌梗死，与心肌供血及氧供需失衡、代谢亢进、迷走神经对心脏抑制作用减弱，诱发冠状动脉痉挛等因素有关，冠状动脉造影正常。甲状腺功能亢进性心脏病可获治愈。首先应控制甲状腺功能亢进。甲状腺功能亢进性心绞痛首选钙拮抗药。甲状腺功能亢进控制后心房颤动仍存在者，可根据病情，选用奎尼丁等药物或施行电复律。发生心力衰竭者可小剂量应用强心苷。

肢端肥大症性心肌病（acromegaly cardiomyopathy） 肢端肥大症患者出现不能用其他原因解释的心功能不全、心律失常及心脏扩大等表现，称为肢端肥大症性心肌病。肢端肥大症系指垂体前叶细胞过多分泌生长激素，导致全身组织增生、肥大及物质代谢紊乱。生长激素增加蛋白质合成，可引起心肌肥大，心脏重量增加，心室壁增厚。显微镜下显示心肌细胞肥大，间杂一些萎缩的心肌细胞，间质结缔组织弥漫性增多。体检可发现心脏增大，心音增强。发生心力衰竭时可有劳力性呼吸困难、心悸、疲倦及乏力等症状。心电图常见到ST段下移，T波低平或倒置，左心室肥大、房室或室内传导阻滞以及其他心律失常等。超声心动图可发现非对称性室间隔肥厚或呈对称性左心室壁肥厚，心腔扩大。左心室等容舒张期延长，快速充盈峰值后移，提示舒张功能不全。本病所致的心力衰竭及心律失常对常规治疗效果良好。可按照病情对肢端肥大症采用手术、放射治疗、垂体冰冻及药物治疗等措施。

糖尿病性心肌病（diabetic cardiomyopathy） 为一种发生于糖尿病患者的心肌病，无明显的冠状动脉粥样硬化，主要表现为充血性心力衰竭及心律失常。本病可能与心脏微血管病变以及线粒体对脂类处理功能缺失及（或）溶酶体活性下降引起心肌退行性变有关。其主要病理改变为心肌细胞肥大，心肌细胞变性或断裂，血管周围、心肌间质有纤维组织增生。间质出现酸性黏多糖沉积，心肌内甘油三酯及胆固醇含量增高。室壁内心肌微血管、内皮细胞及内膜纤维增生，毛细血管基底膜增厚，富含酸性黏多糖，可形成毛细血管微小血管瘤。糖尿病性心肌病主要表现为心脏扩大、心功能不全、心律失常及心绞痛等征象，冠状动脉造影证实无冠状动脉病变。本病早期主要导致心室肌顺应性下降及舒张功能障碍，后期可引起收缩功能不全。控制本病主要为对症治疗。可连续应用胰岛素，控制血糖，减轻微血管病变。可给予抗血小板聚集药及营养心肌的药物。

糖尿病性心脏自主神经病变（diabetic cardovascular autonomic neuropathy） 约32%的糖尿病患者可发生心脏自主神经病变，包括神经纤维脱髓鞘及轴突变性、神经纤维呈念珠状增粗与断裂、Schwann细胞变性以及心脏的自主神经传出纤维中纤维数量减少伴嗜银纤维增多。糖尿病性心脏神经病变由多种因素综合作用所致，如糖尿病导致的代谢紊乱、糖尿病性营养障碍、糖尿病性血管病变影响神经血供以及糖尿病可加速机体衰老、高血压及冠心病对神经系统的影响等。因副交感神经节前纤维较长，容易发生脱髓鞘及轴突变性，糖尿病性心脏神经病变在早期以迷走神经损害为主，常表现为静息时心动过速及心率固定，不易被β-受体阻滞剂所缓解。在本病晚期，常累及交感神经，心率固定，不引起代偿性心动过速，产生心脏“去神经”现象，表现为体位性低血压，立位时血压降低，出现头晕、乏力、视力模糊、晕厥及抽搐。心电图可出现Q-T间期延长。可有明显心动过缓，重者可发生猝死。在治疗中可以给予改善神经功能的药物，如B族维生素、胞二磷胆碱等。发生体位性低血压者，起立时动作宜缓慢，轻者可穿弹力袜。避免应用血管扩张药。

贫血性心脏病（anemic heart disease） 长期慢性严重贫血所致的心血管病变称为贫血性心脏病。中度以上贫血（血红蛋白<70g/L）时，血液携氧能力下降，血氧供应不足，通过下述机制引起心脏病变：1. 长期高动力性循环，增加心脏负荷，引起心脏扩大及肥厚；2. 心肌长期缺氧引起心肌脂肪变性、收缩功能下降；3. 贫血引起冠状动脉供氧不足或诱发心绞痛。发生贫血性心脏病时，病人可出现劳力性呼吸困难、乏力、心悸，可有心绞痛。体检时可发现心动过速、心脏扩大，心尖搏动明显，心尖区可听到收缩期杂音。可听到第三心音。重者可出现端坐呼吸及急性肺水肿征象。可出现体循环淤血体征。X线检查示心脏轻中度扩大、肺淤血及肺水肿征象，有时可伴心包或胸腔积液。心电图可出现窦性心动过速、低电压、ST-T改变。血常规检查可确定贫血。贫血性心脏病发生心力衰竭时可选用利尿药及小剂量血管扩张药，宜输注浓缩的红细胞。强心苷宜小剂量应用，以免发生洋地黄中毒。发生心绞痛者可应用硝酸酯类或钙拮抗药。

结节病性心脏病（sarcoid heart disease） 结节病为原因不明的多系统非干酪性肉芽肿病，13% ~56%的结节病患者累及心脏，称为结节病性心脏病。结节病可侵及心脏各部，最常累及心肌，多自心外膜向心内膜延展。最多侵犯左心室，其次为室间隔、右心室，心房较少受累。可累及冠小动脉。显微镜下可见到结节病肉芽肿，由类上皮细胞组成，中央无干酪样坏死。本病多见于青年女性。其临床表现取决于肉芽肿所在的部位、范围等因素。主要临床特点如下：1. 心律失常，如室性快速性心律失常、房室或室内传导阻滞等；2. 猝死，发生率高达60% ~85%，与心律失常有关；3. 充血性心力衰竭，常伴心脏扩大，1/3的结节性心脏病死于心力衰竭；4. 心脏瓣膜病变，最多累及二尖瓣，其次为三尖瓣、主动脉瓣与肺动脉瓣，常引起瓣膜关闭不全；5. 少、中量心包积液；6. 心室壁瘤（8% ~10%），肉芽肿浸润或瘢痕形成导致心室壁局部变薄并向外膨出；7. 类似急性心肌梗死的表现，如胸痛、心电图ST段抬高，但无动态性演变，血清心肌酶学多正常；8. 慢性肺心病，与结节病累及肺引起肺动脉高压及右心衰竭有关。心内膜心肌活检为确诊结节性心脏病最可靠的方法。结节性心脏病的治疗原则与普通心肌病相似。无明显临床症状的结节性心脏病不使用激素。发生心力衰竭者可给予激素，同时应用利尿药及血管扩张药。强心苷多无效并且容易引起中毒。并发心室壁瘤或严重瓣膜病变者，可施行室壁瘤切除术及瓣膜置换术。

直背综合征（straight back syndrome） 为一种先天性胸廓畸形，胸椎正常的后向生理弯曲消失，胸椎变直，甚至向前突出，胸廓前后径变小，胸骨与脊柱挤压心脏及大血管，使其扭曲、变形，因右心室流出道变形及肺动脉扭曲，在心底部可听到喷射性收缩期杂音。本病常见于青少年，无器质性心脏病，多无症状，胸椎变直为本病最具诊断价值的体征。胸廓扁平，前后径变短。胸骨左缘第二、三肋间听到的收缩期杂音常为1/6 ~3/6级，坐位及深吸气时杂音减弱。X线侧位胸片显示胸椎与胸骨变直，胸骨与脊柱平行；胸廓前后径（以第八胸椎为准，自椎体前缘至胸骨后缘）与横径（以右横膈顶为准）之比低于正常平均值（45%），多低于40%。本病在心底部听到的收缩期杂音应注意与房间隔缺损、肺动脉口狭窄、原发性肺动脉扩张及主动脉瓣狭窄相鉴别。本病预后良好，无需特殊治疗。

川畸病（Kawasaki disease） 川畸病又称皮肤黏膜淋巴结综合征，是一种以长期发热、皮疹、淋巴结肿大为特点，常侵犯心血管系统的一种原因不明的疾病。多侵及婴幼儿。本病原因未明。急性期病理改变以微血管炎及全心炎（包括心肌间质炎性细胞浸润，心肌细胞变性，瓣膜肿胀及渗液性心包炎）为主。亚急性期主要发生中等动脉坏死性血管炎，常累及冠状动脉，可形成动脉瘤及瘤内血栓，导致冠状动脉狭窄。恢复期（发病后5周）炎症消退，血管壁及心肌发生纤维化。本病好发于冬春季节。患儿可出现不明原因发热，眼结膜充血、单侧颈部非化脓性淋巴结肿、躯干非水泡性皮疹、口唇干裂、出血、杨梅舌及手足硬性水肿。在急性期主要表现为全心脏炎，可发生急性心力衰竭、心脏扩大及渗液性心包炎。亚急性期（第3周）因冠状动脉炎可出现心绞痛、心肌梗死、心律失常或猝死；可出现急性瓣膜关闭不全的征象，以二尖瓣受累最多见。多数病人可完全康复。少数可遗留永久性瓣膜关闭不全。冠状动脉造影在冠状动脉主干及其主要分支远端发现动脉瘤、血管堵塞及狭窄等改变，有助于诊断本病。本病无特效治疗方法。在急性期与亚急性期主要预防血栓形成，可给予阿司匹林口服。

肺动脉高压症（pulmonary hypertension） 为多种原因所致的肺动脉压力高于正常的病症。常继发于心血管疾病、肺部病变或肺血管本身病变，少数为原发性。WHO规定肺动脉高压诊断标准：静息状态下肺动脉平均压>3.33kPa（25mmHg），运动时>4.00kPa（30mmHg）。我国在1989年全国肺心病心功能专题会议提出的肺动脉高压诊断标准：静息状态下肺动脉收缩压>4.00kPa（30mmHg）及（或）肺动脉平均压>2.67kPa（20mmHg），或运动后肺动脉平均压>4.00kPa（30mmHg）。肺动脉高压症本身无特异性症状，可出现劳力性呼吸困难、乏力、心绞痛、咯血及晕厥等。累及右心室时，可出现右心室抬举性搏动，在肺动脉瓣与三尖瓣区可听到收缩期杂音，有体循环淤血征象。心电图可显示右心室与右心房肥大；X线检查主要发现右心房、右心室扩大，肺动脉段膨出，右下肺动脉干扩张（>15mm）；超声心动图能较早发现右室壁肥厚、右心腔扩大与肺动脉增宽。心导管测压等检查可确诊肺动脉高压。本病主要应进行病因治疗。可使用血管扩张药及利尿药降低肺动脉压，并长期进行氧疗。

原发性肺动脉高压（primary pulmonary hypertension） 为一种原因不明的持续性肺动脉高压，伴有肺血管阻力增加。本病病因不明，可能与遗传因素、药物因素（如应用避孕药）、多发性肺动脉小栓塞、肺小动脉紧张度增高及自身免疫等因素有关。病理检查发现肺肌型动脉中膜肥厚、肺细小动脉机化、肺动脉内膜增厚及纤维化、丛状肺血管病变、肌型肺动脉中层发生纤维素样坏死、肺弹力动脉及肺动脉扩张，血管壁增厚。本病早期可无症状。肺动脉压明显增高时可出现呼吸困难、乏力、胸痛及晕厥。扩张的肺动脉压迫喉返神经可引起声音嘶哑。晚期出现体循环淤血征象，可伴有发绀，可能与卵圆孔开放、发生右向左分流有关。肺动脉瓣区第二心音亢进、分裂，有收缩期杂音或舒张期杂音；三尖瓣区可听到反流性杂音。X线检查显示肺动脉段突出，心脏扩大，周围血管影稀少。超声心动图可见右心室流出道及右心室腔扩大。右心导管检查发现肺动脉高压。诊断本病需除外其他各种能够引起肺动脉高压的病因。目前尚无特效的治疗方法，应避免导致肺动脉高压的因素，如妊娠、分娩及应用避孕药等。可应用肺动脉扩张药及抗凝血药。晚期病例可施行单肺移植。

高动力性肺动脉高压（hyperkinetic pulmonary hypertension） 因长期持续肺血流量增加而引起的肺动脉高压。多见于左向右分流的先天性心血管病（如心房间隔缺损、心室间隔缺损、动脉导管未闭及主动脉窦动脉瘤破裂于右心等）或体循环存在较大的动－静脉瘘等。静息时肺动脉压多数正常，运动时因心输出量明显增加，若合并肺血管痉挛或肺血管床减少，肺血管容量代偿性扩张受限，可使肺动脉压急剧升高。

高阻力性肺动脉高压（hyperresistant pulmonary hypertension） 肺血管床减少、肺血管收缩、肺血管弹性下降以及血液黏滞度增加等因素可引起肺周围血管阻力增加，导致肺动脉高压。弥漫性肺间质病变（如肺纤维化、肺肉芽肿及肺浸润等）可压迫肺血管；肺血管壁本身炎症与浸润性病变以及血管内栓塞可导致肺血管床减少；低氧血症为诱发肺血管收缩的强烈刺激因素，长期缺氧导致肺动脉持久性痉挛或支气管炎症波及肺小动脉，使肺动脉平滑肌水肿、变性、坏死及纤维化，致使肺血管壁增厚、僵硬，肺血管弹性降低；原发性红细胞增多症或长期低氧引起继发性红细胞增多症，可使血液黏度增加。红细胞比容>55%可导致肺血管阻力增高。

肺静脉高压（pulmonary venous hypertension） 任何能够影响肺静脉血回流的疾病均可以引起肺静脉压升高。常见于左侧心脏病变，如二尖瓣病变、左心房黏液瘤、左心衰竭及纵隔纤维化等。肺静脉压相当于肺毛细血管楔压。肺静脉平均压 > 1.6kPa（12mmHg）为增高。肺静脉平均压为2.4～2.7kPa（18～20mmHg），见于轻度肺淤血；2.7～3.3kPa（21～25mmHg）为中度肺淤血；3.6～4.0kPa（26～30mmHg）为重度肺淤血；> 4.0kPa（30mmHg）可发生急性肺水肿。

致丛性肺动脉病（plexogenic pulmonary disease） 为肺动脉病变的一种病理形态学分型，组织学特征为肌型肺动脉中层肥厚－内膜增生、纤维化，血管腔阻塞，血管发生类纤维素样坏死及丛样病变形成，该处血管壁因仅由一薄层弹力膜构成，发生盘曲的局限性血管扩张，容易形成血栓。血栓机化，内皮细胞进入血栓，可形成海绵状血管瘤。本型肺血管病变最多见于左向右分流的先天性心血管病，亦见于肺动脉血来源于主动脉分支的肺隔离症及原发性肺动脉高压，偶见于肝硬化门静脉高压、门静脉血栓以及血吸虫、艾滋病等。

栓塞性和血栓性肺血管病（embolic and thrombotic pulmonary vascular disease） 为肺肌型动脉解剖与结构上的病理学分型，组织形态学检查显示肌型肺动脉中层多无明显肥厚，有新旧血栓，血栓机化后出现偏心性斑块样内膜纤维化，继之形成纤维间隔。常见于各种原因引起的肺动脉及其小血管栓塞或血栓形成、结缔组织病引起的肺动脉炎等。

肺静脉高压性肺血管病（pulmonary vascular disease due to pulmonary venous hypertension） 各种妨碍肺静脉回流的疾病首先引起肺静脉高压，继之导致肺动脉、肌型肺动脉、肺小动脉及淋巴管等组织发生病变，称为肺静脉高压性肺血管病。组织形态学检查显示肌型肺动脉中层肥厚，细动脉机化及内膜显著纤维化，肺静脉中层增厚动脉化，伴内膜纤维化。常见于左侧心脏病变，如二尖瓣病变、左心衰竭及纵隔纤维化等。除肺血管及淋巴管受累外，亦发生肺组织病变。

缺氧性肺动脉高压性肺血管病（pulmonary vascular disease due to anoxic pulmonary hypertension） 肺血管病变继发于缺氧所致的肺动脉高压。缺氧性肺血管病变主要限于肺小血管，包括肺细小动脉机化，内膜出现纵行平滑肌细胞束或层，肺小静脉可出现类似病变。较大的肌型肺动脉可正常或出现轻微中层肥厚。长期缺氧可引起肺小动脉持久性收缩、痉挛，管壁发生变性、坏死、纤维化。缺氧引起肺血管收缩、肺动脉高压的机制可能与下述因素有关：1. 缺氧刺激主动脉体、颈动脉窦化学感受器，将冲动传导至丘脑下部交感神经中枢，反射性引起肺动脉收缩；2. 缺氧时肺内肥大细胞出现脱颗粒现象，释放组胺及5－羟色胺，增加肺动脉壁平滑肌细胞内钙离子浓度，导致动脉壁平滑肌兴奋性增高；另外，可使肺内前列腺素 E_2 及血栓素浓度增高，引起肺血管收缩；3. 缺氧引起 ATP 生成减少，细胞膜 ATP 酶活性下降，肺动脉壁内失钾潴钠，使膜电位下降，提高了肺动脉兴奋性；同时钙离子进入肺动脉平滑肌细胞内增多，使血管收缩。

肺栓塞（pulmonary embolism） 是以各种栓子阻塞肺动脉系统为其发病原因的一组疾病或临床综合征的总称，包括肺血栓栓塞症、脂肪栓塞综合征、羊水栓塞、空气栓塞等。造成肺动脉栓塞的栓子包括下述几种：1. 血栓，约占 82.2%，常来源于下肢深部静脉、右心房或右心室；2. 癌栓，占 13.3%，如肺、胰腺、消化道及生殖器肿瘤、淋巴瘤等；3. 脂肪栓，占 3.3%，如股骨及胫骨长骨骨折、骨盆骨折或脂肪组织损伤等；4. 气栓，如头颈部开放性损伤、胸外伤、心血管手术、腹膜后充气造影、人工气胸或气腹、加压输血、输卵管充气造影、心血管造影等；5. 其他异物，如心导管折断进入肺动脉等。肺栓塞在病理生理学上主要分为三种类型：1. 栓塞的肺动脉所支配的肺组织发生缺血性坏死、出血，为肺梗死；2. 肺总动脉或广泛肺动脉栓塞，使肺动脉压急剧升高引起急性右心室扩张及右心衰竭，即急性肺源性心脏病；3. 少数肺小动脉栓塞，引起急性和轻度呼吸障碍，或呈亚临床过程。肺栓塞常突然出现不易解释的呼吸困难、咳嗽、发绀、胸痛、咯血、急性右心衰竭、休克等表现。X 线发现肺浸润征象。本病可应用溶栓疗法及抗凝治疗。

肺动脉造影（pulmonary arteriography） 通过心导管自右心室流出道或肺动脉根部注入造影剂，使肺动脉及主要分支显影。肺动脉造影常用于确定有无肺动脉栓塞、肺静脉畸形引流、肺动－静脉瘘及外周肺动脉狭窄等。其禁忌证为中、重度肺动脉高压合并右心衰竭、重度低氧血症、右侧心内膜炎伴赘生物有脱落危险者、碘过敏或肾功能不全等。肺动脉造影的主要并发症包括造影剂过敏反应、高渗造影剂诱发心力衰竭或肾功能损害、心律失常（如右束支传导阻滞、室性期前收缩等）、出血、感染、栓塞及心脏穿孔等。

心包炎（pericarditis） 为心包脏层与壁层发生的炎症，可由各种原因（如细菌、病毒、物理因素、化学物质、肿瘤、药物或自身免疫等）所致。心包炎的亚临床型多于临床型，继发性病变多于原发性病变。心包炎可以单独作为一种主要疾病，亦可以作为某种疾病的一种临床表现或并发症。继发性心包炎患者的临床表现易被原发病所掩盖，故心包炎在临床上常被误诊或漏诊。心包炎主要表现为伴有或不伴有心包渗液的急性心包炎及慢性缩窄性心包炎。按病程可将心包炎分为急性、亚急性及慢性三类。急性心包炎病程在 6 周以内，亚急性者在 6 个月以内，超过 6 个月者为慢性。急性心包炎常伴有心包渗液；慢性心包炎易发生心包缩窄。

急性心包炎的病因分类（etiology of acute pericarditis） 在我国急性心包炎过去常见病因为风湿热、结核及细菌感染性。近年来，病毒感染、肿瘤、尿毒症性及心肌梗死性心包炎发病率明显增多。临床上可将急性心包炎的病因分为下述几种类型：1. 感染性，细菌、病毒、真菌、梅毒螺旋体、立克次体及寄生虫等病原体；2. 肿瘤，包括心包原发性与转移性肿瘤；3. 自身免疫性疾病，如风湿热、类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、皮肌炎、硬皮症、心肌梗死后综合征及心包切开术后等；4. 过敏性疾病，如血清病、过敏性肉芽肿、过敏性肺炎等；5. 内分泌及代谢性疾病，如尿毒症、黏液性水肿、糖尿病、痛风、胆固醇性心包炎等；6. 邻近器官疾病，如急性心肌梗死、主动脉夹层、肺栓塞、胸膜及食管疾病等；7. 物理因素，如创伤、放射性损伤等；8. 药物因素，如肼屈嗪、普鲁卡因胺、甲基硫氧嘧啶等；9. 特发性（急性非特异性）。

慢性心包炎（chronic pericarditis） 病程在 6 个月

以上的心包炎，包括粘连性心包炎、慢性特发性渗液性心包炎及缩窄性心包炎。慢性心包炎常为急性心包炎的结果或后遗症。

急性渗液性心包炎（acute exudative pericarditis） 因急性心包炎症，当心包腔渗出物中液体含量增加时，称为急性渗液性心包炎。心包渗液可分为浆液纤维蛋白性、浆液血性、血性、胆固醇性、乳糜性及化脓性等，多数为浆液纤维蛋白性，渗液量为100～3000ml，液体外观呈黄色、透明，由于含有较多的白细胞及内皮细胞而显浑浊；如果含有较多的红细胞称为浆液血性。渗液可分布于整个心包腔内或局限于心包某处。心包渗液一般在2～3周内吸收。心包渗液可使心包腔内压力增高，当压力超过一定水平时，可影响心室舒张与充盈，妨碍静脉回流，使体循环静脉压增高。心包渗液对血流动力学的影响主要取决于心包渗液量、渗液性质、渗液积聚速度、心包顺应性及心室肌功能状况等。如果短时间内突然发生心包渗液，即使渗液量较少（200ml以内），心包腔内压力可显著增高，导致血流动力学明显异常。渗液性心包炎的临床表现主要取决于渗液对心脏及其邻近脏器挤压的结果。

纤维蛋白性心包炎（fibrinous pericarditis） 发生急性心包炎症反应时，在心包脏层与壁层之间出现由纤维蛋白、白细胞及少许内皮细胞组成的渗出物。渗出物可以局限于心包腔的一处或满布整个心包腔。心包渗液无明显增加时，称为急性纤维蛋白性心包炎。纤维蛋白性心包炎并不影响血流动力学。病人可出现胸痛，或因避免心包和胸膜疼痛而使呼吸变浅。心包摩擦音为急性纤维蛋白性心包炎的特异性征象。心包摩擦音一般位于心前区，在胸骨左缘第三、四肋间最响亮，前倾位时容易听到。典型的心包摩擦音呈三相性，即由心房收缩、心室收缩及心室舒张早期三个成分组成。三相性心包摩擦音最多见，约见于半数以上的患者，其次为双相性，单相性最少见。心包摩擦音易变，存在时间短暂，一般存在数天至数周，有时仅存在数小时。应进行病因治疗。

非特异性心包炎（non－specific pericarditis） 非特异性心包炎是一种浆液纤维蛋白性心包炎，病因尚未完全明确，病毒感染、过敏或免疫反应可能为主要病因。患者以青年为多，儿童及老年人亦可发病，男性多于女性。西方国家报道非特异性心包炎居各种心包炎的首位，国内报道较少。在起病前常有上呼吸道感染，一般在病毒感染后10～12d发病，过度劳累、情绪激动及受寒可能为诱因。起病多急骤，常出现心前区剧烈疼痛，疼痛在短时间内达到高峰，以后逐渐减轻；仅有极少数病例可能无疼痛，咳嗽、深呼吸及身体扭动时可导致疼痛加剧。可有发热及呼吸困难。心包摩擦音约见于70%以上的本病患者，在起病第一日即可出现，可持续数日至2个月。一般为少量或中等量心包渗液，渗液为浆液纤维蛋白性，很少产生心包填塞。可同时累及胸膜，引起胸腔渗液。可出现血沉加快、白细胞计数增加。急性非特异性心包炎一般在发病数日至两周内自行缓解，可多次反复发病，2年后复发倾向减低。本病无特异性治疗措施，以对症治疗为主。在急性期，应卧床休息，必要时可给予镇静药。疼痛剧烈者可给予哌替啶50～100mg或吗啡5mg肌内注射。可给予阿司匹林、皮质类固醇及抗生素。反复感染者可施行心包切除术。

病毒性心包炎（viral pericarditis） 由病毒感染引起的浆液纤维蛋白性心包炎，常呈急性发病，可反复发作。引起心包炎的常见病毒包括柯萨奇病毒、埃可病毒等。发病前数日至数周常有上呼吸道感染的前驱症状。胸痛较剧烈，约1/4的患者合并胸膜炎。可出现呼吸困难。心包摩擦音持续时间较短暂，常在数日至2周内消失。可出现少量心包积液，外观透明，细胞数较少，短时间内可消失，较少发生心包填塞，很少发展为缩窄性心包炎。病毒性心包炎常同时伴有心肌炎，称为心肌心包炎，同时可出现心功能不全、心律失常等表现，血清心肌酶学增高。发病后3周内血清病毒中和抗体升高4倍以上提示病毒感染。病毒性心包炎临床经过良好，数周后病情可缓解。在病毒感染的急性期，应卧床休息，可给予干扰素等抗病毒药。可应用阿司匹林等非甾体类消炎药治疗胸痛。

硬皮病性心包炎（sclerodermatous pericarditis） 为全身进行性硬皮病所引起的心包炎。尸检发现心包炎约见于50%的全身进行性硬皮病患者，仅10%的病例能够作出临床诊断。硬皮病常同时累及心包与心肌，伴有浸润性心肌病变，呈限制型心肌病的表现。

心包积液（pericardial effusion） 心包腔内液体量增多称为心包积液。正常人心包腔内含20～50ml液

体。按照心包积液的性质可将积液分为漏出液、渗出液、淋巴液、胆固醇性积液及血液等，分别称为心包积水、心包渗液、乳糜性心包积液、胆固醇性心包积液及心包积血等。漏出液为非炎症所致，渗出液由炎症、肿瘤、化学或物理刺激等因素引起。心包积液的病因较多，心包渗液常见于多种原因（如结核病、系统性红斑狼疮等）引起的急性心包炎；心包积血常见于心包肿瘤、主动脉瘤破裂入心包、心脏或心包外科术后、心导管术引起心脏破裂、急性心肌梗死或结核病等；心包积水多见于充血性心力衰竭及低蛋白血症等患者。心包积液的临床表现取决于心包积液量及积聚速度。少量积液可无症状，积液量超过 200～300ml 或积液迅速，可影响静脉回流，出现体循环静脉淤血征象，心输出量减少，甚至产生急性心脏压塞（详见心脏压塞条）。心尖搏动减弱或消失；心浊音界向两侧扩大；心音低弱而遥远，心率加快。可出现左肺受压的征象（ewart 征）及 Rotch 征。主要进行病因治疗。心包大量积液者可施行心包穿刺排液、留置导管引流及心包切除术。

急性心脏压塞（心包填塞）（acute cardiac tamponade） 为心包腔内液体和压力迅速增高所引起的心脏受压综合征。急性心脏压塞常见于外伤所致的心包积血、心导管介入术引起心腔穿孔或急性心肌梗死发生心室壁破裂、心脏或胸部手术后心包急性积血、心包肿瘤、过量应用抗凝血药及某些心包炎等。心脏压塞影响静脉回流，限制心脏舒张，表现为静脉压上升、动脉压下降、心率增快及心输出量减少等征象。本病常危及生命，应早期发现，及时处理。心脏压塞的主要征象如下：颈静脉怒张；血压下降，严重者可发生休克；奇脉，即在吸气时脉搏显著减弱或消失，动脉收缩压下降 10mmHg 或更多；心音低弱而遥远。超声心动图可发现大量心包积液。一旦发现心脏压塞，应立即进行心包穿刺排液。可留置导管进行心包引流。

结核性心包炎（tuberculous pericarditis） 常由纵隔淋巴结、肺或胸膜结核直接蔓延至心包所致。粟粒型结核或多发性浆膜炎偶尔可通过血流播散至心包。在临床上有若干病例找不到原发病灶。结核性心包炎在早期呈急性纤维蛋白性炎症反应，常伴有浆液血性、浆液纤维蛋白渗液；在晚期，由于结缔组织增生，结节与干酪样块状物使心包增厚，脏层与壁层粘连，从而形成心包缩窄。本病起病多较缓慢而隐匿，主要表现为结核全身中毒症状，如长期弛张热、乏力、盗汗、食欲减退及体重减轻等，部分患者可出现高热或无发热。可出现中等量或大量心包渗液，呈浆液纤维蛋白性或浆液血性。结核菌素试验阳性、在心包穿刺液中找到结核菌等有助于诊断本病。应长期、联合应用抗结核药物，如联合应用（2～4 种）链霉素、异烟肼、对氨水杨酸钠、乙胺丁醇及利福平等药，疗程应延长至结核性心包炎活动征象消失后 3～6 个月。皮质类固醇适用于急性期有中等量以上的心包积液患者，可给予泼尼松。心包穿刺放液适用于解除心脏压塞，可向心包腔内注入抗结核药。心包切除术适用于经内科治疗后渗液仍断续产生，心影不见缩小或心影缩小而静脉压持续升高，或有发展为缩窄性心包炎倾向者，宜及早施行心包切除术。

急性特发性心包炎（acute idiopathic pericarditis） 为一种病因尚未明确的急性浆液纤维蛋白性心包炎。在成人中较常见，呈急性临床经过，有时可反复发作。目前认为可能与病毒感染或超敏反应有关。发病前数周内常有上呼吸道感染史，出现胸痛、发热，可合并胸膜炎。常出现心包摩擦音及心包积液征象。本病临床经过良好，数周后病情可缓解，但可迁延数年或反复发作。本病较少发生心脏压塞，很少发展为缩窄性心包炎。本病主要为对症治疗，无特殊治疗措施。有报道应用秋水仙碱 1～2mg/d，可治疗或预防本病复发。

肿瘤性心包炎（neoplastic pericarditis） 由恶性肿瘤转移至心包或原发性心包肿瘤所引起的心包炎。心包的原发性肿瘤主要为间皮瘤，临床上较少见。转移性肿瘤所引起的肿瘤性心包炎较多见，常来源于乳腺癌、肺癌、纵隔肿瘤、腹腔脏器肿瘤、淋巴瘤及白血病等。肿瘤性心包炎发病有增多趋势，是心包炎最常见原因之一。如果恶性肿瘤诊断明确，合并心包炎时应首先考虑肿瘤性。临床表现与其他原因引起的心包炎相似，但极少听到心包摩擦音。常出现心包渗液体征，渗液多为血性，大量渗液时可引起心脏压塞。如果心包穿刺液中细胞学检查发现肿瘤细胞，可确立诊断。恶性肿瘤引起的心包积液在心包穿刺放液后常迅速增加。本病预后较差。肿瘤性心包炎的治疗取决于患者的临床病情。终末期肿瘤患者为了减轻心包大量渗液所引起的症状，可进行心包穿刺放液及留置导管

引流。预后相对较好的本病患者在治疗上主要为减轻心脏压塞、预防再发心包积液及防治心包缩窄。可采取全身及心包腔内应用抗肿瘤化学药物等治疗措施。

乳糜性心包炎（chylous pericarditis） 心包腔内出现乳糜渗液称为乳糜性心包炎。常因外伤导致胸导管破裂或胸导管阻塞（如原发性或转移性肿瘤、结核病、锁骨下静脉栓塞或淋巴管扩张等原因压迫或阻塞胸淋巴管等）所致；部分患者原因不明。心包积液呈乳白色或棕黄色，含有较多的胆固醇及甘油三酯，光镜下可发现脂肪球。心包渗液积聚缓慢，起病隐匿。积液量较多者可引起心脏压塞。胸透可发现心影增大；超声心动图检查可发现心包积液。口服苏丹Ⅲ亲脂性染料数小时之后，在心包穿刺液中发现摄入的苏丹染料，可确定诊断。淋巴管造影及CT检查有助于诊断本病。应以病因治疗为主。心包腔中、大量渗液者可进行心包穿刺或心包切开，以减轻症状或避免发生心脏压塞与心包缩窄。由损伤引起者可结扎损伤的胸淋巴导管。

放射性心包炎（radiation pericarditis） 放射性心包炎由胸部放射治疗引起的急性心包炎、慢性渗液性心包炎、心脏压塞及缩窄性心包炎。常见于胸部及纵隔恶性肿瘤施行放射治疗者，当照射量超过4000rad时，可造成心包损伤，引起心包炎。心包渗液为浆液性、浆液血性或血性，含有大量蛋白及淋巴细胞，心包病理检查为非特异性炎症性变化。放射性心包炎的发生率占接受胸部放射治疗者的6%～30%。乳腺癌患者在放射治疗后本病的发生率约为81%。本病常合并放射性肺炎及心肌病变。按起病过程，可将放射性心包炎分为急性与慢性两种类型：前者发生在放射治疗过程中或放射治疗数周至数月之后，表现为急性心包炎；后者发生在放射治疗数年之后，平均为7～10年，最长者可达20年之后，称为晚发性放射性心包炎。临床上可无症状或出现心包积液、缩窄性心包炎。与一般心包炎治疗相似。心包积液量较多者可应用肾上腺皮质激素。慢性心包炎或有心包缩窄倾向者，可施行心包切除。

类风湿性心包炎（rheumatoid pericarditis） 由类风湿性关节炎累及心包而引起的心包炎。可呈急性发病，或为慢性纤维蛋白性及粘连性心包炎，可出现少量心包积液或因大量积液而引起心脏压塞。心包积液为浆液性或浆液血性，可见到胆固醇结晶沉积。常发生在中、重度类风湿性关节炎的活动期。尸检发现类风湿性关节炎患者心包受累的发生率约为10%。类风湿性关节炎可发生在有滑膜的任何关节。对称性关节病变为本病最特异的诊断指标之一。可出现类风湿结节。发生心包炎时，可出现胸痛、心包摩擦音或心包积液征象。多数患者类风湿因子阳性，心包渗液中乳酸脱氢酶及γ球蛋白增高，糖含量降低。本病可自行痊愈，或发展为粘连性心包炎与缩窄性心包炎。本病以对症治疗为主。心包切除术有助于减轻症状。

化脓性心包炎（suppurative pericarditis） 化脓性心包炎的主要致病菌为金黄色葡萄球菌，其次为肺炎双球菌、链球菌、淋球菌、脑膜炎双球菌和流感嗜血杆菌等。化脓性心包炎主要由邻近的肺炎、脓胸、纵隔脓肿及胸骨、肋骨或脊柱骨髓炎等直接蔓延而至；或由血行细菌播散感染；或因心包穿入性损伤带入细菌；偶尔可以由膈下脓肿或肝脏脓肿蔓延或穿过横膈而感染。外科术后及长期大剂量应用免疫抑制药的患者化脓性心包炎的发生率较高。化脓性心包炎初起时为纤维蛋白性，继之为浆液纤维蛋白性或血性，然后转为脓性，常发展为心脏压塞及心包缩窄。主要临床表现为起病急骤，出现高热、寒战、疲乏、精神症状（焦虑、抑郁、谵妄）和毒血症等全身中毒表现：有心包摩擦音、心脏积液等征象。白细胞计数增加。心包穿刺液为脓性，找到化脓性细菌常可确诊。应早期应用大剂量敏感抗生素治疗；并积极施行心包切开引流，以保证充分引流及防止心脏压塞反复出现。

胆固醇性心包炎（cholesterol pericarditis） 胆固醇性心包炎为一种慢性渗液性心包炎，渗液中含有大量胆固醇结晶。心包渗液形成缓慢，积液量较多，因内含大量胆固醇，积液浑浊呈金黄色，外观呈胶胨样；渗液中常含有少量的变性蛋白和细胞碎屑。心包膜可明显增厚。常见于甲状腺功能减退症（黏液性水肿）、类风湿性关节炎、结核病、心肌梗死及高胆固醇血症等患者，或为特发性。甲状腺功能减退症引起的胆固醇性心包炎约占本型心包炎的1/5。其发生机制可能与下述因素相关：1. 长期心包积液伴心包慢性炎症或纤维瘢痕形成，妨碍心包淋巴回流及吸收胆固醇，导致大量胆固醇结晶积聚；2. 心包脂肪组织坏死或血性心包积液红细胞溶解后释放出胆固醇，形成胆固醇结晶。心包积液胆固醇结晶的形成可能与全

身脂质代谢障碍无关。本病起病缓慢，临床表现与其他原因引起的渗液性心包炎相似。一般不引起心包缩窄。本病主要应针对病因治疗。甲状腺功能减退症引起者应采用甲状腺素替代疗法，如甲状腺干粉片10～15mg/d，逐渐增加至120～180mg/d。对反复放液无明显疗效者，可施行心包切除术。

尿毒症性心包炎（uremic pericarditis）　发生于肾功能衰竭晚期的心包炎，约50%的尿毒症及18%的急性肾功能衰竭患者可发生尿毒症性心包炎。尿毒症性心包炎常为纤维蛋白性，少数患者可出现心包浆液纤维蛋白性渗出或血性渗液。渗出液达到一定量时，呈典型的绒毛心包外观，心包粘连较常见。心肌内有灶性坏死和尿酸盐结晶沉着。本病与氮质血症的程度并不直接相关。体检及辅助检查可发现心包积液征象；听到心包摩擦音可诊断本病。部分病人可出现大量心包积液，重者可发生心脏压塞。近年来，由于广泛应用血液透析，改善了肾功能衰竭患者的预后，尿毒症性心包炎的发生率已明显降低。

系统性红斑狼疮性心包炎（systemic lupus erythematosus pericarditis）　17%～50%的系统性红斑狼疮患者可发生心包炎。早期为纤维蛋白性，晚期可出现心包粘连、缩窄。可有心包积液，呈渗出性，其中含有中性粒细胞及狼疮细胞，抗核抗体及免疫复合物阳性。心包可发生纤维素样坏死，伴炎细胞浸润。常同时合并心肌及心内膜炎症损伤。系统性红斑狼疮常发生多系统、多脏器损害，皮肤黏膜的典型损害为面部蝶形红斑、伴黏膜溃疡。可累及胸膜、肺、消化道、泌尿系统及其他系统。心包炎为系统性红斑狼疮最常见的心脏表现，发生纤维蛋白性心包炎时可听到心包摩擦音或出现心包积液的征象。少数病例在心包渗液中可找到狼疮细胞，本病容易复发，最终可发展为心包粘连、缩窄。本病应以病因治疗及对症治疗为主。可使用免疫抑制药。心包积液量较多者可施行心包穿刺放液。必要时施行心包切除术。

缩窄性心包炎（constrictive pericarditis）　缩窄性心包炎是指心脏被致密、增厚、僵硬、纤维化的心包捆绕，使心室舒张期充盈受阻，导致心排血量降低和静脉压升高，产生一系列循环功能障碍的临床表现。以结核性心包炎引起者最多见，化脓性感染、心包创伤、急性非特异性心包炎、放射性损伤、类风湿性关节炎、真菌性心包炎、尿毒症及系统性红斑狼疮引起者较少见，亦有病因不明者。急性心包炎在急性期过后纤维性瘢痕组织形成，心包脏层与壁层相互粘连、增厚。常有心包钙化。坚硬的“装甲状”心包紧缩心脏及大血管根部。心包腔常被纤维组织闭塞。本病起病隐匿，常发生在急性心包炎之后数月至数年，急性期与心包缩窄期的界限很难划分。常出现体循环淤血征象。心尖搏动不明显，有时可见到负性心尖搏动。可听到心包叩击音。可发现奇脉，静脉压升高。吸气时颈静脉更为扩张，称为Kussmaul征。心房颤动可见于本病晚期。X线检查心脏正常或轻度增大，左右心缘变直，上腔静脉常扩张；心脏搏动减弱或消失；可见到心包钙化影。超声心动图显示心包增厚达3mm以上，回声增强，脏层和壁层心包间出现较低或强弱不等的回声。缩窄性心包炎一旦确诊，应当尽早施行心包切除术。

药物性心包炎（drug－induced pericarditis）　能够导致全身性红斑狼疮的药物均可以引起药物性心包炎。普鲁卡因胺、肼屈嗪、利舍平、甲基多巴、异烟肼及苯妥英钠等药物在长期、大剂量应用之后，可引起系统性红斑狼疮及心包炎。在长期服用普鲁卡因胺的患者中，约25%的病人可发生心包炎。每日应用肼屈嗪400mg或剂量更大时，红斑狼疮的发生率高达10%～20%。柔红霉素和阿霉素在用药的最初3周可引起急性心包炎。在停用有关药物之后，药物性心包炎可缓解。应用肾上腺皮质激素有利于病情恢复。极少数药物性心包炎可发生心包缩窄而需要手术治疗。

药物过敏性心包炎（drug allergic pericarditis）　因药物所致的超敏反应而发生的心包炎。青霉素及色甘酸钠可引起超敏反应，伴周围嗜酸性粒细胞增多症，可合并心包炎。二甲麦角新碱可引起超敏反应及弥漫性纵隔纤维化，可伴有缩窄性心包炎。药物过敏性心包炎在停药后可逐渐改善。应用肾上腺皮质激素可缓解病情。

甲状腺功能减低性心包炎（hypothyroid pericarditis）　约1/3的甲状腺功能减退症患者出现心包积液，常同时伴有腹水及胸腔积液。心包积液可能与蛋白漏出、毛细血管通透性增高、钠与水潴留及淋巴回流缓慢等因素有关。心包积液外观透明或呈浅黄色，含有较多

的胆固醇及蛋白，可出现胆固醇结晶。心包积液缓慢发生，最多时可达 5 000～6 000ml。病人可无症状，很少发生心包填塞。在体检或超声心动图检查时发现心脏增大及心包内积液。应用甲状腺素替代治疗可促进心包积液吸收、消失（详见胆固醇性心包炎条）。

血管环（vascular ring） 血管环系指因主动脉弓和肺动脉发育异常，使主动脉弓和肺动脉与食管及气管的关系发生异常，可压迫食管和气管，引起吞咽困难及呼吸系统症状。血管环可分为完全性血管环及不完全性血管环。患者可在不同年龄出现呼吸困难及吞咽困难。肺部可听到干啰音，心脏无异常征象。X 线肺部检查可无异常发现。食管吞钡检查可发现食管后壁有大动脉压迹；可发现肺不张或吸入性肺炎的 X 线征象。选择性心血管造影可显示主动脉弓及其分支的解剖特点以及肺动脉的异常走行途径，藉此可以确定诊断。应根据病情及畸形程度来确定治疗措施。发生呼吸道梗阻者应立即进行手术治疗。

完全性血管环（complete vascular ring） 主动脉弓及肺动脉的异常血管结构形成完全的环，环绕气管和食管。完全性血管环包括双主动脉弓及右主动脉弓伴左侧动脉韧带。双主动脉弓为最常见的血管环（40%）。因胚胎发育过程中左和右第四动脉弓持续存在，出生后形成双主动脉弓，右主动脉弓常大于左侧。这二个主动脉弓完全环绕气管和食管，在出生后 3 个月以内即开始出现呼吸困难及吞咽困难等症状，而且病情较重。选择性主动脉造影可显示双主动脉弓。右主动脉弓伴左侧动脉韧带为第二常见的血管环（30%）。右侧第四动脉弓持续存在而形成右主动脉弓。如果同时伴有左侧动脉韧带或动脉导管未闭时可形成缩窄环，压迫气管及食管。食管及气管梗阻者应及时手术治疗。

不完全性血管环（incomplete vascular ring） 异常的主动脉弓及肺动脉并不形成环绕气管及食管的完整的环，但压迫气管及食管。不完全性血管环包括异常的无名动脉、异常的右锁骨下动脉及异常的左肺动脉（“血管吊带”，“vascular sling”）。异常的右锁骨下动脉约占血管环的 20%，当右锁骨下动脉发自降主动脉，途经食管后方，可压迫该处食管，引起轻度吞咽困难。异常的无名动脉（10%）系指无名动脉位置异常，可压迫气管前方，引起轻度呼吸系统症状。异常的左肺动脉（血管吊带）在临床上极为罕见。左肺动脉发自右肺动脉，在右主支气管的近端上方经过，再通过气管与食管之间进入左肺门，可压迫气管及食管。食管吞钡检查发现食道前壁压迹。

慢性心脏压塞（心包填塞）（chronic cardiac tamponade） 慢性心脏压塞为心包腔内渗液积聚及压力上升缓慢所引起的心脏受压综合征。慢性心脏压塞心包腔内常出现大量渗液，可妨碍心室舒张及充盈；使静脉回流受阻，导致心输出量下降，静脉压增高。循环系统通过外周动脉收缩、心率加快以及静脉压升高代偿性地增加心输出量。一旦超过代偿限度，可出现血压下降等心脏压塞征象。慢性心脏压塞的临床表现类似右心衰竭，如颈静脉怒张、肝肿大、下肢水肿、胸腔积液及腹水。可出现吸气时颈静脉膨胀现象（kussmaul 征）。心尖搏减弱或消失，心浊音界向两侧明显扩大。可听到心包叩击音，可有奇脉。发生心脏压塞时，病人常出现呼吸困难、端坐呼吸、窦性心动过速、颈静脉怒张、血压显著下降、休克及奇脉等。超声心动图发现大量心包积液。慢性心脏压塞常见于慢性感染性心包炎、肿瘤等疾病。其预后主要取决于原发病。发生心脏压塞时，应进行心包穿刺放液或引流、施行心包切除术或开窗术。

真菌性心包炎（fungal pericarditis） 由各种真菌引起的心包炎。组织胞浆菌、放线菌及诺卡菌等均可以引起心包炎。长期大剂量应用免疫抑制药、机体抵抗力低下及使用广谱抗生素者容易罹患本病。组织胞浆菌性心包炎可由肺门淋巴结感染直接扩散或由肺原发灶通过血行播散而致；可出现发热、贫血、白细胞减少及肺炎征象（可见到特异性粟粒状钙化灶），心包常迅速产生大量积液，可发生心脏压塞。组织胞浆菌皮肤试验阳性、补体结合滴度升高、到过流行区等有助于诊断本病。其他真菌性心包炎可发生于心脏手术后或由邻近的淋巴结感染扩散而致，或因真菌性败血症循血行播散而感染。心包渗液积聚缓慢，可出现心包增厚、钙化及缩窄性心包炎。相应的补体结合抗体滴度增高有助于诊断本病。心包积液及心包活检组织中检出真菌可确定诊断。首选氟康唑（大扶康）静脉滴注，本药为目前最有效的抗真菌药。心包内用药对真菌性心包炎可能无效。发生心包缩窄时可施行心包切除术。

寄生虫性心包炎（parasitic pericarditis）　由溶组织内阿米巴或棘球蚴等寄生虫引起的心包炎称为寄生虫性心包炎。溶组织内阿米巴可通过血行播散或因肝脓肿破入心包而引起心包炎。棘球蚴常由侵入处蔓延至心包，亦可因心肌内形成的囊肿破入心包腔而引起心包炎。

粘连性心包炎（adhesive pericarditis）　粘连性心包炎系指心包脏层与壁层、心包壁层与胸腔内各种组织之间发生纤维蛋白性粘连，可发生完全性或部分性心包腔纤维瘢痕闭塞，此时常无心包炎症，可称为心包粘连。可发生于各种急性心包炎或心脏外科术后，其发生率为1.6%～2.26%。心包无明显增厚，粘连较疏松，很少造成心包缩窄。心脏无增大，心功能可无明显受损。单纯的心包粘连一般不需要特殊处理。伴有大量纤维蛋白渗出的心包炎患者，可向心包腔内注入纤维蛋白溶解药，有助于溶解渗出的纤维蛋白，可减轻心包粘连。

慢性特发性渗液性心包炎（chronic idiopathic exudative pericarditis）　是一种原因不明的慢性渗液性心包炎，任何年龄均可罹患。本病可能与病毒感染后的变态反应有关。心包积液呈黄色，可发生大量心包积液，但很少出现心脏压塞。病理学检查可见到壁层心包光滑，常无增厚，壁层和脏层无粘连及缩窄。心包脏层可有少量的纤维素沉着。可见到淋巴细胞、浆细胞和少量中性粒细胞浸润。本病起病隐匿，可能长期无症状，无急性心包炎病史，无发热及胸痛，常在偶然情况下发现。可出现心包积液的临床征象，心包放液后可缓慢地再次出现积液。个别病例可发展为缩窄性心包炎。心包积液常呈黄色透明，细胞数及蛋白含量增高，胆固醇结晶阴性，细菌培养阴性。X线及超声心动图检查可发现心包积液，心脏大小正常，有些病例出现左心房或整个心脏扩大，提示心肌可能受累。目前尚无有效的治疗方法。皮质类固醇治疗可奏效，但效果不确切。需要反复穿刺放液者可施行心包－胸膜腔开窗术。本病预后较好。

隐匿性缩窄性心包炎（latent constrictive pericarditis）　多数病人有急性心包炎病史，可出现乏力、胸痛及呼吸困难等非特异性症状；体格检查及心导管检查无心包缩窄的征象；超声心动图可发现少量心包积液、轻度心包增厚或提示心包缩窄的舒张期充盈异常，称为隐匿性缩窄性心包炎。本病患者静息时血流动力学正常。进行液体快速充盈试验，在6～8min内快速输入1 000ml生理盐水，将出现缩窄性心包炎的典型临床征象。

渗液缩窄性心包炎（exudative constrictive pericarditis）　心包脏层缩窄伴有心包腔渗液，称为渗液缩窄性心包炎。可出现心包炎的非特异性症状，如胸痛或胸部不适。可出现劳力性呼吸困难。体格检查及实验室检查结果与心脏压塞相似，如在急性心包炎之后出现心影缩小，而静脉压不降低或反而升高，可听到心包叩击音，Kussmaul征阳性。在放出一定量的心包积液后，心脏压塞症状无好转或无明显改善。在心包放液之前，血流动力学呈缩窄性心包炎的特点，放液后血流动力学可改善，但不能恢复正常。本型心包炎为典型缩窄性心包炎的前期阶段。

结缔组织病性心包炎（desmosis pericarditis）　由系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎、结节性多动脉炎、硬皮病及白塞病等结缔组织病引起的心包炎。详见硬皮病性心包炎、系统性红斑狼疮性心包炎及类风湿性心包炎条。

创伤后心包炎（post－traumatic pericarditis）　发生于穿透性或非穿透性胸部损伤后的心包炎。在穿透性损伤后初期可发生创伤后心包炎；胸部钝伤（如车轮压伤）后数周至数月可出现心包炎。穿透性损伤引起的心包炎可能与心包腔细菌感染有关。非穿透损伤引起者可能为一种自身免疫性疾病。可出现发热、胸痛，可听到心包摩擦音，常伴有关节痛及胸腔积液。血沉增块、白细胞计数增高。穿透性损伤引起的心包炎可发生血性心包积液，重者可发生心包缩窄。一般不遗留后遗症。病情较重者可应用肾上腺皮质激素。心包大量渗液并出现心脏压塞者，可施行心包穿刺引流、放液。

心包切开术后心包炎（postpericardiotomy pericarditis）　常在心包手术后1周左右发生的心包炎。以发热、胸痛为主要表现，可听到心包摩擦音。外周血白细胞计数增高，血沉增快。大部分患者在1～4周后自行缓解，但易复发。可发生心包粘连。很少发生心包缩窄。应注意术中操作轻柔，彻底止血。必要时应用肾上腺皮质激素。

心肌梗死后心包炎（postinfarction pericarditis） 心包炎常发生在心肌梗死后1周至数月内。其发生率约为10%。本病可能与自身免疫有关。心肌梗死后某些变性的心包及心肌抗原与免疫系统发生反应，产生自身抗体，导致心包炎；或由于血液渗入心包腔内引起的炎症反应所致。病人可反复出现发热、胸痛及心包炎，可伴有胸膜炎或肺炎等临床征象。可听到心包摩擦音和胸膜摩擦音。超声心动图可发现少量心包积液。X线胸片检查可发现胸腔积液，为单侧或双侧，肺内可出现条索状或小片状阴影。血液检查可发现白细胞计数增加，血沉加快。心电图可发现肢体导联低电压及ST－T异常。心包穿刺液为浆液性或浆液血性，偶尔为血性，其中含有中性多形核粒细胞。

心包积气（pneumopericardium） 由于某种原因使气体进入心包，形成心包积气。本病多数原因不明；可由于心包周围的含气器官（如肺、气管或食管等）破入心包腔所致；或因心包被产气细菌感染，此时心包积气常合并心包积脓。发生心包积气时病人可突然出现胸骨后疼痛，呈压榨样，不放射至其他部位。吸气时加重，可听到心包摩擦音，出现心脏受压的表现。大量心包积气时，心前区叩诊呈鼓音，心音呈金属音，如果同时合并心包积液，可有击水声。X线检查可发现环绕心脏的心包阴影，形成一淡薄的曲线，提示心包与心脏之间存在积气。可进行病因治疗。除非有心脏压塞，一般不需要心包穿刺排气。

心包囊肿（pericardial cyst） 心包囊肿是指位于心包内而与心包腔不相通的薄壁囊肿，是一种先天性真性囊肿。心包囊肿可为体腔性、血管瘤性或错构瘤性。囊内含有浆液或透明液体，多数为漏出液。约2/3的病人囊肿位于右肋膈角，亦见于左肋膈角。病人常无症状或仅有胸闷，囊肿扭转时可发生胸痛。囊肿体积较大者，可压迫气管或肺，引起咳嗽、气急。X线检查显示自心包影中突出的境界清晰的半圆形或卵圆形阴影，少数可见钙化影。圆形阴影的形态及大小随体位及呼吸而变化。本病可能与心室膨胀瘤、纵隔肿瘤、心脏及心包肿瘤、主动脉瘤等相混淆。一般采用保守治疗。长期随访证明，囊肿多不呈进行性增大。可施行心包囊肿穿刺放液或心包囊肿切除。

心包憩室（pericardial diverticulum） 心包憩室为心包壁层向外突出，并与心包腔相通的先天性假性囊肿。本病较为罕见，是由于胚胎发育过程中心包发育不全，造成局部薄弱，在此基础之上伴有其他疾病，使心包腔内渗液增加以及压力增高，导致该部分心包膨出而形成憩室。心包憩室内含有浆液或透明水样液体，多数为漏出液。心包憩室常位于心包右侧的心膈角。X线检查显示自心包影中突出半圆形或卵圆形的心包憩室阴影，与心包囊肿相似，二者难以鉴别，外科手术可区别二者。心包憩室可能与心室壁膨胀瘤、主动脉瘤、纵隔囊肿、心脏与心包肿瘤相混淆。心血管造影等检查有助于鉴别。本病一般不需要处理。

心包缺如（pericardial defect） 为心包完全性或部分性缺如的一种先天性心包疾病。绝大多数为左侧心包完全或部分缺如，右侧心包缺如及心包完全缺如极为罕见。本病男性多见，男女之比为3:1。本病可能与胚胎早期左侧Curier管过早萎缩、左侧胸膜－心包皱襞发育不全有关，导致左侧胸腔与心包腔仍然保持沟通。约1/3的本病患者伴有其他先天性疾病，如支气管囊肿、先天性心血管病（心房间隔缺损、主动脉瓣二叶式瓣等）、膈疝或肺畸形等。多数病人无症状。少数患者因心包缺如的边缘压迫冠状动脉，或经缺如处心脏某部嵌顿或突出，可发生胸痛、晕厥、心律失常或猝死。体检发现心尖搏动左移，心尖区至胸骨左缘之间可听到收缩期杂音。X线检查显示心影明显左移或肺动脉段及左心耳异常突出。心血管造影显示左心耳突出于左心缘之外有助于诊断本病。左侧心包完全缺如并不影响心功能，如果无症状，不需要治疗。心包部分缺如可发生心脏嵌顿，可施行心包成形术或部分心包切除术。

感染性心内膜炎（infective endocarditis） 由致病微生物（如细菌、真菌、立克次体、病毒、衣原体等）感染心内膜、心瓣膜或邻近的大动脉内膜所引起的感染性炎症，常引起瓣膜关闭不全及赘生物形成。感染性心内膜炎可分为急性、亚急性、自体瓣膜、人工瓣膜与静脉药瘾者心内膜炎。α溶血性链球菌为亚急性感染性心内膜炎最常见的致病菌，其次为草绿色链球菌。在急性感染性心内膜炎中金黄色葡萄球菌感染占首位。念珠菌和曲菌常引起吸毒者及接受静脉高营养插管者自体心内膜炎。大多数感染性心内膜炎发生在已患有心脏病的病例，如风湿性心脏瓣膜病（二尖瓣及主动脉瓣关闭不全）、先天性心血管病（如心室间隔缺损、动脉导管未闭及法乐四联症）、

老年退行性瓣膜病变、肥厚型梗阻性心肌病及二尖瓣脱垂等。本病最多累及主动脉瓣，其次为二尖瓣。可伴有周围血管征象。血培养致病菌阳性为确诊本病的重要指标。真菌性心内膜炎血培养为阴性。治疗本病主要为使用大剂量敏感、杀菌抗生素，置换严重损伤的心脏瓣膜等。

急性感染性心内膜炎（acute infective endocarditis） 常由化脓性细菌，如金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌、脑膜炎双球菌及大肠杆菌等引起的心瓣膜及（或）心内膜炎。可见于原先并无心脏病的患者，病程常在8周以内，但与亚急性感染性心内膜炎无明显的界限。急性感染性心内膜炎多为全身感染的一部分，全身感染征象严重。起病急骤，以败血症的征象为主，如寒战、高热、休克、迁移性脓肿、小动脉栓塞、体质衰弱及皮肤黏膜出血等。可找到原发感染灶。可发生急性二尖瓣及（或）主动脉瓣关闭不全，在相应的瓣膜听诊区听到杂音。常发生急性左心功能不全。三尖瓣及肺动脉瓣受累在急性感染性心内膜炎较少见。赘生物脱落可引起细菌性多发性栓塞及转移性脓肿。血培养容易获得阳性致病菌。超声心动图可发现心脏瓣膜上的赘生物、心脏瓣膜呈连枷样运动以及腱索断裂等。外周血白细胞显著增多，多见到核左移及中毒颗粒。宜早期、大剂量、长疗程应用杀菌抗生素。并发急性心瓣膜损害，导致严重血流动力学障碍而内科治疗无效者，应及时施行心脏瓣膜置换术。

亚急性感染性心内膜炎（subacute infective endocarditis） 通常发生在原有器质性心脏病的患者。细菌、真菌、立克次体、病毒等为致病微生物。溶血性链球菌为最常见的病原体。亚急性感染性心内膜炎的发病主要与下列因素有关：1. 血流动力学异常造成心血管内膜损伤。因原有基础心脏病，在高压腔与低压腔之间形成高速射流与湍流，导致心内膜或大动脉内膜损伤；2. 非细菌性血栓性心内膜炎，心血管内膜损伤后，纤维蛋白与血小板黏附和聚集，形成无菌性赘生物；3. 一过性菌血症，皮肤黏膜、消化道和泌尿道创伤等可导致一过性菌血症；4. 细菌感染无菌性赘生物。本病主要累及主动脉瓣和二尖瓣，引起瓣膜关闭不全。受损瓣膜上的细菌性赘生物由细菌、纤维蛋白、血小板、炎细胞及坏死的心脏瓣膜组织构成。主要临床征象如下：1. 全身性感染征象；2. 心脏病变，几乎每例病人皆有新出现的心脏杂音；3. 周围血管征象，多由微血管炎或微血栓所致；4. 阳性血培养具有确诊价值。应按血细菌培养结果选择应用抗生素，施行人工心脏瓣膜置换术。

Roth 斑（Roth's spots） 出现在眼底视网膜、中心呈白色的圆形出血斑点，常见于亚急性感染性心内膜炎，由赘生物脱落或细菌性栓子栓塞所致。

Janeway 损害（Janeway lesion） 见于手掌及足底，直径为1～4mm的小结节状出血红斑。多见于亚急性感染性心内膜炎，由细菌性栓子或赘生物脱落所致。

Osler 结节（Osler's node） 出现在手指和足趾末端的掌面，为豌豆般大的结节，有压痛，呈红色或紫色，微微隆起。见于10%～22%的亚急性感染性心内膜炎患者，与赘生物脱落及细菌性栓子栓塞有关，持续数天后可消失。

葡萄球菌性心内膜炎（staphylococcal endocarditis） 由葡萄球菌尤其是金黄色葡萄球菌感染引起的心内膜炎。金黄色葡萄球菌常引起急性感染性心内膜炎，以老年人及儿童患者较多见，少数呈亚急性发病。本病约半数以上发生在原无心脏病的患者。常同时发生心肌、心包、脑、脑膜、肺及肾脏等脏器的化脓性栓塞或脓肿。本病赘生物较大，容易脱落，造成动脉栓塞。临床主要特点如下：1. 败血症临床征象；2. 易发生变化的心脏杂音；3. 40%～50%的患者出现中枢神经系统表现，急性化脓性脑膜炎最多见；4. 血管现象；5. 血培养葡萄球菌阳性。头孢哌酮（舒普深）、亚胺培南（泰能）为第三代头孢菌素，对葡萄球菌尤其是金黄色葡萄球菌具有强大的杀菌作用，一旦确诊为金黄色葡萄球菌感染，首选这些药物，以及时控制感染。

真菌性心内膜炎（fungal endocarditis） 真菌感染所致的心内膜炎。多见于长期大量应用广谱抗生素或免疫抑制药、长期静脉输液（尤其静脉高营养）、施行介入性心导管术及心外科手术（如人工心脏瓣膜置换术后）及年老体弱者。致病菌以念珠菌（尤其是白色念珠菌）、曲菌、组织胞浆菌及隐球菌最多见。真菌性心内膜炎大多数发生在原有器质性心脏病者。真菌性赘生物较大而脆，易发生大动脉栓塞，尤其是下肢动脉栓塞。其临床表现与细菌性心内膜炎相

似。真菌性心内膜炎的主要临床特点如下：1. 全身感染征象，病程较长，可达半年或一年以上；2. 有大量应用免疫抑制药、抗生素或心脏手术史等；3. 心脏杂音；4. 动脉栓塞征象，常有 Roth 斑、眼色素层炎或内眼炎；5. 多次血培养阴性。真菌性心内膜炎应用药物治疗常无效，应及早手术切除病灶。

肠球菌性心内膜炎（enterococcal endocarditis） 由 D 群链球菌中的肠球菌（包括粪链球菌、屎链球菌）所引起的心内膜炎。肠球菌正常寄居在皮肤、上呼吸道、消化道及泌尿生殖道。常侵及老年人或中青年女性。体质衰弱或肿瘤患者亦容易感染肠球菌。肠球菌可侵犯正常心脏瓣膜，多呈亚急性发病，对心脏瓣膜损坏较重。全身感染征象与其他细菌性心内膜炎相似，如脾肿大、杵状指、皮肤黏膜淤点等。约 84% 的本病患者出现心脏杂音。肠球菌感染可选用氨苄西林或万古霉素与庆大霉素联合应用，疗程为 4～6 周。

革兰阴性杆菌性心内膜炎（gram－negative bacilli endocarditis） 由革兰阴性杆菌感染所引起的心内膜炎。常见的致病菌为绿脓杆菌、大肠杆菌、沙门菌属、布鲁菌属、放线菌属、厌氧性细菌、克雷白杆菌等。由于大肠杆菌对心瓣膜的黏附性较差，故大肠杆菌引起的心内膜炎较少见。头孢曲松（菌必治）、氨曲南（君刻单）及头孢他啶（凯复定或复达欣）为第三代头孢菌素，对革兰阴性杆菌（如大肠杆菌、绿脓杆菌等）杀菌作用强大。

人工瓣膜心内膜炎（prothetic valve endocarditis） 为心脏瓣膜置换术后的严重并发症之一，发生率为 3%～8%，病死率较高。机械瓣感染多发生在瓣膜附着处，引起瓣环脓肿、组织坏死及周围心肌脓肿，瓣膜部分破裂，瓣膜周围漏，可形成赘生物。主动脉瓣最常受到损害。容易发生在术前即存在心内膜炎者，置换机械瓣较生物瓣易罹患人工瓣膜心内膜炎。瓣膜置换术后按心内膜炎发生的时间，可将瓣膜置换术后心内膜炎分为早期与晚期两种：1. 术后早期心内膜炎，在换瓣术后 60d 内发病，约 50% 的患者由葡萄球菌引起，其中表皮葡萄球菌明显多于金黄色葡萄球菌；其次为革兰阴性杆菌与真菌；2. 术后晚期心内膜炎，术后 60d 以后发生，链球菌感染所致者最常见，其中以草绿色链球菌为主，其次为葡萄球菌（以表皮葡萄球菌多见），革兰阴性杆菌与真菌较少见。本病临床表现与一般感染性心内膜炎相似。换瓣术后持续发热、血培养阳性、超声心动图检出人工瓣膜上赘生物、瓣周漏及瓣膜功能障碍等有助于诊断本病。本病常难以治愈。应延长抗菌治疗的时程，必要时施行瓣膜再置换术。

右心感染性心内膜炎（right－sided infective endocarditis） 为右侧心脏瓣膜发生的心内膜炎，以三尖瓣受累为主（约占 50% 以上），肺动脉瓣亦可受累。本病多见于年轻吸毒者。常见的致病微生物为金黄色葡萄球菌（占 80%），其次为链球菌、革兰阴性杆菌与真菌。致病菌常来源于皮肤，在通过未消毒的皮肤注射毒品或交叉应用注射器时而感染。以急性发病多见，病人常有静脉内用药史（尤其是注射麻醉药）或施行右心导管及肺动脉导管术。其临床表现与左心感染性心内膜炎相似。常发生肺部转移性感染灶。X 线检查发现肺部较多的小片状浸润阴影，为三尖瓣或肺动脉瓣赘生物脱落引起的脓毒性肺栓塞或肺炎所致。病人出现咳嗽、咳痰、咯血、胸痛及呼吸困难等。常突然出现三尖瓣及（或）肺动脉瓣关闭不全。超声心动图可发现三尖瓣或肺动脉瓣赘生物。本型感染性心内膜炎预后较差。可采用与自体瓣膜心内膜炎相同的治疗方案，如给予抗生素、手术摘除赘生物，施行三尖瓣或肺动脉瓣置换术。

非感染性血栓性心内膜炎（non－infective thrombotic endocarditis） 为偶然发生于慢性消耗性疾病、恶性肿瘤、脑血管意外、感染（如结核、肺炎及骨髓炎等）、弥散性血管内凝血及风湿性心瓣膜病等多种疾病的心内膜炎。胃癌及胰腺癌引起的血栓性心内膜炎约占肿瘤所致者的一半，肺癌亦不少见。本病可累及各个心瓣膜，最常累及二尖瓣，其次为主动脉瓣。赘生物常位于二尖瓣与三尖瓣的心房面以及主动脉瓣与肺动脉瓣的心室面。在本病早期，变态反应、血流动力学损伤、维生素 C 缺乏及衰老等因素作用于瓣膜，使其发生退行性变及基质水肿，尔后瓣膜表面发生局部剥脱，将胶原及基质暴露于血流中，在高凝状态下，血小板等凝血物质黏附于瓣膜损伤处，形成非感染性血栓性赘生物，局部常无炎症反应。赘生物脱落可引起动脉栓塞。本病可见于任何年龄组，多发于中老年病人，无特异性临床征象，仅 1/3 的病人有心脏杂音。半数病人可发生多发性动脉栓塞（如脑、肾、冠状动脉及其他动脉等栓塞）。少数患者超声心动图可检出

较大的赘生物，多数病例因赘生物较小而难以发现。血培养阴性。本病主要应治疗原发病。应用低分子肝素、华法林等抗凝血药可预防血栓形成。

Loeffler 心内膜炎（Loeffler endocarditis） 为一组多发于乌干达、尼日利亚等热带和亚热带地区贫苦人群中的心内膜炎，又称为嗜酸性粒细胞增多性心内膜炎。本病原因未明，常累及右心室，主要侵犯心尖部及流入道，重者可造成心尖闭塞。波及腱索、乳头肌及房室环时可引起瓣膜关闭不全。主要病理特点为心内膜与内膜下心肌纤维化，内膜明显增厚，内膜表面有大量附壁血栓，内膜下心肌坏死及嗜酸性粒细胞浸润。右室受累为主者，主要表现为体循环淤血征象，三尖瓣区可听到收缩期杂音；左室受累为主者，可出现肺淤血征象。超声心动图等检查显示心尖闭塞、流入道受累，流出道扩张，心内膜增厚及附壁血栓形成，心室舒张功能障碍；心内膜心肌活检显示心内膜胶原纤维增生、内膜下心肌坏死及嗜酸粒细胞浸润等。本病无有效的治疗方法。发病早期可应用激素及免疫抑制药。内膜过度增厚并伴有瓣膜关闭不全者可施行瓣膜置换术及部分心内膜切除术。给予抗凝治疗以预防血栓。

心肌横纹肌瘤（myocardial rhabdomyoma） 横纹肌瘤多发生于婴幼儿，在儿童心脏肿瘤中最多见。本病呈多发性，常累及左、右心室和室间隔，约 1/3 的病人可累及心房。瘤体大小不等，小者仅在显微镜下发现，大者达数厘米。瘤体与周围心肌界限清楚。位于心内膜下的肿瘤结节常向心腔突出。肿瘤细胞核周围可有放射状排列的肌原纤维，称为“蜘蛛样”细胞。本病的临床表现取决于肿瘤所处的部位。约 50% 的患者肿瘤突入心腔。室间隔部的肿瘤如果侵及房室束或束支，可引起心脏传导阻滞。横纹肌瘤可分为四个临床类型：1. 死产或产后 24h 死亡，常因肿瘤突向心腔引起血流阻塞所致或死于肿瘤引起的心律失常；2. 婴儿及儿童期患者肿瘤向心腔或瓣膜口突出，导致血流受阻；3. 心肌受损引起心动过速、早搏或心脏传导阻滞等心律失常；4. 心室壁内的小肿瘤可无症状。可手术切除明显突向心腔的肿瘤。

心肌横纹肌肉瘤（myocardial rhabdomyosarcoma） 为一种恶性心脏肿瘤，是第二位常见的心脏肉瘤，可发生于任何年龄组，青少年患者较少见。横纹肌肉瘤可累及左、右心室或心房。肿瘤为多发性，呈不规则的结节状，可突向心腔或堵塞瓣膜口。组织形态学检查肿瘤细胞可区分为胚胎性、腺细胞性及多形性。在瘤细胞内不易找到横纹时，典型的带状细胞、网球拍状细胞及多核瘤巨细胞代表着发育后期的横纹肌母细胞。电镜下显示瘤细胞内含有排列不规则的粗、细肌丝，常难以找到典型的肌小节。横纹肌肉瘤可转移至纵隔部其他脏器，或循淋巴管转移至纵隔淋巴结。心脏扩大为本病的主要临床征象。如果肿瘤突入心腔或造成瓣膜口堵塞，可出现相应的临床症状与体征，如上腔静脉或三尖瓣阻塞。

心肌纤维瘤（myocardial fibroma） 纤维瘤常发生于左心室及室间隔，室间隔部的纤维瘤常波及房室束或左、右束支。肿瘤呈灰白色，无包膜包裹，质坚实，可发生钙化或囊性变。肿瘤常为单个孤立性结节。瘤体直径可大于 10cm。组织形态学检查发现肿瘤主要由交织的纤维细胞及胶原纤维构成，含有丰富的弹力纤维。肿瘤的纤维组织与邻近的心肌细胞相互穿插。肿瘤侵及心脏传导系统时，可引起不同程度的心脏传导阻滞，重者可导致晕厥或猝死。本病为少见的良性结缔组织瘤。好发于婴儿和儿童，为婴儿和儿童第二种最常见的心肌肿瘤。男女发病率相等。突入心腔内的肿瘤可影响血流，心肌内的肿瘤可引起心肌收缩功能障碍及心脏传导功能异常，临床上可出现心力衰竭、主动脉瓣及肺动脉圆锥部狭窄的征象。超声心动图可发现心室壁斑点状光团回声，瘤体较大者可突入心腔，边缘清晰，随心脏收缩与舒张而发生移动。

心肌纤维肉瘤（myocardial fibrosarcoma） 纤维肉瘤在心肌内呈浸润性生长，界限不清，可形成结节状团块突入心腔。常发生在左、右心房，心室较少见。显微镜下发现肿瘤细胞由成纤难细胞组成，其细胞核呈梭形，一端钝圆，常发现核分裂相，核仁不明显，胞浆稀少。瘤细胞常呈不规则状或漩涡状排列，可出现恶性纤维组织细胞瘤的成分。电镜下显示肿瘤主要由分化较差的成纤维细胞构成。恶性纤维组织细胞呈椭圆形，内含稀少的胞浆突起。心房壁内的肿瘤可引起房性心律失常，如心房颤动或扑动、房性早搏等。如果突入右心房的肿瘤压迫上腔静脉，可引起上腔静脉回流障碍；堵塞三尖瓣口可引起急性右心衰竭。纤维肉瘤可转移至肺、肝、骨骼或周围淋巴结。

心肌脂肪瘤（myocardial lipoma） 脂肪瘤由发育成熟的脂肪细胞构成，含有数量不等的纤维组织或心肌细胞，可发生变性与钙化。肿瘤可位于心肌壁内，无蒂；亦可呈息肉状，常具完整包膜。本病好发于左心室、右心房及房间隔；右心室、左心房及室间隔较少见。本病极为少见。部分患者可发生心房间隔脂肪瘤样增厚，在心房间隔出现局限性脂肪组织过度增生，可突入右心房，引起心律失常及血流受阻。壁内肿瘤可无症状，或因影响心脏传导系统和心肌收缩功能，而引起心律失常及心功能不全。心内膜下的脂肪瘤突入心腔内，可出现血流受阻表现。心外膜下脂肪瘤可压迫心脏，并引起心包渗液。超声心动图显示脂肪瘤边界清晰、光点均匀、不活动，有包膜反射；可发现房间隔呈球状增厚。磁共振成像可显示脂肪瘤的弛豫时间 T_1 缩短、T_2 延长，在 T_1 与 T_2 的加强像上显示均匀一致的高信号强度。影响血流、心功能及引起严重心律失常者可手术切除脂肪瘤。

心肌黏液肉瘤（myocardial myxosarcoma） 为一种恶性原发性心脏肿瘤。此种肿瘤比良性黏液瘤更多见于右心房，多发生于心肌壁内，肿瘤呈浸润性生长，由黏液瘤细胞构成。黏液肉瘤体积较大者可突入右心房，阻塞上腔静脉或三尖瓣口，引起上腔静脉回流受阻或体循环淤血征象。

心肌血管瘤（myocardial angioma） 血管瘤由内皮细胞衬里的腔隙构成，其中充满血液、淋巴或机化的血栓，外表呈紫红色，通常为串状无蒂或呈息肉样的心内膜下结节，直径为 2.0～3.5cm。良性血管瘤包括单纯的血管瘤、淋巴管血管瘤及血管网状内皮瘤等。本型肿瘤较少见，约占心脏良性肿瘤的 4.7%。可发生在心脏任何部位，最常见于心肌壁内。多累及右心腔，其次为室间隔及房室结。累及房室结时，可导致完全性房室传导阻滞及猝死。心房或心室壁血管瘤可引起心包积血或心脏压塞。在外伤、过度用力等情况下，血管瘤破裂可造成心脏压塞。

心脏黏液瘤（cardiac myxoma） 心脏黏液瘤绝大多数为一种良性真性肿瘤。是心脏原发性肿瘤中最常见的一种，占 40%～50%。黏液瘤最多发生于左心房，其次为右心房，左、右心室亦可以发生。心房黏液瘤多通过一个短而较宽的蒂带附着于卵圆窝边缘。心室黏液瘤亦有一蒂带与心室壁相连。黏液瘤大小不等，小者直径仅为 1cm，大者可充填整个心房，直径达5～6cm。肿瘤呈圆球形、分叶状或乳头状。肿瘤质软易碎，表面可有出血或血栓。黏液瘤由黏液瘤细胞构成。瘤体内可见到由柱状上皮构成的腺腔样管道，瘤体蒂部由纤维结缔组织构成，内含小动脉。心脏黏液瘤的临床特征主要取决于瘤体大小、部位、形状及移动幅度。本病主要有三大临床征象：1. 血流阻塞征象，左、右心房与左、右心室的巨大黏液瘤可分别造成二、三尖瓣或左、右心室流出道阻塞，引起肺淤血或体循环淤血；2. 动脉栓塞；3. 全身症状，如发热、血沉增快、贫血或血浆白蛋白减少等。超声心动图能够发现心腔内的黏液瘤。应及时施行体外循环下肿瘤切除术。

心脏畸胎瘤（cardiac teratoma） 心脏畸胎瘤与身体其他部位的畸胎瘤相似，由胚胎发育中的三种生发层所构成。瘤体内无头发、皮脂腺或角化鳞状上皮。可能与心室壁、房室结或三尖瓣环附近的上皮细胞包涵物有关。大部分畸胎瘤在出生后第一年内发病，少数在 10 岁或 20 岁之前发病。可出现血流受阻现象。完全切除肿瘤常可治愈本病。

心脏瓣膜乳头状瘤（papiuoma of heart valves） 由酸性黏多糖基质、平滑肌细胞、胶原纤维及弹力纤维构成的肿瘤，外覆内皮细胞，可发生在各个心脏瓣膜，常位于瓣膜中央、瓣体部及附近的心内膜上。肿瘤可呈单一性或多发性，多发性乳头状瘤可波及与瓣膜相连的腱索及乳头肌，引起瓣膜变形。儿童患者最多侵及三尖瓣；成人多累及主动脉瓣。半月瓣的心室面、房室瓣的心房面最易累及。在尸检中偶尔可以发现本病。肿瘤可引起瓣膜结构及功能异常。极少数患者因肿瘤堵塞冠状动脉开口而引起心绞痛。肿瘤组织脱落后可造成动脉栓塞。

心瓣膜血液囊肿（cardiac valvular blood cyst） 为一种发生于心脏瓣膜的心内膜肿瘤。

房室结间皮瘤（atrio－ventricular nodal mesothelioma） 原发于房室结的良性肿瘤，常引起完全性房室传导阻滞。肿瘤位于房间隔底部，房室结附近，紧靠三尖瓣隔瓣与前瓣的连接处。瘤体较小，房室结区部分或完全被肿瘤组织替代，可波及房室束。肿瘤由大小不等的腺腔样结构组成，内衬单层或多层上皮细

胞。肿瘤细胞可呈条索状或巢状排列。本病可发生于任何年龄组，可见于新生儿至80岁的患者，本型肿瘤极为罕见。主要表现为不同程度的房室传导阻滞，可发生晕厥或猝死。发生房室传导阻滞者，安植永久型人工心脏起搏器为惟一有效的治疗方法。

右房肿瘤（right atrial tumor） 为发生于右心房的心腔肿瘤。包括心肌壁内的肿瘤突入右心房或右心房形成的黏液瘤。瘤体较大者，可阻塞三尖瓣口或压迫上腔静脉而影响静脉回流，产生上腔静脉阻塞综合征及体循环淤血征象；瘤体可挤压三尖瓣环或损伤瓣膜而引起三尖瓣关闭不全。右房肿瘤患者常出现右心衰竭的临床征象，如颈静脉怒张、肝－颈静脉回流征阳性、肝肿大、胸水或腹水以及下肢水肿等。可出现与体位有关的头晕、晕厥或抽搐。右房黏液瘤破碎脱落可引起肺动脉栓塞，导致肺动脉高压。右心房压力增高可导致卵圆孔开放或通过未闭的卵圆孔引起心房水平右向左分流，出现发绀、杵状指及红细胞增多症。体格检查时可听到三尖瓣区舒张期杂音及（或）全收缩期杂音，杂音随体位及呼吸而变化，亦可以听到舒张早期肿瘤“扑落音”。右房肿瘤引起的临床征象与三尖瓣下移畸形、大量心包积液、缩窄性心包炎、类癌综合征及右心室心肌病相似，应注意鉴别。导致血流受阻的右房肿瘤可手术切除。

左房肿瘤（left atrial tumor） 为左房内出现的心腔肿瘤。最多见于黏液瘤，其他为突入左心房的心肌肿瘤。带蒂的左心房肿瘤可脱入二尖瓣口，引起瓣口血流阻塞及二尖瓣关闭不全。主要表现为肺淤血的临床征象，可能与二尖瓣狭窄相似，可出现劳力性呼吸困难、端坐呼吸、夜间阵发性呼吸困难及急性肺水肿。症状常与体位变化有关。在心尖部可听到舒张期杂音，部分患者可听到肿瘤“扑落音”，与二尖瓣开放扑击音及第三心音相似。X线检查可发现肺淤血征象；超声心动图发现左心房异常回声光团，黏液瘤常有一蒂带与瘤体相连，瘤体随心脏舒张与收缩而运动，突入左心房的心肌肿瘤运动幅度较小。可手术切除肿瘤。

右室腔肿瘤（right ventricular chamber tumor） 位于右心室腔的肿瘤，可阻碍右心室血流灌注及输出，常引起右心衰竭，出现右心衰竭的症状及体征。右室腔肿瘤可为黏液瘤及右心室肌壁内的肿瘤突入右心室腔。右室腔肿瘤可妨碍三尖瓣开放或影响三尖瓣关闭，在胸骨左缘可听到收缩期粗糙的喷射性杂音及舒张期杂音。可有第二心音分裂。肿瘤脱落可造成肺动脉栓塞，引起肺动脉高压。右心室流出道的肿瘤可引起肺动脉口狭窄或肺动脉瓣关闭不全。在肺动脉瓣听诊区听到收缩期或舒张期杂音。右室腔肿瘤引起的临床征象可能与肺动脉口狭窄、限制型心肌病、缩窄性心包炎及三尖瓣下移畸形等疾病相似。超声心动图可发现肿瘤，黏液瘤随血流而运动，室壁肿瘤应注意与附壁血栓鉴别。影响血流者可手术切除肿瘤。

左室腔肿瘤（left ventricular chamber tumor） 包括左心室黏液瘤及左室壁肿瘤突入左心腔内者。瘤体较大，可阻塞左心室流出道，导致眩晕、晕厥及左心衰竭。主要表现为肺循环淤血征象，如呼吸困难、乏力，重者可引起急性左心功能不全。体检时在胸骨左缘可听到收缩期杂音，杂音可随体位变化而改变。部分病例肿瘤可侵及冠状动脉或肿瘤栓子栓塞冠状动脉，造成冠状动脉阻塞，引起心绞痛，但疼痛持续时间较长，不易被硝酸酯类药物缓解。超声心动图可发现左心室腔肿瘤。左心室腔肿瘤可能与主动脉口狭窄、肥厚型梗阻性心肌病及冠状动脉疾病相似。一旦发现左心室腔黏液瘤，应及早切除。

黏液瘤综合征（myxoma syndrome） 为一组复发率高、呈多发性的心脏黏液瘤，常伴有心脏外特殊表现。黏液瘤综合征发病早，肿瘤呈多发性，易复发。常有明显的家族发病倾向。多伴有心脏外的黏液样肿瘤，如皮肤与黏膜黏液瘤、黏液纤维腺瘤、黏液样平滑肌瘤、黏液样神经纤维瘤等。可出现各种色素性皮损，如皮肤色素斑、单纯雀斑、蓝色痣及黑痣等。常伴有内分泌系统肿瘤，如垂体腺瘤、甲状腺瘤、结节样肾上腺皮质瘤及睾丸肿瘤等。合并内分泌系统肿瘤的这些黏液瘤病人，可能为心脏黏液瘤的一个亚型或为另外一组独立的疾病。

心脏平滑肌瘤（cardiac leiomyoma） 平滑肌瘤由“蜘蛛样”细胞构成，常侵及心室，左、右心室受累频度相同。约90%的本型肿瘤为多发性，30%可同时波及左心房及（或）右心房。肿瘤直径为1～20mm，外观呈苍白色。心脏平滑肌瘤为婴儿及儿童最常见的心脏肿瘤。男女发病率之比为2∶1。肿瘤较小者可无任何临床征象。瘤体较大者突入心腔或堵塞

心脏瓣膜口，引起血流阻塞的症状与体征。常有心脏扩大及（或）肺淤血征象。在肿瘤阻塞的相应心脏瓣膜口可听到收缩期或舒张期杂音。超声心动图可发现突入心腔的肿瘤。心电图显示左心室肥厚及束支传导阻滞等征象。本病可能与二尖瓣狭窄或闭锁、主动脉瓣口或肺动脉瓣口狭窄相似，临床上应注意鉴别。本病患者常合并结节性脑硬化、皮脂腺腺瘤与良性肾肿瘤等。影响血流的较大肿瘤应手术切除。

心脏平滑肌肉瘤（cardiac leiomyosarcoma） 为发生于心脏的条纹状肌瘤，在心肌内弥漫性浸润，亦可呈息肉状突入心腔，平滑肌母细胞瘤具有上述特点。息肉状肿瘤可能与黏液瘤相似。

心肌肉瘤（myocardial sarcoma） 心肌肉瘤来源于心肌间质，生长迅速，弥漫浸润心肌，可阻塞心腔内血流，或转移至其他部位。心肌肉瘤主要包括血管肉瘤、横纹肌肉瘤、纤维肉瘤、黏液肉瘤及淋巴肉瘤，为一组恶性肿瘤。最多累及右心房，其次为左心房、右心室、左心室及室间隔。肉瘤约占心脏肿瘤的1/4，发病率仅次于黏液瘤。本病可发生在任何年龄组，多见于30～50岁者，男女发病率相同。病情进展迅速，其临床征象与肿瘤所在的部位及心腔内血流阻塞的程度有关。心肌壁内瘤体较小者可无症状或引起快速性心律失常和心脏传导阻滞。心肌内肿瘤广泛浸润或发生心腔阻塞时，出现充血性心力衰竭，以右心衰竭多见。心腔阻塞常发生于右心房、右心室、三尖瓣口或肺动脉瓣。可出现胸痛、心包积液及心脏压塞。上腔静脉阻塞可引起上腔静脉阻塞综合征或内脏淤血、猝死。肉瘤常转移至肺、胸淋巴结、纵隔及脊柱，其次为肝、肾、肾上腺、胰腺、脾、大肠及骨等部位。

原发性心脏肿瘤（primary cardiac tumor） 心脏原发性肿瘤极为少见，其发病率占普通人群肿瘤的0.0017%～0.28%。约80%的原发性心脏肿瘤为良性肿瘤，20%为恶性肿瘤。原发性心脏肿瘤按其发生部位及性质，可分为下述四种类型：1. 心包肿瘤，如单纯囊肿、淋巴管瘤、血管瘤、脂肪瘤、间皮瘤及血管肉瘤；2. 心肌肿瘤，如横纹肌瘤、纤维瘤、脂肪瘤、血管瘤、横纹肌肉瘤、血管肉瘤、纤维肉瘤及黏液肉瘤等；3. 心内膜肿瘤，约占原发性心脏肿瘤的50%，如黏液瘤（占原发性心脏肿瘤的35%～50%）、心瓣膜乳头状瘤、瓣膜血液囊肿及畸胎瘤等；4. 心内异位性肿瘤，如房室结间皮瘤、上皮性囊肿及畸胎瘤等。

心脏肿瘤（cardiac tumor） 心脏肿瘤是一组因胚胎发育异常或新生物增殖所致的占位性病变。肿瘤可侵及心包、心肌和心内膜。心脏肿瘤包括原发性与转移性肿瘤，转移性肿瘤为原发性肿瘤的20～25倍。二者可产生相似的甚至完全相同的征象，其临床表现主要取决于肿瘤的大小、所处的部位及对血流的影响。轻者可无症状。心脏肿瘤可出现下述共同表现：1. 心脏或腔静脉阻塞，多由黏液瘤或突入心腔内的肿瘤所致，造成体循环或肺循环淤血，出现进行性加重的心力衰竭；2. 心包积液、心脏压塞，常为血性积液，于穿刺放液后迅速重新积聚；3. 心律失常，心房颤动最多见，可发生房室传导阻滞，由心肌肿瘤浸润或心腔扩大等因素引起；4. 栓塞，可因肿瘤本身碎片或肿瘤上的血栓脱落所致；5. 全身症状，如发热、贫血、杵状指、心脏杂音变化、球蛋白异常等与感染性心内膜炎相似的症状。超声心动图、心血管内超声或血管内窥镜等检查有助于发现肿瘤。

心脏转移性肿瘤（metastatic cardiac tumor） 心脏转移性肿瘤为来自任何器官的恶性肿瘤，一方面由于癌、肉瘤直接浸润或转移所致，另一方面可由全身性恶性肿瘤（如霍奇金病、白血病、淋巴肉瘤等）侵袭心脏而患病。播散途径为血行、淋巴和直接蔓延。转移至心脏的最常见的肿瘤在男性为肺癌，女性为乳腺癌，其次为白血病、淋巴瘤和黑色素瘤等。肿瘤在心脏中呈结节状，其结构与原发性肿瘤相同。白血病侵及心脏者呈弥漫性浸润。恶性肿瘤转移至心脏或心包约占10%。可单独侵犯心肌或心包，二者亦可以同时受累。右侧转移肿瘤多于左侧，侵犯部位依次为心外膜、心肌、心包、心内膜及心瓣膜。心包常发生纤维蛋白性心包炎或广泛性增厚，常有心包积液。肿瘤可侵入心室壁，向心内膜或心外膜突出。少数患者在心脏以外的原发灶尚未显露之前，可能以心脏转移为首发症状。其临床表现主要取决于肿瘤所在的部位。发病初期病人多无症状或甚少出现症状。心包渗液、心肌内浸润、肿瘤压迫与阻塞心腔可引起症状。可出现心律失常，顽固性心力衰竭。超声心动图、心血管造影术或血管内窥镜等检查可发现肿瘤。化学治疗或放射治疗仅能减轻症状。

心包间皮瘤（pericardial mesothelioma）　为起源于心内淋巴、内胚层和中胚层间皮细胞的恶性原发性心包肿瘤。可呈弥漫型或局限型。肿瘤常呈弥漫性浸润，边缘不规则，呈大小不等的结节，外观为灰白色。心包间皮瘤可发生于任何年龄组，男女发病率大致相同，但常见于成年女性。无特殊的临床表现，可出现低热、胸痛、乏力及恶病质。常反复出现大量的血性心包积液、心脏压塞（如奇脉及脉压差变小）或心包缩窄表现。可出现原因不明的心力衰竭及上腔静脉受阻征象，伴有体循环静脉压增高、肝肿大、腹水及下肢水肿等。X线检查可见心影增大或呈局限性突出。心包穿刺液中偶尔可检出间皮瘤细胞，多数患者不易找到。超声心动图可显示心包积液、心包增厚、心壁局限性突出或心腔内肿物。磁共振成像及CT检查可帮助诊断。可手术探查心包肿瘤；大量心包积液者可施行心包穿刺引流术，以便反复放液或采取心包内用药。本病常向附近的胸膜及纵隔直接浸润。远隔器官转移罕见。

心包血管肉瘤（pericardial angiosarcoma）　本组肉瘤包括恶性血管内皮瘤、血管肉瘤、Kaposi肉瘤、血管网状肉瘤及空洞血管肉瘤。在心包上可呈弥漫性浸润性或息肉样生长。位于心外膜者常广泛侵及心包腔，并常向心室壁及心腔内生长，此为本病不同于心包间皮瘤的重要区别点。肿瘤由条索状梭形细胞构成瘤细胞集团。在分化较好的部位，可见到相互吻合的血腔，血腔内由多层圆形或椭圆形内皮细胞被覆。多发生于成年人，男女发病率之比为2:1。常出现大量血性心包积液、心脏压塞。心包血管肉瘤常转移至远隔脏器，如肺、肝及局部淋巴结等。

心包血管瘤（pericardial hemangioma）　心包良性血管瘤包括血管瘤、淋巴血管瘤和血管网状内皮瘤等，在临床上较少见。肿瘤由内皮细胞衬里的腔隙构成，内含血液、淋巴或血栓。心包血管瘤多表现为心包积血或心脏压塞。因过度用力、外伤等因素可使血管瘤破裂入心包，引起急性心脏压塞。此时，应立即进行心包穿刺引起流或施行外科手术。

心包淋巴管瘤（pericardial lymphangioma）　为一种良性心脏肿瘤。肿瘤由内皮细胞衬里的腔隙构成，内含淋巴、血液或血栓。心包腔内可出现积血或发生心脏压塞。在过度用力、外伤或肿瘤张力增高等情况下，可导致心包淋巴管瘤破裂，引起心脏压塞。

心包脂肪瘤（pericardial lipoma）　发生于心包的一种良性脂肪瘤。常见于心包脏层，多具有完整的包膜，肿瘤直径为1～15cm。显微镜下可见到典型的成熟脂肪细胞。肿瘤可压迫心脏或导致心包渗液。超声心动图可发现呈边界清楚、光点均匀的脂肪瘤肿块，有包膜反射。反复引起心包大量渗液及压迫心脏的脂肪瘤，可手术切除。

延迟溶栓治疗（delayed thrombolysis therapy）　为急性心肌梗死患者在发病后6～24h进行的溶栓治疗。延迟溶栓治疗难以缩小心肌梗死的范围，但可能有助于保持左心室容量及保护左心室功能，降低心肌梗死后的病死率。目前临床上常用的溶栓药为组织型纤维蛋白溶酶原激活剂、链激酶及尿激酶等。常选用静脉途径给药。

多房室旁路（multiple atrio－ventricular bypass）　系指一例病人同时具有2条或2条以上的预激旁路通道。体表心电图可能显示一条预激旁路或间歇显示2条或2条以上的旁路。体表心电图常显示预激成分较大的一侧房室旁路。可在多条旁路之间形成激动折返，引起心动过速，或一侧房室旁路与房室结构成折返环路。因多条旁路折返环路不同，心动过速发作时同一心电导联可呈现多种QRS波形。多条预激旁路可位于一侧房室环的不同部位，或位于左右两侧房室环，或房室旁路伴有束－室、房－希氏束、右侧房－束旁路（mahaim纤维）等。2条以上的旁路可同时为显性，或一条为显性，另一条为隐匿型（即仅能进行室房逆传的旁路通道）。施行心腔内电生理检查可确诊多旁路通道。可采用导管消融术首先阻断预激成分较大的旁路，再将其他参与折返性心动过速的旁路阻断。

心包穿刺（pericardial puncture）　用于解除心脏压塞、了解心包积液性质、查明心包积液病因的一种穿刺术。亦可以通过穿刺针向心包腔内注入相应的药物进行病因治疗。常用的心包穿刺点有两处：①由剑突与左肋缘交界处进针，针尖向上、略向后紧贴胸骨后推进，针体与腹壁成30°～40°夹角。其优点为不进入胸腔，不易损伤冠状动脉或乳房内动脉，易于抽取位于心包下部的液体；缺点为该处穿刺有撕裂右心室或右心房的危险。②在左侧第五肋间或第六肋间心浊

音界内侧1～2cm处进针或在心尖搏动外侧1～2cm进针，针头向内、向后，指向脊柱方向。其优点不易撕裂左心室；缺点为容易损伤冠状动脉；因针尖经左胸进入，可增加胸膜腔感染的几率。可在超声心动图引导下进行心包穿刺。

心包引流（pericardial drainage） 一般在剑突与左肋缘交界处进针，针尖进入心包腔内后，沿穿刺针送入头端柔软的“J”形导引钢丝，拔出穿刺针，再沿远端留置在心包腔内的钢丝将多孔柔软的引流导管推进心包腔。撤除钢丝，引流导管尾端与负压引流器相连，进行持续引流。适用于反复发生心包积血、心包大量积液并引起心脏压塞者。在导管引流期间，可通过导管将所需药物注入心包腔内，如注入抗结核药、抗肿瘤药及肾上腺皮质激素等。

心包活检（pericardial biopsy） 常用于明确心包疾病的原因。通过心包穿刺活检针按照心包穿刺的方法获取心包壁层组织；或在外科手术过程中切除小块心包组织进行病理形态学检查。

冠脉多支血管病变的经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in multivessel） 冠状动脉多支血管病变是指至少有二支主要的冠状动脉发生≥70%狭窄病变者。每支血管可仅有一处病变，也可有二处或二处以上的病变。

对冠状动脉多支病变施行经皮冠状动脉腔内成形术的原则应注意以下几点：1. 在常规经皮冠状动脉腔内成形术技术基础上，首先扩张狭窄最重，对心功能、心肌供血影响最主要的血管，如该支血管远端可见其他侧支供血者更为适宜。2. 对新近发生完全闭塞的血管应列为首先扩张的血管，然后再扩张其他部位的病变血管。3. 对一支血管内有多处孤立的狭窄病变进行扩张时，应先将导引钢丝穿过所有病变部位达血管远端，然后从远端向近端逐段扩张。4. 病变的血管同时又是其他病变血管主要侧支血流的供应者，则只有在其他病变血管得到充分扩张后，或接受旁路移植术后才能对此血管的病变进行经皮冠状动脉腔内成形术，否则容易发生大面积心肌缺血，发生严重的心绞痛、心律失常甚至猝死等并发症。

大隐静脉旁路移植血管经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in saphenous vein grafts） 大隐静脉旁路移植血管狭窄病变的好发部位为血管近端及远端的吻合口和血管中段，对于这些部位病变的经皮冠状动脉腔内成形术，基本上与常规方法相同。主要不同点在于导引导管及球囊扩张导管的选择。一般应选用适合于主动脉－冠状动脉旁路移植血管专用的导引导管，如Gamal型、Amplatz型导引导管，有时也可应用Judkins右冠脉导引导管。一般应选用软头，以保护吻合口免受损伤。球囊扩张导管的选择可以病变近端正常移植大隐静脉血管的直径为标准，一般选择球囊直径/血管直径为1.1～1.3/1，故临床多采用直径4.0～4.5mm的球囊扩张导管。大隐静脉旁路移植血管的经皮冠状动脉腔内成形术术后再狭窄发生率较高，扩张不充分者更加明显，辅以支架安置术可明显降低其再狭窄发生率。

出血性心肌梗死（hemorrhagic myocardial infarction） 冠状动脉闭塞后，心肌缺血，无氧代谢，心肌细胞内能源耗损，心肌细胞和血管内皮细胞膜受损，此时经溶栓使血管再通后，有时可引起心肌内出血，而发生出血性心肌梗死。尸检资料证明，出血性心肌梗死与大剂量溶栓剂及梗死后再灌注有关。出血性心肌梗死的临床证据是在溶栓成功后，冠状动脉内造影剂渗入心肌内，病人梗死范围扩大，病情恶化。所以有人认为假如从造影中发现出血性心肌梗死，应停用溶栓剂。溶栓后发生出血性梗死可分为3个阶段，溶栓后4h，心肌出血逐渐增加；9h到11d成典型出血性梗死；以后梗死区逐渐为纤维组织取代。一般认为出血性梗死心肌坏死的修复过程延迟，未再灌注的贫血性梗死面积较再灌注的出血性梗死面积小，但这种再灌注造成的出血，如局限在已发生不可逆损害的区域内，这种出血性梗死对预后无明显不良反应，目前这一现象发病的病理生理机制和临床意义尚未完全清楚，有待进一步评价。

激光外周血管成形术（laser peripheral vessel angioplasty） 激光外周血管成形术是指在X线指引下，借助心导管技术，通过光导纤维传输激光能，利用激光的热效应或光化学效应，汽化外周血管内阻塞的斑块物质，使血管再通。激光外周血管成形术最早是在1984年由Ginsburg等首先报告，其用激光对下肢阻塞动脉进行血管再通术，获得成功，此后这一技术迅速开展，至今已报道数千例。

激光外周血管成形术多采用经皮穿刺股动脉近

端，送入光导纤维汽化靶病变的方法，主要靶病变为股浅动脉完全性阻塞或严重狭窄。目前所采用的激光源有 Ar^+、Nd:YAG 和二氧化碳激光，新近选用的准分子激光较为理想，可增加激光血管成形术的安全性，减少血管穿孔的危险。激光外周血管成形术成功率为85%，优于外周血管单纯球囊扩张成形术的成功率，但两组患者随访结果相似，长期追踪资料病例数很少，难以做确切的评价。

准分子激光（excimer laser）　准分子激光为紫外光脉冲波，在医学中最常应用的两种准分子气体是氯化氙（XeCl），为 308mμ 波长，和氟化氙（XeF），为 351mμ 波长。一般讲，准分子激光器较长用的 Ar^+ 和 Nd:YAG 激光器大而笨重，激光介质气体卤化物有毒，需通风处理。准分子激光当脉冲间期 < 150ms 时，在汽化组织的过程中不伴热损伤，确能产生巨大的峰能量，以断裂组织中的分子键，即通过其光化学吸收和光切割作用进行组织汽化，只有当脉冲间歇减少到 13ms 时才出现热效应。准分子激光能高度被血液吸收，为了防止辐射光散射回来对光导纤维的损伤，保持光导纤维末端与组织紧密接触是必要的。血管组织和斑块组织对准分子激光没有选择性，具有较强的吸收作用，所以准分子激光汽化斑块威力较大，但同时也带来了穿孔的危险性。准分子激光照射后动脉壁愈合较快，炎性细胞浸润较少，有可能是比较理想的激光源。

Kensey 切割导管（kensey device）　Kensey 切割导管也称为 Kensey 动力学血管成形术导管，它是由旋转凸轮和液体喷射系统组成。导管由聚乙烯材料制成，在导管的末端装有一个可高速旋转、光滑的、呈螺旋形不锈钢的凸轮，凸轮经柔软的驱动杆与马达相接，转速可高达 10 万转/min。凸轮的颈部设有多孔的液体喷射系统，液体喷速为 20 ~ 40ml/min。可应用肝素盐水，造影剂，扩冠药物作为灌流液，用于润滑、冷却及观测术中状况。Kensey 导管可经常规导引导管技术导入，达血管病变部位后，导管高速旋转，凸轮前方产生一漩涡，凸轮旋转将斑块组织打碎，并不断进入漩涡中。可使脱落组织进一步乳化成 5 ~ 10μm 大小的颗粒，随血流循环排出。漩涡本身有扩张血管壁和保持导管头在管腔中心的作用，避免血管穿孔。Kensey 导管目前适用于髂、股、动脉等外周血管的严重狭窄或闭塞性病变的再通，有实验性研究应用于冠状动脉内。

斑块溶切导丝（reperfusion atherelytic wire）　斑块溶切导丝是由金属头和导丝组成，在导丝的末端装有中空、可旋转的钝锤形金属头，导丝为 0.035 英寸（0.9mm），空心可控制，有弹性的螺旋结构。导丝中心能通过 0.014 英寸（0.4mm）的导引导丝。导丝的近端与手控的动力源相接，转速可达 600r/min。这种导丝可经常规的 5F 导管（能通过 0.035 英寸（0.9mm）导丝），达病变处血管段，适合于高度狭窄、完全闭塞和弥漫性病变的外周动脉，可钻出 0.035 英寸（0.9mm）的导管孔，可作为球囊成形术、激光成形术或其他血管旋切术的开路导管。这一种导丝在应用过程中主要并发症为血管夹层和血管穿孔。

低速旋切导管（low speed rotational catheter）　低速旋切导管的旋转头是由不锈钢金属组成并与细钢丝缠绕成的导管相连，导管中间可通过 0.014 英寸（0.36mm）的导引导丝，旋转头可有大小不同型号。导管尾端与一个简易电池马达相连，导管转速可达 200r/min。这种导管结构简单，使用安全。主要适用于慢性闭塞性外周动脉和冠状动脉病变，有报告对冠状动脉慢性闭塞性病变其成功率可达 94%，对外周血管开通率可达 80%。低速旋切导管可通过普通导引导管，导引导丝，将导管尖端旋转头置于病变处，然后开动马达，低速旋转，缓慢推进导管，试图通过慢性闭塞处病变。通过病变后，进导丝达病变远端，交换球囊完成球囊血管成形术。低速旋切导管较为安全，血管穿孔并发症机会较少。

超声血管成形术（intravascular ultrasound angioplasty）　超声血管成形术是在血管内超声显像导管的基础上尖端用合金做成球形的探头，探头直径 1 ~ 1.2mm，有脉冲和连续超声波二种发放方式，发出声能 25 ~ 50W。主要用于动脉内完全阻塞性纤维化斑块，可通过经皮穿刺股动脉技术将导管送达病变处，探头间断释放超声能，一般经 60min 左右可使血管再通。然后再选择合适大小的球囊，进行再通处扩张。在超声血管成形术的同时，可通过血管内超声显像技术，观察和测量血管腔内超声成形术前后内径和面积的变化。目前这种技术主要在离体血管研究和动物实验阶段，已取得较成熟的经验，不久可试用于临床。

冠脉内超声技术（intracoronary ultrasound imaging technique） 冠脉内超声技术是超声和冠脉介入技术相结合的一种应用技术，用于冠脉血管壁病理结构显像。冠脉内超声是在导管尖端安置超声探头，并能接收超声反射信号送回显像装置。超声导管尖端有采用固定导丝，也有应用中间腔，沿导丝走行的导管装置。超声探头直径一般为1～1.2mm。冠脉内超声技术也是在常规冠脉成形术的基础上，经皮穿刺股动脉，通过导引导管和导丝，将超声导管引入冠脉内相应病变处。冠脉内超声对于观察血管病变形态、血管壁厚度、血管狭窄定量分析、斑块特性、血管内膜损伤程度，内膜夹层的定位均具有较大的诊断价值。大量实验证明冠脉内超声技术是一种安全可靠、并发症较少的技术，为血管腔内超声介入性治疗奠定了基础。

冠脉内血管镜技术（intracoronary angioscopy） 冠脉内血管镜技术是指应用非常纤细的纤维内镜，送达冠状动脉腔内，观察血管内面病变形态等改变。冠状动脉内血管镜的外观是一根柔韧纤细的导管，外径一般选用1.5mm，远端有球囊的血管镜，中间腔可通过0.014英寸（0.36mm）的导引导丝。操作时通过经皮穿刺技术，常规放置冠脉导引导管，先进导丝，然后沿导丝将血管镜送达病变处进行观察。一般需充盈球囊，阻断血流，结合盐水冲洗，一边后退，一边观察。从电视录相、摄影上可反复观察。冠脉血管镜下的病变一般常见有斑块、溃疡、血栓、纤维条索、内膜撕裂、夹层、钙化等改变。在冠脉介入治疗的过程中，应用冠状动脉内血管镜，发现冠脉血管内夹层比单纯造影更加敏感，可以采取针对性措施提高血管的再通率。冠脉血管镜的并发症与冠状动脉心导管术相似，以心律失常最为多见，其次为机械性损伤、感染、出血等，并发症在可以接受的范围内。

激光热球囊法成形术（laser thermal balloon angioplasty） 激光热球囊法成形术即在标准的球囊导管内放置一个刨光的光导纤维。球囊血管成形术按常规方法进行，球囊成形术后，按常规方法进行血管造影观察扩张后的效果。如结果满意，再次扩张并开始进行激光照射。这样球囊内的光导纤维发出激光对整个扩张段动脉内进行360°内照射，融合腔内裂隙，使管腔更光滑，减少了再狭窄的可能性。激光热球囊成形术最大的优点是，当球囊扩张造成动脉硬化斑块破裂及内膜撕裂产生夹层或游离片时，激光的热效应可使蛋白变性，使撕裂的内膜与动脉壁牢固地“焊接”在一起，减少内膜回弹、血栓形成及再狭窄率，从而改善传统的球囊成形术的安全性及远期疗效。这一技术在1989年用于临床后，多个中心先后进行了成功的报道，并显示出这一技术能有效的预防冠脉球囊成形术后发生再狭窄。

冷加压试验（cold pressure test） 冷加压试验是通过肢体受寒冷刺激，反射性引起血管壁α－受体兴奋，α－受体与交感介质结合诱发冠状动脉痉挛与周围血管收缩。另外实验证明冷加压试验也可使血中儿茶酚胺含量增加，血压上升，心率加快，使心肌耗氧量增加而产生心肌缺血。冷加压试验的检查方法是让受检者取坐位，将双手腕关节以下浸入0～4℃的凉水中1min，测验前与测验后1～3min，分别记录每分钟的血压、心率，12导联心电图及症状反应。受检前3～5d停用钙拮抗剂和其他血管扩张剂，检查时间应选早晨或上午进行。

阳性判定标准：1. 出现典型心绞痛；2. 出现心电图ST段水平或下斜型下降≥0.1mV，或原有ST段下降者在原有基础上再下降0.5mV；3. 血压下降。按上述标准冷加压试验阳性率的敏感性和特异性均较低，所以目前冷加压试验在临床上应用较少。

左心导管检查（left heart catheterization） 左心导管检查是通过外周血管将导管送入左心室和（或）左心房内，通过测定相应部位的血氧和压力参数，结合选择性左心腔、主动脉及其分支的造影对诊断主动脉及其主要分支的病变和主动脉瓣、二尖瓣、左心室病变以及相关心内畸形病变做出比较准确的诊断。导管进入途径可经过外周动脉，采用切开或穿刺法，可选用股动脉、肱动脉或腋动脉等。也可经外周静脉，如股静脉，通过房间隔穿刺技术或经过先天性心脏病心内缺损进入左房、左室、主动脉，进行左心导管检查。

经皮动脉穿刺技术（percutaneous artery puncture technique） 动脉穿刺法是目前进行左心导管检查时最为普遍采用的方法，也可用于动脉血的采集。动脉穿刺最常用的途径有股动脉、肱动脉和腋动脉。用于左心导管检查时的动脉穿刺一般先行局部消毒加局麻，首先在穿刺部位上用尖刀片在皮肤上点一小切

口，然后应用蚊氏钳分离皮下组织。股动脉穿刺应选择腹股沟韧带下方 1～3cm 股动脉搏动最明显处进针。穿刺针与皮肤呈 45°角，刺入动脉，一旦刺入动脉腔内有鲜红的血液喷出，即可插入相应导丝、扩张导管、外套管，插入导丝时要注意进入血管内时应无阻力，避免血管出现夹层。

右心导管检查（right heart catheterization） 右心导管检查是经外周静脉入路将导管送到上腔静脉或下腔静脉、右房、右室、肺动脉及其分支，进行相应部位的采血和测压，结合在相应部位注射造影剂进行选择性造影，对于许多先天性心脏病的检查具有较准确的诊断价值。在右心导管检查的基础上发展起来的技术有 Swan－Ganz 漂浮导管检查，右心室心内膜心肌活检，心内电生理检查等，广义上也属于右心导管检查范围之内。右心导管的入路可选择股静脉、前臂静脉，颈内静脉和锁骨下静脉。

经股静脉穿刺技术法（percutaneous femoral venous puncture technique） 股静脉途径是右心导管检查最常用的入路，术前准备同股动脉穿刺，穿刺点选择于腹股沟韧带下方 2cm，股动脉内侧 0.5cm。穿刺方法同股动脉穿刺方法，穿刺针尾可接一 10ml 注射器，充部分肝素盐水，一边回吸一边进针，一旦有静脉血吸入，表明穿刺针已进入血管腔，此时拔下注射器，导入导丝，外套管，扩张管，以备右心导管检查。

左心室造影（left ventricular angiography） 左心室造影是通过左心导管检查方法，将导管植入左心室中，注射造影剂，经过 X 线电影摄影记录左心室的收缩、舒张活动情况，借以了解左室功能，二尖瓣和主动脉病变情况。造影导管常选择 6F 或 7F 猪尾巴导管。注射造影剂用量为 30～50ml，速率 10～16ml/s。X 线管球投照体位常采用右前斜位 30°和左前斜位 60°，电影拍摄速度为 25～60 帧/s。

冠状动脉造影分级判断（coronary artery grade in angiography） 对冠状动脉造影后显示的冠脉血流情况和病变程度可用冠脉造影分级进行判断。常用方法有二种：

1. TIMI 分级标准

0 级：冠脉闭塞 100%，病变远端无血流；

Ⅰ级：病变远端有少量造影剂通过，冠脉远端不能充盈；

Ⅱ级：病变远端血流缓慢，但能充盈远端血管；

Ⅲ级：病变远端血流速度正常。

2. Paulin 分级

1 级：正常血管；

2 级：血管壁不光滑，没有明显狭窄；

3 级：直径狭窄约 50%，血流速正常；

4 级：直径狭窄约 80%，伴血流速度减慢；

5 级：血管闭塞。

冠状动脉储备（coronary reserve） 冠状动脉储备系指机体静息情况下，冠状动脉血流量与冠脉系统最大舒张时血流量的比值，常用来描述或衡量冠状动脉循环的潜在能力。随着冠脉血流测定方法的进步，其价值逐渐受到临床的重视，但还未达到普遍应用的程度。冠脉储备越大，意味着增加冠脉血流的潜力越强，从而能应付更大的血流需要。冠脉储备差，将使心肌处于易于相对缺血的状态，会限制心脏活动强度的增加。在病理情况下，如冠状动脉有狭窄，只有动员冠脉储备才能保证冠脉血流不变。如冠脉储备由于某种原因已大为减少（如心肌肥厚）或已全部动用（扩血管药），在冠状动脉管腔直径狭窄到 45%～50%，就会引起血流的下降。因此检测冠脉储备有助于判断病情，指导拟定治疗方案。目前临床上较常用的方法有多普勒超声血流计法和 X 线计算机－光密度法。

麦角新碱激发试验（ergonovine provocation test） 麦角新碱激发试验是指对于临床上怀疑为变异性心绞痛的患者，冠状动脉造影无显著狭窄病变者，但缺乏心电图的证据。在冠状动脉造影时，静脉注射麦角新碱，临床观察有无心绞痛发生和心电图 ST－T 改变。冠脉造影观察是否有冠脉痉挛的发生，如有冠脉痉挛发生，使管腔狭窄≥75%，为阳性标准，提示为冠脉痉挛诱发的心绞痛。一旦确定有冠脉痉挛，应立即冠脉内注入硝酸甘油 0.2～0.3mg，缓解冠脉痉挛。

微血管性心绞痛（X 综合征）（microvascular angina，X syndrome） 1967 年 Likoff 等首先报告了一组有典型劳力型心绞痛而冠脉造影正常的病人，1973 年 Kemp 将其称之为“X 综合征”，1989 年 Eanon 等建议称其为微血管性心绞痛。这组病人除具有典型劳力型心绞痛外，发作时心电图可出现缺血性 ST－T 改变，ECG 运动试验可以阳性。冠脉造影无有意义

的狭窄，麦角新碱激发试验阴性，左室造影正常。其发病机制目前认为主要为小冠状动脉储备能力下降，临床预后一般较好，治疗以药物治疗为主。

冠状动脉血流测定（measurement of coronary blood flow） 测定冠状动脉血流是近10余年对冠状动脉生理功能了解的一个较重要领域。目前，大量的冠脉血流测定资料主要来源于动物试验，在临床上，冠状动脉血流测定的方法及应用仍有很大的差距，多是观察相对血流量，难以得到心肌各部位的绝对血流量。常用的冠状动脉血流测定方法有：

1. 惰性气体清除法；
2. 电磁血流量计法；
3. 热稀释法；
4. 超声血流计法；
5. X线计算机－光密度检测法；
6. 正电子发射断层法。

惰性气体清除法测定冠脉血流（clearance method for measurement of coronary artery flow） 在吸入一定时间的惰性气体后，这种气体将依次在动脉、组织和静脉中出现并达到饱和，一旦停止吸入这种气体，它将依次从动脉、组织和静脉中清除。根据去饱和过程中冠状动、静脉血中惰性气体浓度差与心肌流量成正比的关系，按Kety公式可测算出这一去饱和时间内单位心肌的血流量。测量时需要采取冠状动脉、静脉的血样做惰性气体分析。曾用过的惰性气体有氧化氮、氦、氢、氖。

电磁血流量计测定冠脉血流（electromagnetic flow method for measurement of coronary artery flow） 电磁血流量计是采用带有磁场的探头套在血管外，当血液流往探头时，由于血液是一导体，可诱导产生电流，电流的大小与血流速度有关。这样可根据血管内径大小和血流速度自动显示或记录血流瞬时流速和单位时间内平均血流量或每搏流量。这一方法主要应用于动物实验中，在临床上，可用于开胸手术时对冠脉旁路血流的测定。

热稀释法测定冠脉血流（thermodilution technique for measurement of coronary artery flow） 在冠状静脉窦内用热稀释法测定冠脉血流是较常用的办法。其原理为：将已知容量和温度的溶液经导管注入冠状静脉窦的远心端，导管壁上的热敏电阻（在冠状静脉窦的近心端）测知血温降低程度，则冠状静脉窦的血流量与单位时间内热稀释的程度成正比。这样可测得单位时间内的平均血流量，并可反复测定。此法由于需进行冠状静脉窦插管限制其广泛应用。这一方法的准确性取决于1. 注入溶液的速度适当和导管头在冠状静脉窦内的位置；2. 热敏电阻的灵敏性。

超声血流计测定冠脉血流（ultrasonic flowmeter for measurement of coronary artery flow） 利用超声波测血流的原理是根据声波的多普勒效应，其原理为，从流动质粒上反射的声波，其频率随质粒运动的速度和方向而发生偏移。这种频移服从于下列公式：

$Fd = 2f \cdot V \cdot \cos Q / C$

Fd＝频移，f＝超声频率，V＝质粒速度，cosQ＝超声波方向与质粒运动方向的夹角，C＝声速。

这样通过测量出的频移信息，可以得知血流的速度，再结合血管直径，可以计算出血流量。目前常用的超声多普勒探头装置在导管头端侧面，在X线下进入到冠脉主干中去，也有应用经胸多普勒探头测冠脉的血流速度。

X线计算机－光密度检测法测定冠状动脉血流（computer－video－densitometry for measurement of coronary artery flow） 这种方法是根据冠状动脉内注入造影剂显影的X线光密度测量。最早是在X线连续摄片下，观测冠脉内注入的造影剂流经一段心外膜动脉的时间，同时测量该段血管的直径和长度，就可计算该血管的血流量，但对心肌内的血流尚无法得知。近几年采用心电门控加数字减影显像，可以得出心肌内造影剂通过的浓度－时间曲线。比较基础情况下和注入扩血管药物情况下的两种曲线，可作为冠脉血流储备的测定方法之一。这一方法相对安全，并可测心肌血流水平，在数字减影和计算机的基础上，可得出局部心肌血流，预计随着计算机的发展，这一方法将带来新的前景。

正电子发射断层法测定冠状动脉血流（positron emission tomography for measurement of coronary artery flow） 这是一种可弥散性同位素示踪的方法，示踪剂在血液中的浓度容易获得，心肌中示踪剂的量取决于心肌血流量和对示踪剂的摄取，并要求示踪剂不能够再循环。可用的正电子发射核素如13W－氨

在第一次循环时已被心肌完全摄取，用心电门控的正电子发射照相机测多处心肌的放射强度，得出局部心肌的血流强度。但由于正电子发射照相机的分辨率有限，包括躯体移动、心肌重叠、厚度等因素也影响其准确性。目前对新的放射核素如 H2015、11C - Butanol 的开发，以及改进正电子发射照相机的空间分辨力，有望对局部心肌血流和代谢进行同时检测。

导引导管（guiding catheter） 导引导管是进行冠状动脉内介入治疗过程中必备的材料，用于引导冠状动脉内导丝、球囊导管、冠脉内支架及其他行冠脉内操作的器材导管。导引导管的形状和类型与诊断性造影导管相似，但是导引导管管腔大，并具有较高的硬度和良好的控制旋转能力和回忆功能，以保持其预制的形状。导引导管的类型目前较常用的有 Judkins 型和 Amplatz 型，另外还有 Arani 型和多用途导引导管。导管尖端为软头。过去 8F 导引导管最常用，内腔直径 0.076 英寸至 0.86 英寸不等，各厂家生产的产品不同，选用时应予注意。除此而外，还有 9F、7F、6F 导引导管。近年来倾向于选择外径较小的导引导管，以减少对血管壁的损伤。另外个别情况下还可应用带侧孔的导引导管，特别是在插入右冠状动脉导引导管时，选用带侧孔的导引导管可以避免阻塞冠脉血流。

球囊导管（balloon catheter） 球囊导管是进行冠状动脉内局部病变扩张的导管，导管顶端附球囊，球囊长度一般为 20mm，也有长 30～40mm 的长球囊导管。球囊直径有 1.5mm、2.0mm、2.5mm、3.0mm、3.5mm 和 4.0mm 共 6 种。根据导管的结构不同，将常用的球囊导管分为 over the wire 和 monorail 两种类型。前者具有双腔结构，中心管腔用以通过导引导丝、监测远端压力，注射造影剂，另一管腔用于扩张球囊，常用于闭塞性病变。而后者无全导管双腔结构，引导导丝仅在距导管尖端一定范围内通过，球囊导管的其余部位只有一个腔连通球囊。但这种球囊交换方便快速，不需要长交换导丝，目前应用较多。此外尚有尖端固定导丝的球囊导管和灌注球囊导管，目前应用较少。另外选用球囊导管时还需注意命名压（指达到球囊预定直径的压力）、破裂压及球囊的顺应性。当扩张压小于命名压时，球囊直径低于预定值，当扩张压高于命名压时，低顺应性的球囊耐高压，内径变化较小。高顺应性球囊其内径可增加 10% 以上。

冠状动脉导引导丝（coronary guide wire） 冠状动脉导引导丝，是在行冠状动脉内介入治疗过程中通过导引导管，将球囊导管或其他冠脉内器材引入达病变部位必备的材料。导丝直径常用为 0.014 英寸，另外还有 0.009、0.016、0.018 英寸等。长度为 175～190cm，交换导丝为 300cm。导引导丝尖端形成一变细的内芯，其外绕以镀铂的绕线，使尖端具有良好的可控制性、柔韧性、可塑性和跟踪性。根据导丝尖端柔韧程度不同可分为软、中、硬三种。软导丝对血管壁和局部病变损伤较小，比较常用。而中、硬型导丝操作相对方便，但损伤性大，主要用于慢性闭塞性病变。对于较弯曲的病变，需要提供较大的稳定性或支持力时，有时需导丝体部较硬的加强支持导丝。

经皮冠状动脉腔内成形术（percutaneous transluminal coronary angioplasty，PTCA） 经皮冠状动脉腔内成形术即应用经皮穿刺外周动脉的方法，经导引导管送入球囊导管达冠状动脉内病变部位，然后扩张球囊，使狭窄的冠状动脉得以解除的一种治疗冠心病的心导管技术。1964 年 Dotter 和 Judkins 在治疗股动脉粥样硬化性狭窄时，首先应用经皮穿刺的血管成形术；1973 年 Porstman 采用球囊导管扩张周围动脉。1974 年，Gruentzig 首先应用球囊导管于冠状动脉内，经过一系列动物实验及在冠状动脉旁路移植术中的应用，证实其安全有效，于 1979 年 9 月在瑞士苏黎士成功地进行了世界上第一例经皮冠状动脉腔内成形术，从此开创了介入性心脏病学的新纪元。在此后的 20 余年中，经皮冠状动脉腔内成形术逐渐在全世界范围内推广应用。由于导管、仪器的不断改进和技术的不断提高，成功率逐渐增加，严重并发症减少，经皮冠状动脉腔内成形术现已成为冠心病血运重建的有效方法之一，在发达国家，经皮冠状动脉腔内成形术已经是治疗冠心病的重要手段。

在我国，西安第四军医大学郑笑莲等于 1984 年首先应用这一新技术，此后北京、苏州、上海、广州、沈阳、哈尔滨、大连、武汉等地区相继开展这一技术，特别是 20 世纪 90 年代以后，这一技术在我国发展迅速。

经皮冠状动脉腔内成形术的适应证（indication of PTCA） 经皮冠状动脉腔内成形术一般用于药物治

疗后仍有心肌缺血的症状和客观缺血证据的患者。随着手术技术的成熟和支架术的广泛应用，其适应证也在逐渐扩大。

1. 病变适应证：

（1）单支冠状动脉近端、孤立性、局限性、非钙化性、向心性、不累及重要分支的病变是经皮冠状动脉腔内成形术最理想的适应证，成功率>95%；

（2）多支病变或单支多发病变，如果病变孤立，适于扩张，解剖上位于球囊、导管可达到的部位，被扩血管不构成其他重要血管的侧支循环时，可进行经皮冠状动脉腔内成形术。扩张时应先扩张严重、有意义的病变或闭塞性病变。争取能达到完全性血运重建，病变复杂、操作时间长，可分期进行；

（3）近期内完全闭塞的血管。近期闭塞，时间少于3个月，该血管供应区内有存活心肌，远端有侧支循环显影，可试行经皮冠状动脉腔内成形术，成功率50%～80%。

2. 临床适应证。下述情况需要在病变合适的情况下行经皮冠状动脉腔内成形术：

（1）稳定劳力性心绞痛，影响工作、生活；

（2）不稳性心绞痛、药物治疗不满意者；如药物治疗有效，争取2周后进行；

（3）急性心肌梗死：

①直接紧急经皮冠状动脉腔内成形术。急性心肌梗死发病6h之内，根据医院条件选择，但对有溶栓禁忌、血流动力学不稳定时应首选。

②补救性经皮冠状动脉腔内成形术。急性心肌梗死溶栓治疗失败。

③择期经皮冠状动脉腔内成形术。溶栓成功的急性心肌梗死，有梗死后心绞痛和有可诱发的心肌缺血证据，在病后2～3周常规行冠脉造影进行选择。

④冠状动脉旁路移植后或经皮冠状动脉腔内成形术术后症状再发。

经皮冠状动脉腔内成形术的禁忌证（contraindication of PTCA） 目前经皮冠状动脉腔内成形术的禁忌证有逐渐减少的趋势。

1. 绝对禁忌证：

无保护的左冠状动脉主干或左主干相当病变（如前降支和回旋支近端同时有严重狭窄）是经皮冠状动脉腔内成形术的绝对禁忌证。

2. 相对禁忌证：

（1）严重弥漫性狭窄病变，累及多支冠脉；

（2）慢性完全闭塞性病变，估计闭塞时间过长（>6个月），有桥状侧支循环者；

（3）<50%的狭窄，无心肌缺血证据；

（4）急性心肌梗死时，非梗死相关血管；

（5）狭窄部位邻近有严重扩张性病变或动脉瘤时；

（6）弥漫性病变的陈旧大隐静脉移植血管；

（7）多支病变中具有重要功能意义或发生重要侧支循环的血管，无辅助循环支持；

（8）出血性疾病或高凝状态时；

（9）无心外科手术条件的医院，不宜大量开展经皮冠状动脉腔内成形术。

经皮冠状动脉腔内成形术的并发症（complications of PTCA） 经皮冠状动脉腔内成形术在扩张狭窄病变时可能损伤冠状动脉、阻塞管腔或影响血流而引起严重心肌缺血等并发症。

1. 冠状动脉内膜撕裂和夹层，发生率13%～40%；

2. 冠状动脉痉挛，发生率1%～2%；

3. 冠状动脉闭塞，发生率4%～5%，由于冠脉夹层，血栓或痉挛引起；

4. 冠状动脉栓塞，发生率0.2%，由于冠脉内斑块或血凝块脱落，很少数由于气栓；

5. 冠状动脉破裂或穿孔，发生率<0.1%，可导致心包填塞；

6. 持久心绞痛，发生率5%～6%；

7. 急性心肌梗死，发生率3%～5%，由于冠状动脉夹层或闭塞所致；

8. 心室颤动和阵发性室性心动过速，发生率2.3%；

9. 其他导管操作的并发症，感染、出血、栓塞、血栓形成、血管副损伤等。

经皮冠状动脉腔内成形术后再狭窄（restenosis after PTCA） 经皮冠状动脉腔内成形术后再狭窄是指在成功地完成经皮冠状动脉腔内成形术术后的随访过程中，冠状动脉造影显示以下几种情况，视为经皮冠状动脉腔内成形术后再狭窄：

1. 病变扩张部位管腔狭窄，直径增加30%以上；

2. 病变部位管腔增加的直径减少50%以上；

3. 经皮冠状动脉腔内成形术后管腔狭窄由<50%增加到≥50%以上；

4. 病变部位直径减少≥0.72mm。

经皮冠状动脉腔内成形术后再狭窄的发生率为30%～40%之间，一般在术后3～6个月内，主要表现为心绞痛复发，运动试验再度阳性，但部分病人可以没有症状。

急性心肌梗死的经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in AMI） 急性心肌梗死（AMI）期间可以采用经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA）进行梗死区血运重建治疗，是急性心肌梗死时的重要治疗手段之一，根据急性心肌梗死发病的不同阶段和不同状态，可采取相应的经皮冠状动脉腔内成形术进行治疗，目前主要包括以下几种情况：

1. 直接经皮冠状动脉腔内成形术指急性心肌梗死发病6h之内直接进行急诊经皮冠状动脉腔内成形术使闭塞的冠状动脉再通；

2. 补救性经皮冠状动脉腔内成形术指对于急性心肌梗死早期溶栓失败而仍有明显胸疼及ST段抬高者行急诊经皮冠状动脉腔内成形术使闭塞的冠状动脉再通；

3. 延期经皮冠状动脉腔内成形术指所有急性心肌梗死患者，发病1周到2周内行冠脉造影，根据病变行经皮冠状动脉腔内成形术；

4. 选择性经皮冠状动脉腔内成形术指急性心肌梗死患者溶栓再通后，对于仍有心肌缺血发作的患者行经皮冠状动脉腔内成形术。

此外以往尚有所有溶栓成功后的急性心肌梗死患者均立即进行经皮冠状动脉腔内成形术的方法，现在已不应用。

急性心肌梗死的直接经皮冠状动脉腔内成形术（direct PTCA in AMI） 急性心肌梗死（AMI）的直接经皮冠状动脉腔内成形术指急性心肌梗死发病早期（6h内）直接应用经皮冠状动脉腔内成形术技术使闭塞的冠状动脉再通。最早是在1983年由Hartiler等最先报告这一技术治疗急性心肌梗死，其优点有，1. 不溶栓，避免出血并发症；2. 再通成功率高（可达90%以上）；3. 残余狭窄轻；4. 如发病时间、地点合适，再通时间可能更快。但这一技术对心导管室及工作人员的整体水平和配合要求较高，宜在积累一定经验后进行。一般情况下急性心肌梗死后宜首选静脉溶栓使血管再通，但对有溶栓禁忌证，早期左心功能不全，心源性休克时应首选直接经皮冠状动脉腔内成形术进行梗死相关动脉再通，严重心源性休克应在辅助循环支持下进行。直接经皮冠状动脉腔内成形术存在的问题有：1. 15%的病人溶栓后冠脉无明显病变，无经皮冠状动脉腔内成形术必要；2. 再闭塞率13%左右；3. 操作过程中严重心律失常发生率高于静脉溶栓。

急性心肌梗死的补救经皮冠状动脉腔内成形术（rescue PTCA in AMI） 这种经皮冠状动脉腔内成形术是指对急性心肌梗死（AMI）后，经静脉溶栓治疗失败而仍有明显胸痛及ST段明显提高者，进行紧急补救性经皮冠状动脉腔内成形术而达到冠脉再通的目的。至少有20%～40%的急性心肌梗死患者溶栓后未能再通，这组患者预后明显差，死亡率明显高。对这组患者进行紧急补救性经皮冠状动脉腔内成形术，成功率低于直接经皮冠状动脉腔内成形术（70%～92%），死亡率稍高于直接经皮冠状动脉腔内成形术。前壁梗死的效果优于下壁梗死的患者，对无并发症的下壁心梗欲行救助性经皮冠状动脉腔内成形术时需格外小心。

急性心肌梗死延期经皮冠状动脉腔内成形术（delayed PTCA in AMI） 急性心肌梗死（AMI）后的延期经皮冠状动脉腔内成形术是指急性心肌梗死溶栓治疗后一周左右，行冠状动脉造影术，根据冠状动脉病变情况进行经皮冠状动脉腔内成形术再通疗法。其目的在于预防急性心肌梗死后心肌缺血的发生。在发达国家，技术设备比较完善的医院，倾向于进行预防性的延期经皮冠状动脉腔内成形术，同时能发现高危解剖病变患者采取相应的治疗方案。但是TIMI2研究发现延期经皮冠状动脉腔内成形术与择期选择性经皮冠状动脉腔内成形术比较，随访6个月，其死亡率、再闭塞率及左心功能改变两组无明显差别，提示急性心肌梗死后盲目行经皮冠状动脉腔内成形术可能是不必要的。

急性心肌梗死的选择性经皮冠状动脉腔内成形术（selected PTCA in AMI） 急性心肌梗死（AMI）的选择性经皮冠状动脉腔内成形术，与急性心肌梗死后择期经皮冠状动脉腔内成形术，含义相似，指急性心肌梗死溶栓治疗冠脉再通后，有早期缺血复发或再发心肌梗死征象时进行经皮冠状动脉腔内成形术，或后期出现梗死后心绞痛或可诱发的心肌缺血，包括运

动试验阳性或运动检查心肌灌注扫描提示有心肌缺血时，进行选择性经皮冠状动脉腔内成形术。而对无心绞痛及无诱发心肌缺血的患者继续观察药物治疗。TIMI2 研究选择性经皮冠状动脉腔内成形术与急性心肌梗死后溶栓再通后延迟性经皮冠状动脉腔内成形术比较，随访 6 个月，两组死亡率、再梗死率及左室功能改变无明显差别。

冠状动脉内膜撕裂和夹层(coronary intimal tear and dissection) 冠状动脉内膜撕裂指由于冠状动脉内膜损伤,在冠状动脉造影时显示管腔内充盈缺损、造影剂向管腔外外渗、管腔内线状密度增高影或血管壁明显不规则。严重的冠脉内膜撕裂,伴有冠脉血流受影响时称之为冠脉内夹层,重者可导致冠脉急性闭塞。经皮冠状动脉腔内成形术中冠脉内膜撕裂发生率为 13% ~40%,其中 2/3 无不良反应,经皮冠状动脉腔内成形术是成功的。部分病例出现夹层并可导致急性闭塞,产生缺血并发症,提示有冠脉闭塞迹象的严重内膜撕裂或夹层可见于以下情况:

1. 残余狭窄≥50%;
2. TIMI Ⅱ级血流;
3. 明显的内膜撕裂,螺旋型撕裂,造影剂外渗长度 >15mm;
4. 有临床缺血的证据(心绞痛或心电图改变),出现 2 次或 2 次以上者,认为冠脉濒临闭塞。

冠状动脉闭塞(coronary artery occlusion) 冠状动脉闭塞是冠状动脉内血流中断,可引起相应区域心肌缺血、坏死,临床上出现急性心肌梗死,个别慢性冠状动脉闭塞者可以不出现急性心肌梗死。冠状动脉闭塞多数发生在有明显粥样硬化的病变区域,个别可发生在正常冠状动脉内,可由于冠状动脉内血栓形成,斑块破裂,冠脉痉挛,冠脉栓塞,冠脉夹层而引起。也可由上述因素综合作用而产生。临床上急性心肌梗死患者的冠状动脉闭塞一般由斑块破裂、血栓形成或冠脉痉挛引起,而冠脉夹层引起冠状动脉闭塞常发生在冠状动脉内介入治疗过程中,如冠脉内球囊扩张术、冠脉旋切术等。冠状动脉闭塞的处理可应用解除冠脉痉挛、溶解血栓、冠状动脉内球囊成形术,冠脉内支架术,冠状动脉搭桥术等措施进行治疗。

冠状动脉破裂(coronary artery rupture) 冠状动脉破裂又称为冠状动脉穿孔,是经皮冠状动脉腔内成形术或其他冠脉内介入治疗过程中出现的一种并发症,发生率 <0.1%。一般易发生在严重偏心性病变,或者是较长的慢性闭塞性病变,而在经皮冠状动脉腔内成形术操作过程中应用较硬的冠脉内导丝及操作较粗糙时更易发生。如果球囊导管穿破冠状动脉可以导致心包填塞。一旦发生冠状动脉破裂或穿孔,应以鱼精蛋白中和肝素,用灌注球囊导管持续加压扩张,阻塞破裂或穿孔部位。若无效,需进行急诊冠状动脉旁路移植术并修复破裂血管。

定向性冠状动脉斑块旋切术(directional coronary atherectomy,DCA) 定向性冠状动脉斑块旋切术是在经皮冠状动脉腔内成形术基础上发展起来的一项新的介入性治疗技术。它通过机械装置在冠状动脉内将阻塞血流的斑块切除并移出,从而消除冠状动脉狭窄。最早是由 Simpson 发明的这种冠脉内旋切导管,并试用于临床,所以又称为 Simpson 旋切导管。该导管为三腔系统,导管的远端一侧有一纵向开窗,内安装一杯状刀具,经腔内传动杆与电池马达连接,刀具转速 2 000r/min,可由手柄控制操作。导管近端为一锥体结构,腔内可收集旋切下来的组织。刀具内有一个中心腔,其内可通过引导钢丝,以利于推送导管达病变部位。刀具窗口的对侧装有球囊,通过一个腔连续加压装置,当加压时,可将刀具顶在血管内欲行旋切的部位。导管的直径有 5F 至 7F,可根据血管直径选用。操作可应用经皮穿刺技术,沿导引导管将旋切导管送入。先将导丝送过病变后,沿导丝将旋切导管窗口送达病变部位,球囊加压 1 ~2atm,开动马达,推动手柄缓慢前进,切除病变。关闭马达,球囊负压,可旋转刀具方向,反复几次直达满意为止,取出导管,仔细从锥体中将切下的组织送检。这种技术临床适用于大血管近端局限性偏心病变,特别适合前降支开口处或近端的病变。手术即刻成功率 91% 左右,再狭窄发生率为 40% 左右。目前这一技术主要在欧美等国家应用,国内应用较少,其临床价值尚需进一步评价。

冠状动脉腔内斑块旋切吸引术(transluminal coronary extraction,TCE) 冠状动脉腔内斑块旋切吸引术也是在经皮冠状动脉腔内成形术的基础上发展起来的一项新的介入性治疗技术,这种冠脉内旋切吸引导管于 1990 年开始应用于临床,其导管尖端呈金字塔形刀片,中心为 0.014″的导引导丝,导管远端连有驱动装置,转速为 1 500r/min,导管腔与负压吸引瓶相连,可

吸引出切掉的组织。操作时，在经皮冠状动脉腔内成形术的基础上，沿导丝将旋切导管送至病变处，开动马达，缓慢推进导管切削斑块，切下来的组织经负压瓶吸出体外，导管切削至病变远端为止，可反复数次，直到满意。

该技术临床主要适用于有弥漫性退化病变的大隐静脉移植血管的旋切治疗，因其内常有血栓，用该技术可将血栓及切削下来的组织吸出体外，可减少远端栓塞的发生，国外初步临床应用成功率为90%左右，国内有用于下肢动脉闭塞样病变的治疗。

经皮冠状动脉腔内斑块旋磨术（percutaneous transluminal coronary rotational ablation PTCRA） 经皮冠状动脉腔内斑块旋磨术是利用高速旋转的带有微细钻石颗粒的旋磨头，将斑块旋磨成细小的碎屑，被冲洗至远端达毛细血管，使狭窄病变消除。冠状动脉斑块旋磨导管（rotablator）为一根长而柔软的金属驱动导管，尖端镶有微细钻石颗粒的金属旋磨头，磨头直径1.0～2.5mm，导管中心有一空腔，可通过导引导丝。驱动导管装在4.3F聚乙烯鞘管内，鞘管内可以用加压的生理盐水冲洗，起冷却和润滑作用。旋磨头由气轮机驱动可达200 000r/min。

操作时，旋磨导管经导引导管送至冠状动脉口，先将导丝送过冠脉病变远端，沿导丝将旋磨头送至病变近端，开动马达，推送旋磨头，通过病变。可反复数次，直达没有阻力为止。常有残余狭窄，需加用球囊或支架进一步扩张处理。临床上主要适应于不适合球囊扩张的长段弥漫性狭窄及钙化性病变。临床成功率为95%，再狭窄与球囊成形术类似，目前我们国内已有数家医院开展了这一技术。

经皮冠状动脉激光成形术（percutaneous transluminal coronary laser angioplasty PTCLA） 经皮冠状动脉激光成形术的临床研究与应用始于20世纪80年代中期，是介入性心脏病学中的一个重要组成部分。该技术采用经皮穿刺股动脉途径，经光导纤维传输激光能，汽化冠脉内的阻塞性病变，拓宽管腔，使血管再通，达到增加或重建血流的治疗目的。

激光血管成形术常用的激光器有氩离子激光（ar^+激光）、掺钕镱铝石榴石激光（Wd:YAG激光）、准分子激光（excimer激光）、二氧化碳激光和钬－YAG激光（HO:YAG激光）。目前研究较多的有准分子（Excimer）激光和HO:YAG激光系统。

光纤导管早年应用裸光纤，属非选择性汽化，易产生机械及激光穿孔。而后对光纤尖进行了改良，如采用金属帽、蓝宝石头、瓷头等热帽光纤，并采用多光纤束激光导管及双激光系统以达到选择性汽化，尽量减少激光对正常血管的损伤。经皮冠状动脉激光成形术主要适应于冠脉病变血管相对较平直、直径较粗的病变。准分子激光可用于治疗弥漫性病变、钙化病变、血管开口处狭窄、累及主要侧支及某些不能被球囊横跨的病变。手术过程是在经皮冠状动脉腔内成形术的基础上，选好合适的光纤导管及激光参数，沿导引导丝将光纤导管送到病变处，轻触靶病变，按预先选好的激光参数进行间断照射，也可以辅以球囊扩张，直到满意。

冠状动脉内支架（intracoronary stent） 冠状动脉内支架是介入性心脏病学领域中的一个重要进展，是在经皮冠状动脉腔内成形术的基础上，通过传送系统将一金属管腔样支架送到冠状动脉病变处，通过支架弹性或外力扩张使支架管腔内径扩大，支撑病变处血管壁，限制病变处血管壁扩张后回弹，扩大病变处血管内径。在经皮冠状动脉腔内成形术后出现冠脉内膜撕裂等急性闭塞性并发症时，可以通过植入冠脉内支架，将撕裂的内膜贴补于血管壁上，使管腔迅速再通，减少危险性并发症的发生。冠状动脉内支架还可以在一定程度上减少冠状动脉成形术后再狭窄的发生。冠状动脉内支架可分为以下几种：①裸金属支架（BMS），主要分成自扩张式支架和球囊扩张式支架两大类；②药物洗脱支架（DES），主要有雷帕霉素和紫杉醇药物洗脱支架，其他还有肝素、水蛭素等药物洗脱支架；③表面修饰支架（尚未进入临床应用）；④生物可降解支架（BDS）；⑤其他支架（包括放射性血管支架和静脉覆盖支架等）。

冠状动脉内自扩支架（intracoronary self－expandable stent） 冠状动脉内自扩支架又叫自扩网状支架。主要指wall stent支架，属缠绕型支架范畴。这种支架最早由瑞士人Sigwart开始研究和应用，支架是应用具有弹性的不锈钢合金丝编织成的筒状、可弯曲的支架，拉长后外形变小，以其最小外径装在传送导管内，外面套以薄膜。支架送到狭窄部位后，缓慢后撤外薄膜，使支架暴露。支架便以其自身存在的弹性而膨胀、扩张，直到紧贴在病变的血管壁上，起支撑作用。应注意的是这种支架在安置过程中，首先应注意病变部位充分进行预扩张；其次当支架扩张时，其长度会沿长轴缩短，

因此在植入时，必须较准确估计扩张后支架的长度。支架安放后，应用球囊在支架部位加压整形以使支架帖紧在血管壁上。这种支架系统较柔韧，可通过较迂曲的血管段，另外由于其具有良好的膨胀性，同一直径的传送导管，可用于直径较大的血管。

球囊膨胀型支架（balloon - expandable stent） 球囊膨胀型支架是利用球囊导管，在球囊上安置支架，当球囊在病变部位加压扩张时，使球囊上的支架展开，抽瘪球囊后，支架扩张安置在冠脉内病变部位。球囊膨胀型支架目前有预装型，即支架生产时，已安放在相应的球囊导管上，可直接应用，比较方便。另外一种非预装型支架，又称为裸支架，需要在应用时将其放在合适的球囊上，并固定结实后再进行植入，这种支架应用稍麻烦，其应用逐渐减少。球囊膨胀型支架可包括管状支架和缠绕型支架，前者如 Palmaz - Schatz 支架，Bestent 支架、Nir 支架等；后者有 Gianturco - Roubin 支架、Wictor 支架、Crossflex 支架等。另外还有兼有管状和缠绕型双重特点的支架，如 XT 支架和 AVE 支架等。

由于这种支架种类多，可选择范围广，应用方便，目前临床上以该类支架应用为主。

Gianturco - Roubin 支架（Gianturco - Roubin stent） Gianturco - Roubin 支架是由 COOK 公司生产，是 Roubin 等人研制的。该支架外形呈不完全的螺旋圈状，由不锈钢丝线缠绕而成，紧紧缠在一 25mm 长的顺应性 PTCA 球囊上，属缠绕型支架。支架长 20mm，位于球囊两侧不透 X 线标记的内侧 1 ~ 2mm，球囊膨胀时不缩短，易于正确安置在病变部位。该支架可弯曲性强，并可跨过血管分叉而不影响血流。支架的置入方法与经皮冠状动脉腔内成形术基本相同，但需注意选用相适应的导引导管及导引导丝。支架植入时应注意支架必须覆盖整个病变。在植入 2 个以上支架时，应先植入远端病变，然后再植入近端病变，支架间应重叠 1mm。

Palmaz - Schats 支架（Palmaz - Schats stent） Palmaz - Schats 支架由 Johnson 公司生产。属管状支架，由不锈钢管制成，管壁刻有交错排列的长方形裂隙，X 线下看不清楚。全长 15mm，分为两段，每段 7mm，中间 1mm 以桥连接，以增加支架的柔韧性。未扩张的支架直径 1.5mm，可扩张至 5mm。支架出厂前预装在球囊上，外面套以保护鞘，避免在植入过程中意外脱落。也有裸支架，可自行安装在常规经皮冠状动脉腔内成形术球囊上。植入过程，一般先用经皮冠状动脉腔内成形术球囊预扩张狭窄病变后，沿导引导丝将装有支架的球囊导管送到病变部位。将保护鞘后撤，使支架暴露。加压球囊扩张，支架上的长方型裂隙增大呈钻石样展开。将球囊抽瘪，缓慢撤出球囊导管，支架留在原部位并支撑于血管壁上。然后再沿导丝送入一非顺应性球囊，在支架内高压（> 14atm）加压扩张，使之紧密贴合在血管壁上。这种支架柔韧性较差，适合植入较直且无大的分支血管的部位，现已少用。

分叉部位病变的经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in bifurcation lesion） 当冠状动脉血管病变位于血管分叉处时，常规方法进行血管扩张有可能导致血管分叉撕裂和闭塞。如果分支血管较粗大时，可能会产生不良效果。特别是较大的分支血管本身起始部位存在病变时，如前降支或回旋支分出较大的第一对角支或钝缘支起始部有病变时，血管闭塞可能会引起大块心肌损害。所以在行分叉处病变血管扩张术之前要充分考虑到这一点。此时常采用双球囊技术或双导引钢丝技术，即血管主支和分支分别放入一根球囊或者是导丝，以保护有病变的主要分支。并可以在分叉处使两支血管的病变交替或同时扩张，从而可达到一个较为满意的结果。

双球囊技术的冠状动脉成形术（double balloon technique in PTCA） 适用于血管分叉部位分支血管起始部位有病变时，可应用 8F 大腔导引导管，同时插入两支尖端有固定引导钢丝的球囊导管或者一支尖端有固定引导钢丝和一支带有可移动、可控制引导钢丝的球囊来完成。操作时，首先将一尖端有固定引导钢丝的球囊导管经导引导管插入分支血管起始部，再将另一球囊导管插入主支血管狭窄处，两个球囊相继轮流加压扩张，使主支和分支起始部病变均被满意扩张。如果主支血管口径足够大，还可将两个球囊同时以较低压扩张，此即所谓“对吻球囊技术”，能使分叉处病变达到较理想的扩张效果。

双导引钢丝技术的冠状动脉成形术（double wire technique in PTCA） 在冠状动脉成形术过程中应用双导引钢丝技术是一项用于保护主要分支血管的技术，主要适用于分支血管从病变段血管发出，但分支开口部位本身无显著病变。操作时，首先经导引导管送入一根交换导引导丝，至要保护的分支血管远端，然后将第

2个导引钢丝连同球囊导管送至主支血管狭窄病变处进行加压扩张，若引起分支血管闭塞，则将主支内的球囊取出，沿留置于分支血管内的导引钢丝送入球囊进行扩张，使之再通，从而达到保护侧支血管的作用。如应用快速交换球囊导管，可不必应用交换导丝，只用一般导丝操作即可。

冠状动脉侧支循环（coronary artery collateral circulation） 在冠状动脉有严重狭窄和闭塞时，冠状动脉造影时可发现，通过由正常的血管发出侧支供应病变血管的远端，称之为侧支循环。侧支循环是冠状动脉造影显示的特有的冠脉病理生理表现形式。侧支循环可出现在同一血管的病变近端与远端间的交通，也可出现在其他血管与病变血管远端间的交通。侧支循环的出现可以保护心肌，对于心肌梗死患者，良好的侧支循环可以预示梗死区内有存活心肌。建立良好的侧支循环，安静时可满足心肌的供血，但当活动时，靠侧支循环供血的心肌通常会有缺血征象。

冠脉造影时冠脉狭窄程度的表示和判断（expression and estimation of coronary artery stenosis in coronary angiography） 冠状动脉造影时，冠状动脉狭窄程度可用狭窄直径减少的百分数或狭窄面积减少的百分数来表示。目前国际上习惯用狭窄直径百分比来表示，即以靠近狭窄段近端和远端的“正常”血管的直径作为100%，狭窄直径减少1/2称为50%狭窄，减少9/10称为90%狭窄，完全闭塞即100%狭窄。直径减少50%相当于面积减少75%，直径减少90%相当于面积减少99%。判断冠脉病变的狭窄程度有人工肉眼判断的方法及计算机自动测量的方法，前者虽不十分准确，但在大多数情况下，仍指导临床应用，而后者需要高质量X光机，将逐渐广泛应用。在临床上造影时对病变血管狭窄程度的判定往往低于实际上解剖学的病变，特别是偏心性病变，不规则形态病变，更不易准确估计，要观察多个投照体位，以病变较重的部位测算。

冠脉造影时冠脉病变的形态（morphology of lesion in coronary angiography） 冠状动脉造影时，见到冠状动脉病变的形态种类较多，最常见的病变类型为管腔狭窄，管腔狭窄可以是同心性和偏心性。狭窄的病变可以是局限性和弥漫性，较重的病变可以是冠脉闭塞，表现为病变远端不显影或仅见少许造影剂进入病变远端而未能见到血管形状的影像。此外还可见到病变表面不规则、“龛影”提示斑块溃疡、管腔内充盈缺损、提示血栓。另外还可见到冠状动脉钙化、冠状动脉瘤、冠状动脉痉挛、冠脉肌桥、冠脉侧支循环等形态学的改变。

左心室造影分析（analysis of left ventricular angiography） 通过左心室造影，我们常了解到以下四个方面的内容：

1. 二尖瓣的结构和功能，二尖瓣有无增厚、钙化、脱垂，瓣环有无扩张，二尖瓣有无反流及程度如何；

2. 左心室有无扩大，腔内有无血栓；

3. 左心室的厚度及收缩和舒张运动情况，冠心病时，左室壁的运动异常有4个等级：①运动消失（akinesis）；②运动减弱（hypokinesis）；③运动不同步（asynchrony）；④矛盾运动（dyskinesis）；

4. 提供左心室收缩、舒张功能指标。

心导管术（cardiac catheterization）

1. 概述：心导管术是将一根特制的、有一定韧度的不透X线的导管，经人体的外周血管送到心腔内和大血管的指定部位。根据心导管的走行途径，测定各部位压力及血氧含量作为基本资料，以计算心排血量、分流量及血流阻力，并可以通过分析压力曲线的波形和数值，附加药物试验，选择性心血管造影，为心脏病人进行诊断和鉴别诊断提供重要的数据。

2. 简史：1929年Forsmann用输尿管自上臂静脉送入右房，开创了右心导管的先例，到1945年心导管检查方法日趋完善，有经外周动脉逆行插管检查。1959年，Sones开始完成选择性冠状动脉造影，继之血流导向气囊导管，心内膜电极起搏导管相继问世，成功地应用于临床心脏病的诊断和治疗。1977年由Gruentzig首次应用球囊导管进行了经皮穿刺冠状动脉腔内成形术，使诊断性心导管技术进入了治疗性心导管术的新阶段。

介入性心脏病学（interventional cardiology） 介入性心脏病学是以心导管技术为基础，以治疗心脏血管疾病为主要内容的新兴学科，属于治疗性心导管技术。介入性心脏病学是心导管技术发展的重要成果，是20世纪医学科学发展的重要标志和象征。它改变了心血管疾病诊断和治疗的传统状况，促进了心脏血管疾病的研究和临床心血管疾病学的发展。介入性心脏病学主要包括：冠心病的介入性治疗，如经皮腔内冠状动脉

成形术(PTCA);冠脉内旋切术;冠脉内旋磨术、冠脉内激光成形术;冠脉内支架术等。还包括经皮球囊瓣膜成形术,有二尖瓣、肺动脉瓣、主动脉瓣等的成形术。此外还有经皮动脉导管未闭栓塞术,经皮房间隔缺损修补术以及置入体内埋藏式人工心脏起搏器和除颤器及射频导管消融术等。

血流动力学监测(hemodynamic monitoring) 血流动力学监测一般是指应用有创性方法监测循环系统的心腔、大血管内压力、心排血量,体、肺循环阻力,用于对心脏内、外科急重症患者的诊断和治疗。早期应用普通心导管方法,对于心脏内压力监测需在X线辅助下进行,使其对急、重症患者的应用受很大限制。1970年Swan和Ganz发明了血流导向气囊导管,同时将热稀释法心排血量测定装置与这种导管结合在一起,称Swan-Ganz血流导向热稀释导管。用这样一种导管可同时测定右房压、右室压、肺动脉压、肺毛细血楔压和心输出量,不需要X线帮助,从而使血流动力学监测成为简便和比较安全的方法。近十几年来,这一技术在心脏内、外科危重患者,尤其是急性心肌梗死患者的抢救中得到广泛的应用。

右房压力(right atrial pressure) 右房压力可以通过右心导管尖端在右房内直接测得。通过生理记录仪描记出右房压力曲线。右房压力曲线在一个心动周期内可有a、c、v三个波及X、Y两个倾斜,a波为右房收缩产生,起始于心电图的P波之后;c波在a波的下降支上,相当于心电图的QRS波群中,由心室开始收缩,房室瓣关闭引起;c波后为X倾斜,相当于心电图T波开始,是心室收缩使房室瓣下移,房内压下降引起;v波其顶峰在心电图的T波之后,是心室射血后,腔静脉血回流至心房,房内压力回升而形成;Y倾斜在v波后,是心室舒张期房室瓣开放,房内压下降产生。a波增高见于右心衰竭、三尖瓣狭窄、肺动脉高压和重度肺动脉瓣狭窄,v波过高见于三尖瓣关闭不全和右心衰竭,X、Y倾斜变浅见于三尖瓣狭窄和缩窄性心包炎。正常右房平均压为2~6mmHg(0.27~0.80kPa)。

左房压力(left atrial pressure) 左房压力不易通过左心导管逆行达左房测量,可以通过右心导管技术,穿刺房间隔达左房而记录真实的左房压,描记其曲线。由于操作相对复杂,临床上常应用肺毛细血管楔压来间接代表左房压。左房压力曲线与右房压力曲线相似,在一个心动周期内也能见到a、c、v三个波和X、Y两个倾斜,由于左房收缩稍晚于右房,所以其压力曲线波形与心电图对比相对较晚。a、v波增高见于二尖瓣狭窄,v波增高出现较早,c、v融合或v波高于a波见于二尖瓣关闭不全。左房平均压4~8mmHg(0.53~1.07kPa)。

右室压力(right ventricular pressure) 右室压力可以通过右心导管尖端在右室内直接测得,通过生理记录仪描记出右室压力曲线。右室开始收缩后,室内压力急速增高,形成右室压力上升曲线,其顶峰是右室血液大量喷射入肺动脉,代表右室收缩压,相当于心电图R波之后。心室舒张后,室内压力迅速下降,在舒张早期有一短压力低垂,以后房室瓣开放,心室充盈,压力曲线略有回升,形成早期快速充盈压和晚期慢速充盈压。临床主要记录右室收缩压和舒张末压。右室收缩压增高见于肺动脉瓣狭窄,右室流出道梗阻,肺动脉高压等,右室舒张末压增高说明右心功能不全,右室梗死,缩窄性心包炎等。右室收缩压正常值19~31.5mmHg(2.53~4.20kPa)。右室舒张末压正常值2~6mmHg(0.27~0.80kPa)。

左室压力(left ventricular pressure) 左室压力可通过左心逆行插管达左室内直接测得,通过生理记录仪描记出左室压力曲线。左室压力曲线形态与右室压力曲线相似,但收缩压高于右室压力曲线。临床上主要记录左室收缩压和左室舒张末压。收缩压增高见于高血压、左室流出道梗阻、主动脉瓣狭窄;收缩压降低见于休克、血容量不足和心力衰竭。左室舒张末压增高见于主动脉瓣关闭不全,左心功能不全,左室顺应性降低。左室收缩压正常值90~140mmHg(12.00~18.7kPa)。左室舒张末压正常值3~12mmHg(0.40~1.60kPa)。

肺动脉压力(pulmonary artery pressure) 肺动脉压力可以通过右心导管置于主肺动脉内直接测定,应用生理记录仪描记出肺动脉压力曲线。右室收缩向肺动脉射血时产生肺动脉收缩压,相当于心电图QRS波之后,肺动脉压力迅速上升,其峰值相当于右室收缩压峰值。右室收缩后期,由右室喷射至肺动脉的血量减少,故肺动脉压开始下降。当肺动脉瓣关闭时,压力又略上升,形成一重波切迹,相当于心电图T波的终点。以后肺动脉压平稳下降至舒张压高度。在没有肺血管性

肺动脉高压时，其舒张压与肺毛细血管楔压呈正相关。肺动脉压增高见于原发性肺动脉高压或继发于二尖瓣狭窄、缩窄性心包炎、慢性肺心病、左心衰竭、艾森曼格氏综合征。肺动脉压降低见于肺动脉瓣狭窄和关闭不全、三尖瓣狭窄，低血容量时也降低。

主肺动脉压正常值：

收缩压：16～29mmHg（2.13－3.8kPa）。

舒张压：5～13mmHg（0.67－1.73kPa）。

平均压：10～18mmHg（1.33－2.40kPa）。

肺毛细血管楔压（pulmonary capillary wedge pressure，PCWP） 肺毛细血管楔压（PCWP），又称肺小动脉嵌顿压，可以通过右心导管达肺小动脉远端嵌顿后，描记导管远端的压力曲线而获得，或者应用血流导向气囊导管达肺小动脉后，气囊充气阻断血流，测定导管远端的压力曲线而获得。平均肺毛细血管楔压与平均肺静脉压或左房压相似，在没有二尖瓣狭窄时与左室舒张末压呈正相关，从而可以用PCWP来估测左室舒张末压，预测左室功能。PCWP的曲线与左房压力曲线相似，但受呼吸影响较大，主要波形有a、c、v三个波和X、Y两个倾斜。临床常应用其平均压，PCWP平均压正常值为：4.5～13mmHg（0.60～1.73kPa）。

主动脉压力（aortic pressure） 主动脉压力是通过左心导管逆行插管达主动脉内所记录出的压力曲线，其数值相当于外周动脉压。主动脉压力曲线与肺动脉压力曲线形态大致相仿，可反映出收缩压和舒张压，但压力较肺动脉压高，重波切迹较明显。主动脉瓣狭窄时，其压力曲线上升时间延长，上升支有切迹。主动脉瓣关闭不全时，其压力曲线上升峻陡，下降坡度急，重波切迹不明显或消失，舒张压降低，压差增大。

主动脉压正常值：

收缩压 90～140mmHg（12.00～18.7kPa）。

舒张压 60～90mmHg（8.00～12.00kPa）。

平均压 70～105mmHg（9.33～14.00kPa）。

压力阶差（pressure gradient） 压力阶差是心血管血流动力学的一种病理生理反应，是指心腔和大血管内或之间正常时应一致的压力产生了压力的差异。往往提示心腔内、大血管内或之间，在血液流通的过程中，在压力阶差存在的部位有血流部分阻塞。通过压力阶差的判定可以反映出病变的部位，以及阻塞的程度。如主动脉压力阶差是指收缩期左室与升主动脉之间的压差，二者差异超过20mmHg，有临床意义，提示主动脉瓣狭窄。肺动脉瓣压力阶差是指收缩期右室与肺动脉压力的差异，两者差异超过15mmHg，有临床意义，提示肺动脉瓣狭窄。其他如先天性主动脉缩窄在主动脉内存在压力阶差，二尖瓣狭窄在左房平均压与左室舒张末压之间存在压力阶差。

Fick法心排血量测定（Fick's method for measuring cardiac output） 这种心排血量测定方法是按Fick提出的公式计算，主要根据氧消耗量和动静脉血的血氧含量及差值来计算，需要做右心导管来完成。其理论基础牢固，方法准确，并可以分别计算出左右心的排血量（即体循环血流量和肺循环血流量）及分流量。

$$\text{心排血量（L/min）} = \frac{\text{氧消耗量（ml/min）}}{[\text{主动脉血氧含量（ml/dl）} - \text{混合静脉血氧含量（ml/dl）}] \times 10}$$

热稀释法心排血量测定（thermodilution method for measuring cardiac output） 原理：通过热稀释漂浮导管在右房内快速注入一定量的冷水，该冷水与血流混合，使血温下降，温度下降的血液流经肺动脉处，通过该处导管顶端热敏电阻，使电阻值发生变化。注入的冷水量和温度已知，则可通过血温下降程度测出心排血量，即血温下降越快，心排血量越高。方法：通过外周静脉，将热稀释气囊导向导管送达肺动脉内，连接多导生理记录仪和心输出量仪。监测压力，在导管近端右房连接孔内快速注入0℃左右的5～10ml生理盐水或5%葡萄糖溶液。即可在心输出量仪上直接读取心排血量数，可重复测定，此法准确度高，能连续监测，可指导用药。

冠状动脉瘤（coronary aneurysm） 在冠状动脉内两段血管之间有一局限性的扩张，称为冠状动脉瘤。冠状动脉瘤临床比较少见，最常发生在动脉粥样硬化的基础上，其次为先天性或结节性动脉周围炎，真菌性和梅毒性夹层动脉瘤，儿童也可见于川畸病（Kawasaki disease）。冠状动脉瘤的好发部位最常见于右冠状动脉，其他好发部位依次为左主干、左前降支、左回旋支。冠状动脉瘤一般为多发，常伴腹主动脉瘤。一般无临床症状，但常易患心肌梗死，动脉瘤破裂可致急性心包填塞和猝死。

冠状动脉痉挛（coronary spasm） 冠状动脉痉挛指冠

状动脉功能性收缩,可以是局限性的,也可以是弥漫性的。可以发生在有冠脉病变的基础上,也可发生在"正常"的冠状动脉上。冠脉痉挛可以由于机械性刺激诱发,常在冠状动脉造影时冠脉导管进入冠脉内刺激冠脉引起收缩,发生在右冠状动脉。另外,冠脉痉挛也可呈自发性,其临床表现为变异性心绞痛。其发生机理尚未完全清楚,一般认为是副交感神经活性增强及冠脉局部一些血管活性物质调节失衡所致。冠状动脉造影可以证实冠状动脉痉挛的存在,麦角新碱诱发试验常用于冠状动脉造影时可疑冠脉痉挛的患者。静脉注射或冠脉内注射硝酸盐制剂,在大多数情况下可迅速缓解冠脉痉挛。

冠状动脉肌桥(coronary myocardial bridge) 冠状动脉肌桥是指在冠脉造影时,冠状动脉在左心室舒张期正常,在心室收缩时变得狭窄的现象。过去一般认为冠脉肌桥是一种良性改变,是一种纯血管造影上的现象,无肯定的临床意义,但近年来研究表明,冠状动脉肌桥与冠脉粥样硬化的发生,心肌缺血,心肌梗死,心室颤动和猝死有关。冠脉肌桥常见于左前降支,其近中1/3处最常见,肥厚性心肌病时易见。常常为心外膜血管走行于心外膜下心肌内而发生,手术解除肌桥及行支架术可以缓解心绞痛。

冠状动脉造影(coronary angiography)

1. 概述:冠状动脉造影是指选择性冠状动脉造影,指选择性地向左、右冠状动脉开口插入导管,注射造影剂,应用X光机进行电影摄像,从而显示冠状动脉走行和病变的一种心血管造影方法。

2. 简史:1958年10月Sones通过切开肱动脉,逆行插入特制导管,首先成功地进行了选择性冠状动脉造影。1976年Judkins和Amplatz相继采用经股动脉穿刺途径插入预成形导管进行冠状动脉造影,使该方法在临床上得以推广应用。近年来,尽管各种各样的无创性诊断方法相继问世,冠状动脉造影仍然是在临床上判断冠脉病变并确定其部位和程度的最可靠的方法。随着冠脉介入治疗技术的发展,冠脉造影技术正在更广泛的应用。中国于1973年在上海中山医院和北京阜外医院首先开展这项技术,现已在全国许多医院应用。

冠状动脉造影的适应证(indication of coronary angiography) 冠状动脉造影的适应证包括明确对冠心病诊断和指导治疗以及非冠心病的心脏手术前了解冠脉的走行及有否病变。用于明确冠心病诊断的有不典型胸疼;中老年心脏增大;不明原因心律失常;心力衰竭;心电图异常无创性检查不能确诊者;无症状性心肌缺血和原发性心搏骤停。但目前冠脉造影绝大多数用于指导冠心病的进一步治疗,包括:稳定劳累性心绞痛内科治疗效果不佳;不稳定性心绞痛;急性心肌梗死出现下列情况者:1. 拟行急诊PTCA,2. 并发心源性休克,3. 并发室间隔穿孔或乳头肌断裂,4. 顽固的梗死后心绞痛、心梗并发室壁瘤、心肌梗死后有心肌缺血者;PTCA或搭桥术后心绞痛复发。由于冠脉造影技术的成熟,其安全性极大提高,从广义上讲,所有可疑冠心病或明确冠心病诊断者均应从影像学水平进一步明确诊断。对于心脏病手术前,瓣膜病在45岁以上,先天性心脏病可疑有冠脉畸形者应行冠脉造影。

冠状动脉造影的禁忌证(contraindication of coronary angiography) 一般认为冠状动脉造影除患者本人不同意外,无绝对禁忌证。其相对禁忌证包括如下:1. 未控制的严重心律失常和严重的充血性心力衰竭;2. 未纠正的电解质紊乱,低钾血症、毛地黄中毒;3. 未控制的高血压;4. 严重肝、肾功能不全,周身感染及其他不能控制的全身疾病;5. 造影剂过敏;6. 急性心肌梗死无适应证者;7. 急性心肌炎。

冠状动脉分布的优势(cororany artery dominance) 冠状动脉分布的优势是指左、右冠状动脉供应左心室血液的比例不同,主要取决于左回旋支和右冠状动脉末端分支数量和大小。如后降支和后侧支来源于右冠状动脉则称为右优势型,此时左心室后、下壁由右冠脉供血。如后降支和后侧支起源于左回旋支时称为左优势型,此时,左室后、下壁由左冠脉供血。在此两型之间可有不同程度的变异,如后侧支和后降支由左、右冠脉分别发出则称为均衡型。在欧美人群中,80%为右优势,10%为左优势,10%为均衡型。中国人右优势的比例稍高,为86%,左优势为4%,均衡型为10%。

正常冠状动脉的X线投影(X-ray project of normal coronary angiography) 正常冠状动脉造影时X线投影在左前斜位和右前斜位的投影见图1,左冠状动脉有左主干(LM)、左前降支(LAD)、对角支(D)、间隔支(S)、左回旋支(LCX)、钝缘支(OM)。右冠状动脉于右前斜位时呈L型或C型。其主要分支有圆锥支

（CB）、窦房结支（SN）、右室支（RV）、锐缘支（AM）、房室结支（AVN）、后降支（PD）和后侧支（PL）。

心内膜心肌活检（endomyocardial biopsy） 心内膜心肌活检是指在X光的指引下，通过人的外周静脉或动脉途径，将心内膜心肌活检钳导入左或右心室内，应用活检钳取出小块心内膜及心肌组织，用于病理学检查，对心肌病变做出病理学诊断的方法。心内膜心肌活检最早是1962年日本学者Sakakibata等应用外周动静脉切开法，完成心内膜心肌活检技术。1978年以后Mason等应用经皮穿刺技术进行心内膜心肌活检。此后，随着血管钳的改进，使这一技术逐渐完善。1981年我国在哈尔滨首先开展此项技术，而后西安、重庆等地也相继进行了该项工作。心内膜心肌活检主要用于心脏移植后排异反应的诊断，以及心肌炎、心肌病变的诊断和鉴别诊断。但是由于钳取组织较少，数目有限，所以在诊断中尚有一定的局限性。

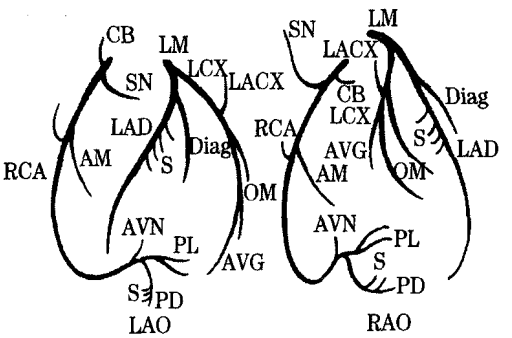


图1 正常冠状动脉的X线解剖示意图

LM左冠状动脉主干 LAD前降支 Diag对角支 S间隔支 LCX左回旋支 OM钝缘支 LACX左房回旋支 AVG房室沟支 RCA右冠状动脉 CB圆锥支 SN窦房结支 AM锐缘支 PD后降支 PL左后侧支 AVN房室结支

心内膜心肌活检的适应证（indication of endomyocardial biopsy） 心内膜心肌活检主要用于心肌病变的诊断和鉴别诊断，其适应证包括如下几个方面：

1. 心脏移植后排异诊断和监测。心内膜心肌活检作为心脏移植术后心肌排异反应的诊断方法已得到举世公认，活检标本可反映全心情况，可较早地提供排异反应的依据，是心内膜心肌活检最重要的应用内容。

2. 心肌炎。

3. 原发性心肌病包括肥厚型心肌病，限制型心肌病及扩张型心肌病。

4. 继发性心肌病，如心脏淀粉样变性，心脏血色病等。

5. 原因不明的胸痛和原因不明的心律失常。

心内膜心肌活检的并发症（complications of endomyocardial biopsy） 心内膜心肌活检的并发症较少，1984年美国Stanford大学报道4000余例心内膜心肌活检，严重并发症发生率低于1%。到1994年共20000余例心内膜心肌活检，仅1例因活检死亡，此例为1岁婴儿。心内膜心肌活检常见并发症如下：

1. 心壁穿孔、心包填塞是最严重的并发症，发生率0.3%～0.5%，多见于右心室活检且操作过粗糙；

2. 心律失常，以室性心律失常常见，表现为短阵室性心动过速，与血管钳触及室壁有关，少数出现束支传导阻滞；

3. 心脏瓣膜及腱索损伤，活检钳通过心脏瓣口时，钳夹瓣叶或腱索，导致损伤，应仔细轻柔操作。

4. 栓塞，左室活检时可发生附壁血栓脱落引起栓塞，左室活检应注意肝素应用。有时也可发生气栓。

经房间隔穿刺术（transseptal puncture） 经房间隔穿刺术是利用右心导管的技术，将已进入右心房的导管经房间隔穿刺插入到左心房而采用的一种操作方法。这种操作方法开始由Cope和Ross于1959年首先用于临床，当时的目的主要是为了通过右心导管途径精确地获得左心血流动力学和左心造影的资料。但是由于这一技术技术性要求较高，心包填塞的危险性较大，而且仅限于诊断性的目的，使得房间隔穿刺一度被冷落。

1984年，经皮球囊二尖瓣成形术（PBMV）问世，使得房间隔穿刺术成为其中的主要组成部分而受到重视。近年来随着PBMV的较广泛应用，房间隔穿刺术也逐渐为很多介入心脏病学者掌握，应用于临床。目前房间隔穿刺术还可应用于部分快速性心律失常左房侧的射频消融术。

房间隔穿刺导管（transseptal puncture catheter） 房间隔穿刺导管包括房间隔穿刺针、扩张管和外套管3部分。房间隔穿刺针目前临床上常用的是Brockenbrough穿刺针，针长71cm，直径18G，针尖部呈20°的弧形，靠近针尖4cm处开始变细后呈21G，针尾端装有一个指示器和单通开关，指示器箭头所指为针尖所指的方向。房间隔穿刺扩张管和外套管目前临床上常用的是Mullins导管系统。扩张导管直径7F，长度70cm，外

形似普通端孔右心导管,管身较硬,尖端细而锐,可以随同穿刺针通过房间隔。外套管在扩张管外面,管壁薄而软,套管前端弯曲呈半圆形,直径2~6mm,一般在行二尖瓣球囊扩张术时可不应用外套管。

经皮球囊肺动脉瓣成形术(percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty,PBPV) 经皮球囊肺动脉瓣成形术是采用球囊导管,经股静脉途径,过右心房、右心室,使球囊通过狭窄的肺动脉瓣,然后加压球囊,扩张肺动脉瓣,解除肺动脉瓣狭窄的一种技术。1982年Kan等首次报道用球囊导管做经皮球囊肺动脉瓣成形术(PBPV)获得成功,以后还有应用双球囊扩张技术的报导。临床实践表明,这一技术可与外科手术媲美,而且住院时间短,费用低,不需要全麻及开胸,操作简单,没有严重并发症。对于一些严重或中度肺动脉瓣狭窄,PBPV已成为治疗的首选方法。

经皮球囊主动脉瓣成形术(percutaneous balloon aortic valvuloplasty,PBAV) 经皮球囊主动脉瓣成形术(PBAV)是指应用球囊导管,一般经股动脉途径,将球囊导管送过狭窄的主动脉瓣远端,加压扩张球囊,解除主动脉瓣口狭窄,达到治疗主动脉瓣狭窄的目的。1983年lababidi最先报道了PBAV治疗先天性主动脉瓣狭窄获得成功。1985年Cribier报道了应用这一技术治疗老年退行性主动脉瓣狭窄获得成功,并取得良好效果。但目前这一技术由于近期再狭窄率较高,在成人主动脉瓣狭窄的应用上观点还不一致。一般认为在成人有严重主动脉瓣狭窄,而又不能行瓣膜置换术的病人再考虑行PBAV。

经皮球囊三尖瓣成形术(percutaneous balloon tricuspid valvuloplasty,PBTV) 经皮球囊三尖瓣成形术(PBTV),是指应用球囊导管,通过股静脉途径,将球囊导管跨过狭窄的三尖瓣口,然后加压扩张狭窄的瓣口,达到解除三尖瓣狭窄的治疗目的。单纯三尖瓣狭窄非常少,器质性三尖瓣狭窄也比较少见。一般均同时合并其他瓣膜的病变。到目前为止三尖瓣狭窄的球囊成形术尚局限于小样本结果。1986年Feit等首先报道了PBTV治疗一例三尖瓣人工猪瓣膜置换术后的患者,同年我国广东陈传荣等首次采用这一技术成功地扩张了三尖瓣病变。总的说来,PBTV的经验不多,报道例数较少。

经皮球囊双瓣膜成形术(percutaneous balloon double valvuloplasty,PBDV) 经皮球囊双瓣膜成形术(PBDV)是指应用球囊导管对于双瓣膜狭窄的病人行双狭窄瓣膜的球囊扩张治疗。1987年Fontos报道了经皮主动脉瓣、肺动脉瓣的球囊成形术;Kritzer报道了经皮二尖瓣、主动脉瓣狭窄的球囊成形术。1988年,我国的陈传荣等报道了经皮二尖瓣和三尖瓣的球囊成形术,同年又报道了经皮二尖瓣和肺动脉瓣的球囊成形术。由于两个以上瓣膜同时存在单纯狭窄病例较少,因此目前这一技术仅小范围应用,尚无大样本报道。

经皮球囊二尖瓣成形术(percutaneous balloon mitral valvuloplasty,PBMV) 经皮球囊二尖瓣成形术又称经皮经静脉二尖瓣分离术(percutaneous transvenous mitral commissurotomy,PTMC),是一种可以与外科闭式二尖瓣分离术比拟的心脏瓣膜病介入性治疗方法。PBMV是采用二尖瓣球囊导管,经股静脉途径,穿刺房间隔,将球囊送过狭窄的二尖瓣口,然后球囊加压扩张,达到解除二尖瓣狭窄的目的。PBMV最早是在1984年由日本Inoue医生报告获得成功,我国1985年广东的陈传荣等率先在国内开展了这一技术,此后福建、江西等地陆续开展了这一项目。目前这一方法在国内日臻成熟,已部分取代了外科闭式分离术,在临床上已经作为治疗二尖瓣狭窄的首选方法,越来越引起人们的重视。

特发性心肌炎(Fiedler syndrome) 又称Fiedler心肌炎。病因不明,可能与病毒或霉菌感染、过敏或自身免疫反应,药物等因素有关。病理为弥漫性心肌炎性改变,心肌间质有炎症细胞浸润,而心内膜及心外膜不受侵犯。临床大多表现为进行性心力衰竭,有心悸、气短、心前区压迫感及发热等,可有下肢水肿,肝肿大。病情多较危重,尚无特殊方法治疗,一般采用休息、吸氧、营养心肌、抗心力衰竭及皮质类固醇等方法治疗。

前胸壁综合征(Prinzmetal Ⅱ syndrome) 又称Prinzmetal Ⅱ综合征。为心肌梗死后4~8周出现,而与心肌病变无关的前胸壁疼痛综合征。病因不明,可能为心肌梗死引起局部反射性血管运动障碍的结果,亦可能与变态反应性炎症有关。疼痛以胸骨和心前区最为剧烈,与心肌梗死及心肌梗死部位无关,不为运动诱发,也不能用硝酸甘油缓解。疼痛可持续数月至数年,发病时心电图检查除有原心电图改变外,无其他发现。

根据临床表现及检查可诊断，但应与心肌梗死后综合征等相鉴别，治疗主要应针对原发病，症状明显可对症治疗。

心绞痛综合征（Heberden syndrome） 指各种原因引起的心肌血流（氧）供需之间不平衡，导致一过性心肌缺血（氧）产生以胸痛为主的一组临床综合征。除冠状动脉粥样硬化以外，冠状动脉痉挛，严重贫血，主动脉瓣膜病，甲状腺功能亢进症、氧合血红蛋白解离曲线异常等亦可发生本征。典型的心绞痛发作为突然的位于胸骨后的紧缩性、闷胀性、压迫性或窒息性疼痛，可波及心前区，或放射至左肩，左上肢内侧达无名指和小指，疼痛持续约 1 ~ 5min，很少超过 15min，休息或含服硝酸甘油片后，多在 1 ~ 3min 内消失。我国一般将其分为稳定型心绞痛和不稳定型心绞痛，诊断主要依据典型症状和发作时的心电图改变。治疗包括：一般治疗如休息等；药物治疗如硝酸甘油等；介入方法治疗如经皮腔内冠状动脉成形术（PTCA）等；外科治疗如主动脉 - 冠状动脉旁路移植术等。

心内膜心肌纤维化（Wainberg - Himelfarb syndrome） 又称 Wainberg - Himelfarb 综合征、特发性心内膜弹力纤维增生症，多见于热带及亚热带地区，病因不明。本病主要病变为心脏体积和重量显著增加，病变特点是心内膜极度增厚，心内膜下的浅层心肌发生弥漫性纤维化。有人根据左室的大小，将本病分为扩张型和缩窄型。发病多在婴幼儿期，亦可在青少年期发病，主要症状为气短，其他还有心悸、发绀、乏力、食欲差等。X 线检查可见左室边缘缺乏移动性，超声心动图可见心内膜增厚及心腔闭塞，心内膜活检可以确诊，应与缩窄性心包炎等相鉴别。本病预后差，可对症治疗，近年有人用手术剥脱增厚心内膜的方法，收到了较好的效果。

无菌性疣状心内膜炎（Libman - Sacks syndrome） 又称 Libman - Sacks 综合征，为系统性红斑狼疮（SLE）特征性的心脏损害，因心脏瓣膜损害呈疣状而得名。病因与 SLE 相同，属自身免疫性疾病。临床上除有 SLE 的全身性表现外，还可有心脏方面的表现，对于 SLE 患者有心脏方面的症状和二尖瓣或主动脉瓣关闭不全的体征，结合心电图及超声心动图即可诊断，本征预后不良，急性期主要用肾上腺皮质激素和免疫抑制剂治疗。慢性期二尖瓣有显著瘢痕形成或畸形，需行瓣膜置换手术。

嗜酸细胞性心内膜炎（Loeffler endocarditis） 又称 Loeffler 心内膜炎，伴有纤维化性心内膜炎的嗜酸细胞增多症等，病因不明。病理组织学特点是内膜和心肌有嗜酸细胞浸润，一部分心内膜呈纤维性增厚，增厚的内膜面可有纤维素、血小板血栓附着，其他还有心肌变性，纤维化等。临床可分为急性期、亚急性期及慢性期。临床可有发热、乏力、胸痛、关节痛、咳嗽等。心功能不全是本征最主要的表现和死亡的原因。除常规检查外、心内膜活检对本征有很大的诊断价值。临床主要根据症状、体征和末梢血中嗜酸细胞增多做出诊断，但应与其他心肌病相鉴别。本征主要为对症治疗，防治心力衰竭，激素仅对本征早期有效，其他药物如抗过敏药和强心剂及肝素等亦可应用。

心脏病性气喘（Ridley syndrome） 又名 Ridley 综合征，指由各种心脏病引起的气喘。早在上世纪，法国医生 Beall 就对心功能不全的临床表现加以描述，后来 Ridley 进一步描述了心功能不全的典型症状——阵发性夜间呼吸困难，即端坐呼吸，并称之为心脏病性气喘。除对原发心脏病的治疗以外，宜对心功能不全采取有效的防治措施。

心脏皮肤综合征（cardiocutaneous syndrome） 又称豹皮综合征（Leopard syndrome）。是以多发性黑痣，心电图传导异常，先天性心血管畸形（以肺动脉狭窄为特征），发育障碍，眼、生殖系统及骨骼异常，耳聋和中枢神经系统功能紊乱为特征的一种常染色体显性遗传性疾病。目前尚无特殊方法治疗，一般预后良好，全身性黑痣到青春期后一般不再发展，有先天性心脏畸形者预后较差，常呈进行性发展过程。

各型梅毒合并心脏血管病（Babinski - Vacquez syndrome） 又称 Babinski - Vacquez 综合征。病因为梅毒螺旋体感染，发病年龄多在 40 岁以上，男性多见，主要侵犯主动脉中层，形成主动脉扩张，主动脉瓣关闭不全和左心功能不全等。根据病变程度不同可分为：1. Dohle 病：单纯性梅毒性主动脉炎；2. Corrigan 病：（Heller - Dohle 病）：主动脉瓣闭锁不全；3. Duroziez 病：主动脉扩张；4. Fernel 病：主动脉瘤。根据患者患病年龄、冶游史或以往梅毒病史，以及症状和体征，结合 kahn 和 wassermann 反应阳性，诊断不难。治疗主要

为驱梅疗法，主要应用大剂量青霉素。

高山病综合征（acosta syndrome） 又称急性高原反应，高山不适综合征，即海拔高于3 000m以上的高原地区，大气压低，初到高原的人不能适应缺氧状态而出现的一组综合征，称为高山病综合征。病因与大气中缺氧、过度通气所致的呼吸性碱中毒，紫外线照射过强等致组胺的形成增多等因素有关。一般在到海拔3000m以上即可产生急性高山反应，表现为心悸、乏力、气短，高血压、水肿、神志改变、头痛、恶心、呕吐、感觉障碍等。根据病史，初至高原地区出现严重低氧血症，动脉血氧分压及二氧化碳分压皆异常，血pH值升高即可诊断。治疗应立即吸氧、卧床，对症治疗，严重者应转移到海拔较低的地区。

慢性高山病（Monge's syndrome） 又称高原性心脏病，是高原的低氧环境直接或间接地损害了心脏功能而引起一种独特类型的心脏病。为移居高原人群中较常见的心脏损害。青少年易患，发病机制可能与慢性缺氧、引起脉动脉高压及心肌收缩力减弱有关。此外，因缺氧引起红细胞增多，血液黏稠度增高，以及肺动脉内血栓形成等因素均可能参与本病。本病起病缓慢，多在进入海拔3 000m以上的高原6～12个月后逐渐出现心悸、胸闷、气促、发绀、眼结膜充血、心律失常、肺动脉高压及右心增大，严重者出现右心衰竭。根据典型病史、体征及检查诊断不难，但需除外其他心肺疾病。可采取吸氧、纠正右心衰竭等措施治疗，无效者可转至平原治疗。

心脏下垂（Rummo's disease） 又称Rummo病，是一种罕见的先天性心脏位置异常，单纯的心脏下垂更为罕见。

肾动脉狭窄性高血压（Goldblatt syndrome） 又称Goldblatt综合征，是指单侧或双侧肾动脉主干或分支狭窄引起的高血压，是继发性高血压的常见原因之一。病因在我国以大动脉炎最常见，其次为纤维肌性发育不良和动脉粥样硬化。临床上常表现为不易为降压药控制的高血压，约40%患者上腹部和（或）背部可闻及血管杂音，化验检查可有血浆肾素活性升高。血管造影可明确狭窄的部位、范围和程度等，治疗包括：1. 药物降压治疗。2. 经皮腔内肾动脉成形术。3. 外科手术治疗。

动脉硬化症（Sutton－Gull disease） 又称Sutton－Gull病，一般指动脉的非炎性退行性与增生性疾病。其最后结果为管壁增厚变硬，失去弹性与管腔缩小。可分为下列3种类型：1. 动脉粥样硬化；2. 动脉中层钙化；3. 细小动脉硬化。其中以动脉粥样硬化较为常见，并常侵犯重要器官，如心、脑、肾等，可引起严重后果，故最为重要；一般在临床上所称的动脉硬化，多指动脉粥样硬化而言。

闭塞性动脉炎（Friedlander's disease） 又称闭塞性动脉硬化症，是老年时期的一种退行性疾病。动脉硬化的病因比较复杂，可能与机体的脂肪代谢障碍有关。糖尿病病人易患本病，病理改变可有动脉内膜退行性变化，广泛的粥样硬化形成，血栓形成至管腔闭塞等。侵犯部位主要是下肢动脉，如足背动脉、腘动脉、股动脉等。发病多缓慢，主要症状为频发的间歇跛行，逐渐发展的阵发性剧痛、麻木、下肢皮肤苍白、皮温减低及动脉搏动减弱或消失等，严重可发生溃疡或坏疽。根据临床表现及超声多普勒、血管造影等检查诊断不难，但应与血栓闭塞性脉管炎等相鉴别，早期治疗主要应用血管扩张剂、降血压药及中药等，严重者可行介入及外科手术治疗。

间歇性失运动综合征（Oetermann disease） 又称Determann综合征，血管闭塞性脉管炎等，主要是下肢、上肢及相应的动脉出现阵发性血管痉挛；因动脉粥样硬化及血栓性动脉炎等，造成局部组织血液灌注不足，相应供血区的肌肉组织出现低氧性代谢障碍，表现为间歇性运动障碍。男性多见，尤其是青壮年，也见于中老年人和长期吸烟者。多于寒冷季节发病，轻重程度不一，轻者下肢感觉异常，间歇跛行，严重可出现足趾发绀、苍白、至肢端发黑坏疽。根据临床表现及检查可诊断，但应与闭塞性动脉硬化等鉴别，治疗原则首选保守治疗，可用血管扩张剂、低分子右旋糖酐及中药等。保守治疗无效可考虑交感神经切断，肾上腺切除甚至截肢术。

动脉中层钙化征（Monckeberg sclerosis） 又称Monckeberg硬化症，多发生于青年和中年人的下肢血管，并不引起肢体症状，血管中层钙化使血管的张力降低，肢体动脉的搏动减弱，然而此病理变化常不足以影响血液的流动，因此局部血循环并不受损害。但亦有引起肢体坏死的报道。根据临床表现及X线见有血管中层钙质沉着可以诊断，但应与闭塞性动脉硬化症等

相鉴别。本征的血管钙质沉着对动脉的功能影响不大，要耐心向患者解释，无需特殊治疗。

上腔静脉回注阻塞综合征（Paget - Senrother syndrome） 又称 Paget - Senrother 综合征，可由于梅毒、结核、外伤、体育活动或由于第一肋骨位置太高并呈模型弯曲，锁骨向上后突出压迫锁骨下静脉所致。男性多见，好发于 20 ~ 40 岁，右肢比左肢多。主要表现为患肢疼痛，肢体的静脉性肿胀、发绀、水肿、肌力减退、沉重和麻木感、皮温降低等。根据临床表现，患肢静脉压升高及血管造影有受阻现象等可以诊断。治疗须根据病因而定，对急性血栓性阻塞应采取早期溶栓治疗；陈旧性血栓阻塞，主要是促使上肢静脉的回流；对早期非感染的血栓形成，最好采取血栓摘除术。其他还可应用抗凝剂，解痉镇痛剂，抗生素和交感神经封闭等。

胸壁硬化性静脉周围炎（Mondor's syndrome） 又称 Mondor 综合征、胸腹壁浅静脉血栓栓塞性静脉炎等。病因不明，可能与轻度外伤，风湿、静脉受压等多因素有关。为一种良性、局限性、血栓阻塞性静脉炎及静脉周围炎。发病部位均在下列三条静脉：1. 胸上腹壁静脉；2. 侧胸静脉；3. 腹壁上静脉。临床常见 40 ~ 50 岁妇女，主要症状为突然前外侧胸壁或上腹部皮下浅静脉支发生索状炎变，有疼痛和压痛，多为单侧性，2 ~ 3d 后自然减轻，2 ~ 3 周后炎症消退。留下栓塞的静脉，呈索状，有压痛达数周至数月之久。根据临床表现可考虑诊断，应与蜂窝组织炎，肿瘤淋巴结转移等鉴别。本征多能自愈，可用湿热敷、中药、理疗、抗凝剂、可的松及疫苗等治疗。

下腔静脉隔膜型梗阻综合征（inferior vena cava diaphragmatic type obstruction syndrome） 指由于先天性血管发育异常，形成下腔静脉隔膜，造成梗阻的一组综合征。下腔静脉内隔膜主要由胶原纤维组成，无肌肉成分，多呈薄膜状或纤维束带状，约 10% 患者继发血栓形成，发病年龄约 16 ~ 50 岁。本征是布一加综合征（Budd - Chiari syndrome）重要原因之一（约占 63.3%）。发病缓慢，以胸腹及背部出现上行静脉怒张为特征，下肢有不同程度的水肿、伴腹胀、腹水，肝肿大，下肢静脉压升高。多普勒超声，磁共振成像有助于诊断，双向下腔静脉造影更有诊断价值。治疗主要有经皮下腔静脉成形术及外科手术等。

髂静脉受压综合征（Cockett syndrome） 又称 Cockett 综合征，指左髂静脉受右髂总动脉压迫引起左下肢回流障碍而出现的一系列临床症状。病因与髂静脉的解剖生理因素有关，男性多见，发病年龄 10 ~ 50 岁，平均 26 岁。临床表现可有下肢肿胀和无力，继而出现下肢静脉曲张，小腿色素沉着，甚至溃疡形成。女性可有月经量多，经期延长和下腹肿胀等症状。双侧股静脉造影和测压是最可靠的诊断方法。一般行手术治疗，常用的方法有：解压术，静脉成形术，静脉切开血栓摘除术和筋膜悬带静脉成形术等。

肥胖性静脉压迫综合征（Condorelli syndrome） 又称 Condorelli 综合征，指重症肥胖患者，因纵隔内大量脂肪贮积，压迫心缘静脉和血管干而致狭窄，使静脉回流障碍，引起水钠潴留的一种综合征。多见于重度肥胖者，口唇及面部轻度发绀，颈静脉怒张而搏动甚弱或无搏动。可有呼吸频速和节律改变，静脉压升高，如伴心力衰竭可出现肝脏肿大及下肢水肿。胸部 X 线可见纵隔增宽扩大，肺门血管影扩大，肺内有充血现象等。根据临床表现及辅助检查可诊断，但应与单纯性肥胖合并某些器质性心脏病相鉴别，临床主要采取减肥及对症治疗。

先天性主动脉瓣反流综合征（Corrigan syndrome） 又称 Corrigan 综合征，是由先天性畸形引起主动脉瓣关闭不全所致，较常见，约占单纯性主动脉瓣反流的 1/4。最常见的病理改变为主动脉瓣二叶瓣化，亦可为单叶瓣、三叶瓣或四叶瓣化，有时可有瓣叶钙化。本征主要见于男性，轻者可无任何症状及体征，重者可出现一些主动脉关闭不全相关的症状和体征。通常情况下根据体检、心电图、超声心动图，心血管造影等检查，诊断不难，但应与风湿性心脏病所致主动脉瓣关闭不全，梅毒性主动脉炎，马凡综合征，主动脉窦瘤破裂，冠心病，高血压等相鉴别。轻度主动脉瓣反流无需治疗，鉴于本征容易并发感染性心内膜炎，故应适当采取预防措施，对于主动脉瓣反流严重者，常需外科治疗，进行瓣膜置换手术。

主动脉特发性坏死（Gsell - Erdheim syndrome） 又称 Gsell - Erdhein 综合征。系指原因不明的，以主动脉中层坏死性病变为主要特征的综合病症，较少见。病因不明，可能与生长发育因素或遗传因素（马凡综合征）有关，亦有人认为其与代谢及中毒因素有关。

病变主要累及升主动脉，主要病理特征为中层的平滑肌和弹力纤维坏死变性，代之以异染性酸性黏多糖，从而使主动脉壁薄弱，容易分为两层，进而易发展成主动脉瘤和主动脉夹层动脉瘤。轻者多无明显临床症状，许多病例伴有马凡综合征的表现，形成主动脉瘤时，出现扩张的主动脉压迫邻近脏器的表现。容易出现主动脉内层撕裂，形成主动脉夹层动脉瘤。主动脉破裂可有急剧的胸痛和严重的内出血表现，最后导致死亡。本征诊断可根据超声及心血管造影等，治疗无特殊方法。

鼻窦炎－支气管炎－内脏转位（Kartagener syndrome） 又称 Kartagener 综合征。是指以支气管炎，副鼻窦炎及内脏转位为特征的一组综合病症。我国较少见，发病年龄在 10～29 岁之间，但 95% 的病例发生在 15 岁以前，男女发病率相近，为常染色体隐性遗传性疾病，伴不完全外显率，多有近亲结婚史。本征在婴儿期常无症状，仅在体格检查时发现心脏右位，到儿童或成年期后出现反复呼吸道感染与鼻窦炎，偶见有支气管扩张。根据副鼻窦摄片示副鼻窦炎，支气管造影示支气管扩张，超声心动图等显示有右位心而心内结构正常则诊断不难，必要时可进行精液的常规与电镜检查，可发现至少有 1/4 的病例精子无活动性，但数目与形态正常。治疗主要利用抗生素等积极控制副鼻窦炎和呼吸道感染，若支气管扩张的病变局限或有反复咯血者可考虑手术切除病变部位，做肺叶切除前应先根治副鼻窦炎。心脏无内部结构的畸形，无需处理。一般预后良好，但可因反复感染，病情逐渐加重而导致全身消耗与衰竭。

马方综合征（Marfan syndrome） 是以眼、骨骼、心血管三联症为主要表现的常染色体显性遗传的结缔组织疾病。病因不明，有先天性中胚叶营养不良学说和生化代谢缺损学说，由于在遗传学有不同的表现度与外显率，故临床表现多样，病情差别较大。典型病例诊断不难，可据 Wilner（1964 年）等提出的四项诊断标准：1. 心血管系统损害，常见为升主动脉扩张。2. 骨骼系统表现，特别是蜘蛛指（趾）。3. 眼部异常，尤其是双侧晶体半脱位。4. 家族史。符合两项以上者可以诊断。而本病的不全型又称顿挫型的诊断较困难，此征应与高胱氨酸尿症、皮肤弹性过度、风湿性心瓣膜病相鉴别。针对晶体脱位的治疗，应避免外伤。晶体摘除指征应从严掌握；骨骼畸形主要治疗有致残性的脊柱侧弯；心血管损害的治疗包括内科治疗和外科治疗，内科治疗目的是延长寿命、改善症状、恢复劳动力，可用甲雄甾烷诺龙、维生素 C、普萘洛尔等。外科治疗方法有升主动脉移植、主动脉部分切除加修补缝合，主动脉瓣置换术、升主动脉与主动脉瓣同时置换等。

多脾综合征（polysplenia syndrome） 指有两个或两个以上的脾脏，伴有腹腔脏器移位及各种先天性心血管疾病的一组综合病症。可能是常染色体隐性遗传性疾病，多呈散发病例，女性较多。根据无发绀女婴，有左向右分流的先天性心脏病，肝、心脏左移，心电图示 P 波与 QRS 波电轴左偏，X 线上呈对称性支气管影，肺充血，心脏阴影左移等应考虑本征。最后确诊应以超声或磁共振显像为依据。本病治疗无特殊，对先天性心脏病有手术指征者可进行手术修补和矫治。

肺动静脉瘘综合征（plumonary arteriovenous fistula syndrome） 指主要由于肺脏存在动静脉分流引起的一组综合征。多属先天性，发病可能存在遗传因素，偶可由后天性肺部病变（如炎症）引起。病变可以是孤立的，也可多发。单侧性或双侧性，75% 的动静脉瘘位于两肺下叶，右肺中叶。多见于青年男性，但婴儿与儿童亦可见到。临床表现视右向左分流量的大小而定，分流量小者不引起血流动力学改变，可无症状，仅在肺部 X 线检查时被发现；分流量大者，大量未经氧合的血液进入肺静脉引起发绀亦可能导致左心室肥大，其症状类似发绀型先天性心脏病，如发绀、呼吸困难、心悸、头晕、易疲倦等。动静脉瘘破入支气管可导致咯血，偶可破入胸膜腔导致血胸及胸痛，亦可发生肺栓塞或血栓形成引起昏厥、抽搐，甚至心源性脑缺氧综合征发作。根据症状，体征及辅助检查诊断不难。但需与发绀型先天性心脏病和引起发绀的慢性肺部病变相鉴别。治疗方法主要为切除有动静脉瘘的肺叶或肺段，有些患者亦可通人介入方法治疗。

猫叫综合征（cat－cry syndrome） 指婴儿出生后有猫叫哭声，并伴有心血管及许多其他先天性畸形的一组较罕见的病征。是第 5 号染色体的短臂发生缺失所致的先天性常染色体异常性疾病。本征具有特征性的临床表现，婴儿出生后哭声尖细，如同有病痛小猫的“喵”叫声，多在吸气时发生，随着年龄的增长，猫叫声调变低，甚至有消失的倾向，婴儿生长与智能发育迟缓，可有小头颅、肋骨缺少或融合，脊柱侧弯或后凸畸

形，骨盆狭小等。先天性心脏病占本征 20% ~ 50%，以室间隔缺损最多见，其次是动脉导管未闭，也有房间隔缺损，肺动脉狭窄，很少发生发绀类先天性心脏病。可根据症状，体征及辅助检查诊断，染色体检查如发现第 5 号染色体短臂缺失，即可确诊。应与 13 三体，18 三体综合征相鉴别。本征无特殊治疗，应注意护理，防止感染，预后较差。

弯刀综合征（scimitar syndrome）　指包括右肺静脉畸形引流至下腔静脉，右肺及右肺动脉发育不全、心脏右移，腹主动脉或它的分支向右肺异常供血在内的先天性心脏发育畸形。因 X 线胸片上心肺阴影呈弯刀形而命名。病因不明，多数病人无症状，部分病例有不同程度的呼吸困难、乏力、症状常于活动后加重，易发生反复右肺感染，导致咳嗽，发热，甚至咯血。诊断主要参照 1956 年 Halasz 制定标准，必须具备的三项条件是 1. 右肺发育不全，2. 胸部 X 线片示“弯刀征”，3. 心脏向右移位。本征可根据右肺静脉畸形引流的情况分以下三种临床类型，Ⅰ型：右肺发育不全，体循环系统向右肺供血；Ⅱ型：仅有右肺发育不全，无体循环系统向右肺供血；Ⅲ型：无以上两型畸形，仅是弯刀状阴影。对无症状或症状轻者无需特殊治疗，对急性或慢性肺部感染应进行积极的抗感染治疗，对诊断明确，症状严重的成年患者，可行右肺切除。对畸形右肺静脉分流量大者可行右肺静脉与左心房吻合术或异常静脉结扎术，手术的效果大多良好。

心面综合征（cardiofacial syndrome）　是由于鳃弓发育异常而产生的面部与心脏先天性畸形的一组综合征。包括：Digeorge 综合征，Goldenhar 综合征，Sprintzen 综合征，Pierre - Robin 综合征，Gayler 综合征，多为先天性遗传性疾病，除面部不同畸形外，还可有如胸腺缺如，脊柱畸形等，先天性心脏病畸形可有：室间隔缺损，法乐四联症，主动脉弓畸形等。可采用对症治疗及手术治疗。

原发性肺动脉扩张综合征（primary pulmonary dilatation syndrome）　指肺动脉血流异常增多使肺动脉主干扩张所致的一组综合征。可能为先天性血管变异，病人多无症状或有类似心脏神经症的症状，体征有胸骨左缘第二肋间可见到或触及收缩期搏动，肺动脉瓣区可听到第二心音亢进并分裂，收缩早期喷射音及喷射性杂音等。诊断主要是在 X 线检查时发现肺动脉扩张或伴主要分支扩张，而其他检查未能找到足以引起肺动脉扩张的原因，可伴主动脉缩小，并无心内或心外血液分流的先天性心脏病，亦无其他器质性心脏病或肺部疾病，其中以心导管检查未能发现异常的血液动力学改变最有诊断价值。本征应与肺动脉狭窄后扩张及房间隔缺损合并肺静脉畸形引流相鉴别。超声心动图、心导管与心血管造影可确诊。如心血管造影有心室腔扩大，则本征可排除。一般无需特殊治疗，预后良好。

左心发育不全综合征（hypoplastic left heart syndrome）　指左心腔狭小，主动脉瓣和（或）二尖瓣口闭锁或狭窄及主动脉发育不全的一组先天性畸形。较罕见，原因不明，胚胎时期的卵圆孔过早闭锁可能是本征的原因之一。根据新生儿在第一周内，急性起病，早期发生心力衰竭和明显发绀，S_2 增强，单一而无其他心脏病的特殊杂音，应考虑本征的诊断。胸部 X 线和心电图可提示诊断，超声心动图或心血管造影可明确诊断。本征常以发绀为主要特征，因此必须与其他发绀型先天性心脏病相鉴别。内科治疗主要是纠正心力衰竭，低氧血症和代谢性酸中毒。外科手术包括：切除部分房间隔，主动脉弓成形术，结扎未闭的动脉导管等。

间歇性跛行综合征（Charcot syndrome Ⅱ）　又称 Charcot Ⅱ型综合征，指动脉粥样硬化导致下肢供血不足，出现下肢肌肉痉挛疼痛和运动障碍的一组病征。动脉粥样硬化是主要的病因，当动脉粥样斑块发生出血、破裂、溃疡、坏死、钙化和附壁血栓形成，可造成管腔狭窄，如管腔内径减少 50% 或以上，远端的压力下降，血流减少，以致下肢缺血，肢体运动时，血供不能满足代谢的需要，由于代谢产物的积蓄，引起肌肉疼痛。临床表现为间歇性跛行，肢体缺血后，皮肤和肌肉萎缩，皮下脂肪减少，骨质疏松，并有缺血性神经炎，晚期可出现肢端坏疽。根据典型的间歇性跛行和有关体征，即可做出诊断。动脉多普勒检查及动脉造影可明确动脉病变的部位及程度，本征需与血栓闭塞性脉管炎、多发性大动脉炎和结节性多动脉炎相鉴别，内科治疗在对动脉粥样硬化治疗的同时加用扩张血管药物及中药等，介入方法治疗包括经皮腔内球囊成形术，经皮腔内斑块旋切术等，外科治疗主要有血管旁路移植术或动脉内膜剥离术。

髂总动脉供血不足综合征(Moenckeberge syndrome) 又称 Moenckeberge 综合征,指动脉粥样硬化性病变导致髂总动脉管腔闭塞引起该动脉供血区域缺血的一组病征。病因为动脉粥样硬化,病变累及髂总动脉及其分支,造成动脉内膜粥样斑块,钙质沉着及血栓形成,导致动脉管腔狭窄甚至闭塞,继而出现远端组织缺血,发生间歇性跛行,疼痛部位在臀部及下肢,随着病情进展,疼痛和肌痉挛可于休息时发生。本征诊断不难,主要根据下肢缺血症状及体征,结合年龄及血脂情况等。血管造影可以明确本征的诊断,显示出受累血管的部位及病变情况,鉴别诊断须考虑大动脉炎综合征,髂动脉栓塞等。一般采用保守疗法,在针对动脉粥样硬化治疗的同时,适当应用血管扩张剂等。近年来采用介入方法治疗收到了良好的效果,如经皮腔内球囊成形术,经皮腔内斑块旋切术等;外科治疗有动脉血栓切除,血管移植或交感神经节切除术等。

成人猝死综合征(adult sudden death syndrome) 指有或无心脏病的成人突然或出乎意料地发生心搏骤停以致猝死的一组综合征。世界卫生组织规定症状出现后 6h 内死亡为猝死标准。尽管如此,一般认为起病后 1h 内死亡为猝死,也有以症状出现后 24h 死亡为标准,男多于女。病因中心脏病约占 90%,最常见的是冠心病,恶性心律失常是冠心病猝死的原因,病人平时可无任何自觉症状或仅有原发心脏病的变化,多数人无明确的诱因,部分病人有过度劳累或神经紧张,在日常活动时或睡眠时突然心搏骤停。根据病人意识丧失伴颈、股动脉搏动消失,即应考虑心搏骤停的诊断。不必强求听诊心音,测量血压和心电图检查,这些检查宜在急救开始后进行。因心跳停止 4 ~ 6min 后,脑细胞可发生不可逆损害,故应争取时间及早进行心肺复苏。心肺复苏的步骤一般为 1. 开放气道;2. 建立呼吸;3. 恢复循环;4. 电击除颤等,心肺复苏后除积极处理原发疾病,维持有效循环和呼吸功能,维持水电解质和酸碱平衡外还应防治脑水肿和急性肾功能衰竭。

腹绞痛综合征(abdominal angina syndrome) 指由于腹部的动脉闭塞性病变造成相应的器官组织缺血所引起的综合征,病因主要是动脉粥样硬化。其他病因有:特发性血管瘤、过敏性血管炎、放射性动脉炎、类风湿性动脉炎、系统性红斑狼疮、全身硬皮病等。病变常累及肠系膜上动脉,较多见于中老年男性,常于餐后 15 ~ 30min 出现腹部痉挛性疼痛,持续 1 ~ 3h,疼痛的程度及持续时间与饮食量有直接关系。患者尚可伴有恶心、呕吐及腹泻,体重减轻。诊断一般较难,中老年有动脉粥样硬化者,出现上述症状,应考虑此综合征。偶见白细胞增多,粪便检查可有隐血阳性、腹部 X 线常无明显异常,有时可见腹部动脉钙化影。确诊有赖于腹主动脉造影。需与肠梗阻、急性胰腺炎、内脏穿孔、消化性溃疡等相鉴别。本征以外科治疗为主,如进行选择性肠系膜上动脉或腹腔动脉血管再通术、动脉内膜切除及血管移植手术,同时还应针对病因等治疗。

冠脉窃血综合征(coronary artery steal syndrome) 冠状动脉的血流从缺血区心肌分流到非缺血区正常心肌,使缺血区的心肌缺血加重,或冠状动脉血流通过冠状动脉的动 - 静脉瘘或冠状动脉的动脉系统动脉瘘进入静脉系统或动脉系统,使供给心肌的冠状动脉血流减少,心肌灌注不足,导致心肌缺血而产生的临床表现,称为冠状动脉窃血综合征。主要病因有:冠状动脉粥样硬化、先天性冠状动脉瘘,室壁内冠状动脉瘤。本征的诊断主要根据病史、体征和 X 线心血管造影。冠心病病人服用双嘧达莫可诱发心绞痛及有关体征。冠状动脉瘘的诊断可从心前区连续性杂音得到提示,确诊需行心血管造影。对冠心病病人应避免服用双嘧达莫,冠状动脉瘘多以手术治疗为主。

老年心脏钙化综合征(senile cardiocalcification syndrome) 为老年性退行性疾病,主要表现为冠状动脉钙质沉积,二尖瓣环钙化,主动脉瓣叶钙化,乳头肌钙化等。临床表现取决于钙质沉积部位,常见有心悸,胸闷等症状,冠状动脉钙化可发生心绞痛,甚至心肌梗死、猝死。瓣膜钙化可导致瓣膜狭窄或关闭不全,严重可导致心律失常,心力衰竭等。对老年人由冠状动脉供血不足引起的心肌缺血、心绞痛及二尖瓣与主动脉瓣狭窄与关闭不全者,应注意本征存在。诊断主要依据 X 线及超声心动图。目前尚无有效方法阻止钙质沉积的进展,治疗与动脉粥样硬化相同。

普萘洛尔撤药综合征(propranolol withdrawal syndrome) 指久用 β - 受体阻滞剂普萘洛尔骤然停药而引起原有症状反跳或加重的一组综合征。其机制可能为骤然停药使:1. 心肌耗氧量增加;2. β - 受体密度增加;3. 儿茶酚胺水平升高;4. 肾素 - 血管紧张素 - 醛固酮系统活性增加;5. 血小板聚集性增加;6. 氧合血红蛋白解离曲线的变化等。临床表现为冠心病病人

骤停普萘洛尔，心绞痛重新出现或加重，可有室性心律失常，甚至心肌梗死。高血压病人停药后可出现倦怠、头痛、心悸、血压回升等。甲状腺功能亢进病人停药后心悸加重，心率加快。一般反跳现象多在停药后2～6d出现，高峰在第六天。根据表现诊断不难，但需与原发病的恶化相鉴别。出现此症后应立即给予有效剂量的普萘洛尔，对长期用此药的病人，不要突然停药，由于停药反应可迟至2～3周出现，故应在2周内逐渐减量，最后停药。

心梗前综合征（preinfarction syndrome）　又称急性冠状动脉功能不全（acute coronary insufficiency），指心肌梗死发生前的一系列临床综合征，其有五种临床类型：1. 初发型心绞痛，2. 进行型或恶化型心绞痛，3. 卧位型心绞痛，4. 变异型心绞痛，5. 中间型综合征。各型临床表现虽各不相同，但均可发展为心肌梗死，基础病因为冠状动脉粥样硬化，当发生冠状动脉狭窄和阻塞，冠状动脉痉挛，冠状动脉粥样硬化斑块破裂和血栓形成等时出现本综合征。“心肌梗死前综合征”一词系回顾性诊断，并不够确切，因本征包括部分无Q波的小范围心肌梗死，特别是小的左心室心内膜下心肌梗死，常规检查很难发现，部分病例在急性心梗前并无本征的表现。一般认为，若患者出现较严重的心绞痛，持续时间超过15min，用硝酸甘油不缓解或仅暂时缓解，常需用吗啡类止痛剂，心电图示心肌缺血改变，而无QRS波变化，无心肌梗死的酶学改变等可诊断本征。但应与心内膜下心肌梗死、急性心肌梗死和稳定型心绞痛相鉴别，治疗关键在于早期诊断和及时处理，预防心肌梗死的发生，原则上按急性心肌梗死治疗。

再灌注综合征（reperfusion syndrome）　冠状动脉急性阻塞时，心肌出现急性缺血性损伤，当各种干预措施使血管再通，恢复心肌血流灌注后，损伤未能恢复，反而加重，以致病情恶化，出现的一组综合表现，称为再灌注综合征。见于心肌梗死溶栓治疗，经皮腔内冠状动脉成形术等介入治疗或主动脉冠状动脉搭桥术后。常导致恶性心律失常及心功能减退，甚至死亡。在心脏外科手术体外循环恢复心脏血流时，也可以出现本征。机制尚未完全阐明，目前认为与氧自由基损伤、儿茶酚胺、ATP耗竭和细胞钙超负荷等有关。防治措施有：1. 抑制氧自由基的生成，2. 应用氧自由基消除剂和抗氧化剂，3. 花生四烯酸代谢抑制剂，4. 钙拮抗剂，5. β－受体阻滞剂，6. 血管紧张素转换酶抑制剂等。

主动脉分叉处闭塞综合征（aortic bifurcation occlusion syndrome）　指由于腹主动脉末端和髂动脉发生动脉粥样硬化，以致管腔狭窄或闭塞，臀部和下肢因缺血而发凉、麻木、疼痛、间歇性跛行等临床表现的一组综合征。多见于中年以上男性，病程进展缓慢，症状时轻时重，早期可无明显症状，病情进展可出现臀部及下肢疲乏、无力、疼痛、间歇性跛行，休息后可缓解，严重时可发生下肢水肿、发绀、溃疡、甚至坏疽。本征常影响男性的性功能，可发生阳萎、阴茎勃起困难。根据症状，体征及超声等检查可诊断本病，X线动脉造影术可明确病变部位及程度，需与血栓闭塞性脉管炎、动脉炎，动脉栓塞相鉴别。治疗除针对动脉粥样硬化外，可行经皮腔内动脉成形术等介入治疗，外科手术治疗主要有：腰交感神经封闭或节前腰交感神经节切除术，动脉血栓内膜剥除术及旁路手术等。

主动脉瘤－下腔静脉瘘综合征（aortic aneurysm－inferior vena cava fistula syndrome）　指主动脉粥样硬化瘤向下腔静脉破溃，造成心、肝、肾损害的综合征。多见于50岁以上男性，表现为腹部、背部及大腿疼痛、呼吸困难、休克、体温升高等。体检可见躯干及下肢水肿、腹部可触及呈搏动性的肿块、并可闻及收缩期和舒张期杂音或连续性杂音、腹部有压痛、偶可见腹水征。X线可显示动脉瘤壁的钙化影，化验有血尿素氮升高及肝功异常。治疗上应紧急手术，切除动脉瘤、修补及重建下腔静脉。

特发性直立性低血压（Bradbury－Eggleston syndrome）　又称Bradbury－Eggleston综合征。是指直立位或体位从卧位迅速坐立时出现低血压伴以阳萎、无汗等的一组综合征。病因不明，可能与植物神经系统功能失调，交感神经末梢缺乏或不能摄取去甲肾上腺素，导致小动脉收缩障碍有关。以老年男性多见，男女之比约为5∶1，除与直立位有关的继发性低血压引起眩晕，眼前发黑或晕厥等症状外，常有植物神经功能紊乱的表现，如阳萎、无汗、怕热、口腔干燥等。诊断主要依据症状及体征，应与继发性低血压鉴别，治疗是对症性的，低血压发作时宜取卧位，可用高盐饮食以增加血容量，氟氢可的松是最有效的药物。

间脑性高血压综合征（Page syndrome）　又称Page综合征，是一种原因不明，由下丘脑功能失调引起的以短暂发作性高血压伴不同程度的植物神经功能障碍为特

征的一组综合征。较少见，以中青年妇女为主，发作时血压升高的严重程度不一，轻者仅持续数分钟，发作可能与下丘脑或间脑功能紊乱、释放组胺样物质有关，伴有不同程度的植物神经症状，发作性头痛、眩晕、耳鸣、喉部发热或低热，上、下肢麻木、发凉、苍白、间以暗色斑驳，面部、上胸部或腹部出现血管运动性反应，呈大片斑点样发红和出汗，此外，尚有心动过速，流泪、肠蠕动亢进，性欲减退，神经性尿频和叹息样呼吸等表现。凡有典型表现排除其他原因的高血压后，神经系统检查无阳性体征者，应考虑本征。必要可行组胺试验，皮内注射25mg组胺可诱发本征的发作。需与间脑性癫痫及嗜铬细胞瘤等鉴别。以对症治疗为主，给于镇静剂如地西泮及降压药，严重病例可考虑交感神经切除术。

内分泌性高血压综合征（Schroeder syndrome Ⅱ） 又称Schroeder Ⅱ型综合征，指以肥胖和高血压为主要表现的一组综合征。病因及发病机制不明，可能与月经、多次妊娠或妇科手术后内分泌功能紊乱有关，高血压可能由遗传因素所决定。临床表现为向心型肥胖，伴有大腿苍白纹，轻度多毛症，头疼、月经不规则、厌恶咸食或多饮水，皮肤有易致挫伤或淤斑的倾向，在体重增加后逐渐发生高血压。实验室检查可有红细胞轻度增多，糖代谢异常，血钠、氯偏低等。诊断不难，但需与产妇肥胖综合征，Cushing综合征等鉴别。治疗上应严格限制盐的摄入与适当体育锻炼，其他无特殊。

高排出量心力衰竭综合征（high cardiac output heart failure syndrome） 指各种原因所致的以心力衰竭发生时心排出量正常或高于正常为特征的综合病征。本征的心排出量虽然不低于正常，但仍不能满足机体代谢的需要，故仍属于心功能不全的范畴。由于贫血、甲状腺功能亢进、妊娠、脚气病、严重肺气肿伴低氧血症、肝硬化、动静脉瘘等引起血容量增加，循环阻力降低，导致高心排出量状态，严重时可发生本征。此外，尚有一部分原因不明者，称为特发性高动力性循环状态，亦即β-受体功能亢进症。临床上除原发病的表现外，尚有收缩压升高，舒张压降低即心力衰竭，心力衰竭以右心衰竭为主。根据上述临床表现，辅助检查，心排出量在正常范围或高于正常值可诊断本征。需与引起脉压增大的疾病如主动脉瓣反流及低输出量心力衰竭相鉴别。治疗除纠正心力衰竭外，还应积极治疗原发病。

抗高血压药撤药综合征（antihypertension drug withdrawal syndrome） 指用抗高血压药控制血压后突然停药致高血压反跳的一组综合征。常见于中枢性降压药可乐定、甲基多巴等，交感神经末梢阻滞剂、利血平、胍乙啶等，β-受体阻滞剂普萘洛尔、美托洛尔等。表现为抗高血压药停药后出现高血压反跳或血压超过治疗前水平，伴交感神经兴奋的表现，严重可出现高血压脑病，心力衰竭等，如有上述表现，重新用降压药后，血压下降，症状缓解，即可诊断。诊断时应除外高血压恶化。防治方法主要为高血压治疗中如要停药，应逐渐减量乃至停药，发生本征应立即恢复用药，严重时可加用其他降压药。

哌唑嗪首剂综合征（prazosin first dose syndrome） 指服用首剂哌唑嗪后，引起以直立性晕厥为主要表现的一组病征。哌唑嗪为α-肾上腺素能受体阻滞剂，它选择性阻滞突触后膜α-受体，解除肾上腺素能神经对血管的张力，全身血管舒张，外周阻力下降，使立位和卧位的收缩压及舒张压均下降，立位血压下降更明显。哌唑嗪首剂反应常见于初剂超过1mg，引起血压急剧降低，也可能是哌唑嗪选择性阻滞内脏交感神经，导致容量血管扩张，更多血液进入内脏血池，形成血容量重新分布和低血容量状态，致使血压骤降，甚至发生晕厥。本征的发生与钠盐摄入量减低有关，如病人同时服用排钠利尿剂，则易引起低血压。一般出现在服药30～60min左右，可持续1h，表现为头痛、眩晕、视力模糊、心悸、心跳加快、血压低、出汗、意识丧失等。需与特发性直立性低血压综合征相鉴别，为预防本征发生首次剂量应小，一般用0.5mg，睡前服，然后逐渐加量，以控制血压。另外，首剂前应停用利尿剂，低盐饮食改为普通饮食，用药后应避免剧烈体位改变，出现本征应取卧位，血压过低可用麻黄素与甲氧胺等。

特发性高动力性心脏综合征（idiopathic hyperkinetic heart syndrome） 指原因不明的静息状态下高心排出量为特征的一组综合征。原因不明，可能与交感神经β-受体的反应性增强有关，在用β-受体阻滞剂后，高心排出量、高血压和低外周血管阻力均可恢复正常。故又称β-受体功能亢进症。多见于青年或中年男性，静息状态下可有心悸、胸闷、气促、查体可发现心率快，心尖搏动增强，水冲脉等，在除外器质性心脏病的情况下可考虑本征，确诊有赖于心排出量的测定。心电图有ST-T改变者可做普萘洛尔试验，主要应与

心血管神经症，病理性高动力性循环状态等相鉴别。治疗主要用 β－受体阻滞剂。

仰卧位低血压综合征（supine hypotensive syndrome） 指妊娠晚期的孕妇或腹腔、盆腔患巨大肿物的病人，于仰卧位后，下腔静脉回流受阻，发生严重血流动力学改变的一组综合征。机制主要为仰卧位时，下腔静脉受子宫或肿物机械压迫，下腔静脉回心血量减少，心输出量下降，而发生低血压。当病人手术麻醉，尤其是硬膜外麻醉时，由于阻断了交感神经节前纤维，使血管扩张，回心血量进一步减少，出现休克。见于 3% ~ 11% 的妊娠晚期孕妇，患者于站、坐位时一般无低血压，于仰卧位或麻醉后血压急剧下降、面色苍白、心动过速、头晕、恶心等。升压药效果不明显。当改变体位，血压即可回升，症状缓解。故对易发生本征的病人应尽量避免采用硬膜外麻醉，妊娠晚期孕妇尽量左侧卧位，一旦发生低血压或休克，应及时改变体位，不需用升压药。

淀粉样变心肌病Ⅱ型综合征（Allensworlth syndrome） 又称 Allensworlth 综合征，指在淀粉样变心肌病基础上以持久性房性静止为特征的一组综合征。病因不明，主要病理改变与淀粉样变心肌病Ⅰ型综合征相同。但以心房病变更明显，心房组织中有淀粉样物质沉着，导致心房壁变厚，僵硬，失去收缩性。症状多始于 30 岁以上，主要为持续性的心率减慢，心动过缓可导致阿－斯综合征，可发生轻度心力衰竭。心电图主要表现为持久性无 P 波，QRS 波群正常。本征可有一定程度的右心室充盈受限，心输出量可为正常或稍减低。本征极罕见，且临床缺乏特异性，故诊断较难，如有上述表现应考虑本征，确诊有赖于组织活检。本征应与其他引起心动过缓的疾病相鉴别，还应与限制性心肌病，淀粉样变心肌病Ⅰ型等相鉴别。治疗无特殊，心动过缓可安置人工起搏器，有心力衰竭应按心力衰竭治疗。

非洲心肌病（Becker syndrome） 指原因不明的心脏扩大伴有心内膜下，心内膜和乳头肌纤维化以及附壁血栓为特征的一组病征。常见于南非各年龄及不同种族的人，主要病变在心内膜，呈片状增厚的弹力纤维组织。心腔可见多处附壁血栓，最常见于左室。心肌呈明显的间质性水肿，心肌炎样表现和心肌细胞退行性变及坏死。病人表现为发热，多发性栓塞及进行性心力衰竭。根据在南非居住者发生进行性心力衰竭及多发性器官栓塞应考虑本症的可能。结合发热，无嗜酸粒细胞增多等，当排除其他的心内膜心肌病时，可诊断此病。预后不良，除对症治疗外，无特殊治疗方法。

心内膜心肌纤维化综合征（Davies syndrome） 又称 Davies 综合征，是以右室或（及）左室流出道心内膜纤维化并累及房室瓣为特征的临床综合征。多见于热带如近赤道的乌干达，几内亚和亚热带的印度、斯里兰卡、巴西、哥伦比亚等。病因不明，近年认为可能与免疫异常有关。病理改变主要是心内膜心肌纤维化，纤维化后的心内膜表面常有附壁血栓覆盖。其临床表现与纤维化病变的部位密切相关，约 10% 为单纯右室病变，表现类似缩窄性心包炎，40% 为单纯左室病变，表现为左心功能不全，另外一半为双室病变，但常以左心室受累更为明显。心血管造影有右室，左室或双室心尖部缺损，心内膜心肌活检可有助诊断。本征无特殊治疗，针对心力衰竭的治疗效果不满意，亦有人用手术方法治疗。

淀粉样变心肌病Ⅰ型综合征（Frederiksen syndrome） 称 Frederiksen 综合征，是以家族性原发性淀粉样变性累及心脏为主的综合病征。病因不明，病理特征为免疫球蛋白和非免疫球蛋白 A 等淀粉样物质广泛沉积于体内各组织和器官，可引起多种病变。此征心脏轻度增大，心腔无明显扩大，室壁厚而坚硬如象皮样，弹性差。病变可累及心肌、心内膜、心包、心瓣膜、房室结和束支等，冠状动脉和静脉的中层和外层亦有淀粉样物质沉着，使管腔变窄。本征男性多于女性，发病年龄多在 35 岁以后，临床以进行性充血性心力衰竭为常见表现，确诊有赖于心内膜心肌组织活检。主要应与扩张型心肌病，病毒性心肌炎和缩窄性心包炎等相鉴别。治疗无特殊，可试用泼尼松、青霉胺、环磷酰胺、苯丙酸氮芥等。

黏多糖病Ⅱ型综合征（Hunter syndrome） 又称 Hunter 综合征，指因 α－左旋艾糖醛酸硫酸酯酶活性降低，导致黏多糖分解障碍而蓄积于组织器官中。尿中排泄过剩的硫酸皮肤素和硫酸乙酰肝素的先天性黏多糖代谢异常症。系遗传性黏多糖代谢障碍，属 X－连锁隐性遗传，仅男性发病。临床表现与黏多糖病Ⅰ型综合征相似，但本征神经病变明显，分两种不同的亚型，即黏多糖病ⅡA 型或严重型与黏多糖病ⅡB 型或轻型。根据本征的临床表现，尿中有硫酸皮肤素和硫酸乙酰肝素，细胞培养的酶活性降低，可确定诊断，羊

水细胞酶检测可做产前诊断。对本征的ⅡA型的处理与黏多糖病Ⅰ型相同,且疗效较好。对ⅡB型应密切随访。应注意黏多糖浸润使上呼吸道管腔狭窄,产生缺氧、高血钙、肺高压及猝死。其他治疗方法无效时应行气管切开。

黏多糖病Ⅰ型综合征(Hurler syndrome) 又称Hurler综合征,指由于先天性黏多糖代谢酶缺乏而致黏多糖在组织堆积所引起的综合病征。本征罕见,为常染色体隐性遗传性疾病,其原发缺陷在于α-左艾杜糖酶(α-L-iduronidase)缺乏。使神经系统、肝、网状内皮系统,内分泌腺、软骨等结缔组织基质中有大量黏多糖堆积。心脏受损很常见,以二尖瓣受损最多,其次为三尖瓣、主动脉瓣、肺动脉瓣、病变亦可累及冠状动脉、以及外膜及心包,而心内膜、心肌损害少见。临床主要表现为侏儒痴呆,头大,面丑,角膜浑浊,视力障碍。视网膜退行性变,鼻塌面宽、唇厚舌大,张口、颈短。胸腰椎后突,手掌宽,手指粗短,关节畸形。皮肤粗厚,毳毛多。可有心绞痛,高血压及心律失常。腹部膨隆、肝脾肿大。上述表现常在1~2h出现,并呈进行性加重,最后发生充血性心力衰竭,病人尿中可检出大量硫酸软骨素及硫酸乙酰肝素,血淋巴细胞和粒细胞胞浆中有紫色黏多糖颗粒。本征无特殊治疗,可试用维生素A醇及骨髓移植方法治疗。

黏多糖病Ⅲ型综合征(Sanfilippo syndrome) 又称Sanfilippo综合征,是先天性黏多糖代谢异常症的一种,呈常染色体隐性遗传。根据四种参与硫酸乙酰肝素代谢水解酶缺乏的不同,将本征分A、B、C、D四个亚型。A型是缺乏硫酸乙酰肝素硫酸酯酶(heparan sulfate sulfatase),B型是缺乏N-乙酰-α-D-氨基葡糖苷酶(n-aceeyl-alpha-D-glucosaminidase),C型是缺乏N-乙酰辅酶A、α-氨基葡糖苷-N-乙酰转移酶(α-glucosaminide-N-acetyltransferase),D型是缺乏N-乙酰-α-D-氨基葡糖-6-硫酸酯酶(N-acetyl-α-D-glucosamine-6-sulfatase)所引起。病理改变与黏多糖病Ⅰ型综合征相似。临床表现比黏多糖Ⅰ型或Ⅱ型轻,各型之间差异较大,A型发病较早,病情也较重,心血管损害一般亦不严重。根据临床表现,细胞培养检查黏多糖及尿排出大量硫酸乙酰肝素,并发心血管损害,诊断即可成立,根据尿排出的硫酸乙酰肝素水解酶的不同可鉴别其不同亚型。治疗无特殊,有人试用HLA相容的成纤维细胞皮下移植代替补酶疗法,但疗效不肯定。

黏多糖病Ⅳ型综合征(Morquio syndrome) 又称Morquio综合征,是由遗传性N-乙酰基半乳糖-6-硫酸酯酶和β-半乳糖苷酶缺乏导致黏多糖分解障碍的病征。前者缺乏称为A型,后者缺乏称为B型,属结缔组织的常染色体隐性遗传性疾病。病理改变主要为骨骼畸形,骨软骨与骨骺不规则生长,骨与轻软骨呈局限性、非化脓性坏死50%~80%有动脉硬化,心脏瓣膜损害以主动脉瓣为主。患儿于1岁时可有胸骨与肋弓突出,以后逐渐出现颈短,躯干矮小型侏儒,鸡胸逐渐明显,腕关节粗大,韧带松弛,有特征性面容改变:嘴宽大、上颌突出、鼻短、齿距增宽,智力正常,可有角膜呈薄片状浑浊,进行性耳聋及肝、脾肿大等。心血管损害主要为主动脉瓣关闭不全。X线检查可见骨质疏松、椎体平坦等。根据典型的临床表现,尿液排出大量硫酸角质素,白细胞或皮肤成纤维细胞培养及相关酶的缺乏,即可明确诊断。主要为对症治疗,行矫形手术等。

黏多糖Ⅴ型综合征(Scheie syndrome) 又称Scheie综合征,是由组织及淋巴细胞中α-左旋艾杜糖酶(α-L-iduronidase)缺乏导致的黏多糖代谢异常症。病因不明,属常染色体隐性遗传性疾病。病理改变与黏多糖病Ⅰ型综合征相似。以主动脉瓣病变为主。临床表现亦与黏多糖病Ⅰ型综合征相似,但病情轻,智力正常,最早表现为视力减退,角膜云雾状,可是色素性视网膜炎,轻度肝脾肿大,6~8岁始有关节强直,变性性关节炎改变,面部轻度粗笨,唇厚口大,全身多毛,也可出现精神症状。心血管损害在青少年发病,主动脉瓣病变为主,可发生充血性心力衰竭。对可疑病例需进行酶学检查,尿硫酸皮肤素排出量增加及α-左旋艾杜糖酶在成纤维母细胞中含量测定有诊断价值。虽无特殊治疗方法,但早期诊断及时治疗可延缓病情进展。

心脏糖原累积综合征(Pompe syndrome) 又称Pompe综合征,是由于溶酶体缺乏α-1,4-葡萄糖苷酶(alpha-1,4-glucosidase)引起先天性糖原代谢紊乱,导致心脏、肌肉、肝脏等脏器糖原大量累积,并以心脏病变及心力衰竭为主要表现的一组病征。在已知的10型糖原累积病中属Ⅱ型,较罕见,为常染色体隐性遗传性代谢疾病。病理可见心脏明显肥大,呈球形,有时糖原沉积在室间隔较多,形成类似肥厚性心肌病的

改变，心房正常，心肌纤维比正常增大 2～5 倍，有弥漫性空泡形成。临床除心功能不全的表现外，还有全身肌肉无力，发育迟缓，肝脾中度肿大，智力正常。临床分三型。1. 婴儿型；2. 儿童型；3. 成人型。根据临床表现，结合实验室检查。包括肝脏及肌肉活检和电镜检查显示糖原颗粒沉积增多，肝、肌肉及白细胞内缺乏 α－1,4－葡萄糖苷酶或皮肤活检培养的纤维母细胞无此酶可以确诊。应与肥厚型梗阻性心肌病、心内膜弹力纤维增生症、主动脉缩窄、心肌炎等鉴别，无特殊治疗方法。

脚气病性心脏综合征（beriberi heart syndrome） 指由于维生素 B_1 缺乏而出现多发性神经炎、下肢水肿、心脏扩大、心力衰竭等表现的一组综合病征。由于各种原因致维生素 B_1 摄入不足、吸收不良、消耗过多等使机体维生素 B_1 缺乏。维生素是糖代谢的重要辅酶，是丙酮酸氧化所必需。维生素 B_1 缺乏，碳水化合物的氧化作用止于丙酮酸阶段，使血液组织中丙酮酸及其前身乳酸积聚，糖代谢进入三羧酸循环减弱，心肌和神经组织代谢所需的能量供应不足，导致心肌和周围神经病变。血液中丙酮酸和乳酸水平升高，使周围小血管扩张，周围血管阻力降低，静脉回心血量增多。心排出量增加，形成高排出量状态，最后导致以右心衰竭为主的全心衰竭。临床除出现心力衰竭的症状及体征外，还可有口唇麻木、皮肤感觉异常，四肢肌张力减退，腱反射消失等多发性神经炎的表现。查体亦可见毛细血管搏动等周围血管征。有上述典型病史及体征，排除其他的心脏病后可考虑本征，如用维生素 B_1 治疗有效可证实诊断。本征除对症治疗外，补充维生素 B_1 为根治方法。

酒精性心脏肥大－肺气肿综合征（alcoholic cardiomegaly－emphysema syndrome） 指慢性饮酒者出现的心脏肥大、慢性支气管炎和肺气肿的一组综合病征。病因主要与长期饮酒及继发反复肺部感染等有关。心脏病理改变与酒精引起的扩张心肌病一致。临床主要表现心肺功能不全的症状及体征。患者表现贫血，血中丙酮酸水平升高，肝功能异常，肺功能减退，心电图及 X 线胸片可见心脏扩大。有长期饮酒史，出现心脏扩大，慢性支气管炎及缓慢进行的心肺功能不全，结合实验室检查一般诊断不难。本征治疗原则是停止饮酒，进食含维生素 B、C 类及含营养成分高的饮食，必要时给抗生素以控制慢性肺部感染，并治疗心肺功能不全。

啤酒－钴综合征（beer－cobalt syndrome） 又名饮啤酒者综合征，是见于过量饮啤酒者以心肌病变表现为主的综合病征。多见于长期饮用大量含硫酸钴的啤酒，每日达 6～12 瓶者。钴可抑制体内一些酶的活性，并可干扰心肌利用高能磷酸，饮食中缺锌、电解质紊乱和病毒感染可使病人易于患此征。病理改变为肥厚和扩大的心脏并有心包积液，心肌呈退行性变和空泡化，肌纤维玻璃样坏死，肝脏有小叶中央坏死。临床主要表现为心功能不全的症状及体征。根据长期过量饮啤酒史，出现明显心力衰竭，代谢性酸中毒，乳酸脱氢酶、谷草氨基转移酶和红细胞比容明显升高等，在排除其他原因的心衰后，应考虑本征。出现本征后病人应立即停止饮啤酒，治疗方法有纠正心力衰竭，肌注维生素 B_1 等。

特发性心脏肥大综合征（idiopathic cardiomegaly syndrome） 指原因不明的，以心脏扩大，心力衰竭为主要表现的综合病征。男性多见，病因不明，可能与病毒感染、自身免疫反应、营养不良、遗传因素等有关。病理改变主要是心脏增大、心肌和心内膜有慢性炎症性改变，弹力纤维增殖，偶尔也累及心包。临床主要表现为心功能不全的症状及体征。本征缺乏特异性的诊断方法。除有确定的心脏扩大、充血性心力衰竭外，主要是排除各种可分类的心肌病，心内膜心肌病及其他有心脏扩大的心脏病。主要为对症治疗，使用强心、利尿、扩血管等药物，以改善心功能的状态。

心脏黏液瘤综合征（cardiac myxoma syndrome） 指心脏原发性黏液瘤伴皮肤色素损害和内分泌肿瘤的一组病征。病因不明，女性多见，75%～85% 发生在左房。症状和体征与瘤体的部位、大小及蒂的长短有关，其随体位改变的易变性是本征的特征性表现。临床可有发热、心悸、气短、晕厥、咯血、胸痛、栓塞、猝死等。发生于左房的黏液瘤可出现类似二尖瓣狭窄的体征。皮肤色素性病损有雀斑、色素斑、黑痣及蓝色痣等，内分泌肿瘤以肾上腺皮质肿瘤较多见。当患者出现 1. 类似二尖瓣狭窄的症状，出现时间短而有明显的肺动脉高压；2. 窦性心律伴有系统性栓塞表现；3. 类似二尖瓣狭窄的体征随体位的改变心脏杂音有变化；4. 伴有全身性症状，如发热、关节痛、皮疹等提示黏液瘤的可能，确诊有赖于超声心动图或心血管造影。外科手术摘除肿瘤是唯一有效的治疗方法。

心脏填塞综合征(cardiac tamponade syndrome) 又称心包填塞综合征,指由各种原因引起的心包腔内大量或急剧积液或积血,以致心包腔内压力明显升高,限制了心室充盈,导致心排出量不足及静脉回流受阻的综合病征。根据心包积液的快慢分为急性心脏填塞和慢性心脏填塞。病因有:感染、肿瘤、尿毒症、结缔组织病、心脏破裂等。临床表现有呼吸困难、皮肤湿冷、苍白、晕厥、尿少等心输出量不足的表现,由于静脉压增高,可致肝肿大,腹水及水肿。查体有血压下降、脉压缩小,颈静脉怒张、奇脉、心尖搏动减弱或消失,心率增快等。如病人有低血压,颈静脉怒张和小而静的心脏表现的 back 三联征,常提示急性心脏填塞,结合其他症状,体征和超声等检查即可诊断。需与缩窄性心包尖,限制性心肌病等相鉴别。本征除病因治疗外,应行心包穿刺抽液减压。

颈动脉窦综合征(Charcot - Weiss - Baker Syndrome) 又称 Charcot - Weiss - Baker 综合征,指由于颈动脉窦反射过敏引起突发性和短暂性头昏、晕厥、意识丧失,并可有抽搐等症状的一组病征。多见于 40 岁以上男性,常伴有高血压、动脉粥样硬化及糖尿病。诱发因素有衣领过紧,颈部肿块,局部瘢痕牵拉或突然向一侧转头等。机制为当颈动脉窦受到刺激或按压时,由于反射亢进,减压反射活动加强,心脏迷走中枢张力增强,交感活动减弱,引起心率减慢,血管扩张和血压下降。临床主要表现为突发的头晕、晕厥、短暂的意识丧失,可伴有痉挛或抽搐。根据颈动脉窦反射的特点,分为四型:1. 心脏抑制型或迷走神经型;2. 血管抑制型;3. 脑型;4. 混合型。如有典型的临床表现,既往无心脏及神经系统病史,应考虑本征。需与心源性晕厥、体位性晕厥、癫痫等相鉴别。治疗应除去病因及诱因,心脏抑制型可用阿托品治疗,用普鲁苯辛预防发作。血管抑制型用升压药麻黄素,新福林、异丙肾上腺素等。脑型可用镇静剂。药物疗效不佳者,可行颈动脉窦局部普鲁卡因封闭。发作频繁者可安置人工心脏起搏器。

梅毒性主动脉综合征(Doehle - Heller syndrome) 又称 Doehle - Heller 综合征,是指先天性或后天性梅毒感染所导致的,以心血管系统损害为主要表现的综合病征。男性多见,病原体是梅毒螺旋体,通常在初次感染后 5 ~ 25d 出现本征。梅毒感染所造成的损害,通常始于主动脉。造成梅毒性主动脉炎,病变常以主动脉根部最为明显。病理改变有主动脉中层肌肉和弹性组织破坏,产生炎症改变。然后被纤维组织代替,有瘢痕形成及(或)钙化。常有主动脉瘤,主动脉瓣关闭不全及冠状动脉狭窄等并发症。

过敏性脉管炎综合征(Gougerot - Ruiter syndrome) 又称 Gougerot - Ruiter 综合征,指机体发生抗原 - 抗体的过敏反应,造成小动脉及毛细血管损害,从而引起以皮肤损害为主要表现的综合征。病因不明,一般认为是由药物、细菌、真菌、寄生虫或肿瘤等过敏原引起机体变态反应,从而造成血管损害。病理改变主要是皮肤的毛细血管和小动脉的扩张及血栓形成,并有纤维蛋白样变性及坏死,白细胞浸润和红细胞渗出。临床以女性较多,常有发热、全身不适、消化道症状、关节痛、皮肤瘙痒、局部疼痛等。皮肤改变可有丘疹、斑疹、淤斑、疱疹和溃疡。根据临床特点分三型:1. 急进型;2. 亚急性型;3. 慢性型。诊断一般有赖于皮肤活检。治疗主要在于消除过敏原,控制感染。症状明显者,可给予肾上腺糖皮质激素治疗。

主动脉窦瘤综合征(Hope - Thurman syndrome) 又称 Hope - Thurman 综合征,指主动脉窦由于先天或后天性原因发生动脉瘤所引起的一组综合征。一般认为,本征是因主动脉中层和主动脉瓣纤维环之间的连接薄弱,在动脉内压的作用下,动脉壁逐渐膨大,形成动脉瘤。绝大多数为先天因素所致,亦可由于主动脉中层囊性坏死,动脉粥样硬化,感染性心内膜炎等所致。动脉瘤 90% ~ 95% 起源于右冠状窦或后无冠窦,如瘤壁破裂,多与右心室,右心房相沟通。常见于男性,临床表现主要取决于瘤壁是否破裂和裂口的大小及发展速度,如中青年患者出现突发的胸痛和呼吸困难,体格检查心前区有连续性杂音,提示本征存在,确诊有赖于超声及心血管造影等辅助检查。需与主动脉夹层动脉瘤,室间隔缺损合并主动脉瓣反流,动脉导管未闭等相鉴别。本征治疗以外科手术为主。

肺动脉瘤 - 周围静脉血栓形成综合征(Hugher - Stovin syndrome) 又称 Hugher - stovin 综合征,指在肺动脉瘤的基础上,有周围静脉血栓形成,肺栓塞和支气管动脉退行性变等四种临床表现的一组综合征。以男性患者为多,病因不清,肺动脉瘤的形成原因有以下几种假说:1. 感染性动脉瘤;2. 先天性肺动脉瘤;3. 梅毒性肺动脉瘤;4. 持续性肺动脉高压引起;5. 支

气管动脉退行性变引起。临床症状常由肺栓塞引起，表现为咯血、胸痛、反复发热。病程分为三期，第一期为颅内高压期，特点为颈静脉或静脉窦血栓形成，造成颅内压升高。第二期为似感染期，特点为浅表或深静脉反复血栓形成，伴有发热和脾肿大。第三期为咯血期，特点为明显的肺部病变，如患者有反复咯血合并颅内高压及反复发热，用抗菌素治疗无效，应考虑本征的可能。胸片若示肺动脉瘤和肺栓塞阴影，并发脾肿大，肺动脉瘤部位触及震颤和听到血管杂音时可作出诊断。但确诊有待血管造影证实肺动脉瘤的存在，需与中央型肺癌等疾病相鉴别。除对症治疗外，尚无有效的根治方法。

雷诺综合征（Raynaud syndrome） 指由于血管神经功能紊乱引起肢端小动脉阵发性痉挛。临床表现为在寒冷及情绪激动时发作性肢端苍白，发绀及潮红的一组综合病征，青年女性多见，一般对原因不明者称雷诺病或原发性雷诺现象，对已知原因者称雷诺现象或继发性雷诺现象。本征主要受累部位为手指，足趾甚为少见。多于冬季发病，病人于受凉或手指放入冷水后发作，手指苍白多自指端开始，继而发绀。手指发凉，麻木及针刺样疼痛，多持续数分钟至10多分钟后缓解，以后皮肤出现潮红，症状逐渐消失。个别病例发作持续时间较长，严重可致皮肤萎缩，指骨脱钙，指端坏疽等。另外雷诺现象也可见于其他脏器，发生偏头痛、变异性心绞痛等。根据典型病史及临床表现诊断不难，明确诊断后应进一步寻找病因。治疗包括：1. 针对原发疾病治疗；2. 松弛血管平滑肌，抑制交感神经系统，钙拮抗剂等药物治疗；3. 血浆置换治疗；4. 行交感神经切除术治疗。

颈动脉系统缺血综合征（carotid system ischemia syndrome） 指由于颈动脉系统血管病变，导致相应脑组织灌流不足而出现的综合病征。常见于成年男性，病因主要为动脉粥样硬化，亦可由血管造影，闭合性创伤，指压颈动脉，先天性颈动脉扭曲，颈内动脉发育不全等引起。主要症状有脑缺血引起的头痛、晕厥、失明、同侧偏盲，对侧偏瘫等。发病可为间歇性、渐进性、或中风样，间歇期可完全恢复正常，发作时间持续一般不超过1h。本征确诊有赖于血管造影，治疗依病情而定，轻者给予对症治疗，抗动脉粥样硬化治疗，必要时可用抗凝疗法。病情较重，反复发作者，宜外科治疗，包括交感神经切除术，动脉内膜切除或血管移植。

颈动脉体瘤综合征（carotid body tumor syndrome） 指由发生在颈动脉体肿瘤所致的综合病征。肿瘤位于颈动脉分叉处，直径3～6cm，由致密结缔组织包裹，常侵及动脉外膜。主要见于20～70岁患者。常无症状，可有眩晕、面神经麻痹、声嘶、声带麻痹等。在颈部可触及肿块，可向两侧推动，但不能上下移动，多有搏动性，偶可闻及杂音，有时可见咽下部的肿块，肿瘤极少转移。根据临床上肿块的特点，结合颈动脉造影可确诊。治疗以外科为主，切除肿块常可获得治愈。预后较好，但可有复发。

缺血性肢体肌挛缩综合征（ischemic contracture syndrome） 指各种原因引起的以上肢为主的肢体血运障碍而致肢体麻痹和挛缩的一组综合病征。一般凡使肢体动脉与静脉产生痉挛性或器质性闭塞的疾病均可引起本征。主要的临床表现为患肢发冷、发麻、发绀及水肿。并逐渐加重，到晚期发绀可消退而呈苍白色。自发性手或足剧烈疼痛，呈烧灼样，伴有无力，被动活动时可使疼痛加重。根据血管受损部位不同，可出现不同部位肌肉麻木或麻痹，严重可发生挛缩与变形。体检可见患肢动脉动减弱或消失。根据有可能发生本征的基础，如捆缚过紧、创伤、骨折等综合临床表现及体征可诊断，心要时可行动脉血管造影。本征应重点行基础疾病的治疗，解除血管痉挛，促进血管再通。针对挛缩可行物理治疗及手术治疗。

肾动静脉瘘综合征（kidney arteriovenous fistula syndrome） 指由于肾动静脉瘘的存在而导致的以体循环高血压和心力衰竭为主要临床表现的综合病征。当肾动静脉瘘存在时由于动静脉之间的血液分流，使肾脏缺血，刺激肾素分泌，引起体循环高血压。同时，动静脉瘘造成的循环短路，使血流加快，形成高输出状态，加重心脏负荷，易导致心力衰竭。临床可有头痛、头昏、失眠、呼吸困难等症状，特征性的表现是上腹部或腰部可闻及连续性杂音，可伴有震颤。确诊有赖于肾动脉造影检查，除对症治疗外，应行手术治疗。

血管抑制性晕厥综合征（vasoinhibitory syncope syndrome） 指因各种不同的原因引起血管性抑制，进而发生急性短暂性意识丧失为特征的综合病征。为晕厥的最常见原因，青年体弱女性多见。机制为各种不良刺激，作用于大脑皮质及视丘下，引起迷走神经张力增加，交感神经张力相对降低，发生血压降低，心排血量

下降等,使脑血流量暂时减少,导致脑部一过性缺血而发生晕厥。本征常有较明显的诱因。起病前可有头昏、乏力、面色苍白、出冷汗等前驱症状,晕厥发作时血压下降,心率慢,脉搏弱,发作后约数分钟自然苏醒。根据典型表现可诊断。但必须排除心源性晕厥、癫痫发作,或其他如低血糖,血管扩张药所致的晕厥等。对症状轻者半卧位常可使晕厥缓解,氨水气体吸入可引起反射性阻力血管收缩,使症状缓解,心率慢可用阿托品治疗。

主动脉缩窄综合征(aortic coarctation syndrome) 指先天性主动脉局部狭窄引起血流动力学改变所致的一组综合征。多见于男性,主动脉缩窄部多发生在主动脉峡部,常合并其他心脏畸形,如动脉导管未闭,房间隔缺损等。轻者可无症状,严重时可有头痛、头胀、下肢乏力,发凉、麻木等。当出现心功不全时可有呼吸困难等。特征性的表现为上肢高血压和下肢低血压。腹主动脉以下动脉搏动减弱或消失,肩胛间区、腋部、胸前及中上腹部可见到和触及侧支循环动脉搏动,并闻及血管杂音。超声心动图,血管造影对明确诊断意义较大,需与大动脉炎,高血压病等相鉴别,内科治疗主要处理并发症如高血压、心力衰竭等,根治方法为外科手术。

早老综合征(Hutchinson - Gilford syndrome) 又称 Hutchinson - Gilford 综合征。指患儿以侏儒样,早期衰老,消瘦,皮肤多皱纹,老人容貌,并有高血压和动脉粥样硬化为表现的综合征,病因不明,可能系常染色体隐性遗传性疾病。患儿出生后1年内,外表尚正常,随着年龄的增长,显示出发育迟缓,老人容貌,体形呈侏儒样,学龄前即有高血压,儿童及少年期可有冠心病心绞痛或心肌梗死,可发生脑血管意外及肾功能不全。需与全身性脂肪营养不良综合征及垂体性侏儒症等相鉴别。除对症治疗外无特殊治疗方法。

心脏传导阻滞 - 色素性视网膜炎 - 眼外肌麻痹综合征(Kearus - Sayre syndrome) 又称 Kearus - Sayre 综合征,指以慢性进行性眼外肌麻痹为主,同时合并有视网膜及心脏病变的一组综合病征。病因不明,常为散发性,多发于儿童与青少年。眼部表现有:眼睑下垂、进行性眼外肌麻痹、视网膜色素变性、视神经萎缩、瞳孔异常、青年性白内障、近视、夜盲、视野窄小、暗点扩大等。心脏表现有:各种房室传导阻滞、束支传导阻滞等。神经肌肉表现有:耳聋、面肌、咀嚼肌、吞咽肌麻痹以及发育障碍、小脑性运动失调、精神障碍、四肢肌力减退及感觉障碍等。辅助检查:脑电图检查可有异常、脑脊液蛋白含量增高、血清肌酸激酶含量增加。除对症治疗外无特殊方法治疗。

心脏 - 声带综合征(Ortner's syndrome) 又称 Ortner 综合征,指因心血管疾病引起左侧声带麻痹,出现声带嘶哑的一组综合征。病因为各种心脏病引起的主动脉扩张及(或)肺动脉扩张,压迫左侧喉返神经,致使左侧声带麻痹。最常见的心脏病是二尖瓣狭窄伴有明显肺动脉扩张及左房扩大,其他亦见于原发性肺动脉扩张,左向右分流的先天性心脏病引起的肺动脉扩张,主动脉瘤,高血压病等。病人有相应的心脏病症状和体征。并有声音嘶哑,甚至尖音。喉镜检查可见左侧声带活动减弱或麻痹,需要与恶性肿瘤或手术所致的喉返神经麻痹相鉴别,治疗应主要针对心血管原发疾病。

肥胖 - 肺换气不足综合征(Pickwickian syndrome) 又称 Pickwickian 综合征,指以肥胖、多血质、嗜睡,肺换气不足和心力衰竭为表现的一组综合征,病因不明,一般认为肺换气不足主要是中枢性因素所致。病人多极度肥胖。活动时出现呼吸困难、嗜睡、睡眠时伴鼾声如雷。夜间入睡后肺换气不足多呈发作性。呼吸暂停可以是中枢性的,也可以是阻塞性的,低氧血症和高碳酸血症也可以见于白天清醒的病人,但以睡眠时最明显。病人常感头痛、眩晕、有意识障碍。心脏示右室肥大及心力衰竭、心率快、可有心律失常,红细胞计数增多。应与睡眠呼吸暂停综合征相鉴别。治疗可用呼吸中枢兴奋剂及减肥疗法,如有呼吸阻塞,应予解除,必要时可行气管切开及人工辅助道呼吸或同时行膈肌起搏。

恶病质性心脏综合征(cardiac syndrome of cachexia) 指恶性肿瘤及慢性消耗性疾病导致恶病质合并心脏退行性变(萎缩)的一组综合征。见于恶性上皮或间质瘤,恶性淋巴瘤,晚期肺结核,晚期肝硬化,长期吸收不良及营养不良等。除原发病的病理改变外,心外膜脂肪稀少或缺如是恶病质性心脏的重要病理标志。发病机制与以下因素有关:1. 热量摄入不足;2. 代谢率增加;3. 中间代谢异常;4. 肿瘤细胞需要脂质增加;5. 恶病质素的作用。临床上除有原发病的症状和体征外,呈恶病质状态,极度消瘦,肌肉萎缩。心电图检

查可有 QRS 波形变窄，低电压，T 波降低，胸部 X 线可见心脏呈进行性萎缩。根据典型的症状体征和临床检查诊断不难，但应与心源性恶病质综合征相鉴别。治疗除针对原发病外，应积极行营养，补液等支持治疗。

高黏稠度综合征（hyperviscosity syndrome） 指由于血液黏稠度增高引起的以出血，血栓，视觉异常和神经系统障碍等表现的一组综合征。原发病主要有：1. 原发性巨球蛋白综合征；2. 多发性骨髓瘤；3. 实体瘤；4. 真性红细胞增多症。临床表现有全身不适，体重减轻，贫血，出血，复视，视力减退，头晕，眩晕，运动失调，神志改变，充血性心力衰竭，心绞痛，肾功能不全等。实验室检查可见贫血，血小板功能异常，出血时间延长，血浆 γ－球蛋白明显增多或出现单株峰球蛋白及血浆黏稠性增高等。根据原发病的存在，出现上述临床表现，血浆蛋白电脉有异常球蛋白出现，血黏度增高等可诊断本征。治疗除针对原发病外，还可采用血浆置换等治疗。

结缔组织心脏综合征（connective tissue－heart syndrome） 指结缔组织疾病伴心血管系统表现的一组综合病征，心脏损害包括心内膜、心肌、心包及传导组织损害，分原发性和继发性。临床上对诊断明确的结缔组织疾病，应进行心血管方面的全面检查，包括心电图，超声心动图，心血管造影等，以证实心血管损害的部位和程度，从而明确本征的存在。针对结缔组织疾病的治疗有：皮质类固醇激素，免疫抑制剂，免疫增强剂，非类固醇类抗炎药，青霉胺和金制剂等。如有心力衰竭、心绞痛、心肌梗死等应对症治疗。

心脏辐射综合征（cardiac radiation syndrome） 指由于射线辐射造成心包、心肌及心内膜损害的一组综合征。X 射线、γ 射线或中子从体外照射，达到一定累积剂量后，通过电离辐射作用造成组织器官损伤。损伤程度与射线种类及剂量有关，放射治疗后，仅有少数病人有急性心脏受累，主要表现为急性心包炎，也可累及心肌、心内膜和冠状动脉，心脏辐射综合征通常在接受照射后数月或数年才表现出来。最常见是慢性心包积液，轻者可无症状，严重者可导致心包填塞。放射性心肌损伤可导致扩张性心肌病及心力衰竭，心内膜纤维化可引起限制性心肌病，冠状动脉损伤可导致心肌梗死等。根据病史及表现诊断不难，但需与其他病因导致的心包炎和心肌病等相鉴别。治疗应包括停止接触放射线，给予支持疗法，心包积液量大时可行心包穿刺抽液，同时用肾上腺皮质激素治疗，心力衰竭时应对症治疗，缩窄性心包炎可行心包剥离术。

运动员心脏综合征（atheletic heart syndrome） 指为适应长期体育运动和身体耗氧增加的需要，心脏发生生理性和解剖学变化，以致出现心动过缓、心脏扩大、心脏杂音、心律失常及心电图改变等临床表现的一组综合征。运动时，身体代谢加快，耗氧增加，心排出量增加。在等张运动，如跑步、踏车、游泳等，心脏前负荷增加，导致心脏扩大，等长运动如举重、摔跤、握拳使心脏后负荷增加，导致心肌肥厚。临床可有心动过缓，血压偏低，脉压增大等；心尖区可有收缩期杂音及 S_3、S_4。心电图可有心动过缓，窦性心律失常，传导阻滞，房性与室性心律失常，左心室肥厚及 T 波双相与倒置等。对有长期训练的历史，有心脏肥厚扩大等临床表现，排除其他器质性心脏病即可诊断本征。本征的心脏增大属生理性，而心脏病的心脏增大为病理性，组织学的区别是前者心肌内毛细血管与肌红蛋白皆增加，而后者肥厚心肌的单位体积内毛细血管相对减少。本征一般预后良好，运动停止一段时期后心脏可缩小，但如不缩小反而增大则为病态，可能与过度训练有关。

风湿热综合征（rheumatic fever syndrome） 是一种反复发作的急性或慢性全身结缔组织炎症改变的一组综合征，以心脏和关节受累最为显著。初次发作多在 5～15 岁，病因可能与 A 组溶血性链球菌感染引起的变态反应有关。主要表现有：1. 关节炎；2. 心脏炎；3. 舞蹈症；4. 皮下结节；5. 环形红斑。其他还可有发热、风湿性肺炎及风湿性肾炎等相应临床表现。实验室检查有血沉快，抗链球菌溶血素 O 升高，C 反应蛋白阳性，血象增高等。应与类风湿性关节炎，系统性红斑狼疮等相鉴别。治疗主要有：1. 一般及对症治疗；2. 抗生素治疗；3. 水杨酸制剂治疗；4. 糖皮质激素治疗。

冠心病监护病房综合征（CCU syndrome） 冠心病监护病房对严重冠心病，尤其是确诊或疑有急性心肌梗死的患者进行监护，病人被送入监护病房后，可出现忧虑，抑虑，停药后感觉异常，偏执观念，智力减退，妄想或幻觉等症状，称为冠心病监护病房综合征。可能由于病情严重，脑供血不足，药物影响，电解质或代谢紊乱，以及可能由于心脏监护病房的特殊环境及各种监护治疗设备所引起的心理异常反应。应积极预防，如

有此征表现,可用适量镇静剂,并安慰患者,必要时可转出监护病房。

中间综合征(intermediate syndrome) 中间综合征系指24h内心绞痛反复发作,程度重而持续时间延长,常在15min以上,发作常在休息时或睡眠中,多无明显诱因,又称为急性冠状动脉功能不全。发作时血清酶学检查一般正常或有轻微改变,心电图出现ST段改变但无异常Q波,对硝酸甘油治疗效果差或无效。病理解剖上往往有新近发展的较严重的冠状动脉狭窄,而侧支循环未能相应地建立。不少学者认为中间综合征患者很多已发生心内膜下心肌梗死或小块散在的室壁内梗死,但临床上不足以产生对急性心肌梗死具有诊断意义的酶学、心电图和放射性核素检查的改变,故认为本征介于心绞痛与心肌梗死之间,常是心肌梗死的前奏。

假日心脏综合征(holiday heart syndrome) 本征为健康人在狂饮片刻后,发生的各种心律失常,因为这种由酒精所引起的特殊发作,频繁出现于节假日和周末,故称假日心脏综合征。出现的心律失常多为过早搏动和阵发性心房颤动。其发生机制可能由于释放类肾上腺素物质而诱发。本征患者各项心脏检查正常,心律失常多数于中止饮酒后消失,少数则需短期使用洋地黄或其他抗心律失常药物。

心脏过敏综合征(irritable heart syndrome) 又称心脏神经症,功能性心血管紊乱等。本征又是功能性神经症的一种特殊类型,以心血管功能失常为主要表现,可兼有神经官能症的其他症状,大多发生于青壮年,以20~50岁之间者最多,多见于女性,尤其是伴有更年期综合征时。一般无器质性心脏病证据,但可与器质性心脏病同时存在。病因不明,可能与遗传因素、精神因素等有关。症状多样,可出现呼吸困难、心前区疼痛、心悸、易疲劳、失眠及植物神经功能紊乱的其他表现。体格检查可无异常发现。心电图可有窦性心动过速及ST-T改变。本征需与各种器质性心脏病,甲状腺功能亢进,慢性感染性疾病等相鉴别。治疗以心理治疗为主,药物治疗为辅。为减轻症状可用小量镇静药及β-受体阻滞剂。

弹性假黄瘤综合征(pseudoxanthoma elasticum syndrome) 又称营养不良性弹性组织变性,视网膜血管条纹症等。病因未明,属常染色体隐性遗传,双亲有血缘关系者更常见,也有人认为与内分泌障碍有关。本征两性均可发病,以青年女性多见。主要表现为皮肤、眼底和心血管损害。皮肤弹性假黄瘤多散发于颈部两侧、腋、肘、腹股沟等皱褶部位,呈大小不等的淡黄色或桔黄色的斑点状结节,损害与皮纹排列一致为其特征。临床上主要依据皮肤病损、眼底改变、血管病变做出诊断,皮肤活检有确诊价值。本病需与黄色瘤,皮肤松垂症、硬皮病、多发性神经纤维瘤等相鉴别。本征皮肤病变往往终生不愈而无法治疗,视力丧失为进行性,可试用大剂量维生素E,玻璃酸酶,对血管疾病尚无有效治疗,预后一般不良。

胰-心综合征(pancreas-heart syndrome) 指由胰腺病变引起的心血管功能紊乱,可出现心率、心律及心电图的异常变化,而心肌本身无原发性病损,治愈胰腺病变后,上述异常改变均恢复正常。其病因可能与内脏神经反射、疼痛反射、加压反射、心肌中毒等有关。临床可表现为头昏、乏力、心悸、气短、心前区不适或疼痛等,可出现心动过速、心律失常、急性心力衰竭、心源性休克、甚至可因心搏骤停而猝死,部分患者可发生心包积液。心电图异常主要有:窦性心动过缓、窦性心动过速、ST-T改变、各种期前收缩、传导阻滞等。典型的胰心综合征依据胰腺病变伴有心脏表现作出诊断,但须与冠心病等心脏病相鉴别。治疗原则是积极治疗原发病,尽快去除病因和诱发因素,针对心脏表现采取相应的对症治疗措施。

胃-结肠-心综合征(stomach-colon-heart syndrome) 本征多见于神经类型不稳定的人,其发生与情绪波动有关,可由于胃肠道疾病(包括器质性和功能性)引起,或由痉挛性,内源性或外源性对胃及结肠的压迫,局部气体张力增加引起,发生机制与消化道激素释放及神经反射对心脏的影响有关。临床表现为在摄入难消化,易产生气体的食物和便秘时诱发上腹部阵发性疼痛伴胸闷、心绞痛、心悸、气短等症状。化验检查患者餐后胆囊收缩素、P物质及神经肽的浓度较正常人高,而且舒血管肽及肠高糖素也有异常。本征属良性经过,没有器质性心脏病存在时一般可选用解痉药物等对症治疗,平日应注意饮食,食易消化产气少的食品,餐后不宜马上活动,同时保持大便通畅,防止便秘。

烹调综合征（cooking syndrome） 又称中国餐馆综合征或中国食物后综合征，为吃中国食物后，发生在面、颈、上胸、背和手臂的“烧灼”、“压迫”、“绷紧”或“麻木”等感觉的一组综合征。病因不明，推测与食物中的某些物质有关。患者一般进餐后30min左右出现症状，除有头、颈、胸、背、上腹等异常表现外，可有心悸，心率增快及全身乏力、晕厥、恶心呕吐等。上述症状持续时间可1min到数小时不等，一般不需要特殊治疗，盐酸羟嗪可改善症状。尚未发现其他预防药物。

下肢不宁综合征（restless legs syndrome） 又称Ekbom综合征。典型表现为下肢（膝与踝之间）有虫爬样，难以描述的不安，难以忍受，因此患者不能使下肢静息，活动或走动时才能使不适感缓解，这种不适感亦累及大腿或脚，很少影响上肢和手。一般呈对称性发病，但一侧可较为强烈。下肢不宁是一种症状，并非一种特殊疾病，它可由多种疾病引起，如贫血（特别是缺铁性贫血）、肌肉神经疾病、糖尿病、尿毒症、酒精中毒性神经病变、妊娠等。精神抑郁、不安、紧张等因素亦可引起发病。客观检查包括神经系统方面和肌电图等均无异常发现。一般采取对症治疗，轻症可用按摩，下肢屈曲等方法治疗。中等程度以上的下肢不宁可纠正贫血，用血管扩张药如硝酸甘油等，至于尿毒症、糖尿病等并发本症状时，应针对原发病进行治疗。

钙拮抗剂撤药综合征（calcium antagonist withdrawal syndrome） 指心绞痛患者在突然停用钙拮抗剂后出现心绞痛加重等一系列症状。发病机制为：长期应用钙拮抗剂使冠状动脉平滑肌细胞内Ca^{2+}耗竭，而细胞外Ca^{2+}正常，从而增加跨膜的钙梯度，突然停药时能使Ca^{2+}进入细胞内增加，引起冠状动脉痉挛。其次钙拮抗剂可抑制肾上腺髓质和交感神经末梢释放儿茶酚胺，而导致神经递质储存过度，故突然停药会引起储存的儿茶酚胺释放，冠状动脉收缩，而产生心绞痛。诊断主要依据长期服用钙拮抗剂的心绞痛患者在突然停药后出现心绞痛加剧，发作不能为硝酸甘油缓解，而再服用钙拮抗剂后症状消失。防治原则主要为：长期用钙拮抗剂者，撤药要循序渐进，应在10d以上逐渐减量乃至撤除。如出现撤药综合征，首先是恢复原治疗，然后再慢慢减量，或更换有类似作用的药物。

硝酸甘油撤药综合征（nitroglycerin withdrawal syndrome） 指心绞痛患者在突然停用硝酸甘油后出现心绞痛加重等一系列症状。发病机制为：硝酸甘油长期大量使用后骤然减量或停药时可引起血流动力学反跳现象，常诱发心肌缺血。此为血管受体对硝酸甘油产生了耐药性和依赖性，使其不能有效地扩张血管或解除痉挛，而经常和持续性的血管狭窄和痉挛又可导致或加重冠状动脉的阻塞。临床上在硝酸甘油减量时，若出现新发生的心绞痛或原有心绞痛加重或心电图出现心肌缺血加重均应考虑本征的可能。防治原则主要为：合理使用硝酸甘油，长期应用若撤药需循序渐进，应在10d以上逐渐减量乃至撤药，如出现反跳现象，首先是恢复原有治疗，然后再慢慢减量，或更换有类似作用的药物。

药源性椎体外系综合征（drug induced extrapyramidal syndrome） 多因应用抗精神失常药物所致，但某些应用于心血管疾病方面的药物，如利舍平、苯妥英钠及氯丙嗪等也可产生锥体外系综合征。发病机制为：由于药物有对中枢神经系统抑制性神经递质多巴胺受体内的阻断作用，故使兴奋性神经递质乙酰胆碱的作用增强，但亦有部分药物所引起的锥体外系综合征发生机制不明。临床表现有震颤、肌强直、运动减少，面部缺乏表情，头部前倾、躯干前屈、行走呈慌张步态，双臂不自然摆动，或者有反复的嘴、唇和舌的不自主运动，肢体出现重复的舞蹈，还可见有扑翼样咀嚼和伸舌等动作。一般多见于用药后数周。防治原则为：切忌长期持续用药，确需较长时间用药者，应严格限制用量，一旦出现症状，应立即停药。停药后多饮水，数日后临床症状可自然消失，重症者可应用抗胆碱药阿托品、654-2，一般3d内症状缓解。若症状持续存在，可加服苯海素等。

药源性红斑狼疮样综合征（drug induced systemic lupus erythematosus syndrome） 指由于药物引起的红斑狼疮样的临床症状，最常见的药物是普鲁卡因胺，肼屈嗪、甲基多巴、利舍平、苯妥英钠、普萘洛尔及胍生等。发病与每日用药量及总药量有关，一般于用药数月后诱发。发病机制为：这些药物经过肝脏内的乙酰化转氨酶作用，使药物乙酰化，进行代谢排出体外。乙酰化转氨酶活力弱的患者，常因药物在患者体内乙酰化作用延缓而使药物潴留时间明显延长易诱发本征。机体内乙酰化转氨酶活力强弱受基因控制，已发现患者具有HLA DRW_4者较正常人群多见，说明发病与遗传因素有关。临床表现除发热外，主要症状为关节痛

和关节炎、肌痛、胸膜炎及肺炎，或仅有胸痛、肺部异常和心包炎，而较少损害肾脏。约90%患者可检出血清抗组蛋白抗体。ANA阳性达100%，但抗DNA及抗Sm抗体均阴性。低补体血症罕见，白细胞减少较多见。一般不需任何治疗，症状可在停药后自行消失，预后良好，严重者可用肾上腺皮质激素等治疗。

药源性延迟复极综合征（drug induced delayed repolarization syndrome） 由于药物作用引起心肌复极延长，发生室性心动过速或心室颤动，甚至猝死称为药源性延迟复极综合征。常引起延迟复极的药物有：1. 抗心律失常药：ⅠA类：奎尼丁、普鲁卡因胺、双异丙吡胺、阿义马林；ⅠB类：利多卡因、美西律、阿普林定。ⅠC类：英卡胺、氟卡胺；Ⅲ类：胺碘酮、溴苄胺、索他洛尔。Ⅳ类：地尔硫䓬。2. 血管扩张剂：普尼拉明、利氟多嗪、非诺地尔、苄普地尔等。机制可能与药物减慢室内传导，复极时间延长及复极不均，影响自律性，早期后除极和触发活动等有关。患者可无任何预兆，突然猝死，亦可有轻度头痛、心悸、胸闷等症状。心电图表现为Q-T间期明显延长，出现尖端扭转性室速。防治原则为：用药时应密切观察Q-T间期的改变，如Q-T或Q-Tc≥0.56~0.60s，应停药或减少剂量，同时应避免ⅠA与Ⅲ类抗心律失常药物的联合应用。如出现严重心律失常应进行相应治疗。

Bernheim综合征（Bernheim syndrome） Bernheim综合征又称右心阻塞性衰竭综合征，1910年由Berheim首先报道，指因患易导致左心衰竭的心脏病，如高血压性心脏病、主动脉瓣狭窄或关闭不全等在未引起左心衰竭之前，由于室间隔肥厚向右侧膨隆，致使右室腔狭小，阻塞右室流出道并引起右心衰竭的一种状态。如已先有左心衰竭，本征则不能成立，因不能明确地鉴别右心衰竭是否来自肺动脉高压。临床上本病可有左心器质性心脏病的各种表现，而无左心衰竭及肺动脉高压的表现，但可出现右心衰竭的症状。治疗上应积极治疗原发病，并给予强心剂、利尿剂。

左冠状动脉起始异常综合征（Bland-White Garland syndrome） 本征是一种少见的先天性心血管畸形，其特征是左冠状动脉不是起始自主动脉，而起始于肺动脉。由于左冠状动脉接受来自血氧饱和度很低的肺动脉血液，故使这支血管营养的心肌长期处于缺氧状态。病人于生后不久，即会发生冠状动脉供血不足和心肌营养不良的表现，如心绞痛、心肌梗死、心肌纤维化、心脏扩大、乳头肌功能不全、二尖瓣脱垂及心力衰竭等。临床上婴幼儿中出现呼吸困难，X线检查示左室肥大，心电图见左心室肥大及前壁心肌梗死的表现可考虑本征。确诊需做肺动脉选择性造影。除对心力衰竭进行常规治疗外，可考虑外科手术治疗。本征预后差。

主动脉瓣上狭窄综合征（supravalvular aortic stenosis syndrome） 主动脉瓣上狭窄综合征是一种先天性心血管疾病，其特征是由于主动脉瓣的上方发生主动脉狭窄，并由此产生一系列血流动力学的异常改变。另外，本病大约有半数病例同时有特殊的丑陋面容，因此也有将本征称为小妖精面容综合征（elfinface syndrome）者。1961年William经左心导管检查确定了本征的心血管病变的特点，因此也称为William综合征。病因不清，多认为与维生素D有关。患者多有高钙血症，并可因持续的血钙增高而引起一系列脏器的钙化和钙盐沉积，并产生相应的临床症状。临床上还可有智力低下、牙齿发育不良、心脏杂音等异常改变。有时本征尚需与主动脉瓣狭窄和肥厚性主动脉瓣下狭窄鉴别。治疗上应对持续的高钙血症予以纠正，并进行相应的对症治疗。部分病例可考虑手术治疗。

主动脉瓣脱垂综合征（aortic valve prolapse syndrome） 近年来，由于心脏超声技术的广泛应用，已有不少关于主动脉瓣脱垂的报道。病因不清，多数病例累及右冠瓣。由于瓣膜变性、增厚使瓣叶增大，舒张期向左室腔膨出形成主动脉瓣脱垂，其中大部分病例可造成主动脉瓣关闭不全。本征可单独存在，也可合并有二尖瓣脱垂。临床上多无明显症状，易漏诊。如二尖瓣脱垂患者出现主动脉瓣区舒张期杂音可考虑本征。超声心动图可确定诊断。轻者无需治疗，重者可考虑瓣膜置换术。

原发性肺动脉高压综合征（primary pulmonary hypertension syndrome） 又称Ayerza综合征，是指原因不明的弥漫性肺小动脉病变引起的肺动脉高压，也称为原发性肺动脉高压。本病发生原因不清，有以下几种学说：1. 栓塞、血栓形成学说；2. 妊娠与内分泌学说；3. 自身免疫学说；4. 先天遗传学说；5. 血管痉挛学说。临床特点为慢性发绀，呼吸困难，红细胞增多，右心衰竭，还可有心悸、气短、胸痛、咯血、晕厥等表现。

心导管检查显示肺动脉压与右心室压明显升高，但肺毛细血管楔压并不升高。诊断可依据临床表现，各种辅助检查及心导管检查。以对症治疗为主，本征预后不良。

Evans Loyd - Thomas 综合征（Evans Loyd - Thomas syndrome） 又称悬垂心（pendant Heart），是一种生理性心脏位置改变，即心脏变长和垂直。临床上瘦长体型者多见，一般无症状，少数可有胸痛、心悸或感无力。无器质性心脏病的表现。胸部 X 线检查提示心脏呈悬垂状。心电图检查见Ⅱ、Ⅲ，aVF 导联呈 Rs 或 qRs 型。诊断主要根据体型、X 线及心电图检查。但宜与 Rummo 病（先天性心脏位置异常）相鉴别。不需特殊治疗。

侏儒 - 心肌病综合征（Schonenberg syndrome） 本征于 1954 年由 Schonenberg 首先描述，病因不清，可能与父母近亲结婚有关。病人体型为成比例的侏儒，眼裂狭小，可有假性眼球突出症和先天性心肌病。无特殊治疗方法，对症处理。

心脏摇摆综合征（shaking heart syndrome） 本征是指大量心包积液时心脏呈摇摆样运动，因此而得名。大量心包积液时超声心动图可见随着心脏的收缩和舒张，心脏呈向前，向后的钟摆样运动，右室前壁和左室后壁同向运动，室间隔反常运动。治疗上除病因治疗外，可采用心包穿刺等对症治疗。

心动过速后综合征（posttachycardia syndrome） 本征是指在持续较久的阵发性室上性心动过速或室性心动过速发作终止后，部分病人可有恐惧，不安，极度疲乏无力，多尿等表现。心电图上尚可出现一过性 T 波低平或倒置，有时可伴有 Q - T 间期延长。上述一系列表现可能由于长时间心动过速引起心肌缺氧及代谢障碍所致。本征不需特殊治疗，对症处理即可。

心血管神经症（cardiovascular neurosis） 本症是以心血管，呼吸和神经系统症状为主要表现的临床综合征，临床和病理方面均无器质性病变。本症也称神经性血循环衰弱症，DaCosta 综合征，焦虑性神经官能症等。病因不清楚，可能与体质、神经、行为、外周环境、遗传等因素有关。患者的神经类型常为弱型，较抑郁和焦虑忧愁，在精神上受到刺激或工作较紧张时，往往不能使自己适应于这种环境而易发病或使症状加重。临床上多见于女性和中青年人，但老年也可发病。症状多种多样，主要表现有心悸、心慌感；呼吸困难，主观感觉吸入空气不够用，因而需做深呼吸或有叹息样大呼吸；心前区疼痛，常为心尖区及左乳房下区针刺样疼痛，疼痛与体力活动无关。另外可有植物神经功能紊乱的症状及疲倦、失眠、食欲不振等表现。本症诊断不难，但需与心绞痛等疾病鉴别。治疗同神经官能症及对症处理。预后良好。

户山 - 铃木综合征（Toyama - Suzuki syndrome） 又称 TS 综合征。1967 年户山和铃木二人发现在某些患有类似冠心病或肥厚性心肌病的患者出现特殊的心电图和心向量图改变。其心电图表现为Ⅱ、Ⅲ、aVF 导联呈 QS 型，颇似下壁心肌梗死，T 波直立而高大，QRS 时限不足 0.12s，电轴明显左偏。额面心向量图表现为 QRS 环完全向上，T 环则完全向下。临床上可发生于任何年龄，表现为心前区闷痛、气短、心悸但无典型心绞痛。诊断时应注意与下壁心肌梗死、左前分支传导阻滞鉴别。无特殊治疗方法。

阵发性室上性心动过速（paroxysmal supraventricular tachycardia） 又名 Bouveret 综合征。阵发性室上性心动过速可发生于各种器质性心脏病、预激综合征等，正常心脏由于情绪激动或过劳时也可发生。本征大部分是由折返机制引起。折返可发生在窦房结、房室结与心房。另外，以房室结为前向传导，房室旁路通道作逆向传导，心房与心室共同参与形成大折返回路的房室折返性心动过速亦属此范畴。

本征的临床特点可发生于任何年龄，发病呈突然开始与终止，持续时间长短不一，症状可有心悸、焦虑不安、出汗、乏力、晕厥，甚至发生心力衰竭和休克。心电图表现为 QRS 波群形态正常，R - R 间期规则而无心室预激表现。心率在 160 ~ 220 次/min。可有反复发作。根据有典型发作性心悸、心率 160 次/min 以上，心律规则、发病突然开始突然终止，可考虑本征。治疗上根据病情采取不同的方法。如刺激迷走神经、静注腺苷、维拉帕米、胺碘酮、毛花苷丙等，也可用直流电复律终止发作。继发于器质性心脏病者，宜采用病因治疗和抗心律失常药物以防止发作，无器质性心脏病者可采用射频消融术。

电机械分离综合征(electrical - mechanical dissociation syndrome) 又名 Hegglin 综合征。本征是由于心肌严重病变,心肌能量代谢发生严重障碍,导致心脏动力衰竭。其特征是心肌电收缩时间延长,机械收缩时间缩短,表现为心电图 Q - T 间期延长和心音图上的 Q - ⅡA 时间缩短。由于心肌的某些病变,导致肌凝蛋白和三磷酸腺苷合成不足使心室除极复极时间延长,左室机械收缩能力下降,主动脉瓣过早关闭,提前产生ⅡA 音,从而形成 Q - T 间期与 Q - ⅡA 间期的时间脱节。本征无特殊临床表现,主要依据心电图和心音图诊断。应积极治疗原发病。

急性心源性脑缺血综合征(Adams - Stokes syndrome) 本征是由于心搏骤停或严重的心律失常导致大脑一时性缺血、缺氧而引起的短暂的意识丧失,并伴有抽搐、面色苍白、发绀等。发作时间一般为几秒钟到几分钟、时间长短决定其严重性、可有眼前发黑、眩晕、眼花,甚至肌肉抽搐、意识丧失,若连续发作可导致死亡。本征诊断不难,应积极治疗原发病。

颈 - 心综合征(cervico - cardiac syndrome) 本征是指颈椎病时伴有心脏方面的症状及心电图改变。由于颈椎病时骨质增生和骨刺形成,压迫或刺激脊神经根及颈部其他神经丛,压迫刺激脊髓或脊髓血管,引起心绞痛、肩背部不适、胸闷、气短等类似心脏病症状。本征诊断不难。按颈椎病治疗控制或去除病因后,心脏方面症状可改善或消失。

脑 - 心综合征(brain - heart syndrome) 本征是指脑血管病变或颅脑损伤时引起多种心电图异常改变。尤以蛛网膜下腔出血引起心律失常改变发生率高,目前认为发病原因可能与蛛网膜下腔出血引起供应下丘脑的小血管痉挛,导致交感神经产生过多的儿茶酚胺,后者引起心肌损伤有关,也可能与植物神经系统功能失调有关。临床上急性脑部疾病(以蛛网膜下腔出血多见)除表现有神经系统症状外,可出现各种心律失常。Q - T 间期延长及酷似急性心肌梗死的心电图改变。诊断主要依据神经系统病变引起心肌损害及伴发的心电图改变。应积极治疗原发病,并监测心脏方面的病情变化。

胆 - 心综合征(biliary - heart syndrome) 临床上常见到胆道疾病的患者(如胆囊炎胆石症),在心电图上出现 ST - T 改变及心律失常,易误诊为冠心病而延误了对胆道疾患的治疗。实际上这种类似心脏病的症状,是由于胆道疾患所致,应积极治疗原发病。

胃 - 心综合征(roemheld syndrome) 此综合征是由于食管或贲门痉挛、鼓肠及膈,高位引起的消化系统和心脏方面的综合症状。常见于 40 岁以下有吸烟和溃疡病史者。心脏方面的症状主要表现为左侧绞窄性胸痛,并向左肩放散。戒烟可使胸痛消失。体力活动并非胸痛的诱因。

肝 - 心综合征(hepato - cardial syndrome) 本综合征是指肝胆系统疾病引起心血管方面的症状。发生原因主要由于肝细胞功能不全产生心肌毒性作用,心肌炎症、发热、植物神经功能紊乱、心肌代谢增加和贫血导致心脏供血不足及血管运动障碍等引起。临床上可表现为心悸、心绞痛、心功能不全、心律失常等。根据肝脏疾病时出现上述临床表现可诊断本征。治疗方面除对原发病进行治疗外,可对症处理。

松软瓣膜综合征(floppy valve syndrome) 又名 Barlow 综合征。是一种少见的结缔组织病。病因不明,主要病理改变是瓣叶变薄或增厚,膨胀并变长松弛,可向室内翻转,瓣环变大。镜下可见海绵层高度黏液性变,有纤维和透明性变,基本结构仍可保存,无瓣膜交界粘连。临床上女性多见,依受损的瓣膜不同可出现相应的体征,严重者可出现心力衰竭。本征诊断时难与风湿性瓣膜病鉴别,需手术时才能确定诊断,无特殊疗法,出现心力衰竭时可予以强心利尿剂,必要时可行人工瓣膜置换术。

小心脏综合征(small heart syndrome) 小心脏综合征是指在儿童发育过程中,由于心脏体积相对较小心排血量相对不足,引起头晕、眼黑、乏力、恶心、心悸、气短等症状。病因不明,小心脏状态系先天性异常,仅有生理上相对的功能不足,无心脏的器质性改变。由于心排出量减少,引起脑、肾等重要脏器供血不足。临床上除上述症状外,还可有体位性低血压,心电图异常改变及胸片示心胸比值缩小。根据上述表现可以诊断。无特殊治疗方法,可增强体质,加强营养及对症处理。

特发性高动力心脏综合征(idiopathic hyperkinetic heart syndrome) 又名 β - 受体功能亢进综合征,病

因可能是由于交感神经兴奋性增加及迷走神经张力降低所致，心脏无器质性改变。本病多见于中青年，主要表现有低热、心悸、胸闷、头晕、多汗、睡眠差，有的患者收缩压增高，脉压增大。心电图可有 ST－T 改变，心肌肥厚及高电压，治疗上除对症处理外，可给予 β－受体阻滞剂及调节植物神经功能紊乱。

心脏畸形无脾综合征（Ivemark syndrome） 是一种少见的先天性畸形。主要特征是 1. 先天性无脾；2. 内脏位置异常；3. 心血管畸形。常见到的畸形有：两侧上腔静脉残留，总房室管残留，单心室，左右三叶肺，左右对称性肝等。临床表现酷似发绀型先天性心脏病。本征尚无可靠的治疗方法，预后不良。

颜面畸形－动脉导管未闭综合征（Gorlin－Chaudhry－Moss syndrome） 本综合征是一种病因不清的先天性畸形。1960 年由 Gorlin，Chaudhry，Moss 三人首先报道。病人出生后即有特殊的面容：眼距过宽，眼裂倾斜、小眼、眼睑不能睁闭，眼球向上运动受限，高度近视，混合散光，远视，牙齿发育畸形，颅部畸形，智力低下，心血管畸形如动脉导管未闭等。根据上述表现可以诊断。治疗可采用适当的矫形和矫正视力的方法。动脉导管未闭可手术治疗。

低心排出量综合征（low cardiac output syndrome） 由于各种原因引起心排出量降低所致的一系列临床表现称为低心排出量综合征。主要发生于较大的心脏手术后。其发病机制可能与体外循环、手术损伤心肌、心肌供血不足及离子紊乱引起心肌损伤有关，临床表现于术后病人出现四肢冰凉、发绀、脉搏细弱、血压下降、心率快等，心电图可有心律失常及 ST－T 改变。二氧化碳结合力降低。根据上述表现可以诊断。治疗上应纠正酸中毒及离子紊乱，补充血容量及对症处理。

心脏性猝死综合征（sudden cardiac death syndrome） 心脏性猝死是指由于心脏原因引起的无法预测的自然死亡。病人过去可有或无心脏病史，在急性症状开始的 1h 内（也有规定为 24h，但以 1h 最为常用）发生心搏骤停，导致脑血流的突然中断，出现意识丧失，病人如经及时救治可存活，否则将发生死亡。

心脏性猝死的发生原因，在西方国家约 80% 是由冠心病及其并发症所致。25% 的冠心病患者以心脏性猝死为首发临床表现。非冠心病的常见疾患包括心肌病、主动脉瓣狭窄或关闭不全、二尖瓣脱垂、急性心肌炎、Q－T 间期延长综合征、预激综合征、急性心包填塞、抗心律失常药物致心律紊乱等。临床上病人突然晕厥、青紫、四肢抽搐、呼吸停止、心音消失且测不到血压。根据上述表现，一经诊断应立即行心肺复苏，包括人工呼吸、胸外按压、除颤和复律，并根据心电图改变给予相应的抗心律失常药物治疗，纠正酸中毒和离子紊乱等。

输血输液后综合征（post－transfusion syndrome） 本征是一种发生于输血、输液、心脏手术、体外循环及血液透析后的单核细胞增多症，临床上可表现为发热、倦怠无力、贫血、肝脾肿大、淋巴结不肿大、血中白细胞总数增加、出现异常淋巴细胞、有时出现类白血病样反应。骨髓检查正常。根据病史、症状及化验检查可进行诊断。轻者对症处理，重者可用肾上腺皮质激素。

饮啤酒者综合征（beer drinker syndrome） 又名啤酒心。本征是由于长期饮用啤酒，而出现的肥胖及心力衰竭症候群。由于啤酒中含有大量的糖类物质，长期饮用可以促进肥胖。另外有些啤酒以含钴物质作为香料，长期饮用可使心肌间质水肿、肌纤维增粗、心肌坏死，使心脏呈苍白色、质软、肥大。临床上病人可有渐渐发生的呼吸困难、水肿、低血压、心率增快等。根据上述病史及临床表现可以诊断。治疗上停用啤酒，控制心力衰竭。

急性冠状动脉功能不全综合征（acute coronary insufficiency syndorme） 又名中间冠状动脉综合征；梗死前综合征；濒临心肌梗死。其发病因素主要是在冠状动脉粥样硬化及狭窄的基础上，由于冠状动脉狭窄或阻塞进一步加重，或发生冠状动脉痉挛，或粥样斑块破裂血栓形成，使冠状动脉狭窄进一步加重，冠状动脉严重供血不足。临床上患者心绞痛发作频繁，疼痛加剧，或新近出现的逐渐加重的心绞痛，或原有心绞痛已不发作，而最近又加重，或在休息，睡眠时发作的严重心绞痛。根据上述表现及心电图改变可进行诊断。应及时住院治疗，包括卧床休息，镇静，给予扩冠、抗凝及改善心肌供血的药物，必要时行冠状动脉造影，进一步行 PTCA 或主动脉－冠状动脉旁路移植手术。

肩－手综合征（Steinbrocker syndrome） 本征是指冠心病或急性脑血管病等引起肩痛性运动障碍与同侧手

部疼痛、肿胀的一组综合征。发病可能与组织营养代谢障碍、创伤、交感神经功能障碍等有关。临床上主要表现为肩和手部逐渐强直、无力、手部剧痛、肿胀等。诊断时注意与肩关节周围炎及类风湿性关节炎鉴别。治疗原发病及镇痛等对症处理。

强直心脏综合征(stiff heart syndrome) 又名限制性心脏病。由于心脏克服不了机械性超负荷而引起的以限制性血流动力学异常为特征的心力衰竭,包括缩窄性心包炎和限制性心肌病。由于心包和(或)心肌病变,使心肌顺应性下降,舒张期充盈不全,继而使心输出量减少,导致心力衰竭。临床上患者有心悸、胸闷、气短、颈静脉怒张、肝肿大、腹水、尿少等表现。心电图可有低电压,X线检查可见心影扩大。诊断可根据上述表现及辅助检查。治疗首先处理原发病和心力衰竭,必要时行心包穿刺,对慢性缩窄性心包炎行心包切开。

Meadow综合征(Meadow syndrome) 又名产后心脏病、围生期心肌病。病因不明,可能与妊娠毒血症、产期出血、栓塞、产褥期感染或呼吸道感染、自身免疫等因素有关。病人表现为分娩后10~40d出现心悸、气短、夜间阵发性呼吸困难、颈静脉怒张、肝肿大、水肿等全心衰竭的症状和体征。心脏超声可见全心增大或左心增大,室壁运动减弱。X线检查可见心影增大。诊断主要依据产后1~6个月内病人出现上述表现,并结合心电图、超声心动图等辅助检查进行诊断。治疗与一般心肌病、心力衰竭的治疗方法相同。

黏液水肿心脏病(myxedema heart disease) 黏液水肿心脏病是指某些黏液性水肿疾病引起的心血管病变。常见黏液性水肿病因有:桥本甲状腺炎、原发性甲状腺功能低下、甲状腺切除术后、抗甲状腺药物治疗或放射治疗后等。心血管病变有:心绞痛、心脏扩大及心包积液。临床上病人除有黏液水肿的表现外,可有心悸、呼吸困难、心动过缓、心音低钝等。甲状腺功能测定示T_3、T_4降低,TSH升高。诊断主要根据黏液水肿病人同时有心脏病的症状和体征以及甲状腺功能检测结果。治疗除给予适量的甲状腺素外,可予以对症处理。

Gouley综合征(Gouley syndrome) 又名肺动脉缩窄性心包炎综合征。是少见的风湿性心脏病的并发症或见于结核性心包炎。由于严重的风湿性心脏病及结核性心包炎引起心包粘连,肺动脉圆椎部受累发生严重粘连而缩窄,引起右室流出道狭窄,进而加重右心衰竭的症状。根据上述表现结合心导管检查即可诊断。除治疗原发病外,必要时可手术治疗。

Portter综合征(Portter syndrome) 又名急性特发性良性心包炎综合征,非特异性心包炎。病因不明,可能与病毒感染、过敏或自身免疫反应等有关。临床上部分病人于发病前2~4周可有上呼吸道感染史。主要症状有发烧、胸痛。可有心包积液的体征。多数病人能完全恢复而不遗留心包粘连和缩窄性心包炎。诊断本征时注意与结核性、风湿性、外伤性和化脓性等心包炎相鉴别。治疗上注意休息,必要时可考虑心包穿刺放液或给予肾上腺皮质激素促进吸收。

Dietlen综合征(Dietlen syndrome) 又名心包膈肌粘连综合征。本征是由于心包炎、胸膜炎或膈肌炎所致的心包与膈肌粘连。临床上除原发病的表现外,可有心窝部紧缩感及吸气时心动过速,听诊有心包胸膜磨擦音。X线检查可有心包膈肌粘连征象。主要对原发病进行治疗,必要时行粘连松解术。

先天性心脏病学简介

一、先天性心脏病（先心病）学发展

按常见先心病首次发现或报道的时间顺序是：（1）1638～1686 年，Stensen 首次报道室间隔缺损。（2）1699 年，Cheminear 报道三腔心。（3）1761 年，Joho 首次描述了主动脉狭窄；1913 年，Juffier 首次用手术方法扩大狭窄的主动脉瓣；1950 年，Bailey 采用心室切开治疗主动脉瓣狭窄；1952 年用扩张器进行扩张。（4）1783 年，Huner 首次报道室间隔完整的肺动脉瓣闭锁。1893 年，Peacock 进行命名。（5）1788 年，Baillie 报道镜像右位心。（6）1797 年，Baillie 首次报道大动脉转位病理解剖；1939 年，Hanlon 和 Blalock 应用人工建造房室隔缺损扩大术；1966 年，Rashkind 应用球囊行房间隔造口术；1959 年，Seming 和 1963 年 Mustarol 先后行房内静脉血流调转术；1969 年，Restell 对合并有室间隔缺损和肺动脉狭窄的大血管转位者做手术，获得良好效果；1975 年，Jatene 首次应用大动脉调转术。（7）1798 年，Wilson 首先报道永存动脉干；1864 年，Buchanan 为 1 例婴儿做了准确尸检报道；1949 年，Collett 和 Edwards 将永存动脉干分四型并延续至今；1965 年 Van Praagh 又根据有无室间隔缺损对永存动脉干进行分类。（8）1798 年，Wilson 首先报道完全性肺静脉异位引流；1924 年，Brody 收集到了 37 例；1957 年，Darling 将其分四型并延续至今。（9）1814 年，Sandifort 报道主动脉骑跨室间隔上的病例。（10）1829 年，Androl 首先报道三房心；1868 年，Church 对病理生理作了较详尽的阐述，后来 Borst 将左心房分成两腔畸形命名为三房心（右心房分两腔的不属三房心）。（11）1839 年，Hope 首先报道 1 例乏氏窦破裂。（12）1845 年，Chevers 报道 1 例成人动脉导管未闭；1888 年，Munro 手术结扎动脉导管。（13）1866 年，Peacock 发现肺动脉狭窄；1909 年，Keith 对各种类型肺动脉狭窄作了较详细描述。（14）1879 年，Roger 用听诊方法诊断室间隔缺损；1954 年，Lillehei 用手术方法修补第一例室间隔缺损。（15）1882 年，Tanner 首先发现二尖瓣闭锁；1958 年，Teller 作了详细的解剖学描述；1965 年，Eliot 作了解剖学分类；1982 年，Shore 做改良 Fontan 手术；1988 年，Jonas 行全腔静脉与肺动脉连接手术。（16）1866 年，Ebstein 报道三尖瓣下移畸形，指出本畸形有两个解剖学改变，其一瓣叶下移，其二瓣膜发育不全，并命名 Ebstein 畸形；1954 年，Wright 行单纯房缺修补术；1958 年，Hunter 制定较合理的治疗方案；1964 年，Hardy 进行手术改进获得手术成功；1963 年，Barnard 首次做三尖瓣替换；1979 年，Danielson 改进了 Hardy 手术方法使手术简便，减少了手术并发症。（17）1888 年，Fallot 对四联症解剖学改变作了详细的解剖学报道并延续至今；1955 年，Lillehei 行四联症根治术。（18）1900 年，Hektoen 首先提出主、肺动脉间隔缺损诊断；1953 年，Scott 和 Sabiston 作了进一步描述。（19）1901 年，Morquio 首先报道先天性完全心脏阻滞。（20）1905 年，Osler 首先报告右心室发育不良，又名右心室心肌病。（21）1936 年，Abbott 发表了 1000 例先心病尸解结果。（22）1945 年，Blalock 和 Taussing 发明了锁骨下动脉－肺动脉吻合术，对年幼的复杂心内畸形进行了姑息性手术治疗。（23）1947 年，Taussing 首次出版了关于先心病专著。（24）1953 年，Gbbon 成功施行了人类第 1 例房间隔缺损修补术。（25）1957 年，Witham 第一次给右室双出口

命名。上述成就为现代先心病诊断和治疗奠定了坚实的基础。

二、先心病患病率

Mitchell 和 Taussing 通过 56109 例出生婴儿调查，先心病患病率为 0.81%，活产儿为 0.77%。经随访 9 年，1 岁以上患病率为 0.51%；Framingham 和芝加哥两地调查成人先心病患病率分别为 0.24% 和 0.28%，其中继发孔房间隔缺损和二叶主动脉瓣畸形患病率最高；20 世纪 60 年代国内福州和合肥两地调查学龄儿童先心病患病率分别为 0.23% 和 0.28%。20 世纪 70 年代上海新生儿和广东省 14 岁以上人群调查先心病患病率均为 0.11%，青海省则高达 0.88%。广泛引用的患病率是 0.8%。

三、病因学

近 40 年，由于先心病诊断和治疗手段的进步，使接受手术治疗的先心病患者寿命明显延长，许多过去难免早期夭折的病儿也可存活至生育年龄并繁衍后代，从而使先心病遗传咨询成为临床医生经常遇到的问题。目前认为大多数先心病的发病与遗传因素有关，甚至估计由遗传决定或与遗传有关的先心病占先心病总数的 98%。其病因学研究指出：（1）遗传因素为主占 8%（染色体突变占 5%，单基因突变占 3%）；（2）环境因素为主占 2%；（3）遗传－环境因素相互作用（多因素遗传）占 90%；（4）20 世纪 90 年代初以来，随着分子遗传学的发展及有关技术手段的进步，认为先心病与心脏发育相关基因结构异常表达与染色体畸变有关。因此，提出新的认识，认为单基因缺陷所致的先心病更多见。

四、先心病分类及主要先心病畸形构成比

按传统分 3 种类型：（1）无分流先心病占 6.48%；（2）左向右分流先心病占 42.41%；（3）右向左分流先心病占 51.11%。出生时心脏畸形的相对构成比是：室间隔缺损 30.5%，房间隔缺损 9.8%，动脉导管未闭 9.7%，肺动脉瓣狭窄 6.9%，主动脉缩窄 6.8%，主动脉瓣狭窄 6.1%，法洛四联症 5.8%，完全性大血管错位 4.2%，永存动脉干 2.2%，三尖瓣闭锁 1.3%，其他 16.5%。根据沈阳军区总医院 9564 例体外循环手术先心病构成比是：室间隔缺损 35.80%，法洛四联症 27.55%，继发孔房间隔缺损缺 16.03%，法洛三联症 3.85%，房室间隔缺损 3.91%，肺静脉畸形引流 2.99%，肺动脉瓣狭窄 1.63%，右室双出口 1.62%，三尖瓣下移畸形 1.22%，完全性大血管错位 1.14%，单心室 0.73%，三尖瓣闭锁 0.42%，其他畸形 2.39%。

五、诊断

（一）心导管检查和心血管造影：心导管术经历 4 个发展阶段。

（1）心导管术发展阶段（1929～1939 年）：1929 年，德国医师 Forssman 在自己身上进行人类历史上首次将心导管经左前臂静脉插入到右心房，先后 9 次插管，最后用浓碘化钠实施了右室造影；19 世纪 30 年代，瑞典医师 Rodner 在临床上应用 Forssman 的心导管为数例患者做了心导管检查。在 Forssman 发明心导管术以后 26 年，即 1955 年，Forssman 荣获了诺贝尔医学奖。

（2）心导管术的早期应用阶段（1940～1949 年）：在 1941～1943 年间，Richard 和 Cournand 用心导管采取不同部位血样，按 Fick 公式计算心排量，研究心脏的生理功能；1945 年，美国的 Stead 和 Warren，法国的 Len'egre，英国的 MeMichael 等将右心导管用于临床。Warren 经右心导管诊断首例房间隔缺损。

（3）心导管术的蓬勃发展的阶段（1950～1969 年）：1950 年 Zimmerman 用剖肱动脉方法逆

行插管到左心室测量主动脉和左心室压力；1953 年，Seldinger 发明了经皮穿刺导管，为左心导管术的临床应用奠定了基础；1958 年，Sones 发明了选择冠脉造影，为冠脉搭桥的出现准备条件。1966 年，Anoplatz 和 1967 年，Judkin 对导管形状、插管技术进行了改进，尤其经皮穿刺技术的应用，使选择性冠脉造影得到广泛临床应用。

（4）心导管术从诊断工具发展到治疗工具（1970～1991 年）：1977 年，Gruentzig 开展了 PTCA。心导管技术的进步和发展是 20 世纪医学科学发展的一个重要标志和象征，它改变了心血管疾病诊断和治疗的传统方法，促进了心血管疾病的研究和临床心血管病的发展。目前研究认为右心导管是诊断先心病不可缺少的方法，通过异常途径探查和血氧资料分析被看作是诊断先心病的“金标准”，而心血管造影不仅能显示心脏大血管的解剖细节、连接关系，尚能提供心脏功能、血流动力学方面的诊断信息。因此，对心血管外科的发展起到积极的推动作用。近 20 年该项技术不局限于先心病的诊断，还广泛应用于血流动力学监测和先心病的介入治疗。但有创为其缺点，且心血管影像受投照体位限制，解剖结构的影像重叠不可避免。据沈阳军区总医院 10213 例心导管检查和心血管造影资料统计先心病正确诊断率高达 98.5%，因此对复杂先心病诊断，该项技术仍为决定诊断的最好方法。

（二）二维超声心动图和多普勒显像：1955 年，瑞典学者 Edle 首先提出利用超声回波曲线观察心脏活动规律。由于电子技术的迅猛发展，促进超声心动图的快速更新并广泛用于先心病的术前诊断，现已使部分先心病免于有创检查而接受手术；经食管超声心动图是近年来超声心动图领域重要进展之一，能比经胸超声更清楚地显示心脏内结构与血流，在评价左侧房室瓣形态与功能、精确探测房间隔缺损、感染性心内膜炎、主动脉夹层和评价手术效果有其独特的优点；20 世纪 90 年代以来，随着计算机技术与 B 超技术相结合的三维超声心动图可使一些复杂先心病患者不经有创检查而实施手术治疗；目前胎儿超声心动图的问世也可使部分先心病在出生前即可作出诊断。超声心动图诊断先心病方面的最大缺点是无法显示肺内血管病变。

（三）磁共振成像诊断先心病：由美国 Blach 和 pucll 提出，并荣获 1952 年诺贝尔物理学奖。80 年代初期用于临床，具有无创、不使用造影剂和三维成像的优点。近几年对心血管畸形解剖诊断准确率达 90% 以上。而对室间隔缺损和大血管位置异常诊断率近 100%。但对瓣膜病、继发孔房间隔缺损、婴儿先心病和伴心律失常者的检查诊断仍受一定限制。

（四）电子束 CT（高速 CT）：1983 年，Douglas 开创了电子束 CT，在先心病诊断上主要优点是：（1）避免影像重叠。清楚显示心脏大血管的解剖结构、室间排列和及连接关系，有利于复杂畸形诊断和节段分析；（2）一次性增强扫描，既可分析病变又可兼顾肺血管病变；（3）实施动态扫描速度快，可准确计算心功能，并能定量分析血流量；（4）弥补了超声心动图受声窗、体形及依赖经验的影响；（5）无创、风险低、价格不比造影高，使有创检查先心病逐渐减少，据北京阜外医院 1995 年引进以来，已使法洛四联症心血管造影检查由原来的 85% 降至 5%。其不足是引进设备昂贵，无法普遍应用。

综上所述，随现代无创影像技术的迅速发展，在先心病诊断方面已显示出其广阔的发展前景，但仍存在以下不足：（1）超声心动图无法揭示肺血管发育状况；（2）磁共振不能检查婴儿先心病；（3）电子束 CT 不利于普遍推广。随着心血管外科的发展，外科矫治先心病的年龄越来越小，病情严重而复杂的病例日渐增多。因此，心导管检查和心血管造影仍然是复杂先心病最后决定诊断的有效方法。

六、治疗

（一）外科治疗：1945年以前危重先心病婴儿死亡率90%；1988年危重先心病婴儿死亡率下降到15%；危重先心病手术后患者75%可达成年，而常见的先心病如VSD、ASD、PS和PDA可获得正常人一样的寿命。因此，早期诊断，及时治疗不仅解除患者痛苦和减轻家庭负担，而且使他们中的大部分患者成为社会有用人才。就此而言，先心病的诊断和治疗具有明显的社会效益。沈阳军区总医院从1964年起至今经体外循环下治疗先心病12631例，包括31种畸形，其中四联症以上复杂畸形5083例。总死亡率2.8%，复杂畸形死亡率平均6.1%。

（二）介入治疗：近10余年迅速发展起来的先心病介入治疗，也使部分先心病患者免于开胸的痛苦。多数肺动脉瓣狭窄、动脉导管未闭、继发孔房间隔缺损和室间隔缺损的介入治疗，大有取代外科治疗的趋势。随着技术进步和新器材的更新，将使先心病介入治疗的病种不断扩大。其优点是：住院时间短，恢复工作快，并发症低，成功率高，无开胸并发症，其费用多低于外科病。

先天性心脏病学

心脏管（cardiac tube）　在胚胎发育早期，胚盘头侧的中胚层的边缘形成一个马蹄形的心脏生成板（cardiogenic mesocardium），其两侧向着中线摺叠，然后相互融合，形成一个直的管状结构，即为心脏管。心脏管是心脏大血管发育的胚胎基础。

心脏管的进一步发育，由于各部分生长速度不同，出现几个膨大区。这些膨大区是将来成熟心脏各部的形态发生区。从心脏管的头端至尾端依次为：动脉干、心球、原始心室、原始心房及静脉窦。动脉干与心球之间，称为球干交界（Bulbotruncal junction），为半月瓣的发生部位。心球与原始心室之间，称为球室交界（ventricular－bulbar junction），两者之间的孔道，称为球室孔（ventricular－bulbar foramen）。原始心室与原始心房之间为房室管，为房室瓣的发生部位。原始心房与静脉窦之间为窦房交界，以后随静脉窦融入心房，构成心房的一部分。

心内膜管（endocardial tube）　胚胎期在心脏管形成后，心内膜丛状细胞长入管腔内，并由玻璃酸构成的心脏胶质充填在管壁与中胚层之间，形成心内膜管。它是心腔内结构发育的胚胎基础。

心内膜管在发育过程中，形成5个直区：①房室管区，从后上方斜向前下方；②近侧横支，由左向右行；③升支，向上行；④远侧横支，由右向左行；⑤终支，向后行，它在房室管区的右上方，与之平行。5个直区之间有4个弯曲：①房室管与近侧横支之间，呈向右转90°；②近侧横支与升支之间，呈向上转90°；③升支与远侧横支之间，呈向内转90°；④远侧横支与终支之间，向后转90°。每个弯曲在内面者为小弯，在外面者为大弯。

主动脉囊（aortic sac）　在胚胎发育中，位于动脉干与主动脉弓之间的膨大部分为主动脉囊，亦称腹侧主动脉。以后，由主肺动脉隔将主动脉囊分隔，形成升主动脉和肺动脉干的头端部分。

动脉干（truncus arteriosus）　心脏管的头端部分为动脉干，动脉干在发育过程中由动脉干隔分隔为升主动脉和肺动脉干。动脉干是先天性畸形的好发部位。例如，由于动脉干隔完全没有发育，以致胚胎动脉干没有分开，只有单一的共干骑跨在室间隔之上，即成为“永存动脉干”。如果动脉干隔旋转反向，并呈直的方向发育，即成为大动脉转位。

圆锥（conus）　动脉干的近心端膨大部称为圆锥，由圆锥隔将圆锥分隔为肺动脉圆锥和主动脉圆锥，分别位于右心室和左心室流出道部。肺动脉圆锥存留，发育成肌性管状结构，构成右心室漏斗部。主动脉圆锥吸收。在复杂性先天性心血管畸形，如右心室双出口，可有双圆锥、主动脉下圆锥及其共同圆锥等异常发育。

心球（bulbus cordis）　胚胎早期，心脏管的动脉干相连接的部分称为心球。心球尾端通过球室孔与原始心室相连接。心球是成熟心脏的右心室的主要胚胎来源。

原始心室（primitive ventricle） 胚胎期，心脏管的心球与原始心房之间的部分为原始心室。以后它发育成左心室的全部及右心室的一部分。

原始心房（primitive atrium） 胚胎期，心脏管的原始心室与静脉窦之间的部分为原始心房。以后它由房间隔分隔成左心房和右心房。如果未形成房间隔，则成为单心房。如果房间隔未完全融合，即成为房间隔缺损。

静脉窦（sinus venosus） 胚胎期，心脏管的尾端部分为静脉窦。静脉窦的两侧为左、右窦角。每侧窦角接纳同侧的3组胚胎静脉：脐静脉、卵黄静脉及主静脉。静脉窦在胚胎发育后期融合入右心房。脐静脉是引流胚盘血液的静脉，在出生后即闭合，其一部分成为肝圆韧带。卵黄静脉是引流卵黄囊血液的静脉，以后和肝静脉吻合，形成肝心静脉。主静脉是引流胚胎本身血液的静脉，以后成为成熟体静脉的主要胚胎来源。

主静脉（cardinal vein） 胚胎期引流胚胎本身血液的静脉。主静脉是成熟体静脉的主要胚胎基础。主静脉分为前主静脉和后主静脉。此两者的汇合部称为总主静脉（common cardinal vein）亦称Cuvier管。前主静脉发育成为上腔静脉及其分支。后主静脉被以后形成的上、下主静脉替代，发育成为下腔静脉及其分支。

胚胎主动脉弓（embryo aortic arch） 胚胎期，主动脉囊的远端分成两个间皮管道，成为第1对主动脉弓。以后，在其下方又陆续发生5对主动脉弓。其中，第1、2、5对主动脉弓相继退化消失。第3主动脉弓成为颈内动脉，左第4主动脉弓成为成熟主动脉弓的中间部分。右第4主动脉弓成为右锁骨下动脉。第6主动脉弓成为肺动脉及动脉导管。

成对背主动脉（paired dorsal aorta） 胚胎期，在相继发生的6对主动脉弓的远端形成一对主动脉管道，连接此6对主动脉弓，称为成对背主动脉。

联合背主动脉（unified dorsal aorta） 胚胎期，成对背主动脉的第7体节间动脉水平处，融合成一支动脉管道，称为联合背主动脉。以后它发育成降主动脉的一部分。

房室管（atrioventricular canal） 胚胎期，在原始心房与原始心室之间的一段心脏管组织为房室管。它是心房与心室之间的通道，以后被心内膜垫分隔成二尖瓣管与三尖瓣管，并参与房室瓣的构成及房、室间隔的形成。此部易产生先天性畸形。例如：房室管若不向右移位而保留在原来的位置上，在房室管分隔后，两个房室口与左心室相连接，即成为A型单心室。如果前后房室垫发育不良不能融合，使房室管口成为共同房室口，并伴有房室间隔的缺损，即成为房室管畸形。

锥干（conotruncus） 动脉干和圆锥均起自心球，其胚胎发育是一致的，故可视为一个整体，简称锥干。锥干发育成两个大动脉。应用节段分析法诊断先心病时，确定两个大动脉的空间方位关系。锥干形态学有4种类型。①正常关系（normal relation，符号S）：在半月瓣的水平，主动脉在肺动脉的右、下方。②反位（Inversion，符号I）：主动脉在肺动脉的左、后、下方。③右－转位（Dextro－transposition，符号D）：主动脉在肺动脉的右、前方。④左－转位（Levo－transposition，符号L）：主动脉在肺动脉的左、前方。

锥干隔（conotruncal septum） 在胚胎发育过程中，锥干的管腔内的腹、背侧各自生成锥干嵴，此两者对向生长，在中线融合形成锥干隔，将锥干分隔成主动脉和肺动脉。锥干隔的动脉干部分为动脉干隔；圆锥部分为圆锥隔。

主肺动脉隔（aortopulmonary septum） 胚胎期，在主动脉囊部形成的隔称为主肺动脉隔。它亦是锥干隔的一部分。此部的部分缺如或完全缺如，就成为主肺动脉隔缺损。

房间隔的发育（development of the atrial septum） 在胚胎发育的第3周，当房室管被心内膜垫分隔为二尖瓣口和三尖瓣口时，从心房的背侧壁相当于房间沟的位置发生一个镰刀状的褶，称为原发隔（Septum primum）。此隔向下生长，与心内膜垫相融合，其间构成一个孔，称为原发孔（foramen primum）。在原发孔闭合前，在原发隔的头端又裂开另

一个孔，称为继发孔（foramen secondum）。在原发孔闭合后，藉继发孔维持左右心房之间的交通。约在胚胎发育的第8～9周时，在原发隔的右侧发生第二个房间隔，称为继发隔（Septum Secondum）。它向着心房的背尾方向生长，迭盖住继发孔，但遗留一游离缘未与心房的背侧壁融合。此孔称为卵圆孔（foramen ovale）。原发隔的尾部未吸收的部分覆盖在卵圆孔上，形成一个功能性的单向活瓣，它允许血液从右心房到左心房，以维持胎儿正常循环。最后，原发隔与继发隔结合，形成成熟的房间隔。

如果在发育过程中有某一过程发生障碍，即形成各种类型的房间隔缺损。

室间隔的发育（development of the ventricular septum） 在胚胎发育第3周末，心内膜管的近端横支的下壁长出一个肌嵴，称为室间嵴（interventricular ridge）。此嵴向上生长，形成肌部室间隔的光滑部，称为窦部室间隔（sinus septum）。随着心室小梁部的发育，室间嵴向下逐渐加深，形成肌部室间隔的小梁部，称为小梁部室间隔（trabeculated septum）。残留的室间孔称为第一室间孔。第一室间孔是一个完整的环，环的下缘是室间嵴，环的前、上、后缘均为心室壁。在发育过程中，由于圆锥动脉干的左移和房室管的右移，破坏了室间孔的完整性，使其上后缘断裂，此时称为第二室间孔。其前、下缘是室间隔的顶，上缘对着圆锥隔，后缘对着前后房室垫的融合部。继而，室间孔的上缘与圆锥隔会合，后缘与房室垫会合，形成第三室间孔。最后，由圆锥隔、心内膜垫及肌部室间隔的组织衍化而来的膜部室间隔（membranous septum）将第三室间孔闭合，使左、右心室完全分隔。在此发育过程中，若有某一环节发育障碍，即形成各种类型的室间隔缺损。

窦状隙（sinus - like space） 冠状动脉系统在胚胎期发生较晚。其前，心肌的营养藉心内膜与心外膜之间的心肌内的细小孔道维持。此种孔道称为窦状隙。窦状隙在胎儿发育成熟后闭合。某些先天性心脏病，如室间隔完整的肺动脉闭锁，可残留窦状隙。先天性冠状动脉－心腔瘘也可能与窦状隙残存有关。

体节间动脉（intersomite arteries） 胚胎期，在成对背主动脉与第6主动脉弓连接部之下，发出7对动脉，称为体节间动脉。它们参与头臂动脉的形成，例如左第7体节间动脉形成左锁骨下动脉。

心内膜垫（endocardial cushion） 胚胎期，房室管部由心脏胶质形成的特殊组织称为心内膜垫。心内膜垫的前垫位于腹侧，后垫位于背侧，两者对向生长，融合成中心心内膜垫，亦称房室管隔，将房室管分隔为二尖瓣管（口）和三尖瓣管（口）。左、右房室心内膜垫是构成二、三尖瓣叶的主要胚胎基础。心内膜垫并参与房、室间隔内形成。

右位心（dextrocardia） 心脏的大部分在右侧胸腔内，心尖在右胸，心脏长轴（心底部至心尖的连线）指向右下，称为右位心。右位心是指由于先天性发育畸形所致者，必须排除由于左侧胸腔积水、积气成胸廓畸形将心脏推向右侧，或右侧肺萎陷、胸膜肥厚粘连或胸廓畸形将心脏牵向右侧者。

镜象型右位心（mirror - image dextrocardia） 右位心的一种类型，亦称为内脏－心房反位的右位心。胸腹腔脏器左右反位，形态学右心房和形态学右心室在左侧，形态学左心房和形态学左心室在右侧。主动脉在左后，肺动脉在右前。它犹如镜面上反映的影像左右反转，故称为镜象型右位心。仅10%合并心脏大血管畸形。

右旋心（dextroversion；dextrorotation） 右位心的一种类型，心脏右位而不合并内脏转位，故又称孤立性右位心（Isolatrd dextrocardia）。其右位的程度一般不如镜象型右位心。大部分病例的左右心室是并列的。70%～80%合并心脏大血管畸形。

左旋心（levoversion；levorotation） 心脏左位而合并完全性内脏转位或不同程度的内脏异位，故又称为孤立性左位心（Isolated levocardia）。其内脏－心房位可为反位或不定位。80%以上合并心脏大血管畸形。

中位心（mesocardia） 心尖和心脏长轴居中，室间隔几乎呈矢状位，左右心室并列。中位心可按内脏－心房位分为3型。①内脏－心房正位的中位心，占70%。②内脏－心房反位的中位的，占10%。③内脏－心房不定位的中位心，占20%。

心异位（ectopic cordis） 亦称胸外心脏，是指整个心脏位于胸腔之外。可分4型：①胸型：胸骨有缺损，心脏位于胸腔之外。此型最多见，约占半数以上。②腹型：心脏位于腹腔内，约占1/4。③胸腹型：心脏部分位于胸部，部分位于腹部，较少见。④颈型：心脏位于前颈部，极为少见。

节段分析法（segmental analysis） 按照胚胎发育的观点，心脏大血管的中心部分有3个节段，即内脏-心房位、心室袢及锥干。临床上根据客观检查的资料，包括X线胸片、心电图、超声心动图及心血管造影等，判定这3个节段的空间方位关系，称为节段分析法。它在复杂性先天性心血管畸形的诊断上很有实用价值。3个节段的标记，用大括号｛ ｜内的3个符号表示。例如内脏-心房正位，心室右袢，大动脉右转位，标记为｛S. D. D.｝。心房反位，心室左袢，大动脉左转位，标记为｛I. L. L｝。

内脏-心房位（viscera-atrial situs） 应用节段分析法诊断先心病时，确定内脏（支气管-肺、肝、脾、胃）和心房的空间方位关系。有3种类型。①正位（Situs solitus，符号S）：内脏位置正常，形态学右心房在房间隔的右侧，形态学左心房在房间隔的左侧。②反位（Situs inversus，符号I）：内脏位置与正常相反，形态学右心房在房间隔的左侧，形态学左心房在房间隔的右侧。③不定位（Situs ambiguus，符号A）：心房为双左结构者有双侧左心耳，双侧静脉窦，多数伴多脾；心房为双右结构者有双侧右心耳，中位静脉窦，多数伴无脾，内脏异位症多伴有水平肝。

心室袢（ventricular loop） 应用节段分析法诊断先心病时，确定两个心室的空间方位关系。有两种类型：①右-袢（Dextro-loop，符号D）：形态学右心室在室间隔的右侧，形态学左心室在室间隔的左侧。②左-袢（Levo-loop，符号L）：形态学右心室在室间隔的左侧，形态学左心室在室间隔的右侧。如果无法判定两心室的空间方位关系，可用符号X来标记。

心房-心室一致性（atrioventricular concordance） 是指心房和心室的连接（connection）正常。形态学左心房连接形态学左心室，形态学右心房连接形态学右心室。

心房-心室不一致（atrioventricular discordance） 当形态学左心房与形态学右心室连接，形态学右心房与形态学左心室连接，称为心房-心室不一致。此种现象多见于校正性大动脉转位。单纯的心房-心室不一致，两心室-动脉一致性者，称为孤立性心室反位（Ventricular inversion），极为罕见。

心室-动脉一致性（ventricular arterial concordance） 心室和大动脉连接正常。形态学左心室连接主动脉；形态学右心室连接肺动脉。

心室-动脉不一致（ventricular arterial discordance） 当形态学左心室与肺动脉连接，形态学右心室与主动脉连接时，称为心室-动脉不一致。此种现象亦即大动脉转位。

第一心音（first heart sound） 第一心音出现在心脏的等长收缩期，标志着心室收缩的开始，约在心电图QRS波群开始后0.02~0.04s，心尖搏动图收缩波上升支处和颈动脉波上升前出现，而在颈静脉波C波波峰前结束。心音图上第一心音是由4个成分组成：第一、第四个成分为低频、低振幅振动，由心肌紧张和收缩、大血管扩张和涡流所引起。第二、三个成分为高频、高振幅振动，分别由二尖瓣或三尖瓣关闭和该侧房室间血流突然中断所引起，平均历时0.071~0.076s，两者之间可有0.02~0.03s的间距。第一心音在心尖部听诊最清楚。第一心音增强见于二尖瓣狭窄、发热、贫血、心动过速、房间隔缺损、肺静脉异位引流等。第一心音减弱见于二尖瓣关闭不全、心肌炎、心肌病、左心衰竭等。

第二心音（second heart sound） 第二心音出现在心室等长舒张期，标志着心室舒张的开始，约在心电图T波终点前后0.04s，心尖搏动图O波之前和颈动脉波降支切凹处出现。心音图上第二音也由4个成分组成。其中第一、三和第四成分是低频率减振幅的振动，第二成分是较高频率和较高振幅的振动，后者是构成第二音的主要成分，平均历时0.053~0.059s，有时分裂为两部分，可有0.026~0.03s的间距，吸气时可略增。第二成分产生的原因是血流在主动脉与肺动脉内突然减速和半月瓣关闭所引起

的振动，主动脉瓣关闭在前，肺动脉瓣关闭在后。第二心音在心底部听诊较响。第二心音增强必须分辨主动脉瓣或肺动脉瓣关闭增强：主动脉瓣第二心音增强见于高血压、甲状腺功能亢进、主动脉瓣关闭不全、大动脉转位、法洛四联症等；肺动脉瓣第二心音增强见于室间隔缺损、房间隔缺损、二尖瓣病变、原发性或继发性肺动脉高压等。主动脉瓣第二音减弱见于低血压、主动脉瓣狭窄、肺动脉瓣第二音减弱见于肺动脉瓣狭窄，大动脉转位等。

第三心音（third heart sound） 第三心音出现在心室急速充盈期之末，约与颈静脉波中 V 波的降支同时出现，心音图上第三心音在舒张早期第二心音后 0.1 ~ 0.2s，呈低频率低振幅的振动，总时间为 0.04s。产生的原因是心室急速充盈之末，心室肌纤维伸展延长，使房室瓣、腱索和乳头肌突然紧张、血流减速以及心室与胸壁接触而导致振动。第三心音在心尖部听诊最清楚。健康儿童和青少年可听到生理性第三心音，运动、发热、贫血等更易听到。病理性第三心音见于二尖瓣关闭不全、室间隔缺损、动脉导管未闭、心脏功能不全。在左心衰竭时心率增快，第三心音增强，与第一、二心音一起构成宛如奔腾的马啼声，称奔马律。

第四心音（fourth heart sound） 第四心音出现在心室舒张末期，约相当于颈静脉波与心尖博动图的 a 波处，心音图上发生于心电图 P 波起始后 0.06 ~ 0.10s，呈低频、低振幅振动，历时平均 0.05s。第四心音是在左或右心室壁顺应性降低情况下，舒张晚期心房强力收缩使房室瓣及其有关结构突然紧张，血流先增速后减速所引起。健康老人可能听到第四心音，心室肥厚、冠状动脉硬化、高血压、心肌病、主动脉瓣狭窄、肺动脉高压、肺动脉瓣狭窄等亦可听到。在小儿，即使有严重的主动脉或肺动脉狭窄，也不易听到。

固定分裂（fixed splitting） 在正常情况下，左右心室舒张的不完全同步，导致主动脉瓣和肺动脉瓣关闭时间的先后参差，**吸气时胸腔负压增加，胸外静脉贮备向右心回流增多，右心室排空时间长，肺动脉瓣关闭进一步延迟，此时胸内静脉贮备向左心回流尚未增加，主动脉瓣正常关闭，可使第二心音的主动脉瓣成分与肺动脉瓣成分之间的距离增大到** 0.03s 以上，听诊该心音分裂为二。当右心室舒张期充盈过度，如房间隔缺损、肺静脉畸形引流，左至右分流量大时由于肺循环血流量增多，右心室排血量增多，排空时间延长，第二心音肺动脉瓣成分明显地落后于主动脉瓣成分，第二心音明显分裂，但不随呼吸周期有所改变，即主动脉瓣成分与肺动脉瓣成分时距固定，称为固定分裂。

逆分裂（paradoaxic splitting of second heart sound） 逆分裂又称为第二心音反常分裂，此时主动脉瓣成分落后于肺动脉瓣成分，吸气时肺动脉瓣成分延迟，分裂不明显，呼气时肺动脉瓣成分提早，分裂更明显，故与一般规律相反。逆分裂主要见于以下几种病变：①左束支传导阻滞，左心室电激动延迟使左心室收缩和舒张均延缓，主动脉瓣关闭时间迟于肺动脉瓣。②右心室早搏或右心室起搏，凡使右心室先行激动，肺动脉瓣提前关闭的起源于右心室早搏，预激综合征，第二心音可呈逆分裂。③左心室流出道受阻，主动脉瓣口严重狭窄，重度高血压等使左心室射血时间延长。④左心室舒张期充盈过度，动脉导管未闭，主肺动脉间隔缺损等左至右分流量增大，左心室舒张期充盈过度，收缩时间延长，主动脉瓣关闭时间落后。

开瓣音（opening snaps） 开瓣音又称开放拍击音。出现在第二心音主动脉瓣成分开始后 0.03 ~ 0.14s，平均 0.07s 处，呈高频、高振幅振动，其后常跟房室瓣狭窄的杂音。在心尖区和肺动脉瓣区二者之中点最清楚，可听到第二心音之后高调、响亮、短促、具有拍击性质的声音，向胸骨左缘和心底部传导，卧位、呼气、心动过速时增强。产生原因见于二尖瓣狭窄，偶可在严重三尖瓣狭窄时，瓣膜交界粘连并增厚，心房压力增高，当心房血液迅速流入心室，房室瓣开放突然受阻而停止，产生张帆阵风绷紧的声音。二尖瓣开瓣音在心尖部心前区听到，见于二尖瓣狭窄。三尖瓣开瓣音在胸骨左下缘，剑突下区听到，见于三尖瓣狭窄、三尖瓣下移畸形。

收缩早期喀喇音（ejection sound） 收缩早期喀喇音又称收缩喷射音，出现在第一心音第二部分开始后 0.05 ~ 0.14s（平均 0.07s）处，在心电图 QRS 波后 0.14s。呈高频爆裂样声音，短时限、尖锐清脆的额外心音。产生原因系由于心室向主动脉或肺动脉

射血时，狭窄的瓣膜开启突然受限制产生振动，或由于扩大的肺动脉或主动脉在心室射血时突然扩张振动而引起。主动脉喷射音在胸骨右缘第二肋间听到，向心尖部传导，不受呼吸影响，常见于主动脉瓣狭窄、二叶主动脉瓣、主动脉瘤、主动脉扩张等。肺动脉喷射音在胸骨左缘第二肋间听到，不向心尖传导，呼气时增强，吸气时减弱。常见于肺动脉瓣狭窄、肺动脉高压、肺动脉扩张等。

收缩中晚期喀喇音（mid and late systolic click） 收缩中晚期喀喇音又称 click。呈高频、短促、清脆的爆裂样声音，在心尖区或胸骨左缘第三、四肋间听诊最清楚。产生原因可由房室瓣的突然紧张或其腱索的突然拉紧所致，或由心脏附近器官或组织的动作和互相撞碰或牵拉（如胸膜与心包粘连、心包粘连、左侧气胸、纵隔气肿及胸廓畸形等）引起，常随呼吸与体位的改变而变化。见于二尖瓣脱垂、马凡综合征、风湿性心脏病等。

扑落音（tumor plop） 扑落音亦称肿瘤扑落音，在第二心音主动脉瓣成分开始后 0.08～0.12s 处出现的类似开瓣音的声音。多见于心房黏液瘤的病人，由于黏液瘤在舒张期中碰撞心房壁或越过房室瓣向心室腔移动的终末阶段，瘤蒂突然紧张所产生。

帆音（sail sound） 帆音见于三尖瓣下移畸形（Ebstein 畸形）。三尖瓣隔瓣和后瓣下移附着于心室壁上，前瓣赘长，一般附于瓣环上，常有腱索固牵、活动受限。心前区听诊时，第一心音分裂明显，类似有喀喇的性质，喻之为“风帆”音。产生原因是由于巨大的三尖瓣前瓣关闭延迟，腱索短缩牵拉三尖瓣前瓣急骤关闭所引起的响声，类似船帆张起的声音。

收缩期杂音（systolic murmur） 收缩期杂音出现在心室收缩期，为第一心音和第二心音之间的杂音，一般分为器质性杂音和功能性杂音。按杂音的响度分为 6 级（Levine 分级）：Ⅰ级要仔细听方能察觉；Ⅱ级为轻度杂音，听诊器一放上即能听到；Ⅲ级杂音响亮不伴有震颤；Ⅳ级杂音并有震颤；Ⅴ级杂音很响，仍需听诊器才能听到；Ⅵ级杂音极响，听诊器离开胸壁也能听到。记录方法：如为Ⅲ级，可记录为Ⅲ/Ⅵ级或 3/6 级。

全收缩期杂音（pansystolic murmur） 全收缩期杂音旨指杂音时限长，占据整个收缩期，一般多为反流性收缩期杂音。常见于室间隔缺损、二尖瓣、三尖瓣关闭不全等疾病。详见反流性收缩期杂音。

收缩早期杂音（early－systolic murmur） 杂音开始于收缩早期，杂音响度轻，时限短，在收缩中期前结束。多见于右室漏斗部狭窄者，如右室双腔心，法洛四联症等。原发性肺动脉扩张可于胸骨左缘第二肋间听到收缩早期杂音，常有肺动脉收缩喷射音和肺动脉第二心音分裂。

收缩中期杂音（mid－systolic murmur） 多数喷射性收缩期杂音开始于收缩中期，房室瓣关闭，半月瓣打开后心室射血时，杂音较粗糙、高调、响亮、常为Ⅲ～Ⅴ/Ⅵ级，并震颤。心音图呈递增－递减或菱形，与第一心音和第二心音之间均有一段距离。常见于肺动脉瓣狭窄、主动脉瓣狭窄、贫血、甲状腺功能亢进时心搏量增加，引起相对性主动脉瓣狭窄。房间隔缺损、肺动脉高压、肺动脉扩张引起相对性肺动脉瓣狭窄亦可听到此种杂音。

收缩晚期杂音（late－systolic murmur） 收缩晚期杂音是由于二尖瓣腱索增长，在收缩后期二尖瓣的一个或两个瓣叶脱垂入左心房，而引起收缩晚期血液的反流所致。以 Barlon 综合征为特点，亦称“收缩期喀喇音－收缩晚期杂音综合征”，心尖部有收缩晚期递增型杂音，伴有收缩中、晚期单个或多个喀喇音。吸气、立位、吸入亚硝酸异戎酯、Valsalva 动作的用力期等减少左心室舒张末期容量，使喀喇音提前、杂音延长；反之，下蹲、过早搏动后，Valsalva 动作的松弛期等增加左心室舒张末期容量，使喀喇音延迟，杂音缩短，用升压药物可使杂音增强。

反流性收缩期杂音（regurgitant systolic murmur） 此杂音特点为持续时间长，占据整个收缩期，杂音形态多为一贯性，亦可有递增，递减等变异，杂音响度可从轻至强Ⅱ～Ⅳ/Ⅵ级，呈吹风样到响亮粗糙。产生原因由血液在心室收缩期开始从心室或血管高速逸入异常通道，持续全收缩期，心室的压力高于异常通道的压力所致。多见于下列疾病：二尖瓣关闭不全、三尖瓣关闭不全、室间隔缺损、乳头肌功能失调、动脉导管未闭并肺动脉高压等。

喷射性收缩期杂音（ejection systolic murmur） 喷射性收缩期杂音是由高压的血流从心室腔快速喷入大血管而产生旋涡所形成。杂音在收缩期中所占位置、时限、菱峰出现的早晚和形态的变异，均与心室射血量、射血时间、射血期的长短和射血期瞬间血流特性等有关。主要见于半月瓣狭窄，左、右心室流出道狭窄；主动脉或肺动脉扩张；心室射入大血管的血量增多，速度加快如高血压、主动脉炎；半月瓣瓣膜有非狭窄性的病变。

舒张期杂音（diastolic murmur） 出现在第二心音之后和第一心音之前。正常心脏不产生舒张期杂音，故舒张期杂音的出现表示有器质性心脏病的存在，但未必有器质性的瓣膜病变。心脏血管病可以引起“功能性”的瓣膜狭窄或关闭不全，产生“功能性”舒张期杂音。舒张期杂音响度通常采用三级分类法，即轻度、中度、响亮。

舒张早期杂音（protodiastolic murmur） 杂音开始于舒张早期，若有半月瓣关闭不全，则当半月瓣关闭后即发生血液反流，故杂音紧接第二心音之后。听诊为高调、吹气样、叹气样杂音，传导广泛，心音图上呈递减型杂音。典型的舒张早期反流性杂音见于主动脉瓣关闭不全、马凡综合征、主动脉窦瘤破裂。器质性肺动脉瓣关闭不全极少见，多见于继发性肺动脉高压引起相对性肺动脉瓣关闭不全，如艾森曼格综合征、风湿性二尖瓣狭窄等。

舒张中晚期杂音（mid and late diastolic murmur） 杂音开始于开瓣音之后，终止于第一心音之前，听诊为轻中度、低调、雷鸣样、隆隆样杂音，收缩期前增强，位置较局限，常伴有震颤。心音图上呈递减型或递减－递增型杂音。典型的舒张中晚期杂音见于二尖瓣狭窄、三尖瓣狭窄。二尖瓣反流、室间隔缺损、动脉导管未闭所引起相对性二尖瓣狭窄，房间隔缺损、肺静脉异位引流引起相对性三尖瓣狭窄，均可产生舒张中期隆隆样杂音，但杂音性质较柔和，时限短，无舒张晚期增强。

来回性杂音（to and fro murmur） 来回性杂音多见于心包摩擦音，呈高调的类似皮革摩擦式抓刮不平的表面所发生的声音，类似“嚓…嚓…”音，常为两期性即来回性。通常在胸骨左缘三、四肋间处最易听到，可发生在收缩期、舒张期或收缩期前，亦可两期均有呈来来往往性。听诊器重压胸壁、身体前倾时，杂音加强，触诊无震颤。常见于心包炎患者。

两期性杂音（two phase murmur） 两期性杂音不同于连续性杂音，其杂音特点为收缩期杂音与舒张期杂音不相连接，被第二心音截然分开，收缩期杂音为喷射性，菱峰在收缩中期，终止第二心音之前，舒张期杂音为早期反流性递减型。主要产生机制为心腔、血管内压力阶差和瓣膜反流所致，常见于室间隔缺损并主动脉瓣关闭不全，二尖瓣关闭不全并主动脉瓣关闭不全，主动脉瓣狭窄并关闭不全等。

连续性杂音（continuous murmur） 杂音开始于收缩期，连续进入舒张期，其间无中断。听诊为响亮、机器样，隆隆声，向两侧胸壁传导，常并有收缩期或舒张期震颤。心音图上杂音始于第一心音，收缩期逐渐加强呈递增型，第二心音处达高峰，舒张期逐渐减弱呈递减型，终止于第一心音之前，整个杂音呈菱形，菱峰位于第二心音。产生机制为高压系统与低压系统之间的异常交通，如主肺动脉之间或动静脉之间的异常连接，在病变两端产生压力阶差，收缩期和舒张期均有压差的存在，所以收缩期和舒张期的杂音呈连续性没有间断现象。常见于动脉导管未闭，主肺动脉窗，主动脉乏氏窦瘤破裂入右心，冠状动脉瘘等。

无害性杂音（innocent murmur） 是指心脏血管无器质性病变的杂音，亦称生理性杂音或功能性杂音。听诊呈柔和、吹风样，响度不到Ⅲ级，可在心尖部、心底部或沿胸骨左缘听到，健康儿童半数以上可听到无害性杂音，运动后、情绪激动、贫血和心动过速时易于出现或增强。常见下列杂音：①弹弦样杂音，位于胸骨左缘三、四肋间，杂音可能来源于左室流出道和主动脉根部，学龄儿童30%～40%可听到，青春期后消失。②肺动脉收缩期喷射性杂音，胸骨左缘二、三肋间可听到，由于血流速度较快，引起相对性肺动脉瓣口狭窄。③锁骨上动脉杂音，杂音位于锁骨上区，收缩中期，略带喷射性，弯曲上臂过度伸展到后背杂音消失。④颈部静脉嗡嗡音，在锁骨上窝内侧可听到连续性嗡嗡样杂音，单侧或双侧颈部、右侧更为明显，坐位、立位、吸气、头

部转向对侧，或头向后仰时杂音增强，卧位、压迫颈静脉时杂音消失。⑤心肺杂音、年长儿童在心尖区或胸骨左缘可听到表浅的收缩晚期嗖嗖音，吸气时伴随心搏动出现。

静脉盈盈音（venous hum） 在颈根部近锁骨处或在锁骨下可听到连续性的柔和的盈盈音。其产生是由于血流经过扩张的静脉管腔形成漩涡，血流速度增快和血液黏稠性降低等因素。坐位、吸气，舒张期杂音增强；卧位、呼气，收缩期杂音减轻。指压颈静脉时杂音消失。当肝硬化引起腹壁静脉明显曲张时，在腹壁上亦可听到此杂音。

格－史杂音（Graham stell murmur） 亦可称肺动脉瓣关闭不全的杂音。听诊杂音呈吹风样、音调高，递减型，位于舒张早中期。性质与响度常有变化但局限于胸骨左缘三、四肋间，吸气时增强，呼气时减弱。主要产生于严重肺动脉高压而导致肺动脉与右心室的扩张，引起肺动脉瓣关闭不全。

奥－佛杂音（Austin－Flint murmur） 在有主动脉瓣关闭不全，心尖部常可听到Ⅱ级左右的隆隆样舒张期杂音，称为奥－佛杂音。产生机制是由反流至左心室的血流冲碰于二尖瓣主瓣上后，导致功能性二尖瓣狭窄所致。与器质性二尖瓣狭窄鉴别特点在于后者杂音有收缩期前增强，且并有第一心音亢进或开瓣音。

发绀（cyanosis） 正常人每100ml血液中含血红蛋白15g，携带氧20容积%时，血氧饱和度为100%。当动脉血氧饱和度低于85%，周围毛细血管中血液还原血红蛋白高于5.0g/L或氧未饱和容积在6.4%以上时，皮肤黏膜即出现紫蓝色，称为发绀。发绀分为中央性、周围性、混合性及差异性。中央性发绀分布全身、四肢末端、口眼黏膜处，活动后发绀加重，动脉血氧饱和度低于75%～80%，常见于右至左分流的先天性心脏病、肺动静脉瘘、重度肺部疾病。周围性发绀分布限于四肢末端、口、鼻、耳廓处，发绀轻，常见于休克、充血性心力衰竭等。混合性发绀即中央性和周围性两种发绀同时存在，多见于先天性心脏病合并慢性心力衰竭者。差异性发绀见后。

蹲踞（squatting） 蹲踞为患儿行走后喜欢蹲在地上休息片刻再活动。一般出现在1～2岁儿童会走后，8～10岁自知控制后停止。婴儿期喜采取四肢屈曲的侧卧位。多见于法洛四联症、偶见法洛三联症。产生机制可能为此位置压迫股动、静脉，加速静脉回流、氧气交换，并使主动脉血流向下肢受阻，流向上肢和头部血量增多，中枢神经系统缺氧情况改善。同时蹲踞亦能增加全身阻力，减少右向左分流，减轻缺氧发作。

杵状指（趾）（clubbing of the fingers and toes） 杵状指（趾）是指（趾）甲基部与皮肤之间的正常凹陷消失，基部软组织特殊增厚呈高度弯曲，类似鼓槌状。产生机制为指趾末端组织缺氧，引起代偿性毛细血管增生，血管襻扩张，广泛形成动静脉瘘，使局部血流量增多，软组织和结缔组织增生。多见于发绀型先天性心脏病、肥大性骨关节病等，亦可见于遗传所致。

差异性发绀（differential cyanosis） 差异性发绀指上、下肢的发绀程度不同，下肢发绀较上肢发绀重，上肢可以没有发绀或有轻度发绀。见于动脉导管未闭并严重肺动脉高压、主动脉缩窄（导管前型）、主动脉弓离断。

水肿（edema） 水肿是心力衰竭的重要体征之一，表现为周围性皮下水肿，多局限于身体的下垂部分，能行走者的水肿在足背、踝部、胫前部明显，卧床者以骶骨区最先出现。用手指压迫皮肤约10s以上，该部位出现凹陷，称为凹陷性水肿。新近发生的皮下水肿皮肤柔软，称为软性水肿，水肿持续过久可出现皮肤和皮下纤维组织变硬，称为硬性水肿，并可有色素沉着。水肿的主要产生原因是心排血量减少或低蛋白血症，有效循环血容量减少，动脉充盈降低引起肾脏血流动力学的改变与醛固酮分泌增加，产生钠和水的潴留。

水冲脉（water－hammer pulse） 特点为突然出现的叩击波，其顶峰持续时间极短，降支骤然下陷，表明左心室排血时，其周围动脉充盈阻力极低。主要见于主动脉瓣关闭不全、动脉导管未闭、动静脉瘘等。正常人遇热、精神激动、妊娠、饮酒及血管扩张时均可有轻度水冲脉的表现。亦可见于甲状腺

功能亢进、贫血、肝功能衰竭及肺源性心脏病等。水冲脉产生机制是由于动脉压的急促上升和动脉的急促充盈所致水冲感，而脉搏的塌陷感则是由于收缩晚期动脉压的急剧下降。

不整脉（irregular pulse）　脉搏细弱，强弱交替，节律不规整称为不整脉，主要见于期前收缩、心房颤动或Ⅱ度房室传导阻滞者。

杜氏二重音（Duroziez sound）　在有明显主动脉瓣关闭不全、动脉导管未闭等病人，将听诊器放置于肱动脉、股动脉或其他较大动脉时可听到与动脉搏动相一致的动脉来回杂音。此杂音由 Duroziez 于1861 年首先发现，并认为这种杂音是由于动脉血液逆行性流动所致，已经股动脉电影摄片证实，在舒张期动脉内有造影剂逆行反流，逆行血液可回流至腹主动脉远端。

奇脉（paradoxical pulse）　正常人吸气时脉搏增快，呼气时减慢，脉搏的振幅无明显变化。当吸气时脉搏变小，甚至消失，称为奇脉，用血压计观察更为明显。检查方法是将袖带内充气至超过收缩压的水平，并以每次心跳约降低 2mmHg 的速度缓慢放气，再在肱动脉部位听诊，此时脉搏声于吸气末减弱或消失。多见于慢性缩窄性心包炎、心包大量积液、喉部狭窄与重度哮喘等。

右心导管检查（right cardiac catheterization）　右心导管检查是将不透 X 线的塑料导管插入周围静脉后，沿静脉送达右侧心脏各部、肺动脉及其分支，从而了解右侧心脏的血流动力学改变。1929 年 Forssmann 首先将一根心导管插入他自己的臂上静脉并达到心脏；1941 年 Cournand 与 Ranges 使检查标准化。导管可通过静脉切开或静脉穿刺法进入，插入的血管有如下几种：脐静脉（生后 72h 内）、下肢静脉、上肢静脉、腋静脉、锁骨下静脉、颈外静脉。主要并发症为心律失常、静脉痉挛、寒战、发热、心力衰竭、肺水肿、气栓、导管打结等。主要禁忌证：①急性感染期；②感染性心内膜炎；③风湿热活动期；④严重心律紊乱；⑤洋地黄中毒；⑥重度心力衰竭；患者病情危重不能合作者。

左心导管检查（left cardiac catheterization）　同右心导管检查术，将导管经动脉进入左心系统，测定左心和主动脉压力以及其血氧含量，并与选择性左心或主动脉造影同时进行。通常选用股动脉插入法，当有下肢动脉或腹主动脉粥样硬化、主动脉弓离断或重度缩窄时可选用上肢肱动脉或腋动脉，极少采用剖开法。必要时可用左心房穿刺法和左心室穿刺法。主要目的是了解主动脉及其分支、冠状动脉、主动脉瓣及左心室病变等。并发症、禁忌证同右心导管检查术。

压力曲线（pressure curve）　采用良好性能的压力换能器、前置放大器及记录器的生理记录仪，通过心导管测量心腔及血管内的压力曲线，是血流动力学的最重要生理参数，反映血流压力及其与容量关系的生理、病理资料。

静脉压力曲线（venous pressure curve）　静脉压力曲线多指腔静脉压力，正常腔静脉压力取决于右心房压力，上腔静脉压力 0.4～0.8kPa（3～6mmHg），下腔静脉压力 0.7～0.9kPa（5～7mmHg）。当心力衰竭，心包积液、三尖瓣关闭不全等疾病时腔静脉压力增高。正常静脉压力曲线有 3 个波、2 个倾斜组成：a 波出现在心电图 P 波之后，代表心房收缩；c 波在心电图 R 波之后，代表心室收缩时三尖瓣的关闭；v 波在心室收缩期的终末、T 波之后，代表右心房渐充盈，房内压回升。X 倾斜发生于心电图 T 波的开始，心室收缩射血，右心房压力下降；Y 倾斜出现在心室舒张三尖瓣开放时，心房血液进入右室致右房压力下降。

右房压力曲线（right atrial pressure curve）　由两个向上波，即 a 波和 v 波所构成，两波之间各有向下的倾斜，称 X 和 Y 倾斜。在 a 波下降支处有一较小的向上波称 av 波。a 波是右房收缩所引起，开始于心电图 P 波以后，顶峰在 R 波之前。当右房收缩完毕，右房压力下降，a 波下降支慢慢下降的同时右心室开始收缩，三尖瓣关闭产生 av 波，于心电图 R 波之后。随着右心室射血，右房压力降低形成 X 倾斜，相当于 T 波开始。在右心室射血后期大量血液回流右心房，致使右房压力升高，形成第 2 个向上波 v 波，位于心电图 T 波之后。右心室舒张期时三尖瓣开放，右房血液流向右室，右房压力再次下降形成 Y

倾斜。正常右房收缩压为0.5～0.8kPa（4～6mmHg），舒张压0.3±0.32kPa（4～6/2±3.4mmHg），平均压0.3～0.5kPa（2～4mmHg）。平均压超过1.3kPa（10mmHg）为增高，见于右心室流出道狭窄、三尖瓣病变、肺动脉高压、缩窄性心包炎、心肌病、心力衰竭等。血容量减少时右房压下降。

肺动脉压力曲线（pulmonary arterial pressure curve） 正常肺动脉压力曲线开始于右心室收缩与肺动脉瓣的开放。相当于心电图QRS波后，血液由右心室射入肺动脉使肺动脉压力急剧上升，形成一较圆钝的顶峰，在右心室射血期的后1/3，压力逐渐降低，曲线开始下降。肺动脉瓣关闭时，在压力曲线上形成一小切凹。此后右心室舒张，肺动脉压下降至舒张高度，至下一次右心室收缩。正常肺动脉收缩压为2～4kPa（15～30mmHg），舒张压为0.8～1.3kPa（5～10mmHg），平均压为1.3～2.7kPa（10～20mmHg）。当肺动脉收缩压>4kPa（30mmHg），平均压>2.6kPa（20mmHg），提示肺动脉高压。当压力曲线振幅增高时可见于左→右分流性先天性心脏病，二尖瓣病变，原发性肺动脉高压，慢性肺部疾患等。压力降低可见于肺动脉狭窄。若肺动脉压力曲线与右心室压力曲线相同，应高度怀疑有肺动脉分支狭窄的可能。

右室压力曲线（right ventricular pressure curve） 正常右室压力曲线呈高原型。右心室收缩前有小的向上波为右房收缩引起a波，在等容收缩期，压力曲线迅速上升，在心电图R波之后，S波之前，曲线上升支中有2个切凹，是由三尖瓣关闭和肺动脉瓣开放所致。右室射血期大量血液进入肺动脉，压力曲线维持较高水平后略下降，当进入舒张期时，肺动脉瓣关闭、曲线迅速下降，相当于T波之后，直至三尖瓣开放，心室逐渐充盈，压力曲线略有回升，直至下次右室收缩开始。正常右室收缩压2～4kPa，舒张压0.3～0.7kPa（15～30/5～10mmHg）。若右室收缩压超过4kPa（30mmHg）为增高，见于肺动脉高压，右室流出道梗阻等。右室压力曲线呈等腰三角形见于肺动脉瓣狭窄；呈等边三角形见于肺动脉高压；当右室舒张充盈障碍时，压力曲线下降不能达到零点，然后迅速上升维持高原持续至下一次心室收缩，而形成舒张早期的下陷及舒张后期的高原波形，见于缩窄性心包炎、限制性心肌病、心内膜弹力纤维增生症及右心衰竭等。

主动脉压力曲线（aortic pressure curve） 正常主动脉压力曲线形态与肺动脉相同，但整个压力水平较高。正常人主动脉收缩压与左心室收缩压相等，在10.7～17.3kPa（80～130mmHg）之间。主动脉收缩压增高见于高血压、主动脉缩窄、主动脉瓣关闭不全、高心排出量等。主动脉缩窄者，缩窄部上段、压力增高，曲线幅度增大；缩窄部下段、压力减低，曲线幅度减小。主动脉收缩压降低见于休克，血容量不足，主动脉瓣口狭窄，主动脉－肺动脉间隔缺损等。

左室压力曲线（left ventricular pressure curve） 正常左室压力曲线形态与右室相似，但左心室压力高，使曲线到达最高峰的时间较晚，波形接近长方形，顶部较平坦。左心室收缩压10.7～17.3kPa（80～130mmHg），舒张压0.7～1.3kPa（5～10mmHg）。收缩压增高见于高血压、主动脉缩窄、主动脉瓣（瓣上、瓣口、瓣下）狭窄、肥厚性心肌病等。舒张压增高见于主动脉瓣关闭不全、二尖瓣关闭不全、左心衰竭等。

肺楔压（pulmonary wedge pressure） 正常肺楔压系指肺小动脉楔入压，压力曲线同左房压力曲线，但各波出现较迟，极易出现伪差。测量时需用端孔导管或端孔球囊漂浮导管插入肺小动脉，将肺小动脉完全堵塞，血氧含量及动脉血氧饱和度表示所取标本为动脉化血，表明导管插至标准位置。正常平均压为0.7～1.6kPa（5～12mmHg），超过1.6kPa提示左心衰竭、肺静脉回流受阻、二尖瓣病变、左室舒张期充盈受阻等。而肺血管器质性病变者肺楔压可正常或降低。通过用肺楔压来反映左房压及左室舒张末期压。

氧含量（oxygen content） 血液氧含量的数值有两种表示方法，一种以容量%表示，即每1000份容积（L）的血中含有多少容积（ml）的氧，亦称血氧含量绝对值的表示法；另一种以血氧饱和度来表示，即以某一血液标本氧含量的绝对值，和此血液标本与空气或氧充分接触后所测得的氧含量的绝对值相比后现用小数表示。

氧饱和度（oxygen saturation） 吸入日常的氧可与血液中的血红蛋白可逆性化学结合（氧合血红蛋白），每克氧合血红蛋大约结合 1.34 ml 氧，能够与氧结合的血红蛋白百分率，称之为血氧饱和度。正常静脉血为 65% ~75%。正常动脉血氧饱和度为 95% ~99%。

氧分压（partial pressure of oxygen Po_2） 氧分压表示血浆中物理溶解的氧分子所产生的分压力。是反映机体氧合状态的重要指标，判断缺氧的诊断和程度。正常值：动脉血氧分压为 80 ~ 110mmHg（10.6 ~ 14.6kPa）；混合静脉血氧分压为 40mmHg（5.3kPa）。

体循环阻力（systemic circulation resistance） 体循环阻力是根据 Poiseille 公式进行计算的。体循环阻力（dyn·s/cm^5）=

$$\frac{\text{主动脉平均压（mmHg）}-\text{右房平均压（mmHg）}}{\text{体循环血流量（ml/s）}}\times 1332$$

若体循环血流量以 L/min 或 L/（m^2·min）（体表面积矫正），按以下公式直接以 wood 单位计算：体循环阻力（wood 单位）=

$$\frac{\text{主动脉平均压（mmHg）}-\text{右房平均压（mmHg）}}{\text{体循环血流量（L/min）}}$$

正常值为 13 ~ 18kPa·s/L（15 ~ 20wood 单位或 1300 ~ 1800dyn·s/cm^5）

肺总阻力（total pulmonary resistance） 肺总阻力指右心血液由右室排出后经肺动脉及其分支回流至左房、左室的阻力。计算方法如下：

$$\text{肺总阻力（wood 单位）}=\frac{\text{肺动脉平均压（mmHg）}}{\text{肺循环血流量（L/min）}}$$

或用以下公式直接计算出以体表面积矫正的肺总阻力。

$$\text{肺总阻力（wood 单位）}=\frac{\text{肺动脉平均压（mmHg）}}{\text{肺循环血流量［L/（m}^2\cdot\text{min）］}}$$

正常肺总阻力为20 ~ 30kPa·s/L（2.5 ~ 3.7wood 单位或 200 ~ 300dyn/s·cm^5），大于 45kPa·s/L（5.5wood 单位或 450dyn·s/cm^5）单位为显著增高。见于肺动脉高压，由肺动脉病变或肺部疾患所引起的肺动脉高压，肺小动脉和肺总动脉阻力均增高，左心房压力增高时（二尖瓣病变），则肺总阻力增高，肺小动脉阻力正常或轻度增高。

肺毛阻力（resistance of pulmonary capillaries） 肺毛阻力系指肺循环血流经肺血管床的阻力。通常由肺小动脉阻力表示。其计算公式为：

①肺小动脉阻力（dyn·s/cm^5）=

$$\frac{\text{肺动脉平均压（mmHg）}-\text{肺毛细血管平均压（mmHg）}}{\text{肺循环血流量（ml/s）}}\times 1332$$

②肺小动脉阻力（wood 单位）=

$$\frac{\text{肺动脉平均压（mmHg）}-\text{肺毛细血管平均压（mmHg）}}{\text{肺循环血流量（L/min）}}$$

正常肺小动脉阻力为 47 ~ 160dyn·s/cm^5 或 0.6 ~ 2wood 单位。

左向右分流（left - to - right shunt） 左向右分流可以发生在心房、心室和肺动脉的水平，引起右侧心脏各腔血氧含量的改变。①心房水平左向右分流：右心房平均血氧含量大于上腔静脉的血氧含量达 1.9 容积%或 8%饱和度以上，或大于下腔静脉的血氧饱和度达 4%以上。②心室水平左向右分流：右室平均血氧含量大于右房平均血氧含量达 0.9 容积以上或 3%饱和度以上。③肺动脉水平左向右分流：肺动脉血氧含量大于右心室平均血氧含量达 0.5 容积以上或 2%饱和度以上。④腔静脉水平左向右分流：上腔血氧饱和度超过 84%，下腔静脉血氧饱和度超过 88%，上下腔静脉血氧差达 4.5 容积%。左向右分流见于各种先天性心脏病如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、肺静脉异位引流等。计算左向右分流量公式如下：

①体循环血流量（L/min）=

$$\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{体动脉血氧含量(ml/dl)}-\text{上下腔静脉血氧含量(ml/dl)}}\times\frac{1}{10}$$

②肺循环血流量（L/min）=

$$\frac{\text{氧消耗量（ml/min）}}{\text{肺静脉血氧含量（ml/dl）}-\text{肺动脉血氧含量（ml/dl）}}\times\frac{1}{10}$$

③左向右分流量（L/min）=肺循环血流量（L/min）-体循环血流量（L/min）

④分流量占肺循环血流量的百分率（%）=

$$\frac{\text{分流量（L/min）}}{\text{肺循环血流量（L/min）}}100\%$$

⑤肺静脉血氧含量可用最大含氧量的95%代替

右向左分流量计算公式：

①体循环血流量（L/min）= $\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{周围动脉血氧含量(ml/dl)}-\text{混合静脉血氧含量(ml/dl)}}\times\frac{1}{10}$

②肺循环血流量（L/min）= $\frac{\text{氧消耗量（ml/min）}}{\text{最大含氧量（ml/dl）}\times95\%-\text{肺动脉血氧含量（ml/dl）}}\times\frac{1}{10}$

③右向左分流量（L/min）= 体循环血流量（L/min）- 肺循环血流量（L/min）

④分流量占肺循环血流量的百分率（%）= $\frac{\text{分流量（L/min）}}{\text{体循环血流量（L/min）}}\times\frac{1}{10}$

双向分流计算公式：

首先计算有效肺循环血流量，然后计算分流是，公式中混合静脉血的氧含量取自分流部位之前的心腔血氧含量

①有效肺循环血流量（L/min）= $\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(ml/dl)}-\text{混合静脉血氧含量(ml/dl)}}\times\frac{1}{10}$

②左向右分流量（L/min）= 肺循环血流量（L/min）- 有效肺循环血流量（L/min）

③右向左分流量（L/min）= 体循环血流量（L/min）- 有效肺循环血流量（L/min）

肺/体血流比率（ratio of pulmonary to systemic blood flow，Qp/Qs） 指肺循环血流量与体循环血流量之比（Qp/Qs）。

①可分别计算出肺循环血流量和体循环血流量，然后进行相比。

肺循环血流量（L/min）= $\frac{\text{氧消耗量（ml/min）}}{\text{肺静脉血氧含量（ml/dl）}-\text{肺动脉血氧含量（ml/dl）}}\times\frac{1}{10}$

体循环血流量（L/min）= $\frac{\text{氧消耗量（ml/min）}}{\text{主动脉血氧含量（ml/dl）}-\text{混合静脉血氧含量（ml/dl）}}\times\frac{1}{10}$

②用简易公式进行计算：

$Qp/Qs=\frac{\text{肺静脉血氧饱和度}-\text{肺动脉血氧饱和度}}{\text{主动脉血氧饱和度}-\text{腔静脉血氧饱和度}}$

当心内无分流时体循环血流量等于肺循环血流量，当心内有左→右分流时肺循环血流量增多，肺/体血流比率增大。

心血管造影（angiocardiography） 采用心导管检查术，将特殊导管送入特定心室腔或血管内，在短时间内注入大量造影剂，以显示心脏大血管的解剖结构和循环功能。心血管造影是诊断先天性或后天性心脏病的重要检查手段之一，分为心脏和大血管造影；冠状动脉造影；外围血管造影。主要禁忌证：①严重的心律紊乱和心力衰竭而未经治疗纠正者；②严重的肝、肾功能损害者；③碘过敏者；④严重高血压、糖尿病、传染性疾病、洋地黄中毒、凝血机制障碍者。

先天性校正型大动脉转位（congenital corrected transposition of great arteries） 是一种少见的先天畸形，约占先心病的1%。胚胎期因心管成襻方向相反使心室发生转位，造成形态学右心室位于左侧而形态学左心室位于右侧。右心房通过二尖瓣与右侧形态学左心室相连接，发出肺动脉，位于主动脉的右后方。左心房通过三尖瓣与左侧形态学右心室相连接，发出主动脉，主动脉瓣下有漏斗部，位于肺动脉的左前方，故校正型大血管转位亦称为左位型大血管转位。不伴心内畸形者无临床症状。约84%合并室间隔缺损，57%合并肺动脉狭窄，30%～91%合并三尖瓣发育不良而关闭不全。临床诊断根据合并其他畸形时所产生相应的临床表现外，超声心动图，选择性左室、右室造影来判断房室连接、心室形态和并存畸形。对无合并畸形的校正型大血管转位患者不需手术治疗，当有合并畸形时需手术治疗，手术修补时应注意避免损伤异常走行的传导系统和冠状动脉。按节段分析，心房正位左位心和右旋心 S. L. L；镜像右位心和左旋心为 I. D. D。

先天性完全心脏阻滞（congenital complete heart block） 其病因为先天性房室结缺如或房室结纤维化，也可因胎儿在子宫内感染或母亲在妊娠期患红斑性狼疮或其他胶原性疾病而损害胎儿传导系统组织所致。新生儿或婴儿可出现心力衰竭或心源性脑

缺氧综合征。多数无症状或有乏力、头晕。听诊心率慢、心室率在 40 ~ 90/min，有大炮音。心电图显示 P - P 间期与 R - R 间期各有固定规律，QRS 波群形态和时限正常，提示阻滞部位在房室束以上。一般预后良好，有症状或有其他严重心律失常者需安置永久性人工心脏起搏器。

先天性心血管畸形（congenital cardiovascular anomalies） 先天性心血管畸形是常见的先天性畸形一种，简称为先心病，据近年文献报道，在出生成活的婴儿中，先心病的患病率为 8‰左右，在各种心脏病的构成比中已上升到仅次于风湿性心脏病和冠状动脉粥样硬化性心脏病的第 3 位。其致病原因是多方面的，目前研究提示胎儿周围环境、母亲情况、早产、高原环境、遗传因素等的变化是主要病因。先心病的分类可根据临床表现有无发绀分为无发绀型和发绀型两大类，再根据血流动力学变化分为无分流、左向右分流，右向左分流类别等。

永存左上腔静脉（persistent left superior vena cava） 在胎儿发育过程中，左前主静脉和左静脉导管不闭合，形成了左侧上腔静脉，如出生后持续存在即称为永存左上腔静脉。永存左上腔静脉多通过冠状静脉窦引流入右心房，若引流入左房可引起发绀，需手术治疗。引流入冠状静脉窦的左上腔静脉多无症状，在 X 片上可见主动脉弓的左上缘有新月形的血管影向上延至左锁骨处，使上纵隔阴影增宽。心导管检查时，导管能通过左上腔静脉。在进行心内手术时需阻断该静脉，防止血液回流。永存左上腔静脉多存在于房间隔缺损、室间隔缺损、法洛四联症等复杂先心病中，术前诊断极为重要。

右上腔静脉连接左心房（right superior vena cava connecting to left atrium） 右上腔静脉连接左心房属先天性上腔静脉连接异常。由于含氧量较低的静脉血进入氧含量高的左心房血液中，引起氧饱和度下降，病人可出现发绀。因回流至左房的血液迅速进入左室、主动脉，一般不引起心腔压力改变，无心腔增大。病人无心脏杂音和心脏增大表现，易临床漏诊或误诊。心导管检查时应注意导管进入腔静脉后的走行、位置及连接。左房、左室和主动脉血氧饱和度下降，而肺静脉血氧饱和度正常。并通过造影可明确诊断。

下腔静脉连接左心房（inferior vena cava connecting to left atrium） 下腔静脉与左心房相连接是一种罕见的下腔静脉畸形，多合并有其他心脏畸形，如左上腔静脉、左奇静脉连接左上腔静脉、共同心房等。病人出生后即有不同程度发绀，X 线显示左心增大，心电图多有左心室明显肥厚，诊断需经心导管检查和造影确定。手术治疗采用切断下腔静脉与左心房的异常交通，结扎下腔静脉近心端，远心端与右心房吻合。

永存左上腔静脉到右房（persistent left superior vena cava connecting to right atrium） 由于胚胎期的左前主静脉存在，并留一管道与冠状静脉窦相通，流入右心房，形成永存左上腔静脉到右房。约有 92% 的左上腔静脉开口至冠状静脉窦入右房，一般无血流动力学改变。因常合并其他心内畸形，且可造成心导管检查与外科手术上的麻烦，故仍有临床诊断意义。法洛四联症约 20% 并有左上腔静脉；静脉窦型房间隔缺损，少数发绀型复杂先心病及心脏位置异常亦可并有左上腔静脉。X 线平片上可见左上纵隔增宽即左上腔静脉阴影，心血管造影可明确走行。

双上腔静脉（double superior vena cava） 双上腔静脉即左、右上腔静脉同时存在，占先心病的 3% ~ 5%。胚胎发育时期，右前主静脉与静脉导管发育成正常的上腔静脉，而当左、右前主静脉之间的吻合支发育障碍时，促使左静脉导管发育成为左上腔静脉。20% ~ 40% 的病人左、右上腔静脉之间有交通支存在。92% 左上腔静脉通过冠状静脉窦引入右房，8% 左上腔静脉可直接与左心房相连，前者无临床改变，后者可出现发绀。双上腔静脉常合并先天性心脏畸形，心内纠正术前明确诊断具有十分重要的意义。

下腔静脉离断（interruption of inferior vena cava） 下腔静脉离断亦称下腔静脉上段缺如，发生率在 0.6% ~ 2.0%，可为系列心血管畸形中的一种，也可为一单独的畸形。在胚胎学上，下腔静脉是由肾静脉段（中段），肾静脉近侧段（上段或肝段）和肾静脉远侧段（下段）3 个不同的静脉发育起来。胚胎早期，左、右后主静脉之间出现两支下主静脉，彼此吻合形成下腔静脉的中段，在其近端，由肝内血管伸向背侧，构成下腔静脉的上段。左下主静脉

退化后又出现左上主静脉（半奇静脉）和右上主静脉，其远端扩大形成下腔静脉的下段，而其近端成为奇静脉。下腔静脉离断后，中断不能与右房相连，下肢血流通过奇静脉或半奇静脉引流入上腔静脉。此种畸形多见于多脾综合征，诊断多依靠心导管检查和心血管造影。

下腔静脉－奇静脉连接（inferior vena cava with azygous continuation） 下腔静脉上段缺如造成肾静脉以下的下腔静脉正常，肝静脉正常返回右房，而二者之间的一段下腔静脉缺如，使肾静脉连下腔静脉后即通过脊柱右侧的奇静脉上行，奇静脉经膈肌主动脉裂孔入胸腔，直至右肺门上方朝前入上腔静脉，开口于上腔静脉入右房前的部位。此畸形本身无生理障碍，其临床意义常提示有其他畸形存在，见于多脾综合征、1/4 病例有心脏位置异常，常并发复杂型发绀型先心病如两腔心、房室共同通道、肺静脉异位引流、右室双出口等。

下腔静脉－半奇静脉连接（inferior vena cava with hemi－azygous continuation） 下腔静脉离断后，肾静脉以下的下腔静脉可循左侧的半奇静脉上行，开口到左上腔静脉，再回流至右房。其临床意义同下腔静脉－奇静脉连接，多见于复杂型先心病中。

继发孔房间隔缺损（ostium secundum atrial septal defect） 房间隔缺损是先心病中最常见的一种，发生率约26%，男女之比为1.7:1。继发孔房间隔缺损系胚胎发育过程中，原始房间隔吸收过多，或继发性房间隔发育障碍，导致左右心房间隔存在通道，缺损的数目、大小、形态和位置各不相同。患者临床症状与缺损大小密切相关，缺损大者可有反复呼吸道感染病史、生长缓慢。体征可于肺动脉瓣区听到收缩期杂音，第二音增强、固定分裂、分流量大者三尖瓣区有短暂舒张期滚筒样杂音。X 线片右心扩大，肺动脉段凸起，肺血增多；心电图电轴右偏，右束支传导阻滞、右室肥厚。心导管检查可确定分流量大小与肺循环阻力。超声心动图亦是主要诊断方法，显示房间隔中断有无合并畸形。较小的房间隔缺损在1岁以内有自然闭合可能。缺损较大应进行房间隔缺损封堵术或手术修补，因随年龄增长，肺动脉压逐渐增高而出现心功能不全、心律失常尤其是房颤、脑栓塞等症。手术的理想年龄为1～5岁。

上腔型房间隔缺损（superior vena cava type of atrial septal defect） 上腔型是继发孔房间隔缺损的一种解剖类型，亦称静脉窦缺损，缺损位于房间隔后上方，上缘缺如，多在上腔静脉入口下方。此型缺损几乎均并有右上肺静脉异位引流，异位肺静脉开口于缺损右缘，即上腔静脉与右房交界处。此型占继发孔房间隔缺损的3.5%。需体外循环下行心内修复术。

下腔型房间隔缺损（inferior vena cava type of atrial septal defect） 下腔型房间隔缺损占12%，缺损位于房间隔的后下方，呈椭圆形，下缘缺如，和下腔静脉入口相延续，左房后壁构成缺损后缘，下腔静脉瓣的下端和缺损边缘相连，亦属继发孔型房间隔缺损，需手术矫治。

中央型房间隔缺损（central type of atrial septal defect） 中央型缺损是继发孔房间隔缺损中最多见的一种，约占76%。缺损位于房间隔中央，卵圆窝的部位，边缘完整，直径从数毫米到数厘米不等。缺损多为单发，呈椭圆形，亦有呈筛孔状者。中央型房间隔缺损适合于房间隔封堵术，缺损直径在3.8cm以下，不并有其它畸形者。封堵术具有创伤小痛苦少，成功率高，住院时间短，术后不留瘢痕等特点，其效果可与手术相媲美达到根治目的。

混合型房间隔缺损（mixed type of atrial septal defect） 混合型房间隔缺损即有两种以上继发孔房间隔缺损的类型，一般缺损较大，发生率占8.5%。患者临床症状如心悸气短、反复呼吸道感染等出现较早，需早期手术矫治。

原发孔房间隔缺损（ostium primum atrial septal defect） 目前多数学者认为原发孔房间隔缺损属心内膜垫缺损亦可称房室通道畸形范围。在胚胎时期，心房原发隔将原始的共同心房分隔为左右心房，在原发隔的下缘与心内膜垫上缘间存在交通称为原发孔，随着原发隔向下生长及心内膜垫的发育使原发孔闭合，此过程发生障碍导致原发孔房间隔缺损存在。一般缺损较大，呈半月状，位于冠状静脉窦的前下方，常并有不同程度的房室瓣叶断裂。患者出现症状较早且重，除有继发孔房间隔缺损的体征表现外，多于心前区听到二或三尖瓣关闭不全的杂音，心电图上有电轴左偏、I度房室传导阻滞和左心室肥厚。超声心动图、

心导管检查和造影能明确诊断。一经确诊，应早期手术治疗。单纯原发孔房间隔缺损预后同继发孔房间隔缺损，合并二尖瓣病变者，手术效果与术前心功能与手术修复二尖瓣程度密切相关。

房间隔完整的部分肺静脉异位引流（partial anomalous pulmonary venous connection with intact atrial septum） 房间隔完整的部分肺静脉异位引流，多为右肺静脉回流至下腔静脉即称之为弯刀综合征。所有的右肺静脉、或右中叶和下叶肺静脉与下腔静脉相连，连接部位可在横膈之下或其上。通常房间隔完整。右肺门因有右肺静脉的干道下行，在X线片上可见宛似弯刀样改变。常并有其他先天性畸形如右肺发育不良、支气管畸形、右位心、右肺动脉发育不良，右肺动脉起源于主动脉、室间隔缺损、动脉导管未闭、主动脉缩窄、法洛四联症等。临床表现为经常呼吸道感染，右侧胸腔偏小，心脏右移，听诊无第二心音固定分裂，有肺动脉区喷射性收缩期杂音和三尖瓣区流量性杂音。治疗需手术矫治。

房间隔缺损伴部分肺静脉异位引流（atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection） 其发病率占先天性心脏病的5%～6%。是指两个肺的一部分肺静脉与右心房和（或）腔静脉相连接，并有房间隔缺损。以右肺静脉异常连接多见，常引流至上腔静脉、下腔静脉及右房；左侧肺静脉可引流至冠状静脉窦及左无名静脉。常见：①右肺静脉回流至上腔静脉，多并有上腔型房间隔缺损、偶有继发孔或原发孔房间隔缺损，永存左上腔静脉。上叶肺静脉有一根或两三根与上腔相连，或中叶肺静脉与上腔静脉和右房的交界处相连，而下叶肺静脉仍回左房。②右肺静脉回流右房，开口于右房后壁近房间沟处。③左肺静脉与左无名静脉相连，左肺上叶或全部左肺的静脉通过垂直静脉与左无名静脉相连。临床表现同房间隔缺损，若1根肺静脉异常连接，血流量占肺循环的20%，则无症状；若多根连接，血流量的80%入右房，症状同全肺静脉异位引流。治疗方法在体外循环下矫治。

完全性肺静脉异位引流（total anomalous pulmonary venous connection，TAPVC） 系指全部肺静脉都不与左房连接，直接或借道体静脉间接入右房，其发病率约占先天性心脏病的2%，约80%死于1岁内。胚胎第3周后，如肺静脉共同干早期闭锁使肺静脉不能与左房融合，肺静脉经原始内脏血管丛与主静脉或静脉脐卵黄系统的交通回流至右房，即形成完全性肺静脉异位引流。根据肺静脉异位引流部位分为四种类型：①心上型；②心内型；③心下型；④混合型。临床表现以肺静脉回右房的途径有无梗阻而决定。无梗阻型：患儿早期无症状，1个月后出现气急，反复呼吸道感染，心力衰竭逐渐加重，体征类似大房间隔缺损。有梗阻型：出生不久即有发绀，心力衰竭，症状重但心脏体征却很少，早期死亡率极高。通过X线片、超声心动图和心导管及心血管造影确定诊断。婴儿早期可用球囊扩大房间交通，暂存活而待机手术，1岁后并较大房间隔缺损而无肺静脉梗阻者手术效果较好。

心上型完全性肺静脉异位引流（supracardiac type of TAPVC） 心上型肺静脉异位引流占全肺静脉异位引流的50%，异常肺静脉连接于左无名静脉、上腔静脉或奇静脉，其中3/4连于左无名静脉。X线平片上有特异性影像，如连于左无名静脉，则在左上心缘可见扩张的垂直静脉及无名静脉，在右侧可见扩张的上腔静脉，使心影呈“8”字型或雪人样。心导管检查时心导管由右房进入上腔静脉，血氧增高，又可通过左无名静脉进垂直静脉均获得异常增高的血氧。造影多在共同静脉干或肺动脉，可见异常连接的通道。手术矫治。

心内型完全性肺静脉异位引流（intracardiac type of TAPVC） 心内型肺静脉异常引流占全肺静脉异位引流的30%，异常肺静脉干连于右房或冠状静脉窦后再入右房。分为两个亚型：II_a型：肺静脉的总干不与腔静脉连接，而与冠状静脉窦相连接，肺静脉血经冠状静脉窦回流至右房。II_b型：肺静脉总干直接与右心房相连接，或4支肺静脉分别回流到右心房。临床表现无肺静脉梗阻型类似大房间隔缺损体征，但有发绀、心电图电轴右偏多，且右房右室负荷重。采用超声心动图、心导管和心血管造影明确诊断，手术适应证无年龄限制，有心力衰竭和肺高压或肺静脉梗阻者应紧急手术，否则预后不良。症状轻无肺静脉梗阻或心衰者可暂缓手术，学龄前做根治术。

心下型完全性肺静脉异位引流（infracardiac type of TAPVC） 又称膈下型，占全肺静脉异常引流的

15%～20%，几乎全部伴有肺静脉梗阻。两侧肺静脉汇合成向下行的总干，在食管前方经食管裂孔穿过膈肌，进入腹腔后与门静脉或肝静脉相连接，极少数直接与下腔静脉相连接。临床表现较重，新生儿期即有高度发绀，呼吸困难和心力衰竭，常早期夭折。心脏杂音轻，心导管检查肺楔压增高，诊断肺静脉梗阻有意义，导管异常走行。心血管造影的特点是右向左分流，即当腔静脉或右心房显影时左心房也早期充盈，右心房扩大而左心房不大，且左心房不与肺静脉相连接。新生儿期可用前列腺 E_1 疗法，延迟动脉导管闭合，增加体循环血流量，改善全身状态。

混合型完全性肺静脉异位引流（mixed type of TAPVC） 包括上述类型的两种以上类型同时存在，其发生率占全肺静脉异位引流的5%～7%。房间交通的存在是患儿幸存的必备条件，左侧心室发育较小。大量的肺静脉氧合血引流至右房，使体、肺循环血氧饱和度相同，若并有肺静脉回流受阻，发绀更加严重，生长发育缓慢，反复肺炎、心衰病史。听诊有四音或五音律，肺动脉区2～3/6级收缩期杂音，肺二音分裂固定，增强、三尖瓣区有舒张中期杂音，心电图为右心室肥厚；心脏X片肺纹理增强，心脏增大，心上型可见“雪人征”。超声心动图可见左房无肺静脉连接、扩张和异常引流血管。新生儿期应纠正心力衰竭，补氧和球囊房间隔造口术扩大房间交道。伴有肺静脉回流受阻的患儿应在新生儿期手术矫治，其他患儿最佳手术时机选择在4～12个月。

单心房（共同心房）（single atrium） 单心房是一种少见畸形，占先天性心脏病的1.9%～5%。Rasteli定义单心房的特征为①无房间隔组织，或仅在共同心房房腔的上壁存留中隔嵴；②不伴有室间隔缺损；③可合并有二尖瓣裂隙，并伴有不同程度二尖瓣关闭不全。目前多数学者认为单心房与共同心房为两个不同概念，单心房的定义是没有房间隔组织而共同心房的定义除没有房间隔组织外，常并有室间隔缺损，二、三尖瓣病变。77%的单心房伴有其他畸形，如左旋心、右旋心、肺静脉异位引流、上腔静脉畸形等。患者出现心力衰竭较早，有发绀、房间隔缺损体征，超声心动图对其解剖和生理的异常具有较强的诊断帮助。应尽早手术修补，手术死亡率约20%。

房间隔缺损伴二尖瓣关闭不全（atrial septal defect with mitral regurgitation） 继发孔房间隔缺损并二尖瓣关闭不全极为少见，常见于原发孔房间隔缺损并二尖瓣裂隙而致关闭不全。请见原发孔房间隔缺损。

房间隔缺损并二尖瓣狭窄（atrial septal defect with mital stenosis） 见鲁登巴哈综合征。

房间隔缺损并肺动脉瓣狭窄（atrial septal defect with mild pulmonary valve stenosis） 房间隔缺损合并肺动脉瓣狭窄亦称为法洛三联症。通常临床表现决定于房间隔缺损的大小和肺动脉瓣狭窄的程度。合并轻度肺动脉瓣狭窄的患者多以房间隔缺损的症状、体征为主，肺动脉瓣区有收缩期震颤，明显粗糙的收缩期喷射性杂音，肺动脉瓣第二音减弱。心脏X线平片见肺血偏少或正常，肺动脉段凸出。心导管检查心房水平有左向右的分流，同时肺动脉到右心室之间的跨瓣压差大于2.67kPa（20mmHg），右心室压力6.6kPa（50mmHg）为轻度狭窄。若跨瓣压差在20mmHg以内多考虑为相对性肺动脉瓣狭窄，不需手术处理。值得注意的是大的左向右分流，跨瓣差压甚至>30mmHg也无肺动脉瓣狭，因此必须紧密结合临床。若房间隔缺损较大可手术修复的同时解除肺动脉瓣狭窄；若房间隔缺损直径在36mm以下可行房间隔封堵术和球囊肺动脉瓣扩张术的心脏介入性治疗。

室间隔缺损（ventricular septal defect，VSD） 室间隔缺损是最常见的先天性心脏畸形，可占先心病的20%，可单独存在，也可为复杂心血管畸形的组成部分。形成原因是胚胎时期心室间隔发育不全或室间隔各部分在交界处融合不好而形成的左右心室间的异常交通。目前常用的分类是根据胚胎发育、形态学特征和临床意义分为3大类型：膜部缺损、漏斗部缺损、肌部缺损。其血流动力学分类为中小型缺损、大型缺损、高分流缺损、高肺阻缺损和艾森曼格综合征。临床表现：于胸骨左缘第三、四肋间有响亮而粗糙的全收缩期杂音，分流量大者有肺动脉瓣区第二音增强或亢进和二尖瓣口相对较小所产生的舒张期流量性杂音。小型室间隔缺损X线片、心电图正常可不需手术治疗。缺损较大者，肺/体循环血流量超过1.5:1，需手术治疗。若肺循环阻力达体循环的70%以上时手术应慎重。室间隔缺损的自然闭合率在5岁以内为21%～63%，5岁后闭合机会少。婴幼儿期大分流并肺动脉高压者应尽早手术治疗。

膜部室间隔缺损（membranous ventricular septal defect）　最多见于胚胎发育不全或融合不好而致缺损者，占室间隔缺损的60%～80%。分为以下3个亚型：①单纯性膜部缺损：单发而局限于膜部间隔的小缺损，四周均有白色纤维组织及三尖瓣腱索，有的纤维组织或腱索可横跨于缺损中间将缺损分为两个孔隙。个别膜部间隔呈瘤样膨出，中间薄有孔。②嵴下型膜部缺损：室上嵴下方有较大的膜部缺损，其后下缘多有一部分残留膜样间隔存在，其后上方与主动脉瓣右瓣叶紧邻。③隔瓣下型膜部缺损：位于三尖瓣隔瓣下方，膜部的后下，圆锥乳头肌的下部，介于二、三尖瓣叶之间，不伴有二、三尖瓣的病变。膜部室间隔缺损2岁以内有较高的自然闭合率，若病儿有反复呼吸道感染、心力衰竭、喂养困难、体重低下等表现应尽早手术治疗。

漏斗部室间隔缺损（infundibular ventricular septal defect）　占室间隔缺损的20%～30%，分为两个亚型：①干下型漏斗部缺损：位于肺动脉瓣和主动脉瓣下，缺损上缘为肺动脉瓣环而无肌肉组织，有时可经缺损见主动脉瓣叶，易并发主动脉瓣脱垂、反流及乏氏窦的窦瘤破裂。②嵴内型漏斗部缺损：缺损位于室上嵴结构之内，四周有完整的肌肉组织，左心室分流的血流直接入右室流出道。漏斗部室间隔缺损自然闭合机会极少，干下型易引起主动脉瓣的病变应早期手术矫治。

肌部室间隔缺损（muscular ventricular septal defect）　肌部室缺位于肌部室间隔的光滑部或小梁化部，位置较低，四周均为肌性组织、可单发或多发，形态大小不一，占室间隔缺损的5%～10%。依其部位可分为：①心尖部，右室为多发小孔被肌小梁遮盖，左室易见缺损。②中央部，在隔缘肌小梁的后部，右室面有肌小梁横贯看似多发小孔，左室面则见单孔。③边缘部，在间隔与右室游离壁交界，为多发的迂曲通道。肌部室缺治疗可选择介入封堵术，用特殊研制的材料经心导管法送入缺损处闭合室缺，开胸手术有残余分流报道。

室间隔缺损伴肺动脉瓣狭窄（ventricular septal defect with pulmonary stenosis）　室间隔缺损可伴有轻到重度肺动脉狭窄，缺损可大可小。较大的室间隔缺损则分流的方向决定于肺动脉狭窄的程度；较小型室间隔缺损肺动脉的狭窄可减少左向右的分流；若狭窄严重可在室间隔缺损部位产生右向左的分流，右室压超过左室，属法洛四联症范畴。大型室间隔缺损并右心室流出道肥厚狭窄，与法洛四联症的鉴别特点在于其圆锥部较长，侧位右室造影时右室肺动脉的轴线与垂直线所成角度小于60°，肺门血管仍保留较粗，幼儿期曾有心力衰竭或胸廓畸形等。临床表现因缺损大小和肺动脉狭窄程度而决定，重者可有发绀，体征除室间隔缺损杂音外有肺动脉狭窄的杂音和肺动脉区第二心音减弱。需手术治疗。

室间隔缺损伴主动脉瓣反流（ventricular septal defect with aortic incompetence）　干下型漏斗部缺损和极少数膜部缺损易并发主动脉瓣反流。缺损位于主动脉瓣环下方者，使瓣环缺乏支撑力，分流的血流又使瓣叶延长、脱垂、造成关闭不全；也有的缺损边缘增厚纤维化，瘢痕收缩牵拉主动脉瓣造成关闭不全。临床表现：男多于女约5:1，有胸痛、盗汗，多年收缩期杂音病史。周围血管征阳性，听诊杂音非连续性，系全收缩期杂音和－舒张早期的来回性杂音，主动脉瓣反流量多时心尖部有Austin－Flint杂音。心电图、X线片显示左心容量负荷表现；超声心动图，主动脉造影能够确定主动脉瓣和乏氏窦的病变。一经诊断，无论室间隔缺损大小均应手术治疗。

左室－右房通道（left ventricular－right atrial communication）　又称Gerbode缺损，是室间隔缺损的一特殊类型。三尖瓣附着于膜部室间隔处将其分为房室部和室间部；在矢状面上因三尖瓣环较二尖瓣环低，造成室间隔膜部的一小部分分隔左室与右房，此部缺损致左室血液直接进入右房，称三尖瓣上的左室与右房交通。另一种更为常见的缺损位于三尖瓣环之下，三尖瓣的隔瓣根部贴附于室间隔的缺口，并有裂孔，使左室血经室间隔缺损及三尖瓣裂口射入右房、称三尖瓣下型。本病少见，临床诊断不易，超声心动图和左心室造影可确定诊断，左室注入造影剂后右房显影。自然闭合未见报道，有6%并发心内膜炎，5%并发房性心律紊乱，应选择手术矫正。

室间隔缺损伴校正型大血管转位（ventricular septal defect with corrected transposition of great ateries）　请见先天性校正型大动脉转位和校正型大动脉转位伴室缺和肺窄。

室间隔缺损伴双腔右心室（ventricular septal defect with double chamber right ventricle） 室间隔缺损并双腔右心室又称右室阻塞性异常肌束，是比较少见的心血管畸形。异常肌束系由胚胎发育早期小梁部心肌局限性过度生长所致，多从右室前壁延伸到室上嵴或心内间隔附近横断右心室成双腔。临床表现为①室间隔缺损杂音即胸骨左缘第四、四肋间有Ⅲ～Ⅳ/Ⅵ级喷射性收缩期杂音并肺动脉瓣区第二音减弱；②经超声心动图检查有室间隔缺损和右室腔内异常肌束；③X片见右室流出道有局限性凹陷带；④右心导管检查于右室流入道和流出道连接部有收缩压力梯度，右室造影显示漏斗部有块状或带状充盈缺损并形成狭窄的出口。本病一经诊断即需要手术治疗，因梗阻的异常肌束随年龄增长逐渐加重。当两种畸形并存时双腔右心室漏诊率较高，因此术前仔细分析临床资料，提高诊断水平是心内修补术成功的关键。

室间隔缺损伴动脉导管未闭（ventricular septal defect with patent ductus arterious） 若中、小型室间隔缺损并动脉导管未闭者，仍以后者体征为著；若大型室间隔缺损，主动脉与肺动脉压力相仿，可无动脉导管未闭的杂音，此时导管的分流只发生于舒张期，体征表现为脉搏稍强，或有一舒张早期柔和的杂音，此杂音为主动脉瓣或肺动脉瓣反流所致。超声心动图可显示动脉导管未闭，逆行主动脉造影可确定诊断。本畸形可合并主动脉缩窄、大血管转位、共同动脉干和主动脉弓离断等畸形，亦可见于染色体畸变早年死亡的18－三体综合征和13－三体综合征。建议早期手术治疗。

室间隔缺损伴房间隔缺损（ventricular septal defect with atrial septal defect） 此两种缺损并存较不多见，主要表现在心房水平的血氧差，左房在心室收缩期向右房分流，在舒张期向左室充盈。大室间隔缺损时，肺动脉压与主动脉压相同，左向右分流的主要在心房水平。临床上有肺动脉第二心音固定分裂，三尖瓣区舒张中期杂音。X线片见右房增大明显；心电图V_4R、V_1呈RSR波型；超声心动图检查显示两处缺损。早期手术治疗。

完全性心内膜垫缺损（complete endocardial cushion defect） 又称完全性房室管畸形、房室间隔缺损、房室通道畸形等，目前文献多采用完全性心内膜垫缺损命名。该畸形是由于胚胎期心内膜垫发育异常而形成的原发孔房间隔缺损、房室瓣叶完全断裂、房室环缺失、室间隔缺损一组畸形。Rastelli等将此畸形分为三种类型：A型：前共瓣明确分为二、三尖瓣部分，左上叶由腱索连于室间隔，占63.8%。B型：前共瓣能区分二、三尖瓣部分，瓣叶腱索附着于右室异常乳头肌，占5.6%。C型：前共瓣不能区分，亦无腱索附着而形成浮动瓣叶，占30.6%。常合并多种畸形。患者心悸气短发生早，易出现心力衰竭；有不同程度发绀，有心前区室间隔缺损和二尖瓣关闭不全的杂音，肺动脉第二音亢进，两肺闻及啰音、肝肿大。辅助检查可显示心脏四个腔室均增大，心电轴左偏和传导阻滞。超声检查能明确诊断；左室造影有“鹅颈征”、二尖瓣裂缺边缘切迹和二尖瓣反流。施行手术治疗的理想年龄为1～2岁，手术死亡率已降至5%～13%。

冠状动脉瘘（fistule of coronary artery） 冠状动脉瘘是一种少见的心血管畸形，系指冠状动脉主干或分支与心腔或大血管异常连接，而形成瘘管。瘘管多引流到右心系统（占92%），如入右房、右室或冠状静脉窦，少数引流入左房、左室、肺动脉等。其发生机制为胚胎时期在心肌和冠状动脉之间的窦状隙持久存在所致。临床表现以心前区有连续性或两期性杂音为特点，年龄较大者可出现心绞痛和心电图ST－T改变。超声心动图和心血管造影能显示瘘管引流的部位和走行。确诊后应早期手术治疗，以往多采用体外循环下经心腔内冠状动脉修补瘘口或末端瘘口缝合术。近年来通过心脏介入性治疗用弹簧圈、可脱落球囊、封堵伞等器械封堵瘘道远端，从而达到治愈目的。

乏氏窦瘤破裂（rupture of aneurysm of Valsalva sinus） 先天性主动脉窦瘤破裂（亦称乏氏窦瘤破裂）是一种少见的心血管畸形，约占先心病的2%，男:女为3～4:1。由于胚胎时期发育异常使主动脉根部中层弹力纤维缺乏，或主动脉瓣环发育缺陷形成薄弱区，长期承受主动脉的高压力而变得脆弱，在某些外界因素影响下发生破裂，导致大量左向右分流进入肺循环造成心功能不全，并加重左心负荷。临床表现为突发性剧裂胸痛、心悸、呼吸困难，甚至急性心衰。胸骨左或右缘第三、四肋间可闻及Ⅳ～Ⅴ表浅连续性杂音伴震颤，肺动脉第二音亢进，周围血管征阳性。心电图左室或双室肥厚；X片显

示心脏进行性增大；超声心动图可见乏氏窦瘤破入心腔，必要时心导管及心血管造影检查明确诊断。大多数窦瘤破裂入右室，多发生在右窦和无窦，左窦极少见。窦瘤破裂后预后不佳，平均活1年左右，因此窦瘤破裂，包括无症状者，均应进行手术治疗。

动脉导管未闭（patent ductus arterious） 是一种常见的先天性心脏病，约占20%，男女之比为1:3。胎儿期，动脉导管连接于主动脉和肺动脉之间，肺部无呼吸功能，使大量来自右心系统的血液进入降主动脉，经脐动脉到胎盘进行氧气交换。出生后肺循环阻力降低，动脉导管闭合。一般生后10～15h开始闭合，24h生理闭合，1个月解剖上闭合。若动脉导管未闭，大量血液进入肺循环将产生肺动脉高压。临床上表现为心悸、反复呼吸道感染、生长发育受限。小导管者多在体检时发现杂音。胸骨左缘第二肋间可闻及连续性机器样杂音，伴有震颤，有肺高压时杂音变轻，肺动脉第二音亢进。X片肺动脉段突，主动脉增宽有漏斗征、左房左室增大。超声心动图可显示动脉导管存在。该畸形常与复杂心内畸形并存，如法洛四联症、右室双出口、肺动脉闭锁等。若单独存在应尽早治疗，手术结扎有10%术后再通，死亡率1%左右。目前经导管封堵动脉等管未闭，如采用Amplatzer封堵伞，可回收弹簧圈（PFM）已获得令人满意效果。

主肺间隔缺损（aorto pulmonary septal defect） 全称为主动脉－肺动脉间隔缺损，亦称主肺动脉窗，是一种少见的先天性心血管畸形，其发生率为0.1%～0.2%。由于胚胎期原始动脉干分隔不完善，在主肺动脉间遗留交通而致。本畸形半数以上为单独病变，亦可伴有动脉导管未闭，室间隔缺损、房间隔缺损、法洛四联症、右位主动脉弓等。缺损小者症状体征类似动脉导管未闭；缺损较大者易早期出现心力衰竭、呼吸急促、脉搏增强，胸骨左缘有一非特异性的短促喷射性杂音，或为全收缩期杂音，心尖部有舒张期杂音，肺动脉第二音增强。部分肺高压者有发绀。X片肺充血、心脏增大；心电图多为双室肥厚；超声心动图能明确病变的位置和大小；右心导管可根据导管的走行做出诊断，主动脉根部造影能够显示出缺损形态及与冠状动脉开口的距离。本畸形进展迅速、并发症多，预后不佳，一经明确诊断就应尽早手术治疗。

主动脉瓣狭窄（aortic valve stenosis） 70%为二叶瓣，成人多为钙化型狭窄，幼儿、儿童和青年大多数为纤维型狭窄；30%的狭窄瓣叶呈三瓣叶，瓣叶可增厚，瓣叶大小不同或不同程度的交界融合，但瓣叶呈钙化型狭窄极少见。根据左室至主动脉压力阶差和瓣口有效面积，将狭窄程度分为三种：①轻度狭窄：压差＜6.67kPa，瓣口有效面积指数＞0.8cm^2；②中度狭窄：压差6.67～13.34kPa，瓣口有效面积指数0.5～0.8cm^2；③重度狭窄：压差＞13.34kPa，瓣口有效面积＜0.5cm^2。随年龄增长，压差呈进行性增加。当压差＞10kPa时可出现运动性心悸气短或晕厥，发生心绞痛、劳累性气急和晕厥是严重狭窄的表现。胸骨右缘第二肋间向右颈部传导的喷射性收缩期杂音、收缩早期喷射音和第二音主动脉成分减弱是主要听诊体征，如在肺动脉瓣区听到逆分裂，其压差多＞10kPa。若婴儿期有充血性心衰；X线胸片心脏扩大，有心绞痛或晕厥；心电图左室负荷过重；导管压差＞6.67kPa，或瓣口有效面指数＜0.8cm^2，须做交界分离术或瓣膜替换术。

主动脉瓣上狭窄（supravalvular aortic stenosis） 是指乏氏窦上缘升主动脉的局限性或弥漫性狭窄，临床极少见。分3种类型：Ⅰ型最常见为沙漏型，是紧靠乏氏窦上缘的狭窄段；Ⅱ型为瓣上区纤维膜伴中央孔；Ⅲ型为主动脉发育不全。Ⅰ型病理改变很像主动脉缩窄。瓣上梗阻有两个形态学特点：①1/4～1/3患者瓣叶增厚，其游离缘部分或全部与狭窄段的升主动脉内膜粘连而致主动脉瓣关闭不全；②由于冠状动脉口位于梗阻区近端，直接承受左室高压而迂曲扩张、管壁中层肥厚和过早发生动脉粥样硬化使管径狭小或闭塞，可出现心绞痛，甚至猝死。本病多见于儿童，常为先天愚型面容，右上肢血压高于左上肢，可有斜视和腹股沟疝，也可并存肺动脉分支窄和高血钙症。X线胸片示主动脉结小，无升主动脉扩张。当心电图有双心室肥厚时，首先考虑并存肺动脉分支窄。超声心动图可确定狭窄部位，左心导管可确定狭窄程度，但明确解剖位置仍依赖于左室造影。由于本病常并存其他畸形，故又名为Williams综合征。诊断后应早期手术以防主动脉发育不全。

主动脉瓣下狭窄（subvalvular aortic stenosis） 为左室流出道原发畸形，占所有左室流出道梗阻的

8% ~30%。男女比例为2:1。根据心血管造影可分为4型：Ⅰ型为薄膈膜型；Ⅱ型为纤维环型；Ⅲ型为纤维肌肉型；Ⅳ型为管状梗阻型。Ⅰ和Ⅱ为纤维薄膜伴中央孔，其膈膜位于瓣下0.5~1.0cm。Ⅲ型位于瓣下1.0~3.0cm，其基底部有肌肉组织，形成"项圈"样流出道梗阻。Ⅳ型为数厘米长的纤维肌性管状狭窄。Ⅰ、Ⅱ型较Ⅲ、Ⅳ型容易手术切除。临床上本病与主动脉瓣狭窄的鉴别有时较难，以下几点有助下主动脉瓣下狭窄的诊断：①主动脉瓣听诊区无收缩早期喷射音，杂音最强处位于胸骨左缘第四、五肋间至心尖处，胸骨上凹可触到收缩期震颤；②X线胸片升主动脉扩张少见（7%），而心脏扩大多见（75%），主动脉瓣钙化罕见；③最后诊断依靠左室造影。本病常合并畸形（57%），以室间隔缺损、动脉导管未闭最常见，其次是主动脉缩窄，有合并畸形时，很容易漏诊。随年龄增长可并发弥漫性肌肉型梗阻，因此压差>2.6kPa就考虑手术治疗。

主动脉瓣关闭不全（aortic regurgitation） 本病是由于各种先天原因致主动脉瓣在舒张期不能完全闭拢，使左心室排至升主动脉的血液又回流到左心室。其原因包括：①流出部室间隔缺损使主动脉瓣下部缺乏支持；②主动脉瓣二叶化合并亚急性细菌心内膜炎可致瓣膜穿孔；③共同动脉干因瓣叶呈纤维性增厚和变形可发生关闭不全；④马凡综合征患者可有升主动脉胶原纤维和弹力纤维产生不足以及酸性黏多糖沉着，使组织产生黏液性变而引起升主动脉扩张发生关闭不全；⑤乏氏窦瘤合并主动脉瓣关闭不全占10.8% ~15.8%。根据脉压将关闭不全分三型：①轻度（<8.0kPa）；②中度（8.0~10.8kPa）；③重度（>10.8kPa）。周围血管体征阳性和胸骨左缘主动脉第二听诊区舒张期泼水音并向心尖传导是主要体征。X线胸片显示主动脉扩张和左心室扩大，心电图为不同程度的左心室容量负荷过重改变。M型超声心动图显示主动脉瓣开放幅度大、关闭呈双线，其间距>0.2cm。升主动脉造影可确定关闭不全的程度。依期关闭不合程度和左室受损情况可择期行瓣膜替换术，若为马凡综合征升主动脉扩张可做Bentall手术。

主动脉瓣二叶化（bicuspid aortic valves） 主动脉瓣二叶化系指主动脉瓣只有两个瓣叶和两个主动脉窦。单纯二瓣化不一定造成血流动力学梗阻，只有在交界粘连时才会狭窄。二瓣化畸形在青年或成人以后易发生结节状赘生物样钙化，其成因可能来源于机械损伤或炎症，这是成人发生主动脉瓣狭窄的常见原因。本畸形易发生亚急性细菌性心内膜炎，发生率4%，此时如发生瓣叶穿孔可产生主动脉瓣关闭不全，主动脉瓣二叶化的解剖变异可呈侧位，即左瓣和右瓣，左、右冠状动脉分别自左、右瓣窦发出，或前后位，即前瓣和后瓣，左、右冠状动脉均自前窦发出。二维超声心动图显示关闭线偏移，偏心指数≥1.5。因本畸形易发生亚急性细菌性心内膜炎、进行性主动脉瓣狭窄及钙化和主动脉瓣关闭不全，故早期诊断对预防亚急性细菌心内膜炎具有重要意义。不论接受感染诱发的主动瓣反流或随年龄增长使瓣膜钙化使狭窄及关闭不全增重，最后治疗是施行主动脉瓣替换术。

主动脉缩窄（coarctation of the aorta） 主动脉缩窄是主动脉局限性或长段狭窄的先天性血管畸形。国外报道占先心病7% ~14%，国内少见，约占先心病2%。男女比例为4~5:1。98%的缩窄位于主动脉峡部，所以倾向于缩窄是与胚胎期流经峡部的血流严重减少有关。根据缩窄与动脉导管的前后关系以及是否合并动脉导管未闭，将本病分成单纯型（导管后型或成人型）和复杂型（导管前型或婴儿型）。血流动力学主要表现是缩窄段以上的血液增加，血压上升，而缩窄段以下血液供应减少，血压均有下降，甚至测不到。高血压施加于左心室的负荷会随年龄增长逐渐发生左室肥厚和劳损，甚至左心衰竭，而脑部血管可较早发生硬化改变，甚至形成动脉瘤，易发生脑血管意外。上肢的高血压，除机械性阻塞因素之外，也可能因缩窄使肾动脉缺乏波动，而刺激肾素的分泌增加的结果。磁共振成像能确定狭窄部位、程度、类型和侧支循环的大小。逆行主动脉插管并左心室或升主动脉造影可准确作出血流动力学和解剖学评价。解除缩窄的方法，若单纯局限性狭窄可做球囊扩张，若并存畸形可一同手术治疗。

主动脉缩窄成人型（adult form of coarctation of the aorta） 又称导管后型或单纯型，约占缩窄的90%。位于左锁骨下动脉开口远端的主动脉峡部及动脉导管韧带附近或略远处。病变局限，很少超过1.0cm。主要病理改变是动脉中层变形、内膜增厚呈膜状或嵴状向腔内突出，狭窄内径多在5.0mm以下。

成人导管均已闭合，儿童即使未闭亦很细小。本型不伴重要心脏畸形，系真性缩窄。鉴于狭窄严重和很少合并心内畸形，因此为增加远端血液供应，形成广泛性的侧支循环，表现有胸廓内动脉、肋间动脉、肩胛横动脉、腹壁上下动脉等逐渐增粗、扭曲。本病预后较好，多数活到成年，60% ~70% 的患者在40岁以前死亡，80% 在50岁前死亡，平均寿命35岁。死亡原因是：升主动脉破裂，感染性心内膜炎，脑血管病致脑溢血和心力衰竭。手术最好在4~8岁施行，此年龄主动脉峡部管口横截面积已达成人的50%，术后再狭窄机会少。年龄大术后易残留高血压而影响效果。1988年以来，经皮球囊成形术已使60% ~70% 儿童避免了外科手术修复，约2/3病人残余压差 <2.67kPa。

主动脉缩窄婴儿型（infant form of coarctation of the aorta） 又称导管前型或复杂型，约占缩窄的10%。缩窄位于动脉导管开口处的近侧，累及范围较广，管腔较大。有统计，40% 为靠近导管上方的局限性狭窄、40% 为左锁骨下动脉到导管之间的一段狭窄和20% 缩窄侵犯主动脉弓并延伸至导管。生后第一年调查常见并存畸形依次是动脉导管未闭（64%）、室间隔缺损（32%）、大动脉转位（10%）和房间隔缺损（6.5%）。患儿降主动脉的血流主要来自导管右向左分流的低氧静脉血，侧支循环极少，可因肺动脉高压、心力衰竭，使50% 以上的患儿生后1个月内死亡，80% 以上3个月内死亡，仅少数活到成年。因此，婴幼儿症状严重者，经内科积极治疗无效者，应立即手术治疗。新生儿合并大室间隔缺损应在缓解缩窄同时做肺动脉带缩术，二期修补室间隔缺损。若大于1个月可同期手术治疗。经治疗后的婴幼儿，随访中又发生高血压，表示再狭窄，年龄小、手术后血压下降较年龄大者满意，但经长期观察，术后远期血压下降效果较术后早期为佳。

大动脉转位（inversion of the great arteries） 本畸形是大动脉起始部发育异常，其含意包括：①主动脉瓣口位置前移，位于肺动脉瓣口的前方；②主动脉瓣下有肌性圆锥，其瓣口平面比肺动脉瓣口平面高抬；③主动脉和肺动脉分别和一个心室相连而不是共同起于一个心室；④房室连接一致，左右房室瓣正常并开放，但心室大动脉连接不一致，即主动脉与解剖的右心室相连，肺动脉与解剖的左心室相连。体静脉血回流到右心房通过三尖瓣流入右心室，并射入主动脉内。肺静脉血从左心房通过二尖瓣口流入左心室，并射入肺动脉内。于是，这两个循环并行互不沟通称大动脉转位，主动脉在肺动脉的右前方称右转位，主动脉在肺动脉的左前方称左转位。病人存活取决于通过卵圆孔、室间隔缺损或动脉导管未闭的混合血液。本病主要发生在男性，在新生儿期或婴儿期即出现症状，是引起新生儿、婴幼儿早期死亡的最常见先心病之一。若房室间隔完整可于生后2周内施行导管房间隔造口术以延长患儿生命，并为以后择期手术创造条件。生理矫正可采用Mustard和Senning手术；解剖矫正用Jatelle和Lecompte手术。

大动脉异位（malposition of the great arteries） 本病是大动脉起始部发育异常，其含意是：主动脉仍与解剖的左心室相连，肺动脉仍与解剖的右心室相连，而仅有两组半月瓣的前后位置和左右关系的颠倒。主动脉瓣在肺动脉瓣的右前方者称为右异位，主动脉瓣在肺动脉瓣的左前方者称为左异位。此病因房室连接一致和心室动脉连接一致，故无合并其他心脏畸形时，其血流动力学改变同正常人。而当仅有解剖校正（心室动脉连接一致），而没有功能校正（房室连接不一致）的大动脉异位，其血流动力学改变类似完全大动脉转位。无合并畸形不需治疗，若合并畸形，则依据畸形做相应手术治疗。

乏氏窦瘤（Valsalva sinuse aneurysm） 乏氏窦瘤为主动脉窦壁袋状或指状扩大、凸出。1840年Thurman首次报告。可单独存在也可合并其他先天心脏畸形。乏氏窦瘤样扩张的病因学迄今未完全阐明。一般认为由于胚胎期主动脉根部中层和主动脉瓣纤维环连接发生障碍；没有融合或连接薄弱；或主动脉瓣环发育中结构本身的缺陷在主动脉压力下逐渐膨大而突出亦可因动脉硬化、亚急性细菌心内膜炎引起。本病男性居多。瘤体直径0.8~5cm。75% ~95% 来自右窦，5% ~25% 来自无冠状窦，来自左冠状窦极少。未破的乏氏窦瘤，如不突向右室流出道常不引起血流动力学改变。若瘤体压迫传导系统可引起心律失常。乏氏窦瘤最常见并发症是窦瘤破入心腔，其发生率占先心病的0.1% ~3.5%。其原因有二：①体循环持续的血流动力学作用造成瘤壁的伸长和薄弱；②剧烈的生理负荷。据统计，右乏氏

窦瘤85%～95%破入右室；无冠状窦多破入右房，仅2%～5%破至右室；左冠状窦可破入右房、左房、右室、左室或心外。破口可一个或多个，直径为0.2～1.5cm。有40%～50%乏氏窦瘤合并室间隔缺损。一旦确诊即应手术。

右位主动脉弓（right aortic arch） 右位主动弓的胚胎学基础是在由6对鳃弓型主动脉弓向正常单一成熟型主动脉弓过渡中，构成主动脉弓的第4对主动脉弓的左侧第4弓缩短变为左颈总动脉与左锁骨下动脉之间的主动脉弓，而右侧第4弓缩小或消失，主动脉弓位于总气管的左侧成正常的左位主动脉弓。如果适与正常相反，左侧第4弓缩小或消失，而右侧第4弓继续发育，则主动脉弓位于总气管右侧成右位主动脉弓。根据头臂动脉分支情况，将右位主动脉弓分成3个主要类型：Ⅰ型镜面型右位主动脉弓；Ⅱ型右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉；Ⅲ型右位主动脉弓与左锁骨下动脉分离即右弓与左位降主动脉相连，左颈总、右颈总和右锁骨下动脉分别起自主动脉升弓部，而左锁骨下动脉单独分离出来，借左侧动脉韧带与左肺动脉连接。本畸形本身不引起血流动力学改变，其临床意义是镜面型右位主动脉弓在法洛四联症、右室双出口和永存动脉干中常见；Ⅱ型仅5%合并其他心血管畸形，此型易构成“部分血管环”，而Ⅲ型只有经心血管造影确诊。如形成血管环，若有压迫症状即应手术解除。

双主动脉弓（double aortic arch） 双主动脉弓多作为单发畸形存在，合并其他心血管畸形者，少于0.5%。胚胎早期右侧第4弓动脉退化障碍使左、右弓均持续存在，形成完整的血管环。普通X线检查时两上纵隔均可见主动脉结，正位服钡食管两侧均有主动脉结的相应压迹，通常右侧者较大。侧位食管后有压迹，且常并有该段气管的前移。心血管造影时一般升主动脉近段走行正常，远段即分成左、右两弓，多数情况下右侧者较粗大，绕气管、食管右后走行，左侧者较细小经气管、食管前方左行，两者多在脊柱左侧汇成降主动脉。头臂动脉大致对称地发自两弓，右颈总及右锁骨下动脉分别起源于右弓，左颈总及左锁骨下动脉顺序发自左弓。婴儿期出现症状，多为完全血管环，一经诊断应立即手术治疗。

血管环（vascular rings） 在胚胎发育过程中，主动脉弓系统中有关部分的异常存留或缺失，会产生相应的主动脉弓及其分支的各种畸形，形成包绕气管和食管的血管环，使气管和（或）食管受压，产生相应的呼吸困难或吞咽受阻症状。常有4种：①迷走右锁骨下动脉：起始于左锁骨下动脉远侧，其根部常扩大或呈憩室状。该血管经食管后（约15%经气管与食管之间，5%经气管前方）向右上方斜行越过中线经胸顶部达右上肢，多数无症状，但可因压迫食管或气管而产生吞咽或呼吸困难；②双主动脉弓：双弓环抱气管和食管，可引起严重的呼吸及吞咽困难；③右位主动脉弓合并左位动脉韧带：右弓经气管及食管的右侧上升，而下降常位于左侧，因而气管与食管乃位于其左前方，而非位于正常左位主动脉弓的左后方，动脉韧带（或导管）常绕过气管与食管的左后方以连接主动脉弓及肺动脉，因而构成压迫该二管道的血管环；④无名动脉或左颈总动脉位置异常：无名动脉自中线左侧或左颈总动脉自中线右侧起于主动脉弓，则气管可因该血管斜跨其前方而受压迫征象。如有压迫症状可做手术。

夹层动脉瘤（dissecting aneurysm） 本病基本病理发展过程是动脉内膜撕裂，动脉管壁剥离，血肿在动脉壁中间蔓延扩大。根据起病缓急分两类：①急性：系指急性发病后2周以内者；②慢性：为无急性发病史或急性发病2周以上者。Doe Bakey根据内膜撕裂部位和剥离血肿范围分3型：Ⅰ型：内膜撕裂位于升主动脉，剥离血肿扩展至主动脉弓和胸降主动脉甚至达髂总动脉；Ⅱ型：剥离血肿仅限于升主动脉；Ⅲ型：位于主动脉夹部，左锁骨下动脉远侧者。此时内膜撕裂只限胸降主动脉而止于膈上者称$Ⅲ_a$型，如越过膈肌裂口而侵及腹主动脉者称$Ⅲ_b$型。常见原因包括动脉硬化、高血压病、马凡综合征、动脉中层囊性坏死、主动脉缩窄、主动脉瓣二叶化、巨细胞主动脉炎等。促发主要因素有：①主动脉中层有病理改变；②左室射血对主动脉壁的冲击力；③主动脉在心动周期时的运动。本病预后极差，未经治疗病例，24h 25%病人死亡；50%的病例1周内死亡；75%病人1个月内死亡；90%病人在1年内死亡。故一经诊断，有条件者应择期或尽早手术治疗。

二尖瓣关闭不全（mitral regurgitation） 先天性单

纯二尖瓣关闭不全的解剖学基础有：瓣叶脱垂，二尖瓣叶裂隙，瓣叶穿孔，瓣叶组织缺乏，二尖瓣双流入，腱索插入异常（异常的连拱状二尖瓣，瓣叶组织过多，腱索过长，瓣环向下移位至左心室）。常见先天畸形有房室隔缺损、先天性校正性大动脉转位、心内膜弹力纤维增生症、冠状动脉异常起源于肺动脉、房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、肥厚性梗阻性心肌病以及主动脉瓣下狭窄。马凡综合征也比较常见。其临床表现及其血流动力学改变取决于二尖瓣关闭不全的程度，以及是否并存其他心内畸形。若单纯二尖瓣关闭不全出现症状后，内科调治心功能仍无法改善可做二尖瓣成形术或瓣膜替换术。

二尖瓣脱垂（mitral valve prolapse） 本病系指二尖瓣在收缩期向左心房脱垂，伴或不伴二尖瓣关闭不全。文献名称很多：收缩中期喀喇音－杂音综合征、翻腾或鼓突形二尖瓣综合征、松软瓣膜综合征、Barlow 综合征，但仍以二尖瓣脱垂综合征为妥；发病率为5%～10%；在年轻人中，女性多于男性（2:1）；在中年和老年人中，男女发病率相似。学龄儿童少见（1.4%）；大多数特发性二尖瓣脱垂是散发的，但有些研究认为有家族性发病倾向，似属常染色体显性遗传；病变多发生于二尖瓣的后瓣。瓣叶增厚呈黏液瘤样退行性变，在房面有酸性黏多糖物质堆积，使瓣膜的纤维结构松散，瓣面伸大，瓣膜变弱，在心内压力作用下更使瓣叶变形，结果造成心室收缩时二尖瓣脱垂或呈气球样鼓入左心室；绝大多数患者，可在长时期内不发生并发症而保持良好状态。主要并发症有感染性心内膜炎、进行性二尖瓣关闭不全、腱索断裂、心律失常、体循环栓塞和猝死；收缩中期喀喇音，收缩晚期杂音，心电图 T 波改变和心血管造影显示的二尖瓣脱垂归为独特的综合征。依期症状轻重可做内科治疗或瓣膜替换术。

二尖瓣裂隙（mitral valve cleft） 胚胎在 22～24 天心襻形成后，房室管内出现 2 个间质组织块，上（肤）和背（下）心内膜垫。上下心内膜垫相互融合将共同房室瓣口分隔二尖瓣口和三尖瓣口。上、下垫组织生长闭合房间隔的原发孔，下垫组织生长闭合室间隔的第二室间孔。房室内膜垫的不正常发育便会产生上述部分的任何单个或复合畸形。二尖瓣裂隙即为腹、背心内膜垫在大瓣的发育过程中欠缺所造成。分裂程度各不相等，自瓣膜边缘的小缺口到整个瓣膜完全分裂。分裂边缘的组织丰富而卷缩。分裂形成二尖瓣关闭不全。若左室血和左、右心房相互交通则表示并存有原发孔房间隔缺损，则成部分房室隔缺损，即原发孔缺损伴二尖瓣裂隙。单纯二尖瓣裂隙，症状明显时可在体外循环做二尖瓣成形术。

左室憩室（left ventricular diverticulum） 真正的先天性心脏憩室是一种极其罕见的心脏畸形，多数起于左室，通过一个狭窄的颈部或较大的基底部与心脏相连接，其壁可由心肌纤维构成，也可完全是纤维组织；分起于心尖的肌性憩室和房室环附近的纤维性憩室两类，前者可伴心内畸形，为原始心管与卵黄囊异常连接的结果，故常伴横膈和腹壁中线的缺损，在婴儿出生后即可发现腹上部有一搏动性肿块，只要想到本病诊断不难，如做心室造影则显示为内壁光滑而无收缩性的囊袋而确诊；憩室小基底宽大，不合并其他心脏畸形可随访观察。若基底窄、憩室大有突然破裂危险，或有栓塞和心律失常史，应尽早手术治疗。

左室壁瘤（left ventricular aneurysm） 本病是一种罕见的先心病，其胚胎学基础是胎生期心室壁的某部发育薄弱造成局部膨出，基底部较宽，也可通过狭窄的颈部与心室相连接；室壁瘤多为单发，少数多发，好发于心尖部及二尖瓣环和主动脉瓣环下方。瘤壁常为肌性，故有一定收缩功能，内膜可伴有不同程度的胶原纤维组织增生，有的瘤壁可有钙化；二尖瓣环或主动脉瓣环下室壁瘤，可因瘤本身致瓣环改变而引起相应瓣膜关闭不全；小型室壁瘤可无临床症状，较大者可出现左心功能不全和冠脉供血不足而发生心绞痛，有血栓可脱落造成栓塞，部分患者有心动过速病史。体检心尖区可触及双重心尖搏动，若为二尖瓣或主动脉瓣环下者，可听到相应瓣膜的反流性杂音；X 线胸片可见心影轮廓异常；心电图可有左室肥厚，胸导联 ST 段抬高和异常 Q 波；超声心动图显示左室扩大及形态异常。对有怀疑者可做心室造影而确定诊断。一旦确诊，为防止破裂和心律失常及栓塞，可行手术切除。然而在先天性室壁瘤中，有的病人心肌受累广泛，无明显分界而难以彻底切除，应慎重手术治疗。

感染性心内膜炎（subacute becterial endocaditis）

心内膜炎是指心脏瓣膜，心内膜的炎症，多发生在

有先天性或后天性心脏病患儿，但人工瓣膜置换术或心内补片引起者也不少见。过去将心内膜炎分为急性和亚急性两种。亚急性多指毒力较弱的草绿色链球菌或白色葡萄球菌等引起，病程绵延超过6周；在先心病中，好发顺序依次为室间隔缺损、动脉导管未闭、法洛四联症以及主动脉瓣二叶化；呼吸道感染、泌尿道感染、牙科手术、心导管手术、心脏手术、长时间留置导尿或静脉点滴是导致菌血症的常见诱因；近年发现儿童心内膜炎以金黄色葡萄球菌占首位。目前由于广谱抗生素的广泛应用，霉菌性心内膜也不少见；赘生物为心内膜炎的特征性病变可单一或多发。赘生物可破坏瓣膜、腱索或乳头肌而致瓣膜关闭不全，引起心力衰竭。赘生物脱落可波及身体任何部位的血管而致栓塞；血培养阳性率可达80%～85%。根据药敏试验选择敏感有效的抗生素4～6周。如果瓣膜破坏所致的顽固心力衰竭无法控制，顽固的感染，人造瓣膜感染所致瓣周漏，赘生物脱落反复导致栓塞和霉菌心内膜炎治疗失败，应尽早手术治疗。

原发性心内膜弹力纤维增生症（primary endocardial fibroelastosis） 本病系指心内膜存在着弥漫的弹力纤维组织，临床上表现心脏扩大，左心功能衰竭。多见于婴儿，也偶见儿童和成人。病因不清，其典型病理改变为心内膜增厚，呈瓷白色，硬如橡皮，一般为弥漫性，少数可呈片块。心脏各腔可单独或联合受累，但以左室为最多（98%）。心脏增大常达正常的2～4倍，近半数有瓣膜畸形而发生主动脉瓣和（或）二尖瓣关闭不全；显微镜下除见弹力组织及纤维增生外还可见心内膜下与心肌交界处有心肌纤维退行性变；临床根据左心室大小分扩张型和收缩型两型。依据临床经过分暴发型（生后6周内出现突然呼吸困难、休克，于几小时内死亡），急性型（生后6周至6个月发病，呼吸困难在1～2周内加重，如不治疗，在2～3周内死亡）和慢性型（6个月后发病症状逐渐增重，迁延3个月至数年）3种类型；心电图多数呈左室肥厚伴劳损样改变；X线胸片心胸比例0.55～0.75；超声心动图检出率达100%；近年经药物治疗，约1/3治愈，1/3留有症状或X线、心电图改变，其余1/3死亡。

三房心（cor triatriatum） 本病含意是右心房近于正常，而左心房被纤维或纤维肌性隔膜分成两腔（副房和真左心房），副房与肺静脉相连。右心房、副房和真左心房三者之间可能有交通。本畸形罕见，约占先心病的0.1%；1975年，Marin－Garcia按梗阻部位的形态将三房心分3型：①膈膜型：在左心房内有一纤维性或纤维肌性隔膜；②壶腹型：副房与真左心房之间仅有一明显缩窄部；③管型：副房呈管型。与真左心房连接而无隔膜。三房心的解剖分型有益于掌握血流动力学特点：①若完全型副房（即肺静脉均与副房连接）与真左房交通，而副房和真左房与右房无交通，或副房与右房有小交通，其血流动力学类似二尖瓣狭窄；②若完全型副房与真左房无交通，而与右房交通，其血流动力学类似全肺静脉异位引流；③不完全型副房（即副房只接受部肺静脉），其血流动力学改变较完全型轻。然而不论完全型或部分型，如未及时手术，都会因随着病情的进展，由于右心负荷逐渐加重，最终出现右心衰竭。

二尖瓣狭窄（mitral stenosis） 单纯发生极为罕见，决大多数的病变包括两种以上的组织，如瓣膜与腱索或和乳头肌的畸形同时存在。本病主要分为4种类型：①交界融合型：瓣膜交界处有先天性融合、导致瓣口狭窄，瓣膜本身基本正常，或伴有一个乳头肌肥厚和缩短；②吊床型：大、小瓣膜本身相互融合，遗留小孔，瓣膜下的腱索和乳头肌相融成一片，腱索异常缩短，乳头肌肥厚，前后乳头肌融合构成拱桥形状，又成一个狭窄，本型又称拱型二尖瓣；③降落伞型：瓣膜本身和其交界开口均正常，所有腱索皆附于一单独的乳头肌，腱索常短缩增粗，两乳头肌可部分融合再分为二乳头，宛如降落伞，血液只能由腱索之间的缝隙通过，造成狭窄，本畸形常与主动脉缩窄、主动脉瓣或瓣下狭窄及二尖瓣的瓣上狭窄四者并存，称“Shone综合征”；④漏斗型：瓣膜交界相互融合，遗留小孔。腱索再融合成为膜片状，分别附属于前后乳头肌。本病常伴畸形有左心室发育不良或心肌异常肥厚、主动脉瓣狭窄、主动脉缩窄、主动脉发育不良、动脉导管未闭、大动脉错位、房间隔缺损等。

肺动脉瓣狭窄（pulmonary valvular stenosis，PS） 肺动脉瓣狭窄占肺动脉口狭窄的90%～95%。其主要病理改变是：①瓣叶数目以三叶瓣居多，二叶瓣占20%；②三瓣叶可充分发育，交界清楚，相互融

合成圆顶状、突向肺动脉内。开口居中央或偏向一侧，严重狭窄其直径1～3mm；③瓣叶发育不全，约占10%～15%，瓣叶增厚、短小、瓣口边缘厚而不规则，其孔径多在5～10mm；④右心室肥厚，其程度与狭窄的口径有关；⑤肺动脉主干窄后扩张呈梭形，并延续到左主干。病理生理改变是：①右室收缩压增高（分轻度，<8.0kPa；中度，8.1～16.0kPa；重度，16.1～24.0kPa；极度，>24.0kPa四种类型）；②右心室肥厚伴或不伴劳损。重度狭窄，随年龄增长，面对出口梗阻心室惟一反应是心肌纤维增粗，而供心肌血运的血管并无明显增加，所以产生缺血性劳损样改变，久之右室腔扩大而产生右心衰竭；③右房压升高使卵圆孔开放伴右向左分流，产生中央型发绀。右心导管检查跨肺动脉瓣梯度>1.33kPa（10mmHg）即可诊断，根据临床实践儿童右室收缩压>24.0kPa，成人>26.7kPa，其瓣口直径多在3mm以下，导管尖端尽量不进肺动脉。

治疗有两种方法：①经皮球囊导管肺动脉瓣成形术：指征为适用于不合并需手术矫正的心内畸形的轻至重度单纯肺动脉瓣狭窄，肺动脉至右室跨瓣阶差≥5.53kPa，肺动脉瓣和瓣环发育好。经常规右心导管检查和右室造影，测量肺动脉瓣环直径，选择球囊。单囊直径>瓣环直径20%～30%，双囊直径>瓣环直径50%。球囊扩张后，跨瓣阶差≤4.0kPa为治愈标准；外科手术治疗：指征为右室收缩压>10kPa，心电图显示右心室肥厚，症状明显和心脏扩大。依其瓣膜狭窄的严重程度可做瓣膜切开和（或）右室流出道补片加宽。

肺动脉瓣上狭窄（supravalvular pulmonary artery stenosis） 本病系指肺动脉瓣环以上直至肺动脉末梢整个过程中任何部位出现的狭窄。由于这段肺动脉的胚胎来源比较复杂（主肺动脉来自心球和动脉总干；左、右肺动脉的近段来自第六对弓动脉；左、右肺动脉远段及其分支乃由胚胎肺芽内的鳃弓后肺血管丛发育而成），故胚胎期任何部位发育障碍均可产生相应部位的狭窄。一般分4种类型：①主干或其左右支；②主干分义部并延伸至左右支；③周围分支多发梗阻；④主干及其周围分支狭窄。狭窄可仅局限一环，也可为一段。狭窄程度决定临床的严重性，一般无症状。实践体会构成连续性杂音狭窄偏重，单纯收缩期杂音狭窄偏轻。杂音多在肺野内较响并与第一音有一定距离，肺动脉瓣第二音不弱，甚至增强。心电图改变同肺动脉瓣狭窄，主要表现为右心负荷过重。X线胸片肺内血管影分布不均为其特点。诊断包括右心导管检查和肺动脉干或右心选择性造影，即能定部位，又能定程度。本病多伴心内其他畸形，如法洛四联症，单纯者少见。如单纯干伴或不伴左右分支狭窄可手术治疗。若周围分支窄可做球囊扩张术。

漏斗部狭窄（subinfundibular stenosis） 单纯漏斗部狭窄非常少见，占肺动脉口狭窄的1.3%～2.7%。按其病理变化可分2型：①隔膜状狭窄，即在右心室主腔与漏斗交界部有一纤维环，将右心室分隔成两个大小不等的心腔，其上方为稍扩大而壁薄的漏斗部，其下方为肥大的右心室，狭窄口径大的可在1.5cm左右；②漏斗肌肉肥厚形成的梭形狭窄，其形态改变与室上嵴和其连续的壁束和隔束部位的异位有关系。如异位显著，则整个漏斗部被压缩成为一个狭长的通道。如异位较少，狭窄部位往往局限于漏斗部的入口处。其胚胎学基础是：圆锥分隔不均，多占据了肺动脉下圆锥部分，此外圆锥发育不全或其肌束过多发育也可造成右室漏斗部的狭窄和梗阻。狭窄口径在1.5cm左右，儿童可无明显症状，若在0.5cm左右，其症状明显，主要表现为运动性心慌气短。与肺动脉瓣狭窄相比主要区别是：听诊无收缩早期喀喇音，喷射性收缩期杂音位置低；X线胸片无肺动脉窄后扩张；超声有助于诊断，右心导管检查和右室造影可确定诊断。一经诊断可做手术治疗解除梗阻。

原发肺动脉扩张（idiopathic dilatation of the pulmonary trunk） 本病是以X线上主肺动脉异常扩张为特征，而无明显病理和血流动力学改变的并发症。其扩张与肺动脉壁弹力纤维发育缺陷或与肺动脉干分隔不均有关系。临床比较少见，约占先心病的1.2%。其病理改变包括：①肺动脉干扩张；②肺动脉干扩张所致的肺动脉瓣反流，久之可增加右室容量负荷使右室腔轻度扩大。无肺动脉瓣反流同正常健康人。如伴肺动脉瓣反流其表现有3种类型：①由儿童、青春期和年轻成人组成，当诊断时可完全无症状，大多数病例能度过中年，甚至到60岁以上，临床最多见；②由成年人组成，患者可有右心衰竭；③生后即存肺动脉干扩张伴肺动脉瓣反流，如生后存在开放的动脉导管。则在舒张期血流从主

动脉经导管进入肺动脉，而后跨关闭不全的肺动脉瓣反流入右心室，成新生儿右心衰竭原因之一。患者无症状，听诊肺动脉收缩早期喀喇音伴X线胸片肺动脉段轻至中度突出就可诊断。预后一般良好，但若并存先天或后天性肺动脉高压或感染性心内膜炎则可出现心衰而影响预后，此时可内科对症治疗。

原发性肺动脉高压（primary pulmonary hypertension） 本病病原学仍不十分清楚。其病理解剖学改变主要包括：①丛状肺动脉病；②肺静脉阻塞性病变；③复发性肺动脉血栓栓塞。病变主要累及肺小动脉（直径<100μm）和直径为100~300μm的肌性动脉；④由于肺动脉高压增加右心室泵血负荷而发生右心肥大；⑤无并存的其他心肺疾病。

本病预后不佳，寿命与肺动脉高压程度有关系，较轻者诊断后能存活10~20年；在常见症状出现后4~5年死亡；有右心衰竭表示本病进入晚期，如有晕厥可随时猝死；右心导管检查是患者死亡的主要危险因素；女性多见，不论怀孕或分娩，其危险性很大，孕妇死亡率高达50%；内科保守对症治疗只能缓解症状，单侧或双侧肺移植是治疗根本方法。

左肺动脉缺如或右肺动脉缺如（absent of left or right pulmonary artery） 本症可独立存在，更多的情况下并存于其他心血管畸形，如法洛四联症、共同动脉干及动脉导管未闭。据文献统计独立存在仅占22%；合并其他心血管畸形者高达70%，单发者主要累及右肺动脉，合并其他心血管畸形多累及左肺动脉，如11例法洛四联症并一侧肺动脉缺如中，10例为左肺动脉缺如，仅1例为右肺动脉缺如；其胚胎学基础是胚胎早期右或左侧第6弓动脉腹段不发育或闭塞，不能与上述内脏血管丛衍生的肺内动脉分支吻合，即构成一侧肺动脉缺如畸形。正确地说它是一侧肺动脉近端的中断。在法洛四联症中，认为圆锥动脉干嵴向背侧旋转过度造成一侧肺动脉缺如，若右侧圆锥动脉干嵴向背侧移动过多时，可致右侧第6弓与升主动脉融合，使肺动脉干仅发出单一左肺动脉，而出现右肺动脉缺如或异常起源于升主动脉。倘若左侧圆锥动脉干嵴向背侧旋转过多，则可引起左侧第6弓与升主动脉融合，使左肺动脉缺如或异常起源于升主动脉。

双房三腔心（cor triloculare biatriatum） 双房三腔心，即房间隔完整的单心室，或共同心室（详见单心室）。

双室三腔心（cor triloculare biventriculare） 本畸形实际是房间隔缺如，两房共腔，其下界为二尖瓣和三尖瓣，并分别开向左心室和右心室，其室间隔完整。也叫单心房或共同心房，临床少见。作为独立畸形，占先心病手术病例的0.12%，常伴二尖瓣和三尖瓣裂隙而产生关闭不全。本病常与其他复杂畸形共存，如大动脉错位、右室双出口、单心室、右旋心、左旋心和伴发心脾综合征。Ellisvan Creveld综合征患者，60%合并有先心病，常为单心房；本病可有轻度或重度发绀，其程度取决于肺血管阻力的高低，阻力不高或轻度升高，其临床体征、X线胸片和心电图改变类似部分房室隔缺损，若阻力严重增高，发绀增重伴肺动脉高压听诊体征，临床表现类似艾森曼格综合征；二维超声心动图有助于单心房诊断，右心导管检查可确定血流动力学，左室造影见左室流出道呈“鹅颈样”畸形。若未形成阻力型肺动脉高压可实施房间修补术，而形成阻力型肺动脉高压，即艾森曼各综合征为心肺移植适应证。

双腔心（cor biloculare） 本病是单心房合并单心室仅有一组共同房室瓣的极少见的复杂先心病；单心房接受体静脉和肺静脉的血液，通过仅有的共同房室瓣进入共同心室再到主动脉和肺动脉。其单一室腔可呈左室结构，右室结构，双室结构而室间隔未发育和由原始心球壁构成单心室的4种类型之一。每种心室类型，根据大动脉关系又可分为大动脉关系正常，大动脉右转位和大动脉左转位3种亚型。按心房位置关系有3种：①心房正位：上、下腔静脉汇入共同心房右侧，肺静脉汇入共同心房左侧；②心房反位：与心房正位相反；③心房不定位：上、下腔静脉及肺静脉汇入的位置不定。多伴肝脾位置异常。本畸形，因体静脉血液和肺静脉血液在单心房和单心室内混合，故在临床上均有不同程度发绀和杵状指。其血流动力学改变取决于心腔内血液混合程度和单心室向肺动脉及主动脉射血阻力。无肺动脉狭窄，在未形成严重肺高压前，临床仅有轻度发绀，而有肺动脉狭窄则发绀明显；本病诊断主要依赖超声心动图和心血管造影。有肺动脉狭窄或无肺动脉狭窄伴动力型肺高压可手术治疗。

三尖瓣狭窄（tricuspid valve stenosis）　先天性三尖瓣狭窄是右房室环发育异常或胚胎期三尖瓣心内膜炎的后果，三尖瓣口可小至针头大小，右房与右心室仍有直接交通；发病率很低，Abbott 报告 1000 例先心病尸检中，有 3 例。临床罕见，仅有个别成人病例的报道；病理解剖分两型：①瓣环型：三尖瓣环纤维化狭小，因而使瓣孔狭窄，瓣膜细小、发育不良，腱索和乳头肌萎缩、右室腔缩小，漏斗部肥厚；②瓣膜型：三尖瓣融合增厚，无明显分界或留有交界痕迹，瓣口呈不同程度的狭窄，腱索短缩，右室轻至中度发育不良。本病多合并卵圆孔未闭或房间隔缺损，肺动脉瓣狭窄或闭锁，肺动脉发育不全，室间隔缺损，动脉导管未闭和大动脉错位等；临床上，女多于男，常有家族史。生后不久可有发绀，三尖瓣区偶可听到开放拍击音和舒张期杂音。心电图有右房大，电轴正常或左偏，甚至有左心室大改变；右心导管测右房压力高和 a 波，如导管尖端能进右室，可测出轻度舒张期压力阶差。右室造影能确定右室腔大小和是否有右室流出道梗阻。可做全腔或改良 Fontan 手术治疗。

三尖瓣关闭不全（tricuspid valve incompetence）　三尖瓣关闭不全可分为功能性和器质性两种，在先天性心脏病中，功能性关闭不全的发生率显著高于器质性，多继发于肺动脉高压、右心室出口的严重梗阻，先天性二尖瓣狭窄而引起的右心室扩大以及三尖瓣环扩张所造成。正常情况，三尖瓣环比二尖瓣环的结构较薄弱，故较容易发生瓣环扩张及功能反流。这种关闭不全实际上是右心室失代偿的一种反应，三尖瓣关闭不全的发生反过来又可加重右心衰竭；器质性三尖瓣关闭不全，可由瓣膜和其牵张的附件异常有关，瓣叶可残缺不全，但仍附于瓣环上。三尖瓣下移畸形以及完全房室隔缺损是引起三尖瓣关闭不全的常见的先天性异常；器质性三尖瓣关闭不全患者，在右心室收缩压不增高的情况下，其耐受性通常较好。但当右心室收缩压升高时，就会逐渐出现右心衰竭的症状和体征；X 线胸片可见明显右室扩大，心电图可有不完全右束支传导阻滞、右室肥厚和右房大表现。若做右心导管检查，如右室收缩压 >7.98kPa 一般为功能性，系右室失代偿所致，若 <5.32kPa 则提示器质性三尖瓣关闭不全的可能性。

三尖瓣脱垂（tricuspid valve prolapse）　本病多与二尖瓣脱垂并存，偶尔单独存在。其病变可以是前叶或后叶，也可前、后叶均有脱垂。原发性主要为瓣叶扇形过长和增厚；但也可继发于瓣叶黏液样变性，瓣环过于扩张，腱索伸长，乳头肌纤维化和收缩障碍，以及右心室纤维化等。原发性有良性过程，常在体检中，在三尖瓣区听到收缩中期喀喇音和中晚收缩期杂音而进一步检查。目前诊断主要依靠超声心动图，心尖四腔心切面显示：①三尖瓣接合点过度向右房侧移动；②在三尖瓣环上，其前叶或后叶向上拱起朝向右房；③三尖瓣叶伸长、增厚。轻度脱垂不伴三尖瓣反流，心影正常。但伴中至重度三尖瓣反流，X 线胸片可显示右心房和右心室增大，心胸比值扩大而肺血正常。心电图改变取决于三尖瓣反流程度，可显示有右房大、右心室肥厚改变，也可有 I° 房室传导阻滞和右室容量负荷过重的心电图改变（右束支传导阻滞图形）。右心导管检查可有右心房压力升高，右室造影见三尖瓣反流，但很难显示脱垂的三尖瓣。若出现心力衰竭，内科治疗稳定后，实施瓣膜成形或瓣膜替换术是最好的治疗方法。

卵圆孔未闭（patent foramen ovale）　卵圆孔是胎儿期，继发房间隔（第二间隔）与原发房间隔（第一间隔）之间活瓣状孔道，其裂口直径约 8mm。卵圆孔上缘为第二房间隔的镰缘，较肥厚，状似裂口的“门框”，下缘为第一房间隔组成，较为菲薄，状似“门帘”，位于第二房间隔的左侧。在胎儿期，来自胎盘带氧气较高的血液，经脐静脉进入胚体，到达肝脏后，大部分血液经静脉导管从下腔静脉注入右心房，当血液流进右心房时，受下腔静脉瓣在入口处的引导血液直接射向卵圆孔。由于卵圆孔的上缘肥厚，对血液起分流作用而使大部分血液通过卵圆孔进入左心房，经左心室到升主动脉，分送到头、颈及上肢，以保证脑发育的需要，是胎儿循环必备的通道；胎儿出生剪脐后使下腔回右房血流大减，右房的压力由胎内的 0.40 ~ 0.67kPa 下降至 0.27 ~ 0.53kPa，同时因肺血流量大增，回至左房的血流增加，左房压由胎内的 0.27 ~ 0.53kPa，上升至 0.67 ~ 1.30kPa，此时使卵圆孔的帘膜向右关闭，将卵圆孔覆盖。5 岁以内约半数可以探通，至成人约 25% 开放。为防止矛盾血栓致体循环栓塞，目前可经导管行封堵术。按大小分三种类型：①小型：0 ~ 1.9 mm；②中型：2 ~ 3.9 mm；③≥4. 0，<9. 0 mm。

并列心耳（juxtaposition of atrial appendage） 并列心耳是指两侧心耳同置于大动脉的一侧。如心房正位，而有心耳并置者，多为右心耳通过横窦左移而置于左心耳之上，称心耳的左侧并列，多伴复杂畸形，如三尖瓣闭锁、单心室、右室发育不良等；如左右心耳都位于大动脉之右者称心耳右侧并列，极少见，偶伴房间隔缺损，或其极复杂畸形。左心耳并列在X线上可见右心缘笔直，或右二弓左移。心耳造影可确诊。本畸形不影响血流动力学，故不需要特殊治疗。

法洛三联症（trilogy of Fallot） 本病是指单纯肺动脉瓣狭窄伴房间交通和右心室肥厚的联合存在。1888年，法国学者Fallot首先报告而得名；其病理解剖学改变是：①右室出口梗阻在瓣膜水平，多为三叶瓣且有增厚。②几乎均有不同程度的肺动脉干窄后扩张并延到左肺动脉。③依据梗阻程度可表现出右室肥厚，右心房大和继发漏斗肥厚。④房间交通多数为继发孔房间隔缺损，原发孔缺损少见。若发绀明显多为卵圆孔开放，如为房间隔缺损，则缺损多数偏大；血流动力学观察：①右室收缩压10.0～13.3kPa，均为房间隔缺损且伴左向右分流。瓣口直径>0.6cm；②右室收缩压13.5～20.0kPa，仍以房间隔缺损常见且以右向左分流为主，肺动脉瓣口直径1/2≤0.5cm，一般不大于1.0cm；③右室收缩压>20.0kPa，卵圆孔开放伴右向左分流最常见（75%），房间隔缺损伴右向左分流占25%。90%患者肺动脉瓣口直径≤0.5cm；症状轻重和出现早晚与梗阻程度和房间分流方向有关。右室收缩压<10kPa，均为房间隔缺损伴左向右分流，症状体征类似单纯房间隔缺损；右室收缩压>13.3kPa，患者出现发绀，其症状、体征类似严重肺动脉瓣狭窄。需手术或介入治疗。无发绀三联症伴有大房间隔缺损，其症状明显者和发绀型三联症，右室收缩压显著升高者，均应早期手术治疗。手术方法，一般在体外循环下施行房间隔缺损修复、肺动脉瓣切开和肥厚漏斗肌肉切除或右室流出道补片加宽；随着介入技术的进展，目前两种畸形均经介入治疗已用于临床并取得了与外科手术同样效果。

法洛四联症（tetralogy of Fallot） 1888年Fallot对本病作了全面阐述，并提出延续至今的四个特有的病理解剖学特点：①肺动脉狭窄（包括右室漏斗部、瓣膜、环、干和左右分支）；②高位室间隔缺损（为对合不良的室间隔缺损，直径1.5～3.0cm，嵴下型缺损占88.8%，肺动脉瓣下型占11.2%）；③主动脉骑跨（当骑跨>90%时，即便诊断四联症，也要按右室双出口修补室间隔缺损）；④右心室肥厚（继发右室流出道阻塞的结果。随年龄增长而逐渐增重，严重者可发生纤维化而变得僵硬）。本病可合并右位主动脉弓，房间隔缺损，左上腔静脉，动脉导管未闭，冠状动脉畸形，主动脉瓣关闭不全和完全房室隔缺损。其血流动力学改变是：①两心室收缩压峰值近似；②发绀程度取决于右室流出道狭窄的轻重，狭窄轻可无发绀或运动性发绀，狭窄重则平静即有发绀；③红细胞增加致血细胞比容升高导致高黏度综合征，可发生血栓和凝血异常；④体循环向肺循环丛生侧支血管是肺动脉发育不良和大龄患者肺供血不足的后果；临床主要症状是发绀、蹲踞和缺氧发作。X线胸片心脏不大，心电图为右心负荷过重。

治疗

（1）手术时机：主张婴儿期手术矫正，症状轻者可延迟到5岁。

（2）手术应具备的条件：①左室够大，要求左室舒张末期容积指数>30ml；②肺动脉干与主动脉根部直径比值>0.38；③左、右肺动脉直径和>膈肌平面降主动脉直径的1.5倍。

具备上述条件者可做四联症一期矫正术，否则施行姑息性手术治疗，包括：①标准Blalock－Taussig手术；②中心性主动脉与肺动脉分流术；③右室流出道单纯补片加宽术；④改良的锁骨下动脉与肺动脉分流术。

假性动脉干（pseudotruncus arteriosus） 法洛四联症，根据右室流出道及肺动脉狭窄程度分3型：Ⅰ型：称轻型法洛四联症，或称“无发绀”型法洛四联症。畸形特点是肺动脉瓣狭窄不伴或伴有轻度右室流出道异常、室间隔缺损、主动脉骑跨，在心室射血期产生以自左向右分流为主，或完全自左向右分流；Ⅱ型：称典型法洛四联症，右室流出道狭窄并存肺动脉瓣狭窄，不同程度的肺动脉干发育不良，室间隔缺损，主动脉骑跨，右心室肥厚，心脏收缩早期和舒张期均有左向右分流，射血期以右向左分流为主；Ⅲ型：亦称重型法洛四联症或极端型法洛四联症，肺动脉闭锁或右室流出道、肺动脉瓣及肺动脉严重发育不良接近闭锁，室间隔缺损、主动脉骑跨及右心室肥厚，心室射血开始则有大量的右向

左分流到主动脉。

假性动脉干即肺动脉闭锁，系法洛四联症的重症型。在这种情况下，主肺动脉与右室流道仅有纤维联系，肺血流是通过未闭的动脉导管或多个残存的胚胎发育中主动脉与肺动脉侧支血管来供应。本病需与永存动脉干鉴别。在修补室缺的同时可加宽流出道或带瓣管道治疗。

右心室双出口（double outlet right ventricle） DORV 系指两大动脉完全或绝大部分起源于右心室，其范围包括：①两大动脉均起于右心室，室间隔缺损是左室惟一出口，主动脉瓣与二尖瓣无纤维连续；②主动脉口完全起于右心室，而肺动脉骑跨室间隔缺损之上，若肺动脉大部分起于左心室，则二尖瓣与肺动脉有纤维连续；③法洛四联症经右室选择造影，主动脉骑跨室间隔缺损之上超过 90%。DORV 系动脉与圆锥连接异常，是少见复杂先心病，占分娩活婴的 0.09‰，占先心病尸解的 1.67%。其病理解剖改变：根据室间隔缺损与两大血管关系分 5 型：①主动脉瓣下室间隔缺损，约占 61%；②肺动脉瓣下室间隔缺损，约占 30%；③双累及型室间隔缺损，约占 4%；④远离两组半月瓣型室间隔缺损，约占 5%；⑤室间隔完整型 DORV，房间隔缺损为左室惟一出口，临床罕见。依据有无肺动脉狭窄分两型：①无肺动脉狭窄，相当于大室间隔缺损的艾生曼格综合征；②有肺动脉狭窄的相当于法洛四联症。本病中，15% 患者为单支冠状动脉和 25% 冠状动脉前降支起源于右冠状动脉。DORV 可合并完全房室隔缺损，房间隔缺损，右位主动脉弓，心耳并列等。（1）无肺动脉狭窄，有心衰者应在生后 6 ~ 12 个月手术；Taussig - Bing 畸形应在生后 3 ~ 6 个月手术。（2）合并肺动脉狭窄者，可在 4 ~ 5 岁手术，手术方法包括：①主动脉瓣下室间隔缺损，做内隧道；②肺动脉瓣下室间隔缺损，先修补室间隔缺损和后做大动脉调转术；③远离两大血管根部的室间隔缺损可做改良 Fontan 手术。

右室双出口无肺动脉狭窄（double outlet right ventricle without pulmonary stenosis） 根据 Van Praagh 三节段（心房内脏段、心室段和圆锥动脉干段）字标命名法（第一个字标代表心房位置。S 为正位，I 为反位；第二个字标代表心室袢，D 为右袢，L 为左袢；第三个字标代表大动脉关系。D 为右转位，L 为左转位），临床上常见的 DORV 有 6 种：①SDD 型；②SDL 型；③ILL 型；④SLL 型；⑤IDD 型；⑥IDL 型。前 3 种常见。一般 SDD 和 SDL 为正常左位心 DORV；ILL 为镜面右位心 DORV；SLL 为右旋心 DORV；IDD 和 IDL 为左旋心 DORV。DORV 无肺动脉狭窄，多为主动脉下室间隔缺损，SDD 型。其血流动力学类似大室间隔缺损的艾生曼格综合征。有如下改变考虑本病：①严重肺高压伴大量左向右分流症状和体征；②心电图呈 $S_IS_{II}S_{III}$ 伴不同程度的心室肥厚；③X 胸片心胸比例≥0.60 伴肺血增多和肺动脉段突出；④超声心动图主动脉骑跨室间隔上 > 50%；⑤右心导管资料为高压、高阻、大分流伴动脉血氧饱和度低于正常；⑥右心室造影主动脉完全或大部分起于右心室，主动脉瓣水平升高且与二尖瓣无纤维连续。一旦确诊而又为动力型肺高压，应尽早手术治疗。

右心室双出口伴肺动脉狭窄（double outlet right ventricular with pulmonary stenosis） 本病肺动脉狭窄可在漏斗部或单纯肺动脉瓣，或两者并存。其狭窄可随年龄增长而逐渐增重；几乎均为嵴下型室间隔缺损且较大。因此，两者联合构成的血流动力学改变很类似法洛四联症；与发绀型法洛四联症相比：①发绀出现早且比较重，蹲踞和缺氧发作不如四联症常见。喷射性收缩期杂音略偏高（胸骨左缘 2 ~ 3 肋间）。部分患者杂音最强位置与心尖位置不一致，这种情况在四联症中一般不存在；②X 线胸片除肺血少外，与四联症相比心胸比值偏大，轻至中度大约占 55%，重度大占 14%，右位主动脉弓占 30%，可有左旋心和右旋心；③除具备四联症右心负荷过重心电图表现特点外，尚可见双室肥厚和 QRS 电轴左偏；④超声心动图有鉴别诊断价值，但最后诊断仍靠右室选择造影，其诊断依据是：主动脉口完全起于右室；主动脉后壁与二尖瓣无纤维连续；两组半月瓣位同一水平；主动脉瓣口平面侧位前倾和肺动脉后壁位于主动脉后壁的后面；远离或靠近两大血管的室缺或有大动脉转位（右转位或左转位）。一经诊断，应早期手术治疗。

主动脉瓣下室间隔缺损（subaortic ventricular septal defect） 此型是 DORV 中常见类型，约占 61%。缺损上缘与主动脉左瓣环靠近，但二者之间隔有肌性圆锥结构。在无肺动脉狭窄时，右室、主动脉和肺动脉收缩压峰值接近，此时体动脉血氧饱和度的高低依赖于肺、体血管阻力之间的比例。当肺血管阻

力仅轻度升高时，大多数的左室血液优先经室间隔缺损射向主动脉，而右室血则进入肺动脉，临床仅表现轻度发绀或不明显，其血流动力学类似于室间隔缺损伴大的左向右分流；当肺血管阻力升高和等于体循环阻力者，则左室流出的血液和右室血液充分混合射向主动脉和肺动脉使患者发绀明显，临床类似室间隔缺损的艾森曼格阶段。本型室间隔缺损一般较大，少数缺损较小构成主动脉瓣下梗阻。梗阻的解剖学原因包括：主动脉下圆锥肌肉性梗阻；二尖瓣组织粘连封闭缺损；二尖瓣骑跨在室间隔上方，前叶腱索经室间隔缺损跨入右心室。

DORV 伴肺动脉狭窄，几乎均为主动脉下室间隔缺损。

无肺动脉狭窄手术类似大室间隔缺损，而有肺动脉狭窄手术类似四联症。

肺动脉瓣下室间隔缺损（infrabpulmonary ventricular septal defect） 室间隔缺损直接在肺动脉瓣下方，其上缘是肺动脉瓣组织，左侧为室上嵴壁束，下缘为肌肉室间隔而右侧缘为分隔肺动脉口和主动脉口的肌肉团。此种 DORV，主动脉完全起于右室，而肺动脉口可完全起于右室或骑跨于室间隔缺损成部分起源于左心室，但两者血流动力学基本一样，左室经室间隔缺损的血液朝向肺动脉，而右室血液朝向主动脉，因此患者发绀早且恒定，即使主动脉全起右室，肺动脉口骑跨在室间隔缺损之上也是如此，这两种情况称作 Taussig－Bing 综合征。无肺动脉狭窄者两室和两大血管收缩压峰值相等，临床很像艾生曼格综合征，但生后即有发绀，在艾生曼格综合征中罕见。该型室间隔缺损在 DORV 中仅次于主动脉瓣下型室间隔缺损，约占 30%。无肺动脉狭窄者，采用心内补片修补术，自缺损到主动脉开口构成室内隧道，并行或不并行右心室至肺动脉带瓣外导管旁路移植术；有肺动脉狭窄者，除自缺损到主动脉开口构成心内隧道外，并行右心室至肺动脉带瓣外导管傍路移植术，或漏斗部狭窄切除，并行流出道补片加宽。

双累及室间隔缺损（doubly committed ventricular septal defect） 室间隔缺损位于室上嵴上方和肺动脉瓣及转位的主动脉瓣下方。缺损大，在与肺动脉瓣下室间隔缺损对比中，室间隔缺损的上缘是由肺动脉瓣和部分主动脉瓣构成。其血流动力学类似于肺动脉瓣下室间隔缺损。在 DORV 中，此类型室间隔缺损少见，约占 4%。该型室间隔缺损，伴或不伴肺动脉狭窄均采用心内补片法。自缺损到主动脉开口构成心室内隧道，并行右心室至肺动脉带瓣外导管傍路移植术。

远离两大血管型室间隔缺损（remote ventricular septal defect） 室间隔缺损离开两组半月瓣更远。室间隔缺损或单独位于室上嵴隔束的下面，或位于室上嵴壁束的下面。其血流动力学类似主动脉瓣下室间隔缺损。本类型缺损在 DORV 也少见，约占 5% 左右。无肺动脉狭窄者，心室内补片修补术。自缺损到主动脉开口构成心室内隧道，并行右心室至肺动脉带瓣外导管傍路移植术；伴肺动脉狭窄者，心室内补片修补术。自缺损到主动脉开口构成心室内隧道，并行右心室至肺动脉带瓣外导管傍路移植术，或做漏斗部狭窄切除并行流出道扩大矫形术。

矫正性大动脉转位伴室间隔缺损和肺窄（corrected transposition of the great arteries with VSD and PS） 先天性矫正性大动脉转位是少见的先天性心血管畸形，占先心病的 0.6% ~1.4%；其定义是在解剖上有大动脉转位、即形态学的右心室发出主动脉，左心室发出肺动脉。主动脉居肺动脉干的左前或右前；但在生理学上都以校正，即形态学的右心房（体静脉心房）的血流进入形态学左心室到达肺动脉，形态学的左心房（肺静脉心房）的血流进入形态学的右心室到达主动脉。把这种房室连接不一致和动脉心室连接不一致的心血管畸形称作矫正性大动脉转位；本畸形如不并存畸形者具有正常的血流动力学，有合并畸形者，其血流动力学取决于合并畸形的解剖学改变；本畸形 52% ~100% 并存室间隔缺损，41% ~82% 并存肺动脉狭窄。室间隔缺损可分直接位于主动脉瓣和肺动脉瓣下，以及位于肺动脉瓣下两种类型。肺窄包括肺动脉闭锁、肺动脉狭窄，肌肉性狭窄及少见的膜部室间隔动脉瘤形成的右侧心室流出道梗阻；当矫正性大动脉转位伴室间隔缺损和肺窄时，则产生室间右向左分流有明显发绀，肺血少和心脏不大。心血管造影可确诊。根据伴随情况选择根治术或姑息术。

完全性大动脉转位伴室间隔缺损和肺窄（complete transposition of the great arteries with VSD and PS） 完全性大动脉转位其病理解剖学特点是两个心室，

房室连接一致，左右房室瓣正常并开放，心室动脉连接不一致，即主动脉起源于形态学右心室，肺动脉起源于形态学的左心室。主动脉瓣下有肌性圆锥，其后瓣与二尖瓣前瓣无纤维连续，而肺动脉下圆锥吸收，借纤维组织与二尖瓣相连。临床不少见，占发绀型先心病的9%，为生后1个月以内先心病婴儿尸检的15%；本畸形，65%可作单独畸形存在，33%左右伴有其他心血管畸形，依其有无室间隔缺损和肺动脉狭窄，临床分四型：Ⅰ型室间隔完整；Ⅱ型室间隔完整伴肺动脉狭窄；Ⅲ型伴室间隔缺损；Ⅳ型为有室间隔缺损及肺动脉狭窄。因本病是体、肺循环完全隔离的严重而复杂的先心病，患儿赖依生存条件是连接体、肺循环的交通，如房间隔缺损、室间隔缺损和动脉导管未闭，使氧合的肺静脉血进入体循环中患儿才能生存。心内分流量少者发绀严重，反之则比较轻；当伴室间隔缺损和肺动脉狭窄时，使交换的血流量减少而使发绀日渐增重。由于体循环血氧含量很低，心脏则以成倍的额外负担以增加心排量，使心脏负荷过重，故心脏进行性扩大。

治疗

（1）内科治疗：对体、肺循环之间无分流通道或通道甚小者，可于生后2周内做房间隔造口术，为外科手术根治创造有利条件。

（2）外科手术治疗：方法有两种，其一生理上矫正术，即在心房内将腔静脉与肺静脉调转。其二解剖上矫正术，即将两大动脉互相调转使大动脉转位完全成正常的解剖结构。

永存动脉干（persistent truncus arteriosus）　本病又叫共同动脉干，系指一个大动脉骑跨于室间隔缺损之上和由它发出主动脉、肺动脉和冠状动脉的先天性心血管畸形。临床少见，占存活先心病的0.11%～1.0%，占先心病尸解的1.7%～3.9%；1949年，Collett和Edwards根据肺动脉的起源把永存动脉干分4型：Ⅰ型（47%），动脉干部分分隔，形成右侧升主动脉和左侧肺动脉，再由肺动脉干发出左右肺动脉；Ⅱ型（29%），左和右肺动脉分别由动脉干后壁发出；Ⅲ型（13%），左和右肺动脉分别从动脉干两侧发出；Ⅳ型（11%），肺动脉完全缺乏，肺循环依靠降主动脉发出的支气管动脉供应；室间隔缺损高位是由于漏斗远端游离壁和锥隔缺乏而不能正常关闭室间隔的结果。干瓣数目2～6个，其中三叶瓣占50%、二叶瓣占30%、四叶瓣为15%～20%，单叶瓣和五叶瓣罕见。瓣叶增厚呈结节状占64%～66%；肺动脉狭窄占2.9%～7%；冠脉畸形多见（44%）；右位主动脉弓占20%～35%，干瓣关闭不全15%～55%，动脉导管未闭18%～54%；本病动脉干接受双室血故有发绀。两室承受体循环压，心室肥厚和腔扩大于生后1周以上即可发生，多有肺高压。

治疗

手术适应证与肺血管阻力密切相关。有大肺动脉的婴儿，如果度过1岁常有肺血管病变，故主张生后头2～3个月手术。如果有肺动脉狭窄，或肺血管阻力<80kPa·S/L，可于5～12岁手术。

单心室（共同心室）（single ventricle；common ventricle）　单心室是指一组共同房室瓣，或两组房室瓣开向一个大的心室腔的先天性心脏病。伴或不伴流出腔，常伴大血管转位。其名称多种，较常用者还有三腔两房心，共同心室，单室心，亦有称双入口心室；占先心病2.0%～3.2%，占出生后第1年发绀畸形的10%；根据心室解剖形态，1964年，Van Praaph将单心室分4型：A型，主腔为左室解剖结构，右室漏斗部为残余腔，与主腔经球室孔相连，此型多见，占78%；B型，主腔为右室解剖结构，左室残腔常位于单心室的左后或前下部，占5%；C型，左、右心室肌各半，组成共同腔，没有或仅有残存的室间隔，无流出腔，本型占7%；D型，无左、右室窦部及室间隔结构，心室形态分不清左右，占10%。每个类型又根据大血管关系分成3个亚型：Ⅰ型，大血管关系正常；Ⅱ型，大血管右转位；Ⅲ型，大血管左转位。单心室伴大血管转位占90%。因本病只有一个功能的单心室腔接受左心房和右心房的血液，故其发绀程度取决于两房血在单一室腔的混合程度。混合均匀发绀明显，混合程度轻则发绀轻。治疗同三尖瓣闭锁。

三尖瓣闭锁（tricuspid atresia）　三尖瓣闭锁是右心房与右心室之间没有直接联系的一种复杂性发绀型先心病。主要有4个特征性改变，即①三尖瓣闭锁；②房间隔缺损或卵圆孔未闭；③二尖瓣和左心室扩大；④右心室窦部发育不良或缺乏。其病理生理取决于：①房间交通的大小；②有无室间交通及其大小；③有无肺动脉阻塞及其程度；④有无大血管转位；⑤有无周围肺血管病变及其程度。如果有

室间隔缺损，其血流走向是：体静脉回流到右心房的血液，经房间交通到左心房与肺静脉血液混合，经开放的二尖瓣进入左心室，然后进入主动脉和经室间隔缺损到发育不全的右心室射向肺动脉（无大动脉转位），故本组患儿生后即有发绀，且随年龄增长逐渐加重。当有大动脉转位时，左心室混合血经左室射向肺动脉，并通过室间隔缺损到发育不全的右心室再进主动脉，患儿也早发绀，并逐年增重；按 Keith & Edwards 根据有无大血管转位分Ⅰ、Ⅱ两型，又根据肺血流有无阻塞，各型又分为 a、b、c 三个亚型。适用改良 Fontan 手术：大动脉关系正常采用右房与右室连接；有转位用右房与肺动脉连接术。

I_a 型、I_b 型、I_c 型三尖瓣闭锁（I_a，I_b，I_c tricuspid atresia） Ⅰ型：三尖瓣闭锁不伴大血管转位。I_a 型三尖瓣闭锁：肺动脉闭锁，室间隔完整。本型肺血流依靠动脉导管未闭，或体－肺侧支循环，否则无法存活；I_b 型三尖瓣闭锁：肺动脉狭窄并室间隔缺损。本型肺血流减少，在肺血流量尚可满足氧合需要，而又没有血流动力学过度负荷的情况下，患者可表现明显发绀，但可度过婴儿期进入儿童期，甚至可有少数患者活至成年；I_c 型三尖瓣闭锁：无肺动脉狭窄而有大室间隔缺损，本型则因早期肺血流增多而易发生充血性心力衰竭，后期因发生严重肺血管病变，肺阻力升高而加重发绀。随访 I_a 型三尖瓣闭锁预后差，一般在生后 3 个月内死亡；I_b 三尖瓣闭锁死亡年龄平均 11 个月；I_c 型三尖瓣闭锁存活时间最长，平均 8 年，最大年龄 56 岁。三尖瓣闭锁心电图既有益于诊断，又可帮助判断类型其主要特点是：①QRS 电轴左偏和左室肥厚或占优势；②PR 间期≤0.12s 或 PR 段≤0.04s；③aVR 导联呈 QS 型或 r 波振幅≤3mm；④右房大；⑤右束支传导阻滞图形罕见。I_b 型三尖瓣闭锁 QRS 电轴左偏占 97%，左心室肥厚占 70%。

II_a、II_b、II_c 型三尖瓣闭锁（II_a，II_b，II_c tricuspid atresia） Ⅱ型：三尖瓣闭锁伴有大血管转位。此种类型主动脉起于发育不全的右心室，肺动脉起于左心室，本型均有大室间隔缺损，故两心室共同承受体循环压力。II_a 型有肺动脉闭锁，具有 I_a 型血流动力学特点；II_b 型有肺动脉狭窄，故对肺血流能作适度调节而得以生存，随访平均死亡时间为 7 年4 个月；II_c 型无肺动脉狭窄，此型患儿因肺循环接受左心室高压血流灌注而产生充血性心力衰竭，多于生后 3 个月内死亡。本型三尖瓣闭锁 QRS 电轴左偏和右偏各占 1/2，右室和双室肥厚占 83%。因此，不论 QRS 电轴偏移如何，若有右室或双室肥厚则考虑Ⅱ型（II_b、II_c）三尖瓣闭锁，而不考虑Ⅰ型（I_b）三尖瓣闭锁。

Ebstein 畸形（Ebstein anomaly） （1）Ebsteins 畸形于 1866 年由 Ebsteins 首先描述而得名，又叫三尖瓣下移畸形；临床少见，文献报告占先心病的 0.5%～1.0%；病理解剖学特征是：①三尖瓣隔叶和后叶下移到右室腔内。前叶一般正常的附着在三尖瓣环上；②有一房化右心室位于正常三尖瓣环与下移的隔叶和后叶之间的流入部，肌壁萎缩变薄和有严重纤维化；③右心室畸形，主要表现为三尖瓣以下心腔显著减少并且无流入腔，小梁部缩小，漏斗部可因过多的瓣膜组织和附着在前叶到漏斗部的纤维束造成部分梗阻。心室壁较薄伴收缩功能障碍。根据解剖学特征，1978 年 Takayasu 将本病分 3 型：Ⅰ型以三尖瓣狭窄为主；Ⅱ型以三尖瓣关闭不全为主；Ⅲ型为轻型，病人可无或轻度紫绀，心脏仅轻至中度扩大，症状很轻。沈阳军区总医院根据手术所见也将本病分 3 型：轻型：三尖瓣三个瓣叶发育较好，仅有隔瓣和后瓣下移 2～3cm；中间型：隔瓣发育不全或缺如，前瓣和后瓣经常融合一起，形成大的瓣叶，下移达心尖；重型：瓣叶严重畸形，瓣叶装置畸形，瓣叶下移到肺动脉瓣环下 2～3cm。（2）根据 100 例儿童至成人（4～41 岁）Ebsteins 畸形临床病例观察，主要症状和体征是：心慌 89%，伴呼吸困难 59%，反复室上性心动过速 23%，按 NYHA 心功能分级Ⅲ级 78%，Ⅳ级 6%；发绀 72%，三尖瓣区Ⅱ～Ⅳ/Ⅵ级反流性收缩期杂音 61%，两期性杂音 37%。心尖处听到三音律 23%，四音律 72%。无合并畸形者肺动脉瓣第二音强度正常伴宽分裂；X 线胸片心脏呈球形增大，75% 患者心胸比值>0.61，仅 3% 患者心脏不大。血管蒂窄而短，无肺动脉段突出；心电图胸前导联三种图形：①右束支传导阻滞图形占 72%，V_1 呈多向伴低电压；②预激综合征 B 型占 14%；③V_1 起始有 Q 波伴 T 波倒置占 12%。另外右房大占 67%，Ⅰ度房室传导阻滞占 42%；右心导管右室和肺动脉压正常 52.6%，轻度升高占 46.2%。动脉血氧饱和度低于正常占 83%；右心选择造影诊断依据是：①右房呈瘤样扩张；

②正位显示两个切迹（右侧为正常三尖瓣环位置，左侧为下移的三尖瓣叶的异常附着处）；③可见“双球征”（扩大升高的右室流出道与肺动脉干的重叠影）；④三尖瓣反流、右房排空延迟、房化右室膨胀和右室窦部显著缩小及流出道扩张。

治疗

（1）Hardy 成形术：①将下移的三尖瓣重建在正常的三尖瓣环上；②缩小扩大的三尖瓣环，使瓣膜关闭良好；③间断缝合折叠房化的右心室；④修复有缺陷的瓣膜和关闭房间交通。

（2）瓣膜替换：以右室梗阻为主的病例有一个大的房化右室和小的功能右室，或梗阻来自三尖瓣装置的狭窄。

孤立性右心室发育不全（isolated right ventricular hypoplasia）　本病是一种罕见的发绀型先心病，主要病理改变是右心室腔显著缩小，除开放的卵圆孔或继发孔房间隔缺损外，不合并任何其他的心脏畸形。1969 年，khoury 对右心室发育不全患者，根据心血管造影和病理所见分成 4 型：Ⅰ型：右心室中等大（有功能右心室），三尖瓣中等度狭窄，伴有狭窄或闭锁的发育好的肺动脉瓣；Ⅱ型：小的右心室（无功能），三尖瓣发育不全和肺动脉闭锁；Ⅲ型：同Ⅰ型，但合并室间隔缺损；Ⅳ型：孤立性右心室发育不全，伴有正常或发育不全的三尖瓣和肺动脉瓣。除Ⅳ型外，右室发育不全均为继发性。本病特点是：①患者发绀，但心脏听诊常无病理体征；②心电图右房大，QRS 电轴正常或轻度左偏伴左室占优势；③X 线胸片心脏正常或轻度扩大，发绀重时肺血少；④右心导管检查动脉血氧饱和度低于正常，右房压升高和突出升高的“a”波；⑤右室造影显示右房扩张，右心室明显缩小，主要为窦部减小，流出道正常；⑥预后取决于右室发育不全的程度和房间隔缺损的大小。外科修补房间隔缺损和加宽右室流出道补片是治疗本病的主要方法。

肺动静脉瘘（pulmonary arteriovenous fistula）　本病又称肺动、静脉畸形。是肺动静脉分支间的直接沟通。有单发、多发及弥漫之分，好发于肺的中、下叶。前者多见，常累及肺的 1～2 支动脉，瘘道部形成蜿蜒屈曲的团状血管瘤囊，瘤壁厚薄不均，可由动脉、静脉或两者构成，直接经 1 支至多支肺静脉分支引流入左心房，受累的动、静脉支均有扩张。弥漫型常是全身血管异常的一部分，可局限于一个肺叶或遍及两肺，动、静脉间仅有多数细小瘘道相连而无瘤囊形成；此种病人，由于肺动脉内的静脉血未经肺毛细血管携氧而直接进入肺静脉，产生心外的右向左分流，导致体动脉血氧饱和度不同程度降低，低者可达 50%。X 线胸片上单发或多发的肺动静脉瘘，表现为孤立或多发的类圆形“肿块”影，边缘清晰，罕有钙化，该影借助两条或多条扩张的血管纹理与肺门相连，该血管也增粗。弥漫型无“肿块”影，表现为受累肺野内杂乱的网状纹理。本病心影不大。右心导管肺动脉压力及血流量在正常范围，左心房及受累肺静脉内血氧饱和度均降低。

右心室双入口（double－inlet right ventricle）　系单心室 B 型，指主腔解剖结构为右心室，残余左心室大多数位左后方。

左室双出口（double outlet left ventricle）　极少见。两根大动脉从左室发出，或一根起自左室，另一根骑跨于室缺之上，但其大部分血流亦由左室出来，称左室双出口。左室的定义并非指心室位于左侧，而是指形态学为左室结构。典型的左室双出口在两大动脉下均无圆锥部，两组半月瓣与二尖瓣有纤维连续。本症必然伴有室间隔缺损，其他畸形可有三尖瓣闭锁，主动脉狭窄，肺动脉狭窄等。

主动脉瓣闭锁（aortic atresia）　本病病理解剖改变是：①主动脉瓣闭锁；②室间隔完整者，左心室甚小，二尖瓣闭锁或发育不全，若有室间隔缺损则左心室不小和二尖瓣正常；③右心房、右心室增大，肺动脉异常扩大；④存在动脉导管未闭、房间隔缺损或卵圆孔未闭；⑤升主动脉直径 1～3mm，成为连接冠状动脉与主动脉弓横部的通道。1976 年，Roberts 根据 73 例尸检的病理学研究，按室间隔是否完整分两型：Ⅰ型（95%），左室发育不良，室间隔完整，伴二尖瓣闭锁或发育不全；Ⅱ型（5%），左室大小正常或接近正常伴室间隔缺损和二尖瓣闭锁或二尖瓣发育正常。主动脉瓣闭锁均伴动脉导管未闭，构成体、肺循环灌流通道，为存活所必需。几乎均有房间隔缺损或卵圆孔未闭。35%～80% 合并主动脉缩窄。因本畸形，40% 伴二尖瓣闭锁和 60% 为二尖瓣狭窄或发育不全，因此房间隔缺损和动脉导管未闭的二处分流是患儿完成体、肺循环过程的先决

条件。房间左向右分流的氧合血与右房血混合入右室泵入肺动脉经未闭导管顺行进入降主动脉，逆灌升主动脉和冠状动脉，显示肺多血，肺高压，右室大和发绀。

二尖瓣闭锁（mitral atresia） 本病少见，占先心病0.5%～2%。胚胎学有几种解释：①房间隔及室间隔的移位或对合不良；②心内膜垫的过度生长及房室管的右移；③原发隔和心内膜垫融合异常或动脉干分隔不均；④胎儿心内膜炎和并发心内膜弹力纤维增生。1965年，Eliot根据有无大血管转位分两种类型：Ⅰ型：大血管关系正常（A. 主动脉瓣闭锁，左心室严重发育不良；B. 主动脉瓣和左心室发育不良；A和B均可伴室间隔缺损或室间隔完整）；Ⅱ型：大血管转位（A. 单心室；B. 两个心室）。本病主要合并畸形有主动脉弓畸形，主动脉缩窄，动脉导管未闭，全肺静脉异位引流，三房心及无脾或多脾等畸形。大血管关系正常者，左室完全无功能，必须有房间或室间隔交通或者肺静脉异位连接，始能维持生命。有大血管错位者，多为右转位并肺动脉或漏斗部狭窄并存，此时若为单心室，左房血经房间交通进入单心室，右房血容易流入主动脉，因此出现早发发绀。本病多数死于新生儿期，幸存者则早发发绀，但无肺动脉狭窄者，发绀轻。全腔静脉与肺动脉连接是最适宜的手术方法。

主动弓离断（interrupted aortic arch，IAA） IAA亦称为主动弓缺如，是一种少见的先天性心血管畸形，约占先心病1%。其病理改变是：主动弓与降主动脉完全失去纤维组织连接。按离断部位的不同及头臂动脉起源的不同，可分为下列类型：A型：左锁骨下动脉起始部远端离断（A_1型：头臂动脉完全起自升主动脉；A_2型：右锁骨下动脉起自降主动脉）；B型：左颈总动脉起始部远端离断（B_1型：右锁骨下动脉起自无名动脉；B_2型：右锁骨下动脉起自降主动脉；B_3型：右锁骨下动脉起自右肺动脉）；C型：无名动脉起始部远端离断，左颈总动脉及左锁骨下动脉起自降主动脉。IAA存活者总是与动脉导管未闭（PDA）并存。绝大多数病人同时并存室间隔缺损（VSD），即所谓IAA的三联症。由于IAA的存在，使离断远部的弓降部血液是通过PDA由右心提供。胎儿生后，由于肺循环阻力降低，VSD的存在，产生大量左向右分流，使右心静脉血氧含量增高，通过PDA排向中断远端，以缓解机体乏氧状态，此时病人发绀可不明显。一旦形成严重肺动脉高压，左向右分流减少，甚至经VSD产生右至左分流，则发绀明显加重。

艾生曼格综合征（Eisenmenger syndrome） 本病分广义与狭义两种含义。狭义系指VSD、主动脉右跨、右心室肥大，肺动脉正常或扩张；患者发绀，与四联症不同之处在于无肺动脉狭窄；广义指心内外左向右分流先心病，持续较长的肺血流量增加，使肺小动脉从痉挛逐渐进展到硬化或闭塞而导致严重肺动脉高压，产生双向或反向分流和不同程度发绀，临床不少见约占先心病3%；主要病理解剖是：①存在左向右分流先心病，②肺小动脉病变Ⅲ级（中层肥厚及阻塞性内膜纤维化、多发性血栓形成）乃至Ⅳ级（在Ⅲ级基础上出现丛状改变），③右室排血受阻而发生右心室肥厚、右心系统大而左心系统不大；主要病理生理是右室和肺动脉压显著增高导致反向分流和动脉血氧饱和度下降，出现发绀。心肺移植是惟一的治疗方法。

鲁登巴哈综合征（Lutembacher syndrome） 又为二尖瓣狭窄伴房间隔缺损。1811年，Corvisart首先描述，在1916年Lutembacher作了详细报告。本征是先天性房间隔缺损与后天性二尖瓣损害的综合征。房间隔缺损均为继发孔，二尖瓣以狭窄为主。有同时并发骨骼系统畸形倾向，常见者为软骨发育不全、多指症、联指症及多指骨症；多见于女性，15%的病例有风湿热病史。典型听诊体征是大房间隔缺损伴二尖瓣狭窄的听诊特点，但与单纯大房间隔缺损比较不同之处：①早发心力衰竭；②有较重的肺动脉高压；③房颤发生率高；④X线胸片心脏多呈普通增大型，主动充血和被动淤血联合存在，但透视仍见肺门舞蹈；⑤心电图可呈右束支传导阻滞，但均有右室肥厚；⑥超声心动图可以确诊；⑦右心导管检查显示大量左向右分流伴中至重肺动脉高压。目前治疗有两种方法，其一介入法，经导管封堵房间隔缺损并用球囊扩狭窄的二尖瓣；其二是体外循环下修补房间隔缺损并行二尖瓣成形术或瓣膜置换术。

左冠状动脉肺动脉起始异常综合征（Bland－White－Garland syndrome） 1933年，Bland、White与Garland提出，故又称Bland－White－Garland's Syn-

drome。其特征是左冠状动脉不是起自主动脉，而起自于肺动脉；其发病机制是：胚胎第二周，在动脉干分隔成肺动脉和主动脉时，冠状动脉的原基恰好附着于主动脉的起始部。正常情况下，左右冠状动脉起始部位在一个水平线上。而当左冠状动脉原基位置较高时，在动脉干分隔成主动脉和肺动脉时，即将位于较高位置的左冠状动脉分于肺动脉而形成本综合征；左冠状动脉担负着左室前壁、部分后壁、左房和部分心室间隔的血液供应。当这支血管接受来自血氧饱和度很低的肺动脉血液时，便使这支血管所营养的心肌长期处于缺氧状态。于是生后不久（8～16周）可出现消瘦、面色苍白、心跳快、呼吸急促、心绞痛，可在1岁内发生心力衰竭，并可死于侧壁心肌梗死。度过婴儿期可出二尖瓣关闭不全杂音和胸骨左缘的连续性杂音。也有少数病例在无任何症状情况下猝死。外科采用左冠状动脉及其邻近肺动脉壁袖状切下后移植于主动脉左侧。

Williams综合征（Williams syndrome） 1961年，Williams首先报道。主要特征：①精灵样特殊面容；②90%以上智力发育障碍；③80%以上合并有各种心血管畸形，以主动脉瓣上狭窄为最常见，占64%～95%，其次为肺动脉主干或分支狭窄，占24%～50%；④50%左右的病例出生时血钙高于正常。四项都具备称完全型，约占35%，只具备其中一项或一项以上称不完全型。因此，依据其临床表现的程度，又被称为Williams精灵面容综合征，婴儿期自发性高血钙症，和主动脉瓣上狭窄综合征。依其合并的心血管畸形，施行相应的手术治疗。

弯刀综合征（scimitar syndrome） 1960年，首先由Neil等提出。本征是先天性肺静脉畸形引流的一种类型（心下型），其特征是右肺静脉开口于下腔静脉。在X线下呈现一种特殊的血管影象，状似古代土耳其武士佩带的弯刀而得名；1956年，Halasz规定，诊断弯刀综合征三个不可缺少的指标：（1）右肺发育不全；（2）X线检查时发现有沿右心缘的肺静脉的弯刀状阴影；（3）心脏向右转位，状似右位心。本征根据是否有右肺静脉异常引流至下腔静脉之外的其他畸形而分为三种类型：Ⅰ型：有右肺发育不全，且有体循环系统向右肺供血；Ⅱ型：仅有右肺发育不全，无体循环系统向右肺供血；Ⅲ型：无以上二型的并发畸形者。

左心发育不全综合征（hypoplastic left heart syndrome） 左心发育不全综合征是左半心发育不良和右半心肥大的一组心血管畸形。较典型的有两种：①主动脉瓣闭锁或严重狭窄；②二尖瓣闭锁。本征最早由Lev于1952年描述，后于1958年，Noonan与Nadas进行分类：（1）主动脉狭窄：①伴有二尖瓣狭窄，②伴有二尖瓣发育不全；（2）二尖瓣闭锁；（3）二尖瓣狭窄；（4）横行主动脉弓的闭锁；（5）主动脉弓发育不全。本征原因可能是胎儿期PDA管径大。大量血液通过PDA进入降主动脉或由于卵圆孔关闭过早使进入左半心及主动脉弓的血液减少而形成左心发育不全。主动脉闭锁生后诊断明确者即用前列腺素E［0.01μg/（ng·min）］持续静脉点滴，使动脉导管末闭保持开放并使动脉血氧饱和度达80%以上。手术纠正是理想方法，生后6个月做部分性Fontan手术，生后12个月可做完全性Fontan手术，二尖瓣闭锁内科治疗收效甚微，最适宜的手术方法是全腔静脉与肺动脉连接。

上肢血管综合征（upper limb cardiovascular syndrome） 1944年Nicolas Stonon报告1例，1949年Oppenheimer报告3例。至1960年Holt和Oram报告一家系4例，并指出本病与常染色体显性遗传有关，故1961年McKusick命名为Holt～Oram综合征。1984年张开滋和孙启斌结合陆续发现的四家系21例，收集国内报告55例，对照国外文献进行临床和遗传学研究，根据本病具有遗传性及临床上心血管和上肢受损的两大特征，建议命名为遗传性心血管上肢畸形综合征。本征临床主要表现是：①可有各种先天性心血管畸形，其中最常见的是房间隔缺损，其次为室间隔缺损，两者约占心血管畸形的70%以上；②上肢畸形为双侧性，但不一定对称，左侧重于右侧，女比男重。最常见桡侧骨骼受累，包括拇指缺失，发育不全或三节指骨，其次也有掌骨、腕骨和桡骨发育不全等。诊断标准具备如下三项中两项：有家族性发病：①常染色体显性遗传方式；②心血管畸形；③上肢骨骼异常。若为散发性发病必须具备②和③方可诊断。

无脾综合征（asplenia syndrome） 1952年，Polhemue归纳本病特点：（1）先天性脾缺如；（2）内脏位置异常；（3）心血管畸形。并命为无脾综合征。本病少见，迄今全世界报道不到400例。一般认为

妊娠4～5周，某些致畸因素使脏器左右分化障碍，致使发育终止于两侧上腔静脉，总房室管残留，单心房，左右三叶肺，水平肝而构成一种先天性多脏器畸形综合征。本征为常染色体隐性遗传。诊断要点包括①生后持续发绀；②均有心血管畸形：大血管转位占100%，肺动脉狭窄或闭锁占95%，单心室占67%，单心房52%，全肺静脉异位引流占48%，PDA占52%；③脾缺如或缩小，水平肝和胃肠转位；④双侧三叶肺；⑤无脾的血液学改变，如Howli－Iolly小体及Heinz小体。空泡红细胞亦较多见。

多脾综合征（polysplenia Syndrome） 1967年，Moller等尸检12例发现有共同的心脏畸形和对称性脏器的异构。其特征是具有两个以上脾脏；双侧脏器结构左侧化，即两侧均为两叶肺，两侧低位气管分叉，对称肝脏；非对称性器官异位；多种类型心血管畸形，包括下腔静脉肝下段缺如伴奇静脉异位引流到上腔静脉，永存左上腔，肺静脉异位引流，单心房，单心室，房室隔缺损，大动脉错位等各种畸形而命名为多脾综合征。

二尖瓣脱垂综合征（mitral leaflet prolapse syndrome） 本征系由各种原因引起二尖瓣叶过长，以致在左心室收缩时，完全凸入左房，造成二尖瓣反流的一组病征；此征于1963年首先由Barlow报道。根据杂音特征与心血管造影的征象，又被称为“收缩中期喀喇音－收缩晚期杂音综合征”、或“浪卷状二尖瓣后叶综合征”。也人称其为“心电图听诊综合征、“Beid－Barlow综合征”以及“Barlow综合征”，最近日本的板本与Jeresaty将本征简称为“喀喇音综合征”；经组织学与组织化学检查已证实过长的瓣叶为黏液瘤样浸润，使正常纤维及弹性成分遭到破坏，并可波及腱索，使之伸长、分层及脆弱。此种变化大多无原因可查，目前认为系结缔组织发育异常。此类二尖瓣脱垂，Stapletor谓之“特发性二尖瓣脱垂症”。先天性心脏病中常见于房间隔缺损、室间隔缺损、PDA、Marfan综合征高达58%～91%；国外报道接受超声检查的人群发病率5%。家族倾向十分明显，有学者认为是最常见的单基因遗传性心血管异常。若二尖瓣反流增重影响心功能可行二尖瓣成形术或瓣膜替换术治疗。

小心脏综合征（small heart syndrome） 本征是神经循环衰弱症的一种类型。其特征是X线胸片显示心脏阴影缩小（小儿心胸比率＜0.42，成人＜0.40），或在轻度运动时显示心搏出量相对不足，从而引起眩晕、头痛、耳鸣、胸部疼痛、心慌气短、疲乏、甚至血压低、面白出汗乃至黑矇，多在突然起立时诱发。心电图常无特征性所见，有时为标Ⅰ导联呈小的QRS波，而Ⅱ、Ⅲ则呈相对或绝对的大QRS波群，另外可见Ⅱ导联T波降低。负荷试验可显示冠状供血不足的改变；小心脏状态系先天性异常，仅有生理学上相对的功能不足，而无器质性改变，亦无心肌功能异常；小心脏综合征和神经循环衰弱症，包括直立性调节障碍等心功能减退性疾病关系很密切。Master发现在42例神经循环衰弱症中，有39例属于小心脏状态，而在对照组中小心脏状态发生率仅21%，差别很显著。1977年，阿部对直立性调节障碍115例儿童的调查中，发现15例（13.0%）呈现小心脏状态。而一般学龄儿童中，其发生率仅1.68%。这说明直立性调节障碍儿童的小心脏状态发生率增高。

预激综合征（pre－excitation syndrome） 本征是指窦房结发出的激动不仅通过正常的房室传导系统下传到心室，而且也通过一条异常的附加旁路，绕过正常房室传导通道以短路方式较早地传到一部分心室所造成的综合证。其临床诊断依据主要是心电图的特殊图形，即P－R间期短，QRS波增宽，并伴有预激波（△波）；1915年Wilson首先注意到一种束支传导阻滞的特殊图形，并指出阿托品可改变其图形。至1930年，Wolff，Parkinson及White指出这些患者易于发生心动过速，因此被人命名为Wolff－Parkinson－White综合征（简称W－P－W综合证）；经40余年深入研究又发现两种不典型的类型：①L－G－L综合征，表现为P－R间期短、QRS波正常，但无预激波，即为James型预激综合证；②Mahaim型预激综合征，表现P－R间正常，有预激波的宽QRS波。近年来利用希氏束电图、心房调搏术、心外膜标测、心内电生理检查及射频消融术已确定这类预激综合征是由于异常的、附加的旁路所致的短路传导所致。因此可统称为预激综合征。人群统计发生率约0.5%；室上性心动过速发生率11%～80%。

L－G－L综合征 （Lown－Ganong－Levine syndrome） 凡是由房室旁道引起的房室折返性心动过

速，无论旁道位于何处，都是射频消融术的适应证。其成功率在有经验的医院都在97%以上。术后复发率有3.2%，但真正需要再次消融的仅为1.5%。射频消融术引起死亡国内均有个别报道。死亡率 < 0.1%。引起死亡的主要原因有冠状窦或心房破裂造成急性心包填塞、冠状动脉内放电、锁骨下动脉破裂等。

原发性肺动脉高压综合征（Ayeraz syndrome） 本征是指不伴有心脏与肺脏器质性疾病的肺动脉压异常增高的一组病征。1901年Ayerza作了比较详细的描述，因此亦称作Ayerza综合征。病原学不十分清楚，但早在1973年世界卫生组织明确提出此病的特征性病理学改变为丛状肺动脉病。表示病因是先天性的，还是后天性的，或是两种因素共同致病的结果尚需研究。但病理学改变已经明确：①丛状肺动脉病；②肺静脉阻塞性病变；③复发性肺动脉血栓栓塞。病变主要累及肺小动脉（直径 < 100μm）和直径100～300μm的肌性动脉。本病少见，根据沈阳军区总医院近20年经导管检查证实36例（女29例男7例，年龄12～24岁，平均19岁），占同期先心病的0.39%；本征生理学后果，直接与血流通过肺血管的阻力增加有关系，高的肺血管阻力使肺动脉压升高可超过体循环压的水平。此时肺血流量和心排量减少，右心室肥厚，最后因压力负荷过重而发生右心衰竭。若卵圆孔开放可产生右向左分流而产生发绀。如有晕厥或右心衰竭可随时猝死。孕妇死亡率高达50%。

马凡综合征（Marfan syndrome） 1896年巴黎儿科医生Antoine Marfan首次报告1例5岁女孩。1931年Were综合84例并命名为Marfan综合征；病因未明，一般认为系先天性蛋白代谢缺陷所致的结缔组织变性。具有家族史，常染色体显性遗传占73.6～85%，常染色体隐性遗传占0.98～1.08%；临床主要有三大系统改变：①骨骼：前胸畸形、肢细长症、蜘蛛指（趾）脊柱侧凸、高体型，高而窄的腭弓，髋臼前突和四肢关节可动性异常；②眼部：晶体脱位、角膜扁平、眼球柚延长、视网膜剥离和近视；③心血管：升主动脉扩张，主动脉夹层动脉瘤，主动脉瓣关闭不全，二尖瓣脱垂并关闭不全，二尖瓣环钙化，肤主动脉瘤，心律失常和心内膜炎。其他尚可发生自发气胸，肺尖大泡，腹股沟疝及硬脊膜膨出等。具备骨骼、眼、心血管三主征为典型或完全型。具三主征中一或两项者为非典型或不完全型。本病家族性多见（74.59%），是上代致病基因遗传所致；散发性少见（25.4%），是基因突变所致，亦可是上代致病基因未外显。Bentall手术是治疗升主动脉瘤的主要方法。

先天性风疹综合征（congenital rubella syndrome） 本征指由患风疹的孕妇生下的小孩所患有的各种先天性异常的一组病征。首先于1941年由澳大利亚一眼科医生Gregg报道。此征由风疹病毒通过胎盘进入胚胎中直接作用的结果。病毒一旦侵入胚胎，就可在胚胎发育的不同阶段，阻滞其分化与器官的成熟而产生不同的先天性异常。如果母亲妊娠后12周感染风疹后，就可引起心血管畸形，常见为未闭合畸形，如PDA、房间隔缺损和室间隔缺损，发绀畸形罕见；妊娠后20周患风疹所娩出的婴儿则可出眼部症状和听力障碍，常见有白内障、小眼症、虹膜异常，以及85%以上的病例有听力障碍，多为双侧性传导性耳聋。

W－P－W综合征（Wolf－Parkinson－White syndrome） 见预激综合征。

先天性Q－T延长综合征（lang QT syndrome） 本病特征为心电图Q－T间期延长（QTC > 440ms），伴有室性心动过速发作，晕厥和猝死，呈家族性发病。亦称先天性Q－T间期延长综合征，遗传性Q－T间期延长综合征和特发性Q－T延长综合征；本病分3型：①Jervell－Lange－Nielsen综合征（1957年），为伴耳聋的Q－T间期延长，故亦称心－耳综合征；②Romano－Ward综合征（1963～1964年），为不伴耳聋Q－T间期延长综合征；③Gamstorp综合征（1964年），没有耳聋但伴血清钾降低，故又称低钾型遗传性Q－T间期延长综合征。①型占全部Q－T延长综合征的30%，发病率为1.6～6/100万，②型发病率为3.5～14/100万。发病机制不清，可能是由个别基因突变所致。也可能由于心室肌神经纤维变性促使心室肌复极不一致而引起Q－T间期延长。由于心室肌复极不均、不应期离散、易损期延长、心室内易于形成析返激动，导致尖端扭转型室速和室颤发作。诊断主要依据包括：①Q－T间期延长；②紧张引起晕厥；③家族成员中有本病患者。

次要表现有：先天性耳聋，心率慢，T波交替和异常心室复极。

弹力过度性皮肤综合征（Ehlers－Danlos syndrome） 1862年由Meckrem首先描述，此后Ehlers（1901）和Danlos（1904）又分别报道本病的关节过度伸展和血管脆性增高，故又称为Ehlers－Danlos综合征。本病为一组有明显遗传异质性的结缔组织疾病，以皮肤弹性过高、松弛脆弱、关节过度伸展，血管脆性增高和内脏异常为特征；人群发病率为1/10000，是最常见的遗传性结缔组织疾病之一；发病机制是由于遗传因素影响，导致Ⅰ型和Ⅲ型胶原的原发性合成和代谢障碍。由于Ⅰ型和Ⅲ型胶原是构成皮肤、韧带、肌腱、血管和内脏的主要蛋白质，其异常可导致全身结缔组织的结构和功能异常，易于损伤。病理检查可见皮肤萎缩、全身弹力纤维增多；皮肤、皮下、关节韧带胶原纤维发育不全和消失；真皮内有许多扩张的血管。临床表现皮肤弹性过高，易变形。皮下血管脆性高，有淤斑和皮下钙化小结形成。关节肌腱松弛，常出现脱臼。约50%合并心血管损害，常见有房室瓣畸形，房间隔缺损，室间隔缺损，法洛四联症，主动脉夹层动脉瘤等。

Noonan综合征（Noonan syndrome） 1930年由Ullrich首先报告，1969年Noonan报告本病无染色体异常，并对本病作详细描述后定名为Ullrich－Noonan综合征。根据临床特点，又称为先天性侏儒痴呆综合征。发病率1/1000，病因不详。临床主要表现身材矮小呈侏儒状，智力低下，眼距宽，招风耳，牙齿发育不全，上腭高拱，下颌小，发际低，有颈蹼，发童音；可有脊柱畸形，隐睾和肾脏畸形；心血管畸形发生率50%，最常见的为肺动脉狭窄（62.5%），主要表现为瓣叶增厚固定。其他畸形有房间隔缺损（25.1%），室间隔缺损（9.2%），肺动脉分支狭窄（4.4%），法洛四联症（2.4%）等。多数为单一心脏畸形。左心室偏心性肥厚为本病另一特征性改变，左室肥厚可波及游离壁与心尖，呈离心性肥厚，通常室间隔与左室壁之比为1.3:1；遗传学研究发现男患者及女患者染色体核型均正常，散发病例为新的基因突变，有家族史为常染色体显性遗传。

豹皮综合征（leopard syndrome） 1936年首由Zeisler和Becker以泛发性斑痣的病名报告。1957年Lamy报告，本病还有耳聋和肺动脉狭窄。1962年Moynahan又补充了生殖器发育不全和生长障碍。1969年Gorlin等将本病归纳七大主征：多发性斑痣（80%），生后即有，或在儿童期出现，随年龄而增多，颜色加深呈黑褐色扁平疹或斑痣、直径2～8mm，多集中在躯干上部；心电图可表现Ⅱ度房室传导阻滞、左前分支阻滞、室内阻滞和Ⅲ度房室传导阻滞等传导异常；眼距过宽、斜视、眼睑下垂等；心血管损高达50%～90%，最常见为肺动脉狭窄；生殖器官异常约占20%，包括尿道下裂、隐睾、性腺发育不良；神经性耳聋占20%；生长发育迟缓，可呈鸡胸、脊柱侧凸畸形。本病具明显家族倾向，其遗传方式属常染色体显性遗传。一般认为基因突变导致的多系统发育畸形是主要发病机制。

软骨外胚层发育不全（Ellis－Van creveld syndrome） 1940年Ellis和Van creveld首先报告而得名。病理改变为皮肤指甲等外胚层组织发育不良。软骨发育不良，骨骺不能产生柱状软骨，胫骨干骺端近端畸形，手、足骨成熟和融合加速。有50%～60%合并心血管畸形，最常见为单心房和大房间隔缺损，也可合并左心发育不良；发病机制不明，遗传学研究依据：①男女发病率相等；②家庭中只有同胞受累；③1/3病例来自同血缘双亲。支持本病为常染色体隐性遗传。临床主要表现是：四肢呈短肢性侏儒，成人身高115～150cm，眶上骨凸、鞍鼻、唇肥厚伴外翻、下颌骨增大而上颌骨发育不良形成特征性丑貌；皮肤干燥角化，毛发稀少，指（趾）甲异常，有多趾（指）畸形，膝外翻；X线有手部的头状骨与钩状骨融合为本病特征之一；心脏受累占50%～60%，主要为心房受累，表现为单心房或大房间隔缺损。

血小板减少性桡骨发育不全综合征（thrombocytopenia－radial aplasia） 本征主要表现是：生后常有出血点和紫癜以及危及生命的出血性发作；发作性血小板减少，且常为非特异性感染和紧张所诱发；几乎所有病人均可见双侧桡骨发育不良或缺如；心血管畸形约占30%，以房间隔缺损、法洛四联症、右位心为常见。因此根据血小板减少和桡骨发育不全两大临床主征易作出诊断。本病一般认为是基因异常所致的先天性组合畸形。遗传学研究是常染色

体隐性遗传，后代再显风险率为25%。

21-三体综合征（Down syndrome；trisomy 21 syndrome） 本征临床症状早在1846年Seguin即作过记录。1868年John Langdon Down作了进一步描述，故称Down Syndrome；为第21号染色体出现三体、嵌合成易位。是最常见染色体异常性疾病，新生儿发病率约为1/700。高龄孕妇新生的子女发病率高；临床表现为智力低下。肌张力低。头短，枕部扁平。眼距宽、外眼角上斜、斜视。鼻根低平、鼻短。嘴小唇厚，常张口伸舌。晶状体浑浊，眼球震颤。腭弓高尖，颈短。骨盆小，手短而宽胖，指短（尤其拇指和第5指）。小阴茎，小阴囊，隐睾，易患白血病和可有十二指肠狭窄或闭锁。心血管损害占40%～45%，其中室间隔缺损和房室隔缺损分别为29%和32%，继发孔房间隔缺损占77%，法洛四联症占7.9%，PDA占6.7%。多数为单一损害，约30%病人为复合心脏畸形；左向右分流先心病易发生肺动脉高压而形成艾生曼格综合征。20%～30%患者，1岁内死亡。

18-三体综合征（Edward综合征）（trisomy 18 syndrome） 1960年首由Edwards和Patau等在同一杂志发表，故又称Edwards综合征；为第18号染色体三体、嵌合或易位。单纯三体型占80%，嵌合型和多重三体各占10%；新生儿发生率1/4000～1/5000；主要表现为：宫内生长迟缓，胎动少羊水多，胎盘小及单一脐动脉；出生体重低，生后发育迟缓，严重智力低下。小头，枕部突出，眶嵴发育不良，眼裂短，小眼球，角膜混浊。鼻梁窄而长，腭狭窄，下颌小而后缩，嘴小耳位低，耳廓扁平，上端尖形似“动物耳”。颈短，皮肤松弛。胸骨短、乳头小、脐疝、腹股沟疝。消化系统常有异常且严重。可有马蹄形肾，多囊形肾，肾积水。握拳姿势特殊（第3、4指紧贴掌心，拇指、食指压在第3指，小指压在4指）。可见并指畸形和足弯缩；90%以上合并心血管畸形，主要为室缺，PDA，少数有房间隔缺损，二叶主动脉瓣及二叶肺动脉瓣；本病预后甚恶，约30%生后一个月内死亡，50% 2个月内死亡，90% 1岁以内死亡。

13-三体综合征（Patall综合征）（trisomy 13 syndrome） 1957年Bartholin描述其临床特征，直至1960年Patall等确认为染色体病而命名为Patall综合征；新生儿发生率为1/5000～1/6000；本征为13号染色体三体、嵌合或易位；临床主要表现包括：唇裂，小眼球，大指（趾）；发育迟缓，智力严重低下；小头，全脑或前脑畸形；各种眼畸形如独眼球，虹膜缺损、视网膜发育不全等；特殊握拳姿势；80%～90%合并心血管畸形，其中PDA占63%，室间隔缺损占48%，房间隔缺损占40%，瓣膜异常占22%，主动脉缩窄占10%，右位心占5%，约3/4为复合畸形，以室间隔缺损合并PDA最常见。本征病人，约45%在生后1个月内死亡，50%可活到6个月，幸存5年以上不足5%。平均生存期130d。

22-三体综合征（trisomy 22 syndrome） 本征于1971年由Goodman确认，1976年Zellweger等作过综述；少见，新生儿发生率为1/30000～1/50000；为第22号染色体三体；主要表现为生长严重障碍，智力严重低下，生后能力低下，不会说话和不会走路；小头且不对称，枕部扁平；上睑下垂，斜视。钩形鼻，上唇长，腭裂，耳低位，颈短有蹼，指细长且常痉挛；常见心血管畸形有瓣膜关闭不全，肺动脉狭窄、PDA、主动脉狭窄，房间隔缺损和室间隔缺损；约1/3病例1岁内死亡。

猫眼综合征（cat-eye syndrome） 1981年Smith确认为22部分四体核型。通常为新发生的畸变，双亲年龄过大可能为一个诱发因素；主要表现发育迟缓，智力低下，特殊面容（眼角下斜，眼距宽，虹膜缺损，斜视。塌鼻梁耳轮大而低位，有副耳。人中长小下颌；40%～50%合并心血管畸形，常见有法洛四联症、三尖瓣闭锁、完全肺静脉畸形引流、房间隔缺损和室间隔缺损。本征患者多于婴儿期死亡，部分可活到成年。

4P-综合征（Wolf-Hirschhorn综合征）（partial 4P monosomy syndrome） 1965年Wolf用显带技术确定本病为4P部分单体综合征，故又称Wolf-Hirschhorn综合征或4P-综合征；发病率为1/165000以下。约90%病例为新生的染色体畸变，10%病例源于亲代的易位携带者；临床主要表现有小头、眼距宽、斜视、外眼角下垂、小下颌；发育迟缓，严重智力低下，癫痫，眉间突出，钩状鼻，虹膜缺失；唇裂腭裂，脊柱裂；尿道下裂，骨龄延迟；听力障

碍和内翻足；50%～60%合并先心病，常见有室间隔缺损、房间隔缺损、PDA、肺动脉狭窄。有些病例合并复杂心血管畸形，如左室发育不良，右位心，法洛四联症等；预后不佳。40%在婴儿期死亡。

5P－综合征（猫叫综合征）（partial 5P monosomy syndrome） 1963年Lejeane等首先报道。常称5P－综合征。患儿的喉软骨发育不良，所以婴儿哭声尖细如猫叫，故又称猫叫综合征（cridu－chat Syndrome）；在新生儿中约占1/45000，在智力低下人群中约为1.5/1000；一大部分病例源自新的染色体畸变，10～15%源自亲代的易位携带者；临床表现宫内发育迟缓，出生体重低，身体矮小；严重智力低下，主要特征为婴儿期呼气时呈高调的哀啼声，而无喉喘鸣的吸气声，故泣声酷似小猫的“咪咪”叫声，而被称猫叫综合征。儿童后期此症状逐渐消失。其他有小头，满月脸，眼距宽，外眼角下斜，宽鼻梁；1/3合并心血管损害，常见有室间隔缺损、PDA、其次为房间隔缺损和肺动脉狭窄；预后较佳。多数活至成年。

13q－综合征（partial 13q monosomy syndrome） 1971年Kucerova首先报道。临床罕见，多数源自新产生的染色体畸变；临床表现小头，全脑或前脑畸形，严重智力低下。眼距宽，鼻梁高宽。耳大而位低。脸形不对称，小下颌；拇指缺如或发育不良，并指（趾），第4、5掌骨融合；本征25%～50%伴发心血管畸形。第13号染色体长臂不同片段不同缺失，临床表现不同，13q14可引起视网膜母细胞瘤以外的轻度征象，很少伴发心脏损害，主要心血管畸形为永存动脉干，室间隔缺损和PDA。13q32→qter者易伴主动脉缩窄及永存左上腔静脉；预后不佳，多数死于婴儿期，少数幸存到儿童。

18q－综合征（partial 18 monosomy syndrome） 1966年由Wertelocki确定为18q部分单体综合征。是由第18号染色体之一的q21→qter片段缺失所致；临床少见，已报道100多例。主要表现有出生体重轻，生长迟缓，体矮。轻至中度智力低下，语言障碍，吐字不清。小头，特殊面容：面部中央凹陷，下颌突出。眼球深陷，眼距宽，上睑下垂。眼球震颤，斜视，短鼻；耳廓异常，耳轮突出，外耳道狭窄或闭锁；指细长指尖突起。俯卧时呈蛙样姿势；合并心脏畸形多为室间隔缺损、PDA、房间隔缺损和肺动脉狭窄；约10%病例生后头几个月内死亡，其余多可存活。

XO综合征（Turner综合征）（Turner syndrome） 1938年Turner首先描述其临床特征而得名。1959年Ford确定本症患者是由于缺失一条X染色体的性染色体病。患者的主要症状为卵巢发育不全，故又称性腺发育不全（gonadel dysgenesis）。新生女婴发病率为1/2500；临床表现身长低于正常值。其他典型症状有性腺发育不全，原发闭经，子宫发育不全；下颌小而后缩，颈短呈颈蹼，肘外翻；上睑下垂，皮肤有痣或色素斑，瘢痕疙瘩体质；约30%合并有心血管畸形，其1/2为主动脉缩窄，少数为二叶主动脉瓣，主动脉瓣下狭窄；多数存活，青春期给予司坦唑醇治疗，可改善第二性征和身高。

XXY综合征（Klinefelter综合征）（XXY syndrome） 1942年Klinefelter收集9例，有其共同特征而提出是一个综合征，其后即称克氏综合征。1956年Bradbury等证明本征有一X小体。1959年，Jacobs等确诊其核型为47，XXY，故称XXY综合征；本征在男性新生儿的发病率为1/800；为新发生的染色体畸变，其发生率随双亲年龄增加而增加，双亲的平均分娩年龄父亲为35.5岁，母亲为31.3岁；本病症状一般到青春期后才逐渐明显；男性阴茎小，小睾丸，不产生精子，故不育。无须、无喉结节，呈女性乳房发育；多数有性格异常和行为异常。学龄前身高正常，青春期后即迅速增高，一般在1.75m以上；本症伴发心血管畸形比一般人高5倍左右，以法洛四联症最常见，其次为房间隔缺损、室间隔缺损以及Ebstein畸形等；从青少年起给予雄性激素治疗，可改善症状。

呼吸病学简介

呼吸系统疾病是危害我国人民健康的常见病、多发病，其发病率仍呈不断上升趋势，目前与心血管疾病和癌症共为发病率最高的三大疾病。其病死率甚高。呼吸系统疾病死亡率在城市中居总死亡率第4位，在农村为第1位。加强呼吸系统疾病的预防和诊断、治疗具有重要的临床价值。

回顾呼吸内科的发展史，可见其为加速发展的历程。20世纪50年代以前，呼吸系统疾病以感染性疾病为主，主要为肺炎、肺结核。各种抗生素和有效抗结核药物的问世，使呼吸系统感染性疾病一度得到控制。然而由于耐药菌株不断增多，同时许多条件致病菌逐渐成为临床上常见的致病菌，使得难治性呼吸系统感染的病例日益增多，肺结核的发病率也呈回升态势。另外，由于人们生活环境的改变，导致支气管哮喘、慢性阻塞性肺病、肺癌、间质性肺病等的发病亦呈上升趋势。在诊断、治疗方面，从普通的胸部X线检查，已经发展到CT、MRI、放射性核素检查，并结合肺功能、血气分析、纤维支气管镜、胸腔镜、血清学、生化学、免疫学、病原学、病理学、细胞学检查，乃至睡眠监测来诊断呼吸系统疾病。治疗手段也从单一药物治疗发展为包括氧疗、放疗、吸入疗法、机械通气、介入治疗、纤维支气管镜下治疗、胸腔镜治疗等多种方法的综合治疗。

目前呼吸系统疾病除原来的四大病谱（肺部感染性疾病、支气管哮喘和慢性阻塞性肺病、间质性肺病、肺癌）外，急性呼吸窘迫综合征、肺栓塞、睡眠呼吸暂停综合征作为新的亮点已成为研究的热点。

肺炎在全世界各个国家均是常见病。在美国每年约200万人患肺炎，其中4~7万人死亡，为第6位死因。在发展中国家，肺炎常为第1位或第2位死因。我国部分地区统计，每年肺炎患者约250万人次，其中12万人死亡。虽然不断地开发与创新，临床上可选择的抗菌药物日益增多，使得无数肺炎患者得以康复。但是细菌的耐药性也随之增长，目前已经成为全球关注的问题。特别是近年来，广谱抗生素的广泛应用，筛选出多种令人棘手的耐药菌株（如耐甲氧西林金黄色葡萄球菌、耐甲氧西林表皮葡萄球菌、耐青霉素肺炎球菌、耐万古霉素肠球菌、产超广谱β内酰胺酶的肠杆菌科细菌等）。尤其严重的是临床上已经发现一些耐药菌株（如耐万古霉素肠球菌、嗜麦芽窄食单胞菌等），目前尚无可靠的治疗药物。各国学者均提出合理使用抗生素的呼吁，并制定相应的规范。我国于1998年制定“社区获得性肺炎诊治规范”“院内获得性肺炎诊治规范”，为合理使用抗生素提供了指南和依据。在“抗生素后时代”到来之前，肺炎的治疗正朝着遵循这些抗生素应用原则的基础上，辅以其他综合治疗手段（如免疫调节等）的方向发展。

1882年Koch发现结核分枝杆菌是结核病的致病菌至今已经110年，人类经过长期的努力，终于20世纪中叶控制了结核病，但结核病仍是一个全球性的问题。特别是自1985年以来，全球结核病疫情呈回升趋势。至今全球有约1/3的人口感染了结核菌，每年新发病人800万以上，每年约300万人死于结核病。在各种单项传染病中，结核病是首位死因。我国1990年全国

流调结果显示约5亿人感染过结核杆菌，结核病人约600万，活动性肺结核病人约200万，每年新发病例约113万，每年死亡约25万人。造成疫情回升的主要原因被归结为HIV感染和流行；人口增长过快和移民；对结核病的重视不足；耐药结核杆菌的流行。面对如此严峻形势，WHO于1993年发布了“全球结核病紧急状态宣言”。我国也于1992年和1993年分别开始实施“世界银行贷款的结核病控制规划”“卫生部加强和促进结核病控制项目”，大力推广短程督导化疗（DOT_S），覆盖了全国近半数人口，目前已经取得显著效果。在今后相当长的一段时间内仍是主要工作重点。

支气管哮喘近年成为国内外呼吸专家研究的热点，也取得了很大的进展。发病机制的研究已经使人们认识到哮喘是气道炎症性疾病。在支气管哮喘的发病过程中，T淋巴细胞、肥大细胞和嗜酸性粒细胞等起着重要的作用。尤其是T淋巴细胞，目前被认为是支气管哮喘发病机制中的关键、始动和调控因素。支气管哮喘的治疗目前以吸入激素为主，辅以β_2激动剂、茶碱、白三烯受体拮抗剂等药物，重症发作时全身应用激素。在支气管哮喘的防治方面，1995年美国国家卫生院和WHO联合发表“哮喘全球防治创议”。我国于1997年制订了“支气管哮喘防治指南”，并于2001年实施“支气管哮喘控制简化方案”，2002年修订了“支气管哮喘防治指南”为推广支气管哮喘的规范化治疗起到了积极作用。

慢性阻塞性肺疾病（COPD）是我国危害劳动人民健康的常见病、多发病，发病率居高不下，据1995年对我国北部与中部地区10万名以上人群调查，COPD患病率约为3%。70年代以来我国对COPD进行了大量的研究工作，目前已经认识到COPD是具有气流受限特征的慢性支气管炎或（和）慢性阻塞性肺气肿。气流受限呈进行性发展，但部分有可逆性，可伴有高反应性。在我国绝大部分慢性肺源性心脏病源于COPD所致的肺动脉高压，至今尚未找到较为理想的能够降低肺动脉压的药物。慢性肺源性心脏病的一旦形成，尚无使病情逆转的治疗方法，只有有效地防治COPD才有可能控制和延缓慢性肺源性心脏病的发生。COPD防治要立足于早期，吸烟是引起COPD的主要危险因子，停止吸烟是有效防止COPD的措施。1998年我国制定了“慢性阻塞性肺疾病诊治规范（草案）”，使COPD的防治与国际接轨。2001年WHO进一步修订“慢性阻塞性肺疾病诊治指南”，国内在这方面也将不断地完善。

肺癌一直是危害人类健康的严重疾病。随着环境污染的加重，肺癌的发病也呈上升趋势。1998年WHO报告1997年全球发现肿瘤1000万人，死亡625.5万，其中发达国家肺癌病死率21%，发展中国家为9%。目前肺癌的研究主要在病因、发病机制、早期诊断和综合治疗等方面。现已证明肺癌的发病与多种因素有关，发病机制也不甚清楚。由于目前对晚期肺癌尚无良好的治疗方法，早期诊断显得尤为重要。但目前除神经烯醇酶（NSE）对小细胞肺癌诊断有一定意义外，很多肿瘤标记物在临床上的诊断意义有限，尚需开展进一步广泛、深入的研究。探索更合理有效的综合治疗方案也是今后研究方向。

自从1944年Hamman和Rich报告死于不明原因的弥漫性肺间质纤维化病例以来，相继有多种不同程度的急、慢性纤维化性肺病被报告，人们将这组由众多间质性疾病组成的疾病谱称为弥漫性间质性肺疾病。在美国弥漫性间质性肺疾病年发病率约20~40/10万，其中特发性肺纤维化最常见，占30%。据估计实际发病率远高于此，并且呈不断上升的趋势。我国目前尚无大规模的统计资料。弥漫性间质性肺疾病的分类至今尚无统一标准，多年来一直趋向于病因已明确和病因未明二类，目前被认为是慢性炎症性组织损伤和修复共同作用的结果，发病机制复杂。诊断需综合临床表现、影像学变化、实验室检查、肺功能检查，尤其重要的是纤维支气管

镜检查、支气管肺泡灌洗液检查、以及肺组织活检来确定。治疗仍以激素和细胞毒药物为主，且只对某些弥漫性间质性肺疾病有效，大多数治疗效果不佳。肺移植是治疗该病较有前途的方法，但目前仍处于研究和小范围探索阶段，尚未广泛临床应用。

自从1967年，Asbbough首先提出成人急性呼吸窘迫综合征以来，各国学者对该病进行了广泛、深入的研究。1991年美国胸科医师学会（ACCP）与危重病学会（SCCM）联合提出了全身炎症反应综合征（SIRS）和多器官功能障碍综合征（MODS）的新概念，并提出SIRS诊断标准。1992年欧美ARDS联合委员会提出急性肺损伤（ALI）和急性呼吸窘迫综合征（ARDS）新概念，并提出ALI/ARDS诊断标准，强调SIRS、ALI和ARDS等不是孤立、相互分割的疾病，而是严重损伤引起的全身炎症反应发展过程中的不同阶段。在ARDS发病机制的研究方面国内外几乎处于相同水平，目前已经从细胞因子、炎症介质、信号传导等进行了多方面的探讨。国内于1999年修订ARDS的诊断标准，ALI和ARDS的诊断既有联系，又有差别，ALI时PaO_2/FiO_2小于300，ARDS时小于200。治疗方面提出在疾病的早期即给予相应治疗的重要性，目前临床上仍以激素和呼吸机治疗，辅以对症支持治疗。有些治疗方法（如体外循环膜式氧和器、补充肺泡表面活性物质等）目前仍处于研究论证阶段，尚未在临床广泛应用。

肺栓塞是栓子堵塞肺动脉引起肺循环障碍的临床和病理生理综合征，其发病率、病死率和误诊率均较高。在美国，每年约70万人患有症状的肺栓塞，每年死于肺栓塞的患者占死亡人数的10%～15%，在临床死亡原因中居第三位。国外尸检资料表明，肺栓塞总发病率为5%～14%，如用特殊技术检查，可高达60%。有资料显示，东方人肺栓塞的发病率可能较低，但目前也呈上升趋势。主要危险因素为深静脉血栓、高龄、心脏病、肥胖、肿瘤、妊娠与分娩、长期卧床、服用某些药物等。在我国，以往对肺栓塞的认识不足，导致诊断率低，患者未得到及时的治疗。近年来，随着对该病认识的不断加深，越来越多的病例被报告，为规范肺栓塞疾病的临床诊断和治疗，2001年5月《中华结核和呼吸杂志》发表了“肺血栓栓塞症的诊断与治疗指南”，并于同年6月在大连市召开“第一届全国肺栓塞学术会议暨全国肺栓塞进展学习班”，对“指南”的普及和进一步的研究起到积极作用。

随着对呼吸病理生理研究的加深和睡眠检测仪器的不断更新，20世纪80年代以来，人们逐渐认识到一种与睡眠有关的呼吸系统疾病——睡眠呼吸暂停综合征。睡眠呼吸暂停综合征是一种常见的疾病，欧美国家的流行病学调查表明，40岁以上的男性睡眠呼吸暂停发生率为1%～9%，出现睡眠打鼾、白天嗜睡等症状者达4%～41%。我国目前尚无大规模的流行病学调查资料。该病的诊断有赖于睡眠检测仪，若为阻塞型睡眠呼吸暂停综合征则还需做影像学及其他辅助检查，确定阻塞部位。治疗方面至今尚无切实有效的药物，主要治疗手段是呼吸机治疗，对于阻塞型睡眠呼吸暂停综合征也可考虑外科手术治疗。

呼吸病学

呼吸系统疾病（respiratory system disease） 呼吸系统包括呼吸道、肺及辅助装置。呼吸道包括：鼻、喉、气管、支气管等，是气体进、出肺的通路；肺是气体交换的场所；胸膜与胸膜腔是呼吸系统重要的辅助装置，对保持润滑及调节压力等起重要作用；胸廓、呼吸肌、膈肌是呼吸力的物质基础；呼吸系统还须在呼吸中枢调节下进行正常呼吸。除喉以上的上呼吸道外，上述的任何器官出现功能或器质性改变均属于呼吸系统疾病范畴。呼吸系统疾病多而复杂，与机体新陈代谢、生命活动紧密相关，在诊断、治疗中极为重要。

咯血（hemoptysis） 咯血是指喉及喉以下呼吸道任何部位的出血而经口腔排出者。咯血须与口腔、鼻、咽部出血或消化道出血引起的呕血鉴别。但有时确实很难鉴别。鉴别时须先查口腔与咽部，观察局部有无出血灶。引起咯血的原因很多，以呼吸系统和循环系统疾病为主。每日咯血量在100ml以内为小量，100～500ml为中等量，500ml以上（或一次300～500ml）为大量。对药物治疗无效的大咯血，宜及早行介入疗法。

咳嗽（cough） 人体的一种保护性反射动作。呼吸道的病理性分泌物和从外界进入呼吸道内的异物，可借咳嗽反射动作而排出体外。若为频繁的刺激性咳嗽，而影响工作与休息，则失去其保护意义。当呼吸器官发生炎症或因物理、化学、过敏等因素刺激时，通过分布于此器官的迷走神经传达到延髓咳嗽中枢引起咳嗽反射。咳嗽动作的全过程包括：短促吸气、声门关闭、膈肌下降、呼气肌与腹肌快速收缩，使肺内压力升高，然后声门突然展开，膈肌收缩，使空气喷射而出，而发生咳嗽动作与特别的音响。

咳嗽反射（cough reflex） 肺气道内膜敏感性所致的系列反射，由延髓介导，其冲动由迷走神经传导，结果引起咳嗽，即清除呼吸道内的异物。

咳痰（expectoration） 呼吸道内分泌物借助咳嗽而排出体外的动作。当咽、喉、气管、支气管或肺发炎时，黏膜充血、水肿、黏液分泌增多，毛细血管通透性增高，浆液大量渗出，渗出物与黏液及吸入的尘埃等混合成痰。痰可分为黏液性、浆液性、脓性、血性等。

比奥呼吸（Biots respiration） 又称间停呼吸。表现为有规律呼吸几次后，突然停止一段时间又开始呼吸，即周而复始的间停呼吸。这种周期性呼吸节律变化的机制是由于呼吸中枢的兴奋性降低、使调节呼吸的反馈系统失常。多发生于中枢神经系统病变，如脑炎及某些中毒如糖尿病酮症酸中毒等。预后多不良，常在临终前发生。

臂－肺循环时间（arm－lung circulating time） 亦称臂肺时间试验。测试方法：①测试前病人需安静休息15min，取平卧或半卧位，②将乙醚0.3～0.5ml

与等量生理盐水混合后注入正中静脉，同时记录时间。当药物到达肺部时，病人呼吸时可闻到乙醚味。正常值为 4 ~ 8min。臂 - 肺循环时间延长（超过 8min）多见于右心衰竭、心包填塞、缩窄性心包炎及上腔静脉综合征等。

扁平胸（flat chest） 成年人胸廓的前后径较左右径短，而两者比例约为 1:1.5。扁平胸为胸廓呈扁平状，前后径不及左右径的一半。见于瘦长体型者，亦可见于慢性消耗性疾病，如肺结核等。

变应性哮喘（allergic asthma） 又叫外源性哮喘，常于幼年发病，具有明显的对多种过敏原的变态反应史。多数病人有明确的过敏原接触史，发作时多有鼻、眼睑痒、喷嚏、流涕或干咳等黏膜过敏先兆，继之出现带哮鸣音的呼气性呼吸困难、胸闷、被迫采取坐位，严重时可出现发绀、维持数分钟至数小时。可自行缓解或经治疗后好转，发作停止前常咳出较稀薄痰液。治疗上首选肾上腺糖皮质激素。

病理性肺泡呼吸音（pathological vesicular breath sound） 是指病理状态下，肺泡呼吸音的强度、性质发生了改变，包括肺泡呼吸音减弱或消失，肺泡呼吸音增强，呼气音延长，断续性呼吸音和粗糙性呼吸音等。提示支气管、肺、胸廓等的病变。

病理性呼吸音（pathological breath sound） 呼吸音强度、性质、部位发生改变时称病理性呼吸音。包括病理性肺泡呼吸音、病理性支气管呼吸音和病理性支气管肺泡呼吸音，前者指呼吸音强度、性质发生改变，包括肺泡呼吸音增强、减弱或消失、呼气音延长、断续性呼吸音和粗糙性呼吸音；后者指在正常肺泡呼吸音部位听到支气管呼吸音或支气管肺泡呼吸音。

肺泡呼吸音（vesicular breathing sounds） 系肺部听诊时的一种正常呼吸音，此音是由于吸入的气体冲击肺泡壁，使肺泡壁由弛缓变为紧张时产生振动而形成的。此音除支气管呼吸音和混合性呼吸音部位以外的区域都可听到。其特点似上齿咬下唇吸气时产生的“呋”音，音响比较柔和，吸气时相长而强，呼气时相短而弱。肺泡呼吸音的强弱与呼吸运动的深浅、胸壁厚薄、肺组织弹性、个体状况等因素有关。肺泡呼吸音增强见于高热、运动后等，肺泡呼吸音减弱、消失、断续等意义较大。

肺泡换气（通气）过低（alveolar hypoventilation） 又称特发性肺泡低交换障碍造成低氧血症和高碳酸血症而引起的症候群。常见的原因有：呼吸中枢受抑制、肺运动障碍、肺泡弹性改变，肺泡血流障碍等。临床表现：由于二氧化碳潴留过多而呈麻醉状态。可有呼吸频率的改变，如呼吸频而浅，且困难，四肢末梢发绀、精神症状，可有继发感染及各种原发病的表现等。治疗：查找病因予以治疗。应用呼吸兴奋剂，保持呼吸道通畅、氧疗，重者行机械通气。

肺泡支气管呼吸音（vesiculobronchial breath sound） 为正常呼吸音的一种。兼有肺泡呼吸音和支气管呼吸音特点的混合性呼吸音。正常人在胸骨两侧的第 1、2 肋间隙，肩胛间区第 3、4 胸椎水平及肺尖前后部可听及此音。此音的特点是吸气音的性质与正常肺泡呼吸音相似，但音调较高、响亮，呼气音的性质则与支气管呼吸音相似，但强度稍弱，音调稍低、短。本音的吸气相和呼气相大致相同。

补呼气量（expiratory reserve volume） 为平静呼气后能继续呼出的最大气量。为平静呼气位与最大呼气位之间的容量差，是肺活量的一部分。

补吸气量（inspiratory reserve volume） 平静吸气后所能吸入的最大气量。为平静吸气位与最大吸气位之间的容量差。

布赫呼吸（Bouchut respiration） 观察病人的呼吸频率、节律、幅度及其呼吸类型，正常时吸气时间较呼气时间长，如果发现病人吸气时间短于呼气时间并伴呼吸增快，即为布赫呼吸，多见于小儿支气管肺炎。

残气量（residual volume） 补呼气后肺内不能呼出的残留气量。是由呼气肌所发出的力和肺、胸廓以及膈所造成的抵抗肺容量减少的力之间的平衡所决定的。

潮式呼吸（tidal breathing） 见陈 - 施呼吸。

潮气量（tidal volume） 平静呼吸时每次吸入或呼出的气量。可用肺量计直接测定。正常成人约500ml。

沉默胸（silent chest） 支气管哮喘病人的一种危重征象。当支气管哮喘患者发生广泛黏液栓堵塞支气管时，不仅哮喘音消失，且听诊哮鸣音、呼吸音明显减弱。

陈－施呼吸（Cheyne－Stokes respiration，tidal breathing） 陈－施呼吸又称潮式呼吸，是一种由浅慢逐渐变成深快，然后再由深快转为浅慢，随之出现一段呼吸暂停后，又开始如上变化的周期性呼吸。潮式呼吸周期可长达30s至2min，暂停期可持续5～30s。此种呼吸方式是呼吸中枢兴奋性降低的表现。当缺氧加重，血液中二氧化碳张力增加到一定程度时，可刺激颈动脉窦和主动脉体的化学感受器及呼吸中枢，使呼吸恢复和加强。尔后由于呼吸频率逐渐加深，二氧化碳大量排出体外，当其张力降低到一定程度时，呼吸中枢又失去有效的兴奋，则呼吸再次变慢变浅，继而呼吸暂停。临床常见于中枢神经系统疾患，如脑炎、脑膜炎、脑出血、颅内肿瘤等，颅内压增高及吗啡、巴比妥中毒，心力衰竭，糖尿病昏迷、尿毒症等。有些老年人深睡时亦可出现潮式呼吸，此为动脉硬化、中枢神经供血不足的表现。

齿轮状呼吸（cogwheel respiration） 又叫断续性呼吸音，肺内局部炎症或支气管狭窄，使空气不能均匀地进入肺泡，可引起断续性呼吸音，伴短促的不规规间歇。常见于肺结核和肺炎等。

刺激性咳嗽（irritable cough） 又称干性咳嗽，指咳嗽无痰或痰量很少。常见于慢性喉炎、喉癌、气管炎、气管受压、支气管异物、支气管肿瘤及外耳道刺激。

粗糙呼吸音（rude respiration） 为支气管黏膜轻度水肿或炎症浸润造成不光滑或狭窄，使气流进出不畅所形成的粗糙呼吸音，见于支气管或肺部炎症的早期。

杵状指（hammar finger） 指（趾）端肥大，指甲弧度增加，指甲与指端皮肤的角度超过180度为杵状指（趾）。一般不痛，伴肥大性骨关节病时指端疼痛，软组织肿胀、长骨骨膜增生和关节疼痛。杵状指发生机制不详，可发生于①肺和胸膜的化脓性疾病，包括支气管扩张、肺脓肿、肺纤维化、肺癌、胸膜间皮瘤、肺动静脉瘘、慢性脓胸。癌肿常伴肥大性骨关节病。②心脏病，如先天性心脏病、亚急性细菌性心内膜炎。③胃肠道和肝病、慢性溃疡性结肠炎、节段性回肠炎、肝硬化。④先天性杵状指（趾），原发性厚皮性骨膜炎并不伴发全身或肺部疾病。

喘息（asthmatoid respiration） 患者感到空气不足或呼吸费力，客观上表现为呼吸频率、深度和节律的改变。病人用力呼吸，可见辅助呼吸肌参与呼吸运动，严重者可有鼻翼扇动、端坐呼吸或伴有发绀。常见于呼吸系统疾病，心功能不全、中毒及神经精神疾病等。

喘鸣（wheeze） 干啰音的一种，发生于主支气管以上大气道，有时不用听诊器亦可听及。多由管腔内肿瘤或异物阻塞、管壁被管外肿大的淋巴结压迫引起的管腔狭窄等所致。

肺不张性捻发音（atelectatic crepitation） 系指支气管内阻塞所引起的肺不张，有时吸气时可闻及细湿啰音。若肺不张的范围小或周围肺代偿过度，肺不张性捻发音可缺如。

水笛音（bubble） 又称水泡音，发生机制系气流通过稀薄渗液时水泡形成而破裂之声，故称水泡音。也有认为因病变而关闭的中小支气管，或肺泡因间质渗液而黏合力增强，或由于炎症而肺泡壁弹性减退，以至于呼气时相互黏合、萎陷而呈闭合状态，吸气时突然开放，产生爆裂样声响，故又称吸气性爆裂音。听诊特点为一连串不连续的水泡破裂或爆裂样非乐音。局限性分布者见于肺脏局部损害如肺炎、肺结核、肺脓肿、支气管扩张等。二侧分布者见于肺水肿、支气管炎等，由于重力因素多在肺底听到。

干性啰音（dry rale） 肺部听诊时，在正常呼吸音以外听到的一种附加声音。是由于气管或主支气管

狭窄或部分阻塞，呼吸时发生湍流所产生的音响。按其性质分为鼾音（Sonorous）和哨笛音（Sibilant）。前者为低调而响亮的干啰音，后者为高调的干啰音（又称哮鸣音）。多发生于支气管或细支气管炎及支气管哮喘时。

空瓮音（bottle sound，amphoric rale） 为一种低调的叩诊音，在张力性气胸患者或肺内空腔性病变，如空洞型肺结核、液化的肺脓肿和肺囊肿等，若空洞巨大，位置表浅且腔壁光滑，叩诊时局部具有金属性回响的鼓音，称为空瓮音。

空瓮性语音（amphoriloquy，amphorophony） 胸部听诊时闻及的一种病理性呼吸音，为一种带有乐性音响、低音调的支气管性呼吸音，呼气的音调较吸气低，酷似轻吹狭口瓶时发出的声音。它的产生是因空气经过较窄的部位进入洞壁光滑的大空洞（直径不少于4～6cm），空气震动，在洞内获得共鸣，且有高调伴音掺入而形成此音。此征出现 应考虑：慢性纤维空洞性肺结核、肺脓疡、支气管胸膜瘘等。

斯叩达叩响（Skodaic resonance） 又称斯叩达征，是胸部叩诊检查的一种体征。检查方法为：病人取坐位，令其脱去上衣显露胸部，行胸背部叩诊检查，如发现其上方叩诊呈浊鼓音，其下胸部叩实，即为斯叩达叩响。此征对胸腔积液、血胸、急性脓胸、肺炎尤其是大叶性肺炎、肺部肿瘤、肺不张的诊断有一定参考价值。其发生机制为：肺组织呈某种程度的弛缓状态时，叩诊音可呈浊鼓音，因胸腔积液、血胸、大叶性肺炎等压迫其上方的肺组织，形成一定程度的肺不张，因此叩诊其上方的肺组织时呈浊鼓音，其下方的积液或实变部位则为叩实音。

呼吸急促（tachypnea） 正常成人在静息状态下，呼吸频率约为16～18次/min，如频率超过24次/min，称为呼吸急促。常见于发热、疼痛、贫血、甲状腺功能亢进及心力衰竭等。

哮鸣（wheeze） 是由于多种因素造成的气道狭窄与气道阻力增加所引起的一种高调干啰音，分为呼气性哮鸣和吸气性哮鸣、弥漫性哮鸣和局限性哮鸣。呼气性哮鸣常见于支气管哮喘、慢性支气管炎、心源性哮喘等；吸气性哮鸣，见于上气道阻塞、急性会厌、声门和声门下的病毒感染等；局限性哮鸣可见于异物阻塞、恶性肿瘤的阻塞等。治疗应针对病因，由支气管哮喘及慢性支气管炎所引起的哮鸣应给予支气管扩张剂；心源性哮喘应强心、利尿、扩血管治疗；对于上气道阻塞、恶性肿瘤等应采取其他治疗措施。

胸膜摩擦音（pleuritic rub） 是胸膜脏层和壁层相互摩擦时产生的声音其。特点为：（1）常在肺移动度大的部位听到，如腋前、后线第5～7肋间处；（2）吸气及呼气均可听到，以吸气末和呼气初为清晰，屏气时听不到；（3）深呼吸时更清楚；（4）可在短期内出现、消失或再出现，也可持续较长时间。胸膜摩擦音常见于：（1）急性纤维素性胸膜炎，如结核性胸膜炎、肺梗死、肺炎等；（2）胸膜高度干燥；（3）胸膜肿瘤。

小水泡音（细湿性啰音）（small bubble） 是因炎性分泌物存在于小支气管或肺泡内，在吸气时被气流冲击而形成的音响，多见于支气管肺炎、细支气管炎、肺结核早期、肺水肿等疾病。

啰音（rales） 是呼吸音以外的附加音，正常情况下并不存在。按性质的不同可分为干啰音和湿啰音。湿啰音系由于吸气时气体通过呼吸道内的稀薄分泌物形成的水泡破裂所产生的声音，故又称水泡音。其听诊特点为断续而短暂，一次常连续多个出现，于吸气时或吸气终末较为明显，有时也出现于呼气早期，部位较恒定，性质不易变，咳嗽后可减轻或消失。按呼吸道腔径大小和腔内渗出物的多少可分大、中、小水泡音和捻发音。干啰音系由于气管、支气管、细支气管狭窄或部分阻塞，空气吸入或呼出时发生湍流所产生的声音。其特点是一种持续时间较长带乐性的呼吸附加音，音调较高，持续时间较长，吸气及呼气时均可听及，但以呼气时明显，其强度和性质易改变，部位易变换，在瞬间内数量可明显增减。发生于主支气管以上大气道的干啰音，有时不用听诊器亦可闻及，谓之喘鸣。根据音调的高低可分为高调和低调干啰音，前者又称哨笛音，后者又称鼾音。

大水泡音（big bubbles） 是肺部湿啰音的一种，

发生于气管、主支气管或空洞部位，多出现在吸气早期。见于肺水肿、支气管扩张、肺结核或肺脓肿空洞。昏迷或濒死的患者因无力排出呼吸道分泌物，于气管处可听及大水泡音，有时不用听诊器亦可听到，谓之痰鸣。

梗阻性呼吸困难（obstructive dyspnea） 各种原因引起的喉、气管、大支气管的狭窄与梗阻出现呼吸困难称为梗阻性呼吸困难。病因常见为：（1）喉部疾患：如急性喉炎、喉水肿、喉癌、白喉等；（2）气管疾患：如气管肿瘤、气管异物或气管受压（甲状腺肿大、淋巴结肿大或主动脉瘤压迫）等。临床表现吸气性呼吸困难，可呈三凹征，常伴有干咳及高调的吸气性喉鸣。

功能残气量（functional residual capacity，FRC） 功能残气量是在平静呼气后肺内残余的气量。等于补呼气容积与残气容积之和。正常值：男性（2.95±0.72）L，女性（2.12±0.37）L。功能残气量（FRC）有重要的生理作用，是呼吸运动中的缓冲剂，可使肺泡氧和二氧化碳分压保持一定程度的均衡。测定方法有惰性气体法和体积描记法。惰性气体法常以氦或氮作为指示气体（氦稀释法和氮冲洗法）。功能残气量增加临床常见于：（1）肺组织结构的变化，如肺气肿；（2）气道部分阻塞，如支气管哮喘发作期；（3）肺切除术后的代偿性肺气肿；（4）胸廓畸形或严重脊柱后侧凸。功能残气量减少可见于肺水肿、肺不张、肺间质纤维化、大量胸腔积液或气胸。

管状呼吸音（tubular sound，tubular respiration） 肺部听诊在正常肺泡呼吸音部位听到支气管呼吸音称管性呼吸音。可由下列因素引起：（1）肺组织实变，如大叶肺炎实变期；（2）肺内大空腔，与支气管相通，周围肺组织又有实变存在，如肺脓肿或空洞型肺结核；（3）压迫性肺不张，如胸腔积液压迫肺组织，于积液上方可听到管性呼吸音。

鼾声呼吸（stertorous respiration，sterbrous breathing） 病人呼吸时，发出一种粗大的鼾声，称为鼾声呼吸。其发生是由于气管或大气管内有较多的分泌物所致。鼾声呼吸提示中枢性呼吸困难。常见于昏迷状态或濒死的病人，尤其脑出血病人最多见。

耗氧过多性缺氧（症）（consumptive anoxia） 剧烈运动、发热、甲状腺功能亢进、心力衰竭等生理或病理情况下，可使组织的耗氧量增加，平均静脉血氧分压（$P_{\bar{v}}O_2$）下降，平均静脉血氧饱和度（$S_{\bar{v}}O_2$）降低，称为耗氧过多性缺氧。

耗氧量（oxygen consumption） 耗氧量是指供给组织的氧被组织利用所消耗的氧量。耗氧量＝（动脉血氧含量－静脉血氧含量）×血流量。

黑麦哮喘（rye asthma） 吸入黑麦粉尘引起的哮喘称黑麦哮喘。发病人群常见于面包师和黑麦磨坊的工人。过敏原为黑麦粉尘。表现为喘息、呼吸困难、气道反应性增高。

红细胞增多症（polycythemia，erythrocytosis） 红细胞增多症是一组由多种原因引起的红细胞绝对性增多的症候群。按发病原因可分为原发性和继发性两类。（1）原发性即真性红细胞增多症：是一种原因未明的以红细胞增多为主的骨髓增殖性疾病。其特点为红细胞持续性显著增多，可高达（7～10）×10^{12}/L，血红蛋白达180～240g/L，全血容量也增加，白细胞和血小板也不同程度增多。本病属慢性和良性增生，但具有潜在恶性倾向，部分病例可转变为白血病。（2）继发性红细胞增多症：是非造血系统疾病。发病主要环节是血中促红细胞生成素增多。代偿性增加见于胎儿和新生儿、高原地区居民、严重的慢性心肺疾患如肺源性心脏病、紫绀型先天性心脏病，以及携氧能力低的异常血红蛋白病等。非代偿性增加与某些肿瘤或肾脏疾患有关，如肾癌、肝癌、子宫肌瘤、卵巢癌、肾胚胎瘤等，以及肾盂积水、多囊肾等。治疗：真性红细胞增多症可采用静脉放血和化疗（羟基脲、烷化剂、三尖杉酯碱）。继发性红细胞增多症主要针对原发病治疗。

喉喘鸣（laryngeal stridor） 喉喘鸣是一种高调的吸气性喉鸣音，为吸气时气流通过狭窄的声门区而发出的响声。见于各种原因引起的喉、气管、大支气管的狭窄与梗阻。

喉性呼吸困难（laryngeal dyspnea） 由喉部疾患引起的呼吸困难称喉性呼吸困难。主要由于喉部炎症、肿瘤、异物、外伤、水肿、先天性疾病及畸形所致。

临床特点为吸气性呼吸困难，吸气性喉鸣，三凹征及发音异常。可有不同程度的缺氧症状，严重者可出现心力衰竭、心律失常、甚至呼吸心跳骤停。

呼气流量（expiratory gas flow）　呼气流量是指呼气时气体的流出量。用流量－容积曲线来测定。在50%和25%肺活量位的呼气流量往往反映直径＜2mm的小气道功能。

呼气流速高峰（maximal expiratory rate of flow）　流速－容积曲线的最高点称为呼气流速高峰。检测方法是令受试者做最大努力吸气后用力呼出气流的最高点，往往是在75%肺活量位附近，主要反映小气道的通气功能。正常值应占预计值的80%以上。也可用简易的峰流速仪测定。是测定阻塞性通气功能障碍的一个指标，也可用于哮喘病人的自我监测。

呼气末正压（end－expiratory possitive pressure）　在机械通气基础上，于呼气末期对气道内施加一个阻力，使气道压高于大气压，即呼气末正压（PEEP）。此种通气方式可使呼气末小气道开放，有利于二氧化碳排出。通过增加肺泡直径增加肺容量，避免肺泡的早期闭合，使肺泡扩张，增加功能残气量，改善弥散功能，有利于氧合。临床常用于ARDS、氧中毒、重症肺炎、肺水肿等疾病引起的呼吸衰竭，一般氧疗不能改善的重度低氧血症。PEEP水平一般设置在0.981～16470kPa（10～15cmH_2O）。选择时应从0.196kPa（2cmH_2O）开始，逐渐增加至理想水平。PEEP水平过高，可使心输出量下降，血压下降，也易合并压力性肺损伤，出现气胸。

呼气性呼吸困难（expiratory dyspnea）　呼气性呼吸困难特点是呼气费力，呼气时间延长而缓慢，常伴有哮鸣音。主要是由于肺泡弹性减弱和小支气管狭窄阻塞（痉挛或炎症）所致。常见于支气管哮喘、喘息型支气管炎、慢性阻塞性肺气肿等。

呼吸表浅（hypopnea）　呼吸表浅是指呼吸幅度浅。呼吸浅慢见于麻醉剂或镇静剂过量和胸内压增高等；呼吸浅快见于呼吸肌麻痹、严重鼓肠、腹水和肥胖等，以及肺部疾病如肺炎、胸膜炎、胸腔积液和气胸等。

呼吸不规则（irregular respiration）　呼吸不规则是指呼吸的节律不规整。正常成人静息状态下，呼吸节律基本上是均匀而整齐的。当病理情况下，可出现各种呼吸节律的变化。如中枢神经系统疾病出现的周期性呼吸节律变化，表现潮式呼吸或间停呼吸；急性胸膜炎、胸膜恶性肿瘤、肋骨骨折及胸部严重外伤因剧烈胸痛而出现抑制性呼吸；还有一些神经衰弱、精神紧张或忧郁症病人的叹息样呼吸等都是呼吸不规则的表现。

呼吸道感染（respiratory tract infection）　呼吸道感染是由多种微生物包括细菌、病毒、支原体、真菌、寄生虫等引起的感染性疾病。根据感染发生的部位分为上呼吸道和下呼吸道感染。上呼吸道感染包括：普通感冒、急性咽炎、扁桃体炎、喉炎；下呼吸道感染包括：气管－支气管炎、肺炎。临床可出现相应症状，如咳嗽、咳痰、呼吸困难等。应根据痰涂片、培养、血培养、血清病原体抗体等检查确定哪种微生物感染，选择相应的治疗措施。

呼吸道梗阻（respiratory obstruction）　呼吸道梗阻是指呼吸道内、外疾病引起的通气功能障碍。表现为呼吸困难、焦躁不安、脉搏加快、发绀及血氧降低。梗阻的原因可以是气道内或气道外的机械性梗阻，如肿瘤或异物；亦可以是气道平滑肌痉挛所致的气道狭窄，如支气管哮喘。应根据其发作情况以及呼吸困难的性质，判断疾病的部位和病因。上气道梗阻多以吸气性呼吸困难为主，吸气相延长，吸气费力，有喘鸣、喉鸣，伴有颈部软组织吸气性下陷，常见于急性喉炎、急性喉水肿、喉异物等疾病。下气道梗阻以呼气性呼吸困难为主，呼气相延长，呼气费力，多为支气管阻塞所致的管腔狭窄、痉挛、水肿，常见于支气管哮喘、气管异物等疾病。两者兼而有之多见于肺部疾病，如肺炎、肺梗死、肺水肿、胸腔积液等。治疗原则主要是针对病因和对症处理。急性喉炎引起的上呼吸道梗阻除给予足量抗生素外应给于糖皮质激素减少渗出性水肿。严重者需气管插管或气管切开。

呼吸道通气术（aeroporotomy）　呼吸道通气术是使用人工方法或机械装置的通气以代替、控制或改变自发呼吸，达到增加通气量、改善换气功能、减轻呼吸功消耗等目的一些措施。应用于各种类型引

起的呼吸衰竭的抢救。首先应气管插管或气管切开，然后接呼吸机对呼吸道进行机械通气。

呼吸道萎陷（collapse of airway） 生理状态下呼气时气道应处于扩张状态，使气体容易呼出。但在某些病理情况下，如肺气肿时，肺的弹性降低，对支气管环的牵引力减弱，使气道易于萎陷；或在重症支气管哮喘时气道痉挛及气道内分泌物增多，黏液栓形成，远端支气管萎陷；导致气道阻力增加，引起呼气性呼吸困难。

呼吸道阻力（resistance of respiratory tract） 呼吸道阻力也称气道阻力（airway resistance，Raw），定义为单位流速所需要的压力差，反映气道的黏性阻力。一般以每秒钟内通气量为1升时的压力差，用厘米水柱表示。可用下列公式表示：气道阻力 =［气道经口压（Pao）－肺泡压（Palv）］/流速（厘米水柱/秒）。测定方法可采用通气阻断法和体积描记法。气道阻力增加见于支气管哮喘发作期、慢性支气管炎、肺气肿等引起阻塞性通气功能障碍时，也可见于医源性因素如气管内插管或气管切开导管过细过长、或气道内有阻塞时。

呼吸反射（respiratory reflex） 中枢神经系统接受各种感受器传入的冲动而实现对呼吸的调节称为呼吸反射。包括（1）机械刺激（肺容量的变化）引起的反射，如肺牵张反射、呼吸肌本体感受性反射、防御性呼吸反射；（2）化学刺激（体液中 PCO_2、PO_2 和 pH 的变化）引起的反射，如二氧化碳、H^+ 浓度增加和缺氧对中枢化学感受器和外周化学感受器的兴奋反射。

呼吸功能不全（respiratory insufficiency） 由呼吸中枢或呼吸器官疾病引起的呼吸功能受累，机体不能进行有效的气体交换，产生不同程度的缺氧和二氧化碳潴留，称呼吸功能不全。根据病理生理改变可分为通气功能不全和换气功能不全两大类。根据临床表现和肺功能、血气改变分为三期、五级：（1）亚临床期（Ⅰ级）：无临床症状，大气道通气功能正常，仅小气道可出现异常；（2）呼吸功能障碍期：主要症状为呼吸困难，活动后加重，肺功能检测异常。根据肺功能异常的程度分为轻度减退（Ⅱ级）、显著减退（Ⅲ级）、严重减退（Ⅳ）；（3）呼吸衰竭期（Ⅴ级）：临床症状严重，肺功能严重降低，血气指标明显改变，出现明显的低氧血症和二氧化碳潴留。

呼吸过度（hyperpnea） 呼吸过度指呼吸幅度深、频率快。见于剧烈运动时，因机体供氧量增加需要增加肺内气体交换之故。此外当情绪激动或过度紧张时及发热、贫血、甲状腺功能亢进时也可出现呼吸过度，并可出现过度通气现象。

单纯性肺动脉狭窄（simple stenosis of pulmonary artery） 仅指肺动脉瓣叶及交界发育不良造成狭窄，而肺动脉本身及瓣下组织无先天性畸形。病人易存活至成年而且症状出现较晚，临床表现为活动后气短，在肺动脉瓣区可闻及喷射样收缩期杂音，肺动脉第二音减弱，X线肺血偏少。心电图示右室肥厚。治疗原则：右心室－肺动脉收缩压差超过6.7kPa（50mmHg）即应争取及时手术。

单纯性肺动脉扩张（simple dilatation of pulmonary artery） 又称特发性肺动脉扩张，因主肺动脉先天发育异常所致，对血流动力学影响不明显，患者多无明显症状，预后较好。诊断需做右心导管检查，肺动脉压一般不高。

单纯性气胸（simple pneumothorax） 又叫闭合性气胸，胸膜破口较小，肺萎缩后破口闭合、空气不再继续进入，胸腔内气体量不多，肺萎缩多在25%以下。人工气胸器测压，为负压或稍超过大气压，但抽气后，很快变为负压，经观察数分钟后压力不再上升。

等容压力－流量曲线（equal volume pressure flow curve） 让受试者分别从不同肺容积水平开始用力呼气。在这个过程中同时记录胸腔内压和 V_{max}，然后以胸内压为横座标，V_{max} 为纵座标描绘出一系列压力－容量关系曲线。该曲线可看出，对于一定起始呼气的肺容积而言存在着一个与之相应的流量极限值，该流量极限值对于不同肺容积来说具有不同的数值。临床上常以FVC50%和25%时的呼气瞬时流量（$V_{max}50$ 和 $V_{max}25$ 作为检测小气道阻塞的指标。

乏氧（anoxia） 当组织得不到充足的氧，或不能充分利用氧的组织的代谢、功能，甚而形态结构都

可能发生异常变化，称乏氧，又叫缺氧。分为四种类型：低张性缺氧、血液性缺氧、循环性缺氧及组织性缺氧。

烦咳性晕厥（tussicular syncope） 系指连续剧烈咳嗽引起的一过性意识丧失，典型发作常在立位。或坐位时，连续咳嗽数秒钟即可引起晕厥或轻度痉挛，发作时间多在10s以内，少数可达30s，不留后遗症。多见于体型肥胖的中年男性慢性阻塞性肺部疾患者。注意预防发作时意外，无需特殊治疗。

反常呼吸（paradoxical respiration） 系指与正常呼吸相反的一种呼吸运动，呼气时部分肺膨胀，吸气时则相反。吸气时胸壁内陷，呼气时向外凸出，与正常呼吸呈相反的胸壁动度。见于多根多处肋骨骨折，前后端失去支持，中间部分形成胸壁软弱区，吸气时因胸内压降低而内陷，呼气时压力恢复则向外凸起。可引起肺通气功能与换气功能降低，应及时采用胶布、胸带等方法固定，或用手术固定骨折处等治疗。

反射性咳嗽（reflex cough） 反射性咳嗽是呼吸道黏膜上的感受器受到机械的或化学的刺激引起的咳嗽反射。喉和气管对机械性刺激特别敏感，应用纤维支气管镜检查时特别要做好上呼吸道的麻醉。反射性咳嗽属防御性反射，它有助于保持呼吸道的清洁与通畅。

反跳现象（rebound phenomenon） 系指在激素治疗下，病情尚未稳定，突然停用或减量过快可发生此反应，表现为原发病复发或恶化。通常需要加大剂量，重新再治。

防御性呼吸反射（protective respiratory reflex） 防御性呼吸反射是属于呼吸的神经反射性调节的一部分。它包括咳嗽反射，喷嚏反射，屏气反射及其他内外感受器引起的呼吸反射。

胸腔积液（pleural effusiou） 指在任何病理情况下，胸腔内液体产生和吸收的平衡被打破，使腔内液体过多积聚。主要病因和特点如下：（1）结核性胸腔积液：起病时常有轻中度发热，干咳及其他结核毒性症状。随着积液量增加，胸痛逐渐减轻至消失。胸液一般呈草黄色，透明或浑浊的液体，少数可呈淡红或深褐色的血性液体，含大量纤维蛋白，放置后形成胶胨样凝块。相对密度大于1.018，蛋白定量 > 30g/L，镜检有核细胞（100 ~ 1 000）× 10^6/L，大多为淋巴细胞，离心沉淀涂片查结核菌阳性率不高，有时结核菌培养可获阳性结果。ADA > 45U/L，明显高于肿瘤性（除淋巴瘤外）胸液。溶菌酶明显升高，若溶菌酶 > 80mg/L，胸液/血液溶菌酶 > 1.0，多为结核性，胸膜活检发现肉芽肿、干酪坏死等结核病变即可诊断。

（2）化脓性胸腔积液：急性起病者有明显的毒性症状，如畏寒、持续性高热、胸痛、咳嗽和脓痰，其他有多汗、体重减轻、乏力、不适等，胸穿脓液浑浊，白细胞总数高达 10×10^9/L，中性粒细胞占90%以上，脓液涂片及培养可发现致病菌。

（3）肿瘤性胸腔积液：为胸内或胸外癌肿直接侵犯或转移胸膜所致。肺癌、乳腺癌、淋巴瘤为其最常见的三大病因，常见的症状是胸闷及进行性呼吸困难、干咳、胸痛，多无发热。胸液常呈血性，红细胞常超过10万/mm^3，葡萄糖浓度 > 3.35 mmol/L，CEA > 10 ~ 12μg/L，或胸液CEA/血CEA > 1，LDH > 500U/L，ADA常 < 45U/L，胸液离心沉淀找见恶性细胞确诊。

（4）真菌性胸腔积液：常见于放线菌病和白念珠菌病。放线菌引起者，痰脓液或组织切片中可查到“硫磺颗粒”，并可分离出致病菌。肺白念珠菌病并发胸液，多见于病程长，病情较重的病人，胸液或胸膜活检发现真菌，即可确诊。

（5）结缔组织病胸腔积液：①类风湿性胸腔积液：多见于男患，胸液为渗出性，单或双侧，黄或黄绿色，或由于脂肪和胆固醇含量增高呈乳状，白细胞增多，以淋巴细胞为主，蛋白 > 40g/L，LDH较血浆明显增高，葡萄糖1.10mmol/L以下。补体亦降低，胸液和血清中类风湿因子平行增高，找到类风湿关节炎细胞得以证实。②SLE性胸腔积液：一般有多形性皮损，呈广泛对称分布，面部蝶形红斑，胸液常为单侧，多为渗出性，有时也可为血性，蛋白含量30g/L以上，补体减低，葡萄糖浓度无明显减低，血白细胞减少，骨髓或血中找到狼疮细胞，抗核因子阳性。

（6）胆固醇性胸腔积液：指胸液中含有大量游离胆固醇结晶，多见右侧，外观似乳糜状，有假乳糜胸之称。胸液稍浑浊，呈黄白色，含有大量折光的胆固

醇结晶，胆固醇镜检呈枝状或针形，含量为1.5～5g/L,脂肪染色阴性，乙醚震荡亦无脂肪析出。

（7）乳糜性胸腔积液：胸液中含淋巴乳糜的称乳糜胸。胸液呈乳状，相对密度1.012～1.020，总蛋白>30g/L，白细胞计数为平均为5 000×10^6/L，以淋巴细胞为主，含脂肪>4g/L，主要为甘油三脂，胸膜加苏丹Ⅲ酒精溶液呈红色，加乙醚震荡和匀，乳糜溶于醚层，胸液澄清。

（8）血性胸腔积液：指有明显的胸腔内出血，胸穿抽得全血可以确诊。

癌性胸腔积液（malignant pleural effusion） 是胸膜肿瘤或胸膜转移癌引起的胸水。可由肺内肿瘤直接侵犯胸膜所致，也可由肺外肿瘤经淋巴、血行转移而引起。癌性胸水约占全部胸水的20%。肿瘤使血管通透性增加、胸膜淋巴引流受阻、纵隔淋巴结肿大，阻滞淋巴回流是引起胸水的主要原因。病人有气短、消瘦、胸痛、乏力、食欲不振，多不发热，可有体位性刺激性干咳，在抽液后症状可暂时缓解，但液体增长迅速。需与结核性胸水作鉴别。对全身化疗及局部注药及屡次抽液仍然无效病例，可进行胸膜腔硬化治疗，以促使胸壁粘连，减少渗出。

肺捻发音（pulmonary crepitant rales） 捻发音是肺的一种附加音，即是湿啰音的一种，是一种极细而均匀一致的湿啰音。多在吸气终末听到，颇似在耳边用手指捻搓一束头发时所发出的声音。常见于细支气管和肺泡炎症或充血，如肺淤血、肺炎早期和肺泡炎等。但正常老年人或长期卧床的患者亦可听到，在数次深呼吸时或咳嗽后可消失，一般无临床意义。

辅助呼吸（assistant respiration） 在自主呼吸下，用呼吸机按自主呼吸频率补充通气量之不足，以缓解呼吸困难的人工呼吸方式。

辅助通气（assistant ventilation） 参见辅助呼吸（assistant respiration）

腹性气喘（abdominal asthma） 由于腹内压升高、膈肌上移挤压肺脏而引起的气喘。

干咳（dry cough） 是临床常见的一个症状。此种咳嗽特点为无痰或痰量甚少。主要由支气管及气管受刺激引起，如急性气管与支气管炎、支气管结核、支气管溃疡、支气管旁肿物压迫；胸膜炎症及各种刺激；纵隔疾病刺激支气管；咽与喉部炎症等。

过度通气（overventilation，hyperventilation） 过度通气是指肺泡通气量超过正常值，使二氧化碳排出过多而产生呼吸性碱中毒。见于情绪紧张、脑炎、脑外伤、脑手术后及应用人工呼吸机参数调整不当时。

过度通气综合征（hyperventilation syndrome） 过度通气综合征是指没有任何器质性疾病、而是由于精神上或躯体上受到刺激、情绪波动而引起呼吸加快，由于过度通气而使二氧化碳排出过多，产生呼吸性碱中毒，并可有交感神经系统兴奋而出现的各种症状。年青女性多见。发作时呼吸加深加快，呼吸困难、窒息感、胸闷压迫感，心动过速，颜面麻木、感觉异常，严重者可发生手足抽搐，甚至意识丧失、呼吸暂停。血气分析：$PaCO_2$明显下降，pH值异常升高。抽搐发生机制为pH升高，使蛋白结合钙离子增加，血清游离钙浓度下降所致。应注意与癫痫、低血糖症、甲状旁腺功能减退的手足抽搐等疾病鉴别。治疗可适当应用镇静剂，并给予精神暗示疗法。发作时可用纸筒罩于口鼻处，使病人重复吸入呼出的气体，使吸入气的二氧化碳浓度增加。出现抽搐时可给予钙剂。

呼吸急促（polypnea，tachynea） 呼吸急促是一种浅而速的呼吸，呼吸频率超过24次/min。正常人剧烈运动后或发热、疼痛、贫血、甲状腺功能亢进及心力衰竭等情况下可出现呼吸急促。

呼吸间断（anaerosis） 呼吸运动中断，特别指新生儿的一时性呼吸停顿。

呼吸间歇（respiratory pause） 气流停止少于10s。在睡眠中，呼吸中枢兴奋性过度低下而导致短暂发作的呼吸自动控制的暂停，使肺泡通气过低，可导致酸中毒和肺小动脉收缩而产生肺动脉高压。

呼吸痉挛（respiratory spasm） 膈肌、肋间外肌和肋间内肌等呼吸肌发生痉挛，呼吸无法进行，面部与皮肤逐渐变成青紫色。

呼吸窘迫综合征（respiratory distress syndrome, RDS）　可分为新生儿呼吸窘迫综合征和成人呼吸窘迫综合征，为急性进行性缺氧性呼吸衰竭。多在休克、严重创伤、严重感染、氧中毒、烧伤、误吸、补液过量、肺栓塞等基础上发生。其主要病理生理改变为弥漫性肺微血管损伤引起肺间质和肺泡水肿、肺表面活性物质减少，导致肺泡群闭陷，通气与血流比率失衡。临床表现为严重的不易缓解的低氧血症和呼吸频数。治疗：有效的氧疗和呼吸支持（呼吸机呼气末正压（PEEP）方法，是治疗的关键，能迅速使氧分压上升，同时应积极治疗原发病，抗感染、控制补液、激素冲击、加强营养支持，其他有非激素类抗炎药、抗氧化剂、一氧化氮吸入，特异性抗体及肺表面活性物质替代疗法等治疗手段目前尚处于研究阶段。

呼吸均匀综合征（eupnea）　即正常呼吸。在安静状态下，呼吸运动均匀缓和，呼吸频率及强度均正常。吸气动作是主动的，而呼气动作是被动的。

呼吸困难（dyspnea）　指各种原因引起的通气的需要量超过了呼吸器官的通气能力时所产生的症状和体征。患者主观上感到呼吸时费力、不适，客观上表现为用力呼吸，严重时出现鼻翼扇动、发绀，可有端坐呼吸，辅助呼吸肌参与呼吸运动，并出现呼吸频率、深度和节律的异常。其病因主要见于呼吸系统疾病及心脏病，其次见于中毒、血液病和神经精神因素所致疾病。根据临床表现，呼吸系统疾病所致的呼吸困难有三种类型：吸气性呼吸困难，呼气性呼吸困难，混合性呼吸困难。心脏病所致的呼吸困难是左心功能不全的主要症状，可以表现为劳力性呼吸困难，端坐呼吸或夜间阵发性呼吸困难，严重者可发生肺水肿。

呼吸型（type of respiration, breathing patrern）　指呼吸的深度、频率和间歇时间呈一定的规律，分正常呼吸形式和异常呼吸形式。正常呼吸形式包括：平静呼吸、呼吸增强、通气过度、通气不足、呼吸急促等；异常呼吸形式包括：迷走呼吸、长吸呼吸、比奥呼吸、陈－施呼吸等。呼吸形式影响吸入气体在肺内的分布，故而影响肺内气体交换。有些异常呼吸形式常在某些疾病时出现，因此具有一定的临床意义。

呼吸裂（intercartilaginous rima）　软骨间声门裂。声门软骨裂，声门裂的软骨间部，即左右杓状软骨间的声门裂后方部分。

呼吸麻痹（呼吸肌麻痹）（respiratory paralysis）　即呼吸肌完全性或不完全性瘫痪。可因肌病（如重症肌无力），周围神经或脊髓损伤引起，如急性感染性多发性神经根炎，急性颈段或胸段脊髓炎等。

呼吸慢深（profound and slow respiration）　严重代谢性酸中毒时，出现深而慢的呼吸。此时因细胞外液碳酸氢不足，pH 降低，通过肺排出二氧化碳，进行代偿，以调节细胞外酸碱平衡之故。见于糖尿病酮症酸中毒和尿毒症酸中毒等，此种深长的呼吸又称之为 Kussmaul 呼吸。

呼吸浅慢（hypopnea）　呼吸幅度变浅，呼吸节律减慢的状态。可见于呼吸中枢受抑制，如脑外伤、脑血管疾病、脑肿瘤、脑炎及脑膜炎、镇静剂和麻醉剂过量等。亦见于肺性脑病或严重胸廓外伤等疾病。呼吸浅慢可造成血氧浓度降低，需改善呼吸状态，必要时施人工呼吸与吸氧，积极查找原因并去之。

呼吸浅快（tachypnea）　以快而浅表为特征的呼吸困难，见于发热、心功能不全、贫血、甲状腺功能亢进、呼吸肌麻痹、严重鼓肠、腹水、肥胖以及肺部疾病，如肺炎、胸膜炎、胸膜积液和气胸等。浅快的呼吸可引起通气过低和呼吸性酸中毒。

呼吸深快（hyperpnea）　呼吸频率增快，幅度加深的异常呼吸。见于正常人剧烈运动时，因机体供氧量增加，需要增加肺内气体交换。此外，当情绪激动或过度紧张时，也常出现呼吸增快，并有过度通气的现象。此时动脉血二氧化碳分压降低，引起呼吸性碱中毒，严重者可发生手足搐搦及呼吸暂停。

呼吸衰竭（respiratory failure）　是由于各种原因引起的肺通气或换气功能严重障碍，以致不能进行有效的气体交换，导致缺氧伴（或不伴）二氧化碳潴留，从而引起一系列生理功能和代谢紊乱的临床综合征。其血气诊断标准是：在海平面大气压下，于静息条件下呼吸室内空气，并排除心内解剖分流

和原发于心排出量降低等情况后，P_aO_2 低于 8kPa（60mmHg），伴或不伴有 $PaCO_2$ 高于 6.67kPa（50mmHg），即为呼吸衰竭。目前有以下几种分类方法：①按病程可分为急性和慢性呼吸衰竭。②按动脉血气改变可分为两型：如仅有缺氧而无二氧化碳潴留，则为Ⅰ型呼吸衰竭，如缺氧和二氧化碳潴留同时存在，称为Ⅱ型呼吸衰竭。③按病变部位可分为中枢性和周围性呼吸衰竭。

呼吸征（respiratory death） 又叫呼吸死、肺脏死。系指呼吸先于心搏停止引起的死亡而言。主要发生在机械性窒息、血气胸、气胸、肺实变、肺水肿、肺栓塞、胸腔积液、麻醉过深、触电、延髓呼吸中枢因损伤受压，各种原因所致呼吸麻痹等。在判定死亡因素及涉及司法案件时有意义。呼吸死案例尽管致死原因不同而有不同的临床表现或死前表现，但急性呼吸障碍对人体的影响是共同的，表现为血液内氧含量过低（低氧血症），二氧化碳含量过高（高碳酸血症）和酸碱平衡紊乱等三个方面。

呼吸暂停（apnea） 是指口和鼻气流均停止至少10秒钟以上的暂时的呼吸停止。可见于癔病发作、癫痫发作、过度通气及上气道阻塞和中枢神经系统疾病等患者。有时发生在出生时及在吞咽、排便时。正常人在入睡的初始和在快速眼球运动睡眠阶段，有1～2次呼吸暂停，呼吸气流停止10s以上。病理性的睡眠呼吸暂停（即睡眠呼吸暂停综合征）是指每晚7h睡眠中，每次发作呼吸暂停10s以上，呼吸暂停反复发作在30次以上或睡眠呼吸指数（AHI，即平均每小时睡眠的呼吸暂停+低通气次数）超过5次以上。睡眠呼吸暂停综合征分三型：阻塞型、中枢型及混合型。严重的呼吸暂停可出现明显的低氧血症，进而引起肺动脉高压乃至肺心病。严重的低氧血症会引起心律失常，甚至猝死。

呼吸性不整脉（respiratory arrhythmia） 正常人脉律较规整，儿童、青少年和部分成年人由于窦性心律失常，脉律相应出现不整，即吸气时脉搏增快，呼气时减慢，因而脉律稍有不整。这种随呼吸而出现的脉律不整无临床意义。

呼吸性抽搐（respiratory tic） 即膈抽搐。膈肌的痉挛性收缩，表现为呃逆。

呼吸性间歇脉（pulsus respiration intermittence） 即奇脉。吸气时脉搏明显减弱甚至消失，呼气末增强。多见于心脏受压情况，如急性心包积液、急性心包填塞或缩窄性心包炎等。有时在末梢循环衰竭、高度肺气肿及哮喘时，亦可发生奇脉。产生机制主要是与左心室血液搏出量的变化有关。在病态情况下，吸气时胸腔负压引起肺血管容量增加，而心脏受压不能使静脉回心血量相应增加，导致左心排血量下降，脉搏减弱，甚至消失；呼气时，肺血管容量减少，较多的血液自肺血管流入左心，使左心排血量增加，脉搏变强。

呼吸性脉搏（respiratory pulse） ①剧烈运动后浅表颈静脉的搏动，亦可见于健康者；②呼吸造成的静脉搏动减弱和增强。

呼吸脑病（respiratory encephalopathy） 是由慢性肺胸疾患伴有呼吸功能衰竭，出现缺氧、二氧化碳潴留而引起精神障碍、神经症候的一个综合征。也称为肺性脑病。见于慢性阻塞性肺疾病、哮喘、呼吸道梗阻、呼吸中枢病变及呼吸肌麻痹等疾病。诱发因素常为急性呼吸道感染、不适当的应用镇静剂、呼吸抑制剂、利尿药物和过量吸氧，导致换气能力降低，血中二氧化碳潴留，缺氧和电解质紊乱，引起脑血管扩张、微循环淤滞、脑水肿及神经细胞变性等改变。临床表现为精神障碍、意识模糊甚至昏迷、肢体震颤或扑翼样震颤、头痛、恶心、呕吐、视神经乳头水肿和癫痫样发作等。治疗的关键是千方百计地改善通气，以利于二氧化碳的排除。同时应降低颅内压，维持电解质及酸碱平衡，控制感染等。

呼吸性心律失常（respiratory arrhythmia） 为一种生理现象。其特点是心律快慢与呼吸节律呈规律性改变：吸气时心率逐渐增快，呼气时心率逐渐减慢。暂停呼吸、运动后心率增快时，心律失常消失。此种心律失常是由于迷走神经张力在吸气时因肺充气而受抑制，在呼气时则增高；以及吸气时静脉回流增加，上、下腔静脉压力增高，通过朋氏反射抑制了位于大静脉和右心房之间的迷走神经，使心率加速，呼气时则相反。常见于儿童、青春期，以8～15岁多见，随着年龄的增长而减少。

呼吸徐缓（bradypnea）　指呼吸频率低于12次/min。多见于颅内压增高、镇静剂和麻醉剂过量、肝肾严重疾病等。呼吸过慢可造成缺氧和二氧化碳潴留，需改善呼吸状态，必要时予呼吸支持疗法及呼吸兴奋剂治疗，同时积极治疗原发病。

呼吸音粗糙（respiratory radeness，respiratory harshness）　为支气管黏膜轻度水肿或炎症浸润造成不光滑或狭窄，使气流进出不畅所形成的粗糙呼吸音，见于支气管或肺部炎症的早期。

呼吸音减弱（diminished respiration）　与肺泡内的空气流量减少或进入肺内的流速减慢及呼吸音传导障碍有关。可在局部、单侧或双肺出现。发生的原因有：①胸骨活动受限，如胸痛、肋软骨骨化和肋骨切除等；②呼吸肌疾病：如重症肌无力、膈瘫痪、膈升高和膈痉挛等；③支气管阻塞：如慢性支气管炎，支气管狭窄等；④压迫性肺膨胀不全：如胸腔积液或气胸等；⑤腹部疾病：如大量腹水、腹部巨大肿瘤等。

呼吸音延长（prolonged breath sound）　系指呼吸音比正常呼吸音长而言。为一种病理性呼吸音。见于下呼吸道部分阻塞、痉挛或狭窄，如支气管炎、支气管哮喘等，导致呼气的阻力增强，或由于肺组织弹性减退，使呼气的驱动力减弱，如慢性阻塞性肺气肿等，均可引起呼吸音延长。

呼吸音增强（exaggerated breath sound）　双侧肺泡呼吸音增强，与呼吸运动及通气功能增强，使进入肺泡的空气流量增多或进入肺内的空气流速加快有关。发生的原因有：①机体需氧量增加，引起呼吸深长和增快，如运动、发热或代谢亢进等；②缺氧兴奋呼吸中枢，导致呼吸运动增强，如贫血等；③血液酸度增高，刺激呼吸中枢，使呼吸深长，如酸中毒等。一侧肺泡呼吸音增强，见于一侧肺胸病变引起肺泡呼吸音减弱，此时健侧肺可发生代偿性肺泡呼吸音增强。

呼吸运动（respiratory movement）　呼吸过程中，由于呼吸肌的舒缩活动而造成胸廓有规律的扩大和缩小相交替的运动。主要呼吸肌包括膈肌，肋间内外肌和腹壁肌肉。膈肌收缩时横膈的中心部分下降，胸腔的上下径增大。肋间外肌收缩时，肋骨和胸骨上举，同时肋骨向外展开，胸廓的前后和左右直径都增加。当膈肌和肋间外肌松弛时胸廓依靠本身的弹性和重量恢复原来的大小，肺随之缩小，形成被动的呼气运动。呼吸时以膈肌运动为主，胸廓下部及上腹部的动作比较明显为腹式呼吸。呼吸时以肋间肌的运动较为明显时为胸式呼吸。

呼吸杂音（respiratory murmur）　当空气通过含有分泌物的支气管，或通过痉挛、肿胀而狭窄的支气管时，即可形成呼吸杂音，统称为啰音。按其声音的性质不同，可分为湿性啰音及干性啰音两种。湿啰音又称“水泡音”，是因为呼吸时，气体通过气管或支气管内有较稀薄的液体（如渗出液、痰液、黏液等），形成水泡并立即破裂所产生的声音，分大、中、小水泡音。干啰音主要是由于气管或支气管管腔狭窄或部分阻塞，空气经过时发生湍流所产生。可分为鼾音、中等干啰音及哮鸣音等。

呼吸暂停症（breath holding spell）　又称屏气发作。指易激惹的婴幼儿在轻微损伤、愤怒、恐惧时，突然发生的呼吸运动暂停，是儿童神经症表现之一。表现为在一声大哭后，随之出现呼吸暂停，短缺氧，发绀，意识丧失，甚至全身抽搐及角弓反张（称暴怒惊厥），数秒钟后恢复正常，有的可反复发作。神经系统检查和脑电图正常。预后良好，多在4～5岁前消失，一般无癫痫倾向。

呼吸增强（angmented respiration）　当运动或缺氧需要增加通气量时出现的呼吸动作加大和加快。（参见呼吸音增强）。

呼吸窒息（strangulation）　咽喉部及气管由于外围的突然压迫或管腔内异物如溺水、急性喉水肿、扼杀、闷死、勒颈致阻塞而致呼吸停止。

间歇性呼吸（interrupted respiration，cog－wheel respiration）　又称间停呼吸，是指患者呼吸呈间断停止的一种临床现象。表现为有规律的呼吸几次后，突然出现呼吸停止，间隔一个短的时期后，又开始呼吸。见于中枢性疾患及某些严重中毒，此时，呼吸中枢的兴奋性降低，调节呼吸的反馈系统功能失调，惟有在严重缺氧或二氧化碳潴留时，才能刺激

产生一次呼吸，这种现象多见于疾病晚期，预后较差。

间歇性呼吸暂停（intermittent apnea） 呼吸暂停又称“窒息”，是指暂时性呼吸停止、口鼻气流停止10秒以上。间歇性呼吸暂停见于2种情况：（1）间歇性呼吸（参见该同条）。（2）睡眠呼吸暂停综合征。后者是一种睡眠中反复出现呼吸暂停的临床综合征，临床上可分为三型：①中枢型、②阻塞型、③混合型。患者表现为睡眠中打鼾，打鼾与呼吸暂停间歇交替出现，易憋醒，睡眠质量差，醒后有心慌胸闷，记忆力差，智力减退等，确诊需经夜间睡眠呼吸多导监测仪确定，治疗需控制体重，服用中枢兴奋药，经鼻持续气道正压呼吸，手术等。（详见睡眠呼吸暂停综合征词条）。

间歇性正压呼吸（intermittent positive pressure breathing，IPP） 是机械通气最基本的通气形式。在自然呼吸状态下，吸气时吸气肌收缩，胸廓扩大，胸腔负压加大，肺泡内压下降，低于大气压水平，空气自体外进入肺内；呼气时，吸气所贮存的势能释放，胸廓被动回缩，肺内压高于大气压，肺内气体得以呼出体外。机械通气时，吸气相呼吸机正压向肺内送气，呼气相停止送气，气道内压降至大气压水平、由于胸廓及肺的弹性回缩而呼气。目前，大部分呼吸机均采用此种方式。正压呼吸有别于自然呼吸，对机体有一定的不良影响，包括对呼吸生理、循环系统、脑、肝、肾等，均有一定的影响。

间歇性正压呼吸器（intermittent positive pressure respirator） 依据间歇正压通气的原理设计的呼吸器。在机械通气的过程中，吸气相呼吸器释放正压，提高气道口压力、使其超过肺内压，将气体压入肺内；呼气相呼吸器停止送气，依靠胸廓的被动回缩而呼气。当前使用的呼吸机，绝大部分属于此种类型。20世纪30年代出现的铁肺、胸胃式呼吸器属负压呼吸器，此类呼吸机缺点多，如动力大，体积大而笨重，通气效率低，近年已淘汰。60年代末及70年代出现的高频通气机亦不同于正压呼吸器，它以间歇正压的原理及无创的优点有其独特的应用价值，但亦有其自身的局限性，不能代替间歇正压呼吸器。

换气功能障碍（dysfunction of ventilation） 氧和二氧化碳在肺泡和肺毛细血管中进行气体交换的过程为换气功能。换气功能正常与否，与通气功能、吸入气体在肺内分布、灌注肺泡的血流分布和数量及肺泡膜对气体分子的通透性等因素有关。临床上凡是伴有肺泡壁破坏、肺泡膜增厚或肺泡壁与毛细血管壁分离的疾病，均可发生换气功能障碍。常见的疾病有肺气肿、肺水肿、肺不张与肺萎缩、肺部感染、休克肺、肺血管栓塞及间质性肺疾病等。肺的换气功能障碍是造成肺部疾患低氧血症和高碳酸血症的常见原因，严重时可导致呼吸衰竭。

通气灌注比率（ventilation－perfusion ratio） 是每分钟肺泡通气量和肺血流量（心输出量）的比值。正常成人静息状态下，肺泡通气量为4L/min，肺血流量为5L/min。通气与血流的比例（V/Q）为0.8，以此作为肺气体交换的指数，由于病变程度与分布不均，使各部分肺的通气与血流比例失调，导致换气功能障碍。$\dot{V}/\dot{Q}>0.8$，表明肺通气量的增加大于血流量的增加，致部分肺泡得不到血流灌注，气体不能与血液充分交换，即所谓死腔通气；$\dot{V}/\dot{Q}<0.8$，表示部分肺血流未经过通气的肺泡，即形成所谓功能性静－动脉分流。

通气过度（hyperventilation） 当肺泡通气超过了排二氧化碳所需的通气量时，称为通气过度。它是各种原因引起的低碳酸血症的表现形式。常见的原因有：焦虑、外伤、发热、低氧、代谢性酸中毒、肺部疾病、中枢神经系统疾患、呼吸兴奋剂或呼吸机辅助通气使用不当等。肺泡的过度通气导致二氧化碳排出过多，引起肺泡的PCO_2降低，随之动脉血PCO_2降低，血液的pH升高，发生呼吸性碱中毒。处理应减慢通气，应用镇静药，必要时纸袋重复呼吸或吸入含有5%二氧化碳的氧混合气。

通气过度综合征（hyperventilation syndrome） 因神经官能症或精神紧张，使呼吸过快过深，排出二氧化碳增多，发生通气与换气过度，血中二氧化碳分压下降，导致呼吸性碱中毒，使血液中游离钙的浓度下降。临床表现为反复发生的呼吸加快、心悸、眩晕、胸闷、多汗和颜面及四肢麻木感，持续较长的呼吸过度可导致四肢麻木、手足搐搦、血管运动

衰竭和晕厥等。治疗应针对原发病，精神因素引起者可用纸袋重复呼吸。

黄脓痰（yellowish purulent sputum）　当化脓菌感染时，大量中性多形核细胞积聚、降解，痰变为脓性，常为黄色，但当停滞过久，由于中性粒细胞内的 Verdoperoxidase 作用而成绿色。黄脓痰常表示有化脓菌感染，如有大量脓性痰出现，多表示为肺脓肿、空洞型肺结核或支气管扩张等，脓痰臭味甚大者，多为厌氧菌所致。

混合性呼吸音（mixed breath sound）　即支气管肺泡呼吸音。正常呼吸音的一种。是指支气管呼吸音与肺泡呼吸音的混合声音。此种呼吸音的吸气音近似肺泡呼吸音的吸气音，但音响较强，音调较高；呼气音近似支气管呼吸音的呼气音，但音响较弱，音调较低。正常人在胸骨角附近和肩胛间区及第三、四胸椎可听到。右肺炎在锁骨上、下窝处的呼吸音也很像支气管肺泡呼吸音，这与肺尖含气量少有关。

机械呼吸（mechanical respiration）　通过机械方法自动间歇地向人体呼吸道输送一定容量的空气（或氧气），以替代或辅助人体进行呼吸达到增加通气量，改善缺氧、二氧化碳潴留和减轻体力消耗的治疗方法。常用于手术麻醉期的呼吸管理及治疗呼吸衰竭等。机械呼吸的装置称呼吸机。根据呼吸机的工作原理，临床上常用机械呼吸的方式有：间歇正压通气（IPPV），呼气末正压通气（PEEP），连续气道正压通气（CPAP），高频通气（HFV）和反比通气（IRV）等。

机械性窒息（mechanical asphyxia）　由机械暴力引起呼吸障碍，氧气吸入减少或停止，二氧化碳体内潴留，导致窒息死亡称为机械性窒息。可分为压迫（如压迫颈部的缢死、扼死和压迫胸腹的压死、挤死、活埋等）和堵塞呼吸道（如柔软物紧压口、鼻，呼吸道内异物填塞等）二大类。一般从机械暴力作用开始到个体死亡，约经十余分钟，可分为各具特殊症状的六期。死者尸体的一般外表征象为：发绀、颜面肿胀、面部皮肤及结膜有点状出血、尸斑出现早而显著、流涎、大小便及精液排出、尸体冷却缓慢等。一般内部征象有：血液流动呈暗红色、内脏淤血，浆、黏膜下点状出血，肺气肿或肺水肿等。法医学检验常需判别自杀、他杀或灾害死。

急性呼吸衰竭（acute respiratory failure）　指原肺呼吸功能正常，因多种突发因素，如脑炎、脑外伤、电击、药物麻醉或中毒等直接或间接抑制呼吸中枢，或神经－肌肉疾患，如脊髓灰质炎、急性多发性神经根炎、重症肌无力等，均可导致通气不足，乃至呼吸停止，产生缺氧和二氧化碳潴留，从而引起一系列生理功能和代谢紊乱的综合征。还包括因急性物理或刺激性气体吸入、严重创伤、休克、严重感染等引起肺组织损伤，发生渗透性肺水肿所致的急性呼吸窘迫综合征（ARDS）。急性呼吸衰竭多突然发生，应在现场及时采取抢救措施，防止和缓解严重缺氧、二氧化碳潴留和酸中毒，保护神经、循环、肾等重要脏器功能。

科里根呼吸（Corrigan respiration，cerebral respiration）　科里根呼吸又称大脑性呼吸，是一种浅而频数的呼吸。在发热的病人，观察到呼吸节律无改变，但呼吸浅而频率快，即为此征。临床见于消耗性、衰弱性发热，体质虚弱，如伤寒、斑疹伤寒等。

库－毛尔呼吸（Kussmaul respiration）　库－毛尔呼吸是一种呼吸频率深长而慢的呼吸方式，又称酸中毒深大呼吸。表现为呼吸节律匀整，吸气慢而深，呼气短促，病人无呼吸困难之感。原因为细胞外液碳酸氢根不足，pH 降低，通过肺排出二氧化碳进行代偿，以调节细胞外液的碱平衡。多见于糖尿病酮症酸中毒和尿毒症酸中毒等。

下呼吸道（lower respiratory tract）　环状软骨以下的气管、支气管及其在肺内的分支为下呼吸道。下呼吸道即传导性气道，可分为两部分：①软骨气道，包括气管和各级支气管；②膜气道，主要是细支气管。以上两者主要作为气体的通道。

吸气性呼吸困难（inspiratory dyspnea）　是指发生在吸气相的呼吸困难。特点是吸气显著困难，重者，由于呼吸肌极度用力，胸腔负压增大，吸气时胸骨上窝、锁骨上窝和肋间隙明显凹陷，称“三凹征”，常伴有干咳及高调吸气性喉鸣。见于各种原因引起的喉、气管、大支气管的狭窄与梗阻。

限制性通气障碍（restrictive ventilatory dysfunction） 胸廓或肺的病变，限制了通气活动而引起的呼吸功能障碍称为限制性通气障碍，常由神经系统、呼吸肌肉、胸廓或胸腹等病变所引起。限制性通气障碍时肺总量、肺活量、用力肺活量、功能残气量可明显减少。严重的限制性通气障碍可导致呼吸衰竭。常见的原因为：①肺间质疾病，如肺间质纤维化、间质性肺炎、肺水肿等；②胸膜疾患，如各种原因所致的胸腔积液、气胸、胸膜肥厚等；③胸壁脊柱疾病，如先天性或后天性脊柱畸形、外伤、神经疾患；④其他：腹水、腹膜炎、严重腹胀等。

限制性通气不足（restrictive hypoventilation） 由于胸廓或肺的活动减弱，致使肺泡扩张受限而发生的通气不足，肺功能检查可见肺总量、肺活量、功能残气量减少。

小气道（small airway） 小气道是指内径小于或等于2mm的非呼吸性细支气管，包括全部细支气管和终末细支气管，尚包括部分内径较小的小支气管。小气管具有管腔纤细、管壁薄、无软骨组织支撑、纤毛细胞减少、Clara细胞增多、平滑肌相对增多、总横截面积大等解剖学特点。因此小气道病变易引起管腔狭窄、气道变形、扭曲等改变。此外小气道阻力仅占气道总阻力的20%以下，但因气道阻力与管腔半径的4次方成反比，因此若小气道管腔狭窄，空气阻力将成倍增加，周围气道阻力增高是小气道病变的重要病理生理学特征。小气道病变通气不均较为明显，通气不均将导致通气血流比例失调而出现低氧血症。

小气道功能（small airway function） 关于小气道功能的检测有较多的基础和临床研究，常用的方法有闭合容积与闭合总量试验、最大呼气流量－容积曲线。小气道功能测定对于慢性阻塞性肺疾病的早期诊断有重要意义，此外，长期吸烟及大气污染均可导致小气道功能障碍。

心胸比率（cardio thoracic ratio） 心脏横径与胸廓横径的比值，胸廓横径为通过左右膈顶两侧肋骨内缘的距离，正常心脏横径大致为胸廓横径的一半，我国正常人心胸比率为0.45±0.03，最大不超过0.52。心胸比率增大说明心脏增大，可能伴有心功能不全，可见于各种器质性心脏病，如冠心病、高血压性心脏病、肺心病、心肌病等。

胸腔积液（plueral effusion） 任何原因导致胸膜毛细血管的液体渗出与胸膜小静脉与淋巴管的再吸收三者之间失去平衡，发生液体潴留称为胸腔积液。按性质不同可分为漏出液、渗出液、血胸、脓胸、乳糜胸；按病因不同又可分为感染性、肿瘤性和变态反应性；根据病理变化的进展，胸腔积液又可分为纤维蛋白性、浆液纤维蛋白性、脓性等；纤维蛋白性胸腔积液又称为干性胸膜炎，浆液纤维蛋白性胸腔积液又称渗出性胸膜炎。临床上区分胸腔积液为渗出液或漏出液，良性或恶性意义较大，漏出液多见于全身性疾病，如充血性心力衰竭、肝硬化、肾病综合征、Meigs综合征等；渗出液多见于由感染、肿瘤、结缔组织病、腹腔疾患、药物、肺栓塞等疾病引起的胸腔积液。恶性胸腔积液多见于转移瘤或间皮瘤所致的胸腔积液。漏出液的治疗以治疗全身性疾病为主，除胸腔积液量大引起压迫症状需行胸腔穿刺术外，一般能自行吸收；而渗出液除治疗病因外，需多次行胸腔穿刺术。

胸痛（chest pain） 任何外伤、炎症、肿瘤及某些理化因素导致组织损伤刺激肋间神经、膈神经、脊神经后根及迷走神经分布于支气管、心脏及主动脉的神经末梢，均可引起胸痛。胸痛出现时应注意其发生部位、性质、持续时间、发生方式及伴随症状，上述诸因素不同提示引起胸痛的病变部位不同。胸痛大致可分为五类：（1）胸膜、肺性胸痛：由于胸膜受刺激所引起，呈局限性刀割性锐痛，吸气时加重，常见于胸膜炎、大叶性肺炎、肺梗死。（2）气管、支气管性胸痛：为胸骨后的灼痛和不适感，多见于急性气管炎和支气管炎。（3）神经肌肉痛：由于神经紧张或神经官能症所致的胸痛部位不固定，可随时变更；带状疱疹在出疹前可出现阵发性烧灼、针刺、刀割样疼痛；脊神经根炎所致的胸痛常位于胸部前侧和外侧。（4）心血管疾病所致的胸痛：位于心前区呈压迫、沉闷的感觉多见于心绞痛，而剧烈的心前区绞痛见于心肌梗死，极度痛苦的持续性剧烈疼痛见于壁间动脉瘤。（5）纵隔痛和食管痛：纵隔气肿可出现剧烈的持续性胸骨后疼痛，局部可有Hamman征；食管疾病出现的胸痛为胸内深部疼痛，伴有吞咽困难、恶心和咽食痛；食管裂孔疝引

起餐后胸骨后钝痛，易与心绞痛混淆。各种原因所致胸痛的治疗应针对病因，部分可给予止痛药、局部封闭等。

吸气末停顿（end inspiratory plateau） 为吸气终末短暂的屏气，占吸气时间的5%～15%或整个呼吸周期的30%左右，对于吸入气体在不同肺泡区域内的均匀分布，促进肺泡中氧向血液的弥散，减少死腔量具有重要意义。部分呼吸机具有吸气暂停的功能，这对于COPD等严重肺内气体分布不均的患者具有重要意义，因其可在不改变氧浓度前提下使血氧分压有所增高，但吸气暂停持续的时间不宜过长，否则会使气道平均内压增高，加重心脏负担。

寄生虫性咯血（parasitic hemoptysis） 是由于寄生虫病引起的咯血，如肺包虫病、肺血吸虫病、肺和胸膜阿米巴病、线虫病等，不同的寄生虫性疾病引起的咯血量不同，轻者可表现为痰中带血，重者可出现大咯血。各种寄生虫病肺部临床表现及X线表现各不相同，如肺包虫病因包虫囊肿大小、数目、部位不同而表现为不同的症状，可有干咳、痰中带血、胸闷、胸痛等，大咯血罕见，X线检查是诊断肺包虫病的主要方法，典型改变可见边缘清楚、密度均匀的椭圆形、肾形或马铃薯形阴影。治疗宜手术切除肺包虫囊肿。肺血吸虫病随侵入虫卵数的多寡和肺部病变范围的不同而不同，可表现为发热、咳嗽、血痰、胸痛、哮喘等，尚可有血吸虫侵犯其他脏器引起的症状，X线表现多有肺实质性改变，可表现为过敏性肺炎、支气管肺炎样改变、肺纹理增粗、肺门影增大、肺内粟粒状阴影等。治疗为口服吡喹酮。肺和胸膜阿米巴病临床上可突然咯大量棕红色脓痰、血痰或大咯血，每日痰血量可达数百毫升；X线表现可见在右肺下叶大片密度增高阴影，可见液平和不规则的脓肿壁。血源性阿米巴病则可见支气管肺炎样改变或两肺多发性小脓肿；治疗可应用甲硝唑或替硝唑。线虫病可引起发热、咳嗽、血丝痰、气急和哮喘，可伴荨麻疹，X线表现可见肺部一过性炎性浸润，中、下肺野可出现小点片状阴影，可有游走，一般两周左右阴影消退。治疗因寄生虫的种类不同可给予相应的驱虫治疗及对症治疗。

间歇性低热（intermittent mild fever） 低热是指病人的体温较正常人升高约0.3～0.5℃左右，一般不超过38℃，上述低热间歇出现，缓解期体温正常，称为间歇性低热。可呈周期性及非周期性，此种低热可见于慢性感染性疾病，如结核、慢性局灶性感染、链球菌感染后状态、慢性病毒性肝炎、梅毒等，亦可见于慢性非感染性疾病，如甲状腺功能亢进、变态反应性疾病与结缔组织病、肝硬化、炎症性肠病、血液病、恶性肿瘤等，还可见于植物神经功能紊乱、内分泌代谢障碍、体温调节障碍及功能性微热等。

痰（sputum，expectoration） 痰是喉以下的呼吸道内生理的或病理性分泌物，借助咳嗽而将其排出称为咳痰。正常人呼吸道黏膜，每日分泌约100ml的黏液，以保持呼吸道黏膜的湿润。当咽、喉、气管、支气管或肺发生炎症时，黏膜充血、水肿，黏液分泌增多，毛细血管壁通透性增高，浆液渗出，渗出物与黏液以及吸入的尘埃等混合而成痰。在肺淤血与肺水肿时，肺泡毛细血管也有不同程度的浆液渗出，可引起咳嗽与咳痰。呼吸道或肺组织感染性疾病的痰一般是较稠的黄痰；支气管炎的痰量一般较多，为白色泡沫黏性；肺炎链球菌性肺炎，有一小部分患者咯“铁锈痰”；恶臭痰是由梭形杆菌、螺旋体或厌氧细菌感染所产生；彩色稀薄泡沫痰是肺水肿的特征。

痰结核菌检查（sputum examination for tuberculous bacillus） 通过痰液进行结核病原菌检查的一种方法，包括涂片镜检和分离培养等。利用结核杆菌抗酸染色特性的涂片镜检往往是结核病病原学诊断的第一个证据，而且是最简便、最快速的证据。但是，涂片镜检的敏感性和特异性均较低，仅预示较大量抗酸杆菌的存在，它不能对检出菌作出种的鉴定。分离培养的敏感度远低于涂片镜检法，可得到较高的阳性检出率，但分离培养要求条件较高，时间较长，需8周才能得到培养结果，不利于早期诊断。

痰液黏稠（thick sputum） 指痰的性状黏稠，可呈无色透明或稠白，见于支气管炎、哮喘及肺炎初期；也可呈黄色脓性，见于支气管扩张和肺脓肿等。

痰量（amount of expectoration） 指咳痰的数量，正常人很少有痰，患支气管炎及肺炎时痰量增多，支气管扩张及肺脓肿时可有大量咳痰，为脓性，每

日可达 100～400ml。痰放置数小时后，可分三层：上层为泡沫、中层为黏液、下层为脓性物及坏死组织。在肺泡癌病人，痰量每日可达数百毫升，但这种痰无特殊气味，往往呈白色泡沫状，与上述支气管扩张与肺脓肿的脓性痰有所不同。

痰中带血（sputum mixed with blood，blood－tinged sputum） 是咯血的一种，即痰中偶带血丝，往往因为症状轻微而为人们所忽视，因为它常是肺癌的表现，若不加重视，后果严重，应不失时机地予以检查。痰中带血也见于慢性支气管炎、支气管扩张等多种肺部疾病。

痰珠（pearl） 哮喘病人的痰检中，可见到由于黏液黏稠，所形成的透明圆形颗粒，称为哮喘珠（laennec 珠），也叫痰珠。

痰液检查（sputum examination） 指对痰液进行有关检查，以对呼吸系统疾病提供某些诊断依据的方法。包括一般检查和实验室检查。一般检查包括痰量、颜色、气味性状等，如黄色黏痰提示呼吸道或肺组织感染，铁锈色痰提示肺炎球菌肺炎，大量黄色脓痰、静置后出现分层现象常见于支气管扩张或肺脓肿，恶臭痰是厌氧菌感染所致，粉红色稀薄泡沫痰是肺水肿的特征。实验室检查包括：（1）痰涂片检查，可通过计数上皮细胞和白细胞判断痰来自上呼吸道还是下呼吸道，可通过细菌、霉菌涂片检查，为抗感染治疗提供初步依据。（2）痰培养，可进行细菌、霉菌、结核菌等培养为病原学诊断提供确切依据。（3）痰抗酸杆菌集菌检查，为诊断肺结核最简单、最常用的方法。（4）痰细胞学检查，是诊断肺癌的简单、实用、无创性的检查方法。另外通过痰液还可进行病毒、支原体、寄生虫等病原学检查。

痰液脱落细胞学检查（exfoliative cell examination of sputum） 是从痰液脱落的细胞中查找肺癌细胞的检查方法，是肺癌早期诊断的重要手段。优点：①方法简单、阳性率高，一般在 20%～30% 或以上。②可检查出现在 X 线胸片上尚未形成肿块的隐性肺癌。③由于取材方便，无创性，便于治疗前后复查。④大部分标本可以分型，为临床诊断提供依据。缺点：①仍有少数肺癌患者不能从痰中找到癌细胞而出现假阴性结果；尤其是周围型肺癌和支气管堵塞的患者。②即使从事细胞学诊断多年，经验较丰富的技术人员，也不能完全避免假阳性发生之可能；这种情况通常见于支气管慢性炎症的患者，由于黏膜上皮细胞严重增生或退化变性，细胞形态发生改变，易被误认为癌细胞。

要提高痰细胞学检查的阳性率首先要注意痰标本的质量。要求：①晨起漱口后留痰，②必须用力咳出肺深部的痰，③标本必须新鲜，咳出 1～2h 内送检。另外，挑选痰中的有效成分也很重要，应选择血丝痰、鲜血痰、脓性痰以及泡沫状黏痰中的白色颗粒涂片。

痰液细胞学（expectorative cytology） 是对痰液中细胞进行检查的一种方法学。主要用于痰脱落癌细胞的检查，也可查肺含铁血黄素细胞等良性病变。

叹气（sigh） 病人的一种呼吸状态，表现为呼出长气，发出声音。这种呼吸收态又称叹气样呼吸（参见该词条）。病人在叹气样呼气后，暂时自觉轻快，多属于神经官能症范畴。病理状态下的叹气样呼吸，多系桥脑中、下部损害引起呼吸协调中枢障碍所致。

叹息（sigh，stenagma） 叹气或深吸气。也是机械通气的一种方式，即每隔一定时间由呼吸器提供 1～3 次深吸气或每小时 1～16 次深吸气，使潮气量增大一倍以上，以防止发生肺不张。

气道阻力（airway resistance） 是非弹性阻力的一个主要部分。所谓非弹性阻力除气道阻力外，还包括呼吸器官运动中由于变形移位而产生的阻力。非弹力阻力不同于弹性阻力，它们只存在于呼吸运动过程中，运动速度越快，阻力越大，而与容量无关。在静息呼吸，非弹力阻力消耗能量 30%，其中 80%～90% 属气道阻力。气道阻力与管道长度、内径、气流速度、形态、气体物理特性有关。

健康成人气道阻力在呼气时由于管径缩小故略大于吸气，分别为每秒 0.1245kPa/L 和 0.12。

气道阻力（Raw）＝肺泡压（Palv）－口腔压（Pm）/流速＝kPa/L·S

叹气（息）样呼吸（sighing dyspnea） 病人的一种呼吸状态，其吸气时间较长，有时吸气持续 2～

3s，而呼气时间亦较长，有时呈长叹气状，即为叹气样呼吸。呼吸频率较慢，节律亦不完全规则，多系桥脑中、下部损害引起呼吸协调中枢障碍所致。

假咯血（pseudohemoptysis） 喉部以下的呼吸道出血，经口腔咯出，称为咯血。口腔、鼻腔及上消化道的出血称为假咯血，应与咯血鉴别清楚。鼻腔出血多从前鼻孔流出，常在鼻中隔前下方发现出血灶；如鼻后部出血，可用鼻咽镜检查确诊。此外，还应注意有无鼻咽癌、喉癌、口腔溃疡、咽喉炎及牙龈出血的可能性。上消化道出血应根据病史、症状、体征、性质来确诊。

假气喘（pseudoasthma） 由于精神状态异常或情绪激动，癔病发作等导致病人呼吸急促，有气闷感觉，病人深大而快速呼吸，由于大量二氧化碳被呼出，可产生呼吸性碱中毒，患者出现手足抽搐，即所谓过度通气综合征，但应除外心肺等器质性疾患所致。此症状可通过暗示疗法及镇静剂处置。

痉挛性咳嗽（spastic cough） 百日咳时出现的一种特殊咳嗽。表现为咳嗽时频频短促咳嗽十余声或几十声，呈呼气状态，接着深长的吸气，喉头痉挛，空气流经狭窄的声门时，发出一种特殊的高声调鸡鸣样吼声，接着再一阵短促的痉咳。是由百日咳杆菌嗜神经性内毒素刺激中枢神经系统及呼吸道黏膜感受器所致。

局限性哮鸣音（localized wheezing sound） 肺部听诊时在肺野的某一区域闻及的范围比较局限，且较固定的哮鸣音。是由于局部支气管狭窄所致，常见于支气管内膜结核或肿瘤等。

气管癌（tracheocarcinoma of trachea） 原发性气管肿瘤是胸部最常见的肿瘤之一。症状和体征：上呼吸道阻塞、咳嗽、咯血、常有气短；最初仅在运动时出现；病程长者于休息时亦出现，伴不同程度喘鸣、咳嗽、气短、气道阻塞和喘鸣成为早期诊断依据。胸部拍片显示肺野清晰“正常”，大多数情况下均被诊为成年人的支气管哮喘发作；晚期可有典型的体位性咳嗽和气促，吸气性呼吸困难。除气道症状外，可有因浸润、转移引起的症状，如声嘶、上腔静脉阻塞症、吞咽困难等，严重者可有恶液质。该病早期诊断困难、易误诊，大大长于普通肺癌3个月，明确诊断时气管被阻塞1/2～2/3。常规胸片不易发现，颈侧位、胸斜位、高电压片、断层均可以发现，肺功能流速－容量环特异（大气道阻塞），纤支镜可明确部位、大小、性质及肿块阻塞气道程度，治疗首选手术，次之可行气道支架置入、放疗及其他治疗。

气管插管术（endotracheal intubation，tracheal cannula，tracheal intubation） 固定头部，取头后仰位，将明亮的喉镜片放入口腔，向前推进依次可看到舌根部、悬雍垂、咽后壁、会厌；向前向上提起喉镜，并借助上牙点的支撑，即可看到管道出口→食管和咽喉的交界→声门，根据声门的大小，送入行进的管，放入牙垫，退出喉镜。可经口，经鼻，经气管切开处。

气管痉挛（tracheospasm） 气管的功能性收缩，多由炎症、变态反应及物理和精神等因素而引起。

气管镜检查（bronchoscopy） 用硬管镜或纤维镜对气道进行检查。目的在于直接观察气管、支气管内的病理变化、标本采集、取除异物和某些气管支气管腔内手术。应注意，当有呼吸道急性炎症、活动性结核、近期大量咯血、严重心血管病、重度颈椎病及食管静脉曲张时，应慎用硬管镜检查。

气管扩张（tracheaectasy） 气管管壁弹性减弱，管腔扩大，多见于甲状腺压迫气管的病例。

气管鳞状上皮癌（squamous cell carcinoma of trachea） 是肺癌中最常见的一种，来源于鳞状上皮或柱状上皮鳞状化生后癌变（分化好的细胞成熟有角化，细胞大而多形性，呈圆形或卵圆形、长形、方形、多角形）占原发肺癌40%～50%，多见于50岁以上男性。80%～85%有吸烟史。由于支气管黏膜的纤毛柱状上皮细胞受慢性刺激和损伤，纤毛丧失，基底细胞化生，不典型增生和发育不全，最后突变成癌。好发于肺门附近的叶、段支气管小分叉处，约有1/4～1/3发生于肺周围的小支气管嵴。偏向管内生长，早期可引起管腔狭窄，导致阻塞性肺炎、肺不张。癌组织极易变性，坏死，形成空洞或脓肿。高分化鳞癌（Ⅰ级），中分化鳞癌（Ⅱ级）：

癌细胞大小不均，角化珠少，核分裂相多见，常呈丛状生长。低分化鳞癌（Ⅲ级）：细胞排列紊乱，可见核分裂相等。

气管内投药（intratracheal medication） 将药物注入气管内，使药物达到肺叶、肺的病变部位，或通过肺循环迅速吸收而发挥作用的治疗方法。药物注入途径可经气管导管，经环甲膜穿刺，或经纤维支气管镜等。如用于肺脓肿或支气管扩张继发感染性疾病，所选用的药物注入后，应保持病变部位处于下方的体位1h左右，痰量过多或近期有咯血者，暂不宜进行。心肺复苏时，此法常可代替心内注射药物。

气管内异物（intratracheal foreign body） 异物误吸入支气管，引起阻塞部位呼气期喘鸣、发作性咳嗽、阻塞区局限性啰音。阻塞远端肺过度充气，继发性肺炎常出现于受累肺组织同一部位，炎症难吸收消散。阻塞远端可发生肺不张。依不同病因取除异物或手术治疗。

气管内注入（法）（intratracheal injection） 见支气管内给药。

气管平滑肌瘤（trachea leiomyoma） 起源于支气管间叶组织，常发生于Ⅱ、Ⅲ级支气管，堵塞管口造成肺不张，常伴有慢性咳嗽、炎症及咯血。支气管镜检查可获活组织诊断。如不及时手术切除，可产生致命的大咯血。有时可有多个平滑肌瘤散布于不同支气管内，浸润到邻近组织。由于此类肿瘤质软、脆易出血，在诊断不十分肯定时，宁可剖胸切除而不宜用支气管镜咬除或电灼。

气管憩室（trachea diverticulum） 气管憩室多为先天性，常呈单发，多位于隆突上1～3cm气管右壁，平时无症状，多在外科切除标本或尸体解剖时发现，也可以通过支气管镜检查确诊，这种畸形不需特殊治疗，但容易存留异物。

气管乳头状瘤（trachea papilloma） 为良性病变，由结缔组织皱褶支撑多层鳞状上皮而成。多发于幼儿，常发生在段、叶、总支气管甚至骑跨于隆突部，有时累及整个气管支气管树，造成窒息死亡。鉴于其类似恶性肿瘤的致命性的生物学特征，有人把它列入肺的恶性肿瘤范围。此种肿瘤不发生癌变，亦不侵犯邻近组织，但多发性较强，往往尸检时才确定诊断。

气管软骨瘤（trachea chondroma） 气管软骨瘤是最常见的一种气管良性间质细胞肿瘤，由正常的软骨细胞构成。内镜下表现为一个质硬的白色结节突入气管管腔。因其质硬，气管镜活检较困难，但从其外观不难作出诊断。软骨瘤血管不丰富，可经气管镜取出。

气管软化（tracheomalacia） 气管受到肿大的甲状腺的长期压迫而导致气管软骨环的退行性变或坏死。运用Valsalva试验气道相差大于0.5cm可予以证实。气管软化患者，在外科手术切除肿大的甲状腺后，气管壁塌陷可造成急性呼吸道梗阻、窒息甚至死亡。术后做气管悬吊术，预防术后发生呼吸道梗阻。

气管－食管瘘（tracheo－esophageal fistula） 指气管与食管间的瘘道，分为先天性和后天性两种。先天性系胚胎时期发育异常所致；后天性主要见于外伤和气管或食管恶性肿瘤侵犯两管道相邻处，溃烂后形成瘘道，如病变涉及在总支气管与食管相邻处，则形成支气管－食管瘘。

依气管与食管的沟通形式可分成四型，其中最常见者（约占90%）是食管近侧段是一盲囊，远侧段与气管分叉附近的管腔相通；少数病例食管与右支气管相通，形成支气管食管瘘。

气管食管瘘主要临床表现是下咽物和胃反流物进入气管引起呛咳，产生吸入性肺炎和营养障碍，食管碘油造影可确诊本病。

先天性者治疗原则是在维持营养和防治吸入性肺炎的同时，争取及早施行气管瘘修补和食管重建术，创伤所致者可做相应的修复术；恶性肿瘤所致者，一般已丧失手术治疗时机，可做病变近端食管与胃之间“肠段架桥术”，“或空肠或胃造瘘术”，以维持营养，并针对恶性肿瘤实施非手术治疗。

气管吸痰术（sputum aspiration via trachea） 对于昏迷或身体虚弱无力咳痰者，经口、鼻插管，利用负压吸引帮助排痰的方法。

吸痰时将患者头偏向一侧，吸痰管由口腔或鼻

腔（颅底骨折患者禁用）插至咽喉部；气管插管或气管切开患者可由插管或套管内插入，经口鼻插入者，在患者吸气时将吸痰管插入气管。

插入吸痰管前，打开吸引器开关，吸痰管插入气管适当深度后，按闭T形管侧孔再始吸痰。吸痰时，吸痰管应由下向上缓慢移动并左右旋转，以吸尽痰液，注意防止固定一处而损伤黏膜，一次吸痰不应超过15s，吸痰后冲洗吸痰管，定期消毒备用，气管切开患者应注意无菌操作。

气管腺癌（trachea adenocarcinoma）　为一组起源于气管、支气管黏膜腺体、腺管上皮细胞的低度恶性肿瘤，发病率占原发性支气管癌的0.6%～1.0%。多发生于30～40岁，男女发病率相仿。大致可分两类：①腺样囊性癌，约1/3发生于气管或隆突，其余发生于大支气管，尤其是下叶，肿瘤生长于支气管黏膜上皮细胞下，侵蚀支气管壁和支气管周围组织，极少呈息肉样生长，可阻塞支气管腔，其恶性程度较类癌和黏液上皮样癌高，可局部浸润，也可广泛转移于肝、肾等器官。②黏液上皮样癌，由支气管黏膜的黏液腺衍生，为一种少见的恶性支气管腺体癌，多发生在大支气管，以上叶多见。可发生于任何年龄，两性发病率无差异，肿瘤呈小分叶状，表面被覆黏液，切面见多个充满黏液囊腔，肿瘤可局部侵蚀，也可恶变，但其恶性程度较鳞腺癌低。

气管腺样囊性癌（trachea adenoid cystic carcinoma）为气管腺癌的一种，详见“气管腺癌”辞条。

气管性呼吸音（trachea breath sounds）　系气流经声门往返于气管时，因漩涡、摩擦而产生之音响。听诊为声音似向较长的管腔内吹气，呈“哈”声，音响较肺泡呼吸音强，音调较高，呼气成分与吸气相比，音响较强，音调较高，时相也较长，健康人仅于胸骨上窝、喉部、背部第六、七颈椎及第一、二胸椎处听到。

气管炎（tracheitis）　为气管急性炎症，往往在受凉或机体免疫力低下时发病，其前驱症状往往为咽炎或咽喉炎，常见病因为病毒或细菌感染、变态反应原引起过敏性炎症以及刺激性的气体、烟雾等诱发的急性炎症。

早期症状多为鼻炎、咽炎、咽喉炎症状，继而咳嗽，严重者伴有胸骨后或胁肋部疼痛。可伴有乏力、畏寒、低热和肌肉酸痛，咳痰少量。查体偶可听到较局限的哮鸣音或支气管干性啰音，少有湿啰音，周围血的白细胞计数可正常。胸部X线检查可见双肺纹理增强。病原体检查如病原培养或直接涂片均有助于诊断。

治疗应注意休息，保证充足的水分和维生素C等摄入，痰多时应及时祛痰、排痰治疗。症状明显体温增高者可考虑给予解热降温药和抗生素。在未得到阳性的细菌培养结果之前可选用针对革兰阳性球菌的药物，如红霉素等。

气管造口（tracheostomy）　气管手术后为防止继发感染等造成的气道狭窄而实施的一种临时治疗措施，目前认为气管造口术是不利的，不宜列为术后常规，相反应尽量避免。因为造口可以影响排痰，被动性吸痰常刺激气道，损伤吻合口。另外易造成气道干燥，而使分泌物形成痂皮，增加感染机会，因此术后病人最好在常温下恢复，用面罩呼吸加强呼吸道护理，及时清除呼吸道分泌物，同时减少污染。在气管造口内吸痰，可引起出血造成窒息而死亡。

气管战伤（trachea battle injury）　多为其枪弹、爆炸物碎片或锐器造成的气管穿透伤，由于其解剖位置相邻大血管可合并大出血而死于现场。

根据临床表现可有三种类型：①气管裂口与胸膜腔相通，有明显气胸。②气管裂口与胸膜腔不相通，伤侧肺仍有通气，气胸不重、症状较轻，但有咯血及纵隔和颈部皮下气肿。③少数病例气管损伤撕裂对侧胸膜，造成对侧气胸。

气管穿透伤时，空气进出伤口发出吸吮声，据此可作出诊断，X线胸部检查可见单侧或双侧气胸。

气管穿透伤小裂口可自行愈合，可给予大剂量抗生素治疗。大裂口应及时行手术修补，术后行气管切开以减低呼吸道阻力，减少空气逸向胸腔、纵隔及皮下。

气管支气管镜检查（法）（bronchoscopy）　气管支气管镜检查（法）系将支气管镜经鼻腔或口腔、咽喉，进入气管和支气管内，直接观察气管和支气管的病变，进而对呼吸系统疾病进行诊断和治疗。目前常用的支气管镜有两种硬质支气管镜和纤维光束

支气管镜。

硬质支气管镜为铜或不锈钢制成的长管，附有支气管活检钳，用以摘取活组织或异物，另附吸引管，用以吸出分泌物等。其常见并发症为机械性损伤，摘取活组织或吸引时导致出血。纤维光束支气管镜镜体柔软可弯曲，具有老式硬质支气管镜所不及的优点：操作简便，易伸入段或亚段支气管，可在直视下做活检，细胞刷或冲洗作细胞学和细菌学检查，视野广，导光强，可摄影作研究与教学之用，相对安全。但仍可出现多种并发症，偶可发生因活检或刷检操作不慎引起的出血、气胸、发热和缺氧等。

气管支气管软化（trachea - bronchomalacia） 分为先天性和获得性两种，先天性气管支气管软化是由于气管支气管软骨发育不全造成的气管壁的薄弱，以至失去支撑作用造成气道萎陷。获得性气管支气管软化是由于其他各种原因引起的气管软骨的退化，如长期慢性炎症、异常大血管或肿瘤压迫以及长期气管插管等。轻度的气管软化，常无明显症状，临床意义不大，少数严重的气管支气管软化可引起严重的呼吸困难等症状，可通过X线检查及纤维支气管镜检查证实。对于该病的治疗，目前还缺乏理想的方法，多采取保守治疗或长期的气管内置管，对于病变广泛病情严重者，可采用各种管腔外支撑物加固管壁的方法。

气管支气管狭窄（trachea - bronchus stricture） 原发性分为先天性与特发性气管支气管狭窄两种。先天性者可以表现为气管环状软骨水平的蹼，或是更广泛的从环状软骨到隆突部的气管狭窄，累及一部分，偶而甚至累及全部气管。其表现形态各异，可以是漏斗状突起于气管上部而最狭窄点在气管中段附近，自此以下气管可以正常，同样的漏斗可以发生于下部气管，也可能是节段性颈圈状狭窄累及1/3或更多的气管。特发性气管支气管狭窄可发生于任何年龄，几乎都是女性，病变通常很短，2～3cm，累及声门下及最上段的气管，远端气管正常。病人无外伤、感染、吸入性损伤、气管插管或其他气道疾病的病史，也不伴发其他身体病变。狭窄呈环形，病理表现为慢性炎症及黏膜下纤维化，气管软骨并不受累。先天性气管支气管狭窄最好采取保守治疗，待患儿和气道长大后再行矫治手术。特发性者，如临床表现为进行性的呼吸困难和喘息，可行气管切除重建术，效果良好。

继发性气管支气管狭窄常见于结核、白喉等感染性疾病，以及创伤、吸入性烧伤、术后、气管插管及甲状腺肿瘤和血管性压迫治疗除原发病治疗外，严重者可行气管切除重建术。

气管支气管炎（tracheitis and bronchitis） 见“气管炎”辞条。

气管支气管增大症（trachea - bronchus macrosis） 也称气管支气管巨大症，又称 Mounier - kuhn 综合征。可能是先天发育异常，但往往到成年时才出现症状，表现为进行性呼吸困难和排痰困难。病变处的气管支气管软骨变长并有明显畸形，膜部宽松并有皱褶突入管腔造成阻塞。X线检查可见管腔明显粗大。这种畸形很难进行手术矫正，永久性置入T形管，可获得满意的姑息治疗效果。

气管脂肪瘤（trachea lipoma） 较大的支气管在软骨环处常有脂肪组织存在，在其他间叶性肿瘤中亦常混有脂肪组织，如肿瘤成分主要是脂肪组织，即可诊断为脂肪瘤。此瘤极少见，和气管的其他良性肿瘤一样多发生在气管和大支气管，为带蒂的息肉状包块，向腔内突入。

镜下肿瘤表面被以假复层纤毛柱状上皮，上皮下为分化成熟的脂肪组织，其中有时可见残留的腺体，无包膜。

气管肿瘤（trachea tumor） 包括气管原发性肿瘤和继发性肿瘤，原发性者发生率不高，仅为支气管肿瘤的1%左右，最常受累的部位是气管的膜部。从形态学上分为上皮类肿瘤，来自间质的肿瘤及淋巴瘤。常见的良性肿瘤包括软骨瘤、乳头瘤、纤维瘤和血管瘤，另外还有一些少见者如粒细胞瘤、纤维组织细胞瘤、平滑肌瘤、成软骨瘤、神经鞘瘤、副神经节瘤、成肌细胞瘤、脂肪瘤、黄瘤错构瘤、神经纤维瘤等。在儿童中，90%以上的气管肿瘤为良性，而成人则相反，绝大多数为恶性。恶性肿瘤主要有鳞癌、腺样囊性癌、类癌、黏液表皮样癌、腺癌、小细胞癌以及一些混合瘤和来自间质的肿瘤，包括软骨肉瘤、纤维肉瘤、平滑肌肉瘤。另外少见的还有淋巴瘤、浆细胞瘤等。继发性肿瘤大多来自邻近器官，从远隔器官转移者不多见，可见于乳腺

癌、黑色素瘤和类癌等。

一般来说气管肿瘤应以手术治疗为主，放射治疗、经支气管镜切除肿瘤及腔内支架置入等方法也是重要的辅助治疗或替代方法

化学性支气管炎（chemical bronchitis） 系吸入溶解度大的刺激性气体，在上呼吸道的潮湿组织表面很快溶解，形成酸性或碱性类物质，产生强烈的刺激作用，引起化学性支气管炎。这类毒物常见的有氯气、氨气、二氧化硫、三氧化硫等。临床表现主要表现为呼吸道刺激症状。一般症状较轻，病程也较短。治疗原则与一般呼吸道炎症相似，但关键是立即中断刺激性气体来源。必要时吸氧以减轻症状和加速残余气体排出，对酸性气体（如氯气）可用5%重碳酸钠雾化吸入。必要时也可合用抗生素。

支气管肺发育不全征（bronchopulmonary dysplasia） 又称“威尔逊-米基蒂综合征”，一种原因不明的新生儿多发性局灶性肺过度充气而致的呼吸窘迫征，病理改变有肺泡管或肺泡囊大小不等，肺泡壁萎缩。X线检查示：肺部间质结构变厚现象，其间有小圆透光区。突出症状为发绀，吸氧可使消失，病情一般比肺透明样变为轻，本病无有效治疗方法，长期氧疗可缓解症状。

支气管肺泡灌洗（bronchoalveolar lavage，BAL） 用液体直接灌洗支气管肺泡然后吸出，以诊断和治疗肺部疾病的一种方法。一般采用纤维支气管镜插入支气管某一肺段，也可以在全麻下行分侧支气管插管，行一侧全肺灌洗，用37℃生理盐水注入，然后用低负压吸出，剩余液体一般在24～48h内即可完全吸收。灌洗液可行细胞、微生物、免疫、生化的检查，以探索肺部疾病的病因、发病机制及协助诊断，也可以反复灌洗，促进肺泡异物、炎症或免疫反应产物的排出达到治疗目的，常用于肺泡蛋白沉着症、支气管哮喘持续状态、肺囊性纤维化、间质性肺疾病。

支气管肺泡呼吸音（bronchovesicular breathing sound） 是支气管呼吸音和肺泡呼吸音的混合性声音。以吸气成分为肺泡呼吸音，呼气成分为支气管呼吸音为其特点，正常可在肺尖和肩胛间区以及胸骨两侧第1～2肋间听到，这些部位是支气管接近胸壁而其表面又被肺组所覆盖。在其他部位听到肺泡呼吸音表明该部肺组织在不完全性实变或正常组织与实变组织参杂存在。另外呼吸音的响度也受胸壁厚度的影响。

支气管呼吸音（bronchial breathing sound） 又称“管性呼吸音”，为正常呼吸音的一种，气流通过支气管及其分叉时发生漩涡、摩擦和支气管振动而产生的声音。此音类似把舌抬高，呼气时发出的“哈”声音。其特点为吸气声音较呼气音相对为短，音调较高，音响较强，正常分布在大气管的区域，在喉部，胸骨柄，第6～7颈椎及12胸椎附近区域听诊最清楚。

支气管激发试验（bronchial provocation test） 简称“激发试验”。用于诊断支气管哮喘缓解期，无明确症状主诉，肺功能正常怀疑哮喘者的一种试验。用特异性或非特异性刺激，激发气管收缩，以测量气管反应性。一般用非特异性物质如组胺、乙酰甲胆碱、冷空气或不等渗盐水及运动进行激发。如吸入乙酰甲胆碱进行激发试验，一般吸入药物浓度以0.03～0.06mg/ml开始，倍数递增。每吸入一定浓度后，测FEV_1，以FEV_1下降20%时的药物浓度（PC_{20}）或药物累积量（PD_{20}）作为判定气道反应性的指标，哮喘患者的乙酰甲胆碱PC_{20}值＜8mg/ml，气道反应性越高，此值越低。

支气管结石症（broncholithiasis） 支气管腔内存在结石的疾病，支气管结石系支气管周围的钙化淋巴结或肺实质的钙化灶破溃至支气管，可嵌入管壁或破入管腔随咳嗽而咯出，结石的成分85%～90%为磷酸钙，10%～15%为碳酸钙，临床表现反复咳嗽和咯血，有咯石史，若结石阻塞支气管腔，引起继发性感染，则有寒战、发热和咳脓痰。胸部X线示支气管壁处和管内有钙化阴影，结石阻塞支气管可有阻塞性肺炎或肺不张征象。治疗：可通过支气管镜钳取或手术切除，有化脓性肺炎、肺不张和大咯血者，应作肺叶切除术，无症状者可不予处理。

支气管镜（bronchoscope） 用于检查或治疗气管、支气管疾病的内腔镜，有纤维光导支气管镜和硬质支气管镜两种。硬质支气管镜又分三种型式：(1) Jackson式，两端粗细相等，照明灯在前端，并

有吸引管，便于吸出体液。(2) Negus 式，管后端内腔较大，还增设照明灯，增强亮度可扩大视野，便于观察。(3) Bruning 式，样式老，亮度差，现很少选用。目前多用纤维光导支气管镜检查，但取气管、支气管异物多用硬质支气管镜。

支气管镜检查（bronchoscopy） 用支气管镜经鼻腔或口腔、咽喉，进入气管和支气管内，直接窥查气管和支气管，黏膜有无充血、水肿、溃疡及出血；腔内有无狭窄、移位及阻塞，管腔内有无分泌物、异物及肿瘤；进行支气管和肺活检、灌洗、取分泌物或刷检，或局部给药，提高对支气管肺疾病如肺结核、肺癌、肺不张、肺脓肿、肺泡蛋白沉着症等的诊断和治疗效果。支气管镜检查有硬质支气管镜和纤维光束支气管镜两种，后者检查相对较为安全。并发症可有麻醉药过敏、喉痉挛、出血、气胸、发热和缺氧，应引起重视。

支气管扩张症（bronchiectasis） 支气管扩张是支气管树的异常扩张，分为继发性和先天性支气管扩张两种。继发性支气管扩张是因支气管感染和阻塞，炎症损坏管壁导致支气管变形和扩张；先天性支气管扩张是由于支气管先天发育不良，呈囊状，常伴有右位心、鼻窦炎和胰腺囊肿性纤维病变。病变多发生于3~6级支气管，下叶多于上叶；结核性支气管扩张的分布与肺结核病变一致。早期可无症状或仅有咳嗽、咳少量黏液、脓性痰。后期反复感染、症状显著、慢性咳嗽、大量脓痰及反复咯血，痰量每日可多达100~500ml。有些病人并无慢性咳嗽或咳脓痰，而以咯血为主要表现称为干性支气管扩张，病变部位可闻及固定性湿啰音。X线检查早期仅见肺纹理多而乱，后期可见蜂窝影或卷发状阴影。胸部CT特别是薄层CT有助于支气管扩张的早期发现。支气管碘油造影可呈囊状或柱状扩张，并能了解病变范围。病变局限性反复感染、咯血者可手术治疗，症状轻微或病变广泛不宜手术，采用抗生素、祛痰、止血、体位引流等治疗。

支气管扩张药（bronchodilator） 又称“支气管解痉剂”，是使收缩的支气管松驰，使支气管管腔扩大，缓解气道阻塞的药物，包括以下几类药物：(1) β肾上腺素受体激动剂，本类药物能激活气道靶细胞膜上的腺苷酸环化酶，催化细胞内cAMP的合成，引起支气管平滑肌舒张；本类常用药可分成中效、长效选择性 β_2 受体激动剂和非选择性β受体激动剂三类。①中效选择性 β_2 受体激动剂：如沙丁胺醇等。②长效选择性 β_2 受体激动剂：如福莫特罗、沙美特罗等。③非选择性β受体激动药：如异丙肾上腺素、肾上腺素等。(2) 茶碱类，此类药物能直接松弛气道平滑肌，常用药物如氨茶碱、胆茶碱、羟丙茶碱、甘油茶碱、多索茶碱等。(3) 抗胆碱药，本类药物阻断迷走神经反射，产生气道扩张作用，常用药物包括异丙托品、异丙东莨菪碱等。支气管扩张药剂型分为口服、静滴、吸入等，可根据不同情况选用。

支气管内插管（endobronchial intubation） 将双腔或单腔支气管导管插入支气管内，使左右肺隔离和进行单侧肺通气。主要用于肺部手术或大咯血及一些肺内特殊疾患治疗。如肺泡蛋白沉着症分次行一侧肺泡灌洗时，另外行单侧肺功能检查也需支气管内插管。临床上多用双腔导管根据需要可经双侧或仅用健侧管腔进行通气和吸入麻醉药。

支气管内麻醉（endobronchial anesthesia） 经支气管内导管吸氧和麻醉药混合气体，并使两肺互相隔离和进行单肺通气。主要用于大咯血，呼吸道分泌物增多及气道破裂等特殊疾患及手术的麻醉，以防止病菌、脓、血液侵入健侧而遭致窒息或感染扩散，确保健肺的呼吸功能不受损害。

支气管黏液嵌塞（mucoid impaction of bronchus） 呼吸道内痰液性质改变所形成的黏液塞嵌于支气管中。临床特点有发热、咳嗽、咯出塞子样黏痰，咯出后症状明显好转。X线检查有肿块阴影伴V字形、Y字形或几个Y字形阴影，或V字形阴影相连形成仙人掌样阴影，或多个圆形结节成葡萄串样阴影者可确诊。可用肾上腺皮质激素加用抗生素行短疗程治疗，亦可用乙酰半胱氨酸吸入。

支气管平滑肌瘤（leiomyoma of bronchus） 系起源于支气管平滑肌的良性肿瘤，较少见。早期干咳、随肿瘤逐渐生长可引起支气管部分阻塞，有局限性哮鸣音，可并发肺部继发感染出现发热、咳嗽、咯血，X线摄影可发现支气管内肿瘤阴影，行纤维支气管镜活检可确诊，手术治疗。

支气管软骨瘤（bronchial chondroma）　支气管软骨的良性肿瘤。肿瘤呈分叶息肉样，突出于支气管管腔内，病理检查主要为半透明的软骨构成，表面有纤维包膜，软骨组织较多排列不规则，有少量弹力纤维。临床症状不明显，肿瘤长大阻塞支气管时可出现气短及喘鸣。纤维支气管镜活检检查可明确诊断，手术治疗。

支气管腺癌（bronchial adenocarcinoma）　起源于支气管黏膜腺体的恶性肿瘤。约占肺癌的1/4。女性多见，其恶性程度中等，但血行转移及胸膜受累较常见，癌细胞呈腺体乳头状结构，圆形或椭圆形，胞浆丰富，核多在周边，临床早期多无症状而被忽视。虽癌细胞呈高度异型性，但痰检阳性率并不高，血及胸水CEA多升高，有助诊断。临床上确诊时多已转移而失去手术机会。本病对放射治疗不敏感，多用抗癌综合治疗，预后较差。

支气管造影术（bronchography）　向支气管内注入含碘造影剂使其显影的一种检查方法。可了解支气管的外形、位置及走行分布有无异常。常用于协助诊断支气管扩张、肺不张、肺癌等疾病，明确病变的范围及程度，决定治疗方案。有严重心、肾、肝功能不全、支气管急性炎症、近期大咯血的病人禁做此项检查。支气管造影检查是一种有损伤的检查方法，由于其他检查方法的进步，如体层摄影、CT扫描、纤维支气管镜等，临床应用相对减少。造影剂分为以下三种：①40%碘化油+磺胺粉；②76%复方泛影葡胺注射液加药用羧甲基纤维素；③碘普胺或碘海醇等非离子型造影剂。

支气管中心性肉芽肿（bronchocentric granulomatosis）　是以小支气管和细支气管为中心的坏死性肉芽肿，依据病人是否有哮喘而分为二型，在哮喘组中的抗原通常是烟曲菌的衍生物，非哮喘组通常不能发现抗原，但有些支气管中心肉芽肿中有分枝杆菌感染的迹象或霉菌或吸入棘球囊的液体。临床表现有两种：①无症状的肺部结节性阴影，在常规的X线检查时发现；②有症状，包括发热、咳嗽、咯血、胸痛、消瘦等，部分病人有哮喘。X线表现有三种：①单个或多个的块状影，②叶或段性实变，此二者常见于上叶；③双侧弥漫性网状结节阴影。诊断靠肺组织学检查，并应与韦格内肉芽肿、肺结核等鉴别。治疗：哮喘组用糖皮质激素治疗，预后好；非哮喘组需排除分枝杆菌和霉菌感染后方能应用糖皮质激素。

支气管周围袖口征（peribronchial cuffing sign）　一种表示支气管周围间质病变的X线征象。在后前位胸片上，肺内带正常支气管断面轮廓污染、壁厚不超过1mm。如支气管断面轮廓模糊，厚壁超过1mm，即支气管袖口征阳性。表示有支气管周围间质病变，如肿瘤、炎症、水肿等，尤其是左心功能衰竭或其他原因引起肺静脉高压产生的间质性肺水肿，表现更为显著。

中叶综合征（middle lobe syndrome）　又称“Graham－Burford－Mayer综合征”，指中叶支气管狭窄或闭塞引起的中叶肺不张或（和）萎缩，亦可伴有感染性炎症或（和）远端支气管扩张的后遗症。亦有将左肺舌叶的同类病症也归属于本综合征，称为“中叶、舌叶综合征”。引起的原因有结核性或非特异性淋巴结肿大，中叶炎症感染、纤维化，支气管黏膜炎症性水肿狭窄，支气管扩张皆可使中叶收缩形成本症。由于中叶支气管淋巴结接受中、下叶的淋巴回流；中叶支气管细而易曲，从中间支气管呈锐角分出，以及中叶孤立于上下叶之间，侧支通气效果不佳等的解剖特点，使中叶支气管受淋巴结肿大压迫，分泌物不易排出，肺不张后难以复张。临床上可无症状或表现为慢性化脓性炎症及支气管扩张症的征象。X线检查对诊断帮助颇大，后前位、侧位及前凸位均可见右肺中叶呈三角形等致密影。纤维支气管镜检查及细胞学检查和活检对其病因诊断有意义。根据不同病因加以治疗。可抗感染、手术治疗。异物或黏液阻塞可经纤维支气管镜取出或吸取。

急性上呼吸道感染（acute upper respiratory tract infection）　鼻、鼻咽、咽或喉部急性炎症的总称。俗称“上感”。是呼吸道最常见的一种传染病，有70%～80%由病毒引起，少数由细菌引起。本病冬春季节多发，可通过含有病毒的飞沫或被污染的用具传播，多数为散发性，但常在气候突变时流行。一个人一年内可有多次发病。根据病因及临床表现，急性上呼吸道感染分为五个类型，但各型间无明显界限，且可以互相转化。（1）普通感冒：俗称“伤

风”，以鼻咽部卡他症状为主要表现。初期有咽部干痒、咽痛，继之喷嚏、鼻塞、流涕，开始清水样鼻涕，2～3d后变稠。病变侵入喉部及气管则出现嘶哑、咳嗽、胸痛。伴有低热、头痛、全身不适。儿童可有高热、惊厥。尚有腹痛、腹泻者称之为腹泻型。如无并发症，一般5～7d痊愈。(2) 咽结膜热：以咽炎和眼结膜炎为其特征，常发生于夏季，儿童多见。(3) 疱疹性咽峡炎：在软腭及扁桃体上有灰白色疱疹和浅溃疡为其特征，多于夏季发作，儿童多见。(4) 咽炎、喉炎、支气管炎：主要症状有咽痛、声嘶、干咳、发热、非胸膜性胸骨下疼痛。咽充血，有灰白点状渗出物，咽后壁淋巴滤泡增生。以上四种为病毒感染所致。(5) 细菌性咽－扁桃体炎：多由溶血性链球菌引起，次为流感嗜血杆菌、肺炎球菌、葡萄球菌等。偶见革兰阴性杆菌。起病急，明显咽痛、畏寒、高热，扁桃体肿大，表面有黄色点状、脓性渗出物，颌下淋巴结肿大、压痛。急性上呼吸道感染可并发急性鼻窦炎、中耳炎、气管－支气管炎。部分病人可继发风湿热、肾小球肾炎、心肌炎等。根据病史、流行情况、鼻咽部发炎的症状和体征，结合周围血象和胸部X线可做出临床诊断。本病需与过敏性鼻炎、流感及急性传染病的前驱症状鉴别。病毒性感染一般不用抗生素治疗，以对症为主。如有细菌感染，可选用合适的抗生素。

急性闭塞性细支气管炎（acute obliterating bronchiolitis） 是一小气道疾病，临床表现为快速进行性呼吸困难，肺部可闻及高调的吸气中期干鸣音；胸片提示肺过度充气，但无浸润影；肺功能显示阻塞性通气功能障碍，而二氧化碳弥散功能正常；肺组织活检显示直径为1～6mm的小支气管和细支气管的瘢痕狭窄和闭塞，管腔内无肉芽组织息肉，而且肺泡管和肺泡正常。急性闭塞性细支气管炎对激素反应差，预后不良。

急性喉气管炎（acute laryngotracheitis） 多发生于小儿的上、下呼吸道弥漫性急性炎症。临床表现为上呼吸道感染后出现声嘶、阵发性咳嗽、全身中毒症状、吸气性和呼气性混合型呼吸困难。两肺有啰音和粗糙呼吸音。治疗：抗生素，皮质醇激素；呼吸困难严重者行气管切开术。

急性脓胸（acute pyothorax，acute empysema） 脓胸是指脓性渗出液积聚于胸膜腔内的化脓性感染。按病理发展过程可分为急性和慢性。其致病菌多来自肺内感染灶，也有少数来自胸内和纵隔内其他脏器或身体其他部位病灶，直接或经淋巴侵入胸膜引起感染化脓。继发于脓毒血症或败血症的脓胸，则多通过血行播散。致病菌以肺炎球菌、链球菌多见。急性脓胸常有高热、脉快、呼吸急促、食欲不振、胸痛、全身乏力、白细胞增高等征象。积脓较多者尚可有胸闷、咳嗽、咳痰症状。体检患侧语颤减弱，叩诊呈浊音，听诊呼吸音减弱或消失。严重者可伴有发绀和休克。X线胸部检查患部显示有积液所致的致密阴影。胸腔穿刺抽得脓液，可诊断为脓胸。急性脓胸的治疗原则为：根据药敏选用有效抗生素；彻底排净脓液，使肺早日复张；控制原发感染，全身支持治疗。

支气管炎（bronchitis） 系微生物感染及物理性或化学性因素作用于支气管，引起支气管炎症改变称支气管炎。病理表现为支气管黏膜充血、水肿、纤毛上皮细胞损伤与脱落、分泌物增加，炎症消退后支气管黏膜结构及功能恢复正常。病人主要为咳嗽、咳痰、胸骨后疼痛；常伴有轻度畏寒、发热、头痛、全身酸痛等症状。治疗：应用中西消炎药物；镇咳、祛痰；适当雾化吸入、休息。

急性气管－支气管炎（acute tracheobronchitis） 是病毒或细菌感染，物理、化学性刺激或过敏反应等对气管－支气管黏膜所造成的急性炎症。常见于寒冷季节或气候突变时节，也可由急性上呼吸道感染迁延而来。健康成人多半由腺病毒或流感病毒引起。病毒感染抑制肺泡巨噬细胞的吞噬和纤毛细胞的活力，使流感嗜血杆菌、肺炎球菌、链球菌、葡萄球菌等成为致病菌。儿童有反复急性气管－支气管炎发作者，应排除少见疾病如囊性纤维化肺病或低免疫球蛋白血症。起病较急，常先有急性上呼吸道感染症状。当炎症累及气管、支气管黏膜，则出现咳嗽、咳痰，先为干咳或少量黏液性痰，后可转为黏液脓性，痰量增多，咳嗽加剧，偶可痰中带血。当伴发支气管痉挛，可有哮鸣和气急。体检两肺呼吸音粗糙，可有散在干、湿性啰音。急性气管－支气管炎一般呈自限性，发热和全身不适可在3～5d消退，咳嗽有时迁延数周方愈。白细胞计数和分类

多无明显改变。细菌性感染较重时白细胞计数可增高。X线胸片检查大多数正常或肺纹理增粗。诊断主要依据临床表现。应与肺结核、肺癌、支原体肺炎、肺脓肿、麻疹、百日咳、急性扁桃体炎鉴别。流行性感冒在症状上与急性气管－支气管炎颇相似，但全身症状较显著，发热、头痛和周身酸痛较为明显；白细胞数量减少。根据流行病史、补体结合试验和病毒分离可确诊。根据感染的病原体，病情轻重情况，可选用抗菌药物治疗，一般口服抗生素有效。

细支气管－肺泡交通支（lambert canal） 远端细支气管和邻近肺泡之间短的小交通管道，内有上皮细胞覆盖，直径约20～30μm，又称为Lambert管道，在维持侧支通气中起重要作用。Lambert管道提供了多数肺泡通气的途径。当呼吸性细支气管由于炎症或其他因素被阻塞时，Lambert管道执行通气的功能。

纤维支气管镜（fibrobronchorscope） 是由透光玻璃纤维组成的可屈式支气管镜，具有纤细、柔软可弯曲、视野宽广、导光性能强等特点，是日本Ikeda在1964年创制，于20世纪70年代初期引进我国，现已广泛应用于我国大中城市综合性医院。纤维支气管镜结构主要有三部分：①观察和操纵部，包括目镜、屈光调节环、角度调节钮、角度固定钮、管道口等；②插入部，包括由数万支直径数微米至十几微米的纤细透明玻璃纤维所构成，并由塑料软管包裹；③导光部；④冷光源。纤维支气管镜有许多型号，各个类型有不同的特点，最常用为标准型：外径4.9～6.1mm，钳孔内径为2mm，配以活检钳、毛刷和刮匙。双管道的纤维支气管镜可同时进行组织活检吸痰或给氧。新型的纤维支气管镜尚可用于摄影、电视显象及电视磁带录象，可为教学或科研保存资料。

纤维支气管镜检查（fibrobronchoscopy） 是呼吸系统重要的诊疗方法之一，其过程为：在局部麻醉或全身麻醉下，将纤维支气管镜经鼻腔或口腔插入，经会厌和声门进入气管和支气管内。纤维支气管镜可进入全部段支气管、74%的亚段支气管和38%亚亚段支气管。纤维支气管镜检查适应证：①临床或胸部X线阴影疑为肺癌者；②不明原因的咳嗽、咯血；③疑为支气管腔内阻塞性病变者，如阻塞性肺炎、肺不张、局限性肺气肿等；④性质不明的弥漫性病变、孤立性结节或肿块，需通过活检、刷检或支气管肺泡灌洗确诊者；⑤收集下呼吸道分泌物做细菌性检查；⑥喉返神经或膈神经麻痹者；⑦气管食管瘘；⑧解除肺不张、钳取异物，采用激光、高频电刀解除气管内梗阻；⑨经纤维支气管镜肺癌局部化疗及气管、支气管支架解除气管狭窄等。禁忌证：①肺功能严重损害者；②心功能不全、严重高血压或心律紊乱者；③全身状态极度衰竭者；④主动脉瘤；⑤出、凝血机制障碍者；⑥新近有哮喘发作或大咯血，宜待哮喘平息或咯血停止两周以上再行纤维支气管镜检查；⑦新近有上呼吸道感染或发热者；⑧对麻药过敏，不能用其他药物代替者。纤维支气管镜的应用很广泛，通过钳检、刷检、针吸、经纤维支气管镜肺活检等手段大大提高了诊断肺癌的阳性率；通过肺泡灌洗对肺间质纤维化的诊断有重要意义。

细支气管扩张（bronchiolectasis） 支气管扩张一般是指肺内小支气管和细支气管的扩张，细支气管扩张大多继发于呼吸道的慢性感染和呼吸道阻塞，临床上常表现为慢性咳嗽、咳痰及咯血，治疗同支气管扩张，以抗感染、祛痰为主。

细支气管炎（bronchiolitis） 细支气管炎是指由感染、烟雾及吸入有害气体等原因引起的以细支气管特别是呼吸性细支气管黏膜的炎症为特征的病变。其病理改变可在细支气管管壁和腔内出现渗出性炎性改变，也可出现单核细胞浸润，尚可出现腔内纤维化，甚至引起管腔的完全闭塞，称为闭塞性细支气管炎。急性感染性细支气管炎多见于婴幼儿，常由病毒感染如呼吸道合胞病毒、腺病毒、副流感病毒、流行性腮腺炎病毒、流感病毒等所引起，少数亦可由肺炎支原体所引起。起病急，可出现呼吸困难、发绀、发热、咳嗽等，严重的可出现呼吸衰竭。当吸入高浓度的二氧化氮、二氧化硫或其他各种有害烟雾气体时亦可引起以细支气管黏膜坏死和急性渗出为病理改变的细支气管炎，一般接触毒气数分钟即可引起严重咳嗽、呼吸困难，如长时间接触可引起肺水肿。对于病毒感染引起的细支气管炎以抗病毒及对症治疗为主，与吸入烟雾和毒气有关的细支气管炎以对症治疗为主。

先天性支气管囊肿（congenital bronchial cyst） 是

先天性支气管肺组织局限性发育异常形成的薄壁囊肿，有单发性与多发性、单房性与多房性、含液囊肿与含气囊肿或气液囊肿等多种形态。可位于气管旁、隆突附近、肺门、食管旁或肺内。囊肿壁薄，由疏松结缔组织构成，亦可有平滑肌、黏液腺和软骨，囊内可有清亮的液体，当囊肿继发感染，并与支气管相通时，囊内可含有脓液、血液和空气。支气管囊肿常无症状，继发感染时可出现发热、咳嗽、咳痰或咯血，位于气管支气管或食管附近的囊肿，在儿童可出现压迫症状，如呼吸困难、吞咽困难等。X线表现见囊肿呈圆形、边缘整齐、密度均匀，囊壁薄的空腔，合并感染时与肺脓肿的区别在于周围性炎性浸润少。对于无症状的小的囊肿无需治疗，张力性囊肿及反复感染可行手术治疗。

先天性支气管软化症（congenital brochomalacia） 是由先天性支气管软骨缺乏引起的支气管软弱或萎陷，是常染色体隐性遗传病。婴幼儿期出现慢性呼吸窘迫或哮喘。常于轻度上呼吸道感染后或肺炎后出现咳嗽、气喘。有的伴有智力低下、胸部畸形或肌肉发育不良等。

纤维闭塞性细支气管炎（obliterating fibrobronchiolitis） 是弥漫性细支气管炎的慢性形式，是由于肺和支气管的反复感染，主要是病毒感染，也可是细菌感染或百日咳、麻疹、吸入毒气或有害气体（二氧化氮、氯）引起的机化渗出物、肉芽组织堵塞细支气管引起的炎症。病理改变可见细支气管充满机化的淋巴细胞、单核细胞和纤维蛋白的渗出物，如息肉状，息肉组成成堆的肉芽组织堵塞细支气管。临床上表现为咳嗽、咯痰、呼吸困难、发热等，肺部可听到大量啰音，X线表现为肺部大小不等的结节样阴影，肺功能呈限制性通气功能障碍，经过几周或数月后临床症状可消失，X线病灶可好转或消散，但随后可能再复发，本病预后较差，单侧透明肺综合征是其后遗症。

急性咽－喉－气管炎（acute pharyngolaryneal tracheitis） 是由病毒、细菌、物理和化学刺激所引起的咽喉、气管炎症，其临床表现为咽痛、声音嘶哑、咳嗽、咳痰等，也可有畏寒、发热、乏力和周身不适等全身症状。对于病毒感染引起的上述部位的炎症，以对症治疗为主，同时应注意休息，多饮开水等；对于细菌感染者应选择适当的抗生素治疗；对于物理和化学刺激所引起者应首先脱离环境，并给予对症治疗。

急性支气管炎（acute bronchitis） 是一种由感染、物理、化学刺激或过敏因素引起的呼吸道疾病，常见于寒冷季节或气候突变时，健康成人多由腺病毒或流感病毒引起，儿童则以呼吸道合胞病毒或副流感病毒为多见。起病常先有上呼吸道感染的表现，如鼻塞、打喷嚏、咽痛等，亦可有畏寒、发热等症状，初始咳嗽不重，呈刺激性，干咳、少痰，以后咳嗽加重，痰由黏液转为黏液脓性，当伴发支气管痉挛时可有哮鸣和气短等症状。治疗以对症为主，痰液黏稠不易咳出时可应用祛痰药，刺激性咳嗽可用镇咳药，如有细菌感染可加用抗生素治疗，此外应适当休息、注意保暖、多饮开水等。

结核性支气管炎（tuberculous bronchitis） 亦称支气管内膜结核，主要包括气管、支气管黏膜及黏膜下层的结核病变。严格地讲支气管镜达不到的小支气管、细支气管和末梢支气管的病变也应包括在内。它与肺结核尤其是空洞性肺结核有密切联系，支气管病变的存在有时可决定治疗肺结核方法的选择，并可影响其治疗效果，因此本病在结核病临床工作中具有很大的重要性。

毛细支气管炎（bronchiolitis，bronchopneumonia） 呼吸道合胞病毒感染所致的肺部感染性疾病。多见于2岁以内，尤以6个月以下发病率高。临床表现为中、低度发热，持续性干咳及阵发性呼气性呼吸困难，喘憋发作时，患儿烦躁，有鼻扇和三凹征，双肺呼吸音降低或高调喘鸣音，肺底可闻及细湿啰音，胸部X线以肺间质病变为主，不同程度的梗阻性肺气肿、支气管周围炎。治疗主要为对症处理，防治并发症。

囊柱状支气管扩张（sacculocylindrical bronchiectasis） 支气管壁弹力组织、肌层以及软骨等陆续遭受破坏，由纤维组织代替，管腔逐渐扩张。按其形态可分为柱状和囊状两种，混合存在为囊柱状支气管扩张，其特征见柱状支气管扩张和囊状支气管扩张。

囊状支气管扩张（cystic bronchiectasis，sacculated bronchiectasis）　一般扩张范围较广泛，且常有痰液潴留和继发感染。炎症蔓延到邻近肺实质，引起不同程度肺炎、小脓肿或小叶肺不张。炎症消失后引起肺纤维化和阻塞性肺气肿，并可加重支气管扩张。X线检查有重要意义。X线胸片显示不规则环状透光阴影或呈蜂窝状（所谓卷发影），甚至有液平面，有时可见肺段和肺叶不张。肺CT示囊状支气管扩张表现为支气管显著扩张，成串或成簇囊样病变，可含气液面。超薄肺CT扫描是诊断支气管扩张尤其是囊状扩张的一项较敏感检查方法，亦可明确病变范围。

慢性支气管炎（chronic bronchitis）　慢性支气管炎是由于感染或非感染因素引起气管、支气管黏膜及其周围组织的慢性非特异性炎症。其病理特点是支气管腺体增生、黏液分泌增多。临床出现有连续两年以上，每年持续3个月以上的咳嗽、咳痰或气喘等症状。早期症状轻微，多在冬季发作，春暖后缓解，晚期炎症加重，症状长年存在，不分季节。疾病进展又可并发阻塞性肺气肿、肺源性心脏病，严重影响劳动力和健康。其发病原因可能与大气污染，吸烟、感染、过敏因素、气候变化和植物神经功能失调有关。根据病程经过可分为三期：急性发作期——即1周内出现黏液性脓痰，痰量明显增加。慢性迁延期——即“咳”、“痰”、“喘”症状，迁延1个月以上。临床缓解期——即经治疗或自然缓解，症状基本消失、偶咳嗽、咳痰保持2个月以上者。前2期应以控制感染和祛痰、镇咳为主，伴喘息时，加用解痉平喘药物。后一期应以增强体质，提高抗病能力和预防复发为主。

喘息性支气管炎（asthmatic bronchitis）　是由于感染或非感染因素引起气管、支气管黏膜及其周围组织慢性非特异性炎症。病理特点是支气管腺体增生，黏液分泌增多。临床出现有连续两年以上，每年持续3个月以上的咳嗽、咳痰或气喘等症状，早期症状轻微，多在冬季发作，春暖后缓解。晚期炎症加重，症状长年存在，不分季节。疾病进展又可并发阻塞性肺气肿、肺心病。此病因与大气污染、吸烟、感染、过敏因素和气候变化等有关。早期病变肺功能变化不大。闭合气量增大。晚期1秒量，最大呼气中段流速减低，残气量有增加。并发肺气肿后，呼吸功能的损害则大都不可逆转。X线征象：单纯型慢性支气管炎，X线检查阴性或仅有两肺下部纹理增粗，若合并支气管周围炎，可有斑点阴影重叠其上。根据临床表现，可将其分为单纯型与喘息型。前者咳嗽、咳痰，后者伴喘急、哮鸣音。根据病理分急性发作期，慢性迁延期，临床缓降期。前二期以抗感染、祛痰镇咳、解痉平喘治疗。后期应以增强体质，采用气管菌苗等预防治疗为主。

陶工支气管炎（potter's bronchitis）　陶瓷工人由于吸入陶瓷粉尘而引起的支气管慢性炎症。陶瓷粉尘主要含有黏土（硅酸盐）和石英（二氧化硅）。长期接触环境中的粉尘，可引起支气管黏膜充血、水肿、浆液渗出，柱状纤毛上皮的纤毛运动功能减弱、纤毛脱落、细胞变性、崩解、坏死并代之鳞状化生、杯状细胞增多、黏膜分泌亢进；黏膜下白细胞浸润，腺体增多，气道自身防御功能减低。临床上常呈潜隐性发病，存在不同程度的咳嗽、咳痰、胸闷、气短、伴有或不伴有喘息，双肺偶可闻及干湿啰音，X线胸片早期正常，随病变进展，可表现为两肺纹理增粗或成网状，可有肺功能障碍。治疗同慢性支气管炎。针对产尘特点进行防尘，工作环境中游离二氧化硅含量的容许浓度参照粉尘作业的国家规定标准。

脱屑性间质性肺炎（desquamative interstitial pneumonia，DIP）　亦称脱屑性肺炎，是一种病因未明的特殊类型的间质性肺炎，主要病变是肺泡壁Ⅱ型肺泡上皮细胞大量增生、脱落积聚于肺泡腔和部分细支气管内。临床特点为进行性呼吸困难、咳嗽、杵状指，婴幼儿临床经过较急，呼吸急促，生长发育停滞，严重者可致命。X线示两肺底呈毛玻璃样阴影，肺功能改变呈典型的限制性通气障碍，通气血流比例减低，动脉血氧分压下降，肺泡、动脉氧分压差增大。肺活检或支气管肺泡灌洗液检查可确诊。本病需与特发性肺含铁血黄素沉着症、肺泡蛋白沉着症、嗜酸性肉芽肿等疾病鉴别。肾上腺皮质激素治疗有效。

布尔脱屑性肺炎（Buhi desquamative pneumonia）　又叫脱屑性卡他性肺炎；浆液性脱屑性肺炎；脱屑性间质性肺炎。该病由德国医生Buhl首先描述。病因不明，约40%患儿发病前有病毒感染综合征，可能与遗传和免疫有关。病理特点为①肺泡腔内有大量脱落的圆形、卵圆形或不规则形肺泡上皮细胞沉

积，不少上皮细胞的胞浆内有大小不等的空泡形成；②肺泡壁显著增厚，毛细血管多有扩张和充血。液体蓄积以及淋巴细胞和单核细胞浸润等。本病多发生于1岁以内婴幼儿，发病非常急促，主要表现为呼吸困难、面部发绀、严重者有心力衰竭，可于短期内死亡。本病诊断比较困难，不易与其他肺炎、呼吸困难鉴别。确诊有赖于病理检查。治疗上主要应积极抢救呼吸困难、给氧、抗生素治疗、注意心脏功能。对继发性者治疗原发病也是同等重要，可试用激素治疗。

干酪性（样）肺炎（caseous pneumonia，cheesy pneumonia） 是一种严重的肺结核，发展迅速，以往有“奔马痨”之称。发生于机体具有高度敏感性、衰弱的患者。形态上呈大叶或小叶性肺炎，后者往往是前者的支气管播散灶。开始为渗出性病变，但很快发生干酪样坏死，形成空洞。患者常有严重中毒症状，查体有肺实变和空洞体征。涂片可查到大量结核菌。

过敏性肺炎（hypersensitive pneumonia） 过敏性肺炎是指吸入外界有机粉尘所引起的过敏性肺疾病，也称外源性变应性肺泡炎。引起过敏性肺炎的有机粉尘很多，根据所从事的职业加以命名。较常见的有：农民肺、禽类饲养者肺、蘑菇肺、蔗尘肺、麦芽工人肺、乳酪工人肺、湿化器和空调器肺、修整皮毛工人肺、咖啡工人肺等。病理特征为肺泡炎和慢性间质性肺炎，伴非干酪性肉芽肿。临床表现：急性型在吸入高浓度抗原4～12h后出现发热、气促、干咳、发绀等症状，脱离接触数日至1周，症状消失。慢性型多因反复或持续接触抗原引起，起病隐袭，呼吸困难进行性加重，发绀明显，两肺可闻Velcro啰音。X线急性期中下肺野弥漫性、边缘模糊的细小结节影，呈磨玻璃样改变；慢性期为索条状和网状阴影，可呈蜂窝状改变。肺功能呈限制性通气功能障碍，血清沉淀抗体阳性。一旦患病应立即脱离接触。治疗以每日泼尼松1mg/kg口服。4周后逐渐减量至停用。慢性型肺纤维组织增生，糖皮质激素仅能减轻肺部炎症。

类脂性肺炎（lipoid pneumonia） 有外源性和内源性两种。外源性为吸入各种油脂类物质引起，症状有呛咳、胸部压迫感，病变广泛者有呼吸困难、发绀，X线示肺部斑片状阴影，多分布于下叶背段和基底段，慢性期表现为间质纤维化和肉芽肿，偶可形成石膜瘤。内源性又称胆固醇肺炎，多为支气管炎、肺脓肿等的并发症，症状有咳嗽、咯血、发热和进行性消瘦，X线呈大叶或节段型肺纤维化阴影，肺活组织检查有含胆固醇的巨噬细胞，苏丹Ⅲ染色阳性者确诊。对症治疗。

流感病毒肺炎（influenza virus pneumonia） 是病毒性肺炎最严重的一种。所引起的肺炎有：（1）原发性病毒性肺炎，患者多数为老年人，或患心肺疾病或孕妇，发病初期有典型的流感表现，在12～36h内，呼吸困难加剧，发绀加重。呼吸音减低，两肺有弥漫性吸气性啰音，呼气延长，可听到哮鸣。白细胞计数明显升高，中性多核粒细胞增多，血沉一般正常。X线可呈两肺广泛浸润，可为间质性和肺泡性肺炎。治疗靠积极的支持疗法，加压给氧。（2）并发细菌性肺炎，加强抗炎治疗。

流行性嗜血杆菌肺炎（hemophilus influenza pneumonia） 由嗜血杆菌引起。该菌为多形的、有荚膜的革兰阳性小杆菌。常为下呼吸道感染的一种重要致病菌。临床上患者的症状和体征与其他肺炎难鉴别。诊断主要取决于痰培养。流感嗜血杆菌对青霉素G不敏感，氨苄青霉素为首选药，氯霉素、红霉素、链霉素以及头孢菌素治疗都有效。由于这种感染最多并发于慢性支气管炎，菌群常是多样的，故以采用广谱抗生素治疗为妥。

立克次体肺炎（rickettsial pneumonia） 由伯纳特立克次体引起的肺炎。主要症状为发热、寒战、出汗、周身肌肉疼痛、咳嗽和咳少量痰液。根据血、尿培养和动物接种分离出立克次体便可确诊。以四环素类等药物治疗有效。

吕弗勒肺炎（Lüffler pneumonia） 是一种肺部过敏性表现。肺内有一过性、游走性炎性病变；血中嗜酸性粒细胞增加；病程多在2～4周内；常有个人或家族过敏性疾病史。

吸入性肺炎（aspiration pneumonia） 吸入液体、颗粒性物质或分泌物进入下呼吸道引起的支气管和肺部的炎症反应。临床上以吸入胃内容物产生的化

学性肺炎较常见，可继发细菌性炎症。严重者可导致低氧血症或急性呼吸衰竭。一般可将其分为化学性肺炎、下呼吸道细菌感染、下呼吸道机械阻塞三种综合征。治疗原则应依具体情况作相应处理。

巨细胞肺炎（giant－cell pneumonia） 麻疹病毒在获得性免疫缺陷综合征或其他原因导致免疫功能缺陷的患者可引起严重的致死性的肺炎，称为巨细胞肺炎。其临床特征为缺乏皮疹和血清中不能形成麻疹特异抗体，其病理变化为间质性肺炎，在肺泡及小支气管的上皮细胞内可见多核巨细胞，其核内和胞浆内均有包涵体。本病病死率高，即使应用大量免疫球蛋白或麻疹恢复期血清亦难奏效。

葡萄球菌肺炎（staphylococcal pneumonia） 由葡萄球菌所引起的急性肺部化脓性感染。主要为原发性金葡菌肺炎和血源性金葡菌肺炎，其他葡萄球菌性肺炎近年也较多出现。葡萄球菌为小球菌属，传统上以其在固体培养基上产生的色素分为金黄色葡萄球菌、白色葡萄菌及柠檬色葡萄球菌，后二者为表皮葡萄球菌。感染病理上有二大特征：①化脓性病变，可从支气管与细支气管开始，破坏支气管壁，并向周围组织扩展引起败血性梗死和脓肿；②肺气囊肿形成，临床表现多种多样，起病可为亚急性至暴发性，起病急骤、寒战高热，可呈弛张热和不规则热，伴大汗、发绀及胸痛等症状，呼吸困难，咳嗽咳痰明显，黄脓痰和脓血痰，明显毒血症全身表现，胸痛明显者合并脓气胸。X片表现：肺浸润，多发性小肺脓肿，肺气囊形成，脓胸。实验室：白细胞增高，痰及血培养可查到致病菌。敏感菌可选用大剂量青霉素及头孢菌素类。对MRSA、MRSE菌选用万古霉素1－2g/d。

支气管肺炎（bronchopulmonary pneumonia） 又称小叶性肺炎，病变累及细支气管、终末细支气管和远端肺泡的肺部炎症，其病原菌可以是细菌、病毒、霉菌或立克次体，多见于婴儿和体弱的老人。X线特征为不规则小片状或斑点状边缘模糊阴影，沿肺纹理分布，以两肺下野多见，治疗根据致病的病原体选用有效的抗感染药物。

土拉菌肺炎（tularemic pneumonia） 又称兔热性肺炎：由土拉菌引起的肺部感染。通过吸入病畜排泄物污染的尘土或血源性感染而得的急性传染病，临床上表现为寒战、高热，刺激性咳嗽，胸骨后钝痛、气急、发绀，常伴有胸腔积液、肝脾肿大。X线检查示支气管肺炎改变，有肺门淋巴结肿大。血凝集试验阳性（效价≥1:160）根据效价逐步提高及分离出病原者可确诊。可用链霉素、四环素或氯霉素治疗。

衣原体肺炎（chlamydiae pneumonia） 引起肺炎的衣原体包括沙眼衣原体、鹦鹉热衣原体和肺炎衣原体，其中以肺炎衣原体引起的肺炎最常见。鹦鹉热肺炎是因人与鹦鹉或毛禽类接触，吸入污染鸟粪、羽毛的粉尘等所致的小叶性或间质性肺炎，发病隐匿，临床上可有发冷、发热、头痛、咳嗽，重者有谵妄、木僵、发绀。X线示两肺有浸润，粟粒样结节或实变，以下叶及周边部多见。诊断根据接触史，及双份血清补体结合试验滴度上升4倍，支气管分泌物中找到病原体。肺炎衣原体肺炎有流行性，可在家庭、学校、军营中流行，临床症状较轻或无症状，可表现为轻度发热、咽痛、音哑、咳嗽、胸部X线常呈单一、亚段分布的肺浸润，诊断可查血清抗体，双份血清有4倍或以上增长，或IgM 1:16以上，IgG 1:512或以上支持诊断。衣原体肺炎的治疗选用大环内酯类抗生素或四环素，疗程10～14d。头孢菌素、氨基糖苷类、磺胺无效。

医院获得性肺炎（nosocomial pneumonia） 指入院48h后发病，出现咳嗽、咳痰或咳痰性状改变，并符合下列标准之一者：①发热、肺部啰音，或与入院时X线比较，显示新的炎性病变。②经筛选的痰液连续两次分离出相同病原菌，分离到的病原菌浓度≥10^7CFU/ml。③血培养阳性或肺炎并发胸腔渗液经穿刺抽液分离到病原体。④下列任何一种方法获得的培养结果可认为非污染菌：经纤维支气管镜、或人工气道吸引采集的下呼吸道分泌物分离出浓度≥10^5CFU/ml的病原菌；或经环甲膜穿刺吸引物（TTA）、或防污染毛刷（PSB）经纤维支气管镜或人工气道吸引采集的下呼吸道分泌物分离出病原菌。对慢性阻塞性肺病患者其细菌浓度必需≥10^3CFU/ml；⑤呼吸道分泌物中检查到特殊病原体（包括军团菌），或呼吸道分泌物、血清及其他体液经免疫学方法检测证明，或有组织病理学证据。常见病原菌90%以上为细菌，如金黄色葡萄球菌、绿脓杆菌、肺炎克雷伯菌、大肠杆菌等，真菌、病毒

及其他病原体少见。治疗包括抗感染、免疫治疗、支持治疗等，必要时可行氧疗及机械通气。

隐源性致纤维化性肺泡炎（cryptogenic fibrotic pulmonary alveolitis） 亦称为特发性致纤维性肺泡炎。病因未明，男女发病率相似。病理变化主要以肺泡壁的细胞浸润、增厚、趋于纤维化为特点；细胞成分以来自肺泡的大单核细胞为主，可伴淋巴细胞、巨细胞、巨噬细胞、嗜酸细胞和逐渐出现的纤维母细胞，晚期肺泡结构破坏形成蜂窝肺。临床上常隐匿起病，以缓慢进行性呼吸困难为主要症状，伴有咳嗽、咳黏痰、两肺可闻及特殊爆裂性啰音（Velcro啰音），半数病人有杵状指（趾）。X线两肺中下部弥漫性网状或网状-结节状阴影，限制性通气和弥散功能障碍。经纤维支气管镜肺活检组织病理学检查可确诊。用肾上腺皮质激素或免疫抑制剂如硫唑嘌呤、环磷酰胺治疗。

肺炎（pneumonia） 肺组织的炎症，可由多种病原微生物、理化因素或过敏因素引起。病理主要表现为肺泡内或肺间质的炎性细胞浸润和纤维蛋白渗出。临床上有发热、咳嗽、胸痛、气促及肺实变体征。肺炎可根据解剖部位分为大叶性、小叶性和间质性，也可根据不同病因加以分类。痰涂片及细菌培养对诊断及临床用药具有指导意义。除少数病例可导致肺组织坏死或纤维化外，大部分肺炎治愈后可恢复正常的结构和功能。治疗：针对不同病因给予抗生素，对症处理。

肺炎败血症（septicemic pneumonia） 并发败血症的肺炎，死亡率极高，为全身感染的极期。

肺炎球菌肺炎（pneumococcal pneumonia） 又称大叶性肺炎，系一种常见的细菌性肺炎。病原体为革兰阳性肺炎双球菌，此菌对组织有侵袭力。多因寒冷、饥饿、疲劳、酒醉等诱因而引起。病变多波及肺的一个大叶，表现为充血、水肿、大量红白细胞渗出，此阶段肺较实硬叫红色肝变期；之后大量白细胞、纤维素渗出并有组织碎屑，叫灰色肝变期；最后坏死组织溶解，吸收，新组织增生叫消散期。病人发病急剧、畏寒、高热、胸痛、咳嗽、咳铁锈色痰、呼吸急促等。可并发急性胸膜炎、肺脓肿、败血症等。青霉素、头孢菌素、氟喹诺酮类对本病有较好疗效。

肺炎性假瘤（pulmonary inflammatory pseudotumor） 系肺内一种炎性增生性病变。多在体检或检查其他疾病时发现肺内有团块状阴影，形状、大小、密度可呈多样性，易与肿瘤相混。临床可有某些呼吸道症状，亦可缺如。在难以确诊情况可适当应用抗生素治疗，对炎性假瘤多有效；病理诊断可确诊。有些是在术后确诊的。

化脓性肺炎（suppurative pneumonia，apostanatose pneumonia） （1）泛指伴有脓液形成和肺组织破坏的肺炎。其致病菌可为金黄色葡萄球菌、肺炎克雷白杆菌、流感杆菌、绿脓杆菌、嗜肺军团菌、厌氧菌等。（2）败血性肺炎。

化学性肺炎（chemical pneumonia） 系由于吸入化学性毒物而引起的肺部炎性病变。主要毒物为氮氧化物、光气、溴甲烷、羰基镍等。这类毒物溶解度不大，气体易进入呼吸道深部，引起肺炎。吸入后肺部细胞可广泛地出现水肿、渗出及炎性变等。病人可有呼吸困难、咳嗽、咳泡沫痰、浆液痰或血性痰；有的发生继发感染，有发热，白细胞增高。X线检查可见肺广泛性云雾状改变；疾病恢复后常留肺部组织学改变。防治：加强生产管理、使用管理及个人防护；发生后吸氧、抗感染，适当应用促进吸收消散性中药。

化学性支气管肺炎（chemical bronchopneumonia） 系吸入化学毒物后同时引起支气管及肺部炎症。当吸入较高浓度的氯气、氨、二氧化硫、二氧化氮（硝酸烟与空气接触释出）等刺激性气体时可产生上述改变。临床表现可有咳嗽、咳痰、气急、胸闷等症状，治疗同化学性肺炎及化学性支气管炎。如咳嗽、胸闷、气急明显，可以0.5%异丙基肾上腺素1ml及布地奈德雾化溶液吸入。

坏死性流感肺炎（necrotic influenzal pneumonia） 流感病毒引起的流感病毒肺炎，严重时可出现以细支气管为中心的肺泡组织的片状坏死，属病毒性肺炎的严重类型，须积极治疗。

黄疸性肺炎（bilious pneumonia） 又称胆汁性肺

炎。为伴有黄疸的大叶性肺炎。大叶性肺炎患者有时由于并发中毒性肝炎，可出现黄疸和肝肿大，同时可发生右上腹疼痛及黄疸，偶被误诊为急性胆囊炎或急性病毒性肝炎。

病毒性肺炎（virus pneumonia）　流感病毒、腺病毒、麻疹、巨细胞病毒、单纯疱疹、天花、牛痘、呼吸道合胞病毒、水痘－带状疱疹、柯萨奇、埃可病毒、副流感病毒等都可以引起肺炎。它们常引起上呼吸道感染，病毒损伤黏膜上皮的防御功能，常并发细菌感染，如流感、麻疹等并发链球菌、葡萄球菌肺炎。病人往往有头痛、乏力、发热、咳嗽、咳少量黏痰。查体往往无异常体征。白细胞计数可正常、减低或略增加。X线表现肺部有斑片状浸润。病程一般1～2周。

肺囊虫性肺炎（pneumocystic pneumonia）　由卡氏肺囊虫引起的肺炎。病变呈间质性和肺泡炎症性，多为弥漫性病变，少数为局限或单侧性。本病多见于早产儿、营养不良婴儿及免疫功能低下的成人。主要表现为干咳、气短、呼吸困难及发绀，可伴发热或无热。肺部体征不多，或仅闻少许啰音。X线表现呈轻重不一的间质性影像。可伴发肺气肿、亚段肺不张、肺大泡，罕有胸膜病变。分泌物中和BALF中找到病原体即可确诊。可口服或静滴复方新诺明，疗程14～21d，亦可试用戊烷脒（pentamidine isethionate），或肌注丙种球蛋白。

分离性肺炎（pneumonia dissecans）　又称脓溃性肺炎（Pneumonia interlobularis purulenta），肺小叶被积聚的化脓性渗出液分离的肺炎。

风湿性肺炎（rheumatic pneumonia）　为发生于风湿热初期的一种罕见的过敏性肺炎，分为亚临床型、轻型和重型。前两者症状和体征不明显，且无特异性，预后良好；后者肺泡隔广泛破坏和增厚，呼吸性细支气管和肺泡管内有纤维素假膜形成，肺泡内积聚渗出液，有明显呼吸困难和发绀，预后较差。

弗里德兰德肺炎（Friedlander's pneumonia）　为肺炎杆菌引起的肺炎，约占细菌性肺炎的4%。发病急剧，有严重中毒症状，咳嗽、咳棕红色胶胨样脓痰；病灶呈大叶分布，出现组织坏死和脓肿、空洞形成。预后差。

金黄色葡萄球菌肺炎（staphylococcus aureus pneumonia）　系一种急性严重的肺部感染性疾病。病原菌为金黄色葡萄球菌，可经呼吸道或血源而感染。肺部病变单个或多发，表现有化脓或坏死。病人以小儿多见，早期可有一般疾病症状，如低热、不适、头痛、全身痛等；之后突然加重，恶寒、高热、咳嗽、咳脓性痰、痰量多并带血丝；部分病人可极度衰弱，出现循环衰竭与神经系统症状等。白细胞计数可达50×10^9/L以上，并有中毒颗粒。X线检查有助于诊断；查到病原菌可确诊。治疗：大剂量青霉素或新青霉素、万古霉素、替考拉宁等。抗生素治疗常需延长达4～6周；支持疗法。

巨细胞病毒肺炎（cytomegalovirus pneumonia）　巨细胞病毒引起的肺部感染。常发生于免疫功能低下状态者。发生于新生儿者多为先天性感染，有咳嗽、呼吸窘迫、黄疸、肝脾肿大、溶血性贫血、血小板减少。病死率高。成人一般为隐性感染，症状类似传染性单核细胞增多症。发生于免疫缺陷的患者时，症状重且并发严重肝炎。尿或肺活检标本找到典型的含嗜酸性核内包涵体的巨细胞或接种培养后分离出病毒者可确诊。无特殊治疗。可试用干扰素。

军团菌肺炎（legionella pneumonia）　1976年7月21～24日，美国退伍军人组织——美国军团宾夕法尼亚州分团在费城的一个旅馆召开第58届年会，与会者中暴发了一次肺炎流行。4400人中有221人发病，死亡34例（15.4%）。6个月后美国疾病控制中心（CDC）从死者的肺组织中分离出一种新型细菌，命名为嗜肺军团菌。估计军团菌肺炎占散发肺炎的1%～2%，占诊断困难的不典型肺炎的4%～11%。本病多发生在夏秋季，中老年居多。军团菌是一类需要特殊营养的革兰阴性需氧菌，在一般培养基上不生长。军团菌是一种常见的环境污染菌，主要通过污染水的气雾传播。嗜肺军团菌引起的疾病有两种基本类型：肺炎型称为军团菌肺炎或通称军团病，非肺炎型称为庞地亚克热（Pontiac fever）。军团菌肺炎病情较重，潜伏期2～10d，典型症状是高热、相对缓脉、干咳、痰少带血丝、胸痛、肌肉痛、腹泻及精神神经症状。肺部可有湿啰音和实变体征。本病的临床表现缺乏特异性。以下各点供参考：①暴发性流行；②流行

病学对散发病例有参考意义；③持续高热与相对缓脉，呼吸系症状相对较少而精神神经系统症状较多；④早期消化道症状尤其是腹泻；⑤在原有疾病过程中突然加重，进展迅速，用青霉素、氨基糖苷类或头孢菌素类无效。最佳诊断方法是对临床疑似病例同时应用直接免疫荧光法与培养法，随之以连续的间接免疫荧光法测定从急性期一直到恢复期的血清抗体滴度。治疗可应用红霉素和利福平。

克雷白杆菌性肺炎（Klebsiella pneumonia） 参见费里德兰德肺炎

腺病毒肺炎（adenoviral pneumonia） 是腺病毒侵犯肺实质而引起的肺部炎症，通常由上呼吸道腺病毒感染向下蔓延所致。腺病毒为无包膜的双链 DNA 病毒，主要在细胞核内繁殖，在人类已分离出 41 个血清型，其中易引起肺炎的有 3、4、7、11、14 和 21 型，在我国以 3 型和 7 型最多见。本病一年四季均可发病，但以冬季较多，腺病毒感染的病人是主要传染源，以空气飞沫传播为主，病人或隐性感染者通过说话、咳嗽或打喷嚏将病毒播散至空气中，易感者吸入后即能感染，其次通过污染的食具或玩具以及与病人直接接触也起一定的传播作用。腺病毒肺炎常发生于婴幼儿和老年人，病程多在两周左右，多有急骤高热，体温 39～40℃，呈稽留热型，热程较长，此外约半数以上有呕吐、腹胀、腹泻等消化道症状，胸部 X 线检查主要为间质性肺炎的改变，治疗上以对症治疗为主，继发细菌感染时可应用敏感抗生素。

休克性肺炎（pneumonia with shock） 是指严重的细菌性肺炎时由病原微生物及其毒素作为动因所引起的急性微循环灌注不足，造成组织缺氧、代谢障碍、细胞损害以及器官功能衰竭。常见致病菌为革兰阴性杆菌，如大肠杆菌、克雷伯菌、绿脓杆菌；革兰阳性菌，如金黄色葡萄球菌、肺炎球菌等。临床上表现为在原有细菌性肺炎症状基础上出现血压下降，进入休克状态，同时可伴有肾功能衰竭和水电解质平衡紊乱。治疗上应采取补充血容量、应用血管活性药、控制感染、纠正水电解质平衡紊乱等措施。

假单胞菌性肺炎（pseudomonas pneumonia） 假单胞菌为一种条件致病菌，是一类革兰阴性杆菌，以正常菌群存在于机体皮肤和黏膜上，当易位寄居、菌群失调或宿主免疫功能降低时，常可引起继发感染，尤其在大量使用抗生素、大面积烧伤、肿瘤、白血病、肺囊性纤维化、机体免疫力低下患者中产生严重或致死感染，常见为绿脓杆菌、类鼻疽假单胞和鼻疽假单胞菌，当发生上述情况时呼吸道内该菌繁殖增多，分泌多种毒力因子：菌毛、内毒素、外毒素 A、胞外酶 S、弹性蛋白酶、碱性蛋白酶、磷脂酶 C、溶血素、杀白细胞素等，侵犯肺叶，引起肺实质及间质炎症。

麻疹肺炎（measles pneumonia） 是由麻疹病毒侵及于肺而引起的肺部炎症病变，多见于婴幼儿，是麻疹的常见并发症，也是麻疹的常见死因。主要病理表现为呼吸道包括支气管、细支气管的上皮细胞急性炎症、变性和增生改变，并累及细支气管周围，主要为淋巴细胞为主的单核细胞浸润的间质性炎症，呼吸道和肺泡壁出现上皮多核巨细胞。临床表现为麻疹的原有呼吸道症状加重，高热不退、咳嗽加剧、呼吸急促、发绀，可出现三凹征，肺部闻及干湿啰音，X 线表现为细支气管、肺间质炎性改变，肺纹理增强，呈网状、结节状阴影。治疗主要为对症及支持治疗，并积极预防细菌性感染。

慢性嗜酸粒细胞肺炎（chronic eosinophilic pneumonia） 病理是肺泡壁与肺泡腔内大量嗜酸性粒细胞、巨噬细胞、组织细胞、淋巴细胞、多形核粒细胞浸润。临床表现为发热、疲乏、体重减轻、呼吸困难、缺氧、偶有咯血。约 1/4 病人发生哮喘，而鼻部过敏症状见于约 1/3 的病例。患者外周血中通常有嗜酸性粒细胞增多，但可短暂出现或不增高。X 线胸片：病灶呈边缘不清的，胸膜下区肺实质的模糊阴影，主要涉及上肺部。在不典型的病例中，绝大多数肺部浸润仅见于肺的外周部分，而中心部位是清晰的，这种表现被称为“胸片阳性的肺水肿”。这种改变很具有特征性。这些影象可自发消退。皮质类固醇治疗可发生良好效果，甚至有学者通过激素的治疗来作为诊断性治疗。因为患者的症状可以在治疗后的几小时内消失，而胸片上的异常可在几天内消失。诊断通常不需要依靠肺活检，但是不典型病例仍需要靠肺活检确立诊断。

鼠肺炎病毒（murine pneumonia virus，pneumonia virus of mice） 球形，直径 80～120nm，外有囊膜，

表面有突起的结构物，内有螺旋对称的核衣壳，直径12～15nm，有时也有纤维形粒子出现。核酸为单链RNA。宿主仓鼠、棉鼠和兔子等。隐症或引起轻度呼吸道感染。副黏病毒科，肺炎病毒属。

鼠疫性肺炎（plague pneumonia） 由鼠疫耶尔森菌引起，包括原发性和继发性肺炎。原发吸入性肺炎发生于接触鼠疫肺炎病人之后，很快出现呼吸道症状，如气促、发绀、消瘦、咳白泡痰，很快出现咯血，可出现明显的毒血症状和精神症状。X线表现可见片状阴影，进一步可出现ARDS或肺水肿样改变，死亡病例呈高度发绀，故有“黑死病”之称。继发性肺炎一般出现于腺鼠疫之后，往往没有明显的皮肤病灶，呼吸系统受累一般发生在发热数天至1周以后，表现为咳嗽、气促、发绀、咯血、胸痛、肺底部有少许湿啰音，可并发胸腔积液。X线表现为双肺基底部结节影，片状模糊浸润影，肺门和纵隔淋巴结肿大。化验白细胞总数升高，可见明显核左移，痰中可发现双极着色的革兰阴性小杆菌。治疗上首先严格隔离，病室灭鼠、灭蚤。病人排泄物彻底消毒，腺鼠疫可选用链霉素，每日2g，肌肉注射。加用四环素口服，每日2g。肺鼠疫、败血型鼠疫宜联合用药。庆大霉素可代替链霉素做静脉注射。

鼠肺炎衣原体（pneumonitis chlamyniae） 衣原体是一类形态相似，能通过滤菌器、严格细胞内寄生，在宿主细胞内发育繁殖有独特的生活周期的微生物。所有衣原体可根据其包涵体的形态及包涵体内是否含有糖原，对磺胺及D-环丝氨酸的敏感性等区分为2个不同的属。Ⅰ属包括沙眼-包涵体结膜炎衣原体、性病肉芽肿衣原体及鼠肺类衣原体。Ⅱ属包括鹦鹉热衣原体、脑膜肺炎衣原体等。鼠肺炎衣原体的包涵体结构致密、糖原反应（+），对磺胺的敏感性（+），对D-环丝氨酸的敏感性（4+），对人不致病。

胎儿宫内肺炎（intrauterine pneumonia） 宫内感染性肺炎是一个严重疾病，占活产婴儿的0.5%。其发生原因一是羊膜早破，孕母阴道内的细菌上升感染羊膜，污染羊水，胎儿吸入污染的羊水而产生肺炎；二是孕母在妊娠后期受到感染，病原体通过胎盘屏障，血行传给胎儿。临床表现婴儿出生时常有窒息史，复苏后呼吸快，常伴呻吟，体温不稳，约半数病人可有啰音，呼吸音粗糙或减低。严重病例出现呼吸衰竭。X线表现与婴儿支气管肺炎相似，双肺满布小片状或线状模糊影，从肺门向周围呈扇形扩展，支气管壁增厚。化验血白细胞正常、减低或升高。治疗上对羊膜早破的孕妇在分娩前可用抗生素预防胎儿感染，婴儿娩出后孕妇仍继续用抗生素2～3d，新生儿则在高危儿室监护，一旦发现呼吸增快即开始抗生素治疗。

胎儿肺炎（intra-uterine pneumonia） 是胎儿在宫内或娩出过程中，吸入羊水或胎粪引起的肺部炎性反应，在生后24h内出现呼吸道症状。因吸入物的不同，又有羊水吸入性肺炎、胎粪吸入性肺炎等。本病发生原因：①胎儿窒息引起胎儿宫内呼吸，吸入大量羊水；②胎儿娩出时未及时清除口、咽部分泌物，过早地应用呼吸兴奋剂等刺激呼吸，使其发生几次强有力呼吸，将羊水、胎粪或阴道分泌物等吸至气管分叉以下，甚至吸入肺泡。③羊膜早破，产程延长，使羊膜通透性增加。产道细菌容易污染羊膜腔，发生宫内肺部感染。本病多见于过期和足月产儿，分娩过程有窒息，经复苏后出生1d内出现症状，主要为呼吸困难，张口呼吸或点头样呼吸，口中有泡沫或羊水样液体流出。发绀明显，伴心力衰竭，拒奶，呕吐，消化道出血，眼凝视，眼球震颤，抽搐，兴奋性增高或减低。X线胸片肺纹理增粗，双肺野斑片状密度增高影。治疗原则为保持呼吸道通畅，吸氧，控制感染等。

浆细胞性肺炎（plasma cell pneumonia） 浆细胞性肺炎即婴幼儿型卡氏肺孢子虫肺炎，该病是由卡氏肺孢子虫引起的呼吸系统机会感染。虫体寄生在肺泡内，成簇黏附于肺泡上皮上，在健康宿主体内并不引起症状，而在营养不良、虚弱的早产儿或免疫缺损患者则可引起肺炎。其病理改变为间质性和肺泡性炎症，病变多为弥漫性，少数可为局限或单侧性，肺间质有淋巴细胞、巨噬细胞和浆细胞浸润，尤以浆细胞浸润突出。起病可较隐袭，有厌食、消瘦、腹泻、低热，数周后才出现呼吸道症状，有呼吸增快、干咳、呼吸困难，进行性加重，肺部体征很广，病程10余日至2个月不等。患儿大多死于呼吸衰竭。也可急性起病，有发热、干咳、速脉、鼻翼扇动、呼吸急促及发绀。可有胸痛、阳性体征少。起病1周后X线摄片显示双侧弥漫性条索状或斑点

颗粒状阴影，自肺门向外周扩散，其后融合成结节、云雾状。偶有少量胸腔积液。血白细胞数正常或稍高，嗜酸粒细胞计数增高。有明显低氧血症，动脉血氧分压正常或低下。如不治疗，几乎100%死于呼吸衰竭，或死于其他感染性并发症，如巨细胞病毒感染、结核病、真菌感染或弓形虫病等，治疗采用复方SMZ-TMP、喷他脒等。

炭疽杆菌肺炎（anthrax pneumonia） 由吸入炭疽杆菌引起的肺炎。炭疽杆菌是粗大无鞭毛的革兰阳性需氧菌，其致病性与荚膜和毒素有关，人类炭疽感染多由接触有病的家畜或污染的皮毛而致。其潜伏期2~7d，短者仅数小时。吸入炭疽杆菌芽胞，在支气管下端或肺泡内，被肺泡吞噬细胞吞噬，然后通过淋巴管至纵隔淋巴结，在该处发芽、滋长，繁殖，引起出血性纵隔炎。起病急，发展迅速，出现非典型肺炎症状，病人畏寒、发热、胸痛、气急、咳吐泡沫血痰，呼吸困难、发绀，常有胸腔积液。痰中可见大量炭疽杆菌。X线胸片示纵隔增宽。患者常在数天内因毒素抑制中枢神经系统的呼吸中枢和产生肺部毛细血管栓塞而死于呼吸、循环衰竭，病人可并发出血性脑膜炎。治疗可给予大剂量青霉素（1000万U/d以上）静滴，辅以全身支持，对症治疗。

内源性脂质性肺炎（endogenous lipid pneumonitis） 又称胆固醇性肺炎，可累及肺实质及胸膜，临床上少见。病因尚未完全清楚，可能与肺部慢性炎症、脓肿、结核、纤维化、寄生虫以及癌肿、糖尿病、慢性酒精中毒有关，也可发生于癌症化疗后。多数学者认为结核是胆固醇性胸膜炎主要原因，病理变化为肺泡上皮细胞大量破坏，类脂质变性胆固醇析出并被组织细胞吞噬，形成泡沫细胞并沉淀在肺泡内或肺泡壁所致，诊断要根据症状如发热、咳嗽、胸痛和咯血为主，气促、呼吸困难及原发病症状常伴随。X线表现常在右肺中下叶，伴中叶不张，亦可有肺实变，条索状和片状模糊影，胸膜厚和胸腔积液，化验检查胸腔积液常具有特征性，对诊断有价值，多为咖啡色和酱油色，偶可见结晶闪亮呈鳞状小片。胆固醇结晶为阳性，显著增高为146~2 000 mg/L,血中胆固醇正常。治疗：①治疗原发病，②支持治疗，③手术治疗，肿瘤、脓肿、机化肺炎均可切除病灶。

念珠菌性肺炎（moniliasis pneumonia） 致病菌为白色念珠菌，常寄生在口腔、上呼吸道、消化道等部位，而于全身免疫力低下时引起继发呼吸道感染。早期病理变化为炎症细胞浸润，随后出现纤维组织增生和肉芽肿反应，病灶内可找到菌丝和孢子。在烧伤、晚期肿瘤或全身极度衰弱情况下发生，并可引起全身血行播散性病变。支气管炎型表现全身情况良好，症状轻微，一般不发热。主要表现剧咳，咳少量白色黏痰或脓痰。检查可发现口腔、咽部及支气管黏膜上被覆散在点状白膜，偶闻干鸣音。肺炎型多见于免疫抑制或全身情况极度衰弱的病人，呈急性肺炎或败血症表现，畏寒、发热、咳嗽、咳白色黏液胶胨样痰、咯血、呼吸困难，肺部可闻及干湿性啰音。胸片示弥漫小片状及斑点状阴影，部分可融合成大片，边缘模糊，形态多变。深部痰3次培养同一种念珠菌有诊断价值。治疗除去诱发因素，抗真菌。

尿毒症性肺炎（uremic pneumonia） 由于代谢性酸中毒常引起肺过度换气出现大而深的呼吸或潮式呼吸，呼气有氨味，易发生支气管炎。严重尿毒症患者肺部X线检查可显示间质性肺炎样病变称尿毒症性肺炎，表现为以肺门为中心的两侧弥漫性较淡阴影。临床表现一般不显著，两侧肺底常可听到湿性啰音，重者可有较剧烈的咳嗽、气促，有时尚可咯血或发展为肺水肿。病因尚不完全明确，可能与水潴留，肺部慢性水肿，淤血及尿毒症毒素使肺部毛细血管通透性增加有关，通过利尿或透析治疗，症状及X线表现均可好转或消失。

支原体肺炎（mycoplasmal pneumonia） 支原体介于病毒和细菌之间，无细胞壁，能在无细胞的培养基上生长，可引起肺炎，主要见于儿童及青年，潜伏期约14d，临床表现可轻、可重，可有中、低度发热，少数在39℃以上；咳嗽，为干咳或伴少量黏痰；头痛、咽痛、耳痛、肌肉酸痛、胸痛；也可有恶心、呕吐等消化道症状。胸部体征可闻及干、湿啰音，化验检查：血白细胞计数可正常或稍增高，胸部X线以间质性病变为主，表现为网织状阴影，可呈段性分布，也可表现为支气管肺炎、大叶性肺炎等改变，亦可合并胸腔积液。诊断可根据流行病学、临床表现及化验检查而定，双份血清抗体呈4倍或以上增高有诊断意义。治疗可选用大环内酯类抗生素

如红霉素、罗红霉素、克拉霉素、阿奇霉素及四环素。需引起注意的是少数病人可有肺外表现，如胃肠炎、心包炎、心肌炎、肝炎、脑炎、脑膜炎等。

致纤维化性肺泡炎（fibrosing alveolitis） 又称“外源性变应性肺泡炎”、“职业性哮喘”、“过敏性肺炎”。为一组吸入具有抗原性有机粉尘和低分子量的化学品（如嗜热菌孢子、枯草杆菌、动物蛋白、垂体素粉剂等）导致的纤维性肺泡和间质炎症。本病发病与变态反应有密切关系，虽有不同病因，而病理、临床、X线表现均相似，表现为发热、畏寒、乏力、全身肌肉酸痛，刺激性干咳，胸部紧迫感；有时可出现类似支气管哮喘发作的症状。实验室检查血清IgG、IgE升高；X线呈对称散在的直径1～5mm大小结节状阴影；晚期肺纤维化时呈限制性通气功能障碍。肺活检可确诊，应用糖皮质激素或并用免疫抑制剂有一定疗效，可防止肺纤维化的进展。临床常见有农民肺、饲鸽者肺、蘑菇工人肺等。

放射性肺炎（radiation pneumonitis） 放射性肺炎系指胸部接受放射治疗后所引起的肺组织损伤，最多见于经放射治疗的肺癌或乳腺癌患者，为治疗原有疾病不可避免的并发症。对放射治疗的肺组织损伤程度因人而异，瘦人的反应较大。一般在放疗终止后数周至16周，平均4周，开始出现症状主要为呼吸困难，起初只是活动后气短，逐渐发展为休息时也感到气短。此症状可于数周内自行消失，也可继续加重，因肺部所受损伤轻重而异。胸部X线改变最早于2～4周内出现，一般为6周～3个月。开始为类似肺水肿的融合性阴影，阴影中可见网状条索状间质增厚影。后期阴影可消失或逐渐被线条阴影替代。X线所见的病变范围与照射范围相符，诊断无困难。患者一般有曾接受剂量大于40Gy的放射治疗病史，局部皮肤遗留照射所致的色素沉着。治疗可在急性期试用肾上腺皮质激素，晚期无效。

放线菌病肺炎（actinomycotic pneumonia） 放线菌病肺炎是一种慢性化脓性和肉芽肿性疾病。本病多见于男性，男与女之比为3:1。任何年龄均可发病。致病菌主要是以色列放线菌，通常不包括由奴卡菌等放线菌引起的疾病。放线菌可引起支气管肺炎肉芽肿和结缔组织增生，在结节样病变中形成脓肿和软化病灶。病变累及胸膜时可引起胸膜渗出或脓胸，侵犯胸壁可造成胸壁脓肿和瘘管。放线菌病肺炎可分为原发和继发两种。原发放线菌肺炎是因直接吸入口腔或呼吸道内含有放线菌的分泌物引起，特别是当支气管黏膜受损时。继发性放线菌肺炎较少见，可来自血行播散或腹部病灶的直接蔓延，放线菌病肺炎多为缓慢起病，多有不规则低热，周身不适，轻咳并咳少量痰，似支气管炎。有脓毒败血症时症状加重，可出现高热、剧咳、大量脓黏痰、且痰带血丝或大咯血。X线表现主要为一肺或两肺中下野散在的不规则斑片状阴影，或为大片密度均匀炎性浸润阴影，其中可见大透亮区。上述影像需与肺炎、肺脓肿、肺结核等区别。早期较难确诊，症状、体征或X线所见均乏特征性。惟一可靠的诊断依据是从脓液、痰或瘘管壁的活体组织中发现硫磺颗粒。如能早期确诊并经适当治疗可以痊愈。青霉素为首选药物，但剂量大、疗程长，一般需数月至半年。四环素族药物、链霉素和林可霉素也有效。

非典型性肺炎（atypical pneumonia） 所谓的非典型性肺炎是指肺炎支原体、衣原体，军团菌等引起的肺炎，其中支原体肺炎较为常见。肺炎支原体是目前所知的最小的致病微生物。本病约占非细菌性肺炎的1/3以上，或各种原因引起肺炎的10%，常于秋季发病，病人中儿童和青年人居多。婴儿有间质性肺炎时应考虑支原体肺炎的可能性。基本病理变化是一种化脓性细支气管炎继而发生的肺间质性肺炎。病变从上呼吸道开始，有充血，单核细胞浸润，向支气管和肺蔓延，呈间质性肺炎或斑片状融合性支气管肺炎。一般起病缓慢，有乏力、咽痛、咳嗽、发热、纳差、肌痛等。半数病例无症状。X线显示肺部多种形态的浸润影，呈节段性分布，以肺下野为多见，有的从肺门附近向外伸展。支原体肺炎可在3～4周自行消散。儿童可并发鼓膜炎和中耳炎，伴有血液或神经等并发症或雷诺现象时，则病程延长。治疗首选红霉素，亦可用四环素族抗生素。

非开放性肺结核（closed pulmonary tuberculosis） 系指肺部结核病变无活动性，空洞关闭，痰菌连续阴性（每月至少查痰一次）均达6个月以上，若空洞仍然存在则痰菌需连续阴性一年以上。

非典型分枝杆菌病（atypical mycobacteriosis） 系指由人、牛型结核杆菌和麻风杆菌以外的分枝杆菌所

致的肺部疾病。它们中的大多数为腐物寄生菌，毒力较低，但在一定条件下对人有致病作用。它们具有不同的细菌、生化和血清学特点。绝大多数非典型分枝杆菌对常用的抗结核药物均呈耐药性。非典型分枝杆菌分为四个类型，每类又包括若干菌种。第Ⅰ类型：遇光产色素型。第Ⅱ类型：暗处产色素型。第Ⅲ类型：不产色素型。第Ⅳ类型：迅速生长型。非典型分枝杆菌病大多数发生在原有肺部疾病或全身情况较差的基础上，如患者原患肺结核、尘肺、肺化脓症、支气管扩张、慢性阻塞性肺疾病和肿瘤等。肺非典型分枝杆菌病的症状及X线表现与肺结核很相似。非典型分枝杆菌病的诊断依赖于临床、X线表现和细菌培养与菌型鉴定。治疗原则是（1）多种抗结核药物联合治疗；（2）剂量大；（3）疗程要长，至少两年以上；（4）尽可能选用利福平。如有条件应做药敏试验。必要时应考虑外科治疗。

肥大性肺性骨关节病（hypertrophic pulmonary osteoarthropathy） 肥大性肺性骨关节病常见于肺癌，也见于胸膜局限性间皮瘤和肺转移瘤（胸腺、子宫、前列腺的转移）。多侵犯上下肢长骨远端，发生杵状指（趾）和肥大性骨关节病。前者具有发生快、指端疼痛、甲床周围环绕红晕的特点。两者常同时存在，多见于鳞癌。切除肺癌后，症状可减轻或消失，肿瘤复发又可出现。

肺阿米巴病（pulmonary amebiasis） 肺阿米巴病系肠阿米巴病的肠外并发症之一。多继发于肝阿米巴病，肺部主要为肺脓肿与支气管扩张的表现。有咳嗽、咳大量混有腐烂组织的痰液；如与肝脓肿有支气管瘘相通，可咳出大量咖啡脓液，内含有阿米巴滋养体，可伴有不同程度的全身症状。X线检查可有大片化脓型、胸膜炎型、空洞型、脓气胸型等改变。查到病原体可确诊本病。治疗：用抗阿米巴类药物。

肺阿米巴感染（pulmonary amebic infection） 系指在肠外的阿米巴病中的一种。肺及胸膜阿米巴感染的发生率仅次于肝脏。有报告认为肠道阿米巴感染时，肺、胸膜受累者占1%～8%，而在阿米巴肝脓肿时，肺、胸膜受累者可达8%～32%。阿米巴原虫侵入肺部的途径有2个：（1）肝脏途径，占绝大多数。原虫由肠道经门静脉侵入肝脏，形成肝脓肿，后者可直接穿破到胸腔和肺；当肝脓肿靠近膈肌时，原虫也可穿过肝、膈、肺粘连处的组织间隙或新生血管而进入肺脏；有时肝内的原虫可经肝静脉、下腔静脉而侵入肺内；（2）肠道途径：原虫由肠道经淋巴管、胸导管、上腔静脉或直肠下静脉、下腔静脉而侵入肺脏，临床症状同肺阿米巴病。治疗首选药物为甲硝唑，绝大多数肺阿米巴感染经内科保守治疗而痊愈。

肺阿米巴脓肿（amebic abscess of lung） 系指阿米巴原虫由肠道借血流或直接蔓延而侵入肠外组织，产生相应脏器的阿米巴病的一种。肺阿米巴脓肿的发生可来自肝脏或肠道，大多继发于肝阿米巴病。经直接蔓延或淋巴途径，个别经体循环至肺，常见于右侧。肺阿米巴脓肿的症状与细菌性肺脓肿、支气管扩张等相似。并发支气管肝瘘时可咳出大量咖啡色痰相当于引流，病情得以迅速好转。痰及胸水中偶可找到阿米巴滋养体。阿米巴肺脓肿在胸片上可呈：（1）大片化脓型；（2）胸膜肺炎型；（3）圆形肿块型；（4）空洞型；（5）肺炎型；（6）脓气胸型；（7）拟似膈肌抬高型。治疗以甲硝唑为代表的硝基咪唑类药物对肠内、外病变均有作用。

肺癌（lung cancer，pulmonary carcinoma） 肺癌是最常见的肺部原发性恶性肿瘤，其病因和发病机制迄今尚未明确。一般认为肺癌的发病与吸烟，职业致癌因子，空气污染，电离辐射，饮食与营养等因素有关。按解剖学部位分类：（1）中央型肺癌，发生在段支气管以上至主支气管的肿瘤称为中央型，约占3/4，以鳞状上皮细胞癌和小细胞未分化癌较多见。（2）周围型肺癌，发生在段支气管以下的肿瘤称为周围型，约占1/4，以腺癌较为多见。肺癌临床表现与其部位、大小、类型、发展的阶段、有无并发症和转移有密切关系。有5%～15%的患者于发现肺癌时无症状。由原发肿瘤引起的症状包括咳嗽、咯血、喘鸣、胸闷、气急、体重下降发热等。由肿瘤局部扩展引起的症状有胸痛、呼吸困难、咽下困难、声音嘶哑、上腔静脉阻塞综合征、Honer综合征。由癌肿远处转移引起的症状包括肺癌转移至脑、中枢神经系统、骨骼、肝脏等器官的相应症状。

小细胞未分化型肺癌（small cell undifferentialted carcinoma of lung） 占肺癌的10%～15%，临床上

具有发病年龄轻、生长快、转移早、与吸烟关系密切等特点。该型癌细胞分化差，镜下又分为燕麦细胞癌、中间型细胞癌、混合型燕麦细胞癌。燕麦细胞型和中间型可能起源于神经外胚层的嗜银细胞，属胺前身摄取和脱羧基化细胞，简称 APUD 细胞，细胞浆内含有神经分泌颗粒，可分泌 5－羟色胺、儿茶酚胺、组胺和激肽等，也可分泌特异性神经源性烯醇酶，引起副癌综合征，如高血钙、库兴综合征、抗利尿激素分泌异常等。本型肺癌好发于肺门附近的大支气管，趋向黏膜下浸润，常沿纵轴生长。本型肺癌对化疗及放疗均较敏感，对部分Ⅰ、Ⅱ及$Ⅲ_A$期小细胞肺癌可综合化疗和手术治疗。

肺瘢痕癌（scar carcinoma of lung）　慢性支气管炎、肺结核、弥漫性肺间质纤维化患者肺癌发生率较正常人群高。据英国研究，慢性支气管炎患者的肺癌发生率较无慢性支气管炎者约高出 1 倍。已愈合的结核病灶所引起的肺部瘢痕中可发生腺癌。还有研究 236 例肺癌，其中合并肺结核者占 8.5%。37 例细支气管肺泡癌中，合并肺结核 3 例，炎症瘢痕 24 例，慢性支气管炎 19 例。

肺包虫病（pulmonary echinococcosis）　肺包虫病系包虫病之一。近年由于胸透的普及，在流行区肺包虫病发现日渐增多，儿童患病率较高。由于肺组织松软，包虫囊肿生长较快，故临床表现较早，如压迫和刺激支气管、胸膜出现胸痛、咳嗽、少量咯血等。囊肿破入支气管可咳大量浆液性痰，可因大量浆液溢出而窒息，或囊腔消失自愈。结合流行病史，X 线检查可确诊。治疗同肝包虫。

肺包虫囊肿（hydatid cyst of lung）　系指包虫病的一种临床表现型。肺组织较为松弛，故包虫囊生长较快，常有干咳、咯血等症状。2/3 患者病变位于右肺，且以下叶居多。在无并发症的病例胸部 X 线检查可见单个或多个圆形、卵圆形或多环形，边缘清晰而光滑的肿块。囊肿随呼吸而变形，罕见钙化，大小不一，最大者可占一侧肺野。囊肿穿破，囊液完全排出，在 X 线上呈空洞型；囊肿破入胸腔时可发生严重液气胸。约半数患者的囊肿破入支气管，囊液咳出而自愈。偶可因囊液大量溢出而引起窒息。

肺孢子虫病（pneumocytosis）　肺孢子虫病是由卡氏肺孢子虫（Pneumocystis carinii）引起的呼吸系统机会感染。虫体寄生在肺泡内成簇黏附于肺泡上皮上，在健康宿主体内并不引起症状，而在营养不良、虚弱的早产儿或免疫缺损患者则可引起肺炎，即卡氏肺孢子虫肺炎。20 世纪 80 年代以来发现卡氏肺孢子虫肺炎是艾滋病患者最常见的机会性感染，且为其重要致死原因。临床特征为发热、干咳、呼吸急促、呼吸困难、鼻翼扇动和发绀等。症状呈进行性加剧。X 线胸片示双肺弥漫性条索状或斑点颗粒状阴影，自肺门向外周扩散，其后融合成结节、云雾状。偶有少量胸腔积液。血白细胞数正常或稍高，嗜酸粒细胞计数增高。有明显低氧血症，动脉血二氧化碳分压正常或低下，如不治疗，几乎 100% 死于呼吸衰竭或死于其他感染性并发症。治疗包括复方 SMZ－TMP，喷他脒，克林霉素与伯氨喹等，可迅速恢复。

肺孢子丝菌病（pulmonary sporotrichosis）　系指由植物的腐生菌申克孢子丝菌所引起的一种传染性疾病。特点是有结节、溃疡及脓肿形成，一般仅限于皮肤及表浅淋巴管，偶尔可侵犯肺，是由于吸入该菌引起的肺孢子丝菌病。可表现为肺部限局性浸润或形成空洞（有时为双侧性）。症状除全身症状如发热、寒战、不适或食欲不振，有呼吸道感染的表现，但其症状较缓和，病理呈慢性。可用碘化钾饱和溶液治疗。静注两性霉素 B 可有帮助。

肺鼻疽（glanders of lung）　肺鼻疽是由马鼻假单胞菌引起的肺部感染性疾病。马科动物如马、骡等是主要传染源。人大多因接触病兽而受染。急性肺部感染潜状期 10～14d。病菌从呼吸道进入肺部，也可继发于其他部位的感染，表现为发热、乏力、头痛和胸膜炎等。常伴有淋巴结肿大和脾肿大。胸部 X 片可见大叶性肺炎、支气管肺炎或局限性密度增高影像，提示早期肺脓肿。由于人类鼻疽病例不多，故不能对大多数抗菌药物作出评估。以往人类鼻疽病一般采用链霉素和磺胺嘧啶或四环素的联合，疗程 4 周以上。

肺变态反应（pulmonary allergy）　系指由于吸入或接触某种抗原性物质而引起的肺部免疫反应。

肺表面活性物质（pulmonary surfactant）　肺表面

活性物质系一种不溶性脂蛋白，由肺脏Ⅱ型细胞分泌的，主要成分为二软脂酰卵磷脂蛋白质，以单分子层覆盖在肺泡内表面和呼吸道内。能降低肺泡表面张力，防止肺泡萎陷，可维持各肺泡形态、容积的稳定性，并对肺泡毛细血管内液与肺泡内液的平衡有作用。

肺病学（pneumology） 系阐述肺部疾病及与之有关的呼吸系统其他疾病的病因、发病机制、临床表现以及诊断和防治，尚包括临床解剖、生理、病理生理、肺脏代谢功能、免疫、祖国医学以及现代各种诊断和治疗技术的新进展。

肺病治疗（pneumotherapy） 系指对肺部疾患的各种治疗措施，包括肺部感染（呼吸系统感染）的抗菌药物治疗，平喘药物治疗，氧气疗法，呼吸道的湿化及雾化疗法，机械呼吸的临床应用等。

肺不张（atelectasis） 系指一侧，一叶或一段肺内气体减少和肺体积缩小，叫做肺不张，又称肺萎陷。若肺萎陷的程度不太严重，称为肺膨胀不全。气道阻塞是肺不张的最常见原因，分管内阻塞和管外压迫两种，以前者最为多见。支气管肺癌或支气管良性肿瘤，呼吸道黏稠分泌物或黏液栓，支气管炎性肉芽病变所致的支气管狭窄和阻塞异物吸入，支气管结石等，均可引起支气管阻塞。先天性支气管狭窄和阻塞也可引起一侧肺不张。此外，还有压缩性肺不张是由于邻近的胸膜、肺病变使肺组织受外压而发生局部萎陷。纤维性肺不张指由于肺部纤维化所致的局限性或普遍性肺体积变小。肺泡表面活性物质异常所致的肺不张，如新生儿呼吸窘迫综合征、成人急性呼吸窘迫综合征、急性肺水肿、急性放射性肺炎等。

肺部良性肿瘤（benign tumor of lung） 肺部良性肿瘤系指在支气管和肺脏中的肿瘤其细胞的分化和形态与正常细胞相似，生长缓慢，呈膨胀方式，不转移。但有的肿瘤如腺瘤有恶变的可能。其他良性肿瘤虽不会恶变，但常继发感染影响健康。严格地说，支气管腺瘤、支气管平滑肌瘤、黏液瘤等是肿瘤，而错构瘤、淀粉样变性等均非真正的肿瘤。临床表现、症状依肿瘤生长部位和支气管管腔是否阻塞而不同。肿瘤发生于肺脏的边缘，并向管外生长，多无症状，往往在X线检查时发现。肿瘤发生于较大的支气管，初期即出现干咳。肿瘤组织富有血管，故常有反复咯血。肿瘤增大可部分阻塞支气管，引起阻塞性肺气肿，局部可闻到哮鸣音。若管腔全部堵塞则出现肺不张。阻塞远端的肺脏继发感染，可引起肺炎、肺脓肿，出现发热、咳脓痰等症状。治疗：手术切除为根治疗法。

肺尘性纤维变性（coniofibrosis） 系指由于长期吸入大量的各种粉尘所引起的肺纤维化病变。常见于接触粉尘的矿山掘进工、风钻工、爆破工、支柱工、矿石搬运工，耐火材料厂、玻璃厂、石粉厂等原料粉碎、混料及包装工人。

肺出血（pneumorrhagia） 系指肺内血管破裂，血液进入肺组织。病人主要表现为咯血，亦可伴有咳嗽、呼吸困难及失血的各种表现。造成肺出血的原因很多，如肺炎、结核、肿瘤、寄生虫等肺部疾病；支气管扩张、肿瘤、炎症等支气管病；血液系统疾病，某些出血性传染病，心血管疾病，严重中毒与肝肾疾病、肺部外伤等。临床表现程度与出血多少、快慢及病变程度有关。X线检查等有参考意义。治疗：止血，顺位排出积血，镇静，卧床，保持呼吸道通畅。必要时手术治疗、治疗原发病及针对病因处理。

肺刺激性毒剂（pulmonary irritant poision） 肺刺激性毒剂多在工农业生产环境中遇到，亦可因意外事故危害周围人群。刺激性毒剂主要对呼吸道黏膜、眼及皮肤有直接刺激作用。呼吸道是有害气体侵入人体的主要途径。吸入后轻者表现为上呼吸道刺激或支气管炎症状，重者产生中毒性肺炎或中毒性肺水肿，且可发展为成人呼吸窘迫综合征。损害的严重程度主要取决于浓度及暴露时间的长短。常见的刺激性气体有：（1）酸类，如硝酸、盐酸、硫酸；（2）氯及其化合物，如四氯化硅、三氯化锑、三氯对磷、三氯化砷等；（3）光气；（4）氨；（5）氟化氢；（6）氟代烃类化合物；（7）氮氧化物；（8）二氧化硫；（9）卤烃类；（10）酯类；（11）醛类；（12）羰基镍等。

肺错构瘤（hamartoma of lung） 1904年Albrecht首先描述错构瘤，认为是器官的正常结构成分由于

异常增殖而形成的肿瘤样畸形，构成成分可以是量的异常，排列异常，分化程度的异常，或三者均存在。肺错构瘤成分有两种；上皮性和间叶性成分，但镜下与先天性淋巴管扩张症、肌性增生、血管瘤、软骨瘤、脂肪瘤、肌瘤等可以互相混淆。有人将它与畸胎瘤同列为发育性肿瘤。一般认为肺错构瘤和腺瘤（类癌、囊性腺样癌和黏液类上皮癌）为除肺癌以外肺内最常见的两种肿瘤。肺错构瘤为肺内最常见的也是主要的良性肿瘤。肺错构瘤一般无症状，多于体检做X线检查时被发现。有关治疗方面比较一致认为可行单纯肿瘤摘除术。

肺大泡（bulla） 肺大泡系指大泡性肺气肿的肺泡直径超过1cm者。肺大泡发生在肺实质内，常伴有不同的肺部疾病，最常见的为慢性支气管炎和支气管哮喘，也可见于晚期尘肺或结节病，但有时也见于肺部或支气管原无疾病者。胸部X线检查是发现肺大泡最好的方法。表现为局部透亮度增高，呈圆形或类圆形，泡内不见纹理，肺泡壁常为纤细的头发丝样阴影，系被压缩的肺结缔组织间隔或胸膜所组成。在胸片上常仅见部分肺泡壁。大泡可单发或多发，大小可改变。

肺大圆形细胞癌（large round cell carcinoma of lung） 系肺癌组织学分类中的一种。可发生在肺门附近或肺边缘的支气管。细胞较大，但大小不一，常呈多角形或不规则形，呈实性巢状排列，常见大片出血性坏死；癌细胞核大，核仁明显，核分裂相常见，胞浆丰富，可分巨细胞型和透明细胞型。巨细胞型，癌细胞团周围常有多核巨细胞和炎症细胞浸润。透明细胞型易误诊为转移性肾腺癌。大细胞癌较小细胞未分化癌转移晚，手术切除机会较大。

肺淀粉样变性（pulmonary amyloidosis） 肺淀粉样变性是原发性支气管肺脏淀粉样变，病因未明，很少见。病理上可分为四型，（1）局限性支气管淀粉样变沉着；（2）弥漫性支气管淀粉样变沉着，（3）肺实质内结节状淀粉样变，（4）弥漫性肺实质淀粉样变。临床表现常有干咳，若淀粉样变在支气管内引起部分阻塞，可有哮鸣音、呼吸困难及肺部感染征。少数可有咯血。X线检查示肺实质淀粉样变，呈孤立性或多发性块状。在有些病例有钙化或骨化灶，有时出现空洞，弥漫性肺泡隔型与粟粒性结核、矽肺和结节病相混淆。支气管内淀粉样变可通过气管镜分次摘除，若摘除不干净，可复发。肺实质淀粉样变，需做手术切除。

肺动静脉瘤（pulmonary arteriovenous aneurysm） 亦称为肺动静脉瘘（Pulmonary arteriovenous fistula），是指肺动脉与肺静脉之间的异常交通，是少见的先天性发育异常。肺动脉与肺静脉在肺内直接吻合，两者之间没有正常毛细血管网，造成自右向左分流。更因瘘壁常呈动脉瘤样扩张和膨出，亦称动静脉瘤。肺血管瘤或血管性错构瘤，多见于女性，成人以30～40岁最多见，约10%发生在婴儿。

肺动脉瓣闭锁（pulmonary atresia） 系一种先天性心血管畸形。病理改变为在右心室肺动脉开口处有先天性严重狭窄。由于狭窄，右心室排血受阻，使右心室壁肥厚及室腔扩大，进而引起右心衰竭。病儿可早期出现发绀、杵状指、呼吸困难及水肿等。X线与心血管造影检查有助于诊断。治疗以手术为主。

肺动脉瓣关闭不全（pulmonary insufficiency） 系心脏瓣膜病的一种。可因病变致肺动脉瓣变厚、变短而发生关闭不全；亦可因肺动脉扩张而使肺动脉瓣成为相对短小，关闭不全。前者为病理性，见于风湿病等；后者为继发性，多由先天性心脏病、二尖瓣狭窄等引起。临床表现轻重不一，可有心悸、气短等症状。听诊可在胸骨左缘第2～3肋间听到不同响度的舒张期杂音。主要查找原因，并以治疗原发病为主。

肺动脉瘤（aneury of pulmonary artery） 肺动脉瘤作为血管瘤，是肺部少见的良性肿瘤，由增生性薄壁血管及间质组成，形成许多乳头样突起，伸入气管。血管壁常增厚，部分发生透明性变。发生肺动脉瘤的年龄较广，为3～62岁，多发生在40～50岁女性。临床症状和体征较少，部分病人可有轻微的呼吸系统症状，如咳嗽、胸部不适、血丝痰等。此类症状又酷似肺或支气管炎症，常不为患者和医生重视，往往于体检胸透时偶然发现。肺动脉瘤可发生于两肺任何部位，体积大小不一，直径1～9cm，但通常体积较小。X线表现仅为肺实质的球形病灶，往往误诊为恶性肿瘤或结核病，经手术切除治疗预后良好。

肺动脉段膨出（prominence of pulmonary artery segment） 系指在肺动脉高压时，肺动脉段凸出。肺动脉段基线的测量方法是在后前位胸片上连接肺动脉段与心影相连的上下两个拐点，两点间的距离即基线长度。从基线至肺动脉段外缘的最大垂直距离为肺动脉段的凸度。基线的长度变化范围较大，尚无全国统一的诊断标准。全国肺心病专业会议规定肺动脉段凸度≥3mm 为肺心病的诊断标准。

肺动脉高压（pulmonary hypertension） 系指肺动脉收缩压超过 4kPa（30mnHg），舒张压超过 2.0kPa（15mmHg），或肺动脉平均压超过 2.6kPa（20mmHg）时，称为肺动脉高压。可由左心衰竭，二尖瓣狭窄，室间隔缺损等心血管疾病引起。临床表现可有呼吸困难、平卧位喘憋、咳嗽、咳泡沫痰、胸痛、晕厥等。X 线检查肺门阴影增大，有的可有搏动。治疗：积极治疗原发性疾病，半坐位，吸氧，镇咳，祛痰，控制感染等。

肺动脉喷射喀喇音（pulmonic ejection click） 在胸骨左缘第 2、3 肋间闻及，出现在第一心音之后（约 0.05s）的高音调、尖锐而清脆、呈爆裂样的附加音，即为肺动脉喷射喀喇音。此音呼气时增强，吸气时减弱或消失，多局限在肺动脉区，很少传导。肺动脉喷射喀喇音又称肺动脉喷射音、肺动脉收缩早期喷射音。是由于肺动脉明显扩张及肺动脉压明显增高所致。见于原发性肺动脉扩张症，原发性肺动脉高压症，轻度或中度单纯性肺动脉瓣狭窄，二尖瓣狭窄、房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、动静脉瘘等所致的继发性肺动脉高压症时。

肺动脉平均压（mean pulmonary arterial pressure） 正常成年人安静状态下，肺动脉在整个心动周期的平均压力小于 20mmHg，平均为 15mmHg。40 岁以下健康人运动时肺动脉平均压的上限为 30mmHg。

肺动脉收缩早期喷射音（pulmonary protosystolic ejection sound） 在胸骨左缘第 2、3 肋间闻及出现于第一心音之后（约 0.05s）的高调、尖锐而清脆、呈爆裂样的附加音。此音呼气时增强，吸气时减弱或消失，多局限于肺动脉瓣区，很少传导。肺动脉收缩早期喷射音是由于肺动脉明显扩张及肺动脉压明显升高所致。见于原发性肺动脉扩张症、原发性肺动脉高压症，轻度或中度单纯性肺动脉瓣狭窄，二尖瓣狭窄、房间隔缺损室间隔缺损、动脉导管未闭、动静脉瘘等所致的继发性肺动脉高压症时。极严重的肺动脉瓣狭窄可无收缩早期喷射音。

肺动脉栓塞（pulmonary embolism） 肺动脉栓塞是内源性或外源性栓子经静脉入右心至肺动脉，堵塞肺动脉或其分支引起肺循环障碍的临床和病理生理综合征。常见病因是深静脉血栓、心肺疾病、创伤、肿瘤、长期卧床、妊娠、服避孕药等。主要临床表现为呼吸困难、胸痛、咯血、晕厥等。当超过 50% 的肺血流被阻断时可出现严重心肺功能衰竭甚至死亡。肺动脉造影是确诊肺栓塞可靠的方法，放射性核素通气灌注扫描是敏感的方法。综合血气分析、ECG、造影、超声、酶学等检查有助于诊断。治疗有溶栓抗凝、手术去栓等方法。未经治疗死亡率可达 30%，早期诊治可降低死亡率达 8%。

肺动脉狭窄（pulmonary artery stenosis） 肺动脉狭窄包括肺动脉瓣、环、分支、周围肺动脉及右室漏斗部的狭窄。以肺动脉瓣狭窄最多见，漏斗部及肺动脉干狭窄较少见。关于狭窄程度划分，右室与肺动脉收缩压力阶差超过 2.7kPa（20mmHg）提示有狭窄存在，压差 8.0kPa（60mmHg）以下为轻度，当为 24.1kPa（180mmHg）以下为极重度狭窄。中度以上狭窄临床可出现心慌、气短、乏力等症状，超声心动图和右心导管检查可确立诊断。中度以上狭窄者可手术解除瓣口狭窄。

肺动脉楔嵌压（pulmonary artery wedge pressure） 肺动脉楔嵌压为右心导管的顶端嵌顿在肺动脉分支时所测得的压力。参考值 0.7 ~ 1.6kPa（5 ~ 12mmHg）。由于肺动脉楔压与左房压相近，在无二尖瓣狭窄时，也与左心室舒张末压相近，因此临床常用肺动脉楔压判定左心功能。在左心衰竭时，其值升高。> 2.4kPa（18mmHg），产生肺淤血；> 4.0kPa（30mmHg）时，可能发生肺水肿。

肺动脉压（pulmonary arterial pressure） 右心导管检查所测得肺总动脉及其分支的压力。参考值：1.6 ~ 3.3/0.5 ~ 1.7kPa（平均压 1.3 ~ 2.4kPa）。收缩压 >4.0kPa 或平均压 >2.7kPa 为肺动脉高压，见于左向右分流的先心病，如房间隔、室间隔缺损，

左心功能不全，二尖瓣疾病，艾森曼格综合征，原发性肺动脉高压和慢性肺部疾病。肺动脉压低时见于肺动脉口狭窄。

肺动脉圆锥（conus arteriosus，pulmonary conus） 右心室腔向肺动脉口的延伸部分称肺动脉圆锥。

肺发育不全（agenesis of lung，pulmonary hypoplasia） 胚胎期支气管、肺实质及血管系统发生和发育障碍引起的先天缺陷。常合并其他脏器畸形。有肺缺损、发育不良或低下等。临床表现因病变范围及有无并发症而不同。可无症状或频发呼吸道感染，并导致生长发育迟缓、营养不良及贫血等。X线显示不同程度的肺充气不良夹有实变的致密影。CT、同位素肺显影、支气管造影等可确定病变部位及范围。治疗若对侧肺正常，且发育不全肺叶反复感染者，可行肺叶切除术。

肺浮物试验（hydrostatic test of lung） 肺浮物试验是判断新生儿是否活产的最重要依据。由于已呼吸的肺内含有空气，致使肺的体积增大，相对密度减少而小于水，所以将肺投入水内即上浮，这种现象为肺浮物试验阳性反应。未呼吸的肺，由于肺内不含空气，因而肺呈实体状，相对密度大（1.046～1.056），入水即下沉，视为肺浮物试验阴性反应，据此可以判断新生儿活产与否。

肺复张性肺水肿（re－expansion pulmonary edema） 大量胸腔积液、积气时采用负压抽吸，使肺复张过快时，损伤肺毛细血管内皮细胞致通透性增高，肺表面活性物质的活性降低，肺泡表面张力增加，使肺毛细血管内液向肺泡滤出导致单侧性肺水肿。临床表现轻重不一，可有咳嗽、咳粉红色泡沫痰、呼吸困难、休克等。防治方法：控制排液排气速度及量，出现症状可中止抽吸并吸氧，静注氨茶碱和利尿剂等。

肺肝样变（hepatization of lung） 当人体免疫力低下时，肺炎球菌被吸入至肺部，并在肺泡内繁殖。由于肺炎球菌不产生毒素，主要由含高分子多糖体的荚膜对组织的侵袭作用，引起肺泡壁水肿，迅速出现红细胞、白细胞大量渗出，充填肺组织含气腔隙，变成无空隙组织。即实变的肺脏呈肝样外观。这一解剖学变化称为肺肝样变。以红细胞渗出为主充填肺泡为红肝样变，以多形核粒细胞渗出为主充填肺泡为灰肝样变。吸收消散后，肺组织结构多无损害。

肺隔离症（pulmonary sequestration） 肺隔离症为部分发育不全的或正常肺组织与正常肺脏隔离，并有来自大循环异常动脉血供的先天性肺畸形。根据畸形组织所居位置又分为肺内型和肺外型。临床20%无症状，当隔离肺组织与正常肺支气管相通时，可发生肺炎、肺脓肿。X线检查可见肺部团块或囊肿状阴影。确诊靠主动脉造影，可行手术治疗。

肺梗死（pulmonary infarction） 肺梗死是内外源性栓子堵塞肺动脉或其分支，闭塞肺循环，如原来肺部有淤血、缺氧或感染再加上肺动脉被巨大栓子栓塞时，不但影响肺循环本身的供氧功能，而且影响其他供氧来源，造成栓塞远端的肺组织严重缺氧，发生组织坏死。肺栓塞患者中只有10～15%发生肺梗死。

肺梗死性肺水肿（infarctional pulmonary edema） 肺梗死造成局部缺血、低氧血症以及血凝块释放出血管活性物质使肺静脉收缩，肺毛细血管通透性增高；当肺梗死后若右室排出量正常，未阻塞区域肺血流量明显增多，肺毛细血管静水压显著增高引起的肺水肿为肺梗死性肺水肿。

肺弓形体病（toxoplasmosis of lung） 由原虫弓形体引起的肺部寄生虫的感染为肺弓形体病。人因误食猫粪污染的水或食物或食入未煮熟的肉类而受感染，病原体穿过肠壁黏膜随血液或淋巴液播至全身各组织。滋养体引起肺部炎症。临床表现头痛、肌痛、发热、咳嗽、肺部湿啰音等。X线：肺门增宽，两肺中下野不规则斑片影，实变影，间质浸润影。检查：痰涂片、支气管肺泡灌洗、活检滋养体或包囊。治疗：联合应用磺胺嘧啶和乙胺嘧啶。

肺上沟癌（pulmonary sulcus tumor，Pancoast tumor） 位于肺尖部的肺癌称肺上沟癌（Pancoast症）。可压迫颈部交感神经，引起病侧眼睑下垂，瞳孔缩小，眼球内陷，同侧额部与胸壁无汗或少汗。也常有肿瘤压迫臂丛神经造成以腋下为主向上肢内侧放射的烧灼样疼痛，夜间尤甚。X线：肺尖外侧

有模糊阴影，肿块增大向肺内突出；1～3肋骨多被侵蚀，附近脊柱也遭破坏。

肺钩虫病（ancylostomiasis of lung） 钩蚴侵入皮肤穿过肺微血管进入肺泡时引起局部出血及炎症病变为肺钩虫病。临床表现除贫血、营养不良、胃肠功能失调外，受感染后3～5d，患者出现咳嗽、喉痒、声哑、哮喘、嗜酸粒细胞增多，痰有血丝，X线见肺纹增理强或肺门阴影增生，可有短暂的肺浸润性病变，呼吸系统症状持续数日可自行消失。诊断：粪便查钩虫卵，钩蚴培养法。驱虫可用阿米哒唑，甲苯咪唑等。（痰和胃液内找到蚴虫也可确诊）。

肺过度透亮（hyperlucent lung） 凡比正常透过更多X线的肺病变，均可称透明肺。如代偿性肺气肿、肺大泡、一侧或一叶肺动脉不发生或发育不全，肺动脉栓塞致肺门血管影缺如也呈透明肺，先天性或新生儿一叶性肺气肿，特异性一叶或一侧肺气肿等均为透明肺。

肺过敏性肉芽肿（allergic granuloma of lung） 肺过敏性肉芽肿又名Churg－stauss综合征，以哮喘，肺和肺外全身多脏器中小动脉炎和坏死性肉芽肿，血嗜酸粒细胞增高为突出表现的三联征。病因不清，病理见小动、静脉嗜酸粒细胞、淋巴细胞浸润性坏死性血管炎，血管周围有坏死性肉芽肿形成。临床表现：中年多见哮喘史，过敏性鼻炎，咳嗽，咯血等，肺外多累及皮肤，紫癜，多发性神经炎，腹痛，腹泻等。X线双肺多发片状或结节状阴影。诊断：三联征肺、皮肤结节活检。治疗可用肾上腺皮质激素。

肺含铁血黄素沉着症（pulmonary hemosiderosis） 肺组织出现铁质沉着，称肺含铁血黄素沉着症。系由于肺循环淤血造成大量红细胞破坏，致含铁血黄素沉积于肺组织或病因未明的特发性的一种少见疾病。临床可见反复咯血，继发贫血及呼吸道症状。X线有弥漫斑点影，痰及胃液中找到含铁血黄素巨噬细胞。治疗：急性期可用糖皮质激素，抗生素控制感染；出血过多者对症。

肺黑变病（pneumomelanosis，pneumonomelanosis） 肺鼠疫分原发和继发性两种。原发性肺鼠疫传播迅速，死亡率极高，起病甚急。除全身中毒症状外，患者在24～36h内有剧烈胸痛、咳嗽、咳痰。痰初起稀薄，迅速转为大量泡沫样或鲜红色血痰，含大量鼠疫杆菌。患者呼吸极为困难，发绀迅速加剧，很快进入昏迷状态。多因心功能不全而于2～3d内死亡。死后皮肤常呈紫黑色，故有“黑死病”之称。继发鼠疫多由腺鼠疫演变而来，除腺鼠疫症状外还有肺鼠疫症状。防治同鼠疫。

肺横纹肌肉瘤（pulmonary rhabdomyosarcoma） 肺横纹肌肉瘤是一种罕见的原发性恶性肌源性软组织瘤。肺无横纹肌组织，可能为先天性胚胎异位或组织化生。病理组织学由未分化梭状细胞、圆形细胞、带状细胞和巨细胞所组成。主要症状为咳嗽、气短，X线胸片常呈轮廓清楚的块影，痰涂片所见细胞极不典型，确诊需组织活检病理学证实。治疗首选手术，术后放射或化学治疗。

肺滑石粉病（talc pneumoconiosis） 肺滑石粉病为长期吸入滑石粉所致的肺尘埃病。某些使用大量滑石粉的工业如制造轮胎、橡胶、造纸、肥皂及油漆的从业人员可受其影响。患者胸膜有广泛的纤维性粘连，下叶内有散在的大量结节，多个结节可融合成团，形成纤维包块，其中心因缺血可形成空洞，易合并结核。

肺化学感受器瘤（chemodectoma of lung） 为良性的非嗜铬性副神经节瘤，无内分泌作用，大多发生于颈动脉体，亦可发生于身体的其他部位。原发肺脏极少见，常发生于慢性心血管或肺疾病，尤其是肺部有瘢痕形成者。病变位于胸膜下或肺实质，由肺间质内细静脉周围存在的化学感受器细胞增生和集结而形成。肿瘤呈多发性、细小圆形阴影，排列成片状或束状、多数患者无症状，X线检查呈大小不等的圆形影，治疗行手术切除。

肺坏疽（pulmonary gangrene） 肺坏疽是指各种原因引起的肺实质化脓性感染并进而发生大块肺组织坏死。主要表现为发热、咳嗽、咳痰及全身中毒症状。治疗包括应用抗生素、协助病人排痰、手术引流脓液及清除坏死组织等。晚期病灶难以消除时，可行肺切除术。

肺坏死性肉芽肿（gangrenous granuloma of lung） Wegener肉芽肿，组织学呈坏死性肉芽肿。小动脉、小静脉及毛细血管的肉芽肿性炎症及坏死。临床以上、下呼吸道坏死性血管炎和肉芽肿；局灶性坏死性肾小球肾炎；全身播散性血管炎为特征。局限在上下呼吸道者预后好，伴肾脏及全身坏死性血管炎和肉芽肿，进展快，预后差。治疗联合使用肾上腺糖皮质激素和环磷酰胺。

肺蛔虫病（ascariasis of lung） 人吞入被蛔虫卵污染的食物后，虫卵壳内的幼虫在小肠内孵化而入血，经侵入肠黏膜毛细血管入门静脉，经肝、下腔静脉、右心达肺泡腔。幼虫在肺泡内发育，后沿着肺泡支气管移行至喉咽部被咽下，在小肠发育为成虫。幼虫在移行过程中引起组织损伤和炎症反应。肺部临床表现为轻者咳嗽、气急、发热，血丝痰，重者咯血、胸痛，呼吸困难、哮喘、发绀。血嗜酸细胞升高可达30%～70%，痰液大量嗜酸细胞，X线肺浸润阴影浅而淡，边缘模糊，分散为小片状或云絮状，1周左右消失，不留痕迹，无复发。痰中查到蛔蚴可确诊。粪内找到蛔虫卵对诊断有帮助。驱虫治疗可用阿苯哒唑、甲苯咪唑等。

肺蛔蚴移行症（ascaric larva migrans of lung） 人感染蛔虫卵后，蛔蚴顺血行7～8d后侵入肺部，引起过敏性反应，主要临床表现为刺激性干咳、胸闷、气喘、呼吸困难，咽喉异物感，部分患者发热，伴皮疹、荨麻疹；听诊哮鸣音；白细胞增多，嗜酸细胞明显升高；X线可见肺部有点片状游走性阴影。症状1周左右消失，可对症治疗。

肺急性渗出型粟粒性结核病（acute exudative miliary taberculosis of lung） 当免疫功能低下时，大量结核菌一次或短期入血引起的急性血行播散性肺结核。临床表现为高热、盗汗、体重下降、气急、发绀等，有时发病3～4周后X线显影。X线特点为两肺分布均匀，密度大小相近的直径约1～2mm左右的粟粒样致密阴影，血白细胞计数可正常、减少或有类白血病样改变。

肺棘球蚴病（echinococcasis of lung） 又称肺包虫病。由细粒棘球绦虫的幼虫引起的肺部寄生虫病，流行于牧区。在感染数年后出现刺激性咳嗽、咯血、呼吸困难。X线检查示单个或多个圆形、卵圆形阴影，大小不一，典型者有“水上浮莲”征象。囊液抗原皮内试验或血清免疫学试验阳性可确诊。手术治疗。甲苯咪唑、氟化甲苯咪唑、吡喹酮也可有效。禁忌胸穿。手术摘除内囊，避免囊液外溢污染。

肺尖结核（apical tuberculosis） 再感染继发性肺结核多位于肺尖，为肺尖肺结核。产生机制：当站立时，肺尖血液及淋巴流动缓慢，使供应量相应减少，有利于细菌致病。此外，细菌多来自肺门淋巴结，沿淋巴管血流走行时，因菌的高脂成分漂浮于血液上层，在血流动力学影响下，含菌血液常流入肺动脉的上位分支，形成尖位再感染灶。此型病理形态属局限干酪结构，活动程度不高，痊愈后的瘢痕组织可化为胸膜增厚。但机体抵抗力受抑制可转化为活动性，形成空洞，作为多年后发作的根源。

肺间质水肿（pulmonary interstitial edema） 指肺毛细血管、肺间质和肺淋巴管之间液体交换失调，使液体过多积聚在肺内。首先发生在肺间质称间质性肺水肿。临床表现为呼吸困难，X线可见：①间隔线：A、B、C、D线；②肺门阴影模糊；③胸膜下积液。治疗针对原发病因进行治疗。

肺间质纤维化（pulmonary interstitial fibrosis） 肺间质纤维化是指肺泡间组织明显纤维组织增生。多由结缔组织疾病、慢性粉尘、矿石粉末沉着，病毒性炎症、化学物质刺激等因素引起病变，可波及肺泡壁，使其增厚、功能障碍。临床多表现进行性呼吸困难，限制性通气功能障碍，低氧血症、X线呈网结节阴影，可听到Velcro啰音或捻发音，部分病例激素治疗有效。

弥漫性间质性肺纤维化是一组异质性疾病组成的疾病谱，病变主要发生于间质，亦可累及肺泡上皮、肺毛细血管内皮细胞和肺动静脉。疾病约160种之多，75%原因未明，主要包括职业性疾病、医源性感染性疾病和胶原血管性疾病等所致双肺病变。

肺胶样癌（colloid carcinoma of lung） 胶样癌是肺腺癌的一种特殊类型。癌细胞分泌黏液特别显著，致整个肿块呈胶冻样外观，在CT图像上表现为圆形或椭圆形阴影，密度低，边缘光滑，无分叶和毛刺，外观与含液囊肿相似。增强扫描肿瘤周边呈薄壁环

状强化，并可有强化的附壁结节。

肺胶原病（collagen disease of lung，collagenosis of lung） 结缔组织病引起肺、胸膜损害，主要有间质性肺炎、肺间质纤维化、肺内肉芽肿、肺血管炎、肺动脉高压、细支气管炎（或机化性肺炎等）。临床特点：逐渐起病，反复发作，病程长，不规则热，关节痛，皮肤损害，进行性呼吸困难，发绀，杵状指，双肺底可闻湿啰音，X线双肺下野磨玻璃样影，网结节影，晚期蜂窝肺，限制性通气功能障碍。血清免疫球蛋白多增高，BALF中T淋巴细胞增多。活检肺泡壁、肺间质、肺小动脉炎症改变。结缔组织疾病的肺部病变，至少部分病例是由于免疫复合物在肺实质或肺血管的沉积所引起，另些病例细胞免疫异常所致的淋巴细胞浸润和组织损伤也是造成肺病变的原因之一。

肺结核（pulmonary tuberculosis） 结核菌通过呼吸道传染侵入肺，导致肺具有传染性慢性肉芽肿性炎症，临床表现与结核类型、病期有关。常见咳嗽、咳痰、咯血、胸痛、发热、盗汗、乏力等全身、局部症状。X线、痰细菌学可确诊。及时应用抗结核药物可治愈。少数患者反复咯血、空洞不闭或直径大于2cm结核球，病变局部可手术治疗。

肺结核合并空洞形成（tuberculosis of lung with cavitation） 肺结核较大的干酪性病变，由于多形核细胞侵入，产生蛋白分解酶，凝固性物质转为液化状态，并经支气管排出，造成肺组织缺损形成空洞。肺结核空洞又有“无壁”空洞（急性空洞）、厚壁空洞、薄壁空洞、张力性空洞、慢性纤维空洞等不同形态，一般说其洞壁较光整少见液平或仅有浅液平。病程稍长则同时出现纤维化或钙化病灶。

肺结核化学疗法（chemotherapy of pulmonary tuberculosis） 抗结核药物治疗肺结核为肺结核化疗。成功的化疗取决于遵循正确的原则。根据细菌对药物敏感性、生长在细胞内外、细菌生长状态等决定必遵守早期、联合、规律、足量、全程的原则。联合和规律用药最为重要。治疗方案有长程、短程、间歇等化疗方案。根据不同病例不同情况采取不同方案进行化疗。目的：预防耐药菌产生，早期杀菌，最终灭菌。

肺结核咯血（hemoptysis of pulmonary tuberculosis） 肺结核破坏性病灶及愈合性的病变，如纤维化、钙化病灶直接地或继发支气管扩张间接地均可引起咯血。痰中带血是因炎症病灶的毛细血管扩张引起；中等量以上咯血可因小血管损伤或来自空洞的血管瘤破裂。出血可来源于肺动脉，亦可来自支气管动脉。大咯血时可发生失血性休克，有时血块阻塞大气道，引起窒息，需紧急抢救，支气管动脉造影栓塞效果较好。在明确出血部位情况下，内科综合治疗无效时可考虑肺叶、段切除术。

肺结核瘤（tuberculoma of lung） 结核瘤即结核球，是圆形、卵圆形或不整形的干酪性病块。直径一般小于4cm，病灶可有密集的钙化点，边缘整齐，密度不均，周围有纤维包膜，结核球周围常有卫星灶。结核球由于病变较大，坏死组织又无血管，药物很难通过病灶，惟一有效治疗方法是手术切除。

肺结核性纤维化（tuberculous fibrosis of lung） 肺结核病灶随着炎性成分吸收，结节性病灶中的成纤维细胞和嗜银纤维增生，产生胶原纤维，形成纤维化。类上皮细胞亦可转化为成纤维细胞，间接参与纤维化过程。纤维化多数自病灶周围开始，偶可出现病灶中心，最终成为非特异性条索状或星状瘢痕。

肺结核原发综合征（primary complex，Ghon complex） 初次感染结核发病，原发病灶多位于肺下叶上部，上叶的下部，靠近胸膜处。典型病变包括肺部原发灶、引流淋巴管和肺门或纵隔淋巴结的结核性炎症，三者联合称为肺结核原发综合征。

肺结节病（sacoidosis of lung） 原因不明的多系统多器官的肉芽肿性疾病。病变最常见于肺和胸内淋巴结，以非干酪坏死性肉芽肿病变为特征。早期无症状，多由X线发现，病变可累及肝、脾、周围淋巴结、眼、骨、皮、腮腺等，Kveim（+），支气管肺泡灌洗液检查和淋巴结、肺活检有助诊断。预后大多良好，累及重要脏器、病变活动期需用肾上腺皮质激素治疗。

肺静脉异位回流（anomalous pulmonary venous return） 系畸形的肺静脉不回流至左心房而入静脉系统。可分：①完全性：四支肺静脉全部直接或间

接入右心房，再分别进入右心室及通过卵圆孔而至左心房，以维持循环，临床有发绀、发育落后、乏力、呼吸困难、右心衰竭表现，预后差；②部分性：即肺静脉部分引流至右心系统，临床表现与房间隔缺损类似。

肺静脉阻塞（pulmonary venous obstruction）　肺静脉回流不畅，可使肺静脉压增高，发生肺淤血与肺水肿。肺静脉及肺小静脉狭窄为肺静脉阻塞的原因之一。其临床表现为肺淤血、肺含铁血黄素沉积症和肺动脉压增高，但肺楔压常不增高。肺静脉栓塞症是一种罕见的原因不明的肺静脉栓塞。主要病变有肺小静脉内膜纤维化、管腔内血栓形成或仅有纤维组织充填而致阻塞；肺泡壁水肿、增厚、间质纤维化，毛细血管和淋巴管扩张；继发肺动脉干及其分支高压，可导致右室肥大。其发病机制尚不清楚。反复感染与肺静脉阻塞和肺泡壁增厚的因果关系尚无定论。临床上有进行性呼吸困难；右心衰竭。X线示心脏扩大，肺动脉圆锥膨隆，肺动脉及其分支增粗，两肺散在浸润影和KerleyB线。临床诊断主要依据进行性呼吸困难，肺动脉高压征和肺间质性改变，无器质性心脏病。病理检查可肯定诊断。本症无特效疗法，抗凝和免疫抑制剂可减轻症状。

肺巨细胞癌（giant cell carcinoma of lung）　1981年世界卫生组织把主要的肺癌分为8型。肺巨细胞癌是大细胞癌中的一种类型。大细胞癌是一种未分化癌，其特点是由大小不一的多边形细胞组成，呈实性巢状排列，常发生大片出血、坏死和空洞形成。巨细胞型癌细胞周围常有多核巨细胞和炎症细胞浸润，或癌周围肺组织受肿块挤压，发生肺实变。

肺空洞（pulmonary cavity）　肺内病变组织发生坏死，坏死组织经支气管引流排出体外而形成。X线表现为大小不等、形状不同的透光区，洞壁是连续的、完整的。一般分三种类型。（1）虫蚀样空洞：又称无壁空洞，是大片坏死组织内的空洞，较小，形状不一，常多发；洞壁由坏死组织形成。X线表现为实变肺野内多发小的透光区，轮廓不规则，如虫蚀状；常见于干酪性肺炎。（2）薄壁空洞：洞壁薄，壁厚在3mm以下，由薄层纤维组织及肉芽组织形成X线表现为境界清晰，内壁光滑圆形透光区，一般空洞内无液面，周围很少有实变形成，常见于肺结核。（3）厚壁空洞：洞壁厚超过3mm，X线上，空洞呈形状不规则的透明影，周围有密度高的实变区，内壁凸凹不平或光滑整齐，见于慢性肺脓肿、肺结核及肺癌。

肺空洞形成（pulmonary cavitation）　多指肺内液化性病理改变形成囊腔的过程而言。肺空洞是一种病理改变，病变外周有纤维性囊包裹，其内容液化后可完全排出或部分排出。多见于肺结核大片病灶坏死，干酪样变及液化物咳出后形成。肺化脓症、先天肺囊肿等均可形成肺空洞。

肺痨（pulmonary tuberculosis，phthisis）　又称痨瘵、尸注、鬼注、传尸、传尸痨等。因劳伤肺所致。本病与肺结核相似，肺结核病以咳嗽、咯血、潮热盗汗为主症。病程缓慢，有传染性。病机在于阴虚。治以滋阴润肺为主。

肺量测定法（pulmometry）　测定肺通气功能及研究呼吸生理的仪器。可测出通气量、肺活量、氧消耗量、残气量等，配有数字显示及数据打印报告装置。适用于对肺部疾病和小气道病变的检查，以及肺部疾病的药物疗效观察，体检和呼吸生理研究。

肺毛（白）霉菌病（pulmonary mucormycosis）　系真菌病的一种。此菌为条件致病菌，在免疫功能低下时可发生疾病。此真菌可使肺组织发生凝固性坏死，引起急性肺炎，并有强大的侵犯血管的倾向，菌丝在血管内繁殖，形成菌栓和血栓。肺炎表现有发热、咳嗽、咳痰；也可血行播散至全身，预后不良。治疗用两性霉素B等，增强全身免疫功能。

肺毛细血管嵌顿压（wedged pressure of pulmonary capillary）　又称肺毛细血管楔压。系指肺小动脉末端与毛细血管间的压力而言。此压力值正常为1.07～1.60kPa（8～12mmHg）。测量方法是：自静脉插入气囊漂浮导管，经右心室至肺小动脉嵌入不能前进时所测得的压力。此压力可反映左心室充盈压并对判定左心功能不全及血容量有意义。左心衰竭时此压力增高，血容量减少时此压力低。

肺霉菌病（pulmonary mycosis，pneumomycosis）　由各种真菌引起肺部感染的总称。常见的致病菌有

白色念珠菌、放线菌、隐球菌、曲菌等。多见的为真菌性肺炎，其次为支气管肺炎、支气管炎、弥漫性肺炎、结节性肉芽肿。临床表现为继发于长期应用广谱抗生素之后，发病多较隐袭，低热、咳嗽、咯血。X线：片状或团块状阴影。确诊有赖于各种不同标本找到致病菌。治疗可用抗真菌药。

肺门充血（pulmonary hilar congestion） 又称肺淤血、肺充血。肺部血管高度充盈并淤血叫肺充血。是由于肺脏血液循环不畅、压力增大、血液量过多滞留在肺血管内所致。如血管内压力过高，致使肺内毛细血管内压大于血浆胶体渗透压时，可有水分渗透到肺组织而发生肺水肿。X线检查肺充血可见肺纹理增粗延长，肺门影像增大。

肺门结核（hilum tuberculosis，hilar tuberculosis） 肺门区淋巴结结核的概称。儿童多见。临床症状多轻微，可类似感冒，或有低热、咳嗽、食欲不振、体重等。X线可见肺门淋巴结肿大、呈周围浸润型和肿瘤型。结合病史、结核菌素试验阳性以及胸部X线片，可明确诊断，选择抗结核药物彻底治疗。

肺门舞蹈〔征〕（hilus dance） 行X线胸部透视时见到的征象，表现为肺动脉舒张或收缩幅度增大、搏动显而易见（甚至肺内小血管搏动也可见到）。其成因为肺动脉血流量增多、肺动脉高压。多见于先天性心血管疾病，如房室间隔缺损、动脉导管未闭等先天性心脏病。

肺门移位（displacement of hilus of lung） 为胸部X线上一种征象。（1）表现为双侧或单侧肺门位置的异常升高或降低。（2）两侧肺门的正常高度差增大或缩小。（3）也可表现为肺门向前后方向或向外移位。主要见于肺叶不张、心脏增大及纵隔占位性病变。慢性纤维空洞型肺结核也可使肺门上提。

肺门阴影（hilar shadow） 在胸部X线上所见到的肺门阴影，正常情况下肺门影是肺动脉、静脉、支气管及淋巴结的总合投影，肺动脉和肺静脉的大分支为其主要组成部分。后前位上，肺门位于两肺中野内带2～4前肋间处。右侧比左侧高1～2cm。右肺门分上下两部：上部由上肺静脉、上肺动脉及下肺动脉后回归支组成，下部由右下肺动脉干构成，上下都相交形成较钝的夹角称右肺门角，角内轮廓清晰，不应有半圆形的向外凸出阴影。左肺门上部由左肺动脉弓构成，在后前位胸片上成圆形影，不能误认为肿块；下部由左下肺动脉及其分支构成，且构成左肺门角。侧位时两侧肺门大部分重叠，右肺门略偏前，左肺门偏后。

肺门增大（pulmonary hilar enlargement） 此为肺部X线上肺门宽度增大。在正常情况下，肺门大小的差异很大，又无正常的标准，因此除非增大明显，多较难判断。肺门血管扩大时，肺门常呈均匀增宽的带状，其边缘平直或略向外膨隆。肺门血管、支气管、淋巴结的病变均可导致肺门增宽。由肺门淋巴结肿大和支气管新生物导致的肺门增大，早期呈局限的轻微突出于血管外缘的结节影，后期肺门角被肿块影填塞，即肺门角消失。

肺门周围浸润（perihilar infiltration） 肺部X线上肺门密度呈均匀或不均匀性结节状增高，或在透明的支气管气柱内隐约显示中等密度的软组织阴影。可见于肺门血管扩大，肺门淋巴结肿大及支气管新生物等。

肺弥漫性病变（diffuse pulmonary disease） 系指两肺多处广泛病变而言。能引起弥漫性病变的原因很多，其中以感染最多见，如急性播散性肺结核、亚急性血行播散性肺结核、多发灶性肺炎等；各种原因的尘肺，如矽尘肺、煤尘肺、棉尘肺等亦很多见；肺部过敏性疾病，由多种原因引起广泛性炎症渗出、细胞浸润与水肿、或形成过敏性团块样病变；结缔组织病；广泛性癌转移；广泛性肺纤维化等。肺弥漫性疾病可造成肺功能严重障碍，由于原因复杂，治疗多较困难，有的可导致呼吸功能衰竭或肺心病而致死。

肺弥散功能（pulmonary diffusion function） 肺泡气与肺毛细血管床的气体通过肺泡－肺毛细血管壁的过程，称为弥散。弥散是生理条件下的物理现象。肺所具有的这种弥散能力，即为肺弥散功能。弥散量是表示肺的弥散功能的效率指标。

肺弥散量：（pulmonary diffusion capacity） 即肺泡膜两侧弥散气体分压差为0.13kPa（1mmHg）时每

分钟通过肺泡的气体量。由于二氧化碳的溶解系数远高于氧，其弥散常数为氧的 20.7 倍，所以临床上不存在二氧化碳弥散障碍，只有氧的弥散降低。氧的弥散量还与肺血容量、红细胞数量和血红蛋白浓度有关。临床上测定肺毛细血管氧分压有困难，故改测一氧化碳的弥散量（DLco）。因为一氧化碳比氧与血红蛋白结合的能力大 210 倍，血液中不存在一氧化碳气体分子，这样肺泡膜两侧的一氧化碳分压差就等于肺泡中的一氧化碳分压。我国健康人群 DLco 为 203ml/kPa · min。

肺棉屑沉着病（lysinosis，pulmonary lysinosis） 目前称棉尘病（byssinosis）。是一种发生在接触棉尘、亚麻和软大麻粉尘工人中的职业性呼吸道综合征。在棉纺工人中多见，统称棉尘病。其典型病状为一周工作的第一个工作日发生胸闷和（或）气急。长期接触可引起类似慢性支气管炎改变。其病因和发病机制目前仍不清楚。防治：有棉尘症状者早期脱离接触，即可自愈。一般不需特殊处置。预防重点为控制车间粉尘浓度。禁烟。

肺母细胞瘤（pulmonary blastoma） 系指肺内有上皮细胞和间皮细胞两种成分的恶性肿瘤，为罕见的肿瘤之一。好发于肺周围，为分化或好或差的腺细胞与原始细胞性间皮组织组成，可含软骨或骨质，极似胎儿肺组织。治疗应积极切除，术后化疗及放疗往往无效。

肺囊虫病（peumocystosis） 囊虫病是链状带绦虫的幼虫寄生人体各组织所引起的疾病。囊尾蚴可侵犯人体各种脏器，引起相应症状。肺囊虫病多指由卡氏肺囊虫所引起的肺病变。多为直接侵犯肺组织，尤在免疫损伤宿主免疫抑制状态时发病。

肺囊性纤维化（pulmonary cystic fibrosis） 曾称黏液黏稠病，又称全身性分泌腺病（generaliged eccrinophathy），是一种具有家族性遗传性先天性疾病。本病几乎全身非分泌器官功能均紊乱，黏液性分泌物的黏稠度增加，非黏液性分泌如汗腺、唾液氯化钠含量增高。病理生理和临床表现均与黏液性分泌物的黏稠度增高，引起气管阻塞有关。临床特点为反复性肺部感染、胰腺外分泌障碍和汗液中氯化钠含量增高。由于肺部反复感染，最初引起化脓性支气管炎，发展为广泛支气管扩张和（或）复发性肺不张、肺脓肿，进而导致肺囊性纤维变。治疗原则是控制感染，清除稠性痰液和解除支气管痉挛。

肺囊肿（pulmonary cyst，cyst of lung） 呼吸系统较常见的疾病。其病理改变为肺脏囊性变，内含气体或液体，单发或多发。有先天性和后天性两种类型：先天性者由先天发育缺陷所致，如多发性肺囊肿、张力性肺囊肿、肺隔离症等；后天性多由继发引起，如由寄生虫病引起的囊肿等。临床表现与囊肿大小、多少对肺功能影响程度有关。X 线检查有助于诊断。治疗：轻症可对症、保守治疗；严重者可手术。

肺－脑综合征（pulmonary－cerebral syndrome） 又称肺性脑病。由于各种原因造成呼吸功能障碍引起缺氧和二氧化碳潴留而出现中枢神经系统症状为主的一组症候群。临床上将肺性脑病分三级，即轻型、中等型、重型肺性脑病。轻型肺性脑病出现神志恍惚、淡漠、嗜睡、精神异常等，无神经系统异常体征；中等型肺脑出现半昏迷、谵妄、躁动、肌肉抽动，结膜充血、水肿，对各种反应迟钝，无上消化道出血和 DIC；重型肺性脑病出现昏迷、癫痫样抽搐，眼底视神经乳头水肿，反射消失或出现病理反射，合并有上消化道出血和 DIC。治疗上主要积极控制感染，治疗原发病，吸氧等对症治疗，必要时应用机械通气治疗。

肺内异物（foreign body of lung） 系肺外伤性疾患遗留症之一。多为子弹头、炸弹片、金属碎体、矿物质及其他物质等创伤后残留在肺内。临床表现：有些异物可继续刺激肺组织引起胸痛、咳嗽、咯血等炎症反应，渗出等病变引起的相应症状；有的纤维化被包裹，X 线检查有助于诊断。治疗在控制炎症情况下可手术治疗。

肺黏液瘤（myxoma of lung） 系极罕见的一种肺良性瘤。此瘤含黏蛋白基质，表面光滑，深藏于肺组织中。临床症状多不明显，可于体检或因肺部患其他疾病 X 线检查时偶被发现。手术治疗效果良好，但如切除不干净有复发倾向。

肺念珠菌病（pneumomoniliasis，pulmonary candidasis） 由白色念珠菌或其他念珠菌引起的呼吸道

疾患，多为机会感染。临床上分支气管炎型和肺炎型。支气管炎型症状轻微，主要表现为剧咳、咳少量白色黏液痰或脓痰，一般无发热，X线检查示肺纹理增强。肺炎型有畏寒、发热、咳嗽、咳白色胶胨样或脓痰，常有血丝或坏死组织，甚至有咯血及呼吸困难等。X线显示与一般支气管肺炎相似，且形态多变，发展迅速。经环甲膜穿刺吸引或经纤维支气管镜保护毛刷采取的下呼吸道分泌物、肺组织、胸水、血及尿、脑脊液直接涂片或培养出念珠菌即可确诊。治疗：增强机体免疫功能，可用抗真菌药。

肺脓肿（pulmonary abscess，abscess of lung） 系由多种病因引起的肺组织化脓性病变。早期化脓性炎症，继而坏死形成脓肿。临床特征为高热、咳嗽和咳大量脓臭痰。临床分为吸入性肺脓肿、血源性肺脓肿、继发性肺脓肿和阿米巴肺脓肿四种。吸入性肺脓肿病原体多由扁桃体炎、鼻旁窦炎、齿槽溢脓、多种异物吸入肺内所致。X线检查可确诊。治疗：病人充分休息，增加营养饮食；选用敏感抗生素，足量、疗程充分；适时做好体位引流、加强支持疗法。本病急性期的治疗不可延误，以免导致慢性肺脓肿。

肺诺卡菌病（pulmonary Nocardiosis，Nocardiosis of lung） 70%～75%为星形奴卡菌引起的肺部亚急性或慢性化脓性病灶。为条件致病菌，在人体免疫力低下时引起感染。早期症状不明显，往往被原发病症状所掩盖。病变进展可有咳嗽、发热、乏力、食欲减退、咳脓性痰及血痰、咯血等。X线呈肺部浸润影，可有实变、空洞形成及多发肺脓肿，也可呈弥漫性结节灶和粟粒样病变。肺门淋巴结常肿大。诊断有赖于分泌物查到菌丝和分裂的菌体。磺胺治疗有特效，但量大、疗程长。一般磺胺嘧啶6～10g/d，分次口服，疗程3～6个月。

肺泡蛋白沉着症（pulmonary alveolar proteinosis） 是指原因不明的肺泡内弥漫性蛋白沉着。首先由Rose于1958年报告。本病可发生在任何年龄，男女之比为2～3:1，起病隐匿，主要症状是进行性气短，咳嗽、咳乳白色泡沫状痰，少数病人有发热。体征为呼吸音减低和肺底湿啰音。X线为肺门周围弥漫性肺泡浸润影，呈蝶状，极似肺水肿。支气管肺泡灌洗极有诊断价值。灌洗液呈乳白色或黄色不透明的液体，沉淀物PAS染色呈阳性。肺功能为限制性通气功能障碍。未发现有效的药物，近年来最好的方法是支气管肺泡灌洗。用300～500ml的生理盐水灌洗一侧肺，总量5～25L，3～5d后再灌洗另侧肺。

肺泡毛细血管阻滞（断）综合征（alveolar capillary block syndrome） 由于肺泡－毛细血管间隔发生病变，使氧的扩散能力减低而引起的一组症候群。例如：肺纤维化、各种结缔组织病导致的肺病变、间质性肺炎、结节病、硬皮病、弥漫性肺肉芽肿病、肺广泛的微小血栓栓塞症等。临床表现：依基础疾病不同而有差异，肺部病变的主要症状是：进行性呼吸困难、咳嗽、咳痰、咯血、发热、体重减轻、发绀、杵状指等。低氧血症、肺功测定和X线检查有助于诊断。治疗：主要治疗原发病，控制感染及对症治疗。部分患者可用激素及机械通气。

肺泡上皮癌（alveolar cell carcinoma） 同肺泡细胞癌。

肺泡死腔（气）量（alveolar dead space capacity） 无效死腔是指气体进入一部分气道，在该处不能进行气体交换。肺泡是气体交换的场所，但由于血液在肺部分布不均，或无适当的血流相配合，使进入肺泡的一部分气体也不能进行气体交换或交换不完全，这部分肺泡的容量叫肺泡死腔量（肺泡无效腔）。解剖死腔和肺泡死腔的总和称生理死腔。肺泡死腔量的概念是理解某些疾患临床表现的基础。

肺泡微石症（pulmonary alveolar microlithiasis） 本病是原因未明的肺泡内充满无数的细小砂状结石。有报告与遗传有关。大多数发生在同胞之间。很少发生在双亲和子女之间。起病隐袭症状轻微。随访时可发现呼吸困难、发绀、咯血和杵状指趾，病情加重有咳嗽、少痰，一些患者可咳出微石粒。X线表现为两肺弥漫分布的细砂样微石阴影，可伴有胸膜肥厚及胸膜下肺大泡。诊断主要根据典型的X线表现，咳出微石者有助于明确诊断。目前尚无特效的治疗方法。要注意呼吸道和肺部的感染。

肺泡细胞癌（alveolar cell carcinoma） 肺泡细胞癌分类已被归入肺癌内，又已纳入腺癌，认为是一种肺癌转移的特殊方式，即癌组织沿肺泡孔发生气道转移。是一种分化较好的原发性腺癌，生长方式

和临床表现比较特殊，故单独分类。好发于中年，男女发病率相近，病因尚不明确。

肺泡性气肿（alveolar emphysema） 肺气肿的分类方法有多种。按病理解剖分类常采用 Heard 分类法，是按照肺气肿发生在肺泡或间质的部位来分成二大类。（1）肺泡性气肿或小叶性肺气肿：又包括三种情况①小叶部分性肺气肿，包括小叶中央肺气肿；②泛小叶性肺气肿；③不规则肺气肿（如瘢痕性肺气肿）。（2）小叶间肺气肿（如间质性肺气肿）。

泛小叶性肺气肿的特征是在一个小叶内的全部肺泡均匀一致地扩张，可波及一个或几个肺叶，甚至全肺，呈弥漫性分布，但好发于肺的下部，男女老少都可发生。细支气管的活瓣性阻塞，肺泡的单纯扩张，肺泡壁的溶解、破坏或退行性变化等都可发生这一类型的肺气肿，典型者见于 α_1 抗胰蛋白酶缺乏性肺气肿。

小叶中央性肺气肿的气腔局限于小叶中央的二级呼吸性细支气管，病变的程度及气腔的大小不一致。而呼吸性细支气管远端的肺泡壁、肺泡囊和肺泡仍保持完整。此类肺气肿多见于 40 岁以上男性，好发于肺的上部或小叶尖部，与吸烟和粉尘性职业有密切关系。

肺胚胎性癌肉瘤（embryonal carcinosarcoma of lung） 常发生于胎儿肺组织，病理上既有恶性上皮成分，又有恶性间质成分。占肺恶性肿瘤的 0.27%。上皮成分以鳞癌最常见，而间质以纤维肉瘤最多，偶有骨、软骨混杂。局部淋巴结转移在病理上往往仅发现一种成分，多数为癌。多发生中老年男性，大部分为气道病变，似息肉样，也可表现为外周型。进展慢，可有咳嗽、痰中带血等类似肺癌的表现。治疗以手术为主。辅助化疗及放疗。预后较肺癌略好。

肺膨胀不全（pulmonary atelectasis） 又称肺不张。是指肺泡无气，伴有肺容积缩小。引起肺不张的原因大致可归纳为阻塞、压缩、纤维收缩和表面活性丧失四类。肺不张时肺活量及残气量均减少，表现为限制性通气功能障碍。临床表现因部位不同及起病急缓而异。小块肺不张可无症状。数叶或一侧肺不张可有气促、呼吸困难、胸痛、咳嗽、发绀。查体病侧肺呼吸音减弱或消失等。X 线表现肺叶段容积缩小，气管、心脏偏位和膈上升。肺不张区呈毛玻璃淡薄阴影。支气管镜检查有一定帮助。肺不张并发支气管扩张并有反复咯血或感染者采取手术切除。

肺平滑肌瘤（leiomyoma of lung） 肺平滑肌瘤属于支气管和肺的良性肿瘤。肿瘤细胞形态和分化与正常细胞相似，生长呈膨胀方式、缓慢、不转移。

肺平滑肌肉瘤（leiomyosarcoma of lung） 肺部一种罕见的起源于支气管及肺血管的平滑肌原发恶性肿瘤。根据 X 线表现和临床可分为两种类型：（1）周围型：多位于肺野的周围，呈实质性肿块影，可呈分叶，但无毛刺，又称实质型。（2）中心型（支气管型）：见于较大支气管，新生物向管腔内生长，呈息肉样。临床出现阻塞或肺不张。纤维支气管镜检查可明确诊断。手术切除最适宜。

肺气泡栓塞（air embolism of lung） 又称肺空气栓塞。外伤或医源性损伤大静脉，空气进入血流通过右心达肺动脉造成肺动脉小分支和毛细血管广泛栓塞。若进入血流的空气很少，可逐渐被吸收，不会引起严重后果，大量空气进入血流则严重影响静脉回心血量和肺循环，使患者出现严重缺氧、呼吸困难、发绀甚至死亡。微小的气栓可通过肺毛细血管进入体循环引起冠状血管及脑血管等栓塞而造成严重后果。

肺气肿（aero - emphysema） 指肺脏过度充气、终末细支气管、远端气腔呼吸细支气管、肺泡管、肺泡囊和肺泡过度膨胀或同时伴有气腔壁的破坏。大气污染，长期吸烟和呼吸道慢性炎症均可引起肺气肿。Heard 分类法①肺泡性或小叶性肺气肿，②小叶间肺气肿；Ciba 分类法①单纯肺泡膨胀，②合并组织破坏。依气道有无阻塞以及阻塞性质分为：①无气道阻塞的肺气肿，不需治疗，②有气道阻塞的肺气肿或致残性肺气肿，常见的有慢性阻塞性肺气肿。③抗胰蛋白酶缺乏所致原发性肺气肿。常见的有老年性肺气肿，代偿性肺气肿，旁间隔性肺气肿，灶性肺气肿，大泡性肺气肿。

肺气肿大泡（emphysematous bulla） 又称大泡性肺气肿，系指气肿的肺泡直径超过 1cm 者。肺大泡发生在肺实质内，常伴有不同的肺疾病，最常见的

为慢性支气管炎和支气管哮喘和肺气肿，也可见于晚期尘肺和结节病，也可见于肺部原无疾病者。一般无症状，巨大肺大泡者可感气短，可并发自发性气胸、感染和大出血，而出现相应症状。X线检查是最好的诊断方法。表现为局部透亮度增高，呈圆形或类圆形，泡内不见纹理，肺泡壁常为纤细的头发丝样阴影，常仅见部分肺泡壁。肺血管造影、支气管造影、肺扫描可协助诊断。无症状的肺大泡不需特殊治疗，主要是原发病变的治疗。

肺气肿性哮喘（emphysematous asthma） 呼吸性细支气管、肺泡管、肺泡囊、肺泡等细支气管远端的气腔弹性减低、过度膨胀、充气量增大的病理状态称为肺气肿。常常表现为咳嗽、咳痰、气急、发绀、呼吸困难等症状，累及心脏可有心悸、水肿等。其中以气急、呼吸困难为主的肺气肿称肺气肿性哮喘。治疗各种原发肺病，控制感染，适当应用镇咳药、减少冷空气刺激，加强锻炼身体抵抗力为其治疗原则。

肺气肿性胸膜下泡（emphysematous subpleural bleb） 肺气肿的肺泡直径大于1cm者称肺大泡。肺大泡分两种：间质气肿，空气经间质逸出至脏层胸膜下，形成肺大泡，又称胸膜下泡。泡壁部分由脏层胸膜所组成，与气道不相通；小叶中央或肺泡隔周围肺气肿，常与弥漫性肺气肿合并存在或单独存在。

肺牵张反射（lung stretch reflex） 又称黑林－布鲁反射（Hering－Breuer reflex）。由Breuer和Hering在1868年发现。指由肺扩张或缩小而引起呼吸的反射性变化而言。肺牵张感受器位于呼吸道平滑肌中，吸气时气道扩张，刺激感受器，兴奋由迷走神经纤维传入到呼吸中枢，抑制吸气中枢，吸气终止；呼气时，反射消失。解除吸气中枢的抑制，使吸气中枢再次兴奋，再开始吸气，如此循环调节呼吸运动。其生理意义在于加速吸气与呼气活动交替，故与呼吸调节中枢的作用相类似。

肺青霉病（pulmonary penicilliosis） 又称马尼菲青霉病（Penicilliosismarneffei）。系由马尼菲青霉引起的皮肤和内脏真菌病，组织病理类似美洲组织胞浆菌病。我国1981年首先在南宁发现。本病先有肺部感染，症状类似肺炎、结核或脓肿，然后可以累及肝、脾、淋巴结、皮肤等处，基本损害为脓肿。治疗延误可导致死亡。诊断根据主要是找到病原菌，可试用咪唑类药物如伊康唑、氟康唑治疗。

肺球孢子菌病（coccidioidomycosis of lung） 为粗球孢子菌感染所致。表现为急性肺炎。肺呈现水肿及坏死，以后逐渐发展为肺广泛的纤维化、慢性肉芽肿性支气管炎、支气管扩张及空洞形成。80%的空洞为单发、壁薄、呈囊性，由一薄层纤维组织构成，应予抗真菌药物治疗。

肺曲菌病（pulmonary aspergillosis） 熏烟色曲菌或其他曲菌引起的肺感染。临床有发热、咳嗽、咳痰、咯血、哮喘、胸痛等。X线胸部检查表现有斑片状、云絮状或结节状影。曲菌球常继发于肺结核空洞、肺脓肿、肺囊肿、肺癌病灶内，呈倒挂钟状，随体位改变而变动。痰涂片查到曲菌孢子和菌丝，反复培养阳性可确诊。曲菌抗原皮肤试验及血清沉淀试验阳性可协助诊断。治疗可用5－氟胞嘧啶、克霉唑、酮康唑等，曲菌球及反复咯血者应手术治疗。

肺肉瘤（sarcoma of lung） 原发于肺的肉瘤半数以上为平滑肌肉瘤和纤维肉瘤，其次为横纹肌肉瘤或脂肪肉瘤。肺恶性纤维组织细胞瘤（纤维黄色肉瘤）极少见。以上各种肉瘤有相同的临床症状及X线表现，依赖于病理学检查作诊断。临床表现早期咳嗽、胸痛、血痰等。X线检查有团块状阴影，边缘清晰，密度均匀，无子灶，无分叶，无毛刺，团块多位于周边，无肺门淋巴结肿大。一般仅有支气管外压性狭窄，无管腔内阻塞。在诊断时要排除转移瘤的可能性。在治疗上，早期病例首选手术切除，术后放射或化学治疗。

肺乳头状瘤（papilloma of lung） 肺内乳头状瘤罕见，多发生于喉、气管、支气管壁。可以多发。有人认为肺乳头状瘤系原发于喉和气管向下蔓延而形成的肺内继发性肿瘤。临床症状因肿瘤生长的部位及阻塞支气管的程度不同而异，可出现咳嗽、咳痰、发热、咯血、喘息等症状。X线检查可因肿瘤阻塞而反复出现同一部位的肺炎、肺不张、肺脓肿或局限性肺气肿。断层及支气管造影有助于诊断。支气管镜检查可见肿瘤呈簇状向支气管腔内生长，有蒂附于膜状部的黏膜和黏膜下层。病理检查肿瘤表面

呈白色颗粒状，被覆鳞状上皮细胞，中心为结缔组织和血管。在治疗上，单发小簇可经支气管镜切除、电灼；多发或较大肿瘤需手术切除。本病一般为良性，但可多发或恶性变，手术切除易复发。

肺软骨瘤（chondroma of lung） 此瘤发生于大支气管壁的软骨组织，非常少见。大体观察此瘤一般较小，直径为 1～2cm，表面较光滑，略呈分叶状，质地较硬，呈灰白色半透明状。瘤体与支气管壁紧密相连。镜下观察肿瘤由分化成熟的软骨组织构成，可为透明软骨、纤维软骨或弹力软骨，或各种软骨混合存在。软骨细胞排列稍零乱，瘤组织可发生钙化、骨化，常与支气管软骨环状连接。软骨瘤与发生在大支气管内的“错构瘤”有时鉴别困难。软骨瘤由单一的软骨成分构成，且分化好；而“错构瘤”往往由多种间叶成分构成，并见有由呼吸上皮被覆的裂隙，相互混杂。

肺上沟瘤（superior pulmonary sulcus tumor） 起源于或靠近肺上沟并延伸侵犯邻近肺外结构的支气管肺癌。肿瘤位于胸腔入口狭窄界限内，容易侵犯壁层胸膜、胸内筋膜、淋巴结，延伸可累及臂丛下根、肋间神经、交感神经链和星状神经节，以及邻近的肋骨和椎体。临床上产生剧烈的疼痛和霍纳综合征。最常见的病理类型是肺鳞状上皮细胞癌、大细胞癌，少见腺癌。无纵隔淋巴结转移的肺上沟瘤可考虑手术治疗；术前放疗，扩大地整块切除病灶，加术后放疗，5 年存活率可达 31%。未经治疗的肺上沟瘤其自然存活期为 8 个月。

肺神经纤维瘤（neurofibroma of lung） 发生于支气管或肺的神经源性肿瘤。见于任何年龄。肿瘤在支气管内呈息肉状，或有蒂与支气管相连，包膜完整。肺内呈实性包块状。多数无症状，肿瘤长大可出现气管阻塞症状，如气急、咳嗽、胸痛、肩痛等。X 线胸片或断层摄影有支气管阻塞征，支气管镜检查及活检可诊断。手术切除治疗。

肺出血－肾炎综合征（Goodpasture syndrome） 一种以肾小球肾炎和肺出血为特征的急性暴发性疾病。病因未明。诱发因素可能是感染和吸入毒性物质；致病因素为血循环中的抗人肾小球基底膜（GBM）和抗人肺泡基底膜抗体；导致疾病延续的抗原可能是基底膜的非胶原的含有杂多糖的部分。抗－GBM 抗体与肾和肺的结合导致补体活化，中性粒细胞趋化性和血小板－凝血连锁反应参与炎症过程。病理改变为弥漫性增殖性肾小球肾炎，抗－GBM 抗体可以线状或带状形式沉积在整个肾小球中。肺的突出改变是肺泡出血和肺内含铁血黄素沉着。发病年龄为 30 岁左右，男女比例约为 4∶1。临床表现一般以流感样症状为前躯，可急骤发生进行性肾炎（导致肾功衰竭）或危及生命的急性肺出血。肾炎和肺出血的发生率相等。实验室检查可有小细胞低色素性贫血，血清铁浓度降低，血清补体正常，蛋白尿、血尿和红细胞管型尿。胸片见弥漫性致密影。治疗：大剂量肾上腺皮质激素，有些需要血液透析。早期诊断和积极的支持疗法能使不少病人功能恢复。

肺石墨沉着病（graphite pneumoconiosis） 是长期吸入较高浓度的石墨粉尘所引起的尘肺。石墨是一种具有金属光泽的结晶型碳，银灰至黑色，相对密度 2.1～2.3，分为天然石墨和合成石墨（高温石墨）。石墨尘肺发病率较高。最短发病病龄为 10 年，最长达 24 年以上。其病理改变为肺组织内有弥漫性石墨粉尘细胞灶和石墨粉尘纤维灶的形成以及灶周肺气肿。临床症状轻微，进展缓慢，早期咽干、咳嗽、咳痰多见，痰呈黑色，较黏稠。随病变进展，症状逐渐增多和加重。X 线片的主要特征为两肺出现细网状阴影和小结节影。结节阴影以直径 1～1.5mm 细小点状影多见，密度浅淡，成簇或散在于中下肺野，随病情进展，细节数量增多且显著，但结节无明显增大。肺门阴影可轻度增大、增密，肺门淋巴结肿大较少见。可见肺底气肿和弥漫性肺气肿。部分可见胸膜增厚。

肺嗜酸细胞浸润症（pulmonary eosinophilia） 又称利脱纳综合征（Leither syndrome）。一组有肺浸润伴血液嗜酸性粒细胞增多的多因性疾病。发病与变态反应有关。临床共同特点为咳嗽、胸闷、气急等呼吸道症状；血嗜酸粒细胞增多；X 线检查肺部有斑片、云雾状散在阴影或游走性浸润阴影。临床类型：①单纯性肺嗜酸细胞浸润症；②迁延性肺嗜酸细胞浸润症；③哮喘性肺嗜酸细胞浸润症；④热带性肺嗜酸细胞浸润症；⑤高嗜酸细胞综合征；⑥肺变应性血管炎与肉芽肿。治疗可选用肾上腺皮质激素或乙胺嗪等药物。

肺嗜酸性细胞肉芽肿（pulmonary eosinophilic granuloma） 又称利希滕斯坦－贾菲综合征（lichtenstein－Jaffe syndrome）。为肺良性组织细胞增多症，常有骨骼损害。肺部有嗜酸性粒细胞和组织细胞组成的肉芽肿病变，晚期可发生纤维化和蜂窝状肺。常见症状有干咳、呼吸困难、发热，可并发自发性气胸，严重者心肺功能衰竭。X线示两肺有不对称的弥漫性小结节状和网状阴影，晚期出现蜂窝状阴影。肺活检可确诊，支气管肺泡灌洗液找到组织细胞有助于诊断。早期可用肾上腺皮质激素治疗。有骨骼损害者用手术刮除病灶及放射治疗。

肺鼠疫（pneumonic plague） 可原发或继发于腺鼠疫的一种鼠疫严重临床类型。原发性肺鼠疫发展迅速，以寒颤、高热起病，数小时后出现咳嗽、胸痛、胸骨后压迫感，肺部体征逐渐明显。痰初为稀薄，很快变为泡沫样血痰，内含大量鼠疫杆菌。呼吸困难、全身皮肤发绀，多因心力衰竭于2～3d内死亡。继发性肺鼠疫由腺鼠疫发展而来，兼有两者症状，积极抗菌与对症治疗。

肺栓塞（pulmonary embolism） 肺动脉或其分支被血流带来的栓子阻塞所致的疾病。主要是血栓栓塞。血栓来自下肢或盆腔深静脉。也可因空气栓塞、脂肪栓塞、脓毒性栓塞引起。临床症状有突然气促、胸痛、咯血，甚至休克、意识丧失。体征有发绀、心率快或心律失常，肺动脉瓣区第二心音亢进。X线胸片可正常，或出现楔形、片状的肺梗死阴影，可伴有胸腔积液。心电图可见肺性P波和右室劳损。肺动脉造影、肺灌注扫描和通气扫描对确诊有重要意义。治疗可采用肝素抗凝治疗或纤维蛋白溶解药。大的血栓或抗凝治疗无效者可考虑手术治疗。

肺水肿（pulmonary edema） 肺血管内液体渗入肺间质和肺泡所致肺血管外液量增多。发病原因 有肺毛细血管壁及肺泡膜通透性增加、肺毛细血管静水压增高、血浆胶体渗透压减低、肺淋巴引流不畅、肺间质负压增加及其他综合因素或原因不明。根据水肿潴留的部位可分为间质性及肺泡性。按病因又可分为心源性与非心源性，后者如吸入性、高原性、淹溺性、神经性、放射性及复张性肺水肿等。临床表现严重呼吸困难、咳嗽、咳粉红色泡沫痰，导致急性呼吸衰竭。心源性肺水肿治疗：强心、利尿、供氧、镇静及减少肺循环血量等。非心源性者需针对不同病因进行处理。

吸入性肺水肿（aspiration pulmonary edema） 是由于吸入有毒气体或强酸、强碱等刺激性物质后引起毛细血管受损，通透性增高，血管内液体渗透到肺间质及肺泡内所引起的肺水肿。有毒气体如光气、臭氧、氮氧化合物等，各种液体吸入肺内亦可引起吸入性肺水肿，如误吸入含盐酸的胃内容物，可造成肺泡毛细血管损伤，使其通透性增加，并使肺泡表面活性物质减少所致。淡水和海水淹溺都可引起肺水肿，二者发生机制不同，淡水属低渗性，大量吸入后通过肺泡毛细血管膜进入血循环，使血容量突然增加，加重左心室负荷引起肺水肿；海水属高渗性，吸入肺部后会使水分从血循环进入肺泡引起肺水肿；此外淡水和海水均会使肺泡表面活性物质丧失，引发肺水肿。

肺粟粒性结核病（miliary tuberculosis of lung） 又称血行播散型肺结核。多由原发性肺结核发展而来，但成人更多见的是续发于肺或肺外结核病灶（如泌尿生殖道的干酪样病灶）破溃到血管引起。急性粟粒型肺结核是急性全身血行播散型结核病的一部分，起病急，有全身毒血症状，常可伴发结核性脑膜炎。X线显示肺内病灶细小如粟粒，等大、均匀地播散于两肺。早期病灶在透视下不够明显，常不能及时诊断。而误为其他发热性疾病，如伤寒、败血症等。当人体免疫力较高，少量结核菌分批经血行进入肺部时，则血行播散灶常大小不均匀、新旧不等，较对称地分布在两肺上中部，称为亚急性或慢性血行播散型肺结核。临床上可无明显中毒症状，病情发展也较缓慢，患者常不易查觉，而于X线检查时才发现，此时病灶多较稳定或已硬结愈合。

肺闭锁综合征（locked lung syndrome） 哮喘患者长期吸入异丙肾上腺素气雾剂反而引起哮喘持续状态，用其他支气管扩张药物或间歇正压呼吸仍不能缓解的一种临床现象。严重者可发生呼吸衰竭死亡。应立即停止用该药，按哮喘持续状态进行治疗。

肺铁末沉着病（pulmonary siderosis） 产业工人的肺职业病，病者多为电焊工与磨针工，因长期吸入铁末，沉着于肺部所致的良性尘肺。一般症状可有

军医科·中华医学百科大辞海(内科学一)42B

不定时的气闷感、咳嗽、胸痛，肺部体检无异常发现。X线表现为双侧下肺纹理增强和斑点状、边缘清楚的阴影。

肺通气功能障碍（dysfunction of pulmonary ventilation） 有阻塞性和限制性两种类型。限制性通气障碍系指肺扩张受限引起的通气障碍，典型的肺功能改变为肺活量、深吸气量和肺总量减少；残气量可正常或减少，残气量/肺总量可以正常、增加或减少。阻塞性通气障碍系指气道阻塞引起的通气障碍，典型的肺功能改变为①通气功能减低，表现为用力呼气量、最大通气量和用力呼气中期流速的减低；吸入气体分布不匀；②残气、功能残气和肺总量增加；③只有相当数量的气道完全阻塞后才能出现肺活量的减低，肺活量减低也可由于残气量的增加所致。

肺通气－灌流失衡（ventilation－perfusion imbalance） 有效的气体交换除了需要足够的肺泡通气量外，还有赖于肺泡的通气和血流灌注在数量上的协调。正常情况下肺泡通气血流比值（V/Q）为0.8，是最合适的生理比率。如V/Q比值小于0.8，一部分静脉血未与肺泡气体进行充分交换即流入体循环动脉，形成“静脉分流”。如V/Q比值大于0.8，则肺泡中一部分气体不能与血液中的气体交换，等于增加了“死腔”，两者的后果都是动脉血氧分压降低和二氧化碳分压升高。很多肺疾患时的气体交换障碍是由于通气和血流灌注的比例失调所致。

肺透明膜病（hyaline membrane disease） 又称呼吸窘迫综合征。因其病理特征为肺泡壁及细支气管壁上覆以嗜伊红的透明膜和肺不张而得名。

肺透明细胞癌（clear cell carcinoma of lung） 为肺癌的独立亚型，多起源于四级以下支气管，以周围型为主，癌细胞大而圆，胞浆透明，核小居中，也有人称之为肺透明细胞瘤。临床表现与其他肺癌相同，有发热、咳嗽、胸痛、咯血等症状。X线检查多为周围型单发团块状阴影，直径多大于5cm，边缘光滑，一般无毛刺。右肺居多，特别是右上叶。肿块密度均匀，不形成空洞，有切迹及分叶。发生于中叶者可合并肺不张。应做泌尿生殖系统检查，除外肾、子宫、卵巢透明细胞癌肺转移的可能。病理切片电镜检查，胞浆内有丰富的膜固定糖原为本病的特有征象，以资与转移性透明细胞癌相鉴别。治疗上，手术切除。如能及时发现，手术切除率高，预后也相对较好。

肺韦格内肉芽肿病（Wegener granulomatosis of lung） 本病为Wegener肉芽肿病的局限型或变化型，以肺坏死性肉芽肿性血管炎为特征。该病进行型的特点是涉及上、下呼吸道、皮肤、肾的全身性坏死性肉芽肿血管炎。病因不明。典型肺病理学改变包括局灶性破坏和静脉与动脉浸润（无血栓栓塞）伴周围肉芽组织的慢性坏死性损害，肉芽组织内含浆细胞、淋巴细胞、大单核细胞和偶有类上皮和巨细胞。Wegener肉芽肿病局限型只侵犯肺和上呼吸道。可无症状，可有发热，体重下降、乏力、咳嗽、呼吸困难和胸痛。胸部X线可见弥漫性或小结节浸润，类似于恶性肿瘤转移。坏死性病灶常为多发性和双侧性，可发生于肺脏的任何部位，并可形成空洞。肺门淋巴结病不常见。嗜酸细胞增多不是本病的表现。当出现上呼吸道疾病或没有典型的皮损时，必须行肺活检才能明确诊断。尽管可以自行改善，但当诊断明确时仍需及时治疗。局限性Wegener肉芽肿对皮质类固醇的反应比全身性疾病快，对于全身性疾病首选环磷酰胺。

肺萎陷（pulmonary collapse） 又称肺不张（Pulmonary atelectasis）、肺膨胀不全。肺泡内气体减少或消失伴有体积缩小。产生的原因有气道阻塞、邻近病变的压迫、肺内纤维化及肺泡表面活性物质异常等。病变可涉及一个肺段、一叶、数叶或一侧肺。临床表现因阻塞部位不同及起病急缓而异，可有咳嗽、胸痛、呼吸困难等；病变部位小者，体检无异常，一叶以上不张，可有气管及心脏向患侧移位，局部叩诊浊音，呼吸音减弱或管性呼吸音。胸部X线示病变区体积缩小，密度增高，邻近的叶间胸膜、纵隔向患侧移位，横膈抬高，肋间隙变窄等改变。肿瘤性肺不张争取手术、化学治疗或放射治疗，其他原因肺不张应积极去除病因使肺复张。

肺纹理（lung marking） 胸部正位片上由两肺门向肺野呈放射状伸出的树枝状阴影。它由肺动脉、静脉、支气管、淋巴管及其周围结缔组织、神经组织等组成。正常肺纹理轮廓清楚，不断分支。由内向外逐渐变细，至肺外带多细而不易辨认。肺纹理

增粗增多常见于慢性支气管炎、矽肺、二尖瓣病变等。肺纹理稀少见于肺血管减少的先天性心脏病及肺气肿等。

肺吸虫病（paragonimiasis） 是肺吸虫寄生人体所致的疾病。多因生食或半熟食含肺吸虫囊蚴的石蟹或蝲蛄而感染。我国致病的肺吸虫主要有两种：卫氏肺吸虫（Paragonimus westermani），多见于浙江、台湾及东北省；斯氏肺吸虫（Paragonimus skrjabini），见于四川、江西、福建、云南、贵州等地。临床可见四个类型：肺型以咳嗽、咳痰、反复咯血、咯果酱样痰为其特点；脑型可有头痛、呕吐、癫痫、偏瘫、昏迷等；腹型出现腹痛、腹泻、脓血便及肝、脾肿大；皮肤结节型主要为游走性皮下结节，好发于上腹部、胸部及颜面、眼窝等。前两型多为卫氏肺吸虫所致，后者以斯氏为主。胸部X线示肺有浸润影和多房性囊样阴影。嗜酸细胞增高，皮肤试验和补体结合试验阳性。根据有生食石蟹和蝲蛄史，痰或大便中找到虫卵，皮下结节活检见幼虫、成虫或虫卵可确诊。治疗可用吡喹酮、硫双二氯酚（别丁）、六氯对二甲苯（血防-846）等，慢性脑型合并压迫症状时，可考虑手术治疗。

肺锡末沉着病（stannosis） 长期吸入氧化锡粉尘或锡蒸气而引起锡尘在肺内沉着，有人称“锡尘肺”。病理上无明显纤维增生。临床症状少，无明显体征，肺功能改变也不明显。X线胸片可见两肺弥漫性分布的类圆形小阴影，直径1~2mm，高度致密锐利。本病进展缓慢，脱离接触病情不再发展。经药物驱锡治疗小阴影可减少或消失。

肺底积液（infrapulmonary effusion） 积聚于肺底与横膈之间的胸膜腔积液。又称肺下积液。多为单侧性。正位X线检查时，在左侧可见充气的胃泡和肺底之间的距离增加。患侧形似横膈的弧形面之最高点在中外1/3交界处，肋膈角度浅。若X线检查疑为肺下积液，可采用平卧前后位或侧卧位患侧X线水平投照，肺下积液多可坠沉背部胸腔，使整个患侧胸腔密度均匀增加，沿侧胸壁有一宽带状致密影，与立位所见横膈相比抬高现象消失。侧卧水平投照X线片，肺下积液流向侧胸壁，显示肺野和侧胸壁之间有均匀致密的带状阴影。

肺纤维化（pulmonary fibrosis） 由于炎症、遗传因素和免疫功能异常等原因，致使肺实质和间质纤维组织增生，肺泡壁显著增厚，肺毛细血管床减少，细支气管狭窄和闭塞等病理改变的总称。

肺纤维瘤（fibroma of lung） 成纤维细胞和胶原纤维束构成的肺内良性肿瘤。包膜完好，可有脂肪、黏液样变或钙化。临床表现分两种类型，一型位于肺组织中，无症状，X线检查肺内呈钱币样病灶，手术切除后方能确诊。另一型在支气管内生长，引起支气管阻塞征象。支气管镜检查和活组织检查可以确诊。两型都须手术切除，尽可能多保留肺组织。

肺腺癌（adenocarcinoma of lung） 第二位病理类型的肺癌。多发生于女性，常无吸烟史，主要是周围型，因其临床症状少，多系体查或因其他原因行胸部X线检查时发现肺内阴影。腺癌位于肺表面时，可破溃发生胸腔内种植并迅速出现癌性胸水。腺癌生长迅速，并且较早经血行或经淋巴转移，经血行转移最常见的部位是脑、骨、肝、肾上腺，肺门及纵隔淋巴结是其常见的淋巴转移部位。腺癌放疗效果差，故位于周边部位无转移的肺腺癌手术切除加术后化疗有较好的治疗效果。腺癌的组织学特点为由立方到柱状形细胞排成腺泡或小腺体，含有或不含黏液。超微结构特点是形成腺腔结构，表面有微绒毛，胞浆内有黏液分泌颗粒，细胞膜之间连接紧密。

肺心病（cor pulmonale，pulmonary heart disease） 全称肺源性心脏病。肺循环系统阻力增加，使右心室形成肥厚扩张状态。急性肺心病常由肺栓塞引起。临床上常见者为慢性肺心病。慢性肺心病是由于慢性肺、胸廓或肺血管疾病引起肺循环阻力的逐步增高，以致形成肺动脉高压，随之导致右心室肥大，最后引起呼吸衰竭和心力衰竭的一种疾病。原发病常为气道的慢性阻塞性疾病，如慢性支气管炎、支气管哮喘等。

肺心功能代偿期（stage of pneumocardial compensation） 此期主要是慢性阻塞性肺疾病的表现。慢性咳嗽、咳痰、气急、活动后可感心悸、呼吸困难、乏力和劳动耐力下降。体检可有明显肺气肿征，听诊多有呼吸音减弱，偶有干、湿性啰音，下肢轻度

水肿，上午明显，次晨消失。心浊音界常因肺气肿而不易叩出。心音遥远，但肺动脉瓣区可有第二心音亢进，提示有肺动脉高压。三尖瓣区出现收缩期杂音或剑突下见心脏搏动，多提示有右心室肥厚、扩大。部分病例因肺气肿使胸膜腔内压升高，阻碍颈静脉回流，可见颈静脉充盈。又因膈肌下降，使肝上界及下缘明显地下移，应与右心衰竭的肝淤血征相鉴别。

肺心功能失代偿期（stage of pneumocardial decompensation）　本期包括慢性肺心病的急性加重期。临床主要表现以呼吸衰竭为主，有或无心力衰竭。急性呼吸道感染为呼吸衰竭的常见诱因，其临床表现、诊断、治疗见呼吸衰竭部分。心力衰竭以右心衰竭为主，也可出现心律失常。

肺新型隐球菌病（cryptococcus neoformans of lung）　由新型隐球菌感染引起的全身性疾病的一部分。隐球菌存在于鸟粪、土壤、野菜中。经呼吸道入侵，在肺内形成初感染病灶，可引起肺门淋巴结肿大，也可在胸膜下形成小结节，但病灶很少有炎症反应、化脓、纤维化和钙化。病变局限于肺部时多无症状，当由肺播散至中枢神经系统时始被检出，有时有低热、盗汗、轻度咳嗽、咳少量黏液痰、胸痛等症状。治疗与隐球菌病相同。

肺型组织胞浆菌病（pulmonary histoplasmosis）　荚膜组织胞浆菌侵犯肺部引起的疾病。肺内改变似结核，可有肉芽肿形成，中心干酪坏死，继而纤维化及钙化。感染可沿淋巴管至肺门淋巴结。症状较轻，有咳嗽、咳痰、低热、乏力等，感染重者有胸痛、气急、持续发热、消瘦及贫血。胸部X线可呈肺炎型、结节型、粟粒型及肺门淋巴结肿大型。痰中发现致病菌可确诊。多不治自愈，重症者用抗真菌药物，局限性肉芽肿可手术切除。

肺腺瘤（pulmonary adenoma）　支气管腺瘤占肺部良性肿瘤的一半，多发生于30～40岁，女性较多。发生于支气管黏膜腺体，发生于末梢支气管者称为肺内腺瘤。右侧多见，其中以右肺下叶支气管最多见。因肿瘤组织富含血管，故临床表现有慢性咳嗽、反复咯血。肿瘤增大可引起阻塞，在远端继发感染，而有发热、咳嗽、咳痰等症状。鉴别诊断：①肺结核球；②周围型肺癌；③肺错构瘤。手术切除为根治疗法。

肺性发绀（pulmonary cyanosis）　为中心性发绀的一种。见于各种严重呼吸系统疾病，如呼吸道（喉、气管、支气管）阻塞、肺部疾病（肺炎、阻塞性肺气肿、弥漫性肺间质纤维化、肺淤血、肺水肿）、胸膜疾病（大量胸腔积液、气胸、严重胸膜肥厚）及肺血管疾病（原发性肺动脉高压、肺动静脉瘘）等，其发生机制是由于呼吸功能衰竭，通气或换气功能障碍，肺氧合作用不足，致体循环毛细血管中还原血红蛋白量增多而出现发绀。

肺性骨关节病（pulmonary osteoarthropathy）　又叫肺性肥大性骨关节病（Pulmonary hypertrophic osteoarthropathy）以及玛－班综合征（Marie－Bamberger syndrome）。是原发性支气管癌、慢性化脓性肺疾病、慢性阻塞性肺疾病、特发性肺间质纤维化时常见的一组症候群。它包括杵状指（趾）、四肢长管状骨骨化性骨膜炎、骨端软组织肿胀、关节腔积液和关节痛等症状。以原发性支气管癌时的表现最为典型，但先天性心脏病时也较常见，有时也见于某些消化道疾病。

肺血管阻力（pulmonary vascular resistance）　血管阻力表示驱动压和血流之间的关系。一般公认的概念是将肺血管作为一种硬性管道，并遵循泊肃叶定律（Poiseuilles law）。即：$Q=(Pi-Po)\ r4/8\mu \cdot L$ 式中：Q为流量；Pi为管腔入口压；Po为管腔出口压；r为管腔半径；μ为流体黏度；L为管腔长度。按Ohm定律，上式转化为：$R=(Pi-Po)/Q=8\mu \cdot L/n^4$，即阻力$=\frac{驱动压}{流量}$。肺循环中，驱动压是肺动脉和左心房之间的平均压差，有时可直接测量左心房压力，但更常用者为心导管测量“楔嵌压”以代表肺静脉阻力。通常把流量看作为心输出量。正常肺循环阻力绝大部分位于肺小动脉及毛细血管，静脉系统的阻力极小，终末毛细血管和左心房的压力基本相等。因此，肺小动脉的收缩或毛细血管的关闭是导致肺血管阻力增高的主要因素。

肺血流分布（pulmonary blood flow distribution）　肺循环是一个低压低阻系统，肺内血流的分布很容

易受到重力、血压、胸膜腔和肺泡压力等因素的干扰。在直立或坐位，由于重力关系，肺尖和肺底部血流量相差很大。肺底部血流量稍有减少是由于血管腔被上层肺脏重量压迫血流受阻所致。呼吸周期中胸内压和肺泡的变化也会影响血管管径大小而改变血流量。

肺血吸虫病（pulmonary schistosomiasis） 血吸虫卵沉积于肺部所引起的疾病。多见于急性期血吸虫病患者，慢性期和晚期患者偶见。临床除相应的各期血吸虫病表现外，主要有支气管肺炎样症状，如咳嗽、气急、胸痛、血丝痰、肺部啰音等。胸部X线表现视病变不同阶段而异，可有絮片型、绒毛斑点型和粟粒型。个别病例可发展成为肺源性心脏病。治疗见日本血吸虫病。

肺燕麦细胞癌（oat cell carcinoma of lung） 即小细胞肺癌，是一种未分化的肺癌，包括燕麦细胞型、中间细胞型和复合燕麦细胞型。

肺羊水栓塞（pulmonary amniotic embolism） 是组织栓塞的一种形式，多发生在分娩过程中胎膜破裂后。病人突然出现呼吸困难，发绀和低血压。其发病机制中可能有二种因素参与：（1）羊水中颗粒物经某种途径经子宫静脉进入体循环静脉系统嵌顿于小的肺动脉；（2）具有高度血栓形成性质的羊水进入到静脉循环，颗粒物造成肺动肺阻塞，羊水液体则导致严重的凝固病态亦由此引起出血。治疗主要为支持治疗；出血时最佳方法是输新鲜血。

肺氧中毒（oxygen toxicity of lung） 指长期吸入高浓度氧对肺所造成的毒性反应。肺的PO_2显著高于其他器官，因此高浓度氧对肺的毒性出现早而突出。正常人吸入氧浓度超过60%，吸氧时间超过1～2d就可发生肺损害。吸入高浓度氧能抑制细胞线粒体氧化酶活力，使肺泡膜表面活性物质减少，引起肺泡内渗液、肺泡不张等病理变化。长时间氧中毒可引起肺间质纤维化。肺性氧中毒的早期改变为肺功能改变，如肺活量减少，顺应性减低，V_D/V_T增高，$A-aDO_2$明显增大。肺氧中毒无特殊治疗办法，关键在于预防。

肺叶性（肺）膨胀不全（lobar atelectasis） 指一叶肺内气体减少和体积缩小。常见原因为：（1）气道阻塞；（2）压缩性肺不张；（3）纤维性肺不张；（4）肺表面活性物质异常。

肺隐球菌病（pulmonary cryptococcosis） 新型隐球菌引起的肺部疾病。孢子从呼吸道吸入感染肺部，常有周身血行播散，易累及中枢神经系统，引起脑膜炎、脑部病灶；也可侵入淋巴结、骨骼、皮肤等。呼吸道症状常轻微，轻度咳嗽、咳少量黏液痰，或有少量咯血。少数病人的病灶延及胸膜，可有胸痛，甚至引起胸膜渗液或脓胸。从痰、脓液、脑脊液中可分离出本菌，有助于诊断。

肺硬变（pneumosclerosis） 肺部由于病理性纤维组织的广泛增生致使肺组织形成瘢痕硬化。如肺结核病的广泛纤维化而发生肺硬变。

肺淤血（pulmonary congestion） 肺部血管高度充盈并充血叫肺淤血。是由于肺脏血液循环不畅，压力增大，血液量过多滞留在肺血管内而致。如血管内压力过高，致使肺内毛细血管内压大于血浆胶体渗透压时，可有水分渗透到肺组织而发生肺水肿。X线检查肺淤血可见肺纹理增粗延长。临床多由高血压、二尖瓣狭窄、心肌炎、外伤、严重感染等引起。治疗：改善心功能；利尿，限制液体入量，治疗原发病。

肺源发性恶性肿瘤（primary malignant tumor of lung） 指原发于肺部的恶性肿瘤，按其组织形态可分为上皮性肿瘤、软组织肿瘤和间皮细胞瘤。最常见的肺原发性恶性肿瘤为支气管肺癌，其他肿瘤相对少见。

肺源性呼吸困难（pulmonary dyspnea） 因呼吸系统疾病所产生的呼吸困难称肺源性呼吸困难。是呼吸困难中最多见的一类，可见于上呼吸道疾病引起的喉、气管狭窄及支气管受压迫等；支气管分支狭窄（炎症、痉挛等）；肺受压（胸腔积气、积液等）；肺收缩或扩张困难（肺不张、肺纤维性变、胸膜粘连等）；胸廓运动障碍（严重胸廓畸形等）；呼吸肌功能障碍（肋间肌或膈肌麻痹与痉挛等）。呼吸困难程度与疾病性质、范围及程度有关。临床分为吸气性呼吸困难、呼气性呼吸困难及混合性呼吸困难。

肺性脑病（pulmonic encephalopathy）　呼吸衰竭病人由于缺氧、二氧化碳潴留而引起的精神、神经症状综合征。肺心病患者出现肺性脑病的发生率为10%～22%。临床分为：兴奋型，症状以狂躁、精神错乱和抽搐为主；抑制型，以神志淡漠、恍惚、嗜睡和昏迷为主；混合型，二者兼有。病死率高，为肺心病患者主要死因。治疗：控制感染，改善通气，矫正电解质紊乱。

肺源性心脏病（cor pulmonale）　又称肺心病。由于肺组织、胸廓或肺动脉系统病变所引起的肺动脉压力过高，右心负荷增加，进而发生右心室扩大，最后发展为右心衰竭的心脏病。按病程的急缓可分为急性和慢性二类。

肺缘啰音（border rale，marginal rale）　又称肺膨胀不全啰音。指肺边缘部浅表呼吸时听到的啰音，深吸气时闭合的肺泡突然被进入的空气强行分开，几次深呼吸后此啰音即消失。

肺脏压缩（compression of lung）　由于邻近的胸膜、肺病变使肺组织受外压而发生局部萎陷称为肺脏压缩。是造成压缩性肺不张的一种表现形式。如大量胸腔积液、气胸、肺部或胸膜肿瘤等，它所产生的肺含气量减少一般程度较轻。

肺真菌病（pneumomycosis）　各种真菌引起的肺部感染。病原菌包括念珠菌、曲菌、隐球菌、放线菌、奴卡菌等。在肺内可引起过敏性反应、炎性反应、化脓性病变及慢性肉芽肿。临床症状有发热、咳嗽、咳痰等。X线表现多样性，有支气管肺炎样，似肿瘤样包块阴影，或倒挂钟状曲菌球，有的伴肋骨或脊椎破坏等。痰及脓液中找到致病真菌可确诊。治疗需用抗真菌药，同时积极治疗原发病；肉芽肿及曲菌球可手术治疗。

肺震伤（pulmonary concussion）　又称肺爆震伤（blast injury of lung）。系由于爆炸所致的一种物理性肺部损伤。爆炸后可产生高压气浪或水浪冲击胸部，由于强压打击而造成肺部损伤。损伤程度与打击强度有关，一般可引起肺组织水肿，毛细血管出血，病人可有呼吸急促，呼吸困难、咯血、胸痛等；重者肺组织广泛受损、大血管破裂、肺破裂、出现血气胸，病人可有严重呼吸困难、大咯血、呼吸功能不全或窒息。治疗：依病情而定，可安静卧床、吸氧；体位排出肺内分泌物；止血，必要时手术治疗。

肺支气管性囊肿（bronchogenic cyst of lung）　是由于先天性发育异常所形成的一种薄壁囊肿。位于肺组织内者称肺囊肿；位于纵隔、隆突附近、食管旁和支气管旁者则为支气管囊肿。囊肿为单发性或多发性、单房性或多房性。囊肿呈圆形或椭圆形、壁光滑，被覆典型的支气管纤毛上皮，含有腺体、平滑肌和软骨。囊内充满清黄色液体，称液性（闭合性）囊肿。若与支气管相通，液体经支气管排出，称气囊肿。当引流的细支气管狭窄，囊肿增大，可行成张力性气囊肿。

肺脂肪瘤（lipoma of lung）　系肺极少见的良性肿瘤。按发生部位分两型：支气管脂肪瘤，可有支气管狭窄、阻塞性肺炎、肺不张、肺脓肿及支气管扩张；胸膜下脂肪瘤，从肺边缘部细支气管生长，向周围肺组织扩展，一般无症状。手术切除效果良好。

肺脂肪栓塞（pulmonary fat embolism）　系肺栓塞的一种。栓子为脂肪组织，多由于骨折、创伤造成脂肪组织随血循环栓于肺动脉系统。临床表现与栓塞后阻塞血循环量有关。影响血循环量小，症状轻微；如影响血循环量大可出现严重症状，如剧烈胸痛、咯血、休克、心衰等。治疗：卧床休息、吸氧、改善微循环、使用糖皮质激素等。

肺中叶综合征（middle lobe syndrome）　中叶综合征是指没有支气管内阻塞而反复发生的右肺中叶膨胀不全。多次发生肺膨胀不全后可发生支气管扩张和右中叶慢性纤维化。右中叶易发生膨胀不全可能与下列因素有关：（1）右中叶支气管较窄；（2）分叉前长度较长（平均0.75cm）；（3）周围由引流中、下叶淋巴结所包绕，当发生感染（特别是结核）时可引起肿大并压迫支气管；（4）右中叶有独立胸膜包绕使其与上、下叶分开。

肺转移瘤（metastatic tumor of lung）　人体其他部位的恶性肿瘤经淋巴或血液转移到肺。原发灶以乳腺、骨骼、消化道和泌尿生殖系肿瘤为多，约占80%。多数有原发病灶症状。早期呼吸道症状不明

显，病变广泛时可有干咳、血痰和呼吸困难，如并发大量胸腔积液、肺不张时呼吸困难明显。X线表现以肺内多发结节样病灶为特点。有原发灶和治疗史者诊断不难；原发灶小而隐匿，且症状不明显时，则诊断困难。孤立性转移瘤，若原发灶已获控制，可手术切除；一般给予化学疗法、放射疗法、免疫疗法等综合治疗。

阻塞性肺气肿（obstructive emphysema） 由于炎症或其他原因引起小气道，主要是呼吸性细支气管阻塞，使其管壁弹性削弱而呈囊性扩张，以及肺泡管、肺泡囊、肺泡的异常扩张。根据阻塞部位及肺气肿分布的不同又分为局限性和弥漫性两种。前者多因支气管异物、管腔狭窄而形成，临床上比较少见。后者多系细支气管受理化、过敏、感染等刺激发生慢性炎症的结果。临床上依据病理生理不同可分为两型：①无发绀气促型（Pink puffer，PP型）也叫红喘型，为肺气肿程度严重但支气管病变较轻者，呼吸困难明显，通气功能降低，残气及肺总量明显增加，有感染时动脉血氧降低，治疗后可恢复。②发绀型（Blue bloater BB型）又叫紫肿型，为支气管病变严重而肺气肿不严重者，咳嗽、咯血明显，动脉血氧分压降低、二氧化碳分压增高，易发生肺动脉高压及右心肥大、本病治疗应去除致病因素，解除支气管痉挛、及时控制感染，防止发展为慢性肺源性心脏病。

大泡性肺气肿（bullous emphysema） 肺气肿直径>1cm者称为肺大泡，大泡性肺气肿指X线或病理检查时并发肺大泡的肺气肿。可以由慢性支气管炎并发泛小叶性肺气肿而成，也可为旁间隔肺气肿的一部分。患者常有呼吸困难，伴有慢性支气管炎时还可有咳嗽、咳痰等表现。X线表现有圆形透光区，其壁菲薄。肺活量和肺顺应性一般均有所减低，残气及功能残气量增加。肺外缘的大泡性肺气肿应与自发性气胸相鉴别。一般无需治疗，对巨型肺大泡而有明显压迫症状者可考虑手术切除。

代偿性肺气肿（compensatory emphysema） 部分肺组织失去呼吸功能（如肺萎缩不张或在肺叶切除术后），使胸腔内负压增高，从而有另一部分正常的肺组织过度充气以填充空隙。代偿性肺气肿并无支气管阻塞因素，也无组织破坏，只有肺泡膨胀，其通气功能正常，但残气和残气量占肺总量百分比增大。如原有病变恢复，代偿性过度充气是可逆的；若原有病变是永久性的，肺泡和小气道长时期的牵拉而弛张，弹性纤维断裂，纤维组织增多，则形成不能恢复的肺气肿。

放射性肺水肿（radiation pulmonary edema） 放射性肺水肿是放射性肺炎的早期阶段，系由于肺癌、乳腺癌、食管癌、恶性淋巴瘤或胸部其他恶性肿瘤经放射治疗后，在放射野内的正常肺组织受到损伤而引起的炎症反应。肺水肿的改变多发生于放射治疗后1~2个月。轻者无症状，炎症可自行消散。重者肺脏发生广泛纤维化，导致呼吸功能损害，甚至呼吸衰竭。

放射性肺纤维化（radiation pulmonary fibrosis） 系由于肺癌、乳腺癌、食管癌、恶性淋巴瘤或胸部其他恶性肿瘤经放射治疗后，在放射野内的正常肺组织受到损伤而引起的炎症反应，是放射性肺炎的晚期阶段。往往发生于放射治疗9个月以后。胸膜也可因炎变和纤维化而增厚。细支气管黏膜上皮间变，肺部继发性感染，可促进放射性肺纤维化。放射性肺纤维化引起限制性通气功能障碍。肺部广泛、严重纤维化最后导致肺动脉高压及肺源性心脏病。

白肺（white lung） 是由于X线片上显示一种特征性的所见，即范围广泛的X线透过度降低而得名。实际上是脂肪栓塞综合征或成人呼吸窘迫综合征晚期的一种X线胸部征象，两肺野呈弥漫性暴风雪样外观，全被不透光的实变区所覆盖。临床表现、诊断及治疗参见脂肪栓塞综合征及成人呼吸窘迫综合征。

包裹性脓胸（encapsulated empyema） 脓胸病变局限，进展缓慢，渗液逐渐吸收，胸膜发生机化，使壁、脏两层胸膜粘连而成。常位于肺叶间、膈上方、胸膜腔后外侧及纵隔隔面等处。应采用肋骨切除插管引流术。

高原性肺水肿（high altitude pulmonary edema） 高原性肺水肿是由于高海拔低氧环境所引起的肺水肿，是高山病的一种急性类型。多在海拔4000m以上地区发病。平原居民初次进入高原，若升高速度

过快，未及适应低氧环境易于发病。机制为低氧刺激肺小动脉收缩而致肺动脉高压。临床表现多发生在登山6～36h后，有倦怠、不适、心悸、气促及持续性干咳，随后出现端坐呼吸、发绀、咳大量粉红色泡沫痰或咯血。体征双肺满布湿啰音。危重病例可呈急性呼吸窘迫综合征表现。治疗在于早期发现、严格卧床和充分氧疗。吸氧流量在6～8L/min以上。若能在短时间内送到低地则病情迅速好转。药物应用可按急性肺水肿处理。

梗死性肺水肿（infarctional pulmonary edema） 梗死性肺水肿是指肺动脉被栓子阻塞后，右心室排出量若保持正常，未阻塞区域的肺血流量明显增多，肺毛细血管静水压显著增高引起的肺水肿。梗死后局部缺血、低氧以及血凝块中释放出的血管活性物质可使肺静脉收缩，加重肺水肿。治疗除针对肺水肿外，还应包括溶栓抗凝治疗。

硅肺结核（silicotuberculosis，tuberculosilicosis） 硅肺合并肺结核称硅肺结核。在尘肺中以硅肺最易合并肺结核，随硅肺进展，合并率也增高。在Ⅲ期硅肺时，合并率达60%～70%。肺结核常是硅肺患者直接死亡原因。在合并肺结核早期，在硅肺X线胸片上很难发现任何改变，但新近出现的咳嗽伴少量黏痰则提示合并肺结核的可能。以后症状逐渐出现，有时有咯血。胸片出现较快的改变，呈大块干酪样变，伴空洞。很多Ⅲ期硅肺的团块病灶常是在结核基础上发展形成的。因此硅肺病人应定期进行痰直接涂片查结核菌，必要时做痰培养。

急性肺水肿（acute pulmonary edema） 肺脏内血管与组织之间液体交换功能紊乱所致的肺含水量急剧增加。可严重影响呼吸功能，是导致急性呼吸衰竭的病因之一。严重感染、化学物理性刺激、尿毒症、二尖瓣狭窄、左心衰竭、输液过量、肺静脉闭塞性疾患、血浆胶体渗透压降低、肺淋巴引流不畅、间质负压增加及其他综合因素等均可导致本病。临床表现：①肺间质水肿期：胸闷，呼吸加速，脉快，动脉血氧分压偏低，二氧化碳分压接近正常，肺部尚无啰音。②肺泡水肿期：呼吸困难，发绀，皮肤苍白、湿冷，咳嗽伴多量血性泡沫痰；动脉血氧分压下降，二氧化碳分压亦低于正常，肺部有干、湿啰音。③休克期：缺氧加重，呼吸循环严重障碍，陷于休克；血液pH值呈混合性酸中毒。④终末期：休克未能有效纠正，最后因呼吸衰竭而死亡。本病轻重不一，治疗应根据具体情况而定，应及时处理呼吸、循环以及酸碱平衡功能障碍，争取时间进行病因治疗。

急性肺源性心脏病（acute cor pulmonale） 主要由于来自静脉系统或右心的栓子进入肺循环，造成肺动脉主干或其分支的广泛栓塞，同时并发广泛肺细小动脉痉挛，使肺循环受阻，肺动脉压急剧升高而引起右心室扩张和右心衰竭，称为急性肺源性心脏病。当大块或多发性肺栓塞时，病人常突感呼吸困难、胸闷、心悸和窒息感，可有剧烈咳嗽或咳暗红色或鲜血痰。可有中度发热、胸痛，有时胸痛类似心绞痛。严重时，患者烦躁、焦虑、出冷汗、恶心、呕吐、晕厥、血压急剧下降甚至休克、大小便失禁，乃至死亡。病变广泛时可有紫绀，累及胸膜时可出现胸膜摩擦音和胸腔积液体征，肺动脉瓣区第二心音亢进及右心衰竭等体征。心电图典型改变可呈$S_{Ⅰ}Q_{Ⅲ}T_{Ⅲ}$波型。X线检查可正常、胸腔积液阴影或类似支气管肺炎和浸润影。根据突然发病、剧烈胸痛、与肺部体征不相称的呼吸困难、发绀和休克，尤其发生在长期卧床、手术或分娩后及心力衰竭患者，结合肺动脉高压体征、心电图、X线等检查结果可以诊断。主要治疗措施为及早溶栓，溶栓后继续抗凝治疗。

卡氏肺囊虫（pneumocystis carinii） 卡氏肺囊虫是一种原虫，1909年由Chagas首先描述。1912年由Delanoe命名，属于孢子纲，菌丝孢子目。已广泛分布于自然界，可寄生于多种动物，如鼠、兔、猫、狗等体内，也可寄生于健康人体，其自然居住点可能是土壤。本虫在正常人群的感染率约为1%～10%，仅在免疫功能低下时致病。所以是一种机会致病原。

良性尘肺（benign pneumoconiosis） 有些金属及其化合物的粉尘、烟雾，由于溶解度低或不溶，吸入后可长期沉着于肺内，其中有些能引起肺胶原纤维变性，称为尘肺；而另一些不引起纤维变性，称为肺金属粉末沉着症，亦有人称之为良性尘肺。常见的有肺锡末沉着症、肺钡末沉着症、肺铁末沉着症以及稀土元素沉着症等。

类风湿肺（rheumatoid lung） 类风湿关节炎的一种肺部损害。临床表现有：①类风湿性胸膜炎：可单侧或双侧，积液量少。通常发生在关节炎之后。渗液中可见类风湿关节炎（RA）细胞（系含有 IgG 和 IgM 免疫复合物加上皮细胞），高滴度类风湿因子（RF），蛋白质和乳酸脱氢酶增高，糖及补体下降。胸膜活检示非特异性炎症和肉芽肿性类风湿结节。②弥漫性肺间质纤维化：胸片示广泛性网状结节状浸润，以中下肺野明显，伴肺功能异常。晚期出现杵状指。③类风湿尘肺综合征：又称卡普兰（carplan）综合征。发生在有类风湿关节炎或类风湿因子阳性的煤矿工人中的一种尘肺病，可与类风湿关节炎肺肉芽肿相互共存。

吸入性肺脓肿（aspiration lung abscess） 病原体经口、鼻咽腔吸入引起的肺部化脓性感染。早期为肺组织的感染性炎症，继而坏死、液化、外周有肉芽组织包围形成脓肿。临床特征为高热、咳嗽，脓肿破溃进入支气管后咳出大量脓性臭痰。X 线显示含气液的空腔。多发生于壮年，男多于女。急性吸入性肺脓肿多为厌氧菌与需氧菌混合感染。

细支气管肺泡癌（bronchiolar alveolar cell carcinoma） 原发于支气管－肺的癌，简称肺癌，临床上一般将肺癌简略地分为鳞癌、腺癌、大细胞癌、小细胞癌四类，而细支气管肺泡癌属腺癌的一种。细支气管肺泡癌较为少见，发病年龄较轻，占肺癌的 2%～5%。对于细支气管肺泡癌的起源，目前意见尚有分歧，一种学说认为起源于肺泡上皮的Ⅱ型肺泡细胞，另一种认为起源于细支气管的基底细胞，特别是具有分泌黏液功能的无纤毛细胞。细支气管肺泡癌的 X 线征象常表现为结节型与浸润型，结节型表现为孤立的球形阴影，与周边型肺癌难以鉴别；浸润型与一般肺炎的浸润性实变相似，轮廓模糊；广泛结节型最为多见，表现为两肺广泛分布的小结节或浸润性病变，常与其它双肺弥漫性病变相混淆。细支气管肺泡癌对化疗或放疗均不敏感，且易早期出现远隔部位转移、预后较差。

先天性肺大叶气肿（先天性局限性肺气肿）（congenital lobar emphysema） 先天性肺大叶气肿常形成单叶性甚至单侧性透明肺，本病为支气管肺发育异常，约半数合并先天性心脏病，男、女发病率之比为 3∶1，左上叶多见，其次为右中叶，两下肺较少。有人将病因归为三类：①血管发育异常压迫支气管形成狭窄，阻碍通气，形成单叶性肺气肿。②支气管软骨发育不全或缺如，导致气管软化，或软骨畸形合并黏膜赘生脱垂，或黏液栓形成等，起活瓣作用。③急性细支气管炎。其病理类型有三种：①肺泡数目明显增多，可达正常肺泡的 5 倍。②肺泡发育和数目正常，仅有局部肺气肿。③肺发育不全伴有局部肺气肿。临床表现视肺气肿发生的迟早和进展程度而不同，主要症状是呼吸困难，呈进行性加重，伴有咳嗽、活动后发绀等，体格检查胸廓不对称，患侧饱满，叩诊呈过清音，听诊呼吸音减低，X 线检查示病肺透过度增加，肺容量增加，肺纹理稀少。治疗上有严重呼吸困难和发绀，考虑为张力性肺气肿者，应手术治疗，伴有先天性心脏病或严重呼吸道症状不应作为手术禁忌证。

先天性肺囊肿（congenital pulmonary cysts） 是先天性肺囊性变的一种，系稍晚期肺组织局限性发育异常。先天性肺囊肿可分为单发性与多发性，单房性与多房性，含液囊肿与含气囊肿或气液囊肿等不同形态；肺囊肿可局限于一个肺叶，也可以多肺叶多处形成，囊肿呈圆形或椭圆形，直径 2～10cm 不等，囊肿壁厚薄不一，内层为假复层柱状纤毛上皮，与支气管上皮相似。先天性肺囊肿症状多少及出现迟早与其所在部位、大小及有无合并症而异。成人先天性肺囊肿常无症状，多数病例在 X 线检查时或尸检中偶然发现，当继发感染时，可表现为咳嗽、咳痰或咯血、发热、甚至咳大量脓痰，与肺脓肿、支气管扩张相似，偶尔可出现囊肿内大量出血。体格检查时因囊肿大小而不同，较大囊肿充满液体时叩诊局部可呈实音，较大气性囊肿叩诊局部可呈鼓音，听诊时呼吸音减弱或消失。X 线检查可见孤立的含液囊肿，呈圆形或椭圆形，边界清，密度均匀，周围肺组织无浸润，含气囊肿可见气液面，多囊性病变可见环状、蜂窝状阴影或见多个小液平。先天性肺囊肿的治疗应手术切除。

腺棘癌（adenoacanthoma） 又称腺鳞癌，光镜下占全部肺癌的 1%～3%，可见明显的成层排列、成巢状，细胞有角化和细胞间桥，尚可见黏液和腺体状等特点，此瘤的生物行为类似腺癌，瘤体中既可看到腺癌成分，又可见到鳞癌成分，可以看到两种

成分的各种分化程度，也可以某种类型为主而掩盖另一种类型。多数的病理切片所见的鳞状细胞为散在的，而腺样细胞为集合者，在小群的癌细胞中可见共壁现象，出现小的多形性细胞伴有空泡的胞浆提示为腺鳞癌。其预后与一般腺癌无差别。

小叶中心肺气肿（centrilobular emphysema） 终末细支气管因炎症而致管腔狭窄，其远端的呼吸性细支气管呈囊状扩张，其特点为囊状扩张的呼吸性细支气管位于二级小叶的中心。小叶中心肺气肿是肺气肿最为常见的一种病理分型。多见于肺的上部、病变分布不均匀，表现为肺小叶的中心部位空腔，周围的肺泡则形态正常。肺泡管、肺泡囊与肺泡相对完整。其他两种肺气肿的病理类型为全小叶型肺气肿、混合型或不规则型肺气肿。

休克肺（shock lung） 休克肺即成人呼吸窘迫综合征，本病是一种在严重创伤、大手术或内外科危重病后发生的极严重的以急性肺损伤（肺泡毛细血管膜损伤）引起的低氧血症性呼吸衰竭，其病理改变为肺淤血、水肿、出血、局限性肺不张、微循环血栓形成、栓塞和肺泡内透明膜形成等，导致肺内分流增加和通气/血流比率失调等病理生理改变。临床上表现为进行性呼吸困难，呼吸频数，一般氧疗难以纠正的发绀，病程早期肺部体检可正常，晚期双肺可出现湿啰音，X线表现为广泛的浸润阴影，血气分析示血氧分压明显下降。治疗原则：①应积极治疗原发病，如果是由感染诱发的，重点应控制感染；②改善通气和组织氧供，及时行机械通气治疗；③减轻肺和全身损伤，包括糖皮质激素、非激素类抗炎药物、氧自由基清除剂和抗氧化剂；④肺表面活性物质替代治疗；⑤加强营养支持。

先天性肺发育不全（congenital pulmonary aplasia） 凡未达到肺正常发育程度者，均称为肺发育不全。病理上有支气管、肺实质和血管系统，但发育不良，支气管终末端如肉样组织、结缔组织或囊肿样结构。其可能的病因是肺在胸腔内发育过程中受到容量的限制而影响其发育，如膈疝、严重的心脏扩大、腹内肾囊肿、肠囊肿等使膈肌升高、脊柱肋骨畸形、肋软骨发育不全、侏儒症等。先天性肺发育不全可为单侧性或双侧性，常见为左上叶、右上叶与右中叶合并发育不全。临床上轻度畸形多无症状，常在X线检查时发现，多数易患感冒或呼吸道感染，有咳嗽、咳痰、气短、痰中带血。X线检查因发育不全的部位不同而有所不同，上叶发育不全时多为含气囊肿样阴影，局部纹理稀少，水平裂或斜裂上移；中下叶发育不全可见气性囊肿或心膈角处三角形密度增高影，易与中叶不张、肺囊肿、肺隔离症、支气管扩张等疾病相混淆。无症状者无需治疗，可随访观察，有症状者可做肺叶切除或肺段切除术。

哮喘性肺嗜酸细胞浸润症（asthmatic pulmonary eosinophilia） 以反复哮喘发作为其主要特征，多数患者对曲菌和一些霉菌孢子过敏，花粉、药物和镍烟等也可引起本病。本病与Ⅰ型和Ⅱ型变态反应有关，其病理为肺泡和间质内有渗出液，并可见大量嗜酸性粒细胞、中性粒细胞、淋巴细胞和浆细胞浸润，终末细支气管内含有黏液。本病女性多见，男女之比为1:3，多于30～40岁后发病，发作同时有周身不适、流感样发热、咳嗽、咳痰，痰液黏稠，咳出后气急症状缓解，如果黏液栓堵塞在细支气管内，可发生肺叶不张，阻塞远端肺组织继发感染，日久可形成支气管扩张，痰栓内可检到曲菌菌丝和大量嗜酸性粒细胞，有时可发现大量白色念珠菌。X线检查多在肺野内出现游走性阴影，常为两侧性，数日内消散。周围血白细胞总数可正常或增高，嗜酸性粒细胞占20%～30%，甚至更高，血清IgE、IgA、IgG、IgM均升高，尤以IgE明显，曲菌皮试阳性，血清曲菌沉淀抗体阳性。治疗上与支气管哮喘相似，泼尼松每日20～30mg，同时可适当应用抗细菌或真菌药物治疗。

血源性肺脓肿（hemotogenous lune abscess） 系由其他脏器组织感染后导致败血症或脓毒血症，病原菌经肺循环至肺，引起肺组织炎症、坏死形成脓肿。病原菌以金黄色葡萄球菌为最常见，往往来源于皮肤感染如疖痈、骨髓炎等，由泌尿系统、腹腔或盆腔感染产生败血症所致肺脓肿的致病菌常为革兰阴性杆菌，腹腔和盆腔感染后出现的肺脓肿有时致病菌可为厌氧菌，但较少见，主要为脆弱类杆菌等类杆菌和厌氧性球菌等。临床表现为在原有脏器感染表现的基础上渐出现咳嗽、咳少量黏痰、胸闷不适等呼吸道症状，而咳脓臭痰及咯血少见。X线表现可见两肺多发性片状炎症阴影，边界模糊，大小不一，多位于两肺周边部位，以后可渐形成圆形或椭圆形致密影，内可形成带

液平的脓腔，也可伴有胸腔积液或液气胸。治疗应根据致病菌的不同选择敏感抗生素，疗程宜长，同时注意痰液引流及支持疗法。

急性粟粒性结核（acute miliary tuberculosis） 属血行播散结核的一种类型，大多发生于免疫功能低下者，包括药物和疾病引起的免疫功能低下、糖尿病、麻疹、百日咳等。系原发感染后隐匿性病灶中的结核菌进入血流，由肺静脉入侵者经体循环可引起全身各个脏器粟粒样大小的病变，经肺动脉、支气管动脉及体静脉系统入侵者引起急性粟粒性肺结核，临床上可有发热、盗汗、乏力、体重减轻等结核中毒症状，亦可出现咳嗽、呼吸困难、发绀，胸部X线可见散布于双肺野大小和密度相似、分布均匀的粟粒状阴影，病程早期在胸片上有时难以分辨，容易漏诊，因此对于可疑者需连续动态观察胸部X线的表现。本病病情凶险，应及时行抗结核治疗，同时应加强全身支持疗法。

急性血行性播散性肺结核（acute hematogenous disseminated pulmonary tuberculosis） 结核分枝杆菌引起的肺部感染性疾病称为肺结核病，急性血行性播散性肺结核是其中的一个临床类型，多由原发感染后隐匿性病灶中的结核菌破溃入血形成，偶尔由于肺或其他脏器继发性活动性结核病灶侵蚀邻近淋巴道而引起。本型常发生于免疫功能低下者，如近期患麻疹、百日咳及应用免疫抑制剂的患者。临床上可表现为高热、咳嗽、呼吸困难等症状，X线胸片可见两肺分布均匀、密度和大小相近的粟粒状阴影。治疗应早期、联合、规律、足量、全程应用抗结核药物，并注意抗结核药物的副作用。

继发性肺脓肿（secondary pulmonary abscess） 是指继发于其他疾病如金黄色葡萄球菌肺炎、肺炎球菌肺炎、肺炎克雷伯菌肺炎、空洞性肺结核、支气管扩张、支气管囊肿、癌性空洞、支气管肿瘤或异物吸入阻塞支气管引起的远端肺化脓炎症等疾病出现的肺脓肿。临床上在原有肺部疾病的基础上又渐出现了咳大量脓痰、咯血等症状，X线胸片因基础疾病不同而异，当肺炎治疗不及时，可在原有大片炎症阴影中出现脓腔，可见液平；肺结核病变干酪坏死、空洞形成可伴液平，常伴支气管播散病灶；支气管囊肿继发感染形成脓肿壁薄，周围浸润少，经治疗炎症吸收后可留下薄壁囊肿影，癌性空洞继发感染时，空洞呈偏心样，内壁凸凹不平，周围炎症阴影少。各种原因所致的继发性肺脓肿均应给予积极的抗感染治疗，并应注意原有疾病的处理，加强支持疗法。

间质性肺气肿（interstitial emphysema） 由于肺泡壁或细支气管管壁破裂，气体逸入肺间质，形成间质性肺气肿。由于肺间质充气膨胀可使整个肺脏体积增大。除非有阻塞性肺气肿合并存在，一般没有气道阻塞或肺泡扩大，不构成病理解剖学上的肺气肿。因此，严格讲，间质性肺气肿不属于肺气肿范畴。

间质性纤维化（interstitial fibrosis） 又称弥漫性肺间质纤维化，有广义和狭义两种概念。广义包括特发性肺间质纤维化和已知原因引起的继发性肺间质纤维化。狭义系指原因不明，病变局限于肺部的特发性肺间质纤维化。特发性肺间质纤维化系指病因不明，局限于肺部的弥漫性肺间质纤维化，是遍及全世界的常见病，绝大多数为慢性型，急性型罕见。继发性肺间质纤维化可由很多病因引起，其病理、生理、临床症状、胸部X线变化、肺功能等与特发性者相似。由全身性疾病引起者其发展速度、预后和原发疾病密切相关，除去致病因素后肺间质纤维化可停止发展。其主要诊断依据为：进行性加重的呼吸困难，双肺底可闻及Velcro音，胸部影像学为典型弥漫性间质病阴影，肺功能示限制性通气功能障碍，弥散功能下降，血气分析示低氧血症。

家族性肺动脉高压（familial pulmonary hypertension） 许多原发性肺动脉高压患者表现有遗传倾向，呈常染色体显性遗传，家族患病率约占7%。部分患者抗纤维蛋白溶酶升高，出现反复的肺部小栓塞形成及纤维蛋白溶酶降低，致复发性微血栓溶解障碍，微血栓阻塞，使肺动脉及细动脉管腔狭窄和阻塞，致肺循环阻力明显增加，同时刺激肺小动脉痉挛收缩，加重肺循环阻力，加重肺动脉高压。

家族性肺气肿（familial pulmonary emphysema） 肺气肿有呈家族聚集发病的趋势，可能与家庭微小环境的空气污染，如香烟烟雾的被动吸入，烹饪用燃烧气体的污染等有关，亦与家族遗传因素有关。正常情况下人体中存在蛋白溶解酶拮抗物（Protease

inhibitor 简称 PI），其中 α_1 抗胰蛋白酶（α_1 - AT）是活性最强的，而 α_1 - AT 的合成是受 PI 基因控制的，是在人常染色体上的复等位基因，按孟德尔共显性遗传方式传递。α_1 - AT 可抑制胰蛋白酶、弹性蛋白酶和其他几种蛋白溶解酶，可保护肺不受来源于中性粒细胞和肺泡巨噬细胞释放的蛋白溶解酶、弹性蛋白酶对肺泡结构造成持续损伤，避免因其损伤肺泡结缔组织基质中的弹力纤维。当 PI 基因缺乏时而致组织消蚀，肺泡间隔损坏，气腔扩大，小气道在呼气时失去周围肺泡间隔的支持而陷闭，发生肺气肿，故能引起 α_1 - AT 缺乏的变异型 PI 基因患者易患肺气肿，亦有家族性发病倾向。

慢性肺源性心脏病（chronic pulmonary heart disease，cor pulmonale） 由于肺、胸廓或肺动脉血管慢性病变所致的肺循环阻力增加，肺动脉高压，进而使右心肥厚、扩大、甚至发生右心衰竭的心脏病。慢性肺心病的病因按病变发生部位和功能变化，分五类：①支气管、肺疾病；②严重胸廓畸形；③肺血管疾病；④神经肌肉疾病；⑤其他如某种原因空气中氧含量低等。发病机制由肺动脉高压发展为心功能改变。临床表现：除原有肺、胸疾病的多种症状和体征外，逐步出现肺、心功能不全以及其他器官受累征象，往往表现为急性发作期与缓解期的交替出现，急性发作次数越多，肺、心功能损害愈重。代偿期患者有咳嗽、咳痰和喘息，稍动即感心悸、气短、乏力和劳动耐受力下降，并有不同程度缺氧、发绀、桶状胸、双肺可闻及干湿啰音，肺肝界下移。失代偿期患者有呼吸衰竭，急性呼吸道感染为常见的诱因，发绀明显，呼吸困难加重，头痛、嗜睡、失眠、表情淡漠、神志恍惚、谵妄、抽搐、昏迷等，眼结膜充血，周围血管扩张，出汗、皮肤潮红，亦有心力衰竭，以右心衰竭为主。心悸、气短明显，发绀更甚，颈静脉怒张，肝肿大有压痛，肝颈静脉回流征阳性，腹水，双下肢水肿，心率快且有心律失常，可闻及三尖瓣收缩期杂音。肺性脑病，酸碱平衡失调，水电解质紊乱，上消化道出血，肾脏损害，肝脏损害，休克等异常伴随出现。X 线检查：右下肺动脉扩张≥15mm，其横径与气管比值≥1.07，肺动脉段≥3mm。心电图：右房右室增大，肺型“P”波，平均电轴≥90°等。血气分析 PO_2 < 60mmHg，PCO_2 > 50mmHg。治疗以控制肺部感染，保持呼吸道通畅，解除支气管痉挛，可应用 β_2 激动剂、茶碱、激素类药物，化痰，纠正缺氧和二氧化碳潴留，应用呼吸兴奋剂、氧疗、机械通气。纠正酸碱平衡及电解质紊乱，降低肺动脉压力，应用扩血管药物、利尿剂，强心剂，营养支持治疗。缓解期的治疗以呼吸功能锻炼，提高机体抵抗力为主，预防感染等。

慢性纤维空洞型肺结核（chronic fibro-cavitatry pulmonary tuberculosis） 为渗出型结核发展的结果。往往由于发现不及时，诊断延迟，治疗不彻底，用药选配不当，剂量不足以及细菌对药物发生耐药性等因素造成。组织破坏广泛而严重，但由于个人抵抗力亦相当强，组织的修补也较显著。其组织病理特点：洞壁由厚的纤维组织包围，有显见的播散灶和修补性纤维组织。病灶所致肺叶收缩，气管与纵隔移向病侧，余肺呈代偿性气肿。患者有慢性咳嗽、咯痰，常有大咯血与发热交替出现。活动后气促，说明肺功能已有损伤。晚期可并发肺心病。

慢性血行播散型肺结核（chronic hematogenous disseminated pulmonary tuberculousis） 当人体免疫力提高，少量结核菌分批经血行进入肺部时，则血行播散灶常大小不均匀，新旧不等，不对称地分布在两肺上中部。时有低热，淋巴结肿大，胸腔和腹腔积液，消化道或泌尿系统不适，以及肝脾肿大、贫血、消瘦等。但呼吸系统症状并不明显。由于病灶累及脏器较多，临床表现多样化，尤其在结核菌素反应受到抑制时，常与他科周身疾病相混淆。

慢性阻塞性肺部疾病（chronic obstructive disease of lung，chronic obstructive pulmonary disease，COPD） 是具有气流阻塞特征的慢性支气管炎和（或）肺气肿。气流阻塞呈进行性发展，但部分有可逆性，可伴有气道高反应性。没有气流阻塞的慢性支气管炎或肺气肿不属于 COPD。已知病因或具有特异病理表现并有气流阻塞的一些疾病，如囊性纤维化、弥漫性泛细支气管炎或闭塞性细支气管炎等也不包括在 COPD 内。临床表现为咳嗽、咳痰、气短逐渐加重、活动后明显，喘息，有较长期大量吸烟史。有粉尘烟雾或有害气体接触史。发病过程中，常有反复呼吸道感染史，冬季发病多。随疾病进展，急性加重变得频繁。COPD 后期发生低氧血症及高碳酸血症，并发肺心病，双肺呼吸音弱，呼气延长，

双肺底可闻及湿啰音，桶状胸，胸片及肺 CT 示肺过度通气，前后径大于左右径，可见肺大泡，肺功能 FEV_1 下降，FEV_1/FVC 减少，肺总量、功能残气容积和残气容积增加，肺活量下降。依 FEV_1 占预计值%将其分为轻度（≥70），中度（50～69），重度（<50）。治疗应停止吸烟控制职业性或环境污染，避免或防止粉尘、烟雾及有害气体吸入。有感染时可用抗菌药物。支气管扩张剂可首选抗胆碱药物，亦可以选用 β_2 激动剂、茶碱类药物。糖皮质激素的选择应谨慎，加重期或合并哮喘时可考虑短时应用。祛痰、氧疗及康复治疗，在稳定期治疗可给予 β_2 激动剂及异丙托品气雾剂吸入，口服祛痰药，预防感染。

慢性阻塞性肺气肿（chronic obstructive emphysema） 系终末细支气管远端部分（包括呼吸性细支气管、肺泡管、肺泡囊和肺泡）膨胀，并伴有气腔壁的破坏，由于大气污染、吸烟和肺部慢性感染等诱发慢性支气管炎，进一步演变为本病。其发病机制尚未完全清楚，一般认为与支气管阻塞以及蛋白酶－抗蛋白酶失衡有关，吸气时细支气管管腔扩张，空气进入肺泡；呼气时管腔缩小，空气滞留，肺泡内压不断增高，导致肺泡过度膨胀和破裂。细支气管周围辐射状牵引力损失，使细支气管收缩，致管腔变狭。肺血管内膜增厚，肺泡壁血供减少，肺泡弹性减弱等，助长膨胀的肺泡破裂。临床表现可分为气管炎型（BB 型）和气肿型（PP 型）两种类型。

煤尘肺/煤工尘肺（pneumoconiosis of coal worker/coalminer's lung） 是煤矿工人长期吸入生产环境中的粉尘所致的肺病变。采煤工主要吸入纯煤粉尘，以煤肺为主，而掘进工则以吸入煤尘、矽尘等混合性煤尘，引起煤矽肺。胸膜表面有黑色素沉着，淋巴结往往增大，呈均匀的色素沉着且坚硬而无纤维变化。终末和呼吸细支气管显示有许多直径为 5mm 以上色素沉着灶。灶性肺气肿，或间质弥漫性纤维化。本病表现是非特异性的，早期为咳嗽、咳痰，特别在吸烟的矿工中多见。多在定期 X 线检查发现早期煤工尘肺。常有胸闷，无固定部位胸痛。随接触粉尘时间增加，可出现气短及上述症状加重，合并感染时咳脓痰、黑痰，偶有发绀、杵状指、双肺底可闻及湿啰音。胸片特征：①网状改变，②结节改变，③结节融合，④块状阴影，⑤多量绒毛状改变。肺功能以阻塞通气功能障碍为主，其次混合型，限制性少见。该病常合并慢性支气管炎、肺气肿、肺心病、肺结核。以预防为主，治疗合并症。

弥漫型肺癌（diffuse carcinoma of lung） 又称肺泡癌，是一种分化较好的原发性腺癌，生长方式和临床表现比较特殊，故单独分类。组织起源多数认为来自细支气管末端的上皮细胞，有结节型与弥漫型之分。后者，由于癌细胞循肺泡孔（kohn 孔）或支气管直接播散引起，但也有认为是多源性发生。其预后与一般肺腺癌无异。

弥漫性肺间质纤维化（diffuse pulmonary fibrosis） 许多病因可引起两肺弥漫性分布的中、下肺野为主的浸润或纤维化病变，累及肺泡壁及肺泡周围组织，逐渐以间质病变为主。其临床症状与 X 线所见近似，发展缓慢，呈慢性病程。最初为肺泡腔及肺泡壁炎性渗出，向间质蔓延，最后形成间质纤维化，引起气体交换及肺功能障碍。原因已知者如粉尘接触、药物过敏、放射损伤等；原因不明者如特发性肺纤维化、结节病、结缔组织病等，起病隐匿，呈进行性加重。一部分病人体格检查时发现，多数因活动时气急而去就诊，主要症状是进行性气急、干咳，胸痛或咯血少见，晚期低氧致呼吸衰竭。胸廓呼吸运动弱，双肺可闻及捻发音，实验室检查对该病诊断无意义。X 线表现：早期毛玻璃样改变，典型改变为线条状、结节状、结节网状或网状阴影，严重者为蜂窝状改变。高分辨 CT 优于胸片及普通 CT，肺功能弥散功能降低，限制型通气功能障碍。肺活检可证实病因。治疗可选择皮质激素和免疫抑制剂、氧疗、抗生素控制感染。预后差，可考虑肺移植。

弥漫性阻塞性肺气肿（diffuse obstructive emphysema） 亦称全小叶型肺气肿，可侵犯全肺，呈弥漫性，但多见于肺脏的前部和下部，α 抗胰蛋白酶缺乏症引起者即属此型。病变累及整个肺叶，即呼吸性细支气管、肺泡管、肺泡囊和肺泡均有扩张，气肿囊腔较小。细支气管管壁充血、水肿和炎细胞浸润，纤毛脱落、稀疏，黏液腺和杯状细胞增生、肥大。Reid 指数即腺体与支气管壁的比值正常为 0.3，慢性支气管炎可高达 0.6。管腔内分泌物潴留。细支气管壁软骨变性或破坏，弹性减退。肺脏大体为容积增大，可达正常 2 倍。肺脏缺血，外观呈灰白或苍白，

表面可有大小不等的大泡。肺弹性减弱，镜下可见终末细支气管远端气腔膨胀，间隔变窄，弹力纤维变细或断裂。肺泡孔扩大，肺泡壁破坏。与细支气管伴行的肺血管有炎性改变。有40%并发右心肥大。此型肺气肿也可与另一型即小叶中央型肺气肿同一肺内存在，称混合型肺气肿。

棉（尘）肺/棉屑肺（byssinosis） 本病是一种职业性呼吸道综合征，因吸入棉花、亚麻、软大麻粉尘而致。病因仍不清楚，有人认为与棉尘中革兰阴性细菌分泌的内毒素有关。目前比较一致的看法是棉尘引起巨噬细胞活力增强，分泌某些活性物质，造成支气管痉挛，毛细血管压力增高所致。“星期一症状”是早期棉尘病患者所特有的。工人常在接触棉尘一段时间后产生典型症状，休息24或48h后第一天上班工作几小时后出现胸闷和气急，第2天消失，随接触时间延长、症状可延续到第2天。胸闷的特点是有周期性和有时间顺序。肺功能 FEV_1 急性下降5%以上。胸片示间质纤维化改变。吸烟者表现更明显。早期脱离接触可自愈。一般不需特殊处理。晚期按肺间质纤维化处理。

蘑菇工人肺（mushroom - worker's lung） 本病为种植或接触大量蘑菇而致的外源性过敏性细支气管炎。发病原因，①肥料加热发酵后，释放大量嗜热放线菌孢子，吸入肺内致病。②蘑菇本身释放孢子引起。

溺死肺（lung of the drowned） 人淹没于水中，水充满呼吸道和肺泡，引起换气障碍而窒息，也可因反射性喉、气管、支气管痉挛和水中污泥、杂草堵塞呼吸道而发生窒息缺氧，溺水48h内患者可能发生急性呼吸窘迫综合征，可合并吸入性肺炎，表现为发热、咳嗽、咳痰、呼吸困难、双肺可闻及湿啰音。胸部X片：表现差异性很大，各种程度的肺水肿，多见于肺周边部位及下垂部位，为弥漫性小的不规则肺泡浸润影，轻者仅有对称的肺门影增大和加深，肺间质纹理增强，一般经由3～5d积极治疗后，X线胸片肺部表现可消失；并发ARDS或细菌性肺炎者，病变吸收时间较长，X线表现常为斑片状浸润影，其分布与吸入时体位有关，常见肺下部，右肺多于左肺，亦可有支气管阻塞和肺不张表现。

尿毒症肺（uremic lung） 首先在狼疮性肾炎和肾功能衰竭的基础上出现肾性高血压，血尿素氮明显增高，然后发生慢性尿毒症性肺水肿，进一步发展为尿毒症弥漫性肺间质纤维化。病人进行性呼吸困难、咳嗽、咳痰、咯血等，两中下肺听到细小的湿啰音。

农民肺（farmer's lung） 本病表现为一种间质性肺炎，由于接触发霉的含嗜热放线菌的草而致。流行季节为霉雨天，霉菌生长与翻晒储草有关。干草、麦秸、稻草、谷类中的嗜热放线菌在环境湿度40%最易生长，但鲜草料中不能生长。1～5μm直径的孢子最容易吸入肺泡内而致病，农民在发霉的稻草或其他草类中工作4～6h可发病。

铍肺（berylliosis of lung/beryllium pneumonia） 本病是一种因铍及其烟雾由呼吸道吸入引起的多器官病，但主要在肺，故称铍肺。表现为急性或慢性间质性肺炎。组织解剖难与结节病鉴别。非特异的肺功能试验提示限制性通气功能障碍。铍肺可产生急性非特异性化学性气管支气管炎，也可产生慢性上皮样肉芽肿，最终造成弥漫性纤维化，引起严重肺功能不全。对急性病例如不及时处理，可发展成为慢性中毒，损伤肝、肾及全身多脏器而致死。停止接触后仍可转为慢性阶段。临床以干咳为主，伴气短，活动时显著，体重下降，疲乏无力以及食欲减退，晚期见杵状指、发绀、肺部啰音及心力衰竭。肺部两侧见到分布均匀、弥漫性细粟粒状阴影，与粟粒性肺结核相似。也可有毛玻璃样改变。肺功能为限制型通气功能障碍，弥散功能下降，血氧分压降低。激素治疗可延长生存期，泼尼松30mg，1/d，3个月，维持治疗1～2年。

全叶性肺气肿（panlobular emphysema） 阻塞性肺气肿的一种类型。由于肺气肿时肺脏容积增大，肺泡弹性回缩丧失，全肺呈弥漫性终末细支气管、呼吸细支气管及肺泡扩大、破坏，完整的肺泡壁减少，严重者形成气腔，呈小囊状，遍布于肺小叶内。此型多见于青壮年，其发病可能与先天性 α_1 - 抗胰蛋白酶缺乏有关。

热带性肺嗜酸细胞浸润征（tropical eosinophilia） 一种与丝虫感染和过敏有关并分布于热带和亚热带地区的肺嗜酸细胞浸润征。主要表现为咳嗽、胸闷、

气短、发热及乏力等症状，阵咳后常有不同程度的气急或哮喘样发作。血嗜酸性粒细胞计数常达 3.5×10^9/L。X 线肺部检查可见两肺呈弥漫性小结节状阴影。微丝蚴补体结合试验阳性有助确诊。乙胺嗪治疗有效。

热伤肺络（injury to lung caused by heat） 中医病证名。指肺络被火热病邪所伤，引起咯血的病变。有实热和虚热之分。实热多因外邪郁而化热，痰热化火，火伤肺络，或肝火犯肺所致；证见咯血量多，发热面赤，舌红苔黄，脉滑数等；虚热多由平素肺肾阴亏，虚火灼肺所致，证见咯血量少，或仅痰中带血，时有低热，午后潮热，两颧潮红，舌质嫩红，苔少，脉细数等。

妊娠合并肺结核（pregnancy accompanied by tuberculosis） 妊娠合并肺结核时，应注意结核化疗药物对胎儿的影响。链霉素可通过胎盘，应禁忌使用。异烟肼加利福平或同时加用乙胺丁醇对母亲及胎儿均是安全的。利福平对动物有致畸作用，但在人未能证实。为谨慎起见，妊娠初期发现肺结核，只要病情允许，宜采用不包括利福平的化疗方案。在严密观察下，吡嗪酰胺于肺结核合并妊娠并无禁忌。

妊娠时偶尔可因抵抗力下降，盆腔充血，引起盆腔潜伏性结核灶重新活动和播散，产后高热当排除产褥热时，应摄胸片以明确有无粟粒性肺结核。肺结核在化疗控制下不是人工流产的禁忌证。

肉芽肿型结核球（瘤）（granulomatous tuberculoma） 结核基本病变包括渗出性病变、增生型病变和干酪样坏死。其中增生型病变的典型表现为结核结节。其中央是由巨噬细胞衍生而来的郎罕巨细胞，周围由巨噬细胞转化来的类上皮细胞成层排列包绕，在其外围还有淋巴细胞和浆细胞散在分布和覆盖。单个结节直径约 0.1mm 可以互相融合成融合型结节。

结核肉芽肿是一种弥漫性增殖型病变，多见于空洞壁、窦道及其周围和干酪坏死灶周围由类上皮细胞和新生毛细血管构成，其中散布有郎罕巨细胞、淋巴细胞和少量中性粒细胞，增生型病变中结核菌极少，巨噬细胞处于激活状态，以细胞免疫反应为主。

当干酪样坏死病灶周围形成结节，产生纤维包膜，形如球状，直径在 1.5cm 以上者称为结核球，往往无明显症状体征。但当结核球内干酪物液化，包膜部分破溃，含菌的液化干酪物质循支气管播散，原来的结核球又可变成空洞，同时出现咳嗽多痰等症状。结核球药物治疗效果不佳，适当时机可考虑手术切除。

三期石棉肺（tertiary period asbestosis） 石棉是具有纤维结构的硅酸盐矿物物质，石棉开采、包装、运输、初级石棉加工、石棉制品加工等均可接触高浓度的石棉粉尘。进入肺泡的石棉纤维可被巨噬细胞吞噬，其后形成石棉小体。

石棉对呼吸道损害可分为三类：①胸膜斑或渗液；②累及肺实质产生肺纤维化和③支气管或胸膜肿瘤。这几种损害可单独发生也可合并发生。同一患者常同时发生胸膜斑和肺实质病变。间皮瘤可发生于无明显石棉肺或胸膜斑的患者。

根据石棉肺的 X 线表现可对其进行分期。三期石棉肺（代号Ⅲ）为（1）Ⅲ：有大阴影出现，其长径不小于 2cm，宽径不小于 1cm。（2）Ⅲ$^+$：单个大阴影的面积或多个大阴影面积的总和超过右上肺区面积者。（3）石棉肺有胸膜斑者，如同时见有胸膜斑累及心包，使相当于 1/4 长度的左心缘显示蓬乱，形态呈蓬发状心，也可定为三期石棉肺。

术后肺内感染（postoperative pulmonary infection） 指由于麻醉手术后病人的咳嗽反射受到抑制，纤毛-黏液系统的清除功能减弱，使支气管及其分支痰液潴留，引起肺不张和细菌繁殖所继发的肺内感染，也可由于全麻后病人误吸或气管插管、机械通气所致。术后肺内感染的致病菌最常见的是革兰阴性杆菌（依次为大肠杆菌、克雷伯杆菌和绿脓杆菌等），其次是革兰阳性球菌（依次为金黄色葡萄球菌、肺炎球菌等）。霉菌感染也占有一定的比例，特别见于年老体弱多病、免疫功能低下或应用免疫抑制剂、肿瘤、器官移植等患者。术后肺内感染的治疗包括祛痰、引流、气管切开、选用合适的抗生素等，尤其强调，做好围手术期的呼吸道保护和管理是防治术后肺内感染至关重要的一步。

矽肺（硅肺）（silicosis） 矽肺是由于生产过程中长期吸入含大量游离二氧化硅的粉尘所引起的以肺纤维化改变为主的职业性疾病。通常将接触含有 10% 以上游离二氧化硅的粉尘作业称为矽尘作业，接触矽尘的作业种类包括矿石开采、爆破、碾碎、

选矿等。矽肺的患病率与严重程度主要与作业地点粉尘浓度、粉尘中游离二氧化硅的含量和接触时间、防尘措施等因素有关。矽肺的病理改变以形成的结节为主要特征，矽结节用偏光纤维镜观察可见石英颗粒。临床表现有三种形式，即慢性矽肺、急性矽肺和加速性矽肺，其中以慢性矽肺为多见，早期往往无症状，随着病情发展，可出现咳嗽、呼吸困难等，继发感染时可出现大量脓性痰、发热等，此外尚可出现盗汗、体力及体重的下降。肺功能检查以限制性通气功能障碍、弥散功能降低为特征。X线检查可见结节阴影、网状阴影和（或）大片融合病灶，并发结核菌感染时可形成空洞。矽肺的主要并发症有肺结核、呼吸功能不全、肺部感染等，常加重原有病情，也是常见的致死原因。矽肺一旦发生，即使脱离接尘环境病变仍呈进行性发展，目前尚无满意的治疗方法，关键在于预防，对接尘工人应定期体检，一经诊断应调离接尘环境，同时注意预防及治疗呼吸道感染及结核菌感染。目前治疗矽肺常用的药物包括铝制剂的吸入、碱性物质如碳酸钾、碳酸氢钠雾化吸入、克矽平及磷酸哌嗪的应用及汉防己甲素的应用等。

镉尘肺（cadmiosis） 在冶炼镉或利用镉制造时吸入过量的镉的烟雾可引起化学性肺炎，长期吸入镉粉尘可致肺气肿改变称为镉尘肺。急性起病者可于吸入大量镉的烟雾后立即发病，表现头痛、胸痛、咳嗽、呼吸困难。X光胸片可见斑片状肺浸润。吸入量过大可引起发绀、产生呼吸窘迫。慢性起病者可于长期吸入镉粉尘后数月或数年后发病。主要肺破坏引起肺气肿，导致呼吸困难，但无咳嗽、咳痰。其病理改变与慢性支气管炎引起的肺气肿不同。防治主要为脱离工作环境，出现呼吸道症状时对症处理。

谷尘肺（grain dust pneumoconiosis） 从事谷仓工作的工人吸入谷物粉尘后出现干咳、气短、喘息等呼吸道症状，进而出现肺的间质改变而影响肺功能称为谷尘肺。谷物粉尘是非常复杂的混合物，包括各种谷物壳颗粒、谷穗毛纤维、淀粉颗粒、霉菌孢子、嗜热菌、昆虫碎片、花粉、鸟类及啮齿类动物排泄物、化学农药等。临床症状可表现顽固性干咳、气短、喘息、呼吸困难，甚至表现为支气管哮喘。胸片可出现肺间质改变。肺功能FVC下降，支气管激发试验阳性。治疗主要为脱离过敏环境，严重者需应用糖皮质激素。

钴尘肺（cobaltosis） 钴是一种低分子量的金属。从事硬质合金工作的工人长期吸入钴尘，可发生职业性哮喘。由吸入钴尘引起的尘肺称为钴尘肺。

硅酸铝肺（aluminum silicate pneumoconiosis） 硅酸铝是一种低分子的金属盐，从事硅酸铝生产的工人长期吸入硅酸铝粉尘可引起尘肺改变，称为硅酸铝肺。

水泥尘肺（cement pneumoconiosis） 水泥尘肺是由于长期吸入高浓度水泥原料粉尘而引起的一种尘肺。水泥为一种合成的硅酸盐。生产原料主要为石灰石，因品种不同，尚有黏土、页岩以及铁、煤、矿渣和石膏等。此外，水泥粉尘中还含有钙、铝、铁、镁等化学组分以及铬、钴、镍等微量元素。一般认为水泥尘肺不引起肺纤维化。但如其中含游离二氧化硅在2%以上，多年接触后可发生纤维化。水泥尘肺极少见，临床表现无特征性。X线表现以网状纹理改变为主，致使肺野模糊不清。在网状阴影基础上，偶尔可见细小圆形结节阴影，密度浅淡，大小为1～3mm，多分布于中下肺野，未见融合，有的伴有不同程度的肺气肿。为防止水泥尘肺的发生，水泥原料车间中含10%以下游离二氧化硅的水泥粉尘最高容许浓度为6mg/m^3。

水肺（aqualung） 也称“呼吸树”。海参类棘皮动物的呼吸器官。由消化管末端一部分变化而成，伸入体腔，重复分枝，状如树枝，故名呼吸树。除营呼吸作用外，兼有排泄功能。

饲鸟者肺（bird-breeder's lung） 吸入具有抗原性的鸽、鹦鹉及其他鸟类排泄物、羽尘、血清蛋白等引起的外源性过敏性肺泡炎。这些有机粉尘吸入后沉积在肺泡，通过测定病人血清中有沉淀素，提示本病由抗原－抗体复合物所致的Ⅲ型变态反应，同时，病理上肺间质有肉芽肿形成，提示Ⅳ型变态反应的参与。临床上急性型主要表现为大量吸入抗原后4～8h后出现全身不适、干咳、气短、胸闷，可有寒战、高热。慢性型表现为长期接触抗原后出现进行性呼吸困难，犹如喘息性支气管炎。接触也往往被忽视。体检呼吸急促、双肺底捻发音，重症可有发绀，慢性型出现杵状指，X线急性者肺野呈磨

玻璃样。有粟粒及结节样阴影，慢性者肺野广泛间质纤维化和网结节影。治疗主要是脱离接触抗原，急性期用糖皮质激素治疗，症状可迅速改善，慢性期疗效较差。

粟粒性肺结核（miliary tuberculosis of lung） 是肺结核的一种临床类型，因其X线片出现分布于两侧整个肺野的粟粒样致密阴影而得名。临床上分为急性粟粒性肺结核和亚急性或慢性血行播散性肺结核。急性粟粒性肺结核在X线上表现为两肺粟粒大小的结节影，其特点是“三均匀”，即大小均匀，密度均匀，分布均匀，经抗痨治疗后，临床症状的改善早于X线阴影的吸收。亚急性或慢性血行播散性肺结核在X线上表现为粟粒大或比粟粒更大些的多数结节状阴影。结节病灶的大小不同，密度不同，分布不均匀。主要分布于两肺的上野或中野。此型结核好转时，病灶可以吸收、硬结或钙化，恶化时病灶可融合扩大，甚至溶解播散，也可发展成纤维空洞型肺结核。

粟粒性结核（miliary tuberculosis） 系结核的一种类型。结核菌大量入血或淋巴传播使肺脏广泛呈现粟粒大小的结核病灶，此时亦可分布于脑膜、肝、肾、肠系膜、骨等全身各组织与器官。其X线胸片的影像学特点参见“粟粒性肺结核”。

毁损肺（destroyed lung） 肺结核的晚期类型，指一侧肺的全部或大部被各种性质的结核病变严重破坏、肺组织反复破坏与修复，大量纤维组织增生，空洞长期存在，病变不能愈合，该部的肺功能丧失。此时患肺同时存在多种性质的结核病变，如干酪性病灶及干酪性空洞、增殖性病灶、纤维性病灶及纤维性空洞、支气管扩张、广泛胸膜肥厚等。X线上毁损肺表现为大片状阴影、密度不均匀，纵隔向患侧移位、健侧代偿性肺气肿，患侧有广泛的胸膜增厚、粘连、胸廓塌陷，主要治疗方法是外科手术，辅以抗结核治疗。

速发矽肺（acute silicosis） 矽肺是由于长期吸入含大量游离二氧化硅粉尘所引起的肺部疾病，在肺部及肺部淋巴结形成分散的或融合的纤维结节。矽肺的发生和发展，主要与空气中粉尘浓度、粉尘中游离二氧化硅含量、尘粒大小、接触时间、劳动强度，以及人体防御功能有关。矽肺的一般发病工龄为5～10年或更长。但在从事高浓度、高游离二氧化硅粉尘作业而又缺乏有效防尘措施的工人中，也有经1～2年（甚至几个月）即发病者，称为速发矽肺或急性矽肺。此类患者现已少见。出现症状较早，而且发展迅速。呈现进行性呼吸困难伴有干咳或少量黏痰。伴有全身中毒症状，如发热和不适等。往往经过1～2年甚至数月即可由Ⅰ期发展至Ⅱ期甚至Ⅲ期。病程短，预后极差。治疗上可用克矽平每周20～40mg/kg，分次雾化吸入或肌肉注射，以3个月为一疗程。间隔1～3个月后重复治疗，用药可长达2～3年。

炭肺（anthracosis，melanedema） 指长期吸入炭尘所引起的尘肺。炭尘包括煤尘、石墨尘及炭黑尘，也有致肺纤维化的作用，但程度较轻。上述三种粉尘有相同的化学性质，粉尘对巨噬细胞的毒性远不如尘肺大。三种尘肺发病过程及特点大致相近，但以煤工尘肺的重要性最大。起病缓慢，发病工龄多在20年以上，临床症状轻微，以咳嗽、气短为主。不影响劳动能力。X线胸片可见肺门影轻度增大，密度增高，肺野内可见肺纹理增多，呈网状影，在此基础上可见密度较淡，一般为2～3mm大小不等的圆形或椭圆形或呈芒状的细小结节影，多分布于两肺中下野的中、内带。肺野模糊不清，呈轻度磨玻璃样，有时可见轻微的胸膜增厚和膈肌粘连。可并发双肺底代偿性、弥慢性肺气肿。治疗上主要是对症治疗，并发感染者可酌情应用抗生素。预防方面：煤尘含游离二氧化硅量在10%以下者，最高允许浓度为10mg/m^3。石墨粉尘车间空气最高允许浓度6mg/m^3，炭黑粉尘车间最高允许浓度8mg/m^3。

特发性肺含铁血黄素沉着（积）症（idiopathic pulmonary hemosiderosis，Ceelan－dellerstedt syndrome） 本病既往又称为Ceelan病，特发性肺褐色硬变综合征。1864年Virchow首先报道，1931年Ceelan总结了本病的临床特征。它是一种病因未明、肺内间歇出血的少见病。病理特点为肺泡上皮坏死、增生，局部毛细血管扩张、肺泡和间质内有吞噬含铁血黄素的巨噬细胞。肺泡毛细血管反复出血可致肺泡间质、血管的弹力纤维变性，含铁血黄素沉着，内膜纤维化、最后可导致弥漫性肺间质纤维化。临床上本病以儿童多见，年龄以1～7岁为多，15岁以

上者约占15%，成人男女之比为2:1，无明显家族性。主要表现为反复发作的咳嗽、痰中带血、咯血、气短和缺铁性贫血。X线表现为两肺中、下野多个边缘不清的融合性斑点状阴影，肺出血停止后，阴影于数周内吸收好转，通过对痰液、支气管肺泡灌洗液及肺活检中找到含铁血黄素细胞即可确诊。在急性期可试用激素治疗，常用泼尼松1～2mg/（kg·d），2～3周后减量，逐步到维持量。对症处理包括给予铁剂和继发感染的抗生素治疗。

特发性肺静脉梗阻（idiopathic pulmonary venous obstruction）　是一种病因不明的少见病，它不是疾病的实体，而是多种病因所致的共同后果，形态学改变主要是内膜纤维化引起的肺静脉堵塞，临床特点是重症肺动脉高压，目前尚无有效的治疗方法。本病年轻人易罹患，50岁以上者很少发病，其临床症状和体征都是非特异性的，多由肺动脉高压和右心衰引起，最常见的症状是进行性劳力性呼吸困难，与其他毛细血管前性肺动脉高压不同，常有夜间端坐呼吸和咳嗽，咳痰，有时咯血；其次为乏力、晕厥等。体征有发绀，呼吸频速，颈静脉怒张，肺动脉第二音亢进、分裂，以及右心衰竭的一系列体征。X线检查有反映静脉压升高的肺充血，间质性肺水肿，KerleyB线等，无一般肺静脉高压的肺血转移，上肺野肺静脉影不增宽。诊断依据以下三点：①严重的肺动脉高压；②X线胸片示肺充血、间质性肺水肿和缺少肺静脉再分布等征象；③肺毛细血管楔压正常。本病无满意的治疗方法，可试用抗凝药，血管扩张药，糖皮质激素及硫唑嘌呤等。

糖尿病性肺结核（diabetic pulmanary tuberculosis）　糖尿病易并发肺结核，其发生率占糖尿病的5%～10%，据统计高于普通人群患病率的10倍。其原因可能与糖尿病患者细胞免疫功能低下、糖代谢紊乱、营养不良有关。其病变特点是起病急骤、进展迅速、干酪性病变和空洞较多见，排菌率高，体重减轻明显，大咯血发生率高。另一方面肺结核病加重胰岛负担，胰岛受体功能降低，糖耐量下降，使血糖不易控制。临床上凡糖尿病患者新出现肺部病变或原已控制的糖尿病出现血糖波动，体重减轻，以及肺结核正规治疗效果不佳，均应警惕二病并存可能。治疗必须二者兼顾，尽早有效控制糖尿病，同时施以正确抗结核化疗。因肺结核已加重胰岛负担，故中度以上糖尿病均应先用胰岛素作替代治疗，以利胰岛功能恢复。应用胰岛素后可放宽饮食限制，以满足肺结核治疗的营养需要。抗结核药物可能对糖尿病及其治疗产生某些影响，需视情况适当调整剂量。一般说来，只要有效控制糖尿病，合理运用化疗，糖尿病并发肺结核与单纯结核的预后一样良好。

特发性致纤维化性肺泡炎（idiopathic fibrosing alveolitis）　本病是一种原因不明，以弥漫性肺泡炎和肺泡结构紊乱最终导致肺间质纤维化为特征的疾病。亦称特发性间质性肺炎，隐原性致纤维化性肺泡炎，最近多统一在特发性肺纤维化（IPF）的名称上。本病早期的病理改变为肺泡炎，可见肺泡壁和间质内淋巴细胞、浆细胞、单核细胞、组织细胞和少量中性及嗜酸性粒细胞浸润，以后渗出减少，成纤维细胞和胶原纤维增生、肺泡壁增厚，晚期呈现弥漫性肺纤维化。临床特点为干咳、进行性呼吸困难、发绀、杵状指趾，双肺中下部闻及特征性的Velcro啰音，疾病晚期可发展成呼吸衰竭和右心衰竭。X线表现呈云雾状浸润影、磨玻璃影、弥漫性小结节影，进一步发展成网织影、网结节影，晚期呈蜂窝肺。肺功能呈限制性通气功能障碍、弥散功能降低、P_aO_2下降，$P_{A-a}O_2$增加。肺泡灌洗液中性粒细胞比例增加是本病的典型改变。确诊有赖于肺活检。治疗上无特异性疗法，认为糖皮质激素有一定疗效，可用泼尼松0.5～1.0mg/（kg·d）治疗3个月，以后逐步减量，疗程半年到1年。

锑尘肺（antimony pneumoconiosis）　又称肺锑尘沉着。主要见于炼锑工人。锑矿石在冶炼加工过程中可产生大量粉尘，主要是锑尘，也可有游离的SiO_2，锑矽肺即指肺内既含有锑、又含有硅的尘肺而言。锑可通过肺与皮肤进入机体。锑经肺组织吸收后进入血和组织，主要经粪便排泄，白细胞中可贮留一部分。炼锑工人吸入锑尘后可产生鼻炎、支气管炎和间质性肺炎。但临床症状较少，无明显的阳性体征，肺功能一般正常，但X线表现显示双肺有弥漫性网状阴影，网纹致密，致使肺野朦胧不清、呈磨玻璃状。肺组织学检查可见肺巨噬细胞，肺泡壁及小血管周围为锑尘所充盈，无肺纤维化或炎症反应。可同时发生矽肺。脱离锑尘接触，对症治疗，可以治愈。

铁尘肺（siderosis，file－cutter's phthisis） 接触氧化铁粉尘的除锈工人，可以发生肺铁沫沉着症，简称铁尘肺。发病工龄在10～20年或更长。

肺大体标本呈锈褐色，切面有多量的灰锈褐色结节。镜下可见铁尘颗粒沉着在肺泡腔内或肺泡壁上，主要在小血管及小支气管周围，并可见网状纤维增生，但无胶原纤维增生。

胸部X线可见多量小点状阴影，遍布全肺，如在肺内沉积量大时，阴影可增大。肺门淋巴结增多，但不增大。停止接触几年以后，由于粉尘可自肺排除，X线影像可部分或完全消褪。

患者一般无症状，肺功能无异常。在某些铁矿工人中，由于同时接触石英粉尘，可发生混合性尘肺——铁矽肺。

铁肺（iron lung，drinker respirator） 一种人工呼吸器。置病人躯干于严密封闭的圆筒内，头露于外，借筒内正负压力的变化，使病人的胸廓产生被动性呼吸运动，以维持呼吸功能。常用于脊髓灰质炎和重症肌无力等疾患所引起的呼吸肌麻痹病人。现已废弃。

铜屑肺（chalcosis） 长期持续接触、吸入含各种铜烟雾、粉末及含铜盐的粉尘所引起的肺部损伤。发病机制：①铜粉尘吸入肺组织引起的机械性局部刺激；②铜和机体SH基结合可引起酶活性下降。临床表现：可出现呼吸道刺激症状，咳嗽、气喘、胸闷、鼻黏膜萎缩，鼻中隔穿孔，大量铜被吸收可引起呕吐，肝肾功能的损害。

淹溺性肺水肿（pulmonary edema due to drowning） 指淡水和海水淹溺所致的肺水肿。两者发生机制不同：淡水是低渗性的，大量吸入后很快通过肺泡－毛细血管网进入血循环，使血容量突然增高，若心脏功能发生障碍，左心室不能负担血容量增加所需的负荷时，可诱发肺水肿；海水则是高渗性的，进入肺部后使大量水分从血循环进入肺泡引起肺水肿。肺水肿所致缺氧引起肺毛细血管内皮细胞损害而致通透性增高，从而使肺水肿加剧，另外进入肺泡的液体可使肺泡表面活性物质丧失，对肺水肿的发生有一定的作用。一旦发生应尽快将呼吸道液体吸出及高压给氧，配合机械通气、强心、利尿等治疗。

圆形肺不张（球形肺不张）（round atelectasis） 肺不张的一种少见类型。多见于有胸水存在时，漂浮在胸水内的肺组织，因受压使有些部位形成沟槽，当胸水减少时，肺组织向沟槽面倾斜，沟槽区内沉淀的纤维素与肺叶表面粘连，与邻近组织固定。随着胸水吸收，肋膈区向上收缩，留下的空间由过度膨胀的肺组织填充，因而形成圆形肺不张的影像。其诊断主要依据X线表现：（1）肺部呈圆形或椭圆形团块影，多位于肺外围，包块周边密度最高；（2）圆形块影的肺门端有束状供应血管进入肿块形成的阴影，称为“彗星尾”征；（3）包块与胸膜形成锐角；（4）不张周围区的肺组织透明度增加；（5）靠近不张的胸膜增厚显著；（6）近不张中心区有时可见支气管充气影；（7）不张区附近可见血管及支气管呈弧形走向进入不张区。

原发性肺动脉高压（primary pulmonary hypertension） 肺动脉收缩压高于4.0kPa，舒张压高于2.0kPa，平均压高于2.6kPa时即为肺动脉高压。由肺动脉本身的阻塞性病变所引起的肺动脉高压为原发性肺动脉高压。本病为慢性进行性加重，引起右心增大，最终导致右心衰竭，肺动脉瓣区可闻及吹风样收缩期杂音伴收缩早期喀喇音，肺动脉瓣区第二心音亢进和（或）分裂，可出现舒张期杂音。X线检查肺动脉及其分支扩大。心导管检查、心血管造影及同位素扫描有助于诊断。本症需排除继发性肺动脉高压。治疗可试用巯甲丙脯酸、硝苯地平等药物降低肺动脉压。并治疗右心衰竭。

原发性肺动脉高压综合征（primary pulmonary hypertension syndrome） 又称家族性原发性肺动脉高压，艾尔萨综合征。是一种原因不明的肺小动脉增生性病变引起肺动脉压增高，有活动后乏力、呼吸困难、咯血甚至晕厥等症状，晚期发绀，重症可出现右心衰竭，体检胸骨左缘2～4肋间有粗糙收缩期杂音，肺动脉瓣区第二音亢进分裂，心电图右心室肥厚，X线肺动脉段突出，肺门血管影粗大，血气可示低氧血症和呼吸性碱中毒，肺泡气与动脉血二氧化碳分压差可超过0.7kPa（5mmHg）。右心导管检查示：肺动脉压、右心室压、肺总阻力和肺小动脉阻力均明显增高，肺毛细血管楔压正常，无血氧含量改变，治疗应用钙拮抗剂、扩血管药对降低肺动脉压有一定作用，本病不能用手术治疗。

原发性肺结核（primary pulmonary tuberculosis） 是初次结核感染直接进展引起的临床病症。多发生于儿童和青少年，由于初次感染时特异性免疫力尚未建立，结核菌侵入肺组织后，在肺部引起结核渗出性炎症并沿淋巴引流引起局部淋巴管及肺门淋巴结炎症，且易发生血行播散。临床上症状多不明显，X线检查可有肺部渗出性病变和肺门淋巴结肿大，呈双极哑铃状特殊征象，称为原发综合征。结核菌素皮肤试验呈强阳性。宜及时抗结核药治疗，预后较好。

原发性肺泡通气不足（primary alveolar hypoventilation） 又称为翁戴思综合征，一种原因不明的肺泡通气障碍。肺脏正常，多无呼吸系统的症状，半数以上患者有脑炎史。亦见于延髓型脊髓灰质炎，常在几年后出现呼吸困难、发绀、神经精神症状，如嗜睡、注意力不集中或兴奋过度、红细胞增多和右心衰竭。血气分析：动脉血氧分压降低，二氧化碳分压增高、通气反应明显降低，吸入5%二氧化碳混合气体试验通气反应明显降低者可诊断。禁用安眠药，试用茶碱、黄体酮，体外膈肌起搏治疗，严重呼吸衰竭可行气管切开，应用机械通气治疗。

原发性肺组织细胞增多症（primary pulmonary histiocytosis） 又称肺嗜酸细胞性肉芽肿。为局限性组织细胞病的一种，表现为急性发作的咳嗽、呼吸困难及消瘦。X线检查可见肺部间质性点状浸润，间以囊状改变，长期病变可引起肺大泡、自发性气胸、肺纤维化及呼吸功能衰竭，确诊有赖于肺活检，病情可自行终止。必要时可用肾上腺皮质激素或放射治疗。

中央型肺癌（central type carcinoma of lung） 凡是肿瘤发生于主支气管及叶支气管或段支气管开口以上，定为中央型肺癌，约占肺癌的3/4，多数为鳞状上皮细胞型。临床上症状出现较早，以呼吸道梗阻而反复发生阻塞性肺炎或肺不张为其特点。晚期因纵隔肿块或淋巴结转移可发生上腔静脉阻塞及颈交感神经麻痹征（Horner征），本病早期病变局限时可行肺切除及肺门淋巴结清扫手术。不能手术者可采用放射治疗，化学药物及免疫治疗等综合性治疗。

周围型肺癌（peripheral type carcinoma of lung） 原发于肺段及段以下支气管，病灶位于肺周边部位的肺癌。约占肺癌的1/4。根据癌细胞组织学分型，本病在男性仍以鳞状上皮细胞型为多，其次为未分化细胞型，在女性则以腺癌为多。临床特点为早期无明显症状，当癌肿侵犯胸膜时可出现的癌性胸腔积液（血），诊断可根据肺活检及胸液的细胞学检查。治疗应早期手术切除病灶后再行综合治疗。

左肺受压征（sign of compression of left lung） 又称为尤尔特征（Ewart sign）是渗出性心包炎的特征性体征，大量心包积液使心包扩大压迫肺及支气管，体检时可于左肩胛角内下方出现浊音区，并伴有语颤增强及支气管性呼吸音。

产后肺栓塞（puerperal pulmonary embolism） 产妇在分娩过程中，羊水及其内容物由胎膜破裂孔隙或子宫颈内膜创面进入母体血液循环，形成栓子，引起肺栓塞的疾病，可导致产妇休克，是产科极为严重凶险的一种并发症。临床表现可有咳嗽、呼吸困难、发绀、昏迷等，肺部有湿啰音，可于数分钟至半小时之内猝死。应与子痫、脑血管意外、心力衰竭等鉴别。治疗上应抗过敏，纠正呼吸困难，降低肺动脉压，解除肺水肿，治疗心力衰竭，抗休克等。

尘肺（pneumoconiosis） 是由于长期吸入粉尘引起肺组织的反应性病变。粉尘可分为无机和有机粉尘两种。无机粉尘常系生产性粉尘，吸入无机粉尘所致的病理改变多为胶原性病变。由于吸入无机粉尘的理化结构、性质、颗粒的大小、浓度、形状等不同，肺组织病理改变有较大的差异。无机尘肺以矽肺、石棉肺较常见。有机粉尘致肺组织病变多为非胶原性病变，引起变应性肺泡炎及间质弥漫性结节性炎症。

胸壁感染（infection of thoracic wall） 是指胸壁骨骼、软骨组织及软组织发生的感染，常由细菌引起，可以是普通细菌及结核杆菌等，可表现为脓肿及蜂窝组织炎等，局部可出现红、肿、热、痛等表现，结核菌感染表现为寒性脓肿，局部可形成破溃及窦道。治疗上应针对不同致病菌选择敏感抗生素，局部形成脓肿者可切开引流。

胸壁结核（tuberculosis of thoracic wall） 胸壁软组织、肋骨或胸骨发生的结核病变称为胸壁结核，

多继发于肺结核、胸膜结核、支气管淋巴结结核等。结核杆菌可经淋巴引流或血行侵入胸壁组织，也可直接由肺或胸膜蔓延至胸壁组织形成脓肿。本病好发于第3~7肋骨，位于乳腺与腋后线之间，一般无全身表现，若胸壁脓肿范围较大或原有肺或胸膜原发结核灶仍有活动性时可有结核中毒症状，如低热、盗汗、乏力、消瘦等，局部表现为结核性脓肿，不合并其他细菌感染时表现为寒性脓肿，混合感染后，局部可红、肿、热、痛，脓肿破溃后可形成溃疡或窦道。治疗应全身应用抗结核药物，局部可穿刺排脓，腔内注入抗结核药物，如局部处理效果差可行病灶切除术。

胸壁顺应性（chest wall compliance） 是指单位经胸壁压力改变所引起的肺容积改变。经胸壁压表示为胸内压与体表的压力差。胸壁顺应性的测定要求胸壁肌肉完全放松，实际上难以达到，常测定肺顺应性和总顺应性，二者的差值计算出胸壁顺应性。胸廓畸形时胸壁顺应性减低。

胸膜活检（biopsy of pleura） 对原因不明的胸膜疾病钳取胸膜活体组织行病理学检查的一种诊断方法。其方法一般为经胸壁针刺活检，也可经胸壁做一小切口，向胸腔内注入少量气体后再送入胸腔镜或纤维支气管镜，直视下进行活检。适应证为原因不明的胸膜病变合并胸腔积液者。禁忌证为凝血机制障碍及心肺功能较差不能耐受者。并发症包括气胸、感染、肿瘤扩散、壁层胸膜下出血等。

胸膜间皮细胞瘤（pleural mesothelioma） 胸膜间皮细胞瘤是原发于胸膜间皮组织的一种少见肿瘤。它有多种组织形态学的表现，一类以纤维细胞为主（纤维型），另一类以上皮细胞为主（上皮型）；根据肿瘤生长方式，分为局限性胸膜间皮瘤及弥漫性恶性间皮瘤两类，与预后明显相关，前者多为良性或低度恶性，后者均为高度恶性。近年来发病率逐年增加，发病年龄在40岁以上者80%，男女发病率之比为1.5~8:1，其发病率在石棉接触者中更高，潜伏期可长达20~50年，平均35年。临床表现根据分型不同而异，局限型多无症状及体征，当肿瘤巨大时可出现压迫肺和纵隔的相应症状，弥漫型常出现胸痛、呼吸困难，其他尚可见咳嗽、咯血、发热、体重减轻、关节痛等。体征可见胸腔积液征象及胸壁肿块等表现。确诊靠胸膜活组织检查，根据不同情况可采取胸膜针刺活检、胸腔镜直视下活检及开胸活检等。局限性胸膜间皮瘤可采取手术切除，切除后复发少见，预后较好，对于弥漫型恶性间皮瘤目前无满意的治疗方法，化疗及放疗效果均较差。

胸膜炎（pleurisy） 各种原因所致的胸膜炎症性病变称为胸膜炎，分为干性胸膜炎和渗出性胸膜炎。前者系胸膜由于某种原因出现充血、水肿和少量纤维蛋白渗出。如果病情继续发展浆液和纤维蛋白渗出增加，积聚于胸腔内形成渗出性胸膜炎。常见的可引起胸膜炎的疾病包括：结核性胸膜炎、肺炎后胸膜炎、化脓性胸膜炎、癌性胸膜炎等，此外肺栓塞、结缔组织病等亦可伴有胸膜炎的改变。临床可表现为发热、胸痛、呼吸困难等，肺部听诊当积液量少时可闻及胸膜摩擦音，积液量多时可出现呼吸音减弱的体征。胸腔积液量多时应行胸腔穿刺术，胸水通过化验检查以明确其性质，不同原因所致的胸膜炎从外观性状、糖、氯化物、蛋白、细胞数、乳酸脱氢酶、腺苷脱氨酶等指标各不相同，同时应注意全身其他脏器的检查。结核性胸膜炎的治疗以抗结核为主，同时应多次行胸腔穿刺术；肺炎后胸膜炎应以治疗肺炎为主，胸腔积液量多时可行胸腔穿刺术；化脓性胸膜炎应积极抗感染治疗，局部应每日抽脓，并行胸腔冲洗，必要时行闭式引流术；癌性胸膜炎应积极治疗原发肿瘤，局部应间断抽液减轻压迫症状，胸腔内可注入抗癌药物。

出血性胸膜炎（hemorrhagic pleurisy） 主要见于结核菌、细菌、肺炎支原体、寄生虫等胸膜腔感染，除一般感染征象外，还包括胸痛、咳嗽、胸腔积液呈不同程度洗肉水色和显微镜下红细胞增多。注意除外恶性肿瘤、肺炎、结缔组织病、肺栓塞、肺梗死以及胸腔穿刺所致血性胸腔积液。

肥厚性胸膜炎（pachypleuritis） 系指各种原因包括结核性胸膜炎、化脓性胸膜炎、风湿病和结缔组织病等所致的渗出性胸膜炎。由于胸腔积液量多，久不吸收，大量纤维蛋白沉着，最后纤维化形成胸膜肥厚。严重胸膜增厚者在肺功能检查时呈限制性通气障碍。

胸膜外生征（extrapleural sign） 一种X线征象，

系来自壁层胸膜及其以外的胸壁肿块向胸内发展时，在X线胸部正位片上可见其底部紧贴胸壁的较宽的，凸向肺野内，且有胸膜包绕的肿块阴影，呈D字形，多见于局限性水肿、血肿或组织增生性疾病。

胸内结节病（intrathoracic sarcoidosis）　结节病是一种原因未明的慢性肉芽肿性疾病，可侵犯全身多个脏器，肺门、纵隔淋巴结或肺实质出现结节病者称为胸内结节病。早期可无症状，有时可出现咳嗽、咳少量黏痰、咯血、乏力、发热、盗汗、胸闷等，发展至广泛纤维化时可出现活动后气短、发绀等症状。胸内结节病的X线表现可分为四期：0期　肺部X线检查阴性；Ⅰ期　两侧肺门和（或）纵隔淋巴结肿大，常伴右支气管旁淋巴结肿大；Ⅱ期　肺门淋巴结肿大伴肺浸润；Ⅲ期　仅见肺部浸润或纤维化，无肺门淋巴结肿大。实验室检查可见90%的病人Kveim抗原试验阳性；2/3患者对结核菌素100U的皮肤试验无反应或呈弱阳性；支气管肺泡灌洗可见淋巴细胞和T细胞增多，肺泡巨噬细胞减少，经纤维支气管镜支气管黏膜活检或肺活检可见无干酪样变的上皮样细胞肉芽肿，肺功能以限制性通气功能障碍为主，弥散功能降低，动脉血气分析可示正常或低氧血症。胸内结节病应与肺门淋巴结结核、淋巴瘤、霍奇金病、肺门转移癌等疾病相鉴别。治疗尚无特异性疗法，肾上腺皮质激素适用于系统性症状明显和功能障碍者，它可使结节病肉芽肿发生退行性变，但不能使肺纤维化逆转。此外尚可应用氧化保泰松、硫唑嘌呤、β－氯苯甲酸钾、氯喹等药物。

胸膜休克（pleural shock）　常见于胸腔穿刺或心包穿刺时突然出现晕厥、面色苍白、出冷汗和心率变慢等表现，系因胸膜受刺激所引起的休克，一旦出现应立即停止抽液，拔出穿刺针，让患者平卧休息，必要时皮下注射1:1000肾上腺素0.3～0.5ml。

继发性胸膜炎（secondary pleurisy）　是指继发于肺部病变或全身性疾病所出现的胸膜炎，常见的疾病有肺炎、肺栓塞、结缔组织病、右心功能不全、肝脏疾病、肾脏疾病及胸膜以外部位的恶性肿瘤转移至胸膜引起胸膜炎等。有些疾病引起的胸膜炎可以是渗出液，如肺炎、肺栓塞、结缔组织病、转移癌等，另外一些则表现为漏出液，如右心功能不全、肝脏疾病、肾脏疾病等。治疗上以治疗原发病为主，对于呈渗出液改变者应积极行胸腔穿刺术，对于呈漏出液改变者如胸腔积液量不大，可不行胸腔穿刺术，因为随着原发疾病的好转，胸腔积液会自行吸收，但当胸腔积液量大出现压迫症状时需行胸腔穿刺术。

结核性胸膜渗液（tuberculous pleural effusion）　即结核性渗出性胸膜炎，为结核性干性胸膜炎的进一步发展。当人体对结核处于变态反应状态时，胸膜受结核菌的感染易引起浆液纤维蛋白渗出，从而胸腔积液，大量胸腔积液可压迫肺脏或心脏使之移位。积液多而迟不吸收者，可引起包裹性或广泛的胸膜肥厚。

结核性胸膜炎（tuberculous pleurisy）　是一种比较常见的疾病，是结核菌及其代谢产物进入过敏机体的胸膜腔中所引起的。多见于儿童及青少年。起始为干性，以后产生渗出。渗出液多为浆液性，呈草黄色，但也有浆液纤维素性的，偶尔可呈血性胸水。按病理解剖可分为两类：第一类干性胸膜炎、第二类渗出性胸膜炎。按发生部位可分为六类：第一类肋骨膈肌胸膜炎（又称典型胸膜炎）；第二类，包裹性胸膜炎；第三类，中间胸膜炎；第四类，纵隔胸膜炎；第五类，膈肌胸膜炎；第六类，肺炎胸膜炎。按积液性质分为五类：第一类，渗出性；第二类，血性；第三类，胆固醇性；第四类，脓性；第五类，乳糜性。

结节病性胸膜炎（sarcoidosic pleuritis）　本病系结节病侵犯胸膜所致。结节病是一种病因不明的多器官多系统受累的慢性肉芽肿性疾病，可累及肺、皮肤、肌肉、淋巴结、眼、腺体、神经系统及胸膜等任何部位，但胸膜累及较少，多见于多脏器受侵的慢性病例。临床表现多为单侧性渗出性胸水，可有少量叶间胸水，细胞成分以淋巴细胞为主。应用肾上腺皮质激素治疗可缓解。

浆液纤维蛋白性胸膜炎（seroplastic pleurisy）　浆液纤维蛋白性胸膜炎，亦称渗出性胸膜炎，浆液和纤维蛋白渗出增加，积聚于胸腔内，常见于结核性胸膜炎、化脓性胸膜炎和胸膜转移癌的早期，有时见于风湿病和结缔组织疾病。胸腔积液量多，久不吸收，大量纤维蛋白沉着，最后纤维化，形成胸膜

增厚。一般起病急剧但亦可缓发。初起胸液不多，故胸痛明显，待胸液增多，壁层与脏层胸膜分开，胸痛消失，大量积液压迫肺脏可出现气急，积液越多发生越快，症状亦越剧。胸部X线检查，少量积液仅见肋膈部变钝，中量积液见下胸部由腋部向内、向下呈弧形浓密阴影，膈肌阴影被遮掩；大量积液患侧呈均匀浓密阴影，气管和心影推向对侧。胸液若局限于某一部位，可形成包裹性、叶间或肺底积液，胸腔穿刺抽液检查可确诊。治疗针对病因及胸腔穿刺抽液，后者可缓解肺、心血管的压迫症状及减轻胸膜增厚。

浆液性胸膜炎（serous pleurisy） 浆液性胸膜炎是指以浆液渗出为主的胸膜炎症，渗出物主要为白蛋白，是由毛细血管静水压升高或血浆蛋白过低所致，多见于肺水肿、肺栓塞或肝肾功能不全病人。

弥漫性恶性胸膜间皮瘤（diffuse malignant mesothelioma of pleura） 胸膜间皮瘤是原发于间皮组织或胸膜下间皮组织的一种少见肿瘤，其病因2/3有石棉接触史，男女比例为2:1到3:1，多发年龄40~60岁。病理：生长似厚的棕皮的弥漫的薄板，黄白色-灰色组织包裹患侧肺、浸润皮质和蔓延到叶间裂内；直接蔓延到心包、心和对侧胸膜，也通过膈肌到腹膜。组织学分上皮型、纤维肉瘤型、混合型。临床表现：胸痛、呼吸短促为主要表现，体重下降、干咳，进行性呼吸困难，患者肺呼吸音减弱至消失。X线表现：胸水和不规则或结节样胸膜肥厚，少数表现胸膜的肿块成结节。胸水检查：50%为草黄色、浆液血性或30%~50%为血性，胸水细胞价值有限，因为良性和恶性间皮细胞彼此相似，细胞学提示诊断很难，胸膜活检分析及开胸活检可明确诊断。胸腔镜检查，以胸膜弥漫性不规则增厚为主要特征，呈葡萄状、孔夹状，质酸，或灰白色或粉红色。预后差，治疗均为姑息对应治疗。

乳糜性胸膜炎（celiac pleuritis） 乳糜液积聚于胸腔即称乳糜胸，可由淋巴管瘘引起，瘘管可能是胸导管或主要淋巴管。其病因包括肿瘤、结核、锁骨下静脉血栓、各种原因的损伤、血丝虫病、上升性淋巴管炎、巨球蛋白血症、Gorham病的淋巴管瘤等。临床上有1/3的病人无明显的病因，称特发性乳糜胸。一般认为，乳糜液由脏层胸膜渗入胸腔，以右侧多见，其次为左侧，双侧少见。

乳糜胸患者除原发病症状外，主要表现为乏力、体重减轻、尿少和脂溶性维生素缺乏。胸液外观呈牛奶样、无气味、不凝固。

乳糜胸的治疗包括病因治疗，如先天性者可考虑手术结扎渗漏的胸导管或开放性瘘管；肿瘤引起者可酌情行放疗或各种胸膜固定手术，胸腔引流有利于肺复张，但必须补充营养物质，饮食应富于维生素、碳水化合物和中链甘油三酯，以便直接吸收入静脉循环。

叶间胸膜积液（interlobar pleural effusion） 积聚于肺叶间隙中的胸膜腔积液。在后前位X线胸片上可显示为圆形阴影，有时误诊为“肺炎”或“肺部肿瘤”，侧位片上呈现肺叶间有带状密度均匀的阴影有助于明确诊断。叶间胸膜积液的病因以炎症、结核及全身性疾病为多见，治疗以原发病为主，如积液量大应行穿刺术。

干酪性结核（caseous tuberculosis） 参见“干酪性肺炎”。

干酪病灶（caseous focus） 干酪病灶是由增殖性或渗出性病变在机体变态反应性占优势情况下发生坏死而形成的。肉眼观察为浅黄色坚实的凝固状物质，很像干酪，因此而得名。

干酪样肺炎性结核（caseous pneumonic tuberculosis） 见“干酪性（样）变肺炎”。

干性胸膜炎（dry pleurisy） 常是结核性渗出性胸膜炎的早期表现。临床表现有时只有很轻的症状或完全没有症状，而且可以自愈。有症状者常以胸痛为主诉，有时伴发热。由于壁层和脏层胸膜互相贴近摩擦，胸痛往往出现在胸廓运动最显著的腋前线或腋后线的下方，深呼吸或咳嗽时胸痛更明显。胸膜摩擦音是干性胸膜炎的重要体征。胸部X线检查可能发现在肋膈角有少许胸膜粘连。

感冒（common cold） 由病毒、混合感染、变态反应所引起的上呼吸道卡他性疾病。表现为鼻塞、流涕、打喷嚏、咽部不适、咳嗽等局部症状以及畏寒、轻微发热等全身症状，数日自愈。可用中药对症治

疗。中医病证名，因感受风寒、风热等外邪所致。风寒感冒治宜辛温解表；风热感冒宜辛凉解表。

感染性哮喘（infective asthma） 感染性哮喘又称内源性哮喘，与外源性哮喘不同。少有家族及个人过敏史；临床表现中年后起病，可终年发病，冬季或气候多变时以呼吸道感染为诱因；逐渐起病，先有咳嗽、咳白色泡沫痰或黄痰，逐渐合并喘息；严重者易发生重症哮喘，缓解期仍有气喘症状；对阿斯匹林过敏者多见，肺部哮鸣音常持续存在。实验室检查过敏原皮试阴性，血清 IgE 水平多正常，嗜酸粒细胞正常或稍高，痰中性粒细胞较多。对抗组胺药物反应较差。

高钾血症（hyperpotassemia） 高钾血症指血 K^+ 浓度高于 5.5mmol/L 时而言，除因细胞内外转移而致者外，高钾血症常反映机体 K^+ 过多。病因主要有（1）体内过多，如大量输入库存血；（2）排泄障碍，如肾功衰竭或原发性和继发性醛固酮缺乏；（3）细胞内外转移。临床表现肌肉无力，心律紊乱。ECG 可出现 T 波高尖、QT 间期缩短，QRS 波渐增宽，幅度下降，P 波渐消失。当血 K^+ >6mmol/L 或血钾尚不太高，但 ECG 出现典型高 K^+ 改变，或有典型高 K^+ 所致的神经肌肉症状时，必须紧急处理。可采用（1）10% 葡萄糖酸钙 10～20ml 静推；（2）5% $NaHCO_3$ 静脉快速滴注，除纠正高钾外还可纠正酸中毒；（3）10% 葡萄糖 500ml 加胰岛素 10U 静滴；（4）利尿剂；（5）离子交换树酯：降钾树酯 25g 每日 2～3 次口服，或 50g 灌肠，6～8h 一次，常与泻剂同用，以免发生便秘；（6）透析为最快最有效的方法。

高氯［血］性酸中毒（hyperchloremic acidosis） 当血浆 HCO_3^- 浓度降低而同时伴有 Cl^- 浓度代偿性升高时，则表现高氯血性酸中毒，此时阴离子间隙正常。常见原因有（1）消化道丢失 HCO_3^-，如严重腹泻，小肠和胆道瘘管及肠吸引术后；（2）轻中度肾功能衰竭；（3）近端和远端肾小管酸中毒；（4）碳酸酐酶抑制剂的应用；含氯的成酸性药物摄入过多。发生高氯血性酸中毒时，机体通过肺和肾脏的代偿调节，使［$NaHCO_3$］/［H_2CO_3］比值维持在 20:1，则 pH 值在正常范围，为代偿性，否则为失代偿性。处理原则：（1）防治原发病；（2）纠正水，电解质紊乱；（3）应用碱性药。

高镁血症（hypermagnesemia） 血清镁浓度高于 1.25mmol/L（2.5mEg/L）时为高镁血症。病因主要有（1）镁摄入过多，见于静脉补镁过快时；（2）镁排出减少，见于肾衰竭、严重脱水伴有少尿、甲状腺功能减退和醛固酮减少时。临床表现肌无力甚至弛缓性麻痹，四肢、吞咽和呼吸肌均可受累；中枢神经系统抑制出现嗜睡或昏迷；心律紊乱，ECG 可出现房室传导阻滞和心动过缓，血压下降、呕吐、尿潴留等。当血镁浓度 >3mmol/L（6mEq/L）时，临床症状明显，需立即处理：（1）10% 葡萄糖酸钙 10～20ml 静注；（2）利尿；（3）透析；（4）纠正电解质紊乱，高镁血症常伴有高钾血症；（5）对症处理，出现呼吸肌麻痹应人工机械通气。

高钠血症（hypernatremia，hypernatronemia） 高钠血症指血清钠浓度 >150mmol/L 而言。病因主要有：（1）单纯失水；（2）失水大于失钠，如呕吐、腹泻、大量出汗、反复静脉输注甘露醇和高渗葡萄糖时引起的渗透性利尿；（3）医源性输注过多的高浓度碳酸氢钠；（4）原发性高钠血症，常伴有中枢神经系统受累病史。临床表现多为渴感，严重者可有神经症状。原发性高钠血症主要表现为慢性高钠血症、渴感减退或缺乏。处理原则主要为补水，在失水多于失钠的病人，补水同时也要适当补钠。

高浓度氧（high concentration oxygen） 吸入气的氧浓度（F_IO_2）超过 50% 为高浓度氧。长时间吸入高浓度氧容易发生氧中毒。高浓度的氧疗必须限制在 48h 内，最多不超过 72h。F_IO_2 超过 90% 的氧疗只限于短时间吸入，如心肺复苏过程中，不超过 24h。

高碳酸血症（hypercapnia） 血浆 H_2CO_3 浓度升高，动脉血的二氧化碳分压（$PaCO_2$）超过 6.25kPa (46mmHg) 时称为高碳酸血症。原发性高碳酸血症为呼吸性酸中毒。病因主要为气道、肺、胸部病变以及呼吸中枢疾患引起的肺泡通气不足。临床表现呼吸困难、多汗、球结膜充血水肿、精神神经症状。严重的二氧化碳潴留可出现肺性脑病，导致昏迷。治疗的关键是改善肺泡通气，以排出过多的二氧化碳。严重病例在治疗原发病的同时可采用呼吸兴奋剂，无效时应积极气管插管机械通气。在代谢性碱中毒时，血浆 H_2CO_3 可继发性升高。

高原红细胞增多症（altitude erythrocytosis） 长期在高山居住的人因高原慢性缺氧状态而致体内继发性红细胞代偿性增多称为高原红细胞增多症。与真性红细胞增多症不同，无脾肿大，末梢血仅红细胞增生。不伴有白细胞和血小板增多，骨髓仅红系增生动脉血氧饱和度可稍低，红细胞生成素增多。

膈肌麻痹（phrenoparalysis） 膈肌麻痹是由于膈神经受损，神经冲动被阻断而产生的一侧或双侧膈肌麻痹，使膈肌升高和产生运动障碍。病因最常见为肺癌纵膈淋巴结转移压迫或侵犯膈神经所致。其他病因有脊髓前角炎、带状疱疹、心包炎、纵隔炎、肺炎、急性神经炎和病毒感染等。一侧膈肌麻痹时仅于用力或卧位时有气短。左侧膈肌麻痹因胃底升高可出现腹胀、腹痛等消化道症状。两侧膈肌麻痹肺活量明显降低，PaO_2 下降，出现发绀和端坐呼吸。X线透视下膈顶升高，活动减弱或消失，吸气时膈肌矛盾运动，呼吸时纵隔摆动。治疗应针对病因，两侧膈肌麻痹引起呼吸衰竭时，应机械通气治疗。

膈肌损伤（injury of diaphragma） 膈肌损伤常为外伤所致，暴力使膈肌失去完整性，导致膈肌破裂，胸、腹腔相通，可同时伴有胸腹腔脏器损伤。可表现为上腹及下胸部剧痛、呼吸困难、循环衰竭等症状。治疗措施应及早手术。出现循环衰竭时应积极抗休克治疗。

膈痉挛（phrenispasm） 吸气时膈肌突然发生痉挛，同时声门关闭引起的动作，轻者称为呃逆，持续的呃逆即为膈痉挛。膈肌痉挛可发生于心包炎、尿毒症、纵隔炎、下壁心肌梗死等疾病。膈肌强直性痉挛多见于狂犬病、破伤风等疾病。有呼吸困难和上腹疼痛等症状。处理原则为治疗原发病，给予氯丙嗪等镇静剂，严重者需气管切开机械通气治疗。

膈下脓肿（subphrenic abscess，subphragmatic abscess） 膈下脓肿指所有位于膈肌之下、横结肠及其系膜以上间隙内的局限性脓肿。常为腹腔脏器感染或腹部手术后的严重并发症。膈下脓肿常继发于急性阑尾炎、胃十二指肠溃疡穿孔、胆囊炎、肝脓肿和胰腺炎。病原菌多由原发病灶直接蔓延或是腹部手术污染。此外也可经门静脉系统、淋巴道或血运造成膈下区域感染形成脓肿。临床表现因脓肿形成的缓急和部位不同，表现多种多样。凡具有上述腹部炎症病史，经保守或手术治疗，一度好转后又突然出现寒战发热，白细胞升高、核左移，上腹部有可疑急性炎症体征者，应考虑到本病的可能性。透视下可见受累侧横膈上升、运动受限或消失，膈肋角变钝或有积液。治疗上早期感染可根据细菌学检查结果，选用有效抗生素，同时给予支持疗法。脓肿已形成局限者，须切开引流。

膈肿瘤（tumor of disphragma） 膈肿瘤多为继发性恶性肿瘤，原发性极少，良性和恶性发生率相仿。良性肿瘤以脂肪瘤最常见，其他有良性间皮瘤、纤维瘤、神经纤维瘤、腺瘤、畸胎瘤等。原发生恶性肿瘤以纤维肉瘤最多见。继发性恶性肿瘤常直接由邻近器官的肿瘤蔓延而来，亦可通过血行或淋巴转移至膈肌。临床早期可无症状，于胸部X线检查时发现。巨大肿瘤可引起胸痛，侵犯膈神经时疼痛放散至肩部。可有咳嗽、咯血或气急。肿瘤向腹腔生长可出现消化道症状。神经源性膈肌肿瘤可有杵状指和肥大性骨关节病。膈肌肿瘤X线下可见膈面上密度增浓块影，随膈肌上下活动。原发性膈肌良性肿瘤可手术切除。恶性肿瘤早期易经淋巴道转移，往往不能切除或切除后易复发。放疗多不敏感。

过敏性哮喘（allergic asthma） 过敏性哮喘即外源性哮喘，发病与接触过敏原有关。与内源性哮喘不同，过敏性哮喘常在儿童和青少年发病，多有过敏史、家族过敏史多见。有已知的过敏原，发作多有明显季节性，过敏原皮试阳性。末梢血嗜酸粒细胞增多，血清IgE增高。防治措施应避免与已知过敏原接触，季节发作前可用糖皮质激素吸入或抗组胺药预防。一旦发病应立即脱离过敏原。发作期处理与内源性哮喘相同，但除非重症哮喘发作，一般不用抗生素。

呼吸性碱中毒（respiratory alkalosis） 各种原因引起通气过度，二氧化碳排出过多，动脉血的二氧化碳分压下降（$PaCO_2 < 35mmHg$），碳酸浓度降低，pH值增高，实际碱大于标准碱。经肾脏代偿后，实际碱、标准碱、缓冲碱和二氧化碳结合力均降低，碱剩余负值增大。常见于各种原因引起的大呼吸，如癔病呼吸过快，高热，精神紧张；急性缺氧时换气过度，如急性肺水肿、哮喘时；使用呼吸器潮气

军医科·中华医学百科大辞海(内科学—1438)

量过大者；中枢神经系统疾患，如脑炎、脑出血等。碱中毒时氧合血红蛋白解离降低，$PaCO_2$ 下降可引起血管痉挛，以致组织缺氧。血浆游离钙减少，神经肌肉兴奋性增高，可有四肢、口唇发麻、刺痛、肌肉颤动，重者可抽搐。严重时出现神志障碍。治疗：治疗原发病，去除引起过度通气的原因。抽搐者可缓注钙剂，紧张者可予镇静剂，癔病患者应行暗示疗法。

呼吸性酸中毒（respiratory acidosis） 因呼吸功能障碍所致肺泡换气功能减少，血浆碳酸浓度原发性增高。表现为动脉血二氧化碳分压升高，$PaCO_2$ > 46mmHg，pH 降低，实际碱大于标准碱。经肾脏代偿后，标准碱和缓冲碱也可升高，碱剩余正值增大。常见于重症慢性阻塞性肺疾病，颅脑病变引起的呼吸中枢抑制、呼吸肌麻痹、急性呼吸道阻塞及胸廓疾患等原因。二氧化碳潴留可出现倦怠、头痛、兴奋、失眠，严重时出现二氧化碳麻醉，表现为嗜睡，半昏迷以致昏迷、抽搐、肌肉瘫痪。积极治疗原发病，改善通气及换气功能，是防治本病的关键。

环甲膜穿刺（thyrocricocentesis，intercricocentesis） 指用穿刺针经皮垂直刺过位于甲状软骨与环状软骨之间的环甲膜直至气管腔的技术。适用于清醒患者插管前和纤维支气管镜术前施行气管黏膜表面麻醉，或作为抢救严重喉痉挛的紧急措施。

换气过度性碱中毒（hyperventilative alkalosis） 肺泡气体交换相对于体内二氧化碳生成过度增强的情况称为通气过度。此可致肺泡及血液中二氧化碳分压降低，发生呼吸性碱中毒。常见于癔病、高热、昏迷、中枢神经系统疾病及抢救呼吸衰竭时使用呼吸机不当造成。临床表现为呼吸增快、加深、胸闷、多汗、四肢麻木，严重者可有手足搐搦，甚或意识丧失。治疗应控制呼吸，治疗原发病，可用纸袋重复呼吸。

混合感染（mixed infection） 一种组织或器官内同时感染两种以上的病原微生物。可有各种不同类型的病原微生物的组合，如细菌与病毒、细菌与真菌、原虫与病毒等；也可以是同类内不同的种，如两种不同的细菌。混合感染中常出现细菌的协同作用，病情多危重。治疗需应用广谱抗生素或联合应用抗生素等。

混合型酸碱紊乱（mixed acid - base disturbance） 是指同一病人有两种或两种以上的单纯型酸碱紊乱同时存在。常见的有：相加型酸碱紊乱，如混合性酸中毒，pH 值显著降低；或混合性碱中毒，pH 值显著增高；相消型酸碱紊乱，如呼吸性酸中毒合并代谢性碱中毒、代谢性酸中毒合并呼吸性碱中毒、代谢性酸中毒合并代谢性碱中毒，pH 值可在正常范围。三重性酸碱平衡紊乱只见于代谢性酸中毒加代谢性碱中毒合并呼吸性酸中毒或呼吸性碱中毒。诊断需通过病史、血生化、阴离子隙（AG）计算、血液气体分析、代偿规律及代偿预计方程式等综合判断。治疗病因和矫正明显失常的 pH，是治疗的重点。

混合性碱中毒（mixed alkalosis） 混合性酸碱平衡紊乱的一种形式，即代谢性碱中毒与呼吸性碱中毒合并发生。可见于剧烈呕吐合并发热时，既有因固定酸大量丧失而发生的代谢性碱中毒，又有因发热所致过度呼吸而引起的呼吸性碱中毒。此型酸碱平衡紊乱的特点是：反映代谢性因素的剩余碱正值增大（>2.3mmol/L），反映呼吸性因素的二氧化碳分压降低（<35mmHg），pH 值明显升高（>7.45），K^+ 降低，AG 可增大。治疗：适当调节呼吸；应用弱酸性药物；对症；治疗原发性疾病。

混合性酸中毒（mixed acidosis） 混合性酸碱平衡紊乱的一种形式，即代谢性酸中毒与呼吸性酸中毒合并发生。此时血浆 H^+ 浓度显著增高，血气改变为 pH 值显著降低，HCO_3^- 和 PCO_2 的改变取决于哪种紊乱占优势。较常见的是 HCO_3^- 浓度降低，PCO_2 增高。混合性酸中毒可见于慢性阻塞型肺疾患在呼吸性酸中毒基础上又因某些因素（缺氧、感染、休克、糖尿病酮症等）使体内乳酸增多；禁食或食物摄入量不足使机体分解脂肪产酸过多；肾功能障碍酸性物质排出减少等引起非挥发性代谢产物蓄积等。本病应积极消除病因；保护心、肺、肾脏器并尽力恢复其功能；及时纠正水、电解质失调并促进体内积留酸性物质排泄。

混合性通气功能障碍（mixed ventilatory dysfunction） 通气功能障碍有阻塞性和限制性两种基本类

型，兼有这两种类型特点者属于混合型。为既有肺扩张受限引起的通气障碍，又有气道阻塞引起的通气障碍。临床见于支气管炎、支气管哮喘、肺气肿等合并肺占位性病变、胸膜疾患、胸壁脊柱疾患或腹水、腹膜炎等。肺功能检查有肺活量减低，第一秒用力肺活量、最大通气量及最大呼气中段流速亦降低。

结节病（sarcoidosis） 本病于1875年由Hutchinson首先描述，1899年由Boeck命名，1940年国际上开始采用结节病这个名称。它是一种病因未明的多系统多器官受累的肉芽肿性疾病，中青年易患。本病为一种自限性疾病，大多预后良好。常见的病变为双侧肺门淋巴结肿大、肺浸润，临床上90%以上有肺的改变；其次是皮肤和眼的损害，浅表淋巴结、肝、脾、肾、骨髓、神经系统、心脏等几乎全身每个器官均可受累。组织学活检证实有非干酪性坏死性肉芽肿，且抗酸染色阴性。辅助检查可有血血清血管紧张素转换酶活性增高，Kveim试验阳性，高血钙、高尿钙血症，旧结素试验阴性或弱阳性。结节病的诊断决定于临床症状和体征及组织活检，并除外其他肉芽肿性疾病。应与肺门淋巴结结核、淋巴瘤、肺门转移性肿瘤及其他肉芽肿病鉴别。因多数病人可自行缓解，病情稳定、无症状的病人不需治疗。凡症状明显的病人及多器官受累，血钙、尿钙持续增高，血清血管紧张素转换酶水平明显增高者可用激素治疗。

金属烟尘热（metal fume fever） 又称铸造热。吸入金属氧化物烟雾所致的以发热为主的疾患。已知锌、锑、镉、铍、钴、铜、铁、锰、镍、锡等氧化物烟雾均可引起金属烟尘热。最常见的是氧化锌烟雾引起的金属烟尘热。该病多发生于铸造或熔融金属的工人。

经皮肺活检（percutaneous lung biopsy） 肺周边部位病变的诊断方法。在局麻下细针或切针经胸壁皮肤刺入，在透视或CT引导下确定穿刺针刺入病灶，抽吸或切割病变组织，显微镜下确定病变的性质。其适应证为病变位于肺周边用其他方法未能确诊，双肺弥漫性病变诊断不清，全身情况差不能耐受全麻或开胸活检。确定恶性病变病理细胞类型以制定化疗或放疗方案。病人不合作、肺动脉高压、囊性或血管性病变、出血倾向、心肺功能差、重度肺气肿病人不适宜该项检查。本方法诊断率对恶性病变可达90%，而良性病变确诊率则较低。少见的合并症为气胸、出血和肿瘤沿针道种植。

经纤维支气管镜肺活检（transfibrobronchoscopy lung biopsy） 对患者行纤维支气管镜检查时，在或不在X线引导下，经纤维支气管镜插入活检钳进入肺内病变处钳取肺组织块的方法。具体操作方法为：完成常规检查后，将纤维支气管镜直接插入病变区的段支气管。在X线引导下，活检钳循所选择的亚段支气管插入，转动体位，多轴透视，核对活检器械位置对准活检目标无误后，张开活检钳，推进少许，在呼气末关闭活检钳，缓慢退出，无明显出血时，同时取活组织4～5块。原则上经过各项非创伤性检查，以及肺外活检亦不能确诊的肺弥漫性病变和周边型肿块、结节和浸润影，无出血素质，心肺功能可耐受此项检查者均为本检查的适应证。但肺动脉高压或肺大泡患者不宜。一般经纤维支气管镜肺活检的阳性率在50%～80%，但各家报告差别较大。

经胸壁针刺肺活检（transthoracic needle biopsy of lung） 同经皮肺活检。

颈淋巴结结核（tuberculous of cervical lymph nodes） 全身结核病的颈部表现，亦可能为原发灶。多见于男性青少年，发病缓慢。颈部各组淋巴结均可发生，但以纵深组为多见。颈部胸锁乳突肌之前后缘有大小不等的结节，轻压痛。分界清楚，初期可活动，结节融合后成大肿块，液化后可形成寒性脓肿，亦可合并化脓性感染，破溃后形成经久不愈的溃疡或窦道。根据不同的病变，在全身抗结核治疗的基础上，对经久不愈者可采用手术切除淋巴结。

旧结核菌素试验（old tuberculin test） 旧结核菌素是从生长过结核菌的液体培养基中提炼出来的结核菌代谢产物，为Koch首先制作。结核菌素（结素）有旧结核菌素（O.T.）和纯蛋白衍化物（PPD）两种。在人群中作普查时，可用1:2000的OT稀释液0.1ml（5U），在左前臂曲侧做皮内注射，经48～72h测量皮肤硬结直径，如小于5mm为阴性，5～9mm为弱阳性，10～19mm为阳性反应，20mm以上

或局部发生水泡与坏死者为强阳性反应。一般使用5U，如无反应，可在一周后再用5U皮试（产生结核菌素增强效应），若仍为阴性，大多可除外结核感染，结核菌素反应属Ⅳ型变态反应，阳性反应表明机体已受过结核菌感染，并不一定患病。我国城市成年居民的结核感染率在60%以上，故用5U结核菌素进行检查，其一般阳性结果意义不大。但如用高稀释度（1U）做皮试呈强阳性者，常提示体内有活动性结核灶。结核菌素试验对婴幼儿的诊断价值比成年人大。结核菌素试验阴性反应除提示没有结核菌感染外，还见于结核菌感染初期、严重结核病及免疫功能低下等病人。

聚合物烟尘热（polymer fume fever） 聚四氟乙烯加热时可产生热裂解物，呈白色烟雾状，为多种有机氟和无机氟的混合物。在315～375℃时，产生含羧基聚合链的热裂解微粒，可致“聚合物烟尘热”。聚四氟乙烯的制造过程中，若泵的管道溢流，残液处理不当，可接触到裂解气或裂解残液气。本品主要由呼吸道吸入，在肝内代谢。其原形物及部分代谢产物主要从呼吸道及随尿排出。急性中毒潜伏期为0.5～24h不等。热裂解物中毒可引起寒战，继之发热、头痛、咽痛、全身关节酸痛、胸闷，似“金属烟尘热”，称“聚合物烟尘热”。一般数小时后出汗、热退。裂解气及裂解残液气和热解物急性中毒的临床表现基本相同。较重患者可发生支气管周围炎和化学性肺炎，严重者发生间质性或肺泡性肺水肿及中毒性心肌病，后者可在肺部损害的同时或几天后出现。明确接触吸入毒物者，应密切观察72h，并给予对症处理。早期应用糖皮质激素，积极防治肺水肿、肺纤维化和心肌病。

卡布兰综合征（Caplan syndrome） 煤矿工人患尘肺合并类风湿肺。患者有类风湿性关节炎或类风湿因子阳性，同时肺部出现多个网状阴影，直径大小不等（0.5～5cm），也可单个存在。其病理改变为以粉尘为核心形成的类风湿性结节，可互相融合、中心坏死而形成空洞。发生机制可能与粉尘的免疫佐剂作用、对组织的破坏及在类风湿因子的影响下容易形成结节有关。临床表现为呼吸困难、咳嗽、咳黑色痰、胸痛及胸腔积液，严重者可有肺动脉高压。此外尚有关节炎症状或仅有血清类风湿因子阳性。治疗同类风湿关节炎。

卡塔格内综合征（Kartagener syndrome） 一种常染色体隐性遗传病。有右位心（内脏转位）、支气管扩张和副鼻窦炎。常见症状有咳嗽、脓痰、反复咯血等。体格检查发现心脏位于右侧。支气管碘油造影显示支气管囊状或柱状扩张。需要治疗的包括鼻窦炎和支气管扩张，内脏转位无需治疗。

柯萨奇病毒感染（Coxsackie virus infection） 一种肠道病毒感染。柯萨奇病毒于1948年在美国柯萨奇村分离出，属肠道病毒。按它引起乳小鼠病变的不同分为A、B两组。人体感染后，病毒在小肠、咽部上皮细胞及附近淋巴组织复制，进一步侵入血循环，形成病毒血症，播散全身。并在各组织内复制，造成相应组织损害。临床上表现为疱疹性咽峡炎、无菌性脑膜炎、脑炎、假性脊髓灰质炎、心肌炎、心包炎、呼吸道感染以及非特异性发热等多种形式的疾病。诊断依赖病毒分离或双份血清中和试验，抗体效价上升4倍以上。对症治疗。

可吸入性粉尘（inhalable dust） 粉尘是指能够长时间飘浮在空气中的固体微粒。粉尘直径为10～15μm的尘粒主要沉积于上呼吸道，而5μm以下的尘粒多可达远端气道和肺泡区。据此，把粉尘分为非吸入性粉尘（non－inhalable dust）和可吸入性粉尘（inhalable dust），后者指直径小于15μm的尘粒，而直径小于5μm的尘粒称为呼吸性粉尘（respirable dust）。

克郎尼格峡（Kronig isthmus） 克郎尼格峡即肺尖的宽度或肺上界，正常为5～6cm。其内侧为颈肌，外侧为肩胛带。叩诊方法为：自斜方肌前缘中央部开始叩诊为清音，逐渐叩向外侧，当由清音变为浊音时，即为肺上界的外侧终点。然后再由上述中央部叩向内侧，直至清音变为浊音时，即为肺上界的内侧终点。该清音带的宽度即为克郎尼格峡。因右肺尖位置较低，且右侧肩胛带的肌肉较发达，故右侧较左侧狭窄。肺上界变窄或叩诊浊音，常见于肺结核所致的肺尖浸润、纤维性变及萎缩。肺上界变宽叩诊稍呈过清音，则常见于肺气肿病人。

口对口人工呼吸（mouth to mouth artificial respiration） 自然呼吸停止时的一种急救方法。使病人仰卧平地或硬板上，将手置于病人额部加压使头后仰，

便可使下颏前移而使舌根离开咽后壁，气道便可通畅。然后将置于病人前额的手的拇指与食指捏住病人的鼻孔，操作者在深吸气后，使自己的口唇与病人的口唇外缘密合后用力吹气。每次吹气后，移开口唇，让病人肺内气随胸廓回缩排尽，再重复吹气，每分钟约12次左右，每次吹气务求用深吸气的前部分呼气，以保证最高含氧浓度；每隔5～10s，测摸病人颈动脉搏动，如搏动消失，胸前亦听不到心跳，即进行体外心脏按摩，与人工呼吸交替进行。若病人牙关紧闭，则可改为口对鼻呼吸，即用口唇密合于病人鼻孔的四周后吹气。

在进行人工呼吸时，需注意观察病人胸壁的起伏，感觉吹气时病人呼吸道阻力和在吹气间歇有无呼气。

在复苏开始时，应先予连续4次快速深吸气后的大吹气，亦即不等病人呼气完全，即予连续吹气。若在抢救现场仅有一人时，则可每胸外挤压15次，连续快速吹气2次，交替进行。在进行口对口或口对鼻人工呼吸时，常可致胃胀气。因此在吹气时宜参考病人胸部的起伏，控制吹气量。若病人严重胃胀气而影响换气功能时，应使病人侧转并压迫其上腹部使其胃气外排，再继续操作。

勒－雪综合征（Letterer－Siwe syndrome） 又称急性弥漫性组织细胞增生症，系组织细胞增生症的一种类型。多发生于婴幼儿，男孩多见。患者全身非充脂性组织细胞广泛增生，使正常组织遭受破坏，引起出血和坏死；可有持续发热或高热，中毒症状不一；病程半个月至两年多，病势险恶；肝、脾、淋巴结均可肿大。血象：白细胞正常或有类白血病反应；红细胞减少。骨髓组织细胞增多。治疗效果多不理想，可用肾上腺皮质激素及化学疗法等。

漏出性胸腔积液（transudatory hydrothorax） 系由各种原因在胸腔产生的一种滤过液。外观淡黄色，清澈或微浑，不凝固，相对密度低于1.018，蛋白量少于2.5g/L，无浆膜黏蛋白，每$1mm^3$的细胞数在100个以下，查不到细菌，李凡他（Rivalta）试验阴性。病人心力衰竭、门静脉高压、肾炎、血浆蛋白过低等症时可在其胸腹腔出现漏出液。

胸腔积液按其发生机制可分为漏出和渗出性积液，其鉴别要点见表1。

表1 漏出液和渗出液的监别

	漏出液	渗出液
病因	非炎症性（心力衰竭、肝硬变、肾病、透析、黏液性水肿、肺梗死、尿液胸等）	炎症性（恶性肿瘤、感染，结缔组织病、淋巴细胞异常，非感染性胃肠道疾病，药物等）
外观	清晰或微浑浊，常呈淡黄色，为浆液性	常浑浊，可为浆液性，脓性，血性，乳糜性
凝固性	不易凝固	常自行凝固
相对密度	常低于1.017	常高于1.018
浆膜黏蛋白定性试验	阴性	阳性
蛋白质定量	常低于25～30g/L，主要为白蛋白	常高于25～30g/L，含白蛋白，球蛋白，纤维蛋白
胸水蛋白/白清蛋白	<0.5	>0.5
乳酸脱氢酶	低	>200U
胸水LDH/血LDH	<0.6	>0.6
红细胞	$<500\times10^6$/L	$>500\times10^6$/L
白细胞分类	淋巴和单核细胞常>50%	急性炎症，多核>50%
pH	>7.30	<7.30
葡萄糖	同血清量	炎症时减低，类风湿性关节炎尤低，<1.4mmol/L
细菌	无致病菌	可找到致病菌

肋软骨炎（costochondritis）　又称泰齐综合征（Tietge syndrome）。一种自限性、非化脓性的肋软骨病。病因不明。多发生在第二肋软骨连接处，自感局部疼痛，咳嗽或深呼吸时加重；查体可见病变局部隆起，有压痛，但无炎症表现；X线检查多无阳性发现，偶有肋软骨前端增宽、增厚。疼痛剧烈者用肾上腺皮质激素封闭治疗或局部理疗。

鳞状细胞癌（squamous cell carcinoma）　又称表皮样癌（epidermoid carcinoma）。来源于鳞状上皮，多见于皮肤、食管及子宫颈等。在内脏柱状上皮鳞状上皮化生，亦可发生鳞状上皮癌。其特征是癌巢中常有癌珠，即圆形角化结构。用免疫组织化学法测细胞角蛋白阳性。电镜下可看到张力原纤维和桥粒。鳞状细胞癌中有腺体成分者称为腺棘癌或腺鳞癌，常见于支气管、子宫、食管等器官。

流行性感冒（influenza）　系由流感病毒引起，主要通过飞沫传播，具有高度传染性的一种急性呼吸系统传染病，简称“流感”。临床上可分为单纯型、肺炎型、中毒型。单纯型表现有发热、发冷、头痛、乏力、全身酸痛、鼻塞、流涕、喷嚏、咽痛、咳嗽及恶心、食欲不振等症状，持续2~3d后可逐渐恢复。肺炎型表现有持续高热、气急、阵咳、咯血等症状，可持续3~4周，少数可因心力衰竭或周围循环衰竭而死亡。中毒型具有全身血管系统及神经系统的损害，伴有脑炎病变，临床表现有持续高热、神志昏迷、谵妄、抽搐、脑膜刺激症状等。治疗：适当应用抗病毒中西药物；对症、注意休息。

伦敦烟雾（London smog）　1952年12月5日至9日，英国伦敦上空连续5d烟雾弥漫，积聚不散，造成震惊一时的四千余人死亡的严重事件，历史上称为伦敦烟雾事件。

烟雾事件是在极端不利的气象条件影响下，空气污染突然加剧，引起成千上万人出现呼吸系统疾病症状，使患有肺部疾患和心血管疾病的人及年迈体弱者病情恶化或急性中毒死亡。死因主要为呼吸道的急性炎症和心脏疾患，如支气管炎、肺炎、冠心病等。这类烟雾事件在伦敦曾发生过多次，有别于洛杉矶型烟雾，把这类主要由二氧化硫（SO_2）和烟尘所形成的烟雾，通称为伦敦型烟雾或还原性烟雾。由伦敦型烟雾造成的这一事件，称伦敦烟雾事件。

伦敦型烟雾对人体健康的影响，主要是二氧化硫和烟尘的协同作用。二氧化硫除本身刺激上呼吸道外，烟尘所含金属氧化物如铁、锰、钒等，可促进二氧化硫氧化成硫酸。二氧化硫或硫酸雾滴吸附在烟尘上，进入呼吸道深部，在该处发生强烈的刺激作用，引起急性支气管炎和肺水肿，继发心脏疾患，可使呼吸系统和心脏病等慢性病患者病情恶化和死亡。

细支气管炎（bronchiolitis）　由感染或非感染因素引起的直径小于2mm的小气道的炎性病变。多发生于2岁以下的婴儿，常与呼吸道合胞病毒感染关系密切。因小气道阻塞使气流不畅，表现为典型的双相性呼吸困难。成人相对少见，感染虽是其病因之一，但多由吸入有毒气体引起，严重者可出现进行性呼吸困难、低氧，甚至死亡。本病还可由风湿性疾病、脏器移植引起。部分患者病因不明，弥漫性泛细支气管炎虽属细支气管炎，但其在发病、临床表现、治疗和预后等方面都有其特点。

哮喘（asthma）　哮喘是一种常见病，其发病机制尚未完全明了，随着研究的进展，其概念不断更新，目前认为哮喘是一种慢性气道炎症，许多细胞参与，其中以肥大细胞、嗜酸性粒细胞和T淋巴细胞为主，气道炎症引起易感者广泛气道狭窄和可逆性气道阻塞，可自行缓解或经治疗缓解，并导致气道反应性的增高。典型的支气管哮喘在发作前可有打喷嚏、流涕、咳嗽、胸闷等先兆症状，继之出现喘息、干咳、或咳嗽、咳痰，严重者可呈端坐位、大汗淋漓，双肺听诊可闻及喘鸣音。肺功能检查在发作时有关呼气流速的各项指标均明显下降，如一秒量、一秒率、最大呼气中期流速等。在发作期支气管缓解试验一秒量增加200ml以上且缓解率增加15%以上即为缓解试验阳性，结合临床及体征即可诊断为哮喘，根据临床表现和肺功能改变可将哮喘分为轻、中、及重度哮喘，轻度哮喘的治疗为按需吸入β_2受体兴奋剂，是否需要长期吸入表面激素目前意见尚不统一。中、重度哮喘在发作时应全身应用激素，症状改善后逐渐过渡到吸入表面激素。其他治疗药物包括β_2受体兴奋剂、茶碱、抗胆碱能类药物等，可根据情况选用。哮喘的长期治疗以吸入药物为主，并应每天监测峰流速的变化，定期随访，最终达到以最小的药物剂量维持哮喘不发作的目标。

尘螨性哮喘（dermatophagoides asthma） 由尘螨经呼吸道吸入，寄生于肺部，虫体、虫卵及其代谢产物刺激呼吸道黏膜，引起的职业性哮喘。诊断：有哮喘的临床症状，客观肺功能检查证明有可逆性支气管狭窄和气道高反应性，从事粮仓及中草药加工工作等职业接触史，脱离环境后哮喘发作减轻或消失，抗原皮肤试验阳性，痰经消化离心涂片找到螨成虫、幼虫或虫卵。治疗上除解痉平喘抗炎，还应用杀螨虫药物如甲磷达唑或卡巴胂。

哮喘持续状态（status asthmaticus） 哮喘急性发作持续 12h 以上应用常规治疗药物，未能控制者称哮喘持续状态。一般在哮喘未彻底控制的基础上因下列因素而引起：并发呼吸道感染，气候变化，持续受冷空气、刺激性或抗原性物质侵袭，脱水严重形成痰栓堵塞周围小气道，缺氧和二氧化碳潴留引起呼吸性酸中毒，合并肺不张或气胸等。其处理原则为：①补液：根据失水及心脏情况每日补液 2000～3000ml 以纠正失水及稀化痰液；②解痉止喘：可静滴氨茶碱、吸入 β_2 受体兴奋剂等；③氧疗：应注意气道湿化，如有二氧化碳潴留，应行机械通气；④及时、适量应用糖皮质激素；⑤合并肺部感染时应选用有效抗生素；⑥注意酸碱及电解质平衡等。

心肺复苏术（cardiopulmonary resuscitation） 临床上将抢救病人生命，重建循环、呼吸的过程称为心肺复苏术。心肺复苏的全过程可分为两个阶段：第一阶段为初级复苏，指发现心跳、呼吸骤停，在现场进行心脏按压及人工呼吸等急救措施；第二阶段称为后期复苏，包括心电、血气监测，人工机械通气，建立静脉输液、给药通道等综合措施，以保护心、肺、脑、肾等脏器功能，使病情逐步稳定。心肺复苏术成功的关键在于迅速作出判断，及时抢救，否则成功率将大大降低。

心肺感受器（cardiopulmonary receptor） 是存在于心房、心室和肺循环血管中的许多感受器的总称，这些感受器的传入纤维行走于迷走神经干内，少数在交感神经中。引起心肺感受器的兴奋有二类：一类是机械牵张，如低压力、变压力感受器和容量感受器；另一类是某些化学物质，如前列腺素、激肽等。当感受器受刺激可将冲动传入心血管调节中枢，引起交感神经兴奋性降低，迷走神经兴奋性加强，导致血压下降、心率减慢；同时还能抑制肾素和抗利尿激素的释放。在安静状态下，心肺感受器不断发出传入冲动，对心血管中枢产生紧张性抑制作用，使血压和肾素水平维持在正常范围内。

心肺移植（heart and lung transplantation） 是一种多器官移植，即将同种异体的心肺同时植入体内以代替严重病变的心肺。适用于心肺完全损坏或心脏尚健全但两肺已完全损坏的病人，如肺纤维化、原发性肺动脉高压、严重慢性阻塞性肺疾病等。此种手术于 1981 年首例于美国获得成功，现全世界约 50 余家医院开展了此项技术，我国于 1992 年首例获得成功。此手术供体来源十分主要，术后控制排异反应亦十分重要。

胸腔镜检查（thoracoscopy examination） 近年来胸腔镜检查的应用范围在逐步扩大，除可用于在直视下观察肺、胸膜病变的形态、大小和部位，钳取活组织做病理检查外，还可用于许多胸外科的手术，如肺楔形切除、肺大泡切除、纵隔肿物切除、胸交感神经干切除等。胸腔镜检查适应证为：良性或恶性胸腔积液、弥漫性肺疾病、局限性胸膜疾病及胸膜肿瘤、反复发作的气胸等。禁忌证为：出血倾向、严重心肺功能不全、广泛胸膜粘连等。并发症有：感染、胸腔内出血、气胸、癌组织的蔓延等。

血氧饱和度（blood oxygen saturation） 为血中氧合血红蛋白占总血红蛋白的百分数。血氧饱和度主要取决于氧分压，它们之间存在的变量关系曲线称为血红蛋白氧解离曲线。红细胞内 2，3－二磷酸甘油酸增多、pH 降低、二氧化碳分压增高及发热可使血红蛋白与氧的亲和力降低，以致在相同氧分压下血氧饱合度下降，氧解离曲线右移，反之则左移。血红蛋白氧解离曲线呈 S 型，血氧分压从 13.3kPa（100mmHg）降至 8kPa（60mmHg），其血氧饱和度仍大于 90%，当血氧分压低于 8kPa（60mmHg）时，血氧饱和度开始随血氧分压陡直下降，根据这一特点对于慢性缺氧患者，应使血氧分压提升至 60mmHg 以上，以使氧饱和度升至 90% 以上。此外应注意避免引起氧离曲线左移的因素，如碱中毒、一氧化碳中毒、高铁血红蛋白血症、输注大量库存血、输入大量碱性液体等，因氧离曲线左移可导致血红蛋白释氧困难，而加重组织缺氧。

血气分析（blood gas analysis，BGA） 是对血液内氧、二氧化碳及酸碱指标进行检测的一种方法，是判断缺氧、有无二氧化碳潴留及酸碱平衡紊乱的重要手段。血液有动脉血和静脉血之分，动脉血气分析能反映肺泡气与肺循环间的气体交换情况，从客观上能反映肺的呼吸功能，了解肺功能损害的性质和程度，及酸碱平衡失调。对指导氧疗，合理调整呼吸机参数、酸碱缓冲药物及电解质的补充有重要意义。静脉血气分析反映了各组织的新陈代谢率和血液灌注量，其中尤以中心静脉血的血气分析更能反映组织的氧耗情况。血气分析包含的内容广泛，涉及体内很多的病理生理过程，对血气分析资料的分析必须密切结合临床，并应注意排除混杂因素的干扰。

胸部影像学（chest imaging） 利用两肺与其周围的胸壁、纵隔及横膈对 X 射线吸收的差别，对胸部疾病进行诊断的方法。常用的诊断方法包括胸部透视、胸片、胸部体层摄影、支气管造影术、胸部 CT、血管造影等。胸部病变的 X 线表现是胸部大体病理解剖和病理生理改变的反映，单独从 X 线形态来确定病变性质较难，必须密切结合临床资料，全面分析，以免误诊。

矽结节（silicotic nodule） 矽结节是矽肺的特征性病灶，早期单纯性矽肺的矽结节呈 3 ~ 12mm 大小不等的圆形或星芒状，可位于肺实质的任何部位，但常位于支气管和血管周围，组织学上呈无细胞结构的透明玻璃样变的胶原纤维蛋白形成的结节，结节周围可见网状纤维、巨噬细胞、成纤维细胞和浆细胞以不同比例包绕中央，用偏光显微镜可检出结节中多少不等的矽尘颗粒。随着职业暴露的继续，结节可继续扩大并融合成大而致密的块状透明蛋白，形成进行性块状纤维化，这种块状病变常位于肺尖及上叶中部，在无感染的情况下，局部缺血可形成空洞。

吸气试验（inspiration test） 患者取坐位，上肢置胸前，头稍后倾，下颌转向患侧，下压肩部，嘱其深吸气后屏气，如患侧桡动脉搏动减弱或消失，即为颈肋或前斜角肌综合征的阳性体征。

吸气储备量（IRV inspiratory reserve volume） 又称补吸气量，是指平静吸气后再作最大吸气所吸入的气量，正常成年人为 1500 ~ 1800ml，是组成肺总量的四个基础容积之一，其他尚包括潮气量、补呼气量、残气量。

吸烟者红细胞增多症（smoker's polycythemia） 因大量吸烟或长期暴露于高浓度一氧化碳空气中，吸入的一氧化碳与血红蛋白结合，形成碳氧血红蛋白，因一氧化碳与血红蛋白的亲合力远远高于氧气与血红蛋白的亲合力，使氧离曲线左移，造成机体各组织缺氧状态，刺激促红细胞生成素合成增多，作用于骨髓造血干细胞，引起红细胞轻度增生，停止吸烟后可恢复正常。

吸引性低氧血症（suction - induced hypoxemia） 在全麻时，手术中或拔除气管导管前，为清除呼吸道分泌物，长时间吸痰，或边吸引边拔管可致缺氧，引起吸引性低氧血症，因此应注意预防。预防措施应在吸痰前后加大吸氧浓度，一次吸痰不应超过 15s，并应注意观察生命体征，如有不适应停止操作。

纤毛无运动综合征（immobile cilia syndrome） 纤毛无运动综合征是由纤毛结构缺陷引起的常染色体隐性遗传性疾病，包括 Kartagener 综合征及其他单基因病。发病机制主要是纤毛结构缺陷，包括纤毛蛋白臂和放射辐的缺陷，黏膜上纤毛清除功能障碍，造成反复感染；精子尾部纤毛结构异常，使精子失去运动能力，造成不育；胚胎发育过程中如果纤毛结构异常，会影响正常的纤毛摆动可引起脏器转位。临床表现为反复的呼吸道感染，如慢性支气管炎、间质性肺炎、慢性鼻炎、鼻窦炎、慢性复发性中耳炎等，精子失去运动能力可致不育症，胚胎纤毛结构异常可致内脏转位。Kartagener 综合征是纤毛无运动综合征的一种，包括支气管扩张、副鼻窦炎及内脏转位。纤毛无运动综合征的治疗包括应用抗感染及促进痰液排出的药物治疗反复发生的呼吸道感染，病变局限者可行手术治疗。

腺囊性癌（腺癌）（adenoid cystic carcinoma） 发生于腺体及导管的恶性肿瘤，常见于有腺体的部位，如胃肠、乳腺、甲状腺及支气管等部位。显微镜下癌组织由腺形排列的癌细胞组成，按腺腔的多少与起源上皮相似程度，分为高分化和低分化腺癌。腺癌对放疗和化疗均不敏感，预后较差。

心肺脑复苏（cardiopulmonary - cerebral resuscitation） 为挽救因各种原因所致的心搏骤停与呼吸停止所采取的一系列抢救措施。常见的引起心搏骤停与呼吸停止的原因包括：心脏疾病、脑卒中、颅脑损伤、酸碱失衡与电解质紊乱、药物中毒、手术及麻醉意外、溺水、电击、自缢等。复苏方法与步骤：①建立通畅气道，实施人工呼吸及胸外心脏按压；②维持有效换气与循环，促进自主心律的恢复，必要时行心电监护；③稳定有效循环与呼吸管理，根据实际情况适当应用血管活性药物及强心药物，无自主呼吸者可应用呼吸兴奋剂，并进行机械通气；④防治急性肾功能衰竭；⑤注意营养及各项代谢指标，以保证内外环境的稳定；⑥防治感染，尤以呼吸道感染及败血症多见，根据情况选用适当抗生素；⑦加强护理，注意观察生命体征，防止褥疮；⑧脑复苏：保证充分供氧，控制过度换气、亚低温及冬眠疗法、利尿脱水、糖皮质激素的应用、高压氧治疗及营养脑细胞药物的应用等。

心性哮喘（cardiac asthma） 是急性左心功能不全或急性左心衰竭的主要表现，可见于冠心病和高血压性心脏病，常表现为突然出现的呼吸困难，频繁咳嗽、呼吸频速，呼吸频率可达30～40/min，端坐呼吸、大汗淋漓，常咳出泡沫样痰，严重者可从口腔和鼻腔内涌出大量粉红色泡沫液，心率增快，血压在起始时可升高，以后降至正常或低于正常，两肺可闻及广泛的水泡音及哮鸣音，心尖部可听到奔马律，但易被肺部体征掩盖。典型的X线征像呈蝴蝶形，即由肺门向周围扩展的斑片影。治疗上包括：给氧、镇静、利尿、扩血管、强心、解痉及保持适当的体位等。

胸腔穿刺（thoracentesis，pleurocentesis） 是一种抽取胸腔内液体及气体的诊疗技术，常用于检查胸腔积液的性质、减轻胸腔积液或积气造成的压迫症状及胸腔内给药治疗。常选择肩胛下角线第7～9肋间、腋中线第6～7肋间或腋前线第5肋间为穿刺点，当胸腔积液量少或局部形成包裹时宜在B超定位点穿刺。一次抽液不可过多、过快，以免引起纵隔摆动发生意外。并发症包括：气胸或脓胸、胸膜反应性休克、复张性肺水肿、邻近脏器的损伤等。

低氧血症（hypoxemia） 各种原因引起的动脉血氧分压低于10.6kPa（80mmHg）均称为低氧血症，引起本症的病因和疾病较多，包括中枢神经系统疾病、支气管肺部及胸膜病变等。分别以10.6kPa（80mmHg）、8kPa（60mmHg）、5.3kPa（40mmHg）为界将低氧血症区分为轻度、中度和重度低氧血症。从病理生理角度而言低氧血症的原因包括肺泡通气不足、通气血流比例失调、右至左的分流增多、弥散功能障碍等。由肺泡通气不足所致的低氧血症往往同时伴有二氧化碳的潴留，因此在氧疗时宜低流量吸氧，以避免加重二氧化碳的潴留。而通气血流比例失调、右至左分流的增加及弥散功能的障碍所致的换气障碍仅导致低氧血症，无二氧化碳潴留。氧疗可改善因通气血流比例失调及弥散功能障碍所致的低氧血症，对于右至左分流增加所致的低氧血症氧疗帮助不大，如果分流量超过35%以上，吸纯氧亦难以纠正低氧血症。

继发性脓胸（secondary empyema，secondary pyothorax） 是指继发于肺部感染、邻近脏器感染、败血症、胸壁开放性损伤或胸部手术之后出现的脓胸。临床上可在原有疾病基础上出现高热、胸痛、呼吸困难、咳嗽及发绀等症状，积液量多时可有胸腔积液体征，周围血白细胞升高，X线检查可见胸腔积液征，胸液培养可长致病菌，致病菌以化脓性葡萄球菌、链球菌为常见，此外尚可见厌氧菌、肺炎球菌、乙型溶血性链球菌、革兰阴性菌和结核菌。治疗应积极控制感染，根据致病菌选择敏感抗生素，对于结核菌感染应积极抗结核治疗，对于致病菌不明者应选择广谱抗生素。局部应每日或隔日抽脓，并用生理盐水冲洗脓腔，如果病程超过2周胸腔积液无明显减少者应行胸腔闭式引流；超过3个月以上脓腔仍不能闭合者可行手术治疗。

继发性肺动脉高压（secondary pulmonary hypertension） 是继发于先天性心脏病、二尖瓣狭窄、肺部广泛病变或肺血管病变所引起的肺动脉高压，肺动脉高压的定义为在海平面、静息状态下平均肺动脉压高于20mmHg或运动状态下平均肺动脉压超过30mmHg。其病因可分为以下三类：①由气道、肺实质及间质、胸壁等部位疾患或呼吸驱动力的低下所致，如慢性阻塞性肺病、肺水肿、肺间质纤维化、结缔组织病所致的肺动脉炎、严重的脊柱和胸廓畸形、原发性肺泡通气不足、中枢型睡眠呼吸暂停等。②肺静脉高压，逆行性使肺动脉压力增高，如先天性肺静脉狭窄、左心功能不全、二尖瓣狭窄或关闭不全、左房黏液瘤、三

军医科·中华医学百科大辞海(内科学一)4413

房心等。③高动力性，如左向右分流的先天性心脏病、甲状腺功能亢进、贫血等。肺动脉高压的诊断：①胸片上可见原发病的异常，尚可见右下肺动脉干增宽，超过15mm，右下肺动脉横径与气管横径之比≥1.07，肺动脉段突出≥3mm。肺静脉性肺动脉高压可见双肺门的蝶形阴影、肺间质水肿、双上肺静脉影的增粗。②心电图：可见右房、右室增大。③超声心动图：可见右室内径及右室流出道增宽，肺动脉内径的增宽等。治疗原则：在积极治疗原发病的基础上应降低肺动脉压力，目前主要应用扩血管药物。

继发性红细胞增多症（secondary polycythemia） 是由于缺氧和其他疾病所引起的周围红细胞超过正常高值（男性 $>6.0\times10^{12}$/L，女性 $>5.5\times10^{12}$/L）的病症。常见于慢性阻塞性肺疾病、高山病、先天性心脏病（右向左分流）、高氧亲和力血红蛋白病、先天性红细胞二磷酸甘油酸减少等疾病。缺氧而使肾脏生成促红细胞生成素增多，促红细胞生成素能促使红细胞系单向干细胞分化为原红细胞，并促进其分化、增殖和成熟，加速血红蛋白的合成，并促使网织红细胞和红细胞从骨髓内释放入血。治疗需针对病因。

间歇性给氧疗法（intermittent oxygen therapy） 氧疗是通过吸氧来纠正缺氧的一种治疗方法，一般来说，如果有缺氧存在，氧疗应持续给予，但有些慢性疾病所致的缺氧，因为病人已经耐受或者因为条件限制，只能采用间断给氧的疗法。间断性给氧疗法一般见于下述2种情况：①依病情需要：有些慢性疾病，其缺氧呈间断发作，如支气管哮喘，冠心病，心绞痛，心肌梗死等，这时的氧疗可根据病情随时掌握，间断给予。②夜间氧疗：COPD及睡眠呼吸暂停综合征患者夜间低氧血症发生率高，可采取夜间给氧疗法。

减毒活结核菌素（vital tuberculin） 即BCG－PPD，结核菌素的纯蛋白衍化物（PPD）为纯结核菌素，系用结核杆菌经液体培养基表面培养，杀菌过滤菌体，用沉淀洗涤及再溶解的提纯方法，制成的白色干燥粉末制品，其中含有从结核杆菌培养滤液中获得的活性物质，对已受结核杆菌感染或曾接种过卡介苗的免疫机体，引起特异性皮肤变态反应。卡介苗（BCG）是一种低毒的活菌苗，它能使人体产生足够强度的特异性细胞免疫，而不致病。我国从人型结核菌制成PPD（PPD－C），又从卡介苗制成BCG－PPD，用于临床诊断。0.1ml为5μl，硬结平均直径≥5mm为阳性反应。

减毒性结核菌（attenuated tuberculosis） 即接种卡介苗后所产生的机体反应。由于卡介苗是一种低毒而具致免疫作用的菌苗，接种后所产生的机体反应与低毒结核菌原发感染相同，皆引起局部细胞浸润和淋巴血行播散性菌栓，遍及各组织脏器。由于菌株的低毒力及剂量亦受到限制，所形成的结节主要是增生性病变。因无严重组织破坏和播散性，故病变趋于愈合。

加压人工呼吸（possitive pressure breathing，pressure artificial breathing） 指辅助人工呼吸均是在一定压力下进行，可使吸入气体在持续压力下有较多的时间进入原来气道阻力增高或肺组织弹性减损而肺泡通气不足的肺泡部分，以利吸入气体的均匀分布，纠正通气/血流比例失调。当呼气时可使支气管和肺泡内压保持在一定水平，增加功能残气量。既可防止支气管内径缩小，减少呼气阻力，又能保持呼气相肺泡的换气效率，故加压人工呼吸适用于急性呼吸窘迫综合征、肺水肿、肺部广泛炎症或支气管痉挛阻塞，及经使用呼吸机机械呼吸，积极氧疗，缺氧改善不明显的患者。应注意正压呼气能加重心脏循环负担，故呼气加压不能过大，呼气末屏气时间不宜超过呼吸周期的15%。

甲型流感病毒（influenza A virus） 属正黏病毒科，是对黏蛋白具有特殊亲和性的一类RNA病毒，具有如下特性：①多形态，呈球形，直径80～120nm，丝状体可长达数微米，含包膜，上覆突起，一种为血凝素（H），一种为神经氨酸酶（N）。②H、N的抗原易发生变异。③病毒复制需宿主细胞核功能。④病毒基因组为单负链分节段的RNA，含8个RNA节段，至少编码10种多肽，所有RNA节段5′端最初13个核苷酸序列为TCATCTTTGTTCC，3′端最后12个核苷酸序列为AGCAAAAGCAGG，相应节段间易发生重配。⑤在pH<5或56℃加热数分钟，其感染力下降；脂溶剂、病毒、体膜，致感染力下降，但不影响抗原特异性，化学药物及X线可引起节段RNA缺损。病毒可感染人、猪、马、海豹、鲸、鸡、火鸡、鸭，以流行方式引起世界流感大流行，表面抗原能连续不断发生抗原性漂移，及抗原性转换，使原来疫苗失效。

假结核瘤（pseudotuberculoma） 又名“假结核

球”，系指机体感染非结核分枝杆菌数量少，毒力弱，变态反应低，而免疫力强，假结核性炎症很快被局限化，由于维持这种状态的时间较长，假结核性炎症逐渐演变为干酪坏死，周围的纤维包膜逐渐形成。假结核瘤可发生在身体各个部位，尤以肺部最为多见。其临床症状、X线所见等均酷似结核瘤，较易误诊，因此需进行菌种鉴定方可确诊。治疗以化疗及手术治疗为主，有部分学者主张中西药结合效果较好。假结核瘤预后主要取决于机体的免疫力、变态反应和化疗的情况。

假结核结节（pseudotubercle） 系假结核性肉芽肿形成过程中的阶段性表现。人体从环境感染非结核性分枝杆菌后，非结核性分枝杆菌进入局部淋巴结并被激活的组织细胞所吞噬，此种细胞增生并形成组织细胞结节，即为“假结核结节”，随后，假结核结节将发生中央溶解形成脓肿，并最终形成假结核肉芽肿。

非结核性分枝杆菌（non－tuberculosis mycobacteria） 又名“假结核菌”、“副结核杆菌”等。系指结核菌群以外能培养出的分枝杆菌。非结核性分枝杆菌主要引起肺部病变，尚可引起全身其他部位病变，常见的是淋巴结炎，皮肤软组织感染和骨骼系统感染，对严重的细胞免疫抑制者还可引起血源性播散。非结核性分枝杆菌主要通过环境感染人，水是重要的传播媒介，肺和（或）胃肠道是主要感染途径，人对人及动物对人的传播尚未经证实。我国沿用Runyon分类法将非结核性分枝杆菌分为四型：Ⅰ型光产色菌，Ⅱ型暗产色菌，Ⅲ型不产色菌，Ⅳ型快生长菌，其中Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型均为慢生长菌。非结核性分枝杆菌为机会致病菌，患者常存在易感情况。目前临床分离出的具有致病性的非结核性分枝杆菌有7种：堪萨斯、胞内、偶发、瘰疬、蟾、海鱼及龟分枝杆菌。非结核性分枝杆菌诊断需做抗酸杆菌培养及菌群鉴定。多数非结核性分枝杆菌对抗结核药耐药。

假结核病（pseudotuberculosis） 即“非结核分支杆菌病”，系由人、牛结核分枝杆菌和麻风分枝杆菌以外的非结核分枝杆菌（NTM）引起的疾病。该病在临床上分为4种类型：（1）局部皮肤及皮下组织病变；（2）肺部疾病；（3）淋巴结炎；（4）全身播散性疾病。其中非结核性分枝杆菌肺病最为常见。我国非结核分枝杆菌病的诊断标准为：（1）胸片有异常阴影，病情常与排菌有平行关系，且已除外结核菌感染者；（2）细菌学检查：①新发现病例，1个月内3次痰检2次见同一种病原性非结核性分枝杆菌者；②慢性肺疾患者，6个月内每月1次痰检3次以上见同一种病原性非结核性分枝杆菌者；③在经无菌消毒的穿刺物、活检、手术标本、尸体、肺病灶中发现非结核性分枝杆菌者。由于非结核性分枝杆菌多数对抗结核药呈现天然耐药性，使病人很难治愈，因此患者常需使用多种药物治疗或在化疗无效的情况下行外科手术治疗。目前较多使用的化疗药物有：利福平类、大环内酯类、氟喹诺酮类等。

浆膜结核（tuberculosis of serous membrane） 结核杆菌引起的脑膜、腹膜和心包、睾丸鞘膜等浆膜炎。多为原发肺结核血行播散的结果，少数由邻近器官的结核病变蔓延发展形成。临床表现有结核病的毒血症状及浆膜积液征象，治疗以积极抗结核药物治疗为主，必要时穿刺排液。

结核毒性反应（tuberculous toxic reaction） 结核毒性反应为发热，是肺结核最为常见的症状，多数为长期低热，常于午后或傍晚开始，次晨降至正常，可伴有倦怠、乏力、夜间盗汗，或无 明显自觉不适。有的患者表现为体温不稳定，于轻微劳动后体温略见升高，虽经休息半小时以上仍常难平复，妇女于月经期前体温增高，月经后亦不能迅速恢复正常，当病灶急剧进展扩散时则出现高热，呈稽留热或弛张热热型，可以有畏寒，但很少寒颤，出汗一般也不多。肺结核高热患者尽管可能由于未能及时确诊治疗而持续不见改善，但全身状况相对良好，有别于其他感染如革兰杆菌败血症发热患者的极度衰弱和萎钝表现。其他全身症状有食欲减退、体重减轻、妇女月经不调、易激惹、心悸、面颊潮红等轻度毒性和植物神经功能紊乱症状。

结核毒血症（tuberculous toxemia） 结核毒血症是结核菌毒素入血引起的全身结核毒性反应。主要为，发热，多数为长期低热，每于午后或傍晚开始，次晨降至正常，可伴有倦怠、乏力、夜间盗汗等。

结核活菌苗（bacillus of calmette guerin，BCG） 结核活菌苗又叫卡介苗，是预防结核病的一种生物制品，结核活菌苗是用无毒牛型结核菌悬液制成。本品

不含任何防腐剂，预防结核病效果良好。因其使用途径和含菌量不同，可分为口服、皮内注射，皮上划痕三种，每种都可制成干燥制品，保存于 2 ~ 10℃ 暗处，液体苗有效期为 4 ~ 6 周，干燥苗有效期 1 ~ 2 年，接种结核活菌苗后，人体产生的抵抗力可保持 3 ~ 4 年，接种对象对 1 岁以内的健康小儿，一般可直接接种活菌苗，1 周岁以上疑有结核病接触史者必须做结核菌试验，阴性者方可接种。

结核浸润（tuberculous infiltration）　结核浸润是结核病病理和 X 线的特征性描述。以组织内出现破坏与修补性混合病变为本型的特征，即早期结核浸润的症灶，其外围已有增生性反应，日后可转化为干酪样变和纤维包围，并伴有炎性浸润和纤维结节的混合性病变。若此时免疫力占优势，则其中干酪样坏死物经脱水、硬化，内在的细菌死亡，病变趋向纤维、钙化而逐渐愈合。但若干酪灶潜伏菌的活力增强，干酪物液化形成空洞，则可引起细菌扩散。支气管腔内含菌的痰液若吸入细支气管和肺泡，可产生新病灶，新病灶可以干酪坏死然后愈合，也可以液化形成空洞。新病变常首见于原来的肺段或肺叶内，成为分散性斑样病灶，病肺对侧的尖后段亦是好发部位。扩散性病变除渗出性反应外，还有以巨细胞、类上皮细胞构成结节的增殖性反应，最后经纤维化而愈合，所有的浸润性病变，因皆由渗出性与增殖性病变组成，其发展具可变性，常因人而异，即使同一病人在不同时期或环境内其进展也不一致。

结核菌黏蛋白（tuberculin TB）　结核菌黏蛋白是结核杆菌分泌的蛋白质的一个组分，从结核杆菌培养滤液中获得，是引起结核毒性反应的毒素之一，也是结核菌素的主要成分之一。

结核菌毒素（tuberculotoxin）　结核杆菌不像许多细菌有内毒素、外毒素，不存在能防止吞噬作用的荚膜，以及与致病能力相关联的细胞外侵袭性酶类，其毒力基础不十分清楚，有各种说法。1947 年 Middlebrook 等发现了索状因子，有毒菌株与索状生长的能力之间有高度相互关系。1950 年 Bloch 从有毒分枝杆菌的石油醚提取物中分离出一种类脂质的 ——“索状因子”，经鉴定是 6.6′双枝酸海藻糖。小剂量（0.02mg）反复注射小鼠腹腔内，则出现明显的毒性作用，与分枝杆菌毒力有关的因子还有其他类脂质，如硫脂质。它不仅增加了索状因子的毒性，且也抑制溶酶体 - 吞噬体的融合，促进有毒结核杆菌在巨噬细胞内的生长、繁殖，显示了结核杆菌的毒力作用。当然，结核杆菌的毒力因子还要考虑其他因素，如细菌成分及其代谢产物引起机体组织学上的变化，菌体蛋白引起的病理性免疫应答，即变态反应等。

结核菌蛋白（tuberculoprotein）　结核菌蛋白是指结核菌所含的蛋白，其含量丰富，约占菌体干重的 50%，为菌体和核质的主要构成物质。结核蛋白是变态反应的反应原，引起宿主的迟发型过敏反应、中性粒细胞和大单核细胞的浸润。

结核菌素试验（tuberculin test）　结核菌素是从液体培养基长出结核菌的液中提炼而成，主要成分结核蛋白。旧结核菌素（OT）抗原不纯，可致非特异性反应，结核菌素纯蛋白衍生物（PPD）则比较精纯，皮内注射 0.1mlPPD 稀释液于左前臂内侧，使形成皮丘，72h 观察并记录结果，其结果以局部硬结直径为判断依据，≤4mm 为阴性（-），5 ~ 10mm 为弱阳性反应（+），11 ~ 20mm 为中度阳性反应（2+），≥ 20mm 或有水疱、坏死为强阳性反应（3+）。结核菌素试验主要用于结核病的诊断及结核感染的流行病学的调查。短期重复试验可引起复强效应，故临床应用直接采用标准剂量，不主张从小剂量开始逐渐增加，重复试验，在未感染者，即使复强作用也不可能引起阳性反应，“二期试验”阴性则可肯定排除感染。结核菌素试验主要用于结核感染的流行病学调查，弱阳性反应由于接种卡介苗或非典型分枝杆菌感染。中度阳性表示结核菌感染，我国城市居民结核感染率高达 80%，成人结核菌素阳性反应并无诊断意义，淋巴结结核和结核性胸膜炎强阳性反应较多一些，但强阳性不一定表示活动性结核病。相反，在成人阴性反应较阳性反应对于鉴别诊断更有价值。虽然少数活动性肺结核甚至排菌者对通常剂量的结核菌素试验可呈现无反应性，但不能排除早期变态反应尚未形成（4 ~ 8 周前），极重度病变和免疫抑制等因素影响，结素特别是高剂量（10 ~ 100U）结核菌素反应阴性，则大多可以排除结核病。在 3 岁以下婴幼儿结核菌素阳性反应，即使无症状，也应视作活动性结核病。

结核咯血（tuberculous hemoptysis）　结核咯血，约 1/3 ~ 1/2 病人在不同病期有咯血，破坏性病灶固然

易于咯血，而愈合性的病变纤维化和钙化病灶直接地或由于继发性支气管扩张间接地均可引起咯血。结核病灶的炎症使毛细血管通透性增高，常表现痰血，病变损伤小血管则血量增加；若空洞壁的动脉瘤破坏则引起大咯血，出血可以源自肺动脉，亦可来自支气管动脉。咯血的临床症状和严重性除与咯血量多少有关外，在很大程度上还取决于气道的清除能力和全身状态。凡合并慢性气道疾患、心肺功能损害、年迈、咳嗽反射抑制、全身衰竭等状态使气道清除能力削弱，容易导致窒息。咯血易引起结核播散，特别是中大量咯血时，咯血后的持续高热常是有力提示。

结核空洞（tuberculous cavity） 结核空洞系肺结核的一种病理改变。结核病变坏死物和液化成分与支气管相通后咯出而成。空洞可大可小，可单个亦可多个，形成空洞后易发生咯血，咳干酪样脓性痰，并可排菌。其临床症状亦较重而明显，应联合用抗结核药，充分休息，增加营养；对症治疗等。

结核球（tuberculoma） 肺结核时在肺部出现的一种孤立的、有纤维包裹、境界分明的球形干酪样坏死灶。这些干酪样结节灶较大，直径大于1.5～2cm，X线检查呈大小不等的球形阴影。结核球为相对的静止病变，可保持多年而无进展，或发生部分机化和钙化而转向愈合。临床多无症状，但也可恶化进展，表现为干酪样坏死灶扩大、液化、包膜溃破，甚至形成空洞，并引起支气管播散，由于结核球干酪样坏死灶大多周围有纤维包囊，药物不易发挥作用，故在临床上，有人主张对结核球采取外科治疗（肺段切除术）。

结核矽肺（tuberculosilicosis） 结核矽肺是矽肺常见的严重合并症，随矽肺的严重程度合并肺结核明显增多，也是矽肺患者死亡的主要原因之一。国内以往统计Ⅰ期矽肺合并肺结核占10%～30%，Ⅱ期矽肺占22%～30%，Ⅲ期占50%～90%以上。国外报道矽肺尸检中合并肺结核的占36.1%～80.4%。因此，多年来将矽肺合并肺结核者简称为矽肺结核（silico tuber culosis）。Ⅰ期矽肺合并肺结核以浸润型或增殖型为主，而Ⅲ期往往在广泛肺纤维化的基础上发生严重的大块干酪坏死病灶。单纯性矽肺除非有感染和迅速发展的病例外一般无发热等症状，如出现一系列毒性症状，对矽肺与矽肺结核的鉴别诊断具有重要意义。如长期不规则低热、盗汗、食欲不振、体重下降、无力等是矽肺结核活动表现和结核病干酪化、空洞形成所引起组织反应。矽肺患者近期出现咳嗽伴有咯痰者也提示合并结核的可能。呼吸困难较单纯矽肺更为显著。咯血可作为合并肺结核诊断的重要症状之一。易发生大咯血。痰液找结核菌阳性率不高，有人认为由于严重纤维化、支气管扭曲变形和上皮受到严重破坏，使支气管引流不畅、痰液排出困难所致。因此，排菌常迟于临床表现，临床医师要等待痰菌阳性确立诊断往往会贻误治疗。

胸片动态观察对矽肺合并肺结核的确定具有重要意义。早期矽肺发生肺结核在胸片上易于识别，结核病灶位于肺部上野，呈局限性，与肺野的矽结节阴影易于区别。晚期结节融合成团块状，则结核灶在胸片上比较复杂，常不易识别。其病灶特点呈两侧不对称、形状不规则的团块状阴影；云雾状浸润呈大片软性阴影、边缘模糊，且易多变，具有恶化易形成空洞的特点。经强有力的抗痨治疗可趋向吸收好转，而矽肺的结节和结节融合的团块病灶则比较稳定缓慢进展。但是矽肺发展到相当严重程度，隐藏在矽肺病变内的结核病灶在胸部平片上有时不易发现。因此，应用断层摄影却有较多发现，据报道通过断层发现矽肺结核病灶和结核空洞检出率为93.2%，后前位胸片检出率为46.8%，有明显差异。

结核性肺门淋巴结肿大（tuberculous enlargent of hilar lymphgland） 即肺门淋巴结结核。结核杆菌从肺的原发病灶通过淋巴管到达肺门淋巴结引起的病变。此三处病变统称为“结核原发综合征”，一般多发于儿童及青年人。

结核性肺炎（tuberculous pneumonia） 又称干酪性肺炎，是一种见于机体抵抗力极为低下、对结核菌高度过敏的患者，由于大量结核菌从支气管路侵入肺组织而迅速引起的大叶或小叶分布的干酪样坏死性肺炎。本病主要来源于干酪样变的支气管淋巴结结核。

结核性脓胸（tuberculous pyothorax） 胸膜炎结核菌感染而发生的胸腔积液，称结核性脓胸。结核性脓胸继发于化脓菌感染则成为混合性脓胸。因病程不同，可分为急性与慢性脓胸。根据病变范围的大小及形态又可分为气脓胸、局限性脓胸或包裹性脓胸和多房性脓胸。该病属于重症结核，多数病例单纯应用抗

结核药物治疗效果不佳。而有些病例手术治疗却可取得满意疗效。尤其伴有支气管胸膜瘘者是外科手术治疗的绝对适应证。

结核性淋巴结炎（tuberculous lymphadenitis） 系结核病之一。可为原发，亦可为继发，多为后者。可发生在全身各处淋巴结，但以肺门淋巴结为最多，依次为颌下淋巴结、颈部淋巴结、锁骨上淋巴结、腋下淋巴结、腹股沟淋巴结等。病理改变：淋巴结可单个肿大，亦可数个肿大，多个肿大可融合、形成脓肿，破溃后形成久不愈合的瘘管。临床表现：局部呈慢性炎性反应，疼痛多不明显，淋巴结中等硬度，化脓后流出灰白色干酪样块，全身可有低热、盗汗等结核症状。

结核性气胸（tuberculous pneumothorax） 任何原因发生的胸膜腔气体蓄积都称气胸。一般可分为自发性气胸、外伤性气胸和人工气胸。肺结核引起自发性气胸可由胸膜下的病灶，空洞向胸腔破溃；可由病灶纤维化、瘢痕化引起肺气肿或肺大泡破裂。粟粒病变在肺间质，引起间质肺气肿大泡破裂或胸膜上粟粒病灶破入胸腔，此类气胸约占急性粟粒型肺结核的8%左右。

金属尘肺（chrysosis of lung） 是由于长期吸入某些金属粉尘所引起的肺部病变。这些金属粉尘包括：含钙成分的石灰石、大理石、水泥、石膏；铁与氯化铁；锑与氯化锑；锡与氧化锡；硫酸钡及硫化物等。其中以氧化铁所致尘肺为多。上述各类型尘肺多无症状与体征，X线表现为肺部密集小结节或网格状阴影。经长期随访胸片及系列观察，多无进行性发展，也无明显的纤维化改变。

交通性气胸（open pneumothorax，blowing wound） 指胸膜腔与外界大气相通的胸膜腔积气。多由于胸膜破口较大，或由于破口处纤维组织牵拉，使破口长久不闭合，呼吸运动时空气自由进出胸膜腔，患侧胸膜腔内压力为0上下，抽气后压力不降低。

交通性自发性气胸（open spontaneous pneumothorax） 是自发性气胸的一个类型。在无外伤或人为因素影响下，肺组织及脏层胸膜突然自发性破裂而引起胸腔积气，由于胸膜破口较大，或破口处纤维组织牵拉，使破口长久不闭合，呼吸运动时空气自由进出胸膜腔，患侧胸膜腔内压力为0上下，抽气后压力不降低，使肺组织受压，影响了有效气体交换，患者少有呼吸困难、发绀等，需及时处理。

开放性结核（open tuberculosis） 指肺结核病灶不断向体外排出结核菌，痰结核菌检查阳性者。开放性结核患者是结核传播的主要来源。

抗生素敏感试验（antibiotic sensitivity test） 各种细菌对不同抗菌药物的敏感性不同，同一种细菌中的不同菌株对抗菌药物的敏感性也不同，测定抗生素在体外对病原微生物的生长有无抑制或杀菌作用，称为抗菌素敏感试验。

抗生素耐药性（antibiotic resistance） 病原微生物与抗生素反复接触后，对药物的敏感性下降甚至消失，致使药物对耐药菌的疗效降低甚至失效的现象。这与细胞遗传学、生化改变有密切关系。前者是由于：①染色体内存在抗药基因DNA可通过转录与翻译过程，引起蛋白质组成与结构的变化，这种抗药性可垂直传给下一代。②染色体外基因遗传因子——质粒，称“抗药因子”（简称R因子）。它不但可遗传给子细菌，而且使抗药基因编码指导合成各种抗生素的灭活酶将抗生素灭活。后者是使细菌产生各种如水解酶、合成酶等使抗菌药物结构改变而失去活性的物质，并使细菌胞浆膜通透性和药物受体及靶酶改变而产生耐药性。

抗酸杆菌（acid - fast bacillus） 系用含有5%石炭酸的高浓度复红染液对菌体进行染色，然后用3%盐酸酒精脱色后，能抵抗脱色而仍保持红色的一类杆菌，包括结核杆菌、麻风杆菌及其他分枝杆菌。

麦芽工人肺（malt - worker's lung） 是由于反复吸入含有烟曲霉或棒曲霉的有机粉尘而引起的一种外源性过敏性肺泡炎，因从事制造麦芽的工人易得此病，故名为麦芽工人肺。病理学特征为淋巴细胞、巨噬细胞肺泡炎和慢性间质性肺炎，伴非干酪性肉芽肿，有时累及终末细支气管。后期可发展为弥漫性间质性肺纤维化。可呈急性、亚急性及慢性过程，一般预后良好，脱离抗原接触后康复。

慢性呼吸衰竭（chronic respiratory failure） 常为

支气管-肺疾患所引起，如慢性阻塞性肺病、重症肺结核、肺间质纤维化、尘肺等引起的肺通气和（或）换气功能严重障碍，以致不能进行有效的气体交换，导致缺氧伴（或不伴）二氧化碳潴留，从而引起一系列生理功能和代谢紊乱的临床综合征。在海平面大气压下，于静息条件下呼吸室内空气，并排除心内解剖分流和原发于心排血量降低等情况后，动脉血氧分压（PaO_2）低于8kpa（60mmHg），和（或）伴有二氧化碳分压（$PaCO_2$）高于6.65kpa（50mmHg）即为慢性呼吸衰竭。临床表现为呼吸困难，频率和节律的变化。发绀为缺氧的典型症状。精神、神经症状多数表现为慢性缺氧致智力或定向功能障碍。出汗、浅表静脉充盈，肝脾肿大，双下肢水肿。治疗原则：建立通畅气道，解除支气管痉挛、化痰、口气管插管、气管切开等，氧疗，持续低流量吸氧，纠正酸碱平衡失调和电解质紊乱，抗感染治疗，防治消化道出血，营养支持等治疗。

内源性气喘（endogenous asthma） 又称“内因性哮喘”。是由于支气管黏膜下迷走神经感受器的敏感性性增高。常因呼吸道感染、寒冷空气、刺激性气体等物理、化学和精神、神经因素等多种刺激而诱发。过敏史不明显，多于成年发病的一种哮喘。其发病机制为：支气管平滑肌受迷走和交感神经支配，当迷走神经受刺激兴奋，刺激肥大细胞膜上的M-胆碱能受体，使鸟苷环化酶的活性改变，促使细胞内的三磷酸鸟苷（GTP）形成环磷酸鸟苷（cGMP）。它能加速生物活性物质的释放，引起哮喘发作。刺激交感神经或给予肾上腺素类药物，可增加腺苷环化酶活性，使细胞内三磷酸腺苷（ATP）环成环磷酸腺苷（cAMP），后者具有稳定支气管平滑肌膜电位的作用，从而阻止生物活性递质的释放，支气管扩张。

黏液胸（blennothorax） 由黏液性水肿致胸腔积液。渗出液可发生在甲状腺功能减退患者的任何体腔（腹、心包、胸腔）。胸腔积液可为一侧或双侧，常伴有其他体腔积液。胸腔积液呈黏液性，因其蛋白含量高。其机制除血浆蛋白（包括吸湿性黏多糖类）外渗过多外，还可能与淋巴回流不畅有关。甲状腺的功能测验对此类患者的诊断是敏感的，关键是要想到甲状腺功能减退可以造成多浆膜腔渗出，包括胸腔。针对病因治疗，如甲状腺片治疗，常可在短时间内使渗出吸收，各种症状好转。

脓气胸（pyopneumothorax） 由金黄色葡萄球菌，肺炎杆菌、绿脓杆菌结核杆菌以及多种厌氧菌引起的坏死性肺炎、肺脓肿以及干酪性肺炎可并发脓气胸，由于肺脓肿破裂产生支气管胸膜瘘，气体通过破漏处溢入胸腔，胸片显示胸腔积液并有气液面，临床症状及体征和治疗原则同慢性脓胸及脓胸并发症。

脓胸（pyothorax，lempyema） 胸膜腔因化脓感染而积脓谓之脓胸，胸液中白细胞多少才能称为脓液意见不一，①$5\times10^9$/L，②$15\times10^9$/L，③$10\times10^9$/L，结合临床，按脓胸对待。其病因多因肺部感染，只有10%左右的脓胸无任何明显的肺炎感染，其大部分可解继发于亚临床肺炎。胸外伤、脓毒血症、肝脓肿和肺栓塞也可为脓胸病因。临床表现：高热、咳嗽、胸痛、咳痰、呼吸困难等。有支气管胸膜瘘者痰量较多，且与体位有关。脓气胸者，上为鼓音，下为浊音。局限性脓胸者胸部体征多变。急性脓胸迁延3个月以上，称之慢性脓胸。诊断为明确胸液是否存在及性质，查找原因。胸片、B超、胸液检查即可明确诊断、治疗。全身治疗：抗感染、支持治疗、治疗原发病；局部治疗：穿刺排脓，生理盐水反复冲洗，亦可以腔内注射链激酶、抗生素、胸腔闭式引流、胸膜外纤维层剥离术、开放引流术、胸膜肺切除术。

脓胸并发支气管瘘（pyothorax plearo Broncho fistula lempyema） 在慢性脓胸的基础上侵及肺组织，破坏肺组织及支气管，形成支气管胸膜炎，临床表现为持久的呼吸道症状，如咳嗽、咳痰，为脓痰，胸痛、反复发热，纳差、消瘦、贫血、杵状指以及后期胸廓、脊柱畸形。有时窦道阻塞时则感胸内胀痛、发热；瘘道再通，引流改善，则症状又缓解；健侧卧位时脓痰增多，咳嗽时可闻水泡音。X线胸片除慢性脓胸改变外，可见液平面，除体位改变时与咳出脓痰量有关外，还可将1%美蓝2ml注入脓腔，若其后痰被染成蓝色，则证实瘘道之存在，支气管造形术能证实并对支气管胸膜瘘定位。治疗原则是控制感染，排脓，关闭脓腔，治疗发病原因，病程超过3个月可手术治疗。

脓气胸（pneumoempyema） 可因气胸处理不当发生感染后形成脓气胸亦可继发于肺部病灶穿刺后，往往并发支气管胸膜瘘。临床表现在呼吸困难等气胸症状的同时，可合并有寒战、发热、白细胞增多等感染

征象。治疗在应用大剂量抗生素的同时，应尽快抽脓排气，如持续3个月以上成为慢性脓气胸，则需行外科手术治疗。

血气胸（pneumohemothorax） 多由于胸部创伤或复发性气胸胸膜壁层脏层粘连部位血管撕裂造成。积血在500ml以上可出现休克症状。胸部X线检查，积血量在500ml以下者在肋膈区可见液平面，500ml以上者液平面可达肩胛角平面以上。胸腔穿刺抽出积血可确诊。

治疗可做胸腔穿刺，吸出血液，或低位肋间插管封式引流，必要时同时采用抗休克治疗如肺复张后出血停止，可夹管观察24h；不再出现血气胸，可拔管；如仍出血不止，应考虑开胸手术止血。

潜伏性结核（incubative tuberculosis） 结核病最常见的首次感染，由带活菌的飞沫，吸进呼吸道并附着于肺泡上皮后引起。但被感染的患者中，只有极少数患结核病。结核菌的致病性、病变范围及发病时间，常取决于人体的免疫状态，尤其是过敏性与免疫两者之间关系的平衡而定。此外，感染的菌量及其感染途径与患病年龄、性别和健康水平、营养状态等均有一定的影响。

含菌飞沫随气雾进入呼吸道、沉着于肺泡腔后，可被吞噬清除掉，可形成肺部原发灶继续发展，或可长期潜伏于肺巨噬细胞内。后者称为潜伏性结核。在人体的免疫力下降时，结核可再发，或呈肺部浸润型结核，或血行播散至其他器官造成结核感染。

全身播散性结核（disseminated tuberculosis） 为结核病中较严重的一种类型。在结核病流行严重的地区，血行播散性肺结核常发生于幼儿，亦可见于青少年及老年人。往往在原发综合征后，结核菌从肺内原发灶进入肺动脉构成肺内播散，或进入肺静脉造成全身性血行播散。结核菌亦可由淋巴结循胸导管入血循环，进肺循环而引起播散性肺结核；或进入大循环发生全身性包括肺的广泛播散。

另一类发病是和原发感染相距一段时间，人体内任何脏器的静止结核病灶再活动，结核菌经血循环进入肺部及其他器官均可发生全身播散性结核。如大量细菌一次或接连多次反复进入血循环，可造成急性粟粒性结核，而数量不多的结核菌不规则地多次进入血循环，可造成亚急性、慢性血行播散性结核。

热喘（dyspnea caused by heat evil） 也称热喘息，中医证名。肺热炽盛所致的气喘。由肺受热灼，痰火壅阻气道所致。多发于炎夏季节。治宜清肺平喘，选用麻杏石甘汤、千金苇茎汤、双玉散、玉液散、泻火清肺汤、泻白散、桑白皮汤等方。如肺有热邪，又外感于寒，中有积痰，亦可导致气喘，通常称寒包热喘，往往遇寒即发，治宜宣解郁热，用麻黄定喘汤。

热喘呼吸（panting） 是蒸发散热的一种形式，属于不感蒸发，主要存在于狗等动物。狗虽有汗腺结构，但在高温下也不能分泌汗液，体液的水分主要透出呼吸道黏膜表面，在聚成明显水滴之前蒸发，从而达到增强蒸发散热的作用。因此通过呼吸频率加快，可促进散热调节反应，此种呼吸形式称为热喘呼吸。

热带嗜曙红细胞增多症性哮喘（tropical eosinophilia asthma） 由热带和亚热带的一种亚急性或慢性隐性丝虫病引发的哮喘，可能与丝虫微丝蚴移行有关。主要表现为长期发作性气喘、咳嗽、胸闷及低热、乏力、咳白色痰、偶带血丝；肺部可闻哮鸣音，血嗜酸性粒细胞显著增多，绝对计数可达 3×10^9/L 以上，肺部X线检查，可见肺纹理增多，偶可呈粟粒样阴影。病程在2个月以上，乙胺嗪治疗效果显著。

人工肺（artificial lung） 又称膜式氧合器，有卷筒膜式、折叠膜式和细微管式三种。仿照人体肺泡与毛细血管进行气体交换的原理，采用聚丙烯空心纤维薄膜将血液与气体隔开，薄膜仅能通过气体而完成血液氧合及排出二氧化碳，其对红细胞损伤及血浆蛋白变性的影响极为轻微，适宜于长时间灌洗。

人造肺（artificial lung） 见“人工肺”。

人工呼吸（法）（artificial respiration） 在伤病员呼吸减弱或停止时，应用人工方式维持通气的措施。可分为徒手、口对口和器械呼吸三大类。徒手人工呼吸常用的有举臂压胸和俯卧压背二种方法，因其气体交换量不大现已很少应用。在现场抢救中，以口对口人工呼吸最为适用。操作时将伤病员头部置于过伸位，术者用手捏住伤病员的鼻孔，一次深吸气后对准伤病员口部吹入，如此反复进行，每分钟达16～20次。器械人工呼吸是指在气管插管、气管切开后或利用面罩，采用简易呼吸囊、麻醉机或呼吸器进行人工

呼吸，是医院内常用的方法。

人工通气（artificial ventilation） 运用呼吸机机械通气的方法辅助或代替肺的通气功能，而对气体交换过程中必不可少的弥散、肺循环功能的实施或影响很小，或毫无影响。

随着呼吸生理理论的发展，呼吸机的技术性能不断改善，人工通气在临床的应用不断增多，人工通气可大大减低呼吸衰竭的病死率，是治疗呼吸衰竭重要而有效的手段。人工通气的作用主要有以下三个方面：①维持适当的通气；②在一定程度上改善气体交换功能；③减少呼吸功能的消耗，使呼吸肌疲劳得到缓解。

人工呼吸器（机）（artificial ventilator） 呼吸衰竭治疗中保持呼吸的设备。按吸气转换至呼气方式的不同可分为三类：（1）定量型：吸气时输送给患者一定的气量，当达到预定气量后吸气停止，转换呼气；定量型送出的气较稳定。（2）定压型：当气体送到肺内，压力达到预定值后送气停止。（3）定时型：此型呼吸器在结构和功能上兼有定压型与定量型的某些特点，按设定时间送气入肺，有的可与呼吸同步并能喷雾给药。

人工气管（artificial trachea） 用人工材料补充部分切除的气管的总称。对小范围缺损效果较好，大范围缺损效果不佳，目前多采用细孔质聚四氯乙烯材料。人工气管的理想要求主要有（1）密封不漏气；（2）有一定强度，不致受压变形；（3）对机体炎性异物反应轻微；（4）上皮细胞能沿管壁向内长入；（5）内壁光滑，不致有分泌物黏附、滞留；（6）不溶于水，组织融合性好。目前尚无理想的人工气管代用品。

人工气胸（artificial pneumothorax） 为达到诊断和治疗目的，将一定量气体注入胸膜腔的方法。临床主要用于X线检查和空洞性肺结核的治疗。

人工气胸疗法（artificial pneumothorax therapy） 人为造成气胸，促使肺内空洞闭合，藉以治疗肺结核空洞的方法，详见人工气胸术。

人工气胸术（artificial pneumothorax） 人为将空气注入胸腔造成气胸的方法。胸腔内注气后，肺松弛、萎缩、呼吸幅度减少、血流量减少，促使肺内空洞闭合，曾藉此治疗肺结核空洞，并可利用注气前后对比，鉴别病变在肺内、肺外或胸壁，协助诊断。

人工心肺机（artificial heart-lung machine） 在直视下施行各类心血管手术，用以暂时替代心肺功能的机械装置。主要由泵（人工心）及氧合器（人工肺）构成。可用于进行完全迂回心肺灌注或部分心肺迂回灌注。其基本要求有：所用材料与机体有相容性；有效的气体交换；血泵有足够而恒定的流量和可调速度；单向运动血流，通过阻力小；对血液破坏少；预充量小；装卸及操作简便，易于消毒。

［人型］结核［分枝］杆菌（mycobacterium tuberculosis hominis） 见《人型结核杆菌》。

人型旧结核菌素（human old tuberculin） 结核菌素是结核菌的代谢产物，主要成分为结核蛋白，从液体培养基生长的人型结核菌滤液制备而成。旧结核菌素（OT）抗原不纯，可引起非特异性反应。纯蛋白衍生物（PPD）优于OT。

结核菌素试验主要用于结核感染的流行病学调查。弱阳性反应表示接种过卡介苗或非典型分枝杆菌感染，中度阳性提示结核菌感染。我国城市居民结核感染率高达80%，成人结核菌素反应阳性并无诊断意义，阴性反应对于鉴别诊断有一定价值。如能排除早期变态反应尚未形成，极重度病变和免疫抑制等因素影响，结核菌素特别是高剂量结核菌素反应阴性，大多可以排除结核病。3岁以下婴幼儿结核菌素反应阳性，即使无症状，也应视作活动性结核病。

容量呼吸机（volume-controled ventilator） 即定容型呼吸机。应用机械作用将预定容量的气体压进病人的肺内，扩张肺泡，达到预设的吸气量后即不再送气，切换为呼气，利用胸廓和肺的弹性回缩力，使肺内气体呼出。容量呼吸机的优点是通气量恒定，不受气道阻力或胸肺顺应性的影响，性能稳定，电力驱动，容易操纵，且有报警和加大潮气量装置。缺点是体积较大，构造较为复杂，一般无同步装置压力不固定，在气道阻力增加或肺顺应性降低时，呼吸道内压力加大，易并发气胸及低血压。

容积描记法（volume tracings） 肺容积是指肺内容纳的气体量。采用肺量计对呼吸过程中肺容积变化进行记录可直接测定潮气量、深吸气量、补呼气量和肺活量。受试者在测定前需安静休息15min，测试时可采取坐位或仰卧位，含好口器，夹好鼻夹。肺量计量初以低速度开始运转，当潮气曲线稳定时，让受试者从平静呼气末作深吸气，从而得出深吸气量，以后恢复平静呼吸，当基线平稳后，受试者从平静呼气末作深呼气，从而得出补呼气量。让受试者作最深吸气后再作最大呼气，即为肺活量。

容积描记器（volume tracer） 在肺功能检查中即肺量计，用来描记呼吸过程中容积变化的装置，见《容积描记法》。

人型结核杆菌（mycobacterium hominis） 结核菌属于放线菌目分枝杆菌科分枝杆菌属。其中对人致病者主要是人型菌；牛型菌感染较少见。两者皆有触酶，烟酸试验人型菌阳性，而牛型菌反应阴性。鸟型菌感染罕见，对人的致病性较弱。

人型结核杆菌细长稍弯、两头微钝、不能活动、无荚膜或芽胞，生长时严格需氧。不易染色，但经复红加热染色后，再用酸性酒精冲洗，亦无法使之脱色，故又称为耐酸菌。经革兰染色后，结核菌多呈弱阳性反应。

人型结核杆菌为专性寄生物，以人为天然宿主，对人、猴和豚鼠均可致病，但不能使家兔致病，而牛型菌可迅速使之死亡。人型结核杆菌在与宿主关系取得平衡后，可长期寄存，形成潜伏性结核感染。

容量－流速测定（volume-flow measurement） 在肺功能检测过程中，通过对呼气容积及流速进行描记、测定，可对气道的通气功能进行分析。目前多采用最大呼气流量－容积曲线描记的方法。

最大呼气流量－容积曲线是指受试者在最大用力呼气过程中，将其呼出的气体容积及相应的呼气流量描记成的一条曲线图形，主要反映在用力呼气过程中胸内压、肺弹性回缩力、气道阻力对呼气流量的影响，曲线前半部分的最大呼气流量取决于受试者呼气时用力大小，而后半部分的最大呼气流量与受试者呼气用力大小无关，主要决定于肺泡弹性回缩力和外周气道的生理性能。因此认为最大呼气流量－容积曲线的形态及从曲线中测出的若干流量参数可作为小气道阻塞的早期诊断依据。

溶解氧（dissolved oxygen） 溶解于水中分子状态的氧。溶解量受水温、气压以及溶解系数的影响。水质越清洁，所含溶解氧就越多；污染越严重，由于消耗溶解氧较多，因而溶解氧就越少。水中溶解氧对鱼类等水生生物极为重要，而且对农作物的生长也有一定的影响。灌溉水中溶解氧的浓度要求在5ppm以上。

韦格内肉芽肿病（Wegener granulomatosis） 韦氏肉芽肿是一种原因不明的综合征，具有上下呼吸道坏死性肉芽肿性血管炎、肾小球肾炎和小血管炎的临床表现累及小动脉、毛细血管，基本病理改变为坏死性血管炎和肉芽肿形成。

1931年Klinfer首先报告，1936年Wegener详细描述其病理改变，1947年挪威病理学家Ringertz将之命名为Wegener granulomatosis（韦氏肉芽肿，WG）。韦氏肉芽肿分为局限型和周身型。局限型常见，病变仅局限于上下呼吸道，预后较好。周身型为全身广泛的血管炎、血管病变所导致的坏死性新月体肾小球肾炎、肺毛细血管炎及其相伴随的综合征，常以急性肾功能衰竭而死亡，临床表现为上呼吸道、肺部及肾脏受损症状，有人称之为上气道、肺、肾三联症。

韦氏肉芽肿的诊断主要根据上、下呼吸道病变、肾小球肾炎和经组织活检显示坏死性肉芽肿性血管炎。开胸肺活检的确诊率高，可清楚显示肉芽肿性血管炎。本病需与肺肾出血综合征、淋巴瘤样肉芽肿病和过敏性血管炎性肉芽肿鉴别。治疗采用免疫抑制剂和肾上腺皮质激素，环磷酰胺为首选药物。

三凹征（three depressions sign） 当上呼吸道部分梗阻时，气流进入肺内不畅，呼吸肌用力收缩，肺内负压极度增高，出现胸骨上窝、锁骨上窝及肋间隙向内凹陷，称为三凹征。

三油酸酯呼吸试验（triolein respiratory test） 检查脂肪消化吸收的一种方法。口服^{14}C标记三油酸酯后3、4、5h，收集其呼出气，用质谱仪测定呼出气中二氧化碳含量。正常人口服^{14}C标记三油酸酯后，被小肠吸收，经体内代谢生成二氧化^{14}碳，由肺排出。脂肪消化吸收功能异常时，呼出气中二氧化^{14}碳含量明显降低。

氧疗（oxygen therapy） 全称氧气疗法。是针对缺氧的一种治疗手段。通过增加吸入氧浓度（FiO_2），提高肺泡氧分压（PaO_2），加大肺泡膜两侧氧分压差，促进氧的弥散，提高动脉血氧分压（PaO_2）和血氧饱和度（SaO_2），增加向组织的供氧能力，改善乃至纠正组织缺氧。对纠正低氧血症，改善心肌代谢，纠正肺动脉高压，增加肾脏血流，挽救病人生命具有重要作用。氧疗必须和其他有效的病因治疗措施同时进行。氧疗的适应证包括：①肺泡通气不足：呼吸骤停、药物中毒、呼吸中枢抑制、上呼吸道梗阻等。②通气/血流比例失调：如肺栓塞、COPD 和肺心病等。③弥散功能障碍：如肺间质纤维化、肺泡癌等。④右向左分流：如先天性心脏病。⑤贫血性、淤血性缺氧。常用的氧疗方式有：①鼻导管或鼻塞给氧；②面罩给氧；③氧气帐；④呼吸机给氧；⑤高压氧；⑥体外膜氧合。

术后支气管镜吸引术（postoperative bronchoscopic aspiration） 术后因局部疼痛而影响咳痰，因血液和分泌物的潴留易阻塞支气管，并发肺不张和肺部感染，由于呼吸道引流不畅，抗生素治疗效果欠佳，严重者甚至引起低氧血症、呼吸衰竭，对此类病人可考虑行纤维支气管镜吸引术，术前准备与麻醉可参照常规纤维支气管镜检进行，有低氧血症者应先吸氧，必要时可高频通气。操作应熟练、轻柔，痰液黏稠者可经纤维支气管镜进行支气管冲洗，注入生理盐水 20～100 ml，然后吸出，必要时可于感染明显的肺叶注入抗生素，如庆大霉素等，对发绀明显者，操作时间不易过长，必要时也可拔出气管镜，给患者鼻导管吸氧，待发绀减轻后再反复进行，上述治疗对减少术后并发症，有效治疗术后肺部感染有良好的效果。

术后呼吸抑制（postoperative inhibition of respiration） 术后呼吸抑制是外科手术常见的并发症。其发生原因如下：①麻醉药对呼吸功能的影响：术前镇静剂、麻醉剂等都可抑制通气量；术中吸入麻醉药除有呼吸抑制作用外，对肺组织顺应性、功能残气量等均有消极影响，使动静脉分流增加；术前和术中药物对呼吸的抑制和消极作用，可被手术中使用通气支持和高浓度氧疗所掩盖，当这些措施在手术终止时，就可能出现呼吸抑制的累积现象。②手术创伤、麻醉镇痛药对咳嗽反射的抑制作用：可造成术后肺活量减少、呼吸道分泌物潴留。另外，麻醉未清醒的病人，咽部反射尚未恢复，胃内容物和口腔分泌物误吸入肺内，可引起吸入性肺炎、肺不张、呼吸功能障碍。呼吸功能抑制的后果是缺氧和二氧化碳潴留、呼吸衰竭。其临床表现为烦躁不安、呼吸及心率增快、血压升高等，严重者呼吸抑制、缺氧、发绀、血压下降、昏迷、甚至死亡。治疗主要是改善通气，保持气道通畅、给氧等，无效者可采用呼吸机治疗。

睡眠呼吸暂停综合征（sleep apnea syndrome，SAS） 系一种临床综合病征，表现为患者睡眠呼吸暂停频繁发作，每次时间在 10s 以上，在呼吸暂停期间出现进行性高碳酸血症、低氧血症、伴体循环高压、肺动脉高压、窦性心搏徐缓或心律失常，称为睡眠呼吸暂停综合征。临床上将这组疾病分为三大类型：阻塞性呼吸暂停，此种患者最多见，患者口腔和鼻腔气流阻塞但仍有横膈运动；中枢性呼吸暂停，其特征为横膈肌和肋间肌活动终止；混合型呼吸暂停，其特征为阻塞性呼吸暂停和中枢性呼吸暂停交替出现。治疗上包括减肥，给予呼吸中枢驱动药物，如氨茶碱、黄体酮、尼可刹米等，还可采用膈神经电刺激、外科手术治疗等，目前认为经鼻持续气道正压通气（nCPAP）是一种安全有效的治疗措施。

阿司匹林三联症（aspirin triad） 是指阿司匹林过敏、哮喘和鼻息肉同时存在，占哮喘的 2%～3%。发病机制未明，多认为与环氧酶抑制有关。诊断应根据病史和临床特征。患者服用阿司匹林或其他非类固醇类抗炎药物后数分钟至数小时发生支气管收缩反应，伴有血管运动性鼻炎，面色潮红，少数有荨麻疹和血管神经性水肿。有多年鼻炎、鼻息肉史，血液嗜酸细胞可增多，血清 IgE 不高。诊断性激发试验常采用口服法：依次口服剂量递增的少量阿司匹林 15mg、30mg、75mg、150mg、300mg，各次间隔 3h。服药后 FEV_1 或 PEF 等降低 15% 以上为阳性反应。试验需在缓解期 $FEV_1 > 1.5L$ 和监护下进行。

水平裂（horizontal fissure） 分隔右肺上中叶的胸膜间隙，相当于沿第四肋软骨水平画一水平线。大约 70% 正常胸片上可以见到，表现为细线状阴影，可以作为判断肺叶体积的参考，有上叶肺不张时，可有水平裂上移。

水气胸（hydro pneumothorax） 通常称液气胸，

即胸腔积液与积气共同存在的一种疾病状态。X线胸片于站立位可发现胸腔内气液面有助于诊断。通常见于下列几种情况：①自发性气胸伴少量胸腔积液，多由气胸并发胸膜炎症引起、积液量少，只给予胸腔抽气、抗炎治疗即可。②血气胸，多由自发性气胸引起胸膜粘连带内的血管破裂所致，肺复张后，出血多能自行停止。若继续出血不止，除抽气和适当输血外，应考虑开胸结扎出血的血管，另外，创伤性血气胸亦应考虑外科治疗。③脓气胸，由金黄色葡萄球菌、肺炎杆菌、绿脓杆菌、结核杆菌以及多种厌氧菌引起的坏死性肺炎、肺脓肿以及干酪性肺炎可并发脓气胸。病情多危重，常有支气管胸膜瘘形成。脓液中可找到病原菌。除适当抗生素治疗外，还应根据具体情况考虑外科手术。医源性的液气胸多由胸腔穿刺引起，少量气体无需处置。量较多时可考虑胸腔闭式引流术。

死腔（dead space） 气体的交换是在肺泡中进行的。每次吸入的新鲜空气只有进入肺泡和呼吸性细支气管才能够与血液进行气体交换。而留在鼻、咽、喉、气管及支气管等呼吸道内的气体，则不能与血液进行气体交换，这后二类呼吸道称为解剖无效腔或死腔，其容积约为150ml。

死腔/潮气量比率（ratio of dead space to tidal volume, Vd/Vt） 是反映肺通气/血流比值异常的肺功能指标，是生理死腔的表达方式。生理死腔由传导气道内和肺泡内不能参与气体交换的两部分气体组成。可以用以下Bohr公式计算出：

$$\frac{V_D}{V_T}=\frac{PaCO_2-P_ECO_2}{PaCO_2}$$

上式中V_D=生理死腔，V_T=潮气量，$PaCO_2$=动脉血二氧化碳分压，P_ECO_2=呼出气二氧化碳分压。V_D/V_T的正常值为（29.67±7.11%）。通过测定该值有助于对通气/血流比值的估计。V_D/V_T%增高见于肺气肿、肺栓塞、低心排血量性循环衰竭，也可作为呼吸衰竭时的监护指标。>60%是应用人工呼吸机的指征。

死腔气量增加（increased dead space volume） 死腔气量由解剖无效腔、肺泡无效腔和机械无效腔的气量组成。正常人肺通气/血流比值（V_A/Q）为0.8，当通气量不变，肺血流因分流而减少或血流不变，通气量增加而使V_A/Q比值增大时，可致肺泡无效腔增加。而麻醉机与病人连接管道延长，可致机械无效腔增加。

死腔通气量（dead space volume） 解剖死腔和肺泡死腔的总和称生理死腔，这部分通气称为死腔通气量。用二氧化碳测定法计算死腔的常数，成人在150ml左右，运动时，可增加至600ml或更高。

死腔样通气（dead space like ventilation） 指虽有气道通气，但无气体交换功能的一种通气而言。见于肺动脉栓塞、弥散性血管内凝血、肺动脉炎、肺血管收缩或肺的病变破坏了肺泡毛细血管床等，可使部分肺泡血流不足，V_A/Q（通气/血流）可显著大于正常，患部肺泡血流少而通气多，肺泡通气不能充分被利用，称为死腔样通气。

死腔容量（dead volume） 指解剖无效腔或死腔容量，通常为150ml。（参见死腔）。

粟粒性播散（miliary dissemination） 用来描述病变分布、播散特点的医学术语。参见“粟粒状的”。

酸中毒深大呼吸（Kussmaul respiration in acidosis） 即“库斯毛尔呼吸”。表现为呼吸节律均整，吸气慢而深，呼气短促，病人无呼吸困难之感。多见于尿毒症及糖尿病昏迷时，由于代谢性酸中毒使呼吸中枢受到强烈刺激所致。

创伤性气胸（traumatic pneumothorax） 由于创伤，肺组织及脏层胸膜突然破裂而引起的胸腔积气。常见于各种胸部外伤，包括锐器刺伤及枪弹穿透伤、肋骨骨折错位肺刺伤，以及诊断、治疗性医疗操作过程中的肺损伤。一般针刺引起的细小伤口，漏气少，肺萎陷后可自愈。但若伤口较大且呈单向活瓣机制，可引起严重张力性气胸而危及生命。

创伤性气胸的临床表现主要为突然胸痛，呼吸困难，偶有咯血。体格检查可发现患侧呼吸音减低，叩诊过度回响等气胸体征。并发血胸时常有面色苍白、脉细速等休克表现，并有胸腔积液体征。凡胸部外伤或侵入性诊断，治疗操作后出现呼吸困难者，应疑有外伤性气胸。X线检查见肺脏受压，外侧透亮带等气胸征象即可确诊。

外伤性气胸的治疗大致可按自发性气胸的处理原

则进行，采用抽气或导管闭式引流。多数经严密观察，积极排气等措施后病情得到缓解。

损伤性血胸（traumatic hemothorax） 由于损伤而引起的胸膜腔内积血，是胸部创伤后常见的并发症。并发率约为70%。有血和气体同时积蓄时名为血气胸。按胸腔积血量多少，可以分为：①小量血胸：血量在400ml以下，X线片上只见肋膈角消失，液面不超过膈顶。②中量血胸：血量在400～1500ml，液面上界可达肺门水平。③大量血胸：血量在1500ml以上，上界超过肺门平面，严重压缩肺脏。临床上，小量血胸可以无症状。中等量以上血胸则可因大量出血而产生出血性休克和因大量血液压迫肺脏并使纵隔移位，影响循环呼吸功能，表现为呼吸困难、脉快、面色苍白、贫血、血压逐渐降低直至烦躁不安、休克，查体患者患侧呼吸音减弱或消失。胸穿抽出血液可以确诊。治疗上，小量血胸大多可自行吸收，不需要特殊处理，中等量以上血胸则需胸腔穿刺，胸腔闭式引流或开胸止血。

锁骨下动脉－肺动脉吻合术（subclavical-pulmonary arterial anastomosis） 又称Blalock-Taussig分流术，通过将锁骨下动脉与肺动脉进行吻合，将发绀型先天性心脏病和肺血流减少的患者在体循环与肺循环之间建立分流，以改善周身的缺氧状态。该手术一般主张在降主动脉下行的对侧做胸部切口。用无名动脉的锁骨下动脉与肺动脉吻合最为理想，可避免血管扭曲或成角。在左位主动脉方的病例，应做右胸后外切口经第4肋间入胸，将肺向前下方牵引，从纵隔分离出左锁骨下动脉。分离延伸椎动脉和乳内动脉的起源处，并将此两血管结扎。应用无创伤血管钳暂时钳闭锁骨下动脉近端以控制出血，并在远端靠近椎动脉和乳内动脉处切断。将锁骨下动脉向下与右肺动脉对拢。钳闭和绕线分别阻断右肺动脉近端和远端分支血流，在肺动脉上做一切口，做锁骨下动脉与右肺动脉的端侧吻合，后缘用6－0或7－0聚丙烯线连续缝合，前缘间断缝合。如主动脉在右侧，则做左胸后外侧切口，经第4肋入胸。采用在锁骨下动脉与左肺动脉吻合。

炭末沉着性形成性支气管炎（bronchitis deformants anthracotica） 炭末粉尘进入肺内，主要在细支气管、小血管周围以及淋巴组织内蓄积，可形成伴有网状纤维增生及小量胶原纤维的炭黑粉尘灶及灶周肺气肿，表现为咳嗽，咳少量黑色黏痰及活动后气短。

特发性呼吸窘迫综合征（idiopathic respiratory distress syndrome，IRDS） 又称新生儿透明膜病，多发生于早产儿，主要由肺泡表面活性物质缺乏所致，病理可见肺泡壁及细支气管壁上附着嗜伊红性透明膜及肺不张，临床上以出生后不久出现进行性呼吸困难、发绀，呼吸衰竭为主要表现。诊断依据以下几点：①新生儿胎龄在30～36周之间，或出生体重在1200～2000g，或有宫内窒息史者；②在娩出12h内临床出现呼气性呻吟，呼吸急促，发绀，且进行性加剧；体检胸廓有吸气性凹陷，呼吸音降低，偶可闻及细湿啰音，心脏听诊在胸骨左缘第2肋间有收缩期杂音；X线示双肺透亮度普遍降低，肺野内有均匀网状、颗粒状阴影，气管及支气管显示充气透亮影。治疗原则为纠正气体交换障碍导致的一系列病理生理变化。

陶工喘息（potter's asthma，pneumonoconiosis） 陶瓷工人由于长期吸入陶瓷粉尘引发的一种喘息状态。详见《陶工哮喘》。

陶工哮喘（potter's asthma） 陶瓷工人由于吸入陶瓷粉尘而引起的哮喘。陶瓷工业生产过程中原料开采、粉碎、配料、制坯、烘干、修坯、烧制等工序均可接触粉尘。陶瓷原料主要是黏土（$Al_2O_2 \cdot 2SiO_2 \cdot 2H_2O$）、长石（$K_2O \cdot Al_2O_3 \cdot 6SiO_2$）、石英、石膏（$3MgO \cdot 4SiO_2 \cdot 2H_2O$）等，成分变化很大。作业场所中往往含有硅酸盐和石英的混合粉尘。粉尘作用于呼吸道可引起刺激性炎症反应、过敏性免疫反应等，导致气道黏膜上皮细胞损伤，黏膜下神经末梢暴露，受体敏感性增加，气道反应性增高，支气管痉挛。其临床特点是部分接触粉尘的工人出现胸闷、气短和与工作有关的喘鸣，症状的形式差别很大。周末和假期大多数患者都感到病情好转，部分患者在接触几分钟后出现症状，也有人可能晚数小时出现，夜间发作也常见。如在1周内连续工作，症状通常逐渐恶化；停止接触后，恢复需要数天或数周。治疗上除按哮喘的常规治疗外，重要的是脱离接触环境。

体肺循环分流术（systemic－pulmonary shunt） 一种姑息性手术。将主动脉或其分支与肺动脉吻合，使体循环内未充分氧合的血液经吻合口部分分流至肺，

再次氧合，以改善缺氧情况。常见的术式包括：①锁骨下动脉与肺动脉分流术，又称标准 Blalock－Taussing 手术（参见该辞条）。②改良的锁骨下动脉与肺动脉分流术，应用 5～6mm 直径的聚四氟乙烯管，其上端与钳闭的锁骨下动脉吻合，下端与肺动脉吻合。③升主动脉与肺动脉分流术、又称 Waterston 分流术。经胸部前正中切口，切开心包，用直径为 4～5mm 的聚四氟乙烯管的一端与升主动脉吻合，另一端与肺动脉干吻合。④降主动脉与左肺动脉分流术，又称 Potts 手术。右侧卧位，左胸后外侧切口，经第 4 肋间入胸。游离降主动脉内侧壁和左肺动脉。用部分阻断钳钳闭降主动脉内侧壁，收紧左肺动脉主干和肺动脉分支的阻断线，平行切开左肺动脉和降主动脉，长 4～5mm，用 5－0 聚丙烯线进行吻合。

体积描记法（plethysmography） 简称体描法，是一种用来测定体内器官或肢体容积的方法。利用体描法，依靠人体体积描记仪（简称体描仪）可进行肺功能测定。主要是测定肺容积和气道阻力。测定时，受试者坐在密闭的测定仓内，经过一定的测定步骤，通过测定仓内压力或容积变化，受试者的口腔压和呼吸流量，计算出受试者平静呼气末胸腔气容积（即功能残气）和气道阻力（Raw）。它的理论基础是波义耳气体定律。此外，还可用它测定肺毛细血管有效血流量等。体描法测定平静呼气末胸腔气体容积在正常人与闭式氦气稀释平衡法测定的功能残气量相同，但在气道阻塞的病人，其测定值偏大，但该法测定气道阻力，不受主观因素影响，更能客观地反映气道阻力的变化，并较其他方法更敏感。

体积描记图（plethysmogram） 用体描仪进行肺功能测定时所描记的肺功能曲线。包括口腔压－仓压关系曲线和流量－仓压关系曲线。前者呈窄扁的闭合曲线。其 X 轴代表肺泡压（ΔP），Y 轴代表口腔压的变化（ΔPm）。画一直线通过曲线的两端，该直线和水平轴的夹角为 α 角，算出 tanα，就可计算出平静呼吸末胸腔气容积，即功能残气。后者呈反 S 形。要求受试者在功能残气位通过呼吸流量描记仪作浅快呼吸，并把呼吸流量（$\dot{V}$）和仓压变化（ΔP_{box}）分别引到 X－Y 座标，就可以得到流量－仓压关系曲线，即 $\dot{V}/\Delta P_{box}$，它和 X 轴的夹角为 β 角，准确地测定流量－仓压关系曲线和 β 角是计算气道阻力的关键。将 tanα 和 tanβ 值代入气道阻力的计算公式中，即可算出气道阻力。

体位引流（postural drainage） 指采取适当体位，将体腔内或病变腔内液体性物质引出的一种方法。各种肺－支气管疾患，伴有大量痰液者，可根据支气管－肺段解剖部位，选择适宜的体位，促进排痰，达到缓解症状的目的。体位引流术原则上将病变部位放在高位，使引流支气管方向向下，依重力作用促使痰液排出。体位引流的适应证包括：①各种肺、支气管疾患，如肺脓肿，支气管扩张，肺部继发感染等。②支气管造影术前排痰；术后引流出造影剂。③胸腔外科手术前。禁忌证有年老、体弱，严重高血压、心力衰竭、明显呼吸困难与发绀以及近 1～2 周内有大咯血病史者。体位引流的方法：①通过 X 线检查，确定病变所在肺叶或肺段。②根据病变所在部位采取引流体位，可用枕头、被褥等物垫高躯体或抬高床脚，保持规定体位。③引流过程中可用手拍击背部，嘱病人深呼吸，促进痰液排出。④引流次数一般每日 2 次，每次 15～20min。

铁锈色痰（rusty sputum） 咳出痰液的颜色呈铁锈色，为肺炎球菌肺炎的特征之一。

通气（ventilation） 指肺与外界之间的气体交换过程，也就是外界新鲜空气进入肺内和肺内废气排出体外的过程。实现通气的结构包括呼吸道、肺泡和胸廓等部分。

通气不足综合征（hypoventilation syndrome） 由于呼吸代谢控制缺陷、呼吸神经肌肉器官、胸壁、肺或气道缺陷，造成肺泡通气量降低，导致低氧血症和高碳酸血症及相应的一系列临床症状的综合征。临床上，低氧可引起发绀、继发性红细胞增多症。高碳酸血症引起脑血管扩张，可出现晨起头痛，夜间睡眠不良晨起乏力、精神不振、白天嗜睡及智力下降等。低氧与高碳酸血症的联合作用，可使肺血管收缩，导致肺动脉高压、右心室肥厚和充血性心力衰竭。治疗上主要是治疗引起低通气的基础疾病，药物治疗包括黄体酮等，还可用呼吸机辅助通气或膈肌起搏治疗。

通气不足（hypoventilation，underventilation） 由于呼吸代谢控制缺陷、呼吸神经肌肉器官、胸壁、肺

或气道缺陷，造成肺泡通气量降低的状态，血气分析显示为 PaO_2 降低，$PaCO_2$ 升高。（详见通气不足综合征）。

过度通气（hyperventilation） 一种过度呼吸状态，表现为呼吸频率过快，伴有呼吸驱动、肌肉作用力和每分钟通气量增加，常出现低碳酸血症、呼吸性碱中毒。常见的原因有：①呼吸中枢功能异常。包括脑病性通气过度；代谢性脑病；中枢神经病变，如脑肿瘤、脑炎、脑膜炎、脑血管意外，水杨酸盐、副醛等药物中毒刺激呼吸中枢；高温环境、高空缺氧等兴奋呼吸中枢等。②肺功能异常：肺炎、支气管哮喘、肺栓塞、肺淤血、肺水肿、气胸等，可通过反射机制引起通气过度。机械通气时，呼吸频率和或潮气量过大，或患者自主呼吸过强，均可引起。另外，通气过度还可见于发热、运动、妊娠、腹膜炎、腹水、腹部转移瘤及使用黄体酮类药物等。通气过度的处理主要是治疗原发病，呼吸机辅助呼吸者，可通过减慢呼吸频率和减少潮气量来调整，简易的对症处理是卷一个纸筒扣于患者面部，通过重复呼吸来升高二氧化碳。

通气储备（ventilation reserve） 正常人每分钟静息通气量与最大通气量之间有很大的差值，这反映出人的通气功能有很大贮备，把这一差值称为通气储备。

通气储量百分比（ventilatory reserve percentage, percentage of ventilation reserve） 为了表达通气功能的储备能力，常以最大通气量与静息通气量之差值和最大通气量相比来表示，称为通气储备比，其百分比计算公式如下：

$$\text{通气储量百分比} = \frac{\text{最大通气量} - \text{静息通气量}}{\text{最大通气量}} \times 100\%$$

它提示在基础状态下，通气量的储备能力。93%以上者为正常，<70%提示通气功能严重受损。

通气储量比（ventilation reserve ratio） 参见“通气储量百分比”。

口咽通气导管（oropharyngeal airway） 是气管插管时所用的器械，分气管内导管和支气管内导管。通过通气导管，可建立通畅的呼吸道。除应用于全身麻醉以外，它在对许多严重病人的抢救中，为有效地进行机械通气，吸除气管内痰液或血液，解除呼吸道梗阻创造了优良条件。（详见通气管）。

通（导）气管（airway） 是用来进行气管插管的一种人造管道。一般用橡胶或塑料制成，必须具备下列要求：①材料坚实而富有弹性：②不易压缩而致梗阻；③表面光滑不易擦伤组织；④外径宜小而内径宜大（管壁宜薄）；⑤易于弯曲而不易折叠；⑥以带有低压套囊防漏装置为好。临床常用的通气管分为气管内导管和支气管内导管，气管内导管又可分为经口腔导管和经鼻腔导管两种。气管导管的长度在成人为30cm，儿童为18cm，经鼻腔导管应较经口腔导管为长，材料方面也较口腔导管柔软但应有韧性，特别是尖端能随后鼻孔形状大小而易变形通过。更主要的是能塑成一定的弧度，适于鼻腔经咽部至声门的曲线。插管时只要将导管尖端放置于会厌下即很容易进入气管内。通气管的作用是建立通畅的人工气道，除应用了全身麻醉外，在对许多严重病人的抢救中，为有效地进行机械通气，吸除气管内分泌物，解除呼吸道梗阻创造了优良条件。

通气功能（ventilatory function） 肺脏通过呼吸运动，吸入外界的新鲜空气，排出肺内过剩的二氧化碳，把这种生理功能称为肺的通气功能。实现肺通气的结构包括呼吸道，肺泡和胸廓等部分。呼吸道是气体进出肺的通道；肺泡是吸入气与血液进行气体交换的场所。肺位于胸廓内，两者之间有密闭的胸膜腔。附着于胸廓的呼吸肌的运动可改变胸廓容积，从而引起肺的扩张与收缩，为实现肺通气提供动力。可通过肺功能检测来确定肺通气功能的好坏。直接反映通气功能的测定指标包括：（1）每分钟静息通气量（MV）和肺泡通气量，（2）最大通气量（MVV），(3）用力肺活量，1秒率 $FEV_{1.0}$% 和最大呼气中段流量（MMFR）。间接反映通气功能的测定指标包括：最大呼气流量容积曲线（MEFV）、口腔闭合压（$P_{0.1}$）、最大吸气压和最大呼气压。气道及胸肺疾病可造成通气功能障碍，一般分为阻塞型、限制型和两者兼具的混合型。

通气功能障碍（ventilation disturbance） 通气是指空气经口、鼻、咽喉、气管、支气管、细支气管进入肺泡以提供机体所需氧气并排出富含二氧化碳气体的过程。这个过程是在呼吸中枢调节下，由呼吸肌收缩

造成胸廓运动、使胸腔和肺内压力改变，肺内与外界大气间的压力差，克服胸廓和肺的弹性阻力，以及呼吸道与组织的弹性阻力，引起气体在肺与外界间的流动完成的。任何原因导致以上过程的破坏将不能满足机体对氧气的需要和二氧化碳的排出，即为通气功能障碍。常见原因有：呼吸中枢受抑制、呼吸肌无力、气道阻塞、胸廓和肺扩张受限等。通气功能障碍的结果表现为低氧血症或同时伴有二氧化碳潴留。通气功能障碍是引起呼吸衰竭的原因之一，常区分为：①阻塞性通气功能障碍，常见的病因是慢性支气管炎、阻塞性肺气肿、支气管哮喘等。②限制性通气功能障碍，常见的原因包括胸腔积液、气胸，大量腹水或腹部手术后，重症肌无力，脑血管病，脑肿瘤，脑外伤等。

通气扫描（ventilation scan） 又称肺通气、吸入显像，是指正常呼吸道吸入放射性惰性气体（如^{133}Xe、^{81m}Kr）后，在体外用γ照相机显像后，可获得两肺内放射性分布图，借以评价肺局部的通气功能。也可吸入雾化的气溶液（如^{99m}Tc-DTPA）后进行肺γ照相后显像，了解两肺内气道通畅情况。通气扫描的原理是放射性气体或气溶胶雾粒在肺内的分布与肺局部通气量成正比。通气扫描用于早期发现阻塞性肺疾病，计算局部肺组织的通气量、肺内放射性清除半衰期等。通气扫描与肺灌注扫描结合对肺动脉血栓栓塞的诊断有重要意义。

通气灌注失衡（ventilation - perfusion imbalance） 正常成人在静息状态下，每分钟肺泡通气量约为4升，肺循环血量约为5L，两者的比值为0.8。虽然健康人在直立位的肺通气量和血流量都是自上而下递增的，肺上部的肺泡通气量和血流量的比值为1.7、肺中部的为0.9、下部的为0.68。在理论上每个肺泡通气和血流量虽可能不同，但就整个肺而言，只要通气和血流比例能达到0.8水平，就能保证肺动脉血被最适宜地动脉化。在病理状况下，无论是通气与血流任何一方增加或减少，使二者的比值偏离正常范围，即不能保证有效的气体交换，表现为通气灌注失衡，如肺实变、肺不张时，通气/血流比<0.8，肺气肿、肺大泡时，通气/血流比>0.8。通气灌注失衡的后果主要是缺氧，除非有明显通气不足，否则没有或仅有轻度二氧化碳潴留。

通气血流比值（ventilation - perfusion ratio，ratio of ventilation and blood flow） 也称通气血流量比，通气灌注比例，每分钟肺泡通气量与肺循环血量的比值。正常成人在静息状态下，每分钟肺泡通气量约为4升，肺循环血量约为5L，两者的比值为0.8，气体和血流在肺内的分布不是完全均匀的，同位素方法证明，健康人直立位的肺通气量和血流量都是自上而下递增的，肺上部的肺泡通气量和血流量的比值为1.7，肺中部的为0.9，下部的为0.68。在理论上每个肺泡通气和血流量虽可能不同，但两者比例能达到0.8水平，整个肺脏的换气功能依然正常。整个肺脏的气体交换可保持混合动脉血氧分压于12.66kPa（95mmHg）以上，二氧化碳分压5.33kPa（40mmhg）左右。临床上当一部分肺泡的通气与血流任何一方增加或减少，使二者的比值偏离正常范围即不能保证有效的气体交换。通气/血流比例失调的后果主要是缺氧，除非有明显通气不足，否则没有或仅有轻度二氧化碳潴留。

通气灌注扫描（ventilation and perfusion scan） 分为灌注扫描和通气扫描，肺灌注扫描是应用放射性核素标记的直径在10～100μm的蛋白颗粒（如Tc-99m-MAA）经肘静脉注入体内，经右心房、右心室过程中，放射性颗粒与血液均匀混合，并与血液以一定比例分布于双肺、并暂时嵌在毛细血管前动脉和毛细血管内，体外用γ（伽玛）照相机照像可获得双肺血流灌注像，肺内放射性强弱代表肺血流灌注多少。当肺血供受影响（如肺动脉血栓形成）通过肺灌注显像可显示肺血管受损部位呈放射性缺损区。通气扫描是放射性惰性气体^{133}Xe、^{127}Xe、^{81m}Kr经一定装置吸入体内后，体外用γ相机可获双肺通气显像图，亦也用放射性气溶胶吸入后体外行γ照相而获双肺显像。通气灌注扫描配合常用于以下疾病：①肺动脉血栓栓塞：当肺灌注为显示肺叶有单个或多个肺段放射性缺损区，而肺通气显像正常，或肺通气扫描虽有异常，但病变明显小于肺灌注显像，即通气灌注扫描不匹配时高度可疑肺栓塞。②慢性阻塞性肺疾病：在肺吸入显像时，见中央气道内放射性沉积增多，呈不规则分布的放射性“热点”，末梢肺实质内放射性分布量减少，且不均匀，呈散在的放射性减低区或缺损区。肺灌注显像亦双肺体积增大，放射性分布呈非节段性、斑片状减低或缺损区，病变部位与肺吸入图像基本相同，但程度略轻。③支气管哮喘：发作期肺通气显像

呈肺叶或肺段的放射性减低区，肺灌注显像在通气扫描上所示放射性减低区的相应部位显示为放射性减低区，如给支气管扩张剂治疗后，病情轻者通气扫描可恢复正常，但当肺实质内已发生不可逆病变时，用支气管扩张剂后改变不明显。④支气管扩张症：根据病变部位及程度不同，肺通气显像可见呈一个肺段、肺叶以至整个一侧肺不显影，肺吸入像在支气管病变近端呈大的“热点”状放射性沉积，肺灌注显像在病变部位呈放射性减低区，较通气显像所示范围略小。

过度通气综合征（hyperventilation syndrome） 肺泡通气量过大，导致动脉血二氧化碳分压（$PaCO_2$）低于正常所引起的综合病征。由于缺氧、酸中毒、疼痛、药物或精神因素刺激，通过周围或中枢的感受器，反射性引起呼吸中枢的驱动力增强所致。发生于肺炎、气胸、哮喘、肺水肿、肝硬变、心力衰竭、水杨酸或呼吸兴奋剂过量、神经系统疾病、癔病等，患者有胸痛，无力、心悸、口干、紧张等焦虑不安症状，严重时出现肢端麻木、搐搦、神志不清。$PaCO_2$降低，总碳酸盐降低，pH 可升高。治疗应针对原发病，精神因素引起者可用纸袋重复呼吸。

通气面罩（ventilation mask） 是进行无创机械通气时所应用的一种以硬质塑料为主体和周边可充气的塑料气垫或橡胶气垫所构成的装置。将其置于患者的面部，使口、鼻呼吸气流与面罩另一端连接的呼吸机进行通气，气垫内压力以 2.7～4kPa 为佳，因毛细血管动脉段的压力为 4kPa，超过 4kPa 可引起面部血液受阻，出现不适感，面罩气垫采用硅胶垫，组织相容性、舒适度和密闭性均佳。通气面罩存在一定动态死腔，且影响进食。

通气机（ventilator，respirator） 帮助呼吸系统完成通气的系列装置，习惯上又称为呼吸机。其工作原理是建立一个大气－肺泡压力差，达到辅助肺通气的目的。呼吸机的种类繁多，按使用的类型分为：控制性机械通气、辅助性机械通气；按使用机械通气的途径分类可分为：胸内或气道内加压型、胸外型；按吸、呼气相的切换方式可分为定压型、定容型、定时型、混合型；按通气频率的高低分类可分为：高频通气、常频通气；按是否有同步装置或性能分类可分为：同步型呼吸机、非同步型呼吸机；按适用对象分可分为婴儿呼吸机、小儿呼吸机和成人呼吸机；按工作原理分类可分为：简易呼吸器、膜肺。

通气障碍（disturbance of ventilation） 参见《通气功能障碍》。

通透性（permeability） 指物质通过生物半透膜的难易程度。生物半透膜对体内某些分子的通透性大致可以分为三种情况：自由通过的有水分子；可以透过的有葡萄糖、氨基酸、尿素、氯离子等；不易透过的有蛋白质、钠、钾等。通透性的存在，对细胞内外水的移动、各种物质的交换、酸碱度和渗透压的维持，均有着重要的生理意义。在某些病理情况下（如过敏、创伤、烧伤、缺氧等），由于破坏了生物半透膜的正常结构和功能，使其通透性增加，结果发生组织水肿等反应。

吞咽呼吸暂停（deglutition apnea） 咽部是空气、食物和水的共同通道，当食物或水从口腔进到食管时，这种吞咽动作引起反射性声门关闭及呼吸抑制，并停止呼吸以避免食物及水进入气道，这是机体的一种防御机制。

同步间歇指令通气（synchronized intermittent mandatory ventilation，SIMV） 是指呼吸机在每分钟内，按预先设置的参数给予病人指令性呼吸，病人可以有自主呼吸，而自主呼吸的频率、流速、流量、容量，吸呼比等不受呼吸机的影响，均由病人自己控制和调节。此种通气模式更接近于生理状态，主要用于撤离呼吸机的过程中，但 SIMV 不宜应用时间过长，以免加重呼吸肌的疲劳，此外当病人病情变化或不稳定时，可能会发生通气不足的危险，因此当应用 SIMV 模式时要注意分钟通气量报警下限的设置，以便及早发现通气不足防止发生危险。

兔耳征（rabbit－ear sign） 又称为胸膜凹陷征，是肺部肿瘤引起的肿块旁变化在 X 线及 CT 上的一种表现。在肿块的外侧与胸壁之间有时可看到细长的索条状阴影，起自肿块边缘或肿块内，向外延伸到达膜面时呈扇形分开，似三角形阴影。是由于脏层胸膜内陷皱缩所引起。胸膜内陷的根本原因是瘤体结缔组织增生引起的瘢痕收缩。

鸵鸟毛尘肺（ptilosis） 由于接触，吸入鸵鸟毛粉

尘所致，其发病机制被认为是吸入能抵达肺泡的有机性微粒（多半认为是真菌孢子）作为半抗原物质与肺内的蛋白质结合形成抗原，后者刺激产生 IgG 抗体反应，与沉淀素抗体形成免疫复合物，另一方面摄入有机微粒的巨噬细胞可能释放出水解酶引起肺组织损伤，表现为外源性变态性肺炎，临床上可为急性表现，接触抗原 4 ~ 8h 可出现发热、肌肉疼痛、不适、气喘，也可表现为亚急性，出现咳嗽、气喘或呼吸短促。胸部 X 线可表现为斑片絮影或粟粒状阴影。治疗上对症及应用糖皮质激素，脱离接触过敏原的环境。

弯刀综合征（seimitar syndrome） 是一种先天性血管畸形。系右肺静脉回流到下腔静脉，可伴有右肺发育不全和体循环向右肺供血，心脏向右旋转移位的发育性畸形。异常的肺静脉在 X 线片上产生一种特殊的血管阴影状似弯刀，故名。女性比男性多 2 倍，其发生原因可能由于胚胎早期肺静脉丛和大静脉系统的交通支未萎缩退化，永久性残留所致。而右肺发育不全和心脏移位是因右肺体循环异常供血引起的退化性血管再发育。病理生理表现为左向右分流。临床上可无症状，或有呼吸困难、慢性咳嗽、咯血，心导管检查和心血管造影可确诊。治疗可行选择性右肺切除术，异常肺静脉左房转移术或结扎术。

威廉斯 - 米基蒂综合征（Williams - Mikity syndrome） 又称肺成熟障碍、支气管肺发育不全症。是一种原因不明的早产儿呼吸窘迫症，伴有 X 线肺间质 结构粗厚现象，其间有小圆透光区，突出症状为发绀，吸氧便可消失，病情较一般的肺透明样变为轻，洋地黄、激素、抗生素均无效，需长期氧疗。

威廉斯 - 坎贝尔综合征（Williams - Gampbell syndrome） 又称支气管软化，是一种先天性的支气管扩张。当支气管软骨发育不良或缺如时，可引起支气管动力改变，吸气时支气管过度扩张。本病有家族史，为常染色体隐性遗传。多见于婴儿期出现慢性呼吸窘迫或哮喘，易发生感染，最终发生普通性变形、肺气肿。有的伴有智力低下。

雾化疗法（nebulization therapy） 通过雾化装置将含有药物的液体雾化成气溶胶吸入呼吸道，使黏膜湿化，局部药物浓度增高，达到稀释黏痰、促进引流、控制感染或解除支气管痉挛等目的的一种治疗方法。雾化吸入的疗效取决于雾粒直径、浓度，也与雾化器性能，吸入方法以及药物选择等因素有关。雾化适宜的雾滴直径为 3 ~ 6μm，小于 0.5μm 者可进入肺泡，大部分随呼气排出，不起治疗作用。雾化器的主要类型包括：①定量手压式气雾器（MDI），②干粉吸入器，③超声雾化器。常用于雾化治疗的药物有：①化痰祛痰剂：如生理盐水、高渗盐水、乙酰半胱氨酸、溴环己胺醇等。②支气管舒张剂：如 β_2 受体兴奋剂、抗胆碱能受体阻滞剂等。③肾上腺皮质激素：如倍氯米松、曲安西龙、氟替卡松等。雾化疗法可能出现的副作用包括：①干稠分泌物湿化后膨胀，②支气管痉挛，③水负荷过多，④呼吸道继发感染。

压力转换型通气机（pressure cycled ventilator） 以正压持续向气道和肺内送气，当达到预定压力值后，气流中断；呼气时胸廓和肺被动性萎缩或由负压产生呼气；当气道内压力不断下降达到另一预定值后，呼吸机再次通过正压产生气流，并引起吸气，如此周而复始。由于压力转换型通气机的气流量或速度受气道阻力、胸和肺组织顺应性的影响，当病人的气道阻力增加或顺应性下降时，在相同压力下，潮气量和分钟通气量不尽相同，因此压力转换型通气机适用于气道阻力小、肺组织顺应性较好的患者。

氧中毒（oxygen poisoning） 是长时间吸入高浓度（>60%）氧后引起的组织和病理生理改变。氧中毒与吸氧浓度和时间有关。一般在常压下吸入纯氧 12 ~ 24h；在高压下 3 ~ 4h 即可发生氧中毒。高浓度氧可抑制细胞线粒体氧化酶的活性，使细胞的代谢受扰，其中以对肺的毒性反应出现早而突出，使肺泡膜表面活性物质减少，肺泡内出现渗液和肺泡不张。中枢神经损害可出现抽搐和癫痫样发作。眼部损害可有晶体后纤维组织形成，视网膜出现缺血或淤血等。本症无特殊治疗，关键在于预防，应正确掌握吸氧浓度，压力和时间。通常在常压下吸入 40% ~ 60% 的氧是安全的，吸纯氧一般不应超过 8 ~ 18h。高压氧治疗如在 2 个大气压下，吸入纯氧不超过 4h，3 个大气压时，不超过 2h。发生氧中毒先兆时即采取措施如持续加压呼吸或呼气末正压并相应减低氧浓度。

胰源性胸水（pancreatogenic pleurorrhea） 由胰腺疾病（包括胰腺炎，胰腺假囊肿，胰腺脓肿和胰腺

癌）合并胸水称之，发生机制可能是胰管破裂，胰液流入腹腔后经食管或主动脉裂孔进入胸腔引起胸水。另外液体经过膈肌淋巴管送到胸腔，膈下假囊肿与胸腔直接沟通。胰性胸水多为渗出液，偶尔为漏出液。胸水中淀粉酶显著升高。以左侧为多，治疗以内科治疗为主，反复抽胸腔积液或行胸腔闭式引流，无效可行手术治疗。

尤尔特征（Ewart sign） 又称左肺受压征，是渗出性心包炎的特征性体征。大量心包积液使心包腔扩大，压迫肺及支气管，体检时可见左肩胛角内下方出现浊音区，并伴有语颤增强及支气管性呼吸音。

自发性气胸（spontaneous pneumothorax） 是指在无外伤或人为因素的情况下，肺组织及脏层胸膜突然破裂而引起的胸腔积气。大多由于胸膜下气肿泡破裂引起，常见于肺部X线检查无明显病变的瘦长男性，本病的发生常因突然用力、排便或打喷嚏等剧烈动作使支气管内压力突然增高所致。临床上分为闭合性、开放性及张力性气胸三种。临床表现与起病急缓、气量多少、临床类型、肺脏压缩程度等有关，典型者可表现为突发胸痛、呼吸困难、刺激性咳嗽；张力性气胸临床表现严重，可有窒息感、烦躁不安、发绀、出汗、甚至出现意识不清、昏迷，应立即抢救。典型的气胸体征可表现为叩诊呈鼓音，听诊呼吸音减弱或消失。X线检查可见肺被压缩、纵隔移位及胸腔积液等。治疗应卧床休息、吸氧、止痛、镇咳等，少量气胸（小于20%）可自行吸收，大量气胸及张力性气胸宜行胸腔穿刺术，必要时应行胸腔闭式引流。

自发性血气胸（spontaneous hemopneumothorax） 自发性气胸时的肺表面血管撕裂引起的胸腔积气和积血。剧烈咳嗽和屏气是常见诱因，多突然发病伴患侧胸痛、气急、严重时发生失血性休克。X线胸片呈液气胸的征象、胸腔穿刺抽出积气和血时可确诊。治疗可行胸腔穿刺闭式引流，出血较多时应补充血量，上述处理无效时应及时开胸手术止血。

阻塞性通气障碍（obstructive ventilatory disturbance） 系指气道阻塞或狭窄而引起的气体流量下降。引起阻塞性通气障碍的常见原因包括：（1）气管与支气管疾患：①气管肿瘤、狭窄等；②支气管哮喘；③慢性支气管炎；④闭塞性细支气管炎。（2）肺气肿、肺大泡。（3）其他原因不明的如纤毛运动障碍。常见的哮喘、慢性阻塞性支气管炎与肺气肿通气功能的特征性改变为：一秒钟用力呼气量、一秒钟用力呼气量占用力肺活量百分比、最大呼气中段流量下降，残气量及肺总量增高，肺活量、用力肺活量可以正常，只有病情严重时才下降。

最大呼气流量－容积曲线（maximal expiratory flow－volume curve，MEFV） 指受试者在做最大用力呼气过程中呼出的气体容积与相应的呼气流量所描记的曲线。测定方法：受试者吸气至肺总量，然后用力快速呼气用X－Y记录仪和电流示波器记录流量和肺容积，临床应用于肺部阻塞性疾患的部位及严重程度的诊断。

最大通气量（maximum voluntary ventilation） 以尽快的速度和尽可能深的幅度进行呼吸时所得到的每分钟通气量，是了解肺通气功能的良好指标，用于判断阻塞性通气功能障碍，它代表单位时间内肺的通气能力得到充分发挥时的通气量，一般在测定时只测15s，将测得值乘以4，实测值占预计值的百分比小于80%时视为异常。最大通气量测验是较剧烈的呼吸运动，凡严重心肺疾病患者及咯血患者均不宜做此项试验。

用力肺活量（forced vital capacity） 指最大吸气至肺总量（TLC）位后以最大的努力、最快的速度做呼气肺活量达残气量（RV）位的气量，用带有可变速记纹鼓的肺量计或有XY记录仪的肺功能仪测定及计算。正常人用力肺活量与肺活量大致相等，阻塞性通气功能障碍者用力肺活量小于肺活量。

用力呼气中段流速（forced expiratory midexpiratory flow rate，FEF25%～75%） FEF25%～75%测定阻塞性通气功能障碍的一种敏感的肺功能指标，测定计算的方法是将用力呼气曲线分为四等分，取25%～75%之间为容量与该段时间之比，以L/S表示，参考值：男性约3.36L/S；女性约2.88L/S。

周期呼吸（periodic respiration） 又称Cheyne－Stokes呼吸。一种周期性的通气过低和过度通气相间出现，伴15～60s呼吸暂停期的呼吸方式。表现为先呼吸逐渐加深增速，后又逐渐减弱，减慢，进而停

止。每一周期约2～3min，多伴有意识障碍。见于颅内压增高、尿毒症、呼吸抑制（吗啡中毒）等；有时亦见于正常婴儿，或在高原居住的成人。

压力支持通气（pressure support ventilation）　是一种辅助通气方式，即在有自主呼吸的前提下，每次吸气都接受一定水平的压力支持，以辅助和增强病人的吸气能力，增加病人的吸气深度和吸入气量。压力支持通气可单独应用，也可与其他通气模式并用。现主要应用方式有三种：（1）同步间歇指令通气＋压力支持通气：主要用于脱机前的准备；（2）压力支持通气单独应用；（3）定压型同步间歇指令通气＋压力支持通气和定容型同步间歇指令通气＋压力支持通气：近年来Simens公司生产的Servo300型呼吸机上附有的通气模式，在一定程度上扩大了同步间歇指令通气＋压力支持通气通气模式的应用范围和适应证。压力支持通气的适应证：（1）锻炼呼吸肌，防止呼吸肌疲劳；（2）脱机前准备；（3）各种原因引起的呼吸肌无力；（4）严重连枷胸所致的反常呼吸；（5）在某些情况下应用压力支持通气模式可有利于自主呼吸与呼吸机的协调。

肺残气量（residual volume of lung）　在用力呼气之后肺内所残留的气体量叫肺残气量。正常成人约为1500ml。正常人平静呼吸只能交换肺内的一部分气体，呼吸愈浅则交换的气体量愈小。肺气肿病人的肺残气量增大，交换的气体量小。因此，常有乏氧的表现。晨间操呼吸运动时，进行深吸气、大呼气就是减少肺残气量而增大气体交换量。

肺活量（vital capacity，VC）　深吸气后做最大呼气所能呼出的气量，肺活量由深吸气量和补呼气量两部分组成。它反映了肺和胸廓的顺应性及胸廓活动。因肺活量与性别、年龄等生理因素有关系，判定时以实测值占预计值的百分比作为指标。参考值：100±20%。临床用测定肺活量的大小判定肺脏功能。弥漫性肺部疾病，如肺纤维化、肺硬化、矽肺等肺活量可明显降低。

结核病学简介

结核病学科在最近50多年迅猛发展，在结核病诊断、治疗与防治方面都取得很多新进展、新成就。

一、诊断的发展

1. 细菌学诊断：1882年Koch发现结核菌后，涂片和培养尤其是涂片始终是结核菌的经典或常规检查方法。1977年出现的BACTEC（放射）快速培养法，1992年我国引进应用，突出优点是快速，分离培养，药敏试验与菌型鉴定三项总报告时间为18.5d，较L-J常规法缩短65.7d，因仪器与培养基未国产化，不能推广应用。1984年我国诱导成功结核菌L型，检查结核菌L型对结核病的诊断、判断疗效、流行病学调查分析均有重要意义。对非结核分枝杆菌的感染流行和非结核分枝杆菌病作了深入研究，1987年、1993年制定了诊断治疗草案，2000年制定了《非结核分枝杆菌病诊断与处理指南》，提高了结核病与非结核分枝杆菌病的鉴别诊断水平。

2. 血清（免疫）学诊断：20世纪80年代后，普遍采用酶联免疫吸附试验（ELISA）检查结核菌特异抗体，相继又出现ELISA的改进方法，如结明试验（MycoDot）、免疫色谱试验（ICT-IB卡）等，其共同点是敏感性不高（70%左右），特异性差（感染者、种BCG、接触者、非活动性结核可以阳性），只能作为结核病的辅助诊断手段。

3. 影像学诊断：X线透视与摄片至今仍是结核病的常规诊断方法。20世纪70年代后的CT和MRI只用于中枢神经、脊柱、纵隔与胸部10个隐蔽部位结核病的鉴别诊断；超声检查能准确鉴别胸部实质性与囊性病变，对胸腔积液的发现、定位与定量均优于X线；CT与MRI是胸膜和肺活检的最佳介导（引导）手段；数字减影血管造影（DSA）只用于肺结核的鉴别诊断，肺结核大咯血支气管动脉栓塞治疗的介入性诊断手段。

4. 病理学诊断：20世纪60年代后，由于影像技术与内镜的进展，经常规检查不能确诊的病例，广泛采用病理学诊断，经纤维支气管镜支气管与肺活检，经皮肺活检，经皮胸膜活检，经胸腔镜（或纤维支气管镜）胸膜刷检或活检。特别是纤维支气管镜的刷检、活检，支气管肺泡灌洗液（BALF）可做细胞学、细菌学、免疫学、化学、分子生物学等多项检查。胸腔镜检查对原因不明的胸液与胸膜疾病的鉴别诊断具有重要作用。细胞学与组织学联合检查，病理学与细菌学联合检查，组织学与免疫学联合检查，光镜（细胞病理学）与电镜（分子病理学）联合检查，显著提高了阳性检出率，是病理学诊断的突破性进展。

5. 酶学诊断：结核性胸膜炎与癌性胸膜炎的鉴别诊断，通常同时检测胸液与血清中的乳酸脱氢酶、腺苷脱氨酶、溶菌酶、血管紧张素转换换酶，观察胸液中含量与胸液/血清比值（F/S）。

6. 结核菌素试验：1890年发现结核菌素称旧结核素（OT），1932年改进为更纯、特异性更强的纯蛋白衍化物（PPD），在普种BCG和发现约有5%左右活动性结核病结核菌素试验呈阴性反应后，结素试验对流行病学调查和诊断的作用受限。

7. 分子生物学诊断：分子生物学在结核病领域应用发展很快：①聚合酶链反应（PCR）：1985年美国首创PCR，我国在1992年研制应用，对菌阴肺结核、肺外结核有重要辅助诊断作用。由于技术操作缺乏规范化、标准化、统一化和PCR本身不足（感染者、种BCG、接触者、非活动性结核均可阳性），假阳性率可高达20%～77%，造成很多误诊病例，1996年我国已停止临床使用，待专业研究单位继续研究改进后，仍是结核病诊断发展的方向。②核酸探针：由于探针的敏感性和特异性不很理想，多数探针用同位素标记，少数探针有试剂盒出售，因此，探针仍处在试验研究阶段。③基因扩增－探针（PCR－probe）：利用PCR的敏感性高，探针的特异性强，二者联合检查，能减少PCR的假阳性，用于结核病的诊断。④基因扩增－单链构象多态性分析（PCR－sscp）：用于药物快速敏感试验，已有7种抗结核药物发现13种基因突变，开始阐明结核菌耐药的分子机制。⑤基因扩增－限制性酶切片段长度多态性分析（PCR－RFLP）或指纹技术：用于结核病流行病学调查分析和鉴别诊断。⑥基因芯片：是分子生物学继PCR后的突破性进展，已开始实用性研究。

二、治疗的发展

结核病治疗的发展史划分为两个时代：

1. 疗养时代：19世纪80年代至20世纪50年代为疗养时代，采用隔离疗养，包括休息、营养、空气、阳光治疗，该时代最后20年发展为疗养加萎陷疗法（人工气胸与人工气腹），无特效药物，只服用鱼肝油和钙片，当时的病人是“十痨九死”的悲惨结局。

2. 化疗时代：20世纪50年代进入化疗（药物治疗）时代，此时代发展为化学疗法加辅助疗法：①化疗：是必不可缺的主要治疗，自1946年后相继出现20多种特效抗结核药物，其中首选的一线药物有异烟肼、利福平、链霉素、吡嗪酰胺、乙胺丁醇，其余均为备用的二线药物，如对氨柳酸钠、乙硫异烟胺、丙硫异烟胺、环丝胺酸、卡那霉素、丁胺卡那霉素、卷曲霉素、氨硫脲、帕司烟肼、利福定、利福喷丁、利福布丁、氧氟沙星、环丙沙星、左氟沙星、克拉霉素、氯苯吩嗪、安美汀等。1963年我国制定了早期、大量、联合、持续、长期的化疗原则，应用15年后于1978年修改后的化疗原则为早期、联用、适量、规律、全程。20世纪50年代开始推行长程化疗，应用的标准化疗方案为HSP/HP，疗程为1年、1.5年、2年。由于利福平与乙胺丁醇的问世，20世纪70年代出现了短程化疗应用的标准化疗方案为HRZ/HP及其多种衍生的化疗方案，疗程缩短为6～9个月。80年代出现超短程化疗，疗程更短为4～5个月。我国还创建了不固定化疗期短程化疗。长程或短程化疗的疗效均达90%以上。用药方法也有改进和发展，20世纪50年代起全球推行不住院化疗、间歇化疗、顿服化疗、两阶段化疗、督导化疗或直接面视短程化疗（DOTS）。为了便于化疗的管理，我国创建了全程督导化疗，全程管理化疗，强化期督导继续期管理化疗三种化疗管理模式；药物剂型也由散装药发展为复合药（卫非特、卫非宁）与组合药（板式组合药）。②辅助疗法：辅助治疗仅限于少数有适应证的病例使用，如局部疗法（雾化吸入、滴入或介入、激光治疗），手术疗法，免疫疗法（我国研制的母牛分枝杆菌苗），中医疗法（改善症状、提高免疫力、减少抗结核药物副作用）。

三、防治的发展

我国结核病防治（控制）史，就是“WHO现代结核病控制策略”在我国的实施与发展过程。

1. 政府承诺：①建立防治机构：建国初期政府大力支持，在全国建立各级防治网，后与初级卫生保健网结合，我国被誉为“结核病控制纳入初级卫生保健”的故乡，20世纪90年代末

有96%的地市，80%的县建立了防治机构，培养了近3万的专业人才，我国已成为世界上结核病防治网最健全的国家之一。②制定国家结核病控制规划（NTP）：于1981～1990年，1991～2000年，2001～2010年，分别制定了三个10年“全国结核病防治规划”，规划了防治结核病的技术策略。③立法管理：1991年制定“结核病防治管理办法”，地方政府也制定相应法规，使结核病纳入了法制化管理轨道。④卡介苗（BCG）接种：1950年卫生部规定城市儿童接种BCG，1974年WHO将BCG纳入扩大免疫规划（EPI）中，1988年后我国城乡新生儿接种率平均达90%以上，阳转率92.2%，我国已有6亿多人次接种过BCG。BCG接种可减少结核病发病率，特别显著地减少儿童结核性脑膜炎与粟粒型结核。

2. 经费投入：我国防治经费长期缺乏，直至1992年启动“世界银行贷款中国结核病控制项目”或“世行项目”，1993年启动“卫生部加强与促进结核病控制项目”或“卫生部项目”，共计投入10.71亿元，此时据14个省调查，防治经费年人均不足2分钱。自2001年起中央人民政府每年投入结核病防治专项经费4000万元，不足部分只能对外争取贷款、赠款与贴息来补充。

3. 病例发现：20世纪70年代以前采用中心化（专业机构为主）的主动发现（普查）方式，方法用X线检查为主，检出率越来越低，花费大效益低。70年代后受WHO启示，转变为非中心化（综合医疗机构为主）的被动发现方式，即因症就诊发现，方法以痰菌检查为主，成本低效益高。病例发现的主要对象为痰涂阳患者（传染源），发现的目的是给予化疗治愈，消灭传染源。

4. 采用短程督导化疗（DOTS）治愈传染性病例：20世纪70年代末北京采用全程督导化疗，80年代上海采用全程管理化疗，90年代“世行项目”与“卫生部项目”在26个省、市、自治区，覆盖7亿多人口，实施DOTS治疗128万涂阳病例，治愈率90%以上。因此，DOTS是最佳、最有效、最符合成本效益的现代结核病控制策略，“是改变结核病流行状况的惟一希望”，WHO称我国控制结核病使用DOTS的正确方法，“树立了一个光辉的榜样”，应为“世界学习的楷模”。

5. 完善药物供应制度：新中国抗结核药物的来源，先由进口供应，发展为国产供应，到出口外销；由仿制药发展为研制新药，如20世纪70年代首创新药利福定与利福喷汀；由生产散装药，发展为生产复合药与组合药；由政府计划指定生产，发展为市场竞争，最后招标定点生产供应；90年代完全建成了质量控制的完善药物供应制度。

6. 健全监测评价制度：新中国基本做到了持续、长期的结核病监测评价制度。如各级防治机构的病例发现监测评价，化疗监测评价，耐药性监测评价等。全国性大规模的监测评价如1979年、1984年、1990年、2000年分别进行4次大规模“全国结核病流行病学抽样调查”，提示我国结核病疫情呈缓慢下降趋势。其中2000年的流调结果显示：我国现有4亿多人受感染，有肺结核病人500万，其中传染性病人200万，每年死亡15万，疫情还很严重，是全球22个结核病高负担国家之一，今后结核病的控制仍是我国一项长期艰巨的任务。

结核病学

罗伯特·柯霍（Robert Koch）　德国微生物学家。1882 年 R. Koch 发现结核菌，明确了结核菌是结核病的病因，获得了诺贝尔（Nobel）奖。1890 年又发现了结核菌素，用于结核感染的皮肤试验，称结核菌素试验，并开始结核菌素疗法治疗结核病，治疗效果不佳。1901 年他又发表了人型与牛型结核菌的鉴别方法。

柯霍现象（Koch's phenomenon）　柯霍给未感染结核菌的豚鼠注射结核菌，因无变态反应，注射局部无明显反应，因无特异性免疫力，注射后一定时间，豚鼠发生全身粟粒结核而死亡；给已感染结核菌的豚鼠注射结核菌，因有变态反应存在，注射局部反应明显，因有免疫力，全部豚鼠健康存活，称柯霍现象。柯霍现象充分证明结核特异性免疫力的保护作用。

吕伯城事件（Lübeck event）　1930 年德国吕伯城给 251 名新生儿口服卡介苗（BCG）接种后，死亡 77 人，其中 72 人直接死于结核病，死亡中 68 人尸检，发现全身结核病灶和大量结核菌。因为 BCG 是减毒的活菌苗，其致死原因证实是在 BCG 中混入了同一实验室的 Kiel 毒力结核菌种所致。这是结核病科史上最大的严重事故，使 BCG 一时停止接种，是人类和结核病斗争史中最深刻的教训。前人的错误是后人的财富，从此规定接种 BCG 的人员每一次接种之前都必须经过专业培训后，才能操作接种技术。

结核病控制的五个里程碑（five milestones of tuberculosis control）　结核病控制的发展史可分为五个里程碑：1882 年罗伯特·柯霍（Robert Koch）发现结核菌，明确了结核病的病因，是结核病控制发展的第一个里程碑；1921 年发明卡介苗（BCG）预防结核病，是结核控制发展的第二个里程碑；1944 年以后发现链霉素、对氨柳酸钠、氨硫脲、异烟肼、吡嗪酰胺治疗结核病，是结核病控制发展的第三个里程碑；20 世纪 70 年代初推广应用短程化疗，是结核病控制发展的第四个里程碑；70 年代末世界卫生组织（WHO）倡导用国家控制结核病规程（National tuberculosis program，NTP）来控制结核病，是结核病控制发展的第五个里程碑。

结核病治疗的六个里程碑（six milestones of tuberculosis treatment）　20 世纪 50 年代结核病治疗进入化疗时代后，Fox 和 Toman 将结核病治疗的进展归纳为六个里程碑：1946 年推广使用链霉素（S），是结核病化学疗法的开端，链霉素可使结核性脑膜炎等严重结核病病人免于死亡，它是结核病治疗进展的第一个里程碑；1948 年推广使用对氨基柳酸钠（P），是结核病联合用药治疗的创始，可延缓链霉素耐药性产生，是结核病治疗进展的第二个里程碑；1952 年推广使用异烟肼（H），开始产生了长程标准化疗方案（3HSP/15HP），疗效可达 100%，复发率为 0%，是结核病治疗进展的第三个里程碑；1956 年推广应用不住院治疗，其疗效与传染性的控制和住院治疗相似，是结核病治疗进展的第四个里程碑；20 世纪 60 年代推广使用间歇疗法，其疗效与每日疗法相似，副

作用较少，是结核病治疗进展的第五个里程碑；1972年出现短程化疗，疗程明显缩短，是化疗的发展方向，是结核病治疗进展的第六个里程碑。

结核病控制纳入初级卫生保健（tuberculosis control as an integral part of primary health care） 1986年9月世界卫生组织（WHO）召开“结核病控制纳入初级卫生保健专家会议”，归纳专家们的意见后，于1988年WHO编辑出版了《结核病控制纳入初级卫生保健》专著，是指将结核病的控制工作纳入县、乡、村的初级卫生保健工作中进行。我国开展该项工作取得优异成绩与经验，我国被国际誉为“结核病控制纳入初级卫生保健的故乡”。

世界防治结核病日（World Tuberculosis Day） 1996年国际防痨和肺病联合会与世界卫生组织提出：把1882年3月24日Robert Koch宣读发现结核菌论文的日子作为“世界防治结核病日”。于每年的3月24日全球都要开展控制结核病的宣传教育活动，增强人们的结核病意识，动员全人类与结核病斗争，以推动全球结核病的控制工作。

国际防痨和肺病联合会（International Union Against Tuberculosis and Lung Disease，IUATLD） 1920年在巴黎由31个国家的代表成立了国际防痨协会（International Union Against Tuberculosis，IUAT），总部设在巴黎，是结核病控制的国际最高学术组织。1986年改名为国际防痨和肺病联合会（IUATLD），是全球控制结核病和肺部疾病的国际最高学术组织，至1987年已有会员国家113个，约5000名个人会员，是世界上历史最悠久的群众性组织之一。

中国防痨协会（Chinese Anti－Tuberculosis Association，CATA） 1933年11月21日在上海成立中国预防痨病协会，简称中国防痨协会，只在上海开展活动，1937年抗日战争爆发停止活动。1948年1月28日代表大会决定：恢复活动；采用国际防痨标志“双红十字”为中国防痨标志，只改变两条横线稍向上弯曲，象征中国营造学起檐形态，增添中国的民族风格；创刊出版《防痨通讯》。1950年1月迁至北京，由卫生部领导，国家拨经费，过渡为学术性群众团体，是政府防痨工作的助手。1956年10月应邀参加国际防痨协会（IUAT）学术会，1957年1月11日IUAT批准为该会的会员国，我国5人任IUAT理事，3人任技术委员会委员。1963年9月21日第17届IUAT会议同意台湾以“台湾全国防痨协会（中国）”的名义入会，制造两个中国阴谋，中国代表团发表声明抗议，退出会场，断绝了和IUAT的关系。1966年因“文化大革命”中断工作。1978年恢复活动，接受卫生部和科协的双重领导后有很大发展，各省、市、自治区成立分会，全国会员5万多人，防痨人员3万多人，召开过19次学术会议，1979年复刊《中国防痨通讯》，1986年恢复在IUAT的合法席位，打开了国际交流和友好往来大门，与韩国防痨协会结为“姊妹协会”，已互访学术交流3次。1995年与IUAT达成协议，主持出版《结核与肺部疾病——（Tubercle and Lung Disease）中文版》杂志。协会理事会已换届7次，团结全国防痨人员开展结核病控制工作，取得了有全球影响的显著成绩。

中华医学会结核病学分会（Tuberculosis Branch of Chinese Medical Association） 1915年2月中华医学会成立后，有关防痨医学，防痨干部的培养，防痨工作的开展，均由中华医学会主持实施。1937年4月召开中华医学会12次大会时成立了11个专科学会，其中包括中华结核病科学会的成立，1996年6月更名为中华医学会结核病学分会，至今62年中在组织上共换届11次。中华医学会结核病学分会与中国防痨协会合作组织召开过4次全国结核病学术会议，独自召开过多次全国学术会议，创办了国家级权威性杂志《中华结核和呼吸杂志》，为推动结核病学科的发展，为中国结核病的控制工作做出过重大贡献。

中国防痨杂志（Bulletin of the Chinese Anti－Tuberculosis Association） 1933年中国防痨协会在上海成立后，即组成了月刊编辑委员会，1934年出版发行《防痨月刊》，系免费赠送，1934年日寇进攻上海，中国防痨协会被迫停止工作，《防痨月刊》也停刊。1948年1月重组中国防痨协会，6月创办《防痨通讯》，为季刊。1958年更名为《中国防痨》，1960年因反对修正主义，上级通知本刊与一切刊物停刊。1963年由中国防痨协会与中华医学会结核病科学会联合主办，更名为《中国防痨杂志》。1966年因“文化大革命”被迫停刊。1979年又复刊，更名为《中国防痨通讯》，1991年再次更名为《中国防痨杂志》。

编委会共换届 5 次，为了便于国际间交流，1996 年起增加了英文摘要。该刊物是我国国家级结核病防治专业杂志，在介绍结核病先进防治技术策略，交流防治经验，普及防痨知识和我国结核病控制工作，发挥了重要的导向与促进作用。

中华结核和呼吸杂志（Chinese Journal of Tuberculosis and Respiratory Diseases） 1953 年 7 月创刊，为季刊，因发行量大，1958 年改为双月刊，1959 年上级调整期刊，性质相近的期刊合并，本刊与《中国防痨》合并。1960 年因反对修正主义《中国防痨》停刊。1963 年复刊取名《中国防痨杂志》，仍为双月刊，1966 年 8 月因“文化大革命”全部杂志停刊。1987 年 9 月复刊，为中华医学会结核病科学会与中国防痨协会合办，取名《中华结核和呼吸系疾病杂志》，为双月刊。1987 年改由中华医学会主办，成为中华医学会结核病科学会与呼吸系病科学会的机关刊物，又将刊名简化为《中华结核和呼吸杂志》，编委会共换届 5 次。1992 年与 1995 年在中华医学会的优秀刊物评比中获得三等奖，是两个学科的国家级权威性杂志，为中国结核病和呼吸系病的防治、学科的发展发挥了重大的推动作用。

中国结核病学科发展史（The development history of tuberculosis science in China） 1997 年由中华医学会结核病学分会编写出版的《中国结核病学科发展史》，系统地总结了我国结核病学科发展史和辉煌成就。全书主要包括：中国结核病学发展史、中国结核病防治史、各省、自治区、直辖市和部分地区、系统结核病科发展史、世界银行贷款中国结核病控制项目的成就、卫生部加强和促进结核病控制项目实施概况、中华医学会结核病学分会简史、中华结核和呼吸杂志简史、中国防痨协会简史、中国防痨杂志简史、北京市结核病胸部肿瘤研究所简史，资深结核病科专家传略、高级职称结核病科工作者简介、结核科、肺科、胸科有关专著和译本、附录等。该书具有重要学术价值和历史意义，它的出版对我国的结核病控制工作将起到总结过去、指导现在、启迪未来的重要作用。

结核病诊断细菌学检验规程（The Laboratory Science Procedure of Diagnostic Bacteriology in Tuberculosis） 中国防痨协会基础专业委员会 1995 年底编审的《结核病诊断细菌学检验规程》，于 1996 年在中国防痨杂志发表并推荐在全国试用。内容包括：实验室安全，痰标本的留取、运送和保存，抗酸杆菌涂片检查法，分枝杆菌培养检查法，药物敏感性试验法，结核分枝杆菌复合群与非结核分枝杆菌菌种鉴定法及附录。本“规程”是以多次全国性专业学术会议讨论、商定的“规程”为基础，结合国内外情况，经过众多专家多次论证编审而成，但尚属试行“规程”，有待工作中不断修改完善。

全国结核病流行病学调查（national epidemiological survey of tuberculosis） 建国后在卫生部领导下，我国已进行过三次全国结核病流行病学调查，1979 年第一次，1984/1985 年第二次，1990 年第三次，三次流行病学调查的疫情见表 1、表 2。三次流行病学调查结果：1979 ~ 1990 年的疫情年均递降率为患病率 2.8%，涂阳患病率 3.0%，低于发达国家自然年均递降率 4% ~ 5%，疫情下降缓慢，农村疫情高于城市，各地区疫情不平衡。

表 1　全国结核病三次流行病学调查疫情变化

年　份	患病率（1/10 万）	涂阳患病率（1/10 万）	死亡数（万/年）
1979	717	187	30
1984/1985	556	165	36
1990	523	134	24

表 2　全国结核病三次流调疫情下降速度

年　份	患病率年均递降率（%）	涂阳患病率年均递降率（%）
1979 ~ 1984/1985	4.7	3.2
1984 ~ 1990	0.9	2.7
1979 ~ 1990	2.8	3.0

我国肺结核病分类法（Pulmonary tuberculosis classification of China） 我国应用的肺结核病分类法，在建国前应用美国防痨协会的肺结核分类法，解放后至 20 世纪 70 年代应用苏联的肺结核十大分类法，1978 年在广西柳州全国第一次结核病防治工作会议上，制定了我国肺结核的五大分类法，包括五个方

面：（1）肺结核的类型；（2）病变范围及部位；（3）痰菌检查情况；（4）活动性及转归；（5）记录程序。这个分类法曾在我国广泛应用，但随着结核病控制概念的转变，结核病诊断方法和化疗方案的更新以及结核病控制策略的改进，为适应当前结核病控制和临床工作的实际需要，中华医学会结核病学分会于1998年8月召开了全国结核病分类法研讨会，制定了中国结核病分类法，也包括五个方面，比1978年分类法有所改进：

（1）结核病分类：①原发型肺结核（代号Ⅰ型）；②血行播散型肺结核（代号Ⅱ型）；③继发型肺结核（代号Ⅲ型）；④结核性胸膜炎（代号Ⅳ型）；⑤其他肺外结核（代号Ⅴ型）。

（2）痰菌检查：痰菌检查是确定性传染性和诊断、治疗的主要指标。痰菌检查阳性，以（+）表示；阴性以（-）表示。需注明痰检方法。

（3）化疗史：分初治与复治。

（4）病变范围及部位：肺结核病变范围按左、右侧，每侧以上、中、下肺野描述。

（5）记录程序：按病变范围及部位，分类类型，痰菌情况，化疗史程序书写，如有必要，可在类型后加括号说明。

利福定（Rifamdin，RFD） 利福定为利福霉素的半合成抗生素，1976年由我国首先合成，是我国首创的第一个抗结核新药。利福定在实验室的杀菌效力与耐药性均大于利福平，两药之间有双交叉耐药性，临床疗效稍差于利福平，用量与副作用小于利福平，可作为后备药使用。20世纪90年代由于市场经济的影响而停止生产与使用。

利福喷汀（Rifapentin，RPE，RFT） 1975年意大利发现利福喷汀，1977年由我国首先合成，是国际公认的我国首创的一类抗结核新药，受卫生部保护的新药，又名迪克菲。杀菌活性强，为利福平的2~10倍，半衰期长为利福平的4倍，每周用药1~2次，剂量为利福平的1/7~2/7，为高效、长效、低毒、方便、价廉的新药，是间歇疗法与督导化疗的最优药物。

世界银行贷款中国结核病控制项目（世行项目）（Loan project of World Bank for tuberculosis control in China） 1992年4月正式实施的世界银行贷款中国结核病控制项目（世行项目），是我国政府首次利用国外贷款控制疾病的一个卫生项目，是世界银行各类卫生项目中成本效益最好的一个卫生项目，是全球最大的结核病控制项目，是一个政府出资、卫生部门提供服务、人民群众受益的疾病控制项目。项目总投资1.13亿美元，其中世行贷款5820万美元，余由地方财政提供，接受贷款的地区为12个省、自治区，受益人口5.7亿多人，占全球人口的1/10。为涂阳肺结核病人提供免费治疗，采用全间歇短程化疗方案，对全部病人实施直接面视短程化疗（DOTS）。仅实施4年多，共发现和治疗初复治涂阳病人近35万例，初复治平均治愈率高达87.4%，是一项成功的创举，除中国全球没有一个国家结核病规划（NTP）取得如此高的治愈率，项目的经验已被WHO编入“全球国家级结核病管理培训教材”，被WHO誉为“中国的成功业绩”，“中国结核病控制项目为世界树立了榜样，是全球学习的楷模”。

卫生部加强与促进结核病控制项目（卫生部项目）（Project of enhancement and improvement of tuberculosis control supported by the Ministry of Health） 卫生部于1993年在15个省（市、区）的1.2亿人口中实施加强与促进结核病控制项目（卫生部项目），资金筹集以地方（省、地、县）为主，中央给予适当补助，以控制传染源新发涂阳病人为重点，费用分别按收、减、免原则保证病人得到正规治疗，采用继续期间歇疗法方案，严格实施管理治疗，至1996年共发现涂阳病人21644例，化疗2个月时痰菌阴转率初治为94.0%，复治85.0%；病人发现率、治疗管理率、治愈率均较实施项目前明显提高，同时也促进了结核防治人员的稳定，防治效益的提高，结核防治组织的发展。

涂片法（萋-尼法）（direct smear，Ziehl-Nelsen's stain） 目前，国内外一直沿用Zienl-Neeisen（z-n）法，译名为萋-尼法，一些作者在此法原理基础之上，又在染色时间、温度等条件上进行改良，使结核分枝杆菌的检查方法更简便、快速。

传统的Z-N法是：将晨痰标本用竹签毛茬端挑取干酪样或脓性痰部分0.05~0.1ml，涂于载物玻片右2/3处，均匀涂抹2.0cm×2.5cm大小的卵圆形痰膜，待自然干燥后，微火焰固定，染色镜检。尿液、胸腹水、脑脊液等离心后取沉淀物涂片。

快速冷染色法：是一种 Z－N 法的改进方法，利用丙酮有较强的脱脂性，使复红能穿透结核菌表层脂质屏障，不用加热。与 Z－N 法对比，阳性率相近，染色时间缩短，可避免加热时酚对人的损害。

厚涂片法（thick film smear）　厚涂片法是在普通涂片基础之上，将痰量增加 3～5 倍，即取晨痰均匀涂抹于玻片之上，室温干燥，通过火焰 2～3 次固定，Z－N 染色，待干镜检。厚涂片强调标本厚度，以便通过调节显微镜细微螺旋，看到几层视野中结核分枝杆菌，提高检出率 14%～19.1%，国内许氏报告厚涂片阳性率为 26.7%，一般方法为 15.2%。但是涂片过厚，能使干燥标本膜剥落，翘起，或在染色时标本膜脱落，因此，厚涂片厚度要适当，染色过程中用酸、乙醇脱色时，可将脱色时间延长，脱至痰膜成无色为止。

荧光染色镜检法（fluorescence stain）　采用普通痰直涂标本，待干，火焰固定。以金胺为染料，用荧光显微镜观察。常用的方法有：金胺－酚染色法、金胺－品红－美蓝染色法、金胺－罗丹明 B 染色法等，以金胺－酚染色法应用较广泛。荧光染色法具有检出率高、速度快、操作简便等特点，国内于氏等报告荧光法与 Z－N 法比较，前者阳性率为 24.4%，后者为 18.4%，阳性率提高 6%；韩氏报告 Z－N 阳性率为 24%，荧光法为 38.1%，培养法为 27.3%，检出率最高的是荧光染色法。

改良 FDA/EB 染色法（双醋酸荧光染色法）：

Jarnagin 和 James 报告　FDA/EB 染色法，是利用 FDA 穿入活细胞内经酯酶水解形成极性荧光素，可使活细胞着色为绿色荧光，死细胞不着色；EB（溴化乙啶）可将死亡细胞染为橙红色荧光，而活细胞不显色。两染料结合，作为鉴别分枝杆菌死活的染色剂。除此之外，吖啶橙、金胺染色法也用于死活分枝杆菌鉴定的研究。

离心沉淀法（centrifugal concentration method）　留取晨痰 5～10ml 于清洁广口瓶中，加 2～3 倍量氢氧化钠溶液，15 磅灭菌 20min，然后倒入 50ml 离心管内，加蒸馏水到 50ml 刻度，3000 转/min，离心 30min，倾去上清，取沉淀物涂片，染色镜检。

漂浮集菌法（floatation concentration method）　国内广泛采用高压漂浮集菌法：

（1）液化：留晨痰 5～10ml 于容量 100ml 的广口瓶内，15 磅 121℃ 30min 灭菌。

（2）稀释：将痰瓶内液化好的痰加入蒸馏水至 2/3 处。

（3）吸附：向瓶内加入二甲苯 0.1～0.5ml，盖上胶塞，振荡器上振荡 10min，使吸附液充分与分枝杆菌接触以便吸附。

（4）集菌：振荡完毕取下胶塞，加蒸馏水至管口，然后将已编号的玻璃片盖于瓶口上静置 30min，二甲苯吸附后的分枝杆菌漂浮在瓶口，翻转取下玻片，室温干燥，抗酸或荧光染色，镜检找分枝杆菌。

微孔滤膜集菌法（membrance filter concentration method）　微孔滤膜，为一混合纤维树脂材料，孔径为 0.2mm，小于分枝杆菌菌体。

留晨痰、胸水、脑脊液 2～5ml 于广口瓶内，加入 2～4 倍量 2% 氢氧化钠溶液，振荡器上振荡 1min，倒入微孔滤膜器内抽滤，打开滤器，取下滤膜上沉淀物，涂片，染色镜检；或滤膜用甲醛固定，荧光染色，落射光源镜检。报告方式参照结核病诊断细菌学检验规程。

国内作者尤氏曾报告用微孔滤膜法与离心沉淀法同时检查，前者阳性率比后者提高 30.3%，此法简便、快速，用于细菌很少的标本检测。

改良罗氏培养法（improved Lowenstein－Jensen medium culture）　改良罗氏培养法主要用于结核分枝杆菌的培养、耐药性及菌型鉴定，这对于结核病化疗预后、菌种筛选等，具有很重要价值。

（1）改良罗氏（Lowenstein－Jensen）培养基：

常用的培养基是以鸡卵为基础的固体培养基，主要成分：无机盐类、甘油、马铃薯淀粉、孔雀绿、新鲜鸡卵液。

（2）培养基制作：

各盐类成分溶解后，加马铃薯淀粉，混匀，沸水煮待冷后，加入已过滤后的鲜鸡卵液，再加入 2% 孔雀绿水溶解，分装灭菌试管中，斜置血清凝固器内，间歇灭菌二次，冷却后，37℃灭菌试验 24h 备用。

（3）标本的前处理：

各种标本的前处理，目的是将痰标本液化、消除杂菌、保护分枝杆菌，前处理方法很多，如：2% 硫

酸法、2%氢氧化钠法、胰酶－苯扎溴铵、N－乙酰－γ－半胱氨酸法、胰酶－氯己定法。

碱处理法在各实验室应用较普遍，将痰液中加入2%氢氧化钠2～4倍量，振荡器振荡5～10min或室温30min，其间振荡2～3次。

（4）接种：

取前处理消化后痰液0.1ml，无菌操作接种于培基斜面上，每份标本同时接种两支改良罗氏培基，置37℃孵育。

（5）结果与报告：

接种后3d，7d观察，以后每周观察一次菌落生长情况。有菌落生长，需经抗酸染色确认分枝杆菌，如经8周仍无菌落生长，方可报告阴性结果。

液体培养基培养法（liquid culture） 液体培养基主要成分是氨基酸、无机盐类、甘油及色素等。

（1）苏通培养基：

苏通培基属于综合培基，结核分枝杆菌主要生长在液体表面，这种培基可获得大量结核分枝杆菌，用于卡介苗，菌体成分及敏感性测定，如加入血清成分，可用于分离培养及抗生素敏感试验迅速测定。

（2）Dubos培养基：

在各种无机盐和天门冬素，胰蛋白酶消化物基础上，加入吐温80及牛血清蛋白V部分，能使结核分枝杆菌迅速生长。

（3）BACTEC液体培基快速培养法：

本法是以含有放射性^{14}C棕榈酸为基底物的7H12B培养基，当痰标本（经处理）接种于该培养基内，如有分枝杆菌存在，分枝杆菌代谢产物产生中间产物，利用放射性^{14}C棕榈酸底物而产生带有放射性的$^{14}CO_2$（必须配有BACTEC460TB自动快速检测系统），BACTEC检测仪将培养基中$^{14}CO_2$送入电离室，并自动显示测定结果。以细菌生长指数G.I值（Growth Index）表示，连续观察，如生长指数升高到一定程度（G.I值11～50），可报告阳性结果；当GI值51～100，可进行结核分枝杆菌复合群与非结核分枝杆菌鉴定；GI值500～800，可进行药物敏感性试验。BACTEC法较常规法显著缩短了分离培养报告的时间10～20d，同时初代分离培养阳性率与改良罗氏培养法有很高的一致性。

红细胞沉降率（erythrocyte sedimentation rate，ESR） 红细胞沉降率是指红细胞在一定条件下沉降速度，简称血沉，血沉测定方法有很多种，有魏氏法、库氏法、温氏法，国际血液学标准化委员会推荐魏氏法。

血沉（魏氏法）：

血液经枸橼酸钠抗凝后，吸于特制血沉管中，竖立1h，观察其红细胞下沉的速度，以所暴露出血浆段的示度（mm）表示。红细胞沉降率受下列因素影响：

①血浆性质：一般认为血沉变化，主要是血浆各种蛋白成分比例的改变，而与总蛋白浓度无关。在正常情况下，血浆蛋白所带正负电荷呈平衡状态，而红细胞带负电荷，彼此排斥较为稳定，白蛋白带负电荷，球蛋白与纤维蛋白原带正电荷。如血浆中纤维蛋白原或球蛋白的含量增加时，使红细胞表面的负电荷减少，遂成缗钱状而容易下沉使血沉增快；如血浆纤维蛋白原减少或白蛋白增加时，血沉则减慢。

②红细胞比容和形状：正常情况下，红细胞沉降力和血浆回流阻逆力保持一定程度的平衡状态，如红细胞比容降低，总面积减少，承受血浆阻力减少，则血沉加快。如红细胞数量太少，则影响聚集成缗钱状，以至血沉的加快与红细胞减少不成比例。反之，红细胞比容增加，则血沉减慢。此外红细胞形状也有一定影响，红细胞直径愈大，血沉愈快。另外红细胞的位置等均影响血沉下降速度。

血沉在临床上不是一个特异性指标，绝大多数的急慢性感染，肿瘤，具有组织变性，坏死性疾病等血沉加快，在动态观察结核病及风湿疾病的发展，治疗的预后上有重要意义。

腺苷脱氨酶（adenosine deaminase，ADA） 腺苷脱氨酶（ADA），腺嘌呤核苷酸氨基水解酶；酶编号：EC3·5·4·4；分子量：35000，100000；人体组织中腺苷脱氨酶有3种，二种单体酶，另一种为酶－糖蛋白结合体。有多种方法可测腺苷脱氨酶活性，最简单的测定方法是利用底物腺苷和产物次黄苷在紫外265nm处吸光度有显著差异的性质。另一大类方法是测定产物氨，目前应用最多。在患急性淋巴细胞白血病、急性病毒性肝炎、慢性活动性肝炎及原发性肝癌时，血清中腺苷脱氨酶含量升高。患先天性贫血症时该酶也升高。结核性胸、腹水中腺苷脱氨酶活力明显高于其他病因，故可用于结核性胸、腹水的诊断，结核性与癌性胸水的鉴别诊断。腺苷脱氨酶同工酶检测，可提高其对相关疾病诊断的特异性和灵敏度。

血管紧张素转换酶（angiotensin converting enzyme, ACE）　血管紧张素转换酶（ACE），肽酰二肽酶，肽酰二肽水解酶，二肽基羟肽酶；酶编号：EC3·4·15·1；分子量：约140000；化学分类：酶，锌金属糖蛋白。血管紧张素转换酶最早是由Skeggs等从马血浆里检出并确认的。该酶将十肽的血管紧张素Ⅰ的羧基端解离出一个二肽（组氨酰亮氨酸），使之成为有生物活性的血管加压素，即八肽的血管紧张素Ⅱ。血管紧张素转换酶还能催化血管减压物质缓激肽的羧基端释放出两个二肽而失活。测定血清血管紧张素转换酶有多种方法，如分光光度法、荧光分光光度法、放射测定法和高效液相色谱法等。正常成年人血清中该酶活性与年龄、性别和种族无关，一生保持相对恒定。婴幼儿和少年中该酶活性均值明显高于成年人。血清血管紧张素转换酶升高对类肉瘤病和结节病有诊断价值。糖尿病、甲状腺功能亢进、原发性胆汁性肝硬化、石棉肺、矽肺等患者血清中该酶活性升高，慢性阻塞性肺病、肺癌、肺气肿和大多数结核病患者血清中该酶活性降低。

乳酸脱氢酶（lactic dehydrogenase, LDH）　乳酸脱氢酶（LDH），L－乳酸:NAD氧化还原酶；酶编号：EC1·1·1·27；分子量：140000；化学分类：酶，蛋白质。完整的乳酸脱氢酶分子由4个多肽单链亚单位构成，而亚单位多肽链有二种（组织来源不同），故有5种同工酶：LDH_1、LDH_2、LDH_3、LDH_4、LDH_5。乳酸脱氢酶存在于所有体细胞中。最常用的LDH定量检测法是用分光光度计在340nm处测定NAD和NADH之间的转化。组织可释放乳酸脱氢酶，使血清酶浓度明显增高。血清乳酸脱氢酶活性降低无重要的临床意义。引起血清乳酸脱氢酶活性升高的疾病有：肝炎、传染性单核细胞增多症、胰头癌、前列腺癌、淋巴瘤、贫血、肌营养不良、急性心梗、肝硬化、肝坏死及胰腺炎等。LDH可鉴别浆膜腔积液，渗出液升高，漏出液降低；也可鉴别良恶性积液，结核性LDH的液/血比值<1，恶性的液/血比值>1。要确定乳酸脱氢酶释放组织，需要测定同工酶水平。乳酸脱氢酶同工酶测定对贫血，肝病和癌症的诊断与鉴别诊断有一定参考价值。

丙氨酸氨基转移酶（alanine aminotransferase, ALT）　丙氨酸氨基转移酶（ALT），L－丙氨酶:α－酮戊二酸氨基转移酶，血清谷丙转氨酶；酶编号：EC2·6·1·2；分子量：101000；化学分类：酶，蛋白质。丙氨酸氨基转移酶催化L－丙氨酸和L－谷氨酸之间氨基的转移，在此过程中相应的酮酸是α－酮戊二酸和丙酮酸。在体内，丙氨酸氨基转移酶催化L－丙氨酸和α－酮戊二酸生成丙酮酸和γ－谷氨酸。偶联酶促紫外连续监测NADH减少的技术是血清ALT活性最常用的测定方法。该酶在肝脏含量最多，其次依次为肾脏、心肌、骨骼肌和其他器官。丙氨酸氨基转移酶主要用于诊断肝脏疾病：如急性病毒性肝炎、病毒性肝炎的隐性感染、慢性肝炎、肝硬化、胆道疾病等。但一些疾病，如严重肝缺氧疾患（休克、心肌梗死、左心功能不全），全身感染疾患（败血症、毒血症），中毒性疾患及某些药物如抗结核药引起的肝炎，均可因肝细胞损伤而引起丙氨酸氨基转移酶升高。

溶菌酶（lysozyme, LZM）　溶菌酶（LZM），N－乙酰胞壁胺聚糖水解酶，N－乙酰胞壁酰基水解酶；酶编号：EC3·2·1·17；分子量：14000；化学分类：酶，蛋白质。测定溶菌酶活性的方法很多，以比浊法和溶菌板扩散法应用最广。血清溶菌酶活性与年龄和性别无关。在健康人血清和尿中，溶菌酶浓度通常较低。而在Ch'e diek－Higashi综合征和某些白血病患者的血清和尿中溶菌酶浓度则较高。此外，脑脊液和胸水中溶菌酶活性测定对鉴别各种脑炎和胸膜炎有一定意义，结核性脑膜炎和结核性胸膜炎的脑脊液与胸水中溶菌酶升高，病毒性脑膜炎和恶性胸水则不升高，具有鉴别意义。泪液溶菌酶浓度降低常见于干性结膜炎及疮疹性角膜炎。

β_2－微球蛋白（β_2－microglobin, β_2MG）　β_2－微球蛋白（β_2MG）分子量11，800，含100个氨基酸残基，等电点（PI）：5.7。除红细胞和胎盘滋养层外，β_2－微球蛋白广泛存在于所有的细胞表面，是人体白细胞抗原较小的亚基，也是组织相溶性的Y染色体抗原和肿瘤相关转移抗原的亚基。β_2－微球蛋白测定多采用免疫学方法，如单向免疫扩散法、放射免疫法、乳胶免疫法和酶免疫法等。血清β_2－微球蛋白是判断肾功能最灵敏的实验室指标，肾功能损伤程度和血清β_2－微球蛋白升高幅度相一致。尿毒症患者血清β_2－微球蛋白可升高至40μg/ml以上。在恶性肿瘤及各类型白血病，血清β_2－微球蛋白也有不同程度升高，故血清β_2－微球蛋白可用作某些肿瘤的标志物。血清β_2－微球蛋白水平还可用于肾移植

排斥反应、免疫缺损症及慢性炎症等疾病的诊断和疗效监测。结核性脑膜炎、结核性胸膜炎的脑脊液和胸水中 β_2 微球蛋白升高，恶性胸水则升高不明显，对二者有鉴别意义。

铁蛋白（ferritin，FER） 铁蛋白（FER），载铁蛋白；分子量（脱铁）：445000；化学分类：蛋白质，亚铁蛋白。铁蛋白的外壳为蛋白，其核心部分可含有不同量的铁，其含量从几乎没有到30%不等。血清铁蛋白可采用放射免疫法或酶免疫法测定。血清铁蛋白浓度与性别相关，城市和农村居民也有明显差别。男性血清铁蛋白浓度高于女性，老年女性高于中、青年女性，城市居民高于农村居民。血清铁蛋白浓度是判断体内铁贮存量的重要指标。在诊断缺铁性贫血、铁负荷过度、营养状况调查都有重要意义。同时，各种恶性肿瘤患者血清铁蛋白增高，其中以白血病和恶性淋巴瘤增高最为显著。肝癌、胰腺癌、乳腺癌患者铁蛋白增高。铁蛋白在渗出性胸、腹水高于漏出性胸、腹水，可用于渗出液与漏出液的鉴别。铁蛋白的液/血比值在恶性胸、腹水病例明显升高，有助于鉴别良恶性胸、腹水。

铜蓝蛋白（covelline protein，CP） 铜蓝蛋白（CP），铁（Ⅱ）一氧化还原酶（铁氧化酶）；酶编号：EC1·16·3·1；分子量：135000；化学分类：糖蛋白。铜蓝蛋白是由 Holmberg 和 Laurell 首先分离、纯化，并测定了其分子量，铜含量及氧化酶活性。铜蓝蛋白是具有酶活性的含铜 α_2-糖蛋白，含7.5%的碳水化合物，每个分子有6个铜原子。铜蓝蛋白的测定方法有比色法、放射免疫扩散法、免疫比浊法。血清铜蓝蛋白测定对肝豆状核变性（Wilson病）的诊断最有价值，患此病时铜氧化酶活力极度下降，并伴有血清铜下降、尿铜排泄增高。肾病综合征、严重肝病、口疮、营养不良时，血清铜蓝蛋白也减少。铜蓝蛋白是一种急性期反应蛋白，各种急性炎症，应激状态及妊娠后期，口服避孕药的妇女，此酶活性均可增高。结核性脑膜炎患者脑脊液中铜蓝蛋白较正常人和非结核性脑膜炎患者明显升高。

微量元素（trace element，TE） 微量元素，是指人体必需的、体内仅含有微量的一些元素，在人体缺乏时能出现组织结构的异常及生理功能变化，产生病变或疾病，补充后能防止上述异常，并能使机体有关功能和结构恢复正常。微量元素因其在体内含量甚微，人类对微量元素的认识受一定历史时期知识水平的限制。虽然目前人们普遍将铁、锰、铬、铜、硒、硅、镍、钒、锡、氟、碘、锶等15种元素列为必需微量元素，但将体内含量甚微的元素区分为“必需”和“有毒”元素的做法在本质上是错误的。事实上，每种元素都在一定浓度产生毒性，而在低于此浓度范围对生命是无害或有益的。微量元素对维持人类健康起着非常重要的作用。一些微量元素不但为维持人体正常生理功能所必需，而且与传染病，慢性退行性疾病，甚至与肿瘤相关。肺结核与肺癌血清中锌降低，铜升高，肺癌较肺结核铜升高更明显；脑脊液中锌在结核性脑膜炎明显降低，化脓性脑膜炎轻度升高，病毒性脑膜炎明显升高。

氯离子（chlorine ion） 氯离子是细胞外液中主要的阴离子。人体内含氯约100g，以氯化钠形式存在于血浆中，以氯化钾的形式存在于血细胞中。其主要功能是维持酸碱平衡、血液与组织间渗透压的平衡及维持细胞外液的一定量。目前最广泛使用的氯测定方法是硫氰酸汞比色法，此外还有离子选择电极法和同位素稀释法。在各种电解质紊乱中，血氯水平的变化常常伴随着钠浓度的变化。在脱水、急慢性肾小球肾炎引起的肾功能不全、尿路梗阻和呼吸性碱中毒时，血氯升高；在过度水化、充血性心力衰竭、肾上腺皮质功能减退症以及其它钠水平失调时，血氯降低；原发性醛固酮增多症、低渗性脱水、肾小管酸中毒、渗出性胸膜炎、腹膜炎时尿氯降低。

总唾液酸（total saliva acids，SA） 唾液酸（saliva acids，SA）又称N-酰基神经氨酸（NANA），或任何其酯或其醇羟基的衍生物。唾液酸是细胞膜的重要组成部分，与人体某些重要生物效应的发挥相关。总唾液酸是指人血清中唾液酸的总量，通常采用化学比色一步法测定。有关资料表明：人肿瘤抗原都与唾液酸的存在相关，血清唾液酸是一种较广谱的肿瘤标志物。肺癌、原发性肝癌、黑色素瘤、肾癌、食管癌、白血病等恶性病变者血清总唾液酸升高，且与病变恶性程度密切相关。同时，在感染、风湿、严重创伤和结缔组织病时，血清总唾液酸含量也升高。

硝酸盐还原试验（nitrate reduction test） 硝酸盐还原试验主要用于微生物菌型鉴定。如果受试菌株含

有硝酸盐还原酶，可将溶液中硝酸盐还原为亚硝酸盐，与氨苯磺胺重氮化，再与N（1－奈基）－乙二胺盐酸盐结合，形成粉红色化合物。硝酸盐还原试验常用于鉴别分枝杆菌中的人结核分枝杆菌与牛结核分枝杆菌。

耐热触酶试验（anti－heat catalase test） 耐热触酶试验，又称之为耐热过氧化物酶试验或耐热过氧化氢酶试验，主要用于微生物菌型鉴定。将受试菌株菌悬液于68℃水浴中处理20min后，试验其耐热触酶活性。在分枝杆菌菌型鉴定中，非结核分枝杆菌耐热触酶试验都呈强阳性，而结核分枝杆菌和牛结核分枝杆菌该试验都呈阴性。

尿素酶试验（urease test） 尿素酶试验主要用于微生物菌型鉴定。含尿素酶的受试菌株可分解溶液中的尿素产生氨，使溶液pH值变碱，从而使pH指示剂发生颜色改变。该试验常用于非结核分枝杆菌菌型鉴定，如鸟分枝杆菌与胞内分枝杆菌的鉴别等。

吐温80水解试验（Tween－80 hydrolyzation test） 吐温80水解试验，又叫吐温水解试验，主要用于微生物菌型鉴定。受试菌株若含有脂酶，可水解吐温80形成游离油酸。油酸产生使pH变酸，溶液中的中性红指示剂从琥珀色变成粉红色。常用于分枝杆菌菌型鉴别。

烟酸酰胺酶试验（nicotinamidase test） 烟酸酰胺酶试验主要用于微生物菌型鉴定。含烟酸酰胺酶的受试菌株，可分解溶液中烟酰胺，生成烟酸和氨，利用成色反应测定溶液中氨含量，即可推算出烟酸酰胺酶活力。该试验常用于分枝杆菌菌型鉴定，结核分枝杆菌和牛结核分枝杆菌烟酸酰胺酶试验阴性，绝大多数非结核分枝杆菌烟酸酰胺酶试验呈阳性。

烟酸试验（nicotinic acid test） 烟酸试验主要用于微生物菌型鉴定。含烟酸的受试菌株经水浸泡后溶于水中，在溴化氰和苯胺存在下形成黄色复合化合物，指示烟酸的存在。烟酸试验常用于分枝杆菌菌型鉴定，结核分枝杆菌呈阳性，牛结核分枝杆菌呈阴性，非结核分枝杆菌呈阴性。

改良罗氏培养基（Lowenstein－Jensen's medium，L－J medium） 改良罗氏培养基是由Lowenstein和Jensen研制的分枝杆菌固体培养基，其基本组分为鸡卵液（提供营养与基质）和孔雀绿（抑制杂菌生长），并补加有磷酸二氢钾和硫酸镁。近百年来，经众多学者的研究，先后在原有组分上补加甘油，马铃薯淀粉、天门冬酰胺（或味精）和柠檬酸铁铵等，都称之为改良罗氏培养基。改良罗氏培养基是国际上应用最广泛的分枝杆菌分离培养和菌株保存用培养基。国内外亦用该培养基作药物敏感试验。

米氏琼脂培养基（Middlebrook agar medium） 米氏琼脂培养基，是Middlebrook在20世纪50年代研制的分枝杆菌琼脂培养基，是国际上首次研制成功的适合除麻疯分枝杆菌以外所有分枝杆菌生长的综合琼脂培养基。该培养基经不断改良已形成7H琼脂和液体培养基系列。米氏琼脂培养基含有氨基酸、无机盐、微量元素、维生素和生长促进物，制备过程比较复杂。该培养基用于结核杆菌培养时需在含5%二氧化碳的气体环境。米氏琼脂培养基在分枝杆菌药物敏感试验方面较罗氏培养基优越。

7H 11琼脂培养基（middlebrook 7H－11 agar medium） 7H 11琼脂培养基是米氏系列改良培养基中的一种，是在7H 10琼脂培养基中补加0.1%酪蛋白酶水解物而成。该培养基用于临床标本结核杆菌分离培养，分离阳性率较7H 10琼脂培养基高，生长缓慢分枝杆菌的阳性分离物初生长时间提早。7H 11琼脂培养基主要用于分枝杆菌分离培养和药物敏感试验。

匡氏琼脂培养基（Kuang's agar medium） 匡氏琼脂培养基是我国匡铁吉等在20世纪80年代末研制的分枝杆菌琼脂培养基，包括匡氏全合成琼脂培养基、匡氏综合琼脂培养基和匡氏吡嗪酰胺敏感试验琼脂培养基。匡氏琼脂培养基的主要组分包括无机盐、维生素、复合碳源和多种生长促进物。主要致病分枝杆菌在匡氏琼脂培养基上的生长速度快于其在米氏琼脂培养基上的生长速度。匡氏琼脂培养基容易制备、价格低廉，其用于分枝杆菌分离培养和药物敏感试验可在普通恒温箱中进行，不需要含5%二氧化碳的气体环境。匡氏琼脂培养基主要用于分枝杆菌分离培养、药物敏感试验、菌型鉴定和分枝杆菌细菌学基础研究。

苏通液体培养基（sauton agar medium） 苏通液体培养基是分枝杆菌液体表面培养用的一种培养基。该培养基的组分有磷酸二氢钾、天冬素、枸橼酸、硫酸镁、枸橼酸铁铵和甘油，并用氨水调 pH 至 7.2。苏通液体培养基主要用于结核杆菌、特别是 BCG 疫苗菌的液体表面培养，以收取菌膜细胞或提取其上清液中的 PPD 抗原或其他分泌性、可溶性蛋白等。

1%溶血半流体培养基（1%hemolyzed semiliquid medium） 1%溶血半流体培养基是一种含 0.25% 琼脂和 1% 溶血的分枝杆菌培养基。该培养基是郑翼宗等人在 20 世纪 70 年代研制的。该培养基的主要组分除琼脂和溶血外，还含有味精、枸橼酸、磷酸二氢钾、硫酸镁、枸橼酸铁铵和甘油。1% 溶血半流体培养基主要用于分枝杆菌的分离培养。

丙酮酸钠培养基（sodium pyruvate medium） 丙酮酸钠培养基是鸡卵培养基中的一种，即在改良罗氏培养基中补加 0.1% ~0.5% 的丙酮酸钠取代甘油。部分临床结核菌株初次分离时，以及耐药菌株在丙酮酸钠培养基上生长得较旺盛，与改良罗氏培养基相比较可提高阳性分离率约 3%。丙酮酸钠培养基主要用于结核菌和非结核分枝杆菌的分离培养，特别适合牛结核杆菌生长。

酸罗氏培养基（Acid Lowenstein - Jenson's medium） 酸罗氏培养基通常指的是 Kodoh 培养基，其基本组分与改良罗氏培养基相同，只是将磷酸二氢钾的含量由每升含 1.5g 增加到 6.7g。该培养基主要用于碱处理痰标本直接接种做抗酸杆菌分离培养。用于吡嗪酰胺药物敏感试验的酸罗氏培养基需用盐酸调节培养基至特定 pH，与 Kodoh 酸罗氏培养基不同。

小川培养基（ogawa medium） 小川培养基是 Ogawa 和 Sanami 在 1949 年报道的一种鸡卵培养基。该培养基的主要组分有全卵液、甘油、磷酸二氢钾和谷氨酸钠，最终 pH 为 6.8。由于该培基 pH 略偏酸，故在使用含氢氧化钠的碱性溶液作临床标本前处理时，常使用小川培养基以分离结核杆菌和非结核分枝杆菌。

PZA 敏感试验培养基（pyrazinamide susceptivity testing medium） PZA 敏感试验培养基主要包括酸罗氏培养基和匡氏 PZA 敏感试验琼脂培养基。PZA 是一种作用独特的抗痨药物，其在体内外的杀菌作用须在较低 pH 环境。由于结核杆菌在低 pH 下很难生长，因此体外 PZA 敏感试验必须使培养基的 pH 严格保持在 5.2 ~5.6 的范围内。酸罗氏培养基采用盐酸来调节其 pH 值，匡氏 PZA 敏感试验琼脂培养基则通过改变其磷酸盐缓冲液的含量来获得设定的 pH 值。PZA 敏感试验用酸罗氏培养基制备相当费时，有一部分临床分离株在该培基上难以生长。匡氏 PZA 敏感试验培养基适合所有临床分离结核菌株生长，平均 3 周可报告药敏试验结果，结果可重复，准确可靠。

Dubos 肉汤（Dubos broth） Dubos 肉汤是分枝杆菌液体培养基中的一种。该培养基的主要组分有胰酪胨、天冬素、吐温 80、磷酸盐、枸橼酸铁铵、硫酸镁、氯化钙、硫酸铜、甘油、葡萄糖和牛血清。Dubos 肉汤主要用于结核杆菌的增殖。

Trudean 马铃薯培养基（Trudean potato medium） Trudean 马铃薯培养基是分枝杆菌鸡卵培养基中的一种。该培养基的主要组分有马铃薯液、鸡蛋黄、鸡蛋清和甘油，但其中鸡蛋黄的加量约为鸡蛋清的 6 倍。Trudean 马铃薯培养基主要用于结核杆菌的培养和保存。

Kirchner 增菌培养基（Kirchner enrichment medium） Kirchner 增菌培养基是分枝杆菌液体培养基中的一种。该培养基的主要组分有磷酸氢二钾、磷酸氢二钠、硫酸镁、枸橼酸钠、天冬素、血清和甘油。Kirchner 增菌培养基主要用于分枝杆菌的培养和增殖。

结核结节（tubercle） 与结核肉芽肿是同一概念，为结核病理变化的标志。典型的结核结节中心为干酪样坏死，周围呈放射状排列着上皮样细胞和一些郎汉斯（既往称郎罕氏巨细胞）细胞，外周有多少不等的淋巴细胞和纤维母细胞。单个结核结节很小，肉眼所见到的境界清楚的灰白色粟粒状结节都是由数个结核结节融合而成。结核结节的形成主要与机体Ⅳ型超敏反应有关，致敏淋巴细胞分泌多种细胞因子，将单核巨噬细胞趋化至局部并激活，使之吞噬消化结核杆菌后转化为类上皮细胞，再融合成汉斯巨细胞，进而形成典型的结核结节。其形成过程就是巨噬细胞吞噬、杀死细菌，使病变局限化的过程。大多数结核杆菌在

结核结节形成过程中已被消灭，故抗酸杆菌染色时结核结节内一般不易查见结核杆菌。

结核肉芽肿（granuloma，tuberculosis granuloma） 为单核细胞局部浸润构成的慢性肉芽肿性病变的一种，对诊断结核病有重要意义。多数人认为结核肉芽肿与结核结节是同一概念，但也有人认为此病变无干酪样坏死，仅由细胞成分构成，即以上皮样细胞为中心，周围散在一些郎汉斯细胞、淋巴细胞、纤维母细胞。详见结核结节。

干酪样坏死（caseation，caseous necrosis） 是一种特殊的凝固性坏死，其特点是坏死灶内含有较多脂质，可防止坏死物自溶和分解。主要见于结核、霉菌病、梅毒、麻风等疾病。大体上坏死组织与周围分界清楚，呈黄白色，无组织结构，质松脆如干酪状故而得名。镜下，坏死物为红染无定形细颗粒状物质，其内可有核碎片及少量结核杆菌。银染色坏死物内有时可发现网状纤维。干酪样坏死的发生主要与T淋巴细胞介导的Ⅳ型超敏反应有关，在肿瘤坏死因子等多种细胞因子作用下引起组织坏死。结核杆菌及变性的巨噬细胞崩解后释放出较多脂质，抑制蛋白水解酶活性，使坏死组织呈特殊的干酪样凝固状态。坏死灶内无血管、无中性粒细胞浸润，pH值低不适于蛋白水解酶发挥作用，故干酪样坏死可长期保持不变。干酪样坏死也可被吸收或发生机化、钙化转向愈合，或发生坏死灶扩大及液化使病情恶化。

干酪样坏死液化或软化（liquefaction or softening of caseation） 是干酪样坏死灶病情恶化的表现。大体上干酪样坏死液化后呈脓样，有一定流动性，但其内无脓细胞故不能称之为脓。液化坏死物内含有大量结核杆菌，结核杆菌的增殖是液化的原因还是结果目前还不清楚。液化的形成机制现认为主要与机体迟发型超敏反应有关，在致敏淋巴细胞作用下，吸引巨噬细胞释放大量蛋白酶、脂酶，打破水解酶与抑制因素间的平衡使蛋白质大量水解形成液化。另外液化可能与坏死物中脂质减少、酸碱度改变等抑制水解酶的作用减弱，以及继发感染中性粒细胞浸润，释放大量水解酶等因素有关。液化灶如与外界相通，空气可加速结核杆菌生长繁殖。液化有利于干酪样坏死物排出，成为结核杆菌在体内外播散的来源。

上皮样细胞（epithelioid cell） 特指一类由单核吞噬细胞系统起源的细胞，主要见于结核病、结节病、麻风、梅毒等慢性免疫性肉芽肿性病变。这种细胞体积较大，边界不清，胞浆丰富，HE染色呈浅粉红色，核为圆形或卵圆形，染色质少且多在周边，甚至可呈空泡状核，核内可有1～2个核仁。上皮样细胞主要来源于循环血液中的单核细胞，但细胞的超微结构发生了巨大变化：（1）核内常染色质增多，核仁增大，胞浆富含粗面内质网、高尔基体，说明DNA激活、蛋白质合成增多，分泌活跃。（2）胞膜Fc受体和C3b受体大大减少，胞浆中吞噬体少，说明吞噬功能明显降低。（3）胞膜上MHC－Ⅱ类抗原减少。（4）细胞之间形成上皮细胞样的紧密排列。上皮样细胞在健康组织与细菌之间形成一条隔离带，可能通过分泌一些化学物质杀伤周围细菌，还可分泌成纤维细胞激活因子促使成纤维细胞合成胶原纤维。上皮样细胞的形成机制尚不清楚，可能是一些细菌成分如结核杆菌胞壁的二肽氨基糖MPD以及某些细胞因子作用于单核吞噬细胞而形成。

郎汉斯细胞（Langhans' cell，Langhans' giant cell） 是一种多核巨细胞，可见于结核结节、结节病、梅毒、深部真菌感染等疾病。细胞体积较大，直径可达40～150μm，胞浆丰富，细胞核形态与上皮样细胞相似，但数目可多达十几个，且核呈马蹄形排列在胞浆周边。郎汉斯细胞起源于单核巨噬细胞，可能由几个单核细胞融合而成。胞浆内溶酶体、高尔基体、线粒体数目增多，可能分泌一些化学物质杀伤病原体。但细胞膜上Fc和C3b受体数目较来源的单核细胞少，所以吞噬能力降低。郎汉斯细胞还可分泌成纤维细胞激活因子促使成纤维细胞分泌胶原纤维，并参与形成隔离宿主与细菌的屏障结构。

空洞（cavity） 在肾、肺等与外界相通的实质性器官，坏死组织脱落后可经输尿管或气管等人体正常通道排出，原坏死灶处留下的空腔称为空洞。常见于结核和肿瘤。结核性空洞是由于结核杆菌菌体成分引发机体Ⅳ型超敏反应使局部组织发生干酪样坏死，坏死物液化排出而形成。空洞内壁粗糙可见残存梁柱状组织，多为有血栓形成并已机化闭塞的血管。洞壁由内向外可分为干酪样坏死层、上皮样细胞和郎汉斯细胞构成的结核肉芽组织层、非特异性肉芽组织层及厚薄不一的纤维层。空洞可对机体产生多种影响：

（1）使局部组织器官的功能下降或丧失。（2）空洞内气体进入可使结核杆菌增生活跃，随坏死物排出而成为体内外传染源。（3）空洞壁残存血管受损可形成动脉瘤，破裂可引起大出血甚至猝死。（4）肺结核空洞可导致继发性支气管扩张、代偿性肺气肿、慢性肺源性心脏病。（5）肺结核空洞破入胸腔引起自发性气胸或脓胸。结核空洞可经瘢痕愈合、阻塞愈合或在化疗作用下形成开放愈合。

纤维化（fibrosis） 是指在某些因素作用下局部形成纤维组织或纤维瘤，主要是由成纤维细胞或其同源细胞如肌纤维母细胞、成骨细胞合成的胶原纤维增多。纤维化过程受多种免疫细胞及其他间质细胞的调控。当结核病好转时，病灶内可发生纤维化，这有两种形成机制：(1) 结核结节中的上皮样细胞、郎汉斯细胞、淋巴细胞可释放成纤维细胞趋化因子、成纤维细胞活化因子、白细胞介素-1等细胞因子作用于成纤维细胞，产生胶原纤维，形成坚硬的纤维条索。(2) 结核结节中上皮样细胞周围的网状纤维胶原化，形成紊乱、疏松的胶原纤维。但网状纤维来源尚不清楚，可能是由上皮样细胞产生的。小的干酪样坏死灶（直径1~2mm）可完全纤维化，其内一般无结核杆菌存活，可称作完全痊愈。较大的干酪样坏死灶周围有纤维组织增生将其包裹，坏死灶内仍可有少量细菌存活，可称为临床痊愈，当机体抵抗力下降时病变可复燃进展。

钙化（calcification） 病理性钙化指钙盐呈固态沉着于牙和骨以外的组织内，沉着的钙盐主要是磷酸钙，其次为碳酸钙。组织内钙盐沉着较多时则呈灰白色坚硬的颗粒或团块。镜下，HE染色钙化初期呈蓝色微细颗粒，晚期常积聚成不规则较大的蓝色颗粒或团块。按形成机制可分为营养不良性钙化和转移性钙化。前者较常见，指某些变性、坏死组织或异物的钙质沉着，如结核干酪样坏死、坏死的寄生虫的钙化。这可能与局部碱性磷酸酶增多、pH值变动有关，而且坏死物中的变性蛋白质易结合磷酸盐离子，后者与钙离子结合形成磷酸钙的沉积。转移性钙化是指由于全身性钙磷代谢障碍，血钙或血磷增高，钙盐沉着在没有损伤的组织，如甲状旁腺功能亢进、接受超剂量维生素D治疗、骨内肿瘤转移造成骨质严重破坏等。转移性钙化易发生于肾小管、胃黏膜、肺泡和动脉中层，可能与这些组织分泌酸性物质而自身呈相对碱性有关。超剂量维生素D对小鼠影响的研究表明，只有当肾小管上皮细胞的线粒体氧化磷酸化能力受损时才发生钙盐沉着，而且这种病理性钙化可被2，4-二硝基苯酚（强有力的磷酸化解偶联剂）所加速。因此即使在所谓的转移性钙化，细胞损伤也许要先于形态上钙质的出现。

浸润病变（infiltration） 浸润一词原指某些异常物质或异常增多的正常物质弥漫分布或积聚在组织或细胞中，可以是细胞、脂肪、糖原等物质。结核性浸润是指在局部组织中形成上皮样细胞、郎汉斯细胞等结核病较为特异的细胞，并有结核杆菌浸润。

渗出性病变（exudative lesion） 以血管反应为中心的渗出是炎症的标志。致炎因素直接作用于血管内皮或间接通过炎症介质引起血管扩张，通透性增高，血管内的液体和白细胞通过血管壁进入间质和浆膜腔，这个过程称为渗出。在结核病中渗出性病变指：感染的结核杆菌数量大，毒力强，机体敏感性高或病变在急性反应期，组织中血管通透性增高，大量富含纤维素的液体渗出，较多的单核细胞及少量中性粒细胞浸润，发生迅速而广泛的环死。该病变中极少有上皮样细胞和郎汉斯细胞浸润。此病变好发于肺、浆膜和脑膜等处，说明与组织结构特性亦有一定的关系。渗出性病变可完全吸收或机化，也可转变为以增殖为主或以坏死为主的病变。

增殖性病变（proliferative lesion） 结核病中增殖性病变是指在机体免疫力强，感染结核杆菌数量少、毒力低时，病变局部渗出和坏死较轻微，主要形成结核性肉芽肿。即以上皮样细胞为中心，周围散在一些淋巴细胞和郎汉斯细胞。过去认为上皮样细胞是在局部增殖形成，故称上述病变为增殖性病变。现已证明上皮样细胞是由血液中单核细胞补充转化而来的，Dannenberg测定约每10d更换90%以上。

结核瘤或结核球（tuberculoma） 指孤立有纤维包裹的、境界分明的球形干酪样坏死灶，直径多在2cm以上。常见于成年人，是再次感染结核的一种表现。随着现代抗痨药物的广泛应用，其发病率明显升高。结核瘤常为单个，可发生在身体各个部位，以肺部最常见。中心为黄白色干酪样坏死物，呈结节状或同心环状，有时可见钙盐沉着；坏死物周围有数量不等的郎汉斯细胞、上皮样细胞、单核吞噬细胞和淋巴细

胞；最外层为纤维膜。周围常可见小的结核结节即所谓的卫星灶。结核瘤按其形成机制可分为四型：（1）肺炎型；（2）结核结节型；（3）阻塞空洞型；（4）支气管型。结核瘤为相对静止的病变，可保持多年无进展，或部分发生机化和钙化转向愈合。但当机体免疫力下降、变态反应增强时，病变转向恶化，表现为干酪样坏死灶扩大、液化，若与邻近支气管相通可形成空洞并可播散。治疗上因有纤维包裹，药物不易发挥作用，故多采用手术切除。

肺结核影像特征（pulmonary tuberculosis image characteristic） 肺结核具有如下特征：多脏器同时或先后累及时，肺结核常与胸膜结核或肺内外其他器官结核并发；多肺段侵犯，累及一侧或双侧肺的数个肺段；多发生在肺的背侧部位，常见为上叶尖后段及下叶的背段；多形态表现，影像即可呈絮片状的渗出性病变，亦可为斑点小结节状的增殖性病变或呈坏死空洞形成的干酪坏死病变，并发小空洞的频率甚高。既可有限局于一、二个肺段的局灶性病变，亦可为侵及肺叶的大叶性病变，也可表现为弥漫性的广泛粟粒性病变；多并发小空洞，病程长，病变吸收或消散时间较慢。

病变好发部位（lesion predilection site） 一些胸腔内疾病，有其好发部位，如常见的纵隔肿瘤或肿块，多与疾病的组织来源有密切关系，常发生于特定的部位。肺结核，特别是浸润型者，有趋向发生在肺背侧的特点，好发于两上叶的尖、后段和两下叶的背段。

多肺叶多肺段病变（multiple lobar/segmental lesion） 有些肺部疾病，可以侵犯多肺叶、多肺段。如血源性金黄色葡萄球菌肺炎和转移瘤等，通过肺内血流，无规律地播散在双肺，这些播散病灶的形态则大致相同。

肺结核在肺内的感染，也常有两侧性，多肺叶、多肺段侵犯的特点，但形态多样，这与病变的病理成分差异有关。同时可通过气道、淋巴、血行的播散，可致全肺和肺外其他器官的感染，使病情复杂，形态多样，病程迁延。

病变多形性（polymorphism of lesion） 多形性是指侵入肺内的病变，均可随其病理过程中不同阶段的大体形态变化而改变其影像形态。肺结核则更具有病变多形性的特点。

由于侵入肺部的结核菌量、毒力大小与机体免疫状态的差别、入侵途径和部位的差别，在肺内则形成了不同类型肺结核的X线表现。随着不同期别中渗出性、增殖性、变质坏死性病理成分的不同组合，能反映病理大体形态改变的X线形态，亦会随不同期别（进展、好转、稳定）的转换而改变，形成了多形性变化的基础。组成X线形态的片、点、条、块、腔等，在不同类型肺结核主体变化的过程中，有千差万别。

梅花瓣征（plum petalsign） 浸润型肺结核中，一些限局的增殖性或钙化性病灶呈星状或梅花瓣状排列时的形象比喻。影像提示为硬结钙化的稳定病变。

卫星病灶（satellite focus） 在肺内球形病灶的周围，伴存散在的斑点状或斑片状病灶，状如环绕地球运转之卫星。此种表现是结核球的特征之一，常作为结核球与其他球块状病变的鉴别点。

溶解与空洞（dissolution and cavity） 一些肺内感染性病变，坏死组织可在酶的作用下，溶解液化，经支气管排出而形成空洞。

一些肿瘤性疾病，可因缺血坏死致瘤组织溶解坏死形成空洞。

干酪坏死为结核性病变坏死的特征性改变，干酪物质由于酶的作用而溶解液化，经支气管排出后形成空洞。

在干酪肺炎基础上，干酪坏死形成虫蚀样无壁性空洞，洞多发、较小、形态不一。

在较为局限的渗出干酪坏死基础上形成的空洞，可单发亦可多发，大小不一，常为厚壁干酪空洞，壁厚多在3mm以上，形状多不规则，无或少见液平。干酪物质完全液化排空后，则可形成薄壁空洞，洞壁小于3mm，洞内、外均较光滑，形态呈圆形或不规则形。

支气管播散（bronchogenic dissemination） 肺结核好发于两肺上叶的尖后段，含有结核杆菌的痰液排出过程中，极易造成中下叶支气管的再感染。肺结核在中叶、舌叶及下叶诸基底段的病变，多数继发于支气管播散。

经支气管播散的影像学特点是：在两上肺野有结核病灶的基础上，两侧中下叶沿支气管树的周围有较

多的小斑点状病灶，有的还可融合为小叶性絮片状渗出病灶、球形渗出干酪病灶，亦可坏死液化形成空洞或迁延形成结核瘤。

同理，这种支气管播散，亦可见于肺脓肿患者，只由于其病理改变为急性过程，影像出现频率低而较少见到。

钙化灶（calcification） 为结核干酪坏死病灶的结局，干酪坏死组织局部分解出较多的脂肪酸，导致酸碱度改变，钙离子则以磷酸钙或碳酸钙形式沉积，形成钙化灶，提示结核病灶痊愈。钙化的形态多种多样，多表现为结节状、球块状钙化，密度甚高，大小不一，多少不等。

钙化亦可发生在胸腔内淋巴结干酪坏死灶，多见于纵隔肺门区内。结核性脓胸治愈后的胸膜钙化，呈不规则片状高密度影，与胸膜肥厚粘连并存。

钙化灶亦可见于一些肿瘤或囊肿内出血机化、寄生虫虫体死亡后钙化或少数良性肿瘤内软骨成分的骨化等。

胸膜肥厚粘连（pleural thickening and adhesion） 最常见于结核性胸膜炎，胸膜表面可有少量纤维素渗出沉着，在渗液吸收过程中或之后，纤维素可致胸膜腔的两层胸膜粘连并增厚，最终可导致胸膜腔闭塞，胸廓萎陷及胸内脏器牵引移位，严重时可影响呼吸功能。

此外，各种胸膜腔内感染、胸膜腔内出血均可致胸膜肥厚粘连。

结核性支气管扩张（tuberculous bronchiectasis） 含有结核杆菌的痰液，在经气道排出过程中，极易造成径路内的支气管再感染和吸入性的支气管再感染，形成支气管内膜结核或支气管结核。X线影像表现为支气管的狭窄和扩张并存。以狭窄为主要病理改变时，则为所属肺区的通气不畅，甚至肺不张。以扩张为主的病理改变则是沿支气管树分布的播散灶和狭窄、扩张并存形成的不规则的串珠状扩张。

在慢性纤维空洞型肺结核中，由于纤维组织的增生和牵拉作用，亦可在肺纤维硬变区内，与支气管扩张并存，典型的X线表现是致密的肺硬变区内有小蜂窝状透明区，CT扫描及支气管造影可明确显示。

结核性支气管扩张的影像特点是以狭窄、增生为主（结核性肉芽肿的作用），侵犯支气管的长度，几乎可以累及全程，呈串珠样。

结核球（结核瘤）（tuberculoma） 结核球，根据1978年全国结核病防治工作会议所制定的分类法，被列为浸润型肺结核（Ⅲ型）的一种表现，其病理基础是为纤维组织包绕或未完全包绕的干酪坏死病灶。故其X线影像特点是边缘较光滑，密度较高的球形病灶，多单发亦可多发，大小2～4cm左右，较少有分叶改变，球内常可有程度不等形态不一的钙化灶，较有特征的钙化，可呈中心堆积状、同心圆状。球内干酪物亦可液化排出，则可出现球内小空腔性改变。结核球周围常可见有散在的小结节状卫星病灶。球内钙化及卫星病灶常为结核球诊断的重要征象，有少数大结核球可呈分叶状及球周毛刺状外观，均为不典型的表现，要与周围型肺癌慎重鉴别。

原发综合征影像（primary complex image） 为我国1978年制定的结核分类法原发肺结核（Ⅰ型）中的一种，为初次感染的结核。

原发综合征的典型征象是在肺的上中肺野、胸膜下的急性渗出性原发病灶和其周围的病灶周围炎。

结核杆菌侵入原发病灶周围的淋巴管形成的引流淋巴管炎症。经淋巴管引流到肺门或纵隔的淋巴结发生结核性炎症。

由原发病灶、引流的淋巴管炎和淋巴结结核三种X线影像组成了哑铃状的形态，被称为两极征。此种典型改变较难发现。

胸内淋巴结核影像（tuberculosis image of intrathoracic lymph nodes） 同属于肺结核五大分类Ⅰ型中的另一种。原发综合征的原发结核病灶易于吸收消散或因较小的原发病灶被掩盖而不能发现时，淋巴结核影像被突出显示，即为胸内淋巴结核。

胸内淋巴结核可分为结节型与炎症型两种：结节型常表现为多组淋巴结呈圆形结节状增大，时有分叶，边缘常较清晰，多发生于右侧肺门或纵隔。发炎型者边缘常模糊不清，主要为淋巴结周围炎所致。由于淋巴结伴有不同程度的干酪坏死，以致在较好的断层摄影或CT扫描图象中，可见肿大的淋巴结内有密度减低（或CT值较低）的特点。如做CT增强扫描，可见具有特点的环形增强。

血行播散型肺结核影像（hematogenous disseminated pulmonary tuberculosis image） 属我国肺结核五大类型中的Ⅱ型。根据结核杆菌侵入血循环的途径、数

量、次数及机体的反应能力，可分为急性血行播散型肺结核及亚急性或慢性血行播散型肺结核。

急性血行播散型肺结核典型影像为肺内毛玻璃征和数量、大小、密度均较均匀，1.5～2mm 左右的小粟粒病变，治疗后数月内逐渐吸收或偶以纤维硬结和钙化而愈合。病变如恶化则病灶融合，形成渗出性肺实变或干酪性坏死空洞。

亚急性或慢性血行播散型肺结核，为少量结核杆菌在较长时间内，反复多次经血行播散在肺内。典型的影像是自上而下的播散灶，上多下少分布不均、形态不均、大小不均、密度不均，渗出、增殖、钙化灶并存的粟粒到小结节状病灶。

浸润型肺结核影像（infiltrative pulmonary tuberculosis image） 属国内肺结核五大类中的Ⅲ型，为继发性结核，是成年患者最为多见的类型。典型的影像是多脏器累及（常可并发胸膜或肺外结核），多形态表现（同时有渗出、增殖、播散和干酪坏死空洞等改变），多肺段侵犯（单侧多段或双侧多段），多侵及肺背侧（上叶尖后段及下叶背段为好发部位），多并发多发小空洞，病变过程迁延，吸收缓慢等特点。

浸润型肺结核，还包括结核球和干酪性肺炎两种特殊炎型的病变。

慢性纤维空洞型肺结核影像（chronic fibrocavitative pulmonary tuberculosis image） 属国内五大类型中的Ⅳ型，是肺结核各种类型恶化、好转、稳定交替发展的晚期改变。由纤维厚壁空洞，广泛的肺纤维化及支气管播散病灶组成，可并发代偿性肺气肿、支气管扩张及肺源性心脏病等，治疗困难，迁延过程中常伴发机遇性肺感染。

结核性胸膜炎影像（tuberculous pleurisy image） 属我国五大类分型中的Ⅴ型，常与肺内结核并发，亦可单独发生。典型影像是胸内、多为单侧，有外高内低的弧形液面影，无粘连时，可见液体随体位改变而移动，粘连后常可形成较大的包裹性积液。偶见积液单独存在于各叶间裂内或肺底下部，即形成叶间积液或肺底积液，则影像改变有其特点。

经治疗后液体可完全吸收，但常有纤维素沉着引起胸膜肥厚粘连甚至钙化。严重者可致胸廓变形，影响肺的呼吸功能。

肺结核相关影像（tuberculosis correlated image） 毁损肺：在慢性纤维空洞型肺结核的基础上，一侧肺广泛纤维化，胸膜显著增生肥厚粘连，合并有支气管扩张，使该肺的肺功能丧失。

肺不张：由于支气管内膜结核或肺内肉芽组织及纤维结缔组织增生致肺段、肺叶支气管闭塞或纤维组织收缩使局部肺体积缩小，肺通气功能丧失。

手术后改变：特别胸部成形术后，肋骨切除致胸廓塌陷，局部呼吸功能丧失，在萎陷的肺内可保留有病灶或未愈合的空洞。

假性动脉瘤：肺内结核病灶或纵隔内淋巴结核干酪坏死直接侵犯相邻的部分主动脉壁，致主动脉壁被破坏，形成假性动脉瘤。

支气管纵隔瘘，支气管食管瘘：均来自于淋巴结核的坏死溃烂致纵隔脓肿或瘘口形成。

气胸及液气胸：结核性胸膜炎造成胸膜粘连，在一定条件下，可因肺组织撕裂致肺泡胸膜瘘，肺内气体逸出形成气胸及转化为液气胸。

机遇性肺感染：各类型肺结核在长期迁延过程中，由于免疫功能低下及抗生素的滥用均可招致各种原因的机遇性感染，其影像改变复杂。

艾滋病与肺结核：艾滋病的流行，使肺结核病的发病率回升，世界卫生组织在近年扩增的艾滋病监测诊断标准中，已将结核和播散性分枝杆菌感染列入诊断条件。许多学者认定肺结核是 HIV（+）发展为艾滋病的指向性疾病。艾滋病人肺结核，有人认为其影像特点是以不典型的结核为多见，亦有人认为较少有特征，但对肺结核发病的影响，应予以高度重视。

结核病 CT 检查（CT examination of tuberculosis） 对于肺结核，普通 X 线检查一般可满足诊断要求。CT 检查可以作为普通 X 线检查的重要补充，可为不典型的肺结核影像鉴别诊断提供帮助，可对普通 X 线检查不能显示的盲区病变在 CT 横断扫描图中予以证实：

1. 普通 X 线片，由于脏器重叠掩盖，有些隐蔽病灶不能显示。CT 是身体的横断面扫描，对扫描区内的脏器间的关系，重叠在器官间的病变，均可明确显示。

2. 普通 X 线检查的分辨率低，对区别相近区域密度差别能力低，对含液性、含脂性的病变和软组织之间的密度差不能分辨，而 CT 不仅能从密度灰阶中予以区别，更可用 CT 值的测量较准确地反映其密度

差别，达到鉴别目的。

3. 肺内较小的病灶，普通X线片可能遗漏，而CT的高分辨率成像，则能明确显示1～3mm的小结节，4～5mm的小空洞，为发现病变明确诊断提供了资料。

4. 对结核瘤或块状增殖性结核灶与周围型肺癌肿块的鉴别有帮助，如对二者球块内密度差别的观察（干酪液化小空洞、钙化）及肿块周边结构的改变（边缘是否光整、有否分叶和肿块周围毛刺、胸膜粘连带或是胸膜皱缩、卫星病灶的有无），CT更为可靠。

5. 对肺门纵隔肿大的淋巴结，需要除外肿瘤时，CT能更准确地反映淋巴结的位置、大小、数量、有无融合以及淋巴结内干酪坏死所形成的相对中心低密度区的特征所见。增强扫描时，淋巴结核常可见边缘增强效应。

6. CT对少量的胸腔积液（15～20ml）和包裹性胸膜炎与多发胸膜肿瘤的鉴别很有帮助。

7. CT导向下的穿刺活检，对明确肺内和胸膜肿瘤的性质有重要意义。

对于其他脏器结核，如颅内结核，肝、脾等实质性脏器的结核，普通X线检查几乎极难有阳性所见，而CT扫描则独具特征。

结核病磁共振检查（MRI examination of tuberculosis） MRI对肺部病变的诊断，还缺乏成熟经验，由于MRI的空间分辨率不如CT高及呼吸伪影致MRI图像质量不够理想，故在肺的应用不够普遍。由于MRI能对实质性肿块与血管病变作出鉴别，对肿块能作出精确定位，对纵隔病变与大血管关系有容易评估的优越性，必要时可作为CT检查后的补充，了解纵隔内淋巴结核、纵隔旁肺结核与邻近主动脉的关系（例如假性动脉瘤）作出判断。MRI对胸腔积液的显示有效，能检出少量积液，特别对后纵隔胸膜间隙中的少量积液和脊柱旁肿块的鉴别上，很有帮助。

当前MRI的检查费用高，一般难以承受，不宜首选。

结核病超声检查（ultrasonic examination of tuberculosis） 由于充气的肺脏，对超声波的强烈反射和胸壁骨组织的干扰致超声波在胸部的应用受到限制。随着B超实时显像技术的发展，对胸部疾病的检查，有了较多的应用：

1. 对胸壁病变如肿瘤的鉴别。

2. 胸膜病变为超声扫描的最好适应证，尤以对胸腔积液的检出最敏感，积液通常显示为无回声区，但在包裹性积液及脓胸多可有回声。B超对积液诊断准确率可达93%，对包裹性积液和多房性积液的检查更为优越。

3. 靠近胸膜的肿瘤或阻塞性炎症、良性肿块和恶性肿块的鉴别有所帮助。

4. 一侧胸部密度增高者，X线在区别其为大量胸水或是肺不张、肿瘤有困难，超声则甚有帮助。

5. 对纵隔或邻近纵隔的病变，特别在区别肺底积液或膈肌肿瘤、膈疝、膈下脓肿时有帮助。

6. 对纵隔病变则不如CT敏感，但在能熟练掌握纵隔的声束入径，可以满意显示大血管情况。

7. 超声导引下穿刺活检，特别是那些邻近胸膜的肺组织活检和胸膜活检等。

肺结核大咯血的介入治疗（interventional treatment of massive hemoptysis in pulmonary tuberculosis） 许多呼吸系统疾病均可并发咯血。肺结核咯血的并发率为17.5%～92.5%，当咯血量大于300ml/24h，则为大咯血，严重者常可危及生命，死亡率可高达50%～100%。咯血有90%以上源于支气管动脉的高度扩张、充血及血管壁的病理损害，也有肺外的体循环动脉，经过侧支通路向肺内病灶区供血（主要是通过粘连的胸膜形成的侧支）。少数慢性肺结核可造成肺组织广泛损害，亦可累及肺动脉致使其破损而咯血。

除肺结核外，其他咯血原因见于支气管扩张、肺化脓症、肺的曲菌感染、肺癌、支气管内肿瘤等，亦可发生于肺结构畸形与心肺大血管畸形。

Remy（1974年）报告了以支气管动脉栓塞法对大咯血的治疗取得显著疗效以来，栓塞支气管动脉，已被认为是有效的、重要的、首选的治疗手段。

支气管动脉造影术（bronchial arteriography） 经支气管动脉行各种介入性诊断或治疗，均需先做支气管动脉造影，以了解被累及血管的部位，损害血管范围、形态及程度，侧支血管建立情况，支气管动脉与肺循环的分流关系和程度。并可通过造影直视心肺血管畸形的侧支分流位置、水平、分流血量的估计，确认拟进行不同介入治疗靶血管的选择，还可根据血管开口形态选择不同的栓塞方法和栓塞材料。

支气管动脉造影为选择性造影，一般均采用经皮股动脉途径，以 Seldinger 技术将导管送入胸主动脉相当胸椎 3～6 高度，寻找左、右支气管动脉开口位置（90%在胸椎 5～6 平面）。操作导管使前端可靠有效地嵌入开口内，必要时亦可更换较细的导管行超选择造影。

支气管动脉栓塞术（bronchial arterial embolization） 通过导管将不同性质的栓塞剂注入经造影确认的靶血管内，用以控制源于支气管动脉破损的大咯血。常用的栓塞方法有单纯一次栓塞法和双重栓塞法。前者多使用明胶海绵剪碎成颗粒状，经混入造影剂后则形成胶体糊状，用手推注入到支气管动脉开口内，注入量控制在约可充盈开口远侧 1.5～3cm 左右长度即可，注药时应在透视下进行监视，忌导管尖端反弹脱出而误栓入其他末梢血管。后者是先用适量明胶微球（选用 <300～450μm 者），混悬于生理盐水中手推注入靶血管内，用以堵塞微细小动脉，切断病灶区增生和侧支血管网络的交通，切断向肺动脉、肺静脉的分流。注入后，经造影证实有效，再用明胶海绵胶体糊，注入支气管动脉开口处，完成双重栓塞。二次栓塞的栓塞物，亦可使用直径合适的钢圈。支气管动脉栓塞术，特别是双重栓塞法是控制肺结核大咯血的一种有效方法。

支气管动脉栓塞术的适应证是：急性大咯血（>300ml/24h）经内科治疗无效者；反复难以临床控制的咯血，且累计咯血量较大者；不适宜手术或拒绝手术者；隐性咯血，经其他检查手段不能明确诊断，需经支气管动脉造影明确定位和及时治疗者。

支气管动脉灌注术（bronchial arterial infusion） 以治疗为目的，经导管向病灶区靶血管内灌注各种药物。多应用于肺癌等肺内恶性肿瘤的靶血管化疗，研究证明肺癌的滋养血管多来自支气管动脉的供血，行肿瘤靶血管的药物灌注可使肿瘤局部化疗药物浓度增高，外周血浆内的药物浓度降低，提高了药物对癌细胞的直接杀伤作用。提高疗效，降低了药物对非肿瘤区机体组织的毒副作用。也有文献报告用支气管动脉内和肺动脉内双重灌注化疗药物的方法，对有双重供血的肿瘤进行治疗。

对肺结核大咯血者，也有在行支气管动脉栓塞前，对结核病灶区行靶血管内灌注抗结核药物治疗，以期达到对原发疾病治疗的目的，疗效尚有待观察。

肺结核大咯血支气管动脉造影所见（bronchial arteriograph for massive hemoptysis in pulmonary tuberculosis） 大咯血时，行支气管动脉造影，多可对出血的部位、范围和某些出血原因做出诊断和鉴别。对常见的支气管和肺感染性疾病伴发的大咯血进行支气管动脉造影，可有直接出血征象和间接出血征象两组影像所见。

直接出血征象为：在肺实质内呈小片状及小结节状渗血区；空洞、空腔内含造影剂的血液滞留征象；三、四级支气管腔内造影剂涂抹征象；两侧下肺野有与支气管树走行一致呈扫帚状的增生血管束。这些征象特异性较强而出现频率较低。

间接出血征象为：支气管动脉明显纡曲与扩张；支气管动脉末梢血管明显增生形成的血管网络，严重者可直达胸膜下；支气管动脉末梢形成动脉瘤样扩张（可表现为蔓状型、限局型二种），在瘤样扩张血管远侧末梢，仍可正常显示，有血流通过；空洞壁动脉瘤形成，在肺空洞内的支气管动脉末梢终端，形成局限的动脉，远侧再无分支；支气管动脉和肺动脉/静脉有不同水平的分流，即支气管动脉可以和肺循环的叶级、肺段级或亚段级血管有不同水平的分流；支气管动脉及肋间动脉向病灶区多支供血；肺外体循环动脉向病灶区供血。间接出血征象出现频率高而诊断的特异性相对较差，但均是咯血重要的病理基础。

肺及心血管畸形所致的大咯血与感染性大咯血不同，主要是增粗、扩张、纡曲的支气管动脉有高位的支气管动脉和肺循环血管的同步分流，由于是顺血流造影，其分流水平、血管形态及分流后的血流走向均可清晰显示；小血管的畸形吻合常表现为支气管动脉末梢直接与肺动脉末梢支分流，而无肺动脉分支的滞后显像所见。

肺恶性肿瘤所致的大咯血，其特征性影像所见是肿瘤染色，在肿瘤区内可见呈血管湖、血管窦样及瘤区弥漫性染色；有粗细不均、排列紊乱、分支不规则的肿瘤血管增生；支气管动脉和段级肺动脉的分流，分流的肺动脉常表现为僵硬的枯枝状，有不规则的狭窄甚至截断现象；供血异常丰富者有时可见窃血征；少数可见支气管动脉增生并向瘤区呈握球状包绕；支气管动脉同时向肺内转移瘤灶，向转移的淋巴结供血等。

隐源性咯血（cryptogenic hemoptysis） 指用传统的 X 线检查手段，甚至 CT 扫描、支气管造影，不能提

供出血原因，不能明确提示出血部位的大咯血。这种咯血有83.6%可以用支气管动脉造影发现出血部位，判断原因并可同时行栓塞治疗。其中多数为源于支气管系的各种感染，少数为血管畸形。具有特征性的支气管动脉造影征象为沿支气管树走行一致的扫帚状增生血管束，可伴有肺出血的渗出灶。此种咯血可在同次插管手术中用支气管动脉造影术加栓塞术，完成诊断与治疗，且疗效较持久稳定，复咯率低。

支气管动脉介入术并发的脊髓损伤（spinal cord injury caused by bronchial arterial intervention） 脊髓损伤是支气管动脉造影、栓塞、灌注术中最严重的并发症。表现为术后2～3h出现感觉障碍、尿潴留、肌张力减低甚至偏瘫、截瘫，文献报道为0.4%～0.6%。经治疗大多数能在数天至数月内逐渐恢复。

脊髓损伤多发生在右侧支气管动脉上支的介入术中，有人认为右侧支气管动脉上支有向脊髓供血的动脉与之共干，因而建议对此支气管动脉行介入手术时要超选择插管，以避开共干的脊髓动脉分支。脊髓损伤的病理原因可能为高浓度的离子型造影剂的使用；栓塞了向脊髓供血动脉；灌注治疗的抗癌药物的毒性。北京胸科医院放射介入组认为，与造影剂的类型有密切关系。该院有804例使用离子型造影剂（50%±泛影葡胺），造影后行栓塞术或灌注术，并发脊髓损伤为0.49%。而另有696例使用非离子型造影剂（欧乃派克）后行栓塞术或灌注术，脊髓损伤的并发率为0。因此认为可能与造影剂的类型有关。

分枝杆菌属（genus mycobacterium） 1882年Koch发现结核杆菌为结核病的病原菌。1886年Lenmann与Neumann将其正式命名为结核分枝杆菌（Mycobacterium Tuberculosis）。至今分枝杆菌属菌种有一百六七十种，包括细胞内寄生菌、腐生菌和中间类型细菌。代表菌种：结核分枝杆菌，它是人类重要致病菌。

随着菌种和培养条件的差异，不同菌种的形态显示出各自的特点。一般为微弯曲或直的杆菌，（0.2～0.6）μm×（1.0～10）μm，有时呈分枝状、丝状或菌丝体状。不易被革兰染色法着色，但仍为阳性菌，抗酸性酒精，不能运动，无内生孢子、分生孢子或荚膜。多为需氧菌，有的需微量氧，生长温度28～42℃，最适温度因菌种而异，结核分枝杆菌最适宜温度为37℃。菌细胞特别是细胞壁脂类含量高，含有约80个碳原子分枝长链的枝菌酸，细胞壁的肽糖脂含内消旋二氨基庚二酸、丙氨酸、谷氨酸、氨基葡糖、胞壁酸、阿拉伯糖和半乳糖，属于胞壁Ⅳ型，DNA内G+C含量65.6（64～70）mol%。广泛分布于土壤、水中以及温血、冷血动物。

分枝杆菌属与类缘菌属（mycobacterium and allied genera） 分枝杆菌属是一个独立的菌属，但其细胞壁的化学组成与结构、菌体形态同诺卡菌属、红球菌属、棒状杆菌属十分相似。属间亲缘关系密切，又可致肺部感染。在临床细菌学的分类和菌种鉴定中需考虑这几个菌属的亲缘关系。一般采用抗酸染色法、枝菌酸碳原子数测定、生长速度以及芳香硫酸酸活性测定等进行鉴定。近年来，国内外学者应用$^{16}s-^{23}s^{n}_{\gamma}$ DNA间隔区序列PCR和RFLP分析，对上述菌属分类与鉴定。

分枝杆菌分类（mycobacterium taxonomy） 在微生物分类学上，分枝杆菌列入原核生物界、厚壁菌门、放线菌纲、放线菌目、分枝杆菌科、分枝杆菌属。《伯杰细菌鉴定手册》分类系统中，将分枝杆菌属菌种基本上划分为两大类：缓慢生长分枝杆菌与快速生长分枝杆菌。麻风分枝杆菌虽然也属于前一类，但其不能在体外生长，实际上是一种特殊类型的细菌。在营养丰富的培养基上，接种很稀的新鲜培养物，在适宜培养温度条件下，7d以上肉眼可见单个菌落的分枝杆菌称为缓慢生长分枝杆菌，国际系统细菌学委员会审定26种。在上述相同条件下，7d之内肉眼可见单个菌落的分枝杆菌称为快速生长分枝杆菌，国际系统细菌学委员会审定28种，迄今报道远不止这些。

分枝杆菌致病性（mycobacterium pathogenicity） 分枝杆菌不产生外毒素，但也未能证明含有内毒素。其致病性的物质基础可能与某些菌体成分有关，如索状因子、蜡质D及枝菌酸等。

大多数分枝杆菌是腐生菌，对人与动物无致病性。人类结核病是由结核分枝杆菌所致，是引起全身性疾病重点在肺部的主要致病菌。许多种分枝杆菌使人或动物产生肺或其他部位疾病，尤其是堪萨斯分枝杆菌、胞内分枝杆菌等，往往与结核分枝杆菌所致的肺结核十分相似，在临床诊断上发生困难。

结核分枝杆菌对动物，如豚鼠、小白鼠、田鼠、家兔及猴等哺乳动物有致病性，但其敏感性有差异；

牛结核分枝杆菌对家兔能引起进行性病变；鸟分枝杆菌对鸡、家兔、小白鼠及田鼠有致病性。

结核杆菌（tubercle bacillus） 结核杆菌包括结核分枝杆菌和牛分枝杆菌，国外文献将这2种菌与非洲分枝杆菌、田鼠分枝杆菌统称为结核杆菌复合体。结核分枝杆菌既往命名为人型结核分枝杆菌，也称结核杆菌，经中国科学院《细菌名称》编委会审定为结核分枝杆菌。在临床标本分离到的分枝杆菌中，结核分枝杆菌的分离率约占90.0%，是人类结核病的主要致病菌，牛分枝杆菌约占5%左右，是牛结核病也是人结核病的致病菌。

结核分枝杆菌抵抗力（resistance of mycobacterium tuberculosis） 结核分枝杆菌不论对物理或化学因素的作用均较一般致病菌的抵抗力强（含有芽胞的细菌除外）。温度：悬液内的结核分枝杆菌60℃10～30min，80℃以上5min杀死；痰标本煮沸5min，一般含菌物品煮沸10min杀死；耐低温特点，3℃可保存6～12周。光线：结核分枝杆菌对紫外线抵抗力弱，在直射阳光下，2～7h杀死；紫外线10瓦50cm距离，5mm厚度菌悬液10^{-1}mg/ml，照射3min未见菌落生长。干燥及其他：结核分枝杆菌对干燥或干热的抵抗力特别强，干痰中的细菌在暗处可存活数月。75%酒精可用于手的消毒，0.1%升汞液10min杀死该菌，但不能用于痰的消毒。5%石炭酸液、5%来苏儿液、0.1%～1.0%过氧乙酸以及甲醛都是很强的杀菌剂。高压灭菌121℃，20～60min是最彻底的灭菌措施，终末处理用甲醛熏蒸。

非结核分枝杆菌（nontuberculosis mycobacteria） 分枝杆菌属内除结核杆菌和麻风杆菌以外的菌种均称为非结核分枝杆菌，已往有非典型分枝杆菌等多种名称。20世纪50年代初报告非结核分枝杆菌引起人的肺部疾病致死，迄今报道大量非结核分枝杆菌菌种，多数为非致病性腐生菌，少数是致病性或条件致病菌。由堪萨斯分枝杆菌、胞内分枝杆菌等非结核分枝杆菌引起的非结核分枝杆菌病中，以非结核分枝杆菌肺病最多，它们的临床表现酷似结核病，必须做菌型鉴定，才能诊断。

非结核分枝杆菌致病性（pathogenicity of nontuberculosis mycobacteria） 非结核分枝杆菌中，多数为非致病菌，少数如堪萨斯分枝杆菌、胞内分枝杆菌、偶然分枝杆菌、瘰疬分枝杆菌、蟾蜍分枝杆菌、龟分枝杆菌、海分枝杆菌等是潜在致病菌或条件致病菌，非结核分枝杆菌的致病性比结核分枝杆菌要低，多半发生在机体免疫功能低下时继发感染而致病，感染具有很大的机会性。HIV感染者和艾滋病病人易合并感染非结核分枝杆菌。在美洲和欧洲艾滋病病人中，发现50%感染分枝杆菌。非结核分枝杆菌对多数抗结核药物耐药，使非结核分枝杆菌病多成为难治病例。

结核分枝杆菌耐药性（drug resistance of mycobacterium tuberculosis） 结核病的化学疗法主要在于抑制和杀死结核分枝杆菌。合理化疗方案规律治疗，疗效十分满意。由于不合理、不规律化疗等因素容易发生耐药性和耐药性结核病（DR－TB），尤其是耐多药结核病（MDR－TB）。

耐药性的种类分为原发耐药、继发耐药及起（初）始耐药。

国内外报道的原发耐药率与继发耐药率因观察对象、药物敏感试验方法与判定标准不同而有较大的差异，但是耐药现象严重却是一个总的趋势。近几年引起细菌学、临床和流行病学研究者的高度重视，侧重从分子生物学领域研究耐药性的机制。资料表明与几种基本抗结核药物作用编码靶基因突变有关，质粒介导的耐药性机制未被证实。

分枝杆菌抗酸性（acid fastness of mycobacterium） 分枝杆菌最显著的特征之一是用酸或酸性酒精脱色时仍保留一定的染料，即抗酸性。常用萋尔－纳尔逊（Ziehl－Neelsen）或金斯（Kinyoun）抗酸染色法，前者称热染色法，后者是冷染色法，也可用荧光素染色法。涂片染色镜检法操作简便、快速、费用低廉，是诊断结核病的初步性证据，也是结核病疗效的监测、结核病流行病学调查的重要指标，抗酸染色法的缺点是敏感性低，特异性差。

抗结核药物敏感性试验（anti－tuberculosis drug sensitivity tests） 分枝杆菌药物敏感性试验对于指导临床治疗、流行病学调查与结核病控制十分必要。使用的药物有异烟肼（INH）、链霉素（SM）、对氨基水杨酸钠（PAS）、乙胺丁醇（EMB）、利福平（RFP）、氨硫脲（TB_1）、乙硫异烟胺（Th）、环丝氨酸（CS）、紫霉素（VM）、卷曲霉素（CPM）、吡嗪酰胺

(PZA)，我国一般做前5种药物的敏感试验。世界各国采用的方法较多，包括培养基种类、加入药物浓度以及判定方法差别较大，关键问题是难于标准化。

药物敏感性试验方法有绝对浓度法（间接或直接法）、比例法、比率法、扩散法、微量试验法以及放射性快速测定法等。国外采用较多的是比例法、琼脂培养基，我国较普遍采用绝对浓度法的间接法、鸡卵培养基。间接敏感试验是纯培养物，需另增加3～4周的时间才能报告结果。菌阳病人化疗前最好做药物敏感性试验，对于复发病人、复治病人、可疑耐药病人应重点做，以利于指导化疗。

分枝杆菌动物试验（mycobacterium experiment on animals） 动物试验对菌苗、生物制剂、新药的药效学评价，急性、慢性毒性试验，毒力测定是必不可少的实验模型。对微量排菌病人，为了提高检出率以及鉴别诊断等，也需要进行动物试验。对结核分枝杆菌敏感的动物有小鼠、豚鼠、家兔、禽类、狗、猴等，其中豚鼠、小鼠更为敏感。牛分枝杆菌实际上对家兔敏感，国内外仍以应用豚鼠为主。最理想的感染途径是经气溶胶吸入，常用的还有鼠蹊部皮下、腹腔、肌肉、小鼠尾静脉等。选择一个适当的感染或攻击剂量，是关系到动物试验能否成功的另一个重要因素。判定分枝杆菌毒力强弱国际上还没有统一的标准，目前国内外有3种方法：①观察局部淋巴结，解剖后观察肝、脾、肺的病理变化；②观察小鼠的半数死亡时间和平均生存时间两种指标综合判定；③计算致病指数和毒力根指数。由于人力、物力、时间的关系，动物试验作为结核分枝杆菌检查的常规方法难于推广应用，实际工作中很少使用。

分枝杆菌分离培养（isolation and incubation of mycobacteria） 分枝杆菌主要的是结核分枝杆菌分离培养，包括临床标本（痰、尿、粪便、脑脊液、胸腹水、胃液、会厌分泌物等）的采集、前处理以及分离培养。选择合适的消化－抗污染系统，以便液化标本内的组织碎片，杀死杂菌，又不损伤分枝杆菌。国内外用过的消化－抗污染剂有：N－乙酰半胱氨酸－NaOH，2%～4% NaOH，4% Sulfuric Acid，0.1%胰酶－0.3%苯扎溴铵。由于使用培养基不同，前处理方法亦有所不同。米氏（Middlebrook－Cohn）7H－11半合成琼脂培养基与改良罗氏鸡卵培养基（Lowenstein－Jensen）是具有代表性的培养基。在此基础上，又有一些改进培养基，如1%小川培养基、丙酮酸钠培养基、酸性罗氏培养基等。分枝杆菌因菌种不同分别采用28℃、37℃、42℃、45℃培养，结核分枝杆菌最适生长温度为37℃。需1～8周才出现可见菌落。经鉴定为抗酸杆菌后，根据生长速度、培养温度、呈色反应、菌落特点等进行菌种初步鉴定。

分枝杆菌菌种鉴定（species identification of mycobacteria） 分枝杆菌属有一百多种菌种，按照《伯杰系统细菌学手册》鉴定十分繁杂。先根据PNB（对硝基苯甲酸）鉴别培养基生长和耐热触酶试验结果，进行分枝杆菌菌种初步鉴定，将结核分枝杆菌和非结核分枝杆菌区别开。进而依据培养特性，包括生长速度与色素产生、生化试验以及鉴别性培养基上生长进行系统鉴定至种的水平。

分枝杆菌生物学特性鉴定（biological property identification of mycobacteria） 抗酸性是分枝杆菌属的显著特征，是藉以与其他大多数杆菌区分开的一个有用指标。结核杆菌是专性需氧菌，空气中加5%～10%二氧化碳可刺激生长，在35～40℃范围内均可生长，最适pH6.4～7.0。培养时间需8d以上至8周，缓慢生长分枝杆菌在固体培养基上大多数呈粗糙型菌落，多数迅速生长分枝杆菌呈光滑型。结核杆菌生物活性低，不发酵糖类，触酶活性很弱，68℃加热后丧失，借此与非结核分枝杆菌鉴别。吐温80水解试验阴性，耐热磷酸酶试验阴性，尿毒酶试验阴性，结核分枝杆菌烟酸试验、硝酸盐还原及烟酰胺酶试验均为阴性，而牛分枝杆菌则相反。分枝杆菌细胞结构十分复杂，含有不同的蛋白质、糖类和脂类，迄今还没有一个血清学技术能够准确弄清其抗原的总数。结核分枝杆菌浓缩培养物滤液的免疫电泳显示14种不同抗原，而交叉免疫电泳检测出的抗原数达100种之多。分枝杆菌之间抗原具有高度共同性，使血清学试验呈现明显的交叉反应。近几年研究抗原决定簇与纯化抗原，提高血清学诊断的特异性。

分枝杆菌生化反应鉴定（cell biochemical reaction identification of mycobacteria） 细菌生化反应鉴定是菌种全面鉴定的重要组成部分。《伯杰细菌鉴定手册》有关分枝杆菌生化反应有十几项，对全面了解一个新菌种是有必要的，要达到种水平的鉴定，往往需选择有鉴别意义的试验。我国《结核病诊断细菌

学检验规程》（中国防痨协会，1996年，北京）推荐生化试验有8项：耐热触酶试验、硝酸盐还原试验、吐温80水解试验、尿毒酶试验、芳香硫酸酯酶试验、铁离子吸收试验、亚碲酸盐还原试验、烟酸试验。但在实际工作中根据需要选择有鉴别意义的项目。

分枝杆菌气相色谱分析（gas chromatography analysis on mycobacteria）　色谱分析技术在医学领域、分析微生物学得到广泛应用，也是细菌分类、新种鉴定必不可少的指标。用于分枝杆菌分类与鉴定、诊断的有气相色谱（GC）、裂解气相色谱（PY－GC）、薄层色谱（TLC）。目前应用较多的是气相色谱，它具有快速、微量、敏感性高等优点，用于分析细菌细胞组分：枝菌酸、脂肪酸与单糖等。细菌细胞脂肪酸的气相色谱测定是鉴定分枝杆菌的一种较成熟的技术。通过测定细胞酸性水解后释放的脂肪酸达到菌种鉴定的目的，主要是测定8碳至22碳脂肪酸（C_8:0～C_{22}:0），60%以上的菌种一次鉴定到种的水平。

分枝杆菌枝菌酸薄层层析（thin layer chromatography of mycolic acid）　枝菌酸是一种带烷基侧链和羟基的高分子脂肪酸。分枝杆菌为枝菌酸链长约80个碳原子的复合物，除包括3－OH酸系统外，还有氧基化合物。利用薄层色谱技术（TLC）可将经有机溶剂萃取出的类脂在硅胶板推展出5～7种枝菌酸组分。分枝杆菌含有α基、酮基和蜡酸基枝菌酸。由于α－枝菌酸碳原子数的不同，在硅胶板上的Rf值不同，可以将分枝杆菌属与诺卡菌属、红球菌属、棒状杆菌属相互区分开。若将薄层色谱与气相色谱结合，可以将85%被试的分枝杆菌鉴定到种的水平。

裂解甲基化气相色谱分析（pyrolysis gas－chromatography）　裂解甲基化气相色谱法是将细菌细胞与甲基化试剂氢氧化四甲胺（TMAH）在热裂解器中混合，裂解后释放的脂肪酸与枝菌酸碎片瞬间甲基化，通过气相色谱可特异地测定。本法省却了10多小时的水解时间和抽提衍生物的步骤，又有裂解色谱法的优点，在分枝杆菌菌型鉴定上有应用潜力。

特异性结核硬脂酸（specific tuberculosis stearin acid）　经质谱分析，结核分枝杆菌菌体结构中含有一种硬脂酸，化学结构为10－甲基十八烷酸，称为结核硬脂酸（TBSA）。与其他非结核分枝杆菌气相色谱分析保留时间有差别。国内外研究者采用毛细管柱气相色谱技术分析结核性脑膜炎脑脊液内TBSA含量，敏感性与特异性分别为75.0%和96.0%，有助于结核性脑膜炎的早期诊断。此项技术需较昂贵的气相色谱仪，目前仅限于研究阶段。

Bactec TB－460快速检测分枝杆菌（Bactec TB－460 detect）　用仪器检测分枝杆菌中间代谢产物提示其生长，以达到提前报告结果的目的。Bactec TB－460仪的原理是：测定分枝杆菌生长时的代谢产物，即在7H12培养基内加入含有放射性^{14}C棕榈酸底物，若有分枝杆菌存在并生长繁殖时，^{14}C棕榈酸产生带有放射性的$^{14}CO_2$，经仪器检测显示结果。GI值0～10，培养阴性，GI值为11～50，培养阳性；GI值为51～100，可进行结核分枝杆菌复合群与非结核分枝杆菌鉴定，GI值500～800，可进行药物敏感性试验。该检测系统的优点是初步分离率高，比常规方法约高出10.0%左右，显著缩短初代分离报告时间；药物敏感试验报告时间也明显缩短；快速初步鉴别结核分枝杆菌复合群与非结核分枝杆菌。上述三项联合计算总报告时间约需18.5d，常规方法为84.2d。其缺点是污染率稍高、仪器价格昂贵、7H12培养基靠进口、有同位素污染、不能获得纯培养物等、尚难推广应用。

结核杆菌变异（variant of mycobacterium tuberculosis）　结核杆菌有细菌形态、菌落、毒力及耐药性的变异等。在不良培养条件下或在体内化疗时，细菌形态的多形性更明显；菌落变异可由光滑型变为粗糙型或更多的从粗糙型变成光滑型；有毒结核杆菌长期接触抗结核药物后毒力减弱，如耐异烟肼菌株更为显著，在人工培养基上反复传代有毒株的毒力也会减弱。在肺结核病人病灶内的“休眠菌”或“持续菌、顽固菌”，实际上是一种变异菌。

结核分枝杆菌L型细菌（L－form of mycobacterium tuberculosis）　细菌细胞壁缺陷型，通称L型细菌。为纪念首次发现者，以Lister研究院第一个字母L命名的。现有十几种细菌发生L型变异，结核分枝杆菌和其他细菌一样，在不利的体内、外环境中，受物理、化学（药物）以及免疫因素等的影响，细菌细胞壁发生缺陷，生物学性状发生改变。国内一些院所先后报道用改良的胰胨大豆蛋白胨琼脂培养基（TSA－L）、快速蛋白胨琼脂牛血清培养基、羊血培

养基分离培养结核分枝杆菌L型细胞。有的研究者报道77例痰菌培养阴性肺结核病人痰标本L型细菌阳性分离率为18.2%，51例结核性脑脊液阳性分离率为17.0%；1998年我国有作者报道260例复治、难治性肺结核患者中，结核分枝杆菌L型细菌阳性分离率为29.6%。由此可见，开展结核分枝杆菌L型细菌的研究与检测，如主要培养基与培养条件、临床标本的前处理标准化、鉴定方法与临床意义等，对于研究结核分枝杆菌变异菌的生物学性状及提高痰菌阴性肺结核病的阳性诊断率是值得重视的问题。

分枝杆菌抗原（mycobacterium antigen） 与其他细菌相比，分枝杆菌菌细胞的结构极其复杂，含有不同蛋白质、糖类和脂类。每种分枝杆菌所含抗原与抗原决定簇的数目尚不清楚，也取决于试验方法的敏感性和细菌制剂的性质。结核分枝杆菌浓缩培养物滤液的免疫电泳显示14种不同的抗原条带，细菌超声波粉碎物的交叉免疫电泳抗原达100种以上，双向电泳显示638－884蛋白质斑点。Stanford将分枝杆菌可溶性抗原分成4组：Ⅰ组：所有分枝杆菌共同性抗原；Ⅱ组：仅限于缓慢生长分枝杆菌抗原；Ⅲ组：存在于迅速生长分枝杆菌抗原；Ⅳ组：种特异性抗原。细胞壁含有糖类、蛋白质、肽糖脂。脂阿拉伯甘露聚糖是菌细胞膜上复合性异源性多糖。结核杆菌分泌蛋白抗原是保护性抗原，抗原决定簇是多糖分子。结核杆菌保护性抗原是共同性还是种特异性的，主导性抗原又是哪一种抗原仍需深入研究。

分枝杆菌抗体（mycobacterium antibody） 分枝杆菌抗原进入人体或实验动物体内，一般可产生相应的抗体。因抗原不同，可分为多克隆抗体与单克隆抗体。抗体参与结核病保护性免疫应答的证据不足。IgG抗体与活动性疾病有关。分枝杆菌多糖的抗体主要是IgM类。某些结核病人因全身免疫抑制等因素出现低抗体水平。一部分非分枝杆菌病病人和健康者的血清内含有与结核分枝杆菌反应的抗体。结核病病程与抗体消长的关系未见系统资料。

结核病免疫谱型（types of immune reaction） 结核病免疫反应十分复杂，既有保护性免疫反应又有病理性免疫反应或迟发型超敏反应。临床类型与免疫反应类型有一定的相关性，显示出多样性特点。

反应型（Reactive，RR）：机体有细胞免疫反应，结核菌素试验阳性或强阳性。病变范围局限于原发病灶内为孤立的微小结核结节。细胞免疫反应抑制感染的扩散。出现多关节炎、结节性红斑等变态反应表现。

无反应性型（Non－reactive，NR）：是一种特殊类型的结核病，是活动性结核病和非结核分枝杆菌病的临床特征。见于各种原因导致免疫功能低下或缺乏的宿主。结核菌素试验阴性，缺乏结核病变的特异性细胞即类上皮细胞与郎汉斯细胞反应，临床表现是重症血行播散结核。

无变应性型（Anergic reactive，AR）：受各种抑制变态反应的原因的影响，结核菌素试验是假阴性而痰菌阳性或病理证实的肺结核。存在非特异性免疫抑制，抑制性巨噬细胞和抑制性T－淋巴细胞。

结核病细胞介导免疫（cell mediated immunity to tuberculosis） 细胞介导免疫是指对结核杆菌抗原特异的扩增的T－淋巴细胞群及其淋巴因子产生的大量激活的巨噬细胞。细胞介导的保护性免疫是由T－淋巴细胞介导的，活化的巨噬细胞是主要效应细胞。激活的巨噬细胞杀死或抑制结核杆菌。$CD4^+$·T－淋巴细胞和$CD8^+$ T－淋巴细胞协同介导保护性免疫。$CD4^+$ T－淋巴细胞不断地活化单核吞噬细胞，在抗结核病的细胞免疫中起着关键的作用。$CD4^+$ T－淋巴细胞活性低下和（或）$CD8^+$ T－淋巴细胞活性过度表达，宿主组织损伤，导致病理性免疫应答。抗结核病细胞免疫尤为重要，结核病治疗切勿忽视调节免疫功能。保护性免疫应答是通过淋巴因子及其因子介导的免疫系统实现的。白细胞介素（IL）1、2、6、10、12参与免疫应答。γ－干扰素（IFN）在结核病保护性免疫中起着重要作用。

结核病体液免疫（humoral immunity to tuberculosis） 体液免疫是以抗原与抗体反应为特征的免疫应答。外来抗原通过自然感染或接种进入机体内引起免疫系统的多种反应，抗体的产生是其中的一种。抗体的产生通常需要B淋巴细胞、T－淋巴细胞和巨噬细胞的协同作用，使B－淋巴细胞增殖为分泌抗体的浆细胞。巨噬细胞摄取、处理、传递抗原，在体液免疫应答中起着重要作用。抗体的产生、滴度的高低受着抗原的量、抗原进入的部位、免疫复合物的形成、其他免疫应答的相互作用以及免疫抑制等因素的影响。结核病病型、病程与体液免疫的关系，它们与细胞介导的保护性免疫的关系不甚了解。结核病体液免疫应答的作

用也有待研究。

迟发型超敏反应（delayed type hypersensitivity，DTH） 迟发型超敏反应属Ⅳ型细胞介导的迟发型变态反应。给感染者注射结核菌素后，由致敏T－淋巴细胞与抗体结合，引起局部以淋巴细胞和单核细胞浸润为主伴有细胞变性坏死、肉芽肿的局部超敏性炎症反应，注射局部红肿、硬结、甚至有水疱、坏死。这种反应一般在注射后48～72h最明显，故名迟发型超敏反应。淋巴因子的释放、趋化作用以及移动抑制因子使免疫细胞停留在注射局部并使淋巴细胞与巨噬细胞繁殖、坏死产生迟发型超敏反应。我国先后用过旧结素（OT）、人型结核杆菌纯蛋白衍生物（PPD－C）、卡介苗纯蛋白衍生物（BCG－PPD）做皮试，结核菌素试验常用皮内注射法，0.1ml结核菌素稀释液注射于左前臂内侧皮内成皮丘，48～72h观察记录结果。流行病学调查和临床一般均用5IU为标准剂量。结果判断以72h局部硬结直径大小为依据：≤4mm阴性（－）；5～9mm弱阳性（＋）；10～19mm中度阳性（2＋）；≥20mm或虽然不超过此直径但有水疱、坏死判为强阳性反应。皮试有流行病学、结核临床诊断与鉴别诊断意义。注意假阳性、假阴性反应。

巨噬细胞转化（macrophage activation） 巨噬细胞在结核病灶局部聚集和活化或激活的过程称为转化。T－淋巴细胞的聚集和淋巴因子的产生，加速巨噬细胞的聚集和活化。激活的巨噬细胞则富含溶酶体酶以及高浓度氧化酶和消化酶、氧中间产物（H_2O_2）杀死结核杆菌。巨噬细胞局部聚集和活化越多，杀菌力就越强。无活化或半活化的巨噬细胞不能杀死结核杆菌。调整结核病人免疫功能，尤其激活巨噬细胞的功能是免疫治疗的指标之一。

结核病免疫球蛋白（immune globulin of tuberculosis） 结核病免疫球蛋白有IgG、IgM和IgA类抗体。分枝杆菌多糖的抗体主要是IgM类，蛋白质的抗体包括IgG、IgM和IgA。结核病早期体液免疫应答主要是IgM类抗体，其后占主导的是IgG类，结核性脑膜炎脑脊液内的抗体具有这一特点。IgG类抗体鉴别价值比IgM类强，IgG类抗体与诊断最有关系。可采用酶联免疫吸附试验（ELISA）和双向琼脂扩散试验测定。

分枝杆菌抗原、抗体琼脂双向扩散试验（agar double diffusion test of mycobacterium antigen and antibody） 分枝杆菌抗原与抗体在凝胶内相互扩散形成不溶性复合物或线条称为琼脂双向扩散试验。在血清学研究中已被广泛地应用，试管法比平板法敏感性约高30%，用载玻片做可节省抗原、抗体的量。平板法用于分枝杆菌抗原结构的研究，但因凝胶扩散试验的敏感性偏低，未被广泛用于诊断。

抗结核抗体酶联免疫吸附试验（enzyme linked immunosorbent assay of tuberculosis antibody） 酶联免疫吸附试验（ELISA）的原理：用抗球蛋白和酶结合物测定抗体和吸附在固相载体上的抗原结合量。酶结合物是指示剂，使无色的底物转变为能用光度计测量或肉眼观察的有色产物。1976年Nassau首先将ELISA用于结核病的研究，20多年来在国内外应用较广泛。采用脂阿拉伯甘露聚糖（LAM）、脂多糖（LPS）、结核分枝杆菌重组蛋白或其他纯化蛋白作为抗原，以胶体金标记，建立简便、快速的免疫学诊断方法。ELISA检测结核病人血清抗结核抗体的敏感性国内外不尽相同，一般在50%～70%之间，特异性80%～98%，这与病例选择、所用试剂、实验方法等密切相关，也与阳性及阳性判定的准确性有关。ELISA技术费用低，操作较简单，对于结核病人，尤其痰菌阴性、肺外结核的诊断与鉴别诊断有一定的参考价值，是结核病实验室诊断的辅助方法。

酶联免疫吸附试验检测结核分枝杆菌抗原（detection of mycobacterium antigen by enzyme linked immunosorbent assay） 用多克隆抗体做为探针，ELISA法检测脑脊液、痰及胸水中结核杆菌抗原。其特异性较低，临床应用价值不高。以特异性强的抗结核分枝杆菌单克隆抗体检测支气管肺泡灌洗液（BALF）标本中的结核杆菌抗原对菌阴肺结核的阳性率为84.1%，特异性为82.4%，可作为菌阴肺结核的辅助诊断方法。

结核病循环免疫复合物［circulating immune complex in tuberculosis（CIC）］ 抗原和对应抗体可形成抗原抗体复合物。复合物可以是可溶的或不可溶的。不可溶复合物沉积在组织内，通过固定和激活补体造成组织损伤。血清中CIC是外源性或内源性抗原在血液循环中与相应抗体形成的免疫复合物（IC）。肺结核、肺癌及自身免疫疾病患者血清中均有CIC，其中所含抗原不同，结核病患者CIC中的抗原成分为分枝

杆菌抗原。采用多聚乙二醇沉淀法测定。活动性肺结核 CIC 阳性率比非活动性明显高，重症肺结核患者 CIC 阳性率最高，达 89.4%。结核病患者血清中 CIC 除含有结核分枝杆菌抗原外，还有 IgG、IgA、IgM、C_3、C_4。免疫复合物能与补体相结合成为 CIg 结合物。没有免疫反应的病人中，CIg 显著增加。抗分枝杆菌抗体水平与 CIg 结合物水平不相关。一些病人免疫复合物水平升高却检测不到游离抗体。结核病人血清抗体检测阴性，可能形成免疫复合物。CIC 的检测有助于结核病的诊断与肺癌的鉴别诊断，并可作为判断结核病活动性的一个有用指标。

特异性免疫复合物（specific immune complex） 由分枝杆菌抗原和特异性抗体形成的复合物称为特异性免疫复合物（SCIC）。结核病患者血清 SCIC 可用 PEG 沉淀法测定，本法的敏感性为 86.0%，特异性为 90.0% ~ 93.7%，对结核病诊断与肺癌的鉴别诊断有一定价值。

T - 淋巴细胞 E - 花环试验（erythrocyte rosette test of T - lymphocyte） 人类 T - 淋巴细胞膜上有与绵羊红细胞（SRBC）结合的受体，称为 E 受体，在合适实验条件下，两者结合形成以 T - 淋巴细胞为中心，四周黏附绵羊红细胞，形似玫瑰花的细胞集团。结合亲和力强的细胞为活性 E 花结形成细胞（Ea - RFC）。凡淋巴细胞周围黏附 3 个以上红细胞的即为花环阳性细胞，计数 100 ~ 200 个淋巴细胞，算出花环形成细胞的百分率，每次试验均设阴性对照（无抗体活性的 Ig）。检测花环形成细胞百分率，借以分析结核病患者机体细胞免疫功能。正常值：Ea - RFC 为 15% ~ 35%，E - RFC 为 60% ~ 80%。

T - 淋巴细胞转化试验［Flymphocyte transformation test（LTT）］ T - 淋巴细胞转化试验是检测细胞免疫功能常用的体外试验法。特异性刺激物，以结核杆菌纯化蛋白衍生物（PPD）等和某些非特异性刺激物可引起 T - 淋巴细胞转化，即由小淋巴细胞转变成体积较大、代谢旺盛且能进行分裂的淋巴母细胞。最常用的丝裂原为 PHA，能使 70% 左右的淋巴细胞转化为淋巴母细胞。特异性抗原只能使受相同抗原致敏过的 T - 淋巴细胞发生转化，转化率低，为 5% ~ 30%。淋巴细胞转化可用氚胸腺嘧啶核苷（^3H - Thymidine，^3H - dR）而少用形态学方法测定。转化率高低反映结核病人机体细胞免疫水平，是检测细胞免疫功能指标之一。

T - 淋巴细胞亚群（lymphocyte subsets） T - 淋巴细胞是一异质性的群体，包括若干个亚群：辅助性 T - 淋巴细胞（TH）和抑制性 T - 淋巴细胞（TS）是重要的免疫调节细胞。检测 TH 和 TS 亚群的百分率及二者的比值，有助于了解机体的免疫状态。

TH 表面分化抗原常用单克隆抗体 OKT_4、Leu3a 及 WuTu 鉴定；Ts 表面分化抗原 CD_8 用 OKT_8、Leu2a 及 WuT_8 鉴定。采用碱性磷酸酶 - 抗碱性磷酸酶（APAAP）桥联免疫酶染色法检测。

正常范围：$CD3^+$、$CD4^+$ 为 40% ~ 60%，$CD3^+$、$CD8^+$ 为 20% ~ 30%；CD4/CD8 一般为 1.5 ~ 2.0。

活动性肺结核病人细胞免疫功能低下，体液免疫功能增强。CD3、CD4 低于正常值，特别是 CD4 的百分率下降较明显，CD8 正常或增高，CD4/CD8 比值减小。

细胞免疫功能，特别是 T - 淋巴细胞亚群的检测对结核病疗效和预后判断上可能有一定的参考意义，在诊断和鉴别诊断方面并无特异性临床意义。

免疫印迹技术（immunoblotting technique） SDS - PAGE 分离样品的蛋白多肽具有高分辨力，经转移电泳将已分离的蛋白多肽转移至固相介质上，应用抗原抗体反应的免疫学检测方法，对样品进行特异性分析鉴定。结核分枝杆菌抗原成分不同其特异性与敏感性不同，免疫印迹技术是检测抗原抗体的有用方法。

分子生物学（molecular biology） 分子生物学是研究生物高分子的结构与功能以阐明生命现象的一门学科。它包括两大内容：分子遗传学和分子生理学。分子遗传学是从分子水平研究遗传规律以及发生、分化、进化、老化和免疫生物学基本现象；分子生理学是从分子水平研究与剖析生理现象。其中心内容是在分子水平上研究消化、吸收、光合作用、运动、感觉、特质输送、兴奋传导等，研究对象包括细胞器如线粒体、肌肉细胞、神经细胞、细胞膜等。近 20 年来，结核病的生物学在基础研究领域、在分子生物学检测技术、在分子流行病学方面进展迅猛。

分枝杆菌 DNA（mycobacterial DNA） 分枝杆菌 DNA 是分枝杆菌遗传信息的携带者。它携带着两类

不同的遗传信息，一类是负责蛋白氨基酸组成的信息，以三联体密码子的方式进行编码，64 个密码子中除了三个终止密码子外，其余 61 个密码子代表 20 种不同的氨基酸，密码子具有简并性（大多数氨基酸有一种以上的密码子）和通用性（几乎所有生物都使用相同的密码子）；另一类是关于基因选择性表达的信息。

分枝杆菌 DNA 的 G + C 含量较高，一般为 64% ~ 70%（平均 65.5%）。不同分枝杆菌基因组大小不完全相同，一般分子量为（2.8 ~ 4.5）$\times 10^9$，如母牛分枝杆菌和 lufu 分枝杆菌基因组的分子量为 3.1×10^9，结核分枝杆菌 $H_{37}Ra$（2.5×10^9）和麻风分枝杆菌（2.2×10^9）基因组的分子量较小。目前已有 50 多种能被单克隆抗体识别或能够诱导机体产生免疫反应的分枝杆菌蛋白质编码基因被克隆、测序，结核分枝杆菌 $H_{37}RV$ 株整个基因组序列的测序工作已完成，约为 4.41Mb。

分枝杆菌质粒（plasmid in mycobacteria）　质粒是细胞（主要是原核细胞）中的胞质复制子，是独立地存在于染色体外，能进行自我复制的环形 DNA 分子。它具有将自身整合到染色体 DNA 上的能力，可以随染色体 DNA 同步复制并在细胞分裂时传给子代细胞。它具有以下几个特性：（1）对宿主细胞而言，质粒是非致死的复制子。质粒本身具有独自的调控系统而和宿主互不干扰，只有在特殊情况下这种调控系统遭到破坏时，才对宿主有害。（2）不相容性，即两种相同的质粒不能共存同一宿主中。（3）可以和宿主染色体 DNA 发生重组而暂时成为宿主染色体的一部分，变成不自主的复制子。（4）质粒可以从一个细胞（供体）转移到另一细胞（受体）中去，从而可将供体的某些基因携入受体细胞。已有证据表明分枝杆菌（如鸟分枝杆菌、胞内分枝杆菌、瘰疬分枝杆菌和偶然分枝杆菌）存在质粒，在不同的报道中，其发生率明显不同。到目前为止，在结核分枝杆菌中尚未发现质粒。

质粒 pAL5000（plasmid pAL5000）　质粒 pAL5000 是存在于偶然分枝杆菌中的一种质粒。在所有分枝杆菌质粒中，该质粒被研究得最清楚，其序列已被测定，它是许多分枝杆菌克隆载体穿梭质粒的基础。

分枝杆菌鸟嘌呤和胞嘧啶含量（简称分枝杆菌 G + C 含量）［guanine plus cytosine content（G + C content）］　分枝杆菌 G + C 含量是指分枝杆菌属内各菌种 DNA 序列中鸟嘌呤和胞嘧啶的含量。每种细菌的 DNA 有独特的 GC 含量的平均值，同种细菌株间的差异不大于 4% ~ 5%，同属细菌间的差异一般不超过 10% ~ 15%，G + C 只是表明碱基含量的差别，并不是基因的核苷酸序列，因此，G + C 含量相似并不一定是一个种，但若 G + C 含量差别悬殊，有助于分辨种属。分枝杆菌具有较高的 G + C 含量，一般为 64 ~ 70mol%，如结核分枝杆菌和牡牛分枝杆菌均为 65%，但麻风分枝杆菌（56%）和 lufu 分枝杆菌（61%）的 G + C 含量略低。

DNA 鸟嘌呤和胞嘧啶摩尔百分比测定（简称 DNA G + C mol% 测定）（determination of the Mole percent of guanine plus cytosine content）　DNA G + C mol% 测定是测定 DNA 序列中 G + C 含量的方法，它主要有以下 4 种：（1）融解温度法（melting temperature，Tm）；（2）化学分析法；（3）紫外线吸收测定法；（4）浮游密度法（buoyant density）。

分枝杆菌 DNA 同源性测定（determination of mycobacterial DNA homology）　分枝杆菌 DNA 同源性测定即应用 DNA：DNA 分子杂交技术，测定某个分枝杆菌菌株与参考菌株之间的杂交百分率，分析该菌株与参考菌株之间的同源性，从而对菌株间的遗传亲疏关系作出分类鉴定。测定菌株对参考菌株的杂交（或同源性）百分率的计算是以参考菌株标记的 DNA 与参考菌株未标记的 DNA 杂交的放射性计数为 100% 作为除数，以参考菌株标记的 DNA 与测定菌株未标记的 DNA 杂交的放射性计数作为被除数。若两株细菌的亲缘关系密切，杂交率高，同源性也就高；反之，杂交率低，同源性也就低。目前，利用核苷酸序列同源性程度的杂交百分率对菌株进行种属的分类鉴定还没有统一的标准，一般认为杂交百分率≥69% 为同源性，若 >75% 为高同源性，表示两者基因组差别非常小；<25% 为低同源性，表示两者为不相关分子。结核分枝杆菌与部分其他分枝杆菌的同源性如下：与卡介苗和牛分枝杆菌的同源性为 100%，与胞内分枝杆菌为 50%，与堪萨斯分枝杆菌为 33%，与鸟分枝杆菌为 29%。

分枝杆菌转位因子（mycobacterial transposable elements）　分枝杆菌转位因子是指分枝杆菌基因中可

移动的成分，是能够在一个 DNA 分子内部或两个 DNA 分子之间移动的 DNA 片段。转座的结果是，原来位置上的转位因子仍然留在原位，而把一个新合成的 DNA 复本插入到另外一个位点上去。分枝杆菌转位因子可分为 3 类：（1）插入序列（insertion sequence，简称 IS）；如 IS6110、IS1081 和 IS900 等等。（2）转座子（transposon，简称 Tn）：如 Tn610 等。（3）可转座的噬菌体（transposable phage）：如 λ 噬菌体、从鸟分枝杆菌中分离的温和噬菌体 TM4、从耻垢分枝杆菌中分离的温和噬菌体 L1，等。

插入序列〔insertion sequence（IS）〕 插入序列是一类较小的、不含表型标志的细菌转座成分，其插入后使靶分子位点处的基因失活。插入序列只含有少数与自身转座有关的基因，不含其他编码蛋白质的结构基因，其长度约 200～1500bp 或更长，一般都小于 2.5kb，其特点是每种插入序列的两侧末端都含有短的反向重复序列（inverted repeats）；中间含 1～2 个开放阅读框，编码转座酶；当插入序列插入靶分子时，也会产生靶序列短的正向重复序列（direct repeats），通常为 2～20bp。插入序列是细菌染色体、质粒和某些噬菌体的正常组分，有许多种，每一种的命名以缩写字母 IS 开头，后加不同数字。

直接重复序列（简称 DR 序列）〔direct repeated（DR）sequence〕 DR 序列是一含 36bp 核苷酸的短的重复序列，集中位于染色体的一个特殊区域，周围有 35～41bp 的非重复间隔序列。它特异地存在于结核分枝杆菌复合群中，结核分枝杆菌有 10～50 个拷贝，牛分枝杆菌有 49 个拷贝。由于结核分枝杆菌分离株 DR 序列的拷贝数和核苷酸序列不同，以及 DR 序列之间的同源重组，导致 DR 区域多态性。因此可通过 DNA 指纹图谱分析其多态性进行菌株分型。

富含 GC 的多态性重复序列（简称 PGRs）〔polymorphic guanine－cytosine repetitive sequence（PGRs）〕 富含 GC 的多态性重复序列是一个不完善的短的重复序列，由核苷酸序列不相同的 24bp 的重复序列组成，并被不同序列的 1～30bp 的核苷酸分隔，有数百个拷贝，随机地聚集于结核分枝杆菌复合群、堪萨斯分枝杆菌、胃分枝杆菌、苏尔加分枝杆菌和马尔摩分枝杆菌染色体的多个区域。虽然产生多态性的机制尚不清楚，但它在染色体中是相当稳定的，因此已用于菌株分型。

多态的串联重复序列（简称 MPTR 序列）〔major polymorphic tandem repeat clusters（MPTR）〕 MPTR 序列是一个不完善的重复序列，由 5bp 非重复 DNA 分隔的许多 10bp 重复序列组成。10bp 串联重复序列是 5′GCCGGTGTTG，存在于结核分枝杆菌复合群、戈登分枝杆菌、堪萨斯分枝杆菌、亚洲分枝杆菌、胃分枝杆菌和苏尔加分枝杆菌染色体的许多区域，已发现其稳定地分布于结核分枝杆菌基因组 80 个不同的部位。由于它在结核分枝杆菌分离株中的染色体位置变化较少，因此不太适用于通过 DNA 指纹图谱进行菌株鉴别。

重复序列（repetitive elements） 重复序列是指在一个基因组中含有 2 个以上的拷贝，但 2～3 个拷贝通常也被看作是非重复序列。目前已知的结核分枝杆菌重复序列有以下几种：直接重复序列（10～50 个拷贝）、富于 GC 的多态性重复序列（数百个拷贝）、串联重复序列（80 多个拷贝）、IS6110（大多数菌株有 7～21 个拷贝）等。

IS3 家族（IS3 family） IS3 家族是指长度为 1200～1550bp（IS481 例外，其长度为 1045bp），两端含有 20～40bp 的反向重复序列的一些插入序列。其大多数插入序列末端为 5′－TC——CA－3′，内部含有一段不同长度的由 G 和 C 组成的序列，一般含有两个连续的、部分重叠的阅读框（orfA 和 orfB）。目前将 IS3 家族成员分为 5 个组：IS2、IS407、IS3、IS51 和 IS150，IS2 组插入序列含有 5bp 的正向重复序列，IS407 组的插入序列含有 4bp 的正向重复序列，其余 3 个组的插入序列一般含有 3bp 的正向重复序列，但 IS481 含有 6bp 的正向重复序列。目前已发现 IS3 家族有 80 多个插入序列，存在于 40 个菌种中。属于 IS3 家族的分枝杆菌插入序列有 5 个：IS986、IS987、IS6110、IS1137 和 IS1141，其 G＋C 含量均为 70%。

插入序列 IS986（IS986） 插入序列 IS986 是 1990 年 McAdam 等测序的、Zainuddin and Dale 分离的一种结核分枝杆菌插入序列，属于 IS3 家族 IS51 组，长度为 1354bp，含有 28bp 的末端反向重复序列，其序列见基因库编号 X52471。它与 IS6110 只有几个碱基对不同，可能是测序误差所致，一般将它们看作同一

种插入序列。

插入序列 IS6110（IS6110） 插入序列 IS6110 是 1990 年 Thierry 等首先报道的一种结核分枝杆菌插入序列，属于 IS3 家族 IS51 组，长度为 1354bp，含有 28bp 的末端反向重复序列和 3bp 的正向重复序列，其序列见基因库编号 X17348。IS6110、IS986 和 IS987 只有几个碱基对不同，可能是测序误差所致，一般认为三者是同一种插入序列，为了避免混乱，统一称为 IS6110。IS6110 只存在于结核分枝杆菌复合群中，结核分枝杆菌大多数分离株拷贝数高（7～21 个），但某些分离株没有 IS6110；非洲分枝杆菌有 6～9 个拷贝；牛分枝杆菌的大多数牛分离株只有 1 个拷贝；而其他动物分离株有几个拷贝（1～6 个），有的菌株甚至含 20 个拷贝；卡介苗菌株只有 1 或 2 个拷贝；其他分枝杆菌菌种未发现有 IS6110。大多数 IS6110 为单拷贝的结核分枝杆菌菌株，其 IS6110 位于染色体的相同位置，与 IS6110 为单拷贝的牛分枝杆菌和卡介苗菌株的插入位点也相同，这个 IS6110 的插入位点被称为 BCG_1，该位点由多拷贝的直接重复序列（简称 DR 序列）组成。IS6110 优先整合在该位点，可能是因为该位点是其整合的热点；或者是结核分枝杆菌复合群第一次获得 IS6110 时的原始整合位点；或者是 IS6110 在该位点失去了转位能力。

插入序列 IS900（IS900） 插入序列 IS900 是存在于副结核分枝杆菌中的一种插入序列，长度为 1451bp，其序列见基因库编号 X16293。它在副结核分枝杆菌中有许多拷贝，比较稳定，很少转座。IS900 与 IS901（或 IS902）和 IS1110 均属于 IS110 家族，是第二组主要的分枝杆菌插入序列。IS110 家族的特点是插入序列两端无末端反向重复序列（inverted terminal repeats），各成员之间具有显著差异（IS901 和 IS902 之间是例外），IS900 与 IS901 的 DNA 同源性只有 60%，低于 IS901 与 IS116（来自带小棒链霉菌）的 DNA 同源性，也显著低于其宿主副结核分枝杆菌与鸟分枝杆菌染色体 DNA 之间的同源性（>98%）。

插入序列 IS901（IS901） 插入序列 IS901 是存在于鸟分枝杆菌中的一种插入序列，属于 IS110 家族，长度为 1472bp，其序列见基因库编号 X59272。它主要存在于鸟分枝杆菌的动物或鸟分离株中，很少存在于 AIDS 患者分离株或环境分离株中。由于该插入序列被分别克隆、测序，而被分别命名为 IS901 或 IS902（长度为 1470bp，其序列见基因库编号 X58030），两者具有 98% 的同源性，基本上可看作是同一种成分。

插入序列 IS6120（IS6120） 插入序列 IS6120 是随机存在于耻垢分枝杆菌中的一种插入序列，具有不同的拷贝数，属于 IS256 家族，长度为 1486bp，其两端含有 24bp 的末端反向重复序列和 9bp 的正向重复序列，具有两个相互不重叠的方向相同的开放阅读框（ORF_A 和 ORF_B），ORF_B 的产物与金黄色葡萄球菌的 IS256 的转座酶具有一定的相似性。其序列见基因库编号 M69182。

插入序列 IS987（IS987） 插入序列 IS987 是 1990 年 Hermans 等测序的一种卡介苗插入序列，属于 IS3 家族 IS51 组，长度为 1355bp，含有 28bp 的末端反向重复序列和 3bp 的正向重复序列，其序列见基因库编号 X57835。它与 IS6110 和 IS986 只有几个碱基对不同，一般认为它们是同一种插入序列。

插入序列 IS1141（IS1141） 插入序列 IS1141 是存在于少数胞内分枝杆菌中的一种插入序列，属于 IS3 家族 IS3 组，长度为 1588bp，含有 18bp 的末端反向重复序列，其基因序列见基因库 GenBank 或 EMBL 编号 L10239。其转座可能与克隆变异有关，鸟分枝杆菌和瘰疬分枝杆菌中尚未发现该序列。

插入序列 IS1137（IS1137） 插入序列 IS1137 是存在于耻垢分枝杆菌和千田分枝杆菌中的一种插入序列，属于 IS3 家族 IS51 组，长度为 1361bp，含有 22bp 末端反向重复序列和 3bp 的正向重复序列，其序列见基因库编号 X70913。

插入序列 IS1096（IS1096） 插入序列 IS1096 是存在于耻垢分枝杆菌中的一种插入序列，属于 ISL3 家族，长度为 2259bp，其两端含有 24bp 的末端反向重复序列和 8bp 的正向重复序列；具有两个方向相反的大的开放阅读框（ORF），较大的一个 ORF 被命名为 trpA，编码一个可能是该序列转座酶（transposase）的蛋白质；另一个 ORF 被命名为 trpR，其作用尚未阐明，IS1096 的转座频率较高（每个细胞 10^{-5}），转座发生于随机部位。因此，在不同菌株中，其位置及拷贝数不尽相同，其序列见基因库编号 M76495。

IS1081（IS1081） IS1081是从牛分枝杆菌染色体分离的一种插入序列，属于IS256家族，长度为1435bp，含有19bp的末端反向重复序列和8bp的正向重复序列，其序列见基因库编号X61270。它不仅存在于结核分枝杆菌复合群，也存在于蟾分枝杆菌染色体中，结核分枝杆菌有5或6个拷贝的IS1081。IS1081极其稳定，在结核分枝杆菌菌株中的拷贝数和染色体位置比IS6110变异少，显示的多态性很有限；而牛分枝杆菌和非洲分枝杆菌几乎所有的菌株都有相同的IS1081谱型。因此，IS1081很少用于菌株的DNA分型。

插入序列IS6100或IS6100L或IS6100R（IS6100 or IS6100L or IS6100R） 插入序列IS6100是存在于偶然分枝杆菌中的插入序列，属于IS6家族，长度为880bp，含有14bp末端反向重复序列。在偶然分枝杆菌中含有2个拷贝，是耐磺胺类药物基因。其序列见基因库编号X53635。

插入序列IS1110（IS1110） 插入序列IS1110是存在于部分鸟分枝杆菌中的一种长为1462bp的插入序列，属于IS110家族，其序列见基因库编号Z23003。

插入序列IS1245（IS1245） 插入序列IS1245是存在于鸟分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS256家族，长度为1414bp，含有31bp的末端反向重复序列，其序列见基因库编号L33879。它与另一种鸟分枝杆菌插入序列IS1311具有85%的同源性。

插入序列IS1311（IS1311） 插入序列IS1311是存在于鸟分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS256家族，长度大于1317bp，含有15bp的末端反向重复序列，其序列见基因库编号UI6276。

插入序列IS3195（IS3195） 插入序列IS1395是存在于蟾分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS256家族，长度大于1323bp，含有14bp的末端反向重复序列，其序列见基因库编号U35051。

插入序列IS1407（IS1407） 插入序列IS1407是存在于隐藏分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS256家族，长度大于1399bp，其序列见基因库编号X97307。

插入序列IS1408（IS1408） 插入序列IS1408是存在于branderi分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS256家族，长度大于1325bp，其序列见基因库编号U62766。

插入序列IS1652（IS1652） 插入序列IS1652是存在于堪萨斯分枝杆菌不典型亚种中的插入序列，含有多个拷贝。在堪萨斯分枝杆菌典型菌株和其他分枝杆菌中未发现该插入序列。

插入序列IS1511（IS1511） 插入序列IS1511是存在于戈登分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS256家族，长度为1142bp，其序列见基因库编号U95315。

插入序列IS1512（IS1512） 插入序列IS1512是存在于戈登分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS256家族，长度为1428bp，含有18bp的末端反向重复序列，其序列见基因库编号U95314。

插入序列IS1549（IS1549） 插入序列IS1549是存在于耻垢分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS4家族，长度为1634bp，含有11bp的末端反向重复序列。

插入序列ISMk1（ISMk1） 插入序列ISMk1是存在于堪萨斯分枝杆菌中的一种插入序列，属于ISNCY家族，长度为947bp，其序列见基因库编号L11041。

插入序列ISMt1（ISMt1） 插入序列ISMt1是存在于结核分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS5家族IS427组，长度为969bp，含有16bp的末端反向重复和4bp的正向重复序列，其序列见基因库编号X65618。

插入序列ISMt2（ISMt2） 插入序列ISMt2是存在于结核分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS21家族，长度大于2200bp，其序列见基因库编号Z77165。

插入序列ISMt3（ISMt3） 插入序列ISMt3是存在于结核分枝杆菌中的一种插入序列，属于IS21家族，长度为2213bp，含有40bp的末端反向重复和5bp的正向重复序列，其序列见基因库编号Z83858。

转座子或转座元〔transposons（Tn）〕 转座子即存在于细菌和各类真核生物基因组中的一类较大的可移动成

分。它除了含有与转座有关的基因外，还有其他基因，如耐药基因等。Tn 的移动过程被称为转座（Transposition）。其转座原理和 IS 基本相同，转座频率为 10^{-3} ~ 10^{-6}/拷贝。Tn 的种类很多，在结构上有些 Tn 两侧含有 2 个相同的 IS，转座酶由 IS 编码；有些 Tn 不含 IS，两侧只含反向重复序列，转座酶由 Tn 的一个基因编码。如从偶然分枝杆菌中分离的 Tn610 含有 2 个 880bp 的 IS6100 插入序列，其中有一个耐药基因 sul3。

16S rRNA 序列分析（16S ribosomal RNA sequencing） 16S rRNA 序列分析是对 16S rRNA 的核苷酸序列进行测定。由于 16S rRNA 所含信息量比 5S rRNA 多，且长度适中，又不像 23S rRNA 序列那么长，不易全序列测定。因此，通常选择 16S rRNA 序列分析进行细菌种系来源分析、菌种鉴定、或进行临床病原菌的检测和鉴定。目前许多分枝杆菌 16S rRNA 的全部核苷酸序列测定已完成，它约含 1500 个核苷酸，其功能是高度保守的，只在某些位置上存在少数核苷酸变化，这些核苷酸位置变化是分枝杆菌属或种特异的。结核分枝杆菌 16S rRNA 123 ~ 275 位核苷酸（按大肠杆菌 16S rRNA 的编码位置）已知是原核生物高度变异的区域，通过分析比较各分枝杆菌的该段序列，可鉴定出各菌种特异的区域，如比较 123 ~ 157、175 ~ 213 和 215 ~ 273 位核苷酸可鉴定结核分枝杆菌复合群，但结核分枝杆菌与牛分枝杆菌、卡介苗和非洲分枝杆菌具有高度同源性，无法鉴别；比较 135 位可鉴别鸟分枝杆菌（为腺嘌呤）和副结核分枝杆菌；比较 129 或 130、144 或 145、261 和 275 位核苷酸可鉴别胃分枝杆菌、堪萨斯分枝杆菌、瘰疬分枝杆菌和猿分枝杆菌。

分枝杆菌基因的克隆（cloning of mycobacterial genes） 分枝杆菌基因的克隆是将分枝杆菌 DNA 片段与限制性内切酶消化的载体 DNA（质粒、噬菌体或粘粒等）用 DNA 连接酶连接后，转入宿主细胞（大肠杆菌、哺乳动物细胞或酵母细胞等）内的过程。连接在载体上的 DNA 片段，随载体一起复制，或整合到宿主的染色体 DNA 上随宿主一起复制。由于外源性基因的存在，使宿主细胞出现某些其本身所不具备的性状，因此，通过一定方法可选择出带有特定基因的宿主。宿主细胞大量繁殖后，将含有外源基因的 DNA 抽提、处理后即可得到克隆的基因。目前许多分枝杆菌基因已被克隆、测序、表达，如结核分枝杆菌耐药基因的克隆、测序，有助于了解其分子耐药机制，建立分子药敏试验方法；许多分枝杆菌抗原基因的克隆、表达有助于研究这些蛋白功能团的结构与功能的关系，等等。

分枝杆菌基因的表达（expression of mycobacterial genes） 分枝杆菌基因的表达是将分枝杆菌基因片段与表达载体连接后，转入宿主细胞内，使其产生相应的基因产物的过程。通过这种方式可以获得大量高纯度的分枝杆菌蛋白，如 6000、14000、16000、19000、26000、30000、32000、40000、64000、65000、71000 等结核分枝杆菌抗原。

分枝杆菌噬菌体载体（mycobacterial phage vector） 分枝杆菌噬菌体载体是用分枝杆菌噬菌体构建的重组 DNA 载体，它能有效地感染快生长和慢生长分枝杆菌，使分枝杆菌呈溶源性生长，在分枝杆菌细胞中稳定地复制。克隆入噬菌体载体的外源 DNA 的大小取决于噬菌体的非必需区和噬菌体颗粒的包装限制。

分枝杆菌穿梭载体（mycobacterial shuttle vector） 分枝杆菌穿梭载体是将大肠杆菌质粒与分枝杆菌质粒或分枝杆菌噬菌体 DNA 融合形成的、在大肠杆菌和分枝杆菌两种宿主中均能复制的多功能载体。前一种方式形成的穿梭质粒，可以质粒形式分别在大肠杆菌和分枝杆菌宿主中复制；而后一种方式形成的穿梭载体在大肠杆菌宿主中以质粒形式存在，在分枝杆菌宿主中以细菌噬菌体形式存在。

分枝杆菌穿梭质粒（mycobacterial shuttle plasmid） 分枝杆菌穿梭质粒是分枝杆菌穿梭载体的一种，它含有两个复制子，一个在大肠杆菌宿主中起作用，一个在分枝杆菌宿主中起作用。如第一个分枝杆菌穿梭质粒 pYUB12，是将偶然分枝杆菌质粒 pAL5000 和大肠杆菌质粒 pIJ666 融合而成的，长 11.3kb，含有卡那霉素抗性基因的质粒，它在大肠杆菌和分枝杆菌两种宿主中均能复制。

Bcg 基因（Bcg gene） Bcg 基因是影响小鼠对分枝杆菌感染是易感或是耐受的单个显性常染色体基因，位于染色体 1 连锁群的中心部位，结构上与人类染色体 2 的保守区同源。该基因直接调节不依赖 T 细胞的巨噬细胞抗分枝杆菌功能的激活过程，并间接调节对

分枝杆菌抗原的特异性免疫反应。

免疫反应基因（简称 Ir 基因）〔immune response (Ir) genes〕 免疫反应基因是人类白细胞抗原（Human Leucocyte Antigen，简称 HLA）Ⅱ类分子的编码基因。HLA Ⅱ类分子将分枝杆菌提呈给 T 辅助细胞，在调节机体对分枝杆菌免疫反应方面起重要作用。个体间 HLA Ⅱ类分子的差异将导致不同分枝杆菌抗原决定簇提呈给 T 细胞，从而激活不同功能的 T 细胞亚型。

ivg 基因（ivg gene） ivg 基因是结核分枝杆菌宿主内生长基因。将结核分枝杆菌 $H_{37}Rv$ 毒株的 ivg 基因转化给弱毒株 $H_{37}Ra$ 后，重组体在小鼠脾脏和肺脏器中的生长能力明显高于弱毒亲株。

rrn 操纵子（rrn operon） rrn 操纵子是由编码 rRNA 的基因 16S rDNA（命名为 rrf）、23S rDNA（命名为 rrl）和 5S rDNA（命名为 rrt）三部分组成的一个 rDNA 操纵子。结核分枝杆菌复合群只有 1 个 rrn 操纵子，耻垢分枝杆菌有 2 个，较其他细菌少，如大肠杆菌有 7 个。上述三种 rRNA 由同一个前体共同转录后，再加工为成熟的相应的基因产物。

限制性片段长度多态性分析〔restrictive fragment length polymorphism (RFLP) analysis〕 限制性片段长度多态性分析是应用限制性内切酶消化 DNA 后，通过凝胶电泳分析限制性酶切片段长度的方法。当 DNA 发生突变或呈现多态性时，限制性酶切位点的数目增加、减少或移位，均会导致限制性酶切片段长度的改变，而使 DNA 片段的电泳位置发生变化。目前应用 RFLP 分析技术检测结核分枝杆菌耐药基因突变，确定其耐药基因型；对结核分枝杆菌菌株进行 IS6110 RFLP 分型，鉴定各菌株间的流行病学关系。

DNA 指纹图谱（DNA finger printing） DNA 指纹图谱是用限制性内切酶消化基因组 DNA 上特定的核苷酸序列，在琼脂糖凝胶中电泳分离后，将限制性片段转移至膜上，与带标记的一个或几个 DNA 探针杂交，检测出与探针同源的限制性片段。这些片段数目和大小的变化使每株分离株呈现特征性带型，犹如人的指纹，故称 DNA 指纹图谱。菌株间 DNA 指纹图谱不同，反映了其 DNA 存在突变或多态性。DNA 碱基突变、插入或缺失都会造成序列的改变，导致酶切位点丢失或增加，在酶切 DNA 片段时，长度会发生变化。而 DNA 重复序列数目的不同，DNA 片段长度也不同。目前结核分枝杆菌 DNA 指纹图谱分析方法普遍采用插入序列或其他重复序列作为分型的标志。

随机扩增多态性 DNA〔randomly amplified polymorphic DNA (RAPD)〕 随机扩增多态性 DNA 是继 RFLP 之后发展起来的一种新的 DNA 多态性检测技术，它以一系列不同的随机排列碱基顺序的寡核苷酸（通常是十聚体）为引物，对所研究的基因组 DNA 进行单引物 PCR 扩增，电泳后产生 DNA 指纹图谱。扩增 DNA 片段的多态性反映了基因组相应区域的 DNA 多态性。RAPD 以 PCR 为基础，在作用上与 RFLP 相似，但具有一些 RFLP 无法比拟的优点，如技术简便、无需预先知道有关基因序列的信息、检测效率高、样品用量少和灵敏度高等，但引物的选择至关重要，直接关系到 RAPD 能否成功、其指纹图谱的信息量、重复性和分辨力。Linton 等筛选了 40 条引物，只有 4 条引物所产生的 RAPD 图谱对结核分枝杆菌具有良好的分辨力。RAPD 现已广泛应用于微生物感染的分子流行病学、发病机制、微生物的分类和鉴定以及群体遗传学等方面的研究。

脉冲场凝胶电泳技术（简称 PFGE）（pulsed - field gel electrophoresis） 脉冲场凝胶电泳技术是 1984 年 Schwartz 和 Cantor 首次建立的利用两个交变电场（即两个电场交替地开启、关闭），使大分子 DNA 在凝胶中的电泳方向随着电场的变化而改变，呈“Z”字形向前移动，而得到分离的一种电泳技术。现已建立了几种不同的电泳系统，如垂直脉冲场电泳系统（Vertical pulsed field system）也称横向交变场（transverse alternating fields，TAFE）、电场反转凝胶电泳系统（field inversion gel electrophoresis，FIGE）、旋转凝胶电泳（rotating - gel electrophoresis）、CHEF 系统（contour clamped homogeneous electric field）、双重脉冲场凝胶电泳系统（secondary pulsed field gel electrophoresis，SPFG），已能分辨出 6 000kb，甚至 10 000kb以上的 DNA 片段。该技术主要用于确定生物体染色体的数目和大小；研究基因组的组织结构，如确定两个相邻基因间的物理距离，测定基因的大小，鉴定染色体的断裂位点等；以及对某些病原体进行分型。目前 PFGE 存在的主要问题是分辨力仍不够

大；分离速度慢；电泳槽较大，而且需冷却装置。

基因诊断技术（gene diagnostic techniques） 基因诊断技术是指利用核酸中碱基序列特性进行临床疾病诊断的一系列新技术。目前用于结核病的基因诊断技术主要有基因探针杂交、基因体外扩增（如 PCR）、RFLP、基因突变检测（如 SSCP）和基因序列分析等技术，不同的基因诊断技术可根据诊断的需要选用或联合应用。该技术仍在不断发展并日益完善，新的技术层出不穷。

聚合酶链反应（polymerase chain reaction，PCR） 聚合酶链反应是一种根据脱氧核糖核酸（DNA）复制原理而设计的体外 DNA 或 RNA 扩增方法，由高温（90～95℃）变性、低温（37～70℃）退火及适温（70～80℃）延伸等反应组成一个周期，循环进行，使目的 DNA 得以迅速扩增。变性即在高温下待扩增的双链 DNA 之间的氢键断裂成为单链 DNA 模板；退火即在低温条件下，人工合成的一对寡核苷酸引物与互补的靶 DNA 片段配对复性，形成局部双链；延伸即在 DNA 聚合酶作用下，四种脱氧核糖核苷酸（dNTP）沿着模板由 5′→3′方向对复性引物进行延伸，合成 DNA 新链。新合成的 DNA 链又可作为下一个循环反应的模板。若以原始 DNA 链为模板，合成片段的5′端是引物，而3′端则无固定的止点，长短不一，称为“长产物片段”；若以新合成的 DNA 链为模板，其5′端是特定的引物，从而限定了合成产物的3′端，形成起点和止点均受引物5′端限定的长短一致的“短产物片段”。短产物片段是以指数式增加，而长产物片段是以算术式增加。理论上讲，每经过一个循环，待扩增 DNA 片段的拷贝数就增加 1 倍，n 次循环后为 2^n 拷贝，实际上扩增效率只有 75%～85%。但即使如此，通常反复进行 25～35 个循环后，拷贝数也可增至 10^5～10^6 倍以上。

由于 PCR 技术具有灵敏度高，特异性强、简便、快速的优点，现已广泛用于结核病诊断、分枝杆菌菌种鉴定、结核病流行病学调查及分子生物学研究等方面。但结核感染者、结核病密切接触者、有非活动性结核病患者 PCR 也可能阳性，加之，缺乏统一化、标准化、规范化，导致假阳性率较高（3%～20%），中央卫生部已通知暂时停止 PCR 在结核病临床使用。

分枝杆菌化学破壁法（mycobacterial chemical disruption method） 分枝杆菌化学破壁法是指应用化学试剂裂解分枝杆菌细胞，使染色体 DNA 释放出来的方法。目前主要有以下两种方法：（1）溶菌酶和 SDS 处理法（Treatment with lysozyme and detergent）：是一种较通用的方法，其原理是用溶菌酶处理细胞形成原生质体，离子型表面活性剂 SDS 使其裂解，然后蛋白酶消化蛋白质。该法用于 PCR 检测的灵敏度为 100～1000 个菌左右。（2）煮沸法（boiling）：也是一种较常用的方法，其原理是加碱或表面活性剂后煮沸裂解细胞，其 PCR 检测的灵敏度大于 1000 个菌。

分枝杆菌物理破壁法（mycobacterial physical lysis procedures） 分枝杆菌物理破壁法是指应用仪器破碎分枝杆菌细胞，使染色体 DNA 释放出来的方法。主要有以下 3 类方法：（1）超声破碎法（sonication）：是采用超声波直接破碎细胞，获得的 DNA 模板量大，是最有效的分枝杆菌处理方法，PCR 扩增效果最理想，阳性率高，可检测 10～100 个菌。若超声探头直接接触标本，每超声一份标本就必须换一个探头，以避免标本之间的交叉污染；若将样品放在带螺帽的微型离心管中，管壁挨着超声探头，超声能量通过管壁传递，可避免标本之间的交叉污染和超声形成的气溶胶成为传染源。（2）冻融法（Freezing and thawing）：通过低温冷冻反复冻融破碎细胞，破壁效果不理想，检测的灵敏度较低。（3）机械破壁方法（mechanical lysis procedures）：使用专门的仪器（如 French press，Hughes press，Ribi pressure cell，Mini－bead－beater cell disrupter 等）破碎分枝杆菌细胞，花费的时间比化学破壁方法少，只需几分钟，但国内很少采用。

酚、氯仿抽提法（phenol－chloroform extraction） 酚、氯仿抽提法是应用酚和氯仿抽提菌细胞溶液、纯化 DNA 的方法。酚和氯仿是表面变性剂，也是有机溶剂，因此用该法去除蛋白质、纯化 DNA 的方法也称为有机溶剂法。酚与氯仿是非极性分子，水是极性分子，当菌细胞溶液与酚或氯仿混合时，蛋白质分子之间的水分子就被酚或氯仿抽出，使蛋白质失去水合状态而变性。通过离心，变性蛋白质的密度比水的密度大，而与水相分离，沉淀在水相下面，与溶解在水相中的 DNA 分开，酚与氯仿相对密度大，保留在下层。

酚与氯仿在去除蛋白质方面各有利弊。酚的变性作用大，但酚与水有一定程度的互溶，10%～15%的

水溶解在酚相中，因而损失了这部分水相中的 DNA。若用 Tris 饱和酚（pH8.0），可减少这部分 DNA 的损失，DNA 在此条件下也较稳定。氯仿的变性作用较小，但与水不互溶，不会损失 DNA。一般第一次混合使用酚:氯仿抽提，由于酚与氯仿是互溶的，因此第二次单独使用氯仿，不仅可变性蛋白质，还可将残余酚去除。

酚:氯仿抽提时，还可加少量的异戊醇，一般氯仿:异戊醇为24:1，酚:氯仿:异戊醇为25:24:1，以降低分子表面张力，减少抽提过程中的泡沫产生；并有助于分相，使离心后的上层水相、中层变性蛋白质相以及下层有机溶剂相维持稳定。

促溶剂－二氧化硅核酸纯化法（nucleic acid purification by chaotrope－silica method） 促溶剂－二氧化硅核酸纯化法是指用含有促溶剂，如 GuSCN 或 GuHCl的裂解缓冲液裂解细胞，使 DNA 和 RNA 释放出来，结合至二氧化硅或硅藻（diatom）上的核酸纯化方法。GuSCN 与 GuHCl 虽然均具有裂解细胞的作用，但 GuSCN 抑制核酸酶的作用较强。

琼脂糖凝胶电泳（agarose gel electrophoresis） 琼脂糖凝胶电泳是以琼脂糖作为凝胶试剂，通过电泳分离不同分子量的核酸片段的方法。电泳时，DNA 分子在碱性环境中带负电荷，在电场作用下通过凝胶网孔向正极移动，其迁移率受 DNA 分子量、DNA 构型（闭环、开环、线性）、凝胶的浓度、电泳梯度和电泳缓冲液等因素的影响。琼脂糖是一种直链多糖，是以质量较好的琼脂作原料制成的，其结构大部分是由1，3 联结的－β－D 吡喃半乳糖和 1，4 联结的 3，6 脱水－α－L 吡喃半乳糖交替组成，带有亲水性，不含带电荷的基团，不引起 DNA 变性，不吸附被分离的物质，凝胶结构均匀，电泳图谱清晰，分辨率高，重复性好。琼脂糖有多种规格不同等级，可根据用途选择，一般的核酸电泳可选择普通级或标准低电渗极；回收 DNA 片段可选择低熔点琼脂糖、超低电渗级或零电渗琼脂糖，以免琼脂糖中混杂的硫酸盐多糖，抑制连接酶、聚合酶、限制性内切酶等；染色体级 DNA 的脉冲场电泳可选择高强度、低胶凝温度或低熔点琼脂糖。

聚丙烯酰胺凝胶电泳（简称 PAGE）（polyacrylamide gel electrophoresis） 聚丙烯酰胺凝胶电泳即单体丙烯酰胺和反功能基团 N，N′亚甲双丙烯酰胺在过硫酸铵和 N，N，N′，N′－四甲基乙二胺（TMEMD）作用下聚合成凝胶，然后 DNA 在电场作用下通过凝胶的孔径由正极向负极泳动，分离不同分子量的核酸片段的方法。聚丙烯酰胺凝胶的孔径由丙烯酰胺的浓度（3.5%～20%）和交联度所决定。（见表1）

表1 DNA 在聚丙烯酰胺凝胶中的有效分离范围

凝胶的浓度	有效分离范围(bp)	二甲基苯青 FF[×]	溴酚蓝[×]
3.5	1000～2000	460	100
5.0	80～500	260	65
8.0	60～400	160	45
12.0	40～200	70	20
15.0	25～150	60	15
20.0	6～100	45	12

注：×为给出的数字是迁移率与染料相同的双链 DNA 片段的粗略大小。

固相检测法（solid phase assay for detection） 固相检测法是在固相载体（如膜、微孔板等）表面检测 PCR 扩增产物的方法。如滤膜杂交法、微孔板显色法等。

微孔板显色检测法（microtiter platelased colorimetric detection method） 微孔板显色检测法是一种应用聚乙烯微孔板液相杂交技术，检测 PCR 扩增产物的方法。该方法首先将 PCR 扩增产物变性后，包被于微孔板中，再加入带标记（如生物素或地高辛）的特异 DNA 探针与其杂交；或将特异 DNA 探针先包被于微孔板中，再加入5′端带标记的 PCR 扩增产物，最后通过酶免疫显色、酶标检测仪检测 OD 值判断结果。该方法是一种非放射性检测方法，可实现半定量分析。

PCR－ELISA 法（method of detecting by PCR－enzyme－linked immunosorbent Assay） PCR－ELISA 法即基因组 DNA 的 PCR 扩增产物与特异的寡核苷酸探针杂交后，通过 ELISA 检测结果的方法。其基本过程如下：（1）用5′端标记有生物素的引物扩增结核分枝杆菌 DNA，使扩增产物的5′端带有生物素；（2）PCR 扩增产物与地高辛标记的寡核苷酸探针进行液相杂交；（3）将杂交反应溶液加于包被有亲和素的酶标板孔中，通过生物素与亲和素的结合使杂交体保留于孔中，洗去未结合的扩增产物和寡核苷酸探针；（4）加入碱性磷酸酶标记的抗地高辛抗体，与孔中的杂交体结合，洗去未结合的抗体；（5）加入

碱性磷酸酶底物，显色，通过酶标检测仪检测 OD_{450} 光密度值。

复合 PCR 或多重 PCR（multiplex PCR） 复合 PCR 是在一个 PCR 反应体系中，同时用多对引物对同一份标本进行扩增，产生数个基因片段。它可同时检测几种不同细菌的基因型，或同时检测某种细菌的不同基因型，也可同时检测染色体 DNA 多位点基因变异。如 Plikaytis 等建立了一种简便、快速、特异地鉴定结核分枝杆菌 W 菌株的复合 PCR 方法。在该 PCR 反应体系中，共含有三对引物，可同时扩增结核分枝杆菌 W 菌株产生 3 个一定大小的 DNA 片段。

连接酶链反应〔ligase chain reaction（LCR）〕 连接酶链反应是应用两对相邻而且互补的寡核苷酸引物（即引物 A 与引物 A′互补，引物 B 与引物 B′互补，与模板复性后，引物 A 的 3′端与引物 B 的 5′端相邻，引物 B′的 3′端与引物 A′的 5′端相邻），与同一条 DNA 单链配对复性后，在耐热 DNA 聚合酶作用下合成几个核苷酸填补两个引物（如引物 A 和 B，引物 A′和 B′）之间的空隙，然后在耐热 DNA 连接酶作用下连接两个引物形成扩增产物的方法。最近美国芝加哥 Abbott 实验室推出了结核分枝杆菌 LCR 检测试剂盒（Abbott Ligase Chain Reaction Mycobacterium tuberculosis Assay，简称 Abbott LCx），该试剂盒应用 LCR 扩增技术直接检测临床标本中的结核分枝杆菌复合群，其扩增靶序列是结核分枝杆菌复合群蛋白抗原 b 染色体编码基因。在 Abbott LCx 分析仪上检测其荧光率，若标本的荧光率超过空白对照管平均值的 30% 为结核分枝杆菌 LCx 检测阳性。应用 LCx 检测结核分枝杆菌的灵敏度与常规 PCR、扩增结核杆菌直接试验（AMTDT）差不多，高于 Amplicor MTB、培养和涂片。

链替代扩增〔strand displacement amplification（SDA）〕 某些限制性内切酶（如 Hinc Ⅱ、Hind Ⅱ、Ava Ⅰ、Ncil 和 Fnu 4HI）可结合于半修饰的 DNA 识别位点，切割未修饰的 DNA 单链，然后从底物上解离；而大肠杆菌 DNA 聚合酶 I Klenow 片段无 5′→3′外切核酸酶活性，可在限制性内切酶切割 DNA 产生的 3′凹端延伸，合成新的链。链替代扩增就是根据这两种酶的特性而建立的一种恒温体外核酸扩增方法。SDA 引物的 3′端是与靶 DNA 互补的序列，5′端附加了一段 20 个核苷酸左右的序列和一个限制性内切酶识别位点，该附加序列是为了保证限制性内切酶切割的效率和聚合酶作用的发挥。其基本过程如下：（1）变性：在高温下待扩增的双链 DNA 片段变性成为单链 DNA 模板。（2）退火：在合适的温度下，引物 3′端与靶 DNA 片段 3′端配对复性，产生一条有两个 5′悬端的局部双链。（3）延伸：大肠杆菌 DNA 聚合酶 I klenow 片段催化 dGTP、dCTP、dTTP 和 dATPαS 对局部双链的 3′端进行延伸，合成一条含有半修饰的限制性内切酶位点的 DNA 新片段。（4）酶切：限制性内切酶结合于 DNA 识别位点，切割未修饰的 DNA 链后解离。（5）替代延伸：klenow 片段在缺口处延伸 3′端，合成新的链替代。如此重复酶切－替代延伸步骤，循环进行，使靶 DNA 迅速扩增。一般经过 2～3h 的 SDA 扩增，靶 DNA 拷贝数可增加 10^5～10^6 倍。Badak 等建立了一种检测结核分枝杆菌和其他分枝杆菌的复合链替代扩增（Mutiplex SDA，简称 mSDA）方法，它同时以三个 DNA 片段（结核分枝杆菌特异的 IS6110、分枝杆菌属特异的 16S rRNA 基因、内部对照）为靶序列进行 SDA 扩增。内部对照模板用于监测扩增效果以避免由于标本中存在抑制因子而导致的假阴性结果；所选择的 16S rRNA 基因模板存在于大多数分枝杆菌中，因此若标本中该基因扩增阳性，说明有分枝杆菌存在；所选择的 IS6110 模板只存在于结核分枝杆菌复合群，若标本中该基因扩增阳性，说明含有结核分枝杆菌复合群。mSDA 扩增可能有 4 种结果：（1）分枝杆菌 16S rDNA 和结核分枝杆菌 IS6110 扩增阴性，而内部对照序列扩增阳性，表明标本中不含任何分枝杆菌。（2）分枝杆菌 16S rDNA 和内部对照序列扩增阳性，而结核分枝杆菌 IS6110 扩增阴性，表明标本中含有非结核分枝杆菌。（3）分枝杆菌 16S rDNA、结核分枝杆菌 IS6110 和内部对照序列扩增均阳性，表明标本中含有结核分枝杆菌。（4）内部对照序列扩增阴性，表明标本中存在抑制因子导致扩增失败，不能确定是否存在结核分枝杆菌或其他分枝杆菌。

结核分枝杆菌 Amplicor PCR 试验（roche Amplicor PCR mycobacterium tuberculosis test，Aamplicor MTB） 结核分枝杆菌 Amplicor PCR 试验是瑞士 Roche 分子公司应用反向板杂交原理建立的一种结核分枝杆菌检测试剂盒。其原理是应用一对生物素修饰的种特异性引物扩增结核分枝杆菌复合群 16S rDNA 基因一个高度保守的 584bp 片段，然后与固定于聚丙乙烯微孔板上的结核分枝杆菌复合群特异性寡核苷酸

探针杂交。整个试剂盒由三部分组成：标本制备、扩增和结核分枝杆菌检测，并提供一个阳性对照和三个阴性对照。要求试剂盒的阳性对照必须大于2.000A_{450}，阴性对照必须大于0.250A_{450}，此时若标本≥0.350A_{450}可判定结核分枝杆菌复合群检测阳性。该试剂盒目前已进入欧洲市场，尚未进入我国。

扩增结核分枝杆菌直接试验（amplified mycobacterium tuberculosis direct test，AMTDT） 扩增结核分枝杆菌直接试验是美国San Diego基因探针公司建立的一种恒温RNA扩增方法。其基本原理是根据反转录病毒RNA基因组的复制原理，以cDNA为中介体，通过连续的反转录和转录反应使结核分枝杆菌rRNA扩增，该方法无温度循环，不需要PCR扩增仪。其基本过程如下：（1）变性：在高温下待扩增的rRNA二级结构被打开。（2）合成第一条cDNA链：在低温下引物A（5′端含有一个RNA聚合酶结合位点，是RNA聚合酶启动子）与互补的靶RNA序列配对复性，逆转录酶催化四种dNTP沿着RNA模板由5′→3′方向对复性引物进行延伸，合成第一条cDNA链。（3）水解：核糖核酸酶H特异地水解cDNA双链中的RNA。（4）合成第二条cDNA链：引物B与第一条cDNA链配对复性，反转录酶催化合成第二条cDNA链。（5）转录：依赖于DNA的RNA聚合酶（来源于T7或T3或SP6噬菌体）识别双链cDNA模板上相应的启动子，催化四种dNTP沿着DNA双链模板由5′→3′方向合成有义和反义RNA。（6）扩增：转录合成的反义RNA可与引物B复性，有义RNA可与引物A复性，因而转录合成的RNA又作为下一个循环的模板合成cDNA。如此循环后，至少可获得10^6的RNA和10^5的双链cDNA扩增产物。（7）检测：扩增产物与吖啶酯标记的特异DNA探针杂交后，在Leader50化学发光检测仪上检测其化学发光值判定结果。每个试剂盒均提供扩增阳、阴性对照和杂交阳、阴性对照。结果≥30 000相对光值（relative light units，简称RLUs）为结核分枝杆菌检测阳性。已有商品化试剂盒在欧美市场销售。

Qβ复制酶扩增试验（Q－beta replicase－amplified assay） Qβ复制酶扩增试验是通过Qβ复制酶进行的体外核酸扩增方法。Qβ复制酶是来源于噬菌体Qβ的一种RNA聚合酶，不需要寡核苷酸引物的启动，通过特异地识别噬菌体QβRNA基因的二级结构即可使RNA基因复制。Midivariant（简称MDV）RNA是一种小的RNA分子，是目前最广泛研究的Qβ复制酶的非病毒模板，在MDV RNA插入一短的序列不影响其复制。因此，在MDV RNA中插入一段探针序列，可通过Qβ复制酶进行探针扩增。1995年Shah等首次将该方法用于直接检测呼吸道标本（痰或BALF）中的结核分枝杆菌复合群，他们以结核分枝杆菌23S rRNA为靶序列，通过多次可逆性靶捕获（Reversible Target Capture，简称RTC），纯化了模板，去除了标本中可能存在的抑制因子，再进行Qβ复制酶扩增，使靶RNA扩增10^9倍以上。1997年美国推出了自动化Qβ复制酶扩增仪（Galibeo分析仪）及配套的试剂盒，使扩增在密闭的系统中进行，减少了污染，简化了操作，一次可自动分析10个样品，3～6.5h出结果。

分子杂交（molecular hybridization） 分子杂交是指在适当的温度、离子强度和pH条件下，DNA探针与DNA或RNA的互补碱基通过氢键紧密结合在一起，形成稳定的DNA：DNA或DNA：RNA复合物后，经放射自显影、酶免疫检测、发光自显影或荧光检测显示结果的过程。分子杂交按其作用环境可分为液相分子杂交和固相分子杂交两个基本类型，液相分子杂交速度比固相分子杂交快5～10倍，但只能检测单一基因序列，不易分离游离和杂交的探针，而且同源杂交率高，故不常用；而固相分子杂交方法简便，用途广，并可防止DNA自我复性，是目前最普遍采用的方法。

原位核酸杂交或原位杂交（in situ nucleic acid hybridization or in situ hybridization） 原位杂交是在组织切片、细胞涂片、印片、培养细胞或细胞的染色体制片上进行核酸杂交。通过光学显微镜或电子显微镜检测探针互补序列的方法。原位杂交技术是一种新分子病理学方法，操作过程较为繁杂，技术水平要求较高，受很多因素的影响，还需不断完善。其中高质量的探针是实验成功的关键，探针长度以100～800bp为宜，同位素和非同位素标记探针都可用于原位杂交，前者常用^{35}S和^{3}H标记的探针，后者常用地高辛、生物素标记的探针。目前已有多种商品化试剂盒广泛供应。原位杂交技术与其他技术相结合，应用更加广泛，如用原位杂交免疫组化技术，可在同一水平研究特异抗原同其编码基因或相关基因表达间的相关性，从而了解其表达机制和表达水平；用原位PCR杂交法可先通

过 PCR 技术扩增待测 DNA 的拷贝数，再与特异探针进行杂交，而使检测的灵敏度大大提高。

菌落原位杂交（in situ colony hybridization） 菌落原位杂交是将细菌点种至铺在培养基表面的硝酸纤维滤膜上，适温培养后，取出长有菌落的硝酸纤维滤膜，经破壁、变性、中和后，DNA 单链与膜牢固地结合形成 DNA 印迹，再与探针杂交的方法。该方法可用于分枝杆菌菌种鉴定。

菌落杂交（colony hybridization） 菌落杂交是将细菌菌落点在膜上，破壁、变性、中和后，DNA 单链与膜结合形成 DNA 印迹，再与探针杂交的方法。某些实验室应用该方法进行分枝杆菌菌种鉴定，其缺点是膜上的菌苔易脱落而影响检测结果。

斑点（印迹）杂交或狭缝杂交（dot blot hybridization or slot blot hybridization） 斑点（印迹）杂交是指将待测核酸直接点在膜上或通过点样器（Dot blot 装置）抽滤到膜上，经碱变性、中和后，DNA 单链与膜结合形成圆形斑点印迹，与探针杂交的方法。现又发展了一种狭缝式点样器，杂交信号是条带而不是圆点，故称狭缝杂交。该法简便易行，主要做定性检测，也可做半定量分析，适于临床应用，是大批量标本快速筛查时的首选方法，但它不能在同一张膜上同时研究多个序列，而使用不同探针多次杂交相当耗时。目前该方法主要结合 PCR 技术用于检测结核病临床标本中的结核分枝杆菌及结核病分子生物学研究。

Southern 杂交（southern blot hybridization） Southern 杂交是指 DNA 片段经琼脂糖凝胶电泳、碱变性、中和后，从原位置直接转移至膜上，与探针杂交的方法。DNA 从琼脂糖凝胶转移至膜上的方法有毛细管转移（也称 Southern 转移）、电转移和真空转移。

Southern 转移或毛细管转移（southern transfer） Southern 转移是一种 DNA 从琼脂糖凝胶转移至膜上的方法，是最常用的一种核酸转移法，简便易行，不需特殊的仪器。该方法借助一叠干的吸水纸向上吸浓盐溶液产生毛细管作用，而使变性的单链 DNA 转移到膜上。转移的速率取决于 DNA 片段的大小和琼脂糖凝胶的浓度，小片段 DNA（≤1kb）在 1h 内就能从 0.7% 琼脂糖凝胶上完全转移，而较大片段的 DNA（>15kb）转移较慢而且效率较低。

Northern 转移（northern transfer） Northern 转移是将 RNA 经变性琼脂糖凝胶电泳后，从原位转移到膜上的方法。常用的 RNA 变性剂有甲醛、乙二醛和羟甲基汞（甲基氢氧化银），三者变性效果相同，但甲醛琼脂糖凝胶电泳是一种简单的变性电泳系统，能很好地分离和解旋单链 RNA。

微孔板杂交（microplate hybridization） 微孔板杂交是指以聚乙烯微孔板如酶标板作为杂交反应的固相载体，将待测 DNA 包被于聚乙烯微孔板中，与 DNA 探针杂交，通过酶免疫显色、酶标检测仪检测结果的方法。若将未标记的 DNA 探针包被于聚乙烯微孔板上，与带标记的待测 DNA 扩增产物杂交的方法，被称为反向板杂交（reverse microplate hybridization），如 Amplicor MTB 检测。分枝杆菌 DNA 之间具有不同程度的同源性，若采用膜杂交，一般只能定性分析，这种利用肉眼观察斑点杂交信号强弱的方法是难以将同源性较高的菌种 DNA 有效地区别开来。应用板杂交方法进行检测，其操作步骤类似 ELISA，与斑点杂交相比，有如下优点：（1）操作更简便、易行；（2）杂交和固相洗涤时间较短；（3）本底较低；（4）不需要烤干或紫外线照射来固定 DNA；（5）可通过 OD 值高低半定量判断待测 DNA 与 DNA 探针之间的同源程度。

核酸探针（nucleic acid probe） 核酸探针是能识别特异核苷酸序列的带标记的一小段核酸分子。核酸探针技术的建立主要是根据其基本的 DNA 双链化学结构。DNA 是由两条单链核苷酸按照碱基互补的原则，以氢键共价结合的双螺旋生物大分子。在一定条件下（如加热或碱处理），双链 DNA 分子间的氢键断裂，形成两条单链 DNA 分子，这个过程称为 DNA 变性；而在另外特定的条件下，变性形成的两条互补 DNA 单链的相应碱基又可配对结合在一起，重新恢复原来的双链结构，这个过程称为 DNA 复性。而两种来源不同的单链 DNA 分子之间，只要存在互补的同源序列，也可经互补碱基的专一配对形成双链复合物，为探针技术的发展奠定了理论基础。核酸探针技术的主要方法是分子杂交。

cDNA 探针或 rDNA 探针（cDNA probe or rDNA probe） cDNA 探针是指以分枝杆菌核糖体核糖核

酸（rRNA）为模板，通过反转录合成与其互补的DNA（complementary DNA，简称cDNA），而后标记成的探针；rDNA探针是指直接将rDNA片段标记成的探针。它们与分枝杆菌rRNA基因是互补的，可与rRNA杂交形成稳固的DNA：RNA双链复合物。rRNA基因是高度保守的，其某些基因存在于所有分枝杆菌中，即在分枝杆菌中同源性很高，呈现交叉杂交反应；而某些基因随分枝杆菌菌种的不同而异，具有种的特异性。与分枝杆菌同源性高的rRNA互补的cDNA探针可用于检测分枝杆菌的存在，鉴别分枝杆菌和非分枝杆菌。与不同的分枝杆菌种特异的rRNA互补的cDNA探针可用于分枝杆菌菌种鉴定和分枝杆菌病的诊断。目前国外普遍使用的是美国Gen－Probe公司生产、销售的鸟分枝杆菌复合群（MAC）快速诊断试剂盒和结核分枝杆菌复合群（MTBC）快速诊断试剂盒，前者含有两个cDNA探针，分别与鸟分枝杆菌和胞内分枝杆菌16S rRNA互补；后者含有一个cDNA探针与MTBC的rRNA互补。rRNA在细胞中存在大量拷贝，约10^3～10^4分子，因此，该探针检测的灵敏度大大高于单拷贝基因。

全染色体DNA探针（whole chromosomal DNA probe） 全染色体DNA探针是指将分枝杆菌全染色体DNA标记成探针。由于不同属的细菌DNA之间有80%以上的DNA单一序列不同，而大多数不同菌种的DNA也有30%以上的DNA单一序列不同。因此，该探针可用于鉴别分枝杆菌和非分枝杆菌，以及分枝杆菌属内DNA同源性低的菌种。结核分枝杆菌全染色体DNA探针具有较高的灵敏度，可检测0.1ng的结核分枝杆菌DNA，其基因组大小约为3×10^9，大约相当于2×10^4个菌；它也具有较高的特异性，与18种主要分布于上呼吸道的非分枝杆菌完全不杂交，但与少数DNA同源性高的分枝杆菌如卡介苗（100%同源性）、牛分枝杆菌（100%）、胞内分枝杆菌（50%）、堪萨斯分枝杆菌（33%）有很强的交叉杂交，与鸟分枝杆菌（29%）等也有弱的杂交。其他菌种（如MAC、戈登分枝杆菌等）的全染色体DNA探针同样具有较高的特异性。

基因组探针（genomic probe） 基因组探针即将染色体DNA通过超声波随机打断或用限制性内切酶消化，获得许多随机片段，纯化15～20kb左右的DNA片段，进行重组、克隆，筛选出含目的基因的片段作为探针。

克隆的DNA探针（cloned DNA probe） 克隆的DNA探针是指分枝杆菌全染色体DNA经限制性内切酶消化后，利用基因工程技术进行重组、克隆，筛选出特异DNA片段标记成探针，它有两种形式：一种是将克隆的片段分离纯化后标记成DNA片段探针，这种探针又可通过PCR方法制备，更简便易行；另一种是克隆的片段与质粒载体一起标记成质粒DNA探针。在诊断、鉴别诊断方面，它们具有很高的敏感性和特异性，而且具有取之不尽，用之不竭的DNA库。

寡核苷酸探针（oligonucleotide probe） 寡核苷酸探针是指根据已知的分枝杆菌特异核酸序列，用DNA合成仪有目的地合成一条18～50个碱基的寡核苷酸链标记成探针。由于寡核苷酸探针序列较短，减少了与互补DNA随机相遇的机会，而且在合成中掺入的标记物较少，一般一个寡核苷酸分子只有一个标记物分子，因此，该探针检测的灵敏度较低，但所需杂交时间短，少于30min。目前主要用于原位杂交；或标本先经PCR扩增，再用寡核苷酸探针检测，使检测灵敏度和特异度大大提高。利用DNA合成仪可方便地得到各种需要的探针，使该探针的应用越来越广泛，国外已有核酸扩增技术与寡核苷酸探针联合检测的试剂盒，如Amplicor MTB、AMTDT等。

同位素标记的核酸探针（isotope－labelled nucleic acid probe） 同位素标记的核酸探针是指带有放射性核素标记物的一小段核酸分子。用于探针标记的同位素通常为^{32}P、^{35}S、^{125}I或^{3}H，其中^{32}P比放射活性高（3.4×10^{14} Bq/mmol），能释放出高能量的β射线，在α位或γ位标记三磷酸核苷后不改变其结构，因此，最常用于核酸的标记，所标记的核酸探针，通过放射自显影检测，灵敏度也最高。^{35}S的比放射活性（5.55×10^{13} Bq/mmol）较^{32}P约低5/6，释放出的β射线能量也较低，在α位或γ位上标记核苷酸时以P＝S键代替P＝O键，改变了核苷酸的结构，可能会影响某些酶的活力，但仍是许多酶的合适底物，而且^{35}S的低能放射和相对较长的半衰期，使其较稳定，因此，可直接代替^{32}P进行标记，其检测的灵敏度略低，但仍具有较高的分辨力，常用于原位杂交。^{125}I和^{131}I都能释放出β和γ射线，它们标记的核酸探针通过放射自显影检查时灵敏度高、分辨力强，也常用

于原位杂交；但^{125}I放射性低、半衰期长，优于^{131}I。由于放射性碘的危害性较大，目前较少应用碘标记的三磷酸核苷，而广泛应用1971年Commerford建立的化学标记法直接标记。^{3}H的比放射活性最低，释放出的β射线能量也最低，但其半衰期很长（12.3年），放射自显影检测灵敏度低，延长曝光时间可获得本底低和分辨力高的结果，一般只用于原位杂交。

光敏生物素标记的核酸探针（photobiotin - labelled nucleic acid probe） 光敏生物素探针是指应用光敏生物素或其他光标生物素标记的核酸探针。光标生物素由光敏基团、连接臂和生物素组成，光敏基团在光的照射下与核酸的碱基结合，连接臂可降低生物素基团对核酸杂交的空间位阻，生物素作为标记物。光敏生物素在近紫外光源（如高压汞灯、磺钨灯）照射下，芳基叠氮化合物可转变为活化的芳基硝基苯，而很容易与双链、单链DNA或RNA结合；而生物素化补骨脂素在紫外光（360nm）照射下，补骨脂素可与双链或单链核酸结合，结合部位多在DNA的T或RNA的U，对dsDNA结合力较强，对ssDNA结合力较弱。该法简便易行，易重复；标记物的核酸量较大时，可以肉眼见到标记后的探针呈橘红色，便于验证。但该法只能标记大于200bp的片段，大约每100个左右的碱基有一个被修饰，较短的片段标记无效。光敏生物素标记的结核分枝杆菌全染色体DNA探针已成功地用于检测结核分枝杆菌分离株DNA。

生物素标记的核酸探针（biotin - labelled nucleic acid probe） 生物素标记的核酸探针是带有生物素标记的一小段核酸分子。生物素（Biotin，简称Bio）是一种小分子的B族维生素（分子量244），可与亲和素特异结合。生物素标记是目前应用范围最广的一种标记技术，美国生命技术公司推出了一系列生物素标记检测试剂盒，利用生物素修饰脱氧核糖核苷三磷酸，然后通过酶促法（如缺口平移法、随机引物法、PCR法或末端标记法）掺入到待标记的DNA中，其原理与放射性标记法相同。生物素修饰的dNTP有多种，只有几种可在DNA聚合酶和末端转移酶的催化下掺入到DNA中，常用的有Bio - 11 - dUTP、Bio - 16 - dUTP、Bio - 7 - dATP、Bio - 14 - dCTP、Bio - 14 - CTP。经生物素标记的核酸的Tm值变化不大，说明引入的生物素基团对双链配对的影响很小；其杂交反应条件较同位素探针低，杂交液中甲酰胺浓度由50%降至45%，杂交后的洗膜条件也较温和，洗膜温度较低；提高探针浓度可缩短杂交时间，该探针检测DNA的敏感性可达1pg左右。

生物素标记的结核分枝杆菌DNA探针通过DNA斑点杂交、原位杂交、微孔板杂交等方式已被用于检测临床分离株、组织切片、PCR扩增产物等标本中的结核分枝杆菌DNA。

地高辛标记的核酸探针（digoxin - labelled nucleic acid probe） 地高辛标记的核酸探针是指应用异羟基洋地黄毒苷配基（digoxigenin，简称Dig）标记的核酸探针。Dig是从洋地黄类植物中提取的一类半抗原类固醇物质，通过连接臂与dUTP共价结合后，可经酶促法（随机引物法、缺口平移法、PCR法或末端标记法等）掺入待标记的DNA中。地高辛修饰的dNTP常用Dig - 11 - dUTP，标记试剂盒系进口的，价格较昂贵。应用德国Boehringer Mannheim公司的Dig DNA标记试剂盒进行随机引物标记时，每次反应可有效地标记10ng～3μg线性DNA，标记反应快速，1h即可完成，每20～25个核苷酸结合一个Dig - dUTP，可标记DNA片段的大小取决于模板DNA。

地高辛标记的结核分枝杆菌DNA探针通过DNA斑点杂交、Southern杂交、原位杂交、微孔板杂交等方式已被用于检测临床分离株、组织切片、PCR扩增产物等样品中的结核分枝杆菌DNA。

荧光标记的核酸探针（fluorescence - labelled nucleic acid probe） 荧光标记的核酸探针即用荧光素标记的核酸探针。若采用红、黄、绿和蓝等几种不同颜色的荧光染料标记不同的寡核苷酸探针，可同时用于原位杂交检测，再通过荧光显微镜观察杂交结果并照相。

基因突变（gene mutation） 基因突变是指可以通过复制而遗传的DNA结构的任何永久性改变。它是一种遗传状态，是DNA结构中碱基发生改变。基因突变可分为碱基替代（base substitution）、碱基插入（base insertion）和碱基缺失（base deletion）；根据碱基改变的数目，又可分为单点突变（point mutation）和多点突变（mutiple mutation）。点突变一般是指碱基替代，它可分为转换（transition）和颠换（transversion）两类；根据遗传信息的改变，又可分为同义突变（synonymous mutation），即不改变产物氨基酸序列的碱基变化）、错义突变（missense mutation），即改变了产物氨

基酸序列的碱基变化和无义突变（nonsense mutation），即碱基改变使氨基酸密码子变为终止密码）。

错义突变（missense mutation） 错义突变是指基因中碱基改变使某一氨基酸的密码子变成另一个氨基酸的密码子。有些错义突变严重影响蛋白质的活性，甚至使其完全无活性；如果该基因是必需基因，则该突变为致死突变（lethal mutation）；有些错义突变不影响或基本上不影响蛋白质活性，不表现出明显的性状变化，这种突变常被称为中性突变（neutral mutation）。中性突变和同义突变一起常被称为沉默突变（silent mutation）。

点突变（point mutation） 点突变常常是指 DNA 碱基替代，它可分为两类，一类叫转换（transition），即 DNA 序列中一种嘌呤被另一种嘌呤或一种嘧啶被另一种嘧啶替代；另一类叫颠换（transversion），即 DNA 序列中一种嘌呤被另一种嘧啶或一种嘧啶被另一种嘌呤替代。

碱基缺失（base deletion） 碱基缺失是指 DNA 序列中一个或多个碱基缺失，从而引起移框突变。

碱基插入（base insertion） 碱基插入是指 DNA 序列中插入一个或多个碱基，从而引起移框突变（frameshift mutation）。移框突变不但改变了产物的氨基酸组成，而且会出现蛋白质合成的过早终止。如果移框突变发生在必需基因上，常常是致死的。如果插入三个碱基；则阅读框架不变，其产物常常有活性或有部分活性。

rpoB 基因（rpoB gene） RpoB 基因是结核分枝杆菌 RNA 聚合酶 β 亚单位的编码基因，在结核分枝杆菌基因组中只有一个拷贝，含 3534 个核苷酸，其序列已载入基因库（Genbank number L27989）。结核分枝杆菌 RNA 聚合酶 β 亚单位是抗结核药物利福平（简称 RFP）作用的靶分子，利福平通过与其结合，干扰细菌转录和 RNA 延伸，从而抑制细菌生长。结核分枝杆菌 rpoB 基因突变使氨基酸置换，空间构象发生变化，从而阻止与利福平结合，导致耐利福平。rpoB 基因突变一般发生在 507 位至 533 位（根据大肠杆菌相应氨基酸的编号）氨基酸密码子（81bp）组成的区域内，其中最常见的突变位点是 531 位的丝氨酸、526 位的组氨酸和 516 位的天冬氨酸，但某些位点如 521 位亮氨酸、527 位赖氨酸和 481 位苏氨酸置换能否导致耐利福平尚需进一步鉴定。此外，533 位亮氨酸、515 位甲硫氨酸置换及 513 位谷氨酰胺（CAA→CAG）和 521 位亮氨酸（CTG→TTG）同义突变也出现在某些利福平敏感株中，而 508 位和 509 位氨基酸置换已证实与耐利福平无关。

RpoA 基因是编码 RNA 聚合酶 α 亚基的基因。

RpoC 基因是编码 RNA 聚合酶 β′亚基的基因。

RpoD 基因是编码 RNA 聚合酶 σ 亚基的基因。

katG 基因（katG gene） katG 基因是结核分枝杆菌过氧化氢酶－过氧化物酶的编码基因，位于结核分枝杆菌染色体上，含 2223 个核苷酸，G＋C 含量为 64.4%，其序列已载入基因库（Genbank number X68081 S42739）。KatG 463 位存在多态性，某些分离株 463 位为精氨酸，某些分离株为亮氨酸，这种多态性的发生频率有明显的地理差别，463 位 Arg 密码子有一 NciI 酶切位点（CCGGG），通过 PCR－RFLP 可简便地分析 463 位多态性。其表达的过氧化氢酶－过氧化物酶是一种既有过氧化氢酶活性又有过氧化物酶活性的热稳定的酶，分子量为 80 000，在异烟肼（简称 INH）作用中起关键作用，但它们之间的关系仍不是十分清楚。过氧化氢酶－过氧化物酶可能在细胞内将异烟肼氧化成异烟酸，成为尼克酸的类似物，参与辅酶I（简称 NAD）的合成，使其不能起到同工酶的作用，而抑制细胞壁分枝菌酸的生物合成，使保护分枝杆菌抵抗氧化和侵袭的屏障受到损害。若 KatG 缺失或突变，使过氧化氢酶－过氧化物酶活性丧失或降低，阻止异烟肼转换成活性形式，就会导致耐异烟肼。

inhA 基因（inhA gene） InhA 基因是结核分枝菌酸烯酰基还原酶的编码基因，其序列已载入基因库（Genbank number U02492）。其表达产物为 32000 的蛋白质，该蛋白质上有一个与尼克酰胺或黄素核苷结合的位点，它可能是以 NAD 为底物或辅助因子，参与分枝杆菌细胞壁中分枝杆菌的生化合成。异烟肼可抑制该酶活性，而阻断分枝菌酸的合成，但烯酰基还原酶似乎不是异烟肼作用的主要靶分子。在结核分枝杆菌耐异烟肼分离株中尚未发现 inhA 编码基因突变；约 12% 的分离株 inhA 调节基因有突变，该突变可能增加了细胞内 inhA 浓度，而相对减少了异烟肼的作用。

ahpC 基因（ahpC gene） AhpC 基因是结核分枝杆

菌烷基过氧化氢酶的编码基因，其序列已载入基因库（Genbank number U16243）。烷基过氧化氢酶和过氧化氢酶－过氧化物酶均是细菌抵抗宿主巨噬细胞氧化作用的解毒酶。某些 KatG 突变、过氧化氢酶－过氧化物酶缺乏的耐异烟肼分离株发生 ahpC 启动子上升突变，使 ahpC 转录效率增高，烷基过氧化氢酶代偿性增加以维持细菌存活。ahpC 表达增加是否直接参与某些结核分枝杆菌分离株耐异烟肼的产生尚有争论。ahpC 编码基因突变极少见，似乎与耐异烟肼无关。

rpsL 基因（rpsL gene） RpsL 基因是结核分枝杆菌核糖体蛋白 S12 的编码基因，其序列已载入基因库（Genbank number L08011）。最近的研究认为大多数菌株耐链霉素（简称 SM）的产生是由于核糖体蛋白 S12 编码基因（rpsL）突变所致。核糖体蛋白 S12 的正常作用可能是维持读码过程中的一些轻微的不准确性，而突变的 S12 蛋白却严格要求核糖体只使用与每一密码对应的氨酰－tRNA，更准确地表达 mRNA 上的每一个密码，从而抑制了 链霉素菌株诱导的遗传密码错读而产生耐药性，rpsL 突变主要位于 43 位和 88 位密码子，其中 43 位密码子突变的发生率最高，该位点有限制性内切酶 MboⅡ的识别序列［GAAGGA (8/7)］，发生 A→G 突变后，使赖氨酸（Lys）密码子（AAG）突变成精氨酸（Arg）密码子（AGG），酶切位点消失；少数分离株在 88 位密码子发生类似突变，但该部位无酶切位点。

rrs 基因（rrs gene） Rrs 基因是结核分枝杆菌 16S rRNA 的编码基因，其序列已载入基因库（Genbank number X55588）。16S rRNA 的 530 环是整个 16S rRNA 上最保守的序列，它参与 A－位 rRNA 核糖体的译码过程，在 RNA 转译中起重要作用，它的这种作用与 530 区域发夹环上的 514～516 位碱基和毗邻 510 区域凸出环上的 495～497 位碱基配对所产生的假结结构有关。结核分枝杆菌链霉素敏感株 16S rRNA 495～497 位的碱基序列为 5′－GGC，514～516 位为 5′－GCC，该结构位于 RNA 的重要功能区，是许多功能的辅助信号，如内含子的自动连接、mRNA 表达的自动调节、移码译读和终止密码的阅读通过等。化学保护试验表明核糖体蛋白 S12 保护 530 干和环上的特异碱基并使假结结构稳定。当 S12 蛋白突变、假结结构改变、在碱基 514/497 和 515/496 之间产生 G－U 变偶配对时均会导致结核分枝杆菌耐链霉素菌株。在结核分枝杆菌耐链霉素菌株分离株中，rrs 突变常发生于 905 位和 513 位核苷酸，905 位是链霉素菌株结合区域，该区域若发生突变就会破坏链霉素菌株的结合而导致耐药。

gyrA 基因和 gyrB 基因（gyrA gene and gyrB gene） GyrA 基因和 gyrB 基因分别是结核分枝杆菌 DNA 旋转酶 A 亚单位和 B 亚单位编码基因，gyrA 基因含 2517 个核苷酸，gyrB 基因含 2060 个核苷酸；gyrA 基因位于 gyrB 基因下游 36bp 处，它们与大肠杆菌的相应基因分别有 69% 和 79% 的同源性，其序列已载入基因库（Genbank number. L27512）。DNA 旋转酶是一种Ⅱ型拓扑异构酶，由两个 A 亚单位和两个 B 亚单位分子组成四聚体，A 亚单位具有促进 DNA 链的切断、再结合和超螺旋化活性；B 亚单位具有腺苷三磷酸酶活性，催化腺苷三磷酸（ATP）水解，释放出供 DNA 链切断、再结合与超螺旋化所需的能量。目前研究表明结核分枝杆菌耐喹诺酮主要是其 DNA 旋转酶的 A 亚单位或 B 亚单位基因突变所致，gyrA 突变导致高度耐喹诺酮，如大多数环丙沙星（ciprofloxacin）MIC＞2μg/ml 的结核分枝杆菌分离株的 gyrA 突变；而 gyrB 突变导致低度耐喹诺酮。DNA 旋转酶 A 亚单位 67～106 位氨基酸（根据大肠杆菌编码系统）保守区被认为是喹诺酮类药物的作用位点，目前报道的细菌（如结核分枝杆菌、大肠杆菌、金黄色葡萄球菌和空肠弯曲杆菌等）耐喹诺酮基因突变几乎都位于该区域。因此，该区域被称为喹诺酮耐药决定区（QRDR）。

pncA 基因（pncA gene） PncA 基因是结核分枝杆菌吡嗪酰胺酶的编码基因，含 561 个核苷酸，其序列已载入基因库（Genbank number U59967）。在吡嗪酰胺酶作用下，吡嗪酰胺（Pyrazinamide，简称 PZA）在细胞内转变成吡嗪酸而发挥杀菌作用。最近研究表明结核分枝杆菌耐吡嗪酰胺可能是由于其吡嗪酰胺酶编码基因（pncA）突变，使吡嗪酰胺酶活性丧失或降低，而不能将吡嗪酰胺转变成活性型。约 72% 的结核分枝杆菌耐吡嗪酰胺分离株有 pncA 突变，突变广泛分布于 pncA 基因上，大多数为点突变，少数为插入或缺失突变，但 28% 的耐吡嗪酰胺分离株在 pncA 基因及其上游 85bp 区域内未发现突变，说明还存在其他耐药机制。

embABC 基因（embABC gene） EmbABC 基因是

结核分枝杆菌阿拉伯糖基转移酶的编码基因，约10，201kb，含有embC、embA和embB三个结构基因，其基因序列见基因库EMBL编号U68480。乙胺丁醇（Ethambutol，简称EMB）是一种阿拉伯糖类似物，作用于靶分子阿拉伯糖基转移酶，抑制了阿拉伯糖基聚合入阿拉伯半乳聚糖，从而影响细胞壁分枝菌酸－阿拉伯半乳聚糖－肽聚糖复合物的形成。目前研究表明结核分枝杆菌耐乙胺丁醇与阿拉伯糖基转移酶的编码基因embABC操纵子突变有关，由于69%的结核分枝杆菌耐乙胺丁醇分离株有embB基因突变，其中89%又都发生于306位氨基酸密码子，因此，embB基因（尤其是306位密码子）突变是耐乙胺丁醇产生的主要原因。

结核分枝杆菌耐药基因（mycobacterium tuberculosis drug－resistant gene） 结核分枝杆菌耐药基因是指结核分枝杆菌染色体上某些药物作用靶分子的编码基因，如耐利福平基因rpoB，耐异烟肼基因katG、inhA，耐链霉素基因rpsL、rrs，耐吡嗪酰胺基因pncA，耐乙胺丁醇基因embABC等，这些基因若发生突变就会导致结核分枝杆菌耐药。

基因突变检测技术（tehcniques for detecting gene mutation） 基因突变检测技术是指用于检测基因序列是否发生突变的方法。目前用于检测结核分枝杆菌耐药基因突变的方法主要有PCR－单链构象多态性分析、PCR－限制性片段长度多态性分析、DNA序列测定、PCR－双脱氧指纹图谱、单链探针反向杂交试验、RNA：RNA错配试验、复合PCR和异源双链分析等。

聚合酶链反应－单链构象多态性分析〔polymerase chain reaction（PCR）－single－strand conformation polymorphism（SSCP）analysis〕 PCR－SSCP是1989年Orita等首先报道的一种PCR扩增产物的单链DNA凝胶电泳技术，现已成为最广泛应用的一种根据单链DNA构象差别的快速、敏感、有效的基因突变和DNA多态的检测和筛查方法。其基本原理是基因的PCR扩增产物经变性后可产生两条互补的单链，由于两条单链的碱基序列不同而形成不同的空间构象；如果某一片段的碱基序列发生突变或存在多态性，那么其单链的空间构象也随之改变，经非变性聚丙烯酰胺凝胶电泳后不同构象的片段因具有不同的迁移率，而在凝胶上显示出不同的带型，通过与野生型标准株对照，即可确定野生型和突变型基因，但不能确定突变的部位和性质。

聚合酶链反应－限制性片段长度多态性分析〔polymerase chain reaction（PCR）－restrictive fragment length polymorphism（RFLP）analysis〕 PCR－RFLP是通过PCR扩增含有特定酶切位点的基因片段后，再用限制性内切酶消化PCR扩增片段，通过凝胶电泳分析限制性酶切片段长度多态性的方法。这样，不仅提高了敏感性，而且多态性较少，易于分析。目前该方法多用于菌株分型和检测基因突变。

PCR－直接测序法〔PCR－direct sequencing（DS）〕 PCR－直接测序法是指在PCR扩增基因组DNA序列的基础上直接进行基因核苷酸序列分析的方法。它是PCR技术与DNA测序技术相结合产生的DNA测序新技术。由于该方法省去了基因克隆等繁琐步骤而较快速、灵敏。目前已有多种方法可将双链PCR产物转变成单链测序模板，如不对称PCR、磁珠俘获法、外切酶消化法等。可应用该技术直接分析结核分枝杆菌耐药基因突变，确定其耐药基因型。

PCR－异源双链分析或异源双链形成试验〔PCR－heteroduplex analysis（HA）or heteroduplex formation assay（HDF）〕 PCR－异源双链分析是一种基因突变检测技术，其基本原理是在一个PCR反应体系中，同时加入野生型DNA模板和待测DNA模板进行扩增，若待测模板为突变型，那么在后期PCR循环中即可形成异源双链DNA片段。或将野生型DNA和突变型DNA扩增产物混合后，变性、退火也可形成异源双链DNA片段。由于异源双链DNA片段在其错配处会形成一个凸起，与同源双链DNA片段形成的空间构象不同，经普通聚丙烯酰胺凝胶电泳时迁移率不同而将两者分开。该法只适于分析200～300bp片段，检出率只有80%左右，并不能确定突变部位与性质。

循环测序技术或扩增测序技术（amplification sequencing technique） 循环测序技术是不对称PCR技术与双脱氧链终止技术相结合产生的一种新的测序技术，其原理是采用耐热的DNA聚合酶，将ddNTP加入PCR反应体系，使模板的扩增反应与测序反应同时进行。由于反应中存在双脱氧链终止，因此扩增产物不像常规PCR呈几何级增加，而是以线性增加。

与传统的测序方法相比具有以下优点：（1）不依赖于细菌或病毒等生物体，将待测 DNA 样品的扩增、制备以及测序等过程放在同一反应体系中进行，这样不仅提高了分析结果的准确性，简化了操作步骤，而且使 DNA 测序完全自动化成为可能。（2）耐热的 DNA 聚合酶可在高温下进行反应，而使 PCR 产物无需克隆或碱变性即可直接用于测序，更快速、简便。（3）PCR 扩增使 DNA 模板量呈线性增加，这样测序只需少量 DNA 模板。（4）较高的复性温度，提高了引物和模板结合的特异性，减少了非特异性扩增产物的干扰。（5）高聚合温度可有效地解除模板 DNA 的二级结构，使 G + C 含量丰富的分枝杆菌 DNA 的聚合反应能顺利进行。（6）测序引物可另外合成，也可采用 PCR 扩增，从而更经济。

聚合酶链反应 - 双脱氧指纹图谱〔polymerase chain reaction（PCR）- dideoxy fingerprinting（ddF）〕 PCR - ddF 是由 PCR - SSCP 与双脱氧 DNA 测序相结合产生的一种基因突变检测技术。其原理是基因的 PCR 扩增产物变性成单链，加入一种双脱氧核苷酸，通过双脱氧核苷酸末端终止法，形成一系列一端为固定末端，而另一端长度不同的单链寡核苷酸，然后经非变性聚丙烯酰胺凝胶电泳分析末端在同一碱基的产物的序列差别。若条带出现泳动变位即可判断存在基因突变。ddF 法的灵敏度不受电泳温度的影响，所能检测的 PCR 产物长度近 500bp，并能对突变部位进行相对定位。其主要缺点是需要应用同位素，并需纯化 PCR 产物。

自动化 DNA 测序法（automated DNA sequencing） 自动化 DNA 测序法是采用 DNA 自动测序仪进行 DNA 测序，其许多操作步骤如模板的制备、测序反应、测序电泳和碱基序列的识读等已实现自动化。目前绝大多数自动化 DNA 测序仪是采用荧光标记技术，其标记方法主要有三种：（1）引物末端标记法，是最早采用的方法，简单易行，成本低廉，测序效果也比较好；（2）dNTP 标记法；（3）ddNTP 标记法。Pharmacia 公司的 DNA 测序仪采用固定的激光光源，而 PE 公司采用激光扫描技术，通过激光激发荧光标记物发射出特定波长的荧光，检测窗根据标记片段电泳经过的顺序确定 DNA 序列。Pharmacia 公司采用单荧光标记四泳道分离，即用一种高灵敏度的荧光素标记引物进行酶法测序，反应产物在相邻的四个泳道中分离。PE 公司创立了四荧光标记单泳道分离，即用四种不同的荧光染料分别标记四个反应的引物 5′端或四种不同的 ddNTP，四个反应分开进行，反应产物合并在同一个泳道电泳分离。该方法消除了泳道间迁移率差异对测序精确度的影响，同时也大大增加了一次电泳样品数目。该公司的 337 型全自动 DNA 测序仪实现了自动灌胶、自动进样、自动数据收集分析的全自动测序技术。

单链探针反向杂交试验〔reverse hybridization - based line probe assay（LiPA）〕 单链探针反向杂交试验是一种建立于 PCR 基础上的反向杂交试验方法。其原理是应用生物素修饰的特异引物扩增 DNA，使 PCR 产物带有生物素标记物，将 PCR 产物变性后与固定在一张膜上的特异寡核苷酸杂交，通过酶免疫显色法显示结果。Innogenetics 公司根据上述原理推出了 INNO - LiPA Rif 结核分枝杆菌检测试剂盒及配套的自动检测仪（Auto - LiPA），用于检测结核分枝杆菌耐利福平基因型。该试剂盒以 rpoB 基因为检测靶序列，设计了 5 个（S1 ~ S5）部分碱基序列重叠的探针，可与结核分枝杆菌野生型 rpoB 广泛杂交。若在靶序列内存在突变，其扩增产物在严格的条件下无法与相应探针杂交，无杂交信号出现就表示存在基因突变，代表结核分枝杆菌的一种耐利福平基因型。此外，还设计了 4 个能分别鉴定 4 种 rpoB 常见突变（D516V、H526Y、H526D 和 S531L）的寡核苷酸 R（R_2、R_{4a}、R_{4b}和 R_5）及一个结核分枝杆菌复合群特异的寡核苷酸。因此，该试剂盒不仅能够检测和鉴定结核分枝杆菌复合群，同时还能提供该菌株对利福平的药敏结果。

RNA：RNA 错配试验（RNA：RNA mismatch assay） RNA：RNA 错配试验是一种基因突变分析方法，其基本原理是待测 DNA 和标准 DNA 的 PCR 扩增产物，在依赖于 DNA 的 RNA 聚合酶催化下，分别转录成互补的单链 RNA（ssRNA）；两者杂交后形成的 RNA：RNA 杂交体若存在单碱基错配，可被 RNA 酶切割，通过凝胶电泳分析切割产物的大小即可确定错配的位置。根据此原理 Ambion 公司推出了商品化的错配检测试剂盒用于分析结核分枝杆菌耐利福平基因型。

分枝杆菌耐四环素因子（tetracycline - resistant determinant of mycobacteria） 分枝杆菌耐四环素因子即分枝杆菌通过转座子或质粒获得的可导致四环素

耐药性产生的基因。目前已发现部分快生长的非结核分枝杆菌（如偶然分枝杆菌、龟分枝杆菌龟亚种和龟分枝杆菌脓肿亚种等）中存在该基因。

23S rRNA 基因（23S rRNA gene） 23S rRNA 基因即编码细菌 23S rRNA 的基因。该基因转录 23S rRNA 时需做转录后处理。Clarithromycin 是新的大环内酯类药物，通过抑制多肽转移酶而发挥杀菌作用，通常用于治疗慢生长分枝杆菌引起的非结核分枝杆菌病。现已发现鸟分枝杆菌复合群多肽转移酶的编码基因 23S rRNA 基因改变即会导致耐 Clarithromycin，23S rRNA 基因突变通常为 2058 位（按大肠杆菌的编码）的 A 突变成 G、C 或 U。

tRNA 基因（tRNA gene） tRNA 基因即编码 tRNA 的基因。原核生物的 tRNA 基因的转录单元大多数是多基因的，不但同一种 tRNA 的几个基因拷贝可以转录在一条 RNA 中，而且不同的 tRNA 也可转录在一条 RNA 中；有的 tRNA 基因与 tRNA 基因混杂组成转录单元，该基因也需做转录后处理。tRNA 基因是保守的，结核分枝杆菌和卡介苗的 tRNA 基因是相同的，但其他分枝杆菌菌种的 tRNA 基因有些差异。

结核菌苗（tuberculosis vaccine） 结核菌苗是将分枝杆菌减毒以保留其免疫原性，去除其传染性或毒性，用于预防或控制结核病的发病和死亡的一类传统疫苗。由于杀死的结核分枝杆菌不能激发满意的保护性免疫，因此，目前在全世界广泛应用的结核菌苗是一种牛分枝杆菌减毒株卡介苗（BCG），但对其保护效力的研究差别很大（0～80%），对其预防效果仍有争议，一般认为 BCG 可以防止初次感染的扩散，降低儿童粟粒性结核和结核性脑膜炎的发生率，但不能预防感染和潜在感染的再活化。目前国内外正致力于研究替代性疫苗。

基因工程菌苗（genetic engineering vaccine） 基因工程菌苗是应用 DNA 重组技术，将参与诱导保护性免疫应答的结核分枝杆菌抗原基因转入细菌、酵母菌或哺乳动物细胞中使之表达，经纯化后制成的疫苗。目前正在研究结核分枝杆菌 ESAT－6、MPT63、MPT64、抗原 85 复合物、38000 和 64000 等多种蛋白质抗原的基因工程菌苗对结核病的保护效力。

亚单位疫苗（subunit vaccine） 亚单位疫苗多半是应用化学方法将结核分枝杆菌中能够诱导特异性免疫的成分抽提出来制成的疫苗，如正在研制的结核分枝杆菌核糖体疫苗、培养滤液蛋白等。随着分子生物学技术的发展，亚单位疫苗可以用 DNA 重组的基因工程菌来进行大量制备。亚单位疫苗的优点是可以减少疫苗的副作用；缺点是其免疫原性较低，需与合适的免疫佐剂合用。

核酸疫苗（nucleic acid vaccine） 核酸疫苗包括 DNA 疫苗和 RNA 疫苗，由能引起机体保护性免疫反应的病原体抗原的编码基因和载体组成。其直接导入机体细胞后，并不与宿主染色体整合，而是通过宿主细胞的转录系统表达蛋白抗原，诱导宿主产生细胞免疫反应和体液免疫反应，从而达到预防和治疗疾病的目的。核酸疫苗又称基因疫苗（genetic vaccine）、基因免疫（genetic immunization）或核酸免疫（nucleic acid immunization），目前研究最多的是 DNA 疫苗，由于其不需要任何化学载体，故又称为裸 DNA 疫苗（Naked DNA Vaccine）。这是近年来自基因治疗研究中所衍生而发展的一项新技术、新领域。1993 年 Ulmer 等首次报道用甲型流感病毒基因免疫小鼠预防流感以来，核酸疫苗已成为世界瞩目的防治传染病的研究新热点，被称为疫苗学的新纪元，经论证可望成为第三代疫苗。美国的 Merck 研究室和英国国立医学研究所在研究结核病 DNA 疫苗方面取得了可喜的进展，美国 Merck 研究室于 1996 年在《Nature Medicine》杂志上首次报道用编码结核分枝杆菌抗原 85 的质粒 DNA 免疫小鼠；英国国立医学研究所于 1997 年随继报道给小鼠注射编码结核分枝杆菌热休克蛋白（hsp）65、hsp70 和 6000 抗原的质粒 DNA，均能诱导小鼠产生强烈的细胞和体液免疫反应，并能保护小鼠免受结核分枝杆菌或卡介苗的攻击。但这些质粒 DNA 的保护性并不比 BCG 强，因此还需继续研究以建立更有效的结核病核酸疫苗。

多肽疫苗（polypeptide vaccine） 多肽疫苗是指化学合成能够诱导有效的特异性免疫应答的抗原决定簇多肽作为疫苗。由于化学合成的多肽分子小、无或免疫原性低，必须交联载体（如大分子蛋白）才能诱导辅助 T（Th）细胞应答；也可通过 DNA 重组技术，表达融合蛋白来提呈多肽。

重组卡介苗菌苗（recombinant BCG vaccine） 重组卡介苗菌苗即通过不同的载体将结核分枝杆菌保护性抗原的编码基因转入卡介苗，以改进现有卡介苗的保护力。为了构建重组卡介苗菌苗，可将卡介苗缺乏的结核分枝杆菌抗原基因（如具有高度免疫原性的ESAT-6抗原基因）转入卡介苗，也可通过合适的表达载体在卡介苗中高表达某些有益的基因。

经胸壁穿刺胸膜活检（transthoracic pleural biopsy） 又称经皮穿刺胸膜活检，临床应用广泛。胸穿部位消毒局麻后，将带有穿刺针的套管针沿肋骨上缘刺入胸腔，阻力消失见胸水流出，将套管针徐徐退到壁层胸膜以外，将钝头钩针插入套管针直到胸腔，钩针外拔，可反复钩取壁层胸膜组织2～5块。胸膜活检可与抽胸水同时进行。该法操作简单、安全、恶性病变阳性率约66%。

经胸壁针刺抽吸肺活检（transthoracic needle aspiration biopsy of lung） 又称经皮针刺抽吸肺活检，其适应证主要是靠近胸壁的孤立性病变和某些肺周边病变，肺弥漫性病变也可应用，病变远离胸壁3cm以上者不宜做该项检查。常规消毒铺巾，局麻后可根据情况采用7、9或12号腰椎穿刺针经胸壁皮肤切口刺入胸壁，在电视透视引导下，在病人呼气后屏气时，刺入肺内病灶中，再用20ml空针与穿刺针相接，持续负压吸引反复将穿刺针拔出、刺入病灶3～4次，最后拔出，将组织颗粒在固定液中固定。该法简单实用、应用广泛、阳性率可达73%～92%，气胸发生率约20%，仅20%需胸腔引流治疗。

经胸腔镜、纤维支气管镜胸膜、肺活检（pleural and lung biopsy through thoracoscope or fiberbronchoscope） 胸腔镜为一铜制直管，管径一般不超过1cm，远端有一小灯泡作为光源。1910年Jacobaeus首先用于胸膜粘连烙断，此后临床应用曾一度中断，20世纪70年代重新恢复使用。检查时病人侧卧位，患侧向上，局麻或全麻，在选定部位做一短切口，建立气胸，放入胸腔镜或纤维支气管镜直接观察病变，并可取胸膜和表浅肺组织做病理检查，诊断阳性率约90%，除偶尔出血，气胸和感染外，并发症发生率很低。

经纤维支气管镜肺活检（transbronchial lung biopsy，TBLB） 经纤维支气管镜肺活检最先由Scheinhorn等于1974年报道，该法是在常规纤维支气管镜检查的基础上，将组织活检钳通过纤维支气管镜导管伸到肺组织中钳除肺组织。临床应用广泛，多用于诊断肺弥漫性疾病，局限性肺浸润、结节阴影及肺野周边的肿块，诊断阳性率可达58%～89%。安全性好，严重并发症0.09%，死亡率约0.01%。

局限性开胸肺活检（limited open lung biopsy） 又称开胸肺活检、外科开胸活检，由Klassen于1949年首先报道。该法是通过外科手术，打开胸腔在直视下取得肺、胸膜组织，获得标本块大，阳性率高达92%～100%。临床上多在经支气管镜肺活检、经胸壁肺活检仍未确诊的情况下采用。

多采用气管内麻醉，根据病灶部位不同采用胸前切口或后外切口，切口长5～12cm，进胸后持续加压给氧，将病变肺用肺钳夹住，牵引出胸外，做楔形切除，肺表面用重叠褥式缝合，检查无出血、漏气后放回胸腔。方法有效可靠，气胸发生率约6%，死亡率0.5%。

经纤维支气管镜刷检（brush biopsy via fiberoptic bronchoscope） 是一种经纤维支气管镜取材方法，多在活检后进行，常用于浸润型、周围型病灶。即用特制的毛刷在直视下进行，必要时用X线引导，将细胞刷慢慢地插到病变部位，稍用力旋转刷搽数次，然后将细胞刷退到纤维支气管镜末端部，与纤维支气管镜一起拔出，立即涂片送检。近年来采用保护性套管刷检法减少了污染率。

经纤维支气管镜直视下活检（direct biopsy via fiberoptic bronchoscope） 临床最常用，是通过纤维支气管镜在直视下对支气管腔内病灶用活检钳钳取组织来达到诊断目的。常用的活检钳有锯齿缘（鳄式）、杯状钳和带长钉的活检钳。直视下窥见的肺癌病灶，组织学诊断率可达到94%～100%。

支气管肺灌洗（bronchopulmonary lavage） 多用于治疗性支气管肺泡灌洗，灌洗液量大于诊断性支气管肺泡灌洗，分肺叶灌洗和全肺灌洗两种。临床上常用于严重肺部感染、肺泡蛋白沉积症、黏液黏稠症、支气管哮喘和脱屑性间质性肺炎等。

肺叶灌洗术：由Harris 1974年率先开展，分为经纤维支气管镜肺叶灌洗和经导管灌洗两种，术前准备同常规纤维支气管镜检查。面罩吸氧，纤维支气管

镜前端有袖状气囊，镜端进入病变的肺叶支气管开口，气囊充气阻塞开口，血气监护下行肺叶灌洗，每次注入生理盐水50～100ml，随即吸出，灌洗液总量为2 000ml，全程约45min～1h。经导管灌洗时，术前30分钟肌注阿托品、哌替啶、利多卡因局部麻醉。透视下将有袖状气囊的导管送入病变肺叶的开口，气囊充气将灌洗肺叶与其他肺叶分开，每次注入生理盐水50ml，反复灌洗，吸出，灌洗总量为400～1 000ml。

全肺灌洗术：又称一侧全肺灌洗，在全麻或局麻下插入Carlens导管，将两肺分开，吸入纯氧10min后，阻断欲灌洗肺的支气管，对侧肺持续吸纯氧，每次注入37℃生理盐水1 500ml，灌洗总量5 000～12 000ml,间隔两天可灌洗另一侧肺。

支气管肺泡灌洗术（bronchoalveolar lavage，BAL） 是在纤维支气管镜检查技术上发展起来的新技术，是利用纤维支气管镜向支气管、肺泡注入生理盐水后随即吸出，收集肺泡表面衬液，进行细菌学、细胞学、免疫学、蛋白、脂、酶类、激素等成分的研究。主要用于肺部疾病的病因、发病机制、诊断和治疗等。根据使用的目的和注入生理盐水量的不同，分为诊断性肺灌洗和治疗性肺灌洗。

诊断性支气管肺泡灌洗（diagnostic bronchoalveolar lavage，BAL） 常规纤维支气管镜检查后，纤维支气管镜末端嵌入有病变的肺段开口，弥漫性病变通常为右肺中叶或左肺舌叶开口。用37℃的生理盐水灌洗，每次25～50ml，总量约100～300ml，负压吸引力为-25～-100mmHg（-3.3～-13.3kPa），回收液量应大于40%。回收的支气管肺泡灌洗液（BALF）置于内壁涂硅的容器中，周围置冰水，30min内送实验室，标本可做细胞学和各种可溶性物质的检测。

经支气管镜针吸活检术（puncture and aspiration for biopsy via bronchoscope） 是一种经纤维支气管镜取材的方法，通过一个可弯性的经支气管镜的针，将针尖穿透气管、支气管壁刺入病灶，然后用20～50ml注射器负压吸引3～5次后，再将针尖退回鞘内拔出。该法适应证主要是纵隔、肺门和支气管旁病变的诊断。

经纵隔镜行胸膜、肺和淋巴结活检（biopsy of pleura lung and lymph node via mediastinoscope） 纵隔镜为金属短管直镜，为Carlens 1959年首先倡用。主要适应证是查明肺恶性肿瘤是否有纵隔淋巴结转移，为肺癌分期和制定化疗方案提供资料，也能对肺门和纵隔淋巴结肿大病例明确病因。经纵隔镜做胸膜、肺检查有两种方法，Deslauriers经标准颈部切口，检查纵隔后，打开纵隔胸膜，取胸膜和表浅病变的肺组织做病理检查。Weissbery则将纵隔镜从肋间插入，做肺、胸膜活检。上述方法阳性率78%～94%。纵隔镜做纵隔淋巴结活检需全麻，病人平卧，颈部突起，胸骨切口上方2cm处做3～4cm横切口，切开皮下组织和颈阔肌，沿中线纵行切开颈前带状肌，切开气管筋膜，手指在筋膜下钝性分离一通道直达主动脉弓，纵隔镜置于通道钝性分离向前扩展。暴露气管和支气管两侧淋巴结，钝性分离或钳取摘出淋巴结。术中应注意避免损伤大血管或喉返神经。

表浅淋巴结穿刺活检（puncture and aspiration of lymph node for biopsy） 用1%～2%的普罗卡因局麻，手指固定淋巴结，20ml注射器和12号或16号针头自淋巴结顶部中央刺入，用力抽吸将淋巴结内液状物吸出，涂片送检。穿刺的淋巴结多选颈部、锁骨上，腋下淋巴结次之，因特异性差一般不选腹股沟淋巴结。该技术操作简单，感染机会少，可多次穿刺。但穿刺所得标本量较少，且只能从形态学上观察，作细胞学诊断有不足之处。

表浅淋巴结摘除活检（lymphadenectomy for biopsy） 该法常选用前斜角肌、锁骨上、颈部等处肿大的淋巴结。常规皮肤消毒，2%普罗卡因局麻，对皮肤做一小切口，血管钳钝性分离肿大淋巴结周围软组织，尽量取出完整的淋巴结，分层缝合切口，伤口覆盖无菌纱布，5d后拆线。该法病理诊断阳性率高。

前斜角肌淋巴结摘除活检（scalene muscle lymphadenectomy for biopsy） 主要用于诊断伴有前斜角肌淋巴结肿大，性质不明的胸腔疾病，也用于检查纵隔、肺恶性肿瘤有无斜角肌淋巴结转移。具体操作是取锁骨上窝部切口，沿锁骨上1～2cm做和锁骨平行约5cm切口，在颈内静脉外侧，将肿大淋巴结和斜角肌脂肪垫一并摘除做病理检查。能触到肿大淋巴结者，活检阳性率85%，否则阳性率低于15%。

骨髓活组织检查（bone marrow biopsy）　主要用于各种血液病、原发性、继发性淋巴瘤、骨髓内特殊细胞变化的疾病（多发性骨髓瘤、脂肪沉着症、转移癌等），黑热病和疟疾的诊断，并有助于了解骨髓与骨组织在病理上的关系。

临床上多在骨髓穿刺取材不满意或骨髓穿刺涂片不能确诊的情况下应用。该技术分为分叶针切取骨髓活检法和环钻式骨髓活检法两种。

异烟肼（isoniazid，INH，H）　异烟肼（商品名雷米封 Rimifon）是临床应用最广泛的抗结核药物之一，也可用于药物预防。它具有杀菌，低毒，易吸收，价格低廉等特点。对结核杆菌有很高的活性，胃肠道吸收，口服 1～2h 达高峰血浓度。试管内对结核菌的最低抑菌浓度（MIC）为 0.02～0.05μg/ml。异烟肼抑菌作用不受环境酸碱度的影响。药物可渗透到全身体液和体腔中，其药物浓度与血液中浓度近似。由于其对细胞内、外的结核菌均有杀菌作用，故被称为“全杀菌药”。与其他药物合用可延缓耐药产生，无交叉耐药性，并有协同抗菌作用。

异烟肼毒副反应有末梢神经炎、中枢神经系统的兴奋作用（精神病和癫痫患者慎用）、肝脏损害、轻度胃肠道反应，偶可出现男性乳房发育、粒细胞减少、药物热及皮疹。

异烟肼用法及剂量：成人每日 300～400mg，儿童 5～10mg/（kg·d），顿服。口服困难者，静脉滴注 300～400mg/d。结核性脑膜炎和急性血行播散型肺结核剂量增加：成人 10～20mg/（kg·d），儿童 20～30mg/（kg·d）。气管内膜结核可用 100～200mg 雾化吸入，1～2 次/天。

利福平（rifampicin，RFP，R）　利福平是广谱抗生素，对结核菌具有杀菌作用。它相对低毒且使用方便，口服后迅速从胃肠道吸收，1.5h 血浓度达高峰，对大多数菌株的试管内最低抑菌浓度是 0.02～0.05μg/ml。本药对细胞内、外结核菌均有杀菌作用，故也称“全杀菌药”。此药单用极易产生耐药性，与其他抗结核药有协同作用，无交叉耐药性。对革兰阳性及阴性菌、非典型抗酸杆菌、麻风菌、军团菌和病毒均有抑制作用。

利福平最常见的毒副反应是肝脏损害、胃肠道反应，偶可出现类流感样症状、皮疹、肾功能衰竭、粒细胞减少。

由于治疗强化期大量细菌被杀死，机体发生变态反应，临床有可能表现胸片病灶增多，出现胸水或纵隔淋巴结肿大，遇此情况建议观察下用药，不要轻易改变治疗方案。

利福平用法及剂量：成人 8～10mg/（kg·d），体重 <50kg 者，450mg/d；体重 >50kg 者，600mg/d。儿童 10～20mg/（kg·d）。一般提倡清晨空腹服用疗效较好。

吡嗪酰胺（pyrazinamide，PZA，Z）　吡嗪酰胺在酸性环境中能杀灭结核杆菌，故称为“半杀菌药”，尤其可杀灭不受其他药物作用的顽固菌。其体内抑菌浓度为 12.5μg/ml。胃肠道吸收，服药近 2h 达高峰血浓度。吡嗪酰胺能很好的渗透到许多组织，包括血脑屏障。单一用药容易产生耐药性，与其他药物无交叉耐药性，与异烟肼、利福平联用可增强杀菌效能。吡嗪酰胺的毒副反应有肝脏损害、高尿酸血症、轻度胃肠道反应，偶可发生药物热、皮疹等。吡嗪酰胺用法及剂量：成人及儿童均为 20～30mg/（kg·d），顿服或 2～3 次分服，每日总量不超过 2g。若与链霉素合用可起到全杀菌药作用。

乙胺丁醇（ethambutol，EMB，E）　乙胺丁醇对结核杆菌有抑制作用，在化疗方案中属于主要佐辅药。本药使用方便，副反应少，耐药发生率低，尤其对耐异烟肼及链霉素的结核菌仍有抑菌作用。其最低抑菌浓度为 1～5μg/ml。胃肠道吸收，用药后 2～4h 达高峰血浓度。乙胺丁醇通透性较好，容易进入细胞内。结核性脑膜炎时，可通过血脑屏障。

乙胺丁醇主要毒副反应有球后视神经炎，表现为视力下降、视野缩小，胃肠道刺激，关节痛，偶可出现血管神经性水肿，肝功能异常及粒细胞减少。肾功能不全者慎用。

用法及剂量：成人及儿童均为 15～25mg/（kg·d），顿服。成人每日 0.75～1.0g。

链霉素（streptomycin，SM，S）　链霉素为氨基糖苷类抗生素，在碱性环境中对结核杆菌起杀菌作用，故被称为“半杀菌药”，另对革兰阴性杆菌和葡萄球菌亦有抑菌作用。由于药物不能从肠道吸收而必须注射用药。肌肉注射后约 1h 达高峰血浓度。大多数菌株试管内最低抑菌浓度是 0.5～1.0μg/ml。链霉素能渗入大部分体液及体腔，但很少通过血脑屏障。此药

几乎完全经肾排泄，对肾功能不全的人应特别谨慎。

最常见的严重的毒副反应是听神经损害，一般引起眩晕和听力下降，其次为口周麻木，过敏反应（皮疹、药物热、过敏性休克），偶可发生肾脏损害，故60岁以上老人慎用。链霉素用法及剂量：成人15~20mg/（kg·d），或0.75~1.0g/d，肌肉注射，每日1~2次；儿童15~30mg/（kg·d），但由于其可能发生听神经不可逆损害，儿童应用时要严密观察。支气管内膜结核可用0.25~0.5g雾化吸入；结核性脓胸可给予0.5~1.0g胸腔内注射。

对氨基水杨酸（para-aminosalicylic acid，PAS，P） 对氨基水杨酸是一种抗结核治疗的佐辅药，具有抑菌作用，对细胞外结核菌有效。最低抑菌浓度为1~10μg/ml。口服后1~2h血浓度达高峰。与其他抗结核药物联用可提高制菌效能，并延缓主药耐药性产生。静脉滴注可有抗炎及抗过敏等类激素样作用。此药服用方便，价格低廉，较少产生耐药性。

对氨基水杨酸的毒副反应有胃肠道刺激症状、肝脏损害、过敏性皮疹、药物热、粒细胞减少等。

用法及剂量：口服：成人为150~200mg/（kg·d），分次服用；儿童为200~300mg/（kg·d）；静静滴注：成人8~12g/d溶于5%葡萄糖液500ml中，1次/天，避光输入，2~3个月为一疗程。亦可用于结核性脓胸局部给药。

乙硫异烟胺（ethonamide，1314TH）、丙硫异烟胺（Prothionamide，1321TH） 两药均对结核杆菌有抑制作用，试管内最低抑菌浓度为0.6~2μg/ml，两者间有交叉耐药，并与氨硫脲亦有轻度交叉耐药性。两药对不受其他药物作用的耐药菌有良好疗效，故常被选做耐多药结核病的治疗。口服后胃肠道吸收，广泛分布于组织中，组织浓度与血浓度近似，也可透过血脑屏障。

乙（丙）硫异烟胺主要毒副反应是较为明显的胃肠道症状（乙硫异烟胺更为严重），肝脏损害，神经精神障碍；偶可见男性乳房发育，粒细胞减少，血糖增高，月经失调。动物实验有致畸作用，故孕妇、糖尿病、肝炎、精神障碍者慎用。

用法及剂量：开始可小剂量服用。成人为10~15mg/（kg·d），儿童10~20mg/（kg·d），分次服用。每日最大剂量为1g。

环丝氨酸（cycloserinum，CS） 环丝氨酸是一种广谱抗生素，对结核杆菌具有抑制作用，其最低抑菌浓度为10~20μg/ml。此药与其他抗结核药物间无交叉耐药，且不易产生耐药性。口服后胃肠道吸收，广泛分布于全身组织及体液中，也可通过血脑屏障。

最大的毒副作用是影响中枢神经系统，表现为情绪激动和行为失调，也可发生惊厥和精神失常，与维生素B_6同服可减少惊厥的发生；偶可出现末梢神经炎，特别是和异烟肼合用时。

用法及剂量：口服0.25g，2/d，或10mg/（kg·d）。由于其严重的不良反应，目前临床很少应用。

卷曲霉素（capreomycin，CPM，C） 卷曲霉素是一种抑制结核杆菌的药物，具有低毒、价廉、吸收广泛等特点。由于其口服吸收较差，故必须肌肉注射。注射后1~2h血浓度达高峰。其组织分布较广泛，很少产生耐药性，目前经常被选入耐多药结核病的治疗方案中。单用此药易产生耐药性，与其他抗结核药物联用可延缓耐药发生。与卡那霉素、紫霉素间有交叉耐药。

卷曲霉素对第八对脑神经有毒性作用，即听神经损害，且有蛋白尿、低钾血症，偶可发生过敏反应。由于其肾毒性较链霉素略大，肾功能不全及老年患者慎用。

用法及剂量：肌肉注射：0.75~1.0g，1~2/d，或15~30mg/（kg·d）肌肉注射，每日最大剂量不超过1g，2~3个月为一疗程。用药期间建议定期监测肾功能及听力检测。

卡那霉素（kanamycin，KM，K）、紫霉素（viomycin，VM） 卡那霉素为氨基糖苷类抗生素，对革兰阳性及阴性菌均有一定的抗菌作用，也是结核杆菌的抑制剂。它具有抗菌谱广，耐药性低，吸收完全，价格低廉等特点。因口服吸收困难，所以为注射制剂。卡那霉素与链霉素、紫霉素有单项交叉耐药，故应注意用药顺序。

卡那霉素毒副反应与链霉素相似，主要有听神经损害，肾脏毒性，极少出现过敏反应。紫霉素除上述不良反应外，还可引起电解质紊乱，低钙性抽搐，并且疗效较差，价格高昂，临床极少使用。

用法及剂量：肌肉注射：成人一般剂量为15~30mg/（kg·d），或0.75~1.0g/d，每天最大剂量1g。儿童15~20mg/（kg·d）。因听力毒性比链霉素

及卷曲霉素多见，故在用药期间，每月应做听力测定，并可进行规律的血清肌酐监测，以防肾功能障碍发生。

氨硫脲（thiacetazone，TB1，T） 氨硫脲与异烟肼在化学结构上相似，但其为抑菌剂，且其毒性多于异烟肼。通常成人剂量 150mg/d 口服，偶可发生胃肠反应，较少引起黄疸，个别引起可逆性骨髓抑制或皮疹。氨硫脲所导致的皮肤过敏可以是严重的，如不及时停药可发生剥脱性皮炎或 Stevns - Johnson 综合征，在 HIV 感染者中这些反应较多见，故此类人员禁用。氨硫脲也可诱发前庭功能毒性反应。本品副作用地区差异性已经被证实。

丁胺卡那霉素（amikacin） 丁胺卡那霉素在试管中对结核分枝杆菌是一种杀菌药。每日 5mg/kg，一次肌注。静脉注射用的溶液制备是把 0.5g 药加入 100ml 灭菌溶液中稀释。静脉注射的每天总剂量也是 15mg/kg,30min 以上注射完毕。丁胺卡那霉素对大多数结核分枝杆菌最低抑菌浓度（MIC）约为 4 ~ 8μg/ml。丁胺卡那霉素的主要副作用是肾毒性，出现肾功能不全时，丁胺卡那霉素的剂量和给药次数应该调整，应每周一次或两周一次监测血尿素氮和肌酐水平，如果升高，则提示要做肌酐清除率检查；另外一些副作用包括前庭功能障碍，听力丧失，电解质失衡，口周麻木，轻度眩晕。在治疗前需做基础听力记录，如果患者接受一种注射药，每个月要检查一次听力，当患者对卷曲霉素和丁胺卡那霉素同样敏感时，因为丁胺卡那霉素对年老患者的肾脏和第八对脑神经的毒性大于卷曲霉素，对 60 岁或以上的患者应该用卷曲霉素。丁胺卡那霉素可能优于卡那霉素在于它耳毒性低，给药时疼痛轻于卡那霉素。

结核病（tuberculosis，TB） 由结核菌主要经呼吸道感染引起的全身性传染病，俗称“痨病”，病理特征以干酪坏死、类上皮细胞、郎汉斯细胞、淋巴细胞形成的结节为核心病变，故称为结核病。以肺结核最多见，肺外结核较少。诊断主要依据症状、结核菌、影像学与血清学检查。抗结核化疗为主要治疗，手术疗法、免疫疗法、局部疗法及中医疗法均为辅助治疗。预防措施以病例发现、督导化疗为主，有选择的接种卡介苗（BCG）和药物预防治疗。

疑似肺结核（可疑肺结核）（suspected pulmonary tuberculosis） 有症状，影像学检查肺部有病变，痰菌阴性者，国外称为疑似肺结核或可疑肺结核。

肺外结核（extra pulmonary tuberculosis） 除肺结核以外，各个系统器官与组织的结核病，均为肺外结核。1978 年我国五型肺结核分类中的第Ⅴ型结核性胸膜炎，按生理解剖部位实属肺外结核，不应列入肺结核类型中，但 1998 年我国结核病分类法仍将结核性胸膜炎单独列为一型（Ⅳ型），肺外结核为一型（Ⅴ型）。

细胞内传染病（intracellular infection） 结核菌进入人体组织后，多数被巨噬细胞吞噬并在细胞内繁殖，细菌数增多，使巨噬细胞膨胀而崩破，再从细胞内进入组织中，部分细菌又被其他巨噬细胞吞噬，如此反复过程中，只有少数结核菌被巨噬细胞的溶酶体酶消化杀灭，组织中和巨噬细胞内的多数结核菌被抗结核药物杀灭，所以结核病是典型的细胞内传染病。

疗养时代（recuperative era） 19 世纪 80 年代至 20 世纪 50 年代，是结核病治疗的第一个时代疗养时代，这个时代的前 50 年采用卫生营养疗法（休息、营养、空气、阳光），住院隔离治疗，疗效仅 25%，复发率高达 36.5%，后 20 年除疗养外加用萎陷疗法（人工气胸、工人气腹、膈神经压榨术、胸廓成形术），疗效提高为 40%，复发率仍很高。

化疗时代（chemotherapeutic era） 20 世纪 50 年代以后，结核病的治疗进入化疗时代，在此时代应用特效的药物进行病因治疗，从此化疗成为结核病主要的基础治疗，化疗效果高达 90% 以上，复发率低至 3% 左右。

结核病化学疗法（chemotherapy of tuberculosis） 治疗结核病的药物部分是抗生素，部分是化学合成制品，传统习惯将结核病的药物治疗统称为结核病化学疗法、抗结核化疗或化疗，为了与肿瘤等的化疗相区别，最好用抗结核化疗一词。抗结核化疗是结核病不可缺少的基础治疗，其他治疗方法都属辅助治疗。

化学疗法的生物学机制（biological mechanism of chemotherapy） 研究抗结核药物对结核病人、对结

核菌发生作用的生物化学机制，称为化学疗法的生物学机制。生物化学机制是化学疗法的理论依据。

我国结核病化疗原则（Chinese principle of tuberculosis chemotherapy） 1963年制订的我国结核病化疗原则，经应用15年后，于1978年全国结核病防治工作会议修订为：早期、联用、适量、规律、全程。这五大化疗原则，符合我国的结核病实际，得到国际公认，是全国结核病控制工作遵照执行的准则。

短程疗法（short-course regimen） 应用杀菌和灭菌药物后，可使长程疗法的疗程12~18个月缩短为6~9个月，并可获得与长程疗法相同的疗效，称为短程疗法。它是化学疗法的突破性进展，是结核病治疗进展的第六个里程碑。

超短程疗法（ultrashort-course regimen） 凡疗程短于6个月而疗效与6个月短程疗法的疗效相似者，为超短程疗法。疗程5个月、4.5个月和4个月的超短程疗法，已经成功并被公认推荐应用。

不固定化疗期的短程化疗（indefinitely phased short-course chemotherapy） 将6个月的标准短程化疗方案2HRSZ/4HR改为不固定化疗期的2HRSZ/X HR方案治疗至痰菌阴转后，持续阴性3个月为治愈停药标准，称为不固定化疗期的短程化疗。不固定化疗期的短程化疗比短程化疗期的疗程更加缩短，更加个体化。

两阶段治疗（two phase treatment） 国际上将抗结核药物的抗菌过程分为两个阶段：杀菌阶段即强化阶段或强化期；灭菌阶段即继续阶段或继续期。强化期和继续期的时间（月）总和等于全疗程。

强化阶段（initial phase） 强化阶段或强化期是杀菌阶段，杀死生长繁殖旺盛菌群，杀菌作用的指标是开始化疗后2个月的痰菌阴转率，标志巨噬细胞外细菌的杀灭作用，强化阶段较短，一般为2~3个月。

继续阶段（continuous phase） 继续阶段或继续期是灭菌阶段，痰菌阴转后继续治疗，灭菌的指标是杀灭巨噬细胞内的顽固菌，灭菌作用的标记是停止化疗后的痰菌复阳率或复发率，灭菌阶段较长，一般为4~6个月。

规律化疗（regular chemotherapy） 是指持续不间断按规定的化疗方案用药治疗，完成全疗程。规律化疗是结核病的五大化疗原则之一，是化疗成功不可缺少的重要条件。

不规律化疗（irregular chemotherapy） 指不按规定的化疗方案用药、间断用药、不完成疗程提前停止用药。不规律化疗是导致耐药、难治病例和化疗失败的主要原因。

标准化疗方案（standard chemotherapy regimen） 异烟肼、利福平、链霉素、吡嗪酰胺为基础药物，联合组成的化疗方案，是公认的标准化疗方案。可分为长程标准化疗方案、短程标准化疗方案、超短程标准化疗方案、不固定化疗期标准化疗方案四大类标准化疗方案，每大类中又可组成若干个标准化疗方案。

理想方案（ideal regimen） 指所用化疗方案到疗程结束时，痰菌阴转率达到95%以上，为理想方案。

高效方案（high effect regimen） 指所用化疗方案到疗程结束时，痰菌阴转率达到90%以上，为高效方案，完全可以应用。

有效方案（effective regimen） 指所用化疗方案到疗程结束时，痰菌阴转率达到80%以上，为有效方案，可以应用。

统一化疗方案（unified chemotherapy regimen） 每个国家或地区根据结核病疫情、耐药性与经济等条件不同，制订若干种统一治疗结核病的标准化疗方案。统一化疗方案便于规律化疗、对比交流经验及考核疗效。

顿服疗法（draught regimen） 抗结核药物的一日剂量分次服，为分服疗法，相反，将一日的剂量一次顿服，称为顿服疗法。顿服疗法的疗效优于分服疗法，副作用并不多于分服疗法，减少了用药次数，便于推行督导化疗。

间歇疗法（intermittent regimen） 将抗结核药物每日用药改为间歇用药，即每周用药2~3次，为间歇疗法。间歇疗法的疗效与每日疗法的疗效相似，副作

用更少，结核菌产生延缓生长期是间歇疗法的理论依据。间歇疗法减少了用药次数，便于不住院督导化疗，它是结核病治疗进展的第五个里程碑。

结核菌延缓生长期（delayed growth stage of tubercle bacilli） 结核菌接触不同浓度与不同时间的抗结核药物后，要停止繁殖一段时间，此停止繁殖的一定时间，称结核菌延缓生长期。结核菌的延缓生长期是应用间歇疗法的理论依据。

肺结核化疗对象（object of pulmonary tuberculosis chemotherapy） 世界卫生组织（WHO）建议的肺结核化疗对象分为三类：

第一类：最主要对象，化疗必要性极高，包括初治涂阳肺结核、复治涂阳肺结核；

第二类：次要对象，化疗必要性较高，为新发涂阴肺结核；

第三类：最次要对象，化疗必要性最小，即经多次不规律化疗的慢性排菌者。

不住院治疗或家庭治疗（ambulatory treatment or family treatment） 世界卫生组织（WHO）派专家在印度对照研究证明：肺结核不住院（家庭）治疗的疗效和传染性与住院治疗相似，1956 年在全球推广应用不住院治疗，它是结核病治疗进展的第四个里程碑。

督导化疗或全面监督化疗（fully supervised ambulatory chemotherapy，FSAC） 督导化疗是指不住院结核病人的全疗程每一次用药，全部在医护人员的直接监督下进行，就是管理化疗的意思。督导化疗系印度首创，已在全球推广应用，是结核病规律化疗、防止耐药与化疗成功的保证。

直接监视治疗（directly observed treatment，DOT） 不住院结核病人的每一次用药都在医护人员直接面视或监视下用药，含义同督导化疗，是 20 世纪 90 年代初美国为解决耐多药结核病暴发流行而采用的化疗管理模式。

直接监视短程治疗（directly observed treatment of short course，DOTS） 不住院结核病人的每一次用药，都在医护人员直接面视或监视下完成短程治疗，又名短程督导化疗，含义同督导化疗，是 20 世纪 90 年代初美国为防止耐多药结核病暴发流行而采用的短程化疗管理模式。

全程督导化疗（fully supervised chemotherapy） 见督导化疗。是北京的管理化疗模式，已在“世行项目”与“卫生部项目”的 27 个省、自治区的治疗中推广应用。

全程管理化疗（whole - course monitored chemotherapy） 不住院结核病人的治疗，是在医护人员的指导下，采用各种管理措施，保证完成全疗程的每一次用药。是上海的管理化疗模式，规范化后与全程督导化疗的效果相似。

半督导化疗（partially supervised chemotherapy） 指强化期督导化疗，继续期管理化疗，即不住院结核病人的治疗，强化期的每一次治疗，是在医护人员直接监督下用药，继续期的每一次治疗，是在医护人员指导下实施管理用药。是我国部分地区的管理化疗模式。

自服药治疗（self - administered chemotherapy） 不住院结核病人的治疗，既无督导，又无管理，全靠病人自觉服药治疗。全球绝大多数结核病人是自服药治疗，是不规律化疗，是产生耐药结核病的主要原因。

遵循（依从性、顺从性）（compliance） 遵循是指一个人做了应该做的事，就是重视的意思。不遵循或依从性差、顺从性差（non - compliance）就是不重视或忽视。该术语通用于结核病的控制工作中，近 20 年全球忽视结核病的控制，有个人如卫生人员、健康人群、病人的忽视；有机构如世界卫生组织、各国政府的忽视。对用药的不遵循或不依从、不顺从，是不规律化疗导致耐药甚至化疗失败的主要原因。责难病人不遵循用药是错误的，首先卫生人员是不遵循的第一责任者，解决病人不遵循用药的最佳措施是短程督导化疗（DOTS）。

结核病免疫疗法（immunotherapy of tuberculosis） 应用各种免疫制剂以增强结核病人的细胞免疫和体液免疫功能，达到提高化疗效果的目的、命名为免疫疗法，是一种化疗的辅助疗法。近年主要开发应用母牛分枝杆菌苗，作为免疫制剂辅助治疗结核病，故又名结核病生物疗法。

内科萎陷疗法（medical collapse therapy） 在胸腔内或腹腔内注入清洁的气体，使病变的肺选择性萎陷，或使膈肌上升而致肺组织松弛，达到治疗肺结核的目的，称内科萎陷疗法。它包括人工气胸、人工气腹，由于化疗的发展与完善，在化疗时代后，除少数难治性肺结核、大咯血和诊断用人工气胸和人工气腹外，内科萎陷疗法已不用于一般性肺结核的治疗。

结核病激光疗法（laser therapy of tuberculosis） 利用激光的综合效应，以低能量氦氖激光治疗机，直接照射病灶局部或穴位，或烧灼病变，用于辅助治疗肺结核、胸水难以吸收的结核性胸膜炎、溃疡型和肉芽型支气管结核，收到明显的疗效，激光疗法是结核病的一种新型辅助疗法。

近期疗效（recent curative effect） 是指治疗疗程结束时的痰菌阴转率，痰菌阴转率国际惯例是指疗程的最后2~3个月时间内痰菌持续阴性。化疗的近期疗效一般在90%左右。

远期疗效（curative effect in follow-up period） 指化疗后痰菌阴转，满疗程停止化疗后，2年内的痰菌复阳率。国际上标准化疗方案的痰菌复阳率在2%左右。

痰菌阴转（negative conversion sputum tubercle bacilli） 原来痰菌阳性，治疗后连续3个月痰菌阴性，每月至少查痰一次，判定为痰菌阴转。系1978年制定的我国肺结核痰菌疗效的考核标准。

痰菌阳转或痰菌复阳（阳转或复阳）（positive conversion of sputum tubercle bacilli） 原来痰菌持续阴性或已经阴转者，连续2个月或6个月内间隔排菌2次者，为痰菌阳转或痰菌复阳。随访过程中偶尔一次阳性不作阳转论。系1978年制定的我国肺结核痰菌疗效的考核标准。

病变明显吸收（明显吸收）（obvious absorption of focus） 病变吸收1/2及以上，判定为明显吸收。系1978年制定的我国肺结核病变疗效考核的标准。

病变吸收（吸收）（absorption of focus） 病变吸收1/3及以上，但不足1/2，判定为吸收。系1978年制定的我国肺结核病变疗效考核的标准。

病变无改变（无变化）（no change of focus） 病变吸收不足1/3，判定为无变化。系1978年制定的我国肺结核病变疗效考核的标准。

病变恶化（恶化）（worsening of focus） 病变增大或出现新病变，判定为恶化。系1978年制定的我国肺结核病变疗效考核的标准。

空洞闭合或空洞消失（闭合或消失）（close of cavity） 空洞闭合或空洞消失，含瘢痕闭合与阻塞闭合。系1978年制定的我国肺结核空洞疗效考核的标准。

空洞缩小（缩小）（reduction of cavity） 空洞平均直径缩小1/2及以上，判定为缩小。系1978年制定的我国肺结核空洞疗效考核的标准。

空洞无改变（无改变）（no change of cavity） 空洞平均直径缩小不足1/2，判定为无改变。系1978年制定的我国肺结核空洞疗效考核标准。

空洞增大（增大）（enlargement of cavity） 空洞较原来扩大，判定为增大。系1978年制定的我国肺结核空洞疗效考核标准。

临床治愈（clinical cure） 稳定期即病变无活动性、空洞闭合、痰菌连续阴性（每月至少查一次）均达6个月以上，若空洞仍然存在，则痰菌连续阴性需达一年以上，判定为临床治愈。是非活动性肺结核，系1978年制定的我国肺结核综合疗效的标准。

显著有效（显效）（obvious effectiveness） 痰菌连续阴转或连续阴性，病变明显吸收或吸收，空洞闭合或缩小，均达3个月及以上判定为显著有效。是1978年制定的我国考核肺结核综合疗效考核标准。

有效（effectiveness） 系治疗后痰菌阴转，病变明显吸收、吸收或无改变，空洞闭合、缩小或无改变，均达1个月以上；或痰菌连续阴性，病变吸收，空洞缩小，均达1个月以上判定为有效。是1978年制定的我国考核肺结核综合疗效的标准。

无效（ineffectiveness） 治疗后痰菌和X线均无改

变判定为无效。是1978年制定的我国肺结核综合疗效考核标准。

恶化（worsening） 在治疗过程中具备以下一项者均为恶化：痰菌阳转，病变增多，空洞增大及（或）出现新空洞。是1978年制定的我国考核肺结核的综合疗效标准。

复发（relapse） 完成疗程停其治疗后的非活动性肺结核转变为传染性活动性肺结核或非传染性活动性肺结核，判定为复发。复发包括临床复发、X线复发、细菌学复发，国际上的复发主要是指细菌学复发，即痰菌阳转或痰菌复阳。

定期复查（regular checkup） 在治疗中的肺结核病人，治疗后的活动性（未达到稳定期）肺结核病人，均应定期复查。

抑菌作用（depression of bacterium） 抗结核药物作用于结核菌的不同代谢环节，抑制了结核菌的生长繁殖，为抑菌作用。有抑菌作用的药物称抑菌药，如对氨柳酸钠能干扰结核菌的叶酸合成，抑制结核菌的生长繁殖。

杀菌作用（sterilization） 抗结核药物作用于结核菌的不同代谢环节，使其代谢障碍而死亡，为杀菌作用。具有杀死结核菌作用的药物为杀菌药，如链霉素类药物能抑制结核菌的蛋白合成，异烟肼与利福平能阻碍结核菌的RNA合成，而杀死结核菌。

灭菌作用（elimination of bacterium） 部分抗结核药物能进入巨噬细胞内，能杀灭巨噬细胞内、酸性环境、生长繁殖缓慢的结核菌（顽固菌），为灭菌作用，即消毒作用，能使结核病得到根治而不复发，如异烟肼、利福平、吡嗪酰胺具有灭菌作用的药物，为灭菌药。

涂阳培阴现象（smear positive and culture negative, SPCN） 抗结核药物治疗后，结核菌数量减少过程中出现涂片阳性培养阴性，为涂阳培阴现象，即涂片阳性培养阳性到涂片阳性培养阴性，再到涂片阴性培养阴性的结核菌减少至消失的全过程，必须经过涂阳培阴的现象（过程）。

下降上升现象（fall and rise phenomenon） 抗结核药物治疗后，活菌、活力菌、敏感菌、结核菌杆菌型都逐渐减少而下降；死菌、低活力菌、耐药菌、L型结核菌都逐渐增多而上升，称下降上升现象。见涂阳培阴现象。

可见不可育现象（visible and no growing phenomenon） 抗结核药物治疗后，活菌、死菌、活力菌、低活力菌、敏感菌、耐药菌、L型结核菌，涂片都阳性，均可见到；而死菌、低活力菌、耐药菌、L型结核菌培养都不生长，即不可育，称可见不可育现象。见涂阳培阴现象。

初治（original treatment） 1978年全国结核病防治工作会议修订的初治为：①未经化疗者；②规律化疗未满6个月，虽满6个月，病情进步，不需改变原化疗方案者；③不规律化疗未满3个月者。

复治（retreatment） 1978年全国结核病防治工作会议修订的复治为：①初治失败［规律化疗6个月痰菌仍阳性，及（或）病变恶化需改变治疗者］；②不规律化疗超过3个月者；③Ⅲ组病人（非活动性肺结核）或取消登记后又出现活动性病变者。

难治性肺结核（refractory pulmonary tuberculosis） 我国提出的难治性肺结核的定义：初治、复治化疗失败，长期（2年以上）排菌，已对包括H、R在内的多种抗结核药物耐药，常伴有广泛肺组织破坏，或有矽肺、糖尿病等合并症，免疫功能低下，难以治愈的肺结核病例。难治性肺结核与慢性纤维空洞型肺结核、慢性排菌肺结核、耐多药肺结核的含义基本相同。

慢性排菌肺结核（pulmonary tuberculosis of chronic secretor） 国际防痨和肺病联合会（IUATLD）1989年出版的《结核病指南》中对慢性排菌肺结核的定义是：对两种以上抗结核药物耐药，排菌2年以上的肺结核病例。IUATLD1993年再版的《结核病指南》对本病的定义为：复治化疗失败，仍排菌，对H、R耐药，一般治疗无效的肺结核病例。慢性排菌肺结核在流行病学上又称慢性传染源（Chronic pathogen），国外名为慢性排菌者（Chronic secretor）。

自然耐药（天然耐药）（natural drug resistance，NDR） 未接触抗结核药物的野生菌株自然变异产生的耐药。自然耐药菌极少为10^{-17}（1000万个细菌中有1个耐药菌），联合用药时自然耐药不影响疗效。

起始耐药（初始耐药）（initial drug resistance，IDR） 包括原发耐药和未被发现的继发耐药称为起始耐药。

原发耐药（原始耐药）（primary drug resistance，PDR） 未接受过抗结核药物治疗的病例发生的耐药，即感染的是耐药菌（原发耐药菌或继发耐药菌）。原发耐药是抗结核治疗失败的重要原因，但原发耐药较少。

继发耐药（secondary drug resistance，SDR） 在抗结核药物治疗中产生的耐药是为不规律治疗人为造成的。继发耐药较多，是治疗失败的常见原因。

交叉耐药（cross drug resistance，CDR） 结核菌株对抗结核药物相互之间产生耐药性，为交叉耐药。有的产生完全交叉耐药，有的则产生不完全交叉耐药。

完全交叉耐药（complete cross drug resistance） 结核菌株对某些抗结核药物相互之间产生全部交叉耐药性，例如结核菌株耐利福平也耐利福喷汀，反之，结核菌株耐利福喷汀也同样耐利福平，称之为完全交叉耐药，又称双向交叉耐药或双交叉耐药。

不完全交叉耐药（partial cross drug resistance） 结核菌株对抗结核药物相互间产生部分交叉耐药，称为不完全交叉耐药，又称单向交叉耐药或单交叉耐药，例如结核菌株耐链霉素时，对卡那霉素、丁胺卡那霉素敏感，相反，耐丁胺卡那霉素，也耐卡那霉素和链霉素。按链霉素、卡那霉素、丁胺卡那霉素的顺序用药，可以避免产生不完全交叉耐药。

单药综合征（增药综合征）（simple drug syndrome） 在原治疗方案中的全部药物都发生耐药后，只加入一种敏感药物，等于单药治疗，新加入的敏感药物又迅速耐药，如此循环的结果是使更多的药物都发生耐药，是即单药治疗等于耐药，应当注意避免单药综合征的发生。

耐药性结核病［drug resistant tuberculosis（DR-TB）］ 结核菌对抗结核药物产生耐药性的结核病，为耐药性结核病。

耐多药结核病（多耐药结核病）［multidrug resistant tuberculosis（MDR-TB）］ 结核菌对异烟肼和利福平在内两种以上抗结核药物产生耐药性的结核病，称为耐多药或多耐药结核病。

无变应性结核（anergic tuberculosis） 感染结核菌甚至患活动性结核病时，而结核菌素试验仍然阴性，缺乏变态反应的结核病称为无变应性结核或结核菌素试验阴性的结核或变态反应抑制性结核。该病的平均发生率为4.6%，其原因很多，如结核菌素试验技术误差、结核菌素试液效价降低、急性传染病后，接种疫苗后、重症结核病、恶性肿瘤、免疫抑制疗法、营养不良，结节病、非结核分枝杆菌感染或非结核分枝杆菌病、免疫缺陷、变态反应前期、月经期、妊娠期、哺乳期、老年人等，因此，不能根据结核菌素试验阴性而轻易否定结核病的诊断。

无反应性结核（non-reactive tuberculosis） 无反应性结核是由各种免疫抑制因素如：长期用激素、抗肿瘤药物、器官移植后长期用激素和免疫抑制剂、放射治疗、HIV感染、AIDS等，导致免疫力极度低下，而引发的暴发性结核性败血症，是最严重的特殊类型血行结核病。主要侵犯肺、骨髓、肝、脾、淋巴结，病变特征为弥漫性粟粒结节，以干酪坏死为主，有大量结核菌，很少或缺乏类上皮细胞、郎汉斯细胞、渗出与增殖病变反应，这种病理改变特征是无反应性结核的确诊依据。临床表现很复杂，痰菌多阴性，结核菌素试验阴性，主要依靠组织学检查发现上述病理改变特征而确诊。治疗宜用强力抗结核药物，辅以免疫疗法，去除免疫抑制因素。该病发展迅速，死亡率很高，预后极差。

结核性变态反应综合征（allergy syndrome of tuberculosis） 人体感染结核菌后产生特异性变态反应，机体处于高敏状态，结核菌菌体成分和代谢产物可在皮肤、黏膜、关节腔等处，引起非特异性炎症反应，临床上出现一组症候群或一组疾病，其命名很多，极不统一，采用结核性变态反应综合征的名称，比较符合实际。其临床特征表现为：寒战高热或低热、乏

力、盗汗、结核变态反应关节炎、结核性结节性红斑、结核性皮下结节、结核性疱疹性角膜结膜炎、结核性口腔黏膜溃疡、结核性生殖器黏膜溃疡、结核性白塞病、结核性心肌炎、可合并肺内外结核病，结核菌素试验阳性或强阳性，关节X线检查无畸形与骨质损害，病理检查为非特异性炎症，无结核特异性病变和结核菌。极易误诊为风湿性关节炎，抗风湿治疗无效，抗结核治疗效果良好，抗结核治疗的疗程为9～12个月为宜，重症可伍用短期激素治疗。

结核性自身免疫综合征（tuberculous auto－immunization syndrome）　人体感染结核菌后产生特异性免疫反应，其中特异性细胞免疫反应对结核病具有防御作用，特异性体液免疫反应对结核病只具有辅助诊断作用，当自身抗体产生过多时，则可引起一组自身免疫性疾病，如类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、强直性脊柱炎、皮肌炎、白塞病、大动脉炎、佐剂性关节炎、卡介苗诱导性关节炎、慢性复发性实验性脑脊髓炎等，有结核感染或结核病，结核菌素试验阳性或强阳性，抗结核抗体阳性，结核特异性循环免疫复合物阳性。治疗与结核性变态反应综合征相同。

化疗类赫反应（Herxheimer reaction）　结核病应用强力抗结核化疗时，迅速杀死大量结核菌，死菌及菌体成分成为抗原，使已经处于高敏状态的组织器官产生更高的变态反应，导致原病灶增多或其他部位出现新病灶，这种化疗中所谓的“暂时恶化”现象，类似于躯梅疗法中出现的梅毒恶化，称为化疗类赫反应，也称化疗矛盾反应、化疗“暂时恶化”、化疗反应性结核病。多发生在排菌病人的化疗强化期，以胸膜炎、淋巴结核、脑结核多见，不需改变原治疗方案继续治疗，可以取得无类赫反应病人同样满意的治疗效果。

先天性结核（congenital tuberculosis）　先天性结核不是遗传病，是胎儿在子宫内受结核菌感染，经血行或羊水感染后引起的全身血行结核，在分娩或新生儿（1月龄）或婴儿（3月龄）发现的结核病，为先天性结核，命名为宫内感染结核或胎儿结核更为确切。诊断先天性结核时必须除外宫外感染的结核。

儿童结核（tuberculosis in children）　成年人以前（未满18岁）发生的结核病为儿童结核。儿童首次感染结核菌后发生原发性结核，多为原发性肺结核，与成人继发性肺结核不同，诊断治疗有一定特征。合理化疗后预后良好，可避免合并血行结核和结核性脑膜炎，减少内源性复燃发生的成人继发性结核。

儿童结核中毒症（toxicosis of children tuberculosis）　儿童初次感染结核菌后，出现低热、乏力等结核中毒症状，结核菌素试验阳转，X线检查肺部无原发综合征表现（原发灶与肺门淋巴结甚小，X线显示不清），是儿童原发性肺结核的一个类型。诊断时必须除外过去未感染，结核菌素试验阴性，未接种卡介苗和结核性疾病的中毒症状。

老年结核（tuberculosis in the aged）　广义的老年结核应包括老年（60岁或65岁）前所患结核病未治愈而延续至老年期和老年期所患的结核病。老年结核的特征是在结核病的发病率或患病率中老年结核的构成比增多，老年结核呈上升趋势，临床表现多不典型，非结核性合并症多，治疗要慎用链霉素，要注意利福平和乙胺丁醇的用法与副反应，要特别注重实施督导化疗。

糖尿病结核（tuberculosis with diabetes mellitus）　糖尿病逐渐增多，结核病回升，糖尿病并发结核病也增多。糖尿病与结核病之间相互有不良影响，糖尿病对结核病的不良影响更大。糖尿病并发肺结核最多见，糖尿病肺结核时，肺部病变广泛，空洞较多，痰菌阳性多，治疗难度加大，两病应同步治疗，首先要控制糖尿病，结核病才能好转，宜适当放宽饮食控制，多主张用胰岛素控制糖尿病，糖尿病需要终身治疗，抗结核治疗的疗程宜延长至12个月，肺结核需要终身随访复查。

矽肺结核（silicotuberculosis，STB）　矽肺合并肺结核为矽肺结核，其合并率随矽肺的期别递增而增高。矽肺与肺结核并存后，肺部的两种病变相互促进，相互加速恶化，结核病变促进矽肺结节融合与纤维化，促进矽肺晋期或跳期，矽肺病变促进结核病变干酪坏死、液化和空洞形成。矽肺结核的特征表现为：呼吸系统症状多，空洞多，合并症多，如咯血、气胸、肺心病，抗结核治疗效果差，不宜短程化疗，部分病例需要长期或终身抗结核治疗，预后差，死亡率高。

妊娠结核（tuberculosis with pregnancy） 妊娠合并结核，或结核合并妊娠，均为妊娠结核。妊娠对结核病有双重影响，妊娠对结核病有一定的有利影响，在抗结核化疗发展趋于完善的时代，妊娠对结核病的不利影响，已无重要的临床和流行病学意义，是否终止妊娠必须个体化，要遵守严格的适应证。肺结核对孕妇、胎儿和婴儿均有较大的不利影响。治疗要禁用氨基糖苷类与硫异烟胺类药物，妊娠早期禁用利福平，妊娠与哺乳期禁用氟喹诺酮类药物。

类固醇性结核（steroid tuberculosis，STB） 凡是应用肾上腺皮质激素（激素）或促肾上腺皮质激素（ACTH）后促发的结核病，为类固醇性结核病，是一种医源性结核病。类固醇性结核病有增多趋势，其特点有：系长期大剂量应用激素后，导致免疫功能明显降低而发病，可出现各系统器官的临床表现，多为血行结核或无反应性结核，病情重笃，死亡率高，预后不良，治疗应早期试用抗结核治疗，控制激素的应用，辅以支持疗法与免疫疗法。

肾移植性结核（tuberculosis following kidney transplantation） 由于慢性肾病、肾功能衰竭、慢性血透、肾移植后长期应用免疫抑制剂，致使免疫功能严重损害，引发的结核病，为肾移植性结核病或肾移植后结核病。肾移植性结核比一般人群结核高 11～65 倍，多为血行结核，比一般人群血行结核高 40 倍，死亡率很高。诊断肾移植性肺结核应与移植肺（肺排异反应）、肾移植肺部感染、移植肺合并肺部感染相鉴别。治疗应保护肾功能，用利福平应注意影响激素和环孢素 A 的疗效，疗程应延长至 2～3 年，合并排异反应时，应停用免疫抑制剂，牺牲移植肾，加强抗结核治疗，才能避免死亡，挽救患者生命。

结核菌/人类免疫缺陷病毒双重感染（double infection of mycobacterium tuberculosis and human immunodeficiency virus） 感染结核菌（Mycobacterium tuberculosis，MTB）和感染人类免疫缺陷病毒（Human immunodeficiency virus，HIV），称为 MTB/HIV 双重感染，简称双重感染或双感染。多数人先感染 MTB 后感染 HIV，少数人先感染 HIV 后感染 MTB，双重感染者相互间有促进发病、恶化与死亡作用。

艾滋病与结核病［acquired immunodeficiency syndrome（AIDS）and tuberculosis］ 获得性免疫缺陷综合征（AIDS）译称艾滋病，使人体免疫功能崩溃，很容易继发结核病而死亡，AIDS 的急剧流行已成为 20 世纪全球结核病第三次回升的重要原因。AIDS 继发的结核病有许多特点：肺外结核尤其是淋巴结核多，播散型结核多，肺结核的 X 线表现不典型，痰菌阳性少，结核菌素试验阳性率低，抗结核治疗的疗程应延长至痰菌阴转后至少继续治疗 6 个月，要特别注重督导治疗与免疫治疗。

眼眶结核（orbital tuberculosis） 眼眶部结核杆菌感染，可分为原发性和继发性感染二种：原发性病变，可为眶缘部结核性骨膜炎或眶组织结核瘤；继发性感染可由泪囊、副鼻窦、眼球及视神经而来。表现为早期眶骨壁上下缘稍隆起，皮肤充血水肿，组织变厚而硬，以后眼睑与球结膜水肿，形成冷脓肿、瘘管，并有死骨形成，经久不愈，因瘢痕组织牵拉而眼睑外翻。眼眶结核瘤少见，可有眶内包块、眼球突出，应与眶内肿瘤或眶内炎性假瘤鉴别。最终诊断靠病理学检查或细菌学检查。

眼睑结核（tuberculosis of eyelids） 眼睑的结核感染，可以是直接感染，也可由体内结核灶蔓延及血行播散而来。分三种类型：①寻常狼疮，可累及上、下眼睑，初为苹果酱色软性结节，缓慢向四周蔓延扩大，形成典型狼疮红斑，愈后形成瘢痕；②结核性溃疡，多发生在睑缘，溃疡底部不平，边缘不规则，少量脓液，化脓与结痂反复出现，有时形成瘘管；③瘰疬性溃疡，多在眶骨与筛窦处，开始在眼睑出现一波动性、紫红色肿块，然后形成溃疡，成为深部瘘管，向周围扩散使眼睑组织严重破坏。

结膜结核（tuberculosis of conjunctiva） 眼结膜的结核感染，原发性者多由结膜外伤和结核杆菌直接感染，常伴有耳前和颌下淋巴结肿大及化脓；继发者可由面部、眼睑等邻近组织结核蔓延引起，也可由血行播散导致感染，一般耳前及颌下淋巴结不受累。因患者的免疫和过敏状态不同而有多种表现，溃疡型常见于睑结膜，结节型常见于球结膜，乳头增殖型常见于睑结膜和穹窿部结膜，此外还有息肉型、结核瘤型、结膜寻常狼疮等类型。

疱性眼炎（phlyctenular ophthalmia）　目前多认为是结核杆菌蛋白质所致的局部过敏反应，过敏原亦可能是细菌、寄生虫的毒素或食物等。病人患眼有异物感，高度畏光、羞明。依发病部位不同，可有疱性结膜炎，在球结膜上出现2～3个直径约0.5～2mm大小的圆形、微隆起的实性小疱疹，无压痛，可随结膜移动，相应部位的结膜呈束状或环状充血。疱性角膜炎，发生在角膜缘上的疱疹可以进入角膜，也有单独在角膜上形成圆形浸润，呈一个或数个灰白色结节，数日后可破溃形成溃疡。易反复发作，愈后因遗留瘢痕影响部分视力。

角膜结核病（tuberculosis of cornea）　结核杆菌引起的角膜病变，多是在眼部其他结核病灶的基础上发生。主要表现为结核性角膜基质炎，多发生在青年女性，单眼受累，好发于角膜下2/3处，角膜深层呈弥漫性浸润，灰黄色结节状，新生血管深浅不一，病程长，时愈时发，最后遗留下角膜瘢痕，视力严重受损。其他表现有结核性角膜溃疡，深层中央性角膜炎，结核性巩膜角膜炎等。

结核性巩膜炎（tuberculous episcleritis and scleritis）　角膜、色素膜和结膜的结核灶可侵及巩膜，亦可由于对结核蛋白过敏而发生巩膜炎。根据发生部位，可分为表层巩膜炎与巩膜炎，前者多发生在中年人，角膜外缘下有结节状隆起（结节性表层巩膜炎），数毫米大小，紫红色，伴眼红、疼痛、羞明、流泪。结节上方之球结膜可以推动，有压痛。后者为巩膜实质炎，依其发病部位不同，分为前巩膜炎及后巩膜炎，常引起角膜及葡萄膜并发症。

结核性葡萄膜炎（tuberculous uveitis）　主要由血行结核杆菌感染所致，葡萄膜血管丰富，血流缓慢，有利于结核菌存留。除粟粒型结核患者外，患者一般身体状况良好，很少有活动性病灶。病理改变主要为慢性增殖性病变而多无严重炎症反应。另有一些患者表现为急性病变，伴有明显炎性渗出，多认为是由于组织对结核菌蛋白变态反应所致。按临床病变形态可分为结节型、渗出型、成形型。依病变部位又可分为结核性虹膜睫状体炎，结核性脉络膜炎，慢性结核性全色素膜炎。

视网膜结核（tuberculosis of retina）　视网膜的结核感染，可以是全身粟粒性结核经血行而来，也可由邻近组织结核灶蔓延所致。临床表现主要为：①视网膜结核结节，多与脉络膜的粟粒性结核同时存在；②结核性视网膜炎，主要为视网膜静脉淤血，有出血及较多的黄白色棉毛斑，视力减退；③视网膜静脉周围炎，主要特点是反复玻璃体出血；④视网膜动脉周围炎；⑤近视神经乳头性脉络膜视网膜炎。

结核性视神经炎及视神经乳头炎（tuberculous retrobulbar neuritis and papillitis）　多邻近组织结核病灶或由血行感染而发病，主要表现为球后视神经炎，有时亦可引起视神经乳头炎。

结核性中耳炎（tuberculous otitis media）　由结核杆菌引起的特殊型中耳炎，可为原发型或继发型，多呈慢性进行性，多有混合感染，骨质破坏范围较广，可形成耳后冷脓肿，鼓室内有肉芽或死骨，鼓膜偶见多发小穿孔。细菌学检查和病理检查可确诊。经抗结核治疗无效时可行手术治疗。

结核性脑膜炎（tuberculous meningitis）　结核性脑膜炎（简称结脑）是中枢神经系统结核病最常见的类型。它是结核杆菌侵入蛛网膜下腔，引起软脑膜、蛛网膜、脑实质和脑血管的结核性炎症。表现为渗出、变质和增殖性改变。临床上有多种分型，较常见的分为浆液型、脑底脑膜炎型、脑膜脑炎型和脊髓型。病人可有结核病一般症状、脑膜刺激征、高颅内压症候群、意识障碍、脑神经麻痹、瘫痪和脑疝表现，症状、体征和脑脊液检查是诊断的主要依据，应与病毒性脑膜炎、隐球菌性脑膜炎等相鉴别。目前在抗结核药物和激素的早期治疗下，死亡率已大幅度下降，预后明显改善。

脑结核瘤（brain tuberculoma）　中枢神经系统结核病类型之一，临床少见，占颅内肿瘤的0.65%～14.00%。是脑实质内瘤样结核病灶，中心部位是大片干酪坏死，周围为纤维组织包膜，也可由多个结核结节和小结核灶聚集而成，多位于大脑、小脑，而脑干、延髓少见，常单发，多发少，并发于结核性脑膜炎。多呈慢性或亚急性发病，临床症状表现各异，以颅内压增高、占位症状、癫痫发作常见。本病以抗结核药物治疗为主，疗程约需18～24个月，少数病例需手术治疗。

结核性脑脓肿（tuberculous brain abscess） 中枢神经系统结核病类型之一，临床罕见，目前国外文献报道不足10例。本病为脑实质内结核性脓肿，多为亚急性或慢性起病，脓肿破溃内容物渗入脑室和蛛网膜下腔可并发结核性脑膜炎，巨大脓肿可产生占位效应，临床表现因脓肿大小、数目、部位和是否破溃而异。治疗原则是给予强有力的抗结核药物治疗，疗程18～24个月，同时行脓肿摘除术。

小脑结核（cerebellar tuberculosis） 单纯小脑结核罕见，偶见于结核性脑膜炎并发小脑结核。病理改变可以是结核干酪灶或结核瘤。临床表现各异。CT增强扫描有助于诊断，药物治疗是最主要的治疗手段，有时需辅以手术治疗。

脑干结核（brain－stem tuberculosis） 脑干结核多并发于结核性脑膜炎，也可是结核杆菌经血循环播散到脑干引起病变。该病临床少见，属重症中枢神经系统结核病，病情凶险，预后不佳。

结核性动脉炎（tuberculous arteritis） 结核性动脉炎是结核性脑膜炎的病变侵犯脑动脉所致，结核性静脉炎较少，又称结核性脉管炎。血管壁的结核性炎性浸润、干酪坏死可致动脉管腔粗糙、血栓形成、管腔狭窄引起脑缺血和脑软化，治疗后可能遗留脑功能障碍，若形成脑动脉瘤或干酪坏死，均可破裂出血，发生出血性结核性脑膜炎，应与一般的脑梗死和蛛网膜下腔出血相鉴别。经抗结核药物治疗后，部分病人可能遗留后遗症。

结核性脑积水（tuberculous hydrocephalus） 结核性脑积水多在结核性脑膜炎中、晚期出现，表现为脑室扩张和颅内压增高症候群。临床上可分为交通性脑积水和梗阻性脑积水，前者为脑室脉络丛分泌脑脊液过多或蛛网膜颗粒增厚、纤维化使脑脊液吸收减少，过多的脑脊液积聚在脑室和蛛网膜下腔；后者为脑脊液循环通路粘连、阻塞所致。本病属结核性脑膜炎并发症之一，提示病人预后不佳。除药物治疗外梗阻性脑积水应及时外科手术治疗。

脊髓结核（myelanalosis） 中枢神经系统结核病类型之一，多并发于结核性脑膜炎，也可因脊柱结核进一步发展所致，是结核杆菌侵袭脊髓和脊髓膜的结果。脊髓肿胀增粗，脊髓膜充血水肿，晚期有脊膜粘连，结核结节和干酪坏死形成。可造成脊髓腔梗阻和神经根病变，出现颅内压增高，神经根性疼痛、截瘫、大小便失禁或潴留。治疗上除全身用药外，常采用鞘内注射药物治疗。

结核性颅神经根炎（tuberculous cranial radicular neuritis） 结核性脑膜炎的病变直接侵及脑神经和颅内压增高均可造成脑神经损害和麻痹。发生率20%～30%，以外展神经、面神经、视神经和动眼神经受侵多见。脑神经根炎经治疗后多数能恢复，少数成为永久性损害，遗留脑神经功能障碍。

鼻结核（tuberculosis of nose） 发生在鼻、副鼻窦部位的结核，可分为原发性和继发性两种，前者经空气污染和接触病原菌直接传染，后者常继发于肺结核，结核菌可通过血行、淋巴或直接到鼻部。早期症状不明显或甚轻微，可出现灼痛或痒感、鼻塞、分泌物增加，偶尔带血、有臭味，累及副鼻窦可有头痛或头重感。检查病变局部可见淡红色小结节、溃疡、病变发展可有瘘孔形成、骨破坏、窦内黏膜肉芽样肥厚。诊断除临床表现外，主要靠病理活检，本病需与梅毒、麻风、坏死性肉芽肿、鼻部真菌病及恶性肿瘤等相鉴别。治疗以全身抗结核化疗为主，配合手术疗法，局部亦可用抗结核药物喷雾，激光，X线等照射，鼻窦冲洗灌注。鼻结核预后良好。

咽结核（tuberculosis of pharynx） 为咽部的结核，按解剖部位分为鼻咽结核、口咽结核和喉咽结核，也有数处同时发病者，以鼻咽结核较多见，其次为口咽结核，喉咽结核较少。三者的治疗相似，以全身抗结核药物治疗为主，溃疡局部可用抗结核药物喷雾或烧灼疗法以助溃疡愈合。本病预后较好，早期积极抗结核治疗可获治愈。

鼻咽结核（nasopharyngeal tuberculosis） 鼻咽部的结核可分原发性与继发性，多继发于肺结核。临床表现有反复少量鼻衄或涕血、鼻塞、耳鸣、耳聋、伴中毒症状和头痛，颈部淋巴结肿大。病变可分增殖型和溃疡型两型，多在鼻咽顶部有多数小结节或不规则形的肉芽结节，其表面可破溃形成溃疡，少数病人可形成较大的结核瘤。根据临床症状及检查，配以细菌学和X线检查可以诊断本病，确诊往往要靠病理活

检，本病主要与鼻咽癌相鉴别。以抗结核药物治疗为主。

口咽结核（tuberculosis of stomatopharynx） 口咽部结核多继发于肺结核，也有血行播散而发病，原发者占少数。病变侵犯部位有咽后壁、前后腭弓、悬雍垂、软腭等。常有咽部疼痛，进食时较剧烈，甚至难以忍受而致吞咽困难，有时疼痛可放散至耳部。病变以浸润、溃疡、增殖多见，其次为水肿，偶见黏膜下小米状黄色结核结节，为血行播散引起，可伴有全身症状如高热、消瘦、衰竭。治疗以抗结核药物为主。

扁桃体结核（tuberculosis of tonsil） 扁桃体结核有原发或继发两种感染途径，原发多由结核菌污染的食物直接感染所致，继发多由肺结核或喉结核病人咳带菌的痰引起，少数通过血行或淋巴感染。临床症状的轻重与有无溃疡及其大小和有无继发感染有关，无溃疡者可能只有咽部不适，发干等症状；有溃疡时，特别是大溃疡或继发感染时症状较重，咽痛明显，吞咽时更为厉害。有时可伴有颈部淋巴结肿大，由于本病临床症状轻微，体征不明显，因此常有隐匿现象，多在术后病理证实有结核。本病除用药治疗外，手术切除扁桃体即可治愈，预后较好。

喉咽结核（tuberculosis of laryngopharynx） 喉咽部结核多继发于肺结核和喉结核，少数为血行播散发病。症状与口咽结核相似，慢性溃疡者起病较缓慢，溃疡出现后症状较重，有咽部疼痛，甚者吞咽困难，由血播引起者常伴有全身中毒症状。主要靠细菌学或组织学诊断。服用抗结核药物可以治愈。

喉结核（tuberculosis of larynx） 本病在近半个世纪以来已逐渐减少，据估计目前喉结核占肺结核病人的1.5%～1.8%。喉结核多由肺结核继发，感染途径为直接感染，血行感染少见。主要症状为声音嘶哑，严重者可伴有疼痛性吞咽困难。检查可见黏膜局限性或弥漫性充血、水肿、增生性损害形成肉芽肿和溃疡，杓间区为最常见的侵袭部位，以充血和肿胀为主，其次为声带，以溃疡损害为主，可发生声带麻痹。诊断时应对声嘶的病人提高警惕，细菌学检查和活检是最可靠的诊断方法。主要与喉癌相鉴别，尤其是老年病人更应注意常有喉癌与喉结核并存的情况。积极的抗结核化疗是喉结核的主要治疗，疗效较好，有严重喉狭窄者，可行瘢痕切除术。

肺结核进展期（progressive stage of pulmonary tuberculosis） 为肺结核活动性及转归的一种表现。1978年我国肺结核分类法规定，凡具备下述一项者属进展期：新发现活动性病变；病变较前恶化，增多；新出现空洞或空洞增大；痰菌阳转。

肺结核好转期（resolving stage of pulmonary tuberculosis） 为肺结核活动性及转归的一种表现。1978年我国肺结核分类法规定，凡具备下述一项者属好转期、病变较前吸收好转；空洞闭合或缩小；痰菌阴转。

肺结核稳定期（stationary phase of pulmonary turberculosis） 为肺结核活动性及转归的一种表现。1978年我国肺结核分类法规定，肺结核病变无活动性、空洞闭合、痰菌连续阴性均达6个月以上为稳定期。如有空洞存在，则痰菌需连续阴性一年以上。

活动性肺结核（active pulmonary tuberculosis） 1978年我国肺结核分类法指出：进展期或好转期的肺结核，均属活动性肺结核。活动性肺结核的病人系需要治疗管理的病人，即登记管理Ⅰ组（传染性）和Ⅱ组（非传染性）。

非活动性肺结核（non－active pulmonary tuberculosis） 按我国1978年的肺结核分类法，肺结核稳定期的病人为非活动性肺结核。非活动性肺结核不需要抗结核药物治疗，但需定期观察。

陈旧性肺结核（remote pulmonary tuberculosis） 肺结核病程较长时间后，由于机体抵抗力较强，或经抗结核药物治疗，使病变吸收好转且稳定，X线胸片病灶多显示为硬结、钙化、纤维化、无空洞，这类病人痰菌检查阴性，多无自觉结核病症状。陈旧性肺结核为俗称，医学术语称非活动性肺结核，不需要特殊处理，但应定期观察，因其在机体抵抗力低下时，病变可重新活动。

原发型肺结核（primary pulmonary tuberculosis） 结核菌初次侵入人体肺脏，引起病理改变，且有临床表现者，称为原发型肺结核。多见于未接种过卡介苗

的儿童、青年，成人较少占8%～10%。本型包括原发综合征和支气管淋巴结结核。

原发综合征（primary complex） 当结核菌首次进入肺部，通常在上叶的下部、下叶上部或中部的肺边缘部分，形成一个以渗出性病变为主的原发病灶。原发病灶中的结核菌循淋巴管可达到肺门淋巴结或纵隔淋巴结，造成淋巴管炎及淋巴结炎。原发病灶、淋巴管炎及淋巴结炎三者构成原发综合征。病人可无明显症状或仅有轻微的结核中毒症状，部分病人出现结节性红斑、风湿样关节痛及疱疹性角膜结膜炎。胸内淋巴结肿大可出现胸闷、胸痛等症状。本病多发生于儿童及青少年或新从农村或边缘地区进入城市的成人，常有密切结核病接触史，血沉快、结核菌素试验阳性，X线胸片多数显示双极现象。原发综合征预后大多良好，经抗结核药物治疗后能吸收或钙化，部分病人不接受治疗也能自愈，少数并发急性粟粒型结核或结核性脑膜炎。

恭氏病灶（Ghon focus） 恭氏病灶或称原发病灶，是原发综合征的组成部分。结核菌进入肺泡后首先引起原发病灶，又称为恭氏病灶。原发灶的形成及发展过程可分为以下几个阶段：渗出前期、渗出期、干酪坏死期、增殖期、钙化期。病灶主要位于肺组织通气良好部位，右侧多于左侧，90%为单发，大小不一，通常长径为1.0～1.5cm。

双极现象（bipolar phenomenon） 为原发综合征X线表现的一种征象。原发综合征由肺部原发病灶、肿大的肺门淋巴结和淋巴管炎构成。在X线胸片上，在原发病灶和肿大的肺门淋巴结之间，可显示由结核性淋巴管炎所造成的比较模糊的一条或二条索条状致密阴影，此索条状阴影从中间逐渐向两端增宽，并与两极的病灶（原发灶及肿大淋巴结）相连，呈哑铃状。此即原发综合征的双极现象或称Ranke综合征，为原发性肺结核典型的X线表现。

血行播散型肺结核（hematogenous pulmonary tuberculosis） 由结核杆菌进入血液循环所引起的肺结核病变。结核菌侵入血流途径有以下几条：①肺内原发病灶或肺门、纵隔干酪样坏死淋巴结内的结核菌侵入血管或淋巴管；②血管壁和血管内膜上干酪病灶内的结核菌溃入血流；③肺内结核菌经毛细血管直接进入血流；④肺外结核病灶中的结核菌溃入血管或淋巴管。由于结核菌侵入血流的途径不同，血行播散型肺结核发生的部位和类型也各异。若结核菌侵入肺静脉，经左心入大循环，则通过体循环播散到全身各器官，引起全身性的血行播散型结核；若结核菌侵入静脉系统，经右心入小循环，仅肺部受累，则发生血行播散型肺结核。临床上血行播散型肺结核可分为二类：①急性血行播散型肺结核（粟粒型肺结核）；②亚急性及慢性血行播散型肺结核。

急性血行播散型肺结核（粟粒型肺结核）（acute hematogenous pulmonary tuberculosis） 是在机体抵抗力降低时，大量结核菌一次或在极短时间内多次侵入血循环而引起，又称粟粒型肺结核（Miliary tuberculosis）。多见于儿童及青少年。1990年全国流行病学调查资料显示，本病占肺结核病例的0.8%。本病起病急骤，中毒症状严重，常有高热、寒颤、盗汗、全身不适等菌血症表现，肺部症状有咳嗽、咳少量痰或痰中带血、气短、呼吸困难、发绀、胸痛等。如合并有脑膜炎者，可有头痛、呕吐、神志改变等脑膜刺激症状。20%～47%的病人眼底检查可见粟粒结节或结节性脉络膜炎。25%～50%病人，痰结核菌检查阳性。结核菌素试验约半数病人可阴性。X线胸片可见两肺在浓密的网状阴影上布满粟粒阴影，其大小、密度及分布较均匀，这些点状阴影与周围肺组织界限比较清楚，“三均匀”的粟粒状阴影为本病的特点，对鉴别诊断有帮助。本病为重症肺结核，应用强有力的多种抗结核药物联合治疗，疗程可适当延长；中毒症状严重者应伍用肾上腺皮质激素药物。本病若能早期诊断、积极治疗，可以治愈，但若免疫功能低下，毒血症状严重或合并有呼吸衰竭、结核性脑膜炎者，则预后不良。

亚急性及慢性血行播散型肺结核（subacute and chronic hematogenous pulmonary tuberculosis） 由小量的结核菌在较长时间内多次进入血循环所造成。其病理变化以增殖性为主，多见于成人。本病起病较缓慢，亚急性病例可有中度中毒症状，慢性病例症状较轻，主要症状有低热、盗汗、乏力、失眠、食欲不振、消瘦、咳嗽、少量咳痰、胸痛等。无明显体征，或两上中肺部有轻度叩浊和湿啰音。X线检查可见一侧或两侧肺上中肺野有大小不等、密度不同、分布不匀、参差不齐的结节状或小片状阴影，病灶大小不

一、新老不一、形态不同、部分病例病灶可以融合、干酪坏死而形成空洞。亚急性血行播散型肺结核可按急性粟粒型肺结核方案治疗，慢性血行播散型肺结核可按浸润型肺结核方案治疗。本病如果机体抵抗力强，治疗及时合理，预后较好，若机体抵抗力差或治疗过迟和不当，则可转成浸润型肺结核或反复恶化演变成慢性纤维空洞型肺结核，预后不良。

继发型肺结核（secondary pulmonary tuberoulosis） 本型是肺结核中最为常见的类型，包括了1978年我国肺结核分类法中的浸润型肺结核和慢性纤维空洞型肺结核，在1998年我国结核病分类法中列入第Ⅲ型。可出现以增殖病变为主、浸润病变为主、干酪病变为主或空洞为主的多种病理改变和相应的临床表现。继发型肺结核多发生于成人，由于初染后体内潜伏病灶或残留病灶中结核菌重新活动即内源性复燃而发病，少数可由外源性再感染引起。好发于两肺上叶和下叶背段，由于机体的免疫和变态反应的影响，病灶趋于局限，但易发生干酪坏死和形成空洞。继发型肺结核若能早期发现，及时抗结核治疗，大都可以治愈，但若发现较晚或治疗失当，使病变不可逆时，成为慢性病例或耐药病例，则治疗困难，成为难治病例。

浸润型肺结核（infiltrative pulmonary tuberculosis） 在1978年肺结核分类法称浸润型肺结核，1998年结核病分类法则归入继发性肺结核，多见于成人，据统计约占所有肺结核的80%左右。凡肺部新形成的病灶或肺内病灶恶化，发生渗出现象，或病灶蔓延扩大，发展成为干酪样病变及溶解形成空洞的肺结核均属此类型，结核球及干酪性肺炎亦属本型。发病机制主要是内源性复燃，其次为外源性再染。起病多缓慢，轻者可无症状，偶尔发现，病变进展可有低热、盗汗、乏力、咳嗽、咳痰等症状，血沉增快，痰菌常阳性，结核菌素试验（+）。胸部X线检查：病灶多位于一侧或两侧锁骨上、下区，大小不等的片絮状阴影，边缘模糊，进展时则病变扩大或融合，可有空洞，支气管播散病灶；好转时病灶可有不同程度吸收，纤维化；如病变为圆形，边缘锐利的干酪块，直径超过1.5cm者称为结核球。浸润型肺结核早期病变多可逆，积极合理抗结核药物治疗，大多能治愈。部分病例治疗不及时或不彻底可转为复治或耐药病例，甚至成为慢性难治病例或演变为慢性纤维空洞型肺结核。

干酪型肺炎（caseous pneumonia） 本病是一种发病急剧、临床表现严重、由大量结核杆菌引起的大叶性或小叶性干酪性肺炎。只有在机体免疫力低下、变态反应增高的情况下，带有大量结核菌的干酪物质进入肺内才会形成，如气管、纵隔淋巴结结核穿破气管或支气管，有大量结核菌的干酪物质被吸入肺内；空洞排出有大量结核菌的干酪物质，造成支气管播散；肺内渗出性病变迅速干酪坏死，病灶互相融合而成。本病起病急，症状重，常有高热、盗汗、食欲不振、咳嗽、咳痰、胸痛、呼吸困难等，并很快出现全身衰竭。有肺实变体征，小叶性者可闻到湿啰音。血沉增快，痰菌阳性。X线胸片呈现大叶性或小叶性密度较高的不均匀阴影，短期内溶解成蚕蚀样空洞，同侧或对侧可有支气管播散阴影。本病早期应积极抗结核药物治疗，酌情并用激素，大部分病人可以控制病情发展，病变好转；部分病人可转变为慢性纤维空洞型肺结核；少数重症病人，由于治疗不当或延误可并发心肺功能衰竭而在短期内死亡。

结核性肺炎（tuberculous pneumonia） 在人体抵抗力非常低的情况下，机体对结核菌变态反应性增高，结核菌的毒力较强，结核菌大量繁殖，使肺内产生大量渗出性病变，并迅速形成干酪坏死，因此本病又称干酪性肺炎。由于病变侵犯部位、范围不同，可以分为大叶性与小叶性结核性肺炎。

奔马痨（galloping consumption） 即干酪性肺炎。在近代抗结核药物问世以前干酪性肺炎是一个不治之症，其肺部病变进展很快，迅速发生溶解及播散，终至全肺发生严重而广泛的结核病，常在发病2~3个月后死于心肺功能衰竭，也有极少数病人于发病数周后即死亡。“奔马痨”意思即是形容干酪性肺炎病情严重、发展迅猛，很快死亡。

慢性纤维空洞型肺结核（chronic fibro - cavitative pulmonary tuberculosis） 为继发性肺结核的晚期类型，属重症肺结核，可由浸润型肺结核、慢性血行播散型肺结核、干酪性肺炎等发展演变而来。临床特点为：①病史长，慢性经过，在病程中病变恶化、好转与平息交替出现；②具有纤维厚壁空洞；③有较广泛的纤维性病变及代偿性肺气肿，在病变主要肺区往往有明显胸膜增厚；④在主要病变同侧或对侧肺中下肺野常有支气管播散性病变；⑤肺门上提，肺纹呈垂柳

状。本型肺结核的肺脏已遭受到较广泛的破坏，肺部病变不易修复，治疗的目的在于控制排菌减少恶化及并发症。这类病人往往是耐药或耐多药病例，必须选择敏感的抗结核药物治疗，且疗程要延长。常可并发大咯血、自发性气胸、肺心病、重度继发感染等危及生命，少数病人经过治疗后病情稳定，成为肺硬变，可长期保持一定限度的工作能力，多数成为难治病例、慢性传染源，对结核病的流行与控制影响极大。

空洞型肺结核（cavernous pulmonary tuberculosis） 有结核空洞病变的肺结核即为空洞型肺结核，可分为急性空洞型肺结核和慢性纤维空洞型肺结核。前者系由浸润肺炎型肺结核或干酪性肺炎发展而来；后者是由急性空洞型肺结核或慢性血行播散型肺结核发展而来。肺结核的干酪性病变，由于酶的作用，干酪坏死物质可溶解液化，形成结核性脓肿，脓液可经支气管排出，遗留在肺内的空腔即为结核性空洞。空洞的形成是肺结核的恶化表现，它易引起肺内病灶的支气管播散，也是肺结核的重要传染源。一般而论，空洞壁的组织可以分成三层：内层为干酪样坏死，中层为肉芽组织，外层为纤维包层，在空洞内层和肉芽组织细胞内有大量结核菌；根据洞壁的情况可将空洞分为干酪厚壁空洞、薄壁空洞、张力空洞、纤维空洞、虫蚀样空洞、阻塞空洞、净化空洞等。

毁损肺（blight of lung） 肺部有广泛性、破坏性不可逆的结核性病变，如广泛的结核性支气管扩张，支气管狭窄引起的肺不张，大量纤维干酪病灶，干酪空洞，纤维空洞等不同时期的病变同时存在，使病肺功能丧失，内科治疗恢复肺功能的希望很少。这种病人常有反复发热、大量咳痰、咯血、支气管播散及排菌，常伴有肺部继发感染，而且由于纤维病变的收缩作用，纵隔往往移位。部分病人如若心肺功能耐受则可考虑外科肺切除术。

肺硬化（pneumonocirrhosis） 由于肺结核病程长，肺部的慢性结核病变造成广泛的纤维增生和萎缩，肺失去了原有松软和富有弹力的性质而发生肺硬化。肺硬化是肺结核的痊愈阶段，但由于肺部有显著的纤维组织增生，形成不同程度的，往往是严重的并发症如支气管扩张、肺气肿、肺心病等，因此其临床过程常取决于这些并发症的情况。治疗原则是切除无功能的硬变肺。

锁骨下浸润（infraclavicular infiltrate） 为浸润型肺结核最常见X线表现之一。常在一侧肺锁骨下方出现小片状或圆形的云絮状浸润阴影，病灶周围的境界不甚清楚，此种病灶名为锁骨下浸润，又谓Assmann病灶。有时在此病灶与肺门之间有隐约可见的、由淋巴管周围炎所形成的条索状阴影。

无壁空洞（non－wall cavity） 无壁空洞又称虫蚀状空洞、蠹蚀状空洞等，多发生于干酪性肺炎时，在空洞型肺结核中为数最少。X线胸片可见大叶性或较广泛的小叶性干酪性肺炎的基础上出现大小不等、形态不规则蜂窝样多发性的透光区、空洞壁的界限不清晰。病理形态学可见在干酪坏死病灶中，呈现形状不整、大小不等的空洞，形似虫蚀，无明显的洞壁结构。这类空洞常伴有严重的中毒症状，治疗效果差。

虫蚀状空洞（vermiform cavity） 虫蚀状空洞即无壁空洞。多由干酪性肺炎或大片干酪性病变迅速溶解而形成。空洞没有一定的壁，空洞周围为干酪坏死物质。X线表现为大片浓密的阴影中有多发性的不规则、洞壁不甚清晰的透光区，犹如虫蚀样空腔，故名虫蚀状空洞。

薄壁空洞（thin wall cavity） 薄壁空洞一般成圆形或卵圆形，洞壁厚度在3mm以内。病理学上观察，其坏死组织较少，纤维结缔组织增生也较轻。X线表现为境界分明的圆形或椭圆形的环状透光区，其周围可有小结节状或斑片状阴影。薄壁空洞一般说来较为新鲜，形态常易变化，是可逆的，容易闭合，治疗效果较好。

张力空洞（tension cavity） 若薄壁空洞由于引流支气管内有不完全性阻塞而发生活瓣样作用，吸入空气较易，呼出较难，造成空洞内张力状态，使空洞膨胀，即谓张力空洞。由于张力空洞的这种形成机制，决定了X线表现的如下特征：

①空洞较大：空洞直径较大，可逐渐增大；

②空洞为圆形或椭圆形：典型者如乒乓球；

③空洞壁薄：洞壁很薄在1～2mm内；

④空洞壁内外缘光滑、整齐、清楚；

⑤空洞腔内常见液平面；

⑥痰结核菌阳性较少；

⑦多有易变性：容易变化，表现为时大、时小、时

闭、时开；
⑧空洞闭合形式多为堵塞性闭合。

厚壁空洞（thick wall cavity）　空洞壁较厚，平均在3mm以上。一般可分为干酪厚壁空洞与纤维厚壁空洞。前者空洞壁以干酪坏死组织为主，有少量纤维组织和肉芽组织；后者空洞壁以纤维组织为主，有少量的干酪肉芽组织。厚壁空洞难于闭合或不闭合。

干酪空洞（caseous cavity）　这类空洞是由大块干酪病变或结核球溶解而成，其洞壁主要为干酪坏死病变。X线表现为浓厚的阴影中有透亮区，以卵圆形和不规则形者居多，圆形较少；洞壁厚度多在3mm以上，多不均匀，空洞一般较小，腔径大多在2cm以下，空洞外缘多整齐，内壁则多不光滑。由于洞壁本身常是不可逆的干酪病变，空洞较难闭合。

纤维空洞（fibrous cavity）　空洞形成时间较久，洞壁以纤维组织为主，洞壁厚度在3mm以上，大多是不均匀的。X线胸片表现空洞多呈卵圆形或不规则形，空洞内壁光滑者居多，洞壁外缘多不整齐，周围常有较多的纤维索条状病变，有时伴有肺不张或支气管扩张，或胸膜增厚。纤维厚壁多是不可逆的，治疗效果差，一般可能缩小而不能闭合。

阻塞空洞（obstructive cavity）　空洞的引流支气管完全堵塞，使原来空洞内的空气被吸收，充满干酪物质，又称充实性空洞。由于缺乏氧气，结核病变的活动性不大，结核菌繁殖缓慢，同时空洞内容物浓缩、凝固，形成类似结核球的病灶，这种空洞可经久不变。X线检查表现为球形病灶，可误诊为结核球、良性肿瘤或肺癌，若无病史及过去胸片作参考，鉴别诊断较困难，需做病理检查确定。在抗结核药物治疗下，支气管内病变若是可逆的，则堵塞可以减少或消除，空洞内容物被排出，空洞可以复张。阻塞性空洞是空洞闭合的一种形式，但并非真正解剖学上的愈合。

偏心空洞（accentric cavity）　是结核球或干酪病灶液化形成空洞的一种表现，结核性空洞多呈偏心溶解。X线检查此型空洞呈半月状，多靠近肺门的部位，半月状空洞腔偏向病灶一侧即凸侧向心脏侧，有引流支气管通向肺门，故又称为向心性空洞。这在结核性与癌性空洞的鉴别诊断上有意义，即结核性空洞99%为向心性偏心溶解，而癌性空洞84.5%为离心性偏心溶解。

净化空洞（开放愈合、开放－菌阴）（purified cavity）　结核空洞经过正规抗结核药物治疗后，结核菌被消灭，痰菌持续阴性半年以上，空洞内干酪坏死排出干净，空洞壁仅有一层致密的纤维组织，空洞周围病变基本吸收，这种空洞即谓净化空洞或开放愈合（Open－healing of cavity）、或开放－菌阴（Open－bacterial negative）。X线显示为圆形或类圆形的薄壁空洞，洞壁厚度在2mm以下，内壁锐利清晰，长时间空洞无明显改变，周围可见有较多的纤维硬结病灶、胸膜增厚。这种空洞也是空洞愈合的一种形式，有的净化空洞可演变为肺大泡，称空洞性肺大泡，应与气肿性肺大泡相鉴别。

引流支气管（drainage bronchus）　与空洞相连接，并通过其排出空洞内容物的支气管谓之引流支气管。空洞的引流支气管一般为1～2支，也有多达十余支，但具有重要病变的一般为1支或2支，大都为与肺门距离最近的1支。引流支气管对空洞的形成、发展及愈合都有很大意义。当引流支气管的壁增厚时，在X线片上可呈现两条平行的条状阴影，自肺门向空洞方向放射，中间密度低的是支气管的管腔。

支气管内膜结核（支气管结核）（endobronchial tuberculosis）　本病为肺或支气管淋巴结结核的并发症，以儿童及青年为多见，近年老年患病率有增加趋势。感染的途径有：直接植入（接触感染）；淋巴血行感染；附近器官结核的蔓延。在病理学上可分为四期：黏膜下浸润期、溃疡期、增殖病变期、纤维瘢痕期。除结核中毒症状外，主要有刺激性干咳、喘鸣、咯血、呼吸困难和胸痛。有13%～20%的病人痰菌阳性。纤维支气管镜检查是诊断支气管结核的重要手段，通过纤维支气管镜直接观察病变，活检、刷片、支气管肺泡灌洗液查找结核杆菌，帮助诊断。对于活动性的支气管内膜结核，不管有无活动性肺结核，都应进行合理的抗结核化疗。局部治疗主要有雾化吸入或导管滴入抗结核药物，经支气管镜给药。溃疡和肉芽病变可用激光治疗。瘢痕狭窄病例需外科手术治疗。

支气管淋巴瘘（broncho－lymphadenal fistula）　支

气管淋巴瘘即淋巴结支气管瘘，是支气管结核的一种特殊表现。由于气管或支气管旁淋巴结结核直接压迫、侵蚀并穿破相邻的气管、支气管壁而造成的瘘孔。其发现率为0.7%～57.0%，多见于儿童。支气管淋巴瘘主要依据纤维支气管镜检查诊断。支气管淋巴瘘是引起支气管播散，干酪性肺炎和下叶肺结核的重要原因。应注重全身抗结核化疗伍用局部治疗（见支气管结核）。

结核性支气管扩张（tuberculous bronchiectasis） 为结核病变引起的支气管扩张。其原因主要有：（1）由于结核性支气管淋巴结的压迫，使管腔狭窄或阻塞，可致远端发生感染，造成支气管扩张；（2）由于支气管内膜结核，引起支气管阻塞或狭窄，造成远端支气管扩张；或内膜结核病变本身造成支气管结构破坏或引起继发炎症，导致支气管扩张；（3）肺结核病变波及支气管，使其结构发生改变；或在肺结核病变恢复过程中，硬结病变、纤维组织及肥厚胸膜对支气管的牵拉作用，使支气管发生狭窄、扭曲、变形、阻塞及感染，造成支气管扩张。结核性支气管扩张一般好发于两上肺部，尤以右上肺叶为多，多限于肺内侧2/3处，往往伴有支气管扭曲狭窄，因管壁不规则，可呈捻珠状、花束状、鸡爪状等形态。X线胸片显示条索状、斑点状、卷发状阴影，伴有胸膜肥厚粘连。支气管碘油造影或CT检查，可以帮助确诊。

结核性支气管播散（tuberculous bronchogenic dissemination） 为肺结核病灶播散的一种形式。常见于一侧或两侧肺的上部有明显空洞的患者，痰菌阳性有淋巴结支气管瘘及部分支气管内膜结核病人亦可引起支气管播散病灶。由于带有多量结核菌的空洞内容物、痰液、血液或干酪物质经支气管播散向肺的其他部分，多在本侧或对侧肺的中下部，发生广泛、散在的播散病变。在X线片上，播散病变多沿支气管呈“扫帚”状分布，小斑点状阴影，密度不高且不均匀，边缘不清楚。

结核性肺不张（tuberculous atelectasis） 肺结核病人在病程中所并发的肺不张。其原因主要有：（1）阻塞性肺不张：由于纵隔或肺门肿大的淋巴结压迫气管、支气管引起肺不张，其中以右中间段支气管阻塞引起“右肺中叶综合征”最为常见。支气管内膜结核病变，可导致支气管狭窄或阻塞造成肺不张。此外肺结核干酪样物质、钙化、血凝块等均可阻塞支气管引起肺不张；（2）压缩性肺不张：结核性胸膜炎，大量胸水或广泛胸膜肥厚粘连；并发自发性气胸等都可造成肺不张；（3）纤维性肺不张：患纤维增生性肺结核时，肺组织纤维收缩，造成肺不张；（4）反射性肺不张：如结核性腹膜炎有大量腹水时，刺激膈神经可引起盘状肺不张。结核性肺不张可伴有发热、咳嗽、胸闷、憋气等症状，X线检查按段、叶分布的均匀一致、边缘锐利的浓密阴影，病变体积缩小，相邻的叶间胸膜移位，或有膈肌抬高。肺不张周围可见浸润、干酪样病灶、空洞及结节状阴影，常有胸膜增厚或肺门淋巴结肿大。支气管镜检查和胸部CT检查可帮助诊断。

结核性胸膜炎（tuberculous pleurisy） 结核性胸膜炎是由结核菌及其代谢产物进入处于高敏状态机体的胸膜腔中所引起的胸膜炎症。感染途径有三：①邻近胸膜的结核病变直接蔓延；②肺门及纵隔的淋巴结结核，通过淋巴播散；③经血行播散。结核性胸膜炎是常见病，在各种胸膜炎中占首位，多发生于青壮年。根据病理改变及临床特点，本病大致可分为结核性干性胸膜炎、结核性渗出性胸膜炎和结核性脓胸三类，其中以结核性渗出性胸膜炎最为常见。

干性胸膜炎（dry pleurisy） 胸膜发生结核炎症时，由于机体对结核菌变态反应不高，局部渗出很少，造成局限性的纤维素性胸膜炎，胸膜呈现充血、水肿、混浊、无光泽。由于胸膜表面有少量纤维蛋白渗出物，因此表面粗糙，并可发生胸膜增厚及粘连。临床上起病较急，常有发热、针刺样胸痛等症状，体检听诊时患部呼吸音低，在腋下部常可闻及胸膜摩擦音。结核性干性胸膜炎为一过性改变，部分病例未被诊断而短期自愈，部分病例很快演变为结核性渗出性胸膜炎。

渗出性胸膜炎（exudative pleurisy） 由于机体对结核菌及其代谢产物敏感性增高，当胸膜发生结核性炎症时，胸膜腔可发生渗出，积聚多量的胸水，即为结核性渗出性胸膜炎。按积液部位可分为典型渗出性胸膜炎（肋骨膈肌胸膜炎）、肺底积液、包裹性胸膜炎、叶间胸膜炎、纵隔胸膜炎等。按积液的性质可分为渗出性、血性、脓性、胆固醇性及乳糜性胸膜炎。临床症状主要有发热、胸痛、气短、咳嗽。体检有胸

腔积液相应体征，PPD 皮试（+）。胸水检查为渗出液，胸水 PCR 检测结核菌 DNA 以及腺苷脱氨酶、溶菌酶的检查有助于诊断。胸膜活检可以帮助诊断，阳性率 50% ~ 80%。本病治疗以合理的抗结核化疗及抽胸水为主要措施，对高热、多发性浆膜炎及大量积液者，可酌情应用糖皮质激素。

肋胸膜炎（costal pleurisy） 肋胸膜炎又称肋骨膈肌胸膜炎，是最常见的一种渗出性胸膜炎。X 线表现因积液多少而异：少量积液，在第四前肋以下，或仅表现为肋膈角变钝或变平；中等量积液，在第二至第四前肋之间，呈均匀一致性阴影，肋膈角消失，积液上缘呈外侧高、内侧低、由外上方向内下斜行的凹弧性曲线；大量积液，在第二前肋以上，显示出患侧均匀密度增高阴影，纵隔向健侧移位。胸膜炎的症状和体征较典型，一般诊断较易，但有时应与癌性胸膜炎、肺炎及结缔组织疾病引起的胸膜炎相鉴别。超声波检查对鉴别有无积液、积液量和定位很有帮助。结核性肋胸膜炎的治疗同结核性渗出性胸膜炎。

包裹性胸膜炎（encapsulated pleurisy） 胸腔积液因胸膜粘连而局限于某一部位。在 X 线胸片上，呈大小不等的圆形、椭圆形或半月形密度增高阴影，凸面向肺内，与肺野有锐利分界。常发生于侧后胸壁，少数发生于前胸壁、纵隔、膈肌及叶间隙。结核性包裹性胸膜炎的治疗多数与结核性渗出性胸膜炎相似，若积液量不多、长期不吸收、胸膜肥厚粘连明显、影响呼吸功能者，可考虑手术治疗。

叶间胸膜炎（interlobar pleurisy） 叶间胸膜炎又称叶间积液。积液局限于叶间隙，但有时可与肋膈胸膜炎并存。典型叶间积液的 X - 线表现呈梭形阴影，密度均匀，两侧边缘光滑，其长轴与叶间隙方向一致。按积液的部位可分为横裂叶间积液和斜裂叶间积液。结核性叶间胸膜炎的治疗与结核性渗出性胸膜炎相似。

肺底积液（infrapulmonary effusion） 肺底积液即膈肌胸膜炎，指胸水积聚在肺底脏层胸膜与膈胸膜之间的胸膜腔，又称肺下积液。X 线透视下可见患侧膈肌活动度减弱，“膈肌”升高（此为假膈肌影，实际上是积液的上缘），膈肌升高的最高点在膈的中外1/3,而正常膈肌的最高点在内 1/3，左侧肺底积液不同于右侧，左膈肌与胃壁的厚度相加超过 1cm（正常小于 1cm），在胃泡上方显示 1cm 以上的浓密带状阴影。X 线侧卧横照，超声波探查及穿刺抽液，对本病诊断均有帮助。结核性者治疗同结核性渗出性胸膜炎。

纵隔胸膜炎（mediastinal pleurisy） 又称纵隔积液。胸水积聚于上、下、前、后纵隔，常与肋骨膈肌胸膜炎等并存。X 线表现：上纵隔胸膜炎时，自肺门上方沿脊柱二侧呈带状阴影，或向肺野突出。前下部纵隔胸膜炎沿心脏到肺门部向二侧突出阴影。后下纵隔胸膜炎表现为以横膈为底、顶向肺门的三角形浓密阴影。CT 检查优于常规胸片。治疗与结核性渗出性胸膜炎相似。

结核性脓胸（tuberculous empyema） 为结核菌或干酪物质进入胸腔引起的结核性脓胸，可合并其他细菌感染。病人结核中毒症状，发热、胸痛等较明显，部分病人有气短或呼吸困难。慢性病例患侧胸廓凹陷，肋间隙变窄，呼吸动度减弱，叩诊浊音或实音，呼吸音低或闻啰音，气管、纵隔可移向患侧。胸水检查呈脓性，有干酪样物质，或外观虽非脓性，但细胞数在 10 000/cm^3 以上；蛋白在 4g/dl 以上；糖在 40mg/dl 以下，氯化物明显降低。本病诊断一般并不困难，胸水结核菌阳性或胸膜活检可以确诊本病。多数病例单纯应用抗结核药物治疗效果不佳，需要穿刺抽脓、胸腔引流、或手术治疗，尤其伴有支气管胸膜瘘者是手术治疗的绝对适应证。

支气管胸膜瘘（broncho - pleural fistula） 支气管胸膜瘘是指支气管、肺与胸膜腔之间相通形成支气管胸膜瘘，必然引起脓气胸。在肺结核病发展过程中，肺部结核病灶或空洞溃破到胸膜腔，或者支气管旁干酪样淋巴结侵蚀、穿破支气管壁，也可以形成支气管胸膜瘘，此外，支气管胸膜瘘也是肺结核肺切除术后的一个常见并发症。临床表现有发热、刺激性咳嗽、脓性血痰、与体位有关、不同程度的脓气胸及支气管症状。可疑支气管瘘的病例，于胸腔内注射美蓝或乙醚，观察其咳出痰的颜色或呼出的气味即可以证实。采用抗结核化疗与手术方可治愈。

结核性渗出性心包炎（tuberculous exudative pericarditis） 结核性渗出性心包炎又称为急性结核性心包炎，是结核性心包炎的急性阶段。其病理改变为心包脏壁二层急性充血，大量纤维蛋白，白细胞和内皮细

胞及少量液体渗出至心包腔内称为急性纤维蛋白性心包炎。随病情进展，渗出液增多，称为渗出性心包炎。部分病人渗出液可为浆液血性，根据心包腔内积液量的多少及积液形成的速度不同，临床症状，体征及严重程度也不同。诊断依据肺结核，纵隔淋巴结结核史，发热，心前区疼痛，呼吸困难，严重时呈端坐呼吸，早期可闻及心包摩擦音，心界向两侧扩大，心尖搏动减弱或消失，心率增快，心音低远，出现Ewart征，Kussmaul征，奇脉等。X线，CT，B超提示心脏增大，心包积液。心电图各导联均呈ST段升高，T波直立，心动过速，急性期后T波倒置或低平，低电压。心包穿刺积液呈渗出性，以淋巴细胞为主，抗结核抗体，结核杆菌可能阳性。

本病的治疗应给予3~4种抗结核药物联合化疗，疗程18个月左右，同时积极抽液，辅以激素治疗，一般预后良好，部分病例演变为慢性缩窄性心包炎。

结核性缩窄性心包炎（tuberculous constrictive pericarditis） 结核性缩窄性心包炎多由结核性渗出性心包炎治疗不及时或不当发展而来，少数病人可无急性心包炎病史。其基本病理改变为心包膜纤维组织增生，心包粘连，增厚甚至钙化，整个心脏及大血管出口持续受压，心房，心室舒张期充盈受阻，心输出量减少，同时由于静脉血回流受阻而产生静脉压力升高，体循环淤血等表现。诊断依据活动后气短或呼吸困难，重者呈端坐呼吸，心界正常或缩小，心音弱，心动过速或心律失常，心包叩击音，Kussmaul征阳性，肝肿大，下肢水肿，腹水，脉压缩小，部分病人可出现奇脉。X线，CT可发现心缘变直，僵硬或钙化。心电图QRS波群低电压，P波双峰，T波低平或倒置，房颤或房扑。治疗以早期手术为主，术后应继续抗结核治疗18~24个月。虽然早期施行心包剥离术治疗，仍有10%~15%的死亡率，预后较渗出性心包炎差。

心脏填（压）塞（cardiac tamponade） 正常心包腔内可有少量液体，大约为30ml左右，起润滑作用。当某些原因导致心包腔内液体增多，压力上升致使心室舒张期充盈障碍，舒张末期容量减少，引起每搏输出量减少，心输出量减低，血压下降，静脉压力升高，心率反射性增快时，称为心脏填塞征。一般认为当心包内压力超过1.33kPa（10mmHg）时，即可出现心包填塞症状。

心脏填塞的主要临床特点为：

①心悸、呼吸困难、端坐呼吸、口唇青紫；

②脉搏细速，可触及奇脉；

③血压收缩压减低，脉压小；

④静脉压升高，颈静脉怒张，出现Kussmaul征；

⑤心界扩大，可出现Ewart征；

⑥急性心包填塞时心脏大小可正常，无Kussmaul征。

奇脉（paradoxical pulse） 在渗出性心包炎时，吸气时脉搏减弱或消失，呼气终了时增强，这种现象称为奇脉（又称逆脉）。其产生原理与左心室每搏输出量减少有关，正常人在深吸气时，体静脉血液流入右心室及肺循环增加，但由于肺血管床能容纳的血量亦随之增加，故肺静脉血液进入左心室的量可以不发生明显改变，因此脉搏强弱无明显变化。心包炎时，由于心包内压力增高，限制右室的扩张，使深吸气时体静脉血回流减少，但肺血管床能容纳血液的量仍有所增加，使肺静脉血流入左心室的量较正常时减少，左心室搏出量下降，引起收缩压下降，脉搏变小或消失。呼气时，较多的血液从肺血管床流入左心室，使其搏出量增多，因而脉搏增强，收缩压增高，产生奇脉。

奇脉并非心包疾病的病理性特征，可见于各种类型的限制性心肌病，慢性梗阻性呼吸道疾病如严重的支气管哮喘，肺气肿，大量胸腔积液，以及一些严重的心力衰竭，出血性休克等。轻度奇脉仅能在测血压时发现，但收缩压下降幅度应大于1.33kpa时才有临床意义。

Kussmaul征（Kussmaul symptom） 正常人吸气时颈静脉塌陷，静脉压力下降，当心包积液时，心包腔内压力升高，使体静脉系统淤血，静脉压力增加，吸气时颈静脉怒张与静脉压力升高，称为Kussmaul征。

心包缩窄（constrictive pericarditis） 因各种心包疾病导致的心包膜增厚、粘连、硬化或钙化，使心脏舒张期充盈受限，舒张终末期压力升高，导致静脉压力增高，静脉系统淤血而产生类似右心衰竭的症状和体征，称为心包缩窄。其临床特点为：（1）呼吸困难，主要为活动性呼吸困难明显；（2）周围水肿，尤以腹水为主，下肢水肿轻；（3）心脏大小正常或轻度增大，X线可见钙化；（4）心尖搏动消失或减弱，心音低远，可闻及心包叩击音；（5）颈静脉怒张，Kussmaul征阳性；（6）奇

脉；(7) 肝肿大，肝功能异常，低蛋白血症；(8) 部分可出现不同程度的胸腔积液；(9) 心导管检查：①右房平均压增高，>1.33kPa，右房压力曲线呈M或W型；②右室舒张期压力增高，>1.33kPa；③肺毛细血管压增高；(10) 心血管造影，可直接证实心包肥厚，对诊断有重要意义。

心包叩击音（pericardial knock） 当心包炎时，少数患者可在胸骨右缘三，四肋间听到舒张早期的额外心音，此音在第二心音后0.1s左右，声音较响，呈拍击样，称为心包叩击音。其产生机制为心室舒张时受到心包积液的限制，血流突然中止，形成旋涡和冲击心室壁造成振动而引起。

Ewart征（Ewart symptom） 在急性渗出性心包炎时，由于大量心包积液使左肺的一部分受到压迫，产生局限性肺不张，在查体时可发现左肩胛角部一小块区域出现叩诊浊音，支气管呼吸音及触觉震颤增强的表现，称Ewart征。本征有时易被误诊为肺炎。

急性心脏填（压）塞（acute cardiac tamponade） 急性心脏填（压）塞指在短时间内心包腔积液或积血数量增大，速度较快，限制心脏舒张，使回心血量减少，心排出量下降而影响体循环时产生的一组症状和体征。其特征为：静脉压升高，血压下降，心脏大小正常，搏动减弱。临床症状及体征为：心悸，呼吸困难加重，典型者呈端坐呼吸，口唇青紫，焦虑或神志恍惚，脉搏细数，可有奇脉，血压下降，脉压缩小，有或无Kussmaul征，Ewart征，心音低远。应按重症病例抢救。

慢性心脏填（压）塞（chronic cardiac tamponade） 慢性心脏填塞的表现参见心脏填塞辞条。

血性心包积液（hemopericardium） 心包腔渗液外观呈洗肉水样或全血样液体，放置后不凝固，或渗出液常规检查红细胞数大于10×10^9/L，称血性心包积液。血性心包积液常见于心脏的原发或转移性恶性肿瘤，大约30%的结核性心包炎患者也可出现血性心包积液。

包裹性心包积液（parcel pericardium） 结核性心包炎时，由于渗出液中的纤维蛋白含量较高，如未经及时有效的治疗，常在心包膜局部形成粘连、包裹。X线下多见包裹位于右心缘前方，呈圆形或不规则形突出，基底部宽大，为结核性心包炎的特征之一。如同时发现心包膜钙化，则更有助于结核性心包炎的诊断。

心包膜钙化（calcified pericardium） 心包膜钙化是缩窄性心包炎发生的退行性变的结果，也是结核性缩窄性心包炎的特征性表现，其发生率为12.3%～50.0%，心包钙化常出现在心脏活动的较弱部分，如冠状动脉沟、右室膈面和右室、右房的前面，严重者整个心包膜均可出现钙化。X线表现可呈片状，树枝状、带状、结节状、蛋壳状等各种变化。在诊断心包钙化时，需注意与瓣膜钙化、淋巴结钙化、心脏血栓钙化、心内膜钙化、纤维环钙化及心壁钙化等相鉴别，在电视透视下转动病人体位或多种位置投照以及记波摄影可以确定钙化的部位和性质。

肺毛细血管楔压（pulmonary capillary wedge pressure，PCWP） 肺毛细血管楔压又称肺毛细血管嵌入压，简称肺毛压。是指用漂浮导管检查时，将导管顶端嵌入肺动脉分支后，导管后方的血流被阻断，此时测得的压力，称肺毛细血管楔压。此压力反映肺毛细血管压力，肺静脉压力以及左心房压力，如没有二尖瓣狭窄存在，也间接反映左心室充盈压力，在临床工作中是一项具有重要价值的血流动力学指标。正常值为1.0～1.6kPa（8～12mmHg），如平均压>1.6kPa，即提示左心衰竭，肺静脉回流受阻，二尖瓣病变左室舒张期充盈受阻等，肺血管器质性病变者肺毛细血管楔压可正常或降低。

右房压力曲线（right atria pressure curve） 右房压力曲线由两个向上的波组成，分别称为α波和v波，两波间各有向下的倾斜称为X和Y倾斜，有时在α波的下降支上会出现向上的波称为c波（又称αV波）。α波是由右心房收缩所致，c波为三尖瓣关闭引起，α波下行支称为X倾斜，右室射血时，α波降至最低点，右室射血后期，大量血液回流至右心房产生v波，随后右室舒张，右房血液流向心室，心房内压力下降形成Y斜波。

正常右房平均压为0～0.6kPa（0～5mmHg），右房压力曲线中α波顶峰在0.33～0.93kPa（2.5～7.0mmHg），深吸气时可降至-0.73kPa（-7mmHg），

呼气时可升至1.7kPa（18mmHg），如右房平均压>1.33kPa（10mmHg），则为右房压力增高。

右室压力曲线（right ventricle pressure curve） 右室压力曲线呈“高原波型”，在心室等容收缩期中，压力曲线迅速上升，在右室射血期前一阶段压力曲线维持在高水平，右室中大部分血液在此期喷射出，至射血期后一阶段时压力曲线略有下降，使整个射血期中压力曲线呈“高原波型”。至射血完毕右室舒张早期，肺动脉瓣关闭，压力曲线开始下降，在等容舒张期中，压力曲线迅速下降，此后心室舒张，右房血液大量进入右室，使压力曲线轻度回升，并维持这一水平至下次心室收缩。

正常右室收缩压为2.4～4.0kPa（18～30mmHg），舒张压为1.06～0.66kPa（8～5mmHg），平均压为2.0kPa（15mmHg）。吸气时右室压力降为2.0～-0.8kPa（15～-6mmHg），呼气时可升为4.0至0.93kPa（30～7mmHg），如右室收缩压>4.0kPa，舒张压>1.33kPa，均为压力增高。

心包穿刺（pericardiocentesis） 心包穿刺术为临床上常用的一种诊断，治疗手段，当出现心包积液时，为明确病因及减轻心包腔内压力，或行心包介入治疗，常抽出部分渗液行涂片，培养或找病理细胞，有助于确定病因。心包穿刺的常用部位有两处：①胸骨剑突与左肋缘相交的夹角处，穿刺时患者取半卧位，针尖略向左，向后，紧贴胸骨后面推进。此点对少量心包积液者容易成功，不易损伤冠状血管，引流通畅。②左侧第五肋间心浊音界内1～2cm，针尖向后向内推进，指向脊椎，穿刺时患者取坐位，缓慢进针，感觉有心脏搏动后，将针头稍向后退。首次抽液量不宜大于100ml，以后每次为300～500ml。如为血性积液，应先抽3～5ml，放置5～10min，如不凝固再抽液，否则应停止操作。抽液时宜在心电图监护下进行，避免损伤心肌。

心包活检（pericardium biopsy） 心包活检为临床上用于鉴别心包积液病因的一种常用检查方法，分为心包开窗活检和心包穿刺活检二种。开窗活检需要有一定的技术条件和设备，术后合并症较高（约65%），而阳性率却无明显提高，故近年来常用心包穿刺活检替代开窗活检。心包穿刺活检方法简单、安全、合并症低，阳性率约为20%左右，活检时应注意对心包膜多部位活检，可提高阳性率。对于心包积液量少和缩窄性心包炎患者禁止此项检查。

心包剥离术（心包切开术）（pericardiotomy） 心包剥离术为治疗缩窄性心包炎的常用手术形式，其目的为解除心脏压迫，减轻心肌变性和心肌萎缩，改善体静脉循环，防止心力衰竭和心源性肝硬化的发生。手术切口一般选用左胸前外侧或胸骨正中切口，剥离心包应从心尖部开始，依次为左室面，右室和肺动脉，最后松解上、下腔静脉入口，剥离范围要求两侧到膈神经，上方到大血管根部，下至心脏膈面，但需视患者心功能状况而定，有心肌萎缩者剥离范围可减少，剥离心包困难时可采用弧岛式留置，严禁硬性剥离，防止冠状血管损伤，心肌撕裂和膈神经损伤。

结核性动脉炎（tuberculous arteritis） 结核性动脉炎临床上罕见，主要侵及颈动脉和主动脉等较大动脉血管，常无临床症状，确诊主要依靠病理检查。多数学者认为结核性动脉炎的发病原因为动脉周围的结核病灶直接侵犯血管引起，而血行播散者少见。结核杆菌侵入血管壁后，可产生动脉内膜炎或全动脉炎，在动脉壁内形成结核性肉芽肿，中心部位发生干酪样坏死，当动脉中层的弹力纤维被破坏时，则形成动脉瘤。

结核性动脉瘤（tuberculous aneurysm） 结核性动脉瘤常由结核性动脉炎演变而来，其发病率占各种动脉瘤的3%～4.8%，临床确诊困难，需依靠病理诊断。浅表的动脉瘤可有局部搏动性肿物，深部的动脉瘤则需在X线透视或血管造影时才能发现。本病一旦确诊，应尽早手术治疗。

口腔黏膜结核（tuberculosis of oral mucosa） 口腔黏膜结核现已极少见，大多继发于肺结核。在口腔黏膜的小损伤处、扁桃体的陷窝中结核菌可以附着而形成原发病灶，原发病灶多为隐匿性病变，病灶较小，有时无法辨认，直到通过淋巴管使区域淋巴结感染肿大才会被发现，本病以男性青壮年多见。常有口腔黏膜下黄色结节、黏膜溃疡、流涎、疼痛不明显，正常黏膜与溃疡区的界限明显，溃疡下陷而非增生，底部或周边有粟粒样结节突起，或被覆灰黄色的膜，触之不易出血。继发病灶好发于易受损的舌边缘、唇内、颊面、软硬腭或假牙磨损处。根据病程、结核病史原

发病灶、结核菌素试验以及典型的黏膜下结节、溃疡形态基本可以作出诊断，活检可作为最后的确诊依据。抗结核治疗可取得较好疗效，溃疡者可局部用药，疗程最少9个月。

舌结核（tuberculosis of tongue） 舌结核多为血行播散所致，继发于肺结核者少见。好发于舌缘、舌尖与舌根部。为粟粒大小的结核结节，可逐渐增大或形成溃疡。临床上分为溃疡型（占30%）及结节型（20%）。病理检查为最好的确诊手段。抗结核药物治疗可取得较好疗效。

食管结核（tuberculosis of esophagus） 食管结核很少见，国外文献报道发病率为0.04% ~0.20%。食管结核是由于结核菌直接侵入食管黏膜或由咽喉部结核向下蔓延所致；晚期肺结核、脊椎结核、纵隔淋巴结核也可侵及食管壁；食管结核还可通过血行感染。食管结核好发于食管中部，病理上可分为肥大型、溃疡型及肉芽肿型。食管结核首发症状为进食异物感，继而出现进行性吞咽困难伴胸背部疼痛。食管结核可产生各种并发症，如憩室穿孔、食管梗阻、喉返神经麻痹、食管支气管瘘、食管胸膜瘘等。食管结核经询问病史、X线和食管镜检查可明确诊断，食管结核应注意与食管癌、食管平滑肌瘤、食管消化性溃疡相鉴别。食管结核经充分抗结核药物治疗，预后良好，有并发症时常需手术治疗。

胃结核（tuberculosis of stomach） 胃结核是指胃壁内有明显结核病变的疾病，临床上少见，国外文献报告发病率为0.02% ~0.22%，国内发病率为0.25% ~2.4%。原发性胃结核罕见，多继发于肺、胸膜、骨骼、肠道结核。胃结核病理分型方法各异，主要有：①溃疡型：占35% ~80%；②粟粒样结节型；③肿块型；④炎症增殖型。后两种类型易发生幽门梗阻。胃结核缺乏特有的临床表现，早期症状不明显或有类似溃疡病的症状，但疼痛多在饭后加重，与一般溃疡病餐后疼痛缓解不同，多数病人就诊时已有幽门梗阻的症状和体征，腹部检查有时可扪及上腹部肿块。此外可有活动性结核病的全身症状如午后发热、盗汗、消瘦、乏力等。胃结核术前诊断较困难，可结合病史、症状、体征、钡餐检查、胃镜及化验检查综合考虑，必要时可进行试验性治疗。胃结核病人如无手术禁忌证，原则上应手术治疗，术后正规抗结核药物治疗6~12个月甚至更长。术后随访预后较好。

肠结核（tuberculosis of intestine） 肠结核在消化系统结核中最为常见，多继发于肺结核。肠结核好发于回盲部，占38.1% ~82.5%，其原因系由于回盲部淋巴组织最丰富，结核菌易从淋巴组织侵入肠壁形成结核灶；另外食物通过回盲部括约肌前，滞留于回盲末端时间最长，增加了与结核菌接触的机会。病因有：①肠源性；经口进入：如咽下含有结核菌的自体痰，或摄取含结核菌的食物（主要为牛奶）。②血源性；③直接蔓延。病理分为溃疡型（约占86.8%）和增殖型。临床表现可有午后发热，盗汗、消瘦、乏力等全身中毒症状及腹痛（占95%以上）、腹泻、腹胀等局部症状。根据临床表现、X线钡剂检查有典型的肠结核表现、同时有肺结核排菌者可以确诊，如无肺结核，则诊断比较困难，可做结肠镜活检，获得病理诊断依据，肠结核需注意与溃疡性结肠炎、结肠癌、克罗恩病等相鉴别。抗结核药物治疗效果较好，但疗程应适当延长至12个月，有并发症如肠穿孔、肠狭窄、肠扭曲、肠梗阻时应手术治疗。

肝结核（tuberculosis of liver） 肝结核临床少见，由于诊断水平的提高，近年有增多的趋势。肝结核主要通过肝穿或尸检来确诊。在以发热为主要表现的消化系统疾病中，肝结核的发病率为1.5% ~4.2%。肝结核多数通过血行播散而感染，也可通过淋巴或直接蔓延，可引起结核性肝浆膜炎、粟粒性肝结核、肝结核瘤、结核性肝脓肿和结核性胆管炎。肝结核多数起病缓慢，青壮年居多，以乏力、发热、盗汗、消瘦为主要症状，约85%肝肿大，有时可触及结节，45% ~50%脾肿大，10% ~15%出现黄疸，约10%有腹水。由于肝脏是网状内皮系统，有很强的再生能力，不利于结核菌的生长繁殖，加之有效的抗结核药物治疗，肝结核多能治愈，但诊断错误死亡率仍较高，约为28%，当结核性肝脓肿破溃合并结核性腹膜炎后，治疗困难，预后较差。

脾结核（tuberculosis of spleen） 脾结核是一种临床少见的腹腔内脏结核，结核菌通过血液、淋巴循环侵及脾脏的红髓、白髓、后侵及被膜下，或邻近脏器的结核病变直接侵犯脾脏所致。病理变化分为三型：①粟粒型：为脾结核的相对早期阶段，脾内仅有散在的灰白色粟粒样结核结节；②干酪坏死型：为脾结核

的进展期，脾实质内结核病灶融合成黄色干酪样病变，可液化成脓肿；③钙化型：为脾结核的稳定期，脾实质内呈弥漫性纤维性变，多发性结节钙化。临床表现主要为发热、乏力、消瘦、盗汗、贫血及左上腹隐痛，脾肿大为其主要体征，通常Ⅱ～Ⅲ度，较固定。腹部平片及CT片可见左膈下钙化点或花冠状钙化影；B超及腹腔镜检查有助于诊断。粟粒型脾结核抗结核药物治疗可获满意疗效；干酪坏死型因脾实质部分或大部分被干酪坏死组织代替，抗结核药物难以奏效，应手术切除脾脏，术后继续应用抗结核药物治疗，恢复迅速；钙化型病变已进入稳定期，短期抗结核治疗即可。

胰腺结核（tuberculosis of pancreas） 胰腺结核罕见，发病率为0.03%～0.10%。其传染途径有：血行性、淋巴性、胰管内性和邻近器官扩散四种。结核结节散在于胰腺小叶内或小叶间结缔组织，以后者多见，其周边间质有多量淋巴细胞浸润，腺细胞受压萎缩，小叶轮廓有的尚可见到，有的则呈干酪样坏死，发生空洞者少见。以心窝部疼痛、恶心、呕吐、黄疸及消化道出血为主要临床表现，上腹部多能触及肿块。诊断较为困难，常依据腹部平片、CT片、钡餐检查、十二指肠胰胆逆行造影检查确立诊断，必要时可剖腹探查以明确诊断。抗结核药物治疗效果满意。

肠系膜淋巴结核（tuberculosis of mesentery lymph nodes） 肠系膜淋巴结核又称肠系膜瘰疬，多见于儿童及青少年，发病缓慢，病程可数月甚至数年。此病可为肠原发综合征的一部分或为继发性改变。腹痛、大便异常和腹部包块是肠系膜淋巴结核的主要症状和体征，腹部平片及CT片可发现钙化灶与较小的淋巴结，超声检查对腹部结节、包块及钙化灶检出率较高，若上述检查均难以确诊可行腹腔镜检查，必要时可剖腹探查。肠系膜淋巴结核应与慢性阑尾炎、慢性结肠炎、腹腔肿瘤及急性肠系膜淋巴结炎相鉴别。无合并症的肠系膜淋巴结核抗结核药物治疗效果满意，当淋巴结出现干酪坏死液化形成结核性脓肿，或互相融合成较大包块压迫周围组织以及纤维组织粘连严重合并肠梗阻时，应同时采用手术治疗，药物治疗的疗程应为12个月。

结核性腹膜炎（tuberculous peritonitis or peritoneal tuberculosis） 结核性腹膜炎是由结核菌引起的一种慢性、弥漫性腹膜结核，是临床上较为常见的腹腔结核病，发病率国外报告为0.045%～0.145%，国内为0.44%～0.55%，国内较国外高，这与我国整个结核病疫情较国外严重相符。本病好发于20～29岁年龄段，女性比男性多见，男女之比为1∶1.8～4.6。多数患者继发于体内其他部位的结核病如肠结核、肠系膜淋巴结核、输卵管结核等，原发病灶直接蔓延至腹膜是本病的主要感染方式，约占5/6，其次是经淋巴、血行播散感染。根据解剖特点可分为渗出、粘连和干酪三型，其中粘连型最多见。临床表现随原发病灶、感染途径、病理类型及机体反应性不同而各异，一般起病缓慢，常有发热、盗汗等结核中毒症状。根据病史、症状、体征、腹水检验、CT、超声以及腹腔镜检查可明确诊断，但不典型结核性腹膜炎易漏诊或误诊，误诊率为8.0%～34.3%，此病应注意与心、肾，肝脏疾患引起的腹水、卵巢囊肿、腹腔恶性肿瘤相鉴别。抗结核药物与抽腹水治疗一般可取得较好效果，当并发肠梗阻、肠穿孔、肠瘘等情况时应行外科手术治疗。

尺压试验（ruler pressure test） “尺压试验”用于腹水与腹腔各种囊肿均可出现移动性浊音的鉴别诊断，具体检查方法如下：取一硬尺，尺中心放在患者腹部最突出的部位，尺的长轴与身体长轴互相垂直，检查者双手在近尺中心的部位用均匀的力量将尺压下，如为囊肿，可将腹主动脉的搏动传向腹壁，使硬尺发生与心跳一致向上有节奏性的跳动；如为腹水，则无上述现象出现。

肾结核（tuberculosis of kidney） 发达国家8%～10%的肺结核病人合并肾结核，发展中国家15%～20%的肺结核病人合并肾结核。结核菌通过血液、尿路、淋巴管和直接蔓延四种路径可到达肾脏，前两者多见。80%～90%是双侧感染，主要在肾外层，并不引起临床症状，但尿中可查出结核菌，称为病理型肾结核。抵抗力低下时，结核菌侵入肾小球毛细血管壁，到达肾小管，在肾髓质皮层形成结核病灶，蔓延至肾乳头、肾盏、肾盂，发生结核性肾盂肾炎，引起症状称为临床肾结核，临床肾结核90%为单侧。肾结核早期病变为结核结节，结核结节逐渐扩大、融合、中心坏死可出现干酪空洞，最终成为结核性肾积脓。部分病人可全肾钙化、输尿管完全闭合。肾结核下行播散常常累及输尿管、膀胱并延及生殖系统。临

床出现尿频、尿痛、血尿、脓尿、肾区疼及发热、消瘦、贫血等症状。

24h 尿沉淀物直接涂片可发现结核菌，X 线可见肾实质钙化。静脉肾盂造影可发现 50% ~ 90% 中、晚期肾结核病人肾结构异常，CT 常可清楚显示肾体积、干酪空洞、钙化等。

一经确诊肾结核应立即规律化疗。可选用异烟肼、利福平、吡嗪酰胺、乙胺丁醇、链霉素等，时间应长于肺结核，有人主张以 2 年为宜。如疗效不好，可行患侧肾切除。目前公认的手术适应证：（1）有钙化或无钙化的无功能肾。（2）肾脏广泛浸润，且有高血压和输尿管梗阻。（3）伴发肾癌。

输尿管结核（tuberculosis of ureter） 肾结核的下行感染所致。主要病变是黏膜、黏膜下层或全输尿管壁发生溃疡或纤维化。致输尿管增粗、变硬，成为一条僵直的索条。管腔有不同程度的狭窄，严重者导管和造影剂均不能通过，以致不能做泌尿系逆行造影。

膀胱结核（tuberculosis of bladder） 肾结核的向下蔓延所致。膀胱黏膜充血、水肿，以后形成结核结节。结核结节在病侧输尿管口周围组织开始，蔓延到整个三角区，然后累及整个膀胱。结核结节融合、干酪化形成溃疡。病变侵入肌层，在肌肉中引起严重纤维化，使膀胱失去伸张的能力，容量减少，可小于 50ml，甚至膀胱容量缩小到 10 ~ 15ml。严重病例，病变可穿透全壁，形成结核性膀胱阴道瘘或膀胱直肠瘘。膀胱结核可累及健侧肾的输尿管口或输尿管下段，使健侧的尿流发生障碍，形成肾和输尿管积水。

前列腺结核（tuberculosis of prostate） 男性生殖器结核的病理研究显示前列腺结核最多见，占 92% ~ 96%，因临床上没有肯定的症状而报道较少。前列腺结核两侧多见，约占 2/3，大多数合并肾结核。男性生殖器结核多是从前列腺或精囊开始，再蔓延至输精管、附睾和睾丸。结核病变在前列腺中靠近导管管口和射精管开始，也可在黏膜下血管附近开始。结核结节融合发展、干酪样变，形成空洞和纤维化，整个前列腺成为坚硬的组织。空洞与尿道直接相通，可破溃到前列腺周围，在会阴部形成窦道。直肠指诊可发现前列腺变硬、表面有结节。

前列腺结核可无明显症状，严重者可发生性功能障碍。前列腺分泌碱性液体和玻璃酸酶，前者可缓和阴道的酸性分泌物，后者使精子容易穿过子宫颈和黏液栓及卵子的胶状膜，二者均有利于受孕。前列腺结核时分泌物减少可造成不孕。

精囊结核（tuberculosis of seminal vesicle） 病理检查精囊结核占男性生殖器结核的 62% ~ 81%，仅次于前列腺结核，多继发于肾结核。临床上可无明显的症状，也可出现血精、排精疼痛及精量减少。当结核侵及后尿道时可出现初始血尿或终末血尿。因此对伴有血尿的男性病人应询问有无血精病史，以除外精囊结核。可做精液或前列腺精囊液的直接涂片，15.4% 的病例可发现结核菌，在较晚的病例阳性率为 29.4%。

输精管结核（tuberculosis of vas deferens） 前列腺和精囊的结核病变经输精管的管腔或管壁淋巴管蔓延到输精管。输精管增粗并有多处局限性的浸润和纤维化，致使输精管狭窄、梗阻、扭曲呈串珠状。

精索结核（tuberculosis of spermatic cord） 较少见，至 1980 年止国内外文献报告仅 107 例，一般认为系血行感染。结核病变局限在精索部位称为原发性精索结核，伴有泌尿生殖系统结核者称为继发性精索结核。发病年龄 8 ~ 66 岁，以青壮年（20 ~ 39 岁）居多，占 62.5%。此病常发生于阴囊内精索段，占 94%。左右侧精素发病率无差异。

精素结核的临床诊断比较困难，常易误诊为附睾结核。术前确诊率 17.1%。在血丝虫病流行地区，易误诊为阴囊内丝虫病性结节。

临床症状轻微，可有阴囊内无痛性或痛性结节，小如米粒，大者如拳，表面均较光滑，质硬，有干酪空洞形成者可有囊性感。PPD 试验可呈阳性反应。一经确诊立即给予正规抗结核治疗，无效时可手术切除。

睾丸结核（tuberculosis of testis） 睾丸结核主要是附睾结核的直接蔓延，因此多在靠近附睾处发生病变，但亦有血行感染者。睾丸结核常常是双侧病变，也有局限性单侧单发、单侧双发的报告。手术时可见了睾丸结核质硬有包膜，内有干酪物质。睾丸结核可继发鞘膜积液。

附睾结核（tuberculosis of epididymis） 在男性泌

尿生殖系统结核中附睾结核占48.5%～64%。血行感染可直接引起附睾结核，但较少见，病变多是在附睾头部。而多数附睾结核是经前列腺、精囊、输精管感染所致。主要病理改变是干酪样变、空洞形成和纤维化。始于尾部，逐渐蔓延至整个附睾，并很快侵及阴囊，形成窦道。附睾结核常常是双侧病变，可继发鞘膜积液。附睾结核时局部逐渐肿大，可有轻微的疼痛或全无疼痛。

一经确诊应正规抗结核治疗，内科治疗无效时可行附睾切除术。其主要适应证为：（1）对化疗不敏感的干酪性脓肿；（2）经抗结核治疗后附睾仍呈进行性肿大者。

输卵管结核（tuberculosis of fallopian tube） 多见于20～40岁女性。女性生殖器结核中90%以上为输卵管结核，多为双侧性。可有三种类型：（1）结核性输卵管周围炎；（2）间质性结核性输卵管炎；（3）结核性输卵管内膜炎。根据细菌毒力及机体免疫能力的不同，病变继续发展为两种类型：（1）增生粘连型：80%属于此型，病变进展缓慢，输卵管增厚，显得粗大僵直，管腔狭窄，可有干酪样渗出物使输卵管与邻近器官紧密粘连；（2）渗出型：为急性、亚急性病程，输卵管肿胀、黏膜破坏较剧烈，管腔充满干酪样物质，形成结核性输卵管积脓，常与周围组织紧密粘连。

临床上可出现不孕、腹痛、腹部包块、发热等症状。

卵巢结核（tuberculosis of ovary） 多由输卵管结核直接蔓延所致，常双侧受侵，约占女性生殖器结核的20%～30%。在卵巢表面有结核性肉芽组织，局限于卵巢皮质的外围部分。血行播散结核侵及卵巢可在卵巢深层组织中形成结节或干酪性脓肿。

临床可出现不孕、月经紊乱、白带增多、下腹坠痛、消瘦等症状。

子宫体结核（tuberculosis of uterus） 子宫内膜结核严重时侵入肌层形成子宫体结核。早期子宫外形无改变，只是输卵管的改变，以后子宫腔变形，子宫内膜边缘呈锯齿状或龛影，瘢痕收缩时子宫畸形，子宫腔甚小。子宫可呈块状钙化或整个子宫钙化。X线摄影平片表现为倒置的三角形钙化影。

子宫内膜结核（tuberculosis of endometrium） 子宫内膜结核占女性生殖器结核的0～60%，不孕症妇女诊断性刮宫的6.9%为子宫内膜结核。大都从输卵管结核扩展而来。一般认为这种播散系直接经管腔下行而致，亦可由血流感染子宫内膜所致。由于感染多自上而下，故病灶首先出现在宫腔双侧上角处的子宫内膜。镜检可见到散在的结核结节，严重时可出现干酪样坏死，表浅的结核性溃疡可侵及肌层。由于子宫内膜受到不同程度的破坏，最后代以瘢痕组织，致使子宫腔粘连、变形、缩小。

确诊有赖于刮宫，几乎100%可见到结核结节。

子宫颈结核（tuberculosis of cervix） 一般报道子宫颈结核占女性生殖器结核的0.5%～35%，较输卵管结核和子宫内膜结核少见。20世纪50年代主要发病于生育年龄，随着结核病发病年龄后移，70年代后≥50岁的占62%。

子宫颈结核多半由内膜结核直接蔓延而来，病变多局限于子宫颈表面，可发生溃疡及干酪坏死。病理上可分为四型：溃疡型、乳头型、间质型、子宫颈内膜型。

临床可出现发热、乏力、腹胀、不育。生殖器检查子宫颈可呈菜花样改变及糜烂、结节等。因子宫颈结核发病率低，又无特异症状，故易被误诊为子宫颈癌、宫颈糜烂。宫颈或宫颈管分泌物涂片找到抗酸杆菌有助于诊断。一经确诊应正规抗结核治疗，无效或疗效不佳时宜手术切除。

阴茎结核（tuberculosis of penis） 阴茎结核占泌尿生殖系统结核的1%～6.9%，多数伴有肾结核、附睾结核等。其发病原因有三种：（1）直接接触感染：如女性宫颈结核于性交时感染；（2）继发感染：继发于肾、附睾结核；（3）血行感染：病变多发生于阴茎海绵体，但较少见。临床可分为溃疡型、结节型、混合型、硬变型。

临床表现主要是在阴茎头、阴茎系带或尿道外口处出现丘疹，随之出现溃疡。发展缓慢时可在阴茎局部形成或深或浅的结节，亦可干酪坏死。病变侵及海绵体时形成瘘管、肉芽组织增生，并因纤维化而使阴茎变硬、变形、勃起时弯曲。因临床少见易误诊为阴茎癌、软性下疳、硬性下疳等。抗结核治疗疗效不佳时可手术切除部分阴茎或病灶。

阴道结核、外阴结核（tuberculosis of vagina、tuberculosis of vulva）　在女性生殖器官结核中，阴道、外阴结核占1%～2%，多为自子宫及宫颈向下蔓延的感染，亦可能由血行感染所致。多半在前庭大腺开口处或后联合附近形成表浅的单个或数个溃疡，久治不愈且可形成窦道，经常流出乳白色脓性分泌物及干酪物质。脓性分泌物涂片可找到结核菌。偶尔可表现为灰白色的肉芽肿或黄色结节。

临床可有下腹隐痛、乏力、纳差、消瘦等，亦可无症状而只以阴道肿物或溃疡而就诊。除联合、足量、规律抗结核治疗外，可在阴道溃疡面外用利福平粉剂，至溃疡面修复。

肾上腺结核（tuberculosis of adrenal gland）　肾上腺皮质结核在20世纪60年代以前占肾上腺皮质功能低下（Addison病）病因的60%～90%，目前仍为发展中国家Addison病的主要病因，欧美则降至15%～20%。肾上腺皮质结核是由结核菌血行播散所致，常伴有陈旧或活动的肺、淋巴结、腹腔、盆腔或泌尿系统的结核。

结核病变起源于髓质然后向外传播，并由一侧蔓延到对侧。肾上腺皮质三层结构消失，皮质和髓质可见到结核结节、结核性肉芽肿、大片干酪样坏死，残余的肾上腺皮质细胞呈簇状分布。肾上腺被膜肥厚，与周围组织粘连。肾上腺体积可达正常的2倍以上。

当结核病变使两侧肾上腺破坏达90%以上时，临床上出现倦怠、皮肤色素沉着，尤以暴露的部位为著。严重者失水、失钠、贫血、低血糖、低血压。肾上腺CT检查可见肾上腺外形不规则，密度不均匀。结核晚期肾上腺萎缩，并有钙质沉着。内分泌检查示血浆皮质醇、醛固酮降低。除抗结核治疗外应补充糖皮质激素。

皮质骨结核（cortical bone tuberculosis）　病变多自髓腔开始，呈局限性溶骨破坏，一般不形成大块死骨。骨膜内层受到刺激后有新骨形成，儿童骨膜受到刺激而呈葱皮样增殖，成人新骨形成较少，老年人仅见溶骨性破坏而无新骨形成。

松质骨结核（spongy bone tuberculosis）　按病灶的位置可分中心型和边缘型两种。中心型病灶距血供丰富的软组织较远，病变以骨坏死及浸润为主，死骨吸收或流出后局部遗留空洞。边缘型结核病灶与血供丰富的软组织相邻，故病变组织易被吸收，多不形成死骨，表现为局限性骨缺损。

干骺端结核（tuberculosis of metaphysis）　干骺端介于骨端松质骨和骨干皮质骨之间，因而既有松质骨结核的特点，如死骨形成，又有皮质骨结核的特点，如骨膜性新骨形成。干骺端结核可通过骨膜下间隙、关节囊、穿过骺板累及骨骺进入关节。

短骨干结核（tuberculosis of short diaphysis）　手足短骨干结核较常见，在上肢结核中占第二位，跖趾骨结核较少见，患者多为10岁以下儿童。其病理变化除以增生为主，溶骨性变化及死骨外，常见有骨气臌的改变及病变波及关节易破溃形成窦道。病人可有局部胀痛，骨干变粗大，脓肿破溃形成窦道。X线表现髓腔扩大，骨膜新骨形成。本病应与化脓性骨髓炎、内生软骨瘤、纤维异样增殖症、痛风、疲劳骨折等鉴别。可行全身及局部抗结核药物治疗，有明显死骨、窦道者可手术清除。

长骨骨干结核（tuberculosis of long diaphysis）　较少见，患病年龄以10岁以下儿童最多。病理变化以增生为主，溶骨破坏次之，死骨形成少见，病变常属多发。局部可有压痛，触之骨干可变粗，形成脓肿和窦道者比较少见。X线表现长骨干周围有新骨形成，偶呈葱皮样改变，髓腔内或新骨中有多发或单发的椭圆形溶骨样破坏区，死骨不常见。本病应与化脓性骨髓炎、尤因瘤、嗜伊红肉芽肿、梅毒性骨膜炎、骨软骨炎、坏血病等作鉴别。一般采用保守治疗多可治愈，若有明显脓肿、死骨者可行病灶清除术。

颅骨结核（tuberculosis of cranial bone）　非常少见，患者多为儿童或抵抗力低下的成年人。颅骨结核有原发与继发两种，原发病变系经血液或淋巴液感染，继发病变多由中耳结核及颞骨乳突或岩部结核所致。患者常合并其他部位结核，除有全身中毒症状外，常感头痛、局部肿胀、压痛、脓肿穿破皮肤后形成窦道。X线表现为溶骨性破坏，边缘整齐，骨洞内可见死骨。应与颅骨梅毒瘤、多发骨髓瘤、转移瘤、颅骨骨髓炎等鉴别。多数病人采用全身抗痨药物治疗即能奏效，有脓肿可行穿刺吸脓与局部注药，有明显死骨或窦道经久不愈可行病灶清除术，术后继续抗结核治疗3个月。

面骨结核（tuberculosis of facial bones） 发病率较颅骨结核多见，患者多为儿童或抵抗力差的成年人。合并它处结核者全身中毒症状较明显，局部有肿胀、疼痛、脓肿及窦道，下颌角部病变诉牙痛，张口困难及牙齿松动。X线表现为局限性溶骨性破坏常有死骨形成。本病应与肿瘤及鼻副窦炎鉴别，下颌骨病变须与化脓性骨髓炎、放线菌病或牙源性肿瘤鉴别。非手术治疗常可获得痊愈，有脓肿应穿刺吸脓，有明显死骨可采用手术治疗。

肩胛骨结核（tuberculosis of scapula） 是由肩峰结核、喙突结核、肩胛冈结核和肩胛翼结核所组成。以全身抗结核药物治疗为主，必要时可行手术治疗。

肋骨结核（tuberculosis of rib） 分原发与继发两种，原发肋骨结核和肋软骨结核少见，继发病变常为多发，多呈局限性溶骨性破坏。病人症状多不明显，常被原发病灶症状所掩盖，局部可有自发性疼痛和肿胀。X线表现病变为溶骨性、膨胀性破坏和新骨形成，骨空洞边缘致密或肋骨广泛破坏及死骨。本病应与肋骨骨髓炎、放线菌病、嗜伊红肉芽肿、纤维异样增殖症、肿瘤等鉴别。治疗在无明显脓肿和死骨的病例可采用非手术治疗，脓肿较大，死骨明显或窦道经久不愈的可行手术治疗。

脊椎结核（tuberculosis of spine） 占所有骨关节结核病人的50%～70%，其中腰椎占第一位，胸椎占第二位，后依次为胸腰椎和腰骶椎，病理分为中心型、骨骺型、骨膜下型和附件型。病人除有全身中毒症状外，局部症状有疼痛、姿势异常、脊柱畸形、寒性脓肿、窦道及脊髓压迫征。X线片、CT、MRI有助于诊断。脊柱结核病人应用合理的化疗方案治疗和局部制动，卧硬板床休息，按手术适应证，在全身中毒症状减轻后，择期施行病灶清除术。

颈椎结核（tuberculosis of carvical vertebra） 在脊柱结核中发病率最低。病人可有低热、盗汗及消瘦等症状，如气管或脊髓受压可出现呼吸困难及不同程度截瘫，患处可有局限性压痛、脓肿、活动受限及斜颈畸形。X线表现为椎间隙狭窄或消失，椎体边缘不整齐，破坏及死骨，椎前软组织影扩大。经保守治疗无效，应及时采用病灶清除术，术后继续骨牵引4～6周，去牵引后可用皮围颈保护颈部。

胸椎结核（tubercubsis of sternum） 胸椎结核在脊柱结核中占第二位。患者除低热、盗汗和全身乏力等中毒症状外，常伴有局部钝痛、咳嗽时加剧。脊柱后凸畸形，背部两则可出现脓肿，若脊髓受压时可出现截瘫。X线表现椎体密度不均匀，骨破坏、死骨和空洞形成，椎间隙变窄，消失，病椎两侧可见不对称的软组织阴影。治疗若经保守治疗无明显疗效时，有手术指征者可行肋骨横突切除术或经胸腔病灶清除术，术后继续抗结核药物治疗，卧床休息4个月后可起床活动。

腰椎结核（tuberculosis of lumbar vertebra） 在脊柱结核中占首位。病人常有低热、盗汗、消瘦和食欲不振等中毒症状，局部疼痛，活动受限，脊柱后凸畸形，寒性脓肿多见于腰三角处和腰大肌处，可流注到大腿根部。X线表现椎体呈磨砂玻璃样改变，骨质破坏，死骨和骨空洞形成，椎间隙变窄或消失，腰椎侧弯或后凸畸形，单侧或双侧腰大肌阴影扩大。本病应与椎间盘退化症、腰间盘脱出、强直性脊柱炎、脊柱化脓性炎症、脊柱肿瘤等相鉴别，早期在未形成脓肿及死骨之前，多采用保守治疗，若有手术指征，应做病灶切除。在腰椎1～3的病变采用肾切口入路，腰椎4～5病变，多采用倒八字入路，术后继续抗结核药物治疗及卧床休息。

椎弓结核（tuberculosis of vertebral arch） 指病变限于椎弓根、椎板、棘突或横突，而不是继发于椎体结核扩展到椎弓根、横突或上下关节突的病变。本病占脊椎结核1%，胸椎最为常见，次为腰椎和颈椎，25%～50%病例并发截瘫，多见于青壮年。全身症状不明显，可有患处疼痛及神经根放射痛。X线表现椎体溶骨性破坏，棘突骨质密度低，棘突部分或全部阴影消失。无并发截瘫或窦道者可单用药物治疗，否则采用手术。

椎管内结核肉芽肿（tuberculous granuloma in the spinal canal） 结核性肉芽肿位于硬膜外或硬膜下，两者比例约为10:1，引起脊髓功能障碍，临床特点为渐进性脊髓受压症状和体征。发病于任何年龄，X线表现多无骨质破坏及椎旁寒性脓肿，脑脊液动力学试验呈不同程度梗阻，蛋白含量及细胞数可增高，脊髓造影及MRI有助于诊断。全身抗结核药物治疗为主，如有脊髓压迫征，及行椎板切除术。

髂骨结核（tuberculosis of ilium） 髂骨体积大，松质骨多，但因髂骨周围血循环良好，故发病率低。多为局限型，弥漫型少见，松质骨较厚，可产生大块死骨，髂骨内面病变的脓肿可汇集在髂窝内，髂骨外面病灶的脓肿汇集在臀中肌和臀小肌深层。临床症状常不明显，脓肿增大可出现疼痛及髂关节伸直受限。X线表现在髂骨可见圆形或卵圆形溶骨性破坏，边缘致密。治疗若无明显脓肿或死骨者可采用全身抗痨药物治疗，有脓肿、死骨、瘘道者可行病灶清除术，术后继续抗痨药物治疗半年左右。

耻骨结核（tuberculosis of pubis） 较少见，多为局限性破坏，病变常开始于耻骨体靠近联合面的部分，耻骨联合原发结核极少，若耻骨联合被破坏后，骨盆前环松弛，耻骨联合多增宽，病变多是溶骨性骨破坏，局部可有死骨及骨膜反应。本病常见于育龄妇女，发病缓慢，局部可有肿胀、压痛、脓肿或窦道形成，髋关节外展略受限或有跛行。X线可见耻骨体有局限性溶骨破坏，常见死骨及骨膜反应，病变累及耻骨联合可增宽及脱位。本病应与化脓性耻骨炎和非化脓性耻骨炎鉴别。治疗若无明显死骨、脓肿可保守治疗，无效者可采用病灶清除术。

坐骨结核（tuberculosis of ischium） 发病率较高，呈局限性破坏，骨病变多为边缘型破坏，坐骨体上方病变可以侵入髋关节，引起髋关节结核，流注寒性脓肿可汇集到坐骨直肠窝或肛门附近，也可到达大腿内侧和腹股沟周围。病人全身症状可不明显，以局部疼痛为主，病变靠近髋臼或臀部有巨大脓肿的，功能多受限。X线可见坐骨体或坐骨结节常见局限性、边缘型破坏，死骨较常见。若局部无明显死骨和脓肿的病例可采用保守治疗，若出现死骨、脓肿或窦道特别是坐骨体结核易侵犯髋关节应采用病灶清除术。

股骨粗隆结核（tuberculosis of femur tuberosity） 本病发病率不高，但大粗隆结核远多于小粗隆结核，多继发于脊柱、骨盆结核或其他部位的结核，20～40岁青壮年多见。全身症状少，局部常见脓肿、压痛、肿胀和窦道，下肢肌肉萎缩明显。X线呈典型的松质骨结核表现。全身抗结核药物治疗为主，若髋关节受累要及时手术，清除病灶、脓肿、死骨切除滑囊等。

关节结核（joint tuberculosis） 人体关节主要由骨端松质骨、关节软骨和滑膜关节囊三部分组成。早期，病变局限于骨端的松质骨或滑膜上，称之单纯骨结核或单纯滑膜结核。若病变进一步发展，单纯骨结核的病变穿破关节软骨面进入关节腔，累及滑膜组织，或单纯滑膜结核的病变侵入软骨面的上、下方，使之坏死脱落，同时累及骨端的松质骨，使关节的滑膜、软骨和骨端松质骨遭到不同程度破坏，称之关节结核。应积极全身抗结核药物治疗，局部治疗及必要的外科手术治疗。

滑膜结核（tuberculosis of synovium） 滑膜组织起于中胚层，广泛分布于关节、腱鞘和滑囊等处的内衬，膝、髋、肘和踝等处滑膜丰富，故发生率也较高，偶见于手、足腱鞘、大转子或三角肌下滑囊。滑膜感染后肿胀、充血、炎性细胞侵润、渗出增加、引起关节腔积液，其沉淀的纤维蛋白块，经关节或肌腱的滑动作用磨成瓜子样，白色有光泽的米粒体，晚期滑膜增生肥厚和粘连累及关节软骨，则出现关节功能障碍。可同时行全身和局部抗结核治疗。

滑囊结核（tuberculosis of bursa） 分为血源性和侵蚀性两种，除大粗隆部滑囊外，比较少见。血源性滑囊结核分为浆液型、萎缩型、化脓型、增殖型。早期症状为局部肿胀，疼痛不明显。X线片显示除软组织肿胀外多无异常。局部穿刺，细菌培养或取活检有助于诊断。治疗以原发病灶为主，保守治疗无效者可手术治疗。

腱鞘结核（tuberculosis of tendon sheath） 分为血源性和侵蚀性两种，腱鞘结核在肩关节常见。病理变化为滑膜水肿、干酪坏死、脓肿或窦道、腱组织破坏、粘连。局部症状为沿腱鞘走行的肿胀，或脓肿窦道，指或趾感觉异常。X线表现仅见局部肿胀，久病者可见骨质疏松。细菌学或组织学检查可确定诊断，抗结核药物能使大多数患者治愈。

肩关节结核（tuberculosis of shoulder joint） 较少见，占全身骨关节结核的1.06%，多继发于肺结核，少数由邻近部位结核病变蔓延而来，以21～30岁多见，左侧多见。病程长，局部肿胀不明显，呈“方肩”畸形，以外展、外旋受限明显。X线表现：骨质疏松、关节囊肿胀、肱骨头常有中心性破坏、可见死骨、关节间隙狭窄等。可同时行全身和局部抗结核治

疗，如有手术适应证需外科治疗。

肘关节结核（tuberculosis of elbow joint） 在上肢三大关节中居首位，占全身骨关节结核的5.63%，以全关节结核居多，晚期纤维性或骨性强直，青壮年及儿童多见。常有患处肿胀、压痛、脓肿或窦道形成及关节功能受限。X线表现可见死骨，吸收后可出现空洞，无死骨形成的骨结核和滑膜结核。应全身和局部抗结核药物治疗，非手术治疗无效，可行病灶清除，晚期全关节结核可做关节切除。

腕关节结核（tuberculosis of wrist joint） 较常见，以青壮年最多，因腕关节结构复杂，肌肉保护少，损伤较多、易发生结核。表现为局部肿痛、脓肿、功能受限、腕下垂或畸形。X线表现桡、尺骨远端有死骨和空洞、软组织肿胀和骨质疏松、全腕骨模糊、关节间隙狭窄或强直。应行全身抗结核治疗，患部腕背伸30°石膏固定，手术治疗时包括病灶清除、腕关节固定和晚期的截骨术矫正畸形。

骶髂关节结核（tuberculosis of sacro－iliac joint） 发病率较高，分为单纯滑膜型、单纯骨型、全关节型三种，单纯骨型结核因症状轻微，X线片所见不多，不易早期诊断，因此临床所见多为全关节结核。因骶髂关节结核多合并身体其他处结核，应注意全身情况检查和全身抗结核药物治疗；没有明显脓肿、死骨及窦道可非手术治疗，包括用药、制动、牵引等；有脓肿、死骨及窦道者应行病灶清除术及关节内植骨融合术。

膝关节结核（tuberculosis of knee） 居全身骨关节结核的第三位，滑膜结核、全关节结核合并脓肿、形成窦道的多见，本病好发于儿童青壮年，男多于女。病人可有跛行和肿胀，浮髌试验阳性，关节功能障碍，肌肉萎缩。X线表现软组织肿胀、骨质疏松、可见死骨和空洞、关节破坏、畸形等。经全身和局部抗结核治疗药物80%的病例可痊愈，全关节结核需手术治疗。

踝关节结核（tuberculosis of ankle joint） 占全身骨关节结核的3.4%，在全身六大关节中居第四位，踝关节为下肢负重，血运差，损伤率高，易感染结核。以全关节结核多见，滑膜结核多于骨结核，脓肿表浅，易形成窦道，10岁以下儿童多见。可有踝部肿痛、跛行、活动以背伸和跖屈受限明显。X线表现关节囊肿胀、骨质疏松、死骨、空洞、关节间隙改变及骨质硬化。治疗包括休息、制动、全身和局部使用抗结核药物，保守治疗无效可进行滑膜切除术、病灶清除术和关节加压固定术。

跗骨与跗间关节结核（tuberculosis of tarsus and intertarsal joints） 跗骨骨多、关节多、负重多，故骨结核和全关节结核多。单纯骨结核以跟骨为多，中心型多，脓肿穿破及肤形成窦道多，晚期累及全跗间关节形成全足结核，本病好发于儿童和青少年，跟骨结核最多见。常有全身中毒症状及关节周围肿胀、压痛、功能障碍、跛行及窦道形成。X线表现：单纯骨结核边缘可见局部溶骨性破坏；中心型可见局部磨砂玻璃样改变或有死骨、空洞形成；晚期全关节结核表现为骨质疏松，跗骨破坏广泛，关节间隙狭窄，骨质萎缩，关节畸形。治疗除全身抗结核药物治疗外，跟骨结核有死骨者，手术刮除死骨和肉芽组织，无感染者可术中植骨，晚期全关节结核应做关节融合术，术后石膏固定，继续抗结核药物3～6个月。

表浅淋巴结核（tuberculosis of lymph node in shallow layer of body） 表浅淋巴结系多组体表淋巴结的统称，它包括颈部、锁骨上、腋窝、腹股沟等多组淋巴结，这些淋巴结均可罹患结核，其中以颈部淋巴结核发病最多，体表淋巴结核的患病率占肺外结核的1/6。其特点为：可以单个、多个或一组淋巴结肿大，轻者无全身症状，肿大淋巴结不红、不热、有压痛，以后淋巴结发生粘连活动受限，如有多数淋巴结互相粘连，可形成串珠状或融合成团块状，淋巴结内逐渐发生干酪样坏死，液化形成脓肿，自行破溃。诊断可借助结核菌素试验，淋巴结穿刺或淋巴结摘除活检。治疗酌情选用内科、外科或二者合用。内科可首选抗结核药物为主，中医中药可辅助治疗；外科可酌情局部封闭、切开引流、淋巴结摘除术、瘘管切除术。

颈淋巴结核（tuberculosis of lymph node of neck） 又名“瘰疬、老鼠疮”，颈淋巴结核占全身淋巴结核的1/3，总数约150～200枚，其中以枕三角、肩胛三角、颌下三角、颈动脉三角区淋巴结核多见。其感染途径为淋巴和血行途径。临床表现除局部淋巴结肿大外，部分患者可有低热、乏力、血沉增快等，肿大淋

巴结可分为结节型、浸润型、脓肿型、溃疡型。诊断可根据结核菌素试验、淋巴结穿刺、淋巴结活检，颈淋巴结核成年患者有37.1%合并肺结核，儿童约80%合并肺结核，诊断时要注意询问肺结核病史，结核接触史，并注意检查有无肺部病灶，注意与急性淋巴结炎、淋巴肉瘤、霍奇金病、结节病等鉴别诊断。治疗在早期局部封闭加全身化疗，化疗疗程以9～18个月为宜，太短易复发；如淋巴结核已干酪坏死液化应及早切开引流，防止溃破伤口经久不愈；对已溃破及有窦道形成者应行手术切除。

锁骨上淋巴结核（tuberculosis of supraclavicular lymph node） 锁骨上淋巴结又名颈横淋巴结，位于锁骨上三角内，沿颈横动静脉分布，其数目为1～8个，它主要接受副神经淋巴结及锁骨下淋巴结的输出淋巴管，还接受胸上部的淋巴管。此组淋巴结感染结核后，具有结核性淋巴结炎的特征，淋巴结肿大疼痛，但无红热。诊断时注意与胃癌、食管癌、肺癌等发生的锁骨上淋巴结转移相鉴别，其诊断治疗原则与颈淋巴结核同。

颌下淋巴结核（tuberculosis of submandibular lymph node） 颌下淋巴结按其分布可分为四群：颌下前淋巴结、颌下中淋巴结、颌下后淋巴结及颌下腺内淋巴结。颌下淋巴结接受面部的淋巴管，起自眼睑内侧、眶内侧、鼻颊、唇、口腔、舌下腺、颌下腺的淋巴管。该组患淋巴结核具有淋巴结肿大、压痛、不红、不热、单个或多个，轻者无全身症状。因该组淋巴结所引流部位经常发生非特异性感染，诊断时要注意全面检查，注意与非特异性淋巴结炎相鉴别。其治疗原则与颈淋巴结核相同。

腋窝淋巴结核（tuberculosis of axillary lymph node） 腋窝淋巴结是上肢最大的一组淋巴结，位于腋窝腔内，它可分为外侧群、前群、胸肌间群、后群、中央群和尖群（即外侧淋巴结组、胸肌淋巴结组、胸肌间淋巴结组、肩胛下淋巴结组，中央淋巴结组和尖淋巴结组），该组淋巴结数目较多，一般为37个左右，这些淋巴结接受上肢、前胸壁、侧胸壁、后胸壁、脐以上的前腹壁、侧腹壁及乳房的集合淋巴管。该组淋巴结核的临床表现与诊断要点与颈淋巴结核同，但乳腺癌时此组淋巴结转移机会较多，要特别注意鉴别。治疗原则与颈淋巴结核相同。

腹股沟淋巴结核（tuberculosis of lymph node of the groin） 又名鼠蹊部淋巴结核，位于大腿根部，该组包括腹壁下淋巴结、旋髂淋巴结（分为旋髂浅组、旋髂深组）及耻骨淋巴结组。它接受下肢、脐以下腹壁及盆腔部分的集合淋巴管，其中腹壁下淋巴结接受腹外斜肌腱膜、腹直肌鞘，腹直肌的集合淋巴管，旋髂浅淋巴结接受髂前上肌下方，腹直肌与阔筋膜张肌的集合淋巴管，其输出淋巴管直接注入腹股沟淋巴结；旋髂深淋巴结接受该部位深层的集合淋巴管，输出淋巴管注入髂外淋巴结，然后再注入腹股沟淋巴结；耻骨淋巴结接受阴茎及阴蒂的集合淋巴管，其输出管直接注入腹股沟淋巴结。该组淋巴结核较少见，它的诊断、鉴别诊断及治疗与颈淋巴结核相同。

胸内淋巴结核（tuberculosis of thoracic lymph node） 胸内淋巴结位于胸腔内，分为纵隔前淋巴结、纵隔后淋巴结、心包外侧淋巴结、肺韧带淋巴结。纵隔前淋巴结分为上下两群；纵隔后淋巴结包括肺食管旁淋巴结、支气管肺淋巴结、气管支气管淋巴结、气管旁淋巴结；心包外侧淋巴结位于心包及纵隔胸膜之间，沿心包膈隔动脉分布，约2～3个；肺韧带淋巴结在肺韧带内，约1～3个。以上几组淋巴结受结核感染时可统称为胸内淋巴结核。诊断主要靠X线、CT片、结合结核菌素试验，要特别注意肺内原发灶，应注意与肺内肿瘤淋巴结转移及纵隔肿瘤相鉴别。其治疗同肺结核，但疗程以12～18个月为宜。

纵隔淋巴结核（tuberculosis of mediastinal lymph node） 纵隔淋巴结位于纵隔内，分为纵隔前淋巴结及纵隔后淋巴结。纵隔前淋巴结分为上下两群：（纵隔前上及纵隔前下淋巴结），纵隔前上淋巴结位于上纵隔的前部，即心包上方、胸腺后方、大血管干附近，它接受左肺上叶、气管、心包及心脏的集合淋巴管，然后汇入纵隔淋巴干，此外它还接受纵隔前下淋巴结和右气管、支气管上淋巴结的输出淋巴管，然后汇入右支气管纵隔淋巴干，或直接入右淋巴导管；纵隔前下淋巴结位于心包前，接受心包及胸腺的集合淋巴管，其输出淋巴管注入胸骨旁淋巴结或支气管纵隔淋巴干。纵隔后淋巴结位于上纵隔后部及下纵隔的后纵隔，包括肺食管旁淋巴结、支气管肺淋巴结、气管支气管淋巴结及气管旁淋巴结。该组淋巴结核的诊断及治疗同胸内淋巴结核，要特别注意与胸腺瘤，畸胎瘤、神经纤维瘤相鉴别。

气管旁淋巴结核（tuberculosis of paratracheal lymph node） 该组淋巴结位于气管两侧，借助淋巴管联结成链状，分为上中下三群，上群位于颈部，在甲状腺下方附近；中群在气管胸部与左无名静脉相交处附近；下群靠近气管、支气管上淋巴结，各群之间无明显界限，淋巴结数每侧一般为5～8个。右侧淋巴结接受气管支气管下淋巴结和两侧支气管上淋巴结的输出淋巴管，左侧淋巴结接受左气管支气管上淋巴结的输出淋巴管；左右两侧的淋巴结还接受食管、咽、喉、甲状腺的集合淋巴管。该组淋巴结核属原发综合征的一部分，伴肺部原发病灶。其诊断主要靠X线检查，治疗同肺结核。

气管支气管淋巴结核（tuberculosis of tracheo－bronchial lymph node） 气管支气管淋巴结位于气管下部和左右支气管的周围，分为气管支气管上淋巴结及气管支气管下淋巴结，气管支气管下淋巴结又称气管分叉部淋巴结（或隆突下淋巴结）。这里仅介绍气管支气管上淋巴结，该组淋巴结位于气管下部和左右支气管的外侧，右侧一般3～6个，有时可达10个，它接受左右两肺的淋巴，该组淋巴结肿大时很少见到右支气管受压，而是压迫其前方的上腔静脉，出现上腔静脉回流受阻。而左侧的淋巴结位于气管下部和左支气管的左侧，一般3～6个，它接受左肺上叶及心脏左半部的集合淋巴管，并接受左支气管肺淋巴结及气管支气管下淋巴结的输出淋巴管。该组的输出淋巴管注入两侧的气管旁淋巴结。其诊断、鉴别诊断及治疗与胸内淋巴结核同。

隆突下淋巴结核（tuberculosis of carinal lymph node） 隆突下淋巴结即气管支气管下淋巴结，又称气管分叉部淋巴结。位于气管杈的下方，左右支气管始部之间，一般2～5个，多时可达10个，它接受左右肺下叶和右肺中叶、左肺上叶下部的一部分集合淋巴管，其输出淋巴管注入左右气管支气管上淋巴结，一部分经过气管前的淋巴结注入或直接注入气管旁淋巴结（多是右侧）。它是左右肺淋巴管相汇合的部位，两肺的肿瘤均可侵犯此淋巴结，并可经输出淋巴管侵至气管支气管上淋巴结及气管旁淋巴结。本组淋巴结核可借助X线显示支气管杈的扭转和角度变大作为诊断依据，特别注意与肺癌淋巴结转移相鉴别。治疗与其他胸内淋巴结核相同。

支气管肺淋巴结核（tuberculosis of broncho－puhmonary lymph node） 又称肺门淋巴结核，位于肺门，由气管、支气管、肺门部的淋巴结相连成链，各组之间无明确界限。主支气管末端和各肺叶支气管始部周围靠近肺门处的淋巴结称为支气管肺淋巴结，左右各3～5个，右侧位于上叶支气管根部周围，其中位于上叶支气管与右肺动脉之间的淋巴结称为动脉上支气管肺淋巴结，右上肺结核常侵犯该组淋巴结，成为压迫上叶动脉的原因，如淋巴结压迫上叶支气管，则成为支气管扩张的原因。中叶支气管周围的淋巴结肿大可压迫中叶支气管形成中叶肺不张。左支气管肺淋巴结沿左上叶支气管根部，多见于肺动脉或肺静脉与上叶支气管之间，淋巴结肿大时也易发生肺不张。支气管肺淋巴结接受肺的浅层及深层淋巴管，然后注入气管支气管上下淋巴结。该组淋巴结核诊断、鉴别诊断，治疗与胸内淋巴结核相同。

肺韧带淋巴结核（tuberculosis of pulmonary ligament lymph node） 肺韧带淋巴结位于肺韧带的两层胸膜之间，下肺静脉的下方，有1～3个，它直接或间接接受肺下叶底部的集合淋巴管，其输出淋巴管注入气管支气管淋巴结。两肺下叶的肿瘤常转移到肺韧带淋巴结，并可经此侵至腹部，应注意鉴别。该组淋巴结核的诊断治疗原则同胸内淋巴结核。

结节型淋巴结核（tubercle form tuberculosis of lymph node） 淋巴结感染结核后，根据病理改变和外在形态可分为不同类型，结节型为其中的一型。其主要表现起病较缓，常偶然发现一个或数个，不红、不热的肿块，呈结节状，质中等，散在、无粘连、可移动、大小不一、有的呈串珠状，随病程的进展，活动度减小。此时要借助结核菌素试验、淋巴结穿刺、淋巴结活检尽早确诊。确诊后酌情选用内科、外科或二者同时治疗。

脓肿型淋巴结核（abscess form tuberculosis of lymph node） 脓肿型淋巴结核是淋巴结核病理改变的一型。淋巴结感染结核后未得到有效治疗，结节干酪坏死，液化，结节中心变软，触之有波动感，皮肤颜色变红，疼痛加重，形成结核性脓肿，可自行溃破，此时要迅速切开引流，把干酪坏死物引流干净，定期换药，使伤口尽早愈合，防止形成溃疡和窦道。但术前、术中、术后均应配合系统抗结核药物治疗。

溃疡型淋巴结核（ulcer form tuberculosis of lymph node）　又称“老鼠疮”，当脓肿型淋巴结核未及时切开引流而自行破溃则形成溃疡，或虽切开但引流不畅，伤口经常有脓汁排出经久不愈，时间长形成窦道，称之为溃疡型。此时应尽早行淋巴结、窦道切除术，并配合系统抗结核药物治疗。

炎症型淋巴结核（inflammation form tuberculosis of lymph node）　淋巴结感染结核后，首先表现局部淋巴结肿大，伴淋巴结周围组织炎症，自感疼痛，局部压痛，但不红不热，肿大淋巴结与其周围炎症可粘连融合成团块状，使淋巴结活动度减小，此期称炎症型淋巴结核。如得不到有效控制，则向脓肿型转化。应尽早借助结核菌素试验、血沉等检查确诊。确诊后可局部治疗加全身药物治疗。

肿瘤型淋巴结核（tumour form tuberculosis of lymph node）　淋巴结感受结核后，由于机体抵抗力低下，敏感性高等原因，病程发展迅猛，淋巴结迅速肿大、质硬、可单个、或多个、有时出现周围器官组织受压迫症状，很似肿瘤淋巴结转移的表现，称为肿瘤型淋巴结核。可借助结核菌素试验、淋巴结穿刺、淋巴结活检等手段确诊。确诊后单用内科治疗可缩小，但很难消失，易发展成脓肿型或溃疡型，应尽早手术，以除后患。术前、术中、术后均应配合正规药物治疗。

非结核（典型）分枝杆菌淋巴结炎（atypical mycobaterium inflammation of lymph node）　该病多由鸟分枝杆菌及胞内分枝杆菌引起，主要侵犯颈部淋巴结，非结核分枝杆菌淋巴结炎与颈淋巴结核只有靠菌型鉴定才能鉴别而确诊。

非结核分枝杆菌对多数抗结核药物有耐药性，化疗效果差，一旦确诊应尽早行淋巴结摘除术。

局限型皮肤结核（localized tuberculosis cutis）　结核菌由局部扩散所致，病损处容易找到结核杆菌，呈典型结核病理改变。病程缓慢，愈后遗留萎缩瘢痕。属此型结核有结核性初疮、寻常性狼疮、瘰疬性皮肤结核、疣状皮肤结核、腔口结核性溃疡等。

结核性初疮（primary cutaneous tuberculosis）　又称原发性结核综合征（primary tuberculosis complex）。原发性综合性皮肤结核（primary complex of cutaneous tuberculosis）或结核性下疳（Tuberculous chancre）。罕见，属于局限型皮肤结核，是结核杆菌首次侵入无结核免疫力机体发生的第一种皮肤损害。最早皮损为红褐色丘疹形成硬斑块，然后破溃形成溃疡伴干酪样脓疡，溃疡数周内自然愈合。

寻常性狼疮（lupus vulgaris）　是最常见的皮肤结核病，由结核菌素试验阳性者再次感染后所致，占全部皮肤结核病的 50% ~ 75%，儿童、青少年多见。病损好发于面部、四肢，有多种临床表现，例如扁平寻常狼疮、增生性狼疮、溃疡性狼疮和播散性狼疮等。

瘰疬性皮肤结核（scrofuloderma）　又称液化性皮肤结核，占全部皮肤结核病的 10% ~ 15%，多见于儿童。常由附近淋巴结、骨、关节结核病灶的结核杆菌侵及皮肤所致。少数为原发性瘰疬性皮肤结核，又称结核性树胶样肿（Tuberculous gumma），是由血行播散引起。

疣状皮肤结核（tuberculosis verrucose cutis）　是结核杆菌外源性再染免疫力较强的机体，通过破损皮肤发生的增殖性皮肤损害，占全部皮肤结核病的 4% ~ 5%，绝大多数为成人，多发生于手、足、臂等处，病程缓慢，呈良性经过。

溃疡性皮肤结核（tuberculosis cutis ulcerosa）　又称腔口结核性溃疡（Tuberculosis cutis orificialis）、结核性溃疡（tubeculosis ulcer）或黏膜结核性溃疡（Tuberculosis cutis ulcerosa），是活动性内脏结核患者免疫力下降时，结核杆菌由自然腔道蔓延到皮肤黏膜（如口腔、肛门），引起局部皮肤黏膜病损。现已罕见。

血源型皮肤结核（hematogenous tubercuiosis cutis）　结核菌经血行播散所致，病损内不易找到结核杆菌，病理检查除有结核改变外，常有血管改变。皮损分布多对称，发病较急。属此型结核有急性全身粟粒性结核、瘰疬性苔藓样皮肤结核、丘疹坏死性皮肤结核和硬红斑等。

丘疹坏死性皮肤结核（tuberculosis cutis papulonecrotica） 又称丘疹坏死性结核疹（Papulonecrotic tuberculid）。属血源型皮肤结核，多见于免疫力良好的青年人，结核菌素皮肤试验绝大多数为强阳性。病人常伴有周围循环不良或内分泌紊乱，丘疹坏死性皮肤结核有阴茎结核疹和结核性痤疮等临床变型。

瘰疬性苔癣（lichen scrofulosorum） 又称瘰疬苔癣样皮肤结核、结核性苔癣（Lichen tuberculosis）或播散性囊性皮肤结核（Tuberculosis cutis follicularis disseminatus），结核性皮疹的一种，多见于儿童及青年。可见躯干、四肢，针头、粟粒大小的丘疹，慢性病程，消退后不留痕迹，可再发，结核菌素试验多为阳性。

Bazin 硬红斑（erythema induratum Bazin） 较为常见，多见于青年女性，表现为小腿对称性分布樱桃大小暗红色、青紫色的皮下结节，质硬，数周后消退，也可形成溃疡、病程迁延，结核菌素试验多为强阳性，患者常伴有周围循环不良。

结核病防治（控制）（tuberculosis control） 结核病防治包括预防和治疗结核病。预防主要采用卡介菌接种和抗结核药物化学预防。治疗主要采用督导短程化疗，实行早期、联用、适量、规律、全程的化疗原则。结核病控制是指在一个国家或地区通过实施结核病规划，达到减少结核病发病、患病与死亡目标的过程。

结核病防治与结核病控制有区别。结核病防治强调只需从医学角度努力，靠医务人员防治结核病。结核病控制属于公共卫生范畴，其任务是动员全社会人群参与控制结核病流行，最终消灭结核病。1964 年世界卫生组织（WHO）首次提出结核病控制，1974 年 WHO 再次肯定这一提法，目前国内外广泛应用结核病控制这一术语。

结核病监测研究委员会［tuberculosis Surveillance Research Unit（TSRU）］ 1965 年世界卫生组织、国际防痨联盟与荷兰、捷克、挪威、加拿大 4 国，在荷兰海牙组织结核病监测研究委员会。TSRU 是以进行结核病监测研究为目标的国际性组织。自它成立后在结核病监测研究发展中，一直处于领导地位。此后开始了有计划、有组织、有系统地进行结核病监测研究。1969 年发展了一个流行病学指标——结核年感染率，用以评价结核病问题总的情况及其趋势，显示结核病在社会人群中传播力度。

国际结核病监测中心［international Tuberculosis Surveillance Centre（ITSC）］ 自从明确了结核病年感染率，可以作为结核病最可靠的疫情指标后，由世界卫生组织，国际防痨联盟和荷兰的一个家庭结核病组织共同发起，于 1971 年在荷兰设立了国际结核病监测中心。ITSC 要求在不同国家间进行结核菌素试验是可比的，自成立后，曾对 4 大洲的几十个国家提供了支援、指导、协助结核菌素试验调查，以及培训结核菌素试验标准技术人员，以取得可靠的年感染率资料，对结核病进行监测，ITSC 以此体现为结核病的国际性监测组织。

全球结核病紧急状态宣言（global tuberculosis emergency proclamation） 世界卫生组织（WHO）于 1993 年 4 月 23 日在英国举行的结核病项目协调咨询评审会上提出“全球结核病紧急状态宣言”（简称宣言），要求采取全球紧急措施与结核病危机做斗争。宣言指出当前 1/3 的世界人口已感染了结核菌，因而发病人数急剧增加。今后 10 年中估计每年约有 900 万新发病人，每年至少有 300 万结核病人死亡，结核病作为单一的传染病已经成了传染病中的第一号杀手和最大的死亡原因。目前结核病已成为全球最紧迫的公共卫生问题，世界上没有任何一个国家能逃脱结核病的威胁。宣言指出结核病在发展中国家居高不下，在发达国家卷土重来的主要原因是：①HIV 感染与 AIDS 急骤流行；②人口增长与移民；③过去 20 年全球忽视结核病的控制，造成控制规程系统的削弱和消失；④治疗管理不善而致多耐药结核病例增多。宣言的诞生，推动了全球结核病的控制工作。

全球结核病控制目标（global tuberculosis control target） 世界卫生组织 1991～2000 年全球控制结核病的目标如下：①治愈 85% 的新发现涂片阳性结核病人；②在 2000 年以前达到发现 70% 已存在的结核病人；③结核病死亡减少 40%。

WHO 一贯主张在未能取得高治愈率前如果把控制结核病的重点放在发现病人上，将产生慢性传染源和多耐药病人而对控制结核病不利。因此达到高治愈率是首要目标，在此基础上尽可能多的发现结核病人。

全球结核病控制策略（global tuberculosis control strategy）　为了加强和促进各国国家结核病规划的实施，世界卫生组织（WHO）积极推荐采用下列结核病控制策略：①政府承诺国家结核病规程，设立控制中心，提供有效的技术指导与完善服务，将结核病控制纳入初级卫生保健；②被动发现结核病人，特别是涂阳病人；③应用标准短程化疗，疗程6～8个月。涂阳病人实行直接督导短程治疗（DOTS）或至少对强化期涂阳病人实行2～3个月督导治疗，避免产生耐药菌株；④建立固定的药物供应制度，按时供应主要抗痨药物；⑤建立连续和持久的监测评价制度，定期监测和评价病例发现和治疗结果，以推动国家结核病规划的实施。

国家结核病规划（规程）（national tuberculosis programme（NTP））　20世纪70年代末WHO倡导的国家结核病规划（NTP）是结核病控制发展史中的第四个里程碑，各国制订切合实际的规划是控制和消灭结核病不可缺少的工作依据。NTP由国家卫生部制定，统筹安排，监督实施。NTP主要内容包括：①结核病控制组织机构；②国家投入；③结核病控制技术策略。

NTP制定有利于统一认识，统一策略；统筹使用人力、物力；加强督促检查；着眼于收到最大的公共卫生效益；最终达到控制传染，减少发病，加速国家控制结核病的流行。

我国结核病防治网（national tuberculosis control network）　我国结核病防治网分为四级：一级是卫生部结核病控制中心与分中心；二级是省结核病防治所院；三级是市结核病防治所（院）；四级是县结核病防治所（科）或初级卫生保健。

我国各级结核病防治网是所在地区结核病防治工作的组织者和技术指导，在本地区卫生行政部门领导下，与医疗卫生机构密切合作，开展本地区结核病防治工作。

卫生部结核病控制中心（Tuberculosis Control Centre of Ministry of Public Health）　卫生部结核病控制中心是中央级结核病防治机构。其任务是：协助政府组织、制定全国结核病防治工作规划，负责规划的组织、实施与考评；对各省、自治区、直辖市的结核病防治工作进行技术指导；组织各省开展中心登记，负责全国结核病流行病学调查和监测工作，掌握疫情动态；组织编写和修订《结核病防治工作手册》；承担省、市级结核病防治骨干的培训；收集、整理国内外结核病情报与技术资料，组织国际间学术交流。

1991～2000年全国结核病防治工作规划（national tuberculosis control programme in 1991～2000）　根据1981～1990年全国结核病防治工作开展情况和1990年全国第三次结核病流行病学抽样调查结果，针对结核病防治工作现状和存在的问题，卫生部制定了1991～2000年全国结核病防治工作规划。规划分为四部分：①现状和存在问题；②目标；③主要措施；④规划落实与检查。规划提出的目标是，以1990年疫情为基础，到2000年涂阳患病率降低50%，全国涂阳患病率下降至70/10万人口以下；到2000年新发涂阳病人发现率达到60%～70%；新发现涂阳病人治疗覆盖率达到95%；新发现涂阳病人完成治疗率达到85%；新发现涂阳病人痰菌阴转率达到90%；新生儿卡介苗接种率达到90%，新生儿卡介苗接种阳转率达到90%。规划为结核病防治工作进入21世纪提出新的目标和要求。

结核病防治管理办法（control and management methods of tuberculosis）　依据《中华人民共和国传染病防治法》，卫生部于1991年9月12日颁发了《结核病防治管理办法》。这是结核病控制走向法制化管理的重要开端，由传统的防病业务领导和单纯的行政管理转向依法进行防治。按照《结核病防治管理办法》的要求，各级卫生行政部门加强了对结核病控制工作的行政管理职能，加强了对结核病人的监测报告，制定传染源控制技术政策，实施归口管理。逐步扭转登记报告不完善，诊断延误，治疗不当，只治不管的状况。结核病控制工作从此在法制管理轨道上逐步前进，走向规范化、科学化、法制化。

全国第一次结核病抽样调查（first national tuberculosis random sampling survey）　1979年国家卫生部组织了全国第一次结核病流行病学调查。在全国总人口中，采取分层整群不等比例随机抽样的科学方法，对29个省、市、自治区888个调查点，130万人群进行了调查，受检率96.8%，参加调查的专业队员3435名。调查全过程分为三个阶段：1978年8月至12月为准备阶段；1979年为现场调查阶段；1980年

为统计总结阶段，1981 年出版了全国结核病流行病学抽样调查资料汇编。

抽样调查初步掌握了全国及各省、市、自治区肺结核流行情况。全国活动性肺结核患病率 717/10 万，估算全国有 690 万例活动性肺结核病人。涂阳患病率 187/10 万，估算全国有 180 万例涂阳肺结核病人。肺结核分型，Ⅲ型 78%，Ⅰ型 11%，Ⅳ型 7.7%，Ⅴ型 2.2%，Ⅱ型 1.1%。在活动性肺结核病人中，初治 73.3%，复治 26.7%。涂阳病人中，初治 54.4%，复治 45.6%。在 20 个省、自治区 266 个未种卡介苗的调查点对 15 岁以下儿童作了 PPD－Rt23（2Tu）皮内试验，平均感染率为 8.8%，年感染率为 0.853%。在 9 个省 65 个农村点全年龄组感染率平均为 27.5%。

全国第二次结核病抽样调查（second national tuberculosis random sampling survey） 为了评价、考核 1979 年以来结防措施的效果，以及掌握结核病流行的动态和趋势。1984 年和 1985 年历时两年，对 22 个省、市、自治区 749 个调查点、117 万人进行了第二次全国结核病流行病学抽样调查，受检率 97.7%。参加流行病学调查的专业队员 2000 余名。本次调查沿用 1979 年随机抽样方法和调查项目，并增加结核病死亡率回顾调查、痰结核菌培养、菌型鉴定、卡介菌瘢痕检查等项目。调查结束，防痨专家认真汇总分析，卫生部出版了流行病学调查资料汇编。

调查结果显示：全国活动性肺结核患病率 550/10 万，涂阳患病率 156/10 万，估算全国活动性肺结核病人 570 万，涂阳肺结核病人 162 万。结核病死亡率 35/10 万，肺结核死亡率 31/10 万，结核病死亡率居各种死因第七位，占传染病死亡的 66.5%。肺结核分型：Ⅲ型 80.7%、Ⅰ型 10.0%、Ⅳ型 6.0%、Ⅴ型 2.2%、Ⅱ型 1.1%。对痰培养阳性的 831 例菌株做了菌型鉴定，人型 90.5%、牛型 4.2%、非典型 5.3%。0～14 岁儿童平均感染率 9.6%，年感染率 0.55%～0.60%。前后两次流行病学调查对指导今后结防工作，加速控制结核病进程具有深远意义。

全国第三次结核病抽样调查（third national tuberculosis random sampling survey） 为了全面考核、评价 1981～1990 年全国结核病防治工作规划的实施效果，1990 年卫生部部置了全国第三次结核病流行病学抽样调查，对 29 个省、市、自治区 928 个调查点，154 万人群进行流行病学调查，受检率 97.9%。参加流调的专业队员 5538 名。本次调查沿用前两次调查方法和项目，增加了结核病的社会调查和非典型分枝杆菌感染状况内容。调查结束，卫生部出版了 1990 年全国结核病流行病学抽样调查资料汇编。

调查结果显示：全国活动性肺结核患病率 523/10 万，涂阳患病率 134/10 万，估算全国活动性肺结核病人 593 万，涂阳肺结核病人 151 万。结核病死亡率 21/10 万，肺结核死亡率 19/10 万。结核病死亡居各种疾病死亡第 7 位，占各种传染病死亡 68.3%。肺结核分型：Ⅲ型 81.4%、Ⅰ型 9.6%、Ⅳ型 5.7%、Ⅴ型 2.5%，Ⅱ型 0.8%。0～14 岁无卡介苗瘢痕及无接种史儿童，结核感染率 7.5%。全国非典型分枝杆菌感染率 15.4%。

第三次流行病学调查表明我国结核病疫情严重、下降缓慢，各地发展不平衡，农村疫情高于城市。为制定全国结核病防治工作规划提供科学依据。

全军结核病研究中心（Aarmy Tuberculosis Research Center） 全军结核病研究中心于 1979 年组建，由解放军三〇九医院结核科、结核病防治队、结核病研究室三部分组成。结核科负责驻京部队结核病收治任务。结核病防治队负责驻京部队结核病控制工作，包括病人发现、病人全程管理、新兵新学员卡介苗接种、结核病监测、疫情调查等。结核病研究室承担结核病基础研究工作。全军结核病研究中心受总后卫生部与三〇九医院领导，对全军结核病控制工作起技术指导、人员培训、学术交流、科研协作作用，负责起草《全军结核病防治方案》，编写《军队结核病防治手册》，出版《防痨信息》杂志，举办全国、全军各类型结核病学习班，召开全军结核病学术研讨会等项工作。已成为全军结核病专科的医疗、教学、科研、防治、保健的惟一基地和技术中心。

结核病流行病学（epidemiology of tuberculosis） 结核病流行病学是研究结核病在人群中的分布和影响分布因素的科学。它以社会人群为对象，以流行病学调查为手段，用大量的人群资料来揭示结核病的自然流行状况，并监测各种防治措施对结核病流行趋势的影响；它以结核病流行的三个环节为研究课题，是指导人们正确地认识结核病，更好地同结核病斗争的有力武器。

结核病分子流行病学（molecular epidemiology of tuberculosis）　结核病分子流行病学是用结核菌分子检测技术进行结核病流行病学观察、研究和评价。目前实验室中应用结核菌分子检测技术很多，如核酸探针（DNA 探针）、聚合酶链反应（PCR）、PCR～RFLP、随机扩增多肽性 DNA、脉冲凝胶电泳、脱氧核糖核酸指纹技术等。结核病流行病学运用基因技术研究可以明确：①结核病暴发流行的传染关系；②区别内源性复燃或外源性再染；③区别化疗后复发或再感染；④结核药物耐药性测定；⑤结核菌菌型鉴定；⑥证实卡介苗产生免疫力；⑦建立全球、地区、国家结核菌分子基因库，鉴别不同国家或地区的菌系等。结核菌分子检测技术在结核病流行病学中的应用前景是宽广的，将呈发展趋势，结核病分子流行病学的应用，是控制结核病的新手段。

结核病流行特点（tuberculosis epidemic features）　结核病的流行特点是具有广泛性、慢性和顽固性。因为：①传染源不易被发现：结核病起病缓慢而隐匿，早期症状不明显，因而传染源可长期不被发现，在人群中造成长期传染；②反复流行不易被控制；结核病的病程长，多数病人长时间和正常人生活在一起，使其流行难以控制，流行容易反复，全球已出现过三次回升现象；③发病不易被预防：结核病从感染到发病的时间长短不定，受多种因素的影响，短则数周，长达数年乃至数十年，使其发病难以预防；④复发不易防止：结核病的临床治愈并非生物学治愈，硬结、钙化灶内残存的结核菌是内源性复发的根源，难以防止。

世纪结核病流行曲线（secular curve of tuberculosis epidemics）　一些学者依据过去数百年的结核病流行资料，提出了“世纪结核病流行曲线”，分为四个阶段：

（1）播散阶段：当结核菌首次进入“处女人群”，结核病主要侵袭儿童和青春期人群。当时感染、发病和死亡都极高，粟粒结核、结核性脑膜炎常见，结核病迅速流行于工业化人口集中的城市，这是流行的上升阶段。

（2）停滞阶段：随着几代人中的敏感人群减少，人群抵抗力的增高，死亡率逐渐下降，病人的病期延长，表现为新感染、新病人与死亡人数、治愈人数之间趋于平衡。

（3）下降阶段：相对地比上升阶段长得多，老年人发病多，儿童的原发感染减少，儿童与成人的感染机会趋于相似，人群中出现高感染率，相对低的发病率和更低的死亡率，城市、农村的流行可相似。

（4）终止阶段：Styblo 提出两个结核病消灭指标：肺结核发病率低于 1/100 万；结核感染率低于 1%（全人口）。

结核病传染源（tuberculosis infectious source）　有咳嗽，咳痰症状，痰涂片阳性的继发性肺结核病人，是结核病流行病学上的真正的传染源。而涂片阴性培养阳性与涂片阴性培养阴性病人传染性很小，在流行病学上认为不是传染源，肺外结核不是传染源。结核病传染源主要传染危险期是来自开始治疗之前，尤其是未发现的排菌肺结核病人。

肺结核病人传染性大小取决于痰菌量的多少，排菌量大的病人传染性大。传染源是构成结核病传播流行三个环节中的主要环节，但有效的化疗可以迅速减少或消除病人的传染性，化疗是消灭传染源最有力的武器，控制结核病，首先要消灭传染源。

结核病传染途径（infective channel of tuberculosis）　结核病有三种传染途径：

（1）呼吸道传染：空气传染是排菌肺结核病人传染健康人的主要方式，包括飞沫传染与尘埃传染。

（2）消化道传染：食入被结核菌污染的食物如牛奶或使用被结核菌污染了的餐具，结核菌通过消化道形成感染。因消化道对结核菌有较强的抵抗力，需食入大量的结核菌才能造成感染。

（3）皮肤和其他途径：结核菌也能通过皮肤黏膜、生殖器官等途径传染，但机会甚少。后两种传染途径无流行病学意义。

传染途径是构成结核病传播流行三个环节中不可缺少的环节，控制结核病，必须切断传染途径。

飞沫（痰沫星）传染（droplet infection）　飞沫传染是排菌肺结核病人经呼吸道传染的最主要方式。排菌病人在咳嗽、打喷嚏、大声谈笑、唱歌时，把肺泡和支气管内含有结核菌的气溶胶或飞沫喷出来，水分蒸发后，形成 1～10μm 的微滴核（micro－droplet nucleu），重量轻，悬浮在空气中，随空气流动飘流各处，健康人群吸入肺泡后受到传染。

咳嗽传染（cough infection） 排菌肺结核病人正常呼吸时呼出的微滴核数目较少，而一次咳嗽呼出的微滴核可多到3500个。因此排菌肺结核病人有无咳嗽，咳嗽的次数，咳嗽是否有痰，与传染性大小有密切关系；传染性大小依次为：咳嗽、咳痰大于咳嗽、无咳痰；咳嗽、无咳痰大于无咳嗽、无咳痰。所以，咳嗽动作是最主要的空气传染方式，又称为咳嗽传染。

尘埃传染（dust infection） 排菌肺结核病人的痰吐在地上，水分蒸发后，与尘埃一起形成带菌传染性微粒，飘浮在空气中，健康人群吸入肺泡而被传染，这种途径称为尘埃传染。虽是空气传染的次要方式，但要严格禁止肺结核病人随地吐痰。

微滴核（micro - droplet nucleus） 带结核菌的微细颗粒，国际称微滴核，我国称飞沫核或痰沫星。排菌肺结核病人咳嗽、喷嚏、喊叫、大笑、唱歌时喷出大量带菌的微滴核。只有形成1～10μm的微滴核，悬浮于空气中，健康人吸入肺泡后引起感染，大于10μm的微滴核很快坠落到地上，不能被吸入肺泡使人受传染，小于1μm的微滴核吸气时吸入气道，呼气时大部分又被呼出到大气中，只有少数人受传染的机会。

结核病易感者（susceptible persons of tuberculosis） 结核病易感者指未受过结核菌自然感染，结核菌素试验呈阴性反应者。易感者是构成结核病传播流行三个环节中不可缺少的环节，控制结核病，必须减少易感人群。

结核病流行原始型（primitive type of tuberculosis epidemic） 结核病流行的早期阶段，由于社会人群处于无免疫状态，传染源一旦进入，即迅速传染扩散，在社会上造成严重流行。其流行特点：①传播扩散快，疫情迅速上升，即感染率，发病率、死亡率等主要指标逐步上升；②结核病类型多为急性，渗出性，进展快，肺内形成空洞快，排菌量多，易全身播散，原发型肺结核多；③肺外结核特别是结核性脑膜炎多见；④患病、发病和死亡的年龄构成为婴幼儿、青春期和老年三个高峰。

结核病流行近代型（modern type of tuberculosis epidemic） 经过结核病大流行以后，或经过普及卡介苗接种后，社会人群中的大多数受到了自然感染或获得了人工免疫，得到了特异性免疫力，使结核病流行受到一定抑制。其流行特点：①疫情停止上升，或缓慢下降；②原发型结核和急性全身播散性结核病比重下降，慢性纤维空洞型肺结核相对上升；③肺外结核，特别是结核性脑膜炎逐渐减少；④婴幼儿、青春期的患病、发病和死亡高峰下降或消失，疫情高峰推向老年。

影响结核病流行因素（factors affecting tuberculosis epidemic） 自然、个体和社会因素都对结核病流行产生不同程度的影响。①自然因素：气候、地理环境影响结核病流行，春季、潮湿地带易于发病，城市较农村人口密集，结核病易于流行。②个体因素：结核感染率随年龄增长而上升，结核病患病、死亡高峰向老年推移；受妊娠、分娩、哺乳等生理因素影响，青春期女性发病多于男性，矽肺、糖尿病、营养不良、严重的烟酒嗜好等增加结核病发病。③社会因素：一个地区经济状况好坏，居民生活水平高低使结核病疫情相差悬殊。人口密度愈大，传染机会愈多。传染源进入无结核病流行地区或易感者大量进入流行区均引起结核病流行。

结核病流行病学调查（tuberculosis epidemiological survey） 为掌握结核病流行情况的变化和观察现行防治对策的有效性，在结核病控制过程中要定期、持续地进行流行病学调查，取得准确而有代表性的资料，以推动防治工作和改进防治措施。结核病流行病学调查任务是阐明人群中结核病患病率、菌阳患病率、结核感染率、年感染率、结核病发病率和结核病死亡率等流行病学指标；观测这些指标在某一时间的水平和在某一历史时间内的发展趋势，并揭示自然因素、社会因素及人工防治措施对这些指标的影响。结核病流行病学调查方法有：普查、典型调查、专题调查、抽样调查。

结核病普查（general survey of tuberculosis） 结核病普查是指对调查范围内全部对象进行结核病普遍检查。适用于学校、工矿、企业、部队等团体或乡、县等较小的行政管辖范围。

结核病抽样调查（tuberculosis sampling survey） 结核病抽样调查是指从总体内随机抽取一部分样本进

行结核病调查，通过样本所得的指标推算总体指标。这种调查适用于较大范围的研究对象，可用较少的人力物力，在较短的时间内获得准确而有代表性的结果。一般适用于市、省或更大的范围，可以掌握全面的情况，指导全局工作。

队列分析（cohort analysis）　队列分析是对同时间（一年）内出生的一组人群疫情进行长期观察所得资料，或共同暴露于某一因素（如吸烟或X线照射）或具某种共同特征（如住北京或患结核病）的一组人群进行一个较长时间的研究。

结核病监测（tuberculosis surveillance）　结核病监测是长期地、连续地收集有关结核病流行情况与结核病流行及控制有关因素的资料，加以综合分析与评价，从而改进结核病控制工作，实施更有效的结核病控制规划，以加速结核病的控制与消除。

结核病监测包括：分析疫情动态形势，以期明确某一地区人群结核病问题的大小和趋势；研究结核病控制方法、科学管理和对策；考核评价防治措施效果；修订防治对策；预测预报结核病未来。

结核病监测系统（tuberculosis surveillance system）　结核病监测系统分为三级：县级、省级和国家级。县级（以县结核病防治所为代表）监测任务是：组织全县结核病监测工作的实施，协调各级医疗卫生机构参与监测工作；组织并参与病人发现及治疗管理工作；组织并参与卡介苗接种工作；对监测指标进行统计分析并上报省结核病防治所；接受全国监测协作组及省结核病防治所的业务指导。省级（以省结防所为代表）监测任务是：组织省内监测工作的开展；培训监测人员，参与监测科研项目；统计、分析监测资料；接受全国监测协作组的业务指导；总结省内监测工作经验。国家级（卫生部结核病控制中心为代表）监测任务是：在卫生部领导下负责全国结核病监测工作；组成全国结核病监测协作组及技术指导组；制订监测研究方案，设计有关报表、卡片；培训监测人员，对监测点进行业务指导；汇总、分析全国监测资料，组织全国结核病监测工作经验交流和国际间学术交流。监测资料可作为：各级政府制定结核病规划的依据，评价规划实施的效果，观察疫情变化趋势。

结核病流行病学模型（epidemiological model of tuberculosis）　从感染到治愈（或死亡）的结核病临床和流行病学过程都为人们所掌握，因而在一个既定人群中可以制定出一个结核病流行病学模型。这样就可能计算出结核病未来的趋势，同样可预测各种防治措施的效果，例如卡介苗接种、病例发现和治疗。结核病监测资料为流行病学模型的制定提供了可靠依据，流行病学模型又系统地反映出结核病监测的结果。

化学预防（chemoprophylaxis）　对已感染结核菌的人群，给予抗结核药物预防治疗，以防止结核感染者发病称为化学预防。化学预防对象：①排菌肺结核病人家庭密切接触者，包括结核菌素试验阳性的儿童与结核菌素试验强阳性的青少年；②X线提示肺部有非活动性病变或陈旧结核病灶未经抗结核药物治疗者；③新感染病例，包括结核菌素近期阳转的婴幼儿与青春期结核菌素试验强阳性者；④非活动性肺结核合并、矽肺、糖尿病、胃大部切除术后者、长期服用肾上腺皮质激素或免疫抑制剂者、长期实行放疗者；⑤新兵、新学员、新到结核卫生单位工作的青年医务工作者结核菌素强阳性。化学预防最常用的药物是单用异烟肼，也有联合用药的报道。

化学预防只能预防结核感染者发病，不能预防与消除结核菌感染。许多发达国家由于疫情低，经济条件好，化学预防作为防治结核病技术政策之一推行多年。发展中国家包括我国一般不主张作为技术政策普遍推行，仅在有适应证的人群中使用。

化学隔离（chemotherapy isolation）　对已发病的排菌肺结核病人采用彻底化学疗法，使痰涂片阳性的病人转为阴性，并防止不排菌病人发展为排菌病人，这种消灭传染源的传染性的化学疗法，称为化学隔离。

防痨宣传（宣教）（anti-tuberculosis publicity）　宣传教育是结核病防治工作的一个重要组成部分。结合防治实践，根据不同人群，使用不同传播媒介和传播内容开展宣传教育活动，旨在提高人群有关结核病的防治知识水平；提高现症病人就诊率；提高结核病人的治疗规则率和完成治疗率，为达到结核病控制的总目标创造条件。防痨宣传对象应包括：①结核病人；②肺结核病人密切接触者；③全社会健康人群。

传染性活动性肺结核病人（patients with infectious active pulmonary tuberculosis） 痰涂片或痰培养发现有结核菌的活动性肺结核病人，称为传染性活动性肺结核病人。在流行病学上属登记管理病人。

非传染性活动性肺结核病人（patients with noninfectious active pulmonary tuberculosis） 痰涂片或痰培养未发现有结核菌的活动性肺结核病人，称为非传染性活动性肺结核病人。在流行病学上属登记管理病人。

结核病暴发流行（结核病集团感染）（fulminant epidemic of tuberculosis） 某一集团、某一地区在比较短的时间内由同一传染源感染，在同类集团中发生比一般预期为多的结核病患者称结核病的暴发流行。

结核病暴发流行的发生应具备：传染源的存在；未感染者集团的存在；两者接触传染的环境因素。这三者是结核病流行的三个生物学环节，同样也是结核病暴发流行所必不可少的条件。

消灭结核病（obliteration of tuberculosis） 消灭结核病是指涂阳肺结核发病率低于1/100万，结核自然感染率低于1%（全人口）。

消除结核病（elimination of tuberculosis） 消除结核病是指结核病已不成为具有实际重要性的公共卫生问题，即涂阳肺结核发病率小于1/100万。

根除结核病（eradication of tuberculosis） 根除结核病是指没有结核菌自然感染者。

结核病严重的公共卫生问题（tuberculosis important problem of public health）

1. 全球结核病第三次上升，结核病再次成为世界性公共卫生问题。世界卫生组织（WHO）指出，全世界现有结核病人2000万，每年新发病例800～1000万，每年死于结核病人300万，全世界受结核菌感染者20亿，占世界人口1/3。WHO提示，全球结核病流行是“世界上最受忽视的健康危机”，是导致成年人死亡的首要传染病。

2. 我国结核病形势严峻，结核病在我国仍然是重要的公共卫生问题。1990年全国结核病抽样流行病学调查，全国肺结核病人约593万，传染性肺结核病人约150万，每年死于结核病人23万，全国受结核菌感染人数3.3亿。结核病在我国严重流行已成为威胁群众生命健康和制约社会经济发展的重要因素。

3. 结核病从发生、发展到最终控制消灭都受到社会经济、思想、文化、卫生与风俗的影响与制约，因此，结核病既是社会性疾病，又是全人类重要的公共卫生问题。

结核感染（tuberculosis infection） 结核菌进入人体后为结核感染。据研究涂阳、培阳肺结核病人家庭儿童接触者中，结核感染率最高达60%，涂阴培阳为26.8%，涂阴培阴为17.6%。每个传染源（痰涂阳患者）一年内能使12～14名健康人受到感染，受感染的人较多，发生结核病的人较少，受感染者中仅10%发病。因为结核菌进入人体后，人体产生特异性变态反应和免疫力，而且多数人保持终生不发病，只有少数人感染的菌量大、毒力（致病力）强、机体免疫力低时，才发病。

结核自然感染（natural tuberculosis infection） 结核自然感染是指有毒的结核菌，不受人们的意志支配，自然进入人体而产生特异性免疫力与变态反应。自然感染发生原发综合征，引起残留灶与潜伏灶，存在内源性复燃发生继发性肺内外结核的危险性。世界卫生组织与我国推行新生儿卡介苗接种的技术政策，目的是用人工感染代替自然感染，以避免自然感染遗留的祸根。

结核人工感染（artificial tuberculosis infection） 结核人工感染是有目的，有计划地向人体内注入弱毒的结核菌，目的是引起一系列的免疫反应，使人体获得后天特异性免疫力与变态反应。与自然感染不同，人工感染不发生原发综合征，不引起残留灶与潜伏灶，不存在继发性肺内外结核的危险性，卡介苗接种就是典型的人工感染，只产生免疫力，不发生结核病，所以，新生儿要接种卡介苗，抢先用人工感染来代替自然感染。

结核发病（tuberculosis invasion） 结核发病系指结核感染后，结核菌未能被控制或消灭，在体内形成病灶，引起结核病常见症状，并经检验，特别是细菌学检验确诊的称为结核发病。一般认为，结核感染人群一生中发病的概率为5%～10%。感染后半年内发病

者占60%，1年占80%，2年时达90%～95%，其余5%～10%延续终生。感染人群有3个好发年龄：1岁以内、青春期和老年。结核发病中肺结核占85%，肺外结核仅占15%。

初染（primary infection）　人体第一次受到结核菌的感染，称为初染或原发感染。初染后发生第一次原发综合征。

再染（reinfection）　人体第一次受到结核菌感染后生物学治愈（指结核菌死亡）又受到结核菌感染，称为再染或继发感染。再染后可发生第二次原发综合征或继发综合征。

重染（double infection）　人体第一次受到结核菌感染后没有生物学治愈（指结核菌没有死亡），又受到结核菌感染，或结核病患病过程中又受到结核菌感染，称为重染。重染若是发病，即患继发性肺结核。

内源性复燃（复发）（endogenous exacerbation）　内源性复燃或内源性复发称内源学说，是继发性结核病的主要发病机制。在结核病疫情较轻的地区或国家，内源性复燃起主要作用。

内源性复燃的发病机制：一般认为儿童时期的原发综合征多为良性过程，一般自愈，但可留下残留灶和潜伏灶。当机体免疫力降低时，残留灶和潜伏灶内呈休眠状态的结核菌活跃繁殖，发生成人继发性肺结核或成人继发性肺外结核。

外源性再染（extragenous reinfection）　外源性再染的发病机制有两种解释，一是再染激活了原发感染形成的病灶；二是再染大量有毒结核菌的毒力胜过了机体已形成的免疫力而发病。

外源性再染称外源学说，在结核病疫情严重的地区或国家起主要作用。

第一次原发综合征（primary complex）　人体第一次受到结核菌的感染，发生原发综合征（第一次原发综合征）。同时机体产生结核变态反应与结核免疫力。客观标志是结核菌素试验由阴性转为阳性，人体对结核病获得了特异性免疫力。

第二次原发综合征（secondary primary complex）　初染的原发综合征生物学治愈后，若再次受到结核菌感染，则发生第二次原发综合征或继发综合征，人体再次获得特异性结核变态反应和结核免疫力；但发生第二次原发综合征极其少见。若初染的原发综合征没有生物学治愈，再次受到结核菌感染时，也不发生第二次原发综合征。

残留病灶（residue focus）　儿童时期的原发综合征多为良性过程，没有临床意义与流行病学意义，一般自愈。但可留下残留灶，原发灶的残留灶发生成人继发性肺结核，肺门淋巴结的残留灶发生成人肺门淋巴结核。研究认为钙化灶内50%能找到结核菌，20%有活的结核菌存在。

潜伏病灶（incubation focus）　原发综合征时，因特异免疫力尚未形成，原发灶或肺门淋巴结内的结核菌可进入血内，发生早期菌血症，结核菌可到全身各组织器官着床，形成潜伏灶。绝大多数潜伏灶内的细菌潜伏终生，只有极少数潜伏灶的细菌在免疫力降低时活跃繁殖，发生不同脏器的成人继发性结核，如脑、肺、肾、骨、关节结核等。

新发病例（newly discovered cases）　新发病例指既往未发现肺结核病，本次为第一次确诊的病人，包括第一次发现肺结核但逾年补登的病人。

治疗覆盖率（treatment coverage rate）　治疗覆盖率指在一个地区所有新发现及诊断的肺结核病人中接受治疗病人的百分比。

$$\text{治疗覆盖率（\%）} = \frac{\text{接受治疗新病人数}}{\text{新诊断病人数}} \times 100$$

完成治疗率（complete treatment rate）　完成治疗率指所有接受治疗的病人中，完成规定疗程病人的百分比。

$$\text{完成治疗率（\%）} = \frac{\text{完成规定疗程的病人数}}{\text{接受治疗的病人数}} \times 100$$

结核感染率（tuberculosis infection rate）　结核感染率系指一定地区，一定人群，在一定时间感染结核菌的人数，以百分率表示之。

$$\text{结核感染率（\%）} = \frac{\text{结核菌素试验阳性反应人数}}{\text{结核菌素试验受验人数}} \times$$

100

1. 结核感染率是指一定人群，从出生到调查时为止，陆续被结核菌感染的累积频率。

2. 调查结核菌自然感染率只能在尚未开展卡介苗普种的地区和人群中进行，多以幼儿和青少年为调查对象。在已经广泛开展卡介苗普种的地区和人群中，只能取得结核菌素阳性率的材料（它包括自然感染和接种卡介苗所造成的人工感染的总和）。

3. 在已开展卡介苗普种的地区，有人以无卡痕的结核菌素阳性作为自然感染的依据，此方法略高于实际数值。

结核年感染率（annual infection rate of tuberculosis） 结核年感染率系指一定地区未感染结核的人群（即结素试验阴性者），在一年时间里受结核菌感染（即结素反应阳转者）的人数，以百分率表示之。

$$\text{结核年感染率}(\%) = \frac{\text{一年内结核菌素反应阳转人数}}{\text{原结核菌素反应阴性人数}} \times 100$$

结核年感染率是动态性的，表示在一年的过程中发生多少自然感染。是一个重复性高、敏感性强，可信赖的流行病学指标。对监测流行趋势，予测未来的疫情有重要意义。

结核年感染危险率（平均年感染率）（annual infection risk rate of tuberculosis） 已知结核自然感染率，可用以下公式推算结核年感染危险率。

$$P = 1 - (1 - Pn)^{\frac{1}{n}}$$

P：结核年感染危险率（%）

Pn：某年龄组结核自然感染率（%）

n：年龄

一般以7岁以下或14岁以下儿童为调查对象。

结核发病率（tuberculosis incidence） 结核发病率表示某一地区、一定人群、一年内新发生的活动性肺结核病人数。

$$\text{结核发病率（每10万人口）} = \frac{\text{一年内新发生病人数}}{\text{前次调查正常人群数}} \times 10^5$$

须对同一人群先后进行两次流行病学调查才能获得，间隔时间1年。第二次调查对象为该地区前一年调查中正常人群，应检人数应达到90%以上。

涂阳发病率（positive smear incidence） 涂阳发病率表示某一地区、一定人群、年内新发生的涂阳肺结核病人数。

$$\text{涂阳发病率（每10万人口）} = \frac{\text{一年内新发生涂阳病人数}}{\text{前次调查正常人群数}} \times 10^5$$

须对同一人群先后进行两次流行病学调查才能获得，间隔时间1年。第二次调查对象为该地区前一年调查中正常人群，应检人数应达到90%以上。

结核患病率（tuberculosis prevalence） 结核患病率表示某一地区、某一时间、一定人群患活动性肺结核病人数。

$$\text{结核患病率（每10万人口）} = \frac{\text{活动性病人数}}{\text{受检人数}} \times 10^5$$

1. 结核患病率调查，受检人数不应低于应检人数的95%。一般都通过专门的流行病学调查获得。

2. 结核患病率是该地区至调查时为止，所有未治愈的结核病人的总和，因此是一个累积数。

涂阳患病率（positive smear prevalence） 涂阳患病率表示某一地区、某一时间、一定人群患涂阳肺结核病人数。一般都通过专门的流行病学调查获得。

$$\text{涂阳患病率（每10万人口）} = \frac{\text{涂阳人数}}{\text{受检人数}} \times 10^5$$

涂阳患病率调查，受检人数应不低于应检人数的90%。

结核登记率（tuberculosis registration rate） 结核登记率表示某一地区、某一时间、一定人群登记的活动性肺结核病人数。一般以年底计算较合理。

$$\text{结核登记率（每10万人口）} = \frac{\text{年底登记活动性病人数}}{\text{年底人口数}} \times 10^5$$

患病率调查需要大量的人力、物力及时间，不能作为经常性工作每年进行。因此，可以用结核登记率作为结核病患病的监测指标。当病人发现和登记比较充分时，结核登记率接近于结核患病率。

涂阳登记率（positive smear registration rate） 涂阳登记率表示某一地区、某一时间、一定人群登记的涂阳肺结核病人数。一般以年底计算较合理。

$$\text{涂阳登记率（每10万人口）} = \frac{\text{年底登记涂阳病人数}}{\text{年底人口数}} \times 10^5$$

当病人发现和登记比较充分时，涂阳登记率接近

于涂阳患病率。

结核新登记率（new case registration rate of tuberculosis）　结核新登记率表示某一地区，一年内新登记的活动性肺结核病人数。

$$\text{结核新登记率（每10万人口）}=\frac{\text{本年度内新登记病人数}}{\text{年度平均人口数}}\times 10^5$$

发病率调查需要大量的人力、物力及时间，不能作为经常性工作频繁进行，因此可以应用年结核新登记率作为结核病发病的监测指标。当病人发现和登记比较充分时，结核新登记率接近于结核发病率。

涂阳新登记率（new case registration rate of positive smear）　涂阳新登记率表示某一地区一年内新登记的涂阳肺结核人数。

$$\text{涂阳新登记率（每10万人口）}=\frac{\text{本年度内新登记涂阳人数}}{\text{年度平均人口数}}\times 10^5$$

当病人发现和登记比较充分时，涂阳新登记率接近于涂阳发病率。

年度期间登记率（registration rate of annual period）　由于登记率通常在每年年底计算，因此有一定数量的病人虽在本年度内发病已登记在册，但在总结计算时已因各种原因取消登记而不再被列入当时现有患病人数之中，特别是各地大力开展短程化疗后，相当数量的病人是在本年度内被取消登记。因此，在某一固定时间所计算的登记率不能完全反映该地区年度内患病情况的总貌。因此，用年度期间登记率来代替登记率作为监测患病的指标。

$$\text{年度期间登记率（每10万人口）}=\frac{\text{年度登记活动性病人数}}{\text{年度平均人口数}}\times 10^5$$

分子：包括上年度遗留下来的活动性病人及本年度新登记的活动性病人。

患病发病比值（ratio of prevalence to incidence）

$$\text{患病发病比值（年）}=\frac{\text{患病率}}{\text{发病率}}$$

患病发病比值（年）表示该地区所有结核病人的平均掌握（患病及登记）时间，故也可理解为结核病人平均患病（或登记）期。

结核病死亡率（tuberculosis mortality）　结核病死亡率表示某地区某年度内总人口中，因结核病死亡的人数。

$$\text{结核病死亡率（每10万人口）}=\frac{\text{因结核病死亡人数}}{\text{年度平均人口数}}\times 10^5$$

结核病死亡总人数指直接死于肺内和肺外结核病人数之和，不包括患结核病而死于其他疾病者。肺结核病死亡率也可按上式计算。

结核病病死率（fatality rate of tuberculosis）　结核病病死率表示某地区某年度内结核病人中因结核病死亡的病人数。

$$\text{结核病病死率（\%）}=\frac{\text{因结核病死亡病人数}}{\text{年度结核病人数}}\times 100$$

结核病死亡在各种死亡原因中的顺位（tacticity of tuberculosis death in various causes of death）　卫生统计中常根据各种死亡原因的死亡专率，按序排列。一般将死亡顺序十位以前的作为常见死亡原因。

结核病死亡占传染病死亡的百分比（percentage of tuberculosis death in infectious disease death）

$$\text{结核病死亡占传染病死亡百分比（\%）}=\frac{\text{结核病死亡人数}}{\text{各种传染病死亡总人数}}\times 100$$

传染参数（infection parameter）　传染参数系指一个涂阳传染源一年内可感染人数。

$$\text{传染参数}=\frac{\text{平均年感染率（每10万人口）}}{\text{涂阳发病率（每10万人口）}}$$

年递降率（annual reduction rate）　如能获得两个不同年代的流行病学指标，即可按下列公式监测各项动态趋势。

$$\text{年递降率（\%）}=\left(\frac{P_2}{P_1}\right)^{1/n}-1$$

P_1：远年率（%）　P_2：近年率（%）　n：间隔年数

病例发现（case finding）　采用有效方法发现本地区人群中的肺结核病人，主要对象为传染源，即痰涂片阳性病人，通过彻底治疗，消灭传染源，才能阻断结核病的传播。

病例发现不是一项独立的防治措施，发现只有与合理化疗及管理相结合才能成为有效的防治措施。

主动发现（团检、普查）（active case finding） 对某地区或集团中全部人口无选择地进行检查。如对工厂、学校、部队等团体的团检或普查都属于主动发现。主动发现为病人发现的一种方式，主动发现能比较彻底地发现传染源和活动性肺结核病人，取得发病和患病资料，定期连续进行还能得到有关流行趋势和规律的资料。但所需人力、物力和时间都比较多，连续进行普查之后检出率也会越来越低。目前主动发现已转向重点人群检查与可疑者检查。在结核病疫情较高的地区与人群可以定期进行。

被动发现（因症就诊发现）（passive case finding） 肺结核病人因呼吸道症状如咳嗽、咳痰、咯血、胸痛、气促或全身症状如发热、乏力、盗汗而就诊发现，为被动发现或因症就诊发现。特别是咳嗽2周以上病人必须进行胸部透视检查，发现肺部异常阴影者做痰结核菌涂片检查，一旦疑诊为肺结核，应尽快转诊到结核病防治机构确诊与治疗。

病人因结核病症状或其他疾病到各级综合性医疗机构或结防机构就诊诊断为结核病的被动发现，是肺结核病人主要发现方式，该方式避免了主动发现花费人力、财力、时间多的弊端，是国际上通用的病例发现方式。

线索检查（可疑者检查）[clew examination（suspect examination）] 线索检查指对一个地区人群中的具有可疑结核病症状者及可疑肺结核病人进行胸部X线检查，对肺部可疑活动性结核病变者予以涂片检查。可疑者检查主要对象：①咳嗽2周以上，伴有咳痰、胸闷气短、胸痛、咯血、发热、乏力等症状者；②有肺结核既往史又未经正规治疗者；③排菌病人的密切接触者；④患与肺结核相关的疾病者，如糖尿病、艾滋病等；⑤儿童及青少年中结核菌素反应强阳性者。

线索检查是一种主动发现方式，较之普查方法，能以较少的人力、物力投入，发现肺结核病人及传染源，此法适用于结核病疫情较高的地区与人群，但不宜作为经常性、常规的肺结核病人发现方式。

重点人群检查（高发人群检查）（examination of stress crowd） 重点人群检查指对易患肺结核的人群或一旦发病易引起广泛传播的人群进行检查，以筛选发现肺结核病人。检查对象：①托幼机构职工及中小学职工；②入伍新兵、大学新生、入厂青工及边远少数民族地区进入城市工作或学习者；③与社会人群接触多、易受传染的卫生服务行业职工；④职业性接触有害物质的厂矿、企业职工（如粉尘作业、接触有害气体等）；⑤医疗机构职工；⑥短期中发生多例青少年病人的集体或人群。

重点人群检查也是一种主动发现方式，发现病人的效果和效率优于普查，结核病疫情较高时可以定期进行。

病人管理（case management） 病人管理是指病人化疗管理。目的是保证病人在治疗结核病全过程中坚持规律用药，完成规定疗程，达到“治必彻底”，充分发挥化学疗法控制传染源效果的关键性因素。病人管理的重点依次为初治涂阳病人，初治涂阳培阳病人，复治涂阳病人，痰菌阴性而X线活动性病人。病人化疗管理方式国际上推行直接督导下短程化疗（DOTS）。我国一般采用全程督导化疗、强化期督导化疗（半督导）、全程管理化疗三种管理方式。①全程督导化疗：即在治疗全过程中，每次用药均在医务人员直接观察下进行，如未能按时用药，要立即采取补救措施24h内补上。②强化期督导化疗：即在强化期治疗中，每次用药均在医务人员直接观察下进行，继续期参照全程管理中有关规定进行治疗管理，完成规定疗程。③全程管理化疗：即在治疗的全过程中通过防痨宣教、门诊取药、家庭访视、尿液监测、家庭督导及误期追回等管理方法来保证病人在家中规律用药，完成规定疗程。

中心登记（central registration） 结核病中心登记是近代结核病管理工作的发展和完善。以掌握和评价一个国家、一个地区、一个省、一个市结核病疫情和防治效果。具有收集、分析、交换、信息反馈等多种功能的管理系统，是结核病监测的重要措施。一个科学、系统、严密的中心登记数据可以比较准确地代表该地区结核病流行病学动态数据。

新登记（new registration） 新登记即年内发病确诊后立即建卡登记的肺结核病人；以往虽已确诊但延至今年才开始登记的新发补登病人；复发补登病人。

登记（registration） 登记结核病人包括：（1）年内新登记；（2）外地结核病防治所或外单位迁入；

（3）丢失后追回；（4）年前已登记现仍在登记治疗中的病人。

统计登记病人数，应以时点为准（如12月31日）。

迁入（move in）　已在其他结核病防治所或结核病防治专科确诊、登记，转入本结核病防治所或结核病防治专科继续登记、治疗的病人。

迁出（move away）　结核病人户籍或因学习、工作单位已迁出本县（区），今后不再到本结核病防治所或本结核专科就诊或复查。

追回（recover）　丢失（拒治或失联系）一年以上，取消登记后又复登的病人。

丢失（lose）　结核病人虽经多次追访，仍拒治，拒复查或下落不明，逾期一年。

就诊延迟（examination delay）　指结核病人从始发症状之日起到第一次就诊时的间隔天数。

诊断延迟（diagnosis delay）　诊断延迟指肺结核病人第一次就诊到确诊的间隔无数。诊断治疗前的肺结核传染源是向周围健康人群传播结核病的危险时期，监测病人诊断延迟有重要意义。

发现延迟（discovery delay）　指结核病人从始发症状之日起到确诊时的间隔天数。即等于就诊延迟加诊断延迟的天数。

治疗延迟（treatment delay）　指结核病人明确诊断之日起到开始抗结核治疗时的间隔天数。

非结核（典型）分枝杆菌素（atypical mycobacillin）　非结核分枝杆菌分为致病性与非致病性两大类。通常用致病性非结核分枝杆菌制成各种非结核分枝杆菌素，比较常见的有鸟分枝杆菌素（PPD－A）；胞内分枝杆菌素（PPD－B）；堪萨斯分枝杆菌素（PPD－Y）；瘰疬分枝杆菌素（PPD－G），各种分枝杆菌素相互之间有交叉反应。使用非结核分枝杆菌素可以对某地人群进行非结核分枝杆菌感染率调查，如非结核分枝杆菌素所引起的反应大于标准纯蛋白衍化物（PPD－S），则为非结核分枝杆菌感染所致。我国把非结核分枝杆菌感染阳性标准定为硬结均径≥4mm。

结核菌素（tuberculin）　1882年罗伯特·科赫（Robert Koch）发现了结核杆菌，1890年制成结核杆菌培养滤液，在同年4月4日第十次国际医学会议上报告，1891年经Bujwid建议，正式命名这种结核杆菌培养滤液为结核菌素。

旧结核菌素［old tuberculin（OT）］　系结核分枝杆菌在甘油肉汤或综合液体培养基中生长和溶解的可溶性产物的浓缩液。主要含结核菌体蛋白，尚有菌体自溶成分，菌体代谢产物，培养基成分。

旧结核菌素原液为棕色，每毫升含10万个结素单位，一般都使用1∶2000（5U/0.1ml）的稀释液用于结核病流行病学调查和卡介苗接种工作。近年来，已被纯蛋白衍生物（PPD）取代。

纯蛋白衍生物［purified protein derivative（PPD）］　1932年Seibert与long用化学方法从结核菌培养液中提取结核蛋白制成一种纯蛋白称为TPT（三氯醋酸沉淀结核菌素），为白色粉面状。1934年Seibert制成晶体状结核蛋白称为纯蛋白衍生物（PPD），含80%结核蛋白，较OT更纯特异性更强。

1951年，世界卫生组织（WHO）将美国生产的PPD称为国际标准结核菌素，即PPD－S，其他制品统称为PPD－T。1955年WHO委托丹麦血清研究所生产的一批PPD定名为PPD－Rt23。1983年我国研制成功人型PPD，命名PPD－C现已广泛应用于结核病防治与临床工作中。

结核菌素试验（tuberculin test）　采用旧结核菌素（OT）或结核菌素纯蛋白衍化物（PPD）做皮内注射试验，称为结核菌素皮肤试验，是一种免疫学诊断方法。目前广泛应用于：结核病诊断与鉴别诊断、结核病流行病学调查、结核感染监测、确定化学预防对象、选择卡介苗接种对象与考核卡介苗接种质量，判定人体细胞免疫功能等。结核菌素试验的皮肤反应多数属于迟发型超敏反应，硬结主要是免疫细胞浸润和水肿组成。结核菌素试验采用皮内法，5UPPD皮内注射，72h查验反应，用分度法制定结果：无硬结或硬结平均直径＜5mm为阴性；硬结平均直径≥5mm为阳性；硬结平均直径≥20mm或硬结平均直径＜20mm，但有水泡、丘疹、坏死、双圈、淋巴管炎为

强阳性。

结核菌素试验复强作用（推助效应）（booster effect of tuberculin test） 结核菌素试验复强作用是指已致敏的机体经过一定时间后，变态反应减弱或消失，结核菌素试验的反应也减弱或消失，此时如再次做结核菌素试验可使变态反应增强。

复强反应的机制：复强作用是由于机体已被结核菌感染而致敏，随时间延长部分结核菌死亡，使机体的变态反应减弱，故第一次结核菌素试验可能为阴性或可疑阳性。但第一次抗原（结素）进入机体后，将已减弱的免疫活性细胞激活，增强“回忆反应”，因此第二次作相同剂量结核菌素试验时，则可引起阳性或较强的结核菌素试验反应。卡介苗接种、结核菌自然感染、非结核分枝杆菌感染等引起的变态反应都可随时间推移而减弱或消失，重复试验均复强。如机体未经结核感染者则无复强作用。

结核菌素重叠试验（overlapping test of tuberculin） 结核菌素重迭试验是指早已获得迟发超敏反应者，在同一部位重复注射结核菌素会产生反应出现早（8～12h）、消退快（24～48h）、反应大等加速反应现象。这种现象，有人解释为原来结核菌素阳性反应聚集在局部组织的致敏T细胞，仍停留并固定在局部组织，使局部皮肤对结核菌素更为敏感，当再次在这敏感的局部做结核菌素皮试时，这部分固定下来的致敏T细胞即可出现反应。

结核速发型超敏（变态）反应（immediate hypersensitivity of tuberculosis） 根据现代免疫学概念，结核菌素反应属于变态反应第Ⅳ型，是典型的细胞介导的迟发型超敏反应，或迟发型变态反应。但在实践中有人观察变态反应门诊病人中，有2.3%对PPD有立即反应，注射后20min出现红肿、硬结反应，发生于所有年龄组，常见于变态反应性病人。这种结核菌素反应出现早的现象称为结核速发型超敏反应。

卡介苗（Bacillus Calmette－GuŌrin（BCG）vaccine） 卡介苗是减毒的牛型结核杆菌活菌苗。1907年法国内科医生卡美特和兽医介云将一株有毒的牛型结核杆菌接种于含牛胆汁的甘油马铃薯培养基上移植培养，到1921年，经过13年231代的连续移植培养和传代，它的毒力已经降低，对人和一般动物失掉致病力，但保持免疫原性。用这株无致病力的结核杆菌所制出的菌苗称为卡介苗（BCG）。把卡介苗接种到人体上，就能使人同时产生对结核菌的特异性免疫力和变态反应。

冻干卡介苗（lyophilized BCG vaccine） 冻干卡介苗是菌液加入庶糖和明胶，在－40℃下凝冻2h，用固体二氧化碳吸收水分7～10h（干燥），再经25℃2h升温，真空装入安瓿、封口、冷藏。出厂活菌数应在100万/μg以上，有效期1年。皮内注射用0.5～0.75mg/ml，充分稀释、摇匀后使用，保存需冷藏。

液体卡介苗（aqueous BCG vaccine） 将卡介苗菌种接种于苏通马铃薯培养基上培养6～8d，取其菌膜移植于苏通液体培养基液面上培养10～14d，取出菌膜，压干、称重，加入1/4苏通稀释液，用钢球振荡磨匀，再稀释成所需浓度，分装安瓿、封口、冷藏。出厂活菌数应在400万/mg以上，有效期5周，皮内注射用0.5～0.75mg/ml，保存需冷藏。

卡介苗接种（BCG vaccination） 卡介苗接种是用人工方法使未受感染的人体产生一次轻微的、没有危险的原发感染，从而产生特异性免疫力，这种获得的免疫力可以限制再次感染时结核菌在体内发生血行播散，减少结核病发病，预防粟粒型结核和结核性脑膜炎的发生。

1921年首次接种BCG以来，人类将BCG作为预防结核病的一种武器，尤其在发展中国家广泛应用。卡介苗接种是我国儿童计划免疫的组成部分，在新生儿出生后1～3个月内完成。一般采用皮内注射法，接种部位为左上臂三角肌下外缘，用1ml注射器，每人皮内注射0.1ml稀释好的菌苗。每次接种的人员必须经过培训，考核合格者方可参加接种，以免发生差错和事故。

卡介苗初种（first BCG vaccination） 卡介苗第一次接种即初种对象为新生儿，也是接种的重点对象。卡介苗接种是婴幼儿基础免疫的一部分，根据我国规划要求：新生儿卡介苗接种率1995年达到85%以上，2000年达到90%以上。新生儿卡介苗接种后12～16周结核菌素阳转率1995年达到85%，2000年后达到90%。按计划免疫规定卡介苗接种定于出生后1个月内完成，因故未能接种可在出生后3个月内完成。

卡介苗复种（BCG revaccination）　卡介苗复种一般是指新生儿已接种过卡介苗，学龄时或青春期再次接种卡介苗。卡介苗复种前先做结核菌素试验，阴性者才能接种卡介苗。1991 年全国结核病防治工作手册规定：城市、农村中 7 岁和农村中 12 岁儿童为卡介苗复种对象。世界卫生组织（WHO）专家委员会第 9 次报告指出：尽管出生时接种卡介苗，学龄时也需再接种。根据我国新生儿 BCG 接种的普及 BCG 的保护作用和对结核病的流行影响甚少情况，我国政府已决定停止 BCG 的复种。

卡介苗接种率（BCG vaccination rate）　卡介苗接种是婴幼儿基础免疫的一部分。根据全国规划要求，新生儿接种率 2000 年达到 90% 以上，2000 年后达到 95% 以上。按计划免疫规定于出生后 1 个月内完成接种，因故未能接种可在出生后 3 个月内完成，最迟 1 岁内接种。

$$\text{新生儿卡介苗接种率（\%）} = \frac{\text{接种率}}{\text{活产率}} \times 100$$

半岁以上人群接种卡介苗，应先做结核菌素试验，结核菌素试验阴性人群再进行卡介苗接种。

$$\text{卡介苗接种率（\%）} = \frac{\text{卡介苗接种人数}}{\text{结核菌素阴性反应人数}} \times 100$$

卡介苗接种阳转率（positive conversion rate of BCG vaccination）　卡介苗接种阳转率是指卡介苗接种后 12 周用结核菌素（PPD）5U 进行结核菌素试验，测定结核菌素阳转率。

$$\text{卡介苗接种阳转率（\%）} = \frac{\text{接种后 12 周结核菌素阳转人数}}{\text{结核菌素试验查反应人数}} \times 100$$

卡介苗接种阳转率测定可以监测卡介苗接种效果，包括菌苗质量与接种技术。根据我国结核病规划新生儿卡介苗接种阳转率 1995 年达到 85%，2000 年达到 90%，2000 年后达到 95%。

停种卡介苗参考指标（reference target of stopping BCG vaccination）　部分或全面停止卡介苗接种应首先考虑结核病流行病学指标，以及经济、心理、社会各方面的因素。在 22 届国际防痨会议 styblo 提出，当年感染率在 0.25% 以下可考虑停止集体接种，而转入对感染危险者接种。14 岁儿童感染率 < 1%，可考虑停止集体接种。1989 年，IUATLD Wartski 建议 4 项指标为准：年感染率 < 0.1%；连续 3 年涂阳发病率 < 5/10 万；活动性肺结核发病率连续 10 年年递降 10%；儿童结脑发病率 < 0.1/100 万。对照上述指标，一些发达国家已取消卡介苗普种，只在结核感染危险者中接种。对照我国疫情指标相距甚远，卡介苗新生儿接种短期内不会停止。

消化病学简介

消化病学包括食管、胃、肠、肝、胆、胰、腹膜、肠系膜、大网膜和腹后壁部分组织的疾病。口腔按现代划分属于口腔科；其他系统疾病引起的消化系表现也应属于消化病学范畴，因其次要，在叙述上，有所区别。营养学基本上是基础与临床的边沿学科，但现代趋势属于消化病学。消化系统包括的器官和疾病较多；其中许多疾病的治疗要靠外科手术；所以它同时构成普通外科的一个部分。

消化病学的发展，大约可分为三个阶段：较古老的病理解剖，影像与内镜检查，分子生物学等。其中尤以影像和内镜检查几乎同步在本世纪迅速发展至目前的高峰，明显提高了胃肠病学的水平。分子生物学是近半个世纪发展较快的学科。现在是传统学科和新技术共同发展胃肠病学的时代。兹就现代消化内科学的较新进展简述如下：

1. 影像诊断：包括超声、CT、磁共振等，对发现、诊断内脏病理改变及肿瘤，有重大贡献。从前，对肝、胰、等内脏的恶性肿瘤，很难早期诊断；现在，甚至可以发现直径1～2cm的肿瘤，大大改善了预后。尤其超声，设备简便，费用低廉，便于携带、随访，使胆石、胆息肉、肝囊肿、肝血管瘤等，成为常见、易诊的病；它可以测出门静脉、胆管等的管腔，从而协助诊断；它容易发现少量腹水，补物理检查之不足；在它的监视下，可准确安全地穿刺微小病变，以提高诊治效率。

2. 内镜：用于诊断和治疗：（1）胃镜、结肠镜：原为硬式，20世纪，经半屈式、纤维光导式，而发展为目前的电子胃镜、电子肠镜；本镜性能好，可用于观察、取活检等诊断措施，也可引流、注射、取异物、涂抹给药、电烧或激光止血、切除息肉或微小肿瘤、用套圈结扎曲张静脉、做胃造瘘等治疗手段；结肠镜还可通过回盲瓣进入回肠达数10cm，以诊断回肠病变或克罗恩病等；（2）十二指肠镜：借助本镜插导管经壶腹开口进入胆管或胰管，然后注射造影剂做胆系或胰管造影（ERCP），以诊断该器官疾病；胰管造影能通过胰管系统诊断胰肿瘤和慢性胰腺炎等胰腺疾病，是很有价值的检查方法；乳头插管可通过网篮取石，也可通过插入手术刀，切开乳头或扩张器以取石、引流、解除狭窄等；（3）腹腔镜：于20世纪初出现，现在已能观察诊断腹腔脏器的疾病，从事切除胆囊、阑尾等许多腹部手术，估计前途能大有发展；（4）小肠镜：是本世纪中叶略晚于胃镜而出现的，但因其操作困难，直到现在，仍未广泛用于临床；（5）胶囊内镜：经过多年的研制，由1992年以色列Gavriel Iddan工程师首先提出的胶囊内镜，于1999年1月首粒问世；2001年8月正式通过美国FDA获准上市，2002年4月通过中国SDA国内上市。胶囊内镜（又称无线胶囊内镜，Wireless capsule endoscopy）为检查和诊断小肠疾病提供了较为方便，没有痛苦的检查手段，使胃肠道内镜检查更加完善。

（6）胆道镜：有二种：直接插入观察的，是外科腹部手术时所用；另一种是通过十二指肠镜进入胆系的“子母镜”；前者用途有限，后者需要条件高，实际应用不够广泛。

3. 消化系肿瘤：胃、食管、大肠、肝、胆囊和胰，都是癌的高发器官，在名次排列上，基本靠前，尤其胃癌、肝癌或食管癌常占癌的首位，因此，消化系癌占人体癌的相当大的部分，

具有一定程度的代表性。当前，分子生物学所提供有关癌基因的阐明，胃肠激素受体在消化系癌组织中表达的研究，均显示消化系肿瘤学的发展。

4. 胃肠激素：20 世纪初开始，中叶以后迅速发展，现在约有 60 种胃肠激素已被描述、阐明。其临床和生物学意义广泛，兹分述：(1) 调节消化系统功能：包括分泌、运动、吸收等；(2) 营养、保护消化系，特别胃肠黏膜组织；(3) 通过神经递质作用调节消化系和周身生理功能；(4) 胃肠胰内分泌瘤：主要生于胰，其次在消化系其他部位，再次在腹部其他部位，较常见的有胰岛素瘤、胃泌素瘤、血管活性肠肽瘤、胰高糖素瘤、生长抑素瘤、类癌综合征、生长激素释放因子瘤、Ⅰ型多发内分泌瘤等；少见的有胰多肽瘤、肠高糖素瘤、神经降压素瘤等；(5) 胃肠激素激动剂或拮抗剂：用于治疗，主要通过对激素受体的影响，发挥作用；目前，较突出的是奥曲肽（生长抑素类似物，是生长抑素受体的激动剂），它较广泛地用于临床，治疗多种疾病，如肢端肥大症、胃肠胰内分泌瘤、食管曲张静脉出血、胰瘘、肠瘘、倾倒综合征、系统性硬化症等，表现一定的疗效；核素标记的奥曲肽在肿瘤形成的生长抑素受体显像，可标出肿瘤的轮廓，有助诊断；展望未来，胃肠激素激动剂和拮抗剂的发展是值得乐观的。

5. 幽门螺杆菌（H pylori)：1983 年澳洲学者从胃黏膜中分离发现。此后，学者们进行广泛研究，认为：(1) 全球范围人群，在胃黏膜有一定程度的感染率：发展中国家高，发达国家低；H pylori 主要经口－口传播；(2) 致病：慢性胃炎、消化性溃疡、胃癌、MALT（mucosa－associated lymphoid tissue）恶性淋巴瘤等的发病，与 Hp 感染有密切关系；(3) H pylori 的临床检查方法：H pylori 培养，胃黏膜病理切片检查，胃黏膜标本尿素酶试验，病人血清的 H pylori 抗体测定，核素碳－尿素呼气试验。

6. 消化系运动障碍性疾病：通过插管到胃肠道，可以测定不同部位胃肠道的压力、电信号和 pH，并可作指定时间内的动态观察，从而了解运动障碍的部位和性质，提高运动性疾病的诊治水平。这是近数十年来的新进展，现正迅速、广泛用于临床，未来继续研究，必将对消化系功能性疾病，增加了解。

7. 中医药运用：中医对许多胃肠道症状是很有效的，例如便秘、腹泻、食欲不振、消化不良等。中医的全身性调理治则，对晚期癌瘤病人，有一定疗效，可能是通过维持内环境平衡而取得的。中医药精华与现代消化内科学结合，会提高诊治水平。

8. 其他：(1) 乙型肝炎病毒疫苗正在广泛用于人群，发展下去，将来有可能消灭乙型肝炎，从而大幅度减少肝硬化和肝癌；(2) 肝纤维化的研究进展，也许会使肝硬化的治疗和预防成为可能；(3) 溃疡性结肠炎、克罗恩病和反流性食管炎，从前认为是西方的多发病，中国少见，现在看来，中国似乎也不少；近来有论文证明，接受幽门螺杆菌治疗的病例，发生反流性食管炎者增加，提示有因果关系；有可能，生活和环境条件接近，病的发生也接近；(4) 在胃肠病学研究中出现老年和儿童的两个分支。

消化病学

吞咽困难（dysphagia） 吞咽困难是指患者吞咽费力，食物通过口、咽及食管时有阻塞感觉，造成吞咽过程较长，可伴有吞咽疼痛或不痛，严重时不能咽下食物。

吞咽困难发病原因有（1）口咽部至贲门部的病变所致；（2）支配吞咽动作的神经和神经中枢受损；（3）吞咽的肌肉、食管肌与贲门括约肌等发生之器质性和功能性病变和失调。

正常人吞咽流质食物至胃腔内约需3～4s，吞咽困难时则增长。正常吞咽固体食物约需6～8s。

恶心、呕吐（nausea and vomiting） 恶心与呕吐是疾病的反应，是两个动作的不同阶段。恶心是一种紧迫欲呕的不舒适感觉，可由多种刺激而引发，如内耳前庭刺激、内脏疼痛、咽部的机械刺激、不愉快的回忆、厌恶的视觉和嗅觉等。

恶心发作时胃张力降低、蠕动减弱或消失，部分病人十二指肠及近段空肠张力增加。恶心严重者常伴有植物神经功能紊乱、皮肤苍白、流涎和出汗，偶有心动过缓和血压下降。

恶心可自行中止，也可发展成干呕，患者出现吃力的呼吸，呼吸运动突然中止、顿挫，伴有声门关闭而发生呕吐动作，但无胃内容物吐出。干呕是恶心与呕吐的中间阶段，可以中止也可以发展成呕吐。

呕吐是腹壁肌肉强力而持续收缩，同时伴有横膈显著下降，贲门上升入胸而开放、胃环肌在胃角附近强力收缩，幽门关闭，使胃内容物强烈地经口排出体外，构成了呕吐。呕吐受脑干的呕吐中枢和延髓的化学受体促发带（CTZ）控制，所有能引起该中枢兴奋的疾病，均发生呕吐。

食欲（appetite） 食欲（或胃纳）即所谓“胃口”，是从食物的味觉感受得来的一种欲望。这种欲望通过人的五官感觉和味觉经验而密切联系，产生对于食物的爱好和回忆，且常受食物的色、香、味所兴奋。食欲中枢由边缘系统相连的扁桃核组成，此中枢接受嗅神经传入的兴奋。如这些部位遭受破坏，则产生对食物的“精神性盲”，可丧失对食物香臭的辨别能力。在下丘脑还有一进食中枢，主宰进食；下丘脑外侧区“摄食中枢”主促进进食，在其腹内侧核同时有一“饱感中枢”，上述中枢的兴奋和抑制，主理食欲的调节功能。

食欲不振（anorexia） 指患者缺乏进食的愿望或者不想进食或一食就饱，食之无味，甚者厌食等。产生食欲不振的原因有：（1）心理因素，所谓“神经性厌食”，由于神经受到打击，常可突然不思进食；青春期少女和年轻的妇女，可因某些病理心态，如怕肥胖或对某种疾病产生恐惧而主动节食，久而久之拒食、甚至厌食；（2）消化系统的疾病，如慢性萎缩性胃炎、胃下垂、消化性溃疡、胃癌、急性胃炎、十二指肠溃疡幽门梗阻、胆道疾病、胰腺疾病、急性病毒性肝炎、慢性肝炎、失代偿肝硬化等；（3）全身性疾病：如慢性酒精中毒，重症充血性心力衰竭，尿毒症，慢性肺部疾病、垂体前叶功能减退、慢性

肾上腺皮质功能减退等;(4)急慢性感染,如败血症、结核病等;(5)味觉损伤和药物的副作用;(6)维生素和某些微量元素缺乏,如维生素 B_1 或锌的缺乏。严重的食欲不振或厌食,可导致营养不良、消瘦、低温和血压偏低、贫血、血清蛋白低下、水肿、闭经等。

腹胀(abdominal distension) 腹胀为腹部的一种膨胀等不适感觉,包括肠胀气、气腹、腹腔内积液和腹肌紧张等所产生的腹胀感。在正常的情况下,每天从肛门排出气量400~1 200ml,存于胃肠道内的气体约有100~150ml,主要分布于胃和结肠内,这些气体70%来自吞咽,自血液弥散入胃肠道者只占20%,食物残渣经细菌发酵、分解产气只占10%。当进入胃肠道气体总量超过胃肠道所吸收和排出的气体总量时,病人即产生腹胀,称之为胃肠胀气或腹胀。此时X线摄片见胃肠大量积气。还有肥胖者腹壁脂肪堆积;腹腔积液,包括各种原因的腹水、腹腔脏器巨大囊肿或积水;腹腔或腹膜后实质性占位病变压迫或牵拉,腹膜及组织等。除上述器质性病变外,功能性腹胀也常见,如功能性腹肌紧张,神经官能症表现之一腹胀,多见于女性,发作时背肌痉挛,脊柱扭曲,侧腹壁肌及腹直肌张力增加,腹部膨隆、腹各种检查无器质性改变,可靠的诊断方法是做硬膜外腹麻醉,立见腹胀消失。还有不孕妇女的妊娠幻想症也属此种。

腹痛(abdominal pain) 腹痛是消化道疾病常见的重要症状,但又是患者的主观感觉。腹痛的性质和程度不仅受病变情况和刺激程度影响,也受到神经和心理等因素的影响。因此,即使相同的病变在不同的患者引起的腹痛差别较大。对腹痛的认识,只有从疾病的病理生理、神经生理、心理学和临床等诸多方面进行分析,才能对腹痛有正确的了解。从神经解剖和神经生理学的基础上,可将腹痛分为3种类型,即内脏性腹痛,体神经性腹痛和牵涉痛。当腹部某一器官受到较强烈刺激,疼痛信号经交感神经通路传入,所感受的疼痛部位与进入脊髓节段的神经分布大体相应。来自腹膜壁层的痛觉信息经由传入纤维通过体神经传至脊髓背根,疼痛就反映到该脊髓节段所支配的皮区。此所谓“腹膜皮肤反射痛”。腹部器官引起的疼痛出现在离开该器官,内脏神经传导之外的部位,是腹部所谓“牵涉痛”。由于体神经的传导和腹部某一器官内脏神经的传导进入了脊髓同一节段所支配的皮区引起的。牵涉痛对诊断有时是很有帮助的。

急性腹痛(acute abdominal pain) 急性腹痛具有变化多和进展快的特点,要求医生及时处置,防止延误诊断,否则就会给患者造成严重后果,因此早期的正确诊断十分重要。急性腹痛由于病变不同和治疗方法不同可分为外科急性腹痛和内科急性腹痛两类;此外还有腹外原因造成的急性腹痛。外科急性腹痛,包括炎症性如阑尾炎、急性腹膜炎、急性胆囊炎等,特点:①疼痛由模糊到明确,由轻到重;②疼痛为持续性,除非炎症缓解,否则疼痛不止;③病变所在的解剖位置,矛盾越激化,症状体征也最明显;④全身中毒反应在腹痛后才能明显的表现出来。穿孔性,如外伤,空腔脏器穿孔,特点:①腹痛骤然发生、非常剧烈如刀割样;②腹痛呈持续性,范围迅速扩大,腹肌抵抗程度强烈,肠鸣音消失;③全身中毒反应,穿孔之后发生。梗阻性,如肠、胆管、输尿管等,特点:①起病急骤,有阵发性加剧;②腹痛发生伴有剧烈的肠鸣音亢进、气过水声或金属声;③全身中毒反应逐渐发生。还有内出血性和缺血性等。内科急性腹痛:常见的主要有炎症。大都在起病的初期,或病程的某一阶段的主症。病人有腹压痛,而无反跳痛或轻度腹肌抵抗。如急性肝炎,急性肠系膜淋巴结炎,急性胃肠炎等。特点:①大多数有先驱症状;②急性腹痛持续时间短;③体征比较含糊,可有轻度压痛和腹肌抵抗,无反跳痛;④全身性中毒反应多先于急性腹痛发生。腹外原因所造成的急性腹痛:因神经传递的关系而表现之急性腹痛。如胸部疾病,肺炎、急性心肌梗死、急性心包炎、急性心力衰竭等;神经源性疾病、神经根炎、带状疱疹、腹型癫痫;糖尿病酮症酸中毒时,离子紊乱致肌肉痉挛、恶心、呕吐和阵发性剧烈腹痛;中毒性疾病、血紫质病,铅中毒;变态反应性疼痛如过敏性紫癜等;其他还有多动脉炎红斑狼疮等。要求医生要详问病史,进行细致的体检和必要的实验室检查,X线检查、腹穿刺等辅检查进行确诊;少数难以及时作出诊断者,要在急诊室或病房进行严密观察病情变化,不轻易给强效止痛剂;恶化时及早手术探查。

慢性腹痛(chronic abdominal pain) 是指腹痛起病缓慢、病程长、或急性发作后,时发时愈为特点。

慢性腹痛与急性腹痛因其病因相互交叉，又互为转变，故对慢性腹痛也应给予重视和必要的观察。要及时处理和给予必要的治疗。

慢性腹痛根据其临床特点分为持续性、间歇性、和难治性3类，也可根据腹痛的病因分为器质性和功能性两大类。慢性腹痛伴有发热，提示有炎症、脓肿或恶性肿瘤的可能。慢性腹痛伴有呕吐、常见于胃的梗阻性病变，如溃疡病合并幽门梗阻、胃黏膜脱垂症、胃癌等。慢性腹痛伴有腹泻，多见于肠道慢性炎症、也见于慢性肝病及胰腺疾病。慢性腹痛伴有血便、应考虑慢性痢疾、慢性结肠炎；还应考虑Crohn病、肠肿瘤、肠结核等。慢性腹痛伴有包块，应注意炎性包块、肿瘤，痉挛性结肠、慢性胃扭转等。要根据腹痛的部位、特点，结合有关病史，体征、实验室检查与器械检查，如X线、内镜及超声波、CT等检查进行全面分析，作出正确诊断，给予治疗。

呃逆（hiccup） 呃逆系由横膈的痉挛性收缩所引起，伴有吸气肌收缩同时参与，发作时声门短暂性关闭、吸气肌突然收缩，呼气肌受抑制。突然气体被吸入气道内而发出声响。此症可以短时发作，又可以长时间持续存在。因发作时影响进食，可造成严重后果，因此要给予必要的处置。

呃逆可发生于许多情况下，主要由于膈肌具有丰富的感受器，受脊髓神经和大脑皮层等控制，上述神经功能紊乱均可影响膈肌的功能。大致有三类：①腹腔内疾病，包括膈下脓肿、其他的炎症、肿瘤、胃扩张、胃肠道出血等；②横膈及膈上疾病，下叶肺炎、膈神经受压，食管疾病及心肌梗死；③中枢神经疾病，如颅内感染和肿瘤、脑缺血和脑梗塞，还有氮质血症等。因此呃逆长期存在或顽固发生多提示某些疾病的严重或终末期之表现。对呃逆发生的疾病应予以排除和治疗才是根本。治疗呃逆的方法较多，如刺激咽喉部，静脉注射氯丙嗪25～50mg，静注甲氧氯普胺10mg，口服奎尼丁200mg，均可试用，无效时才试做左膈神经封闭，或内服中药等。

黄疸（jaundice） 黄疸是指血清胆红素增高所致的皮肤、巩膜、黏膜黄染。黄疸为临床常见的重要体征。血清胆红素是血红素的最终代谢产物，其来源于血红蛋白、肌珠蛋白、和很多呼吸酶（包括细胞色素酶）。人体每天约有6g血红蛋白破坏，产生30mg胆红素。约80%循环的胆红素来自成熟的红细胞，少部分来自脾脏和骨髓中的不成熟的红细胞制造系统。余者来自肝内血红素和细胞色素酶。在正常情况下，胆红素形成与排泄处于平衡，正常血清胆红素总量不超过17.10μmol/L（1mg/dl）。胆红素分为结合胆红素与非结合胆红素，前者约占20%，后者占80%。凡在病理情况下有非结合胆红素或结合胆红素在体内潴留超过34.20μmol/L（2mg/dl），均可出现黄疸。通常根据总胆红素浓度将黄疸分为轻、中、重三度。>171μmol/L为重度，于85.5～171μmol/L为中度，<85.5μmol/L为轻度。根据黄疸发生的原因可分为溶血性、肝细胞性、阻塞性、先天性非溶血性。根据发生部位分肝前性、肝性、肝后性三种。以血中升高的胆红素种类分非结合胆红素增高与结合胆红素增高两型。胆红素生成增加、肝脏摄取障碍或结合减少、胆汁排泄障碍等任何一个环节发生障碍，均可引起黄疸。诊断依靠详细了解病史、临床表现、实验室及辅助检查。应注意与药物或食物引起的假性黄疸鉴别。

烧心（胃灼热）（heartburn） 是胸骨后的一种灼热感和灼痛，也常见于心窝部和剑突后，并可放射至颈部。烧心大多数于食后不久即出现，常在弯腰前屈或仰卧位时加剧。进食过饱、食冷食及服用刺激性药物后可诱发，也见于妊娠末三个月。

烧心较多发生于胃酸分泌过多的人，可能与胃反流有关，但也见于胃酸正常甚至缺乏的人。病因也较多，常见于：（1）食管疾病，如反流性食管炎，食管溃疡、滑动性膈疝、Barrett食管等；（2）胃十二指肠疾病，如胃炎、消化性溃疡、贲门癌；（3）药物及饮酒、吸烟；（4）胆囊及胆道疾病；（5）妊娠；（6）神经官能症等。

呕血与黑便（hematemesis and melena） 呕血与黑便是上消化道出血的重要表现。呕血是指上消化道出血，胃腔内积血量超过240～300ml时，引起胃剧烈蠕动、恶心、呕吐，经口吐出而言。吐出的血液由于在胃腔内与胃酸接触变为酸性血红蛋白故呈棕褐色或咖啡色。当血液通过肠道，血中的铁经肠道的细菌作用变成硫化铁，使粪便变为黑色即称为黑便。一般呕血后多伴有黑粪，但有黑粪时不一定曾有呕血。出血量少或出血部位较低时，可无呕血而仅有黑粪。当上消化道大出血时，除呕血外，因血

液刺激肠蠕动、积血可很快自肛门排出，病人可腹泻，血液未完全消化、分解，而呈紫红色或暗红色。应与下消化道出血鉴别。

里急后重（tenesmus） 是指便意频繁而无排便效果的排便动作而言。常伴有排便不净感和疼痛。此外有少数膀胱疾病也可产生此种感觉。

正常排便反射是从直肠壁的神经感受器受刺激，冲动传入大脑皮质，发生便意感开始，当直肠壁神经感受器受到炎症频繁刺激或机械刺激时，冲动传入大脑则产生便意频繁而无效排便的动作，便产生了里急后重。

造成里急后重的疾病有：细菌性痢疾、阿米巴性痢疾、沙门菌感染、空肠弯曲菌、耶尔森菌、侵袭性大肠杆菌等肠炎；亦有单纯性肠炎或溃疡性直结肠炎、结肠易激综合征等能产生此种感觉。还有直肠粪块阻塞、直肠异物、肠寄生虫、直肠癌、直肠脱垂、息肉、肛裂、妇科盆腔疾病、膀胱炎及毒物刺激等也可产生里急后重感。

消化不良（dyspepsia） 胃肠道的主要生理功能是消化食物，吸收营养和排泄废物。这一过程是十分复杂的，食物的消化涉及到胃肠道的分泌、食物在胃肠道的运输和酶的活性。由于酶的活性不足和酶的缺乏如导致脂肪、蛋白质和糖的水解障碍叫消化不良。另外机体的酶的功能正常，不论酶的分泌量和活性等都正常，而由于肠道蠕动过快或运送食物受阻，使酶的作用发生障碍，也可产生消化不良。

吸收不良（malabsorption） 吸收不良指已被消化的食糜、矿物质、水、维生素等不能从肠腔按正常速度运转至体液，或这种缺陷是肠管内半消化食糜的物理化学性质或是肠黏膜本身，细胞刷状缘的摄取问题及细胞的代谢问题。转运已被吸收物质的载体也有障碍。肠黏膜的物理状态可有变化，从而阻止了水的吸收和小分子物质的被动扩散（当然肠吸收面积大量减少也是一个因素）。吸收不良的另一种类型，不是营养物向肠壁内运送有障碍，而是体液向肠腔内分泌速度增加引起营养物的丢失。吸收不良可以是全面的，但也可是特异性或选择性的。

蜘蛛痣（spider angioma） 是一种体征，是分布于上腔静脉分布的范围内即双乳头线以上的上胸、面部、前臂、手背、躯干部等皮肤上的，由一支中央小动脉及许多以此为中心向外辐射的细小血管所形成的血管痣。极少见于乳头线水平以下的胸腹部。蜘蛛痣常见于慢性肝病的患者，也见于妊娠的妇女。

肝掌（liver palm） 肝掌是指手掌的大小鱼际呈玫瑰红色，也是一种血管扩张。在慢性肝病、肝硬化的患者可出现这种体征，故称为肝掌。也有部分动脉硬化或未发现有肝病的人也有肝掌，但很少见。肝掌的发生机制不明。

扑翼震颤（asterixis） 扑翼样震颤是基底节受累出现的神经功能异常的表现。扑翼震颤是在肝昏迷进入昏迷前期的一系列表现之一，病人的表现是在伸直手臂时，手掌尺侧肌肉紧张，使手外展，同时出现手掌扇动，似鸟翼飞翔震动，称扑翼震颤。这种体征在脑基底节神经受损和肝硬化、暴发性肝炎出现肝性脑病的病程中，在肝昏迷前期和刚刚进入昏睡期时明显存在，进入昏迷期则消失。

腹部肿块（masses in the abdomen） 腹部肿块或包块，系在腹部检查时所能见到的或触及到的肿块。腹部肿块绝大多数来源于腹腔内的病变。一小部分为腹膜后的疾病所形成，很少部分为腹壁结构组织所形成的病变。腹部包块从病理上可分为：①炎症性，如肝脓肿，胆囊炎、急性阑尾炎及阑尾周围脓肿、肠系膜淋巴结核、Crohn 病等；②肿瘤性：如肝囊肿，肝血管瘤、原发性胆囊癌、胆总管囊肿、胃巨大平滑肌瘤、胃恶性肿瘤；小肠恶性肿瘤、结肠恶性肿瘤、阑尾类癌、肠系膜淋巴肿瘤、大网膜囊肿、脾脏肿瘤、胰腺囊肿、胰腺癌、主动脉瘤、脂肪瘤、膀胱肿瘤、卵巢黏液囊肿、卵巢肿瘤、畸胎瘤等；③潴留性：如胆总管囊肿、假性胰腺囊肿等；④损伤性：肠系膜血肿，腹直肌血肿；⑤先天性：如神经母细胞瘤、肾母细胞瘤、马蹄肾；⑥其他：如游走肾、肾下垂、肝包虫囊肿、尿潴留、肠套叠、妊娠子宫、结肠粪石、多囊肝、多囊肾等。

肝脏肿大（hepatomegaly） 正常人肝脏上界由叩诊确定，一般位于右锁骨中线第五前肋间；其下缘通常在右肋弓下不被触到。在腹壁松弛或体型瘦长的人，肝下缘可触及到 1～2cm。在前正中，肝左叶下缘一般不超过剑突下 3cm。被触及的正常肝脏表面

光滑，质地柔软，边缘锐、无触痛。超过上述正常指标，为肝脏肿大，肝脏肿大病理性确定，不仅根据触诊，还要全面考虑，结合临床、化验，甚至B超和CT检查来确定。肝脏肿大的疾病较多，可分为感染性肝肿大，如病毒、细菌和寄生虫性感染；其次非感染性肝肿大，如中毒、淤血、胆汁淤积、代谢障碍（脂肪肝、血色病、肝淀粉样变、Wilson病、肝糖原累积病等）、肝硬化、心源性肝硬化、肝脏肿瘤（肝癌、继发性肝癌）、肝囊肿，肝血管瘤、结缔组织病和血液病等。

脾肿大（splenomegaly） 脾脏在正常状态下一般扪不到。腹壁松弛时，如果仰卧位或侧卧位时有能摸到边缘，应认为脾脏肿大。膈肌低位或体质较弱的人，如有内脏下垂时，偶尔可摸到脾脏边缘，但相当柔软，无触痛。此时不一定脾脏肿大。触诊未能确定脾脏肿大，可用叩诊法检查，正常脾浊音界在左腋中线9～11肋间，宽度4～7cm。脾脏肿大有时要参照B超、CT检查可发现。脾肿大是一系列疾病的重要表现，脾脏肿大的病因有：①感染性脾肿大，急性病毒感染、细菌感染、立克次体感染，螺旋体感染及寄生虫感染，如急慢性病毒性肝炎、慢性血吸虫病、疟疾、伤寒、黑热病、梅毒等；②非感染性脾肿大，如肝硬化、慢性右心衰竭，缩窄性心包炎、门静脉血栓形成等；③血液病，如白血病、红白血病、恶性淋巴瘤，恶性组织细胞病，血小板减少性紫癜、溶血性贫血及骨髓纤维化等。④其他如结缔组织病，网状内皮细胞增生症，脾囊肿和脾肿瘤。

腹泻（diarrhea） 腹泻指正常的排便习惯，排便的质量发生改变，表现为排便次数增多，粪便不成形，呈稀薄状或水样，或带脓血，或含脂肪等称为腹泻。单纯排便次数稍有增加，而无形状改变，不能成为腹泻。

腹泻分为急性腹泻和慢性腹泻两大类。急性腹泻是指突然频排不成形的大便，病程较短。主要因胃肠道受致病菌、肠毒素、病毒、有毒物质（包括药物和毒物），高渗性负荷或其他应激作用下肠黏膜发生的急性损伤所致。另外黏膜也可能被物理或化学因子破坏，如放射线、重金属或化学制剂等引起腹泻。其发病的主要机制是致病原侵犯和破坏了肠黏膜，引起炎症，促使黏液分泌增加，增加了肠道运动的敏感性，产生便频。另外肠毒素刺激肠液分泌增多，使肠黏膜上皮细胞的腺苷环化酶－cAMP系统被激活，促进肠液分泌而产生水泻。慢性腹泻，是指腹泻超过2个月或者反复发作者。腹泻发病原因比较复杂而多样。有肠黏膜本身病变，有为全身疾病影响，有为免疫和内分泌障碍等。

便秘（constipation） 便秘是临床上常见的症状，系由於粪便在肠内停留过久，大便干结、排出困难或排不净所致。正常人每日排便1～2次，或至少2～3d排便1次。当排便习惯延长和排便困难时称为便秘。便秘可伴有一些自觉症状，如有下腹膨胀、直肠排空不全、矢气、食欲不振、头昏、无力等。引起便秘的原因较多，有器质性病变，如结肠、直肠和肛门病变，包括良性和恶性肿瘤，炎症性和肉芽肿性病变，硬皮病，先天性巨结肠；全身性疾病，如甲状腺功能减退、糖尿病、尿崩症、年老体弱、肺气肿等；非器质性疾病、如妊娠、生活规律的改变，结肠功能紊乱、食物过少或过精，某些药物的使用，如鸦片、吗啡、氢氧化铝、碳酸钙等。

对于便秘，要根据病史，结合相应的检查，排除器质性原因，给予适当的治疗和养成定时排便的习惯。

腹水（ascites） 正常腹腔内含有少量液体，一般不超过200ml；当在病理状态下，游离液体在腹腔内积聚，并超过正常含量时，称腹腔积水、即腹水。

产生腹水的病因较多，90%以上的腹水为肝硬化等肝病、心脏病及肿瘤所致。这些疾病造成血浆胶体渗透压降低，门脉系统毛细血管内压力增高以及腹膜的淋巴流受阻及淋巴液的漏出增加，再加上内分泌代谢失调引起水、钠潴留等改变，导致腹膜对水的吸收、排泄障碍，使腹水发生。其次腹膜的外伤和先天性缺陷、全身性疾病、肾脏疾病、妇科疾病、下腔静脉阻塞、肝内静脉和肝静脉阻塞、腹膜结核、异位妊娠破裂均可出现腹水。对于腹水的诊断尚无可靠的实验室检查做到立即确诊，要进行综合检查（包括细胞学）才能找到病因，予以确诊。

A细胞（cell A） A细胞属于消化道内分泌细胞。主要分布于胃底与胰岛。在胃底的A细胞主要分泌肠降糖素，在胰腺的胰岛A细胞则分泌胰升糖素，作用与肠降糖素适得其反。

胃底 A 细胞分泌降糖素可促进环磷酸腺苷增高，加速肝糖原分解，又作用于肝细胞膜的胰升糖素受体，减弱其作用。加上肠降糖素又有促进胰岛素释放，故可降低或减慢葡萄糖之吸收，造成降糖作用。正常时作用较弱，但胃大部切除或幽门成形术后，其反应明显。

胰岛 A 细胞则分泌胰升糖素，低血糖时刺激该细胞分泌。能强烈地抑制胃、肠道的蠕动；降低胆囊的张力；对胰液及酶的分泌有抑制作用，并增加心肌收缩力；加快糖原分解及糖质异生，使血糖增高；故可用于治疗急性心肌梗死伴心源性休克；又治疗急性出血性坏死性胰腺炎。近年来用于嗜铬细胞瘤的激发试验等。

B 细胞（cell B）　主要分布于胰腺的胰岛，分泌胰岛素，为胰岛之 β 细胞。胰岛素为糖代谢的主要激素，①促进糖代谢，使葡萄糖进入细胞内、自由的进入肝细胞，并通过载体蛋白使之进入肌肉和脂肪细胞内；在肝细胞内促进葡萄糖磷酸化，催化产生 6 - 磷酸葡萄糖，促进葡萄糖的氧化，促进糖酵解。胰岛素能促进糖原合成酶的合成，增加糖原合成。在糖的代谢中胰岛素还抑制糖质异生作用。②胰岛素对脂肪和蛋白质的代谢都有促进作用。一旦胰岛素的分泌不足以及其受体发生变化，就可以引起糖代谢紊乱，发生糖尿病。

L 细胞（cell L）　此种细胞主要分布于小肠下部，而有大量与抗高糖素分子部分抗体和抗 glicentin 分子的非高糖素部分抗体起反应的细胞，这些细胞称为 L 细胞，分泌肠高糖素。电镜下 L 细胞分泌颗粒直径 250 ~ 300nm，圆形或稍不规则，核心电子密度高，空晕窄。分泌肠高糖素，能促使胰岛素释放，维持肠道黏膜生长。肠高糖素竞争性抑制胰高糖素对肝糖原的分解作用。

I 细胞（cell I）　I 细胞分布在十二指肠和上段空肠的隐窝和绒毛上皮内。胚胎十二指肠可观察到对特异性抗胃泌素抗体和抗胆囊收缩素抗体均超反应的细胞，说明至少十二指肠的 G 细胞与 I 细胞有相同的个体发生。大多数抗胃泌素的抗体与胆囊收缩素（CCK）抗体有交差反应。但在正常胃黏膜内分泌胆囊收缩素的 I 细胞很少，所以不影响检测胃窦的 G 细胞。

D 细胞（cell D）　在消化道 D 细胞分布于胃、上段小肠黏膜及胰腺的 D 细胞（胃窦 > 十二指肠、空肠 > 回肠、结肠）。有人发现从贲门到直肠的黏膜内均有能分泌生长抑素的 D 细胞。另外 D 细胞也存在于下视丘、大脑的其他部分。胃肠道 D 细胞的这种多肽与神经系统分泌之多肽可以相同或不相同。其作用①抑制生长激素，促甲状腺素的释放（多在神经系统分泌）；②完全阻滞胰岛素和胰升糖素的释放；③强力抑制胃泌素释放和胃酸的分泌；④显著的抑制肠血管活性肽及胃动素的释放。

G 细胞（cell G）　G 细胞主要分布于胃窦部、小肠上部。其功能合成与分泌胃泌素。在胃窦部最多，其次为十二指肠和上段空肠能找见此种细胞。胃泌素基本结构为 17 肽，称小分子胃泌素，还有大分子 34 肽及微小分子 11 肽及 13 肽。

胃泌素主要能刺激壁细胞，强烈的分泌胃酸，刺激主细胞分泌弱到中等度的胃蛋白酶原。通过直接作用和泌酸刺激作用促使小肠黏膜释放胰泌素。并且对胃黏膜及十二指肠黏膜有营养作用，使壁细胞群增殖。

M 细胞（cell M）　这种细胞分布于全部小肠，能产生胃动素，增加下食管括约肌（LES）的张力；增加胃肠动力。胃动素在空肠黏膜浓度最高，其次在十二指肠及回肠上段。胃动素分泌受十二指肠 pH 调节，当 pH 降低时，胃动素释放中止，胃动力降低。

N 细胞（cell N）　主要分布于小肠下部，能产生神经降压素，其作用是抑制胃酸分泌，和胃肠运动。并且抑制组织胺的释放，促进小肠黏膜对阴离子的分泌，增强胰液中 HCO_3^- 的排出。

PP 细胞（pancreatic polypeptide cell）　主要分布于胰、十二指肠。分泌胰多肽，又称胰多肽细胞。其功能抑制胆囊收缩，抑制胰酶的分泌。胰多肽与酪神经肽（neuropeptide Y. PY）和酪酪肽（peptide YY. PYY）三个结构相关的肽组成胰多肽族。

EC_1 细胞（cell EC_1）　主要分布于全部胃肠道，近代研究这种细胞能分泌和产生 P 物质，该物质能增加肠道的动力；增加胰腺和肝脏胆汁分泌。刺激肠道分泌 5 - 羟色胺和亮啡肽。EC_1 细胞属于 EC 细胞

系列，分泌5-羟色胺和其他肽类物质，亲银反应阳性。EC细胞是少数能在HE染色的切片中能观察到的神经内分泌细胞。它夹杂在上皮细胞间，核下有鲜红色颗粒，使细胞基底部呈鲜红色。

EC_2细胞（cell EC_2） EC_2细胞主要分布于十二指肠黏膜，分泌的物质免疫组化显示除5-羟色胺外，还含其他物质，如胃动素和亮啡肽；也包括在EC细胞内。胃动素主要作用于胃，可影响胃的收缩活动，可受进餐、五肽胃泌素、胆囊收缩素、胰多肽和生长抑素的抑制。

S细胞（cell S） 主要分布于小肠，特别是十二指肠黏膜，用特异性抗胰泌素（secretin）的抗体可检出。S细胞主要产生促胰液素（即胰泌素）。其生理作用：①对胰分泌有调节作用，刺激胰液和碳酸氢盐分泌。血清胰泌素增高，可使胰液分泌、碳酸氢盐分泌显著升高，但小肠腔内的胰泌素并不能刺激胰腺的外分泌。②对胆汁分泌起调节作用。研究表明胰泌素是通过对胆道或胆小管的作用而促进胆汁分泌。③研究显示胰泌素对胃酸分泌起生理性调节作用，对酸的分泌有类似抑制作用，但并不直接作用于壁细胞水平。可能刺激生长抑素的局部释放和餐后胃泌素释放的抑制。④胰泌素是一种肠抑胃素，不仅具有抑制胃酸分泌作用，也能抑制胃动力，延缓胃的液体和固体食物排空。⑤其他对小肠分泌也有影响，对胰腺生长有作用，又直接影响胃泌素、胰多肽、胰岛素和生长抑素等的功能。

K细胞（cell K） 主要分布于近段小肠（十二指肠和空肠）的一种内分泌细胞。能分泌抑胃肽（GIP）。抑胃肽是一种含42个氨基酸的多肽。据认为主要作用是抑制胃酸分泌（又称肠抑胃素 enterogastrone）和加强葡萄糖刺激的胰岛素分泌（促胰岛素 incretin）。此外还显示出对其他组织器官如脂肪和肝脏等具有胰岛素样效应。由于抑胃肽对葡萄糖代谢和肠胰岛轴、对胰岛素显示出强大的促胰岛素释放作用，因而被认为是目前最重要的促胰岛素，抑胃肽的名称又被赋予另一种诠释，即“葡萄糖依赖性促胰岛素多肽”。

ECL细胞（enterochromaffin-like cell） 该细胞分布于胃底、胃体腺的深部，腺颈部较少，表面上皮及腺窝上皮内无ECL细胞。ECL细胞能合成和释放组胺。胃泌素刺激胃酸分泌主要是通过刺激ECL细胞释放组胺，使胃酸分泌增高。胃泌素不仅刺激ECL细胞功能活跃，亦刺激ECL细胞自己增生，如十二指肠溃疡、Zollinger-Ellison综合征时，胃ECL细胞明显增生。长期胃泌素血症可导致ECL细胞类癌形成。

IG细胞（cell IG） 系分布于小肠上段黏膜的G细胞（IG）。包括十二指肠、空肠。主要分泌较小的颗粒物质，颗粒核心含G34。其作用同胃泌素（见G细胞）

X细胞（cell X） 该细胞为圆形或卵圆形，有嗜银性。分布于胃底、胃体。细胞的超微结构像胰腺A细胞，但免疫组织化学显示X细胞与抗高糖素抗体和抗glicentin抗体均无反应，对其分泌之产物及功能尚不清楚。

P细胞（cell P） P细胞、PP细胞、和D_1细胞、是分布于胃底、胃体、胃窦及十二指肠的一种内分泌细胞，这种细胞除消化道和胰腺能观察到外，亦可在肺观察到P细胞样的神经内分泌细胞。这些细胞主要产生胃泌素释放肽（GRP）/蛙皮素。都是通过胃泌素刺激胃酸分泌。是重要的胃肠肽类激素。

速激肽族（tachykinins） 速激肽是哺乳动物神经肽之一。速激肽从1931年的P物质发现开始，到现代共发现有22个。目前这一家族包括有哺乳动物和非哺乳类动物分离出的生物活性肽（包括从两栖类动物分离出的物质）。因为它们能快速刺激非血管平滑肌收缩，与缓激肽的延迟和缓慢刺激作用相比较而言。哺乳动物所存在的多种速激肽，已鉴定出两种P物质相应物，即神经激肽A（NK_A又称K物质、神经激肽α、神经介素L）和神经激肽B（NK_B、又曰激肽β、神经介素K）。根据1985年约定的命名法，均称神经激肽。速激肽生物作用：①神经传递，NK_A和NK_B引起持续1～2min的慢去极化作用。②运动，肠的蠕动性运动是通过肠神经系统的兴奋和抑制性途径协调，乙酰胆碱是参与推进运动的主要兴奋性神经效应递质，但不能完全传递，剩下的非胆碱能兴奋性传递由速激肽完成。③分泌，一些证据表明速激肽类参与分泌运动反射。④血管反应和黏膜保护作用。⑤在炎症和免疫系统中参与调节。

⑥还在痛觉传导中增进伤害刺激传入的外周作用。

神经降压素族（neurotensin，NT） 1973年Carraway和Leeman等从牛下丘脑组织分离出P物质时，发现一种生物活性物质，给大鼠注射后皮下血管扩张和短暂血压下降，后相继发现了这一含13个氨基酸残基的多肽，命名为神经降压素（neurotensin，NT）。嗣后又从牛的小肠分离出同样结构的多肽，而NT又与两栖类皮肤的多肽雨蛙素类似，故称哺乳动物和较低级动物的多肽为一家族。

神经降压素90%分布于胃肠，以回肠及远端空肠最丰富，由N细胞分泌；脂肪餐可引起NT释放。可抑制胃酸分泌和胃排空，是肠抑胃素之一。它能加强促胰液素和胆囊收缩素的作用，促进胰腺外分泌，刺激胆囊收缩。NT还可降低下食管括约肌之张力，抑制肠蠕动。但却能促进结肠收缩及排便，可能与胃结肠反射有关。作为降压素、能调节肠道血流，并引起血管扩张和造成低血压。

生长因子族（growth factors） 包括有表皮生长因子（EGF）、转化生长因子α和β（TGFα & TGFβ）、血小板生长因子（PDGF）、成纤维细胞生长因子（FGF）等。

人的表皮生长因子（EGF）含有49个氨基酸，主要产生于颌下腺、十二指肠（Brunner腺）及空肠、胰腺、甲状腺及肾脏。EGF对胚胎胃肠道的发育和成熟有重要作用，并能促进一些正常组织的成长（包括肝脏）。EGF能抑制胃酸分泌，对细胞起到保护作用，减轻胃肠道黏膜损伤或促进其修复。

胰多肽族（pancreatic polypeptides） 该族包括胰多肽（PP）、酪酪肽（peptide YY，PYY）和酪神经肽（neuropeptide Y，NPY）等。

PP为36个氨基酸组成的多肽，由胰岛PP细胞分泌，其生理作用尚不够明确。已知它能抑制胰腺外分泌，降低胆囊内压。PP的血浆浓度随消化间期的肌电综合波（IDMC）而呈周期性波动。PP的释放依赖于迷走-胆碱能机制，其血浆浓度可反映迷走神经的张力。假饲、胃扩张和脂肪餐或蛋白餐均能释放PP，而阿托品则能抑制PP的释放。一些胃肠道激素，如胆囊收缩素、促胰液素、胃泌素释放肽均能抑制PP的释放。PYY、也含有36个氨基酸，有$PPY_{1\sim36}$和$PYY_{3\sim36}$两种分子形式，由回肠和结肠的L细胞分泌。主要功能是抑制胰腺外分泌，曾有抑胰素（pancreatone）或抗胆囊收缩（antiCCK）之称。可用脂餐释放，亦能抑制胃酸分泌和胃排空，是肠抑胃素的典型代表之一。能抑制肠道运动和延缓胃肠道通过时间，起着回肠闸的作用，延长未吸收的营养物在肠道的停留时间而促进其吸收。并有很强的血管收缩能力。

胰岛素族（insulins） 包括胰岛素和胰岛素样生长因子（insulin-like growth factor IGF-Ⅰ&Ⅱ），胰岛素主要来源于胰腺的内分泌细胞——胰岛，除胰岛素在糖代谢中的调节作用外，近年来发现胰岛素还通过胰岛腺泡-门脉系统对胰腺外分泌有重要的调节作用，对胰腺腺泡合成胰酶有促进作用。

胰腺胰岛素样生长因子又称生长介素（somatomedin）能促进间叶组织生长，也是肿瘤细胞的生长因子。IGF-Ⅰ由肝细胞合成，亦存在于肾、肺等组织；IGF-Ⅱ则来自肾、肝、肌肉等组织。

阿片肽族（opioids） 包括脑啡肽类（enkephalins）、内啡肽类（endorphins）、和强啡肽类（dynorphins），各自来源于不同基因。阿片肽在胃肠道含量甚多，尤其脑啡肽类。主要分布于肠肌神经丛，在黏膜下神经丛和内分泌细胞中也有少量存在。阿片肽以神经调理素（neuromodulator）的方式起作用。它能抑制神经元的激发，使神经细胞过度极化，抑制乙酰胆碱、P物质和去甲肾上腺素释放，是中间神经元信息传递重要抑制剂。它能抑制肠道运动，延缓肠道通过时间，促进幽门括约肌和Oddi括约肌的收缩。阿片肽对痛觉有明显的抑制作用。阿片肽还能增加肠道对水和电解质的吸收，是用其抗腹泻的机制之一。

生长抑素族（somatostatins，SS） 生长抑素族包括28肽和14肽生长抑素。它们即是胃肠激素，又是旁分泌激素和胃肠神经肽。它们由胰岛、胃和小肠黏膜的D细胞产生和分泌；作为神经肽，它广泛地分布于胃肠道的肠肌神经丛和中间神经元的细胞体和神经纤维中，也大量分布于中枢神经系统。人体内组织所合成的生长抑素为14肽（SS-14），以分子形态贮存，此种降解速度快，而血浆中主要为SS-28，降解速度明显低于SS-14。生长抑素除能抑制垂体释放的生长激素外，其对胃肠道有广谱抑制

作用。它能抑制胃酸分泌，抑制胰腺外分泌和胆酸非依赖性胆汁分泌，抑制小肠分泌水和电解质及吸收氨基酸等营养物质，抑制胃肠运动和胆囊收缩；降低内脏和门脉血流量等。生长抑素还能抑制多种胃肠、胰腺激素的释放如胰岛素、胰高糖素、胆囊收缩素、抑胃肽、肠高糖素、胃动素、胰多肽、降钙素等。脂肪餐、胃腔内的酸是生长抑素的生理性释放因素。促胰液素、胆囊收缩素、抑胃肽、血管活性肠肽、胰高糖素、胃泌素释放肽等对生长抑素释放有刺激作用。

甘丙素（galanin） 为29个氨基酸组成的肽，在消化系统主要分布于胃窦和肠道的肠肌神经丛细胞体，并由细胞体伸出突起物至环形肌及黏膜下神经节。

甘丙素也存在于胰腺神经纤维中，并较广泛分布于中枢和周围神经系统。其作用有①能抑制乙酰胆碱自肠道神经系统释放，抑制胰酶和分泌，抑制胰岛素、生长抑素、胰多肽释放。②促进胰高糖素释放；③也抑制许多胃肠激素的餐后释放，如肠高糖素、神经降压素、PYY等。甘丙素还能抑制胃酸分泌，使下食管括约肌收缩，延缓胃排空和胃肠道通过时间，甘丙素还有抑制摄食的作用。

降钙素族（calcitonins） 包括降钙素（calcitonin）、降钙素基因相关肽（calcitonin gene-related peptide，CGRP）和新发现的胰岛淀粉样多肽（amylin）。

降钙素由甲状腺C细胞产生和分泌，其主要作用降低破骨细胞活性，抑制甲状旁腺素的溶骨作用，从而使血钙降低。有报告对肠道运动有抑制作用。降钙素基因相关肽（CGRP）为一种神经肽，在神经系统含量丰富，在肠道主要分布于肠道神经系统，亦见于肠道内分泌细胞。CGRP抑制分泌胃酸和胃肠运动，并能刺激生长抑素释放。胰岛淀粉样多肽（amylin）亦为CGRP样多肽，最初由胰岛素瘤和胰岛淀粉样变中提取。多肽能拮抗胰岛素抑制肝糖原异生和抑制肌肉细胞对葡萄糖摄取作用。也具有降钙素相似的作用。

胰抑素（pancreastatin） 是由胰腺提取的含49个氨基酸的多肽，也广泛存在于中枢神经系统、脊髓和肾上腺髓质。它的主要作用是抑制葡萄糖刺激胰岛素释放，抑制胆囊收缩素刺激的胰腺外分泌，也可抑制组胺和氨甲酰胆碱刺激的胃酸分泌。

高压性LES（hyperbarism of LES） 在食管下端约3～5cm处，位于膈裂孔区有一压力增高的地带，形成所谓高压带（HPZ）。在吞咽时该处放松，随后即恢复至原来的压力，使进入胃之食物不能反流，起到下食管括约肌（LES）的作用。高压性LES时，其压力（静止压）可高达45mmHg（6kPa），且高压带有延长，约半数有弥漫性食管痉挛，进食时有胸痛和吞咽困难。但LES的其他功能正常，咽食后能放松，特点在于LES的静止压高。此与其他食管下端疾病相区别。

食管的药物激发试验（tensilon test） 常用的药物依酚氯胺（tensilon），这是一种胆碱酯酶抑制剂，静脉注射10mg后，连续记录15min食管内压力和运动变化。若压力增高或运动紊乱则为阳性。主要用于激发胸痛或食管运动异常。是确定食管源性胸痛较有效的方法。其他药物还有氨甲酸甲基胆碱（Bethanechol），五肽胃泌素和麦角新碱等，但均没有依酚氯胺安全。

食管滴酸试验（esophageal acid perfusion test，Bernstein test） 本试验经口或鼻插入胃管，前端距门齿30～35cm时停止，以10～12ml/min速度滴入0.1mol/L浓度稀盐酸30min，可促发胸骨后疼痛和烧心感，再滴生理盐水则症状缓解者为阳性。本试验作为食管源性胸痛的检查指标，也可用于胃－食管反流的病人，是食管运动功能的检查项目。

食管内测压及pH测定（intraluminal pressure monitoring of esophagus and pH measure） 此试验是让病人禁食12h，经口插入食管测压管，测定食管内压力及运动功能。正常人食管下端静息压力为2.0～2.7kPa，食管蠕动波压力为4～16kPa，pH为6。当有反流者<1.3kPa，pH值在卧位<4。

急性食管炎（acute esophagitis） 因食物潴留，由化学及细菌等刺激而引起的食管急性炎症，严重时可见食管黏膜糜烂或溃疡。病人可有吞咽困难和胸骨后疼痛，甚至因炎症而诱发食管痉挛及呕吐；有明显烧心感，多因进食而致疼痛。X线钡餐见食管管腔激惹，甚至黏膜中断、溃疡形成，做食管脱落细胞检查可确定诊断。

反流性食管炎(reflux esophagitis) 反流性食管炎是指食管下端的"高压带"所形成的括约肌功能失调或由于解剖学上的改变(如裂孔疝),使高压带压力下降,以致长期有胃内容物甚至肠内容物(胆汁)反流入食管,造成食管下端或食管黏膜慢性炎症,乃至糜烂及溃疡等一系列病变而言。引起下食管括约肌功能不全的原因有食管裂孔疝、食管松弛症(chalasia)、长期插置胃管、食管-贲门肌切除、迷走神经切断术及胃大部分切除术后、十二指肠溃疡及幽门梗阻、饮酒、吸烟、肥胖、后期妊娠、大量腹水及食管的异位胃黏膜(Barret食管)等。在临床上主要症状是胸骨后疼痛,吞咽困难,重者有上消化道出血。诊断通过食管滴酸试验、食管内测压测pH、X线吞钡及内镜检查而确诊。治疗目的在于增强下食管括约肌功能及去除各种促使反流的因素。如服乌拉胆碱(urecholin)、多潘立酮等,服用抑酸剂和中和胃酸药物,如H_2受体拮抗剂、雷尼替丁、法莫替丁、奥美拉唑(omeprazol)等,胆汁反流服氢氧化铝胶或考来烯胺等,肥胖病人,应减轻体重。

腐蚀性食管炎(corrosive-esophagitis) 多因服强酸或强碱及其他有腐蚀性物质而引起的食管炎。一般发生于误服或自杀。此病常同时伴有口腔和胃囊之溃烂。严重者可导致穿孔,出血,甚或死亡。有少数病人继发肾衰竭。愈后常并发食管狭窄。急性期依赖于病史而诊断,切忌做内镜检查,因极易导致穿孔而加重病情。后期所形成瘢痕狭窄可经X线或内镜检查而明确诊断。对腐蚀性食管炎治疗,在急性期主要对症和支持治疗,禁食、使食管尽可能保持较低的压力;同时给予黏膜保护剂如蛋清,氢氧化铝胶等。给予适量抗生素预防感染。后期对狭窄可应用扩张器扩张治疗。对出现穿孔和较长狭窄的病人,扩张达不到目的,则需手术治疗。

细菌性食管炎(bacterial esophagitis) 细菌性食管炎,因细菌感染所致食管充血、渗出、糜烂乃至化脓病灶而造成的炎症。在败血症时,细菌可通过血路累及食管;有食管憩室,特别是憩室腔大,口小者,食物落入并潴留而继发细菌感染;肿瘤所致食物潴留继发细菌感染或霉菌生长者。

细菌性食管炎除原发病灶之症状外,食管炎症常可引致吞咽疼痛,有时可嗳气出腐败食物之气味,伴有全身症状,周围血象白细胞增高等。治疗,除针对原发病外,尚需全身用药及应用抗生素。

霉菌性食管炎(mycotic esophagitis) 最常见的霉菌为念珠菌感染,特别是白色念珠菌。白色念珠菌正常条件下寄居于人体咽喉部,不致病;但当机体免疫功能低下时,如恶性肿瘤(淋巴瘤、白血病),全身衰弱,内服类固醇激素、免疫抑制剂或应用广谱抗生素后,糖尿病、甲状腺功能亢进、甲状旁腺功能减退、系统性红斑狼疮、以及腐蚀性食管损伤等。白色念珠菌可侵犯黏膜引起食管炎。临床上病人可无症状,也有的可出现吞咽困难或疼痛,当侵入血管可引起全身感染。本病通过病史、X线钡餐检查、内镜检查,病变组织病理和培养,找到念珠菌而确诊。治疗以提高机体免疫功能和抑制霉菌生长为原则,停用激素和广谱抗生素;给予制霉菌素,克霉唑等,氟康唑(大扶康)较为有效。

病毒性食管炎(viral esophagitis) 最常造成食管炎的病毒是疱疹病毒,多见为Ⅰ型,即单纯疱疹病毒。这种病毒在正常状态下存在于唾液中,当全身衰弱或免疫受到抑制的病人,病毒可致食管发炎。多数人可没有症状,少数人可有急性发作,有吞咽困难和吞咽疼痛,严重时可导致食管局部出血,并合并全身症状,有寒战、发热、和白细胞轻度增高。内镜检查见食管黏膜有疱疹伴境界清楚的小浅表性糜烂,渗出,重者可见融合成大片之浅溃疡及弥漫性糜烂。病理可见黏膜上皮细胞呈气球样变性,核模糊如磨砂玻璃,胞浆内有嗜酸性包涵体。活检组织培养可检出病毒。本病系一自限性疾病,一般在一周左右自愈。抗病毒药物如疱疹净等疗效尚不明。

放射性食管炎(radioactive esophagitis) 肺癌、纵隔肿瘤、食管癌等接受放射治疗后,因接受的剂量原因而发生食管炎。炎症发生随剂量增高而增高,常在疗程结束后出现症状,可持续较长时间,几周至数月。食管黏膜因照射而充血、水肿、脆弱易出血,表面可有糜烂、浅溃疡。严重者可发生食管狭窄,引起吞咽困难。治疗以对症止痛为主,狭窄时可予以扩张治疗。

机械压迫造成食管炎(esophagitis caused by mechanical oppression) 由于器械压迫导致食管黏膜局部缺血或供血不良,致使局部糜烂、发炎、甚至

出血、感染所造成的食管炎症。如长期置鼻饲管，橡胶管对食管下端的刺激或压迫；届时胃酸沿胶管外壁逆流造成化学刺激；放置双囊三腔管时间过久或未按时放气，均可引起机械压迫性食管炎。治疗办法，除去造成的原因，予以黏膜保护剂，按规章使用三腔管或改用硅胶管等。

药丸性食管炎（pill esophagitis） 属于机械刺激引起之食管炎，此病多见于缺少活动，尤其长期卧床的老年人，因老年人食管运动不协调，第三期收缩波较频，故使吞服之药丸（片），停留于食管下、中段狭窄处，造成机械刺激而产生炎症。对此病治疗在于饮水冲刷，必要时对药丸（片）行内镜钳取或推入胃腔。

灼伤性食管炎（burning esophagitis） 由于过冷或过烫的食物进入口腔后，当即反射性吐出，而少部分则咽入食管，常致食管上段烫伤，黏膜变性、发炎。此种食管炎属于灼伤性食管炎。一般此种病变多较轻微，症状主要为吞咽疼痛，结合病史可诊断。治疗主要为对症，口服溶于甘油的利多卡因或胃肠黏膜保护保剂如双八面体蒙脱石。

癔球（globus hysterius） 在咽部不吞咽时存在一种团块感称癔球。患者常将此症状归因于吞咽后或吞咽不当所致吞咽物贮存之故，但病人无吞咽困难。本症多见于有神经质的女性，但也不绝对。病人健康状况和营养皆良好。此症可发生于器质性病变，可继发于反流性食管炎，食管裂孔疝、反射性环咽肌痉挛及肿瘤之早期。也可发生于功能性疾病，经一般检查未发现器质性改变。故对此症的发生应进行X线、食管及环咽肌测压等检查而确诊。病因确立后、应予以治疗。如无病因发现，可做安慰治疗或心理治疗，并对疾病进行观察。

食管贲门失弛缓症（achalasia of esophagocardia） 是一种食管运动障碍，特点是下食管括约肌（LES）不能象正常一样的松弛，而使食物通过进入胃。临床上的吞咽困难、食物反流及胸骨后疼痛为最常见。本症过去称为“贲门痉挛”、“食管无蠕动症”等。病因尚未完全明了，一般认为与神经源性疾病有关。食管的内源性和外源性迷走神经供应受损，肌肉神经丛和大脑内背侧迷走神经核均有变性，提示神经源性的病因。也有认为是一种嗜神经病毒感染所致。

典型病程为三期：早期以吞咽困难、反流和胸骨下疼痛为特征，症状常与情绪有关。代偿期食管膨胀，吞咽困难和疼痛可有所改善、运动障碍却未进步；后期为代偿失调期，食管极度扩张，食物无能力进入胃腔。体重减轻，恶病质，胸部有持续压迫感。X线钡餐透视，食管测压，Mecholyl试验及食管镜、细胞学检查，排除食管癌、食管炎症等可以诊断。该病可并发食管癌、食管炎和吸入性肺炎、肺脓肿、肺纤维化等。治疗：早期内科药物治疗，晚期可行扩张疗法，如失效可行手术治疗。

食管狭窄（esophagostenosis） 由于各种原因所致食管腔狭窄，使食物在食管通过发生障碍甚至潴留，而引起的一系列症状。食管狭窄可以是先天性的，也可为后天性的。先天性的一般症状出现较晚，多在幼儿开始进固体食时发生，狭窄可长可短或多段性。一般狭窄多累及食管中段。后天性可有食管壁非新生物性的器质性病变所致，如瘢痕性狭窄：腐蚀性食管炎、烫伤、放射治疗后、食管消化性溃疡的瘢痕，食管意外创伤等。还有肿瘤、癌所形成的狭窄。

食管－贲门黏膜撕裂症（Mallory－Weiss syndrome） 本症是由于剧烈恶心、呕吐和腹内压骤增等因素，导致胃贲门和下食管交界处黏膜纵行撕裂，引起上消化道出血为特点的病症，称为食管－贲门黏膜撕裂症。Mallory－Weiss于1929年首先报告，故称Mallory和Weiss综合征。近代随着内镜技术的应用，发现本症并不少见，文献报告占上消化道出血的2.7%～14.7%。是常见上消化道出血原因之一。

造成撕裂的病因较多，包括剧烈咳嗽，便秘过度用力排便、搬运重物、持续哮喘、癫痫大发作、急性胰腺炎、妊娠呕吐等，还有酗酒，使用催吐剂、服用水杨酸等，这些引起恶心、呕吐和腹腔内压骤增。病人在剧吐之后，继之呕血或黑粪，有的伴有心窝部疼痛，如有动脉出血，甚或出现休克。重者撕裂过深可发生穿孔和气胸。本病根据病史和内镜在24～48h内紧急检查、能迅速诊断。轻者可自愈，重者先内科止血治疗，严重者有穿孔，气胸等应及时外科治疗。

食管裂孔疝（hiatus hernia）　胃的一部分经过膈肌裂孔持久地或反复的突入到膈上或胸腔称为食管裂孔疝。

裂孔疝根据解剖特征一般分三型，即滑动型；食管旁型和混合型。滑动型裂孔疝系为食管的膈下段及胃底一部分经过裂孔突入胸腔，疝囊下段为食管裂孔，疝囊上端是生理性下食管括约肌，常可复位。本型约占裂孔疝的90%。食管旁疝型，是胃底的一部由腹膜包绕经食管裂孔在食管旁进入胸腔，食管腹腔段及贲门均在正常位置，此型较少见。食管裂孔疝混合型，兼具有上述两种型的特征。裂孔疝发病原因较多，但主要与裂孔周围固定结构障碍及下食管括约肌功能不全有关，造成这种改变的有先天性短食管；后天获得性的长期腹内高压，如肥胖、妊娠、腹水、腹内肿瘤；还有年龄增大，膈肌索萎缩，横膈膜变性；外伤性裂孔组织松弛以胃，食管的手术多见。

食管裂孔疝除有胸骨后烧灼感或疼痛外，可有反复嗳气，体位性反流，吞咽困难和贫血等，通过X线钡餐透视、食管测压、内镜可确诊。

食管裂孔疝的治疗（treatment of hiatus hernia）

食管裂孔疝的早期，以内科治疗为主，降低腹腔内压，降低过重的肥胖。治疗原发病，如腹水，腹腔肿瘤；治疗频繁呃逆，呕吐等，如有呼吸道疾病，应予以治疗。治疗习惯性便秘。保持通便。青年人要避免束腰，或过紧的内衣。为防止胃内食物反流，给予抑酸剂。如应用 H_2 受体拮抗剂。如疝囊较大，导致食管狭窄，梗阻、或绞窄，以及并发上消化道出血，应考虑手术治疗。

食管裂孔疝的综合征（hiatus hernia syndrome）

1. Saint 三联症：即食管裂孔疝同时有胆石症和结肠憩室并存。2. Casten 三联症：即食管裂孔疝同时与胆囊疾病（常为胆石症）及十二指肠溃疡并存。

弥漫性食管痉挛（diffuse esophageal spasm DES）

是少见的食管平滑肌运动障碍性疾病。由于食管体部发作性痉挛，所以不能有效的推动食物进入胃内。它在非心源性胸痛中占5% ~10%。病因不明。主要症状有二：一是吞咽困难，二是胸骨后疼痛。诊断主要靠食管测压。食管测压呈现非蠕动性收缩，高振幅及收缩时间延长。病有发作性特点，静止期食管测压完全正常。激发试验可提高诊断阳性率，用静脉注射胃泌素和依酚氯胺法及饮冰水做食管测压。钡餐检查可以是正常，有时可有远端节段性收缩。重度病例，可见螺旋食管、串珠样食管或食管卷曲样改变。内镜检查可以正常。

治疗：首先要解除病人紧张心理；进食时要注意情绪；必要时可用镇静剂。药物可用 Bethanecol 5 ~10mg、3/d、口服。有人报告食管扩张术或气囊扩张术，可缓解症状。内科治疗无效可试行长食管肌肉切开术，有较好的效果。

食管源性胸痛（chest pain of esophageal origin）

文献报告，在胸痛的患者中有1/4 ~1/2 的人酷似心绞痛，但经心脏科包括冠脉造影在内的多种检查无明显异常，缺乏心血管器质性病变的客观证据，这种胸痛被称之为非心源性胸痛，其中因食管病引起之胸痛称为食管源性胸痛。食管源性胸痛多见于老年人，60岁以上为高发年龄。男多于女，约2:1。在非心源性胸痛病人中，食管源性胸痛约占一半。也常见于急诊科。法国 E. Nerriot 医院提出，在排除了器质性心脏病的基础上，符合下列4项标准之一者可诊断：（1）胸痛伴有明显的食管形态病变；（2）胸痛伴有食管运动功能障碍或下部食管括约肌压力异常；（3）依酚氯胺（Tensilon 10mg 静脉注射连续记录15min 食管压力和运动变化）试验阳性；（4）在食管测压或食管反流检测中，发生食管运动紊乱或食管反流时有胸痛发作。

自发性食管破裂穿孔（spontaneous rupture and perforation of esophagus）　是由于强烈的呕吐引起食管腔内压力骤增，致使紧邻于横膈之上的食管壁纵行撕裂和穿破而发生的疾病，属急症。由于紧邻于横膈之上的食管右后壁最薄的部分发生撕裂及穿破较多，腔内气体和液体进入纵膈，可发生气肿，并延至颈部皮下或穿延及左胸，引起气胸或液气胸。临床诊断，除注意呕吐后突然剧烈下胸骨疼痛外，还可以出现 Barret 三联症，纵膈沿主动脉左侧呈“V”字分布气体，口服碘油造影剂见有溢漏，口服美蓝，胸穿胸水有美蓝存在。一旦明确诊断应尽早手术修补和对脓肿感染进行引流。

Barret 三联症，即呼吸急促，腹肌触痛和颈部皮下气肿。

吞咽晕厥综合征(swallow syncope syndrome) 是属于胃食管反流性疾病,由于食管下部括约肌(LES)压力降低而引起的病理性反流,胃酸刺激食管壁的神经,除可引起酷似心绞痛样胸痛外,在少数病人可引起迷走反射,致出现心动过缓表现,常可致命。此种在吞咽时发生的症候群称之吞咽晕厥综合征。

食管穿孔(perforation of esophagus) 是指食管因机械损伤、化学性腐蚀糜烂、食管本身的疾病,如溃疡或肿瘤、憩室等所致的全层破裂,而这种破裂不一定发生于食管腔内的压力增高时为食管穿孔。穿孔小者症状不重,穿孔大者可产生剧烈胸痛,活动时或吞咽时加重。有时并发心动过速、发热、颈部皮下气肿等。治疗时应注意基础疾病和对症处置。小穿孔可严密观察下内科治疗、禁食,持续鼻胃管或鼻食管吸引;同时给予大剂量抗生素。大穿孔者,必须及早手术治疗。

食管克罗恩病(Crohn esophageal disease) Crohn病是一种原因不明的疾病,消化道各部位均可发生。但以远端小肠和结肠最常受累。食管发生的克罗恩病,可以单独发生,也可以是胃肠道Crohn病的一部分。可有Crohn病共同表现,病理特点为纵行性溃疡、沟裂、肉芽肿性炎症,纤维化和淋巴管阻塞。病变也呈节段性或跳跃式分布。同时也可伴有胃肠道外的病变,如口腔溃疡、黏膜可有铺路石样改变,可有关节痛、关节炎、虹膜睫状体炎、结节性红斑、皮肤溃疡和口眼干燥、肝脏肿大等。食管Crohn病可有吞咽困难、胸骨后疼痛、烧心,继发性贫血,重者可出现食管狭窄、穿孔或上消化道出血。食管Crohn病要与食管结核,反流性食管炎、食管霉菌感染、食管消化性溃疡、肿瘤相鉴别。对其治疗详见炎症性肠病。

食管结核(esophageal tuberculosis) 食管对于结核杆菌有较强的抵抗力,食管结核少见,曾有人在18049例结核病人尸检中仅发现25例。食管结核绝大多数继发于其他部位的结核,原发食管极少见。感染途径有食管损伤后结核杆菌侵入;咽部结核向下蔓延;肺结核病人咽下含菌痰液;纵隔淋巴结核直接侵犯;结核杆菌血行播散等。食管结核病理分3型,粟粒型、增生型、和溃疡型。在食管溃疡型多见,其次为瘤样增殖致管腔狭窄型。国内报告食管中下段结核占91%。临床上有结核中毒症状,同时有吞咽不畅和梗噎感,吞咽时胸骨后疼痛。合并食管-支气管瘘时有呛咳。合并症有喉返神经麻痹、食管-气管瘘、食管与上腔静脉或主动脉瘘。大多数病人结核菌素试验阳性,上消化道钡餐造影,食管内镜检查可找到病理依据。治疗主要抗结核联合化疗,当有狭窄时应结合机械扩张疗法。有瘘管或严重梗阻时,药物治疗无效时,外科手术切除病灶,可获良效。但抗结核治疗不少于1年。

食管梅毒(esophageal syphilis) 食管梅毒极为罕见,食管梅毒多为尸检发现,国外有报告,国内尚缺这方面资料。临床诊断多根据食管狭窄和阳性的梅毒血清学检查而确诊,因此诊断尚有争论。

食管梅毒可为先天性母体经胎盘传染,也可能后天接触传播。也分三期:一期梅毒侵犯食管的可能性有争论;二期梅毒可侵犯食管,但较少;三期梅毒是食管主要病变,以树胶肿样病变侵犯食管,可发生破溃、糜烂和管腔瘢痕狭窄。临床表现主要为长期无痛性吞咽困难,进展缓慢,并有不同程度的胸骨后疼痛。放射学检查食管壁僵硬,管腔狭窄或梗阻;内镜检查可见食管黏膜充血、水肿、糜烂和溃疡。病理检查可见血管周围有圆细胞浸润和动脉内膜炎。血清学检查梅毒反应阳性。治疗以抗梅毒治疗为主,有食管狭窄者行扩张治疗;有瘘发生或扩张疗效不佳时,则需选择手术治疗。

食管良性肿瘤(benign tumors of esophagus) 食管良性肿瘤包括有平滑肌瘤、纤维瘤、脂肪瘤及息肉等。有人将食管良性瘤分为黏膜内和黏膜外两种。黏膜内常见有纤维脂肪瘤、纤维黏液瘤。黏膜外肿瘤多来自肌壁,不累及黏膜,有平滑肌瘤,结缔组织、神经鞘等组织的肿瘤。食管良性肿瘤早期症状轻微,因而很少就医。随着肿瘤发展,可产生压迫等症候、如吞咽困难,食物梗塞。食物停滞引起食管炎伴发胸骨后疼痛,并向背部放散。良性肿瘤可能有蒂或无蒂,有的为长蒂、能逆行至口腔,甚者可阻塞咽喉,产生窒息。

通过X线检查和内镜检查发现肿瘤,对食管内的有蒂的息肉,肿瘤可经内镜切除。内镜不能切除者则可手术切除。

食管癌(cancer of esophagus) 食管癌在我国是一种较为常见的癌,广泛分布于各地、有明显的地区

性。我国北方发病率高于南方。1959～1960 年华北四省普查为 7.11/10 万，而在河南为 41.05/10 万，山西为 16.69/10 万，河北为 8.14/10 万。河南林县高达 67.26/10 万。年龄在高发区一般在 40 岁以下，低发区则在 50 岁以上。1978 年全国肿瘤防治办公室公布，食管癌死亡列为第二位。

食管癌的确切病因不明，然环境和致癌物质是重要因素。我国的研究，污染酸菜的亚硝酸胺和霉菌可能起一定作用。在欧美认为与饮酒和吸烟有关。食管癌分为早期和晚期。早期隐伏型、糜烂型、斑块型、乳头型，主要病变在黏膜上皮。晚期有髓质型、蕈伞型、溃疡型、缩窄型、腔内型和未定型 6 型。病变侵犯黏膜以下各层且有淋巴转移、浸润和（或）血行转移。主要症状有不同程度食物梗噎感，胸骨后不同程度疼痛，部位不完全与内部病变一致。癌发展蔓延后可有胸背疼痛，声音嘶哑、呛咳等。主要靠 X 线及内镜细胞学检查而诊断。我国学者用食管拉网方法做普查，细胞学检查阳性率达 90% 以上。

食管癌的 TNM 分型（TNM classification of cancer of esophagus） 根据肿瘤范围、浸润深度、转移情况、对食管癌进行 TNM 分型：

T 为原发性食管癌。T_1 为肿瘤位于食管一个区域内，食管的蠕动未受到大的影响。T_2 肿瘤位于食管一个区域内，食管的蠕动、功能均已改变。T_3 肿瘤超过一个食管区，或已累及到邻近脏器（食管按上、中、下分三个区）。

N 为颈部淋巴结累及。N_0 无颈淋巴结肿大。N_1 一侧可活动的淋巴结肿大。N_2 两侧可活动的淋巴结肿大。N_3 颈部固定的淋巴结肿大。

M 为远位转移。M_0 无远位转移。M_2 有远位转移。我国病理与临床工作提出的分期方法见表 1。

表 1 食管癌的分期

期别	病变长度	症状	病变范围	全身情况
0 期	<3cm	无或轻微症状	限于黏膜层（早期）	无改变
一期	<3cm	轻度吞咽困难	侵入肌层，但无淋巴结转移。	无改变
二期	3～5cm	持续明显吞咽困难	食管病变之外，尚未侵入淋巴	无显著改变
三期	>5cm	中度或重度吞咽困难	侵入周围组织或淋巴结	体重减轻
四期	>5cm	重度吞咽困难，完全梗阻	明显向外浸润或远位转移	恶病质

注：0～一期为早期，二～三期为中期，四期为晚期。

食管霍奇金病（Hodgkin esophageal disease） 食管 Hodgkin 病为一罕见的疾病，最常见为继发性，原发性甚为少见。除具有 Hodgkin 病的通见症状外，如肿块、发热。在食管主要表现为吞咽困难，X 线钡餐检查见有充盈缺损或伴有规则或不规则边缘的狭窄，蠕动波可通过病损水平。内镜检查可见狭窄上方有囊状扩张或有假性新生物的圆形肿块。活体组织检查为惟一的诊断方法。对放射治疗敏感。

食管肉瘤（sarcoma of esophagus） 属食管恶性肿瘤，与食管癌相比是极为罕见的，占食管恶性肿瘤的 1%～2%。从组织学角度，食管肉瘤有梭形细胞、球形细胞肉瘤，还有黑色素肉瘤及黏液肉瘤。肉瘤有二个特殊征象：①胸骨后疼痛常轻微，疼痛往往比吞咽困难先出现，少数病人有剧痛或锐痛。②全身情况的恶化十分明显，食欲丧失。

X 线检查见腔内呈边缘清晰充盈缺损，其上的钡头呈光滑拱顶状。腔外的肉瘤可见后纵隔边缘清晰、均质而不透光影。经内镜活检病理，或外科手术切片可作出诊断。肉瘤恶性程度极高，可考虑放射治疗。

食管淀粉样变性（esophagamylosis） 这是一种食管的少见病，表现为大量淀粉样物质在组织中沉着，具有嗜酸性染色特征。沉着物为一种糖蛋白复合体，可能与细胞免疫、细菌毒素、肿瘤的代谢产物有关。这种糖蛋白复合体用刚果红染色偏光镜观察可见特异的苹果绿色荧光放射。病变主要累及食管肌层组织，病变与硬皮病相似，造成食管运动失调和排空延迟。有时食管可有息肉样或溃疡假肿块样改变，可致食管梗阻。病理检查可发现食管黏膜血管壁周有淀粉样物质沉着。治疗要祛除诱发原因，如结核、肺脓肿、溃疡性结肠炎等，应用免疫抑制剂。切除由于淀粉样变造成之食管梗阻。该病预后，常与并发肾脏或心脏之疾病有关。

食管白塞病（Behcet esophagus） Behcet 于 1937～1938 年对眼部病变合并口腔溃疡的疾病作了全面描述，称为口、眼、阴三联症或白塞综合征或白塞病。20 世纪 50 年代以后相继发现此病可侵入全身各系统，是一种复杂的多发性病变。1971 年 Arma 报告 Behcet 病人出现吞咽困难但活组织检查无异常。同年 Parkin 报告一例尸检，发现食管下端、胃、十二指肠、空肠、回肠均有溃疡。因此，Behcet 病可以引起食管和消化道的病变，食管可表现为功能性改变或为食管炎、食管溃疡和穿孔。故 Behcet 病是否累及食管，必有口腔溃疡反复发作的历史及其他各系统表现加上食管病变及组织学检查，排除其他疾病，方可做出诊断。

治疗主要对症，一旦穿孔则需手术治疗。

Barrett 食管（Barrett esophagus） 又称 Barrett 综合征，系指食管下段黏膜为胃柱状上皮所取代。在这种黏膜上发生的边界分明的深溃疡叫 Barrett 溃疡。

食管下段衬有柱状上皮可以是先天性的。在胚胎时期，食管黏膜是原肠的柱状上皮，5～6 个月时逐渐为分层的鳞状上皮所代替，从食管的中段开始向上、向下移行。如鳞状化不健全，则在食管的任何部位都可残留柱状上皮岛或片；若在食管下段鳞状化不健全，则形成 Barrett 食管。其次食管下段衬有柱状细胞也可以是后天获得的，常继发于反流性食管炎，在胃－食管反流的基础上发生炎症及溃疡，因鳞状上皮不耐酸而遭受破坏，代之较耐酸的柱状上皮再生，并渐向上蔓延，累及下食管，这种上皮一般无壁细胞。有反流性食管炎者，可有胃灼热感，有食管狭窄可吞咽困难。也可发生孤立性消化溃疡引起出血或穿孔。诊断依赖食管内镜检查。Barrett 食管也易发生腺癌。治疗同反流性食管炎。

食管静脉曲张（varices of esophagus） 门静脉是肝脏的功能血管，它携带丰富的营养物质至肝，供肝脏本身代谢和全身组织的需要。其次门静脉始末均为毛细血管，始于腹腔脏器入肝后反复分支，终于窦状隙；第三门静脉本干及属支无瓣膜；第四门静脉与腔静脉间有较多吻合。正常吻合静脉不开放。但当肝脏发生病变或肝脏的血管系统发生病变时，门静脉受到阻塞而发生回流障碍，产生门静脉高压症，使吻合开放，形成侧支循环，使门静脉血回流入腔静脉、最后入心脏。门－奇静脉吻合是门静脉胃冠状静脉和胃短静脉在食管下端和胃底与奇静脉的食管静脉相吻合。门静脉高压症时，血液可经胃冠状静脉、胃短静脉至食管静脉丛，再经奇静脉的食管静脉和奇静脉流入上腔静脉，致使食管静脉发生曲张。

由于此吻合距门静脉最近，压力差最大，故经受门静脉的高压最早、最大，食管静脉发生曲张也最早，最显著。

食管异位组织（ectopic tissue of esophagus） 食管异位组织是一种罕见的先天性疾病，主要为某些器官的组织，如甲状腺、胃黏膜、肝、胰腺、支气管组织或腺体等，异位地发生于食管所致。临床表现差异性甚大，可有症状，也可无症状，如皮脂腺异位则无症状；有的有咽下困难或餐后呕吐，见于食管异位甲状腺、食管异位肝组织、食管内支气管、气管残留；食管异位胃黏膜可发生上腹疼痛、溃疡，甚至上消化道出血。诊断一般依靠食管内镜直视下活检或手术切除病理切片检查。治疗一经发现应手术切除。

食管白斑（leucoplakia of esophageal mucosa） 食管黏膜发生角化过程，即出现白色斑块样损害，称食管白斑。食管白斑是一种罕见的疾病，可作为黏膜白斑病的一个局部表现。白斑的出现与长期持续刺激有关，如烈性烟酒、过食辛辣、过热饮食、口腔不卫生等引起黏膜角化过度；也与贫血、内分泌紊乱、肝硬化、系统性进行性硬化、霉菌感染等疾病有关。内镜检查显示食管黏膜全部或散发性白斑块，高出或略高出正常黏膜。活检见有棘细胞增厚并含有大量糖原。据统计食管白斑发生癌变者约为 5% 左右。因此临床上必须注意，既不片面当成“癌前损害”，也不对白斑不加警惕。对白斑一般不需特殊治疗，但应祛除病因、及时检查，病变扩大，有改变者，可经内镜切除。

食管异位岛状胃黏膜（heterotopic island gastric mucosa in esophagus） 为食管的一种黏膜异常，食管在原肠段移行成为胃的过程中遗留下来的胚胎性残余，被正常食管黏膜所分隔。多数病例，这种残余位于食管的上 2/3。岛状胃黏膜中含有胃腺，但无壁细胞，故是否能分泌盐酸尚无定论。

胡桃钳食管（nutcracker esophagus） 是一种食管运动异常的病。其特别是食管测压时可发现：吞咽时食管体部蠕动波幅突出的增高，单次收缩 > 23.3kPa，甚至可达 53.3kPa（正常 4～6kPa）。食管的高压力挤

榨，犹如核桃钳挟核桃，故有人称此病为胡桃钳食管，也称之为高挤压性食管。患病者常表现胸痛及吞咽困难。似心绞痛，痛可放散至上肢或颈部，可因情绪激动而诱发。口含硝酸甘油三分钟后可缓解，均伴有呕吐或出大汗。有一种胸部压紧感或被钳住痛感。必须做食管测压方能确定。吞钡检查不可靠。

食管闭锁（esophageal atresia）　食管闭锁，不论是否伴有气管－食管瘘，为新生儿的急症之一。病史中患儿之母常可能有羊水过多症。病人于胚胎第三周时，总气管和食管为一个单一器官，于第四至十二周时，由于内胚叶向内生长而被分裂为二个部分。此时由于上皮层迅速增殖，使食管腔闭锁。以后再发展，其间有空泡形成，使闭锁的食管再度形成管腔。若胚胎发育中，空泡融合不全，则产生食管闭锁。气管和食管未能达到分离，则形成气管－食管瘘。此病症状十分明显，于出生后数小时内即可做出诊断。婴儿出生后见有大量唾液以至口唇不干燥，同时伴有过多的鼻涕，犹如感冒样。试验性喂少量糖水，即出现反呕，咳嗽及紫绀。软胶管不能插入食管，注入少量碘油X线摄片可证实。一旦确诊，可行外科手术治疗。

下食管环（hoop of low esophagus）　下食管环是指位于食管下端可引起梗阻的黏膜隔或肌环。这是一种见于食管－胃交界处的同心环或隔膜样狭或缺凹，可伴有吞咽困难，常称Schatlki环。

下食管环可能是食管发育不良所致，常规X线检查中只能发现6%～14%，有症状者不到1/3，且在40岁以上。病理形态上有黏膜环和肌环两种，前者多见，以食管下端鳞状上皮与胃贲门柱状上皮折叠而形成。环一般无炎症，核心由不同量的结缔组织、肌层黏膜和血管构成，厚约4mm常称“B”环。肌环很少见交接处之近侧，由增厚的环肌束构成，称“A”环。还有一种是反流性食管炎炎症纤维化环状狭窄。临床上典型症状是间歇性吞咽困难。食团可突然引起急性梗阻，引起下胸部剧烈疼痛，需急做内镜取出。

治疗：可行扩张治疗，无效则行手术治疗，尤其合并裂孔疝时、手术修补加扩张术、疗效更佳。

先天性短食管（congenital short esophagus）　是一种先天发育异常的疾病，有人认为是左侧或右侧的腹－胸膜缺口闭合迟缓所致；也有人认为是胚胎发育中胃下降停顿以及食管发育不全造成。

该症兼患部分胃无浆膜，其血管来自胸主动脉，且胃未位于腹腔的正常位置上。胃－食管连接区常位于第七胸椎的平面。往往该病直至成年出现症状而行X线检查时才被发现，典型的症状为吞咽困难，吞咽时疼痛及呕吐。X线及食管内镜检查可明确诊断。

早期可行解痉药物以及扩张术可获疗效，无效时可行手术治疗。

后天性短食管（acquired short esophagus）　即位于胸腔内的部分胃仍覆盖着浆膜，血管来源于腹腔，横膈裂孔扩大，食管继发性缩短，引起胃上部穿过扩大的膈肌裂孔进入胸腔。本病可由炎症性食管纤维化、继发性纤维变性，先天性胃疝的反流，食管溃疡所致。也可继发于食管切除和裂孔疝手术引起的食管纤维变性。另外，成人尚有功能性食管过短症，当腹腔脏器受到病变刺激，导致迷走神经反射，引起食管缩短，如有膈裂孔松弛，则部分胃可被拉入胸腔。成人短食管可表现类似溃疡的症状，或心绞痛样发作，气急、吞咽困难，胃－食管反流、出血等。诊断主要靠X线检查。治疗主要先内科或对狭窄施行扩张术。如扩张不能、出血性溃疡、炎性肿瘤等可外科手术治疗。

内食管过短（over short esophagus）　为一种食管先天性异常。从外表来看，食管长度似乎正常，裂孔亦无异常。贲门位于腹腔正常位置。但食管下部，从贲门到中1/3段被带灰色的黏膜所遮盖，其皱襞均属胃皱襞，组织学证实为胃黏膜，并具有分泌盐酸及胃蛋白酶的腺管，此疾纯属内食管过短，是黏膜缩短或食管内腔缩短。

食管隔膜（diaphragm of esophagus）　食管隔膜一般是指位于食管上1/3，能引起食管梗阻的黏膜隔。它可以为先天性的，或者由于缺铁性贫血引起的黏膜改变，继之形成隔膜。这种隔可以是一个，也可以是几个。隔膜的表层黏膜一般为正常的鳞状上皮。与缺铁性贫血有关的颈部食管隔膜，则常有慢性炎症。食管隔膜主要可引起食管间歇性吞咽困难，进食固体食物时，有时发生梗阻。症状可在婴儿期就发病，也有至中年后才发病。此病主要靠X线吞钡检查，发现于第5～7颈椎水平的食管段可见不同大小的或同心或偏孔的隔膜而被诊断。治疗可经内镜检查中扩碎隔膜或手术切除，或使用扩张器扩张。

双食管（double esophagus） 是一种发育异常所致的食管畸形，比较少见。由于胚胎时期的异常发育，使食管呈多球形或腊肠形囊肿，位于后纵隔内。囊肿的一部分是食管源性，大部分为胃源性移位于此。黏膜的组织学特点根据其起源而异，所含液体也有所不同，如为胃源性可与胃液类似。囊肿一般相当大，可突出一侧或二侧胸腔内。病人生后可发生囊肿压迫症状，如呼吸道压迫、可有呼吸急促、发绀、呼吸困难等，有时有咽下困难、呕吐等，偶有胸痛、呕血等。经X线检查或钡餐检查常可见囊形病变及食管移位而诊断。一旦确诊即可手术治疗。

巨大食管（huge esophagus） 巨大食管实际上是某些食管运动性障碍性疾病的结果。由于食管－贲门失弛缓，由于食管下端的各种原因（炎症或肿瘤）所致狭窄，当病人进入晚期时，食管狭窄之上方不断扩张、膨胀，从代偿期演变为失代偿期，食管极度扩张，无足够能力将食物推入胃内，病人体重减轻，恶病质。由于巨大的食管持续压迫，使胸部有压迫感。此疾经X线钡餐检查可以确诊。

老年性食管（gerontal esophagus） 是指老年人较显著的，发生多次的无力推进的食管痉挛为特点的食管运动异常者，偶有胸痛和吞咽困难。而大部分人一般无症状。

贲门溃疡（ulcer of cardia） 系发生于贲门部的消化性溃疡，其发生率一般不高。贲门溃疡多发生于中老年人，和有反流性食管炎，食管裂孔疝的病人。病人出现溃疡后可有吞咽困难，烧心及胸骨后疼痛，一般缺乏典型消化性溃疡之症状。病人可有不明原因之消化道出血，黑便及贫血。往往在内镜检查时发现贲门部有糜烂及较深之溃疡。病理检查排除贲门部癌溃疡。治疗主要给予抑制胃酸分泌之药物，据文献报告H^+-K^+-ATP酶泵抑制剂可有特效和立竿见影的效果。同时可给予黏膜保护剂进行治疗如双八面体蒙脱石等。

吞气综合征（gastrospiry syndrome） 患者自觉上腹饱胀，“胃内有气”，主动嗳气，餐后嗳气更加明显。常发生于慢性焦虑状态的病人，又女性居多。患者在主动嗳气之后，自觉腹胀减轻，但不能持久，反而再嗳气，如此反复不断。因胃底积气过多，可使胃扩张，引起胃痛，呼吸困难和心悸。经钡餐透视或胃镜检查往往无明显异常。此种上腹饱胀，嗳气、胃底积气的现象称之为吞气综合征。

吞气症国际通用FD诊断标准：（1）反复嗳气而症状不缓解，同时有厌食、恶心、呕吐、上腹胀、不适、疼痛等消化不良症状；（2）胃镜检查正常或排除慢性胃炎、糜烂、溃疡和肿瘤等器质性病变；（3）实验室、B超或X线排除肝、胆胰腺等局部和全身疾病；（4）可伴有头晕、头痛、失眠、心悸、焦虑、抑郁等症状。治疗有人建议用三环类抗抑郁药，多塞平25mg，餐后半小时内服；餐前半小时内服多潘立酮10mg。80%有效。

癔症性呕吐（hysteric vomiting） 也称神经性呕吐，患者可呈慢性反复呕吐，特别是好发于女性，可由于情绪创伤引起。情绪上创伤可以是多种多样的，往往伴有心理障碍。对此种呕吐一定要详细询问病史，并采取旁敲侧击的方式了解病因。癔症性呕吐特点有（1）一般有多年呕吐史。精神比较脆弱；（2）常有心理创伤的各种原因；（3）典型发作多是进餐时呕吐，或在进餐刚结束时就发生呕吐。这种呕吐往往能自控；（4）虽然呕吐，但如果不重，可无营养障碍，常有类似家族史；（5）经多项检查无器质性病变发现，暗示治疗可有效。对癔症性呕吐应进行心理治疗可奏效。对重症癔症性呕吐可采取中西医结合，必要时要补充营养和维持好水电解质平衡等治疗。

胃动过速（tachygastria） 属于胃节律紊乱，是指胃的慢波电位出现阵发性异常节律，其频率一般高于每分钟3次，有的可以记录到6～13次/min的慢波频率。发生的部位多在胃窦部。在胃动过速后常出现约10～60s的短暂间歇期。

胃节律紊乱，可导致胃肌收缩无力，带有动作电位的胃运动消失、胃内容物潴留、胃排空延缓。据现有的资料表明，胃动过速是由于起搏点的频率明显加快，平台电位下降或缺乏，使峰电位不能产生，导致不能引起胃肌收缩，更为严重的是远端胃窦存在有异位起搏点（gastric ectopic pacemaker），而不受正常起搏点控制，使慢波电位从远端胃窦向近端胃体反向逆传，使患者出现恶心，呕吐及反流等症状。

胃张力过低（gastrohypotonicity） 胃的张力是指胃壁平滑肌经常维持一定收缩状态的反映。受许多因素

影响，如当胃处于空虚时，胃壁收缩使胃体积缩小，张力相对增大。胃张力与体型也有密切关系，消瘦的人、胃张力低。刺激迷走神经可使胃张力增高；迷走神经麻痹或刺激交感神经，则胃张力降低。

胃肠测压术（gastroenteric intraluminal pressure monitoring） 为了解胃、幽门及上位肠道之运动功能，临床上常采取测定压力的方法，其方法有①非内镜长时间测定法；②经内镜直视下测定法；③内镜直视下长时间测定法。

非内镜长时间测定法：用开放导管传感器，通过X线透视把导管传感器，送入标记的部位，测定某特定部位的蠕动周期的压力和蠕动周期的肌电改变。

内镜直视下测定法：在常规内镜检查时，把传感器放在待测的部位胃窦、幽门管及十二指肠球部等，观察各部压力及肌电改变。

内镜直视下长时间测定法：采用超细型内镜，从鼻孔插入，传感器放置于幽门处测定压力与肌电，并可吸取胃液测定胆汁酸等。

结肠内可放置直径2mm内压测试导管，同时送入双针电极，固定于肛门、直肠、结肠远端，进行测定内压与肌电波。

胃电图学（electrogastrography） 胃肠道肌细胞与心肌细胞同样组成，在活动时要产生一定量的电活动，通过电子记录器将其记录下来，便成为胃肠电图。但胃肠活动时产生的电活动很弱，通过体表相应的电极引出，不像心电图那样迅速，故经过研究和试制出能将这微弱电活动的放大的新型胃电图仪。用于记录胃、或肠功能的记录仪——胃电图。

胃液分析（gastric juice analysis） 通过收集胃液方法，对胃液分析了解胃分泌功能，常有助于某些胃、十二指肠疾病的诊断和治疗。胃液分析的临床作用和用途，有①评价药物的效果，如制酸药物等；②确定有无胃液潴留，测定胃排空的速度；③评价胃酸分泌；估计壁细胞数量，预测十二指肠溃疡的并发症，评价迷走神经切断术的确切效果，诊断胃泌素瘤的辅助方法，确定有否胃酸缺乏。

胃液分析的方法：有试餐法、组胺法及胃泌素注射法。我国国内采用的是五肽胃泌素刺激法测定胃分泌方法。其正常值为：基础酸排量（BAO）：一般不超过3.28 ± 1.89mmol/h（5mEq/h）；最大酸排量（MAO）：16.68 ± 6.84mmol/h（16.68 ± 6.84mEq/h）高峰酸排量（PAO）：21.22 ± 9.45mmol/h（21.22 ± 9.45mEq/h）。估计壁细胞数约为1.5×10^9个。

胃黏膜屏障（gastric mucosal barrier） 1964年Davenport根据各种局部损伤性物质均使H^+自胃腔丢失和Na^+进入胃腔增加，而将胃黏膜屏障定义为："胃黏膜阻止H^+自胃腔向黏膜内扩散和阻止Na^+从黏膜细胞间液向胃腔内扩散的一种特性"。经多年研究，胃黏膜之这种特性是有胃黏膜表面上皮细胞和细胞间的紧密连接构成黏膜屏障的解剖基础，而且这种紧密连接性能够在破坏后快速修复。在生理方面研究，离子的通透性是屏障完整性的生理指标。黏膜表面上皮的快速整复和黏膜血流向表皮上输送HCO_3^-以中和反流的H^+，是黏膜最重要的防御机制。其他，前列腺素（PG）、巯基（SH）、生长抑素（SS）和表皮生长因子（EGF）、有黏膜保护作用。这些构成完整的胃黏膜屏障功能。

胃肠减压（gastro - intestinal decompression） 胃肠减压是利用胃管的抽吸方法，减轻胃内的潴留所产生的压力。由于幽门梗阻，或近段肠道的梗阻，如机械性或功能性肠梗阻，而造成胃内容物的潴留，产生胃内的液体和气体压力增高，产生一系列胃肠道症状，腹痛、恶心、呕吐等，如不及时解除，则将产生胃肠道缺血坏死，甚至扩张与穿孔。此时为缓解症状，解除症状，促进血循环以利于梗阻的消退，则必行胃肠减压。

胃肠减压一般使用的胃管要粗些（16F ~ 18F），插入胃管深度必在60cm以上，必须保持通畅，要有足够的吸引力，抽净胃内容后，再与负压吸引器相连，不断保持负压吸引。而达到胃肠减压的目的。

胃灌洗术（gastric lavage） 胃灌洗术或灌洗法：作为洗胃的方法，即应用稍大号的胃管，插入胃内最好达到距门齿60 ~ 65cm，用生理盐水或Ringer液或糜蛋白酶、胰蛋白酶的醋酸缓冲溶液。可接电动洗胃机或电动胃冲吸机、在压力稳定的条件下，喷射药液，使病变细胞脱落。将最后的冲洗液放入4个50 ~ 100ml离心管内，以3 000r/min，离心5min，弃去上清液，用吸管取残渣涂片4 ~ 6张，用乙醚 - 酒精等溶液固定10 ~ 15min，然后HE染色等做细胞学检查。除做胃的细胞学检查用；还可用做洗胃用，洗去胃内

的出血，或毒物等。

胃潴留（gastric retention） 主要指由于各种原因所致胃出口狭窄或胃内容排空障碍所致的病症，病人表现有上腹胀满、进餐后发生恶心、呕吐，呕吐物多为宿食，量大，有腐败气味。呕吐时有上腹疼痛，呕吐后腹痛可缓解。重者可有无力、烦躁、嗜睡、脱水、手足搐搦；病人消瘦，上腹可有胃型，蠕动波，振水声或包块。化验检查可有低氯、低钾及碱中毒。X线检查，见胃膨大，钡剂在胃内潴留，多达6h以上。有人主张做盐水负荷试验，即吸净胃内存留物后，3～5min注入生理盐水700ml，30min后再抽吸，若存留大于350ml，则认为胃有梗阻存在。引起胃潴留的原因较多，最多见是溃疡病并发幽门梗阻，胃黏膜脱垂，高位肠梗阻，糖尿病胃轻瘫，胃癌、手术麻醉后等。

急性胃肠炎（acute gastroenteritis） 是因摄入受细菌或细菌毒素污染的食品引起的胃肠炎和其他的中毒症状，也称细菌性食物中毒。主要症状恶心呕吐，腹痛和腹泻。因发病急骤，如仅一个人发病，故又称急性胃肠炎。食物中毒或急性胃肠炎多发生于夏秋季，无年龄、性别差别，在流行病学上有食“不洁饮食”的特点。常见的病原菌有沙门菌、副溶血性弧菌（嗜盐菌）、致病性大肠杆菌、产气荚膜杆菌和葡萄球菌。临床表现不同的病原体都有不同的潜伏期，从数小时～24h或更多不等，主要症状是呕吐、腹痛、腹泻和发热，严重者可发生失水、电解质紊乱，酸中毒。诊断主要靠病史和病原学证据。重症病例恢复期抗体滴度升高。治疗：纠正脱水，维持水电解质平衡，有发热者可给予适量之抗生素；内服胃肠黏膜保护剂如双八面体蒙脱石。

胃炎分类法（classification of gastritis） 胃炎是由许多不同病因引起的胃黏膜的急性和慢性炎症。一般胃炎分类法：

胃炎临床上有特异性和非特异性之分。特异性者都由特异因子致病，而非特异性者又可分为急性单纯性胃炎、慢性浅表性胃炎，慢性萎缩性胃炎。慢性肥厚性胃炎是指胃黏膜表层上皮细胞显著增生引起的巨大黏膜肥厚症，又称Me'ne'trier病，非常少见。此外还有腐蚀性、化脓性等特异性胃炎。内镜问世后又发现一种胃糜烂性疾病，可引起大量出血，称急性糜烂性胃炎或出血性胃炎。

慢性胃炎的分类（classification of chronic gastritis）

根据1982年全国慢性胃炎学术讨论会提出，慢性胃炎分为慢性浅表性胃炎和慢性萎缩性胃炎两类，这两种胃炎可以同时存在，称为慢性浅表性萎缩性胃炎或慢性萎缩浅表性胃炎。且这两种胃炎均可能伴有糜烂。会议认为肥厚性胃炎指巨大皱襞胃炎（Me'ne'trier病）和肥厚性高分泌性胃炎两种。

Strickland将慢性萎缩性胃炎分为A型和B型，A型为胃体部萎缩，胃窦部一般正常，胃酸缺乏，血清中胃泌素升高，壁细胞抗体和内因子抗体阳性，可伴有恶性贫血，属自身免疫性疾病。B型则以胃窦萎缩为主，故血清胃泌素正常或降低，可低酸，但很少无酸，不伴恶性贫血，由浅表性胃炎发展而来。我国学者通过大量研究和观察，同意strickland的观点。我国大部分为B型，A型与B型之比为1:8。

急性单纯性胃炎（acute simple gastritis） 急性单纯性胃炎是我国根据病因和临床表现不同而分类的一种急性胃炎。为区别于腐蚀、感染、化脓等急性胃炎。然而急性单纯性胃炎绝不单纯，是由于非特异性原因所致的急性胃黏膜炎症。其发病原因大致分为内源性和外源性。内源性指有害物质通过血流到达胃黏膜引发，如病毒，细菌的疾病，白喉、猩红热、流感、扁桃体炎、肺炎等所并发之急性胃炎。还有尿毒症、肝硬化、慢性肺源性心脏病、呼吸衰竭等。外源性原因有物理性刺激，如过冷、过热、暴饮、暴食及粗糙不洁食品。药物刺激、烈酒、浓茶等。上述原因致成胃黏膜充血、水肿、甚至糜烂等病理改变，重者造成表层上皮细胞坏死脱落，固有膜血管损害，引起血浆外渗或出血。本病容易诊断，根据病史，临床上腹疼痛，恶心、呕吐，在排除了急性阑尾炎、急性胆囊炎、急性胰腺炎，再行胃镜等有关检查便可确诊。治疗原则是祛除病因，保护胃黏膜，合理饮食，对症处理等四个方面可迅速好转。

悉尼胃炎新分类（Sydney classification of gastritis）

1990年世界胃肠病大会上，推出胃炎新分类十分引人注目。不同于以往的分类法，其特点是参照内镜和黏膜组织学改变而作出胃炎分类，因而比较客观和实用，详见图1。

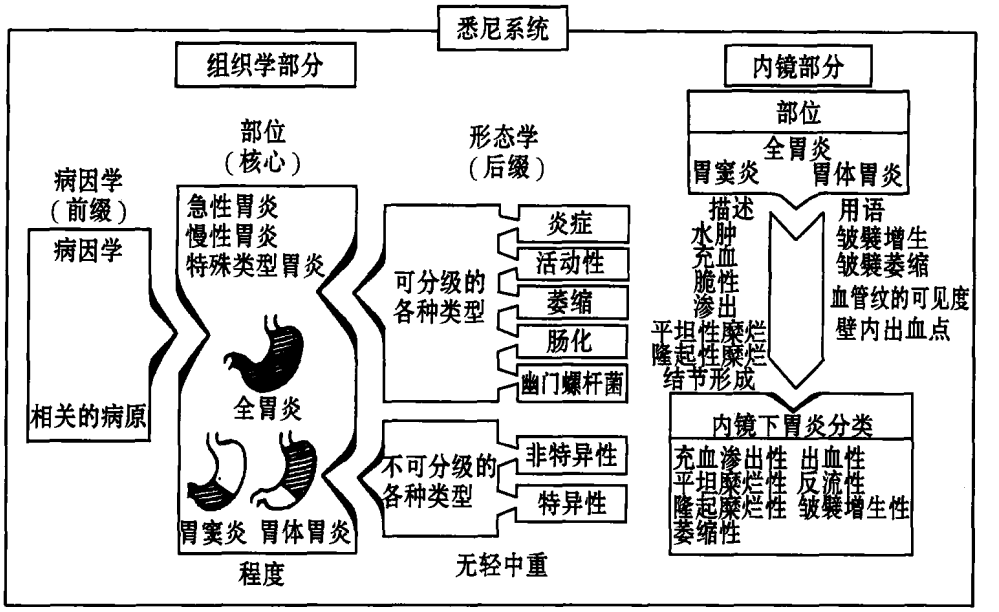


图1　悉尼系统－胃炎分类示意图

非溃疡性消化不良（non－ulcer dyspepsia）　非溃疡性消化不良（简称 NUD），是一种非常多见症侯群，至今还没有一明确的定义。目前认为凡病人有间歇性上腹疼痛、饱胀、嗳气、泛酸、烧心、恶心、呕吐、食欲减退等消化功能障碍症状，通过胃镜、钡餐 X 线检查、B 超和各项实验室检查均无特殊异常，经定期随诊一个时期后、患者仍无新的异常发现，对这种患者可以诊断为非溃疡性消化不良。本病的概念比较模糊，属于一种综合征的范畴。

本病我国尚无患病率的报告，西方国家资料，NUD 占消化系疾病的 20% ~40%，占接受胃镜检查病人中的 40% ~70%。病因中有 50% 的 NUD 伴有慢性胃炎，20% 有十二指肠球炎；胃窦黏膜幽门螺杆菌检出率为 65% ~75%；有人发现 50% NUD 患者餐后胃张力低下、肠道蠕动减弱。病人可能与植物神经对胃肠的调节功能失调或精神因素对消化道的功能有明显影响有关。因此在治疗上可针对上述原因治疗有效。

慢性浅表性胃炎（chronic superficial gastritis）　慢性胃炎的病理改变限于胃黏膜，包括慢性浅表性和慢性萎缩性胃炎。慢性浅表性胃炎是指胃黏膜以胃小凹之间的固有膜内有炎性细胞浸润为特征，炎性细胞主要是浆细胞、淋巴细胞和偶有嗜酸性细胞，固有膜常见水肿、充血、甚至灶性出血。胃体腺为正常。有时有糜烂。按炎症程度，可分为轻度：炎性细胞浸润仅限于胃黏膜的上 1/3。炎性细胞超过黏膜的上 1/3，但不超过全层的 2/3 者为中度；炎症细胞浸润达全层者为重度。

巨大胃黏膜肥厚症（hypertrophic gastritis，Me'ne'trier disease）　1888 年 Me'ne'trier 首先描述了由于胃黏膜过度增生引起弥漫性胃壁肥厚的病例。本病少见，病因不明。其病理表现为胃黏膜皱襞外观巨大，突出于胃腔，黏膜皱襞之间形成很深凹沟，形似脑回。皱襞表面呈结节样增生，常有充血、水肿、糜烂或出血，覆盖厚厚的黏液。巨大的黏膜皱襞可弥漫地布满于胃底及胃体，以胃体大弯侧最为明显，而在胃窦处突然或逐渐中止；也局限于胃大小弯或胃底。组织学的变化肥厚限于黏膜层，表皮柱状上皮细胞增

生。使胃小凹显著增长和纡曲，黏膜下层及肌层正常。壁细胞正常，数量减少，腺体呈囊性扩张。临床上本病可见各种年龄，男性较女性多见。有长期上腹痛，抗酸剂有效。食欲不振，呕吐、体重减轻和腹泻为常见。大量白蛋白自巨大肥厚黏膜外漏、丢失致低蛋白血症。经实验室、X线检查及胃内镜检查可确诊。

慢性胃窦炎（chronic antral gastritis） 胃窦炎是慢性胃炎的一部分，是X线及胃镜的诊断。常与消化性溃疡和胃癌同存，单纯胃窦炎较少见。

胃窦炎主要胃窦部黏膜有充血、水肿、炎性细胞浸润和纤维组织增生，其中以黏膜下层最为明显。此外有黏膜糜烂、腺体萎缩与肠腺化生。慢性胃窦炎也有浅表性和萎缩之分。慢性萎缩性胃窦炎属于strickland分型中的B型胃炎，血清壁细胞抗体（PCA）常为阴性；空腹胃泌素正常；胃酸分泌功能检查示正常或低酸；一般不发生恶性贫血。其临床症状同一般胃炎，上腹饱胀，隐痛、常呈周期性发作，有时有类似溃疡病的症候，饭后2h左右疼痛或空腹时发生。近代发现与幽门螺杆菌有关连。诊断主要靠X线及内镜检查。

腐蚀性胃炎（corrosive gastritis） 腐蚀性胃炎是由于吞服强酸或强碱等腐蚀剂所引起的疾病。常见有盐酸、硫酸、硝酸、苛性钠或钾、煤酚皂溶液、和氯化汞等。

强酸可使蛋白质与角质溶解和凝固；强碱与组织接触后、迅速吸收组织的水分，并与蛋白结合为胶胨样碱性蛋白盐，与脂肪酸结合成肥皂。造成组织变性和坏死、溃疡。较弱的腐蚀剂仅引起胃黏膜充血与水肿；强烈的腐蚀剂则迅速导致胃黏膜凝固性坏死、糜烂、和溃疡，有时引起穿孔。也有的后期出现局部狭窄和幽门梗阻。临床表现，吞服腐蚀剂后、口腔黏膜、食管黏膜损伤和胃黏膜不同程度损害。可出现上述部位之疼痛，吞咽困难和呼吸困难（喉头水肿）。可有上腹疼痛、恶心呕吐、吐物为血性黏液。吞服硫酸口腔黏膜可呈黑色结痂，盐酸呈灰棕色痂，硝酸呈深黄色痂；强碱则呈透明的水肿。来苏儿先呈灰白色，以后转棕黄色。并可引起肾小管损害和肾功衰竭。

治疗：早期应给予蛋清，牛乳，给予镁乳60ml和氢氧化铝凝胶，来苏儿最好解毒剂是橄榄油。其他对症处置，并给予抗感治疗。

胃化脓性胃炎（purulent gastritis） 化脓性胃炎是临床上罕见的胃的化脓性感染性疾病，病情常十分凶险。致病菌常为溶血性链球菌、有时为葡萄球菌、肺炎双球菌或大肠杆菌等。本病常继发于身体其他部位的感染，如败血症，皮肤疖痈，产褥热等。通过血液循环或淋巴管播散，或在胃溃疡，胃癌、手术创伤等，所致细菌感染引起之化脓性改变。

病变胃壁呈炎性增厚，见有大量嗜中性粒细胞浸润、坏死、血栓形成和出血。病变可为弥漫性，表现为脓性蜂窝组织炎；或局限性胃壁脓肿形成。起病常急骤，上腹疼痛、恶心、频吐寒战、高热。吐物往往为脓样内容物。体检酷似急腹症，可有中毒性休克，可并发胃穿孔、弥漫性腹膜炎、门静脉炎及血栓。有时胃镜检查可见到化脓感染灶，活检为蜂窝织炎。

治疗：本病死亡率高，要早诊断，给予足够的广谱抗生素抗感染，同时抗休克、纠正水电解质紊乱，支持治疗。有穿孔及腹膜炎应及时手术治疗。慢性期有脓肿时可做胃部分切除。

胃壁细胞抗体（gastric parietal cell antibody） 胃萎缩及其伴有恶性贫血是属于自身免疫性疾病。患者的胃体黏膜呈弥漫性萎缩，壁细胞显著减少或消失，在黏膜固有层可发现大量淋巴细胞浸润，而胃窦部黏膜则基本正常。免疫学研究显示患者不仅血清中，有时胃液中含有一种抗体即壁细胞抗体。壁细胞抗体为自身抗体。血清中的壁细胞抗体主要为IgG，胃液中壁细胞抗体为IgG或IgA，其抗原属于壁细胞的微粒体部分。

在慢性萎缩性胃炎中，壁细胞抗体的阳性率可高达60%；而壁细胞抗体阳性者中，90%患慢性萎缩性胃炎。

急性糜烂性胃炎（acute erosive gastritis） 糜烂性胃炎指局限于胃黏膜的缺损，其深度不超过黏膜肌层的病变，可发生于慢性浅表性胃炎或萎缩性胃炎，糜烂可位于胃窦部，亦见于胃体及胃底部。本病自内镜在临床应用以来可直接发现，并为上消化道出血的常见病变。结合病程，糜烂性胃炎分为急性和慢性两种。急性糜烂性胃炎：出血期可见新鲜出血斑（点）或陈旧性（棕黑色）出血斑。活动期见病灶底部有白色坏死物覆盖，其边缘呈红色，白苔或黄苔，伴有黏膜充血，水肿为其特点。消退期可见红色或青色凹陷。

慢性糜烂性胃炎（chronic erosive gastritis） 慢性糜烂性胃炎除具有糜烂性胃炎的特点外，在临床上还有其慢性经过之特点：一种为消失型，炎症渗出性病变，糜烂中央凹陷浅、黏膜隆起不显著，病程一般不超过3个月。另一种为持续型，为增殖性病变，黏膜隆起明显，中央凹陷较深，病程超过半年以上。

糜烂性胃炎发病机制尚未清楚，一般认为胃黏膜屏障受损是重要的病生改变。病人在休克时应激状态时以及药物应用中如醋柳酸，保泰松、乙醇及皮质激素等，均可出现胃腔内H^+迅速反弥散损害在的胃黏膜，致使肥大细胞释出组胺，刺激壁细胞分泌盐酸，扩张黏膜血管，使血管通透性增加，导致胃黏膜充血、水肿、糜烂和出血。

慢性疣状胃炎（chronic verrucous gastritis） 是糜烂性胃炎的一种类型，按Kawai对糜烂性胃炎分类法，属不完全型或未成熟型。该型胃炎内镜表现为单发或多发的圆形或类圆形隆起，高数毫米，直径4～8mm，呈丘状、中央呈脐样凹陷，形似痘疹，故又称痘疹样胃炎或疣状胃炎。疣状胃炎隆起较低，中央凹陷浅而大，表面可有小圆形或条状出血点或血痂，有时可见灰黄色或白色纤维坏死区，约1～2mm，此型病变尚可恢复，故又称消失型。

胆汁反流性胃炎（bile regurgitating gastritis） 胆汁反流入胃内引起慢性胃炎是胆汁反流性胃炎的发病基础。由于幽门括约肌功能失调，使胆汁反流入胃，胃内常含有胆汁，胆盐可减弱胃黏膜屏障对离子的通透功能，使胃液中的H^+离子反弥散入胃黏膜，引起炎症病变；胆盐在胃窦部刺激释出胃泌素，使泌酸增多。长期胆汁反流势必造成慢性胃炎或胃溃疡。此种因胆汁反流所导致胃炎、称胆汁反流性胃炎。

慢性萎缩性胃炎（chronic atrophic gastritis） 慢性萎缩性胃炎为胃炎的一种，病因目前尚未完全阐明，一般认为与环境（饮食）、年龄、免疫、慢性酒精中毒、慢性肝胆疾病、胆汁反流等因素有关。某些慢性疾病常与萎缩性胃炎相关连，如糖尿病、肝硬化、甲状腺功能减退，干燥综合征，慢性肾上腺皮质功能减退等。

慢性萎缩性胃炎病理，除可见浅表性胃炎的病变外，病变累及腺体，腺体萎缩，数目减少。由于腺体萎缩或消失，胃黏膜有不同程度变薄。平均厚度为0.45～0.47mm（正常为0.7mm）。胃腺体可出现腺上皮化生，主要为小肠上皮化生，少数呈大肠上皮化生。慢性胃炎一般可无症状，但有些患者有上腹灼痛、钝痛或饱胀。有的病人有食欲不振、恶心、嗳气。有胃糜烂者，可有上消化道不同程度出血。慢性萎缩性胃炎胃镜表现①胃黏膜色泽变淡，呈淡红色、灰色、灰白色、红白相间，白色为主；②胃黏膜变薄；③黏膜下血管显露，静脉呈蓝色，有时可见小动脉及毛细血管；④萎缩的黏膜有上皮增生小颗粒或结节；⑤萎缩性黏膜也易出血。

急性出血性胃炎（acute hemorrhagic gastritis） 胃糜烂常并发出血，出血量或多或少，如少量，仅粪便隐血阳性；如多，则可突然发生呕血或柏油样黑粪，甚至出现休克（出血性）。称这种急性胃糜烂出血为急性出血性胃炎。糜烂于2～8d内消失愈合，极少数患者为慢性糜烂性胃炎，糜烂病变可持续数年，长期不愈而反复出血。病因同胃糜烂，但也有的找不到明确的原因，甚或在临床中可遇到手术止血后，会再次复发，直至将出血的残胃切除后，出血停止。

嗜酸性胃炎（acidophilic gastritis） 系指胃炎的胃壁的某些部分以嗜酸细胞浸润为特点的胃黏膜炎症。常在进食某种食物后出现胃肠症状和体征。故常为胃肠炎症。该病常伴有外周血嗜酸性粒细胞升高。病因及发病机制尚不清楚，可能与某种特殊食物致敏有关，食物过敏原与胃、肠敏感组织接触后，在胃肠壁内发生抗原抗体反应。病变可累及黏膜层；也可累及肌层为主，甚者以浆膜下层病变为主；亦有黏膜、肌层、浆膜下的同时嗜酸性粒细胞浸润，为混合型。治疗：①从食物中排除有关食物；②皮质激素治疗有效。

霉菌性胃炎（mycotic gastritis） 属于消化道霉菌感染性疾病。由于肾上腺皮质激素、抗生素（尤其广谱抗生素）、免疫抑制剂、抗肿瘤药物、放射治疗等广泛应用，以及年老体弱病人、肿瘤病人治疗过程中，均可有霉菌感染的发生。消化系统的霉菌病也不例外。常见有念珠菌、放线菌和组织胞浆菌感染，而念珠菌感染是最常见。念珠菌病最多见是白色念珠菌、是消化道霉菌病的病原，寄生于正常人的口腔、胃肠道、阴道和皮肤等。当机体因疾病或上述药物应用而有免疫力降低时，或因广谱抗生素使用，局部正

常菌群受到抑制时，念珠菌大量繁殖，产生局部病变，进而引起全身播散。霉菌性胃炎与口腔炎、食管炎、霉菌性肠炎密切关联。局部黏膜呈潮红色斑片，表面复以乳白色膜，白膜似乳块易除去。重者在局部可见溃疡，呈鹅口疮样。病人有上腹疼痛，甚至恶心、呕吐，不思饮食，并伴有食管炎吞咽困难。经内镜检查再结合病史，诊断不困难。

消化性溃疡（peptic ulcer） 消化性溃疡是一种常见的慢性消化系疾病，是以胃肠道黏膜在某种情况下被胃消化液所消化而造成的溃疡。主要发生于胃和十二指肠，亦可发生于食管下段、胃空肠吻合术后吻合口附近以及 Meckel 憩室含有胃黏膜者。消化性溃疡的病因与发病机制尚未完全阐明，但溃疡之发生主要在胃、十二指肠，最为常见，然胃及十二指肠溃疡均与“自身消化”有关，与胃酸与胃蛋酶的消化作用以及胃黏膜屏障功能损害有关，故一般所谓之消化性溃疡，实指胃与十二指肠溃疡而言。

消化性溃疡是一种世界性的常见病。曾有人估计约有 10% 的人群患过这种疾病。在我国有人统计约占人口中的 9.6% 左右。临床上以十二指肠溃疡较胃溃疡为多见。国内大规模统计约为 1.56:1。发病男女机会相仿，或许男性比女性要多些。溃疡病的诊断除了典型病史，主要靠内镜检查和 X 线钡餐检查，两者相互补充而确定。

胃溃疡（gastric ulcer） 是消化性溃疡较多见的部分，指发生于贲门和幽门之间的消化性溃疡。其发生率几乎与十二指肠溃疡相近。十二指肠溃疡与胃溃疡比数为 1.56:1。近年来由于胃镜的广泛应用，发现中年以上患此病甚多。在病理上典型的慢性胃溃疡为圆形或卵圆形，深而壁硬，呈“打洞”样或“漏斗”形，溃疡底比较洁净，呈灰白色或灰黄色。胃溃疡常位于胃体与胃窦交界处偏胃窦的一侧。慢性胃溃疡活动时可稍增大，但主要向深处发展，可引起穿孔。溃疡发展快可引起血管破溃，大出血。发展慢可引起血管炎症反应。胃溃疡的临床表现具有消化性溃疡的疼痛特点，主要为周期性，但其腹痛多位于剑突下，有时偏左些。餐后腹痛出现得早为胃溃疡之特点。胃液分析对胃溃疡虽然不是决定性的重要，但胃溃疡基础酸排量（BAO），高峰排酸量和最大酸排量（PAO 和 MAO）大多较正常人为低。X 线钡透和内镜检查是诊断的重要手段。可诊断和进行鉴别，并可了解其良恶和治疗效果等。

胃角溃疡（angle ulcer） 胃镜检查中在胃小弯侧，胃窦部和胃体分界处有一半圆形拱门样结构，称为胃角，它是胃镜检查的重要标志。胃溃疡除在胃窦部小弯侧多见外，其次为胃角处，在胃角处之溃疡曰胃角溃疡。要在内镜检查中随着胃镜位置和观察角度的不同，胃角可表现为各种形态，当胃镜末端深达胃角对侧大弯侧时，镜面弯向小弯时，在适当充气条件时，可得到一个胃角的正面像，此时能正确的确定溃疡的大小，形状及进行较为顺利的活组织检查。胃角溃疡的症状和治疗同消化性溃疡。

复合性溃疡（complex ulcer） 有相当多的患者 X 线显示同时存在十二指肠溃疡和胃溃疡，或者有活动性胃溃疡，伴有十二指肠球部畸形。胃镜检查也常可见两者同时存在，为复合性溃疡。发现率约为 0.1%。

复合溃疡的发生，其先后尚有争论，其发生机制尚不清楚。复合溃疡常为男性多见，年龄分布也与单纯胃溃疡相仿。临床表现也与一般消化性溃疡同。复合性溃疡中胃溃疡常是良性的，比单纯胃溃疡良性率高得多。溃疡也好发于胃窦胃体交界处偏胃窦一侧的小弯，更多见于胃角。复合溃疡重要性有二；①并发症特别是出血常见；②因为常先作出十二指肠溃疡诊断，临床上常归咎于十二指肠溃疡而忽略后来出现的胃溃疡。

幽门梗阻（pyloric stenosis） 溃疡病并发幽门梗阻系为溃疡病的并发症之一。占溃疡病的 5% ~ 10%。约为 80% 是十二指肠溃疡引起的，其次为幽门前胃溃疡，幽门管溃疡引起的。

幽门梗阻主要因痉挛、水肿、或瘢痕形成所致，前二者为溃疡活动时暂时的并发症；后者是永久的。幽门梗阻因胃潴留而发生呕吐，胃液的丧失，能引起不同程度的碱中毒。诊断幽门梗阻一般并不困难。临床上早期主要表现痛的节律改变，如清晨腹痛。其次制酸剂失败，应用制酸药物因大量胃液不足以中和而不能缓解疼痛。病人因胃潴留而饱胀；当达到梗阻时病人发生餐后呕吐，体检时病人消瘦及脱水貌，上腹震水声。并可见胃型和蠕动波。经生理盐水负荷试验，X 线检查以及纤维胃镜检查即可确诊。治疗原则①纠正体液和电解质紊乱；②强化溃疡病的治疗；③如梗阻明显持续，则可行手术治疗。

溃疡穿孔（perforated ulcer） 消化性溃疡如得不到治疗，可溃破胃或十二指肠壁，使与腹腔沟通，胃或十二指肠的内容物流入腹腔，称溃疡穿孔，是消化性溃疡的最严重的并发症，可因穿孔后的腹膜炎和败血症而导致死亡。穿孔的发生率为所有溃疡病的5%～10%。而十二指肠溃疡穿孔比胃溃疡高。

溃疡穿孔时，上腹部突然发生剧痛，以后疼痛向四处蔓延，逐渐发生满腹疼痛；因活动会招来剧痛，故病人常躺着不动。呼吸常浅而快，早期一般无发热。病人4h后很快渡过假的好转期，病情再趋恶化，出现弥漫性腹膜炎、发热和烦躁不安，腹痛重新出现，不治会发展为毒血症、休克和死亡。病史加上体检为腹膜炎、板状腹，以及X线腹透膈下游离气体，肝浊音界消失等典型表现可以确诊。穿孔一旦发生，要给予胃肠持续减压，选择广谱抗生素，少数病人可以保守治疗。如病情发展、炎症加重、应适时手术治疗，可做单纯缝合或胃大部切除术。

溃疡出血（bleeding of peptic ulcer） 消化性溃疡出血是溃疡最常见的并发症，在国外为溃疡病例的15%～25%；在我国住院的溃疡病人约有34%左右有呕血及（或）黑便者，其中十二指肠溃疡并发出血者占十二指肠溃疡的34.2%，占溃疡病总数的20.16%；胃溃疡出血者占胃溃疡的30.4%，占溃疡病总数的12.36%；大约有25%的出血患者过去没有症状，老年人常以出血为首发表现。溃疡病并发出血的来源①溃疡穿破一根较大的动脉出血，在十二指肠溃疡，常是十二指肠后壁的胃十二指肠动脉；在胃溃疡，则是胃左动脉的一分支出血。②溃疡底肉芽肿渗血；③溃疡周围的糜烂性炎症出血。

消化性溃疡出血，出血可以很急骤，主要为呕血或黑粪，病人可以有低血压、出汗、心悸、苍白、头晕、神志错乱和晕厥等，出血后疼痛症状消失。对溃疡病出血一般先内科治疗、补充血容量、止血，预防和治疗失血性休克，同时给予抗溃疡的药物。内科治疗无效者，应紧急手术治疗。溃疡出血的死亡率约为10%，必须予以重视。

残胃溃疡（stump gastric ulcer） 胃大部切除手术后残胃溃疡极少见，因溃疡病或其他疾病而行胃大部切除，胃肠吻合手术本身就是消除溃疡的治疗方法。术后并发症中见到的溃疡多为吻合口溃疡。残胃溃疡则极少发生。但如为Z－E综合征，术前未能发现而误为一般性“顽固性”溃疡而行手术治疗，术后可继续发生溃疡或溃疡症状复发。胃手术后病人长期应用激素、阿司匹林、吲哚美辛等非甾体抗炎剂也是使残胃发生溃疡的重要因素。

胃肠吻合口溃疡和炎症（inflammation and ulcer of gastric－intestinal anastomaotic ostium） 指胃手术后在吻合口附近复发溃疡及炎症。多见胃－空肠吻合术后，常发生在贴近胃的空肠段。吻合口溃疡98%发生于十二指肠溃疡或复合性溃疡手术之后，很少发生于胃溃疡术后。其原因：主要因手术未获很好降低胃酸分泌的效果之故。常见是迷走神经切断不完全。其次胃切除不足，致仍有一定量的胃酸分泌；第三是BillrothⅡ式胃切除手术时，胃远端切除不尽，胃窦黏膜残留于十二指肠闭合端，可因胃内分泌细胞失去反馈抑制作用而持续分泌胃泌素，诱发吻合口溃疡；第四因胆汁反流刺激而发生吻合口炎症及溃疡；第五吻合口缝线的刺激，可造成糜烂或溃疡。

胃霉菌性溃疡（mycotic gastric ulcer） 由于肾上腺皮质性素，促肾上腺皮质激素，免疫抑制剂、抗生素、抗肿瘤药物以放射治疗的广泛应用，全身播散性霉菌病发病率也不断增高；消化系统的霉菌病也不例外。常见有念珠菌病，放线菌病和组织胞浆菌病。胃霉菌性溃疡就是霉菌感染的一种表现。胃霉菌性溃疡有鹅口疮样及红斑表面复以白膜样糜烂或表浅溃疡改变。于溃疡或糜烂底部活检，常可发现白色念珠菌。此外于恶性胃肿瘤（癌），表面也可发现有霉菌感染。有以上病史的病例，可通过内镜检查及病理活检而发现，组织溃疡底可见大量菌丝。

胃泌素瘤（gastrinoma，Zollinger－Ellison's syndrome Ⅱ） Z－E综合征的特点是过高的胃泌素血症伴大量胃酸分泌和上消化道慢性难治性消化性溃疡，有时可伴有腹泻。此征可由胃泌素的肿瘤（胃泌素瘤）或胃窦部G细胞增生所引起。由胃泌素瘤引起的称之为Zollinger－Ellison综合征Ⅱ型，而由于胃窦部G细胞增生所致者为Z－E综合征Ⅰ。Ⅱ型由Zollinger－Ellison在1955年首先报告。主要特点有（1）胃液与胃酸分泌极度增加；（2）上消化道反复出现异位溃疡甚至穿孔，一般内科治疗无效；（3）胰腺有非胰岛B细胞瘤等特点。本症虽较少见，但文献中屡有报道，多见于20～50岁，男性较多见，

约占60%。

诊断本症时，遇到一个多发性或难治性上消化道溃疡病（尤其是十二指肠降段以下和/或空肠）者，或巨大溃疡>2cm者，或手术后迅速复发者，应考虑到本病的可能。若溃疡病伴有长期腹泻，久治不愈，甚至低血钾，更应高度怀疑到胃泌素瘤，再做胃液分析、胃泌素放免测量、和促发试验就可以诊断。治疗：近年来主张应用H_2受体拮抗剂、质子泵阻滞剂有效。必要时手术治疗。

胃黄色瘤（gastric xanthoma） 胃黄色瘤实际上是胃黏膜组织细胞中脂肪沉积所致。随着内镜检查的普及而发现的逐渐增多。此种病变均在检查中发现，往往不一定为该种改变而就诊，故不好说与某些胃部疾病有什么关联。病变随年龄增长而渐多，内镜检查时常在胃底小弯侧和幽门前区多见，其直径为1～10mm不等，常多发、呈平坦状，微突起的灰黄色小结节。病理检查为脂肪组织及黏膜炎症。此瘤可自行消失。

胃瘘（gastric fistula） 胃瘘分为内瘘和外瘘两种。因胃的病变而造成的胃与体外交通叫外瘘，此种病变十分罕见，多因胃溃疡或其他病变，胃穿孔后，胃壁与腹壁粘连后，溃疡继续发展或因感染形成脓肿、破溃后穿孔与体外交通而形成外瘘。另一种是因食管病变和中枢神经系统病变，而致病人不能吞咽，为解决病人营养物质的供应，而人工做胃造瘘而形成的胃瘘。

由于胃溃疡和（或）溃疡病手术后，由于各种原因形成胃-结肠，胃-空肠内瘘。还有因穿透性溃疡，使胃与邻近发生炎性粘连形成之瘘为内瘘，胃溃疡有时穿入结肠而形成胃-结肠瘘。

胃梅毒（gastric syphilis） 胃梅毒一般比较少见。与所有三期梅毒一样，病理改变为树胶肿。在此之前一般胃肠道症状不甚明显。至胃树胶肿发生可出现消化道功能紊乱，但症状也较轻。X线及胃镜检查可见明显肿瘤样病损。最常见的部位是幽门前区。可依据患者的梅毒史、血清学的阳性结果及短期内试验性驱梅治疗迅速见效来作出诊断。

胃息肉（gastric polyp） 胃息肉是胃黏膜的一种上皮性良性胃肿瘤，也是最常见的胃黏膜良性病变，肿瘤呈腺瘤样结构，呈息肉样隆起，又称胃息肉。胃息肉有宽基、窄基或带蒂，可大可小。常位于胃窦部，而胃体、胃底逐渐减少。腺瘤样息肉大都为单发的。多发性息肉较少见。

胃息肉早期无明显症状，仅在有合并症时如发炎、出血时才出现上腹不适、疼痛、呕吐或出血等。息肉如在幽门部、带蒂、突入幽门时可引起间歇性幽门梗阻。有萎缩性胃炎的病人多并发胃息肉。胃息肉可通过X线检查和（或）胃镜检查发现或确诊。

胃息肉可恶变，据病理报告20%～50%胃息肉可发生恶变。对胃息肉的治疗，可通过内镜做息肉电切。如发生恶变可手术切除。

胃癌鲍尔曼分型（Borrmann classification of carcinoma of stomach） 晚期胃癌、系指癌细胞侵及肌层或浆膜者。对于此癌的分型各家不一，1926年Borrmann将其分为浅层播散癌、慢性溃疡癌、溃疡型癌、息肉样（蕈型癌）癌、皮革胃及晚期不能分型等六类为病理分型。随纤维胃镜检查及直视下胃黏膜活检广泛应用，1962年日本胃肠道内窥镜学会，提出了早期胃癌的定义，制定胃癌分期和早期胃癌胃镜下分类，弥补了Borrmann分类不足。早期胃癌分为三型：（1）Ⅰ型（隆起型），相当于息肉型癌，直径常大于2cm，底宽无蒂、表面不规则、出血或糜烂。（2）Ⅱ型（表面型），有三个典型，Ⅱa（轻微隆起型）；Ⅱb（平坦型）黏膜苍白，粗糙，增生或糜烂；Ⅱc（浅凹陷型），病变底不平、微糜烂，小黏膜凸出岛。（3）Ⅲ型（深凹型）其外观与良性溃疡同。但会检出癌细胞。早期癌病变限于黏膜层，黏膜下层可见或无癌浸润。

中晚期胃癌（进展型），按Borrmann分类法，胃镜下分四型。（1）Ⅰ型（息肉样癌）；（2）Ⅱ型（非浸润型溃疡癌）；（3）Ⅲ型（浸润型溃疡型癌）；（4）Ⅳ型（弥漫浸润型癌）。

胃癌相关抗原（gastric cancer associated antigen） 在肿瘤免疫研究中，出现一种有免疫原性的多种新的大分子物质称之为肿瘤抗原，包括有肿瘤特异性抗原（TSA）和肿瘤相关抗原（TAA）。胃癌的相关抗原包括有：（1）胚胎抗原，是消化道肿瘤具有的胚胎性的肿瘤相关抗原，虽非肿瘤细胞所特有，但在细胞恶变时其含量明显升高，并可存于病人血清中，癌胚抗原（CEA），首先从结肠癌中提取的，可在1/3～2/3的胃癌中检出。（2）胎儿硫糖蛋白；也是一种胚胎

抗原。用免疫扩散对胃液进行检测，300 例胃癌患者中阳性率为 93%。（3）抗胃癌细胞系的单克隆抗体：在此方面研究的比较多，以癌细胞系 MGC 免疫小鼠所得之抗体，用不同的方法标记可去诊断胃癌，并可进行导向治疗。（4）胃癌患者的细胞免疫功能：采用形态学或同位素标记法测定周围血液淋巴细胞在体外对植物血凝素（PHA）诱导的增殖反应（淋巴细胞转化反应）。

胃癌前病变（gastric precancerous lesion）　胃癌的病因迄今尚未明确，在导致胃癌的因素中，有外源性和内源性。在内源因素中，除性别、年龄、血型以及遗传外，胃息肉、胃溃疡、慢性萎缩性胃炎以及恶性贫血有演变成胃癌的可能，称为癌前病变。

（1）胃息肉，胃的良性上皮细胞腺瘤及胃的乳头状瘤，无论有蒂或无蒂，都可以在其表面恶性变，多发性息肉恶变率比单发息肉高，直径 >2cm，其恶变者更为常见。

（2）胃溃疡，早在 1926 年就已提出溃疡型癌的说法，溃疡边缘发生癌变时人们称之为溃疡性癌。近年来我国学者报道，6% ~18% 的胃溃疡可以发生恶性变。有学者观察胃窦部溃疡十年，有 8% 发生恶变。

（3）慢性胃炎，早在 1938 年有人指出胃癌可以从慢性胃炎的不典型黏膜增殖变化发展而来，尤其萎缩性胃炎。

（4）恶生贫血，亦系胃癌的癌前病变，恶性贫血病人缺乏内因子，缺胃酸，血液中维生素 B_{12} 较低，有人报告本病并发胃癌者高于同等条件居民的 21.9 倍。

皮革胃（linitis plastica of stomach）　皮革胃、也有曰革囊状胃，是弥漫性浸润型胃癌。癌细胞弥漫浸润于胃壁各层，使胃壁增厚变硬，大多数侵犯部分胃壁，少数累及胃壁大部分或全部，而使胃体皱缩成皮革样，称为“皮革胃”，此型胃癌的特点为：既不形成结节，也很少发生溃疡，癌肿生成速度较快，癌细胞分化最差，恶性程度最强，常向大网膜播散，使大网膜变硬而短缩。此型胃癌较为多见。

胃冠状静脉栓塞术（gastric coronary embolization）　该栓塞术又称经皮经肝食管静脉栓塞疗法（Percutaneous transhepatic obliteration of esophageal varices, PTO），PTO 是在经皮经肝穿刺门静脉造影术（PTP）基础上发展起来的一种治疗食管静脉曲张的方法，由瑞典 Lunderquist 于 1974 年首先报道。进行 PTP 操作，将导管超选插入胃左静脉和胃短静脉，注射硬化剂或栓塞剂，栓塞食管胃底曲张之静脉，达到止血或预防出血的目的。这是一种介入治疗方法，对食管静脉曲张破裂出血经内科治疗无效者；对曲张有出血史，目前手术分流有禁忌证者；对既往无出血史，但曲张静脉较重，有红色征，樱红斑或血肿症，肝功能处于失代偿期不能耐受手术者。其无出血倾向、无门静脉血栓阻塞者；也无造影过敏者，可以实施。此法优点可观察门静脉及其分支的血流，进行测压，并有确切的疗效；但有再出血，肺、门静脉栓塞，腹膜炎等并发症在实际应用中受限较大。比内镜下注射硬化剂或套扎疗法逊色。

胃组织胞浆菌病（gastric histoplasmosis）　这是由荚膜组织胞浆菌（Histoplasma capsulatum）引起的一种深部霉菌病。主要侵犯网状内皮系统，但全身各器官都可被累及。临床表现不规则发热、肝、脾和淋巴结肿大，皮肤和黏膜（口腔）有病损，白细胞减少。各器官的组织病变基本相同，开始时中央部分增生，吞噬细胞内有荚膜组织胞浆菌；嗣后组织坏死、溃疡、周围显示肉芽肿改变，最后愈合代之以纤维化。胃组织胞浆菌也不例外，但本病少见，胃部病变酷似胃癌，病检于溃疡底可发现荚膜胞浆菌，应用两性霉素 B 最有效，但最后可出现吞咽困难或在胃底和贲门出现环状恶性样病损。个别的病例可出现胃溃疡大出血。

胃重复畸形（malformation of duplicate stomach）　本病少见。有两种形式存在；一种为胃的多发囊肿形式；一种是以管状形式存在。均为先天发育异常造成。前者多见，后者少见。组织学上有内膜为消化道上皮，外被肌层，其血运来自胃的血管，可与胃共壁。女性多见，约有 50% 伴发其他畸形。症状有上腹疼痛，胀满、腹部包块、呕吐或出血等。由于囊肿形式重复胃与胰腺近邻，有时伴发胰腺炎，胸腔积液等。治疗主要是手术切除。

胃肠道血管畸形（gastrointestinal vascular malformation）　是一组少见病，胃肠道血管畸形可以是非肿瘤性的（毛细血管扩张，错构瘤，血管发育不

良），或是肿瘤性的（血管瘤）。其分类如下：

一、肿瘤性：（一）血管瘤：包括有毛细血管性，海绵状血管瘤。（二）弥漫性血管瘤病伴胃肠道受累，（三）Kaposi 肉瘤，（四）血管内皮细胞瘤等。

二、非肿瘤性：（一）毛细血管扩张症（HHT、先天缺陷）（二）结肠血管发育不良，（三）错构瘤（动静脉畸形）。此组病临床大多数在 30 岁以后表现为胃肠道出血和肠梗阻，但也可在婴儿和儿童；结肠血管发育不良多发生在 60 岁以上的老人。反复胃肠道一过性出血，表现呕血，黑粪或直肠流鲜血或反复缺铁性贫血。肠梗阻为部分性的，可有肠套叠。在小肠可有蛋白丢失，低蛋白血症、贫血等。

胃扭转（gastric volvulus） 胃扭转是一种少见的疾病。是因胃的正常位置的固定机制有了障碍，或邻近器官病变使其移位，致使胃本身沿不同轴向引起胃全部或部分发生异常扭转、称胃扭转。

胃扭转在解剖上分三种类型，以贲门食管连接处和十二指肠第二部为支点，沿贲门－幽门线为纵轴向上扭转、产生之胃翻转称器官轴型扭转。以沿胃网膜的纵轴，从小弯中部到大弯中部连线的轴向扭转，使胃体与胃窦重叠，可自左向右或自右向左之扭转称系膜轴型扭转。再就是兼有前两型特点，凡是胃全部扭转者，称混合型扭转。在临床上，有急性胃扭转，往往有血管受累，胃扭转超过 180°，出现梗阻症状，病人有剧吐，为干呕；上腹快速膨胀；胃管不能插入胃内。X 线平片示胃显著扩张，可见两个液平面。钡剂不能通过贲门。其次为慢性胃扭转，可持续多年，反复间断发作，症状不重，X 线钡透可发现。治疗：急性胃扭转，有绞窄和血循环障碍及休克时，需急诊剖腹。慢性则插鼻胃管减压治疗、并寻找原因、去除诱因治疗。

内镜介入治疗（endoscopic interventional therapy） 内镜介入治疗，又称内镜手术学（endoscopic surgery），是通过内镜导入机械，或应用高频电、激光、微波等对消化管之疾病进行治疗，目前主要限于消化道、胆道和腹腔。在胸腔、泌尿系、五官、妇产科也相继发展起来。

内镜介入治疗：在上胃肠道有食管静脉曲张的硬化剂注射、套扎治疗；食管狭窄的扩张及置管治疗；胃、十二指肠溃疡出血的止血治疗，胃息肉和黏膜下良性肿瘤的电切治疗。十二指肠乳头括约肌切开及碎石、取石等治疗。大肠息肉的切除治疗以及胆管的内置管治疗胆管狭窄和胆管癌的姑息治疗等。

胃轻瘫（gastroparesis） 胃轻瘫即胃轻瘫综合征（gastroparesis syndrome）是一种以胃排空延缓为特征的临床症状群，主要表现为早饱、餐后上腹饱胀、恶心、发作性干呕和呕吐，体重减轻等，而有关检查未发现上消化道或上腹部有器质性损害。也有称其为胃无力、胃麻痹。

胃轻瘫分为原发性和继发性二种，原发性其病因不清：继发性的原因较多，常有糖尿病、胃部手术和（或）迷走神经切断术后、进行性系统性硬化症等。一些如感染、代谢异常、中枢神经系统异常以及药物也可引起胃轻瘫。不论原发性或继发性，其发病机制还不甚明了。胃动力障碍，胃肠运动不协调、胃动素及其他胃肠激素、迷走神经的紧张性与发病有关。对慢性胃轻瘫的病人，可选择胃镜、消化道造影，腹部 B 超，必要时进行胰腺功能、ERCP 等检查，除外上消化道、肝、胆、胰腺的器质性疾病，了解胃轻瘫。治疗：1. 去除诱因，治疗原发病；2. 适当地使用胃肠动力剂多潘立酮或西沙必利；和应用胃动素受体激动剂红霉素或胃肠激素等。

超声胃镜检查（ultrasonic gastroendoscopy） 超声胃镜系属超声内镜的一部分，是将微型超声波探头安装在内镜的顶端，在直视下插入消化管后，既可通过内镜直接观察黏膜表面的病变形态，又可进行超声扫描获得病变与消化管壁各层次的相互关系，并通过消化管壁探查周围邻近脏器的超声影像，因此扩大了内镜的诊断范围，提高了内镜的诊断能力。由于超声内镜的诊断主要是应用其在腔内超声的功能，故多使用超声内镜检查（endoscopic ultrasonography EUS）这一述语。

超声胃镜是 1980 年 Dimagno 和 Green 首次应用内镜与超声组合在一起的电子线型超声胃镜动物实验成功的，同年日本 Olympus 与 Aloka 公司开发了反射镜旋转式扇型扫描超声内镜。1981 年町田制作所与东芝公司合作开发了电子线型扫描超声内镜。1988 年我国始引进扇型扫描超声内镜。

成人肥厚性幽门狭窄（hypertrophic pyloric stenosis of adult） 是一种见于成人的非炎症性幽门肌肥厚所致胃出口狭窄。本症发病率很低。在成人幽门肌肥

厚症中，主要是内环肌肥厚，可以局限于肌突（小弯侧），也可以是弥漫性肥厚，肌束厚度可达 1.0 ~ 1.5cm（正常约 0.5cm），幽门管狭小而延长达 2 ~ 4cm（正常约 0.5 ~ 1.0cm）。

成人肥厚性幽门狭窄的病因一种可能为原发的，可能是婴儿肥厚性幽门狭窄的继续，存在一种先天性程度较轻的幽门肥厚。另一种是继发性病因：可能继发于胃、十二指肠疾病，如胃窦炎、溃疡、十二指肠溃疡、幽门癌等。临床上成年期出现腹痛和呕吐，出现消化不良症状，食后加重，用制酸剂无效，但呕吐可症状缓解。有长期慢性幽门梗阻。X 线检查十分重要，可见幽门管狭窄，较长有 2 ~ 4cm。狭长幽门管内有对称性马刺状阴影，幽门近端呈漏斗状，有时也可见胃黏膜脱垂样改变等，内镜检查：幽门极似宫颈样，中央狭小固定，亦可同时存在胃炎及溃疡，胃潴留明显。内科治疗常令人失望，严重者行外科手术治疗。

急性胃扩张（acute gastric dilatation） 胃内突然积气，进食大量食物，短时间内形成胃十二指肠潴留引起胃和十二指肠的过度膨胀而引起的一系列消化道症状及病理改变。造成急性胃扩张的原因是多样的。常发生于腹部手术之后，腰部损伤石膏固定术，糖尿病酸中毒，细菌感染，肺炎、肝昏迷、尿毒症、急性胰腺炎及过量应用抗胆碱能药物等，也有发生于长时间饥饿之后。胃扩张的机械刺激，可促进胃液大量分泌，胃内贮积大量气液，使血中 Cl^- 及 K^+ 离子丢失，发生碱中毒。可使血容量减少，血压下降，尿量减少，最后可发生低血容量性休克。起病主要上腹饱胀；随后腹胀加剧，出现上腹及脐周胀痛，呕吐逐渐加重。体检见腹高度膨隆，上腹可见扩大的胃型、振水音；重者可胃壁坏死，穿孔等。腹 X 线检查见扩张的胃泡，少量钡剂可见扩大的胃及潴留表现。治疗应以预防为主，发生扩张应预以持续胃肠减压，并补充液体，纠正水电解质及酸碱平衡失调。如发生胃穿孔或内出血，宜积极手术治疗。

胃萎缩（gastric atrophy） 胃萎缩系为慢性胃炎在病理组织学上的病变分类，它分为慢性浅表性胃炎，慢性萎缩性胃炎和胃萎缩。

胃萎缩指整个胃体黏膜萎缩变薄，胃窦则正常。胃底腺出现幽门腺化生和肠腺上皮化生，壁细胞和主细胞消失。

胃肠道过敏（gastrointestinal allergy） 胃肠道对于摄入的某些特异性食物可出现超敏反应，而这种反应限于胃肠道，引起呕吐，腹痛、腹泻等胃肠症状，也可伴有哮喘、鼻炎或荨麻疹等胃肠道外表现。临床上把这种胃肠道对特殊食物的不耐受称胃肠道过敏或过敏性疾病。1949 年 Ingelfinger 等提出须有下列依据：①症状由某一特殊食物引起，这种食物对大多数人无害；②有胃肠损害或功能改变；③除外情绪和机械性因素；④在严格对照下进行食物激发试验，患者在摄入某一特殊食物后，2h 内出现症状、体征和 X 线改变，而其他食物则不产生类似临床表现。

应激性溃疡（stress ulcer） 指在应激状态下，上消化道黏膜发生的急性损害、糜烂及溃疡，常引起急性消化道出血或穿孔。如不及时处理，病死率高达 30% ~ 50%。其名称较多，诸如应激性病变、胃黏膜糜烂、出血性胃炎、Cushing 溃疡、Curling 溃疡、药物性胃炎及溃疡、急性胃黏膜损害（AGML）等。引起应激性溃疡的病因主要为严重创伤和大手术、颅脑疾病、烧伤、严重感染、多器官功能衰竭和休克等。此外药物如水杨酸制剂、类固醇、非甾体类抗炎药，巴比妥中毒和乙醇也可致同样改变。临床表现，初期胃黏膜为浅表性糜烂，不出现任何症状，4 ~ 5d 后病变加深，即出现大量出血。出现呕血或黑粪、量大，不易自止，可致休克；病情间歇，有反复性。内镜下病变以胃为最多见，位置高，病变多发，糜烂及浅表溃疡为主；球部溃疡常呈霜斑样或多发性。在治疗上要控制出血，纠正出血性休克；局部止血与全身治疗同时进行。当内科治疗无效时应及时采取手术方法止血。

Curling 溃疡（Curling ulcer） 系指由于大面积灼伤引起的溃疡，由 Curling 等于 1842 年首先报道。后为医界命名为 Curling 溃疡。此种溃疡多发生于 35% 以上的大面积灼伤病人，国内外资料表明，大面积灼伤约有 85% 病人发生应激性溃疡。这类溃疡常多发而表浅，最大直径一般不超过 2cm，约 15% 患者可同时存在胃或十二指肠溃疡；灼伤所伴发的十二指肠溃疡大多单个，组织学亦见较深的穿透性，易发生穿孔。亦可发生上消化道出血。

类固醇性溃疡（steroid ulcer） 指胃或十二指肠溃疡是在类固醇治疗过程中首次出现或出现症状者。

在应用类因醇来治疗类风湿关节炎时，那些接受类固醇和阿司匹林治疗者，有11%～38%发生消化性溃疡。但对于类固醇如何引起溃疡，尚无肯定的解释，统计显示类固醇溃疡与剂量和疗程有关，剂量越大，疗程越长，则发生类固醇溃疡的机会越高。长期服用类固醇后，证明血中胃泌素含量增高，而且在长期服用期间，胃黏膜难免因某种因素发生损伤或糜烂，结果形成了溃疡。在临床上约10%的病例在服用类固醇激素后会发生胃部不适，但不一定发生溃疡。经胃镜检查在胃窦和小弯、可发现大而深呈穿透性溃疡，很少有典型的溃疡症状。常常突然发生大出血或穿孔。治疗：一旦发现溃疡尽可能停用类固醇药物，按一般溃疡病治疗，应用H_2受体阻断剂或H^+-K^+-ATP酶泵阻滞剂。做好预防工作。有穿孔应尽早手术。

Cushing溃疡（Cushing ulcer） 1932年Cushing等报道了由于中枢神经疾病引起的溃疡。此种溃疡可发生于脑血管意外，脑肿瘤、重度颅脑外伤及脑手术的病人，其发生率较高，并可并发胃出血。有人统计颅内出血并发胃出血的病人达60%；在颅脑外伤中，重度脑外伤并发Cushing溃疡出血者达40%～80%之多。现代研究证明Cushing溃疡即所谓神经系统疾病所并发急性应激性溃疡。（详见神经原性溃疡）。Cushing溃疡胃黏膜病变，常发生于食管、胃或十二指肠，溃疡往往穿透胃壁全层，除引起出血外，尚可发生穿孔。

神经源性溃疡（neurogenic ulcer） 神经源性溃疡系为应激性溃疡的一种。任何部位的中枢神经病变均可引起急性消化性溃疡均可称神经源性溃疡，也认为此种溃疡即是Cushing溃疡。

研究表明，因中枢神经与下视丘有广泛的联系，直接电刺激前下丘脑或后下丘脑会产生消化性溃疡和胃酸分泌，通过前下丘脑－迷走神经系统，后下丘脑－交感轴和后下丘脑－垂体－肾上腺系统起作用，使肾上腺皮质激素和胃酸大量分泌，最终造成胃黏膜屏障功能的破坏，造成应激性溃疡。因颅脑疾病而造成的溃疡，1932年为Cushing首先报告，其发生率占20%～60%不等，有材料报告可达80%。

难治性溃疡（ulcer of difficlt cure） 难治性溃疡是指消化性溃疡不能用一般的内科治疗所治愈，或症状持续不消退，或反复发作，影响患者日常生活和工作者。对于“难治性”的涵义、很难有一个标准。或因对病人的饮食和生活指导不利，或因治疗不恰当，或因患者本身或溃疡本身的问题，使溃疡不能愈合，所以“难治性”问题仍然保留。

难治性溃疡有两种类型，一种是急性发作，不能用一般内科治疗来治愈；另一种是慢性溃疡，多年来反复发作。难治性溃疡的有关因素；①精神因素；②伴有并发症；③存在有影响溃疡愈合的疾病；④其他如经常服阿司匹林、激素、长期抽烟，年龄过小或过大者等。

由于诊断技术的提高和新的治疗药物的发现，溃疡的“顽固性”的概念必将改观。

胃Dieulafoy出血（Dieulafoy bleeding） 该病是一种不同于其他胃肠道的血管畸形的血管病变，病灶绝大多数发生于胃内，多在靠近贲门下的6cm的胃体后、前壁小弯侧、胃外也可见于空肠或结肠等。在一小片轻度黏膜炎症缺损处，黏膜下有一异常粗大、弯曲、厚壁的小动脉，血管口径可达0.6～4.0mm，为正常的5～20倍，异常小动脉无血管炎、动脉粥样硬化和动脉瘤改变；本病的名称不统一：曰黏膜下畸形动脉，恒径小动脉、孤立性胃黏膜糜烂、Dieulafoy糜烂、Dieulafoy溃疡、Dieulafoy血管畸形和Dieulafoy病。本病出血机制尚不清楚。据国外文献报告此病占严重胃肠出血1.53%，占大量胃出血而手术的1.3%。国内自1981年以来已有多例报告。临床特点为突然反复发作致命性大出血，常盲目进行剖腹探查和做胃大部分切除而漏诊。急诊内镜检查和选择性动脉造影是本病主要诊断方法，但应强调反复检查有时是必要的。

西瓜胃（WS）（watermelon stomach，WS.） 是一种局限于胃窦部的原因不明的少见病变，1953年由Rider首次报道。1984年Jabbari根据其在内镜下的特征性表现，命名为西瓜胃，亦称胃窦血管扩张症。是一种原因不明的局限于胃窦部的胃血管病变。内镜所见于胃窦近端或幽门前区，可见多个类似黏膜皱褶的长条形浅表隆起，沿胃长轴自幽门口向胃窦部呈辐射状排列。条状隆起表面布满连续排列的鲜红色或深红色圆形或卵圆形红斑，构成独特的红色条纹外

观，其边界清晰，条纹间黏膜正常、完整，无糜烂或溃疡。红色条纹并汇聚于幽门口，外观类似西瓜皮，故名西瓜胃。该病多见于女性和老年人，多数年龄>70岁，临床主要表现为长期的消化道隐性出血，大便隐血试验持续阳性，每日失血可高达100~200ml，偶有黑便或呕血，病程长达数年至20余年。消化道X线检查、血管造影、剖腹探查均无异常。病人有明显缺铁性贫血，补铁治疗无效。胃镜不但是西瓜胃的首选诊断手段，亦可作为首选治疗手段。用热凝装置(HPU)或激光光凝处理，均满意。

胃肠型疟疾(gastroenteric malaria) 在疟疾的分类中，除了间日疟和三日疟的寒战高热外，还有一种疟疾凶险发作的恶性疟。当然前两种有时也有凶险发作者。凶险发作者中有一种为胃肠型，除高热外，尚有明显的恶心、呕吐、腹痛、腹泻水样便等急性胃肠类表现，亦可有痢疾样表现，病情严重者可发生休克，甚至引起死亡。此种类型疟疾称胃肠型疟疾。

胃平滑肌瘤(smooth muscle tumor) 胃平滑肌瘤是一种最常见的间质性良性胃部肿瘤，占胃良性肿瘤的17%~46%，占胃肿瘤的2%~2.4%，有2.1%的病例恶变。

平滑肌瘤主要位于胃体，特别易于出血，有时可见钙化。可向胃腔内生长，也可向胃外生长。一般生长速度缓慢，可有上腹压迫感、饱胀，和牵引性疼痛。肿瘤可大，可小，胃镜检查可见半球形圆状隆起，直径可大至10~20cm，表面多光滑，有出血时可见表面有溃疡及明显糜烂。平滑肌瘤生长时间过长可发生恶变，曾遇到平滑肌瘤生长14年之久，大出血住院检查，肿瘤约有儿头大，内镜发现中心坏死，病理诊断为平滑肌瘤恶变，不除外平滑肌肉瘤。故平滑肌瘤应定期复查或手术切除。

胃平滑肌肉瘤(smooth muscle sarcoma) 胃平滑肌肉瘤占所有胃恶性肿瘤的0.25%~1.5%，男女发病相等，发病年龄较胃癌者年轻。

临床半数患者有上腹疼痛、呕血及黑便较多见。病人有20%有食欲不振、体重减轻，也有无症状者。体检75%病例在上腹可扪及肿块，病人有贫血貌。实验室检查可见缺铁性贫血。X线检查可见胃内球形肿块，伴有中央性溃疡；胃镜可见胃腔内肿块和通向肿块的桥形皱襞，有时可见溃烂出血。病理可见肉瘤之改变。

平滑肌肉瘤应早期诊断，彻底的进行手术治疗。半数以上可通过手术治愈，已有淋巴结或肝脏转移的患者预后较差。

胃淋巴样增生，假性淋巴瘤(pseudo gastric lymphoma) 是一种胃的炎症性病变，常发生溃疡，很像胃的淋巴瘤，而且常被误诊为淋巴瘤。

正常人胃窦黏膜含有少量淋巴滤泡。在萎缩性胃炎时，淋巴滤泡数量可增加，但大量淋巴细胞浸润则罕见。胃假性淋巴瘤主要变化是黏膜固有膜内存在大量淋巴细胞，形成滤泡，常有生发中心。淋巴细胞均属成熟的，大小形态相似，无有丝分裂。此外还可见巨噬细胞、浆细胞、中性粒细胞和嗜酸粒细胞浸润。此特点与真正淋巴瘤区别。病变可累及胃壁，形成能辨别之肿块，浸润处黏膜表面常发生溃疡，在附近淋巴结一般正常，或仅有增生。因为它像淋巴瘤而又不是淋巴瘤，故称之为假性淋巴瘤。临床可有恶心、上腹痛、黑粪和呕血等胃溃疡表现，X线检查常报告恶性溃疡，可见胃囊内有大肿块、浅溃疡；胃窦或胃体缩窄或大溃疡无肿块或增大胃皱襞伴有大溃疡。胃镜也疑为癌肿，但活检不支持。临床医生应提醒病理学家有假性淋巴瘤的可能。治疗手术切除病变，预后佳。

胃肉芽肿病(gastric granulomatosis) 胃肉芽肿病由多种不同的病因所引起，胃壁被炎症性肉芽肿所浸润。肉芽肿性胃炎临床表现是非特异性的。胃肉芽肿有1. 感染性原因如血吸虫病、结核病、组织胞浆菌病、梅毒、伴线虫蚴的嗜酸细胞性肉芽肿。2. 病因不明的肉芽肿：全身性结节病伴胃浸润、小肠或大肠Crohn病、孤立性嗜酸细胞性肉芽肿、孤立性肉芽肿性胃炎等。这些病X线检查都有非常相似的表现：①胃溃疡；②肿瘤样充盈缺损；③幽门胃窦部狭窄；④胃体部收缩性病损(葫芦胃)；⑤十二指肠同时受累；⑥与革囊状胃相似的形态。详细的病史和体征、感染原的分离、胃外肉芽肿病理证据，适当的血清学及活体组织检查等有助于诊断。

胃血吸虫病(gastric schistosomiasis) 血吸虫病因虫卵在胃黏膜下组织沉积而发生的病变称之为胃型血吸虫病。根据国内多次报告，此病虽然较少，但说明血吸虫病累及胃机会存在，发生率要比一般想象高。

发病机制：血吸虫成虫主要寄居在肠系膜下静脉的分支内，其所产虫卵主要在乙状结肠和直肠壁内沉积，部分顺门静流入肝。胃冠状静脉和幽门静脉均系门静脉系统分支。肝内门脉高压时，可以发生逆流，因此虫卵可以进入胃壁，据报告虫卵所致病变均集中于幽门胃窦附近，属于幽门静脉引流的范围，虫卵最可能是行径幽门静脉入胃。主要病理是虫卵堵塞黏膜下层血管，形成肉芽肿样虫卵结节；纤维组织的增生，黏膜和腺体的增生形成息肉样改变。局部血循环障碍，使黏膜缺血坏死发生溃疡出血，肉芽肿息肉又可致幽门梗阻等，长期尚有癌变可能。诊断主要靠病史、流行区及胃镜检查、组织活检确定之。治疗：首先治疗血吸虫病，如出现幽门梗阻、癌变，应早期外科手术。

胃异位胰腺（ectopic pancreas in gaster） 指在胃内的迷路胰腺组织，是胰腺组织存在于正常胰腺解剖部位以外的孤立的胰腺组织或曰副胰。异位胰腺是一种先天畸形，与正常胰腺之间无解剖联系。

异位胰腺组织可见腹腔内任何部位，但最常见于胃内。常发生于幽门区（5cm 内）的前后壁或胃大弯。其次是十二指肠、空肠，也见于脐孔、胆囊、脾脏和 Meckel 憩室。

异位胰腺组织常为黏膜下小结节，有时有蒂，直径 1～2cm，中央有凹陷，是小胰管的开口。多为单发。临床上一般无特殊症状，个别有胃区疼痛，恶心、呕吐。常为 X 线检查及胃镜检查偶然发现。X 线检查可在胃窦见一圆形缺损，中央有一小的钡斑。内镜见黏膜下乳突状结节并能见顶端中央凹陷为胰管的开口。有时病理检查能找到胰腺组织。治疗主要行手术切除。

胃结核（gastric tuberculosis） 胃结核也比较少见，由于胃壁淋巴样滤泡稀少；胃酸的杀菌作用；被吞咽的结核菌很快通过胃，胃很少受累。胃结核的主要表现是多发性大溃疡，黏膜增厚，以及瘘管形成。有时可见肿块，X 线提示癌肿。粟粒性肺结核常可波及胃。对胃结核的诊断主要靠病史及内镜或手术做活检诊断。治疗主要抗痨药物治疗。有穿孔和癌变者手术治疗。

胃镜检查术（gastroendoscopy） 消化道光学内窥镜的发展已有百余年历史，1869 年 Russmaul 制成了第一台硬式胃镜，虽经许多改进和临床应用，但此种内镜检查受到一定限制，且痛苦较大，未获推广。随着纤维光学的发展，使内窥镜改进得到了飞跃。1957 年美国 Hirschowitz 首创了纤维光学内镜，为消化内镜的发展和应用开辟了新的纪元，后日本引进了此项技术，不断的改进，才有了今天的以 Olympus 为代表的各型纤维内窥镜。目前临床上使用的胃、十二脂肠内窥镜可以进行观察、摄影、活检及进行经内镜的手术治疗，成为弯曲度大，基本无盲区和进行一些治疗的胃肠道内镜。

进入 20 世纪 80 年代以美国 Allen 公司 1983 年又推出了电子内镜，取消了纤维传像，代之以 CCD 光敏集成电路摄像系统，完全改变了纤维内镜的本质。使消化道内镜进入了电子内镜的时代，内镜检查质量好，图像大，光度强，对细小病变检查更满意，并可供集体会诊和教学培训。

胶囊内镜（无线胶囊内镜）（Capsule endoscopy，Wireless capsule endoscopy，M2A） 长期以来，人类缺乏有效手段对小肠疾病能作出满意诊断。1992 年以色列工程师 Gavriel Iddan 首先提出胶囊内镜的设想，1994 年取得可行性研究及专利。同年在美国召开的世界胃肠病会上 Panl Swain（英国）提出胶囊内镜的概念。1999 年 1 月由上述二人组建的 Given 影像有限公司研制的首粒胶囊内镜问世。2001 年 8 月正式通过美国 FDA 上市。我国于 2002 年 4 月通过 SDA 在中国上市。

无线胶囊内镜（wireless caplule endoscopy）Given 公司取名为 M2A，其中包含有微型彩色照相机、电池、光源、影像捕捉系统及发送装置，与数据记录仪及 RAPID 工作站构成 Given 诊断系统。光滑的胶囊仅有 11×26mm 大，便于吞咽，借助肠肌的自身蠕动通过消化道，并自然排出体外。在消化道运行期间，捕获图像、经传感器传送并记录于记录仪中，再经工作站处理进行观察和诊断。

适应证：1. 不明原因的（虽经一般传统检查内镜或血管造影等）消化道出血；2. 慢性腹痛疑似小肠器质性病变者；3. 其他传统检查提示小肠影像学异常者；4. 慢性腹泻和乳糜泻与小肠疾病密切相关；5. 疑为小肠息肉病综合征，需进行监护观察者，以及疑为小肠淋巴管系统疾病者；6. 了解消化道克罗恩病累及范围（最好无肠腔狭窄明显者）。

禁忌证：1. 凡病人存在胃肠道梗阻；2. 有严重

的胃肠道动力障碍，包括未经治疗的贲门失弛缓症、各种疾病所致胃轻瘫、假性肠梗阻等；3. 病人有较大的小肠、结肠憩室及咽部 Zenker 憩室者；4. 病人有广泛的克罗恩病所致肠腔狭窄和以往有骨盆或腹部大手术史者，应慎重；5. 病人在妊娠期间和有植入电子仪器如心脏起搏器等不能行此检查。要避免接近有电磁干扰的医疗器械，如磁共振。

并发症：胶囊内镜检查据统计是安全的，只要遵从现阶段所设定的条件，一般不会发生意外；但临床所有的操作都存在并发症，胶囊内镜也不例外，有些胃肠道狭窄是事前无法预测和估计的，可能导致胶囊在该处的滞留。而胶囊在体内不会引起肠梗阻。胶囊在狭窄处不断翻滚，最终多数可通过狭窄。需经手术取出滞留胶囊者不到1%。

作为一项新技术，虽然具有许多优点提供临床使用，但还有不够完善之处；随着胶囊内镜不断改进和应用，其发展远景是将成为消化内镜检查的重要手段。

胃结石（gastrolithiasis）　胃结石又称胃石症。指进食不能消化的某种含纤维的物品、食品或异物，在胃内积聚而形成的固体性团块，和（或）胃黏液凝结成的硬块，称胃结石或胃石症。

胃结石在我国多见是胃柿石，多见于盛产柿子地区，主要柿皮中含有一种具有收敛特性的红鞣质，遇胃酸后起凝结作用。此外，黑枣、山枣核、橘核、山楂等均可引起。其他食入人或动物毛、发也可致毛石症。食入矿物质、碳酸钙，坚硬的中药丸、误服漆工用的虫胶丸等。临床表现有食入上述物质的历史，有轻重不一的胃肠道症状，周期性恶心呕吐，上腹疼痛，重者可引起损伤性溃疡、出血、穿孔和腹膜炎。大的结石腹部可扪及活动性包块。X线检查胃内可见游离可动性的充盈缺损。胃镜可直接观察胃石形态、性质。治疗：保守治疗包括口服胃蛋白酶、稀盐酸。有人主张应用碳酸氢钠溶液单独内服有效。也有人认为结石可经内镜捣碎、取出或排出。太大的结石常需手术治疗。

胃柿石（phytobezoar composed of persimmon）　是胃结石或胃石症的一种，是我国比较多见的胃结石。胃柿石多见于我国北方地区，尤其盛产柿子、黑枣的地区。柿子尤其是未成熟的柿子内含丰富的鞣酸及果胶，遇酸后易发生凝结，与纤维素胶合在一起则形成柿胃石。黑枣大量进食后也同样原因形胃柿石。胃柿石的特点是体积一般稍大，硬韧，有时不易通过内镜将其捣碎。取出比较困难。解放军总院消化科曾经报告过，应用内镜下用激光引燃炸药头（微型）引爆炸开巨大柿石，碎石后可用圈套器取出或自行排出。

胃毛粪石（haircast）　又称毛石症，是胃结石的一种。系吞食人或动物的毛发所致，在制毛制革的工人中有时可见，此病比较罕见。毛发和胃内腐烂的食物互相粘结而形成类似胃J型轮廓的团块，坚硬、色暗，经内镜取出后，清楚的见毛发缠绕其中，恶臭。故有毛粪石之称。毛粪石可引起高位肠梗阻或幽门梗阻。主要症状有上腹疼痛和闷胀、恶心、呕吐。少数病人有腹泻和消化道出血。体检时于上腹可扪及包块。因胃壁穿孔者，可出现弥漫性腹膜炎。X线检查可观察到胃、肠内团块。内镜检查可直接观察到胃、小肠和结肠内毛粪石或丝线类纤维物质。治疗需手术取出，也可经内镜取出。若伴有胃肠坏死者、穿孔者应急行手术治疗。

胃下垂（gastroptosis）　站立位时，胃的下缘达盆腔，胃小弯弧线最低点降到髂嵴连线以下，称为胃下垂。胃下垂常常与内脏下垂同时存在，是内脏下垂的一部分。正常胃－十二指肠两端是固定的，主要靠食管的贲门部、韧带（胃膈韧带、胃肝韧带、胃脾韧带及胃结肠韧带等）的固定，还有十二指肠空肠曲与腹壁后固定。正常胃囊除两端外，其他部分略可在一定范围内上下、左右或前后方向移动。但因体型或体质因素使正常胃移动范围增大，使胃呈极度鱼钩状，各韧带悬吊力不足，以及腹内压下降、腹肌松弛等，造成胃下垂。胃下垂常见女性、瘦长体型者；也见于进行性消瘦者。轻度无症状，重者可有上腹饱胀、厌食、嗳气、便秘等症状，餐后、站立及劳累后加重。其次有低血压、心悸、失眠等。经X线钡透和饮水超声检查，可见胃下垂。对此病可以加强腹肌锻炼，增加营养，助消化及用温灸、针刺及按摩等治疗，可收到一些效果。

残胃炎（stump gastritis）　残胃炎，系指胃手术后所出现的胃炎，很多情况是手术后引起的“原发性”反流性胃炎。多与胆汁反流有关。Billroth I 或手术因切除了幽门管，或幽门管成形术者，使胆汁反流，反流之胆汁与胰液混合液，由于胆汁能激活磷脂酶A，

使卵磷脂变为溶血卵磷脂，具有破坏细胞的作用。经一定时间残胃即发生充血，水肿、脆弱易出血或糜烂。久而久之可发生胃黏膜萎缩。

胃黏膜脱垂（prolapse of gastric mucosa） 胃囊开口处黏膜（贲门及幽门）能进出于这些孔道，或逆入食管或向前被推入幽门。临床上最常见的是胃窦部黏膜经幽门管脱入十二指肠球部，即一般所谓胃黏膜脱垂症。

胃黏膜脱垂可被认为是胃窦黏膜皱襞活动度过大和胃窦部蠕动活跃的相互作用的结果。此时胃窦黏膜下结缔组织较松，易在肌层上滑动。黏膜肌收缩时，黏膜形成皱襞，如胃窦蠕动过强，就很容易把这种皱襞推送入幽门。引起胃黏膜脱垂的因素有：①慢性胃炎；②黏膜及黏膜下层水肿；③黏膜的恶性浸润；④胃窦存在一黏膜膈阻止了黏膜的逆行蠕动等。本症常见于30～60岁，男性发病约为女性2倍。症状轻重不一，可有饱胀、嗳气、恶心或呕吐。右侧卧位可使症状加重，也可出现幽门梗阻症状；甚者出现上消化道出血。严重脱垂偶在上腹可扪及包块。X线检查，见十二指肠球底部有凹陷缺损呈“伞状”或“蕈”状或“菜花样”。本病发作时内科保守治疗大多有效，如少量多餐，左侧卧位，镇静等；有出血、嵌顿、和肿瘤时，易手术治疗。

胃憩室（gastric diverticulum） 胃憩室属少见病。约3/4发生于贲门近小弯侧的高位胃后壁处，相当于胃－食管交接界的下2cm和小弯侧3cm处。此处憩室多为真性憩室；15%发生于幽门前区，多为消化性溃疡、肉芽肿、肿瘤所引起；10%在其他部位。后两部位多为继发性假性憩室。胃憩室大多数患者无症状。较大憩室，伴有憩室炎时，可有上腹饱胀、恶心、呕吐、烧心等症状，憩室颈口小者容易发生症状，憩室可发炎，糜烂和出血。可与邻近器官粘连。憩室壁中可发现腺瘤、肌瘤、肉瘤或癌肿。诊断：靠X线及胃镜检查。治疗：一般取体位引流缓解症状，有症状严重或大出血、急性穿孔等并发症，可考虑手术治疗。

溃疡癌变（canceration of ulcer） 十二指肠溃疡并不引起癌变。这已是多年大量胃镜检查材料所证实。胃溃疡是否会癌变，有两种说法，一是能，但发生率很低，不到2%。另一种认为不能，因为胃本身易患癌，但癌不是在溃疡处，而是在远离溃疡处。但多年大量胃镜检查和反复活检显示，癌肿确有在慢性溃疡边缘上发生者，所以慢性胃溃疡或许能发生癌变，但发生率极低。

胃嗜酸性肉芽肿（eosinophilic granuloma of gaster） 指局限地发生于胃部的嗜酸性肉芽肿。嗜酸性粒细胞性胃炎也累及胃。国内已有多起报告。这种病变好发于幽门胃窦部，形成肿块（或）巨大溃疡，可发生出血和幽门梗阻。病变也可发生于胃小弯或贲门部，则无幽门梗阻。X线检查常见充盈缺损或巨大溃疡以及邻近胃壁强直而疑为肿瘤。其鉴别点有：①本症大多数发生于20～40岁之间，年龄小于胃癌；②病史往往较长无消瘦与贫血，症状虽较重，但用抗酸解痉剂有效；③常有上消化出血；④溃疡往往很大，但形态规则，无黏膜中断现象；⑤有变态反应疾病史，大多数血中嗜酸细胞轻度增高$>0.3\times10^9$/L，单凭X线很难确诊，应用内镜和活检能明确诊断。治疗可先用皮质醇，也可手术治疗。预后佳。

胃心综合征（gastro－cardiac syndrome） 本征是由胃部疾病引起心血管系统功能紊乱的一组综合征。常见有十二指肠球部溃疡、胃溃疡后壁穿孔、胃黏膜脱垂、慢性肥大性胃炎等，其临床上首先有胃部疾病史，主要胃部疼痛伴反射性心绞痛或心前区不适，使用血管扩张剂无效。部分患者可出现暂时性血压升高、心音减弱、心律失常等。X线及内镜检查有消化性溃疡或肥厚性胃炎存在。心电图检查有冠状动脉缺血性改变，如S－T段下降、T波低平或倒置。治疗：1. 积极治疗消化性溃疡或胃炎，投用抗酸，解痉药物，缓解原发病症。有心血管症状者可投用镇静剂。2. 胃溃疡后壁穿孔者是手术适应证。

十二指肠引流检查（duodenal drainage examination） 1919年Lyon首先应用十二指肠引流胆汁检查法协助诊断胆囊和胆道疾病。此法对除X线检查可以肯定诊断的以外胆道疾病，对以下的情况仍为一项重要的辅助检查法：①胆囊切除术后仍然胆道症状者；②疑由胆道疾病所致黄疸；③不明原因的发热疑为胆道感染；④胆道寄生虫病如中华分支睾吸虫或梨形鞭毛虫等；⑤对碘过敏不能进行口服或静脉胆道造影的者。

其方法简要如下：清晨空腹吞下十二指肠管，尽可能进至十二指肠，按要求采取A、B、C胆汁，然

后离心沉淀，做沉渣镜检。并可做胆汁引流液细菌培养。

十二指肠胃反流（duodenal gastric reflux） 多因十二指肠疾病而导致十二指肠功能紊乱或十二指肠壅滞，而使十二指肠液反流入胃而言，引起十二指肠内容物反流的疾病有：球部及第二段上部的阻塞，包括溃疡、瘢痕狭窄；肠系膜上动脉慢性间歇性压迫、先天性腹膜绊索（bands）、胚胎时期中肠（midgut）发育中旋转不良，远端十二指肠的发育不良、环状胰腺；十二指肠过度下垂；十二指肠以外的病变，胃、胆囊、胰腺等病变；远端十二指肠或近端空肠的病变，如良性肿瘤、憩室、溃疡及慢性炎症；肠腔内的病变或因素如粪石、胆石、寄生虫等；胃－空肠吻合术后。

十二指肠胃反流测定（duodenal gastric regurgitation measurement） 测定方法：1. 十二指肠引流术，空腹12h以上仍有引流出食渣，若以十二指肠内容物做细菌培养，则示菌落计数增加，提示壅滞肠段有细菌过度繁殖。2. 贫血（常为轻度）、电解质紊乱、脱水，肾前性氮质血症、低氯血症、低蛋白血症。表示症状较严重者。

十二指肠溃疡（duodenal ulcer） 指十二指肠近端有超过黏膜肌层深度的溃疡，大多数位于球部、少数位于球后。这是一种常见病。慢性者远比急性者多见，且易复发。对此我国尚无大规模调查研究，少数小规模调查显示患病率为9.8%～11%，与西方国家估计人群中流行率约为10%相近。十二指肠溃疡以男性居多，男性约为女性的1.59～2倍之多。十二指肠溃疡比胃溃疡年龄稍轻。

十二指肠溃疡的典型表现是上腹规律性疼痛，疼痛的特点是节律性、周期性和长期性。往往在餐后胃内排空时，上午10～11h，下午3～4h，晚上10～11h或空腹痛。发病时进食或服碱性药可使之缓解。体征，溃疡活动时，在剑突下，常偏右有一触痛区（约占1/3病例），大部分病人有上腹压痛。诊断：主要靠病史，X线钡餐透视及胃镜等检查进行。

十二指肠霜斑样溃疡（salamic ulcer of duodenum） 在内镜检查中，十二指肠球部经常可见一种溃疡为霜斑样改变，溃疡的部位看不到鹅口疮样溃疡，而为密集的白色小斑点或斑片样病变，周围黏膜充血水肿。活检病理检查每个小斑点均为溃疡组织，深达黏膜下固有层。此种溃疡患者有一般溃疡的同样症状及表现。但病变之十二指肠球很可能未发生变形，X线钡餐透视可显示正常表现。有人主张此种溃疡可能属于愈合过程中的一种表现。

十二指肠溃疡的治疗（treatment of duodenal ulcer） 胃和十二指肠溃疡之形成有其共同点，故在治疗方面是相似的。对溃疡的治疗目的是解除症状，促进溃疡愈合、防止并发症的产生和预防复发。目前公认的是溃疡病发病仍然是所谓天枰学说，即胃酸、胃蛋白酶和近代发现幽门螺杆菌为主的侵袭因素与胃十二指肠黏膜防御能力的平衡失调。治疗就是以此为主。在抗酸药物方面已从中和胃酸发展至抑酸之治疗：药物有H_2受体拮抗剂；西咪替丁（cimetidine）、法莫替丁（famotidine）、尼沙替丁（nizatidine）、罗沙替丁（roxatidine）、雷尼替丁（ranitidine）等。质子泵抑制剂：在酸性条件下，转变成活化体，作用于H^+-K^+-ATP酶，使酶失去活性，导致壁细胞内的H^+不能从分泌小管和囊泡移到胃腔中，目前应用于临床有奥美拉唑（omeprazole）、兰索拉唑（lansoprazole）、泮妥拉唑（pantoprazole）。其次增强黏膜保护剂有硫糖铝，胶体次枸橼酸铋；第三是清除幽门螺杆菌用抗生素有羟氨苄青霉素、克拉霉素等。上述药物组成二联或三联处方进行治疗，使溃疡病绝大数得到治疗。而需手术治疗的数量大减。

十二指肠炎（duodenitis） 系由各种原因所致的急性或慢性十二指肠黏膜的炎症及变化。本病可单独存在，也可伴随其他疾病而存在。近年来由于应用了纤维十二指肠镜检查，已能较肯定地作出诊断，并可用活组织检查证实。

十二指肠炎或原发非特异性十二指肠炎病因不很明了。可能与邻近脏器疾病如胃窦炎、胆囊炎、胰腺炎、肿瘤、寄生虫感染等有关，Zollinger－Ellison综合征常同时有十二指肠黏膜增厚发炎，Crohn病也可累及十二指肠。病理可分为浅表型，主要为十二指肠黏膜水肿、充血、壁内出血或浅表糜烂。另一为慢性结节型，光滑的黏膜上有充血、乳突状或多发扁平结节、黏膜皱襞增粗。临床症状与慢性胃炎或溃疡病相似。有时食物或碱性药物可使疼痛暂时缓解。也有其他胃肠道症状及消化不良表现。经X线检查及内镜

检查可以确诊。治疗同一般慢性胃炎，也可应用中药辨证施治。

十二指肠白点综合征（duodenal white spot syndrome） 本征于1978年由日本学者首先报道，特点是十二指肠黏膜有与十二指肠溃疡不同的散在性粟米大小之白点或白斑，临床主要表现为脂肪泻。光镜发现十二指肠黏膜细胞内有脂质沉着，故认为本征是脂肪贮留于吸收上皮细胞或固有膜，而使其绒毛呈白色。病人可有消化道症状及突出的脂肪泻。内镜检查可见十二指肠黏膜散在圆形粟粒大小（直径约1～3mm）之乳白色或灰白色小点，有时白点被胆汁染成黄白色，数目2～10个不等，反光强，白点平坦、微隆起或微凹等表现，边界清楚，质地稍硬，白点不能被水冲掉，近镜观察呈白色绒毛状改变。治疗：对症处理。脂肪泻时可投用胰酶制剂。

原发十二指肠癌（primary carcinoma of duodenum） 十二指肠恶性肿瘤可以是原发性，或继发于邻近脏器如胃、胰腺癌肿的直接蔓延。

原发性癌肿可以是腺癌、平滑肌肉瘤、淋巴瘤、类癌等，其中以腺癌较多见。

十二指肠腺癌是十分少见，几乎很少发生于球部，而绝大多数发生于第二段或第三段。病变起于黏膜，浸润肠壁。症状主要表现为梗阻，有恶心、呕吐和上腹部绞痛，同时伴有厌食、上消化道出血和短期内迅速消瘦。累及壶腹，可常有黄疸。如有这些表现，而X线检查怀疑有肿瘤，有诊断价值。可做内镜活检来确诊。

原发性十二指肠球癌（primary duodenal bulbar carcinoma） 原发性十二指肠球癌罕见，各种原因所致十二指肠癌随着内镜的广泛使用，报道越来越多。但单纯的发生于十二指肠球部的癌很少见到，近来已有报道，多在内镜检查中发现，病变限局于十二指肠球部，以腺癌为主，病变有浸润型及溃疡型两种。浸润型在镜下可见球部变形黏膜表现僵硬，凹凸不平。溃疡型可见菜花样改变，表面见深浅不一的溃疡和糜烂及坏死组织。病人可有不明原因的贫血。此种病例仅占内镜检查病人的0.016%。病因不详。

十二指肠乳头癌（carcinoma of duodenal papilla） 十二指肠乳头部肿瘤属壶腹部病变，临床上将胆管末端、胰头部、及十二指肠乳头部的癌称之为壶腹周围癌。在临床要将其分清，是比较困难。常以黄疸，发热、间断黑便、皮肤瘙痒等胆管梗阻症状和体征出现，既往多靠手术和尸检而诊断。乳头部的恶性肿瘤或癌，直接诊断更困难。十二指肠镜问世后，随着ERCP检查应用，十二指肠乳头癌被直接和陆续发现，使得这一疾病能及时治疗。即使晚期也可通过内镜做内引流、置支架或导管姑息治疗。据报道在1341例ERCP检查中发现63例，占4.7%。十二指肠乳头癌病理检查绝大多数为恶性肿瘤（96.8%），以腺癌为主。

十二指肠憩室（duodenal diverticulum） 十二指肠憩室分两类：

1. 球部憩室：均属于假性，主要由于溃疡瘢痕收缩或狭窄上部向外压所致，也有邻近病变牵拉。2. 十二指肠第二部Vater壶腹附近的先天性孤立憩室，多属真性憩室。第三或第四段的憩室可以是单个或多个，都位于十二指肠襻的内侧缘，且多为获得性。这些孤立或多发憩室极少产生临床症状，憩室炎也罕有发生。憩室穿孔形成局部脓肿或腹膜炎者需紧急手术治疗。位于十二指肠乳头旁之憩室，称乳头旁憩室，与胆道疾病，胰头疾病往往相关，可造成十二指肠梗阻，胆管和胰管受压发生黄疸及胰腺炎。十二指肠大憩室，可产生室内大量肠菌繁殖，引起腹泻或脂肪泻。

十二指肠壅滞症（duodenal stasis） 指十二指肠任何部位的阻塞性病变均可致阻塞水平以上的十二指肠管腔扩张、内容物壅积。球部及第二段上部的阻塞性病变可致与幽门梗阻完全相似的临床症状，而十二指肠远端特别是第三段以下部位的不完全性阻塞性病变，则是慢性十二指肠壅滞症的病生基础。其病因分类如下：1. 发育上的因素（1）慢性肠系膜上动脉压迫综合征。（2）先天性腹膜绊索（bands）、成人少见。①Mayo膜，起自横结肠下缘伸展到高位空肠，拉向中线，使十二指肠－空肠交角过锐而引起梗阻。②远端十二指肠或近端空肠绊索。③Treitz韧带过短、过厚。（3）胚胎期中肠旋转不良。（4）十二指肠－空肠区的先天性囊肿。（5）远端十二指肠发育不良。（6）环状胰腺。2. 十二指肠以外的病变压迫，胃、胆囊、胰腺病变、炎症或肿瘤。3. 远端十二指肠或近端空肠病变、肿瘤、憩室、溃疡、炎症。4. 肠腔

内病变如粪石、结石、寄生虫等。5. 胃 - 空肠吻合术后。

十二指肠乳头旁憩室（parapapillary duodenal diverticulum） 十二指肠憩室比较多见，多发生于十二指肠降部内侧壁，外侧壁极少见。X 线检查发现率为 0.9% ~ 7%。发生于十二指肠乳头近口侧的十二指肠壁憩室称乳头旁憩室，此种憩室多为真性憩室，50 岁以上多见，有人报道其发生率为 8.6%。多在进行十二指肠镜检查时发现，其中伴有慢性胰腺炎者 11%，39% 伴胆石症，伴有胆道疾病者约占憩室者 25%。

乳头旁憩室可因十二指肠内容物的流入以及肠内压的作用，使憩室逐渐增大，进而压迫胰腺、胆管、甚至使乳头陷入憩室内，导致感染以及造成 ERCP 困难。

先天性十二指肠梗阻（congenital duodenal obstruction） 先天性十二指肠梗阻少见。病变有内源性和外源性之分。内源性是先天性十二指肠闭塞和狭窄，可在任何一肠段肠腔完全闭塞，或部分性狭窄梗阻。可以有三种形式：①完全没有肠腔，只有两个分开的盲端；②两个分开的肠段由一纤维索或膜所连接；③仅存在一个膜或狭窄区并不阻断肠内容物流动。发病率女比男稍多，1/2 以上为早产儿。半数以上病例兼患其他先天性畸形。病因并不完全了解。患病婴儿往往在初生后一日即开始有顽固性呕吐，呕吐物含胆汁，此与先天性幽门梗阻区别。患儿腹平片有双气泡影。呕吐常致吸入性肺炎、脱水等。外科治疗、预后甚差。外源性，是肠旋转不良而致，从婴儿期发病，可延至儿童甚至成年期才发病。由胚胎 10 周时，中肠逆钟向转动回入腹腔、旋转不良、使盲肠到右外侧腹壁的腹膜带压迫十二指肠 2、3 段；盲肠又可直接压迫十二指肠形成梗阻。症状主要是呕吐，可在婴儿、儿童或成年发生，为不全梗阻。病情可转重，变为完全梗阻。X 线检查可见梗阻的位置和盲肠的位置。此外环状胰腺引起梗阻，也属外源性十二指肠梗阻。

十二指肠巨大溃疡（gigantic duodenal ulcer） 巨大十二指肠溃疡是指溃疡 >3cm 者（普通十二指肠溃疡一般 <1cm）。此病在溃疡中不多见，由于溃疡几乎占据整个球部，不易被 X 线检查所认识。巨大溃疡直径可达 3 ~ 6cm，常发生于十二指肠后壁，可以穿透入胰腺形成炎性肿块。溃疡疼痛常比较严重而顽固，范围较广，且常放射至背部或右上腹。可伴有严重呕吐和体重减轻。由于溃疡面较大，常渗出蛋白质，引起低白蛋白血症。此种疾病，内镜可无误的作出诊断。此症易发生大出血和穿孔等并发症，如不及时手术，则死亡率很高。

十二指肠良性肿瘤（benign duodenal tumor） 十二指肠良性肿瘤为少见病变，其组织类型很多，其中以腺瘤最为多见，约占 1/2，有息肉样和绒毛状；其次为平滑肌瘤、脂肪瘤、纤维瘤、淋巴管瘤、神经鞘膜瘤、交感神经瘤、纤维腺瘤等。极少见的异位胰腺、Peutz - Jaghers 综合征，十二指肠的内分泌瘤如 VIP 瘤，小圆形细胞瘤等。

十二指肠良性肿瘤，生长缓慢，临床症状不多，较大或较多腺瘤可导致肠套叠或梗阻，出血，尤其血管瘤更为显著，肠黏膜内分泌腺瘤可出现胃肠道激素过多或亢进之症状。平滑肌瘤时间过长或过大或许发生恶变成为肉瘤。诊断主要依赖于 X 线检查及内镜检查。

十二指肠血管压迫综合征（duodeno vascular compression syndrome） 指因肠系膜上动脉压迫的综合征，属十二指肠壅滞症（duodenal stasis）。也称十二指肠的慢性间歇性肠系膜动脉压迫阻塞症。该病多发生于瘦长体型的女性。也可见于脊柱前突、小肠胚胎期旋转不良、重度内脏下垂，右结肠动脉从肠系膜上动脉分出来时位置过高。但其主要多见的原因肠系膜上动脉分出部位过低；肠系膜上动脉和腹主动脉之间的角度狭窄，而十二指肠上升部恰从其间横行通过，造成十二指肠升部受压，内容物间歇性通过障碍，形成十二指肠壅滞或胃潴留。突出表现为食后上腹饱胀、不适或钝痛、恶心、嗳气、呕吐、呕吐物含有胆汁及宿食。病人餐后站立或坐位易诱发呕吐，俯卧位或右侧卧位时可缓解。全身有营养不良甚至电解质紊乱。体征：可见肠段及（或）胃型，蠕动波，振水音。X 线钡餐检查十二指肠明显扩张，胃潴留；十二指肠升部钡通过延迟或中断；胸膝位时往往可见钡剂顺利通过。治疗宜全身支持治疗，对症治疗、减少淤滞、胸膝位锻炼，只有少数需手术治疗。

慢性溃疡性空回肠炎（chronic ulcerative jejunoileitis） 本病是指原发性弥漫性溃疡性非肉芽肿性空－回肠炎，特点是在空肠和回肠有多发性溃疡，伴弥漫性或片状黏膜平坦，临床上有严重的吸收不良综合征，但忌麸质饮食无效。这是一种少见而严重的疾病，常在发病后2年内死亡。病理特点溃疡呈多发性，大多在空肠，有些在回肠，少数也可见十二指肠。溃疡深度多变，但大多数穿过黏膜肌层，穿孔常见。炎症限于溃疡底，见淋巴细胞、浆细胞、组织细胞和中性粒细胞、无肉芽肿和灶性炎症。溃疡间黏膜扁平。病程长者可演变为淋巴瘤、常为组织细胞淋巴瘤或混合性淋巴－组织细胞性淋巴瘤。本病最突出的是慢性腹泻，伴吸收不良综合征和（或）蛋白丢失性肠病。腹痛、发热和体重减轻。可发生肠梗阻或穿孔，严重发展快，1～2年死于并发症，存活长者可发展为淋巴瘤。实验室检查低蛋白血症，低钙血症，脂泻、肠道蛋白丢失和低球蛋白血症。贫血常见。无良好治疗方法；一旦出现并发症以手术为宜。淋巴瘤可试化疗。

盲襻综合征（blind loop syndrome） 盲襻综合征是指小肠襻的内容物淤滞、细菌繁殖过多而造成的吸收不良综合征；临床上有腹泻、脂肪泻、营养吸收障碍和维生素B_{12}缺乏所致的巨细胞性贫血等表现。用适当的抗生素治疗，可得到良好的效果。盲襻综合征又分狭义的，是指肠管（特别是小肠）的端－端或侧－侧吻合术后造成的盲襻或盲袋，以及旷置肠管的残留肠襻所引起的吸收不良状态。广义的盲襻综合征还包括小肠结构和功能上的各种异常，使小肠段发生淤滞，以致细菌繁殖过多而发生吸收不良。故又称小肠襻淤滞综合征或小肠被污染综合征。其病因包括①腹部手术后，如有盲襻或盲袋，小肠的吻合、胃－空肠吻合，小肠粘连引起之部分梗阻。②小肠结构异常如Crohn病、肠憩室病；③小肠动力异常如进行性全身性硬皮病、小肠假性梗阻、糖尿病脂肪泻。诊断主要依据病史、X线检查、吸收不良的实验室检查，小肠液内细菌$>10^5$/ml、薄膜层析法测定小肠液内有非结合胆汁酸及给予抗生素后、对脂肪和维生素B_{12}的吸收有改善等。

肠结核（intestinal tuberculosis） 肠结核是由于结核杆菌侵犯肠道而引起的慢性特异性感染性疾病，绝大多数是继发于肠外结核，如开放性肺结核。本病多见于青少年及壮年。40岁以下占91.7%，男女差别为1:1.85。

结核杆菌侵犯肠道的途径主要经口，称为胃肠感染途径。是由于开放性肺结核，吞下含菌之自体痰液，或与其经常共餐，忽视消毒隔离，而引起感染。有时血行播散也是感染肠结核的感染途径，也有认为结核性腹膜炎可直接蔓延。肠结核好发部位多在回盲部，因为不被胃酸杀灭的结核杆菌，进入回盲部有机会与肠黏膜接触，回盲部的生理潴留作用，又使肠内容物停留较久；又兼回盲部有丰富淋巴组织，因此回盲部成为肠结核好发部位。肠结核在病理上分为溃疡型和增生型两种，但兼有溃疡与增生二种病变也不少见称混合型。肠结核常有结核中毒症状，不规则午后低热，可有腹痛，排便习惯改变，便次增多，有黏液及脓液，少数便血。约有1/3病人可在右下腹扪及腹块。血沉快，轻度贫血。X线钡餐或钡灌肠、纤维结肠镜可协助诊断。

脂肪泻（fatty diarrhea） 脂肪泻与吸收不良综合征虽属不同概念，但常互相通用。因为吸收不良综合征常以脂肪吸收不良为突出。特发性脂肪泻，系指乳糜泻、非热带性口炎性腹泻、原发性吸收不良综合征或麸质所致肠病而言。

乳糜泻是对麸质不耐受所致的一种吸收不良综合征，特点为小肠黏膜绒毛变平，临床上大多有脂肪泻、腹泻、体重减轻、营养不良等表现，对无麸质饮食有良好效应。国内资料、国人患此症者颇少。此病的发生可能与麸质中的醇溶麸蛋白致病有关，也与机体免疫反应有关（对麸质内的有害成分）以及遗传因素有关。临床表现起病年龄有两个高峰，幼儿期和青壮年期（30～40岁）症状表现为脂肪泻、腹胀、体重减轻、软弱、乏力。腹泻为脂肪泻、大便量多、色淡、稀烂、恶臭、多泡沫、油腻状，脂肪浮于水面。亦可出现水泻。病人可有营养不良。X线钡剂检查见钡剂通过小肠时间延长；空肠弥漫性扩张，一旦诊断明确，立即给予“无麸质饮食”有效应。

短肠综合征（short bowel syndrome） 因小肠切除过多（超过200cm）所引起的吸收不良综合征，临床上称为短肠综合征。最多见于急性小肠扭转、绞窄性疝、肠系膜上动脉栓塞、肠系膜上静脉血栓形成、肠梗阻、肠坏死术后等小肠血供受损的疾病，其次为肿瘤、Crohn病和创伤等。偶有胃回肠吻合术后及胃－

结肠内瘘等。国外近晚为治疗肥胖和高胆固血症而做空肠结肠短路吻合术后部分患者可发病。

大量小肠切除后吸收不良与其他原因吸收不良综合征表现相似，主要分三期：第一期术后数日至数周以水和电解质丢失，腹泻和感染为主。第二期以营养素吸收不良为主，可出现脂肪泻、疲乏无力、体重下降、抽搐、骨痛、周围神经病变甚至精神症状，有低蛋白血症。第三期通过适应代偿及治疗、进入稳定期(1～2年)。但也有恶化者。诊断是不难的，治疗要根据术后各期特点来处理。第一期特别强调胃肠道外补足液体及电解质，维持营养给予配制的营养液。第二期治疗要尽早开始经口摄入、少食多餐，食物易消化，提高热能，补充维生素；要处理好腹泻等。

小肠旋转异常（abnormality of small intestinal rotation） 小肠先天性畸形中有旋转异常，先天性小肠旋转异常可归为三种形式，主要是在中肠从脐索回缩到腹腔之后的阶段发生异常。第一种是不旋转，即中肠回缩到腹腔后，不再旋转，于是十二指肠仍位于左前方，可因该小肠上段或肠襻扭转而造成梗阻。第二种是反向旋转，中肠回缩于腹腔后，却是顺钟向旋转90°，使横结肠位于肠系膜上动脉和十二指肠之后，而空肠在前横过。回盲部和升结肠不固定，使右半结肠有发生扭转之虞。第三种是旋转不良，包括上述两种类型之外的任何旋转异常。使肠系膜不能很好固定在后壁，可造成内疝，肠扭转等而发生梗阻。此种内疝常发生于十二指肠旁或盲肠旁。通常，婴儿在生后一周内出现梗阻症状，也可在儿童期发病；极少不产生梗阻症状，成人后因检查而发现。诊断主要靠X线检查；原则上有梗阻者，应手术治疗。

原发性小肠吸收不良综合征（primary small intestinal malabsorption syndrome） 该病属消化吸收不良综合征疾病，实际上是指脂肪泻或乳糜泻而言。详见脂肪泻条。

热带口炎性腹泻（tropical sprue） 是一种原因尚不明的吸收不良综合征，流行于热带，病理上有小肠黏膜萎缩，临床上表现为腹泻和多种营养缺乏症，常伴有舌炎和巨细胞性贫血，本病可能是一组症状群。

此病有其特殊的地理分布，见于印度南亚次大陆、东南亚和加勒比海地区，呈地方流行。在我国香港也曾有报告，本症可在一个家族里多人发病，提示由感染引起，偶然也可在团体中暴发流行。其病理改变与成人乳糜泻相似，但病变轻。在临床上早期为腹泻和吸收不良，发病之前1～2d先有发热、乏力、纳减。腹泻为量多的脂肪泻。2～3周后出现营养缺乏症，最后出现巨细胞性贫血。有皮肤干燥、水肿；口腔炎、口角炎、舌炎，舌乳头萎缩。诊断靠病史和实验室检查，如粪苏丹Ⅲ染色、脂肪排量测定，涂片检查及培养；血液常规及血清维生素B_{12}、血清铁均降低。小肠吸收试验异常。放射学见小肠曲扩张，黏膜皱襞增宽等。治疗大多移居温带后适当治疗，会慢慢痊愈。治疗要抓早。

Whipple病（Whipple disease） 此病又称肠道脂代谢障碍症，其特点是在小肠黏膜和肠系膜淋巴结内有含糖蛋白的巨噬细胞浸润，导致吸收不良综合征。这是一种少见的全身性疾病，我国已有报道。病变还可累及其他组织器官，引起关节痛或炎症、发热、皮肤色素沉着、贫血、淋巴结肿大、胸膜炎、心内膜炎以及中枢神经系统表现等表现。

该病病理主要为在十二指肠和近侧空肠受累，向远侧逐渐减轻。肠固有膜被大量泡沫状巨细胞浸润，胞浆内含有许多糖蛋白颗粒，HE染色呈泡沫状，用碘酸－Schiff染色（PAS染色）呈小杆状排列。肠系膜淋巴结明显肿大，PAS阳性巨噬细胞、脂肪小滴和纤维化存在。用电子显微镜可发现Whipple杆菌分布在固有膜以及吸收上皮下。抗生素治疗，数天后杆菌开始消失。症状先有4～6年前驱期，表现为间歇发作游走性关节炎、神经衰弱、体重减轻、发作性腹泻和低热。腹泻为突出表现，每天4～6次，大量水泻为脂肪泻，恶臭。食欲缺乏，体重减轻，出现多种营养缺乏。小肠活检可确诊。抗生素治疗有效。

吸收不良综合征(malabsorption syndrome) 吸收不良综合征系由于各种疾病所致对营养成分的吸收不足而造成的临床综合征。吸收不良综合征一般为涉及多种物质的吸收不良，但亦可只涉及某一营养物质，如维生素B_{12}、双糖或某些氨基酸的吸收不良。其中常以脂肪吸收不良为突出。吸收不良的病因和发病机理也有多种，其分类很不一致，包括有胃手术后；小肠疾病如解剖异常、小肠黏膜刷毛缘疾病、小肠黏膜损害、小肠浸润性疾病、小肠感染、小肠免疫缺陷病、循环障碍及动力障碍等；肝胆系疾病；胰腺疾病；内分泌性疾病；遗传性疾病及药物或放射等。发病机制(1)胰液和(或)

胆汁分泌不足，特别是对脂肪消化不良；(2)小肠黏膜本身缺陷；(3)小肠黏膜丧失过多；(4)小肠内细菌过度繁殖；(5)小肠运动障碍等。

吸收不良综合征临床表现：早期仅有腹泻、乏力、倦怠、精神不振、体重减轻、腹鸣腹胀、轻度贫血等。脂肪泻为大便量多、恶臭、表面有油腻光泽。典型症状为体重明显减轻、脂泻、皮肤粗糙、角化、舌炎、口角炎、手足搐搦、水肿等。

吸收不良综合征的诊断检查（diagnosis and examination of malabsorption syndrome） 吸收不良综合征的临床检查，因病因及发病机制复杂而较多。主要检查如下：1. 实验室检查：（1）粪脂测定：包括①显微镜检查，粪便的苏丹Ⅲ的饱和乙醇溶液染色检查脂肪滴。②粪脂定量测定，一般采用 Van de Kamer 滴定法。③脂肪吸收试验，可精确地反映脂肪吸收的情况。按公式计算：脂肪吸收率 $=\frac{\text{饮食内脂肪}-\text{粪脂}}{\text{饮食内脂肪}}\times 100$，正常人吸收率 >95%，如 <95% 则认为吸收不良。（2）血清胡萝卜素浓度测定，正常值 >100 国际单位/100ml。（3）D－木糖吸收试验；（4）维生素 B_{12} 吸收试验；（5）胰功能试验，包括直接试验如胰必素试验等；间接试验有 lundn 试验和 BT－PABA 试验等。2. 小肠黏膜活组织检查，做病理及双糖酶测定。3. 胃肠 X 线检查，帮助了解解剖学上的缺损。4. 纤维内镜检查：做小肠镜、结肠镜的检查。

非热带口炎性腹泻（nontropical sprue diarrhea） 属于吸收不良综合征，又名特发性脂肪泻，乳糜泻、原发性吸收不良综合征或麸质所致肠病。（详见乳糜泻）

双糖酶缺乏症（disaccharidase deficiency） 是指各种先天性或后天性疾病对小肠黏膜刷状缘双糖酶的缺乏，使双糖的消化和吸收发生障碍，当进食含有双糖的食物后，患者出现腹泻、腹痛、腹部不适等症状，又称双糖不耐受症。双糖酶缺乏症包括原发性和继发性两种。原发性的有先天性：如新生儿期暂时性双糖酶缺乏；家族性乳糖不耐受症（Durand 综合征）；先天性乳糖不耐受症（Holzel 综合征）；先天性蔗糖－异麦芽糖酶缺乏症；先天性海藻糖酶缺乏症。后天性的：后天性乳糖吸收不良症；后天性蔗糖吸收不良症。继发性双糖酶缺乏症：包括许多疾病、药物、小肠炎、乳糜泻、小肠切除术后、炎症性肠病、Whipple 病等所致主要以乳糖吸收不良的双糖酶缺乏症。

先天性乳糖酶缺乏症（congenital lactase deficiency） 是属于双糖酶缺乏症的一种，也叫先天性乳糖酶缺乏或乳糖不耐受症。此症比较少见，但成人期后天性乳糖不耐受症较为多见。先天性乳糖不耐受症，小肠黏膜内乳糖酶活力很低，患儿喂养开始后出现暴发性腹泻，水样大便、多泡、呈酸性，可伴有腹胀。停止喂乳后，腹泻很快消失。无乳糖尿和氨基酸尿。男性多于女性。同胞或双亲中亦有患此病者，提示可能为常染色体显性遗传。

先天性蔗糖不耐受症（congenital saccharose intolerance） 蔗糖不耐受症是一种少见的双糖酶缺乏症，小肠黏膜刷状缘有蔗糖酶和异麦芽糖酶的缺乏，同时还有麦芽糖酶活力的减低。由于未吸收的蔗糖在肠内过多，造成渗压性和发酵性腹泻。本病是一种遗传性疾病，是由常染色体的隐性基因所传递。一个家庭内可有几个同胞患病，父母可有血缘结婚。婴儿在喂母乳期间无症状，但当进食含蔗糖、糊精或淀粉食物后，出现发作性的水样腹泻，大便呈酸性，可闻到有醋酸味。大便量多，每日可多达 300～500g。症状轻重与饮食内蔗糖含量成正比。由于慢性腹泻和食物在肠道通过过快，可造成轻度营养不良。诊断中做便 pH 测定（4.0～5.0），粪内乳酸含量 >1g/d，层析或电泳法可测出粪内含有蔗糖。蔗糖耐量试验、血糖不增高。治疗：饮食内除去蔗糖、糊精和淀粉。用类似母乳或不含糖的代乳粉。症状可随年龄的增长而逐渐改善。

家族性乳糖不耐受症（familial lactose intolerant sign） 是一种先天性双糖酶缺乏症，病情最为严重。婴儿于出生后，进食母乳或牛乳后不久即出现呕吐，不能成长，出现脱水、酸中毒、乳糖尿和氨基酸尿症。患者和父母的乳糖耐量试验均正常。同胞和远房亲族内也有相同患者，但不能找出明确的遗传因素。本病预后较差，即使给予无乳糖饮食，有时不免死亡。

慢性肠缺血综合征（chronic intestinal ischemic syndrome） 肠系膜血管闭塞和供血不足的表现是多种多样，属缓慢闭塞或小血管病者有肠绞痛、腹腔动脉压迫综合征等。（一）肠绞痛，因肠系膜上动脉粥样

斑块而致部分性梗阻，致餐后不能提供足够的血流以满足小肠平滑肌代谢增加的需要，引起腹痛，称肠绞痛。多在餐后20～30min发生剧烈绞痛，可持续2～3h。一旦怀疑此征，应做腹主动脉造影确定阻塞部位，如可能，行手术切除斑块和血管搭桥。(二)腹腔动脉压迫综合征，特点是上腹部有比较模糊的间歇性疼痛，与进餐无密切联系。这是腹腔动脉部分狭窄或动脉粥样斑块或横膈弓形中肌腱压迫的一种可能性症候。有人认为在上腹听到响亮而较长的吹风样收缩期杂音是腹腔动脉狭窄的见证。腹主动脉造影常可显示狭窄。因腹腔动脉的侧支循环极为丰富，以及解压术仅获部分成功，发病原因尚有待继续寻找。

慢性特发性小肠假性梗阻(chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction)　本病系一种少见疾病，由于小肠和结肠正常的动力功能丧失，导致发作性间歇性肠梗阻，虽然全身或消化道未能发现器质性疾病，但死亡率很高，本病多发生于年轻患者。主要症状为阵发性腹胀、痉挛性腹痛、恶心、呕吐、色浅的水样便。腹部检查有胀气、高音调肠鸣、无腹膜刺激体征。每次发作历时数天～1周。患者有吸收不良和肠内细菌生长过多现象，粪内脂肪量增加，血清胡萝卜素浓度降低，巨细胞性贫血和电解质紊乱。腹X线检查见小肠和结肠有郁胀、充气。小肠襻明显扩张，钡剂通过迟缓。本病的病因不明，尸检时未发现器质性病变，肠道黏膜、肌肉、和血管胶原纤维均无异常。某些人有肠壁肌间神经丛功能或神经丛的形态改变。该病可用抗生素治疗和补充各种营养物质。手术治疗无效，本病预后很差，往往死于营养不良和电解质失调。

细菌性痢疾(bacillary dysentery)　细菌性痢疾(简称菌痢)是由痢疾杆菌引起的低位肠道主要是结肠的炎症性病变，是国内外常见的肠道传染病之一。临床特点为发热、腹泻、腹痛、里急后重，并以排脓血样粪便为主要症状。病原是痢疾杆菌属革兰阴性杆菌，常见有志贺菌、Schmitz菌；Flexner菌、Boyd菌、Sonne菌等四群39个血清型。这些菌均产生内毒素，志贺菌及部分Schmitz菌还能产生一种毒性较强具有外毒素特性的神经、细胞及肠毒素。实验证明只有对肠上皮细胞具有侵袭力的菌株才能引起菌痢，无侵袭力的菌株，不论能否产生外毒素均不能引起菌痢。此外机体内因也有一定的作用。细菌侵入肠道，黏膜和黏膜下层发生化脓性病变，其中以乙状结肠和直肠最为明显，近段结肠和回肠末段也可波及。黏膜有纤维渗出，斑片状坏死、多发浅表出血性溃疡、重者融合、大片溶解、剥落。临床上潜伏期数小时～8d，发病后出现前述之典型菌痢特点，严重时可呈中毒型表现，高热、腹痛、甚至休克。诊断应有便培养。治疗应隔离、休息、流质食、应用抗生素。

中毒性菌痢(toxic bacillary dysentery)　是菌痢的重型及中毒型，该型多见于儿童和老年人，起病急，可有高热、意识模糊、谵妄、惊厥和休克等。严重的中毒型菌痢常在腹泻前发生高热和腹痛，甚至休克和呼吸衰竭；肠道症状较轻，甚至毫无腹痛与腹泻，往往需要直肠拭子或生理盐水灌肠，肛门指诊等采集大便检查才能发现痢疾样大便改变。中毒型痢疾又分为休克型、脑型和混合型：(1)休克型，最常见，以感染性休克为主要表现。早期为微循环痉挛、面白、四肢厥冷、脉细速、呼吸急促、血压偏低或正常脉压小。后期可出现缺氧，唇甲发绀，皮肤花斑，血压下降甚至测不出，少尿或无尿，神志渐昏迷。(2)脑型，以严重脑症状为主。脑水肿，颅内压增高，可出现脑疝。有惊厥、昏迷和呼吸衰竭。表现为嗜睡、苍白、反复惊厥、血压正常。后期昏迷、瞳孔大小不等，对光反射消失，呼吸深浅不一，发展至下颌呼吸等，最后呼吸突然停止。(3)混合型，最严重，有周围循环衰竭和呼吸衰竭的综合表现。对此型菌痢治疗应早期诊断、早期治疗、采用综合抢救措施。

急性出血坏死性小肠炎(acute hemorrhagic necrotic enteritis)　本病认为是能产生B毒素的Welchii杆菌所引起的小肠急性出血坏死性炎症，起病和病情经过较急，其主要临床表现有腹痛、便血、发热、呕吐、腹胀，严重者有中毒症状、休克、肠麻痹。过去被命名为肠坏疽、坏死性肠炎、出血性肠炎、节段性肠炎等。Welchii杆菌为一种C型产气荚膜杆菌，能产生B毒素。主要累及小肠，空肠下段最为严重，上段较轻。炎症、出血、坏死常呈节段性，严重时可融合成片。除肠道外，其他脏器也有病变，如可有脂肪变性的肝脏，急性脾炎、间质性肺炎，肺水肿等。国内发病以夏秋季多见，广东省内终年皆有。多侵犯农村儿童，次为青少年。病前可有不洁食物史。对该病之治疗：休息、禁食、补液、补充电解质，救治败血性休克、给以抗生素、肾上腺皮质激素、抗毒血

清、必要时出血较多者输血。有肠穿孔，反复大出血经各种治疗无效时以及不能排除急腹症者可采取手术治疗。

胃肠食物不耐受（gastrointestinal food intolerance） 少数人进食某种食物后，出现全身反应，表现为低血压、鼻炎、荨麻疹、血管神经性水肿、紫癜、呼吸困难、晕厥、腹绞痛、恶心及呕吐等，严重者可发生喉喘鸣，需要气管内插管或气管切开。在某些病例，可因疏忽而重复因有关食物而再发。这类病人无外周血嗜酸细胞增高。约有60%的病例被动转移试验阳性。据报告，可引起全身反应的食物有大比目鱼、米、虾、谷类食物等。

假性溃疡综合征，幽门十二指肠敏感症（pseudoulcer syndrome） 很多病例有十二指溃疡的典型表现，但X线检查没有溃疡的证据。如做胃液分析，则显示胃液分泌多而酸度高。X线的主要表现是幽门痉挛和十二指肠球敏感，钡餐排空快；如加压显露黏膜纹，或用抗胆碱能药物扩张十二指肠球部，或做气钡双对比造影也未能显示壁龛。这个综合征通常称之为“假性溃疡”综合征或幽门十二指肠敏感，有人认为Spiro是Moynihan病。高酸分泌、十二指肠敏感、十二指肠炎和十二指肠溃疡可被认为是同一疾病（Moynihan病）过程中的不同期表现。许多试验及研究表明假性溃疡综合征应被认为十二指肠病的一个变种，用溃疡病的一般治疗有效。解痉剂和镇静剂可能也是重要的措施。

食物中毒（bromatoxism） 由摄入受细菌或细菌毒素污染的食物引起的胃肠炎及其他中毒症状，称细菌性食物中毒。广义的由于食入各种食品而引起的中毒，如肉毒杆菌毒素、霉、蕈、药物、金属盐类等污染之食物引起的中毒症状，也属于食物中毒范畴。细菌性食物中毒，常见病原菌有沙门菌、副溶血性弧菌（嗜盐菌）、致病性大肠杆菌、产气荚膜杆菌和葡萄球菌。临床表现：不同病原体，潜伏期为数小时～24h不等，发病主要症状恶心、呕吐、腹痛、腹泻和发热，严重者可发生脱水和酸中毒。食物中毒多发生于夏秋季，无年龄性别差异，常有明确的不洁饮食史及集体发病史，典型的症状和病原学证据，可以确诊。治疗，主要是纠正脱水，主张口服补液纠正失水和输液补水和电解质。提倡内服胃肠黏膜保护剂。

肠热症（bowel fever sign） 是沙门菌感染所引起的症状。按炎症反应的程度、范围和进入血流、远处转移与否分别引起食物中毒、肠热症和败血症等不同的临床综合征。肠热症是伤寒的典型症状，而副伤寒甲、乙、丙和其他沙门菌也可引起肠热症，其症状较伤寒轻，但少数也可有肠出血、肠穿孔等严重并发症。肠热症病初感不适，厌食，腹泻、逐步体温升高，发热可持续1～3周，第一周常在38～39℃间，此时血培养阳性率最高；少数病例有躯干部红色皮疹；有些患者有肝脾肿大。

耶氏菌肠炎（yersinia enteritis） 急性耶尔森菌肠炎（acute yersinia enteitis）是由耶尔森菌所引起，可累及胃肠道的任何部分，但最常累及末端回肠和肠系膜淋巴结。临床上有发热、腹痛、腹泻、结节性红斑和败血症等表现，常被误诊为急性阑尾炎和急性Crohn病。该病近年在欧、美、澳洲和日本均有报告。患者以20～45岁为多见，女性多于男性。症状和体征有1. 腹痛常位于右下腹及脐周，也可在上腹脐周或左下腹。可有肌紧张或反跳痛。2. 胃纳减退、恶心、呕吐、腹泻或便秘，有末端回肠炎者常有腹泻。3. 有肠外症候、四肢关节酸痛背痛。20%患者有结节性红斑，多见于下肢。4. 常有低热或中度热。实验室检查白细胞正常或中度升高。血沉多增快；粪呈水样，可有少量黏血液。急性期粪便、血液或组织标本培养可得耶尔森菌。血清学血中抗体可有显著上升。在诊断中对急性阑尾炎有高热和腹泻时应怀疑本病。本病一般有自限性，不转为慢性。治疗：预后良好，治疗可用四环素、氯霉素、链霉素或卡那霉素。有并发肠梗阻，可考虑手术。

消化道霉菌病（digestive tract mycosis） 由于肾上腺皮质激素、促肾上腺皮质激素、抗菌药物、免疫抑制剂、抗肿瘤药、放射治疗等广泛应用，全身播散性霉菌病发病率增高，消化系统的霉菌病也不例外。常见有念珠菌病、放线菌病和组织胞浆菌病。1. 念珠菌病，这是一种最常见的霉菌病，白色念珠菌是本病的病原，当机体因前述原因而有免疫力低下，念珠菌即大量增殖。产生局限病变，甚至进而引起全身性播散。最常见的病损是位于口腔黏膜、舌和咽喉部的鹅口疮。这在婴儿最多，老人和很多体弱患者中也常发生。局部黏膜潮红，复以乳白色膜。病史、局部病变，结合霉菌检查，反复血、尿霉菌培养、除外其他病变，才

能确定。2. 放线菌病，是由 Israelii 放线菌引起的一种慢性或亚急性、化脓和肉芽肿性病变，最常位于面、肺、胸膜和回盲部，可形成多发性瘘管，排出带有放线菌颗粒的脓液。3. 组织胞浆菌病，这是由荚膜组织胞浆菌引起的一种深部霉菌病，主要侵犯网状内皮系统，但全身各器官都可被累及。有不规则发热、肝脾和淋巴肿大。皮肤和黏膜病损、白细胞减少。

空肠弯曲菌肠炎（aspergillus enteritis in jejunal sinuosity） 胎仔弯曲杆菌属有三个亚种，主要是第三个亚种 C. fetusss. jejuni 对人致病，此菌广泛存于家畜，由于食物污染而对人类感染。潜伏期约为 24 ~ 72h，有时长达一周。发病 90% 以上患者有腹泻和发热，70% 有下腹痛，50% 有血便。全身症状一般明显，有头痛、乏力、肌痛、背痛、厌食和呕吐等。粪检有大量红、白细胞。腹泻特点开始重，接着好转，后又变重，持续约一周。诊断主要依赖阳性培养（用特殊培养基，含抗生素，在二氧化碳环境下，保温 43℃）、治疗用红霉素最有效。

病毒性肠炎（viral enteritis） 这是一种常见的急性胃肠炎症，是由于病毒感染而发生的，分布于世界各地，多见于儿童、长期营养不良者、老年人和全身衰弱的病人。近代由于电镜、免疫荧光法和 ELISA 等技术的应用，对病毒性肠炎有了新的了解。病毒性胃肠炎或肠炎的病毒感染至少有两组，即轮状病毒和微小病毒组。在我国 1984 年发现与欧美不同的“成人腹泻的轮状病毒”（adult diarrhea rotavirus）列为 B 群人轮状病毒。微小病毒如 Norwalk 病毒。其他病毒还有腺病毒、冠状病毒、ECHO 病毒等也可引起急性胃肠炎。病毒主要侵犯小肠绒毛上皮细胞，使上皮细胞脱落，代之以缺乏消化酶的鳞状或立方形上皮细胞，使小肠吸收盐和水的功能减退引起腹泻。临床上潜伏期 1 ~ 7d，突然发病，急性腹泻，腹泻较重，呈自限性。经电镜和前述方法可检出病毒。治疗尚无可靠的特异性抗病毒药物，以补液等支持治疗和给予肠道黏膜保护剂可渐愈。

伪膜性肠炎（pseudomembranous enteritis） 伪膜性肠炎是指病理上有伪膜形成的一种肠道黏膜急性坏死性炎症，多发生于结肠，但小肠也可受累。大多数与抗生素应用有关，近代发现是由于难辨梭状芽胞杆菌（Cl. diffcile）所产生的毒素引起。该毒素可能对局部肠黏膜发生 Shwartzman 反应，造成血管壁的坏死，进而使组织缺血坏死，同时刺激黏液分泌，于是与炎性细胞等组成了伪膜。此外毒素亦能促进黏膜细胞的 cAMP 系统活力，促使 Na^+、水分泌，引起水泻。难辨梭状芽胞杆菌是正常人群肠道内之定居菌，量少不致病，在机体抗病能力和免疫能力极度低下，免疫能力极度低下，或长期应用抗生素后，肠道菌群失调，该菌大量生长而发病。本病最突出的症状是腹泻，一般为稀便或水泻，有时含黏液，很少血样。甚者则大量水泻，有时斑片状甚或管状伪膜排出。可伴有腹痛、发热、白细胞增多。严重者有脱水、低血压、休克、电解质紊乱，中毒性巨结肠症。治疗：一旦诊断、尽速治疗，停服原抗生素。目前认为万古霉素口服。严重者治疗脱水、维持电解质和酸碱平衡、抗休克。

急性肠缺血综合征（acute intestinal ischemic syndrome） 是指肠道血管因本身的病变和血液灌注不足而引起的急性疾病。包括有急性肠梗死、缺血性结肠和直肠炎、暂时性吸收不良综合征。

急性肠梗死主要发生在肠系膜上动脉供应的肠段范围。可由该动脉血栓形成，也可突然发生引起肠梗死，这种情况多已有广泛动脉硬化的基础。其次是栓塞，多源于风湿性心脏病伴有房颤、细菌性心内膜炎、动脉粥样斑的栓子脱落。还有因心力衰竭、低血压等引起原有动脉硬化基础上，血流灌注不足及肠系膜上静脉血栓形成等。急性肠梗死可有脐周疼痛、呕吐、腹胀、发热、腹膜炎，严重可休克。血中淀粉酶和脂肪酶活力增高。缺血性结肠和直肠炎，有局限性缺血性结肠炎及缺血性小肠结肠炎。前一种可见于肠系膜上、下动脉交接处，如脾曲及直、乙结肠。多发生于老年人。后者为缺血性小肠结肠炎，常为某些严重慢性疾病终末期表现，发病前多数患者有休克；肠菌毒素和黏膜下血管内凝血有关。最后因暂灌注不良而发生暂时性吸收不良。

阑尾性胃痛（appendicular gastralgia） 急性阑尾炎早期，阑尾梗阻和炎症促使壁层平滑肌强烈收缩，这种冲动通过内脏神经（交感）被传导至腹腔神经丛。后者位于上腹中腹，因此疼痛初起位于中上腹，部位比较含糊。这种比较含糊的疼痛病人不易准确指出。又兼病人伴有恶心、呕吐，常认为是胃痛。此种表现为阑尾性胃痛。另外有些慢性阑尾炎的病人也经

常感觉上腹疼痛，病人自认为胃痛，也属此种机制出现的腹痛。

肠易激综合征（irritable bowel syndrome，IBS） 是临床上最常见的一种肠道功能性疾病，其特点是肠道无结构上的缺陷，但整个肠道对刺激的生理反应有过度和反常的现象。表现为腹痛、便秘或腹泻，或腹泻便秘交替，有时粪中有大量黏液。过去称之为结肠功能紊乱，结肠痉挛、结肠敏感、黏液性结肠炎等，因为它没有炎症，功能紊乱不只限于结肠，也涉及小肠，故近代以肠道易激综合征代之。

肠易激综合征往往发病与精神因素有关且占多数；某些因素也可诱发和加重症状如饮食不节、导泻、气候变化、感染、肠寄生虫病等，还有某些疾病，如消化性溃疡、胆囊炎、胆结石和妇科疾病等。化验检查多数正常，钡餐检查及内镜检查可见结肠腔普遍变细，结肠袋加深增多，结肠形态变化、细与扩张交替。结肠镜插入困难结肠强烈收缩，左下腹痛、肠黏膜可有轻度水肿和过度黏液分泌，无出血、息肉状颗粒及溃疡。黏膜活检应正常。治疗包括有一般治疗及心理治疗、饮食调节、药物对症治疗或中医中药治疗。

肠道气囊肿病（pneumatosis cystoides intestinalis） 是一种少见病，即在肠管壁上有多数充气的囊肿。其他器官如膀胱、阴道、腹膜、肠系膜淋巴结等也可被累及。最常见的病变部位为小肠近段，其次为回盲部、结肠、胃、十二指肠等依次递减，有时多处同时发生。这些含气囊肿可位于浆膜下（最多在小肠），或位于黏膜下（多见于结肠）。多数在腹部X线平片或钡剂检查胃肠道被偶然发现，但有些在剖腹手术时或气囊肿破裂引起气腹才作出诊断，近年来在做内镜检查中也陆续被发现。本病“原发性”病例一般在数周或数月内自行痊愈，但有的慢性和反复发作者。有溃疡伴有幽门梗阻者，宜手术治疗。严重的病例：发生肠出血、肠梗阻、严重腹泻和消瘦等，可考虑手术治疗。然而治疗往往不很成功，术后气囊肿会变得更加广泛。

肠道小血管炎（intestinal vasculitis） 小血管炎可产生肠黏膜等局部缺血，病损依据受累血管的大小、部位和程度而定，有着随机而分散的性质。疾病有①溃疡性小肠－结肠炎，弥漫地及相当一段长的肠黏膜；②局限性圆溃疡，可发生整个胃肠道可愈合也可致局限性狭窄引起慢性梗阻。③穿孔与腹膜炎；④弥漫性小肠－结肠炎，引起肠梗死；⑤溃疡性小肠－结肠炎，黏膜血供不能完全修复，黏膜将处于萎缩状态，引起吸收不良综合征。肠道小血管病变可引起肠绞痛、吸收不良综合征和肠梗死，小血管病变并无侧支循环，症状恒定。小血管炎有以下几种特殊类型：1. Degos病，是一种十分罕见的纯粹的缺血性病变，表现为中和小型动脉进行性炎症闭塞，引起之缺血。主要为年轻男性，皮肤、肠道和眼发生病变。皮疹、小红疹、逐渐发生白色凹陷、溃烂后留下无色素瘢痕、肠道发生类似改变，至腹痛、腹泻、吸收不良；眼为脉络丛血管炎。2. Henoch－Schölein紫癜症：缺血同时管壁渗出增高，使血浆和红细胞外渗。有腹痛、关节炎、皮疹、皮肤紫癜。

小肠壁内出血（bleeding of small intestinal wall） 可由于腹部钝器外伤、局限性出血性肠梗死和出血性疾病引起的。也有的病例自发地发生，找不到病因。临床上主要是肠梗阻的表现，有腹痛、呕吐和肠鸣音亢进。如破裂入肠腔，则引起肠道出血。如果血肿很大，在腹壁可以扪及。吞钡示肠梗阻，梗阻处见有“带蒂钱币”或“拇指印”缺损，是黏膜下出血的典型表现。治疗采取内科保守治疗，会自行吸收。

小肠非特异性炎症（non－specific small enteritis） 小肠非特异性炎症，包括以下内容：1. 小肠非特异性多发性溃疡，系主要发生于年轻人，以慢性肠道出血和显著贫血为主要症状，病理所见为回肠中下部多发性溃疡。日本报道、病因不明。主要长期出血所致继发性贫血，伴有腹痛、呕吐、腹泻等，术前诊断是很困难。用Ro Peway式小肠纤维内镜可见溃疡。2. 慢性溃疡性（非肉芽肿性）空回肠炎：是一种慢性肠道疾病，有腹泻、脂肪泻、体重减轻、蛋白质丢失、腹痛和发热等。病理为空回肠多发性黏膜溃疡，伴有黏膜平坦、无肉芽肿，可有乳糜泻和低球蛋白血症。3. 小肠的原发性非特异性溃疡，为空肠或回肠的单纯性溃疡，原因不明。本病见于任何年龄。4. Cronkhite－Canada综合征，是一种罕见病，特点是外胚层异常伴有吸收不良综合征和渗出性肠病。严重的间歇性水泻，偶含血性，食欲下降、体重下降，阵发性痉挛性腹痛，伴秃发，皮肤色素沉着，指甲萎缩。全部胃肠道有息肉。5. 非特异性小肠和肠系膜肉芽肿，伴有丢蛋白性肠病。

菌群失调(flora imbalance) 肠道固有的各种肠菌以一定比例共生的形式寄生于人体肠道，形成一条天然防线，对外来的致病菌能排挤及抑制其繁殖的作用，致病菌要引起肠道感染，首先需击破这条防线，才能立足及繁殖。当给抗生素扰乱肠道菌群，则动物也易发生痢疾杆菌、沙门杆菌和致病性大肠杆菌感染。对致病菌起抗力的可能主要是厌氧类杆菌和非致病性大肠杆菌。由此可见，以抗生素预防手术后金黄色葡萄球菌性肠炎的意义不大，也可解释慢性菌痢患者用健康人粪便滤液灌肠有效之故。

某些所谓非特异性腹泻中，固有肠菌如 Klebsiella 杆菌、产气杆菌、变形杆菌和绿脓杆菌，可以繁殖而在粪内大量出现，一般常称之为致病菌，但数量上的增加不足以说明它们就是致病菌，可能只反映了"菌群失调"而已。肠菌和霉菌是互为消长的，正常结肠内只有少量酵母菌，肠菌在抗生素抑制下，霉菌可以繁殖、增多，引起霉菌性肠炎。此也属菌群失调之列。

空肠综合征(jejunum syndrome) 病变仅局限于空肠，而不同于病变广泛的、涉及各段小肠的慢性特发性小肠假性梗阻，且具有一定独特性的，以空肠局限性扩张为特征的一组病症。故又被称为空肠特发性扩张综合征。本征发病机制及病因尚不十分清楚。多数认为与支配肠壁的植物神经发生功能紊乱有关，临床可见到腹胀，常伴有肠鸣音亢进、气过水声等。同时腹痛发生，多在饭后 1 ~ 2h 出现。呈持续性，偶有绞痛，肠型。多数有泛酸、嗳气、恶心和食欲减退等，部分可伴有胃和十二指肠溃疡。血液检查可有轻度贫血、部分有嗜酸粒细胞增高。X 线检查：①空肠有明显扩张；②部分患者有肠壁痉挛，肠腔变细。③肠襻形态失常；④黏膜皱襞增粗；⑤肠蠕动减弱；⑥小肠滞留有液面。治疗：可应用植物神经调节剂中药或给予西沙比利 10mg、3/d、内服。严重者或合并胃、十二指肠溃疡者，可考虑手术治疗。

先天性低氯碱中毒性腹泻综合征(Gamble syndrome) 本征又称家族性氯泻，氯泻综合征等。1945 年由 Gamble 首先报道。系为遗传性疾病，为常染色体隐性遗传。可能是肠道对水、氯、钠离子吸收先天性缺陷所致的碱中毒。临床上患儿多系早产儿，出生后不久即发病，主要症状为大量水泻，次数不等，无呕吐。体重不增，有重度脱水外，食欲良好。腹膨胀，呈"梯形"，提示有假性肠梗阻，肠音减弱。血液生化有低氯、低钠，碳酸盐、pH 值和二氧化碳结合力升高。大便呈酸性，氯含量高，钠低。尿 pH 值高于血浆，尿钠极低、钾不定。治疗：及时输液补充氯化钠和氯化钾，以维持水、电解质平衡。输液量及电解质应根据血清含量调整。

腹型癫痫综合征(Moore syndrome) 系指以发作性腹痛为特点的一种癫痫。于 1944 年由 Moore 首先报道，1954 年 Mulder 等命名为 Moore 综合征。病因尚无定论。有人认为是发作性腹痛由额叶和顶叶皮质异常放电所致。在头部外伤、中枢神经系统疾病、早产儿或分娩时缺氧及严重感染性疾病（脑炎）等均可引起本征。其表现多见于儿童，成人罕见。家族中常有癫痫或头痛史。特点是发作性腹痛伴意识障碍。突然发作，上腹或脐周剧烈腹痛，呈绞痛或刀割样，常伴食欲不振、恶心、呕吐、腹泻，持续几分钟或几小时，有时 2 ~ 3d，反复发作。意识障碍包括定向力减退，知觉障碍或精神模糊等。多数发作后感疲劳、昏睡，醒后感觉良好。检查：发作期脑电图检查有异常。X 线检查颅片为阴性。治疗：抗癫痫药物治疗有效。

腹绞痛综合征(abdominal angina syndrome) 腹绞痛多是由于肠系膜动脉供血不足所致，又称缺血性腹痛综合征、慢性内脏缺血综合征等。1901 年由 Schnitzler 首先报道。认为腹绞痛由于肠系膜动脉硬化，使胃肠道分支的血管开口狭窄或阻塞，引起肠绒毛萎缩、溃疡或小范围梗死。当进食后胃肠道血流量增加，而狭窄则造成胃肠道相对缺血、缺氧，引起肠管痉挛而出现肠绞痛。多见于中老年男性。腹绞痛常于餐后 15 ~ 30min 出现，持续约 1 ~ 3h，伴有恶心、呕吐、腹泻，一部分人恐惧腹痛而不敢进食，使体重下降。检查绞痛部有压痛，偶于上腹闻及收缩期血管性杂音。该病选择性腹腔动脉造影常可发现狭窄及阻塞。治疗：轻者药物治疗，扩张血管药物；重者可行肠系膜上动脉和（或）腹腔动脉再建术，或做动脉内膜切除术。

免疫增生性小肠病，IgA 重链病(IgA heavy chain disease) 本病又称 α 重链病，主要见于中东地区，与地中海淋巴瘤密切相关。病变累及整个小肠的黏膜，故又称免疫增生性小肠病。浸润的异常浆细胞只

分泌α重链。本病多发生在10～30岁的年轻人，表现有腹泻、体重减轻和小肠吸收不良综合征，部分可合并腹淋巴瘤。血清及尿中有大量IgA的α重链。血清电泳见β与α_2之间有一宽峰，免疫电泳血清中有游离的α链。在组织学显示小肠绒毛萎缩，固有层内有大量淋巴细胞、浆细胞和免疫母细胞浸润。治疗，可用皮质激素及抗淋巴瘤的化疗。

α_1－抗胰蛋白酶缺乏症（α_1－antitrypsin deficiency） 本病是一种常染色体隐性遗传疾病，与α_1－抗胰蛋白酶（α_1－AT）的合成、分泌和输送缺陷有关。α_1－AT主要由肝细胞产生，正常的α_1－AT是由纯合子MM基因型决定，称为MM型α_1－AT，异常的基因主要为ZZ型α_1－AT。正常的α_1－AT MM型减少或异常的ZZ型α_1－AT增多，都可引起肝损害，导致肝硬化的发生。本病有家族史。肝、脾肿大、肝掌、蜘蛛痣、腹水等，幼儿发病可有胆汁淤积性黄疸，可有陶土色大便和深色尿。一旦发现已肝硬化。另外常伴有肺气肿、呼吸道反复感染、血浆蛋白电泳显示α_1球蛋白缺乏。血清α_1－抗胰蛋白酶（α_1－AT）浓度明显降低。肝脏活检显示PAS包涵体，为一种异常的α_1－AT。

治疗：同肝硬化，增加肝细胞α_1－AT药物，可试用雌激素、睾丸酮或炔羟雄烯异恶唑。定期滴注正常血供者获得的α_1－AT可减轻症状。预防呼吸道感染，忌烟及免触刺激性气体。

空肠憩室（jejunal diverticula） 多发生在近段空肠，但也可在回肠。常为多发，大小不等，从数毫米到数厘米。可为假憩室，但也可是真憩室，有时其肌层萎缩。有人统计其钡餐或尸检发现率<2%。这种憩室多获得性。形成憩室原因不完全清楚，可能由系统性硬化肠肌病或肠神经源性疾病所引起。

空肠憩室的临床症状，可有腹痛、腹胀。其并发症可有憩室炎、出血、穿孔、肠梗阻等；偶尔可发生肠结石。

Meckel憩室（Meckel diverticula） 为Johann Friedrich Meckel于1809年报告而命名。本病为先天性胚胎发育异常。胚胎早期中肠与卵黄囊之间有一交通管，名为卵黄管，在正常情况下胚胎第二个月末时自行闭塞，以后逐渐萎缩并完全吸收。如卵黄管回肠端未闭合形成盲囊，即为Meckel憩室。该憩室为真性憩室，一般距回盲瓣30～60cm，长度2～5cm。Meckel憩室一般无症状。并发症多发生于婴幼儿时期，可有憩室炎、肠出血、肠梗阻等，有时需和阑尾炎鉴别。如异物落入憩室，憩室内钙化或肠石形成。不到3%的病例可并发新生物，可发展成良性或恶性肿瘤。治疗：Meckel憩室主要是对其引起的并发症时，采取外科手术治疗。

药物性吸收不良（druginduced malabsorption） 由于某些药物造成的营养物质的吸收不良。其机制包括①药物对小肠黏膜造成形态上的损害；②药物干扰黏膜面和细胞内酶的活力；③药物成为沉淀微胶粒物质，如胆盐等；④药物改变另一药物和食物内铁的物理、化学性质。引起吸收不良药物有：1. 新霉素、口服新霉素可抑制脂肪、氮质、胡萝卜素、铁、维生素B_{12}、木糖和葡萄糖等吸收，亦可影响维生素K的吸收，引起凝血酶原时间的延长。2. 秋水仙碱，每日服秋水仙碱2～4mg，可造成轻度脂肪泻和维生素B_{12}等吸收不良，秋水仙碱可通过对小肠黏膜的损伤而起作用。大剂量可抑制隐窝细胞有丝分裂、并发严重的黏膜损害。3. 双胍类：包括口服抗糖尿病药降糖灵、Metafomin等可导致葡萄糖、木糖、水、钠、维生素B_{12}，氨基酸和脂肪的吸收不良。4. 口服避孕药，偶然引起叶酸缺乏。5. 对氨基水杨酸，有报道可引起脂肪、维生素B_{12}、叶酸、木糖和铁的吸收不良。6. 泻剂可致轻度脂肪泻，尚可引起蛋白丢失性肠病等。7. 其他，如四环素、乙氨嘧啶、利尿酸、青霉胺等。

无－β－脂蛋白血症（no－β－lipoproteinemia） 是一种少见的常染色体隐性基因所传递的遗传性疾病，主要的生化和临床表现为严重的低脂血症、脂肪吸收不良、棘状红细胞、小脑共济失调和非典型的色素性视网膜炎。本病又称棘细胞症（acanthocytosis）和Bassen－Kornzweig综合征。临床上，婴儿于一年内有生长缓慢、体重不易增加，伴有脂肪泻和腹胀。到儿童期出现神经系症状，包括进行性共济失调、动作性震颤、眼球震颤、腱反射、位置和振动感消失。由于进行性神经肌肉功能失调，可致脊柱后凸或后侧凸，腹部前突和弓形足。视网膜有色素变性，可引起视力障碍。有心脏肥大、心律失常和充血性心力衰竭。肝活检示有明显脂肪浸润。根据这些特殊表现，血浆内无甘油三酯、低胆固醇、脂肪泻和棘状红细胞，可以

诊断。治疗尚无特效疗法，可予低脂饮食，或用中链甘油三酯治疗，应补给脂溶性维生素。

阿米巴肠病（intestinal amebiasis） 由溶组织阿米巴侵袭大肠引起的一系列疾病，病变主要在结肠，尤其右侧结肠，表现为肠炎或痢疾，易复发而变为慢性或成为无症状带包囊者。在一定的条件下侵入肠壁经血液－淋巴侵袭其他器官组织，引起肠外阿米巴感染，引起各类阿米巴病。溶组织阿米巴有大滋养体、小滋养体和包囊三种形态。大滋养体称组织型，有致病力，能吞噬红细胞。小滋养体为生活型，不致病。包囊为溶组阿米巴的传播型。本病分布于世界各地，我国各地感染率在1%～30%，华北、华中和华南为高，各年龄均可发病，多发于青壮年。主要经口传染，通过包囊污染手、食物、水等、苍蝇和蟑螂为传播媒介。临床上可有急性阿米巴肠病、急性肠炎型、痢疾型和暴发型中毒等改变。慢性阿米巴肠病：有迁延型和急性发作型；隐伏型为长期带包囊者。并发症较多，有阿米巴肉芽肿、肠穿孔、肠道大出血、肠息肉、肠梗阻、结肠或直肠癌。还有肠外并发症：阿米巴肝脓肿，肺、胸阿米巴病如脓胸、肺脓肿等。诊断主要通过检查发现阿米巴滋养体。

阿米巴肠病的治疗（treatment of intestinal amebiasis）

对阿米巴肠病的治疗，除一般对症治疗外，主要抗阿米巴治疗。方案要视病型而异，抗阿米巴药物一般以联合应用为佳。1. 各型阿米巴肠病治疗，原则患者应作胃肠道传染病隔离，直至症状消失，粪中阿米巴原虫二次以上阴性。急性阿米巴肠病，首选甲硝唑或其他硝基咪唑类加土霉素，或安痢平或鸦胆子、白头翁等。暴发性阿米巴痢，用甲硝唑或吐根碱（依米丁）再加广谱抗生素，其他对症处置。病情控制后尚需用喹碘方或安痢平一疗程。慢性阿米巴痢：用甲硝唑1～2个疗程，未愈者采用安痢平、喹碘仿等。2. 肠道并发症的治疗：（1）阿米巴阑尾炎，同一般阿米巴肠病治疗多数治愈；结肠穿孔引起腹膜炎或阑尾脓肿，宜采取手术治疗。（2）肠出血：酌情输血、输液、止血，同时给予抗阿米巴治疗。（3）阿米巴瘤：抗阿米巴治疗一个月，多数完全消退，必要时再予一个疗程。在治疗中出现水肿或梗阻时，也切忌手术治疗。（4）肠息肉及肠道瘢痕性狭窄之肠梗阻，除抗阿米巴治疗外，应手术治疗。

华支睾吸虫病（clonorchiasis） 又称肝吸虫，至少2100年前已存在我国。成虫寄生于人或哺乳动物的胆管内。虫卵随胆汁进入消化道排出，在水中第一宿主为淡水螺，第二宿主淡水鱼，终宿主因食用有囊蚴的鱼而被感染。华支睾吸虫人体感染主要分布于远东，如中国、朝鲜、日本、越南等，在我国除青海、宁夏、新疆、内蒙、西藏外，已有23个省、市、自治区有不同程度流行。其致病性为主要虫体在胆道寄生时的代谢产物和机械性刺激。病变在肝脏次级胆管，胆管出现局限性扩张，壁增厚。大量虫体可引起胆管堵塞，胆汁滞留，引起胆管炎、胆管性肝炎。慢性感染可致结缔组织增生，肝硬化，脾肿大，并发胆结石，长期不清除可继发胆管癌等。病人多有食生鱼史，粪便检查可获虫卵而确诊。治疗：用吡喹酮、轻感染75mg/kg，重感染120mg/kg，虫卵转阴率＞90%。其他有六氯对二甲苯（血防846）、硝硫氰胺等治疗。

血吸虫病（schistosomiasis） 它是一种古老的疾病，由日本血吸虫寄生在门静脉系统所引起的疾病，简称血吸虫病。此病经由皮肤接触有尾蚴的疫水而感染。尾蚴最后在门静脉发育成虫、产卵引起发病，病变主要位于肝脏与结肠。急性期病变为虫卵所致嗜酸性脓肿与肉芽肿。临床上有发热、肝肿大与压痛，血中嗜酸性粒细胞显著增多，伴有腹泻下痢；晚期则以纤维性病变为主，可发展为肝脏的纤维化，门脉性肝硬化，门脉高压、巨脾与腹水。在疾病进程中可出现肺、脑、胃、结肠、阴囊、子宫颈、心包等的异位损害。血吸虫病诊断必有疫区疫水接触史，结合临床表现及做粪便虫卵孵化，直肠黏膜活组织压片检查、免疫学血清环卵沉淀试验与冻干红细胞间接血凝试验等检查确诊。对血吸虫病的治疗，首先应用非锑剂化合物：①吡喹酮，公认毒性甚低效力高、口服，疗程短，尤其适用于农村普治。②硝硫氰胺。③呋喃丙胺等。其次为锑剂、血防846等，第三对症治疗，包括手术治疗。

结肠血吸虫病（colonic schistosomiasis） 日本血吸虫主要寄生于肠系膜下静脉与直肠上静脉内，虫卵沉积于肠壁黏膜下层，并可顺门静脉血流至肝脏内分支，血吸虫病变以肝脏与结肠为最显著。结肠病变主要在直肠、乙状结肠与降结肠。右侧结肠与阑尾也常被波及。急性期病变为黏膜充血、水肿、黏膜下层有

多数黄褐色颗粒（虫卵结节），溃破后形成浅表溃疡，排出脓血便。慢性期由于纤维组织增生，肠壁增厚，可引起息肉样增生与结肠狭窄、肠系膜增厚与缩短，网膜缠结成团，形成痞块。由于反复感染，不断在结肠黏膜产卵，在结肠息肉样增生基础上，有时并发结肠癌。新旧病变错综存在。血吸虫病严重结肠病变，可引起慢性不完全性肠梗阻。直肠黏膜活检组织压片检查阳性率较它法高。

蛔虫病（ascariasis） 是蛔虫寄生于小肠及人体所致的疾病。蛔虫是一种大型蚯蚓状线虫，蛔虫不需要中间宿主，蛔虫卵被人吞食后发生感染，蛔蚴在小肠上段孵出，侵入肠壁末稍静脉，经门静脉、肝、下腔静脉、右心、肺动脉、肺微血管、肺泡达细支气管，上行移至气管及会厌，再由食管随吞咽至胃、小肠，发育为成虫。蛔虫在小肠内寄生9～10个月。蛔蚴在移行中，其代谢产物或蛔虫死亡可引起炎症与异性蛋白反应。经呼吸道可引起干咳、胸闷、气短、两肺哮鸣、干湿性啰音。咽部异物感，或低热。个别人有荨麻疹。在肠儿童常有脐周疼痛、肠梗阻、肠套叠等，成人一般无症状。此外偶可引起神经症状，儿童有夜惊、磨牙、异食癖等。严重者并发胆道蛔虫性肝脓肿、胰腺炎等。诊断：病史与便镜检有蛔虫卵。治疗：驱虫治疗用哌哔嗪（驱蛔灵）、左旋咪唑；苦楝皮、使君子仁等。预防：主要切断传染源及途径，提倡饮食卫生。

蛲虫病（enterobiasis） 蛲虫寄生于人体大肠所引起的疾病，主要症状是肛门瘙痒。蛲虫病是世界广泛流行的寄生虫病，以儿童发病为多，在集体机构托儿所、幼儿园、小学等尤易流行。蛲虫生活史简单，不需中间宿主。成虫寄生在结肠上部，主要在盲肠和升结肠，夜间雌虫向下移行，从肛门爬出，在肛门和会阴部产卵。蛲虫引起肠黏膜机械性刺激而产生炎症反应。雌虫夜间爬出肛门产卵时引起肛门奇痒，因而产生失眠、烦躁、遗尿等症状。肛门周表皮脱落、充血、甚至湿疹或诱发化脓感染。偶尔也可引起阑尾炎、慢性肉芽肿性输卵管炎、子宫内膜炎等。诊断：一般采用肛门周围采用透明胶纸粘拭法，在低倍显微镜下检查，连续三次，检出蛲虫卵而诊断。治疗：口服驱蛲虫药物较多；扑蛲灵、哌嗪、噻嘧啶、甲苯咪唑、噻乙吡啶等；局部每晚睡前洗净肛门与会阴，用2%白降汞软膏涂布，可杀虫止痒。预防很重要，养成个人卫生习惯。

钩虫病（ancylostomiasis） 是由十二指肠钩口线虫或美洲板口钩线虫寄生于人体小肠所致的肠道寄生虫病。临床上以贫血、营养不良、胃肠道功能失调为主要表现的疾病。十二指肠钩虫于1843年由意大利Dubini首先发现。美洲钩虫于1902年由北美Stiles发现。我国北方以十二指肠钩虫病为主；南方为两种混合感染为主。主要见于夏秋季，雨后天晴赤脚下田所致感染，也有经口感染。病人可有钩蚴皮炎，在足趾、脚缘或手或臀部入侵部位产生皮肤丘疹，1～2d后变为疱疹。2～3d后出现呼吸道症状，1～2月逐渐出现上腹隐痛、不适、消化不良，重度钩虫病有异嗜怪癖。2～3个月后出现贫血，进行性贫血的一系列症状，并可有面部、双脚，甚至全身水肿，严重者累及心脏，心率增速，重者高排量心力衰竭。诊断主要靠务农者有赤足下田及临床症状，粪便检查，必要时内镜检查。治疗：早期噻苯咪唑25mg/kg，2/d，连用3d。其次驱虫治疗、噻嘧啶、左旋咪唑、灭虫宁、甲苯咪唑、噻乙吡啶、四氯乙烯等，对症治疗，纠正贫血。加强粪便管理。

类圆线虫病（strongyloidiasis） 是粪类圆线虫寄生在人体小肠黏膜内而引起的疾病。临床症状为上腹隐痛、慢性腹泻、黏液便等肠炎表现。粪类圆线虫系细小圆形线虫。雌虫寄生于小肠黏膜内。雄虫不侵入组织，与雌虫交配后从肠道随粪便排出。雌虫产卵在组织内孵化为杆状蚴，杆状蚴可发育成虫、交配产卵、孵出杆状蚴、蜕变为丝状蚴侵入人体，杆状蚴在小肠蜕变为丝状蚴，从肛门周皮肤侵入，引起自身感染；或从肠壁侵入体内，则产生自身暴发性感染。轻度感染虽无症状，但潜在危险性。大量幼虫可造成肝、脾、心等内脏严重损害，引起死亡。诊断：主要依靠从粪便中找到典型杆状蚴与丝状蚴。采用炭末平皿培养法在24～48h内可见典型杆状蚴和丝状蚴。

治疗：噻苯咪唑是治疗本病有效药物每次25mg/kg,3/d，连服三天为一疗程，对暴发性感染疗效差。也可用左旋咪唑。

绦虫病（taeniasis） 在我国所见之绦虫病主要为寄生于肠道的环叶目绦虫中的猪肉绦虫和牛肉绦虫病；短膜壳绦虫病也不少见，而长膜壳绦虫则仅个别报道。古代称绦虫为“寸白虫”或“白虫”，早有记载。

牛肉绦虫又称无钩绦虫，人为其惟一终宿主，牛为中间宿主。寄生在人的小肠上部、虫卵随妊娠节片同粪便排出、污染饲料或牧场。活的牛囊虫被人食下，在小肠发育为成虫，寿命长余30余年以上。

猪绦虫又名有钩绦虫，人为其惟一终宿主，但人吃了其虫卵，可成为中间宿主而患囊虫病。牛、猪绦虫都可引起腹隐痛，少数人消瘦、乏力、腹泻、头昏、失眠及神经过敏等症状，大便排节片，通过查便虫卵和检查节片确诊。猪绦虫可自体感染，由呕吐、逆蠕动，节片和虫卵反流入胃；外源性自身污染，粪便虫卵直接感染或食下污染虫卵的食物而感染囊虫病，在肌肉及脑组织发展成。也有少数在眼的玻璃体和视网膜下。治疗：用吡喹酮、南瓜子、槟榔、仙鹤草根芽粉均有良效。

旋毛虫病（trichinosis） 是由旋毛虫寄生于人体所致的一种自然疫源性疾病。因食入生的或半生不熟的含有旋毛虫幼虫包囊的动物肉而感染。其临床表现以胃肠道症状、水肿、高热、剧烈肌痛为特征。旋毛虫成虫和幼虫寄生同一宿主，成虫寄生于十二指肠和空肠上端，幼虫则广泛寄生于肌肉组织。传染源，家畜中以猪为主，流行区发现猫最高，次为狗。感染后成虫引起十二指肠黏膜急性卡他性炎症，间质性炎症及水肿。幼虫引起小动脉和毛细血管急性炎症、水肿。并穿入肌纤维内，发生变性和坏死。代谢产物和组织代谢物可引起全身中毒表现。诊断除病史和表现外，实验室检查血象嗜酸性粒细胞增高；血清学①微量沉淀试验（环幼沉淀）对早期感染用；②胶乳凝集试验快速特异；③补体结合试验对晚期。肌肉活检。治疗①用噻苯哒唑，每日50mg/kg，分3次口服，疗程5～7d。进行病原治疗。②对症治疗，在噻苯哒唑同时给予肾上腺皮质激素。

鞭虫病（trichuriasis） 也是肠道最常见的寄生虫病，成虫多寄生于结肠，感染轻者常无症状；重者可腹泻、直肠脱垂、贫血等症状。鞭虫污染食物、蔬菜和水、或直接污染手而经口感染。成虫的寿命可以长至5年。成虫寄生于人的盲肠，升结肠和阑尾，头部侵入黏膜层，可使上皮细胞变形坏死，出血及炎细胞浸润。偶而见盲肠引起肉芽肿。鞭虫在黏膜上与钩虫一样吸血生存。轻度感染一般无显著症状，重度感染多见儿童、慢性腹泻最为常见，伴腹痛和里急后重。粪便有黏液及血液。病人可有直肠脱垂，患者有发育不良，生长迟缓、消瘦和贫血。重者心脏扩大，腹有压痛。粪检查可以发现虫卵，内镜检查可以发现虫体。治疗应用广谱驱线虫药物甲苯咪唑100mg、2/d，3～4d一疗程。也用噻嘧啶（Oxāntel pamoate）有良效，10mg/kg、2/d、3d为一疗程。

姜片虫病（fasciolopsiasis） 是Busk姜片虫寄生于小肠所引起的疾病，临床上主要引起慢性腹泻、消化道功能紊乱、营养不良等。我国广东首先发现，浙江绍兴、肖山一带、江苏、上海、江西、湖南、山东、广西、福建、四川、云南、台湾等地有本病。主要生食水红菱或荸荠、茭白、藕等感染。是人体寄生虫及虫卵最大者。该虫以吸盘寄生于十二指肠与空肠黏膜，引起局部机械性损伤，代谢产物可引起毒性反应，产生炎症，甚至溃疡。由于慢性腹泻，食欲不振，营养不良，发育障碍，可有眼睑、面部和全身水肿，腹水与衰竭。重度感染可有贫血。主要有流行区生食水红菱、荸荠史，依靠粪便中发现虫卵而确诊，偶尔从患者便成虫或呕吐物排出成虫也可确诊。治疗：采用槟榔、六氯对二甲苯、硫双二氯酚、硝硫氰胺等药，疗效均良好。

包虫病（echinococcosis） 又称棘球蚴病，是细粒棘球绦虫的幼虫（又称包虫）感染人体所致的疾病。临床上以肝包虫病最多见，次之肺、脑、骨骼等。本病几乎遍及全球，主要流行于畜牧地区。是一种人畜共患的疾病。狗是本病的主要传染源，皮毛被粪便中的虫卵污染及周围环境、直接感染、也可污染蔬菜、水源而间接感染。人食虫卵后，经胃肠消化液作用，存活的六钩蚴发育，穿过肠壁进入肠系膜静脉，到达门静脉系统，在肝脏形成包囊，巨大的肝包虫囊，产生压迫症状。囊液中含有子囊，包虫囊液中毒素吸收，囊液破入体腔则可引起过敏性休克和继发性包虫囊肿。除肝包虫外还可继发肺包虫病，脑包虫病。肾、心、肌肉、骨骼、眼眶等也可见，但少见。凡在流行区有密切与狗及牲畜接触史，X线、B超或CT，发现肝、肺或脑等有囊性病变，结合皮内试验，补体结合试验，或间接血凝试验等可以确诊。治疗以手术为主，行内囊摘除。术中必不能囊液外漏。针吸抽液，必注入2%～5%甲醛液5～10min再行手术。

人毛滴虫（trichomonas hominis） 系寄生肠道的鞭毛虫，多见于回盲部。生活史只有滋养体期，梨形，

稍小于阴道毛滴虫。滋养体以纵二分裂法繁殖，具有一定抗力，为感染期、本虫为全球性分布，热带与亚热带地区较为常见，通常不侵入肠壁组织，但感染者多伴随腹泻，其致病力尚待研究。可用镜检和人工培养诊断，蝇类可起机械传播作用。腹泻者可用抗阿米巴药物如甲硝唑、卡巴胂等治疗。

梨形鞭毛虫病（giardiasis） 由梨形鞭毛虫寄生于小肠所致的以腹泻、腹痛等胃肠道功能紊乱为主的疾病。梨形鞭毛虫分为滋养体和包囊二期，滋养体形呈纵切的半梨形，含二个细胞核，腹面有向内凹陷之吸盘后端有四对鞭毛。包囊呈椭圆形，从粪便中排出。人因进食被包囊污染的蔬菜、水果或饮料而感染。在十二指肠幼虫脱囊而出发育为滋养体而寄生引起发病。潜伏期1～2周，儿童远较成人多见。急性期每日腹泻数次，大便呈水样或糊状，常恶臭，带少量黏液，无脓血便。伴有中上腹疼痛、腹胀、食欲减退等。持续数天至数周。慢性期，病程迁延，长达数月至一年。慢性持续性或间歇性腹泻，严重者并发脂肪性腹泻及吸收不良综合征。消瘦与贫血。钡餐检查可见十二指肠痉挛与激惹现象。便常规检查新便可发现梨形鞭毛虫滋养体，成形便用碘液染色寻找包囊。对慢性腹泻可做空肠黏膜活检或涂片。鞭毛虫可以侵入胆道，并发胆道感染。治疗用甲硝唑（灭滴灵）250～400mg，3/d，7d。呋喃唑酮、阿的平、苦参糖浆等均有效。

结肠小袋纤毛虫病（balantidiasis coli） 结肠小袋纤毛虫寄生于人体结肠内，可侵犯宿主肠组织引起痢疾，是一种动物源病。流行于热带及亚热带地区，我国云南、广西、广东、福建、四川、湖北、河南、山东、山西等地都有报告。也可寄生于猪等，成为重要保虫宿主和传染源。结肠小袋纤毛虫生活史分滋养体和包囊两个阶段，大量滋养体寄生于结肠，可引起宿主消化功能紊乱。虫体分泌玻璃酸酶，并借助自身的活动侵犯整个大肠或局限在回肠或升结肠等部位肠黏膜和黏膜下层，引起溃疡。早期溃疡较小，呈针尖状，如发展可成为大溃疡，病理改变颇似溶组织内阿米巴痢疾。也有侵犯肝脏者。临床有三型：无症状型、慢性型和急性型。无症状型在流行病上有意义；慢性型长期内有周期性腹泻；急性型或称痢疾型、腹泻次数增加，伴有里急后重、脱水及营养不良。诊断用直接涂片法查滋养体和包囊，粪便标本应立即检查。

隐孢子虫病（cryptosporidiosis） 是由隐孢子虫感染引起的疾病，该虫广泛寄生于包括人在内的哺乳类、鸟类、鱼类和两栖类，虫体主要寄生在胃、肠黏膜细胞中，也有寄生于呼吸道、肺、胆囊等，在正常机体，隐孢子虫仅可引起自限性病变；在免疫力下降时，感染迅速繁殖，病情可恶化，成为死因。本虫是艾滋病患者慢性消耗性腹泻的重要病原。主要症状是胃肠炎症状。如腹泻、腹痛，特别是长期而严重的腹泻或水泻，胃肠胀气，恶心、呕吐等。本病主要传染源是儿童患者以及无症状带虫者，另外的传染源为受感染动物，通过接触牛等家畜。诊断困难，可采用三步粪检法：①湿片碘染色法；②改良Kinyoun抗酸染色法；③Sheather蔗糖盖片漂浮法（蔗糖500g、石炭酸复红6.5g、蒸溜水320ml）。可发现隐孢子虫卵。本虫对常规抗寄生虫药物均不敏感。

猪巨吻棘头虫病（porcine acanthocephaliasis） 由猪巨吻棘头虫偶然寄生于人体所致疾病。成虫终宿主为猪、野猪、犬、猫等动物。雌虫产出卵已发育成熟，感染中间宿主甲虫（天牛或金龟子），发育成棘头体，再感染人和猪。成虫在人的回肠中下部寄生，多少不一。棘头虫以吻钩附于小肠黏膜，使肠黏膜出血、坏死，形成溃疡，随后结缔组织增生，形成棘头虫结节。结节突出于浆膜面，并可与大网膜组织或邻近肠管粘连形成包块。肠壁的损害可累及浆膜，甚至穿孔，导致局限性腹膜炎。此外虫体代谢产物和毒素，可引起恶心、呕吐、睡眠不安、惊叫等神经症状及嗜酸性粒细胞增多症。感染早期主要为食欲不振、消化不良、乏力等，随后有腹痛、发热、腹胀、腹部包块和腹膜刺激等。诊断主要依据流行病史及临床症状，粪中很少见虫卵。我国辽宁、山东、天津、河北、河南、吉林、安徽、海南、四川、内蒙等省市都有发现。主要儿童捕食天牛、金龟子等感染。治疗服丙硫咪唑、甲苯咪唑等可收一定效果，并发症应及时手术治疗。

长膜壳绦虫病，缩小膜壳绦虫（hymenolepis diminuta） 该病系由吞食了带有似囊尾幼的中间宿主而感染。与微小膜壳绦虫基本相同，虫体较大，约有近千个节片，虫卵也大，壳厚、有隐约可见的放射状条纹。该虫主要在鼠类寄生，仅偶见寄生于人体；其次必需要有中间宿主，包括蚤类、甲虫、蟑螂、倍足类和鳞翅目昆虫等。成虫可致感染。膜壳绦虫的能源几乎全由糖酵解所供给，通过皮层微毛表皮广布一种磷

酸水解酶，水解后才被吸收。缩小膜壳绦虫在鼠类极为普遍。人感染则较少见。国内已有报告，分布于湖北、江苏、云南、浙江、湖南、广州、台湾、山东、福建、河北、陕西、贵州等地。此病通常无明显的临床症状，有轻度胃肠道症状，严重的可致眩晕、精神痴呆或恶病质等。

鱼类线虫病（anisakiasis） 鱼类线虫病是鱼类线虫的第三期幼虫感染人体后所致的一种内脏蚴虫移行症。临床上有胃和小肠异性蛋白性炎症反应。

人类不是鱼类线虫的适当的宿主，蚴虫进入人体内不能正常发育而最后死亡。在寄生期间所分泌的物质，以及死后所释出的异性蛋白，均可使机体产生相应的变态反应，而造成病变。这种病变如反复感染，可形成初次变态反应，再次感染出现第二次变态反应，后者较前次重，前者为缓和型，后者为激进型。症状表现、急性期发生类似“食物中毒”样症状，腹痛、恶心、呕吐、呕吐物中可找到蚴虫。进入慢性期有上腹钝痛、胀满、恶心、全身倦怠、上腹部可扪及包块。第二变态反应则局限于肠的鱼类线虫病。几乎全部表现为急腹症，如急性阑尾炎或肠梗阻的症状。X线检查如Crohn病。根据食生鱼贝介类史和胃肠道症状，X线检查可诊断。确定可根据各种免疫检查。治疗、无特效，仅对症，感染细菌予以抗生素；梗阻时胃肠减压，内科治疗无效时，手术切除病变肠段。

特发性溃疡性结肠炎（idiopathic ulcerative colitis） 特发性溃疡性结肠炎和Crohn肠病同属于不明原因的炎症性肠病，主要为累及直肠黏膜、乙状结肠黏膜，也可向上扩展至左半结肠、右半结肠和回肠末端黏膜的炎症性病变。该病多见于青、中年，其主要的临床表现是腹泻、黏液便、血便等。近年来的研究对溃疡性结肠炎的病因已有眉目，认为特发性溃疡性结肠炎的发病中既有免疫又有遗传因素存在，而精神因素、微生物感染只是诱发因素。特发性溃疡性结肠炎，病理改变主要为结肠黏膜呈弥漫性炎症和水肿。黏膜下层有淋巴细胞、浆细胞、巨噬细胞以及少数嗜酸细胞、中性粒细胞及肥大细胞浸润，并有隐窝脓肿、进而坏死和溃疡。结肠黏膜的广泛损伤、糜烂、血管充血和黏膜剥脱是便血、腹泻二大症状的病理基础。病变发展可形成假性息肉，黏膜肌层肥厚和痉挛，出现假性肠管狭窄。重者出现中毒性结肠扩张，约有1/3的特发性溃疡性结肠炎发生回肠末段倒灌性炎症。同时病人有蛋白丢失。因此特发性溃疡性结肠炎是一种特殊性疾病。

特发性溃疡性结肠炎临床分型及治疗（clinical classification and treatment of idiopathic ulcerative colitis） 特发性溃疡性结肠炎分型，按临床过程分有：(1) 初发型；症状轻重不一，可转变为慢性复发型或慢性持续型。(2) 慢性复发型：治疗后有长短不一的缓解期、3～6周交替发作。多数对水杨酸偶氮磺胺吡啶有显效。(3) 慢性持续型，首次发作后常持续有轻重不等的症状，间有急性发作。本型受累肠管广泛。(4) 急性暴发型，较少见。急性起病，全身和局部症状均严重，高热40℃以上。本型易发生急性中毒性结肠扩张。水泻、便血量较多。病变较重需急用皮质激素、输血等治疗。有些病例起病2周内死亡。按病变范围分型 (1) 有直、或直肠－乙状结肠炎型（R或RS）；(2) 左结肠炎（LC）型，(3) 右结肠炎（RC）型；(4) 全结肠炎（EC）型。

治疗：重度和急性暴发型、应即住院补液，纠正失水及电解质，贫血者需输血，给高蛋白、高维生素饮食或静脉高营养。给予5d大剂量激素，同时口服水杨酸偶氮磺胺吡啶、1.5g/d增至3～6g，有并发症则手术。轻、中度采用口服泼尼松5mg，4/d或水杨酸偶氮磺胺吡啶1.5～3g/d等治疗。缓解期维持治疗。免疫抑制药硫唑嘌呤用于上述无效病例。

克罗恩病（Crohn disease） Crohn病为一种原因不明、好发于青壮年的慢性炎症性肠病。消化道各部位均可有病变发生，但以回肠末段和结肠最常受累。同时还有胃肠道外的病变。病理特征为胃肠道纵行溃疡、沟裂、肉芽肿性炎症、纤维化和淋巴管阻塞。病变呈节段性或跳跃式分布。可伴有贫血、营养不良、关节炎、眼葡萄膜炎和肝损害等全身合并症。1932年由Crohn首先报道，曾命名为回肠末端炎、局限性肠炎、肉芽肿性小肠结肠炎等，1973年WHO专家小组命名为Crohn病（我国称克罗恩病）。

胃克罗恩病（gastric Crohn disease） 胃Crohn病是Crohn病在胃的损害，因为消化道各部均可受累。胃Crohn病同时具有符合Crohn病的诊断标准，如非连续性或区域性病变，病变呈跳跃式分布，铺路石样表现或纵行溃疡；病变为全壁性炎症，可有肿块及狭

窄，溃疡呈结节病样非干酪性肉芽肿；溃疡呈沟裂样、难治性。可同时伴发胃肠道外的病损，如皮肤损害，干燥、关节痛、关节炎及虹膜睫状体炎，口腔可有鹅口疮样溃疡。在排除了消化性溃疡，Z－E 溃疡，糜烂性胃炎、胃癌后，根据胃肠透视和内镜病理检查，可确定诊断。

小肠克罗恩病（intestinal Crohn disease） 小肠 Crohn 病是 Crohn 病在小肠发生的病变，小肠 Crohn 病包括十二指肠、空肠、回肠发生的病损。但以远端小肠、即回肠末端最常受累。据上海几家医院统计 27 例病人中有 24 例是在小肠，而在 24 例中有 19 例位于末端回肠，只有 5 例在十二指肠或除外末端回肠外的小肠。主要病变黏膜溃疡，溃疡间不连续。早期为细小针头状或圆形表浅溃疡，如鹅口疮样，发展成为纵行溃疡，狭长而深入肠壁，形成 Crohn 病的裂沟。进而肠管狭窄、长短不一，典型是末端回肠肠管僵硬、狭窄，所谓“水龙管”样。黏膜呈铺路石状，纵行溃疡之间交错。肠管病变非为连续性。病变之间为正常肠管，即所谓“跳跃”现象。病人可有腹泻，便血，腹痛，腹绞痛，发热、营养不良，腹胀及肠梗阻的症状。有时有腹块。还有全身症状，倦怠乏力、失眠、贫血，肛裂、肛瘘、肛周脓肿等。肠外口腔溃疡，关节炎、虹膜睫状体炎等，X 线小肠低张造影，可发现肠管狭窄，内瘘，和肉芽肿等改变，内镜检查回肠末端病变溃疡、狭窄，假息肉，有助于诊断。

结肠克罗恩病（Crohn disease of colon） 同 Crohn 病。结肠 Crohn 病是最易受损害的部位。其发病原因也迄今不明，可能与感染有关（细菌或病毒），或存在某种遗传因素以及免疫异常。病变在结肠大约为 24%，主要改变结肠黏膜溃疡，溃疡之间非连续性，溃疡为纵行，形成 Crohn 病特有的病变——裂沟。黏膜呈铺路石表现。病变肠段间有正常肠管，呈“跳跃”现象。部分患者可有皮肤转移性病变，在会阴部、外生殖器、腹股沟、手术后肠瘘口附近皮肤溃疡，活检为肉芽肿性炎症。临床表现为腹泻、便血、腹痛、发热、营养不良、晚期可并发肠梗阻，腹块，肛门病变。肠外可有口腔鹅口疮样溃疡，杵状指，关节痛、关节炎，虹膜睫状体炎，结节性红斑、口眼干燥，肝肿大等。并发症有肠瘘，腹内脓肿，直肠出血、肠梗阻、中毒性巨结肠，胆石症，肾结石、癌变等。诊断主要靠 X 线检查及内镜检查。治疗：应用水杨酸偶氮磺胺吡啶（SASP）或 5－氨基水杨酸（5－ASA）、皮质激素、免疫抑制剂硫唑嘌呤、抗生素、对症及外科手术等。

类癌与类癌综合征（carcinoid and carcinoid syndrome） 类癌是一种嗜银性细胞瘤，它的组织结构像癌，但很少转移，所以称类癌。它是一种少见而生长缓慢的上皮细胞肿瘤。类癌可发生于食管到直肠的消化管中的任何部位，但以阑尾、直肠和回肠最多见，其余少见。也有见于支气管、胸腺、甲状腺、卵巢、宫颈和睾丸。

类癌发生于消化道 APUD 细胞系统中的 FC 细胞（肠嗜铬细胞），这种细胞能产生生物活性胺类，故类癌又称之为肠胺瘤。这些胺类包括有 5－羟色胺，组胺，激肽释放酶、缓激肽、和前列腺素等。5－羟色胺过多可引起腹痛、腹泻；面部潮红、支气管痉挛、心脏瓣膜病损，后者更与缓激肽，组胺、激肽释放酶和前列腺素有关。上述胺类所引起的一组临床表现称类癌综合征。类癌综合征多见于回肠类癌有肝转移者，偶也见于腹膜后与肺转移者。

真性憩室与假性憩室（true and false diverticula） 真性憩室为肠壁全层突出，成为消化管腔的袋状突出物。真性憩室多为先天性。假性憩室的突出部分为黏膜和黏膜下层，不包括肌层。假性憩室为获得性。但也不尽完全如此，如在空肠近段的假性或真性憩室多为获得性。

脾曲综合征（splenic flexure syndrome） 是肠道内的气体积聚于结肠脾曲及（或）肝曲的统称。也称结肠肝脾曲综合征。患者觉左（右）上腹饱满，疼痛，甚至不敢呼吸，疼痛可放散至左（右）下胸。脾曲积气疼痛可放散至左肩背或臂内侧，酷似心绞痛。腹部透视显示脾曲（或肝曲）结肠积气，而心电图正常。活动体位或内服肠动力剂可有效或缓解，有时排气后明显缓解。

假性 Hirschsprung 病（pseudo-Hirschsprung disease） 这是一种罕见的情况，患者有先天性巨结肠所有的各种临床特点，但在切除的狭窄段却保有正常的神经节细胞。治疗同真性 Hirschsprug 病，但其功能性肠梗阻可以是暂时的，偶见病例在暂时性结肠造瘘术后直肠功能完全恢复。原因不明。

先天性巨结肠（Hirschsprung，congenital megacolon，Hirschsprung disease）　巨结肠是指结肠一长段或整个结肠发生持续性扩张，直径大于5.5cm之肠管。先天性巨结肠是指直肠或下段结肠的平滑肌神经丛缺乏神经节细胞，以致对上面神经传送下来的正常冲动不起反应，故该处平滑肌不能放松，因而狭小不能产生排便功能，故发生功能性结肠梗阻，粪便积聚，近端结肠扩张。此病常使新生儿发生致命的结肠梗阻。男婴比女婴多见（3.6:1）。在先天性愚呆症（Down综合征）中发病率颇高，大约高于一般儿童10倍，可能遗传因素起作用。临床表现为婴儿出生后无胎粪，常几天内发生一次肠梗阻，缓解后逐渐发展为连续性便秘，偶有呕吐。有的梗阻需结肠造瘘，偶有结肠穿孔；有的部分梗阻，有营养不良和发育受阻；重者发作性腹泻，肠胀气、发热，暴发水泻、脱水和休克。有的巨结肠直至成人才被认识，常有顽固性便秘。腹部X线平片和钡剂灌肠是较好的诊断措施。诊断确定可先内科治疗灌肠或服泻剂，婴儿体重超过7.5kg、先行结肠造瘘，在体重超过9kg、再行Swenson & Acute术（拖出型直肠乙状结肠切除术）等治疗。

身心性或心理性巨结肠（physical and mental or psychological megacolon）　常与身心异常、神经官能症或精神病有关。有些病人幻想有便秘或有强迫观念和行为，便意迫切感受抑制，一定要服泻剂或灌肠才感觉大便通畅，否则浑身不适、坐立不安。长期服用蒽类（anthracene）结肠刺激剂（番泻叶、波希鼠李皮、芦荟）会引起肌神经丛变性而产生结肠扩张。精神分裂症或忧郁症患者，常有排便迫切感受抑制的现象和植物神经间的不平衡；兼之治疗精神病药物、如噻嗪类和地西泮，可直接或间接通过中枢神经抑制结肠运动，引起便秘。这类病人也常用泻剂来通便，这些结果会产生巨结肠。治疗尽可能中止服泻剂，而给予粗粝含纤维素多的饮食，必要时辅以灌肠，因为灌肠并无泻剂引起致巨结肠的作用。

结肠扭转（colonic volvulus）　是指部分结肠肠管以其系膜为长轴或以肠管本身为纵轴发生旋转、扭曲。在我国，结肠扭转占全部肠扭转的1/5，以乙状结肠、盲肠扭转为常见。扭转发生与先天性肠系膜发育过长、某些疾病使肠管短缩以及肠管本身重量增加（肿瘤、蛔虫团、便秘）等因素有关。结肠扭转分为急性和慢性扭转。急者起病急，阵发性腹痉挛性痛，以右下腹、下腹为明显，渐变为持续性绞痛，伴有胃肠道症状、排便排气停止，腹胀加重甚至隆起。个别乙状结肠扭转可有血便及黏液血便。如肠穿孔可出现腹膜炎表现。慢性者多见于乙状结肠，反复发作、伴腹胀，便秘，可排气、排便。病人常有下腹手术史。诊断该病可结合病史，通过钡灌肠X线检查即可复位又可诊断。对怀疑乙状结肠扭转，可慎行乙状镜检查，镜下可见扭转狭窄之肠管，局部呈螺旋状。治疗：早期通过钡灌肠有时可达复位，也有报道用纤维内镜复位、减压。如上法无效，可采取手术方法。

结肠脂肪瘤（lipoma of colon）　结肠脂肪瘤占肠道良性肿瘤的4%，绝大多数（2/3～3/4）发生于大肠。大多数在直肠以上，盲肠、升结肠为好发部位，特别是回盲瓣。其大小介于0.5～15cm，>2cm易发生症状。出现肠套叠，肠梗阻和腹痛，1/3病例发生出血。个别有腹块。内镜下可见黏膜下肿瘤，压之变形变小。手术切除、效果良好。

结肠息肉（colonic polyp）　结肠息肉属于结肠良性肿瘤中更为多见的一种，息肉包括息肉样腺瘤和炎症性息肉和一些错构瘤。血吸虫病性肉芽肿，阿米巴性肉芽肿虽有“息肉”之外观，溃疡性结肠炎也伴发假性息肉，但不应包括在其中。结肠息肉有（1）息肉样腺瘤；（2）结肠苔藓样腺瘤又称乳突状腺瘤；（3）青少年型息肉；（4）淋巴样增生或淋巴样息肉等其他良性息肉。

结肠息肉样腺瘤（polypus adenoma of colon）　为结肠息肉样病变，结肠息肉在尸检人中占12.5%，而在近年的结肠镜检查中报告占13.9%，发病率随年龄增长而上升。息肉的病因较多，与饮食、遗传、胎胚性异常、年龄、感染等因素有关。结肠息肉可从黏膜轻度隆起直到阻塞肠腔的分叶状肿块，1cm以下多见、5cm以上少见，多数发展至一定大小而终止，偶见自行脱落、退缩和消失者。息肉样腺瘤主要见于结肠远端，内镜下可呈微小无蒂的半圆形隆起，光滑，微红；大者常有蒂、蕈状，表面暗红，可有糜烂、像桑葚样。蒂光滑，苍白、长短不一。病理上分为管状腺瘤、绒毛状腺瘤和混合型腺瘤。任何一种腺瘤均可有成簇的上皮细胞呈不典型增生，凡有细胞多形化伴核染色深者为恶性变。息肉可因大小、病变部位、数量、结肠受累范围不同而有不同症状。主要有

便血，腹痛，排便习惯改变等。诊断主要依靠症状及钡灌肠、内镜的检查而定。治疗，目前主要靠内镜电凝切除和手术治疗。

结肠乳头状腺瘤（colonic papillo-adenoma） 结肠乳头状腺瘤又称苔藓样腺瘤（villous adenoma），是腺瘤中的一种，比较少见。最常见于直肠、乙状结肠，特点是其表面呈紫色的苔藓状外观，其特性在于它与腺瘤样息肉不同，容易发生癌变。这种腺瘤占直肠、结肠息肉的4%～10%，多见于老年人。现认为苔藓状腺瘤是从黏膜表面的上皮细胞演变而来，与腺瘤生于隐窝上皮者不同。镜下见许多分支乳突，衬以杯状细胞，腺瘤可以完全良性，也可以含有癌灶，癌灶可以局限于肿瘤，也可发生转移。肿瘤可刺激肠蠕动而发生腹泻，腹泻含大量黏液，可致水与电解质丢失；也可便血、贫血。诊断主要依赖乙状结肠镜或纤维结肠镜检查。治疗如无恶变，一般主张局部切除，可在内镜下圈套切除。如发生恶变、则行局部肠段切除。

青少年型息肉（youngster polyps） 多系10岁以下儿童的结肠直肠黏膜上皮的错构瘤，极个别的有遗传因素，也见于年轻的成人。组织学结构的特点是大量结缔组织中有很多黏液腺增生和含有黏液的囊肿，间质中有大量血管组织、单核细胞和嗜酸细胞浸润。这种息肉一般不会转化为结肠癌。其大小不等，一般为一个，1/4患儿有2～3个。见于直肠或降结肠。直肠出血或大便带有血丝为最常见的首发症状。少数可见肿块突出肛门及腹泻。局部切除预后甚佳。

淋巴增生或淋巴样结肠息肉（lymphadenosis or lymphoid polyp of colon） 直肠黏膜淋巴样组织增生所致增大的淋巴滤泡，可突入肠腔形似息肉，少见。一个病人很少有三个以上淋巴样息肉。儿童比成人多见，女性为男性的五倍。内镜检查可见到表面特别光滑，呈灰黄色或白色，0.5～3cm大小。也有呈弥漫性淋巴样增生，可自行退缩，5/6病例随访2.5～10年后消失。症状主要是出血，突出于肛门外的肿块，便秘、下腹痛。局部切除为主要治疗方法。

血吸虫病性息肉病（polyposis of schistosomiasis） 本病主要见于血吸虫病流行区。息肉多见于直肠及左半结肠，此外也见于降结肠、横结肠、升结肠、盲肠及阑尾。病变呈节段性分布。虫卵可见于肠壁各层，但主要侵入黏膜下层。可引起肠壁嗜酸性脓肿及溃疡，消退后可形成假结节和纤维瘢痕。在溃疡边缘黏膜增生，有较多息肉形成，可导致肠腔狭窄和梗阻。息肉可发生癌变。

指状假息肉病（finger pseudopolyposis） 本病在临床上和放射学上与普通息肉相同，仅有病理学检查才能作出诊断。在结肠或直肠表面可见到稍有分枝的管状指状突起，突起表面有正常的黏膜，但部分黏膜下面直接为结缔组织，部分黏膜下为破坏了的黏膜肌层；黏膜可呈小舌状剥离，最后上皮产生指状假性息肉。

直肠癌（carcinoma of rectum） 直肠癌占全部大肠癌的15%左右，其病因有低纤维素高脂肪饮食发病率高，此外胆酸代谢产物是致癌物。某些直肠之癌前病变，如绒毛状腺瘤、家族性息肉病、慢性溃疡性结肠炎等都与直肠癌发病有关。发病年龄多在40岁以上，30岁以下约占15%。早期症状排便习惯改变及大便带血。中期：病变发展，肿瘤环绕肠管生长，肠腔狭窄，常伴里急后重，便频、便血及黏液脓便，便条扁形或细条。排便有明显障碍。晚期：除上述症状、骶部出现剧痛，同时有转移症状。诊断：病史加上肛门指检以及直肠镜、乙状结肠镜检查。治疗：一经确诊、应早期手术，原则切除直肠及其周围可能有转移的淋巴区域。力求达到根治的目的。有保留肛门和不保留肛门的直肠癌根治手术。效果根治手术后五年生存率为50%～60%。

泻剂结肠（cathartic colon） 因便秘而长期服用泻药者，结肠X线形态可模拟慢性溃疡性结肠炎，表现为结肠袋形消失或变形，黏膜也失去正常形态而呈光滑的纵行纹，有些部分结肠狭小。患者会诉述有水泻、体重减轻和软弱无力。仔细询问会发现是常用泻剂的结果，软弱无力是由于腹泻过多丢钾而引起的。内镜检查结肠黏膜正常或褐色素沉着。这种改变不单单是功能性的，而且长期服用泻剂后可使结肠壁神经受损。对这种疾病的患者因往往有心理异常，又不肯告知医生用泻剂的病史，故诊断需细致观察和耐心询问。

结肠色素沉着（pigmentation of colon） 结肠色素沉着是因便秘而长期应用蒽类导泻剂的结果。黑色或

棕色色素在结肠黏膜沉着，在结肠内镜下看上去很像虎皮或槟榔切面，这是由于黏膜固有膜巨噬细胞吞噬棕色色素颗粒所致。还可见很多黄色带淡红的斑点，很突出，其确切来源不明。在服用波希鼠李皮四个月后，色素沉着在结肠黏膜出现，停药后会自行消失。一般结肠黏膜色素沉着不引起症状。但少数结肠癌患者可同时有结肠黏膜色素沉着。如无便秘和长期服用蒽类导泻剂病史而有结肠黏膜色素沉着时，应警惕结肠癌的可能。

结肠软化斑（colon malakoplakia） 这是发生于下消化道黏膜的软化斑，最多见于直肠，似多发息肉或癌肿。这是一种少见的不明原因的疾病，可能是直肠黏膜对大肠杆菌分解物的异常组织反应，引起大量巨噬细胞堆积形成肉芽肿，外包少量纤维支架。巨噬细胞内含深染圆形分层的包涵体，称 Michaelis-cutman 小体，PAS 染色阳性。结肠软化斑常见于老年衰弱患者。常只偶然发现，且与结肠腺癌并存。临床上可有发热、腹泻和便血，甚至造成瘘管和盆腔内脓肿，偶尔引起死亡。内镜检查示形态多变的多发性棕灰色质软的结节至浅表融合溃疡。治疗应用抗生素、必要时手术。

溃疡性直肠炎（ulcerative rectitis） 局限性溃疡性直肠炎是溃疡性结肠炎的一个变种，病变只限于直肠而不向上蔓延。其与溃疡性结肠炎的区别在于范围小和不发生癌变。其临床表现有直肠功能紊乱。如病变轻，可只有间歇性的直肠小量出血；有些患者表现为便秘，是炎症的直肠痉挛所致。左下腹痛、便秘和排小量血便是溃疡性直肠炎的典型表现。有时不便血而只是排便次数增多，且多发生于早上，肛检指套上有血。乙状镜检查见直肠充血，有时见出血的浅溃疡。但乙状结肠以上结肠完好。治疗同溃疡性结肠炎，可间断试用水杨酸偶氮磺胺吡啶，可的松肛栓或保留灌肠，或色甘酸二钠。用中药青黛散或锡类散灌肠也有效。预后颇佳。

结肠冗长（overlong colon） 结肠冗长，系指结肠因先天或后天获得之原因引起的结肠扩张和伸长所表现的形态学冗长的表现，如结肠扩大，结肠松弛及结襻，肠系膜松弛及伸长，盲肠扩张及“游动盲肠”等。

孤立性直肠溃疡综合征（solitary rectal ulcer syndrome） 孤立溃疡可发生于结肠的任何部位。非特异性孤立溃疡已被公认为一种独立性疾病，少见、原因不明。由于部位不同、临床表现也不同，可分成几种不同的综合征。

直肠孤立性溃疡，起病表现为慢性，而且比较顽固，对各种内科治疗效果差，常需手术切除。典型表现是在直肠或左侧髂窝有隐痛，排便时加剧，大便带有小量黏血。大量鲜血少见。症状时好时坏；至少半数无腹泻。直肠、乙状结肠镜检查，常在距肛门 7～10cm 的 Houston 瓣上见到溃疡，表浅、圆形或不规则，与正常黏膜间有一充血带、分界清晰。治疗一般先内科包括少渣高营养饮食和抗生素，如有大出血或穿孔应急行手术治疗，内科无效也应手术治疗。直肠溃疡很顽固、疗效差，不易愈合。如发生加剧、大出血、则应行手术全切除术。

放射性肠炎（radiation induced bowel injury） 放射性肠炎是盆腔、腹腔或腹膜后恶性肿瘤经放射治疗所引起的并发症，可累及小肠、结肠和直肠。早期，肠黏膜细胞更新受抑制，进而小动脉壁肿胀、闭塞，引起肠壁缺血，黏膜糜烂；后期肠壁发生纤维化、肠腔狭窄，甚或穿孔，腹腔内脓肿、瘘管形成和肠粘连等。如发生于小肠，则可造成吸收不良。临床上放射治疗总量超过 4 000 拉德（40 000mGy）的腹腔内，特别是盆腔内癌症患者，可出现症状。早期出现于放射治疗第 1、2 周，恶心，呕吐最为常见。有腹泻、排黏液或血样便，痉挛性下腹痛。晚期、多在放射结束后 6 个月至数年，可出现结肠、直肠炎，发病率 2.7%～20.1%，可有腹泻、便血和黏液及里急后重。发生肠腔狭窄时，腹痛、大便变细，便秘。严重损害可并发瘘管、盆腔炎、腹膜炎。小肠又可有吸收不良。治疗：急性反应期应卧床休息，对症治疗如收敛、解痉；便秘者应软化大便。止血，控制感染，中药辨证施治，静脉高营养；肠狭窄、梗阻、穿孔及各瘘管等后期病变，需外科手术治疗。

结肠憩室（diverticula of colon） 为消化道憩室之范畴内的疾病，是由于黏膜疝出薄弱的肠壁形成，可发炎引起穿孔和周围脓肿以及便血。由于症状和放射学检查并不能区别结肠憩室和憩室炎，所以通常以结肠憩室病称之。憩室可发生于结肠的任何部位，但多见于乙状结肠。其发病原因不清楚，但与种族和地理

分布、食物和饮食习惯、年龄、和排便习惯有一定关系。结肠憩室多从肌束间突出，憩室袋的大小自轻微凹陷至2cm以上不等多由黏膜、黏膜下层及浆膜组成。憩室经常有炎症改变，使浆膜和周围脂肪组织充血，有时有灶性肉芽组织，结肠周可发生脓肿、纤维化。结肠憩室在老年人易发生出血、粪石嵌顿及肠梗阻等并发症。治疗：无症状的结肠憩室不伴发炎及无并发症者，无需特殊治疗，保持大便通畅。有炎症时应给以抗生素治疗；出现穿孔、肠梗阻瘘管者需手术治疗。

性病性淋巴肉芽肿病（Miyagawanella lymphogranulomatosis，Frei disease） 系由 Miyagawanella lymphogranulomaostis 大病毒引起的一种特异的性病，由性交所传播，或称第四性病。此病感染后5～21d，外生殖器先有无痛疱疹样原发灶，一或多个，男性位于尿道口，尿道或包皮；女性则常位于阴道及宫颈，一般8d左右自行消失。疱疹破裂，则形成溃疡。在原发灶出现后3～6周，腹股沟淋巴结肿大，淋巴结可溃破化脓。病毒经淋巴引流或直接流入直肠，引起直肠炎，或扩展及乙状结肠。女性更易。最早是直肠少量出血，排黏液物，逐渐出现低位环状狭窄，出现左下腹胀痛，里急后重，便条变细。肛周脓肿、瘘管或与阴道沟通；诊断：阳性 Frei 试验和补体结合试验。直肠活检，发现肉芽肿和包涵体。治疗，磺胺类与抗生素治疗有效，但需持续用药3个月以上。狭窄严重，则须施行手术治疗。

结肠易激综合征（irritable bowel syndrome） 即肠易激综合征在结肠表现，是主要的表现部位。有三种临床类型：①结肠痉挛引起慢性腹痛和便秘；②慢性间断性无痛性腹泻或水泻；③便秘与腹泻交替。这种征群多见于青壮年，女多于男（约2:1），发生上述三组症状，肛检直肠壶腹没有粪块是其特点，结肠镜检查正常，或至多血管纹增多。常见大量透明黏液。病人常有烧心、腹胀、腰酸背痛、软弱无力、头晕和心悸，外观呈焦虑状。诊断、主要靠排除任何器质性病变，X线钡灌肠一般无特征性改变，但发作期可见乙状结肠痉挛、结肠袋形增多或降结肠呈管状。治疗需要一些技巧和耐心。乳糖酶缺乏症可拟似结肠易激综合征，故应试停饮牛乳或做乳糖耐受试验。医生应使病人感觉富于同情心，并争取病人的信任。采取对症性药物治疗，有时须服一些镇静剂或安抚剂（如氯氮䓬、地西泮），有食物过敏，可试用色甘酸二钠。

习惯性便秘（habitual constipation） 排便反射由直肠急性充盈所起动。充盈将神经冲动传至脊髓上中心，反射性地引起乙结肠和直肠收缩，直肠内压力增高和直－乙结肠曲闭塞，同时肛门内、外括约肌放松，引起排便。此可被屏气加腹压而增强。相反如果盆腔膈和肛门内外括约肌收缩，排便可被有意识地阻止。往往因偏食、食物过精，自幼未养成按时排便习惯，或精神紧张，厕所不方便等，阻止排便动作被滥用，使病人失去便意，导致慢性直肠淤滞使产生便秘，病人对泻剂或灌肠产生依赖就发生了习惯性便秘。对此症的治疗，应分析原因，讲清发病原因，改变某些人多年不良习惯，解除对便意之抑制；嘱病人按时排便，重新建立排便反射。饮食应粗粝、富含纤维素，增加粪容量的泻剂如半纤维素、车前浸膏等。对于老年人纠正和治疗比较困难，有时依赖于泻剂及灌肠治疗。

肠道多发性息肉病（multiple intestinal polyposis） 多发性息肉病指至少5～20个数目不等的息肉汇集。本病分为家族性与非家族性两种。家族性多发性息肉病亦称广泛性或遗传性结肠息肉病，常好发于青年。肉眼可见在大肠黏膜上有多数散在的豆粒大的小息肉群生，或多发的小息肉在肠黏膜上呈绒毡状，极少有蒂者。镜下结构与腺瘤样息肉相同。病人常有腹痛、腹泻及便血。多发性息肉常易癌变。

家族性结肠多发性息肉病（familial multiple polyposis of colon FCP） 家族性结肠多发性息肉病是一种遗传性疾病，结肠有很多息肉会逐渐发展为癌。息肉能变为腺瘤是一种遗传的显性特性。这是一种常染色体显性遗传病，受累的子女有50%发病的危险性，属完全性外显率；但由于基因突变，以散发病例出现。也有“跳代”的报告，这一现象为不完全性外显率。病人常在10岁后才开始出现，一般不超过40岁。息肉限于结肠和直肠。数目从百个至几千个。镜检为腺瘤样息肉，最早腺体有增生、慢慢形成中央核心，发展成腺瘤。起病20～30年发展成癌肿。多发性原发癌发生率要比一般人群大12倍。其症状除不可避免地会发生癌变外，一般无症状，即使息肉很多，也症状甚微，偶然发现或作家族调查时被发现。常有消化道出血，长期腹泻，黏液便及肠梗阻。诊

断、直肠乙结肠镜检查具有诊断价值，再经家族调查可诊断。治疗由于多发性息肉会发生癌变，目前对多发性息肉病治疗困难。对其治疗仍以手术为主。有人报道应用舒林酸可在近期消除结肠多发性息肉，但复发率较高。

少年型结肠息肉病（juvenile polyposis） 临床上起病约在6岁左右，主要见于儿童，但也有成人期才作出诊断。本病罕见。有家族性、是先天性疾患，遗传方式尚不清楚。本病性质未定，有人强调随先天异常发病，有先天性心脏病，肠旋转不良、脑积水、肢体异常、气管先天性狭窄。息肉主要位于直肠、结肠、也可累及胃及小肠。可呈节段分布，息肉多发（30～300不等）切面可见充满黏液的微囊肿、故又名潴留性息肉。镜检为幼稚息肉。被看作错构瘤性病损，属良性。临床无并发症，可无症状。偶见伴有多种畸形。有并发症者可有直肠出血，长期腹泻、息肉可自发地脱出或排出体外，有时发生肠套叠、结肠梗阻。诊断可经直肠指诊、钡灌肠，钡餐X线检查及内镜检查证实。本病属良性，可作保守治疗，长期随访。有并发症，应据并发症来治疗。可做息肉电灼切除。

Peutz－Jeghers综合征（Peutz－Jeghers syndrome） 本综合征是家族性多发性息肉病的一种。特点是黑色素斑－胃肠多发性息肉综合征。首先于1921年由Peutz报告，继之Jeghers又于1944年叙述。故称Peutz－Jeghers综合征。本综合征通常在10岁之内被发现。有家族性、为常染色体显性遗传。患者子女有1/2患病的危险性。病理见息肉形成团聚的肿块，体积较大，质软多数带蒂。多发性息肉可能分布于整个消化道。但主要在小肠。息肉与错构瘤相似。并有2%～3%发生胃肠道癌的危险。临床见色素沉着斑可发生于口周、唇、颊黏膜，面、鼻咽、手足等，可为褐、灰、蓝、黑色等，色素斑1～3mm多见，形状各异。约有5%的病例只有肠息肉而无色素或不到5%只有色素斑而无息肉。大多数无症状，部分可有周期性腹痛、呕吐、腹泻、出血、贫血及蛋白丢失等表现。可因息肉较大堵塞、套叠、发炎而引起急性肠梗阻就诊。治疗可试用高频电灼，冷冻和手术切除息肉。色素斑可不予治疗。

Cronkhite－Canada综合征（Cronkhite－Canada syndrome） 这是一种家族性多发性息肉症，可弥漫地发生于整个胃肠道，但以胃、回肠最多，伴有秃发、皮肤色素沉着和指甲萎缩。一般先有腹泻，继之有吸收不良和肠道蛋白质丧失，引起体重减轻和水肿、低蛋白血症，继之出现毛发脱落、指甲变薄裂开，并有皮肤色素沉着，有舌炎和口角炎。治疗在于加强营养，可试用泼尼松和抗生素、有时奏效。一般预后较差。

Turcot综合征（Turcot syndrome，gliomopolyposis） 这是一种罕见病，迄今只有两个家族的报告。是结肠多发性息肉伴有脑内神经恶性肿瘤——神经胶质细胞瘤。也有家族性，但遗传性质未定。

非家族性多发性息肉病（non-familial mutiple polyposis） 非家族性多发性息肉病与家族性多发性息肉病相对而言，这种息肉的病人，无家族性，更无遗传的显性特点。这种息肉包括有炎性息肉病如血吸虫病性息肉，指状假性息肉；结缔组织性息肉病，如良性淋巴瘤性息肉，脂肪瘤性息肉病等。

Gardner综合征（Gardner syndrome） 是一种家族性结肠腺瘤样息肉症的变种，特点是除结肠多发性息肉外，少数也可见于小肠和胃，尚兼有骨和皮肤肿瘤。在某些家族性多发性结肠息肉，可同时在皮肤有皮脂或表皮样囊肿或皮肤纤维瘤，以及在面骨有多发性骨瘤；结肠息肉、软组织肿瘤和骨瘤形成一特殊的三联征。可以全部存在，也可息肉与其他二联征之一同存。以常染色体显性方式遗传。其肠外临床表现常在结肠腺瘤前10～20年出现，为诊断要点。多发性皮脂囊肿常在青春期出现，多见于面部和四肢，后来在皮肤上出现脂肪瘤和纤维性瘤。常在手术瘢痕处出现，也可无诱因的出现胸、背、头皮和臀部。牙瘤、分散的面骨瘤（腭骨、颌骨和蝶骨）和外生骨疣等是基本表现。结肠腺瘤于发病后10～15年会癌变。治疗同家族性息肉病。

脂肪瘤性息肉病（lipomatoid polyposis） 本病少见，由大量突向肠腔的脂肪瘤组成之息肉。通常呈隐性发展，仅偶而因其他疾病而检查时才被发现。经内镜可切除之。

结肠内气囊肿（air-cyst in the colon） 是肠道气囊肿病在结肠受累及的结果。结肠病变占第二位，在管壁上，含气囊肿可位于黏膜下，此为结肠气囊肿好发部位。而在浆膜下发生较少见。结肠气囊肿、从表面看并不明显；在横切面上可见结肠壁增厚，并呈特征性的蜂窝状；气囊肿与大肠腔大多无明显沟通。临床上多数无明显的症状，仅在为其他原因剖腹时才被发现。有时有类似“肠道易激综合征”表现，有腹胀，腹痛、排便不规则等。偶然有些症状引起注意：①较大气囊肿，尤其小肠，破裂可引起无痛性自发性气腹；②下消化道出血，便色红或紫黑；③慢性腹泻可见有广泛病变者，并有吸收不良和恶病质；④肠腔狭窄或肠扭转造成肠梗阻。在诊断上比较困难，在乙状结肠部位X线常见多个空白区，类似蜂窝或多孔穴的干酪块，为特征性所见。相隔一段时间可自动消失。内镜检查有助于诊断。肠道气囊肿病本身无特殊疗法，主要治疗有关产生此病的疾病。结肠气囊肿也可自行消失。对有症状者治疗无效时，可做部分肠切除。无严重并发症不需手术。

胃肠道淀粉样变性（gastrointestinal amyloidosis） 淀粉样变（amyloidosis）是全身性疾病，淀粉样物质浸润不同的脏器所引起的疾病。我国较西方国家更少见。目前将淀粉样变分为7型，包括原发性、继发性、遗传性家族性、伴多发性骨髓瘤、局灶性、老年性及血透相关性等。淀粉样物质是无定性、嗜酸性、玻璃样透明的物质。胃肠道淀粉样变时同其他疾病相同，主要该物质沉积在黏膜下、肌层及浆膜血管壁内及周围，呈不规则性分布，不同类型淀粉样变在胃肠道沉积部位也不尽相同。沉积于黏膜及黏膜下，在肠壁和肠腔间形成屏障，引起吸收不良。沉积于黏膜肌层和外层纵行肌、压迫肌纤维导致肌萎缩。发生于浆膜层、可直接损伤神经单位，可发生内脏神经损害。肝淀粉样变，发生于门静脉周围，可造成门脉高压、食管静脉曲张破裂。其他可沉积于胆囊、胰腺、口腔，食管、胃、小肠、结肠与直肠等。因淀粉样变是一慢性进展性疾病，发病机制不清，治疗困难。目前常用泼尼松、美法仑、秋水仙碱和二甲基亚砜治疗。

遗传性出血性毛细血管扩张症（hereditary hemorrhagic telangiectasis，HHT） 又名Rendu-Osler-Weber病，是一种常染色体显性遗传性疾病，特点在皮肤、黏膜和胃肠道存在毛细血管扩张斑，这种毛细血管扩张形成动静脉间的交通，外观2～7mm大小樱红色小斑，分布于唇、面、舌、鼻黏膜、耳、手掌、脚底部出现，压之退色。病变可存在于胃肠道、小肠与结肠，破裂引起严重胃肠道出血，出血有反复性。如肝内也有同样的病变，由于动静交通，引起肝内微循环障碍，肝细胞营养不良、汇管区纤维化和肝细胞变性，最后导致肝硬化。继之门脉高压、食管静脉曲张、破裂则出血。

全身性毛细血管扩张症（systemic telangiectasis） 这是一种十分罕见的先天性缺陷病、在全身皮肤和内脏有各种类型的毛细血管扩张。胃肠毛细血管扩张，出血要比遗传性出血性毛细血管扩张症严重得多。

胃肠道海绵状血管瘤（gastrointestinal angiocavernoma） 这种病变可广泛存在于胃肠道和皮肤，因该病不断发展和扩张，可引起大出血。多数病人都有皮肤的血管瘤样改变，且皮肤海绵状血管瘤可向脏器侵犯，故诊断可从皮肤病变来确定。有一些内脏海绵状血管瘤，无皮肤表现及改变则以消化道出血出现，如消化道海绵状血管瘤，小肠的海绵状血管瘤，则需经选择性腹腔血管造影而确诊。肝脏的病变，可通过超声波、血管造影，CT或磁共振检查而确诊。血管瘤面积小者可手术治疗，面积过大者及浸润的广泛的海绵状血管瘤，只能手术止血治疗。

Bandler综合征（Bandler syndrome） 本病是一种常染色体显性遗传的错构瘤，在整个小肠有海绵状静脉扩张，同时在口唇、口腔黏膜、手掌和手指有褐色斑，小肠血管瘤破裂引起严重出血。除上述症状外，可做腹腔动脉选择性造影或B超等检查，有助于诊断。

结肠血管发育不良症（vascular dysplasia of colon） 这是一种位于右半结肠的黏膜下毛细血管扩张或动静脉畸形，常引起原因不明的下消化道出血。病人多是65岁以上老人，反复严重的便血，可有严重的失血性贫血；多次X线钡灌肠，甚或手术找不到原因。动脉造影，特别是在大出血时对诊断有帮助。不出血时造影也可显示这种动脉、静脉异常，包括引流右结肠的静脉过早充盈和畸形见异常血管索，见于升结肠和盲肠。另一诊断方法是手术插纤维结肠镜进行检查、明确出血的部位。手术切除、效果佳。

肠道子宫内膜异位症（uterine intima heterotaxia of intestine） 子宫内膜异位症系指子宫内膜样组织出现于子宫以外的部位，偶然可累及下消化道的浆膜层。育龄妇女10%左右有子宫内膜异位，其中约1/4累及直肠、乙状结肠。病因不明。主要异位子宫内膜病变位于肠道浆膜层，有时累及肌层，极少破坏黏膜。异位子宫内膜的细胞像肿瘤细胞一样具有增殖活力，并受内分泌的控制，按月经周期而增殖及退化。增殖的子宫内膜具有较强的破坏作用，引起组织坏死、炎症和纤维化。周期性出血可产生局部囊状血肿，囊肿破裂而引起继发性种植，导致炎症粘连和纤维化。绝经后较重的瘢痕组织又影响肠道功能。症状可有复发性下腹疼痛，与月经来潮之前关连之腹绞痛，急腹痛；还有不明原因肠梗阻。因移植内膜灶的侵蚀或囊肿破裂可引起血腹症。对不育妇女有痛经突然发生急腹症时，要考虑诊断。乙状结肠镜和纤维结肠镜可提供线索。无症状，偶然发现可不需治疗；有症状育龄妇女，最初不考虑手术或放疗。对保守失败、已有盆腔病变，有肠梗阻，肾盂积水、不能排除癌肿者、应手术治疗。绝经者可放射治疗。

Ehlers-Banlos综合征（Ehlers-Banlos syndrome） 这是一种结缔组织发育缺陷性疾病。特点关节活动度大，拇指可以背屈。皮肤伸展性和脆性增加，稍一碰撞即破裂，故皮肤特别是下肢多瘢痕。有皮下出血倾向，胃肠道也可出血、穿孔。治疗困难。

蓝痣（blue nevi） 发生于皮肤和胃肠道，有3种：①海绵窦血管瘤，可累及重要器官和引起肠梗阻；②橡皮奶头状（rubber nipple）血囊；③不规则或点状的蓝色或浅蓝色或深蓝色皮损，压之变白。小肠内这种病变可致出血。

Behcet病（Behcet disease） 是一种不明原因的淋巴、血管性疾病。特点是口腔鹅口疮样溃疡，外生殖器溃疡和眼葡萄膜炎。除口腔溃疡外，偶也可发生结肠炎。病变与口腔溃疡相似，很表浅、可发生便血。内镜检查可见浅表糜烂，黏膜脆弱易出血，回盲部有圆形溃疡。可合并淋巴管炎、静脉炎等。偶有报道并有急性胰腺炎或小肠溃疡者。中西医结合治疗有效。

胶原性结肠炎（collagenous colitis） 这是一种最近才被公认的疾病，罕见，病因不明。本病的病理主要是黏膜上皮层基底膜增厚。正常紧贴表层上皮有一层纤维母细胞，分泌少量胶原纤维形成基底膜。在不明原因的刺激下，纤维母细胞活力增加，形成大量胶原纤维在基底膜沉积，厚12～50μm，而在隐窝之间的上皮层最厚。影响水、电解质的吸收，引起慢性水泻。患者大多为中年成人，女性多见。目前无有效治疗。

深部囊性结肠炎（colitis cystica profunda） 指结肠的良性黏液囊肿的病变。有2种：①深部位囊性结肠炎，主要在远端结肠黏膜肌层下有分散而充满黏液的囊肿；②浅表囊性结肠炎（colitis cystica superficialis）黏液囊肿在黏膜肌层上的表层，充满整个结肠。在黏膜表面可见成千个灰白色小泡，压之有黏液流出；深部位囊肿性结肠炎少见；表浅者见于糙皮病，罕见。病变可局限于直肠，也可节段性分布下结肠，或弥漫型累及结肠范围较广，罕见。临床上大多数为年轻成人，也有老人及儿童。有轻度腹泻，里急后重，下腹绞痛和排黏血便。肛诊可扪及光滑具有橡皮坚度的肿块，易移动。也可在升、降、横结肠，内镜下示无蒂息肉样隆起，黏膜正常或充血，有小凹陷甚或溃疡。病变大可突入肠腔。X线钡灌肠可见肠壁不规则或巨大肿块，溃疡，易与癌相混，有赖活检。手术切除病段直肠，无复发。

盆底综合征（pelvic floor syndrome，PFS） 指盆底神经或肌肉异常引起肛门、直肠盆底功能障碍，临床上主要表现为排便困难或失禁以及盆底压迫感、疼痛等。本征近年来才得以阐述。病因较多，其中较多见于分娩的妇女。肛、直肠盆底运动病理是大便的节制和（或）排便功能障碍，病人表现为粪便通过肛管出现排便困难或以便失禁为主的症状群，包括排出阻滞性便秘。通过困难、排便费力。原因是多源性的，如肛门痉挛、成人巨结肠、肛门直肠感觉障碍、以及会阴下垂；其次是直肠脱垂，早期排便受阻、后期继发大便失禁；第三，是特发性便失禁，即神经源性便失禁，支配盆底横纹肌及肛门外括约肌的神经进行性损害及内括约肌功能减退，也有肛管、直肠角变钝，两者造成粪便泄漏，造成失禁。查体可发现肛门的病理改变如肛门直肠肿瘤，炎性肠病、肛瘘、肛裂、痔及嵌塞之粪便。也可见会阴下垂、脱肛等。可做肛、直肠盆底功能的检查。对排出阻滞性便秘无理想的治疗方法；直肠脱垂可手术修补法治疗。便失禁

可行修补损伤方法等。

性传播肛门直肠疾病（venereal infectious rectal and anal disease） 多发生于男性同性恋者之间，为慢性肛门直肠感染性疾病，包括以下症候：（1）尖锐湿疣（condyloma acuminata）。通常由人类第6和第11型乳头状瘤病毒感染所致，主要症状是瘙痒、出血。肛旁及肛管有向外突起之皮肤肿物。有时表面糜烂，大小不等。小的可用25%足叶草安息香酊治疗，大的用激光或冷冻疗法切除。（2）淋病性肠炎（gonococcal rectitis）。病变侵犯肛管上部及直肠，有疼痛、便次频数和脓血性分泌物。大便培养后应用抗生素治疗。（3）梅毒。肛门直肠原发病灶是溃疡。3~4周病灶愈合，继发病变是有臭味斑块。诊断靠血清梅毒试验及暗视野显微镜下找梅毒螺旋体。采用抗梅毒治疗。

肛门痉挛痛（anal pain） 主要是由于耻骨直肠肌和肛门外括约肌不能松弛，有时耻骨直肠肌的活动反而增强。这些病人难以发动排便和排便前肛门发生痉挛性疼痛，因而排便不彻底。常滥用润滑剂及泻剂，用后反而疼痛加重，便秘加重。

直肠闭锁（rectal atresia） 直肠、肛门闭锁属于先天性发育不良或畸形的疾病。有三种类型：①肛膜未穿孔。多见，肛门直肠闭锁常伴有直肠泌尿生殖器官瘘或直肠会阴瘘。与先天性心脏病，食管闭塞等畸形合并发生。患儿多数在出生后即有完全性低位肠梗阻表现，腹胀，无胎粪、喂奶有呕吐等。肛门外观可正常，仅肛周皮肤颜色稍深。肛门外口闭锁者往往有一浅窝。X线检查有助于确定直肠的盲闭部位。可将病儿倒置，摄取腹部及骨盆腔平片，结肠气体上达的终点为盲闭部位。探测肛门与盲闭直肠间的距离、有助于决定手术方式。②直肠距肛门近处盲闭（低位无肛）。③直肠在骶骨前盲闭（高位无肛）。检查与处理均同第一种类型。

紫绀-杵状指-肝病综合征（cyanosis-finger clubbing and hepatopathy syndrome） 本征系指肝硬化伴有发绀-杵状指的一组综合征。有家族性，可能由于肝硬化时肝脏释放出某种异常的激素样物质引起肺内动静脉瘘所致。1884年Fluckiger首先报道，1968年Silrerman等报道同胞兄弟姊妹的发绀-杵状指-肝病综合征。该征以儿童多见，其他年龄也有。在肝硬化的患者可见。特征是发绀可伴有呼吸困难、肝硬化伴有杵状指、继发性红细胞增多。化验动脉血氧饱和度降低，染料稀释试验可间接发现肺内有动静脉瘘。X线肺部检查无异常。肝功能呈硬化改变。治疗主要是针对肝硬化，肝功能恢复或门脉压力降低，症状可以缓解。可采用门静脉分流术改善症状。

异位肝组织（heterotaxic liver tissue） 异位肝组织也像异位胰腺一样，是胚胎发育过程中肝组织细胞异位于其他器官和组织的疾病，十分罕见。有的肝副叶生长在胆囊表面；有的在胆囊内，也有的在胰腺，在脾脏被膜上，也有的生长在幽门管。由于肝组织裸露在胃肠道内和器官表面，可导致梗阻、感染、出血等并发症。这些肝组织往往有组织索条与肝相连，内有血管和胆管上皮组织。本病极易误诊为其他病变。只有在剖腹手术时才被发现。主要靠病理检查。

糖衣肝（sugarcoated liver） 罕见。由于严重慢性肝周围炎，使肝表面被一层厚而坚韧发亮的纤维膜覆盖，类似冰糖。多发生于中年，后期出现大量腹水；体征类似肝硬化失代偿期，腹水为漏出液，较顽固。腹腔镜检查有助于诊断。腹水的产生与腹膜慢性炎症，腹腔淋巴循环障碍，低白蛋白血及门静脉高压有关。

腹壁静脉曲张（abdominal wall varix） 腹壁静脉曲张为出生后本来闭合的脐静脉及脐旁静脉重新开放，与腹壁静脉相通，通过乳房内静脉而进入上腔静脉，形成腹壁静脉及脐周静脉曲张。此征常见肝硬化，门静高压；以及下腔静脉肝后段阻塞（Budd-Chiari综合征），肝静脉阻塞，肝小静脉炎，肝脏肿瘤等疾病所致的门静脉高压的一种表现。肝硬化、腹壁静脉曲张是以海蛇头形式出现，有时在上腹可闻及静脉血管杂音、触诊有震颤，称之为Cruveihier-Baumgarten综合征。如为下腔静脉肝后段阻塞而引起的门脉高压，腹壁静脉曲张之血流不论在脐上或脐下，腰部等，均方向向上。且肝肿大、脾肿大，双下肢静脉曲张。

门脉高压症（portal hypertension） 正常门静脉压力为1.33~1.59kPa。因各种病因引起门静脉压力超过正常而发生的一系列综合征称门脉高压症。它常续

发食管及胃底静脉曲张、脾肿大、腹水，并加重肝衰竭。门脉高压有以下表现：①脾肿大和脾功能亢进。脾脏可在左肋弓缘下触及或增大至脐下。常伴有脾功能亢进，白细胞、血小板减少。②门静脉侧支循环的形成，主要有食管下端及胃底静脉曲张，可破裂出血。出生后的闭合的脐静脉及脐旁静脉，因门脉压力过高重新开放，形成腹壁静脉曲张，形如海蛇头。在骶部痔上静脉与中、下痔静脉吻合、扩张形成痔核，易破裂出血。在膈面形成膈静脉吻合（Sapply 静脉）在腹膜后门静脉与下腔静脉吻合形成 Ritius 静脉。③腹水。是肝硬化、门脉高压和低白蛋白血症以及肝内淋巴生成和回流量增加、肝内淋巴淤积的表现。根据上述表现，可通过 B 超、CT、MRI、食管吞钡 X 线检查，核素检查等协助确诊。

胆盐的肠肝循环（biliary enterohepatic circulation） 所谓胆盐即胆汁酸。胆汁酸的肠－肝循环，解剖途径包括肝脏、胆囊、小肠和门静脉系统。新合成和再循环的胆汁酸由肝脏分泌进入上述循环，主要在回肠下段被充分吸收（95%～98%），再回到肝脏。肠肝循环的胆汁酸总量为 2～3g，每 24h 循环 6～10 次，因此每天至少有 12～20g 胆汁酸通过胆道系统。正常情况下，肝脏新合成的胆汁酸仅为 400～500mg，恰好补偿肝脏循环中由大便排出的量。

当有胆汁引流、回肠瘘或服用考来烯胺时、可导致肠肝循环中的胆汁库减少，则由胆汁酸生物合成的反馈调节机制，促使肝脏增加胆汁酸的合成，一般可达 5～10 倍，从而保持胆汁库的恒定。

莫非征，胆囊触痛症（Murphy sign） 胆囊底部的位置相当于右侧腹直肌外缘与右肋下缘的交界处。检查者以右手拇指放在相当于胆囊的部位，嘱患者深吸气，此时胆囊下移碰到检查者的手指，急性胆囊炎患者感到疼痛而突然屏气，称 Murphy 征阳性。

胆道感染（infection of biliary tract） 指胆道系统的感染，包括胆囊、胆管系统的感染。这种感染通常结石梗阻、嵌顿是其原因之一，其次是胆汁细菌感染，细菌可通血源性播散，门静脉播散、上行感染以及通过淋巴途径抵达胆囊和胆管，常见的细菌为大肠肝菌、克雷伯杆菌、梭状芽胞杆菌等。另外胆道系统感染包括寄生虫感染，如梨形鞭毛虫、华支睾吸虫等以及病毒感染。

急性胆囊炎（acute cholecystitis） 急性胆囊炎是胆道系统常见的外科急腹症之一，也是胆囊结石常见的并发症，占胆囊结石的 10%～20%。其病因因胆囊管或胆囊颈部结石突然梗阻或嵌顿，以及细菌感染，胆囊管扭曲、压迫等造成胆囊排空障碍，导致急性胆囊发炎。此外胰、胆管共通管梗阻、胰液反流入胆道，被激活的胰蛋白酶损伤胆囊也可引起胆囊急性炎症。急性胆囊炎症状主要为上腹疼痛，开始多在上腹正中，后转移至右上腹，进而疼痛范围扩大，胆囊迅速扩大，可绞痛或胀痛、部分病人放射至右肋缘或右肩胛下区。同时食欲不振、恶心、呕吐，寒战、发热、右上腹压痛、包块，部分病人可有黄疸。周围血象白细胞增高，血清碱性磷酸酶，γ－GT、GPT、GOT 也可增高。结合 B 超。以及 Murphy 征阳性即可诊断。其并发症可引起胆囊积脓，化脓穿孔，腹膜炎及急性胰腺炎。治疗：①应予禁食、胃肠减压、解痉输液以应用抗生素治疗；②如出现限局性腹膜炎，穿孔和经 24～36h 治疗无效，应及早手术治疗。

急性胆管炎（acute cholangitis） 是由于胆管有梗阻，经胆－肠途径的细菌在胆管内停留繁殖，可导致胆管炎发生。胆管炎的分类，各学者意见颇不一致，急性胆管炎多数属复发性胆管炎。这种疾病多继发于胆总管结石、胆管狭窄、手术后 oddi 括约肌切开、十二指肠－胆囊吻合术，其他如华支睾吸虫、肝内胆管先天性扩张（Caroli 病），胆管多发性乳头状瘤等。临床上症状为阵发性畏寒、发热多为弛张热型，伴全身乏力、纳差。腹痛时腹肌紧张，可出现黄疸，并有尿色深黄。发作持续 1～2 周，可歇数月，如疾病进展时，间歇期缩短。可并发肝脓肿、胆囊穿孔及胆汁性腹膜炎、胆－肠瘘、肝静脉血栓形成。严重时可发展为急性梗阻性化脓性胆管炎。急性复发性胆管炎的诊断应在病情缓解后进行逆行胆管造影。可发现病因如狭窄、结石或蛔虫等。支持疗法颇为重要，应用抗生素，如临床症状未见好转，应考虑手术治疗。

急性化脓性胆管炎（acute suppurative cholangitis） 本病系指胆总管、肝管及肝内胆管在急性梗阻的基础上、发生化脓性感染。又称急性梗阻性化脓性胆管炎。为胆管炎的一种，其病因以胆总管结石多见，其次为胆总管狭窄，胆囊颈或胆囊管内嵌顿性结石压迫胆总管或肝总管即所谓 Mirrizzi 综合征。还有胆道寄生虫、肿瘤引起的胆管梗阻等。急性胆管化脓性炎症

的胆汁中细菌培养阳性率可达96%，菌种主要为大肠肝菌、克雷伯杆菌、绿脓杆菌、变形杆菌、肠链球菌。厌氧菌的检出为3.6%～33.0%。本病多见于女性，有右上腹或剑突下疼痛，疼痛向后腰或右肩放射，恶心呕吐、畏冷发热，热度较高，多在39℃以上，可有神智模糊及休克等。右上腹压痛明显，有肌紧张，肝肿大。可有梗阻性黄疸。晚期病人可有弥散性血管内凝血。并发症严重有胆囊穿孔、胆汁性腹膜炎，肝脓肿、胆－肠瘘、胆管胸膜瘘、菌血症或败血症。早期诊断及早进行手术治疗，抗休克。应用大剂量抗生素治疗。对高龄、无手术条件者，可行内镜下鼻胆导管引流，争取手术条件。

胆总管十二指肠内瘘（choledochus－duodenal fistula） 在做ERCP及十二指肠镜检查时，经常在胆总管十二指肠壁内段发现小的瘘孔，胆汁可以经此孔流出。当经此孔插管（瘘孔可在乳头开口的上方或侧面），往往可以成功的插入胆总管内，注射造影剂后，胆管系统显影。胆总管十二指肠内瘘病人多为胆管结石嵌塞，压迫，胆总管下段所致之穿孔。形成内瘘后往往病人阻塞性黄疸缓解，感染消退。但经过一段时间后，因瘘孔缩小或结石再次嵌塞，症状可再发。

原发性硬化性胆管炎（primary sclerosing cholangitis） 本病是肝外胆管弥漫性或局限性硬化和闭塞所致的原发性胆管炎症，肝内胆管也有不同程度的波及。该病之病因不明，许多学者认为可能是一种自身免疫性疾病，也有人认为本质上是一种发展缓慢的胆管癌，分化好的胆管癌可生存3～9年。病理改变主要管壁有弥漫性增生、增厚，使管腔明显变狭，胆总管似绳索状。肝内胆管亦有类似变化。组织学病变主要在黏膜下层和浆膜下层表现为非特异性慢性炎症，有水肿及纤维化。临床特点，起病隐匿、黄疸是突出表现。当发展至胆汁性肝硬化时，出现门脉高压，食管静脉曲张破裂出血及肝昏迷而死亡。诊断靠病史和实验室血清胆红素增高，血清碱性磷酸酶明显增高；内镜胰胆管造影或手术时胆管造影检查有助于确诊。治疗时应用抗生素控制感染，可用考来烯胺消除阻塞性黄疸所致瘙痒。激素在部分病人有效。硫唑嘌呤、抗组胺药物也可考虑。

胆汁淤积（cholestasis） 胆汁淤积是临床常见的综合征，系由多种病因引起的胆汁分泌障碍或胆汁流量受阻所致的黄疸。病变可发生在肝细胞胆汁分泌器至十二指肠乳头之间，包括肝细胞、毛细胆管、肝内或肝外胆管的任何部位，病理以肝小叶中央区淤胆为其特征，伴有胆汁全部成分的反流，使胆红素、胆盐、胆固醇等在血液和组织中瘀滞，并引起一系列症状。因此胆汁淤积包括肝内外胆道梗阻引起的胆汁淤积，还包括肝内非梗阻性胆汁淤积。采用胆汁淤积取代梗阻性黄疸，但两者并非同意语。因为肝外或肝内胆管因各种原因引起的机械梗阻虽可引起胆汁淤积，但临床上常可见胆汁淤积却无肝外或肝内胆管梗阻的证据，如所谓“胆小管性肝炎”，近年来经电子显微镜发现原发性病变实际上在肝细胞的胆汁分泌器上。而药物性黄疸只见肝小叶中央区淤胆，并无肝内、外胆道系统的梗阻证据。

原发性胆汁性肝硬化（primary biliary cirrhosis） 本病为原因尚不清楚的以肝内细小胆管炎症，肝内长期胆汁淤积所致的肝硬化。可能与病毒感染、免疫反应、药物、胆汁酸代谢和分泌障碍等因素有关。表现起病隐匿，进展缓慢，黄疸逐渐加深，伴有全身皮肤瘙痒，多处有搔痕，色素沉着，尿色加深、粪色浅淡。有脂肪泻，便量、便次增多，有恶臭。骨质软化或疏松，脂溶性维生素吸收障碍。眼睑有黄色斑。肝脏肿大而硬、脾逐渐增大。血清胆红素增高、直接型占50%以上，尿胆素阳性、尿胆原缺如或减少。AKP与γ－GT增高，血清胆固醇及胆酸浓度增加，晚期血清蛋白倒置。免疫学显示线粒体抗体阳性，平滑肌抗体及抗核抗体阳性、淋巴细胞转化率降低。肝穿刺活检常可确诊。一般肝硬化的治疗应用D－青霉胺：120～500mg/d，长期服用；可应用环孢素，苯丁酸氮芥、甲氨蝶呤或硫唑嘌呤。症状治疗可用考来烯胺4～5g溶于20ml橘子汁中早餐前后各服一次。加用维生素D_3或维生素D_2，补充维生素A、维生素K及钙剂。

胆汁性肝硬化（biliary cirrhosis） 胆汁性肝硬化比较少见，但近年来的发病数增加。根据胆汁阻塞的部位（肝内与肝外）及细菌有无感染，一般将胆汁性肝硬化分为原发性与继发性两种。原发性胆汁肝硬化为肝内细小胆管炎症、肝内长期胆汁淤积所致的肝硬化。继发性胆汁性肝硬化，又分为胆汁淤积性的长期持续肝外胆管阻塞，或由外方压迫胆管等各种因素以

及先天性肝外胆管闭塞。

慢性胆囊炎（chronic cholecystitis） 急性胆囊炎多次发作之后，可形成慢性胆囊炎。多数发生于胆石症的基础上。少数慢性胆囊炎不伴有结石，称之慢性无结石胆囊炎。引起无结石胆囊炎的原因尚未完全明了。可能细菌从血液，淋巴管或胆囊管侵入，或邻近器官疾病感染，或因胆汁淤积，或胆囊血液供应不足，或因病毒、寄生虫感染所致。胆囊病理主要见胆囊内有结石，胆囊壁明显增厚和收缩，并有钙质沉着，久者胆囊内的胆汁因有结石阻塞可变为白色。无结石者主要胆囊壁充血、增厚、肌层周围和固有膜有结缔组织增生和炎细胞浸润。慢性胆囊炎的症状轻重不一，常有反复发作的胆绞痛史，Murphy 征可阳性，十二指肠引流 B 管胆汁颜色变浅、浑浊，可见白细胞和脱落的柱状上皮细胞；口服法胆囊造影，胆囊缩小变形，收缩功能欠佳，伴有结石。对慢性胆囊炎的治疗采用低脂饮食，口服消炎利胆或 33% 硫酸镁 5ml，3/d。急性发作适当应用抗生素。治疗病因、对结石和寄生虫进行治疗，反复发作，有结石或伤寒杆菌者，应行胆囊切除术。

急性气肿性胆囊炎（acute emphysematous cholecystitis） 为一种严重性急性胆囊炎，多发生于 50 ~ 70 岁，男性多于女性，多见于糖尿病患者。多数患者过去有胆道疾病。诱因是胆囊结石阻塞胆囊管或胆囊的血管栓塞、胆囊受压、扭曲或粘连。侵入产气荚膜梭状芽胞杆菌为主，或其他杆菌、厌氧链球菌等，侵入之细菌在胆囊壁繁殖并产生气体。临床表现为严重急性胆囊炎，起病急骤，上腹或右上腹剧痛，伴恶心呕吐，约半数胆囊肿大，1/4 有黄疸、发热，白细胞及中性粒细胞显著增高，症状出现 24 ~ 48h 后，腹部 X 线平片可见胆囊壁有气体和液平面。胆囊周有气泡环绕。本病治疗除选用广谱抗生素治疗外，应及时紧急胆囊切除和清除胆囊附近的坏死组织等。

胆石症（cholelithiasis） 是胆道系统结石病的总称。胆石症是一种常见的疾病，可于胆囊或胆管内自发性结石形成。据尸检资料，我国胆石发生率为 7%，我国近代调查结果表明，胆囊结石与胆管结石之比为 1.5:1；胆固醇与胆色素结石之比为 1.4:1。胆石症的临床表现：①胆囊结石，约 34% 开始无症状，胆结石突然阻塞胆囊管或胆总管时，可引起上腹部疼痛，并伴有恶心呕吐，并有放散痛，可有胆囊肿大，伴发胰腺炎。并发胆囊穿孔和胆囊积脓，较大结石可引起十二指肠梗阻（胆囊 - 十二指肠瘘后）。②胆总管结石，可发生绞痛、寒战、发热和黄疸是胆总管结石的三个主要症状。原发性胆总管结石，绞痛常伴有呕吐，黄疸常发生于绞痛之后。由于胆汁淤积、胆总管扩大。梗阻一旦解除，症状即可缓解，但又可反复发作。久之可有较多之结石和持续性黄疸、胆汁性肝硬化。③肝内胆管结石，结石在左右肝管汇合之前，主要引起发热及黄疸，疼痛较轻。上述经 B 超、CT 以及内镜胰胆管造影等检查可以确诊。经手术、腹腔镜手术及内镜排除结石。

鲍维里特综合征（Bouveret syndrome） 因胆结石病并发胆囊或胆总管十二指肠瘘，致使结石排入十二指肠引起梗阻。临床上以上消化道梗阻为主要症状。腹部 X 线平片可发现十二指肠梗阻和不透光结石，并可见胆道积气二者同时存在。有时为透光结石嵌顿于十二指肠球部、需经内镜检查而发现。本症传统的治疗是经外科手术取出结石。近年来对高龄病人，手术高度危险，如无胆管炎同时存在时，可应用胃十二指肠镜套取结石。但对下位肠道或穿至其他部位如胸腔、腹腔的结石应手术治疗。

胆道蛔虫症（biliary ascariasis） 胆道蛔虫症是肠道蛔虫病的最常见的并发症之一，蛔虫自肠道窜入胆道引起。多见于儿童和青年人。蛔虫寄生于小肠下段，当其生活环境改变时，活动性增强。由于蛔虫喜钻孔，游至十二指肠时，就有可能通过 oddi 括约肌而钻入胆道。蛔虫进入胆道后可将肠道细菌带入胆道内，引起化脓性胆管炎、胆管周围炎、肝细胞坏死、肝脓肿、胆道出血、胰腺炎等。雌蛔虫因产卵或死虫体不能及时排出时，以此为核心形成继发性结石。蛔虫症可引起 oddi 括约肌痉挛而发生胆绞痛，腹痛为钻顶样，发作时弯腰屈膝体位，以手按腹，呻吟不止，辗转不安。持续数分钟，发作后病人可毫无症状如同平常。除腹痛外可有恶心呕吐，如蛔虫未能排出胆道，2 ~ 3d 后可有黄疸，寒战、发热。体征转微。影象学检查能较清楚地显示总胆管内条形管腔影并可见活动性蛔虫，ERCP 能清楚了解有无蛔虫及位置，并通内镜进行治疗。近代治疗以非手术为主，解痉止痛、驱蛔，抗感染、经内镜取蛔虫；有大出血及胆道坏死穿孔者手术治疗。

胆道出血（hemobilia） 胆道出血属于上消化道出血原因之一，可分为肝内和肝外两种。肝内型如肝脓肿、肝内胆管结石或感染、肝内胆道蛔虫症、肝癌，重症肝炎，肝血管瘤及外伤等；肝外型如胆总管或肝胆管结石或蛔虫症，胆道感染、壶腹部或胆总管癌肿、胆道息肉或乳头状瘤等。肝内型较多见，胆管黏膜溃疡或肝内多发性脓肿腐蚀及血管造成出血。而此二者又多系胆道蛔虫或胆道结石并发感染所致。胆道出血的特征主要为黑便、呕血、上腹剧痛（类胆绞痛）和黄疸。如以往有胆道疾病史，出血又属周期性或反复性者，则诊断更可确定。

胆囊良性肿瘤（benign tumor of gallbladder） 胆囊良性肿瘤常在手术中意外被发现或在胆囊造影时发现充盈缺损，一般无需外科治疗。良性肿瘤可否癌变目前尚有争论，但是如果胆囊内发现恒定的充盈缺损，尤其在系统追踪过程中发现进行性增大，则应予以切除。良性肿瘤有：①炎性息肉 来源于胆囊慢性炎性增生。炎症时、黏膜腺体增生、黏膜增厚而形成炎性息肉；这种病变除胆囊造影或ERCP检查能发现外，可通过胆囊的B型超声发现。②增生性胆囊病（hyperplastic cholecystopathy） 常见，包括腺肌瘤（adenomyoma）及胆固醇性息肉（cholesterol polyps）；这些病变并非炎症或肿瘤，而是一种变性病变。本病一般可无症状，少数可有右上腹痛及轻度黄疸。一般不需手术治疗。③内脏黏膜黏膜异位 胆囊内异位结构来源于胃、小肠、胰与肝脏。主要由于胚胎发育时迷路所致，也见于慢性胆囊炎时黏膜上皮化生。还有腺瘤及乳头状瘤。少见的有纤维瘤、脂肪瘤、血管瘤、神经瘤、平滑肌瘤等。

胆管癌（carcinoma of bile duct） 指肝外胆管发生之癌肿，因为肝内胆管癌往往与肝癌无法区分。胆管癌来源于：①胆囊管；②肝管或肝总管；③胆总管；④胆囊管、肝总管、胆总管三管汇合部；⑤胆总管十二指肠壁内段或壶腹部。胆管癌也多见高龄患者，男性多于女性。在病理上，约40%癌肿位于胆总管的远端，30%发生于三管汇合部，25%在肝管，5%在胆囊管。临床特殊症状是进行性黄疸，瘙痒、体重减轻十分明显。可有食欲减退，恶心、呕吐、发热与寒战。体检时有肝肿大并有1/3的患者可触及肿大的胆囊。诊断有赖于经内镜逆行性胰胆管造影检查，B超切面显像或经皮经肝胆管造影等特殊检查。手术探查易被遗漏。外科治疗效果不理想，由于肿瘤往往侵蚀肝动脉、门静脉、转移到双侧肝叶多数不能切除。常用胆囊－空肠吻合或胆管十二指肠吻合，缓解黄疸与瘙痒。也可经内镜插入导管进行内外引流、缓解黄疸。

胆囊肿大（gallbladder enlargement） 胆囊肿大是胆囊和胆道疾病的一种体征，即可在右上腹扪及一梨形或粗条状的囊性肿块；深吸气时，肿块向下移动，检查时用手将肿块向左右推动，肿块的浊音与肝浊音区相连。但大多数肿大胆囊者腹部检查时不能扪及。胆囊肿大又无黄疸者，大多数为胆囊管梗阻引起胆囊积液或积脓所致，少数胆囊癌引起胆囊肿大，胆囊肿大兼有黄疸的患者，多数为壶腹癌、胰头癌或胆总管下段结石，少数可因乳头狭窄或Vater壶腹结石引起。

胆囊癌（carcinoma of gallbladder） 为胆囊之恶性肿瘤，胆囊原发癌远高于肝外胆管癌的发病率，尸检报告占0.43%，且80%的胆囊癌患者伴发有胆囊结石。临床上估计1%胆结石病人伴有胆囊癌。文献提示胆结石、炎症、胆汁淤积以及胚胎细胞迷路等因素可能与胆囊癌的发病有关。研究显示胆固醇结石对胆囊黏膜的非特异性刺激，可能促进胆囊癌的发生。有人发现橡胶工人在橡胶制作过程中，由于接触二甲基亚硝基胺，其胆囊癌的发病率较高。胆囊癌呈腺瘤性、乳头状或浸润性生长。弥漫性多于局灶性。底部癌易与周围脏器粘连，发生广泛转移前，往往无自觉症状。临床本病多发生于老年人，在胆结石反复发作中、病情常在3～5月内进行性恶化。诊断可通过实验室X线胆囊造影，B型超声，腹腔镜检查手段诊断，最后经手术探查证实。手术对早期肿瘤有较好的效果；其他类型癌，预后较差。

肝、胆管囊肿病（cystic disease of liver and bile duct） 是属于肝内胆管系统先天性发育不良的疾病，又称肝脏纤维多囊病。如以囊肿为主则为先天性多囊肝。如果肝内胆管发育不良累及肝内支的分支，且以扩张形式出现则称Caroli病，这些节段性扩张，易发生胆汁淤积引起胆石症，也易感染引起胆管炎。CT和胆管造影可示典型的肝内胆管囊性扩张，常同时伴有肝内纤维化可发展成继发性胆汁性肝硬化。Caroli病无家族性。

先天性胆总管囊肿病是指胆总管有瘤样扩张，一般为单发，也有几个。囊肿可大可小，本症常有间歇性黄疸，右季肋部疼痛和肿块。黄疸为胆汁淤积型，间歇出现，伴发热。肿块是囊性，位于右上腹，性质及大小可变动。胆总管囊肿可伴有肝内纤维化或 Caroli 病。最可靠的诊断方法是内镜逆行胰胆管造影术，超声波和 CT。因易恶变，治疗主要是手术切除。

胆囊运动功能亢进（hyperkinesis of gallbladder） 胆囊的张力正常，但运动功能加速，胆囊造影空腹时容量正常，15min 后排空速度较正常快，60min 后胆囊不显影。引起运动功能亢进的原因有：①胆囊内源性神经网功能障碍；②胆囊的过敏反应；③早期胆囊炎症改变等。

Oddi 括约肌张力增加（Oddi sphincter tension increase） 属于 Oddi 括约肌及周围组织异常。较为常见是 Oddi 括约肌痉挛或张力增加，经常与情绪波动有关，亦可由于附近器官炎症反射影响所致。空腹时胆囊容量增加，脂肪餐后排空较快。刺激性或炎症性改变，可影响 Vater 壶腹区域；此时 Vater 乳头常水肿，Oddi 括约肌痉挛，胆总管压力增加，胆囊不同程度扩大，胆囊排空延迟。本症多见于青年女性，无黄疸、畏冷发热现象。右上腹或上中腹发作性疼痛，常于饮食后立即或 1h 后发作。偶呈绞痛，反射至背部，可几分钟或几小时内自行消失。脂餐可诱发，应用吗啡加重疼痛，而亚硝酸盐可缓解之，有诊断价值。本病患者常有精神紧张，焦虑不安，严重头痛、便秘、潮红、多汗等植物神经功能失调。诊断要排除器质性疾病，试用亚硝酸盐，治疗宜低脂饮食，可给予地西泮，必要时可做 Oddi 括约肌切开或成形术。

胆囊运动功能减退（hypokinesia of gallbladder） 胆囊张力正常，但脂肪餐后其收缩与排空迟缓。如空腹时胆囊容量增加，外形呈 U 形轮廓、漏斗部显影欠佳，脂肪餐后排空迟缓者，为胆囊张力减退及运动功能减退。此种情况可能与胆囊神经功能障碍有关以及瘦弱体质的人。

胆囊扭转（torsion of gallbladder） 在解剖中，有 4% ~5% 的胆囊有支持膜。胆囊周围的腹膜延续成极为相近的两层腹膜叶，以组成自肝脏下面支持胆囊的皱襞或肠系膜。使胆囊悬于肝脏的下面，最长距离可达 2 ~3cm。此系膜过长使胆囊易于扭曲，可引起胆囊扭转。其蒂中的血液供应障碍，继发梗塞。消瘦的老年妇女，网膜脂肪逐渐减少，内脏下垂程度增加。肠系膜胆囊悬垂更易发生扭转。症状主要是上腹及右肋缘部持续性剧痛，向背部放射，伴有呕吐和虚脱。于腹部触及“肿瘤”样肿大胆囊。胆囊扭转可再发，反复急性发作。B 超和 CT 可显示位置低下，有时可达盆腔内。扭转的胆囊宜尽早选用胆囊切除术。

胆囊缺如（absence of gallbladder） 常与多种先天性缺陷同时存在，缺如有两种类型：①由于肝憩室头端未分出尾支所致，常伴有胆道的其他异常，如 2 支以上的肝管或胆总管缺如，肝管分别开放入十二指肠；②胆囊虽然成形，但保留于实体状态，常伴有肝外胆道闭锁。胆囊缺如一般无症状，多在偶然中发现。多在手术中不能查得胆囊。胆囊造影和扫描有助于证实。

左位胆囊（left - sided gallbladder） 极少见。胆囊位于肝左叶下，镰状韧带左侧，其大小可正常或较正常略小。胆囊管汇入左肝管，或正常进入肝总管与胆总管的连接处。其发生有两种情况：一是在胚胎发育过程中，胆囊原基异位至肝左叶所致；二是全内脏转位，胆囊位于左位肝脏的胆囊窝内。左位胆囊并无重要的临床意义。可通过胆囊造影而发现，但往往可误诊和漏诊。

双胆囊（double gallbladders） 较少见，在肝憩室分化过程中，头端分出两个尾支而形成双胆囊畸形。通常有两个分开的胆囊腔和两个分开的胆囊管，两个胆囊的大小可以相近或不相近。这种变异多无临床意义，也可能其中一个胆囊单独发生感染或结石。根据胆囊造影可确诊。

双房胆囊（bilobed gallbladder） 是一个胆囊腔由隔膜分成两个或呈分叉状，共经一个胆囊管引流。有两种类型：①纵隔型。胆囊外形正常，腔内有一纵隔自底部向近侧延伸，将囊腔分为双房。双房在近囊颈部相通，经一个胆囊管引流。②双叶胆囊。由于胆囊原基在未空泡化之前发生分叉变异而形成。胆囊外形呈“V”形或分叶状，胆囊底、体部叉状分开，在胆囊颈部融合，由一个胆囊管引流。胆囊造影有助于诊

断，变异多无临床意义。可发生结石。

Oddi括约肌狭窄（Oddi sphincter stenosis） Oddi括约肌狭窄可以是原发性的或继发性的。原发性的罕见。可以是家族性Oddi括约肌肥厚或者原发性Oddi括约肌纤维化。二者均可导致反复的急性胰腺炎的发作。任何无酒癖的年轻人有复发性急性胰腺炎者应考虑这个可能性。对于此型Oddi括约肌狭窄，往往经放射学内镜检查（ERCP）均不能证实有无狭窄，最好的办法是剖腹探查，用Bake扩张探条探查，如果Bake 3号扩张探条不能通过，则狭窄可以确立。应做Oddi括约肌整形术，可减少胰腺炎的发作。

继发性Oddi括约肌狭窄一般是指胆囊手术或可能在胆总管取结石后发生的。偶尔慢性胰腺炎也能继发Oddi括约肌狭窄。治疗同原发性或行胆总管－十二指肠吻合术。

胆囊管综合征（cholecystic duct syndrome） 本征又被命名为非结石性胆囊管部分梗阻综合征，1920年由Schieden首先报道。主要病因为非结石性部分胆囊管梗阻，如胆囊管纤维化等引起胆汁流入通畅而排出困难（胆汁黏稠），为了克服阻力、使胆汁顺利流出，胆囊强烈收缩，导致胆囊内压增高而产生症状。多发生于多次妊娠的妇女，典型症状进餐后或饱含脂餐后，出现上腹部或胆囊区不适或疼痛、且向背部放射。有的有轻度黄疸。胆囊区有压痛，有时可触及肿大的胆囊。胆囊造影、胆囊及胆囊管显影基本正常，排空缓慢，进脂餐有时胆囊不见缩小。连续摄影可见胆囊管有狭窄或梗阻。内科可应用解痉剂、避免暴饮暴食或高脂餐，预防感染。内科治疗无效者可做胆囊切除术等。

胆囊切除后综合征（postcholecystectomy syndrome） 胆囊切除术后，出现右季肋部疼痛和压迫感，黄疸、发热、恶心、呕吐等症状，或术前原有的症状复发或加重，这种状态称为胆囊切除术后综合征。本征1938年由Meyers等报道，1976年Roth等命名。此综合征原因较多：①手术后胆道出现胆管狭窄、胆汁瘘、切除端神经水肿、胆管出血、胆道功能异常等所致胆汁排泄障碍；②手术后胆总管残留结石、复发性结石，术后残留胆管炎、胆囊管残留、狭窄性乳头炎；③手术后胆道外发生病变，如粘连、膈下脓肿、胆汁性腹膜炎、继发性胆汁性肝硬化、肝脓肿等。体征有右上腹触痛、皮肤巩膜黄染。可通过B超、胆道造影、内镜逆行胰胆管造影术、经皮肝穿刺胆管造影或胆道镜检查加以确诊。避免高脂餐食，可应用硝酸甘油是治疗重度疼痛，也可用解痉剂和止痛剂如阿托品、山莨菪碱、布桂嗪等；对伴有消化不良者，可服用胰酶制剂。对术后有严重胆管狭窄或Oddi括约肌狭窄者，可考虑再手术。也可应用内镜做乳头切开或取石。

胰腺刺激试验（pancreatic stimulation test） 是胰腺外分泌功能检查的试验。其方法包括：①胰泌素试验。利用胰泌素的主要生物活性为刺激胰管上皮细胞分泌重碳酸盐和水，在标准量的外源性胰泌素作用下，测定单位时间内到达十二指肠腔内的胰液分泌量及其所含碳酸氢盐量、可估价胰腺的功能状态。试验前晚9时后禁食，试验日晨测体重，肌注甲氧氯普胺和地西泮各10mg，经口或鼻插入胃十二指肠双腔管，抽净胃液后，采10和20min十二指肠液作基础标本。静注胰泌素1临床单位/kg体重，此后每隔10或20min抽取全部十二指肠液1次，共4～8次。测定每份标本容量，碳酸盐浓度和淀粉酶活力。正常值80min胰液分泌量＞2.0mg/kg体重，碳酸盐浓度＞90mmol/L。淀粉酶＞6U/kg体重。②Lundh标准餐试验。用Lundh标准餐（见配方）刺激十二指肠及空肠上段黏膜内I细胞、释放缩胆囊肽－促胰酶素，刺激胰酶分泌，餐后收集胰液、测定胰蛋白酶活力，可了解胰腺外分泌功能。正常值（36.97±14.28）U/h，最低值为19.33U/h。

胰功肽试验，口服合成多肽*N*－苯甲酰－*L*－酪氨酰对氨基苯甲酸试验（NBT－PABA test） 这是一种胰腺外分泌的检测试验。原理是糜蛋白酶为胰腺外分泌液中的重要蛋白分解酶，比其他酶稳定。试验是利用N－苯甲酰－L－酪氨酰对氨基苯甲酸作底物，在内环境的条件下，测定糜蛋白酶在体内对N－苯甲酰－L－酪氨酰对氨基苯甲酸的作用，从而反映胰腺的外分泌功能。方法：检查前3d停服磺胺类、胰酶制剂，利尿剂及复合维生素B等，检查日晨空腹，先排空尿液留作对照。将N－苯甲酰－L－酪氨酰对氨基苯甲酸500mg溶于250ml温开水中内服。同时开始留6h内全部尿液、计量送检。然后测定尿中的对氨基苯甲酸排泄率。正常值：6h尿液对氨基苯甲酸排泄率为（72.89±6.94）%。胰腺癌、慢性胰腺炎、

胰切除超过1/2者均显著低于正常。肝胆疾病、溃疡病、慢性胃炎者可稍低。

急性胰腺炎（acute pancreatitis） 急性胰腺炎指胰腺发生急性炎症性病变，是胰酶在胰腺内被激活而发生的胰腺自身消化的化学性炎症。临床上具有急性上腹痛和血清胰酶升高。病变轻重不等，病理上分为：轻型，又称急性水肿性、有自限性，病程1周、预后良好；重型，又称急性出血坏死性胰腺炎，病情重，伴腹膜炎、休克及各种并发症。死亡率高。胰腺炎的病因较多，常见有胆道疾病、包括胆结石、胆系感染或胆道蛔虫等，以及酗酒、暴饮暴食，胰管阻塞、感染、手术和外伤，药物和特发性等。症状程度不一，腹痛，恶心、呕吐、发热、黄疸、低血压和休克。体征一般较轻、重症胰腺炎，有急性腹膜炎，麻痹性肠梗阻，腹水，腹皮肤蓝褐色斑（两肋和脐部）等。白细胞增高，90%患者血淀粉酶6～12h增高，24～48h血清淀粉酶下降，而尿淀粉酶增高。由于胰岛A细胞释放高血糖素，可有血糖增高。重症胰腺炎血钙降低等。急性水肿型应内科治疗，急性出血坏死型则内科重症监护抢救基础上，根据需要给予手术治疗。

急性水肿型胰腺炎（acute oedema pancreatitis） 在急性胰腺中根据临床表现，病理变化的性质和程度而分为两种类型。即水肿型胰腺炎和出血坏死型胰腺炎。水肿型是较轻型的急性胰腺炎，整个胰腺水肿、肿胀、外观似玻璃样发亮。偶尔炎症渗出可极广泛，累及整个胰脏，在头、体、尾部可有程度差别。叶间隔有炎性细胞浸润，有少量脂肪坏死。镜下病理无腺泡坏死，一般也无血管病变。症状上95%以上有腹痛，疼痛突然发生，多数在饱餐和饮酒后1～2h发病，逐渐加剧12～18h达高峰。疼痛性质为刀割样或压榨性，多位于上中腹，多为胰体受累，胰尾多位于左上腹。疼痛可向腰背部放射，经合理的治疗，可在3～5d内消退。常伴有持久性恶心、呕吐。部分可有黄疸。有低热或中度发热。体征相应的病区有压痛，轻。经内科禁食、止痛，持续胃肠减压等治疗，病情自限性好转。

慢性胰腺炎（chronic pancreatitis） 慢性胰腺炎是由于各种原因所引起的胰腺实质和胰腺导管的慢性、进行性的炎症，破坏和纤维化的疾病。由于病因不同，形态特征及临床发病的不同而分类和命名不同，有慢性酒精性胰腺炎、慢性遗传性胰腺炎、慢性钙化性胰腺炎、慢性阻塞性胰腺炎、慢性复发性胰腺炎、慢性代谢性胰腺炎等。慢性胰腺炎的病因多种，但其临床表现大致相似，均有腹痛，疼痛程度往往与病变程度不成比例，但与胰腺病变部位一致。其次可有腹胀、食欲不振；消瘦、体重减轻；有的腹泻、黄疸。并有部分病人并发糖尿病、胰腺囊肿、假性胰囊肿、胰腺钙化及结石。文献报道有少数并发胰腺癌（平均3.7%），还可产生胰源性腹水（1%～3.5%）等。比较通用的国际标准：①有慢性胰腺炎的组织病理；②X线检查有胰钙化；③化验室检查有胰腺外分泌功能损害。近代用内镜胰胆管造影、选择性血管造影、CT，提高了诊断水平。病因治疗，减轻疼痛，有用强效胰酶制剂。支持治疗和必要的情况下手术治疗有一定疗效。

急性出血坏死性胰腺炎（acute hemorrhagic necrotic pancreatitis） 本病为急性胰腺炎之出血坏死型，亦为临床上的重症胰腺炎。病情严重，病死率高，可成为青壮年急死的重要原因之一。少数病例病程短促，出现一些胰外器官症状和体征，而造成临床上误诊。由于胰液外溢，累及腹膜及肠系膜，引起出血和渗血，导致局限性或弥漫性腹膜炎腹痛与腹压痛均比较重，可有腹肌紧张、反跳痛，麻痹性肠梗阻及腹水，腹水为浑浊的或血性，淀粉酶含量往往很高。同时尚可引起全身及胰外器官一系列损害：①发生休克。因血浆大量渗入腹膜腔，液体积聚肠腔，胰舒缓素-激肽激活，引起外周血管扩张；②心血管病变。胰腺及周围组织坏死，释放各种多肽，直接损害心肌和血管的通透性，造成DIC；③导致肺梗死、肺淤血、肺水肿、胰酶性肺炎、呼吸窘迫综合征；④胰酶经门脉或胆道逆入肝、胆囊造成肝损害、胆囊坏死，可出现黄疸；⑤脑组织病变，发生胰性脑病，脑水肿和精神障碍；⑥肾脏皮质坏死，急性肾衰竭；⑦肾上腺皮质功能低下；⑧皮肤病变，Grey-Turner和Cullen征。

Grey-Turner征和Cullen征（Grey-Turner sign and Culle sign） 这是在重症胰腺炎时，病人皮肤损害的一种表现。在两侧胁腹部，特别在左侧或腰部的皮肤发生瘀斑，称之Grey-Turner征；如在脐周的皮肤出现青紫或蓝褐色斑，称为Cullen征。其机制脂肪酶、胰蛋白酶的大量入血，造成的皮下组织及脂肪自身消化可能有关。

胰性脑病（pancreatic encephalopathy） 在急性胰腺炎的过程中，可出现全身并发症。其中可并发神经精神症状，出现定向障碍、意识模糊，激动伴妄想和幻觉。脑电图可有异常改变。这种表现常为短时间或一过性的。称之为胰性脑病。主要机制可能与磷脂酶A对神经的毒害作用，使脑组织发生出血、水肿、变性、软化及脱髓鞘等病变，导致神经精神障碍。

胰性猝死（pancreatic sudden death） 胰性猝死是急重型胰腺炎在极少数病人发生的并发症。多在典型的严重出血坏死性胰腺炎时，胰腺有大量破坏，病人在未出现症状时，就很快出现休克，心肺功能衰竭、或糖尿病性酸中毒、或昏迷，而发生猝死。

胰腺脓肿（pancreatic abscess） 胰腺脓肿是急性胰腺炎的严重的并发症之一。急性胰腺炎，尤其出血坏死性胰腺炎，由于胰及胰周组织溶解和坏死，经治疗约在2周左右，胰腺炎的病理变化不见好转，反而寒战发热逐渐加重，白细胞计数持续上升，尿淀粉酶持续下降。应考虑胰腺脓肿和腹膜后脓肿的发生。如经B超证实有脓肿形成，则诊断可成立。此时的治疗应尽快手术引流。并进行抗休克和支持治疗，选用细菌敏感的抗生素。

复发性胰腺炎（relapsing pancreatitis） 这种胰腺炎系指患者有反复发生临床胰腺炎症状者。有两种，一是复发性急性胰腺炎，二是慢性复发性胰腺炎。复发性急性胰腺炎是指反复发作急性胰腺炎而每次缓解后，不遗留胰腺功能或组织学上的改变者。发作较轻，为时较短，经治疗能完全恢复，缓解期胰功能试验正常。

慢性复发性胰腺炎是在慢性胰腺炎的基础上有反复的急性发作。这种病人有胰腺炎的表现时就已有胰功能和组织结构上的改变，如胰腺钙化，糖尿病，以及碳酸氢根，胰消化酶和胰腺外分泌容量的减少。慢性复发性胰腺炎的第一次急性发作与急性胰腺炎相似，可有发热、腹痛和体重减轻，但血清淀粉酶升高较低，而血糖较高。常见于酗酒引起的胰腺炎、遗传性胰腺炎以及甲状旁腺功能亢进性胰腺炎。对复发性胰腺炎的治疗同急性胰腺炎。

结石性胰腺炎（calculous pancreatitis） 又称胰腺结石病或慢性钙化，共分5型（根据1988年罗马马塞会议）。Ⅰ型属胰腺之遗传性胰腺炎，有家族史，多见于儿童（见遗传性胰腺炎）。Ⅱ型透光结石常见于非酗酒者，结石为无晶形蛋白组成，非原纤维型，有较多的胰石蛋白分泌-S（PSP-S）残基，在后期结石的非钙化核心可能被钙盐以及PSP-S复盖。Ⅲ型为营养性胰腺炎，结石中碳酸钙占98%以上，另有少量的PSP-S或胰腺细丝蛋白。Ⅲ-1型由饮酒、高蛋白、高脂肪饮食以及吸烟引起的。起病年龄30～50岁男性病人可见。Ⅲ-2型为热带型，见于生活在热带地区，食用低蛋白和极低脂食的儿童与青年人。Ⅳ型为高钙血症性胰腺炎，结石成分不清。Ⅴ型胰结石病（纯钙盐结石），可能与PSP生物合成先天性缺乏有关。

特发性胰腺炎（idiopathic pancreatitis） 在急性胰腺炎中有8%～25%患者未能找到病因而称之为“特发性”胰腺炎。其中有些病例可能是由于未能发现的微小胆结石所致。近年来，经过仔细检查复发性胰腺炎的原因，发现只有5%～7%的病人未找到原因而归为急性特发性胰腺炎。

胆源性胰腺炎（biliary pancreatitis） 急性胰腺炎的病因较多，其中常伴随胆道系统疾病，包括胆石症、胆系感染或胆道蛔虫症等。国内外报道均认为急、慢性胰腺炎胆道疾病是最常见的病因，约85%病人与之有关，这主要是胰管和胆总管在进入十二指肠前有共同通道。胆石、蛔虫、胆道感染致壶腹部狭窄，使胆汁排出障碍，胆道内压力超过胰管内压力，造成胆汁逆流入胰管。胆盐可以改变胰管黏膜屏障的完整性，使消化酶容易进入胰实质。胆石移动、引起暂时Oddi括约肌功能不全，十二指肠内容反流入胰管、激活胰酶。胆道炎症及其毒素也可能通过共同的淋巴系统扩散到胰腺。形成胆源性胰腺炎。对胆源性胰腺炎，不论是急性和慢性的，应在支持，抗炎、解痉治疗的基础上，或重症抗休克的基础上，进行针对病因的治疗，用去除胆结石，解除梗阻的介入治疗或手术治疗。

无痛性胰腺炎（painless pancreatitis） 胰腺炎可以不表现为急性发作而以隐袭的慢性炎症的方式进行，导致胰腺的纤维化和钙化。在这个过程中，可能仅有一些恶心、呕吐而不被注意，或者无症状。在成人发现有胰腺钙化时，则应考虑发生了隐袭性无痛性胰腺

炎。此类占慢性胰腺炎的5% ~10%。典型者并没有胆道疾病或酗酒史，也无其他诱因，而只有因体重减轻和脂泻而求医，或者腹部平片发现有胰腺钙化。有人曾报道胰腺原发性萎缩和多发性脂肪瘤，胰腺发生纤维化，伴有大量脂肪沉着。这可能为无痛胰腺炎的一个变种，胰腺有大量脂肪沉积而无炎症，胰岛也稀少。不管上述原因如何，只需内科治疗。脂泻易用胰酶剂控制，而高血糖则可用一般的降糖药物。

此外，急性胰腺炎也可以无痛，休克或昏迷、或突然死亡。一般不限于年龄发生。5% ~10%的糖尿病有酮症酸中毒和昏迷者可有血清淀粉酶升高，可进展为急性胰腺炎，但体征无疼痛。

乙醇性胰腺炎（alcoholic pancreatitis） 在西方国家，酒精中毒是急和慢性胰腺炎的主要原因，在我国只占次要地位。大量饮酒6~8年后的人才会发生急性胰腺炎，分散的酗酒并不引起严重后果。至于饮酒而只一部分人发生胰腺炎，其机制不很清楚。酒癖可引起Oddi括约肌痉挛，使胰管引流不畅、压力升高，同时乙醇通过迷走神经和胃泌素刺激胃酸分泌，在十二指肠又刺激胰泌素和胆囊收缩素的分泌，三种肠激素均促使胰泌素分泌增加，使胰腺外分泌增多，而括约肌痉挛，胰管引流不畅、淤积，过高的酶蛋白沉积，造成胰管内压增高；造成腺泡的破坏；乙醇对胰腺直接毒害作用导致胰管上皮损伤，脱落，形成管内栓子及胰管阻塞，导致急性胰腺炎和反复炎症，引起胰腺纤维化与钙化。发生乙醇引起的急慢性胰腺炎。

寄生虫感染性胰腺炎（parasitic pancreatitis） 胆道蛔虫可伴发急性胰腺炎，蛔虫可钻入胰管而嵌顿在那里。如果患者有钻顶感，恶心、呕吐严重而伴有呕吐蛔虫，上腹痛从阵发间歇性转为持续性，有黄疸并有高热时，应警惕急性胰腺炎的可能，应测血、尿淀粉酶活力。如不及时诊断而做紧急手术取出蛔虫，往往发生出血坏死和化脓性胰腺炎，引起死亡。华支睾吸虫也可引起急性胰腺炎，曾有人在胰管内找到成虫。血吸虫病也可累及胰腺，引起局限性肉芽肿和纤维化，但很少发生显著症状。

Crohn病胰腺炎（Crohn disease pancreatitis） 十二指肠Crohn病也可并发急性胰腺炎。这或许由于Vater壶腹遭到破坏和病变降段与胰管间发生瘘管，引起十二指肠液反流。X线检查示十二指肠强直狭小，并有钡剂反流入胆总管及胰管为其特征。另外Crohn病由于胆盐代谢障碍（回肠功能失常），胆石形成较正常人高3倍，也是造成胰腺炎的原因。Crohn病治疗应用免疫抑制剂及水杨酸偶氮磺胺吡啶。皮质激素可能诱发胰腺炎。

妊娠期、分娩后胰腺炎（pancreatitis during gestation and after parturition） 妇女在妊娠期，特别是在后3个月和产后6周内，由于体内有多种内分泌腺和代谢的变化，胰腺炎的发病亦常见。其可能为胆结石、高脂血症、十二指肠和胆管壅滞（由于黄体酮作用或应用噻嗪类药物）所致。

遗传性胰腺炎（hereditary pancreatitis） 遗传性胰腺炎是一种常染色体显性遗传性疾病，其特点：①幼年发病；②有家族史；③尿内有大量赖氨酸、胱氨酸和精氨酸排出；④没有胆道疾病和酗酒史。病理检查在主胰管中可有胰石存在，胰管有多发性狭窄、十二指肠乳头病变或胆总管括约肌肥厚。文献报道在一家族中四代有14名胰腺炎及9名疑似病例。

药物性胰腺炎（drug induced pancreatitis） 有一些药物与胰腺炎发病有关，如：①磺胺噻嗪类，包括有氢氯噻嗪，呋塞米水杨酸偶氮磺胺吡啶（SASP）等；②雌激素；③糖皮质类固醇，可引起高血脂症，高淀粉酶血症，胰周脂肪坏死及胰腺细胞的病变；④其他有抗肿瘤及免疫抑制药物，如硫唑嘌呤、巯嘌呤、门冬酰氨酶等；还有吲哚美辛、抗凝剂、甲醇及胆碱脂酶抑制剂，这些药物可诱发急性胰腺炎。

急性化脓性胰腺炎（acute purulent pancreatitis） 是急性胰腺炎的另一种类型，单纯的因化脓菌而引起的化脓性胰腺炎是比较少见的。其原因可能来源于机体其他部分的化脓感染，或败血症而导致胰腺化脓感染。其次急性出血坏死性胰腺炎继发化脓感染而形成化脓性胰腺炎，尤其因胆石症，胆道化脓性感染、通过共同的血道或淋巴管道而致的化脓感染均为急性化脓性胰腺炎的原因。急性化脓性胰腺炎一旦发生病人必出现高热或明显中毒症状，低血压和休克症状都均较重。外周血象、白细胞高达（20~30）$\times 10^9$/L以上。血培养可有化脓菌生长。病人早期出现败血症的症状。消化道症状也很明显。对化脓性胰腺炎、应早期使用广谱抗生素，要足量，最好对血培养细菌敏感

的抗生素足量使用。其次要支持治疗，给予输血（小剂量）。如经治疗效果不明显，经 CT、B 超等检查有脓肿形成或病情逐渐加重，有谵妄或昏迷出现，应在抗休克的条件下，剖腹探查，及时予以引流。

胰腺良性肿瘤（benign tumors of pancreas） 胰脏外分泌腺的良性肿瘤可为实体的腺瘤，但相对多见的是囊性腺瘤。本病较为罕见。可以发生于胰腺的任何部位，多数源于导管上皮，也源于腺泡上皮者。肿瘤大多数呈囊性，是单房也可是多房性。一般在囊壁有小乳头状赘生物，并常出现恶变。有人推测良性囊性腺瘤只是恶性腺癌的早期阶段。本病多见于成年女性。早期无任何症状，本病只在瘤体大压迫邻近脏器，或肿瘤本身发展出现腹块时，才被发现。可有十二指肠壅滞，梗阻性黄疸。查体可于左季肋部或上腹扪及瘤体。在诊断通过症状和体征，X 线腹部平片、选择性动脉造影，ERCP、B 超、以及 CT 检查等发现囊性病变，再赖于剖腹探查和病理检查。一旦明确诊断或剖腹时发现，即宜手术切除。

胰腺囊腺瘤（cystadenoma of pancreas） 详见胰腺良性肿瘤。

胰腺癌（carcinoma of pancreas） 胰腺癌有原发和继发性，原发性胰腺癌多见，继发者常由毗邻器官的恶性肿瘤转移或浸润所致。胰腺癌泛指胰腺原发癌而言。过去以为是少见病，其实并非如此，近年来似有增多的趋势。患者多为老年或成年男性，女性也见。病理上以胰头部腺癌占大多数。胰腺癌占全身各种癌的 1% ~4%。胰腺癌病因尚未阐明，一般认为与吸烟、饮食中脂肪和蛋白质过高，某些致癌物质、慢性胰腺炎、胆石症、糖尿病等因素有关。胰腺癌肿块大小以病期早晚而异，因胰腺头、体尾部位而有不同症状。胰腺癌生长较快，可因腺体周没有厚实的包膜，而早期发生转移。胰腺癌常有上腹痛，其次有黄疸、上腹饱胀，仰卧时疼痛加剧。消瘦、胆囊肿大，腹块；其他有上消化道出血、血栓性静脉炎，症状性糖尿，腹部血管杂音等。可经 X 线检查，腹膜后充气造影、ERCP、CT、超声、选择性腹腔动脉造影，实验室检查；胰腺活组织检查（穿刺）和剖腹探查等诊断。治疗目前尚无新的突破，仍以早期手术切除为首选。

分割胰腺或胰腺分裂（pancreas division） 是常见的胰腺先天发育异常，由于胚胎发育过程中，腹侧胰腺和背侧胰腺融合不良，分裂的背侧胰腺通过副乳头开口于十二指肠，腹侧胰腺和胆总管一起经 Vater 壶腹开口于主乳头。分裂的背侧胰腺液通过副乳头引流，但常由于副乳头较狭小易引起炎症狭窄造成梗阻，引发胰腺炎及梗阻性疼痛，反复发作可形成慢性胰腺炎。近年来研究认识到胰腺分裂症是引起胰腺炎常见原因之一。在过去原因不明的特发性胰腺炎有 10% ~30% 是胰腺分裂造成的。

环状胰腺（annular pancreas） 环状胰腺是由于先天性异常而致胰腺组织包绕十二指肠降段而言。主要是胚胎期胰腺胚芽（腹芽和背芽）在十二指肠系膜旋转时，如腹芽未部分萎缩，胰组织包绕十二指肠降段两侧，形成环状胰。这个胰组织的胰管常有畸形，引流不畅，易发生慢性胰腺炎引起显著纤维化。也可压迫十二指肠、造成十二指肠淤积等。大多数婴儿时有高位肠梗阻。也可压迫胆总管而有梗阻性黄疸。约 70% 患者同时存在其他先天性畸形。成人大多数无特殊症状。X 线钡餐检查示十二指肠降段中部有不对称性狭窄，其上方十二指肠扩张。偶尔有溃疡，也可有黄疸。诊断有时困难。治疗惟一方法做分流术。

胰腺囊性纤维化（cystic fibrosis of pancreas） 是一种全身性遗传性疾病，影响很多外分泌腺，主要为胰腺、汗腺，以及支气管的黏液腺。此病我国很少见。该病的确切病因不明，一般认为是一种常染色体隐性遗传性疾病。多见于儿童，典型三联征：①生长停滞；②食欲亢进；③腹泻。但要依赖于具体病变所在。胎粪性肠麻痹常是新生儿有胰腺囊性纤维化的第一个引起注意的问题。患者很早就有肺部和呼吸道反复感染，痰黏稠不易咳出。胰功能不足，表现腹胀、大量奇臭糊便和腹痉挛痛。有时也引起糖尿病。虽然患者食欲亢进，食物热量足，但营养不良很严重，导致身材矮小和青春期推迟；低蛋白质血症、导致全身水肿和腹水。其他常见有鼻副窦炎、鼻息肉。脱肛、胆汁性肝硬化等。囊性纤维化也见于 15 ~30 岁，可能原病轻，儿童期获代偿。有时小肠受累也分泌多黏稠液，会与食物胶在一起，在盲肠沉积引起肠梗阻。本病主要是对症治疗，对胰功能不全者可用大量胰酶；予以抗感染，排便不畅可口服山梨醇或甘露醇等。

结核性腹膜炎（tuberculous peritonitis） 结核性腹膜炎是由结核杆菌引起的慢性、弥漫性腹膜感染。结核性腹膜炎绝大多数继发于其他器官的结核病变。依次包括肺、肠、胸膜、盆腔、肠系膜淋巴结、脑膜、骨关节、肾、副睾、心包、皮肤等。可见于任何年龄，以儿童、青少年与壮年为最多见。腹膜结核的感染途径可由血行播散和位于腹膜内的器官结核直接蔓延而来。结核性腹膜炎分为：渗出型有不同程度的浆液纤维蛋白性渗出腹水或血性腹水；粘连型：大量纤维组织增生而使腹膜明显增厚，并有广泛粘连；干酪型：以干酪样坏死性病变为主，腹内器官间粘连分成小房，内为浑浊脓性渗液、干酪样坏死的肠系膜淋巴结常参杂其中，形成结核性脓肿。临床表现为结核中毒症状与腹水，腹块、腹壁柔韧感及腹部压痛，腹外结核表现、血沉快，腹水为渗出液所见。可行胃肠X线检查及腹腔镜检查最后确诊。争取早期、彻底抗结核治疗，力求达到治愈；对有并发症者，也宜先抗结核治疗，无效而予以手术治疗。

胆固醇性腹膜炎（cholesterol peritonitis） 本病较少见，多数与结核病有关。腹水呈淡黄、黄色或褐色浑浊的液体，可见浮动发亮的结晶；相对密度1.020～1.030之间；Rivalta试验大多阳性；细胞数为（1～23）$\times 10^5$/L。镜检可见大量胆固醇结晶体。

胆汁性腹膜炎（biliary peritonitis） 胆汁性腹膜炎属于化学性腹膜炎，亦属于化脓性腹膜炎。胆囊因各种原因而致穿孔，胆汁外漏如胆囊炎穿孔，还有肝胆手术后，胆管引流不畅，胆管创伤等，开始为胆汁流入腹腔产生化学刺激腹膜所致腹膜炎，以后继发细菌感染，大量致病菌溢入腹腔而又致局限性或弥漫性炎症。毒素入血致脓毒血症，病人表现低血容量和（或）感染性休克、酸中毒、严重时导致多脏器功能衰竭。胆汁性腹膜炎临床上的表现同化脓性腹膜炎，症状较重，需尽早治疗和手术引流。胆汁酸对腹膜刺激，产生的较重的渗出，吸收后胆汁酸的存留，可发生较重的纤维粘连和肉芽组织增生。

化脓性腹膜炎（purulent peritonitis） 化脓性腹膜炎按其发病机制可分为原发性和继发性两种。原发性的致病原多系血行播散侵入腹腔；而继发性则由腹腔内脏器病变或损伤，如炎症感染有阑尾炎、急性胆囊炎、盆腔感染、肠梗阻、肠系膜动脉栓塞肠坏死后感染、急性空腔脏器穿孔、内脏破裂，腹腔手术不慎污染等而涉及腹膜。从病因分又为常见的细菌性和非细菌性二类，由胃液、胆汁、胰液、尿液或血液等刺激引起的腹膜炎，开始为非细菌性腹膜炎，但最后多有细菌感染而成为细菌性腹膜炎。异物，胶原性疾病、过敏状态和肿瘤扩散等引起的腹膜刺激的腹膜炎，才是真正的非细菌性腹膜炎。病变涉及的范围又分为局限性和弥漫性腹膜炎。化脓性腹膜炎如不及时治疗可发展为败血症、脓毒血症、中毒性休克和急性肾衰竭、多脏器功能障碍以致衰竭甚至死亡。

肉芽肿性腹膜炎（granulomatous peritonitis） 此种腹膜炎与许多疾病有关：①结节病 本病罕见，可影响腹膜，引起肉芽肿性腹膜炎和腹水。诊断仅能通过排除其他疾病而作出。分枝杆菌和霉菌培养均为阴性，Kvim试验阳性，抗结核治疗多属无效。②Crohn病 该病伴有“粟粒性”浆膜结节者颇罕见，结节由非干酪性肉芽组织肿块和肠壁微小异常细胞组成，剖腹检查很易与结核性腹膜炎相混。有时可伴有腹水。③淀粉性腹膜炎（starch peritonitis） 多由异物引起的肉芽肿性腹膜反应，本病多见于手术后2～9周，但也可出现于手术后4个月，表现有肠梗阻或腹膜炎。其发生原因不明。

嗜酸粒细胞性腹膜炎（eosinophilic peritonitis） 该病发生于腹膜炎疾病之中，罕见。病因不明，可能是一种变态反应性疾病，有自行缓解与周期性发作的倾向。腹水为渗出液，其中有大量嗜酸性粒细胞。

家族性周期性腹膜炎（family periodical peritonitis） 该病为一种遗传性疾病，主要发生于地中海一带的犹太人，阿拉伯和亚美尼亚人，约60%为男性，年龄较早。表现为突然发热，局限性和弥漫性腹膜炎和腹痛，通常经过24～48h恢复，但以后有不规则的反复发作，间歇期患者看来健康。本病还伴其他浆膜炎症（胸膜炎、关节炎、心包炎等）。预后良好。

霉菌性腹膜炎（fungal peritonitis） 常见的霉菌性腹膜有两种，但颇为罕见：①白色念珠菌腹膜炎。当微生物通过肠道进入腹膜腔直接侵袭腹膜后，可引起大量腹水。经腹水常规检查和培养可发现菌丝和霉菌。多数与胃肠溃疡穿孔有关。②组织胞浆菌腹膜炎，有2%～4%的全身性组织胞浆菌病患者可发生

腹膜感染。

多发性浆膜炎（multiple serositis） 本病多见于结核病，病人可有结核性胸膜炎，胸水，同时也可有腹膜炎，腹水，有结核病之中毒症状，潮热、胸痛或腹痛。其次在风湿热的病人、结缔组织疾病等也可发生多发性浆膜炎症。腹水为渗出液。治疗原发病，病情可迅速好转。

原发性细菌性腹膜炎或原发性腹膜炎（primary bacterial peritonitis） 是由血行感染所致的急性腹膜炎。其特点是：①腹腔内无原发灶；②有腹外病灶，如皮肤、呼吸道、泌尿道等处感染，或有肾病综合征，肝硬化合并腹水等基础疾病；③腹膜炎往往是单一细菌感染；④临床上常先有全身表现，毒血症一般较明显而相应的腹膜炎表现较轻。

原发性腹膜炎可由多种致病菌引起，较常见是肝硬化晚期。门脉性肝硬化、坏死后性肝硬化及晚期血吸虫病等都可并发菌血症和原发性腹膜炎，肠道感染亦为常见病因，致病菌绝大多数是大肠肝菌、副大肠杆菌等。少数可由肠球菌、链球菌、葡萄球菌、绿脓杆菌等引起。其次是儿童期原发性腹膜炎，绝大多数为10岁以下儿童，女性较多见。本病是血行感染引起，但原发灶多不明。起病前常有呼吸道或皮肤感染史。约有2/3患者发生于肾病综合征基础上，其主要因机体衰弱或经免疫抑制剂之应用，为原发性腹膜炎创造了有利条件。

乳糜性腹水（chyle peritoneum） 游离液在腹腔内积聚的原因较多，因淋巴流受阻及淋巴液漏出增加而导致之腹水多为乳糜性腹水，疾病有腹膜后肿瘤，纵隔肿瘤、血丝虫病、腹膜后结核所致的胸导管或乳糜池梗阻，以及损伤性破裂，乳糜漏入腹腔，形成乳糜性腹水。乳糜性腹水呈乳白色、相对密度为1.012～1.018，pH 7.4左右，静置后上层呈乳酪样，碱性化和加乙醚摇动后乳酪层缩小至1/10容量。总蛋白量30～80 g/L，大部分为白蛋白，脂肪为9～46 g/L。可含许多脂肪小球，细胞极少。加入苏丹Ⅲ酒精溶液、腹水呈红色。腹水的甘油三脂水平超过血浆。

蛋白丢失性胃肠病腹水（ascites of protein-losing gastroenteropathy） 蛋白质丢失性胃肠病是由多种病因所引起的大量血浆蛋白质从胃肠道丢失的一种综合征，临床上有全身性水肿和低血浆蛋白血症。体内蛋白质由于血浆蛋白从胃肠道丢失远超过正常丧失量，每天蛋白质的降解率可高达循环血浆蛋白质总量的60%以上，使血浆蛋白的半衰期缩短，周转率加快。引起低蛋白血症，出现水肿和（或）腹水。丢蛋白胃肠病原因较多，有胃疾病如巨大肥厚性胃炎（MŌnŌtrier病），Crohn病，非特异性溃疡性结肠炎、胃癌、结肠息肉病、小肠淋巴管扩张症、Whipple病等。检查静脉注射^{51}Cr－白蛋白后，测粪中^{51}Cr的异常排泄或静注^{51}Cr－氯化铬后的快速衰退曲线有助诊断。

黏液水肿性腹水（myxoedema ascites） 黏液性水肿系由于甲状腺功能减低所致，本病有时可以出现腹水，但发病机制未明，可能是因毛细血管通透性增加使大量蛋白质渗漏。腹水量较多，可伴有胸腔和心包积液。有时无明显甲状腺功能减低体征而被疑为炎症或恶性疾病。甲状腺制剂对本病有效。

假性乳糜性腹水（pseudo chyle peritoneum） 是慢性腹腔感染中缓慢形成的浆液性腹水，其所含脓细胞脂肪变性破坏，使腹水呈乳糜样外观。静置后底部有沉渣。其化学成分为卵磷脂，胆固醇，少量蛋白质和少量脂肪颗粒，但含有很多细胞碎屑。苏丹Ⅲ试验阴性。

卵巢－腹水－胸水综合征，Meigs综合征（Meigs syndrome） 本征1937年由Meigs报道，系卵巢良性肿瘤并发胸水和腹水，经手术摘除病变之卵巢，可使胸腹水消失的病征。此种盆腔良性肿瘤出现之胸腹水征称之为真性Meigs综合征，而对某些卵巢恶性肿瘤病例，也可出现本征者称之为假性Meigs综合征。

Meigs综合征特点有三：①卵巢的原发肿瘤应为纤维瘤或纤维性囊腺瘤；②伴有腹水，量不拘。③伴有胸水，且多为右侧，量不拘，或一度有胸水。发病年龄在40～60岁，也有小者8岁或更小。胸水腹水多为漏出液，相对密度多在1.010～1.017，细胞数少于400，蛋白质含量在3 g/L以上，可有腹痛，阴道出血、咳嗽、体重下降等。

下腔静脉膜状梗塞（membranous obstruction of the inferior vena cava，MOVC） 是指由于下腔静脉肝后段膈膜状物形成所致下腔静脉血液回流受阻，因常

伴有肝静脉阻塞，故常也将此列入 Budd - Chiari 综合征之内，实际上病因，临床表现及治疗均有所不同。近年来已把 MOVC，视为一种独立疾病。其特点是下腔静脉肝后段有一隔膜状物造成的狭窄甚或完全闭锁。膜的形成多数作者认为是先天性发育异常，也有认为下腔静脉血栓转变为膜状梗阻，尚无定论。MOVC 世界各地都有发现。堵塞可使肝静脉主干继发血栓形成及肝静脉血回流障碍。表现出 Budd - Chiari 综合征的相同的表现与症状。MOVC 通过双导管法上、下腔静脉造影、CT、MRI 等检查可确诊。经上腔静脉插管切开此膜或介入治疗，或手术治疗，可取得良好的效果。

肝静脉闭塞症或综合征（hepatophlebitis，Budd - Chiari syndrome） 本症最早是指肝静脉血栓形成，首由 Budd 1846 年发现，至 1899 年 Chiari 正式报道 13 例，故后称 Budd - Chiari 综合征（简称 BCS）。多年研究发现许多原因可引起肝静脉阻塞、肝段下腔静脉阻塞或两者均阻塞，所引起的疾病均称 BCS。本症的原因有血液疾病，如红细胞增多症、白血病、发作性夜间血红蛋白尿、镰状细胞性贫血；血栓性静脉炎、口服避孕药；恶性肿瘤，如肝癌、胰腺癌、肺癌及右侧肾上腺癌、右肾癌等。腹部炎症及创伤均可累及。临床上分为急性型，约占 1/3，病急、腹痛、肝区剧痛、明显肿大、腹水大量、1/3 黄疸、闭塞可迅速昏迷，死于休克和急性肝功能衰竭。慢性型占2/3，起病隐袭，慢性经过，进行性肝脾肿大，大量腹水，对利尿剂治疗不佳。部分病人双下肢浮肿，胸腰背静脉曲张，血流向上。发展成肝硬化，死于门脉高压引起的消化道出血或肝功能衰竭。腔静脉造影、超声、CT、MRI 可做出早期诊断。治疗早期保守，去除病因，抗凝，慢性期宜手术治疗。

肝小静脉闭塞病（veno - occlusive disease of liver，VOD） 这是一种特殊的肝损害形式，是由某些原因引起的肝脏小静脉闭塞性的疾病。特点起病急，腹痛、肝肿大、腹水等。引起 VOD 原因很多，目前有 4 类：（1）植物已知有狗舌草又称千里光（*Senecio*）牙买加人当茶饮发病多。类似有猪屎豆（*Crotalaria*），芥菜（*Heliotropium*），某些中草药如菊三七（即土三七）等。植物中含一种双稠吡咯啶（pyrropinum）引起肝小静周损害和肝细胞坏死。（2）化学药品，某些抗肿瘤和免疫抑制剂如乌拉坦、硫唑嘌呤、硫鸟嘌呤、阿糖胞苷及氮芥等；（3）放射照射，肝肿瘤照射。（4）同种异体移植时，如同种异体骨髓移植。病理主要有：①肝小静脉（中央静脉及叶下静脉）内膜增厚、狭窄；②肝窦淤血；③肝细胞坏死；④小叶中央静脉及非门脉区纤维化。急性期，有腹痛、腹胀、急剧肝肿大、迅速出现腹水，6 周内治愈或死于肝功能衰竭，或进入亚急性期，持续肝大、腹水，最后进入肝硬化。最终多死于肝昏迷或门静脉高压上消化道出血。

腹膜间皮瘤（peritoneal mesothelioma） 起于间皮的上皮细胞和间质细胞的肿瘤，颇为少见，约 65% 累及胸膜，25% 累及腹膜，10% 累及心包。良性间皮细胞瘤常为单发性，最常见于输卵管、子宫顶部的腹膜。组织学上有纤维硬化型，主要是覆盖一层间皮细胞的结缔组织结节；还有假性腺泡型，由增生的间皮细胞覆盖。恶性间皮细胞瘤往往为弥漫性，覆盖全部或大部分腹膜，或呈弥漫结节播散或呈一层坚韧、白色的腹膜增厚，或多或少围绕内脏。形成腹水呈浆液纤维素性。该病与接触石棉有关，平均约有 50% 间皮瘤患者有石棉职业性接触史。多见于男性，40 ~ 60 岁。腹水中有玻璃酸，腹水细胞学诊断，找到新生物性间皮细胞；腹腔镜检查及活检均有诊断价值。该病预后差。手术和放疗似无效。有用多柔比星（doxorubicin）50% 有效，能延长存活时间。

腹膜后结核性淋巴结炎（retroperitoneal tuberculous lymphadenitis） 结核杆菌通过血行播散，侵犯腹膜后淋巴结，大多数可自行愈合最后钙化；少数立即干酪化；有些干酪化后经相当一段时间，形成一个大的冷脓肿。一般腹膜后结核性淋巴结炎起病较隐袭，除一般结核症状外，可有餐后腹胀，恶心呕吐和腹部不适或疼痛，有时腹中线上可扪及一肿块。淋巴结炎伴冷脓肿时，可压迫肾及输尿管；压迫幽门引起梗阻；压迫和侵犯十二指肠，十二指肠窗扩大，十二指肠狭窄和壅滞；压迫胆总管引起梗阻性黄疸；压迫门静脉致门脉高压。结核性脓肿融合及粘连，有时在肠系膜根部形成巨大假性肿瘤。如压迫乳糜池附近可发生乳糜性腹水。诊断困难，尤其在其他部位无活动性结核灶时。主要依赖剖腹活检。采用抗结核药物试探性治疗，也是一种诊断手段。血沉及 OT 试验、帮助不大。

腹膜后腔内液体渗漏（retroperitoneal cava fluid seepage） 腹膜后腔内可以发生十二指肠液、胆汁、胰液、淋巴或尿液的渗漏。因十二指肠是腹膜间位脏器，只前半部包有腹膜，后半直接与腹膜后腔相连，故后壁穿孔或外伤，十二指肠液可漏入腹膜后腔；同样胆管的外伤，结石磨损穿孔；胰腺的手术、外伤或急性炎症兼胰腺本身就在后膜腔内，均可造成腹膜后腔之渗漏液。其次肾盂或输尿管之手术、外伤，也可造成渗漏。腹膜后腔渗漏刺激疼痛，虽然有时也很剧烈，但不及腹膜炎严重，一般较模糊，触痛及肌紧张也不如腹膜炎那样恒定，程度也轻。可有胃肠道功能紊乱。症状的强度和速度，与漏入液体量和速度、部位及漏入液体的性质有关。尿液和胰液刺激性较强，症状也重，有时可发生休克。也常继发感染，可寒战，发热。漏液少者一般用保守疗法。必要时手术引流和缝合漏道。

腹膜后腔出血（retroperitoneal cava bleeding） 腹膜后腔出血有很多原因，最常见是腹部创伤、出血性疾病、动脉瘤破裂，出血坏死性胰腺炎、抗凝疗法、病理性肾破裂，腹膜后肿瘤等，但也有找不到原因。病理及临床特点发作是突然的，急而快，引起疼痛，可局限或弥漫，位于腹腰部和背部，偶尔放射至髋关节、俯卧位可减轻。由于血肿发展较快，压迫邻近器官或破入腹腔可引起各种症状。胃肠道表现为恶心、呕吐、腹泻，随后可发生便秘、肠麻痹、胀气、肠鸣音消失。失血可有虚弱、出汗、心悸、苍白，严重时出现低血压、晕厥甚或休克。体征腹腰部有触痛，可扪及快速增大的包块；腰部和腹壁、乃至在腹股沟和阴囊处，大腿内侧或肛周有皮下出血。也可引起腰大肌刺激及痉挛，病侧大腿屈曲。破入腹腔可发生腹膜刺激症状。诊断依靠病史，借助于腹部平片、肾盂静脉造影、动脉造影，B 超，必要时 CT 等检查。治疗对准病因，一般采取支持治疗，因妊娠分娩而致病理性肾破裂、动脉瘤破裂，创伤、骨折者应及时手术。出血性胰腺炎渗血也应手术。

腹膜后脓肿（retroperitoneal abscess） 腹膜后腔对细菌侵袭的阻力较腹膜为低。常因腹腔、腹膜后腔、脊柱、盆腔及血行等病变而继发感染。继发于腹腔内的有腹膜后阑尾炎穿孔，胃、十二指肠消化性溃疡穿孔、结肠癌、胃癌、结肠阿米巴溃疡穿孔，肠道异物或外伤穿孔等继发感染引起脓肿。常为腹膜后腔肠道菌混合感染。继发于腹膜后器官疾病有急性胰腺炎（特别是出血坏死型）、肾周脓肿、肾痈、肾盂积脓、肾外伤、肾盂肾炎等。继发于脊柱主要是脊柱结核、肋骨炎等；盆腔腹膜后常与直肠、膀胱、女性盆腔器官感染有关；血行感染如菌血症。脓肿可从后腔至前腔，或从前腔至后腔感染。表现有高热、寒战、出汗、无力、体重减轻。最突出是腹部或腰背痛。通过神经可放射至髋关节、大腿或膝关节。腹部、肛门或阴道指检可扪及触痛肿块。腹壁一般无强直。白细胞计数和中性粒细胞明显增高，X 线检查受累侧腰大肌影模糊，可见腹部、脊柱、肋骨、胸腔、肾及肾周病变，胃肠道钡透溃疡等所见。确诊者应及时手术、引流，并应用抗生素。

腹膜后纤维化（retroperitoneal fibrosis） 是一种罕见病，特点是腹膜后的筋膜和脂肪发生非特异性炎症转变成致密的纤维组织，病因不明。多样化，某些药物如美西麦角一种抗血清素，用以治疗偏头痛，长期服用后可致腹膜后纤维化，其他抗血清素如麦角二乙酰胺治疗类癌综合征也发现有类似现象。另有腹膜后肿瘤、淋巴瘤或胰腺肿瘤也能引起广泛的纤维化，特别是放疗之后之纤维化是比较肯定的。其他腹膜后淋巴结炎，淋巴管炎和淋巴结周围炎，盆腔、尿路或腹膜后及腹腔内感染、创伤或手术，甚或内痔的硬化剂注射之后，均可引起腹膜后纤维化。还有溃疡性结肠炎，有个别并发腹膜后纤维化者。病人常为中老年男性。早期主要为炎症表现，腰骶部钝痛，晚上剧烈，俯卧可减轻等，患者可有低热白细胞增多，血沉快。后期以尿路梗阻为主，肾盂积水和尿毒症，腰痛可扩展至下腹、腹股沟，会阴及大腿内侧。纤维组织压迫可引起肠道血供不全肠绞痛及胃肠功能紊乱。肾盂造影，钡灌肠，血管造影有助于诊断。早期药物对症治疗，后期手术。

腹膜转移癌（metastatic carcinoma of peritoneum） 属于腹膜继发性癌肿，主要来自腹腔内器官的癌。以转移腺癌最多见，超过 75%；原发癌以胃癌最多，其次是肝癌、结肠癌和卵巢癌等。大多数同时有腹水，常因肿瘤出血而为血性。癌经直接蔓延扩展至腹膜腔，尤以大网膜与肝胃韧带最为多见。其次表面种植，是由腹膜脏器的癌细胞脱落，种植于腹膜所形成。第三循血行或淋巴道转移。常可见腹膜内广泛布满小粒状癌瘤。临床表现主要为腹水，弥漫性腹痛和

体重减轻，腹水量不等，体积不断增大，常需反复穿刺，放腹水后有时可扪及腹块。少数无腹水，症状不典型，有时可被水杨酸止痛剂所缓解。有时可扪及新生物，有轻度腹水。经腹水检查，X线检查，B超和CT检查发现原发病灶。以及腹腔镜与腹膜活检有助于诊断治疗，常采用姑息治疗。应用化学药物腹腔内注射，放射性同位素腹腔内注射。

腹膜假性黏液瘤（peritoneal pseudomyxoma）　这是一种少见病，是腹膜胶质病。特点是腹腔内充满白色半透明的半固体的胶状肿物，通常位于下腹部或盆腔。穿刺和吸引难以排出。是一种黏蛋白，属涎黏多糖。主要原发病是阑尾黏液囊肿和卵巢的黏蛋白性囊肿或卵巢囊腺癌。对其来源尚有争论，大多数认为良性囊腺瘤，囊肿的引起的可引起假性黏液瘤。但发生率小，而主要是由恶性度低的囊腺瘤所致。其他罕见有子宫癌、肠道黏液性囊腺癌、脐尿管黏液瘤、肠系膜黏液性囊肿、腹膜间皮癌等。由于本病为良性或恶性度低的肿瘤，自然病程长，5年存活率在54%。死亡常由于肠梗阻或瘘管形成。应积极手术治疗。去除两侧卵巢，阑尾和腹膜上结节，挖除黏蛋白，腹腔滴入烷化剂。腹部放疗可改善存活率。

肠系膜乳糜囊肿（mesenteric chylocyst）　是肠系膜淋巴管的膨大、囊肿化的病变。可能是先天的淋巴管壁发育不良所致，即所谓淋巴管瘤；或可能因外伤，炎症，腹部手术后等致使局部淋巴管粘连、阻塞。淋巴液淤积其间，逐渐长大而成囊肿。囊肿可以是单发或多发的，内含乳糜液，或混同少量血液和纤维素。周壁为上皮细胞和结缔组织。多数因腹块而就诊，肿块无疼痛及压痛，边界清楚有囊性感，活动度大。常沿右上、左下轴心活动。少数产生压迫症状。X线检查可见囊肿对肠道压迫现象，腹腔镜检查可直接窥见。

囊肿小无压迫症状，可不予治疗。但较大或不能除外其他肿瘤时，应及时剖腹手术切除之。

肠系膜脂膜炎（mesenteric panniculitis，Weber－Christian disease）　脂肪组织发生局限的结节性非化脓性炎症称为脂膜炎。常伴有发热和反复发作的特点，临床上称之为Weber－Christian病。此病少见，病因不明。基本病变可能是血管炎，引起脂肪缺血坏死，继发再引起炎症。本症有时伴有系统红斑狼疮，或在应用碘剂、磺胺类或普萘洛尔后诱发，支持免疫性病因。近年来发现患者血中的溶蛋白酶较常人高，可造成小血管内皮细胞损害、血栓及闭塞。另发现病情严重者有α_1－抗糜蛋白酶的缺陷。该病有皮肤型、系统型及肠系膜型。肠系膜型局限于肠系膜、可引起各种胃肠道症状。又称肠系膜Weber－Christian病，收缩性肠系膜炎、肠系膜脂肪肉芽肿、肠系膜脂肪营养不良，原发性脂硬化性肠系膜炎等。多见于老年男性，常见有反复发作性腹痛、可重可轻，伴有发热、食欲不振、恶心呕吐、体重减轻。有白细胞增多症。脐孔附近可扪及触痛肿块，重者可有腹水。往往要在剖腹后才获确诊。治疗激素可以改善并减少炎性反应。产生肠梗阻，应予手术切除，但尽可能保留肠段。

AIDS与消化系统（AIDS and digestive system）　艾滋病即获得性免疫缺陷综合征（AIDS），是由于人免疫缺陷病毒HIV（包括HIVⅠ、HIVⅡ）引起的一种严重威胁人类生命的传染病。临床表现复杂，以严重机会性感染和相关肿瘤为主要特点的疾病。人体受HIV感染后，发病潜伏期较长，多数为2～10年。临床过程也不尽相同。根据HIV感染表现分为A、B、C三种型；初期，慢性非特异性症状和AIDS期等。在消化系统的表现有：①胃肠感染，在免疫低下的情况下有多种条件致病菌感染，从口腔直至肛门发生炎症及溃疡及其发生相应症状。常见由原虫引起的胃肠炎，包括隐孢子虫、等孢子球虫、小孢子虫、贾第鞭毛虫及溶组织阿米巴等感染，腹泻易持续较长时间转为慢性过程、营养不良与体重下降。还有胃肠道巨细胞病毒（CMV）和单纯疱疹病毒感染。真菌感染如口腔炎、食管炎、直肠炎病变可见白斑或灶性糜烂，多为白色念珠菌感染。②肿瘤　胃肠道卡波济肉瘤和淋巴瘤。③肝胆系统受累，肝脾肿大，少数黄疸。肝胆系统隐球菌感染和卡波济肉瘤，淋巴瘤等。

Zieve综合征（Zieve syndrome）　Zieve（1958年）首先报道慢性酒精中毒患者出现黄疸、高脂血症，溶血性贫血一组综合征，亦称（酒精中毒高脂血症溶血综合征）。也有人将仅有黄疸、高脂血症而无溶血性贫血的酒精中毒也视为本征。该征为何引起三大病变特点的机制尚不清。其黄疸以直接胆红素增多，因此与溶血无关；与肝细胞损害及胆汁淤积有关。高血脂症反映了胆汁淤积的特征，即脂质显示磷脂和胆固

醇的比率明显增高。红细胞也因与血浆脂质迅速交换，使红细胞的寿命变短。溶血性贫血，主要红细胞对渗透压抵抗减低，本征为血管内溶血，其次是脾功能亢进。本征表现多发生于有长期、大量饮酒史，肝脏急剧肿大，有轻压痛，脾不大或仅能触及边缘。有黄疸，为暂时性。诊断依病史和实验室检查，黄胆指数增高，一分钟胆红质增高。肝功能有损害；血红蛋白偏低，红细胞减少，网织红细胞增多。血脂偏高，肝组织活检等。惟有禁酒，彻底禁酒后，可不再发生本症。急性期，宜静脉输液和给予多种维生素。

大网膜粘连综合征（omentum - adhesion syndrome） 系因腹腔内脏炎症或手术后，大网膜与病灶和（或）手术创面产生粘连，导致横结肠功能紊乱的病征。又称手术后横结肠功能紊乱。本征 1888 年由 Howitz 首先提出，1941 年 Mc Cann 又作了较详细的报道。网膜的主要功能之一，是使腹腔内脏因受某种刺激而产生的炎症病灶得以局限。大网膜趋向病灶，并与之相结合，相继发生结缔组织的纤维性变、脂肪消失、部分大网膜短缩，因此将横结肠拖向下腹腔而产生症状。临床表现为手术后 2 周至数年发生上腹阵发性不适、恶心、呕吐、多在进食后半小时内发生，持续数分钟至 1h 以上。多数在腹腔包块向下牵拉感，走路、伸腰及伸腿时发生腹痛。并有肠绞痛、便秘及腹胀。位置多在缩短的大网与横结肠下垂的地方，左上腹，右上、下腹。便秘与绞痛直接相关。X 线钡灌肠有助于诊断，大约有 70%，可被发现横结肠扩张，伸长、成角、右侧横结肠固定、局限性痉挛、蠕动过强，但钡排空延缓。轻者对症治疗，重者应做大网切除术等。

腹部卒中（abdominal apoplexy） 是指在手术前难以明确诊断一种急腹症，它是由于内脏血管自发性破裂，导致腹膜后或腹腔内严重的致命的大出血。此病比较少见，国内曾先后报道 9 例左右，也称自发性腹腔内大出血、自发性肠系膜血管破裂（腹部中风）症等。腹部卒中不是一独立性疾病，而属于一组临床表现和转归相似的腹部急症。本症可能与高血压及动脉硬化有关，由于血管壁结构遭到破坏，或伴有夹层动脉瘤而致大出血。其次动脉发育异常，如先天性粟粒性动脉瘤、不明原因动脉中层变性坏死、溶解、伴有黏多糖类无定型基质堆积，形成局部动脉瘤破裂出血。其他还有霉菌性动脉瘤，多发性结节性动脉周围炎以及腹腔内较大静脉破裂等。

本病诊断较为困难，在允许的情况下腹腔穿刺或采用选择性动脉造影有助于诊断或鉴别。多数在手术或尸检时方能确诊。本病于 1941 年 Cushman 和 Kilgore 首先报道，由于腹腔小而局限动脉瘤自发破裂所致，且见于青年人，没有动脉硬化及高血压病，故称腹部卒中综合征。

枸橼酸铋钾（bismuth potassium citrate） 属胃黏膜保护剂，商品名为德诺。本药加入特殊赋形剂成片剂。最早荷兰 Cist - Brocades 公司开发。

适应证：胃及十二指肠溃疡，胃炎（特别是与幽门螺杆菌相关的胃炎）。

用法：每次 2 片，2/d；或 1 片 4/d。

禁忌：肾功能有损害的病人

注意事项：服药前后半小时，最好不进食，服药期间，不服其他含铋剂的药物。

不良反应：个别人有恶心，呕吐，便秘，腹泻。偶见轻度过敏者。大便染色发黑。能减少和影响四环素的吸收，故不能同服。

胶态果胶铋胶囊（colloidal bismuth pectin） 胶态果胶铋胶囊是我国研制的一种治疗消化性溃疡和胃炎的新药。该药化学名：碱式果胶酸铋钾，是果胶酸（*D* - 多聚半乳糖酸）与金属铋离子结合形成铋盐化合物中选出的具有胶体特性，与溃疡面和炎症表面最有亲和力铋盐化合物。胶态果胶铋与受损伤的胃黏膜黏附性具有高选择性，且对消化道出血有止血作用。具有隔离胃酸和杀幽门螺杆菌的作用。起到了对黏膜的保护作用。且胶态稳定，难以被人体吸收、副作用小。

适应证：主治胃及十二指肠溃疡，与幽门螺杆菌（HP）相关性的慢性浅表性胃炎、慢性萎缩性胃炎、消化道出血。

用法及用量：口服，成人每次 2 ~ 3 粒（100 ~ 150mg）饭前服，3/d。可连服 4 周。

不良反应：本品无肝、肾、神经等不良反应，但有严重肾功能不全及孕妇慎用。服药期间大便呈灰褐色，属正常现象。

猴菇菌片（Tab. *Hericium crinaceus*, Bullexfr） 猴菇菌为多孔菌目凿菌科猴头菌。含多糖、多肽类物质。

作用与用途：可增强胃黏膜屏障功能，促进溃疡愈合与炎症消退。据报告还有刺激胃黏膜的免疫功能的作用。

适应证：胃溃疡、十二指肠溃疡，慢性胃炎、萎缩性胃炎。

不良反应：本品本身无不良反应。但在制药过程中易发生其他杂菌污染，则因质量不纯而发生反应。故要求在培养及制药中要防止污染。

用量及方法：每片含猴菇菌干浸膏约 0.13g，口服每次 3～4 片，3/d。

胃溃宁（硫糖铝）(sucralfate，ulcerlmin)　本品系为蔗糖硫酸酯碱式铝盐。白色粉末、不溶于水及有机溶剂，溶于酸及碱。

作用：是一种具有多种作用的胃、十二指肠溃疡的治疗药。据报道它能与胃蛋白酶络合，直接持续地抑制胃蛋白酶的蛋白分解活性；也能与胃黏膜蛋白络合，形成保护膜，显示较强的黏膜保护作用，且有制酸作用。此外，尚具有促进黏膜再生及增强黏膜抵抗力的作用，从而促进溃疡的愈合。

适应证：临床用于胃、十二指肠溃疡治疗，疗效显著。

用法及用量：口服一次 1g，3～4/d，饭后 2～3h 服用。一般给药 1～2 周症状有明显改善，1 个月疼痛消除。

不良反应：偶见有口干、便秘、恶心。

消化性溃疡的治疗（medical treatment for peptic ulcer）　在过去 10 多年中，对消化性溃疡的治疗已发生了很大变化。以前一直认为其病因是胃酸分泌过多，引起之胃和十二指肠黏膜自身消化所致或胃黏膜保护因素与攻击因素不平衡所致。所以使用 H_2 受体阻断药和抗酸药进行治疗。近年的研究发现引起消化性溃疡的因素有多种，而治疗措施也就相应改变。幽门螺杆菌的感染就是消化性溃疡的发病原因之一，人们发现在十二指肠溃疡或慢性胃炎的病人中，幽门螺杆菌的感染率达到 95%，胃溃疡病人达到 70%。其次非甾类消炎药（NSID），皮质类固醇药物与消化道溃疡和损伤也有关。因此对消化性溃疡的治疗除了应用 H_2 受体拮抗剂、胃酸泵阻滞剂同时要针对幽门螺杆菌杀灭联合治疗。且取得了疗效高，复发率降低之效果。

治疗消化性溃疡的药物（medicine for the treatment of peptic ulcer）　治疗消化性溃疡的药物包括有抗酸、抗胃蛋白酶的药物和增强胃黏膜屏障（防御）功能的药物。随着幽门螺杆菌（HP）的发现，也随之产生杀 HP 的药物。过去繁多的抗酸药物也逐渐被淘汰，代之以抑制胃酸、胃蛋白酶分泌的药物越来越多。按胃壁细胞受体兴奋和抑制有 H_2 受体拮抗剂，胆碱受体拮抗剂、及胃泌素受体拮抗剂等三种抑制胃酸分泌剂。近代又研究出 H^+-K^+-ATP 酶泵阻滞剂（又叫质子泵）等抑制胃酸分泌的药物。HP 发现后，又产生了一系列能灭 HP 的抗生素，如克拉霉素、阿莫西林、甲硝唑等在临床上应用。使消化性溃疡的治疗取得了明显的效果。

抗酸药（antacids）　抗酸药是一类能中和过多的胃酸的弱碱性药物。可使胃液酸上升至 pH 4～5。而胃蛋白酶发挥作用的最适宜 pH 是 1.8，这样在抗酸药物作用下，蛋白酶几无活性。因此临床上用以治疗胃酸过多症和消化性溃疡。抗酸药较多，比较古老，在体内分为易吸收和难吸收两类，举出常用的几种列表 2 分述。

表 2　主要抗酸药物作用表

药　名	分　类	中和胃酸效用	1 克中和 1/10 摩尔量盐酸 ml 数	作用时间	用量	副作用
碳酸氢钠 Sodium bicarbonate	易吸收	迅速、弱	120ml	较短	0.5～1.0g，3/d	继发性胃酸增多嗳气碱血症
碳酸钙 Calcium carbonate	难吸收	快、强	200ml	持久	0.5～2g，3/d	嗳气、便秘继发胃酸增多

续表

药 名	分 类	中和胃酸效用	1克中和1/10摩尔量盐酸ml数	作用时间	用量	副作用
碳酸镁 Magnesium carbonate	难吸收	迅速、强	220ml	较长	0.5~2g，3~4/d 作泻剂：3g，8g/d	作用后放出二氧化碳
氧化镁 Magnesium Oxide	难吸收	迅速、强	500ml =2倍碳酸镁 =4倍碳酸氢钠	较长	0.2~1.0g，3/d	中和胃酸产生氯化镁，有轻泻作用
三硅酸镁 Magnesium trisilicate	难吸收	缓慢、较弱	140~160ml	较长	0.5~1.0g，4/d	大量有轻泻
氢氧化铝 Aluminium hydroxyde	难吸收	缓慢、弱	250ml	较持久	0.3~0.6g，3~4/d	便秘，阻碍磷的吸收。

西咪替丁（cimetidine）

作用与用途：为一种非硫脲类的强效组胺 H_2 受体拮抗剂。临床研究表明，西咪替丁对基础胃酸分泌和组胺、五肽胃泌素等所促进的胃酸分泌有很强的抑制作用。这种 H_2 受体拮抗剂能竞争性地拮抗组胺 H_2 受体，从而抑制胃酸的分泌，且能明显的降低其他刺激引起的胃酸分泌。该药口服吸收迅速，30min 内显效。2h 达到最高峰，持续 3~6h。

适应证：主要用于胃、十二指肠溃疡，幽门前区溃疡等治疗。也用于反流性食管炎，尚可用于 Zollinger-Ellison 综合征，系统性肥大细胞增多症等。

不良反应：偶见腹泻、头晕、皮疹。长期服用可致男性乳房发育。GPT 增高及轻度血肌酐（Cr）上升。少数病人有粒细胞减少及血小板降低。极少老年人出现精神症状。

剂量：口服一次 200~400mg，2~3/d。每日总量 800~1200mg，连服 4~6 周。

雷尼替丁（ranitidine） 作用与用途：是一种不具有组胺的咪唑环的强效 H_2 受体拮抗剂，属呋喃硝胺类的 H_2 受体拮抗剂。动物试验中，该药对组胺所致的胃酸分泌抑制作用比西咪替丁强 4 倍。研究表明对五肽胃泌素引起的胃酸分泌和生理性胃酸分泌，均具有显著的抑制作用。80mg 可使十二指肠溃疡病人夜间胃酸分泌平均抑制 95%，而西咪替丁 400mg 仅达 66%。本品口服迅速吸收，30~120min 血液达高峰。半衰期为 140min，生物利用度约为 49%。

不良反应：反应较西咪替丁少而低，对肝微粒体酶无抑制作用，对心血管的副作用更少。

剂量：口服、每次 150mg，2/d。也可静脉注射。

法莫替丁（famotidine） 本品为继西咪替丁、雷尼替丁及罗沙替丁及氧嘧替丁之后研制出的 H_2 受体拮抗剂。它含有噻唑环，有很强的抑制胃酸分泌作用，动物试验其强度为西咪替丁的 30 倍以上，持续时间为其 1.3 倍左右。无抗雄性素及抑制代谢酶的作用。

适应证：胃、十二指肠溃疡、吻合口溃疡，反流性食管炎，应激性溃疡，以及溃疡所致上消化道出血。Zollinger-Ellison 综合征等。

禁忌：孕妇。高龄及有肝肾功能障碍者慎用或使用时减量。

不良反应：有口干、腹泻或便秘；少数人可有头晕、血压增高，面赤、失眠及白细胞减少，也有个别人过敏。上述不良反应发病率均较低。

用量：一般 20mg，2/d，口服。此药有肌注和静脉注射剂型。

尼扎替丁（nizatidine） 1987 年美国 Lilly 公司推出专利药是一种新型 H_2 受体拮抗剂，分子式 $C_{12}H_{21}N_5O_2S_2$。

药理作用：该药为一种能选择性的作用于胃壁细胞上的组胺 H_2 受体拮抗剂。使胃酸分泌下降；并同

时部分的抑制其他胃酸分泌因素，如胃泌素和乙酰胆碱。显著的抑制夜间胃酸分泌达 10h。本药在正常状态下，不影响胃液中的胃蛋白酶活性，但可影响分泌量。无抗男性激素作用。口服后 0.5 ~ 3h 使血浆达到高峰浓度（700 ~ 1 800μg/L），半衰期为 1 ~ 2h。90% 在 12h 内从尿中排出，其中原形排出占 60%。

适应证：活动性十二指肠溃疡，良性活动性胃溃疡，十二指肠溃疡愈合后的维持治疗，胃食管反流性疾病。

不良反应：偶见头痛、头晕、恶心、腹泻、便秘和皮疹等。

用量及方法：胃、十二指肠溃疡，成人 300mg，口服，睡前 1 次；或 150mg，2/d。

注意事项：有中重肾功能损害者，酌情减量。过敏者禁用；妊娠及哺乳期妇女慎用。

乙溴替丁（ebrotidine） 是一种具有胃黏膜保护作用，抗 HP 的新的 H_2 受体拮抗剂。1997 年在西班牙上市。

药理作用：①抗胃酸等分泌作用，与雷尼替丁相当，为西咪替丁的 10 倍。特异的与 H_2 受体结合，其结合力为雷尼替丁的 1.5 倍。②胃黏膜保护作用，对各种因素（如乙醇、氨、脂多糖、乙酰水杨酸、胆盐和紧张等）引起的黏膜损伤，均能发挥细胞保护作用，可能刺激黏液分泌，增加黏液凝胶附着物的质量和胃黏膜的血流量，干扰上皮细胞表面受体，抑制尿素酶，脂酶及抗 HP 等有关。③促使表皮生长因子（EGF）及血小板衍化因子（PDGF）受体表达增加；使黏连蛋白受体增加，促进上皮再生，使溃疡愈合。④抗 HP 作用，强烈的抑制 HP 产生尿素酶及 HP 脂多糖对黏膜破坏作用。

临床应用：胃、十二指肠溃疡，HP 及 NSID 引起的胃炎、反流性食管炎。

用法与用量：400，600，800mg/d，分 2 次口服，最多可达 1 600mg，1/d。人体耐受性良好，未发现有致癌性和对生殖系及雄性激素有不良影响。

奥美拉唑（omeprazole） 属于胃壁细胞微分泌管系统质子泵阻滞剂。该药选择性的作用于胃壁细胞分泌胃酸的最后一步，即抑制 cAMP 的质子泵系统，$H^+ - K^+ - ATP$ 酶泵。使 H^+ 不能与 K^+ 等交换而泵至微分泌管内，阻止了 H^+ 与 Cl^- 的结合，而造成了胃壁细胞分泌胃酸受阻，达到无胃酸分泌的状态。

适应证：消化性溃疡，反流性食管炎，消化性溃疡出血，应激性溃疡，急性胃黏膜病变。卓 - 艾综合征（Zollinger - Ellison）。据文献报道，对胃、食管反流性疾病及食管下端溃疡等疾病可作为首选。

不良反应：偶有头痛、腹泻、便秘、腹胀、恶心、呕吐、眩晕、失眠及皮疹者。

注意事项：孕妇和哺乳期妇女慎用或不用。肝肾功能损害者慎用。本品可延缓如地西泮，苯妥英钠、华法林或硝苯地平等在体内的清除。

用量：本品成人口服 20 ~ 40mg，1/d。作用可持续 24h。可以静注，量同上。

兰索拉唑（lansoprazole） 本品属另外一种质子泵抑制剂，与奥美拉唑均为苯咪达唑类化合物，前者增加了一个三氟氧乙烯基团。兰索拉唑并不直接作用于质子泵，而是在壁细胞微管的酸性环境中，形成活性亚磺酰胺代谢物，如 AG - 1812 和 AG - 2000。这些活性代谢物将质子泵的硫基氧化使其失活。质子泵一旦被兰索拉唑的代谢物失活后，其作用不能恢复，需等新的质子泵形成，再恢复其泌酸作用。兰索拉唑不耐酸，口服制剂为肠溶颗粒胶囊。

适应证：胃、十二指肠溃疡，吻合口溃疡，反流性食管炎，卓 - 艾综合征。幽门螺杆菌（HP）阳性的溃疡病。

不良反应：口服兰索拉唑 15 ~ 60mg/d，有很好耐受性，安全性较高。大约 2.5% 病人有不同程度不良反应。常见有轻度头痛、腹泻、头晕、瘙痒和皮疹。对本药过敏者不用。对肝功障碍者，及孕妇慎用。

用法及用量：十二指肠溃疡，一般 15 或30mg/d，4 ~ 6 周为一疗程。胃溃疡延至 8 周。顽固性溃疡病人 30 ~ 60mg/d。反流性食管炎 30mg/d，8 周一疗程。

泮托拉唑（pantoprazole）

药理作用：本药为苯并咪唑类衍生物，为选择性作用于胃壁细胞的质子泵抑制剂。具有抑制胃酸分泌作用的新的药物。据介绍本品不亚于其他质子泵抑制剂。

适应证：用于十二指肠溃疡、胃溃疡和中重度反流性食管炎。

用量和用法：本品为肠溶片、含 45.1mg 泮托拉唑钠盐倍半水合物（相当 40mg 泮托拉唑）。每日推荐剂量为 1 片。个别病人特别是对其他药物无反应的

患者，可剂量加倍（即每日2片）。肾功能受损和老年人，剂量不宜超过40mg/d。据介绍十二指肠溃疡通常2周内愈合。胃溃疡和反流性食管炎要治疗4周。长期用药，疗程不宜超过8周。耐受性比较良好，用药量最大达240mg。

禁忌：个别人有过敏者。

注意事项：应用本药须除外胃与食管恶性病变以免因症状缓解而延误诊治。对有严重肝功能障碍时，应定期复查。妊娠和哺乳妇女慎用。对儿童尚缺乏应用经验。

丙谷胺（proglumide）

作用：为一种胃黏膜保护剂，促进胃黏膜细胞的代谢；也能通过抑制胃泌素的分泌，抑制胃酸的分泌，但其作用相对较弱。

用途：主要用于治疗胃、十二指肠溃疡及胃炎。均有较好的疗效。有文献报道疗效不比西咪替丁差，而不良反应则少见。

用量及用法：口服，一次400mg，2～3/d。肌注，400mg/d；静注，700mg/d。

前列腺素类治疗溃疡药 前列腺素类药物兼有抑制攻击（因子）和增强防御的双重特性，前列腺素E（PGE）衍生物，在动物及人的研究中均显示出很强的抗胃酸分泌和黏膜保护作用。其保护作用机制可能通过：①减少“H^+反弥散”增强胃黏膜的屏障功能；②增强胃和十二指肠的黏液分泌和碳酸氢盐分泌；③增加胃黏膜血流量。另外PGs通过刺激黏膜基底细胞向表面移动，从而促进黏膜的修复。目前能应用于临床的前列腺素有两种：①米索前列醇 作用强度弱，作用时间5h，800μg/d，分2～4次；②恩前列腺素 作用强度强，作用时间8h，70μg/d，分2次。

临床研究表明，PGE衍生物治疗消化性溃疡，特别是十二指肠溃疡是有价值的，虽不比H_2受体拮抗剂更有效，但耐受性良好，药理作用机制不同，为临床提供了一个有价值的替换治疗药物。

米索前列醇（misoprostol） 本品系属前列腺素类制品，经人工合成，作用时间较前列腺素长的生物制品。作用能增强胃黏膜保护和抵抗力的药物。

适应证：消化性溃疡。预防因使用非甾体抗炎药所致的胃肠溃疡及急性胃黏膜病变。

用量及用法：十二指肠溃疡800μg/d，分2～4次服，疗程4～8周。胃溃疡，200μg，4/d，服4～8周。预防非甾体抗炎类药物引起的胃溃疡为200μg，2～4/d。

禁忌：妊娠和计划怀孕的妇女、哺乳期妇女。

注意事项：不应用于闭经妇女，低血压者。

不良反应：腹泻、消化不良、肠胀气、恶心、呕吐等。妇女可有月经过多、阴道流血。皮肤瘙痒，眩晕等。

阿托品（atropine sulfate） 是属抗胆碱能神经类药物。从茄科植物颠茄（*Atropa belladonna L.*）、曼陀罗（*Datura stramonium L.*）或莨菪（*hyoscyamus* niger L.）等提取的生物碱，现已合成。临床上常用阿托品硫酸盐。

作用：为节后纤维抗胆碱药，能与M胆碱能受体竞争，对抗乙酰胆碱的毒蕈碱样作用，解除节后胆碱能神经支配效应器的功能，松弛各种平滑肌；抑制多种腺体分泌；扩大瞳孔，加快心率等。阿托品类及其合成品可做平滑肌解痉剂，对处于痉挛状态的平滑肌起作用。

用途：吸收后迅速分布全身。适用于平滑肌痉挛引起的疼痛，如胃痛、肠绞痛、胆绞痛及肾绞痛等。对输尿管痉挛及尿频、尿急等膀胱刺激症也有疗效。对胆管痉挛及支气管痉挛效果较差。此外，消除迷走神经对心脏的抑制，使心率加快。也可用于该神经过度兴奋而致传导阻滞和心律失常。锑剂中毒时心律紊乱，感染性中毒性休克、有机磷中毒的抢救及麻醉前用药。1%溶液滴眼剂用于散瞳。

不良反应与禁忌：有口干、皮肤潮红、视力模糊、心动过速等。青光眼患者忌用。阿托品中毒时可出现烦躁不安等精神症状，可有尿潴留等。

用法及剂量：口服一次0.3～0.5mg，3/d。极量一次1mg。本品可皮下或静脉注射，每次0.3～0.5mg，极量为1mg。但有机磷中毒时，用量可成倍增加。

丁溴东莨菪碱（scopolamine butylbromide，buscopan）

作用与用途：也为抗胆碱作用的解痉药，亲神经性解痉作用比阿托品强，且药效迅速，静脉注射2～4min，皮下或肌肉注射8～10min，口服20～30min生效。药效持续2～6h。本药对汗腺、瞳孔、唾液腺的

及心脏作用很弱，仅为阿托品的 1/1 000、1/100、1/50及1/30。副作用轻微，对中枢神经无抑制作用。

适应证：胃肠道、胆道、尿路及子宫痉挛等，常用于逆行性胰胆管造影。

不良反应：有口干、心动过速及散瞳等。

剂量及用法：口服，一次 10 ~ 20mg，3 ~ 5/d；皮下、肌肉或静脉注射，一次 20mg，一日数次。或加至生理盐水 100ml 内、静滴。直肠栓剂一次 10 ~ 20mg，3 ~ 5/d。

山莨菪碱（654 - 2）（anisodamine） 为茄科植物唐古特莨菪（*Anisodus tonguticus*）提取的生物碱。

作用与用途：可使平滑肌明显松弛，并能解除血管痉挛，改善微循环，其作用相近于阿托品。能对抗乙酰胆碱所致的平滑肌痉挛，有镇痛作用，用于抢救感染中毒性休克。但散瞳和抑制唾液分泌作用远比阿托品微弱，为后者的 1/10 ~ 1/20，也极少引起中枢兴奋。本品解痉作用选择性高、副作用较小。口服吸收较差，一般以肌肉或静脉给药。

适应证：胃、十二指肠溃疡，胆管痉挛等；用于感染中毒性休克。临床上对眩晕病、各种神经痛，脑血栓形成，脑血管栓塞或痉挛造成的早期瘫痪，中心性视网膜病变，视神经萎缩、视网膜色素变性、眼底动脉阻塞、血栓闭塞性脉管炎等有效。

不良反应：有口干、视物模糊、心跳加快、嗜睡、排尿困难等。脑出血急性期及青光眼忌用。

用量及用法：口服，5 ~ 10mg3/d；肌注或静脉 5 ~ 10mg 1 ~ 2/d。中毒性休克 10 ~ 20mg，必要时 15 ~ 30min 重复。

哌仑西平（pirenzepine） 是一种新型的 M 胆碱受体阻断剂。为三环类化合物。临床研究证明，口服，肌注或静脉注射后无论是基础胃酸分泌，还是由胃泌素、胰岛素引起的胃酸分泌均受到抑制，对胃液的 pH 影响不大；而使胃酸分泌量减少，使最大酸分泌和最高酸分泌量下降。其抗胆碱样作用是通过竞争性的抑制作用，治疗剂量的哌仑西平，仅选择性地阻断胃壁细胞上的 M 受体，而对外周其他 M 受体几乎无作用。由于本身的高亲水性，使它不能透过血脑屏障，从而不产生中枢性作用。因此，目前认为哌仑西平是惟一没有典型节后抗胆碱药副作用又治疗溃疡的抗胆碱药物。

适应证：治疗消化性溃疡及十二指肠球部溃疡。

不良反应：主要有口干，视力模糊，但反应较轻。有极少人有轻度或暂时 GPT 升高，轻度白细胞减少。少数人有便秘与腹泻。

用量与用法：一般 100 ~ 150mg/d，或 50mg，2/d口服，疗程 4 周。

多潘立酮（domperidone） 为胃肠动力药，能促进胃的蠕动。多潘立酮是一种多巴胺受体拮抗剂，通过抑制胃的肌纤维中的多巴胺受体而发挥作用。不易透过血脑屏障，口服或注射后，脑内药物浓度很低，对脑组织多巴胺受体无拮抗作用，椎体外系副作用很少。对胃肠管的作用有：①增加食管下括约肌张力；②可以加强胃的收缩，提高胃排空力，使幽门扩大，加速胃的排空，并使胃窦与十二指肠运动协调，防止十二指肠胃反流；③在糖尿病性或原因不明的胃轻瘫以及神经性厌食的患者，多潘立酮有促进排空作用；④有止呕作用，是在上述作用的基础上，而达到止吐作用的；⑤其他包括促进催乳素的释放和使血中促甲状腺激素（TSH）明显升高。

适应证：①各种消化不良、非溃疡性消化不良。②外科手术后，抗肿瘤化疗、药物、胃炎、肝炎、肾炎、偏头痛、颅脑疾病等恶心呕吐。③胆汁反流性胃炎、反流性食管炎，胃轻瘫等。

用法及剂量：

成人 10mg，3/d，饭前 15 ~ 30min。

儿童 0.3mg/kg。

副反应：较少，可有腹泻、皮疹等。

西沙必利（cisapride） 是另一新型胃肠道动力药。对全胃肠道均有作用的动力药。

药理作用：西沙必利是通过作用于肠道的纵行肌和环行肌之间的肠肌丛来调节胃肠道运动功能，只作用于肠肌神经丛，不作用黏膜肌。因而只引起胃肠道动力学改变，不影响分泌功能。作用有：①对食管，刺激下食管括约肌，提高其张力及收缩幅度，防止胃反流；②增强胃、十二指肠、胃窦部收缩幅度，改善胃窦 - 十二指肠的协调性运动，缩短胃排空时间，增加排空率；③对小肠、结肠运动起促进肠壁肌间丛释放乙酰胆碱作用，增进回肠至结肠的收缩，有效的推进肠运动，保证肠内容物及未消化物的排空，起到“清洁工”的作用。而该药对催乳素和胃泌素胃酸分泌没有作用。

适应证：治疗食管炎、胃、食管反流、慢性功能

性和非溃疡性消化不良，胃不全麻痹、假性肠梗阻及便秘。

禁忌：禁用于有肠道激惹危险的病人。

注意事项：肝肾功能不全应酌减量，孕妇和哺乳期妇女和12岁以下儿童不宜用。

不良反应：有增强地西泮和酒精的作用，会被抗胆碱类药物抵消作用。会减弱 H_2 受体拮抗剂的作用，有增强凝血酶的作用。

服用过多，过久、可有肠道或腹痉挛、疼痛，有腹鸣、腹泻；偶有服后头痛，头晕和锥体外系反应。

用法及剂量：成人和12岁以上儿童：5mg，3/d，饭前15～30min服用。症状重者可加至10mg，4/d。儿童0.2mg/kg，3/d，口服。肝功能不全者用半量。

地芬诺酯（diphenoxylate） 为一非特异性的抗腹泻药，能增加肠张力，抑制肠蠕动，从而迅速控制腹泻。使用大剂量（一次40～60mg）时，会产生吗啡样欣快感，长期服用可产生依赖性；但用常量作短期治疗，产生依赖性的可能性很小。本品常与阿托品合用，可减少依赖倾向。

适应证：本品适用于急性或慢性功能性腹泻的对症治疗。也可与抗生素合用治疗菌痢，控制剧烈腹泻。可用于药物所致腹泻。

不良反应：比较少见，可有皮疹、嗜睡、眩晕、抑郁、腹胀与恶心。大剂量可产生吗啡样欣快感。中毒剂量可引起呼吸抑制及昏迷。肝功能不全者及溃疡性结肠炎患者忌用或慎用。

用法及剂量：成人2.5～5mg3～4/d。腹泻控制时即应减少用量或停药。

洛哌丁胺（loperamide） 是一种新型口服抗腹泻药物，属于阿片受体作用剂。

药理作用：①作用于中枢及外周阿片受体，但治疗量很少通过血脑屏障。作用于肠道阿片受体，使肠道运动受抑制。实验资料表明，本品显著优于地芬诺酯、吗啡、可待因等的作用。②抑制肠道分泌，洛派丁胺抑制小肠分泌、促进水盐吸收作用。③鸦片样作用，洛派丁胺与苯乙哌啶不同，不出现麻醉样效应。对人体无鸦片样作用。

用途：主要用于急性非特异性腹泻，小儿急性腹泻；慢性腹泻，如肠易激综合征腹泻型。短肠综合征等。

副作用：一般较轻微，偶有腹痛、恶心、头昏、口干、便秘，个别人有皮疹、一过性氨基转移酶增高。

用量及用法：口服，每次2mg，每日2～4mg。可首次剂量为4mg，随后做调整，成人每天不超过16mg。儿童8岁以下，每日0.08mg/kg计算。

生长抑素（somatostatin） 生长抑素是人工合成的环状十四氨基酸肽，以醋酸盐的形式存在。其与天然生长抑素在化学结构和作用方面完全相同。生长抑素系神经细胞、垂体和胰腺β细胞等处的生长抑素受体结合产生生物学效应的肽类。由丘脑下部和胃肠道D细胞产生和分泌。

药理特性：生长抑素抑制生长激素及甲状腺刺激素的分泌。并抑制胃泌素和胃酸的分泌，也抑制胃蛋白酶的分泌，从而治疗胃酸相关的上胃肠道出血。生长抑素可减少内脏器官的血流量。生长抑素还可以抑制胰高血糖素的分泌，减少胰腺的内分泌，和外分泌，从而可预防和治疗胰腺手术后并发症。

适应证：①严重的急性食管静脉曲张出血；②较严重急性消化道或十二指肠溃疡出血，糜烂性胃炎和应激性溃疡出血；③急性胰腺炎、胰腺、胆囊和肠道瘘管的辅助治疗；④胰腺手术后并发症的预防和治疗。

剂量及用法：采用静脉给药，250μg缓慢注射，或250μg/h，消化道出血，可连续滴注或3mg注射12h。

奥曲肽（octreotide） 属肠道内分泌药物；是人工合成的含八个氨基酸肽的生长抑素。它保留了天然的生长抑素的生物活性，又大幅度延长了半衰期，从3～5min延长至80～160min。故属于长效生长抑素。能抑制胃泌素（gastrin）、缩胆囊素（CCK）、胰高糖素（glucagon）、胰岛素（insulin）和肠血管活性多肽（VIP）的分泌以及生长素等比天然的生长抑素强数倍或数10倍。故抑制胃酸、淀粉酶、脂肪酶和胃蛋白酶的分泌，减慢胃肠的通过时间，促进水和电解质的吸收；选择性血管收缩作用，减少肝及脾的血流量。还能抑制肿瘤生长。

适应证：消化道的瘘，倾倒综合征、短肠综合征、门脉高压，食管及胃底静脉曲张出血，非食管静脉曲张的上消化道出血，消化道内分泌瘤等治疗。对急性胰腺炎治疗虽有争论，但对急性水肿型治疗比抑肽酶、抗胆碱药、减少分泌作用更有效；对重症胰腺

炎能减轻手术后并发症及胰瘘等多方面良好作用。

用量：250μg 肌注或静滴，或 100μg 肌注，8h1 次。

副作用：腹泻和吸收障碍，糖耐量降低，局部刺激。

甲氧氯普胺（metoclopramide） 本品为止吐剂又是胃运动促进剂。

作用与用途：本品抑制延脑催吐化学感受区的多巴胺受体，具有强的中枢镇吐作用。对迷路器官刺激所致呕吐无效。另外尚能促进胃蠕动，提高胃窦收缩频率和强度，使幽门舒张，加速胃排空，缩短食物通过胃和十二指肠的时间。由于胃排空能力增强，可减少胆汁反流，减轻胆汁对胃黏膜的损害，并提高食管下段括约肌张力。

适应证：临床用于对药物、尿毒症和放射治疗等引起的呕吐，但对前庭功能紊乱引起的呕吐无效。也用于胃溃疡，疗效较佳。对十二指肠溃疡及反流性食管炎，反流性胃窦炎也有一定的疗效。

不良反应及注意事项：偶有嗜睡、乏力、反复用药或用量过大，可致锥体外系综合征及精神不安。孕妇不宜服用。不宜与抗胆碱能药物并用。

剂量与用法：口服或肌注，一次 5～10mg，3/d。

消化酶类（digestive ferment） 消化酶类，能在临床应用的有以下几种：

1. 淀粉酶（Diastase） 由麦芽浸液经乙醇沉淀提取的淀粉分解酶。

作用与用途：能直接使淀粉性食物分解成糊精与麦芽糖，促进肠胃道的消化作用。用于治疗进食淀粉过多引起的消化不良，食欲不振等。

剂量：口服一次 0.2～0.5g，3～4/d。

2. 胃蛋白酶（Pepsin） 由猪胃黏膜制得的一种蛋白分解酶。

作用与用途：能使蛋白质变为蛋白胨类。该品仅在酸性环境中起作用，pH 值 1.8 时达到高活性，故常与稀盐酸同用。用于缺乏胃蛋白酶的消化不良、食欲不振及慢性萎缩胃炎，也用于病后消化功能减退。

剂量：口服一次 0.2～0.4g，一日 0.4～1.2g

3. 胰酶（Pancreatin） 由牛、猪、羊胰脏制得的酶，主要含胰蛋白酶，胰淀粉酶、胰脂肪酶。

作用与用途：能消化蛋白质，淀粉及脂肪。适用于胰液缺乏症及消化不良。

用量：口服 0.3～1g，3/d。

稀盐酸（dilute hydrochloric acid，HCl）

作用与用途：内服稀盐酸可使胃内酸度增高，有利于胃黏膜主细胞分泌的胃蛋白酶原转变成胃蛋白酶，并使胃蛋酶发挥最大活性。具有调节幽门紧张度及胰腺分泌的作用和杀菌作用，可防止胃中发酵的发生。

适应证：萎缩性胃炎，胃癌及恶性贫血等各种原因引起的胃酸缺乏及发酵性消化不良症，消除这些疾病引起之饭后胃部不适、腹胀、嗳气等症状。

不良反应：久服腐蚀牙齿使之脱钙，服后宜用水嗽口。

剂量：口服 1% 溶液，一次 5ml，3/d，饭前服。(10% 溶液应稀释后服)。

泻药（cathartic） 是一类能促进肠蠕动，加速粪便排出的药物，目前按其作用机制可主要分为三类，即刺激性泻药，能直接刺激肠黏膜，反射的增加肠蠕动，从而促进排便的药物，按其作用部位又分为大肠性和小肠性刺激泻药。其次为容积性泻药，是使肠内容积增大而刺激肠壁的泻药；第三润滑性泻药，均为油脂性物质，使肠壁黏滑、阻止肠壁吸收水分，促进固形便排出。具体说明见表 3，表 4，表 5。

表3 刺激性泻药

药 物	作 用	用 途	用 量	副作用、禁忌
蓖麻油（castor oil）	作用于整个肠道主要在小肠，次为大肠	便秘，直肠镜检外科手术及胃肠道X线检查做清洁剂	15～30ml，口服	便后可短期便秘，不宜反复应用。妊娠及腹部炎症者忌用
波希鼠李（cascara sagrada）	是蒽醌类刺激性泻药，主要作用于大肠。	最温和，孕妇也可用，主用习惯性便秘	浸膏片，口服每次300mg	轻微腹痛，着色尿，可进入乳汁，哺乳忌用
酚酞（phenolphthalein）	作用于大肠，口服后在肠内遇碱液溶解产生刺激，促大肠蠕动	适用于慢性便秘	口服，50～200mg	偶有皮疹及过敏性肠炎、腹痛
甘油（glycerin）	50%甘油（成药开塞露）注入肛门，促进肠蠕动润滑肠壁，引起排便	各种便秘	肛门栓剂成人2.67g；儿童1.33g，开塞露成人一次20ml，儿童10ml	无不良反应

表4 容积性泻药

药 物	作 用	用 途	用 量	副作用、禁忌
硫酸镁（magnesium sulfate）	口服后水溶液中的镁离子和硫酸根，均不吸收，增加肠内渗透压，水分增加。作用于全肠。33%注入十二指肠反射使od-di括约肌松弛	作用强有导泻作用，有利胆，用于胆石症，胆囊炎	口服5～20g	刺激肠壁强，盆腔充血，禁用于孕妇及月经期
车前亲水黏质（psyllium hydrophilic mucilloid）	膨胀性泻药，亲水性，使肠管扩张，促使排便	慢性便秘	口服冲剂一次4～7g，同饮水1～2杯3/d	尚无
甲基纤维素（methylcellulose）	为水溶性纤维素，亲水，吸收肠内水，使便软体积增大，促排	便秘无局部刺激肠黏膜炎症时用	口服一次1g，1日数次	无

表5 润滑性泻药

液体石蜡（liquid paraffin）	润滑性缓泻药，在肠内不吸收，主要起润滑软化大便作用	习惯性便秘尤其老年及小孩	口服或直肠给药。一次15～30ml	久用妨碍脂溶性维生素A、维生素D、维生素E、维生素K和钙磷的吸收，不用于婴、幼儿

番泻叶：主要成分为蒽醌苷类配糖体的缓泻剂。吸收后水解产物，从大肠分泌入肠道，对大肠有刺激，反射地促进肠蠕动增加，引起导泻。适用于便秘。不良反应有腹痛、腹鸣等，急腹症者忌用。口服：一次0.5～2g，1～2/d。

蜂蜜：味甘、性微寒。功能润肺止咳，润肠通便、解毒。口服一次，10～30g2/d（开水冲服）

镇吐药（antiemetic） 恶心，呕吐是由于内脏功能失调、化学刺激、放射及前庭功能（运动失调）等原因引起的症状。镇吐药能防止或缓解恶心和呕吐的药物。按作用部位分为中枢性和外周性镇吐药，按作用的受体分有抗组织胺H_2受体、抗胆碱M受体、抗多巴胺（DA_2）受体和抗5－羟色胺（5－HT_3），详见表6等。

表6　镇吐剂分类及作用

主要作用机制	主要作用部位	代表性药物
抗胆碱药	呕吐中枢	东莨菪碱
抗组胺	前庭神经	茶苯海明
抗多巴胺药	催吐化学感受区(CTZ)	甲氧氯普胺
	中枢及外周抗多巴胺	异丙嗪
	外周抗多巴胺	多潘立酮
抗5-羟色胺	催吐化学感受区(CTZ)	昂丹司琼
	外周抗5-HT_3	格拉司琼

催吐药(emetic)　呕吐通常是机体的一种保护性动作，旨在排除进入胃内的刺激性和毒性物质。这是一种生理过程。为了加速和增强这一生理过程可采用特定的药物，即催吐药。催吐药按其作用机制可分为中枢性和反射性：①中枢性催吐药。临床应用的仅有阿朴吗啡(Apomorphine)，它是直接刺激延脑的化学感受区，兴奋呕吐中枢产生催吐作用。尚保留有吗啡的某些性质，有轻微的镇痛作用和呼吸中枢抑制作用。②反射性催吐药。是一类能刺激胃黏膜感受器，反射地作用于呕吐中枢而致吐的药物。应用较多的有吐根(Ipecac)的糖浆制剂。

氟哌啶醇(haloperidol)

作用与用途：为抗精神病药，该药有良好止吐作用。其机制主要是抑制延脑催吐化学感受区的兴奋而产生止呕吐效果。

适应证：适用于手术后、放射治疗、抗肿瘤药物以及胃肠道疾病等所致的恶心与呕吐，一般在服用其他止吐药物无效或对其他药过敏时采用本药。

不良反应与禁忌：主要有锥体外系反应。尚可见谷丙氨基转移酶暂时升高。偶见白细胞减少。

剂量及用法：口服，一次1mg，2/d；肌注，一次1~2mg，必要时每12h 1次

昂丹司琼(ondansetron)

药理作用：属于抗5-羟色胺类镇吐药。具有作用强与高度选择性拮抗5-HT_3受体的特性。本品作用于5-HT_3受体比对其他型选择性大1 000倍。在动物和人体内，对心血管参数无明显作用。在雪貂不连续地注射本品能抑制腹腔内给予顺铂引起的呕吐，这提示本品可能有两个拮抗5-HT_3的作用部位，中枢神经化学反应激动区和迷走神经传入纤维。

适应证：由放疗和化疗引起的恶心、呕吐。

不良反应：便秘、头痛、潮红、头部或上腹部发热感。转氨酶短暂升高。偶见过敏反应。哺乳期妇女禁用，孕妇慎用。

剂量及用法：成人，用于重症呕吐，化疗前初次静注8mg，随后至24h，每小时静注1mg或相隔4h静注8mg，两次剂量之后皆8h口服8mg，连服5d。用于轻症呕吐，化疗前初次静注8mg，随后，每8h口服8mg。

治疗前静注5mg/m^2，随后每8h服4mg，连服至第5d。

格拉司琼(granisetron)

药理作用：是一种强效的选择性外周和中枢神经系统5-HT_3受体拮抗剂。可抑制5-HT_3引起的动物离体组织的各种作用。经雪貂抗吐研究表明，经注射或口服给药，可降低或完全防止辐射或包括顺铂在内的细胞毒药物引起的呕吐。本品通过对上端小肠、腹部向心神经和孤束核或呕吐化学受体触发区的5-HT_3受体的拮抗，阻止抗肿瘤药物和辐射引起的恶心和呕吐。

适应证：治疗与化疗或放疗有关的恶心、呕吐。对化疗后开始的效果，优于甲氧氯普胺加地塞米松，也优于氯丙嗪加地塞米松等效果。

不良反应：一般耐受性好，常见的头痛、发生率10%~15%。其他有便秘，嗜睡和腹泻、有时有暂时性的血压变化。

剂量及用法：通常用生理盐水稀释，在2~30min内静注，厂家推荐标准剂量3mg在5min静脉滴入。40和160μg/kg可耐受。

柳氮磺胺吡啶(sulfasalazine)

成分：5-〔对-(2-吡啶氨磺酰)-苯偶氮〕-水杨酸

作用与用途：本品部分在小肠上部吸收，再与胆汁一并进入肠道，经结肠细菌分解为磺胺吡啶和5-氨基水杨酸(5-ASA)。磺胺吡啶及其代谢产物经吸收后产生磺胺吡啶的有效血浓度，产生抗炎作用，而5-氨基水杨酸吸收甚少。可在肠道内发挥作用。上述两种产物对溃疡性结肠炎(或炎症性肠病)产生治疗作用，可延长其缓解期。但其作用机制尚不清楚，有人与磺胺吡啶的血浓度有关，也有人认为其作

用与5－氨基水杨酸的作用有关。

不良反应：口服后，可产生胃肠道反应，有恶心、呕吐。

剂量：口服，首日2～4g，分4～8次内服。维持量或病情缓解后，1.5～3.0g/d，分3次内服。

美沙拉嗪（mesalazine）

作用与用途：主要含美沙拉嗪（mesalazine）即5－氨基水杨酸（5－ASA）及赋形剂，是一种缓释片。能保证在结肠内的足够浓度。其主要作用对肠壁炎症有显著消炎作用，对肠壁结缔组织之炎症尤为明显。

适应证：用于治疗炎症性肠病，溃疡性结肠炎，Crohn病，溃疡性直肠炎。

剂量及用法：成人，溃结急性发作，每次1g，4/d。

维持用药：每次500mg，3/d。Crohn病：每次1g，4/d。儿童（2周岁以上）20～30mg/（kg·d）

不良反应：轻微胃肠不适。

禁忌：对本药成分及赋形剂过敏者。

茶苯海明（dimenhydrinate）

作用与用途：本品为苯海拉明与氯茶碱的盐，是一个抗组胺药。作用防治晕动病，也适用于术后及妊娠所致的恶心、呕吐。其止吐作用与其对迷路的作用有关，也可能是作用于化学感受区。本品特点是嗜睡作用较轻微。作用时间4～6h。

用途：主要用于防治晕动病及孕妇的恶心，呕吐等，也可用于过敏反应引起的各种疾病，如荨麻疹、枯草热等。

不良反应与禁忌：如剂量过大，容易引起嗜睡。

剂量：口服一次50～100mg，3～4/d，肌注或静注，50～100mg/次。

异丙嗪（promethazine） 10－（2－二甲氨基丙基）吩噻嗪盐酸盐。

作用与用途：为效力强，作用时间较长的抗组织胺药，尚有镇静作用。与其他吩噻嗪类止吐药不同，可用于预防和治疗晕动症，且相对地无锥体外反应。其镇静作用与其治疗术后恶心与呕吐的效果有关。

适应证：预防及治疗晕动病（如晕车、船），可抑制手术时恶心、呕吐及过敏性荨麻疹、枯草热、皮肤瘙痒症，过敏性支气管喘息、过敏性皮炎以及药物过敏、妊娠呕吐等。作用持续时间24～48h。

不良反应与禁忌：本品对皮肤及黏膜有刺激作用。由于有镇静作用，可致嗜睡，高度灵敏性机械操作者、火车、机动车司机不宜使用。

剂量：口服、肌注或直肠给药，一次12.5～25mg，4～6h 1次。

奥拉米特（orazamide）

作用原理：是4－氨基－5－咪唑酰胺（AICA）的乳清酸盐。AICA是嘌呤碱的前体物质，乳清酸是嘧啶碱的前体物质，而嘌呤碱和嘧啶碱则是组成核酸的基本物质。实验表明，该物质参与动物体内核酸的代谢。因而能防止肝细胞的坏死，促进其再生，并能阻止肝纤维化的发展；改善肝炎患者异常蛋白质、脂肪、碳水化合物的代谢。

用途：适用于急性肝炎，黄疸型肝炎、肝硬化。可使黄疸、谷丙氨基转移酶、溴磺酞钠滞留等迅速改善；用于伴有腹水的患者，可增加尿排泄量，减少腹水。该药毒性极低，宜于长期治疗服用。

不良反应：偶见有嗳气、食欲不振等胃肠道反应。

剂量：口服，每次200mg，3/d。

联苯双酯（bifendate）

药理作用：联苯双酯系根据中药五味子有效成分结构加以改造后，经化学合成的药物。动物实验表明，本品对化学毒物如四氯化碳和硫代乙酰胺等造成的肝损害有一定的保护作用，并降低血清氨基转移酶。对皮质激素诱导的肝脏酶蛋白合成的血清氨基转移酶增高，也有明显降低作用。此外能促进部分切除肝脏的小鼠肝再生。总之本品有降酶和保护肝解毒作用。本品口服后生物利用度为25%～30%，滴丸为片剂的3倍。

适应证：适用于氨基转移酶轻、中度持续或反复增高的慢性肝炎病人。急性肝炎和肝硬化忌用。

不良反应：个别病例有口干、轻度恶心，胃部不适、皮疹和黄疸。对HBV的血清标志和病毒标志无作用。缺点是停药后ALT升高有反跳，反跳率达50%～80%。

剂量及用法：口服，片剂每次25～50mg，3/d。连服3d至氨基转移酶降至正常后，逐渐减量，维持3～6个月，以巩固疗效。滴丸，每次7.5mg，3/d。

马洛替酯 (malotilate)

药理作用：马洛替酯是一种护肝剂，促进肝细胞对蛋白质的合成。本品对实验性四氯化碳、乙硫氨酸和氨基半乳糖所致的肝坏死、脂肪肝和纤维化有保护作用。它能促进肝胞浆 RNA 的合成，提高核糖体活性，从而促进蛋白质的合成，同时尚有增加肝细胞再生，增加肝血流量和胆汁流量的作用。

适应证：慢性肝炎，肝硬化代偿期的晚期血吸虫病伴有低蛋白血症。本品胆红素和 ALT 明显增高者慎用。黄疸者禁用。急性肝炎和对本品过敏、孕妇、哺乳期和小儿暂不宜使用。

不良反应：少数有纳差、恶心、呕吐、上腹胀、腹泻、困倦、嗜睡、头痛、皮疹、皮肤瘙痒，ALT 和胆红素增高。

剂量及用法：600mg/d，体重在 50kg 以下者为 400mg/d。分 3 次服用。疗程至少 3 个月，可延长到 6 个月。

阿昔洛韦 (aciclovir)

药理作用：对多种 DNA 病毒有抑制作用。病毒的胸腺激酶将阿昔洛韦的嘌呤磷酸化，成为阿昔洛韦单磷酸化合物，后者进一步磷酸化成为三磷酸阿昔洛韦，对病毒的 DNA 多聚酶有很强的抑制作用。阿昔洛韦半衰期较短。

适应证：用于治疗慢性乙型肝炎，其地位尚未最后确定。

不良反应及禁忌：本品毒性较低，静脉外漏时对局部有刺激，其他有皮疹、恶心、纳差，乏力和轻度肾功能减退，血肌酐增高等。有肾病患者禁用。

剂量及用法：15mg/ (kg · d)，每 8h 滴注 5mg/kg，3/d。一般 7d 为一疗程，休息几天后，可再用。视病情给予几个疗程。治疗期间应给足够的水分摄入，使尿量维持 > 1.0 ~ 1.5L/d。其冻干钠盐使用 0.9% 氯化钠、5% 葡萄糖氯化钠或林格液进一步溶解，使用浓度为 1 ~ 7g/L，24h 以内使用。

阿糖腺苷 (vidarabine)

药理作用：一种抗病毒药，能抑制多种 DNA 病毒的复制，包括疱疹病毒，CMV、HBV 和牛痘病毒等。药物进入细胞内，经磷酸化作用形成 Ara - AMP，Ara - ADP，Ara - ATP，后者具有选择性抑制病毒 DNA 多聚酶作用，并可抑制 DNA 病毒的合成。阿糖腺苷 A 的水溶性差，需经较多液体稀释后作缓慢静滴。Ara - AMP 可静注及肌注。

适应证：与干扰素相同，主要用于有 HBV 活动性复制的慢性乙型肝炎。肝肾功能不全，血细胞减少者禁用。

不良反应：较多见肌骨疼痛、关节痛、神经痛、震颤、共济失调、骨髓抑制、恶心、呕吐、体重减轻等。与剂量及疗程成正比。

用法与剂量：Ara - A：10mg/ (kg · d)，共用 7d；以后 7.5mg/ (kg · d)，14d。休息 1 ~ 2 周，再用一个疗程。药物稀释于 5% 葡萄糖液 1 000 ~ 1 500ml 静滴 8 ~ 12h。Ara - AMP：100mg/ (kg · d)，静滴 30 ~ 60s，共 5d，继以 5mg/ (kg · d)，肌注 23d。必要时休息 1 ~ 2 周。

齐墩果酸 (caryophyllin) 齐墩果酸 (oleanolic acid) 先是从青叶胆中提取，以后发现女贞子中含量高，目前临床所用制剂是由女贞子中提取的五环三萜类化合物。

药理作用：本品对四氯化碳引起的大鼠急性和慢性肝损害有明显保护作用，可使升高的 ALT 和 AST 下降，炎症、坏死和间质炎症反应减轻，阻止纤维化形成，促进肝细胞的再生。电镜显示经齐墩果酸治疗后，肿大的线粒体和粗面内质网恢复。其琥珀酸酯可使小鼠肝微粒体细胞色素 P450 酶活力降低。

适应证：急、慢性肝炎，有报道对急性肝炎显效率为 64.8%。慢性肝炎显效率 48.7%。

不良反应：少数病例有口干、腹泻、上腹不适，可逆性血小板减少。

剂量及用法：口服，60mg，3/d；急性肝炎 1 个月，慢性肝炎 2 ~ 3 个月。

干扰素 (interferon) 干扰素是一组机体产生的细胞因子，分成 α、β 和 γ 三种类型。以 α - 干扰素对病毒性肝炎疗效最好，其他较差和无效。目前应用重组基因技术，可得到高纯度的 (> 99%)、高活性 ($1mg \geq 10^8 IU$) 的制剂。

药理作用：α - 干扰素是一种广谱抗病毒药。它并不能直接杀灭病毒，而是作用于细胞上的受体，诱导和激活细胞抗病毒蛋白基因，起到抑制病毒的作用。诱导 2′ - 5 - 寡腺苷酸合成酶和蛋白激酶，两者具有抑制病毒复制作用。同时还能诱导其他抗病毒蛋白，激活自然杀伤 (NK) 细胞和抗原特异性 TC，诱导和加强细胞表面的 MHC 抗原，促进宿主免疫应答。

此外还有抑制肿瘤细胞增殖作用。

适应证：三种干扰素和类淋巴细胞干扰素对慢性乙型和丙型肝炎均有一定疗效。尤其伴有血清 ALT、AST 增高和肝组织显示有活动性病变者。有较轻肝硬化者，代偿功能良好者，宜从小量用。

不良反应：流感样发热、寒战、周身不适、乏力、纳差。注射部疼痛、硬结、酸痛等。

用法及剂量：一般每周 3MU，皮下注射。慢乙肝 4～6 个月。慢丙肝 6～12 个月。

水飞蓟宾（silibinin） 系菊科植物水飞蓟（*Silybum marianum L.* Gaertn）种子中提取的有效成分总黄酮类化合物水飞蓟素的制剂。

药理作用：水飞蓟系为欧洲草药，自古以来用于治疗肝胆疾病。研究表明，主要成分水飞蓟总黄酮、水飞蓟宾对四氯化碳、乙醇、鬼笔碱半乳糖胺等肝脏毒性物质所致肝损害，有不同程度对抗与保护作用。对细胞膜结构及细胞代谢有稳定作用，能对抗肝细胞坏死，减轻脂肪变性，抑制谷丙氨基转移酶的升高。临床应用有改善肝功能，使谷丙氨基转移酶、胆红素下降，且可改善乏力、腹胀、肝区痛等症状以及增进食欲。用于急性黄疸性肝炎显效率甚高。对慢性肝炎疗效也显著。

适应证：急性黄疸型肝炎，慢性肝炎、慢性活动型肝炎、脂肪肝、中毒性肝炎、肝硬化等。

不良反应：个别病例有头昏、恶心等。

用法与剂量：口服，2 片（每片含总黄酮 silymarin 38.5mg），3/d，3 个月为一疗程。另有水飞蓟宾邻苯二甲酸单酯钠，肌注，每次 25～50mg。

肌苷（inosine）

药理作用：为腺嘌呤的前体，腺嘌呤则是三磷酸腺苷、辅酶Ⅰ和Ⅱ、核糖核酸、脱氧核糖核酸的组成成分。这些物质与机体的物质代谢有密切关系。肌苷的细胞膜透过性良好，能直接进入细胞，转变为肌苷酸（IMP），进一步变成三磷酸腺苷，参与细胞的能量代谢和蛋白质合成。有促进受损肝细胞的恢复，或防止脂肪肝。

适应证：可用于急性或慢性肝炎、白细胞减少或血小板减少症、中心性视网膜炎及视神经萎缩等治疗。

不良反应：口服可见有胃部不适、泛酸等。静注时见有颜面潮红、恶心、胸部灼热感等。

用法及剂量：静脉推注或静滴，每次 200～600mg，1～2/d。口服，每次 400～800mg，3/d。

谷氨酸（glutamic acid）

药理作用：谷氨酸能与血氨结合成对机体无毒的谷氨酰胺，使血氨下降。同时也有利于门冬氨酸的生成，促进鸟氨酸循环以及尿素的合成，解除氨中毒。谷氨酸还可能参与脑中蛋白质代谢和糖代谢，促进氧化过程，保证中枢神经系统正常活动。由于肝昏迷的原因与血氨增高有一定关系，故谷氨酸作为肝昏迷治疗药物而被应用。

适应证：临床上常用于肝性脑病（昏迷），严重的肝功能不全。也用于癫痫小发作，与抗癫痫药物合用。由于谷氨酸它不能通过血脑屏障，故仅对程度较浅的慢性肝昏迷有效。对急性肝昏迷无效。

不良反应：仅供口服，可见恶心、呕吐、腹泻。

用法及剂量：口服，防止肝昏迷，每次 2.5～5g，4/d。其注射剂为谷氨酸钠、谷氨酸钾，主要用于肝昏迷有离子紊乱的病人；静滴钠盐每次 11.5～23g；钾盐，每次 18.9～25.2g，加入 10% 葡萄糖液 250～500ml 中，1/d。

精氨酸（arginine）

药理作用：精氨酸对合成尿素的鸟氨酸循环有催化作用，促进尿素的形成，从而降低血氨。其作用与谷氨酸钠相同，用于肝昏迷忌钠患者。但在临床应用时，血氨下降并不恒定。这是因为精氨酸与氨分子结合成鸟氨酸及尿素时，必有足量的精氨酸酶存在，而肝昏迷时，这种酶常明显缺乏，故疗效不显著。

不良反应：滴注太快可引起流涎，皮肤潮红及呕吐等。可引起高氯血症，肾功能不全者慎用或禁用。

剂量及方法：静滴，每次 15～20g，用 5% 葡萄糖注射液 1000ml 稀释后，于 4h 滴完。

醋羟胺酸（acetohydroxamic acid）

药理作用：本品为尿素酶特异抑制剂。体内尿素是藉尿素酶的作用水解成氨和二氧化碳，而本品抑制肠道尿素酶的活性，使尿素的水解减少，阻止和减少氨的产生，从而达到降低血氨的效果。本品耐受良好，肾功能不良的患者也可耐受。适用于高血氨症及肝昏迷的治疗和预防。另外有辛酰氧肟酸（caprylohydroxamic acid）作用与用途与乙酰氧肟酸相同，临床试用于治疗慢性肝疾患所致高血氨症，有明显疗效。

不良反应：大剂量时个别病例出现呕吐和可逆性的溶血性贫血。治疗开始少数病人有头痛。

剂量及用法：口服，1g/d，连服2～12个月。

乳果糖（lactulose）

药理作用：是一种人工合成的酸性双糖，由于小肠内没有能使其分解的双糖酶，故大部分均进入结肠，在结肠内被乳酸杆菌、厌氧杆菌、大肠杆菌等分解为乳酸和醋酸，因而显著降低肠腔内pH值，而呈酸性，使肠腔游离的H^+增加并与肠腔中非游离的氨结合，形成难以被肠道吸收的离子状态的氨（NH_4^+），使肠黏膜吸收氨大为减少。血液中的氨则通过肠黏膜扩散入肠腔，使血氨降低。

适应证：临床上用于高氨血症的肝昏迷。也可作缓泻剂。

不良反应：主要为腹泻，其次为腹胀、腹痛。

用法与剂量：口服，每次10～20g，3/d。60%糖浆剂，每次30～40ml，2～3/d。也可通过胃管或三腔管给药，也可用灌肠给药。对每个病人要摸索最适剂量，保持每日2～3次软便为宜。

左旋多巴（levodopa）

药理作用：本药为治疗震颤麻痹的最有效药物。能透过血脑屏障进入脑细胞，经多巴脱羧酶作用脱去羧基生成多巴胺而产生疗效。而肝昏迷的发生与中枢神经系统内多巴胺含量减少有关，本品的抗肝昏迷的作用是它进入脑细胞后经多巴脱羧酶转变为多巴胺，后者能改善中枢神经冲动的传导，恢复中枢神经系统的正常功能，从而使病人神志暂时清醒。初步临床结果表明，能明显改善症状及脑电图，部分病人在用药后迅速恢复意识，但未见改善肝功能和使肝细胞损伤好转。

适应证：肝昏迷；震颤麻痹。

不良反应与禁忌：可见有恶心，呕吐，食欲不振，血压升高、运动和精神障碍。本品可加重消化性溃疡，又有拟肾上腺素作用，故消化性溃疡、高血压、精神病患者慎用。单胺氧化酶抑制剂及维生素B_6不宜同时服用。

剂量及用法：鼻饲、口服或灌肠，0.5～5g/d，加入生理盐水100ml中给药。

青霉胺（penicillamine）

作用与用途：为一含有巯基的氨基酸，对金属离子较强的络合作用，能与体内积聚的铅、汞、铜离子络合，再经尿排泄体外，故可作金属中毒解毒剂。本品特点是驱铜效果显著，故特别适用于铜代谢障碍性疾病，肝豆状核变性病（Vilson病）。青霉胺尚具有使巨球蛋白解体的作用，因而适用于某些自身免疫性疾病，如类风湿性关节炎，高巨球蛋白血症及与自身免疫有关的慢性活动性肝炎。据报道对慢性活动性肝炎效果满意，能抑制结缔组织增生，对无结缔组织增生者效果更佳。

不良反应与禁忌：通常应用中可发生维生素B_6缺乏症，所以必需同时补充足够的维生素B_6。此外有皮肤反应（皮疹、脱屑等）、发热及嗜酸性粒细胞增高，系过敏所致。重症肾功能不全及造血系统严重损害者禁用。

剂量及用法：口服，用于肝豆状核变性病，1g/d。用于免疫性疾病1.5～1.8g，3/d，口服。均需同时服维生素B_6，300mg/d。临床症状改善后，改为0.9g/d。逐渐减量，不可骤停。

去氢胆酸（dehydrocholic acid）

药理作用：为典型的胆汁水分分泌性利胆剂，对肝细胞产生生理性刺激作用，使代谢旺盛，显著增加胆汁分泌，使胆汁变稀，排出的总量显著增加，但不增加其固体成分。因此，属作胆道单纯性净洗之用，起效迅速。在利胆作用的同时，具有促使肝脏血流增加，促进胆色素排泄，促进脂肪消化和吸收，并有利尿作用。

适应证：用于胆道炎、胆囊炎、胆石及其他非完全阻塞性胆汁淤积，以及促进胆囊造影剂的排出等。不能长久服用，否则出现“肝脏疲劳”现象。

不良反应：可见有口苦、皮肤瘙痒等。胆管完全阻塞及严重肝功能减退患者忌用。

剂量及用法：口服，每次250～500mg，3/d。静注（钠盐），1～2g/d。

鹅去氧胆酸（chenodeoxycholic acid）

药理作用：是胆固醇性胆结石的溶解剂。据研究提示，某些胆石主要由胆固醇组成，胆固醇形成结石是由于胆汁中无足够的胆酸盐和磷脂使胆汁中胆固醇溶解，从而形成了胆固醇性结石。鹅去氧胆酸能选择性的减少肝脏合成和分泌胆固醇，增加胆固醇在胆汁中的溶解度，可防止和分解胆固醇性胆石。

适应证：临床适用于溶解胆固醇性胆结石，经大

量临床研究证明，对于胆固醇性结石，按15mg/（kg·d），连服12个月疗效最佳。认为直径1～2cm表面光滑、X线照影阴性的胆结石是适应证。本药还可做预防性治疗。

不良反应与禁忌：常见有腹泻、腹部痉挛。尚可见暂时性氨基转移酶升高。孕妇和育龄妇女、X线检查结石为阳性的病人，肝炎、肝硬化、胃与十二指肠溃疡、肾功能不全者均忌服。服用考来烯胺、抗酸剂者也忌用。

剂量及用法：口服，0.75～1.5g/d，分次服用。疗程连服6～24个月。

熊去氧胆酸（ursodesoxycholic acid）

药理作用：该药是鹅去氧胆酸的7位β羟基差向异构体。为一种胆汁分泌促进剂。本品也具有与鹅去氧胆酸相似的溶解胆固醇性结石的作用。优点是较后者剂量低，且无腹泻作用。其作用机制是抑制肝脏胆固醇的合成。减少胆汁胆固醇的分泌。降低胆汁胆固醇的饱和度和增加胆固醇在胆汁中的溶解度，致使胆石溶解。

适应证：适用于能使X线可透过的胆囊结石溶解。不良反应少见，耐受性良好。

剂量及用法：口服，每次150～300mg，3/d。

腺苷蛋氨酸（*S*－adenosine－*L*－methionine）

作用与应用：腺苷蛋氨酸是人体组织和液体中作为甲基供体（转甲基作用）和巯基化合物（如半胱氨酸、牛磺酸，谷胱甘肽和辅酶A等）的前体，有生理活性的物质。在肝内、使质膜磷脂甲基化而调节肝细胞膜的流动性，且通过硫基反应，促进解毒过程中硫化产物的合成。因此只要肝内腺苷蛋氨酸的生物利用度在正常范围内，就有助于防止肝内胆汁淤积和克服体内蛋氨酸积累而导致其降解产物（如硫醇、甲硫醇）在血中的升高。故在临床中腺苷蛋氨酸可用于防止胆汁淤积，阻止转硫基反应障碍引起的肝性脑病。给肝硬化病人补充腺苷蛋氨酸，使在肝病时生物利用度降低的必需化合物，恢复其内源水平。

适应证：治疗肝硬化前和肝硬化所致肝内胆汁淤积。治疗妊娠期肝内胆汁淤积。

剂量和用法：初始治疗，500～1 000mg/d，肌注或静注，共2周。维持治疗，1 000～2 000mg/d，口服。本药可用于妊娠期和哺乳期。

注意和禁忌：注射用粉剂必用附属溶剂溶解，静注必非常缓慢。市场供应的思美泰，为肠溶片剂，必整片内服。

聚乙二醇（分子量400～4000）

作用：聚乙二醇4000是一种高分子长链聚合物，它通过氢键结合水分子，使水分保留在结肠腔内，从而使大便软化。软化和含水量增加，可促进大便在肠道内移行和排泄。故聚乙二醇4000可治各种原因引起之便秘。试验研究表明，治疗剂量20g/d，可使排便量明显增加（+73g/d）比治疗前增加64.5%，而对粪便之pH没有影响，作为一种渗透性缓泻，且不影响肠道菌群。本品在空肠、回肠或结肠吸收率极低（仅1.5%），粪便清除率达98.4%～100%，静注24h内原形经肾迅速排出。毒性很低，长期服用不产生毒作用。

适应证：适用于成人便秘的治疗，改善粪便坚硬度、排便困难及排便次数。

剂量及用法：每天1～2袋（每袋20g,）口服持续1个月治疗也能耐受。

不良反应和禁忌：反应较轻、有口干、头晕、恶心、腹不适、少数起皮疹。对炎症性器质性肠病、直肠炎、Crohn病、肠梗阻，未确诊的腹痛以及对此药过敏者禁用。

莫沙必利（mosapride）

作用：是一种新的胃肠动力剂，是选择性5－HT_4受体激动剂，对多巴胺受体无作用。莫沙必利在动力障碍样消化不良，提高病人与健康相关的生活质量方面具有很大潜力。以早饱、上腹胀、恶心、呕吐、上腹痛、泛酸、上腹烧灼感等与西沙必利总的症状改善基本相同。但不引起心电图QT间期延长。

适应证：临床用于治疗功能性消化不良、慢性胃炎、食管炎、胃食管反流、假性肠梗阻，便秘。

剂量与用法：5～10mg，3/d。

不良反应：不良反应少，患者依从性好，是个安全有效之药物。无心脏毒副作用。

卵磷脂（lecithin） 是从一些动物或植物来源的磷脂的总称，水解后生成两个分子脂肪酸、一分子甘油、一分子磷酸和一分子胆碱。市售的卵磷脂主要为卵卵磷脂和植物卵磷脂（大豆卵磷脂）。

药理作用：卵磷脂具有表面活性作用，在体内对脂质具有很强的乳化能力，能与脂肪、胆固醇及蛋白

质一起构成易溶于血浆的脂蛋白，有助于脂肪转运出肝外。因而可以防治肝的脂肪浸润。防止胆固醇在肝脏中的沉积，消除脂肪积聚引发的脂肪肝。同时磷脂是构成肝细胞膜及细胞器膜的主要成分，促进和修复肝细胞。减轻肝损害。由于促进脂类的代谢，能缓解动脉硬化，预防心肌梗死。卵磷脂又能调节神经功能，改善因精神紧张而引起的紊乱，增加记忆力。

适应证：肝脏脂质代谢障碍（脂肪肝、肝炎），肝功能不全，高胆固醇血症，动脉硬化症，调节神经功能之保健作用。

剂量及用法：口服，成人 200～500mg，3/d；儿童 100g，3/d。

葡醛内酯（glucurolactone）

作用与用途：口服吸收后分解为葡萄糖醛酸，该物质与肝脏内的毒物结合成为无毒的葡萄糖醛酸结合物，并使其溶解于水经肾脏排出体外，为肝脏的重要解毒途径。其次能降低肝淀粉酶的活性，阻止肝糖原的分解，使肝糖原量增加。从而降低脂肪在肝脏的蓄积。此外本品为结缔组织及胶原的组成成分。

适应证：可用于急性或慢性肝炎、肝硬化及食物或药物中毒。

剂量及用法：口服，每次 100～200mg，3/d。静注或肌注，每日 100～200mg。

半胱氨酸（cysteine）　本品是从头发中提取的一种氨基酸。

作用与用途：为一种含有活性巯基的氨基酸，也是组织呼吸的重要物质谷胱甘肽的组成之一。能促进机体细胞的氧化还原过程及调节酶促过程，保护已受毒性物质损害的肝细胞，中和毒素，并可防止白细胞减少以及使受损肝脏中的葡萄糖转变成糖原。解毒保肝作用较胱氨酸强。

适应证：适用于传染性或中毒性肝炎治疗以及预防肝坏死。也可用于放射性药物中毒、重金属盐中毒、血清病等。

剂量及用法：肌注，每次 100～200mg，1～2/d。

抑肽酶（aprotinin）　是一种胰蛋白酶抑制剂，自牛的腮腺提取。

药理作用：①抑制胰蛋白酶的活性，1000U 抑肽酶可抑制胰蛋白酶 4mg 或糜蛋白酶 1mg，并抑制弹力蛋白酶；②抑制激肽激活酶、防止激肽类血管活性物质的产生；③凝血作用，能抑制溶酶体和纤维蛋白溶解所引起的急性出血，对重症胰腺炎继发的循环衰竭和 DIC 也有防治作用。

适应证：急性胰腺炎、急性出血性胰腺炎，也可用于重症胰腺炎的早期治疗，据报道对急性水肿型胰腺炎效果较好。

用法及剂量：（1～2）$\times 10^5$ U/（kg·d）加入液体内静滴，上、下午各用总量的 1/2，连续 5～7d。也有人将药物用量减为 40×10^5 U/d 或 20×10^5 U/d 也取得较好的效果。

注意事项：在用药前应先做过敏试验，无反应方可继续应用。

加贝酯（gabexate）　系 20 世纪 70 年代日本研制的非肽类蛋白分解酶的抑制剂，商名福埃（Foy），我国生产商品名称加贝酯。

药理作用：具有酶的抑制作用，对血纤维蛋白溶解酶活性有 100% 的抑制作用，对胰蛋白酶的酪蛋白 A 水解的活性抑制作用为 91.5%，对血管舒缓素抑制有效率为 80.5%。对凝血酶 C_1－脂酶也有很强的抑制作用；可抑制急性胰腺炎病变的严重程度，减轻脂肪组织坏死；有松弛 Oddi 括约肌痉挛作用；对 DIC 有阻滞作用；能抑制用 ADP，凝血酶，胶原蛋白引起的血小板凝集；阻止中性粒细胞弹力纤维酶分解蛋白质的作用。

适应证：主治急性胰腺炎，急性出血坏死性胰腺炎等。

剂量及用法：每次 100～200mg 加入液体中静滴 1～3 次，持续 5～7d；一般加入 5% 葡萄液或 Ringer 液 250～500ml 中。滴速控制在 1mg/（kg·min）。最快不超过 2.5mg/（kg·d）。一般无不良反应。

胰酶抑制剂（pancreatin inhibitors）　用于抑制胰腺分泌的活性药物，防止和减轻胰腺的自身消化，而促进胰腺炎症消退，达到治疗目的。

1. Miraclid　该药能抑制胰蛋白酶、糜蛋白酶、弹力蛋白酶的活性，防止和减轻急性胰腺炎各种胰酶对胰腺的自身消化。用法：每次（5～20）$\times 10^5$U，2/d。静滴持续用药 5d～7d。

2. 二磷酸胞（核）嘧啶胆碱（CDP－choline）　此药可解除磷脂酶的毒性，对磷脂酶 A 有抑制作用。用法：每次 100～500mg，1～2/d，静脉滴注，持续用药 5～7d。

3. FUT-175 本药为蛋白分解酶阻断剂，作用与加贝酯相似。但疗效为加贝酯的10倍。用法：每次10mg，2/d，静滴持续用药5~7d。

4. 爱普尔（iniprol），本药自动物的腮腺提取，具有较强的抑制蛋白酶的作用。在急性胰腺炎可被应用。用法：每次（2~4）$\times 10^5$U，2/d，静滴，持续5~7d。

苯丙醇（phenylpropanol）

药理作用：为一种作用甚强的胆汁成分分泌促进剂。能增加肝血流量，旺盛肝功能，并有轻微的解痉作用，可松弛胆管口括约肌，促进胆汁排出。因胆汁大量排出，而尚有降胆固醇的作用。该药耐受良好，长期服用不良反应少见。

适应证：胆囊炎、胆管炎、胆石症、胆道运动障碍、胆囊术后综合征、急性或慢性肝炎、消化不良及腹胀等。

不良反应：偶见有胃肠道反应、胆管闭塞性黄疸患者禁用。

剂量及用法：口服，每次100~200mg，3/d。

肝细胞超微结构（ultrastructure of hepatic cell）

在电镜下观察，肝细胞超微结构可分为：（1）细胞膜 是肝细胞表面完整平直的双层膜，由于它的功能与接触环境不同分窦状隙、胆小管和肝细胞三个不同的表面。窦状隙面是与血液循环进行物质交换的场所。胆小管面主要起着代谢产物的排泄作用。肝细胞面是介于两个相邻肝细胞的细胞膜。（2）肝细胞质 位于细胞膜与细胞核之间，由胞浆基质及细胞器组成。基质主要成分为核蛋白颗粒和催化各种代谢的酶。细胞器包括：①内质网（粗面和滑面内质网）。粗面内质网表面附有密集的核蛋白颗粒，合成白蛋白、纤维蛋白原、铜蓝蛋白与凝血因子等。滑面内质网常与粗面内质网和高尔基器相连，三者的功能也密切相关。②线粒体。呈圆形或卵圆形的双层膜结构，主要功能是将营养物质彻底消化，产生能量。③高尔基器（Golgis apparatus）。其主要与细胞内外分泌功能有密切的关系。它参与胆汁的分泌。④溶酶体（lysosome）。为单层膜围成的卵圆形小体，具有异溶和自溶作用。⑤微体（microbody）。为单膜围成的圆形体，内呈均匀的颗粒状，其功能是防止过氧化氢在肝细胞内蓄积，并参与胆固醇代谢等。（3）细胞核 一个肝细胞平均有1~2个细胞核，其功能主要是DNA的功能，DNA是主要的遗传物质。

肝功能试验（test of hepatic function） 肝功能试验是应用实验室手段了解肝功能状况的检查方法。肝功能试验对于肝病的诊断、治疗及判断预后等方面具有重要价值。肝功能试验种类繁多，但没有一种肝功能试验能全面地反映肝脏的所有功能。肝功能试验结果正常，并不能否定局限性病灶的存在，且肝功能改变与组织形态的改变不一定符合。如果标本取材不合适、试剂及仪器设备不全、检验人员缺乏经验或责任感，均可使检验结果不正确。此外，肝功能试验结果，有的出现假阳性或假阴性，一些全身性疾病，也可出现肝功能异常。因此，肝功能异常不单纯是由肝脏疾病所致。目前肝功能试验有蛋白质、糖、脂肪、酯学、维生素、激素、微量元素等代谢功能试验，各自反映肝功能改变的某个方面。

蛋白质代谢功能试验（function test of protein metabolism） 肝脏几乎参与所有方面的蛋白质代谢，能合成大部分血浆蛋白质，并能合成酶蛋白和凝血因子。因此，检测血浆蛋白和凝血因子的水平并分析其成分，可作为反映肝功能的一组试验。血浆蛋白的主要功能为维持正常胶体渗透压；与体内许多物质结合而在血液中运输，并调节被运输物质的排泄和代谢，在酸碱平衡中起缓冲作用；免疫球蛋白和触珠蛋白有免疫作用、凝血及抗凝血作用、营养作用、催化作用等。血浆蛋白的主要检测方法有沉淀法、电泳法、过滤法和层析法（有离子交换层析和亲和层析）。

1. 血清总蛋白、白蛋白、前白蛋白、球蛋白、白/球比值 正常总蛋白60~80g/L，白蛋白40~50g/L，前白蛋白0.1~0.4g/L，球蛋白20~30g/L，白/球比值1.5~2.5:1。肝病时血清总蛋白通常无明显变化，白蛋白和前白蛋白合成减少，球蛋白可因免疫刺激而增多。白蛋白和前白蛋白明显下降提示预后不良，白蛋白低于25g/L时可出现腹水。严重肝病时可出现白/球比例倒置。

2. 血清蛋白电泳、血清免疫球蛋白 用滤纸电泳法可将蛋白分为白蛋白、α_1球蛋白、α_2球蛋白、β球蛋白和γ球蛋白分别占54%~61%、4%~6%、7%~9%、10%~13%和17%~22%；在醋酸纤维薄膜电泳时分别占55%~70%、3%~4%、5%~9%、6%~9%和11%~14%。慢性肝病时白蛋白中度或明显降低，α_1、α_2和β球蛋有降低倾向，γ球

蛋白则明显增高。

3. 纤维蛋白原和凝血酶原时间　纤维蛋白原正常值2～4g/L，减少见于急性肝坏死和肝硬化。凝血酶原时间正常值为12～14s，超过正常对照3s为异常。凝血酶原活动度（PA）=（测得PT值－8.7）/（正常对照PT值－8.7）×100%。PA<50%提示肝功能严重障碍。

4. 血清黏蛋白测定　正常人血清黏蛋白为400～900mg/L，可作为反映肝损伤的一个指标。

5. 血浆氨基酸谱　重症急、慢性肝病时血浆支链氨基酸（BCAA）下降，芳香氨基酸（AAA）上升，BCAA/AAA比值下降，正常时为3～3.5:1。

6. 血氨测定　正常值用酚次氯盐酸法为27.05～81.73μmol/L，肝性脑病时常增高。

糖代谢功能试验（function test of glycometabolism）

肝脏是调节糖代谢是重要器官，主要通过调节糖原的合成与分解及糖原异生作用维持血糖浓度的相对稳定。

1. 空腹血糖　福－吴法正常值为4.45～6.67mmol/L，葡萄糖氧化酶法（真糖法）正常值为3.89～5.56mmol/L。一般急慢性肝炎患者很少出现糖代谢紊乱，在严重肝病如重型肝炎、肝癌时可出现低血糖及餐后糖尿，而肝硬化时可出现高血糖甚至并发肝源性糖尿病。

2. 葡萄糖耐量试验　常用口服法，口服葡萄糖100g，然后分别于0.5、1、2及3h采血测血糖。服糖后0.5～1h血糖迅速升高，但不超过9.45mmol/L，2h恢复正常。若血糖浓度高峰超过10.0mmol/L，2h血糖仍在7.22mmol/L以上，则为糖耐量降低，见于慢性肝病及糖尿病早期。

脂肪代谢功能试验（function test of fat metabolism）

脂肪与类脂（磷脂、糖脂、胆固醇和胆固醇酯等）总称为脂类。肝脏是脂类代谢的主要器官，包括脂类的消化吸收、运输、分解代谢，均与肝脏有密切关系。

1. 血清胆固醇及胆固醇酯测定　正常人血清胆固醇含量为2.85～5.96mmol/L，胆固醇酯占胆固醇的70%～75%。一般肝病时血胆固醇及胆固醇酯无明显变化，重型肝炎及部分肝硬化患者明显降低，若胆固醇酯/胆固醇比值降低显著提示病情发展，预后不良。阻塞性黄疸时血清胆固醇常增高。

2. 血清磷脂测定　正常人血清中磷脂含量为1.1～2.1g/L，主要为卵磷脂。肝病时血清磷脂常无变化。胆道阻塞时，血清磷脂浓度常明显增高。

3. 血清甘油三酯（TG）　正常值男0.45～1.81mmol/L，女0.40～1.05mmol/L。肝病时血清TG往往升高。胆汁淤积时升高显著。

4. 血清游离脂肪酸测定　正常值为0.4～0.9mmol/L。肝病时增高，阻塞性黄疸时也增高。

5. 脂蛋白X（lipoprotein X，LP－X）　正常血清中无脂蛋白X，胆汁淤积时出现，阳性率可达90%～99%。LP－X迅速下降提示预后不良。LP－X是鉴别黄疸类型最有价值的指标。

6. 血清脂蛋白电泳　用醋酸纤维膜进行电泳时，α_1、前β和β脂蛋白正常值分别为（23.1±9.8）%、（26.1±7.1）%和（50.8±10.3）%。病毒性肝炎发病时α_1、前β脂蛋白均降低或消失，若始终不出现提示预后不良。阻塞性黄疸时α_1、前β脂蛋白多正常。各种肝病时β脂蛋白变化不明显。

血清酶测定（assay of serum enzyme）　可反映肝脏功能指标的酶很多。大体分肝细胞受损指示酶和胆汁淤积指示酶两大类。前者有谷丙氨基转移酶（GPT）、谷草转氨酶（GOT）、腺苷脱氢酶（ADA）、乳酸脱氢酶（LDH）、胆碱酯酶（ChE）；后者有碱性磷酸酶（AKP）、γ－谷氨酰、转肽酶（γ－GT）、亮氨酸氨肽酶（LAP）、5′－核苷酸酶（5′－NT）等。

1. 转氨酶　GPT正常值酶速率法4～30U/L，Reitman－frankle法5～35U/ml；GOT上述二法分别为7～30U/L和18～40U/ml。各种肝炎、脂肪肝和其他合并肝细胞坏死的疾病均可引起血清氨基转移酶升高，肝细胞受损时GPT升高程度大于GOT。GPT/GOT正常比值为1～1.5。急性肝炎、早期肝受损时比值降至0.56。GOT同工酶GOTs/GOTm比值亦明显增高。

2. LDH　King法正常值225～540U，肝病时LDH及同工酶LDH_5升高。

3. AKP　酶速率法正常值40～170U/L。阻塞性黄疸、胆汁性肝硬化、肝细胞性黄疸时常增高。

4. γ－GT　酶速率法正常值男5～38U/L；女3～25U/L。原发性或转移性肝癌时呈中度或高度增高，酒精性肝病和阻塞性黄疸时γ－GT明显增高。病毒性肝炎、药物性肝炎、脂肪肝等也可有不同程度增高。

5. ADA 能反映急性肝病残余病变或慢性肝损害，肝硬化时 ADA 阳性率高于 GPT 阳性率，胆道疾病时 ADA 不升高。

6. 5′-NT 阻塞性黄疸及肝癌时其活力增高，肝细胞黄疸时正常或轻度升高。

胆红素和胆汁酸代谢功能试验（metablic function test of bilirubin and bile acid） 胆红素代谢试验目前多采用血清总胆红素（TB）试验，正常值为 1.7～17.1μmol/L，直接胆红素正常值为 0.5～3.4μmol/L，间接胆红素为 1.7～13.7μmol/L。总胆红素＞171μmol/L 为重度黄疸，85.5～171μmol/L 为中度黄疸，＜85.5μmol/L 为轻度黄疸。直接胆红素/TB 比值正常时 1′B 占 TB 的 20%；溶血性黄疸时＞20%；肝细胞性黄疸＞40%；阻塞性黄疸时＞60%。近年来发现一种与白蛋白结合牢固而不易游离的 δ-胆红素（Bδ）引起重视，目前认为 Bδ 是一项判断预后的指标，Bδ 占总胆红素的比例下降，提示病情恶化或预后不良。

胆汁酸代谢以测定胆酸（CA）和鹅脱氧胆酸（CDCA）较为常用。空腹血清结合胆汁酸正常值为 0～1.5mmol/L。胆汁淤积时，血中胆酸增高，而且血清 CA 较 CDCA 增高明显，两者比值＞1。急性肝炎早期 CA 增高，慢性肝炎，肝硬化时 CA 降低，而 CDCA 无变化，故两者血中之比值＜1。一般总胆酸高于 100μg/ml，且以胆酸增高为主，常提示胆汁淤积性黄疸；反之总胆酸在 40～80μg/ml，且以 CDCA 为主常提示肝硬化。日本学者宫岛和木岗分别用荧光法在淤胆型患者血清中和肝细胞中查到胆汁淤积因子（cholestotic，CF）。CF 促进胆酸进入肝细胞使血清浓度下降。因此测定血中 CF 含量有助于判断肝内胆汁淤积的程度。

靛氰绿潴留试验（indocyanine green retention test） 靛氰绿（ICG）注入血液后，在血浆中与白蛋白及 α-脂蛋白结合，迅速被肝脏摄取并由胆汁排泄，ICG 在肝内不与其他物质结合，故其清除率可反映有效肝血流量，正常值 15min 为 0～10%（7.94±4.34)%。其临床意义：①有助于诊断轻型病毒性肝炎和中毒性肝炎，此种病人有时氨基转移酶活力正常而 ICG 试验阳性；②协助了解肝炎是否痊愈及其转归；③协助诊断慢性肝炎；④协助诊断非活动性肝硬化，ICG 试验可能是惟一的阳性发现；⑤对症状明显的肝病病人可作为一项动态观察指标。

肝功能评价（evaluation of hepatic function） 目前检查肝功能试验种类繁多，但其只能反映肝功能的一个方面，至今尚无一种全面反映肝功能的敏感、快速的试验方法。而且肝脏本身有巨大的代偿能力，当肝功能损害程度达 60% 以上时方可试验出阳性。况且肝功能试验异常也见于急慢性许多全身疾病。因此，肝功能异常不单纯是由肝脏疾病所致。为了得到比较正确的结论，必须结合病史、查体、实验室和特殊检查所见，进行全面评价分析，尽力做到较为正确的判断，以协助临床诊断或观察疗效，也可作为估计预后的指标。

肝与维生素代谢障碍（liver and vitamin metabolic disturbance） 肝病时病人食欲减退，消化吸收障碍，致使维生素摄入与吸收减少，加之肝功能破坏，可有维 生素的代谢障碍，严重者引起维生素缺乏症。

1. 维生素 B_1 缺乏病 表现对称性周围神经炎、脚气病性心脏病、食欲减退、恶心呕吐。治疗补充维生素 B_1，小儿剂量 15～30mg/d，成人 10～30mg，3/d。

2. 维生素 B_2 缺乏病 临床表现阴囊炎、舌炎、口角炎及唇炎。治疗用维生素 B_2 5～10mg，3/d，口服。

3. 维生素 C 缺乏病 表现疲倦、肌肉关节疼痛、牙龈出血，晚期出现皮下、结膜、消化道及泌尿道出血。治疗补充维生素 C 200～1 000mg/d。

4. 维生素 A 缺乏病 表现角膜干燥和退化、皮肤干燥、脱发、指甲无光泽、性功能及生殖功能减退。治疗口服鱼肝油，小儿口服（2～4）$\times 10^5$IU/d，成人每次 2.5×10^5IU，3/d。

5. 维生素 D 缺乏病 表现骨软化、继发性甲状旁腺功能亢进、低钙高磷血症、AKP 增高。治疗用维生素 D_2 或维生素 D_3 4×10^5IU，肌注，每周 2 次。

6. 烟酸缺乏病 表现乏力、失眠、记忆力减退、癞皮病、舌炎、消化道和精神神经症状。治疗用烟酸 50～100mg，3/d，口服。严重者可用 1 000mg 加入 10% 葡萄糖液中静滴。

肝与脂肪酸代谢障碍（liver and fat acid metabolic disturbance） 肝脏在维持脂质代谢动态平衡方面起重要作用，肝脏参与脂类的消化、吸收、分解、合

成、运输等代谢过程。人体每日从膳食中摄入的脂质，95% 为甘油三酯（TG），其余为磷脂及胆固醇（酯），肝脏主要参与内源性脂肪的合成与转运。肝细胞主要摄取来自血液中的游离脂肪酸（FA），也摄取来自门脉血中乳糜微粒（CM）残余颗粒水解生成的 FA，还摄取血中糖代谢转化成的 FA。在肝内进行 β 氧化，由肝细胞滑面内质网酯化生成 TG，磷脂及胆固醇酯，由粗面内质网生成极低密度脂蛋白（VLDL）前体，经高尔基体形成 VLDL 微粒，以泡囊形式分泌至血循环。因此，当肝脏病变达到一定程度时，则可出现各种不同的脂肪代谢障碍。主要有：（1）卵磷脂胆固醇酰基转移酶（LCAT）活力下降，致使胆固醇酯浓度降低；（2）低胆固醇血症。如病程中胆固醇 <1.79mmol/L 提示预后不良；（3）脂蛋白电泳 α 脂蛋白带明显减低，持续消失者预后不佳；（4）肝脏严重损害时，不能将摄入脂肪酸合成为 TG，故血浆脂肪酸增高而 TG 降低。

肝与脂蛋白和胆固醇代谢障碍（lipoprotein and cholesterol metabolic disturbance of liver） 肝病时常引起脂蛋白和胆固醇代谢障碍。血浆中脂类同蛋白质相结合，以可溶于水的脂蛋白形式存在于血浆中。肝脏是合成脂蛋白的主要场所，故肝病时必然影响到脂蛋白的合成。急性病毒性肝炎早期血清 α 脂蛋白消失，至病程的 30～40d 重新出现。在重肝病人，α 脂蛋白则长期消失，若再出现是病情好转的一个指标。门脉性肝硬化和急性肝炎早期前 β 脂蛋白降低，但原发性胆汁性肝硬化时往往存在。脂蛋白 X（LP－X）是阻塞性黄疸时血清中出现的一种特殊脂蛋白，正常人和肝外疾病病人均阴性，肝内和肝外阻塞性黄疸病人绝大部分甚至全部阳性。

肝脏是合成胆固醇的主要器官，其合成胆固醇占全身总合成量的 3/4 以上。急性胆道梗阻时总胆固醇轻度增高；慢性胆汁淤积时显者增加；病毒性肝炎恢复期、脂肪肝、胆石病时也可升高；肝硬化时多数正常，数值偏低提示营养不良或肝功能失代偿。

肝与药物和中毒代谢障碍（drug and toxin metalolic disturbance of liver） 肝脏是体内最大的解毒器官。当药物和中毒物质在肝内进行代谢时，由肝微粒体内一系列代谢酯对其进行生物转化，该过程障碍将引起肝脏直接或间接损害，表现为药物性或化学性肝损伤。其发生机制：①药物和中毒物质直接或间接的中毒作用，间接作用分细胞毒性和胆汁淤积，分别致急慢性肝炎与胆汁淤积性黄疸。②个体因素：由过敏反应或代谢异常所致。诊断在于详细询问服药史、误食及化学物质接触史，注意是否为“肝毒物”，并了解服用或接触剂量。注意有无肝病史与过敏史，必要时做药物过敏和激发试验。治疗主要有：①立即停用损肝药物，避免继续误用和接触肝毒物质。②休息，予以高热量、高蛋白饮食。③辅肝治疗。包括补充葡萄糖，各种维生素，能量合剂，辅酶 A，辅酶 Q_{10} 等，注意水和电解质平衡。④重症病人、黄疸显著或过敏者，可酌情用肾上腺皮质激素治疗。胆汁淤积性黄疸时可服苯巴比妥、考来烯胺等。⑤如为暴发性肝衰竭、肝硬化者应给予相应的积极治疗措施。

肝与氨基酸代谢障碍（amino acid metabolic disturbance of liver） 肝脏是氨基酸代谢的重要场所。体内的氨基酸主要来源于两部分：各组织内蛋白质水解产生的氨基酸和消化吸收的食物白质分解的氨基酸。肝病时常有氨基酸代谢障碍。同时检测体内氨基酸的变化也助于肝脏疾病的诊断和治疗。急性肝炎，特别是暴发性肝炎病人血浆支链氨基酸（BCAA）虽正常，但其余氨基酸包括芳香氨基酸（AAA）在内均升高。肝硬化时血浆苯丙氨酸、酪氨酸、谷氨酸、天门冬氨酸和蛋氨酸增高，BCAA 降低。BCAA/AAA 比值与肝功能密切相关，比值愈低，提示肝功能愈差。游离型色氨酸可通过血脑屏障诱发肝性脑病发生。

临床上根据氨基酸代谢障碍的情况，常用氨基酸制剂，主要含 BCAA 来治疗各种肝病，特别是急、慢性肝衰竭时收到一定疗效。补充 BCAA，以恢复 BCAA/AAA 比值。氨基酸制剂可促进蛋白合成，改善血氮平衡，促进毒性物质的代谢，有利于加速肝细胞功能的恢复。

肝与血流动力学障碍（liver and hemodynamic disturbance） 肝硬化时肝内微血管阻塞，血管结构紊乱，常可导致全身和内脏血流动力学的变化：（1）循环动力学改变 高动力性循环状态是肝硬化的循环特征，表现在：①心输出量增加。主要是某些血管活性物质从门体循环的侧支血管进入全身血流，直接刺激心脏增加心排出量，并扩张血管使阻力降低，致使血容量增加。②心脏指数（cardiac index，CI）增大。③血管总外周阻力（TPR）降低，此可能与肝硬化障碍时和某些血管活性物质及前列腺素 E

有关。（2）门脉高压　导致侧支循环的建立、脾肿大、腹水、门脉高压性胃病和上消化道出血。（3）肺循环改变　肝硬化时可出现肺循环结构和肺功能异常，引起所谓功能性肝肺综合征。

肝与胆红素代谢障碍（liver and bilirubin metabolic disturbance）　胆红素在肝被摄取、代谢和排泄，即由非结合胆红素代谢为直接胆红素，经胆汁排出，经肠肝循环后大部分再进入血循环中，仅少部分从粪中排出。当肝脏功能受损或先天代谢酶缺乏，或有自身免疫因素存在时，胆红素代谢常发生障碍，使血中胆红素浓度增高，表现为皮肤、黏膜黄染，称为黄疸。表现以下几种情况：（1）肝细胞摄取、转运和结合过程中某种缺陷，引起非结合胆红素在血液中蓄积过多而致黄疸。见于 Gilbert 病、Crigler－Najiar 综合征、肝炎后高胆红素血症、药物性黄疸。（2）肝细胞性黄疸。由于肝细胞损害对胆红素的代谢、分泌和排泄发生障碍，致使血中间接和直接胆红素增高。（3）结合胆红素增高为主的黄疸。主要由于肝细胞对结合胆红素排泄障碍所致。障碍部位可发生在肝细胞、毛细胆管、肝内外胆管等不同水平。见于 Dubin－Johnson 综合征、Rotor 综合征、肝内胆汁淤积和原发性胆汁性肝硬化。

肝与激素代谢障碍（liver and hormone metabolic disturbance）　肝脏是内分泌激素灭活和代谢的重要器官。肝病时由于肝细胞炎症、变性或坏死，导致激素的灭活和代谢异常。反之，原发内分泌疾病也可引起肝脏病变。表现为：（1）性腺功能减退。有睾丸萎缩，80%～90%病人精子生成减少，睾丸酮产生减少，临床上表现性欲减退、阳萎和不育；女性病人可有月经不调，闭经和不育，第二性征如会阴、乳房脂肪丧失及卵巢萎缩。（2）男性女性化。男性肝病病人出现女性乳房发育，体毛丧失，肝掌和蜘蛛痣等现象。（3）甲状腺。肝病时可有促甲状腺素（TSH）水平和释放机制异常。肝病时血清 TT_4 正常或降低，约50%肝硬化病人 FT_4 呈轻度增高，可有低 T_3 和低 T_4 综合征，但血清中 FT_3、FT_4 显著增高，这反映血清蛋白质与 T_3、T_4 的结合降低，其机制可能肝病时体内存在一种抑制甲状腺素结合球蛋白（TBG）与甲状腺素结合的物质所致。（4）高胰岛素血症。（5）高生长激素血症。是由于清除降低和生长激素产生减少所致。（6）胃肠激素。肝病时周围血中胃泌素、胆囊收缩素、VIP 等水平增高。

肝与内毒素及代谢障碍（endotoxin metabolic disturbance of liver）　内毒素血症为肝病患者严重合并症之一，在门－体脑病、肝功能衰竭、肾衰竭、腹水和出血的发生和发展中起重要作用。一旦发生，常使病情显著恶化，死亡率可达 32%～80%。据统计各种肝病时内毒素血症的发生率急性肝衰竭为 66%～100%，失代偿期肝硬化为 46.5%～35.9%，代偿期肝硬化为 23.5%，急性肝炎为 16%～43%。引起内毒素血症的原因有：①肝脏对内毒素清除与解毒能力降低；②肠道内毒素产生与吸收增加；③补体减少或缺乏致使体液解毒功能低下；④并发感染体内产生内毒素增加；⑤肠道产生的内毒素由于门－体循环建立，内毒素不通过肝脏代谢直接进入体循环。内毒素血症时引起肝细胞损害、肝脏排泄功能受损、肝微血管收缩使肝动脉血流减少，又可加重肝细胞损害。临床上表现畏寒、寒战，继而发热、出汗，重者可在数小时内因休克、肾衰竭、呼吸衰竭或 DIC 而死亡。治疗针对病原菌应用抗生素、肾上腺皮质激素治疗有利于改善预后。

肝病时出血凝血机制障碍（bleeding and coagulation mechanism disturbance in hepatic disease）　多数肝病病人有不同程度的止血障碍，但临床上出血者＜15%。表现在：（1）肝病时血小板异常。充血性脾肿大、酒精性肝病、肝炎合并再生障碍性贫血或发生 DIC 致使血小板减少；肝硬化，暴发型肝炎、酒精性肝病可引起血小板质的改变。（2）凝血系统改变。依赖维生素 K 的凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ因子缺乏，凝血因子Ⅴ、Ⅷ缺乏、纤维蛋白原减少，部分急性肝炎、肝硬化、血色病、肝癌病人有凝血因子ⅩⅢ水平降低。其水平低下与肝实质损害程度呈正相关。DIC 见于严重的病毒性肝炎、肝坏死、中毒性肝炎、慢性活动性肝炎、坏死性和酒精性肝硬化、妊娠急性脂肪肝，是预后不良的指征。（3）纤维蛋白溶解系统。肝硬化时，清除纤维蛋白溶酶激活剂能力受损，表现有全血和血浆迅速凝固，优球蛋白溶解时间加速等。各种肝病引起的急性肝衰竭时，血中纤维蛋白溶酶原水平降低。若低于 15% 则提示预后不良。肝硬化、暴发性肝炎、慢性活动性肝炎等，有 α_2－抗纤维蛋白溶酶水平明显降低。

肝病时免疫功能异常（abnormal immune function of hepatic disease）　肝病时 Kupffer 细胞的数量和功能降低。血液中异物颗粒等进入体循环，刺激免疫系统，致免疫球蛋白增高，抗体 IgM 和 IgG 比例改变。肝病时多有末梢血液的 T 细胞数减少，且功能低下。慢性肝炎时，T 淋巴细胞数显著下降，酒精性肝炎时，T 淋巴细胞也减少。肝病时 $CD3^+$、$CD4^+$、$CD4^+/CD8^+$ 比值有不同程度的改变。肝病时血清免疫球蛋白的量增多或有质的改变。血清蛋白电泳 γ－球蛋白明显升高。血清补体水平常降低。暴发性肝炎、亚急性肝坏死、慢性活动性肝炎和肝硬化时，C3 和 C4 明显降低，且与白蛋白水平下降相符合。慢性肝炎时总补体浓度下降，多表示病情活动和病情进展。阻塞性黄疸时总补体值增高。严重肝病时血清中循环免疫复合物（CIC）升高。急性病毒性肝炎发病 20d 左右，CIC 达高峰，至 50～100d 逐渐消失，主要是 IgM 型 CIC。部分慢性肝炎和无症状 HBsAg 携带者亦可有 CIC 增高。

肝病时心血管并发症（cardiovascular complication caused by hepatic disease）　肝病时可引起各种心血管并发病：（1）酒精性肝病。①酒精可损伤或减弱心肌收缩力；②可致充血性心肌病；③左室肥大和（或）扩张；④扩张型心肌病，可引起充血性心力衰竭，甚至发生猝死。（2）肝硬化。可有心排血量增加，周围循环阻力降低，血流增加，平均动脉压降低；由于侧支循环的开放，周围血管扩张，血容量增加，肢端血流量增加，皮肤和手掌温暖。心电图示右心肥厚和（或）右束支传导阻滞、心肌受损及心律失常。血气分析提示动脉血氧饱和度降低。X 线示有肺动脉主干突出，左心房、左心室增大。超声心动图示左心室延迟显影，肺动静脉瘘。（3）病毒性肝炎。常有低血容量，心脏受累时表现心悸、气促、胸闷等不适。暴发性肝炎时可呈广泛或局灶性出血坏死性心肌炎、心包积液等。高胆红素血症可致低血压、心动过缓，重者导致心力衰竭或心搏停止。（4）血色病。部分病人常有心律失常和束支传导阻滞，也可发生充血性心力衰竭、心绞痛及缩窄性心包炎等。

肝病的肝外表现（extrahepatic manifestation of hepatopathy）　各种肝病可直接或间接影响全身各个器官，而出现许多肝外表现：（1）消化系统。可有食欲不振、恶心呕吐、腹胀、腹泻及腹痛等。（2）呼吸系统。有低氧血症、氧分压和氧饱和度降低、肺水肿等。（3）循环系统。心肌炎、心包炎、心律失常。（4）神经系统。肝性脑病、神经功能紊乱等。（5）内分泌及代谢。肝源性糖尿病、低血糖、水钠潴留、男性乳房发育。（6）其他。贝赫切特（Behcet）病、干燥综合征（Sjögren's Syndrome）、溃疡性结肠炎及胰腺炎等。

病毒性肝炎的肝外表现（extrahepatic manifestation of viral hepatitis）　（1）发热：发病初期半数以上患者有低热或中等度发热，重症肝炎可有高热，一般持续数天。发热的原因可能为：①肝炎病变活动。②肝功能障碍，可能与类固醇激素在血中含量增高有关。（2）类风湿或风湿样关节疼痛和肌痛。（3）心血管系统：可有心肌炎、心包炎、心律失常等。可能系病毒对心脏直接损害所致，慢性患者可能与自身免疫有关。（4）呼吸系统：可有间质性肺炎、反应性胸膜炎、肺水肿。（5）泌尿系统：肝炎病毒可引起肾小球肾炎，慢性活动性肝炎引起肾小管酸中毒，系通过细胞免疫反应，作用于远曲肾小管使其破坏，而致尿液酸化作用降低所致。（6）血液系统：常有轻度贫血、白细胞减少、血小板减少，有时出现全血细胞减少，也可引起再生障碍性贫血和溶血性贫血。

病毒性肝炎与慢性肾小球肾炎（viral hepatitis and chronic glomerulonephritis）　病毒性肝炎可引起膜性、增殖性、混合性或系膜增殖性肾小球肾炎，出现蛋白尿、血尿及管型尿等。其发病机制首先是病毒性肝炎抗原和相应抗体发生反应，引起免疫复合物沉着于肾小球，激活补体，使血管通透性增加，渗出蛋白及血球，并引起肥大细胞释放组胺，使免疫复合物易于沉着。补体尚有中性粒细胞的趋化作用，中性粒细胞释出溶酶体酶，破坏肾小球基底膜及其他组织。另外，补体尚可使血小板凝集、活化凝血因子Ⅻ和凝血系统，使肾小球毛细血管局部产生凝血，形成血栓。

病毒性肝炎与再生障碍性贫血（viral hepatitis and aplastic anemia）　乙型肝炎及丙型肝炎均可引起再生障碍性贫血，多发生在患肝炎后 1 年之内。其发生机制主要为病毒直接侵犯骨髓干细胞，造成染色体损害或病毒激发自身免疫。从患者骨髓中可检出 HBsAg，实验观察到病毒可选择性地侵犯有核红细胞使之减少。在培养肝炎病人白细胞时，曾观察到多种染

色体异常，细胞有丝分裂受到抑制，染色体损害影响细胞繁殖和生存能力。另外，肝脏和骨髓的一些细胞成分，同属网状皮质系统来源，可能具有相同的抗原决定簇。因而，肝脏、骨髓可同时受自身免疫的损害。一旦引起再生障碍性贫血，多数预后不良。

肝硬化的肝外表现（extrahepatic manifestation of cirrhosis） 肝硬化时由于免疫功能异常，易于招致感染及内毒素血症，可引起多器官功能衰竭：（1）肺部病变。由于门－肺分流、低氧、肺血管通透性增加，易发生肺水肿。大量腹水时因过度通气可引起呼吸性碱中毒。此外尚有肝性胸水、间质性肺炎和严重低氧血症，即所谓肝肺综合征。（2）肾脏病变。肝性肾小球硬化时表现血尿、蛋白尿、血清 IgA 增高。肝肾综合征时呈功能性肾功能衰竭表现。（3）神经系统。主要是肝性脑病。（4）血液系统。脾肿大、脾功能亢进而致贫血，血小板和白细胞降低，也可招致凝血障碍和出血。（5）内分泌及代谢异常。包括性激素和性功能异常、甲状腺、胰腺及肾上腺功能异常。（6）心血管系统。心排血量增加致心脏肥大，心肌纤维化，间质水肿或心肌水肿，也可有窦性心动过速或室颤。（7）胃肠病变。门脉高压性胃病、上消化道出血等。

肝癌的肝外表现（extrahepatic manifestation of liver cancer） 少数原发性肝癌病人，由于癌肿本身代谢异常或癌组织对机体发生各种影响而引起内分泌或代谢方面的紊乱，可有特殊的肝外全身性表现，称为伴癌综合征（poraneoplastic syndrome），有时成为首发症状。主要表现有：①发热；②腹痛；③红细胞增多症，发生率2.8%～11.7%，可能与合成和分泌红细胞生成素增加有关；④低血糖症，其发生率为4.6%～27%；⑤高钙血症，发生率为7.8%～15.6%。其发生可能与肿瘤细胞分泌异位甲状旁腺激素或类甲状旁腺样多肽和破骨细胞激活因子（OAF）等因素有关；⑥高胆固醇血症；⑦血小板增多症。其发生可能与血小板生成素的增加有关；⑧异常纤维蛋白原血症；⑨甲状腺功能亢进。其发生机制为肿瘤产生一种异位的 TRH 样物质，后者能刺激垂体合成与释放 TSH；⑩其他。皮肤卟啉症、类白血病反应、浆细胞增多症、多发性肌炎、血栓性静脉炎、脑脊神经根病、溶血性贫血等。

肝区痛（pain in liver） 肝区痛多因肝脏疾病，也可由肝外疾病引起，多为钝痛，有时也可剧痛。由多种机制所致。肝包膜由右膈神经的传入分支支配，当肝肿大时牵引包膜而引起，疼痛常向右肩及锁骨上放射；肝脏邻近组织炎变、肝实质病变、肝脏血管痉挛和阻塞、局部组织缺血、缺氧影响内脏感受器而致肝区痛；也见于胸腔内脏器官的放射痛，如心绞痛、心肌梗死时。肝炎时多为右上腹隐痛、胀痛，间歇性，与进食无关，疲劳后出现。触诊肝肿大，有压痛。肝癌的疼痛常呈进行性加重，初为间歇性，后转为持续性，常固定于某一部位，局部有时可扪及肿大、质硬的肝脏或肿块。肝脓肿呈持续性胀痛，局限于某一部位，压痛点明显伴发热，白细胞升高等全身症状。胆道疾病多于脂肪餐后肝区痛加重。由心血管疾病所致者有各自的病史和临床特征。

上消化道出血（upper digestive tract hemorrhage） 上消化道出血是指屈氏韧带以上的消化道出血而言，包括食管、胃、十二指肠、上段空肠以及胰管和胆道的出血。最常见的出血原因为：消化性溃疡、食管静脉曲张、食管贲门黏膜撕裂综合征、胃黏膜糜烂、肿瘤等。可以是隐性出血，也可为显性出血。后者表现为呕血或呕咖啡样血和（或）黑便。根据出血量的多少分为：大量出血，出血量在 1 000ml 以上，病人常有呕血，同时伴有心率加快或休克。中等量出血，出血量在 200～1 000ml 之间。少量出血，出血量在 200ml 以下，一般无症状。如果出血量少，不引起呕血也无黑便，而通过隐血试验发现称隐性出血。大便隐血试验阳性，提示出血量在 5ml/d 以上，出现黑便时，提示出血量在 50～75ml/d 以上，出现呕血时，一般胃内储血量达 250～300ml，若出血量＜400ml，一般不引起全身症状。若消化道大量出血，特别是失血较快者，均可出现头昏、心动过速及血压偏低等现象。对于上消化道出血者，判断出血是否停止非常重要，不能根据有无黑便估计出血是否停止，主要根据病人一般情况，密切观察病情变化，反复测定脉搏与血压，直到恢复正常并趋于稳定，才可认为已无活动性出血。在下列情况下应考虑有继续出血或再度出血：①反复呕血或黑便次数增加；②经过充分血容量补充之后，周围循环衰竭未见明显改善，或暂时好转而后又恶化者；③CVP（中心静脉压）波动；④红细胞计数、血红蛋白与红细胞比容继续下降，通过充分补液和有足够尿量情况下，尿素氮持续升高经久不下

降者。

性功能障碍（sexual disorder） 慢性肝病特别是肝硬化者可出现性功能失调，这与激素代谢障碍有关。女性常有闭经、月经减少及受孕能力下降。男性特别是酒精性肝硬化常发生性腺功能减低，睾丸萎缩、阳萎、生精减少和女性化，如出现女性乳房及体型女性化。这些变化的生化机制尚未完全阐明，但下丘脑－垂体轴的促性腺激素储量减少，循环血中的睾丸酮水平下降，主要因合成减少所致，但亦和在外周转变成雌激素有关。血中雌激素水平升高，雌二醇水平变化较大，与临床上女性化特征无明显关系。这些改变在酒精性肝硬化比其他肝硬化更为显著，此可能与酒精对睾丸的直接毒性作用有关。

色素沉着（pigmentation，chromatosis） 慢性肝病患者面色污秽晦暗，伴有黄疸者灰黄色无光泽，可有色素沉着，发生率约20%。其发生一般认为与体内雌激素增多后，体内硫氢基对酪氨酸酶的抑制作用减弱，酪氨酸变成黑色素增多有关。此外，由于肾上腺功能减退，垂体黑素细胞刺激素分泌增多引起皮肤色泽呈灰褐、棕黑色，境界不清。此外，与垂体中叶活动增加，体内维生素C储量不足、血中钠离子减少（对酪氨酸抑制作用降低）及交感神经抑制黑色素生成的作用减弱等也可能有关。血色病及肝性血卟啉病也常有显著皮肤色素沉着发生，病毒性肝炎所致慢性肝病在我国发病率高，故伴色素沉着者也常可见到。

扑击样震颤（flapping tremor） 扑击样震颤是肝性脑病并发神经系统损害的一种临床表现，是昏迷前期最具有特征性的神经系统体征。肝功能衰竭失代偿后血和脑中的β羟酪胺和苯乙醇胺蓄积，当这些假性神经递质被脑细胞摄取并取代突触中的正常递质时，则神经传导发生障碍，肝性脑病时，通路中的多巴胺被假性神经递质取代后，乙酰胆碱能占优势而出现扑击样震颤。患者将上肢伸直，手指分开，或腕部过度伸展而前臂固定不动时可出现掌－指及腕关节呈快速屈曲及伸展运动，长达5～9次/s，且常伴有手指的侧位动作。通常呈双侧性震颤，虽然双侧的动作不一定完全同时发生，一侧的动作可较另侧明显。肾功能衰竭、呼吸功能衰竭、严重的心力衰竭、帕金森病、服安眠药过量等亦可出现类似的震颤，通过病史及临床表现一般不易混淆。

肝臭（fetor hepaticus） 肝病时，病人呼出类似于大蒜味、或烂苹果味或尿液气味，见于肝性脑病。一般认为与血、尿中硫醇类产物增加有关。肝功能衰竭时，肝细胞清除蛋氨酸的中间产物甲基硫醇和二甲基硫化物的能力降低，从呼吸道呼出，形成特殊的气味所致。甲基硫醇类物质的来源，即含硫氨基酸包括蛋氨酸、半胱氨酸、胱氨酸经肠道细菌的腐败作用产生。肝病时由于消化吸收功能障碍到达大肠的蛋白质、氨基酸增加，使肠内细菌的腐败作用增多。硫醇和氨与短链脂肪酸之间在肝性脑病时相互加强毒性作用。此外，在广泛门－体分流术患者，肠道部分血流未经肝脏处理，直接进入体循环，少数病人可闻及肝臭气味。采用灌肠或抗生素治疗，减少或抑制肠内菌群的生长，可减轻肝臭。

黄瘤（xanthoma） 黄瘤系指一种突出皮肤的脂质代谢障碍性疾病。在真皮内局限性聚集吞噬大量脂质细胞。皮肤表现为黄色、橘黄色或棕红色丘疹、结节或斑块，可分为原发性和继发性两种。原发性与家族遗传因素有关，主要为脂酶缺陷引起脂质代谢异常；继发性则主要由胆汁性肝硬化、高脂血症、脑腱黄瘤病等多种病因，致血中脂质长期增高，脂质堆积，组织细胞吞噬脂质而聚集在真皮内形成。黄瘤好发于脸部、手掌、颈、躯干、四肢关节及跟腱等处，形态各异。在胆汁性肝硬化病人，病情发展至晚期肝功能衰竭时，胆固醇合成障碍，血清脂质与胆固醇下降，黄瘤可逐渐消退。

肝病时性激素和性功能异常（abnormal sexual hormone and sexual function in hepatopathy） 肝病时，尤其是男性酒精性肝病病人有性腺功能减退和女性化现象，表现为阳萎、睾丸萎缩、精子数目减少、性欲减退或丧失、男子女性型乳房、体毛丧失和血管蜘蛛痣等，发生率为70%～80%。疾病进展时这些特征改变更为突出，这是由于肝疾病继发引起代谢失衡所致。（1）性腺功能减退：肝功能减退时睾丸酮产生减少，致使血清睾丸酮水平降低。其发生机制：①睾丸萎缩；②外周组织睾丸酮转化为雌二醇增加；③性激素结合球蛋白（SHBG）增加，其可结合99%～99.5%血浆睾丸酮；④下丘脑－垂体－性腺轴功能障碍，垂体功能减退导致性腺萎缩。严重肝病时尚有12%～39%病人血浆催乳激素水平增高。（2）男性女性化：男性肝病病人可出现女性乳房发育、体毛减

少或丧失、肝掌和蜘蛛痣等现象。重症肝病时雄烷二酮（androstanedione）置换为雌激素；同时肝清除雌激素、雄激素减少，这些雄激素循环到周围组织置换为雌激素，所以肝功能不全时有雌激素和雌二醇的蓄积，在临床上表现为雌激素过多的特征。

肝硬化时甲状腺功能改变（change of thyroid function in cirrhosis） 生理情况下，肝脏是甲状腺素（T_4）脱碘形成三碘甲状腺原氨酸（T_3）的主要部位。肝硬化时可出现以下甲状腺功能改变：（1）肝病时可有15%～30%病人促甲状腺激素（TSH）水平增高。（2）原发性胆汁性肝硬化时血清总 T_4（TT_4）增高，游离 T_4（FT_4）一般正常，12%～16%病人可能存在甲状腺功能减退。有些原发性胆汁性肝硬化时由于结合蛋白浓度增高，血清 TT_3 增高，FT_3 降低，血清反 T_3（rT_3）一般正常。肝硬化时血清 TT_4 正常或降低，约50%肝硬化病人 FT_4 呈轻度增高，失代偿期肝硬化血清 FT_4 一般正常，血清 TT_3 降低与肝硬化的严重程度呈正相关，血清 TT_3 和 FT_3 值极低而 TT_4 正常是肝功能严重障碍的指征。血清 rT_3 呈高值提示有进行性肝病，也是预后不良的指征。临床上引起低 T_3 和低 T_4 综合征。若 T_4 向 T_3 转化障碍，引起血清中 TT_3 和 FT_3 减少，而 rT_3 增高，T_4 和TSH正常，临床上表现为无甲状腺功能减退症状的甲状腺激素代谢紊乱，称之为低 T_3 综合征。T_3 降低的程度与肝病严重度呈正相关。

肝病时甲状腺疾病的治疗（treatment of thyroid disease in hepatopathy）

1. 促进肝功能恢复 应当根据病变程度进行治疗，包括饮食、营养、药物治疗等，以促进肝细胞的再生，减少炎症和坏死，加速肝功能的恢复。

2. 低 T_3 综合征 可用丙基硫脲嘧啶（PTU）治疗。PTU抑制 T_4 的合成，促进肝功能恢复，使降低的 T_3 增高。

3. 合并甲状腺功能减退或甲状腺功能亢进 合并甲状腺功能减退时可适当应用甲状腺素片作为补充疗法；合并甲状腺功能亢进时可用抗甲状腺药物。

4. 肝病时抗甲状腺药物的应用 应当着重注意以下几点：①了解有无过敏史，有无自身免疫现象，如有则应在治疗中密切注意；②因病人已有肝损害，以通常2/3的剂量给药为宜，以减少肝毒性；③治疗过程中严密观察肝病症状，定期检查肝功能。如有黄疸加深、胆红素急剧增加、出现皮肤瘙痒、发热、皮疹，应想到有中毒性肝病的可能，需减量或停药观察。

肝硬化与胰腺（cirrhosis and pancreas） 高胰岛素血症是肝硬化的一个重要临床特征。有60%～80%肝硬化患者血清胰岛素水平增高，抗胰岛素性为肝源性糖尿病、糖耐量异常及血脂代谢异常的重要因素。抗胰岛素性机制：①胰岛素受体降解，受体数目减少，从而导致胰岛素受体作用下调；②胰岛素受体及受体后缺陷；③反馈调节素（胰高血糖素、生长激素水平增加、交感神经系统－肾素－血管紧张素活性增强）、细胞因子作用异常；④外周组织对胰岛素的敏感性降低。由于胰岛素对抗性导致肝脏葡萄糖合成增加，糖原合成及葡萄糖消耗减少，可发生糖尿病。肝硬化时也可有高胰高糖素血症，从而引起高血糖症。

肝硬化与肾上腺（cirrhosis and adrenal） 肝硬化时虽有皮质醇结合球蛋白降低，但血浆皮质醇水平一般正常。酒精性肝硬化时，血浆氢化考的松水平增高，在临床上呈柯兴综合征表现。肾上腺雄性激素（雄烷二酮、脱氧表雄酮）可在周围组织置换为睾丸酮，因此，肝硬化病人睾丸酮总量增加。

肝硬化早期，无钠潴留，呈低钠或钠正常。失代偿期约半数病人有血钠浓度增高，这部分原因与醛固酮作用有关。血浆醛固酮增高主要是由肾素－血管紧张素的激活引起。失代偿肝硬化病人有效血容量减少，交感神经活性增高，通过血管紧张素刺激肾上腺皮质球状带，分泌醛固酮。

肝肾综合征（hepatorenal syndrome，HRS） 肝肾综合征一般是指由各种严重肝病所引起的功能性肾功能衰竭，而肾脏本身常无明显病理学改变证据，若将这种肾脏做肾移植，其功能可以恢复。进行性肝病时在其经过中，常并发进行性尿少性肾功能衰竭，本综合征可发生于各种急、慢性肝病基础上，如肝硬化、暴发性肝衰竭、重型肝炎、原发性肝癌、妊娠性脂肪肝等，往往是严重肝病的终末期表现。本综合征的发病机制尚无圆满的解释，同时在临床上、实验室也难以证实发生肾衰竭的原因。肝肾综合征的临床表现与肾前性尿少或无尿相似，但用扩血容量治疗并不能使病变逆转，而肝功能改善后少尿或无尿则可随之好转。肝肾综合征一旦发生，病势凶险，又尚无特殊治疗，死亡率极高。

肝肾综合征发病机制（pathogenesis of hepatorenal syndrome）　肝肾综合征的发病机制十分复杂，也尚不完全明了。目前已充分证明，本病系由于肾皮质血管收缩，血流减少所致，而肾脏无明显组织病理学改变，因此，认为属功能性肾功能衰竭。

1. 血流动力学障碍　是引起肝肾综合征发病的基础，引起肝肾综合征肾血流循环改变的机制：①肝病时外周血管扩张和内脏及其他部位的动静脉分流，使内脏血管床及全身血管容积明显增加，引起有效血容量相对不足；②交感神经张力高，引起肾血管收缩，肾血流及肾小球滤过率下降；③脱水、出血、大量排放腹水、过度利尿、严重感染等。

2. 体液因素　①肾交感神经张力增高；②当肝功能严重损害时，肝合成肾素基质减少，血管紧张素Ⅱ生成减少，使肾小球滤过率（GFR）降低；③前列腺素（PG）：花生四烯酸为PG的前体，其代谢产物血栓素 A_2（TAX_2）和白三烯（LTS）中的 LTC_4、LTD_4 及 LTE_4 有强烈缩血管作用，引起肾血流减少；④肾小球加压素产生减少，使缩血管物质的作用增强；⑤缓激肽减少，造成肾血管强烈收缩；⑥由内毒素血症引起肾血管收缩。

3. 一氧化氮（NO）增加：一氧化氮是介导肝硬化高动力循环的内源性血管扩张剂，一氧化氮通过cGMP升高而松弛血管平滑肌，使肾血管和全身血管扩张，致使肾血流量减少和肾小球滤过率降低。

肝肾综合征诊断（diagnosis of hepatorenal syndrome）　肝肾综合征的诊断依据下列几点：有病毒性肝炎、饮酒史或中毒史，具有急慢性重肝、肝硬化的症状和体征。暴发性肝衰竭时30%～80%病人并发肾衰，大多为功能性肾衰竭。有因排放腹水过多、应用强效利尿剂和胃肠道出血等因素引起有效血容量减少，肾小球滤过率降低，致使发生尿少而导致肝肾综合征发生。但有1/3～2/3的病例并无上述诱因，呈自发性发生。具有急性肾功能衰竭的临床表现。如尿少或无尿，进行性氮质血症，在BUN增高前常有血清肌酐水平特征性升高。肝功能障碍都较严重，常伴发肝性脑病。实验室检查：低尿钠 < 10mmol/L；尿常规正常或改变轻微，或仅有微量蛋白，少量红细胞及管型；尿/血清肌酐比值 > 20:1；尿/血浆渗透压比值 > 1；低钠血症；血清尿素氮、肌酐增高；滤过钠排泄分数（FE_{Na}）< 1；$FE_{Na}=\frac{U_{Na}/P_{Na}}{U_{cr}/P_{cr}}\times 100$；肾衰竭指数（RFI）多数病人 < 1。

$$RFI=\frac{U_{Na}\ (mmol/L)}{U_{cr}\ (mmol/L)\ /P_{cr}\ (mmol/L)}$$

肝肾综合征鉴别诊断（differential diagnosis of hepatorenal syndrome）　诊断肝肾综合征时应排除肝病病人导致尿少的各种因素，如肝硬化病人，顽固性腹水、耐利尿剂腹水、饮食包括水分摄入过少、并发感染或胃肠道出血等均可导致尿少发生。顽固性腹水时尿少常慢慢发生，一般不至发生自发性氮质血症和低血压，且通过排放腹水、腹水回输术或利尿剂、血管扩张剂和扩容联合治疗后，可使尿量增加，病情好转。耐药性腹水见于长期或大剂量应用利尿剂后，大量蛋白丢失和腹水感染是重要的诱因。暂停利尿剂，适当补充白蛋白，可产生利尿，另外，少有低钠血症，也不发生自发性氮质血症。同时诊断肝肾综合征出现尿少时应排除脱水、休克、大量放腹水等引起的急性血容量不足，还应了解有无尿路梗阻、肾实质性疾病与神经因素有关的膀胱功能障碍等情况存在。从临床角度看应与肾前性氮质血症、急性肾小管坏死、急性尿路梗阻、肝病伴发肾小球肾炎、间质性肾炎鉴别（见表7）。

肝肾综合征治疗（treatment of hepatorenal syndrome）

1. 治疗原发肝病　肝肾综合征的原发肝病多为肝硬化、慢性活动性肝炎、急性重型肝炎所致，故对上述这些肝病应积极进行治疗。

2. 一般支持疗法　给予有足够的热量以减少机体自身组织分解代谢，同时给予适量优质的蛋白质以维持氮的平衡。停用任何可诱发氮质血症的药物。

3. 早期治疗　应尽可能减少肾小球和肾小管损伤、解除肾小管痉挛，改善肾内血流和肾中毒，逆转肾衰竭病理因素，防止进入尿少期。包括维持有效循环和应用甘露醇以改善肾血流量、预防和控制感染和扩容治疗。

4. 血管活性物质的应用　如多巴胺、酚妥拉明、前列腺素 I_2（PGI_2）等。

5. 尿少期治疗　包括防止水中毒、饮食控制、纠正代谢性酸中毒和电解质平衡失调、人工透析、预防和控制感染等。

6. 腹水回输术。

7. 腹腔－颈静脉转流术。

8. 肝移植。

9. 中医治疗。

表7 急性肾功能衰竭化验检查的鉴别诊断

指 标	肝肾综合征(HRS)	肾前性氮质血症	急性肾小管坏死(ATN)	急性尿路梗阻	急性肾小球疾病	间质性肾炎
U_{cr}/P_{cr}(mmol/L)	>30:1	>30:1	<15:1	<20:1	常>20:1	<20:1
U_{Na}(mmol/L)	<10	<20	>20	30~90	<20	30~90
RFI	<1	<1	>2	>2	<1	>2
FE_{Na}(%)	<1	<1	>3	>3	<1	>3
U/P(mOsm)	>2	>2	0.9~1.05	0.9~1.05	>1	0.9~1.05
蛋白尿	+	+		+ ~2+	+	2+~3+
尿沉渣	可正常或少许红细胞及管型	可正常或少许红细胞及管型	颗粒管型,上皮细胞管型,红细胞	可正常或有少许红细胞	红细胞,红细胞管型	白细胞,白细胞管型,可有红细胞,过敏性有嗜酸性颗粒

U_{cr}/P_{cr}：尿肌酐/血肌酐；U_{Na}：尿钠；RFT：肾衰竭指数；FE_{NA}：滤过钠排泄分数；(U/P)：尿/血渗透压。

肝肾综合征预防（prevention of hepatorenal syndrome） 对重型肝炎各种症状，如肝性脑病、严重出血、感染等，应及时给予处理，包括应用对防止肝细胞进一步坏死、促进肝细胞再生可能有作用的治疗，积极应用治疗肝性脑病的对策。对于活动性肝硬化的患者，应及时控制感染，消除内毒素血症对肝脑的损伤作用。防止大量排放腹水，应用强效利尿剂易造成蛋白、电解质和水的丢失过多，导致血容量不足，加重肝病病程，故应避免。当有可能引起肝肾综合征因素存在时，如肾血流量减少、缺氧、感染、手术、创伤及中毒等，应及早给予纠正，阻断肾功能衰竭发生。山莨菪碱具有拮抗乙酰胆碱、肾上腺素、5-羟色胺和组胺的血管收缩作用，抑制 TXB_2 的合成，从而改善肾脏微循环，使肾小球滤过率增加。因此对重型肝炎病人用山莨菪碱治疗，可预防肝肾综合征的发生。伴发各种感染时，由于高热、内毒素血症可影响肝肾功能，应给高效抗菌素治疗，防止肝肾功能衰竭发生。

慢性肝病与幽门螺杆菌感染（chronic hepatopathy and pyloric helicobactium） 慢性肝病特别是肝硬化时，机体对感染的防御能力降低，易引起肠内细菌丛的变化和内毒素血症。慢性肝病时胃内幽门螺杆菌（HP）感染率也增高。正常人胃内 HP 检出率为55%，慢性肝病、肝硬化和肝细胞癌 HP 的检出率为62.0%、81.3%和93.2%，且按 Child 分类，B、C 组检出率高于 A 组（$P<0.05$）。HP 具有很强的尿素酶活性，可将尿素分解为氨与二氧化碳，胃氨进入血可使血氨增高。HP 阳性组胃液中氨浓度为（6 690±2 958）μmol/L,而 HP 阴性组为（1 501±616）μmol/L（$P<0.05$）。目前认为 HP 感染使血氨增高，对肝性脑病的发生具有重要作用；另一方面胃液中氨浓度增高，以致正常 H^+ 向胃腔内释放障碍，造成 H^+ 逆扩散，胃黏膜上皮细胞损伤，引起黏膜充血、水肿、糜烂、出血及坏死，加之血管活性物质的释放，组胺的释放又刺激胃酸-胃蛋白酶分泌，均可加重胃黏膜的损伤。因此，HP 阳性的慢性肝病病人合并消化性溃疡的发生率也高。

肝病合并内毒素血症（hepatopathy complicated with endotoxemia） 肝病时肠黏膜屏障作用减弱，易引起 G^- 细菌，特别是大肠杆菌侵入，从门静脉进到肝脏，肝脏受损时，Kupffer 细胞不能及时清除内毒素，网状内皮系统的功能反而被内毒素阻断。内毒素经门-体分流、淋巴循环、腹水回输或转流以及肝内外局部感染病灶释放而进入体循环，引起内毒素血症。

内毒素血症致病作用（pathogenic action of endotoxemia） 内毒素进入血循环后，发生明显的病理生理变化，其毒性作用除内毒素本身的直接作用外，尚有

很多可溶性调节物参与。

1. 内毒素直接损伤作用　肝脏摄取血液中80%～88%内毒素，因此肝脏首先受损，可有充血、带状坏死、炎细胞浸润、胆囊水肿、出血。早期高血糖，继之低血糖，氨基转移酶增高，血氨增高。肾脏受损可引起BUN增高、肾衰竭或肝肾综合征。肠道受损时肠黏膜充血水肿，甚至黏膜脱落发生溃疡与穿孔、急性出血性肠炎。心脏受累引起心律失常、心电图异常，严重病例出现心力衰竭。肾上腺受损时肾上腺皮质出血和（或）坏死，可引起肾上腺危象发生。肺受损表现缺氧、呼吸困难、肺动脉高压。

2. 调节物质的作用　内毒素激活补体系统，引起血流动力学改变；内毒素引起内啡肽合成增加可助长休克的发生。内毒素可直接或间接引起集落刺激因子产生，能调节前体细胞的增生与分化，并能改变成熟细胞的效应器功能。内毒素引起一些细胞因子，如白细胞介素、肿瘤坏死因子增加，引起发热。

内毒素血症的临床表现（manifestation of endotoxemia）

内毒素血症与G^-菌败血症临床症状相同，由于原发病的严重程度和感染内毒素的量与时间的差异故临床症状轻重不等，轻症无特异症状或仅有短暂发热，重症可在数小时内因休克、肾衰竭、呼吸衰竭或DIC而死亡。一般病人往往先有发热，出汗，体温过高或不升，提示预后不良。当呼吸中枢受影响时，可引起急性呼吸窘迫综合征（ARDS）。有者出现少尿、代谢性酸中毒和乳酸血症、腹痛、腹泻和呕吐，或意识不清、谵妄。内毒素可促使肝性脑病发生。严重内毒素血症常并发DIC，一旦发生提示预后不良。约40%患者发生休克。当心脏受累可引起心律失常和心力衰竭。有的病人可出现黄疸伴血清碱性磷酸酶升高，血清胆红素增高与内毒素血症程度呈正相关。内毒素血症病人出现ARDS、DIC、肾衰竭、胃肠出血、脑病等均提示预后不良。有报道肝病合并内毒素血症后48%于6个月内死亡，而无内毒素血症者死亡率仅17%。

内毒素血症诊断（diagnosis of endotoxemia）　肝病患者发生原因不明的发热，应怀疑合并内毒素血症，临床特征仅提供诊断线索，血液中检测到内毒素才可确诊。检测的方法目前常用的有鲎血细胞溶解物质试验（LALT）和放射免疫测定法两种，尤其是LALT方法简单可靠，可检测到盐水中大肠杆菌内毒素的最低含量为0.5mg/ml，血浆中内毒素最低含量为1mg/ml。有7%～36%病人同时存在菌血症，故应在用抗生素之前采血培养。必须指出，α－球蛋白、凝血时内毒素被潴留于血块中、血钙降低和肝素均可降低阳性率，检查时尽可能排除上述影响因素，以提高阳性率。

内毒素血症治疗（therapy of endotoxemia）　肝病合并内毒素血症的治疗，主要采取综合措施，包括控制肠道细菌，防止内毒素吸收，加速肠道排空，促进已吸收的内毒素破坏，恢复和增强网状内皮系统的功能，控制菌血症等。①应用抗生素以控制肠道细菌和菌血症，可选用氨苄青霉素、羟氨苄青霉素、链霉素、丁胺卡那霉素、头孢菌素类、氧氟沙星等。②抑制内毒素的吸收，加速肠道细菌与内毒素的排出，如降低门静脉压，改善肠黏膜微循环，可适当使用血管扩张剂、活性炭、白陶土和考来烯胺可减少内毒素吸收。10%甘露醇内服可加速肠道排空。③增加网状内皮系统功能，据研究灵芝、人参、黄芪、柴胡、甜瓜蒂等有激活网状内皮系统的吞噬功能，有利于清除血液中的内毒素。④应用肾上腺皮质激素有抗过敏、抗休克作用。PGI_2可减轻或消除内毒素损害。阿司匹林可影响花生四烯酸代谢，减少或阻碍血栓素形成，因而可改善内毒素休克。阿片受体阻滞剂纳络酮（naloxone）可逆转内毒素休克，改善血液动力学，提高生存率。

肝病时水代谢改变（change of water metabolism in hepatopathy）　肝病时有水的排泄失调，其机制主要包括三方面：（1）抗利尿激素（ADH）活性增加；（2）肾小球滤过率减少；（3）远端肾小管逆扩散增加。肝病ADH活性增加的机制：①ADH释放增加；②渗透压受体的重新安排；③ADH降解减少；④肾小管对ADH敏感性增强。肝病尤其是肝硬化时由于内脏淤血、低蛋白血症及总的外周阻力降低，“有效”血浆容量减少，可导致容量压力感受体的刺激减少以及ADH释放增加。结果引起水排泄减少，导致水潴留。肝硬化病人远端肾小管的滤过液明显减少以致水排泄减少，这可能是由于低肾流率及近端肾小管氯化钠重吸收增加，致使Henle远曲襻滤过减少所致。当肾小管尿排率相当低时，即使体循环中ADH缺乏，也可能有远曲肾小管潴留水，此时尽管与毛细血管间隙渗透压相等，但也有肾小管流出减少或滤过液重吸收增加，这种现象称为肝硬化时非ADH调节的水回渗作用。

肝病时钠代谢改变（change of natrium metabolism in hepatopathy） 肝病时常有钠排泄减少，引起钠潴留，其机制：①“有效”容量的作用。严重肝病时有效血容量减少是引起钠潴留的主要决定因素。②激素。参与钠潴留的激素有。高醛固酮血症、前列腺素合成减少、肾素－血管紧张素增高、雌性激素过多、排钠因子（第3因子）减少、心钠素增高等。③影响钠潴留的其他因素。门脉高压及肝静脉血流阻塞、白蛋白合成降低、结合胆红素减少、第3因子合成缺陷及异常体液刺激因子释放等。临床上以稀释性低钠血症为多见。除上述因素作用外，往往是由于病人未控制摄水量或补液不当所致，而使用利尿剂往往可加重低钠血症，这是继发于低血容量时ADH的释放增加，利尿剂干扰肾小管对氯化钠的重吸收所致。

肝病时钾代谢改变（change of potassium metabolism in hepatopathy） 肝细胞损伤或肝灭活血管活性物质如儿茶酚胺等减少时均能使肝释出钾，使血钾增高。肝肾综合征或过多应用保钾利尿剂，也可出现高钾血症。肝病时主要引起低钾血症，见于：①摄入不足；②应用利尿剂过多；③吐泻；④肾小管酸中毒；⑤镁缺乏。肝病时常发生呼吸性碱中毒或代谢性碱中毒或两者同时存在。碱中毒初期钾离子进入细胞内，易引起低钾血症。低时，肾小管上皮细胞内缺钾，不能与管腔内H^+进行交换，致使H^+排出增加而产生低钾性碱中毒。慢性肝病病人伴肾小管酸中毒（RTA）时导致尿钾丢失增加，结果也引起低钾血症。

肝脏在酸碱平衡上的作用（effect of liver on balancing acid and alkali） 由糖酵解形成的乳酸，经肝脏再合成葡萄糖，称Cori循环，因此乳酸生成增加或利用降低均可造成乳酸酸中毒。正常人乳酸生成量约为20mmol/（kg·d），同时也产生H^+，其中约1/2由肝脏通过氧化作用或糖原异生作用进行代谢，所以肝功不良时可引起乳酸酸中毒。肝脏能通过内源和外源的有机阴离子的代谢来影响酸碱平衡，当发生严重腹泻时有机阴离子从粪便丧失，可引起代谢性酸中毒。肝脏能产生但不能氧化乙酰乙酸、β－羟丁酸，它们被外周组织如脑和骨骼肌所利用，同时也消耗H^+，以致影响酸碱平衡。肝脏在代谢阳离子氨基酸，如盐酸精氨酸或盐酸赖氨酸时伴有氢离子释放以调节酸碱平衡。因此过多的胃肠外营养疗法时可发生高氯性代谢性酸中毒。

肝病时碱中毒（alkalosis in hepatopathy）

1. 呼吸性碱中毒 发生的主要机制为通气过度。①肝病时一些血管活性物质不能被灭活而使血管间交通支开放，以致血液分流，动静脉血混合降低了血中的氧含量而引起低氧血症，特别是周围或肺内动静脉分流，低氧血症明显时则引起通气过度。②高氨血症刺激呼吸中枢导致通气过度。③肝功能衰竭时孕酮增多致通气过度。

2. 代谢性碱中毒 其发生常与病情程度呈正相关。可能因长期应用利尿剂、激素或抗酸药物等引起。往往是发生低钾性碱中毒。这是由于低钾时肾小管上皮细胞内缺钾，不能与管腔内H^+进行交换而产生低钾性代谢性碱中毒。此外，低钾或缺钾状态下，肾上腺皮质活动亢进，大大增加肾脏尿素等分解，使NH_3产生增多而发生代谢性碱中毒。在失代偿肝硬化时，肾小管近端和远端对钠的重吸收增强而使K^+和H^+在尿中丢失也是发生代谢性碱中毒的重要因素。

肝病时三重酸碱失衡（imbalance of tripple acid－alkali base in hepatopathy） 三重酸碱失衡（TABD）是指具有三种酸碱平衡失调同时存在。分呼酸型三重酸碱失衡（呼吸性酸中毒＋代谢性碱中毒＋代谢性酸中毒）和呼碱型三重酸碱失衡（呼吸性碱中毒＋代谢性碱中毒＋代谢性酸中毒）。肝病时多见于后者即呼碱型三重酸碱失衡。发生率为2.0%～17.0%，一旦发生病情严重，死亡率高，多见于终末期和治疗不当病例。常常是在肝性脑病并呼吸性碱中毒和代谢性碱中毒的同时，又合并感染、休克、出血，肝肾综合征而致代谢性酸中毒，而形成TABD。肝肾综合征合并感染及过多使用碱性脱氨药，或肝性脑病并发多脏器衰竭（MOF），亦可导致TABD。本型表现为：①pH值常偏高，主要为双重碱化过程；②$PaCO_2$降低；③HCO_3^-升高；④AG值常增高。因主要为碱血症，故以治疗碱中毒为主。

肝性骨营养不良（hepatic osteodystrophy） 肝性骨营养不良是指肝病时由于钙、磷或维生素D代谢紊乱，由此引起的一组代谢性骨疾病，包括低钙或高钙血症、骨质疏松、佝偻病与骨软化、继发性甲状旁腺功能亢进等。维生素D在钙磷代谢上的作用：①促进肠对钙磷的吸收，使血浆钙磷水平增高；②促进骨吸收，直接作用于破骨细胞核部分，促进骨吸收；③促进骨骼生长和钙化；④促进肾小管重吸收磷。维生素

D 缺乏时有钙的吸收不良，引起继发性甲状旁腺功能亢进，进而肾磷排泄增加，发生低磷血症。肝功能障碍，肝脏 25 - 羟化酶的活性降低，肝脏合成 25 - OH - D_3 减少，同时肝病时维生素 D 的吸收也常减少。在生理情况下，体内保持钙磷的动态平衡。当吸收或排泄异常、骨组织与体液之间的交换失调、骨的吸收和形成不平衡、机体需要增加或利用障碍、从食物中摄入过多或过少等情况下，则可发生钙磷代谢紊乱，引起各种代谢性骨疾病，包括骨质疏松、佝偻病与骨软化和继发性甲状旁腺功能亢进等。

肝病时骨质疏松（osteoporosis in hepatopathy） 肝病时，特别是阻塞性黄疸患者，常有脂溶性维生素吸收不良和钙吸收障碍，可发生骨质疏松，其中以胆汁性肝硬化为多见。酒精刺激肾上腺皮质引起皮质素的分泌，导致钙和镁的缺乏，低钙血症刺激甲状旁腺分泌甲状旁腺素（PTH），引起骨吸收增加，由于镁缺乏常伴有低钙血症，致使发生骨质疏松。慢性活动性肝炎、狼疮性肝炎、中毒性肝病时也偶见有骨质疏松发生，由门脉性肝硬化引起者较少见。轻者临床上可无症状，病情较重而骨质疏松显著时，主要表现为疼痛与病理性骨折，后者多发生在桡骨和尺骨远端、股骨远端、脊椎骨等。一般血磷正常或轻度增高，血钙及 AKP 正常。

骨质疏松治疗（therapy of osteoporosis）

1. 病因治疗 改善肝病症状，促进肝功能恢复，去除病因。

2. 饮食 提倡增加营养，摄入含钙高的食物，如奶、蛋、肝等，一日钙摄入量不应低于 1 000mg，通过饮食治疗可预防或延缓骨质疏松发生，对骨质疏松患者有治疗作用。

3. 应用钙剂 可用葡萄糖酸钙 3 ~ 6g/d、或乳酸钙 3 ~ 6g/d，或碳酸钙 4 ~ 6g/d，分 3 次口服。

4. 维生素 D 治疗 每日给维生素 D_2 或维生素 D_3 5 000 ~ 10 000U，可增加肠钙吸收，使血清钙增高，治疗后骨痛可获减轻，用药时间可持续 1 年以上。

5. 氟化钠 用氟化钠 50 ~ 75mg/d，口服，长期使用，可刺激新骨形成，钙贮存率增加，降低尿钙排泄，改善钙平衡。治疗后骨痛、疲倦、乏力等症状减轻。治疗不良反应有恶心呕吐、腹痛、腹胀、食欲不振或腹泻。有人提倡每日用氟化钠 15 ~ 45mg、钙 1 000mg和维生素 D_2 5×10^5 U 联合治疗，每周 2 次，可获较好效果。

6. 雌性激素 可增加 PTH 的分泌，间接刺激 1 - α 羟化酶，使血浆 25 - $(OH)_2$ - D_3 浓度增加，促进肠钙吸收。可用乙烯雌酚 1 ~ 2mg/d。7. 其他：多晒阳光、户外活动。

肝病时佝偻病与骨软化（rickets and osteomalacia in hepatopathy）

1. 由维生素 D 代谢紊乱引起 见于肝炎、肝硬化、先天性胆道闭锁、酒精性肝病等，因影响维生素 D 吸收或代谢引起维生素 D 缺乏，导致钙磷代谢紊乱，发生佝偻病与骨软化。

2. Ⅰ型肾小管酸中毒性佝偻病与骨软化 主要见于原发性胆汁性肝硬化、狼疮性肝炎、慢性活动性肝炎等，其发生可能与自身免疫有关。临床症状直接与钙磷代谢异常和低钾血症有关。主要表现多尿、肾钙化症、肾结石、尿路感染、佝偻病或骨软化。骨软化时表现普遍骨质疏松、骨折、脊椎压缩、长骨畸形等。酸中毒引起骨溶解，表现低钙和低磷血症。由于肾小球滤过钙量增加和酸中毒直接抑制肾小管重吸收钙，引起高钙尿，导致肾钙化和肾结石发生。

佝偻病与骨软化治疗（treatment of rickets and osteomalacia） 治疗主要用碱性药物纠正酸中毒。酸中毒纠正后可见骨软化改善，PTH 分泌也正常化，尿钙降低，减少肾钙沉着及结石的形成。通常用碳酸氢钠，每日 5 ~ 10g，也可用枸橼酸钠缓冲液，该液由枸橼酸 140g、枸橼酸钠 98g，加水至 1000ml 组成，每次 30 ~ 50ml，3/d，口服。低钾血症时可用枸橼酸钾混合液（枸橼酸 140g、枸橼酸钠 75g、枸橼酸钾 25g，加水至 1 000ml），每次 20 ~ 30ml，3/d，口服。枸橼酸可促进肠钙吸收，进入机体后代谢为二氧化碳与水，故不影响机体的 pH，且枸橼酸又可与钙结合形成枸橼酸钙，它能溶于水。因此，既能纠正缺钾，又能减少肾结石形成的机会。维生素 D 可增加肾小管和肠钙的吸收，使血钙恢复正常。一般主张用大剂量维生素 D 治疗，每日给维生素 D_2 $(20 \sim 60) \times 10^5$ U，口服，治疗后骨痛可获改善。

佝偻病时单用维生素 D 治疗有时并不能得到理想的治疗效果，如能配合小剂量钙剂（1g/d）治疗则可获较高疗效。日光浴和紫外线照射也有一定疗效。病因治疗亦很重要。

骨质疏松与骨软化的鉴别（differential diagnosis of osteoporosis and rickets） 骨质疏松与骨软化的鉴别见表8所示。

表8 骨质疏松与骨软化的鉴别

鉴别指标	骨质疏松	骨软化
临床特征		
骨病	插入性，常伴有骨折	为主要症状之一，常为特征性
肌无力	可存在	常存在，不能持重物，行走站立困难
骨折	常见，呈正常愈合	较不常见，呈迁延愈合
骨畸形	仅发生在骨折部位	常见，尤其是引起驼背
放射线		
骨密度丧失	不规则，以脊椎为最显著	广泛
Looser带	无	有，可确诊
骨活检		
组织学改变	骨量减少，但充满无机盐，骨小梁萎缩，成骨和破骨细胞减少	骨样组织增多，软骨钙化缺陷，骨板厚度增加
生化改变		
血浆钙与磷	正常	常降低
血浆AKP	正常	常增高
尿钙	正常或增加	常降低
治疗反应		
维生素D	作用小，除非是维生素D激活型	疗效常显著

肝病引起继发性甲状旁腺功能亢进（hepatopathy induced secondary hyperparathyroidism） 慢性肝炎、肝硬化、慢性胆汁淤积等肝病，由于肝功能损害或消化吸收不良，当伴有维生素D缺乏时可引起继发性甲状旁腺功能亢进，可有低钙血症和骨软化，继而引起甲状旁腺增生。由肝病所致的继发性甲状旁腺功能亢进临床上并不多见。因低磷血症和低钙血症，部分病人可发生手足搐搦，少数病人有肾钙化，最后发生肾硬化，以至发生肾功能衰竭。也可有广泛的脱钙及转移性钙化发生。严重酸中毒伴有骨软化时，表现骨痛、食欲不振、体重减轻。血清钙水平正常或稍低，常有高磷血症。治疗的重点除治疗原发病外，应着重减轻骨骼症状，减少肌痛或组织的转移性钙化。治疗手足搐搦，可用维生素D_2（1～2）×10^5 U/d，口服。治疗高磷血症可每日用氢氧化铝24g或碳酸铝75～200ml，血磷浓度以维持在0.65～1.3mmol/L为宜，以免血磷过度降低引起骨疾病恶化。对软组织钙化或有钙化性肾病伴有进行性肾功能衰竭病例，可考虑做甲状旁腺次全切除术治疗，对肾功能衰竭应积极进行血透治疗。

肝肺综合征发病机制（pathogenesis of hepatopulmonary syndrome） 肝肺综合征（HPS）是指肝病时发生肺血管异常，动脉氧合功能降低，临床出现低氧血症的功能性疾病。引起低氧血症的发病机制：①肺内动静脉分流。肺内从右向左分流，分流量为输出量的7.2%～31.5%。肝硬化减轻或加重时，肺内分流的程度也随之改变。肺内动静脉血流主要位于下肺叶。②肺毛细血管异常扩张。前毛细血管扩张使氧不能弥散入血流的中央，血红蛋白不能充分氧合，引起肺泡－毛细血管氧失衡。③通气比例失调。通常在低通气时，肺血管处于收缩状态，导致通气血流不均。另外肝病时往往合并胸腹水，气道闭合增加，也可引起通气灌流比例失调。轻～中度的通气/血流比例失调是引起动脉氧分压降低的主要原因。④氧合血红蛋白降低，使氧解离曲线右移。⑤门－肺分流。引起肺血管扩张的机制是因血循环中存在前列腺素、心钠素、血小板活化因子和血管活性肠肽等升高所致。此外与一氧化氮过多对血管扩张也有一定作用。

肝肺综合征的临床表现（clinical manifestation of hepatopulmonary syndrome） 肝肺综合征主要由慢性肝病引起，如各种病因所致的肝硬化、慢性活动性肝炎、胆管闭锁性肝病、门脉高压症，但一些急性重肝、暴发性肝衰竭也可引起肝肺综合征。本征低氧血症发生缓慢，早期多无自觉症状，随着疾病的进展，患者无任何相关的心肺疾病时，出现呼吸困难，表现为活动后出现或加剧，直立位时加重为其特点，并常伴有低氧血症。低氧血症较重者可出现口唇及指（趾）发绀、杵状指。晚期患者静息时亦可感呼吸困难，每日活动量下降。部分患者可合并胸腹水及肢体水肿。

肝肺综合征诊断（diagnosis of hepatopulmonary syndrome） 肝肺综合征除具有低氧血症临床表现外，以下几点可供参考：①有慢性肝病的基础，但肝功能未必损害严重。②无原发性心肺异常，胸片正常或仅有间质结节状阴影。③动脉氧分压低于 9.33kPa（70mmHg），肺气体交换异常，肺泡－动脉氧分压差加大〔≥20kPa（150mmHg）〕，肺泡二氧化碳弥散量减少。④心脏超声检查是诊断肝肺综合征最简单的方法。造影是用振动的生理盐水或吲哚氰绿所产生的小泡静注，当它们从右心到达肺毛细血管时，正常情况下微小泡不能穿过肺泡的毛细血管。如果小泡离开右心室经过 3～6 个心动周期后，在左心房或室内发现小泡的回声，可证实有肺内血管扩张存在。⑤肺血管造影也是肺血管扩张的确诊方法。可有小蜘蛛痣样血管扩张，主要位于肺底的海绵状动脉扩张、动－静脉交通性改变，常见于肺门水平或位于肺底部。⑥ ^{99m}Tc标记多聚白蛋白扫描。该蛋白微粒直径大于 20μm，不能通过正常肺毛细血管。如果在肾或脑中出现该核素聚集，又无心房心室间隔缺损，证实患者有肺内血液分流。

肝肺综合征治疗（treatment of hepatopulmonary syndrome） 肝肺综合征目前尚无特殊治疗方法。（1）低流量吸氧纠正低氧血症。（2）药物治疗。雌激素、β 受体阻滞剂改善氧合，疗效不肯定或效果不满意。阿米三嗪（almitrine）50～100mg，2/d，3～5 周为一疗程，对促进缺氧性肺血管收缩有一定作用。吲哚美辛为前列腺素抑制剂，75mg/d，用 6d，具有减轻肺血管扩张，改善气体交换，提高动脉氧分压作用。奥曲肽能阻断神经肽对肺血管的扩张作用，并可抑制胰高糖素的产生，减轻低氧血症。新近报道用大蒜治疗 18 个月，动脉氧合功能得到明显改善。（3）栓塞疗法。用栓塞技术阻断扩张肺血管的血供后，动脉氧分压可获明显改善。（4）肝移植。对吸入 100% 氧有反应、肝功能稳定、动脉氧合近期恶化的病人可首选肝移植治疗。肝移植后气体交换在数周内即可恢复。倘低氧血症系由肺内动静脉交通所致，则肝移植后肺氧合功能需数月方可恢复。

肝性脑病（hepatic encephalopathy） 肝性脑病是严重肝病导致肝细胞衰竭，或门－体静脉分流引起的以精神－神经系统异常表现为首发症状或主要症状的一组临床综合征。其共同发病基础是急性肝功能衰竭（AHF）。AHF 包括暴发性肝衰竭（fulminant hepatic failure，FHF）、亚急性肝衰竭（subacute hepatic failure，SaHF）和慢性肝病急性转衰（acute on chronic liver failure，AOCF）。临床上常将 AHF 与 FHF 视作同义，是在肝细胞广泛坏死的基础上病程进展迅速，出现进行性黄疸加深，并于发病 8 周内发生二度以上肝性脑病。由重症肝功能损害所致的肝性脑病一旦发生，病情重笃，预后凶险，死亡率极高。

肝性脑病的发病机制（pathogenesis of hepatic encephalopathy） 肝性脑病的发病机制尚未完全明了。目前认为，主要是代谢严重紊乱形成的一些毒性物质不能为肝所解毒和清除，进入血循环并通过血脑屏障而导致脑功能障碍。（1）氨中毒。当门－体循环断流形成，氨进入体循环，或肝及肌肉之氨代谢功能低下时，易致高氨血症。氨可干扰脑内能量代谢、使脑内神经突触膜结构成分和膜功能发生改变，结果突触受体功能引起变化，抑制性神经传导功能亢进致肝性脑病。（2）氨基酸代谢失衡。支链氨基酸（BCAA）减少是另一个肝性脑病的发病因素。在多数重症肝病患者芳香族氨基酸（AAA）之苯丙氨酸、酪氨酸和色氨酸增加，又可见 BCAA 之缬氨酸、亮氨酸和异亮氨酸减少，使 BCAA/AAA 比值从正常的 3.0～3.5 降至 <1，增加之 AAA 可阻抑正常神经突触之传导。（3）假性神经递质学说。AAA 之苯丙氨酸可阻碍酪氨酸氧化能力，致神经递质多巴胺和（或）去甲肾上腺素形成低下，加之苯丙氨酸转化为苯乙醇胺和咀胺即呈现假性神经递质增加而致肝性脑病。（4）γ－氨基丁酸（GABA）、苯二氮䓬受体和氯离子通道复合物：GABA 有 A、B 两种受体，$GABA_A$

受体包括三个亚区，即 GABA 受体，苯二氮䓬（benzodiazepine，BZ）受体和 Cl^- 载体。在急肝功能衰竭时上述受体的感受性亢进，使抑制性神经递质作用增强。（5）短链脂肪酸（SCFA）中毒学说。（6）电解质紊乱。低钾促进氨向细胞内弥散，增加氨的毒性；低钙时细胞内呈酸性，使 NH_3 易进入细胞内而增强毒性。

肝性脑病的临床表现（clinical manifestation of hepatic encephalopathy） 肝性脑病的临床表现复杂而多种多样。①原发肝病的临床表现。②常有诱发因素，如上消化道出血、感染、水电解质失衡、外科手术、抽腹水、高蛋白饮食、便秘等。③脑病的表现。成人肝性脑病的起病大多隐袭渐起，初始不易觉察。早期表现可有性格改变、精神淡漠或欣快、智力减弱、睡眠习惯改变昼夜颠倒、嗜睡和梦魇、患者应答迟缓、单调而含糊、或有精神症状、幻觉幻视、幻觉幻想、行为失检或口出不逊、或随地便溺等人格改变表现。渐进性智力减退，性格改变和精神恍惚，有的以发作性木僵为突出表现。运算能力和逻辑思维明显减退，多有定向力和定时力缺失。扑翼样震颤为最具特征性的神经系体征，出现共济失调症状。重症病例可有腱反射亢进，肌张力增强，踝痉挛，四肢抽搐，角弓反张，最后进入昏迷。

肝性脑病的分期（stages of hepatic encephalopathy） 0级（度，期）：亚临床型肝性脑病，表面观察完全正常，一般神经-精神检查亦无异常发现，可有智能低下，反应时间明显延长或操作能力减退。Ⅰ级（度，期）：昏迷前驱期。以精神变化为主要表现，有情绪性格改变，兴奋易于激动，紧张焦虑或精神抑郁，偶失定向、计时，思维变慢，语言不清或谈吐失常。多无神经系体征，无扑翼样震颤，脑电图轻度改变。Ⅱ级（度，期）：昏迷前期。出现神经症状为突出表现，有扑翼样震颤，腱反射亢进，肌张力增强，举止异常，兴奋躁动伴谵妄，睡眠多呈黑白颠倒、定时、定向和识别能力、理解能力显著减退、语言应答混乱，脑电图上呈现异常 θ 波。Ⅲ级（度，期）：昏迷期。患者进入昏迷，Ⅱ级各种症状和体征加重并持续，躁动不安，谵妄喊叫。脑电图呈明显异常 θ 波和三相慢波（1～3 周期/s）。Ⅳ级（度，期）：深昏迷或昏睡期。病人呈深昏迷状态，对一切刺激无反应，各种反射消失，脑电图三相波消失，仅有不规则的 δ 波。

肝性脑病诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of hepatic encephalopathy） 1. 病史。了解肝病病史、起病状态和临床表现。2. 肝性脑病的症状与特征，尤其是精神-神经症状。3. 脑电图、B超、CT、磁共振成像检查所见。4. 生化检查。如血氨、氨基酸谱、肝功、胆红素、凝血酶原等均具有一定诊断价值。诊断时应与其他原因所致的脑病相鉴别，包括药物或农药中毒所致昏迷、糖尿病昏迷、尿毒症昏迷等。此外尚应与其他肝病所致的肝性脑病相鉴别，如急性妊娠脂肪肝、Reye 综合征、乙醇性脑病等。另外，也须与中枢神经系统疾病，如感染、脑血管意外、肿瘤及头部外伤（硬膜下血肿、脑损伤）等所致昏迷相鉴别。

肝性脑病治疗（therapy of hepatic encephalopathy） 1. 消除诱因。2. 清除对大脑有毒物质：①清除胃肠内产生的氨、胺、短链脂肪酸。停止或限制蛋白质摄入，清除消化道内积血。②减少胃肠道内脑毒的形成和吸收。保持大便通畅，抑制肠内细菌应用尿素酶抑制剂。③降血氨治疗，可用谷氨酸钠（钾）、γ-氨酪酸。④纠正假性神经递质，可用左旋多巴、溴隐亭。3. 特殊氨基酸疗法，恢复 BCAA/AAA 比值，促进肝细胞再生，重建正氮平衡。可用 FO-80、6AA-400、HEP、14AA-800、BCAA 口服液、六合氨基酸等。4. 抑制肝细胞坏死，促进肝细胞再生。应用激素、G-I 疗法、促肝细胞生长素、白细胞介素等。5. 中医中药用安宫牛黄丸或苏合香丸、合玉枢丹。6. 人工肝与肝移植治疗。包括血液灌流、血流透析、血浆分离、肝脏移植等。

肝性脑病的预后（prognosis of hepatic encephalopathy） 肝性脑病的预后取决于肝衰竭的程度，特别是肝细胞坏死或变性的范围、发展进度以及残存的有功能肝细胞数量。若贮备功能较好，伴有门-体静脉分流的慢性病例，于纠正诱因后，苏醒较快，其预后亦较好。急性肝衰竭预后差。肝硬化伴有黄疸、腹水和低蛋白血症者，说明肝脏贮备能力欠佳，预后不良。治疗是否及时与得力，也直接影响预后。

肝基因治疗（liver gene therapy） 基因治疗就是以各种基因转移方法将一种正常的，或野生的基因导入

到体细胞中，能够得到正常表达，其转录产物或其翻译产物能够发挥治疗作用的一种治疗方法。20 世纪 90 年代以来，基因治疗技术已从实验室研究走向临床实际应用。从单纯的遗传病基因治疗，迅速扩展到肿瘤治疗领域，近年又研究作为抗病毒治疗正在深入研究中，在实验室已研究成功，可望不久用于临床。

肝基因治疗是将治疗基因导入肝脏，以肝细胞作为生物反应细胞，进行治疗基因表达，产生治疗性蛋白质类进入血循环，达到治疗目的；同时又可以肝脏作为靶器官，治疗肝脏疾病。1992 年 Wilson 等首次成功地进行了肝基因疗法的临床试验，将低密度脂蛋白（LDL）受体的基因导入患家族性高胆固醇血症病人的肝脏，揭开了肝基因疗法的序幕。肝脏既可作为基因的生物反应器，又可以作为治疗靶，肝基因治疗对肝炎、肝硬化、肝癌等疾病提供了新的治疗前景。1. 肝细胞移植。2. 病毒载体基因转移　应用反转录病毒载体基因转移，分体外法和体内法两种：①体外法：包括部分肝切除取出少量肝组织；分离肝细胞及体外培养；带有治疗基因的反转录病毒感染繁殖状态的肝细胞移植回宿主等几个步骤，从而达到治疗基因在宿主体内表达。②体内法：即含治疗基因的病毒载体直接感染肝细胞，此法治疗基因的表达更持久。3. 中介体基因转移　原理即为间接 DNA 介导的基因转移，克服将含治疗基因的 DNA 注入肝内表达不明显的缺点。常用的方法包括 DNA－蛋白复合物和脂质体包裹 DNA。

基因转移（gene transfer）　基因从细胞外进入细胞内，这一过程叫转移（transfer），包括基因的转录或转化。外源基因导入真核细胞中的过程称转录（transfection）；将外源基因导入到原核细胞中的过程称转化（transformation）。基因治疗中能够表达治疗性核酸或蛋白成分的基因叫目的基因（gene of interest），用于表达遗传学标志的基因叫标志基因（marker gene）。目的基因和标志基因统称为外源基因（foreign gene）。转录是将病毒的 DNA 转移到细胞内，从而产生感染性子代病毒，如能将治疗基因重组入病毒的 DNA 中，即可达到基因治疗的目的。各种病毒可用作基因转录的载体，如反转录病毒、腺病毒、Molony 鼠白血病病毒、腺病毒伴随病毒（AAV）及疱疹病毒等，但最常用的是反转录病毒和腺病毒。反转录病毒为 RNA 病毒，感染细胞时不产生细胞变性，亦不明显地改变受染细胞的代谢，为哺乳类动物细胞中治疗基因的重要载体。

反义技术基因治疗（antisense technique in gene therapy）　反义技术就是应用反义分子抑制或封闭特定基因表达功能的技术。反义分子包括寡聚脱氧核糖核苷酸（ODN），反义 RNA 分子，核酶（ribozyme）以及多靶位核酶等。这些反义分子与双链 DNA 或 mRNA 结合分别形成三聚体和二聚体，这种结合，封闭了目的基因的表达功能，或被体内的核酸酶分解，抑制了目的基因的复制和表达功能。即利用反义技术封闭、抑制或破坏目的基因的复制和表达功能，用于治疗病毒性肝炎等其他肝病。治疗病毒性肝炎研究较多者为反义寡核苷酸，称为寡核苷酸疗法。

病毒性肝炎（viral hepatitis）　中国是病毒性肝炎的高发区，仅乙型肝炎表面抗原（HBsAg）携带者就有约 1.2 亿人。甲、乙、丙、戊四个型别的病毒性肝炎的流行比较严重，而且常发生暴发流行。如 1988 年上海市甲型肝炎大流行，仅两三个月患者已达 31 万余例。1986～1988 年在新疆南部地区戊型肝炎暴发流行，发病人数超过 12 万。在乙型肝炎病毒（HBV）和（或）丙型肝炎病毒（HCV）携带者中，约 1/4～1/3 会发展成为慢性肝病。我国现有慢性肝病患者约 1 000 万例，每年因肝病死亡约 30 万人，其中半数为原发性肝细胞癌，而绝大多数原发性肝癌又与乙型或丙型肝炎病毒感染有关。因此，病毒性肝炎的流行不仅影响整个民族的健康素质，也给社会带来沉重的经济负担，已成为目前我国重要的公共卫生问题。

病毒性肝炎血清流行病学调查（seroepidemiological survey of viral hepatitis）　我国多年来病毒性肝炎病例报告数始终占全国 24 种法定报告传染病例数的 40%左右。为了摸清我国人群目前病毒性肝炎的流行规律并据以制定防治策略，对正确使用疫苗和进行防治效果考核提供依据，在卫生部疾病控制司的直接邻导下，由中国预防医学科学院做技术指导和牵头单位，全国 30 个省、自治区和直辖市卫生防疫站参加的第二次调查，历时 3 年多，经过了上万个工作日、近 10 多兆数据处理、70 万次的实验检测和艰苦的文字处理，终于在 1995 年底全部结束。这是一份宝贵的科学资料。它必将对今后肝炎防治工作发挥积极作用并产生深远影响，而对于国际上的肝炎防治工作亦

必将是一个可资借鉴的重要贡献。

甲型肝炎病毒（hepatitis A virus，HAV） HAV 属小 RNA 病毒科 HAV 属，直径 27～32nm 无包膜、球形、由 32 个壳粒组成之二十面体，对称核衣壳，内含单股正链 RNA，由 2 500 个核苷酸组成。对理化因子耐受力较强，60℃、12h 不能完全灭活，1.5mg/L Cl^- 60min 尚能存活。2% Cl^- 中可存活 1h，1:4 000 甲醛 37℃作用 72h 方完全灭洽。HAV 随患者急性期粪便入水后很快与河海水体浮游物及河海床淤泥相结合，极难解离洗脱。蚌壳类滤水器可以浓缩 HAV，食用污染 HAV 的蚌类可引起流行。HAV 基因为线形、单股正链 RNA，全序列～7.5kb，只有 1 个开放读框（ORF），编码 1 个大的前体蛋白，经酶修饰，切割成 4 个结构抗原多肽及 7 个在病毒繁殖过程中所需的修饰调节酶蛋白。抗原蛋白的生物活性与抗原的构象具严格的依赖性。HAV 可以在组织培养上繁殖，细胞的适应范围广。无血清亚型。人于感染后潜伏期末至发病后 2～3 周内血及粪中均可有 HAV 存在，多于 3 个月内痊愈，少有重症化者，亦无慢性化病例。

甲型病毒性肝炎的流行病学特征（epidemiological character of viral hepatitis type A） 据最近一次全国调查，以抗－HAV－IgM 作为流行标志，在 66 990 份检测血清标本中总流行率为 80.9%。男女间流行率无显著差异。农村高于城市，分别为 84.1% 和 72.8（$P<0.01$），差异最大的年龄段为 20 岁以下青少年。长江以南省市流行率低于长江以北，分别为 75.5% 和 86.7%（$P<0.01$），10 岁儿童已接近各地区人群流行率的高峰。东西部省区流行率有差异（79.8%:86.7%，$P<0.01$）。从总体来看，我国是甲型肝炎的高流行区。流行率与卫生条件密切相关，随着物质文化生活的改善，城市儿童免疫屏障明显下降，大城市尤显，故当前甲型肝炎疫苗应主要用于城市人群，以预防特大型暴发流行。甲型肝炎的流行过程三环节特征如下：①传染源。主要是急性患者和隐性感染者，前者中不典型的无黄疸型病例和黄疸型儿童病例尤为重要。隐性感染者系指血清抗 HAV 从阴性转为阳性或抗 HAV－IgM 阳性而无甲型肝炎临床表现且血清生化指标也正常的人。甲型肝炎患者于起病前（即潜伏期末）1～2 周和起病后 1 周期内其粪便排出 HAV 量最多，但迄发病后 30d 仍可有少数病例从其粪便排出病毒。②传播途径。粪－口感染是最主要传播途径。一般情况下，日常生活接触是散发性病例的主要传播方式。因此，在集体单位如托幼机构、学校和工厂等本病的发病率较高。经水和食物感染，特别是水和生贝类如毛蚶则是引起暴发流行的主要传播方式。由于 HAV 血症持续时间不长，经输血与注射等接种方式的传播仅属偶见。③易感性与免疫力。在甲型肝炎高发区，由于绝大多数成年人血清中已有抗－HAV－IgG，故婴儿在出生后 6 个月内血中含有来自母体的免疫力，但逐渐消失而成为易感者。

甲型病毒性肝炎的临床表现（clinical feature of viral hepatitis type A） 甲型肝炎的潜伏期为 2～6 周（平均 4 周），临床分为急性黄疸型、急性无黄疸型和亚临床型，其中以无黄疸型为多见。急性黄疸型的黄疸前期多急起畏寒发热、乏力厌食、恶心呕吐，尤其油食为然。又有腹胀或腹泻，尿色加深。前驱期一般持续 5～7d 即转入黄疸期，热退而黄现，肝脏肿大并有隐痛、叩痛和压痛，尿色进一步增深。黄疸期约持续 2～6 周。恢复期亦常须 2～6 周。急性无黄疸型起病较徐缓，除无黄疸外，其他临床表现与黄疸型相似。只是症状一般较轻，多在 3 个月内恢复。亚临床型系指无明显临床症状，但肝功能出现轻度异常病例。另有急性淤胆型，旧称毛细胆管性肝炎。其原发病损乃在肝细胞泌胆机制，肝内胆汁淤积性黄疸持续较久且黄疸较深，但临床消化道症状及肝实质损害多较轻，常有皮肤瘙痒和粪色变浅，预后良好。

甲型病毒性肝炎的诊断（diagnosis of viral hepatitis type A） 甲型病毒性肝炎的临床诊断可根据以下几点：①流行病学资料。当地有无甲型肝炎流行，或经常有甲型肝炎散发，幼儿、儿童发病率高，以秋季为发病高峰，水型和食物型特别是食用毛蚶引起的爆发流行皆宜多考虑甲型肝炎。②临床表现。起病急、有畏寒、发热，全身乏力，食欲不振、恶心呕吐，厌油食等消化道症状，尿色深黄及巩膜皮肤黄染，肝脾肿大等。③实验室检查。肝功能有 ALT、AST 升高，黄疸型者有总胆红素升高，尿有尿胆原及胆红素均增加等。血清学，用 ELISA 或放免法（RIA）检测，抗－HAV IgM 阳性，提示是 HAV 现症感染，或抗－HAV IgM 阴性而抗－HAV IgG 阳性则提示是过去感染 HAV 而产生的免疫。如果急性期抗－HAV IgG 阴性恢复期转为阳性提示是现症感染。抗－HAV IgM 是早期出现的特异性抗体，一般于甲型肝炎发病初期或黄疸出

现时即可在血清内测出，于发病后 2～3 周达高峰，发病后 1～2 个月内迅速下降，于病程 3 个月后基本消失。粪便标记物的检测用核酸分子杂交法或 PCR 检测 HAV RNA 具有很高的灵敏度和特异性。无黄疸型不易早期发现主要靠肝功及抗－HAV IgM 检测。

甲型病毒性肝炎的治疗（treatment of viral hepatitis type A） 甲型病毒性肝炎为自限性疾病不需抗病毒治疗，主要是休息，对症支持治疗。（1）休息：急性期强调早期卧床休息，重者住院治疗，按消化道隔离。特别是未患过病又未接种过甲型肝炎疫苗的儿童，不宜接触患者。轻者可在家中治疗，也应注意与上述儿童隔离。待肝功能恢复到近于正常可以下地活动，肝功能完全恢复正常 1 个月后儿童可以上学，成人可以恢复正常工作。（2）饮食应以清淡饮食为宜，如病情减轻食欲增加，可恢复正常饮食，儿童应忌刺激性食物，成人应忌饮酒。（3）对症治疗：患者消化道症状重，恶心呕吐明显不能进食，应该输 10% 葡萄糖注射液，并加入氯化钾、葡醛内酯、维生素 C、维生素 B_6 等药，应注意水电解质平衡，输注液量应根据年龄、病情轻重能否进食而定。（4）药物治疗：目前治疗肝炎的药物很多，应选择适当，种类不宜过多，可口服水飞蓟宾 2～4 片或水飞蓟宾 1～2 片、复合维生素 B 1～2 片、维生素 C 100～200mg，葡醛内酯 100～200mg，3/d，饭后服，不能口服者，可静脉输注、门冬氨酸钾镁、甘草酸二铵等注射液。

甲型病毒性肝炎的预防（prophylaxis of viral hepatitis type A） 甲型肝炎的预防措施包括：①管理传染源。早期发现传染源并予以隔离。隔离期自发病日起共 3 周。病人隔离后，要对其居住和活动处所尽早进行终末消毒。托幼机构发现病例后，除病儿隔离治疗外，应对接触者施行医学观察 45d。②切断传播途径。提高个人和集体卫生水平，养成餐前便后洗手习惯。共用餐具应行消毒，实行分餐制。加强水源，饮食和粪便管理。③保护易感人群。对密切接触者可用免疫球蛋白预防注射，0.02～0.05ml/kg，愈早愈好。广泛开展甲型肝炎疫苗接种是控制甲型肝炎流行的根本措施。灭活疫苗（HM175HAV 株“Havrix”疫苗，CR326HAV 株疫苗）和减毒活疫苗（H_2 株 LA－1 株）均已启用，实用效果良好。由于 4 岁以下儿童感染率递增明显，甲型肝炎疫苗接种的最佳对象仍为儿童。在低流行区，应扩大免疫年龄段。

甲型肝炎疫苗（vaccine of hepatitis A） 国外 1987 年以来研制甲型肝炎疫苗已取得很大成绩，国内毛江森等也成功地培育出甲型肝炎活疫苗 H_2 减毒株，并在 36 所小学开展了一项为期 3 年的疫苗免疫效果观察，接种疫苗者共 11 804 人，对照组为 188 351 人未接种疫苗，从 1990～1993 年对照组共发现 443 例甲型肝炎而同期接种甲型肝炎疫苗组无发生甲型肝炎者。在对甲型肝炎易感儿童给予 $10^{6.5}$ 动物感染量（TCID）皮下接种，抗－HAV 阳转率可达 99%。以上试验通过鉴定，1992 年 10 月正式生产 H_2 株甲型肝炎病毒减毒活疫苗。经大量的注射观察是安全的且有免疫效果。H_2 株甲型肝炎疫苗其免疫效果和疫苗的效价与注射剂量有关。和国外的研究报道也基本一致。接种 H_2 株甲型肝炎疫苗从接种者粪便中排出量很少，不会导致在未接种的接触者中传播。此外我国中国预防医学科学院以痘苗病毒作为 HAV 的全序剂 DNA 重组疫苗的表达载体来研究基因工程疫苗已经取得了进展。本疫苗用于 15 岁以下的儿童，仅于上臂皮下注射 1 次，1ml 即可。

乙型肝炎病毒（hepatitis B virus，HBV） HBV 属嗜肝 DNA 病毒（hepa DNA virus），感染者血中存在 3 种形式的 HBV 颗粒：①小球形颗粒，直径约 22nm；②柱状颗粒，直径约 22nm，长度 100～1 000nm；③大球形颗粒，或称 Dane 颗粒，直径 42nm，脂蛋白囊膜厚 7nm，核心直径 28nm。上述小球形颗粒与柱状颗粒系由与病毒囊膜相同的脂蛋白即表面抗原（HBsAg）组成，不含核酸，故仅有抗原性而无传染性。惟大球形颗粒乃为 HBV 完整的病毒体，内含核酸蛋白即核心抗原（HBcAg）、环状双股 HBV DNA 和 HBV DNA 聚合酶，另有可溶性 e 抗原（HBeAg），故既有抗原性也有传染性。

乙型病毒性肝炎的流行病学特征（epidemiological character of viral hepatitis B） 1982 年 WHO 在一次肝炎会议上提出按人群 HBsAg 携带率将世界各地划分为三大类即低流行区 0.2%～0.5%，中流行区 2%～7%，高流行区 8%～20%，我国属高流行区，国内各地区也不完全相同。江西 16.79%，西藏 16.77% 最高，但总的看南方高于北方，沿海高于内地，男高于女。乙型肝炎的传染源是急慢性肝炎和慢性 HBV 携带者，其中慢性肝炎及 HBV 携带者最重要，因其持续时间长。其传染性强弱与 pre－S_2、

HBeAg、HBV DNA是否阳性有关，阳性者传染性强，阴性者传染性弱。HBV的传播途径有通过输血及血液制品、注射、针灸等，随着献血员的筛选、血液及血液制品的净化和一次性注射器和输液器的应用，经此途径的传播所占比重会逐渐下降。而生活上的密切接触，母婴传播包括经胎盘、分娩、哺乳喂养等方式将有所增加。由于HBV可通过唾液、精液和阴道分泌物排出，因而性接触也是乙型肝炎的重要传播途径。易感性及免疫力，新生儿通常不具有来自母体的先天性抗-HBs，因而普遍易感。随着年龄增长，通过隐性感染获得免疫的比例亦随之增加，至30岁以后我国接近半数的人可检出抗-HBs，故HBV感染发生于婴幼儿及青少年。

乙型肝炎患者在肝细胞内病毒抗原的定位及分布（location and distribution of viral antigen in hepatocytes of hepatitis B patients） 1974年Shikata首先报道用地衣红染色可显示石蜡切片中的HBsAg。此后用免疫组化法证实其特异性。且免疫组化法检测肝组织内的HBsAg阳性率显著提高。根据HBsAg在肝细胞内的形态和分布，一般认为可分为以下4型：①膜型。HBsAg阳性的细颗粒状棕色物沿整个肝细胞膜分布，堆积增厚，累及膜下范围程度不一，染色较深，此型较少见。②全浆型。肝细胞内有弥漫性均匀一致的棕色阳性细颗粒，阳性细胞散在或成片分布，染色深。③包涵体型。HBsAg阳性物形成病毒包涵体样，位于细胞浆内。包函体大小不等，深棕色，细颗粒状，边缘清楚，每个肝细胞内为1~2个。④窦边型。HBsAg阳性颗粒沿着肝细胞外排列，即位于每个肝细胞的两侧肝窦面的胞膜下可见，而肝细胞间及毛细胆管面却无，呈线状或眉弓状，整个肝索连续阳性，故呈特殊图像，本型常见。各型与肝病的关系是：肝穿刺为轻微病变和慢性迁延性肝炎病变相对静止，肝组织内只有包涵体型和窦边型，慢性活动性肝炎则膜型及全浆型较多。

嗜肝DNA病毒的基因结构（genic structure of hepatophilic virus） 乙型肝炎病毒具有独特的基因结构。HBV DNA基因组呈环形，约含有3 200个（3182）核苷酸碱基对（base pair，bp），包括一个长度固定的负链（亦称长股，long，L）和一股长度不定的正股（亦称短股，short，S）相当于长链50%~80%，两股DNA的5′末端通过长达250~300个（一般223个）互补配对维持其环状，互补区也称长粘性末端各有11个核苷酸序列完全相同的直接重复序列（5′-TTCACCTCTGC-3′）在HBV复制中起关键作用。研究证明负股DNA核苷酸序列上含有四个开放读码框架（open reading frame，ORF）分别称为S.C. P和X区。P区与另外三个区重叠。ORF或叫决定氨基酸组成的密码子（codon）部位，codon是DNA或RNA分子的多核苷酸链中决定一个特定氨基酸的三个相邻的碱基联结亦称三联体。S基因区又分为pre-S_1，pre-S_2和S基因，分别编码HBV的外衣壳，由2848（AVG）起至833（UAA）核苷酸（nucleotide，nt）止。C基因区又分为前-C及C基因，前-C从1814（AGG）~1901（AUG）计87nt，22AA，C基因从1901~2450（UAG）133个AA，编码HBeAg和HBcAg。P基因最长nt是从2357（AVG）~1621（UAG）832AA编码DNA-P。X基因最小从1374（AUG）~1836（UAA）编码X蛋白。

HBV基因组的变异（HBV genome variation） 乙型肝炎病毒（HBV）是一种高变异病毒。由于在复制过程中，必须经过RNA中间体的反转录复制，在这一反转录过程中，因RNA聚合酶和逆转录酶缺乏校正功能，使病毒基因在复制过程中可发生一个核苷酸（点突变）和多个核苷酸的变异。HBV变异可以发生在慢性感染过程中，自然变异也可受人体免疫应答或疫苗接种，使病毒受免疫压力引起变异；也可因各种抗病毒治疗如用干扰素等治疗诱发病毒变异。HBV DNA有四个开放读码框架，S基因区包括前-S_1，前-S_2和S区；C基因区，包括前-C和C区；X基因区和P基因区均可发生变异。根据国内外的的报道以前-C/C区变异研究的最多，最常见的为前-C区1896位核苷酸（nt 1896）发生点突变，由G变A，使第28位氨基酸（AA28）由色氨酸（TGG）变成终止密码（TAG）使HBeAg不能产生。因此HBeAg阴性并不意味着HBV的清除或复制水平的减低。前-C区nt 1862位由G变为T，AA17由缬氨酸变为苯丙氨酸，使HBeAg前体不能被信号酶裂解，HBeAg前体在肝细胞内过量积聚，成为CTL的靶抗原而受过度的免疫攻击，使大量肝细胞坏死而致重型肝炎。

乙型肝炎病毒基因之复制（replication of HBV gene） HBV基因的复制过程有以下4个主要环节：①在

感染的肝细胞内，在内源性 DNAp 作用下首先形成双股链松弛环 DNA（rcDNA），继而形成共价键闭环 DNA（cccDNA）；②以 cccDNA 为模板，经 DNAp 转录为 mRNA，再以 3.5kbRNA 为模板反转录成前基因组 RNA 并包涵于核心内；③在核心内，以前基因组 RNA 为模板，在聚合酶作用下合成引物寡核苷酸，并进而反转录合成负链 DNA；④以前基因组 RNA 5′末端的寡核苷酸为引物、负链 DNA 为模板，最后合成正链 DNA。

乙型肝炎病毒前 - C/C 基因表达（expression of HBV pre - C/C gene） 由 HBV 前 - C/C 基因转录形成的 3.5 kb RNA 中，最先由 ATG 密码下游开始自短 3.5 kb mRNA 翻译的蛋白即为 HBc 蛋白。核心蛋白依亚型不同，氨基酸残基数有 183 ~ 185 之别，由 180 个 $p22^c$ 核心蛋白组成 1 个直径 27nm 的正二十面体核心颗粒，其内包装有前基因组 RNA 和聚合酶。现知，核心蛋白形成 2 个结构域：①与形成氨基酸残基 1 ~ 144 位颗粒相关的核壳装配结构域；②与 C 末端 150 ~ 185 位氨基酸残基核酸结合相关的富含精氨酸鱼精肽蛋白酶靶结构域。核心蛋白内部可有 HBeAg 活性，前 - C 蛋白具有生成和分泌 HBeAg 之重要作用。前 - C 区内发生点突变形成终止密码子，则 HBeAg 便停止生成而转变为抗 - HBe。

乙型肝炎病毒前 - S_1、前 S_2/S 基因表达（expression of HBV pre - S_1 and pre - S_2/S genes） HBV 基因 S 区编码被膜蛋白系由 ORF - S 转录体 2.4kb mRNA 及 2.1kb mRNA 翻译。前 - S_1、前 - S_2 和 S 基因所编码的蛋白分别表达前 - S_1 抗原、前 - S_2 抗原和 HBs 抗原（HBsAg），后者更有大、中、小（或主）S 蛋白之分，即 LHBs、MHBs 及 SHBs 抗原。SHBs 蛋白即 HBsAg 主体及 NBV 亚型抗原决定簇之所在，由共同抗原决定簇 a 与亚型特异性抗原决定族 d、y 及 r、w 组合为 adr、adw、ayr、ayw 等亚型。近已阐明，在 HBsAg 14 个半胱氨酸（Cys）残基中，惟有疏水区之 Cys · 48、Cys · 65 和 Cys · 69 是分泌病毒颗粒所必需，而其他则属次要或不需要者。

乙型肝炎病毒 P 基因表达（expression of HBV P gene） HBV 基因 ORF - P 所编码的 P 蛋白系由 832 ~ 845 个氨基酸残基构成的多肽，由 3.5kb mRNA 之 ORF - P 起始密码子经内在翻译起始机制翻译生成的 P 蛋白，乃由 3 个功能结构域和 1 个无特异功能的结构域所组成，此在 HBV 复制上是必需的蛋白。它是单一翻译产物，但具多数生物学功能，在 mRNA 加工、定位、翻译以及 HBV 复制过程中均起有重要作用。它与前基因组 RNAε 信号相结合，便被包装于核心颗粒而开始 HBV 颗粒之组装。它又有前基因组 RNA 反转录始动蛋白引物之功能，末端结合蛋白（TP）结构域 N 末端侧 96 位酪氨酸（Tyr）残基作为引物氨基酸是必要的。

乙型肝炎病毒基因组转录调控（regulation and control of HBV genome transcription） HBV 基因转录产物系同方向重复转录体，依宿主细胞核的转录机制由 cccDNA 生成，现知至少有 4 种转录体 mRNA——3.5kb、2.4kb、2.1kb 和 0.65 ~ 0.7kb 转录体 RNA，分别表达前 - CmRNA 与 C/PmRNA、前 - S_1 蛋白、前 - S_2 蛋白与 S 蛋白之前 - S2mRNA 与 SmRNA 和 X 蛋白，翻译为 HBeAg 与 HBcAg、LHBs 蛋白、MHBs 蛋白与 SHBs 蛋白和 X 蛋白。HBV 基因组转录调控因子包括 4 种启动子（核心启动子、前 - S_1 启动子、S 启动子、X 启动子）、2 种增强子（Ⅰ及Ⅱ）和几种其他 cis 活性因子区，后者中现知有糖皮质应答元件（GRE）、负性调节元件（MRE）和转录终结信号。

乙型肝炎病毒前 - S 及 S 区基因突变（mutation of the pre - S and S region of HBV genes） 在 HBV 持续感染的经过中，可自然地或治疗诱导下出现各种变异。前 - S 区基因突变包括缺失突变和前 - S_2 型突变，前者约可见于 10% 之 HBV 持续感染者，突变株与未变异株共存。因前 - S 区基因有翻译前 - S 与 S 抗原蛋白的启动子，故突变株的基因缺失部位包括 S 基因启动子时则可抑制 HBsAg 之生成，从而影响 HBV 之复制。S 区基因突变包括 S 亚型点突变和抗体逃逸突变，发生点突变则必引起亚型改变甚至还可出现 adyr、adwy 等复合亚型。抗体逃逸突变系“a”决定族上的氨基酸出现替换、缺失或插入，引起抗体脱逸而感染却仍持续的变异。目前所知发生率最高的突变为 145 位氨基酸之甘→精或甘→赖突变。

乙型肝炎病毒前 - C 与 C 区基因突变（mutation of the pre - C and C region of HBV genes） HBV DNA 前 - C 区邻接 C 区上游，与 HBeAg 之生成和分泌密切相关。HBeAg 阴性携带者的 1896 位或 1899 位

(前-C区83位) HBV DNA碱基多呈G→A突变，前-C区28位密码子的色氨酸变异为终止密码子(TGG→TAG)。这一事实导致必须修正或至少是要补充对于HBeAg血清学转变的观念。前-C突变株因其终止生成HBeAg而逃脱CTL的免疫学攻击，故仍持续感染。事实上也多有突变株与野生型株共同混合存在的感染病例。C区的某些限定部位发生突变可影响疾病进程，特别是与重症化相关。这在东方人的病例表现甚为明确，但仍属于发展中的课题。

乙型肝炎病毒X区基因突变（mutation of the X region of HBV genes） HBX区基因除编码X蛋白外，还包含2个增强子区。它具有细胞基因与病毒基因转活化作用，增强子区则通过对前-C与C区基因转录之调节而与核心蛋白表达和病毒复制密切相关。已发现暴发型肝炎和慢性重型肝炎之死亡病例的增强子区核蛋白结合位点附近多有nt. 1740～1777突变，提示此可能与肝炎重症化相关。

乙型肝炎病毒基因组转录启动子（transcriptional promoter of HBV genome） 启动子为HBV基因组转录调控因子之一，现知有4种：①核心启动子(CP)区目标为前-C/C（HBc/HBe）基因，可分作核心上游调节序列（CVRS，nt. 1643～1742）和起始因子基本核心启动子（BCP，nt. 1742～1849）2区。CVRS中有2个重复的旋转对顺序序列，BCP在结构上有3处富含AT的序列为特征。②前-S_1启动子（SP_1）控制2.4kb mRNA编码HBV被膜蛋白之LHBS，转录起始准确。③S启动子（SP_2）控制2.1kb mRNA编码MBHs及SHBs蛋白。(4) X启动子（XP）调控X蛋白，位于nt. 1250～1350区，不具TATA区及CAAT序列，故XmRNA 5′末端系非均一性。

乙型肝炎病毒基因组转录增强子（transcriptional enhancer of HBV genome） 增强子与启动子不同，为较大影响转录效率的DNA区，其生物学特征计有：①序列较长而含有反序列；②虽位于远距数千bp部位仍可发挥作用；③作用无方向性限制，故无一定位置要求，即呈方向-位置非依赖性；④有组织与细胞特异性。现已检测出HBV基因组中有2个增强子区：增强子Ⅰ（Ech Ⅰ）位于紧邻XP之上游，处nt. 1070～1234区上下100bp之间，即同P基因ORF之C末端有所重叠；增强子Ⅱ（Enh Ⅱ）系HBV基因组中X-ORF后半的由88bp构成区，具单独的增强子活性，并有明显的肝特异性。Enh Ⅱ由2种基序，Ⅱ-A与Ⅱ-B组成，二者相互协调对SP_1、SP_2和XP发挥位置-方向非依赖性，对CP发挥依赖性增强作用。

乙型肝炎病毒的分子进化学分析（molecular evolutionary analysis of HBV） 应用分子系统树的方法研究病毒的起源及其与寄生宿主关系的进化过程，乃至研究民族移动史和病毒传播史，是一门发展中的边缘科学。现和嗜肝DNA（hepa DNA）病毒的进化是宿主非依赖性的，HBV的分子进化学分类未必与血清学分型一致。HBsAg血清学分型即adw、adr、ayw、ayr四分类法，曾在民族移动和流行病学研究方面起过极大作用。从HBV的世界分布及其典型的世界分布，并考虑adw在分子进化学上分为gdw-1、gdw-2和同adr近缘的gdr，对照人类的移动可以发现，HBV似乎起源于亚洲并随着蒙古利亚人种的迁移流动历史广泛播散到了全球各地，而亚洲人感染HBV且易形成持久携带之众多，也佐证了这一观点。

聚合酶链反应对肝炎病毒的检测（polymerase chain reaction for hepatitis virus test） 聚合酶链反应(polymerase chain reaction，PCR)是一种体外基因扩增技术，是一种新的检测诊断方法，是根据DNA复制原理而设计的一种特定DNA片断体外扩增技术。具有操作简便，特异性强，敏感性高等优点。自1985年诞生以来，在短短的十几年间得到了迅速发展，并日臻完善。它是利用DNA聚合酶依赖于DNA模板的特性、模仿体内复制过程，在附加的一对引物之间诱发的DNA片段体外扩增方法。包括模板变性，引物退火及用DNA聚合酶延伸退火引物在内的重复循环系列，使末端引物5′端限定的特异性片段成指数形成累积。(1) 变性：模板DNA首先要变性为单链方可进行PCR反应。不同的DNA解链温度不同，通常在90～95℃之间选择。(2) 退火：PCR扩增DNA的特异性是由人工合成的二条引物所决定的，引物的长度为15～20个碱基。(3) 延伸：当PCR扩增系统的温度升至中温60～70℃，已经与引物退火的链有了固定的延伸起点，在聚合酶的作用下，四种dNTP会迅速以旧链为模板合成新链。因此20次PCR循环将产生约100万倍（2×10^6）的扩增产物。目前此法

用于多种肝炎病毒的检测。

聚合人血清白蛋白及其受体［polymerized human serum albumin（pHSA）and its receptor］ 自发现HBV前－S_2多肽与聚合白蛋白的结合活性只限于人和黑猩猩的聚合白蛋白而让实肝细胞存在白蛋白受体以来，便认为HBV系藉这种白蛋白受体同肝脑结合即侵入肝细胞。这种由HBV被膜抗原蛋白HBV DNA区前－S_2编码的pHSA受体又称HBV聚合白蛋白受体（HBV－pAR），很可能具有HBV种特异性与脏器特异性，因而在HBV侵入肝细胞机制中起有重要作用。即宿主血中的pHSA将HBV－pAR与肝细胞膜上表达的肝细胞pAR连结，遂致达成侵入机制之第一步。近年研究发现，HBV－pAR抗体和前－S_2抗体在HBV清除与中和机制中起有重要作用，而有关pAR及前－S_2多肽的研究也在深入拓宽发展之中。

人肝糖蛋白（human hepatic glycoprotein，hHGP） 由huGK－14细胞所获HBsAg颗粒对hHGP具结合性。hHGP组分经SDS或2－巯基乙醇处理抑或加热处理之后，上述结合反应仍为稳定。此种反应活性同涎糖链相关，结合反应系在分子量120 000～230 000移动度间进行，如预先将转录hHGP组分的PVDF膜先行唾液酸处理，结合活性即消失。hHGP不同于已知的主要糖链结构，乃系特异结构之糖链用以与HBsAg颗粒结合，即发挥HBV受体功能，遂致HBV感染肝细胞。此为HBV分子免疫学感染机制之一，是HBV感染肝细胞的机制。

乙型肝炎与自身免疫反应（hepatitis B and autoimmunoreaction） HBV感染肝细胞后，对肝细胞并无直接致病作用，肝细胞的损伤主要由于病理性免疫损伤。人体感染HBV后先由抗原提呈细胞（antigen presenting cell，APC）将病毒抗原摄取加工，提呈给辅助性T细胞（T_H）。单核巨细胞释放白细胞介素－1（IL－1），IL－1促使T_H增殖，活化并释放IL－2，使已被HBV抗原所致敏的细胞毒T细胞（Tc）增殖，形成大量效应性T细胞，攻击受HBV感染的肝细胞。效应性T细胞从MHC Ⅰ识别自身的肝细胞，又从细胞膜上表达的HBeAg、HBcAg识别系受到HBV感染的肝细胞（“双重识别”）即作为靶细胞实施攻击。除HBeAg、HBcAg作为靶抗原外，前－S_1蛋白、前－S_2蛋白和HBxAg也可能是靶抗原。干扰素可以增强MHC Ⅰ在肝细胞上的表达，而IL－2则增强Tc的细胞毒作用。此外，T_H促进Tc的细胞毒作用，而T_s则抑制之，T_H与T_s共同协调T细胞毒反应。慢性肝炎的发病还与肝细胞膜成分的自身免疫有关。肝细胞膜抗原至少有两种：肝特异性脂蛋白和肝细胞膜抗原，因自身免疫反应增强、免疫效应细胞对带有LSP和LMA标志的自身肝细胞进行攻击，杀死肝细胞。

乙型肝炎的免疫反应（hepatitis B immunoreaction） 乙型肝炎病毒（HBV）的前－S_2蛋白上有多聚人血清白蛋白（pHSA）受体，肝细胞上也有pHSA受体，pHSA起桥梁作用，将病毒与肝细胞连接，HBV得以黏附于肝细胞膜上，进入肝细胞造成感染。现有证据表明前－S_1与肝细胞膜受体可直接结合感染肝细胞。HBsAg为主蛋白在HBV侵入肝细胞过程中起某种空间辅助作用。机体抗病毒感染有赖于非特异性免疫和特异性免疫两方面，尤以后者较为重要。特异性免疫包括体液免疫和细胞免疫，特异性免疫（如抗－HBs）能中和血循环内的病毒抗原和阻止HBV感染健康的宿主细胞，但细胞一旦受到HBV感染，抗体不能进入细胞内，杀死细胞内的病毒，因此机体不能治愈已经发生的感染。细胞免疫与体液免疫相反细胞免疫并不能防止HBV感染靶细胞，但对已被HBV感染的细胞，经过“双重识别”，可通过Tc、T_H和其他免疫效应细胞的细胞毒作用，清除已被HBV感染的细胞，最后组织修复而痊愈。在中止HBV感染的过程中，抗－HBs起着十分重要的作用。

乙型肝炎病毒特异性细胞免疫应答（HBV specific T cell immune response） X线分析发现，主要组织相容性复合体（MHC）Ⅰ类及Ⅱ类之抗原结合部位均有结构复杂的凹窝——囊袋（pocket），因而细胞毒性T细胞（CTL）利用T细胞受体（TCR）识别抗原提呈细胞（APC）上的抗原肽－MHC复合体的假说获得支持。可以想象，MHC的特异性锚凹（anchor）基序（motif）要求抗原蛋白的氨基酸序列当有各异，而其结构域也是不同的，其中CD4在MHC Ⅱ类（HLA-DR）β链β结构域上138～153位氨基酸残基所构成的立体结构结合；CD8在MHC Ⅰ类分子α3结构域上222～229位氨基酸构成的叶（loop）结合中起有主要作用。

乙型肝炎表面抗原特异性抑制性T细胞克隆（HBsAg specific suppressor T cell clone of HBV，HBsAg-T_s） 自从HBsAg-T_s获得确认之后，顿然释疑了对于HBsAg免疫学耐受状态和不应答性的困惑。其表达与HLA-DQ及分子相关，后者是具免疫抑制作用的基因，抗原提呈细胞（APC）上的DQ抗原同外来抗原形成复合体，激活CD4阳性抑制性诱导T细胞（Tsi）而发挥作用。为了阐明T_s在HBsAg免疫学耐受机制中的作用，制成HBsAg特异性CD4克隆和CD8克隆；将CD8克隆以固层化抗CD3抗体刺激2日，取其上清，检测对CD4阳性细胞增殖功能的抑制活性。结果证实CD8阳性克隆培养上清虽对HBsAg刺激CD4克隆增殖反应有抑制活性，但对IL-2刺激增殖反应却无此活性。随后的研究揭示，T_s确有TCRαβ基因表达。上述CD8克隆为TCRαβ阳性，而且经V_β基因分析系Vβ8a阳性。

乙型肝炎病毒免疫复合物（immune complex of HBV） 所有的HBV抗原抗体系统都可能形成对应的特异性免疫复合物（IC）。IC中的免疫球蛋白（Ig）已发现有IgM、IgG和IgA，而IgD和IgE尚待揭示。患者体内IC的检测意义，可概括为：①发病病理学意义；②病原学和早期诊断，疗效观察和预后判断；③病理生理学意义及临床分型价值；④估测机体免疫状态和补体激活与消耗；⑤可资作间接反映HBeAg的可靠指标。研究表明，乙型慢性肝炎患者血清HBs类循环免疫复合物（CIC）检测可以作为间接反映HBeAg。有报告指出，CIC的研究经历了一个由非特异性CTC→单特异性CIC→双特异性CIC（two-component determined CIC，TCIC）的发展过程。研究结果提示，以IgM和IgG类抗体排除抗原的免疫反应在慢性HBV感染中则有显著的免疫球蛋白类差异，同时存在明显的异质性。

乙型肝炎病毒感染模型（model of HBV infection） 在乙型肝炎发病机制实验模型研究上，有HBV基因引人大鼠模型，HBeAg表达转基因小鼠血清学转变模型和去唾液酸糖蛋白受体介导HBV感染模型等之报道。我国研究者在国内首先建立了复制型基因转基因小鼠模型，不仅可用于HBV致肝癌分子机制研究而且已经用于筛选和验证抗HBV药物。研究者首先构建了含两个HBV基因的p2.0HBV质粒，并获得7.0kb的HBV DNA片段作为显微注射用DNA。采用显微注射法将构建的HBV DNA导入小鼠受精卵雄原核内，然后将存活的受精卵移入假孕母鼠输卵管，产生Go代小鼠，把Go代HBV转基因小鼠与正常小鼠交配，产生F1代仔鼠，将一窝F1代HBV转基因小鼠进行兄妹交配，使产生F2代小鼠……。研究证实，通过与非转基因小鼠交配表明在Go21品系F4代获得纯合子转基因小鼠，并经PCR和Southern试验证实HBV基因组已稳定遗传至F6代，并保持HBV DNA复制的特性。

乙型肝炎病毒分子实验诊断学（molecular laboratory diagnostics of HBV） 分子生物学与基因工程技术的长足进步促成了HBV实验诊断的飞速发展，丰富了其对临床意义的阐释，深化了认识，满足了需要。无论病毒本身标记或其免疫学产物，检测的目标不外乎要解决：①肯定或否定感染的诊断；②探索感染状态，即阐明其为既往感染或为现感染；③评估治疗效果，确定是否治愈。所以，HBV病毒及其免疫学检测乃是乙型肝炎临床和预防工作上不可缺的手段。

乙型肝炎病毒表面系统（HBs system of HBV） HBs系统中，HBsAg检查是最基本最简单的检测。从未感染过HBV的人，其HBsAg和抗-HBs均应为阴性。HBsAg阳性为HBV感染的指标，是否发病或有过发病史要另参考肝功能化验指标和体格检查所见。抗-HBs是一保护性抗体，阳性者意味已产生免疫力，有感染而痊愈者或乙型肝炎疫苗接种者可检出之。但不同亚型感染者可抗原抗体共存。自发现HBsAg逃逸突变株感染以来，偶可遇到任何检测技术上均呈阴性的HBV感染者，此必须查其HBV DNA加以确证。另有HBs前-S_1和前-S_2系统，后者抗原蛋白中存在pHSAR，两者活性密切相关，因具同等临床意义。前-S_1及前-S_2抗原同HBV DNA、DNAp及HBeAg一样，均能显示HBV的复制状态。前-S_2抗体和pHSAR抗体可能是HBV之最重要的感染防御性抗体，对于HBV突变株也可奏效，故在疫苗研制和临床应用上大有开发价值。

乙型肝炎病毒e系统（HBe system of HBV） HBeAg乃系HBV野生型株复制中生成的一种蛋白，其在血中的浓度概可反映HBV复制水平，但与突变型HBV DNA无关。以前，曾一直视HBe系统血清学转变即由HBeAg阳性转为阴性并继而出现抗-HBe的转化为乙型慢性肝炎好转稳定的标志，其实这不过

是 HBV 基因氨基酸序列的突变，致使 e 抗原不复分泌而决非意味 HBV 已被清除。抗 - HBe 不是保护性抗体，与 HBeAg 的传染性（10^{-8}）相比，其传染性（10^{-2}）甚低。近年研究阐明，乙型慢性肝炎患者肝细胞中的 HBcAg 与血清或肝内 HBV DNA 具密切相关性，而与 HBeAg 或抗 - HBe 无明确的关系。在 HBeAg 阳性无症状携带者中不乏有 HBV DNA 阴性者，而在抗 - HBe 阳性者中更多有 HBV DNA 阳性者，有报告检出率高达 40% 以上。

乙型肝炎病毒核心系统（HBc system of HBV） 乙型肝炎核心抗原（HBcAg）与分泌于血液中的 HBeAg 为同一多肽抗原决定簇，通常以与血清中蛋白相结合的形式存在，故而无法直接检测。HBcAg 阳性表示体内有 HBV 复制，反映 HBV DNA 及 DNAp 当为阳性，而其 HBeAg 亦多呈阳性，且其 HBsAg 滴度必高。在 HBsAg 暂呈阴转或在乙型急性肝炎发病早期，由于 HBsAg 含量过低而检测不出时，HBcAg 阳性特有诊断意义。抗 - HBc 于 HBV 感染之后出现最早，由临床潜伏期末期即可出现少量的 IgM 类抗 - HBc，于急性肝炎血清氨基转移酶峰期起便可出现 IgG 类抗 - HBc，此际 IgM 类抗体多已渐趋消失，而 IgG 类抗体逐渐增多并且消退缓慢，常可终生阳性。筛除抗 - HBc 滴度 $\geq 2^6$ 的供血，可以杜绝乙型输血后肝炎，因而不可否定其病原学意义，又有 IgA 类抗 - HBc，详加分析可能对区别一过性与持续性感染有所帮助。

乙型肝炎病毒特异性脱氧核糖核酸聚合酶（HBV DNA specific polymerase，HBV DNAp） HBV DNA 聚合酶活性是表明 HBV 复制水平的血清受检测指标，在直接检测 HBV DNA 技术开发之前，曾是重要的检验指标。在乙型急性及慢性肝炎临床经过中可观察到，在表示肝细胞坏死之 AST 峰值出现之前，DNAp 活性即显增加，而当 AST 达峰值时却转为活性减低乃至阴转。此说明 DNAp 确定反映 HBV 复制，故先于血清 AST 而变动。

乙型肝炎病毒脱氧核糖核酸（HBV DNA） 血中 HBV DNA 检测以聚合酶链反应（PCR）法最为敏感，可称定性检查最佳指标。定量检测现以液相（核酸）杂交法效率为优，敏感度为 5 ~ 10 pg/ml。肝组织 HBV 基因组检测应用原位杂交（ISH）法，免疫染色法亦用于 HBV DNA 定位与 HBV 相关抗原定位检查。HBV 基因变异检测当前最实用技术为 PCR 扩增产物的直接测序，惟有造成假阴性之缺点。PCR - 单链构象多态法直接测序（SSCP）法检测适用于未知点突变的检查，此项新技术倍受科学界的推崇。PCR - 限制性片段长度多态性（RFLP）法又可用以检出 HBV 前 C28 位密码子之由 TGG 向 TAG（终止密码子）突变。突变位点特异性检测（MSSA）系应用 PCR 之等位基因特异性检测原理，基本程序用 PCR，惟将有意义引物 3′侧端碱基人工地由 G（野生型）变为 A（前 C 缺陷突变性）并使合成为前 - C 区 83 位碱基位量，故野生型株因其关键点错配而不被扩增，变为只能将前 - C 缺陷突变株扩增而检出之。

乙型肝炎病毒携带（HBV carrier） HBV 在宿主体内寄生即感染持续 6 个月以上，不拘有否病变发生，均称携带状态或简称携带。携带与处于发病或患病状态的患者相对而言，称做携带者。目前，乙型肝炎流行病学，调查仍以 HBsAg 作为 HBV 的代表性指标，虽然 HBsAg 阳性并不肯定意味潜存有活性病毒。携带者依其感染状态类型分为 3 类：①健康携带者 指宿主体内虽有 HBV 存在，但无病变（包括 HBV 所致病理学改变）亦无发病症状、体征和病史的人；②无症状携带者（ASC）指无发病症状，肝功能正常，亦不处于患病状态的携带者。因包括可经病理检查证实的轻度肝脑病变者和不自知病史的各类型稳定期患者，不可与健康携带者视为等同；③发病携带者 因在临床发病中而有其相应的病名诊断，故此术语常不被应用。可见，一般所谓携带者虽意欲指①类，而实际上多指②类即无症状携带者。

乙型肝炎病毒携带状态的自然经过（natural course of HBV carriers） HBV 携带为一个漫长的感染过程，而携带者乃是一个复杂内涵的广大群体。从临床流行病学角度划段区分的自然史，大致可以分为相连续的 3 个阶段：①免疫耐受的高复制期。血中 HBsAg 维持稳定的高滴度水平，几乎均可查得 HBeAg 和 HBV DNA。惟因肝细胞膜上 HLA - Ⅰ类抗原表达微弱而肝组织病变无活动，肝功能正常。②活动应答的低复制期。肝细胞膜 HLA - Ⅰ类抗原表达显著，肝组织发生活动性病变，血清氨基转移酶升高。多数病例以此为契机发生 e 系统血清学转变，HBV DNA 复制亦转为减少或停止，临床上也转为无症状型。③活动应答后的低 ~ 非复制期：HBsAg 低水平，HBeAg

和HBV DNA常为阴性，但肝内已多有整合型病毒DNA并出现含整合分子的肝细胞克隆性增殖，即病理组织学病变仍可分化演进而继续硬化乃至癌变。

乙型肝炎病毒携带者的监护与管理（monitor and management of HBV carriers） 对于一切HBV携带者，应有下列一般性约束和要求：①不能献血及献组织与器官，不宜从事整容、牙医、助产、理发、托幼和食品加工、饮食服务行业的工作；②流出的血液、月经必须妥善处理，要尽量避免他人接触。污染之物应予彻底消毒或及时烧掉；③牙刷、剃刀、浴巾、毛巾和手帕必须专用，用过的牙签要及时处理；④避免同HBsAg阴性乳幼儿密切接触，不能为其授乳和口喂或与其亲吻；⑤求医就诊时，特别是接受手术、娩产、修牙或针灸时，应主动声明自己是HBsAg阳性。有出血（如创伤出血、咯血、呕血或便血）时尤其要这样做，以便区别诊序处理，避免造成院内感染；⑥HBsAg阳性者的家属和同居人员亦当尽量接受检诊，特别是其母亲、子女、同胞和配偶定要检查有否感染。值得强调，不可盲目扩大职业回避范围，不应将携带者列为一切职业优先录取的排斥对象。

无症状HBV携带者与肝硬化（asymptomatic HBV carrier and liver cirrhosis） HBV感染多为慢性过程，绝大多数慢性感染者无症状，仅少数被体检发现。然而慢性HBV携带者同样有进行性肝损害。据赵洪涛等报道体检发现的慢性HBV携带者466例行肝活检病理检查结果正常者103例占22.1%，非特异性炎者为174例占37.34%，慢性持续性肝炎142例占30.5%，慢性活动性肝炎47例占10.01%，后者中包括肝炎肝硬化10例占2.1%，经PAP法检测肝细胞内的HBsAg和HBcAg皆阳性，直接证实HBV在肝细胞的普遍存在。经观察随访3年，466例HBV携带者中有46例出现临床症状和肝功能异常，而呈显性发病，占观察人数的0.987%，询问发病诱因是继续大量饮酒，乱用损肝药物，精神刺激、情绪过度紧张等。有的作者对肝炎后HBV携带者做肝活检，发现达病理痊愈者仅占10.9%，慢性迁移性肝炎占44.5%，慢性活动性肝炎占22.7%，肝硬化占10%，故肝炎临床痊愈后HBV携带者中，呈隐袭性活动性肝炎和肝硬化者占32.7%。故对慢性HBV携带者无论有无肝炎病史，均应重视随访观察因其肝细胞的损害很难恢复。

无症状HBV携带者与肝癌（asymptomatic HBV carriers and liver carcinoma） HBV与肝细胞癌（HCC）密切相关，在肝癌高发区人群HBsAg的检出率很高，例如广西肝癌高发区隆安县HBsAg阳性率为17.2%，显著高于低发区的12.0%。HBV引起肝癌的原因是病毒的直接作用。Blumberg对台湾慢性HBV携带者作了长期观察，认为一些发生肝癌者并没有病毒性肝炎和肝硬化的表现，Popper总结世界各地资料，认为75%的肝细胞癌与肝硬化有关，凡是肝硬化发生率高的地区HCC发生率也高。慢性HBV感染者病毒DNA与宿主肝细胞DNA整合，并以模板方式进行增殖，故产生基因突变的肝细胞能产生AFP又能产生HBsAg，而且呈失控无限杂乱的增殖，以致癌变。在HBV存在的肝组织中，无论有无肝硬化皆可发现肝细胞异常，如体积增大，胞浆丰富、核大染色深、染色质呈粗网状或粒块状、双核、三核及不同程度的异型增生。这种异型称不典型增生的肝细胞，国内外许多学者认为肝细胞不典型增生是一种癌前病变，易于突变，最终导致肝癌的发生。

乙型急性肝炎的诊断（diagnosis of acute hepatitis type B） 乙型急性黄疸型肝炎的诊断相对不难，具有急性肝炎症状、体征、肝功能化验改变或并有流行病学资料，血清胆红素>17.1μmol/L和（或）尿胆红素阳性并排除其他原因引起的黄疸，加之HBV标记阳性即可定诊。有以下任何一项阳性，便可诊断为HBV感染：①血清HBsAg阳性；②血清HBV DNA阳性，或HBV DNAp阳性；③血清IgM类抗－HBC阳性；④肝内HBcAg和（或）HBsAg阳性，或HBV DNA阳性。乙型急性肝炎的下列HBV标记动态可作为与乙型慢性肝炎鉴别的参考指标：①HBsAg滴度由高到低，消失后抗－HBs阳转；②急性期IgM类抗－HBc滴度高，而IgG类抗－HBc阴性或低滴度阳性。即此同于携带者急性发作的区分条件，但如果确知发病前6个月以往的HBV标记情况和肝炎史，当易于鉴别。

乙型急性肝炎的治疗（therapy of acute hepatitis type B） 对于乙型急性肝炎，无需特异性治疗之强调，惟应尽早卧床休息。进入恢复期后，要注意动静结合，逐渐增加活动，但须避免过量，以利康复。对于厌食、消化道症状明显者，宜行对症治疗。值得注意，至恢复期后食欲往往大增，则应适当调节控制，

以防发生病后肥胖与脂肪肝，此间尤须忌酒。药物治疗一般只用支持疗法和对症治疗，而应避免滥用。除非伴发全身出疹、全血成分贫血或肾功能不全等免疫复合物病，忌用皮质激素制剂。初感染而发病的乙型急性肝炎属自限性感染，无须应用抗病毒药物。如能鉴别出系 HBV 携带者之急性发作，可考虑采取如同慢性肝炎急性活动之治疗，包括抗病毒疗法。

乙型肝炎病毒感染小儿丘疹性肢端皮炎（Gianott - Crosti syndrome with HBV infection） 本综合征的临床表现为四肢及颜面部皮疹，腹股沟及腋下淋巴结肿大。均呈限局性与对称性，皮疹呈红斑样丘疹，无痛无痒，不侵及黏膜。典型病例于起病时红疹即出现于肢端，3～4d 内上行性扩散及至颜面，一般持续 3 周左右而后消退，不遗色素沉着。但也有的表现为紫斑、出血斑状、中毒疹样或荨麻疹样，淋巴结肿大多可持续 2～3 个月。出现本并发症的 HBV 感染多系 HBsAg 之 ayw 亚型株，最多见于 7 月龄～10 岁小儿。临床经过上，除皮疹而外与通常之乙型急性肝炎表现无异，故亦被认作为小儿乙型急性肝炎的一种特殊类型。

乙型急性肝炎的血清免疫学阴性病例（sero - immunological negative cases of acute hepatitis type B） 近年注意到血清 HBsAg 阴性的 HBV 感染，其发生率与地区的 HBV 流行强度一致，估计占我国社会人口的 3%，故应引起足够的重视。对长春、大同、杭州、深圳、青岛和西安等 6 个城市 1 222 名急性散发性病毒性肝炎患者血清进行血清免疫学标记和 HBV DNA 检测发现，血清学阳性乙型肝炎所占比重为 13.1%～40.0%（平均为 25.5%），血清学阴性乙型肝炎为 4.0%～7.1%（平均为 6.1%）。两类乙型肝炎之比为 3.1～5.5:1，平均为 4.2:1，说明从急性肝炎患者中，用常规血清学方法每诊断 4 名血清学阳性的乙型肝炎便可有 1 名血清学阴性病例漏诊。流行病学分析提示，血清学阴性肝炎呈随年龄的增长而逐渐上升的趋势，尤以 50 岁和 60 岁年龄组显著高于其他年龄组。

乙型肝炎的家庭内水平传播（domestic horizontal transmission of hepatitis B） 我国的大规模调查表明，乙型肝炎水平传播明显大于围产期传播，故阻断围产期传播的同时还应预防水平传播。预防措施包括：①HBV 携带者家庭成员和同居人员均应定期接受检诊，俾能及时发现受染；②对创伤出血或月经必须适当处理，应尽量自己动手，污染材料要彻底消毒或行烧毁。有痔疾出血者要注意防免污染环境，尤其要防免污染卫生间，必要严格消毒处理；③牙刷、口杯、剃刀和毛巾应予专用，并行认真消毒；④要避免同乳幼儿密切接触，特别是不可口喂小儿；⑤有 HBV 携带者成员的家庭中的其他成员即易感者，特别是配偶者的易感一方应行预防接种，可用 10～30μg 三针方案。配偶者易感一方的预防接种应在婚前完成，结婚前 1 周并宜加注乙型肝炎免疫球蛋白。必须注意，对于家庭中的 HBV 携带者无须恐惧。除非病情活动、肝功异常或有出血，一般日常生活、洗浴、谈话及饮食均无必要采取隔离措施。

病毒性肝炎的医源性传播（iatrogenic transmission of viral hepatitis） 医源性传播在我国高流行的 HBV 传播因素中占有十分重要的位置，也是 HCV、HDV、HGV 和输血传递病毒的最主要的传播途径。其预防对策涉及：①管理传染源。急慢性病毒性肝炎患者和无症状携带者都可能成为医疗活动中的传染源，对于后者的管理指导尤其不容忽视；②切断传播途径。重点在于防止通过血液和体液的水平传播，即要防止输血后肝炎、血液透析肝炎和器官移植后肝炎和院内感染：一方面是医务工作者的职业性受染，另方面是经由医疗行为的患者间传播。前者除杜绝和尽量减低受染机会外，重要的措施是接种疫苗，一旦发生意外受染时并要即时注射乙型肝炎免疫球蛋白；后者主要是遵行无菌操作和隔离制度，以及大力推行使用一次性医疗及诊断器材；③保护易感者。对于一般易感者，接种疫苗即可（乙型肝炎疫苗应用 10～30μg 三针方案，HCV、HGV 疫苗尚在研究中）。对于特易遭染（血液透析）、临将暴露和意外暴露（偶发感染事故）的高危人员，如疑为 HBV 受染则应用乙型肝炎免疫球蛋白，虽其作用迅速，但却为时亦短，故须每月追加注射 1 次。

乙型肝炎的母婴垂直传播（vertical transmission of hepatitis B） 母婴传播是乙型肝炎传播的重要途径之一。全世界约有 3 亿多 HBV 携带者，其中我国约占 1.3 亿，在我国的 HBV 携带者中至少有 6 500 万是母亲怀孕时、出生时或出生后感染的婴儿。影响 HBV 母婴传播的主要因素为孕妇感染乙型肝炎的时间，距离分娩的日期越近，婴儿感染 HBV 的危险性

越高，于妊娠最后3个月发生乙型肝炎者69%的婴儿受感染，于产后2个月发生乙型肝炎者75%的婴儿受到感染。妊娠后期患乙型肝炎者使婴儿感染率增高的原因可能与胎盘的渗漏及宫缩增强有关。也可能是在妊娠后期HBV易通过胎盘有关。HBV DNA阳性孕产妇其新生儿HBV的感染率明显高于HBV DNA阴性者。孕妇HBeAg阳性也是母婴传播的重要因素，调查证明HBeAg阳性母亲所生婴儿85%成为HBV携带者，而HBeAg阴性者仅有31%。分娩方式也与婴儿感染的阳性率有关。台湾省对HBeAg和HBsAg双阳性母亲所生的477例婴儿采用同样的乙型肝炎疫苗免疫方法，一年后发现经产道分娩的385名婴儿中HBV感染率为24.9%，而剖腹产者为9.7%，两者有显著差异$P<0.02$。

乙型肝炎母婴垂直传播的机制（pathogenesis of HBV transmition from mothers to infants）

1. 经胎盘传播，重要依据有三：①脐带血有HBeAg存在。有报告18例HBeAg阳性孕妇怀孕6个月内流产的胎儿心血中有7例检出HBeAg占38.9%。②从羊水中检出HBeAg，电镜下见到20nm和30～42nm颗粒并与特异性抗体发生凝集。③经剖腹产的婴儿血中检出HBeAg，估计5%～10%的婴儿HBV携带者是在宫内经胎盘感染的。

2. 分娩期传播　分娩时携带HBV母亲的阴道分泌物和刚出生时新生儿咽喉部分泌物、胃内容物HBeAg阳性率可达95%以上，羊水为30%以上。有报道观察80名婴儿有36名于生后平均115.9d呈HBeAg阳性占45%，其潜伏期符合分娩过程中感染。其传播机制是母血通过胎盘渗入胎儿，母血或母亲其他含血体液感染胎儿表面创伤或结膜等，婴儿在分娩过程中经口吞下母血、羊水或阴道分泌物。

3. 产后密切接触传播从HBeAg阳性母亲的乳汁、唾液、月经血中均检测到HBeAg，故密切接触可传给婴儿。我国调查乙型肝炎资料说明，1岁内婴儿HBeAg阳性率为31.5%，5～10岁达10%左右，这说明HBeAg阳性母亲传给子女是不可忽视的。

乙型肝炎母婴垂直传播的预防（prevention against HBV vertical transmition from mothers to infants）

阻断母婴垂直传播的研究表明在乙型肝炎的高发区HBV的感染是以母婴传播为主要途径，母亲传播的决定因素是母亲的HBeAg、HBV DNA阳性及HBsAg高滴度。HBeAg、HBV DNA均阳性的母亲所生婴儿是HBV感染的高危人群。母亲传播的阻断方法是使用乙型肝炎免疫球蛋白注射对阻断母婴传播有一定疗效，而且证明注射乙型肝炎免疫球蛋白的时间越早越好。有研究表明也可用乙型肝炎疫苗阻断母婴传播一组资料研究应用血源疫苗给HBsAg、HBeAg阳性母亲的新生儿接种，其感染率降低至14.3%，而未注射者为77.3%。乙型肝炎疫苗和乙型肝炎免疫球蛋白联合应用是公认阻断母婴传播的最佳方法，其保护率可达93%。研究表明单纯大剂量乙型肝炎疫苗（按0、1、6；30μg、30μg、30μg法）保护率可达86.9%，乙型肝炎疫苗加1针乙型肝炎免疫球蛋白保护率上升至92%，乙型肝炎疫苗加2针乙型肝炎免疫球蛋白保护率上升至97.1%，以后者为最佳方案。国外用基因工程疫苗阻断母婴传播，有人对67名HBsAg、HBeAg均为阳性的孕妇，产前检测HBV DNA其中43人>0.05pg/ml，证实这些孕妇有高度的传染，出生后12h大腿前外侧肌注10μg以后规范接种，9.12月龄抗－HBc IgM均阴性。

易感人群HBV感染的预防（prevention against HBV infection in susceptible population）　除医务人员，运动员之外的其他易感人群的预防。①婚前检查一方HBV标志阳性的另一方；②HBV携带者或乙型肝炎患者的家属及其密切接触者如共用剃须刀、牙刷、口杯和餐具等；③长期或大量接触血液的患者如手术需大量输血、肾透折、肾移植和各种需输血的血液病如血友病、再生障碍性贫血等。婴幼儿、中小学生等，以上均属高危人群，如果上述人群未注射过乙型肝炎疫苗均有高感染率，故应全程规范注射乙型肝炎疫苗，常用的方法为按0、1、6、血源疫苗剂量为30μg、10μg、10μg，基因工程疫苗用量基本相同。接种后注意观察抗－HBs产生的情况，如未产生再加强注射，到产生保护滴度的抗－HBs为止。当婴儿的母亲或照看人员患急性乙型肝炎时，12月龄以下婴儿尚未完成乙型肝炎疫苗注射者，或根本就未注射乙型肝炎疫苗者，此时应及时给婴儿注射乙型肝炎免疫球蛋白1ml和乙型肝炎疫苗联合应用，且应全程规范方法注射。乙型肝炎疫苗的剂量同前。据统计免疫接种的保护率可达80%～85%或以上，可使新生儿感染率明显下降，如北京地区已由8%下降至0.4%。

医院员工的肝炎定期检诊（periodic examination for hepatitis in hospital staffs） 从预防院感染肝炎病毒的意义上讲，检诊的目的首先是发现医院员工中的HBV和HCV携带者，防范他们将病毒传播给患者。另也是为及时发现HBsAg和（或）抗－HBc及抗－HBs，以及抗－HCV阳性者，据以采取发病预测、早期治疗、监督管理以及掌握易感性实况，便于采取预防措施。

乙型肝炎免疫球蛋白（immunoglobulin of hepatitis B） 乙型肝炎免疫球蛋白用于暴露前后的预防，如手术输血、血液透析、肝移植及HBsAg、HBeAg均阳性母亲所生婴儿的被动免疫。但在正常人群中抗－HBs的滴度均较低，不能满足制备乙型肝炎免疫球蛋白的要求。如将乙型肝炎疫苗再给已有低滴度抗－HBs的健康人群接种，其中部分人在首次接种后2周内约40%的人可产生高滴度抗－HBs，单采其血浆纯化制成乙型肝炎免疫球蛋白，即是对HBV特异的丙种球蛋白，规定抗－HBs滴度须在1:200000（被动血凝法）或200U/ml以上。1982年国内首次由卫生部四川输血研究所研究制成功，经临床试用有较好的预防效果。现在卫生部北京生物制品研究所已有商品乙型肝炎免疫球蛋白。乙型肝炎免疫球蛋白在人体内的半衰期平均值为17.5～25d，最短5.9d，最长者35d。被动免疫后4个月抗－HBs水平可降到最高浓度的1.2%～2.5%（相当1.7～8.9U/L），一般人体注射HBIG138～355mu/ml后，约38.9%可达最高水平，7d为41.7%，14d为11.1%，21d为8.3%。因此用乙型肝炎免疫球蛋白可在乙型肝炎疫苗主动免疫产生前为HBV感染者提供保护。

乙型肝炎疫苗的质量标准（quality standard of hepatitis B vaccine） 目前我国应用的有两种乙型肝炎疫苗，一种是血源疫苗，一种是基因工程疫苗，随着科学技术的发展后者逐步替代前者。基因工程疫苗，20世纪70年代后期分子生物学和基因工程研究的不断深入，使科学家能克隆出HBV基因并表达出多肽，从而为HBsAg大量生产开避了道路，国外一些单位先后研制出基因工程疫苗。选择一种酵母系统（*saccharomyces cexevisiae*）表达含HBsAg基因的质粒，对特异性蛋白的产量要比大肠杆菌（*escherichia coli*）表达的大得多。其制备是先将编码HBsAg的DNA序列，重组于表达质粒载体，在发酵培养中进行扩增，离心收集酵母细胞、破碎，自其上清液中以亲合层析纯化疫苗HBsAg。纯化蛋白为20～22nm直径的聚集颗粒，形态近似人血清中的病毒外膜小球形颗粒，分子量23000，但无糖化型分子。1993年我国正式批准全套技术引进美国Merck公司产品，因此其质量标准完全按原来Merck公司标准执行。预计将达到年产量2 000万支（每支5μg）为预防HBV感染提供条件。

乙型肝炎疫苗接种规程（inoculating rules of HB vaccine） 我国卫生部卫生防疫司于1992年颁布《全国实施乙型肝炎疫苗免疫接种规程》，规定方案如下：①新生儿。对孕妇不作HBsAg筛查的地区，全体新生儿用10μg乙型肝炎血源疫苗接种三针；对孕妇进行HBsAg筛查的地区，对HBsAg阳性母亲的新生儿第一针用30μg，第二、三针用10μg乙型肝炎血源疫苗，而对HBsAg阴性母亲的新生儿仍用10μg接种三针；如果经济条件允许，对HBsAg和HBeAg双阳性母亲的新生儿可HBIG加三针10μg或三针30μg乙型肝炎血源疫苗。乙型肝炎基因重组疫苗的剂量可减少至5μg。②学龄前儿童。用10μg三针乙型肝炎血源疫苗。③其他易感人群。用10μg三针乙型肝炎血源疫苗。接种程序采用0、1、6三针间隔接种法。“0”，对新生儿是指出生后24h内接种第一针；对其他人是指第一针注射当日；“1”为第一针后1个月接种第二针；“6”指第一针后6个月注射第三针。如果“0”时注射乙型肝炎免疫球蛋白，1～2周后注射第一针乙型肝炎疫苗，第二、三针疫苗则1、6个月间隔顺延。

影响疫苗免疫效果的因素（factors influencing the effectiveness of hepatitis B vaccine） 无论血源疫苗或基因工程疫苗在预防HBV感染中的作用是肯定的，但在应用中各种疫苗的效果不尽相同，接种疫苗后产生一定量的抗－HBs，其滴度P/N值＜2.1为无应答，而P/N值在2.2～9.9称低应答。其影响与下列因素有关：①灭活因生产的方法相同，但灭活的方法不完全相同，因此有人考虑免疫效果不同是由于灭活的关系。②前－S_2抗原对乙型肝炎疫苗效果有影响，许多学者认为带有前－S_2抗原的疫苗能产生快速免疫应答且对围产期传播也有效。③接种部位接种部位不同其产生抗体的阳性率也不同，上臂三角肌注射优于臀部注射。④年龄年龄对乙型肝炎疫苗应答率的高低有明显的关系，60岁以上者其抗－HBs阳转率仅

为45.7%。⑤吸烟研究发现每天吸烟5支以上者对乙型肝炎疫苗应答率较不吸烟者低。⑥乙型肝炎疫苗注射剂量无论血源疫苗，还是基因工程疫苗，均以大剂量为佳。⑦人类免疫缺陷病毒（HIV）抗体阳性者抗－HBs阳转率明显低于HIV抗体阴性者。

乙型肝炎演变为肝癌的流行病学（epidemiology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B） HBV携带者发生肝癌的危险性较高，据1981年我国台湾省的一项研究表明HBV携带者患肝癌的危险性比非HBV携带者高出223倍。原发性肝癌的分布与HBsAg分布呈正相关，其中有乙型肝炎病毒感染标志者在美国为74%～75%，希腊为80%，马里为74.2%～90.4%，塞内加尔为94.8%。在我国HBV感染者沿海高于内地，东南和东北高于西北。我国河南为82.4%。现有资料表明，乙型肝炎病毒感染可能是原发性肝癌的主要原因。广西扶绥，江苏启东、福建等高发区肝癌年死亡率可高达40/10万。原发性肝癌多见于男性，年龄在30～60岁之间。病情发展迅速，当症状体征明显后，平均生存时间在6个月以内。早期一般无自觉症状，有时可有上腹部不适，饭后饱胀感等。患者主诉有长期肝病史，近期内肝区胀痛加重，食后为甚，又有纳差、消瘦、精神差。体检有肝肿大，质坚硬不对称，表面凹凸不平，肝增大迅速，晚期可发生恶病质。在HBV携带者及慢性乙型肝炎的基础上出现上述症状应想到有癌变可能。

乙型肝炎演变为肝癌的病理学（pathology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B） HBV能引起肝细胞损害，增生或不典型增生，后者的形态特点是细胞体积增大，胞浆丰富，核大并有不同程度的异型性，着色较深，核仁明显，但核浆比例正常。有时可出现双核。此种细胞常成群出现，甚致构成整个再生结节。肝细胞不典型增生的检出率在肝癌组为35%（175/500），明显高于肝硬化组的23.1%（77/334）$P<0.01$。两组的检出率与对照组的6.4%（15/235）相比也有非常显著的差别$P<0.01$。这一结果提示肝细胞不典型增生在肝硬化特别是在伴有肝癌的肝硬化中出现有一定的意义。指出肝细胞不典型增生需要经过4年左右，而发展到肝癌又需3年左右，故从肝硬化到发生肝癌需7年左右时间。国内外已有不少文献报道，在肝癌组织中有整合的HBV DNA存在。大多数报道肝癌组织中HBV DNA检出率为60%～80%，表明原发性肝细胞癌的发生和HBV感染有极为密均的关系。研究表明肝硬化和肝癌合并率为83.6%。

乙型肝炎演变为肝癌的分子生物学（molecular biology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B） 美国学者Chisari从分子水平进行研究，将含小鼠白蛋白基因促进因子与HBV前－S基因注入受精卵得到的“新基因”小鼠后，2个月即见肝细胞毛玻璃样变性，电镜下看到内质网积有大量S抗原而扩张，继而发生坏死。6个月出现再生结节，12个月见到再生性增生，18个月陆续出现肝癌，为此作者提出坏死→再生→增生→癌，即Chisari模式。国内顾健人提出肝癌两种可能的假说：①HBV宫内感染，以后暴露于化学致癌物。实验证明，HBsAg阳性母亲的胎肝中有HBV DNA整合（约占5%），提示胎儿不仅能感染HBV，而且肝细胞已有损伤，推测某些原癌基因有可能被激活，使细胞遗传稳定性遭到破坏，同时对化学致癌物敏感。以后若接触化学致癌物且取决于剂量和时间，可引起别一基因的激活，最终导致癌变。②幼年期接触大量化学致癌物，以后再发生HBV感染。化学致癌物引起致癌基因的突变和激活（如ras族），以后HBV感染即引起肝细胞增生，然后扩增成癌灶。

丙型肝炎病毒分子生物学（molecular biology of hepatitis C virus，HCV） HCV基因组为一线状单正股RNA，全长941bp，由编码区、5′－非编码区和3′－非编码区组成。编码区包括结构基因和非结构（NS）基因，前者分C区和E区，相应的产物分别是核心蛋白和囊膜蛋白，由它们组装病毒颗粒。非结构基因分别为NS_1、NS_2、NS_3、NS_4和NS_5基因，其编码产物依次为NS_1……NS_5蛋白。E区又分E_1和E_2区，和NS_1即是E_2区，故以E_2/NS_1表示，属囊结构基因。C区和E_1区、E_2/NS_1区表达产物均含重要抗原表位。NS_3蛋白为病毒蛋白酶和HCV RNA螺旋酶，NS_5蛋白为HCV RNA聚合酶。可见NS蛋白乃主要参与HCV复制的功能酶。HCV RNA以C和$NS_{3\sim5}$区为最保守，而E基核苷酸同源性较低，特别是E_2/NS_1区变异性最大。但因有部分核苷酸属不改变其编码的“静止突变”，故多数株的同源性仍较高。经基因组比较分析认为，HCV可能有是黄病毒科的一个远亲。

丙型肝炎病毒的基因型（genotype of HCV）　关于HCV的基因型，核苷酸序列分析研究证明现有5种。1型：①1a型，相当于美国最先克隆出的第一组即HCV-1，此主要分布于美国；②1b型，相当于日本克隆出的第二组即HCV-J和HCV-BK，主要存在于日本等地。2型：①2a型，相当于第三组，主要发现于日本；②2b型，亦属第三组，惟与2a型序列有差异。3型：主要分布于英国等地。4型：主要分布于非州。其他型；曾发现于泰国和南非。中国的HCV主要属于2型与3型。HCV基因分型对追踪传染源、研究感染慢性化机制、评价抗病毒药物疗效以及研制疫苗均有重要意义。

丙型病毒性肝炎的流行病学特征（epidemiological character of viral hepatitis type C）　据一次全国调查，以抗-HCV IgG为流行指征，共检测67 185份血清，标化流行率为3.2%，辽宁最高（5.1%），上海最低（0.9%）。长江南北诸省区流行率分别为2.9%和3.5%（$P<0.01$），东、中和西部地区间流行率不同，分别为2.6%、3.8%和3.1%（$P<0.01$）。城乡流行率无明显差异，分别为3.3%和3.2%。男女间流行率上升的趋势均不如甲、乙和戊型肝炎明显，高峰区集中在15岁以上年龄段，年龄组间流行率差异显著（$P<0.01$）。丙型肝炎流行的危险因素中以医源性传播明显，有户内聚集现象，在指征阳性户中每户平均1.06例。母婴传播有可能，但不明显。若夫妻一方抗-HCV阳性，对方的HCV感染机会明显增加。丙型肝炎人群感染率有上升的趋势，杜绝医源性传播是当前预防上的主要措施。

丙型肝炎的临床学特征（clinical feature of hepatitis type C）　丙型肝炎的临床表现一般较轻，常为亚临床型。输血后丙型肝炎（PTH·C）的潜伏期为2~26周，平均8周。散发病例的潜伏期尚待确定，多数更长。约半数以上的急性感染无何明显症状，主要表现为血清GPT升高，但峰值较乙型肝炎低。GPT曲线多呈双峰型，亦有平台型或单相型者，前两类多转为慢性化。患者多无黄疸，前驱症状亦轻。偶可见淤胆型病例，症状亦轻。与HBV之混合感染或重叠感染者可发重症化。慢性化率40%~90%，终致肝硬化和癌变者的发生率至少不低于乙型肝炎。慢性HCV感染可表现为反复活动发作的慢性肝炎或持续异常改变（主要是GOT轻度升高）的慢性肝炎，也有的表现为无症状持续携带状态。

丙型肝炎的干扰素治疗（interferon therapy of hepatitis type C）　患者抗-HCV阳性、GPT持续或断续升高6个月以上，或HCV RNA阳性，便应考虑干扰素（interferon，IFN）治疗。一般应用IFN α 3~6mU，皮下注射，3次/周×6个月。疗程始后3个月如无效应，则宜选用联合疗法，即同时口服利巴韦林1 000mg/d×3个月。如仍无效，则终止治疗，再改用其他疗法。如有效，可继用3个月，或再单用IFN治疗6个月，以防复发。联用利巴韦林时，特须警惕发生溶血性贫血，对原有贫血、骨髓抑制或肾功能不全者尤要慎用。IFNα_1联用胸腺因子D（日达仙）1.6mg，皮下注射，2次/周×6个月治疗有报道可成倍提高单用IFNα_1 3MU、3次/周×6个月疗法的效果。只是日达仙价格昂贵，难于推广。

丁型肝炎病毒分子生物学（molecular biology of hepatitis D virus）　丁型肝炎病毒（HDV）原称δ因子，呈球形，直径约36nm，外壳是嗜肝DNA表面抗原（在人类为HBsAg），内部含HDAg和HDV基因组，后者为一环状单负股RNA，全长1 679bp。核苷酸序列容易通过G-C发生分子内互补，折叠成不分支的双股杆状结构。HDV感染肝细胞中还存在与HDV基因组互补的RNA复制中间体“反义股或抗-基因组股”，为环状正股RNA，也可折叠成双股杆状结构。抗-基因组股的ORF_5编码HDAg，HDAg-P24和-P27均能与其相应的抗-HD发生特异性反应。HDV环状基因组RNA以滚环机制进行拷贝。HDV RNA在肝细胞核内发生构象改变，由稳定的杆状结构转变成有自动裂解能力（核酶活性）的HDV RNA，可以充当酶即核酶。HDV的复制需要HBV等嗜肝DNA病毒的辅佐为其提供HBsAg外壳，并协助其组装、成熟、分泌和释放，故为一种缺陷性病毒。

丁型病毒性肝炎的流行病学特征（epidemiological character of viral hepatitis type D）　据一次全国调查，对5 410份HBsAg阳性血清进行抗-HDV检测，结果证明我国为HDV感染低发区。在省、自治区、直辖市，城乡和东西部地区之间流行率有显著性差异，而无性别、年龄和南北地区间的差别。在30个省、区、市中只有16个的血清标本检出抗-HDV，平均阳性率为1.15%，其中安徽（5.45%）、西藏

(5.38%)、内蒙古(3.45%)、广西(3.26%)和黑龙江(3.06%)明显为高($P<0.01$)。城市人口中感染率为3.05%,农村为1.79%($P<0.05$)。在东部10省市中均未查到抗-HDV(0/1667),西部9省区为1.78%(28/1573),即有非常显著差异($P<0.0001$)。

丁型肝炎的诊断(diagnosis of hepatitis type D) 丁型肝炎的临床表现无甚特征性,下列线索可资为诊断的提示:①HDV流行区内HBsAg携带者发生的肝炎;②乙型急性肝炎出现双峰性血清ALT、AST和胆红素浓度波动;③病情已趋稳定的例如已有血清学HBe转变的非活动性病例突现活动,病程表现进行性恶化;④HBV复制指标本已降低或消失而临床症状反见恶化的病例。但是,确诊根据则为HDV和(或)其血清学标记阳性。血清抗-HDV、抗HDV·IgM、HDV RNA和HDAg均具有诊断意义,肝活检标本肝细胞核内HDV(HDAg或HDV RNA)组织染色为确诊依据。

丁型肝炎的治疗和预防(treatment and prevention of hepatitis type D) 丁型肝炎目前尚无特异性疗法,凡用于乙型肝炎的药物均可用之于乙型肝炎-丁型肝炎合并感染,唯剂量、疗程及联合用药犹须探索研究。接种乙型肝炎疫苗和阻断HBV医源性传播的一切措施亦均适用于HDV预防。因为HDV感染必须有HBV辅助,故接种乙型肝炎疫苗也是控制丁型肝炎传播的切实可行办法。排除HBsAg阳性血后,也会防止HDV携带者献血、HBV-HDV标志阴性的受血者中仅1/3 000的概率发生HBV/HDV输血后感染,但须警惕当受血者也是HBsAg携带者时,被HDV感染的危险性可能急剧增加。已证实HDV对黑猩猩的传染性终点高度在HBsAg阳性动物为10^{-11},而在HBsAg阴性动物为10^{-5}。还要防止HBV携带者与HDV携带者之间的接触,以免后者将HDV传播给前者。

戊型肝炎病毒(hepatitis E virus, HEV) HEV为直径27~38nm(平均32.2nm)球形颗粒,无囊膜,基因组为线状单正股RNA,长7 600bp,属嵌杯状病毒科。HEV基因组结构的非结构基因在结构基因的5′端,恰与微小RNA病毒族相反。我国已获得5个HEV-cDNA克隆,经基因组核苷酸序列分析,证明与缅甸株同源性较高。沉降系数为183s,浮密度1.29g/cm^3,对氯化铯及冻融敏感。HEV体外培养尚未成功,但能在实验动物(食蟹猴、非洲绿猴、须绒猴、黑猩猩和恒河猴)体内传代。其在肝内复制高峰比血清ALT升高早5~12d,并可在肝内查到HEAg。病毒血症极为短暂,故不易发现。

戊型病毒性肝炎的流行病学特征(epidemiological character of viral hepatitis type E) 据一次全国调查,应用抗-HEV EIA试剂检测13个省(市、自治区)的63个疾病监测点,1~59岁者血清31 120份。抗-HEV IgG流行率经调整后为17.2%。年龄别流行率分布不均,有随年龄增长而升高的趋势。1~14岁和30~59岁年龄段递增趋趋势不为明显,而15~29岁间流行率随年龄增长而明显升高。性别间无显著差异。江苏、新疆、湖北、云南、四川和湖南等地流行率低于平均水平,其中江苏和新疆分别仅为6.89%和7.40%。而辽宁、北京、河北、青海和广西流行率高于平均水平,其中辽宁和北京分别为48.35%和34.23%。总体来看,北方(24.95%)高于南方(13.76%),乡村(17.06%)高于城市(15.83%),东部沿海(18.42%)高于西部边疆(15.10%),东北和华北地区为一流行率较高区域。同甲型肝炎一样,戊型肝炎将会随着人民生活水平的提高,感染率和发病率逐步减低,预计发生特大流行的可能性不大。

戊型肝炎的临床表现(clinical feature of hepatiits type E) 戊型肝炎潜伏期15~75d,平均约6周。绝大多数表现为急性感染过程,黄疸型与无黄疸型比例约为1:3。临床表现酷似甲型肝炎,唯黄疸前期较长,症状较重。孕妇病例尤易发展为重型,病死率可高达10%~40%。HBV携带者重叠感染HEV发病亦易为重型化。一般认为HEV感染不形成慢性化,但也有认为少数病例有转为慢性的可能性。

我国庚型肝炎病毒的基因序列分析(gene order analysis of HGV in China) 我国报道1株HGV的全基因序列为全长9 128个核苷酸,编码一个长为2 870个氨基酸残基的多聚前体蛋白。5′和3′端分别有一个长度为367个和147个核苷酸的非编码区。基因组中G+C占59.9%。与国外报道的4株相比较,其核苷酸的同源性为84.0%~89.9%,氨基酸的同源性均

>91%。对我国不同地区分离的7株HGV 5′端保守的非编码区核苷酸序列分析表明，与GBV－C（U36380）的同源性为87.2%～91.3%，而该7株中国HGV间的同源性却在95%以上，提示中国株HGV不同于国外报告的GBV－C和HGV，而可能属新的基因型。

我国的庚型肝炎病毒感染流行率（prevalence rate of HGV infection in China） 最近对11个省市自治区共2870名供血员抗－HGV检测表明，我国的庚型肝炎流行率为1.2%～17.3%（平均3.5%）。在抗－HGV阳性者中，HGV RNA阳性率为50.0%～71.4%（平均62%）。供血员抗－HGV流行率的高低与其供血年限及次数有关，供血年限长且献血次数多者其流行率高：供血年限≥10年者12.5%，而<5年者为1.0%。乙型和丙型肝炎患者的抗－HGV和HGV RNA流行率（乙型肝炎9.34%和10.26%，丙型肝炎10.42%和11.24%）显著高于甲型（1.64%，1.64%）和戊型（0%，0%）肝炎患者，提示HGV可能与HBV和HCV具有共同的传播途径。另外，抗－HIV阳性者的抗－HGV和HGV RNA阳性率（分别为31.0%和42.0%）显著高于一般人群（0.7%），表明HGV可能也经性接触而传播。

庚型肝炎病毒实验感染（experimental infection of HGV） 应用HGV实验感染我国猕猴已获成功。分别给5只猕猴静脉注射HGV RNA阳性血清0.5ml。该份血清系取自一名非甲非乙非丙非丁非戊型肝炎病人。猕猴于接种后30～60d血清HGV RNA阳转，ALT出现异常，其中4只猕猴抗－HGV也阳转，但另1只于感染后100d仍未见抗－HGV阳转。后来，将初代实验感染的1只猕猴HGV RNA阳性血清0.5ml给另2只猕猴静脉注射，于接种后第9天该2只猕猴的血清HGV RNA均现阳转，并分别于第4周和第5周出现抗－HGV阳转和ALT异常，说明HGV可在我国猕猴中传代感染，该动物可作为HGV实验感染的动物模型。

庚型肝炎病毒与乙型、丙型肝炎病毒之合并感染（concurrent infection of HGV with HBV and/or HCV） 对肝硬化慢性肝炎和急性肝炎之抗－HGV阴性与阳性肝病患者的血清GOT和GPT水平观察表明，差异无显著性（$P>0.05$），提示HGV与HBV和HCV合并感染并不加重肝损害，这可能与HGV的低致病性特点有关。关于HGV在多大程度上引起肝炎或其他疾病，目前尚有争议，须进一步研究。由于HGV主要经血液和血制品传播，一旦HGV感染的临床意义明确，并有相应的筛查方法，则应对所有供血员进行HGV标记筛查，以降低输血后HGV感染率。

重型肝炎（severe hepatitis） 关于重型肝炎的概念或定义，目前尚未达成国际性的统一认识。我国对重型肝炎的诊断标准规定较为明确，并有急性、亚急性和慢性重型肝炎之分。为便于判定疗效及预后估计，根据临床表现，亚急性和慢性病例又可划为早、中、晚3期。病原病毒中，以HBV或（和）HCV为多。乙型重型肝炎的诊断依据除血清HBsAg阳性；或血清HBV DNA/HBV DNAp阳性；或血清抗－HBc·IgM阳性；或肝内HBcAg和（或）HBsAg阳性/HBV DNA阳性而外，在乙型急性重型肝炎（暴发型）病例多可有抗－HBs阳性而HBsAg阴性，此际又每可查及HBs免疫复合物。我国重型肝炎主要是由HBV所引起，“八五”期间协作组定型的145例中乙型占105例，加上重叠感染者计占126例，为87%。重型肝炎的病死率极高，达50%以上。但存活病例的远期预后良好，并不发展为肝硬化，因可肯定其应予积极抢救治疗价值。

乙型重型肝炎的发生机制（pathogenesis of severe hepatitis type B） 自1980年代末以来，发现重型肝炎和HBV无症状携带者突发重症化病例的HBV DNA前－C/C区与转录调节区发生突变，于是瞩目于点突变。这种病毒方面的机制包括：①前－C/C区基因突变；②X区基因突变；③HBV反应性改变；④其他型肝炎病毒重叠感染。在宿主方面的机制中，免疫应答与细胞毒性（T细胞介导性细胞毒性，抗体依赖细胞介导性细胞毒性，天然杀伤细胞介导性细胞毒性，活化巨噬细胞介导性细胞毒性）和凋亡是当前研究的热点。诱导凋亡的生理性激活因子有Fas、TNF、TGF－β和神经递质，以及钙、糖皮质激素、热休克蛋白、病毒感染、致癌与抑癌基因、CTL、自由基、乙醇、内毒素、放射线及某些药物等，不胜枚举。其中Fas作为细胞表面转导凋亡信号的膜分子为引致肝细胞损伤的重要机制，因其阳性细胞多聚集于碎屑样坏死区而将碎屑样坏死归类于凋亡。

重型病毒性肝炎的临床特征（clinical characteristics of severe viral hepatitis） 重型病毒性肝炎是指由各型肝炎病毒引起的肝炎的一个临床类型，占全部肝炎病例的0.2%～0.5%，目前能检测的甲、乙、丙、丁、戊、庚型均可引起重型肝炎，2型或2型以上病毒同时或重叠感染更易发展为重型肝炎。根据1995年北京病毒性肝炎防治方案重型肝炎可分为三型：（1）急性重型：急性黄疸型肝炎起病10d以内，迅速出现神经精神症状，如嗜睡、烦躁不安、神志不清、昏迷等。极度乏力，严重的消化道症状如纳差、恶心、频繁呕吐、呃逆、腹胀。黄疸急剧增深，总胆红素>171μmol/L，肝功能明显异常，凝血酶原活动度<40%，肝浊音界进行性缩小，出现肝臭味，可出现腹水和肝肾综合征。（2）亚急性重型肝炎：急性黄疸型肝炎起病10d以上，出现二度以上的肝性脑病，黄疸迅速上升，血清总胆红素达171μmol/L以上，ALT明显升高或酶胆分离，出现腹水并迅速增多，明显的出血倾向，凝血酶原时间延长，凝血酶原活动度<40%（3）慢性重型肝炎：临床表现同亚重型，但有慢性肝炎、肝炎肝硬化或HBV携带者的病史。

重型肝炎肝性脑病（hepatic encephalopathy in severe hepatitis） 重型肝炎伴发肝性脑病（HE）是肝细胞衰竭导致的，以精神-神经系统异常表现为首发症状或为主要症状的一组临床综合征。其症状危重，预后凶险，常可危及生命。习惯上曾称肝性脑病做肝昏迷（hepatic coma），但相当多的病例并无昏迷，肝昏迷实际上仅为肝性脑病发展过程中的一个危重阶段（期，级，度）或类型。因而真正的或广义的肝性脑病的涵义包括临床显性型之昏迷前期、前驱期、昏迷期和症状隐匿的亚临床型。从临床病理学角度，此属坏死型或急性型肝性脑病，包括急性、亚急性重型肝炎，迟发型肝衰竭（LOHF）和慢性肝病急性衰竭（AOCF），系以肝炎病变之急剧肝细胞坏死为基础，故又称做重型肝炎脑病（SHE）。按五级分类法，HEO级（度，期）可称亚临床型；Ⅰ级为轻度型；Ⅱ级为中等度型；Ⅲ级为重度型；Ⅳ级为危笃型。划期分级在评估脑病程度，动态观察演变过程和判断治疗效应并估测预后上具有实用价值。

重型病毒性肝炎的早期诊断（early diagnosis of severe viral hepatitis） 急性黄疸型肝炎患者有下列因素者要注意发展为重型，起病后未适当休息，营养不良、嗜酒，因其他疾病服用损肝药物者，妊娠或并其他感染者。临床表现特点：（1）黄疸程度较深，尤其是短期内迅速加深；（2）黄疸持续时间过长而不降；（3）病毒性肝炎早期可有高热或低热，但发病后不久应该退热，持续低热不退往往转重，提示病人有内毒素血症（内毒素刺激体温中枢）或肝细胞进行性坏死；（4）全身情况极差，食欲极度减退，高度乏力，起床活动也感到困难，恶心呕吐和呃逆，明显腹胀提示病情转重；（5）有出血倾向，可疑出现腹水，出现性格改变或意识障碍等；（6）肝脏进行性缩小，出现肝臭味提示转重。实验室检查：（1）凝血机制障碍，凝血酶原时间能正确地反映肝损害程度，凝血酶原时间逐渐延长者预示发展为重型；（2）酶胆分离，即ALT下降而胆红素继续升高者；（3）胆碱酯酶明显降低者；（4）血清胆固醇测定对预示肝功能损害程度有一定价值，胆固醇低于2.34mmol/L，可演变重型；（5）GOT/GPT：比值>1预示发展为重型肝炎。

重型肝炎的基础治疗（basic treatment of severe hepatitis） 重型肝炎的发病机制复杂，进展迅速，表现复杂，实系一种全身衰竭的综合病症。因此，治疗上必须采取合理的综合性基础治疗。另一方面也必要紧抓主要矛盾和主要矛盾方面，采取科学的针对性计划治疗。基础治疗即一般支持疗法包括：①加强监护，隔离治疗；②保证热量供应，维持水与电解质平衡；③重视心理治疗；④维护大便畅通；⑤保持呼吸道通畅；⑥密切观察生命指征。计划治疗即针对性特殊疗法的实施，首先必要分清急性感染或慢性感染的重症化发作。前者须强调肝辅助治疗的合理与及时配合，对于后者则要针对病毒持续复制和旺盛的宿主免疫应答采取抑制措施。此间的治疗中，促肝细胞生长物质、人胎肝细胞、胰高糖素-胰岛素疗法以及前列腺素疗法等均有一定的积极意义和应用价值。

重型病毒性肝炎的治疗（treatment of severe viral hepatitis） 重型病毒性肝炎病情严重，情况复杂，并发症多，治疗困难病死率高，一般在70%左右，近年我国成立重型肝炎攻关组治愈率有所提高，1985年以后病死率在60%左右。治疗的基本原则是：①早期诊断，重型肝炎前期的病人早按重型肝炎治疗。②既抓重点，亦照顾全面，及时发现病情变化及

时对症治疗。③根据病原学如乙、丙、丁、庚型肝炎病毒复制指标阳性者，一些学者主张给抗病毒药物如α－干扰素等，但有些学者不主张应用，因有可能加重肝细胞坏死。④免疫调节药物：绝大多数重型肝炎患者都有免疫功能低下，因此应用细胞免疫增强剂可提高抵抗力，可给小牛胸腺肽等。⑤阻止肝细胞坏死，促进肝细胞再生，有利于病情恢复。肝细胞生长素（HGF）120～160mg/d，静脉滴入，30d为一疗程。有报道治疗80例，病死31例，病死率38.75%。前列腺素E_1静脉滴注先以100μg加入5%～10%葡萄糖液250～500ml，1/d，以后增至200μg仍为1/d，治疗24例死亡9例，病死率37.5%。此外尚可用新鲜血浆、人血白蛋白，门冬氨酸钾镁，及针对各并发症的对症治疗。

重型肝炎的抗病毒治疗（antiviral therapy of severe hepatitis） 抗病毒治疗的基本用药为干扰素（interferon，IFN），IFN－β用量须达6mU/d。IFN－α亦可用，唯肌内注射容易招致肌内出血，故应注意。对有肝炎病毒双重或多重感染病例，尤须酌情加大剂量。IFN治疗中的最大问题是克服副反应，以力争治疗效果。疗程中要动态观察病毒免疫学标志的消长，3次检查证实消退后可减药量，再3次检测无复发即可停药，一般疗程3～6个月。阿糖腺苷、阿昔洛韦、膦甲酸钠和拉米呋定（lamivudine）均可考虑选用或与IFN联用。

重型肝炎的免疫调节治疗（immunoregulational therapy of severe hepatitis） 病毒（HBV、HCV占多数）携带状态转为发病并形成重症化的病例不易排除病毒，故有长期持续应用强力免疫抑制疗法的方案，即必须能以完全达到抑制宿主之旺盛的免疫应答，而使之返回到携带状态。但目前还没有如此强力免疫抑制剂，而只能肝细胞破坏减速，还做不到使其停止。目前首选甲基泼尼龙（SOlu－Medrd），初期剂量对于疾病经过影响重大，故当重视。现设计应用方案为首日剂量2g，第2天1.5g，第3天1.0g，第4天0.75 g……依次递减，以氨基转移酶迅速下降为有效指标。为防止氨基转移酶反跳，可于减量至0.75g/d时开始并用环孢素A，初期剂量1mg/kg，行24h持续静点用药。此外，也可用胸腺肽和前列腺素。

重型肝炎的人工肝支持疗法（artificial hepatic perfusion therapy in severe hepatitis） 人工肝支持疗法为暴发性肝衰竭的基本治疗措施之一。一种新型的人工肝辅助治疗系统——换血浆（PE）与三醋酸纤维（CTA）膜及聚甲基丙烯酸甲酯（PMMA）膜血液过滤透析（HDF）联用辅助疗法，在国外已纳入治疗常规。CTA膜和PMMA膜既能除去中分子量物质，其生物相容性亦好，堪称高效能膜。用此制成HDF并与PE相组合（PE＋PMMA/CTAHDF）联用，便解决了这一难题。我国应用膜型血浆置换器进行换血浆和应用中空纤维型血滤器做持续动静脉血液滤过透析（CAV HD）经验证实有效。国外已在大力加强以培养肝细胞为基础的体外生物人工肝支持系统（EBLSS）的研制，例如美国的一种支持系统即为将体外培养成的肝细胞置于过滤患者血液的透析滤筒，亦即在无活性人造膜表面上利用有代谢活性的细胞并使之执行正常功能的人工肝（hepatix）。

重型肝炎肝性脑病的防治（prevention and treatment of hepatic encephalopathy in severe hepatitis） 人工肝支持疗法是重点解决肝性脑病的首选措施。一般性防治手段包括：①消除诱因；②消除和抑制肠道有毒物质的产生与吸收，此须限制蛋白摄食，清洁肠道，应用乳果糖或乳梨醇，调整粪便的pH＜5.5，选用非吸收性抗生素，以抑制肠道细菌之繁殖；③选用特殊组方氨基酸制剂；④选用神经递质类药物；⑤苯二氮䓬受体拮抗剂；⑥针对脑水肿与肝昏迷的治疗用药。皮质激素的应用必须遵行“早、突、速、短”的原则，即抓住适应，早期应用；突击用药，首剂宜稍大量；密切观察治疗效应，迅速减量；中的即止，4～7d短程。

重型肝炎并发感染（infection complicated with severe hepatitis） 并发感染是重型肝炎病情恶化的主要因素之一。重在预防，而诊断后的及时合理治疗亦为重要。预防上应做到：①加强监护，保证隔离制度；②加强护理，注重口腔与皮肤维护；③增强免疫和机体抵抗力；④发现感染迹象时，要及时采取合理治疗。治疗上，依感染部位、病因细菌和病势程度选用敏感抗生素。例如对于病死率常达80%～90%的原发性细菌性腹膜炎，感染菌多为大肠杆菌或副大肠杆菌，在腹水细菌培养证实为厌氧菌及药敏试验以前，可先使用针对革兰阴性杆菌为主的抗生素。对于

呼吸道、胆道、泌尿道及肠道感染，以及内脏霉菌感染必须依情及时采用抗菌治疗。

重型肝炎并发出血（bleeding complicated with severe hepatitis） 出血是重型肝炎最主要的并发症与直接死因之一，防治上往往棘手而被动。预防上，组胺H_2受体拮抗剂法莫替丁20mg，2/d；或雷尼替丁150mg，2/d均可。补充新鲜血浆和维生素C、维生素K等均有预防出血的应用价值。治疗上主要分为针对血凝异常的治疗和针对消化道出血的治疗，前者应用与生成凝血因子有关的药物、补充凝血因子及血小板，抗DIC治疗等均属实用；后者之基本措施即为紧急输血。一般输血以能维持血压，尿量达到20ml/h，中心静脉压785～981Pa，红细胞比容25%～30%为度。止血后，可加碳酸氢钠溶液及倍量生理盐水以100ml/h速度滴入胃内，以中和胃酸。去甲肾上腺素16mg溶于盐水500ml，由胃管缓缓滴入。宜短期禁食。内镜下止血，或局部应用凝血酶均可取得效果。近年报道用八肽或十四肽生长抑素治疗止血效果显著，价格昂贵为其缺点。

重型肝炎并发肝肾综合征（hepatorenal syndrome complicated with severe hepatitis） 继发于重型肝炎的肝肾综合征（HRS）是一种可逆性功能性肾脏衰竭。目前认为，其基本病理生理学改变是有效循环血量减少，肾血管收缩或痉挛引起肾内血流异常，导致肾皮质血流量减少甚至缺血，使肾小球滤过率急剧下降，遂出现少尿、氮质血症等一系列的临床表现。目前还未切实掌握本综合征的有效防治方法。血液透析可能是惟一疗法。值得指出，重型肝炎治疗期间所用抗生素类多有肾脏毒性，因而造成诱发肝肾综合征的可能性尤须警惕。另外，谨慎利尿、放腹水，合理应用呋塞米和甘露醇，均属重要预防并发本综合征的措施。

慢性肝炎的病理学诊断（pathological diagnosis of chronic hepatitis） 慢性肝炎的病理诊断可按病变程度分为轻、中、重度。其实，还应包括病因即病毒的免疫组化所见。目前规定为：（1）轻度［包括原CPH（慢性迁延性肝炎）、CLH（慢性活动性肝炎）及轻型CAH（慢性小叶性肝炎）］，可记如G1～2、S0～2。标准有：①肝细胞变性，点、灶状坏死，嗜酸小体；②汇管区有或无炎性细胞浸润，扩大。又可见轻度碎片状坏死；③小叶结构完整。（2）中度（相当于原中型CAH），记作G3，S2～3。标准：①汇管区炎症明显，伴中度碎片状坏死；②小叶内炎症改变严重，伴架桥样坏死；③纤维间隔形成，小叶结构大部分仍保留。（3）重度（即原重型CAH），G4，S3～4。标准：①汇管区炎症严重或伴重度碎片状坏死；②架桥样坏死范围广泛，累及多数小叶；③多数纤维间隔，致小叶结构紊乱，但尚无假小叶形成。

慢性病毒性肝炎的分型（typing of chronic viral hepatitis） 既往有乙型、丙型、丁型、庚型肝炎或HBV、HCV等携带者或急性肝炎病程超过半年，而目前仍有肝炎的临床表现可诊断为慢性肝炎。为反映肝功能损害程度临床可分为：（1）轻度（相当于原CPH）病情较轻，症状不明显或虽有症状体征，但生化指标仅1～2项轻度异常。多无黄疸，可反复出现疲乏、头晕、食欲不振、恶心、肝区不适、肝轻度肿大、压痛，也可有轻度脾肿大，肝活检仅有轻度肝炎病理改变，也可有轻度纤维组织增生。（2）中度（相当于原中型CAH）症状、体征及实验室检查居于轻度和重度之间者，有明显的肝病症状，乏力，食欲减退、便溏等，肝肿大质中等硬，脾肿大，可有肝病面容、黄疸、蜘蛛痣、肝掌等。GPT和GOT反复或持续升高，很少超过500U/L。（3）重度有明显或持续的肝炎症状，可伴有肝病面容、肝掌、蜘蛛痣，肝脾明显肿大，而无门脉高压者。GPT反复持续升高，白蛋白减低，球蛋白明显升高，A/G比值下降或倒置，凡白蛋白≤32g/L，胆红素＞85.5μmol/L，凝血酶原活动度60%～40%三项中有一项即可诊断。

慢性迁延型肝炎（chronic persistent hepatitis） 本型在新的慢性肝炎分度中，相当于慢性肝炎轻度，急性肝炎病程超过半年仍有不同程度的症状，如疲乏、头晕、食欲不振、恶心感、肝区不适，肝轻度肿大有压痛，也可有轻度的脾肿大但非进行性。肝功能正常或仅有轻度损害，血清GPT呈持续性或波动性升高，一般为轻度，血清蛋白电泳正常，血清总蛋白和球蛋白多在正常范围内。患者每因劳累、饮酒、合并感染等原因而使症状加重，但经休息、禁酒，对症治疗后又可恢复好转，当再次劳累等以后症状再次出现。病程可达多年。病情虽然多有波动，但多属良性，总的趋势是病情逐渐好转而至痊愈。只有极少数转为慢性

活动性肝炎。不少病人无肝炎病史，偶尔在体检时或因其他疾病就医时，发现 HBV 标志等阳性，继续追查，发现肝功能异常，才诊为慢性迁延型肝炎。肝组织病理改变较轻，汇管区炎症细胞浸润，可见到肝细胞变性，点状或灶性坏死与增生，但无碎屑样坏死和界板破坏或有极轻微破坏。

慢性肝炎鉴别诊断与治疗(differential diagnosis and treatment of chronic hepatitis)　慢性肝炎的鉴别诊断一是区分何种病毒所致的慢性肝炎，常见的有乙、丙、丁、庚型病毒。主要靠实验室检测来区分，还要注意两种以上病毒的同时或重感染。二是应与其他原因引起的慢性肝炎鉴别。(1) 自身免疫性肝炎：血清中可查到非特异性自身抗体，高丙种球蛋白血症、血沉增快等。(2) 酒精性：长期大量饮酒可导致慢性酒精性肝炎。(3) 药物性：长期服用某些药物，可引起慢性肝炎如异烟肼、利福平、甲基多巴、双醋酚汀、甲氨蝶呤和吡嗪酰胺等。(4) 代谢性疾病：主要是铜代谢障碍性疾病，如肝豆状核变性(Wilson 病)。(5) 感染性：某些寄生虫病如日本血吸虫和细菌感染如结核菌、布氏菌等引起的肝损害。(6) α-抗胰蛋白酶缺乏症：为分子遗传病，部分患者晚期可发生慢性肝炎。一般治疗，休息要依据病情而定，活动期应卧床休息，静止期应从事力所能及的工作。但不宜劳累，临床表现消失、肝功能恢复正常 3 个月以上恢复工作。保肝药的应用见其他型肝炎的治疗。还应针对不同病因进行治疗，由肝炎病毒引起者可行抗病毒治疗。

慢性肝炎的综合性监测(comprehensive control of chronic hepatitis)　对于慢性肝炎患者的定期复查监测方案，下列可供参考。(1) 一级(每月复查)对象：现症患者及半年内具有活动性指标的慢性肝炎和并肝硬化者，甲胎蛋白(AFP)或(及)其他提示恶性变指标异常或影像学检查上可疑有“占位性病变”者。主要监测项目：血清酶学、AFP 及影像学检查(首选 B 型超声)。(2) 二级(每 3 个月复查)重点对象：半年前曾有活动性指标的慢性肝炎和并肝硬化的 45 岁以上的男性患者，特别是重叠感染 2 种以上肝炎病毒(HBV、HCV、HDV、HEV)者与酗酒者。主要监测项目：同一级。(3) 三级(每 6 个月复查)对象：不具有肝脾肿大等体征改变，但曾有肝炎活动(发病)史的中壮年无症状携带者，或具有肝脾肿大等体征改变，但近 2 年内未有活动(发作)的慢性肝病患者。主要监测项目有肝炎病毒学与免疫学标志、血清酶学，B 超检查。

慢性肝炎的预防性治疗(preventive therapy of chronic hepatitis)　乙型和丙型慢性肝炎(尤其前者之伴 HDV 病例)的继续发展均可演进为硬化甚至癌变，包括后者在内，除生物学病因因素外，这一病理发展进程也有一个从量变到质变的过程。迄今，至少已研究出一些控制和防治肝纤维化上具有前景的药物。而干扰素的应用也有防止病变发展和减低癌变率的积极作用。从这一意义上讲，对于病毒性慢性肝炎的治疗并有预防性意义。不言而喻，控制和防止病情进展的治疗之合理性与现实性也提示了一般对症治疗和营养、休息等非特异性基础调养措施的重要性，以及戒除烟酒、忌滥用损肝药物的必要性。

慢性肝炎的理学疗法(physiotherapy of chronic hepatitis)　针灸、激光照射、超声波透入以及近红外辐照等非药物或辅助药物疗法均属理学疗法范畴。近红外辐照治疗肝炎的基本效应机制为调整机体免疫功能，和通过“活血化瘀”而改善肝脏微循环。有总结 60 余篇应用近红外辐照治疗乙型慢性肝炎的报道，上千例治验的总有效率为 63.5%。

慢性肝炎的护肝治疗(hepatinica therapy of chronic hepatitis)　护肝治疗，即抗肝细胞坏死与促进肝组织修复的治疗的涵义似乎模糊笼统。肝脏的一切病理改变固然都是 HBV 在肝脏这一组织学“舞台”上演出的过程，而实际上，病毒复制被抑制并不等于病毒已被清除，病毒即使清除也不等于组织损伤和病理改变便会修复，甚至依然继续进展。所以，对于病理学上已经进入慢性肝炎阶段的广大患者，特别是在其活动发作期和纤维化后期尤有保护治疗的现实意义。肝细胞凋亡和坏死异常发生是慢性肝炎活动发作的重要机制，由于这一机制多是可以调节逆转的，故其调节措施乃是治疗上的重要一环。促肝细胞生长素(pHGF)等若干生物活性因子或其化学制剂，某些天然药物及其制剂以及传统草药方剂——包括理法方药的发挥和应用现代技术分析提取有效成分并行科学组合的新药，例如“911 冲剂”、“861 冲剂”均可发挥此种护肝作用而降低肝硬化与肝癌的并发率。

慢性肝炎的基因治疗（genotherapy of chronic hepatitis） 基因治疗是将野生型或正常的基因以各种基因转移技术导入人体细胞，能够得到正常表达，其转录产物或其翻译产物能够发挥治疗作用的一种全新手段。可以预计，进入21世纪之后，在HBV慢性感染的治疗方面，基因治疗必将逐渐转为主导疗法。反义核酸，抗基因寡核苷酸实验性治疗和一些免疫调节目的基因、抗凋亡基因的基因转移、基因免疫的实验是目前病毒性肝炎基因治疗的主要研究。反义核酸抗基因寡核苷酸可互补于靶RNA或DNA，特异性封闭其靶位点，从而达到抑制病毒基因的复制目的。国内有关反义寡核苷酸（asON）抗HBV基因的研究已有长足的进步，已为开发新一代抗HBV基因治疗药物奠定了基础。又有研究提示，脂肪链修饰是今后asON药物设计和开发的一个新途径。

慢性病毒性肝炎的抗病毒治疗（antiviral therapy of chronic viral hepatitis） 慢性病毒性肝炎主指乙型和丙型肝炎，其主导的抗病毒药物目前仍为干扰素（IFN）α，分天然及基因重组两种，前者有糖基而不易产生中和抗体。重组（r）IFN有α1b、α2a及α2b等类型，最近又有组合（c）IFN。IFN系通过和靶细胞受体结合，启动IFN反应基因成分（ISRE），产生抗病毒蛋白及多种免疫调节因子。IFN受体的数目可能和细胞活化的状态成比例关系。IFN治疗乙型肝炎的远期（5～10年）效果可观，HBeAg及HBV DNA阴转率可达70%左右，可减低肝硬化和肝癌的发病率。国外报道HBsAg消失率达30%以上，但在我国仅10%～15%而已。拉米呋定（lamivudine）和Lobucavir的疗效效果更好，尤其联合应用疗效大有提高。丙型肝炎的治疗效果逊于乙型肝炎，目前已在探索各种蛋白酶（包括NS_2、NS_3、NS_4和NS_5酶）抑制剂，前景可望光明。

慢性活动性肝炎的诊断（chronic active hepatitis diagnosis） 慢性活动性肝炎相当于慢性肝炎新分类法中的中度和重度。临床特点起病大多潜隐，仅有1/3以下的病例有急性经过，表现为发热、黄疸及肝功能异常，若急性肝炎持续活动10周以上，肝功能改善不明显，应考虑慢性活动性肝炎，肝炎病人病程超过8周至半年临床表现更明显这是慢性活动性肝炎与急性肝炎的不同点。起病潜隐者病程呈渐进性经过，肝功能持续异常和反复恶化，有些病例起病数周至半年才陆续出现明显症状如黄疸、反复发热、肝脾肿大、面色晦暗、肝掌、蜘蛛痣等。因此对起病隐匿和缓慢的病例，必须对患者进行半年至1年的系统观察，才有利于临床正确的诊断。实验室检查，慢性活动性肝炎常以GPT高为特点可高达500～1 000U/L，有人认为肝病急性起病活动性高的病例GPT升高10倍以上，或伴有γ－球蛋白明显升高，持续达10周以上者，提示已发展为慢性活动性肝炎。对起病潜隐，发病缓慢的无黄疸型病例ALT升高为正常值5倍以上，持续半年以上应考虑慢性活动性肝炎。此外尚有白蛋白降低球蛋白升高、胆红素升高等。

慢性活动性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of chronic active hepatitis） （1）慢性迁延肝炎与慢性活动性肝炎（CAH）的鉴别：除临床表现、肝功能异常程度不同外，主要靠肝活检鉴别。（2）肝硬化：有30%～50%的早期肝硬化病情稳定代偿功能良好，无明显的临床表现，即使有些轻微的肝病表现也缺乏特征性，故不能从临床上作出诊断，与起病隐匿者难以区别，也主要靠肝活检。（3）原发性胆汁性肝硬化（PBC）：有时与伴有黄疸的慢性活动性肝炎难以鉴别，但PBC为肝内胆小管病变，以中年妇女多见，黄疸显著呈持续性，皮肤瘙痒、色素沉着明显，常有黄色瘤，肝脾明显肿大，血清中AKP显著增高。约80%以上病例血清中抗线粒体抗体阳性，有1/3病例胆小管细胞抗体可阳性，免疫球蛋白IgM异常升高，血清和肝组织中微量元素铜含量明显升高，而肝功能损害不太严重，HBV标志阴性，必要时肝穿活检。（4）原发性肝癌：原发性肝癌常发生于慢性活动性肝炎伴肝硬化患者，有肝区不适疼痛、乏力、食欲减退、黄疸等，肝肿大明显、质地硬、表面凹凸不平，AFP阳性，可用B超、CT等检查帮助诊断。

慢性活动性肝炎的治疗（treatment of chronic active hepatitis） 关于慢性活动性肝炎的治疗，目前仍缺乏肯定有效的药物，故需根据病情的综合治疗。（1）一般治疗，慢性活动性肝炎当病情活动时应卧床休息，病情稳定后可以适当活动，但应避免过度劳累，给予高蛋白易消化含维生素丰富的食物。（2）保肝药物可给复方益肝灵、齐墩果酸等均具降酶保护肝细胞膜的作用。（3）退黄可用羟甲香豆素、肝胆宁等，也可输注茵栀黄注射液等。（4）微量元素的补充与纠正，慢性肝病患者体内微量元素锌、铁、硒等明显缺乏。因肝脏对许多微量元素的吸收、

贮藏代谢起重要作用。可给施尔康、奥硒康等。(5)调节免疫的药物，慢性活动性肝炎病人有的免疫增强或减弱，增强者可用激素类药物，减弱者可用胸腺肽、强力康等。(6)阻止或降低肝纤维化可用心肝宝、金水宝、复方丹参滴丸、维生素E等。(7)抗病毒治疗，乙型肝炎病毒等所致慢性活动性肝炎，如有病毒复制活跃指标应抗病毒治疗，如Pre-S_2、HBeAg、HBV DNA阳性者，比较公认有一定疗效的是各型干扰素，α1b、α2b、α2a等干扰素均用于临床，还可给单磷酸阿糖腺苷、阿昔洛韦等。

慢性乙型肝炎(chronic hepatitis type B，CHB)　既往已有乙型病毒性肝炎或HBV携带史，或乙型急性肝炎病程超过半年，而目前仍有肝炎症状、体征及肝功能异常者可以诊断。发病日期不明或不自知有乙型肝炎或HBV携带史，但肝活体组织病理、腹腔镜或影像检查符合慢性肝炎改变，并有HBV标志证据；抑或根据症状、体征、化验检查综合分析，亦可作出相应诊断。严格讲，慢性乙型肝炎是HBV感染引起的具有慢性肝炎组织学改变特征的病理过程，这一病理过程或病理阶段处在急性肝炎之后和肝硬化之前，是病程超过6个月而持续存在的肝细胞坏死和炎症。现行方案中，依氨基转移酶、胆红素、白蛋白、白/球蛋白比值、电泳γ球蛋白和凝血酶原活动度指标，将慢性肝炎分为轻、中、重3度。其意在能更准确地反映慢性肝炎的病变进程中内在规律，而有利于正确诊断与疗效考核。

慢性乙型肝炎的干扰素疗法(interferon therapy of chronic hepatitis type B)　HBV DNA和(或)HBeAg阳性，伴GPT中度以上增升、肝脏贮备功能良好的慢性肝炎病例，当为采用干扰素(IFN)治疗的适应对象。对特异性免疫反应轻微、肝功能损害也不重的病例，可试用激素撤除疗法后继以IFN治疗，即于激素撤除后4~6周，GPT峰值过后开始下降时给予IFN治疗。IFN的种类、剂型、剂量、用法除"标准"或"常规"方案外，犹须依具体情况酌定。疗程结束时，在良好效应病例其HBV DNA可能转阴和GPT复常，HBeAg滴度可能降低，因其结合蛋白的半寿期长以周计算而不可能迅速阴转。对于GPT中度以上升高、肝脏贮备功能不佳的病例，应首先以护肝治疗为主，宜按重型肝炎治疗原则进行，然后再试行给予IFN抗病毒治疗。

慢性乙型肝炎的免疫调节治疗(immunoregulative therapy of chronic hepatitis type B)　HBV持续感染所形成的感染慢性化，主要是病毒诱导宿主机体对其感染形成的一种持续免疫耐受状态，特别是细胞毒性T细胞(CTL)的低应答状态。机体免疫应答是引起肝脏损害的主要原因，并密切关系到感染HBV的命运转归。如打破免疫耐受状态，激发机体对病毒的特异免疫反应则有可能清除病毒，使感染所造成的损害得以恢复。免疫调节药物的应用，即是针对上述机制的一种治疗途径。理想的特异性免疫疗法用药，目前仍在研制试验阶段，现时实用者以非特异性调节药为主流。常用者有IL-2、胸腺激素和左旋咪唑等。

慢性乙型肝炎的过继细胞免疫疗法(adoptive cellular immunotherapy of chronic hepatitis type B)　此系将具有抗HBV功能的免疫活性细胞转输给慢性HBV感染患者，使其在患者体内杀伤HBV感染靶细胞，进而起到清除HBV的治疗作用的被动免疫疗法。其作用机制，实际上与这些活性细胞同其靶细胞结合后引发的细胞毒反应有密切关系。淋巴因子活化杀伤细胞(LAK细胞)转输是已应用的过速细胞免疫疗法。据最早的前瞻性临床随机试验结果报道，治疗组的HBeAg转阴率和GPT复常率分别为57.3%和55.3%，而对照组分别为11.1%和30.5%，具差异的显著性。少数有关远期疗效的观察研究结果提示，本疗法具有复发率低的优点。

慢性乙型肝炎加重因素(factors aggravating chronic hepatitis B)　可使慢性乙型肝炎加重的因素有：(1)病毒方面的因素，慢性乙型肝炎的活动增重与HBV的增殖有重要关系，当肝细胞内HBV增殖旺盛时慢性肝炎病变呈活动性、进行性，反之当HBV增殖水平低下时，病变活动性也降低，临床表现减轻或消失。临床上用检测血清及肝细胞内有关HBV复制指标而协助判断病情。例如血清中HBeAg阳性是HBV活动性复制和有传染性的标志，抗-HBe阳性表示HBV复制减少，传染性降低。HBeAg持续阳性病例比抗-HBe持续阳性病例组织学改变明显。HBV DNA是乙型肝炎病毒的核酸，其阳性表示HBV复制传染性强，HBeAg阳性者HBV DNA几乎全部阳性，HBeIg阳性、抗-HBe阳性者也有部分患者HBV DNA阳性。血清检出抗-HBc IgM反映慢性乙型肝炎病变活动，肝组织内检出HBcAg、HBV DNA为HBV

增殖标志。（2）合并其他肝炎病毒感染，慢性乙型肝炎重叠感染其他肝炎病毒如 HAV、HCV、HDV、HEV、HGV 等常使慢性乙型肝炎加重，经统计以感染 HDV、HEV、HGV 更明显。（3）机体因素，过度疲乏、饮酒、精神刺激、妊娠分娩可使慢性乙型肝炎加重。

慢性乙型肝炎向肝硬化发展的预测（prediction of the development from chronic hepatitis to cirrhosis） 了解慢性乙型肝炎向肝硬化发展的线索，阻断导致肝硬化的各种因素，将会减少肝硬化的发生。（1）慢性乙型肝炎发展为肝硬化的发生率，通过仔细询问由慢性乙型肝炎发展到肝硬化的病史发现，有急性肝炎史者仅3%，多数为突然发生水肿、腹水、黄疸、肝性脑病和消化道出血等失代偿性肝硬化者占 50%。一些患者从慢性乙型肝炎发展为肝硬化呈隐袭性进展无临床表现。（2）从临床表现和检查所见预测向肝硬化发展，当慢性乙型肝炎病人出现明显的疲乏、食欲减退、腹泻和出血倾向等时，表示病情向前发展，肝肿大且硬度增加，出现面色晦暗、肝掌、蜘蛛痣等，要注意从慢性活动性肝炎发展到肝硬化。（3）从血液生化检测来预测肝硬化。慢性乙型肝炎病人 GPT、GOT 升高明显的病人说明肝细胞继续有炎症坏死易于向肝硬化发展。血清白蛋白降低、球蛋白升高、A/G 比值平行或倒置，预示向肝硬化发展。（4）血清乙型肝炎病毒等复制指标阳性如 HBeAg、pre－S_2、HBV DNA 易发展为肝硬化。（5）B 超发现门脾静脉增宽倾向也说明向肝硬化发展。

淤胆型病毒性肝炎的病因（cause of cholestatic type viral hepatitis） 淤胆型病毒性肝炎的病因是各种肝炎病毒，但各种病毒引起淤胆型肝炎的概率并不相同。如由甲型肝炎病毒引起者较少见，有人报道 118 例成人甲型肝炎中有 3 例为淤胆型者占 2.7%，上海报道 914 例甲型肝炎中淤胆型者 42 例占 4.59%，沈阳军医总医院报道成人散发性甲型肝炎 138 例，其中淤胆型者 4 例占 2.9%。甲型肝炎病毒引起的淤胆型肝炎临床表现较轻、黄疸持续时间较短，恢复比较顺利。乙型肝炎病毒，在病毒性肝炎肝内胆汁淤积症中，HBsAg 阳性者占 36.5%，沈阳军医总医院统计淤胆型肝炎 44 例，其中乙型肝炎病毒标志阳性者占 38%，孙素兰等报道淤胆型肝炎 31 例，HBsAg 阳性者 11 例占 38.3%，可见淤胆型肝炎由乙型肝炎病毒引起者多见。且临床表现较重、黄疸深、持续时间长、恢复较慢。丙型肝炎病毒，据输血及血液制品后丙型肝炎 100 例分析与随访及其他有关文献报道，急性丙型肝炎黄疸型者占 41% 左右，但无淤胆型者。丁型肝炎病毒引起者未见报道。戊型肝炎病毒，据新疆报道戊型肝炎 1511 例，淤胆型者占 0.19%，可见其发病率也较低。

淤胆型病毒性肝炎的发病机制（pathogenesis of cholestatic type viral hepatitis） Schiff 指出淤胆型肝炎发生肝内胆汁淤积的机制尚不明确，可能与毛细胆管微绒毛原发损伤有关，或者继发于肝细胞本身胆汁分泌器功能不良致使分泌的胆汁有明显的生化改变，结果沉淀于毛细胆管中。在毛细胆管周围有两种微丝，一种与肌球蛋白结合具有肌动蛋白性质；一种与毛细胆管结合，为微丝绒毛和整个毛细胆管蠕动提供必要的机械能。当微丝受感染等损伤时，电镜下可见毛细胆管管腔扩大，微绒毛消失，毛细胆管周围外胞浆破坏，毛细胆管突起作用麻痹，从而引起胆汁淤积。有些作者认为淤胆型肝炎的发病机制，是由于肝细胞的损伤，主要是伤及肝细胞制造、分泌和排泄胆汁的功能。故提出是由于胆盐泵或胆固醇与胆盐的比例失调所致，或由于溶质间胆小管转移系统如 Na^+、K^+－ATP 酶系统紊乱而引起。此外由于各种原因引起的肝细胞炎症、水肿、变性、坏死及毛细胆管破裂致使毛细胆管与血窦沟通，当胆汁成分经由血胆屏障进入血流，认为是发生胆汁淤积的主要途径。

淤胆型病毒性肝炎的病理（pathology of cholestatic type viral hepatitis） 淤胆型病毒性肝炎是病毒性肝炎的一个临床类型，表现为肝内胆汁淤积，可分为急性和慢性两种类型，急性者为急性病毒性肝炎的一个临床类型，慢性者多见于慢性肝炎的中、重度者。急性者病理改变可见肝小叶结构完整，细胞索尚完好，肝小叶近中央静脉 1/3 内可见明显的弥漫性胆汁淤积现象，毛细胆管扩张，其中有胆栓形成，胆栓在小叶中心区，主要是肝索中的毛细胆管内较为多见，汇管区除见单核细胞和淋巴细胞浸润外，还有多数中性粒细胞浸润。肝细胞呈腺管状排列，汇管区水肿和毛细胆管扩张，星形细胞肿胀并吞噬胆色素等。此型肝炎亦可见肝细胞呈气球样变、嗜酸性变、肝细胞呈灶性坏死等。因为慢性肝内胆汁淤积多在慢性肝炎中重度的基础上发生，其病理改变肝细胞坏死较严重，常发

生碎屑状坏死，波及肝小叶靠近汇管区一层肝细胞境界板破坏，可有肝细胞再生和纤维化，致使毛细胆管和小胆管的结构和排列紊乱。肝细胞的再生结节和纤维化也可压迫和阻塞胆管，因而影响胆汁流出。

淤胆型病毒性肝炎的临床特征与诊断（clinical feature and diagnosis of cholestatic type viral hepatitis） 淤胆型病毒性肝炎可分为急性型和慢性型两种。急性型患者起病多较急，似急性黄疸型肝炎，可有发冷发热、食欲减退、恶心、呕吐、厌油食、全身乏力、腹胀、肝区痛、尿黄、巩膜皮肤黄染。随着病程延长、尿色增深似浓茶、巩膜皮肤黄染也加深、皮肤瘙痒、大便呈淡黄或灰白色。肝肿大，一般在肋下2～3cm，少数可达6cm以上，质地中等。一般黄疸持续1～4个月。实验室检查呈梗阻性黄疸的表现，尿胆红素阳性，尿胆原阳性，血清GPT和GOT起病早期明显升高，以后逐渐降至正常，血清胆红素升高，且以直接胆红素为主，>50%。血清胆固醇及AKP升高。慢性型，有慢性肝炎的临床表现。部分患者黄疸较深，皮肤瘙痒明显，眼睑面颊及皮肤皱折处出现黄色瘤，因长期淤胆、脂溶性维生素吸收障碍，使维生素A缺乏，可出现夜盲症，维生素D缺乏可发生骨软化，患者可有骨痛易骨折等症状。长期淤胆引起维生素K依赖性凝血因子缺乏，可有出血倾向，甚至出血。

淤胆型病毒性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of cholestatic type viral hepatitis） 淤胆型病毒性肝炎的本质是肝内胆汁淤积，故应与其他肝内胆汁淤积相鉴别，也应与肝外梗阻性黄疸鉴别。（1）药物性肝内胆汁淤积，氯丙嗪、他巴唑等多种药物都可引起肝内胆汁淤积。一般发生在用药2～6周，仅有轻度的食欲不振、恶心呕吐等症状，关键是分析用药史，停药后症状可逐渐消失。（2）妊娠期肝内胆汁淤积，于妊娠早、中、晚期均可发生肝内胆汁淤积，最早为妊娠8周，但妊娠中晚期多见占88.1%。通常先发生皮肤瘙痒后出现黄疸，患者一般情况良好、食欲佳，个别患者有无力及轻度食欲减退、腹胀、腹痛及腹泻等。分娩前瘙痒和黄疸不消退，分娩后1～4周黄疸瘙痒自行消退占95.7%，下次妊娠时可在不同时间或稍后再次出现黄疸。（3）先天性家族性非溶血性黄疸，此类黄疸是由于肝细胞在摄取、结合和排泄胆红素的功能有先天性缺陷，于儿童及青年期常见的有三类，为间接胆红素增高型、直接胆红素增高Ⅰ型和Ⅱ型，多为轻、中度黄疸，其他肝功能正常。（4）还应和肝外梗阻性黄疸鉴别如胆囊炎胆石症、肝癌等鉴别。

淤胆型病毒性肝炎的治疗（treatment of cholestatic type viral hepatitis） 患者应卧床休息，进易消化的饮食，禁饮酒，避免应用损肝药物。给予一般保肝药及维生素类药如葡醛内酯、复合维生素B、维生素A、维生素C及维生素K等。促进胆红素排泄可用利胆素有利胆和消炎作用，能促进胆汁分泌，每次0.5g，3/d，口服。苯丙醇能促进胆汁分泌，降低血胆固醇，每次1～2丸3/d，还可用水飞蓟宾、原叶啉钠等。近年普遍应用甘草酸二铵，具有较好的降酶和降黄作用，缺点是停药后常有反跳。肾上腺皮质激素有利胆退黄作用，能保护肝细胞内亚微结构，包括保护溶酶体，增加微细胆管的胆汁流量；抑制毛细胆管的通透性，减轻水肿，促进胆汁合成和分泌，以解除胆汁排出通过的压迫；还可促进肝细胞对胆色素的代谢。通常用泼尼松30～40mg/d，上午一次顿服，或分3～4次服。当胆红素降到34.2～85.5μmol/L时，逐渐减量到停药，一般持续用4～12周。应用皮质激素要注意不良反应，如免疫抑制、感染扩散、溃疡病出血、水钠潴留等的发生。苯巴比妥可增加肝细胞膜的通透性，使血流中间接胆红素进入肝细胞，成人每次30～60mg，3/d，可连用4～8周。中医中药治疗急性胆汁淤积常用通下祛瘀法大柴胡汤加减。

老年人病毒性肝炎的流行病学特点（epidemiological character of senile viral hepatitis） （1）发病率：据国内21个单位统计2 843例老年肝炎占同期住院病人139 742例的2.03%，各家分析的范围为0.55%～4.4%。但乙型肝炎老年人HBsAg的携带率较低。据我国1979年调查高流行区60岁以上年龄组998例、阳性者28例占7.04%，低流行区调查213例，阳性者3例，占1.41%，均低于平均数的17.22%和3.34%。（2）性别：据国内5家医院统计老年肝炎1196例，其中男性783例占65.5%，女性431例占34.5%，男女之比为1.9:1，与国外报告基本相似。（3）季节：据上海报告，急性肝炎发病率有春季高峰和秋季小高峰，而老年组并不出现春、秋高峰，而是以一、五月份发病较多。（4）流行周期：据上海1956年～1985年的30年，急性肝炎有4个流

行高峰，但老年组不受周期变化的影响，流行曲线平稳，没有大的波动，发病最高与最低之比为1.8:1。（5）流行地区：国内各地区老年人病毒性肝炎发病情况差别较大，北京1963～1985年肝炎病人总数24 086例，老年肝炎为155例占0.64%，河北1973～1985年20 909例老年肝炎为619例占2.9%，上海则占3.2%。

老年病毒性肝炎的临床特征（clinical feature of senile viral hepatitis） 起病多隐袭有急性肝炎史者仅占50%。急性者为28.6%～70.1%，慢性者为13.9%～71.4%，以上可见各地报告老年病毒性肝炎临床类型并不相同，差别较大。临床特征：①老年人肝炎黄疸型多见，且程度深、持续时间长，平均为43d左右。②皮肤瘙痒及灰白便者较多见，但持续时间一般不长。③老年重型肝炎，以慢性和亚急性重型为主，急性重型肝炎则较少见。老年重型肝炎病情凶险，常迅速发生肝功能衰竭。老年重型肝炎发生肝脏缩小率低，腹水、消化道出血率高。肝性脑病发生率也高。④老年病毒性肝炎并发症和并存症均多，并发症为肺部感染、胆系感染、原发性腹膜炎、泌尿系感染及败血症等。并存症为高血压、冠心病、气管炎、肺气肿、肺心病、糖尿病等。⑤实验室检测有关的各种病毒标志，以确定病原学。有总胆红素明显升高，GPT升高辐度不大，但持续时间较长，碱性磷酸酶（AKP）升高者占50%，白蛋白降低，球蛋白升高。⑥一般认为老年急性肝炎转慢率高，部分可演变为肝硬化和肝癌。

老年病毒性肝炎的诊断（diagnosis of senile viral hepatitis） 老年病毒性肝炎的诊断应依据流行病学资料，临床表现、实验室检查和B超、CT、MRI等检查综合分析。由于老年肝炎临床表现不典型，再加上并发症和并存症多容易漏诊或误诊。（1）流行病学资料，当地病毒性肝炎流行情况，老年人易发生急性戊型肝炎，当地戊型肝炎流行可供参考。家族史如家中老伴及子女有无乙型肝炎病史可对乙型肝炎诊断提供线索。有无手术输血及血液制品史，对丙型肝炎的诊断提供可靠的依据，庚型肝炎也与输血及血液制品有关。由于老年人记忆力减退，回答问题不准确要耐心细致的多次询问或问其子女。（2）临床表现：老年人感觉差不容易发现自己的疾病，有时虽然病情已重，但仅有疲乏无力、食欲不振，老年人肝炎黄疸型多见，且多为淤胆型者，常有面色晦暗，肝掌，蜘蛛痣，肝脾肿大、下肢水肿等。老年患者即使诊断黄疸型肝炎，治疗不顺利者也应用B超、CT等现代手段，除外梗阻性黄疸的各种疾病。

老年病毒性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of senile viral hepatitis） 由于老年人患病毒性肝炎并发症多，多数人又缺乏肝炎的特异性表现，故应与其他疾病鉴别，老年黄疸型肝炎因黄疸较深，持续时间也长，故须与其他疾病所致的黄疸鉴别，特别是与肝外梗阻性黄疸鉴别。老年人肝外梗阻性黄疸常见的原因有胆囊炎、胆石症、肝癌和肝外胆管癌、胰腺炎、胰头癌、肝门部或胆总管周围肿大的淋巴结（多为结核和各种转移癌等）压迫总胆管，总胆管囊肿或狭窄等，可借助实验室检查，如胆红素以直接胆红素为主，胆固醇、AKP升高、ALT升高不明显等，还可借助B超、CT、核磁共振成像（MRI）等获得确诊。对并存其他疾病者如冠心病、心源性肝硬化等要及时确诊同时予以治疗免得病情加重。因其他疾病而服用有损肝作用的药物者，要注意药物性肝炎。由于老年人中枢神经系统老化、贮备能力降低，易于引起老年人一过性或长时间的意识障碍，这和肝性脑病所致的意识障碍从嗜睡、浅昏迷到昏迷不同应注意鉴别。还应与脑血管疾病如脑出血、脑血栓形成、脑栓塞等意识障碍鉴别。

老年病毒性肝炎的治疗（treatment of senile viral hepatitis） 老年病毒性肝炎的治疗与其他年龄组的患者用药基本相似，但应注意下列各点：（1）一般疗法：要根据临床类型和病情轻重决定患者的休息，对病情重者要绝对卧床休息，病情轻者可动静结合，病情活动ALT升高明显时应卧床休息，病情稳定时可适活动。合理的饮食，老年肝炎易发生低蛋白血症，故应每日每公斤体重给蛋白质1.0～1.5g，如不能进食或进食数量不够者可静脉输注六合氨基酸、新鲜血浆或白蛋白等。给予高维生素饮食。（2）维持水电解质平衡：随着年龄的增长，体内水分的含量显著减少，减少的主要是细胞内液及其所含的钾、镁、磷等。故老年人易发生细胞内脱水和低钾，应及时的监测及纠正。（3）应用护肝药物：常用者有维生素类、水飞蓟宾、齐墩果酸、肝胆宁、肝得健等。（4）并发症的治疗：有感染、肝性脑病、消化道出血等并发症者应对症治疗，如抗感染，脱氨，调节支

链与芳香氨基酸比例，用止血药等。(5) 重型肝炎应阻止肝细胞坏死和促进肝细胞再生，可用促肝细胞生长素、前列腺素 E_1，退黄可输注门冬氨酸钾镁、甘利欣等。

正常妊娠时的肝脏 (liver of normal pregnancy) 正常妊娠早期肝脏大小正常，妊娠晚期肝脏被子宫推向上、右后方，故肝脏不能触及，如能触到需想到肝肿大。正常妊娠时肝血流量、肝细胞、肝小叶都无明显的改变，但由于妊娠时体内激素含量等的生理改变及受胎盘胎儿产生的物质影响，使肝功能检测有一定的改变。孕期血清蛋白降低，约有半数的孕妇血清总蛋白低于60g/L，白蛋白降低更明显，血清蛋白的降低是由于孕期血容量扩张的结果。受精2周后碱性磷酸酶逐渐上升，孕后期可达非孕时的2倍。此酶的增加与胎盘中酶的释放有关。并非肝细胞有损害或肝外胆道梗阻所致。凝血酶原时间一般正常，但纤维蛋白原、凝血因子Ⅴ、Ⅶ、Ⅷ、Ⅸ、Ⅹ随着孕期增长而进行性增加。胆固醇妊娠4个月后开始升高，第8个月时达高峰，其他血脂α和β脂蛋白亦相应增加。ALT和AST妊娠早期正常，妊娠晚期约5%可轻度升高，血清胆红素增高4.3%～15.0%，为17.1～25μmol/L。但以上资料并不表示妊娠时有肝脏损害。

妊娠与病毒性肝炎 (pregnancy and viral hepatitis) 妊娠期肝脏的负担加重，所以妊娠期发生肝炎的机会增加。据统计在0.025%～1.6%之间。妊娠早期发生肝炎，一般病情较轻，预后较好，产科并发症少。妊娠晚期患肝炎易合并妊高征。1979年上海一医妇产科医院统计246例妊娠肝炎中发生妊高症者占31.7%，非肝炎妊娠出现妊高征者仅13.3%。有人报告妊娠肝炎230例，产后出血者占11.7%，非肝炎妊娠组仅2.7%。妊娠晚期患肝炎重型肝炎发生率高，早期表现与一般急性肝炎相似，但短期内迅速恶化，黄疸加深，消化道症状明显，常有出血倾向并可发生DIC，故病死率高。于妊娠期患乙型肝炎通过母婴垂直传播对胎儿的影响较大如早产、死胎、畸形等。对胎儿的感染率与妊娠妇女的状态有关，孕妇HBeAg阳性者婴儿感染率高，于妊娠晚期发病者婴儿感染率近70%，不发病的HBV携带者仅5%。孕妇对戊型肝炎易感并易重化，新疆和田地区患戊型肝炎妇女1254例，孕妇发生率为50.7%，非孕妇11.2%。早、中、晚孕期发生率分别为21.9%，33.8%和44.2%，孕妇中重型肝炎发生率38.1%，病死率为63.4%。

妊娠期病毒性肝炎的诊断 (diagnosis of viral hepatitis at pregnancy stage) 多隐袭起病，约半数为隐性感染，多为产前检查发现，约1/3急性起病可有发热、全身乏力、食欲减退、恶心呕吐、腹痛腹泻等，尿色加深、巩膜皮肤黄染、GPT升高可达10倍以上。妊娠期肝炎的呕吐易与妊娠呕吐相混淆，妊娠呕吐多在早晨，且嗜酸、甜、乏力不明显，非妊娠妇女患肝炎恶心呕吐无此规律。因妊娠中晚期子宫增大，妊娠肝炎时大多不能触到肝脏，能触到者仅占7.5%，远低于非孕妇女肝炎肝肿大的45%。妊娠期肝炎有掌红斑者占57.5%，而非孕期妇女患肝炎者占13.5%，妊娠期妇女未患肝炎者有的白蛋白偏低，一旦妊娠期患肝炎，因食欲减退恶心呕吐等白蛋白明显降低达30～50g/L，就诊晚、营养差、病情重者降低更明显可达20g/L左右，A/G比值下降或倒置。妊娠期患重型肝炎者，开始可有少量腹水，因子宫的增大常不易叩出，当大量腹水时方被叩出。与非孕期肝性腹水相比有下列不同点，年龄轻，除与腹水的出现、加重和消除和肝病的轻重有关外，也与妊娠、分娩及并发妊高症有关。

妊娠期病毒性肝炎的鉴别诊断 (differential diagnosis of viral hepatitis at pregnancy stage) 妊娠期病毒性肝炎应与下列疾病鉴别：(1) 妊娠期肝内胆汁淤积症于妊娠早、中、晚期均可发生肝内胆汁淤积，最早为妊娠8周，但妊娠中、晚期多见占88.1%。通常先发生皮肤瘙痒后出现黄疸，患者一般情况良好，食欲佳，个别病人有乏力和食欲减退、腹胀或腹痛、腹泻等。分娩前瘙痒和黄疸不消退，分娩后1～4周黄疸、瘙痒自行消退占95.7%，下次妊娠时于相同的时间或稍后再次出现瘙痒和黄疸。化验血清胆红素增高，在85.5μmol/L以内者占95.6%，直接胆红素占半量，GPT轻度升高者占78.5%，胆固醇AKP可有不同程度的升高。(2) 妊娠期急性脂肪肝特发性者病因还不清楚，可能与未知病毒或毒素有关。多发生于妊娠第36～40周，且多为第1胎。起病时多有急性腹痛，无诱因的恶心呕吐和头痛。黄疸的深度、昏迷的程度、肝脏进行性缩小的程度都没有重型肝炎严重。在妊娠过程中多有不同程度的高血压、水肿和蛋白尿。常出现严重的低血糖和少数病例出现低蛋白

血症。血清胆红素升高，多达171μmol/L以上，且以直接胆红素为主，但尿胆红素阴性，这一点妊娠重型肝炎很少见到。

妊娠期病毒性肝炎的治疗（treatment of viral hepatitis at pregnancy stage） 妊娠期病毒性肝炎的治疗，一致认为应积极认真处理，强调早期卧床休息，最好及早住院治疗。并要注意母婴安全监护。妊娠期患无黄疸型肝炎要早期诊断，给予易消化高营养饮食，早采用护肝药物治疗。宋维义等报道356例患者在起病后及时得到休息者及未及时休息者治愈率不同，前者为53.8%，后者为23.4%。妊娠期患黄疸型肝炎者对孕妇及胎儿均有不同程度的影响，而中止妊娠的手术会加重肝脏负担，一般不主张人工流产。妊娠期黄疸型肝炎食欲不振、恶心呕吐等消化道症状较重，但经卧床休息，积极治疗用药适当，肝炎恢复后达分娩期一般情况良好。妊娠中期患黄疸型肝炎对孕妇影响较大，患者多已低蛋白血症，应予白蛋白以补充纠正，仍主张积极保守治疗。妊娠晚期患黄疸型肝炎应按病情处理，对急性黄疸型肝炎应按重型肝炎处理，应密切观察威胁患者生命的肝性脑病、消化道大出血、肝肾综合征、继发感染、DIC等的出现，且应强调采取综合治疗措施。

妊娠期病毒性肝炎的预后（prognosis of viral hepatitis at pregnancy stage） （1）对孕妇的影响，一般认为妊娠期病毒性肝炎预后较差，国内资料统计其病死率沈阳为19.1%，而对照组为0.67%；湖南为14.3%，对照组4.1%，河南报道在一次肝炎流行期间共发生37例急性肝坏死，全为孕妇、病死33例，占89.1%。但上述资料均未提到病原学分型。近期随着检测技术的进展，有报道甲、乙、丙、丁型肝炎不论是急性或是慢性肝炎，经早期休息积极治疗者对孕妇的影响与非孕妇无显著差异，惟戊型肝炎病毒对孕妇易感且预后严重，如我国新疆戊型肝炎流行时孕妇的发病率是非孕妇的4.5倍，有报道妊娠期戊型肝炎41例，其临床特点是黄疸深，持续时间长，发生重型肝炎者占33.3%，病死率占40%。Tsega报道埃塞俄比亚孕妇散发性急性肝炎中戊型肝炎占59%（19/32），19例中死亡8例占42.1%。（2）对胎儿的影响有三个方面：①流产、早产、死胎、死产和新生儿死亡，或低体重儿；②胎儿感染；③致畸形。中山医学院报告妊娠期肝炎79例，流产12例，早产1例，发育异常者6例，胎儿体重较正常低0.3kg。另有作者报道妊娠期急性乙型肝炎32例，流产1例、早产14例、死胎6例等。

暴发性肝衰竭（fulminant hepatic failure，FHF） 暴发性肝衰竭是指既往无肝病史，查体无肝病面容、无肝掌、蜘蛛痣、脾肿大等慢性肝病的表现，突然发生大量肝细胞坏死或出现严重肝功能损害，并于起病8周内发生二度以上肝性脑病者。其病因是各种肝炎病毒、药物和毒物等。临床表现是起病急骤，进展迅速，出现黄疸并迅速加深，血清总胆红素每日以17.1～34.2μmol/L的速度增加，并于数日内达171μmol/L以上，但有的患者已经发生神经精神症状但黄疸尚不深，以后才迅速加深。肝脏进行性缩小，肝浊音界缩小或叩不出。出现肝臭味、出血倾向和消化道出血，最后出现中毒性鼓肠和腹水。大部分患者于10～20d内出现肝性脑病。但也有8周后才出现肝性脑病者。暴发性肝衰竭是一种综合征。其预后差，病死率高，自1969年Popper创用暴发性肝衰竭一词以来，已进行广泛的研究。慢性肝炎或肝硬化基础上因各种因素而致急性发作而发生肝衰竭，即所谓慢性肝病，急性肝衰竭，虽然临床表现相似，不宜称为暴发性肝衰竭。因其不符合后者的定义。

暴发性肝衰竭的病因（cause of fulminant hepatic failure） 暴发性肝衰竭的病有多种。（1）肝炎病毒如甲型、乙型、丙型、丁型、戊型和庚型等肝炎病毒单一或同时和重叠感染所致，还有其他非肝炎病毒如巨细胞病毒（CMV）、EB病毒、疱疹病毒（HSV）均可引起肝炎致使发生暴发性肝衰竭。（2）药物如异烟肼、利福平、吡嗪酰胺、氟烷类等致药物性肝损害。（3）毒物中毒如四氯化碳、毒蕈、生鱼胆、酒精等引起的肝损害，以上2、3类肝损害均可发展为暴发性肝衰竭。（4）急性弥漫性脂肪肝如妊娠急性脂肪肝、Reye综合征等也是暴发性肝衰竭的原因。因我国是乙型肝炎的高发区，故我国80%以上暴发性肝衰竭是由乙型肝炎病毒或与其他病毒同时感染所致。我国几家医院报道1983～1985年收治并经病理学证实的121例暴发性肝衰竭，其中甲型肝炎占0.8%，乙型肝炎占81.8%，甲型肝炎+乙型肝炎占2.5%，非甲非乙型肝炎占14.9%。在欧美暴发性肝衰竭的原因英国药物引起者占50%，其他国家则以肝炎病毒引起者为主，如美国报道的185例中、甲型

肝炎2%、甲型肝炎+乙型肝炎占2%，乙型肝炎占56%，非甲非乙型肝炎占34%，药物引起者占5%。

暴发性肝衰竭的发病机制（pathogenesis of fulminant hepatic failure） 暴发性肝衰竭是从肝细胞损伤、功能障碍到细胞死亡，其机制尚不清楚，病变的严重程度取决于致病原与宿主的易感性。肝细胞膜损伤是决定细胞是否完整的重要因素，这种损伤可以通过化学或免疫机制引起细胞内的酶、辅酶及钾离子漏失，同时钙离子和钠离子进入细胞。如果这一过程是持续存在的细胞内的生化环境可转化为不可逆性，引起细胞死亡。甲型肝炎发生暴发性肝衰竭的决定因素是含甲型肝炎病毒的肝细胞量。乙型肝炎暴发性肝衰竭其肝细胞损伤与宿主的免疫反应和病毒的毒力有关。抗体反应增强，血内 HBsAg 的清除大大加速，临终前期可降至原来的50%，细胞免疫反应使含 HBsAg 的肝细胞被宿主T细胞的细胞毒反应杀死、清除。药物受细胞内酶的激活，产生与肝细胞大分子组分共价键结合的衍生物，酶诱导剂使该作用放大，肝细胞坏死区域性分布的大小取决于该部位的酶系。毒物中研究最多的是毒蕈，它含有两种致肝毒素，即蕈毒素和α-蕈配糖体。抑制肝细胞 RNA 聚合酶，抑制蛋白合成，改变核仁的类型。

暴发性肝衰竭的诊断（diagnosis of fulminant hepatic failure） 暴发性肝衰竭的诊断：①流行病学资料，家中有无肝炎患者，本人有无肝炎病史或密切接触史，有无用药及接触毒物史，对诊断能提供线索；②急起严重的消化道症状，如极度厌食、恶心呕吐，并有重度乏力及困倦，部分病人可有发热；③在急性肝衰竭开始时，黄疸可不明显，但黄疸常迅速出现并逐日加深，黄疸愈明显，肝坏死愈严重；④由于大块肝坏死，肝脏浊音界进行性缩小，出现肝臭味，是体内硫醇类挥发从肺排出所致；⑤出现肝性脑病时，患者有性格和行为改变，如抑郁或多语，思维、计算力和定向力障碍，理解力减退，最后出现意识障碍，轻者嗜睡，重则半昏迷或昏迷，同时出现扑翼样震颤、踝阵挛，锥体束征阳性；⑥明显腹胀、肠鸣音减弱、肠麻痹称中毒性鼓肠；⑦出血倾向，有皮肤淤点、淤斑、齿龈渗血、鼻衄，说明已有凝血机制障碍，少数可有胃肠道出血；⑧腹水的迅速出现提示已有低蛋白血症及门脉高压等，白蛋白的半衰期为17～21d，通常起病2～3周后才出现；⑨可发生急性肾功能不全；⑩可有电解质和酸碱平衡失调。

暴发性肝衰竭的治疗（treatment of fulminant hepatic failure） 暴发性肝衰竭（FHF）的治疗原则是抓住重点，兼顾全面，包括：①一般支持治疗。应绝对卧床休息，给予低蛋白易消化含多种维生素类饮食，以减少肠内氨的来源，不能进食者可输液10%葡萄糖液加葡醛内酯、维生素C、氯化钾等，总液量不宜过多，根据饮食情况一般应控制1 000～1 500ml，每日不少于基础代谢热量5 016焦耳。据情每日或隔日输新鲜血浆和白蛋白，不仅可补充白蛋白还可补充凝血因子和促进肝细胞再生。②去除病因。首先应寻找暴发性肝衰竭的病因，如为药物引起者应及时停药。但国内暴发性肝衰竭则多由肝炎病毒引起，有人主张对乙、丁型肝炎引起者应用α-干扰素治疗，对抑制病毒复制阻止病情发展有一定疗效，也有的作者认为在病情最重时应用会加重肝细胞坏死，故需再观察；③调节免疫。一些暴发性肝衰竭有明显的免疫调节功能紊乱，可给胸腺肽等；（4）合并症的治疗。暴发性肝炎衰竭可发生多种合并症，这些合并症的发生和发展是病人发生死亡的重要原因，早期发现和治疗合并症能降低病死率。常见的有肝性脑病，可给乙酰谷酰胺、六合氨基酸、左旋多巴等。出血可给酚磺乙胺、凝血酶原复合物等。急性肾功能衰竭，多由内毒素血症血容量下降引起，可给低分子右旋糖酐还原型谷胱甘肽等。对感染、腹水等对症治疗。

输血后肝炎的诊断（diagnosis of post-transfusion hepatitis, PTH） 拟出的《输血后肝炎诊断标准（草案）》如下。

输血后肝炎指受血者因输血（包括输全血、血液成分和血浆蛋白制品）在一定时期之内而发生的肝炎或肝炎病毒感染状态。临床类型可分为显性发病与亚临床感染。

输注全血、成分血或血制品（以下统称输血）前病人无肝炎病毒感染证据，于输注后每隔2周检测一次GPT，2周以后超过正常上限值并逐渐上升或持续波动，峰值超出正常上限值之2.5倍者可定为临床显性急性病例。临床诊断项目参照《病毒性肝炎诊断标准》所列“临床诊断依据”有关各条。病理组织学诊断标准依现行规定标准，均以输注前无肝炎病毒感染性肝损伤为前提。不具备上述条件，但输血后追踪检测期内（每隔2周复查，一般随访6个月或更

长）GPT 值连续 2 次以上超出正常上限值者可视作疑诊病例。此类病例如在随访期中出现临床症状、体征或检出肝炎病毒标志，或证实发生肝脏组织学改变，即可定诊。

确定输血后肝炎，必须除外术后肝功能异常（手术之肝脏刺激）、药物（包括麻醉）性肝损伤、原有疾病的 ALT 增升以及肝炎病毒以外病毒性和其他病原性疾病之呈现肝炎症状的病例。此类病例的肝功能改变多发生于手术后 2 周之内。

对于输血后肝炎，特别是发生“医疗纠纷”的病例，应采患者与供血者血进行对照的病毒免疫学标志检查。检查项目可参照《病毒性肝炎诊断标准》所列“病原学诊断”有关各条。目前，输血后肝炎的最主要病原为 HCV 和 HBV。在受染者急性期与亚急性期，应当用第二代 HCV 抗体（ELISA）试剂检测。对HBsAg当采用灵敏度达到 1ng/ml 的试剂检测，有条件者并应检测 HCV－RNA 和 HBV－DNA。

［附］关于解决输血后肝炎医疗纠纷办法的刍议

鉴于目前还没有，而且由于技术原因短期内也不可能制订出一个处理输血后肝炎问题的成熟的法规或条例，只有在采供血工作中严格贯彻卫生部发布的《采供血机构和血液管理办法》，对供血者按部颁标准认真进行健康筛选。临床上加强有关输血相关疾病的认识和宣传，并在此基础上严格掌握输血适应证，以及输血前对病人进行常规肝功能、肝炎病毒免疫学血清检查，输血后密切追踪观察病人。一旦发现肝炎病毒感染，要及时追访供血者并排除其继续献血，才能最大限度地避免输血后肝炎的发生。

当发生输血后肝炎时，要仔细查找原因，必要做以下几方面的工作。

1. 立即对病人抽血复查 HBsAg、HCV 抗体、胆红素和 ALT 定量，其中 HBsAg 检查要用灵敏度为 1ng/ml 的 ELISA 试剂或 RIA 试剂。此际最好用两个不同厂家的试剂，以便核对结果是否正确。如仅用一个厂家的试剂检查，发现为阳性时应当再用第二代重组免疫印迹试剂（RIBA－2）或 HCV－PCR 试剂作确证。如原输注的血液或血制品作了冰冻保存，则可取出做上述各项复查。

2. 尽快对有关献血者抽血复查上述各项，方法同上。

3. 对输血病人须进行较长期的观察，即在输血后 2 周、4 周、3 个月、4 个月和 6 个月时各抽血一次，检测上述项目，并了解在输血后 6 个月内是否发生同肝炎有关的临床表现。

4. 调查病人及有关献血者在输血及供血前 6 个月内的情况。如有无输血输液史，是否患过何种疾病，是否做过注射，注射时是否用的一次性注射器，是否同肝炎病人有过密切接触，有无伤口接触血液或其他可疑污染物接触等。鉴于此种需要，接受输血前应采血留存，输用的血液或血制品亦当留样，以备应需检测。

如果有过输血史，则要查清输的何种血成分或血制品，该品的制备、保存及运输条件有无问题，输用该制品的其他病人有无肝炎传播等。

当病人输血后发生肝炎并引起医疗纠纷时，建议根据以上几个方面检查分析。须知即使献血者 HBsAg 和 HCV 抗体均阴性，其血液仍有传播肝炎的危险。不过，通过严格对献血者检验，肯定可将传播肝炎的危险性降到最低限度。由于输血后肝炎的发生涉及到许多原因，当病人与医院或血站、血库发生纠纷时，应由卫生行政部门组织医学专家对案例进行具体分析鉴定，分清责任，辨明是非，依据医疗纠纷处理章程合理解决。

输血后肝炎的预防（prevention of post-transfusion hepatitis，PTH） 拟出的《输血后肝炎预防方案（草案）》如下。

输血后肝炎是通过输血（包括全血、成分血及其他血制品）而传播的病毒性肝炎，主要是指丙型与乙型输血后肝炎。

1. 提高供血质量

认真贯彻卫生部《采供血机构和血液管理办法》（1993 年第 29 号令发布）和当地政府发布的相应法令条例，是提高供血质量的关键。加强血源管理，提高血液供血质量，是防止发生输血后肝炎的重要措施。现行供血者基本检验项目中关于 GPT、HBsAg 和 HCV 抗体的要求是考虑到全国现实情况的最低标准。因此，必须采用敏感而特异性强的检测方法和试剂，并按规范化技术检测，以力争减少漏检。

国外经验表明，采用第一代 HCV 抗体试剂检测，同时检测 GPT 和 HBc 抗体筛选供血员后，非甲非乙型输血后肝炎发病率已降至原来的四分之一，而乙型病例已基本获得控制。近年改用第二代 HCV 抗体检测技术以来，丙型输血后肝炎发病率又由 5% 左右下降为 2% 左右，但这说明仍有少量漏检。

此外尚有一些研究证实，甚至从 HBs 抗体阳性

血中也曾查出 HBV DNA。

鉴于目前检验技术的灵敏度问题，输血后仍有可能发生肝炎传播，故在有条件的地区和单位应加强以下方面的工作：

(1) 详细询问肝炎病史，要特别注意无黄疸型病例。此多不能单凭问诊确定，而在尚未建立保健档案制的单位和地区也甚不易做到全面真实掌握。因慢性肝炎及 HBV 或（和）HCV 无症状携带者中许多人有肝脾肿大，故可利用现已普及的 B 型超声检查辅诊。

(2) 供血者有过供血史，使受血者接受其血液后于 6 个月内发生了肝炎的应及时除名，对已诊断为输血后肝炎的病例，必须查清其供血者，并向血源管理和采供血机构通报。

(3) 以往曾经查出过血清 HBV 标志（HBs 抗体例外）、HCV 标志阳性和肝功异常的人，应当从供血队伍中除名。

(4) 在询问病史中，如发现供血者的双亲、配偶以及同胞兄弟姊妹（包括不同居和已故者）中确有肝炎、肝硬化、肝癌或 HBV、HCV 携带的人，也要规劝其不宜献血。

(5) 近 1 年内接受过献血、血液透析或手术、植皮治疗以及纹身等有创伤性医疗处置的人不宜参加献血。

(6) 近 6 个月内曾在具感染肝炎高度危险性单位工作的人员，例如血液透析、器官移植医务人员、肝炎、肝病专科的医护卫检人员，负责肝炎（包括 HBV 及 HCV 标志阳性之无症状者）与肝功能异常产妇接产或手术的医务人员，均不宜献血。

(7) 近 6 个月内曾入狱、入收容所或住精神病医院和肝病病房的人均不宜献血。

上列人员作为供血者受检，其阳性率高，漏检率亦高，故即令筛选“合格”，除非紧急需要且无可替补者，悉应避免纳入血源范围。

2. 严格掌握输血适应证

临床各科输血、术中术后输血、外伤失血抢救输血、血液置换输血，或为促进造血而输血，悉须权衡输血利弊，凡能不输者便不输；如必要输血，则应尽量选择有关的成分输血。

对于输血超过 2000ml 病例，或血液透析患者，可考虑并用乙型肝炎免疫球蛋白；对择期手术而需要输血者，应尽量采用自身输血（如“蛙跳式”备血，有限血液稀释法自身输血），或提前 6 个月全程足量预先接种乙型肝炎疫苗。在甲型肝炎流行区的流行盛季，要防止输入恰处潜伏期的供血，可采用免疫球蛋白制剂 3 ~ 5ml 肌内注射预防。

3. 对血浆蛋白制品进行病毒灭活

白蛋白和肌注丙种球蛋白一般不会传播肝炎。但凝血酶原复合物、浓缩因子Ⅷ以及其他血浆蛋白制品多有传播肝炎的危险性。因此，应进行病毒灭活，而未经病毒灭活的制品不得输入人体。

4. 加强输血后的追踪检查

对于输血病例，均须依按《输血后肝炎诊断标准》所列项目进行随访追踪观察。此项工作在患者住院期间容易执行，出院后则比较难于贯彻，但应对患者言明利害与必要性而尽力完成。

对于术后 2 周内的 GPT 升高，须除外药物性肝损伤、原有疾病的 GPT 升高和手术之肝脏激惹反应。输血后肝炎的潜伏期依输入之病毒类型、数量、毒力以及受血者机体状态而有差异。一般情况下，甲型肝炎潜伏期较短，为 2 ~ 6 周；乙型肝炎为 6 ~ 24 周；丙型肝炎为 2 ~ 26 周或更长，但多在 5 ~ 12 周。丙型输血后肝炎的临床特征是多数病状轻微，且多无黄疸；大多数病例的 GPT 升高的持续期较长，半数病例可反复波动 1 年以上，易慢性化。

输血后定期追踪检查的目的在于及时发现感染者，以便早期治疗；此外也是为了追访有关献血者，及时将有关献血者除名。在当前尚无确切疗效用药的情况下，严格掌握供血者健康标准，加强病史调查和检验工作，保证供血质量乃是最为重要而且可行的措施。

输注传播病毒分子生物学（molecular biology of transfusion transmitted virus，TTV） 继甲、乙、丙、丁、戊及庚型肝炎病毒之后，1997 ~ 1998 年报道又发现一新型肝炎相关病毒输注传播病毒。初步研究表明此为一单股 DNA 病毒，无包膜；基因序列长约 3.7kb，含有 ORF_1 与 ORF_2 分别编码 TTO 与 202 个氨基酸。序列分析表明，不同输注传播病毒分离株 ORF_1 部分基因核苷酸变异可达 30%。我国学者根据 Okamoto 等（1998 年）报道的输注传播病毒序列选择保守区设计两对引物，采用套式 PCR 法对广东地区 40 例非甲 ~ 庚型肝炎患者血清进行 TTV DNA 检测结果 21 例（52.5%）阳性，表明感染率较高，此与国外报道的 46% 相似。对其中 1 例散发性 TTV 株（SZ1）ORF_1 区部分基因进行分子克隆与测序发现，与国外（Okamot 1998 年）报道的 N22、Gla 克隆的

核苷酸序列同源性分别为96.7%与97.4%，提示TTV~SZ1和NZ2、Gla属同一亚型。这一输注传播病毒深圳分离株的分子克隆与核苷酸序列测定及PCR诊断技术的建立，对我国进一步开展输注传播病毒感染的流行病学调查与防治研究均具重要意义。有关输注传播病毒的治疗性问题仍在研究中。

肝硬化（cirrhosis） 肝硬化也称肝硬变，来自于病理诊断，其病理改变特征为广泛肝组织纤维化和（或）纤维隔形成、肝细胞坏死、结缔组织增生和假小叶形成。肝小叶的组织结构发生了异常重建。假小叶是指肝实质性结节，周围有结缔组织包绕，其中包括许多小叶或一个小叶。肝实质性结节可表现为正常结构排列，具有单层肝细胞板，特别是当被间隔分割开的小叶出现小结时称为被动性结节，它常表现为细胞的再生，但更多见的是结构的再生称为再生性结节。由于弥漫性肝实质、变性、坏死、纤维组织增生和再生结节形成，导致肝结构改变、血循环动力学障碍和肝功能异常等改变。

肝纤维化（hepatic fibrosis） 肝纤维化是指肝脏纤维性结缔组织异常增生，多是持续性肝损伤或存在促纤维化刺激因子的结果。轻的肝纤维化称为纤维肝（fibrotic liver），重者已伴有再生结节的假小叶形成时，则为肝硬变。肝纤维化是一种对损伤的修复反应。过度的纤维化可使肝小叶结构紊乱，肝细胞总数减少而肝功障碍，肝内微循环与淋巴循环受阻导致门脉高压。肝内纤维性结缔组织主要来源于：①汇管区或肝纤维被膜，含有成纤维细胞、巨噬细胞和浆细胞等，成纤维细胞是产生胶原纤维、弹性纤维和基质的主要间质细胞。②来源于肝窦周围，Disse间隙中的贮脂细胞，为肝细胞支架的网状纤维的主要细胞。

肝纤维化病因（etiology of hepatic fibrosis） 肝纤维化的病因分：①先天性肝纤维化。包括先天性肝纤维症、肝囊肿、肝门脉性硬化症（hepatoportal sclerosis）和遗传性出血性毛细血管扩张症等。②后天性肝纤维化。见于肝内慢性炎症（慢性病毒性肝炎、血吸虫病、肝吸虫病）、慢性中毒（毒物、药物等）、Wilson病、血色病、慢性胆汁淤积、血液循环障碍（缩窄性心包炎、慢性充血性心力衰竭）、营养不良、自身免疫性肝损伤、原发性硬化性胆管炎、高雪病、尼曼匹克病、抗胰蛋白酶缺乏症、维生素A中毒、原发性胆汁性肝纤维症、肝脏结节病、肝肉芽肿、淋巴瘤或白血病的肝内浸润等。

肝纤维化发生机制（pathogenesis of hepatic fibrosis） 胶原纤维生成增加是产生肝纤维化的主要机制。胶原纤维的生物合成分为二个过程：①在细胞内合成前胶原：致炎或致纤维化的外因物质，首先使某种细胞（如巨噬细胞）产生纤维增生调节因子。而间质细胞，主要是成纤维细胞受到这些因子的刺激后，在其核基因中贮存在DNA分子上合成前胶原蛋白的遗传信息，首先转录到mRNA分子上。mRNA进入胞质，携带密码作为模板，参与胶原蛋白合成的遗传信息的翻译过程，即在粗面内质网上，含核糖体核糖核酸的核蛋白体附着在mRNA上，起着“装配机”作用，将转移核糖核酸携带的活化的氨基酸缩合成前α-肽链（含有脯氨酸、赖氨酸），经过羟化成为羟脯氨酸和羟赖氨酸。在核糖蛋白体上合成的前α-肽链，释入内质网腔内进行三链结合，形成三股螺旋型，即生成前胶原，前胶原从内质网进入高尔基复合体，再经微管分泌到细胞外。②细胞外由前胶原生成原胶原：前胶原分泌到细胞外基质中，在Ca^{2+}存在下，经氨基端肽酶及羧基端肽酶分别将N端和C端的前肽分解下来而生成原胶原，原胶原在中性环节中能自动聚合，开始形成胶原微纤维（collagen microfibril）。

肝纤维化主要来自胶原纤维，但也有部分属弹性纤维，也主要由成纤维细胞产生。先在细胞内经有关遗传信息的转录、翻译，生成前弹性蛋白（proelastin），分泌到细胞外生成原弹性蛋白（tropoelastin），再经赖氨酰氧化酶作用（Ca^{2+}存在下），在赖氨酰残基侧链架桥联接，形成大的立体网状构造的弹性微纤维进而形成弹性纤维。

肝纤维化的形成机制目前认为致肝病因子造成肝细胞损伤，引起枯否细胞激活，分泌多种细胞因子，随同血小板、肝窦内皮细胞（SEC）和肝细胞等分泌的多种细胞因子，与某些化学介质共同作用于肝星状细胞（HSC）使其激活并转化为肌成纤维细胞，通过旁分泌和自分泌作用，使HSC增殖，合成大量的细胞外间质（ECM），ECM的分泌增加，降解减少，以致其在肝内大量沉积，肝纤维化逐渐形成。

肝纤维化的刺激与调节因子（factor of stimulation and regulation of hepatic fibrosis） 肝纤维化的形成是由于致病因子持续作用、细胞因子网络失调和细胞

外基质代谢异常所致。从肝组织学看肝纤维化一是继发于肝细胞的坏死、脱落治愈的被动性肝纤维化；另一种是由持续性慢性炎症浸润导致的主动性肝纤维化。被动性肝纤维化与肝内慢性炎症及免疫性调节有关。主动性肝纤维化则基于以汇管区为主的慢性炎症，包括巨噬细胞、淋巴细胞的细胞浸润，特别具有迟发型变态反应的组织学特征。纤维化可主动地突破肝小叶境界板，伸向小叶内，形成间隔。

1. 免疫性调节因子　某些免疫性细胞，如淋巴细胞、巨噬细胞等可释放细胞因子（cytokines），可作用于成纤维细胞，影响其增殖、趋化性及胶原代谢，从而调节纤维组织的生成。

（1）淋巴因子：对纤维组织的生成有促进或抑制作用，包括促纤维生成因子（FF）、胶原合成抑制因子（CSIF）、促成纤维细胞趋化性调节因子、成纤维细胞移动抑制因子（FIF）、促成纤维细胞增殖因子（L-FAF）、胶原生成因子（CPF）、成纤维细胞增殖抑制因子。

（2）单核细胞巨噬因子（monokines）：有促成纤维细胞增殖因子（MDGF）、促胶原及氨基葡聚糖合成因子。单核巨噬细胞因子可使淋巴细胞产生淋巴因子，反之淋巴因子也可使巨噬细胞或单核细胞产生单核巨噬细胞因子，两者依机体的刺激或需要进行调节。

（3）血小板：含有血小板性增殖因子（PDGF），可促发成纤维细胞的趋化性，并使之增殖与合成胶原。

（4）嗜中性粒细胞：产生嗜中性多形核粒细胞因子（PMN·F），对成纤维细胞合成胶原起抑制作用。

（5）近年研究提出转化生长因子（TGF-β_1）是最主要的致肝纤维化介质，它对肝星状细胞激活、增殖及细胞外间质、TGF-β受体的基因表达均有促进作用。

2. 纤维连结素（fibronectin）：是一种具有生理活性的高分子量糖蛋白与肝纤维化关系密切。依其分布和功能分为血浆型和细胞型，前者多与非特异性免疫反应，后者以细胞表面蛋白形式促进细胞间的连接及细胞同胶原蛋白与基质成分的黏附或连接等。

肝纤维化的诊断（diagnosis of hepatic fibrosis）　详细了解病史和查体，为诊断提供线索。病理学诊断、B超、CT、MRI诊断。血清学诊断　可作为肝纤维化诊断依据。辅助胶原相关的酶包括脯氨酰羟化酶、赖氨酰羟化酶、赖氨酰氧化酶（单胺氧化酶，MAO），肝纤维化时血中活性增高。脯氨酸肽酶（PLD）是反映胶原分解代谢的重要生化指标；N-乙酰-β-氨基葡萄糖苷酶（β-NAG）肝纤维化时明显增高。Ⅲ型原胶原N端肽（PⅢP）在肝纤维化早期即增高，正常血清含量为10μg/L，抗体放免分析法正常值为23.1~78.3μg/L。Ⅲ型原胶原（PCⅢ）肝纤维化时增高。Ⅳ型胶原C端肽（Ⅳ/CP）慢性肝炎和肝硬化时血清水平增高。Ⅳ型胶原（CIV）肝纤维化时明显升高。羟脯氨酸肝纤维化时血及尿中含量增高。纤维连接蛋白（FN）急性肝炎时增高，而重型肝炎、肝癌肝纤维化时明显降低。层黏连蛋白（板层素，LN）可反映肝纤维化的进展与严重程度，肝纤维化时LN增高，其增高程度与肝纤维化程度和门脉高压呈正相关。玻璃酸肝纤维化时明显增高。

肝纤维化程度分级（classification of hepatic fibrosis）　1984年全国病毒性肝炎学术会议纤维化增生程度分为5级。

Ⅰ级：纤维结缔组织局限在汇管区或有汇管扩大，有向小叶发展倾向者。

Ⅱ级：纤维结缔组织进入小叶2/3及有Ⅰ级同样改变者。

Ⅲ级：纤维结缔组织在全小叶到达中央静脉。

Ⅳ级：纤维结缔组织在全小叶多处弥漫性增生，并有Ⅲ级样改变者。

Ⅴ级：分隔增厚，出现明显假小叶，临床为肝硬化失代偿期。

肝纤维化对肝脏的不良后果（bad consequence of hepatic fibrosis to liver）　当纤维间隔形成，首先破坏正常的肝血循环，表现为：①架桥式的纤维间隔形成后，隔中所存的血管，能直接把肝动脉和门静脉的血液进入肝静脉，使肝实质血供减少。②破坏肝内微循环，使肝内血管网减少。正常情况下，肝细胞可直接与肝血窦的血液接触，而肝纤维化时，肝细胞与肝窦间由于胶原形成基底膜，使肝窦“毛细血管化”，阻碍血流与肝细胞的直接接触，致肝细胞缺氧、变性、坏死。③由于肝动脉和门静脉交通支形成，小叶中心纤维化阻碍肝血流进入肝静脉，可助长和加剧门脉高压的形成。由于肝血循环障碍，肝细胞变性坏死、新的纤维间隔不断产生，导致肝再生结节形成、肝结构

完全破坏及肝功能异常等严重后果。

肝纤维化的治疗（therapy of hepatic fibrosis）

1. 病因治疗：我国的慢性肝病中以病毒性肝炎为主，因此，将抗病毒治疗、调整机体免疫功能及保护肝细胞等疗法与抗纤维化结合起来，可能是防止肝纤维化的积极措施。

2. 抗肝纤维化药物治疗

（1）糖皮质激素：作用于成纤维细胞的 mRNA 及核蛋白体，抑制 α－肽链的合成而使前胶原的生成受阻。

（2）脯氨酸类似物：可阻碍胶原螺旋构形所必需的反式羟脯氨酸的进一步生成。

（3）秋水仙碱：阻碍前胶原向细胞外分泌，还可刺激胶原酶的产生而促进胶原的分解。

（4）干扰素：能减少成纤维细胞胶原合成，抑制肝细胞Ⅰ型前胶原 mRNA 表达。

（5）脯氨酸－4－羟化酶抑制剂：可减少胶原的合成，降低血清 pⅢP、7S 胶原和胆酸水平。

（6）前列腺素 E 类似物：可抑制胶原合成和沉积。

（7）其他：青霉胺、单胺氧化酶抑制剂、维生素 A、山黧豆素、马洛替酯等。

3. 中医中药治疗：传统上多以活血化瘀，软坚散结主治，加以扶正祛邪，攻补兼施。临床上报告复方丹参、强肝丸、软肝饮、益气活血软肝冲剂等有一定疗效。

肝硬化的抗胰岛素性（insulin resistance in patients with liver cirrhosis） 高胰岛素血症是肝硬化的一个重要临床特征。表现为严重的抗胰岛素性。其发生机制：①胰岛素受体库降解。由于血清胰岛素水平增加，使靶细胞膜上的胰岛素受体长期被占用，内在胰岛素受体库降解，受体数目减少，从而导致胰岛素受体作用下调；外周组织对胰岛素的敏感性下降，即产生抗胰岛素性。肝硬化时高胰岛素血症与胰岛素分泌增加，在肝降解减少，通过门体循环直接进入体循环及食物刺激胰岛素分泌反馈调节作用减弱。②胰岛素受体及受体后缺陷。③外周组织对胰岛素的敏感性降低，其机制尚不明了。④反馈调节素、细胞因子作用异常。如血浆高血糖素、生长激素水平增加，交感神经系统－肾素－血管紧张素活性增强。因此，推测与抗胰岛素性可能为胰岛素与胰岛素反馈调节激素及细胞因子内在平衡有关。

肝脏生态系统自身稳定功能（homeostasis of liver ecosystem） 肝脏生态系统自身稳定功能是肝脏各组织成分间的一种生物学行为，用以阐明各细胞与细胞成分、细胞与非细胞成分间相互作用与相互依存关系，以维持彼此正常恒定的形态与功能。

肝脏
- 细胞（占总容积 80%）
  - 实质细胞—肝细胞（占细胞成分容积的 80%）
  - 非实质细胞—Ito 细胞、枯否弗细胞、血管内皮细胞、纤维母细胞（占细胞容积的 20%）
- 非细胞（占总容积 20%）—细胞外基质，由胶原、糖蛋白、氨基葡聚糖及蛋白多糖组成

1. 细胞－细胞间的调控：正常肝抑制因子与刺激因子的拮抗作用，维持相对的平衡，以调节肝细胞的数量。非实质细胞的数量与肝功能，也是通过各种细胞所生成的代谢产物及激素样物质来调节的。

2. 细胞－基质间调控：胶原与非胶原成分，以恒定的浓度存在于细胞外基质中，且有精确的分布。正常含胶原 5～8mg/g 湿肝，Ⅰ/Ⅲ型胶原比率≤1。Ⅰ、Ⅲ型胶原分布于门脉汇管区、肝窦周围的网状纤维以及中心静脉周围。Ⅳ、Ⅴ型胶原分布于门脉、胆管、神经等周围的基底膜。非胶原成分包括纤维连接素、氨基葡聚糖等具有信息传递、基因转录与表达等功能。因此基质的改变可影响细胞的表型。肝脏生态系统与肝功能有极密切的关系，生态系统中的每一成分在生理情况下，互相作用与互相依存，在病理情况下，互相影响与互相启动，导致整个组织结构改变及功能异常。

肝细胞外间质新分类（new classification of hepatic extracellular mesenchyme） 现已将细胞外间质与细胞外基质（ECM）似为同义词。Johnson 将 ECM 分为：①胶原蛋白：共有 19 种。②弹力纤维及相关蛋白。③非胶原糖蛋白。④糖胺多糖（GAG）：人体存在玻璃酸（HA）、硫酸软骨素（CS）、硫酸皮肤素（DS）、硫酸角质素（KS）、肝素（HP）及硫酸乙酰肝素（HS）。⑤蛋白多糖（PG）：又分基质相关 PG 和膜相关 PG。⑥基质金属酶类。⑦与基质结合的生长因子。⑧组织转移谷氨酰胺（transglutamine）。

⑨整合素（intogrin）。非胶原糖蛋白包括纤维连接蛋白（FN）、层连蛋白（LN）、粗调节素（undulin，UN）、细胞黏合素（teuascin，TN）、血栓粘黏素（thrombospondin，TSP）Ⅰ和Ⅱ、骨黏连蛋白（osteonectin）、Ⅷ因子相关抗原（ron willebrand）。

肝硬化免疫学（immunology of cirrhosis） 肝脏不仅是体内物质代谢中枢，也是一个重要的免疫器官，对外来的抗原有吞噬滤过或处理作用，而吞噬滤过功能是通过枯否细胞实现的。肝硬化时的免疫学改变有：①体液免疫反应亢进。肝硬化时由于组织结构改变致使枯否细胞数量明显减少，加之门体短路形成，抗原直接到达体循环，以致出现高抗原血症，主要是肠源菌引起特异性免疫反应，产生大量免疫球蛋白。②残留病毒的继续作用和自体免疫反应。肝硬化多从慢性活动性肝炎转变而来，部分肝硬化病人血清可检出肝细胞特异性自身抗原，即特异性膜脂蛋白（LSP）和肝细胞膜抗原（LMAg），产生相应抗体，通过抗体依赖细胞毒作用引起肝损伤。而内毒素的存在可激发自体免疫反应。③细胞免疫功能低下。肝硬化病人淋巴细胞转化率、E－玫瑰花结形成率以及其他细胞免功能检查多降低。特别是CD8（T_s）细胞的减少或异常，不能有效的调节抗体生成细胞（B细胞）的功能，以致B细胞不断产生免疫球蛋白。

肝硬化病理学（pathology of cirrhosis） 肝硬化的病理学特征为肝细胞反复弥漫性变性坏死，继之出现纤维组织增生和肝细胞结节状再生，使肝脏正常小叶结构破坏和门体分流形成，导致肝脏变形、缩小、变硬。残存的肝细胞由纤维结缔组织包绕形成假小叶，由于纤维组织广泛增生和假小叶形成，使肝内血管网减少和异常吻合支的形成，结果使病变进行性加重，导致门脉高压和肝功能不全。

肝硬化临床表现（manifestation of cirrhosis）

1. 全身症状：疲倦及衰弱无力为常见症状，其程度与肝硬化之严重程度相一致。另外尚有工作能力降低，甚至不能坚持日常工作。

2. 消化道症状：食欲减退、恶心呕吐、口干、口苦、腹泻与胆盐缺乏有关。

3. 肝功能减退的表现：①内分泌与代谢失调：可有性腺功能减退，男性病人女性化，出现蜘蛛痣；尚有醛固酮增多、糖代谢异常及低T_3综合征等；②出血倾向和贫血；③黄疸。

4. 门脉高压表现：脾肿大、腹水、侧支循环建立。

5. 肝性骨营养不良，如佝偻病、骨软化及骨质疏松等。

病毒性肝炎与肝硬化（viral hepatitis and liver cirrhosis） 肝炎后肝硬化多由慢性病毒性肝炎发展而来，其中以乙型病毒性肝炎、丙型病毒性肝炎和慢性J型病毒性肝炎引起者为多见。肝硬化发生率为6.14%～22%。有下列情况时发生肝硬化较多：①肝功能失代偿；②反复发作严重急性恶化，伴AFP＞100μg/L或伴有桥状坏死；③严重急性恶化而未伴发随后的HBeAg血清转换；④病情再活动。有报道86例慢乙型肝炎病理组织学的转归进行了研究，随访观察2～10年，平均4年，全部病例均反复做肝活检，每次肝活检间隔至少在1年以上，结果有21例（24.4%）进展为肝硬化。慢性活动性肝炎病人约半数左右病人发生肝硬化。大多数作者回顾性研究表明，40%以上的慢性活动性肝炎病人在15年内形成肝硬化。日本报道在肝炎后肝硬化病人中，70%由丙型肝炎病毒引起。

病毒性肝炎慢性化与发生肝硬化机制（chronicity of viral hepatitis and pathogenesis of liver cirrhosis） 免疫耐受是乙型肝炎慢性化的最主要机制。免疫耐受是一种特异的免疫无答应状态，由预先暴露特异性抗原诱导而产生。乙型慢性肝炎对HBV的各种抗原产生不同程度的免疫耐受，表现为HBs及（或）e抗体阴性，HBc抗体阳性或阴性。形成免疫耐受有两个因素。

1. 宿主方面的因素 ①感染时机体的免疫系统成熟程度，新生儿和乳儿期感染HBV后约98%转为持续携带，而成年人感染后转慢性者不及10%。②机体免疫功能低下。③某些类型细胞不表达相应主要组织相容性抗原Ⅰ～Ⅱ类复合物分子，无法参与免疫应答，使感染病毒后难以清除。④种族倾向性和家族聚集性。

2. 病毒方面的因素 ①HBV抗原的性质：HBeAg和HBsAg易诱导免疫耐受。②缺陷HBV颗粒：具有导致HBcAg在细胞由聚集和增加分泌HBeAg的作用。③HBV基因突变：可引起免疫逃避

和慢性感染。

3. 免疫抑制剂的应用　应用免疫抑制剂联合治疗易使机体获得并延长免疫耐受。

关于丙型和丁型肝炎慢性化的机制，尚不完全清楚。可能既有直接细胞毒作用，又有宿主免疫介导的作用。

慢性肝炎向肝硬化进展的机制，目前尚不清楚。白细胞介素Ⅰ可能与肝硬化发展有关。慢性活动性肝炎时的细胞坏死刺激贮脂细胞纤维母细胞变，同时大量小组织细胞、淋巴细胞浸润、免疫复合物沉积刺激胶原组织及纤维组织增生，最后导致肝纤维化肝硬化形成，无症状携带者呈多量浆细胞浸润，且伴有碎屑样坏死、桥带状坏死，就有发展成肝硬化的可能。

早期肝硬化临床表现与实验室检查（manifestation and laboratory examinations of early liver cirrhosis）

1. 全身症状　主要有乏力、易疲倦、体力减退。少数病人可出现脸部色素沉着。

2. 慢性消化不良症状　食欲减退、腹胀或伴便秘、腹泻或肝区隐痛，劳累后明显。

3. 体征　少数病人可见蜘蛛痣，肝脏轻～中度肿大，脾脏可正常或轻度肿大。

4. 实验室检查　B超显示光点密集，肝缩小，门脉正常或轻度增宽。腹腔镜直视观察肝表面有起伏不平感，近观有大小不一红色或褐红色圆形或椭圆形扁平丘状隆起直径为0.2～2cm不等的结节，丘状隆起之间可见灰白色纤维斑纹围绕。盲目肝穿刺可获阳性结果（见肝硬化病理学）。肝纤维化血清标志物测定有辅助诊断价值（参阅肝纤维化）。

早期肝硬化诊断（diagnosis of early liver cirrhosis）

1. 病史　了解有无病毒性肝炎病史、饮酒史、服药史、慢性腹泻史及家族史等。

2. 如疑有下列情况应疑有早期肝硬化可能　①原因不明的消化道症状；②原因不明的脾肿大；③原因不明的男性乳房发育者；④重复肝功能或氨基转移酶异常者；⑤重复慢性肠道感染或溃疡性结肠炎患者。

3. 实验室检查　对慢性肝病患者定期做肝功能及有关酶学检查；B超追踪观察肝脾大小的动态变化；必要时行肝穿刺或腹腔镜检查。

早期肝硬化治疗（management of early liver cirrhosis）

1. 饮食治疗　应给予高蛋白、高热量、高维生素的混合饮食。每日蛋白质1g/kg，热量35kJ/kg，给予新鲜蔬菜、水果等。

2. 病因治疗。

3. 护肝药物治疗　补充多种维生素及肌苷、肝得健等。

4. 抗肝纤维化治疗　早期采取适当治疗，可能有助于肝纤维化的逆转（参阅肝纤维化治疗）。

坏死后肝硬化病因（etiology of postnecrotic cirrhosis）　坏死后肝硬化最多见的原因是病毒性肝炎。病情急剧发展者形成坏死后肝硬化，而缓慢发展者则形成门脉性肝硬化（小结节性）。国内一组尸检资料，有病毒性肝炎史者占54.1%。坏死后肝硬化HBsAg阳性率为10%～80%。分析HBeAg阳性乙型慢性肝炎的组织学进展形态发现，多在HBeAg持续阳性4～5年内迅速发展为肝硬化。HBeAg持续阳性而HBV DNA阳性并肝功能持续波动的慢性乙型肝炎其进展形态多呈缓慢，但也可发展为肝硬化。但新近也有报道关于重型肝炎的远期预后，包括症状、体征、肝活检病理检查及劳动力鉴定，发现并发发展为肝硬化，绝大多数病例的病理改变恢复满意。可见重型肝炎发生大块或亚大块肝坏死后，如抢救成功，仅有少数病例发展为坏死后肝硬化。此外，酒精、药物或化学物质，如异烟肼、甲氨蝶呤、砷、磷、氯烷及毒蕈等皆可引起肝坏死，终至形成坏死后肝硬化。据尸检资料统计坏死后肝硬化占全部肝硬化的百分率，国内和国外分别为7.8%～23.8%和8.4%～11%。

坏死后肝硬化临床表现（manifestation of postnecrotic cirrhosis）　以中年发病多见，男略多于女。起病时可有中等以下发热、全身不适、疲乏无力、食欲不振、恶心呕吐、厌油、腹胀、腹泻等消化系症状。60%～80%病例有肝区痛或腹痛。凝血机制障碍较门脉性肝硬化明显，常有出血倾向，腹水形成较晚，一旦出现，不易消失而持续存在，常为晚期预后不良的表现。体征与门脉性肝硬化相似，呈肝病容，皮肤常有蜘蛛痣及肝掌，巩膜黄染，腹壁静脉曲张。肝脏轻度肿大，边缘不整，可触及结节，质地硬，脾轻度或中等度肿大，晚期多有腹水征。实验室检查肝功能常有严重障碍，大多数病人血胆红素>85μmol/L，血浆白蛋白下降明显，晚期常低于20g/L。大部分病人

血 HBsAg 阳性，凝血酶原时间延长。腹腔镜检查肝肿大或缩小，肝脏有结节，小结节者 5 年及 10 年生存率高于大、中结节者。肝活检为诊断本病的重要手段。

坏死后肝硬化诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of postnecrotic cirrhosis） 有肝炎反复发作史或重症肝炎史，或有长期服药史与慢性中毒性肝病史。肝脏质硬、有结节，脾肿大即可作出初步诊断。但确定为坏死后肝硬化则需依靠肝穿刺或腹腔镜检查。本病需与重型肝炎和其他类型的肝硬化进行鉴别。重症肝炎与坏死后性肝硬化的早期很难区分。其次应与门脉性肝硬化、原发性胆汁性肝硬化、血吸虫性肝硬性进行鉴别。

坏死后肝硬化治疗（therapy of postnecrotic cirrhosis）

1. 休息与饮食　早期应避免劳累，晚期需卧床休息。给予易消化、富营养及富维生素食物。

2. 治疗活动性肝炎　可给免疫调节剂治疗、抗病毒治疗、护肝治疗。

3. 抗纤维化药物的应用　可用青霉胺和秋水仙碱。青霉胺一般用右旋青霉胺（DO－PA）800～1 000mg/d,适用于慢性活动性肝炎和坏死后肝硬化早期，效果良好。副作用有皮肤瘙痒、皮疹、发热、嗜酸性细胞增多、味觉障碍（停药后好转）、白细胞及血小板减少、蛋白尿（停药后可持续数月）、神经炎、抗核抗体阳性（停药后 1 年逐渐好转）、皮肤弹力变性、甲状腺肿大等。出现副作用时应及早停药。有报道用秋水仙碱 1mg/d，每周用药 5d，用药 2 年。经治疗后可使临床症状改善，腹水及水肿消失，γ 球蛋白下降、GPT 恢复正常可预防食管静脉曲张再出血。

4. 控制低蛋白血症　静脉输注白蛋白可提高血浆白蛋白水平。如与利尿剂合用，利尿效果较好。使用大剂量白蛋白虽可提高血浆蛋白水平，但因腹水中白蛋白水平也相应提高，故腹水并不消退。

心源性肝硬化病因（etiology of cardiogenic cirrhosis）

1. 慢性充血性心力衰竭　常见于风湿性心脏病、肺心病、冠心病、心肌病，较少见者有梅毒性心脏病、膀型克山病、动脉导管未闭、主动脉缩窄、三尖瓣闭锁不全合并房间隔缺损、结节性多动脉炎所致心脏病变、先天性肺动脉狭窄、室间隔缺损、法乐四联征、原发性肺动脉高压、艾森曼格综合征等。上述疾病引起右心功能不全，由于长期淤血引起肝硬化。

2. 慢性缩窄性心包炎。慢性缩窄性心包炎时，肥厚的心包压迫心脏，极大限制了心脏舒张期充盈，致使右心室舒张末期压力及右心房压力的增高，肝静脉压力增高，肝脏充血肿大，肝细胞缺氧及坏死，中央区网状纤维组织增生导致心源性肝硬化。

3. 成人纤维增生性心内膜炎伴嗜酸性粒细胞增多症，本病国内少见。

心源性肝硬化诊断（diagnosis of cardiogenic cirrhosis） 有原发病因可查，有原发病的各种临床表现。临床表现有右心衰竭的各种症状与体征，包括缺氧、发绀、呼吸困难、颈静脉怒张、右心大、静脉压增高、持续肝肿大、腹水及肝颈逆流征阳性等。肝脏有与心搏搏动一致的搏动，提示三尖瓣关闭不全。心包炎积液时心脏普遍扩大，且随体位而变化，心音遥远、奇脉、静脉压升高、颈静脉怒张、肝颈逆流征阳性、脉压缩小。实验室检查及特殊检查见肝功能有轻度改变，血胆红素常增高。心脏 B 超及 X 线检查有助诊断。

心源性肝硬化鉴别诊断（differential diagnosis of cardiogenic cirrhosis）

1. 与门脉性肝硬化的鉴别　①有慢性肝病史，包括病毒性肝炎、慢性酒精性肝病，或有慢性肠道感染、营养不良、寄生虫感染病史。②慢性进行性乏力、食欲不振、恶心、腹胀、腹泻。③门脉高压表现。脾肿大、腹水、侧支循环建立、腹壁静脉曲张。④进行性肝功能减退的表现。黄疸、蜘蛛痣、出血倾向、性功能障碍等。⑤肝功能损害明显。低蛋白血症、白/球倒置、凝血酶原时间延长、ALT 常增高。⑥X 线、B 超、CT 检查有助诊断。

2. 心源性肝硬化与单纯性充血性心力衰竭所致淤血性肝肿大的鉴别。①单纯性心力衰竭所致肝肿大，在心力衰竭控制后均相应回缩，如肝回缩程度与心力衰竭好转不平行，或有静脉压显著增高但肝脏不相应肿大，倾向于心源性肝硬化。②心源性肝硬化有肝脏硬度增加、持续性黄疸，而肝区压痛不明显。③脾肿大，变硬、心力衰竭控制不回缩者多考虑心源性肝硬化。④如心力衰竭控制后腹水未见相应消退，

或腹水的程度较下肢水肿更明显者，支持心源性肝硬化的诊断。⑤长期持续腹水3个月以上，利尿效应差，支持心源性肝硬化。

3. 与慢性下腔静脉阻塞综合征的鉴别。①腹水量多，穿刺放液后迅速再生渗聚；②常伴有下肢水肿及下肢静脉曲张；③肝肿大较脾肿大显著；④上腹部及下胸部，尤其侧胸腹壁静脉曲张明显，且下腹壁血流方向为自下而上；⑤下肢静脉压比上肢显著增高；⑥下腔静脉造影可显示阻塞部位。

4. 与慢性型 Budd－Chiari 综合征鉴别。①多见于20～40岁；②进展慢，首先表现上腹痛、肝肿大、消化不良症状；③上腹部及下胸部剑突处出现静脉曲张；④脾大；⑤腹水为漏出液，量多，增长迅速；⑥下腔静脉和肝静脉造影可显示阻塞部位、程度和范围。具有重要诊断价值。

肝硬化X线诊断（X－ray diagnosis of liver cirrhosis）

1. 食管静脉曲张 ①早期X线表现：管壁边缘呈现小凹陷，多见于食管下1/3，为锯齿状阴影；轻度虫蚀状或串珠状充盈缺损；食管黏膜皱襞间钡纹连续性丧失，食管下段钡纹呈虚线状。②晚期X线表现：食管壁呈高度锯齿状，边缘凹陷明显，不侵及食管大部或全部；黏膜皱襞纹乱或近乎消失，食管下段呈蚯蚓状或串珠状充盈缺损；呈弛缓性食管扩张，蠕动减慢；贲门部分阻塞，钡剂通过缓慢。

2. 胃底静脉曲张 贲门、胃底部黏膜皱襞迂曲、增粗、不规则，呈现光滑分叶状充盈缺损及圆形透光区，似气泡，周围绕有线状钡剂。

3. 脾脏肿大压迫胃大弯及胃底，形成胃底部压迹。

肝硬化B超诊断（B type ultrasound diagnosis of liver cirrhosis） 肝脏大多病人右叶萎缩，左叶及尾叶肿大，重症肝硬化整个肝脏萎缩，下缘凸出或凹陷。肝表面回声失常，表现凹凸不平。肝缘变钝。肝实质回声增高，呈斑状，肝炎后肝硬化实质回声粗糙不均匀而欠规则。肝脏再生结节较大时，可见圆形或不规则回声减低区，边界清楚。门、肝静脉管径变细、迂曲。门静脉分支出现扭曲、变细和管壁回声增强。门静脉主干扩张，＞1.3cm。脾脏肿大，回声光点增强、增密。脾门区脾静脉内径增宽，＞1cm。门脉高压形成侧支循环。门静脉主干、脾静脉和肠系膜上静脉扩张，脐静脉重新开放可见直径7～10mm的管状无回声区，胃左静脉扩张纡曲。腹水。大量腹水时腹腔内有大片无回声暗区。坏死后肝硬化时肝内有多个大结节，直径5cm左右，结节区回声增强，边界清楚，周围有较强回声光带包绕。胆汁性肝硬化表现肝大，肝内毛细胆管管径扩张和肝内外胆管管径改变。

肝硬化CT诊断（CT diagnosis of cirrhosis） 因纤维瘢痕使肝缩小，而结节再生和脂肪浸润使肝肿大，致使肝各叶大小比例失常。肝密度降低，这是与肝脂肪变性有关。肝内出现结节改变，增强后结节浓染。肝内结节平扫时周围有低密度包绕，增强后结节与低密度发生相反变化。肝门增宽移位。脾大。以1个肋骨或1个肋间隙为1个肋单元，正常脾上下界＜5肋单元，肝硬化时＞5肋单元。腹水。门脉高压与侧支循环。可见肝外门静脉、脾静脉扩张，奇静脉、脐静脉扩张增粗，食管静脉曲张时见食管不规则的增厚，密度明显增高。

肝硬化磁共振诊断（magnetic resonance diagnosis of cirrhosis） MR检查在诊断早期肝硬化方面局限性很大。肝硬化中后期磁共振检查意义很大，它可区分肝硬化再生结节与结节型肝癌，前者在T_1和T_2加权像中均为低信号结节，后者在T_2加权像上为高信号不均质结节。对血管结构改变MR可见门静脉增宽，用磁共振血管造影（MRA）还能进一步观察门脉血流状态。加入与门脉垂直走行的预置饱和层，可判断门脉是否存在反向血流。还可立体显示侧支循环血管及自然分流情况。MR对腹水的检出敏感性也很高，T_1加权像上腹水为包绕肝脏的低信号区，T_2加权像上为明显高信号。由于可清晰显示膈肌，又可直接获得冠状和矢状图像，在区别胸、腹水方面优于CT检查。

肝硬化腹水（cirrhosis ascites） 肝硬化腹水是进行性肝病和预后不良的指征。腹水的形成是由于肾功能和各种血管活性物质代谢改变所致，淋巴液漏出进入腹腔也是腹水形成的主要机制。肝硬化腹水的出现，可继发很多致命的疾病，如肾功能衰竭、食管静脉曲张破裂出血、肝性脑病、感染和电解质紊乱等，亦可出现胸腔积水、呼吸困难、疝、精神紊乱及体力衰减等。提示肝硬化已发展至失代偿期，预后不良，因而一旦出现腹水，应积极治疗。

肝硬化腹水发生机制（pathogenesis of cirrhotic ascites） 多数学者认为钠水潴留，尤其是肾钠潴留在肝硬化腹水产生中起主要作用。

1. 钠水潴留 ①有效血容量减少、肾血管收缩、肾血流的再分配引起肾钠潴留及排水障碍；②醛固酮增高，血管舒缓素、激肽、缓激肽显著减少，抗利尿激素（ADH）增加、雌性激素血中浓度增高、前列腺素减少等内分泌因素引起钠水潴留。

2. 肝内因素 门脉高压与低蛋白血症、肝淋巴液增多等。

3. 感染因素 肝硬化合并感染时内毒素可引起肝脏小血管收缩，肝静脉回流受阻致门静脉压和肝静脉压升高，同时腹膜毛细血管通透性增强，蛋白漏出增加；内毒素还可引起肾小动脉痉挛，使肾小球滤过率降低，可加速腹水的形成。

肝硬化腹水的鉴别诊断（differential diagnosis of cirrhotic ascites） 典型的肝硬化腹水为漏出液，极少数病人为渗出液，较多为介于渗漏液之间，偶而呈血性。肝硬化漏出性腹水须与心源性、下腔静脉阻塞、Budd－Chiari 综合征、肝小静脉闭塞、肾病综合征、蛋白丢失性胃肠病、营养不良及 Meig 综合征等所致腹水相鉴别。腹水本身无鉴别诊断价值，如能结合病史、体征和其他资料，一般鉴别不难。肝硬化不典型腹水须确定是肝硬化本身表现，还是并发症所致，并须与癌肿、结核、黏液性水肿以及胰性腹水等进行鉴别。由于形成情况复杂，鉴别诊断有一定困难，甚至可造成误诊或漏诊。

肝硬化炎性与非炎性腹水的鉴别（differetiation of cirrhotic inflammatory and non－inflammatory ascites） 肝硬化腹水病人，可并发自发性细菌性腹膜炎（SBP），此外，肿瘤、免疫反应、胰酶刺激等亦可使腹水出现炎性改变，此时须与单纯肝硬化腹水特别是不典型的单纯肝硬化腹水进行鉴别。肝硬化炎症性腹水特点：①腹水中白细胞 $>500\times10^6$/L，如为细菌感染则中性粒细胞 >50%，合并结核感染则以淋巴细胞为主。②黏蛋白定性阳性，但少数单纯性肝性腹水也阳性，此可能与腹水对腹水长期物理刺激引起炎症反应有关。③腹水浓缩培养细菌和结核菌的阳性率不高，如为厌氧菌感染需用特殊培养基培养。④腹水 pH 测定，一般渗出液低而漏出液高。一般 pH≤7.3 或血清－腹水 pH 梯度 >1.0，提示感染。⑤腹水乳酸盐 >0.63mmol/L，溶菌酶增高 >23mg/L，提示感染性腹水。⑥腹水蛰试验阳性。⑦腹水葡萄糖/血清葡萄糖 <1.0 为炎性腹水，漏出液比值 >1.0。⑧腹水腺苷脱氨酶（ADA）渗出性腹水时多增高，一般 >6kU/L。

肝硬化腹水与恶性腹水的鉴别（differentiation of cirrhotic ascites and malignancy ascites） 恶性腹水可为漏出液（压迫阻塞血管或淋巴管，影响门脉或淋巴回流）血性腹水，也可为渗出性和渗漏不典型性，其中仍以渗出性最为多见。但肝硬化并发恶性腹水者，则以渗漏不典型为多见。

1. 血性腹水 血性腹水或红细胞 >10 万/L，红细胞:白细胞 >10:1，首先怀疑肝癌破裂、腹膜转移或其他肿瘤所致恶性腹水；如为淡血性或红细胞 <10 万/L，则多考虑为良性炎症，如结核、自发性腹膜炎。

2. 腹水 pH 炎症时大多 <7.3，恶性常 >7.4。

3. 腹水蛋白 恶性腹水时腹水蛋白含量增高，常在 30g/L 以上，腹水/血清白蛋白比值大多 >0.5，或血清－腹水白蛋白梯度变小，常 <1.1，而单纯肝硬化腹水有较大的白蛋白浊度梯度。

4. 腹水溶菌酶 癌细胞不产生溶菌酶，故在炎性渗出性腹水溶菌酶不增高（<23mg/L）者，常提示恶性腹水。

5. 腹水乳酸脱氢酶（LDH） LDH >3.34μmol/(L·s)，腹水/血清 LDH 比值 >0.6，提示癌肿或感染，若 LDH >8.35μmol/（L·s），腹水/血清比值 >1.0，则高度提示恶性腹水。LDH 同工酶恶性腹水时以 LDH_3，LDH_4，LDH_5 为主，而肝硬化腹水则以 LDH_2 为主。

6. 纤维连接蛋白（FN） 恶性腹水时腹水中 FN 明显升高，常 >75mg/L。肝硬化单纯腹水时腹水中 FN 不增高。

7. 腹水肿瘤标志物：癌胚抗原（CEA）>15μg/L，见于恶性腹水；腹水 AFP 升高提示原发性肝癌转移。

8. 腹水铁蛋白：渗出性腹水中铁蛋白常 >100μg/L，漏出液 <100μg/L，若 >500μg/L 或铁蛋白腹水/血清比值 >1.0，常提示恶性腹水。

肝硬化腹水治疗（treatment of cirrhotic ascites） ①一般疗法包括对原有肝病的营养治疗，加强对腹水的监护，卧床休息可增加肝血流量，增加肾钠排出及

利尿作用。限制钠和水的摄取。②应用利尿剂首选螺内酯，也可配合用襻利尿剂。③排放腹水。④腹水回输，包括腹水直接回输和腹水浓缩回输。⑤腹腔－静脉转流术（简称 PVS）适用于由肝、肾、心疾病所致的腹水，包括乳糜腹水和胰源性腹水。⑥门体静脉分流术以降低门静脉压。⑦补充白蛋白。⑧中医中药治疗：化瘀消积治本或扶阳湿运为辅或攻逐腹水治标，进行辨证施治，也可用消臌利水汤、强肝汤等。

顽固性腹水（refractory ascites） 顽固性腹水或重度腹水，亦称抗利尿剂性腹水，约占肝硬化腹水的16.1%。一般认为其特点为腹水量多，腹水持续超过3个月，无自发性利尿反应和利尿效应，对钠与水均不能耐受，尿钠＜10mmol/d，肌酐清除率下降到20～50ml/min（正常 80～100ml/min），最大尿流率为2ml/min，24h 尿 Na/K＜0.5（正常＞2.0）；常有低钠血症，半数以上病例血清钠＜130mmol/L；可有功能性肾功能衰竭存在。低盐饮食、限制水分摄入对利尿反应仍差，呈持久性失利尿效应。

顽固性腹水发生机制（pathogenesis of refractory ascites） 肝硬化失代偿愈严重，肝脏的灭能作用也愈削弱，有效循环血量显著减少，此时与钠、水潴留有关的激素，如抗利尿激素、肾素－血管紧张素－醛固酮系统（RAA）大量释放，交感神经兴奋性增高，前列腺素（PGE）及激肽系统形成减少，致使形成顽固性腹水。顽固性腹水病人有显著的钠潴留，细胞外液量显著增加，导致大量腹水与水肿。严重肝病时常伴肾功能衰竭，致使肾小管对钠的重吸收增加，血浆容量扩充，继之出现肝窦压力增高，门脉高压和血浆胶体渗透压降低，引起腹腔血浆容量扩充，最后大量腹水形成。此外，肝硬化时易于并发感染，以原发性腹膜炎及内毒素血症为重要。内毒素可直接损害肝细胞，又是助长腹水漏出或顽固不消的原因之一。内毒素通过水肿肠黏膜或肠壁淋巴管直接渗入腹膜腔，可使腹膜毛细血管通透性增加，使血浆内大分子量物质（如蛋白质）易从血管内漏入腹水中，腹水内蛋白量增多，又增高了腹水的胶体渗透压，加速腹水形成，并使之顽固而不易消退。

顽固性腹水诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of refractory ascites） 一般认为凡腹水量多，增长迅速，腹水持续超过3个月，对钠和水不能耐受，无自发性利尿反应，对利尿剂无利尿效应，尿钠＜10mmol/d，低钠血症或发生肾功能衰竭时应考虑顽固性腹水的诊断。诊断时应与耐药性腹水鉴别（表9）。

表9 耐药性腹水与顽固性腹水鉴别

项目	耐药性腹水	顽固性腹水
腹水程度	中等度或大量腹水	重度
诱因	利尿剂应用不当、腹水感染、蛋白质消耗等	肝硬化末期表现
对利尿剂反应	暂时性失利尿效应	持久性失利尿效应
血清电解质紊乱	较少、轻度低血钠或低血钾，尿 Na/K＜1	尿 Na/K＜0.5
治疗要点	重点去除病因	纠正危及生命的水、电解质和酸碱平衡失调

顽固性腹水的治疗（therapy of obstinate ascites） 顽固性腹水主要由肝炎后肝硬化所致，鉴于目前对肝炎病毒尚无特效抗病毒药物，因此仍以护肝治疗为主。排放腹水为顽固性腹水的一种替代疗法，治疗有效率为96.5%，每次排放腹水4～6L，1/d，直至腹水消失，排放腹水后静注白蛋白20～40g。排放腹水对系统血流动力学、肾功能、血浆容量、血清肌酐、血清钠浓度、肾小球滤过率和自由水清除率无重要影响。腹水直接回输术和腹水浓缩回输术。利尿剂、血管扩张剂、扩容剂联合治疗。可选用甘露醇、多巴胺、呋塞米、复方丹参、山莨菪碱等。采取腹腔－颈静脉转流术，胸导管分流术。治疗并发症包括原发性腹膜炎、肝肾综合征等。

肝性胸水的发病机制（pathogenesis of hepatic hydrothorax） 1938年 Worrow 首次描述肝硬化合并胸水，并命名为肝性胸水。发生率约为10%，女多于男，常以右侧多见。发生机制：①通过淋巴管吸收。横膈膜两侧的淋巴网发达，通过横膈膜淋巴管吸收腹水并转移至胸膜腔积聚。②腹水穿过横膈裂孔进入胸膜腔。腹水使腹腔内压增高，横膈膜腱部变薄，随后薄的浆膜内层突出至胸腔，形成一个水泡，在咳嗽、增加腹压动作等因素作用下，小泡发生裂孔，吸气时通过小孔从腹腔吸引液体到胸腔。③横膈存在缺损。见于无肝硬化腹水时出现的肝性胸水。

肝性胸水诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of hepatic hydrothorax） 具备以下条件即可诊断：①临床表现一般具有肝硬化失代偿期的各种临床表现，小量胸水一般无症状，中、大量胸水可出现不同程度的咳嗽、憋气、胸闷、气促，甚至呼吸困难；具有胸水体征，如叩之发实、呼吸音降低、支气管语音减低等。②经X线检查及胸腔穿刺证实胸水为漏出液并与腹水性质一致。③排除其他疾病所致的胸水。④放射性核素（如^{99m}Tc-MAA）注入腹腔内，胸腹腔造影可显示放射性示踪剂向右侧（或左侧、或两侧）胸膜腔的迁移。

鉴别诊断：①感染性胸腔积液：如结核性渗出性胸膜炎、结核性脓胸、非特异性脓胸、胸膜放线菌病、胸膜白色念珠菌病、胸膜阿米巴病、肺吸虫性胸膜炎等。②肿瘤性胸腔积液：见于肺癌合并胸膜转移、乳腺癌合并胸膜转移、胸膜间皮瘤、恶性淋巴瘤、Meigs综合征。③结缔组织疾病与变态反应疾病：如风湿、结缔组织疾病并发胸膜炎。④其他原因所致胸腔积液：如胆固醇性胸膜炎、乳糜性胸腔积液、血胸与血气胸等相鉴别。

肝性胸水治疗（therapy of hepatic hydrothorax） 病因治疗包括治疗肝硬化，减少腹水形成。胸腔穿刺放液。可用四环素行胸膜粘连术。一次用四环素50～500mg溶于5～10ml生理盐水溶解，1周后或隔2周后或不定期再次注射，可多次重复应用。四环素注入胸腔后可引起无菌性炎症，破坏胸膜间皮细胞，阻碍胸水产生，促使胸膜粘连和纤维化，从而使胸水消失。腹腔静脉分流术适用于横膈裂孔较大而使腹胸水交流呈双向的肝性胸水病人。胸腔静脉分流术，将腹腔静脉分流管的腹腔侧导管从第5肋间插入胸水侧胸腔，排除大量胸水后，分流管的静脉侧管端插入同侧锁骨上颈内静脉，并使前端留置于上腔静脉，将内藏球颈的泵部固定于前胸壁。本法适用于无腹水性大量顽固性胸水、非横膈裂孔型肝性胸水病人。横膈裂孔修复术。对顽固性肝性胸水病人宜用本法治疗。本法缺点是腹水有可能从缝合的针眼中再次穿通进入胸腔。

肝硬化诊断（diagnosis of liver cirrhosis） 有病毒性肝炎、血吸虫病、长期酗酒或营养失调等病史。肝脏质地坚硬。有肝功能减退的临床表现，如肝掌、蜘蛛痣、黄疸、出血倾向等。门脉高压的临床表现，如脾肿大、侧支循环形成、腹水。某些肝功能试验异常。有或无肝硬化的并发症存在。如上消化道出血、肝性脑病、并发感染、肝肾综合征、电解质紊乱等。也可几种并发症同时并存。B超、CT或MRI检查有重要诊断价值。

肝硬化的鉴别诊断（differential diagnosis of cirrhosis）

1. 肝炎后肝硬化特点：①食欲不振、低热症状较多见；②蜘蛛痣、肝掌、水肿、巩膜及皮肤黄染、腹壁静脉曲张、中等度以上难治性腹水等较常见；③肝在代偿期肿大，可有压痛，脾轻度肿大；④肝功能损害明显，球蛋白增高及血浆蛋白比例倒置；⑤肝炎血清标记可确诊。

2. 血吸虫病性肝硬化特点：①多年在疫区劳动生活、反复接触疫水；②病程较长，乏力、腹胀、稀便较多；③嗜酸性粒细胞升高，红细胞、白细胞、血小板常减少；④肝左叶肿大多见，脾高度肿大；⑤肝功能异常者较少；⑥病程中查出过血吸虫卵或孵出毛蚴。

3. 与伴有肝肿大的疾病鉴别：如慢性肝炎、原发性肝癌、充血性心力衰竭、缩窄性心包炎等。

4. 与引起腹水和腹部肿大的疾病鉴别：常见的有结核性腹膜炎、慢性肾炎、腹腔内肿瘤和巨大卵巢囊肿等。结核性腹膜炎时腹水蛋白浓度常在25g/L以上，白细胞计数常在250×10^6/L，且以淋巴细胞为主，有结核病史，可有结核中毒症状。

自体腹水回输术（reinfusion technic of autoascites） 所谓自体腹水回输术即从腹腔抽出腹水，通过静脉回输到体内。有密闭式和开放式两种回输方法，前者又有一次性全部回输法、少量多次回输法和部分回输法三种。适用于顽固性腹水、肾性腹水、Budd-Chiari综合征引起腹水的治疗。腹水感染、有凝血机制障碍、严重心功能不全、严重心律失常、近期内有上消化道出血、肝性脑病时禁用此法治疗。自身腹水回输既可清除腹水，降低腹压，有利于肾脏灌注，又可补充血容量，提高血浆蛋白，增加有效血容量，增加肾小球滤过率，增加尿量，通过多种机制达到消除腹水的目的。

腹水浓缩回输术（reinfusion technic of concentration ascites） 腹水浓缩回输术系将抽吸出来的大量腹水经超滤或透析浓缩，滤掉大量的水和钠，然后将腹水

中的自体蛋白质静脉回输给病人。经治疗不但可清除大量的钠和水，又有促进利尿作用。故常用于大量腹水或顽固性腹水病人的治疗，包括肝、肾性腹水，也用于乳糜胸、腹水等。目前常用的浓缩腹水回输方法有平板型透析器、中空纤维透析器、腹水超滤器、聚乙二醇和赛璐芬管进行腹水浓缩回输法等数种。治疗的副作用和并发症有发热、腹部穿刺部位腹水外溢、血清电解质紊乱、肺水肿和消化道出血及肝性脑病等。

胸导管分流术（thoracic duct shunt） 胸导管分流术即行胸导管颈内静脉吻合术治疗门脉高压并发顽固性腹水。进行胸导管引流及胸导管颈内静脉吻合有降低门静脉压力，减少食管静脉曲张出血和改善腹水的效果，本疗法只能暂时控制腹水，况且由于胸导管壁薄，手术比较困难，成功率低，栓塞率高，加上本手术转流的仅为淋巴液，而已经形成的腹水还要靠腹膜的淋巴管逐渐吸收，所以术后腹水消退较慢，故近年已少用。

腹腔－颈静脉转流术（peritoneo－jugular shunt） 腹腔－颈静脉转流术是根据胸腹腔压力差的原理，利用灵敏的单向阀将腹水转流入静脉系的一种简便手术。由于静脉导管植入颈内（外）静脉，故名腹腔－颈静脉转流术。用于治疗肝肾综合征、由于大量腹水所致的呼吸困难或同时伴有胸水、腹水伴有疝并破裂者。对于低盐饮食2周后体重不减、不能坚持规定的内科疗法、反复住院或利尿剂无效、床边转流有效但不能持久及作为腹水患者进行腹腔内手术的预备阶段者均可施行本手术治疗。禁忌证有：①重症肝炎伴黄疸；②活动性肝炎；③急性肾小管坏死；④脑病；⑤感染性腹水伴有其他脓毒性病灶者；⑥新近发生过食管静脉曲张破裂出血；⑦严重的心脏病；⑧有严重出血素质者。手术应用的范围包括：①肝硬化腹水；②Budd－Chiari综合征；③乳糜腹水；④肾性腹水；⑤心源性腹水；⑥胰源性腹水；⑦手术后腹水；⑧营养不良性腹水；⑨淀粉样变性腹水；⑩癌性腹水等。

肝硬化一般内科治疗（general medical treatment of cirrhosis） 肝硬化的病因在我国主要是由病毒性肝炎所致，当今抗病毒治疗尚无确切可靠的方法，而对肝纤维化也尚无特异有效治疗，因此内科一般治疗具有重要的治疗价值。包括：①休息。处于代偿期和病情静止（肝功能正常）的病人，可适当减少活动，并可酌情参加一些轻工作。在失代偿期和病情活动以及并发感染等时，应绝对卧床休息，以减轻肝脏负担。②饮食营养。应保证充分的热量和维生素。总热量每日约为2 500～3 000kJ。营养成分总热量的比例，应是蛋白质和碳水化合物各占40%，脂肪占20%。应供给含丰富蛋白质尤其含高生物效价蛋白质的食品，如牛乳或乳制品、豆制品、蛋类、鱼和瘦肉等。给予高糖饮食，每日供糖300～500g。脂肪摄入量不应超过50g。③避免应用对肝脏有损害的药物。如异烟肼、某些抗生素、硫氧嘧啶、酒精和锑剂等。④积极治疗对肝脏有影响的并存病，如结核病、糖尿病、胆系感染、心力衰竭、药物中毒、营养不良等。⑤适当合理应用保肝药物，如肌苷、辅酶Q_{10}、肝得健等。

肝硬化氨基酸代谢失衡（imbalance of amino acid metabolism in cirrhosis） 肝硬化时因肝功能障碍常引起氨基酸代谢失衡。表现芳香族氨基酸（AAA，主要是苯丙氨酸、酪氨酸和色氨酸）和蛋氨酸不能被肝分解而积聚，致使血浆中AAA增加，继之兴奋胰岛A细胞以及肝脏对胰高糖素的降解减少，血浆胰高糖素刺激肌肉的分解代谢，并释放氨基酸使大量AAA进入血中。AAA主要在肝内分解代谢，当肝脏无力将其分解时，致使血中AAA浓度升高2～4倍。支链氨基酸（BCAA）不经肝脏代谢而是由肌肉和脂肪组织分解，故肝功能障碍不影响其堆积。正常时BCAA/AAA为3～3.5，肝硬化时比例为1或<1。AAA进入脑，经过脱羧酶的作用，苯丙氨酸代谢为苯乙醇胺，酪氨酸代谢为鳌胺，与正常神经递质相竞争，影响正常神经传导。使大脑冲动受阻而发生抑制，出现意识障碍甚至昏迷。

肝硬化氨基酸疗法（amino acid treatment of cirrhosis） 所谓氨基酸疗法主要用含丰富支链氨基酸的复方氨基酸治疗肝性脑病和慢性肝病病人。提高血浆BCAA浓度，通过和其他中性氨基酸竞争运转使AAA通过血脑屏障减少，阻止或减少假性神经递质的产生；肝功能障碍能量不足时，BCAA为主要供能形式；能源充沛时，可加强肝脏蛋白合成，减少机体蛋白分解，使血浆AAA下降。故认为BCAA治疗可减低AAA浓度，提高BCAA/AAA比值，使氨基酸正常化，能改善肝硬化所致的低蛋白血症，也用于治疗肝

性脑病。目前临床常用制剂有 14AA - 800（14 合氨基酸）、6AA - 400（6 合氨基酸）、FO - 80、HEP（hepatamine、肝胺）、BS 692、肝脑清氨基酸注射液等。

肝硬化上消化道出血病因（cause of hemorrhage of upper digestive tract in cirrhosis） 肝硬化合并上消化道出血，过去认为主要是门脉高压致食管胃底静脉曲张破裂所致，自从胃镜普遍开展以来，尤其是急症胃镜的检查发现，由静脉曲张破裂出血所致者仅占 24% ~41%，非静脉曲张出血所致者却占 45% ~ 75%。因此，肝硬化并上消化道出血时，应查明出血的原因和部位，以便针对病因进行治疗。非静脉曲张出血的病因包括急性胃黏膜病变、门脉高压性胃病、消化性溃疡、反流性食管炎、食管 - 贲门黏膜撕裂综合征、慢性胃炎、胃癌、胃黏膜脱垂、血管畸形等。

肝硬化上消化道出血内科治疗（medical treatment of upper digestive hemorrhage in cirrhosis） 一般治疗包括卧床休息、保持安静、禁食、预防感染，加强护理等。输血、血浆或代血浆、输液，以维持血容量。应用止血剂，孟氏液、维生素 K、凝血酶原复合物（PPSB）、凝血酶、巴曲酶、海莫莱士、普舒莱士、法布莱士等。非曲张静脉出血药物治疗；冰盐水洗胃、$H^+ - K^+ - ATP$ 酶抑制剂、去甲基肾上腺素、组胺 H_2 受体阻滞剂等。静脉曲张出血的药物治疗：加压素、生长抑素、普萘洛尔、血管扩张剂等（参见降门脉压药物治疗）。

肝硬化钠代谢紊乱（metabolic disturbance of natrium in cirrhosis） 钠是细胞外液的主要阳离子，成人体内的总量约 100g，1/2 分布在细胞外液。正常人 100g 肝组织含钠 6 ~ 12mmol。肝硬化时的钠代谢紊乱有：①稀释性低钠血症。系因肾水排泄障碍、肾钠潴留、低蛋白血症、输液不当等因素所致。主要有水中毒的临床表现，如头晕、头胀、头痛、厌食、肌肉抽动、恶心呕吐，重者脑水肿甚至昏迷。轻度及中度水过多的治疗主要是严格限制水分摄入，重症水过多病人，常用 3% ~5% 氯化钠溶液，一般剂量为 5 ~ 10ml/kg 体重，先给 100ml（2 ~ 3ml/kg 体重）于 1h 内缓慢静脉滴入，或用公式计算：

需补钠量（mmol）=（142 - 血钠测定值）×体重 ×0.6

开始给需补充量的 1/3 或 1/2。高钠治疗不但可纠正低钠低渗状态，还可用于治疗腹水。②真性低钠血症。由多种原因引起，包括吐泻、食欲不振、发热、使用利尿剂、放腹水等。治疗主要以补充高渗溶液为主，可用生理盐水 1 000ml + 10% 葡萄糖液 250ml + 5% 碳酸氢钠 100ml 静滴，明显缺钠性低钠血症（Na < 120mmol/L）可用高渗盐水，补钠量可按：

补钠量（mmol）=（142 - 所测血钠值）×体重 ×0.2

1g 氯化钠含钠 17mmol，根据补钠量，算出所需氯化钠量，再换算为含 Na^+ 溶液，如生理盐水、高渗盐水等。③无症状性低钠血症：特点为低渗低钠，治疗棘手，限制水、钠摄入可有一定治疗作用。④高钠血症：当水丢失多于钠丧失开始治疗用生理盐水或适当给予血浆和其他血容量扩张剂，待循环衰竭纠正后，再给予低张盐水。对盐中毒型病人可用呋塞米治疗，同时应及时补充，以免加剧高渗。

肝硬化钾代谢紊乱（metabotic disturbance of kalium in cirrhosis） 肝硬化的钾代谢紊乱主要为低钾血症，发生率为 3.4% ~51.8%。引起低钾的原因有钾的摄入不足、钾的排出增加、钾的分布异常、高醛固酮血症和低镁血症等因素。低血钾的治疗，首先应去除致病因素，积极治疗肝硬化。补钾治疗之前应首先改善肾脏功能。轻度缺钾，以口服钾盐为方便、安全。较严重病例不能口服者，给静脉补充氯化钾，一般以 10% 氯化钾 15 ~ 30ml 加入 10% 或 5% 葡萄糖液 1 000ml 中静滴，通常每日补充 3 ~ 6g（40 ~ 80mmol）。应当指出，钾进入细胞内较为缓慢，一般需补钾 4 ~ 6d，严重者 10 ~ 20d 才能使细胞内缺钾得到纠正。

肝硬化锌代谢紊乱（metabolic disturbance of zinc in cirrhosis） 肝硬化时，由于锌的吸收减少或排泄增加，常可引起锌缺乏，见于酒精中毒、摄锌减少或吸收不良等因素引起。锌缺乏可促进肝纤维化诱发肝性脑病发生。治疗除去除病因和诱因外，给予锌剂治疗。①硫酸锌，150mg/d，重症病人 600mg/d，口服。②醋酸锌，30mg/d，口服。③4.4% 硫酸锌，适用于不能口服者，1 ~ 2ml 加入 1 000ml 生理盐水中静脉缓滴，1/d，2 周为一疗程。

肝硬化硒代谢紊乱（metabolic disturbance of selenium in cirrhosis） 硒是动物体内必需的微量元素，是重要的营养物质之一。硒是谷胱甘肽过氧化物酶（GSH－Px）的必需组成成分。GSH－Px能催化还原型谷胱甘肽变成氧化型谷胱甘肽（GSSG）。GSSG有保护膜脂类、蛋白和核酸抗氧化作用，因此，保护了细胞膜的结构和功能。此外尚有促进精子生成和刺激抗体产生作用。肝硬化时易引起低硒血症，硒缺乏可导致肝细胞退行性变和坏死，进一步促进肝纤维化，使原有的肝病加重。心肌纤维坏死、心脏广泛出血，可突然发生急性心力衰竭，冠心病死亡率增加。尚可有溶血性贫血、视力障碍、进行性脑退化、生长缓慢、四肢关节变粗、脊椎变形。硒缺乏可用亚硒酸钠150～750mg/d，口服。或用亚硒酸钠3μg/（kg·d），静脉点滴，同时给予补充铁剂。尚应治疗原发病，消除诱发因素。

肝硬化铜代谢紊乱（metabolic disturbance of copper in cirrhosis） 铜是人体必需微量元素之一。铜是许多酶的成分，直接参与组织细胞的酶化过程。肝硬化时引起铜代谢紊乱，主要是血铜增高。正常成人血清酮含量，男性为10.99～21.98μmol/L，女性为12.56～24.34μmol/L。高铜血症见于肝豆状核变性（Wilson病）和胆汁淤积综合征。血清铜的变化还可作为评价肝病治疗疗效的一个指标。高铜血症治疗：①促进铜盐排出，可用二巯基丙磺酸钠、二巯基丁二钠、青霉胺、三盐酸三乙基羟化四甲铵、硫酸锌等。②减少胃肠吸收铜，硫化钾20mg，3/d，口服或硫酸锌200mg，3/d，口服。③减少食物中铜的摄入，可食用含铜量较低的食物，如精面、萝卜、藕、白菜、瘦猪肉、瘦鸡、芹菜、奶等。

肝硬化铁代谢紊乱（metabolic disturbance of iron in cirrhosis） 正常肝内含铁总量约为0.4g，其98%位于肝细胞，1.5%在网状内皮细胞，其余少量位于胆管、脂肪等细胞。肝硬化近期有呕血、黑便者血清铁下降，有黄疸、腹水及肝功能明显异常者血清铁增高。一般肝硬化时铁蛋白和转铁蛋白饱和度均增高；血清转铁蛋白和总铁结合力降低。血清铁低时可用铁制剂治疗，如硫酸低铁、碳酸低铁等。高铁血症，如血色病时可静脉缓注去铁敏10mg/kg或肌注500mg后，可与铁蛋白及含铁血黄素中的铁结合，形成水溶性红色色素铁胺，由尿排出，以减少体内铁含量。

肝硬化并内痔出血的外科治疗（surgical therapy of cirrhosis with internal pile bleeding） 肝硬化门脉高压时由于门脉压力增高，门静脉系统的直肠上静脉系统与腔静脉系统的直肠下静脉及肛门静脉吻合，明显扩张形成痔核、破裂时引起便血。临床上很少需要对内痔进行手术治疗，一般可采用药物以降低门静脉压力。在内痔出血时可服用缓泻剂，保持大便通畅，避免便秘，可减少出血机会。严重出血者可采用静脉曲张硬化剂注射的方法，对痔核注射乙氧硬化醇或鱼肝油酸钠，使痔核消失，达到预防出血的目的。

门脉高压症（portal hypertension） 正常人门静脉压力为5～20cmH_2O，外科手术中测压＞30cmH_2O为异常。门静脉压力超过2.45kPa（25cmH_2O）或门脉压超过下腔静脉压1.47kPa（15cmH_2O）即为门脉高压。临床上把各种原因引起的门脉系统压力持续增高的一组疾病称为门脉高压症。门脉高压症的临床表现包括：①静脉侧支循环的建立与开放，如腹壁静脉曲张，食管胃底静脉曲张、痔静脉曲张等；②脾肿大，静脉淤血所致。脾肿大可为正常的2～3倍或更大，严重者可伴脾功能亢进。③腹水。上消化道出血及门体循环性脑病是门脉高压症的常见并发症。门脉高压症的病因治疗是困难的，治疗其并发症，延长病人生命，提高生活质量是临床医师的主要任务。门体静脉分流术、经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术（TIPPS）可降低门脉压力，早期病人采用β－受体阻滞剂或钙离子拮抗剂等药物，也可达到降低门脉压力、减少并发症发生的目的。

门脉高压症病因及发生机制（etiology and pathogenesis of portal hypertension） 门脉高压症的病因主要为门脉系统机械性梗阻及流入门静脉系统的血流量增加，60%由肝硬化所致。基于机械性梗阻为发生门脉高压的最主要原因，一般将门脉高压症分为三型：（1）肝前型梗阻：脾静脉压增高，肝静脉楔压正常。由下列疾病引起：①门静脉先天异常如狭窄、闭锁、血管瘤、海绵窦样变；②门静脉血栓形成：门静脉炎，血液凝固性增加，新生儿脐带感染等；③其他如脾静脉血栓，肝动脉与门静脉瘘等。（2）肝内型梗阻：最多见。病因有：①窦前性：脾静脉压增高，肝静脉楔压正常。包括血吸虫病性肝纤维化，肉芽肿性肝病，先天性肝纤维化等；②窦后性：脾静脉压与肝静脉楔压均增高。见于肝硬化（除外血管病，Will-

son病与胆汁性肝硬化）及肝静脉血塞性疾病。(3) 肝后梗阻型：脾静脉压增高，肝静脉压不能检查。见于：①肝外静脉阻塞，如血栓形成、局部肿瘤压迫及肝上段下腔静脉蹼膜形成等；②缩窄性心包炎、慢性右心衰竭。(4) 原发性门脉高压症：又称特发性门脉高压症，病因未明，可能与病毒性肝炎或自身免疫反应有关，所谓班替（Banti）综合征即属此型。肝硬化造成门脉高压的主要机制：①再生结节的压迫；②肝纤维化使肝静脉分支受压；③肝窦基底膜形成及窦周纤维化，使肝窦扩张受限，窦内炎细胞堆积，血流受阻；④间隔内动－静脉吻合，门静脉受肝动脉的压力负荷，⑤汇管区瘢痕化；⑥脾脏肿大，脾血管阻力减低，脾静脉血流量增加。

门脉压与脐静脉血流测定（detection of portal pressure and umbilical vein flow）　门脉压测定有以下几种方法：(1) 脾内压（SP）：经皮穿刺脾脏可直接测出脾内压，与手术时测定脾静脉压或门静脉相符。门脉高压时，脾内压增高。(2) 肝静脉楔压（WHVP）：经肘静脉插入肝导管至右心房，经下腔静脉而入肝静脉，将导管深入到肝静脉流出道可测得WHVP，大致可代表肝窦压，与脐静脉插管所测得的门静脉左支压力相近似。(3) 经脐静脉插管门静脉测压：上腹切口，扩张脐静脉，插入导管抵达门脉左支，可直接测得门静脉压。(4) 手术中门静脉压测定，术中由肠系膜上静脉插管直接测量门静脉主干压力，但可因麻醉、出血、腹腔压力变化及患者体位等影响其正确性。奇静脉血流与门静脉压力密切相关，能反映侧支循环的情况。可用同位素标记物，超声Doppler双套系统或连续热稀释法测定。热稀释法测定值正常为0.15～0.25L/min，肝硬化门脉高压时平均为0.65L/min，门－腔分流，气囊压迫或普萘洛尔治疗后奇静脉血流减少。反复测定奇静脉血流可监视门脉高压症药物的效果，但不能用于估计曲张静脉出血的危险。

食管静脉曲张破裂的机制（mechanism of oesophageal varices bleeding）　食管静脉曲张破裂出血的主要原因为门脉高压，当门脉压超过25～30cmH_2O者易发生出血。吞咽硬质食物，胃食管反流可致食管静脉损伤出血。近来研究证明，决定曲张静脉破裂的临界因素不是压力本身，而是曲张静脉壁的强度。由于曲张静脉壁的张力过大而破裂出血。曲张静脉壁张力=$(P_1-P_2)\times r/W$，式中P_1为曲张静脉压力，P_2为食管腔中的压力，r为曲张静脉的半径，W为曲张静脉壁的厚度。因此，Ⅳ度静脉曲张时，r大而W小，即使曲张静脉压不太高，出血的危险性也很大。如果曲张静脉周围的支持组织薄弱或吸气时食管腔内呈负压，则更易出血。Spence研究食管组织学发现，食管静脉曲张时，上皮下有多数扩张的管道，电镜下可见这种管道以一种不典型的内皮组织为界限，对Ⅲ因子相关抗原染色阳性，此与内镜所见之樱桃红点一致，认为这对曲张静脉破裂出血的发生机制有重要意义，但尚需进一步研究。

食管静脉曲张破裂出血的预后（prognosis of oesophageal varices bleeding）　如为肝外门静脉血流受阻，只要能解除阻塞则预后较好。肝硬化门脉高压病人食管静脉曲张首次出血的病死率为40%～80%，以出血为主要死因者占11%～34%，出血后5年存活率为5%～15%。从确诊肝硬化起的5年生存率，一般病例为76.8%，合并出血者为49%，有与无曲张静脉出血的死亡率分别为39%和14%。按照Child分级，死亡率A级为6%，B级为13%，C级50%。出血前肝功能恶化和代偿的病人死亡率分别为70%以上和15%以下。因此，决定预后的主要因素为急性失血量与肝功能不全的程度。

门脉高压性胃病（portal hypertensive gastropathy，PHG）　门脉高压患者常有胃黏膜，尤其是胃底黏膜的充血、出血、糜烂性病变，称为门脉高压性胃病。系由于肝静脉及门静脉血流阻力增加，导致胃黏膜淤血、黏膜缺血、缺氧所致。此外，前列腺素水平减低、胃黏膜屏障作用减弱、胆汁反流、酒精及非甾体类消炎药的作用也与发病有关。轻度胃黏膜病变无明显症状和体征，重度患者易发生出血，占门脉高压患者胃肠道出血的10%～60%。内镜检查轻度者常见有胃黏膜细微粉红色点状或猩红热样损害、蛇皮样或马赛克样改变。重度患者类似食管静脉曲张有高度出血危险时的樱桃红色。抑酸药物治疗无效。门脉减压分流术可用于重度活动性出血时的止血治疗。普萘洛尔可减低门脉压力，有利于该病的治疗。内镜直视下对出血部位喷洒止血药物、微波或激光照射有局部止血作用。硬化剂治疗可发生门脉高压胃黏膜病变或使原有病变加重。

门脉高压的血流动力学改变（change of haemodynamics of portal hypertension） 长期而持久的门静脉高压（PVH）势必导致门静脉血流动力学（portal hemodynamics，PHD）的改变，它包括门静脉血流（PBF）方向的改变，肝内与肝外侧支循环的形成（短路）和肝血流量的改变。腹腔内的静脉血流，主要是因门静脉回流受阻，肝门静脉压力升高，促使门静脉与体静脉之间形成侧支循环，肝门静脉血流由此直接进入体静脉。临床上较主要的侧支循环有三条：①经胃冠状静脉、食管静脉、奇静脉流入上腔静脉。当侧支循环在食管下端和胃底部黏膜下高度发展时，可形成静脉曲张。②经再通的脐静脉（肝圆韧带），胸腹壁静脉、胸廓内静脉与上腔静脉相连，可形成脐周及腹壁的静脉曲张，脐以上的静脉血流向上，流经腹壁静脉，腋静脉和乳内静脉，进入上腔静脉；脐以下的静脉血流方向向下，流入大隐静脉，经髂外静脉进入下腔静脉，有时在脐周或剑突下可听到静脉营营音。③肝门静脉系统的直肠上静脉与腔静脉系统的直肠下静脉及肛门静脉吻合，明显扩张形成痔核，破裂时引起便血。多数学者认为慢性门脉高压症兼有门脉阻力增加及门脉血流量增多这两方面的因素。注射吲哚氰绿后，自外周静脉与肝静脉中测其消失时间可计算肝总血流量，肝病时肝总血流量可以正常、减低或增高。

门脉高压症的一般治疗（general therapy of portal hypertension） 门脉高压非出血期的一般治疗包括：（1）休息：病情轻微者可从事一般工作，但须避免繁重的体力和脑力劳动，病情较重者或近期有消化道出血者应暂停工作，适当卧床休息，有利于改善肝脏循环，促进肝组织再生。特别要避免过度用力如搬运重物，便秘者宜口服缓泻药，保持大便通畅，以防排便时用力导致食管静脉曲张破裂出血。（2）应用保肝及减轻肝纤维化的药物治疗：如水飞蓟宾、维生素B及维生素C及中药丹参、黄芪、冬虫夏草等。出血时的一般治疗，除卧床休息外，应根据脉搏、血压、心率的情况判断出血量的多少。如已有轻度休克应立即输血，如一时不能得到血源，可先输血浆、右旋糖酐、代血浆或5%的葡萄糖液，以保持血容量。新鲜血内含有各种凝血因子，以输新鲜血为好。此外还需注意水与电解质，酸碱平衡，为防止肠道中陈旧血液吸收导致血氨增高诱发肝性脑病，可服硫酸镁或甘露醇导泻。乳果糖不仅有缓泻作用，而且可改变肠道pH，使之呈酸性，有预防肝昏迷的作用，尤为适宜。

门脉高压症的饮食治疗（diet therapy of portal hypertension） 门脉高压症饮食治疗的基本原则是给予高蛋白高糖、高维生素、适当脂肪、热量充足易消化的食物。蛋白质是机体各种组织的基本构成原料，对肝组织的再生和修复、肝功能的恢复、各种酶和免疫球蛋白的合成均有关键性作用。成人需蛋白质为1g/（kg·d)左右，慢性肝病者可按1.5～2.0g/kg体重供给，并尽量选用含氨基酸完全的蛋白质如瘦肉、鱼、虾、禽、蛋、奶类及豆制品等，但门脉高压者常有门体侧支循环的形成与开放，高蛋白饮食可导致血氨增高，诱发肝性脑病。因此应根据血氨高低调整蛋白质的摄入量。糖类是机体代谢过程中提供能量的最重要来源，也是合成蛋白质以制备抗体、酶类和细胞结构成分的重要物质，并可保证肝细胞内糖原的含量，有利于肝脏的解毒作用。此外，糖的充足供应可减缓蛋白质的分解代谢，达到节约蛋白质的效果。故应供应充足的米、面、谷类，但过量糖的摄入可导致脂肪肝。若合并肝源性糖尿病者应按糖尿病的治疗原则，限制糖的摄入。脂肪一般维持在30～50g/d，不必过多，但如过少则影响脂溶性维生素的吸收。维生素A、维生素B_1、维生素B_2、维生素C、维生素E及维持机体正常生理功能的钾、钠、铁、铜、锌、硒等也应保证适量供应。此外，饮食中应避免过于粗糙、坚硬的食物，提倡细嚼慢咽，特别注意鸡骨、鱼刺，以防损伤曲张的食管静脉。含酒饮料应绝对禁忌。

血吸虫病性肝纤维化并门脉高压（schistosomiasis liver fibrosis complicated by portal hypertension） 血吸虫病性肝纤维化由晚期血吸虫病所致，习称“血吸虫病性肝硬化”，因其组织病理改变无假小叶形成，故实际上不是肝硬化而是肝纤维化。长期反复或大量感染血吸虫尾蚴后，虫卵不断从门静脉入肝，并沉积于肝内，由于虫卵直径大于门静脉末梢的口径，故虫卵主要聚集于肝窦前的小叶间和汇管区门静脉分支内，引起弥漫性门静脉炎、静脉周围炎和纤维化反应，最后导致门静脉分支周围的纤维化，在汇管区、肝小叶间及门静脉周围增生的大量结缔组织，并不向肝小叶内伸展，未将正常肝小叶分割改建为假小叶，并不形成肝细胞再生结节，故不属于病理意义上的肝硬化。基于门静脉分支周围纤维化的病理特点，较早地突出发生窦前型门脉高压，尤其胃肠道静脉回流受阻为明显，容易形成胃与食管静脉曲张和脾肿

大，肝实质受损较轻，肝功能代偿较好，食管静脉曲张破裂出血、或诱发肝性脑病为最常见的并发症。

降门脉高压药物治疗（drug therapy of portal hypertension） 治疗门脉高压的药物有两类，一类是降低内脏血流的血管收缩药，另一类是降低门静脉血流阻力的血管扩张药。血管收缩药包括：（1）垂体后叶素及其衍生物：垂体后叶素（vasopressin，VP）可使肝总血流量降低25%～40%，使门脉压力降低23%～36%。常见的不良反应有血压增高、心律失常、诱发心绞痛、急性心肌梗死、肠绞痛、脑血管意外等。用法：VP 75U加入5%葡萄糖500ml中静脉点滴，每分钟20滴左右（即每分钟0.3单位），如有效，24h后剂量减半，一般可用2～3d。VP衍生物，三甘氨酰基赖氨酸加压素（glypressin），目前国内尚少应用。（2）生长抑素及其衍生物：奥曲肽（octreotide）又称善得定（sandostatin），是人工合成的八肽生长抑素，其半衰期较天然生长抑素长，可皮下注射，对多数胃肠激素有抑制作用，控制食管胃底静脉曲张破裂出血的疗效与VP相仿或更好，且无VP的不良反应。用法为0.1～0.2mg静脉注射，然后每小时0.05～0.01mg静脉点滴，维持24h。（3）β受体阻滞剂：用于降门脉压，预防静脉曲张出血的复发。普萘洛尔（propranolol），又称心得安，可阻滞心脏血管β_1受体减少心输出量，阻滞β_2受体，使β_2受体兴奋性相对增强，内脏血管收缩，入肝血流减少。用于肝功能代偿较好的病人。对Child－Pugh B～C级病人反应不佳。不良反应为减慢心率、降低血压、诱发肝性脑病，支气管哮喘、心衰等，骤然停药可诱发食管静脉曲张破裂。用法为40mg/d开始，逐渐增加和调整剂量，使静息心率减慢25%为宜。必要时可与硝酸甘油或钙离子拮抗剂等联合用药。血管扩张药有：①硝酸甘油（nitroglycerin，NG），为一种强静脉弱动脉血管扩张剂，小剂量（NG 7～15μg/min）静脉注射无效，大剂量易引起动脉血压降低，临床上常与VP联合应用。②二硝酸异山梨醇酯（isosorbide dinitrate，ISDN）为慢作用长效硝酸酯制剂，作用与NG相似。单硝酸异山梨醇，作用时间长，对静脉扩张作用明显，对动脉也有扩张作用。用法为20mg，3/d。③钙通道拮抗剂：作用于肝硬化患者肝脏的纤维间隔和肝窦周围的肌成纤维细胞，使其松弛并抑制其收缩，从而减低门静脉压力，常用的有维拉帕米（verapamil），硝苯地平（nifedipine）。其他还有α_1－肾上腺素能受体拮抗剂如哌唑嗪，α_2受体激动剂如可乐定，5－羟色胺受体阻滞剂如酮舍林，利坦舍林等，但目前临床上尚未普遍应用。

经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术（trans－jugular intrahepatic portosystemic shunt，TIPS） 经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术是1988年德国海德堡大学外科医院Rithter等人首次应用于临床的一种介入放射学技术，即经皮穿刺右侧颈静脉，送入导管，在肝窦内建立肝静脉和门静脉主要分支之间的分流通道，并放置特殊的金属支撑架，以保持通道的通畅，用以降低门静脉压力，控制和预防门静脉高压所致的上消化道大出血。其实质是一种非外科的门体静脉分流术。

经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的适应证和禁忌证（indication and contraindication of trans－jugular intrahepatic portosystemic shunt） 适应证：①食管胃底静脉曲张破裂大出血经保守治疗效果不佳者；②中至重度食管胃底静脉曲张，随时有破裂出血危险者；③外科分流术后通道阻塞后的再出血；④不能手术或手术危险极大的急诊大出血；⑤等待肝移植其间受到致命性大出血威胁者；⑥门脉高压症引起的顽固性腹水。⑦作为肝硬化食管静脉曲张出血病人决定手术前的治疗。禁忌证：①肝静脉、门静脉狭窄或阻塞性病变；②肝性脑病前兆、中重度黄疸、难以纠正的凝血功能障碍和严重的心肾功能不全；③侵及肝内大血管的肝癌及肿瘤距穿刺区很近的肝癌；④感染及败血症；⑤断流术失败后门静脉内有血栓形成者。

经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的并发症及其处理（complications of trans－jugular intrahepatic portosystemic shunt and their treatment） 并发症有：①腹腔内出血、多由反复穿刺、穿刺针穿出肝包膜外，或由于门静脉分叉部在肝外，穿刺门脉右支时距分叉部<2cm，球囊扩张时撕裂静脉壁或由于肝静脉进针点距下腔静脉太近（<2cm），损伤静脉壁所致。一经发现应及时做手术修补。肝动脉损伤多见于过多穿刺的病例，如发现大出血可行肝动脉栓塞。②肝性脑病。TJPSS术后肝性脑病的发生率低于外科手术分流，并与病人原来肝功能状况有关，术后肝性脑病发生率为30%～10%，且程度较轻，经内科保肝及降血氨治疗，多于2周内恢复。③胆管损伤。术前应仔

细了解有关影像学资料，穿刺时避开大的胆管，尽管减少穿刺次数，细针穿刺可减少该并发症的发生。④葡萄球菌菌血症。术前、术后应加强抗生素治疗。⑤造影剂引起的肾功能衰竭。防止措施包括使用非离子型造影剂，控制造影剂的用量在200ml以内；术后多饮水，保持尿量不<1 500ml/d。⑥动静脉瘘。多系穿刺损伤或金属内支架腐蚀血管所致，可经肝动脉导管选择性栓塞动静脉瘘。

门脉高压外科治疗与评价（surgical therapy of portal hypertension and its evaluation） 门脉高压外科治疗的目的是减少门静脉系统的血液来源，阻断出血的静脉，建立门体分离循环通路。传统的手术有：①门腔静脉分流术：术后可减压15~30（cmH_2O），能预防食管静脉破裂出血，吻合口血栓发生少，但术后肝性脑病多（20%~30%）。②脾肾静脉分流术，术后降低门脉压力5~15cmH_2O，手术死亡率低，发生肝性脑病少（<5%），但吻合口易形成血栓，术后复发出血率较高（15%~25%）；③肠腔静脉分流术适于脾、门静脉有血栓形成脾已切除的患者，手术容易，减压比脾肾分流术大，术后脑病发生率少，但搭桥处血管可能发生阻塞。④贲门周围血管离断术脑病发生率为0%~1.7%，5年生存率达75%~92.4%，但再出血率仍高达4.1%~17.3%。断流术后门静脉血流量并不如理论中所想象的那样增加，反而降低40%以上。断流术后门脉高压性胃病更严重。⑤选择性远端脾胃静脉分流术意在仅降低脾、胃静脉系的门静脉压力而仍保持门静脉—肠系膜静脉系的门静脉高压，从而维持向肝门静脉血流量。但经研究术后3周，肝脏的门静脉血流即减少50%，2年内仍继续下降，因此，随术后时间的推移逐渐失去了分流的选择性。加之手术复杂、术后腹水尤其是乳糜性腹水并发率高，因此近年已逐渐少用。⑥限制性门体分流术也称部分门体分流术，小口径门体分流术。即采用较小的分流口径，将部分门静脉血分流至体循环，使门静脉压适当下降至足以防止食管胃底曲张静脉破裂出血，同时最大限度维持门静脉向肝血流，降低门体脑病的发生率。此术虽不能延长病人生命，但减少了门体脑病的发生，（10%左右），我国学者提出门体分流加断流术，可发挥两者各自的优点，减少缺点，但此术创伤过大，仅适用肝功能代偿良好者。⑦肝功能处于Child C级时，肝移植不失为一种有效的治疗方法，但由于供本及经费问题，尚难推广。

食管静脉曲张发生机制（pathogenesis of oesophageal varices） 正常人体食管可见四层静脉，分别为内膜静脉浅表静脉丛，深静脉及外膜静脉。此外，尚可见穿静脉沟通深静脉与外膜静脉。这种静脉在食管胃连接部位较其他部位更为多见。深静脉之主干在食管下端与胃的相应静脉彼此沟通。颈段静脉回流至甲状腺下静脉，上胸段静脉回流至奇静脉和半奇静脉引入上腔静脉系统。下胸段和腹段静脉与胃左静脉相吻合，属门静脉系统。这样食管本身的静脉丛吻合就构成门腔静脉吻合途径之一，由于门静脉系统无静脉瓣，其血流方向主要依其压力梯度决定，肝内或肝外门静脉阻塞时，门静脉血流输出受阻，门脉压升高，其血流势必另找通路，故血流经胃左静脉，胃冠状静脉到食管静脉丛，导致食管各层静脉扩张，尤以深静脉主干的扩张、扭曲为主。

食管与胃静脉曲张的内镜诊断（endoscopic diagnosis of oesophageal varices） 内镜检查时少量注气使食管黏膜皱襞消除后仍能看见显著的静脉者称食管静脉曲张。曲张的静脉呈蓝色或青色，蛇形（亦称蚯蚓状）或串珠状（亦称结节状），沿食管长轴分布。由于食管、胃连接部血管内压最高，故静脉曲张最显著。静脉曲张一般分为三度。轻度，曲张静脉呈蛇形，直径<3mm；中度，曲张静脉扭曲呈结节状，直径3~6mm，范围不超过食管中段；重度，曲张静脉呈明显结节状隆起，直径>6mm，以致阻塞部分管腔，此时，食管上段亦常有静脉曲张、Dagradi将静脉曲张分五度。Ⅰ度用内镜镜端按压食管壁后才能见到呈直线或呈S状的曲张静脉。直径<2mm；Ⅱ度形态与Ⅰ度相似，但不必用内镜压迫食管壁即能发现，直径2~3mm，常在食管前壁向头侧延伸一较长距离，称“前哨静脉”。Ⅲ度明显隆起的曲张静脉，直径3~4mm，分布较稀疏；Ⅳ度静脉明显迂曲，直径>4mm,分布较密，被覆黏膜完整或残缺。Ⅴ度曲张静脉呈菊花状，以致阻塞部分管腔，表层黏膜菲薄，且可见樱桃红色细小曲张血管，曲张静脉表面呈弥漫发红，樱桃色红斑或血泡样称“红色征”。其中血泡样斑见于出血病例，红色长度大于5cm者，可能在3个月内发生出血。Sarin等将胃静脉曲张分为2类：即第一类为胃食管静脉曲张（GOV）：胃曲张静脉延续至胃食管连接处以上且均与食管静脉曲张相连，分两个亚型，Ⅰ型（GOV-1），此型为食管静脉曲张的延续，沿胃小弯延伸至胃食管连接处以下

2～5cm。曲张静脉较直，较常见。Ⅱ型（GOV－2），静脉曲张经胃食管连接部延伸至胃底，长且迂曲，结节状。第二类为孤立性胃静脉曲张（IGV）即不伴食管静脉曲张的胃静脉曲张，依其位置分两个亚型：IGV－1位于胃底，在贲门外几厘米。也称胃底静脉曲张，IGV－2此型包括出现在胃内任何部位（如胃窦或幽门）的孤立胃静脉曲张。GOV－1较多见。

食管静脉曲张出血的诊断（diagnosis of oesophageal varices bleeding） 食管静脉曲张出血的诊断依据为①有门脉高压或食管癌、贲门癌等的病史及体征；②有呕血及黑便，且以呕血为主。常见鲜红色，并常带血块，严重者可伴休克表现；③辅助检查：有3种方法：食管钡餐造影能明确食管静脉曲张的诊断，但不能明确有无出血；经皮经肝门静脉造影，可提供侧支循环解剖，但具有创伤性，操作复杂，并发症较多，临床少用；纤维胃镜检查：不但明确食管静脉曲张的有无，且能明确有无活动性出血，只要医师操作熟练，十分安全，是目前确诊该病的最重要的方法。

食管静脉曲张注射硬化剂治疗（sclerotherapy of oesophageal varices） 食管静脉内或静脉周围注射硬化剂可导致静脉内血栓形成静脉周围纤维化，减少和防止再出血的发生。其适应证为：①食管静脉曲张破裂大出血；②门脉高压分流术或脾切除术后再出血；③重度食管静脉曲张有出血史，但因全身情况较差不能耐受外科手术者；④食管静脉曲张破裂大出血，经三腔管压迫或药物治疗，出血暂停，如加用硬化剂注射可减少并发症发生。方法是常规胃镜检查，除外胃和十二指肠病变后，从活检孔内插入硬化剂注射针（NM－1K注射针），直视下向曲张食管静脉内注射5%鱼肝油酸钠，每点1.5ml或1%乙氧硬化醇，每条静脉5～8ml每次选5～8个注射点，分别注射，5%鱼肝油酸钠和1%乙氧硬化醇，总量分别为8ml和25ml左右。注射部位一般距门齿35～40cm，或食管贲门连接部上方2cm处，可以单纯静脉内注射或静脉周围注射，也可以静脉内外均注射，用镜身或胃镜末端附加的气囊（MD－690气囊）对注射部位压迫3～5min，以防止注射处出血。一般病人注射后14d需重复注射1次，连续2～3次可望曲张的食管静脉变细或消失。常见的并发症有：①轻度发热；②胸骨后疼痛；③一过性吞咽困难；④注射处溃疡、出血、穿孔。⑤食管狭窄等。此法止血是暂时的，由于门静脉高压的持续存在，仍有再出血的可能。

内镜食管静脉曲张结扎术（endoscopic variceal ligation，EVL） 内镜食管静脉曲张结扎术（亦称套扎术）是以内痔弹性橡皮环结扎原理为基础的安全、有效、简单易行的止血和预防食管静脉曲张出血的治疗方法，其适应证与食管静脉曲张硬化剂注射相仿，对脾切除行断流术和分流术后食管静脉再出血者，尤为适宜。方法有单次结扎法和连续结扎法两种。单次结扎法每次插镜仅能结扎1处。连续结扎法一次插镜可套扎5～8环，不需外套管，病人痛苦少，结扎处隆起5～8mm的组织团块，形如息肉，根部有一橡皮环紧勒，它逐渐变紫，术后6h可进流质饮食，卧床休息，术后48h内均有不同程度的吞咽不适，梗噎感和胸骨后隐痛，无需特别处理。其他并发症与食管静脉曲张硬化剂注射同。结扎处由于缺血、坏死而脱落，有时可导致溃疡，甚至大出血。

食管静脉曲张出血双囊或单囊三腔管压迫止血（double－cyst or single－cyst Sengstaken－Blakemore tube used to stop bleeding while oesophageal varices bleeding） 三腔管（Sengstaken－Blakemore）系治疗食管静脉曲张破裂出血的一条橡胶管（或硅胶管）。双囊即胃囊和食管囊，三腔即分别通向胃囊，食管囊和胃腔。三腔管气囊压迫止血率为50%～80%，出血6h内应用有效率为80%，但再出血率达60%。半数在拔管后72h前后发生，由于曲张食管静脉的血源来自冠状静脉，故宜先在胃气囊内注气或注水200～250ml，个别需300ml，并以500～1 000ml瓶装入盐水作牵引压迫，如继续呕血，可再向食管囊注气100～150ml，维持充气压于4.7kPa（35mmHg）以上，但应避免使病人处于难以忍受的境地或因而导致吸入性肺炎与通气不良。为防止三腔管压迫部位黏膜坏死，故应在24h解除牵引力5h，但连续压迫48h很少发生黏膜糜烂。胃气囊压迫最长可连续7d。老年人应注意气囊脱出引起窒息，一旦发生应立即剪断三腔管放气。止血后应先放松食管气囊，以后放胃气囊。如72h无出血，可拔管，或将放气后的三腔管保留胃内，从胃管可注入流质饮食，亦可从胃管间歇抽吸以观察是否有再出血。如有鲜血吸出，应再将三腔管气囊充气，并重新牵引。三腔管有暂时止血效果，可为择期手术做好准备。

食管静脉曲张经皮经肝门静脉栓塞治疗（percutaneous transhepatic portal vein embolism therapy of oesophageal varices） 经皮经肝穿刺插管至胃左静脉和胃短静脉的远端注射栓塞剂。适应证为门脉高压食管静脉曲张不宜手术的危重出血患者。目的是使患者有一过渡期，为择期手术作准备。术前先给镇静剂，局麻下做经皮经肝门静脉造影，当导管进入胃左静脉时，先做门脉造影，证实导管位于胃左或胃短静脉远端时，注射50%葡萄糖50ml使血流减慢，再注入凝血酶500～1 000U、明胶海绵小片或合并注入乙醇油酸盐或十四羟硫酸钠或氰丙烯酸异丁酯（bucrylate）或插入钢丝圈，导致血液凝固。如能闭塞曲张静脉而闭塞胃左静脉远端，则再出血率可降低，但应注意勿使凝血物质反流入门静脉主干发生门脉血栓。闭塞的曲张静脉逐渐变细但很少完全消失。再出血率6个月为10.3%，1年内为20.7%。并发症有一过性发热，门脉压升高，腹水暂时性增多、胸腔积液伴或不伴出血、门静脉或脾静脉血栓形成、胆管损伤、血腹甚至死亡。并发症的发生与操作者经验有关。插管直至曲张静脉处在离肝血流中止后再注射栓塞剂，可避免门静脉血栓发生。

食管静脉与胃静脉曲张出血的外科治疗（surgical therapy of oesophageal and gastric varices bleeding） 为控制食管静脉与胃静脉曲张破裂引起急性上消化道大出血，曾用经胸或经腹直接切开食管或胃行曲张静脉缝扎术。切除曲张静脉的食管下段及胃底后再吻合术、胃中部横断吻合术、食管横断吻合术等，均因并发症多效果差而被淘汰。近年研究认识到分流术后门脉压力过低，由于肝血流量的减少导致肝性脑病发生率增高，因此，为保持肝血流灌注，并维持来自肠系膜上静脉血流中营养物质入肝，需扩大食管、胃周围离断血管的范围，包括切断胃短血管、切除脾脏、切断胃左血管及食管腹段和贲门周围的血管及结扎食管周围的扩张血管，并在膈肌水平切断食管再吻合。在食管环肌与纵肌之间尚有一组静脉将黏膜下与食管周围的两组曲张静脉连接起来，断流术时必须同时离断。我国裘法祖教授强调尚须切除胃左静脉的食管最高支。随着消化道吻合器的普及，利用不同的器械在食管下端或胃底打上多排缝钉以阻断壁内各层血管而不缝合，简化了操作，减少了术后痔的发生。总之，断流术应包括切除肿大的脾，游离食管下段6～8cm和近侧1/2胃大弯及小弯，切断胃左静脉到胃底食管的所有分支，还要阻断胃底食管黏膜下和肌层间的静脉网，彻底的断流术，手术范围广，时间长，术后再出血率在10%～40%之间。

肝硬化合并败血症（cirrhosis complicated by septicemia） 肝硬化时由于机体抵抗力减低，免疫功能下降，容易合并感染，特别是细菌感染，是病情急剧恶化及重要死因之一。致病菌多为革兰阴性杆菌，也可为金黄色葡萄球菌或霉菌。肺部、胆囊、胃肠道、腹膜、泌尿道感染多见，严重者可演变为败血症。近年来国外发现心内膜炎发生率增高，值得重视。当肝硬化合并败血症时，临床表现可为不典型，如不提高警惕及时做血培养可延误诊断，导致严重后果。

肝硬化败血症发生机制（pathogenesis of cirrhosis complicated by septicemia） 肝硬化败血症的发生机制主要有：(1)肝脏网状内皮系统吞噬作用及滤菌功能减退。枯否细胞及窦状隙细胞是体内的主要网状内皮细胞。肝硬化时纤维结合素（fibronectin）减少，使肝网状内皮系统吞噬功能减退。加之肝硬化存在门体侧支循环，门脉中的细菌得以绕过肝组织进入体循环导致败血症发生。(2)补体成分缺乏，调理作用及趋化活性降低。补体成分由肝脏制造，严重肝硬化及暴发性肝衰竭患者的C3、C5，B及D因子含量减少，导致补体系统激活及替代途径功能障碍。激活补体有调理吞噬细菌作用，肝硬化时，此调理作用减弱。补体缺乏也导致白细胞趋化因子（C3a，C5a等）减少，粒细胞向炎症聚集的趋化活性降低。(3)中性粒细胞及单核细胞功能减退：肝硬化时中性粒细胞体外贴附功能减退，体内对趋化因子的反应活性减弱。中性粒细胞不易自毛细血管内游走至管壁外细菌感染的部位、粒细胞的杀菌作用也减弱，此与血清中出现影响补体活性物质，细胞内缺乏谷胱甘肽及超氧化物酶有关。此外，单核细胞的吞噬作用、杀菌活性及细胞杀菌作用也减弱。

肝硬化合并大肠杆菌败血症（cirrhosis complicated by E. coli septicemia） 大肠杆菌败血症是肝硬化败血症中最常见的一种，多与住院期间各种侵入性诊疗操作或交叉感染有关。有些患者发病前即有尿路、呼吸道感染或急性胃肠炎，可能是引起败血症的主要原因。也有患者感染来源不明，称为“自发性大肠杆菌败血症”。本病起病急骤、寒颤、高热可达40℃以上，可为弛张热或间歇热，有的一日内出现二次高

热，称“双峰热”。有的上午高热，下午及晚间体温反而偏低称“颠倒热”。退热时大汗淋漓，常伴恶心、呕吐、腹痛、腹胀、嗜睡、意识障碍、烦躁不安、谵妄、心率加快、呼吸急速、亦可有轻度呼吸性碱中毒，约20%患者出现中毒性休克。实验室检查白细胞增高、中性粒细胞增多，常有中毒性颗粒，由于肝硬化时脾脏肿大伴脾功能亢进，全血细胞减少，感染时白细胞增高不明显，应予注意。少数患者可发生弥散性血管内凝血（DIC），血培养可明确诊断。治疗应选用广谱抗生素如氨苄青霉素、羧苄青霉素等、氧哌嗪青霉素等。近年由于青霉素耐药菌增多，常选用第三代头孢菌素如头孢呋辛（西力欣），头孢他定（复达欣），头孢曲松（菌必治）、喹诺酮类抗菌药如氧氟沙星，环丙沙星等常被选用。氨基糖苷类抗生素易造成肾损害，头孢哌酮钠（先锋必素）影响维生素K吸收，导致凝血酶原时间延长，故临床上应避免使用。用中毒性休克时除加强抗菌治疗外，应注意补充血容量，纠正酸中毒，必要时需加用血管活性药物如多巴胺，间羟胺等。本病预后严重，有中毒休克者如无及时而适当的治疗，常于发病5d死于肝性脑病或肝肾综合征。肝功能代偿功能较好者经积极治疗1～3周获痊愈。

肝硬化败血症的诊断（diagnosis of cirrhosis complicated by septicemia） 肝硬化患者突然发生原因不明的寒颤、高热、白细胞数增高及中性粒细胞增多者应考虑本病。确诊有赖于血培养。对可疑者应在未用抗菌药物前，在寒颤高热期做血培养。由于侵入血流的细菌数量在24h内有变动，故为提高血培养的阳性率，必要时24h内连做2～3次培养。如有致病菌生长还应做抗生素敏感试验。

肝硬化败血症的治疗（therapy of cirrhosis complicated by septicemia） 肝硬化败血症的治疗最好参考致病菌对抗生素的敏感试验，临床上多在细菌培养结果报告之前采用经验治疗。革兰阴性菌败血症首选氧哌嗪青霉素1.0g，每8h缓慢静注1次，或头孢呋辛（西力欣）1.5g，每8h肌注或缓慢静注1次；或头孢他定0.5～1.0g，每12h肌注或静注、静滴1次；头孢曲松（菌必治、罗氏芬）1.0g静脉注射，2/d。因静脉滴注不能在短时间内使血浓度增高到有效浓度，故现已少用。环丙沙星0.2g，静脉滴注。2/d，疗效确切，价格较第三代头孢类抗生素便宜，现常被选用。金黄色葡萄球菌败血症时，由于金黄色葡萄球菌为革兰阳性菌，因此抗生素的选用以万古霉素最佳，1.0g每12h静注或静滴1次；第一代头孢菌素疗效虽不及万古霉素但其毒性较低，也可选用，如头孢唑啉钠（先锋霉素V）2～3g静脉滴注，2/d。其他抗生素的耐药菌株增多，疗效较差已少应用。如临床上不能确定致病菌为革兰阳性或阴性菌时，可选用泰宁（Tienam），该药为亚胺培南和西司他丁的复合制剂，对革蓝阳性及阴性菌均有抗菌作用，但可有恶心、呕吐等消化道反应及头晕、嗜睡等，大多轻微，少数人有轻的神经功能紊乱，肌痉挛，肝肾功能损害及血液学检查异常，故用药期间应予注意。孕妇、婴儿及肾功能不全者慎用。常用剂量为1.5～2g/d严重感染3～4g/d，分2～3次缓慢静脉滴注。疑有厌氧菌感染者，可静滴甲硝唑0.2g，2/d。

肝硬化并发泌尿系感染（cirrhosis complicated by urinary tract infection） 泌尿系感染是肝硬化常见的间发感染。包括急慢性及复发性肾盂肾炎、膀胱炎、菌尿症等。致病菌90%为大肠杆菌，其余为克雷白菌、肠杆菌、奇异变形杆菌及粪链球菌。大肠杆菌含K抗原量多者发病率更高。多发性尿路感染常为多种细菌混合或交替感染。临床表现依感染累及部位而异。膀胱炎主要为尿急、尿频、尿痛或伴低热。肾盂肾炎的表现可似败血症，起病急骤伴寒颤、高热，并有膀胱炎症状。泌尿系感染的诊断依靠典型的临床表现和尿液检查，后者包括尿常规检查，中段尿细菌培养。细菌数超过10^5/ml为显性菌尿，可确定为尿路感染致病菌。治疗尿路感染常用的药物有呋喃坦啶、磺胺甲基异噁唑。近年多用喹诺酮类抗菌药如诺氟沙星、氧氟沙星或环丙沙星。严重感染可静脉滴注头孢呋辛（西力欣）、头孢他定（复达欣），或头孢曲松（菌必治）。

肝硬化并发肠道感染（cirrhosis complicated by intestinal tract infection） 肝硬化患者因为门脉高压，胃肠黏膜淤血，消化功能不良及肠黏膜的SIgA量减低，容易发生肠道感染。致病菌包括细菌性痢疾杆菌、沙门菌、致病大肠杆菌、病毒等。肠道感染后表现为腹痛、腹泻、腹胀、菌痢者可有里急后重。粪便稀薄或带黏液、脓血。粪培养有致病菌生长则可明确诊断。沙门菌感染常为进食不洁食物而集体发病的急性食物中毒，临床表现为急性胃肠炎。由于肠道感染

的致病菌多为革兰阴性菌，故治疗该类感染常用磺胺甲基异噁唑，呋喃唑酮，近年常用诺氟沙星、氧氟沙星或环丙沙星，严重者可选用第三代头孢菌素如头孢呋辛、头孢他定、头孢曲松等，除积极抗菌治疗外，还应注意水、电解质及酸碱平衡，感染急性期应避免使用止泻药，以免细菌毒素大量吸收，导致病情加重。

肝硬化并发自发性腹膜炎（cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis） 自发性腹膜炎旧称原发性细菌性腹膜炎，是指非腹腔脏器穿孔或损伤所致的腹膜炎，为肝硬化的严重并发症之一。其发生率国内报告占肝硬化病人的3%～10%，为肝硬化腹水病人的20.6%。本病临床表现复杂，大多病情严重，常为肝性脑病的诱因，预后较差。

肝硬化自发性腹膜炎发病机制（pathogenesis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis） 肝硬化容易发生自发性腹膜炎的机制包括致病菌和机体两个方面：（1）病菌进入腹腔机会增加，本病原发感染灶主要在肠道、胆道、泌尿道，致病菌多为革兰阴性菌。肝硬化门脉高压时，内脏静脉淤血和淋巴管扩张，不仅产生腹水，而且可引起肠黏膜水肿或糜烂，使肠黏膜屏障防御能力降低，肠道感染时，细菌易从肠道通过淋巴系统或肠壁侵入腹腔。另外，门静脉内的细菌与带菌的淋巴液可自淤血的肝窦壁溢出，经肝门淋巴丛漏入腹腔，或经门静脉与肝静脉吻合分支或经门－体循环短路直接进入体循环，以致引起菌血症及腹腔感染。（2）机体防御功能削弱，肝硬化病人一方面因肝本身单核－巨噬细胞系统功能破坏，肝脏消除血流中细菌的能力下降，另一方面由于肝硬化病人常有低蛋白血症，而导致补体不足，免疫球蛋白浓度降低及白细胞趋化功能减弱等，为细菌侵入创造了条件。肝硬化时肠道细菌大量繁殖，细菌抗体上升，使机体产生异常免疫反应，机体抗感染能力进一步下降。本来正常腹腔液体对许多细菌有抗菌作用，而肝硬化腹水时，由于大量液体稀释，腹水中的免疫球蛋白和补体降低及白细胞趋化功能减弱，使白细胞对大肠杆菌等致病菌的直接杀菌功能削弱。腹水中有丰富的蛋白，糖与电解质，有利于细菌的生长繁殖。细菌（数量和毒力）与机体抵抗力相互作用，细菌数量多，毒力强，机体免疫力下降时即可发生自发腹膜炎，反之，即使存在门脉高压也不一定发病。凡是使机体免疫力下降的因素如腹泻、上消化道出血、长期使用激素或免疫抑制剂，外科手术，滥用抗生素和增加肠内压力的各种诊疗操作如内镜检查，直肠指检、灌肠等，以及静脉内插管、腹腔穿刺，气囊填塞和导尿等均有可能诱发本病。

肝硬化自发性腹膜炎诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis） 我国1988年在福州市召开的全国腹水讨论会对自发性腹膜炎提出了以下诊断标准：肝硬化腹水患者，有下列表现且能排除结核或继发性腹膜炎、肿瘤等情况下，应考虑自发性腹膜炎。（1）出现发热、腹痛及腹部压痛、反跳痛等腹膜刺激征。（2）凡腹水白细胞 $>500\times10^6$/L，多形核白细胞（PMN）>50%，腹水培养有致病菌生长，涂片阳性者，可诊断为自发性腹膜炎。（3）凡腹水白细胞 $>300\times10^6$/L，PMN>50%，结合临床表现，可诊断为自发性腹膜炎。（4）凡腹水白细胞 $>300\times10^6$/L，PMN>25%，即使无临床表现，也可认为菌腹水症（Bacteriascites），应高度疑及自发性腹膜炎，并按自发性腹膜炎治疗。（5）如腹水检查不能达到上述标准，下列试验阳性者，也可诊断为自发性腹膜炎：①腹水pH<7.30或血清腹水pH梯度>0.10，②腹水乳酸盐>0.63mmol/L，但恶性腹水中乳酸盐也可呈高水平，酸中毒时腹水乳酸盐也可升高，应注意鉴别；③腹水酯试验阳性；④腹水腺苷酸脱氨酸（ADA）>6kU/L。但恶性腹水中及结核性腹膜炎时ADA也可升高。自发性腹膜炎的鉴别诊断主要有两种疾病：（1）结核性腹膜炎：肝硬化并发结核性腹膜炎可无特殊临床表现，如不能发现腹膜外的结核灶，诊断较困难，如腹水中蛋白>2.5g/L，或白细胞数 $>250\times10^6$/L，中性粒细胞<25%，应考虑结核性腹膜炎可能。若中性粒细胞持续>30%，则可能性不大。腺苷脱氨酶两者均可增高，但结核性腹膜炎时ADA增高更明显。确诊有赖于腹水结核菌培养、接种，最好是通过腹腔镜进行腹膜活检病理检查。最近Wikins等观察到结核性腹膜炎的腹水葡萄糖与血液葡萄糖的比值为0.25～0.93，肝硬化腹水比值为1.00～3.68，两组区别值为0.96。认为以此值鉴别肝硬化患者是否合并结核性腹膜炎有一定价值。（2）继发性腹膜炎：继发性腹膜炎与自发性腹膜炎鉴别较困难，因两者从临床、X线气腹有时无法区别，且致病菌相同。但继发性腹膜炎腹水中的白细胞和蛋白含量相对更高，肝硬化腹水并发胰腺炎时，腹水及血清淀粉酶均可增

高。若腹水培养有霉菌生长,常为继发性腹膜炎。

肝硬化自发性腹膜炎的治疗(therapy of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis) 自发性腹膜炎以内科治疗为主,(1)抗生素应用:在腹水培养及药敏试验前或对腹水培养阴性的病人,应首选对革兰阴性菌敏感的抗生素,为兼顾革兰阳性球菌及厌氧菌感染,最好采用抗生素的联合用药,一般以青霉素加氨苄青霉素(或氧哌嗪青霉素),头孢唑啉钠加环丙沙星联合,也可用第三代头孢菌素如头孢呋辛(西力欣),头孢他定(复达欣),头孢曲松(菌必治)与甲硝唑联合应用。氨基糖苷类抗生素有肾毒性,一般不用,必须要用时应密切随访尿常规及肾功能。抗生素治疗一般不少于2周,Fong等认为腹水中白细胞数 250×10^6/L 是停用抗生素的指标。(2)腹水引流与局部用药:为提高腹水中抗生素的浓度,常采用抗生素(如头孢曲松)腹腔内注入,每周1~2次,可缩短疗程。有人通过套管针穿刺将一根细硅胶管置入腹腔缓慢引流已感染的腹水,并酌情适当静脉输注白蛋白,收到良好效果,但应注意水与电解质平衡,置放时间1~3d,一旦病情减轻即应将引流管拔除。(3)支持疗法及保护肝肾功能:经给予高热量饮食及多种维生素,适当输注白蛋白,避免使用对肝肾功能有损害的药物等。

肝硬化自发性腹膜炎的预后(prognosis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis) 肝硬化自发性腹膜炎的预后,决定于肝功能损害的程度及是否能早期诊断及时而有效的治疗。因为自发性腹膜炎的细菌毒素可通过门静脉等到达肝脏,加重肝实质损害,使黄疸加深、腹水急剧增多且不易消退,如不及时治疗,可产生肝性脑病,上消化道出血,肝肾综合征及感染性休克而危及生命,预后差、死亡率高。如在发病24h内接受合理的治疗则可改善预后。好转率可达60%以上;如超过48h治疗,好转率仅为20%~30%。

肝硬化并多器官功能衰竭(cirrhosis complicated by multiple organ failure) 多器官功能衰竭(multiple organ failure, MOF)亦称多系统器官功能衰竭(multiple system organ failure,简称MSOF),是20世纪70年代提出的临床综合征。MOF是指发病24h以后、人体有两个或两个以上器官或系统同时或相继发生功能衰竭。若在发病24h内死亡者、属于复苏失败之列,需除外。肝硬化并发MOF是肝硬化的严重并发症,发生率为10%~30%,死亡率高达30%~100%,是导致肝硬化患者死亡的主要原因之一。

肝硬化并多器官功能衰竭的病因(etiology of cirrhosis complicated by multiple organ failure) 本症的主要病因是感染。腹腔穿刺、导尿、内镜检查、手术、静脉输液等可引起外源性感染;胃肠道、皮肤、呼吸道菌丛可导致内源性感染。绝大多数感染由内源性感染所致。尤其是胃肠道被认为是致病菌的贮源和MOF的启动机。致病菌多为革兰阴性菌。肝硬化时肝实质受损,枯否细胞功能下降,肝脏解毒功能削弱,肠黏膜屏障功能障碍,易发生菌血症和内毒素血症,体液中补体减少也不利于病原菌及毒素的清除。消化道出血如食管或胃底静脉曲张破裂出血或门脉高压胃病等引起的出血既是诱发MOF的原因,也是肝硬化发生MOF时消化系统衰竭的表现。其他如严重创伤、手术、不平衡输液,使用利尿剂及麻醉药不当、排放腹水、便秘、饮食不当等因素也可诱发MOF。

肝硬化并多器官功能衰竭的发病机制(pathogenesis of cirrhosis complicated by multiple organ failure) 本症的发病机制还不十分清楚,目前有以下几种学说:(1)内毒素学说:内毒素具有广泛的生物活性,如干扰细胞膜的生理功能、破坏溶酶体膜的稳定性、损害线粒体结构使细胞能量代谢障碍、激活补体、激肽-血管舒缓素、凝血-纤溶系统、引起毒性物质及血管活性物质产生而导致MOF。(2)低灌流学说:感染、创伤、上消化道大出血、大手术等常伴有循环血量不足及心输出量减少,使各主要系统、器官灌流不足,机体为了维持心脑血流供应,通过调节机制,首先使胃肠道及肾脏动脉发生强烈收缩,以保证心、脑血供,而其他器官可出现低灌流量,导致急性胃黏膜病变及应激性溃疡、肾小管坏死、急性肾功能衰竭、肺间质水肿、呼吸窘迫综合征(ARDS)、肝细胞变性及坏死加剧、急性肝功能衰竭。(3)免疫学说:肝硬化患者常发生严重的感染。病原菌的代谢产物及其毒素可诱发机体免疫反应异常、如巨噬细胞、中性粒细胞过度激活和聚集,形成细胞栓子,在脏器微血管造成栓塞,由此产生过多的酶可破坏邻近或远处的正常组织。内毒素具有抗原性,可与抗体形成免疫复合物,并沉积于脏器血管,激活补体,引起血管壁变性坏死,启动凝血-纤溶系统,形成微血管栓塞。广泛的微血管栓

塞可导致脏器功能衰竭，如同时有两个或两个以上脏器同时或相继出现，即形成 MOF。

肝硬化并多器官功能衰竭的诊断标准（diagnostic criterion of cirrhosis complicated by multiple organ failure） 多器官功能衰竭的诊断标准较多，但目前较为广泛应用的有三个诊断标准。它们的共同特点是以定量为主，同时把对衰竭器官的功能支持程度也作为诊断的指标。标准之一：是中国医学科学院协和医院提出的，参考和收录了国外学者的诊断标准内容，是一个内容较全面、临床实用性强的诊断标准。1. 心血管功能衰竭：(1)轻度或中度：周围循环灌注不良，低血压：收缩压低于 10.7kPa（80mmHg）以上或者多巴胺 $10\mu g \cdot kg^{-1}/min$ 以下。(2)重度：发生充血性心力衰竭，心脏指数（CI）在 $2.2L \cdot min^{-1}/m^2$ 以下；需用多巴胺 $>10\mu g \cdot kg^{-1}/min$；或者多巴酚丁胺 $>5\mu g \cdot kg^{-1}/min$，或者硝酸甘油 $>20\mu g/min$；或者发生急性心肌梗死。2. 呼吸衰竭：(1)轻度或中度：呼吸频率 >35/min，（V_T）<3.5ml/kg；吸入空气时，动脉血氧分压（PaO_2）<7.33kPa（55mmHg）；需用呼吸机进行机械通气 5d 以上者；若吸入氧浓度（FiO_2）=0.50 而 PaO_2 <8.00kPa（60mmHg），需加用呼气末期正压通气（PEEP），而 PEEP <0.784kPa（$8cmH_2O$）。(2)重度：胸片显示非心源性肺水肿；PaO_2/FiO_2 <100；A-PaO_2 >250；肺分流 >25%；机械通气：PEEP >0.784kPa（$8cmH_2O$）（FiO_2 =0.50）；肺动脉压增高，而肺动脉嵌压（PAWP）正常。3. 肾功能衰竭：(1)轻度或中等度：血肌酐在 177μmol/L（2mg/dl）以上，而连续 6h 尿量 <20ml/h（急性少尿型肾功能衰竭），或者血肌酐在 177μmol/L（2mg/dl）以上，而尿量始终 >75ml/h（急性非少尿型肾功能衰竭）；或者尿钠在 20μmol/L（20mEq/L）以上。(2)重度：需血液净化治疗（血透、腹透、血液过滤等）。4. 肝功能衰竭：(1)轻度或中等度：血胆红素超过 34.2μmol/L（2mg/dl）5d 以上者；ALT 2 倍于正常值；凝血酶原时间超过 20s，而维生素 K 试验阴性（静脉滴入维生素 K，20～50mg/d，3d 以上，凝血酶原时间不能回复至正常范围者）。(2)重度：肝性昏迷。5. 胃肠道功能衰竭：(1)轻度或中等度：不能耐受饮料和食物，胃肠蠕动消失；或者应激性溃疡，或者无结石性胆囊炎。(2)重度：应激性溃疡出血或穿孔；或者坏死性肠炎，急性胰腺炎、自发性胆囊穿孔等。6. 血液系统功能衰竭：(1)轻度或中等度：血小板低于 $50 \times 10^9/L$（$50,000/mm^3$）白细胞低于 $4 \times 10^9/L$（$4\,000/mm^3$）或高于（30～60）$\times 10^9/L$（3 000～60 000/mm^3）。(2)重度：弥散性血管内凝血（DIC）。7. 代谢作为一个系统发生功能衰竭：(1)轻度或中等度：不能为机体提供所需能量，糖耐受性降低，需加用胰岛素。(2)重度：骨骼肌（包括呼吸肌）呈现无力症。8. 免疫系统功能衰竭：(1)轻度或中等度，机体出乎意料地发生感染。(2)重度：感染难以控制。9. 中枢神经系统的功能衰竭。(1)轻度或中等度：格拉斯哥评分（Glascow coma scale）低于 7。(2)重度：格拉斯哥评分为 3（脑死亡）。诊断标准之二（Baue *et al* 1975 年）：1. 肺（呼吸）功能衰竭：需人工呼吸机辅助呼吸。2. 肝功能衰竭：(1)黄疸；(2)血清白蛋白降低；(3)血清酶升高，(4)其他。3. 肾功能衰竭：(1)少尿和无尿；(2)BUN 升高或血清肌酐升高。4. 心（循环）功能衰竭：(1)心搏出量减少；(2)血压降低；(3)心房压上升。5. 消化道功能衰竭：(1)出血；(2)消化吸收异常；(3)肠管扩张。6. 中枢神经系统功能衰竭：仅在刺激时有痛觉反应。诊断标准之三（Fry *et al*，1980 年）：1. 肺（呼吸）功能衰竭：需人工呼吸器辅助呼吸 5d 以上。2. 肝功能衰竭：(1)血清胆红素 >34.2μmol/L（2mg/dl）；(2)AST 大于正常值 2 倍以上；(3)LDH 大于正常值 2 倍以上。3. 肾功能衰竭：血清肌酐 >177μmol/L（2mg/dl）。4. 消化道功能衰竭：内镜，手术检查确证有出血或输血 2 单位/24h。

肝硬化并多器官功能衰竭的治疗（therapy of cirrhosis complicated by multiple organ failure） 肝硬化伴多器官功能衰竭的治疗，以采取积极的早期治疗及综合措施为原则，一旦发现可能诱发 MOF 的因素，应及时清除，对于已发生的单脏器功能衰竭，应积极处理，防止发展为 MOF。对已发生的 MOF，应早期诊治，及时阻断 MOF 的恶性循环。具体治疗方法包括（1）病因治疗如抗感染、抗炎治疗：口服不吸收抗生素、局部引流，全身或局部应用敏感抗生素等。毒血症状严重者可酌情同时应用糖皮质激素、非甾体类消炎药。（2）清除内毒素如灌肠，应用脱氧胆盐及西米替丁减少内毒素的吸收；用考来烯胺吸收肠道内毒素；选用 IgM 抗内毒素抗体及针对脂多糖各种成分的单克隆抗体等治疗内毒素毒血症。有人试用纤维结合蛋白来提高单核吞噬细胞系统的抗感染能力，达到清除内毒素的目的。（3）支持疗法：包括改善细胞功能，保证充足的营养，恢复和提高免疫功能如给予充足的热量，每日成人需补充 209J/kg 热量。静脉

给予支链氨基酸和脂肪乳剂。有条件者可给新鲜冻干血浆，γ球蛋白等；(4) 各器官功能衰竭的处理可参见有关辞条。

老年人肝硬化的流行病学 (epidemiology of cirrhosis of the senile) 根据日本资料，60岁以上老年人1164例尸检中，肝硬化22例，占1.9%。另1组1495例尸检中，肝硬化17例，占1.14%。肝硬化最多见于50岁~60岁。60岁以上的老年人在肝硬化病例中占总数的30.9%，并有增加的趋势。死亡率随年龄增加而增高。据北京第一传染病医院资料，在1078例肝炎后肝硬化中，60岁以上老年人127例，占11.8%。其中男性95例 (74.7%)，女性32例 (25.3%)，死亡75例，死亡率为59.1%。老年人肝硬化的病因以乙型肝炎所致者为主，国内资料约为92.9%。

老年人肝硬化的临床特点 (clinical characteristic of cirrhosis of the senile) 老年人肝硬化的临床特点有 (1) 黄疸多见，可达84.4%，程度较深。1/3血清胆红素超过正常值的2.5倍，黄疸越深，预后越差，死亡率越高。黄疸多见除表明病变活动、肝细胞坏死之外，与老年人肝功能减退，胆红素代谢能力降低也有关。还应警惕并发恶性梗阻性疾病的可能。(2) 腹水明显，腹水发生率约为83.5%，这与老年人肝功能减退，肝脏合成白蛋白的能力降低及营养状况有关。(3) 并发症多见：如感染、肝性脑病，上消化道出血等，自发性腹膜炎、结核性腹膜炎在老年人肝硬化患者中明显增多。食管静脉曲张破裂出血比中青年人中少见，但由消化性溃疡和胃黏膜病变引起者多见。

老年人肝硬化治疗特点 (therapeutic characteristic of cirrhosis of the senile) 老年人肝硬化的治疗原则与普通肝硬化相同，但应根据老年人的生理特点特别注意以下几点：(1) 加强支持疗法，由于老年人生理功能下降，肝脏合成白蛋白的能力减退。应定期输注血浆。白蛋白及复合氨基酸。(2) 抗感染治疗时应选择最有效的抗生素、剂量足、疗程适当长，要避免应用对肝肾有损害作用的药物。(3) 用药剂量不宜过大，因老年人肝脏药物代谢能力差，易造成蓄积中毒。(4) 谨慎使用利尿剂，以免发生水与电解质失衡。(5) 正确处理上消化道出血如输血补液时应注意速度、以免发生肺水肿。有高血压或动脉硬化者应避免使用血管加压素，以免发生心绞痛或心肌梗死等。

肝硬化预后 (prognosis of cirrhosis) 肝硬化的预后与下列因素有关：(1) 病因：肝炎后肝硬化较门脉性肝硬化差；非酒精性肝硬化较酒精性肝硬化差；(2) 性别与年龄：女性肝硬化患者5年和10年生存率较男性高，>60岁者预后较差。(3) 临床表现：肝肿大者比肝缩小者预后好。有腹水且不易消退者预后差。(4) 食管或胃底静脉曲张：程度越重，范围越广，预后越差。(5) 黄疸：急剧出现或重度黄疸预后差。(6) 并发症：有上消化道大出血、肝性脑病、肝肾综合征，感染或肝癌者预后差；(7) 肝脏组织病理学；以肝脏实质损害为主者，特别是有坏死者预后差；(8) 肝功能：血清总胆红素明显增高，白蛋白减低，凝血酶原时间延长、血清胆碱酯酶减低，γ球蛋白明显增高者预后差。以上各单项指标对判断肝硬化预后有一定价值。但影响肝硬化预后的因素是多方面的，必须用多项指标进行综合判断如常用的child - Rugh分级，C级预后最差，2年生存率约为36%。

原发性肝癌的流行病学 (epidemiology of primary carcinoma of liver) 原发性肝癌（简称肝癌）是世界上流行率最高的10种恶性肿瘤之一，每年约发病26万例，占恶性肿瘤的4%，其中42.5%发生在中国。肝癌占所有恶性肿瘤和尸检中的比例在高发病率国家分别为30%和5%，中等发达国家为10%和2%，在低发达国家为2%和0.5%。东南亚和非洲撒哈拉沙漠以南地区为高。欧美、俄国、大洋洲等地较低。国内沿海高于内地，东南和东北高于西北、华北和西南，沿海江河海口或岛屿又高于沿海其他地区。广西扶绥、江苏启东及福建等为高发区。肝癌年死亡率可高达40/10万以上。男女性别之比在高发区约为(3~4):1，低发区为(1~2):1。低发区则多见于老年。

原发性肝癌的病因 (etiology of primary carcinoma of liver) 病因尚不清楚。下列因素可能与肝癌流行有关：(1) 病毒性肝炎和肝硬化：肝癌患者血清中乙型肝炎标志物高达90%以上。肝癌高发区HBsAg阳性者发生肝癌的机会比阴性者高6~50倍。肝癌病人中单纯整合型HBV - DNA占51.5%。我国资料显示肝细胞癌中5%~8%患者抗HCV阳性，以上说明

HBV 和 HCV 与肝癌密切相关。在 500 例肝癌尸检材料中，肝癌和肝硬化合并率为 83.6%，肝硬化与肝癌伴发率为 49.9%，其中大结节性肝硬化占 73.3%，显示肝癌与肝硬化关系密切。（2）黄曲霉毒素：在肝癌高发区，尤以南方以玉米为主粮的地方，人群尿液黄曲霉毒素 B_1 代谢产物黄曲霉毒素 M_1 含量很高，提示肝癌与黄曲霉毒素对粮食污染有关。（3）饮水污染：江苏启东饮沟塘水中有一种蓝绿藻产生藻类毒素可能与肝癌有关。（4）遗传因素：在高发区有时出现家族聚集现象，尤以共同生活并有血缘关系者肝癌患病率高，是否与肝炎病毒垂直传播有关，尚待证实。（5）其他：酒精中毒，亚硝胺、有机氯类农药及某些微量元素，中华支睾吸虫等均曾被疑及与肝癌有关。目前尚难以一种因素满意解释肝癌的发病原因和分布情况，故肝癌的发生可能为多因素，多途径引起、不同地区致癌和促癌因素可能不完全相同，主要因素及各因素之间的相互关系，有待研究。

原发性肝癌病理学（pathology of primary carcinoma of liver） 原发性肝癌约 4/5 为肝细胞肝癌，1/5 为胆管细胞肝癌，两者混合的肝癌罕见。具体分型，肝细胞癌有（1）块状型：癌块直径在 5cm 以上，超过 10cm 者为巨块型。（2）结节型：癌结节最大直径不超过 5cm。有时结节旁有细小的癌结节。（3）弥漫性癌结节型：较小，弥漫地分布于整个肝癌而与肝硬化不易区别。（4）小癌型：单结节肿瘤直径 <3cm，或相邻的两个癌结节直径之和 <3cm。胆管细胞性肝癌的癌肿大多为单个肿块，因有较多结缔组织间质，色泽发白，质坚实，且趋向于向四周不规则浸润。组织学分型：（1）肝细胞型：大多伴肝硬化。癌细胞呈多角形，核大，核仁明显，胞质丰富、癌细胞排列成巢状或索状，癌巢之间有丰富的血窦。癌细胞有向血窦内生长的趋势。纤维板层样癌（fibrolamellar carcinoma of liver）是新近注意的一类型肝细胞癌，包绕癌巢有板层状纤维，手术切除率高，以年轻人多，预后较普通型肝癌为好。（2）胆管细胞型：细胞呈立方或柱形，排列成腺体。癌细胞多来自小胆管上皮，也有来自大胆管的。（3）混合型：部分组织形态似肝细胞，部分似胆管细胞，有些癌细胞呈过渡形态。

甲胎蛋白（α-fetoprotein） AFP 系肝细胞内粗面内质网核糖颗粒所合成，胎儿（由肝的卵黄囊产生）出生后，血清 AFP 浓度下降，几个月至 1 年内降至正常。除肝细胞癌可显著升高外，妊娠、胚胎癌如睾丸癌，卵巢癌和极少数胃、胰、胆管、结直肠癌也可升高，但其绝对值不如肝细胞癌增高明显。慢性肝炎，肝硬化可有 AFP 的分子变异体，亦可有一过性升高，因此血清 AFP 检测结果必须结合临床与超声才有诊断意义。血清 AFP 对肝细胞癌较为特异。其动态变化测定尤有价值。AFP 可用于普查肝癌高危人群及评定手术疗效，肝癌切除后 AFP 恢复正常，如有复发，则 AFP 又可升高，进行 AFP 异质体（variant）的检查，有助于肝癌和良性肝病的鉴别。

异常凝血酶原（abnormal thrombinogen） 凝血酶原是肝细胞制造的重要凝血因子，如肝功能正常而缺乏维生素 K 时，便不能生成正常的凝血酶原，而是生成一种只有凝血酶原抗原性而无凝血功能的异常凝血酶原（APT）。APT 是因缺乏维生素 K 或受维生素 K 拮抗剂的作用使凝血酶原前体的生成亢进，羧化不足，从而产生大量的 APT，它是一种新的肝癌肿瘤标志物，参考值为 <20μg/L。临床意义为：（1）90% 以上的肝细胞肝癌 APT 升高，均值为 900μg/L，而转移性肝癌和慢性肝炎仅有轻度升高，多 <42μg/L 转移性肝癌的阳性率为 40% ~50%，APT >300μg/L 者多为肝细胞肝癌。在肝癌组织被切除或治疗有效时 APT 明显下降，复发后又升高。AFP 水平较低的肝细胞肝癌，APT 常升高。因此，同时检测这两项指标，能对低 AFP 型的肝癌的诊断率从 48.1% 提高到 67.7%。（2）APT 轻度增高还见于维生素 K 缺乏、使用口服抗凝剂、胆酸缺乏、肠道菌群紊乱等情况，但这些疾病在注射维生素 K 后可得到纠正。

铁蛋白与癌胚同工铁蛋白（ferroprotein and carcinoembryonic isoferroprotein） 铁蛋白测定可用于 AFP 低浓度时肝细胞癌的诊断，约 70% AFP 阴性肝癌的血清铁蛋白浓度 >400μg/L，1973 年 Alpert 等发现肝癌及胎肝铁蛋白含有不同于肝铁蛋白的酸性成分称为癌胚同工铁蛋白。肝癌病人铁蛋白及癌胚同工铁蛋白值升高的可能为：（1）肝癌细胞合成铁蛋白异构体增多，释放速度加快。（2）肝脏损伤，降低了铁蛋白从循环血液内转运的速度和数量，尤以肝癌细胞生长引起肝细胞坏死更为突出。国外学者对肝癌病人进行血清酸性同工铁蛋白与常规铁蛋白（肝铁蛋白抗体）测定，发现 81% 及 65% 的肝癌病人酸性同工铁蛋白大于常规铁蛋白测定值。

β_2 微球蛋白（β_2 - MG，β_2 - microglobulin） 1968年瑞典学者 Berggard 和 Bearm 在肾小管性肾脏病患者的尿液中发现 β_2 - MG，因其分子量小，在蛋白电泳中出现于球蛋白的 β_2 区带而得名。后来发现它存在于人体的各类体液和组织中，血清中 β_2 - MG 含量相当稳定，其生物学作用尚不完全清楚，可能与机体的免疫功能状态有关。近年来探讨了它作为肿瘤标志物的可能性及对肿瘤类型、病程分期、疗效及预后动态观察中的意义，证实 β_2 - MG 对胆囊癌、肺癌、肝癌、胰腺癌、食管癌、胃癌、大肠癌、卵巢癌等有一定诊断价值。Mauduit 等认为恶性肿瘤患者的 β_2 - MG 升高是由于肿瘤细胞的新陈代谢活跃，合成的 β_2 - MG 增多，癌组织刺激机体，使之产生一系列免疫反应及免疫功能异常有关。

转肽酶（transpeptidase） γ - 谷氨酰转肽酶（γ - glutamyl transpeptidase）现称 γ - 谷氨酰转移酶（γ - glutamyl transferase，γ - GT，GGT），在肝脏 GGT 分布于肝细胞毛细血管一侧和整个胆管系统，因此，在胆汁淤积，肝内合成亢进（如慢性肝炎等），特异性 GGT 同工酶生成（肝癌），酒精性肝损害等情况时升高。肝癌时肝内阻塞致使胆汁淤积，诱发产生多量 GGT，因而明显升高。阻塞性黄疸时 GGT 上升幅度与黄疸程度成正相关。急性肝炎时 GGT 中度升高，恢复期若 GGT 为惟一升高的酶，提示肝炎未愈。慢性肝炎和肝硬化时 GGT 持续升高，表示病情稳定或有恶化趋势。若迅速下降表明肝病变趋向非活动期。酒精性肝损害者尽管 ALT，AST 仅轻度上升，但 GGT 却多在中度升高（<300U），急性酒精性肝炎时 GGT 可达 1 000U 以上。GGT 同工酶Ⅱ（γ - glutamyl-transpeptidase isoenzyme - Ⅱ，GGTⅡ），为原发性肝癌所特有，在肝癌中的阳性率达 90%，特异性达 97.1% 对诊断早期肝癌，特别是 AFP 阴性肝癌甚有价值。

α_1 抗胰蛋白酶（AAT，α_1 - antitrypsin） α_1 抗胰蛋白酶是一种糖蛋白，分子量为 540 000，是由肝癌合成的蛋白酶抑制剂，人肝癌细胞具有合成分泌 AAT 的功能，当肿瘤合并细胞坏死和炎症时升高，用免疫过氧化酶技术显示肝癌时高于 4 000ng/L 者占 74.9%，良性肝病为 3% ~ 12.9%，AFP 阴性肝癌阳性率为 20.7%。

其他肝癌标志检测（detection of other signa of liver cancer） 有些实验室检查对肝癌的诊断特异性虽不及 AFP 高，但对 AFP 阴性肝癌或与继发性肝癌的鉴别诊断颇有帮助，（1）血清岩藻糖苷酸（AFu）：AFu 属溶酶体酸性水解酶类。AFu 超过 110kat/L 应考虑原发性肝癌、继发性肝癌，良性肝占位病变均阴性，但肝硬化、慢性肝炎的假阳性较高。（2）M_2 型丙酮酸激酶（PYruvate Kinase，M_2 - pyk）：丙酮酸激酶（PYK）是糖酵解中的关键酶，正常人肝内为 L 型，胎肝及肝癌组织中主要是胚胎 M_2 型，可视为一种癌胚蛋白，正常值为 575.8 ± 259.9ng/L，肝癌患者较正常高 5 倍，在小肝癌阶段即已明显增高，阳性率 95.2%，消化道肿瘤亦可升高，而肝炎、良性肝肿瘤不高。（3）醛缩酶同工酶 A（Ald - A）：肝癌时 Ald - A出现并增高 >800μg/L 时有助诊断，AFP 阴性肝癌阳性率为 73.6%。

肝癌及癌周组织 HBV 抗原的分布（distribution of HBV antigen of liver cancer） 目前用组织化学、免疫组织化学及免疫电镜等技术可以在人肝癌及肝旁肝组织内检测到 HBsAg、前 - S_1、前 - S_2、HBcAg，及 HBxAg 等。HBsAg 在肝癌组织内阳性率较低，主要见于分化好的肝癌病例，癌周肝组织内 HBsAg 阳性率明显高于癌组织。HBsAg 阳性物质呈细颗粒状，絮状或网状分布，以包涵体型或全胞浆型较多见。S_1 和 S_2 阳性物质呈棕红色均匀细颗粒状，主要位于癌细胞及肝细胞的胞浆内，有些病例位于胞膜上及核内。只有少数报道在肝癌细胞内发现 HBcAg。由于 HBcAg 和 HBeAg 经常并存，因此 HBeAg 亦不易检出。HBcAg 或 HBeAg 阳性物质呈均匀细颗粒状分布于胞核内，少数见于核仁内。位于核内常呈圆形或卵圆形，围绕核仁占据整个核或占据核的大部分。少数病例 HBcAg 阳性物质位于胞浆内或胞膜上，有的病例核、膜及浆内同时阳性。HBcAg 阳性细胞的分布与 HBsAg 的分布相似。HBxAg 阳性物质呈棕褐色均匀细颗粒状，主要位于癌细胞和肝细胞浆内，部分病例除胞浆外，胞膜和核亦阳性，单独膜型或核型少见。一般癌周肝组织内 HBxAg 阳性检出率及阳性反应强度比癌组织内高，在癌周肝硬化组织内，HBxAg 阳性细胞有时围绕小血管分布，有的沿着纤维隔分布。

肝癌早期诊断（early diagnosis of liver cancer） 早期肝癌症状不明显，发现的主要途径是利用 AFP 检

测法进行普查，但在自然人群中普查花费较多，AFP阴性病例容易被漏诊。20世纪80年代以来采用在高危人群中普查及同时进行B型（实时）超声波检测，明显提高了早期肝癌的检出率（较自然人群普查率高34.5倍），基本解决了AFP低浓度阳性（21～400μg/L）漏诊问题，普查发现的AFP＞400μg/L且B型超声波未发现占位病变者，则应注意排除AFP的各种假阳性情况。近年AFP异质体的检查对鉴别由肝癌引起的或有良性肝病引起的AFP增高甚有价值。以结合型＞25%或非结合型＜75%，为判定肝癌AFP的标准。由于异质体检查能排除良性肿瘤产生AFP的可能性，因此可使肝癌确诊。AFP检查诊断为肝癌者，尚需进一步做B型超声波或CT检查，必要时可做MRI或选择性肝动脉造影，作出肝癌的定位诊断。若B型超声波检查发现明确的肝实质性占位病变，而AFP阴性者应注意鉴别肝脏海绵状血管瘤、转移性肝肿瘤及其他少见的肝肿瘤。彩色B型超声波、CT动态增强扫描、核素血池扫描等对鉴别肝癌或肝海绵状血管瘤有重要价值。AFP以外的肝癌标志物的检查如碱性磷酸酶，γ－谷氨酰转肽酶等有助于鉴别。至于一些少见的肝肿瘤如肝腺瘤，枯否细胞肉瘤，纤维肉瘤等需在超声引导下做肝穿刺取组织病理细胞检查。核素^{99m}Tc－PMT（吡哆醛－5－甲基色氨酸）做肝扫描，不但能作为肝癌的定位诊断，而且由于PMT仅能为肝细胞癌与肝细胞腺瘤所摄取，故尚可作为肝细胞癌的鉴别诊断。一旦^{99m}Tc－PMT扫描显示肝内占位性病变，只需排除罕见的肝腺瘤，即可作出原发性肝细胞癌的诊断，肝癌病人从能被AFP检出到出现临床症状约8个月，因此，每6个月检查一次较为合适。

肝癌的影像诊断（imaging diagnosis of liver cancer） 肝癌的影像学诊断，主要是定位诊断。（1）实时超声显像（US）：可检出直径＜2cm的肿瘤，并可显示出门脉主干及其分支内有否癌栓形成，了解肿瘤与大血管的解剖关系，有否癌肿播散及腹腔内淋巴结转移，对术前确定治疗方案，估计切除可能性及选择性肝动脉栓塞适应证和术后监测复发均有重要价值。彩色多普勒血流成像还可以显示进出肿瘤的血流，以鉴别占位病灶的血供情况，推测肿瘤的性质。超声引导下穿刺活检和瘤内局部注射已广泛用于小肝癌的诊断和治疗。平时高分辨率的术中超声显像可精确定位以提高手术切除率。（2）电子计算机断层扫描（CT）：最能反映肝脏病理形态，是补充超声显像估计病变范围的首选方法。有平扫法，增强法，可发现肿块直径＜1cm或1～2cm的卫星灶，有助于小病灶的发现，图像较US更为清晰，近年肝动脉内直接注射造影剂作CT增强的CTA（CT－Angiography）。于肠系膜上动脉注射造影剂于门静脉期行CT断层扫描（CTAP）及血管造影时肝动脉注入碘化油间隔2～3周行平扫的Lipidol－CT等对直径＜1cm的微小肝癌的检出率优于CT动态扫描。（3）磁共振成像（MRI）：除具备US和CT功能之外，不用注射造影剂即可显示门静脉及肝静脉分支血管受压推移情况。（4）血管造影：不仅用于肝癌的诊断和鉴别诊断，还可以估计病变范围，了解肝内播散的子结节，血管解剖变异和重要血管的解剖关系，对判断手术切除可能性和彻底性及决定合理的治疗方案具有重要价值。此外，血管造影时还可以对病灶进行化疗栓塞，导入抗癌药物或其他生物免疫制剂。（5）放射性核素显像：^{99m}Tc－PMT肝扫描对肝癌的定位诊断及鉴别诊断有重要价值（参见肝癌早期诊断辞条）。

小肝癌早期发现（early finding of small liver cancer） 直径＜5cm的肝癌称之为“小肝癌”（minute hepatocellular carcinoma）。小肝癌的标准在我国通常是指单个癌结节直径＜5cm或两个癌结节直径之和＜5cm的肝癌（病理诊断标准小肝癌直径＜2cm者）。至于三个或三个以上的癌结节，即使直径之和＜5cm，因其手术已难根治，预后甚差，故亦不以小肝癌论之。小肝癌由于缺乏临床症状和体征，其早期发现有赖于肝癌普查，即利用AFP检测法对自然人群进行普查，但此法耗费与效益矛盾十分突出，AFP阴性病例也可能被遗漏。35岁以上的人乙型肝炎表面抗原（HBsAg）阳性或有慢性肝炎病史者为我国的肝癌高危对象。前者是指乙型肝炎病毒感染者，后者则是指慢性乙型肝炎与丙型肝炎的患者；为了解决AFP阴性病例被漏诊的问题采用简便、准确可靠的B型超声实质检查方法；因此，小肝癌的发现途径已由自然人群普查变为高危人群普查，发现手段由单一的AFP变为AFP与超声显像的结合，每6个月普查一次，可使肝癌的检出率大于95%。

小肝癌早期诊断（early diagnosis of small liver cancer） 小肝癌的早期诊断最初依赖AFP的检测。AFP能在肝癌症状出现前平均8个月，在肝癌结节直径尚

在1cm时被检出。但AFP也可在肝炎、肝硬化病例被检出而出现假阳性，其一般增高时间不会持久，且多小于400μg/L，并常随ALT的波动而上下。近年发现肝癌所产生的AFP其糖链多被岩藻糖基化，与肝炎、肝硬化所产生的AFP在糖链的结构上有所不同，发展了关于AFP异质体（variant）的检查。晚近甲胎蛋白异质体单克隆抗体（AFP－R－LCA－MDAB）双位点夹心酶联免疫血清学检测法，提高了低浓度AFP肝癌的检出率。其他肝癌标志物的检测均未能证实有助于肝癌的早期诊断。小肝癌的定位诊断有赖于医学影像学检查，其中最常用的是实时超声检查（real－time ultrasonography，US）即通常所称之B型超声波，它可以发现直径2cm甚至更小的癌结节。晚近用彩色多普勒与双功能超声合用，可清晰显示肿瘤内动脉与门静脉血流，检查结果与数字减影血管造影相差无几。CT、MRI、核素显像、选择性动脉造影等均有助于小肝癌的定位诊断。但因设备要求高、价格贵或创伤等因素尚不能普及，实时超声检查仍为首选。由此可见小肝癌的诊断已由对AFP的分析变为对AFP与医学影像学的分析。从定性诊断到定性与定量诊断的结合。

小肝癌的鉴别诊断（differential diagnosis of small liver cancer） 小肝癌的鉴别诊断过去以肝血管瘤为主，现在应注意炎性假瘤。（1）血管瘤：AFP阴性，超声示血管行径其表面或内部，在其边缘的对侧有管状结构可见。血管瘤呈强回声，内部不全均匀。核素血池扫描可呈填充现象。磁共振成像示T_1延长，内有血栓者T_1缩短。动态CT：静注造影剂连续快速CT显像，造影剂先在边缘浓集，以后向中央扩展，但对已退变的血管瘤，此法不适用。肝动脉造影，肝动脉正常不扩大，动脉相肝毛细血管相扩大的血管湖充盈时间延长，先以戒指状积聚，然后与血池的无血管区混合，具特征性。（2）肝硬化结节：最大者6cm。主要依靠超声引导下穿刺的病理诊断。磁共振可见T_1较短，小肝癌的T_1较长。肝动脉造影阴性。

小肝癌治疗选择（therapevtic option of small liver cancer） 小肝癌的治疗仍以手术为首选，手术中不能切除的肝癌也可用－196℃的液氮做冷冻治疗；或在超声引导下经皮穿刺无水乙醇（酒精）注射（PEI）。经肝动脉栓塞（TAE）对小肝癌的疗效较差，手术证实TEA后的切除标本中仍有残癌。近年有报道用超声导引经皮穿刺微波治疗小肝癌者，疗效有待研究。肝移植不仅切除了肝癌，而且切除了多中心发生的土壤——肝硬化。由于供肝来源及经费问题，发展中国家尚难推广。

小肝癌手术切除（resection of small liver cancer） 手术切除为小肝癌治疗的首选。根据单中心生长这一观点，手术切除是根治肝细胞癌的最重要及最理想的方法。手术适应证为（1）凡癌肿局限或发展迅速但未侵犯肝内血管和胆管，无明显黄疸、腹水或远处转移者；（2）肝硬化肝功能Child A、B级。（3）无严重心、肺、肾疾病者。小肝癌以局限切除为主，局部切除10年生存率为51.5%，而肝叶切除者仅为39.6%，肝门区肝癌手术切除较难，通常阻断第一肝门多可完成；位于第八肝段者，尤其紧靠下腔静脉者，有时需在肝上和肝下的下腔静脉处放置纱带以备控制出血。近年由于局部切除比例和第八段肝切除的增多，小肝癌切除率已由20世纪70年代的75.0%提高到80年代的93.3%。

小肝癌局部治疗（local therapy of small liver cancer） 小肝癌的局部治疗包括：（1）冷冻治疗即手术中不能切除的小肝癌用－196℃的液氮局部进行冷冻，冰球要覆盖肿瘤全部，通常可冻融2次。近年除表面冻头外还有插入冻头，做深部肿瘤的冷冻治疗。（2）无水乙醇注射即用超声引导经皮穿刺无水乙醇（酒精）注射（PEI），其3年生存率：Child A组为76%，Child B组为42%，Child C组为0%，多结节组为31%，Ebara等报导95例小于3cm的小肝癌，PEI后5年生存率为28%。

小肝癌切除后复发的早期发现与防治（early finding and treatment of recurrence after the resection of small liver cancer） 复发是肝癌根治性切除后的主要问题，小肝癌切除后1、3、5年复发率分别为6.5%、25.7%和43.5%。对AFP阳性肝癌根治性手术切除后，通过AFP监测，可发现亚临床期复发即AFP阳性肝癌，癌肿切除后AFP下降，若术后发现AFP又逐渐升高，则提示肝癌复发。对复发小肝癌再行手术切除可有效延长生存期。

亚临床肝癌诊断（diagnosis of subclinical liver cancer） 亚临床肝癌是指无明确肝癌症状和体征的肝癌。

其多数为甲胎蛋白（AFP）或超声显像等普查发现。肝癌病灶多为≤3cm 的小肝癌。普查对象为自然人群和高危人群。所谓高危人群系指年龄在 35～45 岁以上，有肝炎病史 5 年以上或血清 HBsAg 阳性者，检测 AFP 异常者两周内复查，如显著升高，应进行 B 型超声检查，还应注意 AFP 与 ALT 同时检测并动态观察，AFP 浓度逐渐升高大于 400μg/L 者，肝癌可能性大；若 AFP 与 ALT 同时升高，当 ALT 下降时，AFP 也下降者，以肝硬化活动或病毒性肝炎可能大；若 ALT 由升高逐渐降至正常，而 AFP 无明显下降，甚至愈来愈高者，应警惕肝癌之可能。一般认为 AFP 大于 200μg/L，超过 8 周，ALT 正常并排除妊娠和生殖腺胚胎瘤者可诊断为亚临床肝癌，这一标准诊断正确率可达 98%。对 B 型超声检查发现肝内占位病灶者，如 AFP 正常，可借助异常凝血酶原：γ－GT 同工酶、血清岩藻糖苷酶、M_2 型丙酮酸激酶、铁蛋白同工酶、α_1－抗胰蛋白酶等检查协助诊断。

亚临床肝癌治疗（therapy of subclinical liver cancer） 肝功能代偿期（Child A、B 级）应积极手术治疗。左叶肿瘤可做肝段或肝叶切除如楔形切除，部分切除。肿瘤位于紧靠肝门或下腔静脉者可行无血切肝术。不能切除的浅表肿瘤可用冷冻或高功率激光气化。位置较深或不能切除的可采用肝动脉结扎或插管（以备化疗药物灌注）。上述 2～3 种方法联合应用疗效更佳。肝功能失代偿期（ChildC 级）患者应采用保守治疗，如中小剂量化疗，免疫治疗及中药治疗，改善全身状况。延长生命、减轻痛苦。一般而言，亚临床肝癌由于瘤体较小，大都能完全切除，疗效好，预后佳。

原发性肝癌支持疗法（supporting therapy of primary carcinoma of liver） 原发性肝癌的支持疗法包括营养、对症及并发症治疗。（1）止痛：可使用镇静、止痛剂或地西泮、哌替啶、曲马杂、布桂嗪、盐酸埃托非等。吗啡易成瘾，临床少用。曲马多每次 100mg 肌内注射，有较好镇痛效果，且不成瘾。（2）加强营养：给予高热量、高蛋白、高维生素和易消化食物，不能进食者可鼻饲或采用静脉营养，输注高渗葡萄糖液、脂肪乳剂，必要时输注白蛋白或血浆，以加速黄疸消退改善腹水及水肿。凝血酶原时间延长者可输新鲜血或静滴凝血酶原复合物。肝功能失代偿、门脉高压明显者，大量高蛋白饮食可诱发肝昏迷；白蛋白输注过快，胶体渗透压骤增可诱发食管静脉曲张破裂出血应予注意。（3）并发症治疗：上消化道出血可由食管或胃底静脉曲张破裂或门脉高压胃病等所致，应卧床休息，及时补充血容量如输血、补液等，食管或胃底静脉曲张破裂出血严重者需要放三腔双囊管压迫止血或内镜止血。静脉滴注垂体后叶素或奥曲肽有良好的止血效果、黄疸提示肝癌细胞已广泛取代肝细胞或肿瘤向肝门部转移压迫总胆管所致，后者可行胰胆管造影（ERCP）明确原因并行鼻胆管引流或经皮肝穿刺胆管造影然后插管引流（PTCD）。

原发性肝癌的免疫治疗（immunotherapy of primary carcinoma of liver） 免疫治疗不仅起配合手术、化疗、放疗以减轻对免疫的抑制，消灭残余肿瘤细胞的作用。近年来由于基因重组技术的发展，使获得大量免疫活性因子或细胞因子成为可能。应用重组淋巴因子和细胞因子等生物反应调节因子（biological response modifier，BRM）对肿瘤生物治疗已引起医学界普遍关注，被认为是第四种抗肿瘤治疗。BRM 包括增强、调节和恢复机体免疫应答能力的生物活性成分如细胞因子、肿瘤杀伤细胞、单克隆抗体及其交联物、肿瘤抗原及疫苗等。干扰素（interferon，IFN）12×10^5U×5d 并加用多柔比星（ADM）治疗肝癌取得满意效果；白细胞介素－2（interlenkin－2，IL－2）连续肝动脉灌注 17d，共输入 IL－2 1450×10^5U 使晚期肝癌获显著缓解；淋巴因子激活的杀伤细胞（lymphokine activated killer cell，LAK）对肝癌的治疗可使 AFP 下降，肿瘤缩小；肿瘤浸润性淋巴细胞（tumor infiltration lymphocyte，TIL）在体外用 1L－2 活化增殖后反输给带瘤宿主，其疗效较常规诱导的 LAK 细胞高 50～100 倍。

原发性肝癌化学治疗（chemotherapy of primary carcinoma of liver） 用于肝癌的化疗药物首选多柔比星（adriamycin，ADM），有效率约为 35% 左右，但该药有心脏毒性，总剂量超过 550mg/m² 时可能产生不可逆性心力衰竭。多柔比星的衍生物表柔比星（4^1－epiadriamycin，EADM）心脏毒性只及多柔比星的 1/2，有可能在肝癌治疗中发挥更大作用。顺铂（platinum dichlora－diamine，PDD）是一种广谱抗癌药，静脉注射后在肝脏中的浓度仅次于胃，因此也用于肝癌治疗，但肾毒性较大，严重者可导致肾功能衰竭，近年合成的卡铂（carboplatine，CBCDA）肾毒性小，但骨髓毒

性较明显，其应用前景有待进一步论证。5－氟尿嘧啶（5－fluorouracil，5－Fu）是我国广泛应用的化学抗癌药物，但常规静脉用药对肝癌无效，其衍生物如替加氟（tegafur，FT－207）及双喃氟啶（1，3－bis－tetrahydro－2－furangyl－5－fluorouril，FD1）和复方替加氟等可以口服，在门静脉内造成较高浓度，对肝癌有一定疗效，其他如丝裂霉素（mitomycine，MMC）、依托泊（etoposide、vp－16）等亦有用于肝癌治疗者，但疗效均不满意。对于单一药物化疗疗效不佳。临床多采用联合化疗，目前尚无固定的联合化疗方案，以5－Fu＋PDD＋MMC方案较常用。近年开始导向化疗，即以某种亲肿瘤的物质为载体，与具有杀伤肿瘤细胞作用的药物相联接，使其进入人体后能特异性地杀伤肿瘤细胞。目前已有少数报道，虽不够理想，但无疑为肿瘤化疗开辟了一个新的途径，有着光明的前景。

原发性肝癌动脉灌注疗法（hepatic artery perfusion chemotherapy of primary carcinoma of liver） 化学抗癌药物的疗效与肿瘤所在部位药物的有效血浓度、药物与肿瘤接触的时间呈正相关。经肝动脉插管灌注化疗由于显著提高了肿瘤部位药物的有效血浓度，因而显著提高了对肝癌的疗效。此外局部给药，化疗药物对全身的毒性反应较小，病人较易接受、化疗比较充分，疗效亦可提高。（1）开腹手术留置肝动脉导管法，导管一端插入肝动脉，另一端留于体外，以备灌注化疗药物。导管可使用3～6个月。如采用专用动脉灌注泵，能使化疗药物24h内均匀输入，延长了化疗药物与肿瘤接触时间，可提高疗效。一些经静脉注射无效的药物如5－Fu等连续肝动脉导管灌注1周以上亦取得了一定疗效。（2）经皮穿刺股动脉插管"一次"灌注法：即经皮穿刺股动脉，插入造影导管至肝固有动脉以上，注射抗肿瘤药物。如能间隔4～6周重复应用1次，可在一定程度上弥补此法之不足。（3）经肝动脉与门静脉双重插管灌注法：由于肝癌组织由肝动脉及门静脉双重供血，故在肝动脉及门静脉分别插管，而导管的另一端皆置于体外，以备灌注。由于门静脉插管不易固定，门静脉血流缓慢，导管插入易引起血栓形成，故临床上少用。（4）合并肝动脉结扎的插管化疗：导管到达肝动脉左或右分支肝固有动脉水平，在导管外对肝动脉结扎以阻断动脉血流，导致肝组织血供减少90%，癌组织缺血生长受抑、再加灌注化疗，使疗效提高。此法有利于导管固定，保证了灌注化疗的充分进行，但有严重肝硬变者可致肝功衰竭，应视为禁忌。灌注化疗药物常采用5－Fu、PDD及MMC。

肝癌介入治疗（intervening therapy of liver cancer） 对不能手术切除的肝癌，在各种影像学方法引导下，经过穿刺和导管技术，对经动脉选择性插管灌注化疗及栓塞肿瘤的供养血管导致肿瘤缺血坏死的方法称为肝癌的介入治疗。介入治疗可延缓肿瘤的生长，甚至可使肿瘤缩小，可获得手术机会，目前已在国内外广泛采用，近年开展了肝段性栓塞（segmental embolization）暂时性阻断肝静脉，行肝动脉化疗栓塞术，经肝动脉注入生物制剂如INF、IL－2、LAK细胞可提高机体对化疗药物所致免疫力低下的耐受性；经肝动脉注入无水乙醇与碘剂乳剂混合物，可能使小肿瘤完全或近于完全坏死。肝癌切除术后预防性介入治疗，可使肿瘤复发机会减少。

肝癌介入治疗原理（principle of intervening therapy of liver cancer） 正常肝脏的血供75%～80%来自门静脉，来自肝动脉的占20%～25%。当肝动脉或门静脉其中之一的血流被阻断时，特别是肝动脉被栓塞后，门静脉血供足以维持肝脏正常功能。肝癌的血供则大部分（约90%）由肝动脉供血，部分肝癌可有双重血供，但一般以肝动脉供血为主。将肝动脉栓塞后，肿瘤的血供可减少90%左右，而正常肝组织的供血仅减少20%左右。因此，将供养肿瘤的肝动脉分支栓塞后，可引起肿瘤的缺血、缺氧而导致肿瘤的坏死、缩小，达到治疗目的。正常肝组织受到影响很小。另外，在栓塞的同时予供养血管内灌注化疗药物，将栓塞物质和化疗药物混合，使药物在局部的浓度得以提高并延长抗肿瘤药物在肿瘤所在区的停留时间，以增强治疗效果或减少全身的不良反应。

肝癌介入治疗方法（method of intervening therapy of liver cancer） 肝癌介入治疗的主要方法为栓塞与化疗，栓塞方法是先采用经皮穿刺股动脉或左腋动脉插管行腹腔动脉造影。将导管头端应尽量进入肝固有动脉，或超选择进入肝左动脉和肝右动脉（根据肿瘤的具体位置决定），至少也应将导管头端置入肝总动脉，避免栓塞剂进入其他非靶血管。目前多采取动脉内化疗药物灌注和栓塞结合的方法，即先用含抗癌药物的碘油乳剂作肝动脉远端栓塞，然后灌注大量抗癌药，再灌注含抗癌药物的碘油乳剂，最后再用明胶

海绵栓塞，把药物夹在栓塞剂中间，以延长药物的停留时间，加强抗肿瘤作用，此称为“夹心面包”疗法（Sandnich therapy）。抗癌药在栓塞化疗时多为联合用药如MFC组合（MMC、5-Fu、CDDP）、FM组合（5-Fu、MMC）、MA组合（MMC、ADM）等。

肝癌介入治疗方法的副作用、并发症及防治（side effect，complication，prevention and cure of intervening therapy of liver cancer） 肝癌介入治疗的副作用有发热及抗癌药物引起的消化道症状如恶心、呕吐等，发热不超过38℃不必处理，数日后可自行消退。体温超过38℃或自感不适难以忍受者可酌情给予解热镇痛药；恶心、呕吐者可在术前给予昂凡司琼（Zofran）8mg静注，术后24h内静滴1mg/h，次日改为口服8mgq8h，连用3～5d；周围血白细胞减少者，应给予升白细胞药如茜草双酯或重组人粒细胞集落刺激因子，必要时输注白细胞。肝癌介入治疗的并发症：（1）肝功能异常：栓塞治疗后的肝功能异常多为一过性，血清胆红素、氨基转移酶、碱性磷酸酶等可有不同程度的升高，凝血酶原时间延长，一般在3～10d恢复至栓塞前水平，可适当给予保肝治疗。（2）急性胃和十二指肠病变，如急性胃黏膜糜烂和溃疡，其发生与栓塞物进入胃和十二指肠动脉、手术刺激应激等因素有关。（3）胆囊梗死：为栓塞剂经肝右动脉到达胆囊动脉所致。（4）脾梗死：栓塞物流入脾动脉所致。（5）急性胰腺炎：栓塞物反流入胰腺供血动脉所致。（6）其他如菌血症或败血症：多因器械消毒不彻底或手术无菌操作不严所致，不应发生此类并发症，一旦发生给予抗生素治疗。

原发性肝癌外科治疗（surgical therapy of primary carcinoma of liver） 肝癌的治疗仍以手术切除为首选，早期切除是提高生存率的关键，肿瘤越小，五年生存率越高。手术适应证为：（1）诊断明确，估计病变局限于一叶或半肝者；（2）无明显黄疸、腹水或远处转移者；（3）肝功能代偿尚好，凝血酶原时间不低于50%者；（4）心、肝、肾功能耐受者。肝功能正常肝切除量不超过70%；中度肝硬化者不超过50%，或仅能做左半肝切除；严重肝硬化者不能做肝叶切除。手术和病理证实约80%以上肝癌合并肝硬化，公认以局部切除代替规则性肝叶切除为佳，远期效果相同，而手术后肝功能紊乱较轻，手术死亡率亦降低。由于根治切除仍有相当高的复发率，故术后宜定期复查AFP及超声显像以监测复发。由于根治切除术后随访密切，故常检测到“亚临床期”复发的小肝癌，仍以再手术为首选，第二次手术后五年生存率仍可达38.7%。肝移植术虽不失为治疗肝癌的一种新方法，但供体来源困难及昂贵的费用，目前尚难推广。对失去根治性肿瘤切除者，可采用姑息性外科治疗。包括肝动脉结扎和（或）肝动脉插管化疗、冷冻、激光治疗、微波治疗、术中肝动脉栓塞治疗或无水酒精瘤体内注射等，有时可使肿瘤缩小、血清AFP下降，为二步切除提供机会。

原发性肝癌预后（prognosis of primary carcinoma of liver） 由于肝癌的早期诊断、手术治疗和非手术疗法的进步，肝癌的预后明显改观，小肝癌根治切除后5年生存率达70%左右，非手术治疗多在二年内死亡。临床治愈者也有多例报道。死亡原因主要为全身衰竭、上消化道出血、肝性昏迷、肝破裂者也不少见。影响预后的因素有：（1）肿瘤的生物学特性：分化程度低及弥漫型肝癌预后最差。巨块型肝癌及包膜完整者预后较好。（2）肿瘤的肝病背景：与肝癌并存的乙型肝炎或丙型肝炎肝硬化，尤其是肝病活动期（如氨基转移酶增高者）影响着肝癌的预后，多难以耐受手术，并易于出现黄疸、腹水及上消化道出血等并发症。（3）机体的免疫功能：肿瘤生物活性如α和γ干扰素（IFN）、淋巴因子激活的杀伤细胞（LAK）、肿瘤浸润淋巴细胞（TIL）等均已用于临床，天然和重组IL-2，TNF业已问世，基因治疗为肝癌的生物治疗开阔了新的前景，这一切必将改变肝癌的预后。（4）肿瘤的病期及能否切除：早期肝癌多能手术切除，预后好；中晚期肝癌切除率低，预后差。（5）其他：如积极综合治疗可改善预后，原本不能手术切除的病例，通过姑息性治疗或介入治疗可能使肿瘤缩小，可望获得二期手术切除，使生存期延长。饮食、营养的合理安排，并发症的预防和积极治疗，对肝癌的预后也有积极意义。

肝母细胞瘤（胚胎瘤）（embryoma of liver） 肝母细胞瘤是婴儿和儿童罕见的原发性肿瘤，约占小儿肝恶性肿瘤的48.1%，男性多见。75%病例发生于3岁前，多数在1岁以下。组织学特点以衍生自由胚叶的胚胎性肝上皮为主要成分。叶间组织可有小胆管成分，甚至还有骨质和软骨成分。该瘤58%多见于肝右叶，15%位于左叶，27%两叶俱有。大小在5.5～

17cm间，常有包膜，肿瘤为单发，亦可为多个结节。临床表现为肝脏肿大伴上腹胀、厌食、体重减轻。可有髓外造血，骨质疏松及病理性骨折。个别病例还有性早熟的伴癌综合征表现，也可伴其他先天性畸形如腭裂、巨舌、肾上腺一侧缺如及心、肾畸形，甚至和肾母细胞瘤及血管瘤并存。肝功能正常或血清胆红素及氨基转移酶轻度增高，60%～80%患儿可测得甲胎蛋白。B型超声实时显像、CT和核素扫描及选择性血管造影有定位诊断价值。肿瘤生长速度快，病程仅数月。手术切除为惟一有效的治疗方法，对化疗及放疗均不敏感。手术彻底切除肿瘤者长期生存率为15%～37%。

肝血管肉瘤（angiosarcoma of liver）　血管肉瘤亦称血管内皮肉瘤、枯否细胞肉瘤，是一种肝脏间质性肿瘤，恶性程度很高，是国外各种肉瘤最常见的一种，我国仅偶有发现。25%有氯乙烯、二氯化钍、砷接触史和服用合成类固醇史。可为单结节，但常为分布于两叶的多结节。剖面呈灰白色与红棕色的出血灶交错，也可见腔内有血液，镜下示肿瘤由梭形恶性内皮细胞组成，胞浆轻微嗜酸性，胞核深染。肿瘤细胞沿血管管道即肝窦生长，内有凝结的血液及肿瘤碎屑，侵犯肝小静脉终末支及门脉分支，导致窦腔阻塞，出现梗塞与坏死区。肝细胞受压萎缩、肿瘤细胞呈结节状如纤维肉瘤。平均发病年龄51.5岁，少数发生于儿童。男多于女。首发症状半数为腹痛、乏力、疲劳、消瘦、纳减、腹增大，58%～70%有肝肿大，晚期有腹水、黄疸。2/3有肝功能异常，氨基转移酶、胆红素增高，凝血酶原时间延长。核素扫描70%有缺损。肝动脉造影有肝窦扩大，边缘多血管、中央少血管为其特征。多数在1年内死亡，化疗和放疗可延长生存期。

肝血管瘤（hemangioma of liver）　肝血管瘤是内脏血管瘤和肝良性肿瘤中最多见的一种，以海绵状血管瘤最常见（还有硬化性），任何年龄均可发病，但以中年较多。女性多于男性。肿瘤常为单发，多位于右叶，约1/10病例呈多发性。部分肿瘤有蒂。切面呈圆形或楔形，色暗红。肿瘤外被纤维膜，有时包膜可钙化。显微镜下可见多数大小不等的血管腔。多数病例因肿瘤较小而无症状，常在B超、剖腹手术或尸检时被发现。肿瘤较大时（>4cm）可有腹胀、腹痛和上腹肿块。有时出现胃肠道受压移位的症状。肝脏被广泛累及时可有腹水、黄疸。突然剧痛可因血管瘤中血栓形成或肿瘤破裂出血致死。有些病例在肿瘤部位可听到血管杂音。肝功能试验多正常。腹部X线检查可见肝肿大或钙化灶。放射性核素血池扫描和彩色多普勒超声有重要诊断价值，血管造影可明确诊断。肝穿刺活检可导致出血，应予禁忌。位置浅表而有症状者应予肝叶或部分肝切除。

肝囊肿（hepatic cyst）　肝囊肿分寄生虫性和非寄生虫性两大类。非寄生虫性肝囊肿较少见，可分为先天性、外伤性、炎症性和肿瘤性四种。以先天弥散性多囊肝为多见，亦有呈孤立性单个的肝囊肿，是一种遗传性疾病，有家族倾向，女多于男。先天性多囊肝，一种先天发育障碍的疾病。在胚胎发育时期，肝内胆管在退行性变中未及时吸收所出现的囊状扩张。囊肿自针尖至直径10cm，囊壁薄，内含清液、浆液或胶状液，有出血或感染时可呈血性或脓性，症状视囊肿体积大小与部位而定，囊肿增大压迫周围器官时可出现症状，压迫胃、十二指肠可有腹胀、纳减、嗳气、恶心、呕吐，压迫胆总管可发生寒战、发热、黄疸。体征以腹块为常见，肝肿大见于80%的患者，质地坚硬，表面光滑，伴肾囊肿者可扪及肿大的肾脏，肝功能多正常。B超可见大小不等的暗区与囊腔。肝CT扫描可见多个缺损。肝内囊肿限于一叶且有明显症状者可做肝叶切除。在B超引导下穿刺囊肿抽吸囊液并注入无水酒精可使部分囊肿闭合。

继发性肝癌（secondary carcinoma of liver）　肝脏具有肝动脉及门静脉双重血供是癌瘤转移的常见部位。起源于食管、胃、肠、胰、胆的癌肿，经门静脉抵肝；起源于乳腺、肺、肾上腺、甲状腺、睾丸、卵巢、鼻咽等癌肿，经肝动脉到肝；淋巴肉瘤可通过淋巴途径转移至肝。继发性肝癌较原发性肝癌多见，其中胃癌转移最多，肺、胰腺、结肠癌次之。临床症状取决于原发癌的部位与类型、转移灶数目与部位和肝脏受累程度。早期常无症状，晚期可有肝区疼痛、黄疸、食饮减退及消瘦。查体可见肝脏肿大及腹水。少数转移性肝癌可合成对代谢功能有影响的物质，如甲状腺降钙素、血浆、纤维素原、维生素B_{12}和淀粉酶，因而产生相应的症状。除晚期外，肝功能多正常。血浆乳酸脱氢酶同工酶$LDH_4 > LDH_5$，甲胎蛋白几乎均为阴性。碱性磷酸酶、γ－谷氨酰转肽酶、5′－核苷酸酶及胆红素均升高。B超及CT检查能检出1～2cm

的病灶，呈多结节性或弥漫性。腹腔镜或穿刺活检可获病理诊断。治疗应尽可能切除原发癌肿。若原发癌瘤对化疗敏感者，可采用全身化疗；单个或比较集中的转移结节可做肝部分切除或肝叶切除。如转移灶较广泛，可做肝动脉插管灌注化疗或合并肝动脉结扎或肝动脉栓塞。放疗只适于较大的转移癌，直线加速器照射局部可改善症状。

酒精性肝炎（alcoholic hepatitis） 酒精性肝炎是饮入乙醇过量所致肝脏中毒性、退行性、炎症性病变。每人饮入乙醇80g，或乙醇含量为5%350g装的啤酒8瓶，或浓度为12%的葡萄酒1L即可致肝病。其发生除与酒精的直接作用有关外，也与细胞免疫异常有关。其主要病理改变为肝细胞呈空泡样坏死、脂肪浸润及炎症细胞浸润，主要为多形核粒细胞浸润。临床上表现恶心、呕吐、脂肪泻、食欲不振、体重减轻、黄疸、发热、全身乏力。腹痛不时发生，有时可很剧烈。肝肿大而有压痛，脾亦可触及，腹水可迅速发生。白细胞常增高，出血时间常延长，血清ALT、AST、γ－GT、胆红素及AKP增高，AST/ALT＞1，血清白蛋白常降低，γ－球蛋白和IgA增高。可有高脂血症。76%病例有高尿酸血症。治疗主要是戒酒，戒酒后临床症状，化验异常可得到迅速好转。但尽管戒酒及时，且接受内科正规治疗，仍有18%病例发展为肝硬化。给予高蛋白、高维生素、高热量饮食，不能进食时给静脉内高营养治疗。

酒精性脂肪肝（alcoholic fatty liver） 据日本、美国学者统计，脂肪肝发生率占平均人口的10%，嗜酒者的57.6%。我国的发生率也有增加趋势。饮酒量（纯酒精）＞80～160g/d即可发生脂肪肝，若每天进食300g纯酒精，8d后即可发生脂肪肝。营养不足可能是酒精性脂肪肝的直接原因，当酒精占总热量的36%时，给予4～6周则可引起脂肪肝。临床上表现消化不良、厌食或腹泻、低热、肝肿大、质软，肝区痛及压痛。少数病人可有轻度黄疸。化验有胆固醇、甘油三酯增高，血浆蛋白电泳α_1、α_2、β球蛋白增高、ALT、AST增高，AST/ALT＞2，γ－GT增高。B超检查有重要诊断价值。轻度脂肪肝表现为近场回声增强，远场回声衰减不明显；重度脂肪肝时近场回声显著增强，远场明显衰减，管状结构不清。CT检查主要示肝实质密度普遍或局限性降低。戒酒是根本疗法，经戒酒治疗后，肝肿大和一些异常的实验室指标可在2～4周内恢复正常，此外尚需支持疗法和应用去脂药物，如腺苷酸、氯贝丁酯等。

酒精性肝硬化（alcoholic cirrhosis） 酒精性肝硬化，多数为坏死后肝硬化，肝脏被大小的假小叶所构成，小叶内纤维组织增生，间质有明显的细胞浸润，肝细胞内充满脂肪滴。无活动及代偿期肝硬化患者可无表现。活动期肝硬化患者的表现多系其肝细胞急性损害所致症状。失代偿期肝硬化则以腹水、脑病、食管静脉曲张破裂出血等门脉高压合并症为主要表现。多数病人伴有发热、肝肿大、1/4病人脾可触及，病人肥胖或营养不良，肝性黄疸发生率高，但也可为胆汁淤积性黄疸。精神和意识障碍以震颤性谵妄型为多见，表现记忆力和集合力减退、失眠、易激动、幻觉、惊厥和震颤。常可并发胰腺炎、胃炎和消化性溃疡，胰腺常有钙化。生化检查所见与酒精性肝炎相似，但血浆白蛋白含量多降低，球蛋白含量多增高。最后确诊需靠肝活组织检查。

阿米巴肝脓肿（amebic liver abscess） 阿米巴肝脓肿是由于溶组织阿米巴滋养体侵入肝组织所致，为阿米巴病最常见的主要并发症，也可单独存在。约半数患者自1周至数年前有肠阿米巴病史。临床表现与病程长短、脓肿大小、数量和部位有关。常有不规则间歇型或弛张热型，可伴有寒战、大汗。肝呈进行性肿大，有肝区疼痛、叩击痛及挤压痛。食欲不振、腹胀及体重减轻。病变接近膈肌，则有反应性胸膜炎和右侧胸腔积液。慢性患者发热较轻，常有消瘦、贫血、营养不良、肝肿大、质硬坚或有压痛。实验室间接血凝试验（IHA）和间接荧光抗体试验（IFAT）阳性率达95%～100%。B超、CT、磁共振有助于定位诊断。B超引导下或在肝区肋间压痛点最明显处，抽出巧克力色脓液即可确诊。抗阿米巴药有甲硝咪唑（甲硝唑）和甲硝磺胺酰咪唑，后者成人剂量2g清晨1次服，连服5d。穿刺排脓可促进脓肿吸收愈合，可同时进行，上述治疗无效时可考虑行外科脓肿切开治疗。

肝结核（tuberculosis of liver） 肝结核在结核病的高发地区并不十分罕见。肝结核可作为全身结核病的一个次要表现，身体其他部位有明显结核病，病人的临床表现主要是肝外结核所引起，通常不单独作肝结核的诊断，肝结核病也可构成全部或主要表现。结核

杆菌经血流入肝，形成肝内结核病变，病人有结核病的全身表现和（或）肝病的局部表现，在身体其他部位并未见结核病。活动性肝结核如有高热、发冷、肝肿大等表现，如不及时给予抗痨药的治疗，病人可于数周或数月内死亡。预后在很大程度上取决于临床的正确诊断，或确诊的早晚。死亡多因误诊或确诊太晚。

肝结核的病因与发生机制（etiology and pathogenesis of tuberculosis of liver） 肝结核是由结核杆菌在肝中所引起的结核病变。结核杆菌可经肝动脉、门静脉、脐静脉及淋巴系统进入肝脏，少数也可通过直接播散。其中以全身血行播散性结核病，经血循环肝动脉侵入肝脏为最多见。在胎儿期，胎盘结核病可使结核杆菌通过脐静脉入胎儿体，然后到肝。肝结核的发病机制有四种情况：（1）原发综合征早期血行播散，多发生于幼年。（2）原发阶段早期血行播散灶的再度活动。（3）后期血行播散，导致全身粟粒型结核，包括肝结核。（4）局部结核病灶的直接感染。

肝结核病理学（pathology of tuberculosis of liver） 肝结核的基本病理变化为肉芽肿，以其分布与发展情况分为粟粒型与孤立型。前者结核小、分布广，可侵及包膜；后者为小结节融合形成，结节大，中央有干酪坏死，有时形成脓肿。结核性肝脓肿通常体积小而多发，可与肝周围炎或周围脓肿伴发，脓肿可破裂至腹膜腔，引起弥漫性腹膜炎。粟粒性肝结核的组织病理改变有：（1）非特异性反应性肝炎；（2）局灶性 Kupffer 细胞增殖，使窦状隙闭塞；（3）小灶状干酪坏死；（4）上皮样结节，常有 langhans 巨细胞、淋巴样及组织细胞。病灶累及胆管或干酪灶破入胆管可引起结核性胆管炎。较大范围的肉芽肿形成结核瘤者少见。

肝结核的临床表现（clinical manifestation of tuberculosis of liver） 肝结核并无特异的症状与体征。一般多有结核病的全身症状，如发热、发冷、出汗、盗汗、乏力、衰弱、消瘦、厌食等。消化道症状有恶心、呕吐、腹胀、腹泻、腹痛。黄疸少见。绝大多数病人有肝肿大，半数病例有脾肿大。腹水和腹部肿块主要由结核性腹膜炎和淋巴结结核所致。由于弥漫性大量肉芽肿及显著的脂肪肝损害肝实质，可致肝功能衰竭。X 线检查大部分病人胸片显示不同程度的肺结核。B 超检查可见肝结节、钙化灶和脓肿的存在。

肝结核的诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of tuberculosis of liver） 肝结核病的诊断有时很困难，肝外无结核病灶者的诊断就更困难。下列情况提示有本病的可能：（1）长期原因不明的发热，尤其是弛张热和高热，伴有发冷、盗汗、消瘦、厌食、右上腹痛等；（2）肝脾肿大、腹水、黄疸；（3）进行性贫血、白细胞数正常或偏低、血沉快、肝功能试验异常、结核菌素试验强阳性等；（4）有结核病史。粟粒性肝结核做肝活检可获病理诊断。如有条件做腹腔镜检查可见肝表面大小不等的结节，呈乳酪色或白垩样白色，有时可见到突起的块物。

肝肿大、高热、贫血、恶病质时应与肝脓肿或肝癌鉴别；黄疸时应与肝炎、肝硬化、黄疸疾病鉴别；肝脾肿大、高热、黄疸、贫血、恶病质时还应与淋巴瘤、急性白血病、恶性网状细胞增多症相鉴别。

肝结核治疗（treatment of tuberculosis of liver） 主要为抗结核治疗，效果良好。对抗结核治疗无效的病例，手术有时可获良效。1. 抗结核治疗：原则和方法同结核病。应当选择高效、对肝毒性较小的抗痨药物，可选用利福平、链霉素、对氨基水杨酸钠、乙胺丁醇等。新近生产的迪克菲（rickfer），即利福平的衍生物利福喷丁（rifapentine），用量 500 ~ 600mg，每周 1 ~ 2 次，疗程为 6 ~ 9 个月。另一种对氨水杨酸异烟肼复合剂，称结核清，成人 4 ~ 6 片/d，疗程不得少于 3 个月。2. 注意全身治疗，包括休息、营养、饮食等。3. 手术治疗：有下列情况应手术治疗：（1）结核瘤形成较大的干酪性脓肿，药物不能消除，或向胆道破溃引起胆道出血者；（2）并发门脉高压食管静脉曲张出血，有脾结核或脾功能亢进者；（3）肝门部淋巴结结核，压迫胆管形成阻塞的病例；（4）伴有肠结核并穿孔者；（5）诊断不明确，必须剖腹探查者。

肝肉芽肿病（granulomatosis of liver） 肝肉芽肿是一种非特异性的、由许多因素中任何一种引起的病理学反应，从病理生理学观点看，它表现肝在破坏过程中或抗原、外来体被细胞或免疫反应清除之中，因此，不同病因所致的肉芽肿病除有相似的病理改变外，还可在肉芽肿标本证实有各自特殊的病因，如抗酸染色找到麻风或结核杆菌、找到蛔虫、虫卵等，为诊断提供可靠依据。临床表现取决于基础疾病。治疗上主要针对病因进行治疗，应用肾上腺皮质激素是治

疗肉芽肿的重要有效方法。本病的预后取决于基础疾病，一般预后良好。

肝肉芽肿病因与发病机制（etiology and pathogenesis of granulomatosis of liver） 据文献报道引起肉芽肿病因已达60余种，其中以结核和结节病最为重要，约占全部肉芽肿病例的2/3。不同疾病引起的肉芽肿常有地区性变化，如美国加利福尼亚大学肝病中心的资料未见到血吸虫病性肉芽肿，而麻风与肉芽肿的关系则不少见，在美国结节病和结核病是重要的病因，其次是感染性疾病。麻风在墨西哥属地方病，因此成为肝肉芽肿的主要病因。亚太地区和东南亚诸国肝炎病毒为肝肉芽肿的主要病因。某些感染性疾病引起非上皮样肉芽肿，如Q热、梅毒、巨细胞病毒感染、单核细胞增多症、组织胞浆菌病等。结核和结节病是肝上皮样肉芽肿最常见的原因。药物性肉芽肿多半与过敏反应有关。肝肉芽肿的发病机制尚不明了，有待进一步研究。

肝肉芽肿病理学（pathology of granulomatosis of liver） 肝脏可肿大或正常，表面可见散在的直径0.6～2mm大小的白色小结，可见于肝脏的任何部位，但以汇管区最常见。肉芽肿病变有明确的界限，一般不会干扰肝小叶的正常结构。慢性肉芽肿是慢性炎症细胞的集结，可在肉芽肿边缘含有成熟的单核吞噬细胞（巨噬细胞）、淋巴细胞、浆细胞、成纤维细胞和少数其他类型的炎症细胞及增生的结缔组织浸润，肉芽肿中含有上皮样细胞及Langhans巨细胞，可有不同程度的肝脏退行性变，有的血管损伤形成灶性改变，大多数为非干酪性肉芽肿。肉芽肿的其他组织病理改变特征有不定型干酪的或肉芽肿性坏死、类淀粉样物质、陈旧的损伤被纤维组织包绕，病变愈合后伴有玻璃样变或钙化。

肝肉芽肿临床表现（clinical manifestation of granulomatosis of liver） 1. 发热：是最常见的症状，热型依病情不同而异，结核病多为午后低热，霍奇金病常为持续高热，时间可长达数年之久，也可短至数周不等。2. 肝脾肿大：有肝肿大者占77%，23%病例有脾肿大，肝脾均有肿大者约22%。一般为轻～中等度肿大，患者可有肝区隐痛、食欲减退、乏力、体重下降、腹胀、腹痛、恶心呕吐等症状。3. 淋巴结肿大。4. 其他：可有皮肤结节性红斑，少数病人引起门脉高压。5. 实验室：AKP呈中～显著增高，血清氨基转移酶轻度增高，常有磺溴酞钠潴留试验异常。结节病性肉芽肿时γ球蛋白常增高。B超显示实质性占位影征，CT值为低密度的占位性病变。

肝肉芽肿诊断（diagnosis of granulomatosis of liver） 1. 组织学诊断：首先应分清为上皮样肉芽肿抑或非上皮样肉芽肿坏死。结核、结节病、麻风、慢性组织胞浆菌病、慢性布鲁司杆菌病多为上皮样肉芽肿，而Q热、急性布鲁司杆菌病、感染性单核细胞增多症、巨细胞病毒感染、伤寒和药物所致肉芽肿多为非上皮样肉芽肿坏死。2. 特殊组织学诊断：结核性肉芽肿干酪化后，用抗酸染色或荧光金丝雀黄染色可查到结核杆菌。麻风瘤样肉芽肿中常可发现大量的麻风分枝杆菌。3. 皮肤试验：如用精制结核菌素皮肤试验结核病常为阳性。4. 血清学试验：血清凝集试验和补体结合试验用于布鲁司杆菌病、Q热、单核细胞增多症、巨细胞病毒感染、组织胞浆菌病的诊断。5. 试验治疗诊断：如疑诊结核病，可联合应用抗痨药物，经2～6周治疗后发热可消退，而临床症状改善。如为结节病用抗痨药物治疗后症状持续，至治疗6周如果患者对抗结核治疗无反应，结核杆菌培养阴性，则为结节病治疗的根据。

肝肉芽肿治疗（therapy of granulomatosis of liver） 肝肉芽肿主要是病因治疗。应根据导致肉芽肿的病因进行相应的有效治疗。如结节病时用激素治疗；由结核所致者用抗痨药物。一般治疗对于改善病人的全身状况和提高病因治疗也起到重要作用。应重视饮食和休息，给予足够的热量、高糖、高蛋白、低脂饮食，同时注意各种维生素的补充和维持水、电解质的平衡。有肝功能障碍者行护肝治疗。肾上腺皮质激素对肉芽肿治疗有显著疗效，可抑制成纤维细胞的活力，阻止肉芽组织形成，减轻炎症，提高血浆蛋白，改善肝功能，降黄作用。主张长期用药，即泼尼松15～30mg/d，持续应用半年以上。中医治疗可给清利湿热调补气血，或舒肝理气，活血化瘀等方剂。

Reye综合征（Reye's syndrome） Reye综合征，又称脑病伴内脏脂肪变性综合征，病因未明。可发生于儿童期的任何年龄，以婴幼儿居多，偶见于成年人。其特征为严重脑病伴显著脑水肿及弥漫性内脏脂肪浸润，尤其是肝脏脂肪浸润。临床上表现反复呕吐、惊

厥、进行性意识障碍以至昏迷，肝脏轻～中度增大，偶有黄疸。约40%死于脑水肿。如能度过急性期，则脑肝病变可恢复。治疗除一般疗法外主要治疗肝性脑病和脑水肿。

肝血吸虫病（schistosomiasis）　血吸虫病是指血吸虫寄生在静脉而引起的疾病。寄生于人体的血吸虫有4种，我国流行的主要为日本血吸虫。肝血吸虫病是指血吸虫成虫排卵阶段雌雄合抱产卵，在肝引起的变化。早期肝脏肿大，表面光滑，上有粟粒状结节。晚期肝内门静脉分支因虫卵结节引起纤维增生，产生循环障碍，肝细胞变性萎缩，以至形成肝硬化。临床上出现肝硬化、门脉高压、脾功能亢进等症状，此种肝硬化称为日本血吸虫病性肝硬化。

肝包虫病（hydatidosis）　包虫病又称棘球蚴病，是细粒棘球绦虫的幼虫（包虫）感染人体所致疾病。该病为人畜共患疾病。狗为终宿主，牛、羊是中间宿主；人因误食其虫卵成为中间宿主而患包虫病。因为虫卵常阻留于肝脏，形成包虫囊而导致疾病，故又称为肝包虫病。在肺和脑形成包虫囊者分别称为肺和脑包虫病。其中以肝包虫病最为常见。包虫80%～85%寄生于右肝，包虫囊近于肝表面，囊肿长大时，因胆管受压、肝周围炎、膈胸膜炎等，病人感肝区隐痛、饱胀或坠胀。触之可及囊性包块，表面光滑，有张力坚韧感，与肝相连，可有波动感。囊肿向下生长压迫胆管与门静脉可致梗阻性黄疸与门脉高压。也有伸向腹腔，形成巨大腹腔包块。随着包虫囊的长大，可造成囊肿破裂，囊液外溢，可引起剧烈过敏反应，乃至过敏性休克，破裂的囊肿常并发细菌感染。肝脏肿大，肝区叩痛与触痛，但肝功能试验大多正常。

中华支睾吸虫病（clonorchiasis）　中华支睾吸虫病是由中华支睾吸虫寄生于人体肝内胆管所致的疾病。患者因进食未煮熟的淡水鱼（虾）而受感染，轻者可无症状，重者有消化不良、疲乏、上腹隐痛、肝肿大等临床表现。肝组织有不同程度的浊肿及萎缩，长期重复感染少数可导致胆汁性或门脉性肝硬化。肝肿大而有肝区疼痛，严重病例往往伴有消瘦、水肿、贫血等营养不良体征。儿童患者影响生长发育，患儿身材瘦小，智力迟钝。病因治疗主要用吡喹酮，常用量25mg/kg，3/d，连服2d。此外，应重视一般治疗和对症治疗。

自身免疫性肝炎（autoimmune hepatitis）　自身免疫性肝炎属器官特异性自身免疫性疾病。是由于机体的免疫系统针对自身肝脏成分产生了致敏淋巴细胞和（或）抗体，从而引起肝脏损伤的病理现象。因其呈慢性进行性肝细胞损害，故称之为自身免疫性慢性活动性肝炎（ACAH）。肝脏呈进行性、非化脓性的破坏性炎症，以至晚期形成肝硬化。

自身免疫性肝炎概念（conception of autoimmune hepatitis）　有关自身免疫性肝炎的发病机制，目前还没有阐明，而AICAH的自身抗体种类较多，靶抗原存在于肝细胞内或膜上。这些抗体包括抗核抗体（ANA）、抗平滑肌抗体（SMA）、抗肝肾微粒体抗体（LKM）、抗可溶性肝抗原抗体（SLA）、抗肝特异性脂蛋白抗体（anti－LSP）和抗肝细胞膜抗体（LMA）。根据这些自身抗体的不同，可将ACAH分成四个亚型：ANA阳性型、LKM阳性型、SLA阳性型和SMA阳性型。ACAH时引起肝细胞损伤的免疫机制既有体液免疫也有细胞免疫机制，因此治疗时应主要以抑制异常免疫反应、调节免疫失衡为原则。常用的药物大多是非特异性的免疫抑制剂，如糖皮质激素、环磷酰胺等。经过治疗后，不仅可防止肝脏的进一步损害，而且还可延缓肝硬化的发生。

自身免疫性肝炎主要表现与实验室检查（principal manifestation and laboratory examination of autoimmune hepatitis）　本病女性占绝大多数，约占70%以上病例。50%左右发生在30岁以下，男∶女为1∶12。临床表现与慢性肝病相当，主要有黄疸、乏力、发热、食欲不振等表现，常有黄疸的再发或持续。疾病活动持续最少超过6个月以上。实验室检查ALT增高明显，血清γ球蛋白值升高在20～60g/L之间。如为狼疮样肝炎可查出LE细胞，血沉加快，一般在30mm/h以上。凝血酶原时间延长，可有出血倾向。胆红素常增高，呈肝性黄疸特征。常有血清白蛋白降低，白/球倒置。如伴有脾肿大，也可出现脾功能亢进。

自身免疫性肝炎（AIH）相关的自身抗体（autoantibody relative to autoimmune hepatitis）　AIH时自身抗体有：1. 抗核抗体：在狼疮样肝炎中抗核抗体（ANA）阳性率高达40%～70%，常为均质型，效价滴度较高（≥1/80），相反在AIHⅡ型ANA阳性率较

低仅2%。包括：(1) 抗单链、双链DNA抗体；(2) 抗微小粒糖蛋白抗体（snRAP）阳性率53%；(3) 抗组蛋白抗体。2. 抗平滑肌抗体（SMA）：若滴度≥1/80有诊断价值，阳性率达70%～90%，高于ANA，预示价值也较ANA大。3. 抗肌蛋白抗体：阳性率较低，仅25%左右。4. 抗微粒体抗体：抗肝/肾微粒体抗体（抗LKM）：对AIH的预示价值仅为33%。又分抗LKM_1，抗LIK_2、抗LKMδ、抗LM四种。5. 抗细胞系抗体（抗LC）：分抗LC_1、抗LC_2、抗LKC和抗可溶性肝抗原四种。由于抗LC_1常与抗LKM，同时出现，故可作为AIHⅡ的一个诊断指标。

自身免疫性肝炎发病机制（pathogenesis of autoimmune hepatitis） AIH发病机制即是免疫反应过程。该过程有助于自身免疫反应的持续存在。1. 自身免疫反应的输入支（诱导期）：(1) 起始过程；(2) 自身抗原提呈：自身抗原被肝内的抗原提呈细胞摄取，在MHC等位基因协助下作为T辅助细胞的刺激性复合物；(3) T辅助细胞反应增强；(4) T抑制细胞：由于免疫抑制功能减弱，从而导致免疫调节的异常。2. 输出支过程（效应期）：(1) $CD4^+$ T辅助细胞：TH细胞不仅在自身免疫反应中起主要作用，而且通过其淋巴因子作用或直接细胞毒作用参与着输出支。(2) 细胞毒性$CD8^+$T细胞（CTL）：CTL细胞通过与病毒抗原和MHCⅠ类分子复合物作用产生对病毒感染细胞的反应并清除这种细胞，而CTL细胞的活性可被TH细胞增强。(3) 肝特异性自身抗体：与肝膜抗原反应导致肝细胞损伤。(4) 细胞膜新抗原：是指外源性DNA嵌入在宿主基因中编码出的新抗原。(5) 联合病变：机体发育的不同阶段均可出现错变现象。第一步错变出现于基因发生阶段，第二步错变发生于在体细胞基因中，第三步错变见于与耐受机制有关的过程，第四步错变包括自身抗原分子的暴露。自身免疫过程加强了外源性对肝细胞的损伤，导致损伤持续存在最终形成肝硬化。

自身免疫性肝炎诊断标准（diagnostic standard of autoimmune hepatitis）

1. 主要条件

(1) 持续性或反复血清氨基转移酶增高。

(2) 血清γ球蛋白或IgG值20g/L以上。

(3) 血中自身抗体阳性：下面的(1)或(2)

①LE细胞阳性*。

②抗核抗体阳性或LE细胞阳性。

(4) 抗HA-IgM（-）、抗-HBs（-）、抗-HBc（-）或低滴定度、抗-HCV（-）。

2. 次要条件

(1) 发热、关节痛、皮疹等系统表现。

(2) 包括胶原病在内合并自身免疫疾病**。

(3) 检查所见：下面(1)或(2)

①血沉加快（30mm/h以上）。

②CRP（+）。

3. 肝活检

呈小叶结构改变倾向或亚小叶坏死，提示慢性活动性肝炎或有肝硬化。***。

1与3全部项目具备时可确诊。单纯具有主要条件者为可疑自身免疫性肝炎。具备1中全部项目加1中1项者为高度怀疑自身免疫性肝炎。

日本提出如下诊断标准：1. 血清HBsAg（-）和或低滴度抗-HBs；2. 免疫球蛋白IgG>25g/L；3. 抗核抗体（ANA）（+）或LE试验（+）；4. 血清氨基转移酶显著增高为正常人的5倍以上；5. 无嗜酒或使用药物史而有肝损害者；6. 肝活检表现为慢性活动性肝炎。

*自身免疫性肝炎中LE细胞（+）者叫狼疮样肝炎

**疑为SLE时具有肝活检所见、尿蛋白（-）者可确诊

***显著的淋巴细胞浸润为自身免疫性慢性活动性肝炎的特征

自身免疫性肝炎治疗（therapy of autoimmune hepatitis） 自身免疫性肝炎应用免疫抑制剂泼尼松或硫唑嘌呤联合治疗可减轻疾病症状，改善生化和组织学表现，提高生存率。治疗方案有两：1. 开始用大剂量泼尼松，然后立即降到维持量；2. 小剂量泼尼松合用每天固定剂量的硫唑嘌呤。这2种方法均能控制炎症，诱导临床、生化和组织学缓解。具体用法：泼尼松与硫唑嘌呤联合应用组：泼尼松第1周30mg/d，第2周20mg/d，第3、4周15mg/d，4周后10mg/d维持，硫唑嘌呤50mg/d。泼尼松组第1周60mg/d，第2周40mg/d，第3、4周15mg/d，第4周后20mg/d维持。禁忌证有骨质疏松、糖尿病、高血压、柯兴综合征。皮质类固醇治疗2年后有80%病人出现副作用，如类柯兴综合征、骨质疏松、糖尿病、高血压、精神病等。硫唑嘌呤的并发症有胆汁淤积、恶心呕

吐、皮疹、血细胞减少，发生率约 10%。经 22 ± 2 个月治疗有 65% 病例达到缓解。其中 17% 症状完全消失、肝组织也变正常（治愈）。其余 83% 或多或少呈炎性活动状态。进入缓解而停药 6 个月约有 49% 复发。这些复发者再治疗后仍有 86% 再复发。6 年随访中 36% 患者发展成肝硬化。非类固醇治疗有 D - 青霉胺、秋水仙碱、免疫刺激剂如胸腺肽、免疫抑制剂如环孢素等，但总的说来疗效不如肾上腺皮质激素治疗。近年国外发展用同种肝脏移植（OLT）治疗自身免疫性肝炎取得一些进展。

原发性硬化性肝胆管炎（primary sclerosing cholangitis） 是一组病因尚不明的以胆管弥漫性炎症和纤维化为特征的慢性胆疾病综合征。常与一些自身免疫性疾病并存，如溃疡性结肠炎、系统性硬化症、类风湿性关节炎等。病变常波及全部胆管系统，但以肝外胆管受累为常见。本病好发于 25 ~ 45 岁，合并溃疡性结肠炎者以男性为多见。早期无特殊症状，或出现皮肤瘙痒、乏力、轻度黄疸、右上腹持续性隐痛、胀痛、食欲减退等。约 1/3 病人可有发热，常提示胆道梗阻继发感染。有的患者可长期稳定而缓慢进展，有的则进展较快，最终死于肝硬化和门脉高压。实验室检查血清碱性磷酸酶显著升高，γ - GT 和 5' - 核苷酸酶同时升高。如有黄疸，主要为直接胆红素升高。球蛋白主要为 IgM 增高。氨基转移酶呈中等度增高。伴肝硬化时，血清白蛋白下降，凝血酶原时间延长。逆行胰胆管造影可见广泛的胆管狭窄呈串珠样改变，小囊样扩张与狭窄交替，累及肝内、外胆管。B 超和腹部 CT 可见胆管壁增厚、内腔变细狭窄、局灶性扩张。晚期管腔闭塞呈强回声条索，肝内胆管呈树枝状扩张，胆管硬化呈双轨征。至今尚无较好疗法，激素和（或）免疫抑制剂对部分患者可缓解病情；合并胆道感染时可选用氨苄青霉素等抗感染治疗；其他如利胆药、补充脂溶性维生素 A、维生素 D、维生素 K 等。

肝淀粉样变性病（hepatic amyloidosis） 肝淀粉样变性病是指肝细胞外有一种不溶性淀粉样小纤维沉积所致的疾病，常为周身性淀粉样变性病的一部分，在此淀粉样沉淀物中有一种蛋白，称淀粉样 P 成分（AP），它在肝脏中合成，在血中由二个分子面对着连结而呈蝶形称 SAP。原发性淀粉样变性或多发性骨髓瘤所致的淀粉样变性含免疫球蛋白 κ 和 λ 型轻链片段（AL）；继发性淀粉样变性病人含淀粉样蛋白（AA），与免疫球蛋白无关，淀粉样变性肝脏明显肿大，表面光滑，呈灰棕色，质地坚实，偶呈结节状。显微镜下可见三种类型：（1）肝小叶内浸润型；（2）汇管区和血管周围浸润型；（3）混合型，局灶性肝淀粉样浸润可无临床症状，仅为超声、CT 或活检时发现。肝淀粉样变伴结节状再生者可出现门脉高压、腹水和曲张静脉出血，肝功能检查无特异性变化。诊断可用抗 SAP 抗血清组织化学检测或 ^{123}I - SAP 扫描图，确诊有赖淀粉样蛋白沉积的组织学为依据，在极化显微镜下刚果红染色的组织切片有黄绿色双折射的不分支的小纤维，但肝脏活检的阳性率仅约 50%，且易并发出血。本病尚无特殊治疗方法，主要治疗原发病及一般保肝治疗。

肝豆状核变性（hepatolenticular degeneration） 本病又名 Wilson 病，是一种常染色体隐性遗传性铜代谢障碍所致疾病，其基因定位于第 13 对染色体长臂上。基本缺陷是由于铜的吸收增加和（或）排泄减少（病人每日胆道排铜 0.6mg 而健康人为 1.2mg），使大量铜沉积于肝、角膜和脑基底节等处。肝内铜积聚在婴儿期已开始，但发病大多在青少年。临床主要表现为震颤、强直、构音困难、角膜色素环（Kayser - Fleischer 环）和肝硬化。亦可累及心、肾、骨关节等部位出现相应症状。肝脏活检及肝铜测定可确定诊断，血清铜蓝蛋白降低和血清铜浓度升高可协助诊断。用螯合剂二巯基丙醇、青霉胺排铜治疗可缓解病情。不经治疗可因肝、脑器官的进行性损害而致死亡。

肝豆状核变性病因、病理（etiology and pathology of hepatolenticular degeneration） 肝豆状核变性的病因是位于第 13 对染色体长臂上 13q，突变所致血浆铜蓝蛋白含量减少引起的铜代谢障碍，属常染色体隐性遗传，进一步研究发现患者的肝溶酶体缺陷，使铜排泄到胆汁受限，从而促使过量铜在体内蓄积，肝脏合成铜蓝蛋白减少，使血浆铜蓝蛋白调节作用削弱，从而胃肠道吸收铜增加。病理学所见，肝脏小而硬，结节甚多，肝组织与纤维组织明显分开。镜下见肝细胞胞浆及胆小管周围有铜颗粒沉积，其余改变与门脉性肝硬化相似，可见脂肪变性与再生并存。大脑外表多正常，有时可见脑膜增厚和额叶皮层萎缩，壳部常见小坏死灶或空洞，显微镜下可见神经元弥漫性和局限性海绵状变性和胶质细胞增生与巨大变性的星形细胞，但无炎症反应。角膜边缘后弹力层有铜颗粒沉

着，故呈棕黄色素环。此外尚有肾小管铜沉积、骨质疏松及骨关节面破碎等病变。

肝豆状核变性诊断（diagnosis of hepatolenticular degeneration） 肝豆状核变性诊断依据应包括：（1）家族史，发病年龄好发于7～15岁；（2）临床症状：①神经系统出现运动失调、震颤、失语、痉挛性强直、行为异常等；②肝病的表现，可有乏力、食欲减退、黄疸、腹水、门脉高压、肝功能衰竭等；③角膜色素环（Kayser－Fleischer环），呈黄棕色或绿色环。（3）实验室检查：①血清铜蓝蛋白浓度＜1.4μmol/L或铜氧化酶＜0.2活力单位；②血清铜低于12.6μmol/L；尿铜排出增加可达4.7～18.8μmol/d ③肝活体组织检查铜含量高于200～3 000μg/g干重；④基因连锁试验。

诊断时应与下列疾病鉴别，如帕金森综合征、癔症、Schilder大脑弥漫性硬化、多发性硬化等，这些疾病症状相仿，但无铜代谢障碍。

肝豆状核变性治疗（treatment of hepatolenticular degeneration） 肝豆状核变性的治疗目的是降低组织中的铜含量，从以下几方面着手：（1）降低铜自胃肠道吸收：①低铜饮食，每日给铜盐不超过1.6mg，忌食牡蛎、甲壳类及动物内脏类食物。②可口服硫酸锌20mg，3/d饭时服，或硫化亚铁20mg，3/d饭时服。可在胃肠黏膜形成金属硫而减少铜的吸收。（2）促进铜排出体外：①二巯基丙醇：每公斤体重2～5mg/d，每日分2次肌肉注射，小儿每次30～50mg肌肉注射，3～4/d，7d为一个疗程。停药1周后作第二疗程。以后酌情每周注射100～200mg。②青霉胺0.3～0.6g，3/d饭前服，可按病情增减。③硫酸锌200～300mg，3/d饭前服，剂量可随个体而定。

特发性血色病（idiopathic hemochromatosis，IHC） 特发性血色病又名遗传性血色病或原发性血色病，是由于铁代谢异常，使过量铁沉积在全身组织器官，其中以肝、胰和皮肤最显著，属常染色体隐性遗传病，其感受基因位于染色体6短臂近A_3位点，仅纯合子呈现全部表型。临床主要表现为肝脾肿大、糖尿病、皮肤色素沉着（呈暗灰色或古铜色）、心肌病变及骨关节病变等。实验室检查，血清铁常超过30μmol/L；转铁蛋白饱和度可达100%；血清铁蛋白常达1 000μg/L以上；肝活检组织铁定量超过10mg/g干重（正常1.8mg/g干重），CT及核磁共振检查肝脏密度增加有一定诊断价值，去铁草酰胺（deferroxamine）试验：肌注10mg/kg后，正常人24h内排出的铁在2mg以下，本病患者常超过10mg。目前治疗以静脉放血法疗效较好，应用铁螯合剂如去铁草酰胺、依他酸钙钠（EDTA）也有一定疗效。口服大量磷酸盐可阻止肠道吸收铁。

继发性血色病（secondary hemochromatosis） 继发性血色病可继发于：（1）无效的红血细胞生成性贫血，如地中海贫血、铁粒幼红细胞性贫血；（2）慢性肝病，如酒精性肝病，门腔静脉分流术后；（3）其他，如迟发性皮肤卟啉症，先天性无转铁蛋白血症、新生儿铁超负荷、长期内服铁剂或输血过多等。临床表现除原发病症状外，亦可出现肝肿大、皮肤色素沉着及内分泌功能障碍，但比特发性血色病为轻，有的仅为含铁血黄素沉着致铁过量，而无肝脏损伤，治疗主要去除病因和原发病治疗。

α_1－抗胰蛋白酶缺乏症（α_1－antitrypsin deficiency） α_1－抗胰蛋白酶（α_1－AT）是一种低分子量糖蛋白，在肝内合成，具有抑制蛋白酶的特性。α_1－AT由存在于一个基因位点上两个独立的等位基因指导合成，现已发现至少有33种等位基因。这些基因呈常染色体显性遗传。除少数病例外，α_1－AT缺乏所致的肝病一般仅见于Z等位基因个体。通常在婴儿或儿童期发生肝病，主要表现为新生儿期胆汁淤积，以后可发展为肝硬化。部分病人在成年期才出现肝脏疾病，主要为肝硬化门脉高压的表现。昏迷和出血为最常见的死亡原因。少数病人可同时（也可单独）出现全小叶性肺气肿，偶尔出现肾炎。电泳可见缺乏正常的α_1－球蛋白，免疫电泳可检测到血清抗胰蛋白酶水平降低。肝脏病理检查见肝细胞浆中有特征性圆形小球，PAS染色阳性，不被淀粉酶消化。目前尚无特效疗法，应用遗传工程手段从酵母菌制造出α_1－AT作替补治疗有一定疗效。

肝囊性病（cystic disease of liver） 肝囊性病包括：（1）遗传性，如成人纤维多囊性肝病（显性遗传）、幼儿纤维多囊性肝病（隐性遗传）、先天性肝纤维化（隐性遗传）、肝内胆管囊性扩张等；（2）获得性，如创伤性、肿瘤性、梗死后及孤立性肝囊肿等，遗传性者常合并肾及其他脏器的囊肿性病变。囊肿可单个但大多为多

个,直径自数毫米至数厘米不等,一般随年龄增加而增大。囊肿小者可无何症状,当增大压迫周围器官时才出现症状,如压迫胃、十二脂肠可出现食后腹胀、嗳气、恶心呕吐等。压迫胆管出现黄疸或继发感染引起寒战、发热。体征以肝肿大为常见,合并多囊肾者在腹两侧可触及不规则腹块。肝功能大多正常或轻度改变。B超可确定囊肿的数目、大小与部位。CT、磁共振及血管造影亦有助诊断,多囊肝晚期可引起肝硬化、门脉高压、食管胃底静脉曲张破裂等并发症。本病应与肝包虫病鉴别,后者可有流行病学史、囊壁钙化、嗜酸细胞增多,包虫补体结合试验阳性等以助鉴别,小的囊肿多无症状无需特殊治疗,可隔期复查观察经过。大的囊肿可注射无水酒精等硬化剂治疗。并发感染者可做外引流、囊肿恶变者应行外科手术治疗。

肝糖原累积症(hepatic glycogen storage disease) 肝糖原累积症又名肝糖原贮积病,是由于糖原代谢酶缺陷而致糖原代谢紊乱的一种先天性疾病,属常染色体隐性遗传。根据糖原代谢酶缺陷的类别,至今已有13种,其中主要累及肝脏者有8型(Ⅰ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ、Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ及Ⅻ型)。主要临床表现有低血糖、高脂血症、肝脾肿大,有的可出现心、肾功能不全或肌无力等。实验室检查可发现空腹血糖降低、乳酸增高。由于缺陷不同的肝酶,做胰高血糖素试验或半乳糖(果糖)负荷试验,血糖及乳酸有不同反应。确诊有赖于肝活检病理检查及其组织匀浆液,在试管内测定其相应酶活力。部分病人可测白细胞或皮肤纤维组织培养液中酶活力或羊水细胞中酶活力进行诊断。

苯丙酮尿症(phenylpyruvic syndrome) 本综合征系Folling于1934年首先报道,故名为Folling综合征,又名苯丙酮尿性白痴综合征、苯丙酮尿性精神发育不全。为常染色体隐性遗传病,主要因缺乏苯丙氨酸羟化酶导致苯丙氨酸代谢障碍。男女均可发病,出生时尚正常,约1岁半后出现癫痫发作,智力发育明显障碍,不会说话,不会走路,兴奋不安,肌张力增强,腱反射亢进,常有无目的动作及震颤。身高体重亦低于正常儿童,且有小头畸形。尿及汗有特殊霉臭味。实验室检查血浆苯丙氨酸浓度范围在0.36~0.88μmol/L,典型病例多持续在1.22μmol/L以上(正常0.061~0.18μmol/L)。四氢生物嘌呤(BH_4)负荷试验:口服或静注BH_4 7.5mg/kg,非典型苯丙酮尿症血苯丙氨酸浓度在4~6h内降至正常,典型病例则不降。本病至今无特效疗法。6个月内患儿以母乳喂养为主(母乳中苯丙氨酸含量2.4μmol/L,牛乳为10.37μmol/L)或给予低苯丙氨酸奶方。6个月后应选食含苯丙氨酸较少的食物(如红薯、土豆、大白菜、萝卜、南瓜、茄子等),可改善症状。

黑酸尿综合征(alkaptonuria syndrome) 本征又名Garrod综合征、褐黄病综合征、或酪氨酸代谢病。是由于肝、肾缺乏尿黑酸氧化酶,使尿黑酸(苯丙氨酸代谢的中间产物)不能进一步氧化而在体内蓄积、沉着,并以尿中排出。病理学检查可见心瓣膜和软骨组织有典型的黑色素沉着,关节退行性变,急性动脉硬化,肾脏有黑色素结石和继发感染。本征为常染色体隐性遗传病。临床表现,儿童型常在出生后数天发病,主要表现为尿及汗发黑,新鲜尿颜色正常,暴露空气中变黑色。急性病例多于3~9个月内死于肝功能衰竭。成人型一般于20岁左右发病,出现巩膜和耳廓有蓝黑色色素沉着,偶于鼻尖和肌腱处亦有黑色素沉着。并可出现关节病变、背痛、僵直,耻骨联合处可产生剧痛,椎间盘突出,肾脏和前列腺中可有黑色结石,动脉硬化,声嘶及偶见耳聋。关节病变常进行性发展直至功能丧失而残废。患者尿与三氯化铁呈阳性反应,呈深紫色。X线检查见大关节呈退行性变,脊柱椎间隙变窄,椎间盘萎缩和钙化。目前尚无特效疗法。饮食可减少蛋白质摄入,或只减少苯丙氨酸和酪氨酸摄入,可有一定疗效。

先天性肝内胆管发育不良症(congenital aplasia of interhepatic bile duct) 本病又名Alagille综合征,即末梢性肺动脉狭窄合并肝内胆汁淤积。有家族遗传性,但遗传方式未明。也可能与孕妇宫内感染或中毒有关。肝脏明显增大,大多数汇管区无胆管,部分可见发育不良的胆管,多无明显的管腔,伴有轻度纤维化。男女发病率相似。临床表现为肝内胆汁淤积,伴严重瘙痒。面容特殊,前额突出,眼与鼻的距离大,下巴小而尖。智力发育迟缓。肺动脉瓣听诊区可闻收缩期杂音(末梢性肺动脉狭窄)。脊椎骨前弓裂开、不融合。部分患者睾丸较小。肝活检病理学检查可见肝内胆管发育不良。本症至今无特效疗法。一般行补充脂溶性维生素及对症治疗。

Alagille综合征(Alagille syndrome) 请参阅先天性肝内胆管发育不良症。

致死性家族性肝内胆汁淤积综合征（fatal familial intrahepatic cholestasis syndrome） 本征又名 Byler 综合征或 Byler 病，是常染色体隐性遗传病，毛细胆管膜有缺陷，结合胆汁酸排出障碍而引起的肝内胆汁淤积。男女两性均可罹患。多于婴儿早期发病，一般在8岁前死于出血或营养不良或肝功能衰竭，个别病人可活到25岁。临床表现为反复发作性黄疸，常伴皮肤瘙痒，鼻衄、脂肪泻，粪便恶臭而色淡，肝脾肿大及侏儒症等。实验室检查：血清总胆红素增高，以结合胆红素为主，血清转氨酶及碱性磷酸酶增高，胆固醇正常或降低，凝血酶原时间延长。曾有报告2个兄弟患者发生肝细胞癌，分别于13岁和17岁死于肝功能衰竭。无特效疗法，应用苯巴比妥、中链甘油三酯、考来烯胺及皮质类固醇治疗可改善症状。

Byler 综合征（Byler syndrome） 请参阅致死性家族性肝内胆汁淤积综合征。

Zellweger 综合征（Zellweger's syndrome） 本征又名脑肝肾综合征（cerebrohepatorenal syndrome），为先天性家族性铁负荷过重，属常染色体隐性遗传病。铁增多的原因不明，小肠铁的吸收正常。大量铁可沉积于患者的肝、脾、骨髓、肾、脑及肺等处。临床表现为肌张力低下、患儿吸乳及吞咽困难，生长及智力发育延迟，患儿呈高前额、浅眶上嵴和平坦的脸、手和手指向尺侧偏屈，膝弯曲和不同程度的马蹄形内翻足；约40%患者可有动脉导管未闭和室间隔缺损；肝肿大常见，有时脾肿大，30%～50%患者出现黄疸。实验室检查可见血清铁增多，血清氨基转移酶中度升高，凝血酶原时间延长；尿中可出现氨基酸；骨髓检查可见有核细胞增生，分类正常，吞噬细胞内有大量的铁沉着，骨髓贮存铁增多。X线检查可发现软骨钙化斑。用 EDTA 或去铁敏治疗可使铁从尿中排出增多，可缓解症状，但不影响结局。

THCA 综合征（trihydroxycoprostanic acidemia syndrome） THCA 综合征即三羟基胆烷醇酸血症，为常染色体隐性遗传病。由于 THCA 羟化酶缺陷引起 THCA 转换成胆酸障碍。十二指肠液中胆酸分析胆盐总量明显减少、THCA 增高（正常人的胆汁和血中无 THCA）。血清总胆红素及直接胆红素升高，碱性磷酸酶明显升高，但胆固醇及甘油三酯可正常。THCA 占血清总胆酸的65%～72%。婴儿期发病，临床表现为胆汁淤积性黄疸，肝脾肿大，体重减轻，无瘙痒。多于2岁前死于进行性肝硬化。病理检查可见胆管发育不良，门脉区结缔组织增生，迅速发展至肝硬化。至今无特效疗法。

附：THCA：三羟基胆甾烷醇酸

肝性血卟啉病（hepatic hemato porphyrin） 肝性血卟啉病是由于血红素合成过程中缺乏特异酶致肝内卟啉代谢紊乱，使肝内卟啉及（或）卟啉前体形成增加、积聚而致的疾病。属常染色体显性遗传。分为急性和慢性两大类，急性又分为急性间歇型（卟胆原合成酶缺陷），遗传性粪卟啉原型（粪卟啉原氧化酶缺陷），混合型（原卟啉原氧化酶缺陷）及 DOSS 血卟啉病（δ氨基酮戊酸脱水酶缺陷，此为常染色体隐性遗传）；慢性主要为迟发性皮肤卟啉病（尿卟啉原脱羧酶缺陷）。临床上以急性间歇型为多见，常在20～40岁发病，女性略多。临床表现为周期性腹绞痛发作，伴有恶心呕吐，顽固性便秘；神经精神症状变化多端，以神经过敏、精神异常及神经肌肉瘫痪为多见。常因饮酒、服铁剂、巴比妥类及磺胺药而诱发。发作期尿多呈红色或经阳光曝晒或酸化煮沸30min后转为红色。实验室检查有尿和（或）粪中卟啉前体或卟啉增多即可确诊。需与症状性卟啉尿鉴别，后者尿卟啉不显著，卟啉前体不增多。治疗应避免诱因，给予高糖饮食（葡萄糖能抑制诱导δ-氨基酮戊酸合成酶活力，使症状得到缓解），腹痛及精神症状可用氯丙嗪或甲哌氯丙嗪，皮肤病变可口服氯喹，亦可静脉放血联合进行治疗。

幼儿期肝内胆汁淤积症（infantile intrahepatic cholestasis） 幼儿期可因多种疾病引起肝内胆汁淤积症，主要表现有：（1）新生儿或幼儿肝炎，也称巨细胞性肝炎或原因不明的浓缩胆汁综合征。多于出生后1个月发病，主要表现为黄疸、灰白便，肝脾轻度肿大。全身状态一般良好，黄疸可持续数周至数月，大多数能治愈，少数死于肝衰竭。（2）致死性家族性肝内胆汁淤积症（Byler 病）（参阅 Byler 病词条）。（3）其他：如胆道闭锁、Alagille 综合征及淋巴性水肿合并遗传性复发性肝内胆汁淤积症等。

黄瘤病（xanthomatosis） 黄瘤病是以皮肤脂质沉积为突出表现，常伴有全身性脂质代谢紊乱和心血管系统等损害的疾病，可原发也可继发于其他系统疾

病。高脂蛋白血症是本病主要原因，但血浆脂质正常者亦可发病：后者由于血浆蛋白的异常病变或组织细胞的异常增生导致脂质局部沉积，如多发性骨髓瘤，高γ球蛋白血症等。临床上主要有扁平黄瘤，结节性黄瘤，发疹性黄瘤和播散性黄瘤等类型，其大小可从针头至核桃，甚至鸡蛋大。好发于眼睑周围、躯干上部、肢体伸面、髋、臀等部位，少数可发生于肌腱深部。呈淡黄到橘黄色。可单个亦可多发性。少数可有黏膜损害。显微镜下可见真皮内聚集吞噬脂质的组织细胞（泡沫细胞），早期常伴有炎症细胞，退行期则有成纤维细胞增生。实验室应检测血脂，脂蛋白电泳，血清蛋白电泳等。治疗主要是治疗原发病及高脂蛋白血症，局部可用二氧化碳激光，液氮冷冻或手术切除。

高雪病（Gaucher's disease） 高雪病（GD）是由于缺乏葡萄糖脑苷脂酶（少数病例是缺乏此酶的正常裂解作用中所需的一种对热稳定的辅因子皂角蛋白），使不溶性葡萄糖脑苷脂沉积，主要在巨噬细胞内。临床表现：（1）神经系统症状，如肌张力增高，痉挛性截瘫，癫痫大发作，共济失调、眼肌麻痹、斜视、吞咽困难等；（2）肝脾肿大，脾功能亢进，肝纤维化和肝功能异常；（3）GD细胞浸润肺实质可出现呼吸困难，呼吸衰竭而致死；（4）骨骼受侵可出现股骨端呈烧饼状，股骨头无菌性坏死、骨折等。确诊靠肝活检或骨髓穿刺做病理检查，可找到高雪细胞。白细胞β葡萄糖苷酶活性测定有助于诊断。临床上表现肝脾肿大、贫血、白细胞及血小板减少，颜面或四肢有黄色或棕色色素沉着。在婴儿可有发育迟缓，牙关紧闭、角弓反张，四肢强直等神经症状具有上述表现时应疑及有本病的可能。

尼曼－匹克病（Niemann－Pick's disease） 尼曼－匹克病（N－P病）是因缺乏神经磷脂酶，引起脂质代谢障碍，使神经鞘髓磷脂不能分解成磷酸胆碱和神经酰胺，而大量堆积在肝、脾、骨髓和淋巴结的网状内皮细胞及中枢神经系的神经节细胞内，导致细胞死亡的一种疾病。国内少见。临床主要表现有肝脾肿大，并发全血减少，营养不良。骨髓有泡沫状的N－P细胞（吞有脂质小滴的巨噬细胞），身体和智力发育迟钝，可有严重的神经障碍。又根据临床表现不同区分为6型：A型为典型婴儿型，约占85%，常在3岁内死亡；B型为内脏型；C型为亚急型或少年型；D型为Nora Scotian变型，见于法国－加拿大血统的病人；E型为成年型；F型为儿童型，见于南科罗拉多或新墨西哥的西班牙－美国居民。确诊靠骨髓穿刺找N－P细胞。患者皮肤的成纤维细胞或白细胞培养液检测神经鞘髓磷脂酶活性，若低于正常对照30%有诊断意义。目前尚无特效疗法。

肝海绵状血管瘤（cavernous hemangioma of liver）

肝海绵状血管瘤是肝良性肿瘤中最多见的一种，可发生于肝脏任何部位，但以右叶多见。男女之比约为1:5。绝大多数患者因瘤体小，无症状，多因其他病做B超或其他影像检查时发现。瘤体较大者可出现上腹隐痛不适、食欲减退、恶心呕吐等，也可长期发热，寒颤、盗汗、多与瘤体内出血，血栓形成或感染有关。瘤体增大尚可压迫邻近脏器出现各种症状。如压迫食管下端出现吞咽困难，压迫肝外胆道出现梗阻性黄疸、压迫门静脉引起门脉高压等。若瘤体破裂出血侵蚀肝内胆道引起胆道出血，向腹腔内破裂造成腹腔内出血，休克。肝海绵状瘤生长十分缓慢，有的随年龄增长可发生退行性变，瘤内血管栓塞，瘤体局灶坏死、纤维化及钙化。故绝大多数病人无需治疗，仅少数瘤体较大，症状较重者可考虑手术治疗，亦可在B超引导下注入无水乙醇或硬化剂治疗。

肝动脉瘤（hepatic artery aneurysm） 肝动脉瘤可因先天性血管纤维组织发育不良，使肝动脉壁薄弱扩张所致，亦可因感染、动脉本身疾病，创伤或自身免疫性疾病涉及肝动脉壁所形成。多数肝动脉瘤发生在肝外，累及肝固有动脉者约10%，肝内动脉瘤多由于创伤、感染时肝动脉破裂所形成的假性动脉瘤。肝动脉瘤大小不一，可大至儿头，压迫胆管引起梗阻性黄疸及胆系感染。肝动脉瘤可破向腹腔引起血腹，破向胆道、胃十二指肠引起上消化道出血。临床表现主要有：腹痛、出血、黄疸、发热。体检时少数患者在胆囊区可触及搏动性肿块，听到收缩期杂音。B超、CT、核磁共振等非创伤性检查可明确诊断，肝动脉造影不仅可确诊，对破裂出血者尚可进行栓塞治疗。对较大的肝动脉瘤应进行外科手术治疗。肝动脉瘤破裂引起大出血时应立即抢救，包括补充血容量应用止血剂和抗休克治疗等。

门静脉血栓形成（portal vein thrombosis） 门静脉血栓形成可因门静脉本身的病变，或血液呈高凝状

态、脱水、腹部创伤、腹部术后、血流缓慢等因素形成血栓，亦可因门静脉分支内血栓向门静脉蔓延而来。临床表现主要有：（1）原发病的症状：如感染性疾病则有发热、腹痛等，血液系统疾病有相应临床表现。（2）门脉高压的表现：可急性发病，出现持续性剧烈腹痛、腹胀、腹水、进行性脾肿大及上消化道出血等。亦可缓慢起病，侧支循环形成，可发生食管、胃底静脉曲张，若同时有肝硬化，则常表现为顽固性腹水，间歇发生肝性脑病。B超，尤其是双功能多普勒检查可确诊，门静脉阻塞段无血流或血流减少，并可见血栓的实性回声。CT、磁共振及血管造影亦有助于诊断。治疗包括病因治疗，降低门静脉压，控制胃肠道出血及手术治疗。门静脉血栓形成做脾切除无益、分流手术也存在争议。

化脓性门静脉炎（suppurative pylephlebitis） 化脓性门静脉炎系指门静脉主干及其肝内分支的化脓性炎症。任何门静脉所属脏器的化脓性病灶均可引起本病，其中以阑尾穿孔，阑尾脓肿并发本病最多，其次为肝胆化脓性疾病，女性生殖器官化脓性病变等。受累的门静脉壁遭受破坏，在门静脉旁胰腺和肠系膜后可有脓肿形成。化脓性炎症可循门静脉分支直接蔓延或由细菌栓子进入肝脏而成肝脓肿，亦可进入肺、脑引起脓肿。临床表现除原发疾病的症状外，患者有畏寒、发热、肝区疼痛、肝脾肿大、有压痛和腹肌紧张，可因胃肠道充血，出血发生呕血或黑便。实验室检查白细胞增多，继发性贫血。治疗主要应用抗生素控制感染及治疗原发病。

脂肪肝（fatty liver） 脂肪肝是指各种原因所引起的肝内脂肪积聚超过5%（正常肝内脂肪占肝重2%～4%）而出现的临床病症。其中以甘油三酯增高引起为主，但也有其他脂质引起，如Wolman病以胆固醇存贮为主。根据脂肪的含量可分为轻（含脂肪5%～10%），中（10%～25%），重（25%以上）3型。轻者可无自觉症状，重者可进一步发展至肝硬化。慢性酗酒是最常见的病因。脂肪肝是可逆性病变，早期诊断、早期治疗一般可恢复正常。治疗包括去除病因，调整饮食、保肝治疗和应用去脂药物等。

脂肪肝病因、发病机制（etiology and pathogenesis of fatty liver） 脂肪肝可由多种原因引起，亦可两种以上原因同时作用所致。（1）饮酒：慢性酗酒是最常见病因，酒精能使脂肪酸合成增加，肝内脂肪酸氧化减少，脂肪酸的酯化加强，故超量合成甘油三酯积聚于肝细胞内。（2）营养：食物中缺乏蛋白质或氨基酸含量不平衡，载脂蛋白中某些氨基酸含量相对缺乏等可促成脂肪肝。（3）肥胖：约半数肥胖者有轻度脂肪肝，重度肥胖者其发病率可高达61%～94%。将脂肪酸酯化成甘油三酯贮存于肝细胞内，其积聚程度与体重成正比。（4）糖尿病：其脂肪肝发病率为21%～80%，平均50%。胰岛素不能抑制脂肪组织中脂肪水解，使血浆中未酯化脂肪酸增高，肝脏将其酯化成甘油三酯而贮存于肝脏。（5）肾上腺皮质激素过多，刺激脂肪组织的脂肪水解，血浆未酯化的脂肪酸增多，而导致脂肪肝。（6）药物或毒物可致脂肪肝，因抑制蛋白质和载脂蛋白的合成，导致肝脏排泄甘油三酯减少。（7）妊娠脂肪肝，多于妊娠36～40周左右发生，其发生机制尚不完全明了。

脂肪肝的病理类型（pathologic types of fatty liver） 脂肪肝在光学显微镜下呈现两种类型：（1）大泡性脂肪肝，内含单个大泡状脂滴，将胞核挤向一侧，肝细胞肿大，邻接的大泡性脂肪肝细胞可破裂而融合成脂肪“囊肿”，常引起少许网状内皮增生或炎症反应。最常见的原因是酒精性肝病，其他如蛋白营养缺乏，肥胖、糖尿病等。去除病因后常可逆转。（2）微泡性脂肪肝，无数小脂滴分布于细胞核周围，此型较少见，仅见于有限的几种疾病，如Reye综合征、妊娠脂肪肝、大量四环素诱发的脂肪肝等，病情较为严重，预后不良。

脂肪肝诊断（diagnosis of fatty liver） 脂肪肝的诊断依据如下：（1）有引起脂肪肝的病因存在，如酗酒、肥胖等；（2）肝肿大，右上腹痛、乏力、食欲减退、腹胀等；重症脂肪肝患者可有黄疸、腹水等拟肝硬化的表现；（3）实验室检查：①高脂血症；②血清氨基转移酶可正常或轻度升高；③血浆白/球蛋白比值倒置，蛋白电泳α_1、α_2、β球蛋白增加；④血清胆红素和碱性磷酸酶部分病人可升高；（4）超声波检查可见肝肿大，肝内胆管稀少，肝实质回声前部增强，后部衰减；（5）CT检查脂肪肝呈CT值衰减，正常肝CT值平均为40～80Hu，有脂肪浸润可减为10～30Hu，并可低于脾脏。（6）磁共振成像（MRI）亦有一定诊断价值，呈现为低信号。（7）在超声引导下肝穿刺活检为脂肪肝最佳的确诊

方法，尤对于局限性脂肪肝，与肝癌鉴别是一项可靠的方法。

脂肪肝治疗（treatment of fatty liver）　脂肪肝的治疗：(1) 首先应去除病因：如长期酗酒者应忌酒；由糖尿病或其他疾病引起者应治疗原发病；由药物引起者应立即停药；急性妊娠期脂肪肝应争取早期诊断中止妊娠。(2) 调整饮食：饮食需要高蛋白、适量脂肪和糖类、脂肪应选用富含不饱和脂肪酸的植物油。肥胖者应适当减少总热量及进行运动锻炼。若由于蛋白质、热量不足导致的脂肪肝，则应给与高蛋白及足量糖类和适量脂肪。(3) 药物治疗：①胆碱：可促进磷脂合成加速肝内脂肪转运，常用制剂为氯化胆碱，每次0.3～1.0g，3/d，口服。或复方胆碱2ml，1～2/d肌注。②肝得健每次2粒，3/d饭时服。③泰特（还原型谷胱甘肽，TAD）。④肝灵（UPASE）2ml，1/d肌肉注射。⑤疗尔健（Hepadif）1～2瓶/d加入液体中静滴。⑥水飞蓟素70mg，3/d口服。⑦降血脂类药物，如氯贝丁酯，非诺贝特，苯扎贝特，烟酸肌醇酯等。⑧其他如维生素类等保肝药物。

人工肝辅助装置（artificial liver support system, ALSS）　人工肝辅助装置是基本上能摹拟正常肝脏的功能，取代严重肝脏病变的一种治疗装置。目的是清除血中某些毒性物质，作为对肝性脑病的一种治疗措施。目前ALSS有两类，(1) 物理性装置包括：血液透析（聚丙烯腈膜），血液灌流（吸附剂为活性炭、树脂等），血浆分离（血浆置换、血浆吸附）。(2) 生物性装置包括：肝组织血液灌流（肝细胞悬液、肝片、肝细胞微囊），固相酶血液灌流，肝细胞移植或异种、同种离体肝灌流等。现阶段仅能部分地取代肝脏正常功能，疗效不够满意，有待进一步研究改进。

肝病血液透析（hemodialysis in hepatic disease）　肝病血液透析是采用聚丙烯腈（polyacrylonitrile, PAN）膜进行血液透析，清除中分子量物质（在急性或慢性肝功能衰竭多指1 000～1 500）清除游离毒物，清除与蛋白质结合的毒物，治疗肝性脑病，促使神志清醒，提高存活率。

肝病血液灌流（hemoperfusion of hepatopathy）　血液灌流是指患者在全身肝素化后，血液被引入装有固态吸附剂的灌流柱，将血中毒物清除后将血液再输回体内的一种治疗方法。常用的吸附剂主要是活性炭和树脂，为避免破坏血小板、白细胞、多选用血相容性优良的高分子材料作微囊包膜，包膜宜薄、不易破碎、有利毒物透过，较少影响吸附容量。治疗暴发性肝功能衰竭其存活率约为25.0%～45.0%。以治疗1～2级肝性脑病疗效较好，故早期治疗甚为重要。

肝病血浆分离（plasma isolation of hepatopathy）　将病人血液引入血浆分离器，分离出血浆，通过吸附装置，将毒物吸附后输回体内，或用健康人血浆进行置换输给患者。目前使用膜过滤法，当血液流经大孔径的高分子材料（如聚丙烯或醋酸纤维素膜）制成的空心纤维装置，即可超滤分离出血浆。将此血浆通过活性炭或树脂吸附剂，再输回体内。治疗暴发性肝功能衰竭，存活率可达41.7%～61.5%。

肝病生物性装置（biological apparatus of liver disease）　肝病生物性装置目前有以下几种：(1) 在透析膜或半透膜空心纤维之间进行肝细胞培养。(2) 将肝细胞悬液移植至脾脏，可长期存活发挥肝脏功能。(3) 采用狒狒肝作离体肝灌流，治疗暴发性肝功能衰竭，存活率可达50%，目前疗效尚不够满意，有待进一步研究完善。

药物中毒性肝病（drug toxic hepatopathy）　请参阅药物性肝损害。

毒物中毒性肝病（poison toxic hepatopathy）　任何一种物质能在人或实验动物中造成剂量依赖性肝损害者，称为肝性毒物。因职业性接触或生活性接触（意外事件、自杀、误食等）或药物性接触（含医源性用药和个人自我用药）此类肝性毒物而引起的肝病，称毒物中毒性肝病。另一种仅对少数特异性体质敏感的人发生肝损害，无剂量依赖性，为不可预测者，亦属毒物中毒性肝病，但较少见。肝性毒物甚多，如芳香胺类、二甲苯、二硫化碳、卤化芳香烃、卤代烷烃、亚硝基化合物、硝基甲烷、乙醇、四氯化碳、甲苯、农药等等。

药物性肝损害（drug induced hepatic injury）　药物广泛用于临床治疗各种疾病，但许多药物对肝脏有直接或间接的损害作用。药物所致的肝损害可分为两类：一是可预测性，即本质性肝中毒，对大多数人均

有肝脏毒性作用，与用药剂量呈正相关，潜伏期短（数小时至数日），常能复制动物模型，故又称药物中毒性肝病或药物性肝病。误服或服药过量以及药物滥用等均可引起药物中毒性肝病。不同药物有不同的致病机制，同一药物可通过不同机制损伤肝脏。另一类为不可预测性，用药后仅对敏感的人发生肝损害，故发病率低，潜伏期长（1～4周），损伤与用药剂量无关，不能复制动物模型。

药物性肝损害发病机制（pathogenesis of drug induced hepatic injury） 药物诱致肝损害的机制是多方面的，同一药物可通过不同的机制损害肝脏，有的药物致病机制尚不清楚。药物性肝损害的主要机制有：1. 药物对肝细胞直接损伤作用（属原浆毒），不仅引起肝细胞损害尚可造成多脏器损害，如四氯化碳及一些金属盐类。2. 药物经肝药物代谢酶（细胞色素P450等）转化成有毒代谢产物，如异烟肼乙酰化后形成异烟酸乙酰肼，与肝细胞内大分子结合后变成毒性物质引起肝细胞坏死。3. 药物干扰肝细胞正常代谢间接损伤肝脏：（1）干扰胆红素代谢引起高胆红素血症，如新生霉素；干扰胆汁排泄引起胆汁淤积，如甲基睾丸素及氯丙嗪等。（2）干扰脂肪代谢引起脂肪变性，如甲氨蝶呤等。4. 诱发免疫变态反应介导的肝损害，如磺胺、氟烷等。5. 诱发肝血管病变，如口服避孕药可引起肝静脉血栓形成、肝动脉壁增厚、肝血管瘤等。6. 诱发或助长肝肿瘤，如雌二醇或二苯乙烯雌激素等。此外，药物的相互影响，可增加对肝脏的毒性损害，如利福平能诱导药酶增快异烟肼代谢，产生更多乙酰肼损伤肝脏。

药物性肝损害组织病理类型（pathologic types of drug induced hepatic injury） 药物所致肝损害的组织病理类型无特异性，与非药物所致者相似。可呈现为急性、亚急性和慢性病变。其组织病理类型所见如下：1. 肝细胞坏死。包括：（1）可呈区带性坏死如对乙酰氨基酚等可致肝小叶中心坏死。（2）非特异性肝炎，如某些半合成青霉素可引起少数分散的肝细胞坏死灶，常伴有单核细胞浸润和不同程度的汇管区炎性反应。（3）病毒性肝炎样肝损伤。如异烟肼所致者。（4）慢性肝炎。常因持续接触致病药所致，如长期服用阿司匹林等。2. 淤胆。胆小管内有胆色素性胆栓沉积或肝细胞内有棕色色素沉着。（1）淤胆性肝炎。如抗甲状腺素药等所致胆汁淤积、汇管区炎性细胞浸润及不同程度肝细胞坏死。（2）单纯淤胆性。见于性腺激素等。（3）慢性淤胆。可侵及大或小的胆管使阻塞引起淤胆，如见于5－氟去氧尿苷。3. 脂肪肝、酒精或皮质激素引起者呈较大的脂肪滴使核偏一侧，四环素等引起者脂肪呈小滴状分散于细胞浆中，核仍居中。4. 肉芽肿性肝炎。如保泰松、奎尼丁等所致的肉芽肿，有时可伴有肝坏死和淤胆。5. 血管病变：除药物导致肝硬化和门脉高压外，可见（1）肝静脉阻塞性病变，见于乌拉坦、硫鸟嘌呤等；（2）肝静脉主干阻塞，如口服避孕药；（3）非肝硬化性门静脉高压，由于门静脉纤维性增厚和（或）血窦周围纤维化，可见于维生素A中毒；（4）窦状间隙扩张，可见于口服避孕药等；（6）紫癜肝，见于硫唑嘌呤等。6. 肿瘤：（1）肝细胞腺瘤，可见于同化性类固醇等；（2）局灶性结节性增生，可能与雄激素等有关；（3）肝细胞癌，如二氧化钍所致；（4）胆管细胞癌，见于二氧化钍；（5）血管肉瘤，可见于无机砷化物等。

药物性肝损害临床表现（clinical manifestation of drug induced hepatic injury） 按发病的急缓程度分为急性和慢性。1. 急性药物性肝损害：（1）急性肝炎样表现：轻者可无明显自觉症状，仅有肝酶水平增高；或有乏力、上腹不适、食欲减退、腹胀、恶心、呕吐等症状；中度者上述症状更明显，且有黄疸；重症者有较重的各种症状，病情进展快，可出现肝性脑病、凝血障碍等，肝功能出现明显改变，氨基转移酶升高可达正常8倍以上，前白蛋白明显减少，严重者出现酶胆分离现象。（2）淤胆性肝炎：常表现为发热、腹胀、恶心、乏力、瘙痒、明显黄疸等，肝功能以胆红素和胆酸增高为主，ALP可超过正常值3倍以上，γ－GT也增高。（3）混合性肝病：兼有以上两型的临床表现。2. 慢性药物性肝病：（1）慢性药物性肝炎：症状及肝功变化持续几周或几月以上。（2）肝硬化：临床表现变异很大，从无症状到出现腹水、门脉高压症及肝性脑病等，生化方面可有氨基转移酶中度增高、低白蛋白、高γ－球蛋白和低凝血酶原血症等。此外常伴有免疫功能障碍，血清中有多种自身抗体存在。（3）慢性淤胆：停用药物后黄疸持续6周以上，或因药物诱发急性肝炎后生化异常（胆酸、ALP、γ－GT升高）持续1年者，包括无黄疸性淤胆型病人。按受侵胆管大小可有二种类型：①小胆管受侵，临床表现类似原发性胆汁性肝硬化；

②大胆管受侵，类似硬化性胆管炎表现。(4) 脂肪肝：可有大泡性和微泡性两型，前者停药后常可恢复，后者症状较重，可并发皮肤黏膜出血、低血压、低血糖、氮质血症、昏迷等。(5) 肝脏肿瘤：可呈现肝细胞腺瘤、肝细胞癌、胆管细胞癌、血管肉瘤等。(6) 肝血管病变，可诱发肝静脉主干、肝小静脉或血窦病变，也可侵及门静脉系统或肝动脉。临床表现为腹痛、腹水、门脉高压症、肝性脑病等。

药物性肝损害诊断（diagnosis of drug induced hepatic injury） 在排除常见的肝病原因后，疑及药物对肝脏的损害时，可按下述步骤取得诊断依据。1. 详细询问服药史：是确定诊断的关键，除首先询问在肝损害发病前近期内所用的药物外，也应注意有些药物停用后仍能使肝脏损害继续进展者。2. 筛选最可能的致病药：根据药物在体内的代谢过程、毒副作用等，结合发病后的临床表现，挑选出最可能的致病药。3. 收集辅助证据进一步证实诊断。如药物的血清浓度或尿排泄量（含代谢产物）、血清抗体及肝脏病理组织学检查等。4. 寻找或除外其他病因：因许多病因可使肝损害，如嗜肝病毒、酗酒，其他疾病导致的肝损害等。5. 撤药后的转归：药物所致的肝损害，停用该药后常可逐渐恢复，此可验证病因诊断。但若该药引发了自家免疫机制，则可持续较长久。

药物性肝损害免疫状态（immunological condition of drug induced hepatic injury） 药物治疗中出现的毒性型肝损害，其免疫状态随药物对机体免疫系统的直接作用及原发病的免疫状态而定。特异质型肝损害可通过出现自身免疫性抗体，引起与自身免疫性肝病相似的肝损害及其他全身性改变。较常见的自身抗体有：抗线粒体抗体、抗核抗体、抗平滑肌抗体、抗肝肾微粒体抗体等。细胞免疫也参与特异质型药物性肝损害，T 细胞攻击的细胞内靶成分可能为肝特异性蛋白（LSP)。致敏的 T 淋巴细胞可能通过介导细胞毒性细胞而攻击靶细胞，过敏原致敏的 T 细胞产生过量的白介素与导致嗜酸性细胞增多症。但确切的机制尚不清楚。

药物性肝损害治疗（treatment of drug induced hepatic injury） 药物性肝损害的治疗，首先应立即停用可疑的或明确的致病药物，并给予保肝利胆药物，某些药物尚有相应的拮抗剂或解毒剂，具体措施如下：1. 立即停用致病药物；2. 必要时进行洗胃、导泻、静脉滴注葡萄糖液、利尿等促进药物排出体外；3. 保肝治疗，同其他原因所致肝病治疗。(1) 给予高热量、高蛋白、高维生素饮食、食欲差者可静脉滴注葡萄糖、能量合剂、复方氨基酸或血浆蛋白等；(2) 保肝药物除维生素 B 族、C、E 等外，可选用强力解毒敏、肝得健（必需磷脂)、泰特（谷胱甘肽)、肝灵或甘利欣等；(3) 选用特殊治疗作用的药物，如异烟肼引起的肝损害，可用较大剂量的维生素 B_6 静脉滴注或口服；4. 对症治疗：(1) 有出血倾向者可加用维生素 K、输新鲜血或凝血酶原复合物等；(2) 有过敏现象者可给予肾上腺皮质激素治疗。

医学科学国际组织委员会关于药物所致肝脏疾病患者的标准（CIOMS's criterion of liver disease caused by drugs） 医学科学国际组织委员会于 1989 年 6 月 12～13 日在巴黎召开专门会议，确定药物性肝病的临床命名标准如下：按肝检查的异常情况确定药物诱发肝病的名称，经肝活检或尸检病例，应根据组织学所见确定名称，如肝硬化、肝炎。无组织学资料者根据肝脏生化检查结果，若 ALT 或结合胆酸（CB）单项升高，并超过正常上限 2 倍（2N）或 AST、ALP 和总胆红素（TB）都升高，其中有一项超过 2 倍，都应定为“肝损伤”。其他生化检查对肝病都不具特异性。当 ALT 单独超过 2 倍，或 ALT 比 ALP 的比值 $R \geq 5$，应为“肝细胞性损伤”。当 ALP 单独超过 2 倍或 ALT 比 ALP 的比值 $R \leq 2$，应定为“淤胆性肝损伤”。当 ALT 超过 2 倍和 ALP 都增加，R 值为 2～5 时，应定为“混合性肝损伤”，如酶活性升高持续不超过 3 个月，为“急性肝损伤”，若超过 3 个月，为“慢性肝损伤”，这应与仅根据组织学确定的慢性肝病相区别。当出现黄疸，在非肠道给维生素 K 后凝血酶原血浓度仍下降或时间延长超过 50%、肝性脑病等时才用，“严重肝损伤。”“暴发性肝损伤”，是指在数天或数周内迅速发展成肝性脑病及凝血障碍者。AST、ALP、TB 单项超过 2 倍，视为生化异常，不足为肝损伤的依据。当 ALT、AST、ALP 或 TB 增加介于正常值上限和 2 倍之间，称“肝检查异常”，不称“肝损伤”。

评估药物诱发肝病的因果关系：急性肝细胞损伤，明显药物副反应出现在初次治疗从给药起 5～90d 为提示，<5d 或 >90d，停药起 ≤15d 为相符，从停药 > 15d 为不相符。急性淤胆性或混合型肝损伤：初次治

疗从给药起 5～90d 为提示，<5 或 >90d，从停药起≤1月为相符，从停药起 >1 月为不相符。

抗溃疡病药物所致肝损害（antiulcer drug induced hepatic injury） 抗溃疡病药引起肝损害临床上不多见，且程度亦较轻，近年来陆续有报道 H_2 受体拮抗药西米替丁在用药过程中血清氨基转移酶有轻至中等度升高，在停药后多可恢复正常，有的病人在继续用药时氨基转移酶却降至正常，只有少数病人持续升高。也有报道引起可逆性淤胆、肝炎、甚至暴发性肝炎的个案报道。雷尼替丁亦可引起氨基转移酶升高，但比西米替丁为轻。法莫替丁亦有引起轻度可逆性肝氨基转移酶升高的报道。质子泵抑制剂如奥美拉唑曾有报道出现短暂，轻度氨基转移酶升高。尚未见引起肝脏明显毒性作用的报道。抗溃疡病药物所致的肝损害主要是由于机体对药物超敏反应或病人特异体质所致，而非药物本身固有毒性作用。一旦疑及抗溃疡病药所致肝损害，应立即停药或换对肝脏无损害的药物。并给予保肝和对症治疗。

抗生素药所致肝损害（antibiotic induced hepatic injury） 抗生素药引起的肝损害主要有 3 种：1. 急性肝实质损害：肝细胞坏死、肝脂肪浸润、胆汁淤积和肉芽肿性浸润。2. 慢性肝实质损害：慢性活动性肝炎、慢性淤胆及肝内纤维增生或肝硬化。3. 干扰肝胆红素代谢。容易引起肝损害的抗菌药主要有磺胺药类、硝基呋喃类、四环素类和大环内酯类等，其次有 β－内酰胺类和二性霉素等。大多抗菌药引起的肝损害为非剂量依赖性，少数（如四环素、酯化红霉素等）为剂量依赖性。停药后大多在 1～4 周内肝功能恢复正常，个别病例肝功能检测异常可持续 6 个月以上。

抗结核药所致肝损害（antituberculotic induced hepatic injury） 抗结核药几乎都可引起肝损害，其中以异烟肼、利福平、对氨基水杨酸、吡嗪酰胺、乙硫异烟胺、丙硫异烟胺和氨硫脲等为最多见。其对肝脏毒性作用的机制究系中毒性或过敏性，还是两者兼而有之，至今仍有争议（吡嗪酰胺已明确为中毒性）。异烟肼（INH）作为抗结核基本药物，在体内代谢的主要方式为乙酰化过程，通过肝内 N－乙酰转移酶作用与乙酰基结合，不同个体因先天遗传基因的差别与种族或环境的影响，N－乙酰转移酶的含量和活性有差异，含量多、活性较强者或较多的乙酰化异烟肼，随后在肝内被水解成毒性较强的乙酰肼，故快乙酰化者容易发生肝脏损害。临床上常与利福平合用，利福平除本身对肝脏有毒性外，还能诱导肝药酶产生，加快异烟肼代谢加重异烟肼对肝毒性。对氨基水杨酸本身对肝有毒性作用，但对氨基水杨酸却能抑制肝药酶阻滞异烟肼的乙酰化，可减轻或防止异烟肼的肝损害。抗结核药所致的肝脏病变大多表现为肝细胞变性、坏死，肝细胞胞浆内有大量嗜酸性小体。部分病例有胆汁淤积，并有炎性细胞浸润及嗜酸性粒细胞浸润。用药后数天至数月出现肝损害症状，主要表现有乏力、食欲减退、上腹不适、恶心呕吐等，严重者出现黄疸，甚至发生肝性脑病。实验室检查可见血清氨基转移酶及胆红素水平升高、凝血酶原时间延长等。在用抗结核药过程中，出现肝功能异常，在排除其他原因的肝损害后，应考虑抗结核药所致肝损害。应立即停药，给予拮抗药物治疗（如维生素 B_6 拮抗异烟肼）及改善肝功能药物（如强力解毒敏、水飞蓟素、肝灵、多种维生素等）。其他给予对症及支持疗法。

降血脂药所致肝损害（blood fat reducing drug induced hepatic injury） 多数降脂药物会引起血清氨基转移酶轻度升高，这些药物使胆道分泌胆固醇增加，促进了胆石形成。氯贝丁酯常引起一过性血清氨基转移酶轻度升高，有的发生肝肿大，曾有 1 例用药 3 个月肝内出现肉芽肿，停药后恢复。其他氯贝丁酯的衍生物如二甲苯氧庚酸、降脂异丙酯、降脂苯酰等皆可出现无症状性短暂的血清氨基转移酶升高。烟酸及其衍生物（如烟醇、烟酸铝、烟酸肌醇酯）引起肝损害发病隐匿，常在数月、数年甚至更长时间后才出现肝病症状。肝损害的发生率与剂量有关。主要的病理变化为肝细胞退行性变、坏死，多数病例出现淤胆，长期用药者可出现门脉和门脉周围纤维化，并有纤维化性胆管周围炎，乃至肝硬化。烟酸的缓释性新剂型在服药后 2d 至 7 周内可出现血清氨基转移酶升高，个别病例肝内出现局灶性结节样病变，停药后皆恢复。

心血管药引起肝损害（cardiovascular drug induced hepatic injury） 心血管药物中抗心律失常药和降压药引起肝损害较多见。1. 抗心律失常药：胺碘酮可引起血清氨基转移酶升高，发生率 40%～50%，多数呈一过程变化，但长期口服可引起慢性肝损伤和肝

硬化，尤其较大剂量静脉用药者更易引起严重肝损害。奎尼丁和普鲁卡因酰胺可引起混合性肝细胞损伤，有的可出现肉芽肿性肝炎。美西、维拉帕米、阿义马林等可引起氨基转移酶升高或胆汁淤积等。2. 降压药、帕吉林损伤肝脏副作用明显，目前已停止使用。肼屈嗪类可引起淤胆性或肝细胞性损伤，也可出现混合性病变。巯甲丙脯酸可引起黄疸型、非黄疸型和急性肝细胞损伤型，常在用药 1 ~ 2 个月出现。停药后逐渐恢复正常，但也有肝损伤致死的个案报告。3. 其他：氨力农可出现淤胆性黄疸伴皮疹、全身性血管炎等，肝损伤恢复后，再用氨力农可引起复发。

麻醉药引起的肝损害（anesthesia drug induced hepatic injury） 麻醉药引起的肝损害主要是肝细胞损伤型，肝细胞坏死主要出现在中央带，有的可引起类似病毒性肝炎样病变，呈弥散性肝细胞紊乱和坏死。麻醉药对肝脏损伤作用可分为三类：（1）有肝毒性的药物（如氯仿）现已淘汰。（2）因特异性体质关系致病，如氟烷和甲氧氟烷等，药物本身的肝毒性作用轻微。（3）几乎无肝损伤药物如乙醚和氧化亚氮等。氟烷、恩氟烷及甲氧氟烷等可引起肝细胞坏死主要分布于中央带，在小叶周边呈空泡状浸润。严重的可出现大片状坏死。多数病人出现无症状的血清氨基转移酶升高，重症可出现黄疸、发热、厌食、恶心、肌痛、皮疹等，停止接触氟烷就可逐渐恢复。

镇静安眠药引起肝损害（sedative and hypnotic induced hepatic injury） 镇静安眠药引起的肝损害以淤胆型较多见，也可出现肝细胞损伤型或混合型。（1）苯二氮䓬类（如地西泮、氯氮䓬等）发病的潜伏期自用药几天至几个月不等，大多在两周左右出现肝损害症状，主要是淤胆型肝损伤，伴有嗜酸细胞浸润和肝细胞紊乱，慢性者可出现肉芽肿、局灶性坏死和急性肝黄萎缩。一般停药后可恢复正常。（2）巴比妥类（如苯巴比妥、巴比妥等）可出现淤胆型或肝细胞损伤型病变，常在用药 5 周内出现，可伴随皮疹、发热、脾肿大、嗜酸细胞增多等。停药几个月后可恢复正常。再用药可复发。（3）醇类（如乙氯戊烯炔醇、甲基戊炔醇）可引起淤胆型肝损伤及血清肝酶升高。（4）氨基甲酸酯类（如氯美扎酮、甲丙氨酯等）除出现淤胆性肝炎的表现外，甲丙氨酯还可引起发热和荨麻疹，停药后可恢复，曾有个例报道氯美扎酮引起暴发性肝炎者。

激素所致肝损害（hormone induced hepatic injury） 临床应用较多的激素有肾上腺皮质激素、雄激素、雌激素、胰岛素及甲状腺素等，后两者在治疗剂量时几乎不引起肝脏损伤，过大剂量时主要通过机体代谢紊乱而致肝损害。肾上腺皮质激素可致脂肪肝，呈大泡型，可有肝细胞坏死、中性粒细胞浸润，在坏死区有纤维化，甚至可导致肝硬化。雄性激素可引起肝内胆汁淤积、肝紫斑病（出血性囊性病变）、肝细胞腺瘤及原发性肝细胞癌等病变。雌性激素可引起肝内胆汁淤积、局灶性肝结节增生、肝细胞腺瘤及 Budd - Chiari（柏 - 查）综合征等。口服避孕药物中雌激素、孕激素在引起肝脏损害时有协同作用。服药时间愈长、肝损害发病率愈高，停药后可恢复。但肿瘤及 Budd - Chiari 综合征则需手术治疗。

降糖药所致肝损害（antidiabetic induced hepatic injury） 胰岛素引起肝损伤的病例罕见，曾报道 2 例用胰岛素后血清氨基转移酶升高，此可能与过敏反应有关。双胍类药物中除癸烷双胍外，其他药物很少有损伤肝的报告。磺酰脲类药物可引起肝酶升高、胆汁淤积。氨磺丁脲和氨磺丁唑可能因硝基苯结构对肝脏有毒性作用。氨磺丙脲导致的肝损害多数为淤胆型或肝细胞损伤混合型。个别病例出现肉芽肿性肝炎，可伴有皮疹、嗜酸细胞增多和发热，提示与过敏有关。甲环己脲可引起肝坏死伴明显的淤胆，其发生率与剂量有关。甲磺丁脲引起肝损害以淤胆型或混合型为主要形式，可在服药后 1 个月至 1 年或更长的时间后发病。格列本脲引起肝损害较少，但也可引起淤胆型肝炎和肝细胞性损害，常出现超敏感性症状如皮疹、发热、嗜酸细胞增多等。一般停药后即可逐渐恢复，无需特殊治疗。

降压药所致肝损害（antihypertensive drug induced hepatic injury） 参阅心血管药引起肝损害。

避孕药所致肝损害（contraceptive induced hepatic injury） 参阅激素所致肝损害。

抗真菌药所致肝损害（antifungal drug induced hepatic injury） 抗真菌药可分为 3 类，（1）抗生素类：灰黄霉素可引起血清氨基转移酶升高（升高率 13% ~ 15%），停药后可恢复，淤胆性黄疸则恢复期较长，有的长达半年以上。动物实验曾发现大剂量灰

黄霉素可致肝局灶性坏死、肝细胞癌。临床用药量较低，尚未见此类报告。两性霉素引起肝损害较少见，但也有肝功能衰竭死亡的个案报道。（2）咪唑类：酮康唑可使血清氨基转移酶一过性轻度升高（可能与药物本身毒性有关），个别病例可出现严重肝损伤，甚至导致死亡（可能与个体特异体质有关），致死病例可出现肝萎缩、大灶性肝坏死和淤胆等病变。氟康唑和依他康唑对肝脏损害较轻。（3）氟胞嘧啶可引起血清氨基转移酶升高，呈剂量依赖性，有报告大剂量8g/d用药6～8周可出现肝坏死导致死亡。

抗肿瘤药所致肝损害（antineoplastic drug induced hepatic injury） 抗肿瘤药引起肝损害较常见，大多为中毒性肝损害，如甲氨蝶呤、硫唑嘌呤、门冬酰胺酶、环磷酰胺等属原浆毒类，不仅可引起肝损害，还会引起多脏器损害。肝脏病变可类似肝炎、胆汁淤积或混合性病变。可引起肝细胞坏死、脂肪变性，长期应用还可导致肝硬化。部分药物可呈变态反应性肝损伤，如达卡巴嗪（DTIC）其毒性反应几乎均发生在第2个疗程的第2～3天，可引起大量肝细胞坏死、肝小静脉栓塞，伴有淋巴细胞和嗜酸细胞浸润的血管炎等。巯嘌呤、硫唑嘌呤兼有中毒性和变态反应性肝损害，并可引起紫癜样肝、静脉栓塞性疾病及肝结节再生和增生导致门脉高压。许多抗肿瘤药如：环孢素A、阿糖胞苷、多柔比星、氟尿嘧啶、卡氮芥、甲基苄肼、亚硝脲类、丝裂霉素C等可引起肝功能不同程度的改变，停药或减量后可恢复。

解热镇痛类药所致肝损害（antipyretic analgesic induced hepatic injury） 解热镇痛类药中多数药物对肝脏无损害，但有的可发生明显的肝损害，甚至致命性肝坏死。对乙酰氨基酚是非那西汀的体内代谢产物，但非那西丁急性中毒主要是溶血性贫血及变性血红素症，而对乙酰氨基酚虽也可引起变性血红素症，最主要的则是严重的中毒性肝炎、肝坏死，并导致死亡。水杨酸盐类可引起血清氨基转移酶升高，多数无症状，仅有5%患者出现肝肿大、黄疸。若发现肝功异常应立即停药，否则也有导致肝坏死的潜在危险。保泰松可引起肝炎及黄疸。吲哚美辛可致血清氨基转移酶升高，曾有因黄疸、肝炎等致死的个案报道。

妊娠期黄疸（jaundice during pregnancy） 妊娠期黄疸可分为两类：（1）由妊娠本身引起的黄疸，如妊娠期高血压综合征（妊高征），妊娠期肝内胆汁淤积、妊娠急性脂肪肝、葡萄胎等；（2）妊娠并发的黄疸，如病毒性肝炎、药物性肝病、肝硬化、胆石症、胰腺炎等，以及产科并发症，如流产、败血症等。其中以妊娠并发病毒性肝炎最多见，其次为妊娠期肝内胆汁淤积。后者的发生与雌激素代谢紊乱有关，使毛细胆管渗透性增加、水分外渗，有利于胆栓形成，多在妊娠中、晚期发生，分娩后可恢复。

妊娠期并发肝昏迷（hepatic coma during pregnancy）

妊娠期并发肝昏迷，又称妊娠期肝性脑病，主要是因多种原因在妊娠期出现的并发症。导致并发症出现的原因或诱因如下：

（1）妊娠期合并急重型病毒性肝炎；妊娠期发生急性病毒性肝炎虽然不一定比非妊娠期高，但发生肝炎将使问题复杂化，而且由于妊娠后生理状况之改变，发生重症肝炎较多。特别在妊娠晚期，其病死率比非妊娠患者为多。急性重症肝炎也即急性暴发性肝炎可发生急性肝衰竭而发生肝性脑病。

（2）妊娠期急性脂肪肝，本病虽然罕见，但其死亡率高，可发生于任何年龄的孕妇，以发生于初产妇为主。病理上以肝脏明显脂肪变性而无炎症及坏死为特征，临床上无法与暴发性病毒性肝炎区别。起病于妊娠30周以后，表现严重、持续呕吐，明显上腹不适，继之腹痛头痛，几日内黄疸并迅速加深、病人很快陷入昏睡和肾衰竭。多数病人可发生早产和死胎，母体可发生DIC。

（3）妊娠期肝硬化 在肝硬化各期，包括曾有肝功能失代偿表现，做过门体分流术者，均可能受孕。妊娠期可促进肝功能失代偿，可使门脉压更加增高，易发生食管静脉曲张破裂出血；易出现大量腹水；凝血机制障碍更加重出血及分娩后、剖腹产和分娩时的大出血，最终引起肝功能衰竭和肝性脑病。

（4）其他 妊娠恶阻并发肝肾损害、妊娠毒血症并发肝病、妊娠先兆子痫引起之严重肝损害以及发生肝破裂和或内出血等。还有妊娠合并脾血管破裂出血（罕见）；妊娠晚期并发的失血性休克（如，妊娠期胎盘早剥、前置胎盘、分娩所致产道破裂、子宫破裂、妊娠并发HELLP综合征、妊娠晚期分娩大出血等）未能及时纠正而致肝脏等多脏器功能衰竭。上述原因可导致脑病之发生。

临床表现 妊娠期肝性脑病，大多数是有原因的，而且以急性脑病为主，病人如有肝病史或在妊娠

期发现病毒感染，在妊娠期间对肝病未得到及时处理，可发生妊娠期肝昏迷。妊娠并发肝昏迷，也同一般肝性脑病在临床上分4期，但4期之间有时界线不甚明显，这主要是由于妇女有妊娠的特殊情况决定的。在有前述原因的基础上，病人进入前驱期；孕妇突然出现欣快或抑郁，精神轻度错乱，反应迟缓，衣冠不整，口齿不清、睡眠节奏紊乱，轻度震颤等；继之进入昏迷前期；意识错乱、睡眠障碍，行为失常，分娩或剖腹产后2～3d烦躁不安，定向力减退，兴奋、狂躁、幻觉、打骂人，易检出扑击样震颤和神经病理体征，脑电图可有改变。进入昏睡期；出现昏睡，但可唤醒，语无论次，幻觉和肌张力增加，仍有扑击样震颤、脑电图不正常。最后进入昏迷期；神志完全丧失，无痛觉反应；昏迷加深，肌张力低下，有时惊厥，瞳孔散大。扑击样震颤引不出；脑电图明显异常，可闻及“肝臭”等。实验室检查血氨增高或正常；肝功能异常、可有肝细胞性黄疸；贫血和水电解质紊乱。脑电图可见0度，有时出现1～3次δ波或高的δ波。也可发现血中芳香族氨基酸增高等。

治疗　按肝性脑病处置、祛除病因、早期中止妊娠，防止人工流产及妊娠中的各种失血、DIC和分娩、剖腹产中对药物的大量应用如催产素和全身麻醉等。妊娠有凝血机制障碍，分娩中要给予凝血酶原复合物、血浆等。要纠正电解质紊乱和酸碱平衡之失调。减少肠内毒物和氨的吸收，应用酸性药液洗肠。供给足够的热量和维生素，暂禁高蛋白之摄入。为了减少肠内毒物、氨的吸收，可应用乳果糖（lactulose）30～60g分3次口服，可应用尿素酶抑制剂乙酰氧肟酸或辛酰氧肟酸600～1 600mg分4次口服。在昏迷的病人，可应用降氨药谷氨酸钠23g静滴或谷氨酸钾25.2g静滴（对低钾血症的昏迷者），1/d。给予精氨酸12～15g静滴。对有氨基酸失衡的昏迷病人，可给予支链氨基酸如6－合氨基酸或14－合氨基酸注射液。另外有人应用胰岛素－胰高素疗法，能使肝昏迷病人清醒；即普通胰岛素10单位、胰高糖素1mg加于5%葡萄糖液中、静滴、1/d。在妊娠期肝病中出现DIC，应早期应用肝素，每日10 000～30 000单位或按1 000U/（kg·d）分6次静滴。若治疗中出现脑水肿，可及时用甘露醇或山梨醇1～4g/kg/次,迅速静滴，1～4/d。也有人主张应用半个剂量同样有效，尚不能对脑产生毒性作用。对肝昏迷也可采用中西医结合治疗，适时的应用牛黄安宫丸、紫雪丹等药物、口服或保留灌肠。

肝源性糖尿病发生机制（pathogenesis of hepatogenic diabetes）　肝脏对调节机体糖类代谢起重要作用，肝病时常发生糖代谢紊乱，正常型糖耐量曲线占30.9%，低平及低尾型占23.2%，高峰型、高坡型和趋高型占45.9%。在糖耐量曲线高反应型中以肝硬化的发生率最高（60.6%），急性肝炎仅为9.6%。肝源性糖尿病的发生机制为：（1）外周组织胰岛素受体数目减少；（2）血浆胰高血糖素增多；（3）体内有抗胰岛素性物质存在；（4）肝病时酶活性降低，使糖酵解及三羧酸循环障碍，肝糖原合成减少，肝及周围组织摄取和氧化糖的能力降低；（5）肝病可并发胰疾病，如肝炎病毒或酒精可同时损害肝和胰，使胰岛B细胞分泌功能降低。（6）其他：如肝硬化侧支循环建立，口服糖类后，直接从侧支循环进入体循环，此时肝对葡萄糖的摄取率降低，发生餐后高血糖。治疗中大量补糖或应用肾上腺糖皮质激素等都可诱发肝源性糖尿病的发生。

肝源性糖尿病临床表现（clinical manifestation of hepatogenic diabetes）　多数病人先有肝病症状继之出现糖尿病症状，少数可同时出现，随着治疗肝病症状好转，糖尿病症状亦消失，肝病症状可有乏力、腹胀，厌油、恶心呕吐、肝区不适或疼痛、黄疸等。查体可见蜘蛛痣、肝掌、肝肿大或缩小、脾大及腹水征阳性等，糖尿病的症状一般较轻，少数患者可出现多饮、多尿，由于肝病患者食欲多减退，故多食症状常不明显。有的无症状仅实验室检查具有糖尿病改变。即使病情较重，但糖尿病性血管并发病也罕见，此与原发性糖尿病不同。实验室检查除肝病所见外，尿糖阳性，空腹血糖≥7. 8μmol/L，餐后（或葡萄糖耐量试验）2h血糖≥11. 1μmol/L。在进行口服葡萄糖耐量试验同时测定血浆胰岛素浓度（胰岛素释放试验）及血清C肽浓度，肝性糖尿病患者反应增强、延迟，而原发性糖尿病此反应则低于正常。

肝源性糖尿病治疗（treatment of hepatogenic diabetes）　肝源性糖尿病应治疗原发的肝病为主，辅以糖尿病治疗。（1）一般疗法：症状重、肝功改变明显者应卧床休息。饮食中糖类需要量可略高于普通健康人，并酌情早期应用胰岛素，以控制高血糖症，增加肝糖原合成，促进肝功恢复。其他高热量、高蛋白、高维生素、适量脂肪同一般肝病患者。腹水患者应限制水与钠盐摄入，但肝性糖尿病时由于高血糖的

渗透性利尿，其尿量比无糖尿病者为多，故饮水量可根据尿量适当调整。（2）保肝药物治疗：一般以补充多种维生素（B族、维生素C、维生素E等）为主，亦可给水飞蓟素、葫芦素等，切忌滥用药。（3）降糖药物：轻症患者只需调整饮食、严密观察，常随肝病好转而恢复。重症应及早应用胰岛素治疗。因口服降糖药大多对肝功能有损害、故不宜应用。（4）注意药物间相互作用；如噻嗪类利尿剂可抑制胰岛素释放，加重糖耐量异常；普萘洛尔易致低血糖等。

肝性溃疡病发病机制（pathogenesis of hepatogenic ulcer） 慢性肝病，尤其是肝硬化门脉高压时，胃十二指肠溃疡发病率明显高于对照人群组。其发病机制：（1）门静脉高压使胃黏膜血流量减少，黏膜下大量动静脉短路形成，动脉血直接进入静脉系统，黏膜缺血缺氧及能量代谢障碍；静脉回流受阻，组织间隙水肿，胃黏膜屏障破坏，H^+发生逆弥散；侧支循环形成，使许多胃肠道激素（如胃泌素、5－羟色胺等）不经肝灭活直接进入体循环，致促胃酸分泌的物质血中浓度增高，导致高胃酸分泌而损伤黏膜。（2）肝功能不全及侧支循环建立对肠道细菌产生的内毒素清除作用降低，肝病时免疫功能紊乱，使肠道菌群异常增殖，发生条件致病菌感染而释放内毒素增多，内毒素激活激肽系统产生缓激肽，作用于胃黏膜使通透性增加，致组织缺血、细胞代谢障碍而损伤胃黏膜。肝功能不全时血中胃泌素，生长抑素及胰高糖素水平均明显升高，生长抑素及胰高糖素失去对胃泌素的负性调节，导致高酸分泌，生长抑素可减少内脏血流量，胰高糖素使局部代谢旺盛，耗氧量增加，削弱胃黏膜的抗损伤能力，致使消化性溃疡发生。（3）其他，慢性肝病患者常服用多种药物，如氯化钾，抗生素等可损伤胃肠黏膜，可促发消化性溃疡发生。

肝性溃疡病临床特征（clinical characteristic of hepatogenic ulcer） 慢性肝病尤其是肝硬化门脉高压患者，随肝功能不全程度加重，溃疡病发生率增多。肝性溃疡病的临床症状常不典型，上腹痛无规律性且轻，与原发的肝病所致的消化道症状不易区别，可有恶心呕吐、泛酸、嗳气、腹胀、食欲减退、甚至呕血、黑粪。常因上消化道出血做胃镜检查才作出诊断，由于门静脉高压胃肠黏膜淤血、水肿及肝功障碍使溃疡不易治愈或反复发作。

肝性溃疡病治疗（treatment of hepatogenic ulcer） 肝性溃疡除按消化性溃疡系统治疗外，还应改善肝脏功能及降门脉压治疗。（1）抗酸治疗：应选择对肝损害小的药物，如奥美拉唑、法莫替丁、雷尼替丁等。（2）胃黏膜保护剂：如得乐冲剂（肾功能障碍者忌用）、喜克溃（前列腺素制剂）、胃乐新（猴头菌制剂）、硫糖铝等。（3）降门脉压治疗，可选用钙通道阻滞剂，如硝苯地平10mg，2～3/d口服。既可降低门脉压，又可抑制胃酸分泌故有治疗溃疡病作用。汉防己甲素，普萘洛尔亦可长期服用。（4）应用保肝药物治疗。

暂时性家族性高胆红素血症（temporary familial hyperbilirubinemia） 本征又名暂时性家族性非溶血性无胆汁尿性黄疸、Lucey－Driscoll综合征。系因新生儿及其母亲血中存在葡萄糖醛酸转换酶抑制物，抑制肝脏形成结合胆红素，使新生儿发生高间接胆红素性黄疸，无溶血及肝细胞受损。男女罹病相似，出生4d内出现黄疸，2～3周内自然消退。少数患儿可发生核黄疸。一般不需治疗。如发生核黄疸，可采用蓝光或日光疗法，药物可用苯巴比妥、皮质激素等治疗。

Gilbert综合征（Gilbert syndrome） 本征又名体质性肝功能不良、慢性非溶血性非结合型高胆红素血症、家族性非溶血性无胆汁尿性黄疸、特发性非结合型高胆红素血症、慢性间歇性青年性黄疸、遗传性非溶血性高胆红素血症等。一般认为是先天性肝细胞从血液摄取胆红素障碍所致，也常因肝脏尿核苷二磷酸葡萄糖醛酸转换酶（VDPGT）活力降低（常仅为正常人的20%左右）。可于任何年龄发病，但以15～20岁时多见。男:女为1.5～1.7:1。可无明显症状，仅在体检或其他疾病时发现黄疸，常因疲劳、应激、饮酒、感染、高热及妊娠时加重。黄疸加深时有乏力、消化不良或轻度肝区疼痛，肝偶可触及，脾不肿大。实验室检查主要为非结合胆红素增高，一般肝功能试验及酶学测定皆正常。肝组织学无改变。极少患者偶有尿黑酸尿症。本病预后良好，一般无需特殊治疗，口服苯巴比妥可降低血胆红素，对减轻黄疸有一定治疗作用。

胆汁淤积症的中医诊治（diagnosis and treatment of cholestasis by traditional Chinese medicine） 胆汁

淤积症的主要症状为黄疸，中医的辨证论治要点如下：1. 阳黄：(1) 热重于湿　临床表现为身目具黄，黄色鲜明如桔子色，发热口渴，腹胁胀满，或有恶心呕吐，尿黄赤，大便秘结。舌苔黄腻，脉弦数。治疗法则：清热利湿。处方用药：茵陈蒿汤加车前子、茯苓、猪苓、郁金。如有恶呕者，可加竹茹、黄连；若脘腹胀闷加枳实、厚朴；右胁痛甚者加延胡索、柴胡。(2) 湿重于热　临床表现为身目色黄不如热重者鲜明，多无发热或身热不扬，头重身困，口淡不渴，胸脘痞满，食欲减退，便溏。舌苔厚腻淡黄，脉弦缓或濡缓。治疗法则：利湿化浊，清热消黄。处方用药：茵陈五苓散加减。2. 阴黄：临床表现为身目黄色晦暗，纳少脘闷，或见腹胀，大便溏薄，神疲畏寒。舌质淡，苔白腻，脉濡缓。治疗法则：温中健脾化浊。处方用药：茵陈术附汤加茯苓、泽泻。如脘腹作胀，可加川楝子、延胡索；舌苔厚腻湿甚者加苍术、厚朴。

Dubin - Johnson 综合征 (Dubin - Johnson syndrome)　本征又名先天性非溶血性黄疸直接Ⅰ型、Dubin - Sprinz 综合征。为常染色体隐性遗传。是由于先天性肝细胞对胆红素及有机阴离子（如酚四溴酞钠、碘化物造影剂等）排泄障碍所致。但对胆汁酸的排泄并无障碍，其机制未明。任何年龄均可发病，但以青壮年为多。主要表现为长期黄疸，呈波动性，可因劳累、饮酒、感染、手术、妊娠或口服避孕药而加重。黄疸存在数十年，仍可维持正常生活，一般症状轻微，可有乏力、食欲减退、饱胀、上腹疼痛等。约半数病人肝呈轻、中度肿大，脾无肿大。实验室检查血清胆红素升高，以结合型为主。血清胆汁酸、胆固醇、碱性磷酸酶正常，肝功能多数在正常范围。酚四溴酞钠（BSP）排泄试验，90～120min 血清 BSP 浓度比 45min 为大，出现第二个高峰。口服碘胆囊造影剂常不显影或显影很淡，改为静脉注射法则可显影。肝组织学见小叶结构正常，肝细胞内有棕褐色粒状色素沉着，以小叶中心区最为显著，肝脏外观呈黑褐色。本病预后良好，无需特殊治疗。

Rotor 综合征 (Rotor syndrome)　本征又名先天性非溶血性黄疸直接Ⅱ型，系肝细胞对胆红素的摄取和贮存障碍，属常染色体隐性基因遗传。多数于儿童和青年期发病，性别无明显差异。约半数患者无自觉症状，一般症状轻微，可有乏力、上腹或肝区疼痛、皮肤瘙痒等。黄疸长期存在而有波动，劳累、感染、妊娠、手术等可使黄疸加重。少数患者肝可肿大，但脾不大。实验室检查血清胆红素增高，以直接胆红素增高为主，一般肝功能试验及酶学检查正常。靛氰绿排泄试验可减低。肝组织学检查基本正常。本征预后良好，无特殊治疗。

Crigler - Najjar 综合征 (Crigler - Najjar syndrome)　本征又名伴有核黄疸的先天性非溶血性黄疸。系因肝细胞缺乏尿嘧啶核苷二磷酸转换酶（UDPGT）使胆红素与葡萄糖醛酸不能结合，血中非结合胆红素增高而产生黄疸，非结合胆红素与脂肪组织有亲和力，进入脑基底核、大脑皮层等而发生脑核性黄疸，婴儿表现为角弓反张、颈项和四肢肌肉痉挛、强直、震颤麻痹和昏迷等死亡。根据肝细胞 UDPGT 缺乏程度分为 2 型。Ⅰ型：为常染色体隐性遗传，其父母多为近亲婚配，肝细胞 UDPGT 完全缺乏，患儿多因核黄疸致死。Ⅱ型：为常染色体显性遗传，肝组织尚有部分 UDPGT 活力，可生成少量结合胆红素，黄疸出现在新生儿期至 10 岁，较少发生核黄疸。实验室检查无溶血，肝功能皆正常，肝组织学检查亦正常。换血疗法及光疗法可缓解核黄疸，苯巴比妥对Ⅱ型患者有一定疗效。

胃泌素 (gastrin)　胃泌素由胃窦腺和小肠（主要在十二指肠）的 G 细胞分泌。按所含氨基酸数分为 G34、G17、G14，分别被称为大胃泌素、小胃泌素和小小胃泌素。胃泌素的主要生理作用为促进胃酸分泌，刺激胃蛋白酶原和内因子分泌，增加胃黏膜血流量，营养胃肠道黏膜，也可使食管下扩约肌收缩。蛋白质消化产物如蛋白胨，氨基酸（特别是苯丙氨酸、色氨酸等芳香氨基酸）可刺激胃泌素释放，咖啡、酒精和胃腔内钙离子也可刺激胃泌素释放；假饲、胃扩张和胰岛素性低血糖等兴奋迷走神经的因素均可刺激胃泌素释放，但迷走神经切断后可迅速出现短暂的血胃泌素水平增加，阿托品在某些条件下可增加胃泌素分泌，但在另一些条件下却抑制胃泌素释放。胃酸对胃泌素释放有负反馈作用，胃酸缺乏时血胃泌素水平增加，胃酸分泌增加时，则胃泌素释放被抑制。生长抑素抑制胃泌素释放，胃泌素释放肽、肾上腺能递质及氨酪酸对胃泌素释放也有抑制作用。正常人空腹血清胃泌素浓度为 100～150ng/L。胃泌素瘤病人血清胃泌素水平明显升高；胃泌素与十二指肠溃疡的关

系仍不十分清楚。动物实验性长期高胃泌素血症可诱发胃胃 ECL 细胞起源的类癌，但在人类未见类似报道。

血管活性肠肽（vasoactive intestinal peptide，VIP） VIP 主要由肠道神经元释放，也大量存在于中枢神经系统，由 28 个氨基酸组成，N 末端为其生物活性基团。VIP6～28 不具备 VIP 活性，但可作为 VIP 的拮抗剂。VIP 有着广泛的生物作用，是最重要的非胆碱能、非肾上腺素能神经递质之一，可扩张心、脑、肺血管，调节脑血流量，减低血压和肺动脉压，松弛支气管平滑肌，有中枢性调节体温、睡眠和刺激催乳素释放等作用。在消化系统，VIP 主要松弛胃肠道平滑肌，包括胃的容纳性舒张（receptive relaxation）、肠道蠕动时的下行性松弛，食管下段扩约肌的松弛等。VIP 抗体可拮抗 VIP 的上述作用。药理剂量的 VIP 能促进小肠的水和钾、钠、氯、HCO^-等电解质分泌，并能刺激胆酸非依赖性胆汁分泌。进食不引起血 VIP 水平增加，但进食脂肪餐、腔内 HCl 等刺激时，局部静脉回流血中 VIP 含量可增加；食管扩张可引起 VIP 释放；刺激胃、结肠、胰腺的外源性神经可引起 VIP 释放。VIP 瘤时血 VIP 水平增加。

生长抑素（somatostatin） 生长抑素由胰岛、胃和小肠黏膜 D 细胞分泌，也广泛存在于胃肠肌间神经元的胞体和神经纤维中，有两种分子形式：14 肽（SS 14）和 28 肽（SS 28）。因 SS 28 的降解速度明显低于 SS 14，故血浆中 SS 28 含量较 SS 14 高。生长抑素的主要生理功能是抑制作用：抑制胃泌素、胆囊收缩素、胰泌素、血管活性肠肽、胰多肽等几乎所有胃肠肽类激素的分泌；抑制胃、肠、胆道运动；抑制肠道对水、电解质和营养成分的运转；减少消化道血流和抑制细胞增殖。脂肪餐可刺激生长抑素的释放，胃腔酸化可刺激生长抑素释放。胰泌素、胆囊收缩素、抑胃肽、血管活性肠肽、胰高糖素和胃泌素释放肽等可刺激生长抑素的释放。迷走神经和胆碱能递质对生长抑素的作用尚无一致意见。生长抑素瘤时血生长抑素水平增加；十二指肠溃疡时，D 细胞功能障碍，生长抑素分泌低下，致高胃泌素血症和高胃酸。人工合成的 8 肽生长抑素已用于临床，如治疗上消化道出血。

胃动素（motilin） 胃动素主要由位于十二指肠和上段空肠的 M 细胞分泌，由 22 个氨基酸组成。胃动素的主要生理作用是引发消化间期移行性运动综合波（MMC），其浓度随着 MMC 的周期波动，MMC Ⅱ相时血浆胃动素开始升高，Ⅲ相时达到高峰。静脉注射抗胃动素血清可消除胃窦和十二指肠的 MMC，说明内源性胃动素有诱发周期性 MMC 的作用。胃动素也能引发 MMC 周期的下食管括约肌收缩，增加胃的固体和液体排空。胃动素也增加随 MMC 周期波动的胰液流量、蛋白质和碳酸氢盐的分泌量。胆囊收缩素、蛙皮素和阿片肽等可刺激胃动素的释放。生长抑素则可抑制胃动素的释放。红霉素及其衍生物与胃动素受体有交叉反应，有胃动素受体激动剂作用，还可刺激内源性胃动素释放。无抗菌效应的小剂量红霉素可诱发 MMCⅢ相收缩。胃动素的病理生理意义尚未明确，故某些疾病时血浆胃动素浓度变化的意义仍难确定。类癌、卓－艾综合征、血管活性肠肽瘤等常有高胃动素血症，功能性消化不良患者血胃动素周期性变化多不明显。

胆囊收缩素（cholecystokinin，CCK） CCK 由肠道 I 细胞分泌或肠道神经末梢释放，有 CCK58、CCK39、CCK33、CCK8 等分子形式，脑组织主要含有大量 CCK8。各种分子形式的 CCK 与胃泌素均有一个共同的 C 末端五肽，为其生物活性基团，所有 CCK 分子 C 末端第七位均有一个硫酸化的酪氨酸残基，是保持 CCK 生物活性的必要条件。CCK 的主要生理作用是促进胰酶分泌和胆囊收缩，并协同胰泌素促进胰液和 HCO^-分泌。松弛 Oddi 括约肌，减低食管下括约肌压力，减缓胃排空，增加小肠和结肠运动。CCK 是引起饱食感的最主要的肽之一，此效应既可为中枢性的，也可为周围性的。CCK 能促进某些胃肠胰激素释放，包括胰岛素、生长抑素、胰多肽、抑胃肽和降钙素等。此外 CCK 能增加胰腺重量、蛋白质、酶、DNA 和 RNA 含量。CCK 主要由脂肪和蛋白质的消化产物刺激释放，肠腔内 HCl 和 2 价阳离子如 Ca^{++}、Mg^{++}等也促进 CCK 释放。进食引起的 CCK 释放是通过十二指肠黏膜分泌的一种 CCK 释放肽，间接使 I 细胞释放 CCK。

胰泌素（secretin） 胰泌素主要由位于十二指肠和近端空肠的 S 细胞分泌。由 27 个氨基酸组成，只有完整的分子才具有生物作用，为一富含精氨酸和亮氨酸残基的碱性多肽。主要生理功能为刺激胰腺分泌富含 HCO^-的胰液，使肠腔碱化利于消化酶的作用，

CCK可加强胰泌素这一作用，而胰泌素也可加强CCK促胰酶分泌的作用。胰泌素能促进肠道分泌HCO^-和CL^-，促进肠道吸收氨基酸，促进胆酸非依赖性胆汁分泌，抑制胃运动和胃酸分泌。胰泌素可抑制餐后胃泌素释放，刺激生长抑素释放的局部释放，刺激胃蛋白酶原1和胃蛋白酶分泌，增加胃液中黏液和糖蛋白含量，刺激甲状旁腺激素释放。进入十二指肠的胃酸是刺激胰泌素的主要原因，刺激阈值为pH<4.5。油酸钠、某些氨基酸、胆盐、酒精均能刺激胰泌素的释放。正常人餐后胰泌素水平轻微增加。给狗注射抗胰泌素血清可阻断进餐引起的胰腺HCO^-分泌。卓-艾综合征，伴有高胃酸分泌的十二指肠溃疡和晚期肾功能衰竭患者血胰泌素水平增加。

组异肽（PHI）（peptide histidine isoleucine）　组异肽属胰泌素/VIP族，由27个氨基酸组成，与VIP来自同一个基因和前体，即170个氨基酸的VIP原（prepro-VIP）。PHI的分布与VIP相同，包括脑、胰腺、结肠、回肠和横纹肌等。

雨蛙素（caerulin）　从两栖类Hyla caerlea和Xenopus laevis的皮肤中分离出的一种十肽，化学结构上与CCK羧基端的八肽基本相同，只是第六位甲硫氨酸被苏氨酸替代。作用范围和强度与CCK8相似。

大胃泌素（big gastrin）　由34个氨基酸组成的胃泌素，被称为大胃泌素（G-34）。主要由小肠G细胞（主要是十二指肠）产生，在血中半衰期较G-17长4倍。正常人空腹血中主要以G-34为主，餐后血中胃泌素则以G-17为主。用胰蛋白酶可消化成G17，提示G34很可能是G17的前身。

小胃泌素（small gastrin）　小胃泌素为含有17个氨基酸残基的胃泌素（G17），其中不含碱性氨基酸，故呈酸性。它是胃窦胃泌素提取物中的主要形式。餐后则以G-17为主。

大大胃泌素（big big gastrin，BBG）　Yallow等（1972后）将人的血清及空肠水提取物用Sephadexg50层析，发现在洗脱液无效量区（void volume）有一种分子量更大的胃泌素，称为大大胃泌素。用超速离心法估计其分子量为20 000。有人观察到在胃肠肿瘤组织中有BBG免疫活性存在。但是，在餐后血中BBG并不升高，用胃泌素抗体对它进行吸附后也不能移去其免疫活性，因此，有人认为它不是真正的胃泌素，而可能是胃泌素放射免疫测定中的一种非特异干扰蛋白质。

五肽胃泌素（pentagastrin）　五肽胃泌素为人工合成的胃泌素，由天然胃泌素C末端四肽加上丙氨酸和一个N端阻滞基（三级丁基氧羰基）所组成。用于体外刺激胃酸分泌的刺激剂。效力与胃泌素的C末端五肽相当。

小小胃泌素（small small gastrin）　含有G17的C端14个氨基酸残基（G14），其活性也弱于G17。

四肽胃泌素（tetragastrin，G4）　四肽胃泌素为G17的C端四肽，在脑和肠组织中存在量丰富，它可能是一种神经递质。

抑胃肽/葡萄糖依赖性促胰岛素多肽（gastric inhibitory peptide/glucose-dependent insulinotropic peptide）　哺乳类动物十二指肠和空肠黏膜K细胞产生的一种42个氨基酸多肽，其主要作用为抑制胃酸分泌和加强葡萄糖刺激的胰岛素分泌，故称为抑胃肽（gastric inhibitory peptide）/葡萄糖依赖性促胰岛素多肽（glucose-dependent insulinotropic peptide），两者英文字头缩写均为GIP。人GIP原为含153个氨基酸的蛋白，GIP基因位于17号染色体上。GIP一直被认为是胃酸分泌抑制物（enterogastrone，肠抑胃素），但只有超生理剂量GIP对人胃酸分泌才有抑制作用；GIP另一重要作用为加强胰岛素在葡萄糖刺激下自胰岛B细胞分泌作用（incretin，促胰岛素），且在相同血糖浓度下，口服葡萄糖刺激胰岛素释放量大于静脉注射葡萄糖。此外，GIP有增强胰岛素调节的肝脏葡萄糖生成，抑制胰高糖素刺激的糖原分解作用，及促进脂肪组织合成甘油三酯作用。小肠灌注葡萄糖、半乳糖和蔗糖可使门脉GIP水平升高，摄入甘油三酯也可引起GIP释放。正常人GIP半衰期大约21min。

百肽高糖素（glicentin）　百肽高糖素是肠高糖素的一种，1976年Finn Sunby首先从猪肠道分离出由胰高糖素样免疫活性（gli-）的有潜在性激素（-in）多肽，含有100个氨基酸（-cent-），故命名为“百肽”（glicentin）。随后研究证实“百肽”由69个

氨基酸组成，其结构相当于胰高糖素原的第1至69位氨基酸残基。其作用和释放调节因素参见肠高糖素。

肠高糖素（enteroglucagon） 肠高糖素由回肠和结肠黏膜的L细胞分泌，共有4种分子形态：69个氨基酸组成的高糖素样“百肽”（glicentin，后来证实并非“百肽”）、“百肽”C端29个氨基酸组成的酸调理素（oxyntomedulin），及其C端延伸区的两个高糖素样肽（glucagon-like peptide，GLP－Ⅰ和GLP－Ⅱ）。所有肠高糖素和胰高糖素均来自前胰高糖素原（preproglucagon）。肠高糖素有促进肠黏膜生长，抑制胃酸分泌的作用。肠腔脂肪消化产物可刺激肠高糖素释放。

胰高糖素（glucagon） 胰高糖素为29个氨基酸组成，由胰岛A细胞合成、分泌，属于代谢性激素。胰高糖素有促进糖原分解、糖原异生、脂肪分解和生酮作用，抑制胃肠运动，降低食管下段括约肌和Oddi括约肌张力，抑制胃酸分泌，抑制胰酶、胰腺HCO_3^-分泌和胆酸非依赖性胆汁分泌，抑制小肠的水和电解质吸收。肠腔脂肪消化产物刺激胰高糖素释放，内脏交感神经和迷走神经均有促 进胰高糖素释放的作用。高血糖抑制胰高糖素释放，胰岛素和生长抑素均可通过旁分泌作用抑制胰高糖素释放。

胰多肽（pancreatic polypeptide） 胰多肽是胰岛PP细胞分泌的多肽，由36个氨基酸组成。与酪神经肽和酪酪肽同属胰多肽族。人和狗的PP在循环中的半衰期为4～6min，所有微血管床均可清除PP，但肾脏清除46%，肝脏清除7%。基础PP浓度呈节律性波动，与消化间期肌电复合波的节律相一致，Ⅰ相较低，Ⅱ相渐升高，Ⅱ相末和Ⅲ相达高峰，Ⅳ开始下降，且PP的浓度反映迷走神经的张力。PP的生理作用尚不够明确，可抑制胰腺外分泌，降低胆囊内压，有人认为PP对胰腺外分泌有负反馈作用。假饲、胃扩张和脂肪或蛋白餐均可使PP释放，阿托品则抑制PP的释放。慢性胰腺炎患者血浆PP浓度降低，腹泻患者血浆浓度升高。多种胃肠内分泌肿瘤和多发性内分泌肿瘤（MENI）患者血浆内PP增加，故可将PP作为此类疾病的肿瘤标志物。

肠抑胃肽（enterogastrone） 肠抑胃肽见抑胃肽（GIP）。

强啡肽（dynorphin） 强啡肽类与脑啡肽类和内啡肽类同属于阿片肽族。强啡肽类包括强啡肽、α－新内啡肽和β－新内啡肽。强啡肽类均来源于前强啡肽原（preprodynorphin）。强啡肽的分布、作用参见阿片肽。

肠泌酸素（enterooxyntin） 小肠内胃泌素和CCK刺激胃酸分泌，但用肝提取物灌注小肠，可以使海氏小胃对五肽胃泌素的最大反应明显增加，这一现象并不伴随有血清胃泌素的增加，也不能用已知的任何类型的胃泌素或CCK模拟出来。用盐酸灌注空肠，也能引起不伴血清胃泌素增加的胃酸分泌，且反应比CCK引起的反应更为明显。说明在小肠内除了通过释放胃泌素和CCK能刺激胃酸分泌以外，还可能释放另一种物质刺激胃的泌酸细胞。为了区别于肠内胃泌素和CCK，Grossman建议将该物质命名为“肠泌酸素”，意指小肠产生的一种刺激胃泌酸细胞活动的物质。并且认为胃液分泌的肠期主要是由肠泌酸素引起的。现在知道，引起肠泌酸素分泌的生理性刺激是食物中的蛋白质。肠泌酸素在肝脏灭活。关于它的存在，目前仅有生理学证据，尚未被提纯。

蛋氨酸脑啡肽（metenkephalin） 蛋氨酸脑啡肽即甲硫脑啡肽，由5个氨基酸残基组成，分子结构为酪氨酸－甘氨酸－甘氨酸－苯丙氨酸－甲硫氨酸。这一序列为阿片肽家族的标志，也是与阿片受体结合及表现阿片样活性所必需的。甲硫脑啡肽广泛存在脑组织和胃肠道壁内神经、平滑肌和内分泌细胞。作用参见阿片肽。

降钙素基因相关肽（calcitonin gene－related peptide，CGRP） CGRP为37个氨基酸残基的多肽，广泛存在于中枢神经系统和外周神经系统，特别是感觉神经元的胞体和末梢，以及胃肠道的壁内神经丛。CGRP也存在甲状腺，并由甲状腺细胞分泌，但它主要仍是降钙素基因在神经组织的表达产物。实验表明对胃肠道有刺激唾液腺淀粉酶分泌和刺激空肠液体和电解质分泌作用，抑制胃酸胃蛋白酶分泌，抑制十二指肠HCO_3^-分泌，抑制胰腺外分泌等作用；对胃肠道血管有舒张作用；对胃肠道运动的功能主要是抑制作用；还可调节多种胃肠激素的释放。CGRP还是目

前已发现的最强大的内源性舒血管物质，此外对心脏有很强的正性肌力和正性节律性作用。

胰岛淀粉样多肽（islet amyloid polypeptide，IAPP） 胰岛淀粉样多肽是胰岛细胞合成和分泌的37个氨基酸残基组成的肽，又称淀粉素（amylin）。与CGRP在结构和功能上有许多相似之处。由于IAPP是糖尿病患者胰岛内淀粉样沉积物的主要成分，以及它具有降低外周组织摄取葡萄糖的抗胰岛素作用，被认为可能是一个与糖尿病，特别是与非胰岛素依赖性糖尿病（NIDDM）的发病机制及病理过程有密切关系的胰岛激素。免疫组化和分子杂交方法证实IAPP和胰岛素共同存在于胰岛B细胞中，IAPP位于分泌颗粒的周边透明部位，而胰岛素免疫活性在分泌颗粒的核心部分。放射免疫分析方法测定正常人血浆IAPP浓度，平均为13.5±4.8pg/ml。进食混合食物可使正常人和胰岛素依赖性糖尿病病人血浆IAPP浓度升高，而禁食则使胰腺IAPP含量降低。葡萄糖、精氨酸、氨甲酰胆碱等刺激胰岛素分泌的物质，均可使IAPP和胰岛素的释放呈平行性增加。抑制胰岛素释放的物质如生长抑素、肾上腺素受体激动剂等，及白细胞介素1-β、B细胞毒物链佐霉素（streptozotocin）等，均可抑制IAPP的释放。IAPP的生物作用仍不清楚，对离体灌注的胰腺和培养中的胰岛细胞的胰岛素分泌和葡萄糖或精氨酸刺激的胰岛素分泌作用，不同作者结果不一；IAPP可抑制胰高血糖素、抑胃肽等对胰岛素分泌的作用；可抑制肌束对葡萄糖的摄取，并减少糖原合成。此外皮下注射IAPP可引起兔皮肤血管扩张，皮肤血流量增加；静脉注射则可引起全身低血压反应。IAPP是NIDDM病人胰岛淀粉样沉积的主要成分，因此IAPP过度分泌可能是胰岛淀粉样沉淀的原因。IAPP也可能与NIDDM的胰岛素抵抗有关。

神经降压素族（neurotensin family） 神经降压素族包括神经降压素和神经介素N（neuromedin N）。分布和作用机制分别参见经降压素和神经介素N。

胃泌素族（gastrin family） 胃泌素和CCK具有相同的活性位点。目前哺乳类动物胃泌素族仅由胃泌素和CCK两种成员。在低级动物中雨蛙素（caerulein）和phyllocaerulein也是胃泌素族成员。本族肽类C末端均有五个相同氨基酸序列：甘氨酸-色氨酸-甲硫氨酸-天冬氨酸-苯丙氨酸。

生长抑素族（somatostatin family） 生长抑素族包括28肽14肽生长抑素。其分布、作用和释放调节参见生长抑素。

降钙素族（calcitonin family） 降钙素族包括降钙素（calcitonin），降钙素基因相关肽（calcitonin gene-related peptide）和胰岛淀粉样多肽（amylin）。降钙素和降钙素基因相关肽的分子结构有很多相似性，两者在分子大小、电荷特性、C末端氨基酸残基和N末端二硫键等都基本相似，相通对彼此受体有交叉作用。胰岛淀粉样多肽有40%～50%的氨基酸序列也与降钙素基因相关肽相同。

Verner-Morrison综合征（Verner-Morrison syndrome） Verner-Morrison综合征即血管活性肠肽瘤（vipoma），又名水泻、低血钾、低胃酸综合征（WDHH）。也称胰源性腹泻。参见血管活性肠肽瘤。

降钙素瘤（calcitoninoma） 有些胰内分泌瘤中可测出VIP、SS、PP、胃动素、GIP、神经降压素、脑啡肽和降钙素等，其量不一定大。降钙素见于部分病例中，但一般量小，不占主要地位，可能与PP同为胰恶性内分泌瘤的标志物。胰降钙素瘤罕见。降钙素致肠通过时间缩短并增加小肠水和电解质分泌，故降钙素瘤患者临床上有腹泻，进餐后又加上肠道渗透性因素，致腹泻更重。

胰多肽瘤（pancreatic polypeptide-producing tumor，ppoma） 胰多肽瘤特征性分泌大量胰多肽。肿瘤恶性趋势较大，也有良性或仅有PP细胞增生的病例。现在发现既往被认为是无功能胰岛细胞瘤的肿瘤已被证明是胰多肽瘤。胰多肽瘤多位于胰头部，胰尾和胰体部较少见。少数病例发生在胃和十二指肠。部分胰多肽瘤作为多发性内分泌瘤（MEN-Ⅰ型）的一部分而出现，病人伴有甲状旁腺功能亢进，同时有家族史。临床表现有腹痛（尤以上腹痛多见）、体重减轻、腹泻等。此外，尚有上消化道出血、肝肿大、腹部肿块、梗阻性黄疸、腹水、皮肤潮红等。免疫组织化学染色或放射免疫测定可发现胰多肽含量升高，但有的病例在正常范围内，用蛋白餐或胰泌素做激发试验，能获得高水平，有助诊断。定位诊断方法有B型超声、CT、动脉血管造影或手术探查等。外科手术对早期病例能收良效。孤立性胰体或

尾部肿瘤应行80%的胰切除。较大的胰头肿瘤，因肿瘤不易切除，可行胰十二指肠切除。对恶性肿瘤伴转移的病例，可行化学治疗。链脲霉素为首选。

肠高糖素瘤（enteroglucagonoma） 肠高糖素瘤已发现的3例，1例在肾脏，2例在胰，其主要临床表现是小肠绒毛肥大及肠腔内容物淤滞，当肿物切除后，即行消失。免疫法能测出肠高糖素类似物。

类癌综合征（carcinoid syndrome） 类癌是起源于神经内分泌细胞的肿瘤。类癌本身常可没有症状或仅有局部压迫浸润、机械梗阻等症状。前肠起源的类癌可为各种内分泌综合征表现；后肠起源的类癌临床上多呈静止状态；中肠起源的类癌患者易发展为类癌综合征，如皮肤潮红、哮喘、心瓣膜疾病等表现。此为类癌晚期表现，其出现一般意味着类癌已发生远处转移，特别是肝转移。与类癌产生的多种化学介质如5-羟色胺、组胺、儿茶酚胺、缓激肽、前列腺素、P物质、神经激肽、胃泌素等有关。许多类癌可分泌两种或两种以上的上述激素。肿瘤可发生在全身各个部位，包括消化道、呼吸道、纵隔、肝、肾、卵巢、内分泌腺等。临床表现有皮肤潮红、腹泻、腹胀、腹痛及里急后重、血压降低、充血性右心衰竭、哮喘和呼吸困难等。血5-HT和尿5羟吲哚乙酸测定可确定诊断。手术切除未转移的类癌可以治愈。非手术疗法有化疗、肝动脉栓塞治疗和奥曲肽治疗等。

APUD肿瘤（apudoma） APUD肿瘤发生部位主要在胰岛，其他部位有十二指肠、胃、肠、脾门、肠系膜根部淋巴结、大网膜、胆囊、Vater壶腹、纵隔、卵巢、肝等。肿瘤较小，常为1~2cm直径，一般不引起症状或体征。少数病例只有APUD细胞增生，而无肿瘤。它的病理生理及临床表现是由于肿瘤或增生的APUD细胞分泌大量某种多肽所致。一例肿瘤可产生一种或多种多肽，在长期临床过程中，多肽的类别可以转化。重要诊断依据是，血浆和肿瘤组织的胃肠多肽显著增高。肿瘤定位靠B超、CT、血管造影、核素扫描等；还可经肝插导管至门静脉的分支取血，测定其中某种多肽的含量，从而确定肿瘤的部位。随着病程延长，此类肿瘤趋于恶变，属于癌瘤。从显微镜下，难以区别良性或恶性。确定恶性的惟一方法是发现转移，主要转移部位是肝。早期切除肿瘤或增生组织，可以治愈，晚期可用以链脲霉素（streptozotocin）为主的化学疗法和放射疗法。长效生长抑素类似物，能抑制各种多肽的释放，对改善缓解临床症状有显著疗效。

血管活性肠肽瘤（vipoma） 血管活性肠肽瘤是一种分泌血管活性肠肽的肿瘤，临床表现主要是由大量VIP引起的严重腹泻、低血钾、无或低胃酸，故又名水泻、低血钾、低胃酸综合征（WDHH）。又称为Verner-Morrison综合征，又称胰源性腹泻。分泌VIP的肿瘤大多起源于胰腺，也有少数病例的肿瘤来源于肺、食管、空肠和肝脏。且成纤维细胞瘤、支气管源性肿瘤和嗜铬细胞瘤，也可伴有血浆和组织VIP水平升高。目前发现本病患者血浆中除VIP水平异常升高外，其他肽类激素如胰多肽、降钙素、神经降压素、前列腺素E等水平也常常升高。临床上恒定的表现有水样腹泻、低血钾、酸中毒和低血容量。不恒定的临床表现包括无胃酸或低胃酸、高钙血症、低镁血症、胆囊扩大、皮疹和皮肤潮红、肌病或肾病（低钾性）、高血糖和泪腺分泌增加。如能切除肿瘤，可使病人痊愈。内科治疗包括静脉补充水和电解质，肾上腺皮质激素，奥曲肽和化疗。

胰高糖素瘤（glucagonoma） 胰高糖素瘤是胰岛A细胞瘤。肿瘤细胞分泌过量的胰高糖素。主要临床表现有皮肤坏死溶解性移行性红斑、糖尿病、正细胞正色素性贫血、体重下降、口角炎、血管栓塞、血沉增快、低氨基酸血症等。本病几乎全是恶性肿瘤。皮肤病变开始主要为区域性红斑，常为环形或弓形，可呈大疱，糜烂结痂，愈合后留有色素沉着。皮肤病变可见于身体的不同部位，但以下腹、鼠蹊、臀部、会阴、下肢及面部的中1/3等部位较多见，且易被细菌及酵母菌所感染，上述病变极具特异性，在所有病例中均极为相似，几乎见于所有的病例。糖尿病多为轻性，见于半数病例。此外，还有消瘦、乏力、舌炎、口炎、唇炎和贫血，其发生机制与胰高糖素分解代谢营养物质、从而造成营养不良有关。神经病变罕见。有的病例有间歇性腹泻、低血钾或低血糖。血管栓塞性疾患发生率高。实验室检查有葡萄糖耐量下降、血沉加快、正细胞正色素性贫血，血浆胰高糖素多显著升高，常在正常值10倍以上。对血浆胰高糖素不高的病例，可做胰泌素激发试验、精氨酸激发试验和生长抑素敏感试验、外源性胰高糖素敏感试验。肿瘤定位可用B型超声、CT、选择性血管造影等。如能手

术切除肿瘤可痊愈，对不能手术者可行化学疗法、肝动脉栓塞疗法。皮肤病变可用奥曲肽治疗，部分病例对肾上腺皮质激素、四环素、双碘喹林或硫唑嘌呤等有效。

非功能性胰岛细胞瘤（nonfunctioning islet cell tumor） 非功能性胰岛细胞瘤是不伴有血浆中已知肽浓度升高而具有典型胰腺内分泌肿瘤组织学特征的胰岛肿瘤。过去多被认为是非功能性胰岛细胞瘤的肿瘤，现在证实为胰多肽瘤。参见胰多肽瘤。

胃肠激素拮抗剂（gut hormone antagonist） 至目前为止，至少有35种以上胃肠肽受体的结构已被阐明，有些受体有多种亚型，而许多细胞又有一种以上受体亚型。所以胃肠肽激素受体（生长因子受体除外）均属于与G蛋白偶联的含七个螺旋状结构的受体超家族，每一受体均含有7个疏水跨膜区。受体拮抗剂包括中性受体拮抗剂和反向受体激动剂，前者能与受体结合但不能诱导和稳定特殊活化受体构型而不激活受体，后者能使活化受体构型向非活化构型转化。胃肠肽受体拮抗剂的开发，过去主要是根据受体构型和肽类结构找出可能与受体结合而不使受体激活的拮抗剂，或由于偶然发现。目前用受体克隆技术对化合物随机筛选，已发现大量非肽类受体拮抗剂，如CCK、胃泌素、内皮素、神经降压素和速激肽等受体的非肽类强效拮抗剂，均有潜在的临床应用价值，如CCK-A受体拮抗剂可治疗动力障碍性疾病；CCK-B受体拮抗剂有抗焦虑发作的作用；神经激肽拮抗剂可用于治疗哮喘等。

胃肠肽与免疫（gut peptides and immunology） 神经内分泌系统和免疫系统关系密切，免疫系统不仅受中枢神经系统和局部神经系统调节，也从体循环接受胃肠肽等输入信号。此外，神经内分泌细胞、免疫细胞及其所分泌的活性物质在局部微环境中形成一个精细的联系、调节和平衡系统，上述联系构成神经内分泌-免疫网络系统。某些类型的免疫细胞可产生胃肠肽。如淋巴细胞产生ACTH、TSH、GH、FGH/LH、CG、β-END，中性粒细胞、肥大细胞、单核细胞、嗜酸性粒细胞可产生VIP，吞噬细胞可产生SS、BN、SP、ACTH、β-END等；相反许多免疫细胞具有胃肠肽受体，如B细胞有SP受体，T细胞有VIP、SP受体，单核细胞有SS、VIP、SP受体，同时胃肠肽可对免疫系统进行多方面调节，如SS、VIP可降低淋巴细胞IgA分泌，而CCK、BN可增加IgA分泌；VIP、SS可抑制淋巴细胞增生，SP可增加T细胞增生。

APUD细胞系统（APUD cell system） 胃肠道黏膜中有一种基底颗粒细胞，用苏木精伊红（HE）染色可见着色浅的透明细胞（clear cell）。这些细胞有亲铬盐性质，曾被称为胃肠道嗜铬细胞（enterochromaffin cell），后来陆续发现这些细胞散在于胰、呼吸道、胆道和泌尿道。1938年Feyrter提出“弥漫性内分泌腺”（diffuse endocrine gland）的概念。1966年Pearse将这些内分泌细胞称为APUD细胞系统，即能摄取胺的前体，经脱羧合成多肽和胺类物质（amine precursor uptake and decarboxylation），并认为APUD细胞是由神经外胚层分化而来的。也有的学者认为是来源于内胚层。电镜观察APUD细胞具有粗面内质网、高尔基复合体、大量的核糖体以及含有高电子致密度的分泌颗粒，颗粒外面有一层界膜并有苍白的晕轮，分泌颗粒产生各种肽类激素。新近研究发现APUD细胞是一群能合成、储存和释放特殊生物胺或肽类激素的内分泌细胞。其中央部分包括下丘脑垂体和松果体，周围部分有内分泌胰腺、胃肠道、呼吸道、泌尿生殖道、甲状腺、甲状旁腺、肾上腺髓质、交感神经系统、皮肤和乳腺。

胃肠激素与摄食（gut hormones and food intake） 摄食的调节是一个反馈系统，进食后产生的饱感信号使进食停止，随着营养物消化、吸收、储存和利用，对摄食的抑制作用解除，摄食欲望重新出现。目前研究基本证实，进食后饱感主要是胃肠道和胰腺分泌的多种多肽激素引起。食物接触胃黏膜和胃的扩张可刺激胃泌素、生长抑素和蛙皮素释放，其中蛙皮素有比较明显抑制摄食作用。进入十二指肠的食糜可刺激CCK释放，CCK是产生饱感的一个主要生理信号。此外胰腺分泌的胰高糖素也是引起饱感的主要胃肠肽之一。这些外周产生的胃肠肽类激素通过神经和体液将饱感信号传入到神经中枢，其中迷走神经起着重要作用。抑制摄食的胃肠激素主要有CCK，胰高糖素，蛙皮素，生长抑素。促进摄食的胃肠激素有阿片肽，甘丙素，胰岛素，酪神经肽，胃动素等。

胰岛-腺泡轴（islet-acinar axis） 胰岛-腺泡轴是指胰岛分泌的高浓度胰岛激素通过环绕胰岛的网篮

样毛细血管网，到达胰岛周围的外分泌组织后，回流到静脉系统；高浓度的胰岛激素参与胰腺外分泌功能的调节。临床研究发现胰岛素缺乏型糖尿病患者常有胰腺外分泌功能异常，包括药理剂量的 CCK 及（或）胰泌素激发的淀粉酶、胰蛋白酶、脂肪酶及碳酸氢盐分泌减少，且其外分泌功能损伤程度与糖尿病病程相关。此外胰腺外分泌储备功能也与反映 B 细胞功能的血浆 C 肽浓度相关。基础研究证实胰泌素、CCK 或食物对胰腺外分泌的刺激作用依赖于局部胰岛素的作用；胰岛素通过直接作用和通过影响其他胰岛激素释放的间接作用影响胰腺外分泌功能。

阿片肽族（opioid peptide family） 为体内存在的具有阿片样作用的肽类物质。已发现有 10 余种，分为三大类：脑啡肽类、内啡肽类和强啡肽类，来自 3 个不同的基因。阿片肽在体内分布广泛，对机体几乎所有的生理系统都有影响，起着神经递质、调质或激素样作用。在消化道分布以胃窦和十二指肠含量最高，胰腺、回肠、胆囊其次，结肠最少；以甲啡肽和亮啡肽含量为最多。阿片肽存在于胃肠道的壁内神经、平滑肌和内分泌细胞中，以肌间神经元含量最高。阿片肽是中间神经元信息传递的抑制剂，作用复杂。能刺激 Oddi 括约肌收缩，减慢胆囊排空率；对下食管括约肌、胃肠道平滑肌的作用，则取决于何种阿片受体被激活表现为兴奋或抑制；阿片肽能增加肠道对水和电解质的吸收，阻断前列腺素、血管活性肠肽和霍乱毒素引起的肠分泌，而具有抗腹泻作用（目前认为只有脑啡肽与肠上皮细胞离子转运有关）。阿片肽还可抑制胃酸分泌和胰腺的外分泌功能。

阿片肽（opioid peptide） 是具有阿片样作用的内源性肽类物质的统称。详见阿片肽族。

脑啡肽（enkephalin，ENK） 是阿片肽族成员之一，来源于前脑啡肽原，含 4 种组分：甲啡肽、亮啡肽、甲七肽、甲八肽。脑啡肽是胃肠道阿片肽免疫活性物质的主要成分。详见阿片肽族。

亮氨酸脑啡肽（leuenkephalin） 为脑啡肽组份之一，其分子结构为酪－甘－甘－苯－亮。详见脑啡肽和阿片肽族。

表皮生长因子族（epidermal growth factor family） 表皮生长因子族由一组在结构上同源的肽类激素组成，除表皮生长因子外，还包括转化生长因子 α、双向调节素、肝素结合表皮生长因子、痘病毒生长因子、Cripto 和 heregulin 等。这些类似表皮生长因子的分子具有三个特征：能与表皮生长因子受体结合；能模拟表皮生长因子的生物学作用，特别是促进有丝分裂的作用，以及 I 级螺旋的缺如和两套反平行发夹结构的存在。表皮生长因子家族各成员间序列相同的水平大约是 20%，通过激活细胞表面的特异性受体，而在细胞增殖和功能的调节中发挥作用。

表皮生长因子（epidermal growth factor，EGF） 表皮生长因子是表皮生长因子家族第一个被发现的成员，为含 53 个氨基酸的多肽，主要产生于颌下腺、十二指肠的 Brunner 腺及空肠、胰腺、甲状腺和肾脏。表皮生长因子对胚胎胃肠道发育和成熟有重要作用，并能促进一些成熟组织的生长，如胃肠道、肝脏和胰腺等。表皮生长因子能抑制胃酸分泌，具有细胞保护作用，能减轻胃肠黏膜损伤或促进其修复。表皮生长因子还对某些肿瘤细胞（胰腺癌、胃癌、结肠癌等）具有促进生长和自分泌调节作用。

肝素结合表皮生长因子（heparin－banding epidermal growth factor，HB－EGF） 肝素结合表皮生长因子为表皮生长因子家族成员之一，是从一个巨噬细胞样细胞株的条件性培养基中纯化得到的含有 80 个氨基酸的多肽。其与表皮生长因子受体（EGFR）有很高的亲和力，在消化道尚未见有表达。目前，对肝素结合表皮生长因子的生理功能尚不清楚。

双向调节素（amphiregulin） 双向调节素是表皮生长因子家族成员之一，为糖基化的 84 个氨基酸组成的多肽，与表皮生长因子和转化生长因子 α 有显著的同源性（分别为 38% 和 32%）。双向调节素最初发现时是作为 MCF－7 乳腺癌细胞株的产物，现发现它也产生于许多正常细胞，如结肠黏膜和角质细胞，并且存在于细胞的胞浆和胞核中。双向调节素的功能尚不十分明了，但已观察到其通过自分泌机制来刺激结肠癌细胞的生长。

转化生长因子 α（transforming growth factor－α，EGFα） 转化生长因子 α 为表皮生长因子家族成员之一，是一个含有 50 个氨基酸的多肽。分布于胃、

小肠、结肠、胰腺及肝脏中，通过邻分泌（juxtacrine）、自分泌和旁分泌而发挥其作用。转化生长因子α能抑制胃酸分泌；对胃、小肠及结肠黏膜具有营养作用，保护胃黏膜免受乙醇、阿司匹林等的损害，并促进损伤的修复；在胰腺，转化生长因子α对增生和分化均有调节作用；肝脏部分切除后，再生肝脏中的转化生长因子α表达增强，从而促进肝细胞的再生。此外，转化生长因子α还可通过自分泌来促进消化道肿瘤的生长。

甘丙素（galanin） 为29个氨基酸组成的多肽。甘丙素分布广泛，在中枢神经系统和周围神经系统均有甘丙素免疫活性存在。在胃肠道，甘丙素主要存在于肠道神经系统的黏膜下神经元和肌间神经元，发出纤维至黏膜、平滑肌或其他神经元。在胰腺，含甘丙素的神经纤维主要分布于胰岛内。甘丙素能抑制乙酰胆碱自肠道神经系统释放；抑制胃泌素、生长抑素、胰岛素、胰多肽的释放，促进胰高糖素释放，还抑制肠高糖素、神经降压素、酪酪肽等激素的餐后释放；抑制胃酸及胰酶的分泌；使下食管括约肌收缩，延缓胃排空和胃肠道通过时间。甘丙素还有抑制摄食的作用。

降钙素（calcitonin，CT） 由甲状腺C细胞产生和分泌，含有32个氨基酸。降钙素的主要作用部位在骨和肾，使破骨细胞活动减弱、成骨细胞活动增强，而减少钙从骨进入血液；另外降钙素又可减少肾小管对钙离子的重吸收，因而使血钙浓度降低。降钙素对胃肠道的运动也有抑制作用。

铬粒素（chromogranin） 铬粒素为一族分泌性酸性蛋白，广泛分布于正常神经内分泌细胞或肿瘤细胞的神经内分泌颗粒内。目前已鉴定出3种铬粒素蛋白，即铬粒素A、B和C，其氨基酸结构不同，但有若干共同生化特点。铬粒素的生理作用尚不清楚，可能为某些较小肽（如胰抑素）的前体，对于某些激素原的加工可能有调节作用，并可降低分泌颗粒的渗透压。作为神经内分泌细胞标志物，铬粒素可被用于神经内分泌细胞及其肿瘤的免疫组织化学鉴定。

脑肠肽（brain－gut peptide） 为既存在于消化道又存在于中枢神经系统的一类多肽，可同时以胃肠激素和中枢神经系统递质的形式行使其功能。目前已发现的脑肠肽已有20余种，如胃泌素、胰泌素、胆囊收缩素、血管活性胃肽、胃动素、神经降压素、生长抑素、P物质、脑啡肽、蛙皮素、胃泌素释放肽、酪神经肽、胰抑素、甘丙素等。

胰多肽族（pancreatic polypeptide family） 由胰多肽、酪神经肽和酪酪肽三个在结构上相关的肽组成的一组肽类激素，广泛分布于胰腺、回肠、结肠、中枢神经系统、肠神经系统和交感神经系统中。胰多肽族的生物作用广泛。在胃肠道其主要是抑制作用，包括抑制胃酸、胃蛋白酶的分泌，抑制肠液的分泌，抑制胰腺外分泌功能，抑制胃肠运动。另外还参与调节心血管反应、昼夜节律、垂体激素释放等。

酪酪肽（peptide YY，PYY） 为胰多肽族成员之一，含有36个氨基酸。酪酪肽主要分布于回肠、结肠和直肠，与肠高糖素共同存在于内分泌细胞亚群中。自回肠以上，在消化道的位置越高，其组织浓度和免疫反应细胞数就越低。在胃和十二指肠中，酪酪肽免疫反应细胞极少或不存在。另外，酪酪肽也存在于胰腺，并常位于胰高糖素细胞中。酪酪肽抑制空肠、结肠的运动，抑制胃排空，抑制胃酸和胃蛋白酶的分泌，强效抑制胰腺外分泌。大剂量酪酪肽可引起血管收缩，血压升高。

酪神经肽（neuropeptide Y，NPY） 为胰多肽族成员之一，含有36个氨基酸。酪神经肽广泛存在于中枢和周围神经系统以及肾上腺髓质的嗜铬细胞。酪神经肽免疫反应性神经纤维也存在于肠神经系统，包括食管、下食管括约肌、胃、幽门、小肠、大肠、胰、肝胆系统。作为交感神经的共同递质，酪神经肽也是心脏中含量最丰富的神经肽。酪神经肽生物作用广泛，包括调节心血管反应、昼夜节律、垂体激素释放，抑制胃酸、胃蛋白酶、肠液、胰液的分泌，抑制胃肠运动，并可引起内脏血管收缩。

K物质（substance K，SK） 又称神经激肽A、神经介素L，是速激肽家族成员之一，含有十肽和八肽2种多肽组份。K物质主要存在于肠神经系统的内源性神经元，并与P物质共同存在于神经元的储存囊泡中。K物质的受体位于胃肠道平滑肌的环行肌和纵行肌部分，以环行肌层为多。K物质的功能包括促进胃肠道平滑肌的收缩和蠕动，促进肠道黏膜分泌水和电

解质，还可以保护胃黏膜使致溃疡因素造成损伤减轻。K物质在痛觉传导中也具有重要作用。

神经激肽A（neurokinin A，NKA） 参见K物质。

神经介素L（neuromedin L） 参见K物质。

鸟苷蛋白（guanylin） 是由15个氨基酸组成的活性多肽，为内源性肠型鸟苷酸环化酶激动剂，与热稳定肠毒素有高度同源性。鸟苷蛋白分布在肠及肠以外的组织，其生物学效应主要是参与调节小肠水、电解质的转运，使水、钠吸收减少和氯分泌增加。

P物质（substance P，SP） 为含11个氨基酸的多肽，属速激肽家族成员之一。P物质主要存在于中枢神经系统、脊髓背根和肠道神经系统，小部分分布于肠嗜铬细胞。在肠道P物质主要分布于近端小肠和结肠。P物质可促进胃肠道平滑肌收缩和蠕动，刺激胆囊收缩。P物质是肠道感觉神经系统的重要组成部分，与痛觉传导有关，可能参与各种内脏神经反射。P物质可抑制肠道吸收并可刺激其分泌水和电解质。P物质在内脏血管扩张中有重要作用，同时作为介质也参加机体的炎症和免疫反应。在中枢神经系统，P物质对乙酰胆碱、多巴胺和5-羟色胺的释放有调节作用。

神经降压素（neurotensis，NT） 神经降压素为13个氨基酸组成的多肽。90%分布于胃肠道，以回肠及远端空肠含量最为丰富；下丘脑也含有少量。脂肪酸可引起神经降压素释放。神经降压素可降低下食管括约肌张力；抑制胃酸分泌和胃排空；促进胰腺外分泌，加强促胰液素和胆囊收缩素的作用，并能刺激胆囊收缩；抑制小肠运动，对结肠的作用随种属的不同而异，表现为收缩或舒张。神经降压素还能调节肠道血流，引起血管扩张和低血压。

调节肽（regulatory peptide） 既存在于内分泌细胞和旁分泌细胞发挥激素和局部递质的作用，也存在于神经元起到神经递质的作用，从而调节效应器官或细胞功能的一类多肽称为调节肽。在胃肠道，调节肽参加几乎所有消化功能的调节，包括分泌、运动、吸收和血流，此外还与胃肠道的生长、细胞保护和炎症过程有关。

蛙皮素（bombesin） 为含14个氨基酸的多肽，于1970年首先从蛙类皮肤中分离提取，在哺乳动物中与之相对应的称为胃泌素释放肽。分布于胃肠道和胰腺的神经系统。蛙皮素有广泛的生理作用，包括刺激胃酸分泌，刺激胰腺外分泌，刺激胃肠道平滑肌、胆囊、子宫和膀胱收缩，刺激胃泌素、生长抑素、胆囊收缩素、胰多肽、胰高糖素、肠高糖素、抑胃肽、胃动素、P物质、神经降压素、胰岛素等多种激素的释放，对胰腺和胃肠道黏膜具有营养作用，还可促进人小细胞肺癌、乳腺癌、前列腺癌等多种肿瘤细胞的生长。此外蛙皮素相关肽也是人类饱食因子。

胰岛素族（insulin family） 胰岛素族是由胰岛素和胰岛素样生长因子（insulin-like growth factors，IGFs）组成，后者包括IGF-Ⅰ和IGF-Ⅱ。胰岛素由胰岛B细胞合成，不仅对物质代谢具有广泛作用，而且对胰腺外分泌也具有调节作用。IGF-Ⅰ由肝细胞合成，亦存在于胃、肠、肾、肺等组织。IGF-Ⅰ参与生长激素的许多功能调节，包括促进机体长度的生长和器官发育等；此外IGF-Ⅰ对肠系统也具有营养作用，如能刺激肠刷状缘细胞的酶活性；在部分切除小肠的大鼠可促肠生长；IGF-Ⅰ还可改善饥饿或严重烧伤引起的体重丢失。IGF-Ⅱ在胚胎期的胃、肠、胰、肝等组织中有高水平的表达，成年后则急剧下降。IGF-Ⅱ与胚胎发育及肿瘤的发生有关。

胰岛素（insulin） 胰岛素是胰岛B细胞分泌的一种具有降低血糖作用的激素。

胰岛素早在1921年首先由Banting、Best等发现后，次年即从胰中分离获得成功，随之生产成制剂用于糖尿病的治疗。

已知的胰岛素都是由α氨基酸组成的单纯蛋白质，不同来源的胰岛素虽有种属差异，但都含有3个胱氨酸和45或46个其他氨基酸。各种胰岛素分子在结构上都有A、B两条链，并通过3个二硫键相连。胰岛素是化学结构最早得以阐明，并首先人工合成获得成功的蛋白质。

体内物质代谢平衡是神经系统和各种体液因素协同调节的结果，胰岛素是其中重要的调节因素之一，对糖、蛋白质和脂肪的代谢均有重要作用，在不同生理状态下（空腹、饥饿、进食）胰岛素的作用不同。肝脏是胰岛素分解代谢的主要器官，肾脏有清除胰岛素的作用。

已公认，在降低糖尿病病死率、延长寿命等方面，胰岛素疗法是治疗糖尿病的核心疗法，除1型糖尿病患者有赖于胰岛素外，部分2型糖尿病患者，常因饮食、运动、口服降糖药物治疗无效或因患某些并发症也需要胰岛素治疗。

胰岛素的剂型，按药效时间长短分为短效（速效）、中效和长效；按纯度分为结晶、纯化和人工合成胰岛素。近年来，随着高纯度胰岛素制剂的生产和人工胰岛素的合成，特别是自我血糖监测系统的不断完善更有利于指导和设计胰岛素治疗方案，并提出强化胰岛素治疗的概念。在胰岛素治疗过程中需要严加注意低血糖反应、胰岛素过敏和胰岛素抵抗。

胰抑素（pancreastatin） 胰抑素是由胰腺提取出来的含49个氨基酸的多肽，亦广泛存在于脑、脊髓和肾上腺髓质。胰抑素的主要作用是抑制葡萄糖刺激的胰岛素释放，抑制胆囊收缩素刺激的胰腺外分泌，对组胺和氨甲酰胆碱刺激的胃酸分泌也有抑制作用。

肠道神经系统与胃肠激素（enteric nervous system and gastrointestinal hormone） 肠道神经系统是包埋于消化道壁内的神经系统，为自主神经系统的组成成分。它由分布于全消化道的众多神经元、连接神经元的神经纤维束以及由神经元发出的支配胃肠道肌肉、腺体和血管的神经纤维组成，分为肌间神经丛和黏膜下神经丛。肠道神经系统的神经递质可以是乙酰胆碱、去甲肾上腺素、一氧化氮或神经肽类，绝大多数肠神经元可同时含有多种神经递质，同时利用数种递质是肠神经元的普遍性特征。肠道神经系统控制着消化道的运动、分泌、血流及水、电解质转运等活动。

肽能神经（peptidergic nerve） 含有神经肽并以其为递质的一类神经称肽能神经，可位于中枢神经系统或周围神经系统。肽能神经是构成肠道神经系统非胆碱能非肾上腺素能神经的重要组成成分，参与对胃肠道的运动、分泌、血流、营养物质的吸收等活动的调节。含有的肽类主要有P物质、血管活性肠肽、阿片肽族、生长抑素、胃泌素、胆囊收缩素、神经降压素、甘丙素、酪神经肽、降钙素基因相关肽等。

生长抑素瘤（somatostatinoma，ssoma） 是由分泌生长抑素细胞所形成的肿瘤。肿瘤大多位于胰腺，其次为十二指肠，此外尚有壶腹、胆囊管、空肠、直肠和肺等处。肿瘤释放大量的生长抑素而引起糖尿病、胆结石、消化不良、腹泻、脂肪泻、消瘦、贫血等临床表现。生长抑素瘤的治疗以手术为主，辅以化疗。

神经降压素瘤（neurotensinoma） 为胰腺分泌神经降压素细胞形成的肿瘤。肿瘤内，神经降压素细胞常与分泌其他胃肠激素的细胞混合存在，如血管活性肠肽、胃泌素等。单纯神经降压素瘤很少见。临床表现主要为低血压、体重下降、糖尿病、发绀、低血压和面部潮红。治疗方法为手术切除和化疗。

胃泌素瘤（gastrinoma） 由分泌胃泌素的细胞所形成的肿瘤称胃泌素瘤。大部分发生于胰腺，胰外部位常见于十二指肠，其次是胃和空肠、其他部位有脾门、大网膜、肠系膜、肝、卵巢、胃、甲状腺及胰周淋巴结等处。胃泌素瘤的临床表现主要是由高胃泌素血症产生的高胃酸分泌造成，表现为严重、多难治性消化性溃疡、腹泻、脂肪泻等。胃泌素瘤的治疗包括控制胃酸分泌和治疗肿瘤。根本治疗为肿瘤切除。对不能手术准备手术的病例应重用质子泵抑制剂治疗消化性溃疡。

胰性霍乱（pancreatic cholera） 本病1958年由Verner和Morrison首次报道，命名为V－M综合征；1966年，Matsumoto等建议用胰性霍乱来代替；后Marks等又称之为WDHA综合征（以大量水泻、严重低血钾、无胃酸为特征的临床综合征）。现认为本病主要由分泌血管活性肠肽的细胞肿瘤造成，血管活性肠肽为引起本病症状的介质。详见血管活性肠肽瘤。

肠－胰岛轴（entero－insular axis） 1969年Unger和Eisentraut提出，是指小肠与胰岛间的密切关系。其中包括所有来源于小肠且能影响胰岛激素释放的刺激因子，如体液、神经以及有直接刺激作用的底物。兹分述：（1）肠－胰岛轴的神经因素：迷走神经兴奋促使胰岛素释放，交感神经兴奋使胰岛素分泌减少；（2）肠－胰岛轴的体液因素：影响胰岛素分泌的胃肠胰调节肽中，兴奋剂有GIP、GLP－1（7－36）、胰高糖素、胃泌素、胰泌素和CCK等，抑制胰岛素分泌的有生长抑素、胰岛淀粉样多肽（IAPP）、和胰抑素（pancreastatin）等；（3）GIP：是葡萄糖依

赖性促胰岛素多肽，糖、蛋白质和脂肪均可刺激其释放，它具有很强的促胰岛素作用，是口服葡萄糖后促胰岛素效应中的重要部分，它的主要靶器官是胰腺B细胞；（4）GLP-1（7-36）酰胺（胰高糖素样多肽-1）：其氨基酸序列与胰高糖素和GIP十分相似，有更强的促胰岛素释放活性，大量位于小肠黏膜中，将来有可能成为治疗2型糖尿病的药物。

胃肠激素受体（receptor of gastrointestinal hormone） 胃肠激素是通过识别靶器官细胞膜上的特异的受体发挥其生理效应，受体是一种能与特定配体相结合，并引发细胞生物反应的蛋白质。受体分为两大类：细胞内和细胞膜受体。胃肠激素受体均属于细胞膜上的。一般具备三个特点：（1）有一定亲和力，即在激素浓度很低时仍可被识别；（2）有高度的特异性，即对一种激素亲和力高；（3）有相应的生物学反应，即受体与配体（胃肠激素）结合，配体、受体耦联后，可向细胞内部转发信号，通过不同的信息传递途径，引起相应细胞反应。而其反应大体上与被激素占据的受体数量成比例。胃肠激素和其他肽类受体有共同的结构。它们都是含有多个糖酰基的糖蛋白，均含有游离在细胞外可被糖化的氨基端，它们多含有7个疏水的跨膜区，其中多数是通过和细胞膜上的GTP结合蛋白（即G蛋白）耦联而触发不同的细胞内信息传递系统。它们的羧基端都在细胞内具有各自的特异结构和功能。

高糖素样免疫反应物，高糖素样免疫复合物，高糖素样免疫物（glucagon-like immunoreactant，GLI） 高糖素主要产自胰岛的A细胞，由29个氨基酸组成的多肽，它可能有两个免疫决定簇，即氨基酸顺序11~15和24~29。胃肠黏膜中，也有大量的高糖素，它与其他氨基酸形成的多肽通常有三种形式：N端延长，C端延长和N、C两端均延长。高糖素样免疫反应物即包括这三类物质。换言之，这类物质是以高糖素为中心、而同时有一或两端延长的情况。由于它具有高糖素或其免疫决定簇，所以有高糖素的免疫反应。又因为它不是纯粹的高糖素，所以称之为高糖素样免疫反应物。

抑胃肽腹泻综合征（GIP-produced diarrhea syndrome） 1972年曾有报告，由GIP分泌增多而引起的腹泻综合征。GIP有抑制胃酸和胃蛋白酶分泌的作用。这种病人表现有顽固性腹泻、低胃酸和低血钾等，血清中GIP浓度升高。该病例在手术时发现胰尾部有非B细胞肿瘤，并有多发的肝转移瘤。

胃肠激素受体后信息传递（gastrointestinal hormone receptor-induced signal transduction） 胃肠激素受体均位于细胞膜上，其受体后信息传递系统可分为三类：1. G蛋白耦联型受体：其受体后细胞内信息传递途径有二：（1）腺苷酸环化酶相关性传递途径：根据不同激素，可使cAMP生成增加或减少，从而使蛋白激酶A活性增强或减低；（2）磷脂酶C相关性传递途径：根据有关激素，导致系列性生化反应，生成IP3和DAG两类激酶；IP3和DAG分别通过激活钙调蛋白依赖性蛋白激酶和蛋白激酶C，引发多种细胞内生物反应；2. 蛋白激酶型受体的信息传递途径：这些受体的细胞内羧基端片段均有酪氨酸激酶，当配体与受体耦联时，酪氨酸激酶被活化，引起细胞内磷酸化反应，从而引发许多细胞内生物反应；3. 受体门腔离子通道：受体门腔离子通道位于细胞膜，是由受体控制的离子通道，当配体与受体耦联时，可触发离子通道的选择性开放，使某种特定离子流入或流出细胞。

生长激素释放因子瘤（GRFoma，GHRHoma） 生长激素释放因子瘤可生长于许多器官，一组文献复习30例：30%在胰，54%在肺，7%在空肠，12%在其他部位，包括肾上腺、前肠和腹后壁等。病人年龄15~60岁，年龄中位数为54岁，最常见症状为肢端肥大症，病人通常有大的胰瘤（≥6cm），30%的病人在诊断时已有转移，在胰的GRFoma病人中，有40%伴有Zollinger-Ellison综合征，1/3伴有Ⅰ型多发内分泌腺瘤（MENⅠ）。GRFoma病人常表现为肢端肥大症、血浆生长激素水平增高、肝转移（或腹部不适）。胃泌素瘤或有MENⅠ家族史的病人，同时伴有肢端肥大症时，应考虑GRFoma，需测定血浆GRF，以确定诊断。本病是1982发现并确定的。病人的蝶鞍在放射线检查下大小正常。应手术治疗。曾有数例经奥曲肽（生长抑素类似物）治疗获得成功。GRF是由GRFoma中提取的、由44个氨基酸组成的多肽，能刺激垂体分泌生长激素，是本病临床表现的主要机制。

标准餐试验（standard meal provocative test） 用

于区别胃源性（如 G 细胞增生或功能亢进）和胰源性高胃泌素血症（胃泌素瘤）。一般认为，胃泌素瘤患者餐后血浆胃泌素的增高不超过原来的 50%；如餐后胃泌素水平的增高超过 100%，则为 G 细胞增生或功能亢进的特征。但 Frucht 等人的研究认为，约 50% 的胃泌素瘤患者的餐后血浆胃泌素水平可增加 50% 以上。还有一种说法：胃泌素瘤患者餐后血浆胃泌素升高≤50%，而胃窦 G 细胞增生患者胃泌素的升高≥50%。由于两种情况下所获得的胃泌素升高值有重叠，在运用此类资料进行评价时需谨慎。本试验诊断率较低，约占半数；特异性也较差。临床上不常用。

胆囊收缩素激发试验（cholecystokinin（CCK）provocative test） 用以诊断隐性胆囊炎引起的胆绞痛。对 B 超及胆囊造影未见异常而症状类似胆石症的患者，于 5min 内静脉注射 CCK lvy U/kg，诱发右上腹痛者为 CCK 试验阳性，无痛者为 CCK 试验阴性。CCK 试验阳性患者行胆囊切除与单纯胆石症胆囊切除的疗效接近（88%）。文献中，CCK 阳性者摘除的胆囊呈现组织病理异常者占 50% ~ 100%（多数在 75% 以上），提示 CCK 激发胆绞痛的病理基础主要是胆囊的隐性炎症，这在临床上有指导治疗的价值。

BIM 23014 见生长抑素类似物词条。

octastatin 见生长抑素类似物词条。

生长抑素类似物（somatostatin analogue） 一种化学物质，其部分结构与生长抑素类似，并具有生长抑素的生物学活性，例如奥曲肽（SMS201 - 995，善得定）、vapreotide（RC - 160，octastatin）和 anreotide（BIM - 23014，somatuline）等。后两种分别以持续性静脉点滴方式给药用于临床，表现出类似生长抑素的生物学活性，但临床应用不多，远不如奥曲肽应用之广、积累资料之多。此外，尚有长效制剂：如长效奥曲肽（sandostatin LAR）、长效 lanreotide（SR lanreotide）和 lanreotide 缓释剂等；一次肌内注射 30mg，可对肢端肥大症患者维持疗效达 2 ~ 4 周之久。

生长抑素受体显像（somatostatin receptor scintigraphy，SRS） 根据核素标记的生长抑素类似物与肿瘤的高密度生长抑素受体相结合的原理，为患者注射 [^{111}In - DTPA - D - Phe^{1}] - 奥曲肽，于第 4 和 24 小时进行 γ 照相机扫描，能发现肿瘤的位置和范围，起到诊断作用。确有显像价值的疾病有：功能性胰腺内分泌瘤（VIP 瘤、胃泌素瘤、生长抑素释放因子瘤、胰岛素瘤、胰高糖素瘤、ACTH 瘤），非功能性胰腺内分泌瘤（PP 瘤 - 非功能性瘤），类癌，副神经节瘤，中枢神经系统瘤（脑膜瘤、星形细胞瘤）等。这些瘤的原发或转移灶的诊断率均高。另有一些病种亦呈某种程度的显像，但不够一致，故价值尚未证实：垂体腺瘤，甲状腺髓样癌，淋巴瘤（霍奇金淋巴瘤、非霍奇金淋巴瘤），嗜铬细胞瘤，成神经细胞瘤，神经节母细胞瘤，类风湿性关节炎，乳腺癌，突眼性甲状腺肿，甲状腺癌，前列腺癌，肉芽肿瘤（结节病、结核病、Wegener 肉芽肿）等；这些病种的诊断价值，有待研究。SRS 的假阳性率很低（2%）。用核素标记的生长抑素类似物治疗转移瘤有理论根据，也有实践，但尚未证实其疗效。

卓 - 艾综合征（Zollinger - Ellison syndrome） 卓 - 艾综合征是胃泌素瘤初发现时的命名。见胃泌素瘤词条。有时分为两型：Ⅰ型（胃窦 G 细胞增生或功能亢进），Ⅱ型（胃泌素瘤）。主要病理基础为高胃泌素血症。此外，还可包括分泌活性物质（非胃泌素）、从而引起高胃酸和严重消化性溃疡的一类病症。

肠抑胃素（gastric inhibitory peptide，GIP） 见抑胃肽/肠抑胃肽词条。同名。

血管活性肠肽受体显像（VIP receptor scintigraphy） VIP 是人体含量较大的肽类激素，其受体在组织中广泛存在，尤以肠腺癌及内分泌瘤的含量更高。将核素（^{123}I）标记的 VIP 静脉注射，然后定时以 γ 照相机扫瞄，至第 24 小时，则可因核素标记的 VIP 与瘤组织中高含量的受体结合，发现原发及转移瘤的定位及范围，曾有报道，在原发或屡发胃、结肠和直肠的腺癌，类癌，胰岛素瘤，原发性胰腺癌等，均有极高的显像率；对其肝等部位的转移癌，也有很高的显像率。有趋势，体积较大的肿瘤，显像率更高。VIP 受体显像，在肠癌中阳性率高，肝转移瘤的成像较好。

钙激发试验（calcium provocative test） 诊断胃泌素瘤的激发试验。对疑有胃泌素瘤而血浆胃泌素水平不高的患者，静脉注射葡萄糖酸钙，按每小时元素钙

5mg/kg，于50ml生理盐水中滴完，连续3h。于注射前和注射后第1、2、3小时静脉取血测血浆胃泌素含量，超过80%的胃泌素瘤患者的胃泌素水平可增高400 pg/ml,有诊断价值。本试验确诊Zollinger－Ellison综合征的敏感性和特异性均较胰泌素试验为低。普通消化性溃疡患者或正常人通常无此胃泌素升高反应，但50%的胃源性高胃泌素血症患者可呈这种反应。由于本试验缺乏特异性且敏感性较低、以及静脉输钙可能产生副作用，故不如胰泌素试验在诊断Zollinger－Ellison综合征时价值之大。它通常用于胰泌素试验阴性，但有高胃酸分泌，而临床上又高度怀疑胃泌素瘤的患者。

胃肠激素的激动剂，胃肠激素受体的激动剂（gastrointestinal hormone agonist） 胃肠肽类激素的激动剂分为肽类和非肽类两大类。肽类较突出的激动剂为奥曲肽，是生长抑素的激动剂，此外，尚有octastatin和somatuline等，都属于人工合成的环状八肽、生长抑素类似物，均较生长抑素的半衰期显著延长，已用于临床。非肽类激动剂有：胃动素的激动剂，为红霉素类似物（大环内酯类），已用作促胃动力药；非成瘾性阿片肽激动剂已用作止痛药；速激肽的激动剂用作促动力药；CCK－A的激动剂能促进饱食感、预防胆石症；生长因子类的激动剂有黏膜保护作用；血管活性肠肽的激动剂，能使失松弛的括约肌舒张；抑胃肽GIP的激动剂，能增加内源性胰岛素释放。由于胃肠肽类激素的半衰期短，仅数分钟，不便于临床应用。而非肽类激动剂有半衰期长、可以口服等优点，已开始应用于临床，将来继续开发，将成为胃肠激素激动剂的主流药物。

内啡肽（endorphin） 见阿片肽族词条。

旁分泌（paracrine） 见胃肠肽类激素的作用方式词条。

神经分泌（neurocrine） 见胃肠肽类激素的作用方式词条。

神经内分泌细胞（neuroendocrine cell） 人体含多种多样的上皮性内分泌细胞。这些内分泌细胞与神经细胞有许多共性，如都含神经分泌颗粒、均能合成和分泌肽类和胺类物质，并有不少共同的标志物（markers）如铬粒素（chromogranin）、突触素（synaptophysin）、神经元特异性烯醇酶（NSE）和蛋白基因产物9.5（PGP9.5）等。这些细胞形成神经内分泌系统，统称为神经内分泌细胞（NE细胞）。由于神经内分泌细胞有一个主要的共同特性，即吸收胺的前身，使之脱羧基并转变为胺类物质（amine precursor uptake and decarboxylation，APUD），遂又称之为APUD细胞，详见APUD系统词条。胃肠激素主要来自胃肠胰的APUD细胞。

水泻－低血钾－无胃酸综合征［watery diarrhea－hypokalemia－achlorhydria（WDHA）syndrome］ 见血管活性肠肽瘤辞条，同名。

五肽胃泌素试验（pentagastrin test） 五肽胃泌素试验是诊断类癌综合征的激发试验。静脉注射五肽胃泌素（0.6μg/kg），于注射前及注射后的1、3、5、10、15min静脉取血，测定5－羟色胺，发现注射后2～3min出现短暂的（1min以内）面部潮红、血压轻度下降，并出现胃肠道激惹症状，一般持续5min。病人血中5－羟色胺基础值均升高，注射五肽胃泌素后1～2min的5－羟色胺明显高于基础水平，即注射后血中5－羟色胺升高与症状发生相一致；而对照组既无症状，亦无血中5－羟色胺升高。故认为本试验是诊断类癌综合征肝转移的最有价值的激发试验。五肽胃泌素亦可作为激发试验用来诊断甲状腺髓样癌。其方法与本试验类似。

自分泌（autocrine） 见胃肠肽类激素的作用方式辞条。

蛙皮素/胃泌素释放肽（bombesin/gastrin－releasing peptide，GRP） 蛙皮素是由14个氨基酸组成的多肽，首先是从蛙类皮肤中提出，故名。GRP是位于人、猪等哺乳类动物胃黏膜的一种27个氨基酸的肽，其C末端与蛙皮素相同，因能刺激胃泌素释放，故名。GRP是蛙皮素在哺乳动物的对应物。蛙类具有此二种肽。蛙皮素因氨基酸序列的个别差异，而呈多种形式存在。蛙皮素和GRP在C端的10个氨基酸有9个是相同的，故作用近似，其C端7肽为生物活性和受体结合所必需。GRP在哺乳动物分布广泛，具有许多生理作用，它以多种分子形式存在，已有10、23和27个氨基酸残基的变异型。GRP还有与其结构

近似的相关肽，如神经介素 B（NMB）等。蛙皮素/GRP 的受体有 BB1、BB2、BB3 和 BB4。蛙皮素/GRP 主要分布于肠、胃、胰的神经纤维和神经细胞。蛙皮素/GRP 的受体在胃肠道分布广泛，包括胃泌素细胞、胃的生长抑素细胞、胰腺腺泡细胞、食管黏膜肌层细胞、胃肠道肌肉和肌间神经元。在中枢神经系统和外周组织，都有蛙皮素/GRP 受体和 NMB 受体广泛存在。蛙皮素/GRP 的生物作用有胃泌素释放、胃酸分泌、激素释放（胃泌素、生长抑素、CCK、胰多肽、肠高糖素、胰高糖素、抑胃肽）、胰腺分泌、运动（胃肠道平滑肌、胆囊、子宫和膀胱有明显收缩作用）和生长等。

垂体腺苷酸环化酶激活肽（pituitary adenylate cyclase activating peptide，PACAP） 1989 年由猪的下丘脑分离，因其对垂体腺苷酸环化酶有很强刺激作用故名。有两种活性形式：PACAP－38（38 个氨基酸组成）；PACAP－27（PACAP－38 的 N 端 27 个氨基酸在 C 端酰胺化后形成），PACAP 分布于脑的各个区域和周围器官与组织的神经纤维中，包括消化、呼吸、泌尿生殖、心血管、淋巴系统、皮肤等。胃黏膜中有一部分神经纤维同时含有 VIP 和 PACAP。PACAP－38 阳性神经纤维在许多器官如垂体、肺、食管、睾丸等占 80% ～90%，但 PACAP－27 则为肠道中 PACAP 的主要分子形式。PACAP 可能是胃肠运动的重要抑制性调节因子，对下食管括约肌有很强的松弛作用，它与 VIP 同时存在于下食管括约肌，并可能在同一神经元。PACAP 是人结肠很强的松弛剂，它能抑制人结肠的自发性时相性收缩，并能刺激胰腺泡分泌淀粉酶、刺激水和电解质分泌、刺激胰岛素释放、抑制五肽胃泌素和组胺诱导的胃酸分泌、还可刺激人非小细胞肺癌细胞株生长。PACAP 受体属于 VIP/PACAP 受体家族。

胃肠激素的治疗（treatment with gastrointestinal hormone） 胃肠激素的治疗作用是通过其受体的激动剂或拮抗剂而实现的。生长抑素及其类似物是生长抑素受体的激动剂，其中尤以奥曲肽有重要治疗作用（见奥曲肽词条）。此外，还有可能用于临床的：HOE 140（缓激肽 B_2 受体拮抗剂）治疗急性胰腺炎、类风湿性关节炎和败血症休克；L－364，718，loxiglumide（CCK－A 受体拮抗剂）治疗动力性疾病；L－364，260（CCK－B 受体拮抗剂），治疗人焦虑状态发作，亦有抗生长作用；[D－F_5－Phe^6] Bn（6－13）甲酰酯或其他 GRP（胃泌素释放肽）受体拮抗剂，有抗肿瘤作用；红霉素类似物（大环内酯类）是胃动素受体激动剂，治疗胃排空延缓状态，例如糖尿病的胃轻瘫等；FK－224 是神经激肽受体（NK_1 和 NK_2）的拮抗剂，可治疗哮喘。胃肠激素用于临床治疗，尚未达到成熟阶段，但将来大有前途。

转化生长因子 β（transforming growth factor β，TGFβ） TGFβ 具有 β_1、β_2、β_3、β_4、β_5 五种异构体形式，由 110～140 氨基酸残基组成的多肽；它是一类能刺激细胞表型发生转化的生长因子，是细胞生成与分化的重要调节因子；它几乎可被所有类型的细胞所合成，广泛存在于全身各种组织中，尤以血小板和骨组织中含量最高；它具有广泛的生物学活性，根据细胞类型不同，它可抑制、也可促进增殖、分化，并参与组织修复、胚胎发育等过程；对细胞外基质形成、免疫系统及肿瘤发生等方面也有重要的调节作用。TGFβ 的受体几乎存在于所有细胞表面，受体有三种类型（Ⅰ型、Ⅱ型、Ⅲ型），大多数细胞同时表达三种受体；但受体类型随细胞系、动物种系及组织类型的不同而分布有异。TGFβ 与肿瘤发生、肝纤维化形成、炎症和组织损伤的修复、自身免疫性疾病等许多临床现象有密切关系。

内皮素（endothelin，ET） 内皮素主要是血管内皮细胞分泌的一种血管活性多肽，其他多种细胞如神经元、表皮细胞、心肌细胞、肾上腺细胞等也能分泌。ET 在体内分布广泛，如心、脑、肺、肾、肝、胃、肠、内分泌腺、神经节、生殖系统、骨骼、皮肤等非血管组织，及血液、脑脊液、尿液、乳汁、淋巴液等体液中，均有 ET 存在。它以自分泌、旁分泌、神经递质、循环激素等方式，参与各系统生理功能和多种激素分泌的调节。它在心、脑、肺、肾、消化、内分泌、生殖等有关疾病的发病中，有重要病理生理意义。因其有很强的血管收缩作用，故在高血压、心肌缺血、休克、脑、肾、肺等多种血管疾病中，意义尤其重要。ET 是由 21 个氨基酸组成的多肽；结构近似的内皮素家族有四：ET－1、ET－2、ET－3、ET－4（vasoactive intestinal constrictor，VIC，血管活性肠收缩肽）；某些生物毒素如蛇毒也应包括在内。ET 也是一种胃肠调节肽，参与胃肠节律运动的调节。ET 受体（ETR）有三种亚型，即 ET_A、ET_B、和 ET_C。

胆囊收缩素腹泻综合征（cholecystokinin－producing diarrhea syndrome） 1973年曾有报道，由于大量CCK分泌而引起的腹泻综合征。CCK有刺激胆囊收缩、胰酶分泌和胃肠道平滑肌运动的作用。这种病人有慢性腹泻和胃酸分泌增加。血清中CCK增高3～4倍于正常值，而胃泌素则正常或偏低。胰岛细胞有增生。远端胰腺切除，可使症状缓解。

β－内啡肽（β－endorphin） β－内啡肽是阿片肽族中内啡肽类的惟一阿片肽成员，由31个氨基酸残基组成的多肽。它的前体是前阿黑皮素原（存在于垂体、下丘脑和外周组织如胃、胰等处）。详见阿片肽族辞条。

RC－160 见生长抑素类似物词条。

Lenreotide（somatuline） 见生长抑素类似物词条。

SMS 201－995 见奥曲肽词条。

生长抑素受体（somatostatin receptor，SS－R） 共有5种亚型，分别为SSR1～SSR5。其氨基酸顺序范围为338～418，其间42%～60%相同。SS－R亚型（1～5）分别位于第14、17、22、20和16号染色体上；均为G蛋白偶联受体家族；均能使腺苷酸环化酶活性减低；可能不同程度地存在于人体正常组织和病理组织，并与各种生长抑素类似物呈不同程度的结合，发挥生长抑素及其类似物在人体的生物学作用和治疗作用。5个亚型均有7个跨膜区，各亚型的序列在跨膜区最为相近，同源序列为55%～70%，较整个亚型的序列为高。按序列相近的程度而论，可分为（SS－R1、SS－R4）和（SS－R2、SS－R3、SS－R5）两个亚家族。由于各亚型的序列不同而导致与配体的亲和力有异，故各亚型与不同的生长抑素类似物的亲和力差别也大。又因为SS－R亚型在组织间的分布不同，细胞内作用通道也不全同，其对不同生长抑素类似物的反应会呈现一定差别，于是不同生长抑素类似物呈现不同的疗效。恶性肿瘤的发展过程中，SS－R亚型有重大变化，故疗效难以掌握。用放射性同位素标记的生长抑素类似物与肿瘤组织的受体结合，通过扫描，可以发现肿瘤的位置和大小。

vapreotide 见生长抑素类似物词条。

奥曲肽（SMS201－995，octreotide） 奥曲肽是生长抑素的一种类似物，是仿效生长抑素14肽、人工合成的8肽长链结构；其中第7、8、9、10四个氨基酸顺序完全不变，这四个氨基酸是与生长抑素受体结合的必要氨基酸，故奥曲肽具有生长抑素全部的生物活性。生长抑素的半衰期很短，只有3min（2min～4min），不便于治疗和研究；奥曲肽的半率期长达2h，便于按时注射，甚至可以口服；其抑制激素分泌的活力更强。奥曲肽的肽链短，容易人工合成，通过其广泛临床和实验应用，阐明了生长抑素的众多生理功能和临床应用的巨大价值。作为生长抑素类似物，奥曲肽临床应用（诊断与治疗）的机制是通过与组织细胞膜上的生长抑素受体相结合，而发挥细胞的效应。奥曲肽治疗胃肠胰系统内分泌瘤、垂体生长激素瘤、食管曲张静脉破裂出血、倾倒综合征和分泌性腹泻等，有一定疗效；对恶性肿瘤，结合化疗或放疗，有提高疗效的趋势。许多病理状态的疗效，正在探索。本剂通常用量100μg，皮下注射，3/d。副作用有恶心、腹胀、腹泻、腹绞痛、脂肪吸收不良，不治可自行消失。长期应用可发生胆结石。

促黑素细胞激素（melanocyte－stimulating hormone，MSH） 有α，β，γ－MSH 3种类型。它与β－内啡肽（阿片肽族成员）有共同的前体，即前阿黑皮素原，前阿黑皮素原存在于垂体、下丘脑和外周组织如胃、胰等，它除生成β－内啡肽外，还可产生几种非阿片肽物质如促黑素细胞激素（MSH）、促肾上腺皮质激素等。

胃肠激素对黏膜和细胞的保护作用（protective effect of gut peptide on mucosa and cell） 许多动物试验，呈现多种胃肠肽类激素对消化系统的黏膜和细胞有保护作用，表现为，避免或减轻多种有害因素的损伤影响。它们是：在胃黏膜有防御和修复作用的：蛙皮素，神经降压素，生长抑素，降钙素基因相关肽、和表皮生长因子等；在小肠黏膜有防御和修复作用的：生长抑素，神经降压素，表皮生长因子，和胰岛素样生长因子等；对胰腺细胞有保护作用的：胰高糖素，胰多肽，和生长抑素等；对肝细胞有保护作用的：表皮生长因子，神经降压素，降钙素基因相关肽，生长抑素，和胰岛素－胰高糖素等。此中，生长抑素对全消化系统的黏膜和细胞似乎均有保护作用，是一个值得重视的保护性激素；而神经降压素、表皮生长因

子、和降钙素基因相关肽等，对全胃肠道黏膜均有保护作用。

钙－五肽胃泌素试验（calcium－pentagastrin test） 诊断生长抑素瘤的激发试验。生长抑素瘤患者有时血浆生长抑素并不升高或升高不明显，故对疑有生长抑素瘤的患者，可于晨空腹进行。方法为同时静脉注射钙（2mg/kg）和五肽胃泌素（500μg/kg）。于注射前及注射后2、4、6、10、15、30及45min，静脉取血测血浆生长抑素，生长抑素瘤患者的生长抑素高峰比基础量增高2～12倍，正常对照不升高。生长抑素瘤切除后，则为阴性。本试验单注射钙剂无作用，而单注射五肽胃泌素，生长抑素仅增高50%。给转移的晚期胰腺癌患者注射钙－五肽胃泌素，则无血浆生长抑素增高现象。故本试验对早期发现和随访生长抑素瘤有一定价值。

胃肠激素的诊断（diagnosis with gastrointestinal hormone） 利用胃肠肽类激素来诊断消化系疾病，有下列诸项：1. 测定血浆胃肠激素诊断消化系统内分泌肿瘤；2. 激发试验：胰泌素试验诊断胃泌素瘤，五肽胃泌素试验诊断类癌综合征，钙－五肽胃泌素试验诊断生长抑素瘤，胆囊收缩素试验诊断隐性胆囊炎；3. 消化系功能试验；五肽胃泌素胃液分析，胰泌素胰外分泌功能试验，胰泌素/胆囊收缩素胰腺外分泌功能试验，CCK胆囊收缩功能试验，胰岛素迷走神经功能试验，应用胰多肽诊断慢性胰腺炎；4. 胃肠激素受体核素显像诊断肿瘤：生长抑素受体核素显像，VIP受体核素显像；5. 辅助影象诊断：CCK缩短小肠造影时间，胰高糖素减少胃肠运动、从而提高造影质量，生长抑素辅助CT扫描；6. 其他：胰泌素提高胰液细胞学检查效果。

尿抑胃素（urogastrone） 表皮生长因子的旧名。见表皮生长长因子词条。

善得定（sandostatin） 奥曲肽的商品名。是瑞士山德士制药公司开发的产品。详见奥曲肽词条。

神经内分泌细胞系统（neuroendocrine cell system） 见神经内分泌细胞词条。

生长因子族（growth factor family） 包括：表皮生长因子（EGF）、转化生长因子α（TGFα）、转化生长因子β（TGFβ）、和肝细胞生长因子（HGF）。分别详见各有关辞条。

胰泌素试验（secretin test） 诊断胃泌素瘤。对血清胃泌素不够高的患者，静脉快速注射胰泌素2U/kg，于注射前和注射后每5min静脉取血一次测胃泌素，直至30min。胃泌素瘤患者于5～10min时达高峰，比基础值超过200pg/ml（200ng/L）时即可诊断。本试验是当前诊断胃泌素瘤最有价值的试验，阳性率平均87%～95%，假阳性极少，且省事简便，无副作用。但胰泌素价钱昂贵，影响广泛开展和应用。过去认为，胰泌素在正常人致胃泌素水平下降，对胃泌素瘤患者则使胃泌素上升。最近资料表明，胰泌素使所有人的胃泌素均上升，但正常人上升轻微，只有胃泌素瘤时因G细胞增多，能使胃泌素超过其基础量200pg/ml（200ng/L）或以上，因而有诊断价值。原理为G细胞上有胰泌素受体，激发后可致胃泌素分泌量增多。无胃酸的高胃泌素血症患者亦可呈胰泌素试验阳性，原因是此类患者胃窦G细胞增生，故胰泌素刺激后可引起大量胃泌素释放。

胃肠肽类激素的作用方式（mode of action of gastrointestinal peptide hormone） 可分为6种：（1）内分泌（endocrine），激素是由细胞释放，经血液循环运至远处靶细胞而起作用；（2）旁分泌（paracrine），激素由细胞释放，作用于其邻近的靶细胞；（3）神经分泌（neurocrine），是激素由神经元突触释放到突触与靶细胞间的间隙，而起作用；（4）自分泌（autocrine），激素由细胞释放，然后作用于该细胞本身；（5）腔分泌（luminal secretion），是激素释放后，并存在于胃肠腔内；（6）外分泌（exocrine），是指激素经胰腺管排出。前4种是主要的。

胃泌素释放肽（gastrin－releasing peptide，GRP） 见蛙皮素/胃泌素释放肽词条。

肝细胞生长因子（hepatocyte growth factor，HGF） 见促肝细胞生长素词条，同名。

促肝细胞生长素/肝细胞生长因子（hepatocyte growth－promoting factor，pHGF） 能够促进肝细

胞生长的因子可分：1. 非特异性：包括表皮生长因子（ECF）、血小板生长因子（PDGF）、胰岛素生长因子（IGF）、白细胞介素6（1L-6）、转化生长因子（TGF）、胰岛素、胰高糖素、纤维结合素（FN）、肾上腺素、前列腺素 E_2、多聚胺类（PA）等。2. 特异性：又分为血源性肝细胞生长因子和肝源性肝细胞生长因子2种。血源性肝细胞生长因子简称为HGF（hepatocyte growth factor）。纯化的HGF分子量为75 000～99 000，由重链（α链）和轻链（β链）组成。HGF基因定位于第7号染色体上，与肝细胞癌基因C-met邻近。血浆中可检出到HGF。HGF来源于肺、肾、胸腺、颌下腺、人胎肝、胎盘等。肝脏主要由位于肝血窦内的贮脂细胞（Ito细胞）产生。肝源性肝细胞生长因子是从胎肝或再生肝中发现和分离的复合因子，称肝刺激物质（hepatic stimulating substance，HSS）。我国空军广州医院研制的称之为促肝细胞生长素（hepatocyte growth-promoting factor，pHGF）。为小分子量蛋白质多肽类物质，分子量11 000～14 000。pHGF能特异地促进肝细胞DNA合成和细胞分裂，即有器官特异性。目前临床上主要用于治疗重型肝炎、慢性活动性肝炎和肝硬化。治疗慢性肝病常用剂量为40～80mg/d，加入10%葡萄糖液中静滴，3个月为一疗程。治疗重肝剂量为80～120mg/d，加入10%葡萄液中静滴，1个月为一疗程。

食管扩张运动异常综合征（esophageal dilatation and dyskinesia syndrome） 本征指因食管神经肌肉功能障碍，使食管下端括约肌弛缓不全，食物无法顺利通过该处而滞留于食管内，引起食管张力及蠕动减弱和食管扩张的一种疾病。临床主要表现为吞咽哽咽感、胸骨后疼痛及食物反流。亦称贲门失弛缓症。晚期，食管扩张明显，又称巨食管。依进展缓慢的临床症状，结合吞咽时间测定及X线、内镜和测压检查，可明确诊断。钙离子通道阻滞剂对本征有效，也可行扩张疗法。对不能行扩张术或扩张术无效及疑有癌变时可行手术治疗。

胃节律紊乱综合征（gastric dysrhythmia syndrome） 指因胃蠕动节律紊乱或过快所致恶心、呕吐、腹胀、腹痛、纳差和消瘦等一组症候群。女性发病率明显高于男性。本征常发生于腹部手术后、迷走神经切断术或重度糖尿病自主神经广泛受损者。本病发生与同步电位节律紊乱和兴奋性神经递质与抑制性神经递质的精细比例失调有关。临床表现有间歇性发作的恶心、呕吐、腹胀及腹痛等。诊断除有相应症状和同步电位节律紊乱外，尚需排除器质性疾病。治疗可选用氯丙嗪、抗胆碱能药物、电极植入或手术治疗。

十二指肠憩室梗阻性黄疸综合征（iemmel syndrome） 指患有十二指肠憩室并压迫胆总管，影响胆汁和胰液的排泄而引起梗阻性黄疸或胰腺炎的病症。本征最先由Lemmel提出，并将有明显胆总管和胰管阻塞的病例称为乳头（papiller）综合征。十二指肠憩室的好发部位在十二指肠内侧，一般并无症状。如憩室较大（憩室炎或癌变）压迫了胆总管的十二指肠开口处，可影响胆汁和胰液的排泄，造成胆汁和胰液淤滞，使管腔内压增高，即诱发胰腺炎或梗阻性黄疸。临床主要表现为间歇性上腹痛、饱胀感、泛酸、嗳气等。如并发憩室炎，症状更明显。本征诊断主要依据：①间歇性上腹痛病史；②X线钡剂检查证实有十二指肠憩室存在；③除外胆石症、胆道感染或其他原因引起的胰腺炎和梗阻性黄疸。治疗方案同十二指肠溃疡。如伴发憩室炎时予抗炎治疗。内科治疗无效，以及并发出血、穿孔、持续胆总管与胰管阻塞者均需手术治疗。本征预后多较好。

十二指肠-结肠综合征（duodenum-colon syndrome） 指因腹膜粘连或肠管回转障碍所致十二指肠与横结肠融合或粘连而引起的胃肠功能紊乱症候群。临床主要表现为上腹部发作性绞痛、呕吐、便秘，呕吐物常含胆汁。X线表现为胃排空延迟；十二指肠部位、形态及肠径发生变化；空肠及回肠的起始部钡剂通过亢进，至回肠末端，排空又延迟；盲肠上部与十二指肠接近，并形成气泡。内科以对症治疗为主，如无效，可行手术治疗。

空肠新生物综合征（dudley-klingenstein syndrome） 指由空肠良、恶性肿瘤引起，表现为腹痛、腹胀、便血的一组症候群。本征类似消化性溃疡，可伴有心动过速、面色苍白。若为恶性肿瘤则全身症状更明显，预后差。X线钡剂检查显示空肠充盈缺损，肠系膜动脉造影有助于明确病变部位，小肠镜检查及部腹探查可做出病理学诊断。明确诊断后尽快手术治疗。

回盲瓣综合征（ileocecal valva syndrome） 指一组具有回盲瓣的膨胀、水肿、黏膜下脂肪组织积聚以及

回肠黏膜脱垂所致右下腹疼痛、压痛和伴有消化紊乱的症候群。引起本征的常见原因为慢性炎症，如Crohn病和非特异性炎症，阿米巴病，回盲瓣特发性或创伤性水肿。本征任何年龄均可发病，以青壮年男性居多，部分肥胖女性也易患此症。反复发作的右下腹痛为本征主要表现。钡剂灌肠可见和回盲瓣一致的玫瑰花结状、帽徽状、蕈伞状等独特的阴影缺损，下唇厚度超过1.5cm，即可认为有回盲瓣肥厚，结合临床可做出本征诊断。本征较经，不发生局限性腹膜炎者，可给予镇静剂。对症状加重，有肠狭窄、梗阻趋势的，应采取手术治疗。

急性结肠假性梗阻综合征（Ogilvie syndrome）　指具有急性结肠梗阻表现，但实际无梗阻病变的一组临床症候群。常发生于久病或长期卧床者。也可发生于硬皮病、甲状腺功能低下、中枢神经系统功能紊乱、手术后、妊娠、酗酒、创伤、癌症和败血症等。主要临床表现为反复发作的腹痛、腹胀和呕吐，可有排气、排便障碍。诊断主要靠腹平片，可见肠腔扩张，液平段，结肠、直肠积气。在除外肠穿孔时，可行钡剂灌肠明确诊断。治疗首选胃肠减压，急性期可用抗生素，全胃肠外营养，尽量避免手术。如有结肠坏死可行切除术。

输入襻综合征（afferent epilepsy syndrome）　Billroth Ⅱ式胃切除术后，胃与空肠做端侧吻合，于是空肠的近端成为输入襻，远端成为输出襻。本征指因输入襻部分或完全梗阻引起胆汁或胰液淤滞，从而出现一系列症状。包括急性输入襻梗阻和急性输出襻梗阻两种类型。急性输入襻梗阻常在术后24h内发生，也可在术后数日甚至数年发生。梗阻可为部分性或完全性，间歇性或永久性。由于输入襻内胰液及胆汁外流被阻断，导致胰、胆液积聚，引起输入襻急性扩张而产生剧烈上腹痛，并向肩胛区放散，频繁呕吐，但量不多，呕吐物不含胆汁，呕吐后症状无缓解。上腹部压痛明显，可触及扩张的输入襻。因输入襻积液过多，导致肠液反流入胰管，极易发生急性胰腺炎。完全梗阻时可出现腹膜炎、中毒性休克等危及生命。本征一经诊断，尽早手术治疗。急性输出襻梗阻较少见，多在术后数周发病，也有迟至次年或更长时间发病者。多发生在Billroth Ⅱ式术后有成角存在，特别是结肠前吻合者。系因输入襻突入胃空肠吻合口后面的间隙而引起，少数由粘连或空肠－空肠套叠所致。当胆汁和胰液在输入襻中积聚而使之扩张，进而刺激肠蠕动，使积液排入胃内，并呕吐含有胆汁液体。患者一般表现为绞窄型高位空肠梗阻，常在餐后1h左右突发喷射性呕吐胆汁性液体，吐后症状缓解，直到下次餐后再发生。查体上腹部压痛，上腹部偏右有时可触及扩张的输入襻。治疗应避免脂肪饮食，早餐后发病者可免进早餐。内科治疗无效或症状重者应手术治疗。

倾倒综合征（dumping syndrome）　指胃切除术后（尤其Billroth Ⅱ式术后），因胃排空过快，餐后出现胃肠道、血管运动障碍或类似于低血糖症状的一组症候群。本症多于术后10～14d开始进食时发生，也有数周后发病者，极少数可在数年后发病。本征随时间推移而减轻，持续发病者仅占5%。包括早发型和迟发型。早发型者症状出现餐后30min内，发病时多伴高血糖，主要因胃排空加快，小肠内流质和固体食物急剧增加，使小肠迅速扩张，高渗液促进肠蠕动的同时，又形成较大的渗透阶差，使血浆中大量液体流入小肠，导致血容量降低，以及肠黏膜释放5－羟色胺、缓激肽等；迟发型者餐后1～2h发病，常伴低血糖，可能与肠胰高血糖素释放使胰岛β细胞分泌胰岛素过多有关。迟发型可以单独，也可和前者合并发生。临床表现为腹胀、腹痛、腹泻、恶心呕吐等，并伴有血管舒缩障碍症状，迟发型者有低血糖表现。根据病史、临床表现和血糖情况可考虑本征。对不典型者可行高渗糖诱发试验。治疗以饮食治疗为主，少食多餐，进固体食物，低糖、高蛋白、高脂饮食，缓慢进食，餐后平卧半小时。对内科治疗无效者，可将Billroth Ⅱ式胃切除术改为Billroth Ⅰ式。

腹腔神经丛综合征（marable syndrome）　因腹腔神经丛由纵隔内发出后在主动脉的前方跨过主动脉裂口时受到压迫而引起的临床症候群。主要表现为进食30min至4h后，发生上腹部绞痛，伴有恶心、呕吐、腹胀、嗳气等。疼痛与饮食性质无关，胸膝位可缓解。上腹部可闻及收缩期杂音。应做胃肠钡透，主动脉造影以除外先天性畸形。主要采取手术治疗，切除膈肌主动脉裂口前方压迫腹腔神经丛的纤维组织。

暴发性肝炎样综合征（fulminant hepatitis-like syndrome）　指一组非病毒性肝炎而具有暴发性肝炎样表现的综合征。包括妊娠期急性脂肪肝、四环素致中

毒性肝炎、Reye 综合征及酒精中毒等疾病。主要临床表现有起病急、重度恶心、呕吐及腹胀，出血倾向，意识障碍等。现将不同类型分述如下：1. 妊娠期急性脂肪肝：本病多见于初产妇，第 34～40 周内出现不同程度的水肿、蛋白尿、高血压，继而恶心、呕吐、上腹痛及出血倾向，黄疸进行性加深，意识模糊。血胆红素明显升高，尿胆红素阴性，血 ALT 不增高为诊断要点，常有低血糖。死亡率 70%～80%。B 超、肝炎特异性血清学检查有助于诊断。2. 四环素中毒所致急性脂肪肝：因服用大剂量四环素族抗生素所致急性脂肪肝。以孕妇多见。临床表现有突然发热、黄疸，意识障碍。3. Reye 综合征：指病毒中毒及代谢障碍等所致脑水肿及肝、肾等脏器脂肪沉积。患者多为小儿，以上呼吸道感染样症状起病，1～3d，出现剧烈呕吐伴头痛，数小时或 1～2d 内出现肝功受损和意识障碍等表现。本病常无黄疸，脑脊液中葡萄糖含量多降低。本综合征治疗应首先停用一切引起肝损害药物，加强支持疗法，注意水、电解质酸碱平衡，调解氨基酸平衡及降血氨，对颅内压增高者给予甘露醇、呋塞米及糖皮质激素降低颅压。必要时透析治疗。

原发性肝内硬化综合征（Hanot syndrome） 指因肝内胆管的非特异性炎症、纤维化而引起的肝内胆汁淤积、肝硬化伴结节性增生而产生的一组症候群，又称原发性胆汁性肝硬化。病理呈现明显肝汁淤积性肝硬化改变。本征病因不清楚，可能和自身免疫、传染性肝炎、药物中毒等有关。患者多为女性，起病隐匿。临床表现为全身皮肤瘙痒、黄疸、脂肪泻、陶土便、出血、肝脾肿大、皮肤黄色瘤等。化验示血清胆红素升高，以直接胆红素为主，碱性磷酸酶、胆固醇、γ－球蛋白升高，白蛋白减低，抗线粒体抗体、抗平滑肌抗体阳性。肝活检有特征性病理改变。在除外梗阻性黄疸和继发性胆汁性肝硬化时可诊断此病。本征可用肾上腺皮质激素或免疫抑制剂治疗。其他可对症处理。

肝内胆管扩张综合征（Mirizz syndrome） 为一种特殊类型的胆系感染。胆囊炎症波及肝总管，再加胆囊管压迫肝总管致其狭窄，引起肝内胆管扩张，而胆总管却不扩张。本征首先由 Mirizz（1948 年）提出。临床表现为胆系感染伴胆绞痛和梗阻性黄疸，或胆囊术后再次出现梗阻性黄疸。可有胆汁性肝硬化的表现，如肝大、质地硬、皮肤瘙痒等。十二指肠引流液常缺乏 B 胆汁。B 超提示肝内胆管扩张。胆道造影，尤其术中胆道造影，发现肝管不显影、肝总管狭窄、胆总管显影。治疗上主要为手术解除梗阻，其它包括抗感染、保肝及对症治疗。

胆石性肠绞窄综合征（Bouvert syndrome） 本征指胆道炎症反复发作并与邻近器官粘连，胆石嵌顿、阻塞和压迫胆管，使胆内压升高，局部坏死、穿孔。临床主要表现为上腹部持续性疼痛可有阵发性加剧，伴发热、寒颤、呕吐。腹胀明显，可有肌紧张或反跳痛，Murphy 征多阳性，白细胞明显升高。凡肥胖的中老年女性出现急性非绞窄性肠梗阻时均应考虑本征。B 超、CT 或 ERCP 可做出早期诊断，腹部平片、钡餐透视或钡灌肠有助于诊断。

血栓静脉炎性脾大综合征（Cauchois－Eppinger－Frugoni syndrome） 本征指由于门静脉反复性静脉炎伴发脾静脉闭塞性血栓引起的一组症候群。临床表现为周期性腹水、肝脾肿大、消化道出血和皮肤黏膜出血。化验示贫血和白细胞减少。胃镜和 X 线检查可见食管静脉曲张和静脉瘤形成。本征临床经过缓慢。治疗原则和门脉高压症相同。

良性阵发性腹膜炎综合征（Seigal－Cattan－Mamon syndrome） 本征又名“地中海热综合征”、“家族性阵发性腹膜炎综合征”、“遗传性家族性淀粉样变性”等。病因不清，可能为一种先天性家族性常染色体隐性遗传病，是淀粉样变性的一种类型。本征多见于祖居地中海的民族，以青少年发病多见，患者很少超过 40 岁，男性多于女性。临床表现为阵发性周期性发热，腹痛，腹胀，偶见中度脾肿大。发作呈间歇性周期性，发作间期症状可完全缓解。女性患者发作大多限于月经期。此外可有荨麻疹，多发性神经炎，少数累及心包、胸膜而出现多发性浆膜炎。发作时白细胞升高，中度贫血，血沉加快，α_2－球蛋白增加，尿蛋白阳性，腹水或胸水为浆液纤维蛋白样。祖居地中海的民族，出现阵发性间歇性发热，腹痛，胸痛，关节痛，多发性浆膜炎表现应考虑本征。刚果红试验有助于诊断。活体组织病理检查有淀粉样蛋白沉积可确诊。发作时应用肾上腺皮质激素可缓解症状；应用秋水仙碱可降低发作次数；还应加强支持治疗。

急性原发性膈肌炎综合征（Heddlom syndrome） 指原因不明的一侧或两侧膈肌的非特异性炎症。膈肌有白细胞浸润、肌纤维肿胀，某些患者炎症可扩展至胸膜或腹膜。临床表现为急骤起病，上腹部或肩部疼痛，深吸气时加重。胸部透视患侧膈肌运动受限，累及胸膜时可见胸腔积液。诊断时需除外结核性、特异性及反应性膈面胸膜炎和膈下病变等。抗生素治疗有效，多数系自限性疾病，虽可复发，但预后好。

主动脉瘤－下腔静脉瘘综合征（aortic aneurysm－inferier vena cava fistula syndrome） 亦称主动脉下腔静脉瘘综合征，系由于动脉粥样硬化性动脉瘤穿入下腔静脉所致。表现为突然起病，腹痛向背部、下肢放散，可出现休克。多伴体温升高，腹部触痛、搏动性肿物、可听到收缩期及舒张期或连续性杂音。X线可见腹部动脉瘤壁有硬化。本病治疗主要采取瘘管修补术。

霍乱样综合征（Janbon syndrome） 本征又名伪膜性肠炎、手术后肠炎、抗生素相关性肠炎、肛门－直肠综合征。由难辨梭状芽胞杆菌感染所致。难辨梭状芽胞杆菌所产生的外毒素可使小血管内凝血、血栓形成、肠壁坏死甚至穿孔；而毒素刺激黏膜上皮细胞中的CAMP系统，引起霍乱样症状。发生在术后应用广谱抗生素的腹泻水样或蛋花、伪膜样便伴发热与毒血症为本病特点。难辨梭状芽胞杆菌培养常阳性。治疗上除支持疗法外，停用原抗生素，应用维生素C、乳酸杆菌等扶植正常肠道菌群。万古霉素4/d，每次0.25～0.5g，一般服用7～14d（详见伪膜性肠炎）。

过敏性紫癜综合征（Schoenlein－Henoch syndrome） 指由于微血管变态反应所引起的不伴有血小板减少，而患有紫癜、关节痛、胃肠道出血、腹痛及肾功能损害的一组过敏性疾病。本征多见于儿童和青少年。病因未明，与本征发生有关的因素包括：1. 感染性因素：特别是β溶血性链球菌引起的上呼吸道感染和寄生虫感染；2. 食物过敏：如鸡蛋、牛奶、鱼、虾等；3. 药物：如青链霉素、水杨酸类、磺胺类及奎宁等；4. 其他：如昆虫叮咬、花粉灰尘、寒冷等。这些因素对机体可能具有致敏原作用，使机体发生自身免疫反应，造成毛细血管、小动脉和小静脉的炎症反应，使血管壁的通透性增强，因而，皮下组织、黏膜与内脏器官发生渗出性出血水肿，出现相应的临床表现。临床表现为：1. 皮肤表现：以皮肤病变为首发症状者最常见，多于四肢远端伸侧出现大小不等的紫癜，紫癜呈对称分布，分批出现，并可融合成片，亦可遍及全身。2. 胃肠道表现：主要表现为突然发作的腹部绞痛，常位于脐周或下腹部，可伴有恶心、呕吐、呕血及便血等，可误诊为急腹症。3. 关节表现：主要表现为关节周围肿胀和疼痛，以膝、踝、腕关节为多见，呈游走性，常伴发热。4. 肾脏表现：表现为蛋白尿、血尿或管型尿，部分患者可伴有水肿、少尿和高血压等急性肾炎症状，以后可转为慢性肾炎和尿毒症。另外少数患者可有呼吸系统和神经系统的临床表现。实验室检查：出、凝血时间、血小板计数及功能正常，部分患者毛细血管脆性试验阳性。根据上呼吸道感染后，出现皮肤紫癜及关节、胃肠道和肾脏受累的表现，尤其具有反复发作的特点，应考虑本征的可能，但需和急腹症、血小板减少性紫癜、类风湿关节炎、肾小球肾炎相鉴别。治疗包括消除致病因素、应用抗组胺药物和肾上腺皮质激素及对症治疗。并发肾炎时与急、慢性肾炎相同。

蓝色橡皮泡痣综合征（blue rubber bleb nevus syndrome） 指存在于皮肤和胃肠道两方面的海绵状或毛细血管状血管瘤。本征系胚胎期分化发育障碍所致，为常染色体显性遗传性疾病。皮肤或消化道的病理改变包括3种情况：1. 大的海绵状血管瘤取代了正常组织，影响重要生命器官并阻塞管状结构如肠道、气管等；2. 血囊为一种覆盖薄层皮肤的蓝色橡皮样乳头；3. 不规则蓝色斑，有时呈点状，侵犯周围正常皮肤，因而由蓝黑色、蓝色、淡蓝色而向正常皮肤颜色之各种色调变化。组织学检查为毛细血管或海绵状血管瘤，管壁之间有平滑肌纤维，血管附近有多数汗腺。临床表现为呕血、便血、直肠出血或贫血。皮肤病变可见静脉扩张，似疝样突出，质软，为紫红色或蓝色肿物。小的病变受压后可退色，伴有疼痛或触痛，肿块上方有多汗现象。诊断上有特殊表现的消化道出血应想到本征。但应和皮肤血管瘤伴有消化道血管瘤的其他疾病相鉴别。治疗上对胃肠道出血可采用手术、内镜下激光或微波治疗及药物对症治疗；对较大皮肤泡痣病变可行手术治疗。

波哈夫综合征（Boerhaave syndrome） 又称“食管破裂。”是指因食管腔内压力骤增致使邻近横膈上食管左侧壁全层纵行撕裂。临床表现主要为伴随呕吐

骤然发生的剧烈上腹部或胸骨后下部剧烈疼痛。醉酒史，随呕吐发生的上腹部或胸骨后下部剧烈疼痛，上腹部肌紧、压痛而肝浊音界并不消失，出现纵隔气肿、颈部皮下气肿和 Hamman 杂音对诊断有重要意义。治疗上除一般支持治疗，应用大剂量广谱抗生素外，应尽快手术治疗。

克罗恩综合征（Crohn syndrome） 又名“末端回肠炎”、“局限性小肠炎”、“肉芽肿性炎”等。是指一种原因不明、表现为肉芽肿性炎性病变合并纤维化的疾病。主要病变在回盲部，亦可侵及整个胃肠道。起病多缓慢，表现为脐周下腹部疼痛，腹泻带有脓性黏液物或鲜血的水样便。慢性患者常出现贫血、腹部肿块、肛周病变。区域性全层性炎性病变以及肛周难治性溃疡、肛裂或瘘管具有重要诊断意义。治疗上急性期除给予抗生素，支持疗法外，应用足量肾上腺皮质激素，慢性期可给予柳氮磺胺吡啶或 5－氨基柳酸治疗。

克－鲍综合征（Cruveilhier－Baumgarten syndrome） 指由于肝硬化门脉高压时，促使出生后闭锁的脐静脉及脐旁静脉重新开放，导致腹壁脐周静脉曲张，呈海蛇头样，并产生血管杂音。临床上表现为肝硬化、门脉高压症。腹壁静脉曲张，于脐周形成海蛇头状，向四周放散，可闻及连续性血管杂音。但应与肝癌时血管杂音相鉴别。本征无特殊治疗，主要治疗原发病，降低门静脉压力，放腹水时勿损伤曲张的静脉，防止大出血。

菲兹综合征（Fitz syndrome） 本征又名“急性出血坏死性胰腺炎”或“急性胰腺炎综合征”。是指胰、胆、十二指肠等疾病导致胰腺所分泌的消化酶原在胰腺内被激活，自身消化胰腺引起的化学性炎症。临床表现有：持续性上腹部剧痛、伴恶心呕吐，严重者可有休克、腹膜炎、黄疸及呼吸衰竭。本征以内科治疗为主，禁食，胃肠减压，对症支持治疗；生长抑素抑制酶分泌；必要时间手术治疗。

肾脏病学简介

肾脏病学是近半个世纪以来在内科学中形成并发展迅猛的一个三级学科。早年一些内科专家主要为心血管内科及内分泌科医生开拓了内科学中的肾脏病领域并于1962年正式组成了国际肾脏病学会。至今,每次国际肾脏病学术会议参加人数已逾万人。我国的肾脏病专业起始于20世纪50年代,著名内科专家王叔咸教授在北京医学院第一医院从事肾病综合征的治疗,继而在60年代上海第一医学院邱传禄教授、中山医学院李仕梅教授、沈阳中国医科大学周惠英教授、南通医学院钱桐荪教授等在全国开展了肾脏疾病各方面的临床工作和初步的实验研究工作。70年代中、后期国内肾脏病学术和专业队伍与全国各科技专业一样,在改革开放的春风沐浴下迅速发展,并于1980年成立了中华医学会肾脏病分会,1985年创建了《中华肾脏病杂志》。目前全国各大、中型医院均已建立肾脏病专科,肾病专业医师人数已达数千人;在临床及基础研究方面已取得一些重大的成果;若干肾脏病中心的整体工作已达到国际先进水平。

肾脏病学的发展与基础医学科学的推动密切相关。早年,生理学和病理学的研究起着重要的作用:肾脏微穿刺、微灌注等生理学技术的发展加深了肾脏生理学对于肾单位的血液灌注、肾内血流调节机制、肾小球滤过膜通透性及肾小管各段对水及离子的调控的理解,从而指导了临床上针对肾小球硬化血流动力学因素的防治、水肿机制和利尿措施。病理学光镜技术及特殊染色、免疫病理技术、超微病理技术的发展直接推进了肾脏疾病,特别是肾小球疾病的诊断和分型;推进了肾脏病理学的发展。目前肾脏活检病理学检查已成为临床诊断的重要手段,在急性肾功能衰竭、肾病综合征的病因、狼疮性肾炎病变的活动性等方面的判断已成为金指标。肾脏病理学的发展又直接推进了肾脏实验病理学的发展,在肾脏疾病的发病机制研究中起着重要作用。

医学生物工程技术的发展,特别是高分子生物膜及其生物相容性的研究促进了血液净化技术的不断进步。人工肾脏已成为目前最成功、最为广泛应用的人工脏器。血液透析、滤过、单纯超滤、序贯超滤、血液灌流、连续性肾脏代替疗法(CRRT)(如连续性动静脉血液滤过、连续性静脉-静脉血液滤过、连续性动静脉血液滤过透析)、血浆置换、持续性非卧床腹膜透析(CAPD)等一系列血液净化的措施不仅大大地提高了急、慢性肾功能衰竭及急性中毒、免疫系统病人的治疗水平,使其预后根本改观,也推动了对肾功能不全的生理、生化、病理、内分泌和代谢异常的深入研究。

免疫学,特别是移植免疫的发展推动了肾脏移植的开展,已成为目前临床上最成熟的脏器移植项目。20世纪60年代以来,免疫学理论的发展加深了对于常见的各种肾小球疾病的发病原理的了解,如:循环和(或)原位免疫复合物形成、补体系统激活,特别是C_{5b}~C_9的作用、多种自身抗体(如抗肾小球基底膜抗体、抗中性粒细胞胞浆抗体、抗核抗体等)在肾脏病发病中的作用、一些病毒(如乙肝、丙肝病毒、CB病毒等)在肾小球炎症发生发展中的作用。近十余年来,在细胞与分子生物学知识与技术发展的基础上更进一步认识到在免疫复合物激活之后的一系列细胞/生长因子及血管活性物质在肾脏固有细胞活化和炎症(细胞增殖、浸润)及硬化(细胞外基质增多)过程中的重要调控作用及其受体、受体后细胞内信号传导、核转录水平的作用机制。这一系列的

机制研究将可能导致肾脏病防治措施方面根本性的革新。

分子生物学时代的到来为肾脏病学的发展带来了新的生机。基因工程药物如促红素、集落生长因子、干扰素等均已进入临床应用，特别是促红素在肾功能衰竭时的应用，使病人的生存质量得到了很大的提高。后基因组（功能基因组）期的到来使肾脏生理、病理生理的研究达到了基因调控的水平，如肾脏对水和各种离子通道蛋白及其基因的克隆及其临床意义；与肾脏炎症、硬化有关的基因的克隆及其功能研究；遗传性肾脏疾病的基因突变位点以及非经典遗传病（基因与环境因素相互作用导致疾病）的分子流行病学研究（包括某种因子的基因多态性研究），将成为今后肾脏疾病研究的主要领域。这些方面的研究将为更深层次地探讨各种肾脏疾病发生、发展的机制，为今后的基因治疗（预防）打下基础。

祖国医药在肾脏病的治疗中曾有着传统的作用。如黄芪等，健脾利水治疗肾病综合征水肿；大黄清热攻下缓解尿毒症的症状。20世纪80年代以来，对于治疗肾脏病的上述传统中药及新开发的中药如：川芎、冬虫夏草、雷公藤等均进行了由临床疗效观察到动物实验研究、细胞分子生物学研究，深入而系统地阐明这些药物治疗的适应证、疗效及其机制。我国在治疗肾脏疾病中医药研究方面的工作已在国际上引起了广泛的关注和兴趣，并将为肾脏病的治疗做出贡献。

目前，在全世界除我国及一些不发达国家外，大部分国家和地区的肾脏病人均可依靠肾脏代替治疗（透析或移植）存活而不是直接死于肾脏衰竭本身。但这毕竟是一项十分昂贵的医疗经费支出。大部分国家已将重点转向对引起肾脏衰竭的各种肾脏病（在发达国家常见为糖尿病肾病、高血压肾病等；在发展中及不发达国家仍主要为各种肾小球疾病及与感染有关的肾脏病）的治疗。另一方面，在我国虽然若干主要的肾脏病中心其医疗、科研水平已达到国际先进水平的行列，但仍须看到我国肾脏病界发展的极度不平衡性，在相当多的基层甚至中级医院，对于最常见的蛋白尿、血尿、肾病综合征的诊断、治疗尚十分混乱、不规范。有时对于肾功能衰竭尚不能分清急性或慢性，尚不能作出正确的病因诊断，因而出现致命性的贻误诊治。尽管我国现已有约5 000台左右人工肾机器在进行血液透析，但是相当多的透析单位尚不计算透析的充分性（换言之，相当多的透析病人处于透析不充分状态！），尚不懂得需对透析病人进行全面治疗、饮食指导、心理咨询，从而预防各种慢性合并症，提高生存质量。因此，中国肾脏病界目前面临的不仅是要“阳春白雪”去追赶国际先进水平，更要面对我国经济尚不发达、学术水平发展尚不平衡的现状多做“下里巴人”的工作，推广、普及肾脏病的知识，提高我国肾脏疾病诊断与治疗整体的工作水平。

肾脏病学

肾单位(nephron)　肾的功能单位叫肾单位,又叫泌尿部。包括肾小体(肾小球及包围其外的肾小球囊)和肾小管。肾小球囊腔与肾小管相通,肾小管依次分为近端小管、髓袢和远端小管三部分。肾单位按其在肾脏部位的不同分为皮质肾单位和近髓肾单位。肾单位的功能主要是合成尿液,通过肾小球的滤过作用与肾小管的重吸收和分泌作用来完成。此外,肾单位还有重要的内分泌功能。每个肾约有100多万个肾单位,在正常情况下只有部分肾单位处于功能活动状态,一部分处于静止状态,整个肾单位交替进行功能活动。因此,肾脏的储备潜力很大,切除一个病变肾,另一个健康肾仍能完成生理功能。

肾皮质(renal cortex)　肾实质分为皮质和髓质两部分。肾皮质位于肾外层浅层,主要由肾小体和肾小管构成。肾小体是形成原尿的主要结构,近似球形,直径约为200μm,其中央部分是毛细血管组成的肾小球,肾小球外面紧包肾小囊。肾小体有两个极,一侧为出入肾小体的血管极,对侧为与肾小管相连接的尿极。皮质有伸向髓质的肾柱,皮质厚度为1cm,占肾实质的1/3,含有丰富的血管,呈红褐色。肾皮质是肾泌尿的重要部分。

肾髓质(renal medulla)　肾皮质以内的实质叫肾髓质,占肾实质的2/3。髓质色淡,血管较少,较致密而有条纹,是由肾锥体组成的。髓质的锥体底朝向皮质,锥体尖端钝圆,伸向肾窦,叫肾乳头,为乳头管的开口。乳头孔排列成筛状,称为筛区,肾内生成尿液即经筛区进入肾小盏。肾髓质主要功能是吸收原尿中的某些成分重新入血,并最后生成尿液。

皮质肾单位(superfical nephrons)　皮质肾单位是一类分布在肾皮质外层和中层表浅部的肾单位。皮质肾单位占肾单位总数的85%~90%。这类肾单位的特点是肾小球体积较小,髓袢短,只达到外髓质层。入球小动脉口径比出球小动脉的粗,两者口径之比约为2:1,因此毛细血管内压较高;出球小动脉离开肾小球后再一次分为毛细血管网,包绕在皮质部分的肾小管周围。皮质肾单位与尿液生成有关。

近髓肾单位(juxtamedullary nephrons)　一类分布在皮质较深部近髓质处的肾单位,又称近髓肾单位。近髓肾单位占肾单位总数的10%~15%,肾小球体积较大,髓袢较长,从内皮质层一直伸到内髓质层。肾小球入球小动脉与出球小动脉口径无明显差异,出球小动脉离开肾小球后分成两种小血管:一种形成网状小血管,包绕在邻近的近端小管和远端小管周围;另一种形成细长的直小血管,与近髓肾单位的长髓袢相平行,直小血管之间有吻合支,其中血液可以相互流通。近髓肾单位在保持髓质高渗及尿的浓缩与稀释中起着重要作用。

肾乳头(renal papillae)　肾锥体的基底朝向皮质,尖端钝圆,朝向肾窦,称为肾乳头。有时2~3个锥体合成一个肾乳头。每肾有7~12个肾乳头。肾乳头上有10~25个小孔,称为乳头孔,开口于肾小盏,是尿液流

入肾盏的通道。

肾盏(renal calices) 指肾窦内围绕锥体之隐窝,有肾小盏和肾大盏之分。肾窦内有7~8个呈漏斗状的肾小盏。肾小盏的上皮与乳头管的上皮相连续,以承接由乳头孔排出的尿液。2~3个肾小盏合成一个肾大盏,2~3个肾大盏集合形成肾盂。

肾盂(renal pelvis) 肾单位形成的原尿由乳头孔排入肾盏。肾大盏集合形成一扁平漏斗状的囊腔,叫肾盂。肾盂向下逐渐变窄,出肾门移行为输尿管。肾内的尿液由肾大盏进入肾盂,再由肾盂进入输尿管。肾盂疾病较多,如肾盂炎、肾盂肾炎、肾盂积水等。

近端小管(proximal tubule) 是肾脏排泄尿液管路中距肾小球最近的一部分,紧接肾小球囊的尿极,长约14mm,直径50~60μm,呈不规则迂曲状排列。根据其走行,近端小管又分为曲部、直部两部分。近端小管的上皮细胞为单层立方上皮,细胞的管腔侧表面有微绒毛排列,形成刷状缘。微绒毛能显著增加承担转运任务的上皮细胞的表面积,每平方微米有微绒毛150根,使近端小管的表面积达50~60m^2。肾小球从血液中滤出的液体由肾小囊流入近端小管。许多从血液滤出的物质如水、钠、钾、氯、葡萄糖、一些氨基酸、多肽以及碳酸氢根等都在近端小管被重吸收。

远端小管(distal tubule) 远端小管包括直部、致密斑和曲部。直部为髓袢升支粗段,长约9mm,直径约35μm,由单层立方上皮组成。升支进入皮质,其上皮细胞变成高柱状细胞,使局部呈斑状隆起称为致密斑,构成肾小球旁器的一部分。曲部又称远曲小管,长约5mm,直径20~50μm,由单层立方上皮构成,仍可继续重吸收钠离子,细胞膜具有丰富的$Na^+ - K^+ - ATP$酶。远端小管的立方上皮与近端小管的大小相仿,但微绒毛很少。在远端小管上皮细胞的近基底侧有丰富的线粒体,能使钾离子和氢离子主动转运到肾小球滤液中去。

亨利袢(loop of Henle) 肾小球滤液经过近端小管后进入肾小管的直行部分,此部分称为亨利袢。它是由19世纪德国解剖学家弗里德里克·亨利首次命名的。亨利袢由降支、升支及两者之间的细段构成。其中降支及升支由立方形上皮构成,细段由单层扁平上皮构成,管径细,直径约15μm,壁薄,无刷状缘及基底褶。降支及细段深入髓质而且变细形成一个向上的U形,升支通过髓质后进入皮质。亨利袢的功能是产生浓度梯度,具有逆流倍增功能,对尿液浓缩有重要作用。

集合管(collecting duct) 肾小球滤液由远端小管注入集合管。集合管全长20~38mm,分为弓状集合管、直集合管和乳头管三段。弓状集合管连接远端小管,呈弓状上行于皮质表面,然后下行进入髓放线,汇入直集合小管,直集合小管在髓质内下行至锥体乳头,形成乳小管,开口于肾乳头。

肾小球(glomerulus) 肾小球由毛细血管袢构成,周围有肾小球囊包裹。肾小球有滤过器的作用。由于入球小动脉粗而直,出球小动脉细而弯曲,构成明显的入球和出球小动脉间的压力差,所以肾小球毛细血管内的静水压较身体其他部位的毛细血管静水压高,有利于肾小球毛细血管壁的滤过作用,另一方面使血液中的异常物质易沉积在肾小球毛细血管壁。肾小球的滤过功能主要通过滤过膜来完成。肾小球滤过膜由内皮细胞、基底膜和肾小囊的脏层上皮细胞组成。

毛细血管袢(capillary loops) 入球小动脉进入肾小体后分成5~8支,每支继续分成许多袢状毛细血管网,毛细血管袢又称为毛细血管小叶,每一个小叶以肾小球系膜为轴心而缠绕,毛细血管袢之间互不相通,但存在吻合支,各小叶的毛细血管返至血管极处,最后合成出球小动脉。

鲍曼囊(肾小球囊)(Bowman's capsulae) 由首次描述此种结构的19世纪英国解剖学家威廉姆·鲍曼的名字命名,是肾单位的一部分。鲍曼囊就像握着球的一只手一样包绕着肾小球。鲍曼囊与肾小球共同组成了肾小体。鲍曼囊通常位于皮质中,是肾小管的起始部,膨大如杯形,杯口即为血管出入之处。它的内外两层之间形成了肾小囊腔,连接肾小管,原尿由肾小球滤出后经肾小囊进入肾小管。鲍曼囊外层为壁层,由单层扁平上皮构成,有基底膜,在血管极,壁层向内反折,形成脏层。内层为脏层,由特殊的上皮细胞称足突细胞构成。足突细胞包绕肾小球毛细血管。足突细胞参与肾小球滤过屏障的形成。

肾间质(renal interstitial tissue) 位于肾单位及集合

管之间,为疏松结缔组织构成,细胞之间的基质含量丰富。皮质肾间质结缔组织含量较少,主要为一些网状纤维和胶原纤维交织于各种实质成分之间。皮质肾间质细胞以成纤维细胞最多,可产生网状纤维和胶原纤维,并具有吞噬能力,其次为巨噬细胞。髓质肾间质由髓质外带到肾乳头,结缔组织数量逐渐增加,以肾乳头处数量最多,有利于渗透扩散。肾血管周围的网状纤维具有支持作用。肾髓质中的细胞为间质细胞,除合成胶原纤维外,可产生前列腺素及降压物质,并具有吞噬能力。原发或继发性肾间质病变对肾脏疾病的进展和预后有重要的作用。

肾小球旁器(juxtaglomerular apparatus) 位于肾小球血管极处的小三角区,入球小动脉和出球小动脉构成三角区的两个侧边,致密斑构成三角区的底边,由球旁细胞、致密斑和球外系膜细胞所组成。球旁细胞:入球小动脉血管壁平滑肌细胞聚集成群,内含许多分泌肾素的特殊颗粒,又称颗粒细胞,在肾动脉压力下降时分泌肾素。致密斑:位于皮质部髓袢升支的扁平细胞群,感受远曲小管内容量和钠浓度变化,调节球旁细胞分泌肾素。球外系膜细胞:位于前述三角区中心,细胞内富含高尔基体和细颗粒,晚近证实细胞内尚有肌纤维,其收缩可调节肾小球滤过面积。

致密斑细胞(macula densa cell) 远端肾小管接近肾小球血管极时,紧靠肾小球一侧的上皮细胞变得窄而高,形成一个椭圆形隆起,称为致密斑。致密斑细胞之间近腔面为紧密连接,侧面为指状相嵌连接,基底为短皱褶。细胞核圆形,核膜下有异染色质。胞质内可见高尔基体、较多的线粒体、内质网和多聚核糖体。细胞顶部有胞膜内陷而成的小泡。致密斑细胞之间的间隙可随肾脏的功能状态而加大或关闭。致密斑与球外系膜细胞和入球小动脉有广泛的接触。致密斑是化学感受器,对小管液中钠离子的变化十分敏感,可以调节球旁细胞分泌肾素。

肾小球滤过膜(glomerular filtration membrane) 肾小球滤过膜是指肾小球毛细血管袢的管壁。从内到外有三层结构:内皮细胞层为附着在肾小球基底膜内的毛细血管内皮细胞。肾小球基底膜是一层薄而连续不断的结构,可分为三层,从内到外为内疏松层、中致密层及外疏松层。基底膜是由极细丝状物质形成的网状结构。上皮细胞层为肾小球囊的脏层细胞,呈星形,具有反复分支的足状突起,故又称足细胞。突起间的空隙为裂孔,裂孔上覆有一层薄膜为裂隙滤过膜。上皮细胞还具有吞饮性能,可对由滤过间隙漏过的任何蛋白质予以吞饮。因此,足细胞被认为能监测滤过的进行。

滤过膜的屏障包括孔径屏障:肾小球滤过膜仅允许特定大小的蛋白分子通过,在此滤过膜上,内皮细胞孔径最大,上皮细胞足突间隙裂孔及裂隙滤过膜孔径最小。电荷屏障:内皮及上皮细胞含涎蛋白,而基底膜富含硫酸类肝素均富于负电荷,因此肾小球滤过膜含负电荷,能阻止含负电荷的血浆蛋白滤过。上述任一屏障的损伤均可引起蛋白尿。

肾小球滤过率(glomerular filtration rate,GFR) 单位时间(分钟)内从双肾滤过的血浆毫升数为肾小球滤过率(GFR),$GFR \cdot P_x = U_x \cdot V + R - E$。

x 表示血中能从肾小球滤过的某物。

P_x 与 U_x 表示 x 在血浆中和尿内的浓度。

V 表示每分钟尿量。

E 表示每分钟从肾小管排泄的 x 物质的量。

R 表示每分钟由肾小管吸收的 x 物质的量。

若 x 物质在肾小管内不被重吸收也不排泄,只由肾小球滤过并清除,那么 x 物质的肾小球清除率(C_x)等于肾小球滤过率,可用同一公式表示即 $GFR = C_x = \frac{U_x \cdot V}{P_x}$。

常用的测定方法为菊粉清除率(C_{in})、内生肌酐清除率(C_{cr})。

肾小球系膜(glomerular mesangium) 由系膜细胞及系膜基质组成,为肾小球毛细血管丛小叶间的轴心组织,并与毛细血管的内皮直接相邻。系膜细胞呈星形,有多个突起,有丰富的细胞质。在单个系膜区系膜细胞不超过3个。系膜基质由系膜细胞产生,是一种基质样物质,占肾小球面积的6.2%~10.4%,其中的间隙形成系膜通道,可将不能通过肾小球滤过膜的大分子物质运至血管极排出。肾小球系膜有多种生理功能:(1)对肾小球毛细血管袢有支持和保护作用;(2)通过系膜的吞噬功能及系膜通道可将血浆大分子物质转运、清除;(3)通过系膜细胞的收缩和舒张,控制毛细血管的血流量,调节肾小球的滤过功能及系膜通道功能;(4)系膜细胞上具有 Fc、C_{3b} 受体,可参与免疫反应;(5)系膜细胞可释放多种炎症介质,通过自分

泌及旁分泌途径参与肾小球炎症反应;(6)系膜细胞可产生多种细胞外基质,参与基底膜的修复与更新,在病理情况下导致肾小球硬化。

有效滤过压(effective filtration pressure) 有效滤过压(PuF)为多种力量平衡后,促使血浆滤过的静压力,$PuF=[(P_{GC}-P_{BS})-(\pi_{GC}-\pi_{BS})]$。$P_{GC}$代表毛细血管内压,可使血浆中可滤过物质及水分通过滤过膜到达肾小囊,是滤液形成的主要力量。在肾小球毛细血管两端分别为入球小动脉和出球小动脉,入球小动脉阻力小于出球小动脉阻力,因此肾小球毛细血管内的压力比其他器官毛细血管内压高2~4倍。P_{BS}为肾小囊内压,该压对抗肾小球滤液的形成。由于肾小囊与肾小管直接相通,因而肾小囊内压压力较小,仅为毛细血管内压的25%。π_{GC}代表血浆胶体渗透压,主要由血浆白蛋白形成,该力量阻止滤液的形成。血浆胶体渗透压上升速度与血浆流量有关。π_{BS}代表肾小囊内液体胶体渗透压。由于肾小球滤液的形成过程中,无蛋白滤出,故在正常情况下肾小球滤液的胶体渗透压为0。

肾血流量(renal blood flow,RBF) 在一定单位时间内流经双侧肾脏的血量称肾血流量。肾血流量占安静状态下心输出量的25%,肾脏的血供大部分都分布在含有肾小球的肾皮质,约10%分布在外髓部,仅1%~2%到达髓乳头部。肾动脉压在10.7~21.3kPa范围内变化时,肾脏血流量基本保持不变,肾小球血流量保持相对恒定性。肾血流量及其分布特点对排泄废物,调节机体电解质、酸碱、渗透压的相对稳定有重要意义。若某一物质可由肾小球滤过,又被肾小管排泄,且不为肾小管重吸收,亦即此物质随血液一次流经肾脏而完全被肾脏清除时,即可从尿中测得所排出的量计算出单位时间内流经肾脏的血流量。以往多用对氨基马尿酸测定法,目前则多采用放射性核素示踪技术来测定。

多尿(polyuria) 正常成人24h尿量为1 000~2 000ml,若24h尿量超过2 500ml称为多尿。一般可出现在四类情况:(1)垂体性尿崩症或中枢性尿崩症,抗利尿激素分泌减少或缺如,影响了远端肾小管和集合管对水分的重吸收,以致多尿。(2)溶质性利尿,如糖尿病时,肾小球滤液中糖增多,超过了肾糖阈,故管腔内渗透浓度增高,限制了水分的重吸收而出现多尿。(3)肾实质性疾病,特别是髓质损害使肾脏浓缩功能减退均可产生多尿。(4)烦渴性多饮,如癔病性多饮多尿。

少尿、无尿(oliguria、anuria) 临床上习惯将24h尿量小于400ml或每小时持续小于17ml称为少尿,24h尿量小于100ml或在12h内完全无尿者称为无尿。两者形成的机制基本一致。根据其原因可分为肾前性、肾后性、肾性三类。肾前性少尿是由于全身有效血循环量不足,肾血流量减少,肾小球滤过压及滤过率降低以致尿量减少,甚至无尿;特征是尿液高度浓缩,尿比重>1.020,尿渗透浓度>600mmol/L。尿液/血浆渗透浓度比值>2,尿钠浓度<20mmol/L。肾性少尿是由肾实质性损害引起,通过渗透浓度测定分为低渗性和高渗性。高渗性肾性少尿(尿渗透浓度>600mmol/L)是由于肾小球滤过率减少,尚未严重影响肾小管功能,基本损害是弥漫性肾小球病变,造成所谓球-管失衡。低渗性肾性少尿(尿渗透浓度≤300mmol/L)是同时有肾小球滤过率下降和肾小管浓缩能力受损。肾后性少尿主要原因是尿路梗阻,可由泌尿系本身病变也可由肾外压迫、粘连引起。在确定少尿前应首先排除膀胱尿潴留的可能。

夜尿(nocturia) 夜尿量超过全天总尿量的一半或超过750ml,即为夜尿或夜尿增多。年轻健康人日尿量与夜尿量(6Pm~6Am)之比为2:1,随年龄增长比值减少,至60岁时比值1:1。正常人晚餐后不饮水,睡眠时体内代谢率低,血流缓慢,经肾小管的原尿可被充分回吸收,故夜尿量显著少于白天尿量。夜尿的原因可分为生理性、精神性、泌尿系及全身疾病所引起四类。睡前大量饮水或浓茶、咖啡,精神高度紧张或神经质患者,都可引起夜尿。但严格说仅排尿次数增加而尿量不增加不属夜尿增多范畴。能引起夜尿的疾病很多,主要同多尿。此外,水肿病人夜间平卧时肾脏血流量增加,部分水肿液重新进入血循环,故夜间尿量增加。老年人特别是高血压者,由于肾小动脉硬化,常有夜尿。肾脏病人有慢性进行性肾脏疾病时,健存肾单位数量减少,单个肾单位代偿性增强,不分昼夜工作,因此夜尿增加。小管间质病变时,由于肾浓缩功能下降,早期即有夜尿增加,但浓缩功能检查可能正常,应予注意。

尿路刺激症状(symptom of bladder irritation) 尿路刺激症状包括尿频、尿急、尿痛和尿不尽的感觉,也称膀胱刺激征。主要见于下泌尿路感染,如膀胱炎、尿道炎;也可见于其他情况,如尿道综合征。

尿急(urgency of micturition) 尿急指有尿意,不能控制需立刻排尿。常合并有尿频或尿痛。尿急与尿痛并存,常见于泌尿道炎症,特别是膀胱三角区黏膜炎症,或者虽黏膜无明显病变,但尿成分发生了显著变化,如感染性尿液或较强的酸碱度变化,对黏膜都有较强的刺激。膀胱结石、结核、异物、晚期膀胱癌等也可出现类似症状。尿急不伴有尿痛,往往是神经因素,排尿反射异常所致。

尿频(frequency of micturition) 尿频指排尿次数增多。正常成人日间排尿3~5次,夜间(6Pm~6Am)排尿0~1次,每次尿量200~400ml。此种规律个体之间差异很大。尿频有两种情况:(1)排尿次数增多而每次尿量正常,主要见于多尿,如糖尿病、尿崩症等。(2)排尿次数增多而每次尿量减少,或仅有尿意并无尿液排出。见于:①膀胱或尿道受刺激:膀胱、后尿道炎症、结核或结石,其中膀胱结核,尿频明显、持续时间长;②膀胱容量减少:见于膀胱内占位性病变、结核性挛缩膀胱或妊娠子宫、子宫肌瘤、子宫脱垂压迫膀胱;③下尿路梗阻:如前列腺增生、尿道狭窄等;④神经原性膀胱:由于神经系统疾病导致膀胱功能失常;⑤精神紧张、焦虑或恐惧,因排尿反射紊乱而出现尿频。

尿痛(pain on micturition) 尿痛是指排尿时膀胱区及尿道疼痛或烧灼感。见于尿道炎,膀胱炎,前列腺炎,膀胱结核、结石、异物,晚期膀胱癌等。尿痛性质为灼痛或刺痛。尿道炎多在排尿开始时出现疼痛;膀胱炎常在排尿终了时疼痛加重;前列腺炎除有尿痛外,耻骨上区、腰骶部或阴茎头亦觉疼痛;从膀胱颈至外尿道口任何部位的阻塞如结石或异物均可造成尿痛。重度血尿或尿液过酸偶尔也可产生尿痛。总之尿痛原因很多,其鉴别诊断主要依靠详尽的泌尿系检查。

尿失禁(incontinence) 尿失禁指尿液不自主地从尿道流出。正常情况下,排尿功能是靠膀胱逼尿肌与膀胱尿道括约肌之间的张力平衡来维持的,一旦因某种原因打破这个平衡,将导致尿失禁。有四种类型:①真性尿失禁:由于膀胱的神经功能障碍或受损伤,使逼尿肌张力持续增加或尿道括约肌过度松弛,以致尿液不能控制。见于尿道膀胱的急慢性炎症、结石、结核和肿瘤;分娩、外伤和手术等造成尿道括约肌损伤;大脑发育不全、脑瘤等中枢神经疾患所致的神经原性膀胱。②假性尿失禁(充溢性尿失禁):因膀胱颈部以下有梗阻,尿潴留导致膀胱过度充盈,尿液溢出。③张力性尿失禁:由于尿道括约肌松弛,当腹内压骤增时造成的尿失禁。④先天性尿失禁和尿瘘尿失禁:各种先天性尿路畸形,如尿道上或下裂、脐尿管未闭、输尿管开口异位,以及后天形成的输尿管、膀胱或阴道与尿道之间的瘘管,均可导致尿失禁。

肾绞痛(renal colic) 肾绞痛是由于肾盂与输尿管连接部或输尿管阻塞,内压增加引起的痉挛性疼痛。典型的肾绞痛表现为突然发作的间断性剧烈疼痛,常始于肋腹部,向下腹部、外阴及大腿内侧等部位放散。病人辗转不安,面色苍白,伴恶心、呕吐、出冷汗,有时可出现血压下降。发作后常有肉眼或镜下血尿。无感染则不伴发热。最常见的病因为肾及输尿管结石。此外,肾脏出血后形成的血块或脱落的肿瘤组织、坏死组织阻塞输尿管,肾下垂、肾蒂血管或输尿管扭曲造成一时性梗阻均可产生肾绞痛。一旦阻塞解除,疼痛即缓解。

血尿(hematuria) 血尿是指尿内红细胞数异常增多。新鲜离心尿每高倍镜视野红细胞超过3个,或1h尿红细胞计数超过10万,或12h计数超过50万,即可诊断为镜下血尿。若尿中血量超过1ml/L,外观呈洗肉水样或血样,称为肉眼血尿。引起血尿最常见的原因是泌尿系统疾病,如肾小球肾炎、感染、结核、结石、肿瘤、畸形及某些药物或毒物反应;其他可见于某些全身性疾病,如血液病、传染病、风湿免疫性疾病等;也可由于邻近器官疾病波及泌尿系统。血尿诊断应注意:①首先确定是否为真性菌尿,通常需排除食物或药物性红色尿、卟啉尿及血红蛋白尿和肌红蛋白尿。②确定出血部位,鉴定肾性血尿或非肾性血尿。肾性血尿应进一步区分为肾单位性血尿或非肾单位源性血尿:可借助于新鲜尿沉渣相差显微镜或光学显微镜油镜检查,或用微粒容积自动分析仪观察尿红细胞容积分布曲线;变形红细胞或容积分布曲线呈不对称曲线以及红细胞容积小于静脉血红细胞容积,均提示肾单位性血尿。③注意血尿及其伴随症状。

蛋白尿(proteinuria) 蛋白尿是指24h尿蛋白量持续超过150mg,是肾脏疾病最常见的表现。正常肾小球滤过膜可允许分子量<40 000的蛋白质顺利通过,因此原尿中仅含有少量小分子蛋白,流经肾小管时约95%被重吸收,故正常人终尿中蛋白含量极微(<150mg/24h),定性试验不能检出。若尿蛋白超过

3.5g/24h,则称为大量蛋白尿,主要见于肾病综合征;若用敏感的放免法检测尿白蛋白排泄量,如为20~200μg/min,称为微量白蛋白尿,主要用于早期糖尿病肾病的诊断。蛋白尿按其病理生理可分为:①肾小球性蛋白尿:是由于肾小球滤过屏障损伤所致。②肾小管性蛋白尿:由于肾小管对正常滤过的蛋白质回收障碍所致。③溢出性蛋白尿:血浆中某种蛋白质含量过高(如免疫球蛋白轻链等),经肾小球滤出,超过了肾小管的重吸收所致。④组织性蛋白尿:指组织分泌及病理状态时释入尿中的蛋白所致。

血红蛋白尿(hemoglobinuria) 尿中含有游离血红蛋白称为血红蛋白尿。血红蛋白是由血红素和珠蛋白肽链结合而成的能与氧结合的含铁色素蛋白,分子量68 000,存在于红细胞内。红细胞在血循环中破坏,在血浆中与结合珠蛋白(haptoglobin,HP)结合,形成复合物,分子量>280 000,故不能从肾小球滤过。因此,正常尿液中没有血红蛋白。当血管内红细胞大量破坏时,血红蛋白超过结合珠蛋白所能结合的量,血浆中游离血红蛋白增多,超过肾阈值(1.3~2.5g/L),且超过了肾小管重吸收能力,可出现血红蛋白尿,呈浓茶色或酱油色,隐血试验呈阳性反应。血红蛋白尿主要见于各种原因所致的血管内溶血,如红细胞内6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏所致的溶血(蚕豆病);阵发性睡眠性血红蛋白尿;免疫性溶血性贫血;血型不合的输血后溶血;微血管病性溶血性贫血;某些药物、生物毒素、化学毒物所致的溶血。也可见于肾梗死时红细胞在梗死区溶解,血红蛋白直接漏至尿中。血红蛋白尿可引起急性肾功能衰竭。

肌红蛋白尿(myoglobinuria) 尿中含有肌红蛋白称为肌红蛋白尿。肌红蛋白是与血红蛋白相类似的一种色素蛋白,存在于骨骼肌、平滑肌和心肌中,分子量16 800。正常情况下血浆含量甚微,与血浆中α_1球蛋白松散结合。肌红蛋白的肾阈是2.1g/L,当血浆肌红蛋白浓度超过肾阈,尿中即可出现,尿液呈粉红色,很快变为棕色或棕黑色。肌红蛋白尿见于:①肌肉代谢紊乱,如磷酸化酶等酶的缺乏所致的阵发性肌红蛋白尿;②肌肉创伤,如挤压伤综合征、重度烧伤等;③肌肉缺氧,如较大动脉的阻塞;④肌肉炎症,如皮肌炎、多发性肌炎等;⑤中毒,如蛇毒、蜂毒、毒蜘蛛及重度酒精中毒等;⑥剧烈痉挛抽搐及恶性高热等。与血红蛋白尿的鉴别要点:①肌红蛋白溶于3.2mol/L硫酸胺,血红蛋白不溶;②两者分子量不同,可用蛋白电泳加以区别;③肌红蛋白尿有肌肉症状而无血管内溶血表现。但肌肉损伤的病例往往也有红细胞破坏,可同时伴有血红蛋白尿。肌红蛋白在肾小管内与T-H蛋白结合,阻塞肾小管,以及肌红蛋白本身毒性作用,可引起急性肾功衰竭。

Tamm-Horsfall蛋白(Tamm-Horsfall protein) Tamm-Horsfall蛋白(TH蛋白)是分子量为7×10^6D的糖蛋白,由肾小管髓袢升支厚壁及远曲小管上皮细胞合成,并分泌至尿中。在尿中常以四聚体形式存在。T-H蛋白是透明管型和颗粒管型的基质,它具有特殊的理化特性,即等电点为pH 4.8,在pH≤5的酸性溶液或含氧离子较高的溶液中,黏滞度增加,蛋白分子聚集呈胶质状,在小管中形成透明管型;而在碱性尿液中或多尿、尿液稀释的情况下,这种蛋白液化。正常尿排出的T-H蛋白较恒定,肾小管受到损害时,尿中T-H蛋白显著增加,是诊断肾小管损害,特别是急性损伤的指标。T-H蛋白系"隐蔽"抗原,当有尿路梗阻或反流时,它可渗入肾间质,扩散至循环并与淋巴细胞接触,触发机体的自身免疫反应,产生循环抗T-H蛋白抗体。正常人血清中无或仅有极微量的T-H蛋白抗体滴度,而当上尿路感染,肾小管结构遭到损害或尿路梗阻及反流性肾病时,循环中抗T-H蛋白抗体可明显增高。因此,该抗体检查能有助于上、下尿路感染的鉴别。

管型(cast) 管型是指蛋白质及其伴随的其他成分在肾小管、集合管中凝固而成的圆柱体。Tamm-Horsfall蛋白(T-H蛋白)是构成管型的基质。管型的形成与尿中蛋白尿、细胞数、尿流量、尿浓缩和酸化功能密切相关。管型主要见于肾实质疾病。常分为:

(1)细胞管型:管型基质内嵌入的细胞量超过管型体积的1/3,按其所含细胞命名为:①红细胞管型,见于急性、急进性肾小球肾炎,过敏性间质性肾炎等;②白细胞管型,常提示肾实质内细菌感染,是区分上、下尿路感染的重要依据;③上皮细胞管型,见于急性肾小管坏死、重金属和化学药物中毒等。

(2)透明管型:正常人晨尿偶见,但12h少于5 000个。

(3)颗粒管型:基质中嵌入由血浆蛋白成分组成的大小不等的颗粒,见于各种肾实质疾病。

(4)蜡样管型:细胞管型长期滞留、退化或淀粉样变的上皮细胞溶解而成;呈腊黄色,有折光性,外形宽大,质地较厚,可有切迹,见于慢性肾脏疾病或淀粉样变性。

(5)脂肪管型:基质内含有高度反光的脂肪颗粒,

见于肾病综合征。

(6)肾衰竭管型:损坏的肾小管上皮细胞破碎后,在集合管内凝集而成,基质内带有大量颗粒,宽大而长,不规则,主要见于急性肾衰的多尿早期。此外,应鉴别由盐类或黏液丝构成的假管型,因假管型无病理意义。

管型尿(cylindruria) 正常人尿内可有少量透明及细颗粒管型。若管型数量增加,尿沉渣12h计数>5 000个,或镜检时发现大量或出现其他类型管型时,称为管型尿。管型尿见于肾小球病变,亦可见于肾小管或间质病变。(详见管型)

卟啉尿(porphrinuria) 由于先天性或后天性卟啉代谢异常(卟啉病),致尿中出现卟啉或中间代谢产物,使尿呈红色或紫红色称为卟啉尿。卟啉是血红素合成过程中形成的一系列含吡咯环的中间代谢产物。先天性卟啉病由某种血红素合成酶的遗传缺陷而造成。如急性间歇性肝性卟啉病是因尿卟啉原合成酶缺乏,血红蛋白生成减少,对δ-氨基-α酮戊酸(ALA)合成酶抑制作用减弱,使ALA合成增加,进而卟胆原合成增加,致ALA和卟胆原由尿中排出。临床上以周期性腹部绞痛伴红色尿,精神神经症状为特点,常在服用巴比妥或磺胺类药物后诱发,女性多于男性,月经期或妊娠期易出现症状。红细胞生成性卟啉病是骨髓内尿卟啉原Ⅲ辅合成酶缺乏,使卟胆原转换成尿和粪卟啉原Ⅰ经尿排出。多发生在出生后数日或婴儿期。后天性卟啉病主要指铅中毒或某些药物中毒及继发于某些疾病如肝硬化、溶血性贫血、红细胞增多症、血色病等所致的卟啉代谢紊乱。

白细胞尿(脓尿)(pyuria) 指尿内白细胞数目增多超出正常。临床上称退变的白细胞为脓细胞,故又称脓尿。新鲜离心尿液白细胞数>5个/高倍视野,或虽<5个但见到白细胞成堆;1小时尿白细胞计数>40万;12h尿白细胞计数>100万者称为脓尿。尿内白细胞增多需除外污染所致,如女性阴道分泌物混入等。故应留取新鲜中段尿镜检。当尿pH>6.8,尿比重<1.010时,尿内白细胞易破坏。故应注意识别假阴性。当尿中白细胞数量明显增多时可使尿液混浊,而无定型磷酸盐、尿酸盐、乳糜等亦可使尿液混浊,应加以区别。脓尿多见于泌尿系感染、肿瘤、过敏性炎症、异物、有害物质刺激或创伤后,也可继发于邻近器官,特别是生殖系统器官的感染性疾病。

乳糜尿(chyluria) 系尿中混入含有乳糜的淋巴液,使尿呈乳白色。典型的乳糜尿静置后可分三层。上层为脂肪;中层为色泽较清的液体,其中可有小凝块混悬;下层为沉淀物,内含红、白细胞。

形成乳糜尿的基本原因是腹腔内淋巴系统和(或)胸导管阻塞,引起淋巴回流障碍。泌尿系统淋巴管扩张、迂曲、破裂,在淋巴管与泌尿道之间有瘘管形成,最常见的部位在肾盂。现认为淋巴液动力学改变也可导致乳糜尿,即较粗淋巴管内的瓣膜结构破坏,失去生理功能,逆向流动的淋巴液在泌尿系统淋巴管管壁薄弱处可进入尿路,产生乳糜尿。

乳糜尿的病因可分为寄生虫性和非寄生虫性。在我国绝大多数是班氏丝虫病所致;极少数可由结核、肿瘤、胸腹部创伤或手术、原发性淋巴管疾病所致;偶见于妊娠、肾盂肾炎、肾结核、包虫病、疟疾等。

尿黑酸尿(alkaptonuria) 尿黑酸尿系由尿中出现尿黑酸所致。尿黑酸是苯丙氨酸与酪氨酸在肝内氧化为延胡素酸与乙酰乙酸之中间产物。尿黑酸经尿黑酸氧化酶作用,进一步氧化分解。当此酶缺乏时,体内及尿中尿黑酸增多,称尿黑酸尿。

尿黑酸试验有氯化铁法和硝酸银还原法。前者系尿黑酸经氯化铁氧化后生成蓝绿色的苯醌乙酸;后者系尿黑酸具有还原性,可在氢氧化铵存在的条件下使硝酸银还原,产生黑色。

正常人尿黑酸试验为阴性。尿黑酸症(先天性遗传病)患者尿中尿黑酸试验阳性。尿黑酸尿在空气中放置会被氧化变为黑色,在碱性尿中变黑更快,需与黑色素尿区别。此外,当尿中含有酚、龙胆酸、尿兰母、黑色素质(黑色素瘤)时,尿黑酸试验亦可阳性。

黑色素尿(melanuria) 黑色素尿系由尿中出现黑色素所致。黑色素系酪氨酸经由3,4-二羟基丙氨酸及红痣素合成产生。呈棕色至黑色,分布于眼睛、皮肤黑色素细胞内,对抗紫外线的损伤。

尿黑色素试验有氯化铁法和亚硝基铁氰化钠试验。黑色素结构中含有醌基,以氧化型存在时为黑色,故在新鲜尿中加入某些氧化剂如氯化铁、浓硝酸、溴水等,此时尿中黑色素的前体被氧化而变为黑色素,使尿呈灰黑色。

正常人尿中不含黑色素,定性试验阴性。黑色素瘤患者可出现阳性,并可作为该病诊断的重要依据之一。此外,在慢性疟疾和肾上腺皮质功能减退(阿狄

森病)等患者的尿中,偶亦可呈阳性。

气尿(pneumaturia) 气尿是一种少见的症状。指排尿时尿内发现有成串的气泡。病人可能以此为主诉,也可能在导尿或插膀胱镜的过程中发现。

气尿见于以下两种情况:一是膀胱、尿道和直肠或阴道存在瘘管,此时尿液除有气泡外还有粪渣或阴道分泌物;二是泌尿道产气菌感染(大肠杆菌、产气杆菌等)。此外,糖尿病患者因尿中含糖量高,被细菌酵解产气可致气尿。

肾性水肿(renal edema) 水肿是一种常见的临床症状。由肾脏病变所致的水肿称肾性水肿,如急、慢性肾小球肾炎、肾病综合征等。肾性水肿的临床特点是首先发生在组织松弛部位,如眼睑或颜面的水肿;晨起明显,然后发展至足踝、下肢;严重时波及全身。

肾性水肿的发病机制大致有以下几方面原因:①肾小球滤过率下降,而肾小管重吸收钠无相应减少,造成所谓"球-管失衡"和肾小球滤过分数下降,导致水、钠潴留。②肾实质缺血,刺激肾素-血管紧张素-醛固酮系统活性增加,导致水、钠潴留。③肾内前列腺素产生减少,致使肾排钠减少。④大量蛋白尿造成低白蛋白血症,血浆胶体渗透压下降致使水分外渗。因此,钠、水潴留是肾性水肿的基本机制。

肾性高血压(renal hypertension) 高血压是一种常见的临床症状。肾脏疾病是继发性高血压最常见的原因。引起高血压的肾脏疾病包括肾血管病(如肾动脉狭窄)和肾实质性疾病(如急、慢性肾小球肾炎,慢性肾盂肾炎等),前者称为肾血管性高血压(renovascular hypertension);后者称为肾性高血压。两者性质不同,临床表现亦各异,但其发病机制有共同之处。

肾性高血压的发病机制比较复杂,大致有以下几方面原因。①钠、水潴留:如肾小球滤过滤下降,球-管失衡,醛固酮分泌增加等致使钠、水潴留,血容量扩张,引起容量依赖性高血压。②肾素分泌增多:肾实质缺血刺激肾素-血管紧张素分泌增加,使全身小动脉收缩,总外周血管阻力增加,引起肾素依赖性高血压。③肾内降压物质产生减少:肾内前列腺素(PGI_2,PGE_2)生成减少,激肽释放酶-激肽生成减少,使外周小血管扩张障碍,钠、水排泄减少,在肾性高血压发生中也起作用。

肾素-血管紧张素-醛固酮系统(the renin-angiotensin-aldosterone system,RAAS) 肾素-血管紧张素-醛固酮系统是调节机体血压,血容量以及电解质成分的重要激素系统。肾素为蛋白水解酶,能使血管紧张素原降解为血管紧张素Ⅰ($AT_Ⅰ$),$AT_Ⅰ$在肺、肾转换酶的作用下依次生成血管紧张素Ⅱ($AT_Ⅱ$)和血管紧张素Ⅲ($AT_Ⅲ$)。$AT_Ⅱ$为该系统的主要活性成分,其作用包括:①收缩血管,使血管平滑肌细胞分裂;②增强心肌收缩,促使心肌肥厚;③参与肾脏血流动力学调节,使肾血浆流量减少,肾小球滤过率下降;④促肾上腺醛固酮分泌增加,致使钠、水潴留;⑤作用于中枢产生口渴,促使ADH、儿茶酚胺释放,使垂体ACTH释放;⑥影响其他血管活性物质的产生,如前列腺素、激肽等。

近代研究认为RAAS可分为两大部分:①循环RAAS:由肾小球旁器分泌肾素进入循环,作用来源于肝的血管紧张素原,使之成为$AT_Ⅰ$。后者经肺、肾转换酶作用依次生成$AT_Ⅱ$和$AT_Ⅲ$。循环RA被认为在维持整体血压及体液平衡方面起重要作用。②局部RAAS:很多器官组织局部(包括肾)有该系统的全部成分,并在局部发挥作用。局部RAAS在维持局部血管张力,调节局部组织功能方面起重要作用。

刺激肾素分泌的因素包括:①肾灌注压或肾动脉壁张力下降;②肾交感神经张力增加或血儿茶酚胺浓度增加;③到达致密斑处的NaCl含量下降;④其他血管活性物质,如PGI_2、PGE_2及内皮素。

促红细胞生成素(erythropoietin,EPO) 促红细胞生成素简称促红素。它是一种糖蛋白,其作用主要为促使骨髓原始血细胞向原始红细胞分化;促进骨髓红细胞成熟以及血红蛋白的合成;促使骨髓网织红细胞释放入血。

肾脏是产生促红素的主要器官。90%以上的促红素产生于肾远曲小管、肾皮质、外髓部分小管周围以及肾小球毛细血管内皮细胞。

缺氧是导致促红素产生增加的主要因素。雄激素、肾上腺皮质激素、甲状腺素、生长激素等都可以增加促红素的产生。

尿蛋白圆盘电泳(SDS-PAGE disc electrophoresis) 尿蛋白圆盘电泳(亦称十二烷基硫酸钠-聚丙烯酰胺凝胶电泳,SDS-PAGE盘状电泳)能分析尿中蛋白成分的分子量范围。其测定原理是基于同性电荷蛋白质的电泳迁移速率取决于蛋白质分子量的大小。用聚丙烯

酰胺凝胶(PAGE)作电泳支持物。电泳前先使分离的尿蛋白与十二烷基硫酸钠(SDS)反应,形成带负电荷的SDS-蛋白质复合物,消除原尿蛋白分子中的电荷差异,使电泳时尿中各种蛋白质成分均向正极移动。由于尿蛋白成分分子量不同,在通过聚丙烯酰胺的分子筛作用后,将尿中各种蛋白质按分子量大小的顺序彼此分离。分子量越大,泳动越慢,泳动距离越小;反之分子量越小,泳动越快,泳动距离越大。故只要与已知分子量的标准蛋白一起电泳,便可判断患者尿蛋白组分的性质与分子量范围。

尿蛋白圆盘电泳测定的临床意义如下。①低分子蛋白尿:常提示肾小管及间质病变或溢出性蛋白尿,见于急、慢性肾盂肾炎,间质性肾炎,肾小管性酸中毒,肾化学物质或重金属中毒等。②中、高分子蛋白尿:主要反映肾小球病变,见于急、慢性肾小球肾炎,肾病综合征,糖尿病肾病等。③混合性蛋白尿:往往提示病变累及肾小球、肾小管及间质,见于各种肾炎晚期,慢性肾功能不全及急性肾功能衰竭等。此外,尿蛋白圆盘电泳对临床症状不典型的患者及微量蛋白尿患者的诊断以及各种肾疾病治疗过程的追踪分析,也有一定价值。

选择性蛋白尿(selective proteinuria) 肾小球滤过膜对血浆蛋白成分的通过有一定的选择性,在功能上相当于超滤器。选择性指标就是用大于肾小球滤过膜孔隙的物质的清除率比例,对肾小球滤过膜的功能孔径作估计。蛋白质分子量越小,其清除率越高;分子量越大,其清除率越低。肾小球疾病时,滤过膜的通透性和滤过作用都发生改变。当肾小球疾病较轻,滤过膜"漏洞"较小时,尿中以中分子量的蛋白为主,而大分子蛋白含量很少,称为选择性蛋白尿;当肾小球病变明显,滤过膜"漏洞"较大时,尿中不仅有较大量的白蛋白,而且有多量的大分子蛋白(如球蛋白),则称为非选择性蛋白尿。

测定选择性蛋白尿的方法有多种,如尿蛋白盘状电泳,选择性蛋白尿的θ角测定法,选择性蛋白尿指数等。选择性蛋白尿测定具有以下临床意义。①推测病理类型:蛋白尿选择性可反映肾小球滤过膜的通透性,在某种程度上与肾小球疾病的病理组织学改变有一定关系。如肾病综合征中,选择性蛋白尿者在小儿97%具有微小病变的病理改变,在成人多数亦为微小病变或轻微病变,但也可见于膜性肾小球肾炎、局灶性肾小球肾炎或增殖性肾炎;继发性肾小球疾病,则大多数是非选择性蛋白尿,但肾静脉血栓形成和肾淀粉样变则多为选择性蛋白尿。②预测治疗反应:可以预测肾病综合征病人激素或免疫抑制剂的治疗反应;选择性高者疗效好,反之则较差;但也有人提出选择性高低与疗效无相关。③估计预后:选择性高者预后较好,反之则较差。

肾脏清除率(renal clearance) 所谓肾脏清除率是指肾脏在单位时间内(min)能将多少毫升血浆中的某物质清除出去。肾清除率常用毫升/分(ml/min)表示。

$$肾清除率=\frac{某物质每分钟在尿中排出量}{某物质血浆中浓度}=\frac{U\cdot V}{P}$$

U为尿中某物质浓度(mg/dl);V为每分钟尿量(ml);P为某物质血浆浓度(mg/dl)。利用肾清除率可分别测定肾小球滤过率、肾血流量、肾小管对各种物质的重吸收和分泌作用。如血浆中所含某一物质大部分经肾小球滤过,不被肾小管重吸收,而且血中剩余部分又可全部由肾小管分泌,使这一物质通过肾后几乎全部排出,那么它的清除率就可以代表肾血浆流量(rPF),例如对氨基马尿酸、碘锐特。若另一些物质,能全部经肾小球滤过,肾小管对其不吸收、不排泌,则其清除率可反映肾小球滤过率(gFR),例如菊粉。

内生肌酐清除率(endogenous creatinine clearance rate) 所谓内生肌酐清除率是指肾脏在单位时间内能将多少毫升血浆中的内生肌酐清除出去。无肌酐饮食3d后,人体内的外源性肌酐均已排出,这时血浆中的肌酐为体内肌酸代谢产生的内源性肌酐,称内生肌酐。内生肌酐产生的速度及其从肾脏排泄的速度均相当稳定,故其血浆浓度亦相当稳定。由于肌酐分子量小,绝大部分可经肾小球滤过,且不被肾小管重吸收,仅有少量被近端肾小管排泄,故其清除率基本上能反映肾小球滤过率。

$$Ccr=\frac{尿肌酐浓度(mg/dl)\times 每分钟尿量(ml/min)}{血肌酐浓度(mg/dl)}=\frac{Ucr\times V}{Pcr}$$

临床上常用下述简便方法计算:

$$男性:Ccr(ml/min)=\frac{(140-年龄)\times 体重(kg)}{Scr(mg/dl)\times 72}$$

$$女性:Ccr(ml/min)=\frac{(140-年龄)\times 体重(kg)}{Scr(mg/dl)\times 85}$$

正常人内生肌酐清除率为80~120ml/min。

Ccr是目前临床上最常用的肾小球功能检测方法。它能较早地反映肾小球功能损害并估计损害程

度。如在急性肾炎、慢性肾炎或其他肾实质病变时，血肌酐和尿素氮尚在正常范围，而 Ccr 已低于 80ml/min，故能较早地反映肾小球功能损害。如 Ccr 降至 51～70ml/min，表示肾功能轻度损害；31～50ml/min，示中度损害；小于 30ml/min，为重度损害。

肾脏滤过分数（renal filtration fraction） 肾脏滤过分数亦称肾小球滤过分数，系指在流经肾脏的血浆总量中能从肾小球滤过形成原尿的血浆所占百分数。按如下公式计算：

$$FF = \frac{\text{肾小球滤过率}}{\text{肾血浆流量}} \times 100\%$$

正常人为 18%～21%。意指其余 80% 左右流经肾脏功能组织的血浆分布到了肾小管周围的毛细血管内。FF 在原发性高血压及心功能衰竭时显著上升；在急性肾炎时下降。通过 FF 可以了解肾小球的活动功能情况。

酚红（PSP）排泄试验［phenol sulfonphthalein（PSP）test］ 酚红排泄试验是检测近端肾小管排泌功能的方法之一。酚红注入体内后，绝大部分（94%）由近端肾小管上皮细胞主动排泌，从尿液排出。因此测定酚红在尿中的排出量（酚红排泄率），可作为判断近端肾小管排泌功能的粗略指标。健康成人一次静脉注射酚红 6mg，15min 排泌量在 25% 以上，2h 排泌总量在 55% 以上。由于酚红排泌试验受肾血流量及其他肾外因素（如尿路梗阻，某些药物从肾小管排泌时与酚红争夺共同转运系统等）影响较大，对检测肾小管功能敏感性不高，故目前比较少用。

尿莫氏试验（Mosenthal test） 正常膳食中给予定量水分，以观察日、夜间各次尿液的量和比重的改变，以及其相互关系的情况，从而推知肾脏功能。试验日三餐饮食正常，每餐食物中应含有水分 500ml 左右，晨 8 时排尿弃去，8Am 至 8Pm，每隔 2h 排尿一次，分别贮于玻璃瓶中，8Pm 至次晨 8Am 止，夜间 12h 的尿另贮于一瓶。正常情况下：夜尿量不应超过 750ml，比重在 1.018 以上，日尿各次标本中至少有一次比重应达到 1.018，昼夜各次尿比重中，最高与最低比重之差应不少于 0.008～0.009，日尿量与夜尿量之比应为4～3:1。肾脏功能不全时：夜尿量 >750ml，提示早期肾功有不全或有水肿，日内最高一次比重 <1.018，提示肾浓缩功能不全，各次尿比重固定在 1.010～1.012 时（称等渗尿），提示肾功能严重受损。目前多采用莫氏改良试验，即在试验前和试验日的 24h 内，病人保持其正常饮食和生活习惯。

尿比重（urine specific gravity） 尿比重反映尿液内的溶质和水的比例，既受溶质克分子浓度影响，又受溶质分子量影响。临床用以估计肾小管的浓缩稀释功能。正常人 24h 总尿量的比重在 1.003～1.035，一般在 1.015～1.025。全天各次尿比重的差应 >0.008，而且至少有一次尿比重 >1.018，否则说明浓缩功能不良。尿比重受饮水量、气温、出汗等因素的影响很大。大量饮水后或应用利尿药物时，稀释的尿比重可低到 1.001，当机体缺水、大量出汗时，浓缩的尿比重可达 1.040。测量尿比重要注意纠正尿温度的影响。蛋白尿、糖尿亦影响尿的比重，亦应予以纠正。尿比重计一般规定以 15℃为标准，每增减 3℃，在读数上分别加减 0.001，尿内含蛋白质时，每 10g/L 蛋白质应从读数上减去 0.003，尿内含有糖时，每 10g/L 糖应从读数上减去 0.004。若尿比重持续在 1.010～1.003 称固定低比重尿（或称等渗尿，与血浆的渗透压相等），说明浓缩稀释功能均受损。

尿渗透压（urine osmolarity） 尿渗透压反映尿液内溶质的分子和离子颗粒的总数目，用毫渗量（mOsm/kg H_2O）表示，仅与溶质克分子浓度相关，不受溶质分子量影响，故尿渗透压更切合实际地反映肾脏浓缩和稀释功能，比尿比重更精确。正常人每天各次尿渗透压在 600～1 000mOsm/kg H_2O。24h 尿渗透压/血渗透压约为 2:1。晨尿渗透压应 >800mOsm/kg H_2O（相当于比重 1.020），否则说明浓缩功能差。

肾小管对氨基马尿酸（PAH）分泌极限测定（tubular maximum PAH secretion test） 对氨基马尿酸注入人体后不经分解代谢，20% 以原形从肾小球滤过，80% 以原形从近端肾小管排泌，不为肾小管重吸收，其排泄量随血浆 PAH 水平升高而增加，当血浆浓度增加至一定限度（约 60mg/dl）时，肾小管对其排泄量已达最大限度，即使再增高 PAH 的血浆浓度，尿中其排出量也不再增加，此时的排出量即为对氨马尿酸最大排泄量。如用最大排泄量减去肾小球的滤过量，即得肾小管对氨马尿酸最大排泄量（tmPAH）。用于评估正常肾小管的数量和质量，了解近端肾小管主动排泄功能。急进性肾炎、慢性肾小球肾炎、肾动脉硬化及慢性肾盂肾

炎时 TmPAH 可降低。

肾小管葡萄糖重吸收量极限测定(tubular maximum glucose reabsorbtion test,TmG) 血液流经肾小球时将其中的某些物质如葡萄糖等全部滤过,但正常人尿中没有糖,说明由肾小球滤过的糖在肾小管内已全部重吸收,肾小管重吸收葡萄糖的量随血内糖的浓度增加而增加,但当血糖浓度 >160 ~200mg/dl 时,从肾小球中滤过的葡萄糖量已超过肾小管能够重吸收的限度,这时尿中出现葡萄糖,即使继续提高血浆中葡萄糖的浓度,肾小管的重吸收量亦不再增加。此浓度称肾小管对葡萄糖最大重吸收量,在此浓度下,单位时间内肾小球滤过的葡萄糖量减去尿中排泄量即为 TmG。$TmG = (PG \times GFR) - U_GV$。其正常值为(340 ± 18.2) mg/min。根据肾小管葡萄糖重吸收量极限测定的高低可以反映有效肾单位的数量,对了解肾小管功能有一定意义。

尿酶检查(urine enzyme test) 正常尿中含酶量极少,病理情况下,血液、肾组织及泌尿道黏膜中的某些酶可在尿中出现使尿酶活性增强、含量增多,测定尿酶的变化有助于肾脏病的诊断及疗效观察。目前已知尿酶有几十种,其中已有 10 多种尿酶用于临床诊断。根据尿酶的理化特性可分为 6 类:①氧化还原酶——乳酸脱氢酶(LDH);②水解酶——碱性磷酸酶(aKP)、溶菌酶(LYS);③转换酶——γ - 谷氨酰转肽酶(γ - GT);④蛋白酶——尿激酶;⑤氨基肽酶——亮氨酸氨基肽酶(LAP)、丙氨酸氨基肽酶(aAP);⑥裂解酶——醛缩酶、透明质酸酶。

尿乳酸脱氢酶(urine lactic acid dehydrogenase,LDH) LDH 是一种糖原醇解酶,分子量 120 000,广泛存在于各器官、组织、细胞及体液中。急性肾小球肾炎、慢性肾小球肾炎、急性肾小管坏死、肾肿瘤、泌尿系感染等尿 LDH 均可升高,故缺乏特异性。LDH 同工酶有 5 种,其中以 LDH_1 含量最高,LDH_5 主要来自肾脏,是肾实质病变的可靠指标。测定尿 LDH 同工酶有助于鉴别上、下尿路感染,前者 LDH_4、LDH_5 升高,后者 LDH_1、LDH_2 升高。脊髓损伤并有神经膀胱功能障碍者,膀胱过度膨胀,尿 LDH、DLH_2 升高,肾内有反流、感染或结石,尿 LDH_4、LDH_5 升高。肾下垂患者 LDH_1 下降,LDH_4、LDH_5 升高,其结果与同位素肾图相一致。肾移植排斥时,尿 LDH 明显升高,且较其他指征早出现 24h。

尿 γ - 谷氨酰转换酶(urine γ - glutamyl transpeptidfase γ - GT) γ - GT 是细胞分泌酶,分子量 90 000 ~ 120 000,属糖蛋白。此酶在人体各组织中均存在,以肾脏中含量最高,主要在近曲小管上皮细胞刷状缘及髓袢,不存在于肾小球及集合管。下尿路上皮细胞中含量很低。正常情况下血中 γ - GT 不能被肾小球滤过。肾小管损伤如重金属中毒、药物性肾损伤及急慢性肾盂肾炎、急性肾小球肾炎、狼疮肾炎、肾移植排斥时尿 γ - GT 活性升高。

尿亮氨酸氨基肽酶(urime leucine aminopeptidase,urime LAP) LAP 广泛存在于人体各组织中,在近端肾小管上皮细胞中 LAP 含量最丰富,肾小球中含量少。LAP 分子量 >80 000,故血中 LAP 在正常情况下不能通过肾小球滤过膜。LAP 增高见于肾毒性和缺血性急性肾功能衰竭,肾盂肾炎急性活动期,肾移植排斥,肾肿瘤,肾外肿瘤如肝、胰、胆、肺肿瘤,白血病,淋巴瘤,当体内或肾脏纤维蛋白溶酶原活化时尿 LAP 活性增高。

尿溶菌酶(urine lysozyme) 溶菌酶系一小分子量蛋白质,来源于吞噬细胞、中性粒细胞和单核细胞的溶酶体,分子量 14 000 ~ 15 000,它广泛地分布于体液中。从肾小球滤过的溶菌酶,在近端肾小管被重吸收。当肾小管受损,从肾小球滤过的小分子量蛋白质不能被重吸收,尿溶菌酶增高如急性小管间质性肾炎、肾盂肾炎及肾移植排斥早期常见尿溶菌酶增高,肾小球肾炎早期一般不增高。正常尿溶菌酶 <3μg/ml。溶菌酶在血清中的浓度较为恒定,为 5.6 ~ 9.4μg/ml。急性单核细胞性白血病和淋巴细胞性白血病时,白细胞破坏增加,血清溶菌酶活性明显增高,从肾小球滤过的溶菌酶超过溶菌酶的肾阈,尿溶菌酶明显增高。尿溶菌酶测定可作为近端肾小管重吸收功能的一项检查。

尿 N - 乙酰 - β - 氨基葡萄糖苷(urine N - acetyl - β - D - glucosaminidase,NAG) NAG 广泛存在于各组织器官的溶酶体中,肾脏近端肾小管上皮细胞中 NAG 含量特别丰富,尿路上皮细胞含量极微。NAG 为一高分子量(140 000)的溶酶体酶,因其分子量大,在正常情况下血清中 NAG 不能通过肾小球滤过膜。多种肾脏病变如缺血或毒素引起的肾小管坏死、小管间质性肾炎、肾移植排斥、肾病综合征及某些肾小球肾炎均可引起尿 NAG 活性增高。

血清抗肾小球基膜抗体测定(anti - GBM - antibody test) 肾小球基膜(GBM)主要由胶原及非胶原两种成分构成。由于某种化学毒剂或病毒感染,使肾小球基膜中的非胶原成分暴露其抗原性,产生自身抗体,引起自身免疫反应病,即抗基膜型肾炎。目前临床用以检验抗 GBM 抗体的方法主要有四种:①间接免疫荧光试验:此法应用最广,操作简单,特异性高是其优点,但敏感性较差;②间接血凝试验:此法敏感性高,但特异性差,目前已很少应用;③放射免疫试验:此法敏感度高,特异性强,为最佳检测法;④酶联免疫吸附测定(ELISA):此法兼有敏感度高及特异性强。血(或肾洗脱液)中检测到抗 GBM 抗体是诊断原发(如急进性肾炎Ⅰ型)及继发(如 Goodspasture 综合征)抗 GBM 抗体肾炎的有力依据。此外,通过动态观察血中抗 GBM 抗体的消长,还能帮助寻找病人停药或接受肾移植的最佳时机。但血清抗 GBM 抗体滴度高低并不与肾炎病变轻重相平行。

放射性核素肾脏检查(radionuceotlide test) 将含有放射性核素的示踪剂或显像剂经静脉引入泌尿生殖系统脏器,通过体表探测发生的 γ 射线来测定脏器的功能或显示脏器形态的检查方法。具有无创伤性、简便、灵敏、定量等优点。常用于泌尿生殖系统疾病诊断的方法有以下几种:

肾图:^{131}I - 邻碘马尿酸(OIH)静脉注入后,几乎全部经肾脏吸收然后随尿排出。用放射性探测器分别在左右肾区描记下来,这一过程,表现为肾区放射性随时间起落的曲线,称肾图。

肾动态显像:^{99m}Tc-二乙三胺五醋酸(DTPA)静脉注入后,几乎全部由肾小球滤过,然后随尿排出。快速静脉推注 DTPA 后的 20s 内,用 γ 相机在肾区逐秒摄影,可以得到 DTPA 随血流灌注到肾血管床的影像,称灌注影像。

肾静态显像:^{99m}Tc-二巯丁二酸(DMSA)静脉注入后,几小时内约 40% 聚集在肾小管上皮细胞内,用 γ 相机或扫描机均可获得质量较好的肾实质影像,用于观察肾脏位置、形态和大小,发现肾实质内的占位性病变、破坏性病变等。

肾穿刺活体组织检查(renal biopsy) 包括开放肾活检和经皮肤肾穿刺活检两种,目的在于获取肾脏组织进行病理检查,以明确诊断,指导治疗,并帮助判断预后。

(1)适应证及禁忌证:各种诊断不清或治疗困难的内科肾实质疾病(尤其是弥漫性病变),及肾移植术后排斥反应或急性肾功能衰竭病因不明时皆可穿刺。但下列患者应避免穿刺:孤立肾、肾先天畸形(马蹄肾、多囊肾等)、肾肿瘤、肾动脉瘤、肾结核、急性肾内及肾周围感染、高度腹水、年迈、严重虚弱以及精神病及不合作者。

(2)穿刺后将肾组织分送光镜、电镜及免疫荧光检查。术后病人应卧床 24h,密切进行观察,并注射抗生素及止血药。

(3)并发症:穿刺后容易出现血尿及肾周围血肿,但多数很轻很快恢复,无需特殊处理;也可能发生感染、动静脉瘘、肾脏撕裂伤及误穿其他脏器等,但发生率低、多能避免。肾穿刺是一种创伤性检查,应合理掌握适应证,只要认真准备,正确操作,并做好术后护理,该项检查仍是相当安全的。

急性肾炎综合征(acute glomerulonephritis syndrome) 是一组急性起病,以血尿、蛋白尿、少尿、水肿、高血压及氮质血症为主要临床表现的疾病。本病有多种病因,以链球菌感染后最为常见,亦可见于其他细菌或病原微生物感染之后。某些原发性肾小球肾炎如 IgA 肾病、急进性肾炎,以及某些自身免疫性疾病如狼疮性肾炎、紫癜性肾炎等,在疾病早期或某阶段可呈急性肾炎综合征。而链球菌感染后急性肾炎多在感染后 1 ~ 4 周发病,基本病理改变为弥漫性毛细血管袢和系膜细胞增生及细胞浸润,血清抗链球菌溶血素"O"滴度升高,补体下降,B 超示双肾肿大等。病情严重者可有肺水肿、高血压脑病。治疗宜卧床,低钠限水饮食,使用利尿剂、钙拮抗剂控制血压,处理感染灶。本病是一种自限性疾病,大多数预后良好,一般在数月内痊愈。

急进性肾炎综合征(rapidly progressive glomerulonephritis syndrome) 是一组病情发展急骤,以血尿、蛋白尿、少尿、水肿、高血压起病,在数周或数月内迅速发展为无尿或少尿性急性肾功能衰竭的临床综合征。本病有多种病因,主要包括感染性疾病、系统性自身免疫性疾病和原发性肾小球疾病三类。特征性病理改变为肾小球囊内细胞增生、纤维蛋白沉着、广泛新月体形成,早期以细胞成分为主,后期则为纤维性新月体。治疗根据不同类型,选用大剂量激素冲击治疗、血浆置换和细胞毒药物等。本病预后恶劣,如病情未能得到及时、有效的控制,常于数周至数月内需以肾脏替代治疗

延长生命。

肾病综合征(nephrotic syndrome) 是一组以大量蛋白尿[每日 >3.5g/(1.73m² · d)]体表面积)、低白蛋白血症(血浆白蛋白 <30g/L)、高脂血症及水肿为主要表现的综合征。本病有多种病因,主要分为原发性和继发性。后者如自身性免疫性疾病、糖尿病和某些肿瘤。各种病因使肾小球滤过膜对血浆白蛋白的通透性增加,导致大量白蛋白从尿中丢失是此类综合征的共同病理生理基础。病理类型主要有:微小病变肾病、系膜增生性肾炎、膜性肾病、系膜毛细血管性肾炎。主要并发症有感染、血栓栓塞性疾病、急性肾衰等。主要根据不同病理类型,采用激素和(或)细胞毒性药物治疗,辅以利尿、抗凝、血管紧张素转换酶抑制剂等。

慢性肾炎综合征(chronic glomerulonephritis syndrome) 是指由多种病因、多种病理类型所构成的、原发于肾小球的,以非肾病性蛋白尿[< 3.5g/(1.73m² · d)]、血尿、高血压、水肿及不同程度肾功能减退为特征的一组症候群。病因不明,大部分起病即属慢性肾炎。发病机制大多为免疫介导,但系统性高血压、肾动脉硬化、肾内激素水平紊乱等非免疫因素也起重要作用。病理类型主要有:①系膜增生性肾炎;②膜性肾病;③局灶节段性肾小球硬化;④系膜毛细血管性肾炎;⑤增生硬化性肾炎。病程长,可持续数年至数十年;进展慢,但最终常发展为颗粒性固缩肾及不可逆性终末期肾衰。治疗以延缓肾功能不全进展,改善和缓解临床症状及防治严重并发症为主要宗旨。具体包括:抗凝及血小板解毒药物的应用等。另需防治其他引起肾损害的因素:如感染、肾毒性药物、高脂血症、高血糖等。一般不主张用激素及细胞毒药物。

类脂质肾病(lipoid nephrosis) 即微小病变性肾病,是指一组临床表现为单纯性肾病的综合征,病理以肾小球上皮细胞足突融合为特点的肾小球疾病。1913年,Munk 因在光镜下发现近端小管上皮细胞有脂肪变性,固又称类脂性肾病。80% 发生在 16 岁以下儿童,发病高峰在 2~8 岁。儿童中男女比例为 2:1,成人性别差异不明显。发病机制不明。特征是肾小球毛细血管壁阴电荷的丢失。目前认为 T 淋巴细胞功能异常所产生的某些淋巴因子与肾小球基底膜通透性增加有关,但具体机制尚未明确。研究发现,患者人群 HLAB12 和 DRWF 出现频率高于正常,故可能与遗传因素有关。光镜下肾小球基本正常。免疫荧光一般无免疫沉淀物。电镜下上皮细胞足突融合或消失为典型病变。起病大多较急,90% 儿童发病时为典型的肾病综合征表现:大量蛋白尿,水肿,低蛋白血症及高脂血症。蛋白尿在儿童多为选择性,而成人则多为非选择性。镜下血尿发生率随年龄增加而增加。一般无高血压及肾功能减退。本病以自行缓解及反复发作为特点。90% 儿童及 50% 成人予大剂量激素口服治疗可缓解。经常复发或激素依赖及抵抗者可加用细胞毒药物,但因其毒副作用故应慎用。同时积极预防和治疗感染、血栓栓塞性并发症较为重要。

失盐性肾炎(salt losting nephritis) 是以丢失钠为特征的"肾炎"。常继发于慢性肾盂肾炎、肾髓质囊性病、多囊肾、梗阻性肾病等间质病变为主的肾脏病。其病理生理机制为肾小管上皮细胞受损对醛固酮失敏,氯化钠重吸收发生障碍,大量氯化钠从尿中排出。表现为慢性肾脏病基础上出现低钠血症、血压下降呈体位性低血压、失水、肌无力、周围循环衰竭、晕厥等症状。患者皮肤有分布均匀的色素沉着,症状酷似 Addison 病,但肾上腺皮质功能正常,应用皮质激素治疗无效。治疗上应大量补充钠盐,同时积极防治原发肾脏病。

IgM 肾病(IgM nephropathy) IgM 肾病是一免疫病理诊断名称,指一组病理检查在肾小球系膜区有 IgM 或以 IgM 为主的免疫复合物沉积的肾小球疾病。1974 年由 Van de Putte 等首先描述,1979 年 Cohen 等进一步描述后予以正式命名。1990 年 Scolari 检测 10 例患者 HLAⅡ类抗原基因及补体型,发现 9 例单型 DRβⅡ - DOβ3B - DQα2 - C4A3 - C41B - BfS 显著高于正常人群,支持本病为一独立疾病。光镜下表现为肾小球轻微病变或轻至中度系膜增生性肾小球肾炎;免疫荧光可见 IgM 或以 IgM 为主的免疫球蛋白呈颗粒状弥漫沉积于系膜区或同时沉积于毛细血管壁;电镜下可见稀疏细小电子致密物在系膜区或同时在内皮下沉积。常见于儿童,男性居多。临床上以肾病综合征为主要表现,少部分表现为无症状性蛋白尿或血尿。少数可有轻度高血压。肾功能多正常,蛋白尿选择性较差。1/3 患者血清 IgM 升高,C_3 正常。表现为肾病综合征者对激素及细胞毒药物治疗反应不一,但预后均相对较差。

巴尔干肾病(Balkan nephropathy) 巴尔干肾病是一种发生在多瑙河流域(保加利亚、南斯拉夫、罗马尼

亚)多雨潮湿农村地区的地方流行性慢性弥漫性肾小管-间质疾病。病因未明,青少年期离开流行区几乎不发病,而迁入该区10~15年内可罹病,故常在30岁以后发病,提示与当地环境因素如某些微量元素,毒素、病毒、真菌污染谷物产生的霉菌毒素有关,但具体机制尚未确定。病理改变主要为肾小管上皮细胞变性萎缩,间质水肿、纤维化及圆形细胞浸润,肾小球和血管病变轻。晚期双肾对称缩小。起病隐匿,常首先出现尿β_2-微球蛋白排出增多,后可出现肾小管性蛋白尿,但很少超过2g/d。常有多尿及高氯性酸中毒。通常无明显血尿、水肿和高血压。进展缓慢,数年后进入尿毒症期。易伴发肾盂癌和输尿管癌。早期除让患者迁出流行区外无特殊治疗,终末期肾衰者可行替代治疗。

遗传性肾病-神经性耳聋综合征(Alport syndrome) 是由构成基底膜主要成分的胶原区异常所引起的一组基底膜病变,主要累及眼、耳、肾脏,故又称眼-耳-肾综合征。发病机制涉及编码胶原区α3-α5链(col4α3-col4α5)的基因突变。至少50%以上为性连锁显性遗传,与定位X染色体长臂中部(Xq22)编码col4α5的基因突变有关;也有少部分为常染色体显性或隐性遗传,已知常染色体隐性遗传者与定位于Zq35~37的编码col4α3和col4α4的基因突变有关。肾脏病变以血尿和进行性肾功能损害为突出表现;耳病变以高频性神经性耳聋为重要特征;眼病变以球形晶体及黄斑周边微粒为特异性表现。光镜下肾组织改变呈多样化,肾间质可见多量泡沫细胞;电镜下可见肾小球基底膜(GBM)广泛增厚,劈裂,并常与GBM变薄并存;免疫荧光检查无免疫球蛋白沉积,与抗GBM抗体不起反应。治疗主要是避免感染、劳累等诱因及对症处理。慢性终末期肾衰者可行透析或肾移植,但少数病人术后可发生移植肾抗GBM肾炎。有关基因治疗尚待研究。

假性Bartter综合征(pseudo-Bartter syndrome) 是指由于慢性使用利尿剂、催吐剂或泻剂等所导致临床上与Bartter综合征表现相类似的一大组临床症候群:包括低钾低氯性代谢性碱中毒、高醛固酮血症、高肾素血症、血前列腺素E_2及I_2水平增高、低镁血症但尿镁排泄增加、尿钙减少等。患者血压正常,但对血管紧张素Ⅱ(ANGⅡ)的升压反应性降低。常有低血钾引起的肌无力和间断性发作的手足搐搦,甚至周期性麻痹等症状。肾活检病理可见肾小球旁器增生及不同程度间质纤维化。发病机制与药物直接引起的失钾及胃肠道水钠丢失和利尿剂抑制Na^+、Cl^-重吸收引起继发性醛固酮分泌增多有关。患者一般有相关的慢性服药史,而其肾脏髓袢升支粗段功能正常,且在停用上述药物后症状一般可以好转,因使用利尿剂引起者尿中往往可测得利尿剂成分,以上可与Bartter综合征相鉴别。治疗主要是停用药物及纠正水、电解质、酸碱平衡紊乱等对症处理。

假性醛固酮增多症(Liddle syndrome, pseudohyperaldosteronism) 是一组由于决定远端肾单位Na^+重吸收的氨氯吡咪敏感性上皮钠通道(eNaC)基因突变引起的以低肾素性容量依赖性高血压和低血钾性碱中毒为主要临床表现的常染色体显性遗传病。由Liddle在1963年首先描述。发病机制涉及编码ENACβ、γ亚单位胞浆侧羟基端PPP*Y区域BR564X区及第二跨膜中区中前M4片段的基因发生截断突变(fruncation mutation)或错义突变(missense mutation),使得ENAC活性相关的CAMP敏感性增加,引起水钠潴留导致高血压产生。因其临床表现符合高醛固酮症且伴有严重肾性失钾,但实际上血醛固酮水平显著降低,故称假性醛固酮增多症。患者尿17-羟和17-酮类固醇及ACTH试验均正常,对醛固酮合成抑制剂(SU9055)或拮抗剂(安体舒通)无影响。心脑血管并发症常见,是未能明确诊治者的主要死因。治疗主要是限钠摄入及补充钾盐,给予氨苯蝶啶保钾利尿剂可纠正电解质紊乱,但低醛固酮血症常仍存在。

眼脑肾综合征(Lowe syndrome) 性连隐性遗传性疾病,患者几乎全为男性,偶有少数女性携带者发生白内障。症状一般于出生数月或儿童期才出现。主要表现为三组临床症状:①脑症状:智力及生长发育迟缓,肌张力低,腱反射减弱或消失;②眼症状:双侧先天性白内障,伴有眼球震颤及怕光,先天性青光眼,视力严重障碍;③肾小管多种功能障碍:有多组氨基酸尿,尿磷增多,血磷低,尿碳酸氢盐增多,尿酸化功能差,导致肾小管性酸中毒的各种表现,常有肾小管性蛋白尿,晚期可累及肾小球,发生慢性肾功能不全。此外,病人常有长头、前额突出、马鞍鼻、高腭弓等畸形,部分有隐睾症、脐疝等。无特殊治疗方法,主要是对症处理。早期诊断、早期治疗,尤其是在婴儿期就开始治疗可望改善患者的生长发育。

肾小管-间质肾病合并视网膜变性综合征(Senior syndrome)　是指在幼年肾单位肾痨(juvenile nephronophthisis,NPH)基础上同时伴发视网膜病变的一组症候群。在1961年由Senior首先报道。已知NPH以常染色体隐性方式遗传,起病与定位于Zq13的NPHI位点纯合子缺失有关。男女均可受累,常在幼儿期发病。临床常见多尿、烦渴、嗜睡、苍白、精神发育迟缓及进行性视力减退终至全盲。常在青春期前后发展为肾功能衰竭,晚期还可出现高血压和贫血。血肌酐水平可进行性升高;尿检可见微量血尿和白蛋白尿。肾脏病理改变可见肾小球广泛的非特异性玻璃样变性伴基底膜增厚及上皮细胞足突融合,并可有肾小球周围纤维化、肾小管萎缩及程度不等的斑片状间质纤维化;眼部病变主要是视网膜萎缩、退行性变及色素变性。治疗无特殊方法,主要是纠正水盐丢失,肾功能不全者可行透析或肾移植。但预后较差,常于成年期死亡。

家族性肾小管葡萄糖及氨基酸重吸收缺陷(Luder-Sheldon syndrome)　是一组以肾小管对葡萄糖及多种氨基酸转运障碍为特征的肾小管疾病。以常染色体显性方式遗传。男女均可受累,婴儿期发病。临床表现为生长发育迟缓、中度佝偻病及骨软化症。实验室检查可见尿中有大量各种氨基酸、葡萄糖、果糖及蛋白,血钾及血钙正常,尿中磷酸盐不高。根据临床表现,加上尿中有大量氨基酸及糖可以诊断。而无高磷酸盐尿、无低血钾及低血钙可与Fanconi等类似综合征鉴别。治疗主要是补充高氨基酸饮食。预后良好,不影响寿命。

肾前性-低氯-氮质血症综合征(Blum syndrome)　又称Blum Van Caulaert综合征。该症的原因由于呕吐、出血、腹泻或胃肠减压等其他原因致胃液大量丢失,导致细胞外液的过度丧失,产生相应的临床表现:血钠、血氯下降,血尿素氮上升。氮质血症形成的原因为细胞外容量减少,肾脏排泄下降所致,此时肾脏并无器质性障碍,因此又称为肾前性氮质血症。根据临床表现及血液生化检查,该病诊断不难。治疗主要为纠正水盐代谢紊乱,补充适量的生理盐水,加强对原发病的治疗和控制,防止再发。

急性溶血性尿毒综合征(Gasser syndome,hemolytic uremic syndrome,HUS)　微血管性溶血性贫血,急性肾功能衰竭和血小板减少构成本病的三大特点。本病大致分为典型的D+型(伴腹泻症状)与非典型的D-型(不伴腹泻)。其中D+型多发生于幼儿,常有血便,病原菌以大肠埃希杆菌O157:H7多见,它可产生类志贺毒素,迅速出现溶血性贫血,血栓性血细胞减少与急性肾功能受损。D-型起病隐匿,可出现于各年龄组与各种族,且伴多脏器受损,预后差,极易复发于肾移植前后。本病机制为肾脏小血管的内皮细胞受损后导致局部血管内凝血、红细胞机械受损及纤维蛋白沉积,溶血后释出的物质激活全身凝血系统,继而发生播散性血管内凝血。许多患者出现神经精神系统症状,如易怒、行为改变、眩晕、共济失调等。治疗重在预防,一旦发生应积极控制感染,注意水电解质平衡,发生溶血性血红蛋白小于60g/L时,应输浓缩红细胞,但速度应缓慢。对肾脏应按急性肾衰常规处理,严重时需透析,其中腹透为首选,因为它能有效地降低血液中PAI-1的水平。

副肿瘤肾综合征(paraneoplastic renal syndrome)　是指在肿瘤基础上伴有肾脏病变,但非肿瘤的肾脏转移,无肾静脉血栓形成及肾淀粉样变性。各系统肿瘤均可合并肾小球病变,最常见的为淋巴系统恶性肿瘤,其中绝大多数是Hodgkin病。发病机制和肿瘤有关的抗原如肿瘤特异性抗原、致肿瘤病毒抗原、癌胚抗原(CEA)、肿瘤组织本身的脂蛋白或糖肽等与产生的相应抗体形成免疫复合物作用于肾脏有关。其他如淋巴系统恶性肿瘤引起T淋巴细胞功能缺陷、分泌的淋巴毒素等在发病中也起一定作用。临床表现除原发肿瘤症状外伴有肾小球肾炎(GN)或肾病综合征(NS)表现,但高血压及尿毒症少见。肿瘤和肾病表现的前后时间可不一致。此外,尚可有肿瘤所并发的高血钙、高尿酸血症、高黏血症、冷球蛋白血症等。激素治疗无效、40岁以上初发NS者及不明原因的GN者须警惕恶性肿瘤的可能。治疗除争取切除原发肿瘤外,Hodgkin病伴轻微病变型肾病者用强的松治疗有效;对恶性淋巴瘤一般化疗加局部放疗可改善肾病表现,但须注意高尿酸血症、高尿酸尿所致的肾损害。

特发性产后急性肾功能衰竭(idiopathic postpartum acute renal failure,IPARF)　本病以妊娠过程平安无事,而产后却发生急性肾功能衰竭为特点,包括产后出血-尿毒综合征、进行性肾硬化、产后不可逆的血管内凝血等。本病首次报道于20世纪60年代,临床少见,多发生于产后24h至数周,病因尚不明确,可能与病毒感染,产后胎盘碎片滞留,药物如催产素、麦角胺化合

物或产后短期内口服避孕药有关。病理有与成人溶血性尿毒综合征的微血栓形成及恶性高血压相似的动脉损害。本病预后较差,患者需持续透析,其他治疗包括降压和针对急性肾功能衰竭的支持疗法。早期使用抗凝和抗血小板治疗,可能有助于逆转肾衰,但尚不肯定。如有胎盘滞留,产后应立即行刮宫治疗。

多发性肾小管功能障碍综合征(Fanconi's syndrome) 是由于近端肾小管多种功能障碍所致肾性丢失葡萄糖、氨基酸、磷酸及硫酸盐,以及所引起的多种代谢异常继发症。其中氨基酸尿、葡萄糖尿及磷酸盐尿为基本诊断指标。近有研究表明,部分患者尚合并远端肾小管功能障碍。本病病因:儿童大多与近端小管上皮细胞管腔膜缺陷致管腔通透膜异常,基底膜 Na^+ - K^+ - ATP 酶功能异常导致能量供应障碍使尿钠、钾、钙、磷、葡萄糖、氨基酸排出增加,小管细胞器如溶酶体、线粒体等的异常有关。本病治疗:对继发因素所致的应治疗基本病,遗传所致的主要通过饮食管理,减少代谢毒性物质积聚及对症处理,酸中毒者补碱,合并低血钾者同时补钾。对多尿者还应提供含盐液体防止脱水,低血磷者补磷酸盐,并用 VitD 防止加重低钙及骨病,而尿酸血症、氨基酸及蛋白尿不需治疗,肾衰者予透析或移植。

家族性少年型肾病综合征(Fanconil Ⅰ syndrome) 是指在 Fanconi 综合征基础上同时伴有多处组织胱氨酸沉积症表现。呈常染色体隐性遗传。发病机制目前认为是因肾脏及其他相关组织细胞溶酶体膜上介导胱氨酸转运的运载体缺陷,导致细胞内胱氨酸积聚并与巯基相作用而使含巯基的酶失活,引起肾小管细胞等组织细胞功能障碍。肾脏病理改变为非特异性,可见肾脏变小、皮质变薄。近曲小管的球旁部分变短变形,与肾小囊壁粘连,肾小管萎缩,间质纤维化。多在 9 ~ 14 个月间发病,临床表现为烦渴、多尿、脱水、生长发育迟缓、侏儒、佝偻病、怕光、夜盲、视野进行性减小、视力下降、低钾性肌无力。实验室检查除 Fanconi 综合征表现外可见中度蛋白尿和轻微血尿。角膜等多处组织内有胱氨酸沉积。7 ~ 10 岁随着肾小球滤过率下降,糖、磷酸、氨基酸排泌减少,并渐进展至尿毒症。多于 10 岁以内死亡,治疗原则同 Fanconi 综合征,无其他特殊方法。

风湿性间质性肾炎(Lancereaux nephritis) 指急性风湿热患者同时伴有急性肾炎表现。一般公认两者均与链球菌感染有关,为感染 - 变态反应所致。但现认为两者致病菌株种属不同,急性风湿热可由任何 A 型链球菌引起(即风湿源性菌株),而急性链球菌感染后肾炎只是由部分"肾炎源性菌株"引起,故两者同时并发病例较少见。国外报道 1.3% ~ 38.6% 的急性风湿性心脏病患者有不同程度的急性肾炎表现。肾脏病理改变与急性肾炎很不相同,表现为间质性肾炎改变,并可见到特异性风湿性肉芽肿(Aschoff body)结构。临床主要表现为一过性、非进展性轻度蛋白尿及镜下血尿或肉眼血尿。治疗主要予以抗感染、抗风湿治疗,早期可使用皮质激素,但不宜使用阿司匹林类解热镇痛剂。

挤压综合征(cruch syndrome) 是指人体组织(尤其是肌肉组织)受较长时间重物挤压,导致以急性肾功能衰竭为主的全身和局部的一组症候群。其发病机制主要为:(1)肌红蛋白沉淀,阻塞远曲小管;(2)持续低血压,引致肾小管缺氧;(3)肾血管收缩,致血流量减少。最终发生急性肾功能衰竭,高钾血症。病理表现为受压部位肌肉苍白、坏死,肾脏髓质部明显水肿,集合管、远曲小管含有褐色素物质沉着。临床以局部症状、休克、少尿、高钾血症、急性肾功能衰竭为主要表现。休克初期处理、伤肢的处理与抗感染,及对急性肾功能衰竭的处理,对抢救本病十分重要。

透析失衡综合征(dialysis disequilibrium syndrome) 是指在血液透析以后,由于血浆的组成成分发生了急剧变化,影响了细胞内外渗透压的平衡,并由此引起一系列临床表现的状态。可能机制为:透析前,血清、脑组织、细胞内电解质含量、浓度相等;透析后,血中电解质移除,而脑组织中尚未能以同等的速率移除,于是形成脑 - 血细胞外电解质含量的差距,导致脑水肿或细胞水肿。临床以透析数小时内出现头痛、恶心、高血压发作,有肢体抽搐、颅内压增高等表现。防止措施:首次透析时间≤4h;透析液中钠浓度不宜过低;超滤脱水不宜过快。发生失衡时,轻者予高渗葡萄糖静注;重者给甘露醇或白蛋白并减低透析负压与血流量。

腕管综合征(carpal tunnel syndrome) 长期血液透析,导致患者血中 β_2 - 微球蛋白多聚体的淀粉样蛋白异常增高沉积于腕管组织、尺神经及周围肌腱鞘中,以单手或双手出现疼痛、麻木和运动障碍为主要表现的一

组综合征。其发病率与透析膜及透析时间有关,用纤维素膜透析的发病率高于用人工合成膜。一般透析5年即可以出现临床症状,而透析时间超过17年者,发病率为100%。在治疗方面,肾移植可降低血中 β_2 - 微球蛋白,改善腕管综合征症状,其他治疗方案包括手术移除腕部沉积的淀粉样蛋白,非激素类抗炎药物等。

肾性侏儒综合征(renal dwarfism syndrome) 是一组包括许多先天性、获得性小儿肾脏病所引起的生长发育低下,形成侏儒症的一组病症。按病因和发病机制分为四类:(1)肾单位的先天性和获得性损害致肾小球与肾小管的功能不全所引起的代谢异常,常伴有血清尿素氮升高;(2)以先天性的慢性肾小管功能不全为主要原因,以血中尿素氮与磷酸盐升高为特征,多为维生素D的代谢障碍;(3)是作为激素靶器官的肾小管功能不全所致;(4)原因不明,属于代谢异常和内分泌代谢异常所致。针对不同类型,治疗基础病并纠正可能发生的水、盐代谢紊乱,但疗效不肯定。

Wegener 肉芽肿(Wegener granulomatosis) 异名Klinger综合征,动脉炎 - 肺 - 肾病变综合征,肉芽肿 - 动脉炎 - 肾小球肾炎综合征,变态反应性肉芽肿综合征。病因未明,可能为一种自身免疫性疾病。皮肤病变主要是坏死性肉芽肿和坏死性脉管炎(动脉和静脉),伴有透明血栓和纤维蛋白样血栓,以上病变可发生于许多器官,主要发生于呼吸道、肺和肾脏。临床表现为破坏性鼻窦炎伴鼻黏膜与肺组织肉芽肿和严重的播散性血管炎和肾炎。肺部的动脉炎对Wegerer肉芽肿具有特征性。肾损害多呈局灶性坏死性肾小球肾炎,伴小球内系膜与上皮增殖,常有肾小球内出血。肾病变一旦发生,病情常迅速恶化,在数月内出现尿毒症。激素与免疫抑制剂治疗常能减轻症状甚至使病情缓解。

肾乳头坏死(renal papillary necrosis) 又名坏死性肾乳头炎或肾髓质坏死。是一个特殊的临床病理综合征,是肾间质疾病中的一种严重疾病。首先由Friedreich(1877年)报道,后Spiihler和Zollinger(1953年)首先发现长期用镇痛剂(APC)可引起慢性间质性肾炎和肾乳头坏死。继之发现糖尿病、严重细菌性肾盂肾炎、全身性血管病变、巨球蛋白血症及结核病等均可引起坏死性肾乳头炎。近年研究本病病因及发病机制与肾缺血及感染有关。有三种病理改变:髓质型、乳头型和混合型。临床表现:①急性肾乳头坏死:突起寒战、高热、肉眼血尿、腰痛、膀胱刺激症状,甚至出现感染性休克,尿沉渣呈大量红细胞及脓细胞,尿菌培养阳性;②慢性肾乳头坏死:起病隐袭,可出现肾小管功能障碍表现,后期可渐发生慢性肾功能不全及有关症状;尿沉渣可见红细胞、脓细胞,尿菌培养阴/阳性,根据上述病史和临床表现可行诊断。治疗:积极治疗原发疾病,及时控制感染。

肾病 - 男性假性两性畸形 - Wilms 瘤综合征(Drash's syndrome) Denys于1967年首先报告病例,但全面描述是1972年Drash的报道,临床表现为高血压、蛋白尿,最终导致进行性肾衰竭,并发于男性假两性畸形和(或)Wilms瘤,不完全型无Wilms瘤。病因可能为胎儿在子宫内细胞分化的异常变化,影响了肾脏、性腺和体内外性别的结构所致。治疗:对症治疗。

肾发育不全综合征(bilateral renal agenesis syndrome, Potter Ⅱ) 异名为双侧性肾发育不全综合征,肾一面发育不全综合征,肾发育不全综合征,羊水过少四联综合征。本病为先天畸形,临床表现与18 - 三体型综合征相似,但无染色体异常,肾脏发育不全或畸形,典型的面部改变,呈耳低位和畸形的内眦赘皮襞,鼻梁扁平,下颌小,肾和肺发育不全,羊水过少和羊膜结节,杵状指(趾)。无特殊疗法,出生后短期内死亡。

脑膨出 - 多囊肾 - 多指(趾)综合征(encephalcele - polycystic kidney - polydactylia syndrome, Meckel - Gruher syndrome) 异名Gruber综合征,内脏囊肿 - 头颅发育不良综合征。病因不明,呈常染色体隐性遗传。肝、肾、胰及卵巢等脏器多发生囊肿,肠旋转不良,副脾,脑积水,嗅脑和脑垂体缺如,前脑基底神经节和下丘脑发育不全,肺发育不全及偶有肾上腺缺如等。女性多见,出生时即有表现。手指畸形主要为尺侧多指症与并指症,颅面部各种畸形:后脑膨出、小颌、唇裂、腭裂等。眼距过宽,眶内囊肿,隐眼,硬化性角膜,白内障,视网膜发育不全等。尿道下裂、隐睾、肛门闭锁及膀胱脱出,脊柱裂、脊椎膜疝、脊髓膜疝等。尚有先天性心脏病、房室间隔缺损等。应与Apert综合征、Greic综合征等相鉴别。无法治疗,预后很差,常于生后不久死亡。

肾小球旁细胞瘤(Robertson-Kihara syndrome) 系指由肾小球旁器细胞形成的一种良性或恶性程度非常

低的肿瘤，1967 年相继由 Robertson · Kihara 报道，故又称 Roberson-Kihara 综合征。临床主要表现为中到重度高血压、低血钾、血浆肾素活性（PRA）和醛固酮增高。需与原发性醛固酮增多症、Bartter 综合征鉴别。手术切除肿瘤可获治愈。肾小球旁细胞瘤又称血管周细胞瘤（haemangiopericytoma）、肾素瘤（reninoma）、肾素分泌瘤（renin - secreting tumour）、肾素产生瘤（renin - producing tumoar）及肾错构瘤（renal hamartoma）。

髓质海绵肾（medullary sponge kidney） 海绵肾为常染色体显性遗传。感染、肾小管梗阻及遗传因子为本病的病因。无合并症时可完全无症状。临床表现：①急性绞痛为最初的临床征象；②由于肾脏解剖异常，使细菌易局部停留而感染；③约 2/3 患者肾小管最大浓缩功能受损；④有高钙尿症者占 40%；⑤并发症：肾结石占 60%，泌尿系感染 35%，血尿 30%。静脉肾盂造影有助于诊断。无合并症时不需治疗，对结石、尿路感染、大量血尿等对症处理。控制感染、排石治疗。

膀胱颈部综合征（vesical neck syndrome） 病因未明，在膀胱颈部可能有肥厚或痉挛性变化。多见于中年经产妇。主要表现为上呼吸道感染后发生尿频、尿急、尿痛、排尿困难，重者可有肉眼血尿，但无尿路感染依据。治疗：对症处理，常反复发作，除非引起肾功能不全，否则不会影响寿命。

膀胱输尿管反流 - 反流性肾病综合征（vesicoureteric reflux - reflux nephropathy syndrome） 异名原发性输尿管反流综合征，巨大输尿管 - 膀胱综合征。膀胱输尿管反流可引起输尿管内压增高并扩张，肾盂扩张肾实质受压，引起反流性肾病，还可增加尿路感染的机会。先天性异常如原发性反流（因膀胱三角区和 Bell 后肌肉张力减退），输尿管畸形（重复、囊肿、异位开口、裂孔）。继发性有下尿路梗阻、神经性膀胱、膀胱炎症等。反流本身可无症状，但常反复尿路感染出现尿频、尿急、尿痛、发热、腰痛、下腹痛、脓尿、血尿，可发生肾积脓肾周围炎和脓毒血症。尿检查有红细胞、白细胞、脓细胞，培养出致病菌。膀胱镜检查及膀胱造影有助于诊断。病因治疗，防治感染，对症处理，必要时手术及时恰当治疗，预后良好。

特发性阵发性肌球蛋白尿（idiopathic paroxysmal myoglobinuria，Meter - Betz syndrome） 也称Ⅱ型肌红蛋白尿，阵发性特发性肌红蛋白尿。

临床上以男性多见，男女之比为 4∶1。分两型：（1）青年或早期成年发病。（2）儿童发病：此型常与感染有关，表现为较重的肌肉痉挛及疼痛，随后出现一过性乏力，瘫痪，寒战，恶心，腹痛，发热，休克等。

患者发病尿色首先变粉，继之为深红及棕色，有时会发生少尿或无尿，尿色改变可持续 72h；受累肌肉常肿胀，压痛，多次发病后可表现肌萎缩，肌活检显示凝固性肌坏死及正常肌纤维间可见脱色坏死性纤维。在肾组织可见大量肌球蛋白管型。

诊断：（1）尿色偏红有肌红蛋白；（2）血 Scr 正常，颜色正常，CPK 或肌质酶升高。反复发作，病程较长，可有肌萎缩，急性发作期可伴有急性肾功能衰竭。

腰痛血尿综合征（little pain - hematuria syndrome） 1967 年 Little 首先描述了腰痛 - 血尿伴肾皮质动脉病变，具有反复腰痛、血尿和肾内血管异常的一组症状群。病因不明，可能与服用雌性激素类药物有关，或因肾内血管畸形导致血管内凝血所致。病理改变：光镜下肾皮质血管有轻微变化，荧光下肾内动脉壁 C_3 沉积；肾切除标本显示，动脉硬化，波及叶间和弓形动脉，有些微血管瘤形成，导致微栓塞或闭塞。患者多为青年女性，腰痛反复发作，可于一侧或两侧无放射痛，持续 2d 至 2 周不等。血尿出现于腰痛之后，同时可伴有低热，但无尿频、尿急等症状，除肾区叩痛外，无其他体征；腰痛、血尿患者如能除外肾结石、肿瘤或其他肾脏器质性疾病，肾动脉造影显示小血管畸形和局部造影剂充盈程度或流动异常即可诊断。发病与用雌激素类药物有关者立即停药。

贫血 - 血尿综合征（anemia - hematuria syndrome） 又名流行性贫血 - 血尿综合征。1947 年 Brot 最早在阿根廷报道这一病症的流行。1949 年 Villar 命名为流行性贫血 - 血尿综合征。病因不明，主要为流行性发生，可能与家畜中牛的地方病有关。成人或儿童均可发病，以儿童多见。发病季节不同，表现症状也不一样：夏季以消化道症状为主，有食欲不佳、呕吐、胃痛、腹泄脱水、黄疸、神经过敏、贫血和血尿；冬季则以肾损害为主，有水肿、少尿、血尿、蛋白尿、管型尿和贫血加重。在一年四季中，患者可表现贫血，神经衰弱，心动过速，发热，疱疹性红斑性皮疹和耳聋。根据流行病史，贫血，血尿及并发耳聋即可诊断，无特殊药物，以对症治疗为主。预后主要与病情相关。

阵发性寒冷-血尿综合征(Donath-Landsteiner syndrome)　又名 Dnessler 综合征(DR),阵发性冷性血红蛋白尿,发作性(冷性)血红蛋白尿,发作性血色蛋白尿,冷溶血素所致之发作性血红蛋白尿。

本病首先由 Stewante 于 1794 年描述。1884 年 Gotre 证明梅毒为本病症之原因。让患者足放于冰水中,然后又使之温暖,即可发生血红蛋白尿。1904 年 Donath 及 Landsteiner 证明病人血液中有一种冷溶血素,称 D-L 型冷溶血素。病人血浆中的冷溶血素可溶化任何人的红细胞。多见于自身免疫性溶血性贫血或继发于梅毒,尤其是先天性梅毒引起者居多。另一种由寒冷引起的血色蛋白尿,其病因系在血内存有较高浓度的冷凝集素,当病人受冷时,红细胞在体内凝集增加,并在循环内发生机械性破坏,因而产生溶血性贫血及血红蛋白尿。本病还可能与病毒和支原体感染有关。冷性溶血素 D-L 抗体呈一种 IgG 低温反应性抗体,在受冷(温度低于 20℃)情况下,能与补体结合,同时固定在细胞表面,当加温时即引起溶血,若血清中血红蛋白量超过肾阈,即发生血红蛋白尿。冷性溶血素的补体有两种,一种为 C_4,当低温时即固定在溶血素上;另一种为 C_2,当加温时产生溶血素而溶血。

本病男女均可发生,但多为 50 岁以下的男性。先天性梅毒患者并发本病者多在 4~5 岁之后,多于冬季发作,通常受冻后数分钟至 7~8h 突然寒战,头痛、背酸及四肢酸痛,有时并有腹痛、恶心、呕吐、气促等症状,体温升高可达 40℃左右。部分病例发作时,伴有荨麻疹或雷诺现象,可伴有坏疽。全身症状:数小时后出现酱油红色尿,12h 恢复。正常发作后多有软弱疲乏,并可有暂时性黄疸,肝脾肿大。贫血与虚弱程度随多次发作而加重,通常发作之轻重取决于溶血量的多少,溶血较少时症状轻微,尿中可不含血红蛋白,如红细胞大量破坏,则全身症状严重,大量血红蛋白由尿中排出,有些病例可发生急性肾功能衰竭而死亡。

本病须与下述疾病相鉴别:①行军性血红蛋白尿(长途步行后而发作)。②冷性血球凝集性发作性血红蛋白尿(于受冷后发作 Raynaud 现象少见)。③发作性睡眠性血红蛋白尿。④肌肉瘫痪性血红蛋白尿(I-D冷血溶血试验均属阴性)。

一般主张大剂量青霉素治疗,不致发作,但血内溶血素消失较迟缓。据报道 ACTH 和皮质类固醇对治疗原发病亦有良效。应避免寒冷等诱发因素。

家族性多发性血尿综合征(familial recurrent hematuria syndrome)　又名家族性复发性血尿,良性家族性血尿,薄基底膜肾病。该综合征原指一组肾功能正常的、呈良性经过的反复性血尿症状。一般常染色体显性遗传,部分为隐性遗传。肾活检组织于光镜下肾小球基本正常或轻度系膜增殖,免疫荧光阴性或免疫球蛋白和补体局灶节段沉积,电镜下,肾小球基底膜变薄,断裂,基底膜厚度下降 1/3,约 20nm。临床上以持续性镜下血尿,多发性肉眼血尿为特征,上呼吸道感染常为多发的诱因,肾功能多维持正常,血压正常,尿检有红细胞,无管型,尿蛋白阴性。

对长期血尿,应进行家族调查。肾活检至关重要,以鉴别 IgA 系膜肾病,如家族中有肾功能不全,听力障碍者,则应诊断 Alport 综合征。本综合征无有效疗法,重在预防上呼吸道感染,以免诱发肉眼血尿发作。

多发性生理性蛋白尿(Pavy's syndrome)　又称体位性蛋白尿,直立性蛋白尿,无症状性蛋白尿。蛋白尿是诊断肾脏疾病的重要依据。但仅蛋白尿并不等于有需要即刻治疗的肾实质病变。肾性蛋白尿有生理性和病理性之分,生理性蛋白尿是经健康肾脏而来的无症状性蛋白尿,包括新生儿蛋白尿、运动性蛋白尿、冷浴后蛋白尿、热性蛋白尿、神经性蛋白尿、循环性或心脏性蛋白尿、体位性蛋白尿、持续性无症状蛋白尿等,所谓复发生理性蛋白尿多指体位性蛋白尿而言。

一般认为伴随肾小球内压增加而发生的血浆蛋白滤出增多是本症的原因。与直立位,特别是腰椎前弯位时,由于肝脏和下腔静脉受压,腹腔内的脏器血流量减少,反射性引起肾血管收缩及血流动力学调节改变有关。此类儿童常呈直立性低血压,情绪不稳定时肾上腺髓质分泌儿茶酚胺,促使血管收缩,亦引起体位性蛋白尿。

直立位和走路可增加肾脏病人的蛋白排泄率,如果肾脏异常是轻度的,则蛋白尿可能仅在直立位或脊柱前曲位时才出现。在各种肾脏疾病临床治愈后,部分患者可呈现体位性蛋白尿,其原因可能是由于在肾脏病治疗后获得了体位性蛋白尿的体质。另有人认为,所谓临床上治愈仅表示组织学上的活动性静止。因为临床治愈者,不少患者还留有玻璃样变的肾小球以及其他变化,此可能成为病后获得体位性蛋白尿的原因。

体位性蛋白尿,常见于儿童和青春期,一般认为学龄儿童的发生率为 2%~10%,在脊柱前曲位时增至

10% ~20%。体位性蛋白尿在变换体位后数分钟即可出现,轻者即使保持这种体位,蛋白尿也可逐渐减轻或消失。有些病例受时间、季节、饮食、运动等各种因素影响,在变换体位后蛋白尿有时不出现,此称一过性蛋白尿;而在变换体位后必定发生蛋白尿者,称固定再现性蛋白尿。

本症应具备下列条件:身体一般状态正常,无心脏、肾脏病病史,血压不高,肾功能正常,尿路X线检查正常,尿蛋白在卧位时阴性,立位时阳性。尿蛋白排泄量在1g/L以上时,尿蛋白电泳结果比较一致,即白蛋白占70% ~75%,A/G比较低,平均为2.85,球蛋白电泳中,α与γ球蛋白所占比例比α1和α2球蛋白还高,是本型蛋白尿的特点。前弯负荷试验诱发蛋白尿有助于诊断,一般立位前弯15°,5min尿蛋白阳性;停止前弯位予以安静卧床,则蛋白尿消失,一般需要20 ~30min,个别病例需卧床数日才转为阴性。

一般勿须特殊处理,但应加强营养和身体锻炼,以改善瘦弱体质,若体位性蛋白尿为某种肾脏病的一个症状时,应针对原发病进行治疗。

尿道综合征(urethral syndrome) 尿道综合征是多见于已婚妇女的一组症候群。其病因、病程、诊断及治疗等尚有争论。

(1)本征的特点是尿频、排尿困难及尿培养阴性。其原因归纳为:性生活时尿道损伤,尿道旁腺感染,女性前庭腺炎,处女膜伞和尿道口与阴道口之间距离过近,尿道外口畸形,膀胱三角区发炎,阴道炎,结肠炎,药物过敏,坐浴,游泳,阴道除臭剂刺激尿道外口黏膜,过多地饮用咖啡,尿道器械检查,尼龙内裤,阴茎套或子宫帽过敏,个人卫生欠佳,长期忍尿,异物手淫,盆腔痉挛,盆腔手术,子宫或直肠脱垂,及痔疮均或诱发尿道综合征。

(2)免疫抑制缺陷:放射免疫学证明肾盂肾炎患者与阴道内IgA缺乏有关,这种免疫球蛋白在阴道内呈周期性改变,免疫功能低下或缺乏易诱发感染或易导致尿道综合征。

(3)膀胱尿道功能失调:胶原纤维是女性尿道的主要组织成分,胶原纤维分布与肌纤维平行,约为肌纤维的2倍,本征患者尿道周平滑肌数目可有中至重度的减少,相应的胶原纤维增加。女性尿道是一条肌性弹力管,膀胱收缩时尿道变宽变短,尿液才能顺利排出。尿道综合征时胶原纤维增多,改变了尿道的解剖组织特点,变成一个不协同的尿道,导致尿道综合征发生。尿道外括约肌由于某些因素发生痉挛时,即丧失了排尿控制的尿道协同作用,可产生尿道综合征。

临床表现:早期与膀胱炎极相似,有压力性尿失禁,里急后重伴排空后疼痛不减轻,耻骨上痛,排尿后出血,夜尿等症状。

本症诊断:尿普通培养(包括淋球菌)阴性;排除病毒、真菌、结核、寄生虫及支原体等感染;排除肿瘤、结石等(应用内镜及特殊造影检查);排除阴道炎、糖尿病性神经损害、多发硬化脊髓病或梅毒等。对于出现尿道综合征的患者,应查明病因,给予相应治疗。

窃血综合征(steal blood syndrome) 又称桡动脉窃血综合征(rodial steal syndrome)是血透病人行前臂动静脉内瘘成形术时,桡动脉与头臂静脉行侧-侧吻合后,影响到手指血供的一种综合征。动静脉瘘形成了一种低压的驱动力,使尺动脉和骨间动脉的血流通过掌弓经桡动脉的远端回到动静脉瘘,从而影响了手指的血供,如果已有正中动脉钙化,特别是在糖尿病病人中则更为严重,手指麻木和疼痛,重者可出现缺血性坏疽。治疗上可结扎桡动脉的远端,行端-侧吻合或端-端吻合,以防止血流从尺动脉系统反流进入动静脉瘘。

肿胀手综合征(swollen hand syndrome) 血液净化时动静脉内瘘形成后所出现的手部肿胀表现。由于动静内瘘形成后,静脉端压力增高,末梢静脉血回流受阻,而产生淤血肿胀。轻者症状数日内消失,重者局部缺血性坏死样表现。故应在手术中保持静脉近端通畅,通常抬高前臂后,肿胀多可逐渐恢复。

初用综合征(frist use syndrome) 初用综合征是发生在使用新透析器时出现的过敏反应。"初用综合征"有过敏型及非特异型两种。过敏型于透析开始30min内出现胸痛、呼吸困难、血管痉挛、瘙痒,严重者休克、心跳骤停。血中环氧乙烷抗体滴度升高,血补体C_{3a}及C_{5a}浓度升高。非特异型发生在透析开始后60min内,患者感觉恶心、胸痛和背痛,个别病例发生溶血反应,预先处理冲洗第一次使用的透析器可使"初用综合征"症状减轻,发生率减少。但有人认为对铜仿膜等生物相容性较差的膜而言,复用透析器可减少过敏反应,而对醋酸纤维膜而言,透析器的复用与过敏反应无关。最近有一系列的报道表明复用的透析器发生过敏反应的病例并不比初次使用者低,这可能与ACEI制剂的使用有关,但具体机制不清。预先处理冲洗第一

次使用的透析器,可使透析中的反应症状减轻,发生率减少,且随着复用的增加,减轻症状和减少发生率的作用更为显著。

肾小球疾病(glomerular disease) 肾小球疾病是一组病因、发病机制、临床及病理表现不尽相同,但病变皆主要侵犯两肾肾小球的疾病。其基本临床表现是肾小球源性血尿和(或)白蛋白尿,可有水肿、高血压和肾功能不全。按病因有原发性(原因不明)、遗传性(基因异常)与继发性(全身性疾病的肾损害)。原发性者多属免疫介导性炎症疾病。参照1985年第二届全国肾脏病学术会议修订的临床分型,将原发性肾小球病在临床上分为:①急性肾小球肾炎;②急进性肾炎;③慢性肾炎(包括普通型、高血压型及急性发作型);④原发性肾病综合征;⑤隐匿性肾炎。参照1982年世界卫生组织(WHO)的分类方案,原发性肾小球肾炎在病理上可分为:①轻微病变;②局灶性肾炎;③局灶性节段性肾小球硬化;④膜性肾病;⑤毛细血管内增生性肾炎;⑥新月体性肾炎;⑦系膜增生性肾炎;⑧系膜毛细血管性肾炎;⑨硬化性肾炎。按免疫病理诊断又有IgA肾病与非IgA肾病等。继发性者除有特征性的病变外也有上述相似的病理类型。治疗原则针对病因与免疫机制和对症。

链球菌感染后肾炎(poststreptococcal glomerulonephritis) 本病是在β-溶血性链球菌A族致肾炎菌株感染后、机体针对其菌体内一种细菌致病抗原内链素产生抗体,形成抗原-抗体免疫复合物沉积于肾小球,激活补体吸附嗜中性粒细胞参与而发生急性肾小球肾炎。临床症状:在先驱感染后约2周急性发病,有不同程度的血尿(肉眼血尿占30%)、中度蛋白尿(2g以下)、水肿(常从眼睑开始)、高血压、少尿和一过性氮质血症,重症可伴发高血压脑病、心力衰竭和尿毒症,少数可表现为肾病综合征。实验室检查可有先驱链球菌感染的证据,如抗链"O"滴度增高(早期用过抗生素治疗可正常),血清补体C_3降低为其特征(多于8周内恢复正常)。肾脏病理检查特点:光镜毛细血管内皮细胞和系膜细胞弥漫性增生肿胀,上皮下有驼峰状免疫复合物沉积为其特征。此种病理类型也见于其他各种感染后肾炎。本病多呈自限性,肾外表现水肿、高血压、蛋白尿,于3~6个月恢复。治疗以休息、低盐利尿控制高血压,及时控制清除活动感染灶,毋需特殊治疗。

非链球菌感染后急性肾炎(non-streptococcal postinfectious acute glomerulonephritis) 急性肾炎常出现于感染之后,除链球菌感染外,可见于细菌、病毒、立克次体、螺旋体、支原体、霉菌、原虫及寄生虫,这些感染后7~20d可出现血尿、蛋白尿、高血压、水肿,重症者可出现肾功能衰竭。实验室检查血清补体C_3下降持续6~8周。肾脏病理表现肾小球内皮细胞增生,肿胀;电镜下可见电子致密物沉积形成驼峰状。本病治疗以祛除病因、对症处理。

感染后急性肾炎(postinfectious acute glomerulonephritis) 急性肾炎可由多种病因引起,主要有两类:一类为致病病原体感染后引起免疫复合物性肾炎,如链球菌感染后肾炎(见该辞条)及其他细菌、病毒等引起的非链球菌感染后肾炎(见该辞条);另一类指狼疮等非感染性疾病引起的急性肾炎。

IgA肾病(IgA nephropathy) 免疫病理诊断的一组以血尿为主要表现的原发性肾小球病,是以IgA或IgA为主的免疫球蛋白伴C_3团块状沉积于肾小球系膜区(及毛细血管壁)为其共同特征。光镜下主要是系膜增生性病变,或并有系膜增生的其他类型如轻微病变、局灶节段增生或硬化、毛细血管内增生、系膜毛细血管病变、新月体等。电镜下有大块状电子致密物为其特征。本病属免疫复合物肾炎,抗原可能为呼吸道和消化道的病原菌或食物,发病可能同黏膜与肝脏的免疫消除能力低下、遗传等有关。在我国原发性肾病中最常见,发病率27%。好发于青少年男性。典型表现为单纯性血尿[间歇肉眼血尿和(或)持续镜下血尿],可伴轻度无症状蛋白尿,无水肿、高血压与肾功能减退。血尿是小球源性或混合性,常与先驱感染同步,可伴双肾区和腹部疼痛。少数呈肾病综合征、慢性肾炎、急性肾炎、急进性肾炎、急慢性肾衰或恶性高血压。发病时有一过性血清IgA升高,检测IgARF、IgAlC或IgAFN更敏感,提示疾病活动性。单纯血尿型无须特殊治疗。清除感染灶,防治高血压等加重诱发因素。或按临床病理类型予以相应治疗。

薄基底膜病(thin basement membrane syndrome) 病理诊断电镜下可见基底膜弥漫性变薄、光镜及免疫病理无特异变化的一种肾小球病。临床常以肾小球源性血尿为唯一的或主要表现,常于体检或其他疾病例查时发现。少数患者有轻度蛋白尿、腰痛,一般无高血

压与水肿，肾功能可长期维持在正常范围，大多数病人有阳性家族史，故也称为良性家族性血尿。预后好，不需治疗。

单纯性蛋白尿（isolated proteinuria） 指不伴血尿的蛋白尿，临床并不罕见。据报道年轻的士兵和大学新生单纯性蛋白尿发病率为0.65%～5.8%。其蛋白丢失量变化很大，从每天少于1g至肾病综合征范畴。如果每天尿蛋白超过1g，存在肾小球疾病的可能性增加，是肾活检的指征。单纯性蛋白尿可进一步分成暂时性、间歇性、持续性或体位性等数型，这些型不代表不同疾病，但可在同一病人或同一疾病的不同阶段出现。

微小病变肾病（minimal changes disease） 本病是一种病理诊断的原发性肾小球疾病。病因与发病机制未全阐明。$HLAB_{12}$阳性者易患。可能与细胞免疫和能够增加肾小球通透性的细胞因子有关。好发于儿童，近年老年病人有所增加。临床表现是典型肾病综合征，选择性蛋白尿，常有脂尿。血尿、高血压、肾功能不全少见，老年病人可并发特发性急性肾衰。对肾上腺皮质激素敏感，1mg/（kg·d），4～8周奏效；儿童2mg/（kg·d）。但易复发，再用仍有效，并用环磷酰胺更好。少数多次复发转型为局灶硬化肾病。病理特点是光镜检查肾小球基本正常，免疫病理阴性，电镜检查肾小球脏层上皮细胞足突融合，无电子致密物沉积。本型病理也见于某些肿瘤（霍奇金病，淋巴瘤，胰、结肠、前列腺癌）、感染（先天梅毒、AIDS）及中毒与药物（蜂毒、蛇毒、NSAID）等继发肾小球病。

系膜增生性肾小球肾炎（mesangial proliferative glomerulonephritis） 病理诊断的一组以弥漫性肾小球系膜细胞增生及系膜基质增多为特征的肾小球疾病。根据增生的程度将其分为轻、中、重度。免疫荧光检查可分为IgA肾病（以IgG沉积为主，常伴C_3）及非IgA肾病（以IgG沉积为主，常伴C_3，均以颗粒状沉积于系膜区及毛细血管壁）。电镜下在系膜区及内皮下可见电子致密物。非IgA肾病系膜增生肾炎，多见于青少年，可隐匿起病或先驱感染后急性发作。临床表现多呈肾病综合征伴血尿、慢性肾炎或无症状蛋白尿或血尿。中、重度者常出现高血压及肾功能减退，预后较差。轻度及肾病综合征可用类固醇激素及细胞毒药物治疗，部分病例可取得一定疗效。本型病理表现也可见于狼疮性肾炎、糖尿病肾病等继发性肾小球疾病。

局灶节段性肾小球硬化症（focal segmental glomerular sclerosis） 又称局灶硬化性肾小球肾炎、灶性硬化性肾病伴节段性玻璃样变。病变累及部分肾小球或肾小球的某一部分，常首先侵犯髓旁小球的近血管极部位。主要病变为受累节段的硬化（系膜基质增多，毛细血管塌陷）及玻璃样变。电镜下肾小球广泛足突融合。本病可为特发性疾病，也可由微小病变转化而来。临床上以肾病综合征为主要表现伴有血尿、高血压及肾功能减退，近曲小管功能障碍。本病药物治疗效果差，预后不良。

膜性肾病（membranous nephropathy） 病理诊断以肾小球基底膜上皮细胞下弥漫性免疫复合物伴基底膜弥漫增厚为特征的一种原发性肾小球疾病。病程早期仅于基膜上皮侧有许多排列整齐的嗜复红小颗粒，而后基膜逐渐增厚并向上皮侧伸出钉突，而后基底膜呈弥漫而不规则增厚。电镜下在基膜上皮侧有许多排列整齐的电子致密物，而后在致密物间可见钉突，足突常呈广泛融合。免疫荧光检查可见IgG、C_3呈均匀细小的颗粒沉积在肾小球毛细血管壁。本病多见于中年人。起病隐匿，常因下肢水肿而发现大量蛋白尿或肾病综合征，少数病人呈无症状性、无选择性蛋白尿，可有间歇或持续镜下血尿及高血压。病程缓慢进展多年后进入慢性肾功能不全。病程中易有血栓合并症。早期病例用类固醇激素合并细胞毒药物治疗有效，部分患者（20%～30%）可自发缓解。除原发性者外本型也常见于狼疮肾Ⅴ型、乙肝病毒相关肾炎、肿瘤相关膜性肾病以及某些药物，如金、汞、非类固醇类消炎药引起的肾病。

系膜毛细血管性肾炎（膜增生性肾炎）（mesangiocapillary glomerulonephritis） 病理诊断以肾小球基底膜增厚、系膜细胞增生为特征的一组肾小球疾病。由于部分病人伴有持续性低补体血症故又称低补体性慢性肾炎。根据电镜检查电子致密物的沉积部位及基底膜病变的特点而区别为三型：Ⅰ型，基底膜增厚、系膜细胞及基质长入基底膜与内皮细胞之间而呈双轨现象；系膜增生严重时可分隔肾小球呈小叶区称为分叶性肾炎，电镜下呈内皮下电子致密物。Ⅱ型在光镜下与Ⅰ型难以区别，在电镜下基底膜内有大量大块电子致密物条带状沉积为特征，故称为致密物沉着病

(DDD)。Ⅲ型在基底膜增厚呈双轨征外还有较突出的上皮下免疫复合物沉积类同膜性肾病的钉突,故称为膜性肾病和膜增殖性混合性肾炎。各型临床表现无大差别。主要见于少年及青年(Ⅱ型年龄较小)。以蛋白尿及血尿同时存在。1/3 病例在先驱感染后呈急性肾炎综合征(Ⅰ型多见),半数病人有大量蛋白尿呈肾病综合征,绝大多数病人都有高血压及肾功能减退,持续低补体血症,贫血较重,与肾衰不成比例,可有 C_3、NF 及冷球蛋白阳性。关于此病的治疗,对肾病综合征或肾病综合征范畴的蛋白尿、肾功能正常的患者,治疗与肾病综合征治疗原则相同;若肾功能不正常,则应保护肾功能、对症治疗。

局灶节段性增生性肾小球肾炎(focal segmental proliferative glomerulonephritis) 本病为肾脏局灶、节段或球性增生,坏死或硬化。免疫病理为 IgG 伴 C_3 局灶或弥漫系膜区颗粒状沉积。电镜检查可见系膜细胞和(或)基质增生,电子致密物沉积,微血栓形成及纤维素样坏死。本病变多见于继发性肾小球疾病如Ⅲ型狼疮肾炎,过敏性紫癜肾。

毛细血管内增生性肾小球肾炎(endocapillary proliferative glomerulonephritis) 病理诊断的一组肾小球疾病,以光镜下弥漫性毛细血管袢及系膜区细胞增生(主要是内皮及系膜细胞)为主要表现,早期尚有中性粒细胞及单核细胞浸润。免疫病理检查可见 IgG 及 C_3 呈粗颗粒状于系膜区及毛细血管壁沉积。电镜在上皮下有驼峰状大块电子致密物为其特征性表现。此型病理变化多见于感染后急性肾炎,临床以急性血尿为主,常伴蛋白尿、水肿与高血压。多为自限性。以对症治疗为主(参考急性链球菌感染后肾炎)。

单纯性血尿(isolated hematuria) 单纯性血尿在肾内科是指不伴蛋白尿的血尿。其检查诊断步骤见"血尿"节。比较重要的问题是单纯性血尿与肾实质疾病的关系及是否需进行肾活检。据 Trachtman 等对 76 例单纯性血尿儿童肾活检资料分析,肾组织异常占 56%,包括 Alport 综合征、IgA 肾病、薄基底膜肾病和血管 C_3 沉积。这些患者的临床表现可分为三类,其中 42 例为单纯性血尿,15 例有血尿家族史,19 例至少有一次肉眼血尿发作。因此,对单纯性血尿持续半年以上,尤其对有血尿家族史或肉眼血尿发作者,肾组织异常者近 75%,而仅有单纯血尿者往往有不少病例肾活检标本正常或非特异性变化。对这类病例必须加强监测,包括尿蛋白、血压和肾功能,必要时行肾活检。

急进性肾小球肾炎(rapidly progressive glomerulonephritis) 是临床以急性肾炎综合征起病,肾功能急剧恶化,早期出现少尿性急性肾功能衰竭,光镜病理呈新月体肾炎的一组疾病。包括:(1)原发性急进性肾炎;(2)继发于全身系统疾病(如狼疮肾、紫癜肾);(3)叠加于其他类型的原发性肾小球疾病(如急性肾炎、系膜毛细血管内肾炎)。根据免疫病理可分为三型:Ⅰ型为抗肾小球基膜抗体型;Ⅱ型免疫复合物型;Ⅲ型为非体液免疫型,该型绝大多数为肾微血管炎而称原发性小血管炎性肾损害。Ⅰ型好发于青、中年,常有先驱呼吸道感染,常伴有咯血及中度贫血,血清抗肾小球基膜抗体阳性,Ⅱ、Ⅲ型多好发于中、老年男性,Ⅱ型常呈肾病综合征表现,血清补体 C_3 降低,循环免疫复合物及冷球蛋白阳性,Ⅲ型有血管炎的全身表现(发热、关节痛、皮疹、肌炎等)。血清 ANCA(+)。Ⅰ型治疗以血浆置换疗法为主,辅以激素治疗。Ⅱ、Ⅲ型以激素冲击治疗为主,辅以四联疗法(肾上腺皮质激素、免疫细胞毒药物、抗凝、抗血小板凝集)。如在细胞新月体期及时治疗可望取得疗效。

新月体性肾炎(crescentic glomerulonephritis) 病理诊断的一组以广泛肾小囊内大量新月体形成的急进性肾小球肾炎。光镜下 50% 以上的肾小球有占囊腔 50% 以上的新月体,早期为细胞新月体,后期(10d 后)为纤维新月体。根据免疫病理与血清学可分为三型:Ⅰ型 IgG 及 C_3 呈线条状沉积于毛细血管壁,抗基膜抗体(+),Ⅱ型 IgG 及 C_3 呈颗粒状沉积于系膜区及毛细血管壁,为免疫复合物型,补体 C_3 低下,可出现冷球蛋白血症(+),Ⅲ型没有或仅有微量免疫沉积物。ANCA(+)。电镜下Ⅱ型系膜区及内皮下有电子致密物,Ⅰ型及Ⅲ型则无电子致密物。此外,Ⅱ型常伴有肾小球内皮及系膜细胞增生,Ⅲ型以微血管炎引起的常伴有肾小球节段性纤维素坏死。本型多见于原发性急进性肾小球肾炎(参考专条),还可继发于全身系统疾病(如狼疮肾、紫癜肾)或叠加于其他类型原发性肾小球肾炎(如系膜毛细血管肾炎、毛细血管内增生性肾炎)。

隐匿性肾炎(latent glomerulonephritis) 为不同病因、不同发病机制的一组肾小球疾病,过去将其列入慢性肾炎中,现在已划为原发性肾小球肾炎的一型。其

临床特点为无症状性蛋白尿和(或)血尿,无水肿,仅在体检或偶然情况下尿常规检查异常,无肾功能损害。需排除急、慢性肾炎及继发性或遗传性肾病才能诊断,往往需要肾活检。

原发性慢性肾小球肾炎(primary chronic glomerulonephritis) 本病是一组病因、发病机制未完全阐明,病理不一但有相似临床表现和缓慢进展的肾小球疾病。病程迁延1~25年或更长。即使原发病变活动停止仍有可能会进入尿毒症,肾脏硬化固缩。病程中除蛋白尿和(或)血尿外,可先后或同时出现水肿、高血压、贫血和肾功能不全,起病可隐匿,常因保健体检或其他疾病例查时发现;亦可以急性肾炎、肾病综合征、高血压、贫血或尿毒症才就诊。肾脏病理光镜检查可为系膜增生性、膜性、局灶节段硬化或增殖性及膜增殖性等类型。病理类型、高血压及大量蛋白尿是决定病理进展速度及预后的主要因素。发病机制最初多与体液免疫有关,晚期可能同高血压导致球内高压及残余肾单位、高滤过等因素有关。治疗根据病理类型选用肾上腺皮质激素及免疫抑制剂、合理饮食和对症治疗以控制诱发加重因素,保护肾脏延缓病变进展。

高脂血症(hyperlipidemia) 指血浆胆固醇或甘油三酯增加。很多原因能引起高脂血症,一般分为三类:饮食、遗传和继发于其他情况。饮食引起的高脂血症倾向于轻度,而遗传疾病的高脂血症常较严重,继发性高脂血症是由各种代谢疾病和某些药物引起。高脂血症通常加速动脉硬化,但也能造成其他临床结局。因脂质需与载脂蛋白结合才能在循环中运行,故亦称高脂蛋白血症。脂蛋白代谢过程中几个调节步骤中的任何一个缺陷均可造成高脂蛋白血症,包括:①极低密度脂蛋白(VLDL)的产生;②VLDL或乳糜微粒的脂解;③VLDL残粒的移除;④VLDL向低密度脂蛋白(IDL)转化;⑤LDL的清除。临床上根据脂蛋白增加的种类不同,又将高脂蛋白血症分成数型。

脂质尿(lipiduria) 正常情况下,尿中不存在脂质。脂质一般以脂肪滴或卵圆脂肪小体出现在尿中。在偏振光下可见马尔太(Maltase)小体,表现有胆固醇或胆固醇酯。中性脂可用苏丹Ⅲ染色予以鉴别。脂质尿通常伴蛋白尿,常见于肾病综合征,尤其是微小病变。然而没有严重蛋白尿时亦可见脂质尿,如骨髓或脂肪栓塞综合征。

纤维性肾小球病(fibrillary glomerulopathy nephropathy) 是指肾小球内存在类似淀粉样纤维物质沉积,但淀粉样物质的特殊染色阴性,一般不伴随有系统性疾病,故属原发性肾小球疾病。临床症状为不同程度蛋白尿;肾病综合征伴镜下血尿、高血压;多数病人肾功能持续性恶化。肾脏病理可见纤维样物质沉积在系膜区或毛细血管壁,病理类型多样化,如系膜增生性肾炎、膜性肾病和膜增殖性肾炎,部分病例可伴有新月体形成。免疫荧光为IgG伴C_3、κ及λ轻链同时存在;电镜是诊断主要依据,纤维样物质(直径15~25nm)呈弥漫性或多灶状分布。本病预后一般较差,药物治疗多无效应。

免疫触须样肾病(immunotactoid nephropathy) 是纤维样肾小球病的一个亚型,电镜下可见双层管状纤维沉积(直径为30~51nm)在系膜区和毛细血管壁。其病变程度轻重不一,部分患者可伴有肾小球硬化及新月体形成,2~3年发展至慢性肾功能衰竭,约50%以上患者伴随造血系统(如淋巴细胞白血症、多发性骨髓瘤、免疫球蛋白异常)和自身免疫性疾病。故应排除继发性肾小球疾病的可能。

脂蛋白肾病(lipoprotein nephropathy) 本病为一独立的肾小球疾病,以肾小球毛细血管腔内大量脂蛋白栓子伴血浆载脂蛋白E(apoE)升高为特征。发病机制未明,可能与遗传背景有关,apoE的基因表型以$E_{2/3}$、$E_{2/4}$杂合子最为常见。临床特征:①高脂血症,近似原发性高脂血症Ⅲ型(见专条),血中apoE明显升高。②多数病人表现为肾病综合征。③肾脏病理可见肾小球毛细血管腔高度扩张,腔内充填大量苏丹Ⅲ及apoE染色阳性的脂滴状物质,肾小球系膜细胞及基质轻度增生,随病情进展,毛细血管腔内脂蛋白栓子逐渐减少,而系膜细胞及基质中、重度增生,最后肾小球硬化;免疫荧光未见特征性改变。④预后差,患者将最终进入终末期肾功能衰竭,且肾移植后均出现移植肾的脂蛋白肾病的再发。治疗:目前无有效方案,以控制血脂、对症治疗为主。

塌陷性肾小球病(collapsing glomerulopathy) 特发性局灶性肾小球硬化的严重类型。主要病理改变为光镜下肾小球毛细血管袢局灶节段性塌陷;肾小球上皮细胞肥大增生,可呈多核,内有粗空泡和PAS染色阳性的透明颗粒,这种显著改变的肾小球上皮细胞可呈

鹅卵石般围绕在肾小球毛细血管袢周围。电镜下上皮细胞足突广泛融合,胞浆内较少有管网状内涵物。免疫荧光无特异性。临床主要表现为肾病综合征、高血压、肾功能迅速恶化。激素和免疫抑制剂治疗效果差,预后差,多死于肾功能衰竭。该病要注意与人类免疫缺陷病毒相关性肾病(HIV - AN)鉴别,后者有 HIV 易感因素、HIV 检测阳性、可合并 HIV 感染的临床表现。

胶原Ⅲ肾小球病(collagen Ⅲ glomerulopathy) 胶原Ⅲ肾小球病是近年来发现的一种特殊的肾小球疾病,以Ⅲ型胶原纤维在肾小球内沉积为主要特点。发病机制不明,可能与遗传因素有关。儿童和成人都可发病,临床主要表现为大量蛋白尿和(或)肾病综合征,尚可有高血压、镜下血尿、贫血和肾功能不全等表现,指甲和髌骨无异常。肾脏光镜病理表现肾小球毛细血管基底膜弥漫不规则绒毛样增厚,有时伴有假双轨征形成,系膜细胞和系膜基质轻度增生,毛细血管腔狭窄。电镜下可见粗大的胶原纤维(直径 60 ~ 100nm)在肾小球毛细血管基底膜的内疏松层及系膜区沉积。免疫病理检查可见Ⅲ型胶原在肾小球的沉积,多数无免疫球蛋白和补体沉积。电镜检查和免疫组化检查对于诊断本病有重要意义。少数治疗经验表明激素和细胞毒类药物治疗效果不佳。

继发性肾小球疾病(secondary glomerular disease) 继发于肾外单个或多系统脏器、组织病变,或感染、药物、肿瘤等因素所致的肾小球病变称为继发性肾小球疾病。涉及自身免疫性胶原血管疾病(系统性红斑狼疮、过敏性紫癜、肺出血-肾炎综合征、系统性坏死性血管炎等),血液、内分泌、肝脏疾病,感染疾病(感染性心内膜炎、慢性病毒性肝炎等),肿瘤疾病,遗传、代谢性疾病(糖尿病肾病、Alport 综合征等)等多种继发因素。肾小球可为全身病变的一部分或主要受累部位。诊断依靠详细的病史采集、全面体检和实验室检查。治疗原则在于对原发疾病的及时诊断和病因治疗。

Goodpasture 综合征(Goodpasture syndrome) 1919 年 Goodpasture 首先报道,又称肺出血 - 肾炎综合征,泛指咯血、肾炎并存的一组临床现象;如合并抗肾小球基底膜(Ⅳ型胶原 NC1 区)抗体阳性,则称 Goodpasture 病,确诊依赖三联征,缺一不可。发病呈 18 ~ 35 岁、50 ~ 70 岁男性两个高峰,肾脏表现以血尿为主,伴中等量蛋白尿、少尿,肾功能急剧恶化;肾外表现为咳嗽、咯血、乏力等,痰中可找到大量含铁血黄素颗粒。病理见增殖性肾炎伴大量新月体,免疫荧光 IgG、C_3 沿毛细血管壁呈线状沉积。治疗首选肾上腺皮质激素和细胞毒药物等免疫抑制剂,联合血浆置换清除抗体;咯血时慎用抗凝药及抗血小板聚集药。死亡率高,预后取决于肾脏损害程度。

系统性红斑狼疮肾炎(systemic lupus erythromatosus nephritis) 狼疮性肾炎是指系统性红斑狼疮并发肾脏损害,该病 90% 以上见于青年女性,以抗双链 DNA 抗体阳性为特征伴多项免疫检查异常。除多系统病变外,几乎均可肾脏受累。临床表现轻重不一,蛋白尿,肾病综合征伴镜下或肉眼血尿,可有高血压,肾功能衰竭。肾脏病理分为轻微病变,系膜增生,局灶节段增生,弥漫增生,膜型,硬化等 6 型。肾脏受累表现与肾外器官受累不平行,有些患者肾外表现(特别是发热、皮疹、关节炎等)明显,而肾受累轻,有些病人有严重的肾病综合征或肾功能损害而无其他系统受累。SLE 诊断标准参照美国风湿病学会 1982 年提出的分类标准,治疗以肾上腺皮质激素和免疫抑制剂为主。

过敏性紫癜肾损害(renal lesion of Henoch - Schonlein purpura) 19 世纪初 Henoch、Schonlein 等率先报道。是以过敏性小血管炎为特征,主要累及皮肤、肾脏的免疫复合物病。好发于 10 岁以下儿童(0.18‰),成年患者 <0.01‰。肾受累多出现于紫癜、关节痛、腹痛或血便等肾外改变后 4 周内,为镜下或间断肉眼血尿,伴蛋白尿甚至肾病综合征、肾功能受累,临床、肾脏病理类似原发性 IgA 肾病(后者无肾外改变以资鉴别)。免疫荧光见 IgA 复合物广泛沉积于肾小球系膜区、内皮下和皮肤、肠系膜血管,需与其他原发、继发性血管炎相鉴别。无统一治疗方案,儿童多数呈自限性过程,预后较好,成人预后相对差。大量蛋白尿、急进性、重度肾功能受累者激素冲击治疗或血浆置换可改善肾功能。

系统性坏死性血管炎肾损害(renal lesion of systemic necrotizing vasculitis) 以血管壁坏死性炎症病理改变,临床多器官受累为共同特征的一系列自身免疫性疾病。临床分为原发、继发性两大类。肾受累的临床表现取决于所受累血管的大小。多特指原发性小血管炎(WG、MPA 等),呈局灶节段坏死性寡免疫复合物性肾小球肾炎,抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)检测阳性率

高,辅助诊断价值大,影响预后的关键为早期诊断并及时给予免疫抑制剂和(或)激素治疗。大、中型血管炎以肾缺血、梗死或肾动脉狭窄、阻塞为主,多伴恶性高血压,药物控制效微,ANCA 多阴性,积极控制血压,病情活动及肾小球炎症时有应用免疫抑制剂指征。总体治疗方案仍取决于病变累及器官的范围和严重程度。

韦格纳肉芽肿肾损害(renal lesion of Wegener granulomatosis) "经典型 WG"以上、下呼吸道坏死性肉芽肿性血管炎伴肾小球肾炎三联征为典型表现;少数无肾脏受累称"局限型 WG"。以血清抗中性粒细胞胞浆抗体-核周型(C-ANCA)阳性为特点,特异性针对蛋白酶3(PR3)抗原成分。该病好发于老年,无性别差异。多系统损害中肾脏受累为最常见,肺仅次之。肾脏表现多样化:可无症状,或肾炎/(少数)肾病综合征等,伴镜下或肉眼血尿,多数肾功能进行性恶化,需接受透析治疗。肾病理示局灶节段坏死性寡免疫复合物性肾小球肾炎伴或不伴新月体。PR3-ANCA 为特异性(>90%)诊断指标。预后凶险,死亡率、复发率高。治疗关键为早期诊断和皮质激素、环磷酰胺(细胞毒药物)冲击方案的联合应用,同时预防并发症。

干燥综合征的肾脏损害(renal lesion of Sjogren syndrome) 干燥综合征(SS)是一种以口、眼干燥为特征,主要累及泪腺和大小唾液腺的全身自身免疫性外分泌腺疾病。好发于中青年妇女。该病可累及全身多脏器,肾脏损害常见,约占25%。临床表现主要为慢性间质性肾炎、小管性蛋白尿、远端肾小管性酸中毒、范可尼综合征、肾性尿崩症、肾钙化等,可有轻、中度肾功能衰竭。少数病人有肾小球病变,常合并 SLE 或混合性冷球蛋白血症。免疫检查主要特异性抗体为抗 SS-A 和(或)抗 SS-B 抗体阳性,伴有高 γ 球蛋白血症,部分类风湿因子阳性。肾脏病理示慢性小管间质病变,肾间质内大量淋巴、浆细胞浸润,免疫荧光多阴性。肾小管酸中毒以对症治疗为主,肾间质病变严重者可使用皮质激素治疗。

冷球蛋白血症肾脏损害(renal lesion of cryoimmunoglobulinemia) 冷球蛋白是指血浆温度降至4~20℃时发生沉淀或胶冻状,温度回升至37℃时又溶解的一类球蛋白。正常血清仅含微量,当其浓度超过100mg/L时,称为冷球蛋白血症。根据免疫化学特性,将其分为3型:Ⅰ型即单克隆型冷球蛋白血症,Ⅱ型为单克隆-多克隆型冷球蛋白血症,Ⅲ型为多克隆型冷球蛋白血症。Ⅱ型和Ⅲ型的肾脏病变发生率较高。肾脏损害分为急性和慢性型。急性型多见于Ⅲ型,症状似急性肾小球肾炎,部分呈急性肾功能衰竭。慢性型多见于Ⅱ型,以无症状性蛋白尿、血尿或肾病综合征为主要表现,伴不同程度的肾功能减退、高血压、持续性低补体血症,病理多为膜增生性肾小球肾炎。治疗原则同肾小球肾炎相似。

多发性骨髓瘤肾脏损害(renal lesion of mulitiple myeloma) 多发性骨髓瘤是浆细胞系异常增生的恶性疾病,主要浸润骨髓瘤和软组织,产生单株(M)球蛋白,具有一种重链(γ、β、δ、ε)与一种轻链(κ 或 λ)引起骨骼破坏、贫血、肾功能损害和免疫功能异常。该病好发年龄40岁以上,男性多于女性,肾脏受累常见。骨髓瘤肾病又称为管型肾病,是 MM 最常见和严重的并发症。临床表现蛋白尿,肾病综合征,慢性肾小管功能不全,尿路感染等。肾功能衰竭发生率高,感染、脱水、含碘造影剂易诱发急性肾功能衰竭。肾脏病理大多示慢性肾小管间质病变,骨髓瘤管型伴周围巨细胞反应,少部分合并轻链型肾淀粉样变和轻链肾病。治疗以化疗为主,辅以碱化尿液,增加尿量,降低血尿酸,防治高血钙和高尿钙。

轻链肾病(light chain nephropathy) 轻链肾病为肾组织中有免疫球蛋白轻链(κ 或 λ)沉积。发病年龄多在55岁以上,男性多见。肾脏为轻链病中最早最常受累的器官,除肾脏外尚可累及心、肝、中枢神经系统、皮肤、肺等。临床大多表现为慢性小管间质病变,部分可有大量蛋白尿,肾病综合征伴肾功能不全,贫血和血沉增快,低 γ 球蛋白血症等。诊断依靠肾脏病理,光镜示肾小球系膜结节状改变,肾小管基底膜增厚,刚果红染色阴性,免疫荧光示轻链 κ(3/4)或 λ(1/4)沿肾小管基底膜和肾小球系膜结节沉积。该病可伴多发性骨髓瘤或巨球蛋白血症,治疗方案同多发性骨髓瘤。

淀粉样变肾损害(renal lesion of amyloidosis) 淀粉样变性是一种全身性疾病,其临床和病理表现是由淀粉样物质(不溶性的纤维结构蛋白)沉积于全身各脏器所致。肾脏为最常见的受累器官,该病多发生于中老年患者,男性多于女性。主要分为 AL 型即原发性淀粉样变,来源于免疫球蛋白轻链,AA 型继发性淀粉样变和 $A\beta_2$ 微球蛋白型。临床分4期:临床前期、蛋白

尿期、肾病综合征期、肾功能衰竭期。大量蛋白尿,肾病综合征常见,多无镜下血尿、高血压,可伴慢性肾小管病变、肾小管性酸中毒、肾性糖尿、范可尼综合征等。肾脏体积增大,双侧肾静脉血栓发生率高。肾脏病理示淀粉样物质沉积于肾组织,刚果红染色阳性,偏光显微镜呈苹果绿双折光现象。高锰酸钾预处理试验和免疫荧光 AA 蛋白检测有助于 AL 和 AA 型淀粉样变的鉴别。治疗:AA 型针对病因处理;AL 型治疗方案同多发性骨髓瘤。

感染性心内膜炎肾损害(renal lesion of infective endocarditis) 由 Lohlein 首先报道。发病机制目前不清楚,可能与免疫复合物沉积或细菌毒素直接损伤有关。除全身症状外,肾脏表现为镜下或肉眼血尿、蛋白尿、氮质血症,极少数呈急进性肾炎或肾病综合征。肾脏病理典型改变为局灶节段增生性肾小球肾炎,有时可见纤维素样坏死或毛细血管栓塞,弥漫增生性肾小球肾炎伴或不伴新月体形成。电镜下可见毛细血管壁上皮和内皮下电子致密物沉积伴不同程度系膜增生,免疫荧光示 IgG、IgM、C_3 在毛细血管壁和系膜区呈颗粒状沉积。血清补体 C_3、C_4 下降,类风湿因子、冷球蛋白、血清循环免疫复合物常呈阳性。治疗以控制感染为主,少数严重病例需血浆置换和免疫抑制剂治疗。

乙型肝炎病毒相关肾炎(hepatitis B virus associated glomerulonephritis) 与乙肝病毒(HBV)感染有关的肾炎被命名为"乙型肝炎病毒相关肾炎"。发病率与人群中 HBV 感染率或 HBsAg 携带率密切相关。发病机制主要可能系 HBV 抗原抗体形成的免疫复合物沉积于肾小球基底膜和系膜区引起,亦有认为与 HBV 直接侵犯肾脏等有关。临床表现因病理类型而异:HBV 相关膜性肾病多表现为蛋白尿或肾病综合征,HBV 相关系膜增生性肾炎以血尿为主要表现,HBV 相关膜增生性肾炎可同时有上述表现。诊断依据为:①血清 HBV 抗原阳性;②患肾炎并排除其他继发原因;③肾组织中找到 HBV 抗原。治疗不定,目前认为 α-干扰素治疗可能较有效,疗程半年以上。一般不主张用糖皮质激素。

丙型肝炎病毒相关肾炎(glomeruolonephritis associated with hepatitis C virus) 丙型肝炎病毒(HCV)感染者并发肾小球肾炎被命名为 HCV 相关肾炎。发病机制不明,一般认为 HCV 抗原抗体免疫复合物在肾小球沉积而致病。血循环免疫复合物增多,有血总补体和 C_3 下降,存在冷球蛋白血症和 IgM 型类风湿因子,冷沉淀物中可检出 HCV RNA 及 IgG 型抗 HCV 抗体。临床主要表现为蛋白尿,可伴有血尿和肾功能受损。病理以膜增生性肾小球肾炎多见,亦可有毛细血管内增生性肾炎及膜性肾病等,免疫荧光可见 IgM、IgG、C_3 等颗粒状沉积于肾小球毛细血管壁。HCV 相关肾炎的诊断要求:①血清抗 HCV 或 HCV RNA(+);②肾小球肾炎除外其他继发原因;③肾组织中检出 HCV 抗原或 HCV-RNA。治疗:α-干扰素具一定疗效,可使肝功能和肝损害好转,肾功能和蛋白尿明显改善。

人免疫缺陷病毒相关肾损害(HIV-associated with renal lesion) 人免疫缺陷病毒(HIV)引起感染者获得性免疫缺陷综合征,并易感各种机会性感染和恶性肿瘤,约 10% 患者伴肾脏损害,肾损害发生率与种族有一定关联。主要表现为肾小球局灶节段性硬化,称"人免疫缺陷病毒相关肾病",亦可有肾小管间质损害,目前统称 HIV 相关肾损害。发病机制不明,可能与病毒免疫复合物沉积或病毒直接感染肾脏有关,同时患者吸食海洛因、感染乙肝病毒及其他机会性菌可能促进疾病发生。临床表现为蛋白尿或肾病综合征,常于数月至数年内进入肾功能衰竭。肾小管间质损害多由肾毒性抗病毒药物、低血压、脱水等引起,临床上较少见。治疗以药物抗 HIV 为主,针对蛋白尿的糖皮质激素或免疫抑制剂未见确切疗效。

糖尿病肾病(diabetic glomerulopathy) 糖尿病肾病(DN)是胰岛素依赖型(IDDM)和非胰岛素依赖型糖尿病(NIDDM)患者常见的微血管病变。DN 已成为导致终末期肾衰的主要原因之一。根据 Mogensen 建议分为 5 期:Ⅰ期,以肾小球滤过率增高和肾体积增大为特征;Ⅱ期,正常白蛋白尿期;Ⅲ期,微量白蛋白尿期;Ⅳ期,大量白蛋白尿期;Ⅴ期,终末期肾衰。尿蛋白排出率(UAE)20~200μg/min(6 个月内 2~3 次),临床诊断为早期糖尿病肾病。临床表现为逐渐增多的蛋白尿、高血压、慢性进行性肾功能受损、双侧肾脏体积增大。病理示系膜结节性或弥漫性肾小球硬化,肾小球基底膜增厚,伴肾间质和肾血管病变,免疫荧光 IgG 细线状沉积于肾小球毛细血管壁。糖尿病肾病的预后较差,重点在预防,一旦进入明显蛋白尿期,病程不可逆转。防治的重点是控制血糖,对于单纯饮食控制及口服降糖药效果不佳时应尽早应用胰岛素。糖尿病患者高血压发生率相当高,对肾病的进展起很重要的作用,

必须予以控制,降压药可选用 ACEI,钙离子拮抗剂等。对终末期糖尿病肾病患者则采用肾脏替代疗法,包括血透和腹透,有条件时可行胰-肾联合移植。

巨球蛋白血症肾脏损害(renal lesion of Waldenstrom's macroglobulinemia) 巨球蛋白血症系血中出现大量单克隆 IgM 球蛋白,伴有贫血、出血倾向、肝脾及淋巴结肿大和一系列与 IgM 增多、高黏滞综合征有关的症状,多见于 50 岁以上男性。巨球蛋白血症肾脏损害表现为蛋白尿、肾病综合征和肾功能衰竭,高血压和血尿少见,双肾体积多增大。病理特征性改变为肾小球毛细血管内有大小不等不定形的嗜酸性透明血栓沉积,或肾脏淀粉样变,后者发生率约为 20%,肾脏淀粉样变者易进入终末期肾衰。目前可采用血浆置换、免疫吸附加药物联合治疗(激素加免疫抑制剂)。

梅毒肾病(syphilic nephropathy) 先天性和获得性梅毒均可引起肾脏损害,梅毒肾病发病率为 0.3% ~ 3.0%,目前认为其属免疫复合物性肾炎。典型临床表现为肾病综合征,大量蛋白尿、低蛋白血症、水肿,首次症状出现 2 ~ 6 周后可自然缓解,血尿、高血压少见,肾功能多正常,亦可有血红蛋白尿性肾病。先天性梅毒尚可引起微小囊肿病、肾静脉血栓形成。病理改变常为膜性肾病或增生性肾炎,伴不同程度系膜增生,或慢性间质性肾炎,肾组织内可见梅毒螺旋体。诊断主要根据肾脏病变结合病史、体检、梅毒血清学持续阳性。早期青霉素驱梅治疗效果好,肾病可临床痊愈。对获得性梅毒引起的肾病综合征,诊治贻误、病程长者疗效欠佳。

钩端螺旋体病肾损害(renal lesion due to leptospirosis) 钩端螺旋体病是由于致病性钩端螺旋体引起的一种急性传染病。早期主要是中毒性微血管病变伴脏器功能障碍,肾脏易受累,当血中出现抗体,血钩体减少,但肾脏中钩体能继续生存繁殖并随尿排出。肾脏是钩体在全身各器官组织中最后消失的部位。肾脏受损程度轻重不一,大多呈轻中度蛋白尿、镜下血尿,病程 10d 即趋正常,少数患者可发生少尿型或非少尿型急性肾衰。病理改变主要为肾间质炎症和(或)肾小管细胞(近曲小管为主)变性坏死,肾组织内可检测到钩体。首选青霉素治疗,对急重症或治疗中发生赫氏反应者加用皮质激素,急性肾衰必要时行透析治疗。抗生素治疗长期预后较好,严重病例遗留慢性肾功能不全。

流行性出血热肾损害(epidemic hemorrhagic fever with renal lesion) 流行性出血热是由 Hantnan 病毒引起的感染性疾病,通过啮齿目传染,我国高发。潜伏期 1 周至 1 个月。临床上以发热、出血、低血压休克和肾功能衰竭为主要表现,除全身症状外,以急性少尿型肾功能衰竭为特点,可有一过性大量蛋白尿伴镜下或肉眼血尿,高血压少见,20% ~ 50% 患者血小板减少。肾脏病理呈急性间质性肾炎,间质水肿伴单核细胞浸润,严重者肾小管坏死,皮质、髓质交界区可有出血灶,小球病变相对轻。特异性血清学检测可确诊。对该病早期诊断、及时治疗可改善预后,急性肾衰者尽早行透析治疗。

恶性肿瘤相关性肾损害(renal lesion associated with malignant tumor) 主要指肾外肿瘤引起的肾损害,包括:各型白血病、多发性骨髓瘤、淋巴瘤及躯体、脏器肿瘤等。发病率与肿瘤类型有关,血液系统肿瘤最常侵犯肾脏。肿瘤致肾损机制为:直接侵犯肾实质;免疫复合物损伤;肿瘤代谢异常(高尿酸血症、高血钙、低血钾等);肿瘤治疗中化疗药物的肾毒性、尿酸肾病或放射性肾炎。临床表现可为血尿、蛋白尿、肾病综合征、肾小管功能损伤、急慢性肾衰、尿路感染、梗阻性肾病等。肾损伤可为首发症状,或在原发肿瘤确诊后数年出现,应与其他原发、继发性肾病鉴别。病理改变为:微小病变、膜性肾病、系膜毛细血管肾炎、新月体肾炎、肿瘤细胞浸润、间质性肾炎等。治疗原则为积极治疗原发病,制定合理的化疗方案,化疗前后保证患者足够尿量及碱化尿液。

肝硬化肾损害(renal lesion associated with liver cirrhosis) 各种原因引起的肝硬化均可导致肾小球或肾小管病变及肾功能损伤,统称为肝硬化肾损害。我国以肝炎后肝硬化发生率高。主要表现有肾小球硬化症、肾小管性酸中毒,也可表现为肾小球滤过率下降和钠排泄受损等。肝硬化患者由于体内免疫、生理和代谢等方面紊乱造成 IgA 免疫复合物或多聚 IgA 生成增加、清除减少,导致以 IgA 沉积为主的肾小球疾病,称"肝性肾小球硬化症"。病理示肾小球系膜区有颗粒状沉积物、系膜区 IgA 沉积、肾小球硬化、肾小球基底膜或沉积物中出现圆形稀疏区。血中 IgA 增高,部分有冷球蛋白血症,肾损害以尿检异常,蛋白尿和(或)血尿(镜下或肉眼)为主,可伴肾功能不全或轻度高血压。治疗以保肝对症处理为主。

混合性结缔组织病肾损害(renal lesion of mixed connective tissue disease) 混合性结缔组织病是一组由系统性红斑狼疮、硬皮病、进行性系统性硬化及多发性肌炎或皮肌炎重叠表现的临床综合征。可发生于任何年龄,女性多见。临床除表现为多发性关节痛或关节炎、雷诺征、指(趾)皮肤硬化、肌炎伴肌痛及食管运动减弱外,还可累及多脏器,肾脏受累率可达 10% ~ 50%。其临床表现多种多样,轻重不一,多为轻型、非进展型,表现为一过性少量蛋白尿;重者可出现肾病综合征甚至急性肾功能衰竭。免疫检查以血清中高滴度的抗核抗体和抗核糖核蛋白(RNP)抗体为特点。肾脏的病理示系膜增生或膜型肾小球肾炎伴间质和血管病变。绝大多数病人对糖皮质激素治疗反应好,无效者可加用免疫抑制剂治疗。

华氏巨球蛋白血症肾损害(renal lesion of Waldenstrom macroglobulinemia) 华氏巨球蛋白血症是一种幼稚 B 淋巴细胞恶性增生性疾病,以肝脾淋巴结肿大及血浆单克隆 IgM 升高为特征。其导致肾损害的机制:①肾淋巴样细胞浸润,可从尿中检出淋巴细胞及 IgM。②高黏综合征,肾血流慢,在肾小球毛细血管内形成含大量 IgM 成分的假血栓。③并发肾淀粉样变,肾体积增大。④免疫介导的肾小球肾炎。除华氏巨球蛋白血症的固有表现外,肾病表现为轻至中度非选择性蛋白尿,随病情进展出现肾功能不全。治疗原则是降低血浆巨球蛋白浓度:①免疫抑制剂减少巨球蛋白产生。②青霉胺裂解巨球蛋白。③低分子右旋糖酐减轻血黏度。④血浆置换去除巨球蛋白。本病预后与发病时贫血程度、血白蛋白水平及血浆 IgM 浓度有关。

小血管炎肾损害(renal lesion of vasculitis) 小血管炎主要指韦格纳肉芽肿(WG)和显微镜下型多血管炎(MPA),属自身免疫性疾病。我国发病率不详,但不少见。活动期可有发热、乏力、体重下降和多脏器受累。肾脏受累常直接影响病人预后,表现为血尿、蛋白尿、肾功能损害,严重者呈急进性肾炎。肾脏免疫病理多为阴性;光镜检查多为肾小球毛细血管袢纤维素样坏死及新月体形成,部分可见间质坏死性小动脉炎或肉芽肿性血管炎。抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)为特异性诊断工具。WG 多有胞浆型 ANCA(CANCA),靶抗原为蛋白酶 3(PR3);MPA 多为核周型 ANCA(PANCA),靶抗原为髓过氧化物酶(MPO)。ANCA 还可判断活动性和预测复发。糖皮质激素联合环磷酰胺有显效,大咯血者应及时血浆置换以挽救生命。

肾小管间质疾病(tubulointerstitial disease) 肾小管间质疾病是一组以肾间质炎症及肾小管功能损害为主要表现,而无原发性肾小球和肾血管损害的肾脏疾病,又称肾小管 - 间质性肾炎。根据病程又可分为急性间质性肾炎与慢性间质性肾炎。其病因多样,包括泌尿道细菌直接感染引起的肾盂肾炎,全身感染引起的间质性肾炎;药物,特别是 β 内酰胺类抗生素引起的过敏性间质性肾炎及肾毒性药物及一些重金属和化学物质引起的间质性肾炎;SLE、结节病、干燥综合征等系统性疾病引起的肾间质损害;胱氨酸病、高钙血症、糖尿病及淀粉样变等代谢性疾病引起的肾间质损害;另外,肾髓质囊肿病、海绵肾、多囊肾等先天性遗传性疾病亦可引起间质性肾炎。目前发病机制不明,可能与感染直接侵犯肾间质及免疫反应特别是肾小管上皮细胞参与的免疫反应有关,另外,毒性物质对肾脏直接的损害亦参与其发病。病变早期可仅出现肾小管功能受损的表现,随着病程进展,亦可累及肾小球而出现蛋白尿、高血压等临床表现。据统计有 20% ~40% 的慢性肾衰及 10% ~25% 的急性肾衰由本病引起。

急性间质性肾炎(acute interstitial nephritis) 以急性肾功能受损为特点,临床病理表现为急性肾间质水肿及炎症细胞浸润,肾小球、肾血管大多正常,无肾小管萎缩和坏死等表现。主要有两种原因引起,其一为药物所致,常见的药物为青霉素类、磺胺类、利福平以及非甾体类消炎药等。其临床主要表现为发热、皮疹、嗜酸性粒细胞增高三联征,部分患者亦可有关节痛、腰痛及血尿等,绝大部分病人可出现肾功能受损,轻度表现为肾小管功能损害,重度可表现为急性肾功能衰竭,肾衰患者中约 2/3 为非少尿型肾衰,其余为少尿型。其二为感染所致,可由系统性溶血性链球菌感染所致,亦可由病原微生物直接侵犯肾实质所致。临床上出现发热、寒战、尿路刺激症、脓尿、菌尿等表现,此类原因引起的急性肾实质肾炎很少引起肾功能衰竭。另外,一些系统性疾病如系统性红斑狼疮、干燥综合征、结节病亦可引起单纯间质性肾炎。在原因不明的急性肾功能衰竭中约 13% 为急性间质性肾炎引起。

慢性肾小管间质病变(chronic tubulointerstitial nephropathy) 慢性肾小管间质肾病是一组以肾小管(萎缩)和间质(单核细胞浸润和纤维化)病变为突出

表现的疾病，而相应的肾小球及血管病变轻微。其最常见的诱因为药物所致，包括长期滥用止痛药及肾毒性抗生素；另外，一些金属及化学、生物素中毒，如镉、锂、铝、铍、四氯化碳、四氯乙烯、甲醇、顺铂等亦可致病；感染亦是重要的致病因素，包括慢性肾盂肾炎、反流性肾病；其他原因有干燥综合征、系统性红斑狼疮、系统性血管炎、多发性骨髓瘤、高钙血症、低钾肾病、糖尿病肾病、淀粉样变、肾髓质囊肿病、肾髓质海绵肾、多囊肾等。其早期临床表现以肾小管功能受损为主，包括多尿、夜尿及肾小管酸中毒，晚期可累及肾小球，导致蛋白尿、血尿、高血压及进行性肾功能减退。据统计，慢性肾小管间质肾病引起的终末期肾功能不全占全部病例的1/3。

急性细菌性肾盂肾炎（acute bacterial pyelonephritis） 是细菌直接侵犯肾盂及肾实质引起的化脓性炎症。女性多见，常见致病菌为大肠杆菌（80% ~90%），其次是副大肠杆菌、变形杆菌、克雷伯杆菌等。感染途径多为上行感染，在尿路梗阻（包括结石、肿瘤、狭窄、畸形或神经性膀胱等）、膀胱输尿管反流、妊娠、高龄、免疫力下降及尿道功能紊乱时尤易发生。病理可见肾间质充血水肿，大量炎症细胞浸润，并侵入肾小管，严重者可有小脓肿形成。起病急骤，可出现寒战、高热、恶心、呕吐等中毒症状，伴腰痛及肾区叩击痛，并出现尿频、尿急、尿痛等尿路刺激症状。末梢血化验白细胞增高，核左移，尿沉渣中可见红、白细胞及脓细胞，尿培养多可找到致病菌。积极有效的抗生素治疗效果良好，同时需积极纠正尿道梗阻等不利因素。少数重症患者可呈少尿或无尿性肾衰表现，应按急性肾衰处理。

药物相关性急性间质性肾炎（acute interstitial nephritis associated with drug） 是由药物引起双侧非化脓性肾间质病变。肾间质病变以淋巴细胞、单核细胞伴嗜酸性细胞浸润为特征，肾小管常出现退行性变，甚至坏死。引起本病的常见药物甚多，由抗生素引起的占2/3，其中以β-内酰胺类抗生素及非类固醇抗炎药最常见，亦可由利尿剂等其他药物引起。近年实验结果表明，本病发病机制中细胞免疫起主要作用。另外，一些药物可作为半抗原与肾小管基底膜结合，诱发体液免疫反应。临床主要表现发热、皮疹、嗜酸性粒细胞增高三联征。其他表现有双侧或单侧腰痛、血尿、白细胞尿、轻中度蛋白尿等。尿培养无细菌生长，20% ~50%可出现少尿型肾功能衰竭，同时伴严重的肾小管功能障碍。B超提示双肾大小正常或增大，治疗包括祛除病因（停用过敏药物），应用糖皮质激素及细胞毒药物等。有肾功能衰竭者应血透治疗。多数病例预后良好，部分病例遗留肾功能不全，最终进展为终末期肾衰。

特发性急性间质性肾炎（idiopathic acute interstitial nephritis） 是一组肾组织学特征为典型急性间质性肾炎，而无特异性病因可寻（如感染性疾病，药物过敏反应，系统性疾病及重金属中毒等）的间质性肾炎。多见于青年女性，全身表现可见发热、皮疹、肌炎、血沉增快及轻度贫血、C反应蛋白增高、高γ球蛋白血症等。约1/3患者有眼色素膜炎，此表现多于肾脏病同时、数周至数月后出现，故又称肾小管-间质性肾炎-眼色素膜炎综合征。尿检可见轻中度蛋白尿，偶见红、白细胞及颗粒管型；肾功能常有中至重度损害，表现为急性非少尿型肾衰；部分病例可累及近端肾小管，表现为Fanconis综合征。目前发病机制仍不清楚，多数学者认为本病为免疫发病。病理检查可见肾间质水肿伴大量单核细胞、淋巴细胞，偶见嗜酸性白细胞浸润。肾小管有不同程度退行性变，骨髓肉芽肿形成。本病有自愈可能，预后良好，糖皮质激素治疗有效。

急性过敏性间质性肾炎（acute allergic interstitial nephritis） 急性过敏性间质性肾炎为双侧非化脓性肾间质病变，以淋巴细胞、单核细胞伴嗜酸细胞浸润为特征，肾小管常出现退行性变，甚至坏死。药物是引起急性过敏性间质性肾炎最主要的原因，其中抗生素引起约占2/3，尤以β-内酰胺类抗生素为常见，其次是非类固醇类抗炎药和利尿剂。本病属免疫介导的疾病，包括细胞免疫和体液免疫，以前者为主。发病过程中可见发热、皮疹、血嗜酸性白细胞升高、关节炎等全身过敏症状，可有双侧或单侧腰痛，高血压及水肿少见。尿检常见血尿、白细胞尿和轻中度蛋白尿。20% ~50%患者呈少尿型急性肾衰，小管功能损害尤为常见。治疗除去除病因和透析等支持治疗外，肾上腺皮质激素有效，常获得利尿、肾功能改善之疗效，也可试用细胞毒药物。本病预后良好，属可逆性病变，但部分患者遗留肾功能损害。

感染引起的急性间质性肾炎（acute interstitial nephritis associated with infection） 由致病微生物的直接侵犯或继发于全身性感染所致。后者系由于机体对致

病微生物及其毒素的过敏反应而引起,此外,控制感染的抗生素也可能参与了本病。引起本病的病原微生物除细菌外,还包括真菌、病毒、寄生虫等。病理检查见肾间质内局灶性或弥漫性炎症浸润,主要为单核细胞、浆细胞或多形核白细胞;肾小管上皮细胞变性,肾间质内可查见致病微生物的抗原物质。临床表现为寒战、高热、白细胞增多核右移等全身性感染的症状,尿检见肾小管性蛋白尿,血尿和白细胞尿。如为急性肾盂肾炎所致者,尚有尿路刺激征及中段尿细菌培养阳性。可有不同程度的小管功能损害,严重者发生肾功能减退。治疗主要是控制感染、清除感染原和支持治疗,是否应用皮质激素尚有争议。

止痛药性肾病(analgesic nephropathy) 又称止痛药性慢性间质性肾炎。由非那西汀、阿司匹林、扑热息痛等非类固醇类抗炎药的长期大量服用引起。肾脏受累与用药剂量和时间密切相关,也有认为与机体对药物的特异性反应有关。肾脏主要病变为肾乳头坏死和慢性肾小管间质性肾炎。本病女性多见,多有长期服用止痛药成瘾史,常见小管功能损害、高血压、轻中度肾小管性蛋白尿,少数病人呈现肾病综合征范围的大量蛋白尿,提示肾小球亦受损,无菌性脓尿为本病的特征。晚期出现贫血和肾功能损害,也可并发肾乳头坏死和泌尿道移行上皮瘤。本病治疗的关键是早期诊断,及时停药,并保证液体入量,降低药物浓度。合并感染者用抗生素治疗。发生肾功能衰竭时进行透析和肾移植术。

尿酸肾病(uric acid nephropathy) 尿酸肾病系由尿酸盐在血中浓度呈过饱和状态而沉积于肾脏引起。嘌呤代谢紊乱致血尿酸生成过多或由于肾脏排泄尿酸减少均可使血尿酸升高,分原发性高尿酸血症和继发性高尿酸血症两种。主要病理变化为慢性肾间质-肾小管病,以肾髓质部位最为严重,特征性之病变为光镜下肾间质-肾小管内针状、双折光、斜行排列的尿酸盐结晶体。起病隐匿,早期表现为轻度腰痛、轻微蛋白尿和尿浓缩稀释功能障碍,其他尚可有轻度水肿、高血压、血尿、肾绞痛、尿路感染等表现,晚期肾小球滤过功能受损。高尿酸血症患者易并发尿酸结石和关节病变。治疗包括饮食控制,多饮水,碱化尿液和使用促尿酸排泄药物及尿酸合成抑制剂。

低钾性肾病(hypokalemic nephropathy) 低钾性肾病是指机体失钾后引起的肾脏疾病。引起低钾的常见原因包括摄入不足、胃肠道丢失钾和尿中丢失等。半数以上的病人病理改变轻微;突出的变化为近端肾小管细胞内大空泡变性。钾缺乏的临床表现个体差异很大,其严重性决定于缺钾的程度和时间。全身性表现包括肌无力、麻痹,肠麻痹,心律紊乱,心电图异常等;肾脏改变包括肾小管浓缩功能下降,酸碱平衡调节紊乱和钠潴留等。实验室检查见低血钾、尿比重低、轻微蛋白尿,偶见红细胞、白细胞或管型尿及肾性糖尿、氨基酸尿等。肾小球滤过率一般无明显变化。治疗应去除失钾的原因,快速补钾。合并低血镁者,应相应补镁,才能纠正低血钾。

高钙性肾病(hypercalcemic nephropathy) 高钙性肾病系由血钙和(或)尿钙升高而引起肾脏的功能性以及器质性损害。常见的高血钙原因包括原发性甲状旁腺功能亢进症,多发性骨髓瘤,其他恶性肿瘤,结节病等。肾脏病变的严重程度和血钙增高的程度和持续时间有关。早期病理改变主要在髓质,尤以集合管最为明显而严重,后期出现肾小管、肾小球、间质及血管钙化,肾脏硬化。高血钙的肾脏表现主要为尿浓缩功能受损、多尿,严重者出现肾性尿崩症,对 AVP 无反应。长期反复高血钙及高尿钙可发生肾功能衰竭。可并发尿路感染、高血压、尿路结石、眼改变、瘙痒等症。实验室检查见血钙增多,尿钙水平与血钙及肾功能状态有关,可有轻度蛋白尿。治疗应积极降低血钙,使之恢复正常水平,同时补充液体,恢复血容量,并治疗原发疾病。

骨髓瘤肾(myeloma kidney) 多发性骨髓瘤病人在整个疾病过程中迟早会出现肾损害,称骨髓瘤肾。发病与本周蛋白的肾毒性、高钙血症、高黏滞综合征等有关。其中本周蛋白肾毒性取决于轻链蛋白在肾脏的部位及其特性。骨髓瘤细胞直接浸润肾脏者较少见。大约有半数多发性骨髓瘤病人可以以肾脏病变为首发症状,临床表现多种多样,肾小管损害最常见,表现为 Fanconi 综合征,此外还包括溢出性蛋白尿,主要成分为轻链蛋白。肾病综合征在骨髓瘤肾中较少见,常由于淀粉样变或轻链蛋白诱发结节性肾小球硬化症所致。有些病人可出现急、慢性肾功能不全。治疗包括:通过化疗或血浆置换降低血清或尿中的轻链蛋白水平;纠正或防止可能加重肾衰情况如脱水、使用造影剂和非甾体类消炎药、高钙血症、高黏滞综合征;肾衰时

应予透析支持治疗。

抗生素诱发的肾毒性(antibiotic - induced nephrotoxicity) 多种抗生素可以通过不同方式引起肾脏损害。肾毒性的机制包括直接的细胞损害,免疫或过敏反应,药物在尿路析出结晶引起的管腔阻塞等。临床上大多表现为非少尿型的急性肾功能衰竭。此外药物还可以引起水、电解质、酸碱平衡的失调。为了避免抗生素诱发的肾毒性,用药后要严密监测尿常规及肾功能的变化,尤其对老年,有肾脏病史者,以便早期发现肾病变,及时停药,并根据患者的肌酐清除率调整用药剂量及给药周期。一般有肾毒性的药物疗程不宜太长,剂量不宜太大。同时要禁忌与有肾毒性的抗生素联合使用。发生急性肾衰时按急性肾衰治疗,必要时进行透析以助清除体内蓄积过量的药物和度过危险时刻。

造影剂相关性肾病(contrast medium - associated nephropathy) 是指在血管造影、静脉尿路造影及 CT 增强时各种离子型、高渗性造影剂的应用所致的肾脏损害,常见为急性肾功能衰竭。表现为血肌酐急剧升高、一过性蛋白尿、尿钠下降、尿酶及尿 β_2 微球蛋白增加等,80% 为非少尿型。肾脏结构破坏主要为近端小管细胞空泡变性及髓袢升支髓质部细胞的坏死。在原有肾功能不全或肾脏病变,合并有糖尿病,老年患者,脱水,大剂量造影剂应用时更易发生。发病机制主要为:肾内产生缩血管因子(内皮素)等与舒血管因子(一氧化氮等)比例失衡引起缺血性肾损伤;肾小管上皮细胞内 Ca^{2+} 超载及 Na^+-K^+-ATP 酶功能障碍导致细胞死亡;肾小球堵塞;造影剂引发的过敏反应导致肾脏的免疫炎症反应等。在造影时予甘露醇及速尿加强排泄,并充分水化;或使用非离子型、低渗性、不含碘的造影剂可减少发生率。使用钙离子拮抗剂或腺苷拮抗剂对肾脏可能有保护作用。

环孢霉素肾毒性(cyclosporine nephrotoxicity) 环孢霉素(CsA)因为其强大的免疫抑制作用常用作肾移植后的免疫抑制及其他免疫性疾病的治疗,但该药具有一定的肾毒性。CsA 肾毒性有三种临床表现:急性肾功能不全(ARF),溶血尿毒综合征,慢性不可逆的肾脏毒性作用。其中 ARF 主要是由于缩血管物质如内皮素、血栓素(TXA_2)等引起入球动脉收缩,肾小球滤过率下降,肾脏血流动力学紊乱等所介导,此时 CsA 血浓度正常甚至偏低,一般减量或停药后可恢复。CsA 慢性肾毒与剂量和时间相关,停药后可有部分患者逆转。组织学上表现为肾微血管病变、小管萎缩,间质纤维化和肾小球硬化。血管紧张素在 CsA 诱导的胶原形成增加中起一定作用。CsA 中毒不易同排异反应鉴别,有时需肾活检明确诊断。钙离子拮抗剂可避免 CsA 诱导的钙在细胞内蓄积,减少其对线粒体的破坏及血管平滑肌、系膜细胞的收缩,对防止 CsA 中毒有一定意义。

非类固醇类消炎药肾毒性(nephrotoxicity due to non-steroid anti - inflammatory drugs) 非类固醇类消炎药(NSAIDS)的肾损害与花生四烯酸代谢有关。NSAIDS 抑制环氧化酶,从而抑制前列腺素合成,大多数前列腺素有扩张血管、促进血流量增加作用,并增加排钠,刺激肾素分泌。NSAIDS 的肾毒性表现为:(1)急性肾功能衰竭:一是由于血管收缩,肾血流量减少,出现少尿,多为可逆性,二是由于急性间质性肾炎所致。急性间质性肾炎有时还会引起肾病综合征。(2)肾乳头坏死:大多由于前列腺素受到抑制后,引起肾髓质、乳头区缺血,也可能由 NSAIDS 的直接毒性作用所致。(3)水、钠潴留:使原已存在的高血压加重,并对降压药物不敏感。(4)高血钾:往往是由于肾素及醛固酮分泌减少所致。为了减少 NSAIDS 的肾毒性,用药量不宜过大,用药前后监测肾功能;原有肾脏病,尤其是肾病综合征伴有肾功能不全时忌用;60 岁以上老人,高血压、糖尿病、心衰、脱水、严重感染、应用氨基糖苷类等药物、高钾、高钠等均应忌用。

重金属和肾脏(heavy metals and the kidney) 大多数重金属均有肾毒性,最常见的约 10 余种,如铅、汞、镉等。重金属的肾损害机制包括:(1)重金属对肾脏的直接毒性作用,与剂量有关,毒性主要靶部位为近端小管;重金属可以通过与生物膜结合,或与必需金属竞争配体,干扰细胞的物质转运、生物转运及能量生成;通过直接激活钙介导的细胞反应,导致大量花生四烯酸、血栓素、氧自由基生成,造成组织损伤,通过直接激活脂质过氧化反应,破坏细胞结构引起肾脏中毒。(2)重金属损伤肾组织后,产生自身抗原引起肾小球免疫性损伤。(3)重金属引起肾小管功能障碍、管腔堵塞,均可通过"管 - 球反馈"机制激活肾素 - 血管紧张素系统,导致肾缺血性损伤;重金属急性肾损伤临床上主要表现为急性肾功能衰竭,非少尿型较少见;慢性肾损害主要表现为慢性肾小管功能障碍、慢性间质性肾炎、肾病综合征。

由重金属对肾小球造成的免疫性损伤,预后较好,脱离接触及合理治疗后多能很快好转。

锂和慢性肾病(lithium and chronic nephropathy) 本病多见于长期应用碳酸锂治疗的躁狂抑郁症患者。治疗剂量的锂所产生的主要肾毒性是抑制集合管上皮细胞对抗利尿激素的反应,引起肾性尿崩症,发生率为10% ~30%。锂还可影响肾脏酸化功能,导致不完全性远端肾小管性酸中毒。肾脏病理改变以皮质集合管最明显,可见小管扩张及上皮细胞肿胀等。远端小管和髓质集合管病变较轻,肾小球、近端小管和亨氏襻很少累及。除肾脏损害外,锂中毒还可引起神经及心血管系统的改变,如疲乏无力、肌痉挛、僵硬、癫痫发作、低血压及昏迷等。大多数患者停药后可恢复,少数出现肾间质纤维化和慢性肾功能衰竭。目前临床上无特殊解毒药物,以对症治疗为主,严重者可考虑透析治疗。锂治疗患者一般血锂控制在0.31 ~1.07μg/L即可防止肾毒性发生,但应尽量避免脱水或合用噻嗪类利尿剂、消炎痛等增加血锂浓度的药物。

肾小管疾病(tubular disease) 是一组以肾小管功能障碍为主要特征的肾脏病变。肾小管的主要功能是从管腔滤液中重吸收水、电解质、葡萄糖、氨基酸、蛋白质等,同时排泌氢、钾、尿酸及各种代谢产物。肾小管的某一或多项功能受损都可引起肾小管疾病。本病多为遗传性,有些与感染、中毒、免疫、内分泌或代谢异常有关。临床上可出现肾脏浓缩功能、酸化功能或重吸收功能受损表现。去除原发病可使继发性肾小管疾病好转,但治疗仍以对症支持为主,如维持水、电解质及酸碱平衡,适当补充尿中丢失的营养物质和防治各种并发症等。多数患者需长期或终身治疗,预后良好。

肾性糖尿(renal glucosuria) 因近端肾小管重吸收葡萄糖能力降低而产生的疾病,多为原发性,也可继发于慢性间质性肾炎、肾病综合征、多发性骨髓瘤或其他肾脏损害。原发性肾性糖尿,又称家族性肾性糖尿,是常染色体隐性遗传病,少数呈显性遗传,均存在近端肾小管管腔侧刷状缘葡萄糖转运或跨小管葡萄糖重吸收障碍。本病发生率低,临床特点为持续性葡萄糖尿(每日<20 ~30g,偶可>100g),空腹血糖和糖耐量试验均正常。可分为A、B两型,前者肾糖阈和肾小管葡萄糖最大重吸收率(TmG)均减低,后者仅肾糖阈下降,TmG正常。患者家族史阳性,初次发病,多无症状,偶可出现功能性低血糖。一般无需治疗,低血糖者对症处理。临床上还存在一种先天性葡萄糖-半乳糖肠肾小管重吸收不良综合征,主要表现为肠道葡萄糖吸收功能障碍,而肾脏病变较轻,类似于上述B型,每日尿糖仅0.4 ~1.0g。

氨基酸尿(amino aciduria) 正常人经肾小球滤出的氨基酸绝大部分(98% ~99.5%)由近端小管重吸收,24h尿中游离氨基酸仅1.1g,结合氨基酸约2.0g,主要包括甘氨酸、组氨酸、牛氨酸、甲基组氨酸、丝氨酸、苏氨酸、亮氨酸、苯丙氨酸等,称为生理性氨基酸尿。其总量与组成个体差异很大,主要取决于血浆氨基酸含量和近端小管的重吸收率,年龄、饮食、妊娠及遗传等因素也有一定影响。病理性氨基酸尿可分为肾前性和肾性,前者又包括溢出性氨基酸尿(如苯酮尿症)和竞争性氨基酸尿(如高脯氨酸血症),均不属于肾小管疾病。而肾性氨基酸尿指近端肾小管重吸收氨基酸障碍而导致尿中排出大量氨基酸,可分为单组氨基酸转运系统缺陷和个别氨基酸转运系统缺陷,多为先天遗传性疾病。

氨基酸转运的遗传性疾病(inherited disorders of amino acid transport) 是一组以肾小管对氨基酸转运缺陷为主的常染色体隐性遗传性疾病,可分为两类:①单组氨基酸转运系统缺陷,即近端肾小管对某一组氨基酸转运缺陷,致使尿中大量排出。目前已知有5组,分别为二碱基氨基酸、中性氨基酸、亚氨基甘氨酸、二羧基氨基酸及β氨基酸转运缺陷。②个别氨基酸转运系统缺陷,指近端肾小管特异性转运一种或两种氨基酸的载体发生遗传缺陷,引起个别氨基酸尿。此外,近端肾小管还可出现多种转运功能异常,尿中排出多组氨基酸,同时伴有糖尿、高磷酸盐尿以及尿酸化功能障碍等,见于Fanconi综合征、Lowe综合征等。

中性氨基酸(Hartnup病)尿(neutral amino aciduria, Hartnup disease) 是一种常染色体隐性遗传病,因肾小管上皮细胞和空肠黏膜对单个α氨基酸及中性氨基酸转运缺陷,致使尿和粪中出现大量中性氨基酸,如苏氨酸、丝氨酸、组氨酸、丙氨酸、色氨酸、谷氨酰胺及天门冬酰胺等。本病在新生儿中的发病率为1/2万,分成3型:Ⅰ型,肾脏和小肠均存在转运缺陷;Ⅱ型,仅肾脏转运缺陷;Ⅲ型,仅小肠转运缺陷。临床表现依赖于饮食和环境状况,10%患者可出现发作性小脑共济

失调、精神症状或糙皮病样皮疹等。目前无根治方法，进入青春期后症状多可自行缓解。予以高蛋白饮食、补充尼克酸以及预防肠道感染即可维持患者健康。

碱性氨基酸和胱氨酸尿（basic amino acids and cystinuria） 碱性氨基酸尿又称二碱基氨基酸尿，是小肠黏膜和肾小管上皮细胞基侧膜对二碱基氨基酸：赖氨酸、鸟氨酸、精氨酸的转运异常。为常染色体隐性遗传病。男、女比例约1:2。临床上血浆赖氨酸、鸟氨酸、精氨酸、亮氨酸、酪氨酸水平低于正常，可出现因对蛋白质不耐受导致的高血氨，由于肝脏对二碱基氨基酸转运异常而致的尿素产生减少。临床上分为二型：Ⅰ型，病变累及部位仅限于肾小管和肝细胞，纯合子者常有高氨血症；Ⅱ型，除肾小管和肝脏外，脑细胞亦可能受累，纯合子者常有智力发育障碍，高血氨不多见。诊断要点为：尿中排出大量二碱基氨基酸，但胱氨酸排量正常。高氨血症及蛋白质不耐受的治疗主要是限制蛋白质摄入，并静脉补充精氨酸、鸟氨酸、瓜氨酸。胱氨酸尿为常染色体隐性遗传病，由肾小管和胃肠道上皮细胞对二碱基氨基酸：胱氨酸、鸟氨酸、精氨酸的转运异常所致。临床上分为5种：（1）孤立性高胱氨酸尿：尿中仅胱氨酸排出增多，其他二碱基氨基酸排泄正常；（2）Ⅰ型胱氨酸尿：小肠对赖氨酸、鸟氨酸、精氨酸转运正常，杂合子无尿氨基酸排泄异常；（3）Ⅱ型胱氨酸尿：杂合子者肠道对赖氨酸转运无障碍，无二碱基氨基酸尿；（4）Ⅲ型胱氨酸尿：肠道正常，杂合子者尿中二碱基氨基酸排除明显高于正常；（5）胱赖氨酸尿。由于胱氨酸尿有多种表型，故认为该病至少涉及三个等位基因的变异。患者临床表现可出现于10岁前，但发现时常为20～30岁。主要临床表现有：尿路胱氨酸结石，体格矮小，智力发育迟缓。并发症有尿路感染，高血压和肾功能衰竭。诊断：根据家族史、临床表现及尿中排出大量胱氨酸即可确诊。治疗主要针对防治胱氨酸结石的形成及其并发症，方法有：限制甲硫氨酸摄入；服枸橼酸盐、碳酸氢酸或醋氮酰氨碱化尿液或服D－青霉胺，以防止胱氨酸结石形成；已有结石形成者可采用相应治疗方法。

亚氨基甘氨酸尿（iminoglycinuria） 亚氨酸甘氨酸尿为常染色体隐性遗传病，包括脯氨酸、羟脯氨酸及甘氨酸尿。该病是由于肾小管上皮细胞管腔膜对脯氨酸、羟脯氨酸、甘氨酸的共同转运系统或对甘氨酸或亚氨基酸的选择性转运系统异常所致。涉及4个等位基因。分成4型：Ⅰ型：纯合子有氨基酸尿和小肠转运障碍，杂合子无表现；Ⅱ型：杂合子无表现；Ⅲ型：杂、纯合子均有甘氨酸尿；Ⅳ型：Km变异型，脯氨酸Tm正常，杂、纯合子均有甘氨酸尿。该病临床上呈良性经过，患者一般无症状，无需治疗，预后良好。

酸性氨基酸尿（acidic amino aciduria） 酸性氨基酸尿又称二羟氨基酸尿，为常染色体隐性遗传病，表现为尿中排出过量酸性氨基酸和空肠吸收障碍所致。患者一般无症状，血谷氨酸、天门冬氨酸水平尚正常，但由于两者为糖氨基酸，故可有发作性低血糖。治疗主要针对防治低血糖的发作。

肾性低磷酸盐佝偻病（RHR和骨软化病）（renal hypophsphatemic rickets，RHR and osteomalacia） 是由于肾小管对磷酸盐重吸收功能的障碍，致尿中磷酸盐排泄持续过多，而使血磷低于正常，骨矿物质动员增加，沉积减少而产生的病症。在儿童表现为佝偻病，在成年人则表现为骨软化症。其病因有原发性和继发性。原发性多为先天性、遗传性患者，儿童起病，可有家族性发病者（称家族性低磷酸盐佝偻病），其中X性染色体隐性连锁性较常见（称X－染色体相关性低磷酸盐佝偻病），近已证实肾脏氯通道蛋白V（CLC5）的异常为其发病基础，少数也有常染色体显性遗传，常染色体隐性遗传性和散发性者。其机制可能与近端肾小管上与磷酸结合或转运的蛋白缺陷有关。继发性者的病因则包括：肾小管功能障碍包括Fanconi综合征，急性肾衰多尿期，肾后性梗阻解除后的多尿期，肾移植术后等。诊断要点：（1）典型佝偻病或骨软化症的临床表现；（2）低血磷，尿磷增多；（3）原发性者血钙可偏高，继发性者多偏低；（4）血碱性磷酸酶升高；（5）血PTH水平正常或稍升高；（6）血维生素D水平轻至中度升高，对一般剂量维生素D无治疗反应。治疗主要为纠正低血磷和大剂量维生素D。

致癌性低磷酸盐骨软化症（oncogenic hypophosphatemic rickets osteomalacia，OHO） 为某些肿瘤患者伴有低血磷性佝偻病或骨软化症。常见于软组织肿瘤或骨肿瘤，如：神经纤维瘤、硬化性血管瘤、巨细胞瘤等。低磷血症可能与肿瘤产生的某些不明物质影响1－α羟化酶的活性有关。临床表现主要为骨软化症，肌无力严重，尤其是下肢。实验室检查常表现为血磷及1,25－$(OH)_2D_3$降低、血钙及甲状旁腺激素正常。

手术切除肿瘤常可痊愈,术前可服用磷酸盐合剂和维生素 D。

家族性抗维生素 D 佝偻病或骨软化症(familial vitamine D resistant rickets or osteomalacia, VDDR) 多数患者为 X 连锁显性遗传,故也称遗传性或 X 连低磷酸盐佝偻病。家族性低磷酸佝偻病肾小管上皮对磷的重吸收下降,导致尿磷增多和低磷血症,血钙磷乘积降低,影响骨钙化。在少儿,"O"形腿常为引起注意的最早症状,严重病例常有骨痛、骨畸形与生长发育停滞。成人常表现为软骨病,但 X 线片上一般无继发性甲旁亢性骨病表现。患者无肌张力低下及肌病,很少见手足抽搐。实验室检查主要有严重的低磷血症(0.31 ~ 0.78mmol/L),尿磷增多,血甲状旁腺激素正常或稍高。治疗主要是补给磷酸盐和应用极大剂量的维生素 D,长期大量应用维生素 D,应警惕高钙血症。其他还有维生素 C 和钙剂治疗。若患者有明显骨畸形需行矫正手术。

维生素 D 依赖性佝偻病(vitamine D - dependent rickets, VDDR) 为常染色体隐性遗传病,临床特征与典型维生素 D 缺乏症相似,故又称之为假性维生素 D 缺乏性佝偻病。根据发病机制可分为 2 型:Ⅰ型是由于肾小管上皮细胞缺乏 1 - α 羟化酶,导致 1,25 - $(OH)_2D_3$ 合成减少,肠道钙吸收减少,引起低钙血症,刺激甲状旁腺素分泌增加,导致甲旁亢性骨病、佝偻病;低钙抽搐和严重肌无力为常见表现。Ⅱ型是由于肾小管上皮细胞对 1,25 - $(OH)_2D_3$ 失敏所致,血中 1,25 - $(OH)_2D_3$ 浓度显著增高,这类患者的骨及皮肤细胞的胞核对 1,25 - $(OH)_2D_3$ 的亲和力也明显下降;该型患者往往起病早,多在 1 岁以内,女性多见,表现为低钙性佝偻病,骨病严重,常伴有秃顶、畸形与侏儒。Ⅰ型患者生理量 1,25 - $(OH)_2D_3$ 或 1 - α - $(OH)_2D_3$ 治疗反应良好,呈依赖性;而Ⅱ型患者则需大剂量 1,25 - $(OH)_2D_3$ 治疗,部分患者可无反应。

低血磷性佝偻病伴尿钙增多症(hypophosphatemic rickets with hypercalciuria) 为原发性肾小管对磷的重吸收障碍所致,引起 1,25 - $(OH)_2D_3$ 合成增加,肠道钙吸收增加,进而导致尿钙增多。临床表现与低磷酸盐佝偻病相似,伴有泌尿系结石。治疗主要是补充磷,不需要服用维生素 D。

血磷酸酶过低症(hypophosphatascmia) 本病又称 Rathbun 综合征,是一种常染色体隐性遗传病。主要表现为全身性碱性磷酸酶缺乏及骨病,肾脏也常有严重损害。重症患者多有骨折,X 线片上骨病表现比一般佝偻病更严重,骨端呈锯齿状,为本病特征。轻症患者主要表现为"O"形腿,X 线片上有骨质疏松或骨折。实验室检查:血碱性磷酸酶减少为其特点,血磷不一定低,但严重病例总伴有低钙血症。尿中 $H_2PO_4^{2-}/HPO^{4-} > 0.4$(正常 < 0.25),尿羟脯氨酸减少。患者常有泌尿系结石,蛋白尿与高血压,部分患者有肾功能不全。治疗可试用肾上腺皮质激素,高血钙者给低钙饮食,维生素 D 类药物禁用,可试用硫酸镁,因镁能活化磷酸酶。

假性甲状旁腺功能低下(pseudo hypopara thyroidism) 一组由于甲状旁腺激素(PTH)的靶器官(肾和骨,尤指近端肾小管上皮细胞)基因缺陷而致靶器官对 PTH 失敏的伴性显性遗传病。发病机制为:①靶器官细胞膜上 PTH 受体不接受 PTH 或接受后不能激活腺苷环化酶,使 cAMP 生成不足所致(Ⅰ型)。②cAMP 形成后由于细胞内的某种缺陷导致 PTH 不能发挥生理作用(Ⅱ型)。多于青春期发病,两性发病相近。临床表现包括:(1)甲状旁腺功能减退:慢性发作性手足搐搦,肌痉挛或癫痫发作,心律不齐,EKG 显示 QT 延长,尿磷排出量少,血钙低,血磷高。(2)多种特征性先天性畸形:侏儒、智力落后,粗肥体型,掌指(趾)畸形,骨疣是本病独有表现,皮下及基底神经节钙化,白内障也常见。50% 患者有出牙晚,牙发育不全,味嗅觉功能减退,Turner 综合征,甲状旁腺功能减退,糖尿病等。(3)由于靶器官对 PTH 失敏,故甲状旁腺正常或轻度增生,血 PTH 水平正常或增高,外源性 PTH 不能纠正血尿钙磷异常。治疗原则与甲状旁腺功能低下症基本相同。可予维生素 D 及少量 1,25 - $(OH)_2$ 维生素 D_3,并加服钙剂即可维持正常血钙水平,抑制 PTH 分泌,改善症状。

Fanconi 综合征(Fanconi's syndrome) 遗传性或获得性近端肾小管多种异常的疾病。小儿大多与遗传有关,成人则多继发于免疫病、重金属中毒或其他肾脏疾病。发病机制尚未完全阐明。临床表现为肾性过多丢失出现的全氨基酸尿、葡萄糖尿、肾小管性蛋白尿、高磷酸盐尿及高尿酸尿,导致高氯性代谢性酸中毒、低磷血症;尿钾丢失而引起低钾血症(肌无力,周期性麻痹或软瘫);尿钙丢失而引起低钙血症(手足搐搦);同时

伴有多尿、多饮、烦渴等。有时尿中还排出大量乙酰乙酸,尿酮体阳性。严重者因长期低血钙、低血磷、继发性甲状旁腺功能亢进及酸中毒而发生肾性骨病,晚期可发展为肾功能衰竭。遗传性者无根治办法,主要是对症治疗,治疗原则与肾小管性酸中毒相仿,低血磷可口服磷酸盐合剂,继发性者应治疗基础疾病。

Linac - Fanconi 综合征(Linac - Fanconi syndrome) 又称胱氨酸沉着病(cystiosis),是儿童近端肾小管多种功能障碍性疾病,为常染色体隐性遗传,多数继发于胱氨酸贮积症。后者主要因介导胱氨酸转运的载体有缺陷,使细胞胱氨酸大量积贮,影响细胞功能而发病,故不同于胱氨酸病症。临床上分急性和慢性型。急性型:多于6个月至1岁时发病,表现为呕吐、拒食、发热、便秘、消瘦、多尿、烦渴、失水、生长发育障碍及抗VitD佝偻病等,可有"电解质危象"。患儿多因水电解质失调、酸中毒及(或)继发感染而死亡。慢性型:多发病于2岁后,症状较轻,常表现为侏儒、幼稚、抗VitD佝偻病。病情继续发展多于10岁前死于肾功能衰竭。肾外表现:①眼色素性视网膜炎,角膜、结膜、虹膜及晶状体胱氨酸结晶沉积。②甲状腺功能低下。③糖尿病。④肝脾大。⑤脑水肿。⑥肌痛。治疗包括低胱氨酸饮食及对症治疗(纠酸、补液、VitD),可用D-青霉胺治疗或二硫苏糖醇(Dithiothreitol),但疗效差。近年报道半胱氨酸效果较好。

肾小管性酸中毒(renal tubular acidosis,RTA) 肾小管酸中毒为一组由于各种病因导致肾脏酸化功能障碍而产生的临床综合征群。特征性表现为高氯、正常阴离子间隙型代谢性酸中毒。根据血钾的变化,临床上可将RTA分为低钾、高钾及正常钾三类。低钾型:根据部位又可分为近端肾小管酸中毒(又称为Ⅱ型)及经典远端肾小管酸中毒(又称为Ⅰ型)。Ⅰ型RTA尿液始终呈碱性,钙磷代谢紊乱,肾结石、肾钙化等较严重,常伴尿浓缩稀释功能下降。Ⅱ型RTA在酸中毒严重时尿液可变酸性,部分患者尿中可同时出现葡萄糖、氨基酸等表现。高钾型:RTA与醛固酮缺乏或活性低下以及对醛固酮耐受有关。使远端小管钠重吸收减少,影响泌氢及泌钾。其他促使流经远端小管阴离子重吸收增加的情况也能通过降低管腔内负电压影响泌氢与泌钾(如氯分流)。此外,醛固酮本身对H^+泵的刺激作用及高钾对肾脏酸化功能的影响,特别是对铵的产生及转运影响,均参与了高钾型RTA的发生与发展。正常钾型:RTA见于早期肾功能不全,由于铵在肾脏髓质部不能集聚有关,随肾功能逐渐减退,可从高氯性酸中毒转变为高阴离子间隙性酸中毒。RTA的临床治疗分为三个方面:原发病的控制,酸中毒的纠正及电解质紊乱的纠正。近端小管酸中毒由于HCO_3^-丢失量大,碱的补充要远远大于远端RTA。电解质的纠正主要为钾及钙磷。前者在低钾时应予补充,在高钾时应限制钾的摄入,并加强钾的排泌,如排钾利尿剂、口服肠道交换树脂等。醛固酮缺乏或活性低下者应适当予补充盐皮质激素。活性维生素D对钙磷代谢紊乱的纠正及骨病的防治有很好的疗效,应予补充。

肾小管酸中毒Ⅱ型(typeⅡRTA,PRTA) 是由于近端肾小管重吸收HCO_3^-功能障碍而过多丢失HCO_3^-所致。原发性者自幼发病,与遗传有关,继发性者病因很多,儿童可见于Fanconi综合征。重吸收障碍的机制可能为:(1)近端肾小管管腔中碳酸酐酶活性低下,影响小管内碳酸形成与H^+的交换。(2)氢离子分泌泵障碍。(3)近端肾小管H^+排泌的调节机制异常。本型绝大多数发生于男性婴儿或儿童。主要表现为:(1)高氯性代谢性酸中毒。由于远端肾小管尿酸化功能正常,故尿pH仍可降至5.5以下,可滴定酸及铵排泌量常正常。(2)低钾表现比较明显,而低钙与骨病较轻,肾结石、肾钙化少见,儿童病例可仅表现为生长迟缓。(3)可同时有其他近端小管功能障碍如糖尿、氨基酸尿等。少数病例表现为"不完全性近端肾小管酸中毒",即只有尿中异常,而无全身性酸中毒表现。确诊可作碳酸氢盐重吸收试验。治疗上主要用$NaHCO_3$纠正酸中毒,剂量需较大。重症可并用双氢克尿塞,限制钠的摄入,对低血钾者应补钾盐。

肾小管酸中毒Ⅰ型(typeⅠRTA renal tubular acidosis) 由于远端肾小管排泌H^+障碍,在管腔液与管周液间不能产生与维持一定的H^+梯度所致。原发性者为常染色体显性遗传,继发性者可由多种疾病所致,以肾盂肾炎最常见。产生梯度缺陷的机制有两种学说:(1)H^+(分泌)泵衰竭(或少泵)学说:原发于肾小管H^+泵功能衰竭,不能泌H^+以建立梯度。(2)被动扩散增加或弱泵学说:远端小管泌H^+功能正常,但因细胞膜上渗透压变化,已分泌入管腔的H^+又很快扩散返回细胞内。临床表现包括:(1)慢性高氯性代谢性酸中毒。由于肾小管不能酸化尿液,可滴定酸排出减少,尿pH > 5.5,即使严重酸中毒或外源性酸负荷

(NH_4Cl)时亦如此。(2)低血钾。导致多尿、细胞外液减少而继发醛固酮增多,进一步降低血钾,出现肌无力,周期性麻痹,失钾性肾病等。(3)骨病与低血钙、低血磷。酸中毒抑制肾小管对钙的再吸收并抑制维生素 D 的活性而致高尿钙低血钙,后者可继发甲旁亢,导致患者低血磷与骨病,表现为软骨病(成人)或佝偻病(儿童)。(4)肾结石与肾钙化。因大量排钙,尿枸橼酸减少与尿偏碱,极易使钙盐沉着形成肾结石和(或)肾钙化。(5)肾病表现。早期即有尿浓缩功能障碍,晚期肾小球功能受损而致尿毒症。(6)少数病人有耳聋症。部分病人无全身性酸中毒表现,血 pH 及 HCO_3^- 浓度正常,而肾小管不能产生酸性尿,称为"不完全性远端肾小管性酸中毒"。治疗原则为纠正代谢性酸中毒,补充钾盐,肾性骨病可予钙剂及维生素 D。

成人型特发性 RTA(Butler - Albright syndrome) 属于原发性远端型肾小管酸中毒(Ⅰ型 dRTA)的一种类型,1936 年由 Butler 首先报道,又称 Butler - Albright 综合征。目前认为本病短暂型为常染色体隐性遗传,持续型为常染色体显性遗传。发病机制可能因原有肾小管功能性或器质性改变引起酸中毒、肾钙化症,后继发间质性肾炎。成年人多在青中年发病,女多于男(2:1)。主要表现为:多尿及夜尿、反复泌尿系统感染、成人软骨病、肾钙化症、肾结石、不明原因的肾功能衰竭、低钾血症。实验室检查可见尿 pH 值 >6.0,尿钙、尿钾增多,血钾降低,高氯性代谢性酸中毒,血钙、血磷降低或正常,碱性磷酸酶升高。治疗包括:纠正酸中毒,可予碳酸氢钠 1 ~ 1.5mmol/(kg · d),而使用枸橼酸盐可减少肾钙化发生率;补充钾盐但不宜用氯化钾;钙剂和维生素 D 治疗骨病;控制感染。

婴儿型特发性 RTA(Lightwood's syndrome) 属于原发性远端型肾小管酸中毒(Ⅰ型 dRTA)的一种类型,表现为一过性远端肾小管功能改变,1935 年由 Lightwood 首先报道,又称 Lightwood 综合征。发病可能与某些环境因素如维生素 D、磺胺、水银等有关。最常见于 3 ~ 18 个月的婴儿,男多于女。主要表现为口渴、多尿、纳差、便秘及呕吐。患儿发育迟缓,骨软化,可伴肾钙质沉着。常因脱水而加重酸中毒,可死于脱水或继发感染。大多患儿经 1 ~ 2 年治疗后可好转,远端肾小管功能恢复正常。实验室检查可见尿 pH 值 6.5 ~ 7.5,尿钙增多,尿钾不增多,血钾多正常,高氯性代谢性酸中毒,血钙、血磷降低或正常,碱性磷酸酶升高。治疗主要是纠正酸中毒,可予碳酸氢钠 2 ~ 3mmol/(kg · d);控制泌尿系统感染;维生素 D 治疗软骨病。

Ⅳ型(全远端 RTA)肾小管酸中毒(type Ⅳ RTA, generalized distal RTA) 各种病因所致的醛固酮缺乏和(或)肾小管对醛固酮的反应低下,使远端肾小管不能泌氢而发生酸中毒。主要表现为高氯性代谢性酸中毒及高血钾。常有不同程度肾小球功能不全(但肾小球滤过率常不小于 20ml/min),而且肾功能损害程度与酸中毒严重程度不成比例。尿酸化障碍类似Ⅱ型肾小管性酸中毒,但尿碳酸氢根排量小于 10% 滤过量,常仅有 2% ~ 3%。病人应限钾摄入,口服降钾树脂及袢利尿剂。可予碱治疗酸中毒。必要时可予适量盐皮质激素。

肾性尿崩症(nephrogenic diabetes insipidus) 肾脏集合管对抗利尿激素不起反应或仅能起部分反应,或肾皮髓质高渗梯度不能建立,使得肾不能浓缩尿液而持续排出稀释尿的疾病。分先天性及获得性两类。前者为 X 伴性遗传病;为 AVP - V2 受体障碍所致,少部分为水通道蛋白Ⅱ(AQP2)受体障碍所致,表现为常染色体隐性遗传。后者见于累及肾髓质的疾病,如多囊肾,慢性间质性肾炎,淀粉样变,地中海贫血,干燥综合征,低血钾,高血钙,使用锂盐、去甲金霉素等。主要表现为烦渴、多饮、多尿(每日尿量 5 ~ 10L),尿比重多为 1.004 ~ 1.010,尿渗透压常低于 300mmol/L。禁饮后血渗透压增高,尿渗透压仍低于血渗透压;给予抗利尿激素后尿渗透压无明显改变。治疗宜先去除病因,并供给大量液体以防止脱水。双氢克尿塞和(或)消炎痛或可减少尿量。

尿浓缩和稀释障碍(disorders of urinary concentration and dilution) 各种疾病累及肾髓质破坏其高渗梯度,远端肾小管与集合管对抗利尿激素反应异常,抗利尿激素分泌异常等,都会影响肾对水的重吸收,产生尿浓缩与稀释障碍。尿浓缩障碍可见于慢性肾炎、慢性间质性肾炎、高血压肾损害等损害肾髓质的疾病,亦可见于垂体性和肾性尿崩症,前者系机体抗利尿激素不足,后者系肾对抗利尿激素不起反应,均表现为远端肾小管与集合管对水重吸收障碍,尿不浓缩。尿浓缩障碍表现为昼夜尿比重最高值低于 1.020,最高与最低尿比重差值小于 0.009,晚期尿比重可固定在 1.010。尿稀释障碍可见于抗利尿激素不恰当分泌增

多症(SIADH)(如肺燕麦细胞癌),导致远端肾小管与集合管对水重吸收增加,表现为当血渗透压降低时,尿渗透压仍较高,甚至高于血渗透压。

Bartter 综合征(Bartter's syndrome) Bartter 综合征是一组以低钾性碱中毒,肾近球小体肥大、增生,高肾素血症与高醛固酮血症,但无高血压与水肿为特点的疾病。病因未明。可能的机制是利氯激素作用于肾小管髓袢,影响氯的主动重吸收,导致该部位钠、钾重吸收障碍与尿稀释障碍,并由此引起肾素-血管紧张素-醛固酮系统兴奋。儿童常见。病人有多尿、脱水的表现,纳差,呕吐,虚弱无力,可有手足搐搦。实验室检查可有低血钾、低血钠、低血氯、代谢性碱中毒,血浆肾素、醛固酮水平增高。肾脏病理示肾小球旁器增生。治疗宜补充氯化钾(10 岁以上儿童每日每公斤体重予氯化钾 5~10mmol),消炎痛或阿司匹林可抑制前列腺素合成而改善症状。对消炎痛无反应的病人予安体舒通、氨苯蝶啶对纠正低血钾有益。

肾小管性碱中毒(renal tubulor alkalosis) 系 Bartter 综合征的旧称,参见"Bartter 综合征"条。

假性醛固酮减少症(pseudohypoaldosteronism) 假性醛固酮减少症是指肾小管对内源性盐皮质激素失去反应而引起的肾性失盐症状,有研究提示肾小管功能的损失与 Na^+-K^+-ATP 酶的缺陷有关。患儿一般在出生后 2 个月出现呕吐,多尿,等渗或低渗性脱水。实验室检查示尿醛固酮排泄增加,血浆醛固酮水平和肾素水平增高。治疗主要采用 NaCl(3~6g/d)口服。

肾素分泌瘤(renin-secreting tumor) 肾素分泌瘤一般指分泌过多肾素的球旁细胞的肿瘤,少数也指肾胚胎瘤,Wilms 瘤,透明细胞癌的异位分泌。此病多发于青年人,症状有严重的高血压,多尿,低血钾引起的间歇性神经肌肉不适等。外周血肾素水平一般升高。肿瘤一般为实体瘤,直径 2~3cm 或更大,与周围肾组织回声不同(由于出血和坏死,一般为低回声)。在增强 CT 上,损害部位的效果增强不如一般的肾实体瘤。动脉造影示肿瘤缺少血管。手术切除为最有效的治疗。

肾性失镁(renal magnesium-wasting) 肾性失镁指肾脏对镁的异常排泄而致体内镁丢失过多,多为常染色体隐性遗传。患者可仅有钾和镁的丢失,或还伴氨基酸尿和葡萄糖尿。病因可能是肾小管对镁的转运异常。患者可有震颤,手足搐搦,虚弱,由于甲状旁腺素释放或作用障碍而引起的低钙和呕吐。实验室检查还可有轻度的代谢性碱中毒和尿浓缩功能的异常。由于体内一半的镁存在于骨骼中,镁的丢失可使骨质减少。治疗主要是补充镁,可肌注或静脉使用硫酸镁。

家族性良性高钙血症(familial benign hypercalcemia) 家族性良性高钙血症也称低尿钙性高钙血症。为常染色体显性遗传病,可以没有任何症状或体征,10% 的患者可有胃溃疡和肾石病。实验室检查可有血钙和血镁的轻度偏高,低尿钙和低尿镁,高氯性酸中毒,血甲状旁腺激素可以正常或轻度增高。本病一般不需治疗。

特发性高尿钙症(idiopathic hypercalciuria) 特发性高尿钙症是尿钙增多而血钙正常的一种疾病。正常人每日尿钙排泌约 4mmol,该病患者男性可超过 7.5mmol/d,女性大于 6.25mmol/d。患者对钙的吸收明显高于正常人,即使给予低钙饮食也不能减少尿钙的排出。该病可能与遗传有关,一级亲属中的发病率及肾结石发病率明显增加。患者可无明显的骨病,但骨密度测定和骨活检可发现一些亚临床骨病。治疗采用磷酸纤维素钠,同时大量饮水稀释尿液。

肾小管性高血钾(renal tubular hyperkalemia) 肾小管性高血钾是指由于肾小管泌钾障碍引起的高钾血症。最初的缺陷是钾分泌的异常,继而可导致近端小管碳酸氢盐重吸收的障碍。患儿可表现为身材矮小,高血压和衰弱,也可有上门牙发育不良,尿路感染和肾石症。实验室检查有持续高血钾和代谢性酸中毒。醛固酮分泌的减少可用于鉴别诊断,但患者经常由于合并糖尿病、肾盂肾炎和间质损伤导致肾功能不全而出现高肾素和高醛固酮血症。氯噻嗪在儿童可纠正高钾和酸中毒,单纯限钠有时也有疗效。

急性肾功能衰竭(acute renal failure) 急性肾功能衰竭(简称急性肾衰)是指肾功能在数小时或数日内急剧减退,起病急骤,临床以少尿、无尿,很快导致水、电解质代谢紊乱,酸中毒和尿毒症为主要表现,多数发生在无慢性肾脏病患者,故若治疗及时,大部分可以康复。急性肾衰的病因分为:①肾前性:各种引起循环血量下降的因素,使肾灌注量减少,诱发急性肾衰。②肾性:由于各种肾脏实质疾患所致。③由于各种原因引

起的急性尿路梗阻。上述三类急性肾衰的病因不同,病程及转归亦各异。一般肾前性及肾后性急性肾衰若能去除诱因,积极治疗则恢复机会较多,以肾小球病变为主的急性肾衰预后较差。

肾前性氮质血症(prerenal azotemia) 肾前性氮质血症是由于各种肾前因素引起有效循环血容量减少,肾脏血灌流量减少,肾小球滤过率降低,从而引起血尿素氮升高,尿量减少。常见病因:①低血容量:由于严重外伤、大出血、外科手术、脱水、呕吐、腹泻或大量应用利尿剂所致;②有效血容量减少:由于肾病综合征、肝功能衰竭、败血症休克所致;③心排出量减少:由于心源性休克、心肌梗死、严重心律紊乱、心包填塞所致。以上病因如能及时去除,肾脏血流灌注得到改善,则肾功能可恢复,若缺血严重或持续时间过长,则可引起急性肾小管坏死。

肾后性急性肾衰(postrenal acute renal failure) 肾后性急性肾衰是由于各种原因引起的急性尿路梗阻,肾脏以下尿路梗阻上方的压力增高,甚至发生肾盂积水,肾实质受压致使肾功能急剧下降。肾后性急性肾衰可见于结石、肿瘤、血块、坏死的肾组织或前列腺肥大所致的尿路梗阻;或见于因肿瘤的蔓延、转移或腹膜后纤维化所致粘连、压迫引起的尿路梗阻。输尿管梗阻除非是双侧性或单侧肾脏已丧失功能,而另一侧输尿管梗阻,否则不会发生急性肾衰。

肾性急性肾衰(acute intrinsic renal failure) 肾性急性肾衰是由于各种肾脏实质疾患所致,或由于肾前性的病因未能及时去除使病变发展所致。肾性急性肾衰可由以下肾脏实质疾患所致:①肾小管疾患:为急性肾衰的主要原因,其中以急性肾小管坏死为主要病因;②肾小球疾患:各型急进性肾炎、重症急性链球菌感染后肾炎、急性弥漫性狼疮性肾炎等;③急性肾间质性疾患:严重感染、败血症、药物过敏等;④肾血管性疾患:肾脏的小血管炎或大血管疾患以及羊水栓塞导致的血管内凝血;⑤肾移植后急性排异反应。此外,慢性肾脏疾患,在某些诱因作用下致使肾功能急骤减退也可导致急性肾衰。

急性肾小管坏死(acute tubual necrosis) 急性肾小管坏死为急性肾衰的一种常见类型。病因包括:各种引起肾前性急性肾衰肾缺血的病因如未及时清除,可使病情恶化,发展为急性肾小管坏死;外源性肾毒物如药物、重金属、有机溶剂、生物毒素等对肾小管的直接肾毒性;内源性毒物如色素毒,见于血型不合溶血或外伤、烧伤后释放大量血红蛋白或肌红蛋白破坏产物,在肾小管内形成管型堵塞管腔,导致急性肾小管坏死。组织学上以不同程度的肾小管细胞坏死和间质病变为主要表现。临床表现一般分为三期,①少尿期:尿量自发病后迅速出现少尿(尿量 <400ml/d)或无尿(尿量 <50ml/d)。少数病人尿量可达 800 ~ 1 000ml/d 或更多,称为非少尿型急性肾衰。少尿期一般在 1 ~ 2 周,此期由于水、电解质、酸碱平衡紊乱,氮质代谢产物的潴留可出现水肿、高血压、心力衰竭、高钾血症、酸中毒及尿毒症。②多尿期:少尿期后尿量逐渐增多,尿量可多达 3 000 ~ 5 000ml/d,可由于多尿而引起失水、失钠、失钾。③恢复期:多尿期后肾功能逐渐恢复,需半年至 1 年时间,少数患者遗留不同程度肾功能损害,甚至需长期透析以维持生命。防治:积极除去病因,纠正休克时多用扩张血管药物以保持微循环灌注量;在少尿期给予低蛋白饮食并严格控制入液量,早期透析为抢救尿毒症的主要措施,多尿期注意调整水、电解质平衡。

肾缺血低灌注急性肾衰(renal ischemic, hypoperfusional acute renal failure) 肾缺血低灌注急性肾衰是由于各种肾前因素引起血管内有效循环血容量减少,肾血灌注量减少,肾小球滤过率降低,并使肾小管内压低于正常,流经肾小管的原尿减少,速度减慢,故尿素氮、水、钠的重吸收相对增加,从而引起血尿素氮升高,尿量减少及尿比重增高的现象。因尿量减少,尿素氮重吸收相对增加,出现了血尿素氮浓度与血肌酐浓度不呈比例的增高现象,血尿素氮可高达 37.5mmol/L(100mg/dl)以上,而血肌酐则仅稍高于正常,尿与血肌酐的比值也明显升高。肾缺血低灌注急性肾衰的病因见"肾前性氮质血症"条。

肾中毒急性肾衰(acute renal failure induced by nephrotoxic substances) 肾中毒急性肾衰是由于各种毒性物质引起的急性肾衰。毒物进入人体后,由血液经肾小球滤过到达肾小管,经浓缩后毒性增加,引起上皮细胞坏死,坏死的上皮细胞脱落阻塞小管腔,病人发生少尿、甚至无尿。肾毒性物质归纳为:①毒物:包括金属盐类如汞、砷、铋、铝、镉、铀等;有机溶剂如甲醇、甲苯、四氯化碳、氯仿等;杀菌消毒剂如酚、甲酚;有机磷及其他杀虫剂。②药物:磺胺及乙酰唑胺;抗生素如新

霉素、卡那霉素、庆大霉素、多黏菌素、先锋霉素、两性霉素等;造影剂及某些中草药。③生物毒素如蛇毒、蜂毒、生鱼胆、毒蕈等。④各种细菌、霉菌、病毒、钩端螺旋体。因此,肾小管成了各种毒物的靶组织。肾中毒引起的急性肾小管坏死为可预防和可逆的。

内源性肾毒物(endogenous nephrotoxic products) 肾毒性物质所致急性肾小管坏死一般分为内源性肾毒物和外源性肾毒物。内源性肾毒物所致急性肾小管坏死包括:①色素毒:见于血型不合,自身免疫性溶血性贫血的危重患者,外伤、烧伤、挤压伤或电击伤引起的骨骼肌断裂、溶解等产生大量血红蛋白及肌肉破坏产物,在肾小管内形成管型,堵塞管腔,导致急性肾小管坏死;②肿瘤放疗或化疗后产生的内源性毒物:由于大量的瘤细胞被破坏而产生大量尿酸及磷等沉积、梗阻并损伤肾小管,导致急性肾小管坏死。

外源性肾毒物(exogenous nephrotoxic products) 外源性肾毒物所致急性肾小管坏死包括:①药物中毒:如抗菌药物、造影剂、肿瘤化疗及免疫抑制剂、非甾体类抗炎药、利尿剂及某些中草药等,由于药物对肾小管的直接毒性所致,通常因剂量大、疗程长及肾毒性药物的联合应用;②重金属中毒:由于重金属对肾小管的直接作用所致;③有机溶剂中毒;④生物毒素中毒;⑤微生物感染:由于微生物的毒素或其代谢产物损伤肾小管上皮细胞,导致急性肾小管坏死。

急性肾皮质坏死(acute cortical necrosis) 急性肾皮质坏死为双侧肾皮质严重缺血的后果,常发生于产前或产后大出血及严重感染,凡能引起严重肾缺血的各种因素,如休克、毒素、肾移植后超急排异反应及播散性血管内凝血等均可诱发。坏死病变发生在肾皮质,呈灶性或片状,也可融合成大片,在坏死区内多有血栓栓塞。临床表现与急性肾小管坏死很相似,但其程度更严重,凡产期中有大出血或败血症患者,突然少尿或无尿,或少尿期超过3周仍不能恢复者应考虑急性肾皮质坏死。皮质坏死程度较轻者可在少尿或无尿数周内逐渐恢复,一般仍留下不同程度的肾功能不全。在急性肾衰期可作透析治疗。

急性肾小管-间质肾病所致急性肾衰(acute renal failure induced by acute intestitial-tubular nephropathy) 急性肾小管-间质肾病是一个临床病理综合征,简称急性间质性肾炎。本症起病急骤,急性肾衰为其主要临床表现。病理改变为肾间质的炎症细胞浸润,肾小管呈不同程度的退行性变,肾小管和肾血管大多数正常或仅轻度病变。本症可由各种原因引起,最常见的是药物及感染,全身性疾病引起者少见,部分为原因不明所致。虽然根据临床表现及实验室检查可作初步诊断,但确诊则有赖于肾组织病理学变化。急性间质性肾炎为急性肾衰的重要原因之一,据报道其发病率在218例急性肾衰中,经肾活检确诊为急性间质性肾炎者29例(13%)。

药物过敏所致急性间质性肾炎(acute interstitial nephritis induced by allergy of drugs) 药物过敏所致急性间质性肾炎为双侧非化脓性肾间质病变,肾间质以淋巴细胞、单核细胞伴嗜酸性细胞浸润为特征,肾小管常出现退行性变,甚至坏死。引起急性过敏性间质性肾炎的药物种类很多,由抗生素引起者占2/3。其发病机制为免疫机制,包括细胞免疫及体液免疫,由机体对药物的高度敏感所致。多数病人发生于用药后第2周,临床表现为发热、皮疹和嗜酸性细胞增高三联征。可有镜下血尿、脓尿和(或)蛋白尿,尿中IgE升高,病情严重则可发生急性肾衰。对可疑病例,需肾活检确诊。本病多数预后良好,停药后肾功能可恢复,短期肾上腺皮质激素治疗可促进肾脏恢复病程。

急性感染所致急性间质性肾炎(acute interstital nephritis induced by acute infection) 急性间质性肾炎可由于致病微生物的直接侵犯或继发于全身感染所致。病原微生物除了细菌外,真菌、病毒和寄生虫感染也可导致急性间质性肾炎。肾脏病理改变可见肾间质局灶性或弥漫性炎症浸润,主要为单核细胞、浆细胞或多形核白细胞,肾小管上皮细胞变性。临床表现为全身性感染症状,如突然高热、寒战、血白细胞增多。如为急性肾盂肾炎所致者,常伴有腰痛和尿路刺激征,尿液分析常有白细胞尿或白细胞管型,尿细菌镜检或培养阳性。全身感染所致者,尿液分析主要表现为肾小管性蛋白尿,镜下血尿、白细胞尿和管型尿。肾功能检查可有尿液浓缩和酸化功能障碍,严重者可发生急性肾衰。本病常为可逆性损害,治疗主要是控制感染、清除病灶和支持疗法。

特发性急性间质性肾炎(idiopathic acute interstitial nephritis) 特发性急性间质性肾炎是指肾组织为典

型的急性间质性肾炎改变而无特异性的病因可寻。临床上以非少尿性急性肾衰为突出表现,常伴发眼色素膜炎。肾组织可见肾间质水肿伴有大量单核细胞及淋巴细胞浸润。本病以中青年女性为多见。多数病例发病前有非特异性前驱症状,如乏力、不适、食欲不振等。全身表现可出现发热、皮疹、肌炎,可有轻至中度蛋白尿、糖尿、高γ球蛋白血症。急性肾衰常为非少尿性,1/3 患者有眼色素膜炎,多于肾受累发病后数周出现。本病的肾功能损伤多可自然恢复,因该病发病系免疫机制,故糖皮质激素治疗有效,治疗后肾功能常在 1 ~ 2 个月内恢复正常。

急性肾小球肾炎所致急性肾衰(acute renal failure induced by acute glomerulonephritis) 急性肾小球肾炎发展为急性肾衰尿毒症者仅极少数,其发病率约 1%,随着近年急性肾炎防治工作的进展,其急性充血性心力衰竭及高血压脑病并发症已大为减少,而急性肾衰已成为急性肾炎的主要致死并发症。在急性肾炎的急性期,肾脏病理改变呈肾小球内系膜细胞及内皮细胞重度弥漫性增殖,毛细血管狭窄、闭塞及毛细血管内凝血,甚至广泛新月体形成。临床表现为少尿或无尿,血尿素氮、肌酐升高,高血钾,酸中毒等尿毒症表现。急性肾炎并发急性肾衰者预后较其他病因所致者为佳,如能及时给予透析治疗,则绝大多数病人可自愈存活。

原发性肾小球肾炎(primary glomerulonephritis) 原发性肾小球肾炎是指主要累及肾小球的炎症损伤性疾病,病理具有炎症损害的特点,包括渗出,系膜细胞、内皮细胞及上皮细胞的增殖;毛细血管袢坏死;肾小球硬化。其临床特点为肾小球源性蛋白尿及管型;肾小球源性血尿,肾小球滤过功能损害先于并重于小管功能损害,肾外临床表现主要为高血压及水肿。按临床表现原发性肾小球肾炎主要包括急性肾炎综合征,急进性肾炎综合征,慢性肾炎综合征,无症状性蛋白尿和(或)镜下血尿及肾病综合征等 5 种类型。按病理学损害的特点可分为弥漫性毛细血管内增殖性肾小球肾炎,系膜增殖性肾小球肾炎,系膜毛细血管性肾小球肾炎,膜性肾小球肾炎,新月体性肾小球肾炎。微小病变性肾小球肾病及局灶节段性肾小球硬化症并不是肾小球肾炎。原发性肾小球肾炎组织损伤的机制目前认为有免疫复合物介导、抗肾抗体介导及细胞免疫介导等机制。原发性肾小球肾炎发病原因不清,大部分患者并无明确的病因可寻,部分患者可能与感染及毒物有关。

继发性系统性疾病所致肾小球肾炎(secondry systemic glomerulonephritis) 继发性系统性疾病所致肾小球肾炎是指全身性疾病时肾脏有炎症性损伤。常见的导致肾小球肾炎的系统性疾病有自身免疫性疾病如系统性红斑狼疮,冷球蛋白血症,干燥综合征,类风湿性关节炎肾损害,系统性进行性硬化,混合性结缔组织病,过敏性紫癜,ANCA 阳性血管炎,Goodpasture 综合征,重症肌无力偶尔也可累及肾脏发生肾小球肾炎;某些全身感染情况下也可有肾小球肾炎如:感染性心内膜炎,分流性肾炎等;某些肿瘤也可因免疫性因素(肿瘤相关性抗原所致)导致肾小球肾炎;某些药物也可因诱发抗体产生或因对免疫系统的损伤诱发免疫复合物性肾炎,如青霉胺、利福平、汞制剂等。

肾病综合征所致特发性急性肾衰竭(idiopathic acute renal failure induced by nephrotic syndrome) 肾病综合征所致特发性急性肾衰竭是指肾病综合征患者无任何诱因突发少尿,无尿,尿钠排出增多,肾功能急剧恶化。近年来由 Smith 总结历年文献报告 75 例,79 次发作,并对其特点进行了描述。患者多为 50 岁左右,小儿少见。国内报告成人发生率为 4%。该类患者多发生于肾病综合征起病 1 个月左右,患者 24h 尿蛋白排出量较高(11.6g),血浆白蛋白较低(19g/L),但并无低血容量现象,给予胶体溶液扩容,不仅不能达到利尿效果反而引起肺水肿。肾脏病理学表现为弥漫性间质水肿,肾小管上皮细胞变性、坏死、脱落伴再生。肾小球病变多轻微,85% 以上为轻微病变。因患者多为中老年,故常伴有小动脉透明样变及弹力层扩张。本病发病机制不清,很可能在原肾功能损害,肾小动脉硬化的基础上肾脏对缺血更加敏感,间质明显水肿压迫肾小管,蛋白管型阻塞等共同形成腔内高压状态,使肾小球滤过下降。肾病综合征时其他原因也可导致急性少尿及肾功能衰竭,诊断为肾病综合征合并的特发性急性肾功能衰竭前须除外呈肾病综合征表现的急进性肾炎,非类固醇类消炎镇痛药所致的急性间质性肾炎伴微小病变性肾病综合征,肾病综合征因感染药物所致的急性肾小管坏死,肾病综合征合并双侧肾静脉血栓形成。该病有自动缓解的倾向,但历时较长,需 7 周左右。不少患者需接受透析治疗。

急性小血管炎所致急性肾衰(acute renal failure induced by acute small vasculitis) 急性小血管炎所致急性肾衰是由全身或肾脏局部坏死性小血管炎导致的急性肾衰。常见疾病包括韦格纳肉芽肿,显微镜下多动脉炎,及局限于肾脏的新月体肾炎(ANCA 阳性新月体肾炎)。急性肾衰竭是这类患者的共同特点,其中 71% 的患者(韦格纳肉芽肿,显微镜下多动脉炎)有肾外表现,如发热,肺出血;少数病人(25% ~29%)为单纯性肾小血管炎。该类患者血清中抗中性多形核粒细胞胞浆抗体(antineutrophil cytoplasmic antibody, ANCA)阳性。根据典型的临床表现及实验室检查结果,诊断并不困难,大部分患者需经肾活检后方能确诊。该病临床症状较重,一旦确诊,应联合使用大剂量肾上腺皮质和大剂量环磷酰胺静脉滴注,血浆交换及抗凝治疗。

急性大血管阻塞所致急性肾衰(acute renal failure induced by renovascular obstruction) 急性肾大血管阻塞所致急性肾衰竭是指肾脏的动脉或静脉血管闭塞急性肾衰竭。以动脉闭塞较为常见,多为双侧性,而当患者有慢性肾功能不全或单侧功能肾时单侧阻塞也可导致急性肾衰。肾动脉闭塞可以发生在肾动脉正常者,也可以发生在原已有肾动脉狭窄者。其病因包括中枢性栓子(如心房纤颤附壁血栓)脱落,主动脉手术,主动脉或肾动脉操作(如造影,扩张),以及不正常血凝导致的血栓形成。因各种操作或手术引起的动脉粥样斑块脱落以及血栓形成是导致急性肾大血管阻塞的主要原因。在原已有肾动脉狭窄的基础上使用 ACEI 也可诱发急性肾衰。因肾动脉阻塞诱发的急性肾衰,有侧支血供者,即使阻塞后数周施行手术再通,也可使肾功能恢复,患者可脱离透析治疗;而若无侧支血供者,除非在阻塞后数小时内行肾动脉再通术,否则,肾功能恢复无望。

其他原因所致急性肾衰竭(血红蛋白尿,肌红蛋白尿,妊娠毒血症,肿瘤化疗药物,免疫抑制药等)(acute renal failure induced by miscellaneous causes, hemoglobinuria, myoglobinuria, eclampsia chemotherapeutic agents, immunosuppressive agents) 血红蛋白尿所致急性肾衰是指大量红细胞被破坏时血红蛋白及红细胞崩解产物通过肾小球滤过进入肾小管。进入肾小管的血红蛋白及红细胞崩解产物一方面可形成管型,堵塞肾小管;另一方面,在酸性尿环境下血红蛋白形成有肾毒性的高铁血红蛋白或羟化高铁血红蛋白,引起肾小管坏死。常见的血红蛋白尿性急性肾衰的原因为血型不合的输血、药物过敏或毒性作用、感染,如疟疾、严重败血症;毒素,如毒蛇或毒蜘蛛咬伤后的毒素;化学物质,如甘油、砷、苯胺、酚等;机械性或物理性因素,如体外循环、人工瓣膜、低渗性液体静脉输入等;其他,如自身免疫性溶血性贫血、阵发性夜间或寒冷性血红蛋白尿。

肌红蛋白尿所致急性肾衰竭是由于血浆中肌红蛋白不正常升高超过 1.5mg/dl 时,可形成肌红蛋白尿。大量肌红蛋白从尿中排出也可形成管型堵塞肾小管;肌红蛋白也具有肾毒性,两者共同作用导致肾小管坏死。肌红蛋白尿性急性肾衰竭的主要病因为创伤,如挤压综合征,高压电电击休克,剧烈运动后及癫痫持续发作导致的肌溶解。严重感染,如重症病毒感染,革兰阴性杆菌败血症等,可因感染及高热引起肌溶解症;中毒,如一氧化碳中毒,因毒性及缺氧以及昏迷倒地的自身压迫致肌肉溶解;酒精中毒时乙醇对肌肉的毒性作用;海洛因及吗啡中毒时药物对肌肉的毒性作用以及昏迷倒地时的自身压迫所致的肌肉溶解;低钾血症时可因肌肉无力肌缺血也可导致肌肉溶解。

子痫及先兆子痫是由于妊娠引起的疾病,临床表现为高血压及多脏器受累。发生本病时可引起急性肾衰。肾衰竭的原因包括:(1)由于肾小球毛细血管内皮细胞肿胀,内皮细胞及系膜细胞增殖,使毛细血管腔完全堵塞;(2)患者对 AT - Ⅱ及儿茶酚胺反应敏感性增加,血管收缩痉挛;(3)血管内凝血及消耗性凝血病;(4)微血管内凝血偶可引起血红蛋白尿性肾衰竭;(5)子痫抽搐可引起肌红蛋白尿性肾衰竭;(6)血容量减少和血液浓缩可造成肾前性氮质血症。

不少肿瘤化疗药及免疫抑制药是肾毒性药物。抗肿瘤药物引起的急性肾衰竭为小管 - 间质损害及肾小管坏死。文献报道可诱发急性肾衰竭的药物有:顺铂、卡铂、甲氨蝶呤、链脲霉素、丝裂霉素、阿霉素、卡氮介、环己甲硝脲、甲基环己甲硝脲、环磷酰胺、6 - 巯基嘌呤、硫唑嘌呤等。环孢霉素 A 是引起急性肾衰竭的主要免疫抑制剂,导致肾衰的主要机制是引起肾血管尤其是入球小动脉的收缩使肾血流减少,从而使 GFR 下降。

慢性肾功能衰竭急性肾功能恶化所致急性肾衰(acute renal failure caused by acute exarbation of superimposed pre-existing chronic renal insufficiency) 慢性肾功能衰竭急性肾功能恶化所致急性肾衰是指在慢性肾功能不全基础上因各种原因导致的肾功能急剧恶化,发生急性肾衰。常见的病因为肾毒性药物,脱水、

失血、手术等所致的肾灌注不足,活动性狼疮性肾炎,尿路梗阻,肾血管栓塞,心力衰竭等。当发生肾功能急剧恶化时应积极寻找肾外因素,如失血、失水、药物、梗阻等,去除上述因素后肾功能可望恢复到恶化前水平。发生肾功能急剧恶化时应及时进行肾脏B型超声波检查以测量肾脏大小,当肾脏并无萎缩,而Scr急性升高,原因不明时,应积极争取经皮或开放性肾活检,以明确诊断。针对病因治疗往往使肾功能有某种程度的恢复,或恢复到原有水平。

少尿型急性肾衰(oliguric acute renal failure) 少尿型急性肾衰是指发生急性肾衰竭(急性肾小管坏死)24h尿量少于400ml。少尿型急性肾衰的病因多为大手术后或肾脏缺血。该型患者肾脏病理损伤普遍而严重,有广泛的显著的肾小管变性坏死、管型堵塞及肾小管基底膜断裂。临床常经历:(1)少尿期,持续2~3d到3~4周,平均10d左右。(2)多尿期,少尿期后尿量逐渐增多,6~7d后可达3 000~5 000ml/d。尿量明显增加后1周左右血肌酐与尿素氮逐渐下降。少数患者此期因肌酐、尿素氮产生量仍多于排出量,故血肌酐及尿素氮仍呈持续升高趋势,甚至在少尿期无须透析治疗者而此期须进入透析治疗。(3)恢复期,血肌酐及尿素氮逐渐下降,肾脏浓缩功能逐渐恢复。肾小管功能完全恢复约需半年至1年。少数患者转变为慢性肾功能不全或衰竭。少尿型肾衰竭临床症状重,毒性氮质代谢产物潴留引起的各种并发症发生率高,程度更为严重。约84%的患者需透析治疗,病死率为50%。

非少尿型急性肾衰(nonoliguric acute renal failure) 非少尿型急性肾衰并无无尿或少尿表现,每日平均尿量仍在1 000ml左右。非少尿型急性肾衰多因肾毒性物质所致。其病理损伤较少尿型者轻而局限,约1/3肾小管并无明显损害;血生化指标的异常也较少尿型者轻。临床症状轻,并发症较少;约28%的患者需透析治疗,病死率为26%。20世纪40年代就已认识到该型急性肾衰,70年代后报道逐渐增多,可达59%~80%。目前发病率高的原因主要是由于提高了对该病的认识,氨基糖苷类抗生素或其他药物所致的急性肾衰相对发生率的升高,以及在疾病的早期使用了大剂量速尿。

高分解型急性肾衰(hypercatabolic acute renal failure) 高分解型急性肾衰是指病情危重的急性肾小管坏死。因组织分解代谢明显,毒性代谢产物产生的速度超过残存肾对代谢产物的清除,体内毒性代谢产物迅速蓄积。血尿素氮每日升高超过25mg/dl,血肌酐每日升高超过2mg/dl,血钾每日升高超过1mmol/L,血碳酸氢根下降超过每日2mmol/L。高分解型急性肾衰常由严重外伤、大面积烧伤、大手术、伴高热的严重感染及败血症等因素所致。该类患者血中可能存在增强蛋白分解的一种活性循环肽类物质,可促进组织蛋白分解,血中存在高浓度的儿茶酚胺、胰高血糖素、甲状旁腺激素及胰岛素使代谢旺盛,而蛋白质合成障碍。该病临床过程凶险,患者有严重的高钾血症,严重的代谢性酸中毒。毒性代谢产物体内潴留的中毒症状严重,常有嗜睡、昏迷、癫痫发作、肌震颤等。不少患者伴多器官衰竭。发生高分解性急性肾衰者,应尽快行替代治疗。近年来多主张行持续性床旁血液滤过透析。除清除毒性代谢产物外,此种治疗方式还有益于一些致病因子的清除,减轻临床症状,加速患者的恢复,降低病死率。

慢性肾功能衰竭(chronic renal failure,CRF) 慢性肾功能衰竭不是一种独立的疾病,各种病因均可引起肾脏损害并进行性恶化,当发展至终末期,肾功能降至正常的10%时,体内代谢产物积聚,水、电解质紊乱等,病变累及全身,出现一系列症状,形成一组临床综合征即尿毒症。其发病率各国报道不一致,大约为2/万。由于病情呈慢性进行性恶化,在不同的病情阶段,其临床特点均不同。诊断与治疗均须根据肾功能指标和结合全身情况来考虑。早期治疗以防止其进行性恶化为主,如应用低蛋白饮食、控制高血压、应用ACEI类药物降低尿蛋白、糖尿病肾病须控制高血糖、应用促红细胞生成素治疗贫血和营养治疗以及应用中药大黄等。当出现尿毒症,则须透析治疗和肾移植。

慢性肾功能衰竭的发病机制(mechanism of CRF) 多种病因可以引起肾功能损害,不同病因的肾脏病有不同的发病机制,如免疫机制和非免疫机制等,但进行性的恶化过程以至于发展至终末肾衰竭是其共同的途径。慢性肾功能衰竭的这种进行性恶化机制很复杂,包括部分肾小球损伤后,健存肾单位的血流动力学改变、小球内压力升高、大量蛋白尿、小管高代谢等。这些共同途径的结局是肾小球硬化。当慢性肾功能衰竭发展至尿毒症时,体内代谢产物积聚,水、电解质紊乱,代谢性酸中毒等,引起各系统组织均受损,则形成一系

列症状。

尿毒症毒素(uremic toxins) 慢性肾功能衰竭,体内有200种以上的物质水平比正常人高,能确定为尿毒症毒素者应具备以下几条:(1)可以明确化学鉴定,在生物性液体中能进行特异的和定量分析;(2)在尿毒症病人血浆或组织液中,该毒素水平较正常人高;(3)毒素的水平与症状程度平行,当毒素水平降低,症状也相应地减轻或消失;(4)实验研究,该物质浓度和尿毒症病人组织或体液中浓度相似时,出现类似的毒性作用。一般认为比较肯定的尿毒症毒素有20种左右,包括:(1)经典的尿毒症毒素:尿素、胍、肌酐;(2)中分子物质:甲状旁腺素、β_2-微球蛋白;(3)新认识的尿毒症毒性物质:马尿酸(hippuric acid)、硫酸吲哚酚盐(indoxyl sulfate)、p-氧甲酚(p-cresol);(4)一般毒性物质:水、钠、钾、代谢性酸中毒、脂质。

矫枉失衡假说(tradeoff-hypothesis) 慢性肾功能衰竭时,由于GFR下降,体内某些物质积聚,形成代谢失衡,为了适应和矫正该过程,机体发生变化,其结果又出现新的不平衡,导致新的问题的发生。如慢性肾功能衰竭时,体内出现高血磷,低血钙,机体动员甲状旁腺分泌甲状旁腺素,促使肾小管排磷,由于磷的水平降低不可能有效地完成,形成反馈,导致继发性甲旁亢,体内PTH不断升高,结果,PTH成了体内一种毒性物质,形成"矫枉"开始、"失衡"为结局的一种恶性循环。

慢性肾功能不全的分期(classification of chronic renal insufficiency)

第一期,肾功能不全代偿期:内生肌酐清除率为80~50ml/min,血清肌酐为1.6~2.0mg/dl(141.44~177.8μmol/L)。临床常无症状。可有高血压,微量或中等量蛋白尿,GFR正常或略下降。

第二期,肾功能不全失代偿期:肌酐清除率为49~20ml/min,血清肌酐为2.1~5.0mg/dl(185.64~422μmol/L)。常出现乏力、食欲减退或轻度胃部不适,有时出现贫血等。当Ccr<25ml/min;常有代谢性酸中毒(CO_2<24mmol/L)。

第三期,慢性肾功能衰竭(尿毒症前期):肌酐清除率为19~10ml/min,血清肌酐为5.1~7.9mg/dl(450~698.36μmol/L)。乏力、消化道症状尤为突出,贫血严重,出现代谢性酸中毒,水、电解质紊乱,血浆白蛋白水平下降,低血钙、高血磷、高PTH血症。

第四期,尿毒症期(终末期肾):肌酐清除率<10ml/min,血肌酐>8mg/dl(707.2μmol/dl),临床出现尿毒症症状。

慢性肾功能衰竭的临床表现(manifestations of CRF) 慢性肾功能衰竭的临床表现随其病情程度而有所不同。早期临床表现可以很隐蔽而且是非特异性的,如体重减轻,上中腹饱满,恶心,乏力,头痛等。当病情进一步恶化,除以上症状加重外,常有夜尿增多,或全天尿量减少;常有出血倾向,如皮下出现瘀血斑,呕吐物或粪便中潜血阳性以致呕血或便血;当发展成尿毒症,可有嗜睡以致昏睡、昏迷;可出现"下肢不宁征",即下肢深部出现异样感、蚁走感以及刺痛,活动后可以减轻,以及肌肉痉挛、抽搐;皮肤常有色素沉着。尿毒症严重者,皮肤上可形成"尿霜";根据病情累及其他系统或器官的程度,如心血管系统、呼吸系统、神经系统、血液系统等则出现各系统的相应症状。

慢性肾功能衰竭的神经系统表现:中枢及周围神经表现(neurological manifestations of CRF: central and peripheral) 尿毒症神经系统并发症发病率很高,几乎100%病人有该方面症状。中枢系统表现为尿毒症脑病,轻者表现为淡漠、注意力减退、以至精神错乱、扑击样震颤、昏迷等。尿毒症周围神经症状典型者表现为"下肢不宁征"。神经系统症状出现,应及时进行透析治疗,但也有部分病人发生在维持性透析期间,可能与透析不充分有关。

慢性肾功能衰竭的心血管系统表现(cardiovascular manifestations of CRF) 尿毒症病人50%死于心脏问题。透析治疗虽能延长病人生命,但仍有40%左右死于心脏问题,主要是高血压(hypertension)。

高血压在慢性肾功能衰竭患者中的发病率很高,90%见于肾小球肾炎,几乎100%见于糖尿病肾病。其发病机制除与原有的肾脏病有关外,其他影响因素很多。就慢性肾功能衰竭本身而言,临床上常将高血压分为容量依赖型和肾素依赖型,以及两者兼备的混合型。透析前,水、钠潴留,容量依赖型占多数,透析后,水、钠潴留已不明显,但由于肾小球旁器分泌功能仍存在,此时肾素水平升高,使血压上升。此外,由于药物影响,如红细胞生成素的应用,特别是剂量较高时,可以使血压升高。

心脏扩大(enlargement of heart)　慢性肾功能衰竭病人常有心脏扩大,其常见的原因与高血压、水钠潴留、贫血有密切关系。尿毒症病人常见左心室向心性肥厚、左心室与左房内径扩大,左房扩大的原因不十分清楚。由于病人常同时有心包积液、心包炎,临床上须加以鉴别。

心肌病(cardiomyopathy)　慢性肾功能衰竭当血肌酐达530μmol/L(6mg/dl)左右时,心肌收缩和舒张功能降低。慢性肾功能衰竭晚期,则出现心肌病变,其发生机制可能与多种因素有关,如尿毒症毒素、贫血、心脏负荷加重等。

慢性尿毒症常有冠状动脉损害,还包括:(1)不能用高血压来解释的左心室增厚;(2)心肌间质纤维化;(3)心肌间动脉功能、结构的改变和毛细血管的减少,导致心肌灌注储备能力下降;(4)心肌代谢不正常,其原因包括心肌缺血,细胞内钙离子浓度的调控失常,胰岛素调控的葡萄糖摄取能力受损,心肌氧代谢不正常等。由于尿毒症病人常死于心脏问题,因此,治疗很重要,应注意去除致病因素,如纠正水、电解质失衡,控制高血压,纠正贫血等。

心包炎(pericarditis)　慢性肾功能衰竭常出现心包炎,大致可分为两种类型。尿毒症晚期,未经透析治疗者,出现心包炎,为终末期表现。体内代谢产物积聚,包括尿素氮、中分子物质、PTH 的潴留,是主要原因,经过透析,体内这些物质水平降低,心包炎可以好转或消失。另一种情况为透析后出现心包炎,虽然 BUN、Scr 下降,但心包积液仍有增无减。其机制尚不十分清楚。

慢性肾功能衰竭的血液系统表现(hematologic manifestations of CRF)　慢性肾功能衰竭随着肾功能减退程度加重,逐渐出现血液系统一系列的异常。最常见者为肾性贫血,其次为血小板功能障碍,凝血机制异常,淋巴细胞功能异常等(肾性贫血、凝血机制异常见另节)。淋巴细胞功能异常则表现为淋巴细胞减少,淋巴细胞功能障碍,导致免疫功能受损。

肾性贫血(renal anemia)　贫血是 CRF 重要症状之一。大多数为正细胞性正色素性贫血。网织红细胞数和细胞压积降低。只有少数病人有低色素性贫血。血清铁和铁饱和度低于正常,支持有缺铁问题存在。肾性贫血主要原因为肾脏不能产生足够的促红细胞生成素(Epo)以满足正常红细胞代谢需要。其次,体内一些尿毒症毒素物质可能使骨髓细胞对 Epo 不敏感。此外,尿毒症时,体内环境可使红细胞存活时间缩短,因为已证明 CRF 病人红细胞输入正常人其存活时间正常;反之,正常人红细胞输给尿毒症病人,则红细胞寿命缩短。其他一些次要因素如叶酸缺乏、失血、甲旁亢、血铝水平升高等都可以导致贫血。治疗以应用 Epo 为主。

出血伴血小板功能紊乱(bleeding associated with platelete dysfunction)　肾功能衰竭都有出血倾向,其发生率与肾功能损害程度有相关性,临床表现为瘀斑、紫癜、胃肠道黏膜出血等。血小板数量一般正常,但其功能发生障碍,表现为出血时间延长,血小板黏附受损,血小板聚集降低。该类病人血液中凝血因子很少改变,凝血时间、凝血酶原时间大都正常。

骨病(bone disease of CRF)　慢性骨衰时,肾性骨营养不良(即肾性骨病)相当常见。肾性骨营养不良一般分为高周转性骨病(继发性甲状旁腺性功能亢进骨病)、低周转性骨病(包括骨生成不良)及混合性骨病。高周转性骨病的发病机制主要与 $1,25(OH)_2$ 维生素 D_3 缺乏、负钙平衡、高磷血症、继发性甲旁亢等因素有关。低周转性骨病的发病机制尚不十分清楚,部分病人的发病可能与铝中毒有关;近年发现骨生成不良的发病可能与活性维生素 D_3 应用不当有关。早期肾性骨病一般无临床症状,X 线检查也难以发现。当病情明显发展时,部分病人可出现骨痛(多为骶髂骨、腰椎等处扁骨疼痛)、骨骼压痛等;有些病人可伴有皮肤瘙痒、肌肉萎缩、肌肉震颤、不安腿综合征、肢端溃疡等。X 线检查可发现骨骼有骨质疏松、纤维性骨炎、骨软化、骨硬化等表现,以何种表现为主取决于活性维生素 D_3 缺乏、继发性甲旁亢的程度及是否伴有铝中毒等。骨活检被认为是诊断肾性骨病的金指标,但目前尚难以普及。此外,体内 β_2 - 微球蛋白蓄积和代谢异常(如糖基化)所致淀粉样变,也可引起骨和关节病变。

酸碱、电解质代谢紊乱(acid - base and electrolytes disturbances)　慢性肾衰时,酸碱平衡失调和各种电解质代谢紊乱相当常见。在这类代谢紊乱中,以代谢性酸中毒最为常见。从慢性肾衰早期开始,就有少数患者出现代谢性酸中毒,主要出现于以小管 - 间质损伤为主的患者中;在尿毒症阶段,几乎全部病人均存在代谢性酸中毒。少数情况下,由于较多应用排钾利尿

剂、过多应用碱性药等原因，也可出现代谢性碱中毒。

钠代谢紊乱多表现为低钠血症，应注意鉴别真性低钠血症和假性低钠血症，注意鉴别低钠血症系缺钠引起还是水过多或其他因素所引起，因为其临床处理完全不同。某些情况下也可发生高钠血症，主要与水丢失多于钠丢失或钠摄入过多有关。钠代谢紊乱常伴有水平衡紊乱，主要表现有水潴留和低血容量两种情况，前者可表现为不同程度的皮下水肿和(或)体腔积液，也可发生肺水肿和脑水肿；后者主要表现为低血压和脱水。

钾代谢紊乱也十分常见，表现为低钾血症与高钾血症。低钾血症主要与钾摄入不足、胃肠道丢失过多、应用排钾利尿剂等因素有关。高钾血症主要与代谢性酸中毒、尿钾排出减少、钾摄入过多等因素有关。

低钙血症主要与钙摄入不足、活性维生素 D 缺乏、高磷血症、代谢性酸中毒等多种因素有关。低钙血症、高磷血症、活性维生素 D 缺乏等可诱发继发性甲状旁腺功能亢进和肾性骨营养不良。高磷血症、高镁血症可能与肾小球滤过率下降、尿内排出减少或摄入过多有关。低镁血症与镁摄入不足或应用利尿剂有关。

免疫系统紊乱(immunological abnormalities of CRF) 慢性肾衰时，免疫系统紊乱相当常见。多数病人抵抗力下降，易于发生各种感染。有关研究发现，慢性肾衰患者的细胞免疫功能和体液免液功能均可有明显下降。据有关研究报告，各种类型的免疫细胞如 T 细胞、B 细胞、单核－巨噬细胞、中性多形核细胞(PMN)等均可能有功能降低，因而出现白介素(IL)－2 活性下降和(或)受体障碍、IL－1 和 TNFα 水平降低，PMN 吞噬能力下降等。部分病人可有体液免疫功能变化，表现为血清补体(CH_5O，C_3)活性和免疫球蛋白水平下降，以前者较多见。慢性肾衰患者免疫功能下降的原因可能与某些尿毒症毒素的作用、营养不良等因素有关，其机制还需要进一步研究。在一些特定条件下，也可能有免疫功能的激活，例如在某些透析膜的刺激下，可出现 IL－1、TNFα 的增高及补体的激活(C_{3a}，C_{5a}，C_{5b-9})显著增高。

胃肠功能紊乱(dysfunction of degestive system) 消化系统功能紊乱是慢性肾衰最常见的症状之一。其主要表现为食欲不振、味觉障碍、食量减少、腹胀、恶心、呕吐等，少数情况下可有腹泻("化学性肠炎")、腹痛、便秘等。一般认为，慢性肾衰病人的上述胃肠功能紊乱症状多与某些尿毒症毒素的作用有关，这些毒素包括氢离子(H^+)、尿素、甲基胍、甲状旁腺激素(PTH)以及瘦素(leptin)等。体内氢离子(H^+)过多所引起的代谢紊乱也称为代谢性酸中毒，它是慢性肾衰患者出现食欲不振、腹胀、恶心、呕吐等常见症状的主要原因之一；对早中期慢性肾衰患者来说，适当应用纠正酸中毒的药物以后，常可使上述症状明显好转。部分晚期慢性肾衰病人可有弥漫性胃黏膜损伤、溃疡和出血；如发生上消化道出血，其主要临床表现为柏油样便、呕血，或呕吐物呈咖啡样，此时患者病情危重，应及时予以救治。

内分泌系统表现(endocrinological manifestations of CRF) 慢性肾衰时可出现各种内分泌功能紊乱，主要表现为以下方面：(1)肾脏本身内分泌功能紊乱：如 1,25$(OH)_2$ 维生素 D_3 不足(是肾性骨营养不良的主要原因之一)、红细胞生成素不足(是肾性贫血的主要原因之一)和肾内肾素－血管紧张素Ⅱ过多(是肾性高血压的主要原因之一)。(2)肾脏组织内的某些"局部激素"(自分泌因子、旁分泌因子)异常也相当常见，如肾内皮素、血栓素(TXA_2)、心钠素(ANP)增多，前列腺素(PGE_2、PG_{12})、激肽释放酶－激肽分泌减少或增多等。(3)下丘脑－垂体内分泌功能紊乱：如泌乳素、促黑色素激素(MSH)、促黄体生成激素(FSH)、促卵泡激素(LH)、促肾上腺皮质激素(ACTH)等水平增高。(4)外周内分泌腺功能紊乱：大多数病人均有继发性甲旁亢(血 PTH 升高)；部分病人有轻度甲状腺素水平降低，少数病人有轻度甲状腺素水平升高；其他如胰岛素受体障碍、胰高血糖素升高、睾酮不足等，也相当常见。

糖代谢异常(abnormalities of carbohydrate metabolism) 慢性肾衰病人可出现各种内分泌功能失调和代谢紊乱。糖代谢异常在这些病人中相当常见。糖代谢异常主要表现为糖耐量减低和低血糖症两种情况，前者很多见，后者较少见。糖耐量减低主要与胰高血糖素升高、胰岛素受体障碍等因素有关，可表现为空腹或餐后血糖水平升高，但一般较少出现自觉症状。腹膜透析患者由于应用葡萄糖作为渗透剂，有时也可发生血糖水平升高。因糖尿病肾病引起尿毒症的患者，在尿毒症治疗期间，其糖代谢异常仍然存在，需继续积极控制糖尿病。尿毒症患者发生低血糖症，常与饮食摄入不足、肝糖原储备不足、糖原异生作用减弱等因素

有关。轻度低血糖症时症状较少或缺如,严重低血糖症者则可出现休克、昏迷等,甚至引起死亡。

高脂血症(hyperlipidemia)　慢性肾衰患者中高脂血症相当常见,其中多数病人(约80%)表现为轻到中度高甘油三酯血症,少数病人表现为轻度高胆固醇血症,或兼有高甘油三酯血症和高胆固醇血症。有关研究表明,慢性肾衰高脂血症患者的脂蛋白(LP)和载脂蛋白(Apo)代谢异常,表现为血浆极低密度脂蛋白(VLDL)、脂蛋白a[LP(a)]水平升高,而低密度脂蛋白(LDL)水平大都正常,高密度脂蛋白(HDL)水平则明显降低,主要表现为HDL_2下降。部分患者载脂蛋白B(Apo B)水平升高、Apo CⅡ/CⅢ及CⅢ/Apo E的比率下降。慢性肾衰患者出现高甘油三酯血症主要与下述因素有关:胰岛素抵抗、脂蛋白脂酶(LPL)活性降低、肝脏甘油三酯脂酶(HTGL)降低、卵磷脂-胆固醇乙酰转移酶(LCAT)活性下降、细胞对甘油三酯摄取减少、甘油三酯生成增加(因高胰岛素血症、L-卡尼丁缺乏、某些产能物质摄入不当所引起)、尿毒症毒素作用等。近年发现,甲状旁腺激素(PTH)过高可抑制LPL活性,引起甘油三酯增多。轻度高胆固醇血症的原因主要与HDL不足、LCAT活性下降,LP(a)增多(与富含胆固醇的LDL增多相关)等因素有关。高甘油三酯血症、高胆固醇血症及LP(a)增多均为发生心血管疾病的危险因素。

甲状腺功能异常(abnormalities of thyroid function)　慢性肾衰病人甲状腺功能异常,主要表现为轻度甲状腺素(T_4或T_3)水平降低,少数病人存在原发性甲状腺功能低减(甲低)、甲状腺功能亢进(甲亢)。大约1/4的慢性肾衰病人均有轻度血清甲状腺素水平降低,其发生原因可能与低蛋白血症、T_4与甲状腺结合球蛋白(TBG)结合减少、下丘脑-垂体功能下降、尿毒症毒素作用、透析液丢失、某些药物(如苯妥英钠、苯巴比妥、卡马西平、利福平等)作用等因素有关,但上述患者一般无明显临床症状或症状很轻,也无需应用甲状腺素进行治疗。少数病人存在原发性甲状腺功能低减,多为女性或老年患者,其发病的危险因素可能与免疫性疾病、铝中毒、腹膜透析有关。慢性肾衰病人中甲亢相当少见,其病因主要有毒性甲状腺肿、Graves病、甲状腺腺瘤、滥用甲状腺素(T_4)治疗等。

性腺功能减退(hypogonadism)　慢性肾衰病人性腺功能减退相当常见,主要表现为性腺成熟障碍或萎缩、性欲低下、阳痿、闭经、不育等。慢性肾衰病人性腺功能减退的原因可能与血清性激素(如睾酮)水平降低、下丘脑-垂体功能异常、尿毒症毒素作用、某些营养素(如锌)缺乏、某些药物(如利尿剂、β-受体阻滞剂、降压药等)副作用等因素有关。据有关研究,引起男性阳痿的主要因素有:睾酮水平降低、下丘脑-垂体激素(FSH、LH、泌乳素)水平升高、继发性甲旁亢、自主神经调节紊乱、性器官平滑肌功能失调(与血管病变、局部扩血管物质缺乏等原因有关)以及心理-精神障碍(情绪低落、抑郁)等。男性慢性肾衰病人发生女性乳房发育也较常见,而男性泌乳症则罕见。女性慢性肾衰病人性功能减退可表现为闭经、不孕,但某些患者也可因凝血障碍出现月经过多甚至发生大出血。

呼吸系统表现(manifestations of respiratory system)　慢性肾衰时,呼吸系统可出现多种功能紊乱或并发症。其发生机制主要与尿毒症毒素的作用、肺间质转移性钙化、透析治疗的生物不相容性、感染等因素有关。这些功能紊乱或并发症主要表现为以下诸方面:(1)"尿毒症肺"(或称为"尿毒症性肺水肿"):是慢性肾衰时呼吸系统常见表现之一,它的发生与尿毒症时肺毛细血管通透性增强、水和溶质渗透到肺间质增多有关,临床可出现气短、心慌等症状,重者可出现呼吸困难。尿毒症性肺水肿与心源性肺水肿不同,前者症状相对较轻,而后者则症状严重,表现为端坐呼吸、双肺哮鸣音和(或)中大水泡音。(2)尿毒症性胸膜炎和(或)胸腔积液:尿毒症性胸膜炎时,可出现胸膜摩擦音;胸腔积液的发生可因各种原因引起,包括尿毒症性胸膜炎、感染、心衰、低蛋白血症等。(3)并发肺部感染:相当常见,可有咳嗽、咳痰、胸痛、发热等症状;少数病人可因心衰或肺炎发生咯血。(4)其他:代谢性酸中毒引起的呼吸深大、血液透析引起的急性低氧血症和慢性肺间质纤维化等。

皮肤表现(manifestations of skin)　慢性肾衰时,皮肤及其附属物、黏膜可出现多种异常或病变,常见表现有皮肤瘙痒、皮肤苍白、灰黄或色素沉着、皮肤粗燥("干皮病")、皮肤黏膜溃疡、肢端皮肤坏死、皮疹等。其发生机制主要与尿毒症毒素的作用、皮肤黏膜转移性钙化、内分泌功能紊乱、代谢失调等因素有关。皮肤瘙痒是尿毒症病人常见症状之一,高磷血症、继发性甲旁亢(血PTH升高)可能与其发病有关。皮肤苍白主要因

贫血所引起。皮肤呈灰黄色可能与体内胡萝卜素样物质蓄积有关。皮肤色素沉着可表现为皮肤棕褐色(发生率约20%),其发生可能与垂体促皮质激素或促黑色素激素(MSH)过多有关。皮肤黏膜溃疡或坏死多由严重的继发性甲旁亢转移性钙化所引起。少数患者偶可出现疱疹样或粟粒样皮疹。部分患者可出现头发灰黄、毛发无光泽、毛发脱落、指甲色素沉着、指甲松脱等现象。少数患者也可因转移性钙化出现眼睛球结膜充血,发生"尿毒症性红眼病"(尿毒症性结膜炎)。

慢性肾功能衰竭的替代疗法(replacement therapy of CRF) 当慢性肾衰进入尿毒症期以后,多数病人往往需做透析(血液透析、腹膜透析等)治疗。透析病人病情稳定并符合有关条件后,如有合适的亲属供肾或尸体供肾,并经过有关组织配型,则可考虑进行肾移植术。目前将血液透析、腹膜透析、肾移植术等统称为替代治疗。

透析疗法(dialysis therapy) 血液透析(hemodialysis):一般认为,当血肌酐≥8mg/dl或Ccr<10ml/min时,需考虑进行透析治疗。对持续少尿、急性左心衰竭、严重意识障碍、严重高血钾症、尿毒症性心包炎等情况,应果断决定尽早接受透析治疗,以免贻误治疗时机,造成无可挽回的严重后果。应根据肾功能水平及尿量、心脏功能等情况,决定透析的剂量(每周透析小时数、血流量、透析膜清除率等指标),一般每周2~3次,每次3~5h,以每周透析10~12h为宜。有时还需根据病人具体情况决定透析方案,做到治疗个体化;少数情况下透析时间可多于或少于每周10~12h这一时数。如尿毒症病人病情稳定,无明显尿量减少、意识障碍、严重心衰等情况,则透析也可适当推迟。在某些情况下,病人伴有严重水钠潴留和左心衰竭,病情危重者,也可以在床边做连续动静脉血液滤过(CAVH)或连续静脉血液滤过(CVVH),以尽早纠正水潴留,缓解心衰,待病情平稳后再做血透。

腹膜透析(peritoneal dialysis) 腹膜透析是一种相对简单易行,疗效肯定的治疗方法,费用低于血透。腹透的适应证与血透基本相同,但有腹膜炎症、粘连等情况者不宜施行。目前最常用的腹透方法是连续不卧床腹膜透析(CAPD),该方法对中、大分子尿毒症毒素的清除率优于普通血透,因而神经、心血管系统并发症发生率相对较低。腹膜透析的主要并发症之一是腹腔感染。由于CAPD的方法已有不少改进,采用"O"型或"Y"型管道消毒系统,已使感染率显著下降。近年采用的连续循环式腹膜透析(CCPD),一般适用于卧床休息的尿毒症病人;应用该方法时需用腹膜透析机,目前国内尚不普及。

肾移植(renal transplantation) 成功的肾移植是治疗尿毒症的最佳途径。移植肾的供体肾脏分为亲体肾、尸体肾两种。亲体供肾主要来源于父、母、兄、弟、姐、妹等直系亲属;尸体肾则来源于外伤事故猝死者或某种严重疾病引起脑死亡者。许多国家对尸体供肾的获得已制定法律依据(如脑死亡法、器官移植法等)。肾移植前一般应做充分透析,待病情稳定,全身情况改善后才做移植术。术前应做较全面的查体,除外结核、肿瘤、消化道溃疡、严重心血管疾病等,并做有关组织配型。肾移植后,应长期随访,定期进行血、尿常规,肝功,肾功等各项检查;并选择适当的免疫抑制药长期服用,主要有皮质激素、硫唑嘌呤、环孢素A、他克莫司(tacrolimus,FK-506)等,还应警惕急、慢性排异,感染等并发症的发生,并在发生后及早诊治。

血液透析(hemodialysis) 血液透析的原理涉及患者与透析过程中的各个要素(主要是透析器和透析液)之间复杂的相互作用。血液透析方法是将血液从患者体内引出,与透析液同时通过透析器,在透析膜两侧反向流动。利用半透膜特性,主要依靠扩散及对流转运这两个同时进行的物理过程,清除尿毒症毒素及过多的水分。血液透析替代了正常肾脏的部分排泄功能,是治疗急慢性肾功能衰竭最常用的措施,另外也可用于治疗某些急性药物或毒物中毒等。

醋酸盐透析液(acetate-containing dialysate) 曾经是最常用的一种血液透析液,制备后的浓缩液性质稳定,并容易被透析机按比例稀释。这种透析液应用醋酸盐作为缓冲碱。醋酸盐通过透析膜进入体内经肝脏三羧酸循环代谢生成碳酸氢盐以纠正代谢性酸中毒。由于人体内醋酸盐代谢缓慢,纠正酸中毒也缓慢,并易致血中醋酸盐积聚,尤其当应用大面积或高效透析器时更易发生,从而引起一系列如症状性低血压、低氧血症、心律失常、恶心呕吐、头痛等醋酸盐不耐受现象。故对心血管功能不稳定、肝功能障碍、严重代谢性酸中毒、老年人及存在与肺功能不全有关的低氧血症时不宜选用醋酸盐透析液透析。

碳酸氢盐透析液(bicarbonate - containing dialysate) 碳酸氢盐透析液用碳酸氢盐做缓冲碱,碳酸氢盐可通过透析膜进入血中直接缓冲酸性代谢产物。心血管功能不稳定、糖尿病、老年人及肝功能障碍患者应采用碳酸氢盐透析液。由于碳酸氢盐与钙离子易产生沉淀,故透析液要分成A、B两种浓缩液。A液含钙盐等电解质,可贮存;B液主要为碳酸氢钠溶液,必须新鲜配制,不易贮存,易污染。透析时经透析机自动按比例将A、B液混合配制成碳酸氢盐透析液。碳酸氢盐透析液对透析机装置要求较高,成本增加;但由于纠正代谢性酸中毒迅速,较符合患者生理要求,临床上失衡综合征明显减少,故自20世纪90年代以来,逐渐被推广替代醋酸盐透析液应用于临床。应用高效透析及高通量透析时必须使用碳酸氢盐透析液。

扩散(diffusion) 在透析过程中,根据热力学法则,尿毒症时积聚的毒素,例如小分子物质尿素能顺其化学浓度梯度经半透膜自浓度高的血液一侧向低的透析液一侧移动,而被清除;另一方面,机体所需要的某些物质如钙离子及缓冲碱(碳酸氢盐)自浓度高的透析液侧经透析膜进入血液,从而达到清除毒素、纠正电解质和酸碱平衡紊乱的目的。根据物理学唐南(Donnan)平衡,在膜的两侧可扩散物质的浓度最终达到平衡。此物理过程称为扩散。扩散的驱动力是跨膜的浓度梯度。物质通过半透膜扩散的量是浓度梯度与物质转运面积系数(MTAC)的乘积。在一定温度下,溶质扩散量与浓度梯度及膜面积成正比,与膜厚度及阻力成反比。大分子比小分子物质扩散阻力大。

超滤(ultrafiltration) 透析中患者体内液体的去除过程称为超滤。超滤有两种,一种是渗透压超滤,另一种是水压超滤。后者的动力是跨半透膜的静水压梯度(跨膜压),它由血液侧正压和透析液侧负压总和产生。通常在腹膜透析过程中依靠渗透压超滤,在血液透析过程中主要依靠增加跨膜压来进行超滤。当水通过膜大量移动时会拖曳溶质一起移动,这一物理过程称之对流转运。溶质通量与膜对该物质的筛系数有关,与扩散转运不同,溶质通量与分子量大小无关。中、大分子量溶质的清除主要依靠对流转运。

透析血流率(dialytic - blood flow rate) 指血液透析时血液在管路中的流动速率。透析血流率由透析机的血泵控制,由泵管截面积与血泵转子线速度之乘积调节。小分子量物质例如尿素的清除率与血流率显著相关,随着血流率的增加,清除率增加。血液透析时血流率一般在200 ~ 300ml/min,也有推荐300 ~ 450ml/min。

透析液流率(dialysis solution rate) 血液透析时透析液流动的速度称透析液流率。溶质清除率也与透析液流率有关,流率增加,清除率增加。血液透析时透析液流率一般定在500ml/min。当透析液流率超过此值时会产生湍流,阻力增加,清除率不再与透析液流率线性相关。但在应用高效或高通量透析器时,透析液流率可加大至800 ~ 1 000ml/min以提高溶质清除率。

透析器(dialyzer) 透析器是血液透析装置中直接起透析作用的部分。透析过程中血液与透析液呈反向流动同时通过透析器,溶质及水的转运均在透析器中进行。透析器由透析膜及其支持结构组成,其中透析膜是主要组成部分。根据其物形可分为空心纤维透析器、平板型透析器及管型透析器等。

空心纤维透析器(hollow - fiber dialyzer) 由8 000 ~ 15 000根毛细血管样的空心纤维构成,纤维膜由不同的膜材料制成,其内径约200μm,壁厚度不同,约为10μm左右。空心纤维捆为一束,外有透明塑料做成的封装外壳。透析器上下各有4个管口,即血液与透析液的进口和出口。这种透析器应用最多,操作简单,体积小而轻,血流阻力小,预充血量及残血量均少,超滤脱水及溶质清除效果好,外壳透明便于观察有无凝血及残血,便于冲洗及消毒复用。

平板透析器(parallel - plate dialyzer) 在20世纪70年代至80年代初流行,标准平板,体积大,预充血量及残血量较多,操作复杂,每次应用前要人工铺膜,透析后要拆卸将膜丢弃,溶质及水的清除效果差,目前已被淘汰。改良的小平板型由多层支架与透析膜重叠构成,血流阻力小,目前只在局部地区使用。

血滤器(hemofilter) 基本结构和血液透析器相似,但无透析液进口,只有超滤液出口。有空心纤维型和平板型两种。主要区别在半透膜,是由高分子聚合材料制成的非对称膜,即由微孔支持的超薄膜。膜的物质转运面积系数高,超滤性能好。血滤器应用于血液滤过,溶质清除主要依靠对流转运。溶质转运的通量与

膜的筛系数有关,与分子量大小无关。对中大分子清除率优于一般血液透析器。

透析膜(membrane of dialyzer) 即透析器中分隔血液与透析液的具透析作用的半透膜,是透析器的关键部分。理想的透析膜具有下述条件:对溶质及水清除率高;生物相容性良好;不允许血中蛋白质、红细胞,透析液中的细菌及病毒等物质通过;无毒、无抗原性、无致热原;耐压强度达66.7kPa;能采用蒸汽消毒或消毒剂浸泡。常用的有醋酸纤维膜、铜仿膜、聚丙烯腈膜、聚甲基丙烯酸甲酯膜、聚砜膜、聚碳酸酯膜等。

透析机(dialysis machine) 是血液净化治疗中的一种机械及电子控制、监测装置。使用时一般与透析器、水处理供给系统组成血液透析系统。透析机包括透析液自动配比及供给装置,电子控制及监测系统(包括透析液浓度、温度、液流率、血流率、超滤率的调节及监测)以及动脉、静脉压测定,漏血监测,肝素注射泵等配件。先进的透析机还有操作及各项参数显示荧光屏,以实现对透析治疗各种物理量的控制和监护,保证透析治疗有效和安全进行。

血液透析血管通路(vascular access for hemodialysis) 又称血液通路,即将患者血液从体内引出进入透析器,经透析后,净化了的血液再回到体内的通路。它是进行血液透析的必要条件。

临时性血管通路(temporary access) 指能迅速建立、并立即使用的血管通路。包括外瘘、中心静脉(股静脉、锁骨下静脉或颈内静脉)穿刺留置导管及直接穿刺动、静脉。临时性血管通路主要用于慢性肾功能衰竭还没有建立永久性血管通路前的诱导透析、急性肾功能衰竭透析治疗、以及血浆置换和血液灌流治疗。

永久性血管通路(permanent access) 指建立后能长期使用的血管通路。包括采用自体皮下动、静脉吻合的内瘘以及血管移植物建立动、静脉内瘘等。主要用于长期维持性血液透析治疗。

血液透析的抗凝(anticoagulation of hemodialysis) 血液透析是血液体外循环治疗,故需使用抗凝剂以防止透析器和血管通路凝血。由于价廉、使用方便、监测简单以及生物半衰期相对比较短等优点,肝素成为当今首选的抗凝剂。在透析过程中根据肝素的药代动力学变化,监测全血部分凝血活酶时间(WBPTT)、活化凝血时间(ACT)和Lee-White(试管法)凝血时间,以决定肝素的剂量,保证血透的安全进行。目前采用的肝素抗凝法有:①全身或部分抗凝法:透析开始时予首剂肝素50~100U/kg,以后每小时追加1 000U,使ACT达到基础值的1.5倍左右。部分抗凝是在透析开始时给予首剂肝素10~50U/kg,以后每小时追加500~1 000U,使ACT达到基础值的15%~25%。②体外肝素化法:使肝素只在透析器内起抗凝作用,透析开始时从动脉端予肝素500U,以后持续注入500~750U/h,同时在静脉端注入鱼精蛋白3.75mg/h中和肝素,使患者的ACT在正常范围内。血液透析其他的抗凝方法还有用低分子肝素或枸橼酸钠等。也有只在开始预冲用肝素,以后不用抗凝剂的方法。

透析器复用(reuse of dialyzer) 对透析器的重复使用称之为透析器复用。复用可采用手工或机器操作。步骤为:透析结束后将患者血液回输;拆下透析器,从血侧和透析液侧分别用反渗水正冲、反冲直至残血冲净,需20~30min;检测透析器容积,若复用后容积较首次使用前容积减少超过20%不可复用;压力试验以视有无破膜,有破膜者不可复用;最后用消毒剂(福尔马林或过氧乙酸)灌注消毒备用。复用的优点主要是经济,减少透析中的反应,特别是避免"首次使用综合征"及提高生物相容性。复用若无质量保证可降低透析效率、增加污染的机会、消毒液残留的毒副作用及过敏等。

血液滤过(hemofiltration) 血液滤过是将患者血液引入血滤器,通过在血侧的正压及在透析液侧的负压造成跨膜压,使大量的水分从血液经半透膜滤出,通过对流转运的机制,溶质也被大量清除。由于每次血液滤过要滤出20L左右的滤液,因此必须补充一定量的置换液以保持水电解质和酸碱平衡。血液滤过时主要依靠对流转运原理,故对尿素氮、肌酐等小分子溶质的清除效果逊于血液透析,而对中分子物质及水的清除优于血液透析。对保持心血管系统的稳定性、改善尿毒症的神经病变及治疗严重的水中毒、控制顽固性高血压等方面均优于血液透析。主要用于慢性肾功能衰竭的治疗。

血液透析滤过(hemodiafiltration) 是血液透析和血

液滤过的联合应用。由自动化的血液透析滤过装置及电子监测装置自动进行。应用血滤器,通过扩散及对流转运机制清除毒素及水分,要用透析液及置换液。对中小分子物质及水的清除均较好。每次治疗时间可缩短至2~3h,患者耐受性好,低血压、透析失衡综合征等并发症少,但需要特殊设备及补充大量置换液。

血液灌流(hemoperfusion) 血液灌流是利用一个类似血液透析的循环通路,血液通过聚合膜包埋的炭粒或非包埋的树脂作为吸附剂的血液灌流器以吸附或清除药物或毒物的一种治疗方法。活性炭对许多药物有吸附作用,经过包埋后可以减少血流与其接触时对血小板或白细胞的损伤,而树脂则对脂溶性药物有特别的亲合力。血液灌流对脂溶性药物以及与蛋白质有高度亲和力的药物如巴比妥类、安定、地高辛、茶碱、百草枯、N-乙酰普鲁卡因酰胺、三氯乙醇过量或中毒有效,对铝及有机磷中毒也有效。为加强对急性药物或毒物中毒的治疗,也可采用血液透析与血液灌流联合应用,血液先通过血液灌流器再通过血液透析器。

序贯透析(sequential dialysis) 是将常规血液透析治疗中的透析扩散和超滤分开,先后顺序进行。在单纯超滤阶段不用透析液,故只有脱水而没有溶质的扩散清除;而在透析阶段不加负压,故只有扩散转运清除毒素,没有液体超滤。序贯透析减轻了血流动力学变化,减少透析的不适症状,提高了脱水效果,常用于终末期尿毒症容量过多导致的高血压、充血性心力衰竭或肺水肿。一般先单纯超滤后透析,在有高钾血症时宜先透析后超滤。

血浆置换(plasmapheresis) 通过血浆分离器将患者的含有自身循环抗体、免疫复合物或其他内、外源性毒物的血浆分离出来,弃去并再将血细胞与一定量置换液(健康人血浆、白蛋白和晶体液等)混合后输回体内的一种疗法。主要适用于冷球蛋白血症、抗肾小球基底膜病、格林-巴利综合征、重症肌无力、高黏滞综合征、纯合子家族性高胆固醇血症、重症SLE(脑型)及某些严重的药物或毒物中毒等。一次置换的血浆量相当于1名患者血浆量的1.5倍。本疗法比较安全,但仍可出现低血压、过敏等并发症,治疗中应加强监护。

连续性动静脉血液滤过(continuous arterio-venous hemofiltration,CAVH) 是连续性肾脏替代治疗的一种类型。应用小型血滤器,直接连接在患者较大的动、静脉之间,利用患者的动静脉压力差和重力作用进行体外持续超滤。患者动静脉压力差驱动血液流经血滤器,通过超滤将水分滤出,通过对流作用清除血中毒物,同时补充置换液以纠正水、电解质、酸碱平衡紊乱。不需要透析液。CAVH对血流动力学影响小,操作简便,溶质清除效率虽不高,但脱水效果良好。适用于急性肾功能衰竭伴急性肺水肿、脑水肿、心血管功能不稳定及需同时补充全静脉营养的患者。

连续性静脉-静脉血液滤过(continuous veno-venous heamofiltration,CVVH) 是连续性动静脉血液滤过的改良方法。通常在中心静脉中留置双腔导管建立静脉-静脉循环通路,代替动脉-静脉循环通路,要应用血泵驱动使血流率达100~250ml/min,以滤器后方式输入置换液。CVVH缓慢持续进行,由于持续时间长,尿素清除率可达36L/d。操作简便。适应证同CAVH。目前基本替代CAVH。

连续性动静脉血液透析(continuous arteio-venous hemodialysis,CAVHD) 在CAVH基础上,通过扩散原理清除溶质,不输入置换液而代之以透析液,不使用血滤器而代之以一般血液透析器。CAVHD不需要血泵,跨膜压低,透析液流率为10~30ml/min。适用于急性肾功能衰竭高分解状态者。目前多以CVVHD代替CAVHD。

吸附式血液透析(sorbent hemodialysis) 临床上很少应用。与标准血液透析不同,经透析后的血液透析液不丢弃,而是利用吸附器,将透析液循环再利用的一种血液透析疗法。Redy型吸附器含5层:纯化层、尿素酶层、磷酸锆层、水合氧化锆层和活性炭层。透析液流经透析器后,含废物、毒物的透析液进入吸附器,经吸附器的化学作用净化后的透析液可循环使用。无需配制大量透析液,一般仅需6L透析液(标准血液透析需120L),故血透机可随意移动,适用于急性肾功能衰竭、毒物或药物中毒的抢救以及交通不便的不易供应净化水的家庭血透患者。

透析用水质量(quality of hemodialytic water) 水处理设备通过沙滤、离子交换、活性炭吸附及反渗等不同步骤将自来水中的微粒、离子、细菌和微生物去掉即成为透析用水。透析用水的质量直接关系到透析的治疗

效果。使用不合格的透析用水可发生硬水综合征、急性溶血、致热原反应等近期并发症，以及透析性骨病、透析性脑病、贫血等远期并发症。目前世界各透析中心都采用美国 AAMI 制定的透析用水质量标准。

透析膜生物相容性(biocompatibility of membrane) 透析过程中血液与透析膜及管路接触相互作用，机体出现一系列的变化如激活补体、激活单个核细胞、细胞因子释放等，并引起各种表现：透析过程中出现发热、低血压、白细胞减少和低氧血症；影响机体免疫功能，容易发生感染；促进分解代谢和营养不良；高脂血症；β_2－微球蛋白淀粉样变等。这些均与透析膜的生物相容性有关。生物相容性好的透析膜引起的变化轻微，甚至可不出现，生物相容性差的膜引起的变化显著，合成膜的生物相容性较非合成膜为好。

血液透析并发症(complication of hemodialysis) 指血液透析治疗所引起的并发症。早年由于透析设备和技术的失败引起的并发症非常普遍，现在随着透析设备的改进，透析技术水平的提高，血液透析已成为一种安全有效的肾脏替代治疗手段，但仍可发生各种急性和慢性并发症，有些甚至是严重的、致死的。其并发症的发生也与患者自身的疾病状况有关。

血液透析急性并发症(acute complication of hemodialysis) 指在血液透析过程中或透析后不久发生的并发症。主要有低血压、肌肉痉挛、出血、过敏反应、溶血、白细胞减少、心律失常、感染、低氧血症、发热和致热原反应、透析失衡综合征、透析器首次使用综合征、血管通路功能不全以及技术失败引起的并发症如透析液配比错误、污染、空气栓塞等。故在透析过程中应密切监测，及时防治各种急性并发症。

血液透析慢性并发症(chronic complication of hemodialysis) 指长期透析后出现的并发症。主要有透析不充分、血管粥样硬化加剧、冠心病、高血压、心包炎、透析骨病、铝中毒、透析性脑病、神经系统并发症如高血压脑病、短暂性脑缺血发作、脑萎缩、腕管综合征、肿瘤、营养不良等。

透析充分性(adequacy of hemodialysis) 透析充分是指在摄入一定量的蛋白质情况下，使血液中的毒素清除适量，并在透析间期保持在一定的低水平；通过透析超滤使体内潴留的水分排出；透析过程安全平稳，透后患者感到舒适，不发生心血管意外及水、电解质、酸碱平衡失调；长期透析的患者病情稳定，并发症减轻或少。判断血液透析充分性的指标主要有尿素清除指数(Kt/V)、时间平均尿素浓度(TACurea)、尿素溶质清除指数(SRI)、尿素下降比值(URR)等。临床上根据充分性指标来指导制订充分的、个体化的透析治疗方案，以期提高透析质量及患者的生存质量。

尿素清除指数(urea clearance index, Kt/V) 是评价血液透析充分性的重要指标。K 为透析器的尿素清除率，t 为透析时间，V 为尿素在体内的分布容积。推荐使用的计算公式为：$Kt/V = -\ln(R - 0.008 \times t) + (4 - 3.5 \times R) \times UF/W$。其中 ln 是自然对数；R 是透析后与透析前血尿素的比值；t 是透析时间(h)；UF 是超滤量(L)；W 是患者透析后的体重(kg)。一般认为当每周血液透析 3 次，每次 $Kt/V \geq 1.2$，糖尿病患者每次 $Kt/V \geq 1.4$ 表示透析充分。

时间平均尿素浓度(time average concentration of urea) 是评价血液透析充分性的指标。计算公式：$TACurea = [Td(C1 + C2) + Id(C2 + C3)]/2(Td + Id)$。其中 Td 为每次透析的小时数，Id 为两次透析间期的小时数，C1、C2、C3 分别为透析前、透析后及下次透析前的血尿素浓度。认为 TACurea 50mg/dl 表明透析充分。

尿素下降比值(urea reduction ratio) 是评价透析充分性的指标。计算公式：URR =(透析前血尿素浓度－透析后血尿素浓度)/透析前血尿素浓度 ×100%。反映单次血透治疗对尿素的清除效果，URR 高说明清除尿素多，透析效果好。URR >65% 表示透析充分。为正确评估，要规范每次抽取血标本的方法。透析前尿素应在透析开始前即刻自透析器动脉端抽血(注意不要被穿刺针中盐水稀释)；透析后尿素血标本抽取应先停透析液泵，超滤率减至 50ml/h，并减慢血泵速率至 50～100ml/min，15s 或停血泵后，从透析器动脉端抽血。

透析骨病(bone disease in dialysis patient) 透析骨病包括尿毒症本身和透析引起的骨的病变。终末期肾衰患者因有代谢性酸中毒、钙磷代谢紊乱、活性维生素 D_3 缺乏及继发性甲旁亢，骨病常见，加之透析患者铝和 β_2－微球蛋白淀粉样蛋白积聚，进一步加重骨病变。一般有 4 种类型：高转换率骨病，由继发性甲旁亢

引起,血 iPTH 明显增高;低转换率骨病,血 iPTH 正常或稍高,原因不明,另有一部分由铝中毒所致;混合性骨病;β_2-微球蛋白淀粉样变性骨关节病,由于 β_2-微球蛋白沉积于骨中引起。临床主要表现为肌无力、酸痛及骨痛。骨活检是诊断透析骨病的金指标。治疗主要是控制高血磷,维持血钙,适当应用活性维生素 D_3,纠正甲旁亢。避免服用铝磷结合剂,使用反渗水透析以预防铝中毒,有铝中毒时可考虑去铁胺治疗。β_2-微球蛋白淀粉样变性骨关节病防治可使用对 β_2-微球蛋白清除率高、生物相容性较好的透析膜透析或改行腹膜透析。

高通量透析(high flux dialysis)　应用高通量的透析器[其透析膜的超滤系数为 20ml/(mmHg·h)或以上],透析液流率、血流率和透析膜面积与高效透析(high efficiency hemodialysis)相似,血流率高达 350~500ml/min,透析液流率高达 600~800ml/min。但透析膜对大分子量物质清除更好。尿素清除率与高效透析相似。由于透析膜的高通透性,易发生水和溶质从透析液反滤入血液,因此要减少内毒素对透析液的污染,必须要有精确的超滤控制,并应用碳酸氢盐透析液。

低通量透析(low flux dialysis)　透析的溶质清除率与血流率和透析液流率有关,流率增大,清除率增加,尤其是对小分子溶质的清除。因此使用高通量透析器(高血流率及透析液流率)的透析可以增加对溶质特别是小分子溶质的清除。但是通常的血液透析由于其应用一般的血液透析器,当血流率和透析液流率增大到一定程度时,溶质清除率不再与血流率和透析液流率呈线性相关。因此通常血液透析时其血流率一般设定在 200~300ml/min,透析液流率设在 500ml/min,相对高通量透析来说为低通量透析。

持续非卧床性腹膜透析(continuous ambulatory peritoneal dialysis,CAPD)　适用于慢性肾功能衰竭长期需透析者。是用手工操作的一种腹膜透析方法。通常每日交换 4 次,每次 1~3L 腹透液,24h 持续进行,每周透析 7d,腹透液在腹腔中停留时间长,每次为 4~8h。病人在透析过程中不必卧床,可自由活动。是目前临床上应用最广泛的腹膜透析方法。

间歇性腹膜透析(intermittent peritoneal dialysis,IPD)　是腹膜透析的一种治疗方法。适用于急、慢性肾功能衰竭。腹透液每次在腹腔中停留 10~60min,每日交换 10~20 次不等,每周透析时间不少于 36~42h。由于交换频繁,因此患者需卧床进行。可用手工或机器操作。

连续性循环式腹膜透析(continuous cycler-assisted peritoneal dialysis,CCPD)　用循环自动式腹膜透析机进行的一种腹膜透析方法。一般在夜晚当患者睡眠时应用腹透机操作,通常每 2h 交换一次 2L 腹透液,共进行 8~10h。大多数患者白天腹腔内放置 2L 腹透液,留置 14~16h 后放出。白天患者可自由活动和工作,每周透析 3~7d。腹膜炎的发生率很低。适用于儿童、盲人和老年人等需人帮助的腹透患者或需白天工作者。由于每人要专用一台腹透机,费用昂贵。

夜间间歇性腹膜透析(night intermittent peritoneal dialysis,NIPD)　每晚 10h 内交换从 3~5 次增加到 8~10 次腹透液,由腹透机操作,白天腹腔内不放置腹透液(干腹)。对小分子毒素清除较好,对中大分子毒素的清除率与 CAPD 相近。腹膜炎发生率极低。适用于腹膜高转运、超滤量不足的患者或做 CAPD 出现腰背痛不能耐受者及有疝气患者。

潮式腹膜透析(tidal peritoneal dialysis,TPD)　第一次腹透液注入腹腔的量逐步增加直至患者能耐受的最大量,一般为 3L,放出时只放 1.5L。以后每次灌入 1.5L,放出 1.5L。每次交换时间不超过 20min,每次在腹腔内仅停留 4~6min。一般每 8~10h 需用腹透液 26~30L。至腹透 10h 时将腹腔内腹透液放空,白天腹腔内无腹透液。用机器进行操作。腹膜炎发生率很低。对小分子如尿素及肌酐清除率极高,而对较大分子如维生素 B_{12} 的清除率不及 CAPD 及 CCPD。

腹膜透析液(peritoneal dialysate)　腹膜透析时所用的透析液,用来清除机体代谢废物和过多的水分同时补充机体所需要的物质。其电解质成分和浓度与血浆相似,目前主要仍以葡萄糖(1.5%,2.5%,4.25%)作为渗透剂,渗透压高于血浆,无致热原,无细菌及内毒素,可根据病情需要调整配方或加入药物。一般不含钾,若患者血钾低时可添加适量的钾。目前常用乳酸盐作为缓冲碱。

腹膜透析装置(apparatus of peritoneal dialysis)　指

腹膜透析所需的所有装置,包括腹膜透析导管、腹膜透析液、连接装置。有的腹膜透析方法尚包括腹膜透析机及特殊装置如消毒装置。

连接系统(connective system) 指腹透液与腹透管相连接的管路拆卸及连接系统。主要连接系统有:①直接穿刺连接管:在交换腹透液时,将一带穿刺针头的腹透液输液管经直接穿刺方式与连腹透管的塑料管进行连接,把新鲜腹透液输入腹腔;经透析后的出液与入液经过同一管路排出,如此反复进行,污染机会多。②Y型管:由含消毒腔室的接头和一个插入用的针组成,流入与流出部分由Y型管分开,可减少污染机会;双袋系统的型连接器设计更为安全、简便。③O型管:20世纪90年代初在我国广泛应用,操作简便,每次换液后拆下Y型管,并使充满消毒液,将两支管连在一起形成O型,下次换液前将消毒液冲洗掉,新鲜腹透液经消毒后的管路进入腹腔,故减少了感染机会。患者操作完毕后与管路和透析袋分离,可自由活动。

腹膜透析导管(catheter for peritoneal dialysis) 指植入患者腹腔,连接腹腔与连接系统的管子。一般由硅胶制成,全长32~42cm,内径0.25~0.30cm,其上附有涤纶袖套,袖套起固定腹透管于腹壁及防止漏液并构成对细菌入侵途径的屏障作用。急性腹透管带一个袖套。慢性腹透管带两个袖套,将管分成三段:腹外段(约长10cm)、皮下隧道段(约长7cm)及腹内段(约长15cm)。腹内段末端开放,末端10cm的管壁上有直径1.0mm的小孔45~60个。目前市售的腹透管有Tenchhoff直型管、Tenchhoff卷曲型管、Toronot Western腹透管、鹅颈管、Moncrief-Popovich腹透管等。

腹膜炎(peritonitis) 是腹膜透析的主要并发症。细菌性腹膜炎最常见。当腹透患者出现下列征象时提示腹膜炎:①腹膜炎的症状和体征例如发热、腹痛及压痛等;②透出液混浊,白细胞大于100个/mm^3,中性粒细胞大于0.5;③腹透液中找到致病菌。满足以上两条时即可诊断为细菌性腹膜炎。在做革兰染色和细菌培养后尽早予抗感染治疗。强调腹腔内给药。由于腹膜透析发生腹膜炎时,致病菌主要经腹透管管腔及管周进入,故以革兰阳性菌感染最多见,其次是阴性菌感染。通常在未明确致病菌前可按经验治疗。由于反复感染、抗生素应用,霉菌感染也不少见。

出口感染(exit-site infection) 由于患者抵抗力低下、无菌操作不严格及植管技术不规范,致使细菌在腹透管皮肤出口处滋生引起炎症反应。表现为出口处持续潮湿、轻微出血、疼痛和潮红,甚至有脓性分泌物,也可表现为外生的肉芽组织。应进一步区分急性与慢性,后者往往压痛不如前者明显。最常见的致病菌为金葡菌感染。在取渗出液做培养和药敏后,局部予以消毒剂清洗,并予抗生素治疗。绿脓杆菌感染时抗菌治疗效果差,多需要拔管,若同时合并有腹膜炎时必须拔管。预防方法主要是手术时严格无菌操作,按照植管要求进行,减少出口处创伤,注意局部清洗护理,对鼻腔携带葡萄球菌的患者主张预防性应用抗生素以减少感染的机会。

隧道感染(tunnel infection) 指皮下透析管周围的炎症。除可表现有出口处红肿、疼痛和渗液外导管皮下部分有触痛。处理予以局部清洗及抗生素治疗,无效者主张拔管,感染治愈后再于另一部位植入新管,其间以血液透析过渡维持。预防方法同出口感染。

腹膜平衡试验(peritoneal equilibrium test,PET) 评价腹膜转运特性的试验。其方法是:放出腹腔中过夜的透析液后,注入2L 2.5%糖浓度的腹透液(此时为0h),在腹腔内停留4h。分别在腹透液停留的0h、2h和4h测定腹透液的尿素、葡萄糖和肌酐浓度,在2h测定血浆尿素、葡萄糖和肌酐浓度,并计算不同时间尿素和肌酐在腹透液与血液中的浓度比值(d/p),以及不同时间腹透液葡萄糖浓度与0h葡萄糖浓度值的比值(D/D0),然后与标准曲线比较即可得知患者的腹膜转运特性。根据PET结果,腹膜转运特性分为以下4种:高转运、高平均转运、低平均转运和低转运。以此作为制订透析方案的参考指标。例如高转运患者腹透液在腹腔内停留时间不宜太长以免超滤减少;低转运患者必须增加透析剂量以保证透析的充分性,甚至需要改变透析方式。

腹膜透析充分性(adequacy of peritoneal dialysis) 目前多以尿素动力学模型来估计腹膜透析充分性的指标,根据这一指标指导临床制订充分的、个体化的腹膜透析治疗方案,以期提高透析质量及患者的生存质量。在摄入足够蛋白质的情况下计算蛋白质分解率(PCR)、尿素清除指数Kt/V及肌酐清除率。目前较一致认为腹膜透析不充分的患者营养状况不良,技术失

败率、患病率及住院率高,死亡率增加。透析充分还应包括容量控制满意、酸碱平衡及营养状况良好。

每周尿素清除指数(weekly urea clearance index) 是一种反映腹膜透析充分性的指标,它由患者腹膜及残余肾功能两者每周对尿素的清除率总和而成。CAPD 因为是每天连续进行故应计算每周尿素清除指数,以 Kt/V 表示。K 为腹膜尿素清除率与残肾尿素清除率之和;t 为 1 周的透析天数;V 为尿素在体内的分布容积。具体测定方法是收集 24h 的尿液和透析液,测定容量和尿素浓度,同时测定血尿素浓度。若每周透析 7d,按以下公式计算:每周尿素清除率 =〔(尿中尿素浓度 ×24h 尿量 + 腹透液尿素浓度 ×24h 腹透液容量)〕×7/血尿素浓度。目前国外透析充分性标准是每周 Kt/V 不应低于 2.0。我国由于人种、身材及饮食等情况与国外不同,1997 年我国腹膜透析规范化会议建议至少应超过 1.7。

每周肌酐清除率(weekly creatinine clearance) 也是一种反映腹膜透析充分性的指标,包括患者腹膜及残余肾功能两者每周对肌酐的清除率。方法是收集 24h 的尿液和透析液,测定容量和肌酐浓度,同时测定血肌酐浓度。若每周透析 7d,按以下公式计算:每周肌酐清除率 =〔(尿中肌酐浓度 ×24h 尿量 + 腹透液肌酐浓度 ×24h 腹透液容量)〕×7/血肌酐浓度。目前充分性的标准为每周肌酐清除率大于 60L/1.73m^2,在我国建议至少应超过 50L/1.73m^2。

超滤率(ultrafiltration rate of peritoneal dialysis) 腹膜透析主要依靠腹透液和血液间的渗透压梯度使水分从渗透压低的血液中进入到渗透压高的腹透液中来达到超滤目的。超滤的速度称超滤率,与腹透液中的葡萄糖浓度、腹透液在腹腔内停留的时间、腹透液的量、腹膜转运特性及腹腔淋巴回吸收率等因素有关。

失超滤(ultrafiltration failure of peritoneal dialysis) 长期腹透后由于腹透液对腹膜的刺激,使得腹膜胶原组织增多、水肿,腹膜功能减退,若反复发作腹膜炎则导致腹膜纤维化,加速腹膜功能的损伤,致使腹膜有效透析面积减少,溶质清除及水的超滤功能明显下降。依据腹膜通透性改变腹膜失超滤可分成:Ⅰ型,由间皮细胞表面微绒毛消失、细胞与基底膜分离所致。腹膜高转运尽管对溶质清除加快,但对葡萄糖转运亦快,葡萄糖的吸收使腹透液中的高浓度葡萄糖渗透压梯度作用很快消失,故影响了水的超滤。这是最常见的失超滤类型,常伴急性腹膜炎。特发性者在腹透几年后发生,原因不明。处理方法是停止腹透,休息一段时间。若无法停止腹透,则应减少腹透液在腹腔内停留的时间。Ⅱ型,与腹腔多发性粘连和硬化有关。由于溶质转运减少,腹膜对葡萄糖的吸收正常或降低,腹膜对水的通透性也降低,或由于腹膜表面积减少致使水超滤减少,溶质清除率降低。腹膜失超滤的防治措施是尽早彻底控制腹膜炎,避免多次使用高糖或高渗腹透液。Ⅲ型,腹膜转运属平均转运,或非转运改变所致,而主要是由于淋巴回吸收增加。

淋巴回吸收(lymphatic reabsorption) 腹腔淋巴液可通过膈下淋巴小孔回吸收。回吸收的速率主要取决于腹腔内压力,另外也与横膈的运动、体位、淋巴管畅通及开口情况有关。膈下淋巴小孔的直径可达 50nm,故液体、大分子物质、颗粒物质甚至红细胞都可以同等速度被回吸收。通过测定白蛋白的透析清除量可以计算淋巴回吸收量。腹膜透析时,淋巴回吸收减少了腹透的超滤量,其净超滤量应为渗透超滤量减去淋巴回吸收量。淋巴回吸收量多使净超滤量减少。

中毒性肾病(toxic nephropathy) 中毒性肾病是指由毒物或药物引起的肾损害。由于肾脏是排泄器官,血流量大,肾皮质的肾小管和肾间质接触循环中毒素的机会最大,加上肾小管上皮细胞具有主动转运、浓缩和酸化功能,使毒物易在肾脏积聚并引起肾损害,主要表现为肾小管间质损害。其诊断主要依据接触毒物或药物或出现肾功能下降、尿常规检查异常和尿酶增高等。常见的药物和毒物有氨基糖苷类抗生素、环孢霉素、造影剂和重金属等。

直接肾毒性(direct nephrotoxicity) 严格来说,直接肾毒性是指毒物或药物对肾脏细胞的直接毒害,造成细胞功能障碍和形态改变,而不是通过其他中间环节导致肾损害。如氨基糖苷类抗生素可在肾小管上皮细胞内积累,引起肾小管上皮细胞变性或坏死。有些药物或毒物是通过间接途径导致肾损害,如非甾体类消炎药、环孢霉素和造影剂等可通过减少肾脏的血流灌注而导致肾缺血,而青霉素、磺胺和头孢类抗生素可通过免疫炎症导致肾损害。

肾中毒机制(mechanism of renal toxicity) 肾中毒机制是指毒物是如何引起肾损害。目前对肾中毒的机制尚不完全清楚,不同毒物的中毒机制也不尽相同。有些毒物能和肾小管上皮细胞结合或进入细胞直接引起肾损害,可能是通过使细胞内钙离子浓度增加、产生氧代谢产物和破坏溶酶体膜稳定性等机制发挥作用;另一些毒物则可通过减少肾脏的血流灌注,导致肾缺血或引发免疫、炎症反应而间接损害肾脏。

重金属中毒性肾病(heavy metals toxic nephropathy) 重金属中毒性肾病是由铅、汞或镉等重金属引起的肾损害。以铅中毒最为常见。急性铅中毒时,铅通过细胞主动转运积聚在近端肾小管上皮细胞内,引起肾小管上皮细胞变性、线粒体肿胀和出现含铅嗜酸性核内包涵体,表现为近端肾小管功能障碍。慢性铅中毒没有含铅嗜酸性包涵体,肾脏改变呈非特异性改变,表现为肾小管萎缩、间质纤维化和肾萎缩。血中铅浓度测定有助于诊断,而滴注依地酸钙二钠后测定尿铅排泄量更能反映患者的铅积累量。患者除肾脏表现外,常有腹痛、贫血、周围神经炎和脑病等肾外表现。汞引起的肾病见"汞中毒"。

农药中毒性肾病(pesticide toxic nephropathy) 农药中毒性肾病是由农药引起的肾损害。不同毒物的中毒机制和表现也不尽相同。急性农药中毒可引起肾小管上皮细胞坏死,表现为急性肾功能衰竭。长期接触小量农药可使农药在肾小管上皮细胞内积聚,肾小管上皮细胞变性、萎缩、呈慢性间质性肾病的改变,最终可导致肾萎缩、氮质血症和肾小管功能障碍。农药接触史和血农药测定有助于诊断。

有机溶剂中毒性肾病(organic solvent toxic nephropathy) 有机溶剂中毒性肾病主要是指碳氢化合物引起的肾损害。接触碳氢化合物后可引起急性肾小管坏死、慢性间质性肾炎和肾小球肾炎,后者以抗肾小球基底膜肾炎最为常见,也可表现为亚急性增生性肾炎。临床表现包括蛋白尿和尿酶排泄增加等。碳氢化合物引起肾损害的机制未明,可能是由于碳氢化合物通过多种途径影响机体对抗原的清除,从而促进肾炎的发展;也可能是碳氢化合物损害肾小管上皮细胞,使之释放肾小管抗原引起免疫反应。

肾前性氮质血症(pre-renal azotaemia) 血中的尿素氮和肌酐都为含氮的化合物,分别由肝脏和肌肉产生,其产生速度比较恒定,产生的尿素氮和肌酐由肾小球滤过,很少被肾小管重吸收。因此,可以利用尿素氮和肌酐的清除率来反映肾小球滤过率。当肾小球滤过功能受到损害时,肾脏不能充分排泄血中的尿素氮和肌酐,使其浓度高于正常,称为氮质血症。由于肾脏灌注不足引起肾脏滤过功能下降所致的氮质血症称为肾前性氮质血症。这时肾小管尚未发生坏死,当肾血流灌注和肾小球滤过压恢复正常后,肾小球滤过率可恢复正常。常见的病因有失血、休克、脱水和心力衰竭等。

慢性肾小管功能障碍(chronic tubular dysfunction) 慢性肾小管功能障碍是由多种病因引起的肾小管间质的慢性损害而导致肾小管功能障碍。如果是近端肾小管损害为主,主要表现为重吸收功能下降,如出现氨基酸尿、糖尿、碳酸氢盐丢失、酸中毒等;远端肾小管损害为主则表现为尿浓缩功能下降、失水、失钾、失钠、尿酸化障碍和酸中毒等。

慢性间质性肾炎(chronic interstitial nephritis) 慢性间质性肾炎,也称慢性间质性肾病(chronic interstitial nephropathy),是一组由不同病因引起的,以肾小管和肾间质慢性损害为主要表现的肾病。虽然肾小球和肾小管可受累及,但程度远不如肾小管和肾间质。主要病理特征为肾小管萎缩、肾间质纤维化和单个核白细胞浸润;功能上表现为肾小管功能损害,即重吸收、浓缩和尿酸化等功能下降,如氨基酸尿、葡萄糖尿、碳酸氢盐丢失、失钾、失钠、失水和酸中毒等。

汞中毒(mercury poisoning) 化学物进入人体,在效应部位积累到一定量而产生损害的全身性疾病叫做中毒,由汞及其化合物引起的中毒称为汞中毒。汞制剂一般有三种形式:元素汞、无机汞和有机汞化合物。元素汞多为吸入中毒,主要表现为呼吸道炎症和间质性肺炎;无机汞和有机汞化合物则通过胃肠道吸收,引起胃肠道糜烂性炎症。汞中毒还表现为中枢神经系统和肾损害。汞沉积在近端肾小管上皮细胞内,严重可导致急性肾小管坏死;汞还可通过免疫反应引起蛋白尿和肾病综合征,常为膜性肾病,可用二巯基丙醇排汞。

肝-豆状核变性(hepato-lenticular degeneration, Wilson's disease) 肝-豆状核变性是一种常染色体

隐性遗传的铜代谢障碍所引起的疾病。本病可能由于肝细胞溶酶体将血浆铜蓝蛋白分解的铜分泌到胆汁排泄的机制缺陷,导致铜在肝细胞内沉积,引起肝炎和肝硬化。当铜累积超过肝细胞的储存能力时,释放的铜沉积在脑基底节引起豆状核变性、运动障碍和精神异常,并沉积于角膜形成特征性的 Kayser - Fleischer 环(角膜色素环),沉积在肾可引起肾小管异常,但较轻微。肝含铜量增加、血浆铜蓝蛋白浓度降低和 K - F 环是确诊的主要依据。需长期采用金属络合剂如青霉胺治疗,促进体内铜的排泄。

尿酶(urinary enzyme)　尿酶是指在尿液中检测到的酶类。血液中有一些酶类,如溶菌酶,可通过肾小球滤过,但90%以上被肾小管重吸收;而另外一些酶是肾小管上皮细胞特有的,如 N - 乙酰 - β 葡糖胺酶(NAG酶),正常情况下不进入尿液,所以尿中很少或没有上述这些酶。当肾小管上皮细胞受到损害时,其重吸收功能下降或细胞内的酶释放到尿中,因而可在尿中被检测到。尿酶升高提示肾小管受到损害,有助于病理损害的定位。

解毒药物(drug detoxicity)　解毒药物是指能逆转毒物引起的损害的药物。有机磷中毒时,磷原子和乙酰胆碱酯酶结合,形成磷酰化胆碱酯酶,使之失去活性。解毒药物如解磷定等肟类化合物,由于其肟基与磷原子具有较强的亲和力,因而能与磷酰化胆碱酯酶中的磷形成结合物,使其与胆碱酶的酯解部位分离,从而恢复乙酰胆碱酯酶的活性。然而,解毒药物一般不能将毒物排出体外,因此,有可能时应和排毒药同时使用。

排毒药物(drug expelling of toxin)　排毒药物是指能促进毒物排出体外,从而减少毒物对身体的继续损害的药物。如依地酸二钠钙便是一种最常用的氨羧螯合剂,能与多种金属形成稳定而可溶的金属螯合物排出体外,可治疗铅中毒。然而,排毒药物一般不能逆转毒物引起的损害,因此,有可能时应和解毒药物同时使用。

梗阻性肾病(obstructive nephropathy)　梗阻性肾病是指各种原因引起的从肾脏至尿道外口任何部位的梗阻,从而发生肾结构和功能的损害。常见的原因有先天性畸形、结石、肿瘤、炎症、医源性和临近器官病变压迫尿道等。尿路梗阻的类型可分为机械性和动力性;先天性和后天性;急性和慢性;部分性和完全性;上尿路和下尿路及单侧性和双侧性梗阻。正常肾脏肾盂内压接近于零,梗阻可使压力升高,当肾小囊内压达3.3kPa时,肾小球滤过停止。当压力继续增高时,肾小管或集合管可破裂,管腔内液渗漏入间质、血管或淋巴管,使小管间质受损,最终导致肾实质萎缩,肾功能衰竭。梗阻性肾病的临床表现与梗阻的性质、部位、持续时间及有无合并感染和尿毒症有关,一般包括梗阻症状和肾病症状。上尿路梗阻常有腰痛或典型的肾绞痛和血尿;下尿路梗阻常有排尿困难,尿流细小,尿后反滴。本病的诊断主要根据病史、实验室检查和特殊检查包括尿路平片、静脉肾盂造影、超声显像、核素及膀胱尿道镜等。治疗原则根据病人全身情况、病情缓急、单侧或双侧梗阻来决定。

神经性膀胱(neurogenic bladder)　是由于控制排尿的中枢或周围神经发生病变而引起的功能障碍。常见的病因有损伤、炎症、肿瘤、先天性疾病、血管性疾病等。神经性膀胱可分为两类:①逼尿肌反射亢进:逼尿肌对刺激(压力、膨胀、疼痛等)的反应有反射亢进现象。②逼尿肌无反射亢进:逼尿肌对刺激无反射或反射减退。在测量膀胱内压时不出现无抑制性收缩。神经性膀胱的泌尿系症状与其类型有一定关系。逼尿肌反射亢进者,常有尿频、尿急、尿失禁等;逼尿肌无反射者,常表现为排尿困难,有时可发生尿潴留、尿失禁等。对本类疾病的诊断,首先根据病史和体格检查,明确排尿功能障碍是否为神经病变引起,然后进行膀胱内压测量为主的尿流动力学检查,确立神经性膀胱的类型。此外,检查尿细菌培养菌落计数、肾功能、静脉尿路造影、排尿量及残余尿量测定等,排除并发症。神经性膀胱的治疗原则是保护肾功能,防止肾盂肾炎、肾积水及由此而导致的慢性肾功能衰竭,同时缓解病人的尿路症状。

上尿路梗阻(upper urinary tract obstruction)　泌尿系统梗阻发生在肾盂、输尿管者称为上尿路梗阻。上尿路梗阻的病因很多,在小儿以先天性畸形多见,成人常见的原因是结石、创伤、炎症、结核、肿瘤等。梗阻后的直接影响是肾内压升高,肾盂肾盏扩大,输尿管扩张迂曲。上尿路梗阻严重时,可引起肾积水和输尿管积尿,最后因肾皮质的萎缩,肾实质损害而导致肾功能衰竭。上尿路急性梗阻时可出现腰痛或典型的肾绞痛,严重肾盂积水常腰痛难忍,并可扪及肿大的肾脏。慢性梗阻时,症状一般不明显,有时表现为腰部钝痛、血

尿和多尿。双侧完全性梗阻可发生无尿。继发性尿路感染和结石是梗阻常见的并发症,也是梗阻的诱因,这三者相互影响,加重肾功能的损害。尿路平片、静脉肾盂造影、逆行肾盂输尿管造影、经皮肾穿刺造影,以及放射性肾图、B 型超声波及 CT 等检查,有助于本病的诊断。治疗原则包括解除梗阻、保持尿流通畅、防治尿路感染、保护肾功能和缓解症状等。

肾盂肾盏扩张(pyelocaliectasis) 各种原因引起的泌尿系统梗阻,尿液排出受阻,肾内压力升高,可导致肾盂肾盏扩张。在早期,肾盂的肌肉产生代偿性的肥厚,形成较高的肾盂压力以推动尿液通过梗阻部位,然后很快变成一层菲薄的肌肉,失去代偿力而发生延伸和动力弛张性肾盂扩张。肾盂肾盏扩张本身无特殊症状,其临床表现和治疗原则取决于尿路梗阻的病变情况。

肾盂积水(hydronephrosis) 肾盂积水是由于尿液从肾脏排泄受阻,导致尿液蓄积,肾内压力增高,肾盂和肾盏扩张,肾实质萎缩和肾功能减退。引起肾盂积水的常见病因有肾盂输尿管连接部或输尿管狭窄,输尿管结石或肿瘤,肿瘤、炎性肿块或异位血管压迫输尿管或肾盂,膀胱颈部梗阻及前列腺肥大等。肾盂积水的症状不典型,临床表现因梗阻的原因、部位、病程的长短及有无并发症而异。轻度肾盂积水可无任何症状,重度肾盂积水可出现腰部钝痛、胃肠道症状,有时有血尿、肾脏肿大和压痛等。肾盂积水易于并发感染且较难控制,甚至造成肾积脓。两侧肾盂积水,因肾功能严重损害可导致尿毒症。超声波检查对确定有无肾盂积水最为简便,且无创伤性,应作为首选检查方法。此外,静脉肾盂造影、逆行肾盂造影和肾穿刺造影也有助于诊断,并能寻找肾盂积水的原因及尿液通过梗阻的部位。治疗原则是去除梗阻的原因,并根据不同病因采取不同方法,多数病人需手术治疗。

输尿管积尿(uroureter) 输尿管积尿是输尿管、输尿管膀胱交界处、膀胱颈或尿道等部位梗阻,尿液排出受阻,造成输尿管壁扩张的一种病变。单侧或双侧均可发生。输尿管积尿常伴有肾积水,症状相似,难于区分。急性梗阻引起的输尿管积尿,可产生绞痛;慢性梗阻引起的输尿管积尿,表现为腰酸和腰痛。输尿管积尿易于并发感染,可形成急性肾盂肾炎。膀胱以下梗阻或其他引起双侧完全性梗阻时,可出现少尿、无尿和尿毒症的症状。输尿管积尿的诊断依据和治疗原则与肾盂积水相似。

输尿管狭窄(ureterostenosis) 输尿管狭窄是由各种原因引起的输尿管管腔的狭窄。其病因有:①先天性输尿管狭窄:发生部位主要在输尿管膀胱连接处和输尿管肾盂交界处,中段罕见;其组织学见移行上皮正常,平滑肌细胞减少,纤维组织并不增加。②尿路结核:结核菌直接随肾脏排出的尿液感染输尿管,或由下尿路回流向上,引起下段输尿管的病变,结核病变因瘢痕而发生狭窄。③输尿管损伤后:组织清创不彻底、吻合口尿液外渗引起输尿管周围感染,环形吻合口或缝合时缝线过多等因素均易发生输尿管狭窄。④输尿管结石、炎症、肿瘤、息肉等。⑤输尿管外盆腔肿瘤和手术、脓肿、放射治疗、腹膜后纤维化等都可能导致输尿管狭窄。输尿管狭窄的临床表现主要是上尿路梗阻引起的症状,治疗依患肾的损害情况和程度而定。

尿潴留(retention of urine) 尿潴留是指膀胱内充满尿液不能排出。尿潴留分为完全性和部分性,急性和慢性。引起尿潴留的病因有尿道炎症、结石、外伤和异物,前列腺肥大及肿瘤,膀胱结石、炎症、瘢痕、肿瘤,以及上运动神经元和下运动神经元损伤所致,其中神经性膀胱是最常见的原因。尿潴留的诊断可通过病史及体格检查耻骨上触及胀大的膀胱而确立。各种原因引起的尿潴留,可以并发尿路感染和梗阻性肾病,严重者可导致肾功能不全。因此,诊断确立后,应进一步寻找病因并进行针对性治疗。

尿路(urinary tract) 由肾脏、输尿管、膀胱及尿道四部分组成。自输尿管开口以上称上尿路,膀胱以下称下尿路;后者包括膀胱、膀胱输尿管交接部及尿道。肾脏位于腹腔后上部,脊柱的两旁,大小约 11.5cm × 5.5cm × 4.0cm,为尿液形成的场所。输尿管起于肾盂,终于膀胱,大约有三个狭窄,即肾盂输尿管移行处、越过小骨盆入口和壁内段,常为结石滞留部位。其结构或肌肉异常可引起尿液反流。膀胱则为储存尿液的肌性囊状器官,其大小、形状及位置受尿液充盈度影响。男性尿道兼有排尿和排精功能,分为前列腺部、膜部和海绵体部,前两者合称后尿道,海绵体部叫前尿道。女性尿道较宽短,并与肛门较近,易于发生感染。尿路全程有两个缓冲部分 ,即膀胱与肾盂,为尿路感染的好发场所。

上尿路感染(upper urinary tract infection)　上尿路感染指的是肾盂肾炎。致病菌最常见的是革兰阴性杆菌,占90%以上,其中主要是大肠杆菌;少数由革兰阳性细菌引起,占5%～10%。感染途径主要是上行感染,即细菌经尿道口上行至膀胱,直至肾盂引起感染。临床表现除尿路局部症状包括尿频、尿急、尿痛和腰部疼痛、压痛或叩痛外,一般都有全身中毒症状如寒战、发热、恶心、呕吐等,常伴有白细胞计数升高和血沉增快。清洁中段晨尿细菌定量培养常≥10^5/ml。

肾盂肾炎(pyelonephritis)　肾盂肾炎是肾实质和肾盂感染,属于上尿路感染。致病菌绝大多数是由大肠杆菌引起,感染途径主要为上行感染。一般都有易感因素,其中尿流不畅是最主要的易感因素;其他包括泌尿系统畸形、尿路使用器械、慢性肾脏病、尿道内或尿道口周围有炎症病灶以及机体抵抗力下降等。主要临床表现为发热、腰痛及下尿路刺激症状群。

急性肾盂肾炎(acute pyelonephritis)　急性肾盂肾炎是指细菌入侵肾脏,引起急性间质性肾炎和肾小管细胞坏死。一般是在有各种易感因素存在下,致病菌(主要是大肠杆菌)发生上行感染引起。常发生于生育年龄的妇女,临床表现为:①尿路局部症状:包括尿频、尿急、尿痛等下尿路症状群,腰部疼痛,或肋脊角压痛和叩痛;②全身毒血症状:如寒战、发热、头痛、全身乏力等,常伴有白细胞增多和血沉增快,个别会发生败血症。一般无高血压和氮质血症。治疗应根据病情的严重程度,给予敏感的抗菌药物口服、肌内注射或静脉点滴,疗程一般14d。大多数经及时正规治疗能痊愈且不留后遗症,少数因治疗延误或不当,可出现并发症如肾盂积脓、肾周脓肿、肾乳头坏死等。

慢性肾盂肾炎(chronic pyelonephritis)　慢性肾盂肾炎目前的诊断标准应为:有慢性间质性肾炎的表现,同时有肾盂、肾盏炎症纤维化和变形(临床上有相应的影像学表现),再加上病史或细菌学上有明确的尿感证据。而不能按尿路感染病史长短(超过半年或1年)来诊断慢性肾盂肾炎。本病常有尿路复杂情况存在,如尿路梗阻、膀胱输尿管反流等。大部分患者在其漫长的病程中可无明显的症状,主要表现为尿浓缩功能障碍及其他慢性间质性肾炎的临床表现,并在病程中可间歇发生症状性尿感的急性症状。治疗主要是尽早纠正尿路复杂情况加抗菌治疗,患者有可能会进展为慢性肾功能衰竭。非复杂性尿路感染进展至慢性肾盂肾炎者很少见。

肾盂积脓(pyelonephritic abscess)　肾盂积脓是指肾脏严重化脓性感染,肾实质严重破坏,形成一个充满脓液的"肾囊"。最常见于上尿路结石引起梗阻,继发感染引起;其次是肾和输尿管畸形引起感染性肾积水;亦可继发于肾盂肾炎。致病菌多见于大肠杆菌。临床主要表现为两类:①急性发作型,以寒战、高热、全身乏力、呕吐和腰痛为主;②慢性病程经过,常有长期肾感染或有上尿路结石史,反复发作腰痛,腰部可扪及肿块等。腹平片示肾影不清,有时发现上尿路结石;静脉尿路造影示患侧肾显影差或不显影;B超、CT可显示肾内有脓液积聚。如不及时治疗,可穿透肾包膜形成肾周围脓肿,治疗以外科手术加积极抗菌药物治疗为主要措施。

肾周围脓肿(perinephritic abscess)　Gerota筋膜与肾包膜之间的间隙内的脓液聚积。占入院病人的0.09%～0.4%,占泌尿外科治疗病人的0.2%。大多数肾周围脓肿源于肾源性疾病,如肾内脓肿、肾皮质脓肿、脓肾、伴有尿路梗阻的肾盂肾炎、黄色肉芽肿性肾盂肾炎等。半数以上致病菌为革兰阴性杆菌,其中最常见为变形杆菌及大肠杆菌;其次为金黄色葡萄球菌与混合感染。常见体征为腰部或肋脊角压痛、腹部压痛及腰、腹部肿块。CT为诊断该病的最佳方式,X线、超声及针穿刺吸引等也有助于诊断。经皮脓肿引流加全身抗菌药物为主要治疗措施。患侧肾功能丧失伴有肾脏多处脓肿时应考虑患肾切除并清创引流。同时也应解除尿路梗阻。

抗体包裹细菌(antibody coated bacteria)　以往认为,用免疫荧光技术检查尿沉渣中的抗体包裹细菌(ACB)是诊断上尿路感染的定位诊断检查之一,肾盂肾炎为肾实质感染,机体可产生抗体将致病菌包裹,而膀胱炎为黏膜浅表感染,故致病菌无抗体包裹。唯近年大多数学者认为,ACB对尿路感染的定位诊断帮助不大,其特异性和敏感性并不理想,对鉴别某一具体病人是膀胱炎或肾盂肾炎并无重要价值。

膀胱镜检查(cystoscopy)　一种内镜检查方法,是诊断和治疗膀胱以上尿路疾患的重要手段之一。经过B超扫描、X线检查等手段仍不能明确的膀胱、上尿路疾病,或意欲了解泌尿系统以外疾病对泌尿系的影响时

均可行此项检查。对于尿道狭窄，膀胱容量小于50ml，特别是伴有炎症等情况应禁忌。并且不宜于短时间内重复检查，一般1周内不做第2次检查。主要并发症有发热、血尿、尿路损伤、膀胱损伤等。

静脉肾盂造影（intravenous pyelography） 经静脉注入的造影剂（如泛影葡胺、优维显）与血浆中蛋白质结合，通过肾脏排泄。在肾小球滤过的造影剂在肾小管内被浓缩，自肾集合管排出，含造影剂的尿通过肾盏排到肾盂以及输尿管而显影。疑有肾、输尿管、膀胱病变者均可做静脉肾盂造影。对碘过敏者、有过敏体质患者、多发性骨髓瘤、严重心肝肾功能不全、妊娠期妇女、恶液质者不宜做此项检查。造影前禁食及禁水，做碘过敏试验，检查前服泻药，操作程序规范。

L型细菌（L-form bacteria） 为细菌的细胞壁缺陷型，亦称细胞缺陷型。至今几乎所有细菌以及多种螺旋体、衣原体、立克次体和真菌中都有L型的存在。L型细菌染色多变，革兰阳性菌变为L型后大多染色阴性；而革兰阴性菌的L型有时染为阳性。L型菌仍保持一定毒力，可致一些慢性疾患。L型细菌不能在常规培养基上生长，临床检验中漏诊率高达50%～80%。培养一般用心脑浸液或牛肉汤作为基础，但必须添加渗透压稳定剂如10%～20%蔗糖或3%～5%氯化钠保护高渗培养，以防缺壁的L型细菌内渗透压高而死亡。L型菌的增代时间比原菌要长4～6倍，其固体培养基上菌落主要有典型的“荷包蛋”样、颗粒样、丝状菌落3种。

尿细菌定性培养（qualitative urine culture） 尿细菌定性培养的结果，对诊断尿路感染是很不可靠的。由于导尿时易将前尿道之细菌送进膀胱，清洁中段尿标本易被前尿道和尿道口周围寄生的细菌污染，其结果常不可靠。据报道，中段尿者，其假阳性达61%，导尿者亦达38%。因此，不能依靠导尿、中段尿的细菌定性培养结果诊断尿路感染，但当培养为阴性时，则对排除尿路感染有价值。膀胱穿刺尿细菌定性培养结果虽然很可靠，但它是一种损伤性检查方法，故只在很必要时才使用。

尿细菌定量培养（quantitative urine culture） 尿细菌定量培养即除要做尿细菌定性培养外，还要做每毫升尿含菌量的计数。通常是采用早晨第1次的清洁中段尿行定量培养。目前一致认为，尿路感染的确诊只能确立在尿细菌定量培养的基础上。最准确而且较简便的方法是简易式稀释倾碟法，玻片培养法亦较为常用，后者亦是筛选尿路感染的一种较准确和简便的方法。尿细菌定量培养的临床意义为：尿含菌量≥10^5/ml者为阳性，即是有意义的细菌尿，常为尿路感染；10^4～10^5/ml者为可疑阳性，需复查；如<10^4/ml，则98%的可能性是由于污染所致。如果2次中段尿培养均为≥10^5/ml，且为同一菌种，虽然全无感染症状，亦可诊断为尿路感染，其可靠性达96%。此外，有些女性尿路感染病人，因尿频、尿急严重，尿液在膀胱停留时间短，尿中细菌可仅为10^2/ml，如有较明显的脓尿，亦可诊断为尿路感染。

尿涂片（urine smear） 通过对尿液中有形成分的检测，为肾脏疾病的活动性和严重性提供线索。尿涂片在尿路感染、间质性肾炎、急性肾小管坏死、肾小球肾炎、肾病综合征和胱氨酸尿的诊断中尤为重要。尿涂片有尿沉渣涂片和尿液直接涂片两种方式。尿沉渣涂片指取新鲜混匀之尿液10ml，以2 000～3 000r/min的速度离心5min，弃上清液留沉渣约0.5ml，取一滴置洁净玻片上，加盖玻片在光学显微镜下观察，一般不染色。主要检查尿中细胞成分、结晶、管型以及细菌，并可行化学染色或免疫组化染色使观察更清晰明确；此外，亦可用于脱落肿瘤细胞的检查。尿直接涂片即取混匀中段尿直接涂片镜检，不需要离心，常用于肉眼血尿、脓尿有形成分计数、细菌定量等，若用于细菌定量可行革兰染色。

尿沉渣革兰染色（gram staining of uninary sediment） 留取新鲜清洁中段晨尿，充分摇匀，取10ml放于圆锥底的离心管内，以每分钟2 000～3 000转的速度离心3～5min，弃上清液，剩下约0.5ml，摇匀沉渣，吸取1滴于干净的玻片上涂匀，并行革兰染色后用油镜进行观察。为尿细菌检查的方法之一。其阳性标准为数10个视野细菌数，取其平均值，≥1个者为阳性。

下尿路感染（lower urinary tract infection） 下尿路感染主要是膀胱炎，其致病菌多为大肠杆菌，但在青年妇女中约有25%可为凝固酶阴性之葡萄球菌。主要临床表现为下尿路感染症状群，即尿频、尿急和尿痛，多有白细胞尿，偶有血尿；一般无明显全身中毒症状，血白细胞计数无增加。约40%的膀胱炎为自限性，可在7～10d

内自愈。目前多采用抗菌药物3d疗法,停药后7d再复查,如痊愈,则为膀胱炎,如尿细菌定量培养仍阳性,则为肾盂肾炎,需按肾盂肾炎予以再次治疗。

膀胱炎(cystitis) 即通常所指的下尿路感染。占尿路感染的50%~70%。主要表现为下尿路感染症候群,即尿频、排尿时烧灼感或不适、尿急、夜尿和膀胱区不适,多有白细胞尿,偶可有血尿,甚至肉眼血尿。一般无明显的全身感染症状,但少数病人可有腰痛、发热。外周血白细胞计数常无升高。多发生于性交后,亦可见于妇科手术、月经后及老年妇女有外阴瘙痒者。其致病菌大多为大肠杆菌,但在青年妇女中约25%可为凝固酶阳性之葡萄球菌,偶亦为变形杆菌、绿脓杆菌。据国外及中山医附一院资料,约40%膀胱炎为自限性,可在7~10d内自愈。治疗可采用单剂疗法或3d疗法。膀胱炎经治疗而尿菌转阴后可再度发生,80%为重新感染,而复发者极少见。

尿道炎(urethritis) 可分为急性与慢性。常见的有:①性交传播的淋菌性尿道炎:急性期尿道口有黄脓色分泌物渗出,伴有排尿刺激征;慢性期患者由于瘢痕收缩可形成尿道狭窄。②非特异性尿道炎:大都为大肠杆菌或葡萄球菌,亦可为病毒或滴虫所致;其诱发因素有包茎过长、尿道狭窄、结石、肿瘤等,以及前列腺炎和女性阴道宫颈炎,长期放置导尿管等也可引起本病。③非淋病性尿道炎:常由沙眼衣原体和尿素分解支原体所致。急性期尿道口有较多分泌物,伴尿频和排尿痛,女性则有阴道宫颈脓性分泌物。男性的诊断主要依靠尿道口分泌物涂片革兰染色检查及尿道分泌物、阴道分泌物、尿衣原体、支原体培养。已婚者需同时做配偶检验。急性期治疗主要为抗感染,慢性期则需配合尿道冲洗、尿道扩张等局部治疗,同时消除引起尿道炎的诱因及原发病。

急性出血性膀胱炎(acute hemorrhagic cystitis) 各种原因所致的急性膀胱弥漫性出血。常见原因有药物或化学品的毒性或过敏反应,如全身应用烷化剂类药物环磷酰胺、马利兰,青霉素类和丹那唑过敏,长期过量应用乌洛托品、安眠酮、苯胺和甲苯胺,Clordimeform中毒,膀胱及膀胱附近器官癌肿放射治疗后所致放射性膀胱炎、病毒感染(常见腺病毒11型及流感A病毒等)和部分感染性膀胱炎。临床表现为膀胱刺激症状及不同程度的血尿。诊断除依据临床表现外,膀胱镜检查及活检是确定诊断最可靠的方法。治疗首先是制止出血,具体措施包括清除血块,应用止血药,局部膀胱灌洗、冰冻治疗、动脉栓塞、手术止血等,可据血尿的严重程度加以选择。

无症状细菌尿(asymptomatic bacteriuria) 无症状细菌尿是一种无症状尿路感染,是指病人尿细菌定量培养连续2次阳性,且为同一菌种,而无尿路感染的临床症状。无症状细菌尿的最常见致病菌为大肠杆菌。大多数学者认为,在成人的无症状细菌尿中,只有孕妇需积极治疗;学龄前儿童的无症状细菌尿,多数学者认为亦应予以治疗;而非妊娠妇女、老年人以及尿路有复杂情况的无症状细菌尿患者,一般不予治疗。

复杂性尿路感染(complicated urinary tract infection) 尿路感染可分为复杂性尿路感染和非复杂性尿路感染。复杂性尿路感染是指有下述情况的尿路感染:①尿路有器质或功能上的异常,引起尿路梗阻或尿流不畅,前者如结石、前列腺肥大,后者如膀胱输尿管反流、神经性膀胱;②尿路有异物,如结石、留置导尿管等;③肾内有梗阻,在慢性肾实质疾病基础上发生的尿路感染,如糖尿病肾病、多囊肾。非复杂性尿路感染则无上述情况。

再发性尿路感染(recurrent urinary tract infection) 指尿路感染经治疗后,菌尿阴转(即尿定量培养阴性),但过了一段时间,又发生菌尿(即尿定量培养阳性)。尿感的再发,可分为复发和重新感染(详见下述词条)。妇女再发性尿路感染很常见,其中80%是重新感染。再发的尿路感染,应首先考虑尿路是否有复杂情况存在,应行尿路的X线检查,必要时还要做泌尿外科检查,以确定尿路有无畸形、梗阻、反流等可引起尿流不畅的复杂情况,如有,应及时予以纠正。

复发性尿路感染(relapsing urinary tract infection) 复发性尿路感染是指治疗后尿菌阴转,但不久原先的致病菌又出现而再次引起尿路感染,提示原来的治疗失败。致病菌是否是原先致感染发生的致病菌,要由尿细菌的种类和菌株来区别。菌株可由尿菌的血清型来鉴定,如无条件鉴定,临床上可用下述方法判断:①大多数复发发生于停止抗菌药1周内,几乎均发生于1个月内;②致病菌药敏试验的抗菌药敏感谱是否与上次致病菌相同;③3d疗法未能治愈者。复发常见

于复杂性尿路感染。其治疗应采用敏感而强有力的杀菌性抗菌药物,剂量宜大,疗程6周。

重新感染(reinfection) 重新感染是指尿路感染经治疗后症状消失,尿菌转阴,而经过一段时间(多超过1个月后),另一种与原先不同的细菌重新侵入尿路,引起感染,提示患者对尿路感染的防御能力差。多数病例在重新感染时,都有尿路感染症状,其治疗方法与首次发作相同,但治疗后应告诫病人注意尿路感染的预防。对经常发生重新感染的患者可用长疗程低剂量抑菌疗法。

上行尿路感染(retrograde urinary tract infection) 细菌由尿道口上行至膀胱乃至肾盂引起的感染,占尿路感染的绝大多数(95%)。正常人前尿道和尿道口周围有细菌寄生,多来自粪便,女性亦可来自阴道分泌物;由于性交、尿液反流至膀胱、尿路器械使用等原因进入膀胱。细菌进入膀胱后30%~50%由输尿管上行引起肾盂肾炎,其机制可能与膀胱输尿管反流有关;此外,亦可由于某些细菌的纤毛附着于尿路黏膜而上行至肾盂,并可通过肾乳头的Dellini管,沿集合管上行播散。上行性尿路感染的致病菌绝大多数为大肠杆菌。

血源性尿路感染(hemogenous urinary tract infection) 细菌由体内的感染病灶侵入血流,到达肾脏和其他尿路引起的感染。此种途径少见,仅占所有尿感的3%以下。临床上见到的血源性感染者,多为金黄色葡萄球菌败血症患者,此外,变形杆菌、绿脓感染和粪链球菌偶也可引起。大肠杆菌一般不会引起血源性肾盂肾炎,但如合并有尿路梗阻,则可导致肾感染。

尿路真菌感染(fungal urinary tract infection) 尿路真菌感染常继发于全身性真菌感染的血行播散,而局限于尿路的真菌感染则少见,常为上行性感染。真菌为条件致病菌,只有在机体抵抗力下降和(或)真菌过度生长时才可能成为致病菌。长期大量应用广谱抗生素引起菌群失调或应用激素、免疫抑制剂,长期留置尿管,尿路畸形使机体防御能力减弱或局部抵抗力下降时易发生。许多真菌都可引起尿路感染,其中最常见的是念珠菌感染。临床可无症状,而仅有脓尿,亦可呈典型尿路感染表现,甚至发生肾功能衰竭。诊断主要依据临床表现以及反复血、尿标本培养。Schonebeck认为,在男性的清洁中段尿标本或女性的导尿标本中,凡真菌培养阳性都意味着真菌感染。治疗包括消除易感因素、局部或全身应用抗真菌药以及碱化尿液等措施。

黄色肉芽肿性肾盂肾炎(xanthogranulomatous pyelonephritis) 是细菌性肾盂肾炎的一种特殊类型。发病机制尚不清楚,但可肯定的是由肾脏细菌感染引起,而尿路梗阻可促进其发生。最常见的致病菌是变形杆菌、大肠杆菌,耐青霉素的金黄色葡萄球菌亦可引起。本病可发生于任何年龄,常仅累及一侧肾,极少双侧同时受累。绝大多数表现为肾区疼痛、反复发作的尿路感染、发热、乏力、厌食、体重下降和便秘。绝大多数病人尿细菌定量培养阳性。X线表现包括单侧肾肿大、IVP显示无功能肾、肾及(或)输尿管发现结石。对于有慢性尿路感染史以及X线发现某些可疑性改变者,应考虑该病。肾血管造影CT及核磁共振亦有助于诊断。本病多数病肾为手术切除,对于肾脏病为局灶者,在手术高危病人,可避免不必要的彻底的手术。

尿路梗阻(urinary tract obstruction) 指尿路中尿液流过不畅而言。按其性质可分为机械性梗阻及功能性梗阻两大类。机械性梗阻可分为尿路管腔内病变、管壁本身及尿路处病变,如尿酸及磺胺结晶沉淀、结石、坏死肾乳头、肿瘤、感染、结核、创伤、狭窄,以及妊娠与生殖系肿瘤、前列腺增生和腹腔邻近部位炎症或肿块都可引起梗阻。功能性梗阻是由于肌肉、神经障碍所致,常见于神经系统损伤或一些代谢性疾病。梗阻发生后,梗阻以上压力增高,积水,久之可引起肾功能衰竭。诊断需详细询问病史,并证实有无尿路扩张。常用的方法有静脉肾盂造影、B超、腹平片等。一旦确诊需及时解除梗阻、防治感染并保护肾功能。

尿路畸形(urinary tract deformity) 多为先天性异常。主要包括:①肾脏畸型,包括肾数目异常、肾结构及肾单位数异常如囊性变和多囊肾、肾脏旋转、位置及形态异常、集合系统异常等。可无症状,或有腰痛、血尿、感染症状,也可发生肾功能不全;有症状者应处理合并症或必要时手术纠正。②输尿管畸形,包括输尿管重复畸形、巨输尿管、膀胱输尿管反流、输尿管异位、输尿管囊肿等。常见症状为尿路感染、尿路梗阻、尿液反流及尿失禁等。治疗为有效控制感染,手术消除梗阻或畸形。③膀胱畸形,有重复膀胱、膀胱憩室、脐尿管畸形、膀胱外翻等。主要手术治疗解除梗阻、修复膀

胱。④尿道畸形,有尿道下裂、尿道上裂、双尿道、尿道瓣膜症、尿道瘘等。临床表现为尿失禁、尿路梗阻、感染等。手术治疗为主,并控制感染等并发症。

膀胱输尿管反流(vesicoureteral reflux) 当输尿管防止尿反流的结构不完善或受损时可发生膀胱输尿管反流(VUR)。接其病因可分为原发性及继发性两大类。原发性最常见,为膀胱黏膜下输尿管段的先天异常所致,如先天性膀胱输尿管段过短、输尿管开口异常、膀胱三角肌组织变薄或无力等。继发性者多继发于膀胱尿道梗阻、神经性膀胱、膀胱结核及膀胱术后等。多数儿童 VUR 有随生长发育而自动消失的倾向,成人 VUR 则无自然消失的可能。VUR 可引起肾瘢痕,与反流性肾病关系密切。其临床重要性取决于有无肾内反流(IRR)。VUR 引起 IRR 与肾瘢痕(反流性肾病)受年龄、尿路感染、VUR 的严重程度、肾乳头类型、有无旧瘢痕、下尿路的功能状态等影响。排尿期膀胱尿路造影为 VUR 的检测及分级的金指标;同位素检查亦为一简单实用的方法;超声与膀胱镜检亦有帮助。治疗主要为控制感染及制止尿液反流。

反流性肾病(reflux nephropathy) 反流性肾病(RN)是由于膀胱输尿管反流(VUR)和肾内反流(IRR)导致的肾脏病;肾脏形成瘢痕,最后可发展为终末期肾衰。其发病机制尚未完全明确,可能与菌尿、尿动力学改变、免疫损伤、血管病变、肾小球硬化等因素有关。临床表现主要为反复发作的尿路感染、蛋白尿、高血压、夜尿、多尿等。RN 的诊断标准为:大剂量静脉肾盂造影(LVP)并 X 线断层照片发现:①肾盏杵状变形及相应部位的皮质瘢痕;②肾发育停止及(或)输尿管肾盂扩张,排尿期膀胱尿路造影,半数成人可发现不同程度的 VUR;③排除继发性 VUR。LVP 为传统的 RN 诊断方法。CT 及核素肾显像的特异性与敏感性优于 LVP,超声敏感性稍差。治疗主要为制止尿液反流和控制感染,防止肾功能进一步损害。

急性尿道综合征(acute urethral syndrome) 为一组常见与感染有关的症候群,主要指下尿路感染症候群,即尿频、尿急或排尿不适、膀胱区疼痛等。其中 70% 患者有脓尿与细菌尿,为细菌感染。男性约 30% 患者仅有膀胱刺激征,而无脓尿与细菌尿,多次尿培养均阴性,如能排除结核菌、真菌和厌氧菌感染,则称为无菌性尿频-排尿不适综合征,即尿道综合征。尿道综合征又可分为:①感染性尿道综合征,多由微生物如衣原体和支原体引起,患者多有不洁性交史;②非感染性尿道综合征,长期服用安定片有一定疗效。应祛除诱发因素,对反复急性发作者应寻找并祛除解剖学异常。

肾静脉血栓(renal vein thrombosis) 指肾静脉主干和(或)分支内血栓形成,导致肾静脉部分或全部阻塞而引起一系列病理改变和临床表现。其发生常与血液浓缩、血液高凝状态、肾内血流淤滞、肾静脉内膜或管壁受损等因素有关。常见于严重脱水的婴幼儿或成人的肾病综合征。急性肾静脉主干血栓可表现为剧烈腰痛、血尿、蛋白尿、肾肿大甚至急性肾功能衰竭,预后较差。慢性肾静脉血栓由于侧支循环形成使肾静脉回流得以改善,临床症状可不典型。该病确诊有赖于选择性肾静脉造影,一经证实应立即给予抗凝治疗如肝素或低分子肝素,亦可早期应用尿激酶等纤溶及抗血小板聚集治疗,对于急性肾静脉大血栓经保守治疗无效者应采取手术摘除血栓。

高凝状态(hypercoagulable state) 指体内凝血蛋白(凝血因子)的血浆含量升高,及(或)凝血蛋白被激活(由酶原形式转变为有活性的酶的形式),从而引起血液凝固性增高的一种病理过程。常见病因有肾病综合征、严重脱水、妊娠、恶性肿瘤、外科手术后等。肾病综合征患者持续大量蛋白尿可继发血浆中凝血因子增加、抗凝物质减少、纤溶酶原减少、纤溶抑制因子增加及血小板功能亢进;而低蛋白血症引起血浆胶体渗透压降低、血管内脱水及伴高脂血症使血液黏稠度增加;免疫功能紊乱、免疫复合物沉积造成血管内膜损伤,启动内凝血系统,以上因素导致血液凝固性增高,易形成血栓。

血栓调理蛋白(thrombomodulin) 为一分子量为 74 000的单链糖蛋白,存在于除脑血管外的所有内皮细胞中。基因位于第 20 号染色体,其 cDNA 长 3.7kb,包含 5′非编码区(146bp)、阅读框架(1 725bp),3′非编码区(1 779bp)及 40bp 的 polyA 尾巴。血栓调理蛋白与凝血酶在内皮细胞表面结合形成复合物,该复合物特异性地使蛋白 C(protein C)转变为活化蛋白 C(activated PC,APC);此外,血栓调理蛋白也能抑制凝血酶的促进血液凝固和血小板聚集、释放的作用,故其是一种抗凝蛋白,参与蛋白 C 系统的抗凝机制。正常血浆含量为(292 ± 60)mg/ml(采用竞争性 RIA 检测)。

肾静脉造影术(phlebography of renal vein) 指运用血管造影技术观察肾静脉情况,是诊断肾静脉疾患如肾静脉血栓形成、肾静脉内瘤栓形成及肾内外肿块压迫肾静脉等的重要放射学检查方法,对脾肾静脉分流术后吻合口情况观察亦有重要价值。其方法有两种:普遍血管造影和数字减影血管造影(DSA),后者优于前者。肾静脉血栓形成时,放射学表现为管腔内充盈缺损或血管截断。急性血栓形成时,除病变支外,其余各支因淤血而增粗,肾外形增大,无侧支循环形成,而慢性血栓形成则反之。肾静脉造影并发症有肾静脉血栓脱落形成肺梗死、造影剂肾损害、穿刺部位血肿等。术前注意水化,对高凝状态常规给予抗凝治疗1~3个月,操作尽量轻柔,尽可能挑选DSA方法,术后大量饮水碱化,促进造影剂排泄,可减少或避免上述并发症发生。

抗凝治疗(anticoagulant therapy) 针对血栓形成过程中凝血因子活化这一发病环节进行治疗。抗凝剂有肝素(包括低分子量肝素)、非肝素葡糖胺聚糖类抗凝剂、双香豆素和茚二酮类(口服)抗凝剂及其他抗凝剂(多聚硫酸戊糖、水蛭素、抗凝血酶Ⅲ)等。肝素是抗凝首选药物,是一种带高价阴电荷的酸性蛋白聚糖,结合于血管内皮表面,通过抗凝血酶Ⅲ起作用,使用过程中应监测试管法凝血时间。低分子肝素较标准肝素使用更安全,如急性深静脉血栓形成时可用200IU/kg,每日1次或分2次皮下注射,无需实验室监测。长期抗凝者可口服华法林,抑制维生素K依赖性凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ的合成,需监测凝血酶原时间。

纤溶治疗(thrombolytic therapy) 通过纤溶剂,将纤溶酶原激活为纤溶酶,纤溶酶裂解纤维蛋白,或药物本身裂解纤维蛋白,溶解已形成的血栓,从而达到治疗血栓栓塞性疾病的一种方法。常用纤溶药物有链激酶、尿激酶、组织型纤溶酶原激活剂(t-PA)、单链尿激酶型纤溶酶原激活剂等。深静脉血栓形成时应尽早使用纤溶药物,可静脉点滴也可局部用药;治疗过程中应监测能敏感地反映纤溶和凝血状态的实验室指标如纤维蛋白原水平、纤维蛋白降解产物、白陶土部分凝血活酶时间及凝血酶原时间等。

肾动脉血栓及栓塞(renal artery thrombosis and embolism) 肾动脉主干及其分支的血栓或栓塞,致肾动脉管腔狭窄或闭塞,引起肾脏严重缺血及肾实质梗死性坏死的疾病。肾动脉血栓可因血管壁病变(血管炎、粥样斑快、创伤等)或血液凝固性增高而产生。肾动脉栓塞的栓子90%来自心脏,与房颤等心律失常密切相关。栓子可以是血块、组织、坏死物、气体等。肾动脉主干或其大分支发生急性栓塞时,可表现为剧烈腰腹痛、发热、恶心呕吐、血尿、高血压及肾功能损害。肾动脉小分支堵塞则可无症状或体征。可疑病例应监测肾功能、血清酶,必要时肾动脉造影以明确诊断,及早采取手术取栓或积极溶栓、抗凝治疗,争取肾功能完全恢复。

肾动脉狭窄(renal artery stenosis) 指各种原因引起的单侧或双侧肾动脉主干或分支狭窄致肾血流减少的肾脏疾病,可由动脉粥样硬化、纤维肌性发育异常、大动脉炎、外伤血肿或肿瘤压迫及放射线等引起,临床除原发病表现外,高血压为最突出的改变,往往病程短、进展快、降压效果差,大部分患者有眼底小动脉狭窄、痉挛,视网膜出血、渗出、视乳头水肿。40%~80%患者在上腹部脐周或背部肋脊角处可听到血管杂音。B超、腹部平片可发现双侧肾脏大小不一,相差>1.5cm。快速连续性泌尿系造影示显像延迟或不显影同时排泄缓慢,肾动脉造影可明确诊断。治疗:①外科手术治疗包括血管重建、部分或全部肾切除、自身肾移植;②经皮肾动脉导管扩张成形术(PTA);③药物治疗控制高血压,单侧肾动脉狭窄慎用ACEI,双侧病变禁用该类药。

肾小动脉胆固醇结晶栓塞(renal arteriolar cholesterol crystal embolism) 动脉粥样硬化症患者,大动脉内膜有粥样斑块形成,其中含大量胆固醇结晶物质,这些物质崩解脱落堵塞肾动脉分支,即引起肾小动脉胆固醇结晶栓塞。其可自发,或并发于血管造影或血管外科手术后,也可能与应用抗凝剂有关。临床多见于老年男性,常伴高血压、动脉粥样硬化性血管病,肾脏表现为蛋白尿、肾功能衰竭,同时可伴其他部位的栓塞症状,如下肢或足趾痛、间歇性跛行、紫趾综合征、急性胰腺炎、中枢神经系统症状、心肌梗死等。视网膜见胆固醇栓子可明确诊断,但临床少见。病理特征为胆固醇结晶性小动脉炎伴坏死性或硬化性肾小球病,可有新月体形成。肾功能衰竭者应尽早行透析治疗。

妊娠性高血压(gestation hypertension) 妊娠前和妊娠开始时血压正常而后发生高血压,但无蛋白尿,称为妊娠性高血压。妊娠性高血压应与先兆子痫相鉴别,

前者有明确高血压家族史,多见于30岁以上经产妇,发病率随年龄增加。妊娠性高血压病人原先可能已有原发性高血压倾向,而于妊娠期转为显性,产后可恢复正常,但随着年龄增长有较高的原发性高血压发病率,亦可能转为持续性高血压。

妊娠期高血压(hypertension in pregnancy) 高血压是妊娠期妇女的常见病症,其发病率约7%。引起妊娠期高血压的主要原因包括先兆子痫(占70%)和原发性高血压两大类。临床表现:(1)妊娠性高血压,血压17.3/12kPa(130/90mmHg)或较基础血压高4.0/2.0kPa(30/15mmHg),亦可伴有轻度蛋白尿和水肿。(2)先兆子痫,轻度,血压18.7/13.3~21.3/14.7kPa(140/100~160/110mmHg),蛋白尿(+)或伴水肿;重度,血压>21.3/14.7kPa(>160/110mmHg),尿蛋白(+)~(+++),伴水肿及头痛等自觉症状。(3)子痫,在妊高征基础上有抽搐。另外,原发性高血压、慢性肾脏疾病引起的慢性高血压以及慢性高血压合并先兆子痫或子痫也归属于妊娠期高血压范畴。

先兆子痫-子痫(preeclampsia-eclampsia) 为孕妇独特的疾病,发病率5%~10%,常见于年轻初产妇,好发于多胎妊娠、羊水过多、糖尿病及Rh溶血等孕妇,常发生在妊娠24周以后。临床上仅有头痛、眩晕、兴奋不安、恶心呕吐、胸闷、腹痛等症状,血压18.7/13.3~21.3/14.3kPa(140/100~160/110mmHg)、轻度蛋白尿伴水肿称先兆子痫。在先兆子痫基础上,血压高达24/14.3kPa(180/110mmHg)以上,突然发生全身肌肉抽搐、牙关紧闭、面部发绀、呼吸暂停,进入昏迷状态为子痫。常伴有急性肾功能衰竭、心力衰竭、肺水肿、血栓或栓塞现象。严重威胁母体和胎儿的生命。本病只有终止妊娠才能得到治疗,属重度妊高征。

内皮细胞病(endotheliosis) 指有先兆子痫-子痫的妊娠期妇女肾小球-毛细血管所特有的病理改变。为孕妇常见病,出现于妊娠4~6个月后,表现为蛋白尿、高血压和水肿,严重者有头痛、视力模糊、抽搐。肾小球滤过率及滤过分数下降,但急性肾功能衰竭少见。若同时有溶血、血小板减少、肝细胞溶解,称HELLP综合征。病理示肾小球毛细血管内皮弥漫性肿胀,毛细血管腔受压、闭塞,系膜细胞肿胀,可插入基底膜呈双轨征,严重病例出现微血栓、纤维蛋白样物质沉积以及空泡形成。发病机制主要是子宫胎盘缺血、全身小动脉痉挛、妊娠高凝状态及免疫因素。本病只有分娩才能治愈。治疗包括预防抽搐,严格控制血压,正确选择终止妊娠的时间及方式等。小剂量阿司匹林抑制血小板中TXA_2的合成,可预防先兆子痫的发生。

血栓性血小板减少性紫癜(thrombolic thrombocytopenic purpura,TTP) TTP临床以微血管病性贫血、血小板减少、肾小血管栓塞为主要表现,以成年人及老年妇女多见,可伴有发热及中枢神经系统症状,如癫痫、惊厥、昏迷。皮肤瘀斑,胃肠道、眼底出血。患者可呈镜下或肉眼血尿、蛋白尿肾病综合征或少尿、无尿,血肌酐及尿素氮进行性上升。肺栓塞:气促、咯血、胸痛。可有严重贫血、血小板降低、外周血网织红细胞升高,血涂片可找到破碎红细胞,血结合珠蛋白下降,血LDH及胆红素升高。主要病理改变为小血管腔内及内皮下大量纤维素沉积和微血栓形成,PAS染色呈酸性的玻璃样透明物质沉积。治疗以输新鲜冷冻血浆,补充血小板和PGI_2、血浆置换、血液透析、抑制血小板聚集药物、激素及免疫抑制剂治疗为主。

狼疮抗凝血物质综合征(lupus anticoagulant syndrome) 狼疮病人血循环中存在抗磷脂抗体,包括狼疮抗凝物质及抗心磷脂抗体两种成分。抗磷脂抗体阳性者表现有大小动静脉血栓及栓塞、血小板减少、习惯性流产、溶血性贫血和神经系统症状等,称为"狼疮抗凝血物质综合征"。有狼疮抗凝物质的孕妇易发生自然流产和死胎,孕妇的先兆子痫发生率高,对肾脏血管的影响表现为血管血栓栓塞性合并症,肾小球毛细血管血栓性微血管病,可导致急性肾功能衰竭,产后死亡率高。此外,部分病人常与溶血性尿毒症综合征、血栓性血小板减少性紫癜、恶性高血压并存。治疗用皮质激素和免疫抑制剂,并可使用抗凝、抗血小板黏附药。

妊娠期泌尿系感染(urinary tract infection during pregnancy) 妊娠期泌尿系感染是孕妇最常见的并发症,其发生率为1%~2%。妊娠早期由于孕酮分泌增加,使肾盂肾盏、输尿管张力减退和妊娠后期扩大的子宫压迫输尿管,以右侧为甚,均使尿流瘫滞、尿流不畅以及妊娠期糖尿产生,有利于细菌繁殖。另外,分娩时膀胱受压受伤更诱致上行性感染,妊娠期急性泌尿系感染临床表现为高热、寒战、腰痛、尿频、尿急、尿痛、血尿、菌尿和脓尿、肾区叩击痛,严重者可发生败血症性休克。病程超过6个月并反复发作应考虑慢性泌尿系

感染。妊娠期应常规行清洁中段尿培养。本病可影响胎儿发育,发生先天性异常、早产和死胎,易并发肾皮质或肾周围脓肿。治疗以抗生素为主,应运用对母胎影响小、无致畸作用的药物。

与妊娠有关的急性肾功能衰竭(acute renal failure associated with pregnancy) 与妊娠有关的急性肾功能衰竭原因诸多,包括妊娠期特异性因素所致 ARF,如败血症性流产、妊娠剧吐引起的妊娠早期 ARF;严重先兆子痫和子痫、妊娠期急性脂肪肝、胎盘早期剥离、宫内死胎稽留、严重子宫出血、羊水栓塞、羊膜腔内注射盐水、后期妊娠呕吐等引起的妊娠后期 ARF;特发性产后 ARF。妊娠期非特异因素所致的 ARF,如肾前性氮质血症、急性肾盂肾炎败血症、脓毒血症、肾结石、术后 ARF 等。妊娠时并发 ARF 包括由药物引起的 ARF、不相容性输血、急性肾小球肾炎、结缔组织病、细菌性心内膜炎、肾静脉血栓形成等。

特发性产后急性肾功能衰竭(idiopathic postpartum acute renal failure) 又称产后特发性溶血性尿毒症综合征,是指妊娠及分娩过程中平安无事,而产后 2d 至 10 周发生不明原因的急性肾功能衰竭。推测可能与病毒感染,宫内胎盘碎片滞留,产后用麦角胺、催产素或口服避孕药有关。临床表现:(1)血尿、蛋白尿、水肿、高血压、少尿或无尿;(2)微血管病性溶血性贫血;(3)紫癜和出血,血小板减少;(4)神经系统症状:抽搐、癫痫样发作、昏迷,可有呼吸困难、心衰。本病易并发血栓性血小板减少性紫癜、急性妊娠脂肪肝、急性皮质坏死等。治疗较困难,积极祛除感染,纠正电解质及酸碱平衡紊乱,选用抗血小板聚集药物,尽早透析,有条件可进行血浆置换。

妊娠急性脂肪肝(acute fatty liver of pregnancy) 初产妇在早孕期和产后早期发生以黄疸和严重肝功能障碍为特征的急性脂肪肝,常伴肾功能衰竭,病因不明。四环素族、毒物、病毒感染以及弥散性血管内凝血(DIC)均可能与发病有关。脂肪肝与先兆子痫可以并存,血尿酸水平升高。孕早期出现发热、恶心呕吐、腹痛、严重黄疸和肝性脑病等表现。实验室检查有明显高胆红素血症和严重肝功能衰竭,尿胆红素阳性,血清转氨酶(GOT)轻、中度升高,碱性磷酸酶和淀粉酶偶可升高,血氨升高,血肌酐和尿酸升高,部分患者有 DIC 临床表现和实验室指标,B 超和肝 CT 检查显示肝内脂肪浸润,肝肾活检有助于诊断。一旦明确诊断应尽快终止妊娠,针对肝肾功能衰竭行支持疗法,防治 DIC 是治疗的关键。

分流性肾炎(shunt nephritis) 分流性肾炎是由免疫复合物介导的肾小球肾炎,是指脑积水患者应用 Hoter - Valve 做脑室 - 心房分流术后,在分流部位发生继发感染而导致的肾小球肾炎。本病多见于小儿,老人偶见,可于分流术后 3 周至 14 年发生肾炎,平均 4.4 年。发病前有前驱感染,感染病原菌有白色葡萄球菌,偶有白喉杆菌。临床表现除原发病和亚急性感染症状(发热、贫血、肝脾肿大)外,肾脏表现有镜下血尿、中等量蛋白尿、肾病综合征占 30%,高血压不多见,可发生肾功能不全,血清补体 C_3 下降、类风湿因子阳性、冷球蛋白阳性、免疫复合物及 C 反应蛋白水平上升。一旦确诊,立即给予抗菌药物治疗,并去除分流装置,可使临床症状消除,血清学检查恢复正常,少数可发展为慢性肾功能衰竭。

放射性肾炎(radiation nephritis) 肾脏暴露于深部 X 线治疗照射野所致而出现的蛋白尿、高血压或慢性肾功能衰竭,通常称为"放射性肾炎"。临床有急性或慢性放射性肾炎,表现为单纯性蛋白尿、良性或恶性高血压。放射性肾炎往往与血管损伤程度及血管内凝血有关。血管内凝血可能是由于放射引起血管内皮损伤,导致血栓形成,最后肾脏发生纤维化。急性放射性肾炎治疗的关键是控制高血压,以减少血管损伤,纠正水电解质紊乱。慢性放射性肾炎的治疗除了控制高血压外,对血浆肾素升高者,可采用血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)治疗,若肾脏已明显缩小,切除病肾可治愈高血压。严重肾功能衰竭时采用透析疗法。

恶性高血压(malignant hypertension) 恶性高血压的临床特点:舒张期血压在 17.3kPa(130mmHg)以上、视神经乳头水肿以及肾功能衰竭,为恶性高血压的三联征。恶性高血压可引起恶性小动脉肾硬化,临床常以两种形式出现,或多年的良性高血压者在短期内(几周至几月)转变成急进型高血压,或以往无明显高血压史,起病后即以急进型高血压表现。其发病率占原发性高血压的 1% 左右。以中年男性好发。临床表现有头痛、恶心呕吐、心脏扩大、心力衰竭、视力模糊甚至失明、神经系统异常以及高血压脑病等症状。肾脏损害以蛋白尿、镜下或肉眼血尿、迅速进行性肾功能衰

竭为表现。原发性恶性高血压应注意与血管炎、硬皮病、溶血尿毒症等继发性恶性高血压相鉴别。治疗以积极控制血压为原则,纠正心衰,严重肾功能衰竭者可行透析疗法。

良性高血压(benign hypertension)　良性高血压多见于50岁以上的中老年人,糖尿病以及肾小球肾炎患者,尤其多见于原发性高血压患者。原发性高血压常引起良性肾小动脉硬化症。通常仅有轻度蛋白尿、少许管型尿。早期肾功能正常,随着病程演进,肾功能逐渐减退,双肾大小正常或轻中度缩小。眼底检查可见视网膜动脉硬化,眼底动脉与肾小动脉程度平行,选择性肾动脉造影显示肾内动脉变细。肾活检示肾小动脉管壁增厚,小球呈缺血性改变、硬化。本病发展缓慢,很少发生终末期肾衰,部分患者在出现尿毒症前已死于心、脑、血管并发症。

肾脏囊性疾病(cystic kidney disease)　肾脏囊性疾病是指在肾脏出现单个或多个内含液体的良性囊肿的一类疾病,包括遗传性多囊肾病和非遗传性单纯性肾囊肿及髓质海绵肾、囊肿性肾发育不良、获得性肾囊肿病等。

遗传性多囊肾病又分成人型多囊肾病(ADPKD)和儿童型多囊肾病(ARPKD)。ADPKD是最常见的常染色体显性遗传疾病之一,发病率约1/1 000。多在30岁以后才出现腰痛、血尿、高血压等临床症状。影像学检查可见肾皮质及髓质出现无数囊肿,还可伴有多囊肝、颅内动脉瘤及心脏瓣膜发育异常等多器官受累。半数患者可能发展到慢性肾功能衰竭。此病表现遗传异质性,由16p13.3的PKD1位点基因突变致病的占患者总数的85%以上。ARPKD呈常染色体隐性方式遗传。患儿多在幼年夭亡。

单纯性肾囊肿常见于成人(多是50岁以上者),是后天形成的,可能由肾小管憩室发展而来。一般不影响肾功能。

幼年肾单位肾痨(髓质囊肿病)(juvenile nephronophthisis - medullary cystic disease complex)　以往曾被称为遗传性小管间质肾炎、非结核性肾髓质囊性联合征(non - tuberculotic cysticrenal medullary complex, NCRMC)等,近年来则倾向于将其统归于髓质囊肿病。从遗传学特点和发病年龄来看,它实际上是两种疾病。幼年肾单位肾痨为常染色体隐性遗传,见于4~10岁儿童。临床表现为多尿、烦渴、嗜睡、贫血及发育障碍,在20岁前逐渐发展为尿毒症。而髓质囊肿病则系常染色体显性遗传,见于成人。临床表现与幼年肾单位肾痨相似,但无发育障碍,直到60~70岁方发展为终末期肾衰。两者在病理上的表现则无法区分。肾脏中度缩小,表面呈细颗粒状,切面可见皮髓交界处有数目(5~50个)、大小(细小至2cm)不等的圆形薄壁囊肿,内含尿样液体。深部髓质及乳头部亦可见到类似囊肿;皮质部亦有些细小的囊肿。显微镜下可见广泛的肾小球玻璃样变伴基底膜增厚以及上皮细胞足突融合,肾小球周围纤维化,肾小管萎缩及程度不等的灶状分布的间质纤维化。

囊肿性肾发育不良(cystic hypoplastic)　是一种较常见的完全性肾发育不良,系由于肾脏胚胎发育过程中输尿管芽和后肾胚基未能按正常程序发育和实行对接而造成。囊肿性肾发育不良多为单侧病变(14%~20%为双侧)。患肾失去正常形态,被不规则的大小不等的囊肿所代替。肾脏可以很大,亦可以小,但均无功能,并常伴有输尿管梗阻。本病无家族史,是新生儿腹部包块最常见的原因之一,亦是儿童中最常见的单侧肾囊性病变。对侧肾可有代偿性肥大,10%还有对侧输尿管梗阻。治疗上单侧病变可做肾切除,双侧病变则无法治疗。

获得性肾囊肿病(acquired cystic kidney disease)　发生在终末期慢性肾衰的患者,长期血液透析、腹膜透析病人尤易发生,亦可见于移植肾。表现为肾皮质的多发性囊肿,亦可累及髓质,囊肿直径0.5~2.3cm,与小管相通,其内为清亮液体。发病机制与肾单位减少,促肾生长因子增多有关,发生率随终末肾衰或透析时间延长而增加。透析前肾衰病人发病率为7%~22%,透析4~8年为75%,超过8年者可达92%。男性发生率高于女性。肾移植成功者囊肿可缩小。本病患者肾肿瘤的发病率是普通慢性肾衰病人的3倍,透析3年后10%~20%获得性肾囊肿病人发生显微镜下或肉眼可见的肾腺瘤,另外3%~6%病人透析5年后发生肾腺癌。定期B超和CT检查对本病及其继发的肾肿瘤具有重要诊断价值。对无症状患者无特殊治疗,但应随访。合并肾肿瘤者应及时行肾切除。

孤立性多房囊肿(solitary multilocular cysts)　又叫良性囊性肾瘤(benign cystic nephrorna)或者乳头状囊

腺瘤(papillary cystadenoma),为来源于后肾胚基的少见肿瘤。囊肿特点是只发生于一侧肾脏的多房性的孤立囊肿,各房之间互不交通。房间隔包含有不完全发育的肾单位,房内充满清亮液体,常伴钙化、出血和坏死。囊肿周围肾组织发育正常。本病发病年龄具有性别差异,男性病人88%在3岁以前发病,而女性病人63%在31~69岁发病。通常本病呈良性过程,但有10%的病人的囊肿组织中有肾母细胞瘤、肉瘤或肾细胞癌巢,病人可死于肿瘤转移。本病可经血管造影或超声影像学检查诊断,并与幼儿Wilms瘤、神经母细胞瘤鉴别。一般无特殊治疗。偶因囊肿破入肾盂造成输尿管肾盂阻塞时需行手术治疗。

遗传性肾病(hereditary renal disease) 遗传性肾病是指由于染色体上基因变异并在家系上、下代之间传递所导致肾脏发育异常或代谢异常的一类肾脏疾病。主要有以下几种:

(1)常染色体显性遗传多囊肾病,发病率1/1 000。(见"肾脏囊性疾病"词条)

(2)Alport综合征,发病率1/5 000。血尿为本病最突出的临床表现。肾功能呈慢性进行性减退。高频神经性耳聋是本病重要的特征。10%~20%患者有眼病变。电镜检查可见肾小球基底膜不均一的增厚变薄镶嵌、劈裂并呈多层结构。是由Ⅳ型胶原X链基因突变所致。主要遗传方式是X染色体连锁显性遗传。

(3)薄基底膜肾病,以血尿为主要临床表现。肾功能可长期维持正常。电镜检查可见肾小球基底膜弥漫变薄,为本病最重要的,或唯一的病理特征。也是因Ⅳ型胶原X链基因突变所致,主要遗传方式是2号染色体连锁显性遗传。

此外,还有先天性肾病综合征,Fabry病,指甲-髌骨综合征,家族性间质性肾炎,遗传性免疫性肾炎及遗传性肾小管疾病。

Alport综合征(Alport syndrome) Alport综合征是一种损害基底膜的遗传病。早者3岁前发病,晚发者也不超过10岁。肾病主要表现为血尿和进行性肾功能减退。发病率约1/5 000。Alport综合征的诊断标准尚未统一,Flinter(1988)认为至少要符合以下4条标准中的3条:(1)有持续镜下血尿或间断的肉眼血尿,蛋白尿随年龄增加,肾功能进行性减退的阳性家族史。(2)电镜检查证实肾活检标本有Alport综合征的特点——肾小球基底膜增厚、变薄不均一,粗细镶嵌并呈多层结构。(3)进行性高音区神经性耳聋。(4)特征性眼病变。对不典型或一些亚型易漏诊。近年有用抗GBM的抗血清做免疫组化检查作为诊断的,但需进一步验证。如能进行基因诊断则更为准确,早期且可产前诊断。约80%的患者是由于X染色体长臂Xq22~24上Ⅳ型胶原X5链基因COL4A5发生突变致病的X连锁显性遗传。此外还有常染色体显性或隐性遗传病例,由定位于2号染色体的2q35~37上Ⅳ型胶原X3和X4链基因COL4A3和COL4A4突变所致。

部分性连锁显性遗传(partial sex-linked dominant inheritance) X染色体的部分区域(短臂尖端)与Y染色体具有同源性,减数分裂时X染色体的该区域与Y染色体配对,位于该区域的等位基因可重组而在X、Y染色体之间互换,因此其遗传方式与常染色体基因相同,称为部分性连锁显性遗传。

从性常染色体显性遗传(sex-influenced autosomal dominant inheritance) 是指一些常染色体显性遗传病杂合子的表型顺从性别而有所不同。这是由于性激素不同所致。例如:早秃为常染色体显性遗传病,男性杂合子(Bb)会出现明显早秃,而女性杂合子(Bb)不出现。女性纯合子(BB)可出现轻秃或头发稀疏。

常染色体显性遗传合并选择性分离(autosomal dominant inheritance with preferential segregation) 有一些常染色体显性遗传病,杂合子(Aa)有时并不发病。一种显性基因在杂合状态是否全部得到表现,受机体内外环境因素影响,可用外显率(penetrance)衡量。外显率指一定基因型个体在特定环境中形成表现型的比例,一般用%表示。这种现象的出现是由于细胞内存在着修饰基因(modifier gene),或一定外界条件的作用,杂合子中显性基因(A)的作用受影响,得不到表现。修饰基因是指某些基因对某些遗传性状并无影响,但可加强或减弱该遗传性状的主要基因的作用。由于外显不全,在一些遗传病的系谱中可出现隔代遗传(skipped generation),即外显率为0。所以这种遗传又称为常染色体不规则显性遗传。

常有性连锁显性修饰基因的常染色体显性遗传(autosomal dominant inheritance with a sex-linked dominant modifier gene) 又称限性常染色体显性遗传[sex-limited(autosomal)dominant trait]。一些常染色体遗传病的

基因(显性或隐性),由于其基因表达受性别的生理、解剖因素的限制,只能在某一性别中产生表现型。但无论哪一种性别中该基因都可正常地向后代传递。例如:子宫阴道积水(hydrometrocolpos)为常染色体隐性遗传,只有女性纯合子表现,而男性则不可能表现。

性连锁显性遗传(sex - linked dominant inheritance) 性连锁显性遗传是指位于性染色体上的显性致病基因引起疾病的遗传方式。由于性染色体分为 X 染色体和 Y 染色体,因此这类疾病又分为 X 连锁显性遗传和 Y 连锁显性遗传。X 连锁显性遗传是指位于 X 染色体上的显性致病基因致病的遗传方式。女性细胞两条 X 染色体中任一条带有显性致病基因都会发病。男性细胞中只有一条 X 染色体,故遗传到 X 显性致病基因的概率为女性的一半,因此女性患者多于男性。女患者多为杂合子发病,有一个正常等位基因可进行补偿,故病情较男性轻。女患者与正常男性婚生的儿女均有 50% 可能患病;男患者与正常女性婚生的女儿均患病,儿子都正常。男患者表型较一致,女患者表型变异范围较大。Alport 综合征就是一种主要以 X 连锁显性遗传方式遗传的病。Y 连锁显性遗传病由位于 Y 染色体上的显性致病基因致病,父传子,子传孙;女儿不会发病,也不携带、传递致病基因。

常染色体显性遗传(autosomal dominant inheritance) 人体每个体细胞核内都有一对性染色体和 22 对常染色体(22 条来自父亲,22 条来自母亲)。染色体上的基因严格按顺序排列,每个基因有一个特定位置,叫做位点(locus)。常染色体基因是成对排列的,同一位点上来自父亲的基因和来自母亲的基因互为等位基因(allele),等位基因中有显性基因,也有隐性基因。由常染色体上的显性致病基因引起疾病的遗传方式叫常染色体显性遗传。特点:(1)带有一个显性致病基因的杂合子发病;(2)父母一方患病,子女患病几率均等,均为 50%;(3)每代均出现患者,连续遗传;(4)双亲无病,子女一般不会发病;(5)表现度差异较大。成人型多囊肾病就是一种常染色体显性遗传疾病;薄基底膜肾病也主要以常染色体显性遗传方式遗传。

常染色体隐性遗传(autosomal recessive inheritance) 常染色体隐性遗传是位于常染色体上的隐性致病基因致病的遗传方式。只有等位基因为致病基因的纯合子时才发病。当等位基因中有正常显性基因存在时,杂合子中隐性致病基因的致病作用不能表现出来,因而不发病,但是致病基因携带者。这种遗传方式的特点:(1)患者的双亲表型无病,但都是致病基因的肯定携带者。(2)患者同胞中 1/4 个体发病,男女机会相等。(3)多为散发,家系中一般不见连续传递,偶见同胞发病。(4)近亲婚配发病风险大为增高。(5)一个家系中的表现度无显著变异。儿童型多囊肾病就是以常染色体隐性遗传方式遗传的。

良性家族性血尿(family benign hematuria) 这是一种以持续性镜下血尿为主要临床表现的遗传性肾病,肾活检标本超微结构检查显示肾小球基底膜(GBM)弥漫性变薄为该病惟一的(或最重要的)病理特点,故又称薄基底膜肾病(thin basement membrane nephropathy)。绝大多数患者预后良好,肾功能可长期维持在正常范围内。一般不伴眼、耳疾患。近年来国内外的研究表明,良性家族性血尿是由于编码肾小球基底膜的主要成分——Ⅳ型胶原 X3 和 X4 链的基因(COL4A3 和 COL4A4)突变造成Ⅳ型胶原蛋白表达缺陷所致,此病主要呈常染色体显性遗传。也有部分家系的致病基因与位于 X 染色体上的Ⅳ型胶原 X5 链的基因(COL4A5)连锁。

指甲 - 髌骨综合征(nail - patella syndrome, Oesterreicher - Turner syndrome) 指甲 - 髌骨综合征是常染色体显性遗传病。主要表现是指甲与骨关节异常:指甲缺损或发育不良,髌骨发育不全或缺失,髂骨后骨刺,肘及髋关节外翻畸形等。肾病的发生率为 30% ~ 50%,10 岁以前即可出现蛋白尿,少数病人有镜下血尿、高血压和肾小管功能不全。肾脏病理可见肾小球呈慢性进行性局灶节段硬化、小管萎缩、间质纤维化。电镜下肾小球基底膜不规则增厚,内含致密束状交叉胶原纤维,有一定的特异性。本病无特殊治疗,病人常死于尿毒症,透析和肾移植可延长患者寿命。

Fabry 综合征(Fabry syndrome) Fabry 病亦称弥漫性躯体血管角质瘤,是一种性连锁遗传性鞘糖脂类代谢病。由于 α - 半乳糖苷酶缺乏导致鞘糖脂不能裂解,蓄积于体内致病。起病多在儿童少年期。表现为:皮肤血管角质瘤,系血管内皮细胞和平滑肌因鞘糖脂沉积扩张而来的点簇状血管扩张区;发作性神经痛和四肢蚁爬感也是常见症状;心脏病变常是本病死因之一,可为传导阻滞、心肌病变等;肾病是本病主要死因,

以蛋白尿多见，尚可有血尿、管型及含脂质细胞。尿中鞘糖脂定量可为正常人的30～80倍。早期即可有肾小管功能不全，一般于30～40岁死于尿毒症。肾脏病理可见肾小球毛细血管壁增厚，间质单核细胞浸润与纤维化，还可见脂肪小体。电镜下肾小球上皮与内皮细胞内有斑马小体。确诊需提取病人白细胞进行α-半乳糖苷酶测定。本病无特殊治疗，对症控制心衰、缓解神经痛、肾脏替代治疗。

先天性肾病综合征（congenital nephrotic syndrome） 指年龄小于3个月的婴儿发生的肾病综合征。有原发性和继发性两大类。其中芬兰型先天性肾病综合征最多见。芬兰型先天性肾病综合征多见于芬兰，为常染色体隐性遗传，疾病相关基因NPHS1位于19号染色体长臂13区1带（19q3.1），蛋白产物特异表达于肾脏。该病主要表现为胎儿期的大量蛋白尿及出生后3个月内的肾病综合征，伴有严重的生长发育迟缓和反复的细菌感染。病理表现为广泛的上皮细胞足突融合。肾移植是唯一有效的治疗方法。未移植病例多死于4岁以前。1987年报道的移植病例34例，3年后存活率为75.3%。移植前应先切除两则病肾，并经腹膜透析过渡，以纠治蛋白与脂质代谢紊乱，改善营养不良，积极彻底防治感染与并发症。

Laurence-Moon-Biedl综合征（Laurence-Moon-Biedl syndrome） 亦称Laurence-Moon-Bardet-Biedl综合征，或性幼稚-色素性视网膜炎-多指畸形综合征。此病为一种常染色体隐性遗传病，仅个别报告有男性患者性染色体XXY型。儿童期发病。男女比例为2:1。本综合征有5大主征：①智力障碍；②向心性肥胖；③色素性视网膜炎；④多指或并指畸形；⑤性幼稚。临床可表现为完全型或不完全型；也可有心血管、神经和肾脏受累，称为扩大型。尸检发现90%有肾脏异常，故认为应将肾脏病列为第6个主征。肾脏病表现为蛋白尿，可发生肾衰。主要为排泄性肾盂造影异常、小肾与显影迟缓和肾盏扩张等。肾活检可有系膜硬化，晚期偶有髓质囊性病并发。电镜下GBM可类似Alport综合征或指甲-髌骨综合征的表现。

遗传性免疫性肾炎（hereditary immune nephritis） 遗传性免疫性肾炎是一组具有以下特征的疾病：（1）有家族史；（2）大多数为常染色体显性遗传；（3）有免疫发病机制证据：血清C_3降低，C_3b增高，肾活检组织免疫荧光及电镜检查可发现肾小球基底膜上有免疫球蛋白沉积。各种病例的临床及病理表现可不一。已报道的病例有溶血性尿毒症家系、膜增殖性肾炎家系、Goodpasture综合征家系、IgG-IgA沉着病家系。此外尚有IgM系膜增殖型、局灶节段硬化型、狼疮先天补体缺乏伴肾损害、Wilms瘤-无汗综合征等。

家族性间质性肾炎（familial interstitial nephritis） 家族性间质性肾炎为一组具有以下特点的疾病：（1）常染色体显性遗传，男女性别发病率相同；（2）呈慢性进行性肾功能衰竭过程，血尿不明显，亦无大量蛋白尿；（3）无视、听觉损害，但常并发类风湿性关节炎；（4）肾脏病理学检查显示病变主要位于肾间质，肾小球无明显改变，亦缺乏Alport综合征的各种典型肾脏病理改变。

细菌尿（bacteria urine） 正常人的尿液是无菌的，因此有细菌即为细菌尿。由于尿道口常有细菌存在，尿液排出体外后常被外生殖器或容器中的细菌污染，因此冲洗后中段尿培养的杆菌菌落数≥10^5/ml，如为大肠杆菌应检测其菌型，如3次检查的菌落株及菌型均稳定时称为细菌尿，如在10^4～10^5/ml考虑可疑菌尿；球菌的菌落数≥10^3/ml称为细菌尿，耻骨上膀胱穿刺取尿查细菌可避免污染导致的假阳性。反复尿路感染一般细菌培养方法呈阴性的病人还应做原浆菌株的培养，所谓原浆菌株是致病菌在抗生素及抗体的作用下胞膜破裂，但细菌原浆质仍然存在，长期保存生命力，环境好转后可重新获得胞膜并繁殖。尿培养假阳性见于：目前正在使用或近日（1周内）用过抗生素，尿液在膀胱内停留时间过短，尿液稀释，由于尿路梗阻尿液中的细菌不易进入膀胱，尿液过酸或过碱不利于细菌生长，存在特殊菌如厌氧菌。除细菌培养外，还可将未离心尿液涂片干燥染色后，直接镜检，若平均每个油镜视野>1个以上细菌，即为尿液细菌数>10^5/ml，为菌尿阳性。

糖尿（glucosuria） 正常人尿液含有微量糖，主要是葡萄糖，亦可有极少量乳糖、半乳糖、果糖和五碳糖。但用一般的定性试验不易发现，因此，通常认为正常尿液内没有糖。糖尿的主要原因有高糖血症或肾小管转运糖异常（血糖正常）。尿糖检测方法有：发酵法，还原法，旋光法，苯肼试验，葡萄糖氧化酶试纸法等。临床上最常用的定性方法是葡萄糖氧化酶试纸法，此法操作简便，特异性高，检出敏感度为葡萄糖4～7mmol/L。另一种常用方法是班氏（Benedict）法，定性与定量两法都是

利用葡萄糖醛基将班氏试剂中的蓝色硫酸铜还原成氧化亚铜,以颜色来判断结果。糖尿见于糖尿病(血糖浓度超过肾糖阈),各种原因所致肾小管,特别是近端小管损伤引起葡萄糖的回吸收减少,肾糖阈下降等。

酮体尿(ketonuria)　酮体是乙酰乙酸、β-羟丁酸、丙酮三者的总称,正常尿内含量极少,分别为9、25、3mg/24h。酮体是脂肪酸分解过程中的产物,在肝脏中产生,运至其他组织被氧化利用。当糖氧化减少,脂肪代谢呈代偿性增加,所产生的酮体超过肝外组织的利用速度,血液中酮体积聚,并过多进入尿液,称为酮体尿。检测方法有兰戈(Lange)法、微量法、试纸法,其原理是尿中丙酮和乙酰乙酸在碱性溶液中与亚硝基铁氰化钠作用显紫红色。酮尿症见于糖尿病酮症酸中毒、妊娠严重呕吐、饥饿、中毒、重症高热等。

苯酮尿(phenylketonuria)　苯酮尿是由于体内苯丙氨酸羟化酶缺乏或不足,致使苯丙氨酸转化为酪氨酸的代谢受阻,而经转氨酶作用生成苯丙酮酸经尿排出。苯丙酮酸尿见于先天性苯丙酮酸尿症。苯丙酮酸在体内聚积可造成神经系统损伤和影响色素代谢。检测方法有苯丙酮酸试验,其原理是尿中苯丙酮酸在酸性条件下与三氯化铁作用,生成蓝绿色。磷酸盐对本试验有干扰,故应先用磷酸盐沉淀剂除去磷酸盐后再进行此试验。

胱氨酸尿(cystinuria)　胱氨酸尿是一种比较常见的遗传性疾病,由肾小管胱氨酸转运缺陷所引起。尿胱氨酸正常值为19mg/g肌酐,纯合子患者尿胱氨酸排量可达250~1 000mg/g肌酐。由于胱氨酸在水溶液中难溶解,当尿胱氨酸排出量约250mg/L时,可形成胱氨酸钙结石和尿路梗阻、感染等并发症。检测方法为胱氨酸定性试验,其原理是利用碱性氰化物将胱氨酸还原成半胱氨酸,并与亚硝基铁氰化物形成紫红色化合物。尿中酮体干扰此反应。

胆红素尿(bilirubinuria)　尿中出现胆红素即为胆红素尿。胆红素尿呈深黄色或红褐色,胆红素氧化变成胆绿素,尿色呈黄绿色或棕绿色(详见消化病学科辞条)。肾脏病中应注意与血红蛋白尿、尿酸盐尿、血尿等红色尿相鉴别。

尿胆原尿(urobilinogenuria)　尿胆原是胆红素代谢的终产物,正常尿中可以存在。当尿胆原增加达1:20阳性时,有病理意义(详见消化病学科辞条)。在肾脏内科,尿胆原尿见于与溶血有关的肾脏疾病(如溶血性尿毒症)。

尿液酸碱度(urinary pH)　尿液酸碱度是反映尿液中游离H^+浓度的指标,以pH值表示,$pH = -\log[H^+]$。举例:若pH=6,则尿中H^+浓度为10^{-6}mol/L。正常状态下,肾小管通过调控尿中酸碱物质排出量,维持机体细胞赖以生存的pH值稳定的内环境(pH值保持在7.35~7.45),尿液pH值是反映这一功能的指标之一,正常值5~7。当体内酸性物质过多时,尿液pH值下降,甚至<5;而碱性物质过多时,pH值上升,甚至>7。但在某些疾病时,肾小管酸化功能受损,导致酸碱平衡紊乱,则尿液pH值表现异常。因此,尿液pH值在判断酸碱平衡紊乱中具有一定意义。

血尿素(serum carbamide)　尿素为哺乳动物蛋白质氨基酸分解代谢的最终产物,在肝脏通过鸟氨酸循环合成,主要由肾脏排泄。血浆尿素浓度主要受肾功能影响,当肾功能损伤时血尿素升高:体内蛋白质分解代谢过度,如急性传染病、高代谢疾病、应激手术、服用类固醇激素等都能影响血尿素水平;饮食蛋白摄入量、消化道出血等也会影响血尿素。血浆尿素习惯以尿素氮表示,现在统一以尿素表示,尿素氮(mg/dl)×2.14等于尿素(mg/dl);尿素氮(mg/dl)×0.357等于尿素(mmol/L)。检测方法有两类:①二乙酰-肟直接缩合法,这是一种普通方法,由于实验中需用强酸试剂,并需加热煮沸,故不适于自动化测定;参考值:血浆尿素2.9~8.2mmol/L。②酶法,谷氨酸脱氢酶-NADH偶联速率法,此法适于自动化分析,有良好的特异性和灵敏度,但成本高。

血肌酐(serum creatinine)　肌酐是肌酸代谢的终产物,体内肌酸的98%存在于肌肉。正常情况下内生肌酐产生速度约为1mg/min,并以同样的速度只从肾小球滤过排出体外,不被肾小管再吸收,故血肌酐相当稳定。血浆肌酐浓度主要反映肾小球滤过功能,但实验证明当肾小球滤过率下降到正常的1/3~1/2时,血肌酐才明显上升,因而血肌酐测定并非是肾功能的敏感指标。性别、年龄、肌肉容积均可在正常值范围内影响肌酐测定值。妊娠妇女处正氮平衡和肌病患者肌肉代谢降低都可使血肌酐浓度稍低。检测方法,目前应用最广的是除

蛋白-苦味酸法和血浆肌酐测定速率法。其原理都是利用肌酐与碱性苦味酸产生 Jaffe 反应,形成橘红色的复合物,比色测得肌酐值。参考值:手工法测定,健康成年男女 44～133μmol/L(0.8～1.5mg/dl);酶法测定,健康成年男性 53～106μmol/L(0.6～1.2mg/dl),健康成年女性 44～97μmol/L(0.5～1.1mg/dl)。

血尿酸(serum uric acid) 尿酸是嘌呤代谢的终末产物,体内总尿酸的 80% 由细胞核蛋白分解代谢产生,20% 由摄入富含嘌呤的食物分解代谢产生。尿酸基本上以尿酸单钠盐的游离态形式存在于血液中,尿酸池贮存的尿酸盐约 1 200mg,其中 50% ～60% 每日更新代谢,故每日生成并排泄的尿酸为 600～700mg,其中 1/3 由肠道、2/3 由肾脏排出。血尿酸升高主要由核酸代谢增加和排泄减少引起。前者包括摄入高嘌呤食物,高分解代谢疾病如肿瘤、白血病;后者包括肾功能下降及某些药物影响。检测方法:(1)磷钨酸法,此法简单实用,但特异性差。参考值,男 210～450μmol/L,女 150～390μmol/L。(2)酶法,又分紫外吸收法和比色法,目前多采用试剂盒。参考值,男 208～428μmol/L,女 155～357μmol/L,儿童 119～327μmol/L。

血尿 β_2-微球蛋白(blood urine β_2-microglobulin) β_2-微球蛋白(β_2-MG)是一种分子量为 11.8kD 的低分子量蛋白质,为细胞膜上完整组织相容性抗原的一部分,除成熟红细胞和胎盘滋养层细胞外,其他细胞均含有 β_2-MG,其主要由淋巴细胞产生。在人体内 β_2-MG 的浓度相当恒定。β_2-MG 分子量小,容易通过肾小球滤过膜,其中 99.9% 由近曲肾小管胞饮摄取,并在肾小管细胞中降解。因此正常人尿中仅有微量的 β_2-MG 存在。血中 β_2-MG 增高见于生成过多(如实体肿瘤)及肾小球滤过功能减退。尿中 β_2-MG 增高见于近曲肾小管损害,及血中 β_2-MG 增高进而经肾小球滤出的量超过肾小管重吸收能力时。尿 β_2-MG 对鉴别上、下尿路感染有一定帮助,肾盂肾炎时尿 β_2-MG 增高,而膀胱炎时不增高。正常参考值血 β_2-MG 为 0.8～2.4mg/L,尿 β_2-MG 为 <300μg/L。常用测定方法有 ELISA 法和放免法。

血尿 α_1-微球蛋白(blood urine α_1-microglobulin) α_1-微球蛋白(α_1-MG)是由肝细胞和淋巴细胞产生的,其分子量在 25～33kD,据报道有免疫抑制性,它对抗原诱导的淋巴细胞的激活和嗜中性白细胞的趋化有抑制作用。在血清中部分 α_1-MG 以游离分子状态存在。游离的 α_1-MG 容易通过肾小球滤过膜,又在近曲肾小管被重吸收,在肾小管上皮细胞的溶酶体中代谢。所以健康人的尿液中只有微量的 α_1-MG 存在。造成血中 α_1-MG 增加的原因有合成增加及肾小球滤过功能损害。尿中 α_1-MG 增高的原因有肾小管重吸收功能损害,及血中 α_1-MG 增加,进而经肾小球滤出的 α_1-MG 的量超过肾小管重吸收的能力。α_1-MG 和 β_2-MG 有相似的性质,但在酸性尿液中 α_1-MG 更稳定。正常参考值尿 α_1-MG <5.2mg/L。常用测定方法有 ELISA 法和放免法。

血、尿纤维蛋白降解产物(serum urinary fibrinogen degradation products) FDP 是纤维蛋白(原)降解产物。正常人血 FDP <10μg/ml,尿 FDP 阴性。血管内凝血时激活纤溶过程,纤维蛋白(原)在纤溶酶的作用下降解,产生 FDP,使血中 FDP 高于正常。肾小球内凝血及纤溶产生的 FDP 能直接随尿排出;肾外血管内凝血及纤溶导致血循环中 FDP 增高时,其中小分子片段能排至尿中,当肾小球滤过膜损伤严重时,较大分子的片段也能被肾小球滤过。肾小球疾病时有时可见尿 FDP 增加,其临床意义有待进一步研究。

D-二聚体(D-dimer) D-二聚体分子量 164kD,是交联纤维蛋白降解产物。正常生理情况下,体内凝血、抗凝和纤溶系统处于动态平衡,既保持血流通畅,又防止出血和血栓形成。D-二聚体水平升高表明体内存在着频繁的纤维蛋白降解过程。血浆 D-二聚体是诊断血栓性疾病和高凝状态的重要依据,故也用于监测心肌梗死、肺梗死、肾小球肾炎的血栓合并症。尿中 D-二聚体增加可能肾内有纤维蛋白溶解,有人主张计算 D-二聚体与 IgG 清除率之比值,可帮助区分尿 D-二聚体来源。因 D-二聚体分子量与 IgG 相似,D-二聚体清除率与 IgG 清除率之比值 <1,提示 D-二聚体可能来自循环,若比值 >1,则提示 D-二聚体可能由肾脏产生。D-二聚体目前的检测方法有:①乳胶凝集法;②胶体金法,此法基于免疫过滤试验原理,比较灵敏,快速。参考值:正常人低于 0.3mg/L;接近或高于 0.3mg/L 处于疾病状态。

阴离子间隙(anion gap) 阴离子间隙又称阴离子空隙或未定阴离子浓度。正常情况下细胞外液阳离子(主要是 Na^+)浓度与阴离子(主要是 Cl^- 和 HCO_3^-)浓

度相等,维持体液电中性。实际上,阴离子间隙是由临床上对细胞外液中那些不作常规检测的物质,如硫酸根、磷酸根、乳酸和其他有机酸所形成。因此,阴离子间隙是由 Na^+ 浓度减去 Cl^- 浓度和 HCO_3^- 浓度得来,正常值为 8~12mmol/L。临床上应用阴离子间隙有否增大,作为推测代谢性酸中毒病因的参考。例如尿毒症酸中毒时,血磷增高、阴离子间隙增加;而肾小管酸中毒时,血氯增高,阴离子间隙正常。

抗利尿激素试验(anti-diuretic hormone test) 抗利尿激素试验,又称禁水-加压素试验。禁水一定时间,当尿渗透压达最大时,取血测渗透压后皮下注射垂体后叶素 5U,注射后 1h 测尿渗透压。对比注射前后尿的渗透压,正常人给药后尿渗透压一般不再升高或升高小于 5%。如给药后尿渗透压进一步升高、且至少增加 9% 以上显示抗利尿激素缺乏所致的尿崩症。抗利尿激素缺乏程度越严重,增加百分比越高。本方法简单、可靠,但应严密观察体重、血压以防严重脱水引起肾功能损害。肾性尿崩症:尿渗透压 < 血渗透压,注药后尿渗透压无变化;精神性多饮:反应正常;中枢性部分性尿崩症:禁水后尿渗 > 血渗,注药后尿渗增加 10%~50%;中枢性完全性尿崩症:尿渗 < 血渗,注药后尿渗增加 50% 以上。

自由水清除率(free water clearance, C_{H_2O}) 指单位时间内从血浆中清除到尿中的不含溶质的水量。其计算公式为:

$$C_{H_2O} = 每小时尿量 \times \left(1 - \frac{尿渗透分子浓度}{血渗透分子浓度}\right)$$

(正常人禁水 8h 后晨尿 C_{H_2O} 为(-20~-120)ml/m。C_{H_2O}是目前最理想的肾脏浓缩功能测定方法,用于了解远端肾小管的浓缩功能状态。在各种原因导致的肾间质小管疾病(如慢性肾盂肾炎、急慢性间质性肾炎等),或急性肾小管坏死等致远端肾浓缩功能不良时,C_{H_2O}趋于 0,甚至出现正值。当小管和间质疾病好转,C_{H_2O}亦渐恢复,可作为疾病恢复的定量监测指标。

水负荷试验(water load test) 本试验是用来判断肾脏稀释功能的,又称尿稀释或饮水试验。清晨排尿弃去,在 30min 内饮水 1.5L(20ml/kg),之后 4h 内每半小时排尿一次,记录尿量,测定尿渗透压或比重。正常人在 4h 内总尿量应达饮水量的 80%~100%,最低尿渗透压或尿比重应达 80mOsm/kg_{H_2O} 或 1.003 以下。若尿排出延迟、尿渗透压或尿比重不能相应下降为异常。当 ADH 分泌过多,肾小管对 ADH 反应性增强或排水能力下降,肝硬化、肾病综合征或慢性心力衰竭肾灌注不足时,水负荷试验出现异常。但其敏感性不及纯水清除率,且在某些疾病时大量饮水有危险性,故本试验临床已不常应用。

肾衰指数(renal failure index, RFI) 是用来区分急性肾小管坏死和肾前性氮质血症的指标,其计算公式:

$$RFI = \frac{[尿钠] \times [血肌酐]}{[尿肌酐]}$$

RFI 的临床意义与滤过钠排泄分数(feNa)相似。急性肾小管坏死时常大于 1,而肾前性氮质血症时常小于 1。使用利尿剂可使尿钠排泄增加而致 RFI 增大。评估 RFI 需结合病史、体检、尿常规分析使用。

滤过钠排泄分数(the fractional excretion of sodium, FeNa 是指肾小球滤出的钠经肾小管重吸收后,由尿中排出的百分率,其计算公式为:

$$FeNa(\%) = \frac{[尿钠]/[血钠]}{[尿肌酐]/[血肌酐]} \times 100\%$$

FeNa 被认为是目前鉴别肾前性氮质血症和急性肾小管坏死的最佳指标。急性肾小管坏死、肾后梗阻者常大于 1%,而在肾前性氮质血症、急性肾小球肾炎、血管炎等常常小于 1%,但在某些非少尿型急性肾小管坏死也可小于 1%。如果测定前使用利尿剂,尿钠排泄增加,可使肾前性氮质血症者的 FeNa 类似急性肾小管坏死,应结合临床情况综合分析。

氯化铵负荷试验(ammonia chloride loading test) 正常情况下,当人体内酸性物质过多时,远端肾小管通过排出 H^+、NH_4^+ 使尿液酸化,减轻酸中毒程度。但若这一功能异常,尿液不能酸化,则体内酸性物质蓄积。氯化铵负荷试验通过造成一过性的酸血症,了解远端小管酸化功能,用以诊断远端小管酸中毒。具体做法:①一次法:一次性口服氯化铵 0.1g/kg,此后每小时收集尿液一次,共 3~8 次,分别测尿 pH 值,如每次均 > 5.5,则可诊断远端小管酸中毒。②三日法:每日服氯化铵量同上,第 3 天服药后收集第 3~6 小时尿,每小时 1 次,分别测 pH 值,结果判断同上。有酸中毒时禁做本试验,因其会加重酸中毒,同时也不需本试验,只要尿 pH 大于 5.5,即提示存在远端小管酸中毒。本试验可能诱发肝硬化患者出现肝性脑病,可用氯化钙

1mmol/kg 替代氯化铵做试验。

碳酸氢盐重吸收试验(bicarbonate reabsorptive test) 碳酸氢盐重吸收试验是用于确定有无近端肾小管酸中毒和估计治疗中碱性药用量。正常成人每天从物质代谢中产生 H^+,最后经肾小管排酸,产铵和再吸收碳酸氢盐等步骤调节和维持机体酸碱平衡。肾小球滤过的碳酸氢根,其中 85% ~ 90% 由近曲小管再吸收,10% ~ 15% 由远曲小管再吸收,肾脏几乎无碳酸氢根排出。碳酸氢盐重吸收试验有口服法和静脉法,前者口服 $NaHCO_3$ 由 2 ~ 10mmol/(kg · d),每日逐渐加量至酸中毒被纠正时,测定血和尿中 HCO_3^-、肌酐。然后计算尿液中 HCO_3^- 被排出部分占滤过 HCO_3^- 的百分数,正常时此值为零,Ⅱ型肾小管酸中毒 > 15%,Ⅰ型肾小管酸中毒 < 5%。静脉法采取静滴 $NaHCO_3$ 500 ~ 700mmol/L,滴速 4ml/min,每 30 ~ 60min 收集尿标本,间隔中间取血标本,测定血和尿中 HCO_3^- 及肌酐,计算出 GFR、HCO_3^- 的再吸收和排出量,描绘成曲线。

循环免疫复合物(circulating immune complex) 循环免疫复合物是抗原与机体所产生的特异性抗体结合形成的复合物,存在于循环中。在肾脏病临床测定循环免疫复合物,主要用于监测肾炎活动,如狼疮肾炎、急性感染后肾炎、急进性肾炎Ⅱ型、感染性心内膜炎肾损害、分流性肾炎等。检测方法分两大类:一种是利用循环免疫复合物的物理性状,如聚乙二醇(PGE)沉淀法;另一种是利用生物活性,如 C.1q 法、类风湿因子法、固相胶固素结合法、Raji 细胞试验、抗补体法、抗 C_3 测定等。虽然测定方法很多,但至今没有一种比较完善的方法。因此,在肾脏病临床应用上价值有限。

肾脏超声显像(renal ultrasonography) 肾脏的解剖结构,构成肾脏固定的超声形态,超声显像用于诊断肾下垂,单侧肾缺如,异位肾,肾囊肿,多囊肾,肾积水,肾结石,肾肿瘤,肾外伤,肾脓肿,肾周围脓肿及肾周血肿,急、慢性弥漫性肾脏疾病,肾静脉主干血栓;监测移植肾排异反应及无功能肾;为同位素肾图检查及肾穿刺活检作定位。超声显像可指导肾盂穿刺、脓肿穿刺、囊肿穿刺和注入硬化剂治疗;还可用以诊断胡桃夹综合征;能显示肾脏的位置、大小、形态和内部结构。肾脏大小的正常值为长 10 ~ 12cm,宽 5 ~ 6cm,厚 3 ~ 4cm。

血液病学简介

血液系统由血液和造血器官组成。血液包括血管内流动的红细胞、白细胞、血小板和血浆。造血器官在胚胎和出生早期主要有骨髓、肝、脾、胸腺和淋巴结，以后主要为骨髓造血。广义来讲，血液系统还可包括骨髓基质和单核巨噬系统，从组成成分及其特性来看，血液系统是全身最复杂的系统。血液系统不同于其他系统的最显著特点是血细胞和参与止血、凝血过程的各种血浆因子在全身血管中流动，生命不息，流动不止；另外，血液系统中的各种细胞和血浆因子还具有很强的再生能力。这种突出特点使其很容易被采集到体外进行各种研究。因此，各种先进技术一经产生往往最先应用到血液系统的研究中，自然科学其他领域的每一次重大进展，如分子生物学、蛋白质组学、免疫学、计算机和工学几乎都使血液系统的研究获得突破性进步，使之成为医学领域应用新技术最多、研究最活跃、成果最显著的学科，在医学领域起到了牵引车的作用。历史上相当长一段时间，人们一直把“贫血”和“出血”当作疾病的名称，其实它们只是一种症状和体征，进入到现代，许多血液系统疾病的研究已进入分子水平，而血友病等人类遗传性疾病的基因诊断、第一个人类白血病病毒的发现、白血病的诱导分化疗法及其分子基础、恶性淋巴瘤的单克隆抗体靶向治疗、慢性粒细胞白血病的小分子靶向药物治疗、用基因工程方法生产各种凝血因子以及血液细胞分泌的生物活性因子、细胞与体液免疫功能研究等表明，许多人类探索生命未知过程中具有划时代意义的发现都来自于血液系统的研究。譬如，血小板，可能是人体内最小的细胞，并且缺乏最主要的细胞核，但其内含的各种因子，在止凝血过程中，扮演着必不可少的角色，同时血小板因子广泛参与血液之外的多种系统的生理过程，充分显示了机体调节网络的错综复杂。还有一个值得提出的例子是干细胞的研究，早在几十年前，异基因造血干细胞移植就已广泛应用于临床，并且推动了免疫学研究的进步；反之，异基因造血干细胞移植成功率的提高也受益于免疫学研究的发展。如今干细胞的研究已扩展到生命科学的许多领域，令人惊讶的是从骨髓里又发现了神经、骨骼等多种非血液系统的干细胞。著者想尽可能全面地介绍血液系统的基本内容和主要进展，但科学进步日新月异，在书稿脱手到印刷之间，像血液这样组成复杂的系统可能又出现了许多新的研究进展，有些甚至与原有的认识和结论背道而弛，故本书出版之时可能已显过时。但是人类探索生命奥秘的道路还很漫长，站在前人的肩膀上可能使我们走得更快。本章内容如能有助于相关领域人员在学习和研究中查阅、参考，就已达到了出书目的。不足之处，在所难免，望读者指正，以便今后再版时修订、补充。

血液病学

纤溶酶（plasmin） 纤溶酶是一种活性很强的丝氨酸蛋白酶，在正常血浆中只以酶原形成存在，纤溶酶原在激活物作用下转变为纤溶酶。纤溶酶由两条肽链组成，重链分子量49kD，轻链26kD，两者间由二硫键连接。活性中心位于轻链。纤溶酶的主要作用：

1. 降解纤维蛋白原和纤维蛋白。

2. 分解各种凝血因子、血浆蛋白和补体。

3. 其他作用：①从因子Ⅻa上裂解下来一个片段，成为Ⅻf。②将谷氨酸纤溶酶原转变为赖氨酸纤溶酶原。③降解基质蛋白质，如纤维连接蛋白、层素、凝血酶敏感蛋白。④激活前激素如前胰岛素、人胎盘催乳素。⑤激活蛋白前酶如前胶原酶。⑥激活转化生长因子β（TGF－β）。⑦降解血小板糖蛋白GPⅠb、GPⅡb/Ⅲa和膜上纤维蛋白原及vWF的受体。⑧将单链t－PA、单链u－PA转变为双链t－PA和双链u－PA。纤溶酶对基质中纤维连接蛋白等大分子黏附分子的降解作用，在体内有重要生理和病理意义，如胚胎发生、排卵、神经发育、炎症、肿瘤细胞的植入和转移等。纤溶酶对转化生长因子β（TGF－β）的激活作用可能调节血管损伤后的增殖修复。

纤溶酶原（plasminogen） 纤溶酶原是纤溶酶的无活性前体，经纤溶酶原激活物激活后成为纤溶酶。人类天然纤溶酶原是一种糖蛋白，分子量92kD，含791个氨基酶，由A、B链组成，因其NH_2端为谷氨酸，故又称为谷氨酸纤溶酶原。纤溶酶原的主要产生部位是肝脏，但也存在于其他细胞和大多数细胞外组织。人类谷氨酸纤溶酶原有两种变异型，Ⅰ型是一种双糖基化酶原，Ⅱ型只在苏氨酸部位含有糖基。在无纤维蛋白存在时，Ⅰ型较Ⅱ型更易被激活；但在纤维蛋白存在的条件下，这种差异减小。谷氨酸纤溶酶原可经少量纤溶酶裂解，形成78赖氨酸纤溶酶原。赖氨酸纤溶酶原对纤维蛋白的亲和力强，易被激活，而且半衰期缩短。纤溶酶原在各种纤溶酶原活化剂，如t－PA和u－PA的作用下，在精561－缬562肽键处裂解，形成纤溶酶。在没有α_2－抗纤溶酶存在的条件下，谷氨酸纤溶酶原转变为谷氨酸纤溶酶，并进一步在少量纤溶酶的作用下，形成赖氨酸纤溶酶。谷氨酸纤溶酶原也可直接转变为赖氨酸纤溶酶原，再在少量纤溶酶作用下，激活为赖氨酸纤溶酶。在生理情况下，纤溶酶原主要是结合在纤维蛋白上转变为纤溶酶而发挥纤溶作用。

纤溶酶原激活物（plasminogen activators） 纤溶酶原激活物又叫血浆素原激活物，是使纤溶酶原裂解成有活性的纤溶酶的各种因子。可分内源性及外源性两种。内源性激活物即接触系统的各种因子，在启动凝血系统的同时也启动纤维蛋白溶解系统。外源性激活物存在于很多组织中，尤其是血管内皮细胞，分泌至血液中，可附着于纤维蛋白并激活纤溶酶原，溶解血栓。尿激酶也是一种纤溶酶原激活物，由肾脏细胞合成，其主要功能是使尿路中纤维蛋白溶解，以保持尿道通畅。细菌也可产生纤溶酶原激活物，其中溶血性链球菌产生的链激酶有较重要的临床意义。

纤溶酶原激活抑制物（plasminogen activator inhibi-

tors，PAI） 纤溶酶原激活抑制物是一组可特异性抑制纤溶酶原激活物，在纤溶过程中起着重要调节作用的蛋白。人体内存在多种 PAI，其中以 PAI－1 和 PAI－2 最为重要。PAI－1 是一种单链糖蛋白，分子量 52kD，为丝氨酸蛋白酶抑制物，在 PAI 中最具生理意义，来源尚不清，可能由内皮细胞或肝脏产生，存在于血小板和内皮细胞，血浆浓度为 0.05μg/ml。活性状态的 PAI－1 可抑制单链 t－PA、双链 t－PA 以及双链 u－PA，但不抑制单链 u－PA。PAI－2 亦属糖蛋白，分子量与 PAI－1 相近，但抗原及活性与 PAI－1 不同。PAI－2 来源于人体胎盘和巨噬细胞，在正常人血浆中测不出 PAI－2，但于妊娠末期增高，产后降低或消失。PAI－2 抑制双链 t－PA 和双链 u－PA。与 PAI－1 相比，PAI－2 抑制作用较弱，且不抑制单链的其他纤溶酶原激活物。

α_2 纤溶酶抑制物（α_2－plasmin inhibitor，α_2－PI） α_2－PI 是一种在肝脏中合成的糖蛋白，分子量 70kD，由 452 个氨基酸组成。α_2－PI 属于丝氨酸蛋白酶抑制物家族，其主要生理功能是抑制纤溶酶，也抑制胰蛋白酶、激肽释放酶及其他丝氨酸蛋白酶。NH_2 端的谷氨酰胺是纤维蛋白 A 链赖氨酸的结合部位。354 精氨酶－355 蛋氨酸是反应部位，可与纤溶酶 B 链的丝氨酸结合。赖氨酸 452 可与纤溶酶 A 链第一环状结构区（K1）的赖氨酸结合部位结合。α_2－PI 以两种形式存在于血循环中，一种能与纤溶酶结合，约占总 α_2－PI 的 70%，另一种为非纤溶酶结合型，无抑制功能，可能是前者在蛋白酶作用下产生的。正常血浆中 α_2－PI 水平为 70mg/L。先天性或遗传性 α_2－PI 缺乏少见，可引起严重出血或创伤后迟发性出血。获得性 α_2－PI 缺乏多见，如严重肝脏病变。血循环中纤溶活性增高时，血浆 α_2－PI 下降。

纤维蛋白溶解系统（纤溶系统）（fibrinolytic system） 纤维蛋白溶解系统，简称纤溶系统，是纤溶酶原及其被激活后形成的纤溶酶，以及与它们活性有关的激活物和抑制物组成的使血管内纤维蛋白发生溶解的系统。纤溶是正常人体的重要生理功能，它在清除血管和腺体排泌管道内形成和沉积的纤维蛋白，保证管道通畅，防止血栓形成，排除伤口或炎症灶内的纤维蛋白，促进伤口愈合等方面起重要作用。纤溶系统与血液中抗凝物质组成抗凝血系统。抗凝血系统与凝血系统两者保持动态平衡，使血液保持液体状态正常流动。

纤溶抑制剂（fibrinolysis inhibitors） 纤溶抑制剂是蛋白水解酶的非特异性抑制物，广泛存在于机体的组织和体液中。按其作用分两类，一类是纤溶酶原激活物的抑制剂，如 PAI－1、PAI－2；另一类是纤溶酶的抑制物，如 α_2－PI。纤溶抑制剂对于将凝血与纤溶局限于创伤部位有重要意义。临床上应用的纤溶抑制剂是指具有抑制纤溶系统活性，使血液凝固得以顺利进行从而达到止血目的的药物。纤溶抑制剂如 6－氨基己酸、止血芳酸等，对纤溶酶原的赖氨酸结合部位（LBS）起竞争性作用，从而抑制纤溶酶原激活物对纤溶酶原的活化作用；另一种纤溶抑制剂，如抑肽酶则可抑制纤溶酶的活性位点，使其失去水解纤维蛋白的作用。纤溶抑制剂主要用于纤溶亢进导致的出血因其有特定止血机制，并非对所有出血症均有止血作用。若应用不当，有发生血栓并发症的危险。

纤溶亢进（hyperfibrinolysis） 纤溶亢进是指纤溶酶的形成过多，或纤溶系统抑制机制减弱所引起的病理过程。纤溶亢进可分为先天性或遗传性和获得性两大类，后者较多见。纤溶亢进主要表现为自发性或外伤、手术后异常出血。纤溶抑制剂对纤溶亢进所致的出血有显著疗效。

纤维蛋白（fibrin） 纤维蛋白是由纤维蛋白原在凝血酶的作用下转变而来的一种细丝状蛋白质。纤维蛋白原分子首先由凝血酶有限水解，转变为纤维蛋白单体 $(\alpha、\beta、\gamma)_2$。由于纤维蛋白单体表面的负电荷减少，单体相互聚合成纤维蛋白 $[(\alpha、\beta、\gamma)_2]_n$。凝血酶可促进聚合，而大分子物质如巨球蛋白及纤维蛋白（原）降解产物可干扰聚合。纤维蛋白生成后，促使凝血酶对因子Ⅻ的激活，加速因子Ⅻ$_a$ 生成。在因子Ⅻa 作用下（需 Ca^{2+} 参与），纤维蛋白单体共价交联最终形成稳定的纤维蛋白凝块。纤维蛋白与凝血酶有较高的亲和力，纤维蛋白生成后即能吸附凝血酶，从而不仅有助于局部血凝块的形成，而且可避免凝血酶向血循环中扩散。

纤维蛋白原（fibrinogen） 纤维蛋白原即凝血因子Ⅰ，是凝血系统中的“中心”蛋白质，在凝血的最后阶段经凝血酶作用转变为纤维蛋白。纤维蛋白原是血浆中含量最高的凝血因子，浓度为 2.0～4.0g/L。

它是一种大分子糖蛋白，分子量为340kD，由两个相同的组分组成对称性二聚体，其中每个组分又各含有3条不同的多肽链，分别为A_α、B_β和γ。纤维蛋白原是不均一性蛋白质，有分子量为340kD、305kD、320kD的纤维蛋白原，而其中340kD者占70%左右。纤维蛋白原除作为凝血因子Ⅰ直接参与凝血过程外，还具有其他多种功能，如与血小板膜糖蛋白Ⅱb/Ⅲa结合而介导血小板聚集反应，参与动脉粥样硬化及肿瘤血行转移等。纤维蛋白原水平还影响血液黏度，近年来的研究发现血浆纤维蛋白原水平升高是心、脑血管血栓性疾病发病的重要危险因素。

纤维蛋白（原）降解产物［fibrin（fibrinogen）degradation product，FDP］ 纤维蛋白（原）降解产物是血中纤维蛋白/纤维蛋白原在纤溶酶作用下裂解所产生的碎片。纤维蛋白原的降解产物有：X、Y、D、E及A_α链羧基端附属物（A、B、C碎片）；交联性纤维蛋白的降解产物有X、Y、D、E、D二聚体及DD/E、DY/YD、YY/DYD复合物，这些碎片统称为FDP。FDP有抗凝血酶及抗血小板聚集作用，在生理情况下可防止微循环内血栓形成。

纤维蛋白溶解综合征（fibrinolysis syndrome） 纤维蛋白溶解综合征是一种获得性纤维蛋白原缺乏症。由于体内纤溶酶原激活物大量增多或纤溶系统抑制物减少或在血中出现非纤溶酶性蛋白质分解酶，从而导致纤维蛋白原及因子Ⅴ、Ⅷ的过度溶解。常见于心、肺、子宫、前列腺及胰腺等器官的晚期癌肿或广泛手术，因这些组织含有较多纤溶酶原激活物，以致激活纤溶酶原。除原发病症状外，主要是出血，血液可完全不凝或凝成很细小疏松的血块，严重者皮肤黏膜大片瘀斑或体腔出血。纤维蛋白溶解综合征与DIC的鉴别非常重要。DIC时有血栓形成，纤维蛋白溶解综合征时一般无此表现；DIC时可见到异型红细胞及红细胞碎片，纤维蛋白溶解综合征时无此现象；DIC时3P试验可呈阳性，而纤维蛋白溶解综合征时呈阴性；DIC时血小板减少，纤维蛋白溶解综合征时血小板正常或稍低。治疗采用抗纤溶药物，如6-氨基己酸、止血芳酸或止血环酸。

纤维蛋白肽A（fibrinopeptide A，FPA） FPA是凝血酶裂解纤维蛋白原分子中2条A_α链氨基端16精氨酸-17甘氨酸肽键后，从纤维蛋白原分子中释放出的一对多肽，含16个氨基酸残基。正常血浆浓度：不吸烟男子（1.83±0.61）μg/L，不吸烟女子（2.22±1.04）μg/L（ELISA法）。FPA可反映凝血酶的活化程度，其血浆浓度的测定可用于对临床高凝状态的预测。血浆FPA升高，可见于急性心肌梗死、脑血栓、肺栓塞、肾病综合征、尿毒症、系统性红斑狼疮、晚期及恶性肿瘤转移。

纤维蛋白肽B（fibrinopeptide B，FPB） 纤维蛋白原在凝血酶作用下，从A_α链裂解下FPA后，生成纤维蛋白单体Ⅰ。FPB即是凝血酶进一步裂解纤维蛋白单体Ⅰ分子中2条B_β链氨基端14精氨酸-15甘氨酸肽键后释放出的一对多肽，含有14个氨基酸残基。FPB与FPA相似，也可反映凝血酶的活化程度，其血浆浓度测定可用于对临床高凝状态的预测。

纤维蛋白稳定因子（fibrin stabilizing factor） 即因子Ⅻ，其作用为使纤维蛋白单体交联成稳定的纤维蛋白聚合体。详见因子Ⅻ。

纤维连接蛋白（fibronectin，FN） FN是一种大分子糖蛋白，由两条分子量为220kD的亚单位组成，存在于血管基底膜、血小板α颗粒及多种细胞表面。血管内皮细胞、肝细胞、成纤维细胞及软骨细胞等均可合成FN，但基底膜中的FN主要由血管内皮细胞合成。在内皮下基质中，FN与层素、胶原、蛋白多糖相互结合在一起形成基质网，促进细胞的黏附和生长。当血小板被胶原或凝血酶刺激后，FN从α颗粒释放，并结合于血小板膜上的GPⅡb/Ⅲa和Ⅰc/Ⅱa复合物而促进血小板在内皮下黏附和血小板与纤维蛋白原的结合。FN分解产物为成纤维细胞的趋化物质，可刺激纤维化，在损伤愈合中有调控细胞分化作用。

凝血活酶前质（thromboplastin antecedent） 即因子Ⅺ。

凝血酶原（prothrombin） 即因子Ⅱ。

新生儿出血症（hemorrhagic disease of newborn） 新生儿出血症即出生后2~7日龄的新生儿，尤其是早产儿由于维生素K（VK）及其依赖因子（凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ）缺乏或活性不足所致的，以出血倾向为主要表现的新生儿疾病。本病的发病机制

是：①脂溶性 VK 不易通过胎盘。②新生儿肠道细菌菌群尚未建立。③新生儿肝脏合成功能尚不完善。④母乳喂养较牛奶喂养缺乏 VK。⑤母亲在围产期接受口服抗凝剂、抗癫痫药和苯巴比妥镇静剂时，也易致新生儿出血。临床上，新生儿出血症可分为三种类型：早期发作型：表现为分娩后 24h 内即见明显出血症状；典型出血型：发病开始于 2～5 日龄，表现为全身瘀斑、黏膜出血、消化道出血，并可发生颅内出血；晚期发作型：在 1 个月龄才开始发病，出血程度较重，可能同时伴有慢性腹泻、吸收不良和胆管闭锁，较长时间应用抗生素才可导致本病发生。本症患儿的 PT、APTT 延长，TT 也可因胎儿纤维蛋白原的干扰而有轻度延长，但纤维蛋白原含量正常。因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ和 X 的活性可降至正常值的 10% 以下。VK 试验阳性，即肌注 VK_1 1mg，凝血试验和依赖 VK 的凝血因子的活性可在 4～12h 内恢复正常或接近正常。治疗根据病因而定，一般予肌注 VK_1，每次 0.5～1.0mg，1 次/d。大出血者，可及早输注新鲜血浆、冻干血浆或凝血酶原复合物制剂，每次 10U/kg，4～6h 一次。目前不推荐产前给母亲注射 VK 作为预防措施，原因是 VK 的胎盘通过率低。

血管性血友病（von Willebrand disease，vWD） 血管性血友病是一种同时具有血液凝固及血小板黏附缺陷的遗传性出血性疾病，由 Erik von Willebrand 于 1926 年首先报道。发病率各国报道不一，一般认为在遗传性出血性疾病中居第二位。本病为常染色体显性遗传，少数为隐性遗传。其发病机制尚未阐明，近年来认为是由于 vWF 基因发生点突变或缺失，从而引起 vWF 多聚体的量和（或）结构异常，导致出血时间延长，血浆因子Ⅷ促凝活性（FⅧ:C）水平降低，vWF 相关抗原（vWF:Ag）减少，vWF 瑞斯脱霉素辅因子（vWF:RCo）减少，以及临床上有程度不同的皮肤、黏膜出血倾向。vWD 是一种极度不均一性疾病，根据临床特征和实验研究（瑞斯脱霉素或蝰蛇毒诱导血小板聚集试验、vWF 交叉免疫电泳或 SDS 凝胶电泳以及血浆和血小板 vWF:Ag 多聚体分析等）结果，可分为两大类型，即 vWF 量的减少（Ⅰ型、Ⅲ型）和质的异常（Ⅱ型、血小板型）。此外，尚有 Normandy 型 vWD（指 vWF 与 FⅧ:C 结合缺陷）。目前有效的治疗方法是补充含 vWF 和 FⅧ:C 的血液制品，如鲜血、新鲜冷冻血浆、冷沉淀或因子Ⅷ浓缩物等。1－去氨基－8－D－精氨酸加压素（DDAVP）可使 1 型和 2A 型 vWD 患者 vWF 水平增高。纤溶抑制剂单用或与补充治疗合用可减轻出血。口服避孕药对月经过多有疗效。本病禁用阿司匹林及右旋糖酐。vWD 的预后一般较好，随着年龄的增长，出血倾向自行减轻，vWF 活性升高，其机制尚不明了。

血管性血友病因子（von Willebrand factor，vWF） 血管性血友病因子（vWF）系一种多聚体，其亚单位分子量为 250kD。多聚体的大小取决于亚单位的重复数量。重复亚单位最基本的形式是由两个单体亚单位构成的二聚体。vWF 是一种糖蛋白，碳水化合物在 vWF－血小板之间的相互作用中发挥作用。vWF 由血管内皮细胞和巨噬细胞合成和分泌，合成的 vWF 贮存于内皮细胞的 Weibei－Palad 小体和血小板 α 颗粒中。vWF 的生理功能有：①作为因子Ⅷ促凝活性（FⅧ:C）的载体，有稳定 FⅧ:C 的作用，并使 FⅧ:C 定位于产生血小板血栓和纤维蛋白血栓的部位；②在血小板（GPⅠb 或Ⅱb/Ⅲa）与血管内皮下胶原蛋白结合中起中间桥联作用（黏附分子作用），参与止血过程；③保护 FⅧ:C 免受激活的蛋白 C（APC）的灭活。

血管性紫癜（vascular purpura） 血管性紫癜是由血管壁结构或功能异常所引起的一组出血性疾病，多见于内皮细胞或内皮下基底膜及胶原纤维等内皮下组织的病变。少数情况下，血管周围支持组织的病变亦可导致血管性紫癜，如恶病质性紫癜等。本病临床上很常见，约占出血性疾病总数的 1/3。既可由遗传或先天因素引起（如遗传性出血性毛细血管扩张症和 Ehlers－Danlos 综合征），也可由获得性因素引起（如过敏性紫癜等）。本组疾病的共同特点是自发性或轻微外伤后皮肤和黏膜瘀点、瘀斑或出血。部分病例有出血时间延长和束臂试验阳性，部分病例可伴血小板功能异常或免疫缺陷。治疗措施常据临床经验，疗效欠佳。

血浆冷沉淀物（plasma cryoprotein） 血浆冷沉淀物由新鲜冷冻血浆（FFP）在 4℃融化时所产生，每 450ml FFP 可获得 10～20ml 冷沉淀物。其中富含纤维蛋白原、因子Ⅷ、vWF、因子Ⅻ及纤维连接蛋白，其纤维蛋白原及纤维连接蛋白浓度高于 FFP。冷沉淀物在－18℃条件下体外半衰期为 1 年。融化后的冷沉淀物在 1～6℃条件下，可保存 6h。每袋冷沉淀物约含

因子Ⅷ:C 80U，纤维蛋白原250mg，20%～30%的因子Ⅻ及40%～70%的vWF。主要用于：①纤维蛋白原缺乏症：初始剂量5～10袋，随后由患者血浆纤维蛋白原水平决定。通常应提高患者纤维蛋白原水平至1g/L以上。每2～3d一次。②因子Ⅻ缺乏。③血管性血友病（vWD）：在缺乏因子Ⅷ浓缩物（内含vWF）的条件下，可考虑使用冷沉淀物。输注后vWF半衰期4～8h，止血要求最低浓度50%。首剂50～70袋，重症每日2～3次，如在血浆置换的基础上与1-去氨基-8-D-精氨酸加压素（DDAVP）合用，疗效更佳。

血浆凝血活酶成分（plasma thromboplastin component，PTC） 即因子Ⅸ。

血浆凝血因子浓缩剂（concentrate of plasma coagulation factors） 血浆凝血因子浓缩剂为血浆中凝血因子经分离纯化后制成的浓缩制剂，主要用于凝血因子缺乏性疾病。临床常用的有新鲜冷冻血浆、纤维蛋白原、因子Ⅷ浓缩物、vWF浓缩物、因子Ⅸ浓缩物、冷沉淀物及凝血酶原复合物等。

血浆鱼精蛋白副凝固试验（3P试验）（plasma protamine paracoagulation test） 在凝血酶作用下，纤维蛋白原释放出纤维蛋白肽A、B后，转变为纤维蛋白单体（FM）；纤维蛋白在纤溶酶降解下产生FDP。FM与FDP形成可溶性纤维蛋白单体复合物。硫酸鱼精蛋白可使该复合物中FM游离，然后又自行聚合呈肉眼可见的纤维状、絮状或胶冻状，反映FDP尤其是碎片X的存在。本试验阳性见于DIC的早期和中期，假阳性常见于大出血和样品置低温冰箱或轻微凝固等；阴性见于正常人、DIC晚期和原发性纤溶症。

血浆素原（plasminogen） 即纤溶酶原。

血浆素原激活物（plasminogen activator） 即纤溶酶原激活物。

血浆加速球蛋白（plasma accelerating globulin） 即因子Ⅴ。

血小板因子（platelet factor，PF） 即血小板本身所含有的特异性物质。现已知有10余种，PF_1又称“血小板表面吸附血浆因子Ⅴ”，有加速凝血酶原变成凝血酶的作用；PF_2又称“纤维蛋白原激活因子”，具有加速纤维蛋白原转变成纤维蛋白单体的作用；PF_3又称“类脂质因子”、“凝血活酶因子”，参与因子Ⅻ、Ⅴ及Ⅹ的反应，与这些因子共同形成凝血活酶；PF_4又称“抗肝素因子”，具有抗肝素作用；PF_5又称“血小板表面吸附纤维蛋白原”，作用同纤维蛋白原；PF_6又称“抗纤维蛋白溶酶”、“抗血浆素”，具有对抗纤维蛋白溶解作用；PF_7又称“凝血活酶辅因子”，能激活凝血活酶；PF_8又称“抗凝血活酶因子”，有对抗凝血活酶作用；PF_9又称“加速球蛋白稳定因子”，具有稳定加速球蛋白作用；PF_{10}又称“血清素”、“5-羟色胺”，具有缩血管作用；PF_{11}又称“二磷酸腺苷”，可致血小板间的黏附和聚积作用。血管受损时，血小板与胶原组织接触发生黏附、聚积，血小板破裂，释放出PF，从而参与凝血和止血过程。

血小板因子3（platelet factor 3，PF_3） 血小板因子3是血小板含有的一种特异性物质，又称“类脂质因子”、“凝血活酶因子”，参与因子Ⅻ、Ⅴ及Ⅹ的反应，与这些因子共同形成凝血活酶。参见血小板因子。

血小板增多症（thrombocythemia） 血小板增多症是指因血小板计数超过正常值高限所引起的一种出血性疾病。根据血小板增多的发病机制，可将血小板增多症分为原发性血小板增多症和继发性血小板增多症两类。原发性血小板增多症临床上较为少见，是一种原因未明以巨核细胞增殖为主的骨髓增生性疾病，临床表现为反复自发性皮肤黏膜出血、血栓形成和脾脏肿大。周围血象中血小板数超过800×10^9/L以上；骨髓涂片有核细胞显著增生，以巨核细胞尤为明显。目前多用羟基脲、烷化剂及干扰素抑制骨髓巨核细胞增殖，使血小板数下降。血小板分离术可快速减少血小板数量，改善症状。阿司匹林等抗血小板黏附、聚集类抗凝药物可用于防止血栓形成。继发性血小板增多症常继发于急、慢性炎症，恶性肿瘤，外科手术，溶血及缺铁等。临床上除原发疾病的症状外，通常不伴有血栓栓塞的症状。治疗主要针对原发病，血小板增多可随病因消失而恢复。

血液凝固（凝血）（blood coagulation） 血液凝固简称凝血，是血液由液体状态转为凝胶状态的过程，

它是哺乳类动物止血功能的重要组成部分。凝血是一系列酶解反应的过程。在这一过程中，多种凝血因子相继经酶解激活，由无活性前体转为活性形式，直至最终形成凝血酶，使血浆中纤维蛋白原转变为不溶的纤维蛋白，纤维蛋白交织成网，将很多血细胞网罗在内，形成血凝块。

血友病（hemophilia） 血友病是一组遗传性凝血活酶生成障碍所致的出血性疾病。包括血友病甲、血友病乙及遗传性因子XI缺乏症。其中以血友病甲最为常见，约占先天性出血性疾病的85%。血友病的社会人群发病率为5～10/10万，出生婴儿发生率约1/5 000。血友病甲、乙及遗传性因子XI缺乏症的发病率之比为16:3:1。本病以典型家族史、幼年发病、自发或轻度外伤后出血不止、血肿形成及关节出血为特征。治疗上除一般止血处理外，补充凝血因子是防治血友病出血的最主要措施。此外，1－去氨基－8－D－精氨酸加压素（DDAVP）、达那唑、糖皮质激素及抗纤溶药物也有一定效果。由于本病尚无根治方法，因此预防甚为重要。建立遗传咨询，严格婚前检查，加强产前诊断是减少血友病发生的重要方法。

血友病甲（hemophilia A） 血友病甲又称遗传性抗血友病球蛋白缺乏或FⅧ:C缺乏症，在先天性出血性疾病中最为常见，约占85%。因子Ⅷ促凝成分（FⅧ:C）缺乏是本病的发病基础。本病属X染色体连锁隐性遗传性疾病，男性发病，女性传递。临床表现以自发或轻度外伤、小手术后出血不止，软组织或深部肌肉血肿形成及关节出血为特征。出血轻重与FⅧ:C缺乏程度有关。按血浆FⅧ:C的活性可将血友病甲分为轻、中、重三型。①重型，FⅧ:C活性低于正常人的1%；②中型，FⅧ:C活性相当于正常人的1%～5%；③轻型，FⅧ:C活性相当于正常人的5%～25%。实验室检查：出血时间（CT）正常或延长；部分凝血活酶时间（APTT）多数延长，凝血酶原消耗（PCT）不良；凝血活酶生成试验（TGT）异常并能被钡吸附正常钡吸附血浆纠正；FⅧ:C水平明显低下；vWF抗原正常；FⅧ:C/vWFAg比值降低。本病需与血友病乙及vWD相鉴别。替代疗法是治疗血友病甲的有效方法，可选用新鲜全血、新鲜或新鲜冰冻血浆、冷沉淀物、凝血酶原复合物、因子Ⅷ浓缩剂或重组因子Ⅷ等。1－去氨基－8－D－精氨酸加压素（DDAVP）、达那唑、糖皮质激素及抗纤溶药物等也有一定的疗效。此外，目前国外已将通过基因工程合成的具有人FⅧ:C活性的产品用于临床治疗。

血友病乙（hemophilia B） 血友病乙又称因子Ⅸ缺乏症，是1952年由Aggeler首先与血友病甲区别开来的一种X连锁隐性遗传性疾病。发病率次于血友病甲，1～1.5/10万，占血友病类疾病的15%～20%。本病的病因是遗传性因子Ⅸ合成减少或缺乏，或者是由于变异型因子Ⅸ合成所致。临床上以创伤性出血为特点，但出血倾向较血友病甲轻，且女性传递者也可出血，发生抗因子Ⅸ抗体者较少。实验室检查表现为部分凝血活酶时间（APTT）延长，凝血酶原消耗试验（PCT）缩短；凝血活酶生成试验（TGT）延长，能被正常血清纠正；因子Ⅸ抗原及活性明显减低。本病的治疗主要是替代疗法，一般采用血浆、凝血酶原复合物或因子Ⅸ制剂。此外，国内外基因疗法的研究始于20世纪80年代，但尚未成为临床常规疗法。

血小板抗原（platelet antigen） 血小板抗原主要包括同种抗原与自身抗原。血小板同种抗原是一组由于输血或妊娠等引起的同种正常个体间的同种免疫反应产生的抗体所鉴别的血小板抗原。其中有些成分是其他血细胞或组织所共有的，如血型抗原和组织相容性抗原。另一些抗原仅表达在或主要表达在血小板上。至今已报道了11种血小板特异性抗原。自身抗原是由自身免疫性血小板减少症（ITP）患者的抗血小板抗体所鉴别的血小板抗原。这些抗原存在于患者及所有正常个体的血小板上。ITP病人体内抗血小板抗体的靶抗原中以GPⅡb/Ⅲa最为常见。此外，还有一些自身抗原位于GPⅠb和GPV。

血小板计数（platelet count） 计数血小板的方法有直接法、间接法及仪器测定法。将定量全血放入一种既能破坏红细胞又能保持血小板形态完整的溶液中，在显微镜下用计算板计数。在正常情况下，循环血液中血小板的数量呈相对稳定状态，但在某些生理或病理情况下，血小板数可减少或增多。故血小板计数是反映血小板生成与血小板消耗（破坏）之间平衡的试验。正常参考值为（100～300）$\times 10^9$/L。血小板减少见于血小板生成障碍、破坏增多、消耗增多及家族性血小板减少；血小板增多见于骨髓增生性疾病等。

血小板功能（platelet function） 血小板的主要生理功能是参与止血与血栓形成，并且在动脉粥样硬化、癌肿转移和炎症反应等过程中起着重要的作用。血小板在这些生理或病理过程中所起的作用与血小板黏附、释放和聚集等活性密切相关。

血小板功能试验（platelet function tests） 血小板功能试验为测定血小板功能的试验检查，包括血块退缩试验、血小板黏附试验、血小板聚集试验等。

血小板α颗粒（α granule of platelet） 血小板α颗粒是血小板中可分泌蛋白质的主要贮存部位。每个血小板中有十几个α颗粒。α颗粒呈圆形，直径150～300nm，外有界膜包围，内容物呈中等电子密度，有时中央密度稍高。血小板第4因子（PF_4）和β血小板球蛋白（β-TG）都是血小板特异的蛋白质，均存在于α颗粒中。PF_4在α颗粒中与一种蛋白聚糖形成分子量为350 kD的复合物，并以此形式释放出来。凝血酶敏感蛋白（TSP）是血小板α颗粒的主要糖蛋白，占血小板总蛋白量的3%，占血小板分泌蛋白量的25%。此外，纤维连接蛋白、血小板源（衍生）生长因子、内皮细胞生长因子及表皮生长因子均为α颗粒的成分。

血小板致密颗粒（dense granule of platelet） 血小板致密颗粒是血小板中一种重要的颗粒成分，直径250～300nm，每个血小板中有4～8个。致密颗粒因含有较多的钙而有很高的电子密度，在其颗粒内容物与界膜之间常有一层透亮的间隙。血小板中80%的ADP贮存在致密颗粒中。血小板活化时从致密颗粒释放出大量的ADP，是导致血小板聚集的一个重要途径。血小板能通过特异的转移部位从血浆中主动摄取5-羟色胺（5-HT），然后贮存于致密颗粒中。5-HT在致密颗粒中与ATP、Ca^{2+}或Mg^{2+}组成大分子复合物，受凝血酶刺激时5-HT和ATP以同样的比例从血小板中释放出来。

血小板第4因子（platelet factor 4，PF_4） 血小板第4因子（PF_4）是血小板特异的蛋白质，在α颗粒中与一种蛋白聚糖形成分子量为350 kD的复合物，并以此形式释放出来。由肝素琼脂糖亲和层析法提纯的PF_4是以分子量为7 800的碱性多肽为亚单位构成的四聚体。这些碱性多肽很容易结合并中和肝素的抗凝作用。PF_4亦能与内皮细胞表面的硫酸乙酰肝素结合，减慢凝血酶的灭活过程而促进血栓形成。

血小板疾病（platelet disease） 血小板疾病是指因血小板数量减少或功能减退而导致止血栓形成不良，进而引起出血的一类疾病。

血小板减少性紫癜（thrombocytopenia purpura） 血小板减少性紫癜是由血小板减少引起的一种常见的出血性疾病。病因有继发性和原发性两种。继发性见于各种骨髓性疾病、各种感染性疾病、自身免疫性疾病、化学因素、物理因素、脾功能亢进及其他疾病等。原发性血小板减少性紫癜与免疫有关，脾脏对血小板破坏亦起重要作用。本病主要表现为急性或慢性出血，血小板减少并形态异常，出血时间延长，血块退缩不良，凝血酶原消耗不佳。治疗：继发性者可针对病因治疗；适当输血小板；应用止血药物及对症处理等。原发性者的治疗见特发性血小板减少性紫癜。

血小板激活因子（platelet activating factor，PAF） 血小板激活因子是一种具有很强的生物学活性的磷脂类物质，其化学结构为1-O-烷基-2-乙酰基-Sn-甘油-3-磷酸胆碱。PAF主要由细胞膜上的一种磷脂酰胆碱类似物1-烷基-2脂酰-Sn-甘油-磷酸胆碱在磷脂酶A_2及乙酰转移酶作用下生成，生成后可很快被磷脂酶A_2、C及D分解破坏。PAF可由多种细胞产生，如血小板、粒细胞、单核细胞、肺泡巨噬细胞等，但一般认为淋巴细胞不产生PAF。PAF是迄今所发现的最强的血小板聚集诱导剂。不同种属动物的血小板对PAF的敏感性不同，豚鼠的血小板最敏感，其次是兔、狗与人的血小板，大鼠及非人类灵长类动物的血小板对PAF几乎无反应。此外，PAF还具有多种生物学活性，如调节炎症与过敏反应；导致平滑肌收缩；减低心脏收缩力，减少冠脉血流量及诱发心律失常；参与肾脏免疫性疾病及移植物排斥反应等。

血小板聚集反应（platelet aggregation reaction） 血小板聚集是血小板的一个主要功能。当血小板黏附于血管破损处或受到活化剂作用后即被活化，在钙离子的参与下，活化血小板的膜蛋白GPⅡb/Ⅲa暴露出纤维蛋白原受体。一个纤维蛋白原分子可以同时和至少2个GPⅡb/Ⅲa结合，因此血小板能通过各自表面的GPⅡb/Ⅲa与纤维蛋白原结合而聚集成团。

ADP、凝血酶、花生四烯酸、TXA_2 类似物、肾上腺素及血小板活化因子等均是血小板聚集的诱导剂。胶原本身不能直接引起血小板聚集，它通过血小板的黏附反应使血小板释放 ADP 及产生 TXA_2，这两种物质刺激其他血小板引起血小板聚集。近年来的研究发现，血小板并不需要预先被活化就可参与聚集反应，这是因为 GPⅡb/Ⅲa 能直接被纤维蛋白原上的 RGD 序列信号活化。另外，第一相血小板聚集依赖于 GPⅡb/Ⅲa 与纤维蛋白原的相互作用，但第二相聚集除 GPⅡb/Ⅲa 外，其他一些血小板成分如凝血酶敏感蛋白（TSP）和颗粒膜蛋白（GMP）-140 也有一定的作用。

血小板聚集试验（platelet aggregation test） 血小板具有相互聚集的功能，在早期止血中大量血小板聚集形成血小板血栓，堵塞损伤部位的毛细血管，发挥止血功能。测定血小板聚集功能是在富含血小板的血浆中加入不同的聚集剂，并以固定速度进行搅拌，血小板发生聚集后，血浆透光率有动态变化，通过记录这一变化，可得知血小板聚集功能。血小板诱聚剂有 ADP、肾上腺素、胶原、凝血酶、花生四烯酸、血小板活化因子及刺参酸性黏多糖等。上述部分诱聚剂如 ADP、肾上腺素、花生四烯酸可诱导血小板产生两相聚集波，第一波是诱聚剂所致，第二波由血小板释放内源性诱聚物所致。正常值：最大聚集率为 40% ~ 70%。血小板聚集不佳见于血小板无力症、血小板病、原发性血小板增多症、真性红细胞增多症、巨球蛋白血症、恶性肿瘤等。血小板聚集增高见于术后、糖尿病、静脉栓塞、高 β 脂蛋白血症、心肌梗死和静脉注射葡萄糖后。

血小板生成刺激因子（thrombopoietin stimulating factor，TSF） 即血小板促生成因子。

血小板释放反应（platelet release reaction） 血小板在活化过程中将其颗粒内容物释放到细胞外称为释放反应。血小板的大部分功能通过释放反应时形成或释出的物质所产生的生物效应而得以实现。几乎所有的血小板聚集诱导剂均能引起释放反应。释放反应的程度与所用的诱导剂作用强度有关。按照诱导剂作用的强弱可大致分为：弱作用如 ADP、肾上腺素、去甲肾上腺素、5-羟色胺等；中等作用如 TXA_2、PAF 等；强作用如凝血酶、胰酶、胶原等。这些物质诱导的血小板释放反应主要通过两种机制：1. TXA_2 依赖性途径。2. 磷脂酶 C 活化途径，产生三磷酸肌醇（IP_3）与二酯酰甘油（DAG），前者促进 Ca^{2+} 从致密管道系统释放至胞质内，增加胞质 Ca^{2+} 水平，后者可能促进颗粒膜与胞质膜的融合。

血小板黏附反应（platelet adhesion reaction） 整个血管表面都覆盖一层完整的单层内皮细胞，在正常情况下内皮细胞不与血小板发生反应。当血管受到损伤时内皮细胞的完整性被破坏，暴露出内皮下成分，血小板在数秒钟内就开始黏附于破损血管壁，10min 时局部沉积的血小板达最大值，形成白色血栓。血小板黏附的机制除与血液流变学因素有关外，主要有三个成分起作用：血小板膜糖蛋白、vWF 和内皮下组分（胶原或微纤维）。GPⅠb 是参与血小板黏附的主要糖蛋白，起着 vWF 受体的作用。GPⅡb/Ⅲa 通过识别 vWF 上的 RGD 序列亦能与 vWF 结合。血小板通过 GPⅠb/Ⅸ在 vWF 的桥联作用下与内皮下组织发生接触黏附，导致血小板活化，进而血小板发生变形反应并暴露 GPⅡb/Ⅲa 的受体部位。GPⅡb/Ⅲa 可通过与 vWF、纤维连接蛋白等黏附蛋白的作用使血小板伸展黏附。

血小板黏附试验（platelet adhesion test，PADT） 血小板具有黏附于损伤的血管表面或异物表面的特性。一定量血液与一定表面积的异物接触后，即有相当数目的血小板黏附于异物表面。测定接触前后血小板数之差，即为黏附于异物表面的血小板数，由此可求出占血小板总数的百分率。国内正常参考值：Salzman 改良法（玻璃珠柱法）为 62.50% ±8.61%；玻璃球旋转法为 34.90% ±5.95%；玻璃滤器法为 31.9% ±10.9%。血小板黏附率增高见于高凝状态和血栓栓塞性疾病；血小板黏附率减低见于血小板无力症、血管性血友病、巨血小板综合征、贮存池病、骨髓增生异常综合征、尿毒症、肝硬化、浆细胞瘤、服用抗血小板药物、急性白血病以及血小板减少症等。

异常纤维蛋白原血症（abnormal fibringenemia） 异常纤维蛋白原血症是一种因基因缺陷而导致纤维蛋白原分子结构异常的血栓性疾病，为常染色体显性遗传。异常基因所生成的纤维蛋白原分子出现 4 种功能上的缺陷：纤维蛋白肽链释放异常；单体聚合及交联异常；对纤溶酶降解作用的反应性低下；与纤溶酶原

的结合能力降低。其中，以单体聚合功能异常及对纤溶酶降解作用反应性低下为多见。本症发病率为1%～2%，自1958年首次报道，至今已有几百例。本症的主要临床表现为出血、血栓形成和伤口愈合欠佳。血栓形成主要表现为复发性静脉血栓形成，有少数患者可发生动脉血栓形成。患者血浆纤维蛋白原浓度基本正常，部分凝血活酶时间及凝血酶原时间在杂合子型中往往是正常的，而纯合子型中显示凝固时间延长，但是凝血酶时间和爬虫酶凝固时间在纤维蛋白肽链释放或单体聚合障碍的异常纤维蛋白原血症患者中均显著延长。采用加凝血酶后形成的纤维蛋白凝胶在分光光度计中进行浓度测定，其浓度下降。纤维蛋白原对纤溶酶的反应低下。采用SDS－PAGE电泳分析，有助于发现异常的纤维蛋白原分子带。交叉免疫电泳法可观察到异常纤维蛋白原有结合白蛋白的能力。电镜检查可以确定纤维的形状是否异常。本症无特殊的治疗药物。有出血表现时，可以输注新鲜血浆、冻干血浆或纤维蛋白原制剂。有血栓形成者，进行溶栓治疗。

遗传性出血性毛细血管扩张症（hereditary hemorrhagic telangiectasia） 遗传性出血性毛细血管扩张症是一种常染色体显性遗传性疾病，由血管发育异常所致。国外报道发病率为1～2/10万人口。本病的基本病变是小血管缺乏弹性纤维和平滑肌，血管壁变薄，脆弱易破，且不能收缩，呈血管瘤样扩张。典型病损为面部、口腔、鼻、牙龈或胃肠道等部位多灶性的皮肤或黏膜细点状或成簇的毛细血管扩张。临床常见为同一部位反复出血，或在轻微损伤后出血不止。本病实验室诊断无特异性指标。对消化道出血、血尿、咯血等内脏出血纤维内镜检查有助于诊断，而肺的动、静脉瘘可做肺血管造影加以证实。本病需与蜘蛛痣、红痣及小静脉扩张相鉴别。治疗上目前尚无特殊疗法，主要是加强预防和止血对症治疗。

乙醇胶试验（ethanol gelation test） 乙醇胶试验为检测纤维蛋白（原）降解产物的试验方法之一，主要用于弥漫性血管内凝血的检查。方法是取枸橼酸钠抗凝血浆0.5ml加入50%乙醇0.15ml混匀，置室温10min后观察结果，如有凝胶形成或出现纤维蛋白丝为阳性。本试验敏感性差，但特异性好。临床意义：①当血中FDP含量增高，且系由FDP中较大片段（片段X）与纤维蛋白单体所组成的可溶性复合物时，本试验呈阳性反应；若血中增多的FDP系较小片段Y、D、E时则可呈阴性反应；故本试验适用于继发性纤溶亢进的较早期。本试验不如3P试验敏感，血浆中FDP含量需达200mg/L时才呈阳性反应，但假阳性少见。②溶栓治疗后可呈阳性反应。参见“鱼精蛋白副凝试验”。

优球蛋白溶解时间（euglobulin lysis time，ELT） 血浆优球蛋白组分中含纤维蛋白原、纤溶酶原和纤溶酶原激活物等，但不含纤溶酶抑制物。用蒸馏水稀释血浆，降低环境中的离子浓度，在pH 4.5时使优球蛋白沉淀，经过离心去除纤溶抑制物，并将此沉淀溶于缓冲液中，再加钙或凝血酶使其凝固，在37℃下观察凝块完全溶解所需要的时间。正常参考值：加钙法为（130±41）min；加凝血酶法为（157±59）min。ELT缩短（<70min）表明纤溶活性增强，见于原发性和继发性纤溶亢进；ELT延长表明纤溶活性减低，见于血栓前状态和血栓栓塞性疾病。

因子Ⅴ（factor Ⅴ） 因子Ⅴ是一种由2 196个氨基酸残基组成的单链糖蛋白，分子量330kD，主要由肝脏合成，存在于正常人血浆中，浓度为5～10mg/L。因子Ⅴ是血浆凝血因子中最不稳定的，在用草酸盐或EDTA抗凝的血浆中表现尤为明显，氧化剂、硫氢阻断剂和一碘醋酸均可破坏它的稳定性，故又称易变因子。在凝血过程中，因子Ⅴ的作用是作为因子Ⅹa的辅因子，加速后者对凝血酶原的激活。但在正常情况下，血浆中因子Ⅴ并不具备内在活性或活性很低，而在凝血酶或因子Xa作用下，因子Ⅴ可转为活性形式——因子Ⅴa。因子Ⅴa本身无蛋白酶活性，在Ca^{2+}存在条件下，因子Ⅴa与因子Ⅹa在磷脂膜表面形成复合物——因子Ⅹa·因子Ⅴa，从而使因子Ⅹa催化活力显著提高。因子Ⅴ除在肝脏内合成之外，还可在巨核细胞中合成，贮存于巨核细胞和血小板的α颗粒中，在受到诱导剂刺激后，血小板亦可释放出因子Ⅴ。

因子Ⅶ（factor Ⅶ） 因子Ⅶ属于维生素K依赖的凝血因子，是一种单链糖蛋白，分子量为50kD，由406个氨基酸残基组成。整个因子Ⅶ分子可分为4个结构/功能区：自氨基末端起分别为Gla区、2个表皮生长因子样区（EGF－like区）和1个催化区。Gla区中Gla残基是因子Ⅶ与Ca^{2+}结合和发挥功能所必

需的；两个 EGF 区（EGF_1 和 EGF_2）中 EGF_1 为因子Ⅶ与组织因子结合所必需，且对因子Ⅶ发挥生物活性非常重要，EGF_1 区中还含有一个不依赖 Gla 的 Ca^{2+} 高亲和力结合部位；催化区包括激活区和蛋白酶区，激活区是因子Ⅶ被激活而转为Ⅶa 的部位，而蛋白酶区是识别并裂解底物的部位。因子Ⅶ的作用主要是和组织因子形成活性复合物（组织因子·因子Ⅶ）后激活因子Ⅹ而启动外源性凝血途径。一般认为，因子Ⅶ具有低的催化活性，在凝血开始时，因子Ⅶ与组织因子结合而使少量因子Ⅹ转化为Ⅹa，Ⅹa 反过来又激活因子Ⅶ成为Ⅶa，因子Ⅶa 具有强效催化活力，与组织因子结合后能激活大量的因子Ⅹ，从而启动凝血过程。因子Ⅶ由肝脏合成，在正常人血浆中的浓度很低，仅为其血浆半衰期，0.5～2.0mg/L，为 6～8h。在所有凝血因子中最短。目前，人们普遍认为血浆因子Ⅶ水平升高是除纤维蛋白原浓度升高之外容易导致心、脑血管血栓性疾病的又一高危因素。

因子Ⅷ（factor Ⅷ）　因子Ⅷ是存在于血浆中的一种球蛋白，含量为 0.1mg/L，在所有血浆凝血因子中含量最低。因子Ⅷ以单链形式合成，分子量为 330kD，由 2 332 个氨基酸残基组成。血浆中因子Ⅷ以异二聚体形式存在，且与 vWF 形成复合物。因子Ⅷ的功能是作为因子Ⅸa 的辅因子而参与因子Ⅸa 对因子Ⅹ的激活。但血浆中的因子Ⅷ异二聚体形式无内在活性，需经过凝血酶或因子Ⅹa 酶解激活才能转为活性形式的辅因子——因子Ⅷa。因子Ⅷa 与因子Ⅸa 在磷脂表面形成复合物（因子Ⅷa·因子Ⅸa）能使因子Ⅸa 对因子Ⅹ激活的速率显著提高。因子Ⅷ蛋白也被称为因子Ⅷ抗原（Ⅷ:Ag），因子Ⅷ中的促凝活性成分称为因子Ⅷ促凝活性（Ⅷ:C）。

因子Ⅷ相关抗原（factor Ⅷ associated antigen，Ⅷ:Ag）　因子Ⅷ相关抗原即因子Ⅷ蛋白，为抗因子Ⅷ抗体的靶抗原。

因子Ⅷ促凝活性（factor Ⅷ coagulant activity，Ⅷ:C）　因子Ⅷ促凝活性（Ⅷ:C）是因子Ⅷ中的促凝成分，Ⅷ:C 与 vWF 形成复合物促进凝血，详见因子Ⅷ。

因子Ⅷ相关的瑞斯脱霉素辅因子（factor Ⅷ associated ristocetin cofactor，vWF：RCoF）　在有瑞斯脱霉素存在的条件下，vWF 可通过与血小板膜糖蛋白Ⅰb（GPⅠb）相互作用，使血小板发生凝集反应。详见血管性血友病因子（vWF）。

因子Ⅷ缺乏症（factor Ⅷ deficiency）　又名血友病甲。

因子Ⅸ缺乏症（factor Ⅸ deficiency）　因子Ⅸ缺乏症可分为先天性（或遗传性）和继发性。先天性因子Ⅸ缺乏症，又称血友病乙。继发性因子Ⅸ缺乏症可见于部分肾病综合征和戈谢病（Gaucher 病）患者。临床上在肾病综合征患者的尿中发现有因子Ⅸ的丢失，若每天尿蛋白丢失超过 10g，患者可出现因子Ⅸ缺乏症，其机制尚不清楚。用肾上腺皮质激素治疗肾病综合征，随着病情的缓解，因子Ⅸ的水平可恢复正常。戈谢病患者血浆因子Ⅸ半衰期缩短，其血浆水平降低，有 72% 的患者因子Ⅸ的活性降至正常值的 1%～34%，可能是由于因子Ⅸ被脑苷脂沉淀而减少，一般无出血症状。治疗主要是补充血浆、凝血酶原复合物或因子Ⅸ制剂。

因子Ⅺ缺乏症（factor Ⅺ deficiency）　又名血友病丙、血浆凝血活酶前质缺乏综合征，是由常染色体隐性遗传的血浆凝血因子Ⅺ缺乏所致的出血性疾病，男女均可患病，发病率低于血友病甲和乙，多见于犹太人后裔。临床表现以创伤性出血为特点，与血友病甲、乙相似，但症状较轻，且只有纯合子患者才有症状。凝血时间、部分凝血活酶时间常正常或接近正常；Biggs 凝血活酶生成试验生成不佳，可被正常钡吸附血浆及正常血清所纠正；血浆因子Ⅺ水平减低。治疗上主要是替代治疗，可选用血浆、冷沉淀物等。

因子Ⅻ（factor Ⅻ）　因子Ⅻ亦称纤维蛋白稳定因子，是存在于血浆、血小板和单核细胞中的一种糖蛋白，有 2 744 个氨基酸残基，分子量是 320kD。因子Ⅻ是由 2 个 a 亚单位和 2 个 b 亚单位组成的四聚体（a_2b_2）。2 个 a 亚单位相互连接组成二聚体（a_2）并形成分子的“核心”，b 亚单位则环绕分子核心以单体形式分别与二聚体连接。因子Ⅻ活性部位在 a 亚单位，其中第 311 位的半胱氨酸残基是活性部位中的一个必需氨基酸，a 亚单位中还可能含有 2 个 Ca^{2+} 结合部位；b 亚单位无催化活性，在血浆中可能是作为载体蛋白并对 a 亚单位起保护和稳定作用，它还有助于

a亚单位与纤维蛋白亲合及影响血浆因子Ⅻ的激活。正常情况下，血浆因子Ⅻ以酶原形式存在，它要发挥功能需首先被凝血酶（在Ca^{2+}参与下）激活。因子Ⅻ的激活过程可受到b亚单位（减缓）和Ca^{2+}浓度（加速）的影响，纤维蛋白原及早期纤维蛋白降解产物亦能加速因子Ⅻ激活的速度。激活的因子Ⅻ是一种转谷氨酰胺酶，可催化相邻纤维蛋白单体共价交联，使可溶性纤维蛋白变为不可溶的纤维蛋白多聚体，从而稳固纤维蛋白凝块。因子Ⅻ还能使α_2纤溶酶抑制物、纤维连接蛋白及胶原与纤维蛋白交联，更增强了纤维蛋白凝块的稳固性，并增加纤维蛋白凝块对纤溶酶的抵抗性，且有利于伤口愈合。因子ⅫIa亚单位可能在源于骨髓的多种细胞内合成，b亚单位在肝脏内合成，a、b亚单位合成后即进入血循环，并在血循环中组装成完整的因子Ⅻ分子。

原发性血小板减少性紫癜（primary thrombocytopenia purpura） 即特发性血小板减少性紫癜。

止血（hemostasis） 止血是机体对于出血的生理反应，由血管、血小板和血液凝固因子相互作用而进行。生理止血过程的第一期为血管期。血管破裂后，受损部位的小动脉、微动脉与毛细血管前括约肌出现明显的收缩反应，管腔变窄，血流变慢，出血减少甚至停止。生理止血过程的第二期为细胞期，即血小板聚集形成血小板栓子，达到初步的机械性堵塞，称为初次止血。生理止血过程的第三期为血浆期，即在数分钟之内血浆凝固形成纤维蛋白，与红细胞、白细胞、血小板一起形成混合血栓，达到完全的机械性堵塞，称为二次止血。

止血环酸（tranexamic acid） 止血环酸能抑制纤溶酶原的激活因子，使纤溶酶原不能激活为纤溶酶，从而抑制纤维蛋白的溶解，达到止血目的。高浓度时对纤溶酶还有直接抑制作用。用于各种出血性疾病、手术出血等。使用时以0.25～0.5g加入葡萄糖溶液中静注或静滴，1～2次/d；口服每次0.25～0.5g，3～4次/d。不良反应：口服有恶心、呕吐、厌食、便秘、头痛、皮疹等；静注过快可出现眩晕、胸闷、低血压等。肾功不全者慎用，有血栓形成倾向及血尿者禁用。止血环酸片剂：0.25g/片，注射剂：0.1g/2ml/支，0.25g/5ml/支。

止血敏（dicynone） 止血敏能增强血小板黏附功能，缩短出血时间，降低血管通透性。有报道该药物能增加血循环中血小板计数，但实际效果不显著。可用于手术前后的预防出血及止血。使用时可以4～6g加入葡萄糖溶液中静脉滴注，1～2次/d。也可肌注，每次250～750mg，2～3次/d，副作用少见，偶有静注时发生过敏性休克的报道。注射剂：0.25g/2ml/支，0.5g/5ml/支。

止血机制（hemostasis mechanism） 生理止血过程的第一期为血管期。血管破损后，受损部位的小动脉、微动脉与毛细血管前括约肌反应性收缩。同时，黏附于受损血管处的血小板释放5－羟色胺及血栓素A_2进一步引起血管收缩反应，管腔变窄，血流变慢，出血减少甚至停止。生理止血过程的第二期为细胞期，即血小板聚集形成血小板栓子，达到初步的机械性堵塞，称为初次止血。血管破损后，血管内皮下成分暴露。其中，胶原能引起血小板黏附与聚集，微纤维能引起血小板黏附，纤维连接蛋白对血小板黏附有促进作用。黏附与聚集的血小板可释放出ADP、TXA_2及PAF，进一步引起更多的血小板聚集。血管破损处的血液凝固过程生成的微量凝血酶也能通过引起血小板生成IP_3而促进血小板聚集。生理止血过程的第三期为血浆期，即数分钟之内血浆凝固形成纤维蛋白，与红细胞、白细胞、血小板一起形成混合血栓，达到完全的机械性堵塞，称为二次止血。血管破损后，破损处的组织立即释放组织因子，激活了外凝系统，同时暴露的胶原激活因子Ⅶ，启动了内凝系统。激活的外凝系统很快生成微量凝血酶，通过凝血酶的自我催化作用，使内凝系统加速，在内、外凝血系统共同作用下，生成足量凝血酶，从而使纤维蛋白原转变为纤维蛋白，血液凝固，形成红色血栓。此外，凝血酶还可激活因子Ⅻ，因子ⅫIa不仅使可溶性纤维蛋白聚合体变为不溶性纤维蛋白聚合体，还促进纤维蛋白与胶原之间转酰胺，使血块与血管内皮下结缔组织间形成肽链，加固止血，且红色血栓覆盖在白色血栓之上，形成混合血栓。

止血药（hemostat） 止血药是能加速血液凝固和使出血停止的药物，对渗血和小出血有效，对大出血应采取其他措施。根据作用原理可分三类：①促进凝血因子活性的止血药，如维生素K与止血敏。主要用于手术前后预防出血及止血。②阻碍纤维蛋白溶解的

止血药，如6－氨基已酸与止血芳酸。主要用于纤溶酶活性增高所致的出血。③作用于血管的止血药，如垂体后叶素与安络血。主要用于毛细血管出血。

紫癜（purpura） 皮肤或黏膜下出血点直径为3～5mm者为紫癜，常见于造血系统疾病、重症感染、某些血管损害的疾病以及工业毒物或药物中毒等。

组织型纤溶酶原激活物（tissue－type plasminogen activator，t－PA） 组织型纤溶酶原激活物是一种天然的纤溶酶原激活物，主要由血管内皮细胞合成，其他细胞如单核、巨核及间皮细胞也能产生t－PA。几乎所有的组织中都含有数量不等的t－PA，其中以子宫、肺、前列腺、卵巢、甲状腺和淋巴结中含量最高，血浆中t－PA浓度为2～5μg/L，半衰期为4～5min。从猪心、猪妊娠期卵巢、人子宫及黑色素细胞瘤中可将t－PA提纯，现已可用基因工程技术制备重组t－PA。从人类细胞培养液中提纯或重组技术制备的t－PA为一种单链丝氨酸蛋白酶，分子量68～72kD，含527个氨基酸，很容易被纤溶酶裂解形成双链t－PA。t－PA能选择性地与血栓表面的纤维蛋白结合，形成对纤溶酶原有很高亲和力的复合物，在局部将纤溶酶原裂解形成具有活性的纤溶酶，而使血栓溶解。此外，体内的t－PA还可与纤维连接蛋白可逆性结合，并可能在癌肿的生成、转移中起一定的作用。目前临床上，t－PA主要用于急性冠状动脉阻塞的溶栓疗法，在前1～2min内静推10mg，其后以50mg在60min内静滴，最后以40mg在120min内静滴。虽然t－PA有较强的血栓选择性，对循环血液的纤溶系统影响较小，但出血仍是其最主要的并发症。此外，也可见过敏反应、恶心、呕吐、低血压及发热等不良反应。制剂：50mg/支。

组织因子（tissue factor，TF） 组织因子即凝血因子Ⅲ，是一种跨膜糖蛋白，分子量45kD，由263个氨基酸残基组成，其中氨基末端的219个氨基酸残基位于细胞质膜外，称为胞外区；紧接其后的23个氨基酸残基穿过细胞质膜，称为跨膜区；其余21个氨基酸残基则位于细胞质内，称为胞质区或胞质尾。组织因子在凝血过程中的作用是作为因子Ⅶ（Ⅶa）的辅因子启动外源性凝血过程。组织因子的胞外区是因子Ⅶ（Ⅶa）的受体，在钙离子存在条件下，组织因子通过胞外区与因子Ⅶ（Ⅶa）结合而形成组织因子·因子Ⅶ（Ⅶa）复合物，组织因子·因子Ⅶ的形成使因子Ⅶ获得凝血活性，而组织因子·因子Ⅶa的形成使因子Ⅶa的催化活性显著增强。在组织因子胞外区中，羧基端二硫键对维持组织因子胞外区结构稳定性及其与因子Ⅶ（Ⅶa）高亲和力和辅因子功能非常重要。另外，组织因子功能的发挥还有赖于特异性磷脂的存在，只有将组织因子整合入中性磷脂酰胆碱中，其增强因子Ⅶ（Ⅶa）催化活力的功能才会变得明显，而组织因子的功能会随着带负电荷磷脂酰丝氨酸水平的提高而降低。组织因子分布于各种不同的组织细胞中，其中脑、肺、胎盘含量丰富，血管内皮细胞、单核细胞中也含有大量的组织因子。但在正常人血浆中并无组织因子存在。生理情况下，单核细胞及血管内皮细胞表面也无组织因子表达。而在病理状态下，细菌脂多糖、IL－1及TNF等均可诱导单核细胞及血管内皮细胞表达组织因子，组织损伤、感染及肿瘤（如急性早幼粒细胞白血病）等可使组织因子释放入血，从而启动凝血过程，导致血管内凝血。

凝血酶时间（thrombin time，TT） 凝血酶时间是在血浆中加入“标准化”的凝血酶溶液后，血浆凝固所需要的时间。TT反映的是凝血酶使纤维蛋白原转变成纤维蛋白导致血液凝固的时间。正常参考值16～18s，超过对照3s以上为延长。TT延长见于肝素增多或类肝素抗凝物质存在；如SLE、肝病、肾病等，低（无）纤维蛋白原血症，FDP增多等。

凝血酶敏感蛋白（thrombospondin，TSP） TSP是一种大分子糖蛋白，分子量450kD，有三个相同的、由二硫键连接的亚单位。超微结构观察显示，TSP以三聚体存在，羧基端及氨基端呈球形，由一条长的连接区连接起来。在体外，成纤维细胞、血管内皮细胞及平滑肌细胞均可产生和分泌TSP。此外，TSP也存在于血小板α颗粒中，血小板激活时被释放出来。TSP的作用是：①TSP与纤维连接蛋白（FN）相互结合并结合在Ⅴ型胶原、纤维蛋白原及纤维蛋白，两者支撑血管内皮细胞（EC）黏附在细胞外基质上。EC虽可黏附在TSP上，但不伸展，TSP还抑制EC在局部聚集，形成斑块，故可有利于EC的活动。②TSP可与CD_{36}和一种β_2结合素结合。③TSP可与EC表面的硫酸乙酰肝素结合。④TSP还与血小板表面的GPⅢb、纤维蛋白原及GPⅢa与玻璃连接蛋白受体α链所形成的复合物等结合，参与血小板的聚集。

⑤与纤维蛋白原、纤维蛋白相互作用，并使它们掺入纤维蛋白血块的网络。

凝血酶原时间（prothrombin time，PT） 在受检血浆中加入过量的组织凝血活酶（人脑或兔脑的浸出液）和 Ca^{2+}，使凝血酶原转变为凝血酶，后者使纤维蛋白原转变为纤维蛋白，观察血浆凝固所需要的时间。凝血酶原时间是外源性凝血系统较为敏感和常用的筛选指标。正常参考值：男性 11～13.7s，女性 11～14.3s。超过正常对照值 3s 为延长。凝血酶原时间比值（PTR）为受检患者凝血酶原时间（s）/正常对照凝血酶原时间（s），正常值为 1.00±0.05；国际标准化比值（INR）为 PTR^{ISI}（ISI 为国际敏感度指数）。PT 延长见于先天性因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ缺乏症和低（无）纤维蛋白原血症；获得性 PT 延长见于肝脏疾病、DIC、原发性纤溶症、维生素 K 缺乏症等；血循环中有抗凝物质如肝素和 FDP 等。PT 缩短见于先天性因子Ⅴ增多症、长期口服避孕药、血栓前状态和血栓性疾病等。

凝血酶原消耗试验（prothrombin consumption test，PCT） 生理情况下，血液在凝固过程中，大部分的凝血酶原（因子Ⅱ）因转变为凝血酶（因子Ⅱa）而被消耗，故血清中仅剩余少量凝血酶原，此时血清凝血酶原时间便明显延长。在病理情况下，若因子Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ、Ⅻ或 PF_3 明显减少时，因内源性凝血酶原酶的生成发生障碍，凝血酶原的消耗明显减少，故血清中剩余的凝血酶原增多，此时血清凝血酶原时间便缩短。本试验主要用于检测内源凝血系统第一阶段有无异常，也可作为 PF_3 有无缺陷的筛选试验。正常参考值：血液凝固后，在 37℃下温育 60min 的血清凝血酶原时间为 24.9～108.2s，故一般 >25s 为正常，<20s 为异常，20～25s 为可疑。临床意义：PCT <20s，主要见于血友病甲、血友病乙和因子Ⅺ缺乏症；其次见于获得性因子Ⅷ、Ⅸ和Ⅺ缺乏症，如 DIC、肝脏疾病等；还见于血循环中有抗凝物质，如肝素、口服抗凝药和其他抗凝物质等；此外，在先天性和获得性 PF_3 缺乏症、血小板无力症、血小板减少症、骨髓增生异常综合征、肝硬化、尿毒症和应用抗血小板药时，PCT 也可异常。

血小板无力症（thrombasthenia） 1918 年瑞士儿科医生 Glanzmann 首先报道本病，故又名 Glanzmann thrombasthenia（GT）。1990 年国际血栓与止血学会标准化委员会血小板组将 GT 定义为“由于 GPⅡb 或 GPⅢa 基因缺陷引起的血小板对多种诱导剂（如 ADP、凝血酶、胶原等）的先天性、遗传性无聚集或反应减低。”GT 是一种常染色体遗传性疾病，在近亲婚配的人群中如南印度、以色列、约旦、阿拉伯等国家及地区较常见。国内诊断标准：

1. 临床表现：①常染色体隐性遗传。②自幼有出血症状，表现为中或重度皮肤黏膜出血，可有月经过多，外伤后出血不止。

2. 实验室检查：①血小板计数正常，血涂片上血小板散在分布，不聚集成堆。②出血时间延长。③血块退缩不良或正常。④血小板聚集试验：加 ADP、肾上腺素、胶原、凝血酶、花生四烯酸均不引起聚集，加瑞斯脱霉素引起的聚集正常或减低。⑤血小板玻珠滞留试验减低。⑥血小板膜 GPⅡb/Ⅲa 减低或有质的异常。GT 应与其他血小板计数及形态正常的血小板功能性疾病如灰色血小板综合征、致密颗粒缺乏症及先天性无纤维蛋白原血症相鉴别。治疗上主要是适当地给予支持治疗。此疾病对大多数成年病人日常生活影响不大，预后较好。

血栓性血小板减少性紫癜（thrombotic thrombocytopenic purpura，TTP） 血栓性血小板减少性紫癜（TTP）为一少见的微血管血栓－出血综合征，于 1925 年由 Moschcowitz 首先报道，发生率每年约1/100 万，病情危险，病死率高达 54%。TTP 的病因尚未完全阐明，无病因可查者称为原发性 TTP。此外，可继发于药物过敏、中毒、免疫性疾病、妊娠、感染等。最近认为，血管内皮损害及血管内血小板聚集活性增高是其主要的病理机制。典型组织病变是周身各器官的终末小动脉和前毛细血管广泛形成透明血栓。本病多发于年轻妇女，特别是育龄期。典型临床表现主要有发热、血小板减少性紫癜、微血管病性溶血性贫血、神经精神症状及肾脏损害等，称为五联征。本症需与 DIC、Evans 综合征、SLE 及溶血尿毒症综合征相鉴别。由于 TTP 可能是多种病因引起，故首先应针对不同病因治疗，如抗感染、抗休克等。血浆置换疗法或结合肾上腺皮质激素、抗血小板聚集剂及免疫抑制剂等治疗方法的应用使本病预后有所改善。

血栓性静脉炎（thrombophlebitis） 浅静脉血栓形成常伴有明显的静脉炎，故常称为血栓性静脉炎，大

多因外伤、药物刺激及细菌感染等所致。主要发生于肢体大、小隐静脉，头静脉和贵要静脉，也可发生于胸腹壁浅静脉。病变局部疼痛，行走或活动时加剧。早期皮下呈条索状红肿、压痛，以后逐渐消退，常遗留硬索条并有棕黑色色素沉着。某些肢体血栓性静脉炎病情迁延，可通过交通支或越过股浅静脉瓣而侵犯深静脉。本病诊断需与急性细菌性蜂窝织炎及淋巴管炎等相鉴别。治疗上首先积极寻找病因和休息、理疗、外敷中药等。对感染性血栓性静脉炎，应给予大剂量抗生素。对下肢浅静脉炎有向深静脉延伸趋势时，可在近端结扎，切断大、小隐静脉。

血栓形成（thrombosis）　血栓形成是指在活体的心血管内，血液成分析出、聚集或凝固，形成固体质块的过程。所形成的固体质块称为血栓。血管内皮损伤、抗凝活性减低、纤溶活力低下及血流淤滞缓慢均是血栓形成的重要因素。血栓形成的临床表现因血管类型、部位、血栓形成速度、血流堵塞程度及有无侧支循环而异。静脉血栓形成最为多见，主要表现为血栓远端血液回流障碍所致的肢体水肿、胀痛、腹水等。动脉血栓形成则主要表现为供血部位组织缺血缺氧所致的功能异常。

血栓素 A_2（thromboxane A_2，TXA_2）　血栓素 A_2 是一种血小板内的花生四烯酸代谢产物，即花生四烯酸在环氧化酶的作用下转变为内过氧化物（PGG_2，PGH_2），再在血小板内血栓素 A_2 合成酶作用下进一步转变成 TXA_2。TXA_2 极不稳定，在37℃，pH 7.4的条件下半衰期仅30s，很快自发地转变成稳定但无生物活性的 TXB_2，并进一步经β氧化生成2，3－去二甲基－TXB_2，再由肾脏排出。TXA_2 可使血小板内cAMP减少，是目前已发现的最强的缩血管物质及最强的血小板聚集剂之一。TXA_2 与 PGI_2 的作用相反，两者之间的活性保持平衡对机体具有重要的生理作用，可以控制正常的止血机制，防止血栓形成。

血栓（thrombus）　血栓是血液成分在流动血液中于血管或心脏内膜表面形成的一种凝块或沉积物，它可发生在任何部位血管内，静脉血栓发生率高于动脉血栓，两者比例可达4:1。由于不同部位的血管壁结构特征及血液流动条件不同，形成了不同种类的血栓。按结构上的不同，血栓分为血小板血栓、白色血栓、红色血栓、混合血栓、微血栓及感染性血栓。体内血栓并非是永久性的结构，血栓在体内经历延伸滋长、溶解、机化及栓塞的演变过程。

血栓调节蛋白（thrombomodulin，TM）　血栓调节蛋白是一分子量为74kD的单链糖蛋白，与蛋白C（PC）分子具有同源性，存在于除脑血管外的所有血管内皮细胞中，其他如淋巴管内皮细胞、成骨细胞、血小板、原始巨核细胞系及循环单核细胞中也有发现。TM耐热、稳定性高，可抵抗6mol/L盐酸胍，但胃蛋白酶或β巯基乙醇可破坏其活力。TM可作为凝血酶受体，与凝血酶以1:1比例形成复合物，加快PC的激活。Ca^{2+} 可加强TM激活PC的能力。TM与凝血酶的结合，抑制了后者对因子Ⅴ及血小板的激活作用，从而间接抑制凝血。每个内皮细胞上有30 000～55 000个TM分子，且微循环中的内皮细胞表面积与血容量之比较大血管的比值大1 000倍，因此PC系统在微循环中抗凝作用的意义更为重要。TM分子固定在胞膜上，当结合凝血酶后，通过细胞内吞使复合物“内化”，随后凝血酶被降解而TM又复至膜上，这样就防止了PC的过度活化，实现了系统内的自身调节。此外，一些细胞因子如IL－1、TNF等和内毒素可降低TM的表达。

凝血酶（thrombin）　凝血酶是由308个氨基酸残基组成的蛋白酶，分子量为36kD。它是双链分子，含有A链和B链，两链间由二硫键连接。A链含49个氨基酸残基，又称轻链；B链由259个氨基酸残基组成，又称重链。目前凝血酶A链的功能尚不十分明确，而B链是其活性中心所在的部位。凝血酶是蛋白水解酶，它通过对多种凝血因子的蛋白水解作用而参与凝血过程；另外，它还有酯酶活性，可引起纤溶系统的激活；除此之外，凝血酶还有多种其他功能，如可激活蛋白C发挥抗凝活性，能诱导血小板活化，刺激成纤维细胞分裂，对巨噬细胞有趋化性，参与内皮细胞增殖调控等。

凝血活酶（thromboplastin）　凝血活酶亦称凝血酶原激活物。因子Ⅹ被激活以后所产生的因子Ⅹa，在 Ca^{2+} 存在情况下于磷脂膜表面与因子Ⅴa结合形成1:1复合物，因子Ⅹa·因子Ⅴa复合物又称为凝血活酶，其作用是激活凝血酶原使之转变为凝血酶。凝血活酶的形成可分为三步：第一步是因子Ⅴa与磷脂膜表面结合；第二步是因子Ⅹa与磷脂膜表面结合；第

三步是膜结合的因子Va和因子Xa间相互作用形成凝血活酶。因子Xa分子中的EGF_2区和丝氨酸蛋白酶区是结合因子Va所必需的区段。在凝血活酶中，因子Xa是直接发挥蛋白水解作用的蛋白酶，即使在无Ca^{2+}、因子Va和磷脂存在的条件下亦能发挥作用，但此时其效力很低；因子Va作为辅因子能使因子Xa对凝血酶原激活反应的最大速率提高近10 000倍；而磷脂的存在又可使凝血酶原的Km值降低150倍，因此，凝血活酶对凝血酶原激活的速率较Xa单独作用快10^5倍。

内源性凝血系统（endogenous coagulation system） 凝血第一阶段因启动方式及因子X被激活的途径不同可分为内源性及外源性两个凝血途径。内源性凝血途径起动于因子Ⅻ被活化，有因子Ⅴ、Ⅷ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ca^{2+}、PF_3、PK、HMWK等参与。当因子Ⅻ与带负电荷的表面（如胶原纤维、玻璃、白陶土等）接触时，则被激活变为因子Ⅻa（固态激活），当少量因子Ⅻa生成后，因子Ⅻa使激肽释放酶原转变为激肽释放酶，后者又激活因子Ⅻ生成大量因子Ⅻa（正反馈作用的液态激活）。因子Ⅻa与离子量激肽原（HMWK）具有协同作用，使因子Ⅺ被激活变为因子Ⅺa，因子Ⅺa在Ca^{2+}参与下使因子Ⅸ变为因子Ⅸa。因子Ⅸa在血小板磷脂表面与因子Ⅷ、Ca^{2+}共同作用生成复合物，使因子Ⅹ变为因子Xa；因子Xa与因子Ⅴ、Ca^{2+}结合后再连接于血小板磷脂（PF_3）的表面上，生成内源性凝血酶原激活物（血浆凝血活酶）。由内、外凝血途径生成的凝血酶原激活物，使凝血酶原变为凝血酶。凝血酶使纤维蛋白原转变为纤维蛋白单体。纤维蛋白单体互相聚合成可溶性纤维蛋白聚合体，在Ⅻa作用下进一步形成稳定的聚合体。稳定的纤维蛋白聚合体网罗各种血细胞，形成血块。临床上常以凝血时间或活化部分凝血活酶时间测定来反映体内内源性凝血途径的状况。

毛细血管脆性试验（束臂试验）（capillary fragility test） 毛细血管脆性试验（又称tourniquet test）用于检验毛细血管壁与血小板的相互作用。对毛细血管壁施以压力，观察血管壁、血管内皮细胞、血小板等的综合止血作用。参考值：正常人不超过10个出血点，>10个出血点为阳性（Rumpel－Leede法）。毛细血管脆性增加见于：①血小板减少，如ITP、再生障碍性贫血；②血小板功能异常，如血小板无力症；③血管病变，如坏血病、败血症、血管性紫癜；④其他：如vWD、服用大量抗血小板药物等。

狼疮样抗凝物（lupus anticoagulant，LA） 狼疮样抗凝物于1952年首先被Conley和Hartmann描述。LA属于免疫球蛋白，分为IgG、IgA与IgM型，可以单一或混合形式存在。LA能与参与凝血反应的磷脂相结合而影响依赖磷脂的各种凝血反应，从而引起血栓形成，血小板减少以及致命性衰竭。LA所致的主要异常为静脉血栓，动脉血栓较为少见，两者发病率比例为5～6∶1。在10%的SEL患者中可出现LA，在肿瘤、淋巴增殖性疾病、病毒感染、艾滋病中也可出现此类抗凝物。一部分健康人中也能产生抗凝物，其原因与服用某些药物有关，如奎尼丁、氯丙嗪、普鲁卡因胺等。

蝰蛇毒时间（rusell vipor venom time，RVVT） 蝰蛇蛇毒是一种强烈的因子X激活剂，它只需要与因子Ⅴ、Ⅹ和PF_3结合即可生成外源性凝血酶原酶，而勿需因子Ⅶ的参与。RVVT是在适量的蝰蛇毒及血小板存在下检测的血浆复钙时间。正常参考值：13～14s，比正常对照延长超过3s为异常。临床意义：①区别因子Ⅶ和Ⅹ缺乏：因子Ⅶ缺乏时，RVVT正常；因子Ⅹ缺乏时，RVVT延长。②RVVT延长见于纤维蛋白原、因子Ⅱ和Ⅴ、PF_3缺乏，血小板数量减少，血循环中有抗凝物质如肝素、口服抗凝剂、FDP等。③RVVT缩短见于血小板增多症、高血脂和血栓性疾病。

蝰蛇毒（磷脂）凝固时间（rusell vipor venom coagulation time，RVVCT） 蝰蛇蛇毒是一种强烈的因子X激活剂，它只需要与因子Ⅴ、Ⅹ和PF_3结合，即可生成外源性凝血酶原酶，而勿需因子Ⅶ的参与。RVVCT是在充分提供外源性磷脂的条件下，观察蝰蛇蛇毒使乏血小板血浆凝固所需要的时间。正常参考值为（9.7±1.4）s。临床意义：①RVVCT延长见于纤维蛋白原、凝血酶原、因子Ⅴ和因子Ⅹ缺乏症。②RVVCT与PT都延长见于因子Ⅹ缺乏症。③RVVCT正常而PT延长见于因子Ⅶ缺乏症。

混合血栓（mixed thrombus） 混合血栓在结构上可划分成由白色血栓组成的头部、由红色血栓与白色血栓组成的体部及红色血栓组成的尾部，血栓头部常黏附于血管壁上。当白色血栓增大到一定程度时，被

激活的凝血因子可达到足够的浓度，使下游的血液发生凝固，形成红色血栓。由于血管腔发生一定程度狭窄，使下游血流产生旋涡，从而可形成一个甚至若干个新的白色血栓，其间的血流又可形成红色血栓。这种由白色和红色血栓交错构成的血栓称为混合血栓。混合血栓常构成较大动、静脉血栓的体部。

红色血栓（red thrombus） 红色血栓亦称凝固性血栓，发生在血流极度缓慢甚至停滞之后，其形成过程与血管外凝血过程相同。因此红色血栓见于混合血栓逐渐增大阻塞管腔，局部血流停止后，往往构成延续性血栓的尾部。显微镜下，在纤维素网眼内充满如正常血液分布的血细胞。肉眼观察呈暗红色。新鲜的红色血栓湿润，有一定弹性；陈旧的红色血栓干燥易碎，易于脱落造成栓塞。

出血性疾病（hemorrhagic disease） 出血性疾病是由不同原因引起的，以出血倾向为特点的一类疾病。它既可为单独的疾病，也可为全身其他疾病的一种表现。其临床特征是皮肤、黏膜或内部组织的自发性出血；轻微损伤或外科手术后出血过多或时间过长；出血部位常不限一处，出血程度不一。根据影响正常止血功能的因素，一般将此类疾病分为三大类：血管壁缺陷；血小板减少或功能异常；凝血因子减少。但某些出血性疾病是由上述诸因素综合作用引起的，如特发性血小板减少性紫癜，既有血小板数量减少和功能缺陷，又有血管壁脆性增加。对本病的分析必须判定是由血管、血小板、凝血因子异常抑或多因素引起，还需明确是原发性或继发性，先天性或获得性，根据临床表现及实验室检查（包括毛细血管脆性试验，血小板质和量检查以及凝血因子检查等）可作出诊断。治疗上应尽可能去除病因，并酌情予以输血、补充凝血因子。

血小板贮存池病（storage pool disease，SPD） 血小板贮存池病又称原发性致密颗粒缺陷症，呈染色体显性遗传，于1969年由Weiss等首先报道。本病患者出血表现较轻，通常表现为创伤或外科手术后出血不止，鼻出血、月经过多也较常见，未见关节受累及胃肠道出血者。本病的基本缺陷是血小板致密颗粒内容物ADP、ATP、5－羟色胺、钙离子等均有减少，ATP/ADP比值明显增高，可达5～10，血小板前列腺素合成功能正常，膜磷脂及糖蛋白也正常。胶原不能诱导血小板聚集反应，对肾上腺素、ADP反应降低且缺乏二相聚集波，花生四烯酸引起的聚集反应也降低。本病尚无根治方法，除局部止血外，输注血小板可能是最有效的措施。对于严重出血而血小板输注无效的病人行异基因骨髓移植也可能有效。

β血小板球蛋白（β－thromboglobulin，β－TG） β血小板球蛋白是血小板α颗粒合成和分泌的特异性产物，为碱性多肽四聚体，分子量为35.8kD，每个亚单位有81个氨基酸残基。β－TG于血小板活化释放后，作用于血管内皮细胞表面，导致内皮细胞合成和分泌生理性血小板聚集抑制剂前列环素减少，促进血小板聚集和血栓形成。

血块收缩试验（clot retraction test，CRT） 血液凝固后，血小板释出血栓收缩蛋白（主要是肌动球蛋白），使纤维蛋白网收缩，挤出血清。本试验与血小板数量和质量、纤维蛋白原含量和功能、其他凝血因子的含量和功能以及纤溶功能有关。血块收缩时间：于凝固后1/2～1h开始收缩，于24h内收缩完全。血块收缩度测定，以析出血清量与全血量之比表示，正常为40%～50%。贫血时因红细胞比容减少，应按下式纠正：纠正血块收缩度（CR%）＝CR（%）×100/（100－Ht），其参考值为58%～97%。血块收缩不良见于：①血小板减少，血小板$<50\times10^9$/L时收缩显著减弱；②血小板功能异常，如血小板无力症；③凝血因子异常，如因子Ⅷ缺乏症；④纤维蛋白原或凝血酶原显著降低。纤溶亢进者形成的血块会重新溶解，红细胞沉于管底。纤维蛋白原减少者形成的血块很小。

维生素K（vitamin K） 维生素K广泛存在于自然界。植物性食物如苜蓿中所含的是维生素K_1，由腐败鱼粉所得及肠道细菌所产生的是维生素K_2，亚硫酸氢钠甲萘醌称为维生素K_3，乙酰甲萘醌称为维生素K_4，后两者是人工合成品。维生素K_1和K_2是脂溶性的，需胆汁协助吸收，而维生素K_3、K_4是水溶性的，不需胆汁协助吸收。维生素K的主要生理功能是参与肝脏内凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ和Ⅹ转录后分子的修饰。当维生素K缺乏时，肝仅能合成这四种凝血因子的无凝血活性的蛋白质。因此，维生素K缺乏就会造成凝血障碍，凝血酶原时间延长。梗阻性黄疸、胆瘘及慢性腹泻、早产儿、新生儿、长期应用广

谱抗菌药物时均可产生维生素 K 缺乏。长期或大量服用水杨酸类、香豆素类药或杀鼠药（敌鼠钠）中毒，血液中凝血酶原水平显著降低，上述情况都需补充大量维生素 K。维生素 K_1 作用快，维持时间长，常做肌内注射，紧急时也可静注。一般可口服维生素 K_4，如吸收不良可肌内注射维生素 K_3。维生素 K_1 静注不宜过快，否则可发生面部潮红、出汗、胸闷甚至虚脱。大剂量维生素 K_3 对新生儿、早产儿可引起溶血性贫血、高胆红素血症及核黄疸；对红细胞缺乏葡萄糖-6-磷酸脱氢酶的成人也可诱发溶血，应予注意。维生素 K_1 注射剂 10mg/1ml/支；维生素 K_3 片剂 2mg/片，注射剂 4mg/1ml/支；维生素 K_4 片剂 2mg/片，4mg/片。

微血栓（microthrombus） 微血栓是由纤维蛋白及其单体组成，内含不同数量血小板与白细胞，或少量红细胞，外观透明状，又称透明微血栓，存在于前毛细血管、小动脉及小静脉中，常见于 DIC、休克。

特发性血小板减少性紫癜（idiopathic thrombocytopenic purpura，ITP） 特发性血小板减少性紫癜系血小板免疫性破坏，导致外周血中血小板减少的出血性疾病。以广泛皮肤、黏膜或内脏出血，血小板减少，骨髓巨核细胞发育成熟障碍，血小板生存时间缩短及抗血小板自身抗体出现为特征。临床可分为急性型和慢性型，前者多见于儿童，后者好发于 40 岁以下的女性，女:男约为 4:1。诊断：1. 广泛出血累及皮肤、黏膜及内脏。2. 多次检查血小板计数减少。3. 脾不大或轻度大。4. 骨髓巨核细胞增多或正常，有成熟障碍。5. 具备下列五项中任何一项：①泼尼松治疗有效；②脾切除治疗有效；③血小板相关抗体 PAIgG 阳性；④血小板相关补体 PAC_3 阳性；⑤血小板生存时间缩短。本病确诊需排除继发性血小板减少症如再生障碍性贫血、白血病、系统性红斑狼疮、药物性免疫性血小板减少等。本病治疗除止血对症外，一般以糖皮质激素为首选。常用泼尼松 1～1.5mg/(kg·d)，病情严重者用等效量地塞米松或甲泼尼龙静滴，好转后改口服。待血小板升至正常后，逐步减量，直至 5～10mg/d 维持治疗 3～6 个月。糖皮质激素疗效不佳者，可给予环孢素 A、长春新碱或环磷酰胺等免疫抑制剂治疗，也可行脾切除。急症处理可予静脉注射丙种球蛋白、血浆置换或大剂量甲泼尼龙静脉注射。

糖蛋白Ⅱb/Ⅲa（glycoprotein Ⅱb/Ⅲa，GPⅡb/Ⅲa） 糖蛋白Ⅱb/Ⅲa 是血小板上含量最多的膜糖蛋白。两个不同的糖蛋白 GPⅡb 与 GPⅢa 在 Ca^{2+} 的参与下以 1:1 的比例构成复合物，EDTA 等 Ca^{2+} 络合剂可使复合物解离。GPⅡb/Ⅲa 不但是纤维蛋白原受体，而且还能与血浆或组织中的其他一些黏附蛋白结合，包括纤维连接蛋白（FN）、玻璃连接蛋白（VN）和 vW 因子等。GPⅡb/Ⅲa 复合物是一个完整的功能单位，此复合物的解离导致 GPⅡb/Ⅲa 受体功能的完全丧失。复合物的三级结构构型对受体功能有极大的影响，其构型改变是调节 GPⅡb/Ⅲa 功能状态的主要机制。血小板只有被活化时才能与纤维蛋白原结合。在正常循环中的血小板不能与血浆纤维蛋白原结合，当血小板被活化时，其原来的空间构型发生改变，暴露了 GPⅡb/Ⅲa 上的纤维蛋白原识别部位，从而与纤维蛋白原结合。GPⅡb/Ⅲa 与纤维蛋白原结合导致纤维蛋白原构型发生改变，后者能再直接与静息的血小板上的 GPⅡb/Ⅲa 相互作用。此外，纤维蛋白原与 GPⅡb/Ⅲa 的结合可引起跨膜信息传递，导致血小板的进一步活化和释放反应。这些正反馈作用加速了血小板血栓的形成。

糖蛋白Ⅰb（glycoprotein Ⅰb，GPⅠb） 糖蛋白Ⅰb是血小板膜蛋白的主要成分。分子量约 165kD，有 2 个亚单位：GPⅠbα（分子量 140kD）和 GPⅠbβ（分子量 25kD），两者以二硫键相连。GPⅠbα 是血小板膜上含糖量最多的糖蛋白，糖含量达 60%。GPⅠbα对蛋白酶极为敏感，Ca^{2+} 依赖性蛋白酶或胰蛋白酶等将其水解释放出氨基末端分子量约 125kD 的水溶性片段称糖萼蛋白。释放出糖萼蛋白后，GPⅠbα残留在细胞膜上的片段是 GPIbα 与 GPIbβ 及 GPⅨ构成复合物的关键区域。GPⅠb-Ⅸ在维持血小板功能、结构的完整及细胞形态方面具有重要作用。此外，GPⅠb-Ⅸ也和凝血酶受体有关。

溶栓剂（thrombolytic agent） 溶栓剂是一组通过将纤溶酶原转变为纤溶酶，使纤溶激活，把已形成的血栓溶解的药物。目前用于临床而有效的溶栓剂有五种，即链激酶（SK）、酰基纤溶酶原 SK 活化剂复合物、组织型纤溶酶原活化剂（t-PA）、尿激酶型纤溶酶原活化剂（u-PA）。u-PA 又分为两种：①单链 u-PA，又称前尿激酶（pro-UK）。②双链 u-PA，即临床上所用的尿激酶（UK）。近年来正在研究和开发的另一种溶栓剂是葡激酶。

溶栓疗法（thrombolytic therapy） 溶栓疗法系治疗血栓性疾病的一种方法。血栓可发生在人体的各个脏器，对机体的危害十分严重，尤其心、脑血管栓塞后果更为严重。溶栓治疗为栓塞性疾病开辟了一个新的有效治疗途径，尤其对早期患者可取得满意的效果。常用的药物有组织型纤溶酶原激活剂（t-PA）、尿激酶、链激酶、蛇毒抗栓酶、肝素等。方法可经动脉插管直达栓塞部位在局部用药；也可静脉给药行全身溶栓疗法。进行溶栓疗法需掌握适应证与禁忌证。血栓病的早期溶栓效果较好。常见的副作用是出血。对于有出血性疾病或出血危险因素的病人慎用。

尿激酶（urokinase，UK） 尿激酶是国内最常应用的一种溶解血栓药物。本药是从人体肾组织培养液或新鲜尿中提取。临床上用于血栓栓塞性疾病的溶栓治疗。其作用机制是直接作用于纤溶酶原，使其转变成纤溶酶。部分药物可迅速渗入血栓内，激活血栓中的纤溶酶原，发挥局部溶栓作用；亦有部分药物在循环血中发挥作用。其半衰期为10~16min。本药应用前应做过敏试验，应用过程中需进行凝血时间等检查。用量2~2.5万U/kg，30~60min滴完。应用本药需注意禁忌证及副作用。常见的副作用是出血。有出血性疾病或者出血危险因素的病人慎用。

凝血障碍（disturbance of blood coagulation） 凝血障碍系指各种凝血成分异常而造成的血液凝固异常，如凝血活酶形成障碍、凝血酶形成障碍、纤维蛋白形成障碍而引起的凝血障碍等。按其发生机制又可分为先天性凝血障碍和获得性凝血障碍等。凝血障碍严重到一定程度在临床上常表现为不同程度的出血。

凝血因子缺乏性疾病（coagulation factor deficiency） 凝血因子缺乏性疾病是一组以出血为主要表现的疾病，可分为先天性和获得性两种。先天性凝血因子缺乏性疾病主要是指某一凝血因子含量有遗传性缺乏，或其分子结构有某些异常；其中除因子Ⅲ和因子Ⅳ（钙离子）未发现有遗传性缺乏者外，其他已知的凝血因子均有遗传性缺乏症的病例报道。获得性凝血因子缺乏性疾病多由于某些疾病导致某些因子缺乏，或受循环抗凝物质的影响引起凝血活性低下。目前治疗方法以替代疗法为主，即补充相应缺乏的凝血因子制剂。凝血因子缺乏的基因治疗尚处于研究阶段。

凝血因子（coagulation factors） 凝血因子是血浆与组织中直接参与凝血的物质。其中已按国际命名法用罗马字母编号的有13种，包括凝血因子Ⅰ~Ⅻ。其中凝血因子Ⅳ是钙离子，凝血因子Ⅵ已知是血清中活化的凝血因子Ⅴ。除因子Ⅳ外，其余凝血因子均为蛋白质，而且多数是蛋白酶（原）。除因子Ⅲ即组织因子外，其他因子均存在于新鲜血浆中，且多数是在肝脏中合成，而其中因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ的生成后修饰需要维生素K参与。此外，还有激肽生成系统中的前激肽释放酶和高分子量激肽原以及来自血小板的磷脂等，它们共同协作，导致血液凝块的形成。

凝血时间（coagulation time） 凝血时间指离体静脉血液发生凝固所需要的时间。主要反映内源性凝血系统的功能状态，是内源性凝血系统功能的筛选试验之一。正常参考值：（7.34±1.27）min（普通试管法）、10~20min（塑料试管法）、（23.54±4.32）min（涂硅试管法）、（1.70±0.76）min（活化凝血时间）。凝血时间延长见于因子Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ和Ⅻ血浆水平减低，严重的凝血酶原、因子Ⅴ、Ⅸ和纤维蛋白原缺乏症，纤溶活性亢进和血循环中有抗凝物质等。凝血时间缩短见于DIC高凝血期，促凝物质进入血流，因子Ⅷ、Ⅴ活性增高，血栓栓塞性疾病等。抽血不顺利，使血液中混有大量组织液时亦会使凝血时间缩短。

凝血酶原复合物（prothrombin complex） 在内源性凝血途径和外源性凝血途径中，因子Ⅹ被激活后所产生的因子Ⅹa，在Ca^{2+}存在情况下，于磷脂膜表面与因子Ⅴa结合形成1:1复合物即因子Ⅹa·因子Ⅴa复合物，因子Ⅹa·因子Ⅴa复合物又称为凝血酶原复合物。其作用是激活凝血酶原使之转变为凝血酶。在凝血酶原复合物中，因子Ⅹa是直接发挥蛋白水解作用的蛋白酶。在无Ca^{2+}、因子Ⅴa和磷脂存在的条件下，因子Ⅹa的酶解激活效力减低；因子Ⅴa作为辅因子能使因子Ⅹa对凝血酶原激活反应的最大速率提高近10^4倍；而磷脂的存在又可使凝血酶原的Km值降低150倍。因此，凝血酶原复合物对凝血酶原激活的速率较因子Ⅹa单独作用快10^5倍。

血小板表面相关抗体（platelet associated antibody，PAIgG） 血小板表面相关抗体系结合于血小板膜某种抗原部位的IgG。目前所测得的血小板表面相关抗

体包括三个部分的总和：真正的抗血小板抗体（IgG）；以Fc片段结合于血小板膜Fc受体的循环免疫复合物；非特异性吸附于血小板的血浆IgG。血小板表面相关抗体为完全抗体，能结合于自身或异体血小板及巨核细胞上，故其含量能反映血浆中游离的抗血小板抗体水平。正常值为0～78.8ng/10^7血小板。特发性血小板减少性紫癜时血小板表面相关抗体增高。

血小板（blood platelet） 血小板系血液的一种有形成分，由骨髓巨核细胞胞浆碎片形成。血小板不具备完整细胞结构，没有细胞核，为圆形或卵圆形的小体，直径2～4μm，体积5～10μm^3。正常值为（100～300）×10^9/L。血小板由透明质部和颗粒部两部分组成。透明质部可见有一些细粒，略呈嗜碱性，Wright染色可染成清亮的蓝色。颗粒部中有两种颗粒：第一种为α颗粒，此颗粒含有多种酶类，包括凝血酶原激活酶等，还有血小板第3因子。第二种颗粒又包括两型，一种是线粒体，含量较少；另一种是高密度颗粒，内含有5-羟色胺。颗粒部另一种成分为管泡结构，内部可能含有凝血酶原的激活物质。血小板在血液内可存活8～12d，衰老的血小板大都在网状内皮系统中破坏，约有2/3在肝脏内破坏，1/3在脾脏内破坏。血小板生存情况、生理功能可受很多因素的影响。血小板离开血液后，与破损组织、酸碱、空气、玻片接触时形态很快改变，结构遭到破坏，便发生凝集现象。血小板的主要功能就是参加凝血过程，血小板在此过程中从形态、结构至生理功能发生着的一系列变化对凝血十分重要。此外，血小板与血栓性疾病、动脉硬化及肿瘤转移等也有密切关系。

白色血栓（white thrombus） 白色血栓常见于动脉硬化斑块及动脉炎症部位的较近期的血栓。这种血栓主要由血小板聚集体表面覆盖以纤维蛋白所组成。白色血栓形成的前提是血管内膜受损、动脉血流（斑块表面或病变处）形成高切应力情况下，血小板被活化并暴露出糖蛋白GPⅠb/Ⅸ复合物及GPⅡb/Ⅲa复合物，继之在血管性血友病因子（vWF，是一种黏附蛋白）参与下引起血小板的黏着、Ⅰ期及Ⅱ期聚集反应。白色血栓的形成由血小板膜GPⅠb/Ⅸ和血浆vWF参与，使高流速下的血小板聚集体与动脉壁病变部位紧密黏着、不易被动脉高速血流所冲走，而非黏着性红细胞被动脉血流扫出，故新生的动脉血栓呈白色，陈旧性动脉血栓一般为红色，称为混合性血栓，由血小板、红细胞、白细胞及纤维蛋白组成。

白陶土部分凝血活酶时间（kaolin partial thromboplastin time，KPTT） 白陶土部分凝血活酶时间是用以检测除因子Ⅶ、Ⅻ、血小板之外的所有凝血因子的缺乏或凝血抑制物存在的筛选试验。新鲜的枸橼酸抗凝血浆提供内源凝血系统所有的必需凝血因子，但除外钙离子（被枸橼酸所去除）和血小板（被离心处理所去除）。试验系统在37℃下，以白陶土为活化剂，加入脑磷脂部分凝血活酶悬液以代替血小板提供凝血的催化表面，在复钙情况下，测定乏血小板血浆凝固所需要的时间。正常参考值：26～40s（成人），29～41s（儿童）。

部分凝血活酶时间（partial thromboplastin time，PTT） 部分凝血活酶时间反映除因子Ⅶ、Ⅻ、血小板第3因子外的任何凝血因子的严重缺乏或存在抗凝物质，常用于筛选内源凝血系统的缺陷或用于肝素治疗的监测。试验系统相同或相似于白陶土部分凝血活酶时间（KPTT），包括受检血浆（乏血小板的枸橼酸抗凝血浆）、磷脂抽提物（只替代血小板磷脂提供凝血的催化表面故称部分凝血活酶）、Ca^{2+}的作用下观察乏血小板血浆凝固所需的时间。为使PTT反应完全及增强可重复性，常在PTT测定系统中加入活化剂如白陶土、硅藻土、凹凸棒黏土以激活因子Ⅻ和Ⅺ。含活化剂的部分凝血活酶时间又称活化部分凝血活酶时间（APTT）；以白陶土（kaolin）为活化剂的活化部分凝血活酶时间又称白陶土部分凝血活酶时间（KPTT）。正常参考值：26～40s（成人），29～41s（儿童）。

外源性凝血系统（exogenous coagulation system） 凝血因子阶梯反应活化的假设中，另一种凝血酶的生成途径称为外源性凝血途径。血浆中加入Ca^{2+}及组织因子（TF，一种富含磷脂的组织蛋白提取物），能产生三种酶性复合物：1. FⅦ-TF-膜磷脂-Ca^{2+}复合物（外源X酶复合物），使FⅨ和FX两者都活化而分别生成外源和内源X酶总合物；2. FⅨa-FⅧa-磷脂复合物（内源X酶，可激活FX），为一种重要的凝血正反馈性的FX激活剂；3. FXa-FVa-膜磷脂复合物（凝血活酶），后者亦即凝血酶原活化的唯一已知生理激活剂。外源性凝血系统的相应测定方法

称凝血酶原时间（prothromqin time，PT）。近年来的资料支持生理性止血只由外源性凝血途径启动，外源性凝血途径能通过两条通路（内、外）产生FXa，经Oslerud和Rappaport（1997年）首先证实。之后的研究报道血管损伤释出一种组织－磷脂复合物称组织因子（tissue factor，TF），TF与FⅦa结合成的复合物使FX活化的促凝活性能很快被组织因子途径抑制物（TFPI）灭活。TFPI是一种多价蛋白，能同时和FXa、FⅦa结合而使两者灭活，因此，外源X酶（FⅦa－TF）起凝血的启动作用，而内源X酶（FⅧa－FⅨa）活化FX的功效大大超过FⅦa－TF对FXa的催化，起凝血正反馈作用。目前认为在局限组织损伤的止血事件中主要通过FⅦa－FⅨa复合物催化FX活化，使凝血酶能反馈性自我加强，包括促使许多血浆蛋白（FV、Ⅷ、XI、Ⅶ）活化而继续自我生成，并能触发血小板聚集、纤维蛋白原转化成不溶性纤维蛋白及FⅩⅢ活化而加强凝血。

激活的蛋白C抑制物（activated protein C inhibitor） 活化蛋白C（APC）半衰期为20～30min，血浆中存在APC的抑制物，如PCI、α_1－AT、α_2－MG、α_2－AP，它们能与APC形成复合物而使之灭活。1. 蛋白C抑制因子（PCI）是一种分子量57kD的血浆糖蛋白，血浆浓度5mg/L（90nmol/L），成熟蛋白含387个氨基酸残基，反应的活化中心是Arg354－Ser355，抑制谱很广，除APC外还抑制凝血酶、FXa、t－PA、胰蛋白酶、糜蛋白酶。肝素加速PCI对APC的抑制约30倍。先天性缺乏PCI的临床表现类似因子V、Ⅷ联合缺乏，可引起严重出血。2. α_1－抗胰蛋白酶（α_1－AT）：在缺乏肝素的情况下，α_1－AT对APC的抑制作用强于PCI。在DIC患者血浆中可以检出α_1－AT与APC的复合物。3. α_2－巨球蛋白（α_2－MG）和α_2－抗纤溶酶（α_2－AP）也能参与对APC的抑制，但其机制与意义尚不明确，此外，酯酶及组织蛋白酶G（cathepsin G）也能降解APC。以上几种蛋白酶抑制物抑制APC较抑制其他丝氨酸蛋白酶要慢，这就保证了APC有相对较长的半衰期，而凝血酶半衰期仅10～30s。

激活的蛋白C抵抗（activated protein C resistence） 先天性活化蛋白C抵抗症（APC－R）是西方人群的血栓高危因素。Dahlfack等（1993年）首先报道一例家族性静脉血栓患者血浆在体外APTT试验系统中对APC呈低反应性。APC－R是由于FV基因单个核苷酸替代（FV^{R506Q}即FV基因组DNAnt1691G→A的点突变）导致FV的精氨酸506被谷氨酰胺（Arg506→Gln）所替代。FV Arg 506Gln，对APC的灭活作用呈低反应性，结果使FVa或凝血酶在血管受损处逗留而致血栓倾向。APC－R（FV^{R506Q}）为常染色体显性遗传性疾病。西方国家人群发生率5%，纯合子型血栓患病率80%，杂合子型血栓患病率7%。静脉血栓人群中APC－R检出率50%。由于本病高发，家系中若合并其他抗凝蛋白先天缺陷，则血栓倾向高。报道西方人群APC－R患血栓者中，伴PS、PC或AT_3缺乏者分别占26.1%、14.9%和15.1%。诊断试验为APC－R凝血试验与APC－R的PCR试验，两者符合率约94%。FV突变并不是APC抵抗的唯一病因，高半胱氨酸血症及狼疮抗凝物存在可使患者血浆对APC抵抗。

激肽释放酶原（prekallikarein，PK） 激肽释放酶原（PK）又名前激肽释放酶，曾称Fletcher因子。PK是单链糖蛋白，有Mr86 000或88 000两种（由于糖基化的不同）。PK在血浆中与高分子激肽原（HK）以非共价键结合而循环。被HK带到磷脂膜表面的PK，经FⅫa裂解PK肽键上精371－异亮372键，产生双链的激肽释放酶（K），所含重链（Mr52 000）和轻链（Mr33 000或36 000两种）以二硫键相连。轻链具有酶的活化中心，重链区含有PK结合位点及FⅫ识别部位。激肽释放酶生成后反过来又酶解FⅫ（需HK为辅因子），形成接触激活系的正反馈机制。PK与单链尿激酶原（pro－UK）在内皮表面结合使PK活化成激肽释放酶，同时pro－UK转化成双链UK，故PK体内活化可不依赖FⅫa，使血管内环境存在持续的纤溶活性并抵抗血管内环境过度分泌PAI－1。

机械性紫癜（mechanical purpura） 剧烈的肌肉运动使血管内压力显著增加从而引起血管损伤。紫癜或瘀点可以出现在用力的部位，如举重物时的二头肌，也可在远离部位如多次“吸、屏”（Valsalva）试验或阵发性咳嗽后，出现结膜出血或胸壁瘀点。血管内压增加也能引起瘀血，如常见于老年人的下肢，经长期站立之后，或同时有静脉功能不全或皮肤胶原萎缩使血管床失去支架组织等因素。慢性发作者，由于出血局部含铁血黄素的沉着，下肢皮肤呈暗红色。

巨大血小板综合征（Bernard－Soulier syndrome，BSS） 聚丙烯酰胺凝胶电泳证明，BSS患者血小板缺乏GPIb，血小板不能和血管基底膜上的vWF相结合，即使在血浆中存在瑞斯脱霉素的情况下，亦不能和vWF结合。因此，在血管受损情况下，血小板与内皮下组织的黏附功能发生障碍而引起初期止血缺陷。本病呈常染色体隐性遗传，近亲结婚者居多。患者自幼出血倾向，以皮肤黏膜出血为主，女性月经过多、产程出血过多，但深部或关节出血少见，偶有颅内出血。患者出血时间延长，血小板数可正常或减少，血小板直径8μm（正常<2～4 μm），血小板黏附率降低、寿命缩短，对vWF或瑞斯脱霉素无聚集反应，ADP聚集率正常，患者血浆vWF水平正常，流式仪检测可测得单抗与血小板膜GPIb结合率的减少。本病可伴其他膜蛋白减少，杂合子者可无出血倾向。BSS还见于血小板破坏过多的骨髓代偿期及骨髓增殖异常综合征（MDS），淋巴增殖性疾病患者由于IgG的抑制作用，瑞斯脱霉素不能诱发患者血小板聚集反应，特发性血小板减少性紫癜者常可伴膜GPIb异常。

老年性紫癜（senile purpura） 老年患者可以自发地或在轻微损伤后，发生小血管的破裂和出血。光化辐射可促使皮肤胶原变性，结缔组织失去支架作用使血管床脆性增加。因而面、颈、手背、前臂、下肢等暴露于阳光的部位，容易发生紫癜或暗紫褐色瘀斑，可持续数周，并留有色素沉着。出凝血检查除束臂试验可呈轻度阳性外，余均正常。本病目前尚无特殊治疗方法。年龄超过65岁的住院病人中本病发生率5%，超过90岁者发生率30%。患者的静脉较脆弱，常规静脉穿刺后应注意局部压迫。

弥散性血管内凝血（disseminated intravascular coagulation，DIC） DIC是以血液内凝血机制弥漫活化，促发小血管内广泛纤维蛋白沉着为特征的一种综合征。微血栓引起的组织和器官损伤及源于凝血因子消耗的出血倾向，是本病突出的临床表现。筛选试验包括血小板计数、凝血酶原时间（PT）、激活的部分凝血活酶时间（APTT）、纤维蛋白原水平（FIB）、纤维蛋白（原）降解产物（FDP、D－二聚体）血浆水平、副凝固时间（3P试验）、优球蛋白溶解时间、抗凝血酶Ⅲ（AT_3）和蛋白C（CPC）血浆水平和血涂片查红细胞碎片。当存在血小板减少以外及活性的三项或三项以上筛选试验异常时（APTT、PT异常属同一项，3P、FDP、D－二聚体属同一项），多数情况可诊断DIC。

1994年第五届中华医学会血栓止血会制定的DIC诊断标准：

1. 临床存在易发DIC的基础病，伴有二项以上下列临床表现：多发出血倾向；不易用原发病解释的微循环衰竭或休克；多发微血管栓塞症状或体征（皮肤黏膜栓塞性坏死或肺、肾、脑等器官功能衰竭）；抗凝治疗有效。

2. 实验室指标三项以上异常①血小板$<100\times10^9$/L或进行性下降（肝病、白血病$<50\times10^9$/L），或有二项以上血小板活化产物升高：BTG、PF_4、TXA_2、GMP_{140}；②血浆FIB<1.5g/L或进行性下降，或>4g/L（白血病、恶性肿瘤<1.8g/L、肝病<1.0g/L）；③3P阳性或血浆FDP>20mg/L（肝病FDP>60mg/L），或D－二聚体水平升高；④PT缩短或延长3s以上或呈动态变化（肝病：PT延长5s以上）；⑤纤溶酶原含量及活性降低；⑥AT_3含量及活性降低（不适用于肝病）；⑦血浆FⅧ:C活性<50%（肝病必备）。疑难病例应有下列一项以上异常：①FⅧ:C降低，Ⅷ:C/vWF:Ag比值降低；②血浆TAT升高或血浆凝血酶厚平片1+2（F1+2；prothrombin fragment 1+2）水平升高；③血浆纤溶酶抑制复合物（PIC）水平升高；④血（尿）纤维蛋白肽A水平增高。

分型与分期：一般将DIC分急性型（病情发展迅速常1周内获控制或死于出血、休克或多器官功能衰竭）、慢性型（病程持续2周以上）、亚临床型（实验室异常而缺乏临床表现）。

临床中根据病理发展过程将DIC分三期：早期高凝期以微血栓形成为主要临床表现，中期消耗性低凝期以及晚期继发性纤溶期。

阿司匹林耐量试验（aspirin tolerance test） 阿司匹林耐量试验较出血时间敏感，有助于查出出血时间正常的轻型血小板病（如血小板无力症）、血小板质量异常、血管性血友病及遗传性出血性毛细血管扩张症。服药前出血时间已超过6min者不宜进行本试验。服用0.6g阿司匹林2h、4h测得的出血时间较服药前延长2min者为阳性，若其中有一次的结果较服药前延长不足2min者为可疑阳性。阿司匹林摄入后通过使血小板内环氧酶乙酰化而抑制血小板内花生四烯酸代谢，血栓素A_2生成受阻，内源性ADP释放受阻，

而表现血小板功能降低。患有轻度血小板病或轻度血管性血友病患者（血浆中 FⅧ/vWF 含量降低）服用阿司匹林后出血时间延长较正常人明显，故该试验主要应用于怀疑有轻度出血性疾病的患者。

安络血（adrenosem，adrenochrome） 安络血又名安时诺新、肾上腺酮。本品是缩脲肾上腺素和水杨酸组成的复合物。前者是肾上腺素经氧化作用后的产物，呈棕红色粉末状。安络血能使毛细血管通透性降低，动物实验证实可使出血时间缩短，口服可吸收但快速在胃肠破坏、排出，对大出血无效。药物无拟交感神经作用，不引起血压升高、心动过速或心排出量的增加。临床适用于防止毛细血管渗出增加及血管脆性增加所致的出血，如老年性紫癜、视网膜出血、牙龈渗血、慢性胃肠道出血等，但其治疗作用有限，毒性很小，个别患者可引起水杨酸过敏反应，水杨酸过敏者禁用。抗组胺药可抑制安络血的作用，用本品前 48h 应停止抗组胺药物。安络血片剂：1mg/片，2.5mg/片，5mg/片；针剂：5mg/2ml/支，10mg/2ml/支。

6－氨基己酸（6－aminocaproic acid，EACA） EACA 是最先合成的抗纤溶氨基酸，其化学结构与赖氨酸相似，对纤溶酶（原）中的赖氨酸结合部位有高亲和力。竞争性占据即能阻断此结合部位和纤维蛋白原、纤维蛋白单体的赖氨酸结合，故 EACA 能移去纤维蛋白上的纤溶酶原，使结合在纤维蛋白原上的纤溶酶原活化物（PA）不能发挥活化其底物的作用从而抑制纤维蛋白凝块的裂解。本药适用于全身或局部纤溶亢进所致的出血症，如肝硬化者术中渗血、子宫切除术后出血、置避孕环后月经过多、蛛网膜下腔出血，血友病者拔牙前后给药可减少输注凝血因子量。肝、肾功能损害者慎用。上尿道出血、尿路或前列腺术后出血者不宜采用本药，因为虽可有效止血，但药物经尿路排出使尿路血块对尿激酶无效而致血块在肾、膀胱潴留引起尿路阻塞。EACA 类药物用于弥散性血管内凝血（DIC），若纤溶十分明显则应用时应小心监测。EACA 在临床应用中已被其环式化合物所取代，如氨基环酸（AMCA）、氨基苯酸（PAMBA），有毒性反应低、半衰期长等优点。

低纤维蛋白原血症（afibrinogenmia） 血浆纤维蛋白原水平低下或缺如（无纤维蛋白原血症）统称血浆低纤维蛋白原血症，为常染色体隐性遗传性疾病。另一类与本病相似的疾病称异常纤维蛋白原血症，指血浆纤维蛋白原功能异常，为常染色体显性或隐性遗传。

无或低纤维蛋白原患者用免疫、化学方法均测不到血浆纤维蛋白原或血浆水平低于 100mg/dl，出血时间明显延长，以纤维蛋白原形成为测定终点的所有实验室指标均异常。临床表现不一致，有些患者只轻度出血倾向，但其他患者则症状明显，颅脑出血尚可引起死亡；多数患者出生时即有出血倾向而被发现，表现为脐带残端渗血、外伤或手术后出血。出血发作时宜替代性输注冷沉淀物或纤维蛋白原，使血浆纤维蛋白原水平大于 150mg/dl。

低分子量肝素（low molecular weight heparin，LMWH） LMWH 是由普通肝素（standard heparin，SH）经解聚、分馏或去多聚作用而制备的一种短链制剂，平均分子量 6kD。因 SH 的抗 FXa/抗凝血酶（Ⅱa）比与其分子量成反比，故 LMWH 保留其抗 FXa特性，但不延长 PTT。药代动力学及药效学表明皮下注射后易被吸收，半衰期 6～8h，对血小板副作用小。灵长类动物实验资料表明 LMWH 抗栓功能与其抗 FXa 活性正相关。LMWH 能抑制依赖血小板的栓子形成，出血并发症少。文献报道 LMWH 与 SH 有相似的抗栓疗效，其给药方便、按体重皮下给药、不需常规监测等优点使之成为一种新型的肝素类抗凝制剂。适应证为髋关节手术后预防 DVT、肾透析、血管成形术、放射诱发高凝状态及 DIC。监测 LMWH 的唯一方法是测定白浆抗 FXa 水平。

单纯性紫癜（simple purpura） 单纯性紫癜是原因未明的皮肤紫癜，易发生于女性月经期，下肢或臂部皮肤细小的出血点或青斑，呈反复发作倾向。少数患者束臂试验阳性。本病发病机制可能为轻度的血小板功能异常或毛细血管壁的异常。少数患者可出现血小板黏附率降低、抗血小板抗体阳性、血小板聚集反应轻度异常。某些家族性单纯性紫癜患者呈常染色体显性遗传。本病对健康无明显影响，一般无需治疗，可用维生素 C、路丁以改善毛细血管通透性。

蛋白 C（protein C，PC） 蛋白 C 是一种肝细胞线粒体合成的维生素 K 依赖性血浆酶原蛋白，为糖蛋白。PC 被凝血酶活化而具有抗凝活性。翻译后未经修饰的单链前体蛋白（分子量 62kD），在羟化酶参与下进行分泌前的 γ－羧基谷氨酸加羧基作用，是蛋白

翻译后的第一次修饰。PC 血浆水平 3～5μg/ml。约 15% PC 在血浆中仍为单链式，裂解之后产生双链式 PC。单、双链 PC 活化后有相同的功能。两种血浆 PC 分子又名 α 和 β，取决于 N 连接的糖基。人体 30% 血浆 PC 重链为 Asn－X－Cys 序列，不接糖基，分子较小，称 β－PC；70% Asn329 含 Asn－X－Ser/Thy 序列，接糖基，称 α－PC。两种形式的血浆 PC 分子都可活化且具有同样的抗凝活性。

凝血酶是 PC 唯一的生理活化物，可将 Arg/2－Ⅱeβ 链裂解使重链 N 端释出一个 12 肽，使 PC 活化成活化蛋白 C（activated protein C，APC），12 肽则称蛋白 C 活化肽（PCP），Mr 约 1 400，是 PC 活化的标志物，可用放射免疫或酶联法测定。

对羧基苄胺（p－aminomethyl benzoic acid，PAMBA） 对羧基苄胺又名氨甲苯酸、止血芳酸、抗纤溶芳酸。PAMBA 口服或肌内注射很快被吸收，2～3h 血中浓度达高峰。本药不能通过血脑屏障，但能通过胎盘，静脉注射后 50%～70% 24h 内自尿排出。PAMBA 抗纤溶作用较 EACA 强 2 倍。临床应用指征同 EACA，剂量：静脉滴注每次 100～400mg 加入 5% 葡萄糖或生理盐水中，每日总量 800～1 200mg。口服每次 500mg，2～3 次/d，总量为 2g。其同类制剂氨甲环酸（AMCA）作用较 EACA 强 7～10 倍，但 AMCA 在肠道的吸收效力较 EACA 为差。AMCA 分布于所有的组织，可进入关节腔，发生蛛网膜下腔出血时可通过血脑屏障，可进入精液和眼房水，可通过胎盘，故 AMCA 临床应用较 PAMBA 更广泛，指征与剂量同 PAMBA。

蛋白 S（protein S，PS） 蛋白 S 是主要在肝合成的维生素 K 依赖性因子，部分由内皮细胞、睾丸 Leydig 细胞及巨核细胞合成。血小板含少量 PS。PS 是一单链糖蛋白，含 653 个氨基酸残基，分子量 70 690kD，血浆半衰期 70h。血浆 PS 以两种形式存在，游离 PS 占 40%，为活性形式；结合 PS 占 60%，后者与补体 C_4B 结合蛋白结合而无功能。PS 能促进 APC 结合在磷脂表面，并加速 APC 对 FⅤa 及 FⅧa 的灭活。PS 缺乏者（血浆水平 <60%）可致静脉血栓。

复钙时间（recalcification time，RCT） 复钙时间是测定内源性凝血系统综合活性的一种试验，在去 Ca^{2+} 的血浆中重新加入 Ca^{2+} 以测定其凝固时间。RCT 与凝血时间的原理相同，但较后一测定法的灵敏度高且重复性好，但此试验受血浆血小板数目的影响。目前 RCT 已被部分凝血活酶时间（PTT）或活化部分凝血活酶时间（APTT）所代替。RCT 正常值 1.5～3min，缩短（<1.5min）见于血栓性疾病及妊娠中毒症等凝血亢进状态。轻、中、高度延长分别为 3～7min、7～12min、>12min，见于甲、乙、丙型血友病（FⅧ、Ⅸ、Ⅺ血浆活性 <20%），严重肝损害，纤维蛋白原减少症，抗凝药物（肝素或华法林）应用、纤溶亢进、循环中抗凝物增多（如 SLE）时。

过敏性紫癜（allergic purpura） 本病又名白细胞破坏过多性血管炎或 Henoch－Schonlein 综合征，是一组以皮肤紫癜、出血性胃肠炎、关节炎及肾损害为主要表现的综合征。目前认为本病是一种与免疫有关的全身性小血管炎。Willan 1808 年报道 1 例紫癜伴腹痛呕吐，Schonlein 1832 年描述了皮肤紫癜及关节表现，Henoch 1868 年报道了胃肠道及肾脏的表现。病理组织学改变类似实验性免疫复合物病，紫癜皮肤的毛细血管内或周围均有颗粒状沉积物含 IgA、C_{3C}、C_{3d}、C_5，提示为 IgA 激活了补体旁路。中性粒细胞可在免疫复合物部位聚集、吞噬并释放蛋白水解酶使组织损伤加重。本病多见于儿童及青少年，冬季为高发季节，部分病例发病前有明显的呼吸道感染症状，70% 患者紫癜后不久能测到血循环中的 IgA 免疫复合物；有报道血尿患者能测到肾小球抗原的 IgG 自身抗体，并与血尿严重度相关。紫癜肾炎的发病率占过敏性紫癜的 37%，若以肾活检为标准则发病率达 90% 以上。大部分过敏性紫癜可在短期内自愈，少数可并发眼炎、肺炎或中枢神经系统症状。

高血栓形成倾向（thrombophilia） 又名易栓症，最初由 Egeberg（1965 年）提出，用以报道一例遗传性抗凝血酶Ⅲ（AT3）缺乏症。之后易栓症的含义已扩大到遗传性抗凝分子减少或纤溶活性减弱，极易引起血栓栓塞的一类疾病。亦有学者将易栓症分为遗传性和获得性两大类，后者包括抗磷脂抗体综合征所致的获得性蛋白 C、蛋白 S 和血栓调节蛋白减少等。最初，学者们将血液凝固性增高有血栓形成倾向的病理状态称高凝状态，之后，又发现血小板功能亢进、纤溶活性减弱都与血栓形成有关，又提出血栓前状态一词。血栓前状态的词义能包括所有的致栓因素所构成的血栓前病理状态。近年来的研究资料已明确指出遗传性抗凝因子或纤溶分子缺陷为一大类分子病，因此

逐渐将高凝状态、高血栓形成倾向都以易栓症一词取代，来代表一类分子病。

高凝状态（hypercoagulable status） 高凝状态是指血管、血流或血液成分的病理性改变，使机体的抗栓与血栓形成的动态平衡倾向于血栓形成。血液凝固性增高的病因可以是遗传的或获得的，一般能引起三种临床后果：1. 仅有血液某些生化指标的改变，可能终身都无血栓形成；2. 存在某些诱因时，才致血栓形成；3. 自发性血栓形成。

与高凝状态相似的名词是血栓形成前状态（pre-thrombotic status）和血栓形成倾向（thrombophilia，又名易栓症），三者的含义很相似，在文献中交替使用。大多数文献中已选用遗传性或获得性易栓症来代替血栓形成可能性增加的分子疾病。血栓形成前状态则往往强调在血浆成分中已能持久地测到血栓形成的早期标志，提示血管内皮细胞存在持久的损伤、血小板被活化或早期血栓形成，如β-TG、D-Dimer、FDP可增高。高凝状态用以特指血液的凝固性增高而抗凝功能降低所致的病理状态，如DIC时发生的高凝状态、妊娠期多种凝血因子升高的高凝状态，或是口服避孕药、肾病综合征所致的高凝状态，并非分子病。

肝素辅因子Ⅱ（heparin cofactor Ⅱ，HCⅡ） 血浆中两种抗凝血酶——抗凝血酶Ⅲ（AT3）和肝素辅因子Ⅱ（HCⅡ）同属于丝氨酸蛋白酶抑制物超家族（总称Serpins）。这两种抗凝血酶本身又是丝氨酸蛋白酶的底物。HCⅡ与AT3高度同源，是由肝细胞合成的单链糖蛋白，由480个氨基酸残基组成，分子量65 000，正常血浆浓度90μg/ml，反应部位含有蛋氨酸—X键，故其次级结构与AT3明显不同，HCⅡ的丝氨酸蛋白酶特异性表现为只能中和凝血酶，在适量肝素或硫酸内皮素（血管壁存在的另一种黏多糖）存在下其对凝血酶的中和速率加速1 000倍。肝素饱和浓度下HCⅡ中和凝血酶的速率与AT3中和速率相近，但HCⅡ结合肝素的亲和力较AT3弱。肝素临床用作抗凝剂时，HCⅡ只起微弱的作用。杂合型的HCⅡ缺乏症者易发生动静脉血栓栓塞病，故有认为体内约1/3的凝血酶是由HCⅡ灭活的。

HCII基因位于第22号染色体，cDNA全长2 215bp。其中开放阅读框架为1 525bp，编码一个19个氨基酸残基的信号肽与一个480个氨基酸残基的成熟蛋白。基因已在大肠杆菌中克隆表达。

高分子量激肽原（high molecular weight kininogen，HK） 高分子量激肽原的Mr为120 000，属接触激活因子，是接触系统在细胞膜上组装的关键蛋白，一种非酶性辅因子，能加速表面依赖的FⅫ活化速率及FⅫa碎片活化前激肽释放酶（prekallikaren，PK）的过程，并能抑制α凝血酶诱发的血小板活化和内皮细胞的活化。HK联结并组装接触系统蛋白，并增加依赖激肽释放酶的有限蛋白溶解而释放缓激肽（BK）。BK具有增加血管通透性、刺激平滑肌收缩、小血管扩张、产生炎症性反应和疼痛、促使组织释放前列腺素等功能。故激肽原在细胞表面的组装将最终导致抗凝血酶和纤溶系统活化。许多生物膜上都有HK受体表达。HK以需要Zn^{2+}的过程与许多细胞表面结合，例如，37℃，血小板、粒细胞和内皮细胞单个细胞表面HK受体数分别为1 000、50 000和1 000 000，且都能达到饱和状态，血浆HK水平670nmol/L。HK的氨基酸顺序已清楚，含3个组成部分，6个功能区［其中区4含缓激肽（BK）受体］，其氨基端是α凝血酶抑制区，羧基端是细胞结合区。细胞结合区与内皮细胞结合，能刺激内皮细胞合成前列环素（PGI_2）、NO、超氧基和释放tPA。

肝素（heparin） 肝素是一种高度硫酸化的氨基聚糖（或称氨基多糖glycosaminoglycan），是由长短不一的多糖链（寡糖）组成的混合物。由氨基己糖（即N-乙酰氨基葡糖或称己糖胺）或其衍生物与糖醛酸构成的二糖单位是肝素分子中的主要重复序列。肝素链中的特殊硫酸化五糖序列是催化AT3抑制复合物形成的必需结构。AT3抑制复合物形成能使AT3构型改变，使丝氨酸蛋白酶更易陷入并被灭活。故AT3必须有肝素参与才能完成其有效的最佳反应速率。凝血过程中许多止血酶如Ⅸa、Ⅹa、Ⅺa、Ⅻ都能被AT3灭活。

肝素是由肥大细胞合成，商品肝素（standard heparin，SH）自猪肠黏膜或牛肺中提纯，分子量4 000～30 000（平均15 000），常用其钠盐和钙盐，还有钾盐和镁盐。8个以上单糖的肝素链可加速AT3-FXa的灭活反应，16个以上单糖链（较大的寡糖）才能催化中和其他的止血酶，与AT3亲和力低的肝素链能影响血小板功能、导致血小板功能障碍。肝素每毫克含抗凝国际单位越多，产品质量越好。由于生产工艺的提高，商品肝素已从100U/mg提高致180～200U/mg。

华法林（warfarin） 华法林（苯丙酮香豆素）属于香豆素类抗凝药，又称为口服抗凝剂。华法林可抑制肝脏合成具有活性（γ－羧基化）的凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ，抗凝蛋白C和S及其他蛋白质（蛋白Z及骨钙素）。在正常情况下，上述因子在肝合成过程中，需要有维生素K作为羧基化酶的辅因子。羧化酶催化每个促凝因子及PC、PS的前体蛋白氨基端的谷氨酸加羧基，成为特异的γ－羧基谷氨酸，才能使这些蛋白质在凝血过程中通过与钙结合聚集在血小板表面，以促进血液凝固，这些有活性的凝血蛋白才被称为因子。华法林等口服抗凝药是维生素K环氧还原酶的竞争性抑制剂，能干扰维生素K的再利用，使肝合成的维生素K依赖性蛋白质无活性、不能与钙结合，使凝血过程中断。口服抗凝药需待血浆中原有的促凝因子消耗及降低到一定程度（约20%）才发挥作用，一般至少口服4～5d才能使促凝因子降低到适当水平。治疗的安全范围需要监测。

灰色血小板综合征（gray platelet syndrome） 灰色血小板综合征，为先天性血小板内颗粒内容物缺乏，总称贮存池病（storage pool disease，SPD）。先天性贮存池病分为三类：致密体缺乏（δ－SPD）即狭义的贮存池病；α颗粒缺乏（α－SPD）又名灰色血小板综合征；两者都缺乏（αδ－SPD）称为复合性贮存池病。Raccuglia（1971）报道1例女孩自幼轻度出血、出血时间延长，血小板减少，巨核细胞形态异常，胞浆颗粒显著减少，瑞氏染色血片上血小板呈灰色，故名为“灰色血小板综合征”。本病特点：1. 自幼轻至中度出血，为常染色体显性遗传；2. 血小板减少，在瑞氏或美蓝－伊红染色下呈灰蓝色；3. 出血时间延长，血块收缩不良；4. 血小板对胶原、凝血酶肾上腺素诱发的聚集无反应；5. 骨髓巨核细胞中颗粒缺乏且血小板超微结构显示α颗粒缺乏；6. 血小板α颗粒内容物如β－血小板球蛋白、纤维蛋白原、ⅧR、vWF、PF_4、血小板衍生生长因子（PDGF）等均减少。后两个特征有助于与血小板无力症或致密体缺乏相鉴别。

活化的部分凝血活酶时间（activated partial thromboplastin time，APTT） 在乏血小板的待测血浆中加入活化剂（白陶土、硅藻土、凹凸棒黏土）和脑磷脂，前者加速接触激活系统激活因子Ⅻ和Ⅺ，后者为因子Ⅹ活化提供催化表面。血浆混合物温育3min，使凝血因子活化，然后加入$CaCl_2$，测定血浆凝固时间。反映除因子Ⅶ、Ⅻ以外的任何凝血因子缺乏。APTT是内源性凝血系统较敏感和常用的筛选试验，常用于肝素抗凝治疗的监测。本试验因加入磷脂抽提物而不是脑组织浸出物，只部分活化凝血活酶，故亦称部分凝血活酶时间（PTT）。此外，若加入白陶土（带负电核的表面）作为接触活化剂，则又称白陶土脑磷脂血浆复钙时间（kaolin partial thromboplastin time，KPTT），正常值28～38s。如果Ⅷ或Ⅸ活性降至30%，则APTT延长。该项试验亦能反映凝血酶原或纤维蛋白原的缺乏以及抗凝物质的存在。在DIC高凝期，APTT缩短。

简易凝血活酶生成试验（simplified thromboplastin generation test，STGT） STGT以稀释的受检者全血作为血浆活酶生成中所需的全部凝血因子的来源，以所检查者自身细胞溶解产物即红细胞素（磷脂）替代PF3，将此种混合稀释血液重新钙化，孵育一定时间后，使其生成凝血活酶。按一定时间取出钙化血液加入正常基质血浆中，再加入过量的钙溶液，观察基质血浆凝固时间，以测定该混合血液中凝血活酶的生成情况。该试验用以监测内源性凝血系统第一阶段有无障碍。正常参考值：混合稀释血液孵育6～12min时，所生成的凝血活酶可使正常基质血浆在10～14s内凝固；若延长超过15s为异常。

本测定方法耗时、繁琐、手工操作，目前已被凝血因子活性的定量测定法所取代。

接触因子（FⅫ，Hageman factor） 接触激活因子包括FⅫ、前激肽释放酶（PK）、高分子激肽原（HK）。接触因子这一名称基于体外实验的凝血启动方式。当血液与带有负电荷的表面接触后，这几种接触因子首先活化，使其他凝血因子（FⅪ、Ⅸ、Ⅷ等）序贯被激活而引起凝血。这一凝血过程称内源性（血液）途径。之后的研究工作表明FⅫ、PK、HK缺乏者仅有APTT延长而不伴出血倾向，故认为这些因子不参与纤维蛋白凝块的快速生成（生理止血）过程。但是，这些蛋白质在纤维蛋白溶解、炎症伤口愈合后的血块形成中起作用。

α_1－抗胰蛋白酶（α_1－antitrypsin） α_1－抗胰蛋白酶属于α_2球蛋白，由肝细胞合成，分子量50kD，血浆浓度2.5～3g/L，在组织损伤时增加3～4倍，能与纤溶酶牢固地结合，但反应速度较慢。α_1－抗胰蛋白

酶属丝氨酸蛋白酶抑制剂（serine proteinase inhibitor，serpin）超家族。由于几乎所有与凝血、抗凝血及纤溶有关的蛋白酶都属于丝氨酸蛋白酶，因此这一超家族内的蛋白酶抑制剂能与相应的蛋白酶结合而限制了后者的作用，从而维持了内环境的稳定性，保持了机体处于动态平衡。丝氨酸蛋白酶抑制剂（serpin）的概念由 Carell 与 Travis（1985 年）提出。它是指与 α_1 - 抗胰蛋白酶同源的一大类单链糖蛋白，结构上高度同源，在抑制丝氨酸蛋白酶的过程中同时作为蛋白酶的底物，被相应的蛋白酶裂解（自杀性抑制剂）。属于 serpin 家族的蛋白酶抑制剂包括：α_1 - 抗纤溶酶、AT - 3、肝素辅因子Ⅱ、PAI - 1、PAI - 2、PC 抑制物、α_2 - 抗胰蛋白酶、α_2 - 抗糜蛋白酶、C1 抑制物、蛋白酶连接抑制素等。α_2 巨球蛋白（α_2 - MG）和抑肽酶类（kunin）虽也能抑制丝氨酸蛋白酶，但分子结构不同，不属于 serpin。

抗纤溶酶（antiplasmin，α_2 - AP） 抗纤溶酶又称 α_2 纤溶酶抑制剂（α_2 - PI），是血浆中主要的纤溶酶抑制剂，是肝合成的单链糖蛋白，分子量 70kD，电泳时位于 α_2 球蛋白位置故而名为 α_2 - AP。血循环中以两种形式存在：纤溶酶结合型和非纤溶酶结合型（30%），部分存在于血小板 α 颗粒中。α_2 - AP 血浆水平 70mg/L，半衰期 2.5d。它是纤溶酶的快速抑制剂，能与纤溶酶结成 1:1 稳定的复合物使纤溶酶灭活；与纤维蛋白交联，通过 FⅫa 的转酰胺作用将 α_2 - AP 的 N 端谷氨酰胺与纤维蛋白 A 链 303 位的赖氨酸交联，与此同时纤维蛋白吸附纤溶酶原和 tPA，起调节生理纤溶的作用。α_2 - AP 属丝氨酸蛋白酶抑制物家族，除抑制纤溶酶外也抑制胰蛋白酶、激肽释放酶及其他丝氨酸蛋白酶。α_2 - AP 基因位于 18 号染色体，全长 16kb。先天性 α_2 - AP 缺乏（基因缺陷）纯合子或严重肝病时合成减少者纤溶活性增强而有出血倾向。弥散性血管内凝血过程中继发性纤溶活性增强时血浆纤维蛋白原水平下降，FDP 或 D - 二聚体、纤溶酶 - 抗纤溶酶（PAP）复合物水平增加，α_2 - PA 下降。

抗血友病球蛋白（因子Ⅷ）（antihemophilia globulin，factor Ⅷ） FⅧ浓缩剂是防治甲型血友病、获得性 FⅧ缺乏症和血管性血友病（vWD）出血和手术的首要治疗措施。FⅧ活化需微量起始凝血酶，使之激活成活化因子Ⅷ（Ⅷa）。FⅧa 是凝血过程中 FⅨa 的辅因子，能在血小板磷脂表面参与促使凝血酶原向凝血酶转化的过程，并在维持有效止血中起着重要作用。FⅧa 能被活化蛋白 C（APC）所灭活。血浆活性正常均值为 100%（范围 50% ~ 120%）。甲型血友病血浆 FⅧ活性水平常低于 5%，重型 <2%。静脉输注 FⅧ1U/kg 能升高血浆因子活性 2%。商品 FⅧ浓缩剂分四种，大多来自正常混合血浆。1. 冷沉淀是 FⅧ粗制品或低浓度 FⅧ浓缩剂，含 FⅧ较血浆水平高 5 ~ 20 倍（浓度 <10U/ml）。2. 中浓度 FⅧ浓缩剂，浓度 10 ~ 25U/ml，可室温保存。3. 高浓度 FⅧ浓缩剂有两种：①经离子交换及凝胶过滤技术制备，FⅧ活性达 10 ~ 50U/mg，浓度 >30U/ml；②免疫亲和层析制备，以 FⅧ单抗柱层析后纯化，由于不含 vWF 故稳定性差，实际药效 15U/mg 蛋白。4. 基因重组 FⅧ浓缩剂，有效且无传播病毒危险。

抗血小板抗体（antiplatelet antibody） 抗血小板抗体可分为同种免疫性抗体和自身免疫性抗体。与血小板抗体结合的血小板可进一步和巨噬细胞 Fc 或 C_3 受体结合而被单核巨噬细胞（主要在脾脏）吞噬破坏，导致血小板减少，并反馈性促使骨髓中巨核细胞增生和抗体抑制巨核细胞成熟。同种免疫性血小板减少性紫癜见于新生儿紫癜或输血后紫癜。诱发病因为受血者或母亲产生了抗血小板抗原的抗体，抗体通过胎盘可使胎儿或新生儿发生血小板减少症。自体免疫抗体见于：1. 继发性自身免疫性血小板减少性紫癜，如系统性红斑狼疮（SLE）、获得性免疫缺陷病（AIDS）、感染后、药物性、淋巴瘤、慢性淋巴细胞性白血病、慢性活动性肝炎、自身免疫性溶血性贫血（Evan 综合征）等一组非均一性疾病，有多种血小板靶抗原，如 GPⅠb、GPⅡb/Ⅲa、磷脂抗原等。2. 慢性特发性自身免疫性血小板减少性紫癜（idiopthic thrombocytopenic purpura，ITP）：患者血小板表面 IgG 增加，血小板破坏速率增加与血小板相关 Ig（PAIg）水平相平行，靶抗原主要为 GPⅡb/Ⅲa（CD41）。

巨核细胞（megakarycyte，MK） MK 产生血小板，并通过血小板在止血、血栓形成、动脉粥样硬化、癌肿转移及免疫等生理、病理过程中发挥重要作用。MK 来自骨髓干细胞（stem cell）。巨核系祖细胞包括：多能混合祖细胞（mCFU - MK）、定向巨核（红）系祖细胞（BFU - MK）、巨核祖细胞（CFU - MK）。巨核细胞和血小板生成受巨核细胞集落刺激因子（MK - CSF）和血小板生成素（TPO）调节。前者刺激巨核细胞增殖，后者

调节巨核细胞成熟并促血小板生成。巨核系祖细胞与其他血细胞形态难鉴别，随细胞成熟（核多倍体化、膜及细胞器成熟），巨核细胞可经光镜、细胞化学及分化抗原（GPⅡb/Ⅲa及Ib、PF4）等加以识别，骨髓巨核细胞瑞氏染色形态上可分为：原始巨、幼稚巨、颗粒巨、产血小板巨和裸核巨核细胞；细胞直径20～40μm，但细胞大小、多倍体水平并不能确切代表成熟程度，其胞质中出现颗粒（内含有多种蛋白酶如PF4、β-TG）并释出血小板可助判断巨核细胞的成熟阶段。正常骨髓涂片中MK数为10～30个/片。

抗凝血酶Ⅲ（antithrombin Ⅲ，AT3） AT3是维持机体止血平衡的天然抗凝物，能中和被激活的凝血因子如凝血酶、FⅨa、Xa、Ⅺa、Ⅻa，并形成稳定复合物，从而抑制凝血酶活性的70%。AT3是肝合成的单链糖蛋白，分子量52 000，由432个氨基酸组成。无肝素存在时，AT3抑制凝血酶或FXa的过程很慢，半衰期0.5～1.5d。肝素戊糖链序列中硫酸基团与AT3赖氨酸区结成复合物。构型改变的AT3更易与丝氨酸蛋白酶活化中心结合，使中和速率增加1 000倍以上，血浆凝血酶半衰期缩短至10ms。故肝素及血管内膜表面内源性类肝素物质通过增加AT3活性而起抗凝作用。肝素加速AT3灭活凝血酶、Ⅸa、Ⅺa时需AT3和酶同时结合到肝素链，形成三元复合物。在灭活FXa、Ⅻa时，肝素分子只需和AT3形成抑制复合物即可。AT3血浆半衰期72h。正常血浆水平为180～300mg/L，活性70%～130%。新生儿、妊娠期血浆AT3活性较正常为低［(54±17)%］，服雌激素、避孕药时AT3水平亦下降。为何出现低于正常现象，临床意义不明了。

抗凝治疗（anticoagulation therapies） 抗凝治疗是指采用药物干预或预防凝血过程来防治各种血栓栓塞性疾病的防治方法，近年来有很大进展。近代发展起来的抗凝药物不但范围广，而且化学成分、生化特性、生化作用和药理效应上与过去的药物都很不相同。许多新药并不改变目前用于监测的血液凝固指标，但通过与血液成分、内皮细胞的相互作用起着有效的抗栓作用。例如，FXa抑制剂及基因重组的抗凝蛋白（rTPI、rPC、rAPC、rTM、rAT3）等能有效防治再梗死及内毒素诱发的弥散性血管内凝血（DIC），成为一种新型的强效抗凝、抗栓剂。抗栓药物并不一定产生抗凝作用，但抗凝药物可用于抗栓、防栓抗凝，药物的作用不能截然分开。例如，水蛭素能迅速而且特异地与凝血酶1:1地直接结合，不仅阻止了纤维蛋白凝块的形成，而且还阻止凝血酶所催化的其他反应，包括凝血酶所诱发的血小板聚集和释放反应。因此水蛭素是一种强的抗凝抗栓药；控制水蛭素用量、防治出血现象是临床中需要解决的重要问题。

抗凝物质（anticoagulants） 机体血浆中存在天然抗凝物质，在生理情况下阻止凝血发生，维持血流正常流动；当血管受损时，又能在凝血过程的不同阶段发挥抗凝调节作用，使凝血局限在损伤部位。三种天然抗凝物质所参与的抗凝机制能在凝血阶梯反应的每一步中衰减凝血效应。抗凝血酶Ⅲ（AT3）和蛋白C（PC）是机体的两种重要抗凝物质，分别调控丝氨酸蛋白酶及活化的辅因子。组织因子途径抑制物（TFPI）能抑制Ⅶa-组织因子复合物。这些天然抗凝物的抗凝机制相互补充、协同其他血浆蛋白酶抑制物（肝素辅因子Ⅱ、α_2巨球蛋白、α_1抗胰蛋白酶、CI抑制物等），在体内产生一种强有力的抗凝应答反应，有效地阻止过度的血栓形成。病理性抗凝物质多数是疾病情况下生成的特异性很强的抗体IgG、IgM或IgG-IgM混合型如FⅧ抑制物、狼疮抗凝物，此外多见的尚有肝素或类肝素物质等。

α_2巨球蛋白（α_2-macroglobulin，α_2-MG） α_2巨球蛋白是大分子糖蛋白，由四个结构完全相同、分子量180kD、含1 451个氨基酸的亚基组成，总分子量725kD。它不属于serpin，由肝合成，淋巴细胞、内皮细胞也能产生。α_2-MG血浆水平（2 500±70）mg/L，并广泛分布于体液、关节液或渗出液内。其蛋白抑制谱广，包括胰蛋白酶、纤溶酶、组织型纤溶酶原活化物（t-PA）及激肽释放酶等。α_2-MG抑制蛋白酶的机制是先形成抑制复合物，但只是封闭丝氨酸蛋白酶的活化中心，不能再与酶的相应底物结合而发挥抑制效应。因此在某种条件下，复合物中的酶活性可能恢复。但复合物的半衰期仅2～5min，而α_2-MG体内半衰期为5～6d；清除部位主要在网状内皮系统。很多细胞，包括成纤维细胞、脂肪细胞、肝细胞、单核细胞、巨噬细胞都有和α_2-MG蛋白酶复合物的高亲和受体。临床上尚未发现先天性α_2-MG缺乏症患者。某些病理情况下大量纤溶酶生成而耗竭了α_2-抗纤溶酶或DIC时大量丝氨酸蛋白酶进入血循环，α_2-MG就可能发挥抑制效应。

抗凝药物（anticoagulant drugs） 抗凝药物是凝血过程的阻止剂，包括凝血酶抑制剂和口服抗凝剂。正常止血过程中的凝血酶有多种生理功能：使纤维蛋白原转变成纤维蛋白、活化FⅫ以稳定纤维蛋白、参与凝血正反馈、诱发血小板聚集反应并参与血管壁对损伤的多种反应。因此，凝血酶抑制剂是强抗栓剂。两种主要的凝血酶抑制剂包括依赖抗凝血酶Ⅲ（AT3）的凝血酶抑制剂如肝素（UFH）、低分子量肝素（LMWH）和不依赖AT3的凝血酶直接抑制剂，后者如水蛭素类（Hirudin及Hirulog）、其他合成肽类抗凝血酶制剂（PPACK、thrombin aptamer、基因重组抗FXa肽等）。口服抗凝药属4-羟香豆素衍生物及其类似物苯茚-1，3二酮的衍生物。双香豆素衍生物应用广泛，它们是维生素K环氧还原酶的竞争抑制剂，干扰了维生素K环氧化物向还原型转换，以致维生素K缺乏而使凝血中断。口服抗凝药抑制维生素K依赖的凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ及抗凝蛋白C和S前体蛋白的修饰，从而阻断凝血过程，该药仅在体内有抗凝作用，服后4d起效。

巨核细胞集落形成单位（colony forming unit-megakaryocyte） 骨髓干细胞分化形成巨核系祖细胞，后者通过有丝分裂扩增，然后进入核内分裂阶段发育成熟，最后生成血小板。由于各系造血祖细胞的形态难以区分、骨髓巨核细胞比例甚少，故研究巨核细胞的增殖分化特性及功能依靠体外固体培养技术对小鼠或人骨髓巨核细胞集落形成单位（CFU-MK）的研究。根据刺激剂类型、培养发育时间，可将巨核祖细胞分成：高增殖巨核细胞混合集落形成单位（HPP-Xix-CFU-MK），直径达0.5~3.0mm，含50 000个细胞及大量巨核细胞的混合集落，种植能形成混合性或纯巨核集落；爆式巨核及红细胞形成单位（BFU-MKE）增殖力最强，比较原始，形成含500多个细胞的大及多中心集落，大部分BFU-MKE向红系祖细胞（BFU-E）分化。BFU-MKE较前者为晚，增殖力下降；巨核细胞集落形成单位（CFU-MK）增殖力较弱、集落较小；低密度小集落巨核祖细胞（LD-CFU-MK）增殖力很低，是祖细胞发育的最后阶段，有丝分裂几乎停止，获核内发育能力，2/3细胞出现多倍体。

巨核细胞集落刺激因子（megakaryocyte colony-stimulating factor，MK-CSF） 巨核细胞的增殖过程可在体外培养体系中观察到，一个巨核祖细胞经若干天培养可产生多个巨核细胞形成一个集落。Hatlman（1975年）报道再障病人血清中存在一种能刺激人巨核细胞生长、促进血小板生成的活性物质。此外在许多细胞条件培养液中也发现含此活性物——其氨基酸序列及基因克隆尚缺乏资料的低分子糖蛋白。这种能刺激巨核细胞增殖而增加巨核细胞数量的因子称为巨核细胞刺激因子（MK-CSF）。许多已知造血因子具有MK-CSF活性，参与巨核细胞生成调节。血液生成的合适内环境需几个生长因子的协同作用，从祖细胞发育到不成熟巨核细胞的刺激和分化因子包括：1. 骨髓细胞生长因子如干细胞因子（stemcell factor，SCF）、粒-巨噬（单核）细胞集落刺激因子（granulocyte-macrophage colony-stimulating factor，GM-CSF）、MK-CSF；2. 白介素（interleukin）如IL3、IL6、IL11及IL13；3. 成纤维细胞生长因子。巨核细胞成熟调节则主要TPO、IL6和MK-CSF等参与。

出血时间（bleeding time，BT） 出血时间是指使皮肤浅层制造出特定条件外伤后，自行止血所需的时间。此止血过程与皮肤毛细血管和血小板的止血功能相关联。BT用以筛选凝血的血管期和血小板的质或量的缺陷。方法有：1. Duke法，即耳垂或手指的针刺法，由于伤口不能标准化、方法极不敏感而被淘汰。2. 改良的Ivy法，又称平板出血时间（thrombo-screen-TBT template bleeding time）。操作者将血压计袖带束于患者上臂并加压维持于40mmHg处，同侧肘窝下2横指处皮肤消毒（应避开瘢痕及浅表静脉），并置带有弹簧切片装置的一次性使用平板贴近消毒的皮肤。在避免加压力的情况下按钮使弹簧松落，则此操作将造成1mm深、4mm长的皮肤伤口，按钮同时启动秒表，每隔半分钟用干滤纸吸干流出的血液，直到出血停止。正常值（平板测定器法）为3~9min。

促血小板生成因子（thrombopoietin，TPO） 促血小板生成素（thrombopoietin，TPO）又名巨核细胞生长成熟因子（megakaryocyte growth and development factor，MGDF）。早在30年前即有人证明将经过处理后的患严重血小板减少动物的血浆注射给其他动物，能使受体血液中血小板数增加。巨核细胞集落培养技术显示患者血浆具有刺激巨核系祖细胞增殖分化和巨核细胞成熟的活性，因此推测这种血浆中存在巨核细胞集落刺激因子（megakaryocyte colony stimulating fac-

tor，MEG－CSF）和TPO。直到20世纪90年代随着其受体基因的发现和研究，有关TPO的研究才取得了突破性进展。最近的研究工作显示TPO就是C－基因编码的受体的配基。受体存在于多种细胞膜包括造血干细胞、巨核细胞、血小板及内皮细胞的表面，与受体结合可引起许多下游信号传递的增加。随着对TPO分离测序等工作的完成，发现其23%与EPO同序。因此临床一直期待TPO能继EPO之后成为临床增加血小板的有效药物。

人TPO基因位于3号染色体q26～27，全长1 774bp,编码353个氨基酸残基构成的前体多肽。后者水解去N端信号肽（21个氨基酸）形成一个由332个氨基酸残基构成的成熟TPO蛋白。TPO分子量约38kD，用于临床研究的有两种重组TPO：巨核细胞生长和发育因子（rhMGDF），是在大肠杆菌中表达的由人TPO分子N端153个氨基酸残基构成的多肽，其聚乙烯醇修饰后产物（称PEG－rhMGDF）使半衰期增加；另一种是哺乳动物（如中国仓鼠卵细胞）中表达的全长的糖基化的TPO。两种重组TPO有相似的生物学活性。

正常人血浆TPO水平为50～100pg/ml。RNA印迹分析表明人的肝和肾可能是TPO的主要产生部位。Kosugi等（1996年）报道正常人、特发性血小板减少（ITP）和再生障碍性贫血（AA）患者血清TPO水平分别为（0.76±0.21）fmol/ml、（1.86±1.17）fmol/ml和（12.35±6.42）fmol/ml。ITP患者TPO血清水平轻度升高，全部小于6fmol/ml，其中30%在正常值范围内；但AA患者血清TPO水平显著升高，12例中11例≥6fmol/ml，故作者建议以6fmol/ml为界区分ITP和AA。

链激酶（streptokinase，SK） SK是从C组溶血性链球菌培养液中提取的一种非酶性蛋白质，分子量45～48kD。SK是间接纤溶酶原激活剂。SK和血浆纤溶酶原需先结合成复合物，复合物本身及复合物中纤溶酶原转变的纤溶酶都具有纤溶活性。部分纤溶酶自复合物中释出，产生全身纤溶反应。SK－纤溶酶复合物不能被抗纤溶酶抑制，能到达血栓表面和纤维蛋白原结合，使血块降解。复合物最终在纤溶酶作用下裂解为碎片。SK生物半衰期（自活化至溶栓效果的半衰期）82～184min，故应采用静脉滴注方式。SK－纤溶酶原复合物很快自血浆中清除，但是与抗纤溶酶相结合的纤溶酶自血栓部位释出，可使停止滴注后的溶栓效果延长12h。SK不通过胎盘，与抗体结合后的SK能通过胎盘。本品用于治疗血栓栓塞性疾病，如深静脉血栓形成、周围动脉栓死、急性肺栓塞、血管外科术后血栓形成、导管给药所致的血栓形成、新鲜心肌梗死、中央视网膜动静脉血栓形成等。本品易产生全身溶栓效应，出血发生率约5%，易发生异体蛋白反应如发热等。

因子Ⅰ（factor Ⅰ，FⅠ） 人类纤维蛋白原（fibrinogen）称为凝血因子Ⅰ，Mr 340 000，是由三条对称分布的肽链组成的糖蛋白二聚体。肽链名Aα（Mr 665 000）、Bβ（Mr 52 000）和γ（Mr 46 500）。在肝脏合成的纤维蛋白原的三条肽链由不同的基因编码。编码基因都位于4号染色体（4q12～q32），全长50kb。α链、β链、γ链基因分别为5.5、8.0、8.5kb以及编码的mRNA分别为2.2、1.9、1.6kb。三条基因及其上游序列高度同源，提示他们由同一条祖先基因复制而来，且有相同的调控元件来协调肽链的合成。三条基因按β－α－γ的顺序排列（中→端），三对肽链的任何一对表达过剩均会引起其他两条链的合成。Bβ链的合成是肝细胞内成熟α链纤维蛋白原组装和分泌的限速步骤。肝脏存在HNF－1从而特异地表达α和β链，但在肾脏可检及α和β链转录，γ链则在肝、脑、肾和骨髓中表达。每个链的基因都含有IL－6反应序列，所以炎症或感染及吸烟引起的肺巨噬细胞分泌IL－6增加都会上调纤维蛋白原，故后者是一急性期反应蛋白。

纤维蛋白原电镜下呈三球状（D－E－D）结构，中央区名E区，又称二硫键结区，由以二硫键相连的6条肽链氨基端（N）组成，外周区由3条肽链呈螺旋状盘绕及其球形羧基（C）端（D区）组成。α凝血酶分别裂解Aα、Bβ链N端的精氨酸16－甘氨酸17、精氨酸14－甘氨酸15键，产生纤维蛋白原单体及裂解下的两个小肽片段名为纤维蛋白肽A（FPA）和纤维蛋白肽B（FPB）。肽链裂解后暴露出的中央区（E）结合部位与其他纤维蛋白单体分子羧基（C）端（D区）非共价互补（E－D）结合，形成两股有一半重叠（半交叉）构型的原纤维丝。原纤维丝（E－D）再通过与邻近的第三个分子C端的D－D尾结合，聚集成粗纤维。半交叉的纤维蛋白单体在FⅫa作用下转谷氨酰胺基而产生共价交叉联结。纤维蛋白存在高、低引力的钙结合位点，钙能增加去FPB后的横向纤维增长。纤维蛋白原及FⅫ在全血、

血浆蛋白、血管壁相互反应的最后一步中参与止血栓的形成。无纤维蛋白原血症或纤维蛋白原功能异常者有出血倾向，某些纤维蛋白原功能异常者伴易栓症。

因子Ⅱ（factor Ⅱ，FⅡ） 凝血酶原又名因子Ⅱ，基因位于11号染色体（11p11－q12），21kb长，由14个外显子和13个内含子组成。外显子分别编码：信号肽、前肽/γ－Gla区、芳香族氨基酸堆积区、两个Kringle区、活化区、丝氨酸蛋白酶区。mRNA2.1kb长，包括5'非翻译区（>150bp）、开放阅读框架（1.8kb）、3'非翻译区（97bp）。凝血酶原是血浆单链糖蛋白，分泌到血浆的成熟分子，Mr 72 000，由579个氨基酸组成，血浆水平1.4μmol/L（100ng/ml），半衰期3d。分子的氨基酸含10个Gla，分子含糖量10%。分子结构的1/2为催化区（活化肽区和丝氨酸蛋白酶区），该区含有组氨酸－天门冬氨酸－丝氨酸（催化三联体），顺序与其他丝氨酸蛋白酶相类似；该区的精氨酸382～393称阴离子结合部位，能与底物纤维蛋白原、血栓调理蛋白和水蛭素相结合。凝血酶原活化后生成的蛋白水解酶为凝血酶，活化过程中裂解下的肽为F1肽和F2肽。凝血酶具有多种生理功能：使纤维蛋白原转化为纤维蛋白，促使血小板聚集并提供有效膜表面，活化FⅩⅢ促进纤维蛋白交联，起稳定纤维蛋白的作用。凝血酶活化FⅧ、Ⅴ、Ⅸ、Ⅺ参与血块形成的正反馈机制，凝血酶活化PC而参与血块形成的负反馈调控。凝血酶尚有继发性纤溶活性，刺激纤维母细胞和内皮细胞、血小板、粒细胞间的相互反应等功能。然而，生理情况下，微循环血管内皮细胞通过抗凝血酶Ⅲ（ATⅢ）、血栓调理蛋白等机制能有效地清除凝血酶。

因子Ⅸ（factor Ⅸ，FⅨ） 凝血因子Ⅸ（FⅨ）的基因位于X染色体长臂（Xq27.1），邻近FⅧ基因，全长34kb，含8个外显子。FⅨ基因结构与FⅦ、Ⅹ、PC高度同源，提示来自同一祖先的相关基因。此基因缺陷产生乙型血友病（hemophilia B）。FⅨmRNA 2.8kb长。FⅨ分子量56 000，是单链糖蛋白，又曾名Christmas因子，血浆水平0.3mg/dl，半衰期1d，可在血管内外分布。

FⅨ可通过血小板表面受体、在膜磷脂参与下和活化的血小板结合，但不能和静止的血小板结合。FⅨ的主要生理功能是被FⅪ二次裂解转化成FⅨ后，与FⅧ在磷脂表面结合成复合物，后者酶解FⅩ使FⅩ转化成FⅩa，因而产生促凝活性。FⅨ有与内皮细胞受体结合的位点。

FⅨ的活化需先转化成一个无活性的中间产物，然后转化成活性酶。FⅨ活化过程可由FⅪ或外源系统因子FⅦ－TF裂解精氨酸145和精氨酸180间的二次程序化裂解，释出小活性肽片（Mr 11 000Da）而生成FⅨ。FⅨ有促凝和脂酶样活性，由重链和轻链组成，由二硫键共价联结。丝氨酸蛋白酶的活性区在重链。存在阴离子磷脂时，FⅩ也能裂解FⅨ的精氨酸－145，肽键单一裂解转化成的中间产物FⅨ无促凝活性，但中间产物可加速酶的生成速率。FIX在磷脂表面桥联下与FⅧ组成酶性复合物（Ⅹ酶）使FⅩ激活。

因子Ⅹ（factor Ⅹ，FⅩ） 凝血因子Ⅹ（FⅩ）基因位于13号染色体，邻近FⅦ基因，27kb长，含8个外显子。血浆中FⅩ为双肽链酶原蛋白（Mr 59 000），由C端重链和N端轻链以单一的二硫键相连。FⅩ血浆水平6～8mg/L，半衰期2～3d。FⅩ是一种膜结合蛋白，低高亲和力的结合位点被占据后引起构象改变表现出膜的结合特征。与其他维生素K依赖性蛋白相似，膜结合的FⅩ是一种膜外蛋白并不透入膜内。FⅩ可被FⅨ－FⅧ（内源Ⅹ酶）复合物或FⅦ－TF（外源Ⅹ酶）复合物裂解其重链精氨酸1094－异亮氨酸1951键而转化成FⅩa。FⅩa具促凝及脂酶活性，含重链和轻链以单一二硫键相连。磷脂表面的FⅩ与辅因子FⅤ组成复合物（凝血活酶），使凝血酶原发生有限的蛋白水解而活化。血浆中的FⅩ被抗凝血酶Ⅲ（AT－Ⅲ）或组织因子途径抑制物（TFPI）灭活。

因子Ⅺ（factor Ⅺ，FⅪ） 凝血因子Ⅺ（FⅪ）属内源性凝血系统，在肝脏合成。基因位于4号染色体，全长23kb，含15个外显子和14个插入序列。外显子分别编码5'非翻译序列、4个重复序列称（Apple区自N端分别为A1至A4）和胰蛋白酶样区；前体不含前肽。FⅪ分子量160 000，血浆FⅪ水平4～6mg/L，生物半衰期2～4d。血循环中FⅪ和高分子激肽原（HMWK）以非共价键结合。FⅪ是由二条相同多肽链以非共价键和共价键连成的二聚体，这是和其他酶原不同之处。FⅫ激活FⅪ时需要HMWK及阴电荷表面将酶原的二条多肽链的精氨酸369－异亮氨酸370键裂解，使一对Ⅺ链上产生2个催化活性部位（酶的活性在重链）。FⅪ重链中A1区的缬氨酸59－

赖氨酸83是HMWK结合部位，A2区丙氨酸317－甘氨酸350是FⅫ结合部位。A2羧基端含有FⅨ结合位点。血浆中FⅪ主要被C1抑制物、蛋白酶抑制物、ATⅢ及抗纤溶酶所灭活。

因子Ⅻ（factorⅫ，FⅫ） 凝血因子Ⅻ（FⅫ）基因位于第5号染色体（5q33－qter），全长11.9kb，含13个内含子，14个外显子。外显子分别编码信号肽、前导肽、Ⅱ型纤维联接蛋白区、EGF区、纤维联接蛋白区、Kringler区、胰蛋白酶样催化区。FⅫmRNA为24kb长，成熟蛋白为596个氨基酸组成的单链糖蛋白。循环中的FⅫ酶原蛋白分子量为80 000，天门冬酰胺（Asn）230和414与糖基相连，其他糖基化位点包括苏氨酸（Thr）280、286、309、310、318，以及丝氨酸（Ser）287。阳性电荷氨基酸序列组氨酸－赖氨酸－酪氨酸－赖氨酸（His－Lys－Tyr－Lys）介导FⅫ的表面结合特性，尤其在接触阴性电荷表面时能增强并加速FⅫ的活化。

FⅫ的血浆水平30μg/ml，血浆半衰期2d。FⅫ又名Hageman因子，是内源性凝血系统中首先被接触活化的因子。这一因子不参与生理止血，缺乏者不发生出血症，但患者部分凝血活酶生成时间（PTT）明显延长。在病理血栓形成过程中FⅫ、高分子量激肽原、激肽释放酶原参与启动凝血过程。

Donath－Landsteiner冷溶血试验（D－L试验）（Donath－Landsteiner test） 此试验是诊断阵发性寒冷性血红蛋白尿症（PCH；Donath－Landsteiner综合征）的主要依据。PCH导致血管内溶血是由自体溶血素引起的，此种自体溶血素是一种冷溶血素，是7S免疫球蛋白，为IgG成分的冷反应抗体，称为D－L抗体。此抗体在37℃时不能与红细胞牢固结合，但当温度降至20℃以下时，则可结合于红细胞膜表面，此时如有补体存在可加强其结合。当温度再恢复至37℃时，补体被激活并参与反应，使红细胞膜发生破损而溶血。

根据抗体在不同温度下的反应，此试验可分为直接法和间接法，其原理是将患者的静脉血液经过处理后，放置不同水温（2℃，37℃）中水浴30min，观察试管有无溶血现象来判断D－L试验结果（阳性或阴性）。

Evans综合征（Evans syndrome） 1949年由Evans发现而命名。本病系自身免疫性溶血性贫血（AIHA）与自身免疫性血小板减少性紫癜（ITP）并存。两种疾病均与免疫性抗体有关。患者的红细胞与血小板的破坏系由于红细胞表面及血小板表面结合抗体成分后，主要在脾脏，其次在肝脏，经单核－巨噬系统的巨噬细胞吞噬。引起此种反应是自身免疫、异体免疫或者接触某些药物的结果。Evans综合征可继发于系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎、甲状腺功能亢进、溃疡性结肠炎等多种自身免疫性疾病。少数与药物有关。原发性者多系暂时未能查出病因，追踪观察后，部分病列常可发现其他病因。

AIHA与ITP的发病时间可先后不一，有时相距多年。临床表现主要与AIHA及ITP二者的严重程度相关。预后与原发病有关，一般继发于免疫系统性疾病的患者预后较差，特别是当某些免疫系统性疾病已有多器官损害时。

变性珠蛋白小体（Heinz小体）生成试验（formation of Heinz bodies） 不稳定血红蛋白是由于珠蛋白分子肽链中氨基酸被取代、被插入或缺失而产生的性质不稳定的血红蛋白，这些不稳定血红蛋白容易被氧化、变性、沉淀。根据此特性用煌焦油蓝等氧化剂与含不稳定血红蛋白的红细胞进行孵育，使红细胞内的血红蛋白发生氧化、变性、沉淀，形成变性珠蛋白包涵体，贴于红细胞膜上。在油镜视野下计数100个红细胞，观察阳性者可见红细胞基膜模糊不清，细胞内出现蓝色、分布均匀、大小一致、有折光的小颗粒，这些小颗粒即为变性珠蛋白小体，记录出现变性珠蛋白小体红细胞的百分数。变性珠蛋白小体阳性提示有不稳定血红蛋白存在，正常人变性珠蛋白小体检出率在0.1%以内。变性珠蛋白小体生成试验对诊断血红蛋白H病是一项简易、方便且特异性较高的方法。

丙酮酸激酶缺乏症（pyruvate kinase deficiency） 丙酮酸激酶（PK）缺乏症是红细胞酶缺陷相关的溶血性贫血疾病之一。PK的主要功能是在糖无氧酵解（简称糖酵解）过程中磷酸烯醇式丙酮酸转变成丙酮酸时使ADP转变成ATP，糖酵解是红细胞膜获得能量的最基本过程。一克分子葡萄糖通过糖酵解过程可产生二克分子ATP，而ATP主要用于维持细胞膜“钠泵”的正常功能，以保持红细胞的离子平衡。当PK缺乏时，ATP生成减少，红细胞的离子平衡功能

受到影响，引起膜皱缩，使红细胞的变形性降低，易在脾、肝内破坏，导致红细胞寿命缩短，出现临床的溶血表现。

PK 缺乏症是一种常染色体隐性遗传性疾病。纯合子患者的 PK 活性显著低于正常，仅有正常活性的 25%；杂合子患者的 PK 活性约为正常活性的 50%。PK 缺乏症的发病时间可早可晚，贫血程度可轻可重。重型患者在新生儿或婴儿期即有严重贫血和黄疸，少数患者可至成年才发病。临床特征为慢性溶血性贫血、黄疸、脾肿大及胆石症。

现在对 PK 缺乏症尚无根治的方法。脾脏切除对多数患者可改善溶血。

不稳定血红蛋白症（unstable hemoglobin disease） 人体珠蛋白肽链上的氨基酸组成和排列顺序对维持血红蛋白的正常结构和功能起着重要作用。不稳定血红蛋白由于珠蛋白肽链上的氨基酸被取代、被插入或缺失，而使血红蛋白正常的结构与功能发生改变。现在发现不稳定血红蛋白共有 100 余种。不稳定血红蛋白不溶于水而沉积于红细胞内，又称为变性珠蛋白小体（Heinz bodies）。变性珠蛋白小体附着于红细胞内膜上，使红细胞膜变得僵硬，变形性降低，最终导致红细胞破坏。

不稳定血红蛋白症是常染色体显性遗传病，但部分患者发病可能是由于自发性基因突变而非来自父母的遗传。目前检查不稳定血红蛋白的方法有热变性试验、异丙醇试验及变形珠蛋白小体生成试验等。

蚕豆病（glucose－6－phosphate dehydrogenase deficiency，G－6－PD deficiency） 蚕豆病俗称“胡豆黄”，是葡萄糖－6－磷酸脱氢酶（G－6－PD）缺乏症中的一种临床分型。由于 G－6－PD 缺乏症患者红细胞中 NADPH 生成受阻，因此 GSH 减少，而 GSSG、GSS－Hb 增多，含硫基的膜蛋白和酶得不到保护而容易发生溶血。这类患者常在服食蚕豆或吸入蚕豆花粉后出现溶血性贫血，所以蚕豆病集中发病的时间与当地蚕豆收获的季节有关，在我国有愈向南发病季节愈早的趋势。发病的区域也与蚕豆种植的区域有关，在我国主要以长江以南地区为主，如云南、贵州、四川、广东、广西、福建、江西、浙江、湖南、湖北等省，在广西、广东两省人群发病率可达 15%；而黑龙江省仅为 0.04%。G－6－PD 缺乏的患者服蚕豆后不一定每年发病，同一家族的 G－6－PD 缺乏兄弟同时服用蚕豆也不一定都发病，因此蚕豆是诱发蚕豆病的因素，但不是唯一的因素。

蚕豆病多数发病急骤，潜伏期多数在 3d 以内。临床表现可分为轻型、中型、重型。大多数有精神不振、黄疸、食欲不振与酱油色尿等，也可有发热、烦躁、恶心、呕吐、腹痛、嗜睡、昏迷、抽搐等，约半数患者有肝大，1/10 患者有脾大。

实验室检查：G－6－PD 活性降低是诊断蚕豆病的依据。

刺状红细胞增多症（acanthocytosis） 刺状红细胞增多症因红细胞表面具有较长而不规则且不均一的刺状突起而得名。目前认为红细胞表面刺状突起的发生与红细胞膜脂质组成成分的改变有关。由于血浆中缺乏 β 脂蛋白，红细胞膜脂外层的神经鞘磷脂增多，导致外层结构面积比内层大而扩张形成突起，成为刺状。这种细胞比较僵硬、变形性差，因此在脾脏的微循环中不易通过而遭受破坏，导致红细胞的寿命缩短。

此症是一种罕见的遗传性疾病，为常染色体隐性遗传。患者具有的红细胞形态异常，是继发于血浆 β 脂蛋白成分异常，而脂质代谢方面所引起的后果较刺状红细胞增多更为严重。临床表现为：1. 消化系统症状为腹泻、纳差、恶心、呕吐等，由于长期吸收障碍造成营养不良、矮小及骨龄延迟；2. 神经系统症状出现较晚，可有共济失调、脱髓鞘病变、智力低下、精神发育迟缓；3. 眼部症状为视网膜退行性变、色素性视网膜炎等，可导致失明。患者贫血较轻或无贫血。出生数月血液中即可见到带刺红细胞，可占红细胞的 25% ~50%。血浆中无 β 脂蛋白，胆固醇和甘油三脂明显减低。

高铁血红蛋白还原试验（methemoglobin reductase test） 高铁血红蛋白还原试验是用于测定葡萄糖－6－磷酸脱氢酶（G－6－PD）活性，以诊断 G－6－PD 缺乏症的一种方法。其试验原理是亚硝酸盐作用于红细胞时，可使红细胞内的血红蛋白变成高铁血红蛋白（MHb，褐色），MHb 在 NADPH 作用下通过亚甲兰的递氢作用还原为亚铁血红蛋白（红色）。G－6－PD 缺乏患者的红细胞由于 NADPH 生成减少或缺乏，MHb 不被还原或还原速度显著减慢，红细胞仍保持 MHb 的褐色。正常人应呈现红色。试验结果的观察是加入反应剂并经 4h 的温浴后，通过颜色的变化及应用

比色计比色来反映红细胞 G-6-PD 的活性。

高铁血红蛋白血症（methemoglobinemia） 循环血液中红细胞内所含高铁血红蛋白（MHb）量超过正常血红蛋白值的1%，即称为高铁血红蛋白血症。血红蛋白运输氧的过程中脱氧血红蛋白的铁必须处于2价（Fe^{2+}）状态。血红蛋白氧化时，一个电子由铁转移至与之结合的氧上，氧类似于超氧化物（O_{2-}）。脱氧时电子随氧释放而归还给铁。若电子未归还给铁，即产生高铁血红蛋白。临床高铁血红蛋白血症可有先天性与获得性两种。其发病机制可能是：1. 珠蛋白肽链突变导致高铁血红蛋白形成增加；2. 高铁血红蛋白还原酶不足；3. “中毒性”高铁血红蛋白血症。前二种情况属先天性的高铁血红蛋白不至致命；只有第三种情况可使高铁血红蛋白达血红蛋白的50%以上，患者常有意识丧失、昏迷，甚至死亡。

高铁血红蛋白血症患者的血常呈现为棕色或蓝色，重症患者血液呈巧克力棕色，可于静脉取血时发现，暴露于氧气中也不会变为红色。因此，患者表现有“紫绀”，但其动脉血气中氧分压是正常的，故称为“假性紫绀”。

含铁血黄素（hemosiderin） 铁是人体血红蛋白合成的重要原料之一。人体内贮存铁主要以铁蛋白和含铁血黄素形式存在。贮存铁主要来自衰老红细胞破坏后血红蛋白分解的铁、食物中摄取的铁以及骨髓造血剩余的铁。含铁血黄素是铁蛋白的降解产物通过氧化变性而形成的大聚合体。含铁血黄素不溶解于水，蛋白含量很少，没有特殊的结构，但含铁量较高，约占其干重的35%。正常情况，人体铁的贮存主要以铁蛋白为主，只有在疾病状态的铁负荷过多时，体内含铁血黄素量才会增加。

含铁血黄素沉着症（hemosiderosis） 含铁血黄素沉着症指组织中含铁血黄素沉积过多，可分为局部性和全身性两大类。局部性含铁血黄素沉着症的代表是特发性肺含铁血黄素沉着症，由于先天性肺毛细血管反复出血，肺内呈现大量吞噬红细胞破坏后形成的含铁血黄素的吞噬细胞沉积到肺泡间隔中。患者常表现为长期反复的咯血伴缺铁性贫血。近年有人认为此病也可能是一种自身免疫性疾病。全身性含铁血黄素沉着症是红细胞生成障碍或红细胞破坏过多，需要长期反复大量输血，红细胞破坏过多，血红蛋白分解的铁不能再利用制造为红细胞，以含铁血黄素在组织中沉积过多所致。

含铁血黄素尿（hemosiderinuria） 含铁血黄素尿主要说明曾经有过血红蛋白尿发生。血管内溶血性疾病患者，当溶血发生导致红细胞在血管内破坏后，血红蛋白释放进入血液并从尿中排出，形成血红蛋白尿。血管内溶血发作后，部分血红蛋白沉积于肾小管上皮细胞内，经代谢后转变为含铁血黄素，再随着肾小管上皮细胞的脱落出现在尿液中，称为含铁血黄素尿。

红细胞酶缺乏性溶血性贫血（erythrocyte enzyme deficiency hemolytic anemia） 红细胞酶缺乏引起的溶血性贫血又称红细胞酶病，是指参与红细胞代谢（主要是糖代谢）的酶由于基因缺陷导致活性或酶性质改变而发生的一组溶血或其他表现的疾病。在整个红细胞代谢过程中有数十种红细胞酶参与维持红细胞的正常代谢。目前已发现有19种酶缺乏可引起溶血，而且分别在红细胞不同的代谢过程中出现，无氧糖酵解途径有10种；已糖磷酸旁路有6种；核苷酸代谢途径有3种。其中较多见的是葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G-6-PD）缺乏症、丙酮酸激酶（PK）缺乏症、葡萄糖磷酸异构酶（GPI）缺乏症、嘧啶-5-′核苷酸酶（P5′N）缺乏症，以G-6-PD缺乏症最为常见。在同一患者，红细胞酶缺乏不仅有单一酶缺乏，还可有两种或多种酶复合缺乏，我国已发现有G-6-PD缺乏合并NADH-高铁血红蛋白还原酶缺乏的患者。

这些红细胞酶缺陷性疾病大都是常染色体隐性遗传，所以发病率低，属于少见病或罕见病，常常有家族史。贫血程度差异较大，红细胞形态大多数正常，红细胞渗透脆性正常。有些伴有相应红细胞酶缺乏引起的其他系统的临床表现。

红细胞渗透脆性试验（osmotic fragility test of RBC） 红细胞渗透脆性试验主要用于检查红细胞膜渗透性改变的疾病，如常见的遗传性球形红细胞增多症。其原理是测定红细胞在不同的低渗盐水溶液内开始溶血到完全溶血时的盐水界限浓度。也就是说将红细胞悬浮于不同浓度的低渗盐水中，由于红细胞内液渗透压较大，水分子向膜内渗透致使红细胞肿胀、破裂。红细胞对低溶盐水的抵抗能力与其表面积/体积比值有关，比值小者抵抗力较小（渗透脆性增加）；反之抵抗力

增大。如遗传性球形红细胞增多症患者的球形红细胞失去正常红细胞的双凹盘形形态及功能，使细胞膜表面积减少，膜表面积/体积比值变小，渗透脆性增加，对低渗盐水的抵抗力变小，少量低渗盐水进入细胞内即发生胀破，表现为临床溶血。

正常红细胞开始溶血时的盐水浓度为 0.42% ~ 0.46%，完全溶血时的盐水浓度为 0.28% ~ 0.32%。而遗传性球形红细胞增多症患者大多数开始溶血时的盐水浓度为 0.54% ~ 0.58%，完全溶血时的盐水浓度为 0.40%。在自身免疫性溶血性贫血发作时，由于球形红细胞增多也会有红细胞渗透性增加，但不会超过 0.45%（开始溶血）及 0.40%（完全溶血）。

机械性溶血性贫血（traumatic hemolytic anemia） 机械性溶血性贫血是指红细胞在血管内循环时，受到某种外来的打击力，这种打击力可来源于体外也可来源于血管内。受外力影响的红细胞轻者发生膜部分丢失或膜变化，遂被单核 - 巨噬细胞系统辨认并吞噬；重者直接破碎或破裂引起溶血。因此，本病既可有血管内溶血又有血管外溶血的临床表现。

发生机械性溶血可有三种情况：1. 行军性血红蛋白尿主要与剧烈运动有关。如长行军时脚掌跖部反复剧烈地接触硬物，使毛细血管内红细胞受撞击损伤发生血红蛋白尿及血管内溶血。根据病史及临床表现诊断多无困难。2. 创伤性心源性溶血性贫血是指心脏瓣膜和大血管疾病导致异常血液动力学改变，如主动脉瓣、二尖瓣病变及瓣膜的置换术后、创伤性动静脉瘘等，在病变部位形成剪切力，使红细胞在通过时造成机械性损伤而发生溶血。溶血程度因人而异，决定于内在病因，表现一般为血管内溶血。3. 微血管病性溶血性贫血是一种继发性疾病，由于不同的病因引起微小血管损伤、血管纤维素沉积或血栓形成导致血管管腔狭窄，红细胞强行通过时因推挤、摩擦或撕裂而受到破坏。常见病因有恶性高血压、妊娠子痫、肾移植排异反应、弥散性血管内凝血、溶血尿毒症综合征等。

肌红蛋白（myoglobin） 肌红蛋白是哺乳动物肌肉中储氧的蛋白质，尤其在潜水哺乳动物肌肉中含量特别丰富，致使肌肉呈棕色。肌红蛋白是由一条多肽链和一个血红素辅基构成，分子量为 16 700，含 153 个氨基酸残基。肌红蛋白和血红蛋白的亚基在氨基酸顺序上具有明显的同源性，它们的构象和功能也十分相似。肌红蛋白的分子构型致密结实，含亲水基团侧链的氨基酸残基几乎全部在分子的外表面，正好与水分子结合，使之成为可溶性蛋白质。

肌红蛋白尿（myoglobinuria） 当软组织受到外界的作用力而发生损伤，如严重的肌肉损伤、严重的电烧伤、挤压伤等情况，肌肉中的肌红蛋白进入血液，由于肌红蛋白分子量小，可迅速从尿液中排泄，称为肌红蛋白尿。肌红蛋白尿颜色可呈暗红色、葡萄酒色或黑色。但由于血红蛋白尿与肌红蛋白尿中均含有血红素成分，其铁有过氧化酶的作用，能分解过氧化氢而放出氧，将联苯胺或愈创木氧化，故尿液行联苯胺试验或愈创木试验均可呈蓝色阳性反应，所以肌红蛋白尿需与血红蛋白尿鉴别。主要鉴别点在于：外伤史，血清结合珠蛋白量不降低，而且因为肌红蛋白在血浆中不与结合珠蛋白结合，故血和尿液分光光度计或分光镜检查时显示不同于血红蛋白的吸收带。

棘形红细胞增多症（echinocytosis） 棘形红细胞增多症的红细胞因表面有许多小的均一的均匀分布的棘状突起而得名。病因为载脂蛋白缺乏，主要影响含有载脂蛋白 β 的血浆脂蛋白、乳糜微粒和极低密度脂蛋白（VLDL）及含有载脂蛋白 α 的血浆脂蛋白，即高密度脂蛋白（HDL）。此病较为罕见，分遗传性及后天获得性。遗传性棘状红细胞增多症属常染色体隐性遗传，常常在出生后即出现临床症状，主要表现为：消化系统病变、神经肌肉系统病变、视网膜病变、血液系统病变。后天获得性棘状红细胞增多症可见于低镁症、低磷血症、尿毒症、丙酮酸激酶缺乏、长跑运动员、肝病、某些药物应用及由于制备血涂片时的一些人为因素造成。

结合珠蛋白测定（measurement of haptoglobin） 血浆中的结合珠蛋白是一种 α2 球蛋白，主要在肝脏合成。结合珠蛋白与血浆中游离血红蛋白的 α 链有一种特殊的亲和力，1 分子的结合珠蛋白可以和 1 分子的游离血红蛋白结合，形成稳定的血红蛋白 - 结合珠蛋白复合物。由于是一种复合物，分子量 > 280 000，所以一般情况下不能从肾脏排出。而当各种急性血管内溶血性贫血发生时，血浆中游离血红蛋白明显增多，可使结合珠蛋白的含量明显减少，甚至完全消失。

测定方法可用患者血清与一定量血红蛋白混合孵

育，通过醋酸纤维薄膜电泳，可分离出二条区带，一条是结合珠蛋白带，另一条是结合珠蛋白－血红蛋白复合物带。血清结合珠蛋白的含量是以血红蛋白的结合量来表示，即100ml血清所含的结合珠蛋白被血红蛋白结合时所需的血红蛋白毫克数，代表血清样品中结合珠蛋白的含量值，是以mg Hb/dl来表示。本方法测定的正常平均值为85mg Hb/dl，范围26～128mg Hb/dl。在严重的血管内溶血时，如阵发性睡眠性血红蛋白尿症，还会出现一条高铁血红蛋白区带；而血管外溶血时，如遗传性球形红细胞增多症则无此区带。所以，结合珠蛋白测定不仅用于溶血性贫血的诊断，也有助于区分血管外或血管内溶血。

口形红细胞（stomatocyte） 口形红细胞是一种异常形态的红细胞，在光学显微镜下血涂片中红细胞中心苍白区呈狭窄的裂缝，裂缝的中央部较两端更为狭窄，缝的边缘清楚可见类似微张的鱼口而得名。口形红细胞根据在扫描电镜下形态分为四型：1型：红细胞基本呈盘状，凹陷较浅，有似平凹盘；2型：碗形；3型：由碗形逐渐接近球形；4型：为球形口形细胞（有小窝的球形）。在正常人的血涂片中亦可见到球形红细胞，但不超过4%，如>5%一般认为是病理性的，提示口形红细胞增多症。

口形红细胞增多症（stomatocytosis） 口形红细胞增多症是一种红细胞膜病变引起的临床慢性溶血性疾病。此病可为遗传性，属常染色体显性遗传，也可为获得性，确切的发病机制尚不十分清楚。其溶血诱因是红细胞膜病变：1. 膜脂质含量的增加或膜磷脂中各组分比例失调；2. 膜蛋白异常；3. 继发性离子通透性改变。细胞内钠离子含量增多，水分子进入，细胞容积增大，渗透脆性增加，在脾脏的微循环中被阻滞，加上局部微环境中的葡萄糖不足、ATP供应少，钠泵功能减低，细胞异常溢胀，不能变形通过脾脏血窦内皮细胞间隙，最终被吞噬细胞吞噬。

口形红细胞增多症临床溶血程度轻重不一，轻者仅在湿片（悬液中）找到一定数量的口形红细胞。骨髓涂片中口形红细胞较外周血为少。所以有人提出在血涂片中的口形红细胞≥10%，具有家族显性遗传史，扫描电镜能更好地观察到典型的口型红细胞改变，即可诊断口形红细胞增多症。

冷凝集素综合征（cold agglutinin syndrome） 冷凝集素综合征是自身免疫性溶血性贫血的一种类型。冷凝集素综合征主要是由单克隆κ型IgM引发。IgM冷凝集素作为完全抗体在末梢血循环低于30℃时能结合到红细胞膜上，发生凝集反应，导致血管内溶血和雷诺现象。如果致敏的红细胞在此过程中未被破坏，复温后冷抗体可从红细胞表面脱落，补体随之可被血浆中的C3灭活剂分解。

冷凝集素综合征可有原发性和继发性两种。原因不明性冷凝集综合征较为稳定，进展缓慢。继发性冷凝集素综合征可见于各种感染尤其是支原体肺炎及传染性单核细胞增多症，也可继发于淋巴网状系统性疾病。

此种疾病常常在静脉抽血时即出现红细胞自凝现象，冷凝集素试验阳性，其效价可高达1:1 000以上。

镰状细胞贫血（sickle cell anemia） 镰状细胞贫血系常染色体显性遗传性疾病，主要见于非洲黑人。患者从父母双方各继承一个血红蛋白S（HbS）基因，成为纯合子状态，即镰状细胞贫血。引起红细胞镰变的因素主要是红细胞内的HbS浓度和脱氧程度。患者珠蛋白β链第6位上的谷氨酸被缬氨酸取代形成HbS。在脱氧状态下，HbS相互聚集，形成多聚体。当红细胞内有多聚体形成时，红细胞形态即由正常的双凹盘状改变为镰刀形或称新月形，此过程称为“镰变”。镰变后的红细胞僵硬，变形性差，在微循环中易被破坏而发生溶血。镰变的初期是可逆的，给予氧可逆转镰变过程。当镰变严重损伤红细胞膜时细胞镰变则为不可逆。

本病为慢性疾病，平时病情稳定，可耐受贫血及其他症状。在某些情况如感染、药物及妊娠影响可有反复严重发作，称“镰状细胞危象”，根据临床特征不同可分为五型：梗死型（疼痛型）、再生障碍型、巨幼细胞型、脾滞留型、溶血型。诊断本病并不困难，根据种族和家族史、结合临床表现、镰变试验阳性、血红蛋白电泳显示主要成分为HbS，可以确诊。

硫化血红蛋白血症（sulfhemoglobinemia） 在氧化剂存在的条件下，血红蛋白与可溶性硫化物作用生成硫化血红蛋白，当外周血中出现一种蓝紫色的硫化血红蛋白称为硫化血红蛋白血症，但硫化物与血红蛋白之间的具体反应过程及化学特性至今尚不清楚。有此氧化性的药物或化合物，如亚硝酸盐、硝酸盐、硝萘苯、乙酰苯胺、磺胺类、喹啉类、某些苯醌化合物

等，都能引起硫化血红蛋白血症，尤以芳香族氨基化合物乙酰苯胺及磺胺多见。同时胃肠道吸收的硫化氢也与之相关，所以，慢性胃肠道疾病加上摄入能使血红蛋白氧化的药物是产生硫化血红蛋白的重要因素。硫化血红蛋白一旦形成，不再变成正常血红蛋白，只有红细胞被破坏后，硫化血红蛋白才能从血液中清除。

本病罕见。发绀是重要的临床表现，皮肤、颜面呈蓝灰色，动脉血称暗褐色，少数可有溶血性贫血表现。红细胞内可出现 Heinz 小体，在吸收光谱上620nm 处可见特异的吸收曲线，加入氰化物后不消失。

免疫性溶血性贫血（immunohemolytic anemia）　由于抗体所致溶血反应引发的贫血称为免疫性溶血性贫血。其发病机制是红细胞本身抗原或结合的外来抗原（包括药物等的半抗原）与相应的抗体（大多数是 IgG 或 IgM）作用后，在有或无补体的参与下，引起红细胞形状或红细胞膜表面的变化，使红细胞发生凝集、溶解，通过巨噬细胞的吞噬作用而破坏，所以免疫性溶血性贫血为后天获得性、红细胞外在因素造成的血管外溶血性疾病。在溶血性贫血疾病中免疫性溶血性贫血是较为常见的。

根据病因将免疫性溶血性贫血分类如下：

自身免疫性溶血：由于人体免疫反应发生变异而产生自身抗体和（或）补体，结合于红细胞膜表面，导致红细胞的破坏加速而发生溶血。

同族免疫性溶血：红细胞抗原或针对患者红细胞的抗体从他人转移给患者而发生溶血，见于新生儿溶血或输入不合型的血液。

药物免疫性溶血：药物作为半抗原或改变红细胞膜后产生相应的抗体，抗体作用于红细胞表面而发生溶血。

尿含铁血黄素试验（urine hemosiderin test）　尿含铁血黄素试验（Rous 试验）是从尿液中查得血红蛋白的代谢产物，从而取得血红蛋白尿的直接证据，说明近期内曾有过血红蛋白尿。尿含铁血黄素试验阳性是发生过血管内溶血的有力证据。因肾小管上皮细胞曾从尿液中摄取过血红蛋白，经代谢后转为含铁血黄素，再随肾小管上皮细胞脱落，出现在尿沉渣中。

需注意由于尿含铁血黄素是随脱落的肾小管上皮细胞排出，而且为数较少，所以必须用足够的尿量离心沉淀后再对沉渣进行染色检查。对可疑的结果应当重复检查确定。

葡萄糖-6-磷酸脱氢酶活性测定（measurement of G-6-PD）　葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G-6-PD）活性测定用于诊断 G-6-PD 缺乏症。在红细胞代谢过程中 6-磷酸葡萄糖转变为 6-磷酸葡萄糖酸时需要 G-6-PD 的催化，在其反应中尼克酰胺腺嘌呤二核苷酸磷酸（NADP）还原生成还原型尼克酰胺腺嘌呤二核苷酸（NADPH）。通过测定 $NADP^+$ 还原为 NADPH 的速率，可换算出 G-6-PD 的活性。

红细胞酶活性的计算方法：以每克血红蛋白含多少酶活性单位表示红细胞酶活性。

$$E = 100 \times \Delta A \times Vc/Hb \times 6.22 \times V_H \text{（IU/gHb）}$$

ΔA-在 340nm 中每分钟的吸光度变化；Vc-测定体系的总体积；V_H-加入的溶血素的量；6.22-1mmol 的 NAPDH（或 NADH）在 340nm 的吸光度值；Hb-溶血素的血红蛋白浓度。

正常参考值：红细胞 G-6-PD 活性（12.1±2.09）U/gHb

热溶血试验（warm hemolytic assay）　热溶血试验是利用患者的红细胞与患者本身的血清（含补体）在 37℃下温浴后，由于葡萄糖分解产酸使血清酸化，此时可使有内在缺陷的红细胞溶解。取静脉血液温浴 6h 后，肉眼观察或用比色法测血清中有无溶血及溶血度。其溶血的程度、Hb 量常超过 5g/L 血液，为阳性结果。阳性结果见于阵发性睡眠性血红蛋白尿症，其他溶血性贫血患者溶血 <1g/L。

溶血反应（hemolytic reaction）　正常人体内血循环中的成熟红细胞平均生存时间为 120d。每天大约有 1/120 的成熟红细胞自然衰老后消亡，同时骨髓又产生相应的红细胞释放进入外周血循环用以补充自然消亡的红细胞，使外周血循环中的红细胞数量维持动态平衡。当由于各种原因使外周血循环中的红细胞生存时间缩短、破坏速度加快时，我们即称发生溶血反应。

但是发生溶血反应并不一定发生溶血性贫血，这是因为正常人骨髓可有 6~8 倍的造血代偿能力。也就是说虽然红细胞破坏的速度增加、寿命缩短，但由于骨髓产生红细胞的能力也相应增加，不引起外周血循环中的红细胞数量减少。只有在红细胞寿命缩短至

15～20d以下，破坏的速度超过了骨髓产生、释放红细胞能力，才会发生溶血性贫血。

酸溶血试验（ham test） 酸溶血试验（又称Ham试验）主要用于诊断阵发性睡眠性血红蛋白尿症（PNH）。其原理是：正常人红细胞与其自身酸化的血清混合，并孵育1h，不会发生溶血现象；而PNH患者红细胞膜结构异常对补体敏感，补体常在酸性环境下被致敏，溶血效应更为敏感，从而产生溶血现象。根据此原理，在实验室中，将被检患者红细胞置于酸化（pH 6.4～6.5）的正常AB型血清或与患者同型的血清中，于37℃水浴温育1h。同时取正常人血清及红细胞作为对照，判断各实验管中溶血情况，有溶血则酸溶血试验为阳性结果。

胎儿血红蛋白（fetal hemoglobin） 根据血红蛋白中的4条肽链种类不同，正常人的血红蛋白至少可分为6种：HbA、HbA_2、HbF、HbGower 1、Hb Gower 2、原始型Hb。人胚胎早期的血红蛋白是由2条ζ链和2条γ链组成的所谓原始型血红蛋白（分子式$\zeta_2\gamma_2$）；胚胎1～4个月时主要是Hb Gower 1（分子式ε_4）和Hb Gower 2（分子式$\alpha_2\varepsilon_2$）；4个月后的胎儿以HbF（分子式$\alpha_2\gamma_2$）为主；出生后HbF量将逐渐减少，新生儿HbF占血红蛋白总量的50%～90%，之后HbA（$\alpha_2\beta_2$）逐渐增多，2条γ链很快被β链取代。胎儿血红蛋白的主要成分是HbF，其对氧的亲和力比成人的HbA强。它的生理意义在于使胎儿血液流经胎盘时HbF能从胎盘的另一侧母体的HbA获得氧，这是因为γ链的143位是丝氨酸，它使得HbF与DPG（二磷酸苷油酸）结合能力减弱，因而增加了HbF对氧的亲和力。

微血管病性溶血性贫血（microangiopathic hemolytic anemia） 微血管病性溶血性贫血是由于不同的病因最终导致的微小血管损伤；或血管有纤维素沉积；或有血栓形成而使血管腔狭窄，致使红细胞在强行流过被部分阻塞或损伤的小血管时因推挤、摩擦、撕裂而破坏，或当红细胞遭遇并受束于能切割和裂解红细胞的纤维蛋白丝时，可产生过强的剪切力，出现溶血性反应。其血液学特点为血液中出现各种形状的破碎红细胞和球形红细胞，血小板轻度或明显减少。其临床表现为诱发微血管病变的基础病表现，溶血过程多较突然而严重，伴有不同程度的皮肤、黏膜出血。

上述微血管病理改变可见于三种情况：1. 血管壁异常，见于高血压、妊娠子痫、肾移植排异反应、弥散性肿瘤、血管瘤等；2. 弥散性血管内凝血（DIC）；3. 血栓性血小板减少性紫癜（TTP）、溶血尿毒症综合征（HUS）。

先天性非球形红细胞溶血性贫血（congenital non-spherocytic hemolytic anemia） 先天性非球形红细胞溶血性贫血是一组因红细胞酶缺陷而引发的溶血性贫血。此类疾病的共同特征是：慢性溶血过程；有黄疸、贫血、脾脏肿大三大特征；可因服药、感染而加重溶血性贫血；有红细胞酶缺陷。根据红细胞自溶试验可将此类疾病分为两型：1型自溶试验反应稍多于正常，加葡萄糖后可纠正；2型自溶试验明显反应，且加葡萄糖后不能纠正。其中葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G-6-PD）缺乏症引起的先天性非球形红细胞溶血性贫血是重要原因之一，G-6-PD活性严重降低。

新生儿溶血性贫血（neonatal hemolytic anemia） 新生儿溶血性贫血是由于母亲与胎儿血型不合，由父亲遗传给胎儿红细胞上的血型抗原恰为母体红细胞所缺乏者，可以引起母体免疫，母体免疫抗体作用于胎儿或新生儿红细胞而发生溶血。人类血型有多种，引起新生儿溶血性贫血最重要的有ABO血型不合，其次为Rh溶血病。

正常人血清中ABO血型抗体为天然抗体，系IgM，为完全抗体，而只有A型或B型血型抗原刺激的免疫抗体才能通过胎盘并导致新生儿溶血病。但由于新生儿红细胞膜上具有的A或B抗原位点较少，因而红细胞膜上能结合的免疫抗体也较少，所以ABO溶血病一般较轻。引起的溶血病可发生在第一胎妊娠时。因为“O”型母亲血清中含有抗A、抗B的IgG，ABO溶血主要发生在母为“O”型，子为A型或B型时。

Rh系统血型共有6种抗原，即C.c、D.d、E.e，其中以D抗原性最强，是引起Rh溶血病的重要原因，其次是E抗原。母体为Rh阴性，而胎儿为Rh阳性并具有D或E抗原，当胎儿血液有机会经胎盘进入母体后，刺激母体产生Rh抗体，此项抗体通过胎盘回到胎儿体内，即可引起胎儿红细胞溶血。Rh系统血型引起的溶血病一般发生在第二次妊娠时。

新生儿溶血症（neonatal hemolysis disease） 由于葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G-6-PD）缺乏，在出生后即出现溶血称为新生儿溶血症，又称为新生儿黄疸，是G-6-PD缺乏症的一种临床类型。在G-6-PD缺乏症的高发地区，是引起新生儿溶血症的最重要的原因之一。此病可见于各种人种，不同种族的发病率不一。发病机制目前尚未明了，可能与新生儿还原型谷胱苷肽不稳定有关，但感染、药物、早产、病理产等均可诱发新生儿溶血症。

发生新生儿溶血症的男婴稍多于女婴，出生后1d即可发病，多在4d内发病，除溶血性贫血的表现外，还可出现核黄疸。新生儿黄疸的治疗除需输血外，应以降低血中胆红素为主，以防止胆红质脑病发生。

行军性血红蛋白尿症（march hemoglobinuria） 行军性血红蛋白尿症是一种表现为一过性、暂时性血管内溶血和血红蛋白尿性疾病。此病是因为发现长途行军后出现血红蛋白尿而得名，后发现在手击鼓、打球、空手道及掌跖频繁拍击硬物时也存在，故又称为运动性血红蛋白尿症。发病的确切机制不十分明确，一般认为是由于运动部位反复剧烈接触硬物，相对而言无垫铺缓冲的作用力，浅表毛细血管内红细胞受撞击损伤而破坏，引起伴有血红蛋白血症和血红蛋白尿的血管内溶血。有人认为发病者原来结合珠蛋白即低，故与游离血红蛋白结合的能力不足，较常人易发生血红蛋白尿。也有人认为是患者谷胱苷肽还原酶及谷胱苷肽过氧化物酶暂时缺乏所致。

血红蛋白尿多在运动后30min～5h发生，常伴有腰酸痛、头晕、尿路烧灼感等症状，6～12h后尿色恢复正常。

血红蛋白（hemoglobin） 血红蛋白（过去常被称为血色素）是红细胞中的主要成分。每个红细胞中约有800个血红蛋白分子，分子量为64 458，它以四聚体的形式存在。每个血红蛋白分子是由珠蛋白分子与四个辅基血红素构成。珠蛋白又由多肽链四聚体构成，珠蛋白的α链由141氨基酸组成。非α肽链由146个氨基酸组成。每个亚基结合一个血红素，每个血红素含一个铁（Fe^{2+}），血红蛋白与氧之间的可逆性相互作用，使血红蛋白实际成为有生理意义的O_2载体。当血红蛋白结合O_2时，成为氧合血红蛋白（血液呈鲜红色），它克服了O_2在水溶液中溶解度低的限制，把肺吸入的O_2足量地运送到全身组织细胞中，同时再结合运送全身组织中产生的CO_2（血液呈暗红色）到肺呼出。所以成熟红细胞中的血红蛋白在血液运输O_2过程中起着特别重要的作用。

血红蛋白Bart胎儿水肿综合征（hemoglobin Bart hydrops fetalis syndrome） 胎儿水肿综合征是α珠蛋白生成障碍性贫血的一种临床类型，是由于父母双方均为标准α-珠蛋白生成障碍性贫血或血红蛋白H（HbH）病。本病的基础是4个α-珠蛋白基因缺如，无α-珠蛋白链生成。新生儿脐血含大量Hb Bart's（γ_4）和少量HbH（β_4），由于Hb Bart's的氧亲和力高，向组织释放氧很少，常致胎儿窒息死亡。

胎儿水肿综合征的胎儿多于妊娠30～34周早产死亡或死胎而流产。胎儿呈周身水肿、黄疸、肝脾肿大、发育差等多种表现。血红蛋白电泳分析可出现大量快速Hb Barts，微量HbH，而无HbF及HbA。

血红蛋白Lepore（hemoglobin Lepore） 正常成人的主要血红蛋白是一对α链和一对β链组成的HbA（$\alpha_2\beta_2$），占97%。其次由一对α链和一对δ链组成的HbA_2（$\alpha_2\delta_2$），占2%～3%。由一对α链和一对γ链组成的HbF，约占1%。血红蛋白Lepored的产生正是由于一个染色体上的δ结构基因与另一个染色体上的β结构基因发生非同源性不对称交换造成的。血红蛋白α链是正常的，而与α链相结合的非α链（即β链、δ链）异常，该非α链的N末端部分氨基酸顺序与δ链相同，而C末端部分氨基酸顺序与β链相同。这种非同源性不对称交换产生新的δβ融合基因，编码出部分δ链与部分β链组成的非α链。由于δ基因与β基因发生交换点不同，产生的Hb Lepore就不同，所以Hb Lepore不止一种。已报道有Hb Lepore Boston、Hb Lepore Baltimore、Hb Lepore Hollandia等。

血红蛋白Lepore综合征（hemoglobin Lepore syndrome） 血红蛋白Lepore综合征是珠蛋白生成障碍性贫血的一种类型，是指一组融合型肽链异常。此病血红蛋白的一对α肽链正常，另一对肽链的N末端氨基酸顺序为δ肽链，而C末端氨基酸顺序为β肽链。这是因为δ与β基因不等交换造成的。

血红蛋白Lepore综合征已发现于意大利、希腊、葡萄牙、美国等国家，在中国人中也有发现。临床表

现取决于患者是纯合子或杂合子。杂合子的临床表现与杂合子β珠蛋白生成障碍性贫血相似，可有轻度低色素性贫血及脾肿大。血红蛋白电泳显示 Hb Lepore 约占8%。HbF 轻度增加，HbA_2 正常或减少。纯合子的临床表现与纯合子β珠蛋白生成障碍性贫血相似，有严重的贫血、黄疸、特殊面容、肝脾肿大及骨骼改变等。血红蛋白电泳显示 Hb Lepore 约占20%，80%为 HbF，而 HBA 和 HbA_2 缺如。

血红蛋白病（hemoglobinopathies） 血红蛋白病是一种血红蛋白中珠蛋白肽链合成减少或缺如以及珠蛋白肽链结构异常性疾病。血红蛋白是由珠蛋白和血红素组成，其珠蛋白部分是由两对不同珠蛋白链组成的四聚体。在成人，血红蛋白主要是一对α链和一对β链组成的 HbA；一对α链和一对δ链组成的 HbA_2；一对α链和一对γ链组成的 HbF。正常血红蛋白的两对珠蛋白链的量与质（分子结构）的正常取决于相应基因结构表达的正常。若珠蛋白基因发生突变，将引起珠蛋白上述肽链合成在量或质的异常，导致血红蛋白病。

根据珠蛋白肽链量与质的异常分为：单纯珠蛋白肽链的缺失或合成不足，并无珠蛋白分子结构的异常，称为“珠蛋白生成障碍性贫血”（旧称地中海贫血）；由于珠蛋白肽链分子结构异常，称为“异常血红蛋白病”。虽然珠蛋白生成障碍性贫血和异常血红蛋白病同属于血红蛋白异常，而且有很多相似之处，但在发病机制、生化特点、临床表现等诸多方面均有区别。

血红蛋白电泳（hemoglobin electrophoresis） 血红蛋白电泳主要用于异常血红蛋白的检测。在一定 pH 值的缓冲液的电场中，带不同电荷的物质向不同电极方向泳动，泳动的方向和速度取决于不同物质表面所带电荷的性质和多少。由于不同类型的血红蛋白氨基酸的组成不同，电荷多少也不同，而且珠蛋白因具有可解离基团，而在溶液中带阳离子或带阴离子，因此，不同血红蛋白的泳动速度不同。根据以上原理通过经电泳后出现的不同电泳区带，可检出不同的异常血红蛋白。

正常血红蛋白可出现4条区带，最向阳极含量最多的是 HbA；其后一条含量较少的是 HbA_2；再后的二条含量较少。经联苯胺染色后即消失的区带为非血红蛋白。当电泳后经氨黑（或丽春红）染色后，发现有以上4条区带以外的区带并经联苯胺染色后仍存在时，应考虑为异常血红蛋白。

为了提高 Hb 区带分辨的清晰度，电泳胶可采用不同的，常用的有：醋酸纤维薄膜、淀粉胶、琼脂、聚丙烯酰胺凝胶等。对于某些特殊的血红蛋白还可采用不同 pH 值的缓冲液电泳以利于检出。

血红蛋白尿（hemoglobinuria） 尿液中含有游离的血红蛋白的现象称为血红蛋白尿。血红蛋白尿的出现直接反映了血管内有超出正常的溶血现象。正常情况下每天衰老红细胞的10%～20%是在血管内破坏，产生游离的血红蛋白出现在血浆中，量为 <40mg/L。如此微量的游离血红蛋白可被血浆中结合珠蛋白结合，迅速被肝细胞摄取。摄取后的游离血红蛋白少量分解为二聚体，由于分子量减半，可从肾小球滤过，大量又被近端肾小管细胞重吸收，所以正常情况时尿中测不出游离血红蛋白。当各种原因导致大量红细胞在血管内破坏时，血浆中的游离血红蛋白量明显增多，超过结合珠蛋白的结合能力及近端肾小管的重吸收能力，游离血红蛋白则出现在尿液中，称为血红蛋白尿。

血红蛋白尿的颜色主要根据其含血红蛋白量的多寡而定，可呈均匀的浓茶色、葡萄酒色、棕色、酱油色及黑色。

遗传性球形红细胞增多症（hereditary spherocytosis） 遗传性球形红细胞增多症的主要病变是由于红细胞膜骨架蛋白中的膜收缩蛋白和（或）锚蛋白成分部分缺失，致使细胞膜的骨架稀松。正常红细胞膜表面有60%是由膜骨架衬托着，骨架蛋白与膜脂质双层的内层有微弱结合，对膜脂双层有稳定作用，从而造成红细胞的正常双凹盘形状。而球形红细胞的表面积/体积比值减少，变形性变差，在随血液经过脾脏时很难通过血窦内皮细胞间的直径仅3μm的孔隙，而被扣留、破坏，所以脾脏就成为球形红细胞破坏的主要场所。导致球形红细胞破坏的决定性因素是：1. 红细胞本身的内在缺陷；2. 红细胞破坏场所的存在——脾脏，两者缺一不可。以上两点也决定了遗传性球形红细胞增多症的治疗方法，在未能从根本上解决遗传性疾病的现况下，脾脏切除成为治疗遗传性球形红细胞增多症的最有效的方法。

球形红细胞增多症可为遗传性也可为获得性，遗传性为常染色体显性遗传。本病的发病年龄、临床严

重程度差异很大。血涂片中球形红细胞增多 > 10%，同时实验室检查具有红细胞渗透脆性试验阳性、自溶试验阳性即可诊断。

遗传性椭圆形红细胞增多症（hereditary elliptocytosis） 遗传性椭圆形红细胞增多症的发病机制尚未阐明，但其红细胞的基本缺陷是细胞膜骨架蛋白的异常。如膜收缩蛋白 α 链的异常使膜收缩蛋白二聚体不能自联为四聚体，而正常情况下膜收缩蛋白主要以四聚体的形式存在，只有四聚体才能与膜动蛋白相交联，维持膜骨架的稳定性。临床表现轻重不一可能与 α 链受影响的部位和量有关。膜收缩蛋白 β 链的异常尽管较 α 链异常少见，但同样导致一部分不能形成四聚体。当异常及正常 β 链约各占一半，临床上呈中重度溶血。区带 4.1 蛋白是促使膜收缩蛋白与膜动蛋白相结合的一种蛋白，它也是膜骨架的重要组成部分。椭圆形红细胞膜不稳定，机械脆性增加，可能和 4.1 蛋白异常有关。另外还可有糖蛋白 C、区带 4.9 蛋白等，均可导致红细胞膜的变形能力减低，稳定性差，易在一定机械力下破碎，使红细胞的寿命缩短。

遗传性椭圆形红细胞增多症大多属于常染色体显性遗传，所以大多数患者有阳性家族史。外周血涂片中可见多数椭圆形红细胞，或棒状、卵圆形多种形态红细胞，占红细胞总数的 25% 以上，也常可达 50% 以上。

异常血红蛋白（hemoglobinopathies） 异常血红蛋白是指珠蛋白肽链结构异常的血红蛋白。血红蛋白是由珠蛋白和血红素组成，其珠蛋白部分是由两对不同珠蛋白肽链组成的四聚体，这两对不同的珠蛋白肽链一对是 α 链、一对是 β 链。正常血红蛋白的两对珠蛋白链的量和质（即分子结构）的正常取决于相应基因结构和表达的正常。若珠蛋白基因发生突变，造成 DNA 序列的改变，造成氨基酸被取代、增加或缺失，可有：1. 单碱基取代而致单氨基酸取代，90% 以上的异常血红蛋白属此类；2. 多种单碱基取代而致多种氨基酸取代；3. 密码子缺失引起的氨基酸缺失；4. 氨基酸重复嵌入；5. 肽链末端氨基酸缩短；6. 肽链融合等。珠蛋白链由于以上原因在分子结构上出现异常，表现为珠蛋白量或者质的变化，导致了异常血红蛋白的产生。

蔗糖溶血试验（sugar water test） 蔗糖溶血试验是当具有膜缺陷而对补体敏感的红细胞置入等渗蔗糖溶液中并加入少量新鲜血清（含补体）时，这些膜缺陷的红细胞会发生溶血。蔗糖溶血试验可用于一切诊断不明的溶血性贫血与骨髓再生不良的贫血。正常人为阴性，如果定量大于 5% 即可诊断为阵发性睡眠性血红蛋白尿症。

阵发性寒冷性血红蛋白尿（paroxysmal cold hemoglobinuria） 阵发性寒冷性血红蛋白尿是自身免疫性溶血性贫血的一种特殊的冷抗体类型，是以全身或局部受寒后突然发生血红蛋白尿为特征的一种罕见的疾病。它起因于 Donath - Landsteiner 抗体（D - L 抗体），是一种 7S IgG 冷凝集素，在温度 20℃ 时这种非凝集的自身抗体附于红细胞膜上并能有效激活补体，当温度升高至 37℃ 时抗体与红细胞分离，尽管抗体已经脱落，但红细胞膜上的抗体反应继续进行，补体激活的顺序完成，即发生溶血反应，所以此抗体又称为冷热抗体。

阵发性寒冷性血红蛋白尿的诱发因素多为受寒或病毒感染，少数原因不明。在受寒病史后约数分种至数小时出现急性临床表现：寒战、发热、全身无力、背及下肢疼痛、恶心、呕吐等，随后出现血红蛋白尿，贫血严重，进展迅速。急性全身反应及血红蛋白尿可在几小时内消失，偶有持续几天。反复发作者可有含铁血黄素尿，此时冷热溶血试验（D - L 试验）阳性，抗人球蛋白试验阳性，为 C3 型。

阵发性睡眠性血红蛋白尿症（paroxysmal nocturnal hemoglo binuria，PNH） 1866 年报道首例阵发性睡眠性血红蛋白尿病（PNH）患者。PNH 是后天获得性造血干细胞性疾病，是由于基因突变导致造血干细胞的异常克隆增生，使其后代对补体介导的膜破坏作用有独特的敏感性而引起的溶血病。这些异常血细胞的特点之一是对补体敏感，其原因是异常血细胞缺乏一组通过糖肌醇磷脂（GPI）连接在细胞表面的膜蛋白，特别是与补体调节有关的蛋白，如 C_3 转换酶衰变加速因子（CD55）、反应性溶血膜抑制物（CD59）、C_8 结合蛋白等，导致细胞性能发生变化，对补体敏感而易破坏，造成血管内溶血性贫血。实际血红蛋白尿的发作未必与睡眠或昼夜有关，更多的患者常常与感冒、感染、劳累或者其他因人而异的种种诱因有关。

PNH 患者血循环中的成熟红细胞既有膜正常红

细胞也有膜不正常红细胞，按不同比例同时存在，溶血的严重程度常取决于不正常红细胞数量的多少，尤其是 PNH3 型红细胞数量的多少。临床表现为慢性反复血管内溶血发作、血红蛋白尿。

珠蛋白生成障碍性贫血（disorders of globin synthesis） 珠蛋白生成障碍性贫血曾被称为“地中海贫血”或“海洋性贫血”，这是因为早年发现的患者大都归属于地中海沿岸民族，其实东南亚沿海各国也是高发区之一，我国广东、广西、四川亦可见到。珠蛋白生成障碍性贫血是由于一种或一种以上的珠蛋白肽链不能合成或合成不足引起的血红蛋白异常。分子病理由于其基因缺陷的复杂而种类多样，临床常见的主要是 α 珠蛋白生成障碍性贫血和 β 珠蛋白生成障碍性贫血，其他少见的有 δ 珠蛋白生成障碍性贫血、δβ 珠蛋白生成障碍性贫血、εγδβ 珠蛋白生成障碍性贫血、遗传性胎儿血红蛋白持存综合征等。目前已知 β 珠蛋白生成障碍性贫血就有 50 种以上，不同的 β 珠蛋白基因突变均可导致本病。

珠蛋白生成障碍性贫血是遗传学、生物化学和临床方面很复杂的一组疾病。临床表现轻重不一，重者在胎儿期或出生后短时间内死亡，轻者可终身无症状。根据临床表现分为重型、中间型（亦称重型乙）、轻型、极轻型（静止型基因携带者）。诊断本病的依据：临床表现为诊断的基本条件；血红蛋白电泳检查为诊断的必备条件；遗传学检查是确定纯合子、杂合子、双重杂合子的必备方法；分子生物学是分析基因突变类型的重要手段。对于本病目前尚无根治的方法，主要在婚前对患者提出建议及对胎儿进行基因诊断，避免纯合子珠蛋白生成障碍性贫血患儿的出生。若患者有脾功能亢进，可考虑脾切除手术。

自身免疫性溶血性贫血（auto－immuno hemolytic anemia） 正常机体存在识别和排斥外来抗原、保护性的反应，但当免疫反应超出一定的限度，对自身组织和器官造成病理性损伤时，即成为自身免疫性疾病。自身免疫溶血性贫血正是由于免疫反应超出了限度，产生针对自身红细胞的抗体，这种自身抗体吸附于红细胞表面的抗原上或游离于血清中，在补体参与下，使红细胞发生凝集、溶解，或通过巨噬细胞的吞噬作用而破坏，这就是自身免疫性溶血性贫血最基本的病理过程。

抗体在体内导致红细胞的破坏，其机制主要取决于抗体的结构、浓度和免疫学性质如补体结合活性、活化时的适宜温度，以及所结合红细胞膜上抗原密度的区域分布等。所以根据其抗体的特异性及病因可将自身免疫性溶血性贫血分为三大类：温抗体型自身免疫性溶血性贫血、冷抗体型自身免疫性溶血性贫血和药物型免疫性溶血性贫血。

自溶血试验（autohemolysis test） 自溶血试验即测定血液在 37℃孵育 48h 的溶血度。换言之，正常血液在孵育后会自发产生轻微的溶血，一般 <4%，但某些红细胞膜和酶缺陷的患者自身溶血度增高，临床常见遗传性球形红细胞增多症和遗传性非球形红细胞贫血。如若血液中加入葡萄糖和（或）腺苷三磷酸（ATP）能纠正溶血，则有助于鉴别前两类贫血性疾病。遗传性球形红细胞增多症在孵育前加入葡萄糖或 ATP 能明显减少溶血。

做自溶血试验时应注意试剂与器材的严格无菌，空白对照管溶血率应在正常参考范围之内。

Plummer－Vinson 综合征（Plummer－Vinson syndrome） 又名 Daterson 综合征，缺铁性贫血－吞咽困难综合征。病因不是很明确，患者多为北欧人，缺铁与本病关系密切。由于组织铁代谢障碍，皮肤黏膜细胞受损，食管上端出现环状蹼样物造成吞咽困难。部分患者咽部、食管发生炎症、溃疡甚至疱疹。

临床表现为小细胞低色素性贫血，同时合并一系列消化道症状，如舌面光滑、干燥，口腔黏膜呈暗红色，口角炎，伴有食欲差，吞咽困难等。

治疗上以补充铁剂为主，必要时给予手术切除蹼状物。

Diamond－Blackfan 综合征（Diamond－Blackfan syndrome） 1938 年由 Diamond 和 Blackfan 描述婴幼儿发生的单纯慢性红系造血障碍。这种病是先天性疾病，约 10% 的患儿有家族史。最近研究表明，其骨髓或外周血造血干细胞体外培养中，红系祖细胞（CFU－E 或 BFU－E）形成数目明显降低，说明造血干细胞的红系分化存在缺陷。

临床表现有贫血的症状和体征，可有肝、脾肿大。实验室检查表现为大细胞正色素性贫血，网织红细胞缺乏，白细胞和血小板正常或轻度下降。病情发展到晚期可有全血细胞减少。骨髓检查特点是红系造血缺乏，粒－红比例明显升高，粒系及巨核细胞系基

本正常。生化检查血清铁、铁蛋白水平可升高，血清叶酸、维生素 B_{12} 水平正常。

以对症治疗为主，早期应用糖皮质激素有效。大多数患者死于输血后心衰或感染等并发症。

Fanconi 综合征（Fanconi syndrome） 又称先天性全血细胞减少综合征，家族性婴儿恶性样贫血综合征。主要表现为婴幼儿出现的全血细胞减少，同时伴有患儿智力、体格发育障碍，皮肤棕色色素沉着，骨骼畸形等（详见 Fanconi 贫血）。

Fanconi 贫血（Fanconi anemia） 又称先天性全血细胞减少。它是一种先天性造血障碍性疾病，具有家族性，多在 5～10 岁发病，最晚有 30 岁发病的报道，男女比例为 2∶1。这种贫血一般是正细胞正常色素性贫血，网织红细胞有时偏高，达 6%～10%，骨髓增生低下。患者皮肤可见色素沉着，其他征象还有身材矮小，生殖系统发育障碍，骨发育异常，如拇指、桡骨的畸形或缺如，可有脾肿大，半数病人出现氨基酸尿，细胞遗传学检查易检出染色体断裂。典型病史和实验室检查使得诊断本病并不困难。治疗上主要应用糖皮质激素和雄激素，但疗效并不理想。近年提出异基因造血干细胞移植治疗本病，已有不少成功的报道，其长期和确切的疗效有待进一步观察。患者具有高度白血病和其他恶性肿瘤的倾向，值得注意。

晚幼红细胞（orthchromatic erythroblast） 造血干细胞在多种调节因素的作用下，可定向向红系祖细胞分化。在成熟红细胞之前的红系各阶段细胞称为红系前体细胞，包括原始红细胞、早幼红细胞、中幼红细胞及晚幼红细胞。晚幼红细胞在形态上表现为胞浆浅红或略带紫红色；核小、固缩或呈块状，染色紫黑，结构难以辨认；细胞体积变小，直径 8～12μm。晚幼红细胞已失去继续分裂的能力，最终把核排出细胞外而变为网织红细胞。

网织红细胞（reticulocyte） 网织红细胞是尚未完全成熟的红细胞，其胞浆内仍有嗜碱性的 RNA 物质，是介于晚幼红细胞和成熟红细胞之间的过度型红细胞。用煌焦油蓝活体染色，在胞浆中可见灰蓝色点状和线状物（线粒体或核小体残存的嗜碱性 RNA 物质）。根据网织红细胞的发育阶段可将其进一步划分为四型。Ⅰ型：嗜碱性物质位于红细胞中央，如同致密的线团状。Ⅱ型：红细胞中央的线团状结构开始松散，此两型均存于骨髓中。Ⅲ型：网状结构开始松散，呈不规则的枝点状散在于红细胞浆内，在末梢血内可见到。Ⅳ型：红细胞浆内的嗜碱性物质进一步减少，呈单独的点状或短丝状；正常人血液中的网织红细胞多为此型。

网织红细胞计数（count of reticulocytes） 网织红细胞计数是晚幼红细胞脱核后，在骨髓内停滞，进一步成熟而进入外周血循环。因此在骨髓内多为Ⅰ、Ⅱ型网织红细胞而在外周血中多为Ⅲ、Ⅳ型网织红细胞（详见网织红细胞条）。网织红细胞的计数可以帮助了解骨髓红系造血的情况及评估多种贫血治疗疗效的早期指标。计数网织红细胞有两种方法，即百分数和绝对值。正常人网织红细胞百分数为 0.5%～1.5%；百分数是相对计数，不够精确，优点是方便、快捷。正常人网织红细胞绝对值的计算方法为：计数值 =［网织红细胞（%）× 红细胞计数（$\times 10^{12}$/L）］/ 100，正常值（24～84）$\times 10^9$/L。

维生素 B_{12} 缺乏性巨幼细胞贫血（megaloblastic anemia caused by vitamin B_{12} deficiency） 维生素 B_{12} 亦称钴胺，是由 4 个还原的吡咯环组成的似卟啉平面环，中心与钴（Co）原子结合。其生物功能有两种：一种是在高半胱氨酸合成甲硫氨酸中作为辅酶。此反应同时需要 N^5－甲基四氢叶酸参与，可帮助叶酸去甲基。

$$\text{高半胱氨酸} + N^5\text{－甲基四氢叶酸} \xrightarrow[\text{甲基钴胺}]{\text{甲基转移酶}} \text{甲硫氨酸} + \text{四氢叶酸}$$

第二种反应为促进甲基丙二酸辅酶 A 形成琥珀酰辅酶 A，故维生素 B_{12} 缺乏可影响丙酸盐的合成。

$$\text{甲基丙二酸 CoA} \xrightarrow[\text{腺苷钴胺}]{\text{甲基丙二酸辅酶变位酶}} \text{琥珀酰 CoA}$$

在第一种反应中产生的四氢叶酸是 DNA 合成中由尿嘧啶脱氧核苷酸（dUMP）变为胸腺嘧啶脱氧核苷酸（dTMP）重要的前身物质。维生素 B_{12} 缺乏时，N^5－甲基四氢叶酸不能转化为四氢叶酸，也影响了 dTMP 的产生，从而造成 DNA 合成障碍出现巨幼细胞贫血。维生素 B_{12} 的第二个功能是促进丙酸盐的代谢，如缺乏可造成神经髓鞘磷脂合成障碍，因此会有神经系统症状，如感觉异常，手足麻木，累及脊髓侧索可

使肌内痉挛，严重时发生瘫痪，大小便失禁等。

维生素 B_{12} 吸收试验（schilling test） 维生素 B_{12} 吸收试验主要用来判断维生素 B_{12} 缺乏的病因。方法是：给患者肌内注射维生素 B_{12} 1 000μg，1h 后口服 ^{57}Co 标记的维生素 B_{12} 0.5μg。收集 24h 尿，测定尿中 ^{57}Co 维生素 B_{12} 的含量。正常人 >8%，巨幼细胞贫血患者及维生素 B_{12} 吸收不良者 <7%，恶性贫血患者 <5%。如在 5d 后重复此试验，同时口服内因子 60mg，尿中 ^{57}Co 维生素 B_{12} 的排出量恢复正常，表示患者的维生素 B_{12} 缺乏是由于内因子缺乏，否则是其他原因所致。如果给患者服用抗生素 7～10d 后试验得到纠正，表示维生素 B_{12} 的吸收障碍是由于肠道细菌过量繁殖所致。此试验结果与尿量有关，准确收集 24h 的尿量及事先了解试验者的肾功能是否正常非常重要。

先天性红细胞生成性卟啉病（günther disease） 它是常染色体隐性遗传病，有相当一部分患者有父母近亲结婚史。病因是由于尿卟啉原Ⅲ合成酶呈显著降低，尿卟啉原Ⅰ合成酶活性相对增高，造成尿卟啉Ⅰ增多。这种物质除存在于红细胞外，还可以贮积在组织中，特别是牙齿、骨组织中，使牙齿呈绯红色或棕红色；皮肤中沉积过多的尿卟啉Ⅰ，在阳光照射下出现红肿、水泡、溃疡等，长期可形成结痂、瘢痕，皮肤增厚似硬皮病；角膜、结膜在阳光照射下出现炎症，甚至失明。贫血可轻重不一，常有脾肿大。尿液可呈浅红到深红色，加盐酸后在波长 550nm 处有吸收光带。骨髓检查：幼红细胞在荧光显微镜下发出红色荧光。患者应尽量避免阳光直接照射皮肤。β 胡萝卜素治疗可能有部分作用，脾切除对贫血有帮助，但目前尚无特殊治疗方法。

小细胞低色素性贫血（microcytic anemia） 根据红细胞形态分类，小细胞低色素性贫血特征为红细胞体积减小，血涂片观察红细胞大小不等，中心淡染区扩大，检测红细胞平均体积（MCV）<80fl，红细胞平均血红蛋白浓度（MCHC）<30%。属于此类贫血者有缺铁性贫血、铁粒幼细胞贫血及珠蛋白生成障碍性贫血等。

大细胞性贫血（macrocytic anemia） 是指红细胞平均体积（MCV）>100fl，形态上红细胞体积增大（直径 >10μm）的一类贫血。这种贫血大多数是正常色素性。引起的原因主要是叶酸及（或）维生素 B_{12} 缺乏造成的巨幼细胞贫血、溶血性贫血伴网织红细胞增多时等，有些肝脏疾病、甲状腺功能减退者亦可出现大细胞性贫血。

内因子（intrinsic factor，IF） 内因子是一种耐碱不耐热的糖蛋白，由胃底黏膜壁细胞合成与分泌。分子量约为 50～60kD。在与维生素 B_{12} 结合时，内因子 2 个单体合成二聚体。内因子与维生素 B_{12} 结合不易被蛋白酶水解及细菌所利用，可帮助维生素 B_{12} 顺利地在回肠被吸收。当胃酸及胃蛋白酶分泌减少而内因子尚可足够与重吸收胆汁中的维生素 B_{12} 结合时，体内仍可有少量维生素 B_{12} 被吸收。在全胃切除或恶性贫血患者内因子完全缺乏时，维生素 B_{12} 的吸收受到较大影响，因为这类患者胆汁中的维生素 B_{12} 亦不能再吸收。

内因子抗体（antibody against intrinsic factor） 目前已知有两种抗内因子抗体：1. 阻断抗体，也称Ⅰ型抗体，能阻碍内因子与维生素 B_{12} 结合，影响维生素 B_{12} 的吸收；2. 结合抗体，也称Ⅱ型抗体，能与内因子——维生素 B_{12} 复合体结合，影响维生素 B_{12} 在回肠末端的吸收。某些免疫性疾病，如甲状腺功能减退、萎缩性胃炎及糖尿病等，常同时有内因子抗体存在。

血清铁测定（measurement of serum iron） 血清铁的测定主要有双吡啶法和亚铁嗪法。双吡啶法用血量较多（1 000μl 血清），测定时间较长，当血清铁浓度较低时有较好的敏感性。亚铁嗪法用血量少（200μl 血清），操作较为简便，检测迅速，敏感性较高，但容易受污染而影响结果。

双吡啶法的原理是亚铁离子（Fe^{2+}）在一定的 pH 环境和温度下与 α，α'－联吡啶结成粉红色络合物，在一定浓度范围内，Fe^{2+} 的多寡与颜色深浅成正比。因 α，α'－联吡啶只与 Fe^{2+} 起颜色反应，故应加入还原剂（如：抗坏血酸、盐酸羟胺等）使高铁（Fe^{3+}）还原为 Fe^{2+}。在分光光度计中进行比色。计算方法：血清铁［(μg)%］＝测定管光密度/标准管光密度×100%。

亚铁嗪法的原理是在 pH4.8 的酸性条件下，用还原剂将转铁蛋白复合物游离出来的 3 价铁离子（Fe^{3+}）还原为 2 价铁离子（Fe^{2+}），Fe^{2+} 可与亚铁

嗪反应，生成有色复合物，颜色深浅与 Fe^{2+} 的浓度成比例关系。

血清铁的正常值为 70～150μg/dl。血清铁降低常见于各种慢性失血引起的铁丢失过多及铁摄入不足，如缺铁性贫血、急性感染、恶性肿瘤等等。血清铁增高，常见于急性肝炎、恶性贫血、再生障碍性贫血、溶血性贫血等。血清铁水平不稳定，易受进食状况及其他生理情况的影响，故应与总铁结合力比较，计算出转铁蛋白饱和度来判断。

维生素 B_{12} 的测定（measurement of vitamin B_{12}） 主要为放射免疫法和微生物法。放射免疫法的原理是用抗氧化剂和氰化钾在碱性环境下（pH＞12），将人血清中的维生素 B_{12} 从载体蛋白中分离出来，加入 ^{57}Co 标记的维生素 B_{12}，与固定在微晶纤维素颗粒上纯化的维生素 B_{12} 结合物（纯化的猪内源内因子）竞争结合，经离心得到沉淀的结合物，沉淀物的计算是通过标准曲线查出维生素 B_{12} 的浓度。微生物法的原理是，李氏乳酸杆菌（Lactobacillus leichmannii）的生长需要维生素 B_{12}，在无维生素 B_{12} 的培养基中，加入一定量待测血清，接种李氏乳酸杆菌后，由细菌生长的状况（由浊度表示）与已知维生素 B_{12} 浓度的标准曲线比较，从而得出测定标本中的维生素 B_{12} 浓度。

血清中维生素 B_{12} 水平正常人为＞100pg/ml。当维生素 B_{12} 缺乏时，除维生素 B_{12} 水平＜90pg/ml 外，常可伴红细胞叶酸水平降低。血清维生素 B_{12} 增高见于恶性肿瘤或骨髓增生性疾患。

叶酸的测定（measurement of folic acid） 主要为放射免疫法和微生物法。放射免疫法具有操作较为简便，时间较短的优点。微生物法具有无污染，批量测定成本较底的优点，但操作较为复杂。现将这两种操作介绍如下：放射免疫法原理是用抗氧化剂和氰化钾在碱性环境下（pH＞12），将人血清中的叶酸从载体蛋白中释放出来，加入 ^{125}I 标记的叶酸，与固定在微晶纤维颗粒上纯化的叶酸结合物（β－乳球蛋白）竞争结合，经离心得到沉淀物。沉淀物的计算是通过标准曲线查出叶酸的浓度。微生物法的原理是干酪乳酸杆菌（Lactobacillus Casei）的生长需要叶酸（N^5－甲基四氢叶酸），加一定量的未知血清标本到无叶酸培养基中，接种干酪乳酸杆菌，由细菌生长的情况（用浊度表示）同已知浓度的叶酸标准曲线比较，从而得知血清中的叶酸浓度。

血清叶酸水平易受摄入量的影响，不能代表体内的实际情况，故一般同时测定红细胞叶酸，以判断是否确有缺乏。血清叶酸缺乏见于叶酸缺乏的巨幼细胞贫血、溶血性贫血及红白血病、皮肤病等。血清叶酸增高见于恶性贫血或维生素 B_{12} 缺乏引起的巨幼细胞贫血。

口炎性腹泻（tropical sprue） 病因不是很清楚，可能与细菌感染有关，主要在印度、东南亚及中美洲热带地区的居民或旅游者中发病。病理基础是患者空肠黏膜绒毛萎缩，吸收障碍，造成叶酸或合并有维生素 B_{12} 不良。临床表现主要是腹泻、呕吐及发热等症状，常伴有严重营养不良，体重下降，虚弱无力和巨幼细胞贫血。除用四环素或其他抗生素治疗外，根据血清叶酸或维生素 B_{12} 水平给予补充叶酸和维生素 B_{12}，并需维持治疗 6 个月。

缺铁性贫血（iron deficiency anemia，IDA） 缺铁性贫血是指由于体内贮存铁消耗怠尽，不能满足正常红细胞生成的需要时发生的贫血。缺铁性贫血是世界上最常见的贫血。在生育年龄的妇女和婴幼儿中发病较多。据 WHO1985 年报告，全球约 30% 的人患有贫血，其中至少半数（即 5～6 亿人）为缺铁性贫血。人体一般不会缺铁，只有在需要增加、铁的摄入不足及慢性失血等情况下，造成长期铁的负平衡才导致缺铁。发病机制是发育中的红细胞需要铁以合成血红蛋白，当缺铁时，血红蛋白合成不足，造成低色素性贫血。临床特征由贫血、缺铁的特殊表现及造成缺铁的基础疾病所组成。贫血特点是典型的小细胞低色素性贫血（MCV＜80fl、MCH＜27pg、MCHC＜30%），血清铁降低［＜8.95μmol/L（50μg/dl）］，总铁结合力增高［＞64.44μmol/L（360μg/dl）］，转铁蛋白饱和度降低，血清铁蛋白低于 14μg/L。根据以上特点，诊断并不困难。治疗原则是病因治疗，合理补充铁剂。

肾性贫血（anemia of renal failure） 急性和慢性肾功能衰竭时均可导致贫血，其发生机制为：1. 红细胞生成减少。在慢性肾功能衰竭时，肾脏皮质组织细胞产生 EPO 减少，同时氮质血症本身使骨髓造血干细胞对 EPO 反应降低，造血功能下降。此外，有人认为甲状旁腺激素也对红系造血产生一定的抑制作用。2. 溶血增多。如急性肾小球肾炎时，红细胞破

坏加速。3. 出血。急、慢性肾功能衰竭时血小板和血管功能都不正常，出血可加重贫血。4. 造血物质（铁、叶酸、维生素 B_{12}）摄入减少。5. 血液稀释。贫血的表现以肾功能衰竭的程度不同、发展快慢不同而不一样，大部分初期贫血较为隐匿，晚期可有重症贫血。红细胞可大小不一，形态各异呈盔形、三角形及破碎红细胞等（提示有微血管病性溶血）。白细胞正常或轻度升高，血小板计数大多正常，但功能可以不正常。如果有营养性贫血存在，血清铁等铁代谢指标是异常的，叶酸或维生素 B_{12} 可降低。治疗原则为积极控制原发病，补充红细胞生成素及造血物质，并可接受雄激素治疗。

失血性贫血（blood loss anemia） 是指在短期内丢失大量血液而造成的贫血。正常人在安静状态下，绝大部分的血液都在血管和心脏内迅速流动，这部分称循环血容量。还有一部分血液滞留在肝、肺、腹腔静脉丛及脾、皮下静脉丛中，流动较慢，称储存血容量。不论何种原因引起的急性失血，其临床表现和一系列生理反应均与出血的速度、失血的数量、有无基础疾病等有关。一般失血大于总血容量 10%（约 500ml）可出现症状，>20% 时出现较明显的心悸、气短、头昏、乏力等，<30% 时出现休克。失血量较大者，出血后 3～6h 血红蛋白开始下降。贫血多为正细胞正色素型，贫血出现后 6～12h 网织红细胞计数上升。如出血严重，数天后外周血中可见有核红细胞和多染细胞，急性失血的紧急治疗措施为迅速止血，补充血容量和防止休克。

输血反应（transfusion reaction） 由于多种原因，在输血后可能发生一些反应，包括：①发热反应。最常见，是受血者对同种白细胞或血小板的抗原抗体反应，尤其在多次接受输血后明显。②变态反应。多次接受输血，受血者产生抗血清免疫球蛋白抗体，输血时出现皮肤潮红。皮疹，甚至支气管水肿，过敏性休克等严重症状。③溶血反应。系 ABO 血型不合或多次输血后 ABO 以外血型的抗原抗体反应所致。④血小板减少性紫癜。多次输血后也会产生血小板抗体，这种抗体对自身血小板亦产生反应。⑤血色病。长期输入红细胞使机体内铁负荷增加，出现血色病的表现。此外，输血可能会导致病毒感染等。

铁粒幼细胞（sideroblast） 胞浆内含有铁小粒的幼红细胞称为铁粒幼细胞。这种铁小粒可用亚铁氰化钾染色（普鲁氏蓝反应）而显现。在电子显微镜下观察，分散在胞浆内，以后大部分进入线粒体加以利用，正常幼红细胞中有 20%～90% 可见 1～5 个铁小粒，称为Ⅰ型铁粒幼细胞，见于巨幼细胞性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血及某些溶血性贫血。铁粒幼细胞贫血时，细胞中铁小粒变得粗大，数量增多，分布于胞浆各处，称为Ⅱ型铁粒幼细胞。Ⅲ型铁粒幼细胞系铁小粒大而且聚集在核周围线粒体内呈环形，因此又称环形铁粒幼细胞。

血色病（hemato chromatosis） 血色病可以是原发性（亦称特发生）或继发性的。原发性血色病是一种隐性遗传病，其基因突变在第 11 号染色体。继发性血色病大多于长期输血后发生，少数由于药物或饮食摄入导致过多铁在体内贮积而发生。临床特征有皮肤色素沉着，肝肿大，肝硬化，糖尿病，男性性功能不全，心功能受损及心律不齐等。实验室检查：血清铁常增高至 200μg/dl 以上，转铁蛋白饱和度高达 70%～100%，铁蛋白水平高达 500μg/L。骨髓涂片中含铁血黄素显著增多，尿沉渣中可出现含铁血黄素颗粒，皮肤及肝、肾活检切片中出现含铁血黄素。治疗方法有静脉放血，每周静脉放血 400ml，持续 2 年以上。去铁草酰胺每日肌内注射 10mg/kg，或静脉缓慢滴注 2000mg，同时加用大剂量维生素 C 促进尿和便中铁的排泄。

叶酸缺乏性巨幼细胞贫血（folate deficiency megaloblastic anemia） 叶酸是维生素 B 族中的一种，在嘌呤和嘧啶核苷酸及 DNA 合成中起重要的辅酶作用。叶酸缺乏时，细胞内脱氧尿嘧啶核苷（dUMP）转化为脱氧胸腺嘧啶核苷（dTMP）受阻，DNA 合成障碍，易使染色体断裂，染色质疏松，细胞核发育停滞而造成细胞体积增大，无效造血，出现巨幼细胞性贫血。引起叶酸缺乏的原因有：营养不良，需要量增加，肠道吸收障碍及药物作用下不能很好的利用。其临床表现有巨幼细胞性贫血和舌炎。这与维生素 B_{12} 缺乏引起的巨幼细胞性贫血相同，但无神经系统的症状和体征。血清叶酸、红细胞叶酸水平均降低，骨髓细胞表现为巨幼样改变。治疗原则为去除病因，补充叶酸。

原始红细胞（proerythroblast） 是可识别的红细胞前体细胞中最幼稚的细胞。形态特点是体积较大，直径约25μm，圆形或椭圆形，胞浆深蓝色，比例少，染色不均，在核周常有染色较浅的一圈。细胞边缘可见圆形或略尖的突丝。核大，位于细胞中央，染色质条纹细致，网状，含有1～5个核仁。

严重型再生障碍性贫血（severe aplastic anemia，SAA） 再生障碍性贫血是一种造血干细胞疾病，主要表现为三系造血障碍，临床出现贫血，同时有白细胞和血小板的降低。严重型再生障碍性贫血具有下述特征：临床发病急骤，贫血呈进行性加重，常伴有严重的感染和出血，血小板往往低于20×10^9/L，中性粒细胞绝对值$<0.5\times10^9$/L，网织红细胞<1%，其绝对值$<15\times10^9$/L。骨髓多部位检查均为增生低下，三系造血明显减少，非造血细胞增多，预后较差。现应用抗胸腺细胞球蛋白（ATG）或抗淋巴细胞球蛋白（ALG）或（和）环孢素A以及异基因造血干细胞移植治疗，预后明显改善。

再生障碍性贫血（aplastic anemia，AA） 属造血干细胞疾病，其发病机制与T细胞免疫异常有关。临床表现有贫血，感染及出血等症状。血象可出现三系减少，骨髓增生不良，脂肪细胞增多，淋巴细胞比例相对增高。骨髓活检病理检查可示骨髓造血组织减少，造血组织被脂肪组织替代。治疗采用雄激素有一定的疗效，近年来也用环孢素A或与细胞生长因子联合应用。

早幼红细胞（basophilic erythroblast） 在红细胞前体细胞中，原始红细胞再向成熟红细胞分化成为早幼红细胞。形态特点是细胞直径10～16μm，胞浆比例比原始红细胞增多，染色呈深蓝或浅蓝色，核稍缩小，染色体条纹开始变粗，染色加深，核仁消失。

真性红细胞增多症（polycythemia vera） 真性红细胞增多症系克隆性造血干细胞疾病，其特征为红细胞系、粒细胞系及巨核细胞系三系无节制地增殖，其中尤以红细胞系增殖为著。临床上本病起病缓慢，早期症状不明显，或因常规体检发现血象异常或他人发现患者颜面发红、眼结膜充血而就诊。血容量增加、血栓和出血三大症状是本病的临床表现。体征方面的特征是皮肤、黏膜充血和脾肿大。患者面部充血，眼球结膜充血明显，两颊、口唇、鼻尖呈绛红色，肢体远端（手、足）较近端（肢体及躯干）充血发红明显。可有左心扩大但较少见。高血压见于40%～50%的病人。实验室检查，外周血三系均增高，男性血红蛋白>180g/L、红细胞计数$>6.5\times10^{12}$/L，女性血红蛋白>170g/L、红细胞计数$>6.0\times10^{12}$/L；红细胞容量男性>39ml/kg，女性>27ml/kg；红细胞压积男性≥0.54，女性≥0.50；白细胞计数$>11.0\times10^9$/L，血小板计数$>300\times10^9$/L；中性粒细胞碱性磷酸酶积分>100，骨髓三系增生尤以红系增生显著。诊断本病需除外相对和继发性红细胞增多症。治疗方法有静脉放血、化疗、^{32}P放射治疗、干扰素等。本病系慢性病，病程较长，晚期可发生骨髓纤维化、骨髓衰竭，也可转化为白血病。

正常细胞性贫血（normocytic anemia） 指平均红细胞体积（MCV）85～95fl，红细胞平均血红蛋白浓度（MCHC）32%～36%，红细胞形态、大小正常的一类贫血。引起此类贫血的主要疾病有再生障碍性贫血、溶血性贫血、急性失血性贫血、脾功能亢进及肾功能衰竭性贫血等。

中幼红细胞（polychromatophilic erythroblast） 早幼红细胞再向成熟红细胞方向分化为中幼红细胞，形态特征为细胞体积较早幼红细胞减小，直径为8～14μm，胞浆呈紫红色，由深渐变浅，核更加固缩，圆形，位于细胞中央，染色质粗，更加浓缩，染成深蓝色，无核仁。

转铁蛋白饱和度（saturation of transferrin） 转铁蛋白饱和度是血清铁与总铁结合力相比再乘以100%。公式：转铁蛋白饱和度（%）=血清铁/总铁结合力×100%。正常值为25%～35%。

转钴蛋白（transcobalamin，TC） 是运送维生素B_{12}的重要蛋白质，血清中存在三种形式，转钴蛋白Ⅰ（TCⅠ）、转钴蛋白Ⅱ（TCⅡ）及转钴蛋白Ⅲ（TCⅢ）。

TCⅠ来源于中性粒细胞，属α_1-球蛋白，在血浆中的含量约为60μg/L，循环血中维生素B_{12}约3/4与TCⅠ结合，TCⅠ可能是维生素B_{12}的贮存蛋白。TCⅡ来源于巨噬细胞，是最主要的转钴蛋白，属β_1-球蛋白，电泳位于α_2与β-球蛋白之间。TCⅡ

血浆中含量少，仅20μg/L，它能快速地清除钴胺并将之转运到全身各个细胞。在回肠末端，TC Ⅱ－钴胺结合体通达胞饮作用被细胞摄取，以后大部分TC Ⅱ被降解，钴胺则转化成甲基钴胺及腺苷钴胺的形式留在细胞内。TC Ⅲ属β_2－球蛋白，亦来源于粒细胞，可能是TC Ⅰ的异构体，其作用不明。

总铁结合力（total iron－binding capacity，TIBC） 检测外周循环血中转铁蛋白含量的一种指标。正常血浆中，转铁蛋白的1/3铁结合位点被占据，其功能是将这些铁运送至全身各组织。取一定量的血清标本，加入过量的铁，使之与血清转铁蛋白结合并达到饱和，过量的铁用碳酸镁吸附出来，然后按血清铁的测定方法测得铁的含量，并可计算出转铁蛋白结合铁的量，即总铁结合力。在缺铁性贫血时，总铁结合力升高，铁利用障碍性疾病（如慢性病贫血）总铁结合力降低。

迟发型皮肤卟啉病（porphyria cutanea tarda，PCT） 是一种常见于成人的卟啉病，血红素合成障碍发生在肝细胞，肝内尿卟啉原脱羟酶减少50%，大量尿卟啉蓄积于肝细胞、皮肤而造成慢性损伤。有些长期慢性酒精中毒者，肝脏内铁贮积过多也会有相似的病变。临床表现为皮肤轻微损伤，随着病情发展可有皮肤发红、水泡及出血，最后形成瘢痕。一般对日光急性过敏少见，其他症状有肝病的表现。尿中含较多尿卟啉和粪卟啉，使尿液变成红色，由尿中测出尿卟啉而诊断。

纯红细胞再生障碍性贫血（pure red cell aplasia，PRCA） 这是单纯红系造血障碍性疾病，外周血表现为不同程度的贫血，白细胞和血小板正常或轻度降低。该病可分为获得性和先天性两大类。

获得性纯红细胞再生障碍性贫血可由严重感染、细胞毒药物治疗、胸腺瘤或其他恶性肿瘤及不明原因（又称特发性）等造成。临床过程可呈急性或慢性，主要表现为正细胞正色素性贫血，白细胞和血小板正常或有轻度下降。骨髓检查红系造血低下，粒系或血小板生成大致正常。血清中红细胞生成素水平往往升高。治疗方面，积极治疗原发病，对于特发性纯红细胞再生障碍性贫血可给予雄激素、糖皮质激素及环孢素A治疗，亦可考虑异基因造血干细胞移植。

先天性纯红细胞再生障碍性贫血（congenital PRCA） 见Diamard－Blackfan综合征

恶性贫血（pernicious anemia） 由于内因子缺乏，肠道不能吸收维生素B_{12}而造成的巨幼细胞性贫血。本病分为普通成人型和遗传型。在成人型，内因子缺乏的原因是消化道黏膜萎缩导致内因子分泌减少。遗传型为幼年起病，胃肠黏膜正常，胃酸及其他因子分泌正常，只有内因子分泌缺陷，患者父母及兄弟姐妹中有可能出现同样的内因子缺陷。临床表现与维生素B_{12}缺乏造成神经系统症状和巨幼细胞性贫血相同。维生素B_{12}吸收试验可确诊本病，应注意与内因子抗体造成的巨幼细胞性贫血相鉴别。

反甲（fingernail） 在缺铁性贫血时，有些患者指（趾）甲表现为缺乏光泽、变脆、变薄、易折断，重者变平，甚至中央凹陷两边翻起呈勺状，称为反甲。这种改变可能与指甲缺乏半胱氨酸有关。缺铁性贫血较长久的患者可能会有反甲，但反甲绝不是缺铁性贫血所特有，许多皮肤病如真菌感染等也有类似改变。

骨髓病性贫血（myelophthisic anemia） 恶性肿瘤细胞浸润骨髓，破坏了骨髓的造血微环境，抑制了造血而出现的贫血。导致骨髓病性贫血的恶性肿瘤很多，常见于各种腺癌的骨髓转移。贫血可为正细胞性，亦可是小细胞低色素性。周围血涂片中可见晚幼红、晚幼粒细胞，白细胞及血小板正常或降低。多部位骨髓穿刺检查可找到转移的瘤细胞，骨髓铁染色示外铁增多。治疗原则以治疗原发病及对症治疗为主。

红细胞（ergthrocyte，red blood cell，RBC） 是人体血液中数量最多的细胞，光镜下呈两面凹的圆盘形，因含血红蛋白而呈均匀、浅淡的红色。这种形态使红细胞表面积相对增大，其可塑性、弹性亦增强，有利于红细胞的流动和发挥功能。红细胞膜为双层酯脂结构，表面和中间附着或镶嵌着许多蛋白，如血型糖蛋白、多种离子通道及内表面的结构蛋白等。红细胞的主要生理功能是运输O_2至各组织，并将组织中的CO_2输送至肺排出。红细胞在血循环中的平均寿命为120d，每天约有1%的衰老红细胞被破坏、清除，同时从骨髓中释放出新生的红细胞来补充。

红细胞比积（hematocrit，HCT） 红细胞比积又称红细胞压积，是指在一定体积内红细胞占血液总体积的百分比。国际单位是升/升（L/L）。常用检测方法有三种。

1. 温氏管法（Wintrobe 法）：取抗凝血加入压积管离心，读出百分比。正常值：男性 0.42～0.49L/L，女性 0.37～0.43L/L。

2. 微量压积法：用毛细管取血，高速离心后计算红细胞压积（L/L）=红细胞的管长（mm）/血液总管长（mm），正常值同上。

3. 血细胞计数仪法：目前很多血细胞计数仪均可计算出红细胞体积，可直接得出红细胞比积数。

红细胞生成性原卟啉病（erythropoietic protoporphria，EPP） 是一种常染色体显性遗传病，病因是血红素合成酶（铁螯合酶）缺乏，造成骨髓幼红细胞和肝脏内产生过多原卟啉Ⅲ。它们游离到血浆，分布在皮肤及各脏器内，当皮肤受到阳光照射，使原卟啉吸收光能，转化为激活状态，发出光能并形成游离的化学基团和过氧化物，这些物质损伤细胞膜及胞浆溶酶体，造成患者受阳光照射的皮肤出现灼痛、水肿，甚至水泡，受阳光刺激后可反复发作，少数严重患者可有皮肤坏死、结痂、形成瘢痕，伴有轻度贫血、肝功能损伤、黄疸等。实验室检查，荧光显微镜下可见红细胞胞浆发出红色荧光 >5% 以上对诊断本病有意义。外周血液中原卟啉水平测定，皮肤活检做 PAS 染色均有诊断意义。避光、给予 β－胡萝卜素及肌苷等治疗有一定疗效。本病预后较好。

红细胞无效性生成（inefficent erythropoiesis） 红系前体细胞由于某种原因在从骨髓释放前死亡称为红细胞无效造血（或原位溶血）。在正常人，红细胞无效造血只占极少部分（<10%），而在某些病理情况，如巨幼细胞性贫血、珠蛋白合成障碍性贫血、铁粒幼细胞贫血、骨髓增生异常综合征时，无效造血明显增加。红细胞无效造血的原因可能有：1. 造血干细胞、红系祖细胞本身质量异常；2. 幼稚红细胞分裂周期延长、成熟障碍，导致幼稚红细胞在骨髓内破坏；3. 遗传缺陷，造成细胞膜的异常；4. 造血物质代谢异常。

红细胞游离原卟啉（free erythrocyte protoporphyrin，FEP） 正常血红蛋白是由血红素和珠蛋白合成的，而血红素是由铁和原卟啉形成。在缺铁时，FEP 明显升高，因此可作为缺铁性贫血早期敏感的实验室指标。在慢性病贫血及某些卟啉病时，由于铁不能被利用合成血红素，FEP 亦可升高，在维生素 B_6 缺乏和遗传性铁粒幼细胞贫血，FEP 水平下降。

红细胞血型（red cell group） 是根据红细胞膜表面一系列糖蛋白及糖脂组成不同而形成不同抗原，应用不同抗体与之特异性结合确定不同血型。血型抗原完全由遗传基因控制。现已知 500 余种抗原至少 23 种血型系统。临床上常用的血型有 ABO 血型系统、Rh 血型系统。ABO 血型系统有 4 种血型，根据红细胞膜表面有无 A、B 抗原分为：

血型	红细胞表现抗原	血清抗体
O	无	有抗 A、抗 B 两种抗体
A	A 型抗原	抗 B 抗体
B	B 型抗原	抗 A 抗体
AB	有 A、B 两种抗原	无

ABO 血型系统中还有亚型，在特殊情况下需做检查。Rh 血型是由几种抗原成分组成，在我国，大部分汉族人为 Rh（+）血型。

红细胞叶酸测定（measurement of folic acid in RBC） 测定红细胞内叶酸的原理与血清叶酸的测定相同。用肝素或 EDTA 抗凝血，加入 2% 抗坏血酸配成溶血液，同时测定红细胞比积（HCT）及血清叶酸含量，在计算结果时需减去血清叶酸含量，计算公式为：红细胞叶酸 =［溶血液叶酸 × 稀释倍数 － 血清叶酸 ×（1 － HCT）］/HCT

红细胞叶酸测定意义在于其水平受食物影响较小，可反映一段时间内叶酸实际水平，而且出现叶酸水平降低时间较血清叶酸为早，对诊断叶酸缺乏意义更大。

红细胞增多症（erythrocytosis） 指单位体积循环血液中红细胞数量高于正常水平，单位体积血液中红细胞数量增多既可以是相对性的，也可以是绝对性的。相对性红细胞增多常是血浆量减少，血液浓缩而造成单位体积中红细胞数目增加。绝对性红细胞增多是机体内红细胞总数增多，单位体积血液内红细胞数量随之增多。

绝对性红细胞增多症可分为继发于心肺疾患（缺氧）和真性红细胞增多症，二者均有皮肤、黏膜呈红色，脾肿大，高血压及易栓症等表现。后者应用同位素标记方法检测红细胞容量明显增高可资鉴别。

继发性贫血（secondary anemia） 许多非造血系统疾病通过不同机制而发生的贫血称为继发性贫血。其中主要非造血系统疾病有肝、肾疾患，肾功能衰竭，内分泌疾病等。贫血常常是这些疾病同时存在的症状之一，常是多因素影响的结果，如营养不良、失血、脾功能亢进等，亦可能合并造血细胞的破坏。其铁代谢是正常的（合并缺铁者除外），细胞因子的影响亦少，在名称上常与慢性病贫血相混淆。（见“慢性病贫血”）

巨幼细胞贫血（megaloblastic anemia） 巨幼细胞贫血是由于细胞 DNA 合成障碍引起骨髓和外周血细胞发生异常的贫血。主要表现是细胞核和细胞浆发育不平衡，细胞体积增大，核染色较幼稚而胞浆发育较成熟，这种特殊形态又称巨幼样变。同时可影响粒细胞和血小板的生成。

造成巨幼细胞贫血的主要原因是叶酸或维生素 B_{12} 缺乏，极少数由红血病、红白血病、遗传性乳清酸尿等引起。造成贫血的机制主要是 DNA 合成受到影响，新合成 DNA 时复制起点多，小片段过多，使新合成的 DNA 易受损伤和断裂，细胞染色质出现疏松，细胞核发育停止。这种血细胞在骨髓和外周血循环被较早破坏造成了无效造血。最新研究表明，这种无效造血亦与细胞过度凋亡因素有关。

慢性病贫血（chronic disease anemia） 指慢性感染（结核病、肺脓肿等）、炎症（类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮等）、肿瘤（非瘤细胞破坏骨髓造血环境）及外科创伤持续 1～2 个月后伴发的贫血。其特征是血清铁降低，总铁结合力亦降低，血清铁蛋白水平升高或正常。发病机制可能有红细胞寿命缩短，骨髓对贫血的反应障碍，铁储存于单核－巨噬细胞系统和内皮细胞中不能释放出来，造成利用障碍。这种贫血多为轻度或中度，常被原发病的临床表现掩盖。诊断慢性病贫血需排除疾病本身的出血、肾性贫血、药物导致的贫血及肿瘤细胞侵犯骨髓，结合血清铁、总铁结合力及血清铁蛋白水平，骨髓表现红系轻度增生，铁染色示铁粒幼细胞减少而细胞外铁增加等指标可作出正确诊断。治疗以针对原发病为主，贫血一般不需特殊治疗，如果贫血严重可给予输血，长期有较重贫血症者，给予 EPO 治疗可改善贫血。

尿卟啉原（uroporphyrinogen） 尿卟啉原是卟啉环的一种前身物质，由四个吡咯环通过4个亚甲基（$-CH_2-$）桥连形成。在四个吡咯环旁连接不同的氨基酸，分别构成了尿卟啉原Ⅰ和尿卟啉原Ⅲ。

在血红素的合成过程中，磷酸吡哆醛、甘氨酸、琥珀酸辅酶 A 由 δ－氨基－γ－酮戊酸（ALA）合成酶作用合成了 ALA，由 ALA 脱水酶作用形成卟胆原。正常情况下，卟胆原在尿卟啉原Ⅰ合成酶、尿卟啉原Ⅲ合成酶共同作用下，只合成尿卟啉原Ⅱ，最后形成血红素。

贫血（anemia） 贫血是指外周血中单位容积内血红蛋白（Hb）的浓度、红细胞（RBC）计数及（或）红细胞压积（HCT）低于相同年龄、性别和地区的正常标准。一般认为在平原地区，成年男性 Hb < 120g/L、RBC < 4.5×10^{12}/L 及（或）HCT < 42%，女性 Hb < 110g/L、RBC < 4.0×10^{12}/L 及（或）HCT < 37% 就可诊断为贫血。其中以 Hb 浓度降低最为重要，因为红细胞计数不一定能准确地反映贫血的存在及贫血的程度。如在小细胞贫血时，红细胞数的减少往往比血红蛋白的降低程度轻；相反，在大细胞贫血时，红细胞的减少比血红蛋白降低的程度显著。婴儿、儿童及妊娠妇女的血红蛋白浓度较成人低，久居海拔高地区居民的血红蛋白正常值较海平面居民为高。同时应该注意，上述正常值是指正常血容量时而言，在妊娠、肝硬化、低蛋白血症、充血性心力衰竭或全身水肿时，血浆容量增加，血液被稀释，血红蛋白浓度降低，容易被误诊为贫血；在脱水或循环血容量减少时，由于血液浓缩，血红蛋白浓度增高，即使有贫血也不容易表现出来。因此，在诊断贫血时，应考虑上述因素的影响。

红系细胞集落形成单位（colony forming unit－erythroid，CFU－E） 造血干细胞在骨髓造血微环境及 EPO 等多种造血因子的影响下，可分化为红系祖细胞，这种细胞在 EPO 作用下可继续向红系前体细胞分化、增殖，最后成为成熟红细胞，这类细胞我们称为 EPO 反应细胞。把这些 EPO 反应细胞取出在体外培养（低浓度 EPO）5～8d，可以生成 8～65 个红

系细胞组成的细胞团，称为 CFU－E。其形态学表现为核染色质细致，细胞核大，有大核仁，有清楚的核周带及少量嗜碱胞浆。人类骨髓中 CFU－E 数目为（50～400）/（1×10^5）有核细胞，大部分处于活跃的 DNA 合成期（S 期），多数体外实验证实，CFU－E 细胞表面带有较多的 EPO 受体，且依赖 EPO 存活。

暴式红系集落形成单位（burst－forming unit－erythroid，BFU－E） BFU－E 是较 CFU－E 更不成熟的红系祖细胞。在高浓度 EPO 及其他造血因子作用下，人的这种红系祖细胞在体外培养 14～16d 会陡然生成30 000～40 000红系细胞组成的集落，因此称为红系爆式形成单位（BFU－E）。形态特征为不成熟的祖细胞，染色质细致，大的核仁，胞浆嗜碱，在核周量极少，可有伪足。BFU－E 细胞数量为（5～10）/（1×10^5）有核细胞，与 CFU－E 不同的是在外周血中亦存在极少量的 BFU－E 细胞，占 0.02%～0.05%。

转铁蛋白受体（transferrin receptor，TfR） 转铁蛋白受体是一种细胞膜受体，在调节细胞铁的摄取中发挥着关键作用。正常人 80% 以上的 TfR 存在于骨髓红系细胞上，红系各阶段细胞所表达的 TfR 数各不相同。原红细胞上可有 800 000 个 TfR，到网织红细胞逐渐减少到每个细胞上只有 100 000 个，成熟红细胞上则无 TfR。TfR 是由二硫键连结的双链跨膜糖蛋白，分子量约为 18kD。其基因位于第 3 号染色体的长臂，完整的基因结构也已清楚。TfR 与转铁蛋白的亲和力与转铁蛋白所结合的铁原子数量和 pH 值有关，当 pH 值为 7.0、转铁蛋白结合两个铁原子时，TfR 对转铁蛋白的亲和力最大。目前已可用放射免疫法和酶联免疫法测定 TfR。

卟啉病（prophyrias） 卟啉环分子结构是血红蛋白的分子基础，血红素的合成过程也就是卟啉的代谢过程。卟啉病就是卟啉代谢中有关酶异常或控制血红素生成的调控功能异常，导致一系列病理生理改变和症状。发病原因大部分为遗传缺陷所致，少数是肝细胞严重受损或铅中毒等继发致病。在遗传性卟啉病中，根据卟啉代谢异常发生的部位、场所及临床表现、实验室结果分为先天性红细胞生成性卟啉病、红细胞生成原卟啉病、急性间歇性卟啉病、混合性卟啉病、遗传性粪卟啉、迟发性皮肤卟啉病。继发性卟啉病又称为获得性卟啉病。

急性铁中毒（acute iron toxication） 儿童误食铁剂是最常见的原因，在成人也有类似情况，过量的或不适当的铁剂治疗也是造成此病的原因之一。急性铁中毒开始的临床症状主要为恶心、呕吐、腹泻等消化道症状，随后可有呼吸困难、嗜睡甚至昏迷。如果得不到及时救治，可出现代谢性酸中毒、休克甚至死亡。治疗上主要应用去铁胺。此外，予碳酸氢钠纠正酸中毒，碱化尿液等及其他对症治疗可改善预后。

铁蛋白（ferritin） 是由水溶性过氧化铁、蛋白及去铁蛋白组成的复合体。在最大铁饱和状态下分子量约800 000。其结构是去铁蛋白有 24 个亚单位，栅状排列形成一个蛋白壳，各亚单位之间有小的离子通道供铁离子、铁络合物进入。Fe^{3+} 离子以单体的形式在铁蛋白内部转移，形成 Fe^{+}－蛋白质、Fe^{2+}－Fe^{3+} 等贮在铁蛋白内，因此铁蛋白最重要的功能是贮存铁。铁蛋白的表达受到细胞内铁的调控，当细胞内铁含量下降时，通过铁反应元件（IRE），使铁蛋白 mRNA 翻译阻断，蛋白表达水平下降，反之则表达升高。

网织红细胞增多（reticulocytosis） 网织红细胞数量的增加是反映加速红细胞产生的最快速、应用最广泛的指标。正常范围是 0.5%～1.5%。为除外贫血对网织红细胞百分比的影响，可采用校正的网织红细胞数（＝病人的红细胞压积（L/L）/0.45×网织红细胞百分比），或网织红细胞绝对值计数。网织红细胞高出正常范围称为网织红细胞增多。临床多见于溶血性贫血及各种造血增加的情况，如缺铁性贫血补充铁剂后。

营养性贫血（nutritional anemia） 骨髓造血干细胞向各系分化、增殖等造血过程中，需要多种原料，其中最常见的有铁、叶酸、维生素 B_{12}、维生素 B_6、核黄素、泛酸、氨基酸、核苷酸及锌、铜等，大部分造血原料可由人体本身合成或提供，但在特殊情况及病理状态下会造成一些物质（尤其本身不能合成，完全靠饮食提供的一些物质）的缺乏，影响了正常的造血而出现营养性贫血。如缺铁可造成小细胞低色素性贫血，缺乏叶酸和（或）维生素 B_{12} 引起巨幼细胞贫血，此外较少见的有维生素 B_6 缺乏可影响铁代谢而出现铁粒幼细胞贫血。

中性粒细胞分叶过多（multisegmented neutrophilic leukocyte） 中性粒细胞分叶过多是巨幼细胞贫血中

有特异性的一项细胞形态学改变。正常情况下，中性粒细胞核发分叶3～4个，在巨幼变情况下，其核的分叶可超过5～6个，最多达10个分叶。据统计，90%的巨幼细胞贫血患者血涂片计数100个中性粒细胞，5叶的>5个或有1个6叶以上的中性粒细胞，出现此现象的机制与巨幼细胞贫血时DNA合成障碍有关。此外，遗传性嗜中性粒细胞核分叶过多具有家族性，临床意义不清楚。

铁粒幼细胞贫血（sideroblastic anemia） 铁粒幼细胞贫血是由于多种不同原因引起的铁利用障碍性贫血。其特征为在骨髓中出现较多的环状铁粒幼细胞；体内总铁量增加，可见大量铁沉着于单核－巨噬细胞和各器官的实质细胞内；铁动力学显示为红细胞无效生成以及循环红细胞中血红蛋白含量减少，呈现低色素性贫血。

铁粒幼细胞贫血可分为遗传性铁粒幼细胞贫血和获得性铁粒幼细胞贫血两大类。后者又可分为特发性和继发性。发病的机制主要与血红素的合成障碍有关。幼红细胞内的血红素具有控制幼红细胞对铁摄取的负反馈作用。当血红素合成发生障碍时，铁的摄取过多，堆积于线粒体中形成环状铁粒幼细胞。遗传性铁粒幼细胞贫血多数是通过X染色体遗传，患者几乎全都是男性。多于青少年时期发病，少数患者是在出生时或婴儿期。贫血大多数是严重的，呈小细胞低色素性贫血。部分患者可有肝、脾肿大，晚期少数患者可出现色素沉着或糖尿病等血色病的表现。用大剂量（每天100～200mg）吡哆醇（维生素B_6）治疗遗传性铁粒幼细胞贫血可使部分患者的贫血得到改善。特发性铁粒幼细胞贫血亦称难治性铁粒幼细胞贫血，目前认为本病可能是基因突变的异常细胞株增殖的结果，与遗传无关。由于骨髓中除有较多的环形铁粒幼细胞外，常伴有红系及粒系（或）巨核细胞系的病态造血，目前已将此病归于骨髓增生异常综合征，称为难治性铁粒幼细胞贫血（MDS－RAS）。继发性铁粒幼细胞贫血可继发于药物、毒物或某些疾病（白血病、多发性骨髓瘤、骨髓纤维化、真性红细胞增多症、溶血性贫血、巨幼细胞贫血、恶性淋巴瘤或转移瘤、卟啉病等）。药物或毒物引起的铁粒幼细胞贫血只要停止服用或接触有关的药物或毒物，贫血即可逐渐消失。继发于某些疾病的，预后取决于其原发病。

白血病（leukemia） 为造血系统的恶性肿瘤，是一组异质性造血干/祖细胞恶性病变，使造血细胞的分化或成熟受阻停留在不同分化阶段的恶性肿瘤。其特点为处于不同的分化阶段的幼稚细胞在骨髓、髓外器官组织中异常增殖，使外周血中血细胞数量异常增多。进而异常血细胞可浸润人体各器官组织，产生各种不同症状。白血病的发病率在中国为（3～4）/10万，占成人恶性肿瘤发病率的第7位，占儿童和青少年肿瘤的发病率的首位。

白血病的发病机制尚不完全清楚，与多种因素有关。病毒感染可能是主要因素，此外还有遗传、辐射、化学药物等因素。1. 病毒：RNA病毒可通过逆转录酶作用，整合入小鼠细胞染色体的DNA序列中，病毒本身或含有病毒原癌基因（v－oncogene）或激活宿主本身原癌基因转变为癌基因，导致细胞增殖分化异常而恶变。目前已确认病毒能引起小鼠、牛、灵长类动物白血病的发生传播。成人T细胞白血病/淋巴瘤即由人类T淋巴细胞白血病病毒－Ⅰ引起。其他类型白血病与病毒感染关系正在研究之中。2. 放射：放射可引起动物和人类白血病。其机制与放射可诱发细胞内DNA突变、染色体断裂和重组导致细胞恶变有关。3. 化学因子：多种化学物质可诱发白血病，如苯、乙双吗啉、抗癌药物、烷化剂等均有强烈的致DNA突变作用。4. 遗传：某些遗传因素与白血病发病有关，同家族中可能产生多例白血病，如单卵孪生子中如其中一人发生白血病，另一人发病率达1/5，比双卵孪生子高。先天性愚型（Down综合征）患者白血病发病率比正常人高20倍。欧美白种人慢性淋巴细胞白血病比亚洲、非洲有色人种明显增高，亦说明白血病发病与某些遗传因素有关。

常见白血病的发病症状为：1. 发热，粒细胞减少和功能异常导致患者易于感染。2. 贫血症状，乏力、心悸、气短、面色苍白等，与红细胞生成减少有关。3. 出血倾向。皮肤瘀斑、鼻衄、牙龈出血、视网膜出血及颅内出血。4. 器官组织浸润表现为胸骨和胫骨压痛、牙龈增生、淋巴结和肝脾肿大，当白血病细胞浸润至脑，可有头痛、恶心、呕吐及其他各种神经系统症状。

类型：按病程可分为急性和慢性两类。按外周血白细胞多少可分白血病性白血病和非白血病性白血病。按细胞形态分淋巴细胞白血病、非淋巴细胞白血病及一些少见的细胞型白血病如浆细胞，嗜酸、嗜碱细胞，毛细胞白血病。

诊断与分型：MIC分型即以白血病细胞形态学、

免疫学及细胞遗传学三方面对白血病分型。临床最普遍、最广泛的是采用结合细胞组织化学和形态学分型。分型标准采用国际通用的FAB分型标准。（详见FAB条）

治疗：1. 化学治疗；2. 放射治疗；3. 骨髓移植及外周血干细胞移植；4. 生物治疗。（详见有关章节）

急性白血病（acute leukemia） 急性白血病是造血干/祖细胞克隆性恶性疾病。临床上以起病较急，症状重，病程短，进展快为特点。按细胞形态可分为急性淋巴细胞白血病和急性非淋巴细胞白血病，罕见细胞类型急性白血病如急性嗜酸、嗜碱细胞白血病，浆细胞白血病等。（详见有关章节）

临床表现：急性白血病时因白血病细胞在骨髓内极度增生，使正常红细胞系、粒细胞系及巨核细胞系造血功能受明显抑制，外周血中红细胞、粒细胞和血小板数明显减少，导致临床产生较严重的贫血、出血和感染。

症状：1. 贫血往往是白血病首发症状，常为中、重度贫血，随着病程进展红细胞、血红蛋白迅速下降，出现苍白、心悸、气短、嗜睡等症状。2. 出血。急性白血病以出血为表现者占40%。可出现皮肤瘀斑、瘀点，牙龈出血及鼻衄，妇女月经量增多。出血严重时可发生视网膜出血及脑出血，后者常危及生命。急性早幼粒细胞白血病的患者可发生弥漫性血管内凝血（DIC）。血小板减少是出血的主要原因，但血小板功能异常、凝血因子减少，白血病细胞对血管浸润和细菌毒素细胞因子对血管损伤也是引起出血的因素。3. 感染。一半左右的患者以发热为早期表现，可表现为低热、中度和高热。白血病本身所致发热常<38℃，>38℃的发热常提示继发感染。白血病患者感染常发生在上呼吸道和肺，其次为皮肤和肛周感染，严重时可致败血症。常见的致病菌为革兰阴性杆菌，如肺炎克雷伯菌、流感嗜血杆菌、铜绿假单胞菌、大肠杆菌、产气杆菌等。近年，革兰阳性球菌感染有增多趋势，如金黄色葡萄球菌、表皮葡萄球菌、链球菌等，尤其是耐药金黄色葡萄球菌、表皮葡萄球菌出现，值得临床警惕。对长期应用抗生素患者，可出现真菌感染，常见真菌有白色念珠菌、曲霉菌、隐球菌等。4. 器官组织浸润表现，白血病细胞可广泛浸润全身各器官组织，但以以下器官组织多见。（1）淋巴结和肝脾大：常见于急性淋巴细胞白血病，T淋巴细胞白血病可有纵隔淋巴结肿大，轻或中度肝脾肿大在急性淋巴细胞白血病多见，急粒少见，脾脏高度肿大常见于慢粒白血病。（2）骨和关节痛：骨髓因白血病细胞过度增殖，造成对骨髓腔皮质的压力增大而产生疼痛，常见为胸骨压痛和胫骨压痛，也可出现关节及周身骨痛，在儿童多见。（3）口腔和皮肤浸润：牙龈增生肿胀，皮肤出现浸润型结节，大多见于急单和急粒白血病。（4）中枢神经系统浸润：大多数化疗药物不易通过血脑屏障，因而白血病细胞易隐藏在中枢神经系统中，不易被杀死。中枢神经系统白血病可发生在病程各期，以急淋最多见，临床上可出现头痛、嗜睡、呕吐、颈项强直、抽搐、昏迷等颅压增高的表现及视力、眼球运动障碍，面神经麻痹等颅神经受损表现。（5）睾丸：男性睾丸常易受白血病细胞浸润，常见于急淋白血病的幼儿和青年。

诊断：采用MIC临床分型法（见前）；按细胞特点分急性非淋巴细胞白血病、急性淋巴细胞白血病，分类采用FAB分型标准。

治疗：1. 化疗（见有关条目）；2. 骨髓移植；3. 造血干细胞移植；4. 生物治疗。治疗中应注意：感染、出血、主要脏器功能损害（肾、肝）。

慢性白血病（chronic leukemia） 慢性白血病好发于中老年人，但儿童及年轻人亦可发病。慢性白血病起病多缓慢，病程较长，早期症状较轻或无症状。早期体征亦不明显，但到病程中晚期，常有较明显的淋巴结、肝、脾肿大。血常规白细胞计数明显升高，可达几万或几十万。分类以成熟或趋于成熟的幼稚细胞为主。按细胞形态分为慢性粒细胞白血病、慢性淋巴细胞白血病、慢性幼稚淋巴细胞白血病、毛细胞白血病等。（详见有关条目）

急性淋巴细胞白血病（acute lymphocytic leukemia，ALL） 急性淋巴细胞白血病占全部白血病患者的1/4。仅次于急性非淋巴细胞白血病，在儿童急性白血病中以急淋为主。急淋实际为一组异质性淋巴细胞恶性增殖性疾病，其淋巴细胞分化在不同阶段受阻，因而其免疫特性和对治疗反应及预后有所不同，除具有急性白血病的共同特征外，急淋在诊断时贫血及出血症状多较急非淋重，外周血白细胞升高者较多，器官组织浸润表现明显，大多有淋巴结、肝、脾肿大，胸骨压痛，小儿有较明显的关节痛和骨痛。此外，急淋常合并中枢神经系统白血病，睾丸浸润者亦较多。

MIC 分型：急淋按形态特点分为 L_1、L_2、L_3；按免疫学分型分为早 B 前体 ALL 和早 T 前体 ALL，普通型 ALL，B 细胞 ALL 和 T 细胞 ALL。从细胞遗传学可分 t（9∶22），t（16∶1），t（8∶16），t（2∶8），t（11:14），69－，del（9d）ALL。

治疗：分诱导治疗、巩固强化和维持治疗。

诱导治疗的化疗方案常为 VDCP 或 VDLP（长春新碱，柔红霉素，环磷酰胺，强的松，或把环磷酰胺换成左旋门冬酰胺酶），70%～90% 患者用上两方案即可达到缓解。

巩固治疗：有各种方案，总原则采用多药联合交替序贯，大剂量应用以进一步杀死白血病细胞和防止中枢神经系统白血病。方案用药包括：中或大剂量 MTX，中剂量 Ara－C，6－巯基鸟嘌呤，强的松，长春新碱，左旋门冬酰胺酶，环磷酰胺，以不同药物和剂量，不同给药途径，做 3 个月强化治疗。

维持治疗：多数临床医生认为在 ALL 患者巩固强化治疗后，应再用维持治疗 2～3 年，常用较低剂量的 6－MP、MTX、CTX、Ara－C、VCR 和强的松，序贯应用 3 周，应再用原诱导 CR 方案强化治疗一次。以上本组合方式进行维持治疗。

中枢神经系统白血病预防的常用方法：1. 鞘内交替注射 MTX 和 Ara－C 法；2. 全脑和脊髓照射。

预后：儿童 ALL 预后好，CR 率可达 95%，5 年无病生存率可达 70%。成人 ALL 预后较儿童差，CR 率在 70%～80%，5 年无病生存率可达 30%。国内急淋 5 年生存率在 10%～15%。

红白血病（erythroleukemia） 红白血病是急性非淋巴细胞白血病中的一种较少见的类型，按 FAB 分型标准定为 M6，约占急性白血病的 3%，男女发病率相等，无年龄差异。本病可累及红、白细胞 2 个系列，亦称之为 Di Guglielmo 综合征。临床分为 3 期，Ⅰ期：红血病期；Ⅱ期：红白血病期；Ⅲ期：白血病期。红白血病发病机制和其他类型急性白血病相同，但继发于放、化疗后的患者比例较其他类型多。

临床表现：与其他类型的急性白血病类似，大多发病急，进展快，常伴有肝、脾肿大。

实验室检查：重度贫血常见，网织红细胞增多，红细胞呈嗜多色性，血片中可见幼红细胞。白细胞多少不一，晚期可见原始粒细胞，偶见幼单细胞。血小板多减少。骨髓象因分期不同而异。1. 红血病期：红细胞系增生明显活跃，占有核细胞 50% 以上，以原始及早幼红细胞为主，中及晚幼红细胞明显减少，有丝分裂红细胞增多，有巨幼变现象。周围血可见有核红细胞。2. 红白血病期：周围血出现幼稚粒细胞，骨髓中红细胞系和粒细胞系同时增生活跃，红系占有核细胞 50% 以上，有巨幼变及畸形。粒系原＋早幼粒细胞≥30% 非红系细胞总数。3. 白血病期：周围血出现幼粒细胞，骨髓以粒系增生为主。此期难与急性粒细胞白血病鉴别。幼红细胞内糖原增加，糖原染色强阳性支持本病。

治疗：与急性非淋巴细胞白血病相同。（详见有关条目）

急性非淋巴细胞白血病（acute non-lyphocytic leukemia，ANLL） 急性非淋巴细胞白血病源于非淋巴细胞系起源的急性白血病，包括起源于粒、单核、红、巨核细胞等系的急性白血病。

常见的 ANLL，按 FAB 分型标准为 7 型：其治疗及预后见有关条目。

急性早幼粒细胞白血病（acute promyelocytic leukemia，APL） 急性早幼粒细胞白血病（APL）是急性髓系白血病中的一种，按 FAB 分型将其分为 M3 型。APL 在国内统计占全部急性白血病的 3.3%～17.4%，占 AML 的 6.5%～32.4%，在国外所占的比例与国内类似。APL 是 AML 中的一种特殊类型，除具有一般急性白血病的发病特点外，尚具有以下特点：1. 临床出血症状常见。2. 周围血 WBC 数量正常或增加，但骨髓增生明显活跃或极度活跃，以胞浆内充满大量异常颗粒的早幼粒细胞为主，占有核细胞的 30%～90% 以上。过氧化物酶、苏丹黑、酸性磷酸酶、非特异性酯酶染色呈阳性反应。3. 染色体检查：90%～95% 有 t（15:17），即 17 号染色体长臂缺失，易位至 15 号染色体 t（15q22:17q21），<5% 患者有 t（11:17）。4. 易并发 DIC 或有 DIC 阳性试验指标，如活化部分凝血酶原时间（APTT）或凝血酶原时间（PT）延长，纤维蛋白原减少，硫酸鱼精蛋白副凝集试验（3P）阳性，纤维蛋白原降解产物（FDP）增多或优球蛋白溶解时间缩短。5. 维甲酸和砷剂可诱导 APL 缓解，这是我国对 APL 治疗的重大突破。APL 缓解后生存期较长，在白血病中仅 APL 对诱导分化剂反应是最好的。用分子生物学方法研究维甲酸对 APL 治疗机制已揭示，APL 细胞表面有 RAR－α，即 α 型维甲酸受体，其基因位于 17 号染

色体长臂，参与 APL 细胞分化成熟。大部分 APL 具有染色体畸变 t（15:17），其 17 号染色体长臂缺失部分位于 RAR－α 基因内，使 RAR－α 基因重排，但 RAR－α 基因重排如何影响 APL 细胞分化，并使其阻滞在早幼粒细胞阶段的机制尚不明确。维甲酸可与 RAR－α 结合，使 APL 细胞分化。砷剂在低浓度时可促使 APL 细胞分化，高浓度可促使 APL 细胞凋亡。

APL 治疗：

1. 治疗：维甲酸类制剂目前用于临床的有 13－顺式维甲酸、全反式维甲酸、维胺酸。全反式维甲酸（ATRA）在我国应用最普遍，剂量为：45～80mg/（m^2 · d）。一般 60～80mg 分两次口服，近来也有人报道低至 10～20mg 疗效亦相似。疗程：APL 达到 CR 时间为（45.6 ± 16.1）d，CR 率 85% 左右。维甲酸副作用：1. 维甲酸在应用时，随着 WBC 增高，出现非感染性发热、呼吸困难、胸腔心包积液、水钠潴留、下肢水肿、肺间质浸润，并出现低血压、肾功能减退、高胆红素血症、皮肤浸润的表现。其机制与白细胞增多，形成白细胞淤滞综合征及细胞因子释放引起毛细血管损伤有关。可用大剂量地塞米松 10mg/d，或用血细胞去除术。2. 皮肤、口腔黏膜干燥。3. 头痛。4. 骨痛。5. 恶心、呕吐。6. 肝功损伤。维甲酸 CR 后治疗：用 RA 后 CR 期较短，常半年内复发，因而 CR 后化疗与 RA 交替。5 年生存率达 55%。

2. 砷剂：As_2O_3 治疗。目前尚未在国内推广，但 10 年来在东北地区的临床应用证明其 CR 率在 90% 以上，对少数 RA 不能诱导 CR 者亦有效。剂量：10mg/d，静注。30～60d 为 1 个疗程，多在 30～40d 达 CR。CR 后治疗：单用砷剂治疗与化疗＋砷剂的 5 年生存率相差不多，均在 50%～60%。

急性粒细胞白血病（acute myelocytic leukemia）

狭义的急性粒细胞白血病指 FAB 分型中 M_1～M_3，即 M_1 为急性原始粒细胞白血病（未分化型），M_2 为急性原始粒细胞白血病（部分分化型），M_3 为急性早幼粒细胞白血病。其诊断治疗参见有关条目。

急性单核细胞白血病（acute monocytic leukemia）

单核细胞由骨髓中粒单系造血祖细胞分化而来，单核细胞在血管外转变为巨噬细胞，单核巨噬细胞具有游走、吞噬、杀菌及处理抗原、分泌细胞因子功能，在机体免疫系统中起重要作用。

急性单核细胞白血病源于单核巨噬细胞系统，据骨髓中原单和幼单比例分为 M5a、M5b（详见 FAB 分型），其临床表现有如下特点：1. 起病大都急骤，症状重，如高热、严重贫血和出血倾向等。2. 器官组织浸润症状重：常有皮肤浸润呈现皮肤结节，牙龈增生；肝、脾和淋巴结肿大。组织学检查常发现白血病细胞在血管周围、心肌、神经、肝脏、脑、肾、肺、浆膜处出现明显浸润。3. 血清和尿溶菌酶升高。升高的溶菌酶可引起肾小管损害，导致肾功能衰竭。细胞免疫组化：非特异性酯酶染色呈强阳性，NaF 可抑制此反应。4. 伴有严重器官组织浸润者对化疗疗效差，缓解率低，缓解后易复发。

少数急性单核细胞白血病发病相对较慢，部分由 MDS 中 CMML 转化而来。起病以乏力、苍白、纳差、盗汗、体重减轻为主，器官组织浸润多较轻。

慢性粒细胞白血病（chronic myelocytic leukemia）

慢性粒细胞白血病为一种源于造血干细胞水平的恶性增殖性疾病，临床进展相对缓慢，表现为以髓系祖细胞为主的造血功能过度旺盛，髓系祖细胞及各阶段细胞明显增殖，90% 以上的患者具有特征性 Ph t（9；22）染色体。

发病情况：我国慢粒发病率为（0.5～0.6）/10 万，约占全部白血病的 20%，多见于成人，年龄在 20～60 岁，40 岁左右为高峰期。婴幼儿发病较低，但常有加速急变倾向。

染色体异常及基因突变：90% 以上 CML 患者有特征性的 Ph 染色体。Ph 染色体指第 9 号染色体长臂 3 区 4 带与第 22 号染色体长臂 1 区 1 带之间相互易位而使长臂部分丢失，缩短了 22 号染色体。Ph 染色体的形成过程中伴有 2 个癌基因 abl 和 sis 的易位。位于 9q34.1 的原癌基因 abl 全部或大部分易位到 22q11.2 的 BCR 基因 5′端下游位置，而位于 22q11.2 的部分 BCR 基因及 22q12.3～q13.1 的原癌基因 sis 则易位到 9q34.1 区域，则 9 号的 ABL 和 22 号的 BCR 基因形成 bcr/abl 融合基因，转录新的 abl 相关 8.5kbmRNA，合成新的 abl 相关 210kD 蛋白质，其具有增强的酪氨酸激酶活性，促进髓系细胞的过度增殖而形成慢粒。

临床表现：慢粒发病大多缓慢，早期尚无症状或仅有轻度乏力、多汗，部分患者因偶然发现脾大或 WBC 增高而就诊。体征：1. 脾大：约 70% 患者就诊时可有脾大，据病情和病程脾可有轻度至重度肿大。2. 贫血和出血表现：如乏力、气短、皮肤瘀血、鼻

衄和牙龈出血等，多为未经治疗者或加速期患者。

实验室检查：1. 血象。WBC 明显增高，常为几万或几十万，分类以中性分叶、杆状，晚中幼稚细胞为主，早幼粒及原粒细胞少见。可见嗜酸及嗜碱细胞增多，淋巴细胞比例下降，NAP 活性明显下降，RBC 可正常、轻度或中度减少，plt 早期大多增高或正常。2. 骨髓象。骨髓增生明显或极度活跃，以粒系增生为主，中性中幼、晚幼及杆状核粒细胞明显增多，原粒 <10%。

治疗：

1. 化疗：（1）羟基尿：首选，临床用量为 6～8g/d，具有作用快，维持时间短，不引起肺纤维化，临床应用慢性期较烷化剂长的优点。（2）马利兰：4～8mg/d。疗效维持时间长，但对骨髓抑制较重，有皮肤色素沉着、肺间质纤维化等副作用。（3）联合化疗：用治疗急性髓性白血病的化疗方案治疗慢粒。目前，联合化疗多用于慢粒加速期或在骨髓移植前快速降低 Ph 克隆细胞比例。

2. 干扰素：干扰素 α 可用于治疗慢粒，常用剂量（300～800）万 U/d，干扰素 α 可降低 Ph 克隆细胞比例，与化疗并用能延长慢粒患者的慢性期，延缓急变，常用为 Hu + 干扰素和 Ara - C + 干扰素。

3. 骨髓和外周血干细胞移植：异基因骨髓移植和外周血干细胞移植是根治的唯一方法。对于符合移植条件的患者，尤其是年轻的慢粒患者，应尽早进行移植。

慢性淋巴细胞白血病（chronic lymphocytic leukemia, CLL） 通常是 B 淋巴细胞的恶性增生性疾病。在欧美较常见，约占全部白血病的 25%；在亚洲人少见，占 2%～3%。多发生在 50 岁以上中老年人。临床表现：可有疲乏、体力下降、消瘦、低热、贫血或出血表现；可有淋巴结（包括头颈部、腋窝、腹股沟）、肝、脾肿大。实验室检查：外周血 WBC > 10×10^9/L，淋巴细胞比例≥50%，绝对值≥5×10^9/L，形态以成熟淋巴细胞为主，可见幼稚淋巴细胞或不典型淋巴细胞；骨髓增生活跃，淋巴细胞≥40%，以成熟淋巴细胞为主；免疫分型，B - CLL：小鼠玫瑰花结试验阳性，SIg 弱阳性，呈 κ 或 λ 单克隆轻链型；CD5、CD19、CD20 阳性，CD10、CD22 阴性。T - CLL：绵羊玫瑰花结试验阳性，CD2、CD3、CD8（或 CD4）阳性，CD5 阴性。Rai 临床分期标准：0 期，仅表现淋巴细胞增多；Ⅰ期，淋巴细胞增多 + 淋巴结肿大；Ⅱ期，淋巴细胞增多伴肝或（和）脾肿大；Ⅲ期，淋巴细胞增多伴贫血（Hb < 110g/L）；Ⅳ期，淋巴细胞增多伴血小板减少（Plt < 100×10^9/L）。治疗：化疗，0 期患者，勿须治疗，Ⅰ期以上可用苯丁酸氮芥、环磷酰胺和强的松，最近应用氟阿糖腺苷（fludarabina）治疗慢淋获得很好疗效，初治 CLL 有效率达 70%～90%，复治者达 50%～60%。此外，2 - 氯脱氧腺苷（2 - chlorodeoxyadenosine，2 - CDA）亦有较好的疗效。放疗可用肝区或淋巴结区局部照射。预后：本病病程长短悬殊，与诊断时分期早晚有关。短者 1～2 年，长者 5～10 年（最长可达 35 年），平均 5～6 年，常见死亡原因有感染、出血、脑膜浸润、白血病、本身的抗药性及全身衰竭等，罕见转为 Richer 淋巴瘤者。

幼淋巴细胞白血病（prolymphocytic leukemia） 幼淋巴细胞白血病较少见，发病年龄多在 50 岁以上，80% 幼淋为 B 细胞型，仅 50% 患者为 CD5 +；20% 为 T 细胞型。其特点是脾脏明显肿大，B 细胞型幼淋很少或没有淋巴结肿大，T 细胞型幼淋 1/3 者合并皮肤浸润，二者淋巴细胞明显升高。实验室检查：血象示轻至中度贫血，白细胞增高，血涂片中可见大量幼淋巴细胞，占淋巴细胞的 50% 以上；骨髓增生明显活跃，以淋巴细胞系统为主，有核仁的幼淋巴细胞占 17%～80%。幼淋巴细胞增多是本病的特点，其形态大于大多数的淋巴细胞，直径为 14～22μm，有丰富的淡蓝胞浆，没有颗粒；核圆、椭圆或不规则，核染色质的细致在原始淋巴细胞与粗糙、块状的成熟淋巴细胞之间；有一个明显的核仁，其周围有环状的细致染色质；类似的细胞在骨髓明显增多。化学检查：PAS 阴性，仅少数是弱阳性。苏丹黑、过氧化物酶、酸性磷酸酶和白细胞碱性磷酸酶都为阴性。治疗：环磷酰胺、阿霉素、长春新碱和强的松联合化疗方案（CHOP）治疗有效，门冬酰胺酶治疗亦有效。此外，氟阿糖腺苷和 2 CDA 亦有效。脾区放疗对巨脾者有效。预后：病程表现为急性、亚急性或慢性。中位生存期在 B 幼细胞型幼淋为 3 年，T 细胞型幼淋较短，仅半年左右。

毛细胞白血病（hairy cell leukemia, HCL） 是一种少见的 B 淋巴细胞系恶性增殖性疾病，仅占全部白血病的 2%。其特征是外周血、骨髓及组织中出现具有不规则胞浆突起的单个核细胞。临床表现：多有

脾大、贫血，可伴有发热。实验室检查：血红蛋白下降，白细胞可明显增高或正常或降低，血小板减少或正常；骨髓增生活跃，也可“干抽”，92.1%的患者骨髓涂片上可观察到多毛细胞，该类细胞大小不一，核占细胞的1/2，圆形或椭圆形，有时凹陷，轻度折叠，染色质灰色，边缘有许多纤毛状突出。化学检查：该类细胞酸性磷酸酶强阳性且不被左旋酒石酸抑制。细胞表面常有罕见的B细胞表面标记，如CD11c、CD25、CD103。治疗：早期无症状者可仅予支持疗法。出现症状或全血细胞减少时可行脾切除。瘤可宁、干扰素-α、脱氧助间霉素、氟阿糖腺苷均为有效药物。预后：病程多为慢性，大多在1~10年，最长可达15年零10个月。

冒烟白血病（smoldering leukemia）　为一种常发生在老年人的急性白血病。病情进展缓慢，常历时数月和数年无明显变化。临床上无明显贫血、出血和感染症状，无肝、脾和淋巴结肿大，化验血常规有血细胞轻度减少，分类有或无原粒细胞。骨髓中原粒细胞>30%，但一般<50%，可有急性白血病的“裂孔”现象。冒烟白血病应注意与MDS RAEB-T型相鉴别。后者骨髓中原粒<30%，还未发展到白血病阶段。可予支持疗法或小剂量化疗，不宜用强烈化疗。

成人T细胞白血病（adult T cell leukemia，ATL）　是发生于成年人（30岁以上）外周T淋巴细胞中的一种特殊类型的白血病。首先在日本鹿儿岛地区被发现，并证实是由人T淋巴细胞白血病病毒感染所致。典型病例呈急性或亚急性过程，肝、脾、全身淋巴结明显肿大但胸腺多不受累。白细胞一般增多，可见10%以上的淋巴细胞呈脑回、花瓣样异常。多数病人有皮肤结节、红皮病及高钙血症，部分患者有溶骨现象，常累及肺、肝、消化道和中枢神经系统。本病的淋巴细胞大小不等，细胞核呈多形性改变，扭曲、畸形或分叶状，核凹陷很深，呈二叶、多叶或呈棒球状、手套状，或折叠呈花瓣状，故也称花细胞。细胞化学：过氧化酶阴性，酸性磷酸酶及β葡萄糖醛酸酶均阳性。免疫表型为成熟T淋巴细胞免疫学标志，CD4+，CD25+。细胞中有C型RNA病毒颗粒，并证实为HTLV-1。酶标免疫分析法或间接免疫荧光试验证实患者的血清抗体阳性。本病对治疗反应差，不易缓解。对隐匿型及慢性型者一般不用化疗。对急性型根据病情可给CHOP方案。

混合细胞白血病（acute mixed leukemia）　是指白血病中髓细胞系和淋巴细胞系共同受累的一组疾病。

低增生性白血病（hypoplasia leukemia）　是一种骨髓有核细胞增生减低的急性白血病。其主要特点是：老年人多见，病程演进缓慢，白血病细胞浸润不明显，脏器一般不肿大；外周血三系细胞减少，未见或仅见少量原始细胞；多部位骨髓象呈增生减低，原始细胞占30%以上。治疗主张给予温和的化疗（阿糖胞苷15mg，2次/d，连用2~3周，休息1周，反复使用）。但Howe等主张进行强烈化疗（包括蒽环类药物与阿糖胞苷），临床上可据患者具体病情及治疗反应选择适宜的治疗方案。

中枢神经系统白血病（CNSL）（central nerve system leukemia，CNSL）　其诊断除根据临床表现和脑脊液常规及生化检测外，脑脊液中找到白血病细胞有决定性意义。1978年10月广西南宁召开的全国白血病防治研究协作会议中有关CNSL的诊断标准是：1. 有中枢神经系统症状和体征（尤其是颅内压增高的症状和体征）。2. 有脑脊液的改变：压力增高（>0.02kPa或200mm水柱，或>60滴/min）；白细胞数$>0.01\times10^9$/L；涂片见到白血病细胞；蛋白>450mg/L或潘氏试验阳性。3. 排除其他原因造成的中枢神经或脑脊液的相似改变。1985年罗马讨论会提出CNSL诊断标准为：脑脊液离心标本中白细胞数$>0.005\times10^9$/L（5个/μl），其形态为原始细胞者，即可诊断CNSL。CNSL治疗分：1. 鞘注。常用Ara-C或MTX鞘内注射。2. 全脑和脊髓放疗。3. 中或大剂量MTX或Ara-C。上述三种疗法合并应有时可使白质性脑病明显增高。

浆细胞白血病（plasma cell leukemia）　是一种以外周血浆细胞明显且持续增多为主要特征的白血病。国内诊断标准为：1. 临床上呈现白血病的临床表现或多发性骨髓瘤的表现。2. 外周血白细胞分类中浆细胞>20%或绝对值$\geq2.0\times10^9$/L。3. 骨髓象浆细胞明显增生，原始与幼稚浆细胞明显增多伴形态异常。根据患者有无多发性骨髓瘤病史分为继发和原发性两种。临床上大多数病人比较年轻，骨痛和骨骼破坏较轻（仅见50%病例），肝、脾肿大较多见，白细胞总数与浆细胞百分数较高（20%），血清与尿中的单克隆球蛋白浓度较低，单克隆球蛋白中IgA的病例较

多，病程发展较快，预后较差。本病各种治疗的疗效均差，COAP 方案，^{32}P 或乌拉坦加苯丙酸氮芥仅使个别病例获得缓解。本病预后差，平均生存期为 4.8 个月。

“慢粒”急变（blast crisis of CML） 慢性粒细胞白血病到了晚期可发生急性变。2/3 以上慢粒患者发生急粒变，转为各种类型急性髓细胞白血病，大多为 M1 或 M2 型。1/3 以下者发生急性淋巴细胞白血病变。慢粒患者急变时大多经过一临床加速期，在临床加速期，可有下列表现：1. 出现 38.5℃以上、对抗生素无效的发热；2. 进行性加重的贫血；3. 明显的出血倾向；4. 进行性肝、脾肿大，不能被原用的治疗方法所控制；5. 骨、关节疼痛；6. 其他表现，如口腔溃疡、盗汗、淋巴结肿大、神经系统受累等。在血象、骨髓象方面，表现为：1. 中、重度血红蛋白减少；2. 血小板减少，偶有病例突然剧增；3. 白细胞计数常迅速增高，但也有减少者，分类中原粒与早幼粒细胞增多，出现 Auer 小体；4. 骨髓象中原粒细胞 >10% 或原粒加早幼粒 >20%；5. 嗜中性粒细胞碱性磷酸酶积分常增加。在急变过程中，除原有 ph 染色体外，还可发生其他染色体变化，如 t8，i7q。CFU－C 体外培养常显示细胞增生和成熟的缺陷。个别慢粒患者急变初期表现为髓外急变，即在骨髓外形成原粒细胞瘤，同时引起相应症状，常在数月内发生骨髓内急变。慢粒急变后按其急变类型给予相应的化疗方案治疗，但大多预后差，CR 率一般 <50%，CR 期短，生存期大多不超过 1 年。在加速期慢粒可做异基因骨髓移植，但预后亦差。

FAB 分型（FAB classification） 急性白血病按白血病克隆起源分为急性淋巴细胞白血病（ALL）和急性非淋巴细胞白血病（ANLL）。

1. ANLL 是起源于非淋巴细胞系列的急性白血病的总称，包括源于粒、单、红、巨核细胞的急性白血病。法、美、英三国血液病专家共同提出急性非淋巴细胞白血病的形态分型标准（FAB），按 FAB 分型分为 7 型。近年又单独归纳出具有特殊表现的 M0 型。

（1）M0：急性髓细胞白血病微分化型，指起源于较早期髓细胞阶段的急性非淋巴细胞白血病。FAB 协作组 1991 年对 M0 的诊断标准如下：①形态学上有原始细胞特征，胞浆大多透亮或轻度嗜碱，无嗜天青颗粒及 Auer 小体，核仁明显，类似急淋 L2 型。②细胞化学：髓过氧化物酶及苏丹黑 B 染色阴性，阳性率 <3%。③免疫学：髓系标志 CD33 及 CD13 可阳性，淋巴细胞系抗原阴性，可有 CD7 和 TdT 阳性。④电镜：髓过氧化物酶阳性。（2）M1：急性粒细胞白血病未分化型，原粒细胞Ⅰ型（典型原粒细胞，胞浆中无颗粒）＋Ⅱ型（具备原粒细胞特征，胞浆量较少，有少量细小颗粒）在非红系细胞中≥90%，其中过氧化物酶阳性≥3%，早幼粒以下各阶段粒或单核≤10%。（3）M2：急性粒细胞白血病部分分化型，原粒（Ⅰ＋Ⅱ型）在非红系细胞中占 30%～89%，早幼粒以下各阶段粒细胞 >10%，单核细胞 <20%；少数 M2 患者骨髓中原始及早幼粒细胞明显增多，以异常形态似中幼粒增生为主，核染色质有 1～2 个核仁，胞浆丰富，有不等量颗粒，此类细胞 >10% 时，亦属此型。（4）M3：急性早幼粒细胞白血病，骨髓中以颗粒增多的异常早幼粒细胞为主，其胞核大小不一，胞浆中有大小不等颗粒，分为①粗颗粒型：嗜苯胺兰颗粒粗大、密集或融合；②细颗粒型：嗜苯胺兰颗粒细小密集。（5）M4：急性粒－单细胞白血病，按粒单比例形态，又可分以下 4 种：①原始和早幼粒细胞增生为主，原幼单及单核≥20%（非红系细胞）。②原始和幼稚单核细胞为主，原＋早幼粒 >20%（非红系）。③原始细胞具有粒单两系细胞特点 >30%（非红系）。④M4eo：除上述特点外，尚又胞浆含有粗大的嗜酸颗粒和着色较深的嗜碱颗粒细胞，占 5%～30%（非红系）。（6）M5：急性单核细胞白血病，又分 2 种。①未分化型：原单≥80%；②部分分化型：原单 <80%，多为幼稚或成熟单核细胞（非红系）。（7）M6：红白血病，骨髓中红系 >50%，有形态异常，非红系原始粒（Ⅰ＋Ⅱ型）>30%。（8）M7 急性巨核细胞白血病：骨髓中原巨核细胞≥30%，如原始细胞形态不能确定，应做电镜血小板过氧化物酶活性或用血小板膜糖蛋白Ⅱb/Ⅲa 测定以证明为巨核细胞系。如合并骨髓纤维化需做骨髓活检。

2. 急性淋巴细胞白血病（ALL）

急性淋巴细胞白血病分为 3 型。

（1）L1：原始及幼稚淋巴细胞以小细胞（直径 <12μm）为主，核圆形，偶有凹凸和折叠，染色质细胞结构较一致，核仁小而少，不清楚，胞浆少，轻或中度嗜碱性，过氧化物酶或苏丹黑染色阳性细胞 <3%。

（2）L2：原始和幼稚细胞以大细胞（直径 >12μm）为主，核型不规则，凹凸和折叠常见，染色质较松散，结构不一致，核仁较清楚，一个或多个，

胞浆量常较多，轻或中度嗜碱，有些细胞嗜酸。

（3）L3：原始和幼稚细胞以大细胞为主，核型较规则，染色质呈均匀细点状，核仁明显，一个或多个，呈小泡状，胞浆较多，深蓝色，空泡明显，呈蜂窝状。

类白血病反应（leukemoid reaction） 机体受某种刺激时外周血白细胞数增加或（和）出现幼稚血细胞的一种血象反应，其血象表现类似白血病而实质并非白血病。

病因：类白血病反应均有明确病因，如：严重的细菌、病毒和寄生虫感染，中毒，恶性肿瘤，大出血，急性溶血，过敏性休克，服药史。

发病机制：尚未完全明了。与细菌、病毒毒素、缺氧、免疫反应及化疗药物等因素刺激造血细胞因子如 G－CSF、GM－CSF 等分泌增加，及对骨髓组织内毛细血管内皮细胞直接损伤有关。一方面骨髓内造血细胞增殖明显增加，另一方面血管内皮损伤使得大量幼稚细胞直接进入外周血。此外，G 和 GM－CSF 还有动员储存池和边缘细胞池细胞进入外周血的作用。两种因子的综合作用使外周血白细胞数量增加及出现不同比例的幼稚细胞。分类：按病程分为急性、慢性；按细胞形态分为粒（嗜中性和嗜酸性）、淋巴和单核细胞性；按白细胞数量分为白细胞增多性和不增多性，临床上以急性粒细胞性白细胞增多型类白血病反应最常见。

诊断：1. 有明确病因。2. 白细胞增多或（和）出现幼稚细胞，而红细胞和血小板一般正常，按细胞形态分为以下几种类白血病反应。

（1）粒细胞型类白血病反应：白细胞计数 $>30\times10^9$/L 或（和）外周血出现幼稚细胞，血象中常有明显核左移及成熟中性粒细胞胞浆中有中毒颗粒、空泡，中性粒细胞碱性磷酸酶明显上升；骨髓增生活跃或明显活跃，粒红细胞比例增高，以中、晚幼稚粒细胞为主，细胞有中毒性改变，但原粒和早幼粒没有明显升高及无白血病细胞中 Auer 小体，亦无染色体畸变。

（2）淋巴细胞类白血病反应：白细胞增多，分类成熟淋巴细胞占 40% 以上，可有幼稚淋巴细胞。

（3）单核细胞类白血病反应：白细胞计数 $>30\times10^9$/L，单核细胞 >30%，可有幼稚单核细胞。

（4）嗜酸粒细胞类白血病反应：嗜酸粒细胞比例增加，以成熟型为主。

（5）红白血病类白血病反应：血象中出现幼红、幼稚粒细胞，骨髓中红系、粒系均明显增生，但无病态造血表现。

（6）白细胞不增多型类白血病反应：白细胞计数不增多而出现幼稚细胞。

治疗：治疗原发病。随原发病痊愈血象恢复正常。此点也为类白血病的反应与白血病的一个重要鉴别特点。

过氧化物酶染色（peroxidase，POX） 过氧化物酶（POX）阳性细胞在正常血液与骨髓细胞中主要为粒细胞系从原始向成熟粒细胞发育过程中各阶段粒细胞，POX 随细胞成熟含量增多。单核细胞呈弱阳性，网状细胞的强度不等。其他各型血细胞均为阴性。POX 参与粒－单核细胞的吞噬杀菌功能。

细胞过氧化物酶染色的原理为过氧化物酶催化过氧化氢放出新生态氧，使联苯胺氧化，与亚硝基铁氰化钠结合成蓝色颗粒，沉淀于细胞中。不同的粒细胞其 POX 染色有各自特点。中性粒细胞的过氧化酶颗粒呈圆形，蓝棕色，大小较均匀。嗜酸粒细胞的 POX 反应最强，颗粒粗大，染色深蓝或深棕，其间尚有褐色团块。嗜碱粒细胞的 POX 反应多为阴性（慢粒时常呈阳性）。而单核细胞的 POX 颗粒甚为细小，弥散。骨髓中原粒细胞 POX 大多阴性，晚期原粒可阳性，早幼粒细胞起出现阳性反应，以后随细胞成熟，反应逐渐增强。急性淋巴细胞白血病中的原、幼淋巴细胞的 POX 染色为阴性。POX 阳性者常 <3%，借此可将急性粒细胞白血病、单核细胞白血病与急性淋巴细胞白血病鉴别开来。但当病例不典型时，可结合非特异性酯酶、氯醋酸 AS－D 酯酶等协助诊断。此外，POX 染色可诊断遗传性过氧化物酶缺乏症，该病患者的中粒和单核细胞 POX 染色均阴性，而嗜酸粒细胞的 POX 染色正常。

苏丹黑染色（sudam black stain） 脂溶性染料苏丹黑可将组织中的脂类显示出来。其中苏丹黑 B 染料为各种苏丹染料中最强的一种，它既可显示中性脂肪，又对磷酯有特异的亲和力，它不但可显示大脂肪滴，还可显示微细结构中的隐性脂类。有人认为苏丹黑显示血细胞中的脂类是与细胞成分化学结合的结果。本试验与 POX 反应平行，临床意义相似，但 SB 染色较 POX 染色灵敏度高，即使较早原粒细胞亦可呈阳性反应。主要用于鉴别急性粒细胞白血病和急性淋巴细胞白血病。粒系自早幼粒开始出现阳性反应，

随细胞成熟颗粒增多增粗，淋巴细胞呈阴性反应。

酯酶染色（esterase stain） 能水解有机酸（或无机酸）醇酯的酶称为酯酶。酯酶染色法包括特异性酯酶染色法（氯乙酸萘酚酯酶）及非特异性酯酶染色法。

特异性酯酶染色法的原理是酯酶水解氯乙酸萘酚AS-D，产生萘酚AS-D，再与稳定的重氮盐偶联，生成不溶性的有色物质沉淀。其临床意义为：特异性酯酶主要存在于骨髓粒细胞系统和肥大细胞中，其他细胞为阴性。较晚原粒为弱阳性，早幼粒阳性最强，此后随粒细胞分化酶活性减弱，淋巴细胞、红细胞没有此酶。急性粒细胞白血病时，原始粒细胞和幼稚粒细胞酶活性显著增强，可用于急粒（M1～M3）白血病诊断及嗜碱与肥大细胞鉴别。

非特异性酯酶染色法的原理与特异性酯酶染色相似，底物为乙酰萘酚。其临床意义为：原始单核（少数）、幼稚单核、成熟单核呈由弱到强不同程度的阳性反应，是单核细胞标记酶。淋巴细胞、中性粒细胞、网状细胞为阴性，巨核细胞和血小板呈弱阳性。红白血病时，部分有核细胞可显阳性。此反应可被氟化钠抑制。此酶在鉴别单核细胞白血症时有重要意义。

酸性磷酸酶染色（acid phosphatase，ACP） 细胞中ACP能使底物萘酚AS-BI磷酸水解，释放出不溶性萘酚，后者与偶氮染料结合，形成紫红色阳性物质，右旋酒石酸可抑制ACP同工酶除V以外的其他6种同工酶。

在ACP染色中，网状细胞、单核-巨噬细胞、浆细胞、骨髓瘤细胞、高雪细胞呈强阳性。原粒细胞呈弱阳性，早、中、晚幼粒细胞呈中度阳性。T淋巴细胞常呈阳性，B淋巴细胞为阴性或极弱阳性，幼稚、成熟红细胞为阴性。临床用于协助诊断以下几种疾病：1. 毛细胞白血病ACP为中～强阳性，且酒石酸不能抑制。2. 协助诊断急性T淋巴细胞白血病。3. 鉴别不同细胞类型，鉴别高雪细胞（ACP强阳性）与尼曼-皮克细胞（ACP阴性）、浆细胞骨髓瘤细胞与淋巴细胞。

糖原染色（periodic acid schiff，PAS） 糖原染色的原理为含乙二醇基的糖类（包括其他多糖类，如黏多糖、黏蛋白、糖蛋白等）在高碘酸的作用下氧化而产生双醛基，醛基进而与碱性复红（schiff液）反应，使无色品红变成紫红物质而附着于含糖的组织上。

其临床意义，对于红细胞系统：正常人、再生障碍性贫血、巨幼细胞性贫血的红细胞呈阴性反应；缺铁性贫血、重型珠蛋白生成障碍性贫血及红白血病的红细胞系统常有强阳性反应，轻型珠蛋白生成障碍性贫血、溶血性贫血、急性白血病及淋巴瘤中有核红细胞呈弱阳性。对于白细胞系统：急性粒细胞白血病的原始及幼稚细胞常为阴性反应；急性淋巴细胞白血病的原始及幼稚细胞常为阳性反应，PAS反应常呈现粗颗粒和大块状。急性单核细胞白血病的原始及幼稚细胞的阳性反应呈现弥散样，细胞胞浆边缘的阳性颗粒粗而清楚。此染色法常用于三种急性白血病的鉴别。此外，PAS染色对于鉴别典型巨核细胞（阳性）与Reed-Sternberg细胞（阴性或弱阳性），高雪细胞（强阳性）与尼曼-皮克细胞（阴性）PAS染色有较大的意义。

碱性磷酸酶染色（alkaline phosphatase，ALP） 人血液和造血细胞的碱性磷酸酶pH值为9.4，主要见于中性粒细胞系的成熟阶段或晚幼粒细胞。在不同生理状态和病理状态中均有明显的改变，具有鉴别诊断意义。

目前碱性磷酸酶染色法有改良Gomori法及偶氮偶联法（Kaplow）。改良Gomori法原理为：细胞内碱性磷酸酶水解试剂中的甘油磷酸钠释放出无机磷酸盐，与钙离子作用生成磷酸钙，再与钴离子作用生成磷酸钴，最后与硫化铵生成黑色硫化钴颗粒，沉淀于细胞浆中。偶氮偶联法原理为：细胞中碱性磷酸酶在pH 9.5～9.8的缓冲液中，催化α-磷酸萘酚偶联成不溶性有色偶氮染料沉淀于细胞浆中。临床上碱性磷酸酶染色法对以下疾病有鉴别意义：类白血病反应显著增高，慢性粒细胞白血病（无继发感染）显著减低；急性细菌感染伴白细胞增多时，积分显著升高，病毒性感染时多正常；真红细胞增多症积分升高，继发性红细胞增多者则正常，而阵发性血红蛋白尿症则减低；再生障碍性贫血患者明显升高，淋巴细胞白血病往往积分升高，但该病成熟的中性粒细胞较少，较难判断。

末端脱氧核苷酸转移酶（terminal deoxynucleotidyl transferase，TdT） TdT是DNA聚合酶的一种，但它与一般的DNA合成酶不同，不需要引物作为模板，可催化DNA聚合在低聚或多聚脱氧核苷酸的3'-OH基末端的三磷酸脱氧核苷上附加一磷酸脱氧核苷，成为聚合反应的特异性触酶。

TdT 存在于与多能造血干细胞极为相近的细胞中，主要是一个与从淋巴细胞系干细胞向胸腺皮质细胞分化有关的酶。在急性淋巴细胞白血病的病人，TdT 大多明显升高；而急性粒细胞白血病病人的 TdT 活性很低。临床上 TdT 酶可用于白血病诊断并作为治疗时选择药物的一个标准。关于 TdT 酶活性的测定，历来沿用生物化学方法，最近用间接荧光抗体法，能在细胞水平上检出具有 TdT 活性的每个阳性细胞。其结果为大约 65% 的人胸腺细胞，90% 的皮质细胞含 TdT。TdT^+ 细胞最早见于胚胎后期的胸腺，婴儿期及其以后，在骨髓、肝、脾、肺和血液中均很少（<2%），在急性白血病的骨髓可高达 50% ~ 100%。

流式细胞术（flow cytometry） 是一种自动分析细胞的高技术，其原理是悬浮在液体中的分散细胞一个个地依次通过测量区，当每个细胞通过测量区时产生电信号，这些信号可以被测量、存贮、显示，于是细胞一系列的物理特性和生化特征就被快速地、大量地测定。上述特性可以是细胞的大小、活性、核酸的数量、酶、抗原等。仪器还可以根据所规定的参量把指定的细胞亚群从整个群体中分选出来。

其过程为：待测细胞被制成单个细胞的悬液，经特异性荧光染色后放入样品管中，在气体的压力下进入流动室。流动室内充满鞘液，在鞘液的约束下，细胞排成单列由流动室的喷嘴喷出，成为细胞液柱，液柱与入射的激光束垂直相交，相交点称为测量区，通过测量区的细胞被激发而产生荧光。在与入射光束和液柱垂直方向放置光学系统（透镜光栏、滤片、检测器）用以收集信号。流式细胞术在当前的细胞生物学、免疫学、肿瘤学、血液学、遗传学、病理学、临床检验学等各领域有着十分广泛的用途。流式细胞术在血液学方面可用于 DNA 倍体分析，细胞增殖周期定量分析，白细胞免疫学研究，急性白血病免疫分型，残存白细胞检测，血小板功能测定等。

无特性细胞（null cell） 是既无 T 细胞又无 B 细胞表面膜标志的细胞，故又称无标志淋巴细胞。有人称为除 T 细胞、B 细胞之外的第三类淋巴细胞。

无特性细胞在机体不同器官中的出现率不同，为 2% ~10%。目前已清楚，此类细胞大多为体积较大、胞浆内含许多颗粒的淋巴细胞，它们能在无抗原刺激下溶解多种肿瘤和被病毒感染的细胞，称之为自然杀伤细胞（NK）。

烷化剂（alkylating agents） 又称烃化剂或细胞毒类药物。

临床常用的有氮芥类、亚硝脲类、乙撑亚胺类、磺酸酯类、环氧乙烷类等。这些药均具有 2 个以上活泼的烷化基团，能与核酸和蛋白质的亲核基团如疏基、羟基、胺基、磷酸基、羧基和杂环氮原子等发生烷化作用，使细胞的 DNA、RNA、酶和蛋白质等变性或功能改变，抑制肿瘤的增长与增殖。

烷化剂为细胞周期非特异性药物，一般对 M 期和 G_1 期细胞的杀伤作用较强，小剂量时抑制细胞周期自 S 期进入 M 期，对 G_2 期较不敏感，大剂量时可杀伤各期的增殖细胞和非增殖细胞，具有广谱抗肿瘤作用。

烷化剂选择性不高，对骨髓、胃肠道上皮和生殖系统等生长旺盛的正常细胞也有较强的毒性。用药后常有骨髓抑制，引起白细胞和血小板减少，甚至全血细胞抑制，因此，使用此类药物时应密切注意血象变化。

蒽环类抗生素（anthracycline antibiotics） 是以 7，8，9，10 - 四氢 - 5，12T 蒽醌衍生物为配基，并在 7 或 10 位通过苷键与一个或几个糖或氨基结合而成的化合物，具有羟基蒽醌典型紫外及红外吸收光谱，并有抗革兰阳性菌和抗肿瘤活性，其作用机制主要是抑制细胞 DNA 和 RNA 的合成。

天然蒽环类抗生素主要有以下五类：1. 紫红霉素组；2. 烬灰红菌素组；3. 柔红霉素组；4. 阿克拉霉素组；5. 诺加霉素组。已发现的蒽环类抗生素有数十种之多，此外，还有一些半合成衍生物，如柔红霉素衍生物柔红苯腙。

临床有较广的抗肿瘤作用，其作用原理是在细胞的 DNA 上通过与 DNA 起反应或形成复合物，阻碍 DNA 复制和 RNA 转录而发生细胞毒作用。由于胃肠道吸收差，一般以静脉给药。抗肿瘤抗生素对肿瘤细胞和正常细胞的选择性不高，和其他几类抗肿瘤药物同样可引起较多的不良反应。

柔红霉素（daunorubicin） 又称柔毛霉素、红比霉素、正定霉素，是由 streptanyces peucetins 菌株中提取的一种抗生素。其作用是插入 DNA 链上的碱基对之间，扰乱其模板功能，从而抑制 DNA 及 DNA 依赖

性 RNA 的合成。

静脉给药后，血中浓度在 15min 达最高峰，很快分布于各组织，在心、肝、脾、肾、肺和骨髓中的浓度较高，但很少通过血脑屏障。主要在肝内代谢，大部分从胆汁排出，很少从尿中排出。

适用于治疗各类急性白血病和恶性淋巴瘤。

副作用较大，对心脏毒性较强，可致心动过速和心力衰竭。对骨髓有明显抑制作用，引起白细胞、血小板和红细胞减少。有恶心、呕吐、口腔溃疡及脱发。对局部刺激较大，可致静脉炎，如药液外溢，易致局部坏死。

一般剂量为每次 0.4～1.0mg/kg，静脉注射或静滴，每天或隔天一次，以 3～5d 为 1 个疗程。

阿糖胞苷（cytosine arabinoside，Ara－C） 是脱氧胞核苷的抗代谢物，必须经一系列激酶磷酸化后才能产生活性。活化型的阿糖胞苷三磷酸（Ara－CTP）能竞争性抑制 DNA 聚合酶，亦能掺入 DNA 和 RNA，抑制新 DNA 链的起始和延长，使 DNA 的复制和修复受影响。Ara－C 掺入 L1210 细胞 DNA 的量和它的细胞毒性显示直接相关性。Ara－C 为特异地作用于 S 相的药物，对 G_1/S 和 S/G_2 也有阻滞作用。

临床用于治疗急性非淋巴细胞白血病，也用于头颈部鳞癌。

临床用药剂量为 50～100mg/m^2 滴注 1～2h，或 4mg/（kg·d），滴注 8h。

主要在肝、肾中代谢，在体内易被胞嘧啶核苷脱氨酶脱氨失活，生成无活性的阿糖尿苷。本品同时加用脱氨酶抑制剂（如四氢尿苷胞苷），可延长本品在血中的半衰期，提高血药浓度 3～6 倍。用药期间加用细胞周期特异性药物，可增强疗效而不增大毒性。根据药代动力学和生化的研究，现试用大剂量一次给药（2～3g）阿糖胞苷，在 1～3h 滴完，每 12h1 次，连续 6d 给药。该方法可使对常规量 Ara－C 耐药时的缓解率提高到 25%～70%。

副作用主要为骨髓抑制，可有白细胞和血小板下降，并出现巨幼细胞型贫血。胃肠道反应有恶心、呕吐，少数有腹泻、口腔溃疡、局部血栓性静脉炎及皮炎等。偶尔引起肝功能异常，腹痛及胃肠道出血等。鞘内给药可引起神经系统毒性。

硫鸟嘌呤（6－thioguanume，TG） TG 为次黄嘌呤－鸟嘌呤转磷酸核糖基酶转化为活性型的核苷酸 TGRP，TGRP 能阻止嘌呤核苷酸的相互转换，影响 DNA 和 RNA 的合成。更重要的是 TGRP 能掺入 DNA 和 RNA，使 DNA 不能复制而引起细胞死亡。TG 对急性与慢性粒细胞白血病有治疗作用。与阿糖胞苷合用可使 50% 的成年患者缓解。

副作用主要为白细胞和血小板减少，大剂量时引起贫血，并常见口腔炎，肝脏损伤出现黄疸和碱性磷酸酶及 SGPT 升高，在哺乳动物中发现致畸作用。甲基化反应促使 TG 解毒，不能用别嘌呤醇解毒。对阿糖胞苷抗药的癌细胞对 TG 仍有效。

甲氨蝶呤（methotrexate，amethopterin，MTX） 又名氨甲蝶呤，4－氨基 N^{10}－甲基叶酸，是第一个治疗肿瘤有效的抗代谢物，结构与叶酸相似。

MTX 与二氢叶酸还原酶结合，阻断叶酸和二氢叶酸还原为活性型的四氢叶酸，因而抑制细胞内的一碳转移，影响嘌呤新合成和脱氧尿嘧啶核苷酸转变为脱氧胸嘧啶核苷，使 DNA 和 RNA 合成受阻。MTX 为细胞周期特异性药物，主要作用于 S 期细胞，对 G_1 期亦有一定作用，对 G_1/S 有延缓作用。

MTX 在临床上抗癌谱较广，为联合用药的常用方案组成之一。适用于急性白血病，滋养细胞肿瘤，淋巴肉瘤，非洲儿童淋巴瘤和蕈样霉菌病。大剂量用药对骨肉瘤、头颈部上皮细胞瘤、肺癌、卵巢癌以及多发性骨髓瘤等有效。鞘内给药可用于肿瘤脑转移和脑膜白血病。大剂量用药能治愈 70% 的绒毛膜上皮癌患者。

MTX 的不良反应主要为骨髓抑制，给药后很快发生白细胞和血小板下降以及贫血等。胃肠道反应严重时发生便血。对肝脏有损伤，尤其是大剂量或小剂量长期应用更易发生，久用可致肝硬化和肝纤维化。其他不良反应还有脱发、皮炎、色素沉着、药物性肺炎、肾衰竭等。鞘内给药会引起各种神经系统毒性（如抽搐、轻瘫等）。妊娠早期使用可致畸胎。

参考剂量为：白血病患口服 0.1mg/（kg·d），一般需 3～4 周显效，肌注每周 2 次，每次 20～25mg。大剂量 MTX 给药的剂量范围（100mg～10g）/m^2，每 1～3 周一次，在 1～2L 液体中滴注，并给以 5 甲酰四氢叶酸或胸腺嘧啶核苷解毒。

长春碱类（vinblastinum） 来自夹竹桃科植物长春花，包括从长春花中分离出的长春花碱、长春新碱、环长春碱、异长春碱等 60 余个生物碱。

本类药物对细胞的杀伤主要由于与微管蛋白结合引起有丝分裂纺锤体和其他微管解聚所致。在高浓度时可观察到长春花碱抑制 DNA 和 RNA 的合成。长春新碱和长春花碱为临床广泛应用的抗癌药，临床上用其硫酸盐，是联合用药方案中的常见组分。用于治疗淋巴肉瘤、何杰金病、睾丸癌、绒癌、肾母细胞瘤、头颈部肿瘤、神经母细胞瘤、乳腺癌和肺癌等。两者的差异为长春新碱对淋巴细胞白血病，尤其是对儿童患者的诱导缓解明显。长春花碱则更多用于何杰金病。长春新碱对治疗特发性血小板减少性紫癜有效。

长春花碱与长春新碱的副作用有明显差异。长春花碱主要是抑制骨髓，尤其是对白细胞明显，在给药后 4～7d 白细胞降至最低点。大剂量导致神经系统毒性。长春新碱的主要副作用在神经系统，引起外周神经系统疾病。

表鬼臼毒素（teniposide） 表鬼臼毒素噻吩糖苷（VM26）是鬼臼毒素半合成的衍生物。鬼臼毒素原称足叶草酯，是从小檗科鬼臼属植物中分离出的有抗癌活性的多聚糖。由于毒性太大，经化学作用改变成 VM26。此药毒性较小，能抑制 L1210 白血病等动物肿瘤，使瘤细胞有丝分裂停止，抑制细胞增殖，并能抑制 DNA 的合成。临床上用以治疗网状细胞肉瘤、淋巴肉瘤、脑瘤、成神经细胞瘤、膀胱癌等。静脉注射量为 1～3mg/kg，每周 2 次，14～20 次为 1 个疗程。其副作用为骨髓抑制，使白细胞和血小板下降，并引起恶心、呕吐、脱发等现象。

与此类似的另一衍生物是 VP－16－213，鬼臼乙叉苷，其作用与 VM26 相似，临床用于治疗支气管肺癌、卵巢癌和白血病等。

羟基脲（hydroxyurea） 本品为核苷酸还原酶抑制剂。作用原理为快速选择性地抑制 DNA 的合成，而不影响 RNA 和蛋白质的合成。它可能通过与铁离子螯合，抑制核苷二磷酸还原酶而影响核苷酸还原为脱氧核苷酸，从而抑制 DNA 合成。它抑制胸腺嘧啶核苷掺入 DNA，并可直接损伤 DNA。此作用是可逆的。它是细胞周期特异性药物，选择性地杀伤 S 相细胞并阻滞 G_1 相。

临床用于治疗慢性粒细胞白血病，可使较高的白细胞水平迅速下降，但停药后白细胞很快回升。它对转移的恶性黑色毒瘤和肾癌有一定疗效。与放射治疗配合对于治疗脑瘤有一定价值。

羟基脲可连续或间歇服用，连续量为每天 20～30mg/kg，间歇给药毒性减少，在白细胞 <2 500 或血小板 <100 000 时即停药。

毒副作用为骨髓抑制，使白细胞、红细胞和血小板减少。有胃肠道反应，有时有皮疹、排尿困难和肾小管损伤。

左旋门冬酰胺酶（L－asparaginase，colaspase，cranitin，ASP） 从大肠杆菌培养液中提取，为白色结晶酶制剂，能溶于水。临床上治疗急性淋巴细胞白血病的疗效显著，对急性粒细胞白血病及恶性淋巴瘤也有效。临床应用剂量为 600U/m^2，静滴或肌注，每日或隔日一次，12 次为 1 个疗程。副作用包括恶心、呕吐、食欲减退、发热、变态反应、骨髓抑制等。使用前应进行皮肤过敏试验。使用过程中应监测肝功能、凝血酶原时间、血糖和淀粉酶。

瘤可宁（leukeran） 是以苯丁酸为载体的氮芥。它是一种仅供口服的周期非特异性药物，作用机制与氮芥相同。其作用较缓和，能选择性地作用于淋巴组织，胃肠道反应和骨髓抑制均较轻微。用以治疗慢性淋巴细胞白血病，也可用于恶性淋巴瘤、卵巢癌和乳腺癌等。一般用作联合药的组成部分或维持治疗。剂量一般单用为每日 8～12mg，维持量为每日 1～2mg。毒性反应为轻度骨髓抑制，较少发生血小板低下；剂量大时可有轻微恶心、呕吐等。

Rai 分期（Rai stage） 是慢性淋巴细胞白血病的国外分期标准。0 期：仅表现淋巴细胞增多，低危；Ⅰ期：淋巴细胞增多＋淋巴结肿大，中危；Ⅱ期：淋巴细胞增多伴肝或（和）脾肿大，中危；Ⅲ期：淋巴细胞增多伴贫血（Hb <110g/L），高危；Ⅳ期：淋巴细胞增多伴血小板减少（PLT $<100\times10^9$/L），高危。

复发（relapse） 急性白血病复发指急性白血病治疗获得完全缓解后，患者骨髓内原始细胞再度 >5% 或出现髓外白血病表现称之为急性白血病复发。髓外白血病表现有：中枢神经系统白血病，急性白血病浸润所致淋巴结、肝、脾肿大，皮肤浸润性皮疹，睾丸浸润，肾脏浸润，绿色瘤等。有人把骨髓中原始细胞在 5%～20% 称为早期复发，>20% 称为晚期复发。无论早期或晚期复发，与急性白血病获得持续缓解患者相比，其预后显著变坏。

急性白血病复发的主要原因在于白血病细胞原发耐药性的存在。原发性耐药细胞在诱导化疗后，虽然大部分白血病细胞被杀灭，但其中极少部分理论上只要遗留一个白血病克隆细胞，如不能被机体免疫系统识别、杀灭，过一定时间后仍会继续增殖，最终导致复发。

急性白血病患者复发后预后变坏，一般很难获得长期生存。对复发急性白血病的治疗方法包括以下几种：1. 大剂量化疗药物应用；2. 新的化疗药物应用；3. 联用抑制多药耐药基因表达药物；4. 异基因骨髓和外周血干细胞移植。

造血干细胞移植（hematopoietic stem cell transplantation） 人体血中各种血细胞成分是从单一的造血干细胞分化而来，造血干细胞是唯一具有自我更新和自我复制能力的造血细胞，而其他造血细胞不具有自我更新和复制能力。造血干细胞的细胞分裂为不对称分裂，其分裂的细胞一半子细胞不再增殖分化而是进入干细胞池，而另一半子细胞进行分化离开干细胞池向骨髓及淋巴组织移动，进一步分化成定向造血祖细胞，从而分化为各种血细胞成分，维持机体正常造血功能。正常干细胞数量很少，约占骨髓有核细胞的1%左右，从形态上不能辨别造血干细胞，但从细胞表面分化抗原分析，具有 CD34 + 和 CD38 - 的造血细胞很可能具备造血干细胞的特点。

当造血干细胞本身发生恶变（如白血病）或功能衰竭（如再障）时，把患者自身的异常造血干细胞用大剂量化疗或放疗杀死，再用与患者 HLA 相匹配的供者造血干细胞输注，以达到重建患者造血功能的治疗方法，称之为造血干细胞移植。当供者造血干细胞来源于供者骨髓时，称为骨髓移植；但来源于外周血时，称为外周血干细胞移植。

骨髓移植（bone marrow transplantation） 骨髓移植是将健康供者骨髓中的造血干细胞输入给经大剂量化疗和放疗杀死了自身骨髓的患者，使供者的骨髓中造血干细胞能在患者体内重建造血功能，称之为骨髓移植，是治疗恶性肿瘤及白血病、重症再生障碍性贫血、骨髓增生异常综合征、重症自身免疫病的主要手段。

异基因骨髓移植（allogeneic marrow transplantation） 骨髓移植中供者骨髓来自非同卵孪生兄弟姐妹或无关供者称为异基因骨髓移植。异基因骨髓移植的供者造血干细胞的 HLA - A、B、C、DR、DQ 等几个主要位点必须与受者细胞完全相符合才能减少排斥反应和移植物抗宿主反应发生，造血干细胞植入存活率高，使受者长期生存。检测 HLA - A、B、C、DR、DQ 几个主要位点的方法有血清学和基因分析两种。在异基因骨髓移植中，对供者选择顺序为血缘亲属中 HLA 基因型完全相合者，其次是经血清学方法检测 HLA 表型完全相合者，再次为 HLA 表型完全相合的血缘亲属或 HLA 表型相合的无关供者，最后是 HLA 一个主要位点不合的无关供者或血缘亲属中的 2 个或 3 个 HLA 位点不合者。

同基因骨髓移植（syngeneic marrow transplantation） 骨髓移植中供者骨髓取自同卵孪生兄弟姐妹，此时供者与受者细胞上 HLA 各位点基因型完全相同，称为同基因骨髓移植。同基因骨髓移植后受者不会发生排斥和移植物抗宿主反应。预后较佳，但因缺乏 GVHL 反应，即移植物抗白血病反应，复发率较异基因骨髓移植高。

自体骨髓移植（autologus bone marrow transplantation） 骨髓移植供者骨髓来源于患者自身，称之为自体骨髓移植。自体骨髓移植适用于实体瘤患者骨髓未受或很少受肿瘤侵犯或经化疗后骨髓获缓解的白血病患者。

自体骨髓移植因其不需要配型，无排斥反应和无移植物抗宿主反应，可用于年龄较大的患者而具有其特殊优点。但是自体骨髓移植仅适用于骨髓中有正常造血干细胞的肿瘤患者，不适用于具有造血干细胞本身功能缺陷疾病的患者，如再障、骨髓增生异常综合征等。自体骨髓移植应在大剂量放、化疗前采集骨髓，采集后骨髓经净化处理以减少骨髓中可能的瘤细胞污染。在大剂量放、化疗给机体瘤细胞以“致命”打击后，再回输给患者，以协助恢复或重建在大剂量放、化疗时受损的骨髓造血功能。

外周血干细胞移植（PBSCT） 造血干细胞移植中供者的造血干细胞取自外周血称为外周血干细胞移植。外周血干细胞移植分自体外周血干细胞移植和异体（异基因）外周血干细胞移植。人外周血干细胞数量很少，CD34 + 细胞仅占外周血单个核细胞的 0.15%。因而必须应用造血干细胞动员剂及细胞分离

术多次采集后才能收集到足够移植用的造血干细胞。造血干细胞动员剂主要有2种：一为抗肿瘤药物，二为造血生长因子。对于做自体造血干细胞移植的肿瘤患者，合并应用抗肿瘤药物及造血生长因子可明显提高CD34+细胞收集数量。对于无血液侵犯的实体瘤患者，外周血干细胞采集宜在肿瘤经化疗缓解后早期进行；而对白血病患者，缓解早期体内残留白血病细胞仍较多，此时外周血混有白血病细胞较多，移植后复发率较高，因而以白血病缓解后，强化3～4个疗程后再采集干细胞为宜。外周血干细胞在化疗后出现高峰时间与骨髓恢复时间相一致。以化疗后WBC升至1.0×10^6/L以上时采集为宜。经过3～4次采集，收集CD34+数量为（2.0～2.5）$\times10^6$/kg即可。对于异体（异基因）外周血干细胞移植，具体实施方法和并发症与异基因骨髓移植相同，但对于正常供者不宜用化疗药物作为干细胞动员剂，目前多采用造血生长因子G-CSF和GM-CSF。

人类白细胞抗原（human leucocyte antigen，HLA） 人类白细胞抗原即人类主要组织相容性抗原复合物——HLA，是一组定位于第6号染色体短臂的基因复合体，长约4 000kb，由一系列紧密连锁的复杂位点组成，HLA由3类抗原组成：HLAⅠ类抗原普遍表达于所有有核细胞，是异二聚体，由40～45kD糖蛋白重链和12kD轻链以非共价形式结合。重链镶嵌于细胞膜内，轻链游离在细胞膜外。HLAⅠ类有A、B、C3个位点与移植紧密相关。HLA-A、B、C三个位点的3种蛋白质可以激活细胞毒T细胞，产生细胞杀伤作用。HLA-A、B、C具有高度多态性，可以分出许多亚型。HLAⅠ类抗原与移植的器官组织被排斥有关，因而HLA-A、B、C在移植前抗原配型很重要。HLA-Ⅰ类抗原除A、B、C外，又相继发现E、F抗原，但其在不同组织的表达和器官移植中的作用尚不清楚。

HLA-Ⅱ类抗原仅表达在免疫活性细胞上（如T、B细胞）。Ⅱ类抗原由2条糖蛋白重链以非共价键结合在一起，均嵌入细胞膜内。HLA-Ⅱ类抗原可以激活体液和细胞免疫。目前发现3种HLA-Ⅱ类抗原，DR、DP和DQ，HLA-DR在细胞膜上表达最高。发现DRw-18个亚型，在器官移植，尤其在骨髓移植时，DR抗原在移植物抗宿主反应（GVHD）中起重要作用。HLA-DQ抗原用血清学方法测定有DQw1～9个亚型，多与肾和骨髓移植中移植物排斥反应有关。HLA-DP用淋巴细胞分型有DPw1～6个亚型，在器官移植中作用不清。

移植物抗宿主反应（graft versus host disease，GVHD） 植活的供者骨髓或外周血单个核细胞中T细胞识别受体抗原并发生免疫反应，导致受体组织损伤，称为移植物抗宿主反应（GVHD）。它是异基因骨髓或外周血干细胞移植的主要障碍。GVHD分超急性、急性和慢性三种。在移植后10d内发生的反应为超急性，在移植后3个月内发生的反应为急性，在3个月后发生的为慢性。GVHD发生原因为供者T细胞活化，分泌多种淋巴因子，启动了涉及细胞免疫的免疫活性细胞，对受者器官组织造成损害，其中最明显的组织器官为皮肤、肝脏、消化道。对GVHD发病率的报道不一，异基因骨髓移植患者GVHD的发生率在HLA相合者为10%～50%，HLA不完全相合者为40%～80%，GVHD的发生和严重程度与下列因素有关：1. HLA相合程度，HLA主要位点不完全相合越多，GVHD发生率越高、越严重。2. 男性患者接受女性供者，特别是妊娠和输血的女性供血，GVHD发生率高。3. 年龄大的受者发生GVHD可能性大。4. 其他因素如预处理程度、GVHD预防药物及剂量亦有一定关系。

临床表现：1. 皮肤损伤。红斑或斑丘疹，严重者可有水疱，表皮剥脱松解。2. 肝脏损害。轻重不同，轻者仅转氨酶异常而无临床症状，重者伴有ALP、LDH、胆红素明显升高，并有肝区不适、疼痛，肝脏肿大及黄疸。3. 肠道损害。症状表现为食欲不振、恶心、呕吐、腹痛、腹泻，可有水样或血水样大便。

GVHD的预防和治疗：有效预防及早期治疗是降低GVHD发生率和死亡率的关键。常用于GVHD预防和治疗的药物有环孢素A（CsA）、甲氨蝶呤（MTX）、肾上腺皮质激素、抗胸腺淋巴球蛋白、环磷酰胺等，另一些新的免疫抑制剂如FK506，也有临床应用。

预处理（conditioning regimen） 在造血干细胞移植前，让受者接受大剂量化疗和（或）大剂量放疗，以期达到最大限度杀灭肿瘤细胞，同时清除受者自身的造血干细胞和免疫细胞及其功能，以利于植入造血干细胞植活的措施称为预处理。预处理方案多为复合方案，其中既有抗肿瘤细胞为主的药物，如马利兰、

Ara－C、VP－16，又有主要以抑制受者免疫功能为主的，如淋巴区照射、ATG。还有二者结合的，如全身照射，CTX、BCNU、CCNU 等。由于预处理需用大剂量放、化疗，会产生严重的毒副作用，最常见为：1. 药物放疗所致间质性肺炎；2. 消化道毒副反应，如恶心、呕吐、腹泻、舌和食道炎症、口腔溃疡。3. 继发感染：常为严重的致病菌感染，部分为平日少见的致病菌感染。4. 肝、肾毒性。处理：1. 将一次 TBI 改为分次，肺部屏蔽可降低间质性肺炎的发生率。2. 清除龋齿、肛周慢性感染病灶、口腔溃疡等，避免预处理后发生严重感染。3. 应用有效镇吐剂。4. 对纳差者加强营养支持，保持水电平衡。

干细胞动员（stem cell mobilization） 正常外周血造血干细胞比例很少，约为骨髓的 1/10。CD34＋约占外周血单个核细胞的 0.15%，因而采集困难。用各种方法提高外周血造血干细胞数量以利于采集称之为干细胞动员。能使外周血造血干细胞数量增加的药物称为动员剂。

常用的造血干细胞动员剂有 3 种。1. 化疗药物：化疗药物能使干细胞增加的原因有：（1）药物抑制骨髓后，骨髓恢复早期造血干细胞大量扩增，其中部分进入外周血。（2）药物破坏骨髓屏障系统，使干细胞进入外周血。（3）药物可能刺激一些具有分泌促进造血因子作用的巨噬细胞、T 细胞、粒细胞系增殖和分泌增加，而使一些分泌抑制造血因子的细胞增殖分泌减少。2. 造血生长因子：最主要为 G－CSF 和 GM－CSF，对于正常供者可联用造血生长因子动员干细胞，对于肿瘤患者常与化疗药物联用。G 和 GM－CSF 作为动员剂的常用剂量为 5～8μg/kg，3～7d 为 1 个疗程。3. 其他动员剂：叶酸、硫酸葡萄糖、肾上腺皮质激素等，可与其他动员剂合用以增强效果。

CD34＋细胞（CD_{34}^{+} cell） CD 是 cluster of differentiation（分化簇）的缩写，代表人类白血病的分化抗原，在不同类型及分化的不同阶段造血细胞中有不同的抗原。目前尚不能辨认多能造血干细胞。而 CD34＋是造血祖细胞的表面标志，经临床和实验室研究证实，CD34＋细胞的功能间接代表了造血干细胞的功能。造血祖细胞体外培养表明，CD34＋的培养与 CFU－GM 和 BFU－E 的形成密切相关。造血干细胞移植时给受者输入（2～2.5）×10^6/kg 体重 CD34＋的细胞就可重建造血。不同的造血祖细胞除细胞表面表达共同的 CD34 抗原外，还分别表达各自的分化抗原，如 CD34＋、C－kit＋high 细胞可能为红系定向祖细胞，具有形成 BFU－E 的能力；而 CD34＋、CD33＋low 细胞为粒单系定向祖细胞，具有形成 CFU－GM 的能力；而 CD34＋CD33－、CD34＋CD38－细胞可含有各系造血祖细胞。

因而，目前通过检测 CD34＋细胞数量和功能是了解造血干细胞数量和功能的重要手段。

单个核细胞（mononucleated cell） 利用细胞的比重不同，可把血细胞分成不同的比重层次，外周血中红细胞和多形核粒细胞比重较大，为 1.092 左右，而淋巴细胞和单核细胞比重较小，为 1.075～1.090。配制比重介于 1.075～1.090 之间的等渗液，通常用聚蔗糖（商品名 Ficoll）与泛影葡胺，用此比重的等渗液作密度梯度离心，使比重大于此比重的红细胞、多形核粒细胞沉于管底，淋巴细胞和单核细胞浮于分层液与血液界面上，可用吸管吸出。这种方法分离出的淋巴细胞和单核细胞称为单个核细胞。在干细胞采聚过程中，外周血或骨髓中的造血干细胞比重亦与淋巴细胞和单核细胞相同。因而，分离的单个核细胞中含有造血干细胞。

白细胞去除术（leukopheresis） 应用细胞分离器分离具有高白细胞血症患者外周血中的白细胞被称为白细胞去除术。主要适用于急慢性白血病患者伴有外周血白细胞明显升高者。患者白细胞常高达几万至几十万，甚至更高，分类中大多为白血病细胞。伴有高白细胞血症的白血病患者为高危险组，常有弥漫性器官组织浸润、脑浸润，临床上易发生的病变为脑出血，肺浸润可形成白血病细胞淤滞，临床上表现为 ARDS。此外，化疗后大量白血病细胞的破坏可导致高尿酸血症，易诱发急性肾衰。白血病细胞破坏可引起高血钾，病人有心脏骤停死亡的危险。应用细胞分离器分离出外周白血病细胞，可迅速降低外周血白细胞，减轻并发症的发生，一般每日一次，连续 2～4 次，大多可明显降低白血病细胞。

巩固化疗（consolidation chemotherapy） 急性白血病的化疗按传统观点可分为三个不同阶段：诱导缓解化疗、巩固化疗和维持治疗。诱导缓解指初治白血病从治疗到获得完全缓解这一阶段的化疗。巩固治疗指获得完全缓解后，一般再用 2 个疗程的诱导治疗方案

化疗。维持治疗指巩固治疗后应用诱导缓解化疗方案维持治疗 2 ~ 3 年。临床资料证实，应用巩固化疗的患者生存期长于不用巩固化疗的患者。现代急性白血病仅将化疗分为诱导和缓解后治疗。缓解后治疗包括巩固、维持和强化治疗 3 个阶段。巩固化疗与传统意义相近，缓解后用原诱导方案治疗 1 ~ 3 个疗程不等；维持治疗亦与传统概念相同；强化治疗指在缓解后用比原诱导方案更强的化疗方案进行强化，目前尤其强调早期强化治疗的重要性，如中剂量 Ara - C + 去甲氧柔红霉素，中剂量 MTX 或与原诱导化疗药物不同的药物治疗，能提高患者 3 ~ 5 年无病生存率。

微量残留白血病（minimal residual disease in leukemia，MRDL） 微量残留白血病是指白血病患者经过治疗取得完全缓解后体内仍存留微量白血病细胞的状态。通常一个急性白血病患者出现临床典型病症表现时，体内急性白血病细胞负荷已在 10^{12} 以上，通过治疗达完全缓解标准，患者白血病症状消失，此时体内仍存有白血病细胞数量在 10^{9} 以下，此时已不能用形态学方法来检测白血病细胞的数量，常需要更敏感的方法，如用细胞遗传学和分子生物学测定方法来测定残留的白血病细胞数。微量残留白血病的检测，对于正确掌握个体病人化疗剂量、时间及判定预后有重要意义。临床认为白血病患者停用化疗的最佳指征是体内白血病细胞数量 $< 10^{5}$。停化疗后可配合免疫治疗消灭残留的白血病细胞，达到彻底治愈的目的。临床上理想的检测 MRDL 的方法应具备特异性强、灵敏度高、重复性好、可以定量分析等特点，但至今为止，目前应用的细胞染色法、基因分子水平的方法都不太令人满意，除部分有特异性基因异常，如 bcr/abl、AML/ETO 基因的白血病可用聚合酶链反应检测出 MRDL 外，大部分白血病测定结果尚难达到临床的要求标准。

体外净化（external purging） 在体外清除取自自体骨髓或外周血单个核细胞中混有的少数肿瘤细胞，避免或减少自体造血干细胞移植后的肿瘤复发。体外净化常用于白血病或易侵犯骨髓的淋巴瘤，但其必要性仍有争议。对于急性粒细胞白血症自身骨髓移植，欧洲自体骨髓移植组报道药物净化能降低其复发率，但亦有人认为，自体骨髓移植复发的原因大部分由于体内在预处理时未完全杀灭残留的肿瘤细胞，体外净化过程中又有可能损害造血干细胞，因而体外净化意义不大。

体外净化方法：1. 药物法，最常用者为 4 氢过氧环磷酰胺（4 - HC）。造血干细胞中醛脱氢酶水平高，易将 4 - HC 氧化失活，而其他阶段细胞此酶活性低，易受到 4 - HC 杀伤。2. 免疫法，特异性针对肿瘤细胞表面抗原的单抗处理自体骨髓或外周血单个核细胞，加入补体或单抗偶联毒素如蓖麻蛋白及白喉毒素等，杀死肿瘤细胞。3. 培养法，利用白血病细胞在长期培养中会逐渐死亡的特点在体外长期培养自体骨髓细胞以达到净化目的。4. 体外培养 + 细胞因子，如 IL - 2、IFN 等因子来提高对肿瘤细胞杀死率。5. 化疗药物 + 细胞因子。6. 物理方法，如高温、细胞淘洗等。

骨髓增生异常综合征（myelodysplastic syndrome，MDS） 骨髓增生异常综合征是一种源于造血干/祖细胞水平损伤而产生的克隆性疾病，常同时或先后累及红细胞、白细胞及巨核细胞系的造血祖细胞，引起周围血红细胞、粒细胞及血小板减少。临床表现为贫血、感染和出血。

部分 MDS 患者可逐渐进展为急性白血病，故以往称之为“白血病前期”。但近年临床发现，一半以上的 MDS 患者并不进展为急性白血病而死于骨髓造血功能衰竭，所以大多数临床医生仍采用“MDS”一名。MDS 为后天获得性疾病，大多数患者无明确的发病原因，对这一类型的 MDS 称为原发性 MDS。少数患者有明显的发病原因，如长期接触苯类芳香烃化合物，既往因患其他肿瘤而接受过放射治疗或化疗，这类的 MDS 称为继发性 MDS。

MDS 为一种好发于老年人的恶性血液病。在欧美国家其发病率在 50 ~ 59 岁人群中 5.3/10 万，60 ~ 69 岁 15/10 万，70 ~ 79 岁 49/10 万，大于 80 岁 89/10 万，男女比例基本相等。国内关于 MDS 的发病率缺乏详细统计资料。天津血研所调查了天津市 1986 ~ 1988 年 MDS 发病率，年发病率为 0.23/10 万，远低于欧美国家。近年来在大的综合医院确诊的 MDS 例数与确诊的急性髓细胞性白血病例数相当，提示 MDS 的发病率可能比以往认识的要高。

Ras 基因突变（Ras mutation） 正常细胞内基因组中有某些 DNA 序列可以编码生长因子及其受体、细胞内信号分子及转录因子等参与细胞增殖、分化调控，称之为原癌基因。原癌基因在物理、化学、生物因素的作用下，可引起 DNA 序列顺序改变，DNA 片

段丢失、易位或基因扩增，导致编码蛋白异常而使细胞增殖、分化失控，称为原癌基因活化，活化后的原癌基因称为癌基因。

Ras 原癌基因家族包括 N、K、H Ras 三类，其编码产物均为 21kD 蛋白。该蛋白能与 GTP 结合，本身又可催化 GTP 水解。而 GTP 在细胞内的信号传递中发挥重要作用。而 ras 基因激活（常由点突变所致）导致基因编码蛋白改变，降低 GTP 酶活性或减少 GDP/GTP 结合的亲合力，其结果均使 Ras 蛋白与 GTP 持久结合，处于激活状态，不断传递增殖刺激信号，引起细胞异常增殖。Ras 基因突变主要发生在急性白血病和 MDS 中，约 1/3 的急性髓细胞白血病和 40% ~50% MDS 患者有 Ras 基因突变，其中突变者 90% 为 N - Ras。在 MDS 患者中，RAEB 和 RAEB - T 型患者突变率高，提示 Ras 基因突变不是 MDS 患者早期改变。伴有 Ras 基因突变，尤其 2 个点突变以上者转为白血病比例高，预后差，可能是 MDS 一个预后不良指标。

幼稚前体细胞异位现象（abnormal localization of immature precursors，ALIP） 骨髓正常造血对原始及早幼粒或原幼单核细胞常在紧靠骨小梁的部位，3 ~5 个细胞形成造血簇，如在远离骨小梁部位（指距离骨小梁 2 个以上细胞距离）形成这种造血簇称之为 ALIP。MDS 患者骨髓病理切片出现 ALIP 现象多为骨髓增生活跃伴原、早幼粒增多（RAEB 或 RAEB - T）或慢粒单白血病（CMML）。

有作者报道 ALIP 与患者生存期有关。伴 ALIP 者中位生存期短，且易于转为白血病。

红系集落形成单位（CFU - E） CFU - E 指红系造血祖细胞指在体外培养后形成的红细胞集落，亦指具有增殖、分化成红细胞集落能力的红系造血祖细胞。造血祖细胞指由造血干细胞分化而来，但已失去自我更新能力的仅具有增殖能力的造血前体细胞。红系造血祖细胞在 RPMI1640 甲基纤维素半固体培养体系中，在 EPO 刺激下培养 7d 后，由一个单一的造血祖细胞向各阶段红细胞增殖、分化，形成一个由 8 ~64 个有核红细胞形成的集落，称为 CFU - E。因其中细胞血红蛋白含量多少集落可呈橘黄或橘红色。

粒 - 巨噬细胞集落形成单位（CFU - GM） CFU - GM 指造血祖细胞在体外培养中形成的由粒细胞、巨噬细胞组成的集落，亦指具有增殖、分化粒细胞、巨噬细胞能力的造血祖细胞。粒系、巨噬细胞系造血祖细胞体外在 RPMI1640 或 McCoys - 5A 琼脂培养体系中可分化成 CFU - E、CFU - M、CFU - GM 三种集落，使用不同条件培养液或加入不同的刺激因子可以引起上述三种集落的比例改变。由于一个粒系祖细胞发育成为成熟的粒细胞最少经过 6 次分裂，细胞数量应≥2^6 即 64，但由于培养基为半固体状态，细胞集落呈立体形式，所以一般规定 40 ~50 个细胞为一个 CFU - GM 集落，而 <40 个称为丛。集落和丛形态有三种。1. 致密型：主要由粒细胞组成；2. 疏松型：细胞疏密有序的分布在集落或丛中，主要由单核细胞组成；3. 混合型：集落或丛中为致密的粒细胞，外周为稀疏分布的单核细胞。由于集落中含有较多的巨噬细胞，在培养体系中加入 1 ~2 滴墨汁，则墨汁被巨噬细胞吞噬后染成黑色，便于计数和辨认。

巨核细胞集落形成单位（CFU - Meg） CFU - Meg 指造血祖细胞在体外培养中形成的巨核细胞，亦指具有形成 CFU - Meg 能力的巨核细胞系造血祖细胞。巨核细胞系造血祖细胞在含有植物凝集素、EPO、胎牛血清、牛血清白蛋白等甲基纤维素培养体系中培养 12d，可形成 2 个、3 个或更多的巨核细胞集落，巨核细胞体大、平滑，但小巨核细胞需用特殊的 CD61 或 CD41 的单抗免疫荧光技术染色方可辨认。

骨髓活检（bone marrow biopsy） 骨髓活检是一种活体组织检查技术。用特殊的骨髓活检针穿刺，取出少量骨髓组织做骨髓病理检查。对于 MDS 诊断，骨髓活检病理切片与骨髓涂片比较具有以下优点：骨髓病理切片可显示骨髓组织等结构，细胞与细胞位置的关系及骨髓基质，易于确定造血组织增生程度，血窦及小动脉的变化，胶原或网状纤维增生，病态巨核细胞及有无幼稚前体细胞易位现象。除 MDS 外，骨髓活检对再障、骨髓纤维化的诊断也有较大意义。

巨核细胞病态造血（megakaryocytic dysplasia） MDS 患者骨髓细胞系病态造血机制与其巨核细胞祖细胞核内复制异常有关。巨核细胞为多倍体细胞，巨核细胞祖细胞为 2 倍体至 4 倍体，在分化过程中以 2^n 在核内进行复制。正常骨髓内以 16 倍体巨核细胞占优势，MDS 患者的巨核祖细胞复制能力减低，以 2 倍体和 4 倍体形成为主，失去进一步分化、成熟能

力，形成小巨核细胞，有时复制能力缺陷，形成双圆核、多圆核巨核细胞。此外，胞浆中分界膜系统发育异常，以致生成巨大血小板。

病态巨核细胞在光镜下分成以下几种：

1. 淋巴样小巨核细胞：细胞类圆形，大小似淋巴细胞，核浆比例大，胞浆少，呈强嗜碱性，云雾状，边缘有毛状或指状突起。胞核常偏位，染色质聚集，无核仁。

2. 单圆核小巨核细胞：细胞为椭圆形，较淋巴细胞大，边缘有毛状突起，胞浆量较多，内含紫红色尘土样颗粒，核圆形，细胞周边也有血小板。

3. 大单圆或多圆核巨核细胞：细胞体大，核呈大圆或多个小圆形，胞浆多，有较多紫红色尘土样颗粒。

4. 多分叶巨核细胞：细胞大小类似正常巨核细胞，但核呈分叶状，叶柄与母核相连。

巨核细胞系病态造血是MDS特征之一，但是亦可见于其他骨髓增生性疾病，如特发性血小板增多症、骨髓纤维化、慢性粒细胞白血病及恶性肿瘤骨髓转移。此外，再生障碍性贫血、巨幼细胞贫血亦可见有巨核细胞病态造血的表现，要结合临床综合考虑其意义。

红细胞系病态造血（dyshemopoesis） 红细胞系病态造血是MDS的特征之一，常有以下一项或多项改变：

1. 红细胞系占骨髓有核细胞比例过多或过少（>60%或<5%）。

2. 各阶段有核红细胞明显大小不等，少数较早期红细胞边缘有伪足或突起。

3. 巨幼变现象在各阶段的有核红细胞均可出现，但在MDS患者中巨幼变较巨幼细胞性贫血为轻，个别患者的巨幼原红细胞可被误诊为转移癌细胞。细胞核数目增多，常为2~8个，核成熟程度不一，晚幼红细胞核常不规则，可呈花瓣样、碎裂样或部分溶解。此外，幼红细胞比例明显增高。

4. 胞浆着色不均，可见空泡、点彩及Howell-Jolly小体。

5. 成熟红细胞大小不等，常见巨大细胞，直径为一般红细胞的两倍以上。胞浆多嗜性或点彩样，常见Howell-Jolly小体，此外可见卵圆形、靶形、球形、泪滴状红细胞及红细胞大碎片。

6. 铁染色：铁粒幼细胞增多，Ras环状铁粒细胞>15%。

粒细胞系病态造血（gramulocyte lineage dysplasia） 粒细胞系病态造血是MDS的典型特征之一，并作为MDS各亚型分型的主要标准，有以下几种表现。

1. 原粒细胞增多：正常骨髓中原粒细胞≤2%，而在MDS患者骨髓中原粒细胞在不同亚型有不同程度升高，常代表MDS异常克隆的粒系病态造血。部分原粒细胞内可见Auer小体，有人认为这是MDS患者转为急性白血病的先兆。

2. 中幼粒细胞比例可较正常人明显升高。

3. 核改变：核浆发育不平衡，常呈成熟浆幼核现象，在中幼粒细胞最明显，当胞浆充满粉红色颗粒时，核染色质仍是疏松网状并可见核仁。

4. 可见各阶段双核粒细胞：部分表现为分叶核粒细胞核分叶过少，类似Pelger-Huot畸形。

5. 细胞浆改变：部分粒细胞外形不规则，有伪足。成熟粒细胞胞浆着色不均，有局部嗜碱性（蓝色），胞浆颗粒过少，也有颗粒过多，为细小均匀橘红色，但与嗜酸性粒细胞有区别。亦有蓝色粗大排列不均匀的嗜碱颗粒。

6. 原粒细胞簇：骨髓涂片有3个或以上原始粒细胞组成细胞簇，意义同ALTP。

中性粒细胞碱性磷酸酶积分（neutrophil alkaline phosphatase，NAP） 碱性磷酸酶主要存在于从原粒至成熟中性分叶核各阶段的粒细胞中，随着粒细胞逐渐分化成熟，其酶活性也逐渐增加。临床上用偶氮偶联法测定其胞浆中碱性磷酸酶活性。试验粒细胞中出现灰色到棕黑色沉淀为阳性反应。反应根据酶活性不同可分为-、+、++、+++、++++五级。结果以阳性率和积分值报告。正常成人中性粒细胞阳性率在40%以下，积分在80以下。而在慢粒、急性粒细胞白血病NAP活性降低，在再障贫血时升高，PNH时降低。MDS患者的NAP，一半以上降低，但少数可升高。影响NAP因素较多，细菌感染、应用肾上腺皮质激素均可使NAP升高，临床上应综合分析。

MDS化学治疗（chemotherapy for MDS） MDS患者的化学治疗分单药小剂量化疗与联合化疗两种。

1. 单药小剂量化疗：常用为Ara-C和三尖杉酯碱、阿克拉霉素等。尽管体外试验三种药均有促白血病细胞系分化作用，临床上应用这三种药所产生的疗效主要源于骨髓抑制。

（1）Ara－C：10～20mg/m^2，QD，根据病情决定疗程，一般连用2～6周。休息数周后可连用。

（2）三尖杉酯碱：0.5～1mg/d，静滴QD，7～14d为1个疗程，休息1～2周后再开始下1个疗程。

2. 联合化疗

使用治疗急性粒细胞白血病的治疗方案治疗MDS，如DA、HE等方案。

MDS的化学治疗无论是小剂量单药化疗或是联合化疗都可使部分MDS患者病情改善，尤其对于RAEB－T或原始粒细胞比例较高的RAEB型患者。有效率各家报道不一，但能否延长患者生存期或延缓其转为急性白血病尚无定论。对于联合化疗治疗MDS，可有部分患者获完全缓解，但因骨髓抑制增强而死于感染出血者亦多，因而目前亦未证实骨髓缓解者生存期明显延长，除对于有明显染色体异常如t（8；21）者或准备骨髓移植外，不宜对MDS患者行联合化疗。

干扰素γ（IFN－γ） 干扰素γ为两个21～24kD的亚基组成的同质二聚体糖蛋白，亚基均由同一基因编码相同的18kD多肽构成，亚基大小的差异决定于其不同的糖基化程度。IFN－γ主要由被抗原激活的CD4＋辅助T细胞和CD8＋细胞毒T细胞分泌而来。NK细胞亦可产生IFN－γ。与IFN－α、β不同，IFN－γ是由激活的T细胞分泌，除具有与Ⅰ型的IFN－α、β相同的抗病毒、抗增殖作用外，还具有某些特殊的免疫调节功能，在细胞表面有专门的受体，因而被称为免疫性干扰素或Ⅱ型干扰素。

IFN－γ的特殊免疫调节活性有以下几点：1. 是一种有效的单核巨噬细胞活化因子，可促进巨噬细胞对于病原微生物和肿瘤细胞的杀伤。2. 可促进细胞表面组织相容性抗原复合体MHC Ⅰ和Ⅱ类表达，增强机体细胞和体液免疫作用。3. 促进T、B淋巴细胞增殖和分化等等。

IFN－γ是MDS治疗药物中比较有效的一种，剂量为100～200万U/d。综合欧洲、日本、北京协和医院70例应用IFN－γ治疗的MDS患者，有效率为40%。对于RAEB、RAEB－T型患者疗效较RA和RAS型佳。副作用：IFN－γ的副作用较IFN－α重，开始注射后常出现发热，发生率为78%～79%，肌肉和关节疼痛、乏力，对症应用解热镇痛剂可减轻。应用1～2周后副作用常逐渐减轻，大多数病人可很好地耐受。

红细胞生成素（EPO） EPO是由193个氨基酸组成的糖蛋白，其基因位于7号染色体q11－22。90% EPO是由肾脏肾小球旁器细胞主要受缺氧刺激而分泌的，其余10% EPO由肝脏分泌。EPO具有促进红系造血祖细胞以下各阶段造血细胞的增殖、分化作用。因而促进BFU－E、CFU－E集落形成；同时EPO还促进骨髓释放网织红细胞，促进红细胞内血红蛋白合成，使外周血RBC增高，Hb增高。在体外，EPO还能促进巨核细胞集落增加。

维甲酸（retinoic acid） 维甲酸是Vit. A的衍生物，据其空间构象可分为顺式和反式两种。维甲酸体外对肿瘤细胞的作用如下：1. 可降低实验室动物的肿瘤发生率。2. 促进部分白血病细胞系分化，尤其可促进早幼粒细胞白血病的分化，也能促进AML M3患者的白血病细胞分化。3. 抑制慢粒或急非淋白血病细胞增殖。体内应用维甲酸，尤其是全反式维甲酸可使80%～90%的AML M3患者获得CR，并可使少数MDS患者（10%～15%）临床获得改善。

维甲酸的副作用：可使肝脏功能受损，表现在ALT、AST轻度上升，胆红素增加；对于皮肤和黏膜可引起口干、口唇干裂、皮肤过度角化等；少数人可引起肌痛、头痛；极个别患者应用维甲酸可导致骨髓抑制。

粒细胞－单核细胞集落刺激因子（GM－CSF） GM－CSF为含124个氨基酸的糖蛋白，分子量为22 000，其中含有4个二硫键相连接的半胱氨酸的残基，其基因位于5号染色体。GM－CSF由活化T细胞、活化单核－巨噬细胞、血管内皮细胞及成纤维细胞分泌而来。GM－CSF主要刺激CFU－GM集落增殖，在血细胞分化途径中主要刺激髓系造血祖细胞以下的各分化阶段的造血细胞的增殖和分化。因而能促进CFU－GM形成，使外周血粒－单核细胞数量增加。此外，GM－CSF还有间接刺激BFU－E、CFU－GEMM的作用，因而可使部分人红细胞及血小板数量轻度增加。GM－CSF不仅有促进髓系造血祖细胞增殖分化的作用，还有支持其存活，并使上述细胞活化的作用。可增加粒－单核巨噬细胞的分化、吞噬、杀菌、黏附和趋化功能，并能诱导单核－巨噬细胞分泌IL－1和TNF。

粒细胞集落刺激因子（G－CSF） G－CSF是由174个氨基酸组成，分子量为18 000～22 000的糖蛋白，

由激活的巨噬细胞、血管内皮细胞及成纤维细胞分泌而来。G－CSF 位于第 17 号染色体长臂的第 11～22 区带。G－CSF 主要刺激粒系造血祖细胞及以下各阶段造血细胞的增殖和分化，因而可刺激 CFU－GM 的形成，使外周血粒细胞数量增加，也有轻度刺激 BFU－E的作用，但无促血小板增加作用。G－CSF 亦有支持粒系各阶段细胞存活及促进粒细胞释放、黏附、趋化、吞噬和杀菌作用。

真性红细胞增多症（polycythemia vera，PV） 是一种起源于骨髓造血干细胞的增殖性疾病。其外周血红细胞容量绝对增多，常伴白细胞和血小板升高、脾大，病程中可出现出血、血栓形成等并发症。临床起病隐匿、病程进展缓慢。常在中年后发病，男性稍多。病因尚不清楚，确切发病机制尚不明了。临床表现与血容量、血黏度增加密切相关。临床症状因患者病情、病期不同而有很大差别。患者常有数月至数年的无症状期；或仅感轻度乏力、面红，常在检查血常规时偶然发现。在血容量和血黏度明显升高时，可出现各种临床表现，如头痛、头胀、眩晕、耳鸣、乏力、失眠，有时可发生晕厥；一过性失明、复视和眼肌麻痹等视觉障碍；皮肤常呈砖红色，以鼻尖、口唇、耳、颊部、肢端明显；可有脑、周围血管、冠状动脉、门静脉、肠系膜、下腔静脉、脾静脉、肺静脉血栓；有 10%～16% 患者合并溃疡病，40%～50% 患者肝肿大，70%～90% 患者脾肿大，多为中至重度肿大，若出现脾梗死，则有脾区疼痛、压痛及摩擦音。红细胞计数及血红蛋白增高，红细胞压积增高，红细胞寿命缩短，血及尿中红细胞生成素水平正常或降低。2/3 患者白细胞计数增高，多在（10～25）×10^9/L。血小板计数多高于正常，在（300～1 000）×10^9/L，可见体积增大、畸形血小板和巨核细胞碎片。血小板聚集及黏附功能降低，血液黏滞度增高，骨髓粒、红、巨核细胞三系均明显增生，以红系最为显著，病程晚期可合并骨髓纤维化。诊断依据红细胞持续增多、临床多血质表现、脾肿大三项，并需与继发性及假性红细胞增多症、白血病、骨髓纤维化鉴别。本病目前尚无根治手段，大多采用综合治疗，如放血疗法、化疗（疗效较好的药物有马利兰、环磷酰胺、苯丙酸氮芥、羟基脲），^{32}P 治疗，出现皮肤瘙痒及高尿酸血症时应给予对症治疗。

^{32}P 治疗（nadiceactive phaphosus） 是治疗真性红细胞增多症的一种方法。^{32}P 可放射 β 射线，半衰期为 14.3d，是一种选择性的内照射方法。使用简单、安全、效果较好而副作用少，为 60 岁以上 PV 患者首选的治疗方法。分静脉注射及口服两种。静脉剂量较准确，常用制剂为 $Na_2H_{32}PO_4$，推荐剂量 2.3mCi/m^2。1～2 月内 80% 的病例能得到缓解，缓解期为数月至数年。3 个月后仍不见效者可追加第一次剂量的 25%。少数患者需注射第三次，但至少要和第二次间隔 6 个月以上。一年内注射^{32}P 总剂量不超过 7mCi。^{32}P 的缺点是剂量过大可产生骨髓抑制，且少数患者缓解期短。

静脉放血（phlebotomy） 是治疗真性红细胞增多症的一种简单易行的方法。静脉放血能迅速降低红细胞、红细胞压积及血容量，改善症状，减轻出血及血栓的危险，疗效确切。适用于真性红细胞增多症轻症患者和作为其他疗法的辅助治疗。放血量一般每次 200～400ml，每周 2～3 次，直至红细胞压积降至 0.50 以下。以后可根据血象每 2～3 个月放血 1～2 次。对于有心血管并发症及高龄患者，放血量每次可减为 100～200ml，每周两次。放血疗法简便易行，疗效产生迅速。缺点是对脾肿大和血小板增多无效，且血小板增多时放血可增加血栓发生的机会，亦不能改善高尿酸血症及皮肤瘙痒，反复放血可引起铁缺乏及刺激骨髓增生。

相对性红细胞增多症（relative polycythemia） 是由于血浆容量减少，使红细胞容量相对增多所致。虽然单位体积全血的红细胞数增多、血红蛋白及红细胞压积增加，但全身红细胞容量无改变。见于脱水等暂时性体液丢失及吸烟、饮酒、焦虑和高血压所致慢性相对性红细胞增多。相对性红细胞增多症与真性红细胞增多症的鉴别有：红细胞压积增加，红细胞容量、动脉氧饱和度、血清组织胺、维生素 B_{12} 结合力、维生素 B_{12} 含量、血小板数、白细胞数、血中中性粒细胞碱性磷酸酶积分、骨髓象、嗜碱细胞、红细胞生成素水平、血清铁正常，无脾肿大。真性红细胞增多症病人的红细胞压积、红细胞容量、动脉氧饱和度、血清组织胺、维生素 B_{12} 结合力、维生素 B_{12} 含量、血小板计数、白细胞计数、血中性粒细胞碱性磷酸酶积分增加。骨髓象显示三系增生，嗜碱性细胞增多，红细胞生成素减少，血清铁减少，有脾肿大。

生理性红细胞增多症（physiological polycythemia） 新

生儿红细胞增多症。正常足月新生儿血红蛋白在18.0～19.5g/L，红细胞数（5.7～6.4）×10^{12}/L，红细胞压积0.53～0.54，这是由于胎儿在母体内处于生理性缺氧状态。出生后新生儿可以直接由空气中吸取氧气，红细胞数便逐渐下降。

继发性骨髓纤维化（secondary myelofibrosis） 多见于骨髓增殖性疾病、恶性肿瘤、感染（主要是结核感染）和暴露于某些毒物和电离辐射后。临床主要表现为贫血，周围血出现幼粒、幼红细胞，亦可存在髓外造血。化验网织红细胞轻度增多，白细胞和血小板计数大多正常或接近正常（白血病等造血系统疾病除外）。骨髓主要表现为纤维组织增生，巨核细胞增生少见。诊断应在找出原发病后确立。治疗主要针对原发病病因。

原发性骨髓纤维化（idiopathic myelofibrosis） 病因未明，大多在中年以后发病。发病机制：是一种原因不明的累及具有多种潜在分化能力的原始间质细胞的骨髓增殖性疾病。在本病初期，骨髓增生明显活跃时，肝脾内髓外造血早已同时存在，说明髓外造血不是骨髓造血功能衰竭的代偿性反应。纤维组织增生和髓外造血是原始间质细胞异常增生，向不同系细胞分化的结果。本病病理改变为骨髓纤维化及肝、脾、淋巴结的髓外造血，骨髓纤维化程度与巨核细胞系病态造血程度及其分泌成纤维细胞生长因子量有关。骨髓纤维化的发生是由中心逐渐向外周发展，先从脊柱、肋骨、骨盆及股骨、肱骨的近端骨垢开始，以后逐渐蔓延至四肢骨骼远段。起病大多隐匿，进展缓慢。许多病人常于症状出现数月或数年后才确诊。症状多见疲乏、体重减轻及巨脾压迫引起的各种表现。

血象表现：早期可有红细胞增多，确诊时部分患者已有中度贫血，晚期可有重度贫血。白细胞计数多在（10～25）×10^9/L，少数可达（50～100）×10^9/L，70%病人病程中外周血可出现幼稚细胞，多为中幼及晚幼粒细胞，病程晚期，血片中可见大量原始细胞。骨髓常呈干抽现象。病程早期骨髓有核细胞，特别是巨核细胞增生。脾穿刺涂片中淋巴细胞比例下降，常见到类似骨髓象的幼稚粒、红细胞、巨核细胞和成熟粒细胞。

髓外化生（extramedullary hemopoiesis） 肝脾及淋巴结中出现类似于骨髓象的幼稚粒、红细胞，是髓外造血的标志，又称髓外化生。

骨硬化（osteosclerosis） 骨髓纤维化终末期时，骨质及骨小梁增生，骨小梁增多、增粗，与骨髓相邻部位有新骨形成，纤维组织明显增生，骨腔狭窄，造血区被由网状纤维、胶原纤维和间质细胞所形成的平行束状及螺旋状物质分隔。除巨核细胞可见外，其他造血细胞显著减少，病理表现为骨质硬化。

骨髓纤维化的化疗（chemotherapy for MF） 适用于早期脾脏进行性肿大，特别是由脾脏压迫症状和脾栓塞引起疼痛者及血小板明显升高者。可选用马利兰，剂量为2～6mg/d，连续3～4周。亦可试用羟基脲和三尖杉酯碱。临床注意化疗虽然有时可缩小脾脏，提高血红蛋白，但同时可引起骨髓抑制。

原发性血小板增多症（essential thrombocythemia） 为骨髓巨核系的恶性增殖性疾病，有人称为慢性巨核细胞性白血病，是原发于造血干细胞增殖异常的骨髓增殖性疾病。造血干细胞体外培养证明，本病患者CFU－C、CFU－Meg增殖能力明显增高。患者骨髓内的巨核细胞计数增加，巨核细胞体积增大，血小板可达正常人的10倍以上，但血小板功能缺陷，包括：血小板5－羟色胺含量不足、黏附功能降低、ADP和肾上腺所诱发的血小板集聚功能异常。临床表现为出血、血栓和栓塞、脾大。80%病人的血小板在（1 000～3 000）×10^9/L，少数可达20 000×10^9/L，血涂片中可见畸形血小板，大小不等，内含颗粒多，红细胞计数一般正常，多数患者白细胞增高，可伴有中性粒细胞增多，中性粒细胞碱性磷酸酶积分增高。骨髓增生活跃，巨核细胞明显增多，血小板成堆分布。骨髓活检有轻至中度的纤维组织增多。

继发性血小板减少症（secondary thrombocytopenia） 凡有明确病因可寻的血小板减少均称为继发性血小板减少症。分为急性与慢性，以后者多见。可分为免疫性及非免疫性两类。较常见的有药物性血小板减少（如药物所致骨髓抑制、免疫性药物性血小板减少），感染性血小板减少，骨髓病性血小板减少，理化因素所致的血小板减少。

原发性血小板减少（primary thrombocytopenia） 又称为自身免疫性血小板减少性紫癜。分为急性与慢

性两种，二者的病因及发病机制不同。急性（AITP）常发生于病毒感染后 2～21d，起病快，临床表现为皮肤紫癜瘀斑、牙龈出血、鼻衄、胃肠道及泌尿系出血等。出血倾向与血小板数相关。体检时 10% 可触及脾与淋巴结，可能与病毒感染有关。慢性（CITP）可见于任何年龄，起病缓慢，症状常较轻，表现为皮肤黏膜出血，且可在确诊前存在数年之久。少数病人可有明显出血倾向乃至发生脑出血。实验室检查最特异的发现为血小板减少。AITP 时血小板计数多在 20×10^9/L 以下，可见淋巴细胞相对增多及轻度嗜酸细胞增多。CITP 血小板数多在（50～75）$\times10^9$/L，血涂片中可有巨大畸形的血小板。骨髓检查正常。巨核细胞数正常或增多，有成熟障碍，血小板寿命明显缩短，多数病人 PAIg 增多，出血时间延长，血块收缩不良，血管脆性试验阳性。

恶性组织细胞增多症（恶组）（malignant histiocytosis） 是组织细胞异常增生的恶性疾病，主要累及淋巴和造血器官。临床有高热，黄疸，肝、脾、淋巴结肿大，全血细胞减少及进行性衰竭。常易与 T 细胞 NHL 相混淆。异常组织细胞浸润是本病的基本特点，主要病理改变为异型细胞呈斑片状浸润，有时也可形成粟粒、肉芽肿样或结节状改变。异常组织细胞体积较大（直径 20～50μm），外形多不规则，常有伪足样突起；胞浆比一般原始细胞丰富，呈蓝色或深蓝色，深蓝者常无颗粒，浅蓝者可有少数嗜苯胺蓝颗粒，可有多少不一的空泡；核呈圆形、椭圆形或不规则，有时呈分枝状，偶有双核；核染色质呈致密网状；核仁隐显不一，常较大而清晰，1～3 个不等。恶组细胞可呈淋巴细胞样、早幼粒细胞样、浆细胞样等，但其细胞表面分化抗原呈单核/组织细胞特征，CD11c、CD14、CD68 阳性而 T 和 B 细胞抗原阴性，可作为与 NHL 鉴别的一个重要依据。肝、脾、淋巴结、骨髓反复穿刺检查可提高恶组细胞的检出率。本病治疗以联合化疗为主，常用 CHOP 方案，约 40% 患者可获缓解，但缓解期较短，多在 1 年内复发死亡。

Burkitt 淋巴瘤（burkitt lymphoma） 是一种好发于非州儿童的 B 细胞淋巴瘤，高峰发病年龄在 5～10 岁，本病首先发现在非洲疟疾流行地区，认为和 EB 病毒感染有关。以淋巴结外侵犯为主要起病方式，尤其好发在面部腭骨，半数累及腹腔组织器官，1/3 患者复发在中枢神经系统脑膜部位。组织病理检查大多呈弥漫型，细胞呈现单形性，增殖速度快。其 B 细胞特征与大多数成人 B 细胞淋巴瘤有所不同，具有 Ia 样抗原和表面免疫球蛋白，但不分泌单克隆免疫球蛋白。大多数患者有染色体异常，表现为第 8、14 对染色体易位 t（8；14），几乎所有患者有 C－MYC 基因易位。

非霍奇金淋巴瘤临床病理分型（clinic－pathology type of NHL） 近年来，国外多按以下方法分型：

1. B 细胞 NHL

（1）低度恶性

①淋巴细胞淋巴瘤

②淋巴浆细胞样淋巴瘤

③滤泡型淋巴瘤（小裂细胞性，混合性，大细胞性）

④套细胞淋巴瘤（结节性，弥漫性）

⑤单核细胞样 B 细胞淋巴瘤

⑥黏膜相关淋巴组织性淋巴瘤（MALT－oma）

（2）中－高度恶性

①弥漫性大细胞淋巴瘤

②小无裂性（伯基特淋巴瘤，非伯基特淋巴瘤）

2. T 细胞 NHL

（1）胸腺前性：淋巴母细胞淋巴瘤

（2）胸腺后性（周围性）

①皮肤 T 细胞淋巴瘤（蕈样肉芽肿，Sezary 综合征）

②Lennert 淋巴瘤（淋巴上皮瘤）

③血管免疫母细胞性淋巴瘤（类淋巴结性，类 AILD 淋巴瘤）

④血管中心性淋巴瘤（中性坏死性肉芽肿，肺的淋巴瘤样肉芽肿病）

⑤间变性大细胞型淋巴瘤（Ki－1 淋巴瘤）

⑥成人 T 细胞白血病

具体见相关条目。

低度恶性的 B 细胞性 NHL（low grade B cell lymphoma） 来源于 B 细胞的此型 NHL 包括：1. 小淋巴细胞淋巴瘤：瘤细胞在淋巴结及骨髓呈弥漫性浸润。2. 淋巴浆细胞淋巴瘤：包括 waldenstrom's 巨球蛋白血症，以及其他以单克隆血清球蛋白增高为表现的 B 细胞淋巴瘤。病人常有乏力、耳鸣、出血等症状，以血浆置换法进行治疗症状可改善。本病多累及

骨髓及淋巴结。3. 滤泡型淋巴瘤：包括小裂细胞性，混合性及大细胞性。其中较少见的大细胞性被一些学者认为是中度恶性。滤泡型淋巴瘤侵犯淋巴结，约85%的Ⅲ～Ⅳ期病例存在骨髓浸润，30%病例可自发缓解。90%病例有染色体t（14；18）易位及BCL-2蛋白表达增加。对治疗反应敏感，但仅少数病人可治愈。平均生存期为6～10年。4. 外套细胞淋巴瘤：此型起源于胚胎滤泡外套的B细胞（CD5+细胞），常有t（11；14），形状不规则，临床上本型发展稍迅速，中位存活期2～3年，化疗完全缓解率低。5. 单核细胞样B细胞淋巴瘤：是近期刚被认识的一种疾病，尚待进一步研究。此型细胞小于中等大淋巴细胞，核不规则，胞浆丰富。6. 黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤（MAL T-omas）：是一组常发生在胃、肺、乳腺、甲状腺等结外器官的淋巴瘤。此类疾病以前常被归类为假性淋巴瘤。本病生存期长，不易扩散，可用放射及外科手术治疗。

低度恶性淋巴瘤目前常采用单克隆抗体进行治疗，包括抗基因型抗体，普通淋巴抗原单抗。此外，联合化疗，骨髓或外周血干细胞移植，也得到广泛应用。

中-高度恶性的B细胞淋巴瘤（intermediate-high grade B cell lymphoma） 包括：1. 弥漫大细胞性，混合性及免疫母细胞性淋巴瘤。近30%发生在结外区，特别是消化道以及扁桃体环，也发生在淋巴窦、骨、中枢神经系统以及其他部位。与大多数低度恶性的NHL不同，此类肿瘤（Ⅰ～Ⅱ期）多局限，不常累及骨髓（<25%）。（1）AIDS-相关的NHLs多为中-高度恶性。大多数病人存在结外侵犯，包括：消化道、骨、下颌以及中枢等。（2）器官移植后淋巴瘤，与AIDS-相关的淋巴瘤相似，这类淋巴瘤与免疫抑制（医源性）有关，减少免疫抑制剂使用可使某些病人淋巴瘤消退。2. 小无裂淋巴瘤，此型细胞增殖迅速，有丝分裂率很高，其发生也与AIDS或器官移植免疫抑制有关。

中-高度恶性淋巴瘤患者的生存率在发病的第一、二年较低，经治疗后生存率渐增高。80%～90%的Ⅰ期及Ⅱ期病人及30%～40%的Ⅲ/Ⅳ期病人可治愈。

其治疗包括联合化疗配合局部放射治疗，大剂量化疗/放疗配合自体骨髓或干细胞移植，异体骨髓移植，基因治疗等。

T细胞淋巴瘤（T cell lymphoma） 起源于T细胞的淋巴瘤分为胸腺前性：淋巴母细胞淋巴瘤。胸腺后性（周围性），包括1. 皮肤T细胞淋巴瘤，常见者为蕈样霉菌病，侵及末梢血液者称为Sezary综合征，临床经过缓慢，属惰性淋巴瘤类型。增生的细胞为成熟的辅助性T细胞，呈CD3+，CD4+，CD8-。2. Lennert's淋巴瘤（淋巴上皮瘤）。3. 血管免疫母细胞性淋巴瘤，过去曾认为系一种非恶性免疫性疾患，近年来研究确定为侵袭性T细胞型淋巴瘤的一种，应按中-高度恶性淋巴瘤，使用含阿霉素的化疗方案治疗。4. 血管中心性淋巴瘤，包括：（1）中线坏死性肉芽肿，又称鼻腔T细胞性淋巴瘤，系一种与EB病毒感染有关的胸腺后T细胞恶性增生。易有局部复发，应局部放疗合并化疗。（2）肺的淋巴瘤样肉芽肿病，又称肺血管中心性淋巴瘤。宜采用联合化疗。（3）间变性大细胞型淋巴瘤（Ki-1淋巴瘤），细胞形态特殊，类似Reed-Seernberg细胞，有时可与HD混淆。细胞呈CD30+，亦即Ki-1（+），常有t（2；5）染色体异位，临床常有皮肤侵犯，伴或不伴淋巴结及其他结外部位病变。免疫表型可为T细胞型或NK细胞型。临床发展迅速，治疗同大细胞型淋巴瘤。（4）成人T细胞白血症。本病与HTLV-1病毒感染有关，且有地区流行性，主要见于日本及加勒比海地区。肿瘤或白血病细胞具有特殊形态，临床常有皮肤、消化道、肺及中枢神经系统受累，伴血钙升高，通常伴有免疫缺陷。预后恶劣，中位存活期不足1年。以淋巴结外侵犯为主要起病方式，尤其好发在面部腭骨，半数累及腹腔组织器官，1/3患者有中枢神经系统受侵。临床常发生条件致病菌感染。周围血白细胞升高伴有特异的多形性淋巴细胞增多，其T细胞免疫分型为CD4+、CD25+。用联合化疗可诱导患者缓解，但不能治愈。

皮肤型淋巴瘤（cutaneous Tcell lymphoma） 皮肤型淋巴瘤（CTCL）是一种源于辅助T细胞（CD4+）的淋巴细胞恶性增殖性疾病。以皮肤浸润表现为主，晚期可有全身器官组织浸润表现。CTCL包括蕈样霉菌病（MF）和sézary（SS）综合征两种。1. 皮肤病变表现：MF为局限性皮肤红斑逐渐发展至局限性肿瘤结节，MF细胞CD4+、CD7+；SS为弥漫性鳞片剥脱性红皮病伴周围血有SS细胞。SS细胞CD4+。2. 病理：MF细胞为不典型的T细胞，胞核不规则，呈脑回状，染色质细密，核仁不清，胞浆少。MF细

胞浸润表皮至皮下组织，形成特异的 Paukzier's 微小脓肿。3. 自然病史：本病进展缓慢，自诊断日起中位生存期 10 年。MF 临床分皮肤病变期、淋巴结肿大期及内脏累及期。淋巴结累及内脏受累患者预后明显变坏，内脏累及者中位生存期 < 1 年。CTCL 治疗分皮肤治疗和全身治疗两种。皮肤治疗：包括局部氮芥涂抹，电子加速器放疗，补骨质素紫外线照射，维甲酸。全身治疗包括联合化疗如 CHOP，嘌呤类药物如氟阿糖腺苷，2 氯脱氧腺苷，α - 干扰素和抗 T 细胞单克隆抗体。

假性淋巴瘤（pseudolymphoma） 是一种罕见的，组织学上由成熟淋巴细胞组成生发中心和滤泡的慢性炎症性疾病。假性淋巴瘤临床表现为 1. 胸部 X 线检查显示近肺门处钱币样或实质性浸润阴影，内有气管影或空洞形成。2. 上述病变生长缓慢，通常不累及淋巴结和胸膜。3. 一般无临床症状。4. 少数患者合并干燥综合征。5. 手术切除疗效满意。病理检查示由成熟淋巴细胞组成生发中心和滤泡的慢性炎症性病变，好发于肺，也可累及眼眶、甲状腺、胃、肝、皮肤、腮腺及乳腺等脏器。本病经手术切除后，绝大多数可获痊愈。尽管本病多数呈良性经过，但确有部分患者经免疫表型及分子生物学检查显示病变处的淋巴细胞呈单克隆性，临床归为恶性淋巴瘤。

血管免疫母细胞淋巴结病（angioimmunoblastic lymphadenophathy，AILD） 既往认为是一种病因未明的 T 淋巴细胞调控失常。目前认为是一种中 - 高恶度 T 细胞非霍奇金淋巴瘤。临床表现有 1. 发热、纳差、多汗、消瘦等症状；2. 浅表和（或）深部淋巴结肿大，常伴肝、脾轻至中度肿大；3. 药物过敏史和（或）皮疹；4. 多克隆性高免疫球蛋白血症；5. Commbs 试验，多种自身抗核抗体阳性。其病理特点为淋巴结结构被破坏，生发中心淋巴滤泡缺如，出现下列三联症：1. 免疫母细胞大量增生，伴浆细胞、淋巴细胞、嗜酸粒细胞及组织细胞增生；2. 树枝状小血管明显增生伴血管内皮肿胀；3. 间质中嗜酸性物质沉积。

NHL 的临床 - 解剖分期（clinical - anatomic staging of NHL） 参照 HD 的 Ann Arbor 分期标准。由于 NHL 多为全身性疾病，故临床分期不如在霍奇金病时重要，也不必过于严格。Ⅰ期：单一淋巴结区或单一结外器官或部位受累；Ⅱ期：横膈同侧两个或两个以上淋巴结区受累；Ⅲ期：横膈两侧淋巴结区受累；Ⅳ期；一个或多个结外器官广泛或弥漫性受累。

NHL 非创伤性检查（non - invasive examination of NHL） 包括详尽的病史、体检以及一些实验室筛选试验测定，至少包括血、尿常规，肝、肾功能，骨髓检查，胸部 X 线片，B 型超声波肝、脾测定，同位素扫描以及下肢淋巴管造影等，是临床分期的基本依据。必要时可用全身 CT 扫描或其他特殊造影，如脊髓造影等。血液生化分析方面对于 NHL 预后判断有一定意义，血清乳酸脱氢酶 > 500U/L，预后差；> 1 000U/L往往死亡。血清谷氨酰胺转肽酶、5' - 核苷酸磷酸二酯酶同工酶对识别淋巴瘤肝侵犯正确性较高。血清铁蛋白及血清铜增高，并随病情缓解而下降。利用单克隆抗体，酶谱等做细胞表型标记测定，从而进一步了解肿瘤特性并区别 B 或 T 细胞，对诊断、治疗及预后均有指导意义。

NHL 的联合化疗（combined chemotherapy of NHL） NHL 的化疗方案包括用于预后较好的 NHL 的常用化疗方案——CVP 方案（环磷酰胺 + 长春新碱 + 强的松）。此外，尚有 COAP（环磷酰胺 + 长春新碱 + 阿糖胞苷 + 强的松）、Bleo - COP（博来霉素 + 环磷酰胺 + 长春新碱 + 强的松）、CHOP（环磷酰胺 + 阿霉素 + 长春新碱 + 强的松）、CAP（长春新碱 + 阿糖胞苷 + 强的松）、HOP（阿霉素 + 长春新碱 + 强的松）等方案均可采用。

CHOP 方案（CHOP regimen） 对预后差的 NHL 组织类型，CHOP 化疗方案效果最理想，完全缓解率为 67%，完全缓解者可存活 7 年以上，无病存活期亦大大提高，估计有 30% ~ 35% 的 NHL 患者可得到治愈，但部分缓解或无效者中位存活期仅 6 个月。CHOP 具体方案组成为：环磷酰胺（C）500mg/m^2，静脉注射，第 1 天；阿霉素（H）30mg/m^2，静脉注射，第 1 天；长春新碱（O）1.4mg/m^2，静脉注射（最大剂量 2mg），第 1 天；强的松（P）30mg/m^2，口服，第 1 ~ 5 天。

NHL 的预后（prognosis of NHL） 影响 NHL 预后的因素包括 1. 病理类型，5 年存活率滤泡型为 55.5%，弥漫型为 30.5%。细胞成分也和预后有关，淋巴细胞性较组织细胞性为佳，5 年存活率以大裂细

胞性>大无裂细胞性>混合滤泡中心细胞性>多形细胞性。2. 免疫病理学，中位存活期T细胞为20多个月，B细胞32.5个月，U（裸）细胞仅9个月。3. 分期，387例NHL的5年存活率：Ⅰ期64%，Ⅱ期55.5%，Ⅲ期36%，Ⅳ期20%。4. 全身症状，有全身症状者预后差。5. 年龄，<45岁者较45岁以上者预后好。6. 肿块大小，肿块直径小于2.5cm者，8年存活率为70%，>8cm者5年存活率为41%。7. 侵犯部位，涉及中枢神经系统者预后差，5年存活率<10%，有脑膜涉及者常在诊断后20个月内死亡。有睾丸涉及者，2年存活率为30%。纵隔涉及者预后亦差。DHL如有骨髓涉及，预后极差，因为往往同时已涉及中枢神经系统。8. 其他：初治比复治疗效好，血清乳酸脱氢酶>500U/L者的2年存活率仅13%。

bcl-2（bcl-2） bcl-2是一种主要抑制凋亡的基因，位于染色体18q21。在正常组织细胞中，bcl-2主要在增殖分化旺盛的细胞中表达，而在分化中末期细胞中不表达。bcl-2基因编码蛋白是分子量为21kD的细胞内膜嵌合蛋白，位于线粒体内膜、核膜和滑面内质网上，其调控细胞凋亡可能是通过细胞内抗氧化途径和抑制Ca^{2+}跨膜蛋白运动而发挥作用。bcl-2蛋白具有拮抗细胞代谢内产生的超氧化物离子的脂质过氧化作用，避免细胞受其损伤。此外，bcl-2蛋白能抑制Ca^{2+}内流和内质网Ca储存池中Ca^{2+}释放，可能参与抑制凋亡信号在细胞的传递。在细胞中，bcl-2的高表达抑制肿瘤细胞调亡，与肿瘤发生有一定关系。

人T淋巴细胞白血病/淋巴瘤病毒HTL-V1（HTL-V1） 1977年日本报道了在九州和四国地区发生的一种具有传染性的成人T淋巴细胞白血病患者。1980年Miyosh和美国Galle实验室Poiesz相继报道该病患者外周血中可分离出成人T细胞白血病病毒（HTL-V1）。HTL-V1为一种逆转录酶RNA病毒，可通过精液中淋巴细胞、输血、昆虫叮咬和污染的注射器、母乳等多种传播方式在人群中传播。

HTL-V1分子量为9kD，其分子结构两端由长末端重复序列组成，中间有3个大的编码框架，分别编码gag（核心蛋白）基因，pol（逆转录酶）基因，env（被膜蛋白）基因和PX序列。HTL-V1容易感染正常淋巴细胞，HTL-V1常为随机、单克隆地整合入宿主染色体DNA中。感染的淋巴细胞与ATL细胞具有相同的形态和生物学特性，如CD4+、CD8-、HLADR+，但感染的细胞尚不是肿瘤细胞。流行病学调查证实在HTL-V1感染者中只有2.6%~4.5%的人经过20~30年后才发展为ATL，说明HTL-V1本身不足以引起ATL。近年研究证明PX序列编码Tax蛋白，具有调节基因表达活性作用。如IL-2、IL-2R分泌增加，激活转化生长因子β（TGF-β），促进T细胞的活化与增殖。总之，在细胞因子表达激活中，可能其癌基因亦被激活或（和）抑癌基因失活，导致ATL发生。

霍奇金病（Hodgkin disease，HD） 是一种淋巴系统恶性增殖性病变，大多认为是恶性细胞即里-斯（Reed-Sternberg，RS）细胞肿瘤性增殖的结果。临床表现为无痛性淋巴结肿大；不同部位的淋巴结肿大引起相应器官的压迫症状；可伴有发热或不伴发热、消瘦、盗汗、皮肤瘙痒等全身症状；随病情进展，可侵犯腹膜，肝，脾，胸、腹腔内淋巴结及脏器、骨、骨髓等结外组织并引起相应症状。实验室检查可有中性粒细胞增多及不同程度的嗜酸粒细胞增多；血沉增快及粒细胞碱性磷酸酶活性增高往往反映疾病活跃；在本病较晚期，骨髓穿刺可能发现典型R-S细胞或单个核的类似细胞；少数患者可并发Coombs试验阳性或阴性的溶血性贫血。治疗根据分期不同采用放疗或放、化疗结合的方法。该病起病时病灶的涉及范围是决定治疗计划、预后以及能否治愈的最重要的条件。

Reed-Sternberg细胞（Reed-sternberg cell） 由Reed-Sternberg首先描述而得名。典型的R-S细胞体积大，胞浆丰富，有2个或多个核，核染色质粗，核膜厚，核内有嗜酸性圆形核仁，核仁周围有透亮的晕。双核的R-S细胞，两核并列，大致对称，核仁明显，形似镜中之影，称为镜影细胞或诊断性R-S细胞。要注意与感染或其他肿瘤性疾病中出现的类R-S细胞相区分。

HD的病理分型（pathyology type of HD） 现国内外普遍采用Lukes及Butler等1966年提出的分型：

1. 结节硬化型：胶原纤维束将肿瘤组织分割成结节样结构，其间分布淋巴细胞、浆细胞、中性及嗜酸粒细胞，R-S细胞常巨大，在固定过程中往往胞浆收缩，使其周围呈裂隙样，有时称为裂隙细胞。

2. 淋巴细胞为主型：肿瘤细胞中小淋巴细胞多

见，R－S细胞较少。

3. 混合细胞型：淋巴细胞、浆细胞、中性粒细胞、嗜酸粒细胞及中等量R－S细胞混合存在。

4. 淋巴细胞消减型：淋巴细胞少见，R－S细胞大量增生或呈纤维硬结样。

Ann Arbor分期（Ann Arbor clinical stage） HD的分期国内外均采用1970年Ann Arbor分期方案，1989年在英国Cotswalds举行的会议又作了补充及修订。分期可分为临床分期（CS），指临床检查所发现的侵犯范围；以及病理分期（PS），系包括剖腹探查、外科取样及骨髓活检后所发现的侵犯范围。

Ⅰ期：单个淋巴细胞结区域受犯（Ⅰ期），或单个结外器官局限部位（ⅠE期）。

Ⅱ期：在膈肌同侧的两组或多组淋巴结受侵（Ⅱ期）或膈同侧的一组或多组淋巴结受侵，伴有邻近器官的局限部位受侵（ⅡE）。

Ⅲ期：膈上、下淋巴结同时受侵（Ⅲ期）；或同时伴有局限性结外器官部位受侵（ⅢE），或伴有脾受侵（ⅢS），或局限性结外器官及脾均受侵犯（ⅢSE）。

Ⅳ期：一个或多个结外器官广泛性或播散性侵犯，伴或不伴淋巴结肿大。需注意肝脏及（或）骨髓受侵犯的病例，不论是局限或广泛性均属Ⅳ期。

各期还按有无体重减轻10%以上、发热（T＞38℃）、盗汗等症状而分A或B（无症状者为A，有症状者为B）。

HD的诊断步骤（diagnosis procedures of HD） 临床症状结合组织学检查是确诊HD及病理类型的主要依据。淋巴结或其他累及组织如皮肤的病理学检查是必要的诊断步骤。应选择颈部及腋下肿大的淋巴结为宜，要求完整切除，并做淋巴结印片及进行细胞形态学观察。确定诊断后，应进一步根据临床资料及实验室检查结果明确病变累及范围，以估计临床分期。病史，体检，血、尿常规，肝、肾功能，血液生化分析，骨髓穿刺及活检，胸部及脊柱X线片，B型超声波肝、脾及腹膜后淋巴结侦查等是最基本的检查项目。胸、腹、盆腔CT扫描，骨髓穿刺及活检，骨扫描，特别是大剂量SPECT扫描等也为诊断提供重要依据。

HD的剖腹探查分期（staging laparotomy of HD） HD的分期性剖腹探查术的目的是提高分期的准确性。手术者至少要包括脾切除，主动脉旁、肠系膜及肝门等多处淋巴结活检，肝活检，开放性骨髓活检以及其他可疑区域的活组织检查。女性患者还要将卵巢移位于髂嵴前上方附近或子宫正后方以防止腹部放射治疗后的不育后遗症。对临床诊断确有困难而又高度怀疑HD的患者，可推荐剖腹探查以求早期明确诊断。

HD的扩散方式（mode of spread of HD） HD的扩散方式包括淋巴结内器官及结外器官扩散。其特点为常向相邻的淋巴结区和器官扩散。结内器官侵犯表现在右颈淋巴结病变大多转移到纵隔区，左颈淋巴结病变易累及膈下。肝的侵犯往往自脾脏转移，为血源性播散。结外器官的侵犯可表现在全身各组织器官。肺侵犯较常见，可导致咳嗽、气促、胸闷、胸痛、呼吸衰竭，胸腔积液往往提示胸部已有广泛病变，是预后不良的征象。HD累及胃肠道较NHL少见。胃肠道累及常继发于腹膜后淋巴结转移，病变好发于小肠，尤其是回肠末端，其次是胃，结肠较少。骨骼累及时以溶骨性病变为主，常有溶骨和骨硬化的混合性变化及椎体前缘侵蚀等X线表现。胸椎较腰椎好发，可引起压缩性骨折。当脊椎骨质破坏后，病变亦可压迫脊髓，引起脊髓压迫症，但很少见。HD引起的中枢神经系统损害多发生在晚期，发生率为15%～20%，期中以脊髓压迫症状最常见，脑膜浸润并不多见，主要发生在脑底、小脑和脊髓，临床症状可有癫痫发作、头痛、颅神经麻痹等。脑实质病变极少见，发生率为0.25%～0.5%。

HD放射治疗（radiation therapy of HD） ⅠA和ⅡA最适宜HD的放射治疗，这两期病变大多分布在横膈以上，局限在横膈以下者少见。放射肿瘤量40～44Gy（4 000～4 400rad），疗程6周，5年存活率为84%；约半数以上早期患者放疗后可存活10年。近年来认识到HD是单中心发生，主要沿邻近淋巴结转移，因此放射不仅要包括肿瘤部位，而且要对邻近淋巴结做预防性照射，所以一般认为扩野照射较单纯涉及野照射为好。膈上病变采用斗篷放射野，膈下用倒Y放射野。ⅠB和ⅡB期放疗加化疗可取得长期完全缓解。放疗范围是全淋巴结照射加上骨盆，即使剖腹探查阴性者。ⅢA期现主张采用全淋巴结照射治疗，化疗保留到复发时再用，这样可以保持化疗的敏感性，以提高再度缓解的机会。

HD 化学治疗（chemotherapy of HD） 联合化疗明显改善了晚期 HD 的预后。自从 Ddrita 创用 MOPP 方案以来，初治晚期 HD 的完全缓解率达 65% ~80%；更强烈的其他化疗方案并不能使疗效提高，如 ABVD 方案的初治完全缓解率和上述相似，但阿霉素的心肌毒性和博来霉素的肺毒性需要临床医生关注。迄今未发现较 MOPP 更为优越的化疗方案。国内通常采用环磷酰胺替代氮芥，组成 COPP 方案。近年，国外又在临床应用 MOPP 与 ABVD 交替治疗Ⅳ期 HD，有较好疗效。

MOPP 方案（COPP 方案，MOPP regimen） HD 的 MOPP 方案由氮芥（M）6mg/m^2 第 1 天、第 8 天，长春新碱（O）2mg/次第 1 天、第 8 天，甲基苄肼（P）第 1 ~14 天每天 100mg/m^2，第 15 ~28 天停药，强的松（P）第 1 ~14 天每天 40mg/m^2，第 15 ~28 天停药。国内通常以环磷酰胺替代氮芥，环磷酰胺（C）400 ~600mg/m^2 第 1 天、第 8 天。对Ⅲ和Ⅳ期 HD 患者 MOPP CR 率在 70% ~80%。60% ~70% 的 CR 患者可以治愈。至少要应用 6 个疗程或一直用到完全缓解为止。即使已取得完全缓解者，还要再额外加用 2 个疗程，以肃清体内可能存在的残留病灶。影响 MOPP 疗效的因素有：1. 伴有明显全身症状者；2. 以前用过化疗者再用 MOPP（但接受过放疗者不影响疗效）；3. 有骨髓累及者（完全缓解率仅有 44%）；4. 伴有骨髓纤维化者；5. 病理分型为淋巴细胞减少型；6. 结节硬化型伴有纵隔侵犯（以合用放疗为好）。

ABVD 方案（ABVD regimen） MOPP 方案不能取得完全缓解的晚期 HD 者使用和 MOPP 方案无交叉耐药性的药物组成的 ABVD 方案最为理想。ABVD 方案具体为：阿霉素（A）25mg/m^2，博来霉素（B）10mg/m^2，长春花碱（V）6mg/m^2，Dacarbazine（DTIC，D）375mg/m^2，每 14 天重复 1 次，于第 1、15 天静脉用药，2 次为 1 个疗程。本方案对初治者的缓解率和 MOPP 方案相似，但对结节硬化型的疗效较 MOPP 为佳，且方案是没有烷化剂存在，因而不易引起第二种肿瘤和不育症，但缺点是毒性较 MOPP 为大，尤其是对心脏的不良反应。

继发性肿瘤（secondary tomor） 以放（化）疗方法治疗 HD 中最常见的后期并发症为肿瘤。其中以急性非淋巴细胞性白血病（ANLL）占首位。接受化疗加放疗联合应用的 HD 患者随访 7 年，白血病发生率为 4%。药物中以烷化剂及甲基苄肼的关系最密切。还可能并发 NHL 和其他实体瘤。HD 并发 NHL 的 10 年发生率大于 4%，并发其他肿瘤大于 7%。继发第二次肿瘤的发生率和抗 HD 治疗的强度有直接关系。

斗篷及倒 Y 放疗野（radiations of mantle and inverted - Y fields） 斗篷及倒 Y 是常用于治疗霍奇金淋巴瘤及部分非霍奇金淋巴瘤的放射治疗野。斗篷野：为横膈上的淋巴结区，包括颈部、锁骨上、锁骨下、腋窝、肺门、纵隔淋巴结区。如颈部淋巴结高度肿大时，照射野应包括耳淋巴结区，肺和大部分心脏用铅板屏避。但亦有人主张肺门淋巴结肿大时，患侧肺野可接受≤1 500cGy 照射。

倒 Y 野为横膈下淋巴结区，包括脾、脾门、腹主动脉旁、腹股沟、大腿的淋巴结区。双肾、肝、大部分髂骨骨髓，睾丸应用铅板屏避。

常用上述两个照射野的照射剂量为 4 000 ~4 500cGy。临床上阴性淋巴结区用 3500cGY 即足够。如联合化疗，放射剂量是可降低的。

艾滋病相关淋巴瘤（AIDS - related lymphoma） 淋巴瘤约占全部艾滋病新发病例的 3%，国外报道一组 1 295 例 HIV 感染的血友病患者，5.5% 患者发生淋巴瘤。其淋巴瘤发病相对较 HIV 阴性血友病患者高 36 倍。90% 的艾滋病相关淋巴瘤为高度恶性 B 细胞型，多为免疫母细胞型或小无裂细胞型。临床特性：80% ~90% 患者具有 B 症状。60% ~90% 患者有结外病变，按其发生顺序为中枢神经系统（30%）、消化道（25%）、骨髓（25%）、肝脏（10%）。在诊断时具有以下情况为预后差：1. 伴以下条件预后差：（1）HIV 感染在淋巴瘤发生前。（2）一般身体状况差。（3）骨髓受累。（4）CD4 细胞低于 200/ml。（5）4 期患者。（6）用大剂量化疗。2. 淋巴瘤原发于中枢神经系统。3. 蛛网膜累及。AIDS 相关淋巴瘤预后差，平均生存期自诊断至死亡 6.5 个月，治疗有效者可延长至 15 个月。治疗：对于全身状况好、淋巴瘤发生前无 HIV 感染者可用大剂量治疗。对于一般状况差者可用低剂量化疗。患者化疗中并发感染者多，宜并用粒细胞集落刺激因子和抗病毒药物。

MACOP - B 方案（MACOP - B regimen） 治疗中

高度恶性淋巴瘤的二线方案，1 个疗程 12 周，由以下药物组成：

1. 氨甲蝶呤：100mg/m^2 静注，然后 300mg/m^2 静滴 4h，d4，36，64 各一次

2. 四氢叶酸：15mg 口服，每 6h 一次，共 6 次，d9，d37，d65

3. 阿霉素 50mg/m^2 静滴，d1，15，29，43，57，71 各一次

4. 环磷酰胺：350mg/m^2 静滴，d1，15，2，43，57，71 各一次

5. 长春新碱：1.4mg/m^2（最大 2mg/次）静滴，d8，22，36，50，64，78 各一次

6. 强的松：75mg/d，口服，每日一次，连续 12 周

7. 博来霉素：10U/m^2，静滴，d22，50，28 各一次

用此方案病人应同时用组织胺 H_2 受体阻断剂及磺胺药预防卡氏肺囊虫病，如患者有骨髓、睾丸、副鼻窦、咽扁桃体累及，应同时给予中枢神经系统预防治疗。MTX 12mg 或 Ara－C 30mg 鞘内注射，每周 2 次，用 6～8 周，应用上述方案时注意监测心肺功能。

ProMACE/cytaBOM 方案（PorMACE/cytaBOM regimen） 为治疗中高度恶性非霍奇金淋巴瘤的二线方案：方案由以下几种药物组成，疗程 21d。

1. 环磷酰胺：650mg/m^2 静滴，30min 滴完，d1。

2. 阿霉素：25mg/m^2 静注，d1。

3. 足叶乙苷（VP－16）：120mg/m^2 静注，1h 滴完，d1。

4. 强的松：60mg/d，口服，d1～14。

5. 阿糖胞苷 300mg/m^2，静滴，d8。

6. 博来霉素：5U/m^2，静滴，d8。

7. 长春新碱：1.4mg/m^2，静滴，d8。

8. 氨甲蝶呤：120mg/m^2，静滴，d8。

9. 四氢叶酸：25mg/m^2 每 6h 一次，共 4 次，d9。

用此方案建议并用磺胺预防卡氏肺囊虫。

上腔静脉阻塞综合征（superior vein caval obstruction syndrome） 上腔静脉阻塞综合征发生的主要原因是胸部肿瘤压迫上腔静脉引起来自头颈部、上肢、上胸部静脉回流受阻。随着静脉压力的增加引起侧支循环、浅表静脉扩张，局部瘀血，结膜水肿。颅内压升高而导致头痛，视物不清和意识障碍。同时胸部肿瘤还可压迫支气管，引起呼吸困难，进一步加重上腔静脉回流区域组织缺氧。上腔静脉长期受压往往会伴静脉内血栓形成，使治疗更加困难。

最常见引起上腔静脉阻塞综合征的病因为胸部肿瘤，肺癌占 2/3 以上。其次为淋巴瘤，占 8%～10%，其他有胸腺瘤、生殖细胞瘤和乳腺癌纵隔淋巴结转移。非肿瘤因素少见，包括纵隔纤维化、甲状腺肿、结核、先天性心脏病等。

上腔静脉阻塞综合征为肿瘤治疗的急症，应即刻治疗，病情发生时可不必等病理结果。治疗分：1. 一般治疗，卧床、抬高头部、吸氧。可用激素减轻组织炎症反应达到减轻压迫的目的，可用利尿剂，限制钠盐摄入，静脉穿刺选下肢静脉。2. 放射治疗，可用大剂量 300～400cGy/d，能用激素迅速缓解症状后改为 200cGy/d。照射总量视肿瘤类型而定。3. 化疗：对化疗敏感的小细胞肺癌、淋巴瘤、生殖细胞肿瘤可首选化疗。

急性肿瘤溶解综合征（acute tumor lysis syndrome） 急性肿瘤溶解综合征系指肿瘤细胞增殖迅速或肿瘤负荷量大的患者，当体内肿瘤细胞急速坏死时，大量细胞内代谢产物迅速入血，导致此综合征发生。多于淋巴瘤、急性白血病、慢粒急变等对化疗敏感的肿瘤患者接受强烈化疗时发生。偶见于小细胞肺癌、晚期乳腺癌。亦可见于放疗和应用大剂量肾上腺皮质激素后。

急性肿瘤溶解综合征的主要代谢紊乱为高尿酸血症、高钾血症、高磷血症及低钙血症，高尿酸和高磷血症时尿酸和磷酸盐可沉积在肾小管引起急性肾功能衰竭，高钾血症可引起心律失调，甚至心脏骤停。低钙血症可引起抽搐和意识障碍，当几种代谢紊乱同时发生可使病情更加恶化。

对此症的处理关键在于预防。对上述患者要在化疗前服用别嘌呤醇，充分水化利尿。监测血电解质和肾功能。当出现肿瘤溶解综合征时，可用碳酸氢纳钙剂、血液透析治疗。

淋巴瘤的染色体畸变（chromsome abnormalities in lymphoma） 近年来对淋巴瘤的染色体研究证明，非霍奇金淋巴瘤的染色体畸变率远大于霍奇金淋巴瘤，Yunis 等发现滤泡型 NHL 大多 t（14∶18）（q32；21）易位，而弥散型 NHL 常为 t（11；14），伯基特（Barkitt）淋巴瘤 90% 有 t（8；14）（q24；32）易

位，另外10%有t（2；8）（p11；q24）或t（8；22）（q24；q11）易位，IgH基因位于染色体14q32处，多数淋巴瘤染色体畸变发生在14号染色体。与IgH基因编码序列中存在着增强子有关。其途径有二：一为伴随染色体畸变携带原癌基因的染色体片段易位至14q处，二为14q具有IgH基因序列片段的染色体易位其他染色体上，这两种情况下，IgH基因片段中增强子都可使其附近易位的原癌基因片段被激活成癌基因，导致细胞转化。如伯基特淋巴瘤染色体畸变为t（8；14），在8q4处有c－myc原癌基因，易位至14q32处，使c－myc基因插入IgH基因中，被其序列中增强子作用而激活，使c－myc大量表达，细胞转化为淋巴瘤细胞。

在霍奇金淋巴瘤中，常见有$15q^{+}$，$5p^{-}$der（x）和21号染色体呈三体等表现，但目前尚无明确的规律可循。

骨显像（bone scan） 骨组织由无机盐和有机质组成，无机盐主要为羟磷灰石（Hydronyoyiatete），亲骨性的放射药物如^{99m}Tc标记的磷酸盐类^{99m}Tc－MDP被羟磷灰石部分磷酸根吸附，未成熟骨胶原对亲骨放射药物有亲和作用。亲骨放射药物沉积入骨取决于以下因素：骨组织无机盐代谢旺盛，血流增加，此时骨显相阳性而X线片因病变脱钙不够而呈阴性。因而适用于骨转移诊断。骨显像常早于X线3～6个月诊断出骨转移，此外对于原发性骨肿瘤侵犯范围及疗效观察，骨显像亦比X线敏感。

骨髓显像（bone marrow scan） 人体骨髓由造血细胞、基质及骨小梁组成。造血细胞中数量最大的为红细胞，因而利用直接或间接与红细胞造血有关的放射性同位素标记物来显示全身造血系统的功能和分布，临床常用骨髓显像标记物有：（1）^{59}Fe直接参与红细胞代谢。（2）^{99m}Tc标记质脂体。可被骨髓中网状内皮细胞吞噬，因骨髓中网状内皮细胞担负着向红系供应Fe的职责，均环绕红系造血细胞分布，从网状内皮组织的分布和功能可间接反映红系造血细胞的分布和功能。

临床骨髓显像用于诊断恶性肿瘤侵犯骨髓或骨髓的恶性肿瘤如淋巴瘤侵犯骨髓、多发性骨髓瘤等。此外，对全身造血组织功能做一全面了解，如再障、化疗后骨髓抑制程度，骨髓增生异常综合征等，骨髓显相都有辅助诊断价值。

核素淋巴显像（radio－nuclei lymphangiography） 利用直径为30～50μm放射性胶体颗粒注入相关淋巴结引流区皮下，经巨噬细胞吞噬后进入毛细淋巴管，随其引流经区域淋巴结，使淋巴管和淋巴结显影的方法称为核素淋巴显像，常用的放射性胶体为^{99m}Tc右旋糖酐，将其注入足背1～2趾间，可使下肢淋巴管腹股沟、髂外、髂总动脉旁淋巴结显影，对于淋巴瘤患者膈下淋巴结累及区域评价很有帮助。

本方法较下肢淋巴管碘油造影方法简单，易于重复。其局限性为图像较粗糙，有一定假阳性和假阴性。

皮肤瘙痒（skin pruritus） 常见于淋巴瘤患者伴有皮肤病变者，淋巴瘤患者常见皮肤改变有以下几种：糙皮病样皮疹，免疫性皮炎色素沉着，荨麻疹，结节性红斑，色素性荨麻疹等。临床常引起瘙痒，上述皮肤改变有些是由淋巴瘤细胞对皮肤及皮下直接浸润所致，特别是T细胞淋巴瘤。但大多数与肿瘤细胞直接浸润无关。有些患者无皮肤改变亦觉得瘙痒。可能其发生机制于与淋巴瘤患者IL－5、IL－1等细胞因子分泌增多，刺激嗜酸细胞及肥大细胞增殖，分泌组织胺类物质增多有关。

脊髓压迫（spinal cord compression） 脊髓压迫是转移性肿瘤中最常见的神经系统并发症之一，胸段脊髓受累最常见，多见于肺癌、乳癌、淋巴癌和多发性骨髓瘤。

脊髓压迫大多发生在已确诊为癌症的患者，但偶有以压迫症状为首发表现者。脊髓压迫产生原因有三：1. 椎体变形或压缩；2. 椎管内肿瘤侵犯；3. 髓内肿瘤转移。

脊髓压迫的临床表现多是渐进性加重，主要有：1. 背痛：以中央背痛为主，随体位改变加剧，常呈神经根性向躯体侧放散。2. 运动障碍：初起为一侧或双侧下肢无力，症状可迅速加重，甚至发生截瘫。3. 感觉异常：脊髓压迫水平以下麻木、刺痛等。4. 括约肌功能障碍，便秘、尿潴留、大小便失禁。

目前，因用X线片、CT、MRI方法能迅速对脊髓压迫进行诊断，一经诊断，应尽早进行相应治疗，可用放疗，或放疗加椎板切除治疗，放疗总剂量为3 000～4 000cGy。放疗配合手术治疗，可使50%患者获得缓解。

B 淋巴细胞（B lymphocyte） 又称腔上囊依赖性淋巴细胞、骨髓依赖性淋巴细胞，简称 B 细胞，系参与体液免疫的淋巴细胞。B 细胞来源于骨髓造血多能干细胞，在骨髓中分化成熟，经血流而定居于外周淋巴器官的淋巴滤泡内，仅少部分参与再循环。B 细胞通过膜抗原受体与相应抗原结合而被激活，进而增殖，部分成为记忆细胞，部分分化为浆细胞，合成并分泌特异性抗体，与相应抗原结合，发挥体液免疫效应。成熟 B 细胞主要的表面分化抗原为 MHC Ⅱ、SmIgM、SmIgD、CD19、CD20、CD21、CD22、CD23、CD24、CD37、CD39、CD40、CD45、CD72、CD73、CD74、CD75、CD76、CD78。

前 B 细胞（pre B cell） 是 B 细胞的前体，系淋巴干细胞向成熟 B 细胞分化的中间阶段（不依赖抗原阶段）细胞。不能合成免疫球蛋白，但胞浆中有 μ 链。其主要表面标记是：MHC Ⅱ、CD19、CD20、CD21、CD22、CD24、CD38、CD40、CD45、CD72、CD73。

浆细胞（plasma cell） 是 B 细胞经抗原激活后分化的终末细胞，能产生抗体。浆细胞呈圆形或卵圆形，直径 8～12μm，核呈车轮状，偏向一边，有核晕。胞浆内充满免疫球蛋白。浆细胞不再分裂，半衰期为 4～7d。大部分存活于淋巴组织中，在血循环中几乎找不到成熟浆细胞。一株浆细胞仅能产生一种免疫球蛋白。一株浆细胞所分泌的抗体，与其前体 B 细胞最后表达的膜免疫球蛋白的特异性相同，即仅与刺激其前体 B 细胞的抗原发生特异的抗原抗体免疫反应。浆细胞的主要表面分化抗原为：胞浆内 IgM、CD38、CD78。

多发性骨髓瘤 IgG 型（multiple myeloma，type IgG） 是多发性骨髓瘤最为常见的一种类型，占 50%～60%。瘤细胞所分泌的单克隆免疫球蛋白为 IgG。本型具有多发性骨髓瘤的典型表现，病程较长，预后相对较好，较少出现高钙血症和淀粉样变性。

多发性骨髓瘤 IgA 型（multiple myeloma，type IgA） 发生率仅次于 IgG 型，占 20%～30%。瘤细胞所分泌的单克隆免疫球蛋白为 IgA。除有骨髓瘤一般特征外，尚有 M 成分出现在 α2 区、骨髓中有火焰状瘤细胞、高胆固醇血症、高黏滞度综合征、高钙血症、髓外骨髓瘤较多见等特点。

多发性骨髓瘤 IgM 型（multiple myeloma，type IgM） 国外报道占 12%，国内少见。瘤细胞所分泌的单克隆免疫球蛋白为 IgM。本型较易出现高黏滞度血症、雷诺现象。

多发性骨髓瘤 IgD 型（multiple myeloma，type IgD） 国外报道占 2%，国内报道占全部骨髓瘤的 8%～10%。瘤细胞所分泌的单克隆免疫球蛋白为 IgD。除骨髓瘤的一般表现外，尚有下述特点：患者较年轻，常见于 50 岁以下男性；血清中 IgD 浓度常常很低，普通血清蛋白电泳不易测出；髓外骨髓瘤和髓外浸润多见；本－周蛋白尿多见，常为 λ 链；骨质硬化相对较多见。

多发性骨髓瘤 IgE 型（multiple myeloma，type IgE） 罕见，国内尚无报道。瘤细胞所分泌的单克隆免疫球蛋白为 IgE。特点是骨髓受侵犯较少，尿中凝溶蛋白阴性，易并发浆细胞白血病。

多发性骨髓瘤轻链型（multiple myeloma，type light chain） 本型占 15%～20%。瘤细胞仅合成和分泌单克隆轻链，血清蛋白电泳可正常或没有 M 蛋白。血和尿免疫电泳可检出大量单克隆轻链，尿本周蛋白多为阳性。此型瘤细胞常分化较差，增殖迅速，骨骼破坏及肾功能损害较重，预后较差。

双克隆及多克隆型骨髓瘤（biclonal and multiclonal myeloma） 极少见，约占 1%。瘤细胞分泌双克隆或多克隆免疫球蛋白。双克隆常为 IgM 与 IgG 联合或 IgM 与 IgA 联合。双克隆免疫球蛋白的轻链多属于同一类型，也可偶为两种类型。亦有双克隆轻链型多发性骨髓瘤的报道。

无分泌型骨髓瘤（nonsecretory myeloma） 又称非分泌型骨髓瘤，不分泌型骨髓瘤。

约占骨髓瘤总数的 1%。瘤细胞形态与分泌型浆细胞并无区别，但血及尿中无 M 蛋白或其多肽链亚单位。用荧光抗体法可将此型分为不合成型和不分泌型两个亚型。前者瘤细胞内无免疫球蛋白或其轻链的合成，后者瘤细胞内虽有单克隆免疫球蛋白的形成，却不能分泌出瘤细胞之外，此型骨骼损害多见，但蛋

白尿、尿毒症较其他型骨髓瘤少。病程长短不一，多数死于感染。

孤立型浆细胞瘤（solitary plasmacytoma） 可占骨髓瘤患者总数的2%～10%。指原发于骨骼的单个浆细胞瘤。病变呈单个囊状、肥皂泡沫型的损害，范围较多发性骨髓瘤为大，边缘不规则。仅少数患者（10%～20%）血清中可出现M蛋白，故诊断需经活检证实。部分病例在数月或数年后可转变为多发性骨髓瘤。

髓外浆细胞瘤（extra－medullary plasmacytoma） 占全部骨髓瘤的2%～4%，是发生于骨外其他器官的浆细胞瘤，可伴有或不伴有M蛋白分泌，本－周蛋白尿少见。常见部位为上呼吸道及口腔，也可见于肺、淋巴结、纵隔、皮肤、胃肠道和脾等处。

诊断有赖于活体组织检查，治疗可采用手术切除或局部放疗。治疗后可复发，或出现其他部位的髓外浆细胞瘤。数年或10余年后可发展为典型的多发性骨髓瘤。有淋巴结肿大和发展为多发型骨髓瘤者预后较差，5年生存率<50%。

浆细胞白血病（plasma cell leukemia） 原发性浆细胞白血病与多发性骨髓瘤无关，一开始即有急性白血病的临床特点，周围血中幼浆细胞≥20%，骨髓原幼浆细胞≥20%，绝大部分病人的血清免疫球蛋白及骨X线检查均正常。

继发性浆细胞白血病发生于2%～4%的多发性骨髓瘤患者中。在多发性骨髓瘤的病程中，周围血的浆细胞≥20%，或绝对数≥2×10^9/L可诊断，其中以IgD、IgE型多发性骨髓瘤多见。

本病有浆细胞的广泛浸润，以骨骼、肝、脾、淋巴结、肾脏、肺的浸润为显著。继发性浆细胞白血病仍按多发性骨髓瘤治疗。原发性浆细胞白血病则应按急性非淋病细胞白血病治疗。本病预后极差，平均生存期仅4.8个月。

冒烟性骨髓瘤（smoldering multiple myeloma） 又称隐性骨髓瘤、骨髓瘤前期、懒惰性骨髓瘤（indolent myeloma），指无症状或进展缓慢的骨髓瘤。

多发性骨髓瘤（multiple myeloma） 又称浆细胞骨髓瘤，是单克隆的浆细胞异常增生的恶性疾病，是恶性浆细胞疾病中最为常见的一种。异常浆细胞在骨髓中恶性增殖，可侵及其他组织器官并产生M蛋白。临床表现包括广泛的骨骼破坏、高血钙、贫血、肾功能损害及因免疫缺陷而继发感染；也可并发淀粉样变性及凝血障碍。诊断主要依据：血清中有M蛋白或血及尿中有单克隆轻链；骨髓中浆细胞（瘤细胞）>15%；多发性溶骨病变。具有上述3项中2项可诊断。本病是中老年疾病，目前经治患者的中位生存期为30～36个月，少数可生存10年以上，部分病人可转化为急性白血病。

多发性骨髓瘤Ⅰ期（multiple myeloma stage Ⅰ） 瘤细胞数<（0.6～1.2）$\times10^{12}/m^2$体表面积，并符合下列全部条件：血红蛋白>100g/L；血清钙≤3mmol/L；X线检查正常；M蛋白IgG<50g/L，IgA<30g/L，尿中轻链<4g/24h。

多发性骨髓瘤Ⅱ期（multiple myeloma stage Ⅱ） 瘤细胞数为（0.6～1.2）$\times10^{12}/m^2$体表面积，其他条件介于Ⅰ、Ⅲ期之间。

多发性骨髓瘤Ⅲ期（multiple myeloma stage Ⅲ） 瘤细胞数>$1.2\times10^{12}/m^2$体表面积，并符合下列1项或1项以上条件：血红蛋白<85g/L；血清钙>2.982mmol/L；进展性溶骨损害；M蛋白IgG>70g/L，IgA>50g/L，尿中轻链>12g/24h。

以上各期又分为A、B两组：A组肾功能正常，B组肾功能不正常。

原发性难治性骨髓瘤（primary refractory myeloma） 骨髓瘤初治病人接受MP或M2方案化疗2个疗程以上不能达到有效标准者。

继发性难治性骨髓瘤（secondery refractory myeloma） 骨髓瘤复发病人接受上述化疗2个疗程以上不能达到有效标准者。

多药耐药（multiple drug resistance，MDR） 骨髓瘤细胞容易产生耐药性，由多药耐药基因（MDR1）介导的耐药为多药耐药，即对长春花碱类、秋水仙碱、蒽环类抗生素、鬼臼类等多种药物耐药。

P－糖蛋白（P－glycoprotein） 是位于肿瘤细胞膜

上的一种分子量为170kD的膜糖蛋白，（Pgp－170），由多药耐药基因（MDR1）编码。该蛋白可将化疗药物转运至瘤细胞外，使瘤细胞内化疗药物浓度下降，失去杀伤力。

流式细胞仪（flow cytometer，FCM） 又称荧光激活细胞分类仪。此仪将流体喷射技术、激光技术、空气技术、γ射线能谱术及电子计算机等技术与显微荧光光度计密切结合，具有高度精密性，既可分析单个细胞，又能区分群体细胞。检测速度可达5 000个/s，分选纯度可达99%以上。

巨球蛋白血症（macroglobulinemia） 血中出现异常增多的IgM（免疫球蛋白）即称为巨球蛋白血症。增多的IgM多为单克隆性，但也可为多克隆性。因IgM分子量较大（950kD），且常形成五聚体，故名为巨球蛋白血症。

Waldenstrom巨球蛋白血症（Waldenstrom macroglobulinemia） 老年患者血中出现大量单克隆IgM伴有贫血、出血、高黏滞度综合征等一系列临床表现。骨髓中淋巴样浆细胞增多。本病因首先被瑞典学者Waldenstrom发现而得名。本病患者约占巨球蛋白血症全部患者的25%，属恶性浆细胞病范畴。

进行性多灶性白质脑病（progressive multifocal leukoencephalopathy） 是中枢神经白质发生的弥漫性多灶性髓鞘变性。病灶多见于大脑半球、脑干、小脑及脊髓。原发疾病主要为慢性淋巴细胞白血病、淋巴肉瘤、多发性骨髓瘤、急性或慢性粒细胞白血病、真性红细胞增多症等。多数病人的神经症状在原发疾病持续较长时间后发生。一旦发生神经症状后，病程进展迅速，预后不良。

免疫球蛋白（immunoglobulin，Ig） 具有抗体活性的球蛋白，称为免疫球蛋白。免疫球蛋白分子基本结构是4条链构成的丫状结构，由两条相同重链和两条相同的轻链构成，重链有γ、α、μ、δ和ε 5类，轻链有κ、λ两型，Ig类型由重链决定，故Ig分为IgG（γ）、IgA（α）、IgM（μ）、IgD（δ）和IgE（ε），同一抗体两条轻链总是同型的。Ig最主要的功能是它的抗体作用。它能与抗原结合，从而有效地清除侵入体内的微生物、寄生虫，中和它们所释放的毒素或清除某些自身衰老的细胞或产物等。

M成分（monoclonal component） 又称M－蛋白，单克隆免疫球蛋白，骨髓瘤蛋白或副蛋白。M成分是化学结构及免疫特性完全相同的单克隆免疫球蛋白或其多肽亚单位，是由单克隆浆细胞产生的，无免疫活性。M蛋白在血清蛋白电泳上表现为在β或γ球蛋白区中形成一个窄底而尖锐的高峰，这是因为大量单克隆免疫球蛋白具有相同泳动速度的缘故。M成分最常见于浆细胞病，也可见于其他的B细胞肿瘤、白血病、癌肿、自身免疫性疾病、炎症、感染以及少数老年人。

多克隆免疫球蛋白（polyclonal immunoglobulin） 正常情况下，由于机体与多种抗原接触，多种抗原激活多克隆B细胞，B细胞仅分泌针对相应抗原的免疫球蛋白（抗体），这些来自不同克隆B细胞产生的免疫球蛋白，称多克隆免疫球蛋白。正常生理状态下血清的免疫球蛋白皆是多克隆的。

细胞因子（cytokine） 是一些分子量80kD以下的糖蛋白，在人体内含量极微，在微微克（pg）水平就可发挥作用。在正常情况下除IL－1能自发产生外，其他细胞因子只有受到某种刺激才能产生。细胞因子不同于激素，其作用的靶细胞不是远距离细胞，而是产生细胞自身或邻近的细胞。一种细胞因子往往有多种生物活性，而多种细胞因子又可有共同的生物活性，不同的细胞因子之间形成网络，相互调节产生或发挥效应。受细胞因子作用的靶细胞上都有相应受体，细胞因子只有与其受体结合才能发挥对靶细胞的作用。细胞因子的功能不限于调节免疫系统，还是联系免疫系统与神经内分泌系统的桥梁。

M_2方案（M_2 regimen） 是治疗多发性骨髓瘤的一种化治疗方案，卡氮芥0.5mg/kg，iv，d1，环磷酰胺10mg/kg，iv，d1，马法兰0.25mg/kg，po，d1～4，强的松1mg/kg，po，d1～7，0.5mg/kg，po，d8～14，长春新碱0.03mg/kg，iv，d21，5周为一个疗程。

MP方案（MP regimen） 是治疗多发性骨髓瘤的一种化疗方案，马法兰8mg/m^2，po，d1～4（或4mg/m^2，po，d1～7），强的松60～80mg，po，d1～7，4周为一个疗程。

VBMCP 方案(VBMCP regimen) 是治疗多发性骨髓瘤的一种化疗方案,长春新碱 1.2mg/m^2,iv,d1,卡氮芥 20mg/m^2,iv,d1,马法兰 8mg/m^2,po,d1～4,环磷酰胺 400mg/m^2,iv,d1,强的松 40mg/m^2,po,d1～7,20mg/m^2,po,d8～14,5 周为一个疗程。

VMCP 方案(VMCP regimen) 是多发性骨髓瘤的一种化疗方案,长春新碱 1mg/m^2,iv,d1,马法兰6mg/m^2,po,d1～4 环磷酰胺 125mg/m^2,po,d1～4,强的松 60mg/m^2,po,d1～4,3 周为一个疗程,常与 VBAP 交替使用。

VBAP 方案(VBAP regimen) 是多发性骨髓瘤的一种化疗方案。长春新碱 1mg/m^2,po,d1～4,卡氮芥 30mg/m^2,iv,d1,强的松 60mg/m^2,po,d1～4,3 周为一个疗程,常与 VMCP 交替使用。

VAD 方案(VAD regimen) 难治性多发性骨髓瘤的化疗方案,长春新碱 0.4mg/24h 持续静脉滴入 4 天,阿霉素 10mg/(m^2·24h)持续静脉滴入 4d,地塞米松 40mg,po,d1～4,d9～12,d17～20,25d 为一个疗程。

HDM 方案(HDM regimen) 难治性多发性骨髓瘤的化疗方案,即大剂量马法兰方案:马法兰 50～100mg/m^2,iv,d1。

CBV 方案(CBV regimen) 难治性多发性骨髓瘤的化疗方案。组成药物是环磷酰胺,卡氮芥,足叶乙甙。

EADP 方案(EADP regimen) 难治性多发性骨髓瘤的化疗方案,组成药物是足叶乙甙、阿霉素、地塞米松、顺铂。

干扰素(interferon) 是一种细胞因子,Ⅰ型干扰素包括干扰素 α 和干扰素 β,Ⅱ型干扰素即干扰素 γ。是组织或机体细胞在病毒感染或其他干扰素诱导剂作用下产生的一类糖蛋白,具有抗病毒、抗肿瘤和免疫调节作用。

原发性巨球蛋白血症(primary macroglobulinemia) 即 Waldenstrom 巨球蛋白血症。

继发性巨球蛋白症(secondary macroglobulinemia) 继发于 B 淋巴细胞肿瘤(如淋巴瘤、慢淋白血病等)、原发性淀粉样变性、风湿性疾病、感染、肝硬化及肾炎等的巨球蛋白血症。

良性单克隆免疫球蛋白病(benign monoclonal gammopathy) 又称原发性单克隆免疫球蛋白血症(essential monoclonal gammopathy)或意义不明性单克隆免疫球蛋白病(monoclonal gammopathy of unknown significance, MGUS)。是原因不明的单克隆免疫球蛋白增多,其特点是患者无恶性浆细胞病或可引起免疫球蛋白增多的疾病,单克隆免疫球蛋白水平升高有限(大多<30g/L)且稳定数年(>3 年)而不引起任何临床症状。

良性单克隆蛋白病 IgM 型(良性单克隆巨球蛋白血症)(benign monoclonal macroglobulinemia) 原因不明的单克隆 IgM 增多,呈相对稳定状态,不伴有临床症状。

雷诺现象(Raynaud phenomenon) 是一种发作性肢端动脉痉挛现象,常见于风湿性疾病,也可见于上肢血管受压,脊髓或周围神经病变,铅、铊、砷、麦角中毒以及血液中冷凝集素增多或冷球蛋白血症等。

冷凝集素(cold agglutinin) 即寒冷红细胞凝集素。一般系抗红细胞Ⅰ抗原的抗体(IgM),它能与大多数支原体肺炎患者红细胞或“O”型人红细胞于 0～4℃条件下起凝集反应,在 37℃时已凝集的红细胞呈可逆性散开。

冷凝集素试验(cold agglutination assay) 即检测血清中冷凝集素的试验,绝大多数正常人呈阴性反应,个别人虽可阳性,其效价一般不超过 1:10,大部分支原体肺炎患者效价大于 1:64 或动态检查增长 4 倍以上;冷凝集素综合征患者滴度多高达 1:1 000 以上;流行性感冒、传染性单核细胞增多症、锥虫病、肝硬化等也可呈阳性反应,但滴度较低。

白细胞介素－6(interleukin－6, IL－6) 又称 B 细胞刺激因子－2(BSF－2)、IFNβ2、B 细胞分化因子(BCDF),主要由成纤维细胞、单核细胞、某些 T 细胞产生。骨髓瘤细胞及心脏黏液瘤细胞也可产

生，分子量为21和26kD。其生物活性为：1. 抗病毒；2. 作用于B细胞分化的终末期，促进B细胞向浆细胞转化并分泌Ig；3. 是杂交瘤细胞生长因子；4. 协同IL－3缩短造血幼稚细胞的G_0期，形成集落；5. 是EB病毒转染过的B细胞生长因子；6. 是髓性白血病幼稚细胞增长的协同因子；7. 与IFNγ一起使未成熟的胸腺T细胞分化为CTL细胞；8. 是有丝分裂原激活的CD4细胞表达IL－IR的第二信号；9. 发热因子，参与损伤的急性反应。

人白细胞抗原（human leukocyte antigen，HLA） 代表个体特异性的组织抗原称为组织相容性抗原，即移植抗原，多种动物都具有复杂的组织抗原，称组织相容性系统。其中能引起快而强的排斥应答的抗原系统称为主要组织相容性系统（MHS），由主要组织相容性复合体基因（MHC）编码。人类的MHS称为人白细胞抗原（HLA），HLA是由MHC编码产生的抗原（MHS）。

生物反应调节剂（biological response modifier，BRM） 是免疫兴奋剂、免疫加强剂和免疫调节剂的统称。是参与生物学治疗的各种物质的总称。BRM可能作用于单核－巨噬细胞、T细胞、NK细胞、细胞因子，修饰肿瘤细胞，减轻放疗和化疗的副作用等。按其来源大体分为以下几类：1. 细菌和微生物及其衍生物，如BCG、短小棒状杆菌。2. 多糖类如香菇多糖、云芝多糖。3. 胸腺素及维生素类。4. 化学合成类药物，如左旋咪唑。5. 细胞因子。6. 单克隆抗体。此外，一些中药及微量元素也能促进免疫，均属BRM。

恶性浆细胞病（malignant plasma cell disease） 单克隆浆细胞恶性增殖，分泌大量单克隆免疫球蛋白，引起一系列病理生理改变及临床症状，称恶性浆细胞病。包括多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症、重链病、原发性淀粉样变性。

良性浆细胞病（benign plasma cell disease） 单克隆浆细胞良性或反应性增生，浆细胞分化良好，其增生程度及分泌的单克隆免疫球蛋白量均有限，临床症状及病理生理改变主要与引起浆细胞良性或反应性增生的原发病有关，而非由浆细胞增生或其分泌的单克隆免疫球蛋白引起。此类良性浆细胞病可继发于多种慢性炎症、结缔组织病、非单核－巨噬系统肿瘤、脂肪代谢障碍疾病、慢性肝病、病毒感染、药物过敏等。原因不明者称为良性单克隆高免疫球蛋白血症。

癌基因（原癌基因）（protooncogene） 是一类细胞基因，它在生理情况下参与细胞生长和发育的调节，在病理情况下这些基因及其有关基因的异常表达，可能导致无节制的细胞生长和恶性转化。

H－ras基因（H－ras gene） 一种原癌基因，染色体定位$11p^{14\sim15.5}$。基因产物为分子量21kD的蛋白质，位于胞浆。产物具有GTPase活性，与信号传导有关，其激活可能与白血病、多发性骨髓瘤及其他恶性肿瘤的发病有关。

C－myc（C－myc gene） 一种原癌基因，染色体定位于$8q^{24}$，C－myc基因编码一个不稳定的、高度保守的、分子量为63～65kD的磷酸蛋白，该蛋白定位于核内，能与DNA和非组蛋白结合。C－myc基因的正常功能尚不清楚，但该基因产物表达水平的变化与细胞增殖关系密切，可能是一种转录控制因子。其激活与多种肿瘤的发病有关。

骨质疏松症（osteoporosis） 为由多种原因引起的一种全身性骨髓疾病，特征是低骨量（即单位体积骨量减少，矿盐和骨基质均减少，但两者比例正常）和骨组织微细结构被破坏。可致骨的脆性增加，容易发生骨骼变形和骨折。

病理性骨折（pathologic fracture） 病变的骨骼遭受轻微外力即断裂。常见于脆骨病、佝偻病、骨软化症、甲状旁腺功能亢进、骨髓炎、骨囊肿、骨巨细胞瘤、多发性骨髓瘤及骨转移癌等。

高钙血症（hypercalcemia） 血清钙＞2.55mmol/L（10.2mg/dl）称为高钙血症。常见于甲状旁腺功能亢进、多发性骨髓瘤、骨肿瘤、急性骨萎缩、大量维生素D治疗、血液内二氧化碳张力增加等疾病。

高球蛋白血症（hyperglobulinemia） 血清中免疫球蛋白含量增高，称为高球蛋白血症，可分为：1. 多克隆性增高，常见于各种慢性感染、慢性肝病、肝癌、淋巴瘤及其些自身免疫性疾病。2. 单克隆性增

高，主要见于恶性浆细胞病，如多发性骨髓瘤、原发性巨球蛋白血症等。

Russell 小体（Russell body） 为浆细胞内数目不一、大小不等的小球体。直径 2～3μm，可呈无色、粉红或淡蓝色，它是由浆细胞合成的蛋白质及糖蛋白在高尔基体凝结堆积而成。见于浆细胞增生性疾病，结核病、类风湿关节炎，淀粉样变性等。

Howell－Jolly 小体（Howell－Jolly body） 又称染色质小体。呈圆形，大小 1～2μm，呈紫红色，位于成熟或幼红细胞的胞浆中，可一个或数个，是核碎裂或溶解后核染色质的残余部分，含有 DNA。多见于切除术后、溶血性贫血、脾功能低下及巨幼细胞性贫血。

火焰状浆细胞（flame plasma cell） 瑞氏染色下胞浆呈火红色或紫红色，边缘呈火焰状的浆细胞，紫红色物质是可溶性免疫球蛋白。该细胞多见于 IgA 型骨髓瘤，偶见于反应性浆细胞增多症。

异型浆细胞（atypical plasma cell） 具有多形、多核、富含 Russell 小体、幼核而胞浆成熟特点的浆细胞。电镜下可见浆细胞内粗面内质网发达，胞浆中分布有微丝。见于各种良性及恶性浆细胞病。

骨髓瘤浆细胞型（multiple myeloma plasma cell type） 瘤细胞为典型的小浆细胞，胞浆较丰富，丝状分裂的指数极低。浆细胞主要浸润骨髓与血管周围，临床经过较为缓慢，多以贫血、血沉快、易感染、出现溶骨性损害为特征，而肾功能不全与高钙血症少见，预后较好，生存期较长。

骨髓瘤原始浆细胞型（multiple myeloma plasmablast type） 瘤细胞为原始浆细胞，可成多形性、多核性与高百分率的丝状分裂，原始浆细胞广泛浸润骨小梁间隙。患者病情迅猛，多发性骨质破坏，进行性肾功能不全与高钙血症、贫血出现更早，预后较差，生存期较短。

骨髓瘤细胞（myeloma cell） 骨髓瘤细胞是不同分化程度的浆细胞，分化好者可如正常成熟浆细胞，分化差者类似组织细胞，胞体较大，外形不规则，胞浆蓝染，核旁空晕不明显，核大且染色质细致，含 1～2 个核仁，可为双核或多核。

骨髓瘤肾病（myeloma nephrosis） 多发性骨髓瘤患者出现肾脏损害，如血尿、蛋白尿及肾功能不全称骨髓瘤肾病，它是 MM 的重要临床特征之一。M 蛋白在肾组织内沉积，大量轻链从肾小球滤过后被肾小管重吸收，造成肾小管损害，是引起肾损害的主要原因。高钙血症、高尿酸血症、高黏滞综合征、瘤细胞浸润、淀粉样变性等也是引起肾损害的因素。

Bence－Jones 蛋白尿（Bence－Jones proteinuria） 又称凝溶蛋白尿。尿中出现本－周（Bence－Jones）蛋白，该蛋白在酸化的尿液中加热至 50～60℃发生凝固，但进一步加热又溶解。本－周蛋白就是自肾脏排出的免疫球蛋白轻链及其碎片，它仅为一种轻链（κ 或 λ 链），可见于多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症及良性高丙种球蛋白血症患者。

冷球蛋白（cryoglobulin） 遇冷即发生沉淀的异常免疫球蛋白，可引起雷诺症、紫癜、荨麻疹、小血管血栓形成等。多见于自身免疫性疾病、慢性感染及淋巴组织增生性疾病。

骨髓瘤性脑膜炎（myeloma meningitis） 骨髓瘤侵犯脑膜称骨髓瘤脑膜炎，脑脊液中的细胞总数不高，但可找到瘤细胞，脑脊液中蛋白浓度升高，含有 M 蛋白。病人临床症状可不显著。

骨髓瘤周围神经损害（peripheral neuropathy associated with myeloma） 由于肿瘤浸润或淀粉样变性，导致周围神经损害。可为多发性或单发性神经病变；当累及正中神经时，则表现为腕管综合征。放疗和化疗可使症状减轻或消除。

缗钱状排列（rouleaux formation） 红细胞重叠在一起的一种状态，形似缗钱状，缗钱状形成常提示有 M 蛋白存在，见于多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症等疾病。

桑葚状细胞（morula cell） 又称 Mott 细胞，是胞浆内充满 Russell 小体的浆细胞。小体紧密堆积，状似桑葚，称桑葚状细胞。多见于慢性浆细胞增生性疾

病、寄生虫病和恶性肿瘤。

β_2 - 微球蛋白（β_2 - microglobulin） 是主要组织相容性抗原（MHC）Ⅰ类抗原的轻链，属于 Ig 超家族的成员，分子量 12 000，正常血清 β_2 - M 含量 < 2.7μg/ml，几乎全部由肾脏排出，近端肾小管以胞饮形式摄取，在肾小管细胞溶酶体降解。血清 β_2 - M 水平高可反映小球滤过率低和体内合成增多，为早期肾功能损害的指标之一，常见于多发性骨髓瘤。

高尿酸血症（hyperuricemia） 成人血清尿酸 > 488μmol/L（男），> 387μmol/L（女）称高尿酸血症。可见于肾脏疾病、痛风、子痫、肿瘤、慢性铅中毒、肥胖、长期禁食和糖尿病等。

血液透析相关性淀粉样变性（dialysis - associated amyloidosis） 淀粉样物质为 β_2 - 微球蛋白。病变累及多种组织器官，临床表现与原发性系统性淀粉样变性相似。透明性骨损害和病理性骨折多见。患者有肾功不全、反复血液透析史。治疗主要针对肾功能不全，可试用秋水仙碱治疗。

局限性淀粉样变性（localized amyloidosis） 局限性淀粉样变性多发生在内分泌腺体中，其发病或与血液透析有关，或与癌症有关。最常见者是甲状腺局限性淀粉样变性，多伴发于甲状腺髓样癌。胰岛局限性淀粉样变性多伴发于胰岛细胞瘤。其他如垂体、心房、皮肤等亦为常见累及部位。治疗应针对原发病，局限性淀粉样变性本身不需特殊治疗。

AL 蛋白（amyloid L chain） 系免疫球蛋白的轻链或轻链碎片，分子量 5 ~ 25kD，由血循环中的轻链及其碎片直接沉淀于组织器官。见于原发性淀粉样变性和伴发于浆细胞病的淀粉样变性。

AA 蛋白（amyloid A protein） 系由血清淀粉样蛋白 A（SAA）相关蛋白分解而来。SAA 的分子量为 12 ~ 14kD，可能是组织蛋白的前体。AA 蛋白沉淀引起的淀粉样变性见于慢性感染、慢性炎症、肿瘤等，称为继发性淀粉样变性。

AF 蛋白（amyloid familial protein） 系血清白蛋白前体（前白蛋白），分子量约 14kD。这种前白蛋白既可是正常的，也可是正常前白蛋白的变异体。AF 蛋白沉淀见于家族性淀粉样变性和老年性淀粉样变性。

AE 蛋白（amyloid endocrine protein） 系降钙素前体或胰岛淀粉样多肽蛋白。AE 蛋白沉淀见于内分泌腺体局部淀粉样变性。

AS 蛋白（amyloid senile protein） 包括前白蛋白和心钠素，见于老年性淀粉样变性。AS 蛋白还包括 β 蛋白，见于老年性痴呆症的脑淀粉样变性。

AH 蛋白（amyloid hemodialysis protein） 系 β_2 微球蛋白。AH 蛋白沉淀见于长期接受血液透析治疗的患者。

优球蛋白试验（euglobulin lysis test） 用等电点沉淀法将优球蛋白组分分离；其中含有纤溶酶原激活因子和纤溶酶原，再以纤维蛋白原为基质测定溶解时间。正常在 4 ~ 15h 溶解，90min 以内溶解者为纤溶亢进。

重链病（heavy chain disease） 是恶性浆细胞病的一种。其特征是产生免疫球蛋白的 B 淋巴细胞 - 浆细胞恶性增殖伴有单克隆不完整（仅有重链而无轻链）免疫球蛋白的合成与分泌。根据结构的不同，重链分为 5 种：γ、α、μ、δ 和 ε。但迄今仅发现其中 4 种重链病，尚未有 ε - 重链病病例报道。

γ - 重链病（γ - heavy chain disease） 又名 IgG 重链病、Fc 碎片病、Franklin 病，是重链病的一种。M 蛋白为单克隆 γ 链，而轻链缺如。临床表现有发热、乏力、贫血、淋巴结及肝脾肿大，比较特异的症状是腭部红肿或红斑，系咽淋巴环受累的缘故。严重腭部红肿可引起呼吸困难。少数患者有自身免疫性溶血性贫血，一般多无骨骼破坏。治疗可采用环磷酰胺、长春新碱、强的松联合用药及局部放疗。预后个体差异较大。

α - 重链病（α - heavy chain disease） 又名免疫增殖性小肠病、IgA 重链病，是重链病中最常见的一种类型。M 蛋白为单克隆 α 链，轻链缺如。患者多为青壮年，可有慢性腹泻、吸收不良、体重下降、发育不良，少数有呼吸道症状。治疗主要是抗肠道感染、

抗肠道寄生虫及对症处理。发展至淋巴瘤者给予化疗或局部放疗。

μ-重链病（μ-heavy chain disease） 又名IgM重链病。M蛋白为单克隆μ链，但尿中常有K-轻链。临床表现有贫血、淋巴结和肝脾肿大。大部分患者伴发慢性淋巴细胞白血病、淋巴瘤或肝硬化。治疗和预后取决于所伴发的疾病。

δ-重链病（δ-heavy chain disease） 至今国际上仅有1例报道。M蛋白为单克隆δ链，轻链缺如。患者有溶骨性病变及肾功能衰竭，骨髓有异常浆细胞增生。患者死于肾功能衰竭。

原发性系统性淀粉样变性（primary systemic amyloidosis） 原因不明的淀粉样变性，淀粉样物质为免疫球蛋白的轻链。病变累及多系统器官而出现相应的症状。确诊依赖活组织检查。目前主要治疗为秋水仙碱、马法兰、强的松合并应用，预后一般不良，主要死于肾衰及心衰。

继发于恶性浆细胞病的淀粉样变性（secondary amyloidsis with plasma cell dyscrasias） 伴发于多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症、重链病的淀粉样变性。淀粉样物质为免疫球蛋白的轻链。除原有恶性浆细胞病的临床表现外，尚有与原发性系统性淀粉样变性相似的临床表现。诊断需病理证实。治疗针对恶性浆细胞病。预后较差。

继发性系统性淀粉样变性（secondary systemic amyloidosis） 继发于慢性感染、慢性炎症及癌症的淀粉样变性。淀粉物质为AA蛋白。除原发病的临床表现外，淀粉样变常累及肝、脾、肾及肾上腺，而巨舌及心脏病变较少见。治疗主要针对原发病。淀粉样变严重者可加用秋水仙碱、马法兰及强的松。预后主要取决于原发病。

家族性地中海热（familial systemic amyloidosis） 常染色体隐性遗传病，但也有常染色体显性遗传。淀粉样物质为AA蛋白。临床表现类似于继发性淀粉样变性，并可有急性发热症状。秋水仙碱有效。

遗传性系统性淀粉样变性（hereditary systemic amyloidosis） 又名家族性多神经病，系常染色体显性遗传病。淀粉样物质为前白蛋白（prealbumine，transthyretin，TTR）或阿朴脂蛋白（A1）。临床表现可分别以多发性神经病变、心脏损害、肾脏损害、脑淀粉样变性为主要表现。治疗原则与原发性系统性淀粉样变性相同。

老年性系统性淀粉样变性（senile systemic amyloidosis） 淀粉样物质为前白蛋白。发病年龄超过65岁，80岁以上老年人更为多见。临床过程良性，一般无临床表现，病变常较局限，多发生于心、脑、胰腺、脾等器官。无症状者无特殊处理，因淀粉样变引起脏器功能障碍者，处理原则同原发性系统性淀粉样变性。

P成分（P component） 各种淀粉样变性共有的一种次要蛋白质。P成分在电子显微镜下呈“炸面包圈状”形态，起支架作用。

刚果红染色（Congo red stain） 检测淀粉样变的一种试验方法。淀粉样蛋白比正常组织吸收更多刚果红。在偏振光镜下呈特殊绿色，具有诊断意义。

免疫球蛋白定量（quantity measurement of Ig） 对免疫球蛋白进行定量测定的方法，目前对IgG、IgA、IgM应用速率散射比浊法进行定量。IgD和IgE因含量很低则需用敏感性很高的酶标免疫技术或放射免疫技术或激光散射分析法进行测定。

无酸缺铁舌炎综合征（Hayem-Faber syndrome） 本征是一组伴有胃酸缺乏和舌炎的缺铁性贫血的病征。最早是巴黎的医生Hayem（1841～1933年）和丹麦医生Faber（1862～1956年）提出了此病征。曾有许多名称：如Faber贫血、慢性萎黄病等。本征患者的胃黏膜多有萎缩，壁细胞也有萎缩，胃酸分泌减少。因此本征所特有的胃酸缺乏甚至无酸，影响铁的吸收。但是，缺血性贫血和胃酸缺乏两者的因果关系尚不肯定。本征患者舌的变化较为突出，舌黏膜萎缩并伴有舌炎。经做铁代谢研究证实，患者的血清铁偏低，而转铁蛋白并不减少，血清铁饱和度偏低，且骨髓造血缺铁即骨髓细胞内铁缺乏，细胞外铁减少，周围血的红细胞呈低色素小细胞性，因此目前称做缺铁性贫血。铁剂治疗反应良好。本征须与铁粒幼细胞性贫血、恶性贫血、溶血性贫血进行鉴别。如能彻底根治原发病，

消除缺铁的诱因，经铁剂、稀盐酸和维生素的治疗，本征疗效较好，大多数很快恢复健康，预后较好。

缺铁性贫血吞咽困难综合征（Plummer－Vinson syndrome） 本征是以具有低色素性贫血、吞咽困难、口角炎、舌病变为特征的一组病征。1922 年，Plummer 与 Vinson 报道了 69 例，后来将本征称做 Plummer－Vinson 综合征。吞咽困难和咽部的变化可能来源于缺铁。事实上，患缺铁性贫血的患者不都有本征（7%～19%）。因此，不能用单纯缺铁来解释本征的机制。X 线钡餐透视和胃镜检查，有时在本征患者的咽下部和食管的移行部黏膜上，发现有蹼状物（web）形成，但也不能以此作为本征的唯一发病原因。因为此蹼状物并不见于所有的病例。本病女性占绝大多数，发病年龄多在 40 岁左右。鉴于本征可在一个家庭的几个成员身上同时发病，因此似有遗传倾向。本征有明显的缺铁证据时，可口服铁剂，预后一般良好，仅有个别病例病程迁延，经久不愈。

肝炎再生障碍性贫血综合征（hepatitis and aplastic anemia syndrome） 肝炎再生障碍性贫血综合征是在患病毒性肝炎的过程中或以后，又发生了再生障碍性贫血的一组病征。本征最早被 Lorenz 等（1955 年）提出，是一种比较少见的肝炎并发病。本征的确定，必须首先排除两种疾病的偶合情况，同时也应注意区别本征和因治疗肝病所服药物引起的骨髓抑制。本征于肝炎发病后最长半年（平均 1～2 个月）就迅速发生进行性贫血、白细胞减少、血小板减少、出血倾向等再生障碍性贫血的临床表现。贫血的病势发展较快，对一般的抗贫血治疗反应不佳。虽然传染性肝炎的症状日趋好转，但再生障碍性贫血却不见好转，甚至每况愈下。本征预后不佳，据近 20 年来的报道，病死率在 80% 以上，死因均为感染、大出血，很少死于肝功能衰竭。

体质性贫血综合征（Benjamin syndrome） 本征亦称 Benjamin 贫血，是一组幼儿的低色素性贫血伴有体质异常和智力发育障碍的病征。病因尚不清楚，多见于早产儿。临床表现为皮色苍白、发育不良、脑积水样头颅（囟门闭合延迟与颧骨隆起突出，加上鼻根部凹陷）、肌肉发育不良、步行延缓、智力发育不佳，偶有外阴部发育缺陷和耳畸形。血液学特征是重度低色素贫血。白细胞计数正常，偶伴轻度的脾肿大。对贫血的治疗，兼用铁剂和叶酸、维生素，反应较好。

真性红细胞增多综合征（Mosse's syndrome） 1907 年德国医生 Mosse 报道一例有脾大、尿胆原增多性黄疸和肝硬化的患者，其周围血液中的红细胞数显著增多。后来即将此类伴有肝硬化的真性红细胞增多症，称做真性红细胞增多症的特殊型或 Mosse 型。后来，认为合并肝硬化是一偶合现象，而本征的实质就是真性红细胞增多症。其实在 1892 年，Vaquez 即已提出了真性红细胞增多症的概念，而合并有肝硬化或肝功能损害的以及肝静脉阻塞者确也不少。几乎所有的病例皆有脾肿大。白细胞和血小板计数也高，骨髓呈增生性改变。因此，也有将本征视做骨髓增生性综合征（myeloproliferative syndrome）者。血中促红细胞生成素含量不高。本征和继发性红细胞增多症和相对性红细胞增多症及脱水、血液浓缩均须鉴别，不论继发性或相对性红细胞增多症，血和尿中的促红细胞生成素均增多，白细胞和血小板计数均不增多颇有助鉴别。

高血压红细胞增多综合征（Gaisboeck's syndrome） 高血压红细胞增多征（Polycythemia hypertonica）一词，最先被 Gaisboeck（1905 年）提出，是指患者周围血的红细胞计数较正常人增多，而且伴有血压增高的一组疾病，因此，亦称做 Gaisboeck 综合征。本征的一个特征是没有脾大，并据此可和真性红细胞增多症相鉴别，因为在真性红细胞增多症的患者当中，有 75% 左右伴发脾肿大。本征大致可包括三部分：应激性红细胞增多症的大部分（有高血压者）；真性红细胞增多症的 1 个小部分（无脾大，而有高血压者）；也可能包括继发性红细胞增多症的一部分（肾动脉狭窄所致的红细胞增多症、肾盂积水、肾囊肿、肾癌所合并的红细胞增多症部分）。

井水高铁血红蛋白血症综合征（Cormly syndrome） 本征是饮用井水的小儿发生急性或慢性高铁血红蛋白血症的病征。病因是用含有亚硝酸盐或硝酸盐的井水做饭，使摄取该食物的小儿呈明显的灰白色紫绀，且有腹泻的症状。血液标本呈明显的褐色，经光谱分析，证明是含有高铁血红蛋白。常有明显的白细胞增多。本征须和先天性家族性高铁血红蛋白血症（Storvis－Talma 综合征）、紫绀型先天性心脏病等鉴别。治疗方法除停止饮用井水外，可使用维生素 C、亚甲蓝等药物。

早期溶血综合征（early hemolysis syndrome） 本征是一种较少见的血液疾病，其特征是由骨髓向周围血释出的红细胞之中，有一部分在网织红细胞阶段即行崩溃而发生溶血的状态。本征最先由 Turpin 等（1971 年）提出，认为是一种新的独立的综合病征。此类患者的红细胞有两种：一种具有正常的血管内寿命，一种系发生早期溶血的异常细胞系（clone）的红细胞。Gildert 等（1956 年）认为此综合病征是无效造血（ineffective erythropoiesis）的一种类型，但其和骨髓内溶血（intramedullary hemolysis）有所不同。本征有时见于“先天性血卟啉代谢障碍”或丙酮酸激酶缺乏症等遗传性疾病，有时伴发于阵发性睡眠性血红蛋白尿、再生障碍性贫血、白血病等获得性疾病。临床表现：有程度不同的贫血；网织红细胞正常或略减少；骨髓可见有增多的各成熟阶段的幼稚红细胞；血清间接胆红质有轻度升高。诊断要点：证实有溶血性疾病，又除外了其他类型的溶血性贫血疾病；本征常在白血病、再生障碍性贫血、阵发性睡眠性血红蛋白尿症的病程中偶尔出现。如有再生障碍性贫血的症状和体征，又发生了本征，就要想到有继发于睡眠性血红蛋白尿或白血病的可能。治疗上无特殊疗法，可按一般的溶血性疾病行常规处理，或治疗原发病。

酒精中毒高脂血症溶血综合征（Zieve syndrome） 本征由蔡维（1958 年）首先报道 20 例，指一组慢性酒精中毒患者出现黄疸、高脂血症和溶血性贫血的状态，因此亦称 Zieve 综合征。其后，有人将仅有黄疸、高脂血症而无溶血性贫血的酒精中毒患者，也视为本征而加以报道。但按 Zieve 原著的要求，诊断应具备上述三大主征。1. 黄疸：血中直接胆红质增多，与酒精中毒所致肝细胞损害及胆汁淤滞有关。2. 高脂血症：总脂质、胆固醇、磷脂质（尤其是卵磷脂）含量增多。3. 溶血性贫血：患者的红细胞对渗透压抵抗减低，本征的溶血主要是血管内溶血，其次是于脾中的破坏亢进。对本征无特殊治疗方法，唯有禁酒。

再生障碍性贫血－阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征（aplastic anemia－PNH syndrome） 本征由 Lewis 与 Dacie（1967 年）首先报道，指有再生障碍性贫血（以下简称再障），同时伴发阵发性睡眠性血红蛋白尿（以下简称 PNH）表现的一组病征。本征可有三种情形：1. 在再障的病程中出现了 PNH 的红细胞异常或临床症状；2. 在 PNH 的过程中，出现全血细胞减少，骨髓象显示再生障碍；3. 一过性地由 PNH 显示再障，或由再障显示 PNH。治疗原则为肾上腺皮质激素，对两病均有一定效果。用蛋白同化激素（包括苯丙酸睾丸酮）也有一定疗效。为预防感染等并发症，可用广谱抗生素，但勿用抑制骨髓或抑制白细胞者。

寒冷血红蛋白尿综合征（Donath－Landsteiner syndrome） 本征是一组遇寒冷后发生血红蛋白尿的病征，故又称阵发性寒冷性血红蛋白尿症（paroxysmal cold hemoglobinuria）或 Dresslor 综合征。绝大多数学者认为本征的慢性患者的血清中含有冷凝集素，而且大部分与先天性或后天性晚期梅毒有关。本征的主要临床表现：1. 阵发性血红蛋白尿：常在暴露于寒冷环境中几分钟或几小时后发作。2. 有血管舒缩异常，出现肢体紫绀及雷诺现象。3. 发作后出现贫血，甚至溶血危象。4. 杜－兰（Donath－Landsteiner）试验阳性，罗氏（Rosenbach）试验阳性，Ehrlich 试验阳性。5. 尿中有血红蛋白与变性血红蛋白。由于本征常呈慢性经过，所以预后较好，但亦有少数病例因有严重贫血而致死。预防措施是防止暴露于寒冷环境。

细胞碎片综合征（red cell fragment syndrome） 本征包括两种类型：1. 微血管病性溶血性贫血（microangiopathic hemolytic anemia，MAHA）；2. 心原性溶血性贫血（cardiac hemolytic anemia）。微血管病性溶血性贫血见于急性肾功能衰竭、恶性高血压、转移癌、血栓性血小板减少性紫癜、妊娠中毒症、胎盘早期剥离、溶血性尿毒症综合病征、阵发性行军性血红蛋白尿、暴发性紫癜、肝肾移植排斥、败血症及海绵状血管瘤等疾病时。心原性溶血性贫血见于心脏外科手术后或重症心瓣膜病患者。

脆性大细胞性贫血综合征（Dyke－Young syndrome） 本征的特征是患者的红细胞对食盐水显示渗透压抵抗减退（脆性增强），且具有大细胞性恶性贫血样贫血。临床特点：1. 伴有高胆红质血症的溶血性贫血；2. 红细胞的脆性明显增加；3. 大细胞性贫血；4. 色素指数略增高，网织红细胞增多；5. 骨髓红细胞系统增生明显；6. 伴有脾大；7. 反复缓解与恶化，为迁延性经过；8. 多发生于 30 岁以上的成年人。本征须与其他类型溶血性贫血相鉴别。预后和一般获得性溶血性贫血相同。

自身免疫性溶血性贫血伴血小板减少综合征（Evans syndrome） 本征又名为 Evans 综合征或 Fisher－Evans 综合征，是指有自身免疫性溶血性贫血的患者，在红细胞减少的同时，还伴有血小板减少，并引起紫癜等出血性倾向的一组病征。1945 年，Coombs 等创立了抗人球蛋白试验，始知此类疾病系获得性溶血性疾病。至 1947 年 Fisher 等报道了 1 例获得性溶血性贫血伴发周围血的血小板和白细胞减少的病例。不久，Evans（1949 年）又在 11 例具有直接 Coombs 试验阳性的 AIHA 患者之中，发现 1 例合并了血小板减少性紫癜的患者。相隔不久，Evans 又追报了 4 例相同的病例。因此，目前以 Fisher 与 Evans 两人的姓氏作为本征的名称。自身免疫性溶血性贫血（AIHA）的发病机制与特发性血小板减少症（ITP）的发病机制相同。据 Evans 的意见，实质上是在 AIHA 的过程中，又产生了抗血小板自身抗体，造成了 AIHA 与 ITP 的重叠（over－lapping）状态。本征尚无根治措施。脾摘除的效果不肯定。遇有严重溶血时，可输新鲜血液，保证尿液碱化，防止肾功能衰竭。肾上腺糖皮质激素有较好的疗效，宜足量长期使用，有控制发作之效。其他免疫抑制疗法如环磷酸胺、硫唑嘌呤等，但疗效尚不确定。

胎儿－母亲间输血综合征（feto－maternal transfusion syndrome） 母亲胎儿间输血综合征是一种少见的病征，其特征是胎儿的血液通过胎盘时发生了出血，待其血液通过绒毛间腔进入母亲的血液循环时，引起胎儿的贫血和母亲可能发生的溶血性输血反应（只限于血型不适合时）。本征最早由 Weiner（1948 年）报道并加以详细描述。至 1964 年，Cohen 等证明了患本征的母亲的血中有胎儿的血液，从而确立了这一综合征。临床表现：1. 如果胎儿出血发生较急，则易导致胎儿在母体内死亡；2. 如出血量很少，则无任何临床表现；3. 母亲胎儿间有 ABO 血型不适合时，母亲能发生溶血性输血反应；4. 母亲胎儿间的血型不适合，尤其是 Rh 不适合时，先是母亲致敏而产生抗体，于下一次妊娠时，可因母子间血型不适合引起胎儿发生溶血性贫血、重症黄疸和全身水肿等症状。治疗原则：1. 对新生儿贫血要依其程度予以适当的矫正，可输血或输红细胞。对慢性型，可予铁剂和维生素 B_6、维生素 B_{12}、叶酸等药物进行治疗。2. 母亲与胎儿 Rh 血型不适合时，于分娩时可注射抗 Rh 抗体，以抑制其抗体的产生，保证再次妊娠时不至于给胎儿带来危险。3. 新生儿的预后取决于出血量和救治的效果，通常是良好的，尤其是缓慢型出血。

胎盘输血综合征（placental transfusion syndrome） 本征系指单一绒毛膜（monochorionic）的一卵双生子因有血管吻合导致出生时一个新生儿呈现贫血状态，而另一个呈现多血质（红细胞增多症）状态的一种病征。Herelitz（1942）最先报道了一卵双生的两个胎儿的病例。两个胎儿之间有血管吻合，尤其是动静脉吻合，结果一个胎儿的血液流向另一个胎儿而分别表现为贫血和多血。于是，将此称做胎儿间输血综合征（feto－fetal transfusion syndronme）或双生儿输血综合征（twin to twin transfusion syndrome）。至 1965 年，Corner 又称此为胎盘输血综合征。治疗原则：1. 多血儿勿需治疗，经过一段时间多血质倾向即趋于正常（血红蛋白、红细胞数降至正常值）。2. 贫血儿如出生时症状严重，可行交换输血。其后，可给予铁剂，预后良好。

药物性颗粒细胞减少综合征（Sohultz Syndrome） 本征系因服用各种药物导致周围血中颗粒白细胞减少的一组病征。1922 年，Schultz 于柏林学会最先提出了 5 例以原因不明的高热、口腔坏疽、周围血中颗粒白细胞消失为主症并最终死亡的中年女性病例，当时称此为颗粒细胞缺乏症（agranulocytosis）。目前，习惯地认为颗粒细胞缺乏症主要是指药物引起的血中颗粒白细胞急剧地消失，呈现重症且经过迅速的综合病征为急性型，白细胞总数减少，可减少至 1×10^9/L 以下，甚至全部消失。而对药物引起的轻度白细胞减少或表现为慢性经过者为缓慢型，白细胞总数低于 4×10^9/L，颗粒白细胞低于 3×10^9/L，专门称作颗粒细胞减少症（granulocytopenia 或 leukopenia）。治疗原则：1. 立即停用可能导致白细胞减少或不利于恢复的其他药物。2. 为治疗或预防感染，及早应用大量抗菌药物。如已有败血症，须做血培养检查致病菌与药敏试验，选用足量的得力抗生素予以治疗。急性型，如能及早诊断，积极治疗，多能好转，但也有死于继发感染和败血症者；慢性型，虽病程冗长，但如能停用有关药物并积极治疗，预后良好。

无力中性白细胞综合征（impotent neutrophil syndrome） 本征是免疫功能不全综合征的一个类型；其特征是中性白细胞吞噬功能不全，并由此易引起细

菌性感染的一组病征。1967年，Lonsdale首先发现了一例患有中性白细胞吞噬功能不全的病例，并以家族性颗粒细胞减少伴异常丙种球蛋白血症（familiar granulocytopenia with dysgammaglobulinemia）为题，做了报道。治疗原则：1. 本征无根治方法。需加强护理，防止感染，如已有感染，宜做强力的抗菌治疗，选用具有强力的杀菌、抑菌作用的抗生素。2. 如有败血症、中毒性休克，需依常规做积极的抗休克治疗，特别要加用肾上腺皮质激素。3. 预后不佳，常因反复的重症感染死于败血症或中毒性休克。也有成活的患儿，但目前缺少远期随访的资料，对其预后，尚难定论。

周期性中性白细胞减少综合征（cyclic neutropenia syndrome） 本征是指周围血中中性白细胞周期性减少的一组病征。本征最早由Leale（1910年）报道一例3个半月的婴儿反复罹患疖肿伴发热，在其发热时，中性白细胞明显减少（低至1%）。本征的病因尚不清楚。不过有一个特征，即大约都以21d为一个周期，周而复始地发生中性白细胞减少。与此同时，骨髓中的幼稚白细胞，包括原始粒细胞、早幼粒细胞等，却恰于周围血中中性白细胞已告恢复之际发生减少，而其变化周期也为21d左右。近来发现，周围血的淋巴细胞、单核细胞、嗜酸性白细胞、血小板、网织红细胞等也呈周期性的波动。因此，有人提议将本征改称为“周期性造血症”（cyclic hematopoiesis）似较恰当。治疗原则：1. 无根治方法。只能注意护理，防止感染。如已有感染，或小儿体质虚弱者，可用抗生素治疗。2. 肾上腺皮质激素和蛋白同化激素治疗有一定效果，但不能根治。3. 遇有严重感染，可输血、输血浆或用免疫球蛋白。

惰性白细胞综合征（lazy leukocyte syndrome） 1971年Miller等提出了这一新的综合征，强调这一特殊的白细胞功能缺陷在于白细胞（颗粒白细胞）对趋化因子的趋化性运动（chemotaxis）和散乱运动（random mobility）均明显减退，周围血白细胞计数减低，但其吞噬能力和杀菌能力却无异常。本征的白细胞趋化性运动能力的降低来源于白细胞本身的内在性缺陷，并无体液性或细胞性免疫的异常。临床表现以儿童发病为主，以顽固性和难治性感染为特征，可因患细菌和霉菌感染与败血症而致死。常见的感染有反复发作的口腔炎、齿龈炎、中耳炎、皮肤感染、肺炎等。一旦发病，即当兼用抗生素疗法和免疫治疗，并输血，输血浆和免疫球蛋白等。

脾功能亢进综合征（hypersplenism syndrome） 本征是由于脾脏肿大，导致血液中的红细胞、白细胞及巨核系统的细胞发生至少一种细胞减少，而骨髓却示有关细胞增生，脾切除后骨髓象与血象均可改善的一组病征。脾脏肿大可为原发性或继发性，多数人认为肿大的脾脏可对血细胞起阻滞作用并使其破坏率增加，致使发生本征。除了脾脏肿大，周围血细胞减少和增生性骨髓象、肾上腺素试验对本征诊断有一定意义。近年，对其价值有了分歧意见，有人认为注射肾上腺素后，血细胞的上升可能与血细胞在血管内重新分布有关，不一定反映脾脏收缩。本病治疗主要是脾切除，施术后血象可以恢复，预后较好。

白细胞颗粒异常综合征（Chediak - Higashi syndrome）

本征首先由Chediak与Higashi报道，主要表现为末梢白细胞胞浆内含有巨大包涵体颗粒，伴有皮肤色素异常。发病原因迄今不明，常有家族性，呈常染色体隐性遗传。有的学者认为该征为免疫缺陷病的一种，也有的学者认为是由于缺乏未被阐明的酶而导致全身色素缺乏。周围血涂片镜检可见在各类型的白细胞和淋巴细胞的胞浆中有巨大包涵体颗粒，甚至有的红细胞中也可观察到此种颗粒。颗粒的直径为2～5μm。骨髓象中的原始粒细胞、早幼粒细胞的胞浆中有体积较大的嗜酸性包涵体。其主要临床特点是：有发热以及过度出汗；皮肤表现为全身皮肤白化病，常以光照暴露部位明显；眼部症状较为复杂，可呈现眼部白化病，虹膜色素减少而呈半透明，眼底色素消失，因而视网膜呈灰色。遇光可见水平性眼球震颤；肝、脾与全身淋巴结肿大，有间歇脾功能亢进的表现；有的患者可有小脑性震颤与辨距不良等神经症状。本征预后不良，患者多死于婴幼儿期，也有存活到5～10岁而死于淋巴肉瘤类疾病者，很难活到青年期。目前尚无特殊治疗。

细胞过氧化酶缺乏与巨幼红细胞贫血（Arakawa - Higashi syndrome） 本征的特征是患者的中性白细胞缺乏过氧化酶并伴有巨幼红细胞性贫血。1965年日本东氏和荒川首先报道本征，因而命名为荒川－东（Arakawa－Higashi）综合征。真正的病因不明，可能

是由于先天性骨髓功能障碍引起难治性巨幼红细胞贫血。诊断要点是遇有患巨幼红细胞性贫血的小儿，其周围血中性白细胞经过氧化酶染色，有半数以上的中性白细胞呈现阴性者，即当诊断为本征。对基础病无特殊疗法，要预防感染。在已合并感染时，根据病原不同，采取得力的抗菌治疗。亦可输新鲜血液或免疫球蛋白及做其他对症治疗。本征除合并严重的细菌感染而出现重症感染或败血症、休克导致死亡外，一般均能存活较长的时间。

白细胞增多伴发异型单核细胞综合征（Sezary syndrome） 本征指一组具有重度持续性瘙痒的泛发性剥脱性红皮病，且伴以表浅淋巴结和肝、脾肿大，以及周围血白细胞增多和出现大量异型单核细胞的病征。本征最先由 Sezary（1938 年）报道，故亦称 Sezary 综合征。临床表现和诊断要点，本征多见于中年以上的男性，抓住泛发性剥脱性红皮病和表浅淋巴结肿大以及肝脾肿大等在本征不难诊断。骨髓和淋巴结中可见异型单核细胞，外周血中其所占比率各个病例不同，最高者竟达 99%，细胞大小为中性粒细胞的 2 倍左右，胞体狭长，易被碱性染料着色，核周围有 PAS 染色阳性并易被淀粉酶所消化的物质（可能是糖原），核大，呈复杂的分叶状倾向（犹如脑回），核小体不清楚，苏丹染色和过氧化酶染色均为阴性。应与恶性淋巴瘤或蕈样霉菌病相鉴别，可靠的方法是做淋巴结穿刺或病理检查。本征目前尚无特殊有效的疗法。肾上腺皮质激素有较好的治疗效果，要争取及早用药。本征的预后，除了演变成恶性疾病的部分病例外，一般能存活 5 ~ 10 年。

传染性单核细胞增多综合征（infectious mononucleosis syndrome，IMS） 本征系一组临床表现酷似传染性单核细胞增多症，但无嗜异性抗体或红豚鼠肾吸收试验证明抗体被豚鼠所吸附的病征。本征病因比较复杂。据统计，40% 是 EB（Epstein - Barr）病毒、40% 是巨细胞病毒所引起，20% 属原因不明。本征主要临床表现可分为三类：1. 具有典型的传染性单核细胞增多症的临床表现，如发热、淋巴结肿大、咽峡炎、肝脾肿大、皮疹等，嗜异性凝集试验始终阴性。大多数患者有抗 EB 病毒抗体阳性。2. 输血后传染性单核细胞增多综合病征：本征多见于心脏外科手术或输血后，而疱疹病毒 - 巨细胞病毒是引起本征最常见的原因。3. 原因不明的嗜异凝集试验阴性传染性单核细胞增多综合病征，可能与对某些药物如 PAS、保太松过敏有关。本征亦应与溃疡膜型咽峡炎、疱疹咽峡炎、结核、淋巴网状细胞瘤、急性淋巴细胞性白血病相鉴别。虽然目前尚无特殊治疗，但预后较好。

嗜酸、嗜碱细胞缺乏、反复感染综合征（Lennart - Juhlin syndrome） 本征系 Lennart 与 Juhlin（1977 年）所报道的一种综合征。本征是以骨髓、血、痰和皮肤炎症渗出液中长期缺少嗜酸与嗜碱细胞，并有反复感染、哮喘、溶血性贫血、血管运动性鼻炎、脱发、泛发性疥癣和疣为特征的一组病征。发病机制可能与下列因素有关：1. IgA 缺乏；2. 荧光免疫抗体测定阳性，提示本征属于自身免疫性疾病。本征的嗜酸与嗜碱细胞缺乏的原因应归咎于免疫学的破坏作用。本征的诊断除以典型临床症状与体征作为诊断依据外，关键需靠实验室检查提供佐证。主要检查项目为：1. 免疫球蛋白测定。2. 荧光免疫抗体测定呈阳性反应。3. 本征患者经用四唑氮蓝试验测定中性白细胞吞噬功能可为正常。4. 血浆中嗜酸和嗜碱细胞破坏因子检查：与正常人对照，本征患者 1h 嗜酸细胞有脱颗粒现象，4h 所有嗜酸细胞都遭破坏。此项在确定诊断上意义较大。

低热综合征（low fever syndrome） 本征亦称慢性非特异性淋巴细胞增多症（chronic nonspecific lymphocytosis），系一组以长期低热和淋巴细胞增多为特征的病征。发病年龄以 5 ~ 6 岁为最多，多发生在上呼吸道感染之后。其主要临床表现是：1. 低热：体温波动在 37.5℃左右，极少超过 38.5℃。2. 有厌食、苍白、烦躁、倦怠无力等自主神经功能紊乱症状。3. 颈部淋巴结轻度肿大。4. 白细胞总数多在（8 ~ 18）$\times 10^9$/L，淋巴细胞占 60% ~ 80%。血涂片以成熟小淋巴细胞为主，偶见具有胞浆嗜碱性较深，核偏一侧为特征的大淋巴细胞。红细胞与血小板形态及计数均属正常，此种血象变化可持续半年或 1 年以上。本征应与传染性淋巴细胞增多症、传染性单核细胞增多症、淋巴性白血病等进行鉴别。本征预后较好，多数能自然痊愈。

血小板无力综合征（Glanzmann syndrome） 本征亦称 Glanzmann 血小板无力症或遗传性血小板无力症，有家族性发病的倾向，为一常染色体显性遗传性疾病。发病机制是血小板的聚集功能缺乏，影响止血

功能并伴有血管损害。症状是：1. 皮肤、黏膜出血，鼻衄；2. 血小板计数正常，3. 出血时间、凝血时间均正常，惟血块退缩时间延长，毛细血管脆性增加，血小板凝集反应受损；血栓弹性度明显减低。

血小板无力、减少综合征（Suiss - Chease syndrome） 本征系血小板无力症中的一种特殊类型，又称为血小板无力性 - 血小板病性血小板减少。病因至今不明，多呈常染色体显性遗传。对本征发病机制有如下两种意见：（1）血小板糖酵解障碍；（2）血小板膜缺陷。本征主要临床表现：（1）自发性皮肤及黏膜出血。（2）血液学检查：血小板减少，体积增大，且有畸形。血小板对 ADP 及胶原的凝聚性减低。（3）血小板第 3 因子活力及对玻璃柱的黏附性减低，血块收缩不良。（4）骨髓象：巨核细胞数正常，但有血小板生成障碍。治疗尚无特别有效的方法，但本征随年龄的增长，出血倾向可逐渐减轻。激素治疗无效，严重出血时可输新鲜血、血浆或血小板悬液。

巨血小板综合征（Bernard - Soulier syndrome） 本征是一种特殊类型的先天性血小板异常，为隐性遗传性疾病。其特征是早自新生儿期即有皮肤、黏膜、肺、肾、消化道、生殖器的出血倾向。血小板计数正常或仅有轻度减少，可见状似淋巴细胞的巨大血小板。出血时间延长，可超过 15min，血块退缩正常，血小板黏着力与凝集力正常。凝血酶原消耗试验和凝血活酶生成试验均示障碍，可见本征的原因在于缺乏生成凝血活酶的血小板因子，因此，诊断要点为发现异常巨大血小板和凝血功能测定异常。本征依临床症状的程度可分成三型：（1）致死型；（2）重型（经输血，多能挽救）；（3）轻型（预后尚好）。本征须和其他出血性疾病鉴别。

湿疹、血小板减少、反复感染综合征（eczema thrombocytopenia repeated infection syndrome） 本征首先由 Wiskott 报道，又称 Wiskott - Aldrich 综合征或 Aldrich - Dees 综合征。本征多在婴儿或小儿发病，并仅见于男性。病因不明但与遗传有关。主要临床表现：(1)湿疹，可出现于面颈部与四肢皱褶部；(2)出血倾向，外伤后出血不止，皮肤可见散在瘀斑和血肿；(3)严重的反复感染，特别是中耳炎或血性腹泻；(4)血液学检查：贫血、血小板减少，淋巴细胞减少；(5)免疫球蛋白异常，IgM 减少，IgG 和 IgA 可以正常，偶见 IgA 轻度增加；(6)骨髓象示巨核细胞正常，血小板产生减少，可见微小血小板。本征目前尚无有效疗法。预后很差，常因感染、出血而死亡。渡过幼儿期的儿童易转化为淋巴网状系统恶性病而死亡。

特发性血小板减少性紫癜综合征（idiopathic thrombocytopenic purpura syndrome） 本征是于原发性血小板减少性紫癜患者血中生有自身抗体，与血小板做抗原抗体结合而破坏血小板，发生血小板减少症的一组病征。本征由 Kapatkin 等（1971）提出，由于原因不同而包括了一大组疾病。目前将和免疫有关的或者和血中抗血小板抗体有关的血小板减少性疾病均列为特发性血小板减少性紫癜综合征。本征是由患者机体免疫机制发生紊乱，产生了抗血小板自身抗体的结果。本征的诊断要点：（1）有周围血小板计数的减少和出血倾向；（2）可有不规则的低热；（3）通常有轻度脾肿大；（4）束臂试验阳性；（5）血块退缩试验阳性（血块退缩不良）；（6）用同位素标记血小板，测知血管内血小板的寿命缩短；（7）用免疫学方法检测出抗血小板抗体。治疗原则：（1）抗感染及去除致敏原因。（2）免疫抑制疗法：主要使用肾上腺皮质激素类药物，耐药者可用环磷酸胺或硫唑嘌呤。（3）有手术适应证者可做脾切除术。

血小板减少伴血管瘤综合征（Kasabach - Merrit syndrome） 本征是弥漫性血管内凝血（DIC）的慢性型，其特征是患者有单个或多个血管瘤病，伴有周围血血小板减少和其他凝血因子，如纤维蛋白、第Ⅷ因子、第 V 因子减少，并有纤维蛋白分解产物（FDP）增多的一组病征。本征是一消耗性凝血障碍，由 Kasabach 与 Merritt 于 1940 年首先报道，因此称 Kasach - Merriit 综合征。诊断要点：（1）出生不久的婴儿有出血倾向和皮肤紫癜时，要注意皮肤、黏膜有无血管瘤，如两者俱备，则有助于诊断。（2）血小板计数通常明显减低，可低于 10×10^9/L 以下。（3）纤维蛋白原减低，低于 150mg% 以下。（4）部分凝血活酶时间（PTT）、凝血酶原时间延长。（5）如果血中 FDP 增多，更有助于诊断。治疗原则：（1）原因疗法是对血管瘤做放射治疗。（2）如不适于放射治疗，血管瘤又较小，可考虑做外科手术摘除血管瘤。对过大的血管瘤，要注意术中有发生 DIC 的可能，因而术前应先纠正凝血异常状态。（3）在有

慢性 DIC 时，可口服抗凝剂，如苯丙酮香豆素（warfarin）。（4）如果血小板数正常，仅有纤维蛋白原减低，则用抗纤溶剂（6－氨基己酸、抗血纤溶芳酸）按原发性纤溶治疗。本征预后取决于治疗情况。

过敏性紫癜综合征（Schoenlein－Henoch syndrome） 本征是不伴有血小板减小而患有紫癜、关节病及肠道出血、腹痛、肾脏损害的一组过敏性疾病。本征由 Schoenlein 与 Henoch（1868 年）首先做了详细描述，目前通称为“过敏性紫癜”。本征系一种变态反应性疾病，主要累及毛细血管壁而发生出血症状，而血液成分并无异常变化。临床表现分为皮肤型、关节型（Schoelein 病）、腹型（Henoch 病）及混合型过敏性紫癜。诊断要点：（1）根据症状，注意分批反复发作的特点，尤其同时出现皮肤变化和胃肠道、关节症状，应考虑为本病。（2）参考血小板计数正常，血小板功能测定无异常，出血时间、凝血时间皆正常，毛细血管脆性试验阳性等实验室检查特点，本征不难诊断。治疗原则：（1）消除感染和致敏因素；（2）用抗过敏、抗组胺药物；（3）肾上腺皮质激素（包括 ACTH），大剂量应用于急性期有减轻毛细血管通透性的作用，但控制不了反复发作。本征预后较好，在合并肾炎的患者中，约有 5% 死于肾功能衰竭。

自身红细胞致敏综合征（autoerythrocyte sensitization syndrome） 本征是指某些女性患者对自身红细胞产生了过敏，而发生痛性紫癜的病征。最先由 Gardner 与 Diamond（1955 年）报道。本征的病因和发病机制还不明确。临床表现：（1）多发生在 20～30 岁的女性。（2）在没有外伤的情况下，于下肢，有时是上肢，反复出现痛性紫癜。（3）皮肤局部，先出现刺痛、烧灼感，有如被物碰撞或被人扭掐之感，不久即出现红斑与肿胀，经数小时，或者于翌日出现皮下出血斑。出血斑大小不一，直径可由 1.2cm 至 1.5cm 以上。红斑与肿胀经一两天后即消失，出血斑逐渐退色，由红变青、暗黄，历时 1～2 周自行消失。（4）红斑，一次发生数个，并不甚多，不连成片。可相隔数周或数月重复发生一次。（5）每次发作与情绪激动、精神创伤有明显的关系，与经期的关系不明确。诊断要点：（1）有精神创伤或情绪激动的女性患者，于四肢反复出现痛性皮下出血性红斑，又经出凝血功能检查排除了出血性疾病，则大体可以诊断。（2）自身红细胞皮内注射，本征患者可于注射部位发生典型的出血斑，但对照侧则无变化，可作为本征的确诊根据。做此试验时，一侧注射红细胞悬浮液，另一侧用生理盐水做对照。本征预后良好，多在 40 岁左右自愈，无严重并发症和后遗症。

血管性血友病综合征（von Willebrand's syndrome） 本征是一种常染色体显性遗传性疾病，其特征是出血时间延长，第Ⅷ因子缺乏，von Willebrand 因子缺乏以及血小板形态异常，但血小板计数、凝血时间及血块收缩时间均正常。1926 年，芬兰赫尔辛基大学的 von Willebrand 曾于一家庭中发现数名出血性倾向的患者（男女均可患病），于幼年即有较严重的出血症状，常夭折于消化道出血或外伤出血。目前，将本征统称做 von Willebrand 病，即血管性血友病。本征须与血小板减少性紫癜和血友病进行鉴别。治疗原则：（1）本征通常不需作特殊治疗，宜预防外伤、挫压等诱发出血的因素。（2）在有较严重的出血倾向时，可输新鲜血液并用止血药物以纠正出血。（3）尽量避免使用阿司匹林类药物，某些女性患者使用避孕药后偶可使症状好转。本征因系遗传性疾病，很难根治。但有随年龄增长症状趋于缓和者，预后尚好。

输血后紫癜综合征（post－transfusion purpura syndrome） 本征是在接受输血后 7～10d 发生血小板急剧减少，而出现紫癜和出血倾向的一组病征。最先报告本征的是 Vonloghem 和 Zucker（1959 年）。血小板的减少，是由于输血而产生了抗血小板抗体，并通过抗原抗体反应，破坏了同种或自身血小板的结果。诊断要点：（1）根据本征多见于高年妇女并有多次妊娠和既往接受输血的历史，并于最后一次输血后 1 周左右发生紫癜和出血性倾向的特点，不难诊断。（2）血小板计数减少。（3）免疫学检查：绝大多数患者的血小板特有的 PI^{A1} 抗原为阴性，极个别者可为阳性和检测到血小板抗体。治疗原则：（1）肾上腺皮质激素和 ACTH 疗法的效果并不十分肯定，但可以试用。（2）交换输血，能在 24h 内使血小板增多起来，并使出血倾向获得明显改善。（3）对出血倾向，可输新鲜血液或血小板，但通常无效，并且几乎无例外地发生寒战、高热等输血副作用，并可出现荨麻疹、血管痛、腰痛、胸部压迫感、血压下降、呼吸困难、紫绀、休克等反应。此种副作用和抗白细胞抗体可能有关。如果能选用 PI^{A1} 阴性的血小板输血，当然是安全有效的。但实际上不易找到此类供血者。本征

的出血倾向一般能持续2~5d，大多数在1~2周即能恢复。本征的预后良好。

遗传性出血性毛细血管扩张综合征（rendu-osler-weber's syndrome） 本征是一种遗传性疾病，为常染色体显性遗传。患者自儿童期开始即有反复的出血与皮肤、黏膜、内脏的毛细血管扩张。是在其双亲、同胞、子女中几乎均全能发现类似的患者。易出血倾向，被认为是由毛细血管的收缩性有先天性缺陷所造成的。诊断要点：（1）根据全身皮肤黏膜所特有的毛细血管扩张和毛细血管瘤等皮疹，结合出血症状，即可确诊。（2）对内脏血管病变，需行特殊仪器检查协助诊断。本征尚无根治方法。如发生出血，即应做对症或手术治疗。

"易发瘀斑"综合征（easy bruising syndrome） 本征系一组以容易发生瘀斑，而血小板计数正常为特征的病征。其确切发病原因不详。Lackner认为本征属于"顿挫型"自身免疫性疾病，或属于此范围的一种血小板疾病。本征诊断标准是：（1）易发瘀斑的主诉与体征；（2）血小板计数正常；（3）排除自身免疫性血小板减少性紫癜和继发性血小板减少性紫癜；（4）凝血因子检查正常；（5）最近未服过抗血小板凝聚的药物。基于本征属于自身免疫性疾病，因此多以肾上腺皮质激素与免疫抑制剂为主要治疗方法。

弥漫性血管内凝血综合征（disseminated intravascular coagulation syndrome） 本征是多种疾病发展过程中可能出现的一个重要的中间发病环节。其特征是在微血管内发生广泛的微血栓，从而消耗了大量凝血因子和血小板，并导致严重的继发性纤维蛋白溶解，因而出现了明显的凝血障碍、休克等一系列临床表现。本征的临床表现可为一过性或暴发型，也可为急性、亚急性或慢性。诊断要点，依据DIC的确诊实验结果如3P试验等，不难诊断。治疗原则：（1）治疗原发病；（2）消除各种促凝因素；（3）肝素的应用；（4）补充凝血因子；（5）出现继发性纤溶时，可用抗纤溶药物；（6）肾上腺皮质激素可改善周围循环障碍，但对DIC本身无遏止作用。

高黏稠度综合征（hyperviscosity syndrome） 本征是指伴以血浆蛋白质异常的血液黏稠度明显增高，从而引起循环血液的流变学（rheology）的抵抗增加的一组病征。本征属于狭义的高黏稠度综合征或血浆高黏稠度综合征（plasma hyperviscosity syndrome），包括原发性巨球蛋白血症（Waldenstroem病）、多发性骨髓瘤伴发的异常血浆蛋白血症和类风湿性关节炎引起的血液黏稠度增加。导致血浆高黏稠度综合征这一特有临床症状的病征，共性是都有大分子免疫球蛋白的明显增多，而使血浆黏稠度增高。诊断要点，依据临床表现和实验室诊断如骨髓穿刺和血浆蛋白电泳分析明确原发病，检测红细胞压积和红细胞形态，以便和血液中红细胞增多和红细胞变形所致血液黏稠度增高相区别。治疗原则：积极治疗原发病，对症治疗减低周围循环的阻力，必要时采用血浆置换治疗。本征的预后取决于原发病的治疗。

死胎综合征（dead fetus syndrome） 本征系因胎儿死于孕妇的子宫内，释放了凝血活酶样物质，导致孕妇发生弥漫性血管内凝血（DIC）或称低纤维蛋白综合征的一种病征。早在1950年，Weiner发现了在Rh阴性的孕妇，发生胎儿死亡的机会较多。只要胎儿在子宫内死亡日期介于4~8周，即有发生本征的可能。近年已知本征主要是由死胎、胎盘、羊水释出凝血酶样物质，激活了凝血系统，从而发生了消耗性凝血障碍，消耗了血小板和纤维蛋白原，导致DIC，造成产后或分娩中大出血。产后出血的程度取决于血浆纤维蛋白原的含量。对本征的治疗是尽早除去死胎及附属物，采用治疗DIC的常规方法予以抢救，患者多能获救。

骨髓增生异常综合征（myelodysplastic syndrome） 本征是指以骨髓发生病态造血，血液中一系或多系的血细胞减少为特征的综合征，是一组骨髓造血干细胞克隆异常的恶性疾病，部分病例在数月或数年后发展为急性白血病。本征的命名及分类于1982年首先由FAB协作组提出，可视为与过去白血病前期的名词同一概念。FAB协作组将本征分为5型，即①难治性贫血（RA）；②难治性贫血伴环状铁粒幼性贫血（RAS）；③难治性贫血伴原始细胞增多（RAEB）；④难治性贫血伴原始细胞增多转化型（RAEB-T）；⑤慢性粒-单细胞白血病（CMML）。本征目前尚缺乏有效的根治方法，对不同的骨髓增生异常综合征类型，治疗方法也不尽相同，其中主要有支持疗法、诱导分化疗法、造血因子治疗、化疗和骨髓移植。骨髓增生异常综合征的中位生存期报道不一，未治病人生存期为7.5~27个月，一般而言，RAEB、RAEB-T

生存期最短，小于6个月。骨髓衰竭引起的感染和出血是死亡的主要原因。

再生低下性白血病综合病征（hypoplastic leukemia syndrome） 本征是急性白血病的一种特殊类型。其特征是不仅周围血的白血病细胞极少，骨髓象也呈现再生障碍性贫血样改变。Dameshek 将此种病征命名为再生低下性白血病综合病征。本征多侵犯50岁以上老年人，老年人的造血功能低下可能是本征的一个原因；本征多侵犯男性，男性激素对诱发本征也可能起某些作用；本征可能与再生障碍性贫血有关。但以上因素均未经证实。诊断要点为老年男性患进行性贫血，周围血象显示全血细胞减少，骨髓象显示再生障碍性贫血的特征，分类中原始粒细胞多在40%以下，有明显异型性的原始细胞或有含有 Auer 小体的原始细胞，大部分病例无肝、脾和淋巴结肿。本征经过缓慢，症状轻微，不予治疗亦多能生存1～2年。

红白血病综合征（Di Guglielmo syndrome） 本征又称红血病（erythremia）或红白血病（erythroleukemia）。临床上凡观察到在同一患者的整个病程中，初期骨髓象仅有红系统增生，继而演变为红系统与粒系统增生，最后完全变为粒系统增生的三个变化不同阶段者，即为本征。本征分为三个阶段：（1）红血病（erythremia）分为急性（Di Guglielmo 病）、亚急性和慢性（Heilmeyer－Schonen 型）红血病三种；（2）红白血病（erythroleukemia）；（3）白血病（leukemia）。本征在红血病时应与溶血性贫血、巨细胞性贫血相鉴别。在红白血病时应与急性粒细胞型白血病、类红白血病反应相鉴别。由于本征属白血病范畴，因此治疗措施与白血病相同。

骨髓纤维化综合征（Vaughan syndrome） 本征首先由 Vaughan 报道，故又名 Vaughan 综合征或 Harrison－Vaughan 综合征。主要特征为骨髓纤维化造成造血能力不同程度的低下，失代偿时肝脾出现髓外造血而肝脾肿大及低色素性贫血的一类综合病征。骨髓穿刺：骨质硬，多呈干吸现象；骨髓活体组织检查：有不同程度的纤维组织及骨化组织增生，其间散在造血灶。本征病因不明，男女两性均能罹患，常在50岁以后发病，儿童病例极罕见。本征无特殊疗法，仅能对症处理，如用丙酸睾酮、马利兰、脾脏局部放射治疗等。如有适应证可考虑脾切除。本征预后不良，多于数年后死于严重贫血、心力衰竭、大出血及继发感染。少数患者末期能转变为急性粒细胞性白血病。

泡沫细胞综合征（foam cell syndrome） 本征是指在造血器官出现空泡状或泡沫状大型细胞的状态，可见于许多类型的血液病。Silverstein 将此情况统称做泡沫细胞综合征。泡沫细胞多见于脾中，其次是肝脏和骨髓。目前常见有泡沫细胞的疾病：（1）Gaucher 病、Niemann－Pick 病，是最古老的或特有的泡沫细胞疾病；Hand－Schueller－Christian 病，也是代谢性网状细胞增生症。（2）海蓝细胞综合病征（sea－blue syndrome）：可能是一种新的遗传脂质蓄积症。（3）血小板减少症：在部分血小板减少症当中，有出现泡沫细胞的病例。（4）在个别慢性粒细胞性白血病的骨髓中发现类似 Gaucher 病泡沫细胞的报道，地中海贫血和某些溶血性贫血也有伴有泡沫细胞综合征的报道。

组织细胞增生综合征（Letterer－Siwe syndrome） 本征是一组多发于婴幼儿，非家族性的不含脂质的网状细胞增生症，亦称 ABT－Letterer 综合征、Siwe 综合征或婴幼儿网状内皮细胞增生症。本征病因不明，病理解剖可见肝脏、脾脏、骨髓、皮肤、肺脏等脏器被组织细胞和嗜酸性白血病细胞浸润。主要临床表现：（1）极度衰弱，有持续发热。（2）呈现进行性贫血，并有出血倾向和皮肤瘀点或瘀斑。（3）头皮或躯干处出现皮疹，呈棕黄色丘疹，有红色边缘，中心色黄。（4）全身浅表淋巴结与肝、脾等网状内皮系统脏器肿大。（5）骨髓网状细胞增生，呈不规则圆形、椭圆形或多角形，核常向后偏位呈圆、椭圆或肾形，胞浆内含有吞噬的颗粒和红、白细胞。（6）X线检查：肺部病变表现斑状、网状阴影，骨骼摄片见有破坏性改变，尤以颅骨突出。本征无特殊疗法，激素与化疗亦难控制其增生。预后不良，多于半个月至2年死亡。

大块状淋巴结肿大、窦内组织细胞增多综合征（Rosodi syndrome） 本征首先由 Rosodi（1969）报道，并认为是一种新的淋巴瘤综合病征，以淋巴结双侧性、无痛性、大块状肿大及淋巴窦内组织细胞增生为其特征。本征病因迄今不详。肿大淋巴结的病理检查发现淋巴组织呈黄色，并被白色的纤维组织所围绕，淋巴窦扩张，窦内细胞增生。增生的细胞包括组

织细胞（呈泡沫样并群集一起）及多核巨细胞；核分裂极罕见。组织细胞内含有被吞噬的淋巴细胞、红细胞，甚至浆细胞。嗜酸细胞极少见到，从不发生坏死或形成肉芽肿。特殊染色可见组织细胞内有中性脂肪。本征在世界各地均有发生，最小发病年龄为7个月，最大为45岁，10岁以下儿童尤为多见。其主要临床特点为所有淋巴结皆可受累。最先受累的淋巴结常在颌下，后来发展为多个淋巴结肿大，并集聚成块，腋下与腹股沟淋巴结受累较轻。受累而肿大的淋巴结多为大块性，且无疼痛与压痛，可伴有不规则发热。本征诊断需依靠病理组织检查结果以和其他恶性淋巴瘤进行鉴别。本征预后好，病程较长，但呈良性经过。

溶血性尿毒症综合征（hemolytic uremic syndrome, HUS） 本征是以血小板减少，微血管病性溶血性贫血、高血压和急性肾功能衰竭为特征的综合病症。多见于婴幼儿。病因未明，部分儿童发病前有发热或病毒性疾病，因此可能与感染或免疫复合物介导有关。本征微血管病性溶血和毛细血管损害主要局限在肾脏，可以看成是血栓性血小板减少性紫癜的局灶型。无有效治疗，急性肾功能衰竭可给予透析治疗，部分病例可自行缓解。

血栓性血小板减少性紫癜综合征（thrombotic thrombocytopenic purpura syndrome, TTP） 本征是以出血、微血管病性溶血性贫血、神经精神症状、发热和肾损害五联征为特征的综合病征。本征为一种不常见的微血管病性溶血和血栓性微血管病，病因不明。临床上以30～40岁女性多见，神经精神症状常为间歇性或波动性。实验室检查：血小板明显减少，中至重度贫血，网织红细胞升高，血中可见有核红细胞，骨髓中红系及巨核系代偿性增生、凝血检查基本正常。皮肤、肌肉、牙龈和骨髓活检在毛细血管内皮下层、小动脉肌层和内皮层之间有玻璃样沉积，伴血管内皮增殖和管腔阻塞。除少数慢性型病例可持续数月到数年，80%病人在3个月内死亡。血浆置换和血浆输注可使64%～80%病人缓解，抗血小板药物联合皮质激素可作为血浆置换的辅助治疗。

急性造血功能停滞（acute arrest of haemopoiesis, AAH） 是由多种原因引起的骨髓造血功能急性停滞，粒系、巨核系正常或减低，红系暂时明显受抑所致的贫血。急性造血功能停滞有人认为和急性纯红细胞再生障碍性贫血（acute pure red cell aplasia, APRCA）、再性障碍性危象（aplastic crisis）是同一疾病，亦有人认为AAH和APRCA不是相同的疾病，但由于本病常有2系或3系细胞减少，并可于短期内自然恢复，故两者并非一种疾病。

1. 发病机制：①本病的发病有两种情况，一种是在原有缺铁性贫血、溶血性贫血及其他血液与非血液系统疾病的基础上，因感染病毒、细菌等而发病。可发生于短暂的轻度上呼吸道感染或胃肠炎，亦有发生于非典型肺炎、腮腺炎、肾综合征出血热、传染性单核细胞增多症的患者。现研究证实微小病毒B-19、传染性肝炎病毒、EB病毒是致病的原因，并在CFU-E细胞中发现病毒，病毒直接损伤CFU-E，并抑制其生长。另一些病例骨髓中抑制性T细胞增加并抑制自身骨髓CFU-E的生长。另一种是患者并无血液基础疾病，而在某些因素作用下，如感染、药物、中毒、营养缺乏等而发病。②急性造血功能停滞，衰竭骨髓及其导致的全血细胞减少可在较短时间内呈“自限性”，这种自限性的骨髓衰竭并非真正的再生障碍性贫血。

2. 诊断

①在各种原因所致贫血的过程中，甚至血液学正常的人可见发病，在感染、药物等有关因素作用下可见发病，起病急骤，有上呼吸道感染或者恶心、呕吐等消化道症状。

②程度不等的发热，以高热为主，可伴有畏寒、寒战，少数表现为低热，而后迅速发生苍白、无力、头昏、眼花，而后贫血明显加重，偶见皮肤黏膜轻微出血。

③体征除贫血外，取决于基础疾病。

④血象：主要是贫血，多为正细胞正色素贫血、血红蛋白可以降至很低，约半数病例在50g/L以下，甚至30g/L以下。白细胞计数半数病例正常，亦可增多或明显减少，分类一般正常，偶见淋巴细胞增高，血小板计数一般正常，亦可减少，恢复期网织红细胞上升最早，其次为血小板及白细胞，血红蛋白恢复较慢，有时可伴有幼红和（或）幼粒细胞的出现。

⑤骨髓象：有核细胞增生活跃，少数明显活跃，个别病例增生减低。粒红比例明显增高，在（6.5～175）:1，以（10～60）:1为多；粒细胞占绝对优势，早幼粒、中幼粒、晚幼粒细胞增高，呈核左移，粒细胞系统有成熟停滞现象，成熟粒细胞可见毒性颗

粒和空泡，有时可见核畸形、巨幼样变、核分叶过多等。巨核细胞多少不定，常有成熟受阻；红系增生减低，幼红细胞明显减少，计数500个有核细胞，幼红细胞大多占0.1%～0.4%，甚至见不到幼红细胞；约90%的病例，在骨髓片的尾部及边缘部可找到具有特征性的巨大原始红细胞（giant proerythroblast），此种细胞胞体呈圆形、椭圆形或不规则形，小者18μm×22μm，大者34μm×46μm，胞核呈圆或椭圆形，多为一个核，偶见多核，染色质呈细点网状，紫红色，偶见空泡，核仁常巨大或隐约不清，胞浆量少，深蓝或灰蓝色不透明，周边部常有1至数个钝形突起，可有数个空泡，偶见少数嗜天青颗粒，部分病人可见巨大组织细胞，一般在数日之后，偶尔在数月之后，才见巨大原始红细胞逐渐减少或消失，骨髓红系增生程度的恢复一般需30天左右。

⑥血清铁：血清铁含量可增高，这不说明患者造血停滞前血清铁的高低情况，但当红细胞系增生活跃时，血清铁含量往往下降。上述血清铁的增高，是因为骨髓红系造血停滞，铁未能利用之故。

⑦其他实验室检查：依原有基础疾病的有无、种类，以及AAH的轻重而异。

⑧诊断本病需注意外周血涂片检查，观察有无幼稚粒细胞、幼稚红细胞、异型淋巴细胞等，后者的出现，可考虑病毒感染。AAH如系初诊患者，待病情好转后，注意检查基础疾病。

3. 鉴别诊断：获得性纯红细胞再生障碍性贫血，由于两者均为红细胞、血红蛋白减少，白细胞、血小板一般不低，骨髓中幼红细胞显著减少甚至缺失、网织红细胞降低，故有人认为两者是相同疾病的不同名称，但纯红再障中20%～50%的病例合并胸腺瘤，而AAH患者骨髓涂片的尾部及边缘可找到具有特征性的巨大原始红细胞，AAH为自限性疾病，预后良好，多在7～30d完全恢复。

4. 治疗原则：①停止使用可引起本病的一切可疑药物；②原有溶血性贫血者，应给予肾上腺皮质激素；③有感染时应用抗生素治疗；④贫血严重时，应输红细胞悬液；⑤血清铁、铁蛋白低时可使用铁剂，可合用叶酸及多种维生素。

红细胞葡萄糖－6－磷酸脱氢酶缺乏症（etthrocyte glucose－6－phosphate dehydrogenase deficiency，G6PD） 是指红细胞G6PD活性降低和（或）酶性质改变导致以溶血为主要表现的疾病。临床可表现为先天性非球形红细胞性溶血性贫血、新生儿黄疸、药物性溶血、蚕豆病、感染诱发溶血等，其中药物及感染诱发的溶血性贫血、蚕豆病常伴发热。

1. 发病机制：本病为X性联不完全显性遗传。

G6PD基因突变。导致下列情况：①G6PD合成量降低；②G6PD稳定性降低；③G6PD对底物6磷酸葡萄糖或NADP的亲和力显著降低；④G6PD缺乏或功能的降低，NADPH生成不足。

NADPH生成不足导致下列情况：①NADPH不足以维持过氧化氢酶的正常活性，使过氧化氢清除障碍；②其他的抗氧化物质生成与调节也与NADPH有关。NADPH不足时，这些机能缺陷，导致红细胞受到过氧化损伤。红细胞内血红蛋白过氧化损伤导致血红蛋白氧化产生Heinz小体及高铁血红蛋白，红细胞变形能力降低，抗原性发生改变，从而被吞噬细胞识别。红细胞膜过氧化损伤导致：红细胞膜通透性增加引起红细胞内K^+漏出、Na^+及水进入红细胞内导致溶血。红细胞变形性降低导致血管内外溶血。大量坏死细胞，产生内源性致热物质，出现高热。

2. 诊断

①大多数红细胞G6PD缺乏者无临床表现，但先天性非球形红细胞性溶血性贫血、蚕豆病、G6PD缺乏性新生儿黄疸、G6PD缺乏性药物性溶血及感染诱发溶血可有溶血性贫血表现。其中急性蚕豆病药物性急性溶血发病较急，常伴有发热。前者发生于食用蚕豆后，潜伏期2h至15d不等，一般为1～2d，后者多发于接触氧化性药物1～2d。主要症状为发热、倦怠、头晕、苍白、恶心、呕吐、腹痛、烦躁、食欲减退、黄疸和尿呈茶色、酱油色、红葡萄酒色、血红色等。严重病例可有少尿、昏迷、抽搐、谵妄、脱水及酸中毒等表现。发热可伴有寒战，体温可高达40℃，但找不到感染灶，常常伴有腰痛及上述症状，随着溶血的控制，症状好转，体温趋于正常。

②伴有发热的急性溶血主要有以下实验室改变：血红蛋白降低、网织红细胞增加、血清间接胆红素及总胆红素升高、游离Hb升高，外周血常见到有核红细胞；可见红细胞碎片及Heinz小体；白细胞数增高，有明显的核左移，嗜酸性粒细胞也可增多。血红素降低。尿液检查可见血红蛋白尿，潜血（+），少数尿胆红素及尿胆原增多，有时可见红细胞、白细胞及颗粒管型。骨髓增生活跃或明显活跃，红系比例增高，以中晚幼红细胞增生为主。

③红细胞G6PD缺乏症的诊断主要依靠检测红细

胞 G6PD 活性，在有 G6PD 缺乏所致的临床类型任有一项的基础上，加上以下各条中任何一条均可作出诊断：①1 项筛选试验 G6PD 活性严重缺乏；②1 项筛选试验 G6PD 活性属中间缺乏，加上 Heinz 小体试验（+），并除外其他原因的溶血；③1 项筛选试验 G6PD 活性属中间缺乏值，伴有明显的家族史；④2 项筛选试验均为 G6PD 中间缺乏值；⑤1 项 G6PD 测定量较正常平均降低 40% 以上。

3. 治疗原则：①祛除诱因，停止有关食物、药物等接触。②病情轻者不需治疗，可自行恢复。③重症者输血是最有效的治疗，同时要水化、碱化尿液，防止肾脏损害。④Ⅰ型患者脾肿大明显者可行切除。

附红细胞体病（eperythrozoonosis） 是人畜共患、病原体尚不十分明确的传染病，在世界范畴包括我国在内，已有 30 余个国家地区有该病报道。

1. 发病机制：本病是一种病原体尚未完全明确的疾病，为人畜共患的传染病，是由于附红细胞体病病原体进入人体，进入血液，附着于红细胞表面或游离于血浆中，引起一系列症状。本病牲畜为主要传染源，马、骡、驴、猪、牛、羊、骆驼等均可发病，鹅、兔亦可感染，人类发病较少，且临床医生对本病多不熟悉，故报道更少。我国内蒙古阿拉善盟已发现人群感染此病，当地羊感染率可高达 90%，为主要感染源，检查 473 例，感染率为 87%。另外宁夏、甘肃、陕西、四川、河北、黑龙江等来阿拉善盟生活 2 年以上者 59 人，感染 32 例，感染率 54.2%，但感染症状可不明显或呈亚临床型。中国医学科学院等单位，对我国广东、广西、新疆、甘肃、江苏等地区的人、畜附红细胞体感染进行流行病学调查，证明在人和各种动物中均有不同程度的感染。人群感染与性别、年龄关系不大，但机体免疫功能低下者比健康人感染率为高，虽感染率很高，但发病者不多，在调查的 771 例中，感染例数 439 例，感染率 57.2%，但仅 2 例发病。本病可直接传染，血液、节肢动物或媒介昆虫等都可作为传染途径，有夫妻相继患病的报道。

2. 诊断：①发病前有牲畜特别是羊或（和）附红细胞体病感染者或病人接触史，和性别、年龄关系不大，但多见于成人，亦可发生于幼儿，有 1 周岁患儿发病的报道。②动物发病表现为黄疸、贫血、发热。③人类发病亦以发热、黄疸、贫血为主要表现，常伴有多汗、乏力、嗜睡、腹泻、肝脾或淋巴结肿大。发热可为高热，体温高达 39～40℃，且反复高热，亦可为长期低热，体温可持续 37～38℃，无畏寒及寒战。④本病的黄疸、贫血等症状和体征与溶血有关，其附红细胞体附着于红细胞膜上，改变了红细胞的表面电荷和变形性，因而不易变形通过脾窦和肝窦小孔，在脾和肝中破坏，当然尚有其他原因诸如红细胞抗原性的改变等，从而被吞噬细胞识别和吞噬。⑤本病尽管感染率很高，但发病者不多，呈隐性感染，有的感染症状不明显或呈亚临床型。⑥血红蛋白、红细胞、红细胞压积及血小板等减少。⑦相差显微镜观察：取耳血 2 滴，加 1 滴生理盐水，在相差显微镜下观察，可见圆形、卵圆形、短杆形小体在血浆中翻转滚动或附着于红细胞表面，即为附红细胞小体，据观测 1 个红细胞可附着 1～67 个附红细胞体不等。⑧用姬姆萨或瑞特染色可见淡蓝色球形、短杆形小体附于红细胞表面，并有强折光性。⑨用电镜观察可进一步证实小体的存在，并可区分其在红细胞表面或在红细胞内。发病期检查红细胞附红细胞体较易，是确诊的依据。⑩免疫荧光试验（IFA）、间接血凝法（IHA）、酶联免疫吸附试验（ELISA）均可用于诊断。ELISA 较 IFA 敏感，敏感性可高出 8 倍，但急性期效果较差。

3. 鉴别诊断：①须和其他未明原因的发热疾病，特别有肝、脾、淋巴结肿大者相鉴别，特别注意的是遇有接触病畜或在牧区患有原因不明的发热者，应想到本病而进行一系列检查。②疟疾：本病亦有发热、脾大、黄染、贫血等，但疟疾多数发热有规律性，如间日疟发热间隔 48h，三日疟间隔 72h，发热前多有寒战。血涂片尤以厚涂片用姬姆萨染色检测环状体及配子体，可与附红细胞体的鉴别。

4. 治疗原则：关于本病治疗尚有分岐，有认为抗疟治疗有效，王彦等用蒿甲醚、双氢青蒿素、氢蒿琥酯等治疗有 2 例治愈。

粒细胞减少症及粒细胞缺乏症（granulocytopenia，agranulocytosis） 是由于各种病症引起的一组综合征。外周血中中性粒细胞绝对值低于（1.5～1.8）×10^9/L 者称为中性粒细胞减少症。由于中性粒细胞占绝大多数，故一般所说粒细胞减少症或粒细胞缺乏症即是指中性粒细胞减少症或中性粒细胞缺乏症。粒细胞缺乏症是指当白细胞数减少，中性粒细胞降到 20%～30% 以下，其绝对值少于（0.5～1.0）×10^9/L，临床上出现感染、发热等症状。粒细胞缺乏症是粒细胞减少症发展到严重阶段的表现，它们的病因及发病机制基本相同。

1. 发病机制：中性粒细胞的主要功能是阻止感染源或其他外界物质侵入机体，因此当中性粒细胞减少时，机体的防御功能降低，易导致病原微生物入侵，出现感染性发热，尤其是当出现中性粒细胞缺乏时，可能出现致命的感染，患者出现寒战、高热。粒细胞减少或缺乏，可能有与下面各种因素有关：①急性及严重感染，包括细菌、病毒、立克次体、原虫等感染。②理化因素：理化因素是引起粒细胞减少及粒细胞缺乏的常见原因，物理因素有放射线等；化学因素有苯、二甲苯、某些有机溶剂等。③药物：抗肿瘤药、解热镇痛药、磺胺药、抗甲状腺药、抗生素、抗惊厥药、抗组胺药等。④某些血液病，如再生障碍性贫血、多发生骨髓瘤、恶性组织细胞病、严重营养不良贫血、PNH 综合征、某些白血病等。⑤伴有脾大的各种疾病。⑥结缔组织病。⑦过敏性疾病。⑧遗传性或体质性。⑨原因不明性。

粒细胞减少或缺乏发病机制有以下四个方面：①骨髓粒细胞生成障碍；②粒细胞破坏过多；③中性粒细胞分部异常；④上述因素综合作用。

2. 临床表现：粒细胞减少症，少数患者无症状，仅在血液检查时才被发现。多数病人有头晕、乏力、失眠、多梦等症状。有的病人常反复感染，如感冒、上呼吸道感染、痈、疖、中耳炎及泌尿系与胆道系统感染等。红细胞数及血小板数大致正常。骨髓粒系可有核左移，核分叶过多，其余均基本正常。由于粒细胞减少常继发于其他疾病，因此临床上还有其他病的表现；粒细胞缺乏，起病急骤，常于用药后 6 ~ 10d 突然畏寒、高热、出汗、头痛、困倦无力，全身及关节酸痛，常发生咽峡炎、伴颌下淋巴结肿大，甚至蜂窝组织炎，口腔黏膜、扁桃腺、皮肤、阴道、肛门等处常发生坏死性溃疡，肛周脓肿，肺炎，甚至败血症。患者神志模糊，极度衰竭，此时常常合并 DIC 等严重危及生命的并发症，因此临床除注意监测感染、血象等外，还要监测凝血及纤溶指标的变化。有些病人感染时缺乏相应的体征，即所谓的找不到高热应伴随的相应感染灶。

3. 实验室检查：①血象：化验外周血中性粒细胞明显减少，甚至缺如。粒细胞胞浆内有中毒颗粒及空泡，核染色质固缩。淋巴细胞相对增多，有时可见到 Turk 刺激细胞，单核细胞也相对增多。红细胞及血小板大多正常。继发于放化疗及某些疾病者可有红细胞及血小板减少。②骨髓象：在粒细胞缺乏早期或严重缺乏时，骨髓中分叶核、杆状核、晚幼粒及中幼粒细胞常缺如，仅有相当数量的早幼粒和原粒细胞，偶见巨大中幼粒细胞。浆细胞、淋巴细胞及网状细胞增多。一般在急性粒细胞缺乏症出现后 7 ~ 10d，白细胞逐渐上升，首先可见到中、晚幼粒细胞，亦可见到少量原粒细胞。血液中单核细胞持续存在或粒细胞再现，提示预后良好。

4. 诊断标准：当外周血中性粒细胞绝对值在成人低于 2.0×10^9/L 时，称中性粒细胞减少症。当粒细胞严重减少，低于 0.5×10^9/L 时，称粒细胞缺乏症。在儿童≥10 岁低于 1.8×10^9/L，<10 岁低于 1.5×10^9/L 时，称中性粒细胞减少症。但国外也有人认为儿童 1 个月至 10 岁低于 1×10^9/L，10 岁以上低于 1.8×10^9/L 为中性粒细胞减少症。

5. 鉴别诊断：许多疾病及理化生物因素均可引起粒细胞的减少或缺乏，但往往患者还有原发病的表现。本病往往仅为粒系一系的减少，而其他病继发者常合并贫血及血小板的减少。此外，粒细胞缺乏伴感染高热时，必须鉴别是粒细胞缺乏引起的感染，还是严重感染引起的粒细胞缺乏，病史有助于鉴别诊断。粒细胞缺乏还必须与再生障碍性贫血、急性非白血性白血病、MDS、恶性组织细胞病等作鉴别，上述这些病中，一般都伴有贫血、血小板数减少，常有出血症状，骨髓检查可助鉴别。

6. 治疗原则：（1）病因治疗。（2）升白细胞药物治疗：①利血生 10 ~ 20mg，3 次/d；②鲨肝醇50 ~ 100mg，3 次/d；③维生素 $B_6$10 ~ 20mg，3 次/d；④维生素 $B_4$10 ~ 20mg，3 次/d；⑤碳酸锂 0.25g，3 次/d，有心衰及甲状腺疾病禁用；⑥肾上腺糖皮质激素。（3）严密消毒隔离。（4）积极控制感染。（5）加强支持治疗。（6）应用强有力的升白细胞药物：G - CSF 5 ~ 10μg/（kg · d）或 GM - CSF 5 ~ 10μg/（kg · d），直至中性粒细胞绝对值达到（0.5 ~ 1.0）$\times 10^9$/L，或感染基本控制。（7）粒细胞输注。（8）肾上腺糖皮质激素。

周期性中性粒细胞减少症（cyclic neutropenia） 又名间歇性粒细胞减少症，如中性粒细胞减少符合粒细胞缺乏标准则称周期性中性粒细胞缺乏症（cyclic neutropenia），本病少见。1910 年 Leale 报道 1 例，1930 年 Rutledge 作了进一步阐明，我国 1981 年蒋本荣曾有病例报告，以后陆续有少量报道。

1. 发病机制：本病病因不明，有家庭性发病趋势，有的病例已证明为常染色体隐性遗传，亦有人认

为与造血干细胞周期性改变有关，累及多能干细胞，可同时有红细胞系统及血小板的周期性改变；如累及粒系祖细胞，则可仅有粒细胞的周期性改变。亦有人认为，粒细胞集落生成刺激因子（CSF）亦可有周期性变化。

2. 诊断：本病发生于任何年龄，多见于儿童，男多于女。本病可分发作期及间歇期，每隔 2～5 周（3 个月）发作一次，发作持续 3～10d，发作者主要表现不规则发热，伴有无力，易患呼吸道感染、淋巴结炎、疖肿，伴有淋巴结肿大、脾大，一般不严重，有的病人可自然缓解。间歇期无任何症状。少数病例仅有白细胞减少而无症状，发作期白细胞减少，中性粒细胞明显减少，严重者可达 0.2×10^9/L 以下。骨髓象显示，早幼粒、中幼粒细胞减少，成熟停滞，其他系统不受影响。发作期尿中排出粒细胞刺激因子增多，间歇期白细胞正常。

3. 治疗原则：①无特效疗法；②对症治疗及支持治疗；③发作期按急性粒细胞缺乏症处理。④本病预后良好，部分病例发病数年后完全恢复。

先天性粒细胞颗粒异常综合征（congenital granulocyte granulo－abnomal syndrome，GGAS） 先天性粒细胞颗粒异常综合征临床少见，属先天性常染色体隐性遗传疾病，幼年发病，多于早年死亡，少见于成年人。由于粒细胞组织结构异常，导致粒细胞的趋化功能和吞噬细胞作用减低或障碍，引起反复感染甚至严重的细菌性、化脓性感染。其临床表现常有发热，肝、脾、淋巴结肿大，毛发灰白，皮肤白化，常伴全血细胞减少，末梢血及骨髓中中性粒细胞胞浆内可见异常粗大的颗粒，颗粒大小及数量不等，中性粒细胞胞浆中的颗粒一般为 0.5～1.5μm，色可为浅灰、浅紫或浅褐色，并含有包涵体。淋巴细胞胞浆中亦可见 0.5～2.5μm 紫红色颗粒。异常颗粒过氧化酶（POX）、糖原（PAS）染色均呈强阳性，碱性磷酸酶（ALP）染色为阴性。淋巴结活检示反应性增生。治疗原则：1. 支持疗法；2. 抗感染。

无脾综合征（asplenia syndrome） 脾脏位于左上腹部，成人脾重 100～150g，色暗红，质软而脆。脾脏是人体最大的外周或周围免疫器官，主要由白髓和红髓组成。白髓由密集的淋巴细胞组成，白髓中的中央小动脉被小淋巴细胞，主要是 T 细胞所包围，其中 2/3 为 CD_4^+ 的 T_H 细胞，1/3 为 CD_8^+ 的 Ts 细胞，其比邻为滤泡区，含有 B 淋巴细胞和巨噬细胞所组成的生发中心。脾脏中约 50% 的淋巴细胞为 B 淋巴细胞，30%～40% 为 T 淋巴细胞。文献中对无脾患者的称谓不一，有的称“切脾后状态，”多数称为“脾切除后暴发性败血症（PSS）”或“暴发性脾切除后感染，脾切除术后凶险性感染（OPSI）”。

1. 发病机制：①抗原物质随血液进入脾脏，经毛细血管与淋巴细胞接触，刺激免疫活性细胞并生成抗体，故脾脏是合成免疫球蛋白、并将抗体释放至血液中的主要场所；②红髓由血窦及血窦之间的脾索组成，血窦壁及脾索内有大量具有吞噬功能的组织细胞及巨噬细胞，脾脏内的单核－巨噬细胞系统具有吞噬和清除微生物作用，通过过滤作用清除微生物颗粒抗原，以及针对异质抗原导致体液和细胞免疫反应；③脾与免疫功能密切相关，切脾后抗感染力下降，此点在免疫功能不全的幼儿和体质衰弱的患儿及老年人尤为明显；④脾的单核－巨噬系统清除血流中的颗粒物质。如肺炎球菌感染后，脾功能活跃，脾体积增大，脾窦和脾索中的巨噬细胞活化，加之脾产生抗体和调理素 Tuftsin 的作用，能即刻动员进行免疫防御，而脾切除后使全身 1/4 的淋巴及单核－巨噬细胞丢失，且不能合成调理素 Tuftsin，IgM 产生减少，导致患者丢失了清除化脓菌的血液屏障，又因带荚膜细胞的抗吞噬能力，使未受抵制的菌群以每 20～40 分钟增加 1 倍的进度剧增，从而引发暴发性败血症。

2. 临床表现：①脾切除后凶险感染（overwhelming postsplenectomy infection，OPSI）主要见于幼儿，成人也不少见。术后近期感染易发生于白细胞减少及（或）长期应用免疫抑制剂后，如再障、自身免疫性溶贫。②OSPI 患者中其致病菌 50% 为肺炎双球菌，流感杆菌或脑膜炎双球菌次之，肠道细菌、金黄色葡萄球菌、甲型链球菌、感染肺炎球菌者，其血培养细菌可达 10^6/ml。③脾切除后感染的发生率比对照组高 60 倍左右，因外伤性脾破裂而切除后感染的发生率约为 1.45%，遗传性球形细胞增多症脾切除感染率为 3.5%，霍奇金病接受化疗伴粒细胞减少切脾后感染发生率可达 10%，海洋性贫血、组织细胞增生症或 Wiskott－Aldrich 综合征切脾后败血症发生率可高达 20%。临床上发现自身免疫性溶血性贫血，特别为 Evan 综合征者脾切除后 OPSI 发生率最高，且死亡率高。④从脾切除至 OPSI 发作的间隔时间，自 7 个月至 25 年不等，约 80% 发生于 2～3 年内，患者切脾时年龄越小，暴发性感染的间隔期越短。⑤无脾病

例感染后，开始有轻微的咽痛和发热，但很快发展为高热、头痛、恶心、呕吐，数小时内即进入谵妄或完全昏迷、抽搐以至休克，不会说话的幼儿，其前驱症状可能会被忽视。严重的暴发性全身感染，起病急，病程短，多在6～24h内死亡。死因除败血症外，有时并发DIC，死亡率高达50%～80%。

3. 诊断参考：①有脾切除历史；②急剧发展的感染症状，甚至昏迷、休克；③有脾切除后血液学改变；④主要与各种炎症的鉴别，病原菌的确定，以便及时抢救治疗。

4. 治疗原则：①纠正酸中毒、电解质紊乱，合理使用血管活性物质，纠正血流动力学紊乱，维持重要脏器功能；②抗休克；③纠正DIC；④支持治疗；⑤抗感染，积极治疗败血症。

特发性嗜酸细胞增多症（idiopathic eosinophilia） 又称高嗜酸性细胞综合征（hypereosinophilic syndrome HES），播散性嗜酸性粒细胞胶原病（disseminated eosinophilic collagen disease，DECD），是一组原因不明的嗜酸粒细胞增多性疾病，包括嗜酸粒细胞心内膜炎等均属此组疾病。

1. 临床表现：①一般症状：常有发热、乏力、盗汗、贫血、持续咳嗽、胸痛、皮肤瘙痒、体重减轻、气急等症状。②嗜酸细胞浸润各脏器的表现：可累及心、肺、中枢、神经系统及造血系统，出现相应的临床症状及体征。心脏受累可有心律紊乱、心力衰竭，侵犯肺部出现胸痛、咳嗽、胸闷、呼吸困难，胸部X线检查为间质性浸润，外周神经及中枢神经系统均可受累，一旦累及后者，预后不良。累及皮肤可有皮疹。80%有肝脾肿大，淋巴结肿大少见。③40%病人发热与感染无关。

2. 实验室检查：①白细胞计数增多，多为（10～30）$\times 10^9$/L，嗜酸细胞可达30%～70%，嗜酸细胞绝对值增多；②血红蛋白及红细胞计数降低，血沉增快；③血小板计数可降低；④骨髓检查增生活跃，嗜酸粒细胞占25%～75%，无原始粒细胞增多或其他恶性血液病证据；⑤受累器官组织活检可见嗜酸细胞浸润；⑥抗核抗体、抗DNA、抗核抗体谱检查阴性；⑦多次大便查虫卵及寄血虫血清学检查阴性。

3. 诊断标准：①持续嗜酸细胞增高 $>1.5\times 10^9$/L超过半年；②未发现引起嗜酸细胞增高的其他原因；③有多系统器官受累的证据。

4. 鉴别诊断：①本病需与嗜酸细胞白血病鉴别，后者罕见，骨髓见幼稚嗜酸细胞，原始粒细胞>5%；②要与其他原因引起的嗜酸细胞增多鉴别，如传染性嗜酸粒细胞增多症及继发于肿瘤的嗜酸细胞增多。

5. 治疗原则：本病如仅有嗜酸细胞增高而不伴器官功能受累者，可暂不治疗，予以观察。有器官受累时，首选强的松治疗。也可试用羟基脲、环磷酰胺、足叶乙甙等化疗药。还可试用干扰素、环孢素A等，如年龄<50岁，上述治疗无效，可考虑干细胞移植。

传染性单核细胞增多症（infectious mononucleosis，IM） 简称传单，是由埃巴（Epstein－Barr）病毒（EBV）引起的散发性传染病。Mononucleosis和Monocytosis不同，前者为单个核细胞增多，后者为单核细胞增多，因此本病实际上为传染性单个核细胞增多症。临床特点为发热，淋巴结肿大，咽峡炎，周围血液中淋巴细胞增多并出现异常淋巴细胞，血清中可测得嗜异性抗体、EB病毒抗体和自身抗体。

1. 发病机制：EBV宿主细胞的范畴很窄，仅为成熟的B淋巴细胞及某些上皮细胞。EBV侵入口咽部上皮细胞后，在那里繁殖、复制，EBV进入口咽部Waldeyer环的淋巴组织，和B细胞的EBV受体结合，然后进行复制，表达新抗原的B淋巴细胞在增殖的同时，被T淋巴细胞识别，引起T淋巴细胞的强烈反应，使T淋巴细胞增殖，产生细胞毒作用攻击扁桃体等淋巴组织，引起咽峡炎等病变。EBV进入血循环，引起病毒血症，EBV亦可随病毒血症及被感染的B细胞播散，感染其他部位的淋巴网状系统的B淋巴细胞，亦发生同样的T淋巴细胞反应，导致浅表淋巴结、脾脏和（或）肝肿大。有时感染EBV的B淋巴细胞所产生的抗体附着到血小板或红细胞表面，导致抗原性改变，则可发生免疫性血小板减少性紫癜或自身免疫性溶血性贫血，而在少数免疫缺陷的病人，对应的T淋巴细胞缺乏反应或反应不完全，则B淋巴细胞可持续增殖，最后可发展为B细胞淋巴瘤。

外周血中的异常淋巴细胞，大多为受刺激后异常增殖的T淋巴细胞，当T辅助淋巴细胞（T_H）和T抑制淋巴（Ts）间达成新的平衡时，以及抗EBV抗体大量产生后，病变即消退，疾病恢复，因此疾病多为自限性。

体液介导免疫反应产生的抗体，有EBV特异性抗体、嗜异性抗体及自身抗体三种。（1）特异性抗体包括：①抗EB核抗原（Epstein－Barr nuclear anti-

gen，EBNA）抗体；②抗早期抗原（early antigen，EA）抗体；③抗病毒壳蛋白抗原（viral capsid antigen，VCA）抗体；④抗膜抗原（membrane antigen，MA）抗体。（2）嗜异抗体（heterophil antibody，HA）：于起病1周后血清中即能测得，3～4周达高峰，持续1～3个月，以后很快下降，个体差异大。成人中约80%阳性且属IgM类，并非EBV所特异。本病中嗜异性抗体对牛红细胞有高度亲和性，不被豚鼠肾所吸附，可与血清病、正常人血清及其他病毒感染患者血清中存在的嗜异性抗体区别。（3）自身抗体（autoantibody）：主要为IgM抗体，在急性期出现，滴度很低，历时短暂，临床上最主要是抗i抗体冷凝集素，可见于70%本病患者，仅5%可引起自身免疫性溶血性贫血，其他自身抗体尚有类风湿因子、抗核抗体、抗平滑肌抗体等。

2. 临床表现及实验室检查：接触病毒后，经2～4周发病，异常淋巴细胞在体内大量增生，以脾及淋巴结中增生最剧，非淋巴组织中也有淋巴细胞浸润，其中以肝脏最常见，心、脑、肾、胰腺及肺均可累及，骨髓是受累最少的器官，偶而也可见因自身免疫反应而出现神经系统及血液学改变。

（1）IM起病急缓不一，40%～50%病人有前躯症状，如乏力、头痛、头晕、纳差、恶心等。

（2）儿童大多为无症状的隐匿性感染，或症状轻微的轻症IM，易被忽略。

（3）极期症状：主要临床症状特点为发热、咽痛、淋巴结肿大。①发热：约50%以上病人有发热，体温可高可低，体温可高达39～40℃，呈稽留热、弛张热、不规则热型，可伴寒战、多汗，虽高热，中毒症状不重。急起或隐袭起病，持续1～3周后骤退或渐退，亦有持续3～4周，或持续低热达3～4个月，部分病人高热后可持续低热一个时期。患者常有相对缓脉，类似伤寒。②咽峡炎：在发病第1周时咽痛成为主要症状，并逐渐加重，严重者可有吞咽困难，相当一部分病人有扁桃体肿大，咽喉、软腭、悬壅垂、扁桃体红肿，扁桃体可有渗出物，少数有假膜形成，约1/3病人上腭有出血点，呈红色针点状，边界清楚，见于软硬腭之间，对诊断有重要意义。③淋巴结肿大：可有全身性浅表淋巴结肿大，以颈淋巴结特别在颈后三角区淋巴结肿大最为常见，腋下及腹股沟次之。淋巴结一般均较小，直径在3～4cm以上者少见，肿大淋巴结质地中等，分散，不与皮肤粘连，可有轻压痛，深部淋巴结如纵隔、腹腔淋巴结偶可受累，肠系膜淋巴结肿大时可有相应症状如腹痛。肿大淋巴结消退缓慢，需数周、数月才消退。④肝、脾肿大：20%～60%病人有肝脏肿大，大都在肋下2cm以内，多伴有一种或多种肝功能异常，5%～15%出现黄疸，GPT升高和胆红素升高大多在2周至2个月内恢复正常，30%～65%可有脾大，多在肋下2～3cm，伴脾区疼痛或触痛，少数患者脾肿大明显，偶可发生脾破裂。⑤皮肤及黏膜表现：10%～20%患者在起病后1～2周内出现皮疹，呈多形性，有斑丘疹、麻疹或猩红热样皮疹、荨麻疹、结节性红斑等，多见于躯干部，3～7d消退，不留痕迹，大多不伴瘙痒及脱屑。约1/3患者在软硬腭交界处有针尖大出血点，眼结合膜可充血。

（4）血象：早期白细胞总数高低不一，可正常、减少或轻度升高，一般不超过20×10^9/L，偶可见高至30×10^9/L以上者，在病程的第1～3天，中性分叶核细胞增多，病后第4～5天，单个核细胞增多，可增至50%以上，常超过60%，有高达90%以上者，为正常淋巴细胞、单核细胞、异常淋巴细胞，异常淋巴细胞于第7～10天达高峰，大多数超过20%，持续1～2个月后逐渐消失。在正常人尤其是小儿，周围血中可见少数异常淋巴细胞（亦称异型淋巴细胞），一般不超过2%。异常淋巴细胞比正常淋巴细胞为大，核偏位，部分细胞核膜直接靠近胞膜，似粘连一般，核呈圆形、椭圆形、分叶状、凹陷状或马蹄形，染色质致密，可出现核仁；胞浆嗜碱性，含有空泡，常呈泡沫状。Downey将异常淋巴细胞分为泡沫型、不规则型和幼稚型3型。外周血涂片中尚偶见浆细胞或刺激细胞，血象改变至少持续2周，常为1～2个月。在IM患者的恢复期，10%～14%患者可出现嗜酸粒细胞增多，多数<15%，亦有高达25%者。一般红细胞、血红蛋白、血小板数均正常，随着淋巴细胞、单核细胞及异常淋巴细胞增多，中性粒细胞可降至10%～20%，甚至更低。

（5）骨髓：增生正常，髓象常有淋巴细胞增多或正常，可见一定量的异型淋巴细胞，但比周围血为少，红系、巨核系多数正常，原淋巴细胞不增多，组织细胞可增生。如有血液系统并发症，则出现相应的改变。

（6）细胞组织化学检查：中性粒细胞碱性磷酸酶及糖原染色均较正常为低，而淋巴细胞的糖原染色积分比正常高。

（7）血清学检查：①嗜异性凝集试验（Paul－

Bunnell 试验，P－B 试验）：在 IM 患者血清中有凝集绵羊和马红细胞的抗体，称嗜异性抗体，属 IgM 部分，虽非 EBV 特异性试验，但对本病尚较特异，有一定诊断价值。阳性率可达 80% ~90%，在病程第 1 周阳性率约为 40%，第 2、3 周分别达 60% 及 80%，3 ~4 周内滴度最高，在疾病恢复期，滴度迅速下降，体内持续阳性平均为 2 ~5 个月。②EBV 抗体测定：较复杂，但具特异性。新近感染时，VCA 抗体 IgM 部分在急性期需≥1:320（IIF 法）或恢复期较急性期之滴度增长 4 倍或 4 倍以上。抗 EBNA 补体结合部分在早期阴性，以后升高。EA 弥散部分抗体在急性期 >1:10（IIF 法），以后消失。如属以往之感染，则抗 EA 抗体、VCA－IgM 均阴性，VCA IgM 部分及抗 EBNA 补体结合部分及中和抗体持续中度增高。③免疫球蛋白测定：IgM 增高，可高于正常 100%，2 ~3 个月趋于正常，IgG 平均值高于正常 50%，IgA 轻度增高，冷凝集素亦可增高。

3. 并发症：（1）肺：约 5% 患者病变累及肺间质，临床上有干咳等症状，胸部 X 线检查显示病毒性肺炎征象，部分病例伴肺门及纵隔淋巴结肿大，大多在 3 ~4 周内消退，中性粒细胞减少者可合并肺部细菌感染。（2）心：心肌纤维呈坏死性炎症改变，可出现心动过速、心律紊乱、心脏扩大等心肌炎征象，大多数病例顺利恢复，可引起心力衰竭，偶见猝死。（3）肾：可累及肾间质及实质，临床有浮肿，蛋白尿，管型尿，一过性尿素氮、肌酐增高，病理改变类似肾炎，病变呈可逆性，预后良好。（4）神经系统：少数患者可出现各种神经系统并发症，临床上可分别酷似病毒性脑炎、脑膜炎、脑膜脑炎、格林－巴利综合征、横断性脊髓炎、周围神经炎等疾病，轻重不一，多数痊愈，极少数遗留后遗症，有神经系统受累者，约半数可无 IM 的典型临床症状，常易误诊。（5）嗜酸细胞增多：在 IM 恢复期，部分患者可出现嗜酸细胞增多，多数 <15%，亦有高达 25% 以上者。（6）粒细胞减少及急性粒细胞缺乏症：IM 时异型淋巴细胞增多，可高达 96%，中性粒细胞减少或极度减少。（7）免疫性血小板减少性紫癜：EBV 感染时，有时感染 EBV 的 B 淋巴细胞所产生的抗体附着到血小板表面，导致血小板的抗原性改变，引起免疫性血小板减少性紫癜，且为急性型，严重者引起缺乏血小板危象，需积极治疗。一般病程为 4 ~6 周，本病的死亡率约为 1%，多因颅内出血死亡。（8）自身免疫性溶血性贫血：EBV 感染时，感染 EBV 的 B 淋巴细胞所产生的抗体，附着于红细胞表面，改变了红细胞的抗原性，产生抗自身红细胞的抗体。70% IM 患者体内有抗 i 抗体，如滴度高亦可引起自身免疫性溶血性贫血。很多学者因其主要表现不同，而将本病分为很多类型，最常见为咽喉型、发热型及淋巴结肿大型，其他尚有肺炎型、肝炎型、胃肠型、皮疹型、脑炎型、心脏型及生殖腺型等。

4. 鉴别诊断：①链球菌性急性化脓性扁桃体炎：本病常伴颌下淋巴结肿大，而非多部位浅表淋巴结肿大，不累及肝、脾，嗜异性凝集试验阴性，周围血中中性分叶核细胞增多，对青霉素治疗疗效良好，可与 IM 区别。②恶性淋巴瘤（ML）：IM 时，持续高热及淋巴结肿大明显的病例，特别是纵隔、腹腔淋巴结肿大的病例，酷似 ML，但 ML 一般无咽峡炎，血清经豚鼠肾吸收后不能检出嗜异性抗体，可与 IM 区别，鉴别困难的病例，必须行淋巴结活检。③坏死性淋巴结炎：发热，淋巴结肿大，易与 IM 混淆，但前者嗜异性凝集试验阳性，主要依据淋巴结活检相鉴别。④传染性淋巴细胞增多症（IL）：IL 患者周围血淋巴细胞增多，有时亦可出现少量异型淋巴细胞，和 IM 的血象颇类似，但 IL 的症状轻微，甚至无任何症状，无咽峡炎，嗜异性抗体阴性，两者可以鉴别。⑤单核细胞增多综合征（MS）：除 EBV 外，尚有其他病毒，例如巨细胞病毒（CMV）、肝炎病毒（HV）、Ⅰ型人类免疫缺陷病毒（HIV－1）、Ⅱ型单纯疱疹病毒（HSV－Ⅱ）、风疹病毒（RV）、水痘带状疱疹病毒（VZV）、腺病毒等病毒感染。弓形体等原虫感染、李司忒菌及钩端螺旋体等感染时，周围血中均可出现单个核细胞增多及异常淋巴细胞，统称为单核细胞增多综合征（mononucleosis syndrome，MS），其中相当一部分病人可有 IM 的典型症状及血液学表现，但嗜异性凝集试验阴性，因此血清中检出嗜异性抗体与否是区别 IM 和 MS 的关键。但嗜异性抗体阴性的 IM 和 MS 鉴别较为困难，各种病原体特异性抗体的检出有重要的鉴别意义。巨细胞病毒引起嗜异性抗体阴性的类似传单的表现，称为巨细胞病毒性单核细胞增多症，常通过输血传播，一般无咽峡炎及淋巴结肿大。

5. 治疗原则：①高热可物理降温，阿司匹林等解热止痛药可减轻症状和头痛，并发有血小板减少、粒细胞减少及过敏者禁用，可服抗感解毒冲剂及中汤药，多饮水。②高热、肝脏受累伴有黄疸者，以及中枢神经受累者应卧床休息。③抗生素：一般不需使用抗生素，抗生素对本病无效，如合并咽部、扁桃体、

肺部细菌感染时可使用，一般青霉素为首选药物，但应避免使用氨苄青霉素及羟氨苄青霉素，因约75%患者出现皮疹。④肾上腺皮质激素：重症咽峡炎、影响进食及呼吸者，合并免疫性血小板减少性紫癜，自身免疫性溶血性贫血、心肌炎、中枢神经系统受累等可使用肾上腺皮质激素。⑤抗病毒药物：目前主要用第二代抗疱疹病毒药物无环鸟苷（acyclovir ACU），有选择性抑制病毒DNA多聚酶的作用，但对EBV作用尚未确定，又因大多数IM患者为自限性，可自行恢复，一般不常规使用，重症病例可试用。⑥干扰素：干扰素可抑制病毒增殖，调节免疫功能，可试用于重症患者。⑦大剂量丙种球蛋白静脉注射，用于重症患者。

噬血细胞综合征（hemophagocyic histiocytosis） 又称反应性组织细胞增生症，为各种严重感染、肿瘤以及变态反应等引起的继发性全身性组织细胞反应性增生，常有吞噬血细胞现象。噬血细胞综合征的发生机制不甚清楚，推测是由于某些因素导致单核巨噬细胞系统免疫功能异常，组织细胞吞噬血细胞异常活跃。感染、输血、免疫抑制剂和糖皮质激素可致机体免疫调节功能障碍，从而诱发本病。大体上噬血细胞综合征的诱因可分为三类：（1）感染性：①病毒，如EB病毒、巨细胞病毒、单纯疱疹病毒、水痘带状疱疹病毒、肝炎病毒、腺病毒、微小病毒B19等；②细菌，包括革兰阳性阴性球/杆菌等；③支原体；④原虫；⑤真菌；⑥结核菌等。（2）变态反应：继发于结缔组织病、药物过敏、皮炎性淋巴结病及某些疫苗接种反应。（3）恶性肿瘤：某些骨髓转移及无骨髓转移的恶性肿瘤均可出现反应性组织细胞增多现象。

1. 临床表现：暴发性噬血细胞综合征类似恶组，表现为寒战，高热，盗汗，纳差，肝、脾、淋巴结肿大，出血及皮疹，多脏器功能衰竭，发病凶险，多在短期死亡。一般的继发性噬血细胞综合征发病相对比暴发型缓和，患者表现为发热、贫血，两系或三系血细胞减少，可有出血现象，肝、脾淋巴结轻度肿大。一般来说，反应性的组织细胞增生持续时间不长，激素治疗有效，但笔者遇到2例持续2个月，抗生素治疗无效，经大剂量静脉输液丙种球蛋白后痊愈，复查骨髓组织细胞增生现象消失。

2. 实验室检查：①血象：外周血细胞计数减少，可一系、二系或三系减少。②凝血障碍：凝血酶原时间延长，血浆纤维蛋白原减少，纤维蛋白原降解产物增多。③肝肾功能：血清转氨酶、胆红素增高，氮质血症，甘油三酯、乳酸脱氢酶、铁蛋白升高。④免疫学检查：白细胞高表达吞噬作用受体CD36抗原。多数病例示周围血液或骨髓表达$CD3^+$、HLA－DR^+T细胞增多。疾病活动期血浆IFN－γ及IL－10水平升高。⑤骨髓象：红系、粒系及巨核细胞系均减少，组织细胞显著增生，可有明显的吞噬血细胞现象，被吞噬的细胞可为红细胞、白细胞或血小板。⑥淋巴结活检：受累的淋巴结被膜完整，淋巴细胞减少，生发中心区域消失，吞噬性组织细胞增多。

3. 诊断标准：①发热超过1周，体温≥38.5℃；②肝脾淋巴结肿大伴全血细胞减少；③肝功能异常；④凝血功能障碍伴血清铁蛋白升高；⑤骨髓涂片噬血细胞增多，占有核细胞≥2%，或有肝、脾、淋巴结及中枢神经系统受累的组织学证据。

4. 治疗原则：积极治疗原发病及对症支持治疗。

γ－重链病（γ－heavy chain disease，γ－HCD） 重链病是恶性浆细胞病的一种，其特征是产生免疫球蛋白的B细胞－浆细胞恶性增生伴有单克隆不完整（仅有重链而无轻链）免疫球蛋白的合成与分泌。免疫球蛋白（Ig）的重（H）链的基本结构是1969年由Edelman阐明的。根据结构的不同，重链分为五种：γ、α、μ、δ和ε，分属IgG、IgA、IgM、IgD和IgE免疫球蛋白的重链。①重链病是免疫球蛋白的合成异常，最早由Franklin于1964年报道，故又名Franklin病。从理论上推测，应有五种重链病，但实际上自首次报告重链病至今，仅发现其中的四种，现已发现有γ重链病、α重链病、μ重链病和δ重链病，而ε重链病迄今尚未见有病例报告。Franklin病仅指γ重链病（γ－HCD）。重链病不同于多发性骨髓瘤，亦有异于淋巴细胞肉瘤，是一类淋巴细胞和浆细胞的恶性肿瘤，或为淋巴浆细胞样的恶性肿瘤，是一种原因不明的，免疫球蛋白合成障碍或组装障碍，细胞内只合成不完整片段的一种特殊类型的疾病，控制重链合成的染色体为14号染色体，该染色体的重排、易位、部分缺失，导致表达出来的重链是不完整的片段。

γ型重链病（γ－HCD）是IgG重链发生异常，本病病因不清，一般认为与慢性感染有关，有人观察到在淋巴样浆细胞中存在病毒颗粒，认为与病毒有关。约有1/4病例伴发于自身免疫性疾病，如类风湿关节炎、干燥综合征、系统性红斑狼疮、自身免疫性

溶血性贫血、特发性血小板减少性紫癜、重症肌无力等，这些疾病往往发生数年后方出现γ重链病，提示这些可能与本病发病有关。如同其他重链病一样，本病的γ重链与正常γ重链不同，其可变区及（或）恒定区常有缺失，此由体细胞基因突变所致，其他重链病的合成也有类似的异常。亦有认为本病是一种免疫增生性疾病，异常的浆细胞产生过量的多肽，这种多肽具有IgG重链的某些免疫化学特征，特别是具有FC段的特异性。其产生是由于染色体的畸变、易位、重排、断裂或部分缺失，影响了IgG合成基因的调控，导致IgG重链的异常。

1. 临床表现：①发病或急或慢，多数起病缓慢，有较长的前驱期，常出现全身虚弱、体重下降、贫血等。②发热：可为低热、中等热、高热，多为不规则热型。③淋巴结肿大：可局部或全身淋巴结肿大，开始仅限于某部位，随着疾病进展而波及全身淋巴结，淋巴结可时大时小，易侵及颈部、Waldeyer环部淋巴组织，亦有表浅淋巴结不肿大而胸、腹腔及纵隔等深部淋巴结肿大。④脾脏肿大、肝脏肿大少见。⑤部分病人悬雍垂、软腭水肿，黏膜表面红斑是本病的特征之一，此因咽部Waldeyer环淋巴组织受累之故，严重咽腭部水肿可引起呼吸困难。⑥患者反复感染，如肺炎、败血症等。⑦骨骼无改变。⑧本病常合并结核、类风湿关节炎、Sjogren综合征、甲状腺炎、甲状腺肿瘤、重症肌无力、系统性红斑狼疮、嗜酸粒细胞增多综合征等。⑨其预后的差别很大，疾病进展、并发感染者预后不良，易导致死亡，少数患者发展为浆细胞白血病。

2. 实验室检查：①轻或中等度贫血，白细胞及血小板减少，嗜酸粒细胞增多，出现不典型淋巴细胞和浆细胞。②血沉增快。③骨髓中浆细胞样淋巴细胞增多，嗜酸粒细胞增多。④血清蛋白电泳显示－异常泳带于β_1和β_2区，采用免疫电泳法证实该成分仅与抗γ血清反应，而不与抗κ或抗λ血清反应，即证实该成分仅含γ重链而不含任何轻链。⑤正常多克隆免疫球蛋白减少。⑥尿中可排出γ重链，每24h常可超过1g，最高可达15g。⑦血中和尿中异常成分超速离心和分子量的检查属低S小分子量的片段（4～5S）。⑧血清免疫双扩散；因小片段γ链与大分子和IgG扩散率不同，可形成双圈现象。⑨骨髓穿刺浆细胞荧光抗体检查无轻链合成。

3. 鉴别诊断：①多发性骨髓瘤：主要和IgM型多发性骨髓瘤鉴别。γ－HCD骨髓象的特点为浆细胞样淋巴细胞增生，而多发性骨髓瘤骨髓象特征是骨髓瘤细胞浸润，γ－HCD极少有溶骨性病变，而多发性骨髓瘤则有典型的多发性穿凿样溶骨性损害。②良性单克隆巨球蛋白血症：γ－HCD有多种临床症状，而良性单克隆巨球蛋白血症多无临床表现，γ－HCD常有肝、脾、淋巴结肿大，而后者无阳性体征。③恶性淋巴瘤：γ区未出现M成分，外周血及骨髓无浆细胞样淋巴细胞增生。如NHD有骨髓浸润，则为淋巴肉瘤细胞。

4. 治疗原则：①抗感染；②支持治疗；③化疗：可用强的松、烷化剂，如环磷酰胺、苯丙酸氮芥等组成的方案，亦可用MOPP方案治疗。

泡—沫综合征（POEMS Syndrome） 1937年Davison和Balser首先描述了多发性骨髓瘤并发多发性神经炎病例，1956年Crow叙述1例类似病例，1968年日本Fukase报道1例髓外浆细胞瘤，伴有脱髓鞘性多发神经损害，两个病例表现极为一致，因而称为Crow－Fukase综合征；1979年音濑和井形以本征的主要症状，色素沉着（pigmentation）、水肿（edema）、多发性神经病（polyneuropathy）命名为PEP综合征（色素沉着－水肿－多发性神经病综合征），又名Takasuki综合征，骨髓瘤性神经病；1980年Bardwick认为该综合征的主要临床表现为多发性神经病（polyneuropathy），脏器肿大（organomegaly），内分泌病（endocrinopathy），M蛋白（M－proteins）和皮肤改变（skin changes），取其字头称为POEMS综合征。此病在日本多见，国内亦相继报道。本综合征常伴发于多发性骨髓瘤、孤立性浆细胞瘤、髓外浆细胞瘤、巨球蛋白血症或意义未明的单克隆高免疫球蛋白血症等浆细胞病，切除浆细胞瘤或控制浆细胞病后，本综合征的症状随之改善，提示其发病确与浆细胞有关，但确切发病机制不清楚，部分病例无浆细胞病。病因及发病机制不明。

1. 临床表现：①本综合征男性较多见，约为女性的2倍，发病年龄为26～80岁，多见于中老年人。②多发性神经病变：慢性进行性多发性神经病在本征中多见，也是最常见的首发症状。为对称性进行性感觉运动障碍，感觉异常多呈手套或袜型分布，深腱反射减低，无其他病理反射。有的有脑脊液蛋白－细胞分离，表现类似格林－巴利综合征，感觉和运动障碍多同时存在，双侧对称，由远向近端进展，有的病人仅有运动障碍，极少数仅有感觉异常，颅神经损害极

少见，少数病例亦可有视神经乳头水肿，脑脊液压力增高。③脏器肿大：常见肝大（80%），脾大（39%），淋巴结肿大（65%）。肝脾肿大在本征中经常见到，但肝功能正常。淋巴结肿大，可为表浅淋巴结，深部淋巴结亦可肿大，可限局，亦可全身淋巴结肿大，肿大淋巴结活动，软、无压痛或有轻压痛。④皮肤改变：主要表现皮肤色素沉着（93%），皮肤粗糙、增厚，类似棘皮病，多毛（81%），毛黑而长，且较坚硬，称为钢毛，以颊、臂、膝以下部位较明显，部分患者可有皮疹，表现丘疹、结节等改变。⑤内分泌紊乱：主要表现性腺功能减退，女性患者月经减少或闭经、溢乳，男性患者出现疼痛性乳房发育、阳痿，在我国阳痿患者可多达100%，因此，我国病例以男性性功能低下为突出。尚有胰岛功能减退，糖耐量减低，轻中度糖尿病，脑垂体、肾上腺皮质、甲状腺功能可轻度低下。血催乳素、促黄体激素增高，卵泡刺激素正常或增高，男性患者睾酮减低，促性腺激素增高，提示为原发性性腺功能减退。⑥浆细胞病及M蛋白：本综合征与浆细胞密切相关，见于浆细胞病，如多发性骨髓瘤（MM）、孤立性浆细胞瘤、巨球蛋白血症及良性高球蛋白血症等。POEMS综合征伴骨髓瘤在欧美占88%，日本占55%，而中国占29%，亦有一部分不伴有MM，甚至观察多年亦未出现。在POEMS征中，MM多无骨骼改变，如有改变多为骨硬化型、硬化及溶骨的混合型，少数为溶骨型，伴骨髓瘤病例中，孤立硬化型占53%，而孤立硬化型MM在MM中仅占1%～2%。⑦水肿：水肿亦是其重要的症状之一，可有下肢水肿、腹水、胸水、心包积液，多为轻中度积液，尚可见全身水肿。⑧发热：可表现为低热、中等度热及高热，可呈弛张热、稽留热、不规则热，发热前有畏寒，但无明显寒战，抗生素无效或略有效，肾上腺皮质激素有暂时疗效。⑨尚可见多汗、杵状指、雷诺征、肌无力、肌萎缩等，肌肉活检有助于诊断。⑩多数病例于初发症状后6个月至7年（平均33个月）死亡。

2. 实验室检查：①血液学改变不定，并随病情可有相应改变，可有轻度贫血，个别病例外周血可见浆细胞或浆细胞样细胞。②血沉可正常或增快。③血清白蛋白可降低，球蛋白增加，免疫球蛋白可正常、偏高或明显增高，有或无M蛋白。M蛋白是此征的重要表现之一，但其值较低，需用免疫电泳法才能发现，可为单克隆、双克隆、多克隆，血中出现阳性率较高，尿中较低，M蛋白多为IgG型，其次为IgA型，IgM少见，轻链90%为λ链。④尿中无或可出现本周蛋白。⑤脑脊液中蛋白与细胞分离，蛋白增加。⑥糖耐量异常，血糖增高。⑦血睾酮、雌二醇水平降低，血清泌乳素增加。⑧骨髓穿刺半数病例可见浆细胞轻度增多（2%～5%，1/3病例正常，部分>10%）。骨髓穿刺，骨髓活检有以下改变：无浆细胞增生；如合并MM，则表现MM骨髓象；未合并MM者，部分患者可有浆细胞增多，其形态可为成熟浆细胞或胞体较大的浆细胞，双核、畸形核浆细胞或幼浆细胞亦增加，骨髓活检可增加浆细胞增高阳性率。

3. 病理：①淋巴结活检：为反应性增生，2/3患者可有毛细血管树枝状增生，浆细胞及组织细胞增生；②皮肤活检：无黑棘皮病特点，表现为局灶性血管周围炎症，以淋巴细胞浸润为主，可见浆细胞浸润，无中性粒细胞浸润，无纤维蛋白性坏死，亦无Ig沉积，部分患者可有皮疹，表现丘疹、结节等改变；③肌肉活检：显示肌肉纤维萎缩，脂肪或淋巴细胞浸润；④B超检查可见胸水、腹水、心包积液。

4. 鉴别诊断

（1）不合并POEMS综合征的MM，一般年龄较大，男性多见，有骨痛，常有蛋白尿、肾功能障碍、贫血；而POEMS综合征中，年龄较轻，临床上经常缺乏骨痛症状，贫血、高血钙、肾衰少见。X线所见，骨无改变或为骨硬化型和硬化及溶骨的混合型，仅少数为溶骨型，MM中骨髓瘤细胞多>10%，而POEMS综合征多为成熟型浆细胞，数值亦较低，当然亦有合并典型的MM病例。

（2）免疫母细胞性淋巴结病（IBL）：POEMS综合征和IBL有很多类似之处，有时较难鉴别，淋巴结活检有助于诊断。在IBL，淋巴结结构破坏，多形态细胞浸润，包括免疫母细胞、淋巴细胞、浆细胞和嗜酸粒细胞等；小血管增生，常呈树枝交叉状，主要见于副皮质区，间质中无定形嗜酸物质沉积，此谓三联征，在POEMS综合征，可有小血管增生，但无三联征。

5. 治疗原则：①目前无特效治疗方法；②皮质激素疗效短暂，但易复发或无效；③孤立性骨髓瘤，可采用放疗、手术治疗；④多发性骨髓瘤，可用化疗如卡氮芥、环磷酰胺、马法兰等组成的M_2方案及马法兰、强的松组成的MP方案；⑤三苯氧胺（tamoxifen），本药具有抗雌激素作用，可减少相对过剩的雌激素，促使雌雄激素水平平衡，有利于改善水肿、浆膜腔积液、色素沉着、多毛等症状；⑥对各种治疗无

效的男性患者，其血睾酮明显低于正常，可使用丙酸睾酮治疗。

淋巴瘤样肉芽肿病（lymphomatoid granulomatosis，LYG） 由 Liebon 于 1972 年首先报道。

1. 发病机制：本病病因及发病机制不明，部分患者在病程中可以查出 EB 病毒感染证据，故提示病毒可能参与其发病过程。另一部分 LYG 和类风湿关节炎、干燥综合征伴发，故考虑免疫异常可能和 LYG 的发生有关。

2. 临床表现：

（1）LYG 散在于各年龄组，平均年龄 50 岁，发病率男:女为 1.7:1。

（2）呼吸道症状常为主诉，可伴消瘦、发热，发热原因不清，为不规则发热，可低、中、高热，持续时间不等。

（3）皮肤病损亦常见，主要表现大片浸润性红斑、结节、溃疡。

（4）神经系统病变表现为精神异常、共济失调、偏瘫、抽搐；脑神经受累可出现面神经麻痹、暂时性失明、复视、突眼、视力下降或眩晕；周围神经受累出现下肢感觉异常。

（5）少部分患者有肝、脾、淋巴结肿大。

（6）病理：①LYG 主要侵犯结外器官，累及的器官依次为肺（80%）、皮肤（40% ~ 50%）、中枢神经系统（约 30%）、肝（25%）、肾、骨髓、眼等，浅表淋巴结受累少见。②病理特点为以血管为中心的坏死性肉芽肿，血管被多形态淋巴组织细胞浸润，包括小淋巴细胞、组织细胞、免疫母细胞、浆细胞及不典型淋巴细胞，主要累及中等大小的动静脉，血管内膜增厚，管腔狭窄或闭塞，可形成血栓。根据浸润细胞的类型及坏死范围可分为三级。

上述增生的淋巴细胞电镜及免疫学检测证实属外周 T 细胞，主要为 T4。周围浅表淋巴结活检大多示反应性增生。通常不能检出 TCR 基因重排。

放射线检查：胸片示两肺多发性结节，大小不等，直径自数毫米至 10cm，1/3 伴空洞形成，约 1/5 为单侧肺结节阴影。少数表现为肺大片浸润性阴影，1/3 患者有渗出性胸膜炎，伴少量胸腔积液，少数患者有纵隔或肺门淋巴结肿大。

3. 诊断标准：①肺部病变：有或无呼吸道症状；胸部 X 线检查显示两肺多发性大小不等结节，常伴空洞形成和（或）胸腔积液，可合并纵隔、肺门淋巴结肿大；②皮肤病变：大片浸润性红斑、结节、溃疡；③中枢神经系统病变：精神异常、共济失调、抽搐、偏瘫及颅神经或周围神经受损的表现；④全身症状：发热、消瘦。

4. 鉴别诊断：①Wegener 肉芽肿（WG）：其和 LYG 均有血管坏死性肉芽肿的病理特点，但 WG 具有特性的多核巨细胞，肉芽肿中常有较多中性粒细胞及细胞碎屑，而淋巴细胞较疏松，且凝固性坏死少见。②恶性淋巴瘤（ML）：ML 浸润的细胞单一，免疫组化染色检测呈单克隆性。③肺转移瘤：常可查到原发灶，病理上易和 LYG 区别。

5. 治疗原则：①尚无满意的治疗方法；②G_1 型单用肾上腺皮质激素，G_2 或 G_3 型可选用治疗 ML 的联合化疗方案，约半数患者可完全缓解；③有继发感染时抗感染治疗。

药物热诱发假淋巴瘤反应（pseudolymphomatous reaction） 药物反应（drug reaction）指药物的异常反应，主要包括变态反应及毒副作用，药物反应、药物热可致肝、脾、淋巴结肿大，其肿大淋巴结称药物所致假淋巴瘤反应。

1. 发病机制：药物反应主要包括变态反应及毒副作用。药物的变态反应主要与个体内在因素有关。变态反应可分为Ⅰ型速发反应、Ⅱ型细胞毒性、Ⅲ型抗原抗体复合物型、Ⅳ型迟发型。Ⅰ型多不发热，其他型常发热，并可以发热为主要临床表现。除变态反应外，毒性作用亦容易伴发不同程度的发热，有时以高热为主要临床表现。

2. 临床表现

（1）从狭义上讲，药物热（drug fever）多为用药后，特别是 3 ~ 10d 呈现 39℃以上的发热，停药后 24h 内体温下降。从广义讲，因使用药物直接或间接引起的发热称为药物热，一般认为不明热中药物热占 1% ~ 2%。

（2）药物热的热型无一定的倾向性，多为不规则热、弛张热、稽留热或消耗热，体温一般在用药中逐渐升高，亦可出现骤然升高。典型热有以下 3 种：

①患者原无发热，多在用药物 6 ~ 10d 出现低热，并逐日升高，2 ~ 3d 后达 39 ~ 40℃。

②因感染、肿瘤、血管 - 结缔组织病引起发热的患者，经有效治疗后，体温逐日下降直至正常，但间歇 2 ~ 3d 后体温又逐日升高达 39 ~ 40℃。

③感染性疾病虽经有效抗生素治疗，体温不但不

下降，反而持续增高，稽留于39～40℃。

（3）分型：通常将药物热分为单纯型，仅有发热而无其他症状，患者自我感觉良好，且常不伴有体温升高所致的心率加快，停药后体温一般在48～72h内降至正常，单纯型占14%～44%；混合型，此型占56%～86%，除发热外，尚有畏寒、寒战、头痛、肌痛、关节痛、淋巴结肿大，亦可出现肝肾功能损害、粒细胞减少、心肌受损等脏器损害表现，发热与皮疹可同时存在，亦可先出现皮疹后出现发热或先发热后有皮疹，严重时可发展为剥脱性皮疹、药源性系统性红斑狼疮，皮疹多为全身瘙痒性丘疹或猩红热样皮疹。

（4）假淋巴瘤反应：药物反应、药物热可致肝、脾、淋巴结肿大，其肿大淋巴结称药物所致的假淋巴瘤反应。这种药物引起的淋巴结病，主要见于应用苯妥英钠或其衍生类抗惊厥药物，常在用药后1周出现全身浅表淋巴结肿大，以颈部最多见，伴发热、关节酸痛，白细胞总数高，嗜酸粒细胞增高，各种皮肤改变，肝、脾肿大，停药后症状可自行消退，肿大淋巴结可逐渐缩小、消失，再次服用，又可重现。肿大淋巴结可以很大，直径达3cm或更大，淋巴结切面可有灶性坏死。病变较早期，其结构基本保存，滤泡存在，滤泡间区扩大，其间见免疫母细胞增生，细胞核可有异型性，核仁明显，核分裂相易见，伴浆细胞、组织细胞、嗜酸性粒细胞浸润，上皮样小静脉呈不同程度增生伴内皮肿胀。病变晚期，淋巴结结构破坏，滤泡结构不清或消失，浆细胞、组织细胞、嗜酸粒细胞弥漫浸润，有时可见灶性坏死及吞噬细胞反应，亦可见范围不一的梗死灶，其周围可有血管炎或血栓形成，被膜和淋巴结周围组织内有炎症细胞浸润。

3. 治疗原则：①停一切可疑药物；②对症治疗；③支持治疗。

坏死增生性淋巴结病（necrotizing hyperplastic lymphadenopathy，NHL） 亦称坏死性淋巴结炎（necrotizing lymphadenitis）、Kikuchi病（Kikuchi diease），系日本学者菊池昌弛于1972年报道。继之，欧美、我国亦有病例报道，以发热、淋巴结肿大、良性进程为特征。

1. 发病机制：本病是一种病因未明、发病机制不清的非肿瘤性淋巴结肿大性疾病。一般认为非单一因素，而可能是多因素引致全身，包括淋巴结的CD_8^+细胞异常反应的疾病，其因素之一为病毒感染。

2. 临床表现：①本病可见于各种年龄，5～70岁，多见于青、中年患者，但以20～29岁为发病高峰，女性较多。②发热：发热为本病的主要症状之一，几乎都有发热，多为中、高热，可达40℃，低热仅占6%，2.7%无发热。病初热型多稽留，后期以弛张热和不规则热为主，亦呈间歇热，热度以午后或夜间为高，部分病例有畏寒或寒战。一般1～4周热自然消退，亦有呈顽固性，反复发热，少数病人可在数月内反复高热多次，每次历时1～2周，热程15d至半年不等，尽管有长程高热，但病人精神状态良好。③可伴上呼吸道感染症状。④淋巴结肿大：为本病特征之一，见于所有病人。典型病例为上呼吸道感染后突发一侧颈部痛性淋巴结肿大，约20%呈全身性，以颈、颈后三角区、锁骨上窝、腋下、腹股沟等处多见，10%累及肺门淋巴结，亦可累及肠系膜或腹腔深部，笔者曾见1例仅位于腹膜后淋巴肿大经剖腹探查证实的病例。首发于腋下、腹股沟的肿大淋巴结仍会累及颈部，仅少数局限于腋下及腹股沟。肿大淋巴结大小个数不一，小如黄豆，大如鸡蛋样，质柔软，有弹性，表面光滑，无红肿，不粘连，可移动，有触痛或自发痛，仅少数无压痛，且可随发热程度而消失。淋巴结肿大多数与发热同时出现，亦有在淋巴结肿大半年或2年后才出现高热的病例，或发热1～2周后才出现淋巴结肿大。一般持续1～3个月，亦有持续3～6个月或更久者。⑤皮疹常见，可伴关节疼痛，肝脾肿大。

3. 临床分型：①单纯型：脏器受累较少，病程一般不超过3个月，有的可自然痊愈；②变应型：临床表现复杂，有多脏器损害，病程超过3个月，常反复发作。

4. 实验室检查：①外周血：不到半数病人有轻、中度贫血，一般不贫血，血小板不减少，白细胞减少者占74.3%，持续数日至数十日。症状消失时，白细胞恢复正常，24%在正常范围，仅1.7%轻度升高，淋巴细胞增多。②临床经过和末梢血CD_8^+细胞和CD_4^+/CD_8^+比值相关，于发病3～6周末梢血CD_8^+明显增高，CD_4^+/CD_8^+比值降低，症状恢复后，其比值接近正常。③血沉增快占75.8%。④骨髓象多呈感染性，淋巴和单核细胞增多，粒细胞减少或呈退行性变，少数表现组织细胞和异型淋巴细胞增多，骨髓偶见增生重度低下者。

5. 病理

（1）淋巴结活检：是本病的主要诊断依据。淋

巴结皮质内含有大量的核崩溃物，存在嗜酸性纤维蛋白样坏死，坏死灶被组织细胞、巨噬细胞、T细胞等包围，几乎无浆细胞，不存在嗜中性粒细胞。免疫组织学检查发现坏死灶周围的浸润细胞60%有巨噬细胞标记，30%～40%具有细胞毒抑制的T细胞标记。

（2）HE染色：低倍镜下见淋巴结内散在不规则的淡染区，主要位于副皮质区和皮质区，并相连成片，可有出血，坏死灶与周围正常组织界限分明。高倍镜下，见淡染区内细胞广泛坏死，留有大量核碎片，坏死为凝固性，坏死中心带细胞完全崩解，呈颗粒粉染状，坏死周围有组织细胞、巨噬细胞增生，部分细胞核异型，个别可见少量免疫母细胞，病变淋巴结中无中性粒细胞浸润。从病理形态学改变，可分为3个组织学时期。

①增生期：此时期有许多浆细胞样T细胞或浆细胞样单核细胞，这种细胞的胞体较小淋巴细胞大2～3倍，胞浆较少，胞核染色质疏松有小核仁或无核仁，为本征特征性细胞，且见免疫母细胞（转化细胞）、组织细胞等多形态细胞混合存在，病变区呈大灶性或多个病灶集中，病变区窦消失，包膜周围有细胞浸润，此时期仅见少量或无坏死区，易误诊为淋巴瘤。

②坏死期：呈大区域性明显坏死，许多细胞核碎裂或溶解，细胞变性。

③恢复期：病灶被吸收并修复到正常。

6. 鉴别诊断

（1）本病如无淋巴结活检，误诊率很高，可为45.5%～100%，平均误诊率为71.8%。Dortman报道本病误诊率为30%～40%。

（2）常见误诊疾病：①恶性淋巴瘤；②恶性组织细胞病；③传染性单核细胞增多症；④免疫母细胞淋巴结病；⑤成人Still病；⑥系统性红斑狼疮（SLE）；⑦病毒相关性噬血细胞综合征（virus associated hemophagocytic syndrome，VAHS）。

7. 治疗原则：①加强支持治疗及对症治疗；②抗生素治疗多无效；③肾上腺皮质激素治疗有效。

纵隔巨大淋巴结增生症（giant lymphnode hyperplasia） Castleman病（Castleman disease，CD）为原因不明的反应性淋巴结病（reactive lymphadenopathy）之一，临床较为少见。1954年Castleman首先报道。CD的病因及发病机制不明。透明血管型CD认为是错构瘤，浆细胞型则认为可能和感染及炎症有关。

1. 临床表现

（1）局灶性：青年人多见，发病的中数年龄为20岁。90%病理上为HV型。临床呈单个淋巴结无痛性肿大，生长缓慢，形成巨大肿块，直径有数厘米至20cm，可发生于任何部位的淋巴组织，但以纵隔淋巴结最多见，其次为颈、腋窝及腹部淋巴结，偶见于结外组织如喉、外阴、颅内、皮下、肺、肌肉、眼眶等。大部分无全身症状，肿块切除后可长期存活。

10%病理为PC型，腹腔淋巴结受累多见，常伴全身症状，如长期发热、低热或高热、乏力、消瘦、贫血等，手术切除后症状可全部消失，且不复发。

（2）多中心性：较少见，发病年龄较晚，中数为57岁。患者有多部位淋巴结肿大，易波及外周浅表淋巴结。伴全身症状如长期低热或高热、乏力、消瘦、贫血等，肝脾肿大，常有多系统受累的表现，如自身免疫性血细胞减少症，血栓性血小板减少性紫癜，肾病综合征，淀粉样变，重症肌无力，干燥综合征等。

2. 实验室检查浆细胞型（PC）及多中心型（CD）可有下列异常：

（1）血象：轻至中度贫血，为正细胞正色素性，部分病例有白细胞及（或）血小板减少。

（2）骨髓：部分患者浆细胞轻度升高，自2%～20%不等，形态大致正常。

（3）尿常规：尿蛋白轻度升高，但如有肾病综合征时可出现大量蛋白尿。

（4）血液生化：血沉明显增快，SGPT、SGOT、LDH部分可增高。

（5）免疫学检查：血清免疫球蛋白呈多克隆性升高，白球蛋白比例倒置，少数病人血清免疫电泳出现M蛋白，部分患者抗核抗体、类风湿因子、抗人球蛋白试验阳性。

（6）组织病理检查：CD病理上主要分为：①透明血管型（HV），约占90%。淋巴结内显示许多增大的淋巴滤泡样结构，呈散在分布，有数根小血管穿入滤泡，血管内皮明显肿胀，管壁厚，后期呈玻璃样改变。滤泡周围有多层环心排列的淋巴细胞，形成特殊的洋葱皮样结构或帽状带。滤泡间有较多管壁增厚的毛细血管及淋巴细胞、浆细胞、免疫母细胞，淋巴窦消失或呈纤维化。大体上淋巴结直径大多在3～7cm，大者可达25cm，重量达700g。②浆细胞型（PC），约占10%，淋巴组织内也显示滤泡性增生，但小血管穿入及滤泡周围的淋巴细胞增生远不及HV

型明显，一般无典型的洋葱皮样结构。PC 型特点为滤泡间各级浆细胞成片增生，可见 Russell 小体，同时仍有少量淋巴细胞及免疫母细胞，有人认为 PC 型为 HV 型的活动相。③混合型，少数患者病变累及多部位淋巴结，并伴结外多器官浸润，病理上有上述两型的特点，故称为混合型。

3. 诊断标准：①局灶型：单个胸、腹腔或浅表淋巴结缓慢肿大，形成巨大肿块，直径通常为 3～7cm，少数可达 16cm；大多不伴全身症状。②多中心型；多处淋巴结缓慢增大，形成巨大肿块；伴全身症状，如长期发热、乏力、消瘦，常伴肝脾肿大；出现贫血，多株性高免疫球蛋白血症，低白蛋白血症；有多系统累及的表现，如肾病综合征、周围神经炎、重症肌无力、干燥综合征、淀粉样变、口腔炎或角膜炎、内分泌腺体功能障碍、皮肤病变、免疫性血细胞减少及血栓性血小板减少性紫癜等。

4. 鉴别诊断：CD 应和恶性淋巴瘤、血管免疫母细胞淋巴结病、POEMS 综合征等鉴别。

5. 治疗原则：①局限性 CD 均应手术切除；②PC型淋巴结手术切除，其全身症状可迅速消失；③多中心性 CD，如病变侵及少数部位者，也可手术切除，术后加用放疗或化疗。化疗通常选用治疗恶性淋巴瘤的联合方案。

窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病（sinus histiocytosis with massive lymphoadenopathy，SHML） 又称窦组织细胞增生性巨大淋巴结病（sinus histiocytosis with giant lymphnode disease，SHGLD）、窦组织细胞增生症、假性淋巴瘤伴恶性淋巴结增生、大块状淋巴结肿大、窦内组织细胞增多综合征，系 1961 年 Lennert 首先报道，1969 年 Rosai 及 Dorfman 进行了全面描述，故又称 Rosai－Dorfman 综合征。

1. 临床表现实验室检查：①本病好发于儿童及青少年，为少见的良性自限性疾病。②一般症状：表现慢性炎症的征象，如发热、贫血等，热型不规则，可为低热、中等热或高热，全身状态一般较好。③淋巴结肿大：可累及全身淋巴组织，浅表淋巴结无痛性显著肿大，亦可累及深部淋巴结。SHML 主要累及颈部淋巴结、双下颌，锁骨上淋巴结早期受累，继之腋窝、肺门、纵隔、腹股沟淋巴结亦相继肿大。起病时淋巴结小而分散，孤立存在。淋巴结进行性肿大，常相互融合粘连成巨块状，无压痛，亦无化脓改变。肿大的淋巴结经数周至几个月的进行性肿大后，可自行逐渐消退，大多需 9～18 个月完全消退至病理上不留任何痕迹，少数患者淋巴结持续肿大。④约 1/4 可伴有结外病变，常见为皮肤、上呼吸道、骨及泌尿生殖系统，亦可累及唾液腺、眼、肝、心、中枢神经系统等。⑤原有免疫性疾病的儿童，如自身免疫性溶血性贫血、Wiskote－Aldrich 综合征、肾小球肾炎可伴发 SHML。⑥一般化验：可有贫血、白细胞计数正常或增高，中性粒细胞增高，血沉增快，球蛋白增高，白球蛋白比例倒置，多克隆高免疫球蛋白血症等。骨髓通常正常。⑦淋巴结病理：肿大淋巴结质实、表面完整，切面可见明显黄色颗粒。镜下见淋巴窦明显扩张，病理特点为窦内充满吞噬性组织细胞，可吞噬淋巴细胞、浆细胞、红细胞、中性粒细胞及核碎片，被吞噬的淋巴细胞有时呈束团或花冠状排列，形态颇为特殊。窦内尚含有形态正常的组织细胞，有少量淋巴细胞及浆细胞浸润。残留的髓索内有多量浆细胞，数量不一的淋巴细胞、中性粒细胞、吞噬性组织细胞或泡沫状组织细胞，残存滤泡的生发中心常常不很明显或缺如。后期，淋巴结包膜及包膜周围呈显著纤维化，组织细胞逐渐减少。

2. 治疗原则：①由于 SHML 病程呈良性，通常无需治疗；②抗生素、放疗、化疗均无效，肾上腺皮质激素治疗有效。

X 连锁淋巴细胞增殖综合征（X－linked lymphoproliferative syndrome） 又称 Duncan 病。Purtilo 于 1975 年发现一名为 Duncan 的家系 18 个男性中，6 例有血清免疫球蛋白异常，伴明显联合免疫功能不全，3 例发生致死性单核细胞增生症，作者用这家系的名字作为本病的名称称 Duncan 病，1978 年 Hamilton 等指出本病不是一种疾病，而是一组综合征，称为 X 链锁淋巴细胞增殖综合征。本病发病机制不明，可能与遗传有关，属于有先天性免疫缺陷，推测与性联免疫应答基因的先天性异常有关。此基因能决定巨噬细胞的定向性运动，对一般常见的致病微生物免疫应答功能正常，而对少数病原体甚为易感。本病患者易发生严重的甚至致死的 EB 病毒感染，这是由于 B 细胞表面上的 C_3 受体与 EB 病毒结合的受体类似或与之密切相关。

1. 临床表现：①本病仅见于男性，6 个月至 22 岁都可为首次发病年龄，有家族史者占 95%，生存率＜20%，淋巴网状细胞系统肿瘤发生率为 28%。②发热：可低热、中等热、高热，弛张热、稽留热、

不规则热。③咽峡炎：表现为咽痛，咽、悬壅垂、扁桃体等充血、水肿或肿大，少数有溃疡或假膜形成，腭部可见小出血点，齿龈亦可肿胀，并有溃疡。④淋巴结肿大：主要以浅表淋巴结最为常见，亦可波及全身淋巴结，以颈部淋巴结最为常见，腋下、腹股沟次之，纵隔、肠系膜淋巴结偶亦可累及。直径 1～4cm，分散，不粘连，无明显压痛，不化脓，两侧不对称，肿大淋巴结消退缓慢。⑤肝脾肿大：主要为轻度肝脾肿大，可伴肝功能异常，脾大多数在肋缘下 2～3cm。⑥周围血象中型淋巴细胞增加，IgG 低下或缺失。⑦本病预后不良，55% 患者 4 周内以致死性传染性单核细胞增多症死亡，30%～55% 死于恶性淋巴瘤。⑧粒细胞缺乏症或再障。⑨γ 球蛋白（IgG）异常，获得性无或低 γ 球蛋白（IgG）血症。

2. 治疗原则：①加强支持治疗；②治疗合并症，补充丙种球蛋白。

大颗粒淋巴细胞白血病（large granular lymphocytic leukemia，LGLL） 名称繁多，1990 年 MIC 协作组统一命名为大颗粒淋巴细胞白血病。

1. 发病机制：（1）大颗粒淋巴细胞（large granular lympholyte，LGL）是淋巴细胞亚群，其形态特点为胞体较正常淋巴细胞大，胞浆丰富，有圆形或椭圆形，紫红色或淡紫红色明显的嗜天青颗粒，颗粒可粗可细，一般不超过 10 个大颗粒，部分细胞可无颗粒，核圆，染色质稍疏松，偶见核仁。正常不超过 0.05，如 LGL 占外周血单个核细胞的 0.10～0.15 可为增多。大颗粒淋巴细胞由 CD_3^+ 和 CD_3^- 两个细胞群体组成，CD_3^+ - LGL 为激活的淋巴毒淋巴细胞（T - LGL），CD_3^- - LGL 为自然杀伤大颗粒淋巴细胞（NK - LGL）。（2）大颗粒淋巴细胞增殖性疾病是外周血 LGL 持续增多而无明确病因的一组疾病的总称。根据克隆源分析可分为非克隆性 LGL 和克隆性 LGL 增殖性疾病两类，前者为反应性，后者为肿瘤性。克隆源性或肿瘤性 LGL 增殖性疾病文献中命名混乱，首先由 McKenna 等于 1977 年报道，有多种名称。1990 年第 4 次 MIC 协作组会议正式将克隆性 LGL 增殖性疾病根据 CD_3^+ 或 CD_3^- 分为 T - LGL 白血病（T - LGLL）和 NK - LGL 白血病（NK - LGLL）。

2. 大颗粒淋巴细胞白血病

（1）T - LGLL

①临床表现：病因未明，可能与Ⅰ/Ⅱ型人类 T 细胞白血病病毒（HTLV Ⅰ/Ⅱ）有关。多数起病缓慢，中老年人多见，中位发病年龄在 55 岁左右，男女发病基本相等。超过 1/4 的患者无明显症状，60% 患者有乏力，15%～39% 可有反复感染，感染时可有发热，50%～70% 有脾大，肝和淋巴结肿大很少，皮肤浸润更为少见，常合并有自身免疫性疾病，如类风湿关节炎、自身免疫性溶血性贫血、纯红再障、血小板减少性紫癜，且可和肝炎、肿瘤、难治性贫血、单克隆或多克隆免疫球蛋白异常、内分泌病等并存。部分病程呈进行性，肝脏进行性肿大，广泛淋巴结肿大并有发热及体重减轻、盗汗等全身症状。

②实验室检查

血液学所见：约半数患者可有贫血；大多数患者有中性粒细胞减少；半数病人有粒细胞缺乏症，有的呈周期性减少；血小板计数一般正常，少数患者可有血小板减少；几乎所有患者外周血淋巴细胞增多，半数患者淋巴细胞 $>10\times10^9$/L，以 LGL 明显增多为其特点；极少数患者淋巴细胞数正常，但以 LGL 为主。

骨髓增生多正常，有弥漫性 LGL 中度浸润，部分髓系增生减低，粒系发育受阻，使中幼粒细胞阶段比例增高，有的骨髓缺乏幼红细胞，呈纯红再障的表现，巨核细胞正常，有的可见巨大血小板。

细胞化学染色：LGL 过氧化酶、末端核苷转移酶阴性，酸性磷酸酶染色呈强阳性，PAS 阳性，非特异性酯酶弱阳性或阴性。

电镜检查：LGL 细胞核圆、规则、染色质和异染色质相等，异染色质包绕核仁周围，核仁显著，胞浆多，包涵有显著不同规格电子密度的颗粒，胞浆中有包涵体，包括核糖体、线粒体、高尔基小体及呈平行排列的管道（PTA），偶见多囊样小体，扫描电镜显示 92% 单个核细胞呈圆形，表面有少数短微绒毛。

骨髓活检可有 LGL 弥漫性浸润，其间可有以反应性 B 淋巴细胞聚集形成的结节，亦可有纤维化，脾脏红髓及髓索有 LGL 浸润，浆细胞易见，肝脏肝窦有 LGL 浸润，并可累及汇管区。

免疫学检查：T - LGL 主要表达 T 细胞表面标记 CD_3^+、CD_4^-、CD_8^+、CD_{16}^+、CD_{56}^-、CD_{57}^+、TcRαβ（+）称 T - 细胞型（T - LGL）。

常有多克隆高丙种球蛋白血症，循环免疫复合物、类风湿因子及抗核抗体阳性，可见抗中性粒细胞抗体及抗血小板抗体，Coombs 试验一般阴性，个别可阳性。T - LGL 患者 NK 活性减低、缺乏。

（2）NK - LGLL

①临床表现：正常 NK 细胞占外周血单个核细胞

的15%，NK－LGLL为NK细胞（CD_3^-－LGL）肿瘤化所致的白血病，其病因不明，一般认为NK－LGLL与EB病毒感染有关。中位发病年龄40岁左右，比T－LGLL年龄偏小，男女发病相等，临床表现与CD_3^+－T－LGLL有很多不同。多数呈急性过程，起病较急，呈多系统脏器损害，常有不明原因高热，但无明确感染灶，常伴有明显肝、脾、淋巴结肿大，脾肿大发生率在91%左右，肝大在64%左右，淋巴结肿大比T－LGLL多见，常有胃肠道症状，且易伴黄疸、腹水，可有中枢神经系统浸润症状。贫血和血小板减少显著，大颗粒淋巴细胞数可迅速增高，预后差。有部分NK－LGLL，外周血NK细胞持续增多，年龄较急性型偏大，病程较慢似T－LGLL。NK－LGLL急性经过者预后不良，通常于确诊后1～2个月死亡，死亡原因为多脏器衰竭及感染。②实验室检查：血液学所见：中性粒细胞中度减少，贫血和血小板减少比T－LGLL白血病常见且严重。淋巴细胞绝对值较高，LGL常$>5\times10^9$/L。易有凝血异常。NK－LGL在光镜下和T－LGL之间细胞形态不易区分，但超微结构两者不同，NK－LGL无平行管道，而T－LGL常有平行管道。病理：淋巴结、肝、脾浸润与T－LGLL相似，但更显著。免疫学检查：CD_3^-、CD_4^-、CD_8^+、CD_{16}^+、CD_{56}^+、CD_{57}^-、TcRaβ（－），称为NK－细胞型（NK－LGL）。

3. 诊断参考标准：外周血LGL细胞>25%或绝对值$>2.0\times10^9$/L，持续>6个月，在过去3个月中无急性EB病毒、巨细胞病毒等感染，骨髓中可见LGL浸润，LGL细胞具有T－LGL或NK－LGL表型，克隆性细胞遗传学异常。

4. 鉴别诊断：（1）传染性单核细胞增多症：LGL细胞易和异型淋巴细胞混淆，两者症状体征相似，需认真要行血涂片及骨髓涂片检查，以区分异型淋巴和大颗粒淋巴细胞，异型淋巴细胞按形态可分三型外，其核稍偏位，部分细胞核膜靠近胞膜，似粘连一般；Ⅱ型异型淋巴细胞、胞浆丰富，浅蓝或蓝色，染色均匀，细胞边缘染色较深，如勾出的花边。（2）颗粒型急性淋巴细胞白血病（G－ALL）：此型乃指急性淋巴细胞白血病其原淋巴细胞5%有直径>0.5μm的嗜天青颗粒或包涵体。是ALL的一亚型，其发生率在ALL中占1.8%～7.6%，其细胞学分型多属ALL FAB分类中的L_2型，少数为L_1型、手镜型或不能归入ALL的任一型。胞浆淡蓝，颗粒淡红或淡紫红至深红或深紫色，圆形或椭圆形，比AML的嗜天青颗粒粗大而少，一般<10个，分布均匀或极性分布，聚集于胞浆的某一区，偶可覆盖于核上，符合ALL的细胞化学染色反应。G－ALL几乎全是B－ALL中的普通型ALL，掌握此特点可以区别，文献上有将G－ALL以LGLL报道的病例。

5. 治疗原则：（1）对LGLL治疗目前尚无相关经验，部分患者病程缓慢，持续多年，需长期观察，不需治疗。（2）合并自身免疫性疾病可同时治疗。（3）符合白血病临床症状、体征及血液学改变者可根据病情进行化疗。

肥大细胞病（mast cell disease，MCD） 亦称组织肥大细胞病。肥大细胞又称组织嗜碱细胞，其起源有人认为是纤维母细胞、单核细胞、淋巴细胞及多能干细胞，现已证明肥大细胞起源于造血干/祖细胞。关于和嗜碱粒细胞的关系一直有争论，后者亦起源于相同的造血干细胞/祖细胞，但免疫学表型有差异，两者异同有待进一步研究。肥大细胞广泛存在于结缔组织内，多在小血管周围，而在骨髓中为数极少，该细胞大小15～30μm，呈不规则圆形、多边形、多角形、伸长形、梭形，胞核圆形或椭圆形，较小，核尤如莲蓬颗粒于莲蓬头之中，无核仁，染色质粗糙、结构不清，胞浆量丰富，胞浆充满大小相似的圆球状密集紫黑色颗粒，可以部分甚至完全掩盖核，分不清核浆，常有空泡，可见吞噬红细胞现象。超微结构所见，肥大细胞核1个或多个，偶见明显核仁，细胞浆中含有线粒体脂质体，颗粒内容物缺乏或颗粒中充满小粒子及典型的同心盘绕“卷曲”结构，A颗粒可见，嗜碱粒细胞的theta（θ）颗粒未见。

1. 临床表现与实验室检查：肥大细胞增生伴脏器浸润是本病的组织学特点，主要侵及骨髓、肝、脾、淋巴结、皮肤，亦可浸润肾脏或其他脏器。肥大细胞有幼稚型及成熟型，而肥大细胞病可分为良性、恶性。良性再分局限、系统两型，局限性即色素性荨麻疹，仅侵及皮肤，较为多见；系统型即系统性肥大细胞病（systemic mast cell disease，SMCD），较少见。恶性者多与白血病并发。

肥大细胞产生并释放以组胺、肝素为主的多种介质，SMCD的临床表现与此有关，其全身症状常有消瘦、乏力、皮疹、恶心、呕吐、骨病、发热，多无特异性，尚有因组胺等介质作用引起的阵发性面红、心慌、胸闷或腹泻。肥大细胞浸润肝、脾、淋巴结可使肝、脾、淋巴结肿大，侵及骨髓可引起贫血。如并发

间质性肺病变，可伴有咳嗽、喘憋等呼吸道症状，约70%可有骨质异常变化，包括全身性或局限性骨质硬化、疏松、溶骨性改变。

SMCD的诊断除依据症状及体征外，还应行骨髓穿刺涂片、活检及淋巴结活检查肥大细胞，肥大细胞在甲苯胺蓝等染液染色，可见有红色或红紫色粗大颗粒。另外，已知每10^6个肥大细胞含有10～15μm组胺，血组胺正常值0.086μg/ml ± 0.004μg/ml，尿组胺正常值为2～4μm/ml，SMCD血、尿中组胺可升高。

恶性肥大细胞病亦称恶性组织肥大细胞病、组织肥大细胞白血病（mast cell leukemina，MCL）或组织嗜碱细胞白血病。本病少见，不少病例先有系统性肥大细胞增生症，以后转变为白血病，少数以肥大细胞白血病发病。MCL是肥大细胞恶性增殖性疾病。1957年由Efrati等首先提出MCL的诊断，MCL又是肥大细胞在体内恶性增殖的晚期表现。MCL的症状，一是急性白血病的表现，如发热、贫血等，见急性白血病；二是MCL较特异的表现，由肥大细胞颗粒内所释放的活性物质引起，如组胺、肝素、TNFα等。这些活性物质可引起一系列的反应，如病人突然出现面部潮红、头痛、支气管痉挛、呼吸困难、心悸甚至休克；浸润胃肠道时，可引起腹痛、腹泻、恶心、呕吐。释放过多、高浓度组胺时，胃酸分泌增加，易发生消化性溃疡，甚至发生胃穿孔。肝素释放过多，发生凝血障碍，易引起出血。

MCL的诊断标准由Travis提出，临床有白血病及肥大细胞增生的两种表现，实验室的改变有：外周血肥大细胞≥10%；白血病细胞有非典型肥大细胞即幼稚肥大细胞的特点；白血病细胞有肥大细胞的组化特征，如ACP、氯乙酸酯酶、甲苯胺蓝阳性，POX、α－NAE阴性等。

2. 诊断：综合国内外资料，提出下述肥大细胞白血病诊断条件：（1）临床上除有白血病的临床表现外，还有肥大细胞增生症的表现，如淋巴结、肝或脾肿大；肥大细胞释放组胺和其他物质引起的局部和全身变化：①皮肤潮红、色素性荨麻疹、皮肤瘙痒等；②发作性支气管痉挛、呼吸困难、心悸、低血压、晕厥、休克等症状；③肝素释放过多引起出血倾向。（2）外周血中有肥大细胞（组织嗜碱细胞）。（3）骨髓中肥大细胞明显增多，占有核细胞的50%以上。（4）尿内组胺增高。（5）骨髓干抽或有皮肤浸润时需做活体组织检查确诊。本病需与急性嗜碱粒细胞白血病、急性早幼粒细胞白血病等鉴别。MCL预后不良，中位生存期5个月。

3. 治疗原则：MCD的治疗主要用抗组胺药物，而MCL的治疗除应用抗组胺药物外，尚需行抗白血病治疗，但各种方案疗效均欠佳。

幼年型粒单核细胞白血病（junior myelo monocytic leukemia，JMML） 是一种少见的儿童慢性髓系白血病，由于和慢性粒细胞白血病类似，曾称为幼年型慢性粒细胞白血病（JCML），亦有人称之为单体7综合征、慢性粒单核细胞白血病（CMML）。

1994年FAB将慢性髓系白血病分为5种类型：慢性粒细胞白血病（CML）、不典型慢性髓系白血病（aCML）、慢性粒单核细胞白血病（CMML）、慢性中性粒细胞白血病（CNL）、幼年型慢性粒细胞白血病（JMML），但各作者认为FAB分型方案不适用于儿童，更适用于成人。

1996年国际儿童粒单核细胞白血病工作组建议将CMML、JCML、单体7综合征统一命名为JMML，这一名称得到了广泛赞同。

1. 临床表现：（1）男性多于女性，95%以上的患者诊断时年龄小于4岁，其中60%在2岁以下。（2）皮肤损害是常见且重要的特征，约见于半数以上的病人，表现为斑丘疹，主要见于面部，尚有黄色瘤、牛奶咖啡斑，皮肤损害对激素治疗无反应。（3）预后：JMML预后不良，多数病例生存期低于2年。病程存在异质性，1/3患儿不管是否治疗，病程进展迅速，很快发生肝、脾、淋巴结肿大及恶病质于数月内死亡；1/3的患儿未经治疗临床可获得部分改善，甚至血细胞计数完全正常，生存期达2年以上，最长有达9年者，其预后好的因素有：年龄<2岁者生存期长，特别小于1岁者生存期明显长；HbF > 10%；血小板$>40\times10^9$/L；缺乏克隆性遗传学异常者。而外周血原始细胞和幼红细胞多者预后不良。

2. 诊断标准：（1）临床特征：①肝脾肿大；②淋巴结肿大；③苍白；④发热；⑤皮肤损害。（2）最低实验室标准（3个条件全部满足）：①ph^-或bcr/abl^-；②外周血单核细胞计数$>1\times10^9$/L；③骨髓原始细胞<20%。（3）为明确诊断要求的标准：①HbF随年龄增加；②外周血涂片可见髓系幼稚细胞；③白细胞$>10\times10^9$/L；④克隆性异常（包括单体7）；⑤体外培养髓系细胞对GM－CSF高度敏感。

3. 治疗原则：对 JMML 无满意的治疗方法。通过生存曲线比较分析，强化疗组并不优于非强化疗组，有的甚至不优于无化疗组，维甲酸、干扰素等诱导剂治疗亦无肯定的疗效；造血干细胞移植是提供 JMML 长期存活的唯一选择。但关于预后处理方案、干细胞来源、GVHD 的预防及在减少复发中的作用尚不明了。

回盲肠综合征（ileocecal syndrome，ICS） 是白血病化疗期间重要的消化道综合征，亦称回盲部综合征。首先由 Sherman 等提及，过去的名称较混乱，包括中性粒细胞缺乏回肠结肠炎、盲肠炎、坏死性肠病、坏死性小肠结肠炎、出血性小肠结肠炎、白血症性回肠综合征。

1. 发病机制：①一般认为 90% 以上的 ICS 在化疗中发生，且多为联合化疗，以及使用类固醇。化疗时发生骨髓抑制，引起中性粒细胞缺乏，已知全部病例都有严重的粒细胞缺乏，这是 ICS 发病的主要及必备条件。②长期使用广谱抗生素可改变肠道菌群，造成菌群失调，使机会致病菌、腐败菌、真菌、病毒等乘机致病。皮质激素的应用，降低机体免疫力，引起结缔组织改变，从而降低肠黏膜对致病因子的抵抗力，加重上述病原体感染。③由于 ICS 发生时多为白血病未缓解，因此白血病细胞在消化道浸润亦可为本病发生的一个原因，加之血小板的严重减少，出凝血机制的障碍，导致肠壁内出血，细胞毒素的作用使血管壁缺氧，加重组织坏死。④发生于回盲部：可能因为该处血管稀疏，供血较少，而淋巴组织丰富，类固醇及化疗药物可引起淋巴组织迅速坏死，加之回盲部最易胀气，致使供血不足加重。总之，ICS 的发病是多因素综合所致，与粒细胞缺乏、贫血、血小板减少、白血病细胞浸润、肠功能障碍，导致肠壁缺血、组织坏死，细菌、真菌感染有关。

2. 临床表现：①发热：几乎所有病例均可有发热，体温可达 39～40℃。②腹痛：其特点为开始弥漫性不定位闷痛，一般多位于右下腹、脐周，并有局部轻压痛，以后可为弥漫性全腹痉挛性疼痛，有压痛和反跳痛，肠鸣音可减弱。③腹泻：大便多为泡沫样，稀便，部分伴有黏液，少见为血便。一般认为含有坏死的黏膜，开始一般为大便次数增多，并逐渐加重，甚至无法计数，多伴里急后重。便前腹痛加剧，便后疼痛缓解者，腹泻严重者可引起脱水及电解质紊乱，并产生相应的临床症状。④腹部包块：包块大小不定，从鸽卵至鸡蛋大小，境界不清，有压痛，质地中等，无波动感，超声检查提示为炎症性包块。⑤腹水：腹水症状及体征不明显，B 型超声检查、腹腔穿刺可发现腹水。⑥原发病症状及体征：如发热，肝、脾、淋巴结肿大等。

3. 实验室检查：①外周血象：血红蛋白、血小板根据病情正常或减少，中性粒细胞百分比及绝对值一般均减少。②大便常规：黏液（+）～（+++），脓细胞（+）～（++），红细胞（+）～（++），半数以上可检出真菌。

病理改变：手术或尸解可见病变较广泛，以盲肠为中心，上至回肠末端，下至升结肠下半，肠壁厚薄不均，黏膜呈弥漫性或片状水肿，可有瘀斑，透壁坏死，散在溃疡或穿孔，穿孔相邻部位的腹膜水肿，纤维素渗出；显微镜下病变以黏膜、黏膜下层为主，可见细胞空泡变性，坏死或有出血，在病变黏膜上或黏膜下有时可见细菌、真菌，但病变处炎症反应较轻，仅散在少许中性粒细胞及单核细胞浸润。

纤维结肠镜检查：可见盲肠扩张，肠壁充血和散在性溃疡。

临床类型：

①急性腹膜炎型：腹部有压痛、反跳痛，肠鸣音减弱，中毒症状明显，常误诊为胃肠穿孔、急性胰腺炎、肠梗阻、急性阑尾炎、胆道感染、真菌性肠炎。

②包块型：可见明显的包块，有压痛，经消炎对症处理，包块缩小乃至消失。

③腹水型：由于低蛋白血症或浸润所致，不易查到幼稚细胞，少量腹水可随病情好转而消失。

4. 诊断标准：①具备急性白血病及其他血液病的诊断标准。②全腹痉挛性疼痛、压痛、反跳痛，以右下腹明显，伴肠鸣音减弱。③高热，体温 39～40℃。④腹泻或血性便 10 次/d 左右，量少为泡沫样或稀便，伴或不伴里急后重感。⑤出现腹部包块或腹水者，④、⑤条具备一条即可。⑥排除消化道其他器质性疾病或药物所致的肠道反应。

5. 鉴别诊断：①急性阑尾炎：两者鉴别困难，急性阑尾炎大多数患者起病时先感中上腹持续性隐痛，数小时后转移至右下腹，呈持续性隐痛伴阵发性加剧。②急性出血性坏死性肠炎：本病病变主要在小肠，其主要症状为腹痛、发热、便血、呕吐、腹胀，和 ICS 有很多类似之处，但认真检查可以鉴别。此病腹痛起病急骤，多为脐周或中上腹阵发性腹痛，并逐渐转为全腹持续性疼痛伴阵发性加剧，腹痛后腹泻，

粪便初为糊状，其后为黄水样，继之呈白水状或呈赤豆汤和果酱样，甚至为鲜血状或暗红色血块，粪便少而恶臭，无里急后重等，和 ICS 有不同，可资鉴别。③尚需和肠梗阻、急性腹膜炎、急性胰腺炎等鉴别。

6. 治疗原则：①白血病患者化疗后如出现腹痛、腹泻、中性粒细胞减少，应考虑 ICS 的可能，除非有强烈的外科手术指征，一般内科合理的保守治疗，同样能使患者度过粒细胞缺乏期，达到 ICS 愈合。②在胃肠症状严重的病人，需尽早禁食，时间长短视病情而定，病情好转可逐渐改流食。③抗感染，根据血、分泌物及大便培养应用抗生素。④合理的全身支持治疗，成分输血。⑤使用升白细胞的药物，如 G - CSF 等。⑥手术：病变广泛而严重，且经保守治疗无效者应及时手术。一般认为可采用回肠末端、盲肠和部分升结肠切除术，而单纯阑尾炎切除或穿孔修补术失败率高。⑦如病情危重，应暂停化疗。

骨髓坏死（bone marrow necrosis） 是指造血细胞发生原位死亡。本病均为继发性，病因多种多样。临床特征为发热、骨痛及部分患者出现全血细胞减少。

1. 发病机制：本病病因多种多样，可见于感染，尤其是细菌性败血症；还可由化疗、放射线照射、静脉注射某些药物如磺胺等引起；各种癌症、潜水病、栓塞及 DIC 等也可导致本病。其发生机制：①肿瘤栓子、肿瘤压迫或 DIC 等原因导致骨髓内微循环障碍，骨髓氧和营养物质供应不足，导致造血细胞坏死；②毒物、药物、感染性毒素及放射线照射损伤骨髓造血细胞，引起坏死；③骨髓内细胞增生极度活跃，压迫血窦，血供减少，营养物质及氧供给减少导致造血细胞变性坏死。

2. 临床表现：①发热：发热程度不等，可能与骨髓坏死相关，也可能由于原发病所致，还可能是由于全血细胞减少，尤其是粒细胞减少合并感染所致；②骨痛：85% 患者有骨骼疼痛；③多数患者可有贫血，合并血小板减少者可有出血现象；④原发病的表现。

3. 实验室检查：①血象：多数患者有贫血，血小板减少常见，50% 患者全血细胞减少，外周血细胞分类几乎均为幼红、幼粒细胞。②骨髓象：骨髓抽取液呈暗红色或果酱样，涂片可见骨髓小粒及脂肪滴。镜下可见嗜酸性物质，细胞呈溶解状态，细胞膜及胞核结构模糊，轮廓不清。骨髓活检见到多灶性坏死，主要为无形的均质性嗜酸物质。③本病诊断依赖于骨髓涂片及骨髓活检。④对嗜酸物质如疑为淀粉样物质，刚果红染色阴性，有助于本病诊断，而淀粉样物质刚果红染色阳性。

4. 治疗原则：积极治疗原发病。

输血后（post - transfusion）移植物抗宿主病（graft - versus - host disease，GVHD） 是指供体的免疫活性细胞在宿主组织相容抗原的刺激下产生免疫应答反应，引起宿主皮肤、胃肠道、肝脏、骨髓等病理变化而产生的一系列临床症状的疾病。输血后 GVHD 相对少见，由于输血后 GVHD 与某些原发病有相似的临床表现，临床上往往被忽视。

输血后 GVHD 常常发生于免疫功能缺陷、免疫耐受和使用免疫抑制剂及患肿瘤大剂量化疗的患者，再生障碍性贫血患者应用抗胸腺细胞免疫球蛋白（ATG）治疗后，由于 T 淋巴细胞减少，增加了输血后 GVHD 的危险性。

输血后 GVHD 发病机制是输入的血制品含有免疫活性细胞，而且供、受者之间存在组织相容抗原的差异，当受者的免疫强，排斥掉供者的淋巴细胞，即不能发生 GVHD。若受者免疫功能低下，不能识别供者的免疫活性细胞，供者免疫活性细胞植入，并在受者体内增殖，排斥受者组织，引起 GVHD。当供、受者均有免疫力时，也可发生输血后 GVHD。这是由于供、受者的组织相容性抗原差异性小，供者 HLA - Ⅰ类抗原是纯合子，受者是杂合子，受者的单倍型之一与供者相同，此时受者的免疫系统不能识别供体的抗原，而供者植入于受体的 T 淋巴细胞却将受者的抗原识别为外来抗原，并攻击受者的靶器官系统，即导致 GVHD。

1. 诊断：输血后 GVHD 发生于输注未照射血液制品后 2 ~ 50d，多数于 2 周左右发生，以皮肤、胃肠道、肝和骨髓功能障碍为特征，主要表现：①起病突然，发热，多为高热；②皮疹为多形性、麻疹样、红斑样、斑丘疹等，开始于头面部（常先出现于耳后）、躯干，逐渐蔓延至肢端，可发展为红皮病，大疱形成，表皮剥脱、松解；③胃肠道反应，有厌食、恶心、呕吐、腹泻（水样便，血水样便），量可达 5 ~ 8L；④肝功能损害：黄疸，胆红素升高，转氨酶升高（ALT、AST），可高达 2 000 ~ 3 000U；⑤骨髓增生低下，呈受抑制骨髓象，类似继发性再生障碍性贫血，全血细胞减少，以及相应的贫血、出血、感染表现。有以上输血相关的临床表现，要怀疑输血后

GVHD，皮肤活检病理学符合 GVHD 改变时即可作出临床诊断。文献报道的输血后 GVHD 病例中 85% 以上是这样作出诊断的。再输血后 GVHD 严格的确诊依据还要有受者体内供者 T 淋巴细胞植活的证据，换言之，要在受者体内找到存活的与供者 HLA 不相合的 T 淋巴细胞和（或）嵌合体。如果供者、受者性别不同，受者体内有供者的 T 淋巴细胞染色体核型也是确诊的依据。

2. 治疗原则：本病病程短，进展快，无特效治疗，病死率极高，应以预防为主。预防输血后 GVHD 的最有效最实用的方法是 1 500 ~ 2 000rad 照射血液制品后再给予高危患者输注。

输血学简介

血液在临床上开始输用，作为治疗手段已经过上千年的发展，但直到19世纪才将临床输血作为抢救生命的主要治疗手段之一，有时甚至比药物、抗生素更为重要。

一、国外输血发展史

（一）古代输血

自古就有人想用血液作为治疗方法，然而，输血医学的发展经历了漫长而艰辛的岁月。古代埃及人提倡用血液来沐浴，旨在返老还童或恢复健康。罗马斗剑士在斗场上饮血，希望从中获得勇气与力量。1492年罗马教皇英诺八世患中风，群医束手无策，有一名医生提出饮用人血来治疗，他喝了三位年轻人的血，结果病未治好，而三位年轻人因放血过多白白送了命。虽然这不是真正的输血疗法，但应当把它看成是人类输血的开端。

（二）血液循环的发现

1616年英国医学家Harvey用动物实验的方法阐明了血液在体内的环流方向和运行途径。1628年他首次发表了血液循环论文，1651年他又发表第二篇血液循环论文，人们这才知道血液在体内是流动的。这一发现不仅为以后的输血奠定了基础，而且也启发人们往血管内注射药物，借助流动的血液把药物带到全身，起到治病作用。

（三）动物血输给人

1665年英国生理学家和医生Lower首先将一条放血后濒于死亡的狗静脉与另一条健康狗的动脉用鹅毛管连接起来，受血狗竟从濒死中恢复过来。1667年，他又用银管将羊的颈动脉连接到人的肘静脉，把羊血输给人获得成功。同年11月23日，他被英国皇家协会邀请，在许多专家面前对一名22岁的教会成员Coga输血。同年法国医生Denys用同样的方法把羊血输给一名有病的男孩也取得成功。以后他又给一位愿意做实验的健康人输羊血，还是安然无恙。可是，他把小牛动脉血输给一位梅毒患者时出现了意外。输血后患者出现发热、腰痛、并有黑色尿，不久便死亡，死者家属状告Denys有杀人罪。法庭判决自1668年4月17日起，未经巴黎医学部批准不得输血。10年后，法国议会还下令禁止在人体做输血试验；英国也下令禁止输血，如此持续了150年，曾一度轰动医学界的输血术再也无人问津。目前公认是英国Lower首先进行了动物输血，法国Denys是第一个在人体上输血成功者。

（四）人血输给人

1774年Priestley及1777年Lavoisier在呼吸实验氧的作用研究时，认识到血液可以从肺将带到组织中，这一科学发现才确认输血是一个合理的治疗手段。1817～1818年英国妇产科医lundell因经常见到产妇失血死亡而想到用输血来挽救。他进行了动物之间的输血取得成功始将健康人的血液输给大出血的产妇，一共治了10例，其中除2例已濒死和已死亡者舌外，其余8例中有4例救活。这使欧洲及美国为之震动。接着他又设计出输血用具，射器和导管抽取健康人血液注入患者的静脉内。从而开创了直接输血法，这一方法一100年。目前公认他开创了直接输血法，并是第一位把人血输给人的先驱者而载入

史册。

（五）消毒方法的建立

由于当时输用动物血或人血的反应发生率较多，主要表现为局部或全身感染，1867 年英国外科医生 Lister 采用了消毒法，首次将输血器具进行消毒，并在手术中采用无菌技术，这为以后输血避免感染起了至关重要的作用。

（六）输血方法的改进

当时输用动物血或人血的反应发生率较高，主要还表现为：血液凝固和动物或种属间的免疫不合，许多学者对此进行了大量的研究和改进工作。美国外科医生 Crile 从 1898 年至 1909 年先后对 55 例患者进行过 61 次的输血，有 35% 发生溶血，其余皆获得输血成功。他改进了注射器，还用石蜡油管、注射针头、小接管、三通管、活塞等作为输血器材，让受血者和献血者同时躺在手术床上，采用受血者的静脉与献血者的动脉相连接的办法进行输血。由于缩短了输血时间，故避免了血液凝固的麻烦。

（七）抗凝剂的应用

血液凝固现象给输血带来了困难，仅用加快输注时间避免血液凝固的作用是有限的。1774 年英国解剖学家 Hewson 发现中性盐类有抗凝作用，但未用于临床。1821 年法国科学家 Prevost 和 Dumas 发现去纤维蛋白可使血液不凝固，成为液态。1835 年 Bischoff 证明，将去纤维蛋白血给濒死动物输注，可使动物起死回生，故开始输用去纤维蛋白的血。1868 年英国产科医生发现在血液中加入磷酸钠溶液能起到抗凝作用，但输给 3 名产后大出血患者均因毒性太大导致死亡。1890 年瑞士生理学家 Arthus 和 Pages 在实验中首次发现血液中加入少许草酸盐或枸橼酸盐可以与钙离子结合而使血液不凝固。1914 年比利时人 Hustin 也发现枸橼酸盐有抗凝作用，并首次提出将枸橼酸盐与葡萄糖混合，以便稀释血液。时隔不久，阿根廷人 Agota 和美国人 Lewisohn 也报告用枸橼酸盐抗凝后输血。此后进一步发现葡萄糖能改善红细胞活力，可以延迟输血。经过不断摸索和改进，终于在 1943 年由 Loutit 和 Mollison 配制出酸性枸橼酸盐葡萄糖（ACD）抗凝保存液，不仅彻底解决了输血中的血液凝固问题，而且还能使血液得以保存，这就为血库的建立奠定了基础。

（八）血型的发现

1900 年奥地利维也纳大学助教 Landsteiner 首先发现人类红细胞血型。这一划时代的发现，为以后血液的安全、有效输用做出了重大贡献，开始时，他只发现人类红细胞血型 A、B、C 三型，为此他获得了 1930 年诺贝尔奖金，并赢得了“血型之父”的美誉。1902 年他的学生 Decastello 和 Sturli 又发现 A、B、C 之外的第 4 型。后来国际联盟卫生保健委员会将这 4 型正式命名为 A、B、O、AB 型。这就是现在人们所熟知的红细胞 ABO 血型系统。1940 年 Landsteine 和 Wiener 发现了 Rh 血型。随着研究手段的改进，新的红细胞血型不断被发现。至 1995 年，共发现红细胞有 23 个血型系统，外加一个低频率抗原组、高频率抗原组和尚未形成系统的血型集合（collection），抗原总数 193 个。

1958 年法国 Dausset 首先发现人类白细胞抗原（human leucocyte antigen，HLA），1995 年已公布 HLA 表型特异性 112 种，HLA 等位基因已达到 503 个，血小板血型抗原是 1957 年后陆续被发现的。

（九）血库的建立

1915 年美国病理学家 Weil 首先发现枸橼酸血可放在冷藏箱内保存几天后再输仍很安全，

并提出用枸橼酸血标本做交叉配血，因此 Weil 可称之为血库工作的先驱者。1921 年英国伦敦有了输血服务所和区域性输血服务中心，对输血器具、采血及输血方法实行标准化和规范化的管理，以保证输血安全。1937 年美国 Fantus 在芝加哥 Cook 乡村医院组建了血库，将血加于 2% 枸橼酸钠中，放于冷藏箱，可保存 7～10d，供患者输用，但浪费很大。之后，多家大医院相继建立血库。至 1939 年第二次世界大战开始时，美国已出现不少有效的输血服务所，常有上千名献血者献血。于是在很多区域中心建立了有效的血液服务所，可将血液输送到各地。

美国当时只有大医院有血库，尚无有组织的志愿献血服务组织。因而，血液保存 7～10d 后只好将红细胞弃去，应用血浆。在应用中发现血浆有显著的抗休克效应，于是大量收集血浆，并保存为急救用。1940 年 6 月美国纽约一次会议中介绍了这种方法后，英国、法国相继组织收集血液，分离血浆，运往战场，做抗休克用以救治伤员。大战结束后，很多内科及外科医生总结体会：血液在治疗内科疾病及外科创伤上有很大用处，而血库起了重要作用。随后各大医院相继建立血库。

（十）血浆及其成分输血的应用与发展

随着血液保养液 ACD、CPD、CPDA－1 等的相继诞生，血液低温保存技术及大容量冷冻离心机的应用，从 20 世纪 60 年代开始，一些发达国家的输血进入了成分输血时代，成分输血是现代输血史上的又一次重大革命，它代表着一个国家、一个地区输血技术水平。

1. 血浆的应用　1927 年 Strumia 和 Mc Graw 已提出血浆采集法，用枸橼酸钠作为抗凝剂，经离心后采集上层血浆。以后 Flosdort 和 Mudd 提出将血浆冷冻，除去水分，制成干粉，用时溶解，这就解决了血浆的贮存和运输问题，也便于急救时随时应用。第二次世界大战中，美国大规模制备冻干血浆供应欧洲战区。

2. 血细胞成分的应用　1902 年 Hedon 开始进行红细胞输血动物实验。1934 年 Strumia 尝试分离粒细胞，但未成功。1935 年 Castellanos 尝试应用浓缩红细胞。1951 年 Dillard 等试用血小板输注，但无效。1960 年 Frereich 等收集慢性粒细胞白血病患者的粒细胞进行输注获得成功。1965 年 Cohen 成功地进行了 ACD 血小板输血。

3. 血浆乙醇分离法的创立　1943 年 Cohn 成功地建立了低温乙醇法分离血浆蛋白组分的方法，开创了白蛋白及其他血浆蛋白成分的生产新纪元。1964～1965 年间 Pool 发现了冷沉淀的应用价值。后来市售的第Ⅷ因子浓缩剂就是以冷沉淀为起始原料制成的。

4. 血浆单采和置换术　1902 年 Hedon 首先做了血浆置换术的动物实验。1909 年 Fleig 首先为一例尿毒症患者进行血液体外清洗，然后再回输。1914 年 Abel 在为双肾切除的狗进行血浆置换术的报告中，首先使用 plasmapheresis（血浆单采术）一词。1952 年第一台初级血细胞分离机问世。1959 年报告用血浆置换术治疗原发性巨球蛋白血症取得成功。1965 年美国研制出第一台连续流动离心式血细胞分离机。此后有不同类型、不同厂家的血细胞分离机相继投入临床使用，推动了血液成分单采和置换术的发展。

5. 成分输血的发展　上述血液成分的初步应用及分离方法的建立为后来成分输血的发展奠定了基础。成分输血是 1959 年由 Gibson 首先提出，但到 20 世纪 60 年代末和 70 年代初成分输血才真正发展起来，特别是 70 年代中期以后，进入了成分输血的新时代，一些发达国家成分输血占全部用血量的比例逐年增加。

90 年代后期，随着人们对造血和恶性肿瘤的认识的增加，造血生长因子和细胞因子的鉴定，以及细胞培养技术的进步，正联合创造革新的方法，制备新的治疗用成分血如造血干细

胞，造血生长因子如促红细胞生成素（EPO），粒细胞巨噬细胞集落刺激因子（GM－CSF），粒细胞集落刺激因子（G－CSF）以及细胞因子如白介素－2（IL－2）、干扰素、肿瘤坏死因子等，21世纪已是输血医学新时代的开端。

二、国内输血发展史

（一）我国古代输血

我国古代人民不但有过类似欧洲的饮血祛病健身、延年益寿的观念，而且在数千年的医疗实践中，总结出了针刺放血疗法，简称放血疗法，这些就是我国最早关于输血的萌芽。

（二）我国输血的开端

1918年刘瑞恒与Kilgore等在上海首先报告中国人的血型。1921～1932年北京协和医院（当时称北平协和医院）采用直接输血法开展了临床输血，并对献血者进行登记、编号、体格检查。1944年7月12日由易见龙当主任的我国军医署血库在昆明成立，并可生产冻干血浆，支援了抗日战争前线。1947年9月南京中央医院血库成立，开始用4℃冷藏箱保存全血。1948年易见龙和周衍椒报告782名中国人Rh血型的检测结果，阴性率为1.9%。解放前我国只有南京、上海等少数医院有血库。解放后，我国的输血工作才得到发展。主要表现在输血机构的普遍建立和输血技术的广泛应用。1952年2月南京市抗美援朝医疗团组织一个血库队赴长春市创建野战医院血库。1953年我国第一所大型血库建立，定名为军委后勤卫生部沈阳中心血库，该血库为抗美援朝做出了巨大贡献。1957年在天津成立了军事医学科学院（后划归中国医学科学院）输血及血液学研究所（血研所）。该所血库（后改为血站）开始进行输血方面的科学研究。1959年我国成功地分离出血浆白蛋白、免疫球蛋白（丙球）、凝血酶原及纤维蛋白原。1963年由《天津医药杂志》出版发行的《输血及血液学附刊》，成为我国第一份输血杂志。1964年我国首次派代表参加第10届国际输血大会。1969年中国医学科学院输血及血液学研究所的血站部分搬迁至四川成都，成立了中国医学科学院输血研究所；以后上海市血液中心和北京市血液中心分别成立了各自的输血研究所，现已有5个研究所；各地中心血站也相继建立。1977年《输血及血液学》杂志创刊。1977年北京红十字血液中心开始向临床供应各种血液成分。1978年国务院发文在全国实行公民义务献血制度。1978年出版了《国外医学输血及血液学分册》，1986年又出版了《输血通讯》，1988年中国输血协会成立。同年《中国输血杂志》创刊，1992年中国的《输血技术手册》出版，1993年《最新临床输血指南》及《临床输血学》出版。1981年卫生部在北京举办成分输血学习班，邀请国外专家讲课，对我国广泛开展成分输血起了推动作用。近年来成分输血已在全国推广使用，几乎国外能制备的血液成分，在我国各地血站均能满足供应。血浆蛋白制品已进入大规模工业化生产。1984～1985年，中日两国红十字会开展了输血技术合作，促进了我国血型技术的发展。1985～1992年，根据中澳输血技术合作计划，在天津市连续举办过7期输血学习班，均由国际知名专家讲课。1986年中澳合资建设的具有国际水平的塑料血袋生产线在天津投产。1988年上海市血液中心被确定为世界卫生组织输血服务和研究合作中心。输血技术人员队伍不断扩大，一批高素质的科技人员陆续进入输血界工作。1998年10月1日，中国实行无偿献血制度。总之，我国的输血事业正在向世界先进行列迈进。

输血学

输血科（血库）（the department of blood transfusion; or blood bank） 根据《中华人民共和国献血法》和卫生部1999年下发的《医疗机构临床用血管理办法（试行）》规定，二级以上医疗机构设立输血科（血库），在本院临床输血管理委员会领导下，负责本单位临床用血的计划申报，血液储存，对本单位临床用血制度执行情况进行检查，保障医疗用血的需求，确保供血的质量，参与临床有关疾病的诊断、治疗与科研。通常输血科开展的业务有血型鉴定，交叉配血，患者自身储血，自体输血，使用血细胞分离机进行治疗性单采术，量子血液疗法，白细胞过滤术等。边远地区的医疗机构和所在地无血站（或中心血库）的医疗机构可因应急用血需要临时采集血液，但必须具备交叉配血及快速诊断方法检验乙型肝炎病毒表面抗原、丙型肝炎病毒抗体、艾滋病病毒抗体的条件，并应当在采血后10天内将情况报告当地县级以上人民政府卫生行政主管部门。

采血技术（the technique of blood collection） 采血穿刺一般选择肘正中静脉和贵要静脉，头静脉也可选择，但易滑动。选择皮肤无损伤、炎症、皮疹、瘢痕的区域为穿刺部位。皮肤的准备：用肥皂水清洗双臂和手，重点清洗肘窝部位，然后用清水冲洗干净，拭干，用2.5%碘酒消毒，75%酒精脱碘。消毒皮肤时以穿刺点为中心，自内向外螺旋式旋转涂拭，切忌往返涂拭。消毒面积不小于6cm×8cm。在消毒上方约5cm处系止血带，使表浅静脉充盈，针与皮肤呈30°~45°角刺入皮肤，然后改变角度呈10°左右，沿静脉走向平稳刺入静脉，进入静脉后，阻力明显减小时再推进1cm左右可见血液流出，固定针头，用消毒棉球敷盖针眼，胶布固定。将血袋放于摇摆器上，不断摇动血袋，使血液与保存液充分均匀混合。嘱献血者不停地做松握拳动作，采血中密切观察血流情况。采血200ml一般在3min内完成，400ml在6min内完成。采血达到采集量时，嘱献血者松拳，用止血钳夹住血流导管，松开止血带，用无菌棉球敷盖针眼，拔出针头，嘱献血者压住棉球3min。将血袋导管用热合机热合成几段，留作复检及配血用。采血时，如遇有穿刺不顺，需第二次穿刺，应更换一套采血器材。采血过程中，应仔细观察献血者，若有异常发生应立即停止采血，进行及时处理。采血用的一次性物品，用后投入专用桶内，最后统一消毒处理。

采血量的计算：我国采用称重法计算采血量。全血比重以1.050为计算标准，用以下公式计算采血量：

$$\text{采血量（ml）} = \frac{\text{采血后血袋重量（g）} - \text{采血前血袋重量（g）}}{1.050}$$

采血前的准备（preparation before blood collection） 采血要由专业技术人员或护士担任，按无菌操作技术进行，采血要顺畅，一次穿刺成功率>99%。采血室国外多采用无隔断开放式，国内是隔断密闭式和无隔断开放式两种方式并存。采血室要求宽敞、明亮、洁净，通风良好，空气清新，温度适宜，远离污染区。室内定期消毒，空气培养不得有霉菌，细菌总

数 <5cfu/cm^3。献血者在献血前应睡眠充足，在采血日早晨不吃油腻食物。采血者着装视工作环境和采血器材不同而异。在良好环境下，又使用密闭式塑料血袋时，一般穿洁净工作服即可。因条件差异，也有穿无菌隔离衣在净化间采血者。采血者应剪指甲，不带戒指，使用肥皂水洗手或毛刷刷手，流动水冲洗，然后用有效消毒水浸泡 2～3min。采血者双手是血液污染的重要途径之一，所以每采血一人需用有效消毒液浸泡过的毛巾擦手。采血时要认真核对献血者姓名、编号、血型、标签、卡片，要字迹清楚无差错。我国实行无偿献血制度，先体检，抽血样，检测合格后献血，中间环节多，易出现差错，因此检查、核对制度尤为重要。

献血后的护理（nursing after blood devoted） 献血后用胶布固定好敷盖穿刺针眼的棉球，若穿刺部位有渗血，应抬高手臂，并用手指继续压迫渗血部位，更换被血污染的棉球。有时穿刺部位渗血是由于上臂衣袖过紧所致，应检查原因并及时排除。献血后献血者应在原位休息片刻，然后慢慢起来，到休息室继续休息并用饮料，无不良反应后再离去。若发现献血者有不良反应，如头晕，面色苍白，出冷汗等现象，应立即平卧，饮用糖水，稍加休息，一般即可恢复。严重者应紧急治疗。献血者自我防护应注意以下几点：（1）保持穿刺孔上的棉球至少 4h 不脱落，以防引起感染；（2）24h 不做剧烈运动或重体力劳动和高空作业，以防发生意外；（3）4h 内多饮水，有助于血容量恢复；（4）避免暴饮暴食，睡眠要充足；（5）若发现采血部位局部或全身自觉症状异常应及时与采血机构取得联系，必要时采血机构应该探视，根据具体情况作适当处理。

献血不良反应及处理（untoward effect and treatment of blood devotion） 经献血体检标准严格筛选并符合献血条件的健康人，通常都能耐受献血。个别或少数人可以发生不严重献血不良反应，基本上勿需治疗即可自行恢复。引起不良反应的因素主要有：1. 精神过度紧张，恐惧心理，尤其初次献血者多见；2. 过度疲劳，睡眠不足，饥饿；3. 献血环境噪杂，空气污浊等；4. 医护人员服务态度欠佳，穿刺技术不熟练，穿刺疼痛等。

不良反应的种类和处理：1. 晕厥。最为常见，属迷走神经血管性晕厥，表现为自主神经系统功能障碍性症状，如头昏，冷汗，恶心，面色苍白，严重者意识丧失。检查可见皮肤发凉，血压下降，脉率减慢、微弱。处理：立即停止采血，平卧位，抬高双脚，松开衣领腰带，保持呼吸道通畅。可用手指掐人中穴或合谷穴，清醒后多饮糖水，一般可以很快恢复。2. 恶心呕吐。通常稍稍休息后很快恢复，可指导献血者进行慢而深的呼吸。若仍有呕吐，可用些镇静药或针灸治疗。3. 肌肉痉挛或抽搐。多因献血者精神紧张引起换气过度所致。可让献血者安静休息，戴面罩呼吸，即可很快恢复正常。4. 心功能紊乱或呼吸困难。极其罕见，必须立即送医院进行抢救和治疗。采血单位应设有急救室并备有急救药品和急救物品。采血时应有医生在场，以便当献血者发生不良反应时能够快速准确地进行处理。

急救药品和用具的准备：1. 药品：白糖、25%～50%葡萄糖液、10%葡萄糖酸钙液、生理盐水、低分子右旋糖酐、注射用阿托品、肾上腺素、呼吸中枢兴奋剂。2. 用具：呕吐盘（盒）、毛巾、一次性注射器（5ml，50ml）、输液器材、氧气袋、面罩、用纱布包好的压舌板、饮水杯、吸管、无菌纱布、棉球、胶布、听诊器、血压计、体温计。

献血者健康检查标准（physically examining standard of donor） 我国卫生部于 1998 年以第 2 号令颁布了《献血者健康检查标准》。内容如下：

一、总则

1. 为确保医疗用血的质量，保证献血者的身体健康和受血者的安全，献血者每次献血前须进行体格检查和血液检验，献出的血液必须按规定项目检验。2. 献血者献血前的体格检查及血液化验以血站结果为准，有效期为两周。3. 献血者在献血前要填写“献血登记表”、“健康情况征询表”。4. 非固定点献血者只进行体格检查和填写“健康情况征询表”。5. 献血者血液化验初复检不得用同一试剂厂生产的试剂，同一标本的初复检化验不得由同一人进行。

二、献血者体格检查标准

1. 年龄：18～55 周岁。2. 体重：男≥50kg，女≥45kg。3. 血压：90～140/60～90mmHg，脉压≥30mmHg。4. 脉搏：60～100 次/min，高度耐力的运动员≥50 次/min。5. 体温正常。6. 皮肤无黄染，无创面感染，无大面积皮肤病，浅表淋巴结无明显肿大。7. 五官无严重疾病，巩膜无黄染，甲状腺不肿大。8. 四肢无严重残疾，无严重功能性障碍及关节

无红肿。9. 胸部：心肺正常（心脏生理性杂音可视为正常）。10. 腹部：腹平软、无肿块、无压痛、肝脾不肿大。

三、献血者血液检验标准

1. 血型：ABO 血型（正反定型法）、Rho（D）血型。2. 血比重筛选：硫酸铜法，男≥1.052，女≥1.050，或者比色法。3. 丙氨酸氨基转移酶（ALT）：酮体酚法阴性，或者赖式法≤25 单位。4. 乙型肝炎病毒表面抗原（HBsAg）：酶标法阴性（快速诊断法仅限于非固定采血点的初检使用）。5. 丙型肝炎病毒抗体（HCV 抗体）：酶标法阴性。6. 艾滋病病毒抗体（HIV 抗体）：酶标法阴性。7. 梅毒试验：RPR 法或 TRUST 法阴性。8. 复检上述 1、3、4、5、6、7 项。9. 甲型肝炎临床治愈一年以后连续三次每次间隔一个月化验正常可参加献血（以临床化验报告为准）。10. 疟疾高发地区检测疟原虫。

四、免疫接种后献血的规定

1. 接受麻疹、腮腺炎、黄热病、脊髓灰质炎活疫苗最后一次免疫接种二周后，或风疹活疫苗、狂犬病疫苗最后一次免疫接种四周后可献血；被狂犬咬伤后经狂犬病疫苗最后一次免疫接种一年后方可献血。2. 接受动物血清者于最后一次注射四周后方可献血。3. 健康者接受乙型肝炎疫苗、甲型肝炎疫苗免疫接种不需推迟献血。

五、有下列情况之一者暂不能献血

1. 半个月内拔牙或其他小手术者。2. 妇女月经前后 3d、妊娠期、流产后未满六个月，分娩及哺乳期未满一年者。3. 感冒、急性胃肠炎病愈未满一周（急性泌尿道感染病愈未满一月起，肺炎病愈未满三月者）。4. 某些传染病：如痢疾病愈未满半年者，伤寒病愈未满一年者，布氏杆菌病愈未满二年者，疟疾病愈未满三年者。5. 近五年内输注全血及血液成分者。6. 较大手术后未满半年者，阑尾切除、疝修补术、扁桃体手术未满三个月者。7. 皮肤局限性炎症愈合未满一周者，广泛性炎症愈合后未满两周者。

六、有下列情况之一不能献血

1. 性病、麻风病和艾滋病患者及艾滋病病毒感染者。2. 肝炎病患者、乙型肝炎表面抗原阳性者、丙型肝炎抗体阳性者。3. 过敏性疾病及反复发作过敏患者，如经常性荨麻疹、支气管哮喘、药物过敏（单纯性荨麻疹不在急性发作期间可献血）。4. 各种结核病患者，如肺结核、肾结核、淋巴结核及骨结核等。5. 心血管疾病患者，如各种心脏病、高血压、低血压、心肌炎以及血栓性静脉炎等。6. 呼吸系统疾病患者，如慢性支气管炎、肺气肿以及支气管扩张肺功能不全。7. 消化系统和泌尿道系统疾病患者，如较重的胃及十二指肠溃疡、慢性胃肠炎、急慢性肾炎以及慢性泌尿道感染、肾病综合征、慢性胰腺炎。8. 血液病患者，如贫血、白血病、真性红细胞增多症及各种出、凝血性疾病。9. 内分泌疾病或代谢障碍性疾病患者，如脑垂体及肾上腺疾病、甲亢、肢端肥大症、尿崩症及糖尿病。10. 器质性神经系统疾病或精神病患者，如脑炎、脑外伤后遗症、癫痫、精神分裂症、癔病、严重神经衰弱等。11. 寄生虫病及地方病患者，如黑热病、血吸虫病、丝虫病、钩虫病、囊虫病及肺吸虫病、克山病和大骨节病等。12. 各种恶性肿瘤及影响健康的良性肿瘤患者。13. 做过切除胃、肾、肝脾等重要内脏器官手术者。14. 慢性皮肤病患者，特别是传染性、过敏性及炎症性全身皮肤病，如黄癣、广泛性湿疹及全身性牛皮癣等。15. 眼科疾病患者，如角膜炎、虹膜炎、视神经炎和眼底有变化的高度近视。16. 自身免疫性疾病及胶原性疾病，如系统性红斑狼疮、皮肌炎、硬皮病等。17. 有吸毒史者。18. 同性恋者、多个性伴侣者。19. 体检医生认为不能献血的其他疾病患者。

本标准自 1998 年 10 月 1 日起实施，1993 年 2 月 17 日颁布的“关于发布《血站基本标准》的通知”（卫医发［1993 年］第 2 号）的附件《供血者健康检查标准》同时废止。

血型基因（blood group genes） 血型是血液各成分以抗原为表现形式的遗传性状，根据血型抗原的差异和相互关系及遗传规律，可分成不同的血型系统，每个系统代表一组在遗传上、化学上有关系且血清学上可区分的抗原，由等位基因或者是连锁基因所控制。不同的血型系统在遗传上是相互独立的。

基本概念：血型基因在染色体上有独特的位置称位点，同源染色体上的不同位点沿染色体呈直线排列。在一对染色体的同一位点上所具有的不同形式的基因，称为等位基因。同一位点上的等位基因，可以有两个或两个以上。例如：Kell 血型系统有一对等位基因 K 和 k。如果一个个体在一对染色体上的同一位点的等位基因相同（如 KK 或 kk），则称为 K 或 k 的纯合子；如果一个个体在一对染色体上同一位点的等位基因不相同（如 Kk），则称该个体为杂合子。如果等位基因的相邻位点是在同一位点上，称为顺式

（cis）位点，如果在另一条染色体上，则称为反式（trans）位点（位置效应）。对于不论是杂合子或纯合子时，均能表达相应抗原的基因，称为显性基因；如果一个个体带有两个不同的等位基因，相应的两个抗原都能表现，这些基因称为共显性；有些血型基因在杂合子时，不产生相应的抗原，只有纯合子时才能表达，称为隐性基因。例如控制 ABO 血型的遗传基因位于第 9 号染色体上，该位点上有 A、B 和 O 三个等位基因。其中 A 和 B 基因为显性基因，O 基因为隐性基因。一个个体所带有的基因总和称为基因型，如 AA 和 BO。而直接检测出的、表现出来的血型称为表型，如 A 型和 B 型。在一些血型系统中，纯合子个体细胞比杂合子细胞带有更多的抗原。例如：基因型是 KK 的个体，其抗原数量是双剂量的，而在 Kk 个体中，抗原数量是单剂量的。两个个体红细胞的不同抗原剂量可通过血清学反应的强度检出，这种与抗体反应强度不同的现象，称为剂量效应。

血型的遗传方式（genetic model of blood group） 常染色体显性或等显性遗传性状：大部分血型基因表现为常染色体显性遗传，只要有一个基因（杂合子），就能表现相应的抗原。因此，在这种遗传方式中，基因以相等的频率遗传于男性和女性时即可看到性状。

常染色体隐性性状：常染色体隐性遗传的血型，只有在纯合子时才能表现。常染色体隐性性状的遗传在男性和女性中发生的频率也是相等的，他们的父母可有或无此性状，没有此性状的父母必然是该基因的携带者。

性联显性或等显性遗传：位于 X 染色体上的 X_g 基因与 X 染色体一起传递，因此 X_g^a 血型的遗传与子代的性别有关。性联遗传（显性及隐性）的主要特点是不能由男性传给男性，即不能由父亲传给儿子，因为男性后代是从母亲得到 X 染色体。存在于男性 X 染色体上的全部基因将传给他的所有女儿，父亲性联性状是显性时，他的所有女儿也都有这一性状。如果一女性个体的表现显性性状的基因是杂合子，那么她的孩子无论男或女都是 50% 机会具有这种性状；如果是纯合子，则她所有孩子都具有这种性状。

血型群体遗传学（the population genetics of blood group） 血型的群体遗传学的基本知识在临床医学工作及亲子鉴定等司法工作中，均有很重要的意义。

（1）表型频率：表型频率是通过对同一种族的大量随机人群进行红细胞血型检查，计算出与某定型抗血清反应的阳性或阴性反应结果的百分率，也可用小数表示。所有给定血型中表型频率总和应当是 100% 或 1.00。例如，在中国汉族人中，Di（a+）的频率是 3.7%，Di（a-）的频率是 96.3%。如果有一位有抗 Di^a 抗体的患者要输血，则 96.3% 的 ABO 同型的供体对患者是相容的。如果患者有多种血型抗体，则可根据表型频率，估计与患者血清相容的供体数。例如某 A 型患者有抗 D 和抗 Di^a，如需要输血，那么至少应当测试多少供体，可通过以下公式计算：

考虑因素	表型频率%
D 阴性	0.3
Di（a-）	96.3
A 型	30

计算多种表型同时出现的频率应当是各种表型出现频率的乘积：

$$0.003 \times 0.963 \times 0.3 = 0.00086$$

计算结果表明，10 000 个供体中大约可以发现 8 个相容的供体。

（2）基因频率：基因频率可根据表型频率算出，是每个等位基因在总基因池中所占的部分。一个确定位点的基因频率的总和必须等于 1.00。计算基因频率的公式有多种，但总的要求是使求得的基因频率重组合后得的理论值与实际观察值之间的差异为最小。一般用显著性测验来评价该差异的大小，在 $P \leqslant 0.05$ 时认为理论值与观察值有显著差异，在 $P > 0.05$ 时认为理论值与观察值无显著差异，这差异可能是来自于非随机取样、试验错误或是计算错误等问题。以计算 Di^a 和 Di^b 基因频率为例，如果同时使用抗 Di^a 和抗 Di^b 定型血清作检测，则基因频率的计算公式如下：

$$Di^a = \frac{2Di\ (a+b-)\ + Di\ (a+b+)}{2N}$$

$$Di^b = \frac{2Di\ (a-b+)\ + Di\ (a+b+)}{2N}$$

其中 N 为调查数，Di（a+b-），Di（a+b+），Di（a-b+）为实际观察数。

（3）亲子关系鉴定：由于许多血型抗原是以等显性方式表达，并且是通过直接遗传的方式，因此在亲子鉴定中，血型抗原对于父权排除和父权可能性的鉴定很有用。假设母亲是亲生母亲，实验正确，则有两种方式可以排除父权关系。①直接排除：如果孩子有某种血型遗传标记，孩子的母亲和被指称的父亲都没有这种血型遗传标记，则该被指称的父亲可直接排

除。②间接排除：如果某种血型遗传标记应当由被指称的父亲遗传给孩子，而孩子却没有这种血型遗传标记，则该被指称的父亲可以间接排除。直接排除比间接排除更加可靠，能证明被指称的父亲不是亲生父亲，否则，只有在罕见的情况下才能用已确定的机制（如抑制基因）来解释此试验的结果。间接排除可能会受缄默等位基因问题而干扰其可靠性。

在做亲子鉴定时，当被指称的父亲不能排除是亲生父亲时，就必须对结果进行父权关系的概率计算。这种计算基于已知的基因频率，算出可能性比率（亲子关系指数）或百分比（亲子相关几率）。

红细胞抗原抗体反应的主要类型（the main type of the antigen and antibody reaction of erythrocyte）

1. 凝集反应：抗体与相应颗粒性抗原反应形成的凝块称之凝集。凝块发生是因为抗体分子与邻近的颗粒性抗原决定簇相结合，它们聚到一起形成可见的凝集物，凝集是多数试验反应终点，包括红细胞与血型抗体反应。在一些试验中，抗体直接使邻近的细胞搭桥而发生凝集；另一些试验中，抗体分子和颗粒性抗原连接一起，但并不形成凝集物，需要辅助抗体来形成可见的凝集。与相应的颗粒性抗原结合直接发生凝集的抗体称之完全抗体，通常是 IgM 类免疫球蛋白；而与相应颗粒性抗原结合，却不出现凝集的抗体称之不完全抗体，通常是 IgG 类免疫球蛋白抗体。凝集反应有直接凝集反应和间接凝集反应。直接凝集反应是红细胞、细菌等颗粒性抗原在液体介质中，在电解质参与下，直接与相应抗体结合，出现肉眼可见的凝集现象。通常采用试管法和玻片法进行直接凝集检测。间接凝集反应是先将可溶性的抗原或抗体吸附在载体颗粒上，然后与相应的抗体或抗原作用，在电解质存在下所出现的特异性凝集，临床上检测不完全抗体所用的间接抗球蛋白方法就属此类反应。传统的凝集试验是在液体介质中进行，近年来，发明了一种新的免疫学试验方法，即红细胞颗粒性抗原与相应抗体在凝胶介质中反应，在很小体积的微管凝胶中，在合适的离心力作用下，红细胞抗原抗体复合物沉淀在凝胶表面，而未与抗体结合的红细胞则沉淀在胶底（微柱底尖部）。该方法称之微柱凝胶试验，比传统血凝方法更灵敏、准确、简单、易标准化，已在血清学中得到广泛应用。

2. 沉淀反应：沉淀反应是可溶性抗原与其抗体反应时所形成的不溶性的肉眼可见的复合物形式，这种复合物在试管检测中以沉淀物或环状出现，在琼脂胶中以白色沉淀线出现，如免疫电泳反应和免疫扩散反应。尽管可溶性抗原与其特异性抗体存在，沉淀反应也未必发生，沉淀反应抗原抗体复合物的生成要求抗原抗体有适当的比例，如果抗体过多，而与分子交叉连接的抗原位点很少，那么反应网格就形成不了。虽然抗原抗体复合物形成了，但没有有效地聚集以形成可见的网格状，这叫做前带现象。而抗原过多时，也不会形成可见的网格状，叫做后带现象。沉淀反应依其介质与检测方法不同可分为液相沉淀试验、凝胶扩散试验和免疫电泳三大其本类型，其中液相沉淀试验是以盐水或其他无机盐缓冲液为反应介质的沉淀反应，琼脂扩散试验是以盐水凝胶为介质进行的沉淀反应，凝胶免疫电泳是在直流电场中进行凝胶扩散。另外，血清学反应的一大类型中和反应中，使毒素毒性消失的抗原抗体反应的毒素中和试验也属此类。

3. 溶血反应：溶血是红细胞破裂，细胞内血红蛋白释放出来。在体外，抗体介导的溶血依靠补体表面攻击单位的活性，如果抗原抗体在缺少补体的血清中接触就不会发生溶血，或者血浆中抗凝剂螯合了补体活性所必需的阳离子（Ca^{2+} 和 Mg^{2+}），溶血也不会发生。在红细胞抗原检测抗体时，溶血被认为是阳性结果，因为抗原抗体复合物激活了补体连锁反应，粉红色或红色的液体上清在抗体与红细胞检测系统中是非常重要的观察现象。在体外易被水解引起的溶血抗体也易引起输血中受血者的血管内溶血。溶血通常在Ⅱ型超敏反应中体现出来，它又可分为血管内溶血和血管外溶血。由补体依赖的细胞毒作用引起的溶血为血管内溶血，比如 ABO 血型不相容的人相互输血，当红细胞与相应的抗体结合后，直接激活补体系统的经典途径而引起了血管内溶血，它的发生较快。由巨噬细胞的吞噬作用引起的溶血为血管外溶血，红细胞结合在靶细胞表面上的抗体分子 Fc，或活化补体产生的 C3b 与巨噬细胞上的相应受体结合，使之易被吞噬和破坏。一部分红细胞被肝脾内巨噬细胞截留、吞噬和破坏，为血管外溶血，它的发生较慢。

人血清抗体（human serum antibodies） 抗－A、抗－B、抗－AB 存在于所有缺少相应抗原的人血清中。新生儿 ABO 抗体很少；成人没有相应的 ABO 抗体是极罕见的。在 ABO 血型亚型，双胎嵌合型，双受精卵型，低γ球蛋白血症，或老龄人等，可能出现抗－A、抗－B、抗－AB 极度减弱或消失的情况。新

生儿血清中可检测出的抗体常是来自母体的IgG，但偶尔是胎儿自身产生的IgM。一般情况下ABO凝集素在生后3个月可检出，然后凝集素效价逐渐增加，5~10岁达到成人水平，称之为“自然发生”的抗体，从儿童时期开始，始终是环境中的A和B物质免疫的结果。妊娠或输用了ABO血型不相容血或血液制品，可刺激体内IgG类ABO血型抗体的效价和亲合性增加，在37℃时溶血性活力增加。该类免疫抗体很难用唾液或A和B血型物质中和。在怀有A和（或）B血型胎儿的孕妇血清中，经常有IgG类抗-A和（或）抗-B。在正常献血员中，IgG1和IgG2要多于IgG3和IgG4。唾液、乳汁、眼泪、宫颈分泌液、各种囊腔液中以及人各种体液、分泌液中都可发现有ABO抗体，大多是IgA抗体，O型人抗体的活性要强。O型人血清中抗-AB，不是简单的抗-A和抗-B的混合。将A细胞在O型血清中孵育，再做放散试验，放散液不仅与A细胞反应，与B细胞也反应；将B细胞放入O型血清中孵育，其放散液不仅同B细胞反应，也同A细胞反应。但如用抗-A和抗-B血清混合，则无此类现象发生。实验表明O型人血清中抗体与A和B型红细胞抗原交叉反应。抗-A，抗-B识别的是A和B抗原表位共同的结构部位。抗-A，抗-B抗体大多是IgG类，但也可以是IgM和IgA。

ABO血型系统（ABO blood group system）

1. 特性：1900年Landsteiner根据红细胞表面上存在的特异性抗原，将人的红细胞分为A、B、O三种类型，凡红细胞上具有A抗原者为A型，有B抗原者为B型，A及B抗原都没有为O型。1902年Decastello等发现了第4种血型，即AB型，其红细胞上A和B抗原都有（表1）。

表1 ABO血型分类

血型	红细胞上抗原	血清中抗体
A	A	抗B
B	B	抗A
O	-	抗A，抗B
AB	A，B	-

ABO血型系统有其他血型系统所没有的独特的性质，表现在：（1）血清中常存在反应强的抗体，而红细胞上缺乏相应的抗原。（2）许多组织细胞上有规律地存在着A、B、H物质。这两种独有的性质使ABO血型系统成为输血和器官移植中最重要的血型系统。

2. ABO血型系统的抗原和抗体

（1）ABO抗原的遗传和生化性质：ABO血型系统至少由三组基因所控制：即H和h，A_1、A_2、B和O（ABO），以及Se和se。各组基因是独立的，各有自己的位点，现已知ABO位点在第9对染色体上。红细胞膜上具有含糖和酯的链状结构的复杂分子，在这些特异性链状结构中，特异性糖决定了ABO的抗原活性。当特异性糖链终末端的半乳糖上连接N-乙酰半乳糖胺时，就产生A抗原的活性。如果连接的是半乳糖，就产生了B抗原的活性。A和B活性的糖均连在半乳糖上，还需要有一个岩藻糖连于这半乳糖上。如果末端半乳糖既不连N-乙酰半乳糖胺，又不连半乳糖，则仅产生H的抗原活性。岩藻糖是由岩藻糖转移酶负责连接于末端半乳糖上，该酶是H基因的产物，在没有H基因（定名为hh）时，为H抗原物质的前身物，结果形成Oh型或孟买（Bombay）型。这种情况下，尽管ABO基因存在，A或B抗原将不会形成，因为不存在A和B抗原的前身物——H抗原物质。ABH抗原有两种，一种是可溶性糖蛋白，存在于体液及血浆中，一种是脂蛋白，存在于红细胞膜以及其他一些组织细胞上。两种抗原具有相同的型特异性。可溶性ABH抗原在大约80%人群的分泌液中显示出来，这些人称为分泌型。这种分泌状态由一对Se和se基因控制，如果没有Se基因，分泌物中不存在ABH抗原，则被称为非分泌型。由于ABO和Lewis抗原具有一个相同的前身物，Lewis基因（Le，Le）与ABH抗原的产生有关。在H基因不存在时，Le^a抗原或Le^b抗原物质不会形成。

（2）ABO抗原的发育：6周胎儿的红细胞上已能测到ABH抗原，但一般儿童在18个月后才能充分表现抗原性。

（3）ABO亚型：ABO抗原的血型或变异型很多，在A抗原中主要为A_1和A_2。其他A亚型不多见。而B亚型一般比A亚型更少。可根据以下原则区分ABO亚型：①红细胞与抗A、抗A_1、抗B及抗A、B的凝集程度。②红细胞上H物质活性的强弱程度。③血清中是否存在抗A_1。④分泌型人的唾液中A、B和H物质（表2）。

4. ABO抗体：一般O型的血清中多为IgG抗A及抗B，而A型或B型的血清大多为IgM抗体。人在出生前尚未产生抗体，一般出生几个月后才开始形成自己的抗体，5~6岁时，具有较高的效价，老年人的抗A和抗B水平一般低于年轻人（表3）。

表2 A_1 红细胞与 A_2 红细胞的区别

	A_1 型红细胞	A_2 红细胞
与抗 A 血清反应	4 +	2 +
与抗 A_1 血清反应	1 +	-
抗原位点数目：成人	1 000 000	250 000
脐血	310 000	140 000
a - 乙酰 - D - 半乳糖胺转移酶	在 pH 6 时最多，活性较强	在 pH 7 时最多，活性较弱

表3 ABO 抗体的区别

特异性	血清			其他来源
	血型	频率	性质	
抗 B	A	全部	常属 IgM，效价 8 ~ 512	初乳（IgA），唾液 IgA
抗 A，B	O，Oh	全部	常属 IgG，与 Ax，A3 凝集	腹水
抗 A	B	全部	常属 IgM，效价 32 ~ 2 048	抗 A 在蜗牛、鱼卵中也可发现
	A_2B	22% ~ 35% *		用 A_2 红细胞吸收过的抗 A 血清
抗 A_1	A_2	1% ~ 8% *	少数报告有输血反应	双花扁豆
	A_x	大多数		
	Oh	全部		
抗 H	不是 Oh	部分	被 H 物质抑制	欧洲荆豆

* 指 A_2B 和 A_2 型人中所占的百分率

ABO 定型（ABO blood group assay） 常规的 ABO 定型必须包括用已知血型特异性的抗体试剂检查红细胞的抗原（forward typing，正向定型、红细胞定型），以及用已知血型的试剂红细胞检查血清中的抗体（reverse typing，反向定型、血清定型）。所有的抗 A 和抗 B 试剂按我国暂行规定，效价分别不低于 64 和 128。O 型血清中的抗 A、B，在测定 A 或 B 亚型中十分有用。当区分 A_1 和 A_2 时，可用抗 A_1 血清。在反向定型中，一般需用 A_1、B 和 O 型红细胞。O 型红细胞用于检查不规则抗体，当怀疑有抗 A_1 时，必须用 A_2 细胞（表4）。

表4 红细胞的常规 ABO 定型

正定型			反定型			判读结果
抗 A	抗 B	抗 A,B	A 细胞	B 细胞	O 细胞	
-	-	-	+	+	-	O
+	-	+	-	+	-	A
-	+	+	+	-	-	B
+	+	+	-	-	-	AB

ABO 血型试验产生的问题，一般见于正、反定型不一致。这里有技术问题，也有样本的红细胞或血清本身的问题，主要有：1. 技术和管理的问题：这是 ABO 定型中产生异常结果的主要原因，包括：①样本或试剂搞错，产生假阳性或假阴性结果。②器材不洁，可产生假阳性结果。③细胞与血清间的比例不适当，产生假阴性或假阳性结果。④试剂污染或失效，产生假阴性或假阳性结果。⑤阳性反应产生的溶血现象未能识别，导致假阴性结果。⑥漏加试剂，产生假阴性。2. 血清异常：华通氏胶或血清蛋白引起缗钱状形成，影响反定型结果。3. 红细胞致敏：受免疫球蛋白致敏的红细胞，在含高蛋白介质的试剂中，可产生凝集。4. 异常基因型：ABO 亚型的检查中 A、B 抗原可能为弱抗原，难以检出。5. 近期输血：试验前曾输入过其他 ABO 型别的血液，使血液标本成为不同型别的红细胞混合物，定型时显示“混合外观凝集”现象。6. 嵌合体血型（Chimerism，开米拉）：此种血型者体内有两群红细胞群体，定型时可出现“混合外观凝集”现象。7. 疾病因素导致抗原减弱：某些白血病患者和难治性贫血患者中，ABO 血型系的抗原性可受到抑制，检出困难。8. 红细胞多凝集现象：红细胞因遗传或获得性表面异常，发生多凝集现象。9. 获得性 B：由于革兰阴性杆菌的作用，红细胞可获得“类 B”的活性。10. 血型特异性物质过高：一些卵巢囊肿病例，血型物质的浓度很高，可中和抗 A 和抗 B 定型试剂，要得到正确的正定型结果，必须洗涤红细胞多次。11. 近期内进行大

量的血浆置换治疗，由于使用大量的非同型的血浆作置换治疗，样本血清中含有所输供体提供的抗 A 或抗 B 抗体，造成反定型错误。12. 异常的血浆蛋白：受检查血浆中异常的白蛋白、球蛋白的比例，高浓度的纤维蛋白原，能导致缗钱状形成，造成假凝集现象。13. 不规则抗体的存在：受检者血浆中含有 ABO 血型抗体以外的不规则抗体，与试剂 A、B 细胞上的抗原起反应。14. 低丙种球蛋白血症：低丙种球蛋白血症的病例，可能是由于免疫球蛋白水平全面下降，而使血清定型（反定型）时不见凝集或只见弱凝集反应。15. 药物等因素：药物如右旋糖酐及静脉注射某些造影剂可引起红细胞聚集而类似凝集。16. 年龄因素：在尚未产生自己的抗体的婴儿，或由母亲被动获得抗体的婴儿，或抗体水平下降的老人，试验时可出现异常的结果。17. 防腐剂因素：患者血清中可能含有对防腐剂中的成分或对混悬介质的抗体，导致 ABO 定型误差。

A 亚型（A isoforms） 根据红细胞上 A 抗原位点数的多少以及与抗 A_1 血清的凝集反应，A 亚型有 A_1、A_2、A_3、A_x、A_m、A_{int}、A_{end}、A_y、A_{el}。据调查我国汉族人 A_2 型占 0.44%，A_2B 型占 0.25%，而白人约 20% 的 A 型为 A_2，20% 的 AB 为 A_2B。A_1 和 A_2 是血型血清学方法确定的最重要的 A 型红细胞亚型。一般认为，有两种 A 型抗原：A 和 A_1，A_1 型人红细胞上有这两种抗原，A_2 型人红细胞只有 A 抗原，B 型人血清中会有两种抗体：抗 - A 和抗 - A_1，A_1 型人红细胞与这两种抗体反应，A_2 型红细胞则只与抗 - A 反应。B 型人血清经 A_2 型红细胞吸收后，只与 A_1 型红细胞反应，但过量地经 A_2 型红细胞吸收，则失去所有抗体。1% ~2% 的 A_2 型人和 22% ~26% 的 A_2B 型人的血清中可能产生抗 A_1。在室温下，该抗 - A_1 只凝集 A_1 红细胞，不凝集 A_2 红细胞。最常应用及最理想的抗 - A_1 试剂是双花扁豆植物血凝素，但高浓度双花扁豆种子粗提物与 A_1 和 A_2 细胞均反应，需适量稀释后，才能用于鉴别 A_1、A_1B、A_2 和 A_2B 的检测中（表 5）。

表 5 A_1 和 A_2 表型鉴别

血型	抗原	抗 A（B 型人血清）		植物血凝素
		抗 - A	抗 - A_1	（双花扁豆 D. bioflorus）
A_1	A A_1	+	+	+
A_2	A	+	0	0

获得性 B（acquired B） 1959 年 Cameron 报道，发现 7 例病人红细胞上有 B 抗原，而血清中有抗 - B，该抗 - B 不与自身红细胞 B 抗原反应。这些人分泌液中有 A 和 H 抗原，却无 B 抗原。Cameron 认为这类 B 抗原不是红细胞本身生成的，而是获得性 B 抗原，与疾病有关。20 世纪 90 年代应用分子生物学技术，限制性片段长度多态性研究表明，获得性 B 病人不含有 B 基因，从基因水平更明确了获得性 B 的性质。

获得性 B 的血清学特征：获得性 B 只表现在 A 型红细胞上。获得性 B 抗原可能减弱 A 型抗原的抗原性，因在获得性 B 消失后，红细胞 A 抗原性增强。从动物免疫血清和人抗 - B 血清中可以提纯出抗获得性 B 抗体。现已制备出了特异性识别获得性 B 的单克隆抗体。有获得性 B 红细胞的人血清含有抗 - B，但不与获得性 B 细胞反应。分泌型获得性 B 人唾液中不含 B 抗原，只含 A 和 H 抗原。获得性 B 红细胞能够发生多凝集，通常与 AB 型人血清出现很弱反应，这种多凝集现象在 pH≤6.0 时消失；在血清正常 pH 介质中，红细胞与抗 - B 血清发生凝集，而在 pH≤6.0 的酸性条件下，凝集消散，这是获得性 B 细胞最主要的血清学特征。

ABO 血型单克隆抗体试剂（the monoclonal antibody reagent of ABO blood type） 国际输血协会（ISBT）近年来召开了数届“红细胞及相关抗原单克隆抗体国际专题会议”，并提出了要求。我国 1993 年通过了国家标准（中国生物制品规程），对我国生物制品质量要求如下。来源：应用细胞培养上清型单抗制备血型试剂，而不得应用腹水或腹水掺入上清单抗，更不得应用掺入人血清或动物免疫血清的单抗。特异性：抗 - A 只凝集含 A 抗原的红细胞，包括 A_1、A_2、A_1B、A_2B；可不凝集 Ax，AxB 抗原红细胞。抗 - B 只凝集含 B 抗原红细胞、B 和 AB，没要求凝集 Bx 和 ABx 抗原红细胞。亲合性：抗 - A 对 A_1 开始出现凝集时间为 15s，对 A_2 为 30s，对 A_2B 为 45s；抗 - B 对 B 型红细胞为 15s。效价：以滴度表示效价。我国标准抗 - A_1 为 1∶128，对 A_2B 为 1∶16；抗 - B 为 1∶128。稳定性：单克隆抗体一般没有人血清抗体稳定，故应认真筛选单抗和选择合适的稳定剂。无菌：血型试剂必须是无菌液体，其中还应加入适当的防腐剂和杀菌剂。灭活补体：血型抗体试剂和相应抗原红细胞反应，有时可因血液标本中存在补体而迅速发生溶血，影响血型判定，故应在试剂中加入适量EDTA，

预防溶血现象发生。

Rh 血型系统（Rh blood group system） 人类 Rh 血型基因位于染色体 p36.13 ~ p34.3 上。现已明确 Rh 血型的双结构基因（two structural RH genes），摈弃了传统的两个假说，即 Fisher - Race 的紧密联结的 3 个基因位点 C、D、E 基因假说和 Wiener 的 Rh - Hr 多等位位点的单基因假说。由于 Fisher - Race CDE 命名能够简单明了表述 Rh 血型系统，且在文献中及日常血型工作中也更为人们所熟悉，故 Rh 型 CDE 表和 ISBT 规范的数字/字母及 6 位数字表述方法同时应用，而不再使用 Rh - Hr 的表述方式。

Rh 血型基因：编码 Rh 血型抗原为两个高度同源性基因 RHD 基因和 RHCE 基因，RHD 编码 D 抗原，RHCE 编码 Cc/Ee 抗原。RHD 抗原阳性人有 RHD 和 RHCE 基因，而 RHD 阴性人绝大部分只有 RHCE 基因无 RHD 基因，或少部分 RHD 阴性者有无功能的 RHD 基因。RHD 无等位基因，因此不存在 d 基因，当然也就无 d 抗原和 d 抗体。RHD 和 RHCE 基因均含有 10 个内含子（Introns）和 10 个外含子（exons），其两基因碱基数量及排列基本是一致的。基因的变化引起 Rh 血型的多态性。一些少见的 Rh 复合物即 Rh 抗原不正常表达的原因被认为是基因的突变或两基因位点不等交换等。

Rh 血型抗原：RH 血型基因编码两条多肽，即 RHD 基因编码 D 抗原多肽，RHCE 基因编码 Cc/Ee 多肽，两条多肽均为 416 个氨基酸组成，贯穿红细胞膜 12 次，成 6 个环，NH_2 端和 COOH 端均在细胞浆中。应用分子生物学技术和单克隆抗试剂研究结果，摈弃了传统的 D^u、D variant 和 D mosaic 等几种表示弱 D 抗原的方式。现将 RHD 抗原分为 5 种，分别是：①D：正常 D 抗原；②弱 D（weak D）：抗原质正常而量少的 RhD 抗原，也可称为 D^u；③不完全 D（partial D）：抗原数目基本正常，缺少部分 D 抗原表位；④不完全弱 D 型（partial weak D）：抗原数量少，同时存在缺少抗原决定簇的 D 抗原，也可称之部分缺失 D^u（partial D^u）；⑤增强性 D（elevated D）：D 抗原在数量上增加很多，抗原性增强。Rh 血型抗原只存在于红细胞膜中，不存在于其他组织细胞膜、体液和分泌液中。

Rh 血型抗体：Rh 血型抗体是由妊娠、输血或其他明确原因产生的同种异型免疫抗体，极少见 Rh 血型自然发生的抗体。自身免疫溶血性疾病患者体内可发现 Rh 自身抗体。人源淋巴细胞杂交瘤技术制备的 Rh 血型单克隆抗体已被应用于临床常规血型试剂，也被应用于 Rh 血型抗原表位的研究。

D 抗原和 D^u 型（D antigen and D^u）

D 抗原：在 Rh 血型系统中，D 抗原的抗原性最强，50% ~75% 的 Rh 阴性的个体，通过输血和妊娠，可受 D 抗原阳性红细胞免疫而产生抗 D，因此在输血治疗和新生儿溶血病的诊断、治疗中，D 抗原的重要性仅次于 A 和 B 抗原。

D^u 型：并非所有含 D 抗原的红细胞都能和每份抗 D 血清反应，有些 Rh 阳性细胞能被一些抗 D 血清凝集，但不一定被其他一些抗 D 血清凝集。实际上有 D 抗原，肯定是 Rh 阳性，而证实这种弱表现的 D 抗原须用间接抗球蛋白试验，这种 D 抗原的变异型统称为 D^u 型。D^u 表示与红细胞上普通 D 抗原无性质差别，但是数量上很少，抗原性表达弱的红细胞，现在规范地将这类红细胞称之为“弱 D”红细胞。D^u 型的临床意义：尽管 D^u 比正常 D 阳性细胞抗原弱，但输给 Rh 阴性的受血者后，仍然有免疫产生抗 D 的可能。因此通常注意将 D^u 型的献血者红细胞作 Rh 阳性处理，但患者一般不做 D^u 型试验。实际上，D^u 型红细胞如果输给有抗 D 抗体的受血者后，D^u 型红细胞可以被抗 D 加速破坏，已有 D^u 型的婴儿产生新生儿溶血病，以及输入 D^u 型红细胞，与抗 D 反应产生严重溶血性输血反应的报道。D^u 型对实验室工作的影响：（1）通常与在多数的盐水反应相抗 D 血清不产生直接凝集反应，只有用间接抗球蛋白试验检查反应阳性者，才能鉴定为 D^u 型。（2）献血者为 D^u 型者，应归类于 Rh 阳性。（3）受血者为 D^u 型者，归类为 Rh 阴性最为安全。

Rh 抗体（Rh antibodies）

1. Rh 抗体的免疫性球蛋白性质：大部分 Rh 抗体属 IgG，与盐水悬浮的 Rh 阳性红细胞不起凝集反应，但用高分子介质（如牛白蛋白）、酶试验或间接抗球蛋白试验可以测出抗原。少数抗 D 血清含有 IgM 抗体，但一般总伴有 IgG 抗体，这些 IgG 的抗 D 血清能凝集盐水悬浮的 D 抗原阳性红细胞。IgA 性质的抗 D 十分罕见，一般只是混合在 IgG 抗体的血清中。在免疫反应的早期，通常认为最先出现的是 IgM 抗体，随之为 IgG 性质的抗体。IgG 抗体分子主要为 IgG_1 和 IgG_3 亚类，较少为 IgG_2 和 IgG_4 亚类。

2. Rh 抗体的产生：Rh 抗体主要通过输血或妊娠免疫而产生，一般在初次免疫后 2 ~ 6 个月内出现。

对 Rh_0（D）初次免疫的人，经再次免疫后，在3周内抗体浓度可达最高峰。在大约1/3的Rh阴性的人，受Rh阳性抗原免疫后，不产生抗D，这种人称为非反应者。

3. 非补体结合性：大多数Rh抗体不能结合补体，因为补体连锁反应的激发，至少要求2个IgG分子连接于邻近的红细胞上。由于Rh抗原在红细胞膜上相距很远，不能让IgG分子相互合作，因此不能引起补体结合。但是也有补体结合Rh抗体的报道。

4. 常见的Rh抗体和抗体复合物：除了抗D以外，常见的Rh抗体尚有抗E、抗e、抗C、抗c等。大多数的抗c血清和抗e血清中也含有抗f（ce）。抗CE有时与抗D同时形成，也可与抗C一起形成。抗C常常和抗Ce一起产生。抗ce、CE、cE、Ce称为复合抗体。

5. Rh抗体的临床意义：受血者血浆中如含有Rh抗体，在输入含相应抗原的血液后，将引起严重的溶血性输血反应。IgG类的Rh抗体由于能通过胎盘，从而破坏胎儿有相应抗原的红细胞，引起新生儿溶血病。因此Rh抗体具有十分重要的临床意义。当少量的Rh阳性红细胞进入受血者循环时，可用人Rh免疫球蛋白来防止Rh阳性红细胞的初次免疫。

Rh血型鉴定（Rh blood group assay） 常规情况下，红细胞只作Rho（D）定型，当有特殊理由时，例如家系调查、父权鉴定、产前检查时需要确定纯合子或杂合子，配血试验中发现有不规则抗体存在等情况下，才需要做Rh血型抗原全部表型定型。特别是e抗原定型，因抗e试剂血清来源困难而较少使用，在大多数情况下，不经试验即可推测出E抗原阴性的细胞是e抗原阳性的。鉴定Rh血型抗原有不同的技术，主要按定型试剂的性质而确定，因此在作血型鉴定时，应对所用的定型试剂有全面的了解，才能避免假阳性和假阴性，正确地获得定型结果。

1. 常见的抗D试剂的种类和相应的定型技术：（1）玻片或快速试验用的抗D血清：这类试剂常用含IgG抗D抗体的血清为原料，用高蛋白稀释液配制而成，稀释液中一般含有高分子量的物质，如聚乙烯吡咯酮、葡聚糖等作为添加剂，用以增进和加强D抗原红细胞的凝集作用。使用这类定型试剂反应快，但如病人的红细胞已被IgG致敏，或血清中含高效价自身抗体时，则可能出现假阳性反应。因此，需用免疫学惰性的试剂做平行的对照试验，以免出现假阳性。通常使用配制这种抗D试剂的高蛋白稀释液作惰性试剂进行对照试验，效果最为理想。（2）盐水法试验用的抗D血清：这类定型试剂通常不含增进凝集反应的增效剂，能够对有IgG致敏的红细胞成功地定型而不产生假阳性。做定型试验时必须使用充分洗涤的红细胞悬液。为了防止自身抗体或引起缗钱状因素的干扰，试验时仍需要有可检出自身凝集反应的对照系统，采用6%～8%的牛白蛋白溶液作为对照试剂比较理想。目前市场供应的盐水反应性的Rh定型血清有两种类型，一种是用含有IgM抗体的血清制成，另一种是用化学改性的IgG抗体制成，应注意两者的差别。（3）酶或间接抗球蛋白试验用的抗D血清：这类定型试剂通常用含有IgG抗体的血清制成，但不含高蛋白稀释剂，因此必须采用酶法或抗球蛋白试验进行定型试验。红细胞有IgG致敏时，定型会有假阳性产生，因此应有对照系统，可用生理盐水或6%～8%的牛白蛋白液作对照试剂。该类定型试剂有利于检出D^u型等弱抗原。但酶试剂和抗球蛋白试剂的质量十分重要，定型操作也比较费时。

2. D^u型鉴定

D^u型红细胞带有D抗原，但不被某些抗D血清凝集。盐水反应的抗D试剂检查D^u型红细胞通常出现阴性结果，必须用间接抗球蛋白试验才能证明是否为D^u型。试验系统中必须有对照管，如果对照试验管阳性，则不能对D^u型作出有效的解释；如果试验为阴性，则应加入已知IgG致敏的红细胞，并再次离心后，结果仍为阴性者，方可定为阴性。如果受试细胞的直接抗球蛋白试验为阳性，则无法做D^u鉴定试验。

3. 直接抗球蛋白试验阳性红细胞的D定型

自身免疫溶血性贫血的患者和新生儿溶血病患儿的红细胞常被免疫球蛋白所致敏，因此用含有高蛋白稀释剂的定型试剂以及用间接抗球蛋白试验定型时，无法正确进行，此时通常可用盐水反应性试剂血清做定型试验。但如果致敏的免疫球蛋白太多，使细胞表面抗原位点都被占据，处于“封闭”状态，此时任何定型试剂都无法正确试验。在这种情况下，可采用45℃下加热放散法或其他不损伤红细胞膜的抗体放散法，将致敏在红细胞膜上的免疫球蛋白放散后，再做定型试验，才能有正确的定型结果。

4. Rh定型和定型试验中应注意的问题

Rh定型主要鉴定D抗原，定型时应按抗血清试剂的使用说明进行，并注意必须要有严格的对照试验，包括抗原的阴、阳性对照以及试剂对照试验。

导致 Rh 血型鉴定可能出现假阳性的原因：（1）受检细胞已被免疫球蛋白致敏，或标本血清中含有引起红细胞凝集的因子。（2）受检细胞与抗血清孵育的时间过长，含高蛋白的定型试剂会引起缗钱状形成。（3）标本抗凝不当，受检过程中出现凝血或小的纤维蛋白凝块，误判为阳性。（4）定型血清中含有事先未被检测的其他特异性抗体，造成假阳性定型结果。（5）多凝集细胞造成定型的假阳性。（6）检测用的器材或抗血清被污染，造成假阳性。

可能出现假阴性的原因：（1）受检细胞悬液浓度太高，与抗血清比例失调。（2）漏加或错加定型血清。（3）定型血清的使用方法错误，没有按说明书进行。（4）离心后重悬细胞扣时，摇动用力过度，摇散微弱的凝集。（5）抗血清保存不当，导致失效。

标本（the sample）

1. 标本的采集：（1）红细胞标本：作为抗原的红细胞标本，可用针刺耳垂或指尖采血，直接用生理盐水配成悬液。在多数情况下是由静脉采血，用 ACD 或 CPD 血液保存液抗凝，或乙二胺四乙酸二钠（Na_2 - EDTA）抗凝。抗凝剂的用量是：血液与保存液之比为 4:1，每毫升血用 5% 的 Na_2 - EDTA 0.1ml。用于抗球蛋白试验的红细胞标本要抗凝，不抗凝标本在冷的条件下，自身冷抗体会与红细胞作用，活化补体，使红细胞上结合有 C3b 和 C4b，造成抗球蛋白试验的假阳性。少数患者有一种自身抗体，当有游离 Ca^{2+} 存在时，不出现自身凝集；当 Ca^{2+} 被络合或形成沉淀后，则出现严重的自身凝集，红细胞上有难以洗脱掉的抗体，血浆中有与自身红细胞和他人红细胞凝集的抗体，干扰实验，这是不宜用抗凝血液作为红细胞抗原标本的一种特殊情况。（2）血清标本：取静脉血沿管壁慢慢注入干燥试管内，置 37℃，凝固后用玻璃棒搅动血块，使之与管壁剥离，然后置 4℃过夜，离心分离血清。必要时血液凝固后即离心分离血清，但出血清量较少，也没有 4℃过夜吸收冷自身抗体的作用。分离出的血清如需要 4℃保存时，可加 10% 的叠氮钠（NaN_3）防腐，叠氮钠的最后浓度为 0.1%。如冰冻保存不一定加防腐剂。有的试验需要血清中的补体参与时，要用新鲜血清，或添加新鲜 AB 血清作为补体的来源。有的试验用血清及做试剂用的血清要经 56℃灭活后使用。一般试验避免使用血浆，防止纤维蛋白原的干扰。用于配血试验的患者血清再次配血时不超过 48h。

2. 红细胞悬液的配制：用于一般试验，如血型鉴定、配血等的红细胞至少要用生理盐水洗一遍，通过洗涤可以去除红细胞表面的下述物质：①少量血浆蛋白，如纤维蛋白原、抗球蛋白抗体，会干扰特异凝集和中和加入的抗体；②已溶解红细胞的基质，有竞争抗体的作用；③可溶性的抑制物，如 A、B、Chido、Lewis 等物质；④抗凝剂，有抗补体作用。如第 1 次洗后有溶血现象，则要洗第 2 次，如第 2 次洗后上清液仍不完全清澈，这种红细胞不宜使用，应弃去。红细胞悬液常用浓度有 2%、5% 和 10%，配制时应将最后一次洗涤红细胞用水平离心机 3 000r/min 离心 30min，压积，在不除去上层盐水的情况下，吸取一定量的压积红细胞按体积百分比配成所需浓度的悬液。实际工作中，可用一般洗涤压积的红细胞 1 滴，加 8 滴生理盐水，所配成的悬液约为 10%，按此比例配成其他所需浓度的悬液。2% 的悬液一般用于滴定抗体效价，5% 的悬液常用于血型鉴定或间接抗球蛋白试验，10% 的悬液则用于测定抗体的亲合力。

3. 标本的保存：（1）血清标本：在 -20℃以下可保存数年，抗体活性基本不变；如用生理盐水稀释的血清只限当天使用；如用白蛋白或无抗体活性的 AB 型血清稀释可与不稀释血清一样保存；大分子化学物质做稀释介质，对抗体活性不起保护作用。（2）红细胞标本：一般试验用的凝血标本要在 5d 之内使用，以不溶血为准，用 ACD 保存液或其他特制的保存液可保存 3 周，用盐水配制的红细胞悬液只能在当天使用，在室温较高的环境中，使用过程的间隙要放在 4℃冷藏，防止抗原减弱。用作交叉配血的供、受者标本要放在 4℃保存 1 周，在出现输血反应时可备查。各种保存的红细胞在使用前都要用生理盐水洗 1 遍。

盐水介质凝集试验（agglutination test of salt water medium） 盐水介质凝集试验中的抗原是盐水介质的红细胞悬液，红细胞上的抗原决定簇与相应抗体分子上的抗原结合部位结合，交叉连结形成肉眼可见的凝集块。盐水介质凝集试验用于 IgM 抗体的检出、鉴定和盐水配血试验，以及盐水抗体鉴定的血型系统的血型鉴定，如 ABO、MN、P 等。在盐水介质中，凝集是 IgM 抗体的行为。但在 ABO 血型系统，A、B 抗原位点多，当 IgG 抗 A、抗 B 的浓度足够大时，在盐水介质里也能发生凝集。

方法：1. 平板法：采用带凹的专用玻片或塑料板等。操作时在平板上做好标记，加 1 滴（或

0.05ml，下同）待检血清或试剂血清，再加红细胞盐水悬液1滴，混匀后室温放置，并不时转动反应板，以加速反应的发生。反应快的在混匀后数秒钟即出现凝集，最迟在15min内肉眼观察结果，亦可用低倍镜（100倍）观察。室温较高时防止水分蒸发，干扰实验结果。2. 试管法：根据需要取小试管1支或数支，做好标记，每管加血清2滴（或0.1ml，下同），再加所需浓度的相应红细胞盐水悬液1滴，然后根据抗体的性质置于37℃、或18～22℃、或4℃作用1h，观察结果。非低温盐水抗体可立即离心观察结果。离心的速度和时间根据离心机的不同而选择，其要求是红细胞在试管底部成1个“扣”，边缘清楚，上清液清晰，轻轻摇动，细胞即可摇起。常用的台式小离心机以1 000r/min离心1min为宜。盐水凝集试验应设阳性对照和阴性对照。

立即离心法：在盐水法测定血型和交叉配血时，多采用立即离心法。其正确操作应是在红细胞悬液加到血清中以后，立即离心，尤其是对于ABO血型系统，如果在室温放置2min后离心，可使3+～4+的凝集减弱为0～1+，并有明显或不明显的溶血，如在室温放置5min后离心，原有的凝集可能消失，并有溶血。溶血现象常被忽视，特别是轻微的溶血。有的标本在延迟离心后，本来应有的凝集会变为既不凝集也不溶血，因而发现不了ABO血型的不配合，这多数发生在O型血清与其他型的红细胞试验中，发生率为2%～3%。发生上述现象的原因是强的抗A、抗B和强的A、B抗原作用时，补体C1在有Ca^{2+}存在的条件下，固定到红细胞膜上，妨碍了红细胞的凝集，进一步可能引起溶血。血浆和灭活的血清没有这种现象。有的实验室用EDTA盐水配制红细胞悬液，以消除这种现象。还可以用稀释血清的方法消除这种现象，因而也称这种现象为前带现象。

试验记录：常用的记录符号及所示的凝集强度如下：

4+（++++）：一个大凝集块，背景透明，无游离细胞。

3+（+++）：数个大凝集块，背景透明，无游离细胞。

2+（++）：许多小凝集块，肉眼可见，大小均匀，背景基本透明，有游离细胞。

1+（+）：很小的凝集块，肉眼还可见，背景不透明，游离细胞较多，常要用显微镜观察。

W+（±）：微小凝集块，肉眼很难看清，背景浑浊，要用显微镜观察。

0（-）：无凝集，无溶血，全是游离细胞，要用显微镜观察。

PH：部分溶血。

H：完全溶血。

缗钱状凝集的处理：缗钱状凝集也称串钱状凝集，是一种假凝集。多见于血浆球蛋白异常或使用大分子右旋糖酐和羟乙基淀粉溶液的患者。实验中遇到缗钱状凝集时，可将血清适当稀释后进行实验。在显微镜下观察到缗钱状凝集时，加1滴生理盐水通常也可以消除。在做试管实验时发现缗钱状凝集，可将试管离心，倾去上清液，沥干，再加2滴生理盐水，重悬，假凝集会消失，真凝集不会消失，严重的可重复一次。缗钱状形成一般不影响间接抗球蛋白试验，严重的可在37℃孵育前加1～2滴生理盐水，孵育过程中轻轻摇动数次。

胶体介质凝集试验（agglutination test of colloid medium） 用胶体介质配制红细胞悬液，可提高介电常数，降低Zeta电势，缩短红细胞间的距离，使IgG抗体致敏红细胞呈现凝集现象。

常用胶体介质：牛血清白蛋白、人白蛋白、AB型血清、受检者本人血清、阿拉伯树胶等。以AB型血清取材最为方便，牛白蛋白效果为好，使用较多。1. 人AB型血清：选择不含意外抗体，含A、B血型物质少，促进凝集作用强的血清备用。（1）意外抗体的检查方法：受试AB型血清0.5ml，加5%红细胞盐水悬液1滴，每份AB型血清分别与试剂谱细胞或筛选细胞（或10人份随机供者细胞）试验，每个细胞做两管，混匀后分别置室温和37℃孵育1h观察结果，各管均不凝集者为合格。（2）血型物质含量的比较方法：利用A、B物质中和抗A、抗B作用的强弱进行比较。操作时排列小试管4排，每排10支。第1、2排各管加受试AB型血清0.2ml，3、4各管加生理盐水0.2ml。向1、3排第1管各加抗A血清0.2ml，做连续倍比稀释，向2、4排第1管各加抗B血清0.2ml，做连续倍比稀释，置室温30min。向第1、3排各管加5%A型红细胞盐水悬液1滴，向第2、4排各管加5%B型红细胞盐水悬液1滴。混匀后立即离心观察结果，第1、3排和第2、4排分别比较凝集效价，效价差别大，AB型血清的血型物质多，选择效价差别小的AB型血清为好。（3）促进凝集作用强弱的选择：从上述两项筛选可用的AB型血清中再选用促进凝集作用强

的供日常使用。操作时排列试管10支，第1管加受试AB型血清0.75ml，其余各管加0.5ml。再在第1管加抗D血清0.25ml，混匀，移出0.5ml到第2管，依次做连续倍量稀释。各管加5% Rh阳性红细胞盐水悬液1滴。混匀后37℃1h后记录效价，比较各受试血清，效价高的为好。上述各试验前，受试血清均需56℃灭活后使用，选择好的AB型血清也需灭活后加防腐剂4℃保存。2. 牛血清蛋白：常用22%的浓度，此浓度比AB血清的促凝集作用效果好。30%的牛白蛋白有利于检出部分弱的Rh抗体，但可能有假凝集的形成。对于IgG抗A和抗B，则以7%的浓度为好。白蛋白的作用要看白蛋白中有无聚合分子，如果有一定量的三聚体和四聚体的白蛋白溶液，比没有聚合体的效果好得多，使用浓度可以下降。

方法：1. 胶体介质配血法：在两支小试管中分别加供者和受者的5%红细胞盐水悬液1滴，再加适量生理盐水，混匀，离心去上清液，沥干。再分别加受者和供者的血清两滴，混匀，立即低速度离心1min，轻轻摇动后观察结果。如有凝集或溶血，表示不配合，不必进行下面的试验；如没有凝集或溶血，再各加两滴AB血清或牛白蛋白溶液，37℃孵育1h，读取结果。也可以孵育15～30min转入抗球蛋白试验。2. 白蛋白铺层方法：白蛋白铺层技术是一种比较简便实用的方法。操作时在做好标记的试管内加2～3滴血清，再加5%盐水红细胞悬液1滴，混匀，置37℃孵育15～30min。以3 400r/min离心15s，不要搅动红细胞扣。然后沿管壁加2滴牛白蛋白溶液，使其在红细胞扣上形成一薄层，不要混合，37℃孵育5～10min，轻轻摇动，读取结果。这种方法有形成缗钱状凝集的可能，要在显微镜下进行区别。

酶处理细胞的凝集试验（agglutination test of enzyme-treated cells）

原理：红细胞表面有丰富的唾液酸，带有负电荷，是红细胞互相排斥的原因。蛋白水解酶能消化破坏这种唾液酸，减少红细胞表面的负电荷。胶粒滑动面上的Zeta电势减小，红细胞间的距离缩短，IgG抗体分子能与有相应抗原的红细胞产生凝集。酶法能显著增强Rh和Kidd系统的抗原抗体反应，但蛋白酶能破坏M、N、S、s、Fy^a和Fy^b抗原，对它们不能用酶处理的方法。

常用的酶：我国多用菠萝酶和木瓜酶。1. 菠萝酶溶液的配制　取0.5g菠萝酶干粉于乳钵中，加少许pH 5.5的PBS（磷酸盐缓冲液），充分研磨，然后用pH 5.5的PBS洗入容量瓶或其他容器中，再加至100ml，再用3 000r/min离心5min，上清液为0.5%的菠萝酶应用液。4℃可保存1周，亦可分成小包装，-20℃以下可保存2个月。2. 半胱氨酸活化木瓜酶溶液的配制：在乳钵中置数毫升pH 5.5的PBS，加0.5g木瓜酶干粉，充分研磨，再用pH 5.5的PBS 190ml将木瓜酶悬液洗入250ml的容量瓶或其他容器中，再加溶于10ml蒸馏水的0.6g半胱氨酸溶液，37℃孵育1h（从溶液温度达37℃时算起），然后重离心，取上清液分成小包装，-20℃以下可保存2个月。用前融化，当日用不完弃去。

方法：1. 一期法酶试验：又称直接法，菠萝酶和木瓜酶适用于一期法。在标记好的试管中加2滴血清和1滴5%的红细胞盐水悬液，再加1滴酶溶液，37℃孵育15min，1 000r/min离心1min，轻摇后观察结果，或37℃孵育30min后直接观察结果。一期法不如二期法敏感，但操作简单，用于配血时比较方便。要设阴性对照、阳性对照和自身对照，不凝集的还可转入抗球蛋白试验。2. 二期法酶试验：又称间接法。木瓜酶和无花果酶均适用。分两步，第一步是酶处理红细胞：在1份洗涤压积的红细胞中加2份木瓜酶溶液，37℃孵育30min，用大量pH 7.4的PBS洗涤3次，用生理盐水配成5%的悬液备用。第二步是在已标记好的试管中加受检血清2滴，再加1滴酶处理过的红细胞悬液，37℃孵育15～30min观察结果，凝集和溶血皆属于阳性。不凝集的可转入抗球蛋白试验。二期法也要设与一期法相同的对照，一般用于抗体筛查和抗体鉴定。

酶处理红细胞凝集素：有一些抗体能和胰酶、木瓜酶、菠萝酶等酶处理的细胞发生凝集，但不与未处理的细胞反应，原因尚不完全清楚，可能是酶处理后某些抗原部位得以暴露，且不同的酶暴露的部位不完全相同。对于这类与酶处理红细胞才发生凝集的抗体可称为酶处理细胞凝集素，特点如下：1. 抗球蛋白试验没有反应，或反应微弱；2. 常表现为自身凝集或全凝集；3. 可以和其他酶处理的细胞发生交叉反应，也可能不发生交叉反应；4. 偶而有型特异性；5. 也可能表现为同种异体抗体特异性；6. 一些Rh系统的抗体，尤其是抗E和抗C与木瓜酶处理的细胞反应强；7. 通常不引起输血反应。

抗球蛋白试验（the anti-globulin test；Coombs test）

抗球蛋白试验是1945年由Coombs等人建立的，又称

Coombs 试验。

基本原理：红细胞表面包被了 IgG 抗体分子或补体分子 C_3、C_4 的片段，但不能产生凝集现象。IgG 抗体和补体都是人球蛋白，用这些人球蛋白免疫动物，或用杂交瘤技术可以得到抗球蛋白，这类抗体的特异性是针对 IgG 分子的 Fc 段或补体 C_3、C_4 的片段，可以和包被在红细胞上的抗体分子和补体分子作用，使红细胞发生凝集，抗球蛋白分子起着搭桥的作用。红细胞包被的抗体还可以是 IgA、IgM，要用对应的抗 IgA 和抗 IgM 才能检出。

抗球蛋白试剂：1. 多特异性抗球蛋白试剂：曾称为广谱抗球蛋白试剂，主要含有 IgG 和抗 C_{3d}，用于配血试验和直接抗球蛋白试验，尤其是用于自身免疫性溶血性贫血的直接抗球蛋白试验。2. 单特异性抗球蛋白试剂：有抗 IgG、抗 IgM、抗 IgA 和抗 C_3、C_4 片段，但实际应用的主要是抗 IgG 和抗 C_{3d}。虽然血型抗体有 IgA，但极少，且通常是和 IgG 并存。抗 IgG 用于配血试验及抗体的检出和鉴定。对温抗体型的自身免疫性溶血性贫血患者，一般先用多特异性抗球蛋白做直接抗球蛋白试验，如出现阳性，再用抗 IgG 和抗 C_{3d} 来分型，可分出 IgG 型、IgG + C_3 型和 C_3 型。冷凝集素病是由 IgM 引起的，但包被在红细胞上的 IgM 难以在抗球蛋白试验中得到证实，因为 IgM 分子在洗涤过程中容易解离，留在红细胞上的主要是补体片段。因而冷抗体引起的自身免疫性溶血性贫血一般是补体型的，抗 IgM 在抗球蛋白试验中的作用不大。

方法：1. 直接抗球蛋白试验（direct antiglobulin test，DAT）：用于检测体内被抗体或（和）补体致敏的红细胞。标本必须是抗凝血样，避免血液离体后被补体致敏，造成假阳性。操作时在小试管内加 5% 红细胞标本 1 滴，用足量生理盐水洗涤 3 ~ 4 次，每次倾到盐水要沥干，然后按试剂说明书加 1 ~ 2 滴最适浓度的多特异性免疫球蛋白试剂，混匀后以 1 000r/min 离心 1min，立即轻轻摇起读取结果。如为阳性，用单特异性抗球蛋白再分型；如不凝集，置室温 5min，再离心观察结果，如为阳性，是抗补体的反应结果。如两种情况都是阴性，要在反应试管中加 1 滴试剂对照细胞，即已被 IgG 或 C_3 包被的红细胞，混匀后立即离心观察结果。如对照细胞阳性，上述阴性结果可靠；如对照细胞阴性，则阴性结果不可靠，可能是洗涤不成功，或抗球蛋白试剂失效。DAT 用于自身免疫溶血性贫血和新生儿溶血病的诊断，以及溶血性输血反应的检查。有些药物使红细胞致敏，引起 DAT 阳性，如青霉素、奎宁、对氨基水杨酸、头孢菌素、多巴类药物等。2. 间接抗球蛋白试验（indirect antiglobulin test，IAT）：是检测红细胞在体外致敏的方法。操作时在试管中加血清 2 滴，再加 1 滴相关的 5% 红细胞悬液，37℃孵育 45 ~ 60min，用足量生理盐水洗涤 3 ~ 4 次，每次倾倒盐水要沥干，然后按试剂说明书加抗 IgG 1 ~ 2 滴，立即离心读取结果。如为阴性要加试剂对照细胞检查，对照阳性，结果可靠。同时还要做阳性对照、阴性对照（配血时做自身对照）。IAT 用于配血、血型鉴定、抗体筛选和鉴定。

凝聚胺法（method of polybrene） 凝聚胺法是一种促进 IgG 抗体快速凝集的方法。

1. 原理：凝聚胺是一种多价阳离子聚合物，在溶液中有多个阳离子基因，能中和红细胞表面的负电荷，并藉助正负电荷的作用，引起红细胞的非特异性凝聚，这种凝聚是可逆的。当红细胞与血清在低离子介质中孵育，IgG 抗体与红细胞上相应抗原结合后，在凝聚胺的作用下发生凝集，凝聚和凝集外表上是不能区分的，再加入枸橼酸钠重悬液，枸橼酸根的负电荷与凝聚胺上的正电荷中和，重悬后凝聚现象消失，而真正的凝集不消失。

2. 试剂：（1）凝聚胺溶液：贮存液，取 5g Polybrene 加到 50ml 生理盐水中，配成 10% 的凝聚胺贮存液；应用液：取贮存液 0.1ml 与 19.9ml 生理盐水混合，即成 0.05% 的凝聚胺应用液。（2）低离子介质：在容量瓶中置 25g 葡萄糖和 1g Na_2 - EDTA · $2H_2O$，加蒸馏水至 500ml。（3）重悬液：重悬液由 60ml 0.2mol/L 的枸橼酸三钠溶液与 40ml 5% 的葡萄糖溶液混合而成。（4）洗涤液：5ml 0.2mol/L 的枸橼酸三钠溶液与 95ml 生理盐水混合而成。

3. 方法：（1）制备红细胞扣：用小试管洗涤 1 滴 1% 红细胞悬液，离心倾去上清液即成。（2）在试管中加 2 滴血清，混匀。（3）加入 1.0ml 低离子介质，混匀，置室温孵育 1min。（4）加 2 滴凝聚胺应用液混匀。（5）3 500r/min 离心 10s，不要混悬。（6）加 2 滴重悬液，轻轻摇起观察结果。如反应很弱，用显微镜观察并与阴性对照比较。（7）如果需要可转入抗球蛋白试验。方法是在实验管中再加 1 滴重悬液，然后用洗涤液洗涤 3 ~ 4 次，做抗球蛋白试验。

抗体效价滴定（the titration of antibody titer） 将血清经连续倍比稀释后与选定的红细胞进行反应，通

常以肉眼观察到的最后一个“1 +”的凝集管作为判断的终点，终点血清稀释度的倒数为效价，或称滴度，这个过程为效价滴定。

一般滴定方法：1. 血清连续倍量稀释法：排列10支小试管，编号。从第2管起每管加生理盐水0.1ml，第1、2管各加待检血清0.1ml，第2管混匀后移出0.1ml转至第3管，以同样操作稀释至第10管，从第10管吸出0.1ml弃去，或暂时保留在另一试管中，以备必要时作进一步稀释。从第1管到第10管的血清稀释度依次是1:1，1:2……1:512。2. 加红细胞悬液：每管加2%红细胞悬液0.1ml，混匀。3. 适当处理观察结果：盐水凝集试验可立即离心后观察，或置室温1h观察结果。冷凝集素效价要置4℃1h观察结果。酶法、胶体介质法、抗球蛋白法等根据方法本身进行孵育或离心后观察结果。看结果时可能出现低稀释度的凝集强度比高稀释度的要弱，这是前带现象。对一份血清重复滴定，如果前后只有1管之差，是正常误差范围。

IgM与IgG抗体的区分：有些血清里同一特异性的抗体有IgG也有IgM，如抗A、抗B、抗M、抗E等。区分IgG和IgM并测IgG的效价，有一定实用意义，尤其是对新生儿溶血病的免疫学检测是必不可少的。在盐水介质中凝集是IgM抗体的性质，要检出IgG抗体必须将IgM抗体破坏，常用的方法是巯基试剂处理法。（1）原理：IgM分子由5个辐射状排列的亚单位组成，亚基间以二硫键相连。亚基间的二硫键比亚基内的链间及链内二硫键容易被巯基试剂破坏，经巯基试剂处理后，19S的IgM分子成为与IgG和IgA单体一样的7S分子，IgM失去原来的血清学性质。常用的巯基试剂有二硫苏糖醇和2-巯基乙醇（2-mercaptoethanol，2-Me）。（2）0.1mol/L 2-Me的配制：称取80mg 2-Me加到10ml pH 7.4的PBS中，封装于安瓿中，4℃可保存4周。（3）方法：取适量血清加等体积2-Me溶液混合，置37℃作用30min，取实验用量加相应的红细胞悬液，做间接抗球蛋白试验，或其他检测IgG抗体的试验。通常要得到滴定巯基试剂处理后的IgG抗体的效价，方法与一般滴定法相同，要注意的是血清加2-Me溶液处理时已是1:2稀释了，计算效价时要加一个稀释度。还有IgG抗A、抗B浓度高时在盐水介质中可能有凝集。也可以用血型物质中和IgG抗体后再检测IgG抗体。

吸收试验（absorption test） 吸收试验用于自身抗体的吸收、一份血清中几种特异性抗体的分离及鉴定、弱抗原的证实和低浓度抗体的浓缩。根据不同需要在操作上可有所不同，有的要和放散试验结合使用。

冷自身抗体的吸收：冷自身抗体的存在是较为普遍的现象，一般效价不高，有冷凝集素病的患者，效价一般在640以上。冷自身抗体干扰ABO血型鉴定，干扰配血，掩盖血清中有临床意义的同种抗体的存在。因此要用自身红细胞吸收除去血清的自身抗体，提供合适的血清用于ABO反定型、配血试验和抗体检查。（1）含有冷抗体的标本采集：采一份抗凝标本，置37℃孵育，防止冷抗体吸收到红细胞上。采另一份不抗凝血样，置4℃，让红细胞充分吸收冷自身抗体，以后立即分离血清。（2）吸收方法：将温育10min以上的抗凝血样，用37℃生理盐水洗涤3次，分置3支试管中，每支约1ml红细胞。将2ml待检血清加入其中1管中，混匀，置4℃孵育30~60min，其间摇动数次，使其充分吸收。1 000×g离心5min，将血清转入第二支有红细胞的试管中，4℃孵育30min，作第二次吸收。如仍有自身凝集，再作第3次吸收。冷抗体经2~3次吸收，都会吸收干净。必要时用二期酶法中酶处理自身红细胞后做吸收试验。

温自身抗体的吸收：有温自身抗体的患者血液循环中的红细胞包被着自身抗体，血清中也可能还有这种游离抗体，有的甚至很多。这种患者的红细胞可能在试剂血清（如抗A、抗B）中发生凝集，甚至在盐水介质中自凝，干扰血型鉴定、抗体检出和配血试验。用自身红细胞吸收血清中的温自身抗体，同样先要去除红细胞上的自身抗体，再用这种细胞去吸收。去除红细胞上包被的温抗体要比去除冷抗体难得多。（1）热-酶处理细胞法：将2ml患者红细胞用生理盐水洗涤4次，每次尽可能吸净上层盐水；加上与压积细胞等体积的6%牛白蛋白盐水溶液，混匀，置56℃水浴轻轻摇动3~5min，在预温的离心管中，以1 000×g离心2min，收集上清液作放散液用。向压积红细胞中加入木瓜酶溶液1ml，混匀，37℃孵育15min，洗涤红细胞3次，末次1 000×g离心至少5min，并尽可能吸净上层盐水，将红细胞分为两份。在一份红细胞中加入患者血清2ml，混匀，37℃孵育30min，1 000×g离心2min，上层血清转入另一份红细胞中，重复一次。（2）二硫苏糖醇-木瓜酶处理法：所用试剂由二硫苏糖醇和木瓜酶组成。其中二硫苏糖醇能提高IgG分子对蛋白酶的敏感性，在酶的作用下，免疫球蛋白分子失去了完整性，并与红细胞脱

离。而蛋白酶又对红细胞表面作了处理。增强了对自身抗体的吸收能力。试剂配制：取1g二硫苏糖醇溶于32.4ml pH 7.3的PBS中，得0.2mol/L的二硫苏糖醇溶液，可小分装，-20℃以下保存。取0.2mol/L的二硫苏糖醇溶液2.5ml加0.5ml半胱氨酸活化的木瓜酶溶液，再加2ml pH 7.3的PBS即成。方法：在两支各有1ml压积的患者红细胞的试管中，分别加2ml二硫苏糖醇-木瓜酶试剂，混匀，37℃孵育30min，用生理盐水洗3次，末次1 000×g离心至少5min，并尽可能吸净上清液。向一支处理过的红细胞试管中加2ml待检血清，37℃孵育30min，1 000×g离心2min，将血清转入另一支试管中，重复一次。上述两种方法两次吸收后的血清，通常都可除去自身抗体。可用自身细胞做间接抗球蛋白试验来检查自身吸收的效果，但自身细胞本身要直接抗球蛋白试验阴性。吸收以后的血清用来检测同种抗体的活性和选择没有与同种抗体相应抗原的红细胞进行配血。

实验吸收试验：有些实验常常需要做吸收试验。如一份血清怀疑有几种特异性抗体，又无足够多的试剂细胞供选择做鉴定时，可选择与其中某抗体相应的试剂细胞作吸收，将吸收后的血清和吸收细胞的放散液作进一步的鉴定，可以将几种特异性抗体鉴定清楚。如果一份血清经鉴定混合有两种特异性抗体，可用吸收法分离。有时某个体红细胞的一种抗原很弱，如Am、Ael，与相应抗体不产生可见的凝集现象，但能吸收相应的抗体。可用已知效价的相应抗体与该个体红细胞作用后，再测抗体效价，如效价下降两个稀释度以上，有吸收作用，证实该抗原的存在。如一份血清中某抗体的含量太低，无利用价值，可用大量的血清与适量的红细胞作吸收，然后放散在小量的介质中，使抗体得到浓缩。

吸收试验中所用的红细胞尽可能用新鲜红细胞。冷抗体的吸收试验过程中要防止温度上升、冷抗体释放。温抗体的吸收试验中，也要防止环境温度过高，引起抗体的释放。

放散试验（elution test） 放散和释放是同一含意，有时也称洗脱，就是从红细胞上把抗体解离下来。放散试验可用来除去红细胞上的自身抗体，以得到用于作自身吸收、血型鉴定和交叉配血用的红细胞。放散试验还可用于新生儿溶血病和自身免疫性溶血性贫血患者红细胞上抗体特异性的鉴定，以及吸收后把抗体再放散下来进行鉴定，或制备单特异性抗体。放散试验主要是研究温抗体的放散。方法有热放散法、冻融放散法、超声放散法、微波放散法等物理方法；乙醚法、氯仿法、二氯甲烷法、三氯乙烯-三氯甲烷法、磷酸氯喹法等化学方法。下面介绍几种常用方法。

热放散法：用生理盐水充分洗涤红细胞4次，压积，取1体积压积红细胞加等体积生理盐水（或6%牛白蛋白，或无抗体活性的AB血清），置56℃水浴10min，其间不断摇动，然后在预温的离心管中以1 000×g离心2min，立即将上层红色放散液转移到另一试管中，根据需要进行不同的试验。热放散法比较简单，主要用于研究ABO系统抗体引起的新生儿溶血病。

乙醚放散法：用生理盐水充分洗涤红细胞4次，取1体积压积红细胞1体积生理盐水（如放散出的抗体需要保存改用6%牛白蛋白或ABO血清），再加2体积分析纯（或麻醉用）乙醚，塞紧管口，用力颠倒摇动1min，小心放气减压，置37℃30min，每10min摇动1次，1 000×g离心10min，弃去上层乙醚，通过中间基质层，吸出下层有血红蛋白的释放液于另一试管中（不塞），置37℃，驱除残存的乙醚备用。乙醚放散法主要用于红细胞上的各种IgG抗体的放散。

二磷酸氯喹法：当红细胞包被IgG抗体、直接抗球蛋白试验阳性时，不能用酶法或间接抗球蛋白试验做血型鉴定，需要洗脱掉红细胞上的抗体，但要保持红细胞膜的完整性和抗原活性，可以使用氯喹法。氯喹溶液的配制：称取20g二磷酸氯喹溶于100ml蒸馏水中，用1mol/L NaOH调pH至5.1，4℃保存。方法：取0.2ml洗涤压积的红细胞加0.8ml氯喹溶液，混匀，置室温孵育30min，取1滴红细胞悬液用盐水洗涤4次，用抗IgG检测，如没有反应，可洗涤全部处理的红细胞作试验用。如仍有反应，要重复孵育和检测，但总的孵育时间不要超过2h，否则会引起溶血和抗原的丢失。还要注意设立有已知抗原的对照细胞，以证实在处理过程中未丢失抗原。用本方法处理的细胞不宜用盐水反应性抗体和盐水稀释的抗体来检测抗原。

凝集抑制试验（agglutination-inhibition test） 抗体能与有相应抗原的红细胞发生特异的凝集，体液中的可溶性抗原物质能与该抗体发生特异的中和，抑制抗体凝集红细胞的作用。用这种可溶性物质来抑制抗体与红细胞凝集作用的试验，为凝集抑制试验，常用于ABH或Lewis分泌状态的检查，帮助ABO亚型的确定，以及特殊情况下（如红细胞标本完全溶血）ABO血型的鉴定。偶尔用于Chido和Rodgers表型的

测定，Chido、Rodgers、Lewis 和 Sd 抗体的鉴定。下面以 ABH 物质测定为例介绍凝集抑制试验的方法。

唾液的收集和处理：用做 ABH 物质测定的标本可以是唾液、血清、尿液、羊水以及胃液等。唾液的 ABH 物质含量较为丰富，采集方便，所以常以唾液为标本。1. 唾液收集：收集成人唾液时用一小烧杯或大口试管收集从舌下渗出的唾液 5 ~ 10ml，不能取吐液。有困难的供者可以“谈梅止渴”，或令其咀嚼石蜡、橡皮条，有助于唾液渗出。对于婴幼儿可用棉拭子置于舌下 5 ~ 10min，再用镊子将唾液挤压于 0.5ml 生理盐水中。实在有困难的婴幼儿可取尿液。2. 唾液处理：将盛有唾液的烧杯或试管尽快置沸水中煮 10min，以灭活一些能破坏血型物质的酶和唾液中的抗 A、抗 B。重离心 10min，移出澄清或微乳白的上清液，短期内使用，4℃保存即可，－30℃以下保存，抗原性可数年不变。

抗血清的标化：在中和过程中，如抗体含量很高，唾液中血型物质较少，检测不出中和作用，需要预先对所用抗体进行标化，做适当稀释，使其在血型物质较少的情况下能显示中和作用。根据需要选择抗体，如测 O 型人是否是分泌者，选抗 H，测 A 型人选抗 A 和抗 H，测 B 型人选抗 B 和抗 H，AB 型人 3 个抗体都用，测定未知血型也要 3 个抗体。将已知抗体从 1∶2 作连续倍比稀释至 1∶256，稀释容量为 0.1ml。各管加制备好的已知非分泌型人唾液 0.1ml，再加 5% 的相应红细胞盐水悬液 0.05ml，立即离心看结果。以出现“2 +”凝集强度的最大稀释比例，将所用血清进行稀释。

方法：在小试管中置标化的抗体 0.1ml，加制备好的待测唾液 0.1ml，置室温中和 30min，加 5% 的相应红细胞盐水悬液 0.05ml，立即离心读取结果。但必须用已知非分泌型唾液做阴性对照，用已知分泌相同血型物质的唾液做阳性对照。阳性对照应不凝集，阴性对照应呈 2 + 的凝集，试验结果才可靠。所得结果同阳性对照是阳性，为分泌血型物质；同阴性对照是阴性，为不分泌血型物质；如果所得结果为弱凝集，表明血型物质较少，为弱分泌型。

这个方法还可以用来对体液中的血型物质作效价测定，即将唾液用生理盐水作倍比稀释后做上述凝集抑制试验，一般也要做阴、阳性对照。

抗体筛选和鉴定（antibody screen and assay）

目的和原则：对受血者的血清和血浆应做常规的抗体筛选试验，以发现有临床意义的不规则抗体。有条件的血液中心，亦应开展献血者血清的抗体筛选工作，以减少不规则抗体进入受血者的可能性。所谓不规则抗体是指抗 A 和抗 B 以外的抗体。抗体筛选试验的原则是让受检的血清与特殊的试剂红细胞 - 筛选红细胞起反应，以发现在 37℃中有反应活性的抗体。试验中使用的方法有盐水试验法、白蛋白介质法、低离子强度介质法、酶技术、抗球蛋白试验等，可按抗体的血清学行为和试验的具体条件选择，但必须做抗球蛋白试验。

抗体筛选和鉴定技术：抗体筛选试验用的试剂筛选红细胞，每套至少有以下常见的抗原：D、C、E、c、e、M、N、S、s、P、Le^a、Le^b、K、k、Fy^a、Fy^b、Jk^a、Jk^b，条件不足的实验室不一定具备 Lu^a、V、C_w、Kp^a、Js^a 类的抗原。抗体筛选试验不一定能检出所有有临床意义的抗体，一些抗低频率抗原的抗体或有剂量效应的抗体可能被漏检，这时需安排抗原性更完全和特异性更强的筛选细胞做试验，或用敏感度更高的技术做检查。一旦抗体被检出，应做抗体鉴定试验，以确定其特异性。抗体鉴定实验包含以下主要内容：1. 自身细胞检查：观察患者（受者）的血清与患者（受者）自身细胞的反应情况，确定血清内是否有自身抗体或自身抗体和同种抗体二者同时存在。2. 使用试剂细胞中的谱细胞以及各种抗体检查技术检测患者的血清，确定其抗体的特异性。试剂谱细胞一般是由 8 ~ 16 个人的已知血型表现型的 O 型红细胞配套组成，具有各种不同的抗原成分，根据谱细胞的反应格局一般可以鉴定常见的抗体。选择不同的谱细胞，可以鉴定不同特异性的抗体。为了保证抗体鉴定的正确性，要求每个抗原有足够的阳性和阴性细胞，从而使血清学检查的结果表现出客观的规律而不是偶然的结果。一般用 Fisher 的正确估计几率的方法来计算各种阴性和阳性结合的可能性，P（可能性）值为 0.05 被认为是统计学上有效的可以接受的值。做抗体鉴定时，必须灵活应用盐水试验法、白蛋白介质法、酶技术及抗球蛋白试验等各种技术，再结合吸收、放散等血清学手段，对抗体的特异性作分析。要对谱细胞的反应结果有正确的解释，必须首先对一些特异性抗体的血清学特性进行了解，在分析反应结果、确定抗体特异性时可以综合运用以下资料：①观察受检血清与每个试剂谱细胞的反应结果。②观察受检血清与其自身细胞的反应结果。③观察受检血清与酶处理细胞的反应结果。④观察反应的格局，检查各个反应相的结果，包

括不同的温度、悬浮介质或酶作用的情况，一些抗体的特异性与反应直接相关。⑤有无溶血现象。⑥在阳性反应的细胞中，反应强度有无不同，是否出现剂量效应。⑦对自身红细胞上的抗原详细检查，从所缺少的抗原情况，提示是否存在相应的抗体。

交叉配血试验（cross match test） 交叉配血试验也称配合性试验，实际上是检查不配合性，使患者、献血者血液间没有可测到的不相配合的抗原、抗体成分。交叉配血试验通常包括：1. 受血者血清对供者红细胞：又称“主侧”配血，检测对供者红细胞起反应的抗体。2. 受血者红细胞对供血者血清：又称“次侧”配血，检测对受者红细胞起反应的抗体。3. 受血者红细胞对受血者血清：目的是显示自身抗体、直接抗球蛋白试验阳性及红细胞缗钱状假阳性的存在，是自身对照。交叉配血应在37℃孵育，除了盐水介质法外，至少还要有抗球蛋白试验，有条件的还可增加酶法、白蛋白介质、低离子强度介质等方法。在交叉配血的任何步骤中均不产生溶血或凝集的结果，供者的血液成分才可给患者输注。

一些特殊问题：交叉配血试验中，可能出现的一些问题列举如下：1. 缗钱状的形成：血清在室温和37℃中，使红细胞出现了假凝集，造成配血错误，常见于多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症、霍奇金病以及其他表现为血沉加速的一些病例中。2. 交叉配血试验结果不相容，显示有未检明的同种抗体的存在。3. 在室温反应中，显示有自身抗体。4. 在抗球蛋白试验中显示有自身抗体。5. 存在抗体筛选试验阴性和交叉配血结果阳性的现象，提示可能有未检明的抗体存在。6. 交叉配血试验中，离心力不当，造成了假阴性和假阳性。7. 水浴箱温度不正确，造成错误结果。8. 蒸馏水中某些离子可造成不正确的结果。9. 红细胞不正确的洗涤和悬浮，使抗球蛋白试验出现假阴性。10. 血清中如含有溶血性抗体，则相应红细胞被溶解而不是凝集，交叉配血结果应为阳性。如果血清中存在补体而溶血，血清应灭活后再做试验。

微柱凝胶试验（microtubule gel test） 原理：微柱凝胶试验是红细胞膜抗原与相应抗体在凝胶介质中发生的凝集反应，是一种免疫学检测新技术。1986年Lapierre发明了微柱凝胶技术，经不断的改进和临床的大量应用，目前已很完善，其中的微柱凝胶抗球蛋白试验，不需洗涤程序，同时提高了敏感性，保持了传统抗球蛋白试验的准确性、特异性等优点，彻底克服了传统试管液体介质中Coombs试验需多次洗涤等繁琐、费时等缺点，很快成为临床常规血型血清学检测新技术。微柱凝胶试验的基本原理：微柱凝胶介质中，红细胞抗原与相应抗体结合，经低速离心，凝聚的红细胞悬液在凝胶中，而未和抗体结合的红细胞则沉于凝胶底部（管底尖部）。微柱凝胶试验比传统的试管液体介质中凝集试验更准确、更敏感、更简单，结果可较长期保存。微柱凝胶分中性胶、特异性胶和抗球蛋白胶，分别用于不同的血型血清学试验。在中性凝胶试验中，凝胶不含抗体，可用于检测IgM类抗体和红细胞抗原的反应，如ABO血型正反定型等；在特异性凝胶试验中，凝胶中含特异性血型抗体，可用于血型抗原检测；在抗球蛋白凝胶试验中，凝胶中含有球蛋白抗体，可用于检测IgG类不完全抗体和相应红细胞抗原的反应，如交叉配血、不规则抗体检定和鉴定，以及应用人血清抗－D检查D血型等。

新生儿溶血病的免疫学检查（immunology check of hemolytic disease of the newborn） 标本：临床怀疑为新生儿溶血病时，送免疫血液学实验室的标本要求较高。要采集新生儿的血液4～5ml，分为大约相等的两份，一份不抗凝，另一份用ACD保存液或EDTA抗凝。还要采集母亲的血液4～5ml，其中分出0.5ml加抗凝剂。必要时采集父亲的血液0.5ml，加抗凝剂保存备用。新生儿标本难以采集，有时不符合要求，要尽可能用送来的标本做好实验。如采集来的是抗凝标本，注意保留血浆备用；如采集来的是不抗凝标本，用分离血清后的血块做红细胞悬液。方法是在一小玻璃漏斗颈部置一个适当大小的棉球，把血块倒在棉球上，一边用生理盐水冲洗，一边用玻璃棒压挤血块，收集漏斗下的红细胞悬液，按要求洗涤后备用。不宜在试管中用竹签挤压血块，也不宜用滴管反复吹吸。用血块制备的红细胞悬液做直接抗球蛋白试验时用抗IgG。脐血标本不宜作为检测标本，尤其对ABO新生儿溶血病，容易出现无临床意义的阳性指标。新生儿出生5d以后采集的血样，检出阳性指标的机会很少。

母婴标本的ABO血型检测：取母婴的洗涤红细胞按常规方法测定ABO血型。如母亲是O型，新生儿是A型或B型，则可能是母婴ABO血型不合引起的新生儿溶血病。ABO新生儿溶血病几乎全是发生在O型母亲的A型或B型新生儿，这与O型含有抗A、B有关。如果母亲不是O型，或新生儿是O型，

这可能是非 ABO 系统引起的新生儿溶血病。分清是 ABO 新生儿溶血病还是非 ABO 新生儿溶血病，对下面的实验有指导意义。

新生儿标本的 3 项试验：ABO 新生儿溶血病和非 ABO 系统的新生儿溶血病的标本都要做 3 项试验。1. 直接抗球蛋白试验：用以确定婴儿红细胞是否被 IgG 抗体包被。ABO 新生儿溶血病时直接抗球蛋白试验反应常常较弱或阴性，需要用显微镜观察结果，有两个可能的原因：①抗原和抗体之间的亲和力较弱，在洗涤过程中抗体被洗脱掉；②红细胞上的抗体分子数目较少，不足以和抗球蛋白产生可见的反应，而有足够抗体分子的年轻红细胞大部分已被溶解。因此在 ABO 新生儿溶血病时，直接抗球蛋白试验的结果只起参考作用，而 ABO 系统以外的新生儿溶血病标本的直接抗人球蛋白试验结果对临床诊断起决定作用。直接抗球蛋白试验阳性时，会影响红细胞的分型。2. 游离 IgG 抗体测定：用间接抗球蛋白试验或其他方法检测婴儿血清中是否有游离的 IgG 血型抗体，检测细胞用 3 人份混合的 A 型红细胞、B 型红细胞和 O 型筛选用试剂细胞。O 型母亲的 IgG 抗 A、抗 B 和其他血型抗体能通过胎盘进入胎儿血循环。用 A、B 型红细胞检测可发现：A 型新生儿血清中可有少量抗 A 和较多的抗 B；B 型新生儿血清中可有少量的抗 B 和较多的抗 A。O 型试剂细胞是用来检测 ABO 以外的 IgG 抗体，如果出现阳性，则要用谱细胞测定其特异性，测定时如新生儿的血清不够可用母亲的血清代替。A 型婴儿血清中检出抗 A，B 型婴儿检出抗 B，或检出 ABO 以外的抗体，都是新生儿溶血病的重要证据。3. 放散试验：若是 ABO 血型不合的新生儿溶血病时用热放散法为好，Rh 系统及其他系统的用乙醚放散法为好，放散液用抗球蛋白法或其他检测 IgG 抗体的方法检测。A 型患儿红细胞上放散出抗 A，B 型患儿红细胞放散出抗 B，或放散出 ABO 以外的抗体都是阳性指征。3 项试验的结果有一定的关系，如有游离抗体的，直接抗球蛋白试验应该阳性，放散试验也应该阳性；直接抗球蛋白试验阳性，放散试验也应该阳性，但不一定有游离抗体；直接抗球蛋白试验阴性的，其他两项试验应该是阴性，但 ABO 系统除外。有时实验结果不完全符合上述分析的情况，一般说任何一项出现阳性都可以支持新生儿溶血病的诊断。当然也有实验结果与临床症状不完全符合的情况。

母亲标本的检查：1. IgG 抗 A（B）效价的检测：母亲是 O 型，婴儿是 A 型时，测 IgG 抗 A 的效价，婴儿是 B 型时，测 IgG 抗 B 的效价。方法是 2－巯基乙醇法，用 2－巯基乙醇处理血清后再测效价。一般说效价在 256 以上有参考价值，512 以上出现明显临床症状的较多，但也有例外。要注意的是有报告提出，有的母亲在胎儿娩出 24h 以后，IgG 抗 A 或抗 B 的效价可有明显的下降。2. ABO 以外抗体的检查：如果在婴儿血清里或细胞上发现 ABO 以外的抗体，在母亲血清里也应该能检出相同特异性的抗体，可用试剂细胞检出和鉴定。必要时用患儿父亲的红细胞来检测，但要 ABO 血型相容。3. 有关血型抗原的检测：母亲血清里出现了一种特异性抗体，红细胞上应该缺乏相应的抗原。如母亲血清里检出抗 D，她的红细胞应该是 Rh 阴性，没有 D 抗原。这种情况下，新生儿很可能是 Rh 阳性。

免疫性溶血性输血反应的调查（investigation of immune-mediated haemolytic transfusion reaction）

免疫性溶血性输血反应（immune-mediated haemolytic transfusion reaction，IMHTR）主要是指患者血清中同种异体抗体与输入的红细胞相应抗原结合，激发患者体内补体或（和）细胞（巨噬细胞、单核细胞等）介导的免疫杀伤作用，使输入的红细胞溶血，继而患者出现不同程度的病理生理反应，常可危及患者生命。广义讲，免疫性溶血性输血反应也包括患者红细胞在输入的血液中抗体和淋巴细胞作用下发生的溶血。免疫性溶血性输血反应的调查步骤如下：

观察症状和询问病史：1. 速发性溶血性输血反应。①ABO 血型不相容输血：常常在输血刚刚进行，只输入几十毫升，甚至几毫升血后即发生强烈的反应，如患者首先感觉注射部位疼痛，输注静脉有烧灼感，烦躁不安，寒战，发热，胸闷，腰背痛，面部潮红，恶心，血压下降，休克，血红蛋白尿，继之少尿无尿，血清胆红质升高，严重者发生弥漫性血管内凝血和肾功能衰竭。在全身麻醉状态下，常表现为创面严重渗血、血压下降和血红蛋白尿。②Rh 血型不相容输血：一般在输完血或输后数小时发生，症状与上述的类似，但较轻，黄疸较重，同样会发生 DIC 和肾衰。2. 迟发性溶血性反应。最常见的症状是发热，连续输血贫血得不到改善，黄疸，有时有血红蛋白尿，但发生肾衰的病例少见。迟发性溶血性输血反应有两种情况：第一种是输入的红细胞作为初次刺激物，抗体产生时间最早的要在输血后 7～10d，有的要更长的时间，当抗体的浓度和亲和力增加到一定程

度时，与存活的献血者红细胞作用，大多数无明显的临床症状，不治自愈，少数出现无法解释的血红蛋白下降和胆红素上升；第二种是发生在有妊娠史和输血史的患者，曾有过初次刺激，本次输血引起了回忆反应，在3～7d内产生了大量抗体，与输入的红细胞作用，多数病例反应进程慢，个别的与急性反应症状类似，也有死亡的危险。3. 病史：病史中包括输血史、妊娠史、有关疾病史和用药史等。输过血，特别是多次输血的患者，以及有妊娠史，特别是有过死胎、流产和新生儿溶血病的患者，发生免疫性溶血反应的可能性较大。患阵发性睡眠性血红蛋白尿症、有镰状细胞贫血及葡萄糖6－磷酸脱氢酶缺乏的患者，可因输血诱发急性溶血。在用药史方面，正在使用青霉素的患者，可因献血者对青霉素过敏发生急性反应，维生素K和伯氨喹宁有类似于输血不良反应的副作用，包括急性溶血。

初步诊断：1. 复查核对患者身份和血型以及献血者血液标本：紧急送患者血标本和已输用的血袋内标本到血库进行血型血清学试验，以确定是否输错血，如果发生错误应考虑是否还涉及另一患者，应尽快通知有关病室，防止事故再发生。2. 肉眼检查溶血：①比较输血前后患者血浆标本的颜色，如果输血前的正常，输血反应后的血浆呈紫红色或红色，提示输血后有红细胞破坏及游离血红蛋白释放。5ml的红细胞即产生肉眼可见的血红蛋白血症。②检查溶血性输血反应发生后的尿标本，可见血红蛋白尿。3. 抗球蛋白试验：对溶血反应后的标本必须进行直接抗球蛋白试验，必须用含EDTA抗凝剂的试管采血，以避免红细胞在体外被血浆或血清中补体致敏。直接抗球蛋白试验阳性，并呈混合外观，则表明输入的红细胞已被抗体包被，是免疫性溶血性反应的证据。但体内致敏的红细胞容易被破坏，反应后数小时抽取的样本，直接抗球蛋白试验阳性的可能性不大，因此阴性结果不是无免疫性溶血的证据。对于迟发性溶血性输血反应，必须要有抗球蛋白试验阳性结果才能确定诊断。

进一步检查：1. 复核血型：对患者输血前的血样本和血袋内剩余血或连在血袋上的分段管内的血必须进行ABO和Rh血型的复核，还要检查输血后病人血样本的ABO和Rh血型。检查时注意输血可能引起的混合外观。如果血袋内血的血型与标签不一致，说明血袋的标签有错，也说明交叉配血有错。如果输血前、后患者标本的血型不一致，说明在患者身份的核对、血型检查、血样抽取或配血的某个环节发生了错误，还可能涉及另外一个患者，要尽快联系临床。2. 重做交叉配血试验：将患者反应前和反应后的样本分别与输用的血袋内血液做交叉配血试验，如果输血前、后的样本都不配合，表明输血前交叉配血有错误。可能是献血者的样本弄错，也可能是配血操作或判读上的错误。如果输血前的样本配合，输血后的样本不配合，应考虑回忆反应产生抗体引起的不配合，这有个时间问题，一般要在输血后几天产生抗体，但个别系统，如Kidd系统的血型抗体产生很快，24h左右可能发生反应。同时要注意次侧的不配合也可能产生溶血性输血反应，但不多见。如果交叉配血试验没有发现问题，而临床有理由认为发生了溶血性输血反应，有必要用更敏感的方法，如酶处理细胞的抗球蛋白试验、低离子介质抗球蛋白试验，或加大血清用量，作进一步筛检或交叉配血试验。还要考虑人白细胞抗体介导的溶血性反应。3. 抗体鉴定和相应抗原的检测：如果检出抗体阳性的标本，进一步用试剂谱细胞鉴定抗体的特异性。一旦确定，再检查有关血型系统的表型，表型中应缺乏与抗体特异性相应的抗原。4. 辅助检查：①检查尿中有无血红蛋白，一般在4h内检查为好，要求尿样新鲜，并要离心后取样，防止有完整红细胞引起的结果不准确。②如果是在反应后24h取的尿样，检查含铁血黄素。③检查血清中的未结合胆红素。因胆红素的升高速度和幅度差异较大，要在反应后不同的间隔时间取样测胆红素的水平，早的反应后1h就可有胆红素的升高，高峰在5～7h，如果肝功能和排泄功能正常，24h后可消失。④测结合珠蛋白，结合珠蛋白水平是可变的，所以反应后的测定值要和反应前的比较才有意义，如果血浆中有可见的血红蛋白，测定结合珠蛋白意义就不大。血胆红素、尿胆红素和尿含铁血黄素的升高以及结合珠蛋白的降低都是溶血反应的辅助证据。5. 追踪试验：患者体内与反应有关的抗体可能都与红细胞的抗原作用而被消除，在检查时直接抗球蛋白试验阴性，血清里也检不出游离抗体，但接着抗体会很快上升，以后每天或每隔几天做直接抗球蛋白试验和抗体筛查，可以发现免疫性溶血反应的证据。

与非免疫性溶血反应的区别：1. 血液在体外溶血：检查血袋内剩余的血液是否有游离的血红蛋白。可能由于血液保存、运输、加温或过滤不当，血袋内加了某种药物以及输血器管道输用过低渗溶液等原因引起溶血。患者可以有一过性血红蛋白尿，严重的可有肾功能衰竭的危险，没有免疫反应的其他症状。

2. 细菌污染：细菌污染的血液也会引起溶血、发热、血压下降、DIC 等严重症状，区别于免疫性溶血反应的是患者的白细胞总数会立即升高，面部红而干燥，血袋内的血液做涂片染色检查和细菌培养会找到细菌，患者的血液培养可有与血袋内血液培养相同的细菌。3. 患者本身有溶血性疾病：患者除血红蛋白血症和血红蛋白尿外，一般无免疫性溶血反应的其他症状，通过询问病史可以得到明确。

血小板血型（platelet groups） 血小板血型抗原：血小板表面具有复杂的血型抗原，这些抗原是由遗传决定的，通常分为两类：一类是与其他细胞表面或组织共有的抗原，称血小板相关抗原；另一类为血小板特异性抗原。相关抗原主要与红细胞的 ABO 血型系统以及人类白细胞抗原（HLA）有关；特异性抗原由血小板特有的抗原决定簇组成，表现出血小板独特的遗传多态性，在其他细胞和组织上不能发现。1. ABO 系统血型抗原：血小板表面存在红细胞 ABO 系统的 A 抗原和 B 抗原，但其抗原量比红细胞的少，血小板上 A 抗原和 B 抗原可能是从血浆中吸附上去的。现已证明 ABO 型不合的血小板输注，血小板寿命将缩短，并应注意浓缩血小板血浆中如果含有高效价的抗 A、抗 B，也可引起溶血性输血反应。在我国，通常进行 ABO 同型血小板输注。2. HLA 型抗原：血小板膜上存在 HLA－A 和 B 位点的抗原。血小板上的 HLA 抗原部分是血小板固有的，而其余部分均是血浆中可溶性的 HLA 抗原吸附到血小板上的，应用氯喹或用酸溶液在 0℃处理血小板，能够除去血小板表面 HLA 抗原，这为应用输注酸处理后血小板治疗血小板无效性患者提供了重要依据。3. 血小板特异性抗原：血小板特异性抗原是通过相应抗体的检出而发现的，具有独特的型特异性，并构成血小板膜结构中的一部分。被国际输血协会组织确认的血小板特异性抗原已有 5 个血型系统 10 个抗原，正式命名为 HPA－1～HPA－5。

血小板同种抗体与输血：1. 血小板同种抗体和血小板输注效果：血小板输注效果的判定主要以血小板的回收率为指标。血小板的回收率与以下因素有关，如：发热、感染、DIC、出血、脾肿大等，而最重要的是患者体内是否存在血小板同种抗体。将正常人的血小板用 ^{51}Cr 标记后注射体内，3～10min 后，约有 35% 的血小板进入脾脏，因此血小板的回收率应以输入的血小板总数的 65% 计算。正常人输注血小板 3～4d 进入半衰期，有抗血小板同种抗体或自身抗体的患者，输注的血小板寿命显著缩短，往往在输注 1h 后血小板回收率为 0 甚至负数。因此血小板抗原抗体的同种免疫是左右血小板输注效果的重要因素。由于血小板表面存在众多复杂抗原，因此反复大量输注血小板的患者约 50% 以上产生血小板同种抗体，相当于红细胞同种抗体产生频率的几十倍。据报道 HLA 抗体占多数，约为 80%。但最近证明血小板特异性抗体导致的同种免疫反应更为常见，使供者的血小板被相应抗体所破坏，从而导致患者形成血小板输注无效，或输血后紫癜。2. 血小板同种抗体特异性：由于方法学及血小板谱抗原等问题，血小板特异性抗体的检出非常罕见。含有单价特异性的抗血小板同种异型抗体是研究血小板血型的珍贵材料。在反复输注血小板的患者的血清中，血小板特异性抗体单独存在的频率较低（2%～3%），一般与 HLA 抗体共存（18% 左右），因此必须首先识别及去除血清中的 HLA 抗体，使用淋巴细胞吸收血清中的 HLA 抗体及 LCT（淋巴细胞毒试验）鉴别有无 HLA 抗体存在，使用磷酸氯喹或冷酸法处理去除血小板表面的 HLA 抗原，能简便地鉴定血清中 HLA 抗体与血小板抗体共存的问题。用已知抗原特异性的配组血小板（血小板谱抗原）及吸收试验等技术可确认患者血清中血小板同种抗体的特异性。由于血小板同种异型在临床输血上的意义日益重要，因此必须提倡进行血小板抗体筛选及特异性鉴定。如果为具有抗 Sib^a 抗体的患者输注时，必须选择 Sib（a－b＋）的血小板，或经血小板交叉配血试验阴性的血小板输注，才能避免血小板同种免疫反应的发生，提高输血疗效。3. 适应性血小板输血效果评价：在确定了血小板输血的适应证后，必须选择适合的血小板浓缩液。（1）ABO 血型的选择：在输注血小板前一般不需要做主侧或次侧的交叉配血，最好输注 ABO 血型配合的血小板。如果成人输注较大量的浓缩血小板或小儿患者输注 ABO 血型不配合的血小板，偶可发生溶血，处理的办法是在输注血小板前从浓缩血小板中移去血浆。因此最好还是输注 ABO 血型配合的血小板。（2）Rh 血型的选择：因为浓缩血小板中可含有不等量的红细胞，对 Rh 阴性者输注 Rh 阳性供者的浓缩血小板，虽然血小板上没有 Rh 抗原，但受者也可因血小板制品混杂红细胞而对 Rh 抗原免疫。因此对 D 阴性的患者，最好要避免用 D 阳性献血者的浓缩血小板。对育龄妇女可以注射 Rh 免疫球蛋白，以防止免疫作

用。注意：1袋（450ml全血制成）浓缩血小板中混杂的红细胞不应超过0.5ml。（3）血小板特异性抗原及HLA型配合：输血、妊娠或器官移植后有些患者可产生抗HLA或血小板抗原的抗体，这些抗体缩短了血小板生存时间，因而这些难治性病例接受随机献血者的血小板常不能防止出血。对于这些患者应采用血小板抗体筛选及血小板交叉配血试验。选择血小板抗原与HLA抗原配合型献血者的血小板输注，能避免同种免疫反应的发生而获显著疗效。为了防止血小板同种抗体的产生及提高血小板输注疗效，除了提倡做血小板抗体筛选及输血前血小板交叉配合试验外，还应建立已知HLA、血小板分型的血小板供者档案，并制成去除白细胞或去除白细胞活性的血液制剂，以达到安全有效的血小板输血目的。（4）效果评价：为了观察血小板输注后的疗效，对受血者要进行血小板计数，包括：输前立即计数，输后1h及24h计数，同时要计数输入的血小板总量。输后1h计数可了解输入的血小板数是否够量，协助了解与检测血小板有无效果，如有无同种免疫；输注24h后计数可了解血小板的存活期，让医生决定血小板输注的频率。输注后血小板上升情况与输注的血小板量、受血者的血容量及病人的一般情况有关。目前常用的血小板增加率的计算公式为：

纠正的计数增值（CCI）=绝对增加数×体表面积（m^2）/输入血小板数（$\times 10^{11}$）

例如：患者体表面积1.7m^2，输注血小板6袋，每袋含血小板5.5×10^{10}（450ml全血制成），输入6袋后血小板增加4.5×10^{10}/L（45 000/mm^2）

CCI=（45 000×1.7）/（6×0.55）=23 181/μl

分别检测输注1h及24h后的纠正计数增值，可鉴别有无同种免疫引起的血小板破坏加速。纠正血小板计数增值（CCI）低于预期值（1h<10×10^9/L，24h<4.5×10^9/L），即无满意应答。

血小板血型抗原抗体检测方法

1. 血清学检测方法

（1）简易致敏红细胞血小板血清学试验（SEPSA试验）：该方法可用于鉴定血小板抗原，检测血小板同种、自身和药物依赖性抗体及血小板表面相关抗体，还能用于血小板交叉配血试验，为受血者选择配合的血小板供体。原理：SEPSA试验在U型孔微量反应板上进行，将血小板抗原固定在U型孔壁上，与被检血清在低离子溶液中反应后洗净，以抗IgG指示细胞指示反应结果。如果血小板上结合了抗血小板抗体，则致敏在指示细胞上的抗IgG与血小板抗体结合，指示细胞向孔底移动被阻止，广泛覆盖在固定的血小板单层上，为阳性结果；血小板上无抗体，则指示细胞向孔底移动不受阻，聚集在孔底中央，呈扣状，为阴性结果。方法：①直接测定法（血小板表面结合抗血小板抗体的测定）：受检者血小板固定于反应孔底，加入25μl抗IgG致敏红细胞，反应板置于湿盒内，室温静置3h以上或次日观察结果。②间接测定法（血清内抗血小板抗体测定）：弃去固相化血小板孔内的生理盐水，各孔加入受检血清（可稀释为1:1、1:2、1:4、1:8、1:16）25μl，并加入LISS（低离子溶液）pH 6.7，25μl，置湿盒37℃ 30min孵育，再用pH 7.2，0.05%吐温－PBS洗涤5次，各孔加入pH 7.2，0.05%吐温－PBS 25μl及抗IgG指示细胞25μl，室温湿盒静置3h以上或次日观察结果。③交叉配血试验（选择配合的血小板供体）：将所需筛选的献血者血小板分别在反应板孔中固定后，把受检者血清25μl加入各孔中，并加入LISS（低离子介质）pH 6.7，25μl，置湿盒37℃ 30min孵育，然后用pH 7.2，0.05%吐温－PBS洗涤5次，各孔加入25μl抗IgG（IgM）指示细胞，次日观察结果也可。反应1h后，离心2 000r/min 10min，观察结果。选择反应阴性的血小板为献血者，给受者输注。④质量控制：每份试验均作阴阳性对照。间接测定法中以正常人AB血清为阴性对照，已知阳性血清为阳性对照；直接测定法中以正常人血小板为阴性对照，已知阳性血小板为阳性对照，被检血小板必须重复测定2个孔。

（2）微柱凝胶血小板定型试验（microcolumn gel test for platelet typing）：是建立在传统血型血清学方法检测血小板基础上的一项全新技术。具有操作简便、快速、敏感性强、结果易于判定等诸多优点。其基本原理是传统的抗原抗体反应。微柱管由上、下两部分构成，上部为反应腔，是抗原抗体反应的场所；下部为分离腔，是凝胶介质发挥作用的场所，反应结果最终产生在这里。如果患者血清中存在血小板抗体，加入的血小板会与抗血小板抗体结合，形成血小板抗原抗体复合物。当体系中存在指示红细胞的时候，指示红细胞上的抗IgG与抗血小板抗体结合，形成指示红细胞－抗血小板抗体－血小板复合物，滞留在凝胶介质中。当不存在抗血小板抗体时，指示红细胞上的抗IgG不能与抗血小板抗体结合，离心后沉降于凝胶介质底部。

2. 聚合酶链反应技术（PCR技术）在血小板血

型基因定型、分型中的应用

（1）原理：PCR是一种根据DNA复制原理而设计的体外DNA扩增方法。其全过程是：①DNA模板的变性（解链）；②与附加引物退火；③引物延伸（扩增步骤）。经过30次循环后，可使靶DNA量放大100万倍，用于检测微量的DNA。常用的有PCR－电泳法（测定血小板HPA－1～HPA－4血型系统抗原）；PCR－ELISA法（测定血小板HPA－1～HPA－5血型系统抗原）；PCR－RFLP（限制性片段长度多态性）等方法。

（2）PCR－电泳法：是最简单常用的测定血小板抗原基因型的方法。①DNA分离：取500μl全血，加入红细胞溶解液处理两次，再加入蛋白溶解液55℃处理20min，用500μl异丙醇抽提沉淀，用70%酒精洗涤，干燥去除残留的酒精，加入灭菌水200μl溶解，即为DNA标本。②引物合成：预先合成用于血小板同种抗原测定的引物序列，其序列可见文献报道。③扩增：分离得到的DNA标本10μl与dNTP、TaqDNA聚合酶、合成引物及缓冲液混合，用蒸馏水调节到40μl，反应循环的时间和温度如下：变性94℃1min，退火69℃1min，引物延伸72℃1min，共30个循环。④产物鉴定：PCR产物在2%琼脂糖凝胶上电泳，100V 20min。凝胶放在紫外光下观察DNA条带，记录结果，见表6。

表6 PCR－电泳法结果分析

抗原性	反应格局	遗传型	抗原性	反应格局	遗传型
HPA－1	1a＋1b－	a/a型	HPA－3	3a＋3b＋	a/b型
HPA－2	2a＋2b－	a/a型	HPA－4	4a－4b＋	b/b型

（3）优越性：不需要特异性抗体和血小板，可用尿沉淀物、口腔黏膜细胞和羊水细胞作为基因组DNA的来源。因此该技术将在各血型参比室广泛使用。

人类白细胞抗原与输血［human leukocyte antigen（HLA）and blood transfusion］

HLA与非溶血性输血反应：HLA最先是从研究非溶血性输血反应中发现的。临床输血中非溶血性发热性输血反应占55%～75%，这些反应多数是由于HLA抗体破坏白细胞后释放出热源物质引起。HLA抗体引起的非溶血性输血反应表现为头晕、面红、恶心、寒战，体温可高达39℃以上，严重者可并发肺部综合征，呼吸困难，双肺出现干、湿性啰音，X线肺部有阴影，肺底浸润。有人观察到肺部症状多与献血者血清中含有针对受血者的HLA抗体，特别是Ⅰ类抗体有关，但临床输血中发热反应多数是由受血者体内的HLA抗体破坏献血者的白细胞所致。避免HLA抗体引起非溶血性输血反应的办法是输血前做交叉淋巴细胞毒试验，输注相合的血液，或输少白细胞的血液。输注经白细胞滤器过滤后的血液可明显减少非溶血性输血反应。

HLA与血小板输注：由于联合化疗的广泛应用，需要输血小板的患者日益增多。接受联合化疗的患者常常要反复输注多个供者提供的浓缩血小板，血小板制剂中残留的淋巴细胞可导致患者产生HLA免疫。30%的HLA抗体阳性者对随机献血者的血小板输注无效，20%～25%HLA抗体阳性者同时有血小板特异性抗体。产生血小板特异性抗体后，输注HLA相合的血小板效果也差。有人报告579例长期输注血小板的患者中，234例（40%）产生HLA抗体。人们发现，在血小板输注中HLA抗体的产生很少由血小板本身引起，多数是由血小板悬液中的白细胞引起。输注少白细胞的血小板，可使HLA同种免疫由50%左右降至20%。每单位血小板含白细胞$<1\times10^6$或每次输注的血小板中含白细胞$<5\times10^6$时就可避免HLA免疫。另外，选择HLA相合或单一献血者的血小板输注，用紫外线照射灭活血小板悬液中白细胞的HLA抗原，用白细胞滤器过滤血小板悬液，除去其中的白细胞等均可减少HLA免疫。对于严重的HLA免疫者，可以采用血浆置换或静脉注射免疫球蛋白治疗。

受血者体内如果有针对献血者HLA抗原的抗体，由于血小板上有HLA抗原，输入的血小板便会迅速破坏。交叉淋巴细胞毒试验可以检查受血者体内有无HLA抗体或HLA抗体是不是针对献血者HLA抗原的。选择交叉淋巴细胞试验阴性的献血者的血小板输注，就可以避免输入的血小板被破坏。但是，交叉淋巴细胞毒试验只能检验结合补体的HLA抗体，不结合补体的非细胞毒抗体或极弱的HLA抗体会漏检。再者，共有表位的HLA抗体也会因交叉反应而破坏输入的血小板。比如受血者与献血者都是HLA－B12型，但受血者的B12裂解为B44，共有表位为B_w4，而体内又含抗B_w6抗体；献血者的B12裂解为B45，共有表位为B_w6，则输入血小板后受血者体内的抗B_w6抗体仍然会破坏输入的血小板，因为输入的血小板有B_w6抗原。

血液入库（blood storage） 血库工作人员应掌握血

液库存情况，及时向主管部门反映库存血液种类、数量和型别，以便合理安排和调整采供血计划。

1. 采集或分离的血液及其成分，应凭入库单据经双方当面清点品种、数量、规格、型别是否相符，检查标签填写内容是否完整、清楚、正确，验看血袋有无破损渗漏，经核对无误后办理入库手续，双方经手人要签字。

2. 按品种、规格、血型及温度要求，单独存放在专用冷藏箱（库）或冰箱（库）中。排列顺序以采血及制备时期为序，依次排列。①血小板贮存温度为20～24℃，振荡保存；②全血及红细胞制品贮存温度2～6℃；③新鲜冰冻血浆贮存温度为－20℃以下；④冷沉淀贮存温度为－20℃以下；⑤冰冻红细胞和冰冻血小板应保存在－80℃。以上贮血设备应高低温报警装置完好，温度记录或温度指示正常。

3. 合格血、待检血、不合格血应有明显标记，并单独存放。

4. 按采血时间、献血者姓名、血型及血袋编号逐项进行登记或输入微机保存，便于进行质量追踪。

5. 全血及成分必须经过全项检测合格。

库存血质量检查（the quality check of stored blood） 在库存血使用前用肉眼观察鉴定血液质量，是血库人员的重要职责。鉴定血液应在充分的自然光线或日光灯下进行。

正常血的肉眼观察：沉降好的血液通常血浆占3/5,有形成分占2/5。血浆呈草黄色或淡黄色，有时有不同程度的均匀乳黄色或乳白色脂肪颗粒样漂浮物，在37℃加温时易溶解呈透明状，如果是细菌污染则加热后不透明。红细胞层的表面上有一薄的均匀细致的灰白色沉淀物，即白膜层（buffy coat），主要由白细胞和血小板组成，随保存时间延长形成各种形状，如荷叶状、放射波浪状、龟裂状等。正常情况下，红细胞和血浆层的分界极为整齐清楚，红细胞呈暗红色，不含肉眼可见的血凝块或其他异常物质。采血时摇动血袋可在血液表面形成气泡，在正常情况下，这些气泡漂浮在血浆表面，1周后渐渐消失。如果气泡日渐增多，则有污染产气杆菌的可能。发血前要仔细检查，观察是否有红细胞微小凝块，即冷凝集现象。冷凝集的血尽量不用，若使用应输前加温，一般37℃ 5～10min，经保温的血液如果有溶血发生应弃去不用。

异常血的肉眼观察：凡属下列情况之一时，该血液或血液成分不能发放：①大量凝块存在：由于血袋内保存液不足、采血不顺利、摇动血袋次数太少血液与保存液混合不均匀而引起。如果原来血液没有凝块，保存后产生了血凝块，则应怀疑可能是细菌污染所致。②溶血：先是血浆层与红细胞层分界不清，逐渐向上部血浆扩散，最后全部血浆变为红色。这是由于贮存温度不当或细菌污染等原因引起红细胞破坏，使血红蛋白弥散于血浆中所致。③细菌污染：存放1周后的血液发现有大量气泡并伴有絮状物出现，红细胞变为暗紫色，血浆变混，可能是细菌污染，应进行细菌培养。④脂肪血：血浆呈不透明的黄色或白色乳糜状，放置后在血浆层上面出现乳白色脂肪颗粒样漂浮物，加热可以溶解。轻度脂肪血可以照常输用，重度脂肪血应不用。⑤渗血：血袋有渗漏，管口处热合不严密，有血液渗出，此种血液应立即报废。

添加剂红细胞和浓缩红细胞（drug additive red blood cell and red blood cell concentrates） 红细胞是血液的主要成分之一，具有重要的运输氧气和二氧化碳的生理功能。临床需要输血的患者约80%以上需补充红细胞。

1. 添加剂红细胞：添加剂红细胞是目前国内外临床应用最广泛的一种红细胞制品。一般用多联袋制备，经离心分出全血中大部分（90%）血浆后，加入各种晶体盐红细胞保存液。如：SAG（氯化钠－腺嘌呤－葡萄糖）、SAGM（氯化钠－腺嘌呤－葡萄糖－甘露醇）、SAGS（氯化钠－腺嘌呤－葡萄糖－蔗糖）或CP2D－A（枸橼酸盐－磷酸盐－氯化钠－葡萄糖－腺嘌呤）。

（1）多联袋制备方法：将全血采集于多联袋的主袋内，与抗凝剂充分混合后，在6h内制备。①采血后的多联袋在大容量冷冻离心机内离心，离心力为5 000×g，温度（4±2）℃，离心7min。②轻轻取出离心后的血袋悬挂于分离支架上或放于分浆架上，将上层不含血细胞的血浆分入空的转移袋内。注意不可把血细胞分入血浆中。③把多联袋末袋中的保存液加入主袋浓缩红细胞内，使红细胞与保存液充分混匀。④用高频热合机切断塑料袋间的连接管，封闭红细胞悬液上的所有管道，制成添加剂红细胞。以上操作一般在环境清洁的房间内即可进行，因多联袋为密闭无菌的无热源系统。

（2）单袋制备方法：单袋制备方法在国内应用较少。用单个塑料袋采集血液，离心后在无菌条件下与空塑料袋相连接，把上层血浆分离移入空袋，将适

量的红细胞添加剂加入浓缩红细胞内充分混匀。单袋制备方法要求严格的制备环境，整体环境达万级净化，局部操作空间达百级净化。定期进行空气的细菌培养及尘埃计数。制备操作过程中所有器材都要求无菌处理，各单位制品间器材不能通用，以防止交叉感染。制备成分的工作人员应按严格无菌操作要求穿戴无菌工作服、口罩、帽子和手套，按无菌操作规程要求操作，预防细菌在制备过程中的污染。

（3）优点：添加剂红细胞可以提供给患者流动性好、输注方便、高质量的红细胞制品。仅有少量的血浆留在红细胞悬液中，可以较为安全地输用 ABO 血型相容而不相同的血液。节约用血，做到一血多用。可延长红细胞保存期，用含有腺嘌呤的添加剂保存的红细胞其保存期为 35d。

（4）注意事项：添加剂红细胞保存于（4 ± 2）℃。凡用单袋制备的添加剂红细胞必须在 24h 内输注。临床输用时不得加入任何药物（生理盐水除外），以免红细胞发生变性、凝血或溶血。另外因该制品含有一定量白细胞，长期输用的患者有可能发生非溶血性发热性输血反应。

2. 浓缩红细胞：浓缩红细胞可以在全血有效期内任何时间分离出部分血浆制备而成。一般推荐用二联袋采集的全血制备浓缩红细胞。

（1）制备方法：①用二联袋采集 200ml 或 400ml 全血于主袋。②将全血在（4 ± 2）℃离心力 5 000 × g，离心 7min，沉淀红细胞。③取出离心后全血，将部分血浆分入空的转移袋内。④用热合机切断塑料袋间的连接管，制备成浓缩红细胞。

（2）特点：浓缩红细胞含有全血中全部红细胞、白细胞、大部分血小板和部分血浆，其红细胞压积为 70% ±5%。浓缩红细胞于（4 ± 2）℃保存，保存期与全血相同，其他特点及注意事项与添加剂红细胞相同。

少白细胞的红细胞（leukocyte-poor red blood cells） 有反复输血史或妊娠史的患者再次输血时，有的会出现严重的非溶血性发热性输血反应（NHFTR）。经研究证实，大多数患者因受血或受孕，体内产生白细胞抗体，这些抗体大部分属人类白细胞抗原（HLA）系统的同种抗体，当再度输入含有白细胞的全血或其他血液成分时，有可能产生免疫性发热性输血反应。减除全血或血制品中的白细胞是安全输血的一种措施。一般认为，全血、添加剂红细胞及浓缩红细胞含有白细胞 1×10^9/L，减除后的白细胞至 5×10^8/L，可避免因白细胞抗体所致的 NHFTR。白细胞降至 5×10^6/L，可以预防 HLA 抗体所致的同种免疫和与白细胞携带病毒相关疾病的传播。

1. 制备方法

（1）离心法：依据红细胞与白细胞比重不同，采用离心的方式去除白细胞的方法。①全血采集于三联袋内。②于 22℃ 以相对离心力 1 160 × g，离心 8min。③分离出上层血浆至一转移袋内。④挤白膜层和白膜下 1 ~ 1.5cm 的红细胞至另一空转移袋内。白膜层及白膜层下含有大部分白细胞、血小板和部分红细胞。⑤为了提高白细胞减除率，可将转移袋内的血浆返回主袋。⑥充分混匀后重复②~④步骤。最后制备成 70% 压积的少白细胞的红细胞。

（2）滤器过滤法：目前用于减除全血、红细胞中污染白细胞的滤器品种很多。除进口滤器 PALL BPF4™，Sepacell R - 500A 外，国产滤器也广泛使用。滤器按其使用分两种，一种可供血液中心使用，另一种供医院患者床边使用，还有两者通用的。

2. 少白细胞红细胞的特点

（1）离心法制备的少白细胞的红细胞的特点：离心法也叫去白膜法，一般能减除原全血中 85% 的白细胞，仅能降低临床输血发热反应率，若用三联袋制备该制品保存期与全血相同。

（2）滤过法制备的少白细胞红细胞的特点：目前市售的滤器为第三代产品，具有较高的减除白细胞效果，一般可使白细胞降低至 1.0×10^6/L ~ 1.0×10^5/L，红细胞回收率 > 90%。这种制品可以避免 NHFTR 及 HLA 同种免疫的发生，是最为有效的方法。过滤操作时间大约 14min。一般在血液中心过滤的血液制品必须 24h 内输用。有些滤器与采血装置密闭相连，经这种装置处理的血液制品的保存期与全血相同。滤过处理应在采血后尽早进行，因为早期滤除白细胞不仅去掉了白细胞抗原，还可以除去白细胞保存期间产生的代谢产物对血制品的污染，减少微凝块的形成。

洗涤红细胞（washed red blood cells） 洗涤红细胞是用生理盐水反复洗涤 3 ~ 6 次，除去绝大部分的白细胞和血小板，血浆蛋白残存量约为原总蛋白的 1% 以下的红细胞制剂。保存期内的红细胞或全血均可用作洗涤红细胞的原料细胞。若已在 4℃ 冰箱保存，洗涤前应在室温放置 30 ~ 60min。制备方法如下：①手工洗涤法：手工洗涤法必须在超净台上操作。用三联塑料血袋采集全血，在 22℃ 以 1 160 × g 的离心力离

心8min。分出上层血浆至转移袋，挤出白膜层和白膜层下1～1.5cm厚的红细胞至废液袋，血袋中留下浓缩红细胞。将生理盐水250～300ml灌入红细胞血袋内，充分混合后，在4～6℃以4 000×g的离心力离心8min。将血袋内洗涤液及剩余白膜层挤入废液袋内。重复以上步骤，反复洗涤红细胞3～6次。最后一次挤出洗涤液及剩余白膜后，灌入约等于红细胞量一半的生理盐水，配制成约为70%比积的红细胞悬液。一般洗涤3次即可移除99%以上的原有血浆和70%以上的白细胞，并保留80%以上的红细胞。红细胞洗涤后暂放（4±2)℃保存，最好在6h内输用，不得超过24h。②封闭式三联盐水袋洗涤法：是一种在手工法的基础上采用封闭式多联袋系统制备洗涤红细胞的方法。③机器洗涤法：国外普遍应用机器洗涤红细胞，效果优于手工洗涤红细胞，但价格昂贵，国内目前使用甚少。但无论哪种方法洗涤后的红细胞均应在24h内输注，因为在洗涤过程中破坏了原血袋的密闭系统，仍有操作污染的可能。特点：手工洗涤红细胞可以去除红细胞中80%～90%的白细胞和99%以上的血浆蛋白。使用机器洗涤后的红细胞中，白细胞减至5×10^8/L以下，几乎不含任何血浆蛋白。该制品不仅可降低白细胞引起的非溶血性发热性输血反应，也可以减少或避免血浆蛋白所致的过敏反应，适应于自身免疫性溶血性贫血和阵发性睡眠性血红蛋白尿患者以及对血浆蛋白、白细胞和血小板产生抗体的患者。

冰冻红细胞(frozen-stored red blood cells) 冰冻红细胞即红细胞在低温或深低温冰冻状态下保存,再经解冻,去除防冻剂后用于临床的一种红细胞制剂。1949年Smith首先发现红细胞的低温保存法,应用甘油作保护剂冷冻保存红细胞试验成功。1963年Huggins介绍了新的去甘油的方法——糖液洗涤法,使冰冻红细胞开始在临床广泛应用。我国对冰冻红细胞的研究始于20世纪70年代,并于1975年成功用于临床。

冰冻红细胞的特点：冰冻红细胞最大的优点是可以长期保存，保存期可达几年至二十几年。常用于自身输血和稀有血型红细胞的保存，以解决稀有血型患者的抢救性输血，同时自身输血又可避免输血反应与输血相关性疾病的传播。冰冻红细胞一旦解冻洗涤后须在（4±2)℃保存，24h内输注，不能再次冰冻。

低温保护剂：低温保护剂分为两种，小分子保护剂有甘油、二甲亚砜（DMSO）等，大分子保护剂有羟乙基淀粉（HES）、右旋糖酐等，但在红细胞保存中大量用于临床的是以甘油为主的保护剂。这是因为甘油具有无毒、中性、分子量小能渗入细胞、与水结合能力强、对细胞膜有良好的保护作用的特点。甘油能自由进入细胞内与水牢固结合，使水溶液的结晶点明显降低，加强了过冷倾向，因而控制了结晶过程，使结晶过程进行缓慢或形成无结晶凝固。甘油与水结合后，增加了盐溶液的容积，使电解质浓度降低，减少或避免了膜脂蛋白复合物的变性和磷脂的丢失，以防止红细胞的冷冻损伤。

制备方法：1. 浓缩红细胞的制备：将贮存2～6d内的ACD、CPD或CPDA保存的全血，以1 280×g离心18min，分离除去全部血浆、血小板及白细胞，其余的部分为浓缩红细胞。2. 高浓度甘油慢冻法：甘油的最终浓度为40%，红细胞冰冻及保存温度为－70～－80℃。因输注前洗脱甘油的方法不同，可分为盐水洗涤法和糖液洗涤法。（1）盐水洗涤法：①甘油化：向200ml全血分离后的浓缩红细胞内加入57.1%甘油溶液160ml，加甘油的速度要先慢后快，在15～20min内加完，同时不断振荡，在室温平衡半小时后，放入－80℃低温冰箱保存。②解冻：于输注前将贮存的冰冻红细胞从低温冰箱取出，放入37～40℃恒温水浴中缓慢摇动，融化到全部解冻。③洗涤脱甘油：先加9% NaCl 40ml（5min内加完），以每分钟60～70ml的速度加入0.9% NaCl 250ml，离心去上清液；再以每分钟60～70ml的速度加入0.9% NaCl 400ml，离心去上清液；另加0.9% NaCl 100ml混匀红细胞，离心去上清液；最后加入0.9% NaCl 100ml制成红细胞悬液供临床输注。（2）糖液洗涤法：又名团聚法，原理为存在于血浆中的γ－球蛋白与红细胞膜上的脂蛋白在pH 5.2～6.1时是可逆性结合，当加入非电解质的蔗糖时，电解质浓度降低，离子间引力减少，与脂蛋白结合的球蛋白之间又可结合，使红细胞聚集。当加入电解质生理盐水时，离子间引力增加，所以红细胞又呈悬浮状态。方法如下：①甘油化：向200ml全血分离后余下的100～200ml红细胞中缓慢加入等容积的甘油化试剂，大约10min，并不断搅拌，室温平衡半小时后放入－80℃低温冰箱保存。②解冻：同盐水洗涤法。③洗涤脱甘油：边搅拌边加入与甘油化红细胞等体积的50%的葡萄糖液，再加入蔗糖溶液，等待红细胞聚集沉淀后去除上清液。再用10%蔗糖溶液500ml反复洗涤两次，除去上清液。加入生理盐水混匀，离心去除上清液。再加入生理盐水100ml制成红细胞悬液，

并检测上清液血红蛋白合格后，可供临床输注。3. 低浓度甘油超速冷冻法：甘油浓度在20%左右，将红细胞快速（1.5～2min）冰冻并保存在－196℃液氮中，输注前从液氮中取出，立即在45℃水浴中振荡快速解冻并进行洗涤。

质量标准：红细胞回收率≥80%；残余白细胞≤1%；残余血小板≤1%；制品红细胞上清液中血红蛋白≤1g/L，甘油含量≤10g/L；体外溶血试验≤50%。

适应证：（1）稀有血型输血；（2）IgA缺乏（有IgA抗体）的患者；（3）对血浆蛋白过敏有严重输血反应的人；（4）有白细胞抗体的患者；（5）自身免疫性溶血性贫血患者；（6）胸外科及新生儿输血。

浓缩血小板（platelet concentrates） 目前浓缩血小板制备方法有两种，一是手工法，从200ml或400ml全血分离血小板；另一种是机采法（apheresis），采用血细胞分离机，从单一献血者收集可供1个或2个患者1次输注治疗剂量的血小板。手工法制备浓缩血小板，常用的方法有两种，一为新鲜采集的全血（无凝血），于4～6h内分离富血小板血浆（PRP），再进一步分离为浓缩血小板（PC），简称PRP法；另一种方法是从白膜中提取血小板叫白膜法。

PRP法：1. 全血采集于三联袋或四联袋内。2. 采集后4～6h内，于（22±2）℃存放或轻度离心，以离心力1 220×g离心5min或700×g离心10min，使红细胞下沉，大部分血小板比重较轻而保留于血浆中为PRP层。3. 将上层PRP分入第2转移袋内。尽可能把上层PRP分出，且尽少量携带红细胞。4. 把第3袋内的红细胞保存液加入主袋压积红细胞内，用热合机热合切断首袋与第3转移袋之间的连接塑料管。在主袋与第2 PRP血袋间塑料管内留取红细胞与血浆为血样品管。热合封闭塑料管，使样品管与PRP血袋相连，以便临床用于鉴定血型或交叉配血试验之用。5. 把第2 PRP袋协同第3转移袋重度离心，温度（22±2）℃，以离心力4 650×g离心6min，或3 000×g离心20min，使血小板下沉于底部形成沉淀。6. 分离上层少血小板血浆（PPP）进入第3转移袋内。留下20～30ml（200ml全血所分出的血小板）或50～70ml（400ml全血所分离出的血小板）血浆于第2血小板袋内。7. 由于制备中离心力的作用，使血小板沉淀聚集成团，必须将血小板重新悬浮形成悬液，需在（22±2）℃环境下静置1～2h，使其自然解聚，放于（22±2）℃的血小板振荡器上保存。

白膜法：1. 全血采集于四联袋主袋内。2. 将采血后的四联袋，置（22±2）℃温度离心，离心力为2 100×g，离心14min。3. 把离心后主袋置于分浆夹内，先将大部分血浆分入第2袋，然后将白膜层（血小板、白细胞和少量红细胞层）挤入第3袋，再从第2袋分出适量血浆至第3袋。夹住第2、3袋间的塑料管。4. 将第4袋内红细胞保存液加入首袋内，使之与首袋内红细胞混匀，热合主袋与第4袋间的塑料管。5. 第3、4袋置（22±2）℃轻度离心280×g 10min。6. 第3袋上层悬液分入第4袋即得血小板浓缩液。

注意事项：1. 采血时要求一针见血，尽量减少组织损伤。采400ml全血在6min内完成。采血过程中要不间断地轻摇血袋，使血液与抗凝剂充分混匀，以防血液凝固，影响血小板回收率。2. 从采血到制备结束整个过程，均要求在（22±2）℃环境中，严禁把全血放于4℃贮存。3. 制备过程中尽量减少对血小板的损伤，应严格掌握离心速度和离心时间。4. 用多联袋制备血小板过程中，若发现有任何渗漏，应废弃血小板制品，以避免PC在（22±2）℃贮存时微生物繁殖而造成严重的输血反应。

特点：手工制备的浓缩血小板的分离率（即回收率：PC与原全血含血小板之比）应大于70%，400ml全血分出的PC应等于或大于4.8×10^{10}，混入的红细胞和白细胞应小于$(2\sim3)\times10^{8}$。但由于制备方法的不同各有差异，白膜法制备的PC血小板分离率较低，但白细胞污染量较少；而PRP法制备的PC血小板分离率较高，但白细胞污染量较多。多联袋制备的PC均可在（22±2）℃振荡条件下保存数天，保存天数因其塑料袋塑料组成不同而异，国外一般常用的可保存血小板5～7d，国内有保存3d或5d的血小板保存袋。经保存的血小板pH一定要在6.0～7.4范围内，pH过高或过低都将预示血小板功能及活性受到损伤，影响血小板输后的疗效。临床常采用多个浓缩血小板给一个患者输注，才能达到治疗目的。往往这种患者需要反复多次输注PC，有30%～70%患者形成同种免疫，有的患者输注血小板后产生发热或输血小板无效等副作用。经分析原因其一是患者接受多个供体的血小板，另外每单位浓缩血小板中含有大于1.0×10^{8}的白细胞并证实大部分属淋巴细胞，因此反复输随机献血者血小板的患者较容易产生HLA抗体而引起输血反应。现多采用输注单一献血者的血小板或少白细胞的血小板。临床已证明输注少白细胞的血小板可减少同种免疫及输注无效的发生。

富含血小板血浆（PRP）：制备方法：用二联袋采集全血，全血采入首袋内；于（22±2）℃以1 220×g离心5min；把上层PRP血浆分于空转移袋内，即为富含血小板血浆。富含血小板血浆特点：血小板回收率约为全血的70%，含有较多的白细胞，大多数为淋巴细胞。由于没有浓缩，一次输注容量大于PC，对心肺功能障碍及老年患者要慎重使用。

少白细胞的血小板（leukocyte-poor pletelets） 目前多采用离心法和过滤法清除血小板制品中白细胞的污染。

离心法减除浓缩血小板中的白细胞：1. 单一单位离心法：（1）用四联袋以PRP法制备的浓缩血小板（400ml全血制备1袋PC）收集于第3袋内，携同第4（空）袋，放于振荡器上保存，待其完全解聚。（2）于（22±2）℃以离心力450×g离心10min，沉淀PC中污染的白细胞和红细胞。（3）将第3袋内上清血小板悬液倾入第4袋内，热合封闭袋间的塑料管，少白细胞的血小板位于第4袋内。2. 多个单位PC混合离心法：采用一种特制的下端有一凸出2ml容量的小袋的转移袋，将4袋解聚后的PC转移入特制的转移袋中。以390×g的离心力离心10min，分出上层悬液即为少白细胞血小板。3. 血细胞分离机单采血小板后减除白细胞的方法：单采一个治疗剂量的浓缩血小板，收集于1个塑料袋内，在（22±2）℃以178×g的离心力离心3min，分离出上层悬液即为少白细胞血小板。4. 离心法制备少白细胞血小板的特点：无论哪种方法离心仅能除70%～95%的白细胞，血小板回收率为70%。特别是多个单位离心法有细菌污染的可能，处理后血小板必须在24h内输注。单一单位离心法处理的血小板保存期与未处理血小板相同。少白细胞血小板输注后，发热性输血反应显著性下降，另外有些研究结果表明HLA抗体阳性率也相对降低。

滤器过滤法：使用各种滤器清除血小板中白细胞，已普遍在国外临床应用，近年国内也逐步开展。按其滤器的材料不同可分以下几种，如Immugard-dIG500是以棉絮为主要原料；Cellselect Erypur是以醋酸纤维素为材料；Sepacell PL100是以聚脂为原料等等。它们减除白细胞的原理是以吸附为基础。以Sepacell PL为例，滤器结构分为两层，前期过滤层用以去除微小凝块，主要过滤层去除白细胞。该滤器可滤除白细胞98.8%±0.9%，血小板回收率99.0%±0.7%。目前以临床床边使用型滤器为主，其具有操作简便、白细胞滤除率高、血小板回收率高等优点，可以有效地避免同种免疫的发生，降低白细胞携带病毒性传染病的传播，是一种比较理想的减除血小板中白细胞的方法。

血浆（plasma）

血浆的制备：1. 新鲜液体血浆：（1）用三联袋采集全血，于采血后6h内经第一次5 000×g的离心力离心7min，分出上层血浆。再将血浆第二次以5 000×g的离心力离心5min，分出清除红细胞成分的血浆即为新鲜液体血浆。（2）制备浓缩血小板和白膜后得到的少血小板血浆（PPP）可用作新鲜液体血浆。2. 新鲜冰冻血浆（fresh frozen plasma，FFP）：新鲜液体血浆立即放入-50℃的具有风冷装置的速冻箱，在最短时间内迅速冷冻血浆，或是立即放于酒精干冰浴槽内速冻。经完成速冻的血浆再放入冰箱-20℃以下贮存。3. 普通液体血浆：全血采集后放于（4±2）℃冷藏箱保存，在保存期内或过期5d内，经自然沉降或离心后分出的上层血浆，即为普通液体血浆。4. 普通冰冻血浆：（1）普通液体血浆立即放入-20℃以下的冰箱内冷冻贮存。（2）新鲜冰冻血浆保存1年以后，可改为普通冰冻血浆。（3）制备冷沉淀后所得的少冷沉淀的血浆在-20℃以下冰箱冰冻并保存，也可作普通冰冻血浆之用。

各种血浆的保存及特点：各种血浆均含有正常人血浆蛋白成分，新鲜液体血浆和新鲜冰冻血浆含有全部凝血因子，包括不稳定的第Ⅴ因子和第Ⅷ因子。冰冻后血浆中的有效成分可以保存1年，使用前于37℃水浴中迅速融化，防止纤维蛋白析出。融化后血浆应立即经输血滤网滤过输注，以避免不稳定凝血因子失活。融化后的血浆不应再冰冻保存。新鲜液体血浆适用于无冰冻保存血浆条件的情况下，分出血浆后立即使用。普通液体血浆与普通冰冻血浆除含正常人的血浆蛋白成分外，还含有稳定的凝血因子。普通液体血浆因制备处于非密闭状态，在（4±2）℃冷藏箱内保存，24h内必须输用，否则会有嗜冷细菌生长繁殖的可能，导致严重的输血反应。普通冰冻血浆可在-20℃冰箱内保存5年，用前融化、输注方法与新鲜冰冻血浆相同。

输注血浆与输全血的某些反应相似。首先，输注血浆有传播某些传染病的可能，有些病毒颗粒片段存在于血浆中，例如乙型肝炎病毒（HBV）、丙型肝炎病毒（HCV）和艾滋病病毒（HIV）等。因此目前提倡用高敏感度的试剂检测乙型肝炎表面抗原

（HBsAg）、HIV 抗体和丙型肝炎抗体，提高检出率，减少输血传播传染病的几率。但无论任何检测都不能绝对杜绝输血后感染传染病，因此提出病毒灭活问题。经科学家们的多年努力，血浆制品的病毒灭活方法已经被推广应用。常用的方法是应用光敏试剂，结合各种不同波长的光照效应和有机溶剂/去污剂（S/D）法等达到灭活病毒的目的，这是当前最先进的预防输注血浆制品传播传染病的有效措施。另外还存在同种抗原和抗体问题，血浆中除含有少量的白细胞具有抗原性外，还有不少血浆蛋白质成分也具有不同的抗原表型。因此在不同个体间的输注有可能产生同种免疫，导致输注血浆制品的免疫性输血反应。有些属于变态反应，例如荨麻疹和发热是输注血浆制品多见的反应。

血小板的保存（platelet storage）

血小板零上温度保存：1. 保存液：ACD、CPD 保存液保存浓缩血小板较好，对血小板的活力和功能均无损害。EDTA 抗凝的血小板在体内很快被脾脏扣留、破坏，且对血小板功能有损伤，不宜作血小板抗凝剂。2. 温度：以 20～24℃为宜，可保存 3～7d。3. 血小板保存的最适 pH 是 6.6～6.8。4. 贮存容器：第一代血小板保存袋是较厚的 PVC 材料，透气性较差，血小板只能保存 3d。第二代血小板保存袋为透气性能较好的聚烯烃塑料袋（如 Fenwal PL－732 或 Cutter CLX™），血小板可保存 5～7d。5. 离心力：离心力过大可引起血小板不可逆转的聚集，对血小板造成伤害。6. 保存方法：开放操作制备的浓缩血小板，因有污染的可能，不能保存，必须在 24h 内使用。在 22℃贮存浓缩血小板，血浆容量需要 50～70ml。振摇速度以 20～30 次/min 为宜。水平式振荡优于滚动式。

血小板冰冻保存：冰冻保存血小板具有良好的止血效果，副作用少，安全方便，并能长期大量贮存。目前常用的冷冻保护剂有二甲亚砜（DMSO）和甘油。1. 用 DMSO 作冷冻保护剂保存：将 DMSO 在无菌条件下缓慢注入浓缩血小板袋中，使 DMSO 终浓度达到 5%。加液过程中应同步水平振摇血袋，频率为 30 次/min。加完后热合血袋塑料导管，立即将血小板放入－80℃冰箱保存。用前在 37℃水浴中解冻，不需要洗涤。加入 DMSO 量的计算：DMSO 量（ml）＝血小板悬液（ml）×0.05。保存期为一年。2. 用甘油作保护剂冷冻保存：美国纽约血液中心用含 5% 甘油和 4% 葡萄糖的生理盐水溶液，以每分钟 30℃的速度降温冷冻血小板，于－150℃保存。输前不必进行洗涤，或用少量血浆稀释后输注。

冷沉淀（cryoprecipitate） 冷沉淀是新鲜冰冻血浆在 1～5℃条件下不溶解的白色沉淀物，主要含有第Ⅷ因子、纤维蛋白原、血管性血友病因子（von Willebrand 因子，vWF）、第Ⅻ因子以及纤维连接蛋白等成分。

制备方法 1. 全血采集于四联袋主袋内，采血量为 200～400ml。采血要求顺利，血流通畅、无凝血。2. 采血后立即经两次离心，分离血浆至第 3 袋内。3. 将第 3 袋内血浆与第 4 袋（空袋）立即至－50℃速冻箱快速冷冻，制成原料血浆，在－20℃以下保存。按血浆制品要求 1～3 步骤须在采血后 6h 内完成。4. 原料血浆的融化：（1）4℃冷藏箱法：将原料血浆从－20℃冰箱内取出，置于（4±2）℃冷藏箱内缓缓融化，一般需要过夜。（2）水浴融化法：将原料血浆从冰箱取出，置室温 5min，待双联袋间连接的塑料管变软。①用金属棒把原料浆袋上端小孔串在一起，10 袋（或 20 袋）为一组，悬吊在水浴槽的摇摆架上（空袋用金属钩，悬挂在水浴槽的上方）。②水浴槽用自来水和相应量的温水或冰块调至 16℃。当加入原料浆袋后，启动摇摆装置，使原料浆袋在水浴中摆动约 30min 后温度调至 4℃。若发现温度降至 3℃以下，加适量温水，使其维持在 4℃。③当原料浆袋内血浆全部融化时（60～90min），加足够量的冰块，使水浴温度降至 2～0℃。5. 融化后的原料浆袋于（2±2）℃以离心力 5 000×g 离心 10min，或以离心力 2 000×g 离心 10min，使冷沉淀下沉于塑料袋底部。6. 离心后应立即将上层血浆（少冷沉淀血浆）分入空袋，留下 20～30ml 血浆于冷沉淀袋内，即为冷沉淀制品。7. 制备后的冷沉淀立即放入速冻箱快速冷冻，然后保存于－20℃冰箱内。8. 输注前将冷沉淀制品置于 37℃水浴，10min 内快速融化，融化后必须在 4h 内用于患者。

制备过程的注意事项：第Ⅷ因子是一种不稳定的凝血因子，受制备程序的影响很容易降低或失去活性。为了获得较高活性的第Ⅷ因子，保证临床治疗效果，在制备过程中需注意以下几点：1. 采血要求顺利，一针见血，采血过程中全血充分与抗凝剂混匀，无任何凝血迹象。2. 冷沉淀原料袋内应尽量减少残留血细胞成分，因其在血浆冷冻时可使细胞破裂，释放促凝血活性物质，有可能激活凝血系统，影响第Ⅷ因子的稳定性。所以原料血浆制备提倡用 2 次重度离心，以去除血浆中的血细胞。3. 原料浆与冷沉淀制

品的冷冻，最好使用速冻箱或酒精干冰浴快速冷冻，以减少原血浆第Ⅷ因子活性的损失。尽量不要放入-20℃冰箱内缓慢冷冻。4. 制备过程中，应使血浆处在0~4℃的环境，用冰块或冷水浴控制温度。尽量减少血浆或冷沉淀制品在室温的停放时间。5. 冷沉淀的融化一般在输注前进行，不宜在血站或血液中心融化。因为要求融化后尽快给患者输注，以防止融化后在室温环境下使第Ⅷ因子的活性下降。另外，融化温度不宜超过37℃，以免引起第Ⅷ因子活性丧失。

冷沉淀制品的特性：一般是由400ml全血分离血浆制备的冷沉淀为1袋（国内计为2单位），其容量为20~30ml，每袋含第Ⅷ因子和第Ⅻ因子80~100U，纤维蛋白原约250mg及其他共同沉淀物和一定量的vWF，还含有各种免疫球蛋白、抗A、抗B以及变性蛋白等，冷沉淀制品在-20℃冰箱保存，自采血之日起保存期1年。注意：冷沉淀与其他血液制品相同，有传播传染病的危险，特别是长期反复输注的患者，有可能被感染。

不少科学家正在研究中纯度或高纯度的第Ⅷ因子浓缩剂，因其在制备中有除菌、过滤或其他病毒灭活的步骤，被认为可以控制传染病的传播。目前从根本上解决第Ⅻ因子浓缩剂的纯度、产率和安全性的问题是最近提出的现代技术——单克隆抗体免疫亲和层析技术和DNA基因重组技术，这使制品超纯化而且无病毒传染的危险性。基因重组第Ⅷ因子已在国外临床应用，证明有良好的止血作用。

塑料血袋（plastic blood container） 塑料血袋是指用于人血及其成分的采用、分离、储存和输注中使用的塑料袋，系采用软聚氯乙烯（PVC）或聚烯烃材料制成。早期采用邻苯二甲酸二辛酯（DOP）或称二-乙邻苯二甲酸乙基已酯（DEHP）为主体增塑剂，后来发现DOP在保存全血中有析出，对离体血小板不利，而改用偏苯三甲酸辛酯（TOTM），研制出PVC-TOTM血小板保存袋，在（22±2）℃下有效期为5d。根据使用需要，目前有采血单袋，分离血液成分用的二联袋、三联袋和四联袋，还有专供分离年轻红细胞的细长血袋等。国内外对塑料血袋的质量要求是整套血袋应是无菌、无热原，并在正常采集、分离、储存和输用人血及成分的条件下，各个部分材料均不应析出对人体可能有害的单体或其他物质，也不应引起血液及其成分的异常变化。塑料血袋的生产工序比较复杂，技术难度较大，生产单位必须经过国家主管部门验收批准，发给生产许可证和产品文号后，才能生产塑料血袋。塑料血袋为一次性使用制品，用毕消毒后作废品处理，不得重复使用。

塑料输血器（plastic transfusion equipment） 塑料输血器由软聚氯乙烯管、滤滴管和针头等主要配件组成。由于滤滴管不同，所以规格形式有多种。国际上多采用组装式制品，其滴管由尼龙、聚丙烯或其他无毒硬质塑料注塑成型，滤网由聚酯（涤纶）纤维编织而成，黏合或热合于滴管内。国内仍多采用软聚氯乙烯管于尼龙1010滤网经高频热合制得。塑料输血器必须按主管部门批准的配方生产，其外观应无色透明，较柔软，无肉眼可见的机械杂质和缺陷，滤网孔径应为170μm，总有效面积不小于30cm^2。金属引血针应适用于玻璃血瓶和塑料血袋两者输血。全套输血器以生理盐水冲洗，其冲洗液应符合静脉注射液澄明度要求；经无菌、热原、变态反应、局部刺激、异常毒性和溶血试验检查符合中国药典规定。金属引血针保护套内应无菌，容易拆除，全套输血器应包装严密，形状完整，各接头处无松动现象。生产厂家必须经过国家主管部门批准，发给生产许可证才能进行塑料输血管的生产和制备，生产环境也必须符合国家主管部门制定的CMP管理规定。塑料输血器为一次性使用制品，应符合《一次性使用输血器》的国家规定，用后不得处理再用，应交给主管部门指定单位统一消毒处理后作为废品处理。

非替代性输血（non-substitution transfusion） 过去，人们长期对输血治疗机制的认识未发生改变，输血仅仅被认为是一种替代疗法，根据患者的需要，对缺少的血液成分进行补充而已，所以，输血仅仅被看作是一种替代性输血疗法。现在的临床输血实践中，出现了用传统的替代疗法无法解释的例子，引起了对输血治疗机制的新认识。例如：儿童急性淋巴细胞白血病化疗后，超剂量红细胞输血加快中性粒细胞的恢复，减少感染的发病率和中断化疗的比率；严重联合免疫缺陷综合征的患者往往缺乏腺苷脱氨酶，T-细胞免疫缺陷患者往往缺乏核苷磷酸化酶，这些患者往往年龄很小时便因严重感染而死去，但通过定期输注浓缩红细胞则可以使之得以生存；肾移植前输血可以提高肾移植的存活率；静脉内输注免疫球蛋白可以治疗特发性血小板减少性紫癜和其他自体免疫性疾病等；输注新鲜冰冻血浆治疗溶血性尿毒综合征和血栓

性血小板减少性紫癜等。上述例子若用传统的替代治疗观点无法解释，因此，输血治疗的机制不仅仅限于简单的替代作用，而应该是多样性的。这种多样性来源于血液本身的复杂性，作用机制比较复杂：①改善患者自身血液质量，如血液净化疗法和血浆置换术，去除血中各种病理成分；②增强自身的抗感染能力，如紫外线照射与充氧的自身血回输疗法。可治疗各种细菌与病毒感染性疾病；③调节机体免疫力，如大剂量免疫球蛋白治疗特发性血小板减少性紫癜；④刺激患者某些血液成分的生成与生长，如促红细胞生成素治疗贫血，粒细胞集落刺激因子治疗粒细胞减少症。

自身输血（autologous transfusion） 是指采集受血者自身的血液，或回收手术野或创伤区的无污染的血，以满足本人或将来紧急情况的输血的需要。可分为贮血式自身输血、回收式自身输血和稀释式自身输血。将自己的血液或血液成分回输给自己，这样不仅可以节约血源，而且可以减少不必要的反应和感染其他疾病，具有防止输血引起的感染性疾病（包括输血相关性肝炎、成人T细胞白血病病毒、艾滋病、梅毒等）、防止细胞和血浆蛋白抗原引起的同种免疫、防止同种抗体引起的发热及变态反应疾病、防止发生GVHD。反复的自身采血可增强骨髓功能、节约献血，稀有血型者能得到适合血液，减少输血使用量，适用于血液供应困难的偏远地区等。不良反应有：非溶血性发热反应，变态反应等。

回收式自身输血（salavaged autotransfusion） 回收式自身输血是使用吸引器装置，收集外伤或手术时残留在胸腔或腹腔内的血液，或从机体流出的血液，经过滤、洗涤、浓缩后回输患者的自身输血法，是自身输血中最简单、最普遍的方法。适应证：①心血管外科、胸腹外科、骨科、妇产科手术中失血较多者；②突然大量失血，如大动脉瘤破裂、肝脾破裂、宫外孕、肝移植等。禁忌证：恶性肿瘤，内脏穿孔，肝功能障碍，血液中混有脓液、胆汁、羊水等急性感染创伤，可能混有癌细胞的情况。被回收的血液中纤维素已被清除，其血液无凝集性，所以不需抗凝剂。回收式自身输血是一种应急措施，按回收时间不同可分为：①术中回收式自身输血；②术后回收式自身输血；③外伤时回收式自身输血。又按回收血的处理方法不同可分为：①非洗净回收式自身输血；②洗净回收式自身输血。现在普遍采用将红细胞洗净后的自身输血，可能出现的并发症：出血倾向、血红蛋白血症、肾功能不全、手术创伤感染或手术室内细菌引起的败血症、微血栓、血小板减少等。优点：立即有血可输，不必等待血型和交叉配血试验，不会输错血。

贮血式自身输血（predeposited autotransfusion） 在手术前数周或数月预先采集病人的自身血液（全血或分离成分）保存，以备手术失血较多时使用，也可于某些疾病缓解期采集自身血液，以备必要时使用。主要适用于无严重的心、肝、肾、脑功能损害的择期手术病人，有严重输血反应的择期手术病人，稀有血型需要术中输血的病人，多种红细胞抗体或对高频率抗原的同种抗体所致的对所有供血不配合者，预防因输血产生同种免疫性抗体，宗教信仰不能接受同种异体输血的病人，已形成免疫性同种血型抗体患者，能预测术中出血量，有必须输血的病例，在血液供应困难的偏僻边缘地区。禁忌证：①有疾病发作史而病情未被完全控制的患者采血可诱发疾病发作；②有献血史并发生迟发性晕厥，如献血后数小时内虚脱或意识丧失者，献血反应率可高达7.4%，其中迷走神经反应——低血压和心动过缓是最常见的副反应；③充血性心力衰竭、主动脉瓣狭窄、室性心律不齐以及严重高血压者；④服用抑制代偿性心血管反应的药物者，如β-阻滞剂等。该输血方式的优点：比任何方式方便而且经济；不需特殊设备，而且可以输全血。

稀释式自身输血（hemodiluted autotransfusion） 是指在手术过程中，病人经麻醉后预先采集一定量的血液，同时输以晶体和（或）胶体液，使血液稀释，维持血容量正常，待手术后再将预采的血液回输病人。手术中回输时应先输最后放出的稀释血，最先放出的血含红细胞较多，应留在手术将结束时输，以恢复患者的红细胞量，是自身输血的主要形式。其特点是：短暂自身血液保存，可使患者获得含较多活性细胞、血小板和凝血因子的血供回输，大大提高了体外循环手术后的凝血机能；手术中流失的是稀释血，可以减少红细胞的损失；有利于利尿作用保护肾功能；血液稀释后降低了血液黏滞度，改善了手术时微循环灌注，增加了组织氧的摄取，不损害对组织的供氧；不会影响凝血机能。进行血液稀释的患者，要求血红蛋白 > 110g/L，红细胞压积达35%以上，血小板 > 100×10^9/L，凝血酶原时间正常，心功能Ⅲ级以下，无明显肝、肾功能损害。血液稀释的界限：血红蛋白60 ~

70g/L，红细胞压积20%。主要适用于：体外循环或深低温下进行心内手术、术前估计失血量400ml以上、术中失血没有输入等量血液的补充治疗、因血容量丧失及休克、血液浓缩和高血液黏滞性而使微循环受损的情况等。禁忌证：①充血性心力衰竭、冠心病、严重高血压、糖尿病（心肺功能较差，代偿能力差）；②严重贫血，严重肺疾患及脓毒血症。③肝功能衰竭患者。优点：①应急性，如对肿瘤患者切除肿瘤，不需特殊准备，即可根据术前Ht值，估计输血量决定采血量，确保自身输血；②稳定的血液生理性，新鲜血液最大程度地保存血液的凝血、止血功能；③经济性，节省患者的医疗费用；④安全性，减少输血反应；⑤患者舒适，全麻下采血，患者无疼痛及不适等感觉；⑥自身血液丢失少，术中稀释的血液丢失，减少患者的血液丢失；⑦适用于信仰上拒绝输血者。

洗涤红细胞血液回输法（erythrocyte transfusion after washed） 指使用吸引器等装置回收手术中、手术后或因外伤等原因从人体内流出的血液，洗涤后回输于患者的自身输血法。缺点是因洗涤而废弃了血浆成分和浪费时间，但能显著减少非洗涤式以溶血为主的种种并发症。

手术后回收式自身输血（autologous transfusion after operation） 手术后回收式自身输血是指手术后收集残留在胸腔或腹腔内的血液，然后回输，被回收的血液中纤维素已被清除，其血液无凝集性，所以不需抗凝剂。优点是可以用于手术室，也可以用于急救室和外伤情况下。缺点是因为未洗过的全血可能产生碎屑、冲洗液、激活的凝血因子、游离血红蛋白等引起的副作用。

非洗涤血液自身输血（non-washed blood autologous transfusion） 指使用吸引器等装置回收手术中、手术后或因外伤等原因从人体内流出的血液，不经洗涤等处理，然后再回输于患者的自身输血法。优点是能减少循环血容量减少的时间和不废弃回收血液中的血浆成分。缺点是混入血液中的异物，特别是混入血浆中的异物直接被输注体内，有可能发生以溶血为主的种种并发症（如高血红蛋白血症、肾功能障碍、败血症及其他如血压下降）。

粒细胞特异性抗原（granulocyte specific antigen） 人类白细胞抗原系统是除HLA以外粒细胞本身特有的抗原，包括NA（NA1及NA2）、NB1、NB2（9a）、NC1、ND1、NE1及Gr1、Gr2、HGA-3（a、b、c、d、e）抗原系统。目前命名尚无统一方法：第一种是以N代表中性粒细胞，A、B、C、D、E等代表遗传位点，1、2等数字表示等位基因；第二种是以HGA-3代表人类粒细胞抗原，a、b、c、d、e等代表遗传位点；第三种是以GA、GB、GC代表基因位点，而1、2、3等数字表示抗原；第四种则以Gr代表基因位点，以1、2表示不同的抗原。粒细胞特异性抗原可分两类：一种是粒细胞同种抗原，另一种是用粒细胞免疫动物得到的异种抗血清检出的粒细胞抗原。前者表现出遗传多态性，后者属非多态性抗原。对粒细胞本身特有的抗原研究较多的是中性粒细胞，目前主要用凝集试验及粒细胞细胞毒试验检出中性粒细胞特异性同种抗原，这些抗原都受控于显性遗传基因。1960年Lalezari报道了第一例中性粒细胞抗体，能凝集约50%的白种人粒细胞，相应的抗原被命名为NA1（Neutrophil antigenl），1974年发现NA位点上的第二个等位基因NA2。在20世纪70年代陆续发现NB、NC、ND、NE等抗原系统，其中NB系统已检出NB1、NB2两个等位基因，其他只检出一个等位基因。1967年Van Rood使用一些经产妇的血清，检出9a抗原系统，具有中性粒细胞抗原特异性。1982年Lalezari等证明9a和NB2是同一种抗原。1977年Caplan等使用细胞松弛素B处理细胞，然后用粒细胞细胞毒试验检出粒细胞抗原Gr，已发现Gr1和Gr2两个等位基因，1980年Thomson等使用粒细胞细胞毒试验，检出人类粒细胞抗原HGA-3系统，至少有a，b，c，d，e等5个等位基因。检出中性粒细胞抗原的血清，主要来源于新生儿中性粒细胞减少症患儿的母亲，血清量受到限制，群体调查资料数不多。粒细胞特异性抗体可引起4种综合征：新生儿同种免疫粒细胞减少，输血后发热反应，输血后肺部浸润，自身免疫性中性粒细胞减少。与粒细胞特异性抗原起反应的抗体可引起输血中的问题，包括干扰血型配合结果、输入的白细胞寿命短而影响输血效果。

人白细胞抗原（human leucocyte antigen，HLA） HLA是每个人组织抗原的代表，它又被称为组织相容性抗原、移植抗原、组织抗原和白细胞抗原。HLA抗原系统是迄今发现最复杂、最具有多态性的抗原系统。1958年发现（Jean Dausset）了第一个人类白细胞抗原。20世纪60年代，HLA抗原系统被认为是器官移植的

主要相容性系统。到 70 年代，HLA 便成为免疫遗传学、免疫生物学和生物化学等学科的一个重要的新兴研究领域。HLA 基因群包括 100 多个基因，HLA 系受控于人类第 6 号染色体短臂上的一组复杂的基因位点区（6p21.3），全长约 4 000kb。可分为三类：Ⅰ类基因（class Ⅰ）包括 HLA－A、HLA－B、HLA－C、HLA－E、HLA－G 和 HLA－F 类，Ⅰ类分子几乎存在于所有组织的有核细胞及血液中白细胞、淋巴细胞和血小板的细胞膜表面；Ⅱ类基因（class Ⅱ）包括三个亚区：HLA－DR、HLA－DQ 和 HLA－DP 以及 HLA－DOB、HLA－DNA 等基因，Ⅱ类分子主要存在于抗原呈递细胞（APC），如 B 细胞、巨噬细胞、树突状细胞（DC）和某些激活的 T 淋巴细胞上，Ⅱ类基因复合物长约 1 000kb，分三个亚区，每个亚区含两类基因 A 和 B，A 基因编码 α－多态，B 基因编码 β－多态，两者合起来构成有功能的 αβ 二聚体；Ⅲ类基因位于Ⅱ类和Ⅰ类基因之间，主要是与补体有关的 C_4A、C_4B、Bf、C_2 等基因以及 21－羟化酶基因（CYP21），肿瘤坏死因子基因、热激蛋白（HSP70）基因、转录物基因 B144、BAT1－9、G1、G4、G6、G7、G8 等。1967 年世界卫生组织（WHO）命名才标准化。国际 HLA 命名委员会 1995 年确认的 HLA 基因数达 37 个，其中Ⅰ类基因 10 个（等位基因 221 个）、Ⅱ类基因 27 个（等位基因 273 个），等位基因总数多达 494 个，新的基因还在不断地发现之中。第 12 届国际组织相容性会议于 1996 年 6 月在法国召开，根据会议和有关报道，HLA 复合体包括 100 多个基因座位共 554 个等位基因系统，突出了 HLA 是复等位性最丰富的人类基因系统。HLA 的主要功能是参与自我识别，调节免疫反应，对异体移植的排斥作用和作为某些疾病的遗传标志。迄今为止，已发现 70 多种疾病与 HLA 多态性相关联，其中大多数自身免疫性疾病（AID）与 HLA Ⅱ类基因关联，如Ⅰ型糖尿病、类风湿性关节炎、腹腔疾病等。

血清蛋白抗原（serum protein antigen） 20 世纪 50 年代起，使用电泳和血清学方法相继发现了血清蛋白的同种异型（因人而异的型别），最初用淀粉凝胶电泳检出结合珠蛋白（Hp）型，后来用血清学方法发现了免疫球蛋白 G 型，这一发现被认为是输血和免疫血液学上的一个里程碑。20 世纪 30 年代，已检出结合珠蛋白（HP）、转铁蛋白（Tf）、α_1－抗胰蛋白酶（Pi）、α_2 球蛋白（Gc）、免疫球蛋白 Gm、Km、Am、Em，补体成分 C3、C2、Bf 因子、C6、C8、C4 等及白蛋白，前白蛋白、血红蛋白（Hb）、血浆纤维蛋白溶酶原（PIG）、血浆铜蓝蛋白（Cp）、脂蛋白、血清胆碱酯酶（E_1）等众多的血清蛋白的同种异型。1955 年 Smithies 发现了 Hp 的遗传多态性，Hp 是存在于血浆中的一种 α_2－糖蛋白，用淀粉凝胶电泳法可区别出 Hp1－1、Hp2－1、Hp2－2 等 3 种常见表型，采用聚丙烯酰胺凝胶电泳技术可进一步区别出各种亚型。Hp 在肝脏合成，由 α 和 β 两种多肽链构成。现在所知的变异几乎都位于 α 链，Hp 按共显等位基因假说遗传。当发生溶血时，Hp 能有效地和游离血红蛋白相结合，1986 年已精制出 Hp 成分用于临床。转铁蛋白（Tf）为一单独的常染色体位点产物，该位点大约只有 30 个等显基因，为常染色体共显遗传。Tf 电泳带位于结合珠蛋白和白蛋白之间，分为 TfB、TfC、TfD，其中 TfC 常见有 C1、C2、C3、C2－C/C3－1、C3－2 六种表型，而 TfC3 可能是白种人和东方人的标志。α_1－AT 的等位基因 Pi 的遗传多态性是 1963 年 Laurell 和 Ericksson 发现的，在 Pi 位点上至少已发现 50 个等显性基因，基因频率在人种和地区分布上有一定的差异，黑人中的 PiM1 基因频率较高。Gc 是血清中的 α_2 球蛋白、维生素 D 结合蛋白，1959 年发现 Gc 有三种变异型：Gc1－1、Gc2－2、Gc2－1，至 1986 年共发现 84 个 GC 等位基因变异型，其遗传方式为常染色体共显性遗传。人们研究发现肤色和 GC 变异型的分别有某种联系，提出 GC 与维生素 D 的亲和力是 1F＞1S＞2。免疫球蛋白是指具有抗体活性或化学结构上与抗体相似的球蛋白。其基本结构是两条相同的重链和两条相同的轻链构成，按其重链氨基酸排列的方式不同以及二硫键数目和结合的部位不同而分为 IgG、IgA、IgM、IgD 和 IgE。IgG 又分为 IgG1、IgG2、IgG3、IgG4。IgA 分为 IgA1、IgA2。免疫球蛋白的表位可分为独特型（个体型）、同种型、同种异型、同种同种异型等 4 种，其中后 3 种涉及到多肽链恒定区的表位。IgG 同种异型是由 γ 链上的多态性抗原决定簇所指定。Gm（m 代表类 marker）同种异型因子有 18 个（位于 IgG 重链上），Am 因子有 2 个（位于 IgA 重链上），Km 有 3 个（位于 IgEκ 链上），Em 因子有 1 个（位于 IgE 重链上）。各个同种异型及其亚型之间的区别主要是由于氨基酸序列上某一位置的氨基酸置换。Gm 同种异型是研究人种学、遗传学、法医学亲子鉴定等最有用的遗传标志之一。

人类血小板特异性抗原（human platelet－specific antigen，HPA） 人类血小板特异性抗原又叫血小板特

异性同种抗原,是与红细胞血型抗原及人类白细胞抗原(HLA)无关的血小板同种抗原,包括(按发现时间顺序排列如下):HPA-1a($P1^{A1}$、ZW^a)、HPA-1b($P1^{A2}$、ZW^b)、HPA-2a(Ko^b)、HPA-2b(Ko^a、Sib^a)、HPA-3a(BaK^a、Lek^a)、HPA-3b(Bak^b)、HPA-4a(Yuk^b、Pen^a)、HPA-4b(Yuk^a、Pen^b)、HPA-5a(Br^b、Zav^b)、HPA-5b(Br^a、Hc^a、Zav^a)、$P1^E$(Nak)、PLT、Gov、Sr和Duzo。为了避免新旧血小板抗原名称的混淆,1990年国际血液学标准化委员会/国际输血协会血小板血清血研究会讨论了血小板抗原系统的国际命名方法。命名原则:1. 在系统前冠以HPA,即人类血小板抗原的英文缩写;2. 各抗原系统以公布日期的顺序编号;3. 对偶抗原按人群中频率由高至低用字母命名;4. 今后发现新的HPA系统,须经本工作会议批准。已发现HPA至少有16个,但对人类影响最大的有5个系统。人类血小板抗原(HPA)-5系统抗原决定簇位于血小板的胶原受体-GPIα/Ⅱα上,是由常染色体双等位基因以共显性模式控制。HPA-5系统与5a抗原与5b抗原的差异,主要是由于相应的cDNA检查配序列中有一对碱基的替换(A--G),导致了相应的蛋白质分子中第505位谷氨酸与赖氨酸的相互替换。目前国外对于HPA基因分型方法主要有PCR-等位基因特异性寡核苷酸探针(PCR-ASO)、PCR-限制性片段长度多态性(PCR-RFLP)和PCR-序列特异性引物(PCR-SSP)等。HPA-1系统的对偶抗原有a、b亚型,二者之间的差异主要是由于相应血小板膜糖蛋白的cDNA中第196位碱基表现为T(HPA-1a)→C(HPA-1b)的互换。汉族HPA-1a的基因频率明显高于HPA-1b,其基因型基本上为HPA-1a/a。相应的抗体多在接受多次输血的个体和患同种免疫血小板减少的母亲中发现。$P1^{A1}$见于97%的人群,但不见于血小板无力症患者。抗原刺激机体产生的血小板抗体可造成输血中的问题,如增加配血的困难、输入的血小板寿命缩短、血小板输注无效(PTR)、输注血小板后引起发热反应、输血后紫癜(PTP)、新生儿同种免疫血小板减少性紫癜(NAITP)等。输注单个供血者血小板可以减少因血小板特异性同种抗原不合所致的输血后发热反应;引起PTP的血小板特异性同种抗原以$P1^A$最常见。引起PTR的主要血小板同种抗原是Ko/Sib,其次是Nak^a和Gov^b等,NAITP与Duzo、Ko^a、$P1^{A2}$、$P1^{E2}$、Bak^a、Bak^b、Yuk^a、Yuk^b、Br^a和Sr^a等抗原系统有关。

人血小板抗原(human platelet antigen, HPA) 血小板抗原有两大类:一类血小板特异性抗原,存在于血小板膜糖蛋白上;另一类为非特异性抗原,包括HLA-A、B、C位点抗原及红细胞ABH等抗原。

同种型抗原、同种异型抗原、同种同种异型抗原、独特型抗原(isotype、allotype、isoallotype、idiotype) 免疫球蛋白既是一种抗体,又是一种抗原,能刺激机体产生相应的抗免疫球蛋白的抗体。根据Ig不同抗原决定簇存在的不同部位以及在异种、同种异体或自体中产生免疫反应的差别,可把Ig的抗原性分为同种型、同种异型、同种同种异型、独特型等几种不同的抗原决定簇。同种型是指同一种属内所有个体共有的Ig抗原特异性的标记。同种异型是指同一种属不同个体间的Ig分子抗原性的不同,在同种异体间免疫可诱导免疫反应。同种异型中的亚型即同种同种异型,另外,独特型为每一种特异性IgV区上的抗原特异性。

抗原决定簇(antigenic determinant epitope) 绝大多数免疫原性物质是大分子蛋白质或细胞组分,但只是其有限的部位与其相应抗体的结合,此部位称为抗原决定簇或表位,一个抗原分子须有T细胞决定簇和B细胞决定簇。

主要组织相容性复合物(major histocompatibility complex, MHC) 它是指某一物种的某一对染色体上一组编码主要组织相容性抗原的基因,由这些基因编码产生与免疫应答有关的产物,包括主要组织相容性抗原以及其他与免疫应答和免疫调控相关的某些抗原,它们控制细胞间相互作用,调控免疫应答与免疫调节。在不同种属的哺乳动物中,MHC编码的主要组织相容性复合体的命名不同,如小鼠的MHC称为H-2复合体,人类的MHC称为HLA复合体。

免疫球蛋白(immunoglobulin, Ig) 它是指具有抗体活性或化学结构上与抗体相似的球蛋白。其基本结构单位是四条肽链的对称性结构,即两条相同的重链和两条相同的轻链,重链上结合不同量的糖,包含5类Ig,分别是IgM、IgG、IgA、IgE、IgD。

免疫应答(immune response) 抗原性物质进入机体后激发免疫细胞活化、分化和效应的过程称之为免疫应答。其包括三个过程:(1)免疫细胞对抗原分子的识别过程;(2)免疫细胞活化和分化的过程;

（3）效应细胞与效应分子的排斥过程。

白细胞同种抗原 MAC（leucocyte isoantigen MAC） 因输注了不相合的白细胞而产生的同种抗体叫白细胞抗体，称相应抗原为“白细胞同种抗原 MAC”，后来证实它相当于 HLA－A2 抗原。

HLA 抗体筛选与抗体鉴定（HLA antibody screen and appraisement） 即以已知抗原特异性的试剂细胞检查未知血清的特异性，方法采用微量淋巴细胞毒试验。它与红细胞试验不同的是，如果抗体特异性比较少见，就需要选择相当大量的试验细胞来试验。抗体筛选至少要采用 36～42 个挑选的细胞，抗体鉴定则需要 60～100 个细胞。可采用新鲜淋巴细胞或液氮保存的淋巴细胞试验。B 淋巴细胞还可培养传代供试验。

交叉淋巴细胞毒试验（cross lymphocytic cytotoxicity test） 它是以受血者血清与献血者淋巴细胞（检查受血者体内有无针对献血者的 HLA 抗体），及献血者血清与受血者淋巴细胞（检查献血者血清中有无针对受血者的 HLA 抗体）作微量淋巴细胞毒试验。此方法是美国国立卫生研究院推荐的。

组织相容性试验（histocompatibility test） 此试验类似于红细胞相容性试验，包括以下项目：第一，用一组已知特异性的 HLA 抗血清对受血者和献血者作 HLA 定型。第二，用一组已知抗原特异性的淋巴细胞检查受血者和献血者血清中是否含群体反阳抗体（PRA）。第三，受血者与献血者做交叉淋巴细胞毒试验。第四，献血者与受血者做混合淋巴细胞反应试验。另外，因为 ABO 抗原是重要的组织相容抗原，故组织相容性试验也包括 ABO 相容性试验。

主要组织相容抗原（major histocompatibility antigen，MHS） 代表个体特异性的组织抗原被称为组织相容性抗原或移植抗原，其中能引起快而强的排斥反应的抗原称为主要组织相容性抗原，对排斥反应起决定作用。

T 细胞系特异性活化抗原 1（T cell lineage-specific activation antigen，TLiSA-1） 1985 年 Burns 等以活化 T 细胞为免疫原制备抗活化 T 细胞表面抗原的单克隆抗体，其中的“－”株针对活化 T 细胞的单克隆抗体被命名为 Leo－A1，其识别的抗原命名为人 T 细胞系统异性活化抗原 1（TLiSA－1）。1989 年该分子被重新命名为血小板和 T 细胞活化抗原 1（platelet and T cell activation antigen 1，PTA1）。到目前为止，PTA1 配体尚未被基因克隆。

成分输血（blood component therapy） 全血用物理和（或）化学方法，分离并制成各种较浓和较纯的制品供临床上应用。在需要输血的患者中，只有很少病例需要输全血，多数患者只需输 RBC 即可满足治疗。血液成分包括：血细胞、血浆、血浆蛋白等。血细胞成分有：红细胞、白细胞和血小板。红细胞制剂现已随发展的需要而制成浓缩红细胞、代浆血、晶体盐红细胞、少白细胞的红细胞、洗涤红细胞、冰冻红细胞和年轻红细胞等。血浆成分指普通新鲜血浆、新鲜冰冻血浆、冰冻干燥血浆等，其内含血浆中的全部成分。血浆蛋白成分有：白蛋白、血浆蛋白溶液、正常人免疫球蛋白、特异性免疫球蛋白、静脉注射用丙种球蛋白、冷沉淀、浓缩凝血酶原复合物、抗凝血酶Ⅲ、浓缩第Ⅷ因子、纤维蛋白原、α_2 巨球蛋白、α_1 抗胰蛋白酶、转铁蛋白、纤维结合蛋白、C1 酯酶抑制剂、结合珠蛋白、铜蓝蛋白、蛋白 C、蛋白 S 以及各种细胞因子等。成分输血是指对患者缺什么成分就补充什么成分的一种输血方法。它具有以下优点。

1. 针对性强，疗效好。它是具有高纯度、高浓度、高效价、体积小，便于保存及运输的血液制品，并且可以把多个献血者的同一血液成分混合在一起，成为一个有效的治疗剂量，输注后显著提高疗效。

2. 减少输血并发症。成分血中被去除的部分成分所致的输血反应和副作用减少。

3. 减轻病人经济负担，方便病人，也有利于献血者的身体健康。目前，可用血细胞分离机采 1 个献血者的血液成分进行输血，而将其他成分回输给献血者，可明显减少输血反应及减少传播性疾病；对老年人、儿童及原有心功能不全患者可减少输血容量，降低心血管的负荷；将 1 个单位的全血或血浆分别制备成红细胞、白细胞、血小板、白蛋白、免疫球蛋白、凝血因子等不同成分，输给不同患者，一血多用，节省血源，也对受血者的健康有利。

自从 1818 年 Blundell 首先将人的血液输给严重出血的产妇后，输血逐渐在临床上作为一种有效的治疗方法之一，救治了大量患者，但一直延用的是全血。直至第二次世界大战期间，因为全血只能保存 7～10d，而将全血分离为血浆与血细胞两部分，经输

注血浆发现有很好的抗休克作用，而将大量血液分离血浆为抢救伤员用，大量血细胞被抛弃。以后 Cohn 创建了从血浆分离血浆蛋白系统，成功地分离并纯化了白蛋白及其他血浆蛋白，继而分离出丙种球蛋白、凝血因子及其他成分。血浆成分的分离也促进了血细胞成分的分离、保存和应用，特别是塑料输血袋与血细胞分离机的出现，可单采血细胞某种成分，因而成分输血在全世界广泛开展，而成为输血史上的一次革命。国外20世纪70年代初期开始了成分输血，从全血用于分离血细胞和血浆，制成各种不同血细胞和血浆蛋白成分的比例逐渐增多，输注红细胞、血小板、凝血因子浓缩剂的输注量显著增多，而输用全血及血浆者逐渐减少。世界各国的输血工作者和临床医师在临床实践中认识到输注全血的缺点以及成分输血的优越性，成分输血广泛开展，已列为衡量一个国家或地区输血技术是否先进的重要标志，也是衡量临床医师水平的标志之一。目前因科学的发展，技术的进步，血液成分的分离还在不断发展，如从白细胞中分离转移因子、白细胞介素、干扰素；从血小板中制备血小板β球蛋白、血小板第4因子、血小板反应蛋白等；从红细胞中制备血卟啉、血红蛋白溶液、某些酶等。血浆蛋白及其成分现已制备成20余种，有不少已在临床应用，今后将有更多的血细胞和血浆成分被制备、纯化而应用于临床各科。

脐带血、脐血(cord blood, umbilical cord blood) 无菌采集的胎盘脐带血液可以直接供临床使用，这类血液一般在婴儿出生后尽快采集，用采血器按密闭无菌技术操作，从脐带静脉内采集于适宜的保存液中，4～6℃冰箱保存备用或液氮冷冻保存。胎盘血含有较多的红细胞，用来治疗贫血疗效明显，并且血液内抗体尚未形成，输入较为安全；脐带血含有丰富的造血干(祖)细胞，$CD34^+$细胞约占有核细胞的1%，采集方便，可以用来进行造血干细胞移植或大剂量化疗后的支持治疗，造血干细胞经适当的培养体系培养可将其大量扩增，为用于成人提供了可能，脐血中淋巴细胞抗原表达弱，功能不成熟，GVHD发生率低；脐血干细胞还是基因治疗的良好载体，也为造血调控的研究提供了新的途径。也可以进行体外培养，制备LAK、A-LAK、CD3AK、树突状细胞等杀伤细胞，用来进行肿瘤生物治疗。血浆中含有丰富的造血刺激因子，G-CSF、GM-CSF、IL-3、CSF-1等均显著高于成人外周血的水平，输注有利于肿瘤化疗后造血的尽快恢复，也可以用来提取某些血浆成分。从母体剥离的胎盘组织可提取相当数量的血液，这些血液不宜直接供给临床医疗使用，但可以用于制备丙种球蛋白、白蛋白等。患新生儿溶血病母亲的胎盘血，可按抗体性质制备抗血清。

全血的含义(definition of whole blood) 全血指血液的全部成分，包括血细胞及血浆中的各种成分。将血液采入含有抗凝剂或保存液的容器中，不做任何加工，即为全血。血液是一种红色、不透明、具有黏性的液体组织，主要由液态的血浆和自由悬浮于血浆中的有形成分——红细胞、白细胞和血小板组成。将血液放入含有抗凝剂的容器中，血液经自然沉降或离心后，可分为两部分，上层是透明的液体，略呈黄绿色，称之为血浆；下层呈暗红色、不透明，除少量血浆外，绝大部分是红细胞。在血浆与红细胞之间还可见到薄薄的一层白色物质，主要是白细胞和血小板。如果容器中不含抗凝剂，则离体血液将会发生凝固，出现胶冻状血块，随着血块的逐渐缩小，渗出一种黄绿色液体，称之为血清，它与血浆的主要区别是无纤维蛋白原。红细胞(RBC)是血液的主要成分，在成分输血中占重要地位，多数国家以RBC输注比例的高低来衡量输血技术是否先进。欧美的一些发达国家，RBC输注率高达90%以上，据美国血库协会1990年的统计，RBC与全血用量之比为97.2:2.8，表明输血技术先进的国家已经很少输全血，绝大部分由RBC输血取而代之。

全血功能(function of whole bood) 全血的功能主要是红细胞与血浆的功能，也就是载氧和维持渗透压。全血的功能主要有以下几种：1. 运输功能。随着血液的不断循环，将机体代谢所必需的氧气及蛋白质、葡萄糖、脂肪、维生素等营养物质运送到全身各部位的组织细胞；同时将二氧化碳、尿素、尿酸及肌酐等代谢产物运送到肺、肾、皮肤和肠管等排泄器官排出体外。2. 调节功能。机体各组织要进行正常活动，需要有一个适宜的内环境，包括温度、酸碱度、渗透压以及各种离子的浓度等。机体在代谢过程中不断产生酸性和碱性物质，而血液的酸碱度仍能保持相对稳定，主要是由于血液中存在几对具有缓冲作用的物质，每对缓冲物质都由一种弱酸和一种带有强碱基的弱酸盐配成，当血液中酸类物质增加时，带强碱基的盐与其作用变成弱酸，而使酸度降低；当血液中碱性物质增加时，弱酸与其作用变成弱酸盐，又使碱度降低。全血中含有大量晶体与胶体物质，具有相当大

的渗透压，对维持机体水、电解质平衡具有重要的作用。血液能大量吸收体内产生的热，通过血液循环，运送到体表散发，使体温维持在一个相对稳定的温度。3. 免疫、防御和凝血功能：血液中白细胞具有吞噬外来微生物，并将其消灭的功能。血浆中含有多种抗体，如抗毒素和溶菌素等，以及各种凝血因子，对机体具有重要的防御和保护作用。

血液供给单位（unit of blood transfusion） 血液的输注通常按“单位”供给，国际上一般系指63ml的枸橼酸盐磷酸盐葡萄糖（CPD）或CPDA（加有腺嘌呤的CPD）抗凝保存的450ml全血为1单位，我国则将CPD或酸性枸橼酸盐葡萄糖（ACD）抗凝保存的200ml全血定为1个“单位”。每个“单位”内各种成分的含量由于采血量、贮存时间长短以及献血者的个体差异不可能完全相同，但必须在规定范围内。1个“单位”血中红细胞量的变动范围见表1。

表1 1个“单位”血中红细胞量的范围

献血者血细胞压积（L/L）*	0.38～0.50
采血量（ml）**	180～220
抗凝剂量（ACDB）（ml）	50
红细胞量（ml）	68～110

*女性正常范围的下限，男性正常范围的上限

**平均采血为200ml，可允许差±10%

1个白细胞“单位”是指1个“单位”全血中分离出来的白细胞；1个“单位”血小板亦是指1个“单位”全血中分离出来的血小板。

全血输注常规（routine of whole blood transfusion） 全血输血的剂量视病情而定，常以血红蛋白浓度（Hb）的高低来确定。成人（60kg体重）每一个单位全血（200ml）可提高血红蛋白（Hb）5g/L，红细胞比积（Hct）0.015；儿童每次6～8ml/kg体重，即可使Hb增加10g/L。更合理的方法是在输血前及输血后24h分别检查Hb、Hct，然后根据具体情况进行调整。全血输注量和间隔时间根据病情而定，对于手术前后出血病人Hb应维持在100g/L左右，而慢性病人由于耐受力较强，可以先使Hb提高到60～80g/L，然后根据病情逐渐使Hb提高到100g/L左右。全血输注速度应该根据病人的临床状况而定，应先慢后快，一袋血应在1～2h内输完。输血时必须用带标准滤网的输血器输注，使用输血器输血如有非溶血性发热反应者，可用去白细胞滤器输血以减少输血反应。近年来，经由输血引起的艾滋病、病毒性肝炎（乙肝、丙肝、庚肝等）、梅毒、疟疾、巨细胞病毒和弓形体感染等疾病严重地影响受血者的健康，其后果是灾难性的，应引起我们医务工作者的高度重视，严格把好血液质量关，加强血液制品的安全管理，提倡临床学科合理用血，大力普及成分输血，才能有效地遏制血源性疾病的蔓延。

新鲜全血（fresh whole blood） 对新鲜全血的定义目前尚无统一标准，因输血目的不同，对新鲜全血有不同的含义，如果输血的目的是为了纠正运氧力的不足，则以输用含2，3－DPG（二磷酸甘油酸盐）较高的全血为合适。4℃保存5d以内的ACD全血或保存10d以内的CPD全血均视为新鲜全血。为了补充红细胞、血小板、粒细胞或不稳定的凝血第Ⅷ因子则以输用当天新鲜全血为合适；为了补充凝血第Ⅴ因子可输用保存5d以内的全血；为新生儿换血，可输用保存3d以内的全血。新鲜全血输注前应当肉眼观察是否有变色、溶血、凝块、气泡、污染等。

输用新鲜血的适应证（indications for fresh whole blood transfusion） 由于全血中含有约40%的红细胞和60%的血浆和保存液，故主要适用于同时需要补充RBC和血浆容量的情况，即全血细胞缺乏，运氧力和血小板同时缺乏，血浆蛋白质和凝血因子缺乏等。1. 急性大出血，病人出血量＞50%血容量以上的活动性出血。2. 大手术，尤其是采用体外循环的心脏旁路手术。3. 新生儿溶血患者换血治疗等可输用新鲜全血，在补充红细胞的同时需补充已损失的凝血因子和血浆容量，此时输注全血有利于在纠正贫血的同时，扩容并加速凝血的过程。4. 肿瘤化疗或放疗后骨髓抑制或其他原因引起骨髓病变而致急性全血细胞减少。5. 对原因不明的出血性疾病所致的严重出血和对患有严重血小板缺乏症并伴有贫血者，可以输新鲜血。对于后者最好输注浓缩红细胞和浓缩血小板，以减少循环过度负荷的危险。6. 严重白细胞减少或血小板减少伴有贫血的患者，如果没有条件输注粒细胞或血小板制剂而病情危重威胁生命时，则先输部分新鲜血，同时尽快采取措施，及时应用所需成分血。

输用新鲜血的缺陷（limitations for transfusion of fresh whole blood） 新鲜全血不应随便使用。在考虑使用新鲜全血时，应想一想这是不是病人的最佳选

择。1. 因为在1d内来不及做HBsAg、梅毒血清试验及HIV抗体等检查，输血后容易发生这些疾病的危险。2. 全血中含有白细胞和血小板，可以使受血者产生抗体，以后再输血时，容易发生输血反应。3. 全血中所含白细胞、血小板和凝血因子作用不大，只有成分输血才能达到目的。4. 输全血常常增加慢性贫血病人的血容量，输血反应最多，同种免疫可能性大，危害大。5. 对血容量正常的老年人、婴幼儿或伴有心功能不全、肾功能不全的贫血患者，输全血可引起循环超负荷，发生急性肺水肿和心力衰竭。6. 患者已产生抗白细胞和（或）抗血小板抗体，既往产生多次输血反应者，应慎用或禁用全血。7. 对血浆蛋白产生严重变态反应者，如IgA缺乏而已产生抗IgA的患者，应禁用全血。

保存全血（whole blood preservation） 全血是将血采入含有保存液（ACD、CPD、ACDA或CPD－A）容器后尽快放入（4±2）℃冰箱内或冷藏室内保存的一种血液，即为保存全血。其红细胞的有效保存期依所用保存液而定，ACD血为21d，CPD血为28d，ACD－A或CPD－A为35～42d。全血保存在1～6℃会发生生物化学和功能的变化，这些变化称之为“保存损害”。变化程度与保存液种类、保存温度和保存时间的长短有关，如果保存温度、种类不变，这种变化随着保存期的延长而增加。所有保存液都是针对红细胞设计的，根本未考虑在4℃条件下对白细胞、血小板以及不稳定的凝血因子的保存作用。例如，血小板需要在（22±2）℃振荡条件下保存，4℃保存有害；白细胞中对临床有治疗价值的主要是中性粒细胞，该细胞是一种短命细胞，很难保存。研究表明，血小板在4℃条件下保存12h丧失大部分活性，24h后丧失全部活性；中性粒细胞在4℃的保存时间最长不超过8h；第Ⅷ因子在全血内保存24h后，活性下降50%；第Ⅴ因子保存3～5d后也损失50%；白蛋白、球蛋白、纤维蛋白原较稳定。因此经保存的全血的有效成分主要是红细胞，其次是白蛋白、球蛋白及纤维蛋白原。

输注保存血的适应证（indications for preserved blood transfusion） 在现代输血中，输全血的主要适应证是需同时补充红细胞和血容量的病人：全血细胞缺乏，血浆蛋白缺乏，部分凝血因子缺乏等情况。如急性失血，产后出血，大手术出血，严重创伤丢失大量血液等所致缺乏载氧细胞和血容量明显减少；体外循环和换血，特别是新生儿溶血病可用全血置换。在这种情况下，可每输3袋保存血加输1袋新鲜血。这是因为保存期限内的库存血血浆凝血因子Ⅴ、Ⅷ以及其他有些成分随保存时间的延长而变化。也可根据病人的实际情况至少可以部分输注红细胞制剂和代血浆。保存期限内的库存血基本上不会传播梅毒。

少浆全血（plasma-poor whole blood） 从全血中移出部分血浆，仍保留相当一部分血浆的血即少浆全血。其具有全血相似的作用，红细胞比积约为50%。用二联塑料血袋采集全血后离心（以5 000r/min，7min或2 500r/min，30min）或将血袋垂直吊挂于（4±2）℃冷藏箱中，随时间的延长，红细胞逐渐沉降。一般24～48h后红细胞基本沉降完全，然后将离心沉降或自然沉降红细胞后的血袋放在血浆挤压器网夹板之间，通过分浆管挤出一部分血浆至转移袋保留下的血浆量等于红细胞量。如从200ml全血中（加上ACD－B保存液为250ml）移出血浆80～100ml即得少浆血。优点是留下了原血浆的一半，满足了临床要求，分出的血浆可作为临床输注或进一步制备血浆蛋白制品。适用于大失血、大手术、换血、体外循环等，凡是需要输全血的临床情况均可用少浆血。成人输1单位少浆血可提高Hb5g/L或Hct0.015，儿童每kg体重输6～8ml少浆血可提高Hb10g/L、Hct0.03，其保存期与全血相同（21d）。

浓缩红细胞（packed red cells） ACD（枸橼酸－枸橼酸钠－葡萄糖）全血或单纯枸橼酸钠全血，经离心沉降或自然沉降以及添加高分子物质加速红细胞沉降后，将上层血浆吸去，便剩下红细胞和少量血浆，这就是浓缩红细胞制备方法，同少浆全血，这是一种重要的红细胞制品，目前已广泛用于临床各科。可以在全血有效期内的任何时间移出血浆，不过目前我国各采血站大多在采血时，就采用单采，或采血后很快制备成浓缩红细胞保存。所得红细胞具有与全血同样携氧的能力，而容量只有全血的一半至2/3。根据血浆所移出量的不同，其红细胞压积也有高低，一般为70%～90%，但从临床输用情况来看，以70%±5%压积的红细胞输用最方便，输注时不必再加生理盐水稀释，从输血科取回后直接输注；如压积在80%以上的红细胞，因其黏稠度大，输注困难，输注时常需加适量生理盐水，配制成70%压积的红细胞悬液。

浓缩红细胞体积（120 ± 25）ml。浓缩红细胞在保存过程中，随着保存时间的延长，乳酸逐渐积累，酸度增加，且不能被原有的血浆内的磷酸盐、血浆蛋白质、磷酸氢盐等缓冲系统调节，此时只能靠红细胞本身的血红蛋白来起缓冲作用，缓冲力在 pH6.0 左右时最大，但能力有限。由于红细胞有透过性特点，膜两边的离子能自由透过。K^+（钾离子）由细胞内转运到血浆中，而影响红细胞的正常代谢，导致死亡。因此，血液在保存过程中一般应尽量避免 pH 低于 6.6，为了弥补这一缺陷，人们就把代浆红细胞保存液加入到浓缩红细胞中，制成代浆血，可以得到较好的效果。

RBC 悬液：用多联血袋采血后，立即离心，分出血浆、血小板/白细胞，加入 RBC 的保存液，Hct 约为 60%，可贮存 35 ~ 42d，是目前最多用的 RBC 制剂。

红细胞保存（red cells preservation） 红细胞保存是指把血液分离成红细胞、白细胞、血小板三种细胞浓缩悬液和血浆成分后，分离的红细胞在 4 ~ 6℃或冷冻（ - 78℃和 - 196℃）保存。保存前常需要加入保存液以防止凝固和延长红细胞在体外的保存期。所谓红细胞的有效保存期是指红细胞输入体内后存活率为 70% 时的保存天数。1914 年发现枸橼酸钠能和钙离子结合而抗凝，而且输入人体后无害，但在枸橼酸钠中保存的血液最多不能超过 1 周。1947 年研究发现红细胞之所以不能保存，是因为保存时红细胞代谢过程中三磷酸腺苷（ATP）被消耗了，若给予葡萄糖，红细胞得到了能量，通过代谢可以合成 ATP，这就发现了枸橼酸 - 枸橼酸钠 - 葡萄糖保存液（ACD）。其 pH 为 5.0，与血液混合之后 pH 为 7.1，由于 ACD 液为低渗，红细胞体积增加 1/5，但红细胞的生存无妨碍，保存期延长达 21d，但生存率不如保存 14d 高。1956 年以后又有人采用枸橼酸 - 枸橼酸钠 - 葡萄糖 - 磷酸二氢钠（CPD）为保存液，其特点是 pH 较高，为 5.63，含有磷酸二氢钠，比 ACD 多保存 1 周。以后又分别在 ACD 和 CPD 中添加腺嘌呤（adenine A），红细胞保存又可延长 2 周左右。我国柏乃庆等 1978 年报道，在 ACD 中加腺嘌呤酸盐可使 RBC 有效保存期达 60d。延长保存期就是提高了红细胞的质量，用同一保存时间的红细胞输血，保存期长的红细胞在体内破坏慢（即半存活期长），患者消耗较少能量来处理破坏的红细胞，因此延长红细胞保存期仍然是输血事业的一个重要工作。

红细胞液体保存（liquid stored erythrocytes） 输血的主要目的在于获得健全的红细胞。选择 4 ~ 6℃保存血细胞纯粹是利用家用的普通冰箱条件，ACD 溶液保存全血，在低温（4 ~ 6℃）条件下，红细胞损坏率平均每天为 1%。保存 20d 左右时输入人体后 24h 的红细胞存活率为 80% 左右。在特殊的运输条件下规定不超过 10℃，是考虑万一有少量细菌污染，生长缓慢，红细胞仍有两周作用的保存期，这是有一定的危险性，因此这不能作为操作常规的内容。红细胞在零度以上温度保存，一般认为 4℃是合适的温度，温度过高对细胞保存不利。采血后血液降温速度和输血前血液的温热也很重要，刚采集的血需降温设备，使血液降温，不宜太快（4s 降至 2℃）或太慢（12 ~ 15h 降至 4℃），一般以 2 ~ 5h 为宜。采集血降至保存温度后，置于冰箱保存。从冰箱取出来的血液需 5h 才能达到室温。目前出冰箱后 2h 内输给病人。保存的血液随着保存时间延长，红细胞氧亲和性增加，活力减退并逐渐发生形状和体积的改变，由正常的两面凹形变成球形，很容易溶血。

血浆或血浆蛋白不是红细胞保存的最佳微环境，液体部分中等渗度是非常重要的，并且还要考虑晶体和胶体两种渗透压。晶体渗透压常由氯化钠、磷酸盐等生理晶体盐分构成，而白蛋白、右旋糖酐、羟乙基淀粉等是胶体渗透压的来源。蔗糖、山梨醇、甘露醇有保护细胞膜结构的作用，是保存液不可少的。利用腺嘌呤结合细胞内磷酸核糖焦磷酸（PRPP）形成腺苷酸（ARP）和 PP，腺苷酸经激酶的作用产生 ATP 是近代延长血液保存期的有效方法，表 2 列举了世界常规血液保存液的成分及含量，在保存液中加有腺嘌呤（adenine，A）则分别称为 ACP - A 和 CPD - A。A 在全血的终浓度为 7mg/100ml。除添加剂 A 外，次黄嘌呤腺苷（inosine，Ⅰ）、腺苷（adenosine）和鸟嘌呤核苷（guanosine）等也有相同的保存效果，由于对心肌毒性作用比 A 大，仅停留在实验阶段。腺嘌呤虽已是常规保存液的成分，但仍在研究尽量减少其用量，因为 A 的代谢终产物是尿酸，可导致症状性痛风。腺嘌呤用量浓度也是每 100ml 血液 7mg，但其腺嘌呤碱基部分只占整个分子的 3/5 左右，保存效果与 A 一样。另外磷酸与细胞膜中其他物质可发生化学反应，对红细胞代谢有害，已引起血库工作者的重视。

近年来从全血分离出的红细胞的保存，国内多数的中心血站和具有采血能力的输血科（血库）使用

的保存液的成分及含量见表3。由于成分中含有羟乙基淀粉代浆血或重制血，可用于外科手术等输血。美国1989～1993年输血规划有此项研究，这是目前红细胞成分应用的最佳途径。

表2 常规血液保存液（4～6℃）成分及含量

	ACD		CPD	CP2D	CPD-A
	NIH-A	NIH-B			
枸橼酸三钠·$2H_2O$（g）	2.20	1.30	2.58	2.63	2.58
枸橼酸·H_2O（g）	0.80	0.44	0.32	0.32	0.32
磷酸氢二钠·H_2O（g）	/	/	0.218	0.25	0.218
葡萄糖·无水（g）	2.45	1.47	2.50	4.64	2.50
腺嘌呤 （g）	/	/	/	/	17.3
蒸馏水 （ml）	100	100	100	100	100
pH	5.03	5.03	5.60		5.6
保存液ml/					
采血100ml	15	25	15	15	15

表3 代血浆保存液成分及含量

成 分	含 量（g）
羟乙基淀粉*	4.0
氯化钠	0.3～0.6
葡萄糖·无水	2.0
磷酸氢二钠·H_2O	0.2
磷酸腺嘌呤	0.016
庆大霉素（硫酸盐）	4 000单位
蒸馏水	加水100ml
pH	5.6

* 羟乙基淀粉分子量30 000左右

与压积红细胞的比例为12:10

近年来亦有用晶体盐保存红细胞，这种红细胞保存液简称SAGM，见表4。这种红细胞悬液可用于内科。Aylward（1940年）认为葡萄糖是正常红细胞糖酵解过程中的必需底物，它的主要生理功能是氧化供能，从而防止红细胞溶血和延长红细胞保存期限。红细胞能量主要来源于葡萄糖的无氧酵解，1个葡萄糖分子能产生2个ATP，终产物为乳酸。因此产生乳酸的能力往往被用来衡量红细胞的质量，用膜变形性来反映红细胞在体内存活率。

表4 每100ml晶体盐保存液成分及含量（mmol）

成 分	甘露醇	氯化钠	葡萄糖	腺嘌呤	pH
含量（mmol）	28.8	154	50	1.0	6.0

保留红细胞功能与延长其存活与丢失膜的弹性（变形性）保持有关，而与ATP含量无关。保存损伤就是细胞变形性的降低，变形性低的细胞将被吞噬，这是存活的决定性因素。

目前理想的保存液应是采用含适量增加剂（DEHP）的塑料袋来保护细胞膜，使血浆回收率高，并获最大量第Ⅷ因子、ATP和2，3-DGP近于正常以及少含白细胞。

红细胞冰冻保存（cryopreservation of red cells） 冰冻保存红细胞一般采用-78℃干冰和-196℃液氮温度，在特殊条件下（如海上航行）也可采用-40℃短期保存。冰冻保存红细胞均需要防冻剂，一般采用20%～40%甘油或DMSO为防冻剂，融化后洗脱防冻剂是采用高渗向等渗递减的盐溶液，加少量双糖有保护细胞膜的作用。若采用逐渐冷冻的方式可减少防冻剂的用量，简化洗脱手续，值得深入研究。在1949年以前血液的低温保存工作是非常少的。直到20世纪50年代以后才得以迅速发展。近10多年来，人们通过对红细胞在低温条件下冰冻损伤、低温保护剂和洗涤方法的研究，一致认为，有两种方法可以避免红细胞在冰冻时受冰晶的破坏。一是添加与水结合力强的物质，这种物质能与水分子结合，可以减少结冰的程度与速度，或结成较细的冰晶，避免或减慢细胞内盐溶液浓度的升高，允许细胞在冰冻超过-40℃时不受破坏，这样可使红细胞缓慢地冰冻到-80℃以下而不溶血；另一种方法是迅速冷冻和解冻，使冰晶不能生成，即使血液中的红细胞在几分之几秒间越过临界温度区域迅速降至-196℃，这样就使红细胞的游离水和胶体迅速玻璃化，而不致形成冰晶式电解质的浓缩，防止细胞的损伤。这两种方法都需添加低温保护剂，其特点是无毒、中性、分子量小，并能渗入细胞的溶质，对红细胞也有保护作用。目前以甘油保护剂为主。

高浓度甘油慢冻法（约45%W/V）（slow rate cooling with high concentrate of glycerol） 这种方法是将红细胞冰冻在-70℃～-85℃。目前多用塑料容器将甘油化的红细胞于-70℃～-80℃冰箱中保存，红细胞在-70℃中保存4～5年质量基本不变，在人体的存活率在83%以上，半衰期为22～26d。用于红细胞甘油化的甘油中加有乳酸钠、磷酸盐、氯化钾、氯化钙、氯化钠、甘露醇或乳糖，并使溶液的pH维持在6.8左右，使用前放在37～40℃解冻。解冻后的红细胞用递减氯化钠浓度（12%、4%、1.6%、0.9%）

的溶液洗涤，离心 4 次，也可用大量糖液反复团聚（簇集）方法洗涤红细胞，洗涤后红细胞中甘油浓度降到1%以下，然后红细胞按 1:1 比例混悬于 0.9% NaCl 中，于当天输用。临床应用安全、有效。

若在 -40℃条件下（甘油 39.6%）可以使红细胞保存两年，此融化后的红细胞应悬浮于含有乳酸钠的蔗糖 - 磷酸盐溶液中，乳酸钠是红细胞的能量代谢物质，它能调节酸碱平衡，改善并增加红细胞的氧饱和度。因此，这样的溶液可使红细胞的功能更好地得到恢复。

低浓度甘油超速冷冻法（accelerated rate cooling with low concentrate of glycerol） 这种方法是将红细胞冰冻在 -196℃，加入低温保护剂（其中甘油约 30% 左右），再加入甘露醇，EPTA - Na 或 NaCl，快速（1.5 ~ 2min）冷冻并保存于液氮中。深低温下长期保存，可保存 3 ~ 10 年。主要备用于稀有血型［Rh（-）］患者的输血。使用前从液氮中取出后立即在振荡下于 45℃水浴中解冻（3min），并进行洗涤。融化后洗脱防冻剂是采用高渗向等渗递减的盐溶液，加少量双糖有保护细胞膜的作用。常用洗涤方法有两种：1. 离心法。用递减甘露醇和蔗糖浓度的生理盐水洗涤离心 3 次，洗涤后的红细胞混悬于 0.9% NaCl 或 NaCl - 葡萄糖 - 磷酸盐溶液中。2. 团聚法。用大量葡萄糖 - 甘露醇液反复三次团聚红细胞，然后将红细胞再混悬于上述 0.9% NaCl 溶液中。这种方法保存的红细胞用 ^{51}Cr 标记该细胞的体内存活率为 80% ~ 93%，半衰期为 26 ~ 40d。用这种方法在液氮中保存 5 ~ 10 年的红细胞在显微镜下观察，红细胞具有正常的双凹盘状形态。但是液氮保存红细胞必须具备较严格的条件和设备，温度的改变可导致重新结冰，使红细胞遭到破坏。

代浆血或晶体盐红细胞（plasma substitutes or transfusion of red cells with crystalloid solutions） 含有 200ml 全血的红细胞及等量血浆的代浆液，具有提高运氧能力和补充血容量的双重作用。因血浆基本移去，引起不良反应的机会少，而分出的血浆可用于临床。每一袋代浆血含有近 45% 的红细胞和 55% 的代浆液。胶体代浆血适用于外科手术出血，急性失血病人和休克病人。晶体代浆液适用于各种贫血病人，心脏和肾脏功能障碍病人，也可用于外科失血性休克病人。虽然扩充血容量的作用较胶体代浆血弱，但肾滤过率和尿清除率高，有利于肾功能恢复，是红细胞制剂中最常用的制剂之一。使用时禁止向袋内加任何药物。上清液出现溶血、凝血、混浊不宜输用。由于加代浆液破坏了灭菌密封系统，制备后的代浆血尽快在 24h 内输用为宜。

少白细胞红细胞输注（trasfusion of leukocyte-poor red blood cell，LP-RBC） 全血经物理方法如倒转离心法、沉降法、洗涤法、过滤法或细胞分离器等技术去除血中 75% ~ 95% 的白细胞之后得到的红细胞制剂。过滤法（过滤器）可去除 95% 以上的白细胞，最好的可达到 99%。主要应用于：①反复发热的非溶血性输血反应患者；②因反复输血导致白细胞同种免疫，再输带有白细胞的血液可引起反应者；③免疫缺乏或免疫抑制的病人；④准备做器官移植的病人；⑤需要反复输血的病人如地中海贫血、再生障碍性贫血者。因制备过程中损失部分红细胞，故输用量稍大于浓缩红细胞用量，输注方法同浓缩红细胞。

洗涤红细胞输注（trasfusion of washed red blood cells） 本制品为分离出全部血浆的高浓缩红细胞，用生理盐水经手工方法洗涤 3 ~ 6 次或用细胞分离器洗涤后，再用生理盐水悬浮成的红细胞悬液。制品已去除了全血中 95% 以上的白细胞、血小板。洗涤红细胞缺乏同种抗 A 抗 B 凝集素，因此洗涤的 O 型血可输给任何 ABO 血型患者。洗涤红细胞中钾、钠、氯、枸橼酸钠以及乳酸等已基本去除，适用于心、肝、肾疾病患者。可用于：①输全血或红细胞有变态反应的病人、对供血者血浆过敏（特别是 IgA 抗原缺乏患者）；②自身免疫性疾病如自身免疫性溶血性贫血、新生儿溶血病以及阵发性睡眠性血红蛋白尿等病人；③高血钾症和心、肾功能障碍的病人；④由于反复输血、妊娠对白细胞、血小板产生抗体的输血者。因制备过程中损失部分红细胞，故输用量稍大于浓缩红细胞用量。估计成人患者输注 3 个单位洗涤红细胞可提高血红蛋白 10g/L 或红细胞比积 3%。200ml 全血为 1 个单位，每一单位洗涤红细胞的总量为 110 ~ 120ml。

冰冻红细胞输注（transfusion of cryopreserved red cells） 采用超低温保存的红细胞寿命可达 30 年以上，目前多用于稀有血型的保存和应用；准备做自体输血病人自体血的长期保存；其他与少白细胞红细胞输注和洗涤红细胞输注的适应证相同。因制品极少含有白细胞、血小板和血浆，可避免免疫性非溶血性输

血反应的发生。近年来，有人认为这种制品可减少巨细胞病毒（CMV）感染的发生率，但不能常规用这种红细胞来预防发热性输血反应，因为冰冻红细胞的制备费时费事、费用昂贵，难以常规推广。

照射红细胞输注（transfusion of irridiated red cells） 淋巴细胞对中等剂量的电离辐射相对敏感，而红细胞对照射损伤的抵抗很强，采用适当剂量的γ射线照射使淋巴细胞失去免疫活性，可防止与输血相关的移植物抗宿主病（TA－GVHD）。照射剂量最小为15Gy，最大不超过35Gy，一般为25Gy，否则会影响红细胞的功能。现在认为与输血相关的移植物抗宿主病在供者和受者之间的血细胞HLA抗原表现型应该有所不同，但又有一定的相似之处以使其最初被激活。因此提倡骨髓、外周血干细胞移植的病人和经化疗后处于严重免疫抑制状态的肿瘤病人在输血前，对血细胞先进行^{60}钴照射或用血液辐照仪照射。照射红细胞可用于可能发生TA－GVHD的各种疾患，如先天性或获得性免疫缺陷、用免疫抑制剂、骨髓移植受体、白血病、淋巴瘤、实体瘤、子宫内输血、新生儿换血。

年轻红细胞输注（transfusion of young red blood cells） 年轻红细胞大多为网织红细胞，由于其体积较大而比重较小（约为1.078），故可用血细胞分离机加以分离收集。年轻红细胞的主要特点是平均年龄较低，输入人体后存活时间比普通红细胞长，携氧能力比一般红细胞强。但抗原性相对较弱，与大多数自身抗体和同种抗体反应性较衰老细胞弱。主要用于长期依赖输血的各种贫血病人，如重型地中海贫血病人，超量输血时，应用年轻红细胞可增加红细胞存活时间，减少输血次数，从而减少输血副反应的发生率，减轻血色病的发生。近年国外提出用“高量”或“超高量”输血方案治疗地中海贫血已使患者的预后大为改观。“高量”和“超高量”输血一般延长1至1个半月。给患者输年轻红细胞1次，输入量为10～20ml/kg，滴速为1～2ml/min。用量开始较大，经过1～4个月后就可减少，但是制备年轻红细胞需要用血细胞分离机，其成本较高，目前我国尚难推广应用。

添加液红细胞输注（transfusion of red cells with additive solution） 添加液红细胞制品每袋（1单位）约130ml，由200ml全血所得红细胞及适量的添加剂组成。血浆尽量去除，Hct大于80%，可保存。添加液红细胞是提高红细胞使用率的最佳选择。因血浆量少，血黏度低，输血速度较快。适应证同浓缩红细胞输注。剂量视病情而定，也可按1单位提高5g/L估算。

巨细胞病毒抗体阴性血制品（blood products of cytomegalovirus-antiboty negative） 对血细胞制品能用各种方法检测抗CMV的抗体，下列情况应首选CMV血清阴性的血制品：（1）免疫抑制患者；（2）CMV血清阴性正在接受骨髓移植的患者；（3）CMV血清阴性的患者伴有获得性免疫缺陷综合征（AIDS）。由于CMV携带与白细胞有关，因此，去白细胞血制品可防止CMV传播。一项随机研究比较了CMV抗体阴性的血制品和去白细胞血制品，结果表明在防止CMV感染方面相等。目前许多地方在CMV抗体阴性的血制品不能得到时，使用去白细胞的血制品，要求其白细胞必须少于5×10^6/L。

粒细胞输注（granulocyte transfusion） 粒细胞具有趋化、吞噬和杀菌作用，对入侵的细菌进行围攻、吞噬和杀灭，使机体达到抗感染的目的。粒细胞输注是20世纪70年代发展起来的，主要适用于再生障碍性贫血、急性白血病等粒细胞高度减少合并重症感染，或者淋巴瘤及其他包括类似疾病在内的恶性肿瘤患者由于强烈化疗引起粒细胞显著减少而合并重症感染。预防性粒细胞输注通常用于治疗骨髓移植和治疗白血病所致的粒细胞显著减少等，旨在预防感染。应用越早效果越好。有人认为预防性输注并无保护作用，此方法在临床已被废弃，治疗性粒细胞输注也呈日益减少的趋势。输注的粒细胞在体内半衰期为7.5h。输注数量越大，次数越多，效果越好，一般需要输注1.0×10^{10}个粒细胞以上才能收到效果。一般粒细胞输注1次/d，严重感染者可2次/d，一般主张时间持续4～7d。粒细胞缺乏合并重症感染，粒细胞绝对值$<0.5\times10^9$/L，在强有力的抗生素治疗48～72h后仍无效果的病例，应考虑开始粒细胞输注。常见的副作用为：寒战、发热、头痛、疲劳、荨麻疹、血压升高及免疫反应引起的临床表现（包括移植物抗宿主疾病）。致命的副作用是肺部病变，由粒细胞肺部浸润所致，临床表现以呼吸困难为主。为减少副反应的发生，最好输注粒细胞相容的供者和经25～30Gy γ射线照射的制品。已发生反应者，可静脉注射氢化考的松100～500mg治疗。

人血前白蛋白（prealbumin，PA） 属人前白蛋白，系血浆中的一种运输蛋白，因其电泳迁移率位于白蛋白之前，故得此名。其主要由肝脏合成，其生物半衰期为1.9d，有4个相同的亚单位组成一个四聚体，每个亚单位含127个氨基酸残基。前白蛋白的生理功能主要是运输维生素A和甲状腺素，进而参与机体内维生素和激素的代谢调节，此外，它还具有胸腺激素样活性，通过促进淋巴细胞的成熟来增强机体的免疫力，并在抗肿瘤方面有潜在的作用。人前白蛋白的血浆含量水平与人体的生理病理状态有关，而人血前白蛋白的病理性变化与许多疾病有关，升高的有：肾病、糖尿病、甲状腺功能亢进、结缔组织疾病等；下降的有：严重肝病、营养不良、恶性肿瘤、急性炎症、霍奇金病等。正常人血浆前白蛋白的含量为20～40mg/L。临床上把检测前白蛋白含量的变化作为肝功能损害和营养不良的一种敏感可靠的指标。

α_2抗纤溶酶（$\alpha_2$anti-plasmin，α_2-AP） 血浆中的主要抗纤溶物质在保护血凝块不被溶解以维持止血机制中起重要作用。α_2－AP抑制以丝氨酸为中心的蛋白酶，如：胰蛋白酶，胰凝乳蛋白酶，活化的凝血因子Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ，纤溶系统及激肽系统的蛋白酶。其由肝脏合成，半衰期为2.64d，溶栓治疗时，纤溶酶－α_2－AP复合物的半衰期为0.51d，其日合成率为1.4mg/kg，抗纤溶机制：①减少纤溶酶原在纤维蛋白上的结合，因而抑制凝块溶解；②活化因子Ⅻ催化α_2抗纤溶酶，使其以共价键结合于纤维蛋白，降低了后者对纤溶酶的敏感性。α_2－AP缺乏症患者表现为伤口出血不止，膝踝关节自发出血，肌肉、黏膜及蛛网膜下腔出血，α_2－AP功能试验测定结果为正常人的0～10%，免疫学测定方法<1mg/L。止血环酸、6－氨基乙酸等纤溶抑制剂对本病有显著疗效。

铜蓝蛋白（copper protein） 铜蓝蛋白是一种α_2－球蛋白，能转运铜并固定铜的糖蛋白，具有氧化酶的活性，亦称亚铁氧化酶。血清中正常含量为0.17～0.37g/L，其能将血液中的二价铁转化成三价铁，并使之与转铁蛋白结合，因而具有动员机体贮存铁和加速血浆铁周转率的作用。在再生障碍性贫血中，存在血清铁增加，血浆铁周转率低以及器官中发生铁沉积现象，铜蓝蛋白对于纠正这些病理状态有所帮助，此外，再生障碍性贫血病人由于造血功能减弱，因而在治疗过程中往往需要经常输血。而铜蓝蛋白能诱发血液中出现类红细胞生成物质，加速血红素的合成，这对促进病人造血功能，减少对输血的依赖程度十分有益，可以用于治疗再生障碍性贫血。副作用少见，个别病人发生面红、心悸和恶心，可通过放慢注射速度解决。铜蓝蛋白不仅是一种强有力的脂类自身氧化抑制剂，而且是血清中过氧化物阴离子基团清除剂，还具有中和“毒性激素”和抗肿瘤的作用。

纤维蛋白胶（fibrin glue） 纤维蛋白胶或纤维蛋白黏合剂已被许多外科医生倡导为最理想的止血剂或黏合剂，是天然的人源性产品，无组织毒性，几秒钟到几分钟内黏合，随后几天到几周被吸收，对局部组织的生长和修复有作用。纤维蛋白胶有两个主要成分，在临床使用时，两个成分被分别吸到单独的注射器内，第一个成分主要是纤维蛋白原以及因子Ⅻ和纤维结合蛋白，第二个成分为凝血酶（或牛凝血酶）和氯化钙。两种溶液混合后，凝血酶使纤维蛋白原转变为纤维蛋白单体，进一步变为凝胶，此过程中因凝血酶使因子Ⅻ活化，3～5min内纤维蛋白单体交链而增加凝胶的强度和黏合力，凝血酶的浓度决定了凝胶部分的形成速度。在临床大多数情况下，使用高浓度凝血酶特别利于止血，因而使用此凝血酶浓度，几秒钟内凝胶即变硬。低浓度凝血酶，这个凝固速度可能对预先黏合多孔血管移植物是有用的，纤维蛋白胶的黏合强度直接与纤维蛋白原的浓度呈正比。除了黏合和止血外，还发现这种凝胶由于纤维结合蛋白存在而促进创伤愈合，是一种外科用药，包括显微外科、神经外科、心脏外科、泌尿外科、耳鼻喉外科、妇产科等，尤其心血管外科使用最为广泛。

蛋白C（protein C，PC） 蛋白C（PC）是Stenflo于1970发现的一种维生素K依赖蛋白，人体内的水平为2～6mg/L。凝血酶、胰蛋白酶及Russell蛇毒均可激活PC，因子V_a的轻链含有激活PC的辅活性。在体内PC可被凝血酶激活，内皮细胞表面的血栓调理蛋白能显著促进凝血酶对蛋白C的活化。活化了的蛋白C能使活化的FⅧ、FⅤ失活，抑制FⅩ能结合于血小板膜磷脂，因而具有生理性抗凝作用，对凝血和纤溶起着重要的调节作用。实验证明蛋白C对治疗DIC具有显著作用，用于先天性蛋白C缺乏症、获得性蛋白C缺乏症如DIC、严重肝病、口服双香豆素类药物、ARDS、某些暴发型紫癜等。常规的理化方法很难得到高纯度PC浓制剂，国外已用重组技术

生产PC制剂。

抗凝血酶Ⅲ（肝素辅因子）（antithrombin Ⅲ，AT-Ⅲ） AT-Ⅲ是一种血浆单链α_2糖蛋白，含糖约15%，主要由肝脏合成，静脉内皮细胞也可能合成，含有425个氨基酸、4簇碳水化合物和3个双硫键，分子量为58 000～64 000，半衰期约70h，血浆浓度150～300mg/L，是人体内一种重要的抗凝物质。血浆生理性抑制物中最重要的物质占血浆总抗凝血酶活性的50%～70%，对调节止血平衡有着重要的作用。是凝血酶灭活的主要物质，它对凝血过程中的多种凝血因子有抑制作用，尤其对凝血因子和凝血酶有更强的抑制作用，其抑制的比例由于肝素的存在而增加，因此，它在保持血液流动性上可能起一个关键作用。正常机体中的AT-Ⅲ不断灭活循环血液中的凝血酶以维持正常的血液凝固机制，肝素可明显增强其抗凝血酶作用，换言之它是肝素的辅助因子，是肝素疗法取得效果所必不可少的。它除中和凝血酶之外，还是活化FX的主要生理抑制物，也抑制其他多种丝氨酸蛋白酶如$FⅣ_a$、$Ⅺ_a$、$Ⅻ_a$和C_1酯酶。AT-Ⅲ浓缩物是用亲和层析法从血浆中分离纯化制备的，经60℃ 10h加热灭活病毒处理，商品AT-Ⅲ浓缩物每瓶装量为500U或1 000U，初剂量为50U/kg，维持剂量为每小时5～10U/kg。用无菌注射用水溶解后立即静脉使用。在先天性AT-Ⅲ缺乏症合并脑血栓者，输注AT-Ⅲ1 000U，连续4d。在进行外科手术时，术后AT-Ⅲ水平应维持在100%以上，才能避免血栓病的发生。对一些获得性AT-Ⅲ缺乏症患者，如严重DIC合并出血，在AT-Ⅲ含量降至正常值50%以下时，补充AT-Ⅲ是必要的。在输注AT-Ⅲ治疗中，监测临床和凝血指标对调整剂量和决定疗程都是很重要的。主要适用于先天性AT-Ⅲ缺乏症，获得性AT-Ⅲ缺乏症而不适宜用肝素者，对DIC、先兆子痫、休克、肝硬化和急性肝衰竭等也有较好的效果。

纤维结合蛋白（fibronectin，Fn） 纤维结合蛋白（Fn）又称冷不溶球蛋白、调理素蛋白、细胞表面蛋白、细胞黏附因子等，是一种具有调理功能的高分子糖蛋白，分子量为450 000，有两条大致相等的肽链组成。根据其与纤维类蛋白结合的能力命名。Fn在血浆中含量为0.3g/L，主要存在于体液、结缔组织的基质及大多数基膜上。主要由肝脏合成，其次由内皮细胞和巨噬细胞合成。它能与衰老细胞、组织碎片、纤维蛋白复合物、纤维蛋白、细菌等结合，并促进巨噬细胞吞噬这些颗粒性物质。与细胞形态及支架的组织、细胞黏附及扩散、内环境稳定、颗粒性物质吞噬及恶性转化都有密切关系。纤维结合蛋白对肺纤维变性的疾病患者有一定疗效，临床可用于治疗败血症、DIC、严重烧伤、急性呼吸窘迫综合征、肝功能衰竭等获得性Fn缺乏症。纤维结合蛋白注射液每瓶10ml，约含Fn 200mg，参考治疗剂量10～200mg/kg。

转铁蛋白（transferrin） 转铁蛋白是1946年发现的血浆中一种能与铁结合的β_1球蛋白，又称β_1金属结合蛋白，血浆中的含量为200～300mg/L，转铁蛋白主要在肝脏合成，脾脏、骨髓和淋巴细胞亦可合成，由肝脏和肾脏分解代谢。转铁蛋白与铁有高度亲合力，主要作用为传递铁和抑制细菌。当急性铁中毒患者血液中铁离子含量过量时，转铁蛋白立即与铁结合阻止中毒综合征的出现。转铁蛋白还具有抑制细菌、病毒生长的作用，增加免疫球蛋白的免疫活性。临床上主要将转铁蛋白用于治疗先天性无转铁蛋白血症，急性或慢性活动性炎症病例、肾病综合征、低蛋白血症、缺铁性贫血和抗感染等。

血浆代用品（血浆容量扩充剂、血浆增容剂）（plasma substitue；plasma expander） 血浆代用品也叫血浆容量扩充剂或血浆增容剂，简称代血浆，它是一种分子量接近血浆蛋白的胶体溶液，输入血管后依赖其胶体渗透压而起到代替和扩张血浆容量的效应。理想的血浆代用品应符合以下要求：①无毒性，无抗原性，无热原及致癌、致畸和致突变副作用。②输入血管后能存留适当时间，以期对血容量产生有效的替代作用。③易于排泄或被机体内代谢，而无持久的蓄积作用。④在有效的剂量范围内，对血液有形成分或凝血系统无明显干扰作用，对机体的主要脏器无明显损害，对机体的内环境无明显不良影响。⑤理化性能稳定，可长期保存。虽然尚没有一种完全符合上述要求的血浆代用品，但是可供临床应用的较有效的有：右旋糖酐、羟乙基淀粉、明胶衍生物等。

α_2-巨球蛋白（α_2-macroglobulin，α_2-MG） 它是正常人血浆中的一种中等含量的血浆蛋白，含量为2～3g/L，体内半存活期为135h，是纤维蛋白溶酶、凝血酶、胰蛋白酶、糜蛋白酶等多种蛋白水解酶的广谱抑制剂。生物活性：（1）有提高辐射动物存活率，

促进造血组织放射损伤后恢复再生的能力；（2）抑制肿瘤生长；（3）参与凝血与抗凝血的平衡；（4）清除循环中内源性及外源性蛋白水解酶的能力。临床使用的 α_2 巨球蛋白浓度为5%，5ml装量，含量相当于200ml全血，是从混合的健康人血浆中用利凡诺尔法（或硫酸铵法）制备的，淡黄色透明液体。一次深部肌内注射5ml，第一个月隔日一次，其后每周1～2次，疗程视实际情况而定，适用于治疗放射性损伤，包括放射性皮肤溃疡、放射性肠炎、放射性骨髓损伤和放射性纤维病变等。

冰冻干燥血浆（froze-dried plasma） 新鲜血在6h内进行离心分离，并进行真空冰冻干燥，用前稀释溶解至原血浆量，一次用完。冰冻干燥血浆自采血之日起算，有效期5年。主要适用于补充血容量、多种凝血因子缺乏、维生素K拮抗剂等，现已停止使用和生产。优点：保存简单，可在室温下保存，保存时间为5年，应用血浆质量与新鲜血浆相同，便于运输和长期保存血浆内各种成分。缺点：需要特殊设备，熟练技术，制备时间长，成本较高。

新鲜液体血浆（fresh liquid plasma） 全血采集后于当天分离出血浆即成，4℃贮存以不超过24h为限。其所含成分、适应证、用法及副作用和FFP相同。适用于没有冰冻条件保存血浆的医院，现制现用，因而不便于储存。

新鲜冰冻血浆（fresh frozen plasma，FFP） 用ACD和CPD抗凝全血，于采集后6h内通过离心分离出血浆，并迅速于－50℃具有风冷装置的速冻冰箱内速冻后，再放入－30℃以下保存，即成新鲜冰冻血浆（FFP）。保存期为1年，过期即转成普通冰冻血浆，可继续保存到采血后5年。优点：保存期比液体血浆长，1年内溶解使用与新鲜血浆质量相同。缺点：需特殊设备（如低温冰箱等），运输不便，使用时需在水温箱中融化后才能输用。新鲜冰冻血浆的目的是保存不稳定的蛋白成分，特别是易变的凝血因子（第Ⅴ因子和第Ⅷ因子），它含有全部的正常血浆蛋白。每1单位FFP的装量为100ml（200ml全血制备）或200ml（400ml全血制备）。它能有效地保存各种凝血因子，含有全部凝血因子，包括不稳定的因子。适应证：①单纯凝血因子缺乏的补充；②口服抗凝剂过量引起的出血；③肝病患者获得性凝血障碍；④大量输血伴发的凝血障碍；⑤抗凝血酶Ⅲ缺乏；⑥治疗性血浆置换术；⑦血栓性血小板减少性紫癜。美国国立卫生研究院强调FFP仅用于下列一些情况：适用于各种凝血因子（包括不稳定的凝血因子）缺乏引起的出血和需要补充血容量或血浆蛋白的病人，如严重创伤、大手术后出血、大量出血、血浆交换、体外循环、DIC、肝硬化、肝功能衰竭患者获得性凝血功能障碍、低蛋白血症、新生儿溶血病、血栓性血小板减少性紫癜等。以下情况属于滥用：低血容量、理论性置换、营养的维持和蛋白损失状况、免疫缺陷状况的处理等。新鲜冰冻血浆使用前，应置于37℃左右水中，不断轻微摇动，直到血浆完全融化为止，以加快解冻过程而防止纤维蛋白析出，融化后的FFP应在2h内输用，以避免凝血因子效力的损失。可暂时存于4℃冰箱，保存时间不超过24h。副作用有：发热、变态反应、细菌污染、液体超负荷、免疫抑制、溶血等反应或传染性病毒性肝炎、艾滋病、梅毒等血源性疾病。

普通冰冻血浆（common frozen plasma） FFP储存超过1年，继续储存或FFP经分离出冷沉淀后，或从过期5d以内的全血分离出的血浆，储存于－18℃以下，为普通冰冻血浆，每单位200ml，保存期5年。它含有各种稳定的凝血因子，而不稳定的凝血因子含量很少。故不能用于因子Ⅴ和因子Ⅷ的替代治疗甲型外，适应证大致和FFP相同。

冷沉淀适应证（cryoprecipitate） FFP于1～5℃条件下融化后，分离出不溶解的白色沉淀物，为冷沉淀。它是由Pool博士于1964年发现的，加热至37℃时呈溶解状态。－30℃以下可储存1年。冷沉淀含有Ⅷ因子、VWF因子、纤维蛋白原、纤维结合蛋白及纤维蛋白稳定因子（Ⅻ因子）。适应于先天性或获得性凝血因子缺乏，如甲型血友病、血管性假血友病、DIC、纤维蛋白原缺乏、严重创伤、重症感染和肝脏疾病等。1单位血浆分离出的冷沉淀虽然只有10～20ml，但却含有大部分（约100单位）Ⅷ因子。冷沉淀融化时温度不宜超过37℃，以免引起Ⅷ因子活性丧失，经37℃加温仍不溶解，提示纤维蛋白原转变为纤维蛋白，则不能利用。在室温下放置过久也能使Ⅷ因子失活，故融化后必须尽快使用。用量：按每袋冷沉淀含FⅧ100U计算，通常甲型血友病轻度出血10～14U/kg，中度出血20～30U/kg。重度出血40～

50U/kg，时间需根据病情而定。冷沉淀治疗 vWD 患者剂量为每 10kg 体重输血 1 袋，2 次/d，维持 3～4d。因子Ⅷ缺乏的患者有出血倾向时，可以每 10kg 体重输冷沉淀 1 袋，每 2～3 周输 1 次。

白蛋白制剂（注射液）（albumin injection） 白蛋白在肝脏中产生，正常人血浆中白蛋白占血浆蛋白质的一半以上，是正常血浆中含量最高的一种蛋白成分。在机体中发挥重要的生理功能，具有维持胶体渗透压、结合（运输）等功能。每天每公斤体重可合成 130～200mg，合成后经淋巴进入血循环而分布于全身的血液和体液中，半衰期为（17.0±7.4）d。白蛋白制剂是由乙肝疫苗全程免疫后的健康人血浆，用低温乙醇制备的。白蛋白溶液的 pH 值为中性，它的钠离子含量与血浆相同或略高些，但钾离子含量较低，不含任何防腐剂。白蛋白溶液经 60℃10h 加热处理以灭活可能存在的病毒，其热处理是通过加入辛酸钠或乙酰色胺酸钠作为稳定剂，白蛋白溶液相当稳定，于 2～6℃保存，有效期为 5 年，室温下可保存 3 年。主要用于扩充血容量，维持胶体渗透压、白蛋白丢失，体外循环、解毒、手术创伤、大面积烧伤、呼吸窘迫综合征、血浆交换疗法及施行体外循环用作灌注液等，白蛋白应单独应用，或用生理盐水稀释后滴注，输用白蛋白溶液发生不良反应极少，偶有荨麻疹、发冷、发热、血压下降、降低某些药物的疗效等。所需白蛋白剂量可按下列公式计算：白蛋白剂量（g）=（期望达到白蛋白水平－现有白蛋白水平）（g/L 血浆）×2×血浆容量。

免疫球蛋白（immunoglobulin） 是由 B 细胞和浆细胞生成的，具有抗体活性或化学结构与抗体相似的球蛋白，统称为免疫球蛋白。抗体是免疫球蛋白，但免疫球蛋白不一定都是抗体。抗体的基本单位是两条相同的约 220 个氨基酸组成的轻链和两条相同的 440 个氨基酸组成的重链。它们存在于血浆体液和外分泌液中，分 IgG、IgA、IgM、IgD、IgE 五种。它们在血清中的含量：IgG70%～80%，IgA15%～20%，IgM7%，IgD、IgE 极微，分子量沉降系数和半衰期等性质都不同，半衰期分别为：25、6、5、2.8 和 1.5d。根据 IgG 分子重链氨基酸的组成与抗原的差异性将 IgG 分为四个亚型，其百分比为 $IgG_1$68%，$IgG_2$20%，$IgG_3$8%，$IgG_4$4%。免疫球蛋白制剂分为正常免疫球蛋白、静脉注射免疫球蛋白和特异性免疫球蛋白。

抗破伤风免疫球蛋白（tetanus immunoglobulin，TIG） 系从人血中提制，可来自接受过类毒素免疫、血中抗体滴度较高的志愿者，也可给志愿者进行基础免疫后获得，或恢复期的破伤风病人血中获得。因为破伤风类毒素有益无害。自人血提制，具有注射后不会引起超敏反应，在血液循环中长期存在，半衰期可长达 3 周，疗效较马血清制造的抗毒素为优的特点。主要用于破伤风的防治。规格 50U/ml，预防用量：对无免疫者、重伤患者，肌注 TIG250～500U，对广泛损伤、大面积烧伤、多发性骨折或治疗延迟时剂量应加大，并增加注射次数。确诊破伤风，应给予大剂量，剂量为 3 000～4 500 U，部分伤口周围注射，部分肌内注射，不能静脉注射。如果没有 TIG 则用 TAT 3 000～50 00 U 代替。治疗：TIG 量 500～3 000 U，其中约一半用于伤口局部浸润，余肌注。如果没有 TIG 则用 TAT 50 000～100 000 U，其中 20 000 U静注，用前需做过敏试验。

抗麻疹免疫球蛋白（measlea immunoglobulin） 一般正常的免疫球蛋白均含有麻疹抗体，可用于预防麻疹，但特异免疫球蛋白抗体滴度高、效果好。有些地区因无麻疹流行，正常人群无血中抗体，或滴度太低即必须用免疫血浆才能制造出特异免疫球蛋白。免疫血浆可向人群中筛选抗体滴度较高者获得，也可用减毒活疫苗给志愿者进行人工免疫。

静脉注射用免疫球蛋白（intravenous immunoglobulin，IVIG） 是将数千名经过精心筛选的献血者血浆应用聚乙二醇沉淀、凝胶过滤、离子交换层析或在微量胃酶情况下，低 pH 值保温处理，去除或避免产生 IgG 多聚体，使 IgG 单体分子尽量保持单体状态，然后加入糖、糖醇、人血白蛋白、聚乙二醇或明胶衍生物而制成的。适宜静脉注射。WHO 对 IVIG 的基本要求：①具有完整的 Fab 和 Fc 部位功能的 IgG 单体分子应占总蛋白的 90% 以上；②IgG 的 4 种亚类必须存在，所占比率与正常血浆相同；③无自发激活补体的 IgG 多聚体存在；④不含血管活性多肽，如激肽释放酶原和激活的凝血因子，如XI_a和凝血酶；⑤输入体内后与正常人血浆内的 IgG 相同；⑥不含输血传播的病毒；⑦同种凝集素抗－A 和抗－B 的含量很低；⑧具有和献血者人群相似的病毒和细菌抗体谱。可用于预防或治疗先天性或获得性体液免疫缺陷（预防治疗先天性免疫球蛋白缺乏）和自身免疫性疾病。治疗和预防某

些病毒和细菌感染、多发性感染及败血症、补充治疗、抑制原发性免疫反应及器官移植、特发性血小板减少性紫癜、自体免疫性疾病、川崎病、习惯性流产等。作用机制：治疗作用是抗体替代作用和免疫调节作用。①替代、补充治疗；②网状内皮系统暂时封闭学说，大剂量静脉内输注 IVIG，致使巨噬细胞 Fc 受体被饱和，减少了与覆盖 IgG 的白细胞及血小板的结合；③网状内皮系统免疫廓清作用受干扰学说，IVIG 干扰了免疫颗粒形成和通过 M_{Φ} - Fc 受体的结合；④免疫调节学说，大量 IgG 分子输入，对机体 IgG 生成总量有反馈抑制作用，使自身抗体生成减少，对抑制性 T 细胞有非特异性和特异性增强的作用，而后者对自身抗体生成有免疫调节作用。Ig - Ig 相互作用，以及 Ig - Fc 受体的相互作用，因 Ig 基因型网络的调节作用。不良反应为发热反应，表现为：轻度全身反应伴头痛、腹痛、发热、寒战、轻度头昏、恶心和呕吐等。血管舒缩和心血管反应，表现为血压改变和心动过速。变态反应：发热、恶心、呕吐、皮疹、面潮红或头痛、呼吸困难、血压下降乃至休克。

肌内注射免疫球蛋白（intramuscular immunoglobin，IMIG） 肌内注射免疫球蛋白，国内曾称丙种球蛋白，它是从上千人份混合血浆中制备的，含有大量抗体，但特异性抗体的浓度则因批号不同而异。国内一般应用的 10% 免疫球蛋白，纯度在 95% 以上，主要是 IgG，而 IgA 和 IgM 的含量甚微。具有抗病毒、抗细菌和抗毒素的抗体。主要用于疾病的预防，对麻疹、风疹、脊髓灰质炎等传染病有一定的预防作用，与抗生素合并使用可治疗细菌性感染，特别是对低丙种球蛋白血症的幼儿更适合。IMIG 正逐渐被 IVIG 所取代。

巨细胞病毒免疫球蛋白（cytomegalovirus immunoglobin，CMV-IG） 巨细胞感染是器官移植、骨髓移植等中最主要的感染原因，而且会产生严重肺炎，增加真菌和细菌感染的机会，如果治疗失败，CMV 感染会导致移植受体的组织衰竭。巨细胞病毒免疫球蛋白从健康志愿者的血浆中，经分离、纯化、浓缩而制备的抗巨细胞病毒免疫球蛋白。该制剂的蛋白浓度为 50mg/ml，Ig 占 99%，该制剂用于 CMV 先天性感染、儿童期感染，预防和治疗器官移植后的 CMV 感染，降低感染率，预防间质性肺炎的发生。临床应用安全、有效。防治 CMV 感染宜早，能中和病毒颗粒、活化能使被病毒感染细胞溶崩的补体。一般推荐用量为 0.2g/（kg · d）。

水痘 - 带状疱疹免疫球蛋白（varicella-zoster immunoglibulin，VZIG） 带状疱疹恢复期患者的血浆或有高效价的水痘带状疱疹病毒抗体的正常供血者的血浆制备的带状疱疹免疫球蛋白（VZIG），在接触 72h 内用药具有较好效果，96h 内用药仍有疗效，主要用于白血病、淋巴瘤或原发性免疫缺陷患者，接受免疫抑制剂治疗的患者，免疫损害儿童，分娩前 5d 或分娩后 48h 患水痘母亲的新生儿需注射 VZIG，能预防先天性水痘，易感的正常儿童能减轻其临床症状的效果，保护作用为 3 周。1978 年用于临床，剂量为 12.5 ~ 62.5U/kg 体重，一次肌注，免疫损害成人需较大剂量。水痘带状疱疹免疫球蛋白预防水痘，在预防或缓解易感的免疫损害患者接触水痘后的临床症状方面有效。VZIG 是一种消毒的 10% ~ 18% 人血浆球蛋白溶液。如果没有 VZIG，可用 IVIG 进行预防。不良反应：注射部位疼痛，红肿，胃肠道不适，头痛，皮疹，变态反应等。

百日咳免疫球蛋白（pertussis immunoglobin，PIG） Ig 系来源于接种百日咳菌苗后的志愿供血者的血浆，由于百日咳菌苗的普及，对百日咳免疫球蛋白的需要量已逐渐减少。对接触了传染物的未免疫儿童，可进行被动 - 主动免疫，对已罹患百日咳者，则可给予治疗剂量的免疫球蛋白并辅以其他治疗措施（抗生素），为了避免短暂性阵咳的复发，可间隙使用免疫球蛋白。自从有效抗生素应用以来，PIG 的应用显得次要了，目前主要用于非常幼小的病婴及抗生素不能控制者。剂量 1.25 ~ 2.5ml，肌注，1 次/d，共 3d。

流行性腮腺炎免疫球蛋白（mumps immune globulin） 血浆来源于自愿接种疫苗的单采血浆者。对此种的需求视流行情况而定，但总的来说供不应求。

Ⅷ因子浓制缩剂，抗血友病球蛋白（concentrate of factor Ⅷ，CF Ⅷ） 1964 年，Pool 和 Shannon 发现血浆的冷沉淀内富含 FⅧ，能有效治疗突发性出血，这给血友病患者的生存带来根本性变化。1970 年，Newman 从冷沉淀内提取纯的 FⅧ，经冰冻干燥后可在 4℃保存较长时间，适宜血友病患者在家中使用。1975 年，引进聚乙二醇和凝胶层析等方法，制备高纯 FⅧ。理想的 FⅧ制剂是超纯且无病毒传染的危险。

FⅧ因子浓制剂是以大批献血者的新鲜冰冻血浆的冷沉淀为原料，采用不同的方法制备而成，Ⅷ因子制剂均经病毒灭活，冷冻干燥处理工艺，制剂为冻干型。Ⅷ因子体内的半衰期为8～12h，有低纯（比活性＜0.3U/mg蛋白，浓度＜10U/ml），中纯（比活性0.3～0.8U/mg蛋白，浓度10～25U/ml），高纯（比活性＞0.8U/mg蛋白，浓度≥30U/ml），主要用于甲型血友病、血管性假血友病、弥漫性血管内凝血（DIC）。用注射用水或生理盐水稀释、溶解后静滴。计算方法：剂量＝血浆容量（ml）×（期望FⅧ的水平%－现有的FⅧ水平%）。基因重组技术制备的Ⅷ因子制剂已开始用于临床。

甲型肝炎免疫球蛋白（hepatitis A immunoglobin） 甲型肝炎抗体，系从志愿者的混合血浆中分离得到的制品，能有效地预防流行性甲型肝炎。适用于甲型肝炎流行区的群体、逗留于甲型肝炎高发区的公民或士兵，或与易感动物接触的工作人员，与甲型肝炎病人密切接触者。剂量为：接触前体重在25kg以内者每次1ml，50kg以内者每次2ml，超过50kg者每次5ml。流行区工作人员每4个月注射1次，共1年。凡每次密切接触后应注射1次，但剂量稍低。

风疹特异性免疫球蛋白（urticaria-specific immunoglobin） 这是从含有高滴度抗体的多价免疫球蛋白批号中筛选出来的免疫球蛋白（血凝抑制1/5 000）。主要用于新近接触过风疹患者的孕妇，特别是早期妊娠或临产的孕妇。

狂犬病免疫球蛋白（rabies immunoglobulin，RIG） 可从免疫的献血者血浆中获得，也可从免疫的动物血浆中提取。是疫苗的主要补充，使用安全，生效比疫苗快而可靠，不会引起变态反应。主要用于：①不能排除狂犬病的动物咬伤；②确诊或疑似狂犬病动物的非咬伤接触。建议在被动物咬伤的所有部位，或接触的部位应尽早应用RIG，剂量20U/kg体重，半量注射受伤部位，余量肌注，然后在另一侧的相应部位用不同注射器注射疫苗。疫苗接种后，0～5d内伤口部位注射RIG不仅具有有效的被动保护作用，而且不会发生中和抗体的免疫应答抑制现象，并应进行加强注射。如果没有RIG，则用马狂犬病血清，剂量40U/kg，对马血清过敏者，则有计划地脱敏。对已发病者，RIG和疫苗均无效。RIG与疫苗联合使用才能维持保护性抗体水平。应用的副作用：主要有局部疼痛和低热。

Rh免疫球蛋白（抗D免疫球蛋白）（Rh-immunoglobin，RhIG） RhIG是由Rh阴性产生抗Rh抗体者（多为经产妇）采集血浆制造的抗D免疫球蛋白的浓缩剂，1ml含有300μg足以中和15mlRh阳性红细胞或30ml胎儿全血中的红细胞。一般剂量，孕20周前用50μg（250U），孕20周后100μg（500U），一个标准剂量为300μg，约1ml。应用剂量取决于接触Rh阳性红细胞的多少。RhIG能防止通过胎盘的胎儿红细胞对母亲的免疫活性细胞反应，Rh阴性母亲怀阳性胎儿时，被动给予Rho（D）免疫球蛋白，能防止母亲Rho（D）抗体产生，是预防新生儿溶血症的很好制剂。有时Rh阴性的人因误输Rh阳性血，可给予抗Rh免疫球蛋白。RhIG半衰期为28d，注射后5个月内仍可检测到。产妇在应用RhIG之前应做下列检查：①ABO血型；②Rh血型包括D^u型；③抗体筛选及鉴定，Rh阴性妇女存在抗D以外的不规则抗体时，不能预防注射RhIG。

特异性免疫球蛋白（specific immunoglobin） 含有大量特异性抗体，它是预先应用相应的抗原免疫或超免疫后，从含有高效价的特异性抗体的血浆中提纯制备的，因而抗体特异性高，滴度高，安全性高。比正常人免疫球蛋白所含的特异性抗体多，在某些疾病的治疗上优于正常人的免疫球蛋白。目前我国已制备及许可生产的特异性球蛋白主要有：抗牛痘免疫球蛋白、抗风疹免疫球蛋白、抗破伤风免疫球蛋白、抗狂犬病免疫球蛋白、抗乙型肝炎免疫球蛋白、抗Rho（D）免疫球蛋白等。

凝血酶原复合物浓制剂（prothrombin complex concentrates，PCC） 凝血酶原复合物是一种由混合人血浆制备而成的冻干制剂，它含有维生素K依赖性凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ和Ⅹ，Ⅹ因子的含量随制备方法不同而异，带有少量蛋白。其制备方法用分离的冷沉淀的血浆，与聚乙二醇混合，其上清液用二乙氨乙基树脂吸附，然后洗脱并冻干即制成PCC。目前生产的凝血酶原复合物均已经灭活病毒处理以及添加肝素，避免因使用而发生病毒的传染和减少DIC或血栓栓塞的并发症。主要适用于乙型血友病，先天性或获得性Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ因子缺乏症，肝功能障碍导致的凝

血机能紊乱，口服抗凝剂过量或输血过多所致的出血，维生素 K 缺乏或服用抗生素而造成的Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ因子合成障碍。一般乙型血友病患者急性出血时，常用剂量为 10～20U/kg 体重。凝血酶原复合物用注射用水配制后必须立刻快速静脉注射，放置过久或注射速度太慢会发生自发性激活，并禁忌使用 6－氨基已酸纤溶抑制剂，以免发生血栓栓塞的并发症。

Ⅸ因子浓制剂（concentrate of factor Ⅸ，CFⅨ） Ⅸ因子浓制剂是以普通冰冻血浆（或去除冷沉淀物的冰冻血浆上清）为原料，用阴离子交换树脂（DE-AE－Sephadex A－50）吸附其中的维生素 K 依赖的因子（凝血酶原、Ⅶ因子、Ⅸ因子、Ⅹ因子、蛋白 C 等），以 0.2mol/L 枸橼酸钠洗脱后经 Sulfated Dextran 层析柱，采用氯化钠浓度梯度洗脱，切取富含Ⅸ因子的洗脱峰等工艺制备所得，成品已除菌、病毒灭活、冰冻干燥，除含有Ⅸ因子外，还含有维生素 K 依赖的凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅹ。主要用于治疗乙型血友病，一般治疗乙型血友病急性出血时，常用剂量为 10～20U/kg 体重，间隔 8～12h 后，可重复治疗剂量。

纤维蛋白原（fibrinogen） 正常人血浆中纤维蛋白原含量为 2.8～4g/L，临床使用的纤维蛋白原为冻干剂型，不少于 1g/瓶。一般当纤维蛋白原低于 1.5g/L 时，需要补充。纤维蛋白原制剂分为内用（静脉注射）和外用两类，前者用于补偿性输血疗法，后者用于局部止血或创伤修复。内用（静脉注射）临床主要应用纤维蛋白原治疗各种类型的纤维蛋白原缺乏症，如：先天性无纤维蛋白原症或减少症，先天性纤维蛋白原异常或功能异常，DIC，突发性胎盘早剥所致的大出血，死胎，羊水栓塞。治疗剂量（g）＝血浆容量（L）×［期望达到的水平（g/L）－现有的水平（g/L）］。由于应用纤维蛋白原的适应证少，临床需要量不大，生产工艺比较复杂，一般只制备粗制品，也可用冷沉淀达到治疗目的。外用纤维蛋白原适用于：脑外伤、复杂性头颅骨骨折以及需要修复硬脑膜时，周围神经损伤，大面积严重烧伤时临时覆盖创面。

粒细胞集落刺激因子（granulocyte colony stimulating factor，G-CSF） 是由巨噬细胞、内皮细胞、纤维细胞、骨髓间质细胞和 T 细胞产生的粒系特异的造血调控因子，由 177 个氨基酸组成的分子量为 18 000～20 000 的糖蛋白，单基因编码，位于 17 号染色体 q21～22 上。作用：可缩短干细胞的静止期，诱导其进入细胞周期，促进粒系组细胞增殖和分化，增强中性粒细胞功能的作用，刺激成熟中性粒细胞自骨髓释放。该制剂已经克隆成功，基因制剂已经在临床广泛应用，主要用于肿瘤化疗和其他原因所致的骨髓抑制，如再生障碍性贫血、全身放疗等，能缩短骨髓移植后的发热天数，减少抗生素的使用，也可用作造血干细胞动员剂，用于骨髓移植的供者和受者，以提高骨髓或外周血干细胞的数量，使干细胞收集变得更为简单易行。主要副作用：发热、寒战、疲乏、恶心等类感冒样症状及骨痛等。

粒细胞－巨噬细胞集落刺激因子（granulocyte macrophage colony stimulating factor，GM-CSF） 主要由淋巴细胞、中性粒细胞、巨噬细胞、单核细胞、内皮细胞和纤维细胞分泌，具有刺激造血祖细胞增殖分化成粒细胞和巨噬细胞，刺激中性粒细胞和嗜酸粒细胞的功能活性。由 144 个氨基酸组成的糖蛋白，分子量为 14 000～30 000。体外具有刺激粒细胞和巨噬细胞克隆形成，其延长人中性粒细胞和嗜酸粒细胞的存活，增强中性粒细胞的功能，增强对细菌、寄生虫、包绕肿瘤细胞抗体的细胞毒和吞噬活性。临床上主要用于化疗相关性粒细胞减少，也可用于动员造血干细胞入血和难以控制的感染等。副作用主要为发热、骨痛、毛细血管渗漏综合征等。

促红细胞生成素（erythropoietin，EPO） 主要由肾脏产生的调节红细胞生长的激素，是第一个发现的造血生长因子。1977 年 Miyaka 等从人尿中成功分离纯化 EPO，1985 年通过基因重组在哺乳细胞中获得高效表达。EPO 是由 166 个氨基酸组成的，分子量为 34 000～38 000 的酸性糖蛋白，基因位于 7 号染色体的长臂上（7q11～22），有 5 个外显子和 4 个内显子。刺激 EPO 产生的关键因素是缺氧，组织缺氧使 EPO 合成增加，高氧状态使之减少。其作用为促进红细胞的生长和分化，增加红系前体细胞数量，加速网织红细胞的释放、抗氧化、稳定红细胞膜等。临床上主要用于纠正肾性贫血，还能用于纠正多发性骨髓瘤、淋巴瘤等恶性肿瘤及风湿病、艾滋病、依赖输血的骨髓异常增生综合征等引起的贫血，从而改善病人的体质和生活质量，亦可用于自身输血的辅助治疗。副作用主要有发热、血压增高、血栓倾向、高钾血症、高磷血症等。2 岁以下儿童不宜用促红细胞生成素，癫痫

病、血栓病、慢性肝衰竭等慎用促红细胞生成素。叶酸、铁、维生素 B_{12} 等不足会降低疗效。

促血小板生成素、巨核细胞增殖成熟因子（thrombopoietin, TPO; megakaryocyte growth and development factor, MGDF） 主要由肝脏、肾脏细胞、骨髓内皮细胞和成纤维细胞合成、分泌的，由353个氨基酸组成的分子量为28 000～32 000的糖蛋白，基因定位于染色体3q27～28或3q26～27上的一个单基因，它的分泌受血小板数量和巨核细胞数量的影响，与血小板数量和巨核细胞数量呈负相关，体外可以促进巨核细胞集落形成，并能使巨核细胞倍体数增加。小鼠受射线照射或化疗后，若能给予重组TPO，则小鼠血小板下降程度减少，血小板恢复时间缩短，尚需资料证实人体内的应用情况。

肿瘤坏死因子（tumor necrosis factor, TNF） 主要是由激活的单核/巨噬细胞系统产生的蛋白质，由157个氨基酸组成，分子量为17 000，基因定位于第6号染色体上（6p23～32），单核细胞产生的TNF称为TNF-α，淋巴细胞产生的淋巴毒素称为TNF-β，NK细胞产生的细胞因子称为TNF-γ。TNF是机体介导炎症、创伤和免疫的重要细胞因子，对肿瘤细胞具有细胞毒性和细胞静止作用，对许多正常细胞的功能起重要作用，能增强机体抵抗力，保护机体免受微生物的侵袭，可明显改变糖、脂肪、蛋白质的代谢，与多器官功能衰竭的产生密切相关。临床应用毒性较大，常见的副作用有：寒战、发热、恶心、呕吐、乏力、关节疼痛、腹泻、暂时性体重下降、外周血细胞一过性减少等，为提高生物学活性，降低毒副作用，现正在对TNF分子进行改造。

白细胞介素-2（interleukin-2, IL-2） 人类白细胞介素-2为133个氨基酸组成的糖蛋白，基因定位于第4号染色体的q26～28，主要由T淋巴细胞在抗原或丝裂原刺激下和白细胞介素-1诱导下产生的，杀伤性细胞、抑制性细胞及某些肿瘤细胞亦可产生。现在已经采用DNA重组技术大量生产，可以促进T淋巴细胞增殖、分化和细胞因子产生。在增强CTL、NK和LAK细胞杀伤活性，促进细胞增殖、分化和抗体分泌，活化巨噬细胞，其处于免疫反应的中心位置，是临床用于肿瘤生物治疗的主要细胞因子。IL-2活化的LAK细胞具有治疗部分肿瘤的作用，如肾癌、非霍奇金淋巴瘤、结肠直肠癌、肝癌、卵巢癌、头颈部肿瘤、膀胱癌、肺癌、黑色素瘤、骨髓移植后的肿瘤生物治疗等，也可用于治疗感染性疾病，如单纯疱疹病毒、乙型肝炎、艾滋病、结节性麻风、结核等。副作用较为多见，有发热、寒战、乏力、毛细血管渗漏综合征、低血压、体液潴留、心律失常、心肌缺血、心肌炎、肺水肿、呼吸窘迫综合征、食欲下降、恶心、呕吐、腹泻、甲状腺功能减退、肾功能衰竭、头痛等。IL-2在体内半衰期极短，一般认为5～7min。

干扰素（interferon, IFN） 1957年，Issacs和Lindemann用流感病毒干扰鸡胚绒毛尿囊膜细胞，产生一种能使未受过感染的细胞产生对病毒有抵抗力的蛋白，故命名为干扰素。现对干扰素无明确的定义，因经IFN处理的细胞能耐受病毒感染而得名。干扰素具有以下特征：多种功能、需诱导产生，主要为抗病毒作用的一类蛋白质。根据抗原性的不同将干扰素分为α、β、γ三种。对免疫具有调节作用，激活了淋巴细胞非特异性细胞毒作用，激活自然杀伤细胞，激活巨噬细胞，具有抗病毒和抗肿瘤作用，通过调控宿主的免疫反应，改变宿主-肿瘤的相互关系。已经广泛用于临床治疗，对病毒感染性疾病和肿瘤性疾病有治疗作用，用于治疗：乙型肝炎、丙型肝炎、尖锐湿疣、毛细胞白血病、慢性粒细胞白血病、皮肤T细胞淋巴瘤、多发性骨髓瘤、骨髓异常增生综合征、真性红细胞增多症、骨髓纤维化、黑色素瘤、淋巴瘤等有较好的效果。儿童及孕妇慎用。副作用主要为发热、疲劳、寒战、肌肉痛、关节痛、恶心、呕吐、高血压、共济失调、皮疹、失眠、变态反应、血细胞减少，对多种器官有毒性（中枢神经系统：精神抑郁、嗜睡、健忘、偏头痛、精神错乱等；消化系统：厌食、恶心；心血管系统：心动过速、血管收缩、出汗；造血系统：血细胞一系或多系减少；泌尿系统：急性肾功能衰竭、肾病综合征）。

抗淋巴细胞球蛋白（antilymphocyte globulin, ALG） 用人淋巴细胞免疫动物而获得的免疫球蛋白，主要用于预防和治疗器官移植产生的排斥反应，如：肾移植、心脏移植的排斥反应，激素耐受的排斥反应，难治性排斥反应，移植物抗宿主病（GVHD），是治疗不宜行同胞骨髓移植的重型再生障碍性贫血以及依赖输血的非重型再生障碍性贫血患者的首选药物，也可用于阵发性睡眠性血红蛋白尿，骨髓增生异常综合征

以及自体免疫疾病等的治疗。治疗机制：免疫抑制和免疫调节。静脉注射，前30min先给予抗过敏药物如氢化考的松或氟美松静脉滴注，然后每天15～20mg/kg,连续静脉滴注4～8d，或按产品说明书应用。应用时要有保护性隔离及支持疗法的条件。副作用有寒战、发热、荨麻疹、血小板下降、脊髓脱髓鞘病变、脑水肿等血清病反应，以及原因不明的丙氨酸氨基转移酶（ALT）升高。其缺点是增加严重感染的危险性，且能诱发肿瘤。

抗胸腺细胞球蛋白（antithymocyte globulin，ATG） 用人胸腺细胞免疫动物而获得的免疫球蛋白可从马、兔、猪等血浆中提取，主要用于中度或重度再生障碍性贫血，可使约50%的患者获得缓解。具有免疫抑制作用，改变淋巴细胞或非淋巴细胞样调节细胞的平衡，从而刺激造血功能。用法：静脉注射，前30min先给予抗过敏药物如氢化考的松或氟美松静脉滴注，然后每天15～20mg/kg，连续静脉滴注4～8d，或按产品说明书应用。应用时要有保护性隔离及支持疗法的条件。副作用有寒战、发热、荨麻疹、血小板下降、脊髓脱髓鞘病变等血清病反应，增加严重感染的危险性，且能诱发肿瘤。

抗牛痘免疫球蛋白（anticowpox immunoglobulin） 一般从种过牛痘4～8周或天花恢复期病人产生体液抗体的人群中筛选供血者，从中来抽血制备免疫球蛋白，但尽可能不采用人工免疫，以免发生意外。该制品在预防天花和治疗全身痘、坏死痘、痘后湿疹及痘后脑炎有效。其只能作为防治并发痘的一项措施，并不能使机体的免疫功能不全或免疫缺陷得到纠正，每毫升至少含500单位。

乙型肝炎免疫球蛋白（hepatitis B immunoglobulin，HBIG） 乙型肝炎免疫血浆可从有抗体、滴度大于7单位的献血员中采集和用乙肝疫苗免疫献血者获得。前者不易获得，最好筛选献血员，常是预先选择好对象后，接种HBV疫苗，3周后测定受者抗－HB效价，效价达到要求者可用单采血浆法获得特异性血浆，再利用利凡诺等方法提纯球蛋白加工制成无热原的HBIG。正常免疫球蛋白有的有低滴度的抗乙肝抗体，疗效尚难肯定；有的则无。HBIG主要用于接触乙肝病人的高危易感人群，如：①被HBsAg阳性血或可疑阳性血污染的针头刺破引起的，意外皮肤损伤者；HBsAg阳性物质如血、血浆或血清，黏膜直接接触个体HBsAg阳性母亲所生的新生儿，意外地注射HBsAg阳性血或血制品者。②有可能接触HBV携带者的病人，从事血液透析、输血工作者，任何准备接受血液透析者等。一般与主动免疫同时进行。国际标准为100U/1ml，每次肌内注射0.06～0.1ml/kg体重，对长期都接触乙型肝炎病人的高危人群需每5周注射5ml，以维持较有效的被动免疫力。如为预防母婴垂直传播乙型肝炎，婴儿出生后24h内注射HBIG 100～200U，并于出生后7d肌内注射乙型肝炎疫苗30μg，1个月和6个月时各复种疫苗1次。高价乙肝免疫球蛋白已证明有效。目前临床上常用的HBIG是一种灭菌的16%蛋白溶液，抗乙型肝炎表面抗原抗体的含量为150～200U/ml。

过期回收血浆（recovered plasma） 将过期血进行离心分离而制成的血浆，该制品只用于制备血浆蛋白。根据世界卫生组织规定，分离回收血浆不得超过全血有效期5d以上，分离出的血浆不允许加防腐剂，必须保存于－10℃以下，最好在－40℃以下。

去沉淀血浆（precipitate-free plasma） 新鲜冰冻血浆经冻溶、离心、吸取冷沉淀后的上清血浆即为去沉淀血浆。这种血浆约失去原血浆中的纤维蛋白原50%左右和因子Ⅷ75%左右。该制品的优点是：第一，除去了大部分因子Ⅷ和一半左右的纤维蛋白原外，其他蛋白成分均保存于新鲜状态；第二，黏度降低，在输入过程中不易产生凝块，因而更加安全；第三，去除了部分凝血因子，使血浆的热稳定性提高，有利于长期保存。

右旋糖酐（dextran，Dex） 右旋糖酐是一种由葡萄糖合成的多糖高分子物，葡萄糖之间以α链键连接，右旋糖酐分子的结构为主链，由$\alpha_2$1→6链组成，支链由$\alpha_2$1→3或$\alpha_2$1→4形成。其临床应用的制剂有三种：中分子右旋糖酐（Dextran－70，Dex70）、低分子右旋糖酐（Dex 40）和小分子右旋糖酐（Dex 20）。中分子右旋糖酐主要用于由出血、创伤、烧伤、冻伤、中毒感染、手术麻醉期低血压及失血性休克等。低分子右旋糖酐具有降低血液黏度，疏通微循环，防止红细胞聚集和利尿作用。小分子右旋糖酐主要用于血液稀释。中分子、低分子、小分子量右旋糖酐24h 50%经肾脏排除，余经血浆内消耗及单核巨噬

细胞吞噬，不被肾小管重吸收，有渗透性利尿作用。应用右旋糖酐的不良反应有：①变态反应，皮疹、荨麻疹、瘙痒、血管神经性水肿；②急性肾功能衰竭，低分子和小分子右旋糖酐可使肾小管上皮细胞肿胀、空泡化肾小球滤过压降低，肿胀与尿黏度增加易引起肾小管阻塞；③蓄积作用，大量输注后可引起毛细血管血流受阻，造成肝、肾、心等器官粟粒性坏死；④出血倾向；⑤血沉加速。严重的血小板减少、凝血功能障碍或出血性疾病患者禁用，充血性心力衰竭以及肝、肾功能不良者应慎用。

羟乙基淀粉（hydroxyethyl starch，HES） 羟乙基淀粉是用富含支链淀粉的玉米淀粉经过酸水解和糊化，在碱性条件下与环氧乙烷进行羟乙基化制成。国产羟乙基淀粉系1970年6月由中国医学科学院血液学研究所试制成功，故取名为“706代血浆”或简称“706”。能防止低血容量性休克，维持血压，降低红细胞淤塞现象和血液黏度，改善末梢循环，应用于心肌梗死、血栓闭塞性脉管炎。配制红细胞保存液，作为体外循环预充液及血浆置换术的置换液来改善肾功能等。羟乙基淀粉的临床适应证与右旋糖酐相似。输后不良反应有：可逆性肾曲小管明显变性、类变态反应等。对血液凝固系统有影响，出现凝血、出血时间延长，血小板计数下降，对血型定型和交叉配血试验发生干扰。

明胶代血浆（gelatins） 明胶是一种蛋白质，是将精制的动物皮胶，骨、肌腱中的胶原水解后提取所得，其中含有大量的羟脯氨基酸。根据制备工艺的不同，明胶类代血浆有3种可供临床使用的制品，即脲交链明胶、改良液体明胶和氧化聚明胶。平均分子量为30 000～35 000，氧化聚明胶（oxypolygelatin，OPG）以乙二醛为交链剂，使明胶分子彼此连接，再经氧化使分子量适度降解，平均分子量20 000～30 000，24h内输注2 000ml以内，出、凝血试验仍在正常范围内，具有提升和稳定血压的效果。可作为失血性休克的血浆代用品，也可作为保存全血和红细胞的胶状液。改良液体明胶（modified fluid geltatin）代血浆采用琥珀酸酐与明胶分子结合制成。

单采术（apheresis） 血液单采是指从献血者或患者采集全血，通过手工或机器处理，将它分离成各种成分，保留目的组分，将其他成分还输给献血者或患者。血液单采，可采集临床用的血液成分或移出体内的病理成分以治疗疾病。按采集的血液成分可分为血浆单采、红细胞单采、白细胞单采、淋巴细胞单采、血小板单采等，按单采的目的分为治疗性单采和献血性单采，按方法可分为手工法和自动细胞分离器法（机械法）。

治疗性血液成分置换术（血液去除治疗）（therapeutic blood component exchange，TBCE） 血液去除治疗是去除患者血液中病理性成分的一种治疗方法，是通过手工操作或血细胞分离机进行患者血液的采集、病理性成分的分离和去除（或置换），以及对患者进行正常血液成分的回输和适当溶液（置换液）的补充，以去除或减少病理性成分对患者的致病作用，并调节和恢复患者的生理功能，达到治疗疾病的目的。治疗性血液成分置换术，或称为血液重力外科学，血液去除治疗分为治疗性血浆置换术、治疗性血液细胞成分去除术（TCA）和治疗性血浆－细胞成分置换术。血液去除治疗的不良反应有低钙血症、感染、血容量失衡、低蛋白血症、变态反应、“反跳”现象（经治疗后，患者血液中病理性成分大量减少、常规治疗用药的血药浓度下降，可能会引起病理性成分反跳）、出凝血功能异常及心肌缺血、心肌梗死、心跳骤停、肺水肿、肺栓塞、脑出血等并发症。

血浆置换、治疗性血浆置换术、治疗性血浆单采术、血浆交换疗法（plasma exchange，PE；therapeutic plasma exchange，TPE） 一种用正常人血浆制品或晶体溶液置换患者的异常血浆，或用选择性血浆分离法清除患者血浆中的致病物质，把其他正常血液成分回输给患者，以获得其他治疗难以奏效的良好疗效。去除患者血浆中存在的病理性成分，包括清除性血液透析、血液滤过疗法所不能清除的物质或与蛋白结合的物质。这些病理性成分来自体内、外因素（如遗传、免疫等）直接或间接引起含量或（和）功能异常的血浆成分（如低密度脂蛋白、异常免疫球蛋白、同种或自体抗体、免疫复合物等）和内、外毒性物质（如代谢性毒性物质、药物、毒物等）。可用于麻醉药、毛地黄、安定类中毒、农药中毒、胆红素血症、急性肝衰竭、代谢性酸中毒、细菌内毒素血症、败血症等；由巨球蛋白血症、多发性骨髓瘤、冷球蛋白血症、重链病、轻链病等引起的高黏滞血综合征；特发性血小板减少性紫癜、血栓性血小板减少性紫癜、自体免疫性溶血性贫血、高效价抗－D妊娠、

抗 FⅧ综合征、系统性红斑狼疮、多发性硬化症、重症肌无力、格林－巴利综合征等免疫复合物性疾病。PE 是相对安全的，其反应有时也是致命的，该种疗法的并发症包括发热、荨麻疹、肌肉痉挛、感觉异常、低血压、恶心、腹痛、头痛、胸痛、心律失常、呼吸困难、支气管痉挛、呼吸及心脏骤停等，发生反应的频率与 PE 中用血浆作置换液有一定关系。

治疗性血细胞单采术（therapeutic hemapheresis；therapeutic hemocytes apheresis）　血液成分分离过程中，将细胞某一成分去除而回输其他血液成分则为治疗性血细胞单采术。有手工单采术和机器自动单采术。主要用于真性红细胞增多症、白细胞增多症和血小板增多症。根据要去除的成分分为：治疗性白细胞单采术、治疗性血小板单采术、治疗性红细胞单采术等。

治疗性白细胞单采术、白细胞去除术（therepeutic leukocytes apheresis）　白细胞去除术是去除造血系统的各类恶性增生性疾病产生的过量的病理性白细胞。一般分为三种：粒细胞、淋巴细胞和混合性细胞（亦统称为白细胞）去除治疗术。通过此种治疗以减少过量的白细胞（粒细胞或淋巴细胞）对机体的致病作用，改善临床症状，同时为放、化疗作准备。主要适应于慢性粒细胞白血病（CML）、慢性淋巴细胞白血病（CLL）、高白细胞白血病（HLL）、毛细胞白血病。

治疗性血浆置换术，治疗性血浆单采术（therapeutic plasma exchange，therapeutic plasma apheresis）
治疗性血浆置换术又称治疗性血浆单采术，是将患者的血液借助血细胞分离机或用手工单采血浆法，将患者血浆采出后弃去，而将细胞成分和适量置换液一起输回患者体内，以去除病理性成分的方法。用这一方法治疗的疾病已有 100 多种，疗效比较肯定。适应证有中毒症：外源性药物中毒（麻醉药、农药、洋地黄中毒）和内源性中毒如高胆红素血症、代谢性酸中毒、内毒素血症、败血症、高黏滞综合征、格林巴利综合征、重症肌无力系统性红斑狼疮、急性进行性肾小球肾炎、Rh 血型抗原致敏孕妇、输血后紫癜、冷球蛋白血症、含有抑制剂的血友病、冷自身抗体溶血性贫血、高胆固醇血症，自身免疫性疾病如特发性血小板减少性紫癜、自身免疫性白细胞减少症、无丙种球蛋白血症等。

血浆单采术（plasmapheresis）　采血时将血细胞还输给供者，只采其血浆的一种技术。单采血浆可用于输注或制备其他制剂，血浆换出量和间隔时间的要求尚不统一。一般用离心或血液分离机进行采集，随着成分输血法的日益推行，血浆蛋白制剂的需求大大增加，血浆单采术进行增多，可以更好地保证供血者的安全、健康，避免红细胞的浪费，对生产劳动影响较小，提高了血浆的安全性，有利于制造免疫球蛋白，大幅度降低血浆成本。

治疗性血小板单采术、血小板去除术（therepeutic thrombocytes apheresis）　血小板去除治疗术是指去除造血系统各类恶性增生性疾病产生的过量的病理性血小板。通过此种治疗，快速减少血小板数量，改善出血和栓塞症状，以减少过量的血小板对机体的致病作用，改善临床症状，同时为放、化疗做好准备。主要适用于原发性血小板增多症、经临床治疗效果不佳或无效的继发性血小板增多症、骨髓增生异常综合征、其他原因引起的血小板增高。

治疗性红细胞置换术、治疗性红细胞单采术（therapeutic red cell exchange，TRCE；therapeutic red cell aphresis）　治疗性红细胞单采术是指去除造血系统恶性增生性疾病产生的过量的红细胞，以及治疗由于遗传等因素所致的红细胞功能异常性疾病和某些严重的寄生虫疾病，主要用于真性红细胞增多症、红白血病、遗传性红细胞增多症、血红蛋白病、脑型疟疾、其他原因引起的红细胞增多。

淋巴细胞血浆单采术（lymphocyte-plasma apheresis）
淋巴细胞血浆置换是指去除造血系统恶性增生性疾病产生的过量或功能异常的淋巴细胞以及血浆成分（主要是淋巴细胞分泌的异常的球蛋白），以正常人的血浆等作为置换，主要适用于 B－淋巴细胞性疾病、脏器移植的排斥反应等。

光量子血液疗法（photonhematherapy）　所谓光量子血液疗法是将自（异）体血液抽取小量，抗凝后，在体外充氧的环境下用 β 射线、X 线、紫外线或激光等定量定时照射后，再回输入病人体内，以达到防病治病的一种方法。该疗法创始于 20 世纪 20 年代，主要用于急、慢性细菌及病毒感染，包括各种原因引起的炎症及败血症，如急性化脓性脑膜炎、产后新生儿

重型肺炎、肺脓肿、上呼吸道感染、尿路感染、骨髓炎、急性感染性多发性神经根炎、急性胰腺炎、弥漫性腹膜炎、脉管炎、多种手术感染、中心性视网膜炎、交感性眼炎等，缺血缺氧性疾病、CO 中毒、各种贫血、椎－基底动脉及四肢动脉供血不足、胎儿发育不良、气管炎及肺气肿等，该疗法治疗效果明显，尤其对 CO 中毒疗法效果特别好。亦有人认为该疗法在治疗脑出血、脑栓塞、脑外伤及脑炎后遗症、高血压、重症肌无力、风湿病、关节炎、动脉粥样硬化及各种溃疡病方面有不同程度的疗效，还具有抗衰老作用。大量临床实践证实，该疗法安全有效。治疗机制十分复杂，有的机制已十分明确，有的还在探讨之中。光量子疗法充分利用了紫外线的生物效应、光化学效应、光电效应及臭氧的作用，有效地提高了机体的抗病、防病能力。

紫外线照射光敏血回输疗法（photochemotherapy of ultraviolet A blood irradiation，PUVA） 分为口服甲氧补骨脂紫外线照射血回输疗法和淋巴细胞悬液加甲氧补骨脂紫外线照射回输疗法。口服甲氧补骨脂紫外线照射血回输疗法：首先给患者口服甲氧补骨脂 40～50mg（0.6～0.8mg/kg），服药后 2h，在病人一侧肘静脉用手工或细胞分离机单采富含淋巴细胞的悬液 250～300ml，含有核细胞数必须 $>40\times10^9$，然后放在光量子血疗机中，用波长为 320～400nm 紫外线照射，照射剂量为 2～3J/cm^2，照射完毕后，将富含淋巴细胞的悬液全部回输给患者。淋巴细胞悬液加甲氧补骨脂紫外线照射回输疗法：用手工或细胞分离机单采富含淋巴细胞的悬液 250ml，含有核细胞数 $>40\times10^9$，然后将甲氧补骨脂加入淋巴细胞悬液中，最终浓度为 200ng/ml。将甲氧补骨脂与淋巴细胞悬液混匀后，放置 1h，然后放在光量子血疗机中，用波长为 320～400nm 的紫外线充分照射，照射剂量为 2～3J/cm^2，照射完毕后，将淋巴细胞悬液回输给患者。主要适用于恶性淋巴细胞介导的疾病，如皮肤 T 细胞淋巴细胞瘤、Sezary 综合征、慢性淋巴细胞白血病等，淋巴细胞功能异常介导的自身免疫性疾病，如系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎、重症肌无力、严重变应性皮炎、器官移植受者等。不良反应率为 3%，主要有恶心、呕吐、轻度低血压、乏力等，未见严重的不良反应和并发症。其治疗机制尚不清楚，可能通过以下的作用：（1）恶性淋巴细胞表面结构的改变，引发抗恶性淋巴细胞克隆独特型抗体而特异性地抑制和破坏相应恶性淋巴细胞的活性和克隆增殖，使特异性病理性细胞减少，病变消退。（2）淋巴细胞亚群比例的改变，调节和改变机体的免疫功能。

紫外线照射血小板浓缩液（transfusion of ultraviolet platelet concentration irradiation） 紫外线照射血小板浓缩液可预防 HLA 同种免疫反应和血小板输注无效，提高血小板输注的治疗效果。释血小板浓缩液 200ml，然后将血小板浓缩液放入石英容器中或 UV 透过率较高的塑料血袋中，再放在光量子血疗仪中，用波长 280～320nm 的 UV－B 照射，剂量为 0.3～0.6J/cm^2（有人主张用 1J/cm^2），照射完毕将血小板浓缩液全部输给患者。

紫外线照射充氧回输疗法（transfusion of ultraviolet blood irradiation and oxygenation，UBI） 将患者自身的血液采出来后用紫外线照射并同时充氧后再回输给患者以治疗疾病，这就是紫外线照射充氧回输疗法，又称光量子血液疗法。早在 1894 年就有人开始研究紫外线照射对身体氧化过程的影响，发现有增强作用。1925 年 Becher 等根据紫外线的杀菌作用，提出用紫外线照射血来治疗疾病的设想。以后 Knott 用波长 239.9～365.4nm 的紫外线在体外照射血液，发现对金黄色葡萄球菌和溶血性链球菌均有强烈的杀菌作用，而对红细胞无破坏作用。此后 Olney 报道用 knott 的技术对 43 名病毒性肝炎患者进行治疗，大多疗效良好。1958 年瑞士学者 Wehrli 进一步将血液进行紫外线照射的同时加入氧气，提高了血液回输的作用。

治疗方法：在洁净的治疗室中，患者平卧，对其肘部皮肤进行彻底消毒后做静脉穿刺采血，按 2～3ml/kg，或成人采血 200ml，边采边摇，充分抗凝。采血完毕后立即换接静滴 0.9% 氯化钠液，保持静脉通畅，并将所采血液转入石英玻璃容器或一次性照血袋中，在光量子血疗仪上充氧（5L/min），并用波长 254～365nm 的紫外线照射 10～15 个生物剂量。在照射期间让血液不断地自动振摇，以保证血液均匀地接受紫外线照射，经过 8～12min 照射，此时血液因充氧由暗红色转为鲜红色，然后将血液灌回采血袋中，回输给患者本人。也可将同种异体供者的血液 200ml 经过紫外线照射充氧后，输给患者，来达到治疗目的。一般 2～3d 治疗 1 次，5～10 次为 1 个疗程。重症患者可 1 次/d，连续 5 次，但应注意观察病情变化。

美国血液学会推荐的主要适应证：并发败血症的

急性及复发性感染、细菌性心内膜炎、慢性肾盂肾炎、产后脓毒血症、痈、骨髓炎、病毒性感染、变态性疾病、关节炎、动脉硬化、心肌梗死、雷诺病、霍奇金病、硅沉着病、高血压、慢性湿疹、多发性硬化症、脑震荡后遗症、血栓营养性溃疡及慢性动脉供血不足。国内除以上疾病外还用于一氧化碳中毒、脑血管疾病、神经性皮炎、肺心病、糖尿病、胃十二指肠溃疡、带状疱疹及某些神经与肌肉疾病等。

副作用和并发症：一般没有严重的并发症和副作用，偶可出现暂时性发冷、发热、皮肤潮红、口干、嗜睡及轻度的头昏。心血管功能不全的患者有时可出现血压降低；糖尿病患者在治疗后可出现低血糖反应；也有因紫外线照射的连续治疗次数过多（12 次以上）引起肺出血致死的报道，应引起重视。

呼吸系统疾病输血（transfusion for patients with respiratory system diseases） 在人体的供氧和携氧过程中，血红蛋白含量、心排出量、血容量和肺的氧交换量等密切相关。如果其中一个因素下降，则其他因素必然代偿性上升，以满足机体对氧的需要。当呼吸系统疾病使肺气体交换功能受损时，其全部携氧功能取决于充足的血红蛋白量，因此对这类病人要考虑其血红蛋白量能否保证机体氧的运输，是否需要输血。

其他呼吸系统疾病输血（transfusion for patients with other respiratory diseases） 其他呼吸系统疾病输血如咯血、肺源性心脏病所致的消化道出血、慢性阻塞性肺疾病的手术输血等，输血时应注意：

1. 咯血

引起咯血的肺部疾病有肺结核、支气管扩张、肺癌、肺栓塞。空洞型肺结核如果损伤大血管咯血量可达 200ml 以上；肺癌的晚期，有时大块癌组织坏死，可出现致命性咯血；支气管扩张也可见到大咯血。大咯血时常需要输注以红细胞为主的扩充血容量治疗。肺栓塞亦可以大咯血，但治疗是综合性的，主要是纠正心力衰竭、抗休克、抗凝及溶血栓等，需要输血的情况不多。肺外疾病引起咯血时，一般出血量不大，需输血者少，主要是治疗原发病。

2. 肺源性心脏病所致的消化道出血

由于消化道黏膜缺氧，肺心病伴消化道溃疡大出血者较一般人多。肺心病患者大多心肺功能不全，其输血的指征、速度和量均应严格限制在较保守的范围内，以免心脏功能恶化。如果是急性大出血，同时有血循环量不足，应输全血，或先输晶体溶液，待循环血量初步恢复后再输浓缩红细胞。如果是慢性失血性贫血，则以输浓缩红细胞为宜。

3. 慢性阻塞性肺疾病的手术输血

慢性阻塞性肺疾病常常有红细胞增多症，但伴发慢性炎症时，骨髓也可造血功能低下而出现血红蛋白低下，如果需要手术，亦需输浓缩红细胞，将血红蛋白提高到正常水平。

成人呼吸窘迫综合征（ARDS）输血（transfusion for patients with adult respiratory distress） ARDS 又称休克肺综合征，是重型创伤及输血的严重并发症，也可能因各种代谢异常、毒血症或变态反应性疾病引起，常常合并多器官功能衰竭。本病的基本病理变化为肺毛细血管内皮细胞受损，肺微循环障碍，毛细血管内皮细胞通透性增加，肺泡和肺间质水肿，氧弥散障碍，肺泡Ⅱ型细胞受损，表面活性物缺失，肺泡萎陷，肺泡水肿，肺内分流增加，肺顺应性降低，临床出现低氧血症、呼吸窘迫。

大量出血如严重创伤致大量失血的病例本综合征发病率很高。因脑组织缺氧，通过神经反射，肺毛细血管收缩，引起肺静脉高压和肺水肿，从而导致 ARDS 形成。

输血可引起 ARDS 与以下因素有关：

1. 血中的微聚体，通过多发性微栓塞形成破坏肺的灌注。

2. 输注晶体溶液，通过降低血浆渗透压，增加毛细血管的液体外渗，导致 ARDS。

3. 输注白蛋白，通过损坏的毛细血管溢入间质，减少胶体渗透压梯度，因而形成顽固性肺水肿。

ARDS 的防治：由于大量失血和输血都是 ARDS 的病因，而输血又是失血者必需的治疗措施，因此，对大量失血者的输血治疗需谨慎地进行并密切地观察。白蛋白能维持胶体渗透压，便于血浆容量和水的保留而阻止液体进入间质，有防止 ARDS 形成的作用，但早期应慎用白蛋白。

通常对失血性休克先迅速输注晶体溶液，以争取短期内恢复循环容量，当获得初步疗效时，可以同时加用白蛋白、浓缩红细胞或全血。输血时最好采用微聚体过滤器。必要时也可以输注血浆，以纠正失血造成的病理生理缺陷。由于心、肺、肾及凝血机制的障碍可能与失血同时或稍后出现，须密切观察病情变化，以确定输血、输液的种类、速度和量。必要时观

察中心静脉压，使血循环量尽快恢复，而不致过量。严重的ARDS需增加氧吸入，使动脉血氧分压超过8~10kPa；采用呼吸末正压吸氧，保持气道正压，防止呼气时小气道与肺泡萎陷，并使部分不张的肺泡复张。

循环系统疾病的输血（transfusion for patients with circulation system diseases） 氧运输系统的主要动力在心脏。一般情况下，常常以增加心率和增加心脏每搏输出量来加强机体供氧，血液所携带的氧量并不重要。当冠状循环自血红蛋白摄取氧并无障碍，而血红蛋白低于100g/L时，则心力衰竭患者的供氧取决于血红蛋白的含量；当血红蛋白含量在100g/L时可维持正常代偿心脏对组织的供氧；当心脏失代偿时，则血红蛋白必须超过100g/L才能保证心脏功能及组织供氧。贫血可使心率加速、心排出量增加，加重心脏负担。为心功能不全者纠正贫血，能减少心脏负荷和心肌缺氧，改善症状。但若输血量过多，又会增加心脏负担，使本来难以维持正常血循环的心功能更加恶化，因此要掌握好适应证及注意事项。

心脏病患者合并失血性贫血（heart disease companied with anemia due to blood loss） 心脏病患者合并失血性贫血，血红蛋白降到一定程度时常需要输血。

1. 合并慢性失血性贫血。如血红蛋白低于60g/L,有明显症状，或有继续出血趋势者，为避免加重心脏负担，可输浓缩红细胞。每日量相当于300~400ml全血，速度为每分钟1ml。

2. 合并急性大量出血。如创伤、内脏破裂出血、外科手术及消化道、呼吸道、妇科疾病出血，急需输血补充血容量和红细胞，可以用全血、晶体液如生理盐水、胶体液、代血浆等补充血容量，并另加浓缩红细胞。用量和速度视病情而定，如出血量大，危及生命，应迅速大量输入。急性失血性休克或休克早期可按类似正常心脏的速度大量输入，同时密切观察，病情平稳后，应减慢输注速度，以免加重心脏负担。紧急情况过后，按慢性贫血处理。

其他心血管疾病输血（transfusion for patients with other heart-vascular diseases） 其他心血管疾病，如冠心病、贫血性心脏病、血管病、细菌性心内膜炎等所引起的贫血者，根据情况可适当输血治疗。

1. 冠心病、心绞痛合并血红蛋白低于100g/L的贫血。单用药物治疗无效者，可输浓缩红细胞。患者的自觉症状是最好的治疗监测。

2. 贫血性心脏病。因长期严重的贫血如血红蛋白40~50g/L或更低引起心率加快，心脏扩大。这种患者的心排出量是增高的，与一般心脏病的心排出量降低显然不同。如情况紧急，需要输血，可以按正常速度输注浓缩红细胞，输入量可适当加大。

3. 细菌性心内膜炎所引起的贫血。多为疾病消耗所致，如能控制病情，可不用输血治疗，但是合并有严重贫血者可输浓缩红细胞。对抗生素疗效欠佳的病例，可用紫外线照射自血回输疗法，可以提高疗效。

4. 血管病。有动脉粥样硬化或脉管炎引起间歇跛行或暂时性大脑缺血，且其症状为贫血所加剧者可输注红细胞改善症状。如因血黏度高所致，可采用血液稀释疗法，输注低分子右旋糖酐、羟乙基淀粉代血浆等，降低血液黏度，改善微循环。

心脏病心功能不全的输血（transfusion for patients with heart failure） 各种原因引起的心脏病变如先天性心脏病、风湿性心脏病、冠心病、心肌炎、心肌病、心律失常等合并心功能不全时，如需输血治疗应考虑心功能不全的程度，一般尽量用5d内制备的浓缩红细胞，最多不超过10d。选择适当的输血量、输血速度。对重症患者最好在床旁做血液动力学监测，及时了解患者心功能状态。输血速度以每分钟2ml为宜。输血过程中密切观察病人症状，心率、心律、呼吸、颈静脉压和肺部啰音的变化。输血前即有心衰者，可在输血前用速尿利尿1次或输注每1单位血用速尿利尿1次。此外，也可用部分换血法，单采出200ml血浆，输入等量的高浓缩红细胞（Hct>80%）。所有血制品输注时应用微过滤器以除去微聚物，做好输血前检查，防止发生溶血性输血反应而加重心力衰竭。

消化性溃疡输血（transfusion for patients with digestive ulcer） 消化性溃疡是上消化道大出血的主要原因，表现为急性呕血、黑便、苍白、头昏、无力等。不同程度的失血可引起相应的临床表现，可根据临床表现估计出血程度。

1. 轻度：失血量占全身总血量的10%~15%（成人失血量<500ml），其血压、脉搏和血红蛋白无变化，可感头昏。

2. 中度：失血量占全身总血量的20%左右（成

人失血量 800～1000ml），血压下降，脉搏每分钟增至 100 次左右，血红蛋白降至 70～100g/L，有一过性眩晕、口渴、烦躁、少尿。

3. 重度：失血量占全身总血量的 30% 以上（成人失血量达 1500ml），收缩压降至 11.5kPa（80mmHg）以下，脉搏增至每分钟 120 次以上，血红蛋白低于 70g/L，有心悸、四肢厥冷、出冷汗、少尿或无尿、神志恍惚等。

消化性溃疡大出血的治疗为综合措施，包括镇静、止血、休息及去除诱因等。如能止血，输血不一定采用，输血在很大程度上是防止继续大出血。少数溃疡病侵犯大血管致出血凶猛，或胃黏膜的血管畸形致出血不止，均需紧急、快速地大量输浓缩红细胞、代血浆或全血，以创造手术条件。

其他消化道疾病大出血的原因有胃癌、结肠癌、溃疡性结肠炎、结肠息肉、痔疮、急性胃炎、小肠肿瘤等，其出血量一次不是很大，除急性胃炎外，一般是多次中、小量出血，结果造成慢性贫血。这些患者可酌情输血，为准备手术可输注浓缩红细胞。

食道静脉曲张破裂出血输血（transfusion for patients with bleeding due to esophagus varicosity） 食道静脉曲张破裂出血也是常见的消化道出血原因之一，其基础病是肝硬化。多数患者的出血量大且凶猛，不易停止。由于大出血发生在肝硬化的晚期，其造成的缺氧及体内环境紊乱，常致肝功能迅速恶化而衰竭，故输血治疗应列为首选，并尽早采用以防病情恶化。

1. 成分输血。以失血为主的患者以输注红细胞和代血浆为宜。肝硬化伴脾功能亢进的患者可引起红细胞、白细胞、血小板均下降，而且血浆白蛋白也降低，故需输注白蛋白、浓缩红细胞、代浆血或全血。血小板降低，需要外科手术的病人，可输入浓缩血小板。肝病患者凝血因子缺乏主要是与维生素 K 有关的第Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ因子缺乏，使出血难以控制，可补充新鲜冰冻血浆、冷沉淀等。

2. 输注量和速度。突然大量失血时应紧急快速输血，以补充血容量。但此类患者，尤其是肝硬化伴腹水患者，其循环血量低，一旦输血超过其原来容量，使门静脉压升高，可致再出血。若不能测定循环血量，宜估计出血量，再补充。因此在补充失血的同时，量出为入，以免增加出血因素。

其他消化系统疾病输血（transfusion for patients with other digestive system diseases） 其他消化系统疾病如脾功能亢进、肝病的贫血、肝硬化腹水等疾病，严重者常需输血或血液制品。

1. 脾功能亢进。门脉高压、肝硬化所致的脾大、脾功能亢进，常呈严重的红细胞、白细胞、血小板降低。输血不能提高其水平，故一般不用。血小板可低至（20～30）$\times 10^9$/L，但功能正常，无出血趋势，不需处理。白细胞有时低至 2×10^9/L，如此时有感染，亦以用抗生素控制感染，不必输白细胞。

2. 肝病的贫血。任何原因的慢性肝病均有轻度至中度贫血，其发生的原因是肝功能损害引起的溶血和骨髓抑制。间接因素是由于继发性出血、凝血因子缺乏和酒精中毒。骨髓象一般正常，红细胞增生活跃以代偿红细胞寿命的缩短。当肝功能恢复时贫血也获改善。肝病贫血一般不需输血，但当贫血症状明显时可输注红细胞，不输全血。这是因为肝病病人本身就有血浆容量的增加，血管外液体的潴留，全血中含有血浆、抗凝剂、稳定剂、微聚物，加重了心血管和肝脏的负担，易导致枸橼酸中毒；保存全血中游离血红蛋白、胆红素含量相对较高，对肝功能不良者可加重高胆红素血症。

酒精性肝病贫血的原因如下：酒精直接抑制红细胞生成，导致骨髓中红、粒细胞系统前体细胞的胞浆中出现空泡、环形铁粒幼细胞，此时可补充维生素 B_6 治疗；患者食物中摄入的叶酸量不足，叶酸的利用障碍，可适当补充；患者常因胃炎、食道静脉曲张、十二指肠溃疡而出血，胃肠道失血可因血小板减少或凝血因子缺乏而加重，治疗中除纠正贫血，还可考虑输入浓缩血小板或凝血因子制品；嗜酒者体内常铁储量增加，但长期胃肠道出血者亦可缺铁，应考虑补充；嗜酒者常有红细胞－磷酸葡萄糖通道的缺陷，易发生溶血，所以此类患者输血宜输洗涤红细胞。

3. 输注白蛋白治疗肝硬化腹水。可采用两种方法进行治疗。（1）分次大量放腹水并输入大量白蛋白：放腹水 4～6L/d，再输入白蛋白 40g；（2）一次性全量放腹水：每放腹水 1L 给白蛋白 6～8g，一天完成治疗，并不损害肝、肾功能。完成治疗后可加用利尿剂维持治疗，腹水复发时可再用。

慢性肾功能衰竭（尿毒症）的输血［transfusion for patients with chronic renal failure（uremia）］ 贫血是尿毒症的重要表现，贫血的程度与肾功能减退的程度呈正相关。其机制：（1）主要是由于促红细胞生

成素（Erythropoietin，Epo）减少，骨髓对 Epo 的反应性低所致。（2）来自肾脏的红细胞生成抑制因子因肾排泄功能减退而潴留，因而抑制红细胞系造血。甲状旁腺激素增加，抑制骨髓造血。（3）红细胞无效生成，破坏增多。体内潴留的毒素使红细胞受损伤，先期破坏，寿命缩短；骨髓对铁的利用障碍，经血液透析后可以得到改善。（4）失血，尿毒症病人可发生紫癜、胃肠道及生殖泌尿道出血，出血严重者常有血小板功能异常和部分凝血因子缺乏。

尿毒症的治疗目前最有效的方法是同种肾移植，其次是有规律的血液透析支持疗法，有时输血支持疗法也是必要的，红细胞的输血指征如下：

（1）贫血严重，血红蛋白在 60g/L 以下。

（2）出现心绞痛或明显的脑缺氧症状。

（3）严重的感染或出血。

（4）急需手术时，血红蛋白应提高到 80～90g/L。

宜输浓缩红细胞或新鲜全血。新鲜血因红细胞生存期较长，携氧供氧的效能好；贮存后的血浆中尿素氮、肌酐、钾、乳酸的浓度升高，输注后会加重慢性肾功能衰竭的生化紊乱，故一般不用。绝大多数患者以输注浓缩红细胞为好，一般输注的红细胞压积保持在 70%。输注浓缩红细胞的优点是：

（1）容积较小，可减少在高血压的基础上引起循环超负荷的危险；

（2）携氧的 2，3－二磷酸甘油酸在浓缩红细胞中比在全血中保存得更好；

（3）含血浆、白细胞和血小板量少，可减少发热、过敏等输血反应；

（4）因血浆量少，输入抗凝剂、钠、钾和乳酸的量也少，可减轻肝、肾的负担；输入肝炎病毒及艾滋病病毒的机会也少。

如血浆蛋白低且进食较少，宜适量输注白蛋白。为避免输血导致循环超负荷，应缓慢输入。

高钾血症是尿毒症的危险并发症，如果手术需 1 次输几个单位血，则其危险性更大。输两周以内的红细胞，效果较好，无论在血钾及输血后溶血等诸方面，均无问题。

过去人们曾认为，接受肾移植的慢性肾衰患者，若接受过多次输血，可导致体内产生组织相容性抗原的抗体，给以后的肾移植带来困难。但经过对数以千计的肾移植患者总结，发现肾移植前患者接受输血会提高肾移植的存活率。很多移植中心将肾移植前输血当作提高肾移植成活率的有效措施，它的疗效要比 HLA 配型还要好。可能由于输入淋巴细胞使受者产生了免疫耐受性，使受者的免疫反应低下，排斥反应减轻，故存活率提高。对不能进行肾移植的病例，还可用雄性激素刺激骨髓红细胞生长，特别是对未做双肾切除的病例效果会更好。直接用红细胞生成素治疗对贫血有显著效果。

红细胞疾病的输血（transfusion for patients with erythrocyte disorders） 贫血是大多数红细胞疾病的共同表现，除真性或继发性红细胞增多症外，大多数患者的贫血是缓慢发生的，机体已适应低氧状态，特别是 2，3－二磷酸甘油酸浓度增高，可使血红蛋白与氧的亲和力减低，因而在组织中氧释放的增高减轻了缺氧状态。因此，这些患者即使贫血相当严重，临床上也并无明显症状，轻易给予输血对病情并无益处，查明贫血的原因比单纯改善症状更为重要。慢性贫血患者的血容量保持相对稳定，但溶血性疾病发生溶血危象及某些血液病并发急性大出血则例外。正因如此，慢性贫血患者在有输血指征时应以浓缩红细胞为首选的血制品。

红细胞输注的指征（indications for erythrocyte transfusion） 低血红蛋白病因很复杂，一个慢性贫血的患者比急性失血者有较好的代偿能力来忍受严重的贫血，年轻人和身体健康者比有心脏功能受损的老年人更能耐受低血红蛋白。

对血液系统的恶性肿瘤患者，输血指征应以减轻贫血症状及根据年龄和其他临床情况而定。一般对慢性贫血者，血红蛋白不宜低于 50g/L，以免出现组织脏器的严重缺氧现象。

缺铁性贫血输血（transfusion for patients with iron deficiency anemia） 缺铁性贫血是体内缺乏合成血红蛋白的铁质引起的小细胞低色素性贫血。本病的治疗原则是去除缺铁的病因及补充足量铁剂，一般不需输血治疗。如贫血严重伴心功能不全或者急需手术、妊娠待产时，可适当输浓缩红细胞。

巨幼红细胞贫血输血（transfusion for patients with megaloblastic anemia） 巨幼红细胞贫血是叶酸、维生素 B_{12} 或内因子缺乏引起 DNA 合成障碍所致的一组贫血。本组疾病只要积极消除致病原因，及时补充叶酸及（或）维生素 B_{12} 均能迅速见效，需要输血者

很少。有些患者贫血严重且有虚弱、嗜睡及心悸等症状，可适当输浓缩红细胞，临床上如遇临产、急症手术、心力衰竭等紧急情况时也可输浓缩红细胞。对心力衰竭的重度贫血患者，在输血同时加用利尿剂，而且输血速度不宜过快，防止心力衰竭加重。

本病有不少患者合并白细胞、血小板减少，其程度一般较轻，不需特别处理，亦无输全血指征。如因大出血或重度感染而威胁生命时，可进行成分输血。

输血不能改善本病的神经系统症状。如能及时补充维生素 B_{12}，神志多能缓慢恢复。叶酸严重缺乏的患者常同时有蛋白质缺乏而引起全身水肿，可适当输注白蛋白使水肿消退，同时要纠正营养不良状况。

再生障碍性贫血输血（transfusion for patients with aplastic anemia）　再生障碍性贫血（再障）是由不同病因引起的骨髓多能干细胞、造血微环境损害，或引起机体免疫功能改变，导致骨髓造血功能衰竭的一组综合征，输血是本病有效的支持治疗手段，但需严格掌握适应证。

1. 输血原则

再障患者的输血要严格控制，应将输血量或次数减少到最低限度。输血仅能减轻贫血的症状，维持其生命，不能治疗疾病。长期输血会出现许多不良反应，如进行骨髓移植治疗前输血，会影响移植的成功，应进行成分输血。再障多属血容量正常的贫血，不必输全血。虽然多数患者伴全血细胞减少，但是应根据患者的紧急需要，输给相应的血液制品以提高疗效，减少输血反应。

2. 输血指征

（1）贫血。血红蛋白在 60g/L 以下，并有明显的临床表现者可输红细胞。患者的临床表现与血红蛋白水平不一定成正比，如急性病人血红蛋白 60g/L 时症状已很明显，而慢性病人血红蛋白 40g/L 时可能仍能代偿。输血指征应以贫血症状为主。

（2）出血。再障病人因血小板过低而有出血症状，尤其是有颅内出血的危险时，可短期内输入血小板。目前多认为，凡有迅速发展的紫癜、严重的口腔或眼底出血、血小板低于 10×10^9/L，并伴有感染或高热时，均有发展为大出血的可能，此时可考虑输注血小板；若已有颅内出血、胃肠道大出血或严重的血尿是输注血小板的临床指征。

（3）感染。当再障患者的中性粒细胞极度减少（$<0.2\times10^9$/L）时，应给予保护性隔离，如有感染应选用敏感的抗生素治疗。若无疗效，病情严重，必要时可输注浓缩粒细胞。粒细胞的寿命很短，只能用于暂时控制严重的感染。多次输注后，患者体内可产生抗粒细胞抗体，使得以后输血时发生输血反应。因此，国外治疗性粒细胞输血日益减少，预防性粒细胞输血已经放弃。

3. 输血注意事项：再障患者的输血需注意，有输血反应史的病人应选择洗涤红细胞或少白细胞的红细胞制品以减少输血反应。冷冻红细胞引起的输血反应最少，有条件亦可选用；大约有 60% 反复输注血小板的患者会产生抗血小板抗体，使血小板输注后仍难控制严重出血，此时改输家庭成员 HLA 相合的血小板，（血小板需辐照）则可有止血效果。

4. 长期输血的危害：慢性病人若长期多次输血，过多的铁进入人体，而人体排泄铁的能力较衡定，最终将导致含铁血黄素沉着症或输血性血色病，并因此而致死亡，故再障病人的输血次数及输血量应减少到最低限度。

遗传性球形细胞增多症的输血（transfusion for patients with hereditary spherocytosis）　遗传性球形细胞增多症属先天性溶血性贫血。轻型病例约占 35%，平时无贫血，只在感染、营养不良及妊娠时发生轻度贫血，故很少需要输血。重型病例在婴幼儿期可能就有严重贫血，此时又不适宜脾切除，往往依赖输血维持生命。新生儿期如果黄疸严重，为预防核黄疸，可施行换血疗法。出生 1～2 年后，常呈代偿性溶血状态，血红蛋白通常在 80～130g/L，很少需要输血治疗。在儿童期如合并感染，往往贫血加重，可能因感染时脾脏破坏红细胞增多，及感染引起骨髓抑制所致。因此如有感染要积极抗感染，贫血严重时可给予适量的浓缩红细胞。

女性患者如合并妊娠，特别是伴有缺铁、叶酸、或维生素 B_{12} 时，可出现严重贫血。成年患者若有慢性肾病或甲状腺功能低下等并发症存在，贫血可非常显著，此时应先病因治疗，其次才考虑输血治疗。

所有需要输血的病人应选择浓缩红细胞。为避免骨髓的红细胞生长受到抑制，以维持血红蛋白 80～90g/L 为宜。一般认为，在无脾功能亢进时，适合的供者红细胞在受者体内寿命正常。12 岁以后贫血严重者首选脾切除治疗。即使有并发症的患者，待病情好转后也应争取做脾切除。脾切除后，虽然球形红细胞增多依然存在，但过度溶血停止，红细胞寿命接近

正常，贫血随之消失。

蚕豆病的输血（transfusion for patients with favism） 蚕豆病是红细胞内葡萄糖6－磷酸脱氢酶缺乏者进食蚕豆后发生的急性溶血性贫血。在广东、四川、广西、湖南、江西某些地区已列入农村常见的血液病，发病年龄以1～4岁居多，进食蚕豆量与病情轻重无关，选择蚕豆品种及炮制方法均不能预防本病。

轻症病例一般支持疗法和输液可以奏效，重症病例有血红蛋白尿或Hb<70g/L，应立即输血（输注浓缩红细胞），使Hb达到100～110g/L为宜。在蚕豆病高发区要注意选择健康供者，以防发生再次溶血。输液可输碱性液，以纠正酸中毒，防止急性肾功能衰竭。若无尿伴高血钾时，应先血液透析。

地中海贫血的输血（transfusion for patients with thalassemia） 地中海贫血是一组由于控制血红蛋白珠蛋白肽链的mRNA量缺乏，因而珠蛋白的部分肽链在数量上合成减少或不能合成，造成血红蛋白的成分改变（肽链结构并无改变），导致红细胞寿命缩短而引起的慢性溶血性贫血。本病属常染色体不完全显性遗传，纯合子多表现为重型，杂合子多表现为轻型或静止型（无临床表现）。

轻型病例常无需治疗，重型患者可采用输血治疗。

1. 高量输血（Hypertransfusion）：使血红蛋白维持在生理水平，即不低于120g/L，一开始宜反复输血，尽可能使血红蛋白维持在140～150g/L，以保证正常的生长发育，减轻骨骼的畸形和慢性低氧血症，减少肠道铁的吸收，减轻骨髓无效造血。由于输血量较多，故尽可能输浓缩红细胞，剂量按每次10～15ml/kg。Kohne和Sargain分别调查了300例和231例接受高量输血治疗的地中海贫血病人，结果显示此法改善了病人的临床症状，并延长了病人的生存期。

2. 幼红细胞输注：又称年轻红细胞输注，这种细胞进入人体后存活时间比一般红细胞长，携氧能力也比一般红细胞强，是本病患者最理想的血液制品。应用这种制品可以延长输血的间歇期，减少输血次数，也就延迟输血性血色病的发生。

3. 洗涤后的冷冻红细胞：红细胞经洗涤和冷冻保存后，已极少含白细胞、血小板和血浆，因此可避免对供者白细胞、血小板抗原和血浆过敏的输血反应，这也是地中海贫血患者较为理想的血制品。一般每两周给患者输一次，输入量为10～20ml/kg，随着生长发育再增加1～2单位。

输血前最好进行血型系统检测，输血时尽可能应用多种血型的亚型相符合的供血，防止因长期输血产生同种抗体导致的溶血性输血反应。

4. 铁螯合剂：长期反复输血可致含铁血黄素沉着症。在输血同时应用铁螯和剂治疗，可以促进铁的排泄，防止发生铁超负荷。常用的铁螯和剂为去铁胺（Deferoxamine，Desferal，DFO）。去铁胺能与血中的铁离子、铁蛋白及含铁血黄素中的铁离子结合，形成铁胺复合物，全部经尿、粪便中排出，从而减少铁质沉着于各器官，另外地中海贫血红细胞铁过负荷，即可产生自由基，催化红细胞膜脂质过氧化反应而使红细胞被破坏。去铁胺除了去除体内过多的铁外，还能减少自由基的生成，从而减轻溶血。铁螯和剂治疗的最佳剂量和时间仍在建立之中。有的学者认为从2～3岁开始应用DFO，也有人认为根据血清铁、铁蛋白的水平使用。如血清铁>35.8μmol/L，血清铁蛋白>500μg/L时，即开始应用DFO。目前有以下3种方法：①DFO 20～50mg/（kg·d）肌注或静滴，每周用5～6d，长期使用；也可在输血时将此量加入血内输注。②皮下输注：DFO20～40mg/（kg·d），每周6d，用携带式输液泵，每日或每晚在腹部皮下输注，持续8～12h。③DFO冲击治疗：当体内已发生铁负荷才开始治疗者，血清铁蛋白>3 000μg/L时，给予DFO 80～100mg/（kg·d）或5～15mg/（kg·h），连用3～5d。与输注DFO同时，每日口服维生素C 100～200mg，可增加铁的排泄量1倍。注射DFO后，每隔2～3月检测血清铁蛋白1次，或输注DFO后检测24h尿中排铁量，以估计疗效。

恶性肿瘤患者自身免疫性溶血性贫血的输血（transfusion for malignant tumor patients with autoimmune hemolytic anemia） 血液系统恶性肿瘤的患者常易发生直接抗红细胞的自身抗体，慢性淋巴细胞白血病是典型的代表之一，经常伴有自身免疫性溶血性贫血；据估计，10%～20%慢淋患者在疾病发生过程中同时产生红细胞抗体。有人认为，这些患者的辅助T和抑制T淋巴细胞不平衡。目前用fludarabin治疗慢淋，常发生严重的自身免疫性溶血性贫血，相关机制不清楚，可能是fludarabin导致T淋巴细胞亚群的进一步被破坏。

直接抗人球蛋白试验是测定吸附在红细胞膜上的不完全抗体和（或）补体的较敏感的方法。间接抗

人球蛋白试验揭示患者血清中含有自身抗体。温抗体自身免疫性溶血性贫血通常是 IgG 所致，其抗体在37℃发挥作用，可有也可无固定的补体，直接抗人球蛋白试验阳性。冷抗体通常是 IgM，并且有固定的补体。在冷凝集素综合征中直接抗球蛋白试验显示红细胞表面有补体的存在而缺乏 IgG。

临床上鉴别患者是否有由血液系统恶性肿瘤伴发红细胞自身抗体所致的溶血非常重要，并要积极治疗原发病。当自身免疫性溶血性贫血患者需输注红细胞时，应去除潜在的红细胞同种抗体，一般来说，输血仅适用于溶血危象以及极度贫血短期内可能危及生命者。对慢性患者，如有进行性贫血，虽经各种治疗而无好转者也可酌情予以输血。

自身免疫性溶血性贫血的输血（transfusion for patients with autoimmune hemolytic anemia） 自身免疫性溶血性贫血（autoimmune hemolytic anemia，AIHA） 是因某种原因，体内产生了自身抗体，这种抗体与红细胞表面抗原结合或游离于血清中，使红细胞破坏增速的一种贫血。本病大多发病缓慢，但有的病例起病较急，有时可发生急性的溶血危象。短期内出现严重贫血者需要输血治疗，但有一定危险，必须注意。

1. 输血的危险性

（1）自身抗体引起的溶血性输血反应：AIHA 患者的自身抗体能与所有的正常红细胞起反应，从而使输入的红细胞寿命缩短，发生溶血。如患者本身疾病引起的溶血不是很严重，输入的红细胞量又不多，通常不引起有症状的输血反应，但输血仅是暂时有效；如患者溶血严重，又输入较大量的红细胞，此时自身抗体可使输入的红细胞被严重破坏，导致输血无效或发生溶血危象，临床上出现血红蛋白尿及肾功能衰竭等严重的溶血性输血反应。

在某些 AIHA 患者中，自身抗体具有显著的“相关特异性”，即这种抗体与含有 Rh 抗原的红细胞反应性最强。我国人口中绝大多数为 Rh 阳性，因此输入正常红细胞后可使溶血加重。

（2）同种抗体引起的溶血性输血反应：有输血史的患者，特别是近 4 个月内输过血或有多次妊娠史者，某些血型物质使机体致敏而产生同种异型抗体。但在自身抗体的存在与干扰下，难以检测或排除患者血清中同种异型抗体的存在。这些患者可能自身抗体和同种抗体并存。如果输血时只注意 ABO 血型相合，忽视了同种异型抗体，而又输入了同种抗体相应抗原的红细胞，从而刺激了记忆细胞，引起二次免疫反应。由于抗原抗体反应使患者在输血后 3 ~ 21d 出现黄疸、血红蛋白尿、血红蛋白下降等溶血加重的改变，临床上称之为迟发性溶血性输血反应。如果输入较大量的血液，红细胞破坏后促凝物质释放，还可以发生弥漫性血管内凝血（DIC）而危及患者的生命。

2. 输血的指征

AIHA 患者应尽量避免输血，可输可不输者不输。即使有输血指征，也要在应用肾上腺皮质激素等有效治疗的基础上输血，下列情况应输注少量浓缩红细胞。（1）血红蛋白低于 40g/L 或红细胞压积低于 13%，在安静卧床状态下还有显著的贫血症状者；（2）血红蛋白虽在 40g/L 以上，但因急性起病，进展较快，伴有心绞痛或心功能不全者；（3）出现嗜睡、反应迟钝、精神错乱及昏迷等中枢神经系统症状；（4）因溶血危象而导致低血容量性休克，经一般治疗无效而危及生命者。

3. 输血前的实验室检查

（1）首先进行 ABO 和 Rh 血型鉴定。有少数病例，尤其是冷凝集综合征患者的冷性自身抗体效价较高时可使患者的红细胞在盐水中或室温下自发凝集。这种自身凝集现象给患者血型的鉴定带来一定困难。还有个别患者的自身抗体在体外可与所有能得到的供者红细胞发生强烈反应，使患者难以找到相容性血液输注。遇到此种情况可用温盐水洗涤后再定型，也可将洗涤后的红细胞在 45℃水浴中放散数分钟，再用温盐水洗涤数次后重新定型。冷抗体效价较高的患者可在 37℃水浴进行定型、配血。

（2）应用患者红细胞洗脱液与试剂细胞反应，确定自身抗体特异性，如抗 Rh、抗 Kell 及抗 Kidd，选择适合的献血者。

（3）患者的同种抗体特异性鉴定：有输血史及妊娠史的患者可能存在红细胞同种抗体，应用直接抗球蛋白试验和间接抗球蛋白试验强度的比较以及自身吸收法均能鉴别有无同种抗体的存在。

4. 供血者的选择

选择 ABO 血型相合的供者血输注。如果温自身抗体显示出 Rh 等相关特异性，应选择缺乏相关抗原的红细胞输注；若存在同种抗体，则必须选择与同种抗体相容的血液。在交叉配血不完全相合时，应选择多份 ABO 血型相同的血液做配血试验，采用患者血清与献血者红细胞反应最弱的血液输注。如果 ABO

血型一时难以确定，患者需要紧急输血抢救生命，可立即给予O型红细胞输注。冷凝集综合征及温抗体型的溶血较重者也可选择洗涤红细胞。

5. 输血的用量

不宜一次大量输注，输注浓缩红细胞以每次100~200ml为宜，更不主张把血红蛋白提高到80g/L以上，因为一旦药物发挥作用，溶血即可减轻。

阵发性睡眠性血红蛋白尿症的输血（transfusion for patients with paroxysmal nocturnal hemaglobinuria） 阵发性睡眠性血红蛋白尿症（paroxysmal nocturnal hemoglobinuria，PNH）是一种后天性获得性红细胞膜缺陷的克隆性疾病，以慢性血管内溶血为特征。

1. 输血的指征：血红蛋白低于60g/L并伴有明显的贫血症状，患者的日常活动受限；患者在慢性血管内溶血的基础上突然发生急性溶血，全日出现血红蛋白尿且已持续数日，血红蛋白呈进行性下降，贫血症状比较显著，此时可输血治疗。有妊娠、分娩、感染、外伤及手术等应激情况时，要及时输血，以助患者度过危险期。

2. 输血的种类：洗涤红细胞已去除绝大部分供者的血浆，输用较安全。但因其仍含有部分白细胞和血小板，当患者体内补体敏感红细胞的比例很高时，溶血性输血反应有时仍会出现。冷冻红细胞去掉了绝大多数的白细胞、血小板、血浆，故PNH患者输注这种制品更为安全。但制备费时、价格昂贵，如果去甘油不彻底，还有发生血管内溶血的危险，所以限制了临床应用。如遇到稀有血型的患者，为避免输血反应，可输注冷冻红细胞。去白细胞红细胞亦可预防输血诱发的溶血反应。

镰状细胞贫血输血（transfusion for patients with sickle cell disease） 镰状细胞贫血即Hbs纯合子状态，它是一种慢性遗传性溶血性贫血。该病多见于非洲和美洲的黑人中，我国极为罕见。

1. 输血指征

（1）痛性危象：患者任何部位均有突然发生痛性危象的可能。输血治疗可减少血液中致密的不能变形的镰状细胞的数量，以阻止它们在微循环中进一步淤滞，使组织缺氧和坏死得到改善，从而减轻疼痛。

（2）感染：本病患者可发生暴发性肺炎球菌感染，如肺炎、败血症及脑膜炎等。除抗感染、对症处理外，也可输血支持治疗。

（3）脾阻留危象：纯合子镰状细胞贫血的婴儿和儿童有突然发生脾阻留危象的可能。在此期间脾脏呈巨块型肿大，血红蛋白急剧下降，可发生低血容量性休克，迅速输全血可纠正低血容量休克，使脾脏阻留的红细胞再循环，巨脾缩小。

（4）中风：发生率约6%。中风一旦发生，应紧急输血治疗。通过输浓缩红细胞和换血使Hbs浓度降至20%或更低，可使中风症状改善。如果采用高量输血2年，使血红蛋白达100g/L以上，中风发生率减低，但不能完全避免复发。

（5）下肢溃疡和阴茎异常勃起：反复输血对下肢溃疡有效，亦可减轻阴茎异常勃起的疼痛和废用性后遗症。

2. 输血方案

（1）输入新鲜浓缩红细胞。当患者出现以上各种并发症时应输入新鲜浓缩红细胞。每12h输入10~15ml/kg体重的新鲜浓缩红细胞，直到血红蛋白增至120~130g/L为止。维持这一血红蛋白水平，可使镰状细胞寿命短，在血液中迅速消失。以后每隔2~3周输入少量的浓缩红细胞维持Hbs水平在40%以下，保证大多数循环红细胞是正常的，可避免各种并发症的发生。通过定期测定Hbs的水平，决定输血的需要量。

（2）全血。发生脾阻留危象时，要迅速输全血以逆转低血容量休克。

（3）换血。单一输浓缩红细胞可使血容量增加，但有诱发充血性心力衰竭的危险。因此，换血能更迅速、更有效地降低Hbs的浓度。

白细胞疾病的输血（transfusion for patients with leukocyte diseases） 白细胞疾病的发病机制不一，血液学表现各异。有些疾病仅表现为白细胞数量和质量的异常，而另一些疾病则合并有红细胞、血小板的减少，因此输血治疗的方法不一。根据不同患者的需要，输给相应血液成分制品，可避免输入不必要的成分所致的不良反应，使输血更安全。对血液病患者来说，成分输血比输全血更为有利。

急性粒细胞缺乏症（acute agranulocyfosis） 急性粒细胞缺乏症（粒缺）是药物或化学毒物等因素通过免疫反应引起粒细胞极度缺乏的急性病。临床上有寒战、高热、咽痛、口腔及肛门等处发生坏死性溃疡，外周血白细胞数在2×10^9/L以下，中性粒细胞

常在（0.05～0.10）×10^9/L 以下，甚至完全消失。患者的红细胞和血小板一般正常，无贫血和出血的表现，故无需输新鲜血、浓缩红细胞、血小板。粒缺患者输注浓缩粒细胞的指征是：中性粒细胞的绝对值低于0.5×10^9/L，伴有严重的感染，尤其已确诊为败血症，身体极度虚弱，用强有力的抗生素治疗48～72h无效或估计短期内难以控制者。粒细胞输注的剂量宜大，每次至少输注1.0×10^{10}个粒细胞，一次输注的粒细胞数达10^{11}个效果好，1次/d，连用4～7d。粒细胞输注后的疗效评价主要是观察体温是否下降，感染是否得到控制，而不是观察输注后粒细胞计数的绝对值是否增加。若疗效不够理想，可能是因为：每次输入的粒细胞数量不足；在细菌感染的基础上合并病毒或霉菌感染；浓缩粒细胞对病毒和霉菌感染无效；产生了同种免疫抗体。

白血病的输血（transfusion for patients with leukemias） 白血病是造血系统的恶性肿瘤，是由骨髓中一种或多种白细胞成分恶性增殖，并浸润各脏器，使骨髓正常造血细胞生成受到抑制的全身性疾病。急性白血病具有浸润、贫血、出血和感染的表现。慢性白血病在病程早期以浸润为主，晚期也出现贫血、出血、感染。因此需要输血以支持治疗，这是获得缓解或延长生命的重要保证。

1. 输血的指征

（1）血红蛋白低于60g/L，伴有明显的贫血症状者；（2）白细胞低于1.0×10^9/L，中性粒细胞绝对值低于0.5×10^9/L，并有高热且经适宜的抗生素治疗48～72h无效，有明显的骨髓抑制而1周内又无希望恢复者；（3）血小板低于20×10^9/L，伴有危及生命的严重出血，经一般治疗无效者；（4）骨髓移植的“无髓期”需成分输血支持治疗者；（5）并发DIC需要补充血小板及凝血因子者。

2. 成分输血在白血病的应用

（1）红细胞的应用：在现代输血中，全血仅用于需要补充红细胞和血容量的患者。白血病的患者血容量多属正常，很少需要输全血，但贫血发生的速度很快，所以贫血症状很明显，甚至发生左心功能不全，此时输浓缩红细胞能迅速改善贫血症状。输血量视贫血程度而定，以维持血红蛋白60～80g/L为适度。如果临床上发现白血病患者的红细胞输注需要量增加，应仔细查找有无潜在出血、血管内溶血、继发性骨髓纤维化及白血病病情恶化等。准备进行骨髓移植的白血病患者需要红细胞输注纠正贫血时，最好选用去白细胞的红细胞或洗涤红细胞，以预防白细胞和血小板抗体引起的免疫反应，使植入的骨髓发生排斥。

（2）粒细胞输血的应用

①预防性粒细胞输注：急性白血病患者极易发生感染，尤其在强烈化疗后。近年来的对照研究表明，预防性粒细胞输注对中性粒细胞减少的患者并无保护性作用，相反可使同种免疫增加，使得将来输注血小板防治出血发生困难。目前多采用空气净化的层流病房预防感染，具有较好的效果。

②治疗性粒细胞输注：近年来的临床实践证明，联合应用足量的抗生素和静脉注射免疫球蛋白（IVIg）能有效地控制白血病患者的严重感染，有些研究者认为粒细胞输注与适宜的抗生素合并应用可提高严重感染伴中性粒细胞减少的白血病患者的生存率。目前在白血病的巩固治疗阶段，有不少患者出现长时间的骨髓抑制而死于感染。虽然临床上应用抗菌治疗有效，但也有一部分患者确因输注粒细胞而受益，故应合理输注粒细胞。一般认为用于治疗目的时，每次输入的粒细胞要超过1.0×10^{10}个，每增加血循环内粒细胞计数1.0×10^9/L，可能需输粒细胞（5～10）×10^{10}个。每天输注一次，连续5～7d。如果白血病患者以往曾多次输血而血液中已存在抗白细胞抗体，则治疗性粒细胞输注的疗效差，临床应引起注意。

③血小板及凝血因子的应用：由于新的抗白血病药物的应用和血小板输注，白血病死于出血者已下降。白血病患者出血的治疗应先查明出血部位及原因，然后有针对性地处理。如鼻出血应用局部止血措施即能止血，大量阴道流血肌注丙酸睾丸酮会达到良好效果。凡血小板<20×10^9/L以下伴有颅内出血或其他内脏出血者，输注浓缩血小板是最有效的止血措施。一般认为每m^2体表面积输注浓缩血小板1.0×10^{11}个，可提高血小板（5～10）×10^9/L，成人一次应输6～8单位，每1～3d输1次，持续时间视病情而定。当患者有感染、脾脏明显肿大及DIC等情况时，输注的剂量要加大，可能一次需输注10单位或更多的量。每次输注均用同一献血者的去白细胞单采血小板可延迟同种免疫的发生。

3. 输血时的注意事项

（1）白血病并发肺部炎症的患者不宜输注浓缩粒细胞。有人认为输入的粒细胞会聚集在肺部的毛细血管从而使肺部的炎症加重，甚至发生呼吸窘迫。还有人认为粒细胞输注与二性霉素B联合应用会加重

肺部反应，二者应避免同时应用，最好间隔4～6h。

（2）少数白血病患者在病程中可发生血型抗原的改变，有人称之为血型抗原减弱。多数是急性非淋巴细胞白血病，对这种情况要做正反定型。两项定型结果不符，便需引起注意。吸收放散试验可以证实不凝集红细胞上有相应的血型抗原。

（3）白血病患者在化疗前应尽量避免输注粒细胞和血小板，更不要轻易输全血，以减少同种抗体产生，以免化疗后出现致命性的感染或出血时，输注这些成分出现非溶血性发热性输血反应。化疗前如有严重贫血，可输注红细胞。

（4）为避免发生输血相关性移植物抗宿主病（graft versus host disease，GVHD），对强烈化疗后免疫功能受到严重抑制的白血病患者，最好应用去白细胞的红细胞或洗涤红细胞，如果输血前对血制品进行γ射线照射，则可防治输血相关的GVHD的发生。

造血干细胞移植（hematopoietic stem cell transplantation，HSCT） HSCT泛指将各种来源的正常造血干细胞在患者接受超剂量放（化）疗或其他免疫抑制剂预处理后，通过静脉输注移植入受体内，以替代原有的病理性造血干细胞，从而使患者正常的造血与免疫功能得以重建。按造血干细胞来源分类：骨髓移植（bone marrow transplantation，BMT）、外周血干细胞移植（PBSCT）、脐血干细胞移植（UCBSCT）、胎肝细胞移植（FLCT）；按免疫学分类：自体、同基因、异基因、异种；按血缘分类：血缘性、非血缘性。

骨髓移植中的有关输血问题（transfusion with emphasis on bone marrow transplantation） 骨髓移植患者在移植前可能经常输血，故对所有骨髓移植的患者应当接受γ射线辐照的红细胞，以防与输血相关的移植物抗宿主病。此外，CMV阴性患者接受自身骨髓移植、自身外周干细胞移植或CMV－阴性的异基因移植，最好输CMV抗体阴性的血制品，如无法得到，可用去白细胞的血制品替代。如行异基因移植，主要的ABO血型不相容时（O型患者接受A型、B型或AB型），骨髓输注时应当去除红细胞。当移植进行时，移植的骨髓将开始产生A型、B型或AB型红细胞，受者也许仍然正在产生同种凝集素。在这种情况下，新的红细胞通过同种凝集素产生溶血，这段溶血时期可能是短暂或持续一段时间，如这时需输血，患者应当接受γ射线辐照的洗涤O型红细胞，CMV抗体最好阴性。在骨髓移植时，当O型血供者提供骨髓给非O型血受者时，也有轻度的ABO不相容性的发生，这时，供者的骨髓应去除血浆以减少同种凝集素给受者。

移植物抗宿主病（graft versus host disease，GVHD） 植活的供者骨髓中T细胞识别受体抗原并发生免疫反应，导致受体组织细胞损伤，称为GVHD，它是异基因骨髓移植的主要障碍。GVHD分为急性（aGVHD）与慢性（cGVHD），aGVHD发生在骨髓移植后几天或2个月内，cGVHD发生在骨髓移植2～3个月后，在10d内发生称为超急性GVHD。GVHD的发生与很多因素有关，其中HLA不相容最重要。最近认为GVHD在很大程度上是由于内源性细胞因子过量产生，发生“细胞因子风暴”而引起。临床上GVHD可在三种不同的情况下发生：BMT或外周血造血干细胞移植；富含淋巴细胞的实体器官移植；输入未照射的血液制品。aGVHD是全身性疾病，但以皮肤、肝脏、消化道为最常见。cGVHD是一种累及多器官的综合征，临床表现类似于胶原性疾患。病理变化具有迟发性变态反应的特点。用CsA＋MTX、FK506、去除T细胞预防GVHD。治疗aGVHD的常用方法是增加CsA剂量，同时给予糖皮质激素、ATG、ALG、CD25mAb、OKT3等也有一定疗效。

移植物抗白血病作用（graft versus leukemia effect，GVL） 与BMT相关的抗肿瘤效应，不能用移植前放化疗来解释，应称之为移植物抗白血病，即GVL。一般认为GVL包括：GVHD的GVL效应，独立于GVHD的异基因细胞的抗白血病作用；T细胞的抗白血病作用。GVL效应不一定伴随GVHD而发生，是独立于GVHD而存在的。

骨髓移植与输血（bone marrow transplantation and transfusion） 患者在移植前需接受大剂量的化疗和放疗，这就导致移植后至少2～3周出现严重的全血细胞减少。在此期间，成分输血是有力的支持治疗。在多数情况下，异基因BMT的供、受者是ABO血型相同的；若ABO不合，须事先采取一定措施，否则移植后可能发生严重的溶血反应。移植后的不同阶段选用适当血型的血液成分输注，才能保证骨髓顺利植活。此外，输血与移植物排斥、照射血制品及巨细胞

病毒（cytomegalovirus，CMV）血清阴性血制品的应用等都是BMT输血所要考虑的问题。

输血与移植物排斥（transfusion and graft rejection）

（1）输血与移植物排斥的实验资料：输血对BMT的影响最早是在主要组织相容性抗原不合的动物BMT中见到的。在小鼠、恒河猴及狗异基因BMT动物行全身照射预处理前，先输几个供者全血，以后移植就难以成功。Weiden等（1975年）认为，BMT前3个月、10d或24h曾接受供者血液对移植均有不利影响。Storb（1979年）用狗白细胞抗原（dog leucocyteantigen，DLA）相合的同窝狗做了一系列实验：59只未输过血的狗移植同窝狗的骨髓后有58只获得成功；相反，移植前10d输过1次DLA相合供者血的狗移植排斥率达71%；输3次者排斥率高达100%；但输注3次随机血的狗排斥率仅27%。这说明移植前应避免家庭成员供血，以防次要组织相容性抗原致敏而引起移植物排斥。

（2）输血与移植物排斥的临床资料：在HLA相合的同胞间进行异基因BMT的再生障碍性贫血（再障）患者中，多次输血引起移植物排斥已成为主要问题。Storb等（1980年）报道30例无输血史或仅在预处理治疗的3d内输过血的再障患者，进行异基因BMT后有27例（90%）骨髓植活，而移植前有输血史的再障患者，以往所报道的植活率仅41%～75%。Anasetti等（1986年）报道50例无输血史的再障患者进行异基因BMT后，有42例存活，10年的实际存活率为82%。因此，为降低再障患者的移植物排斥率和提高移植后的长期存活率，移植前尽可能不输血或减少输血次数，若需输血应选用无或少白细胞的红细胞和血小板，并应避免家庭成员供血。

目前尚不完全清楚的是，急性白血病或其他恶性血液病患者，其移植物排斥则是次要问题。再障和急性白血病患者之间排斥率不同，可能是急性白血病患者通常在缓解诱导期间才需要血制品予以支持治疗，此时免疫抑制已严重到足以阻止次要组织相容性抗原致敏的程度，而再障患者的免疫功能仍存在，故易被组织相容性抗原所致敏。

许多研究者指出，所有准备做BMT的患者，原则上均应避免家庭成员供血。但Ho等（1987年）报道的18例白血病患者，移植前均输过家庭成员的血小板和（或）白细胞，在可供评价的15例中，骨髓均很快植活，无一例移植失败。该作者指出，在患者输注随机供者的血小板已呈现难治状态时，可应用家庭成员的血制品。Petz及Scott（1988年）也认为，如果在诱导化疗期间的白血病患者仅对家庭成员的血小板有疗效，应将家庭成员作为献血者，即使可能成为献髓者的同胞亦可选为献血者。

（3）预防同种免疫及移植物排斥的其他方法：Torb等（1982年）指出，取自献髓者未经照射的浅黄层细胞输给移植后3～5d的受者可提高植入率，这可能与输入的多能干细胞数量增多有关。动物实验表明，供者的淋巴细胞有利于植活。但是，慢性GVHD的发生率在接受浅黄层细胞者中为50%，而对照组仅30%。Deeg等（1984年）报道用环孢菌素加全身照射作为预处理方案，其排斥率与输注浅黄层细胞相类似，而慢性GVHD的发生率低，存活率无改变。Storb（1986年）实验表明，应用少白细胞的血制品能降低狗的移植物排斥率。此外，用紫外线照射血制品也能预防输血引起的致敏。

BMT中的特殊输血（special transfusion in bone marrow transplantation）

（1）照射血制品的应用：GVHD是BMT中致命的并发症。该并发症可能是植入的供者骨髓细胞所致，也可能是移植前预处理造成的严重免疫抑制期间输注的血制品中含有增殖能力的淋巴细胞所引起。由输血引起者最好的预防措施是照射血制品。全血、浓缩红细胞、浓缩粒细胞、浓缩血小板及慢性粒细胞白血病患者的白细胞输注后均可引起GVHD。虽然输注冰冻的全血、新鲜冰冻血浆、冷沉淀及洗涤红细胞的受者未见发生GVHD，但照射（1.5～3.0Gy）所有血制品对BMT受者都有好处。不过，取自献髓者的浅黄层细胞不应照射，这种细胞能提高再障患者的植活率。

（2）CMV血清阴性血制品的应用：CMV感染是异基因BMT后的常见并发症。如果供者或受者血清CMV阳性，不必应用CMV血清阴性的血制品；倘若供、受者均为CMV血清阴性，在移植前后均需选用CMV血清阴性的血制品。在接受异基因BMT的再障患者以及同基因BMT的白血病患者中，CMV肺炎的发生率较低，所以CMV血清阴性的血制品较少应用。

（3）献髓者的自身输血异基因BMT时，受者要求输入骨髓有核细胞数$>3\times10^8$/kg：这就需要采集足量的骨髓才能确保移植成功。一般要采供者骨髓血600～1 000ml供移植用。在采髓过程中为维持一定的血容量，大多数供者需要输血。用供者的自身血输注

比较安全。因此，每次移植前都应采集足够的自身血以满足供者输血的需要。Bllckner 等（1984 年）对 1 160名献髓者进行分析表明，采集 1 个单位的自身血，可满足 86% 男性供者、76% 女性供者及 62% 10 岁以下儿童供者的输血需求。

在采髓过程中应尽量避免给供者输注献血者的血，如确有必要，血制品应当照射。因为输入献血者的血，一部分输入的血液将被采集到供者的骨髓中，最终输给移植的受者，从而导致严重的 GVHD。用自身血输注既安全又方便。一般在采髓前 1 ~ 3 周分次采出自身血贮存，待采髓时输给供者。北京医科大学血液病研究所采用循环采血法，即在移植前 3 周从献髓者采血 300 ~ 400ml，在 4℃保存。1 周后回输给献髓者，同时再采出自身血 500 ~ 600ml，再过 1 周重复回输并最终采集自身血 700 ~ 800ml。这些自身血液可满足采髓时补充血容量之用。

采髓后的供者仍不宜应用他人的血液。因为在骨髓植活前受者需要输血支持治疗，为提高输血的疗效，有时尚需输入 HLA 相合的血制品。同时，如这次移植失败，很可能再次移植，献髓者需要再次供髓。

骨髓移植中的成分输血（blood component transfusion in bone marrow transplantation）

1. 红细胞输注：Storb（1981 年）曾分析 72 例 HLA 相合的异基因 BMT 之后红细胞的需要量。这些患者平均需输注红细胞 15 单位，其中再障（20 例）平均输注 15.7 单位，急性白血病缓解期移植者（20 例）平均输注 10.5 单位，复发期移植者（20 例）平均输注 15.4 单位，慢性粒细胞白血病（12 例）平均输注 18.2 单位。后者输注红细胞量稍多是因为有 1 例患者移植后大量胃肠道出血之故。几个移植组的经验均表明，在 ABO 血型不相合的移植中，红细胞的需要量增加。虽然受者的红细胞血型抗体与供者的红细胞发生反应，但并不妨碍造血细胞植入，只是供者型的红细胞造血推迟。正因如此，移植后需要输注更多的红细胞。

2. 血小板输注：在 BMT 后的头 3 ~ 4 周，患者外周血中的血小板数常低到 10×10^9/L 左右，此时需输注血小板以防治出血，可每天或隔天输注 1 次，输3 ~ 10 次不等，根据出血情况而定。输注用的血小板通过血细胞分离机进行单采获得。Slicllter（1988 年）调查西雅图 BMT 中心 1 年的输血情况表明，BMT 患者输注随机供者的浓缩血小板占 21%，输注 HLA 相合、单个供者的血小板在 85% 以上。由此可见，虽然经常应用混合的随机供者的浓缩血小板，但应用单个供者的血小板有日益增多的趋势。某些资料表明，输注单个供者的血小板不仅能推迟同种免疫的产生并降低其发生率，而且还降低输血传播的疾病的发生率。

分离血制品可获得少白细胞的血小板，这种血小板的每份制品中残留的白细胞数约 1×10^6。应用这种少白细胞的血制品能降低同种免疫反应的发生率，并能提高血小板输注的疗效。

为避免多次输注血小板产生抗血小板抗体，必要时需输注 HLA 相合或部分相合的血小板。这种血小板多数由家庭成员提供，少数来自献血者。

3. 粒细胞输注：BMT 后的前几周，因为植人的骨髓功能尚未建立，原有的骨髓所剩无几，故极易发生感染。在此阶段，中性粒细胞极度低下，甚至为 0，粒细胞恢复到 0.5×10^9/L 约在移植后 1 个月左右。

治疗性粒细胞输注的指征是：BMT 的受者已有明确的细菌感染，适当的抗生素治疗未能迅速奏效，粒细胞数 $< 0.2 \times 10^9$/L 时可输注粒细胞。粒细胞输注一旦开始，应每天或隔天 1 次，一直持续到骨髓确实植活，粒细胞数 $> 0.2 \times 10^9$/L 时为止。但由于外周血粒细胞浓度低，采集和贮存后可迅速降低其功能；多次接受 HLA 抗原不相配的粒细胞后，所产生的 HLA 抗体也影响其功能，加之血液中的 CMV 病毒主要存在于粒细胞中，输注粒细胞会增加感染 CMV 的机会。因此，目前输注粒细胞的做法已日益减少。

目前在临床上应用的粒细胞集落刺激因子（G - CSF）和粒 - 巨噬细胞集落刺激因子（GM - CSF），白细胞与粒细胞的恢复较对照组明显加快。已常规应用，替代粒细胞输注。

主要 ABO 血型不合的 BMT（major ABO-incompatible bone marrow transplantation）

1. 供者骨髓输注时的免疫性溶血：在 HLA 相合的异基因 BMT 时，由于 ABO 血型抗原不依赖 HLA 基因复合体而遗传，所以有 15% ~ 30% 的受者与供者 ABO 血型不合。当主要 ABO 血型不合时，受者体内具有与供者红细胞抗原起反应的红细胞凝集素。供者骨髓液中含有与全血同样浓度的红细胞，而且输入的量大约 10ml/kg。已有证据表明，输人的红细胞足以诱发严重的溶血性输血反应。这种反应严重时可引起弥散性血管内凝血（DIC）、肾功能衰竭，甚至有致命的危险。为避免溶血性输血反应，应在移植前除去受者体内的红细胞凝集素或除去供者骨髓移植物中

ABO 不合的红细胞。

2. 移植前的处理

（1）除去受者体内的红细胞凝集素

①血浆置换术：通常用血细胞分离机进行连续离心，用混合无冷沉淀血浆或供者同型或 AB 型新鲜冰冻血浆，以每分钟 35 ~ 70ml 的速度进行等容交换，使患者体内的凝集素滴度下降到 1:16 以下，置换之后，再给予 4 ~ 8 个单位的血小板。但血浆置换需耗费大量血浆，成本昂贵，还有传播疾病的危险。有些患者血浆置换后出现疲劳、荨麻疹、感觉异常等不良反应，还有些患者移植后凝集素水平反跳，引起迟发性免疫溶血。

②免疫吸附：用化学合成的人血型 A 或 B 抗原与晶体硅共价连接，抗原被包含在 40mm × 250mm 玻璃层析柱中，用氧化乙烯消毒，先后用 200ml 0.9% 盐水及含 1% 人血清白蛋白的盐水冲洗。将带有蛋白溶液的柱置 4℃ 冷藏箱中孵育过夜。临用前再用 1 000ml含有 120mlACD 抗凝剂的 0.9% 盐水冲洗。移植前，用硅化聚四氟乙烯（外科用塑料）分流管在患者前臂或小腿上造瘘，与细胞分离机连接，进行连续血浆分离。被分离的血浆以每分钟 30ml 的速度通过免疫吸附柱，然后回输给患者。虽然免疫吸附技术比血浆置换效果差，但能避免血浆置换带来的某些缺点。

（2）除去骨髓移植物中的红细胞

①重力沉降法：此法多以羟乙基淀粉作沉淀剂。有些作者报道，沉降后有核细胞的中位回收率为 70%，培养时的集落形成单位（CFU - C）为 55%。分离后的骨髓移植物中红细胞压积为 1% ~ 2%，剩余的红细胞容量为 3.1 ~ 12.0ml。经过分离的骨髓液静脉输注后一般不会发生溶血反应。

②梯度离心法：多是应用血细胞分离机进行密度梯度离心法去除骨髓移植物中的红细胞。Ritcher 等（1983 年）和 Sniecinci 等（1985 年）分别报道用 IBM2997 血细胞分离机去除骨髓移植物中的红细胞，不仅能回收足够的单个核细胞，而且剩余的红细胞中位数仅 3.7ml。多数作者认为剩余的红细胞在 10ml 以下，故不会引起有临床症状的溶血性输血反应。

3. 移植后迟发性免疫溶血：在去除骨髓移植物中红细胞的移植受者中，也有发生严重的迟发性溶血的报道。这种溶血的发生，除移植后输注供者型红细胞之外，大量不相合红细胞的唯一来源是由新植入的骨髓产生的。患者的同种凝集素的滴度在移植后不久虽然很低，但要到移植后第二个月才逐渐消失，此间如输血不当就会发生溶血反应。

Sniecinki 等（1988 年）报道 58 例主要 ABO 血型不合的 BMT，其中有 5 例发生了明显的溶血。这些患者表现为血红蛋白突然下降到 15 ~ 40g/L，胆红素和乳酸脱氢酶增高，而结合珠蛋白降低，溶血发生在移植后 37 ~ 105d（平均 65d）。溶血持续时间为 10 ~ 64d（平均 36d）。

4. 迟发性血细胞生成：许多移植组报道，在某些主要 ABO 血型不合的移植中有推迟造血的现象。Braine 等（1982 年）指出，主要 ABO 血型不合的移植受者网织红细胞计数达 0.01 以上需在移植后 37d（± 15d），而 ABO 相合的移植受者只需 25d（± 10d）。骨髓检查表明，粒系分化在外周血中白细胞 > 0.1×10^9/L 时，70% 以上的患者红系分化仍显著减少。通常这类患者移植前的凝集素效价都很高，在效价下降到 < 1:4 之前，无网织红细胞生成。

次要 ABO 血型不合的 BMT（minor ABO-incompatible marrow transplantation）

1. 骨髓移植物中同种凝集素引起的免疫溶血：Lasky 等（1983 年）报道 13 例次要 ABO 血型不合的 BMT，为防止骨髓移植物中同种凝集素引起的溶血，有 1 例用供者型的红细胞进行置换输血，5 例通过离心除去骨髓中的血浆，从而降低了同种凝集素水平。还有 7 例的骨髓未经处理，其中有 2 例在移植后的当天发生轻微溶血，但在离心除去血浆的 5 例中也有 1 例在移植后的第 6 天发生溶血。这是移植后输注 2 000ml供者型血浆所致。虽然输注血浆可引起溶血，但以后有人报道未输过不相合血浆制品的患者也发生移植后的免疫性溶血。这说明次要 ABO 血型不合的移植中发生免疫性溶血还有其他机制参与。

2. 由供者骨髓细胞产生的抗体引起的迟发性溶血：Rowley 和 Braine（1983 年）曾报道 6 例 A 型及 1 例 AB 型患者接受 O 型供者的 BMT，结果 A 型患者中有 5 例在移植后 5 ~ 10d 发生溶血，其中 2 例出现肾功能衰竭；所有发生溶血的患者均因输注血小板而接受了不相合的血浆。而 ABO 血型相合的移植者中，虽然也输过不相合的血浆制品，却无一例发生溶血。这提示输入的血浆不是引起溶血的抗 - A 来源。溶血并不是被动输注供者血浆所致；骨髓输注时没有溶血发生，BMT 后 4d 以上才出现溶血，而且移植后 10 ~ 16d 溶血才变得严重，这说明抗体的来源很可能是供

者淋巴细胞主动产生的。

3. 次要 ABO 血型不合 BMT 的处理：如果献髓者同种凝集素的效价较高，应当清除骨髓移植物中多余的血浆，以使溶血反应减少到最低限度。Lasky 等（1983 年）应用离心分离骨髓的方法，使骨髓变成压积形式。骨髓细胞在剩余的自身血浆中再悬浮后输注。由于已除去大部分血浆，原先的骨髓容量减少 54%，血浆容量减少 71%，输入的骨髓仍含有最初有核细胞的 99.5%。这样处理之后，无一例患者发生溶血反应。此外，含有血浆的其他血制品，如浓缩血小板应选用受者型的，以避免 ABO 血型不相合血浆中的同种凝集素输入。

ABO 血型不合 BMT 中的输血（transfusion for patients with ABO-incompatible marrow transplantation） ABO 血型不合的 BMT，除了在移植前进行适当处理外，还要在移植后的不同阶段选用适当血型的血液成分输注，才能保证 BMT 成功。BMT 后受者原有血型的红细胞不断衰亡，最终被供者血型的红细胞取而代之。据金能人等观察，供者血型红细胞开始出现于移植后 22～42d，移植后 49～54d 血型完全转变成供者血型，患者原有的同种凝集素在移植后 40d 左右消失。由于血型的变化，在移植后的不同阶段应选用不同血型的血液成分，以防止发生迟发性溶血反应。他们的选择是：①主要 ABO 血型不合的 BMT 后，当输注血小板和血浆时，应选用供者血型的血液成分；而输注供者血型的红细胞或白细胞需在患者原有的凝集素完全消失后。②在次要 ABO 血型不合的 BMT 后，可输注供者血型的红细胞和白细胞，而输注供者血型的血浆或血小板则需到血型完全转变为供者血型后。③在血型 A 与 B 之间主要不合的 BMT 后，需输注 O 型的红细胞或白细胞至原有凝集素消失，随后用供者血型的细胞，移植后输注血浆或血小板时用 AB 型者，当血液完全转变后再改用供者血型的血液成分。

原发性巨球蛋白血症（waldenstrom macroglobulinemia，WM） 原发性巨球蛋白血症又称为 Waldenstrom 巨球蛋白血症（WM），是血液中呈现大量单克隆巨球蛋白（IgM）为特征的 B 淋巴细胞恶性病变。临床上多发生于 50 岁以上老年患者，有不明原因的贫血和出血倾向，淋巴结和肝、脾肿大，视力障碍，血液黏滞度增高等现象。检查血清中出现单克隆 IgM，骨髓中有淋巴细胞样浆细胞浸润，尿中存在本－周氏蛋白。

高黏滞度血症时的输血（transfusion for patients with hyperviscosity） 浆细胞肿瘤患者常伴有高黏滞度血症，这些患者常有贫血，故有时很难判断其低氧血症的症状是黏滞度过高还是严重贫血所致。当患者血浆黏滞度为 6mPa·s/L（大约为正常值的 3 倍）时，可出现相应的临床症状。伴有高黏滞度血症的患者要谨慎输注红细胞，必要时应先行血浆置换以减少循环中的副蛋白量。

急性粒细胞白血病患者有时白细胞计数明显增高，这些恶性的白细胞无正常流动的特性，造成细胞淤积或浸润血管壁，黏滞度过高。对这些患者在输红细胞之前可进行白细胞置换，降低白细胞计数。

多发性骨髓瘤及其他浆细胞病输血（transfusion for patients with multiple myeloma and other plasma cell diseases） 多发性骨髓瘤是浆细胞异常增生的恶性肿瘤，除此外其他的浆细胞病尚有原发性巨球蛋白血症、重链病、原发性淀粉样变性等。这一组疾病的共同特点是血清或尿中出现过量的单克隆免疫球蛋白或其轻链或重链片段，临床上可有贫血、出血和高黏滞综合征的有关表现。本病以治疗基础病为主。输血治疗的一般原则是：贫血严重者可输注浓缩红细胞；出血严重者可输注血小板；严重感染者可用 IVIG 治疗。

本组患者血清免疫球蛋白和特异性抗体水平下降，故容易合并感染，用 IVIG 治疗可以使感染率显著下降。治疗中应与细胞毒药物分开使用，于化疗间歇期应用。血浆置换术治疗可以迅速去除本组患者体内的单克隆免疫球蛋白，降低血浆黏滞性而缓解症状。

原发性骨髓纤维化症输血（transfusion for patients with primary myelofibrosis） 本病为原因不明的骨髓播散性纤维组织增生伴造血功能异常的疾病。临床上常有贫血、脾脏肿大以及骨质硬化。多数患者贫血进展缓慢，用雄激素治疗能使贫血减轻，仅有少数患者需长期输血。如输血次数不断增加时，应考虑以下原因：巨脾可诱发脾功能亢进；患者已转变成肿瘤性疾病如急性白血病；伴发食道静脉曲张引起长期、少量胃肠道失血；产生了同种免疫反应而导致无效性输血。明确病因后再进行处理可使输血量减少。

出血性疾病的输血（transfusion for patients with bleeding diseases） 出血性疾病的发病原理可分为三大类：①血管或毛细血管壁本身的缺陷；②血小板数量减少或功能障碍；③凝血功能障碍。第一类疾病的出血一般很少需要输血，而后两类疾病的出血需要输血则有争论。虽然出血丧失的是全血，但不宜用全血来补充。因为新鲜的或保存的全血中所含的血小板及凝血因子浓度低，所以输注后达不到止血的效果，只有针对缺少的成分补充相应的浓缩物，才符合现代输血原则。

血小板无力症（thrombasthenia，glanzmann disease） 血小板无力症是指一种遗传性血小板功能缺陷性出血性疾病，它属常染色体遗传性疾病。其基本缺陷是血小板膜 PgⅡb/Ⅲa 复合物减少、缺乏或质量异常。PgⅡb/Ⅲa 作为黏附蛋白受体的整合素超家族成员，与体外连接蛋白共同构成细胞黏附素亚家族。此病血小板因失去这些受体功能出现聚集、黏附缺陷，患者幼年即有皮肤、黏膜自发性出血，表现为鼻出血、消化道出血、月经过多等。纯合子出血严重，杂合子可无出血。

特发性血小板减少性紫癜输血（transfusion for idiopathic thrombocytopenic purpura） 特发性血小板减少性紫癜（idiopathic thrombocytopenic purpura，ITP）是一种与免疫有关的出血性疾病。女性多于男性，分急性和慢性两型。急性型多见于儿童，慢性型多见于成人。急性型多属自限性疾病，在病后半年内可自愈。慢性型病程迁延，部分患者经各种治疗不易奏效而呈难治状态。ITP 的治疗首选肾上腺皮质激素，用药后 3～5d 可初见效果。血小板的输注不是主要治疗方法。

1. 血小板输注：因为患者体内有自身抗血小板抗体存在，输入的血小板很快被破坏，经常输注血小板容易产生同种抗血小板抗体，使得以后真正需要输注血小板挽救患者生命时变得无效，故不轻易给 ITP 患者输注血小板。

（1）输注指征：①怀疑有中枢神经系统出血者；②血小板在 20×10^9/L 以下，伴有严重活动性出血征象者；③脾切除术前和术中有严重出血者。

（2）输注方法：符合上述指征者应每天输注血小板 6～8 单位，直到严重的出血停止或血小板升至（30～40）$\times10^9$/L 为止。有人认为每 4～6h 输 6～8 单位血小板才能控制出血。若间断输注血小板无效，可采用连续输入血小板。每小时 1～2 单位血小板输入可控制严重出血。据报道，输注血小板前先输入单一剂量的免疫球蛋白能使输入的血小板寿命延长。

2. 大剂量静脉注射丙种球蛋白（IVIG）：作用机制为：①IgG 对单核巨噬细胞 Fc 受体的封闭作用；②干扰单核巨噬细胞的免疫廓清作用；③增加抑制性 T 细胞的免疫调节作用，逆转 Th/Ts（T_4/T_8）比例，降低 B 细胞的异常免疫功能，并能清除体内存在的慢性病毒感染。

大剂量静脉注射丙种球蛋白可在较短时间内使血小板数升高，因药物昂贵，且停药后血小板数常再度下降，故目前适应证仅限于：①急性型重症 ITP 有严重内脏出血或血小板计数低于 20×10^9/L；②慢性型重症 ITP 或 ITP 拟行脾切除患者的术前用药；③难治性 ITP 并与其他治疗合用。IVIG 常规剂量为每天 0.4g/kg，连用 4～5d 为 1 个疗程，紧急治疗时，剂量为 1.0g/kg，每天 1～2 次。约 75% 的难治性患者使用 IVIG 有效，血小板多在用药 1～4d 迅速上升。

3. 血浆置换：血浆置换治疗可清除患者血浆中血小板抗体，减少血小板破坏，迅速控制出血，缓解病情。因疗效不持久，多作为重症患者的紧急处理。用法：1～3L/d，连用 3～5d。

血栓性血小板减少性紫癜输血（transfusion for thrombotic thrombocytopenic purpura） 血栓性血小板减少性紫癜（TTP）是一种少见的获得性、多系统的微血管血栓－出血综合征。本病临床上以微血管病性贫血、血小板减少性紫癜、神经系统症状、肾脏损害以及发热五联征为其特征。TTP 至今无特异性治疗方法，以往所用的方法如右旋糖酐、肝素、肾上腺皮质激素、免疫抑制剂、抗血小板药物及脾切除等疗效难以确定。1959 年开始用血浆输注后预后有所改观。本病虽有血小板显著减少，但血小板输注后仍可促进血栓形成，应引起注意。

血浆输注：多数 TTP 患者输入血浆后，症状均有不同程度改善，表明正常人血浆中存在抗血小板血栓的因子，而患者的血浆中则存在血小板聚集的因子，使血小板聚集活性增强，输入正常人血浆可纠正这种偏差而改善病情。如果血浆输入后 48h 无效或不能耐受大量血浆输注者可使用血浆置换。

血浆置换（PE）：PE 治疗 TTP 的疗效已获公认，其机制可能是补充了 TTP 缺乏的血浆因子或去除了

患者血浆中某些损害毛细血管内皮细胞的免疫介质。通常每次置换量为35～40ml/kg，每日或隔日1次，直到病情缓解。PE治疗的缓解率为75%，如与其他方法联用效果更佳，如静注长春新碱等。

血友病输血（transfusion for patients with hemophilia） 血友病是由于遗传性凝血因子缺乏所引起的出血性疾病。临床上分为三型：甲型血友病（第Ⅷ因子缺乏）多见，乙型血友病（第Ⅸ因子缺乏）少见，丙型血友病（第Ⅺ因子缺乏）罕见。因子Ⅷ是一种糖蛋白，分子量在100×10^4以上，主要由两部分组成：分子量小的部分，包括因子Ⅷ的促凝活性部分（Ⅷ:C）及促凝血活性抗原（Ⅷ:CAg）；分子量大的部分称为因子Ⅷ相关蛋白（ⅧR）或Von Willebrand因子（VWF）。FⅧ:C的产生由X染色体控制。由基因缺陷导致FⅧ:C缺如或减少，或者生成结构异常的分子使其活性减低，是血友病发生的根本原因。故血友病血浆中缺乏的FⅧ：C又称抗血友病因子（antihemophilia factor，AHF）。正常人的血浆血浓度为50ng/ml。

1. 甲型血友病的替代治疗：当患者出现自发或外伤性出血，手术前应尽早使用。含FⅧ的血液制品主要有新鲜血浆、冷沉淀制剂、FⅧ浓缩制剂。

（1）新鲜血浆：一般情况下可采用，来源较方便。1ml新鲜血浆里给合1个U的FⅧ:C，最大输注量能达到的最高FⅧ水平为25%。

（2）冷沉淀制剂：每20ml冷沉淀制剂来自200ml新鲜血浆，含有FⅧ200U，止血效果好，且用量少，不增加血循环量，适用于心肺功能不全的患者。

（3）FⅧ浓缩制剂：为2 000～200 000个供血者的冷沉淀制品混合制成的浓缩冷冻干燥制品，可室温保存，能以较少的输注量补充大剂量的FⅧ。

血友病长期应用FⅧ制剂除可引起抗FⅧ:C抗体产生外，还可能传播传染性肝炎（包括乙型、丙型肝炎等）及AIDS。近年来，应用单克隆抗体技术制备高纯度制品或基因重组制备FⅧ制品，在很大程度上可避免血源性疾病的传播。剂量与用法：因子Ⅷ浓缩剂1U/kg可提高血浆因子Ⅷ活性2%，首次输入FⅧ剂量（单位）可简单根据如下公式计算：FⅧ剂量（单位）=体重×所需提高的水平（%）÷2。假设患者的FⅧ基础水平低于1%，为提高FⅧ水平到100%即1U/ml（则所需剂量将为50U/kg）。对于体重为70kg的男性患者，首次剂量将为3 500U，FⅧ半衰期8～12h，因此后续剂量可能以12h输入1750U为宜。实际输入剂量应根据每次出血部位和严重程度而定。

表6 重型血友病患者FⅧ替代治疗

出血部位	要求达到的FⅧ水平（%）	剂量（U/kg）	给药间隔（h）	疗程（d）
关节积血、肌肉血肿	30～50	25	24	1～2
胃肠道出血	50～100	25～50	12	7～10
鼻腔、口腔黏膜出血	30～50	25	12	直至控制
血尿	30～100	25～50	12	直至控制
中枢神经、咽喉部、腹膜后	75～100	50	8～12	7～10

准备接受大手术的重型血友病患者需在手术前将FⅧ提高到正常水平（80%～100%），剂量约为40～59U/kg，术前2h开始输入，由于FⅧ在手术过程中将被消耗，故1d内需监测血浆FⅧ水平1～2次。骨及关节置换术需维持替代性治疗4～6周。

（4）对伴有FⅧ抑制因子的治疗：血友病A由于长期补充因子Ⅷ浓缩制剂，血液中可出现FⅧ抗体，又称抑制物（主要为IgG），使治疗更为复杂化。约5%的血友病A可产生抑制物，而重型血友病A可高达10%～15%。凡是血友病A，尤其在手术前，应接受筛选试验（复钙交叉或APTT交叉试验）以排除FⅧ抗体产生的可能性。

对出现FⅧ抑制物之患者，目前有几种治疗方法：①增加FⅧ输注剂量。可考虑输注大剂量FⅧ浓缩制剂，首次剂量用于中和血浆中的抑制物，治疗剂量必须大大超过无抑制物患者所需的剂量。②输注FⅨ浓缩制剂。FⅨ浓缩制剂含有多量Ⅸ、Ⅹ、Ⅶ因子及凝血酶原，绕过FⅧ途径，推进凝血反应。剂量较难掌握，输入太少不足以止血，过量可诱发静脉血栓形成或肺栓塞。③输注猪的FⅧ因子。由于抗人体Ⅷ抗体与猪的FⅧ少有交叉反应，故高纯度的猪FⅧ也有临床应用，对有抑制物的血友病患者，可以取得一定的疗效。④免疫抑制剂如环磷酰胺、强的松等可降低抑制物滴度，但不能获得肯定的效果。⑤血浆置换

术降低抑制物水平，时间短，且能作为一种辅助治疗措施。

2. 血友病乙的治疗：治疗原则同血友病甲。其主要的临床方法是输注FⅨ浓缩制剂（又称凝血酶原复合物浓缩制剂），含有FⅨ和维生素K依赖凝血因子（FⅩ、FⅦ、FⅡ），特别是用于治疗中型及重型乙型血友病患者。

剂量计算：所需输注剂量（单位）=体重×所需提高水平（U/dl）÷0.9，如1U的FⅨ/kg可提高FⅨ血浆水平0.01U/ml，输注50U/kg，可使血浆FⅨ达0.5U/ml即50%正常值，FⅨ（生物半衰期为18h）1日输1次即可。输注剂量不宜过大，因为循环中测得的FⅨ水平仅占输入的50%（另外50%不能被内皮细胞吸附），另外输注该品能诱发DIC或动静脉血栓形成。为减少血栓并发症，可应用高度净化的FⅨ浓缩剂，现用的FⅨ浓缩剂经过热处理和其他消毒处理，清除HIV、肝炎病毒。目前，此病的基因治疗已开始应用临床研究，具有较好的前景。

3. 血友病丙的治疗：血友病丙的患者自发性出血少见，但在手术、外伤及拔牙时会发生出血，出血程度与血浆中Ⅺ因子降低的水平不相一致。目前Ⅺ因子暂无浓缩剂供应。新鲜血浆或新鲜冰冻血浆内Ⅺ因子含量相对较高（0.9U/ml），有一定的疗效。每次计量不超过10~15ml/kg，每12h输注1次。

4. 血友病的家庭替代治疗：即患者及其家属在医师的指导下在家中自行注射凝血因子制剂。可以使患者及时治疗，减轻出血症状，防止关节功能障碍，从而提高血友病患者的生活质量。

血管性血友病输血（transfusion for patients with von willebrand disease） 血管性血友病（von willebrand disease，VWD）是由于患者缺乏一种特异性血浆凝血因子（即VWF）所致的出血性疾病。VWF是一种大分子血浆糖蛋白，在调节血小板黏附于受损血管壁的过程中起关键的作用。同时，VWF还是血浆因子Ⅷ的载体，具有稳定因子Ⅷ活性的功能。VWF基因缺陷，导致血浆中VWF量降低或质异常，并继发W:C（W因子凝血活性）量下降。VWD被认为是最常见的遗传性出血性疾病之一，人群的发病率可高达1%，遗传方式呈常染色体显性或隐性遗传，男女均可受累，父母均可传递，无明显种族差异。VWF由血管内皮细胞和巨核细胞合成，其中内皮细胞是血浆VWF的主要合成场所。内皮细胞分泌VWF的途径：一种是VWF在高尔基体中修饰后，立即持续地分泌到细胞外；另一种为VWF先贮存在Weibel-Palade小体中，受刺激后再分泌。前一途径分泌的VWF多为二聚体，含有VWF前体及成熟亚单位，而后一途径分泌的VWF主要由成熟亚单位组成的高分子多聚体。已知道高分子多聚体具有较高的生物学活性，说明后一种分泌途径具有重要的生理意义。临床表现根据VWF的分子生物学异常和其他实验室检查，VWD大体上可分为Ⅲ型。Ⅰ型：主要表现为VWF量的减少，VWF的多聚体结构基本正常。遗传方式为常染色体显性遗传。Ⅱ型：包括所有VWF结构与功能异常的病人，其中包括$Ⅱ_A$、$Ⅱ_B$、$Ⅱ_C$等亚型。除少数几例外，Ⅱ型VWD通常为常染色体显性遗传。$Ⅱ_A$型患者缺乏中分子和高分子的多聚物，与血小板GDIb的亲和力降低。$Ⅱ_B$型VWD患者能分泌正常大小的多聚物，但这类VWF多聚物与血小板GDIb的亲和力显著增高，自发地与血小板结合而被清除，导致血浆中高分子多聚物缺乏。Ⅲ型：为一组重型VWD病人，患者的VWF抗原与活性均极低或缺如，与Ⅰ、Ⅱ型VWD不同，Ⅲ型VWD为常染色隐性遗传。

VWD治疗的目的是恢复血浆中VWF的数量和活性水平，现代的主要治疗手段为输注DDAVP（1-脱氨基-8-精氨酸血管加压素）和血浆制品的替代疗法。

血浆制品的替代治疗。本疗法的适应证是：对DDAVP无反应者；不能耐受DDAVP副作用者；$Ⅱ_B$型VWD；欲获得较长时间的高循环水平VWF活性者；Ⅰ和Ⅲ型VWD。

制剂与用法：①首选冷沉淀。用法：轻型，5U/（kg·d），静注。重型，10U/（kg·d）。需手术者，20~40U/（kg·d），经历小手术者，术后宜替代治疗4~6d；经历大手术者，术后宜替代治疗7~10d，以确保正常伤口的愈合和预防延迟出血。此外，由于每单位冷沉淀中所含VWF量各异，取得适当止血和正常VWF活性水平所需的冷沉淀量，须依据不同个体的实验室和临床指标来确定。②新型因子Ⅷ:C浓缩制品：Humate-P、Koate-HS和Koate HT，其特点是包含高分子量的VWF多聚物，输注后病毒感染和发生率低于冷沉淀。③新鲜全血或新鲜血浆：1次输注10ml/kg，每日1次，可使Ⅷ:C保持在30%以上。

副反应与处理：①传播病毒性疾病，如肝炎病毒、人类免疫缺陷病毒（HIV）等。人们正在积极研制灭活血液制品中病毒的方法。②出现抗VWF抗体。大约10%的Is/Ⅲ VWD患者在输注VWF血制品后，产生抗VWF抗体，这种抗体能中和并快速清除输注

的 VWF。对策之一：静脉输注大剂量的 γ－球蛋白（1g/kg，连续应用 2d）；对策之二：采用蛋白 A 琼脂糖凝胶柱抗体外免疫吸附法清除血浆中的抗 VWF 抗体；对策之三：血浆置换。

弥漫性血管内凝血病人输血（transfusion for patients with disseminated intravascular coagulation） 弥漫性血管内凝血（Disseminatd intravasculal Coagulation，DIC）是很多疾病发展过程中的继发性出血综合征。本病因广泛凝血与继发性纤溶造成血小板及凝血因子大量消耗而出现凝血异常。临床上以出血、休克、微血管病性溶血及多发性栓塞为特征。

治疗原发病是阻止 DIC 发展的根本措施，抗凝治疗可终止血管内凝血的病理过程。当病情需要时，可输注血液成分作替代治疗。DIC 病因未去除，尤其在早期，补充血小板及凝血因子必须在充分抗凝的基础上进行。若 DIC 的病理过程仍在继续，补充含有纤维蛋白原（全血、新鲜血浆及冷沉淀）的血液成分将有一定风险。这些制品输给 DIC 仍在持续中的患者，血浆素会很快降解大部分被输入的凝血因子，使输血无效。同时，这些含有纤维蛋白原的血液成分也同样含有高浓度的 FDP，它们将通过干扰纤维蛋白单体的聚合进一步损伤止血机制，从而加重出血和血栓形成。因此，对抗凝治疗后仍有持续出血的 DIC 患者替代治疗时，要区别两种不同的情况：①抗凝血酶Ⅲ（ATⅢ）水平或其他监测指标已恢复正常，凝血成分的缺乏可能是导致出血的主要原因，及时补充相应的血液成分既安全又合理；②ATⅢ水平或其他监测指标仍有异常，强烈提示 DIC 的过程尚未控制，此时血液成分的补充应仅限于浓缩红细胞、血小板及 ATⅢ浓缩剂。

（1）新鲜全血和浓缩红细胞的应用 正常人新鲜全血和浓缩红细胞适用于 DIC 失血过多，有显著贫血的患者。新鲜血输注时宜在每毫升全血中加入 5～10U 肝素，并计入全天肝素的治疗总量中。全血中所含的血小板及凝血因子较低，浓缩红细胞中的含量更低，一次输血量过少达不到替代治疗的目的，而输入过多又致患者循环超负荷，且可引起血液黏滞度增加，对病情不利。

DIC 过程仍在继续的患者不宜输全血，但可以输浓缩红细胞。库血不宜用于 DIC 的治疗。

（2）新鲜血浆的应用 新鲜血浆中血小板及凝血因子含量亦低，但因去除了红细胞，可以减少输入的容积。一次输入量过多或速度过快，仍可使患者的血循环负担过重。输入血浆也需每毫升内加入肝素 2.5～5U。如前所述，DIC 过程尚未得到控制的患者不宜应用。

（3）浓缩血小板的应用 DIC 病程中消耗了大量的血小板，如果血小板计数 $<50\times10^9$/L 时，可在充分抗凝的基础上输注足够量的血小板。急性白血病并发 DIC 的患者，因血小板生成减少，输注血小板更有必要。疑有颅内出血或其他危及生命出血的 DIC 患者，24h 内输入血小板数不应少于 10 个单位。

（4）冷沉淀的应用 冷沉淀中含有Ⅷ因子、VWF、纤维蛋白原及纤维连接蛋白等。该制品制备简单，成本较低，DIC 时可适当选用。用法是每 10kg 体重输 1～1.5U。冷沉淀也应在抗凝基础上应用。DIC 病理过程未控制者不宜应用。

（5）纤维蛋白原的应用 纤维蛋白原制剂用于血中纤维蛋白原含量明显降低的 DIC 患者，每次 2～4g，24h 补充 8～12g 可使血中纤维蛋白原含量达到 1g/L。因为纤维蛋白原在体内的半存活期较长，故每 3d 用药 1 次即可。DIC 病理过程在进行中的患者不宜应用。

（6）ATⅢ浓缩剂的应用 肝素的强大抗凝作用主要为增强 ATⅢ的生物活性。如血中 ATⅢ过低，则肝素起不到抗凝作用。因此，对 ATⅢ水平较低的患者应先用 ATⅢ浓缩剂，然后再用肝素抗凝，往往会收到更好的疗效。一般认为，ATⅢ水平降至 50% 以下时就应补充 ATⅢ制剂。平均 1U/kg 的 ATⅢ应可使 ATⅢ活性增加 1%。通常成人 DIC 患者第一天给 ATⅢ 1 000U，以后每日 100U，连续 2～3d。用 ATⅢ与肝素同时静脉滴注治疗，可提高抗凝效果。用量：1 500～3 000U，静脉滴注，2～3 次/d，可连用 5～7d。亦有报道单用 ATⅢ治疗感染所致的 DIC 即能控制病情发展。

（7）蛋白 C 的应用 蛋白 C 有抗凝作用。实验证明蛋白 C 对内毒素引起的 DIC 具有较好的疗效。目前用基因重组技术生产的蛋白 C 已进入临床试用阶段。

（8）其他凝血因子制剂的应用 凝血酶原复合物、第Ⅷ因子浓缩剂等多用于严重肝病合并 DIC 者，凝血酶原复合物（PPSB）200ml，以 5% 葡萄糖液 50ml 稀释后于 30min 内静脉滴注。第Ⅷ因子浓缩剂 200ml，用缓冲液稀释后于 20min 内静脉滴注。

感染性疾病的输血（transfusion for patients with infectious diseases） 近年来抗生素种类增多，疗效增强，副作用减少，已少用输血治疗感染性疾病，但在抗生素治疗效果差的病例，仍可输注粒细胞和免疫球蛋白作为治疗措施。

1. 粒细胞输注

目前输注浓缩粒细胞在粒细胞缺乏的严重感染性疾病的治疗中已日渐减少。如果粒细胞低于 0.5×10^9/L，并有明确的细菌感染，并且经抗生素治疗无明显效果的病例可适当输注浓缩粒细胞，一次至少 1×10^{10}个，由于输注的粒细胞存活期短，须连续输注 4 ~ 7d 或直至感染控制，体温正常为止。

2. 免疫球蛋白的输注

（1）重症细菌感染：在调理素作用下增强细胞的吞噬作用，这种作用尤其对革兰阳性菌有效，其溶菌作用对革兰阴性菌也有效。革兰阴性菌败血症和脓毒血症对抗生素的疗效欠佳，静脉输注大剂量免疫球蛋白有效。接受外科手术的患者术后接受大剂量免疫球蛋白，则感染率下降。

（2）防治病毒感染：免疫球蛋白对病毒的发育和增殖有中和作用，故可用于预防病毒性肝炎。如用于易感人群，可使感染后症状减轻。对巨细胞病毒、麻疹、水痘、带状疱疹等也有效。

伤寒及流行性出血热输血（transfusion for patients with typhoid fever and epidemic hemorrhagic fever） 伤寒、流行性出血热属两种感染性疾病，虽然二种疾病均有出血表现，但不一定都需要输血。

1. 伤寒的肠出血

肠伤寒的大出血是急症，于病后 2 ~ 3 周出现。开始表现为大便潜血阳性。大出血可表现为热度骤降，伴休克的临床表现，血压下降，继之排出鲜血或柏油样便。

紧急治疗措施除止血外，对重型病例应输浓缩红细胞，注意水及电解质的平衡，对伤寒杆菌敏感的抗生素治疗亦不能放松。

2. 流行性出血热

本病出血原因为血管脆性增加、血小板减少和弥漫性血管内凝血，亦有急性肾功能衰竭、尿毒症，临床可出现全身黏膜、皮肤出血，呕血，便血，尿血等。治疗可选用止血药、维生素 K 等或用维生素 C 静滴。忌用 6 - 氨基己酸、对羧基苄胺等抗纤溶药物，以免促成弥漫性血管内凝血。治疗应补充血容量，用低分子右旋糖酐能提高血浆渗透压，并减低血液黏度，防止弥漫性血管内凝血。其他扩容剂有 20% 甘露醇、血浆、无盐白蛋白、高渗葡萄糖及 5% 碳酸氢钠溶液。因本病原发休克有血液浓缩，故不宜输用全血或浓缩红细胞。

慢性炎症性贫血输血（transfusion for patients with anemia due to chronic inflammation） 传染病或感染性疾病传统可用输血治疗，因白细胞及血浆中的抗体有抑制微生物的作用；近年来抗生素种类增多，药效增强，副作用减少，控制感染的能力提高，已不用输血治疗感染性疾病，但如果有严重贫血者可酌情输血。

1. 临床表现 系统性慢性炎症持续 1 个月以上通常发生轻度或中度贫血，其贫血程度大致与炎症期限及程度成正比。常见的慢性感染性疾病有亚急性感染性心内膜炎、骨髓炎、肺脓肿、结核病及肾盂肾炎等。非感染性慢性炎症有类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、血管炎、类肉瘤、局限性肠炎、组织损伤如骨折等。

2. 血液学表现 此类贫血属于正细胞正色素性贫血，但其细胞常略小。骨髓的红细胞系统成熟正常，幼红细胞铁染色较少，巨噬细胞含铁量增加。髓细胞系统增生及浆细胞数量增加在慢性感染中常见。网织红细胞计数一般正常，红细胞寿命中度缩短，从而加重贫血。

血清含铁量低于正常，但与缺铁时不同。缺铁时血清铁低，血清转铁蛋白并不低；本类贫血时血清铁及转铁蛋白均低，饱和的转铁蛋白亦低于正常。在炎症开始后的数小时或数日内血清铁即下降，数周后转铁蛋白才下降，而炎症期间血清铁蛋白上升。

3. 发生机制 慢性炎症性贫血是由于红细胞生成缺陷及寿命轻度缩短。原、幼红细胞中铁量减少，但体内铁储量仍然丰富，提示铁向红细胞内转移有障碍。因红细胞内含铁量少，故红细胞小而色淡。铁进入红细胞少的原因：（1）单核 - 巨噬系统增生，可能夺取血红蛋白的铁，从而阻止铁进入骨髓；（2）巨噬细胞对铁的亲和力增加是通过白细胞介素Ⅰ，即中性白细胞释放一种乳铁蛋白（Lactoferrin），能摄取游离铁，并迅速转移至巨噬细胞中，使红细胞中无足够之铁利用，因而贫血。

4. 处理 主要是治疗原发疾病。补血剂如铁、叶酸、维生素 B_{12}等对慢性炎症的贫血无效。因为此

种贫血多不严重，故很少需要输血。如果贫血程度严重，应考虑其他原因如失血或药物抑制骨髓等所致。此种情况下的贫血，当血红蛋白低于60g/L时，可输注浓缩红细胞。

内分泌疾病的输血（transfusion for patients with endocrine disorders） 甲状腺素、肾上腺皮质激素、睾丸酮和生长激素等内分泌素在体外有致红细胞增殖的作用，故轻至中度的正细胞正色素性贫血常见于某些内分泌功能不全，其中包括甲状腺功能低下、肾上腺皮质功能低下、性腺功能低下和脑垂体前叶功能不全等。

黏液性水肿的贫血原因为红细胞生成素减少、胃酸少、铁吸收慢、内因子缺乏、维生素 B_{12} 吸收差等。少数病人由于叶酸或维生素 B_{12} 缺乏出现大细胞性贫血，因此黏液性水肿患者恶性贫血的发生率较高。甲状腺功能低下的女性患者，如伴有月经不调，可以呈小细胞性贫血，并有铁缺乏。由于血浆及红细胞量均减少，使贫血被掩盖。黏液性水肿的症状和体征有时不典型或不明显，故对不能解释的贫血应考虑及此。甲状腺功能低下的贫血一般属轻、中度，不需输血。如有其他因素致贫血严重需输血时，应注意因甲状腺素减少使心肌收缩力减退，心排出量减少。心脏扩大、心包积液、冠心病、心肌梗死和黏液性水肿等可输注浓缩红细胞，对输注速度及每次输注量应按心脏病原则处理。

肾上腺皮质功能低下的贫血因血浆量减少而被掩盖。未治疗病例的平均血红蛋白为130g/L，用皮质激素治疗后，血浆容量迅速恢复，其血红蛋白只及治疗前的80%，继续治疗，红细胞总量即恢复正常。

垂体前叶功能不全导致甲状腺、肾上腺皮质及性腺的功能不全，可伴贫血，通常不需输血。本病的发生主要是大出血所致，如产后大出血、外科手术失血等。在失血性休克时，供应垂体前叶的血管可能有痉挛，加之丘脑缺血、缺氧，易致垂体梗死后的组织坏死。尤其在临产期的垂体前叶有增生现象，相对缺氧更易形成本病，及时纠正大出血对预防本病有实际意义。

继发于内分泌紊乱的贫血在充分激素替代治疗后，均可以纠正。

儿科及围产期输血（transfusion in perinatology and pediatrics） 儿科病人特别是新生儿体重小，血容量相对少，造血功能旺盛，失血代偿能力差，循环系统和各系统功能尚未成熟，因而成分输血显得特别重要。各种成分血如浓缩粒细胞、浓缩血小板制剂常可达到治疗剂量，疗效较好。新生儿疾病用血浆（FFP）及白蛋白治疗者多，合并凝血机制障碍者用FFP治疗有效。IVIG和特异性高效价免疫球蛋白治疗细菌感染疗效满意，提倡长期单个献血者供血，防治输血并发症。

胎儿和新生儿血液学特征（blood characteristics of fetus and newborn） 胎儿和新生儿期血液学特点与成人不同，决定了输血指征和输血量与成人有差异。

1. 胎儿和新生儿造血特点 胎儿、新生儿时期的造血可分为三个时期：即胚胎期造血、肝脾造血和骨髓造血期，先后发生在卵黄囊、肝、脾和骨髓、胸腺、淋巴结等处。出生后主要为骨髓造血。病理状态下如新生儿患各种感染、溶血等，则可出现骨髓外的肝、脾和淋巴结恢复到胎儿期的造血状态，即骨髓外造血。

2. 胎儿和新生儿血象特点 胎儿血红蛋白随胎龄而增加，脐带血Hb，在孕3个月时约80g/L，4个月时100g/L，6个月时140g/L，足月时达（190 ± 20.2）g/L。由于胎儿处于相对缺氧状态，故红细胞数和血红蛋白含量较高。低体重新生儿血红蛋白水平较正常低。出生时胎儿血红蛋白（HbF）含量占53% ~ 95%，这种高氧亲和力的HbF使胎儿红细胞能从孕期母体红细胞中获得足够的氧，但HbF可导致胎儿出生后组织氧和差。出生后随着HbA替代HbF，氧传递到组织者逐渐增加，氧离解曲线右移。早产儿Hct和HbF较足月儿高。随着出生后组织氧合的改善，血中促红细胞生成素下降，红细胞生成降低，这种红细胞生成的降低与胎儿红细胞寿命短（45 ~ 70d）共同起作用，导致“婴儿生理性贫血”。1周内Hb与脐血相当，1 ~ 3个月后下降，尽管较大婴儿较成人血红蛋白水平低，表现出贫血，但发育正常的婴儿通常能维持适当的组织供氧。随着HbA和红细胞2，3 - DPG的增加，动脉氧压升高。生理性贫血不应与营养不良性贫血相混淆，前者无临床症状，而且仅在贫血程度和时间上明显异常时才考虑治疗。

新生儿其他生理特征（other physiology characteristics of newborn） 新生儿和成人之间的生理差异决定了两者输血实践上的不同。

1. 血容量少，易发生医源性贫血。新生儿出生体重平均约3 000g，足月新生儿的血容量约为85ml/kg体重。低血容量的新生儿和需要频繁做实验室检查而导致医源性失血的病儿是最常见的输血指征。

2. 贫血代偿反应差。新生儿对血容量减少的代偿功能不如成人，新生儿血容量丢失10%（约25ml）的反应是每次左室射血量的减少，心率并不增加，但外周血管阻力增加，以维持全身血压，这样导致组织灌流减少，氧合作用低，产生代谢性酸中毒。新生儿骨髓对贫血的反应较成人慢。1次溶血发作，在成人则4～6d内可引起网织红细胞反应，而在新生儿则2～3周后可能很少甚至没有红细胞生成的增加。因此新生儿失血量超过其血容量的10%应当补充红细胞。新生儿HbF水平高，氧传递到组织的功能较成人差。呼吸窘迫综合征或败血症婴儿的2，3－DPG水平降低，碱中毒和低体温使血红蛋白对氧的亲和力差，氧离解曲线左移，组织利用氧减少。可输采血后5d以内的ACD血和10d以内的CPD－A保存血，以保证红细胞有适量的2，3－DPG。

3. 免疫功能低下，输注粒细胞的效果较成人好。

4. 由于循环系统、肝脏功能等尚未健全，易发生输血并发症，如寒颤反应，低体温，心肺功能不全，枸橼酸盐中毒，低钙血症等，应及时防治，严格掌握输血量和速度，采用成分输血。

儿科成分输血（blood component transfusion in pediatrics） 由于小儿体格小，循环系统、泌尿系统功能尚不完善，输血治疗时易发生循环负荷过重等，因而成分输血对儿科特别重要。虽然红细胞、粒细胞、血小板等所需总量相对比成人少，但完全可达到治疗剂量，因而疗效更好，并发症亦相应减少。

儿科红细胞输血（erythrocyte transfusion in pediatrics） 纠正贫血用红细胞优于用全血。由于新生儿输血总量少，这就可将1个献血者的血分成几袋，分次输给同一病儿，也可供不同的几名病儿使用，这样就减少了病儿与献血者的接触，降低了如输血传染性并发症包括输血后肝炎的发生。目前采用三联袋或四联袋血液成分制备技术，可满足上述要求。

1. 输血指征

病情严重的患儿临床情况复杂，输血指征及剂量应个体化。除换血外，全血输血没有优点。浓缩红细胞（RBC）或压积红细胞（Packed red cells，PRC）输血应遵循下列指征：

（1）原发于贫血所致的充血性心力衰竭，输注RCC 5ml/kg，2～4h内输完，这一速度相对较慢，不会加重心力衰竭，也不会引起代谢紊乱或颅内出血，如果患儿能耐受，间隔数小时后可再次输RBC，进一步使Hb水平增加。

（2）低出生体重婴儿合并无其他原因解释的反复呼吸困难，体重不增加或心动过速综合征，可输注RBC10ml/kg体重，Hb＜100g/L的婴儿大部分输血效果良好。对合并有严重呼吸道疾病的新生儿，习惯输血使Hb＞130g/L或Hct＞0.40，以增加血液携氧量（动脉血氧含量），使病人度过肺功能减退期。

（3）实验室检查抽血过多 估计超过全身血量的5%～10%，且病人需继续监护时则应输RBC。注意采血过程中约有10%失血是隐性的，如被棉球吸去或留于注射器死角内。

2. 红细胞制品的选择

（1）新鲜浓缩红细胞制品：即采血5～10d内的RBC，适用于一般情况下的贫血。

（2）经处理过的红细胞制品

①洗涤红细胞：某些特殊病人，如严重肾功能衰竭病人。

②冰冻红细胞、极少白细胞的红细胞：去除99.9%以上的白细胞可预防同种免疫，移除90%以上的白细胞可减少CMV的血清阳性转化率。

③照射红细胞：可预防GVHD。

（3）红细胞加新鲜冰冻血浆重建血：多数情况下不用，有时用于母婴血型不合的新生儿溶血病。

（4）CMV血清学阴性献血者制品：对的出生体重＜1 200g新生儿，其CMV血清学阴性，或血清学状态不明了，输血又可能引起严重CMV感染，此时可考虑用该制品。

（5）照射的血液制品：如^{60}Co、^{137}Ce照射的全血、RBC、浓缩血小板、浓缩粒细胞等，用于宫内输血、免疫力缺乏病人输血等，防止GVHD。新鲜冰冻血浆、冷沉淀、白蛋白不需要照射。

3. 输注剂量及速度

RBC（Hct 0.70）每次10ml/kg体重大约可提高病人Hct 0.10或提高Hb30g/L。输血到足够解除贫血症状（一般认为Hct＞0.35）为止；有严重心肺疾患者可使Hct接近0.45，反复出现症状或Hct降低时可再输血。输注速度：开始10min须缓慢输注。整袋血在3h内尽快输完。

儿科粒细胞输血（granulocyte transfusion in pediatrics） 新生儿较年长儿童和成人更易发生严重的细菌感染，这与新生儿体内中性粒细胞的数量和质量有关。新生儿粒细胞输血具有如下特点：新生儿体表面积小，粒细胞剂量相对大，可达到有效治疗量；及早、大量的粒细胞输血疗效较好，常可救命。

1. 输血指征

（1）合并有明显症状的细菌性败血症的新生儿由于病情不允许等待培养结果，应根据临床、血清学资料和革兰染色结果而定。

（2）急性粒细胞减少的儿童，如再生障碍性贫血、白血病、肿瘤的放疗或（和）化疗后，粒细胞计数 $<0.5\times10^9$/L。

2. 输注常规

机器单采粒细胞数至少 1×10^9/kg 体重。采血 6～8h 内经重力沉降法分离到的白膜层亦可提供相当于成人的 6 倍的粒细胞数。对败血症合并中性粒细胞减少、休克、DIC 的病人可进行换血疗法。由于粒细胞制剂中含有大量淋巴细胞，因此有条件者尽可能用照射的粒细胞制剂，预防新生儿输血相关性 GVHD。

血小板输血（platelet transfusion） 不能用输注血小板来预防出血，只有当出血严重如咯血、呕血、泌尿生殖系出血或中枢神经系统出血时才考虑输注浓缩血小板（platelet concentrate，PC）。儿科血小板减少性疾病以血小板减少性紫癜为常见。刚出生的新生儿患者在应用糖皮质激素的同时可输注 PC。剂量：在小婴儿血小板提高 10×10^9/L 每 kg 体重约需 0.032 单位 PC，成人和幼儿每 kg 体重约需 0.028 单位 PC。输注的血小板很快被破坏，但可保护病人发生灾难性的出血，直到特异的疗法有效。对罕见的用中等量的间断血小板输血仍不能控制大出血的病人可连续输注血小板治疗。由于 PC 中的血小板数量有可能达到儿科的治疗剂量，因而有较好的疗效。

儿科血浆及血浆制品输注（plasma and plasma products transfusion in pediatrics） 儿科使用血浆及白蛋白的情况较多：如各种原因所致的低蛋白血症、休克、新生儿高胆红素血症和某些毒物或药物中毒，但应较严格地掌握指征。近年来，IVIG、高效价特异性免疫球蛋白已大量用于儿科临床，并取得满意的效果。抗胸腺细胞球蛋白 20mg/（kg·d），连续 8d 静脉滴注治疗再生障碍性贫血的有效率高达 50%。人白细胞干扰素、转移因子作为免疫调节剂用于临床也取得了好效果。

儿科地中海贫血病人输血（transfusion for patient with thalassemia in pediatrics） 地中海贫血综合征是指因遗传上的缺陷致血红蛋白中一种或几种珠蛋白链的合成受到抑制，但珠蛋白链的分子结构并无异常的贫血或病理状态。常根据受影响的特异性球蛋白进行分类，不同的类型其血液学方面的改变及临床表现极不一致。

重型地中海贫血在出生第一年内发病，表现为严重的溶血性贫血和显著的无效性红细胞生成，即幼红细胞在骨髓内未成熟即被破坏，肝脾肿大，HbF 显著增多，生长迟滞，颅骨增厚，额部隆起，鼻梁坍陷，眼皮水肿呈现所谓的“地中海面容”。以往输血治疗以维持血红蛋白 50～60g/L，因血红蛋白低，不能抑制进行性骨髓膨胀而出现骨髓异常，髓外造血，早期脾肿大。

1964 年，有学者提出常规输注红细胞，维持 Hb 在 90g/L 以上即可预防或减轻病人的并发症，此即所谓的重型地中海贫血的标准输血治疗方案。

1969 年，又有学者提出“过量输血”（hypertransfusion），使病人的 Hb 最低维持在 100g/L 以上，平均 120g/L。这样，由于不存在组织缺氧，从而纠正贫血症状，防止更多、更严重的病理改变，病人的生活与正常儿童几乎一样。患儿生长发育得以改善，肠道内源性铁吸收减少，骨骼畸形减轻，但 12 岁以前血色病发生并不比标准方案多。

1980 年，又提出“超量输血”（supertransfusion），使 Hb 最低在 120g/L，平均为 140～150g/L，可抑制内源性促红素生成，减少骨髓及血容量。

1. 输血指征、剂量

输血计划应根据输血前 Hb 水平及临床情况综合考虑。大部分病人维持 Hb100～120g/L 是足够的。常规安全输血则是每 2～4 周一次，使 Hb 维持在 120g/L 以上，但应以输血前有核红细胞低于 5%，儿童生长速率正常，早期骨骼照片未显示骨髓腔扩大为输血最终目的。病人一旦出现贫血，就应及时输血，一旦输血开始就应明确输血量，较大儿童高峰输血量每 2～3 周约需 500ml 压积红细胞。

2. 红细胞制品选择

标准的红细胞制品是浓缩红细胞即压积红细胞。有些血液中心用采血 5d 以内的红细胞或冰冻保存的

红细胞，后者经冷存后，2，3 - DPG 进行性降低，氧亲和力增加。可用去除白细胞的红细胞、洗涤红细胞。

3. 年轻红细胞的应用

由于长期慢性输血，加之红细胞寿命有限，大量的红细胞衰老、破坏后会产生血色病。每 1ml 红细胞贮存 1.08mg 铁在组织中，当病人体内铁负荷超过 20g 即输血 100 单位后即发生心脏功能的变化。由于红细胞铁含量与红细胞年龄无关，输注只存活数小时的老龄红细胞与存活数月的年轻红细胞所贮存的铁一样多。输注年轻红细胞可以减少输血次数，减少输血病人铁的积累。

4. 其他输血注意事项

由于患者需长期、反复、多次输血，因而伴有多种输血并发症，如血型抗原致敏者可达 5% ~ 15%，因而要求输血前做全面的血型鉴定、抗体筛选和特殊交叉配血。尽可能地输注少白细胞或去白细胞的红细胞制品，对献血者的检查应包括 HIV、HCV、CMV 等，确保安全输血。

新生儿溶血病输血（transfusion of hemolytic diseases of newborn，HDN） 母婴血型不合的新生儿溶血病习惯上简称新生儿溶血病，是由于母亲体内存在着与其胎儿不配合的 IgG 血型抗体，引起的同种免疫性疾病。

红细胞膜上存在 20 多个血型系统共 400 多种红细胞血型抗原。当体内进入与自身血型不同的红细胞时，就可能产生相应的血型抗体。若胎儿由父亲遗传来的显性血型抗原正是其母亲所缺少者，则一定数量的胎儿红细胞进入母体后，便会刺激母体产生相应的抗体，而此抗体又可通过胎盘进入胎儿体内引起特异性的抗原 - 抗体反应。此为新生儿血型不合溶血病的基本原理。

胎儿红细胞进入母体循环的发生率：怀孕 2 个月时可在 5% ~ 15% 的母体循环中找到少量红细胞，孕 3 ~ 6 个月时，胎儿血进入母体循环的容量常小于 0.1ml，孕 7 ~ 9 个月时有 10% ~ 20% 胎儿其红细胞进入母体循环中。孕期中胎儿红细胞经胎盘流入母体循环的量多寡不一（0.1 ~ 30ml），但在病理妊娠时如妊娠高血压综合征、胎盘早剥或羊水穿刺术则可增加胎儿经胎盘向母亲“输血”的发生率，剖宫产术时，其发生率达 11.5%。发生 Rh 血型系致敏仅需 Rh 阳性血 1ml 即可。一旦致敏，第二次所需抗原量更小，0.1 ~ 0.2ml 即可导致免疫抗体的产生。

1. 溶血机制

血型抗体与红细胞膜相应抗原之间的作用有二种形式，一种是有补体的参与，另一种是不需补体参与，致敏红细胞被吞噬细胞吞噬破坏。Rh 系统致敏红细胞主要在脾脏内被具有 IgG 受体的吞噬细胞所吞噬破坏，另一部分通过 K 细胞毒反应溶解。一般而言，IgG_1 抗体量与溶血率成正比，但亦有抗体量少而溶血率较高者，这可能与抗体属不同 IgG 亚群有关，因不同亚群被吞噬细胞黏附的程度不同，如 IgG_1 和 IgG_3 能被黏附，而 IgG_2 和 IgG_4 则不能，而且吞噬细胞本身的黏附能力也不等。

主要表现为水肿、黄疸、贫血和肝脾肿大，黄疸深者可能并发核黄疸。症状轻重一般取决于母亲抗体的量、抗体与胎儿红细胞结合的程度和胎儿代偿性造血的能力。其他血型系统引起的新生儿溶血性贫血见表 7。

表 7 ABO、Rh 血型系以外的血型致新生儿溶血病（HDN）

血型系统	HDN 严重程度	作者及报道年份
Kell	常为轻型，偶尔重型，甚至死亡	Coombs 等（1946）
Duffy	轻重不等	Baker 等（1956）
Kidd	轻症	zodlin 等（1965）
Ss	可引起核黄疸	Levine 等（1952）
MN	轻重不等，可以死胎	Stone 等（1959）
Lewis	轻症	Schwenzev 等（1957）

2. HDN 的血清学检查

（1）目的

①了解母婴血型是否不合。

②确定母亲血清中有无胎儿红细胞相对应的 IgG 性质的抗体。

③查明患儿是否被来自母体的 IgG 类抗体所损害。

（2）送检标本要求

①试管应清洁干燥，防止溶血的发生。

②产前检查要求送孕妇和丈夫的血样，产妇送5ml不抗凝血，丈夫送2ml抗凝血。

出生时检查：新生儿血标本以生后2d内采集者为妥，送3ml不抗凝血。

当母亲血清中IgG抗A（B）效价大于或等于64时，其不合胎儿有可能发生ABO溶血病，当效价≥256时，其不合婴儿受害可能性较大。见表8。

表8 产妇血清IgG抗A（B）效价与ABO HDN关系

	IgG抗A（B）效价							
		16	32	64	128	256	512	1204
ABO HDN	34	0	0	14	8	2	4	6
非ABOHDN	8	3	4	1	0	0	0	0

血清学检查时间选择：产前检查，第1次可在孕16周进行，以便明确抗体基础水平，孕28～30周做第2次检查，以后每隔2～4周重复一次，测定抗体效价上升速度。Rh效价在32～64时宜做羊水检查，第1次羊膜腔穿刺羊水检查一般在第28～31孕周进行。

产后检查，由于采样时间的不同，可以有不同的结果，应尽快送标本。如出生后10d采婴儿血，由于致敏红细胞大部分被破坏，三项试验可阴性，造成漏诊。故ABO溶血病的患儿血清学检查最好在生后3～7d内尽快进行。应采集胎儿静脉血，如果用脐带血做试验，约1/5的新生儿检查结果为假阳性。

3. 诊断

（1）早期诊断

①产前血清学检查，用抗体效价进行预测，发病率随母血清免疫性抗体升高而升高，效价512以上者发病率超过98.1%。

②产前羊水血型物质测定，产后用脐带血确定孩子血型，剔除O型孩子后，将更加提高预报新生儿溶血病的准确性。

③有学者采取抗A（B）的滴度记分法预报。

④测定绒毛血型物质，使诊断提前到孕6～8周，且不受非分泌型的限制。

表9 ABO HDN血清学诊断

直接抗球蛋白试验	游离抗体试验	抗体释放试验	结果判定
（+）	（+）	（+）	确诊
（+）	（-）	（+）	确诊
（-）	（-）	（+）	确诊
（+）	（-）	（-）	可疑
（-）	（+）	（-）	可疑
（-）	（-）	（-）	否定ABO HDN

表10 Rh HDN血清学诊断

直接抗球蛋白试验	游离抗体试验	抗体释放实验	结果判定
（+）	（+）	（+）	确诊
（+）	（-）	（+）	确诊
（+）	（-）	（-）	ABO HDN或其他
（-）	（-）	（-）	否定

4. 治疗

新生儿血型不合溶血病应从产前开始防治。产前、产时和产后三阶段治疗措施和重点稍有不同，产前处理包括产前药物治疗；提前分娩和宫内输血；产时处理包括胎盘和脐带的处理；产后治疗有换血治疗、光照治疗和药物治疗。

（1）产前血浆置换（PE）：疗效好，要掌握指征。一般认为，ABO HDNIgG抗A（B）效价与患儿病情严重程度不一定平行，所以应以服药为主。PE者少见。Rh HDNIgG抗－D效价＜64者应服中药为主，效价＞64则应服中药与PE相结合，尽量使胎儿能安全孕至32～35周，然后根据病情决定是否提早分娩。换血浆量应根据病情、抗体效价而定。

（2）宫内输血：Rh HDN胎死宫内的主要原因是母亲的免疫性抗体使胎儿红细胞大量被破坏，造成严重贫血所致。1963年，Liley首先将宫内输血技术用于临床。其原理是红细胞注入胎儿腹腔内，随后经过腹膜间皮细胞之间的小孔进入淋巴管，然后进入血循环，而且不影响红细胞的寿命。这样只要供给胎儿足量的Rh阴性红细胞可防止严重贫血，减少死胎。

宫内输血指征：Rh HDN经羊水检查预计胎儿已严重受累，若不处理很难存活至分娩期者。对于伴有胎儿水肿或腹水者，成活率低，一般认为没有必要做宫内输血，但Bowman认为水肿胎儿宫内输血后仍有50%的成活率。

时机：一般在孕24～26周即可进行，常常每2周1次，直至分娩。胎儿过小，不利于操作者可做PE，辅以中药，待时机成熟方可宫内输血。

除了宫内胎儿腹腔内输血外，国外有学者试行宫内脐血管输血，有成功的报道；还有学者在不得已的情况下考虑做宫内胎心内输血。

（3）换血疗法：换血疗法已用于多种新生儿疾病的治疗，目的是为了纠正贫血，防止心力衰竭，移去抗体，降低血清胆红素以防止核黄疸。

①换血指征：脐血的Hb和胆红素浓度是换血的主要决定因素。对于新生儿溶血病患儿，产前诊断基

本明确，出生时脐带 Hb < 120g/L；血清胆红素 > 51.3μmol/L，或胆红素增加率每小时 > 8.5μmol/L，有早期核黄疸者应考虑换血。早产儿和前一胎病情严重者，指征可适当放宽。

②换血时血制品的选择：Rh HDN 应采用 Rh 血型同母亲、ABO 血型同新生儿或 O 型血。无条件测定 Rh 血型时，可用多个献血者血细胞与母亲血清做交叉配血试验，相合者可献血。

ABO HDN：母亲 O 型，新生儿是 A 型或 B 型，则最好采用 O 型红细胞加 AB 型血浆混合血。

对于稀有血型所致 HDN，很难找到相应的献血者时，用母亲的红细胞是最理想的血液。母亲血液尽可能地用生理盐水洗涤（3～6 次），去除血浆，最后用 AB 型血浆悬浮。

对于产时可能出现的十分危急需换血的病例，应在产前准备好 O Rh 阴性红细胞和 AB 型血浆，或准备与母亲的 ABO 相配合的血液。在反复换血过程中，以后血液的 ABO 和 Rh 血型应该与第一次用的血液同型。

③配血试验：必须用母亲的血清与献血者的红细胞来做。当母亲的血液不容易获得时，则可用脐血细胞制备的洗脱物（放散液）来做。如果时间紧迫，可以使用婴儿的血清，但反应弱。对多个献血者之间，仍应做抗体筛选和交叉配血。由于母亲血中存在的 IgG 以外的抗体对婴儿无影响，因而配血时可去除 IgM 等抗体。如果在室温中做试验，配血所用的母亲血清最好经 2－巯基乙醇或二巯基苏糖醇处理后再用。

其他疗法：与换血疗法同样重要的有光照疗法，其他还有中西医结合、输白蛋白预防核黄疸等。

5. 预防

ABOHDN 的预防主要是活血化瘀中药，但 Rh HDN 则可以有效地预防。

（1）孕前预防

①尽可能地避免人工流产。

②妇女输血，尤其是年轻未孕妇女输血应严格掌握指证，输血前除 ABO 相合外，还应常规检查 Rh 血型系统，提倡同型输血，避免 Rh 阴性妇女输注 Rh 阳性血。

③提倡少生，优生优育。Rh HDN 很少发生在第一胎，除非孕前曾输过血。

（2）RhIG 预防

HDN 预防有几个环节：①防止胎儿红细胞进入母体；②预防母体致敏；③对已致敏的孕妇减少抗体的产生；④中和抗体；⑤预防抗原抗体结合。经研究，现在最好的方法是预防母体致敏，这是近 20 年来，在新生儿溶血病研究中所取得的最大进展，使新生儿 Rh HDN 的发病率和病死率显著降低。Rh 阴性孕产妇用 RhIG 预防。

此外，还可口服 Rh 阳性红细胞膜溶液，或选用血浆置换、中草药等方法预防。

新生儿止血与出血性疾病输血（transfusion of hemostatic and hemorrhagic diseases of the newborn） 儿科患者中约 20% 新生儿存在血小板减少症，其主要原因是 DIC、免疫性血小板减少症等。出血伴血小板减少或功能异常者应输注浓缩血小板 1 袋/5kg 体重。新生儿尤其是早产儿常并发维生素 K 依赖因子缺乏，新生儿产时均应给维生素 K15mg。

新生儿血小板减少症（thrombocytopenic purpura in newborn） 新生儿血小板减少症可能是由于血小板生成减少或是破坏增加或两者兼之。足月产和早产儿血小板计数小于 100×10^9/L 属不正常，需要输血小板。然而早产儿或有并发症的病儿即使血小板计数较高，仍可能因出血需要输注血小板。输血小板后 1h 应做血小板计数以明确其效果。

新生儿血小板减少症输血（transfusion for patient with thrombocytopenic purpura in newborn） 母体 IgG 能通过胎盘破坏血小板，引起严重的产前血小板减少症，或出生时血小板减少。常见于：

1. 继发于母体 ITP：患有活动性 ITP 的母亲，其所生婴儿约有 50% 表现为血小板减少症。母体在产前 2 周应用强的松 10～20mg/d，可使大部分婴儿血小板计数提高到安全水平，生后婴儿无出血征象。也有产前单采母亲血小板进行冰冻保存，产后其冰冻血小板回输给婴儿获得成功的病例。

换血疗法可去除循环血液中的抗体，并补充血小板，但应避免用肝素化血，以免增加出血的危险性。

2. 同种免疫新生儿血小板减少症：较少见，发生率（1～2）/10000，但病死率达 10%～15%。该病病理过程与新生儿溶血病相似，是由于妊娠或分娩过程中母体对胎儿血小板产生特异性免疫所致。特异性 Ig 通过胎盘影响胎儿，检查母体的血小板计数正常，婴儿的血小板减少。虽然本病是自限性，持续不

到3周，如果有产伤、进行性紫癜或出血则应输血小板治疗。相合血小板的最好来源是母亲，单采母亲血小板是安全的。应该去除母亲血小板中残留的血浆，并用ABO同型相合的血浆代替之。对以前生过类似血小板减少婴儿的妇女，其血小板也可能是相合的。

对部分病人用大剂量IVIG（2g/kg）对治疗有帮助，糖皮质激素、换血疗法亦可考虑。

1984年有学者对孕20周的胎儿在超声波监护下做产前诊断，并反复给胎儿宫内脐静脉输注经照射过的洗涤血小板获得成功，但技术操作难度大。

新生儿出血性疾病输血（transfusion for patients with bleeding diseases in newborn） 这是指由于维生素K缺乏和因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ活性下降或遗传性凝血因子缺乏所致的任何出血问题。

Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ凝血因子由维生素K激活，在肝脏内合成与贮存。新生儿维生素K相对缺乏，因而凝血活性下降，产后前几天可因此而加重出血。美国儿科学会推荐：所有新生儿产时均给维生素K，推荐量1mg，可在4～6h内纠正凝血酶原时间和部分凝血活酶时间。然而，早产儿治疗反应可能不佳，在某些情况下可用15～20ml/kg的新鲜冰冻血浆治疗。必要时输注凝血酶原复合物浓缩剂，凝血酶原复合物的使用剂量取决于患儿出血的严重程度，常用剂量为10～20U/kg，间隔8～12h后，可重复上述剂量。为了防止凝血酶在溶液中生成以及尽快达到血中止血浓度，有人建议将本制品快速地由静脉注入，不必采用持续静脉滴注的方法。应用凝血酶原复合物期间，禁忌使用纤溶抑制剂，以免发生血栓性栓塞并发症。对新生儿应特别注意，使用凝血酶原复合物除有并发肝炎的危险外，其特有的危险是发生血栓性栓塞和DIC。

新生儿遗传性凝血因子缺乏，99%为遗传性因子Ⅷ、Ⅸ和vWF缺乏。治疗采取出血局部加压，必要时输注冷沉淀、新鲜冰冻血浆，也可使用Ⅷ因子、Ⅸ因子等浓缩剂。

新生儿败血症输血（transfusion of neonatal patients with septicemia） 新生儿败血症应以去除病因、采用有效的抗生素治疗为主。严重感染的病人抗生素治疗效果差，并发DIC或高胆红素血症者可用换血疗法，辅助输注浓缩粒细胞可增加病婴的生存率。亦可辅助应用大剂量IVIG和含纤维结合蛋白的制剂。

1. 换血疗法

新生儿败血症、DIC的发病率和病死率均高，换血治疗或输注浓缩粒细胞可增加病儿的生存率，使中性粒细胞和淋巴细胞升至正常，血小板计数和凝血酶原时间、部分凝血活酶时间改善，血清中IgA、IgM水平升高，这可能是由于内毒素被清除，循环和组织供氧改善，出血并发症减少，体液和细胞免疫反应性增加所致。

2. 粒细胞输注

新生儿骨髓细胞的数量少，对细菌感染是无效性反应。中性粒细胞贮存池较成人小，细菌性脓毒血症期中性粒细胞利用又增加，可造成中性粒细胞储备耗竭，从而导致病死率增加。体外已阐明新生儿多形核粒细胞（PMN）有许多异常，特别是在应激或感染时，这些异常包括：变形性、趋化性、吞噬作用，C_3b_1受体表达，粘连性和杀菌作用的减低，以及氧化代谢的抑制。

输注指证：败血症合并粒细胞计数减少者应及时输注浓缩粒细胞。

剂量每次10^9/kg体重，1次/d，共5次；或总量分4次，每6h一次。一旦输注粒细胞，应提倡单个献血者供血，一般可满足小儿粒细胞的需要量，条件允许可考虑用照射浓缩粒细胞。新生儿粒细胞输血疗效较成人好。

也可用PMN，其用法为（0.5～1.0）×10^9PMNs/kg体重，制剂中淋巴细胞<10%。首次输注应于诊断后的前4h内进行，以后2d为2次/d，第3日病人输1次。

3. IVIG

早产儿和足月新生儿的体液免疫功能差，免疫球蛋白IgA、IgM的量和其调理素活性明显受损害，因而对化脓性细菌感染非常敏感，临床输注有特异性抗体的新鲜血后，血中抗体浓度明显增加，婴儿病死率较无特异性抗体血输注者低，以后大量证据证明，IVIG对新生儿细菌性败血症有益。

剂量：早产儿0.5g/d，共6d，足月新生儿1g/d，共6d，可明显降低病死率。

4. 纤维结合蛋白制剂的应用

早产儿、败血症和营养不良患儿纤维结合蛋白（FN）浓度很低。FN有提高单核－巨噬细胞清除细菌、免疫复合物、受损组织碎片的功能。早产儿通过补充FN，使FN达到健康成人水平后，其调理活性明显改善。

通过冷沉淀制备出的大量纯人FN正在研究中，

可望近期能用于临床。

目前替代制剂有冷沉淀和 FFP。

新生儿巨细胞病毒感染与输血（cytomegalovirus infection of the newborn and transfusion） 巨细胞病毒（cytomegalovirus，CMV）的感染途径有输血、器官移植、性接触、哺乳和通过胎盘等，以输血最为多见。新生儿 CMV 感染常系与母亲或护理人员密切接触所致，输血传播也是较重要的因素，输血的次数越多，量越大，感染率越高。输入库存血传播 CMV 的机会比新鲜血少，因为库存血液中 CMV 存活的时间不长。CMV 的传染主要与血制品中的白细胞有关。

免疫功能正常者经输血感染 CMV 后，多无明显症状和体征；而免疫功能低下者往往发生原发性急性感染，表现为发热、不适、肺炎、肝脾或淋巴结肿大、淋巴细胞增多等。新生儿感染后的临床表现变化多样，可以是无症状的血清学阳性转化，部分患儿特别是早产儿、低出生体重儿的症状多较重，甚至死亡。

诊断：用方法简便、敏感性强、特异性高的血清学试验，如被动乳胶凝集试验（PLA），检测出抗 CMV 阳性转化即可诊断。

近年来，对新生儿输血后 CMV 的流行病学和预防的研究结果如下：

1. 症状性输血后 CMV 感染的危险性与成人血清学阳性率呈负相关，即 CMV 抗体阳性率较高的人群，其症状性 CMV 感染率低。

2. 血清学阳性的母亲，其新生儿期婴儿不会发生症状性感染。

3. 血清学阴性的母亲所生的早产儿，体重低于 1 250g，需要多次输血者，症状性输血后 CMV 感染具有一定危险性。

4. 受感染的血液成分与白细胞有关，输血量直接与获得性 CMV 感染的危险性相关。

根据上述研究结果，对输血传播的 CMV 应采取如下预防措施：

（1）新生儿尤其是早产儿和低出生体重儿，尽量减少医源性失血，以免因失血过多而增加输血的次数和量。

（2）尽可能为这些免疫力低下、抗 - CMV 阴性的患者提供抗 - CMV 阴性的血液及血液制品。

（3）选用少或去白细胞的红细胞，如冰冻红细胞、洗涤红细胞或过滤法去除白细胞的红细胞，均可部分地防止 CMV 感染。

（4）尽量选择库存时间稍长的血液。

（5）易感人群如早产儿、抗 - CMV 阴性者，可注射特异性 CMV 免疫球蛋白，从而起预防作用。

呼吸窘迫综合征新生儿输血（transfusion of neonatal patients with respiration distress syndrome，RDS） 呼吸窘迫综合征起病急骤、进展快，辅以换血疗法和体外循环疗法效果好。输血指征应严格掌握，宜小量、慢速输血，可同时应用快速利尿剂和洋地黄抗心衰。紫外线照射并充氧血治疗可能有益。

1. 换血疗法

低出生体重或伴呼吸窘迫综合征（RDS）的婴儿在出生前 8h 内用换血疗法可增加婴儿的存活率。其机制尚未明了，可能是婴儿输注 HbA 代替了 HbF，组织氧合改善，氧解离曲线右移所致。换血还可减少血胆红素水平，改善凝血机制障碍，去除毒素，诱导细胞乳酸脱氢酶活性增高，血浆蛋白浓度增加。当患儿凝血酶原时间超过 90s 时，应用肝素化新鲜血，2 倍容量换血，每 12h1 次，该法较用血小板和血浆治疗组效果好。

换血后，凝血酶原时间大于 60s 或所有 RDS 者，再用 FFP10ml/kg 体重，每 6 ~ 8h 1 次，如果不能降低 PPT，则应用 2 倍容量的当天采的保存血小板功能的血进行换血。

2. 体外循环法

体外膜氧合机（ECMO）用于新生儿胎粪吸入综合征（MAS）、呼吸窘迫综合征（RDS）可维持生命，促进愈合、加强胎儿循环。对没有脑损害和严重畸形的体重在 1 000g 以上的婴儿，如果有呼吸衰竭，其病死率为 95%，主张应用 ECMO。连续应用肝素使全血凝血酶时间在 250 ~ 300s（正常的 2 ~ 3 倍），平均 4d。ECMO 是极有效的生命支持疗法，血小板减少者常用浓缩血小板，每日需 2 袋，使血小板计数在 50×10^9/L 以上。体外 ECMO 转流过程中常用 FFP。机血容量约 500ml，首次喜欢用新鲜肝素化血。应输注 O 型或 ABO 型特异性红细胞使 Hct 在 0.45 以上。对早产儿有条件者可用照射血，对体重 < 1 250g 的婴儿可用 CMV 血清学阴性制品。输血宜小量（5ml/kg）、慢速输注，同时可应用快速利尿剂和小剂量洋地黄制剂。紫外线照射并充氧血输注治疗可能有效。

妇产科输血（transfusion in obstetrics and gynecology） 妇产科输血具有外科输血的一般特点：手术

后多数病人仅轻、中度失血，因而只需补充红细胞制品。异位妊娠破裂，产后大出血等属于急症输血。准确判断失血量及腹腔、子宫内积血量，及时、快速输血是妇产科医师必须掌握的原则。

妇产科 RhIG 的应用，在西方各国预防 Rh 溶血病方面取得了显著效果。临床上应用淋巴细胞和静脉注射免疫球蛋白治疗不明原因的习惯性流产，已取得良好疗效。

妇产科红细胞制品的应用（red blood cell products used in obstetrics and gynecology） 妇产科手术的病人，正常产妇的失血量一般不大，如果明确病人失血量达到其血容量的 15% ~20%，就应该在补液的基础上补充浓缩红细胞或加添加剂（晶体盐）的红细胞，特别是出血前 Hct 小于 0.32 者。产妇一般不需要补充全血或血浆，因为孕末期常常是高血（浆）容量性贫血，凝血因子和血浆量并不低，产后即使失血也是以红细胞丢失为主，血浆及凝血因子迅速代偿，术后 48 ~72h 内回复到术前水平，而妇科手术病人失血量虽然不很大，但损失的红细胞难以在短期内补充（代偿），故输注浓缩红细胞或其悬液，不必补充血浆及凝血因子。

妇产科 Rh 免疫球蛋白（RhIG）的应用（Rh immunoglobulin used in obstetrics and gynecology） Rh 溶血病是指起于胎内，由于胎儿红细胞所具有的抗原恰为母体所缺少，在妊娠期中，胎儿红细胞通过胎盘进入母体，刺激母体产生相应的 IgG 血型抗体，抗体又经胎盘进入胎儿体循环，引起特异性抗原抗体反应，破坏红细胞而发生溶血。

1. 孕时　产前 Rh 阴性的母亲孕 Rh 阳性的 ABO 相合的胎儿，在没有接受保护之前，有 7% ~8% 的机会产生抗 - D，产后用 RhIG 300μg，其免疫性降至 1%，如果产前孕 28 周时加用一次 RhIG，其免疫危险性进一步降低，为 0.1%。对产前腹部挫伤、羊膜腔穿刺、胎儿外倒转术、产前流血、妊娠子痫、绒毛标本采集等均应注射 RhIG。

剂量：RhIG 是人血浆的 IgG 抗 D 浓缩剂，1ml 含有 300μg 足以对抗 15ml Rh 阳性红细胞或 30ml 胎儿全血中的红细胞的免疫效应，其机制可能是干扰初次免疫诱导期抗原的识别。一般剂量，20 孕周前用 50μg（250U），20 孕周后 100μg（500U）。一个标准剂量为 300μg。

注意：在产前应用 RhIG 时，必须于病人所在医院的主管医师、血库工作人员的指导下进行，以便对产时的实验室检查结果作出正确解释。

2. 产时及流产　对所有治疗性流产，外科帮助的自然流产，孕 12 ~13 周后的自然流产，或先兆流产，及正常产的 Rh 阴性孕妇，均应在产后 72h 内肌注 RhIG50 ~100μg，如果胎儿红细胞多于 5ml 则用 200μg 或 300μg（估计胎儿红细胞约 15ml）。以下三种情况不必用 RhIG：①Rh 阴性妇女孕一个 Rh 阴性的胎儿。⑧Rh 阳性妇女。②Rh 阴性妇女已被 D 抗原致敏。注意，如果在产妇血清中发现了抗 - D，并不能证明是主动性免疫，应调查孕期是否注射过 RhIG，如果以前已经注射过，那么抗 - D 的存在并不代表她已经被免疫，所以还应该在产后注射 RhIG。否则不应用 RhIG，并作动态观察。只有明确产时抗 - D 的存在是由于主动免疫产生的才可省略用 RhIG。某些实验室结果可以区分抗体的来源：被动应用的 RhIG 是 IgG 成分，如果母亲抗 - D 是盐水活性或被 2 - ME 处理血清后失活，则可表示主动免疫；被动免疫抗 - D 效价低，常小于 4，高效价的抗 - D 可能来自母亲的主动免疫，然后追问病史，进一步明确主动或是被动免疫所致，如果仍疑而不决者应注射 RhIG。

3. 注意事项　RhIG 的剂量取决于预计接触 Rh 阳性红细胞的多少。除了上述介绍的剂量外，有学者认为孕 13 周以前用微量（20μg），孕 13 周至足月时应给标准剂量 300μg。对羊膜腔穿刺者，孕 16 ~18 周应肌注 300μg RhIG，第 2 次剂量应在穿刺后 12 周，或在孕 28 周，产出婴儿系 Rh 阳性者则应注射第三次；在孕中、晚期做羊膜腔穿刺的 Rh 阴性未免疫孕妇，应在穿刺后随即注射 300μg RhIG，在接受这一标准剂量后的 21d 内分娩，则不必产后注射，除非有胎 - 母出血等情况。RhIG 半衰期为 28d，注射后 5 个月内仍可检测到。孕 28 周给予 300μg RhIG，虽然产时母亲血清中可能测不到抗体，但 1% ~2% 的病例在胎儿脐带血细胞中检出抗 - D 所致的 DAT 阳性。产妇在应用 RhIG 之前应做下列检查：①ABO 血型；②Rh 血型包括 D^u 型；③抗体筛选及鉴定，Rh 阴性妇女存在抗 - D 以外的不规则抗体时，不能预防性注射 RhIG。

淋巴细胞和 IVIG 用于不明原因的习惯性流产（lymphocytes and treatment of habitual abortion with IVIG） 习惯性流产病人中约 70% 以上原因不明，

通常认为可能与免疫因素有关，药物治疗效果不肯定。20 世纪 80 年代以来，开始应用淋巴细胞和 IVIG 治疗不明原因的习惯性流产，取得良好效果。

1. 淋巴细胞输注治疗：是目前已被公认的治疗不明原因习惯性流产的一种有效的方法。最初该疗法是用丈夫的白细胞，后来采用分离、纯化的丈夫的淋巴细胞静脉注射，同时皮内及皮下注射，有效率达 70% ~80%。

其作用机制：在正常情况下，胎儿之所以不被母体排斥，是因为孕妇在妊娠过程中形成了复杂的保护性免疫应答。而不明原因的习惯性流产的妇女则缺乏这种保护性免疫应答，给这些患者输注淋巴细胞，可刺激其正常的保护性免疫应答的形成，这可能与患者经免疫治疗后产生封闭性抗体或封闭因子有关，如抗丈夫 HLA 抗体的抗个体基因型抗体。

2. IVIG：1989 年，有学者用大剂量 IVIG 治疗不明原因的习惯性流产获得成功，其成功率为 82% ~86%。机制是：直接输入封闭抗体的“被动免疫”方法。有人检测了多种 IVIG 制品，发现几乎都含有抑制免疫吞噬作用的封闭抗体，且多数具有 HLA 特异性。与输注淋巴细胞免疫疗法相比，IVIG 没有使患者 HLA 免疫致敏的潜在危险。

妇产科大出血病人输血（transfusion of severe hemorrhagic patients in obstetrics and gynecology） 出血是妇产科疾病最常见的症状之一，是妇产科领域中的重要问题，必须提高警惕，高度重视。妇产科出血与外科出血有共同之处，但妇产科病人外出血量与其失血量常不平行。准确判断病人失血量，及时、有效的输血是降低孕产妇病死率的关键措施之一。

1. 引起妇产科出血的主要原因

据 1984 年的调查，我国孕产妇死亡由出血引起者占 45.4%，其中又以产后出血者为多。产后出血导致产妇死亡的主要原因有胎盘问题、软产道撕裂和宫缩乏力。产前出血以前置胎盘者为多。引起妇科出血的主要原因有各种妇科手术后出血、异位输卵管妊娠、流产、肿瘤等，其他还有外伤、性交导致阴道撕裂出血、功能性子宫出血以及全身性疾病所致的出血。

2. 妇产科病人的出血特征

妇产科出血常表现为腹腔内出血或（和）阴道出血。腹腔内出血主要是输卵管妊娠破裂，由于其病情急，诊断多无困难。阴道出血多者也属于急症，因此妇产科出血病人的病情急，进展快，要求医生迅速找到出血原因，明确诊断，制订治疗方案。诊断一旦明确，对症对因治疗效果令人满意。产科出血的原因和程度常因产科任务、技术水平及服务对象而有不同。产前出血常影响孕妇和胎儿。产后出血常是观察不严密，失血量估计不足，抢救不及时所致。由于剖宫产指征放宽，其切口撕裂和晚期大出血者越来越多。由于妇产科病人外出血量与失血量不平行，因而如何判断失血量是治疗措施选择的关键所在。

3. 妇产科病人失血量的快速评估

由于妇产科出血病人出血量大，病情进展迅速，容易出现失血性休克，但在短时间内补足血容量可迅速恢复。及时正确处理的重要一环是快速估计失血量。一般来说，目睹的外出血量仅为实际出血量的 50%，合并腹腔内出血者更少。只有严密监护，勤观察，动态分析病人的脉率、呼吸、血压、脉压、每小时尿量、中心静脉压、肺毛细血管楔压、血红蛋白，红细胞压积等，才能正确判断。

4. 输血替代疗法

产前、产后孕妇输血率约 2%，剖宫产病人有半数以上（68.4%）接受红细胞输血，而且常常是在手术室或康复病房中输注。

血液成分的种类、量和输注速度：根据病人的具体情况，血液动力学变化及生化的检查结果而定，但不应根据治疗前 Hct 的值决定输血量。妇产科失血病人常输 400ml 红细胞即可达到纠正贫血的目的，但大出血或急性失血性休克病人，要求在短时间内补足失血量。输血的时间和速度与休克纠正的快慢及病人的预后密切相关。

妊娠期间的胎-母出血（fetomaternal hemorrhage during prognancy） 胎－母出血（FMH）是由于妊娠后期胎盘绒毛的细胞滋养层消失，仅留合体细胞层，当胎盘表面扩张变薄或胎盘屏障有小裂痕时，胎儿血液进入母体，此种情况也可发生于羊水穿刺术后、体外倒转术及分娩过程中。

大部分产后和孕期妇女体循环中只有少量胎儿血，93% 的孕妇胎儿血少于 0.5ml，96% 的少于 1ml，98% 的少于 2ml。胎－母出血量在 30ml 以上者仅为 0.3%。有学者调查 FMH 在 150ml 以上的 41 例婴儿中 15 例死亡。Rh 阴性妇女伴胎－母出血者，Rh 致敏的危险性明显增加，其以后的妊娠也可能受影响。

1. 诊断

对母血进行红细胞空影检查法（Heihauer 胎儿红

细胞计数法）可检出胎儿红细胞，该方法较敏感，但操作难度大，不适于作筛选试验；最近显微镜下 D" 试验的检查成为母体循环中 Rh 阳性细胞筛选的较好方法，缺点是不敏感。红细胞玫瑰花环试验则较灵敏，且重复性好。

2. 治疗

急性胎－母输血后，足月新生儿仅失血 30～50ml（占其血容量的 10%）即可出现明显症状，应及时输注浓缩红细胞纠正贫血，对来不及输血者，可选用血浆或 5% 白蛋白并吸氧以缓解病情，随后再输注 10～20ml/kg 浓缩红细胞，必要时重复输注一次，贫血严重伴心力衰竭者可用浓缩红细胞、白蛋白换血治疗。

3. 预防

FMH 的 Rh 阴性孕妇易出现 RhD 致敏。根据 Hdhauer－BGtbe 酸洗脱试验结果，明确胎－母出血量，以选择 RhIG 的量。每侧臀部每次肌注 RhIG 不超过 5 个标准剂量。如果需要 10 个标准剂量，可隔 72h 后再注射第二次，然而注射的最佳次数尚未明确。

在双胎之间可能发生新生儿胎－胎输血，系胎盘血管存在短路所致，娩出双胎的 Hb 相差 50g/L 以上，其中一胎苍白、瘦小甚至有贫血性心衰；另一胎皮肤红润，发育良好，可有红细胞增多症表现。处理：供血儿按失血性贫血输注 RBC 或用 RBC 进行部分换血；对受血儿有明显红细胞增多症症状者，可用白蛋白或血浆进行部分换血，使 Hct 在 0.60 以下。

胎儿－胎盘输血多因胎儿娩出时尚未断脐之前胎儿位置高于胎盘，血液通过脐静脉持续进入胎盘，而回流到胎儿体内的血过少，导致新生儿贫血，其临床表现与处理原则与急性胎－母输血相同。

老年病人输血（transfusion of elderly patients） 老年病人的心、肺、肝、肾功能逐渐衰退，特别是循环系统储备力差，因此，应使用成分血，严格掌握输血指征，限制输血量和速度，提倡少量、多次输血，如 RBC 每次 100～200ml，速度控制在 0.6ml/（kg·min）以下，每隔 1～2d 一次。由于老年病人起病隐袭，症状不典型，加上多种疾病同时存在，应密切观察，早期发现，及时正确处理各种输血并发症。

1. 老年人的生理特点

（1）老年人血液系统老年人的红细胞和血红蛋白浓度由于多种因素影响，可能较正常成人稍低，但个体差异大。白细胞的应激能力较青年人差，中性粒细胞酶活力可能有所下降，其趋化性亦差，说明老年人易感染，一旦感染即迁延不愈。老年人易发生血栓形成，这可能是血小板功能原发或继发性亢进的表现。老年人血浆量稍减少，细胞外液减少，易引起细胞脱水、酸碱失衡和电解质紊乱。老年人有潜在性心、肾、肝功能低下。

（2）心血管系统血管壁弹性差，血压增高，胆固醇与钙质沉积于血管壁导致动脉硬化，冠状动脉血流量减少，心搏出量降低，心肌代偿功能差。如果外来负荷增加，易导致心衰、肺水肿。

老年人呼吸功能下降很快，肺泡壁变薄，毛细血管网损毁，肺活量降低，动脉氧含量降低，残气增加，在外来负荷增加的情况下，易造成肺动脉高压和呼吸衰竭。

老年人肾血流量减少，肾小球滤过率以及某些重要物质的再吸收功能下降。

2. 老年人输血注意事项

（1）大力提倡成分输血，严格掌握输血指征

①红细胞输血 老年人继发性贫血较常见，贫血程度常较严重，Hb 可下降到 20g/L。由于老年病人代偿、适应能力差，一旦出现意外出血，虽然出血量不多，也会发生急剧严重的贫血，且易并发心血管病，应及时补充保存期较短的 RBC。

剂量：严重贫血病人初次用 RBC 100ml，以后再根据病情每隔 1～2d 用 100～200ml，使门诊病人 Hb 维持在 100g/L，住院病人在 80～100g/L 为宜。对有心衰的严重贫血病人可先用单采少量血浆（例如 100～200ml），还输自己的 RBC 后，再输入与移出的血浆等量的库存 RBC，以防心衰加重。

②粒细胞输血 对粒细胞减少症并发感染而抗菌素治疗无效者应输注粒细胞（GC），同时加强抗生素治疗，加强护理。

③血小板输血 由于老年病人血小板功能亢进，易发生血栓形成，因而应慎用。

④慎用血浆 患烧伤、营养不良的老年病人应给予适量白蛋白，有效地使组织水分进入血管内。老年人凝血因子缺乏，应以补充冷沉淀和相应的高纯度凝血因子制剂为宜，慎用血浆。

（2）及时、匀速补足血容量

一般输血速度应控制在 0.6ml/（kg·min）以下［青壮年 0.6～1.0ml/（kg·min）］，老年人应以 ACD 保存 5d 以内，CPDA－1 10d 以内的 RBC 为主。

紫外线照射并充氧血输注疗法（UBI）可能有益。

3. 老年人输血并发症

其并发症与青壮年类似，但相对易发生心力衰竭，肺水肿，出血倾向增加，钾、钠、酸碱平衡紊乱，特别是大量输血病人。老年人起病隐袭，症状不典型，常有多脏器功能改变，病程迁延。故应密切观察，及早发现，及时防治各种并发症。

普通外科手术的输血与适应证（transfusion indications in general surgery） 普通外科多为腹腔内脏器质性疾病，常需手术治疗。手术前及手术中的失血量差别很大，失血速度也各有不同，少则仅几十毫升，多则可于数分钟内达数千毫升以上，甚至总量可达上万毫升。因此普通外科的输血有其本身的特点。

输血的适应证：

1. 消化道出血 它包括胃肠道肿瘤或溃疡，胆道出血，食管、胃底静脉曲张及出血性胃炎等，术前患者常有呕吐、便血或胃肠道内滞留大量血液也为其特点。这些患者多有不同程度的休克、严重贫血及低蛋白血症等。若经内科治疗48h仍不能控制出血时即可作为急诊手术的指征，此类患者在术前、术中均需输血。

2. 脾脏手术 原发性或继发性脾功能亢进需手术切除脾脏者，多有脾脏明显肿大，红细胞、白细胞、血小板数减少和骨髓造血细胞增生，同时多有不同程度的贫血及肝功能损害、低蛋白血症及凝血障碍。因此术前应给予输血以纠正或改善贫血；手术过程中也可因脾周围粘连严重，游离脾脏或搬动脾脏过程中及处理脾蒂时可能发生意外的大出血，因此术前必须大量配血，做好快速大量输血的准备。

3. 门静脉高压症手术 这类患者多有肝硬化及肝功能损害，存在出血倾向及凝血障碍如纤维蛋白原、血小板数减少，凝血酶原时间延长，第Ⅴ因子缺乏，血浆纤溶活性增强等，并有低蛋白血症。当血浆蛋白低于25g/L或血浆胶体渗透压低于40kPa（30mmHg）时，常有严重的腹水和水肿。同时存在脾功能亢进，因此术中一般出血较多，需及时输血及新鲜血。也可根据患者的具体情况输入浓缩红细胞、冰冻新鲜血浆及白蛋白等。

4. 肝脏手术中出血 肝外伤、肝巨大海绵状血管瘤、肝内胆管结石、肝癌、肝移植手术时，出血是个严重问题。肝门区组织较脆弱，瘤体解剖分离时出血多，手术难度大，手术中常可发生难以控制的大出血。即使没有大血管撕裂出血，创面渗血也较严重。如术前患者即存在肝功能严重减退者，则术中发生大出血的可能性更大。

5. 腹腔实质脏器及血管创伤出血 腹腔实质脏器损伤以肝、脾破裂较多。严重的肝脾破裂一般出血都在3 000ml以上，肠系膜血管破裂出血也较多。下腔静脉破裂出血往往来不及抢救即死亡。腹部创伤引起的腹内出血常导致较严重的失血性休克，必须及时急救，复苏，大量输血、输液，而且绝大部分病例需行剖腹探查和止血，因此必须做好术中大量输血的准备。

6. 其他 如直肠癌手术导致骶前静脉破裂，因血管回缩入骶骨内，止血甚为困难，术中常需大量输血。

普通外科输血的方法和注意事项（methods and attentions of transfusion in general surgery） 普通外科输血的方法和注意事项：

1. 对腹腔实质脏器手术及血管损伤手术宜常规用粗针头开放两条静脉通道，确保输血速度。静脉穿刺部位可选择前臂、肘前及头静脉，以利于所补充的血液从上腔静脉回至右心，防止下肢输血而从腹腔内血管破裂处进入腹腔。

2. 普外大出血患者输血时原则上应量出为入，丢多少、补多少，输注速度宜快不宜慢。要根据失血量、血红蛋白、红细胞压积、尿量、血压、脉压、中心静脉压等指标予以补充。

3. 大量输血（超过3 000ml）时，库存血与新鲜血（贮存在血库内不超过24h）的比例应为3:1，比例为2:1则更佳。

4. 严重肝功能损害者如总蛋白量低于45g/L，白蛋白低于25g/L或白、球蛋白比例倒置者应适当补充血浆或白蛋白、全血。术前应争取血红蛋白高于100g/L、红细胞在3×10^{12}/L以上，血清总蛋白在60g/L、白蛋白30g/L。

5. 因血小板减少引起出血者，也应输入浓缩血小板。400～800ml新鲜血或浓缩血小板即可提供丰富的血小板。1单位浓缩血小板其容积为20～25ml，内含相当于450ml新鲜血的血小板含量。

6. 腹腔内实质脏器及血管创伤时，腹腔可存留大量血液。脾切除后也可回收部分脾内血液，若上述情况并无明显污染时可经适当抗凝、过滤后再回输给患者，尤其在血源困难时。

普通外科输血的并发症（complications of transfusion in general surgery） 腹部手术及腹部损伤时出血量较大，除大量输血引起的枸橼酸中毒、凝血障碍、高血钾、低温等并发症外，下列问题也应重视和观察：

1. 栓塞 快速输血时应密切注意防止气栓的发生。随时监听心音，当大量气泡进入右心时，心前区可听到“水沸音”，应及时抢救处理。

2. 血栓形成 脾切除后因存在一过性的血小板增高，通常术后2～3d即开始出现，7～10d达高峰，在术后1～2月始恢复正常。术后血小板数可高达（400～700）$\times 10^9$/L，甚至可超过1 000$\times 10^9$/L，在这种情况下极易并发深静脉血栓形成，因此脾切除时可对患者进行一定的血液稀释，稀释度以红细胞压积25%～30%为宜。少用新鲜血和血小板制剂。术后尽可能早期活动。必要时可使用抑制血小板功能的药物，直至血小板数恢复到500$\times 10^9$/L以下。

3. 肝脏手术时间长，体腔暴露面大，输入库存血时易导致低体温，从而发生心律紊乱，在肝叶切除前若体温低于34℃，应先复温。可在腹腔内灌注热生理盐水，同时采用加温输血（血液在40℃水中加温15～30min），血液温度在20℃左右即可，过高时有溶血的危险。

烧伤输血（transfusion for patients with burns） 大面积深度烧伤后常出现严重的烧伤休克。输液和输血是抗休克的主要措施，但是在补充何种液体及其剂量方面，各家看法不一。有人认为，烧伤后主要是细胞外液中缺钠和缺水，因此主张要以补充足够的电解质为主；又有人认为烧伤创面外渗液中不仅有电解质，而且其主要成分是血浆，因此主张应输注胶体、电解质和水分，三者兼顾，胶体中以血浆为主；又有一种观点认为烧伤后不但有血浆外渗，还有红细胞的大量破坏，因此主张应补充一定量的全血。不同意早期输血的依据是，休克期有明显的血液浓缩和黏度增加，再输血势必加重血液浓缩，血液黏度也更高，必然会导致微循环淤滞，因此，不主张在烧伤后24h内输注全血。然而烧伤早期流经烧伤区的红细胞被大量破坏，红细胞脆性明显增加，常导致溶血和血红蛋白尿。据报道大面积烧伤后8～10h红细胞破坏可占红细胞总量的12%；48h可达40%。因此可以认为烧伤休克期输注一定量全血是完全必要的。深度烧伤面积大于10%的患者，在休克期都需要补充一定量的血液。

根据我国的烧伤治疗经验认为：严重烧伤休克期要输注胶体，而全血应占胶体总量的1/3左右。输注全血的烧伤患者的并发症少，死亡率低。输注全血对纠正贫血、改善组织供氧、保护内脏器官、改善免疫功能和维持血液胶体渗透压等方面均有积极作用，而且实践证实烧伤休克输血后血液黏度并不增加，相反，低蛋白血症的发生明显减少。

至于其他血浆容量扩充剂在血浆和全血供应不足的情况下仍较常用，如中分子右旋糖酐（平均分子量75 000）在烧伤面积不大而较浅者可代替血浆，但在面积较大而较深的烧伤患者需与血浆混合应用，用量一般不超过1 500ml。近来也有人在烧伤休克期用低分子右旋糖酐，发现在降低血液黏度和利尿方面的作用较为明显。

烧伤后期，由于红细胞半存活期缩短以及侵袭性感染等因素所致的骨髓造血功能受抑制，常可出现不同程度的贫血。因此应及时输注全血或浓缩红细胞，使患者的血红蛋白含量保持在正常范围的高界，这将有利于病情的好转、上皮的生长。

大面积深度烧伤患者常需分期、分批地进行切痂植皮或剥痂、脱痂植皮，手术时常可使血液大量流失，因此手术过程中必须输注足量的新鲜全血。

对小儿和老年烧伤患者，应多次、少量输注新鲜全血。电烧伤患者后期常存在较严重的贫血，也应及时输注全血或浓缩红细胞。

骨科输血（transfusion in orthopaedics） 骨科创伤处理时常需输血，输血量应根据骨折部位的出血量以及骨折部位出血后的病理改变而定。骨折部位常伴有骨质的骨营养血管、哈佛管中的毛细血管断裂，此类血管的断裂情况与软组织迥然不同点是断裂的血管不能回缩，难以形成血栓，因此骨折端出血较为猛烈。只有当血肿的压力超过了断裂血管内的压力时方可逐渐止血。

一般成人常见的闭合性骨折的失血量为：肱骨骨折100～800ml，尺、桡骨骨折50～2 000ml，骨盆骨折500～5 000ml。若创伤严重，为粉碎性骨折，软组织损伤过重者出血估计量还会增加。以骨盆骨折为例，若全骨盆环骨折脱位伴有骨盆壁小血管、盆腔静脉丛、盆壁肌肉撕裂甚至髂内、外动脉损伤时，出血量应当在4 000ml以上，可超出腹膜后间隙2 000～4 000ml的容量而发生腹膜前血肿，因此对失血量的估计要充分而留有余地，否则将增加死亡率。此外，股骨中段1/3骨折中，粉碎骨折占12%～13%，此

类不稳定性骨折多数由于强大暴力所致，所伴有的软组织损伤也较严重，其出血量估计多在 800 ~ 1 000ml 或其以上。若处理不当，也有一定的死亡率。

严重挤压伤所致肌肉丰富部位的骨盆、股骨骨折可造成局部组织出血、破坏，一旦解除压力，伤部毛细血管破裂，血管通透性增高，从而可发生大量隐性出血，血浆渗出等，所以在估计出血量时也应估计在内。

骨科创伤处理需输血时尚需注意下述各点：

1. 失血量的估计、闭合性骨折出血量的估计除参考上述数据外，还应结合伤情的轻重、骨折类型和肌肉丰厚部位的松质骨等适当追加估计量。若为开放性骨折则应根据伤情、伤后失血量等追加输血量。

2. 建立输血通道的部位。伤部同侧以远的部位不宜作为输血通道的部位，如骨盆骨折不应在下肢；肱骨、股骨骨折不宜在同侧相应的上、下肢建立输血通道，否则输入的血液将从骨折断端丢失，且可加剧骨折部位的肿胀，压力升高，重者可能造成筋膜间隔综合征的恶果。

3. 在输血的同时应及时进行骨折的整复，只有在骨折整复良好的前提下，才能防止骨折断端继续出血，真正达到输血的预期效果，纠正休克。

4. 骨科输血的适应证，一般指一次失血量超过 1000ml。因此对重度骨盆、股骨中 1/3 粉碎性骨折的失血量在 800 ~ 1000ml 以上，在参照伤情与有关辅助检查指标后应列入常规输血的范围。

5. 上止血带超过 4 ~ 8h 的肢体骨折应视为严重挤压伤造成的继发性损伤，输血量应根据病人的情况而定。

6. 脊柱骨折合并脊髓损伤时在输血补充血容量不足的同时，应在输血、输液总量和速度方面予以适当控制，这样既可达到抗休克的目的，又可防止脊髓水肿，从而避免加重脊髓损害。

神经外科输血（transfusion in neurosurgery） 神经外科的患者输血是神经外科治疗的重要组成部分。输血可防治患者的低氧血症，纠正休克，挽救患者的生命，提高患者对手术的耐受性。神经外科患者输血最常用于神经外科手术中，但术前及术后也使用。

1. 术前

（1）神经外科患者如果营养状况差或有贫血，术前应给予少量、多次输血以改善患者的营养状况，提高其对手术的耐受能力。

（2）一般颅脑损伤的患者很少发生休克，但较大面积的头皮撕脱伤或伤及大的颅内静脉窦可引起大量失血。合并内脏损伤或其他部位损伤时，往往可出现失血性休克。一旦发生上述情况需迅速输液、输血。对外出血部位应立即采取措施止血。经抗休克后，血压回升，其他生命体征趋于稳定后，才适于开颅手术或同时进行其他手术。

（3）配血是神经外科手术前的常规准备，一般开颅手术前需配 300 ~ 900ml。如果确诊为颅内动脉瘤或血运极为丰富的脑膜瘤等，术中出血常较多，术前应配血 3 000 ~ 9 000ml 或更多以应付术中的大出血。伴有高血压、动脉硬化的患者，颅脑手术过程中出血也较多，且常出现止血困难和不能耐受血压下降等特点，故术前配血量应相应增加为宜。

2. 术中

（1）麻醉医师应根据手术中患者的全身情况，按失血量进行输血。如出现大出血或失血性休克时应快速输血和输液。如需大量输血时，应按比例适量输注新鲜血液以维护凝血机能和防止由大量输血所致的不良反应。

（2）严重的颅脑损伤患者往往出现颅内压增高，且常伴有代偿性血压升高，脉压增高。然而一旦掀开颅骨瓣时，代偿性血压增高的机制即解除，血压有可能骤降到甚至测不到的程度。因此必须事先做好快速输血、输液的准备，以防止加重缺血缺氧；小儿和老年患者进行手术时尤其需要充分的输血保证。

（3）近年来，对血运极为丰富的脑膜瘤手术，术前常采用经皮股动脉插管行颈外动脉栓塞术，以减少术中大量出血，从而有可能减少手术中的输血量。这种措施已取得良好的效果，其他可供采用的方法包括氟碳代血液输注或血液稀释法等以减少术中的输血量。

3. 术后

由于术中难于估计患者的失血量，因此术后必须及时检查红细胞数、血红蛋白及红细胞压积等。一旦存在贫血，应及时给予输血或浓缩红细胞。一般认为红细胞压积降 2% 时，予输血 200ml，但输血速度不宜过快，以防止加重脑水肿。输血量可按下列公式补充：

（1）（85 - Hb%）×体重（kg）

（2）（40 - Hct%）×2.2 ×体重（kg）

胸心血管外科的输血及特点（characteristics of thorax and heart-vascular surgery and transfusion） 我国胸心血管外科起步较晚，但发展迅速。一些基层医院已开展了普胸外科，心血管外科也在许多中等城

市医院建立，新型高难度手术不断开展。麻醉和输血是开展胸心血管外科的基本条件。

胸心血管外科是以手术为主要手段治疗胸心血管疾病的学科。其特点是：

1. 手术范围较大，剥离面较广，易出血和渗血。

2. 许多胸科手术需解剖血管（如肺切除）或对邻近肺门或纵隔内大血管进行解剖（如纵隔肿瘤），这些手术易误伤血管，需紧急大量输血。

3. 正常胸腔内呈负压，出血不易自然停止，术后均有一定量血性渗出，总量达600ml左右，应作为失血部分计算。

4. 心内直视手术多需在体外循环下施行，体外循环机内需补充一定量血液。体外循环运转时可使红细胞破坏，血浆中凝血因子消耗，血小板减少，各种凝血因子如纤维蛋白原、凝血酶原、血浆易变因子、抗血友病球蛋白、血浆凝血活酶等均有所减少，体外循环机运转时，如肝素用量不足可发生机器或血管内凝血，并消耗大量凝血因子。在循环系统内凝血增高的情况下，血细胞及组织损伤，释出激活酶进入血循环，使纤维蛋白溶酶原转换为纤维蛋白溶酶，从而溶解纤维蛋白及许多凝血因子，使凝血功能失调，导致术中或术后严重渗血。

5. 自发性血胸或胸部创伤所致的血胸，血液积聚在胸腔内，可回收并用于自身血回输。

胸心血管外科输血的原则（principles of transfusion in thorax and heart-vascular surgery） 胸心血管外科输血的原则：

1. 术前准备 对贫血及低蛋白血症的患者术前应多次、小量输注浓缩红细胞及血浆蛋白以纠正贫血和改善营养状态，增加手术的安全性和术后吻合口以及伤口的愈合。

2. 术前应根据手术的大小备血。如术前难以估计用血量时，应与血库联系及了解库存血情况，以便紧急情况时保证用血。

3. 术中输血量应按失血量确定。简易而较准确的测定失血量的方法是：

失血量（按g=ml计算）=吸血后纱布重量（g）-吸血前纱布重量（g）-吸血前纱布重量（g）+吸引器内吸出的血量（ml）

4. 胸部手术创伤较大，对呼吸、循环功能有显著影响，尤其对全肺切除及心血管手术患者，应特别注意输血的量及速度，以免发生肺水肿。

5. 体外循环手术应根据人工心肺机的类型及患者体重计算出补充血量。在体外循环开始前，体内和心肺机内的预充血均需用肝素抗凝。在体外循环的全过程，应对肝素的抗凝效果及停止灌注后用鱼精蛋白拮抗肝素的效果进行监测。术后应根据患者的全身情况、红细胞压积及渗血量适当输血。

6. 对术中大失血而供血暂时有困难者，应及时输注平衡盐液；血浆代用品扩容，然后再输血，同时注意利尿，以排出过多的水分，根据血红蛋白浓度及红细胞压积继续补充全血或浓缩红细胞。

血胸血回输（autotransfusion of blood from haemothorax） 胸血自身回输已广泛用于创伤性血胸，在胸、心等出血量大的手术中也可应用。实验和临床研究发现血胸血的红细胞压积、血红蛋白、红细胞数、纤维蛋白原、血小板等均较血循环内血液明显减少，这可能由于肺和心脏活动的去纤维蛋白原作用及胸腔内小凝血块形成以及胸膜渗出液的稀释作用所致。血胸血液多不凝固，因而收集积血时一般不需另加抗凝剂。胸血自身回输的适应证为自发性血胸或创伤性血胸，无严重肺损伤，胸部伤口无明显污染，引流出的血液色泽正常，时间一般应在6h以内，特殊情况可适当延长，但以不超过12h为宜。收集胸血时，应加以过滤，注意无菌操作，适量加入庆大霉素及地塞米松。输注过程中及输注后应严密观察患者有无不良反应。

严重创伤急救时的大量输血（massive transfusion for patients with severe in jury） 严重创伤大出血在急救时往往需在短时间内输入接近或超过全部血容量的血液。快速大量输血将带来与常规输血不同的一些特殊的问题。

1. 大量输血的监测

严重创伤大量输血时除监测中心静脉压、肺动脉楔压外，还需监测心泵功能，尤其是伴有胸部外伤的多发伤，除低血容量性休克外，也要考虑心源性休克，由于张力性气胸、心肌挫伤、心包填塞、心肌梗死或冠状动脉气栓可导致心脏泵功能衰竭。如伤员存在休克，但颈静脉怒张，中心静脉压正常或高于正常，血压不升，则可能为心源性休克。对此应迅速查明原因，针对病因做胸腔闭式引流，心包穿刺引流，控制输液量，使用血管活性药物。对心肌挫伤可选用多巴胺或多巴酚丁胺，此外在达到快速有效的输血的

同时，还不可忽视手术制止继续出血的重要性。

2. 合理应用输液疗法减少输血量

严重创伤，尤其是严重的多发伤，约有半数以上的患者合并失血性休克。其特点是除失血外，还伴有严重创伤及微循环淤滞，使有效循环血量的减少大大超过失血量。往往血容量的补充要达到失血量的3倍。目前，较一致的认识认为输全血只能补充失血量，而不能补充功能性细胞外液，微循环得不到改善，因而无法迅速改善细胞的灌流。再者严重的创伤以青、壮年居多，其内环境稳定，反应能力较强，没有必要只输注全血来复苏，且可减少输注大量库存血引起的并发症。当前严重创伤性休克时，主张采用晶体液和胶体液以及适当输注血液成分及全血进行复苏。一般认为应先晶体后胶体，晶胶体液的比例为2:1或3:1。晶体液以平衡盐液为好，因其电解质组分与血浆相似，不易导致电解质紊乱，同时可补充血管外间隙的细胞外液丢失。适度的血液稀释可降低血液的黏度和外周阻力、疏通微循环，也可使血红蛋白氧解离曲线右移，有利于红细胞的释氧，此外含有碳酸氢钠的平衡盐液有利于纠正酸中毒。轻度失血性休克于1h内输注平衡盐液1 200～2 500ml，重者半小时内输入3 000ml，一般多能见效。若上述措施效果不明显，且未能止血，而血压仍处于很低或测不到时，应在快速输液、输血的同时，迅速手术探查止血。然后根据患者的需要有针对性地输注红细胞或全血以提高红细胞压积，输入血浆或白蛋白等以维持患者的胶体渗透压。

在输液过程中要防止液量过多，因血液过度稀释，易于导致脑水肿、肺水肿及心力衰竭。当血液过度稀释，血红蛋白低于40～50g/L，红细胞压积低于20%时，不仅会影响创伤愈合，而且易发生感染。因此应监测血压、脉搏、红细胞压积、尿量、毛细血管充盈时间等，有条件时应监测中心静脉压、肺动脉楔压、心输出量等。

近年来，使用高渗盐液治疗失血性休克在临床上取得较满意的效果。输入失血量的10%～12%即能收到明显的升压效果。目前常用的高渗盐液有7.5%氯化钠及7.5% NaCl/6%右旋糖酐70（右旋糖酐分子量为70 000），输注量为100～200ml（2～4ml/kg），在3～5min内快速输入，15min后可重复输注，总量一般不超过400ml。一般15min内血压即明显上升，然后可迅速输血。最近也有人提出在出血未控制之前要慎用，以免加重出血。

3. 根据创伤急救时大量输血的特点，尚需注意下列事项：

（1）为保证大量快速输血，必须及早迅速建立二条以上大口径的静脉通道。在腹腔脏器伤出血时，应在上肢或颈部静脉建立输液通道而不用下肢静脉。反之，上肢、头颈部损伤时，应选用下肢静脉。

（2）在非常紧急的情况下，为了抢救患者的生命，可先输注未经交叉配血的“O”型全血400～600ml，及时有效地恢复循环血量，使细胞及器官功能免受灌流不良的严重损害，以防止多脏器功能衰竭。

（3）除测定中心静脉压外，应留置导尿管观察尿量及红细胞压积。如尿量接近正常（40～50ml/h），常提示输血、输液已足量；如红细胞压积高于45%，应输入血浆、代血浆或平衡盐液，如血细胞压积低于30%，应输注浓缩红细胞或全血。

（4）大量输血过程中发生出血倾向时，应及时鉴别原因，分别根据情况输入新鲜血、冰冻新鲜血浆、浓缩血小板、纤维蛋白原或抗纤维蛋白原的溶酶等。在有条件的情况下，输血4～5L后，可输注新鲜冰冻血浆500ml，以预防出血倾向。

急症输血（emergency transfusion） 急症输血是外伤病人、手术病人、产妇中常遇到的问题。急症输血特点是紧急，要求快速配血与发血，快速输血。常因来不及配血而发出与患者ABO同型的血液或O型红细胞。血液发出后再按常规做输血前检查。

输血前的应急措施：大量出血的病人，在申请输血的同时先输注晶体液、生理盐水、林格液、代血浆、低分子右旋糖酐、血浆蛋白溶液或白蛋白，扩容抗休克。

血液的种类与选择：急症输血时，由医师在配血单上写明用血的紧急程度和要求的血液成分和数量。“急”，指立即优先配血，在30min内发血；“紧急”，指在15min内发血；“特急”，指立即发血。特急发血，医师须写明用“O”型红细胞。血库应根据用血的紧急程度采取不同的措施，选择不同的血液，见表11。

表11 急症输血时ABO血液的选择

病人的血型	首 选	次 选	再次选
O	O	–	–
A	A	O红细胞	–
B	B	O红细胞	–
AB	AB	A或B红细胞	O红细胞

对ABO血型不明者，可选O型红细胞

在“急”的情况下，可省略正规的输血前试验，只做ABO血型鉴定和主侧配血试验（盐水介质法），即可发血。在“紧急”情况下，只做ABO血型鉴定，发给ABO同型血液，不能按过去的记录决定给病人哪种血型的血液。在“特急”情况下，病人处于严重的缺血状态，又不知病人的ABO血型，或血库无与病人同型的血，应发给O型浓缩RBC或O型添加液RBC。AB型病人，除AB型血外，还可选用A型或B型红细胞。如果不了解病人的Rh血型，最好发给Rh阴性的血液，特别是未生育妇女。血液一旦发出后，应立即补做正规的输血前检查和血液化验，并记录之。如发现问题应立即报告经管医生和血库主任，以便处理。

器官移植与输血（organ transplantation and transfusion） 临床器官移植在20世纪50年代末开始起步，30多年来不断取得稳步发展。目前肾移植仍占移植病例的绝大多数，其次是自身和异基因骨髓移植。肝脏、心脏、肺、胰腺等实质性脏器的移植也取得了一系列引人注目的成就。

近年来，器官移植在全世界范围内出现了一个新的飞跃，大型移植中心日益增多，移植病例成倍增长，存活率大幅度上升，新的器官移植不断涌现。新型和高效的免疫抑制剂广泛应用后，又对器官移植起了重要的推动作用。大量资料表明，在器官移植中离不开输血，而移植前输血对移植物的存活率更有重要影响。

1. 器官移植中的血型抗原和抗体

血型抗原和抗体通过两个主要途径影响器官移植的效果：①某些血型抗原本身起着移植物抗原的作用，诱发机体排斥移植物，这相当于经典的宿主抗移植物反应（host Versus graft reaction，HVGR）；②在某些情况下，移植物携带的淋巴细胞能识别表达在受者红细胞上的血型抗原。

ABO和Lewis（Le）血型抗原系统是重要的移植物抗原。ABO交叉配血不合的移植会引起超急排斥，从而使人们认识到ABO血型系统在器官移植中的重要性。正常供者（非AB血型者）能产生抗-A或抗-B同种血细胞凝集素，这些抗体属典型的IgM型，并能有效地固定补体。因此，过去强调应避免ABO血型不合的器官移植。

近年来，ABO血型不合的BMT不断有取得成功的报道。这说明骨髓干细胞并不表达ABO抗原，因而对排斥的敏感性亦低。然而由于骨髓移植物实际上已被红细胞污染，如果不去除污染的红细胞，势必会在受者体内诱发溶血性输血反应。通过免疫吸附、血浆置换或二者联合应用，除去受者体内的红细胞凝集素也可避免这种输血反应。

因为A和B抗原强有力地表达在大多数实质性组织器官的内皮细胞上，能对有相应抗-A和（或）抗-B的受者诱发超急排斥反应，所以ABO不合的肾移植很少取得成功。Brynger（1982年）曾报道A_2型供者的尸肾移植给O型受者获得成功，这可能与A抗原表达减弱有关。

人们已认识到Le抗原对移植肾的存活率有一定影响。将Le（a+）或（和）Le（b+）供者肾移植给Le（a-b-）受者与Le同型移植肾相比，其存活率明显降低。Le抗原危及移植肾存活的机制不明，有人认为是细胞性排斥反应；然亦有证据表明，Le抗原在Le（a-b-）个体中能引起强烈的体液性抗体反应，并在排异反应中起病因作用。准备做肾移植的Le（a-b-）受者在移植前只能输Le（a-b-）血液，以便使Le抗原致敏的可能性减少到最低限度。然而Rydberg等（1985年）和Posner等（1986年）的研究结果表明，Le基因不相合并不影响肾移植的存活率和慢性排斥率。

2. 来自供者血型抗原的抗体

各种器官移植物均含有数量不等的免疫成分，包括淋巴细胞。它能使受者罹致免疫损害，并引起一系列的免疫学问题，其中以移植物抗宿主病（graft-versus-hostdisease，GVHD）最为重要。GVHD是BMT中的主要并发症，这是供者骨髓中成熟T淋巴细胞引起的。除T细胞外，移植物也可能被供者有活性的B淋巴细胞所污染。虽然移植后这些B细胞可在受者体内产生特异性体液性抗体，但尚不能直接证实这些细胞在受者体内的存在。有人曾用γ-免疫球蛋白做同种异型标记，证明肝移植后的一段时期内，受者体内确实存在供者型的抗体。还有不少作者证实来自供者的B细胞也分泌抗受者血型抗原的特异性抗体，这在供、受者次要血型不合的移植时容易发生。Ramsay等（1984年）在40例ABO血型相同而并不相匹配的肝移植研究中发现，28%~45%的受者产生源于供者的抗-A或抗-B。这些抗体在移植后1~2周内出现，并能有效地固定补体。在某些情况下，特别是肝移植后，这些血细胞凝集素可持续数月，但原因不明。Salamon等（1985年）指出，移植后产生的同种血细胞凝集素仅引起轻微溶血，偶可出

现临床症状。已有不少间接证据表明，分泌这些抗受者抗体的细胞确实来自植入的器官。就临床而言，输血工作者要考虑到移植后可出现来自供者的抗体并引起溶血的可能性。因此，移植前就应查明供者的ABO和Rh血型及血清中的血型抗体；应考虑到ABO不合的移植物被植入或供者已被其他血型抗原致敏的可能性；还要考虑到移植后的受者可能出现某些特异性的抗体。如术中或术后需要输血，可不必顾及供者的血型和抗体的筛选结果，因此时的多数患者还不能产生来自供者而对受者有特异性的抗体。不过，应定期检查受者血清中有无抗受者的抗体。红细胞压积下降或溶血的其他指标也可预示抗受者抗体的产生，如确已出现这类抗体，当再次输血时，应使用与供者和受者均相合的红细胞。因为可溶性血型物质有助于中和来源于供者的抗体，所以输注含有补体的血浆应是与受者的ABO型相同。

3. HLA系统与输血及移植的关系

人类白细胞抗原（humanleucocyte antigen，HLA）是存在于白细胞、血小板及其他有核细胞表面的一种抗原系统。HLA是白细胞与其他组织细胞共有的，也是最强的同种抗原；它与输血和移植的关系极为密切。

多次输血、妊娠或器官移植后，由于HLA的同种免疫作用，可使受者产生同种抗体。目前临床输血中的非溶血性发热反应，大部分是由HLA抗体引起的。HLA配型能改善移植物的存活。配型的目的是检查受者有无预先存在抗供者的抗体，这种抗体可能就是HLA抗体。如果有这种抗体存在，则有可能发生超急排斥。因此，凡HLA交叉配型阳性者一般不宜移植。

肾移植与输血（kidney and transfusion） 终末期肾病不可避免地要伴发严重贫血。由于贫血是由肾功能衰竭所引起，故对药物治疗的反应差。血液透析虽能改善肾功能，但透析导致失血会加重贫血。彻底治疗慢性肾功能衰竭的措施是肾移植，移植成功后肾功能恢复正常。贫血也得以纠正。

20世纪50年代后期，人们已认识到输血能使患者产生抗白细胞抗原的同种抗体。这类抗体是许多非溶血性发热性输血反应的原因，也是同种器官移植后引起超急排斥反应的主要致病因素。鉴于上述原因，许多肾移植中心曾一度不主张给终末期肾病患者在肾移植前输血。如绝对需要，仅输加甘油冷冻保存的红细胞。然而，控制输血或仅输冷冻红细胞的措施所产生的临床效果令人失望。1973年，美国的Opelz和Terasaki发表了一篇重要论文指出，未输血或仅输冷冻红细胞的尸肾移植患者，移植肾的存活率均极低（32%）。接着这两位学者对大量肾移植病例做了回顾性调查，竟意外地发现术前输血不仅不影响移植肾的存活率，反而能显著延长其存活。以后的大量研究资料，包括动物实验与采自众多移植中心对人体的观察，均表明输血可延长移植肾的存活期。此后，临床上对肾移植患者的术前准备之一就是给患者进行多次输血。

大多数早期资料提倡用少白细胞的血制品。虽然这些制品所含的白细胞比全血少很多，但对肾移植的存活率无益。Persi jn等（1981年）发现输注经棉、毛滤器彻底去除白细胞的红细胞与输注浓缩红细胞或去除浅黄层的红细胞相比，移植的存活率无明显增加。这提示输血对肾移植的有利影响似乎是白细胞抗原在起作用，因此，输血作为肾移植的术前准备时，多数人主张输浓缩红细胞或全血。因为肾移植多用于慢性肾功能衰竭患者，此时患者常有高血压或心脏问题，输浓缩红细胞可减少输血引起的循环超负荷；同时浓缩红细胞所含的血浆量少，输入的抗凝剂、钠、钾和乳酸的含量也相应减少。所以有人认为输浓缩红细胞为最佳选择。究竟何种血液成分起的作用最大，至今尚无定论；新鲜血与库存血孰优孰劣也有待进一步探讨。

输血量对肾移植存活率的影响（the effect of blood transfusion volume on survival of patient after kidney transplantation） 许多学者对最大限度地改善肾移植的存活率所需的最适输血量进行了广泛的研究，但结果未取得一致。Persign等（1979年）在尸肾移植中发现仅输1个单位的血就产生有益作用，增加输血量未能再提高移植的存活率。Opelz等（1981年）和Horimi等（1983年）研究发现，输血对肾移植的有益作用随输血量和输血次数的增加而增大。输血10次以上者，移植肾1年后的存活率高达89% ±6%；输血5～10次者为66% ±7%；输血5次以下者为59% ±2%；而未输血者仅20% ±8%。Peduska等（1982年）认为，输2～5个单位血能观察到最好的输血疗效。以往大多数移植中心对无输血史的预期肾移植受者一般输5个单位随机献血者的血。有人还发现，输入的血细胞和受者之间HLA有某种程度的不

一致时疗效最好。Iwaki 等（1990 年）对输血作的重新评价是未输血者 1 年移植肾的存活率为 71%，而只输 1 次血者为 75%，输 2 次者为 77%，输 3 次和 4 次者为 78%，进一步增加输血量却未见再提高存活率。国内肖连升等（1988 年）报道 102 例 110 次尸肾移植的临床资料表明，在患者配型条件相仿的情况下，术前输血 <5 单位及 >20 单位者，人/肾 1 年存活率分别为 40.1%/25.3% 和 42.5%/24.1%；而术前输血 6 ~ 19 单位者，人/肾 1 年存活率为 79%/53.2%。可见术前输血 6 ~ 19 单位，人/肾存活率较高。这些研究发现术前输血不仅不影响移植肾的存活率，反而能显著延长存活。以后的大量研究资料，包括动物实验与采自众多移植中心对人体的观察，均表明输血可延长移植肾的存活期。此后，临床上对肾移植患者的术前准备之一，就是给患者进行多次输血。

输血时机与输血联合免疫抑制剂对肾移植存活率的影响（the effect of blood transfusion time and blood transfusion combined with immune suppression agent on survival patient after kidney transplantation） 输血时机与输血联合免疫抑制剂对肾移植存活率的影响包括：

1. 输血时机对肾移植存活率的影响　Stiller 等（1978 年）认为，术中输血虽对肾移植有益，但不能期望立即起作用。Werner 等（1979 年）与 Howrman 等（1979 年）的研究发现，移植 3 周 ~ 6 个月期间输血对肾移植的保护性作用最大。Opelz 等（1981 年）报道在手术时输血者，术后 1 年肾存活率为 57% ± 7%，而手术时未输血者肾存活率为 64% ± 6%，二者之间无明显差异；该作者认为，手术时输血不能提高移植肾的存活率，应在术前多次输血才能对移植肾产生有利影响。

2. 联合应用免疫抑制剂和输血对肾移植存活率的影响　近年来，环孢菌素已广泛用作肾移植时的免疫抑制剂，该药能提高尸肾移植的存活率已获公认。多数人认为，应用环孢菌素治疗后，输血的有益作用逐渐下降。1982 ~ 1983 年间尸肾移植的结果表明，未输血和输血患者的 1 年肾存活率分别为 60% 和 80%。到了 1986 年，Opelz 报道环孢菌素治疗而未输血的尸肾移植患者，1 年的肾存活率从 1982 年的 60% 提高到 1985 年的 85%。说明在后来的移植中，存活率的提高与输血的关系不大。令人惊奇的是，Opelz（1987 年）用硫唑嘌呤替代环孢菌素治疗，也使未输血的患者 1 年肾存活率达 70%。

Cecka 等（1988 年）对近期移植的病例进行分析后发现，有 0 ~ 1 个抗原位点不合配的尸肾移植受者，输注随机献血者的血并不改善移植肾的存活率，而有 2 ~ 4 个抗原不相配时，可使移植肾的 1 年存活率提高 10% ~ 17%。因此，他们主张用环孢菌素治疗的患者在移植前应当输血，并进行 HLA 配型。Iwaki 等（1990 年）报道应用环孢菌素治疗后，HLA - DR 完全相合的肾移植看不出输血的作用，有 1 个 DR 不相配的被移植者，输血可使 1 年肾的存活率提高 8%，2 个 DR 不相配的移植提高 10%。他们的结论是：应用环孢菌素治疗后，输血方案仍不应当放弃，但 HLA - DR 配型完全相合者例外。

Scornik 等（1987 年）认为妊娠过程可使孕妇致敏，经产妇对输血的致敏作用敏感性增高，故经产妇做肾移植时，术前不应输血。

供者特异性输血对肾移植存活率的影响（the effect of donor-specific transfusion on survival of patient after kidney transplantation） 所谓供者特异性输血（donor-specific transfusion，DST）就是在肾移植手术前多次输入供肾者的血液。DST 对移植肾的存活更有利。如前所述，移植前输注与供肾者无关的随机献血者的血之后，已观察到输血的有益作用，但这种作用不是供肾者的特异性作用。Roday 等（1986 年）认为移植肾的存活期延长取决于受者接触供肾者 HLA 抗原的数量。因此，通过 DST 将预期肾移植的受者与供肾者的 HLA 抗原接触，可能是增强输血有益作用的一种最好途径。据 Joysey 等（1984 年）报道，活体肾移植时，组织配型半相容者的成功率低于完全相容者。Salvatierra 等（1980 年）在 2 周内给受者输 3 次预期供肾者的血，试图改善半相容移植肾的存活率，结果有 30% 左右的受者产生了供者细胞特异性的细胞毒抗体，并可能无法接受原先供者的肾移植。接着，该作者（1983 年）报道接受 DST 的受者中，移植肾的 1 年存活率仅 63% ±9%。Mender 等（1983 年）也给半相容配对的受者进行 DST，并报道移植肾的 2 年存活率为 90%，大约有 30% 的预期肾移植受者产生供者特异性 HLA 抗体，但其特异性范围较窄，通常能为这 30% 的患者找到交叉配型阴性的无关供者。Anderson 等（1987 年）联合应用 DST 和免疫抑制剂已把致敏率降低到 10% 左右，可使活体肾移植的成功率有更明显提高。

有关 DST 的最佳输血量和最佳间隔时间至今未明确。Thomas 等（1990 年）把接受 DST 的患者分成两组：第一组（40 例）每 2 周 1 次，第二组（40 例）每周 1 次，比较研究的结果为移植肾的 1 年存活率两组无明显差异。作者认为以 1 周为间隔进行 DST 对患者有利。

肾移植输血的作用机制（mechanism of transfusion on kidney transplantation）　输血对移植物起保护性作用的机制仍未明确，当前主要有“选择”和“免疫抑制”两种学说。目前以赞成后一种学说者居多。

1. 选择学说　选择学说认为输血可诱发某些患者形成细胞毒抗体。从遗传学方面来说，这些个体可能是 HLA 抗原的良好应答者（Butcher 等，1984 年）。预先产生细胞毒抗体的患者，只有配型良好的移植物才能保证移植成功。此外，通过输血也可选择那些 HLA 抗原刺激无反应的患者，这些患者即使组织配型较差也能移植成功。

Arderson 等（1987）为这一学说提供了唯一的人类研究资料；他们在用硫唑嘌呤免疫抑制的情况下，给患者作 DST 后，有 30% 左右的患者被致敏，不能接受原来预期供者的移植物。根据选择学说，输血后形成的细胞毒抗体将有助于识别出不能接受预期供者移植物的那一部分患者，如果给这些患者进行移植，移植物会遭致排斥，术前除外这些患者，移植的成功率将明显提高。这种排除法就是选择学说的基础。但是，现已有证据表明，同种异体输血能推迟烧伤后细胞免疫功能的恢复并能增加感染的发生率。用选择学说显然不能解释这一现象。

2. 免疫抑制学说　根据动物实验及器官移植者观察的资料表明，输血造成免疫抑制可能与下列因素有关：

（1）血浆抑制因子：大量动物实验证明，输注细胞性成分能抑制受血者的免疫功能，但血浆成分也参与其作用。Blumberg 等（1986 年）认为，输全血或浓缩红细胞均能促进肿瘤患者术后复发或死亡。前者导致的肿瘤复发率高于后者。因全血的血浆成分多，推测血浆中可能存在某种因素抑制了患者的免疫功能。

（2）非特异性抑制细胞：Klatznen 等（1983 年）认为输血引起的免疫抑制，是由于产生了抑制细胞，而不是可溶性的抑制因子。Woodroff 等认为输入了异基因淋巴细胞而激活一种非特异性抑制细胞。还有人认为抑制活性是由 T 淋巴细胞介导的。

（3）克隆缺失：Terasaki 等（1984 年）认为，移植前进行 DST 使同种反应的淋巴细胞克隆致敏，移植时由于供者抗原的再次刺激，使受者产生回忆反应，产生大量的能识别供者抗原的分裂细胞，移植后用免疫抑制剂破坏这些细胞，结果 DST 输血所致敏的克隆，选择性地被免疫抑制药物所清除。这种机制可解释 DST，但随机输血的有益作用并非如此。

（4）单核 - 巨噬系统封闭：有人提出单核 - 巨噬系统封闭是输血产生免疫抑制的机制。Keown 等（1979 年）用猴做实验证实，单纯输入红细胞有利于移植物存活，推测单核 - 巨噬系统不断清除衰老或损害的红细胞，导致单核 - 巨噬系统超负荷并非特异性地阻碍抗原与抗体接触。

（5）抗 - 独特型抗体（anti - idiotypic antibodies）：Signal（1982 年）提出输血可诱导产生抗 T 淋巴细胞抗原受体的特异性抗体，即抗 - 独特型抗体。这种抗体在体外可抑制混合淋巴细胞培养反应，于体内即能延长移植物的存活。此后很多学者用不同的动物模型进行了系统研究，提供了大量证据支持这一观点。至于输血为何产生抗 - 独特型抗体尚不清楚。

Reed 等（1987 年）于移植前 6 个月而不是移植时，在伴有抗供者 HLA 抗体的尸肾移植受者中发现了抗 - 独特型抗体的证据。这些患者约 50% 耐受移植物，50% 排斥移植物，典型排斥发生在 1 个月之内。在耐受移植物的 10 例中，有 9 例移植时采集的血清能阻断先前血清标本中的抗 HAL 抗体的细胞毒活性，表明这一阻断是抗 - 独特型抗体的作用。相反，排斥移植物的 10 例中有 9 例血清中含有增强抗 HAL 抗体的细胞毒活性因子，推测这些因子是抗 - 独特型抗体。作者指出，筛选存在抗 - 独特型抗体的血清，能够识别出尽管先前已致敏，但移植后预后可能良好的受者。

肝移植与输血用量（liver transplantation and transfusion volume）　肝移植的受者有不可逆的肝功能衰竭并濒临死亡。肝脏可能有免疫学上的保护作用。肝移植时只要求输血科或血库能及时提供足量而合适的血制品，不必过多考虑免疫方面的问题。

肝脏是体内最大的器官，它位于横膈下，移植时取肝和植肝均有相当大的技术困难。肝脏和大循环及门静脉相通，血管解剖比较复杂，胆道重建有一定难度。慢性肝病患者先前大多做过腹部手术以缓解门静

脉高压，瘢痕和粘连也给移植手术造成不便。此外，可利用的供者肝脏的大小是否与受者相宜也对移植手术产生影响，这在儿童显得特别重要。上述一系列技术上的问题，均使肝移植时血制品的用量大为增加。

肝移植时血制品的利用（use of blood products in liver transplantation） Butler 等（1985 年）和 Lewis 等（1987 年）曾统计匹兹堡市 1981～1985 年间所做肝移植术 626 例的用血情况，其中 366 例成人肝移植患者每次移植输入红细胞的中位数为 25 单位。经进一步分析发现，输血量在逐年下降。成人肝移植输入红细胞的中位数从 1981 年的 36 单位降至 1985 年的 17 单位，儿童肝移植从 12 单位降至 10 单位。红细胞约 8% 用于术前，64% 用于术中，28% 用于术后。用于成人的新鲜冰冻血浆（fresh frozen plasma，FFP）也从 1981 年的 35 单位降至 1985 年的 17 单位，而儿童 FFP 的用量仍保持 10 单位左右。同期的血小板输入量，成人约 20 单位，儿童 8 单位；冷沉淀的输入量，成人为 9 单位，儿童未作统计。这二者的用量未见有逐年下降的趋势。

匹兹堡市中心血库公布的数字显示，肝移植时的红细胞用量占红细胞总消耗量的 3%，FFP 占 9.2%，血小板占 8.6%，冷沉淀占 7.1%。1985 年进行肝移植的患者仅占住院总数的 0.01%，但所用的血制品却占 25%。

对再次肝移植的患者作资料分析表明，第二次和第三次移植时，红细胞和 FFP 的用量明显低于第一次，而血小板和冷沉淀的用量无变化。就时间而言，如第一次和第二次移植之间的间隔 <7d，则第二次移植时的红细胞和 FFP 的用量明显减少。

Kang 等（1987 年）指出，红细胞和 FFP 的用量逐年减少，不能用单一因素来解释。解剖学的进展，外科手术的改进，术中凝血机制的监测以及用 6－氨基己酸治疗术中纤溶均有助于减少血制品的用量，并推测将来可进一步减少其用量。

有作者推荐肝移植术前的备血标准：成人患者应备 20 单位的红细胞供术中应用，另备 20 单位应付意外情况；儿童患者可适当减少。因为是大量输血，所以仅最初 10～20 单位需要进行标准的相容性试验，以后每次输血只要 ABO 血型相合就可以输注。如果患者存在有临床意义的同种抗体并难以获得相容的血制品时，应首先输入 1～2 个容量（成人平均 10～20 单位）的特异性阴性血，最后再输入 1～2 个容量的血，不必给中间剂量。这一措施在第一阶段输血时，有助于血液稀释和洗去抗体，从而避免以后输血所致的迟发性溶血性输血反应。这种方法已成功地用于具有抗－C 加抗－E 和抗－D 的患者，且无任何不良反应。当然，采用这一输血方法需要输血工作者和手术医生的密切配合。

肝移植时出现的凝血异常及处理（management of coagulation abnormalities in liver transplantation） 肝移植的受者通常在移植前就有多种凝血异常，其中最主要的是肝脏依赖性凝血因子异常，这与原发病有关。肝脏合成纤维蛋白原和第Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ凝血因子。等待肝移植的患者往往有凝血酶原时间（prothrombin time，PT）和活化的部分凝血活酶时间（activated partial thromboplastin time，APTT）延长。特殊凝血因子测定表明，患者的第Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ和Ⅻ因子有中等度，甚至明显降低。此外，部分患者尚有门静脉高压和脾肿大所致的中度血小板减少。Bontenpo 等（1985 年）指出，患者在移植前凝血异常的程度直接关系着移植时血液成分的应用。如果术中有凝血因子减少和其他凝血功能异常合并存在时，可以导致止血机能的改变。

大约有 80% 患者的优球蛋白溶解时间明显缩短，表明这些患者存在纤溶亢进。纤溶亢进在肝移植的去肝期（anhepatic phase）显得特别重要。因为已知肝脏是纤维蛋白溶酶灭活的主要场所，所以纤溶在去肝期是颇为棘手的问题。Kang 等（1987 年）已尝试用 6－氨基己酸和冷沉淀治疗术中的纤溶，特别是去肝期的纤溶收到一定效果。一旦植入的肝脏血管接通，肝脏依赖性凝血因子几乎全部合成，纤溶将立即停止。

肝移植期间凝血异常的处理是困难的。已有人报告用大量 FFP，但难以评价这一经验性治疗方法的有效性。在大量输血时，库存的全血（仅缺乏第Ⅴ和Ⅷ因子）能有效地替代红细胞和 FFP，但在去肝后应立即应用 FFP 和贮存的冷沉淀。匹兹堡市中心血库推荐应用去白细胞的血替代最初使用的 10 单位的红细胞和 FFP，这可减少病毒性肝炎和艾滋病的传播。

大量输血的并发症（complications of massive transfusion） 大量输血的定义是指 24h 内输入相当于或超过患者的血容量的血液。或者是在 24h 内输入的血量超过 5 000～7 000ml 以上，如此大量的输血对患者有挽救生命的作用，但是也必将引起机体一系列的病

理生理变化，出现各种并发症。

1. 出血倾向　由于库血中缺少大量的凝血因子和血小板因子，因子Ⅷ和Ⅴ明显被破坏，因此大量输血后最严重的反应是引起出血倾向。因大量输血而引起出血性倾向者占18.6%～33%。临床表现是：出血灶出血不止，或难以控制的手术野异常渗血、胃肠道出血、鼻血、尿血以及非手术部位的紫癜、出血斑等。因此，对有出血倾向的患者，在给其快速输入8～10单位血液或等量保存血浆、晶体、胶体溶液时，一定要输入新鲜血浆和6～8单位混合血小板，方能防止出血倾向。此外，输库存血也会引起心血管壁的脆弱化和血细胞减少等。

2. 枸橼酸盐中毒　枸橼酸盐作为抗凝剂与钙结合，随输血进入机体，正常情况下迅速经肝代谢。部分患者及严重肝病或急性心力衰竭病人可能出现枸橼酸盐中毒的表现，常见口周麻木、骨骼肌震颤、心电图QT间期延长和易抽搐等症状，最终导致心跳停止。当上述症状出现时，静脉注射葡萄糖酸钙可以缓解。

3. 血钾改变

高钾血症：来自红细胞的血浆钾浓度随着血贮存的时间而增加，虽然低灌注、酸中毒患者在快速输血阶段可出现高钾血症，但在大量输血者则属罕见。因血中细胞外液钾的实际负荷量是低的，贮存数周之血，其每一单位血的总细胞外液钾负荷量一般不超过7mol/L。

低血钾症较为常见，其原因为枸橼酸盐代谢成为重碳酸盐，从而形成代谢性碱中毒所致。血钾改变对心肌功能有影响，因此大量输血时应监测血钾水平。

4. 酸碱平衡失调　因含枸橼酸，库存血是酸性的，经过贮存的库存血中乳酸堆积，酸性更强。休克患者因循环障碍而出现酸中毒，在大量输血时会使酸中毒加重，但是血循环恢复，脏器灌注恢复，酸中毒会迅速纠正，随之有可能因枸橼酸盐和乳酸盐转变为重碳酸盐而形成代谢性碱中毒。因此，只有严重酸中毒并且灌注改善无效的患者才能使用碱性液。

5. 红细胞2，3－二磷酸甘油酸（2，3－DPG）的变化，2，3－DPG通过影响氧离曲线的位置在红细胞传递氧的环节中起非常重要的作用。2，3－DPG水平越高，在同样氧分压情况下，释放更多的氧；反之2，3－DPG越低，血红蛋白对氧亲和力越大，释放到组织的氧越少。在红细胞保存期内，2，3－DPG含量逐渐降低。但是随着红细胞的输注，2，3－DPG可在体内恢复。研究表明，红细胞输入人体后24h内，2，3－DPG含量可到恢复原水平的50%。

6. 低温　大量输温度低于4℃的血可引起临床低温血症。低温影响正常代谢，增加血红蛋白对氧的亲和力，引起致命性心律不齐。但输血时加热的温度不能超过38℃，否则可引起红细胞溶血。

7. 微栓子形成　贮存血中有血小板、白细胞和纤维所构成的微粒，大量输血后的肺功能不全是由于微粒影响肺功能所致，故应使用过滤器输血，但许多研究者用直径20μm的过滤器试图去除微粒，未能证实有效。

8. 免疫性溶血　输血后供血者的红细胞可作为抗原，在受血者的体内形成抗体，从而引起急性溶血性贫血，其中工作差错导致ABO血型不符的溶血性贫血是最常见的。给危重患者大量输血时，溶血性反应易被忽视。有些症状，如焦虑及静脉输液部位的疼痛，在反应差的患者不会出现。其他表现如发热、低血压、心动过速、弥漫性血管内凝血、血红蛋白尿等，可误认为其他原因所致，故应尽早识别，停止输血并进行治疗。

9. 输血传播性疾病　丙型病毒性肝炎最为严重，于输血后6个月之内发病者占7%，其次乙型肝炎也可发生，此外巨细胞病毒感染、获得性免疫缺陷综合征（艾滋病）也应引起注意。

输血不良反应（adverse reaction of blood transfusion）　输血不良反应是指在输血过程中或输血后，受血者发生了用原来疾病不能解释的、新的症状和体征。输血不良反应广义上包括在输血过程中和输血后因血液成分本身、外来物质和微生物传播引起的副作用和疾病，狭义上不包括输血传播疾病。包括：发热反应、变态反应、溶血反应、输血相关移植物抗宿主病、输血后紫癜等。当不良反应发生时，应弄清楚究竟是患者原来疾病的表现还是输血与疾病的共同作用。输血工作者一个重要的任务是预防输血的不良反应与输血传播的疾病，因此，输血前需做好实验检查，以减少或避免输血治疗的危险。医师在决定输注全血或血液成分制品时应当权衡利弊，只有患者具有明显的适应证，且考虑到输血的价值超过可能的危险时，才决定输血。输血不良反应按发生时间分为即发反应和迟发反应，前者是指输血当时和输血后24h内发生的反应，后者可在输血后几天至几十天发生。按发生的原因可分为免疫反应与非免疫反应。按所输血液成分的种类可分为红细胞、白细胞、血小板和血浆

或其他成分引起的不良反应。

血源性传播疾病（diseases transfered by blood transfusion） 经由输血引起的艾滋病、病毒性肝炎（乙肝、丙肝和庚肝等）、梅毒、疟疾、巨细胞病毒和弓形体感染等疾病将严重影响受血者的健康，其后果是灾难性的。只有严把血液质量关，加强血液制品的安全管理。提倡临床科学、合理地用血，大力普及成分输血，才能有效地遏制血源性疾病的蔓延。

输血相关艾滋病（transfusion-associated AIDS） 艾滋病的全称为获得性免疫缺陷综合征，是一种严重威胁人类生命的传染病和免疫缺陷性疾病。因其传播速度快，死亡率高，被称为“超级癌症”和“现代瘟疫”。病原体是人类免疫缺陷病毒（HIV），一种单链逆转录病毒，圆球形，直径100nm，HIV存在于血液和精液中，但在唾液、汗液、泪液、乳汁、脑脊液、阴道液、淋巴结和骨髓中均有发现。传播途径有：（1）性接触；（2）静脉注射毒品者；（3）输用污染的血液或制品和移植感染的器官、组织；（4）母婴传播。输血后艾滋病是经过输血而感染的艾滋病。HIV主要选择性侵犯CD_4淋巴细胞，CD_4细胞大量破坏，导致人体免疫缺陷和体液免疫缺陷。防止输血传播艾滋病的主要措施：（1）加强宣传教育，使公民认识到它的危害性；（2）性病患者或有性病史者、性滥交者、吸毒者等艾滋病高危人群不能献血；（3）禁止进口血液制品；（4）对献血者进行HIV检测，阳性者应拒绝献血；（5）严格掌握输血适应证，非必要时不要输血；（6）鼓励自身献血。

输血传播病毒（transfusion-transmitted virus，TTV） 输血传播病毒（TTV）是日本学者首先发现的与转氨酶升高的病毒，是一种可能引起输血后肝炎的新DNA病毒，已经引起世界各国学者的关注。Nishizawa首先从1例不明原因的输血后肝炎病人的血清中分离到一种非甲-戊和非庚型肝炎病毒并与转氨酶升高相关的肝炎病毒，暂命名为输血传播病毒（TTV）。自然感染率约为10%。分子生物学证实TTV为一单链DNA病毒，无胞膜，约3 739个碱基组成，其在蔗糖中浮密度为1.26g/cm^3，在氯化铯中的浮密度为1.31～1.32g/cm^3，均高于HBV的浮密度。对DNase Ⅰ敏感，但对RNase A抵抗。对其基因结构和基因类型尚有争议，传播途径可能有输血传播、粪-口传播和其他途径，认识还不统一。在组织中的效价以肝脏为最高，比血清高10～100倍，胆汁和粪便中也很高。采用Southern斑点杂交技术没有发现肝癌患者TTV-DNA整合入宿主肝细胞，提示TTV可能与细胞致癌有关，其与HBV-DNA整合入宿主DNA的致病机制完全不同。对其基因型的分类、传播途径及致病性尚有争议，TTV的研究还处于探索阶段，对其传播途径、流行病学调查、免疫学致病机制还需进行更深一步探讨。

输血相关梅毒（transfusion-related plurn） 通过输血或血液成分而使受血者感染的梅毒称为输血相关梅毒。梅毒是由梅毒螺旋体引起的一种慢性传染病，其发病率在当前性传播疾病中占第四位，但它对人类的危害仅次于艾滋病，居其他性病之首。梅毒的传染源是梅毒螺旋体患者，主要传播途径是性接触传播和血源性传播。而血源传播梅毒又分为胎传梅毒和输血相关梅毒。严格控制梅毒经血液传播十分必要，梅毒螺旋体体外抵抗力较低，全血于4℃贮存48～72h梅毒螺旋体即失去生存能力，40℃时失去传染性，100℃时立即死亡。做好预防非常重要，且效果也比较满意。对捐血者进行常规梅毒血清学检查，在我国已列入血液检测的指标，有性病或性滥交者及其性伴侣不能献血，这是切实杜绝血源性梅毒传播的有效措施。

输血传播的巴贝虫病（transfusion-related babesiosis） 巴贝虫病是一种疟疾样的寄生虫病，它由蜱在动物和人之间传播，是输血的罕见的并发症。71种巴贝虫中只有两种对人有致病性：来自北美的小巴贝虫和来自欧洲的歧异巴贝虫。这两种原虫均侵入红细胞，并在其内繁殖。在吉姆萨染色的周围血片上，虫体为1～5μm大小，呈梨状、卵圆形、杆状、四联或环形，易误认为疟原虫。巴贝虫病的临床表现有轻有重，典型症状在感染后1～4周出现，以发热、寒战、头痛、血小板减少和轻到重度的溶血性贫血为特征。输血传播的巴贝虫的预防在于筛选供血者。间接免疫荧光是检测小巴贝虫抗体，筛选献血员的首选方法。

输血相关性疟疾（transfusion-associated malaria） 输血相关性疟疾可以是未感染过的受血者接受含疟原虫的血液引起，也可以是受血者原有低浓度疟原虫血症，接受含疟原虫血液后使疟原虫浓度迅速达到阈值

而致病。不但输注全血，而且输注血小板、白细胞浓缩液、冷沉淀等都能传播疟疾。输血相关性疟疾的潜伏期因疟疾的种类不同而异，恶性疟疾的潜伏期约12d，间日疟的潜伏期约为3～4周，三日疟的潜伏期则更长。由于诊断常被延误，受血者的健康状况差，以及不能像自然疟疾一样进行季节性预防，所以，输血相关性疟疾往往严重，甚至是致命性的。孕妇及脾切除患者患输血相关性疟疾时尤为危险。为了预防输血相关性疟疾的发生，许多国家建立了严格的献血员筛选标准，世界卫生组织、国际和美国血库协会等组织规定：曾患过疟疾或过去一直服用预防性药物者必须等症状消失或停止抗疟治疗及预防3年后方可献血；到疟区旅行者，如果一直没有疟疾症状且未服抗疟药物，尤须在其归来6个月后方准献血。严格献血者的疟疾感染史、疟区旅行史调查，疟原虫筛查是预防输血相关性疟疾的主要措施。我国规定3年内未患过疟疾者方可献血。输血相关性疟疾主要发生在非洲及印度等流行区，我国也有发生。

输血后肺微栓塞（pulmonary microembolism after transfusion） 血液贮存一定时间后，白细胞、血小板和纤维蛋白可形成20～80μm微聚物，它能通过孔径170μm的标准输血滤器，其输入机体后可散布到全身微血管，造成栓塞。若输入少量血，无问题；若大量输血，则大量微聚物循环到肺，可发生肺功能不全，损害运氧功能。实施心脏等体外手术时，输进的血不经肺处理，这些微聚物直接到脑，导致脑栓塞的发生。对较重创伤、大手术的患者，尤须注意肺的改变。施行体外循环术时，输进的血不经肺处理，微聚物直接到脑则更危险。临床表现：取决于肺栓塞的范围和发作的急缓程度，如小栓塞，症状可轻微或不明显，仅有心率加快、胸闷气促，低热；稍大栓塞则有呼吸困难、咳嗽、剧烈胸痛、咯血，体检可出现发绀、颈静脉怒张、两肺哮鸣音、心率加快等。X线检查：肺炎样弥漫的浸润阴影，稍大动脉栓塞有肺内楔形阴影，尖端指向肺门。心电图检查可有肺型P波。除去微聚物的方法有：①采用微孔滤器（20～40μm孔筛）；②选用保存期短（7d以内）、含微聚物较少的血液，或用去白细胞的红细胞或洗涤红细胞等。此外，还应注意不应在血液中加入葡萄糖酸钙和林格液。

输血后含铁血黄素沉着症（hemosiderosis after transfusion） 大量输血或长期反复输血，铁在体内不断累积，并积存在实质细胞中，引起广泛的组织损害，影响心、肝和内分泌功能。200ml血液约含铁100mg，而机体每日排泄量为1mg。临床表现类似特发性血红素沉着症。铁沉积的靶器官是肝脏、心脏、皮肤和内分泌腺，表现为肝功能损害，重则肝硬化和肝功能衰竭，可发生性腺功能减退、糖尿病、心包炎、慢性心衰、心律失常及皮肤色素沉着。防治方法主要是减少输血次数，定期用去铁胺做皮下注射，加用维生素C，可帮助组织铁代谢。输注年轻红细胞使红细胞在循环中生存更长时间，从而减少输血次数。

输血后肝炎（posttransfusion hepatitis，PTH） 系由于输入含有肝炎病毒的血液或血液制品而发生的病毒性肝炎，或者虽无肝炎的临床症状及体征，但有阳性的血清学标志，统称为输血后肝炎。这是一种输血常见的并发症，其发生率为2.4%～27.3%。病毒性肝炎分为甲、乙、丙、丁、戊等类型，输血后肝炎主要有乙型肝炎和丙型肝炎，产生乙型肝炎和肝功异常的发生率随年龄和注射次数的增加而增加。病毒性肝炎具有相似的临床表现：发热、乏力、食欲减退、肝功损害等。诊断包括：①既往无肝炎病史或输血前肝功能检查阴性；②发病前30周有明确的输血或接受血液制品史；③伴肝炎症状、体征及肝功能异常；④除外药物或其他原因所致的肝功损害；⑤如查出献血员为无症状病毒携带者更有助于诊断。输血后肝炎与以下因素有关：（1）献血者人群中肝炎流行情况；（2）筛选献血者的血清检测方法和试验的敏感程度；（3）对血浆制品中的肝炎病毒灭活效果。个体间临床表现差异较大。预防措施有：（1）大力开展无偿献血；（2）对献血者必须进行谷－丙转氨酶、HBsAg、抗－HBc和抗－HCV检测；（3）所有供临床输用的血液均需在采样后留样复查，合格后方可发出输用；（4）严格掌握输血适应证；（5）严格消毒制度，提倡使用一次性输血用具；（6）提倡选择性的自身输血和成分输血；（7）保护受血者，可在输血后24h及输血后1个月时各肌注HBIg1次。

输血发热反应（fever reaction of transfusion） 在输血或输血液成分期间，或输后1～2h内体温升高1℃以上并有发热症状者。临床表现为：一般在输血开始15min至2h，突然发热、畏寒、寒战、出汗，体温可达38～41℃，某些患者可伴有恶心、呕吐、皮肤潮红、心悸和头痛，血压多无变化，30min至2h后症状

逐渐缓解，7～8h 体温恢复正常。在全麻状态下发热反应很少出现。主要原因有：（1）致热源引起的发热反应，各种微量物质、药物中的杂质、非蛋白的有机物或无机杂质、采血或输血器上的残留变形蛋白质等；（2）免疫反应多与多次输入 HLA 不相合的白细胞、血小板有关；（3）其他反应的早期症状，如溶血性输血反应和细菌污染性输血反应等。诊断：①输血中或输血后 2h 内体温升高 1℃以上，有发热症状；②多次输血者或经产妇，并有反复发热者，或检测到血清中有白细胞抗体者；③在血液采集，输、采血器具与抗凝制备过程中有热源污染环节者；④应同轻症溶血和细菌污染反应相鉴别。处理有：（1）立即减慢输入速度或立即停止输血，但保持静脉输液通畅，反应较重者将剩余血送输血科和检验科进行检验；（2）注意保暖、解热、镇静，可口服阿司匹林、地塞米松等，伴有紧张或烦躁者可口服安定、鲁米那等；（3）医护人员要严密观察病情变化，每 15～30min 测体温、血压一次；（4）高热严重者给予物理降温。预防措施有：（1）采、输血器和制剂的制备过程做到无致热源；（2）采血和输血应严格无菌操作；（3）反复发生输血发热反应的患者最好输注去白细胞红细胞或洗涤红细胞；（4）有 HLA 抗体的患者，用微量淋巴细胞毒交叉实验筛选捐血者，或用 HLA 配型来筛选捐血者。

非溶血性发热反应（non－hemolytic febrile transfusion reaction） 是与输血有关，但不能用任何其他原因解释的体温升高 1℃或 1℃以上，一般表现为畏寒、寒战、发热、出汗，可伴恶心、呕吐、心悸和头痛等，多见于反复输血或多次妊娠的受血者。多次接受输血、妊娠，体内产生抗白细胞或血小板抗体引起的免疫反应成为一个发热的原因。血浆的发热反应与 IL－1、IL－6 含量呈良好的正相关，输血小板引起的发热反应与 IL－1、IL－6、IL－8、TNF－α 等有关。IL－1 作为一种内源性热源质促进单核巨噬细胞释放 PGE_2，刺激下丘脑体温调节中枢使其上调引起发热。TNF－α 也是一种内源性致热源，可直接刺激下丘脑体温调节中枢，也可刺激巨噬细胞释放 IL－1 引起发热。IL－8 具有趋化中性粒细胞、嗜酸粒细胞以及 T 细胞的功能，发热反应并不都是 HLA 抗体、粒细胞抗体、血小板抗体等引起的。

输血变态反应（allergic reaction of transfusion） 输血过程中发生的变态反应，包括单纯荨麻疹、血管神经性水肿和更严重的呼吸困难、休克等临床表现。多见于有过敏史的受血者，尤其是新鲜冰冻血浆在制备及贮存过程中，白细胞活化产生生物活性物质，如白三烯、组胺、嗜酸粒细胞趋化因子、髓细胞过氧化物酶等。这些物质释放可引起变态反应。原因：（1）IgA抗体和同种异型抗体所引起的；（2）过敏体质；（3）被动获得性抗体；（4）IgG 同种异型抗体；（5）免疫球蛋白多聚体。临床表现为：（1）轻度过敏反应。全身皮肤瘙痒、皮肤红斑、荨麻疹、血管神经性水肿（多见于面部）和关节痛，血液嗜酸粒细胞增多。（2）严重过敏反应。支气管痉挛、喉头黏膜水肿、呼吸困难、哮喘、紫绀，更严重者出现过敏性休克。有些患者可伴发热、寒战、恶心、呕吐、腹泻、腹痛等。诊断：①有荨麻疹及其他过敏症状产生，追述有过敏史。②应与肺水肿相鉴别。治疗措施：（1）单纯荨麻疹，在严密观察下，减慢输血速度。口服或肌注抗组胺药物，如苯海拉明、扑尔敏、或类固醇类药物。也可皮下注射 1∶1 000 肾上腺素 0.5ml。经过一般处理后症状很快消失。（2）严重反应立即停止输血，保持静脉通道畅通。有支气管痉挛者，皮下注射 1∶1 000 肾上腺素 0.5～1.0ml，严重或持续者，静注或静滴氢化考的松或地塞米松、氨茶碱等，有喉头水肿者，应立即气管插管或气管切开，以免窒息；有过敏休克者，应积极进行抗休克治疗。预防措施：（1）有过敏史者，在输血前半小时口服抗组胺药物或使用类固醇药物。（2）不输用有过敏史捐血者的血浆。（3）对有抗－IgA 或限定特异性抗－IgA 抗体的患者输血时，应选用洗涤红细胞、冰冻红细胞或缺乏 IgA 捐血者的血液或血浆。

溶血反应（hemolytic transfusion reaction） 是指输血后发生献血员红细胞或受血者红细胞的非生理性破坏过程，而在机体引起一系列病理反应。红细胞破坏者，以血型不合的溶血反应多见且严重。按免疫学分类为免疫性溶血和非免疫性溶血反应。免疫性溶血反应的主要机制为抗原抗体反应导致红细胞被破坏，按其发病缓急又可分为急性溶血反应和迟发性溶血反应。非免疫性溶血反应可能的原因有：血液贮存超过有效期、库血保存不当、输前过度加热、受血者或献血者红细胞有缺损、运送中红细胞遭受机械性破坏、血内进入高渗或低渗液、细菌生长、加入药物、混入乙醚等。临床表现有发冷、寒战、发热、头痛、腰背痛、腹痛、胸前压迫感、呼吸困难、紫绀、血红蛋白

尿、黄疸，严重者可发生休克、弥漫性血管内凝血和急性肾功能衰竭。在全麻状态下出现不能解释的手术区的严重出血及低血压，可为溶血反应的唯一表现。处理：（1）立即停止输血，并进行有关检查。（2）纠正休克，保护心、肾功能。尽早碱化尿液，防止肾功能衰竭，给多巴胺、地塞米松、速尿等，防止高血钾和DIC等的发生。严重溶血反应应尽早施行换血疗法。预防：①认真严格填写所采血液的标签、配血管标签、患者的血标本试管标签，严防差错，发血前仔细核对血液和患者姓名。②认真对所采血液与患者血标本进行血液检定，做交叉配血试验和Rh血型检查。

免疫性溶血反应（immunologic hemolytic reaction） 因输入血和机体血的成分发生免疫反应而造成红细胞破坏的输血的不良反应。原因：①ABO血型不合。②Rh血型不合。③其他稀有血型不合。④O型血：30%～40%O型血具有免疫性抗A及抗B，作为“万能献血者”时发生溶血。⑤A亚型：A_2型患者已经输过A_1型血或怀过A_1型胎儿，产生免疫性抗A_1抗体，如再输A_1型血，则可发生溶血反应。⑥献血者之间血型不合，主要见于一次大量输血或短期内相继输入不同献血者的血。免疫性溶血反应的严重程度取决于输入不相容红细胞的量和血浆中抗体的浓度。可按其发病缓急分为急性溶血反应和迟发性溶血反应，临床表现见溶血反应。

急性溶血反应（acute hemolytic reaction） 急性溶血性输血反应在输血后24h内发生，多见于输血后立即发生。溶血反应的最常见、最严重的原因是ABO血型不合，亦可见于A_2亚型不合和其他稀有血型不合，如Lewis、MNs、Kell、Kidd、Duffy血型不合等。治疗见溶血反应。

迟发性溶血反应（delayed hemolytic reaction） 迟发性溶血反应主要是对先前存在的抗原产生回忆应答的结果。溶血主要发生在血管外，也可以有血管内溶血。原因：多为Rh血型不合，其他稀有血型不合、ABO血型不合、接受了红细胞血型不合的器官移植等，多发生在有输血史者或经产妇。输血后24h（多发生在输血后3～7d，有时可长达21d）可出现临床症状，症状轻微，表现为黄疸、原因不明的发热、贫血、网织红细胞升高、外周血有球形或聚集的红细胞，少数可有发冷、寒战、腰痛、急性肾功能衰竭等。肝、脾肿大，血红蛋白血症及血红蛋白尿少见。临床表现及处理见溶血反应。预防：详细询问患者的妊娠史及输血史；对有输血和妊娠患者，输血前除盐水介质交叉配血外，必须采用蛋白酶或凝聚胺法或抗人球蛋白法交叉配血以及时发现不规则抗体；短期内多次输血患者，至少第2～3天重复抗体筛选试验；采用自身输血。

非免疫性溶血反应（non-immunologic hemolytic reaction） 非免疫性溶血反应也称假性溶血反应，它与输血有关。引起的原因如下：供受者的红细胞缺陷，血液库存时间久、保存不当、运输途中红细胞发生机械损伤或血液中混入低渗液体，使红细胞在体外发生非免疫性溶解。

输血相关性移植物抗宿主病（transfusion-associated graft-versus host disease，TA-GVHD） 一些接受含有免疫活性淋巴细胞的血液或血液成分的受者，一旦不能防止这些有免疫活性的淋巴细胞激活，就会引起与骨髓移植引起的GVHD相同的临床征候群，有时也称输血后移植物抗宿主病。高危人群有已确认的有骨髓移植受血者、先天性免疫缺陷综合征、子宫内输血、供者与受者单倍型相同的受血者、淋巴瘤患者、恶性血液病和实体瘤患者、器官移植受血者，主要为皮肤、骨髓细胞、肠和肝脏等器官的受累，表现为皮肤斑丘疹、红皮病、皮肤剥脱、肝功异常、肝酶上升、胆红素升高、全血细胞减少、嗜酸粒细胞相对增加，腹痛、腹泻等。输血后4～30d（平均21d）内在面部、手心、脚心出现皮肤红斑和细小斑丘疹，色泽暗红略高于皮肤，然后可遍及全身，常伴有高热。严重者可发生全身红皮病，形成水疱和皮肤剥脱。在出现皮疹后伴有恶心、呕吐和腹泻，严重者可出现肝区不适或疼痛，肝脏肿大，黄疸，ALT、ALP、LDH等不同程度的升高。由于对骨髓细胞的损害，所以有全血细胞明显减少。治疗以肾上腺皮质激素和免疫抑制剂为主，预防措施有：（1）血液或血液成分经25～30Gy的射线照射后输注。（2）去除白细胞。（3）紫外线照射。

输血相关急性肺损伤（transfusion-related acute lung injury，TR-ALI） 过去，TR-ALL常被描述为“过敏反应”、“肺白细胞凝集素反应”、“变应性肺水

肿”。输血相关的急性肺损伤是因输入含有与受血者白细胞抗原相应的抗－HLA 抗体、抗粒细胞特异性抗体的全血或含有血浆的血液成分（红细胞制剂、新鲜冰冻血浆、冷沉淀等）而发生抗原抗体反应，使中性粒细胞在肺微血管内聚集并被激活，从而导致肺毛细血管内皮损伤，肺毛细血管通透性增加，肺泡间质水肿，影响气体交换，导致急性呼吸功能不全或非心源性肺水肿。常在输血后数分钟到40h发生，最常见于2～4h，突然发生寒战、发热、咳嗽、呼吸困难、紫绀、血压下降，肺部听诊两肺可闻及细湿啰音，X线检查：早期可无异常或轻度间质改变，肺纹增加，继而可见双侧肺浸润，斑片状阴影。低氧血症，但无心力衰竭，难与成人呼吸窘迫综合征区别。TRALI是一排除性诊断，一旦排除心源性呼吸困难，应对供血者做淋巴细胞毒性试验、白细胞聚集试验及中性粒细胞抗体试验，使之对诊断提供有力的证据。治疗主要包括：（1）发生反应时应立即停止输血，给氧或机械通气。（2）应用肾上腺皮质激素，静滴氢化可的松200～400mg/d或地塞米松10～20mg/d。（3）静滴速尿或利尿酸钠。（4）应用抗组胺药物。多次患者在12～24h内症状缓解，并在数天内肺浸润消失。

预防：浓缩粒细胞输注时，一定要慢速滴注，密切观察；受血者中有抗－HLA抗体者，需要输全血或浓缩粒细胞时，应选用HLA相容的供血者；多次妊娠捐血者一般不作为全血、血浆及单采血小板供者，除非HLA和粒细胞特异性抗体阴性者；多次输血者或多次妊娠女性受血者，需要输血，尤其是需要输注浓缩粒细胞时，最好做HLA抗体检测。如以后还需输血，应输去白细胞血、洗涤红细胞或冰冻红细胞。

输血后紫癜（posttransfusion purpura，PTP） 由于输入不相容的血小板或多次妊娠产生抗原抗体反应，破坏同种或自身血小板，引起急性、免疫性、暂时性血小板减少综合征。本病男女均可发病，多见于女性。原因主要是产生抗PI^{A1}抗体，其次为产生抗PI^{A2}抗体和抗Lek^a（HPA－3^a）抗体。一般发生于输血后5～10d，突然发生的畏寒、寒战、高热、荨麻疹、鼻腔和口腔黏膜出血。严重者可有头痛、呼吸困难、支气管痉挛、休克，少数病人呕吐、便血、尿血、阴道出血等，女性患者有时以月经过多为主要表现。血小板低于10×10^9/L，骨髓巨核细胞数量正常或增多，血小板生成良好。该病为自限性疾病，多数患者5～12d后恢复，也有持续1个月以上者。血浆置换是较好的治疗方法，大剂量、短疗程肾上腺皮质激素可缩短病程，静滴大剂量免疫球蛋白和输注PI^{A1}抗原阴性血小板也可有效。

血小板无效输注（ineffective transfusion of platelet） 某些病人在初次或几次血小板输注时，疗效十分明显，在反复输注后，疗效不断下降，最终导致无效，即血小板无效性输注。血小板同种抗体和非免疫性血小板消耗是导致血小板无效性输注的主要原因。血小板同种抗体：（1）HLA不相容；（2）血小板特异性抗原不相容；（3）ABO不相容。非免疫性血小板消耗、肝脾肿大、发热、感染、出血、DIC等疾病；有些药物可影响血小板输注效果，如两性霉素B和某些抗生素；骨髓移植或大剂量化疗后导致肝静脉阻塞症，也可引起血小板无效输注。治疗应积极治疗原发病，输注HLA－A、B相容和血小板交叉配合相容的血小板液，血浆交换去除大量抗体或大剂量静注免疫球蛋白等。

细菌污染输血反应（transfusion reaction of bacterial contamination） 细菌污染输血反应是指输入有细菌污染的血液后引起的反应，严重程度取决于污染细菌的种类、毒性、输入数量、患者原发病和免疫功能等。轻的只有类似发热的反应，重的能引起周围循环衰竭，甚至死亡。常见的细菌为嗜冷的革兰阴性杆菌，革兰阳性细菌污染较少见。原因：（1）血袋、采血和输血器具消毒不严，血袋有破损。（2）捐血员手臂皮肤清洗不彻底。（3）采血，血液成分制备中无菌操作不严格。（4）捐血者有菌血症（有局部感染灶）。（5）血液储存温度过高，要求储存温度（4±2）℃。（6）血液在储存前或输血前在室温中放置太久。表现有剧烈发冷、寒战、高热、烦躁不安、面部潮红、皮肤黏膜充血、头痛、腹痛、呼吸困难、干咳、紫绀、大汗、血压下降。严重者可发生休克、急性肾功能衰竭和弥漫性血管内凝血，亦可发生血红蛋白尿和肺部并发症。在全麻状态下可只有血压下降，手术野渗血不止等体征。处理：立即停止输血，保持静脉输液通畅，尽早联合使用大剂量强效广谱抗生素，以针对革兰阴性杆菌为主，加强支持治疗，及时采取抗休克、防止DIC及急性肾功能衰竭的措施。预防措施：保养液、采血和输血器具严格消毒灭菌，采血时要严格消毒皮肤，采血完毕应立即置入冰箱

内，有化脓感染者不能捐血。血液保存期内如发现以下情况应疑有细菌污染的可能：①库存期内血浆变为暗灰色或黄褐色；②血浆浑浊或絮状物沉淀增多；③红细胞破坏，血液呈玫瑰色；④1 周以上库存血的血浆仍有较多气泡；⑤库血混匀后，红细胞由正常的暗红色变为紫红色。

输血后循环负荷过重（circulatory overload following transfusion） 短时间输入大量血液或输血速度过快，超过患者循环或心脏的负荷能力，导致心力衰竭或急性肺水肿，重则可死亡。原因：①老人心功能较差，儿童血容量少，此时不能耐受大量输血；②原有心功能不全的患者；③慢性严重贫血；④大量快速输液；⑤血浆胶体渗透压下降或肺血管渗透性增加时输血。输血中或输血后，患者突然呼吸困难，被迫坐起、咳嗽、咳大量泡沫性痰、头痛、头胀、血压下降、表情恐惧、烦躁不安、口唇紫绀、大汗淋漓、四肢湿冷、两肺啰音、颈静脉怒张。少数出现心律不齐，休克，严重者短期内死亡。治疗按心力衰竭处理，包括利尿、强心、吸氧、停止输血输液、镇静、扩张血管、应用肾上腺皮质激素、减少静脉回流等。预防：①根据患者的心肺功能情况及血容量确定输血、输液速度；②选用浓缩红细胞；③多次、小量、缓慢输血；④有心力衰竭患者输血急救时，可用小量换血法，即单抽患者血浆，而输入相同量的浓缩红细胞；⑤必要时取半坐位输血；⑥注意保暖，使周围血管扩张，防止心脏负荷过重；⑦必要时用利尿剂和洋地黄；⑧有专人负责掌握并记录输血、输液量，注意出入量平衡。

枸橼酸盐蓄积中毒（citratec toxicity） 在快速大量输入 ACD 或 CPD 保存血液时，尤其是受血者伴有休克，组织灌流不足，肝、肾功能不全或是新生儿、低温麻醉情况下，使血浆枸橼酸浓度提高 100 倍而产生毒性反应，可发生枸橼酸盐蓄积中毒和低钙血症。枸橼酸在人体血浆中的含量为 10～25mg/L，中毒量为 15g，中毒水平为 1g/L，相当于 4000～5000ml 枸橼酸钠抗凝血。临床表现有不自主的肌肉震颤、手足抽搐，可为首发症状，继之可出现血压下降、心律不齐、心室纤维颤动、出血倾向，严重可心跳停止，死亡。心电图显示 ST 段及 T 波改变，Q－T 时间延长。一旦出现枸橼酸盐中毒的表现，立即减慢输血速度，另一通道静脉注射 10% 葡萄酸钙或氯化钙 10ml，观察血浆钙离子水平和心电图变化；心律失常者应用抗心律失常药物。在大量、快速输入 ACD 或 CPD 保存血液时，应补充钙剂预防枸橼酸中毒，每输 1 000ml 血时，应静脉注射 10% 葡萄糖酸钙或氯化钙 10ml。

输血后静脉炎（phlebitis after transfusion） 输血输液中将针头、金属导管或塑料管放入外周静脉引起的静脉炎是常见的。其发生频率随下列因素而增加：①输血输液时间持续 48h 以上；②使用长的塑料导管，其刺激性比短钢针头更强；③使用下肢静脉比上肢静脉更易发生炎症性反应；④使用小静脉比大静脉更可能漏夜和被损伤，故成人只要有可能就应使用能容纳 16 号导管的静脉；⑤输注有刺激性液体（细胞毒性药物、抗生素），甚至可引起永久性静脉炎；⑥败血症静脉炎是由于沿着静脉穿刺部位微生物进入所致。临床表现：在输血部位或沿导管方向有轻度肿胀和红斑是常见的。沿着静脉长轴发生明显肿胀、红斑、触痛、跳痛、局部淋巴结肿胀和全身性败血症是少见的表现。预防：48h 以上的输血应选择新的部位，插针、导管和更换液体时严格无菌操作。最好选用不锈钢针代替塑料套管。治疗：轻度静脉炎仅需使用止痛药和局部热敷，较严重的病例应适当使用抗生素。在免疫抑制或粒细胞减少的患者，应考虑使用抗生素，并根据细菌鉴定和药敏结果调整抗生素的使用。若形成化脓性静脉炎，按外科原则处理。

红细胞输血无效性处理（management of erythrocytes transfusion refractoriness） 红细胞输血临床效果较明显。一般说来，体重 65kg 的病人，每输入由 400ml 全血制成的 RBC 可以提高 Hb 10g/L，或 Hct 0.03，但临床上常发生输 RBC 后，病人 Hb 不升甚至降低的情况。究其原因有三方面：

1. 病人自身原因，如病人可能存在活动性出血，或导致贫血的病因未去或是病人输液过量，血浆容量增加，血液稀释。

2. 血制品本身质量未做质控，部分地区的职业献血者其 Hb 可能偏低。

3. 病人与所输 RBC 之间的相互作用的结果，如自身免疫性溶血性贫血病人输血，阵发性睡眠性血红蛋白尿病人输血，有时可因输血而加重溶血。反复输血的病人产生同种免疫后可引起程度不等的溶血性输血反应。急性溶血性输血反应容易被发现，但迟发性溶血性输血反应往往被临床医生所忽视，甚至误诊为

“肝炎”等。应引起临床医护人员，特别是输血工作者的注意。

输血后（输RBC等），病人Hb未达到预期水平或Hb不升高，应找上述原因，经多次输注无效者，应与血库联系及时解决“红细胞输注无效性”的问题。

粒（白）细胞输注无效性处理（management of granulocytes transfusion refractoriness） 近几年来，粒细胞输血的临床应用明显减少，其主要原因一是粒细胞输血的并发症多，感染病人可用抗生素治疗和无菌病房技术替代输粒细胞。另一个原因是粒细胞输注无效性，这与两个因素有关。一是输注粒细胞的数量要求多，二是组织相容性问题。

1. 粒细胞输注数量

正常成人骨髓中每天生成粒细胞约1.63×10^9个/kg体重，并发感染的病人粒细胞生成增加。对骨髓完全被抑制病人，应输注上述生理量的粒细胞。

目前，我们临床所用的制品GC均为离心法制备，分离出的每袋粒细胞中只有10^9个粒细胞。要达到治疗量（1～10）$\times10^{10}$个粒细胞/次，需用白细胞动员剂（糖皮质激素）和沉降剂（高分子量HES），联合CS_{3000}型等血液成分分离机单采粒细胞，而目前全国很多血站、血库很难满足上述要求。此外粒细胞输注常需连续4～7d，有时每天1～2次，许多血液中心难以保证供应，影响了粒细胞输血的效果。

2. 组织相容性问题

影响输注效果的另一大原因就是输血所致的同种免疫。由于临床常用的血制品如RBC、PC等均含有较多量（$>5\times10^8$）的白细胞，输注后可产生抗HLA。动物实验证明发生同种免疫的实验犬，其输入粒细胞的回收率明显降低，移入脑脊液和皮肤窗的粒细胞也显著少于未发生同种免疫的犬。人体内实验：用^{49}铟标记的粒细胞在已发生同种免疫的病人，不移向感染部位，而在对照的未免疫病人扫描显示感染部位阳性。

缺乏粒细胞移走现象的受者，血中存在淋巴毒性抗体，粒细胞配合试验结果阳性，这些病人往往伴有血小板输注效果不佳的既往史。

粒细胞输注后，循环血中粒细胞计数不上升的另一原因是由于粒细胞的迅速移动和趋化性，输入的粒细胞迅速移向感染部位，而并不停留于外周血循环内。

虽然抗生素、抗霉菌药物已广泛用于临床，且对大多数病人有效，但也有一部分病人确因粒细胞输注而获益。目前，合理使用粒细胞是值得大家关心的问题。

首先，血站、血库的临床医师、临床输血工作者应加强联系，密切合作；其次，重视粒细胞输注数量，每次（1～10）$\times10^{10}$个，每天至少一次，连续4～7d以上。严重的儿童患者可每12h1次。为了获得较大剂量的粒细胞，有人还试用慢性粒细胞性白血病病人作为供者，常可单采到7×10^{10}个白细胞，而对供者无影响，但也有持反对意见者。

其次，估计已发生同种免疫的病人，应做白细胞抗体（抗HLA，白细胞凝集素）检测，此时常以病人的家族成员为供者，或选用HLA配型相合者。因检测条件有限者，可选择曾输给血小板且输血后病人血小板计数上升较满意的供者，输注时密切观察，一有明显反应即停输。

在血小板和粒细胞混悬液输注时，观察血小板上升情况，有助于间断推测粒细胞的输血效果。

血小板输注无效性处理（management of platelets transfusion refractoriness） 血小板输血后应做病人血小板计数和出血时间的检查，当输入$>3\times10^{11}$个血小板，而病人血小板计数增加校正值（CCI）1h<10，24h<4.5；说明输注无效，应寻找免疫性或非免疫性原因。合理使用血小板，使病人度过出血危险关。

1. 病因

血小板输注对于骨髓衰竭和血小板减少性出血是一种有效的疗法之一。然而，临床上血小板输血常不尽人意。在多次、反复输注随机献血者的血小板的慢性血小板减少病人中，30%～70%出现血小板输注无效性，亦称血小板输注难治状态或难治性血小板减少症。

血小板输注无效的原因主要有二：即免疫性血小板同种抗体和非免疫性血小板消耗，后者多见于发热、活动性出血、脾肿大、败血症、DIC等病人。用多因素线性回归统计分析发现上述影响血小板输注效果的最重要因素是DIC、两性霉素B、脾肿大和HLA抗体。抗生素、出血和发热是次要的影响因素。

免疫性血小板输注无效性是由于血小板表面抗原的同种免疫反应所致。随着高科技在血小板血清学中的应用，目前对血小板血型抗原特异性、遗传、生化结构及免疫问题有了更深的认识，也逐步认识到它在临床医学和临床输血中的重要性。

血小板HLA抗体是产生血小板输注无效性最主要的抗体。如果对病人事先不采取预防措施，约50%的多次输血的骨髓衰竭病人将会产生HLA抗体。

抗体产生时间一般在第一次输血后4周（3～26周）。因此，在初次治疗的前几周中出现的血小板输注效果不佳，与新近产生的HLA抗体的关系不大，可能与非免疫因素有关。急性白血病病人，再生障碍性贫血，曾有输血史或妊娠史的病人即使初次输注血小板，亦有10%的病人效果不佳。

在HLA抗体阳性的病人中，有20%～25%的病人并存血小板特异性抗体，个别HLA抗体阴性的病人也有血小板特异性抗体。约50%同种或自身骨髓移植病人和白血病诱导缓解期病人可产生血小板自身抗体，但也有许多长期、多次输血病人从不产生血小板抗体，其机制尚不明了。

出现血小板抗体并不意味着输注随机献血者血小板就一定无效。据统计，只有30% HLA抗体阳性的病人发生血小板输注无效，其中多数病人的HLA抗体是特异性的。HLA抗体效价低或供者血小板缺乏相应的HLA抗原，即使病人体内有某种HLA抗体，也不会出现无效输注。

血小板特异性抗体导致的输注无效性比HLA抗体更为常见，血小板自身抗体也可导致输注无效。

2. 诊断

（1）明确血小板输注是否无效：ABO同型血小板输血病人应在输后1h，24h做血小板计数，密切观察临床症状和体征，计算CCI或血小板回收率。

$$\text{血小板回收率（\%）} = \frac{\text{绝对增加值} \times \text{血容量}}{\text{输注血小板数}}$$

凡输注含3×10^{11}个血小板的病人，CCI低于预期值，如1h＜10，24h＜4.5，即可认为血小板输注无效。或2次输入随机献血者的血小板后，血小板回收率1h＜20%，而又有其他影响血小板恢复的因素如DIC、脾大等，则应考虑血小板输注无效性。

（2）区别免疫性与非免疫性因素：初次输血小板的病人（包括未输过血或未孕妇女）不会发生免疫性血小板输注无效性，但对于反复、多次输血的病人，应区别对待。疑有同种免疫存在时应考虑做HLA抗体、血小板特异性抗体检测，这些抗体的检测技术有：淋巴细胞毒试验（LCT），酶联免疫吸附法（ELISA），血小板悬浮免疫荧光试验（PSIFT）等。

免疫所致的血小板输注无效性的诊断依据如下：

（1）符合血小板输注无效性的诊断标准。

（2）排除下列引起非免疫性血小板输注无效的原因：①血小板制品本身的原因，如血小板采集、分离和处理不当，保存不当，分离后缺静置程序或摇荡过分或未摇荡，剂量不足或保存过期，献血者曾服用了抗血小板药物等；②病人有发热、感染、脾大、出血或服用抗血小板药物等。

（3）检出HLA抗体或血小板特异性抗体。

3. 治疗

血小板输血，首先是要求ABO同型，其次才考虑同种免疫抗体。

（1）适合性血小板输血：对免疫性血小板输注无效者，甚至出现输血后发热反应，最好是用血小板配合的单个献血者进行单采血小板输注治疗。

HLA相配合供者的来源：主要是从与患者遗传型一致的兄弟姐妹中获得，但这种供者来源少，且对以后由亲戚供髓的骨髓移植有影响，可建立一个庞大的HLA供血者队伍。在HLA分型的基础上选择HLA表现型相合的供者，然后用供者的淋巴细胞与患者的血清做LCT配型试验。

HLA相合的分级如下：

A级：供者与患者HLA－A、B位点的4个抗原完全相同。

B级：供者有1个患者的抗原或有1～2个交叉反应的抗原。

C级：供者有1个与患者不同也非交叉反应的抗原。

D级：供者有2个与患者不同的抗原。

R：随机供者。

一般说来，HLA相合程度与血小板输注效果呈正相关，但即使在A级相合中仍有20%的失败率。LCT配合者有23%～27%失败，当同时存在HLA和血小板特异性抗体时，应用HLA相合，LCT配合血小板。

国内用固相免疫血清学试验（SPISA）进行血小板抗体检查及交叉配合试验，取得了一定的效果。组建已知抗原特异性的血小板献血员队伍，开展血小板交叉配合试验，对选择适合的献血者进行单采血小板，及时有效地抢救病人具有十分重要的意义。

（2）随机献血员血小板输注：由于条件所限，或使用上述方法仍找不到相合供者时，病人病情严重，也可输入大剂量（3～5）$\times 10^{11}$随机献血者血小板，因为大量输入的这类血小板可以吸收同种抗体而达到止血目的。

（3）其他措施：血浆置换是治疗血小板输注无效性的又一重要措施。也有人试用大剂量IVIG；或用甲基苄肼等免疫抑制剂。长春新碱偶联血小板输血

有一定疗效。免疫所致病人，脾切除可能无效。

4. 预防

用离心法制备的去白细胞的浓缩血小板，平均每6袋PC中含白细胞35×10^8个。临床血小板输注无效性发生率为46%（12/26），而用过滤法制备的血小板，平均每6袋PC中含白细胞$<5\times10^6$个，其无效性发生率为11%。抗HLA检测阳性率前者42%（11/26），后者7%（2/27）。可见，使用少白细胞或去白细胞的PC能有效地降低反复、多次输血小板病人HLA同种免疫的发生率。输用单个供血者血小板的病人，同种免疫发生率低。经紫外线照射的PC可抑制混合淋巴细胞反应，而不影响血小板体内存活的止血功能，从而预防同种免疫反应。

反复多次输血病人的处理（management of multiple transfuion patients） 反复多次输血的病人主要是易出现输血并发症，如速发型反应，同种免疫反应，输血传染病等，因此这类病人的安全输血及输血并发症的防治应予以重视。

1. 主要的输血问题

需要反复多次输血的病人如再生障碍性贫血、血红蛋白病、急性白血病、接受化疗或放疗的恶性肿瘤病人等，其输血问题主要有三大类：①速发型输血反应；②同种异体免疫反应；③输血传播的疾病。

由于个体之间的血液不完全相同，血液中的各种成分如细胞成分、血浆，对受血者来说多为异体抗原，受血者输血后会产生相应的抗体。输血次数越多，异体抗原接触越多，产生抗体的几率也会越高，抗体的效价亦逐渐升高。反复多次输血，血源性疾病感染的机会增多，乙型肝炎、丙型肝炎，CMV及HIV感染机会增多。地中海贫血病人还可能出现血色病。

2. 输血注意事项

（1）严格掌握输血指征，合理选择成分血。有针对性地选择成分血，可减少输血并发症。强调第一次输血即应选择少白细胞的红细胞；用去白细胞的红细胞可减去白细胞相关的输血并发症，白细胞去除>70%可能降低非溶血性发热反应，去除>99.9%可预防同种免疫，去除>99.999%可能防止病毒感染，后一观点尚待评估。洗涤红细胞可预防血浆变态反应。

粒细胞输血指征应严格掌握，有条件者应输注HLA相合粒细胞，或照射粒细胞。对容易发生CMV感染的人群，常用CMV抗体阴性的血制品。

长期反复输血的病人，尽可能输注保存期短的RBC或输注年轻红细胞，尽量减少输血量和输血次数，防止含铁血黄素沉着症。

（2）严格做好输血前检查，把住配血关。强调病人输血前做全面检查，如血型ABO、RhD、E、C、kidd等，选择同型血，并做好定型、交叉配血和抗体筛选工作，加强血制品质量检查，及时防治输血并发症。

巨血小板综合征（bernard-soulier syndrome） 又称血小板糖蛋白Ib缺乏（dificiency of platelet glycoprotien Ib）或伯纳德-苏里尔综合征，是血小板膜成分异常性出血性疾病，为常染色体显性遗传。本质是血小板膜蛋白Ⅰ缺乏，血小板不能黏附于血管内皮下组织，不能结合因子Ⅷ、Ⅴ、Ⅵ。杂合子自幼即有皮肤、黏膜出血，可有关节腔及脑出血，但无深部血肿。实验室特点有：（1）外周血片上有巨大血小板，大小似淋巴细胞，大者直径可超过8μm；（2）血小板轻度或中度减少；（3）出血时间延长；（4）瑞斯托霉素不能诱导血小板聚焦；（5）凝血酶原消耗不良。输血小板是惟一有效的治疗。

新生儿同种免疫性血小板减少症（neonatal allo-immune thrombocytopenia） 是母体对胎儿血小板特异性抗原发生免疫反应所致的新生儿出血性疾病。发生机制是胎儿为血小板抗原$P1^{A1}$（+），而母亲为$P1^{A1}$（-），也有少数与其他血小板抗原有关。表现为出生后即有全身性紫癜，内出血可引起神经系统症状及黄疸，死亡率为15%。诊断可用免疫荧光法，测定母血中有抗新生儿血小板抗体。治疗方法包括应用肾上腺皮质激素、血浆交换疗法及输血小板悬液。

新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜（neonatal alloimmune thrombocytopenic purpura，NAITP） 新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜是由母、子之间的同种抗原不合，来自父亲胎儿血小板抗原使母亲致敏，在母体内产生的血小板抗体通过胎盘进入胎儿体内，破坏胎儿体内的血小板，导致血小板寿命缩短，引发新生儿NAITP。临床上表现为一种自限性疾病，典型症状为出生后数小时内发生全身性出血紫癜，严重者可导致颅内出血，引起死亡或神经系统后遗症。据报道与Duzo、Ko^a、$P1^{A1}$ $P1^{A2}$、$P1^{E2}$、Bak^b、Bak^a、Yuk^a、Yuk^b、Br^a和Sr^a等抗原有关。

风湿病学简介

一、风湿性疾病是指主要侵犯关节、肌肉、骨骼及关节周围的软组织，如肌腱、韧带、滑囊、筋膜等部位的疾病。国际上把风湿性疾病作为一门独立的科学研究已有百年历史，我国风湿病学专业起步只有20余年，1985年我国成立了中华风湿病学学会，1988年加入亚太地区风湿病学组织，进而成为国际抗风湿联盟会员国。

风湿病学从内科学独立出来成为一个分支学科，有利于进一步研究风湿病的病因、病机，推动医学科学的发展。同时，风湿性疾病也是一门与皮肤科、神经科、内分泌科、血液科、肾科、呼吸科、妇科、儿科、眼科、骨科、理疗科、矫形外科、放射科、病理科及基础免疫等众多学科相互交叉、渗透的边缘学科。

与许多常见病相比，风湿性疾病的研究由于起步晚，大多数病因、发病机制不甚清楚。已经知道可以有感染性：如淋球菌感染的关节炎、结核性关节炎、莱姆病关节炎等；自身免疫性：如红斑狼疮、类风湿关节炎、硬皮病等；代谢性：如痛风等；内分泌性：如肢端肥大、甲状腺功能亢进；遗传性：如黏多糖病；肿瘤性：如多发性骨髓瘤；退行性：如骨性关节炎；神经功能性：如精神神经风湿症、纤维肌痛症；地理环境性及其他：如血友病、淀粉样病变等。

风湿性疾病由于它的广泛性、难治性和致残性严重地影响着人民的健康，给国民经济造成巨大损失。目前，我国绝大部分地区的医院无风湿病专科和相应的医生，大部分医务工作者对风湿病学了解甚少，大量患者被漏诊、误诊和误治。因此，全力普及、发展我国风湿病学刻不容缓。不难想像，在高效率、快节奏的现代文明社会中，因关节炎残疾而足不能出门户，手不能击键盘的状态带给患者的将是巨大的生理和心理痛苦，带给家庭和社会的将是沉重的负担。为此，学习关节炎疾病的理论知识，掌握诊断和治疗关节炎疾病的全面技能，为患者服务和为社会服务是医务人员的职责。

目前非甾体类抗炎药在风湿病的药物治疗中仍占有重要地位。近30年来，对非甾体类抗炎药物作用机制最为相关的研究集中在前列腺素和环氧合酶方面。现已证明环氧合酶有二种不同的结构，即环氧合酶-1（cyclooxygenase-1，简称COX-1）和环氧合酶-2（cyclooxygenase-2，简称COX-2），称为同工酶。COX-1是一种要素酶（constitutive enzyme），它负责产生的前列腺素具有胃保护作用和维持肾灌注的功能，又称其为“管家酶”。COX-2是一种诱导酶（inducible enzyme），它负责产生的前列腺素见于组织炎症部位。非甾体类抗炎药的疗效与对COX-2的抑制有关，它的一些常见而重要的副反应与对COX-1的抑制有关。新型选择性环氧合酶-2抑制剂如美洛昔康、尼美舒利、萘丁美酮和etodolac已先后在20世纪80年代问世。

免疫抑制剂在关节炎，尤其在类风湿关节炎治疗中的作用正越来越受到重视。经常应用的几种免疫抑制剂包括甲氨蝶呤、环磷酰胺、硫唑嘌呤、苯丁酸氮芥、环孢菌素A、来氟米特及FK506等，其中来氟米特（lefunomide，LEF）是美国食品及药物管理局（FDA）于1998年批准上市的一种新的免疫抑制剂。动物试验表明，来氟米特可抑制抗原、佐剂或蛋白聚糖等诱导的动物关节炎的发生和病变程度。本品已用于类风湿关节炎病人，并取得了较好的治疗效果。

国内于1999年初完成多中心临床试验，对类风湿关节炎的有效率达86.5%。本品除单独用于类风湿关节炎外，很可能成为联合治疗中的另一种可供选择的免疫抑制剂药物。

另外，综合近年的基础及临床免疫研究结果，生物制剂成为治疗风湿性疾病的潜在新方法。关节炎的免疫治疗可主要集中在以下四个方面：1. 利用小分子量 HLA-DR_4/DR_1 抑制剂（如多肽）降低 HLA-DR-抗原复合物的形成，从而减轻或抑制致病性 T 细胞激活；2. 以自身抗原作为免疫原或疫苗诱导抗原特异性免疫耐受；3. 利用 T 细胞受体多肽竞争性抑制 T 细胞受体的作用；4. 以特异性抗体抑制 T 细胞受体、HLA 及其他细胞表面分子或可溶性免疫介导因子的免疫损伤和致炎作用。

近十几年来，许多实验室围绕干扰 HLA-抗原-TCR 三分子的相互作用、抑制细胞表面或可溶性免疫分子的功能等进行了大量研究，试图阻止或减轻关节炎患者体内的免疫损伤及由此而引起的组织破坏。目前有些方法已显示出很好的研究及应用前景。

以 T 细胞和 B 细胞亚群功能异常为特征的自身免疫功能紊乱是类风湿关节炎等关节疾病发生及演变的关键因素。对内科常规治疗无效的难治性类风湿关节炎患者重建其免疫功能已成为一种引人注目的治疗方法，其中以自体干细胞移植最有前景。自体外周血干细胞移植是通过将患者异常的免疫细胞清除处理后，植入患者自体外周血干细胞而重建造血及免疫功能的方法。与自体骨髓移植相比，自体外周血干细胞移植具有植入率高、免疫及造血功能恢复快、干细胞来源方便和痛苦少等优点。自体外周血干细胞移植已被用于治疗系统性硬皮病、系统性红斑狼疮、多发性硬化、类风湿关节炎及幼年类风湿关节炎等多种自身免疫性疾病，并取得了不同程度的疗效。

二、肾上腺皮质激素的临床应用源于百年之前，早在1896年，William Osler 及其同工作者给6个 Addison 病患者以猪的肾上腺甘油提取物，结果只有一人的病情得到显著的改善，这是最早尝试用肾上腺皮质激素作补充治疗来处理病人的。

1927年 Hartman，McArthur 与 Hartman，Rogoff 与 Stewart 分别报道了制备肾上腺皮质提取物的方法（提取物可延长肾上腺动物的生命），1930年 Swingle 和 Pfiffner，Hartman 与 Brownell 描述了更有效的提取方法（提取物称“皮质激素 Cortin”）。接着，Grollman 介绍了用活性炭吸附以浓缩活性物质的简单方法，得到了可以口服的有效物质。有几个肾上腺危象的患者在应用效率较低的这种提取物以后病情得以改善。

1930年开始，瑞士的 Reichstein 以及美国的 Kendall，Wintersteiner 与 Pfiffner 所领导的四个小组，在大约5年的期间内，在分离工作上取得了显著的成绩。他们从肾上腺皮质中区别出6种有活性的与20多种无活性的类固醇类结晶。

1933年 Kendall 与 Grollman 从肾上腺皮质中分离出各种具有生物活性的结晶物。不久，Reichstein 区别出一种结晶物，命名为“皮质酮”。1937年 Kendall 证明，他已经发现的活性结晶物（化合物 B）与 Reichstein 的皮质酮相同。1936年有三组研究者分别得到了皮质素（Kendall 化合物 F）与 17－羟皮酮的结晶。直到1953年，从动物肾上腺皮质分离出来的激素和胆固醇紧密相关（胆固醇与皮质类固醇同有一个完整的环戊烷多氢菲核），这些包含有少量雌激素、各种孕酮衍生物、中等量的17－酮类固醇（它们大概是弱的雄激素），及较大量的不同皮质类固醇。从肾上腺分离出来的50余种的结晶化合物中，人工合成的肾上腺皮质激素已有30余种，并且具有显著的生理作用，主要有皮质醇（氢化考的松）和皮质素（考的松）及类同的肾上腺皮质激素，并逐步应用临床已50余年。开始应用于风湿病和免疫疾病，现在已广泛应

用于临床医学名领域。

1. 主要作用

（1）抗炎作用：对抗物理、化学、生物、免疫原因引起的炎症，保护血管内壁细胞，抑制炎性细胞向炎症部位聚集。（2）抗病毒作用：提高机体对内毒素的耐受力，减轻细胞损伤，减轻毒血症。（3）抗休克作用：扩张血管，加强心肌收缩力，改善微循环。（4）免疫抑制作用：抑制巨噬细胞对抗原的吞噬和处理，大剂量抑制抗体形成。（5）其他作用：可刺激骨髓造血系统增生活跃；影响淋巴组织和细胞的增加或减少；提高中枢神经系统的兴奋性。

2. 临床应用

（1）替代疗法：用于各种原因所致的垂体和肾上腺皮质功能不全。（2）治疗严重感染：各种细菌性严重感染在应用抗生药物的同时以皮质激素作用辅助治疗，对病毒感染也有缓解症状的作用。（3）治疗自身免疫性疾病：风湿热、心肌炎、类风湿性关节炎、全身性红斑狼疮、结节性动脉周围炎、皮肌炎、肾病综合征。器官移植术后用于抑制排斥反应和各种变态反应。（4）抗休克：可作为应激等辅助治疗。（5）用于血液病：白血病，再生障碍性贫血，粒细胞减少症，血小板减少的治疗。（6）皮肤病：全身和局部用药。

3. 不良反应

（1）类肾上腺皮质功能亢进综合征：向心性肥胖、高血钠、低血钾、糖尿病、多毛、痤疮、水肿，停药后可逐渐缓解；（2）长期应用可诱发潜在的病灶感染和炎症扩散；（3）骨质疏松、伤口愈合延缓、肌肉萎缩；（4）久用可诱发胃、十二指肠溃疡，甚至消化道出血，少数诱发胰腺炎和脂肪肝；（5）可致高血压及动脉硬化；（6）大剂量可出现精神异常；（7）久用后致肾上腺皮质功能减退，突然停药可出现病情反跳及肾上腺危象。

4. 禁忌证

精神病、癫痫、消化性溃疡、骨折及创伤恢复期、严重高血压、糖尿病、角膜溃疡、肾上腺皮质功能亢进症、孕妇。未用抗生素的细菌、病毒及真菌感染忌用糖皮质激素。

5. 用法

（1）长期疗法；（2）大剂量冲击疗法；（3）小剂量替代疗法；（4）隔日疗法。

风湿病学

类风湿关节炎（rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎是一种以慢性进行性关节病变为主的自身免疫病，其特征是对称性多关节炎，以双手、腕、肘、膝、踝和足关节受累最为常见，全身其他关节亦可受累。患者可伴有发热、贫血、皮下结节、血管炎、心包炎及淋巴结肿大等关节外表现，血清中可查到多种自身抗体。未经正确治疗的类风湿关节炎可反复迁延多年，最终导致关节畸形及功能丧失。

类风湿关节炎的流行病学（epidemiology of rheumatoid arthritis） 对类风湿关节炎的认识可追溯到18世纪，但是直到1858年才由Garrod首次使用类风湿关节炎（rheumatoid arthritis，RA）描述一组不同于“痛风”和“风湿”的畸形性关节炎。之后，类风湿关节炎一词逐渐被人们采用。类风湿关节炎分布于世界各地，所有人种均可以罹患本病。类风湿关节炎的发生与气候和海拔无明显关系。迄今为止，未见类风湿关节炎呈流行性发病的现象。统计学调查发现，类风湿关节炎的发病率为22～60/10万，而患病率在0.3%～1.5%。几年前Mayo医学中心的研究发现，美国明尼苏达州类风湿关节炎的发病率在1950～1974年间降低了50%，且呈逐年下降的趋势。之后，英国的两项研究得到了相似的结论，而且，近年发病的类风湿关节炎患者的病情程度较早年发病者为轻。但是，来自马萨诸塞州的一项调查报道发现，妇女类风湿关节炎的发病率逐年增加，尤其60岁以上的女性更是如此。类风湿关节炎在北美印第安人的Pima，Chippewa及Yakima部落的患病率高达5%。在芬兰，类风湿关节炎的患病率达2%。目前对如此不同的类风湿关节炎发病率并无满意的解释。国内的调查结果显示，类风湿关节炎在我国的患病率为0.26%～0.5%，而关于类风湿关节炎发病率的研究较少。类风湿关节炎可发生于任何年龄，且随年龄增长发病率逐渐增加，发病高峰在40～50岁。本病在女性多发，男女之比约为1:3。但是，若按类风湿因子阳性者进行统计，男女之比则相近。

类风湿关节炎的病因学（etiology of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎的发病可能是一种受抗原驱动的“激发-链锁反应”的过程。感染和自身免疫反应是类风湿关节炎发病和病情迁延的中心环节，而内分泌、遗传和环境因素等则增加了类风湿关节炎的易感性。许多研究从滑膜组织中分离到了病原体或某基因，并已证实滑膜或软骨中有某些病原及其基因序列。另外，许多感染因子诱发的动物关节炎，如病毒性关节炎、反应性关节炎以及莱姆（Lyme）病关节炎的事实均提示类风湿关节炎的发病也可能与感染有关。可能诱发本病的病原体有：奇异变形杆菌、结核分枝杆菌、EB病毒、细小病毒、巨细胞病毒（CMV）、肝炎病毒及多种逆转录病毒如慢病毒、Ⅰ型人T细胞病毒（HTLA-1）、Ⅰ型和Ⅱ型人类免疫缺陷病毒（HIV-1）等。尽管许多研究表明这些病毒在类风湿关节炎中有较高的检出率，但迄今为止，无确切的证据说明它们在类风湿关节炎中有原发性致病作用。本病具有复合遗传病的特征，如不完全外显率、遗传变异及多基因参与等。更年期女性类风湿关节炎

的发病率明显高于同龄男性及老年女性。类风湿关节炎患者体内的雄激素及其代谢产物水平明显降低，说明性激素水平与类风湿关节炎的发生及演变有关。孕激素水平下降或雌-孕激素失调可能与类风湿关节炎的发病及病情进展有关。男性类风湿关节炎患者的睾酮水平降低。寒冷、潮湿、疲劳、外伤、吸烟及精神刺激均可能与类风湿关节炎的发生有关，但是，明确这些因素与类风湿关节炎发病的关系尚需严格而细致的流行病学研究。

类风湿关节炎的发病机制（pathogenisis of rheumatoid arthritis） 研究表明与类风湿关节炎相关的抗原及超抗原可能来自于细菌或病毒等感染因子。这些细菌和病毒包括结核分枝杆菌、大肠杆菌、乳酸杆菌、流感杆菌及EB病毒等，其中的抗原成分可能主要是含有QK/RRAA序列的蛋白成分，它们通过分子模拟机制诱发自身免疫反应。超抗原参与类风湿关节炎发病的学说有二：其一，与分子模拟有关，认为超抗原可能与宿主蛋白的结构类似，通过交叉反应激活宿主T细胞，导致类风湿关节炎的发生。其二，超抗原不需要借助分子模拟机制致病，而是通过激活多克隆的T细胞，包括自身反应性T细胞、“bystander”T细胞等导致类风湿关节炎发病。HLA-DR β_1 链上的特殊氨基酸在抗原提呈和T细胞激活中均发挥着重要作用。T细胞在类风湿关节炎发病中发挥作用的证据可归纳为：1. CD_4 T细胞为滑膜中的主要浸润细胞。2. 滑膜及外周血中呈寡克隆T细胞增殖。3. 与 CD_4 T细胞相关的 HLA-DR_4/DR_1 在类风湿关节炎的表达增强。4. 类风湿关节炎患者T细胞亚群（Th_1/Th_2）细胞因子分泌异常。活动性类风湿关节炎患者的外周血B细胞可在体外自动分泌类风湿因子，其分泌量与类风湿关节炎活动程度有关。

类风湿因子（rheumatoid factor） 受抗原/自身抗原的刺激及自身免疫异常的影响，类风湿关节炎患者可产生多种自身抗体，其中类风湿因子是最常见的一种。类风湿因子包括IgM、IgG、IgA和IgE_4型。类风湿关节炎的一个重要特征是IgM和IgA类风湿因子同时升高，而这种情况在其他风湿病很少见到。用ELISA的方法发现，90%以上的类风湿关节炎患者IgM类风湿因子阳性，60%～70%的患者为IgA、IgG和IgE类风湿因子阳性，类风湿因子与类风湿关节炎的滑膜炎症及关节外病变有关。正常人，尤其老年人，也可出现低滴度的类风湿因子。这种类风湿因子与患者的类风湿因子在结构和功能上没有区别，其基因无畸变。但是，类风湿关节炎患者的类风湿因子基因的可变区可有畸变。这种畸变可能与抗原的驱动有关。正常情况下，在外来抗原清除过程中，具有高亲合力的分泌类风湿因子的B细胞通过细胞凋亡而死亡。但是，类风湿关节炎患者可能由于关节内IL-6和Fas配体以及抑制因子的作用，使这些B细胞存活下来，分泌类风湿因子，并参与类风湿关节炎的病理过程。类风湿因子与类风湿关节炎的关系可概述如下：类风湿因子可在类风湿关节炎患者临床症状发生之前出现；类风湿因子阳性的患者较类风湿因子阴性者的病情为重，包括关节破坏程度及血管炎等。

分子模拟假说（molecular mimic hyperthesis） 许多与类风湿关节炎有关的细菌或病毒（如结核分枝杆菌、大肠杆菌、EB病毒）的蛋白中含有一段共同序列QK/RRAA，而该序列可见于关节软骨内的糖蛋白质、Ⅱ型胶原蛋白及A型滑膜细胞表面的HLA-DR_4/DR_1 抗原等。当上述细菌或病毒蛋白进入机体后，其QK/RRAA多肽片段可诱导特异性抗体的产生，该抗体既可与外源性抗原多肽形成免疫复合物，又可与自体Ⅱ型胶原蛋白、软骨糖蛋白及A型滑膜细胞的QK/RRAA蛋白结合，引起病理性自身免疫反应。

“模糊识别”假说（promiscuous recognition hyperthesis） T细胞与HLA-抗原复合物结合时的模糊识别现象即同一种抗原可被多个HLA表型识别，而同一HLA分子又可分别结合不同抗原。HLA和抗原的结合在结构特异性上并不像过去认为的那样严格。而这种相对“宽松”的结合仍可被T细胞识别，如HLA-DR_1 和 DR_4 及 MHC-IE^k 的抗原结合槽口袋（pocket）4结构相同，可以结合Ⅱ型胶原、70kD热休克蛋白及HA等多种抗原。这些多肽或蛋白抗原可能凭借各自的一段共同序列与抗原结合槽中的口袋4结合。T细胞受体、抗原及HLA-DR之间的相互作用既是特异性结合，又有模糊识别。HLA-DR $\beta_1$67-71位残基及其对应的口袋4可能通过这种特异性和（或）非特异性（模糊）抗原结合特性介导自身免疫反应的发生。类风湿关节炎的发生可能通过T细胞受体以及HLA-DR β_1 之间的模糊识别，引起HLA-DR_4/DR_1 或其他Ⅱ类HLA基因携带者发病。这一点与类

风湿关节炎患者并非全部 HLA-DR_4/DR_1 阳性相符。临床上，类风湿关节炎患者可有不同的 HLA 遗传背景。同 HLA 表型也可结合不同抗原的假说引起不同自身免疫病，如类风湿关节炎、药物性红斑狼疮、天疱疮、IgA 肾病及幼年型糖尿病多与 HLA-DR_4 有关，而强直性脊柱炎、赖特综合征、银屑病关节炎及肠病性关节炎多与 HLA-B_{27}有关等。

类风湿关节炎的病理（pathology of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎的显著特点是滑膜的血管增生和炎性细胞浸润，后者则进一步导致滑膜、软骨、乃至软骨下骨组织的破坏。类风湿关节炎的临床症状及体征与这些病理改变密切相关。类风湿关节炎的滑膜细胞增生速度加快。类风湿关节炎滑膜细胞的增多可能来自于两个方面：即从骨髓和外周血迁移来的 A 型滑膜细胞增加以及 B 型滑膜细胞在局部的增生。本病最早期的滑膜病变为滑膜水肿和纤维蛋白沉积，随之而来的是滑膜衬里细胞的增生和肥大。正常滑膜仅有 1～2 层滑膜细胞，而在类风湿关节炎则可增厚达 3～7 层。在早期类风湿关节炎，滑膜的另一种变化是血管内皮细胞肿胀和柱状细胞的化生。由此，可能更有利于白细胞由血管内向滑膜组织的转移。淋巴细胞迁移至滑膜后形成以血管为中心的灶性浸润，早期以 CD_4 T 细胞为主，CD_8 和 B 细胞较少，周围可有巨噬细胞。滑膜活检证实，滑膜细胞增生及内皮细胞的柱状改变可随正规的抗风湿治疗向正常转变，但淋巴细胞浸润的缓解较慢。

类风湿关节炎的临床表现（clinical features of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎是一种以关节滑膜炎及系统性血管炎为特征的全身性疾病。其临床表现多种多样，发病方式也各不相同。类风湿关节炎的发病可急可缓，但多数患者为缓慢发病，可分为慢性发病型、急性发病型和亚急性发病型。本病最初受累的关节多为近端指间关节、掌指关节或腕关节，但是膝、踝和趾关节首先发病者也相当多见。就受累关节的意义而言，近端指间关节及腕关节在类风湿关节炎最具特征性，可表现为单关节炎、少关节炎及多关节炎。以多关节炎发病的类风湿关节炎一般起病较急，并多伴有疲乏、纳差或低热等全身症状。本病早期未得到及时而合理治疗的患者大多数最终会发展为关节破坏和畸形。由于关节软骨破坏、关节周围支持性肌肉的萎缩及韧带牵拉的综合作用可引起关节半脱位或脱位，导致关节畸形。其发生部位最常见于近端指间关节、掌指关节及腕关节。类风湿关节炎患者的骨质疏松相当常见，而且随病程延长发生率上升。类风湿关节炎的关节外病变包括血管炎、类风湿结节、心包炎、心内膜炎、心肌炎、胸膜炎、肺间质纤维化、肺类风湿结节、间质性肺炎和肺泡炎、膜性及系膜性肾小球肾炎、间质性肾炎、局灶性肾小球硬化、增殖性肾炎、IgA 肾病及淀粉样变性、肾淀粉样变、感觉型周围神经病、混合型周围神经病、多发性单神经炎、颈脊髓神经病、嵌压性周围神经病、淋巴结病、巩膜炎、角膜炎及继发性眼干燥症等。部分类风湿关节炎患者还可出现因血管炎或淀粉样变而致的胃肠道、肝脏、脾及胰腺损害。

晨僵（morning stiffness） 晨僵是指患者清晨醒后关节部位出现的发僵和发紧感，活动后这种感觉可得到明显改善。晨僵是许多关节炎乃至风湿性多肌痛的表现之一，但是，在类风湿关节炎晨僵最为突出，可持续 1h 以上甚至整个上午，而且程度较重。一般在慢慢活动关节后，晨僵减轻。有不少患者往往采用热水洗手的办法缓解晨僵。持续 1h 以上的晨僵被认为对类风湿关节炎具有诊断意义，同时也提示病变的活动性。晨僵发生的机制尚不清楚，一般认为可能与睡眠中滑膜及关节周围组织中组织液聚集增多有关。晨起后随关节及肌肉活动组织液回流入血，使滑膜及关节周围组织水肿减轻，晨僵缓解。这种变化在有正常睡眠的类风湿关节炎患者每天循环一次，因而，出现每天一次的晨僵现象。但是，也有少数患者的晨僵并不明显，可能与滑膜和周围组织的病变程度以及个体对疼痛或发僵的感受程度不同有关。

类风湿关节炎的关节表现（musculoskeletal manifestations of rheumatoid arthritis） 绝大多数类风湿关节炎患者以关节疼痛和肿胀起病。首发关节的部位及数目因人而异，但随病程进展，受累关节往往增多，病变程度也逐渐加重。与其他关节炎相比，类风湿关节炎受累的关节部位及临床表现有其特征性。手关节受累几乎见于所有的类风湿关节炎患者，近端指间关节、掌指关节及腕关节病变最为常见，而且往往是类风湿关节炎最早出现症状的关节，表现为关节疼痛、肿胀、压痛、握拳不紧及晨僵。近端指间关节受累之初可表现为轻度肿胀，之后肿胀加重呈梭形。在病程较长者，可因关节半脱位及周围肌肉萎缩形成“钮

孔花”或“天鹅颈”样畸形（见相关词条）。腕关节伸侧软组织肿胀及压痛是类风湿关节炎的特征性表现。腕关节病变进展的结果是腕骨关节间隙变窄或消失、骨破坏及强直。肘、肩、髋、足和踝关节均可受累。类风湿关节炎患者的膝关节受累的发生率可达90%。膝关节是最易发现关节腔积液的部位，半数以上膝关节受累者呈浮髌试验阳性。颞颌关节受累表现为局部疼痛、肿胀及张口受限，听骨关节受累可出现听力下降。胸锁和肩锁关节表现为关节局部的疼痛、压痛及软组织肿胀。寰枢关节是类风湿关节炎患者最常受累的脊柱关节。临床上表现为颈（项）部疼痛或放射至枕部、耳前、上背部甚至两臂，并随吞咽动作而加重。患者常有颈部无力或感觉异常，但是，出现气喘等呼吸困难症状者极少见。

“钮孔花”样畸形（boutonniere deformity） 是类风湿关节炎手部关节畸形的一种，因屈曲的近端指间关节穿过撕裂的伸肌腱和关节外侧骨间肌移位所致。表现为近端指间关节屈曲，而远端指间关节过伸。

“天鹅颈”样畸形（swan-neck deformity） 是类风湿关节炎手部关节畸形的一种，是由于远端指间关节伸肌腱裂、下移至关节两侧引起远端指间关节屈曲，而近端指间关节过伸导致的。

尺偏畸形（ulnar deviation） 尺侧偏向畸形是类风湿关节炎的特征表现之一。由于尺侧伸腕肌的萎缩及伸指肌腱尺侧移位，致使近端腕骨尺侧偏移及远端诸腕骨桡侧移位，而手指则在尺侧移位的伸指肌腱作用下向尺侧偏向，形成所谓的尺偏畸形。

类风湿结节（rheumatoid nodules） 类风湿结节见于5%～15%的类风湿关节炎患者，在西方患者的发生率可达30%～40%。类风湿结节多发于尺骨鹰嘴下方，膝关节及跟腱附近等易受摩擦的骨突起部位。一般为直径数毫米至数厘米的硬性结节，多紧贴骨面，不易活动。类风湿结节一般无疼痛或触痛。临床上可见到一种特殊类型的表浅性类风湿结节，表现为手指、前臂、尾骨及踝关节附近的多发性皮内结节，其体积较小，直径数毫米，分布表浅，甚至可以捏起。类风湿结节也可发生在内脏血管，尤其在摩擦多的部位，如胸膜、心包表面甚至心内膜。后者的类风湿结节可引起明显的心脏症状及体征，而胸膜和心包膜的结节则往往无任何表现。文献报道，类风湿结节还可见于中枢神经系统、巩膜、心和肺组织等。病理上，类风湿结节的中央为坏死组织，周围有栅状排列的巨噬细胞、成纤维细胞及纤维组织，外层有散在的淋巴细胞。类风湿结节的形成原因包括由磨擦或微小创伤引起的免疫复合物形成、补体激活、巨噬细胞和淋巴细胞聚积，以及炎性介质的释放。由于这些病理变化，最终形成以炎细胞及纤维组织为主的结节。类风湿结节多伴发活动性关节炎及其他关节外病变，故可提示疾病的活动性；随着疾病得到控制或缓解，类风湿结节也可缩小或消失。临床上可将其作为疾病缓解的指标之一。

类风湿关节炎的心脏病变（cardiac manifestations of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎患者最常见的心脏受累为心包炎，可发生于类风湿关节炎病程的任何阶段。但是，它更多见于伴发类风湿结节、血管炎、类风湿因子阳性及病情活动者。心包积液检查可发现类风湿因子、免疫复合物及补体、糖水平减低，中性粒细胞及红细胞渗出，胆固醇浓度可增高，甚至形成结晶。心包的炎症性质与滑膜炎类似，为非特异性炎性病变。心包浆膜层细胞增生的同时伴淋巴细胞和浆细胞浸润、斑片状类纤维素样坏死、肉芽肿及类风湿结节。由于心包膜的脏层和壁层显著增厚，在二层包膜之间的心包积液形成“黄油夹面包”样心包炎。心包填塞征及缩窄性心包炎在类风湿关节炎极少发生，文献上仅见个别报道。前者对心包穿刺抽液后注入皮质激素的治疗反应很好。一般说来，在有中、少量心包积液者应用皮质激素往往有良好的治疗效果。本病还可见非特异性心瓣膜炎，其中以主动脉瓣受累常见，其次为二尖瓣，表现为弥漫性瓣膜增厚和纤维化，甚至形成结节。瓣膜病变的早期多无症状，但病变广泛则可出现多个瓣膜病的临床表现。在类风湿关节炎患者，非特异性心肌炎的发生率可达10%，其中包括坏死性心肌炎、弥漫性心肌炎、局限性心肌纤维化、肥厚性心肌病及心肌结节，但是，本病患者极少发生冠状动脉炎。当心肌病变累及心脏传导系统时，可导致不完全性或完全性房室传导阻滞及其他心律不齐。尸检曾发现心肌内类风湿结节、梗死、血管炎、炎细胞浸润及淀粉样变性。另外，类风湿关节炎患者血清中可测到心肌及横纹肌抗体。

类风湿关节炎的胸膜和肺病变（pleuropulmonary manifestations of rheumatoid arthritis） 在类风湿关节炎病程中最终发生胸膜炎的患者可达20%，而尸检中，胸膜炎的发生率为70%。类风湿关节炎胸膜炎在男性患者多见，类风湿因子阳性及有类风湿结节者亦易伴发胸膜炎。此种胸膜炎多无疼痛等症状，一般胸腔积液为少量，偶有中量或大量积液者。胸腔积液的特点是补体及糖含量明显下降，而蛋白和免疫球蛋白含量增加，并伴有炎性细胞渗出。多数患者的积液中可检出类风湿因子。一般认为，间质细胞反应性增强及单核细胞浸润是类风湿关节炎肺间质纤维化的原因所在，其发生率为11%。与胸膜炎相似，肺间质纤维化在男性类风湿关节炎、重症患者及类风湿因子阳性者多见。胸片可见肺野网状纹理，严重者可呈“蜂窝”样改变。高分辨CT则为特征性“网格”样。肺功能测定是一项敏感的方法，一般为肺活量及弥散功能下降。

类风湿关节炎患者的肾脏损害（renal manifestations of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎患者的肾脏损害见于两方面的原因：与血管炎有关的原发性肾损害和与药物等有关的继发性肾损害。前者较少发生，而后者则相当常见。临床上，由于多数患者在病程早期服用抗风湿药物，当肾损害出现时已难以除外药物性肾损害的可能性。尽管每种抗风湿药引起的肾损害类型不同，但是，原发和继发性肾损害的病理变化可并存于同一病例，而同一种药物也可引起几种不同的肾损害，致使原发性和继发性肾损害的鉴别较难。类风湿关节炎的肾受累包括膜性及系膜性肾小球肾炎、间质性肾炎、局灶性肾小球硬化、增殖性肾炎、IgA肾病及淀粉样变性。而非甾体类抗炎药及慢作用抗风湿药如青霉胺和金制剂等最常引起间质性肾炎，并可直接或间接引起原发性肾损害的任何一种类型损害。肾脏是淀粉样物质的主要沉积部位。类风湿关节炎患者的肾淀粉样变发生率为5%～15%，其基本病理变化是淀粉样物质沉积于肾小球基底膜、肾间质及肾小管，导致肾小球基底膜增厚、血管腔变窄及进行性肾功能减退。临床上表现为持续性蛋白尿，肾组织活检见淀粉样蛋白沉积，血清检查抗淀粉蛋白P抗体阳性。

类风湿关节炎患者的神经系统损害（neuropsychiatric manifestations of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎患者的神经病变多因免疫复合物和补体等致炎因子引起的血管炎或神经末梢变性及脱髓鞘而致。其中感觉型周围神经病以肢端感觉异常为主，如手足发麻、烧灼感及触觉减退等，但无肌力和运动障碍。症状多随类风湿关节炎的病情变化而演变。混合型周围神经病：除具有上述感觉型周围神经病的症状外，还有远端肌无力、肌萎缩，甚至足下垂。临床症状和体征变化缓慢。有时类风湿关节炎的活动性得到控制后，神经症状仍不能恢复，运动性神经损害的表现尤其顽固。多发性单神经炎：受累神经多见于腓总神经、胫神经、尺神经及桡神经等，表现为受损神经支配区感觉过敏和（或）运动异常，如麻木、疼痛、蚁走感、触觉减退、肌无力、腕下垂及足下垂等。颈脊髓神经病：其发生除与上述神经受累的机制有关外，尚可因颈椎关节（如寰枢关节）半脱位压迫而致，主要表现为颈部、上肢及肩胛区的感觉异常。

类风湿关节炎患者的淋巴结病（lymphadenopathy of rheumatoid arthritis） 30%的类风湿关节炎患者可有淋巴结肿大，患者多同时伴有活动性关节病变及血清类风湿因子阳性和血沉增快，在男性相对多见。临床上，表浅及深部淋巴结均可受累。浅表处多为对称性和普遍增大，肿大淋巴结的直径可达数厘米，组织活检可见淋巴滤泡增生，生发中心CD_8 T细胞浸润。淋巴滤泡散在均匀性增生是类风湿关节炎的特点，该特征有助于同淋巴瘤的鉴别。在极少数患者可因肿大的淋巴结影响淋巴回流，导致淋巴性水肿。长期明显的淋巴结肿大应警惕类风湿关节炎并发淋巴瘤的可能。

类风湿关节炎的特殊类型（special types of rheumatoid arthritis） 包括Felty综合征、大颗粒淋巴细胞综合征、继发性干燥综合征、反复型风湿症、成人Still病、健壮型关节炎、缓解型血清阴性对称性滑膜炎性凹陷性水肿综合征等。分别见于各条。

Felty综合征（Felty syndrome） Felty在1924年描述了5例“畸形性”关节炎伴有脾肿大及白细胞减少的患者，之后该三联症被称为Felty综合征。Felty综合征的发生机制尚不清楚。研究认为与类风湿关节炎类似，Felty综合征是由于多因素共同引起的一种综合征，这些因素包括：抗粒细胞抗体形成，经自身免疫反应机制致粒细胞被破坏；脾脏内产生粒细胞生成抑制因子；通过黏附因子作用，中性粒细胞黏附于激活的内皮细胞；骨髓内粒细胞克隆形成刺激因子减

少。Felty 综合征多见于病程较长的重症类风湿关节炎。患者年龄多在 50 岁以上，常伴有贫血、血小板减少、血沉增快及类风湿因子阳性。部分病例可为抗核抗体或抗组蛋白抗体阳性。Felty 综合征的发生与 HLA-DR_4 关系密切。在白种人的发病率较高，约占类风湿关节炎病人的 1%，而在美洲黑人及亚洲人的发病率较低。临床上，Felty 综合征多伴有因组织炎性细胞浸润和血管炎而导致的症状和体征，少数患者可有葡萄球菌或链球菌引起的皮肤、呼吸道或口腔的反复感染。肝脏病理变化为结节性增生，严重者引起肝静脉阻塞和门脉高压的表现。骨髓检查多显示骨髓增生活跃，伴少量幼稚细胞及三系相对成熟障碍。外周血中除粒细胞减少外，可有红细胞及血小板减低，但是，因血小板减少引起出血者罕见。Felty 综合征者的治疗与一般类风湿关节炎治疗相同。对脾肿大及粒细胞减低的治疗手段不多。既往多采用脾切除术，尽管该方法在短期内有效，但近半数患者可复发。近年，Nakamura 等以放射介入治疗引起部分脾梗死，以治疗粒细胞减低，10 年随访结果令人满意。注射金制剂、锂盐、粒细胞克隆刺激因子对升高粒细胞有一定效果。

大颗粒淋巴细胞综合征（large granular lymphocyte syndrome，LGLS）　大颗粒淋巴细胞综合征是一种与 Felty 综合征类似的临床症候群，亦称为假 Felty 综合征。其特点是患者外周血中可查到大颗粒淋巴细胞，并伴有多关节炎、中性粒细胞减低、脾肿大及易于感染。大颗粒淋巴细胞综合征可见于 30% 的类风湿关节炎合并粒细胞减低者及 25% 的 Felty 综合征患者。大颗粒淋巴细胞可能是细胞毒（CD_8）T 细胞或 NK 细胞，因为它们表达细胞毒 T 细胞标记，如 CD_8、CD_3、CD_5 及 NK 细胞标记（如 CD_{16} 和 CD_{56}）。在形态上，大颗粒淋巴细胞与大颗粒 T 细胞白血病中的异常 T 细胞类似。大颗粒淋巴细胞综合征患者大多数携带 HLA-DR_4 基因，并与 Felty 有许多类似的特点，但是，大颗粒淋巴细胞的出现是二者的主要鉴别点。大颗粒淋巴细胞综合征无特殊的治疗方法，脾切除无效，甚至会使病情加重。

继发性干燥综合征（secondary Sjögren syndrome）　继发于其他风湿性疾病的干燥综合征称为继发性干燥综合征。就发病机制而言，原发性和继发性干燥综合征呈现两种完全不同的病理过程。前者可有多种抗核抗体（如 SSA、SSB 抗体）、中枢神经系统受累、假性淋巴瘤、肾小管酸中毒及慢性活动肝炎等表现，而这些异常很少见于继发性干燥综合征。继发于类风湿关节炎的干燥综合征除类风湿关节炎的关节及全身表现外，还表现为眼干、发涩及口干。但是，临床医师还应结合眼干和口干的客观证据才能诊断，如证实干眼症的 Shirmer 试验阳性，泪膜破裂时间缩短或角膜荧光染色阳性，以及口干症的唾液流量减少、唇腺活检异常或腮腺造影异常。

反复型风湿症（palindromic rheumatism）　反复型风湿症由 Henck 和 Rosenberg 在 1941 年首次描述。这是一种反复、急性发作的关节炎。每次发作以单个或少数几个关节急性开始，可在几小时内达高峰。关节疼痛明显重，持续数小时至数天，很少超过 1 周。发作间期关节完全正常，很类似于痛风性关节炎发作。30% 以上的患者在病初为单关节受累，如掌指、腕、肩、髋、踝及肘，随发作次数增多，半数以上病人可有多个关节病变，甚至出现畸形，呈典型的类风湿关节炎改变。32% 的患者类风湿因子阳性，常见血沉增快，但发作间期可降至正常。少数病例 HLA-DR_4 阳性，其阳性率是否高于正常人群尚待研究。但是，已经发现 HLA-DR_4 阳性者易演变为类风湿关节炎。反复型风湿症患者的治疗多选择非甾体类抗炎药。有报道证明，对关节炎持续较久的病例给予羟氯喹或金制剂治疗效果满意。

健壮型关节炎（robustus arthritis）　健壮型关节炎的特点是以增生为主的无痛性、慢性关节炎，多见于从事体力劳动的男性，一般无痛或疼痛轻微，很少引起关节畸形，但皮下结节较常见。一般无关节周围骨质疏松，代之以明显的骨增生表现，可见软骨下囊性改变。这些改变可能由于关节腔内积液引起腔内压力增高而致。de Haas 等的一项研究认为健壮型关节炎属类风湿关节炎的一种类型，其无痛性增生的特点与患者从事体力工作和（或）对疼痛敏感性较差有关。

缓解型血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征（syndrome of remitting seronegative symmetric synovitis with pitting edema，RS_3PE）　本病的特征是突发的手背凹陷性水肿、腕关节滑囊炎及手指屈肌腱鞘炎，类似改变还可见于足及踝关节。病人甚至可以准确地指出发作的日期和时间。RS_3PE 患者的类风湿因子多

为阴性，亦无X线片可见的关节破坏。多数病例表达$HLA\text{-}B_7$。与类风湿关节炎相同，偏瘫患者仅在健侧出现RS_3PE，而病变侧并不受累，其机制值得研究。文献报道，小剂量皮质激素或羟氯喹与非甾体类抗炎药并用可使RS_3PE迅速缓解。有些病人可遗留手指或腕部屈肌腱轻度挛缩，为此治疗上应较积极。

类风湿关节炎的预后（prognosis of rheumatoid arthritis） 近10年来，随着慢作用抗风湿药的早期使用，对关节外表现的正确治疗以及新疗法的不断出现，使类风湿关节炎的预后已有明显改善。大多数类风湿关节炎患者的病情可得到很好的控制，甚至完全缓解。研究发现，根据类风湿关节炎发病第一年的临床特点可大致判断其预后，某些临床及实验室指标对病情估计及指导用药很有意义。在类风湿关节炎发病的头两年内，80%的患者出现关节软骨的侵蚀性破坏，在掌指关节及腕关节尤其明显。提示类风湿关节炎的严重程度及预后较差的因素包括：近端指间关节持续性肿胀、多关节持续性肿胀、手指屈肌腱鞘炎、持续高滴度类风湿因子、角蛋白抗体或抗核周因子阳性、血沉或C-反应蛋白显著异常。类风湿关节炎不直接引起死亡，但是，在晚期、重症或长期卧床患者，可因合并感染、消化道出血、心和肺疾患或肾淀粉样变等引起死亡。免疫抑制剂、皮质激素或非甾体类抗炎药的长期应用，都可能给患者带来发生意外事件的可能性。实验室检查中，冷球蛋白的持续性增高是类风湿关节炎死亡的危险因素之一，血沉、类风湿因子、抗核抗体、抗EB病毒核抗原抗体滴度等与类风湿关节炎的死亡率无关。

类风湿关节炎的自身抗体（autoantibodies of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎患者血清中可出现多种自身抗体，除传统的类风湿因子外，近年来又发现了对类风湿关节炎诊断及研究均有意义的多种自身抗体，它们包括抗核周因子、抗角蛋白抗体及抗RA33/36抗体等，参见各条。

类风湿病鉴别诊断（differential diagnosis of rheumatoid disease）

1. 结缔组织病 以对称性多关节炎为首发症状的系统性红斑狼疮（SLE）、硬皮病、混合性结缔组织病（MCTD）等其他结缔组织病，且RF阳性，早期难与类风湿关节炎相鉴别。

2. 血清阴性脊柱关节病（SpA） （1）强直性脊柱炎：特点是①多为男性；②多发年龄为15～30岁；③有家族史，90%～95%患者HLA-B27阳性；④RF阴性；⑤常侵犯骶髂关节及脊柱；⑥X线片典型的骶髂关节炎和脊柱呈竹节状改变。（2）赖特综合征：无菌性尿道炎、结膜炎和关节炎三联症为本病的基本特征。关节病变多累及手指及手指远端指关节、足指指间关节，为非对称性，伴骶髂关节及脊柱受累。

3. 骨性关节炎主要累及远端指间关节和髋、膝等负重关节。活动时疼痛加重，类风湿因子阴性。X线检查可见到关节边缘呈唇样增生。

4. 风湿性关节炎 多见于年轻人，发病前1～2周有发热，咽痛，膝、肘、肩、髋等大关节游走性肿痛，血清抗链球菌溶血素“O”及抗链球菌激酶阳性。一般无晨僵，无关节畸形。

5. 痛风性关节炎 多为男性患者，呈急骤起病，好发部位为第一跖趾关节，红、肿、热，皮下及耳轮等处有痛风石。疼痛常剧烈不能触摸，血尿酸升高。

隐匿性类风湿因子（cryptic rheumatoid factor） 当吸附自身IgG后，可在部分类风湿因子阴性的类风湿关节炎血清中测到IgM类风湿因子，此即隐匿性类风湿因子。这种隐匿性类风湿因子尤多见于幼年类风湿关节炎患者。利用放免或ELISA法可在50%的类风湿因子阴性的类风湿关节炎患者中测出类风湿因子。隐性类风湿因子的滴度一般较低，此外，测定IgM类风湿因子的方法可能漏检IgA或IgG类风湿因子，这是血清学检查阴性的另一个主要原因。因此，对IgG类风湿因子阴性的患者可采取不同的方法或重复测定，以提高类风湿因子的检出率。

抗核周因子（anti-perinuclear factor） 抗核周因子（APF）是*Nienhuis*和*Mandema*于1964年发现的一种对类风湿关节炎有相对特异性的自身抗体，其靶抗原见于人类颊黏膜鳞状上皮细胞的胞核周围，呈颗粒状分布。核周因子可通过间接免疫荧光法在健康人颊黏膜涂片中测出。抗核周因子抗体可交叉识别角蛋白，而抗角蛋白抗体又可识别核周因子。两种抗原抗体系统对比检测证明，抗核周因子和（或）抗角蛋白抗体阳性的患者中，75%～92%的血清出现交叉反应。这些结果提示，核周因子和角蛋白的抗原决定簇至少有部分结构类似。类风湿关节炎患者中抗核周因子的阳性率为48.6%～86%，血清滴度亦远高于其他结

缔组织病。该抗体诊断类风湿关节炎的特异性为72.7% ~90%，文献中该抗体阳性率的差异可能与底物制作技术、保存条件及阳性标准的设定有关。抗核周因子的阳性率可高于类风湿因子，大约1/3的类风湿因子阴性的类风湿关节炎患者可检出抗核周因子。因此，抗核周因子的测定在一定的程度上可弥补类风湿因子的不足。研究证明，抗核周因子可出现于类风湿关节炎的早期阶段，而HLA-DR_4/DR_1阳性的类风湿关节炎患者有较高的抗核周因子阳性率。

抗角蛋白抗体（anti-karatin antibody，AKA） 20年前，Young等发现类风湿关节炎患者的血清中含有一种抗大鼠食道上皮角质层的自身抗体，称为抗角蛋白抗体（AKA）。该抗体的靶抗原可能是凝丝蛋白。在哺乳动物的上皮细胞分化中，凝丝蛋白可促进细胞角蛋白微丝的集聚。抗角蛋白抗体阳性的类风湿关节炎血清可与酸性和中性凝丝蛋白起反应，然而，以凝丝蛋白吸附抗角蛋白抗体阳性血清后，并不能完全清除抗角蛋白抗体识别食道角质层抗原，提示抗角蛋白抗体并不等同于凝丝蛋白抗体。最近的研究提示，凝丝蛋白可与部分抗核周因子抗体阳性的血清起反应。一般认为，抗角蛋白抗体和抗核周因子的靶抗原具有结构相近或相同的抗原决定簇，也可能是二者识别同一分子上的两个不同抗原结合点。在类风湿关节炎患者，抗角蛋白抗体的阳性率为60% ~73%，其特异性达87% ~95%。抗角蛋白抗体可见于早期类风湿关节炎患者，发病1年内，38%的患者该抗体为阳性。多数研究认为，同时检查抗角蛋白抗体与抗核周因子可提高对类风湿关节炎的诊断水平。近几年国内已有不少单位开展了这项工作。

抗SA抗体（anti-SA Antibody） 抗SA抗体是Despres等于1994年鉴定出的另一种对类风湿关节炎较特异的自身抗体。SA（由病人姓名而来）抗原来自于人脾或胎盘细胞提取物，其分子量为50kD，略小于SSA/RO抗原。抗SA抗体见于42.7%的类风湿关节炎患者。在有关节破坏的类风湿关节炎患者中，该抗体的阳性率达68.4%。SA抗体对类风湿关节炎诊断的特异性为78% ~97%。在发病1年内的早期类风湿关节炎患者，SA抗体的阳性率达29%。在血清类风湿因子阴性的类风湿关节炎患者中，SA抗体阳性率为27%。可见，该抗体对血清阴性类风湿关节炎的诊断有一定意义。研究证明，抗SA抗体滴度与类风湿关节炎病情轻重有关，并受治疗的影响。抗SA抗体的检出与抗核周因子、类风湿因子、抗角蛋白抗体及HLA-DR_4等呈直线相关。

类风湿关节炎相关核抗原抗体（rheumatoid arthritis associated nuclear antigen antibody，RANA） 类风湿关节炎相关核抗原抗体是在类风湿关节炎患者血清中发现的一种EB病毒相关抗体。Alspaugh等最初发现，95%左右的类风湿关节炎患者的血清与EB病毒感染的细胞核中的颗粒蛋白结合；间接免疫荧光检查呈细颗粒状均匀分布。RANA为一种酸性核蛋白，它与EB病毒的转化有关，但RANA抗体的阳性率及血清滴度在类风湿关节炎的患者远高于其他结缔组织病、EB病毒强相关疾病（如鼻咽癌）及正常人。类风湿关节炎相关核抗原抗体在类风湿关节炎的检出率为62% ~95%。我国及日本类风湿关节炎患者的检出率低于欧美的报道，可能与人群的不同及阳性标准设定的差异有关。RANA抗体阳性多伴有关节外表现，而且关节损害往往较重。因此，RANA抗体的测定可能有助于类风湿关节炎的诊断及预后的判断，但该抗体与类风湿关节炎发病及EB病毒感染的内在联系尚待进一步研究。

Ⅱ型胶原抗体（antibody of type Ⅱ collagen） 已有不少研究提示，Ⅱ型胶原抗体可能在诱发类风湿关节炎的发生及病变演变中发挥了作用。因此，Ⅱ型胶原抗体不仅有助于类风湿关节炎的诊断，而且，对研究类风湿关节炎的发病机制及治疗很有意义。Ⅱ型胶原抗体可能通过介导细胞或体液免疫参与关节炎的发生和发展。临床上，30% ~42%的类风湿关节炎患者的血清及滑液均可测出Ⅱ型胶原抗体。Cook等通过一项详细设计的研究证明，63%的类风湿关节炎患者的天然Ⅱ型胶原抗体阳性，以IgG型抗体占绝大多数。病程中这些抗体滴度基本保持不变，而该抗体阴性的类风湿关节炎患者始终阴性。在多数患者，Ⅱ型胶原抗体见于发病之初，甚至在关节软骨破坏之前出现。

HLA-DR_4/DR_1 在类风湿关节炎发病机制的研究中，HLA-DR_4/DR_1，即HLA-DR β_1 * 0401、*0404等基因的表达与类风湿关节炎发生及迁延的关系已得到证实。对共同表位QK/RRAA结构和功能的研究，加深了人们对类风湿关节炎的病因和病理乃至临床过程的认识。尽管类风湿关节炎QK/RRAA基因携带者

的阳性率仅见于半数至2/3的患者，测定DR β_1*0401和（或）DR β_1*0404等相关基因的表达，对类风湿关节炎的诊断及预后判断均有意义。研究证明，HLA-DR β_1*0401和*0404等的表达与类风湿关节炎的临床特点密切相关，反映类风湿关节炎病变程度的骨质破坏、类风湿结节及血管炎等表现与HLA-DR β_1*0401、*0404及*0101呈直线相关。其中HLA-DR β_1*0401影响最大，*0404次之，而*0101相对较弱，但是，后者对类风湿关节炎的发病及病情程度的影响仍7倍于其他HLA基因。

类风湿关节炎急性时相反应物指标（parameters of acute phase of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎活动期可有多种急性时相蛋白升高，其中α_1-巨球蛋白和C_3升高幅度最小，仅1.5~2倍于正常水平，主要影响血沉的纤维蛋白原可增加2~4倍，而C-反应蛋白、淀粉样蛋白A、淀粉样蛋白P及α_2-巨球蛋白可增加几百倍甚至上千倍。而且，C-反应蛋白和淀粉样蛋白A的变化十分迅速，可在几小时内达高峰，在病情控制后，又可在1~3d之内恢复至正常。一般说来，变化快的时相反应物指标能更及时和更准确地反映病情的变化。目前，临床上应用较广的是C-反应蛋白及血沉。

C-反应蛋白（C-Reactive protein） C-反应蛋白是一种很好的反映类风湿关节炎病情的指标，其与病情活动指数、晨僵时间、握力、关节疼痛及肿胀指数、血沉和血红蛋白水平密切相关。病情缓解时C-反应蛋白下降、反之则上升。C-反应蛋白水平与类风湿关节炎骨质破坏的发生和发展呈正相关，这一点是血沉所不能比拟的。C-反应蛋白水平持续不降多预示关节破坏的进展，而在C-反应蛋白水平降至正常者，X线证实的关节破坏停止发展。但是，C-反应蛋白是否直接参与滑膜关节的破坏尚不清楚。临床上，C-反应蛋白是一项反映类风湿关节炎治疗效果的指标。研究证明，柳氮磺吡啶、青霉胺、甲氨蝶呤、金制剂及氨苯砜均可使C-反应蛋白水平下降。同时，C-反应蛋白水平降低与血沉及IL-6下降相一致。而且，C-反应蛋白下降出现较早、幅度较大。因此，C-反应蛋白下降是治疗有效的指数之一。另有研究发现，糖皮质激素治疗也可以使C-反应蛋白及血沉下降。最近有观察发现，非甾体类抗炎药中萘丁美酮（瑞力芬）也可使C-反应蛋白和血沉明显下降。

血沉（erythrocyte sedimentation rate，ESR） 血沉已在临床上应用60年，迄今仍是一种操作简便和重复性好的一种急性时相反应指标。影响血沉的因素很多，在类风湿关节炎患者，带电荷的分子如纤维蛋白原、α_2和γ-巨球蛋白是血沉增快的主要因素。此外，贫血、红细胞体积减小、雌激素及妊娠等均可使血沉增快，而冷球蛋白血症可减缓血沉。一般说来，血沉与类风湿关节炎的活动性有关。病情加重则血沉增快，而病情缓解时血沉可恢复至正常。应当指出，血沉只是反映病情的指标之一，并受到多种因素的影响，而且约有5%的类风湿关节炎患者在病情活动时血沉并不增快。

类风湿关节炎的血液学改变（hematologic manifestation of rheumatoid arthritis） 多数的类风湿关节炎患者伴有轻度贫血，以正细胞低色素性较常见，多与病情活动程度有关，其原因是多种因素共同作用的结果。有一项研究表明类风湿关节炎贫血的患者中，52%属缺铁性，30%与维生素B_{12}有关，而叶酸缺乏者占21%。此外，贫血的原因还包括非甾体类抗炎药引起的胃肠黏膜损伤性出血、免疫性红细胞生成抑制或破坏增多。此外，IL-1可抑制BFU-E及CFU-E，而TGFB、TNFα及γ-干扰素均可直接抑制红细胞生成，这些细胞因子在类风湿关节炎贫血的发生中可能有重要作用。类风湿关节炎患者的外周血白细胞变化不尽一致。病情活动期可有白细胞及嗜酸性细胞轻度增加，尤多见于类风湿因子阳性伴有关节外病变者。与对红细胞系统的作用相反，IL-1及TNFα可增强粒单细胞克隆刺激因子、G-CSF及CFU-GM的作用，从而可使白细胞的生成增多。另外，有少数患者可能因服用糖皮质激素使骨髓释放白细胞增多，而白细胞血管外迁移减少，从而升高外周血白细胞数。在少数情况下，类风湿关节炎患者可有外周血白细胞减低，如前述的Felty综合征。某些类风湿关节炎患者的白细胞减低可能与粒细胞生成因子的减少或某种原因引起的骨髓抑制有关。一般情况下，类风湿关节炎患者的血小板水平正常。可是，当病情活动时将近70%的患者血小板持续升高，超过300×10^9/L，只有当病情缓解后，血小板才能降至正常。因此，血小板计数水平不仅能反映病情的活动，还可作为判断疗效的指标。除Felty综合征、免疫抑制剂及慢作用药物等影响外，类风湿关节炎的患者很少有血小板减低。另外，类风湿关节炎患者的血小板增高多与贫血、白细胞增高及类风湿因子并存。

类风湿关节炎的滑膜病理（synovitis pathology of rheumatoid arthritis）　正常人的滑膜由1～2层滑膜衬里细胞组成，其下为含有散在的巨噬细胞及成纤维细胞的基质层。滑膜衬里细胞无基底膜，以利血液与滑液内营养成分等的交换。类风湿关节炎的滑膜改变可分为炎症期、血管翳形成期和纤维化期3个阶段。炎症期的主要改变是血管的充血、水肿及纤维蛋白渗出，以及由此而致的滑膜增厚。滑膜细胞轻度增生，伴有淋巴细胞、中性粒细胞、单核细胞及浆细胞浸润，甚至形成淋巴结样小结。关节腔有多少不等的积液。随滑膜炎症期的进展，滑膜内血管明显增生，并有血管周围纤维组织及大量淋巴细胞、巨噬细胞、浆细胞、中性粒细胞及成纤维细胞增生，形成所谓肉芽肿样血管翳。若病变得不到控制，同时血管翳逐渐发展，覆盖及侵入关节软骨，乃至软骨下骨组织。与此同时，滑膜细胞明显增生，滑膜厚度由1～2层增加至5～7层或更多。由于血管翳内炎细胞的浸润及炎性因子的作用，可导致血管翳及其邻近组织内纤维成分大量形成，炎性细胞相应减少，由此进入滑膜组织的纤维化或硬化期。

类风湿关节炎的X线检查（radiologic findings of rheumatoid arthritis）　类风湿关节炎患者由于关节滑膜的炎症引起软骨、甚至软骨下骨破坏，故可出现相应的X线征象。一般说来，类风湿关节炎的X线片改变可有软组织变化、关节间隙异常、软骨侵蚀、软骨下骨质破坏、骨质疏松、关节融合或畸形。软组织肿胀可由关节腔积液或关节周围软组织肿胀引起。类风湿关节炎患者典型的表现是近端指间关节的梭形肿胀，其他关节如腕、肘、膝及踝均可有软组织肿胀。本病的尺骨茎突处肿胀可十分突出，有特征性。软组织钙化在类风湿关节炎极为少见，由于滑膜增生，血管翳形成及关节腔积液，在一定时期内，X线检查并无关节间隙变窄的迹象，而表现为关节间隙增宽。X线片上的关节面模糊或毛糙及囊性变，提示已有关节软骨的破坏。血管翳对软骨的侵蚀及炎性因子的作用导致软骨糜烂和破坏。X线片上可见关节面不规则、缺损，晚期出现关节间隙变窄甚至消失。由于关节周围的肌肉和韧带萎缩、松弛及关节软骨破坏，可形成关节脱位或半脱位，如常见的手指“钮孔花”及“天鹅颈”畸形。关节软骨硬化后可发生关节融合，造成关节的永久性畸形。类风湿关节炎早期可见关节本身的骨质疏松，晚期可由关节的炎症及废用而致普遍性骨质疏松，有些患者可伴发骨质增生。CT检查的优点是对关节间隙的分辨能力优于MRI。CT对软组织的分辨能力虽不如MRI，但远高于常规的X线片。因此，对需要分辨关节间隙、椎间盘、椎管及椎间孔的类风湿关节炎患者可选用CT检查。此外，CT对骶髂关节和股骨头塌陷的检查也有X线片及MRI不能替代的价值。

类风湿关节炎的MRI检查（MRI findings of rheumatoid arthritis）　MRI在类风湿关节炎的应用价值在于其对软组织的分辨能力高。利用T_1加权检查，MRI可很好地分辨关节软骨、滑液及软骨下骨组织，从而为判断血管翳对关节的破坏程度提供客观依据。此外，MRI对关节周围的软组织、肌腱、韧带损伤、半月板撕裂、缺血性骨坏死及新生物等均是理想的检查方法。最近有不少研究证明，MRI对发现类风湿关节炎患者的早期关节破坏很有帮助。新西兰的Tan等的一项观察提示，类风湿关节炎发病4个月内即可通过MRI发现关节破坏的迹象。说明类风湿关节炎患者关节破坏出现的时间远比以往认为的要早，很可能在病初随血管翳的形成即逐渐出现关节软骨的侵蚀性改变。有人曾对MRI与普通X线片在类风湿关节炎关节破坏中的价值进行比较，发现前者的敏感性远高于后者。

类风湿关节炎的诊断标准（criteria of diagnosis of rheumatoid arthritis）　目前，应用最广泛的是1987年美国风湿病学会制订的类风湿关节炎的分类标准，该标准列举了7项临床及实验室特征：1. 晨僵，持续至少1h；2. 关节炎，至少3组关节肿胀或积液，这些关节应涉及双侧近端指间关节、掌指关节、腕关节、肘关节、跖趾关节、踝关节、膝关节等共14组关节中至少3组；3. 手关节炎，即关节肿胀累及近端指间关节，或掌指关节，或腕关节；4. 对称性关节炎，即同时出现左、右两侧的对称性关节炎（近端指间关节、掌指关节及跖趾关节不要求对称）；5. 皮下结节；6. 类风湿因子阳性（所用方法在正常人的检出率<5%）；7. 手和腕关节X线片显示骨侵蚀或骨质疏松。上述的1～4项必须持续超过6周。符合上述7项中至少4项者可诊断为类风湿关节炎，但是，不除外符合标准者合并另一种疾病的可能性。上述标准是基于对美国类风湿关节炎患者的调查，适用于慢性、活动性病例，其敏感性为94%，特异性为89%。对早期、不典型及非活动性类风湿关节炎

患者容易造成漏诊。

血清阴性类风湿关节炎（seronegative rheumatoid arthritis） 严格来讲，血清阴性类风湿关节炎的概念应指 IgM、IgA、IgG 及 IgE_4 四种类风湿因子均为阴性的类风湿关节炎。目前，多数医院仍然以测定 IgM 类风湿因子为主。因此，血清阴性类风湿关节炎实际上可能还包括了部分 IgG、IgA 或 IgE 类风湿因子阳性的类风湿关节炎患者。但是，仅就 IgM 类风湿因子阴性的类风湿关节炎而言，这类患者的临床特征亦不同于 IgM 类风湿因子阳性的类风湿关节炎患者。许多临床分析证明，IgM 类风湿因子阴性患者的临床症状、关节破坏程度及关节外表现均比 IgM 类风湿因子阳性者轻。临床上，许多类风湿关节炎患者以隐匿型发病，仅有少数几个关节的肿痛，或非对称性多关节炎，而反复检查类风湿因子均为阴性。对这些患者除注意其临床症状的变化外，有条件时，可检查 IgG、IgA 和 IgE 型类风湿因子，抗核周因子，抗角蛋白抗体及抗 SA 抗体等，以及检测 HLA-DR_4/DR_1 和 MRI。

老年类风湿关节炎（elderly-onset rheumatoid arthritis） 老年类风湿关节炎一般指 60 岁以后发病的类风湿关节炎患者。临床上，该患者的发病可急可缓，但以急性发病居多。男女比例比较接近，甚至男性较多。患者病初常表现为多发性肌痛和肌肉发僵感，首发部位多为膝、肩和肘等大关节，常有手背、腕、前臂、踝及足的弥漫性可凹性水肿。与 60 岁以前发病者相比，老年性类风湿关节炎的晨僵往往更显著和更长，甚至使患者失去自理能力，但这些病人很少有皮下结节。尽管正常老年人可有类风湿因子阳性，而老年类风湿关节炎患者的类风湿因子阳性率反而低于 60 岁以前发病者。HLA-DR_4 阳性率在老年类风湿关节炎者更高，非甾体类抗炎药对老年类风湿关节炎患者的疗效欠佳。但是，小剂量的强的松（<7.5mg/d）往往可很快缓解患者的手背、腕部及前臂肿胀，并使关节功能明显改善。

类风湿关节炎的治疗（management of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎滑膜炎应早期积极治疗，以抑制病情的发展。治疗目的主要是为了减轻关节的炎症反应，抑制病变发展及不可逆骨质破坏，尽可能保护关节和肌肉的功能及达到病情完全缓解。类风湿关节炎的治疗已从单纯抗炎镇痛的对症治疗，发展到使用改变病情的药物，以及针对类风湿关节炎发病机制设计的免疫和生物治疗。治疗方案也从单一的抗风湿药、经典的“金字塔方案”，向联合治疗的多元化发展，从而使临床疗效得到明显的提高，不少患者不仅症状减轻，而且关节功能也获改善。参见非甾体类抗炎药、慢作用抗风湿药、免疫抑制剂、糖皮质激素及关节炎的免疫治疗等条。治疗原则应包括：尽早应用二线或慢作用抗风湿药以控制类风湿关节炎病变的进展，几种二线抗风湿药的联合应用可通过抑制类风湿关节炎免疫或炎症损伤的不同环节发挥治疗作用。由于每种药物剂量不增加、副作用较少重迭，药物副作用迭加现象并不明显。近几年，二线药物的联合应用日趋广泛。在全身治疗的同时，应强调关节的功能活动。

金字塔及改良的金字塔模式（therapeutic pyramid） 前者是指从患者接受疾病教育、理疗及非甾类抗炎药（NSAIDs）开始，至少要持续 6 个月至 1 年，在疗效不好时再过渡到二线抗风湿药，最后再考虑免疫抑制药的应用。这种方案，使得二线药及免疫抑制剂的应用较晚，可能错过在早期滑膜炎阶段即将病情加以控制的最佳时机。因此，近十几年来，传统的金字塔模式已逐渐被改良的金字塔模式甚至“倒金字塔模式”所替代，即强调在应用非甾类抗风湿药和理疗等措施的同时，即加用二线抗风湿药以控制病变进展。

锯齿模式（sawtooth therapy） 1990 年 Fries 等在对类风湿关节炎的治疗方案进行评估后，认为锯齿模式是类风湿关节炎治疗中可选用的方案之一。该方案根据患者的具体病情和全身症状，依次选用慢作用抗风湿药。因为每一种二线药可应用一、二年，当已用的药物可能因耐药作用开始减弱时，即换用其他二线药物，以保持药物作用的连续性，使病情长期缓解。

上台阶模式（up-stairs model） 主要根据类风湿关节炎患者的病情轻、重不同，采用药物依次增多的治疗措施，如在轻症患者选用理疗、非甾体类抗炎药及抗疟药，而在中度和重症患者则可分别加用柳氮磺吡啶，或甲氨蝶呤，或金制剂等。

下台阶模式（down-stairs model） 这种治疗方法主张将糖皮质激素或非甾体类抗炎药与一种或几种二线抗风湿药，如甲氨蝶呤、青霉胺、金制剂或抗疟药等

同时应用，并根据患者临床表现改善的情况及各种药物特点，先撤除皮质激素或抗炎药，再逐渐减少二线药物的种类，直至用一种二线药物长期维持缓解。

类风湿关节炎的联合治疗（combined therapy of rheumatoid arthritis） 类风湿关节炎的联合用药是近年来较受推崇的治疗模式，其宗旨是通过两种以上二线抗风湿药的联合应用，抑制免疫及炎症反应中的多种通路，从而在不同环节阻止细胞和组织的免疫及炎症损伤。由于每一种二线药物的剂量未增加，并避免同时选用两种同一类别的二线药物，从而使得联合用药得到治疗作用相加或协同作用，而副作用不会叠加的效果。国内外采取联合用药治疗类风湿关节炎的研究证明：羟氯喹及磷酸氯喹与甲氨蝶呤合用时，后者引起的肝损害作用可减轻；羟氯喹与柳氮磺吡啶合用可避免两者的主要副作用的重叠；甲氨蝶呤与柳氮磺吡啶合用，或再辅助以羟氯喹或青霉胺或环胞菌素，均是较好的联合用药选择；柳氮磺吡啶除有抗炎作用外，还可减轻因非甾体类抗炎药引起的胃肠道出血的副作用；小剂量强的松可减轻金制剂引起的皮疹及骨髓抑制等副作用；羟基脲亦可作为一种免疫抑制药与甲氨蝶呤或柳氮磺吡啶联合使用；硫唑嘌呤与甲氨蝶呤合用时则毒副作用增加。

血清阴性脊柱关节病（seronegative spondyloarthropathies） 血清阴性脊柱关节病或脊柱关节病（spondyloarthropathies）（以下简称脊柱关节病）包括一组相互关联的多系统炎性疾病。该病累及脊柱关节、外周关节和关节周围组织，并可伴发各种特征性关节外表现，如常见的肌腱末端炎、指炎、急性前色素膜炎、指甲剥脱、皮肤黏膜病变，胃肠道或泌尿生殖系炎症，以及少见的主动脉根部、心脏传导系统和肺尖病变。自 20 世纪 70 年代 Wright 和 Moll 提出血清阴性脊柱关节病这一概念，及 Brewerton 等发现 HLA-B_{27}与强直性脊柱炎密切相关以来，已经列入脊柱关节病的疾病包括强直性脊柱炎、反应性关节炎（赖特综合征）、银屑病关节炎、炎性肠病性关节炎及 Whipple 病等。以上各个疾病均有明确的诊断标准。近年来，临床发现许多病例的临床表现和放射线学所见支持脊柱关节病，但又不符合已制订的某个特定的脊柱关节病的诊断标准。为此，欧洲脊柱关节病研究组提出了脊柱关节病的初步诊断标准，将整组脊柱关节病和未定型脊柱关节病（undifferentiated spondyloarthropathy）都包括在内。该标准要求具备炎性脊柱痛，或非对称性、以下肢关节为主的滑膜炎，并附加下列项目的任何一项或几项，即阳性家族史，银屑病，炎性肠病，关节炎前 1 个月内的尿道炎、宫颈炎或急性腹泻，两侧臀部交替性疼痛，肌腱端炎和骶髂关节炎。但是，欧洲标准对于那些更轻型或只有单个症状型的患者的诊断并不有利。例如，在诸如外周关节炎、肌腱末端炎、指炎（腊肠指或趾）、炎性脊柱痛、胸壁痛、急性前色素膜炎及主动脉瓣闭锁不全伴传导障碍等表现中，有些患者可能只有其中之一作为病程中的唯一表现并持续多年。对这类病例，再加上 HLA-B_{27}测定为阳性，则应考虑诊断早期脊柱关节病或未定型脊柱关节病。最近，有人还将幼年发病的强直性脊柱炎和 SAPHO（Synovitis 滑膜炎、acne 痤疮、pustulosis 脓疱病、hyperostosis 骨肥厚和 Osteitis 骨炎）综合征也归入脊柱关节病。总之，脊柱关节病的临床表现图像比以往认识的更多，诊断也不拘泥于必须首先具备 X 线片证实的骶髂关节炎或脊柱炎。

脊柱关节病的共同特征（common character of spondyloarthropathies） 1. 缺乏血清类风湿因子。2. 无类风湿皮下结节。3. 炎性外周关节炎常为病程中的突出表现。4. X 线片显示的骶髂关节炎。5. 脊柱关节病各疾病之间可有以下表现的交叉重叠，如银屑样皮疹或指甲改变，眼炎，口腔、肠腔和生殖器溃疡，尿道炎，前列腺炎，结节性红斑，坏死性脓皮病和血栓性静脉炎。6. 家族聚集倾向。7. 病理变化主要在肌腱末端周围，非肌腱端病变见于眼、主动脉瓣、肺实质和皮肤。8. 与 HLA-B_{27}有一定相关性。20 世纪 70 年代初发现强直性脊柱炎和 HLA-B_{27}密切相关以来，相继又发现其他一些脊柱关节病和 B_{28}相关。尽管大多数脊柱关节病和 B_{27}相关，但是 B_{27}本身既不是普遍必须具备的发病因素，也不是必定可以诱发其中任何一种疾病。由于相当数量的脊柱关节病患者为 B_{27}阴性，所以将这一组疾病称为脊柱关节病比称为 HLA-B_{27}相关疾病更为合理。

脊柱关节病的流行病学（epidemiology of spondyloarthropathies） 在脊柱关节病中对强直性脊柱炎的流行病学调查最为广泛。据估计，强直性脊柱炎的患病率在北美白人为 0.1% ~0.2%，在荷兰和澳大利亚 HLA-B_{27}阳性成年人为 1% ~2%，及在强直性脊柱炎患者家族的成人一级亲属中 B_{27}阳性者占 10% ~

20%。在单卵双胞胎中，强直性脊柱炎的共患率为60%或略低。在我国的报道中，强直性脊柱炎的患病率为0.26%或略高。在B_{27}阳性先证者亲属中，发生不同类型的脊柱关节病的频率达39.6%。从流行病学调查的发现提出，基因和环境二种因素在强直性脊柱炎的发病中起重要作用。

HLA-B_{27} HLA-B_{27}是经血清学测定的HLA-B位点的等位基因，是经典的HLA位点编码的Ⅰ类主要组织相容性复合物的基因产物（HLA-A、B和C）之一，其分子量为44kD，以非共价键与β_2微球蛋白结合表达在细胞表面。现已证实B_{27}有11个亚类，命名由HLA-B*2701至B*2711。B*2705为大多数非亚洲人群的主要亚类，而B*2704则是中国人和许多其他亚洲人群最多见的亚类。已经证实，强直性脊柱炎和反应性关节炎与HLA-B_{27}密切相关，与B*2702、B*2704和B*2705肯定相关，与B*2701、B*2703、B2706和B*2807可能相关。尚无证据说明，任何B_{27}相关疾病都是与1个或多个B_{27}亚类相关。B*2708至B*2711亚类与疾病的相关性尚缺乏资料。表达在细胞表面的Ⅰ类分子系由HLA编码的重链、β_2微球蛋白和内源性多肽形成的稳定的三聚体复合物，该复合物在生物合成时在内质网组装。在此，重链α_1和α_2区折叠形成沟槽，供结合多肽。多态性残基沿抗原结合槽形成6个口袋，从A到F，为结合的肽提供侧键。以这种方式，不同的多肽结合到各个不同的Ⅰ类等位基因。多肽来源于正常细胞成分，或来自细胞内感染因子，或肿瘤。被结合的多肽和Ⅰ类分子共同暴露在细胞表面，供T细胞识别为自身的还是外来的。B_{27}相关疾病是否为一种特殊的多肽或多肽家族与B_{27}的结合，或是否独立于多肽特异性之外的另外机制参与发病尚无定论。

脊柱关节病的发病机制（pathogenesis of spondyloarthropathies） 脊柱关节病的发病机制不明，其中之一的反应性关节炎显然和感染有关。反应性关节炎出现在远离关节的其他部位发生感染的同时或感染后不久。已知泌尿生殖系的沙眼衣原体感染，或肠道耶尔森菌、沙门菌和志贺菌感染均可激发反应性关节炎。近来还发现引起上呼吸道感染的肺炎衣原体也可诱发反应性关节炎。早期在反应性关节炎患者的炎性关节分离微生物未获阳性结果，因而认为该病为一种无菌性炎性关节炎。近年来，通过免疫化学和电镜等方法，相继在反应性关节炎患者的炎性关节的滑液细胞和滑膜组织测出沙眼衣原体DNA和RNA及肺炎衣原体DNA；在肠道耶尔森菌、沙门菌和志贺菌感染后的反应性关节炎患者的滑液细胞和滑膜组织测出脂多糖成分；在耶尔森菌诱发的反应性关节炎患者的滑膜发现耶尔森菌外膜成分YadA及在滑液细胞测出耶尔森菌热休克蛋白。然而，用同样标本分离细菌，结果均为阴性。这些微生物诱发反应性关节炎的共同特点是：1. 它们有共同的抗原决定簇细胞外膜脂多糖，以及在患者血清中测出的大部分抗体是抗脂多糖的，其浓度在有关节炎者高于无关节炎者。另外，在患者炎性关节可测到脂多糖降解成分。2. 激发反应性关节炎的微生物能在细胞内长期存活，和反应性关节炎相关的强直性脊柱炎有类似的发病机制。活动性强直性脊柱炎患者大便的肺炎克雷伯杆菌检出率增加，及血清抗克雷伯杆菌抗体水平增高，并发现HLA-B_{27}和克雷伯杆菌之间存在分子模拟现象，提示克雷伯杆菌类似激发反应性关节炎的细菌。

脊柱关节病的病理（pathology of spondyloarthropathies） 强直性脊柱炎为脊柱关节病的原型，其病理性标志和早期表现之一为骶髂关节炎。早期病变为最终侵蚀关节的软骨下肉芽组织，它逐渐由纤维软骨再生而替代，最后代之骨化。脊柱的初期病变包括椎间盘的环状纤维和椎体缘连接处的炎性肉芽组织。随后，棘间韧带和脊椎骨突关节囊韧带骨化，以及连接邻近椎体的前缘和侧缘的骨桥形成。这些骨桥是由于纤维环的外板及邻近的椎旁结缔组织骨化所致。这一过程向上发展引起X线片所见的竹节状脊柱。脊柱的其他病变有弥漫性骨质疏松、椎间盘边缘的椎体侵蚀、椎体方形变及椎间盘和椎体边界的炎症和破坏。骨突关节的炎性关节炎常见，随糜烂进展到骨性强直。强直性脊柱炎的外周关节炎的病理学显示滑膜增生，淋巴样浸润和血管翳形成，但该过程缺乏在类风湿关节炎常见的一些特征，如滑膜绒毛增生、纤维素沉积和糜烂。因软骨下肉芽组织增生引起中央软骨侵蚀在强直性脊柱炎常见。肌腱末端炎，即肌腱或韧带附着于骨处的炎症，是脊柱关节病的另一病理标志。活检组织在镜下可见淋巴细胞和单核细胞浸润的肉芽组织，小血管增生和纤维化。在强直性脊柱炎它多限于脊柱和骨盆周围，最终可骨化。在另一些脊柱关节病的肌腱末端炎多见于外周部位，如跟腱在跟骨附着处。新骨形成是发生在肌腱末端病变部位的一种特殊

的修复过程。主动脉根部局灶性中层坏死，造成主动脉环扩张。主动脉瓣膜尖可缩短变厚，但不融合。这些病变造成主动脉瓣闭锁不全，纤维组织可进入间隔的膜部，并侵犯房室束，导致传导障碍。尸检发现脊柱炎病人有淀粉样变性。

强直性脊柱炎（ankylosing spondylitis） 是一种慢性进行性炎性疾病，主要侵犯骶髂关节、脊柱骨突（滑膜关节）、脊柱旁软组织及外周关节，并可伴发关节外表现。强直性脊柱炎是脊柱关节病的原型，如果没有并发其他风湿病则为原发性强直性脊柱炎；如果骶髂关节炎是与其他任何一种脊柱关节病并发则为继发性强直性脊柱炎。近年来，由于医疗水平提高，很少有病例发展为古代描述的脊柱弯曲和强直，因而强直性脊柱炎已不是一个恰当的名称。

强直性脊柱炎的流行病学（epidemiology of ankylosing spondylitis） 强直性脊柱炎在各国的患病率不尽相同，美国的调查报道为 0.13% ~0.22%，日本本土人为 0.05% ~0.2%，显然日本人患强直性脊柱炎者比美国人少。近年来，我国在南方和北方对强直性脊柱炎患病率的流行病学调查结果均为 0.26%。已经证实，强直性脊柱炎的发病和 HLA-B_{27} 密切相关，并有家族发病倾向。正常人群的 HLA-B_{27} 阳性率因种族和地区不同差异很大，如欧洲的白种人为 4% ~13%，美国的黑人为 2% ~4%，我国为 2% ~7%。HLA-B_{27} 阳性者，或有强直性脊柱炎家族史者，患强直性脊柱炎的可能性和危险性明显增加。反之，大约 80% HLA-B_{27} 阳性者并不发生强直性脊柱炎，以及大约 10% 的强直性脊柱炎患者为 HLA-B_{27} 阴性。因此，不能认为 HLA-B_{27} 阳性者必定会发生强直性脊柱炎，而 B_{27} 阴性者必定不会发生强直性脊柱炎，更不能认为 HLA-B_{27} 阳性就是强直性脊柱炎。以往认为强直性脊柱炎在男性多见，现在的研究提示，该病的男女之比为 2:1 到 3:1，只不过女性发病常较缓慢，及病情较轻。发病年龄通常在 13 ~31 岁，高峰年龄为 15 ~30 岁，30 岁以后及 8 岁以前发病者少见。最近有报道，晚发的脊柱关节病患者的年龄在 58 ~72 岁（年均 65.1 岁）。

强直性脊柱炎的临床表现（clinical features of ankylosing Spondylitis） 强直性脊柱炎发病隐袭，病初偶有腰背部或骶髂部疼痛和（或）发僵，常不为患者注意。随着病情发展，患者常在半夜因腰痛醒来，翻身困难。晨起或久坐后起立时腰背部发僵尤为剧烈，活动后可减轻。发病早期疼痛多在一侧且为间断性，几个月之后疼痛多在双侧为持续性。随病程延续逐渐出现腰背部运动受限甚至脊柱畸形。随着胸椎受累（包括肋椎关节）及在肋胸和胸骨柄关节发生肌腱端病，患者可出现胸痛，并在咳嗽时加重，类似胸膜刺激症的特点。偶尔，胸痛成为强直性脊柱炎的主要症状。胸廓扩展范围轻至中度减少有时见于强直性脊柱炎的早期阶段，而不一定是晚期的物理体征。24% ~75% 的患者在病程中出现外周关节病变，受累关节以膝、髋、踝和肩居多，肘、手和足的小关节偶有受累。外周关节炎以非对称性分布，少数关节或单个关节及下肢大关节受累居多为特征。发病前 5 年内如无髋关节病变者以后发生髋部病变的可能性很小。发病年龄小及以外周关节起病者易发生髋关节病变，髋部病变表现为局部疼痛、活动受限、屈曲挛缩及 1/3 的患者最终可发生关节强直，成为本病致残的主要原因。强直性脊柱炎的全身症状轻微，少数重症患者有发热、疲劳、消瘦、贫血或其他内脏器官受累的表现。肌腱末端病常见，如跖底筋膜炎和跟腱炎。眼色素膜炎见于 1/4 的病人，它可出现在强直性脊柱炎病程的任何时期，单侧或双侧交替，反复发作可导致视力障碍，并与脊柱炎的活动之间有明显关联。主动脉瓣闭锁不全、心脏扩大及传导障碍见于 3.5% ~10% 的重症患者。强直性脊柱炎可出现上肺野慢性浸润和纤维化，淀粉样蛋白沉积及并发 IgA 肾病均有报道。骶髂关节和椎旁肌肉压痛为本病早期的阳性体征。随后可见腰椎前凸消失，脊柱各个方向运动受限，胸廓扩展范围缩小及颈椎后突。

强直性脊柱炎的实验室所见（laboratory findings of ankylosing spondylitis） 活动期患者可见血沉增快，C-反应蛋白增高及轻度低色素性贫血。类风湿因子阳性率不高于正常人群，HLA-B_{27} 阳性率达 90% 以上。强直性脊柱炎患者大便的肺炎克雷伯杆菌检出率高于正常人群，血清抗肺炎克雷伯杆菌固氮酶还原酶 18 肽抗体、抗肺炎克雷伯杆菌 64600 亚单位抗体和抗 48200 亚单位抗体及抗总组蛋白抗体水平均增高，以及抗组蛋白 3 亚单位抗体与患者的虹膜炎密切相关。最早的具体特征的 X 线变化通常在骶髂关节，该处的 X 线片显示软骨下骨缘模糊，骨质糜烂，关节间隙模糊，骨密度增高及关节融合。国外按 X 线片骶

髂关节炎的病变程度分为5级：0级为正常，Ⅰ级可疑，Ⅱ级有轻度骶髂关节炎，Ⅲ级有中度骶髂关节炎，Ⅳ级为关节融合强直。近年来，计算机断层（CT）技术已较多被采用，尤其对于临床可疑病例，而X线片尚未显示明确的或Ⅱ级以上的双侧骶髂关节改变者应该采用。该技术的优点还在于假阳性率低。脊柱的X线片表现有椎体骨质疏松和方形变，椎小关节模糊，椎旁韧带钙化以至骨桥形成。晚期广泛而严重的骨化性骨桥表现，称之为“竹节状脊柱”。耻骨联合、坐骨结节和肌腱附着点如跟骨的骨质糜烂，伴邻近骨质的反应性硬化及绒毛状改变可出现新骨形成。

强直性脊柱炎的诊断（diagnosis of ankylosing spondylitis） 对本病诊断的最好线索是患者的症状、家族史、关节体征和关节外表现。强直性脊柱炎最常见的和特征性早期主诉为下背痛和背部发僵，它属于炎性背痛性质。以下5项有助于由脊柱炎引起的炎性背痛和其他原因引起的非炎性背痛的鉴别：1. 背部不适发生在40岁以前。2. 缓慢发病。3. 症状持续至少3个月。4. 背痛伴发晨僵。5. 背部不适在活动后减轻或消失。以上5项中有4项符合则支持炎性背痛。目前强直性脊柱炎的诊断在国内外仍沿用1966年纽约标准或1984年修订的纽约标准，具体条件如下：

修订的纽约标准，1984

1. 下背痛的病程至少3个月，疼痛随活动改善，但休息不减轻。

2. 腰椎在前后和侧屈方向活动受限。

3. 胸廓扩展范围小于同年龄和性别的正常值。

4. 双侧骶髂关节炎2~4级，或单侧骶髂关节炎3~4级。

如果患者具备2~4级双侧骶髂关节炎，或3~4级单侧骶髂关节炎，并分别附加上述1~3条中的任何1条，可诊断为肯定的强直性脊柱炎。

临床上，由于就诊患者的病期和病情轻重各不相同，尤其一些病程较短、病情较轻或不典型的患者，不可能完全具备所述强直性脊柱炎的诊断条件。对于这些患者应根据其临床症状和体征决定是否治疗，而不应拘泥于套用诊断标准。另外，一些暂时不能确定为强直性脊柱炎的患者，如果其表现符合欧洲脊柱关节病研究组制订的脊柱关节病分类标准，也应列入此类进行诊断、治疗和随访观察。

强直性脊柱炎的治疗（management of ankylosing spondylitis） 强直性脊柱炎治疗的主要目的是缓解疼痛和发僵，减轻炎症，强化锻炼，维持良好的姿势，防止脊柱变形，及用手术方法矫正关节功能障碍。一般治疗包括对患者进行疾病知识的教育，有助于患者主动参与各种治疗及与医师的合作。非甾体类抗炎药物可迅速改善患者腰背部疼痛和发僵，减轻关节肿胀和疼痛，及增加关节活动范围，无论对早期还是晚期强直性脊柱炎患者的症状治疗都是首选的。吲哚美辛可作为一般患者的首选药物，具体用法为吲哚美辛25mg，3次/d，饭后即服。对于各个患者的最佳选择则要因人而异，强调个体化原则。柳氮磺吡啶可改善强直性脊柱炎患者的关节疼痛和发僵，并可降低血清IgA水平，特别适宜于改善强直性脊柱炎患者外周关节的滑膜炎，而对脊柱关节病变的作用至今尚无结论。柳氮磺吡啶起效较慢，通常要在服药后4~6周。为了增加患者的耐受性，一般均从小剂量0.25g，口服，3次/d开始，以后每周递增0.25g，至1.0g，2次/d，不再增加。以每日总量2.0g，维持治疗6个月~1年。甲氨蝶呤对那些对非甾体类抗炎药物和对柳氮磺吡啶无效的患者可能有效。沙立度胺（thalidomide，溴隐亭）可选择性抑制肿瘤坏死因子及白介素-12的产生，用来治疗难治性强直性脊柱炎。

强直性脊柱炎的预后（prognosis of ankylosing spondylitis） 强直性脊柱炎的病程演变差异很大，其特征是自发缓解和加重的交替出现，尤其在疾病早期。一般预后较好，大多数患者能从事全日工作和学习。只有少数病人表现为持续性疾病活动，并在早期出现严重残疾。髋关节受累及颈椎完全强直是功能障碍的重要原因。近年，全髋关节置换术已改善了这些患者关节的部分或全部功能丧失。轻型患者的存活期和一般人群无差别。然而，脊柱骨折、心血管系统受累、肾淀粉样变性以及其他严重并发症会使某些患者的生存期缩短。大多数患者的功能丧失发生在发病的前10年内，并与外周关节炎、脊柱的X线变化和“竹节状脊柱”有关。病程大于20年者，80%的患者仍有疼痛与发僵，60%以上的患者需要药物治疗。

赖特综合征（Reiter syndrome） 1916年，德国医生Hans Reiter报道1例急性痢疾患者在发病后8d出现结膜炎、尿道炎和关节炎三联症，命名为赖特（Reiter）综合征。随后，更多的病例见于志贺菌、沙

门菌和弯曲菌引起的流行性或散发的腹泻，或性获得性泌尿生殖系感染之后。现在，风湿病学家将有上述三联症的病人称为完全型赖特综合征；只具备二联症，甚至在初始感染（如尿道炎、宫颈炎或痢疾）后仅有关节炎的病例称为不完全型赖特综合征。事实上，不完全型病例比完全型更为常见。

赖特综合征的流行病学（epidemiology of Reiter syndrome） 赖特综合征是一种比较常见的风湿性疾病，是青年男性炎性关节炎最常见的原因之一。估计1%～3%的非淋菌性尿道炎患者可患本病。本病几乎只限于男性发病，但年轻女性亦无例外，男女之比约为（10～20）:1。大多数病例在16～35岁发病，儿童和老年人少见，最小的曾见于32个月的幼儿。

赖特综合征的病因（etiology of Reiter syndrome） 在英国和北美，大多数赖特综合征发生在泌尿系感染后。在欧洲、非洲、中东、远东和我国，本病多发生于肠道细菌感染后。引起泌尿系感染的微生物曾涉及沙眼衣原体或支原体。在本病患者的尿道、结膜、滑液和滑膜曾经分离出沙眼衣原体，检测出特异性抗沙眼衣原体抗体。本病患者的淋巴细胞受衣原体抗原刺激后转化率增加，但是，不是所有的赖特综合征患者都能分离出沙眼衣原体。肠道感染多为革兰阴性杆菌，包括福氏志贺菌、沙门菌、幽门螺杆菌及耶尔森菌。国内报道的病例中，90%以上的患者发病前有痢疾或腹泻史，大便培养获阳性结果者均为福氏痢疾杆菌。赖特综合征者的家族发病趋向，及患者亲属中骶髂关节炎、强直性脊柱炎和银屑病发病数的增加，提示本病有遗传影响。75%以上的赖特综合征患者为HLA-B_{27}阳性，更支持了遗传因子参与发病。

赖特综合征的病理（pathology of Reiter syndrome） 关节滑膜组织呈急性、亚急性或慢性非特异性炎性改变。急性期有滑膜血管充血，纤维素性渗出，中性多形核白细胞、淋巴细胞及浆细胞浸润，滑膜细胞和成纤维细胞增生。慢性期有血管翳形成及软骨侵蚀，有时伴骨溶解及新骨形成。韧带及关节囊附着点的炎症性病变是赖特综合征病变活动的常见部位。肌腱端病的典型表现有跟腱附着点腱炎，伴有关节周围炎症的腊肠样指（趾），X线片显示的骨膜炎以及肌腱附着点周围的骨质疏松、糜烂和骨刺形成。

赖特综合征的临床表现（clinical features of Reiter syndrome） 赖特综合征的主要表现是尿道炎、关节炎、结膜炎、旋涡状龟头炎、溢脓性皮肤角化病、黏膜溃疡及全身性不适。90%的患者在前驱感染后3～30d（多数在2周内）发病。首发症状以尿道炎居多，其次为结膜炎和关节炎。全身性不适主要为发热、体重骤降、衰弱和大汗。尿道炎见于68%的患者，通常持续1～3d。尿道口可见红斑、水肿或浅表溃疡。前列腺炎、出血性膀胱炎、附睾炎及睾丸炎见于不足20%的患者，也可见旋涡状龟头炎。其63%的患者出现眼征，表现为结膜炎、虹膜炎和角膜溃疡，其他眼征有浅层点状角膜炎、角膜溃疡、表面巩膜炎、视神经和球后神经炎，以及因全眼炎所致的眼球完全破坏。全部患者有关节症状。典型的关节炎出现在初发感染发作后2～6周，呈急性发病。86%的患者表现为非对称性多关节或少关节炎，主要累及膝、踝、肩、腕、肘及髋关节，手和足的小关节亦可受累。病变关节呈肿胀、发热、剧烈疼痛和触痛，以及功能受限。膝关节炎常有明显肿胀及大量积液。初次发病可完全恢复正常，不遗留后遗症。除关节外，赖特综合征还表现有3种典型的肌肉骨骼病变：1. 整个手指或足趾的弥漫性肿胀，称腊肠指（趾），发生率仅占26.6%，但有很高的特异性；2. 骨膜炎，尤其在跟腱或髌腱附着点的肿胀或触痛，跟骨底面和跖底筋膜炎，常引起“痛性足跟综合征”；3. 下背痛，多系骶髂关节炎所致，常为非对称性，及经常伴发韧带骨赘。少数患者可见溢脓性皮肤角化病（参见溢脓性皮肤角化病辞条），其他病变包括浅表性口腔溃疡（9%～40%），分布在硬和软口盖、牙龈、舌和颊部，是本病的一种早期和一过性表现，呈无痛性，常被忽视。心脏受累见于约10%的患者，表现为心包摩擦音、传导障碍及与心包炎和心肌炎有关的其他心脏异常。少数患者由于主动脉中层病变和主动脉根部扩张，最终发生主动脉瓣闭锁不全。神经系统受累者不足15%，包括外周神经病变、一过性偏瘫、脑膜炎、颅神经损伤及其他非特异性神经异常。胸膜炎和肺浸润偶见于急性期，继发性淀粉样变性、紫癜、血栓性静脉炎和严重胃肠道出血亦有报道，但均属罕见。

旋涡状龟头炎（balanitis circinata） 旋涡状龟头炎为无痛性浅表潮湿的溃疡，开始为小的水疱，常在尿道口周围，也可累及全龟头、包皮的内板以及阴茎和

阴囊。这些浅表的病变可融合成大的蜿行性斑状，覆盖全部龟头，明显发红而无触痛。旋涡状龟头炎的发生与尿道炎的有无或轻重无关。龟头炎一般在几天或最多几周痊愈，极少数可持续几个月。

溢脓性皮肤角化病（karatodermia blenorrhagica） 溢脓性皮肤角化病是一种过度角化的皮损，为赖特综合征的特征性皮肤表现，见于10%～30%的患者。病变开始为在红斑基础上的水疱，发展为斑疹、丘疹及结节，无触痛，可以融合，主要分布于足底，也可发生在手掌、阴囊或其他部位。病变外观与银屑病难以区别。指甲营养不良、角化过度及甲下角化物质聚集可引起指甲脱落。

赖特综合征的实验室检查（laboratory findings of Reiter syndrome） 急性期病例几乎全部可见血沉增快（86%的患者可达50～114mm/h），血清C-反应蛋白增高，及末梢血白细胞高达（15～30）$\times 10^9$/L。轻度贫血占59%，血清丙种球蛋白升高占44%。一旦病情控制，上述指标可迅速恢复正常。75%～95%的患者为HLA-B_{27}阳性。血清类风湿因子阴性。滑液白细胞计数均高于正常值，以中性粒细胞居多，补体水平正常，细菌培养阴性。腹泻时大便培养可获阳性结果，但当关节症状出现时常为阴性。以免疫荧光法用特异抗血清可检测尿道或宫颈涂片的沙眼衣原体。放射线学表现有：1. 肌腱端病，多见于坐骨结节、大转子、跟腱及跖底筋膜附着部位，表现为糜烂或骨膜变化。2. 骶髂关节炎，多呈非对称性（强直性脊柱炎为典型的对称性），见于4%～25%的患者，在疾病早期及晚期均可发生。3. 在脊柱形成韧带骨赘，多呈非对称性，并可跨过椎间盘间隙。4. 受累关节在初次发作无变化，慢性关节炎可见关节破坏。

赖特综合征的诊断（diagnosis of Reiter syndrome） 以往诊断赖特综合征强调应有尿道炎、关节炎和结膜炎三联症。随后有人认为旋涡状龟头炎和溢脓性皮肤角化病至少具有同等意义。上述特征中的任何3项或者甚至2项的结合就可作出推测诊断。最近，Fox还提出诊断赖特综合征的条件为：血清阴性非对称性关节病（主要在下肢）附加下列表现的1项或几项——尿道炎或宫颈炎、痢疾，皮肤黏膜病变（龟头炎、口腔溃疡或皮肤角化症），以及排除强直性脊柱炎、银屑病关节炎或其他风湿病。典型的赖特综合征诊断没有困难。如果仅出现一二个临床特征就需要和青年男性常见的淋球菌性关节炎相鉴别。后者见于有性行为者，上肢关节受累多见，缺乏肌腱端病，HLA-B_{28}多为阴性，关节液培养可获阳性结果，及对青霉素治疗有效。这些特点均不同于赖特综合征。

赖特综合征的治疗（management of Reiter syndrome） 治疗是非特异的，以对症为主。结膜炎往往自行消退。急性虹膜睫状体炎宜用皮质激素做全身和局部治疗，并用1%阿托品点眼，以及应在眼科医师指导下随访观察。近年来，国外主张对本病的急性期给予抗生素治疗，比较常用的药物为四环素类，如四环素、多西环素（强力霉素）或米诺环素（二甲胺四环素）等。疗程在1个月左右。非甾体类抗炎药物对缓解关节炎症，控制发热均有效。目前可供选择的药物很多，应根据每例患者的不同情况选用一种，以达到收效好和副作用小的目的。近年国内已上市的扶他林乳胶剂、优迈霜（含依托芬那酯）、普菲尼德和法斯通凝胶（均含酮基布洛芬）等均可作为关节和软组织炎症的局部外用药物。对单关节炎或肌腱端炎可用皮质类固醇制剂行关节腔内或痛点注射。严重的病例在应用非甾体类抗炎药物治疗的同时，可并用甲氨蝶呤或柳氮磺吡啶。甲氨蝶呤首次剂量为5mg，口服或加入灭菌生理盐水20ml静注，以后每周1次，每次递增2.5mg，直至每周15～20mg维持；待病情控制后每周递减2.5mg，以小量维持或停用。疗程一般3个月左右，或按病情酌定。

赖特综合征的预后（prognosis of Reiter syndrome） 本病多呈自限性经过，大多数病例通常在2～6个月症状消退。外周关节炎完全恢复，皮肤和黏膜病变消失后不遗留痕迹，以及实验室出现的血沉增快、白细胞和C-反应蛋白增高均可恢复至正常。但是，有些病例的跖趾关节和足跟疼痛可持续1～4年，个别严重的溢脓性皮肤角化病患者可引起致命性危险。

反应性关节炎（reactive arthritis） 反应性关节炎系指继身体其他部位发生感染后，在远处关节出现的一种无菌性炎性关节病。已知风湿热与A组溶血性链球菌感染有关，赖特综合征常继发于志贺痢疾杆菌感染后。近20余年来发现，沙门菌、衣原体、细菌或病毒所引起的肠道或泌尿生殖系感染均可诱发反应性关节炎。因此，反应性关节炎一词通常用于描述肠

道或泌尿生殖系感染后诱发的非化脓性关节炎。近年来，从文献上可见，反应性关节炎和赖特综合征似有等同或通用之势，但后者更具有典型的关节炎、结膜炎和尿道炎三联症，并可伴发口腔溃疡、溢脓性皮肤角化病、神经或心脏病变。鉴于反应性关节炎、强直性脊柱炎及其他一些疾病在临床和基因方面有一些重叠现象，故人们亦将反应性关节炎列入血清阴性脊柱关节病类。

反应性关节炎的流行病学（epidemiology of reactive arthritis）　反应性关节炎的报道多数来自欧洲，我国近年来在临床上也不断发现这种病例。耶尔森菌诱发的关节炎主要见于斯堪第纳维亚、北欧及加拿大。大多数国家性获得性非淋球菌尿道炎的主要病原菌为沙眼衣原体或解脲支原体（Ureaplasma urealyticum），估计二者各占病例数的40%，同时也发现另一些微生物。但是，支持这些微生物作为反应性关节炎的病因作用的证据尚不充分。不到1%的非淋球菌性尿道炎患者可发生反应性关节炎，其中80%的个体为HLA-B_{27}阳性。因此，HLA-B_{27}阳性的男性患非淋球菌尿道炎后，发生反应性关节炎的可能性介于1:5和1:10之间。性获得性反应性关节炎几乎只见于男性，女性非常罕见。继福氏痢疾杆菌、沙门菌、耶尔森菌或结肠弯曲菌肠炎后的肠性反应性关节炎在男女两性的易感性相同，偶见于儿童。志贺菌属肠道感染后诱发反应性关节炎的几率在成年白种人大约为1.5%，而在HLA-B_{27}阳性者约为20%。任何人群中肠性反应性关节炎的患病率取决于肠道感染的频率，并随不良卫生条件及战争状况而增加。

反应性关节炎的发病机制（pathogenesis of reactive arthritis）　已知反应性关节炎是由某些微生物引起的肠道或泌尿生殖系感染所激发。可是，远在肠道或泌尿生殖系的细菌感染是如何激发关节炎的机制现尚未明确。另已证实，大多数反应性关节炎患者为HLA-B_{27}阳性。因此推测，反应性关节炎是由外界因子和遗传因子相互作用所致。假设HLA-B_{27}抗原和某些微生物发生交叉反应，或B_{27}抗原编码的基因与真正的疾病易感基因连锁在一起，形成连锁不平衡从而导致免疫反应及组织损伤。在第三届国际反应性关节炎专题会议上，学者们对反应性关节炎的发病机制提出如下假设，从中将发病机制分为3期，即：诱导期，急性反应性关节炎期和慢性反应性关节炎期。在诱导期，患者接触激发细菌（衣原体、耶尔森菌、沙门菌、志贺菌属、弯曲菌）并在局部发生原发感染（胃肠炎或尿道炎），此时可以有也可以没有症状。大多数患者的原发感染消失后无后发病，但少数患者跟着发生反应性关节炎。为何一部分病人发生反应性关节炎而其余大多数不发生的原因未明，可能宿主的特异性及细菌菌株的特异性因素均起作用。在急性反应性关节炎期，所有患者均出现外周关节滑膜炎，但是典型的脊柱关节病特征主要见于HLA-B_{27}阳性者。这种区别可能提示关节炎和脊柱关节病受不同机制的影响。如在急性关节炎细菌多肽递呈给CD_4^+T细胞，而HLA-B_{27}肽的递呈作用则与脊柱关节病的表现有关。在慢性反应性关节炎期，HLA-B_{27}阳性和HLA-B_{27}阴性患者的不同表现继续存在，如前者的持续性或复发性病变多见。与慢性或复发性有关的因素可能包括患者的遗传和免疫背景，持续存在的细菌抗原，以及对交叉反应性自身抗原反应的出现。

反应性关节炎的临床表现（manifestation of reactive arthritis）　典型的反应性关节炎起始于泌尿生殖系或胃肠道感染后2～4周，发病前1个月内的上述感染史都有利于诊断。大多数地方性病例见于年轻男性（9:1），并被认为由性获得性感染所致；而继肠道感染后发病的患者男女比例相同。反应性关节炎的典型表现为非对称性少关节炎，平均累及4个关节，主要在下肢，以膝、踝和跖趾关节最为多见，上肢关节亦可受累。事实上，至少1/3的患者只有下肢关节炎，而只有个别患者单有上肢关节受累。髋关节病变不多见，而胸锁、肩和颞颌关节受累见于少数病例。反应性关节炎受累关节的典型表现为肿胀、发热、发红、触痛及主动和被动运动时疼痛。足趾或手指受累时，整个趾（指）呈弥漫性肿胀，将这种表现称为腊肠趾（指）。炎性病变典型的也发生在肌腱、韧带或筋膜附着于骨的部位，称为肌腱端病（炎）。肌腱端炎多见于跖腱膜及跟腱附着于跟骨的部位，由此引起的足跟痛可成为本病最常见而突出的表现之一。其他常见的肌腱端炎部位还包括坐骨结节、髂骨嵴、胫骨结节和肋骨，因此引起非关节部位的肌肉骨骼疼痛。下背部和臀部疼痛在反应性关节炎也常见，发生在大约50%的患者。下背痛可能主要由骶髂关节或其他脊柱关节受累所致，可是，X线片能证实的骶髂关节炎最终只发生在20%的患者。背痛的其他原因可能还有肌腱端炎或前列腺炎。随着时间推移，大约10%的

患者发展为临床证实的强直性脊柱炎，但是这种情况是否代表反应性关节炎的继续，还是与 HLA-B_{27} 相关而独立发生的强直性脊柱炎尚不能确定。本病的关节外表现常可为诊断提供重要线索，如男性尿道炎、女性宫颈炎、发热、急性前色素膜炎（见于20%的患者）、旋涡状龟头炎、口腔溃疡、主动脉炎（占1%～2%）、主动脉瓣反流及心脏传导障碍等。

反应性关节炎的实验室所见（laboratory findings of reactive arthritis） 在急性期患者可见白细胞总数增高、血沉增快及C-反应反蛋白上升，血清类风湿因子和抗核抗体阴性。HLA-B_{27} 阳性见于2/3～3/4的本病白人患者。HLA-B_{27} 阳性者多伴有慢性或复发性病程，以及易伴发骶髂关节炎、脊柱炎、虹膜炎或主动脉炎。在 HLA-B_{27} 阴性的反应性关节炎患者常发现有 HLA-B_{27} 交叉反应抗原，包括 HLA-B_7、B_{22}（现称 B_{54}、B_{55} 或 B_{56}）、B_{40}（现称 B_{60}）或 B_{42}。早期关节病变不显示X线片改变，但是症状出现后至少数月可见异常。最明显的X线片发现是绒毛状骨膜反应，及有足跟痛症状者的跖腱膜和（或）跟腱附着于跟骨处的骨糜烂。骨膜炎和新骨形成也可见于其他有症状的肌腱端炎处，或受累关节周围，或邻近的骨干。这些变化最常见于足，如跖骨、趾骨或跖趾关节。脊柱的放射线学异常包括骶髂关节炎（常为单侧），不典型的非对称性骨化性韧带（韧带骨赘）。

反应性关节炎的诊断（diagnosis of reactive arthritis） 反应性关节炎缺乏特异性诊断试验。第三届国际反应性关节炎专题学术会议提出的反应性关节炎的诊断标准有如下条件：以下肢、非对称性少关节炎为突出表现的外周关节炎，并附加1. 有前驱感染证据，具体要求：①在发生关节炎前4周内有明确的临床腹泻或尿道炎表现，并应有实验室证据，但不是必备的。②如无明确的临床感染，则必须具备实验室感染的证据。2. 排除其他已知原因的单关节或少关节炎，如其他脊柱关节病、感染性关节炎、晶体性关节炎、Lyme病及链球菌性反应性关节炎。3. 反应性关节炎的诊断不需要 HLA-B_{27} 阳性，或 Reiter 综合征所具有的关节外特征（结膜炎、虹膜炎、皮疹、非感染性尿道炎、心脏和神经系病变），或典型的脊柱关节病特征（炎性背痛、交替性臀痛、肌腱端炎、虹膜炎），但是这些如有出现，应做记录。

反应性关节炎的治疗（management of reactive arthritis） 反应性关节炎的治疗和其他许多风湿病一样，仍然主要是经验性治疗。大多数患者呈自限性经过，关节炎一般在3～5个月内消退，个别病例长达1年。症状性治疗以非甾体类抗炎药物作为首选，双氯芬酸、舒林酸、阿西美辛、萘丁美酮、美洛昔康或尼美舒利等都是可供选择的疗效较好及副反应较少的药物，需要根据患者的个体情况选用。改变病情的药物只给予那些初次发作而病程较长或疗效不佳，以及病情反复或慢性病患者。通常考虑使用的这类药物为柳氮磺吡啶和甲氨蝶呤，也有用硫唑嘌呤的，其真正疗效尚难确定。使用甲氨蝶呤值得注意的二点是：1. 本品对皮肤黏膜病变的疗效尤为显著；2. 本品避免用于HIV（人类免疫缺陷病毒）阳性患者。抗生素对反应性关节炎的治疗作用仍有争议。已经明确的是，对性传播的反应性关节炎，用适当的抗生素治疗初发的尿道炎可减少随后发生关节炎的危险。对有明确前驱感染病史而未接受过抗生素治疗，或前驱感染不甚明确、而关节炎病程不长及仍有发热及白细胞增高者，多给予四环素族或柳氮磺吡啶治疗，一般前者的疗程为2～4周，后者的疗程为3个月左右。反应性关节炎的滑膜炎不是用全身性皮质激素治疗的指征。单关节炎可选择长效皮质激素（如利美达松）关节腔注射，并发的虹膜炎需接受眼科专科的诊治。肌腱末端炎可辅以非甾体类抗炎药物的外用剂型治疗，如含双氯芬酸的扶他林乳胶剂，含依托芬那酯的优迈霜，及含酮基布洛芬的普菲尼德和法斯通凝胶等。

银屑病关节炎（psoriatic arthritis） 银屑病并发的关节炎最早由法国 Alibert 于1818年作过描述。其后，Bagin 提出“银屑病关节炎”病名。20世纪初已有许多这种病例报道。然而，该病完全从类风湿关节炎区分出来并作为一个独立的临床疾病，则始于20世纪60年代。银屑病关节炎系指发生在银屑病患者的一种血清阴性的炎性关节炎，有些患者可有骶髂关节炎和（或）脊柱炎，故该病被列入血清阴性脊柱关节病。

银屑病关节炎的流行病学（epidemiology of psoriatic arthritis） 银屑病在白人中的患病率为1%～2%，在非洲人、美国黑人及日本人则罕见。据较早的估计，5%～7%的银屑病患者可患某种类型的炎性关节

炎。而在近年的资料显示，在专科临床及住院的银屑病患者中并发关节炎者可达 7% ~49%。银屑病关节炎的真正发病率不详。估计该病发病率困难的原因之一是，虽然大多数银屑病关节炎患者的皮肤病变发生在关节炎之前，但大约 15% 的患者的关节炎则发生在银屑病之前，给诊断带来困难。最近的研究提出，银屑病患者发生关节炎的频率为 20% ~34%；反之，血清阳性关节炎中只有 1.2% 有银屑病。因此，对血清阴性的关节炎而言，患银屑病的可能性增加了 10 倍。在我国至今尚缺乏本病的流行病学调查资料。

银屑病关节炎的机制（etiology of psoriatic arthritis） 银屑病关节炎的发病机制尚未明确，在皮肤和关节病变的发生上可能由相同的机制起作用。遗传、免疫和环境因子被认为是参与发病的重要因素。支持遗传因子参与发病的证据来自单卵双胞胎同患银屑病的频率增高，及银屑病或银屑病关节炎患者有家族聚集的现象。40% 以上的银屑病或银屑病关节炎患者的一级亲属中有皮肤或关节病家族史。HLA-B_{13}、B_{17}、B_{38} 或 B_{37} 频率在银屑病关节炎和无并发症的银屑病均增加。另有证据提示携带 B_7 或 B_{27} 的银屑病患者注定会发生关节炎，及 B_{27} 与银屑病关节炎的背部疾病明显相关。因此，支持银屑病关节炎归属于 B_{27} 相关的血清阴性脊柱关节病一类。HLA-CW * 0602 在银屑病关节炎患者的频率明显高于对照组，而且和银屑病发病年龄较早有关。近年观察到，有人类免疫缺陷病毒（HIV）感染的患者，其并存的银屑病关节炎表现呈侵袭性，说明其发病机制与类风湿关节炎不同（类风湿关节炎在 HIV 感染后病情减轻），提示 CD_8^+ 细胞对银屑病关节炎更具致病意义。HLA-Ⅱ类分子可能参与银屑病关节炎的启动。银屑病关节炎的炎症性质，皮肤和关节损伤部位的细胞浸润，及在表皮和滑膜的免疫球蛋白沉积，所有这些都支持免疫机制参与发病。在银屑病和银屑病关节炎患者的血清出现抗核抗体、类风湿因子、抗皮肤抗原抗体及免疫复合物等支持体液免疫机制过度活跃。最近证实银屑病关节炎患者补体激活产物 C_{3b}、C_{4b} 或 B_6 水平增加，说明补体系统参与发病。有人特别强调了胎儿弯曲菌（Campylobacter fetus）的重要性。在易感的银屑病个体，环境因素如抗原性细菌的细胞壁产物可激发关节炎。有人认为滴状银屑病是由感染因子激发的。有报道链球菌咽峡炎后发生银屑病的患者，在皮疹和指甲培养出链球菌和葡萄球菌，并对链球菌介导的体液和细胞免疫反应性增强。但是，银屑病斑块常伴发继发感染。因此，感染和银屑病的因果关系未定。

银屑病关节炎的病理（pathology of psoriatic arthritis） 银屑病关节炎的基本病变为滑膜炎，通常和类风湿关节炎不易区别。从受累的大的膝关节滑膜可见绒毛增生及淋巴细胞浸润。血管损伤为突出特点，包括内皮细胞肿胀、血管壁增厚及炎性细胞浸润。受累的指间关节早期病变为滑膜增厚及肿胀，稍后为纤维性反应、绒毛形成及炎性细胞浸润。过度的纤维组织反应引起关节融合，尤其在近端指间关节及腕关节。远端指间关节的晚期病变为关节破坏，骨吸收及在肌腱附着处的骨质增生。增宽的关节间隙由细胞纤维组织替代，不残留滑膜痕迹。用免疫学方法检查病变滑膜可发现 IgG 和 IgA 沉积。

银屑病关节炎的临床表现（manifestations of psoriatic arthritis） 本病患者男女之比为 1∶1.04。发病年龄通常在 30 ~35 岁，也有报道平均年龄在男性为 44 岁，在女性为 46 岁，儿童发病在 9 ~12 岁。银屑病关节炎多呈隐袭发病，大约 1/3 的患者呈急性发作。银屑病关节炎一词的经典含义是指以远端指间关节受侵犯为特征的一种关节炎。可是现已明了，该病的表现可以从“腊肠指”到残毁型关节炎。提示为银屑病关节炎的特征有：远端指间关节受累而无原发性骨关节炎；非对称性关节受累；无皮下结节及类风湿因子阴性；腊肠指（趾）；银屑病关节炎的家族史；明显的指甲顶针样凹陷（>20 个）；中轴关节 X 线片显示 1 个或几个如下异常，如骶髂关节炎、韧带赘（常不典型）及脊柱旁骨化；以及外周关节 X 线片可见关节糜烂，尤其是伴有末节指（趾）骨基底增宽和骨溶解的远端指间关节破坏。临床上已经明确的有 5 种关节炎类型。在临床上，一种类型可以演变为另一种类型，出现几种类型的关节病变并存。受累关节表现为疼痛、发僵、肿胀、触痛和活动障碍。银屑病关节炎主要依靠存在的银屑病而与其他炎性关节炎相区别。在大多数病例，银屑病发生在关节炎出现前数年。15% ~20% 的银屑病病例发生在关节炎之后。关节炎与银屑病皮损的类型无关。银屑病可从轻度鳞屑型到广泛的剥脱型。然而，关节炎的严重程度与皮肤病变可平行，严重的关节炎通常有比较广泛的皮疹。值得注意的是银屑疹可以是不明显的一小片，或在不易觉察的部位，如在头皮、会阴、臀及脐。指甲病变

是银屑病关节炎的特征，见于80%的患者，而在无关节炎的银屑病患者只占15%。最常见的指甲病变是顶针样凹陷，甲脱离，甲下角化过度、增厚、横嵴及变色。远端关节和邻近的指甲多同时受累。结膜炎见于20%的患者，虹膜炎占7%。其他少见的表现包括主动脉瓣关闭不全、肺纤维化、淀粉样变性和发热。

银屑病关节炎的实验室检查（laboratory findings of psoriatic arthritis） 本病缺乏特异性试验。类风湿因子的阳性率不超过正常人群。比较有意义的检查是X线片，其变化包括：1. 手和足的小关节的骨性强直，指间关节破坏伴关节间隙增宽，末节指骨基底的骨性增生及末节指骨吸收。2. 近端指骨变尖和远端指骨骨性增生及两者兼有的变化，造成“带帽铅笔”样畸形。3. 长骨骨干“绒毛状”骨膜炎。4. 骶髂关节炎多为单侧。5. 伴有骨桥的不典型脊柱炎。

银屑病关节炎的诊断（diagnosis of psoriatic arthritis） 有银屑病或银屑病指甲病变及血清阴性的外周关节炎，伴有或不伴有脊柱受累可确立银屑病关节炎诊断。对那些有关节炎而缺乏皮疹或指甲病变者诊断比较困难，需要仔细排除其他疾病并定期随诊。

银屑病关节炎的治疗（management of psoriatic arthritis） 应积极治疗早期疾病，尤其对于存在不良预后因素者。基本治疗包括休息、锻炼、理疗和对患者进行教育，以及对轻度和中度活动性关节炎采用非甾体类抗炎药物治疗。目前，国内抗炎药物的种类和剂型均较多，可按患者个体情况选用一种。单关节炎或腱鞘炎可行局部肾上腺皮质激素注射，所用药物有利美达松、曲安西龙（去炎舒松）和得宝松等。治疗皮肤病变有助于控制关节炎，应和皮肤病医师合作处理。不饱合乙基酯脂类及1，25－二羟维生素D_3对银屑病关节炎的皮肤和关节病变均有帮助。对于多关节进行性加重的银屑病关节炎患者，应及早应用慢作用药物治疗，如抗疟药、金制剂、青霉胺、柳氮磺吡啶、甲氨蝶呤、硫唑嘌呤和环孢霉素A。口服金制剂和抗炎药物并用有中度疗效。临床观察提示金制剂治疗并不增加皮肤病变加重的危险性。甲氨蝶呤可使皮肤和关节病变均得到改善，在治疗2～8周的患者疗效可达42%～95%。目前多采用每周1次给药方法，初次剂量5mg，每周以2.5mg递增，直至15～25mg/周。待病情好转后将甲氨蝶呤逐渐递减至最小有效量维持。疗程一般3～6个月或更长，口服和静脉途径疗效相当。依曲替酯（etretinate）作为维生素A的衍生物，因其有调节表皮细胞增生和分化及抗炎活性，曾用于治疗银屑病关节炎［0.4～1.25mg/(kg·d)］，口服，改善率达55%～100%。可是，停药后3～5个月全部患者复发。银屑病关节炎的关节成形术和关节固定术的适应证同类风湿关节炎。本病不主张使用肾上腺皮质激素的全身治疗，一方面对关节炎无效，另一方面有可能加重皮损病变。

银屑病关节炎的预后（prognosis of psoriatic arthritis） 一般认为，银屑病关节炎患者的疼痛症状比类风湿关节炎患者少，病程经过也比类风湿关节炎良性。但近年认识到，以往的研究可能低估了银屑病关节炎的危害性，它可能和类风湿关节炎一样严重，而且关节破坏性病变发生较早。经观察发现，提示本病不良预后的有关因素有：银屑病关节炎家族史，发病年龄小于20岁，HLA-B_{27}及HLA-DR_7均阳性，HLA-DR_7阴性而HLA-B_{39}阳性或HLA-DQW_3阳性，破坏性多关节炎及广泛性皮肤病变等，对这些患者可能需要更积极的治疗。

肠病性关节炎（enteropathic arthritis） 溃疡性结肠炎或Crohn病患者可发生外周关节炎，伴有或不伴有其他肠道外表现的关节炎常常是炎性肠病的第一临床症状。溃疡性结肠炎和Crohn病的关节表现相似，包括外周关节炎和中轴关节病变，并可伴发关节外或肠道外其他的临床表现。

肠病性关节炎的表现（manifestation of enteropathic arthritis） 外周关节炎表现为少数关节、非对称性、一过性和游走性，以及复发和消退交替出现等特点。大关节和下肢关节受累比小关节和上肢关节受累多见，如膝、踝和足关节最为常见。但是，任何外周关节均可受累，包括髋关节。大关节积液，尤其膝关节常见。腊肠指（趾）、肌腱末端病，尤其跟腱炎和跖底筋膜炎均可见。Crohn病关节炎可见杵状指和骨膜炎。有些病例外周关节炎可转为慢性。小关节和髋关节的破坏性病变有过报道。溃疡性结肠炎和Crohn病的中轴关节受累是相同的，包括骶髂关节炎或明显的脊柱炎。由于发病隐袭，本病中轴关节的真正患病率难以估计。溃疡性结肠炎患者中43%发生强直性脊

柱炎和未定型脊柱关节病，男性是女性的3倍。患者的临床表现为腰、背、胸、颈或臀部疼痛，腰和颈部运动受限及扩胸范围缩小。肠病手术治疗并不影响骶髂关节炎或脊柱炎的病程。炎性肠病伴发的脊柱炎在症状、体征及X线表现上难以与特发性强直性脊柱炎鉴别，只是前者HLA-B_{27}频率（大约50%）比后者低，及溃疡性结肠炎脊柱炎患者的HLA-BW_{62}频率明显增加。炎性肠病的关节外表现常见于活动性肠病，并倾向于与外周关节炎同时发生。多种皮肤、黏膜和眼病变可在本病出现，以皮肤病变最常见，占10%～25%。Crohn病最常见的皮肤并发症为结节性红斑，而溃疡性结肠炎则为比较严重的坏疽性脓皮病，但不常见。疼痛而深在的口腔溃疡见于此两种肠病。网状青斑、血栓性静脉炎和小腿溃疡也可伴发。3%～11%的急性炎性肠病患者可伴发前色素膜炎，多为单侧及一过性，但易复发。眼色素膜炎及中轴关节受累者均与HLA-B_{27}密切相关。发热及体重下降在疾病活动期也常见。

肠病性关节炎的实验室所见（laboratory findings of enteropathic arthritis） 贫血和白细胞升高常见，有时出现血小板明显增高，甚至超过700×10^9/L。急性时相反应物如C-反应蛋白和血沉也上升。抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）可呈阳性反应，通常为pANCA，见于60%的溃疡性结肠炎患者，但在Crohn病不常见。炎性肠病关节炎患者的HLA-B_{27}频率不超过炎性肠病患者，但是，半数合并脊柱炎者为HLA-B_{27}阳性。血清类风湿因子和抗核抗体均为阴性。

肠病性关节炎的治疗（management of enteropathic arthritis） 非甾体类抗炎药物可改善关节症状，但需注意药物对已有病变的肠道的副作用。柳氮磺吡啶对Crohn病无效，而对溃疡性结肠炎和外周关节炎都有治疗作用，具体用法和用量可参考本书的其他章节。皮质激素口服或关节腔局部应用可减轻外周关节的滑膜炎，但对骶髂关节炎和脊柱炎无益。

Whipple病（Whipple disease） Whipple病是一种罕见的多系统疾病，以腹泻、吸收不良综合征和脂肪泻、消瘦、发热、贫血、皮肤色素沉着、淋巴结肿大、多浆膜炎、腹痛及关节症状为特征。其他表现还可见眼色素膜炎、神经系统病变（眼麻痹或脑病）、白细胞增多及血小板增多。发病的高峰年龄在31～50岁，男性居多，妇女和儿童罕见。本病患者中，68%～90%发生关节炎，以关节炎为首发症状者占57%。关节症状可先于其他表现10年以上，平均6年多。多数患者表现为多关节炎、游走性、大关节受累比小关节受累多见。关节炎一般持续1～3周，消退后不残留后遗症。个别病例关节炎呈慢性经过，但为非畸形性。最常发病的关节为膝和腕，其他少见的关节依次为掌指、踝、髋、肩、肘及跖趾关节。7%的患者出现骶髂关节炎，4%的患者有脊柱炎。HLA-B_{27}阳性率可达30%。关节滑膜组织及滑液检查可见过碘酸染色阳性物质，类似发现可见于肠、淋巴结、心包膜、心肌、肝、脾、肾和脑。小肠黏膜固有层充满大量含过碘酸染色阳性物质的巨噬细胞为最特征性所见。电镜下肠壁、淋巴结、皮下结节、脑、滑膜或其他组织出现的杆菌小体是诊断本病的主要依据。抗生素治疗对本病有较好疗效，通常以四环素每日1g，分3～4次服，并酌情维持1年左右。关节炎可选用非甾体类抗炎药物治疗，症状多在短期内消失。

多肌腱末端炎（polyenthesitis） 肌腱末端和关节一样是人体的一个生物活性部位。肌腱末端炎（enthesitis）或肌腱末端病（enthesopathy）系指肌腱、韧带或关节囊附着于骨的部位或在骨的附着点的变性或炎性病变。近年来，人们已认识到肌腱末端炎是未定型脊柱关节病、强直性脊柱炎、赖特综合征、银屑病关节炎和反应性关节炎等脊柱关节病常见而具有特征的表现之一，对这一类疾病的诊断具有提示性价值，它也见于运动性损伤。尤其值得重视的是，儿童的肌腱末端炎或血清阴性肌腱末端病和关节病综合征是幼年脊柱关节病的标记和预测该病的最好指标。多肌腱末端病或多肌腱末端炎提示临床全身性肌腱末端受累及的可能性。在法国文献中有时将多肌腱末端病或原发性多肌腱末端病作为纤维肌痛症的同义词；也有人将它作为一通用词，不仅用于强直性脊柱炎及其相关情况，也用于Lyme病和多软骨炎等。

多肌腱末端炎的病理（pathology of polyenthesitis） 从肱骨上髁、髌腱或跟腱附着点等处活检取材组织，大体可见组织增厚、变硬、发黄、水肿和肉芽形成等变化。组织学改变有单个核细胞浸润的肉芽组织，小血管增生，纤维化或化生的组织及慢性肉芽组织形成等。

多肌腱末端炎的临床表现（manifestation of polyenthesitis） 本病男性明显居多，男女之比为9:2。平均发病年龄32.3岁（14～55岁）。多为急性发病，患者主诉为多个肌腱末端部位的疼痛，大多数为中度痛，少数疼痛严重，影响活动，夜间痛几乎见于所有患者。有的患者可伴发腹泻、结膜炎或复发性口腔溃疡。发病的肌腱末端局部可见肿胀，微红，触诊微热，触痛极为明显，甚至拒按。受累的部位可有：骶髂关节，肱骨上髁，跟腱或腱膜附着的跟骨，喙突，髌骨末端，胫骨粗隆，肩甲冈下，桡骨末端，大粗隆，髂骨嵴和髂棘，肋骨与软骨的连接处，颈椎、胸椎和腰椎的棘突等。受累的肌腱末端可达5～20个，平均9.8个。少数患者伴发少关节炎或单关节炎，下肢关节比上肢关节多见，但均为自限性，通常在1周～2个月消退。有迹象提示本病似有家族中几个成员发病的趋势。

多肌腱末端炎的实验室所见（laboratory findings of polyenthesitis） 本病患者缺乏全身性炎性反应的指标，如血沉不增快，HLA-B_{27}亦为阴性。个别患者类风湿因子或抗核抗体阳性，似乎和本病无关。

本病所见的放射线学改变无特异性，X线片无骶髂关节炎征象。骨扫描在炎性肌腱末端显示活性增加的放射性浓集现象。用高分辨超声检查，在肌腱附着点最常见的改变为水肿，而其中一半患者在临床无症状。

多肌腱末端炎的诊断（dignosis of polyenthesitis） Shichikawa等提出的多肌腱末端炎的诊断要点如下：1. 肢体或躯体至少有5个部位的肌腱末端有自发痛和触痛，其部位如喙突、肱骨上髁、骶髂关节、髌骨下方、跟腱在跟骨附着点及胫骨粗隆等。2.1个或多个肌腱端肿胀。3. 无全身性炎症及X线片骶髂关节炎表现。4. 排除脊柱关节病中所属的任何疾病。对多肌腱末端炎的诊断关键尤其应建立在详细的体格检查的基础上，将关节周围或附近的肌腱末端炎与关节滑膜炎区别开。前者只有局限的轻微肿胀或无肿胀，压痛点却极为明显，邻近的关节无肿胀和压痛，以及关节的主动和被动运动均无障碍，只是为了避免关节活动时引发肌腱末端疼痛加重，患者常呈制动状态；后者因关节滑膜炎而出现关节肿胀、积液、触痛和运动障碍，但其附近肌腱末端并无异常。临床上，由于病史询问和体格检查上的不慎，将多肌腱末端炎患者误诊为其他关节炎，误诊时间长达数月、甚至数年者已非个别情况。如果能提高临床的鉴别能力，多肌腱末端炎并非罕见病。

多肌腱末端炎的治疗（management of polyenthesitis） 本病仍以对症治疗为主。急性期应适当休息，辅以物理治疗。非甾体类抗炎药物的全身治疗或全身治疗合并局部用药都可改善临床情况。可供选用的药物如双氯芬酸、阿西美辛或舒林酸等。本病病因未明，其他治疗尚乏报道。

多肌腱末端炎的预后（prognosis of polyenthesitis） 患者病程可在1～14年，平均4.8年，故大多数患者呈慢性经过。在随访1.2～5.3年，平均3.1年的11例患者中，2例分别经历2.8和3.2年后，疼痛消失；4例改善；2例缓解和复发交替；及3例呈慢性。其中4例患者伴发单关节炎或少关节炎，但均短时间消失，而多肌腱末端炎仍持续存在。

骨性关节炎（osteoarthritis） 骨性关节炎是多发于中年以后的慢性、变性性关节疾病，多累及手的小关节和负重关节。临床上以关节疼痛、变形和活动受限为特点。病理变化最初发生于软骨，以后侵犯软骨下骨板以及滑膜等关节周围组织，可见局灶性、侵蚀性软骨破坏，软骨下硬化，囊性变和代偿性骨赘形成等病理变化。发病机制尚不清楚，一般认为与衰老、创伤、炎症、肥胖、代谢障碍和遗传等因素有关。

骨性关节炎的流行病学（epidemiology of osteoarthritis） 骨性关节炎的发病呈世界性分布，是最常见的关节炎。在美国总人口中15%的患有关节炎（总数近4 000万），其中患骨性关节炎者占43%，达1 600万。该国每年因骨性关节炎而退休的人数占退休总人数的5%以上，与因心脏病而退休的人数相仿。随着人口的老龄化，这些数字将不断升高。骨性关节炎的发病率和受累关节的种类及数量可能与人种、年龄、职业、生活方式和遗传等因素有关。白人妇女中手骨性关节炎常见，南非黑人、印度东部居民和中国人髋骨性关节炎的发生率较欧洲和美国白人低，非洲人和马来人的手多发性骨性关节炎少见，美国印第安人较一般人群骨性关节炎的发病率高。矿工中髋和脊柱骨性关节炎发生率高，而采棉工人中手和颈椎骨性关节炎常见，芭蕾舞演员的踝关节、拳击手

的掌指关节及篮球运动员或肥胖者的膝关节骨性关节炎的发生率均高。本病患病率随年龄增长而增高，60岁以上人群骨性关节炎的患病率增高十分明显。不同关节对患骨性关节炎的易感性也不同。各年龄组骨性关节炎的患病率以手关节最高，国内调查结果，在症状性骨性关节炎颈椎最多，其他依次为腰椎、膝、手和腕，患病率分别为0.7%、0.48%、0.52%、0.44%和0.03%。

骨性关节炎的病因学（etiology of osteoarthritis） 按病因学分类，骨性关节炎有原发性和继发性两种。原发性骨性关节炎病因不明。继发性骨性关节炎则为继发于某种明确的原因，如外伤性、先天性或遗传性、其他骨和关节疾患（如无菌性骨坏死，感染性关节炎，类风湿关节炎，痛风，帕格病，骨硬化症，骨软骨炎，Paget病，化脓性和结核性关节炎）、其他疾病（如糖尿病，肢端肥大症，甲状腺功能亢进，甲状旁腺功能亢进）。在所有原发性骨性关节炎发病的危险因素中，年龄是最明显的危险因素之一。绝经期前后的妇女发生的结节性全身性骨性关节炎可能与性激素失衡加剧老化而导致骨性关节炎发生有关。某些职业劳动、剧烈运动或髋关节先天脱位、膝内翻或外翻畸形和骨折复位不佳等可使整个关节或关节局部形成过高的压力，使软骨细胞发生退变。在毫无准备的情况下，即使看来是很轻微的负荷，如路边失足、楼梯踏空也可引起关节损伤，而成为“原发性”骨性关节炎的主要致病原因。另外，负重关节的支持结构如韧带、肌腱或半月板有损伤者，或随年龄出现的肌萎缩者，即使不从事增加负重关节紧张性运动，也会因关节保护功能减退或丧失而易发生骨性关节炎。肥胖者有发生骨性关节炎的倾向，因体重负荷主要集中于膝关节内侧软骨，这正好是大多数肥胖者发生膝骨性关节炎的常见部位。遗传因素对骨性关节炎的影响可能包括先天性结构异常和缺陷（如先天性髋关节脱位、髋臼发育不良和股骨头骨骺脱位等）、软骨或骨代谢的异常、肥胖和骨质疏松症等。其遗传倾向与HLA-A_1B_8和HLA-B_8单倍型及α_1抗胰蛋白酶异构型相关。其他发病原因包括软骨基质改变、骨内压升高等。

骨性关节炎的发病机制（pathogenesis of osteoarthritis） 正常情况下，软骨细胞不断合成新的基质和降解衰老的基质，其功能受多种化学、力学及免疫学因素的影响，处于一种微妙的动态平衡中。骨性关节炎的软骨形态学变化十分明显，包括软骨表面失去均一性，变薄、糜烂、凹陷、裂开和溃疡，严重者软骨完全消失，使软骨下骨皮质裸露。组织化学染色可见着色不规则，有微血管侵入，细胞成簇状或串状。覆盖骨赘上的软骨有新形成的透明软骨和纤维软骨，结构不规则。骨赘在某些骨性关节炎早期便可出现，它一方面通过增加受损的关节的表面积，有助于承受机械压力；但另一方面也是关节活动受限和引起关节疼痛的原因之一。有人认为骨赘形成是由于血管侵入退化的软骨，或是软骨损伤后在关节边缘软骨下骨板的不正常愈合的结果。此外，也可能与关节表面软骨碎片长期存在，刺激局部关节边缘的多能细胞增生有关。关节软骨自身的酶合成和释放增加，溶酶体酶和能降解基质中大分子物质的其他酶类活性增加数倍，其中，如酸性和中性蛋白酶能降解蛋白聚糖的核心蛋白。虽然骨性关节炎软骨基质中蛋白聚糖含量减少，但疾病早期时蛋白聚糖、蛋白质、透明质酸盐和DNA合成增加。当病情进展，形态学改变尚不严重时，蛋白聚糖和胶原蛋白的合成比例已有增加。当病变达到一定严重程度时，蛋白聚糖合成明显降低，提示软骨细胞“衰竭”。推测人骨性关节炎软骨基质最早的改变是含水量增加。随着病情进展，局部出现软骨溃疡，蛋白聚糖含量减少，聚合不全加重，葡糖胺聚糖成分异常及硫酸软骨素链缩短。当蛋白聚糖减少到一定程度以后，软骨含水量降低至正常以下。

骨性关节炎的病理（pathology of osteoarthritis） 在创伤、代谢及遗传等多因素影响下，软骨发生磨损或软骨细胞出现代谢异常，损伤的软骨细胞释放溶酶体酶和胶原蛋白酶等蛋白溶解酶类，使软骨基质降解，出现胶原蛋白网络断裂，网络中的蛋白聚糖降解。随后合成代谢加速，脱氧核糖核酸合成增多，新细胞增殖，蛋白聚糖、透明质酸酶和胶原蛋白合成加速，但新合成的基质异常，如蛋白聚糖中葡糖胺聚糖的成分和分布、单体的大小及其与透明质酸聚合的能力与正常均有不同，从而影响了软骨的生物学稳定性和对生物力学的适应性，新合成的软骨也很快被降解和破坏。尽管蛋白聚糖合成代谢加速，但实际上合成速度远赶不上分解速度，组织中蛋白聚糖浓度仍持续下降，蛋白聚糖的丧失一方面导致软骨弹性下降，使传导到软骨细胞的机械压力升高，受压时大量间质间液丢失；另一方面使水渗透性增加，使基质中液体的弥散增加，促使滑液中的降解酶易进入软骨，以及软骨中酶抑制

剂进入滑液；另外，还可导致软骨表面膜破坏，润滑性降低，进一步使软骨易于受损。当侵蚀进展到骨髓时，组织的修复较为有效，由纤维软骨和透明软骨混合形成新的软骨，但新形成的软骨缺乏正常软骨的生物学特点，故实际上仍未修复。原有的软骨和新生的软骨在降解过程中产生的颗粒和降解产物进入滑膜衬里，引起细胞吞噬反应，导致滑膜的炎症和渗出，滑膜产生的炎性因子反过来又加速了软骨的破坏，如此反复循环，降解作用超过了细胞修复的能力，最后软骨消耗殆尽，骨质裸露，出现骨性关节炎的晚期改变。在骨性关节炎软骨损害过程中发挥重要作用的炎性因子很多，包括 IL-1、TNF-α、IL-6 和 IFN-γ 等，其中尤以 IL-1 和 TNF-α 最为重要。软骨无神经支配，故关节疼痛并非来自软骨，疼痛原因包括骨小囊和骨小梁重建引起的静脉压力增加、一过性关节滑膜炎、软骨下微骨折、骨赘引起骨膜上抬、肌肉痉挛、滑膜绒毛受压、关节囊膨胀、滑囊炎和韧带牵拉等。

骨性关节炎的临床表现（manifestation of osteoarthritis） 本病一般见于中年以后，女性比男性多见。最常见的受累部位是远端指间关节、近端指间关节、第一腕掌关节、髋、膝、第一跖趾关节、颈椎及腰椎等，其他关节如掌指、腕、肘、肩和踝关节均较少发病。疼痛为本病的常见症状。开始时多为轻至中度的间歇性钝痛，病情严重时可加重呈持续性，甚至出现撕裂样或针刺性疼痛，最后发生活动受限。疼痛多在活动时发生，尤其是负重时明显，休息后可缓解。疼痛缓慢发展，后期则休息时也痛，且常有夜间痛醒。活动受限，早期常较轻微，仅在晨起或久坐后感觉关节活动不灵便，活动后可恢复。随着病情进展，症状逐渐加重，受累关节活动范围减小以致固定于某一姿势。关节局部常有轻度晨僵，持续时间短，一般为数分钟，极少超过 30min，活动后缓解。骨性关节炎的常见体征为关节肿胀、触痛、活动时有响声或摩擦音、畸形和功能障碍，偶尔有关节半脱位。若关节伴发炎症，可出现局部皮温增高及皮肤微红。髋关节骨性关节炎患者的 80% 有先天性髋臼发育不良、股骨头骨骺骨软骨病、股骨头骨骺脱落或骨坏死病史。膝关节骨性关节炎临床最常见，以内侧胫股面（占 75%）、髌股面（占 50%）单独或混合受累最多，临床表现为膝关节疼痛，活动时加重，尤其是上、下楼梯时明显，以下楼更突出。关节局部有压痛，伸屈运动受限，膝关节活动时可发出咿轧音，可因关节积液或骨性增生而出现关节肿胀或肥大。如病变集中于中间间隔可引起膝内翻，如累及侧间隔则导致膝外翻。手骨性关节炎远端指间关节受累最多，双手可见 Heberden 结节和 Bouchard 结节。第一腕掌关节受累占 60%，其基底部骨质增生性肥大可引起方形手外观。在上述结节周围的软组织偶有短暂的轻度红肿、疼痛和压痛，持物或手部操作易诱发疼痛。脊柱骨性关节炎以腰 3～4 椎体为多发部位。由于椎体、椎间盘和后突关节的退行性病变，可引起颈、胸及腰椎椎体局部疼痛和僵硬感，严重者还可有椎体缘的唇样增生和骨赘压迫局部神经和血管，出现相应的放射痛或神经系统症状，如通过腰 4 神经根可放射至髋部，引起髋痛。神经根受压还可引起神经分布区的麻木、反射消失及肌萎缩。颈椎骨性关节炎可引起颈部疼痛，后伸和旋转运动受限，如骨赘较大压迫基底动脉时可引起椎－基底动脉供血不足的症状，如眩晕、复视、视野缺损、眼球震颤和共济失调等。胸椎骨性关节炎可引起胸壁疼痛，常误诊为肋间神经痛。腰椎骨性关节炎除产生局部疼痛及腰前屈和侧弯受限外，还可产生局限于踝或小腿的疼痛，膝腱反射减弱或消失，相应的神经分布区的感觉异常。若骨质增生发展至椎管狭窄可出现间歇性跛行。腰神经根受压迫可发生马尾综合征。临床可见数种特殊类型的原发性骨性关节炎，其临床特点与一般骨性关节炎不同，包括如下几种：原发性全身性骨性关节炎、侵蚀性炎症性骨性关节炎、弥漫性特发性骨质增生症、后纵韧带钙化症（参见各条）。

髌骨软化症（chondromalacia patellae） 髌骨软化症是常见于年轻人的一种综合征，女性多于男性，多种因素如原发性半月板病、膝松弛症、髌骨位置异常与反复外伤等均可引起。病变位于髌骨侧面与中央关节面中心，这正好是膝关节半屈曲时髌骨与股骨相接触的部位。病理基础是髌骨的软化，表现为软骨肿胀，含水量增加和原胶原变性等骨性关节炎早期改变。临床表现为髌骨周围疼痛，活动加重，上、下楼时更加明显。屈膝一段时间后，可能发生隐约膝痛。放射学检查常无变化或者变化轻微，病变通常为非进展性，仅有少数患者发展为典型的骨性关节炎。

原发性全身性骨性关节炎（generalized osteoarthritis） 1805 年 Haygarth 最早描述该病，1952 年 Kellgren 和 Moore 提出现在的名称。本型骨性关节炎主要

发生于中年绝经期妇女，以远端指间关节、近端指间关节和第一腕掌关节为好发部位，其他外周关节如膝、髋和跖趾关节以及脊柱也可受累。症状呈发作性出现，受累关节可有炎性表现如局部发热和积液，实验室检查有血沉增快。髋或膝关节受累者 Heberden 结节发生率不高。根据临床和流行病学特点，原发性全身性骨性关节炎分两型，一为结节型：以远端指间关节受累（Heberden 结节）为主，女性多见，有家族聚集现象；二为非结节型，以近端指间关节受累为主，女性略多见，家族聚集现象不明显，但常有多次发作的关节炎史及血沉增快。X 线检查除一般局限性骨性关节炎表现外，可见脊椎骨关节面、神经根和脊椎骨突增大，甚至上下相连。膝关节间隙狭窄，骨刺呈“溶蜡样”而与一般尖锐状骨刺不同。初期改变并不发生在关节软骨，而是在软骨下骨，引起软骨基底层增生和关节边缘向外生长。晚期病例的临床表现不如 X 线表现严重。虽然解剖学变化显著，但关节功能紊乱常较轻。

侵蚀性炎症性骨性关节炎（rodent inflammatory osteoarthritis）　侵蚀性炎症性骨性关节炎最多见于绝经后妇女，主要累及远端和近端指间关节，腕掌关节也可累及，一般有家族性。发病初有反复发作的疼痛，最终导致关节畸形，甚至强硬。到此阶段时关节疼痛反而缓解，受累关节可发生冻胶状小囊，伴疼痛或触痛。常见骨性强直，可能由于软骨表面血管翳愈合或相邻的骨赘融合所致。其中 15% 的患者最终发展为类风湿关节炎。实验室检查类风湿因子和抗核抗体均为阴性，血沉正常或轻度增快，但滑膜检查发现有明显的增生性滑膜炎，有免疫复合物沉积和血管翳形成，与类风湿滑膜炎常难区别。X 线检查显示关节间隙消失，可见骨赘和软骨下骨硬化，有明显的骨侵蚀现象。有些患者合并干燥综合征，因此不少人认为本病伴有免疫异常存在。

弥漫性特发性骨质增生症（diffuse idiopathic skeletal hyperostosis，DISH）　弥漫性特发性骨质增生症是一种特殊的脊柱骨质增生症，在病理和放射学上均不同于一般的脊柱骨性关节炎。本病最早的病理改变为纤维环延伸的轻度炎症反应，以后在纤维环的前纵韧带和脊柱的周围间隙可见局部新骨沉积，而无软骨退行性改变。病变主要累及整个脊柱，颈椎更易受累，呈弥漫性骨质增生，脊柱韧带广泛增生骨化，其邻近的骨皮质骨质增生，而椎小关节及椎间盘仍保持完整。除脊柱外，骨盆及四肢关节韧带附着点也可见骨增生。本病患病率不高，多见于 50 岁以上老年人，以肥胖者较多，可伴发糖尿病或糖耐量异常。多数患者无症状，小部分患者可有肩背痛和发僵、手指麻木或腰痛。脊柱活动一般不受限，活动时也不引起疼痛。可伴有肘、肩、髋、膝和踝关节的疼痛，跟骨骨刺可引起足跟痛。X 线为本病诊断的主要依据，病变可见于整个脊柱，但以下胸段改变最为明显。脊柱骨赘比普通脊柱骨性关节炎所见的更多、更大，表现为椎体后缘、前缘和后纵韧带骨化。椎体前缘的改变最具特征性，为前缘骨块形成和骨赘增生，骨赘多向上和向下生长，相邻骨赘可连接成骨化桥，连续至少 4 个椎体。1/4 左右的病例可发生后纵韧带骨化，胸、腰椎病变范围广泛，以胸腰椎交界处增生最为显著，骨桥形成十分普遍，其形态不规则。本病椎间盘不受累，椎间盘高度无变化，亦无椎体边缘硬化或真空现象，可与椎间盘病变鉴别。本病的 X 线片上无椎小关节模糊及骶髂关节侵蚀、硬化或融合征象，因此可与强直性脊柱炎鉴别。本病病因不明，某些病人血清维生素 A 水平增高，且接受过维生素 A 衍生物维甲酸类药物者易发生类似本病的骨化。但有人认为，弥漫性特发性骨质增生症代表一种骨化素质，导致在肌腱或韧带嵌入骨的应力部位骨的过度形成。

后纵韧带钙化症（calcification of posterior longitudinal ligament）　后纵韧带钙化症主要见于黄种人，尤以日本人多见。中年男性多发，临床表现不一，轻者可无任何不适而被偶然发现，重者可发生严重的神经功能障碍。骨化带沿后纵韧带的走向分布，与硬脊膜粘连。骨化程度不甚一致，其间为纤维软骨样组织。因韧带骨化使椎管矢状径减小，可产生脊髓压迫症状。椎间盘通常发生变性。颈椎韧带骨化使颈椎骨节相对稳定，但相邻椎体活动代偿性增加，易导致椎体失稳，并可引起椎体移位及颈椎的曲度改变，还可诱发椎间盘脱出。后纵韧带骨化还可造成椎管狭窄，导致类似脊髓型颈椎病症状。本病诊断主要靠 X 线检查，表现为椎体后缘骨化影，以颈椎多见，腰椎病变很少孤立发生。颈椎后纵韧带钙化可分 4 型：连续型见于上颈段，条索状钙化影跨越数个椎体，在椎间盘处略显隆起；间断型可见数个椎体后缘骨化影，于椎间盘处中断；孤立型见于下颈段；及混合型则在上颈段呈连续型而下颈段呈间断型。

Heberden 结节（Heberden nodus） 是手骨性关节炎的常见表现，远端指间关节伸侧面的内侧或外侧出现骨性膨大，称为 Heberden 结节。

Bouchard 结节（Bouchard nodus） 手骨性关节炎近端指间关节出现的类似于 Heberden 结节的骨性增大称为 Bouchard 结节。

骨性关节炎的实验室检查（laboratory findings of osteoarthritis） 骨性关节炎患者的血常规、血沉和 C-反应蛋白一般均为正常，少数炎症严重者血沉和 C-反应蛋白可轻度升高，但血沉一般不会超过 30～35mm/h。抗核抗体、类风湿因子和血清补体不出现阳性反应。尿常规检查无特殊发现，但对于继发性骨性关节炎，如黑酸尿、褐黄病、血色病、肝豆状核变性和甲状旁腺功能亢进等，血和尿检查有参考意义。受累关节如伴发滑膜炎可出现滑液量增多。本病滑液澄清透明，呈淡黄色，偶见浑浊和血性渗出，黏稠度正常或降低，但黏蛋白凝固良好，透明质酸盐浓度正常，蛋白质轻至中度升高，乳酸脱氢酶升高。白细胞轻至中度升高，多在 8×10^9/L 以下，以淋巴细胞为主。新近有研究发现胶原酶、前列腺素和白介素-1 等水平亦可升高。理想的病变标记物应来自患者的血液、滑液、尿或关节组织，应能及时反映关节软骨降解和合成程度及软骨下骨代谢状态，以反映局部病变进展情况，并提示病情活动或预后。但到目前为止，单一的某种标记物较难达到此要求，可能需要对葡糖胺聚糖、Ⅱ型原胶原前肽、透明质酸、基质金属蛋白酶及其裂解产物等同时进行观测（参见各词条）。

葡糖胺聚糖（glucosamine dextran） 是软骨基质中蛋白聚糖的降解产物。骨性关节炎患者的滑液中葡糖胺聚糖含量增高，且与 X 线片观察的疾病程度相关。经有效治疗后葡糖胺聚糖含量下降，提示骨性关节炎患者的血清和滑液中葡糖胺聚糖含量可用于判断病情。

Ⅱ型原胶原前肽（pre-collagen Ⅱ pre-peptide） 其含量可反映关节软骨破坏后的代偿性合成代谢。儿童和青年人的血清Ⅱ型原胶原前肽水平较高，并随年龄的增长而迅速下降。Shinmei 等研究显示，骨性关节炎滑液 C-前肽水平增高，且与关节 X 线片改变相关。因此，Ⅱ型原胶原前肽的测定似乎是骨性关节炎胶原合成的良好标志，可作为病情活动性指标。

透明质酸（hyaluronic acid） 透明质酸主要由滑膜衬里细胞的 B 型细胞产生，是关节液及软骨基质的主要组成成分之一。骨性关节炎滑液中的透明质酸浓度、分子量及黏性均低于正常。解放军总医院风湿科的一项研究显示，骨性关节炎患者滑液透明质酸浓度下降的程度与经 X 线片证实的关节病变程度呈负相关，并发现观察滑液透明质酸与血清透明质酸的比值能更敏感地反映局部或全身骨性关节炎病变程度。自 1974 年 Peyron 首次使用关节内注射治疗骨性关节炎并取得良好疗效以来，现在临床上已得到广泛应用。透明质酸是关节液的主要成分，也见于关节软骨，主要位于蛋白聚糖之连结处。临床使用的制剂是从鸡冠提取纯化的。本品治疗骨性关节炎的可能机制详见本书关节软骨保护剂一章。目前国内透明质酸产品有玻璃酸钠注射液（商品名施沛特），2ml 关节腔内注射，每周 1 次，共 5 次，疗效可持续半年左右。进口产品有欣维可（synvisc，hylanG-F nahyaluronate），2ml 关节腔注射，每周 1 次，3 次为 1 个疗程，疗效可维持 1 年左右。

金属蛋白酶及其裂解产物（metallo proteinases; MMPs and its split products） 近期有研究发现，基质溶解素、基质金属蛋白酶-9 及蛋白聚糖酶新表位和基质金属蛋白酶新表位是较有前途的骨性关节炎标志物。膝骨性关节炎关节滑液中基质溶解素增高 15～45 倍，它与金属蛋白酶组织抑制剂的比率在正常人为 0.5，而在骨性关节炎患者高达 1.6～5.3。基质溶解素作为骨性关节炎的标志物，其敏感性和特异性分别为 84% 和 90%。Mohtai 等在骨性关节炎患者关节软骨纤维化严重的区域，发现仅有基质金属蛋白酶-9mRNA 高表达，推测基质金属蛋白酶-9 可能是骨性关节炎关节软骨进行性破坏的标志物之一。Singer 等用Ⅱ型胶原诱导的小鼠关节炎模型，对蛋白聚糖酶新表位 NITEGE373 及基质金属蛋白酶新表位 VDIPEN341 和 VDIPEN 的研究显示，前两者主要见于轻型关节炎，推测它们可能是早期关节病变敏感而特异的标志物，而后者则在关节软骨被严重破坏时表达，主要反映蛋白聚糖丢失的严重程度。Olszewski 等发现基质金属蛋白酶诱导的豚鼠关节软骨新表位 F（M/V）DIPEN 主要表达在老龄豚鼠的骨骼成熟阶段，且与其自发性骨性关节炎的病理变化有关，提示该表位增加是反映骨性关节炎关节软骨老化及破坏程度的另一个标志物。

骨关节炎的辅助检查（auxiliary examination of osteoarthritis） X线平片不仅仍为本病的常规检查技术，而且有的学者还认为它是追踪骨性关节炎患者病情变化的金标准。拍膝关节片时，患者应取站立位拍前后位和侧位片，髋关节和手关节可只拍前后位片。骨性关节炎早期X线片多为正常，中、晚期可见关节间隙不对称性狭窄、关节面下骨硬化和变形、关节边缘骨赘形成及关节面下囊肿和关节腔游离液体等。骨性关节炎的X线特点为：1. 关节间隙狭窄，如在膝关节可小于3mm；2. 关节面硬化变形；3. 关节边缘骨赘；4. 关节鼠；5. 软骨下囊性变，其边缘分界清楚；6. 骨变形或关节半脱位。Altman有关手、髋和膝关节X线片的总体评分标准如下：手关节的评分项目包括边缘骨赘、关节间隙、软骨下透明度、软骨下硬化和排列错乱；髋关节（髋臼和股骨分别评分）评分项目包括边缘骨赘、关节间隙、软骨下透明度、软骨下硬化和股骨突起；膝关节评分项目包括边缘骨赘、关节间隙、软骨下硬化、排列错乱、骨磨损和胫骨棘增生。每个项目分为四级：0（轻度）、1（轻度）、2（中度）和3级（重度）。各个评分项目的总和即为总体性得分。近来有应用锝^{99m}标记的磷进行骨性关节炎早期诊断的报道。方法为静脉注射示踪剂后，在闪烁灯下扫描病变部位，如在3h后成像（即关节周围有核素聚集），为延迟成像，提示骨的摄取功能异常，可能存在早期骨性关节炎。该方法显示的改变比X线片早数月至数年。B型超声检查一般用于关节积液、肌腱撕裂或Baker囊肿的诊断。另外，随着影像学新技术如微焦摄影、CT、核磁共振和三维重建等的应用，除对骨性关节炎诊断和鉴别诊断有意义外，对详细了解骨性关节炎的病变进展及药物疗效都有参考价值。关节镜检查已成为关节疾病诊断和治疗的重要手段，但由于本检查毕竟属于创伤性检查，可能伴发感染或出血等副作用，且费用较高，不可能作为常规使用方法。另外，关节镜不可能观察到全部的关节软骨，因此尚难达到早期诊断的目的。

骨性关节炎的诊断（diagnosis of osteoarthritis） 骨性关节炎按病因学分为原发性和继发性；按病变范围可分局限性和全身性，前者以受累关节的不同可再行分类，后者则指3个以上部位的关节者，而且几乎均累及小关节；按是否伴有临床症状，可将骨性关节炎分为症状性骨性关节炎和放射学骨性关节炎，前者指只有X线骨性关节炎表现而无临床症状者，而后者指伴有明显临床症状者。

1995年美国风湿病协会修订的有关膝、手和髋关节的骨性关节炎分类标准如表1至表3所示。

表1 膝骨性关节炎分类标准

临　床

1. 前月大多数时间有膝痛
2. 有骨摩擦音
3. 晨僵<30min
4. 年龄>38岁
5. 有骨性膨大

满足1+2+3+4条，或1+2+5条或1+4+5条者可作出膝骨性关节炎诊断临床+实验室+放射学

1. 前月大多数时间有膝痛
2. 骨赘形成
3. 关节液检查符合骨性关节炎
4. 年龄>40岁
5. 晨僵<30min
6. 有骨摩擦音

满足1+2条或1+3+5+6条，或1+4+5+6条者可作出膝骨性关节炎诊断。

表2 手骨性关节炎的分类标准（临床标准）

1. 前月大多数时间有手痛，发酸，发僵
*2. 10个指定的指间关节中有硬性膨大的>2个
3. 掌指关节肿胀<2个
4. 远端指间关节硬性组织肥大>2个
*5. 10个指定的关节中有畸形的>1个

*10个指定关节指双侧第2、3远端和近端指间关节及第一腕掌关节

满足1+2+3+4条或1+2+3+5条可诊断手骨性关节炎

表3 髋骨性关节炎分类标准

临　床

1. 前月大多数日髋痛
2. 内旋<15°
3. 血沉<45mm/h
4. 屈曲<115°
5. 内旋>15°
6. 晨僵<60min
7. 年龄>50岁
8. 内旋时疼痛

满足1+2+3条或1+2+4条或1+5+6+7+8条者可诊断髋骨性关节炎

临床、实验室和放射学

1. 前月大多数日髋痛
2. 血沉<20mm/h
3. X线片有骨赘形成
4. X线片髋关节间隙狭窄

满足1+2+3条或1+2+4条或1+3+4条者可诊断髋骨性关节炎

骨性关节炎的治疗（managements of osteoarthritis） 理疗在骨性关节炎的治疗中占重要地位，尤其对药物不能缓解症状或不能耐受者。急性期理疗以止痛、消肿和改善功能为主；慢性期理疗以增强局部血循环、改善关节功能为主。经皮神经电刺激疗法（transcutaneous electrical nerve stimulation）也可有效缓解疼痛症状。中医针灸、按摩和推拿等传统治疗可有一定效果。为增强关节周围肌肉的力量和耐力，保持或增加关节的活动范围和提高日常活动能力，骨性关节炎患者均应循序渐进地进行关节运动、肌肉等长运动、增强耐力运动及散步或旅游等户外运动。药物治疗中，短期使用足量镇痛剂应作为骨性关节炎的首选药物，非甾体类抗炎药可用于对止痛剂无效或不宜使用、或有明显的关节炎症者。常用的止痛剂有对乙酰氨基酚（paracetamol），鸦片样物质（opioids），辣椒辣素（capsaicin）等。吲哚美辛、阿司匹林和保泰松等对软骨基质的合成有抑制作用，因此不应作为骨性关节炎的长期治疗药物。另有研究提示双氯芬酸钠、舒林酸、阿西美辛及氯丙嗪等药物对关节软骨没有不良影响，因此比较适合于骨性关节炎的患者使用。糖皮质激素不是治疗骨性关节炎的基本药物，只适用于骨性关节炎患者伴发滑膜炎、出现关节腔积液时，做关节腔局部注射用。目前适于关节腔注射的药物有得保松（diprospan，每支含5mg二丙酸倍他米松和2mg倍他米松磷酸酯钠盐）和利美达松（limethason，每支含地塞米松棕榈酸盐4mg）。这两种剂型均为缓释剂，注射1次疗效可维持2～4周。同一关节用药每年不超过3次，2次之间的间隔不宜短于2个月。改变病情的药物和软骨保护剂见效较慢，一般需治疗数周才见效，但停药后疗效仍持续一定时间，同时又能减缓、稳定以至逆转骨性关节炎软骨降解过程。包括：透明质酸、过氧化物歧化酶、D-葡糖胺、葡糖胺聚糖、S-腺苷基蛋氨酸、骨重吸收剂、人工合成的基质金属蛋白酶抑制物及促进软骨修复的细胞因子等。

过氧化物歧化酶（superoxide dismutase） 过氧化物歧化酶正常存在于人和哺乳动物的大多数细胞中，能清除氧代谢过程中产生的副产品，如炎性介质超氧化物和氢氧根，从而减少对关节软骨的损害。本品起效较慢，疗效持续时间可长达18个月。欧美已用于临床，商品名orgotein，一般认为其副作用小。

D-葡糖胺（D-glucosamine） 本品是由硫酸角质素和透明质酸组成的氨基己糖成分，它可化学合成，也可来自自然界较丰富的几丁质（chitin）。临床试验证明，本品治疗1～2周可明显改善关节疼痛，疗程2个月或更长有使软骨早期病变得以修复的报道，故有人认为本品是典型的慢作用抗骨性关节炎药物。葡糖胺有硫酸盐、碘化氢及盐酸盐等类型。最先在我国应用的为口服硫酸盐，名为氨基葡萄糖，商品名为维骨力（viartril-s）。推荐用法为314～628mg/次，3次/d，与饭同服，持续8周，间隔半年左右可重复1个疗程。因葡糖胺疗效发挥较慢，有人建议在开始服用的前2周内，同时服用一种非甾体类抗炎药物。氨基葡萄糖的副作用小，主要是轻度恶心、便秘和嗜睡，与其他药物如抗生素或抗抑郁药并用均无相互作用。由于葡糖胺是葡萄糖衍生物，对于糖尿病或糖耐量异常者应注意其可能出现的潜在影响。

葡糖胺聚糖（glycosaminoglycan） 几十年以来，人们尝试给患者补充外源性葡糖胺聚糖以减少软骨的损失，恢复软骨的功能，理论上来说，其机制可能是：1. 直接补给软骨基质成分；2. 对软骨功能有反馈作用；3. 抑制降解酶的作用。现有以下品种：

1. 戊聚糖多硫酸钠（sodium pentosan polysulfate）

由半合成纤维素制备，已证明能减少鼠、兔和犬骨性关节炎模型软骨中蛋白聚糖的丢失。它可能通过抑制白细胞产生细胞因子和前列腺素，使关节软骨中的粒细胞弹性蛋白酶及金属蛋白酶的活性下降。本品是一种纤溶剂，可能还有改善骨性关节炎软骨下循环的作用。另一种制剂为戊聚糖多硫酸钙（calcium pentosan polysulfate），其作用与戊聚糖多硫酸钠相似。

2. 葡糖胺聚糖多肽复合物（glycosaminoglycan peptide complex）

本品商品名为rumalon，是由牛软骨和骨髓提取的。体外实验证明，它能刺激软骨基质形成，增加金属蛋白酶组织抑制剂的产生，能减轻动物骨性关节炎模型的严重性。临床上短期肌内注射能缓解骨性关节炎症状，5年和13年的长期临床试验证明能减轻临床症状和减少非甾体类抗炎药用量，及在X线片上显示病变无发展。本品副作用少见，但因自牛提取，应警惕变态反应。

3. 多硫酸葡糖胺聚糖（glycosaminoglycan polysulfate）

商品名arteparon，是从牛肺和气管组织中提取的，它是一个半合成混合物，主要成分是硫酸软骨

素，可抑制人粒细胞弹性酶、组织酶 C 和 B_1。体外实验显示它能刺激蛋白聚糖的合成，在犬外伤骨性关节炎模型中，肌内和关节内注射均可抑制软骨降解，经治疗的犬软骨中胶原酶活性明显低于对照组。

S-腺苷基蛋氨酸（S-adenosyl methionine） 本品是由蛋氨酸和腺苷硫酸盐合成的，在许多生物反应，包括蛋白聚糖的硫化中起重要的辅助作用。在软骨培养中 S-腺苷基蛋氨酸能增加蛋白聚糖的合成和软骨细胞分化。临床试验发现，口服 S-腺苷基蛋氨酸缓解髋和膝关节骨性关节炎症状的作用优于安慰剂和非甾体类抗炎药，但尚未在人类发现抑制软骨破坏的证据。本品副作用小于非甾体类抗炎药。

骨重吸收剂（bone reabsorption agent） 双磷酸盐包括羟乙磷酸盐、氯屈磷酸盐、帕米磷酸盐、阿仑磷酸盐、替鲁磷酸盐及利塞磷酸盐等品种。它们一方面通过包被在羟基磷灰石表面防止矿物质外流，另一方面使破骨细胞溶解矿物质的功能受到抑制，并诱导成骨细胞产生抑制破骨细胞聚集的因子，降低骨的转换，使骨量增加。此外，还可抑制胶原酶和前列腺素 E_2，减少骨赘形成。关节内注射可使软骨层增厚，改善糖蛋白的聚集状态。目前应用于临床的产品主要为阿仑磷酸盐，其中福善美（商品名）为进口产品，固邦（商品名）为国产产品，使用方法均是口服 5～10mg，1 次/d，在清晨空腹时（至少应在早餐前半小时）以 200～300ml 白水送服。服药后至少保持直立位半小时，以减少食道副反应。笔者认为，本品对同时伴有骨质疏松的骨性关节炎患者尤为适用。

骨性关节炎的预后（prognosis of Osteoarthritis） 预后不佳的因素包括一般健康状态差，有肌无力和肌萎缩，忧郁和其他精神负担及关节受累较多。残疾的患者多见于年龄较大、非白种人、教育程度低、寡居或离婚者。

急性风湿热（acute rheumatic fever） 急性风湿热是由 A 组 B 型溶血性链球菌感染后引起的一种结缔组织非化脓性炎性疾病，患者多为学龄期儿童。病变主要累及心脏、关节、皮肤、脑、浆膜及血管等部位的结缔组织。临床表现特点为心脏炎、游走性大关节炎、舞蹈症、皮肤环形红斑和皮下结节，反复发作者可致风湿性心瓣膜病。在发达国家和我国的发达地区，随着抗生素的广泛应用和生活水平的改善，急性风湿热的发病率已显著下降，临床表现也变得不甚典型。但在我国的经济不发达地区，该病的发病率仍然较高。

急性风湿热的流行病学（epidemiology of acute rheumatic fever） 急性风湿热的发病率在亚洲和非洲等发展中国家的发病率为 0.81‰～1.0‰。我国的部分地区在 20 世纪 80 年代初进行的风湿热和风心病流行病学调查的资料显示，风湿热的发病率为 0.15‰～0.82‰。急性风湿热发病的一般规律是农村高于城市；经济落后地区高于经济发达地区；及经济收入少、卫生和住房条件差的人群高于收入高和住房条件好的人群。急性风湿热在秋、冬及春季多发，推测其原因为冬、春季链球菌上呼吸道感染发病率较夏季为高。急性风湿热的地区差异较大。一般认为寒带与温带发病率最高。急性风湿热的发病年龄以 5～15 岁较多，3 岁以下发病极少。近年来急性风湿热发病年龄有增高趋势。一般认为急性风湿热的发病在性别上无明显差异，但舞蹈症的发病率女性明显高于男性。

急性风湿热的病因（etiology of acute rheumatic fever） 现已公认急性风湿热是由 A 组 B 型溶血性链球菌感染后所引起的全身结缔组织非化脓性免疫反应性炎症。急性风湿热与 A 组 B 型溶血性链球菌感染有关的证据有以下几点：1. 在患者发病前 1～3 周常有溶血性链球菌感染，如咽峡炎、扁桃体炎或猩红热的病史。2. 大多数急性风湿热患者的咽拭子培养有 A 组 B 型溶血性链球菌生长或血清中抗链球菌抗体显著增高，如抗溶血素 O（ASO）等。3. 链球菌感染流行后急性风湿热发病率增高。4. 应用青霉素治疗和预防溶血性链球菌感染，可防止急性风湿热的复发，甚至减少首次发病。5. 急性风湿热发病后应用青霉素等治疗并不影响其病程，同时也没有在急性风湿热患者中发现 A 组 B 型溶血性链球菌存在于炎症部位的直接证据，说明急性风湿热是 A 组 B 型溶血性链球菌感染后诱发的非化脓性炎性疾病。但并非所有溶血性链球菌都能够诱发急性风湿热，因此常把能够诱发急性风湿热的菌株称之为致风湿热菌株，其主要血清型为 M_1、M_3、M_5、M_6、M_{14}、M_{18}、M_{19}、M_{24}、M_{27}及 M_{29}等。人们已经观察到并非所有 A 组 B 型溶血性链球菌感染后的人群都会发生急性风湿热，即便是链球菌的严重感染者，也只有 1%～3% 出现

风湿热。由于“免疫超抗原”（M蛋白的非特异性肽段）与T细胞受体结合，产生强大的作用，可打断自身免疫耐受性，加强了交叉抗体和T细胞对心脏的损害。此过程受到HLA-DRB1基因的类型和抗原表达情况的严格限制。白种人的风湿热与DR_4频率增高有关，而东方人主要与DR_3增高有关。

急性风湿热的发病机制（pathogenesis of acute rheumatic fever） 急性风湿热的发病机制尚不十分明了。一般认为急性风湿热是在一定的遗传背景下由A组B型溶血性链球菌感染后诱发的免疫反应性疾病。体液免疫和细胞免疫均参与了本病的发生。分子模拟学说是目前较公认的急性风湿热的发病学说。研究发现A组B型溶血性链球菌细胞壁外层有M、T和R蛋白，其中M蛋白与人体组织（心肌、心瓣膜及脑等）存在交叉抗原性，可引起交叉免疫反应。故当A组B型溶血性链球菌感染后针对细胞壁抗原M蛋白产生的抗M蛋白抗体，也能与心肌、心瓣膜和脑组织中具有相似抗原性的成分结合，发生抗原抗体反应，并激活补体导致免疫性损伤。从心肌组织、心瓣膜和脑组织中能够分离出这类交叉反应性自身抗体，采用A组B型溶血性链球菌的细胞壁能够吸收这类抗体。而且在患者血清中能够检测到多种自身抗体，说明该学说在急性风湿热发病过程中具有重要意义。但这一学说并不能解释为什么A组B型溶血性链球菌感染后仅有少数人发生急性风湿热。90%的急性风湿热多关节炎患者血清中有A组B型溶血性链球菌的抗原-抗体复合物，同时，在心肌、骨骼肌及关节等组织中检出免疫复合物和补体，提示免疫复合物在组织中的沉积与本病的发生有关。循环免疫复合物沉积、或抗原首先沉积于组织然后再形成原位免疫复合物，激活补体导致免疫炎症。急性风湿热滑液中CIq、C_3和C_4均降低，提示被免疫复合物消耗，但也观察到免疫复合物增高与关节外表现无关。细胞免疫在急性风湿热的发病过程中起着重要的作用，无论是体液免疫反应或者是细胞免疫反应在本病的发生、发展中起主导作用，都必须有一定的遗传背景作为基础。我国急性风湿热与白细胞相关抗原Ⅱ类中的DR_3（HLA-DR_3）有明显相关性，推测HLA-DR_3抗原在传递致风湿热抗原的过程中起作用。

急性风湿热的病理（pathology of acute rheumatic fever） 急性风湿热的主要病变发生在结缔组织胶原纤维，全身器官均可受累，但以心脏、血管及浆膜等处的改变最为明显。急性风湿热的基本病理改变为风湿小体（参见风湿小体词条）。心内膜是急性风湿热的最常受损部位，常发生心内膜炎。最常受累的瓣膜为二尖瓣，其次为二尖瓣与主动脉瓣同时受累，三尖瓣与肺动脉瓣较少受累。早期病变为浆液性心内膜炎，瓣膜闭合缘的结缔组织疏松和水肿，胶原纤维肿胀，局部组织细胞增生及瓣膜内皮细胞肿胀。中期为疣状心内膜炎（参见该词条），晚期为赘生物和心内膜下风湿病灶机化，纤维母细胞增生及新生毛细血管自瓣膜根部向病变处伸展，赘生物机化，导致瓣膜挛缩而变形。由于风湿热反复发作，瓣膜因纤维组织增生而变为坚厚，形成瓣膜狭窄或关闭不全。心肌病变主要累及心肌间质的结缔组织。早期表现为心肌间质水肿，血管周围纤维组织呈纤维素样变性，并有炎性细胞浸润。在少数情况下，渗出性病变特别明显，心肌间质发生明显水肿及弥漫性炎性细胞浸润，严重者常引起心功能不全。中期为Aschoff小体形成，Aschoff小体呈弥漫性或局限性分布。后期小体发生纤维化，形成梭形小瘢痕。几乎所有的急性风湿热均有心包受累，但临床上仅有15%的患者获得确诊。受累关节主要为大关节受累，依次为膝、踝、肩、腕及肘等，较少累及小关节如手或足。病变特点为浆液性炎症，表现为滑膜充血和水肿，滑膜下结缔组织中有黏液变性、纤维素样变性和炎性细胞浸润，有时在关节周围组织可见少数Aschoff小体形成。关节腔内有浆液及少量纤维素渗出，渗出液易被吸收，不产生关节畸形。急性风湿热的皮肤渗出性病变有环形红斑、荨麻疹、多形红斑及结节性红斑等，其中以环形红斑具有较大的特异性。镜下见红斑处真皮浅层血管充血，血管周围水肿及炎性细胞浸润。皮下结节多发生在关节附近，附着于肌腱及骨膜，病理上属于Aschoff小体。结节中心为大片纤维素样坏死物质，周围可见增生的纤维母细胞和Anischkow细胞，伴有炎性细胞浸润，常于数周到数月内吸收。急性风湿热的胸膜受累较常见，主要为无菌性浆液、纤维素性渗出液。一般可完全吸收，不产生胸膜粘连，但过多的纤维素性渗出液吸收后，也可产生纤维性胸膜粘连。

风湿小体（rheumatic nodules） 风湿小体即Aschoff小体。病变的发展过程可分为以下三个阶段。变质渗出期：病变初期结缔组织纤维发生黏液样变性，胶原纤维呈局灶性肿胀，结缔组织中蛋白聚糖

（主要为氨基多糖）增多。继而肿胀的胶原纤维断裂、崩解成为无结构的颗粒状物，与基质中的氨基聚糖混合在一起，加上免疫球蛋白及纤维蛋白沉积，形成类似纤维蛋白的纤维素样变性，并有非特异性炎性细胞浸润和浆液渗出。此期病变多见于关节的滑膜、心包及胸膜，持续约 1 个月，可恢复正常或进入第二、三期。增生期（肉芽肿期）：此期特点是形成具有疾病特征性的 Aschoff 小体（或称风湿小结），多发生于心肌间质、心内膜下和皮下结缔组织，而心外膜、关节和血管等处则少见。小体中央为肿胀坏死的胶原纤维，边缘为：1. Aschoff 细胞，其胞浆丰富，呈嗜碱性，胞核为单核或多核，核仁明显。2. Anitschkow 细胞，胞浆丰富，嗜碱性，核大，有空泡。3. 其他细胞，如组织细胞、淋巴细胞及单核细胞等。此期经过 2 ~ 3 个月。瘢痕期（硬化期）：在肉芽肿处细胞成分减少，出现纤维母细胞，并逐渐演变成为纤维细胞，产生胶原纤维，整个 Aschoff 小结变成梭形小瘢痕。此期经过 2 ~ 3 个月。风湿小体经历以上三期病理变化的过程约需 6 个月，由于有风湿热的反复发作，故各期病变可同时存在。

疣状心内膜炎（verrucous endocarditis）　在瓣膜闭合缘的内膜损伤处先有血小板沉着，接着血浆中纤维素析出而形成直径 1 ~ 2mm 的疣状赘生物。

风湿性肺炎（rheumatic pneumonitis）　风湿性肺炎为第Ⅲ型变态反应的后果，肺部表现类似药物过敏反应，包括肺泡壁的类纤维蛋白样坏死、肺间质内单核细胞浸润、肺泡内蛋白渗出物形成透明膜以及肺小动脉及肺泡毛细血管中的透明膜形成和类纤维蛋白样变。偶见出血性肺炎改变，肺间质中可找到 Aschoff 细胞。

急性风湿热的临床表现（manifestation of acute rheumatic fever）　急性风湿热的 A 组 B 型溶血性链球菌的前驱感染表现主要为链球菌咽峡炎，包括咽炎、扁桃体炎和感冒等短期发热或猩红热。部分患者可发生风湿性肺炎（1% ~ 5%），表现为咳嗽、气促、胸痛，也可伴有青紫和咯血。肺部检查有实变体征，可闻及广泛的湿性啰音。X 线胸片无特异性表现，可见双侧肺内阴影，类似肺水肿，有时在肺中野有片絮状或结节状阴影。病变可以融合，但很少见大片实变。胸膜炎在急性风湿热的发生率为 5% 左右。一般为渗出性胸膜炎，早期可有胸痛，但渗出液增多后胸痛可减轻或消失。胸腔积液一般不多，消失也快，不易发生胸膜粘连。心脏炎包括心肌炎、心内膜炎和心包炎。由于发生心脏损害时，三者常同时存在，难以截然分开，故又称为风湿性心脏炎或全心炎。70% 的心脏炎发生于病初的 2 周内，少数可延迟至 6 个月发生。心脏炎发生率在非高发地区较低，在高发地区发生率仍在 50% 以上，有的高达 80%。急性风湿热的关节炎占 75% 以上，近年来随着心脏炎比例的下降，关节炎比例有所上升。其特点如下：本病以大关节受累为主，受累关节多呈对称性和多个关节的关节炎，关节周围软组织肿胀，伴发红、发热、疼痛及关节功能障碍。但患者年龄越小，关节疼痛越轻。游走性关节炎为本病的特点。本病关节炎可以完全吸收和痊愈，一般不伴有关节骨质破坏及关节畸形，但极少数患者急性风湿热反复发作，可以出现手或足变形，多见于掌指关节，呈尺侧偏移及半脱位，称 Jaccoud 关节病。由于急性风湿热的发病越来越不典型，许多患者仅有关节痛，伴有或不伴有关节活动受限。但典型关节炎患者较少合并心脏炎，而关节痛则多有心脏受累的表现。因此，应对仅有关节痛，同时伴有血沉增快及抗链球菌溶血素 O（ASO）阳性的患者给予高度重视，以便及时发现合并心脏受累者。其他表现可见舞蹈症、环形红斑、皮下结节等。

舞蹈症（chorea）　是风湿热的临床表现之一，国外报道舞蹈症的发生率一度高达 50%，目前已下降至 10% 以下，非高发地区已降至不足 2%。舞蹈症的特点：发病年龄多在 6 岁以后，尤以 8 ~ 12 岁儿童多见，女性略多于男性。多为急性或亚急性起病，多数在初次链球菌感染后 2 个月或以上发病。部分小儿仅表现为舞蹈症，不伴有其他风湿热表现。病程一般持续 1 个月至 2 年不等。患者主要表现为不自主的舞蹈样运动，随意运动不协调、肌张力减弱、无力及情绪改变等。早期症状不明显，可见易于激动、坐立不安、动作笨拙、注意力不集中、字迹不整、步态不稳或动作急促而突然。病情逐渐加重，出现典型的舞蹈症，表现为 1. 舞蹈样动作：常从一侧肢体开始，以后再逐渐累及对侧，上肢比下肢重，近端比远端重，呈一种突然发作的、不规则的、无目的的、急速而短促的肢体不自主运动。同时，因舞蹈样动作妨碍了随意运动，使随意运动不协调。2. 表情改变：颜面表情动作多种多样，如挤眉弄眼、努嘴和伸舌等。

3. 语音变化：因构音肌群的不自主运动使说话含糊不清或不协调。4. 肌张力下降与肌力减弱：可表现为旋前肌征，即两上肢平举或举臂过头时出现手掌与前臂过度内旋；舞蹈病手，即当两臂向前伸出时，手腕弯曲而手指过度伸展；另外，检查患者握力时，握力忽大忽小等。5. 神经反射变化：膝反射常有拖延现象（hung-up），可出现钟摆样膝腱反射。浅反射正常。6. 常有非特异性脑电图异常。本症预后良好，其病死率极低。约1/3的患者只发作1次，余者可反复发作。如果1.5～2年无复发，则复发的可能性很小。过去认为单纯性舞蹈症不会累及心脏，但近来已有资料表明，部分小儿舞蹈症发病数年后可发生风湿性心瓣膜病。

环形红斑（circular rash） 既往发生率在10%～20%，现在已下降至3%以内，多见于躯干部及四肢近端屈侧。皮疹开始时为小的粉红色斑疹，压之褪色。以后，以整齐的边缘向外扩展，中央的皮疹随之消退，演变为大小不等和不甚规则的环形或半环形、边缘稍隆起而色如淡蔷薇的环形红斑。红斑中央肤色正常，无疼痛和痒感。环形红斑变化很大，在一天之内可时隐时现几次，也可间歇出现，间隔时间数天至数月，长短不一，有时与风湿活动不平衡。红斑消失后不遗留色素沉着、脱屑或其他痕迹。

Jaccoud关节病（Jaccoud arthropathy） 极少数患者反复发作急性风湿热，可以出现手或足变形，多见于掌指关节，呈尺侧偏移及半脱位，称Jaccoud关节病。

急性风湿热的实验室检查（laboratory findings of acute rheumatic fever） 急性风湿热的实验室检查大致可分为A组B型溶血性链球菌感染证据、急性炎性反应指标和器官损害标记三部分。A组B型溶血性链球菌感染的直接证据是咽拭子培养和葡萄球菌-协同凝集实验。A组B型溶血性链球菌培养的阳性率在25%～70%。急性风湿热高发地区阳性率较高，可达70%以上。抗链球菌菌体外产物抗体检查包括抗链球菌溶血素O（ASO）、血清抗链球菌激酶、血清抗透明质酸酶、抗核苷酶试验。以上4项检查的联合阳性率可达95%，因此能够更好地反映A组B型溶血性链球菌的感染情况。抗链球菌DNA酶-B及抗链球菌菌体抗体的测定等也有一定意义。急性炎性反应指标与免疫学检查，急性期可见红细胞计数降低，白细胞计数增加，分类中性粒细胞比例增高，有核左移现象。活动期血沉明显增快。多数患者急性期C-反应蛋白增高，其血清含量与病情轻重呈正相关，血清黏蛋白含量增加。免疫球蛋白急性期以IgA增高为主，亚急性或慢性期以IgG增高为主。抗心肌抗体的阳性率在心脏炎患者占50%，在慢性心瓣膜病患者占20%～30%。血清循环免疫复合物阳性率可达60%以上。如有器官受损，心电图检查可有窦性心动过速、传导阻滞（特别是Ⅰ°房室传导阻滞），其他如Q-T间期延长、房性或室性期前收缩与S-T及T波改变。当有心包炎时，可出现相应改变，如早期的S-T段抬高与积液时的QRS低电压、T波低平或倒置及S-T段压低等。超声心动图可发现有心脏增大、心包积液，有时还可发现瓣膜增厚和水肿，以及瓣膜脱垂的表现。风湿性心脏炎的轻度心脏增大即可有心脏X线改变，其他如心包积液或风湿性肺炎等也可有相应表现。风湿性心脏炎早期心肌损害明显者可有乳酸脱氢酶、谷草转氨酶和肌酸磷酸激酶等增高。关节X线片可见关节周围软组织肿胀，但无关节骨质结构破坏。滑液检查可见关节滑液量增加，白细胞数明显增多，但培养细菌为阴性结果。舞蹈症患者脑电图检查呈非特异性异常脑电波。

葡萄球菌-协同凝集实验（streptococcal concord cogulational test） 是近年来采用的链球菌快速诊断咽炎方法之一，能够在20～30min内确定咽部有无A组B型溶血性链球菌感染的存在。一般用兔抗A组B型溶血性链球菌血清标记葡萄球菌菌体试剂，制备成快速诊断试剂。取含咽分泌物的涤纶咽拭子浸液，离心沉淀后加上述快速检测试剂，充分混匀后，在2min内观察结果。出现粗大颗粒及液体透明者判断为阳性；无颗粒出现及液体呈白色混悬液者判断为阴性。该方法的敏感性为77.0%，特异性达92.6%，阳性期待值为87.0%，阴性期待值为86.2%。葡萄球菌-协同凝集试验检出的阳性率与咽拭子培养的菌落数有关，菌落数越多者，阳性率越高；反之则越低。当菌落数小于10个时，敏感性仅有50.0%。

抗链球菌溶血素O（antistreptolysin O antibody，ASO） ASO是急性风湿热最传统的检查项目之一。ASO滴度增加，超过1:400为阳性。在A组B型溶血性链球菌感染后两周左右，患者血清中出现ASO，以

后逐渐增高，至4～6周达到高峰，8～10周逐渐恢复正常。以往急性风湿热患者ASO阳性率较高，常在75%～80%，在本病高发地区阳性率接近90%。但由于近年来抗生素的广泛应用，加之临床表现不典型而造成取材延误，使ASO阳性率已经低至50%。因此，ASO阴性不能作为无A组B型溶血性链球菌感染的依据。此外，单纯ASO增高只表明近期内有链球菌感染；同时，如被检测的血清标本被细菌污染或溶血，以及患者伴有高脂血症、肝炎和肾病综合征均可发生非特异性ASO增高，因此ASO对急性风湿热并不是一项特异性指标。

抗链球菌DNA酶-B（antistreptococcal DNA enzyme B）　这是近年来常作为A组B型溶血性链球菌感染证据的检查方法，高于250U为异常。由于该抗体出现的时间早（在A组B型溶血性链球菌感染后1周左右），持续时间长（数月），因此对舞蹈症和隐匿性心脏炎有诊断价值。有人用微量法测定548例因A组B型溶血性链球菌感染所致疾病的小儿血清抗DNA酶B抗体，同时测定ASO。结果显示，急性风湿热组抗DNA酶B阳性率为72.5%，ASO阳性率为76.5%，两者比较无显著性差异。但活动期风湿性心脏病（简称风心病）组病人的抗DNA酶B阳性率82.6%，明显超过ASO55.4%的阳性率。抗DNA酶B联合ASO的阳性率在上呼吸道感染组和皮损组均超过90%。结果提示抗DNA酶B在诊断急性风湿热方面具有重要的临床价值，特别与ASO联合应用价值更大；对活动期风心病的诊断价值明显优于ASO。但是，以上检查只能证实患者在近期内有无A组B型溶血性链球菌感染，不能提示体内是否存在由A组B型溶血性链球菌感染诱发的自身免疫反应。

抗链球菌菌体抗体（antistreptococcal antibody）　由于A组B型溶血性链球菌菌体外抗原不能引起自身免疫反应，只有链球菌菌体抗原才有诱发自身免疫反应的能力。因此，对该类抗体的检查不仅能反映链球菌感染，而且能够反映由链球菌诱发的自身免疫反应，对风湿热的诊断具有较大价值。目前已经开展的研究有抗M蛋白抗体测定、抗瓣膜多糖抗体测定及抗神经组织抗体测定等，但这些检测方法均在实验阶段，尚未广泛用于临床。抗瓣膜多糖抗体在上述抗体中意义较大，现已测出其抗原最具生物活性部分为38kD，且可应用ELISA法检出其IgG和IgM两类抗体，故较易推广。由于此抗体的水平能够较好地反映心瓣膜的损害，无论是对判断有无A组B型溶血性链球菌感染及诊断急性风湿热，还是对判断急性风湿热的预后都有较高价值。

急性风湿热的诊断（diagnosis of acute rheumatic fever）　Jones诊断标准是世人所公认的并普遍采用的急性风湿热的诊断标准。1965年修订的诊断标准仍是指导风湿热高发地区急性风湿热诊断的有效标准。针对近年来风湿热的流行特点，美国风湿病学会于1992年对Jones标准又作了修订，使之更适合于初发的急性风湿热。见表4。

表4　初发风湿热的诊断标准

（1992年美国风湿病学会修订标准）

主要表现	次要表现	有前驱A组B型溶血性链球菌感染证据
1. 心脏炎	1. 关节痛	1. 咽拭培养或快速A组B型溶血性链球菌抗原试验阳性
2. 多关节炎	2. 发热	2. A组B型溶血性链球菌抗体效价增高
3. 舞蹈病	3. 急性时相反应物（ESR、CRP）增高	
4. 环形红斑	4. P-R间期延长	
5. 皮下结节		

如有前驱感染证据，并有2项主要表现，或只有1项主要表现加2项次要表现者，则高度提示为急性风湿热。

补充说明：在有以下3种情况者，不必严格执行该诊断标准：1. 舞蹈病患者；2. 隐匿发病或缓慢发展的心脏炎；3. 有风湿热病史或现患风湿性心脏病，当再感染A组B型溶血性链球菌时，有风湿热复发的高度危险性者。

急性风湿热的治疗（managements of acute rheumatic fever）　应注意以下几个原则：1. 早期诊断，合理治疗，防止病情进展，及避免心脏病变；2. 根据患者病情轻重及临床表现，合理选用抗风湿药物治疗，使患者症状得到控制；3. 清除链球菌感染，防止疾病复发；4. 权衡用药，观察和及时处理药物副作用。

一般处理包括根据病情确定卧床休息、控制活动量及进易消化，富含蛋白质、糖类及维生素C的饮食，有充血性心力衰竭时，可适当限制水和盐的摄入。应用肾上腺皮质激素者也应适当限盐。控制链球菌感染首选青霉素，常用剂量为80～160万单位/d，分2次肌内注射，疗程为10～14d。近年来急性风湿热的发病虽有所抬头，但幸运的是，迄今为止链球菌对青霉素仍然敏感。对青霉素过敏的患者可选用红霉素，儿童剂量为30mg/（kg·d），成人剂量为1.5g/d，分3次口服，疗程同上。以发热和关节炎为主要表现的患者，可以选择1种非甾体类抗炎药物。强的松适用于心脏炎并能经口服用药的患者，成人剂量为0.5～1mg/（kg·d），一般不超过60mg/d；儿童剂量为1～2mg/（kg·d），每日总量也以不超过60mg为宜。部分严重的心脏炎患者可酌情加量，疗程一般为6～12周。足够剂量用药2～3周控制病情，以后缓慢减量，至12周可完全停药。地塞米松或氢化可的松静脉点滴适用于有心包炎（心包积液）或心肌炎并发急性心力衰竭者。地塞米松剂量成人为5～10mg/d；儿童为0.3～0.5mg/（kg·d），最大量不得超过10mg/d。氢化可的松剂量成人为200mg/d；儿童剂量为6～8mg/（kg·d），最大量不超过200mg/d。静脉途径给药时间不必过长，通常3～7d，病情改善后换用口服激素。对舞蹈症患者应给予抗风湿治疗，包括用青霉素清除感染病灶，用阿司匹林或强的松行抗炎治疗，并按舞蹈症的类型选择用药，对无心脏及关节等其他主要表现以及发热者，可不用或仅用小剂量的强的松口服，但是青霉素都必须用足10d以上。

急性风湿热的预防（prevention of acute rheumatic fever） 急性风湿热反复发作可导致永久性心瓣膜损害，发生风湿性心瓣膜病，因此必须重视对本病的预防。预防链球菌感染应尽量减少A组B型溶血性链球菌的初次感染机会。注意环境卫生，保持居室通风和空气良好，防潮、保暖，尤其对人口比较集中的场所如幼儿园和小学尤须注意，以避免链球菌的传播。加强体格锻炼，提高抗病能力。预防急性风湿热发生的关键在于积极治疗链球菌上呼吸道感染。急性上呼吸道A组B型溶血性链球菌感染如猩红热、扁桃体炎及咽炎等是急性风湿热的诱因，必须在临床上注意识别和加以治疗。预防急性风湿热复发可作为次级预防。

急性风湿热的预后（prognosis of acute rheumatic fever） 急性风湿热的预后取决于是否复发并发展为风湿性心脏病。初发心脏炎的轻重及复发为决定风湿性心脏病的主要因素。急性风湿热的复发具有模拟特点，即初发时有心脏炎，复发时多仍有心脏炎。初发时心脏已明显受累、有过多次复发以及并发心力衰竭者预后均不佳，而且常发生慢性风湿性心瓣膜病。儿童急性风湿热后发生心瓣膜病者占60%，复发两次以上的高达90%；而成人急性风湿热后心瓣膜病发生率较低，为10%～20%。对一组497例儿童急性风湿热10年随访的研究结果显示，初发时无心脏炎，而10年后6%的患儿发生心瓣膜病，其中心脏有Ⅰ级收缩期杂音者并发生风心病者占30%，Ⅱ～Ⅲ杂音者占26%～45%，有心力衰竭者占68%，及有心脏炎者占67%。单纯舞蹈症预后良好，但经长期随访也有发生风心病者。单纯多发性关节炎预后较好，绝大多数可获痊愈，但少数也可发生心瓣膜损害。

感染性关节炎（infective arthritis） 感染性关节炎是细菌引起的关节感染而致的关节炎。多见于儿童及年老体弱者，易累及膝关节及髋关节。本病如不早期诊断和早期治疗，可以导致病人关节功能丧失。

感染性关节炎的发病机制（pathogenesis of infective arthritis） 大多数病原体是通过血循环侵入关节的，它们在关节内留置于滑膜，所以败血症是关节感染的最常见原因。细菌也可由手术、创伤、关节穿刺及药物注射时带入。关节附近组织感染或骨髓炎蔓延也可发生关节感染。细菌一旦进入关节，它们在滑膜内生长，被滑膜内皮细胞和炎性细胞吞噬，在吞噬过程中不断释放蛋白分解酶，促使炎症进一步发展。关节的破坏与病原体本身关系最为密切，其次与宿主的防御机制有关。几乎所有的致病菌均可发生化脓性关节炎，以金黄色葡萄球菌最常见，占50%以上。淋球菌性关节炎是国外最常见的，国内现虽少见，但有增多趋势。宿主防御机制减退的表现为：全身抵抗力下降，如儿童及年老体弱者、慢性病患者、有遗传或免疫缺陷及长期应用免疫抑制剂者。类风湿关节炎、骨关节炎、痛风及严重创伤的关节比正常关节更易引起化脓性关节炎，且治疗更为困难。静脉内给药、静脉留置导管、关节穿刺、关节腔注射激素或放射性药物可诱发化脓性关节炎。

感染性关节炎的临床表现（manifestations of infective arthritis） 临床上，感染性关节炎一般只累及单个关节，以负重关节为主，特别是膝关节，常常突然发作，出现关节疼痛、肿胀、运动受限。常伴有发热和寒战等全身症状，50%以上的患者外周血白细胞增多。若多个关节被侵犯，常常提示患者伴有严重的慢性病或慢性关节炎。有时也可出现一些不典型的临床表现，这些在以后的各论中讨论。

感染性关节炎的诊断（diagnosis of infective arthritis） 详细的病史和全面的体检可以早期判断病因及鉴别诊断。全面的查体更为重要，特别是检查原发感染灶，如皮肤、鼻咽部、耳及肺部，可以在病原菌培养结果出来之前判断可能的病原菌，并提早治疗。关节液培养是诊断感染性关节炎的关键，除做必要的培养外，还应将关节液接种到特殊的培养基中，如滑液和组织标本常规做血琼脂培养，怀疑有淋球菌或嗜血杆菌感染时，用巧克力琼脂培养。滑液，特别是脓性滑液，除了做各种培养外，还应及时在玻璃片上做涂片，空气干燥后行革兰染色、瑞氏染色以及抗酸染色和对真菌的染色。乳酸试验和葡萄糖试验可以鉴别化脓和非化脓性关节炎。化脓性关节炎的空腹滑液葡萄糖值通常减少，仅为空腹血糖值的1/2，但在非化脓性关节炎、病毒性关节炎及淋球菌性关节炎的滑液中，葡萄糖值并不减少。化脓性关节炎的乳酸盐水平升高，但在非化脓性关节炎、淋球菌性关节炎及治疗中的化脓性关节炎的滑液中，乳酸盐水平不升高。滑液中葡萄糖和乳酸盐水平的测定提供了诊断依据，但诊断价值是有限的。对流免疫电泳可用于鉴定体液中的可溶性细菌抗原，对体液内抗原数量做定量测定，即使常规培养结果阴性，或抗生素杀灭细菌后，其抗原仍为阳性，可以确定病原菌。典型的葡萄球菌或链球菌关节炎在几小时内便可见到滑膜和关节软骨细胞有坏死及软骨的溶解。几天后在滑膜下即有肉芽组织出现，并随着病程的延长而增多。由于肉芽组织增生和机化及骨化，导致关节强直。病变早期X线片检查无明显特征性改变，如将健侧和患侧的关节作对照观察可以发现一些细小的病变。治疗后行X线片复查可以判断治疗结果。早期表现为关节周围组织和关节囊肿胀，局部软组织密度增高，皮下脂肪线及肌间隙的半透亮线模糊，以至消失。关节间隙可稍增宽，甚至可见关节脱位。由于病变进展迅速，常常在1周左右出现关节间隙变窄。典型的X线表现是软骨下骨质疏松，近关节的骨质腐蚀，软骨破坏，关节间隙变窄，关节面的骨小梁增生，骨质硬化，严重时出现骨坏死、关节脱位或半脱位。晚期破坏的骨质修复，出现大量的新生骨，导致关节强直，常常为骨性强直。大部分骶髂关节感染性关节炎的感染为单侧病变，与强直性脊柱炎累及双侧关节不同。CT可以显示骨的破坏、空洞形成、死骨、椎旁脓肿以及体内较深部位如骶髂关节的肿胀和渗出。关节造影：可以显示关节内的结构、关节囊和韧带的损伤，常常可以显示股骨头的位置和完整性。核磁共振能为肌肉、骨骼以及软组织结构提供清晰的图像，显示出其间的明显区别，是一种极有效的影象学检查手段。放射性核素检查：$^{99m}T_c$和$^{67}G_a$枸橼酸盐闪烁照相可以显示出早期感染，特别对深部关节，如髋关节、肩关节和脊柱感染更有用。一些非感染炎症，甚至骨关节炎也能产生同样的影像，说明阳性结果没有特异性，诊断时需要与其他资料综合考虑。虽然检查无特异性，但扫描的异常表现早于普通X线片，因此是早期诊断的重要辅助手段。关节液检查：关节液的穿刺检查是诊断感染性关节炎的关键，应先于其他检查进行。关节穿刺应严格无菌操作程序，防止将皮肤或关节周围的感染灶引进关节内。滑膜检查：滑膜除做组织学涂片和细菌培养外，还可以在做关节镜或手术时观察滑膜外观，有助于一些关节炎的鉴别。骨活检标本可做组织学检查和细菌培养。

感染性关节炎的治疗（management of infective arthritis） 急性化脓性关节炎的治疗应遵循以下原则：早期有效的抗生素治疗，充分有效的局部引流及积极的全身支持治疗。抗生素应早期而及时地应用，在感染的微生物确定之前即应开始。根据关节液的外观、性状、理化性质、涂片和临床特征初步估计致病菌。青霉素适用于怀疑淋球菌感染的患者；广谱抗生素适用于免疫功能低下的患者，特别是老年人。一旦确定了细菌，有了抗生素敏感试验结果，应重新调整抗生素及剂量。早期应用抗生素治疗不仅可以迅速控制感染，还可以使病变逆转，减少后遗症。急性化脓性关节炎时，抗生素应静脉给药，剂量要足够，疗程要充分，每天分次进入。研究表明，抗生素很容易从血循环渗透到关节内，使关节液中达到有效的抗菌浓度而勿须将抗生素直接注入关节腔内，关节腔注射可能注入新的感染因子及产生化学性滑膜炎，必要时才考虑此种给药途径。治疗过程中应反复进行关节液的

细菌培养，静脉给药维持到临床体征和关节症状转向正常为止。感染控制后可改口服抗生素治疗，持续到症状消失后2周。如果治疗效果不好，如治疗48h后临床表现与关节液培养均无好转，应重新安排治疗方案。化脓性关节炎的治疗原则之一是迅速而完全地引流脓性渗出物，因为它们能很快破坏关节。充分的引流可以减少关节腔内的压力，减轻疼痛及防止关节破坏。在急性期可应用石膏、夹板和牵引来限制患肢活动，防止感染扩散，减轻疼痛，防止关节畸形和病理性脱位。急性炎症消退后，应及时开始主动和轻度的被动活动，防止关节强直。对已经发生关节强直的，应注意关节活动和功能锻炼。关节畸形者可采用手术治疗。

结核性关节炎（tuberculous arthritis） 自从出现有效的抗结核药物后，结核病的发病率逐年下降。但是，近年来由于多种因素的影响如艾滋病的流行、人口老龄化、滥用药物及酗酒等，尤其是对多种药物耐药的特殊菌群的出现，使结核病发病率近年又呈上升趋势。骨关节结核占总结核病的1%～5%，在肺外结核中占第4位。关节结核目前在我国发病率仍较高，尤其好发于儿童和青壮年。本病易损害骨和关节而造成残废。肢体关节结核通常为慢性单关节炎，髋、膝、肘和腕等关节均可受累，早期诊断和尽早合理治疗对改善预后甚为重要。

结核性关节炎的病因和病理（etiology and pathology of tuberculous arthritis） 几乎所有的骨和关节结核都是继发性的，95%源于肺结核。结核菌主要通过血液、淋巴液或直接由原发灶蔓延到达骨与关节。结核菌可暂时潜伏下来，待机体免疫力低下或其他不利因素如酒精中毒、长期应用激素或免疫抑制剂及药物滥用等存在时，迅速繁殖致病。病灶好发于血运差、劳损多和生长活跃的松质骨，常累及脊柱关节、髋关节和膝关节。骨结核病变以浸润及坏死为主，坏死骨组织与周围骨分离后形成游离死骨，脓液到达骨膜下，刺激骨膜形成新骨，久之形成葱皮样增殖。病灶扩展至软组织，可形成所谓的寒性脓肿，若脓肿向体外或空腔脏器穿破，则形成窦道或内瘘。骨结核蔓延突破关节软骨侵入关节腔。滑膜感染后，出现充血、肿胀、炎细胞浸润和渗液增加，此后滑膜增厚，表面变粗糙形成绒毛乳头状增生，乳头内表层和深层可见结核结节及干酪样坏死。滑液内凝固的纤维素可形成许多米粒大小的小粒。滑膜结核或骨结核进一步发展成全关节结核，造成软骨破坏和脱落，后期发生纤维性骨强直或关节畸形。

结核性关节炎的临床表现（manifestation of tuberculous arthritis） 本病起病隐袭，患者常有低热、盗汗、心悸、失眠、倦怠及体重减轻等结核中毒症状。关节表面皮肤紧张、变薄、触之不热而有僵硬感。关节疼痛多较轻微，活动后加剧。儿童、老年人以及营养不良者本病多见，主要侵犯脊柱、髋关节和膝关节。脊柱结核发病率最高，约占全身骨关节结核的46.7%，年轻人居多。其中腰椎结核最多，胸椎次之。脊椎结核早期变化位于脊椎的前缘和椎间盘，患者可有受累椎体周围肌肉痉挛、脊柱运动障碍及机能性强直。颈椎结核时，患者不能仰头，有时用双手托住下颚，以防颈椎向前或向后过度活动。腰椎或胸椎结核患者不能弯腰，拾物试验阳性。局部疼痛不明显，偶尔神经根受刺激后，患者有上、下肢或胸壁放射痛，咳嗽并在大小便用力时疼痛加剧。一般在关节结核发生半年以后，病变附近可有寒性脓肿形成，破溃后有清稀脓液流出，内有干酪样坏死物，窦道经久不愈。椎旁脓肿可流入腹股沟或锁骨上窝并在局部出现肿块。若破入椎管或肉芽组织侵入前方而使脊髓受压，轻者尿便可略有失禁，重者可发展为截瘫。髋部结核包括髋臼、股骨头、股骨颈和大转子的单纯骨结核、单纯滑膜结核和大转子滑囊结核、全关节结核以及合并感染的髋关节结核。患者早期症状不明显，经过一天活动后，下午或睡前略感髋部不适，偶见跛行。体格检查可能无阳性所见。因此有上述症状的小儿，尤其有结核接触史者，应仔细检查，询问下午发热、夜间啼哭的病史。肺部和髋部X线片检查是早期诊断的重要依据。病变发展到晚期常伴大腿和膝关节疼痛，局部明显肿胀，各方向运动受限及髋关节呈屈曲畸形。X线片表现为关节间隙变窄，骨质破坏，有时可见死骨。膝部结核包括股骨髁、胫骨髁和髌骨的单纯骨结核、单纯滑膜结核和合并感染的膝关节结核。患者早期可有局部肿胀，滑膜或全关节受累后，膝关节呈梭形肿胀。关节可逐渐发生屈肌痉挛和畸形，最后由于韧带和关节囊的破坏发生半脱位或形成窦道，因此晚期膝关节结核的诊断较容易。

结核性关节炎的X线表现（radiological features of tuberculous arthritis） X线检查是诊断关节结核的

重要手段，对于早期诊断和早期治疗极为重要。最初期在X线片上表现为关节周围的骨质疏松和软组织层次模糊不清；晚期出现软骨下细小的囊状破坏区及毛玻璃样改变。关节面的骨皮质一般不受破坏，若皮质已见改变，提示软骨已遭破坏。晚期还可见关节囊附近的点状或片状钙化，关节软骨下骨板大部破坏，关节间隙狭窄或消失，关节强直、畸形或半脱位。脊柱结核患者X线表现为椎间隙变窄、脊柱后凸畸形及椎旁脓肿。髋部结核X线表现为关节间隙变窄、骨质破坏，有时可见死骨。

结核性关节炎的实验室检查（laboratory findings of tuberculous arthritis） 至少一半骨、关节结核患者的胸片是正常的。皮肤结核菌素试验阳性可作诊断参考。病变活动期可有血沉增快。闭合穿刺活检还是切开活检取决于病变的部位及医生的经验。组织病理学形态以及滑膜活检的组织培养对90%以上的病例有诊断意义。通过关节镜取得的滑膜具有相同的诊断价值，而且对病人的创伤极小。骨、关节结核的滑液通常是云雾状和黄白色，蛋白质含量高，白细胞增多，嗜中性粒细胞偏多。滑液抗酸染色20%的标本可见结核杆菌，80%的标本结核菌培养为阳性。

结核性关节炎的诊断（diagnosis of tuberculous arthritis） 根据结核病史、症状、体征、实验室检查和X线表现可作出临床诊断。确诊有赖于细菌学和病理学检查。必须强调，本病在早期极易漏诊和误诊，因此，对有结核史或结核接触史的儿童或青少年，若出现关节炎症状，尤其以单关节炎长期不愈，应详细检查有无本病，不能确诊者应作长期随访。

结核性关节炎的治疗（management of tuberculous arthritis） 骨关节结核多继发于肺结核，应积极防治。治疗原则包括增强抵抗力、应用抗结核药物、保存关节功能及防止发生全关节结核、混合感染及畸形。加强营养及充分休息对结核病人十分重要，尤其对早期滑膜结核及单纯骨结核更重要。病情稳定者，无需绝对卧床，但可适当局部制动，如应用石膏托、夹板或牵引，脊柱结核可采用石膏、钢条或皮围腰及支架保护。抗结核药物常用利福平、链霉素及异烟肼等，经常几种药物联合使用。手术治疗必须在抗结核药物的控制下进行。常用的方法有单纯滑膜切除及病灶清除，以便缩短疗程，防止畸形，制止病变发展和保存关节功能。不过必须掌握手术适应证。很多病例可保守治疗，因此必须根据病变的部位、临床表现、X线所见及全身情况来综合考虑治疗方案。近来，药物耐药，尤其是对多种药物耐药（指对异烟肼和利福平耐药，伴有或不伴有对其他药物耐药）的现象越来越受到重视，目前认为耐药结核菌株的出现是自然发生与人们的错误认识共同作用的结果。患者不规律服药或医生对病情缺乏足够认识而单一用药是产生耐药性的主要原因。

真菌性关节炎（fungal arthritis） 真菌性骨关节病以骨髓炎多见，关节感染多由骨病灶直接扩展，血源性播散者少见。病变可为单发或多发，起病缓慢，初期X线片所见正常，以后出现骨质溶解，也可出现溶骨-硬化混合表现。真菌性关节炎在临床上的无痛性单关节炎表现与结核性关节炎在许多方面相似，易误诊，治疗如不及时最终会发生骨与软骨的破坏，造成功能丧失及残疾。诊断依靠组织活检与霉菌培养，滑膜组织比关节液培养阳性率高。熟悉致病真菌的临床表现，对诊断有帮助，也可减少误诊。各种真菌病或多或少有骨关节病变，如足菌肿病、念珠菌病、孢子丝菌病、放线菌病、曲霉菌病、球孢子菌病、组织胞浆病及芽生菌病等。

Lyme病（Lyme disease） Lyme病是20世纪70年代认识的一种蜱媒螺旋体感染的多系统疾病。最初本病以关节炎成批地集中发生在美国康涅狄格州Lyme城的儿童和成年人，因而得名。其实，早在1912年瑞典Afzelus报道的慢性游走性红斑（erythema chronicum migrans），1922年法国Garin和Bujadox，及1941年德国Bannwarth相继报道的慢性游走性红斑患者的神经系统异常，如淋巴细胞脑膜神经根炎或脑膜多神经根炎都是本病常见的临床表现。1977年，美国Steere综合有关资料提出，Lyme病的全部临床现象除了皮肤与神经病变，还包括心脏、关节及其他全身表现。此后，本病吸引了世界许多国家的关注和研究，我国也不例外。

Lyme病的病原学（etiology of Lyme disease） 1948年Lennhoff在患者的皮肤内发现螺旋体。一年以后，Hellerstrom提出蜱可能是具有变应原性螺旋体的携带者，而后者可能是慢性游走性红斑的致病因子。1970年，美国发现第1例慢性游走性红斑患者后，对一系

列 Lyme 病患者的血清做过多种抗病毒、抗支原体及抗立克次体抗体测定，结果均为阴性。1981 年，美国微生物学家 Burgdorfer 在纽约附近 Lyme 病流行区长岛，收集解剖达敏硬蜱 126 只，在其中 77 只发现螺旋体，主要分布在蜱的中肠。将受感染的蜱移寄于 8 只新西兰白兔，10～12 周后，全部兔的皮肤发生红斑。经间接免疫荧光法测定病兔血清抗该螺旋体抗体均为阳性。同时，对 9 例 Lyme 病患者血清行抗该螺旋体抗体测定亦均为阳性。因而提出，从达敏硬蜱分离的螺旋体属类可能为 Lyme 病的致病因子，并将该螺旋体命名为 Burgdorferi 螺旋体。

Lyme 病的发病机制（pathogenesis of Lyme disease）

结合 Lyme 病的临床和流行病学特征，本病的发病有以下可能性。B. Burgdorferi 螺旋体经蜱媒叮咬传递到宿主的皮肤，经过 3～32d 的孵育后，螺旋体向皮肤表面移行引起慢性游走性红斑，向淋巴传播引起局部淋巴结肿大，向血液播散进入器官或组织（如中枢神经系统、肝和脾），或向其他部位皮肤播及引起继发性皮肤红斑。微生物迅速从感染部位扩散，并可能通过细胞外基质游移侵入局部血管，然后利用宿主的激活剂产生活性酶和破坏作用。Lyme 病伴发免疫异常。发病初期（慢性游走性红斑阶段），几乎所有的患者出现循环免疫复合物，血清 IgM 水平增高，及预示神经系统、心或关节受累的含 IgM 的冷球蛋白增高。疾病后期，关节炎出现，血清 IgM 水平恢复正常，关节液出现免疫复合物。不太常见的类风湿因子、抗核抗体和抗心磷脂抗体也可呈现低滴度阳性。疾病进展时，外周血单核细胞对特异性抗原的增生反应增强，而对抗原最大的反应性见于炎性关节的细胞和滑液。滑膜活检可见增生现象，常伴有大量淋巴细胞和浆细胞浸润。滑膜组织含有高浓度的胶原酶和前列腺素 E_2，以及患者滑液白介素-1 活性明显增加。推测以上因素与 Lyme 关节炎的发病有关。

Lyme 病的临床表现（manifestation of Lyme disease）

为了描述方便常将 Lyme 病分为 3 个临床阶段，即第 1 期早期局灶感染，第 2 期早期播散感染和第 3 期持续感染。慢性游走性红斑是本病特征性皮损，被蜱叮咬后 3～32d（平均 7d）发生在蜱叮咬部位。初起为红斑，由中心逐渐向四周扩大呈环形，扁平或略隆起，表面光滑，中心色淡，偶带少量鳞屑，局部微热，有轻度灼热和瘙痒感。有的皮疹中心呈化脓性丘疹，破溃后结痂。皮疹直径 3～68cm，多分布于头部、躯体、四肢及臀部，偶见于手掌或足底。未经治疗的慢性游走性红斑通常在几周后吸收，最长有达 14 个月的。经过治疗的皮疹在几天内消失。从慢性游走性红斑处取材做 B. Burgdorferi 培养，比任何其他部位容易得到阳性结果。本期中，患者可有低热、轻微全身性症状及局部淋巴结增大。但是，一些患者可完全无不适感。感染后几天至几周，微生物可广泛播散到多个器官系统。在本期中，在许多组织可发现 Burgdorferi 螺旋体，如从皮肤、血液和脑脊液都曾获得阳性培养结果。患者感觉非常不适的流感样症状，如发热、寒战、无力、周身关节痛、肌痛、头痛、颈部发僵及肝炎样消化系症状。从大系列病例资料分析，本期中的主要表现如下：高达一半以上的未治疗的美国患者中可见继发性游走性红斑，但在欧洲患者则少见。早期神经系统受累者占 15%～20%，表现为脑膜炎、脑炎、颅神经麻痹或外周神经根病。美国患者的 4%～8% 出现心脏炎。在一组大系列病例中，心脏受累发生在慢性游走性红斑出现后平均 21d，典型表现有快速波动的房室传导障碍，通常在希氏束水平之上。轻度无症状性心肌炎（由心电图提示）常见。Lyme 病心脏炎呈自限性经过，在几周内恢复。本期中，典型的肌肉骨骼症状表现为关节、肌腱、关节囊、肌肉或骨的游走性疼痛，间断性关节肿胀，持续几小时至几天。主要累及大关节，以膝居多，其他有四肢任何关节，颞颌关节也常波及。关节炎的典型图型为间歇性、炎症性单关节或小关节炎，以大关节为主，膝关节受累几乎见于所有病例。对称性小关节关节炎罕见，即使发生也为一过性。本病头一年初发的关节炎常有大量关节积液，但一般病程短暂，只持续几天至几周。关节炎持续进入第二和第三年时，通常只有 1 个或 2 个大关节，大多数有膝关节受累，此时关节症状发作可持续数月。随着时间的推移，10%～20% 的患者停止发生关节炎。Lyme 病的晚期神经受累包括外周神经病、亚急性脑病及在欧洲可见的进行性脑脊髓病。进行性疏螺旋体脑脊髓病是一种多发性硬化样综合征，表现为颅神经麻痹，痉挛性麻痹，共济失调及膀胱功能障碍。慢性萎缩性肢皮炎是 Lyme 病晚期独特的皮损，发生在大约 10% 的欧洲患者，在美国仅有少数报道。在蜱咬后 6 个月～8 年这种皮损呈现炎性改变，在水肿皮肤，通常在四肢部位表现为扩展性斑样或结节状淡紫色变色。经过几个月到几年，未治疗的皮损变为萎缩，并在其远端呈典型

的“卷烟纸”外观。从肌皮炎皮损处曾经培养出 B. burgdorferi 螺旋体，包括 1 例已有 10 年多病程者。各种硬化性病变如硬斑病，硬化性与萎缩性苔癣，嗜酸性筋膜炎及进行性面部半侧萎缩等伴发 B. burgdorferi 感染的病例，都曾有过报道。本病眼的晚期感染可表现为角膜炎，与梅毒的角膜炎类似。

Lyme 病的实验室所见（laboratory findings of Lyme disease） 本病最常见的非特异性实验室异常为血沉增快，见于 53% 的患者，及血清 IgM 水平升高，见于 33% 的患者。这些变化可在几周内恢复正常。12% 的患者有轻度贫血，8% 的患者白细胞增高伴核左移。6% 的患者出现一过性显微镜下血尿，偶伴少量蛋白尿，但血肌酐和尿素氮无异常。血清冷球蛋白阳性见于 63% ~90% 的慢性游走红斑、关节炎和神经 Lyme 病患者。而皮疹伴冷球蛋白阳性者易出现关节炎和神经病变。冷球蛋白主要为 IgM。45% 的慢性游走性红斑患者的循环免疫复合物增多，但血清补体水平正常。另有观察显示，所有慢性游走性红斑患者出现异常增高的 C_{1q} 结合活性，有神经和心脏受累者循环免疫复合物持续阳性，仅有关节炎者循环免疫复合物从血清消失。对本病具有诊断意义的实验室检查为测定患者血清特异性抗 B. burgdorferi（下称 B. B）抗体。国外多用酶联免疫吸附（ELISA）及间接免疫荧光法，两法都较敏感。血清抗 IgM-B. B 抗体高峰出现在疾病早期，阳性率达 67% ~91%；IgG-B. B 抗体升高较慢，高峰多在晚期，阳性率达 90% ~100%。

Lyme 病的诊断（diagnosis of Lyme disease） 诊断本病主要根据流行病学资料及临床表现。慢性游走性红斑具有诊断特异性，但对无皮疹及回忆不出蜱叮咬者，诊断则较困难。美国疾病控制中心提出 Lyme 病的诊断标准如下：在流行区应具备慢性游走性红斑，或抗 B. B 抗体滴度≥1:256（间接免疫荧光法），并有 1 个或 1 个以上器官系统受累（关节、神经或心脏）。在非流行区应具备慢性游走性红斑及抗 B. B 抗体滴度≥1:256，或慢性游走性红斑及 2 个或 2 个以上器官系统受累，或抗 B. B 抗体滴度≥1:256 和≥1 个器官系统受累。

Lyme 病的治疗（management of Lyme disease） Lyme 病治疗的主要药物为抗生素，应根据患者不同病变阶段和不同特点选择适当的抗生素。一般采用多西环素、四环素、阿莫西林联合用药。许多证据提示，治疗通常是有效的并可预防进展到疾病的较晚期。大约 10% 的早期 Lyme 病患者在治疗的前几天出现 Jarisch-Herxheimer 反应（如发热、皮疹），但一般都是轻度的，持续不到 1 天并总是自发消失。因此，没有为此停止治疗的理由。将近半数患者接受药物治疗后有短暂的（几小时至几天）复发性头痛，关节、肌腱或肌肉疼痛，常伴发嗜睡。口服治疗对慢性游走性红斑、单纯面瘫、轻度心脏炎和 Lyme 关节炎都有效。静脉途径抗生素适于治疗 Lyme 病的其他一些神经病变，严重的心脏炎，或对以往口服途径治疗无效的关节炎。有些滑膜炎患者接受关节腔内皮质激素注射，羟基氯喹或滑膜切除治疗收效。随着成功的治疗之后，非特异性症状可能持续几个月。

成人斯蒂尔病（adult onset Still disease） 成人斯蒂尔病是以高热、一过性皮疹、关节炎（痛）和白细胞升高为主要表现的综合征。自 1987 年统一用成人斯蒂尔病命名后，本病作为一种独立性疾病，已得到广泛的承认。由于本病无特异性诊断标准，诊断比较困难。成人斯蒂尔病的发病年龄从 14 岁到 83 岁不等，好发于青壮年，男女患病率基本相等，无民族及地区聚集性，在世界各地许多国家都有病例报道。

成人斯蒂尔病的病因和发病机制（etiology and pathogenesis of adult onset Still disease） 本病的病因和发病机制未明，一般认为与感染、遗传和免疫异常有关。多数患者发病前有上呼吸道感染病史，发病时有咽炎、牙龈炎，血清抗 O 滴度升高，咽试子培养有链球菌生长，将其制备成自身疫苗注射后有效，提示成人斯蒂尔病与链球菌感染有关。另外在部分患者血清中发现抗肠耶尔森菌抗体，抗风疹病毒抗体及抗腮腺炎病毒抗体，还有部分患者的血清存在葡萄球菌 A 免疫复合物，故有人认为成人斯蒂尔病的发病与感染有一定关系。据报道成人斯蒂尔病与人类白细胞抗原Ⅰ类抗原和Ⅱ类抗原有关，包括 HLA-B_8、BW_{35}、B_{44}、DR_4、DR_5 和 DR_7 等，提示本病与遗传有关，但上述 HLA 阳性位点与临床表现及诊断的相关性均缺乏资料。有研究认为成人斯蒂尔病患者存在细胞和体液免疫异常。

成人斯蒂尔病的病理（pathology of adult onset Still disease） 本病无特异性病理改变。滑膜表现为非特

异性滑膜炎，滑膜细胞轻到中度增生，血管充血，淋巴细胞和浆细胞浸润伴滤泡形成，滑膜内层细胞IgG、IgM和类风湿因子染色阳性。淋巴结为非特异性炎症，部分淋巴结显示T淋巴细胞瘤样免疫原性增生，有时有淋巴结坏死。皮肤表现为胶原纤维水肿，血管周围炎细胞浸润。肌肉呈水肿及非特异性炎症。肝细胞有变性和坏死，汇管区和门脉区炎细胞浸润。心脏表现为间质性心肌炎、纤维素渗出性心包炎和心瓣膜的炎性病变。肾脏活检显示肾小球基底膜增厚，肾小管萎缩和间质炎细胞浸润。

成人斯蒂尔病的临床表现（manifestation of adult onset Still disease） 本病临床表现多样而复杂，常有多系统受累，主要表现为发热、皮疹和关节炎（痛），次要表现为咽痛、淋巴结肿大、肝大、脾大及浆膜炎等。发热为本病的重要表现之一，几乎见于所有的患者。通常是突然高热，一天一个高峰，偶尔一天二个高峰。以高热为主，体温多超过39～40℃，一般在午后或傍晚时达到高峰，体温持续3～4h后无需处理自行出汗，在早晨体温降至正常。85%以上的患者在病程中出现皮疹，表现为弥漫性充血性红色斑丘疹，有时有轻度瘙痒感，一般分布于颈部、躯干和四肢伸侧，也可出现于手掌和足跖，皮疹形态多变，有的患者还可呈荨麻疹、结节性红斑或出血点。多随傍晚发热时出现，并随清晨热退后而消失。关节痛和关节炎为本病的主要临床表现之一。多为关节及关节周围软组织疼痛、肿胀和压痛。咽痛常在疾病的早期出现，有时存在于整个病程中。本病早期往往有全身浅表淋巴结肿大，体温正常后肿大的淋巴结缩小或消失。约半数患者肝脏肿大，一般为轻至中度肿大，质软。约3/4的患者有肝功能异常，丙氨酸氨基转移酶升高。部分患者有黄疸，但碱性磷酸酶，γ-谷氨酰转肽酶，肌酸磷酸激酶一般正常。症状缓解后，肝脏可恢复正常。少数患者出现酶胆分离现象，亚急性肝坏死，急性肝功能衰竭，以致死亡。脾脏轻至中度肿大，质软，边缘光滑，疾病缓解后可恢复正常。本病的心脏损害表现以心包病变多见，其次为心肌炎，心内膜炎少见。临床表现为心悸、胸闷、心律失常和充血性心力衰竭等。肺和胸膜病变可出现咳嗽、咯痰、胸闷和呼吸困难等症状。肺部损害表现为浸润性炎症、肺不张、肺出血、间质性肺炎及淀粉样变性等，或出现成人呼吸窘迫综合征。胸膜病变为纤维素性胸膜炎、胸腔积液和胸膜肥厚等。痰培养及胸水培养阴性。约1/4的患者出现腹痛或全腹不适、恶心、呕吐和腹泻等。个别患者合并消化性溃疡、阑尾炎或胰腺炎等。本病神经系统病变少见，可累及中枢和周围神经系统，出现脑膜刺激征及脑病，包括头痛、呕吐、癫痫、脑膜脑炎、颅内高压等。脑脊液检查多数正常，偶有蛋白含量轻度升高，脑脊液培养阴性。肾脏损害较少见，一般为轻度蛋白尿，以发热时明显。少数出现急性肾小球肾炎、肾病综合征、间质性肾炎及肾功能衰竭等。其他损害包括乏力、脱发、口腔溃疡、虹膜睫状体炎、视网膜炎、角膜炎、结膜炎、全眼炎、停经、贫血和弥漫性血管内凝血等。少数患者病情反复发作多年后发生淀粉样变性。另外，本病患者可对多种药物和食物过敏。

成人斯蒂尔病的实验室检查（laboratory findings of adult onset Still disease） 90%以上的患者外周血白细胞总数增高，一般在$10\times10^9/L\sim20\times10^9/L$，白细胞升高以中性粒细胞增高为主，分类一般在0.9以上，中性粒细胞核左移而嗜酸性细胞不消失。在无胃肠道失血的情况下出现的持续性和进行性贫血，多为正细胞正色素性贫血，也可为小细胞低血色素性贫血或大细胞正色素性贫血，个别患者表现为溶血性贫血。半数以上的患者血小板计数高达$300\times10^9/L$以上，疾病稳定后恢复正常。血沉明显增快，多在100mm/h以上。C-反应蛋白轻或中度升高。少数患者出现低滴度抗核抗体，类风湿因子的阳性率不超过正常人群。免疫球蛋白和γ球蛋白可以升高，血清丙氨酸氨基转移酶、直接胆红素和间接胆红素均可升高，白蛋白降低，球蛋白升高，甚至血氨升高。在合并肌炎的患者肌酸磷酸肌酶和乳酸脱氢酶等升高。除非伴发继发感染，血培养及其他细菌学检查均为阴性。结核菌素纯蛋白衍生物试验阴性。骨髓象常为感染性特点，粒细胞系统增生活跃，核左移，胞浆内有中毒颗粒及空泡变性。骨髓细菌培养阴性。血清铁蛋白在疾病活动期明显升高，可超过正常水平10倍以上。并与疾病活动相平行，可作为本病诊断的支持点，并可作为观察疾病活动和监测治疗效果的指标。X线早期可见软组织肿胀和关节附近骨质疏松，反复或持续存在的关节炎则可见关节软骨破坏及骨糜烂，在受累的关节附近骨膜下常见线状新生骨。晚期亦可出现关节间隙狭窄、关节强直及关节半脱位。常累及腕关节、膝关节和踝关节。少数患者有颈椎受累的报道。比较特征性的放射学改变是腕掌和腕间关节非糜

烂性狭窄，可导致骨性强直。

成人斯蒂尔病的诊断（diagnosis of adult onset Still disease） 本病目前尚无统一的诊断标准，比较一致的认识是对出现高热、一过性皮疹、关节炎和白细胞及中性粒细胞升高的患者在排除感染、风湿、恶性肿瘤及其他各种发热原因之后可考虑诊断成人斯蒂尔病。临床常用的成人斯蒂尔病的几种诊断标准有：

1. 美国风湿病学会制订的诊断标准

主要条件：

持续性或间断性发热

易消失的橙红色皮疹或斑丘疹

关节炎

白细胞或中性粒细胞增加

次要条件：

咽痛、肝功能异常、淋巴结肿大、脾大及其他器官受累。

具有上述四项主要依据者可确诊。具有发热和皮疹中一项主要条件，再加上一项以上的次要条件可怀疑本病。

2. 日本成人斯蒂尔病研究委员会制订的标准

主要条件：

发热≥39℃，并持续1周以上

关节痛持续2周以上

典型皮疹

白细胞增高≥10×10^9/L，包括中性粒细胞≥0.80

次要条件：

咽痛

淋巴结肿大和（或）脾肿大

肝功能异常

类风湿因子和抗核抗体阴性

排除：

感染性疾病（尤其是败血症和传染性单核细胞增多症）

恶性肿瘤（尤其是恶性淋巴瘤、白血病）

风湿病（尤其是多动脉炎，伴发关节外征象的风湿性血管炎）

具有以上主要和次要条件的五项或五项以上标准，其中应有至少二项主要标准，并排除上述所列疾病者，可确立诊断。

成人斯蒂尔病的治疗（management of adult onset Still disease） 本病的治疗主要包括非甾体类抗炎药、糖皮质激素、细胞毒药物、慢作用药物及生物制剂等。非甾体抗炎药对部分患者能取得良好疗效，如控制发热、减轻全身症状和关节炎症。作为临时退热药物，吲哚美辛、阿西美辛、双氯芬酸或阿司匹林常被选用。糖皮质激素是治疗本病的主要药物，当非甾类抗炎药疗效不佳或出现严重并发症时，应及时改用糖皮质激素。多数患者强的松剂量需要1～2mg/（kg·d）方能有效，足量的糖皮质激素可在第2天或1周内控制发热、皮疹和关节痛等症状，但使实验室指标恢复正常往往需要较长时间。待症状消失及实验室指标正常后再开始缓慢减少强的松剂量，最后用有效的小剂量维持一段较长时间。为了增强疗效，减少糖皮质激素的用量和副作用，在病情基本控制后可并用小剂量免疫抑制剂，如苯丁酸氮芥、硫唑嘌呤或环磷酰胺。以慢性关节炎为特点的本病患者宜尽早应用甲氨蝶呤、瑞得或青霉胺等改善病情药物。对于严重的成人斯蒂尔病患者可试用大剂量免疫球蛋白静脉注射或环孢霉素A治疗。用免疫球蛋白200～400mg/（kg·d）静脉注射，连续3～5d。必要时4周重复一次。

成人斯蒂尔病的预后（prognosis of adult onset Still disease） 多数患者的预后良好，1/5的患者在1年内可获缓解，1/3的患者反复1～2次后病情完全缓解，其余的患者表现为慢性病程，主要是慢性关节炎。少数患者发展为严重的关节破坏，并可导致关节强直，甚至需行关节置换术。还有少数患者在激素治疗过程中死于败血症、结核病、腹膜炎、急性肝功能衰竭、淀粉样变性及弥漫性血管内凝血，或者在治疗期间不明原因地突然死亡。

儿童慢性关节炎（juvenile chronic arthritis） 慢性关节炎是儿童常见的一种关节疾病。一般认为，儿童出现持续6周以上的1个或1个以上的关节炎，并除外其他原因（如感染或外伤等）者称为儿童关节炎。本病在美国称为幼年类风湿关节炎（juvenile rheumatoid arthritis），在英国和欧洲称为儿童慢性关节炎，两种称呼所指的疾病范围基本相似。

儿童慢性关节炎的病因及发病机制（etiology and pathogenesis of juvenile chronic arthritis） 感染因子有可能是该病的发病原因，早就有学者发现本病在春季和夏季发病率较高。这些病原体包括细菌、支原体和病毒。有人在幼年类风湿关节炎患儿血清中测出高

滴度的抗风疹病毒抗体。最近又有人在35%的患儿关节滑膜液细胞内成功地分离出风疹病毒，由此证实了风疹病毒感染参与发病的可能性。另有些全身型幼年类风湿关节炎的患儿有被柯萨奇病毒和腺病毒感染的证据。免疫调节异常被认为是幼年类风湿关节炎发病机制中的重要部分，另一免疫学特征是抗核抗体阳性。一些学者发现，幼年慢性关节炎伴发虹膜炎时，70%的患者出现一种抗40～50kD的抗核抗体，42%的患者血清中抗组蛋白 H_1 抗体阳性，但抗核抗体阳性患者血清并不能与组蛋白-DNA复合物结合。抗核抗体的类型并不能区别患儿发病和病程经过的类型。只有少数少关节炎Ⅱ型的幼年类风湿关节炎患儿的 HLA-B_{27} 频率增高，这一点与临床一致。目前已认识到 HLA-DR_4 与儿童及成人血清阳性型的类风湿关节炎相关。伴有抗核抗体阳性及慢性虹膜睫状体炎的少关节炎Ⅰ型JRA被认为与 HLA-DR_8、DR_6 和 DR_5 相关。

儿童慢性关节炎的临床表现（manifestation of juvenile chronic arthritis） 本病可发生于16岁以下的儿童和少年，临床表现复杂，除关节症状外，还有全身表现。根据患者的起病形式和最初6个月受累关节的数目可分为以下几种类型，但是随着病情的发展，各型之间可以相互转变。全身型幼年类风湿关节炎，又名Still病，可发生于16岁以前的任何年龄，无明显性别差异。19世纪末Still首先报道22例儿童慢性关节炎的全身型，并将该病命名为Still病。本病以弛张型高热为特点，每日温差可相差3℃左右，可有1个或2个高峰，高热时伴有寒战和全身症状，如乏力、纳差、咽痛、肌肉和关节疼痛等。高热可自行下降或需服解热药，退热时常伴随大汗。热退后患儿玩耍自如，无明显痛苦表现，病程较长者消耗性表现也不明显。整个发热病程多持续数周，或发热期与无热期交替。患者在发热时常常伴有皮疹，并随体温的下降而消退，呈昼隐夜现特点。皮疹多为充血性麻疹样皮疹，可见于身体的任何部位，但以胸部和四肢近端较为多见，有轻度瘙痒感。皮疹消退后不遗留痕迹或有轻度色素沉着。由于皮疹出现时间短，临床上须仔细观察方能及时发现。关节炎和关节痛可为多关节（痛）炎和少关节炎（痛），也常常在患儿发热时加重，热退时减轻。一般情况下，本病的关节炎不会引起骨质破坏和关节畸形，但在病程较长及反复发作的患者也可引起关节残疾。受累关节多见于膝、腕、肘和踝等部位。近半数患者可出现全身淋巴结肿大和轻度肝脾肿大，少数患者可有轻度肝功能异常。部分病人可出现胸膜炎、心包炎和肺间质的纤维化，心包炎一般不会引起心包缩窄及影响心功能。患儿如果病程较长，可有消瘦和生长发育迟缓。多关节炎型是指患者的受累关节达5个或5个以上，本型女孩的发病率略高于男孩。一般先累及大关节如肘、膝、腕和踝关节，表现为疼痛、肿胀和活动受限。随着病情的发展可逐渐累及小关节，特别是近端指（趾）间关节。关节的慢性炎症可出现关节周围肌肉萎缩，近端指间关节及掌指关节屈曲，近端指间关节过度伸展和远端指间关节过度屈曲可出现鹅颈样畸形。足部严重受累时可出现拇趾外翻。累及颈椎时可有颈部疼痛，活动时加剧，部分患者可有第1、2颈椎半脱位。颞颌关节受累时可使张口困难，下颌发育不良而出现小颌畸形。本型的全身表现相对较轻，可有轻度乏力、低热、消瘦及体重下降等。少数患儿可出现类风湿结节。有人根据类风湿因子是否阳性将本型分为类风湿因子阳性和阴性2型，以类风湿因子阴性占大多数，阳性者约占10%。阳性型患者发病年龄相对晚一些，关节症状较重，病程不长即有关节破坏现象。最终大部分患儿有关节强直和畸形，预后不良。少关节炎型是指受累关节在4个或4个以下，多为非对称性大关节受累。根据Schaller的分型方法，将少关节炎型分为Ⅰ型和Ⅱ型2个类型：Ⅰ型主要表现为慢性关节炎但不严重，无明显的全身症状。然而，严重的问题是本型患者发生虹膜睫状体炎的比例特别高，约占20%，并因此常可使患儿失明。另外患儿的血清抗核抗体阳性率高达75%～85%。除眼部受累外，一般预后尚好。Ⅱ型是我国儿童类风湿关节炎的主要发病类型。本型以男性多见，主要表现为下肢大关节炎。常常有足跟痛和肌腱端炎表现，HLA-B_{27} 阳性率高达75%，一些患儿常在16岁以后逐渐发展成强直性脊柱炎。

儿童慢性关节炎的实验室检查（laboratory findings of juvenile chronic arthritis） 在病情活动期，大多数患儿有正细胞低色素性贫血。白细胞总数及中性粒细胞升高以及血小板增多，特别多见于全身型患者以及其他两型的病情活动期。血沉及C-反应蛋白明显升高，与病情活动相关。在病情活动期还可见到免疫球蛋白增高。有类风湿因子阳性者，往往提示关节破坏及预后不良。在少关节炎Ⅰ型患儿，血中抗核抗体阳性率较高，并且与 HLA-DR_8、DR_6 及 DR_5 有明显

的相关性。关节滑液检查与成人类风湿关节炎相似及细菌学检查阴性。早期的受累关节在X线片上表现为关节周围软组织肿胀，骨质稀疏和骨膜炎，以及骨骺过早融合。晚期可见关节面破坏和关节间隙变窄，其中以少关节炎型对关节的影响最小。颈椎受累时可见寰枢关节半脱位，较有特征性，且较成人类风湿关节炎更为常见。少关节炎Ⅱ型常可见到与强直性脊柱炎相似的骶髂关节炎病变。

儿童慢性关节炎的诊断（diagnosis of juvenile chronic arthritis） 目前对儿童慢性关节炎尚无统一的诊断标准。在英国，已经将类风湿因子阳性的关节炎诊断为幼年类风湿关节炎，而将类风湿因子阴性的全身型、少关节炎型和多关节炎型，以及甚至将幼年强直性脊柱炎和幼年银屑病关节炎等均统称为幼年慢性关节炎（JCA）。美国风湿病协会于1989年提出如下儿童慢性关节炎诊断标准：发病年龄在16岁以下，1个或几个关节炎症，表现为关节肿胀或积液，以及具备以下至少2种体征如关节活动受限，关节活动时疼痛或触痛以及关节局部发热。病程持续在6周以上。根据起病头6个月内受累关节的数目分型。受累关节在5个或5个以上者分类为多关节炎型；受累关节在4个或4个以下者为少关节炎型；表现为发热、特征性皮疹、关节炎、肝脾及淋巴结肿大者为全身型。须除外其他类型的幼年关节炎和感染性关节炎、风湿性关节炎、反应性关节炎及白血病关节炎等。

儿童慢性关节炎的治疗（management of juvenile chronic arthritis） 幼年类风湿关节炎的治疗目的是控制临床症状和关节炎症，维持关节功能和防止关节畸形。本病是一种慢性病，需要医生、患者和家长的密切配合，只有坚持服药和功能锻炼，方可取得较好的疗效。糖皮质激素适用于全身型幼年类风湿关节炎患儿。临床经验证实，一般认为用非甾体类抗炎药往往不能达到控制全身型疾病的目的，需全身应用皮质激素。用药原则是开始剂量要足够大，以能控制发热和其他表现为指标，一般为1mg/kg。症状改善后可逐渐缓慢减量，并以最小有效量维持较长一段时间，急于减药或停药者常常导致病情复发。对于伴有虹膜睫状体炎的患儿用激素点眼仍不能控制炎症者，可以考虑全身用药。值得注意的是，皮质激素只能控制全身及关节症状，并不能阻止关节破坏。长期的激素治疗可能影响患儿身体发育，并可造成骨质疏松或其他不良反应，需在医师监督下做相应处理。各类非甾体类抗炎药均可选择使用。值得注意的是，小儿胃肠道屏障较为薄弱，应尽量选择对胃肠道刺激较小的药物如布洛芬。改变病情药一般需要2～3个月才能产生作用，以后随疗程延长疗效递增，有可能抑制病情进展及减轻或延缓或修复关节破坏。主要种类有金制剂如瑞得、青霉胺、柳氮磺吡啶、抗疟药氯喹或羟基氯喹等。对于反复发作或迁延不愈的少关节型或多关节型儿童慢性关节炎，宜在患者关节软骨未受到损害前选用这类药物。发热期及关节炎明显的患者应卧床休息，多饮水，进易消化食物。受累关节应予制动，局部可给予理疗以帮助减轻疼痛和促进炎症吸收。在慢性期患儿常因疼痛长期卧床而肌肉痉挛，对其应注意心理治疗，克服患儿的自卑心理，鼓励他们进行关节功能锻炼，参加正常的活动及上学。进行功能锻炼时应注意循序渐进，从被动运动到主动运动，同时避免运动外伤及活动过度而加重关节疼痛。

儿童慢性关节炎的预后（prognosis of juvenile chronic arthritis） 本病的病程较长，患儿病情常有急性发作和缓解交替出现，早期虽经治疗也可复发。大部分患儿预后尚好。少关节炎Ⅰ型常因虹膜睫状体炎而致视力障碍甚至失明。少关节炎Ⅱ型患者中，可能有一部分患者随年龄增大而显示出脊柱关节病征象，对他们应及时行骶髂关节X线片和HLA-B_{27}检查以便尽早作出正确诊断，如幼年发病的强直性脊柱炎。三种临床类型之间常可转换，一般全身型者可向多关节或少关节炎型过度，其间症状兼有两型特征而变得不典型。仅有小部分患儿遗留关节残疾。

系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus） 系统性红斑狼疮是一种具有多系统损害及多种自身抗体的自身免疫性疾病，其主要表现为发热、皮疹、脱发、关节痛或关节炎、肾炎、浆膜炎、溶血性贫血、白细胞减少、血小板减少及中枢神经系统损害等。病因尚不明确，可能与遗传、环境、免疫及性激素等因素有关。系统性红斑狼疮多见于育龄期妇女，在世界各地均有发病，在我国患病率较高，近年来其发病率有增高的趋势。

系统性红斑狼疮的病因（etiology of systemic lupus erythematosus） 本病病因尚不完全清楚，一般认为是多因性的，遗传、环境和性激素等多种因素相互

作用造成机体免疫功能紊乱与本病发病有关。系统性红斑狼疮有遗传倾向性及家族发病聚集性。目前认为系统性红斑狼疮的易感性、临床亚型及自身抗体的形成与人类白细胞抗原（HLA）-Ⅱ类抗原密切相关，尤其是DR和DQ分子与系统性红斑狼疮的易感性和临床亚型密切相关。在系统性红斑狼疮患者中HLA-DR_2、HLA-DR_3和HLA-DQ出现的频率明显高于正常人群，并且DR与DQ存在很强的连锁不平衡。日光过敏见于40%的系统性红斑狼疮患者，表现为光照部位出现红斑，皮疹加重或全身状况恶化等。诱发本病发作的紫外线主要是中波紫外线，即波长290～320nm的紫外线B，它使上皮细胞中无抗原性的DNA转化为胸腺嘧啶二聚体，使抗原性大为增强，从而刺激免疫系统，影响机体免疫耐受性，产生全身性免疫反应。此外，频繁的同位素、X射线、荧光照射或人工光线的长时间照射也与系统性红斑狼疮发病有一定关系。某些药物如四环素及某些食物如芹菜等能增加光敏感性，可能对系统性红斑狼疮患者不利。系统性红斑狼疮发病与病毒感染有关。人们发现新西兰小鼠的自身免疫现象与C型病毒感染有关。在系统性红斑狼疮患者的肝、脾及白细胞组织中提取出C型病毒抗原，并且在肾小球、血管内皮和皮肤损害部位发现类似包涵体成分。此外，有人认为系统性红斑狼疮发病与结核感染、链球菌感染及其他病毒感染如麻疹病毒、EB病毒和风疹病毒感染有关。普鲁卡因酰胺、肼苯哒嗪、甲基多巴、苯妥英钠、异烟肼、青霉胺、磺胺、金制剂、心得安、利血平和避孕药等芳香胺类、肼类、巯基化合物及苯类药物可使有狼疮素质或潜在的系统性红斑狼疮患者发生临床型的系统性红斑狼疮。某些食物、染料及烟草中含有的联胺成分可诱导药物性狼疮。苜蓿类植物中的L-刀豆素、氯乙烯、石棉、硅石和数十种硅酮多聚物及含芳香族胺的染发剂也可能与系统性红斑狼疮有关。雌激素对系统性红斑狼疮的发病和加重有促进作用。

系统性红斑狼疮的发病机制（pathogenesis of systemic lupus erythematosus） 本病的发病机制迄今尚未完全清楚。一般认为是在遗传素质、环境因素和性激素等复杂因素作用下，引起机体免疫调节功能紊乱，出现造血干细胞、B淋巴细胞、T淋巴细胞和巨噬细胞功能异常，造成免疫耐受异常，致使淋巴细胞不能正确识别自身组织，导致自身免疫反应的发生和持续。最突出的表现是B淋巴细胞功能亢进及高度活化而自发产生大量多克隆免疫球蛋白和针对自身组织的自身抗体，包括抗细胞核及各种核成分、细胞膜、细胞浆及各种组织成分的自身抗体，特别是抗核抗体（antinuclear antibodies）。T细胞是产生和保证自身免疫耐受的主要细胞，系统性红斑狼疮存在T细胞的多种异常。主要表现为T抑制细胞（CD_8^+）和T抑制-诱导细胞亚群减少，T辅助细胞（CD_4^+）功能过强及$CD_4^+CD_8^+TCR\alpha\beta^+$的双阴性细胞增加，这种$CD_4^-CD_8^-TCR\alpha\beta^+$的双阴性细胞可能是从胸腺逃逸选择的细胞，可协助产生大量致病性自身抗体，如抗双链-DNA抗体，形成系统性红斑狼疮免疫功能异常的基础。T细胞产生的细胞因子异常，如IL-1和IL-2减少，IL-2受体表达异常，IL-6增加，IL-6受体表达活跃，IL-10增加，γ干扰素活性增加和TNFα减少等，这些细胞因子水平的异常与影响调节B细胞功能有关。此外，系统性红斑狼疮患者还存在NK细胞的细胞毒作用下降，产生抗淋巴细胞抗体等免疫异常表现，最终出现自身免疫耐受的破坏，表现在B细胞功能亢进的同时伴有细胞免疫的缺陷。造成系统性红斑狼疮自身免疫耐受破坏的原因可能有胸腺内自身反应性T细胞清除的异常和外周T细胞无能机制的缺陷，致使T抑制细胞功能障碍，T辅助细胞活性增强；B细胞激活因子产生过多，B细胞耐受的缺陷和其他异常。系统性红斑狼疮存在多种自身抗体，有的有致病作用。抗双链DNA抗体可与肾小球的DNA或沉淀于肾小球基底膜上的循环自由抗原结合形成免疫复合物，通过旁路途径及传统途径激活补体，释放趋化因子吸引中性粒细胞，后者脱颗粒时释放炎症介质而引起肾脏损害，形成典型的Ⅲ型变态反应，即免疫复合物型变态反应及组织损伤。免疫复合物还可沉积在关节滑膜及浆膜等组织的血管壁上，引起血管炎导致该组织的损伤。目前认为免疫复合物是引起系统性红斑狼疮组织损伤的主要机制，而血细胞的破坏是由Ⅱ型变态反应引起的。由于Ⅲ型和Ⅱ型变态反应均可消耗补体，患者血清中的补体含量可显著减少。

系统性红斑狼疮的病理（pathology of systemic lupus erythematosus） 系统性红斑狼疮的典型病理改变是苏木素小体、脾脏血管洋葱皮样改变和疣状心内膜炎。几乎所有系统性红斑狼疮患者都有肾脏损害。依据1982年世界卫生组织（WHO）关于肾脏病理学分类标准，狼疮性肾炎可分为六型：正常肾组织、系膜增殖性狼疮性肾炎、局灶增殖性狼疮性肾炎、弥漫增

殖性狼疮性肾炎、膜性狼疮性肾炎及硬化性狼疮性肾炎。除上述肾小球病变外，一般说来，系统性红斑狼疮常伴有肾间质和肾小管损害，其损害程度与狼疮性肾炎的病理分型有关，如弥漫增殖性狼疮性肾炎的间质损害就比较重。但有一种情况称为间质性狼疮性肾炎，其肾小球损害较轻，肾间质损害较重。病理检查所见的肾小球增殖性改变、白细胞浸润、核碎裂、纤维素样坏死细胞性新月体、透明样血栓和间质性炎症改变称为肾脏活动性炎症病理病变。该病变出现较多和较重时，是发展至肾功能衰竭的危险因素。病理检查所见的肾小球硬化、纤维性新月体、肾小管萎缩和间质纤维化改变称为慢性肾脏病理改变，它达到一定程度就会出现慢性肾功能衰竭甚至尿毒症。狼疮关节炎患者的滑膜病变在光镜下为滑膜面有纤维蛋白渗出，滑膜细胞增生，小血管及血管周围炎细胞浸润，以单核细胞为主。血管壁有类纤维素样坏死，血管腔闭塞及血管周围纤维化，偶有滑膜细胞核固缩及苏木素小体。电镜下滑膜衬里细胞增生，由吞噬细胞等组成。血管内皮细胞下有类似于狼疮肾炎的电子致密物沉积，微管聚集，红细胞和多形核细胞可从小静脉内皮细胞间小孔溢出。

系统性红斑狼疮的临床表现（manifestations of systemic lupus erythematosus） 本病临床表现呈多样性。病程迁延，反复发作，可有多系统同时受累，也可以某一系统受累为早期表现，起病隐匿或急剧。早期多为非特异性全身症状，如发热、乏力和体重下降等。一般常见的临床表现为皮疹、脱发、光过敏、口腔或鼻腔溃疡、雷诺现象；关节痛或关节炎、浆膜炎、肾炎及血液和神经系统损害。幼年发病者一般病情较重，而老年发病者病情较轻。约80%以上的患者出现发热，常为本病的首发症状。表现为高热或中度发热，体温在38～39.5℃或超过39.5℃。热型不定。约80%的患者出现中度至重度乏力，部分患者出现体重下降。系统性红斑狼疮的关节病变是疾病活动的表现之一，也是最常见的一种首发症状。10%的系统性红斑狼疮患者出现肌腱端病（enthesopathy），表现为附着于骨部位的韧带、肌腱或关节囊的炎症，如跟腱炎、跖筋膜炎及上髁炎等。皮下结节在本病的发病率为5%～7%，多见于关节旁，如鹰嘴及掌指关节伸侧。系统性红斑狼疮的炎症性肌病常是轻度至中度，表现为四肢近端肌群肌痛、肌压痛和肌无力。血清肌酸磷酸激酶及乳酸脱氢酶等肌酶升高。肌电图为肌原性损害或无明显异常。肌肉活检显示血管和肌束周围单核细胞浸润，也可无明显异常。肌萎缩少见。至于药物相关性肌炎，主要见于糖皮质激素和氯喹类药物治疗过程中出现的肌痛、肌无力，由近端肌群开始并累及远端肌群。起病较隐匿，一般无血清肌酶改变。80%的系统性红斑狼疮患者出现皮肤损害，多在皮肤暴露部位，典型的皮肤损害是蝶形红斑及盘状红斑。多数患者有光过敏现象。此外，由于小血管及毛细血管受累，可出现一系列皮肤表现，如甲周红斑、网状青斑、冻疮样红斑及雷诺现象等。其他皮肤黏膜表现有口腔和鼻腔黏膜溃疡、多形性红斑、大疱性皮疹及固定性荨麻疹等。脱发是系统性红斑狼疮常见的临床表现，也是疾病活动的标志，肾脏病变表现有不同程度的蛋白尿、镜下血尿、肉眼血尿、白细胞尿及各种管型尿、水肿，高血压和肾功能不全和酸碱平衡调节功能异常。在临床上呈现肾小球肾炎、肾病综合征、肾小管性酸中毒，甚至尿毒症的表现。约半数的系统性红斑狼疮患者出现肺及胸膜病变，主要包括胸膜炎、肺间质纤维化、狼疮性肺炎和肺血管病变。心脏病变有心包炎、心肌炎、心内膜炎及瓣膜损害。典型的疣性心内膜炎是无症状、无杂音和无血液动力学障碍的。瓣膜病变严重时可出现二尖瓣及主动脉瓣狭窄或关闭不全，有明显的收缩期杂音或舒张期杂音，偶有心肌梗死或肺栓塞的报道。癫痫是中枢神经受累最常见的一种表现，甚至是许多患者的首发症状，以大发作多见。其他包括脑膜炎、偏瘫、蛛网膜下出血和脊髓炎。出现中枢神经系统损害往往提示病情危重，预后不良。但经及时有效的治疗，症状可以缓解。器质性脑病主要有昏迷、定向力障碍、计算能力损伤、注意力涣散及记忆丧失。其他神经病变有周围神经病变、运动性失语、眼睑下垂、复视和眼球震颤及头痛。精神症状有思维障碍、轻度躁狂、抑郁症和其他精神病症表现。系统性红斑狼疮的胃肠道病变比较多见，但缺乏特征性。半数系统性红斑狼疮患者在病程中出现血液系统异常，以贫血最多见，包括溶血性贫血和其他原因造成的贫血，其次是白细胞减少和血小板减少，全血细胞减少很少见。偶有血栓性血小板减少性紫癜。系统性红斑狼疮患者可出现无痛性、轻度至中度淋巴结肿大，病理改变为非特异性或坏死性淋巴结炎。部分女性患者有月经紊乱或量多。有反复流产及血栓栓塞病变者提示抗心磷脂综合征。

蝶形红斑（malar rash） 是系统性红斑狼疮的典型皮肤损害之一，一般局限于双面颊部和鼻梁部位，表现为不规则水肿性红斑，色泽鲜红或紫红，边缘清楚或模糊，表面光滑，有时可见鳞屑，严重时伴糜烂、水泡和结痂，可持续数小时至数周。病情缓解时，红斑消退，遗留棕黑色色素沉着，较少出现萎缩现象。

盘状红斑（dliscoid lesions） 是系统性红斑狼疮的典型皮肤损害之一，常呈不规则圆形，并有粘附的角化鳞屑和毛囊角栓的隆起性红斑，伴有毛细血管扩张，晚期出现皮肤萎缩、瘢痕化或色素减退，以面部、颌部和臀部多见。

系统性红斑狼疮的实验室检查（laboratory findings of systemic lupus erythematosus） 血常规和尿常规检查对提示本病的血液和肾脏病变有重要意义，并应根据其中出现的异常项目做进一步检查，如 Coombs' 试验、抗血小板抗体、骨髓穿刺及尿蛋白定量等。血沉、血清 C-反应蛋白和淀粉样蛋白 A 水平对提示本病活动和进行鉴别诊断有参考意义。尤其 C-反应蛋白在疾病活动时正常或略增高，而当伴有感染，特别是细菌感染时则迅速明显增高。高丙种球蛋白血症和多克隆免疫球蛋白升高为本病活动期的非特异指标。抗核抗体谱是针对细胞核内不同抗原物质的一组抗体，无器官和种属特异性，主要为免疫球蛋白 G，也可为免疫球蛋白 M 和免疫球蛋白 A。总补体 CH_{50} 可反映系统性红斑狼疮的临床活动程度。当疾病活动，尤其是肾炎时，CH_{50} 降低，病情改善后 CH_{50} 上升。另外补体成分 C_3、C_4 的下降也代表疾病活动。系统性红斑狼疮患者的类风湿因子（RF）多为阳性。IL-2 受体水平升高。取系统性红斑狼疮的活检皮肤应用免疫荧光法进行检查，在表皮和真皮连接处可见免疫球蛋白或补体成分的荧光着色，呈颗粒状“条带”，为狼疮带试验阳性。具有诊断参考价值，尤其对无皮疹者。对肾穿刺组织进行光镜、免疫荧光及电镜检查，有利于诊断和鉴别诊断对判断狼疮性肾炎病理分型、确定治疗及估计预后有帮助。

系统性红斑狼疮的诊断（diagnosis of systemic lupus erythematosus） 由于本病系多系统损害，早期表现不典型，当怀疑本病时，须进行一系列检查，特别是自身抗体的检查，以明确诊断，并应和其他一些风湿性疾病鉴别。目前国际上普遍采用美国风湿病学会（ARA）1982 年修订的系统性红斑狼疮诊断标准。

1. 蝶形红斑　遍及颧部的扁平或高出皮肤的固定性红斑，常不累及鼻唇沟部位
2. 盘状红斑　隆起的红斑上覆有角质性鳞屑和毛囊栓塞，旧病灶处有皮肤萎缩性瘢痕
3. 光敏感　日光照射引起皮肤过敏
4. 口腔溃疡　口腔或鼻咽部无痛性溃疡
5. 关节炎　非侵蚀性关节炎，累及 2 个或 2 个以上的外周关节，有关节肿痛或渗液
6. 浆膜炎　①胸膜炎　胸痛、胸膜摩擦音或胸膜渗液或
   ②心包炎　心电图异常，心包摩擦音或心包渗液
7. 肾脏病变　①蛋白尿　>0.5g/d 或 > + + + 或
   ②管型　可为红细胞、血红蛋白、颗粒管型或混合性管型
8. 神经系统异常　①癫痫
   ②精神病
9. 血液学异常　①溶血性贫血伴网织红细胞增多或
   ②白细胞减少，低于 4×10^9/L，至少 2 次或
   ③淋巴细胞减少，低于 1.5×10^9/L，至少 2 次或
   ④血小板减少，低于 100×10^9/L（除外药物影响）
10. 免疫学异常　①狼疮细胞阳性或
    ②抗双链 DNA 抗体阳性或
    ③抗 Sm 抗体阳性或
    ④梅毒血清试验假阳性
11. 抗核抗体　免疫荧光抗核抗体滴度异常或相当于该法的其他试验滴度异常，排除了药物性狼疮

在 11 项标准中，符合 4 项或 4 项以上者即可诊断为系统性红斑狼疮。

系统性红斑狼疮的治疗（management of systemic lupus erythematosus） 系统性红斑狼疮的治疗应起到缓解症状，恢复组织损伤及维持器官功能的作用。治疗方案应因人和病情而异，做到个体化。非甾体类抗炎药物用于治疗轻型系统性红斑狼疮，如患者的低

热、关节痛或关节炎及浆膜炎等。布洛芬、双氯芬酸、尼美舒利和美洛昔康等都是可以选择的对象。但本类药物有副作用，如消化道不适、皮疹、肝酶升高或肾脏损害等，都应观察。疗程不宜过长。对系统性红斑狼疮肾病患者慎用非甾体类抗炎药物，以免加重肾脏损害。抗疟药包括氯喹和羟氯喹，具有抗炎、免疫抑制、抗光过敏和稳定核蛋白的作用。糖皮质激素（简称激素）是治疗系统性红斑狼疮的重要药物之一，具有强力的抗炎、抗增殖及免疫抑制作用，但要严格掌握适应证。对急剧发病的多系统受损的狼疮、其他方法不能控制的非感染性狼疮高热、明显的血细胞减少、肾炎、中枢神经系统病变、间质性肺炎及重度肝炎者宜选用糖皮质激素。糖皮质激素的用量、给药途径及疗程需根据患者病情的轻重、全身状况、合并用药及对治疗的反应而定。一般为强的松 0.5 ~ 2mg/kg 每日 1 次或分次口服，也可给予甲基强的松龙冲击治疗。长期应用糖皮质激素需注意其不良反应的发生，如感染、高血压、类柯兴改变、骨质疏松、无菌性骨坏死、消化道出血、糖尿病和精神症状等，并给予相应的处理和防范措施。免疫抑制剂环磷酰胺、硫唑嘌呤、苯丁酸氮芥、甲氨蝶呤和环孢菌素 A 等常用于重症和难治性狼疮，如狼疮性肾炎和中枢性狼疮。狼疮性关节炎几乎不需要这类药物治疗，除非极少数有破坏性关节炎者可选用甲氨蝶呤。血浆置换和免疫吸附治疗可在短期内迅速清除大量致病性抗原、自身抗体及免疫复合物等。主要适用于严重的系统性红斑狼疮伴高水平的循环免疫复合物、弥漫增殖性肾炎、肾功能迅速恶化、激素和免疫抑制剂治疗无效或不宜选用者。本法可同时应用激素或环磷酰胺。主要并发症是感染、凝血障碍和水及电解质紊乱。血浆置换和免疫吸附治疗只能在短期内迅速清除大量免疫复合物等物质，不能从根本上抑制免疫复合物的产生，只能作为短期的应急措施之一。大剂量免疫球蛋白静脉冲击治疗可调节巨噬细胞和 T 细胞的功能，增加抑制性 T 细胞数量，抑制 B 细胞功能，减少自身抗体产生，直接溶解膜上沉积的免疫复合物。

系统性红斑狼疮的预后（prognosis of systemic lupus erythematosus） 系统性红斑狼疮的预后与多种因素有关，如发病年龄、性别、妊娠、发病经过、脏器损害程度，有无并发症及治疗是否恰当等都影响系统性红斑狼疮的预后。系统性红斑狼疮的主要死亡原因依次是肾功能衰竭、中枢神经系统病变、继发感染和心力衰竭。随着医学进展，目前系统性红斑狼疮的预后已有很大改观，1 年、5 年和 10 年生存率分别为 93%、73% 和 60%，病程长者已达 50 多年。由于绝大多数系统性红斑狼疮患者的关节炎为一过性、非破坏性和非畸形性，故本病患者的关节炎一般不遗留残疾后果。

系统性硬化症（systemic scleroderma） 系统性硬化症是一种以小动脉或微血管及广泛结缔组织硬化为特点的自身免疫性疾病。病变累及皮肤、滑膜及内脏，特别是胃肠道、肺、心及肾等组织。基本的病理变化是结缔组织纤维化、萎缩和血管闭塞性血管炎。系统性硬化症的分布遍及全世界，美国于 1971 年调查的发病率为 2.7/百万人，女性是男性的 3 ~ 4 倍。任何年龄皆可发病，以 20 ~ 50 岁居多，随着年龄增加，患病率有所增加，儿童相对少见。

系统性硬化症的病因（etiology of systemic scleroderma） HLA-Ⅱ类基因与系统性硬化症的免疫遗传有关，包括 DR_1、DR_2、DR_5、DR_8 和 DR_{52}，其中 HLA-DR_1 与抗着丝点抗体高度相关，HLA-DR_5 与抗 ScL-70 抗体相关。接触硅、二氧化硅、聚氯乙烯、有机溶剂、环氧树脂、博莱霉素、氨苯砜及 L-色氨酸等可诱发系统性硬化样改变，据分析可能与患者机体烃基化能力较弱有关。系统性硬化症常有广泛的免疫学异常。如：外周血淋巴细胞中 T 辅助细胞（CD_4）增加，T 抑制细胞（CD_8）减少。B 淋巴细胞增加，体液免疫增强。血清中有抗核抗体，多呈颗粒型或核仁型；大多数 CREST 综合征患者抗着丝点抗体阳性。某些病毒组分与系统性硬化症特征性自身抗体所针对的靶抗原具有同源性，如 Feline 肉瘤病毒的 P30gag 蛋白及人巨细胞病毒 UL70 蛋白与 DNA 拓扑异构酶-1 有同源性，提示病毒抗原与自身抗原的交叉反应促使本病的发生。

系统性硬化症的发病机制（pathogenesis of systemic scleroderma） 系统性硬化症的发病机制尚不清楚，可能与免疫反应产生多种细胞因子刺激纤维母细胞功能亢进，产生大量胶原及细胞外基质沉积在组织中和损伤血管内皮细胞，造成血管狭窄及闭塞有关。系统性硬化症的皮肤和脏器纤维化是由于胶原产生过多及细胞外基质如葡聚多糖和纤维连接蛋白沉积的结果。系统性硬化症最早累及血管系统，在出现雷诺现象和皮肤纤维化之前即可出现明显的血管异常改变，包括

毛细血管减少，残存的毛细血管扩张，血流淤滞，血管及血管周围炎细胞浸润。90%以上的本病患者出现雷诺现象。该现象既可发生于肢端，也可发生于内脏器官如心、肺和肾等。系统性硬化症中比较重要的是ScL-70抗体，或称DNA拓扑异构酶-1抗体，主要作用于DNA拓扑异构酶-1的70kD降解产物，并发生抗原抗体反应。DNA拓扑异构酶-1与DNA超螺旋的松解有关，参加DNA的复制和转录，是细胞内具有重要生物功能的关链性蛋白。在系统性硬化症患者该抗体的阳性率为40%～70%，而在重症弥漫性系统性硬化症中该抗体阳性率更高。

系统性硬化症的病理（pathology of systemic scleroderma） 系统性硬化症的皮肤病变可分为三期：肿胀期、硬化期及萎缩期。早期可见真皮间质水肿，胶原致密、肥厚和肿胀，胶原间和血管周围有少量淋巴细胞浸润，毛细血管和表面静脉扩张呈串珠状。真皮深部和皮下组织胶原纤维增生、变性、肿胀及纤维化。有较多的炎细胞浸润，以淋巴细胞为主，随后炎细胞浸润逐渐减少。真皮及皮下组织纤维化，真皮小血管内膜细胞增生，管壁水肿，黏液变性，管腔狭窄，甚至闭塞。表皮逐渐萎缩，上皮脚消失，基底细胞黑色素增加，皮肤附属器和皮脂腺逐渐萎缩，汗腺减少，真皮深层及皮下组织钙盐沉着。本病的血管病变主要是病变组织的毛细血管明显减少，毛细血管内皮细胞肿胀，基底膜断裂，小动脉内膜细胞增生，内膜肿胀、增厚，黏蛋白样物质和胶原成分沉积，管腔狭窄及管壁周围炎细胞浸润。最后血管壁萎缩及纤维化，偶可发生坏死性小动脉炎。肾脏病变以小叶间动脉、叶间动脉及弓形动脉显著，动脉内皮增生，伴有纤维素样坏死，或血管壁增厚，管腔狭窄，血栓形成，肾小球基底膜增厚，导致肾皮质梗死和肾小球萎缩和纤维化。血管外膜及间质也可有纤维化。肾小球血管内皮增生和肿胀，血管内血栓形成及纤维素样坏死。肺部病变是弥漫性间质纤维化，肺小动脉内膜增生，周围间质增生及炎细胞浸润。食道常受累，肌层萎缩、纤维化，并有炎细胞浸润。肠道也可有类似病变。此外，可见心肌纤维化，骨骼肌变性、萎缩和间质纤维化。关节滑膜可见炎性病变。

系统性硬化症的临床表现（manifestations of systemic scleroderma） 本病一般起病隐匿。初始常见雷诺现象，乏力，双手肿胀，关节炎或关节痛等。随着病情缓慢发展，出现典型的皮肤及内脏损害。偶有进展迅速，不到半年即有严重的皮肤和内脏损害者。雷诺现象多为系统性硬化症患者的首发症状，经常发作可出现局部营养性改变，如指（趾）尖皮肤点状坏死、萎陷及瘢痕，指甲可发现因溃疡所致的凹陷性瘢痕。严重者可出现指、趾末端发凉、青紫、指腹变平、坏疽，末节指骨吸收、溶解、变短或截指。本病的皮肤病变表现分为三期：水肿期、硬化期和萎缩期。水肿期表现为面部和肢体末端自下而上的非凹陷性、硬性肿胀，手指可呈蜡肠样。硬化期手指和手背皮肤逐渐出现发亮、变紧、变硬、皮革样改变，有蜡样光泽，不易捏起，皮纹不清或消失，汗毛减少。面部皮肤可同时受累，表现变紧、变硬、皱纹消失、光亮，鼻翼萎缩、鼻孔狭窄、鼻端变尖，口唇变薄，口周出现放射性沟纹，张口受限，耳廓变薄，面部无表情，呈假面具样改变。后期可出现溃疡、坏死等。皮肤可出现毛细血管扩张和色素沉着，间以脱色白斑，一般以色素沉着为主。萎缩期皮肤开始变软，变薄，皮下组织和肌肉萎缩，形成皮包骨状。70%～97%的系统性硬化症在病程中出现关节症状，最常见的表现是关节疼痛、肿胀、积液和晨僵。本病骨质改变有骨质疏松，也可见骨质硬化、骨破坏、骨变形和骨萎缩。晚期病人常见末端指骨丛吸收或骨坏死，椎突、肋骨及下颌骨角有骨吸收现象，具有一定特征性。系统性硬化症的肌肉病变一种是四肢近端肌无力，肌酶轻度升高，伴四肢肌肉萎缩，肌肉活检为肌肉纤维化和肌萎缩、无炎细胞浸润；另一种为典型的多肌炎，表现为肌痛、肌无力、肌萎缩，肌酶升高，肌电图示肌源性损害，肌肉活检为肌纤维坏死和炎细胞浸润。消化系统从口腔到直肠均可受累，但以食道和肠道病变为主。可表现为口腔干燥、咽下困难、烧灼感、恶心和胸骨后饱满感。钡餐检查可见食道下2/3扩张或狭窄，蠕动缓慢或消失，可合并反流性食道炎或食道裂孔疝。食道病变可在皮肤病变之前发生。在无皮肤硬化的系统性硬化症患者中，常以食道病变作为首发表现。小肠病变可表现为腹部饱满、呕吐、腹痛、腹泻、便秘、吸收不良综合征及肠梗阻。X线显示肠蠕动缓慢，肠管扩张和宽口憩室。系统性硬化症的肺部病变主要是肺纤维化，有时可出现肺动脉高压和胸膜病变，表现为气短、呼吸困难、咳嗽、胸痛和咯血等。查体发现肺部干性啰音。X线检查可见结节网状病变，以两下肺为主。心脏病变主要为心肌炎，也可出现心包炎或心内膜炎，表现为胸闷、气短、心悸、

心律失常、晕厥、心脏扩大及心力衰竭，可出现心包摩擦音或心包积液。病理改变为心肌纤维化及心包炎。肾脏损害急性者常突然起病，出现急进性高血压、头痛、视物模糊、血尿和蛋白尿，继之在数周内出现少尿、无尿和进行性肾功能不全。伴有高肾素血症或（和）微血管病性溶血性贫血称为“系统性硬化症肾危象”，预后差。个别患者血压正常，仅表现为急进性肾功能不全。慢性者可逐渐出现轻度蛋白尿和镜下血尿、高血压和肾功能不全，病情进展缓慢。极少数患者出现神经系统损害，包括腕管综合征，颅神经病变以三叉神经感觉支病变多见，面神经麻痹，胃肠道自主神经功能紊乱和周围感觉障碍等。

CREST 综合征（CREST syndrome） CREST 综合征是系统性硬化症的一种特殊类型，表现为五个特征的联合，即皮肤钙质沉着（calcinosis）、雷诺现象（Raynaud phenomenon）、食道张力减低（esophageal dysmotility）、指趾硬化（sclerodactyly）和毛细血管扩张（telangiectasia）改变。抗着丝点抗体是 CREST 综合征的标志性抗体，大多数 CREST 综合征患者该抗体阳性。但在临床上，并不是所有的患者都具备上述五个特征，也许只具有其中四个和三个特征。

系统性硬化症的实验室检查（laboratory findings of systemic scleroderma） 系统性硬化症患者的血沉一般增快，C-反应蛋白可正常和轻度升高。血浆免疫球蛋白、丙种球蛋白及冷球蛋白可升高，血清白蛋白和球蛋白的比例可倒置。病程中可出现贫血，多因胃肠道或肾脏受累而致。少部分患者尿常规检查出现蛋白、红细胞或管型等，肾功能受损者血清尿素氮和肌酐升高。30% 的系统性硬化症患者的血清类风湿因子阳性，80% 的患者抗核抗体阳性，还可出现抗 RNP 抗体、抗 SS-A 抗体及抗心磷脂抗体阳性。但较少出现抗双链 DNA 抗体，即使出现，一般也是低滴度的。系统性硬化症患者有一些标志性抗体，如抗 ScL-70 抗体，是弥漫型系统性硬化症的标志性抗体，阳性率为 60%。抗着丝点抗体是 CREST 综合征的标志性抗体，70% 的 CREST 综合征患者该抗体阳性。抗核仁抗体对系统性硬化症比较特异，并可确定两种亚类：一类是以抗 DNA 多聚酶-1 为主要抗原的，多为系统性硬化症；另一类是以其他 RNA 蛋白（包括 PM-SCL）为主要抗原的，多为局限型系统性硬化症合并多肌炎者。甲皱微循环检查：系统性硬化症患者甲皱微循环视野模糊，毛细血管显著减少，异常管袢数增多，血管支扩张、弯曲和袢顶增厚，血流缓慢、淤滞及血细胞聚集。本病甲皱微循环改变具有特征性，可以帮助诊断。

系统性硬化症的诊断（diagnosis of systemic scleroderma） 1980 年美国风湿病学会关于系统性硬化症的分类标准：

主要条件

肢端硬化：从指端到掌指关节或趾端到跖趾关节的皮肤呈对称性增厚、绷紧，该变化亦可累及至整个肢体、面部和躯干（胸部和腹部）。

次要条件

1. 指端硬化：以上皮肤改变仅出现在手指末端。

2. 指端凹陷性瘢痕或指垫（指腹）组织消失：由于缺血所致。

3. 双侧肺基底部纤维化：标准胸片显示双侧网状的线形或结节状阴影，以肺的基底部分最为明显，可呈弥散性斑点或“蜂窝肺”外观，这些改变不能归因于原发性肺部病变。

具有以上一项主要条件或至少二项次要条件，可以诊断为系统性硬化症。

系统性硬化症的分型（classification of systemic scleroderma） 临床上根据皮肤受累的范围，将系统性硬化症分为以下四型。

1. 系统性硬化症

发病迅速，出现对称性手、足及面部皮肤变紧、变硬和变厚，并累及四肢近端及颈部，波及躯干，伴有肺、心、胃肠道或肾脏等内脏损害。抗核抗体阳性，少数患者抗着丝点抗体阳性。其特点是皮损进展快，内脏损害出现早，预后差，10 年存活率为 40% ~60%。

2. 局限型系统性硬化症

皮肤病变局限于手指、前臂及小腿远端和面颈部，为对称性皮肤变紧、变硬和变厚，伴有雷诺现象，后期可出现肺动脉高压和截指样改变。多数抗着丝点抗体阳性，部分病人表现为 CREST 综合征，本型预后相对较好，10 年存活率 >70%。

3. 重叠综合征

弥漫型或局限型系统性硬化症合并一种或多种其他结缔组织疾病。

4. 无皮肤硬化型系统性硬化症

不到1%的系统性硬化症患者仅有内脏损害而无皮肤硬化的改变。表现为：①食道活动障碍，十二指肠扩张，结肠袋形成；②雷诺现象、甲皱毛细血管扩张、食道活动障碍和少尿性肾衰；③以上症状伴肺动脉高压或肺间质病变。

系统性硬化症的治疗（management of systemic scleroderma） 系统性硬化症的治疗包括血管活性药物、非甾体类抗炎药、糖皮质激素、抗纤维化药物和对症处理等。血管活性药物中钙拮抗剂硝苯地平（心痛定）治疗雷诺现象的疗效优于其他同类药物，剂量为30～60mg/d，分次口服。另外，低分子右旋糖酐、丹参注射液、潘生丁及巯甲丙脯酸等均有应用。非甾体类抗炎药可用于关节炎和肌肉痛的治疗，但这些药物不能防止严重的屈曲性痉挛和关节破坏，只能缓解症状和暂时控制炎症。经常选用的药物有舒林酸、双氯芬酸、布洛芬及尼美舒利等。由于关节破坏性改变不是系统性硬化症关节病变的基本特征，因而罕见应用改变病情药物的报道。一般来说，糖皮质激素对本病血管损害和组织纤维化无效，而主要用于早期水肿期、浆膜炎、肌炎和肺间质性炎症等的治疗。因可加重血管病变，不适用于肾脏损害有氮质血症者。青霉胺（D-penicillamine）可抑制胶原纤维的合成和连接，使可溶性胶原增多，不溶性胶原减少，并有免疫调节作用，长期应用可使皮肤软化，肾危象和肺纤维化的几率减少，生存期延长。一般应用0.25～0.5g/d，持续用药1～3年或更长。但是无依据证明本品对内脏器官的纤维化有预防或治疗作用，而且长期治疗引起的不良反应常必须终止治疗。秋水仙碱（colchicine）可抑制胶原的异常代谢，阻止原胶原转变为胶原，抑制胶原合成。另外，可刺激胶原酶生成，阻止胶原堆积。可用于雷诺现象、食管病变和皮肤硬化的治疗。一般应用0.5～1mg/d，疗效与累积的剂量有关。依地酸钙钠可减轻钙质沉积和抑制胶原合成，对改善皮肤硬化和钙质沉积有近期疗效。常用依地酸钙钠1.0～2.0g加入5%葡萄糖液500ml缓慢静滴，1次/d,共5d，休息2d，再治疗5d，10次为1个疗程。休息1周后可酌情按上述方法进行第2个疗程。本品可能通过改善挛缩硬化的皮肤而使关节活动范围增大。用药时要防止药液外漏引起的静脉炎，并注意尿常规和血钙的变化。保暖是针对雷诺现象的重要措施。吸烟可使血管痉挛，故系统性硬化症患者应避免吸烟。交感神经切除术可以暂时改善指（趾）的供血，但远期疗效不佳。对于系统性硬化症的食管功能低下、反流性食管炎和胃肠功能低下可应用西沙比利、多潘立酮等胃肠动力药物促进胃肠蠕动，及服用胃黏膜保护剂，如铋剂及H_2受体拮抗剂如雷尼替丁等药物治疗。胃肠吸收不良症状在广谱抗生素治疗后可出现明显改善。系统性硬化症的肺间质病变，早期应用糖皮质激素治疗有效，随着病情发展，可应用环磷酰胺等免疫抑制剂治疗。本病肾危象有较高的死亡率，应早期治疗肾病变和高血压。血管紧张素转化酶抑制剂对高肾素血症性高血压有效，并可控制肾功能不全的进展，其他可用巯甲丙脯酸、依那普利、赖诺普利等治疗。晚期尿毒症经血液透析和腹膜透析等可使生存期延长。肾移植手术需视患者全身情况及其他条件酌定。

多肌炎（polymyositis） 多肌炎是一组病因不明的炎症性肌病。其临床特点是四肢近端肌群、颈肌群及咽肌对称性进行性肌无力、萎缩和疼痛，血清肌酶谱活性增高，肌电图呈肌原性损害，肌肉活检为横纹肌变性、坏死、再生和非特异性炎症改变。

皮肌炎（dermatomyositis） 多肌炎伴发皮疹者称为皮肌炎。

多肌炎和皮肌炎的流行病学（epidemiology of polymyositis and dermatomyositis） 多肌炎和皮肌炎估计发病率为（0.05～0.84）/10万人，随着对本病的认识和诊断水平的提高，本病的发病率呈上升趋势。可见于任何年龄，但有两个高峰期。一个高峰是在10～15岁，另一个高峰期是在45～60岁。50岁以上发病的多肌炎和皮肌炎患者较常合并恶性肿瘤或表现为包涵体肌炎。女性的发病率是男性的两倍。种族不同也影响多肌炎和皮肌炎的发病。据报道日本人发病率最低，而黑人发病率最高。目前尚无直接依据证实多肌炎和皮肌炎与特殊的遗传标志有关，但各年龄组患者与$HLA\text{-}B_8$、$HLA\text{-}DR_3$和DRW_{52}亚型有很强的相关性。

多肌炎和皮肌炎的病因（etiology of polymyositis and dermatomyositis） 本病的病因未明，目前认为和下列因素有关。1. 遗传因素：$HLA\text{-}DR_3$阳性个体发生多肌炎和幼年皮肌炎的频率增加。几乎全部抗Jo-1抗体阳性的病人均存在$HLA\text{-}DR_{50}$抗原，并且HLA-

B_8、HLA-DR_3 和 HLA-DR_6 的频率也较高。成人多肌炎伴血管炎患者多存在 HLA-B_{14}。2. 感染因素：许多感染如病毒、细菌、真菌和原虫感染与本病有关，特别是对病毒感染和弓形体感染的研究较多，病毒感染在多肌炎和皮肌炎的发病中可能起重要的作用。柯萨奇病毒、黏病毒、微小 RNA 病毒、肠病毒、乙型肝炎病毒和埃可病毒可能是某些多肌炎和皮肌炎的致病因子。艾滋病患者也可出现肌炎的表现。3. 免疫因素：本病多数患者出现自身抗体，检测到的自身抗体包括抗核抗体、抗 Jo-1 抗体、抗 RNP 抗体、抗 PM-SCL 抗体、抗 SS-A 抗体、抗 SS-B 抗体、抗 M_1 抗体、抗 M_2 抗体及一些尚未定性的自身抗体。在多肌炎和皮肌炎患者的肌肉和皮肤的血管壁中可见膜攻击复合物（memberane attack complex）、IgG、IgM 和 C_3 的沉积，提示本病存在Ⅲ型变态反应。4. 肿瘤因素：由于不少多肌炎和皮肌炎患者合并肿瘤，且部分患者切除肿瘤后，炎性肌病也得到缓解，故有人认为可能是肿瘤分泌的一种毒素而直接引起本病的病变。

多肌炎和皮肌炎的发病机制（pathogenesis of polymyositis and dermatomyositis） 本病可能是由于遗传和环境因素的综合影响，导致横纹肌组织抗原性质的改变或机体本身免疫功能异常，误将横纹肌组织视为非己成分，或是对横纹肌组织产生过度免疫反应而造成肌组织损害。多种研究认为细胞免疫在本病中发挥主导作用，其依据在于多肌炎和皮肌炎活检肌组织中可见炎细胞浸润，且多为淋巴细胞和巨核细胞。其中 T 淋巴细胞可通过产生一种毒素杀死或破坏肌细胞，也可直接破坏肌细胞，但对其他细胞无影响。同时由于 T 辅助细胞功能不足和 T 抑制细胞功能过高，或 B 细胞本身功能不全，造成患者免疫球蛋白降低和补体系统水平下降。机体免疫监督功能缺陷，加剧肌组织的破坏过程。

多肌炎和皮肌炎的病理（pathology of polymyositis and dermatomyositis） 本病肌肉的基本病理改变是肌纤维变性、坏死和炎细胞浸润，肌细胞再生及后期纤维化和肌萎缩等。其中炎细胞浸润为本病的特征性改变，表现为肌纤维间质和血管周围淋巴细胞、巨噬细胞和浆细胞浸润，血管壁水肿、坏死、内膜增厚、管腔狭窄及闭塞。横纹肌纤维局灶性或广泛性透明变性或空泡变性，肌纤维部分或整条坏死。束周肌纤维萎缩比束内严重，肌纤维粗细不一是本病的另一病理特征。本病的肌肉改变往往呈灶性分布，因此选择活检部位很重要。应选择中度无力、有压痛、无严重肌萎缩及无创伤的部位进行。经常选择的部位是股四头肌、肱二头肌及肱三头肌等。皮肤病变主要是小血管周围炎症，皮肤和皮下组织均有炎细胞浸润，严重时皮肤可以坏死，但极少见。本病的皮肤病理改变为非特异性，不能作为诊断依据。

多肌炎和皮肌炎的临床表现（manifestations of polymyositis and dermatomyositis） 本病起病隐匿，大多数发展缓慢，但也有突然起病，迅速恶化，很快生活不能自理，甚至需要呼吸机来辅助呼吸。病前多无前驱症状，偶有上呼吸道感染、日光暴晒或寒冷的影响。全身表现有中度或低度发热、乏力、倦怠和体重下降，一般无寒战。肌肉病变是本病重要的临床表现之一。绝大多数的患者表现肌无力，可累及全身任何部位的肌肉，以肢带肌和颈部的肌肉受累较多。典型病人早期表现为乏力、怠倦和体重下降，在几个月至几年内逐渐发生肌无力。半数以上病人有肌肉疼痛和压痛。随着病程延长，可有不同程度的肌肉萎缩，部分病人出现肌纤维化，表现为肌肉发硬、坚实。当咽喉肌和食道肌受累时，出现吞咽困难，饮水呛咳及液体从鼻孔流出等现象，并且发音困难、声音嘶哑或带有鼻音。呼吸肌受累时呼吸急促、表浅和无力，呼吸困难以致需要呼吸机辅助呼吸。但面部和眼部肌肉几乎从不受累，可与重症肌无力相鉴别。皮肤病变可出现在肌肉病变之前或之后，或与肌肉病变同时出现，但皮损形态和范围与肌肉损害程度常不平行。皮肌炎的皮疹包括：向阳性皮疹（heliotrope rash）、Gottron 斑丘疹（Gottron papules or sign）、皮肤异色病（poikloderma）、技工手、恶性红斑等。至于雷诺现象、皮肤血管炎和甲床毛细血管梗死及皮下钙质沉着也可见到，特殊部位的钙质沉着可影响运动功能。40% ~ 60% 的多肌炎和皮肌炎患者可出现关节痛或关节炎，伴有晨僵。肺部病变在病程中的任何时间都可出现，主要表现为：肺间质病变吸入性肺炎、胸膜炎继发感染、肺不张及肺气肿等。肺部病变是本病较主要的死亡原因之一。半数病人有心悸、心前区不适及呼吸困难等，检查可发现 ST-T 改变、心律失常、传导障碍、二尖瓣脱垂、心肌病和心包积液等。由于食管上部和咽部肌肉受累，可出现吞咽困难、食管反流及经鼻反流等，在重症病人更为多见。由于血管炎损害，少数病人可出现胃肠道溃疡和出血，另外可出现腹泻、便

秘及肠吸收不良等。本病较少累及肾脏，如果累及，多为局灶增殖性肾小球肾炎。表现为蛋白尿、管型尿、血尿，并常有持续的肌红蛋白尿，多数肾功能正常。10%～30%的本病患者伴发恶性肿瘤，尤其是40岁以上的患者。本病可与其他的结缔组织病并发，如系统性红斑狼疮、系统性硬化症、类风湿关节炎或结节性多动脉炎等。

向阳性皮疹（heliotrope rash） 是眶周出现的淡紫色或暗紫红色水肿性斑疹，多位于上眼睑，下眼睑也可出现，但程度较上眼睑为轻，可有鳞状脱屑，是本病的特征性皮疹。类似的皮疹可向面颊部、耳前、颈前、双肩及上背部扩展，部分对光敏感。

Gottron斑丘疹（Gottron papules or sign） 是红色或紫红色扁平或尖顶丘疹，呈米粒至绿豆大小，可融合成斑块，边缘不规则，典型的部位见于指（趾）间关节、掌指（跖趾）关节、肘及膝关节的伸侧，部分有鳞屑，皮疹中心可出现皮肤萎缩、色素减退和毛细血管扩张等，是皮肌炎的另一特征性皮疹。

皮肤异色病（poikloderma） 是指肩背部、颈前部、前胸V形区弥漫性暗紫红色斑疹，皮肤可呈片状萎缩并伴有毛细血管扩张、色素沉着和色素减退形成的斑点。

技工手（technician's hand） 是指手指伸侧或两边交替出现暗黑色或污垢样皮疹，好似长期进行油污操作的手。

恶性红斑（malignant rash） 是指出现颜面部鲜红色或深红色水肿性红斑，似醉酒样外观，伴深褐色色素斑及毛细血管扩张，常提示合并恶性肿瘤。

多肌炎和皮肌炎的实验室及辅助检查（laboratory and auxiliary examinations of polymyositis and dermatomyositis） 血象一般无变化，可有嗜酸细胞升高，血沉增快及球蛋白增高，但均无特异性。肌酶是多肌炎和皮肌炎的主要诊断依据之一，包括肌酸激酶（CK）、乳酸脱氢酶（LDH）、醛缩酶（ALD）、丙氨酸氨基转移酶（ALT）、天冬氨酸氨基转移酶（AST）和碳酸酐酶Ⅲ等。肌酶反映肌细胞破坏和膜通透性改变，其活性高低常与病情轻重有关。可作为诊断疾病、估计病情和判断疗效的依据。其中肌酸激酶最为敏感，而乳酸脱氢酶恢复较慢。20%～30%的本病患者抗核抗体阳性，常见的荧光染色型别是斑点型即核质型，还可见均质型、核仁型和着丝点型。抗J_0-1抗体的抗原是分子量为50kD的组氨酰tRNA合成酶，对肌炎有一定特异性，本病后者的阳性率为20%～50%，在合并肺间质性病变的患者中阳性率高达61%。有一种J_0-1抗体综合征，表现为发热、对称性关节炎、“技工手”、雷诺现象、肌炎及肺间质病变，其抗J_0-1抗体常呈阳性。抗PM-Scl抗体是抗核仁抗体，其抗原为形成rRNA的前体。该抗体主要存在于肌炎和系统性硬化症两种疾病重叠的病人中，如此种重叠综合征患者还伴有肾炎，该抗体阳性率为80%。单纯肌炎或无肌炎的系统性硬化症患者也常见抗PM-Scl抗体。少数患者还可见对肌炎有特异性的抗苏氨酰TRNA合成酶抗体（PI-7）、抗丙氨酰TRNA合成酶抗体（PI-12）及抗SRP抗体等。抗U_1RNP抗体、抗SSA抗体及抗器官特异性抗体，如抗骨骼肌抗体等在本病患者中也可见到，肌电图是本病的诊断手段之一，但由于各组肌肉受累程度不同，应同时检查至少三组以上的肌肉。本病肌电图为肌原性损害，其特点为：1. 短棘波多相运动单位电位；2. 纤颤电位，正锐波加强插入电位应激性；3. 自发性高频反复放电。其中以短棘波和短期多相运动单位电位最为常见，较常见的是膜应激性征象（纤频电位、正锐波和插入电位应激性）。肌肉和皮肤活检是本病诊断的手段之一。同样由于肌肉受累程度及分布的不同，有时一次取材或取材不当不能得到满意效果，通常以肌电图显示异常的肌群作为取材部位。

多肌炎和皮肌炎的分类（clssification of polymyositis and dermatomyositis） 根据临床表现、发病年龄及是否合并其他疾病，目前在临床上将本病分为7类，分别为：多肌炎、皮肌炎、无肌炎的皮肌炎、幼年皮肌炎、肌炎合并恶性肿瘤、肌炎合并胶原血管病、包涵体肌炎。

多肌炎和皮肌炎的诊断（diagnosis of polymyositis and dermatomyositis） 多肌炎和皮肌炎的诊断标准很多，但长期以来在国际上多采用Bohan和Peter于1975年提出的诊断标准：

1. 对称性肌无力：肢带肌和颈前屈肌对称性无力，持续数周至数月，伴发或不伴发食道或呼吸肌受累。

2. 肌活检异常：骨骼肌肌肉病理提示Ⅰ型和Ⅱ型肌肉纤维变性或坏死，细胞吞噬、再生及嗜碱性变，核膜变大、空泡变及核仁隆起明显，筋膜周围结构萎缩，纤维大小不一，伴炎性渗出。

3. 肌酶升高：血清骨骼肌肌酶升高，如肌酸激酶、醛缩酶、天冬氨酸氨基转移酶、丙氨酸氨基转移酶和乳酸脱氢酶。

4. 肌电图异常：肌电图示三联征改变，即时限短，小型多相的运动电位，纤颤电位，正弦波和插入性激惹，奇异的高频放电。

5. 皮肤损害：眼睑呈淡紫色，眶周水肿，手背有脱屑性、红斑性皮炎，特别是掌指关节和近端指间关节伸侧的皮疹，称为 Gottron 征，以及在膝关节、肘关节、踝关节、面部、颈部或上半身的类似皮疹。

判定标准如下：

1. 肯定的皮肌炎：具备上述 5 项的前 3 项或 4 项，再加上第 5 项；

2. 可能的皮肌炎：具备前 4 项中的 2 项，再加上第 5 项；

3. 肯定的多肌炎：具备上述前 4 项，无第 5 项；

4. 可能的多肌炎：具备上述前 4 项中的 3 项，无第 5 项。

Maddin 等于 1982 年提出的诊断标准如下：

1. 肢带肌（肩胛带肌、骨盆带肌以及四肢近端肌肉）和颈前屈肌呈现对称性软弱无力，有时尚伴吞咽困难或呼吸肌无力；

2. 肌肉活检显示病变的横纹肌纤维变性、坏死、被吞噬、再生以及单个核细胞的浸润等；

3. 血清肌酶谱（如肌酸激酶、乳酸脱氢酶、醛缩酶、丙氨酸氨基转移酶、天冬氨酸氨基转移酶等）增高；

4. 肌电图有肌原性损害；

5. 皮肤特征性皮疹，包括上眼睑紫红色斑，眶周水肿性紫红色斑，Gottron 征，甲根皱襞毛细血管扩张，肘、膝关节伸侧、上胸“V”字区鳞屑性红斑和面部皮肤异色病样改变。

多肌炎和皮肌炎的治疗（management of polymyositis and dermatomyositis）　多肌炎和皮肌炎患者在疾病活动期应卧床休息，可做肢体被动性活动，以防肌肉和关节挛缩。在疾病恢复期，可进行适当活动，避免过度疲劳，切忌在疾病早期进行剧烈活动。同时注意保暖，避免感染和妊娠等。皮肌炎患者要避免日光直射和紫外线照射，饮食要富有营养，防止呛咳，并注意卧床病人的皮肤、口腔、外阴和肛门等的护理，减少感染机会。糖皮质激素是治疗多肌炎和皮肌炎的首选药物，其中强的松或强的松龙应用最多。含氟的糖皮质激素如地塞米松或氟羟强的松龙可引起四肢近端肌无力，应避免应用。强的松的开始治疗剂量依病情而定。对于肌力在 3 级以下，肌酶很高，甚至伴呼吸肌受累者应予以较大剂量，如每日按每公斤体重1～1.5mg 给予；危重者甚至需要行甲基强的松龙冲击治疗。病情较轻者，强的松 20mg/d 也同样收到较好疗效，并可减少激素的副作用。一般需要 1～3 个月。病情控制后，可缓慢减药，以最小有效量较长时间维持。停药一定要慎重，否则易复发。在以下情况下应考虑免疫抑制剂治疗：1. 糖皮质激素治疗效果不好；2. 对激素有禁忌证；3. 糖皮质激素治疗有效，但有严重副反应或减药复发。免疫抑制剂与糖皮质激素合用，可以较快改善临床症状，减少糖皮质激素用量，减少并发症。在甲氨蝶呤、环磷酰胺、硫唑嘌呤及苯丁酸氮芥等免疫抑制剂中，甲氨蝶呤的疗效较为满意，可以作为首选药物。重症肌炎患者用大剂量免疫球蛋白静脉冲击治疗可取得明显疗效。抗疟药如氯喹或羟氯喹，可用于治疗肌炎的皮肤损害，环孢菌素 A 也有一定疗效。部分病人可试用血浆置换疗效，但疗效不肯定。恶性肿瘤患者需手术切除肿瘤。国外有用全身放射治疗难治性重症肌炎，短期有效。

多肌炎和皮肌炎的预后（prognosis of polymyositis and dermatomyositis）　多肌炎和皮肌炎的预后较差。10 年生存率在 60%～70%。一般儿童较成人预后好，合并结缔组织病者预后稍好。发病年龄大或合并恶性肿瘤者预后较差。本病患者多死于肺部感染、肺纤维化、呼吸肌麻痹、心脏损害及恶性肿瘤等。

系统性血管炎（systemic vasculitis）　血管炎是一组以血管坏死和炎症为主要病理改变的疾病，临床表现因受累血管的类型、大小、部位及病理改变而异，并伴有全身性表现。

血管炎的病因（etiology of systemic vasculitis）　本病多数病因不明，感染可能是血管炎的主要病因。乙型肝炎病毒表面抗原和乙型肝炎病毒、丙型肝炎病毒、人类免疫缺陷病毒、巨细胞病毒、单纯疱疹病毒、成人 T 细胞白血病病毒及副病毒等感染均与血管

炎有关。某些细菌感染如链球菌、沙门菌、布鲁杆菌及结核杆菌感染后，可出现血管炎的临床与病理表现，但血管炎病变处未曾发现这些病原菌。其他如真菌、螺旋体、立克次体及寄生虫感染也可导致血管炎类似的病变。部分血管炎的发病似乎与抗原物质有关，如药物像青霉素及其衍生物、磺胺类、解热镇痛剂和碘剂等，化学物质像杀虫剂、除草剂和石油制剂等，体外蛋白质像蛇毒血清及各种脱敏剂等，都与血管炎，特别是与过敏性血管炎的发病有关。

血管炎的发病机制（pathogenesis of systemic vasculitis） 一般认为血管炎的主要发病机制与感染源对血管的直接损害和免疫异常介导的炎症反应这两方面的因素有关。许多病原体感染可导致血管壁的炎性反应及对血管壁的直接损害，或因病原体的代谢产物而引发血管炎。更多的情况是病原体抗原与抗体形成免疫复合物在血管壁中沉积，启动免疫反应，导致炎性细胞在血管壁浸润、聚集和坏死。免疫异常介导的炎症反应包括多种形式，如免疫复合物介导、抗体直接介导、血管内皮细胞损伤激活成为中介物和抗中性粒细胞胞浆抗体介导等，造成免疫复合物沉积在血管壁，激活补体，导致血管炎症、坏死。或是在炎症介质作用下，中性粒细胞胞浆抗体与中性粒细胞内的靶抗原成分结合，导致中性粒细胞活化，产生氧自由基和脱颗粒，引起呼吸爆炸，以致血管内皮细胞损害，产生血管壁的炎症、坏死。

血管炎的分类（classification of systemic vasculitis）

依据受累血管的大小，将血管炎分类如下

累及大、中血管的血管炎：

大动脉炎

颞动脉炎（巨细胞动脉炎）

累及中、小血管的血管炎：

结节性多动脉炎

川崎病

累及小血管的血管炎：

韦格纳肉芽肿

变应性肉芽肿性血管炎

显微镜下多血管（microscopic polyarteritis）

过敏性紫癜

皮肤白细胞破碎性血管炎

血管炎的病理（pathology of of systemic vasculitis）

见表5。

表5 系统性血管炎的病理表现

疾病名称	受累血管大小	组织学改变	好发部位
大动脉炎	大、中血管	肉芽肿性炎症，内膜增厚和炎症明显，可累及血管壁全层，后期为弥漫性纤维组织增生及管腔狭窄，常合并血栓形成	主动脉、颈动脉、椎动脉、锁骨下动脉、肾动脉、头臂动脉、肠系膜上动脉
巨细胞动脉炎	大、中血管	以内膜弹力层为中心的坏死性全层动脉炎，伴肉芽肿形成，可见巨细胞，动脉受损呈节段性，慢性期血管壁增厚，血栓形成	主动脉及其主要分枝，常累及颞动脉，很少累及肺、肾血管
结节性多动脉炎	中、小血管	血管全层纤维素样坏死，多种细胞浸润，呈节段性和灶性，可有血栓形成及动脉瘤	可发生于任何部位，在动脉分叉处多见，肺、脾较少受累
韦格纳肉芽肿	毛细血管、微动、静脉及小动、静脉	坏死性、炎症性肉芽肿形成和坏死性血管炎，坏死性及节段性肾小球肾炎	上、下呼吸道和肾脏
变应性肉芽肿血管炎	小动脉及邻近静脉	坏死性血管炎，血管壁及血管外肉芽肿形成，嗜酸性粒细胞浸润	广泛，常累及肺、肾、皮肤和浆膜
白细胞破碎性血管炎	微动、静脉及毛细血管	血管壁有中性粒细胞或淋巴细胞浸润，白细胞核破碎及血管壁纤维样坏死	皮肤和肾脏
过敏性紫癜	微动、静脉及毛细血管	白细胞破碎性血管炎，血管壁 IgA 沉积为主	皮肤、肾脏、消化道关节
显微镜下多血管炎	毛细血管、小静脉及微动脉	节段性纤维素样坏死性血管炎，有中性粒细胞浸润，极少有免疫复合物沉积	肾脏、消化道、肌肉和神经

血管炎的临床表现（manifestation of systemic vasculitis）　系统性血管炎的临床表现复杂，主要取决于受累血管的类型、分布和病变性质。多出现以下表现：不明原因的发热，肌肉和关节疼痛，皮肤紫癜及结节性坏死性皮疹，肢体或脏器缺血或瘀血的症状和体征，肾脏损害，神经系统病变及全身其他系统损害。

血管炎的实验室检查（laboratory findings of systemic vasculitis）　抗中性粒细胞胞浆抗体：其靶抗原有丝氨酸蛋白酶（PR_3）、髓过氧化物酶（MPO）、弹性蛋白酶、组蛋白酶 G 和乳铁蛋白等，这些成分存在于中性粒细胞的胞浆颗粒及单核细胞的溶酶体中。用免疫荧光法检查有三种类型：1. 胞浆型（cytoplasmic ANCA，c-ANCA），中性粒细胞胞浆呈均匀着色，其靶抗原是分子量为 29kD 的丝氨酸蛋白酶，位于中性粒细胞颗粒内。对韦格纳肉芽肿有很高的特异性，该病活动期患者绝大多数该抗体为阳性。2. 核周型（perinuclear ANCA，p-ANCA），着色集中在分叶核周边胞浆处，其靶抗原主要是髓过氧化物酶，主要见于显微镜下多血管炎，也可见于其他血管炎如韦格纳肉芽肿、变应性肉芽肿血管炎、新月体肾炎、系统性红斑狼疮、类风湿性关节和系统性硬化症等。3. 不典型抗中性粒细胞胞浆抗体（atypical ANCA），兼有胞浆型和核周型的特征，其靶抗原主要是乳铁蛋白、弹性蛋白酶和组蛋白酶 G 等，其性质尚不清楚。抗中性粒细胞胞浆抗体是一项非常有用的血清学指标，当疾病活动或复发前数周，抗中性粒细胞胞浆抗体滴度可升高或重现，当疾病缓解时，抗中性粒细胞胞浆抗体水平迅速下降或消失。因此，除可作为血管炎的诊断指标外，还可作为评价疾病转归的观察指标。抗内皮细胞抗体（antiendodermal cell antibodies，AECA）是针对内皮细胞膜抗原的特异性抗体，一般不结合补体或产生细胞毒性反应，见于多种血管炎及结缔组织病。在川崎病中，抗内皮细胞抗体有病理损伤作用。血管造影对某些血管炎有重要的诊断价值，可证实血管瘤，明确病变分布及严重程度，异常表现包括管腔狭窄、闭塞、不规则或瘤样扩张等。

结节性多动脉炎（polyarteritis nudosa）　本病发病率为每年 0.7/10 万人，患病率为 6.3/10 万人。任何年龄均可发病，国外以 40～60 岁多见，国内发病年龄较轻，儿童少见。男女比例为 4:1。病因不明，少数患者与乙型肝炎病毒感染有关。起病急缓不一，典型患者以发热、乏力、体重下降、肌痛和关节疼痛等起病，随后出现器官受累的表现。绝大多数患者有不同程度的肾脏损害，表现为肾小球肾炎、肾病综合征、肾性高血压、肾梗死及急性或慢性肾功能不全。消化道常因动脉梗死或小动脉瘤破裂而引起腹痛、呕血、黑便、小肠溃疡、出血、穿孔、胰腺炎、肝酶升高，少数表现为腹泻和吸收不良综合征。神经系统可出现周围神经和中枢神经受累。周围神经受累可引起单神经炎、多发性单神经炎及多发性神经炎，表现为受累神经分布区域的疼痛、麻木、感觉异常、肌无力或运动障碍。中枢神经系统受累可引起脑病、脑出血、梗死、珠网膜下腔出血及颅神经受累等，表现为头痛、抽搐、偏瘫、功能障碍及精神症状等。因肾性高血压或冠状动脉炎可造成心肌缺血或梗死、心包出血、心律失常、心脏扩大及心力衰竭。皮疹为多形性，表现有出血、溃疡、紫癜、网状青斑及指（趾）末端缺血、皮下结节及雷诺现象。约半数患者出现关节痛或关节炎，其他还有附睾、视网膜等受累，肺受累少见。抗中性粒细胞胞浆抗体与本病有关，主要是 p-抗中性粒细胞胞浆抗体（p-ANCA）。糖皮质激素为首选药物，但多数患者需联合使用环磷酰胺。强的松可按 1mg/（kg·d）给药，分次口服。症状改善后，逐渐减量，最后以小剂量维持。病情严重者或激素治疗 1 个月左右效果不佳时，可并用环磷酰胺 200mg 静脉注射，隔日 1 次；或 100～150mg/d，口服，持续治疗至病情完全缓解后减量维持。未经治疗的患者，5 年存活率为 13%，用环磷酰胺加糖皮质激素治疗的患者 5 年存活率可达 90%。病情极为严重者可采用甲基强的松龙或环磷酰胺冲击治疗，其他可试用大剂量免疫球蛋白静脉冲击治疗、环孢菌素 A 及血浆置换治疗。

韦格纳肉芽肿（Wegener granulomatosis）　本病发病率为 0.4/10 万人，30～50 岁为高峰期，男性发病率略高，常有发热、关节和肌肉疼痛等。典型的表现以鼻和副鼻窦炎为首发症状，继之出现咳嗽、咯血、肺炎或胸膜炎，X 线片可见肺多发性病变，如肺内结节，粟粒样、局灶性浸润及薄壁空洞形成等。较晚出现局灶性坏死性肾小球肾炎，表现为蛋白尿、血尿及管形尿，高血压，肾病综合征及肾功能衰竭。其他包括皮肤紫癜、结节、溃疡、巩膜炎、角膜炎、视网膜病变、中耳炎、耳聋、马鞍鼻、心肌缺血、神经炎及关节炎等。本病的关节受累较常见，主要表现为关节痛，部

分患者可发展为单关节炎或多关节炎，累及大关节或小关节，有时呈游走性，可出现关节积液，一般为非畸形性，不遗留关节畸形。c-抗中性粒细胞胞浆抗体（c-ANCA）对本病有高度的敏感性，90%以上的患者出现阳性反应，不足10%的患者表现p-抗中性粒细胞胞浆抗体。组织活检显示动脉壁或动脉及小动脉周围或外部区域肉芽肿性炎症。联合使用糖皮质激素和环磷酰胺治疗可使大多数患者病情缓解。可用强的松40～60mg/d口服，及环磷酰胺2mg/（kg·d）口服，症状缓解后逐渐减量，以小剂量维持6～18个月。部分患者为防止复发，需长期应用小剂量环磷酰胺维持治疗，据有人认为环磷酰胺是治疗韦格纳肉芽肿的基本药物，治疗的关键是在疾病早期治疗，尤其应在肾功能衰竭前积极治疗。未经治疗的本病患者死亡率很高，环磷酰胺加糖皮质激素治疗明显地改善了本病的预后，缓解率为90%，5年存活率大于80%。

变应性肉芽肿血管炎（Churg-Strauss syndrome） 各年龄均可发病，男性稍多，主要受累器官为肺、心、肾、皮肤和外周神经，也可出现关节病变。典型病例表现为三联症。1. 呼吸道过敏：有过敏性鼻炎、鼻息肉和哮喘等。2. 血嗜酸粒细胞增多。3. 组织内嗜酸粒细胞浸润：表现为一过性肺浸润及胃肠炎。腓肠肌痉挛性疼痛是本病血管炎的早期表现。后期出现全身性血管炎损害，表现为严重的哮喘、皮肤紫癜、红斑、丘疹、皮下结节、急性缩窄性心包炎、心力衰竭、心肌梗死、多发性单神经炎、脑出血或梗死及肾脏损害。急性期绝大多数患者抗中性粒细胞胞浆抗体阳性，主要是p-ANCA。20%～50%的患者有关节痛或关节炎，关节痛常为游走性，关节炎主要见于血管炎期。任何关节均可受累，但未见糜烂性或破坏性关节炎的报道。糖皮质激素是当前治疗本病的首选药物。强的松初始剂量是40～60mg/d，症状完全缓解后，逐渐减药。必要时可用甲基强的松龙冲击治疗。对于少数严重的病例，可加用免疫抑制剂治疗。心脏损害是本病的主要死因，本病的5年存活率为62%。

过敏性紫癜（hypersensitive purpura） 本病在儿童及青少年常见，男性较多。病前常有上呼吸道感染史。首发症状以皮肤紫癜为最常见，表现为紫红色、大小不等、略高于皮面的瘀点或瘀斑可融合成片。多见于下肢及臀部，尤以双下肢伸侧面更多见，对称分布，分批出现，消退后不留痕迹。消化道症状有腹痛、腹泻、呕吐、呕血、便血、肠梗阻、肠穿孔及肠套叠等。肾脏损害有肾小球肾炎和肾病综合征，大多数能痊愈，极少数出现肾功能衰竭，其他表现有神经系统病变、心肌炎、咯血或哮喘等。50%的过敏性紫癜患者出现关节病变，包括关节疼痛、肿胀、关节腔积液和活动受限，有的患者关节疼痛剧烈。以多关节受累居多，也有单关节受累。下肢大关节多见，如膝和踝关节，也可发生于肘和腕，偶见于手或足的小关节，多呈对称性分布。关节炎持续时间短，一般在几天内消退，不遗留关节畸形，但可反复发作。关节液检查白细胞增多，以多形核为主，出血罕见。本病通常在几周内缓解，也有反复发作迁延数月者。治疗首先是去除病因，抗组织胺类药物可用于轻症病例，疗效大多满意。对于重症和复发病例，需要应用糖皮质激素，病情缓解后，逐渐减量至停用。对于有肾脏损害者，可能需并用环磷酰胺。对于关节炎可应用非甾体类抗炎药，必要时可给予少量糖皮质激素。本病一般预后良好，紫癜和关节病变消失后不遗留后遗症，慢性肾脏病变者预后较差。

干燥综合征（Sjögren syndrome） 干燥综合征是一种以侵及外分泌腺尤其是泪腺和唾液腺为特征的免疫性疾病。本病最常见的临床表现是眼干（干燥性角结膜炎）和口干（口干燥症），分为原发性和继发性两种类型。有口和眼干燥症并伴有任何一种其他自身免疫性疾病（如类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、系统性硬化症和多肌炎或皮肌炎）者，为继发性干燥综合征。仅有口干燥症和眼干燥症而不伴发其他疾病者为原发性干燥综合征。

干燥综合征的流行病学（epidemiology of Sjögren syndrome） 干燥综合征无明显的地区分布差异，可发生于任何年龄，以40～60岁居多，小儿较少，男女之比为1:9。国外报道患病率低者为80/10万人，高者为1 000/10万人。使用圣迭亚哥标准，原发性干燥综合征的患病率约为80/10万人，血清抗SS-B抗体的阳性率约为40/10万人。国内一份初步流行病学（epidemiology）调查发现，本病患病率为（33～77）/10万人，其血清抗SS-A及抗SS-B抗体的阳性率为30/10万人。

干燥综合征的病因（etiology of Sjögren syndrome） 遗传因素：干燥综合征有家庭发病的报道，患者的亲

属与正常人相比，出现干燥综合征和（或）抗 SS-B 抗体阳性的发生率较高。另外在干燥综合征患者中，HLA-DR_3、HLA-DRW_{52}和 HLA-B_8 频率增高，并发现 HLA 基因与干燥综合征自身抗体的生成及临床表现有关。病毒感染：在干燥综合征患者的泪腺、唾液腺、唇腺和肾脏存在 EB 病毒（Epstein-Barr 病毒）的早期抗原和 DNA，并发现 EB 病毒可激活 B 淋巴细胞，使其高度增殖，与干燥综合征的一些临床表现相似。逆转录病毒感染也可能是干燥综合征的病因之一。雌激素促使免疫活动过强，而女性干燥综合征的发病率几乎是男性的 10 倍，提示性激素的变化在干燥综合征发病中有一定的作用。

干燥综合征的发病机制（pathogenesis of Sjögren syndrome） 在遗传、病毒感染和性激素异常等多种因素作用下，引起机体细胞免疫及体液免疫反应异常，通过各种细胞因子和炎症介质的作用造成干燥综合征的组织损伤。由于 T 细胞功能紊乱，T 辅助细胞功能亢进，T 抑制细胞功能低下，使 B 淋巴细胞功能高度亢进，产生多种自身抗体、大量多克隆的免疫球蛋白及免疫复合物。同时，在唾液腺和泪腺等组织有大量淋巴细胞浸润，造成组织炎症性和破坏性病变。一般认为 T 细胞浸润是干燥综合征的早期病变，而 B 细胞和浆细胞的浸润是后期病变，并加重组织损伤。另外，本病 B 细胞的高度反应性可以是活化的 T 细胞造成的，也可以是 B 细胞本身异常的结果。B 细胞可以在不受 T 细胞促进或辅助的情况下增殖及造成组织损伤。

干燥综合征的病理（pathology of Sjögren syndrome） 常见的病理改变是在柱状上皮组成的外分泌腺体间有大量淋巴细胞、浆细胞及单核细胞浸润，并形成淋巴滤泡样结构；腺体导管的上皮细胞增生和肥大，形成外肌上皮岛，即在充满大量炎性细胞的基底中出现导管肌上皮细胞而增生形成的岛，这是干燥综合征的特征性病理改变。其他病变包括腺管狭窄、扩张、萎缩和纤维化，后期炎细胞浸润不明显。另一种病理改变是影响中小血管的血管炎，如白细胞型或淋巴细胞型血管炎、急性坏死性血管炎和闭塞性血管炎等，它是本病出现肾脏损害、神经系统损害、皮疹、雷诺现象及皮肤溃疡等病变的病理基础。

干燥综合征的临床表现（manifestation of Sjögren syndrome） 腺体表现包括口干燥征引起的口干、烧灼感、皲裂和溃疡等，讲话、咀嚼甚至吞咽都有困难，进干食需用水送下，夜间仍需饮水、猖獗性龋齿等。腮腺或颌下腺反复发作肿胀、疼痛和压痛，其他如口臭、舌皲裂、舌乳头萎缩、舌面光滑、溃疡及味觉异常均可发生。眼干燥征出现眼干涩、发痒、异物感及烧灼感，严重者无泪、眼红、畏光、疼痛、疲劳及视力下降，球结膜干燥、无光、充血，并有白黄色黏稠的丝状分泌物。少数患者泪腺肿大。系统性表现见于半数以上患者，经常出现乏力、低热、肌痛、关节痛、皮疹及其他系统性损害。皮肤因汗腺分泌减少，出现干燥、瘙痒、脱屑及苔藓性改变。阴道分泌物减少，出现交媾困难。其他可见口腔溃疡、外阴溃疡、雷诺现象、紫癜样皮疹、荨麻疹及结节性红斑等。关节痛和关节炎是干燥综合征的常见症状，大小关节均可受累，对称或非对称性，表现为关节疼痛、晨僵、间歇性滑膜炎和慢性多关节炎，极少出现关节畸形和功能障碍。约半数的干燥综合征患者可有肾脏损害，以远端肾小管酸中毒多见，其发病率可达 28%。其中临床型肾小管酸中毒出现肾小管酸化功能障碍表现，如低血钾性麻痹、尿浓缩功能降低、肾性尿崩、肾性软骨症和泌尿系结石等。肾脏活检显示肾间质淋巴细胞浸润、肾小管萎缩及肾钙质沉着。亚临床型无上述症状，但通过氯化铵负荷试验可以发现肾小管酸化功能障碍。呼吸系统表现有鼻腔干燥、无鼻涕、咽部干燥、声音嘶哑、干咳、无痰或痰不宜咳出，易并发慢性支气管炎、间质性肺炎、弥漫性肺间质病变或支气管肺炎而致咳嗽、缺氧、呼吸困难及发热等，常有胸膜炎。但大部分患者仅表现为肺功能异常或肺 X 线片显示肺间质病变，而无临床表现。口及消化道分泌液减少出现进干食和吞咽困难、上腹不适、腹胀、腹痛及便秘。25% 的干燥综合征患者出现肝大、肝酶升高及黄疸等，少数患者脾大。本病可伴发慢性活动性肝炎、原发性胆汁性肝硬变及隐匿性肝硬变。亚临床性胰腺疾病在干燥综合征中较常见，表现为血清淀粉酶升高及胰腺外分泌功能低下，但急、慢性胰腺炎少见。干燥综合征的神经系统损害呈多样性，大脑、小脑、脊髓、颅神经和周围神经都可受累。周围神经受累多，表现为下肢麻木、疼痛、末梢感觉异常、腕管综合征及腱反射低下等。中枢神经受累为多水平、多灶性，包括癫痫发作、精神症状及意识障碍、偏瘫、偏盲、共济失调及类似多发性硬化的症状，出现脑、视神经、脊髓的多系统损害。颅神经

受累多为单神经受累，可引起相应症状。本病中枢神经系统受累时脑脊液可呈蛋白升高和（或）细胞增多，脑CT及磁共振可显示梗死灶。一般而言，本病中枢神经系统受累的预后尚好。干燥综合征的基本病理特点是淋巴组织的增生和对靶组织的浸润。自身免疫性外分泌腺病如在泪腺和唾液腺的淋巴浸润导致口眼干燥。假性淋巴瘤是指淋巴浸润到腺体外器官，出现瘤样淋巴细胞聚集，如肾和肺间质等。当淋巴细胞出现恶性增生时称为淋巴瘤。干燥综合征患者并发淋巴瘤的发生率比正常人高数倍。有人认为自身免疫性外分泌腺病、假性淋巴瘤和淋巴瘤是干燥综合征病程进展中的三个阶段。本病患者可出现贫血、白细胞或血小板减少，或自身免疫性甲状腺炎，多数为亚临床型。

干燥综合征的实验室检查（laboratory findings of Sjögren syndrome） 轻度正细胞、正色素贫血常见，有时为低色素性贫血，其他有白细胞减少及血小板减少。90%以上的患者血沉增快，半数以上患者有高球蛋白血症，IgG、IgM和IgA三种免疫球蛋白均可升高，而以IgG最为明显，少数出现巨球蛋白血症和冷球蛋白血症。干燥综合征患者血清中存在多种自身抗体，如抗核抗体阳性率为50%～80%，抗SS-A抗体阳性率为70%，抗SS-B抗体阳性率为50%。其中抗SS-B抗体对原发性干燥综合征的特异性较强，且此抗体阳性的患者常出现内脏损害，对诊断价值较高。少数患者出现抗双链DNA抗体和抗RNP抗体，约50%干燥综合征患者的类风湿因子阳性。

干燥综合征的诊断（diagnosis of Sjögren syndrome） 原发性干燥综合征有多种诊断标准，其中口干燥症和干燥性角结膜炎的诊断显得十分重要。现将常用的诊断标准介绍如下：

1. 口干燥症诊断标准

①唾液流率正常值为每分钟平均≥0.6ml，老年人更低；

②腮腺造影有病变时导管及小腺体有破坏的征象；

③唇腺炎：下唇活检的腺体组织中可见有淋巴细胞的浸润，凡有50个或更多的单核细胞团聚成堆者称为一个灶，有一个或一个以上的灶性淋巴细胞浸润者为异常；

④同位素造影：唾液腺功能低下时其摄取及排泄均低于正常。

凡上述4项试验中有2项异常者可以诊断为口干燥症。

2. 干燥性角结膜炎诊断标准

①滤纸试验（Schirmer test）：5min时滤纸润湿长度≥15mm为正常，≤10mm为异常，老年人≥5mm为正常；

②泪膜破碎时间：凡短于10s者为异常；

③角膜染色：在裂隙灯下，角膜染色点超过10个为异常；

④结膜活检：凡结膜组织中出现灶性淋巴细胞浸润者为异常。

凡上述4项试验中有2项异常者可以诊断为干燥性角结膜炎。

3. 原发性干燥综合征诊断标准

（1）美国风湿病学会（ARA）诊断标准（1993年）及欧洲诊断标准（1992年）

①眼部症状：眼干涩感，或砂砾感，或每日需用人工泪液3次以上的，3项中至少存在1项并持续3个月以上；

②口腔症状：口干燥感，或反复出现或持续不退的腮腺肿大，或进干食需频繁饮水，3项中至少存在1项并持续3个月以上；

③眼部检查：滤纸试验≤5mm/5min，或角膜荧光染色计分≥4（依据van Bijsterveld计分系统），2项中至少有1项；

④组织学特征：小唾液腺活检中每$4m^2$腺组织至少有1个单个核细胞浸润灶（浸润灶是指至少有50个单个核细胞聚集成堆）；

⑤唾液腺受累：唾液腺同位素扫描异常，或腮腺造影异常，或非刺激的唾液流率≤1.5ml/15min，3项中至少有1项；

⑥自身抗体：下列自身抗体中至少有一项阳性，抗Ro/SS-A抗体或La/SS-B抗体。

排除标准：淋巴瘤，获得性免疫缺陷综合征，肉瘤或移植物抗宿主病。

凡具备上述6项中4项或4项以上者，可诊断为肯定的干燥综合征，其敏感性为93.5%，特异性为94.0%。凡具备上述6项中3项者，为可疑的干燥综合征，其敏感性为99.1%，但特异性较差，为57.8%。

1992年的欧洲标准与美国风湿病学会的标准基本相同，只有判断标准略有不同，其判断标准如下：

凡具备上述6项中的至少4项，并除外另一结缔组织病、淋巴瘤、获得性免疫缺陷综合征、结节病、移植物抗宿主病则可确诊为原发性干燥综合征。已有某一肯定的结缔组织病，同时有上述①、②，另又有③、④、⑤中的2项阳性者，可诊断为继发性干燥综合征。

（2）哥本哈根标准（1976～1977年）

①口干燥症：下列3项检查中，至少有2项异常：

i 未刺激的唾液流率下降；

ii 唇腺活检有1个以上的灶性淋巴细胞浸润；

iii 唾腺同位素造影异常。

②干燥性角结膜炎：下列3项检查中，至少有2项异常：

滤纸试验低于正常；

泪膜破碎时间低于正常；

角膜染色点增多。

③一种诊断明确的结缔组织病。

凡具有上述2项或2项以上标准可诊断为干燥综合征，仅符合前2项者为原发性干燥综合征，当有第3项时为继发性干燥综合征。

干燥综合征的治疗（management of Sjögren syndrome） 目前尚无特殊疗法，主要是局部对症和针对并发症的治疗。适当休息，避免疲劳，室内保持一定湿度，预防上呼吸道感染。定期复查，观察可能发生的病情变化及其他并发症，及时治疗。注意口腔卫生，经常刷牙，可选含氟牙膏。餐后用牙签或细线清除牙缝中的食物残渣，反复漱口，预防龋齿和口腔感染。经常用水湿润口腔，还可用2%甲基纤维素生理盐水及枸橼酸溶液漱口，以刺激唾液分泌或替代部分唾液，改善口渴症状，但临床疗效一般。必嗽平可用来减轻口干症状，16mg，口服，3次/d。患者应避免进食过多含糖食物，以免增加发生龋齿的危险性，并尽可能避免服用抗胆碱类药物。还有部分抗高血压药物、利尿剂和抗抑郁药等可使唾液腺和泪腺功能减弱，应尽可能避免使用如心得安、哌唑嗪、慢心律及胃复安等。为替代泪液不足，可使用人工泪液的治疗，常用0.5%～1%甲基纤维素眼液点眼，可每半小时至3h一次，也可用硫酸软骨素等溶液。若有角膜上皮脱落及溃疡可用四环素眼膏等。除非有特殊指征，应避免局部使用皮质激素类药物，以免角膜变薄，甚至穿孔。必要时夜间可戴软性眼罩，以防止泪液蒸发。对关节病变者，可用非甾体类抗炎药，如舒林酸、布洛芬、双氯芬酸或尼美舒利等缓解症状。当出现严重的腺体外病变，如血管炎、神经系统病变、白细胞减少、肾小球肾炎及间质性肺炎时，可考虑应用糖皮质激素和免疫抑制剂治疗，如强的松、环磷酰胺和硫唑嘌呤。对于病情不甚严重的患者，尤其泪腺或涎腺功能未完全丧失者，有人主张试用羟氯喹或磷酸氯喹，据称能改善腺体外淋巴样浸润和改善外分泌腺的功能。低血钾时补钾，如针对远端肾小管酸中毒的表现补充钾和复方枸橼酸钾液。阴道干燥者可用丙酸凝胶。皮肤干燥应用滋润油剂。干燥综合征的良性淋巴细胞增生如转变为恶性淋巴瘤时，则按淋巴瘤治疗。对于以眼干为主要症状者，经内科治疗无效者，可进行包括泪小管在内的上下泪点凝固封锁术，以保存泪液。

干燥综合征的预后（prognosis of Sjögren syndrome） 干燥综合征是一发展缓慢的自身免疫性疾病，仅有唾液腺和泪腺病变者预后较好。出现严重脏器损害或并发恶性肿瘤如中枢神经系统损害、肺纤维化、淋巴瘤或其他癌症时，预后较差。

白塞病（Behcet disease） 白塞病是一种以复发性口腔溃疡、生殖器溃疡及眼炎为特征的综合征，并可累及皮肤、关节、心血管、胃肠道、神经系统及泌尿系统。大部分患者预后良好，但有中枢神经系统及大血管受累者预后欠佳。

白塞病的流行病学（epidemiology of Behcet disease） 本病广泛分布于世界各地，以地中海、中东及东亚地区发病率较高。白塞病的患病率在日本为10/10万人，在我国初步流行病学（Epidemiology of）调查估计为14/10万人口，美国为4/10万人口。任何年龄均可患病，但高发年龄为25～35岁，女性略多于男性，男女比例为0.77:1。男性患者眼部、神经系统及血管受累较女性多，且病情重。

白塞病的病因（etiology of Behcet disease） 本病病因未明，早期研究认为本病与病毒感染有关，特别是EB病毒和单纯疱疹病毒。有研究发现链球菌与白塞病的发病有关。我国学者报道1/3的白塞病患者过去有结核病史或者患活动性结核，结核菌素试验强阳性，经抗结核治疗病情缓解。也有研究提示本病与分枝杆菌产生的热休克蛋白引起的机体免疫反应有关。

在好发地区，白塞病患者 HLA-B_5 及其亚型 HLA-B_{51} 的阳性率是正常人的 4～5 倍。此外，HLA-CW＊14 在白塞病中的频率较高，而且该基因与 GLA-B5 有连锁不平衡，白塞病还有家族发病的报道。以上现象提示遗传因素在白塞病的发病中有重要作用。白塞病的分布有明显的地区性，以地中海、中东及东亚国家居多。如环境污染、微量元素的变化等，特别是血中铜离子含量与疾病发作呈正相关。

白塞病的发病机制（pathogenesis of Behcet disease） 白塞病的发病机制不明。免疫功能异常、中性白细胞趋化性增强及血管内皮细胞损伤可能参与发病过程。患者存在体液免疫异常的表现有抗口腔黏膜抗体、抗内皮细胞抗体、抗中性粒细胞胞浆抗体及抗心磷脂抗体，以及高丙球蛋白血症。细胞免疫异常表现为 T 淋巴细胞亚群比例异常及功能障碍。皮肤和黏膜处广泛存在 T 细胞受体 γδ 阳性的淋巴细胞（TCRγδ 细胞），该类细胞具有细胞毒活性并可分泌多种细胞因子，可使中性粒细胞功能亢进，自发分泌肿瘤坏死因子，由此可激活该类细胞本身并延长其生存期，使其趋化性、游走性、黏附能力和吞噬能力均增强，形成本病病变部位的中性粒细胞聚集。中性粒细胞还可分泌白细胞介素-12 和白细胞介素-18，促进自然杀伤细胞和 Th_1 淋巴细胞。同时由于血管内皮细胞损伤和功能异常，致使血管通透性增加，出现渗出性改变和血管新生、血栓形成。在自身免疫异常的基础上，各种抗原，包括结核杆菌及其他细菌、病毒和药物等均可诱发免疫异常，导致疾病的发生和发展。

白塞病的病理（pathology of Behcet disease） 本病主要的病理改变是血管炎，可累及全身大小血管，包括肾动脉、肺动脉、主动脉、腔静脉、肺静脉、下肢动脉和静脉，但一般以小静脉、小动脉和微血管为主，特别是细小静脉，表现为渗出和增生性病变。小血管壁及其周围有单核细胞、淋巴细胞和中性粒细胞浸润，有时可见中性粒细胞坏死及破碎细胞核，类似于白细胞破碎性血管炎。血管腔充血，管壁水肿、炎细胞浸润、红细胞外溢、纤维素样变性和坏死及免疫复合物沉积，可出现坏死性血管炎，导致动脉瘤或破裂出血，晚期显示淋巴细胞性血管周围炎。增生性病变为内皮细胞和外膜细胞增生，管壁增厚，管腔狭窄，肉芽肿形成，并有少量的多核巨细胞。滑膜为淋巴细胞、浆细胞等慢性炎细胞浸润。在皮肤、黏膜、眼、肺、消化道和神经系统等病变部位均可显示血管炎及由血管炎引起的继发性病变。

白塞病的临床表现（manifestation of Behcet disease） 本病全身各系统均可受累，口腔、生殖器、眼、皮肤和关节是多发部位，心脏和大血管、消化道、肺及神经系统为少发部位，但一旦受累病情往往较重。全身症状包括发热、乏力、纳差、体重下降及头痛等。过度疲劳，妇女月经前后，气候变化及季节交替均可使病变加重。几乎所有的白塞病患者都有口腔溃疡，并且绝大多数患者以口腔溃疡为首发症状。病变开始为一圆形红斑，随之出现针尖大小的疱疹或丘疹，1～2d 内发展为溃疡，多位于舌尖及舌缘、齿龈、口唇、颊黏膜、软腭、咽喉部及扁桃体等处，严重者可累及整个胃肠道。溃疡呈米粒或黄豆大小，边缘清楚，深浅不一，底部为黄色，周围可见红晕，伴疼痛，可单发或成批出现，多在 2 周左右愈合，不遗留瘢痕，但反复发作，间歇期不等，严重者的溃疡大而深，长期不愈，影响进食。生殖器溃疡发生率约为 75%，一般在口腔溃疡之后发生。病变类似于口腔溃疡，但比口腔溃疡深、大，数目少，愈合慢，复发次数少，可留瘢痕。好发部位为外阴、阴道、肛周、阴囊及阴茎等处。约 50% 的患者出现眼部损害，其中 1/3 的患者以眼为首发症状，表现为结膜充血、畏光、流泪、异物感、飞蚊症、视物模糊、视力下降和失明等。眼球各组织均可受累，包括前色素膜炎、视网膜血管炎和视神经病变，还有结膜炎、角膜炎、角膜溃疡、前房积脓、玻璃体混浊及眼底出血等。早期多为单一病变，后期往往出现多种组织病变，后色素膜炎、视网膜病变和玻璃体病变是失明的主要原因。男性眼受累比女性常见，并且病变重。眼部损害一般发生较晚，但危害较大。因眼受累造成失明者可达 25%，有报道从眼受累开始到失明的平均病程为 5 年左右。本病的皮肤病变约为 96%，表现有结节性红斑、毛囊炎样损害、针刺反应、多形红斑、环状红斑、脓疱疹、大疱性坏死、紫癜及浅表性静脉炎等，其中以结节性红斑、毛囊炎样损害和阳性针刺反应最为常见。约 60% 的患者出现关节病变，可表现为关节疼痛、肿胀和功能障碍。神经系统病变可累及大脑、中脑、脑干、小脑、脊髓、脑膜、颅神经和周围神经，表现为脑炎、脑膜脑炎、脑脊髓炎、颅神经炎及周围神经炎等。病理表现是以亚急性或慢性小血管炎为基础的脑脊髓炎，伴弥

漫性脱髓鞘及坏死。出现发热、头痛、颅内压升高、偏瘫、截瘫、呼吸障碍、癫痫、意识障碍或精神异常等症状，具有复发性倾向。消化道损害主要是溃疡，好发于回盲部和升结肠，其次为食道下端和胃部。溃疡可为单发或多发，深浅不一，严重时出现胃肠道穿孔或出血。部分遗留肠瘘或肠腔狭窄等后遗症。肠损害的病理改变为组织坏死和肉芽肿形成，病变中的静脉损害多于动脉损害。全身大小血管均可受累，静脉受累较动脉受累多见。本病肺部损害包括肺动脉瘤、肺栓塞、胸膜炎及气管支气管溃疡等，咯血少见。心脏表现为心脏炎和心腔内附壁血栓形成。肾脏损害有血尿或蛋白尿，症状较轻。肾动脉受累时可出现肾性高血压，还可出现附睾炎。

针刺反应（pathergy reaction） 也称皮肤非特异性过敏反应，是指在无条件下针刺后 12～48h 开始出现米粒大小的红色斑丘疹，继而发展为水疱、脓疱和结痂，1～2 周消退，有的 1 个月还有明显痕迹。本试验的特异性比较高，阳性率为 60%～70%，且与疾病活动有关。目前在有的白塞病诊断标准中已将阳性针刺反应列为一项指标。

白塞病的实验室检查（laboratory findings of Behcet disease） 本病无特异性实验室异常。急性期可有白细胞增高，血小板增高，血沉增快，C-反应蛋白增高，血液呈高凝状态，纤维蛋白裂解产物增多及优球蛋白溶解时间延长。少数患者出现骨髓增生异常综合征的表现。

部分患者可有轻度蛋白尿或镜下血尿，甚至出现肾功能不全或合并淀粉样变性。大便潜血阳性提示消化道出血。根据患者临床表现和病情可选择相应检查，如 X 线片、血管造影、CT 或核磁共振等。

白塞病的诊断（diagnosis of Behcet disease） 白塞病的诊断主要依靠综合各种临床表现。常用的诊断标准如下：

1. Mason 和 Barnes 标准

主要指标：口腔溃疡
外阴溃疡
眼部病变
皮肤病变

次要指标：胃肠道病变
血栓性静脉炎
心血管病变
关节炎
中枢神经病变
白塞病家族史

凡具备以上主要指标中的 3 项，或主要指标中的 2 项及次要指标中的 2 项者可诊断为白塞病。

2. O'Duffy 标准

凡有复发性口腔或外阴部溃疡，同时伴有眼色素膜炎、关节炎、结节红斑样皮肤血管炎和脑膜脑炎等项中的至少任何 2 项者，可诊断为完全型白塞病，只伴有 1 项则为不完全型白塞病。

3. 1987 年日本关于白塞病的修订标准

①主要条件：

反复口腔阿弗他溃疡；

皮肤病变：结节红斑、皮下血栓性静脉炎、毛囊炎样皮疹、痤疮样皮疹；

眼病变：虹膜睫状体炎、视网膜炎；

外阴溃疡。

②次要条件：

非畸形性关节炎；

附睾炎；

回盲部溃疡为主的消化系统病变；

血管病变；

中度以上的神经病变。

具备以上 4 个主要条件为完全型白塞病。

具备以上 3 个主要条件，或具备 2 个主要条件和 2 个次要条件，或有典型眼病变并有另一主要条件或 2 个次要条件者为不完全型白塞病。

特殊类型：肠白塞病、血管白塞病、神经白塞病。

4. 国际白塞病委员会分类诊断标准：

反复口腔溃疡：由医师观察到或患者诉说有阿弗他溃疡，1 年内反复发作至少 3 次；

反复生殖器溃疡：由医师观察到或患者诉说生殖器有溃疡或瘢痕，尤其是男性患者；

眼病变：前和（或）后色素膜炎，视网膜血管炎；

皮肤病变：结节红斑样病变、假性毛囊炎、脓性丘疹、痤疮样皮疹（未服用糖皮质激素而出现者）；

针刺试验阳性：以无菌 20 号或更小针头，斜行刺入皮内，经 24～48h 后由医师看结果判定。

凡有反复口腔溃疡并伴有其余 4 项中 2 项以上者，可诊断为本病。

其他与本病密切相关并有利于本病诊断的症状有：关节痛（关节炎）、栓塞性静脉炎、深部静脉栓塞、动脉栓塞和（或）动脉瘤、中枢神经病变、消化道溃疡、附睾炎和家族史。

白塞病的治疗（management of Behcet disease） 本病目前尚无有效的根治方法，应适当休息、避免进食刺激性食物。及时控制口、咽部感染，必要时给予支持疗法。在急性腹痛、腹泻及便血等消化道症状明显时应禁食。口腔溃疡可局部应用冰硼散或锡类散等。眼色素膜炎应到眼科作专科诊治。生殖器溃疡要保持局部清洁，防止并发感染。糖皮质激素不宜作为白塞病的通用药物，只限用于眼色素膜炎、中枢神经病变、血管炎病变、顽固而严重的皮肤黏膜溃疡及重症关节炎伴发热等情况。对难治性眼炎和中枢神经病变者多采用免疫抑制剂与糖皮质激素联合治疗，如选用苯丁酸氮芥、环磷酰胺、硫唑嘌呤、甲氨蝶呤或环孢菌素A等。苯丁酸氮芥对眼色素膜炎有效，并可预防白塞病中枢神经病变的复发和其他症状。非甾体类抗炎药可用于治疗关节炎或关节痛，本病引起的发热或因口腔或生殖器溃疡引起的疼痛。但是，对本病引起的慢性关节炎，尤其是有发展为侵蚀性病变倾向者，在用非甾体类抗炎药治疗的同时应及早加用改变病情的药物，如瑞得、青霉胺、柳氮磺吡啶、氯喹或羟氯喹。秋水仙碱适于治疗白塞病难以控制的口腔溃疡和皮肤结节性红斑，但难以根治，鉴于本品毒副作用大，应慎用。血栓性疾病可试用抗凝剂或抗纤维蛋白药物，但不宜突然停药。小剂量阿司匹林40～80mg口服，1次/d，有防止血栓形成的作用。转移因子对治疗和预防口腔溃疡有一定疗效，但需较长时间应用。有的患者经抗结核药物治疗，病情得以控制，但是有的患者虽经足够疗程的抗结核药物治疗仍无效。另外，因肠溃疡出血或穿孔，因动脉瘤破裂而行手术治疗及因失明行眼球摘除术者均有报道。

白塞病的预后（prognosis of Behcet disease） 仅限于复发性皮肤和黏膜病变者，预后良好。眼部损害可导致失明，侵蚀性关节炎可造成关节强直和残疾。中枢神经病变、大血管损害和破裂及未得到及时处理的肠溃疡大出血或穿孔是本病的主要死亡原因。

复发性多软骨炎（relapsing polychondritis） 复发性多软骨炎是软骨的一种复发性和破坏性炎症性病变。1923年由Jackson-Wartenhorst首次描述，1960年由Pearson命名。病变多累及耳、眼、软骨、心血管系统、神经系统及皮肤黏膜等。本病常合并其他结缔组织病。治疗以激素和免疫抑制剂为主，疗效尚好。

复发性多软骨炎的流行病学（epidemiology of relapsing polychondritis） 本病可发生于所有人种，世界各地均有报道，但多见于白人，好发于高加索人种。自新生儿至90岁老人均有发病，发病高峰年龄为40～60岁。本病无性别及家族性发病的倾向。

复发性多软骨炎的病因（etiology of relapsing polychondritis） 本病病因不明。多数学者认为与局部蛋白酶作用、自身免疫及遗传基因等因素有关。局部蛋白酶作用于软骨细胞和嗜中性粒细胞，均能产生特殊的蛋白酶，破坏软骨，其作用类似于木瓜蛋白酶。另外，单核细胞产生的白细胞介素1（IL-1）、肿瘤坏死因子（TNF）可刺激软骨细胞释放蛋白酶。炎症反应刺激淋巴细胞及粒细胞产生许多细胞因子和氧化代谢产物，这些成分进一步促进蛋白酶的活性，促使软骨破坏。30%的复发性多软骨炎患者合并有其他结缔组织病。在本病患者的血清中存在抗软骨抗体、Ⅱ型胶原抗体、抗蛋白聚糖抗体、抗链蛋白片段抗体及免疫复合物。研究发现T细胞在丝裂原和胶原抗原、自体软骨蛋白聚糖刺激后释放出淋巴因子、白细胞介素1及白细胞介素6，这些因子可使软骨蛋白聚糖降解，直接抑制软骨细胞葡糖胺聚糖的合成。病理活检发现复发性多软骨炎患者病灶中有大量淋巴细胞和浆细胞浸润，及免疫球蛋白和补体沉积。除此之外，复发性多软骨炎患者的血栓形成与抗心磷脂抗体有关，内耳损害与抗迷路抗体有关。复发性多软骨炎的易感性与HLA-DR4有关。过度饮酒、创伤、感染或变态反应可诱发软骨炎，甚至有人认为这些因素是导致自身免疫反应的原因。感染性疾病如结核、梅毒、斑疹伤寒、放线菌病、水痘、白喉、风疹等患者的病程中可伴发局限性软骨炎，常见于喉及甲状软骨，提示感染可能是复发性多软骨炎发病的重要诱因。另外，手术、放射及α-干扰素等治疗可导致医源性免疫功能紊乱，并诱发复发性多软骨炎。

复发性多软骨炎的发病机制（pathogenesis of relapsing polychondritis） 在外伤、炎症或变态反应等情况下软骨结构遭到破坏，致使内源性抗原决定簇释

放，使宿主致敏，导致自身抗体生成和细胞免疫被激活。抗体作用于软骨细胞和基质时，使其破坏，加上补体的参与，软骨细胞即可释放微粒体酶，促使软骨基质进一步破坏。同样，具有相同抗原的组织发生交叉免疫反应，使相应的组织和器官出现炎性反应，累及软骨、大动脉以及基质组织。

复发性多软骨炎的病理（pathology of relapsing polychondritis） 复发性多软骨炎早期在光镜下表现为基质染色呈局灶性或弥漫性丧失，伴软骨组织周围嗜中性粒细胞、淋巴细胞、单核细胞、巨噬细胞及浆细胞浸润。用奥辛蓝染色及 PAS 染色可显示软骨基质中酸性黏多糖减少，而中性黏多糖含量正常。后期则表现为软骨变性、坏死、溶解、炎症细胞浸润及纤维化，软骨陷窝消失，细胞数目减少，有的基质可液化形成囊腔，腔内有胶状物质。严重的病例可继发软骨膜炎和软骨膜纤维化。病变部位肉芽组织增生，将软骨分割成不规则的软骨片，并在肉芽组织增生的基础上伴有局部钙化及骨化。电镜下显示，被侵犯区域的软骨细胞含有大量的溶酶体、脂质和糖原；软骨细胞胞浆的一些包涵物可扩散到损伤区。复发性多软骨炎可累及大、小动脉，以主动脉受累多见。主要病理改变为血管炎，表现为血管周围淋巴细胞围绕，血管的内膜及外膜纤维化，中层斑片样纤维素性坏死，PAS 染色阳性，炎性细胞浸润，胶原减少及弹性纤维碎片样改变等。当血管肌纤维层被破坏时，可形成动脉瘤。关节表现为慢性滑膜炎、血管扩张及慢性炎性细胞浸润。眼显示巩膜和结膜的嗜碱细胞增多，弹性组织断裂和减少，巩膜血管常被浆细胞和淋巴细胞包绕。角膜周边基质水肿、坏死及炎性细胞浸润。虹膜有淋巴细胞、浆细胞及肉芽组织的浸润。肾受累时，病理改变主要是肾小球损害，有不同程度的硬化、系膜增生及新月体形成。免疫荧光染色显示系膜区 IgG、IgA、IgM 及 C_3 沉积。电镜下见毛细血管壁硬化、系膜区及包氏囊有电子致密物质沉积。

复发性多软骨炎的临床表现（manifestation of relapsing polychondritis） 本病常突然发作，多以耳、鼻和眼等部位病变为首发症状，少数患者可呈暴发性发作，并迅速衰竭和死亡。90% 以上的患者有耳部病变。常急性起病，急性期出现对称或不对称性耳廓和外耳突然肿胀和疼痛，耳软骨出现局限性或弥漫性紫红色斑块。慢性反复发作的耳廓可增厚和硬化，局部钙化出现结节，如同痛风结石。外耳道反复炎症可出现狭窄，以致使听力下降。部分患者可有中耳及前庭等损害，表现为中耳炎、听力下降或突然失听，以及前庭功能障碍，如眩晕、共济失调、恶心及呕吐等。长期反复的外耳软骨损害可出现外耳局部色素沉着、塌陷畸形、萎缩或下垂如菜花样，但是耳垂一般不被累及。60% 以上的复发性多软骨炎患者有鼻部病变。患者突然鼻塞、流涕、鼻衄、鼻梁肿胀和疼痛，发作数天后可缓解。反复发作常见鼻部软骨局限性塌陷，而形成马鞍鼻畸形。临床可见没有其他症状，却在短期内出现鼻梁塌陷的病例。50% 以上的患者有眼部病变，主要表现为炎性病变。常见的有巩膜炎、结膜炎、虹膜炎及角膜炎，单侧或双侧发病，患者表现为畏光、流泪、视力下降或复视等。病情严重程度与其他部位病变平行。眼底常有受累，表现为视网膜渗出、出血、梗死及微血管瘤形成以及视网膜剥离等。此外尚可见突眼、眼睑水肿及白内障，严重者可导致失明。关节病变可发生于疾病的任何时期，多表现为突然发作的非侵蚀性和非对称性关节炎，可侵犯全身各大小关节，主要侵犯胸肋、胸锁关节，骶髂关节及耻骨联合等。临床上表现为受累关节疼痛、肿胀、积液和活动受限，病变持续数天或数周后可自行缓解，或于抗炎治疗后好转，一般不遗留畸形。大关节受累时偶见滑膜炎改变，出现关节疼痛、肿胀和关节积液。少数患者可因广泛性肋软骨损害引起连枷胸，甚至导致呼吸困难和呼吸衰竭。约 70% 的患者可出现喉、气管及支气管软骨病变，表现为慢性咳嗽、咯痰、声音嘶哑或失声症。继之气道狭窄，表现为呼吸困难、吸气性喘鸣，并有呼吸道的反复感染病史。物理检查在甲状软骨及气管前有触痛，肺部可闻及弥漫性干、湿啰音甚至呼吸音减弱至消失。严重的患者可造成呼吸衰竭，甚至因气管壁塌陷发生窒息而导致猝死。患者往往易被误诊为慢性支气管炎，当诊断明确时气管软骨常已有严重破坏。呼吸系统病变与预后不良有关。少数患者可有心血管系统累及，常见有瓣膜病变、动脉瘤形成、心包炎、心肌炎及心内膜炎等，亦可见大血管血栓形成、心肌梗死、血管炎及心脏传导阻滞等。瓣膜病变多数发生在疾病早期，主要累及主动脉瓣，使主动脉环扩张而致主动脉瓣关闭不全，并可出现二尖瓣关闭不全。动脉瘤多发生于升主动脉，少数可发生于腹主动脉及锁骨下动脉等部位。动脉瘤的破裂可导致猝死。血管炎多见于复发性多软骨炎合并其他结缔组织病的患者。少数患者有神经系统损伤，或以神经系统症状为首发

症状，如无菌性脑膜炎，Ⅱ、Ⅵ、Ⅶ及Ⅷ颅神经麻痹，出现斜视、复视、面瘫，小脑受累出现共济失调和构音困难，以及癫痫、器质性脑病和痴呆等病变。约25%的患者可有严重肾炎，此外可见IgA肾病和新月体型肾小球肾炎等。临床表现为血尿和蛋白尿，部分患者可出现肾功能不全，此外还可出现反复发热，皮肤、黏膜损害等。

复发性多软骨炎的实验室及辅助检查（laboratory and auxiliary examination of relapsing polychondritis） 复发性多软骨炎的实验室检查无特异性表现，最常见的为血沉增快，白细胞及血小板升高，嗜酸粒细胞增高，常显示正细胞正色素性贫血（轻至中度），血清铁和血清铁饱和度降低，但骨髓铁的储量一般为正常。免疫学检查显示血清γ球蛋白增高，急性期IgA和IgG可一过性升高，免疫复合物也常阳性，抗软骨抗体及抗Ⅱ型胶原抗体在疾病活动期一般均为阳性。由于软骨的破坏，患者尿中酸性黏多糖多为阳性，其水平与疾病活动程度相平行。胸片显示肺不张及肺炎。气管支气管体层摄影可见气管及支气管普遍性狭窄，尤以两臂后伸挺胸侧位相可显示气管局限塌陷，并可能显示扩大的主动脉弓等迹象。各病变区包括气道、耳廓、鼻和大动脉等均可见大小、形态不一的钙化灶。骨骼显示骨质疏松。受累的外周关节可有狭窄、脱位及变形，但不出现侵蚀性损害；中轴关节中，脊柱较少累及，偶可见侵蚀性及融合改变，而耻骨联合和骶髂关节可出现部分狭窄、硬化和不规则的破坏。CT检查可以更加显示肺不张、肺炎及气管支气管塌陷、狭窄和钙化等。螺旋CT比纤维支气管镜检查在发现气道早期破坏方面更敏感。[67]镓同位素扫描可准确显示肺血管炎的部位和程度。纤维支气管镜检查早期可无明显改变，后期可见气管和支气管普遍狭窄，软骨环消失，气管壁塌陷，呈鱼口样，局部可有黄绿色坏死物附着，黏膜增厚、充血、水肿及坏死，反复破坏和感染后可出现肉芽肿样或结节样改变及黏膜萎缩。当气管和支气管损害及合并感染时，肺功能检查主要表现为通气障碍。

复发性多软骨炎的诊断（diagnosis of relapsing polychondritis） 复发性多软骨炎的诊断主要依据临床表现。有人将复发性多软骨炎分为两个类型：一为单纯型，即仅有复发性多软骨炎；二为复发性多软骨炎合并其他结缔组织病。1976年由McAdam提出诊断标准，随后由Damiani和Levine修订，内容包括：

1. 双耳复发性软骨炎；
2. 非侵蚀性关节炎；
3. 鼻软骨炎；
4. 眼部炎症；
5. 喉和（或）气管软骨炎；
6. 耳蜗和（或）前庭功能受损；
7. 软骨组织活检证实有软骨炎或多软骨炎。

凡具备上述临床表现3条以上，不需组织学证实；或1条以上临床表现，并经病理组织学证实；或病变累及2个或2个以上解剖部位，对糖皮质激素和氨苯砜治疗有效者，可确立诊断。实验室检查如尿酸性黏多糖含量升高及抗Ⅱ型胶原抗体阳性均有助于诊断。

临床上遇见下列情况之一者，应考虑复发性多软骨炎的可能：1. 一侧或两侧外耳软骨炎伴后遗性外耳畸形；2. 鼻软骨炎或原因不明的鞍鼻畸形；3. 反复发作性巩膜炎及4. 不明原因气管及支气管广泛狭窄。软骨环显示不清或局限性管壁塌陷。

复发性多软骨炎的治疗（management of relapsing polychondritis） 复发性多软骨炎的药物治疗包括非甾体抗炎药、糖皮质激素、免疫抑制剂及氨苯砜。病情轻者可单用非甾体抗炎药，重者需应用糖皮质激素、免抑制剂与氨苯砜联合治疗。有作者认为，在患者病情缓解后，继续药物治疗2～5年，有利于控制疾病和防止复发。耳、鼻疼痛明显，关节有疼痛和肿胀及发热的患者可用非甾体抗炎药治疗，发挥抗炎、止痛和解热的作用。阿司匹林、吲哚美辛、双氯芬酸及布洛芬等可酌情选用。糖皮质激素可抑制复发性多软骨炎的急性发作和发作期限，减少复发的频率及减轻严重程度。常用的治疗剂量为泼尼松30～60mg/d，顿服或分次服。如累及喉、气管和支气管及眼和内耳等，泼尼松的剂量酌情增加；如病情危急可给予甲基泼尼松龙1g/d，连续静滴3d冲击治疗，并续以泼尼松口服治疗，待临床症状缓解后，再逐渐减少泼尼松用量，以最小有效量维持。治疗过程中需注意糖皮质激素的副作用，如感染、高血糖、低血钾、骨质疏松及股骨头坏死等。某些患者病情严重时，可加用免疫抑制剂治疗。常用的有环磷酰胺和硫唑嘌呤，环磷酰胺常用剂量100mg/d或100mg/48h，硫唑嘌呤常用剂量为50～100mg/d。氨苯砜通过抑制软骨细胞释放溶酶体酶、抑制白细胞内髓过氧化物酶活性、抑制补体

激活及淋巴细胞转化而发挥治疗作用，并可以改变复发性多软骨炎的自然病程。用量为 25 ~ 200mg/d，平均用量为 75mg/d，开始从小剂量试用，以后逐渐加量，因有蓄积作用，服药 6d 需停药 1d，持续约 6 个月。氨苯砜常见的不良反应有嗜睡、恶心和呕吐，偶见头痛、头晕和心动过速等；血液系统反应有白细胞减少、粒细胞缺乏和贫血等；偶可发生药物性肝炎、中毒性精神病和周围神经炎。氨苯砜与磺胺类药物可发生部分交叉变态反应，对磺胺类药物过敏的患者禁用。葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏者，用本品可致正铁血红蛋白血症，严重者可致溶血性贫血。轻症贫血可服用铁剂治疗。出现严重不良反应者应及时停药。复发性多软骨炎患者出现重度呼吸困难时，应立即进行气管切开术，给予呼吸机辅助呼吸。部分局限性气管狭窄可行手术切除。伴有心瓣膜病变或因瓣膜功能不全发生顽固性心力衰竭时，可行瓣膜修补术、人工瓣膜置换术或瓣膜成形术。

复发性多软骨炎的预后（prognosis of polychondritis） 复发性多软骨炎的 5 年和 10 年生存率分别为 74% 和 55%，主要死因是气管和支气管病变、感染、系统性血管炎和恶性肿瘤；其次为动脉瘤的破裂、瓣膜性心脏病及肾功能衰竭等。气管和支气管受累、系统性血管炎、鞍鼻畸形、贫血和血尿均为预后不良的征兆。50 岁以下的患者，伴有鞍鼻畸形及血管炎时预后更差。早期诊断并给予激素和免疫抑制剂等治疗是改善预后的关键。

白血病关节炎（leukemic arthritis） 白血病是一种造血组织的恶性肿瘤，病因不明，可浸润全身各种组织和脏器，其中骨关节是常见的受累部位。临床上可出现全身多处骨关节疼痛，并常成为白血病的首发症状。

白血病关节炎的病因及发病机制（etiology and pathogenesis of leukemic arthritis） 白血病可能与遗传、电离、辐射、某些化学物质及病毒感染等有关系。按照疾病的自然病程及骨髓中原始细胞的数量将白血病分类为急性和慢性白血病；按累及的白细胞类型，可分为淋巴细胞白血病和髓细胞白血病。急性白血病按国际 FAB 分类标准，分为急性淋巴细胞白血病及急性髓细胞白血病。白血病起源于骨髓单个造血祖细胞或干细胞的恶性变，继之恶性变的细胞进行复制和扩增，使一系列的白血病细胞在骨髓和其他造血组织中异常增生和分化，并浸润到全身各组织和脏器，干扰和抑制正常造血及免疫功能，并产生贫血、出血、发热和感染等相应的临床症状。骨髓是白血病细胞的发源地，白血病细胞在骨髓内呈弥漫性片状增生及浸润，以椎骨、胸骨、骨盆及肋骨的浸润最为明显。白血病细胞在骨髓的广泛浸润可使髓腔内压力增加和扩张。白血病细胞也可侵及骨膜和滑膜，阻塞骨营养血管，造成骨坏死或致血管破裂，引起骨内出血。细胞白血病可浸润小血管或可能因自身免疫机制的参与并发血管炎，导致关节炎和关节结节。另外，白血病本身或化疗后白血病细胞被大量破坏，核酸溶解，可致高尿酸血症或尿酸结晶或焦磷酸钙结晶均可诱发关节滑膜炎。

白血病关节炎的临床表现（manifestation of leukemic arthritis） 白血病关节炎患者除具有白血病的症状和体征外，还有骨关节受累的多种临床表现。半数患者在病程中或早或晚地出现关节受累的症状。白血病的临床表现可归纳为：贫血、出血、并发感染、肝脾及淋巴结肿大。局限性或多发的骨及关节疼痛往往是白血病的伴随症状。胸骨中、下段压痛是白血病常见的关节疼痛或关节炎，有时可作为白血病的首发表现。骨痛以隐痛较常见，持续时间不定，可数小时至数天。肢体剧烈疼痛多见于急淋，病理上可有骨梗死。病痛部位多见于持重关节或受压处，如下肢关节、脊柱及骨盆，部分患者疼痛剧烈，难以忍受，使用非甾体类抗炎药无效，而化疗可使疼痛迅速缓解。白血病患者经化疗后大量白血病细胞死亡和核酸分解，如未及时处理可引起高尿酸血症，从而可能诱发关节病变或晶体性关节炎。儿童白血病患者中约有 3% 的患者以关节炎为首发症状，其中以双膝关节痛多见，表现为疼痛、肿胀、活动受限，可被误诊为风湿病。骨关节痛较多见于儿童，可波及肘、腕、膝、髋多关节，呈游走性。持续数周，甚至数月后才出现贫血、出血和白细胞异常等血液学改变。

白血病关节炎的实验室检查（laboratory findings of leukemic arthritis） 红细胞和血红蛋白呈不同程度减少，多为正细胞正色素性贫血。白细胞大多增高，有时可超过 $>100\times10^9$/L，慢性白血病更明显。部分患者白细胞正常或减少。血片中出现数量不等的白血病细胞，可伴少数有核红细胞。有的患者血片中不显

示白血病细胞。血小板正常或减少，多有血小板功能异常。骨髓象大部分呈增生明显活跃或轻度活跃。急性白血病以白血病细胞为主，常大于骨髓有核细胞总数的60%～70%；慢粒白血病以中、晚幼粒细胞为主，而慢淋白血病以成熟的小淋巴细胞为主。利用各种单克隆抗体可检出白血病细胞表面的分化抗原，以此明确分辨各类白血病细胞的来源、分化阶段及克隆特征，且用于指导治疗和判断预后。多数白血病可有克隆性细胞遗传异常，其中慢性粒细胞性白血病约90%的患者存在ph染色体。部分患者可见骨膜下低密度区或骨膜隆起及骨质疏松。少数病人有溶骨性病变，偶伴病理性骨折。受累关节可见关节周围软组织肿胀，关节间隙变窄及个别患者可有骨质硬化。

白血病关节炎的诊断（diagnosis of leukemic arthritis） 根据患者的临床表现有贫血、出血、感染及发热，血片和骨髓片中出现白血病细胞，白血病诊断可以成立。白血病患者同时出现关节炎表现，如进一步行关节腔穿刺，从滑液涂片证实有异常的白血病细胞，则可确定为白血病关节炎。

白血病关节炎的治疗（management of leukemic arthritis） 非甾体类抗炎药可能减轻白血病关节炎患者的发热和关节疼痛症状，但由于本病系因白血病细胞的浸润所致，故而疗效不会太好，而主要依赖化疗控制基础疼痛。白血病关节炎经化疗后，绝大多数患者在数天内症状缓解或消失。化疗方案应因白血病的类型而定。在化疗基础上，如关节局部症状未获完全控制，可考虑在肿胀的关节腔内注射糖皮质激素如利美达松、得宝松等或化疗药物如甲氨蝶呤。

血友病关节炎（haemophilic athritis） 血友病是一种X连锁的遗传性疾病，以凝血障碍及出血为主要临床表现。根据血浆凝血因子缺乏的不同，血友病分为甲、乙及丙型三型。甲型为第Ⅷ因子缺乏，乙型为第Ⅸ因子缺乏，丙型则为第Ⅺ因子缺乏。血友病的发病率为5～10/10万人，其中以血友病甲型最多见，约占85%。血友病丙型多为轻度出血，且关节及肌肉出血甚少。本病主要是男性发病，有阳性家族史者占50%左右。临床主要表现为关节和肌肉出血，反复的关节和肌肉出血可导致骨质破坏和关节功能丧失，形成慢性关节炎，甚至关节畸形。关节内出血越早，症状越重，则预后越差。

血友病关节炎的病因及发病机制（etiology and pathogenesis of haemophilic athritis） 血友病甲型和乙型由于缺乏Ⅷ因子和Ⅸ因子，可影响内源性凝血系统中的凝血酶原转变为凝血酶，使纤维蛋白原也无法形成纤维蛋白而致出血。而且由于正常关节的滑膜组织中缺乏组织因子，不能通过外源性凝血系统的代偿功能止血，因此血友病患者的突出临床特征是关节滑膜出血。反复的关节腔出血，红细胞破坏释放出的铁沉积在滑膜组织，并被滑膜下巨噬细胞吞噬，同时也沉积于软骨。通过铁对滑膜和软骨的直接和间接作用，促使滑膜增殖和纤维化，也使软骨受侵蚀，并最后导致骨质破坏和关节功能丧失。

血友病关节炎的临床表现（manifestation of haemophilic athritis） 血友病甲和乙型的临床表现相同，主要表现为关节和肌肉部位的出血，二者之比约为5:1。体内各个关节均可发生出血，但以大关节和负重关节最易受累，其中以一侧或双侧膝关节最常见（婴儿期以踝关节多见），占70%。其他关节受累依次为踝、髋、肘、腕和肩关节，而小关节少见。出血前往往有手术或过多活动史，关节出血早期表现为局部疼痛和肿胀。根据关节血肿的临床进程，可分为三期：急性关节炎期即关节出血早期，因新鲜出血，使局部发红、肿胀、热感，伴活动受限。检查关节局部出现波动感或浮髌征阳性。出血如停止，则积血在数日内逐渐吸收，关节症状消失，可不留痕迹，关节功能恢复。慢性关节炎期由于关节腔内反复出血，新旧血液交杂，造成关节持续性肿胀，临床表现时轻时重，迁延不断，多则数月或数年。也可因关节血肿压迫或废用性肌萎缩，致使关节临近骨质缺血、退变和疏松。关节畸形期由于出血时间长，陈旧性关节积血，血块机化，滑膜逐渐增厚，使关节软骨破坏、骨质受损，以致关节僵硬、强直及畸形。最后也可能成为骨性愈合，造成永久性残疾。血友病除关节血肿外，还可在此基础上或单独发生血友病假肿瘤，其特点表现为骨质囊性破坏性缺损，这是本病在骨骼上的一种继发改变。

血友病关节炎的实验室检查（laboratory findings of haemophilic athritis） 较常用的有：粗筛试验、部分凝血活酶时间纠正试验及因子Ⅷ和Ⅸ的定量活性测定。骨和关节X线片检查：急性关节炎期可见关节周围软组织肿胀，但无骨质改变。慢性关节炎期表现

为病变关节骨质疏松、软骨下不规则侵蚀及钙化、关节间隙变窄及骨骺形成。关节畸形期：显示关节结构破坏，呈骨性强直。血友病性假瘤：关节血肿长期压迫或骨膜下骨内出血，使骨皮质呈囊性缺损，可见多房囊状不规则溶骨，内有残存的骨小梁及边缘呈泡状。

血友病关节炎的诊断（diagnosis of haemophilic athritis） 血友病关节炎的诊断要点如下：1. 男性患者，以关节出血为主要临床表现，或持续性关节肿胀；2. 阳性家族史；3. 实验室检查：激活的部分凝血酶时间或白陶土凝血活酶时间延长，纠正试验显示Ⅷ因子或Ⅸ因子缺乏，Ⅷ:C 或Ⅸ:C 明显降低。

血友病关节炎的治疗（management of haemophilic athritis） 一般治疗包括让病人了解血友病知识，避免外伤和过度活动，预防出血。在急性期关节出血几周至几个月内，仍应定期预防性输入凝血因子，防止反复的关节出血。关节积血者受累关节制动，出血早期应采取绷带压迫止血，将出血关节的肢体抬高和固定在功能位，但通常不要超过 2d。在积极补充凝血因子的前提下，于症状开始 24h 内进行关节腔穿刺，尽量抽出积血，可使关节腔内减压，减轻疼痛及控制症状。但必须严格无菌操作，防止继发感染。如怀疑并发感染，则应及时穿刺引流，将引流液做细菌培养，以明确诊断，同时也可缓解症状。双氯芬酸、芬必得及舒林酸等非甾体类抗炎药一般不影响血小板功能，使用安全，对关节疼痛或肿胀者可选用。青霉胺具有一定的免疫抑制及抗炎作用，还可以减少单核细胞的滑膜浸润，使滑膜增厚减轻，关节再次出血的机会减少。尽管本疗法对血友病本身不起治疗作用，但对其并发的血友病关节炎的治疗有一定疗效。补充相应的凝血因子，严重出血者宜用抗血友病球蛋白浓缩制剂（如冷沉淀物）及高浓度的浓缩物，控制关节腔出血。DDAVP 是人工合成的抗利尿激素类似物，可动员体内贮存的因子Ⅷ的作用，主要用于血友病甲型患者。抗纤溶制剂可以 6-氨基乙酸、对氨基苯甲酸等与补充疗法共用，阻止已形成的血凝块溶解。滑膜已增厚的关节肿胀者可行滑膜切除术。关节强直、畸形及功能丧失者可考虑人工关节置换，但必须在积极补充凝血因子的前提下，以确保手术安全。近期有用 165DY 的氢氧化铁大聚合物关节内注射的报道，该聚合物的半衰期短，仅 2 ~ 3h，最大组织穿透仅 5 ~ 7mm，从关节腔渗漏量少。90Y 已成功用于滑膜切除，但其从关节腔渗漏，引起正常组织损伤的问题尚有待解决。

结节病（sarcoidosis） 结节病为一原因不明的多系统性疾病，其特征是多脏器的非干酪性肉芽肿，活动性病变部位细胞免疫增强而皮肤试验无反应性，循环 T 淋巴细胞数量减少，大部分病变吸收或转化为玻璃样纤维组织。结节病最常侵犯肺和双侧肺门淋巴结，其次是皮肤和眼，浅表淋巴结、肝、脾、肾、骨、关节、肌肉、神经系统、心脏和骨髓等几乎均可受累。免疫学现象是延迟性变态反应的抑制，并有细胞免疫损伤和免疫球蛋白异常或升高。病程中可出现高钙尿症伴有或不伴高钙血症。病程和预后与疾病的发作方式有关，急性发作伴有结节红斑预示病程呈自限性，可自发消退。潜隐性发病可随之发生持续性进行性纤维化。皮质类固醇激素可缓解症状并抑制炎症及肉芽肿的形成。

结节病的流行病学（epidemiology of sarcoidosis） 结节病是世界性的疾病，1875 年英国医生 Hutchinson 首先描述了本病的皮肤表现；1899 年 Boeck 详述了皮肤外（如黏膜、淋巴结及肺等）的病理改变；1914 年 Schaumann 肯定了本病是全身性多系统疾病；因此结节病曾称为 Boeck 病或 Schaumann 病。1940 年国际上正式使用肉样瘤（sarcoidosis），我国最早称为鲍氏肉样瘤或类肉瘤，20 世纪 70 年代以后称为结节病。本病的发病率各地报道均不相同，多见于温带及寒带地区，热带地区较少见。欧美发病率较高，特别是瑞典，其发病率高达 55 ~ 64/10 万人，北欧的发病率为 18 ~ 20/10 万人，美国的发病率为 11 ~ 40/10 万人，而亚洲和非洲的发病率较低。就人种而论，黑人的发病率较高，黄种人较低。1990 年日本累计报道 3 160 例。中国和希腊的发病率更低，我国 1958 ~ 1991 年累计报道本病达 400 多例。

结节病的病因（etiology of sarcoidosis） 过去，许多能致肉芽肿的因素曾被怀疑为结节病的病因，如某些微生物（结核杆菌、非典型分支杆菌及病毒等）及无生命活力物质（特别是松果花粉）均可引起结节病。近年来认为本病是一种以免疫学为基础的特异性反应。尽管对免疫调节在结节病中的作用有一定的了解，但其病因仍不明，可能的病因包括感染、化学

性因子和药物、变态反应、自身免疫和遗传因素等。可以触发结节病的外因是多种多样的。另一方面，细胞介导的免疫紊乱在结节病的发生发展过程中也很重要，推测结节病可能与博氏螺旋体感染有关。许多研究结果也表明结节病的某些表现可能与主要组织相容性位点的特异抗原有关。HLA-DR_7 可能是结节病发病的抗病基因。细胞免疫功能和体液免疫功能紊乱是结节病的重要发病机制。总之，结节病是未知抗原与机体细胞免疫和体液免疫功能相互抗衡的结果，由于个体差异（年龄、性别、种族、遗传因素和激素）和机体免疫反应的调节作用，视其产生的促进因子和拮抗因子之间的失衡状态而决定肉芽肿的发展和消退，表现出结节病的不同的病理（pathology）状态和自然缓解的趋势。

结节病的病理（pathology of sarcoidosis） 在结节病的病理标本上所见到的肉芽肿因形成的时间不同，可表现为从高度活动的细胞性病变（如肺泡炎）到细胞成分明显减少及纤维组织增生的多种病变。但肉芽肿结节分布均匀，大小和形态基本一致，直径为100～250μm。典型的上皮样肉芽肿没有干酪性坏死，但可有嗜酸性颗粒性坏死。活动性肉芽肿通常可见2个特征性的区域，即中心区（也称滤泡）和周围区，类似结构也见于结节性麻风病。因此病理标本的抗酸染色对结节病的诊断极为重要，否则很难排除结核病等其他疾病。肺结节病的初发病变有较广泛的单核细胞、巨噬细胞、淋巴细胞浸润的肺泡炎，累及肺泡壁和间质。肺泡炎和肉芽肿均可能自行消散。在慢性阶段，肉芽肿周围的纤维母细胞胶原化和玻璃样变，成为非特异性的纤维化。但结节病引起的肺间质纤维化比特发性肺间质纤维化轻得多，发展也慢得多。病理组织学检查可见肺泡间隔增宽，有上皮样细胞肉芽肿形成，Ⅱ型肺泡细胞增生，纤维结缔组织增多，因而肺泡缩小，细支气管变窄。上皮样细胞肉芽肿可见于支气管、细支气管和血管周围，也可见于小叶间和胸膜下。在急性结节病关节炎和腱鞘炎的患者，经关节滑膜及腱鞘活检，病理组织显示为非干酪性肉芽肿样改变，并有T淋巴细胞的浸润。慢性结节病关节炎关节滑膜呈广泛增生。结节病关节炎的关节腔积液为炎性渗出液。结节病关节周围炎患者滑膜组织正常。

结节病的临床表现（manifestation of sarcoidosis） 本病病程可呈急性、亚急性或慢性，但急性很少见。大多数患者有非特异性症状，如疲劳、无力、体重减轻、食欲减退、发热或多汗，60%～90%的患者出现肺的异常。胸内结节病早期常无明显症状，有时可出现咳嗽，偶见少量咯血。可因合并感染、肺气肿、支气管扩张及肺源性心脏病等而使病情加重。广泛的肺气肿可并发自发性气胸。75%～80%的病例可侵及纵隔及浅表淋巴结，表现为浅表淋巴结肿大，纵隔淋巴结肿大可压迫气管和支气管而引起呼吸道症状。1.5%～3.3%的患者伴胸腔积液。肺外结节病可侵犯的脏器有：淋巴结、心肌、肝、肾、神经等。眼结节病多为早期病变之一，主要病变是肉芽肿和血管炎，表现为虹膜睫状体炎、急性色素膜炎、角膜-结膜炎及视神经炎，以肉芽肿性色素膜炎最为常见。根据组织学上能否证明结节病肉芽肿，皮肤病变分为特异性和非特异性。特异性病变包括面部、眼睑、鼻、耳、颈、肩及手指等处的冻疮样狼疮、斑疹、丘疹、瘢痕浸润斑片或结节性病变等，有时可发现皮下结节、皮肤溃疡、银屑病样皮损、指甲改变、皮肤萎缩及脱发。非特异性皮肤改变如结节红斑。有50%～75%的患者有肝大或脾大，或两者均肿大，称为肝结节病。严重时可呈肝硬化表现，出现门静脉压增高及脾功能亢进等，黄疸不常见，少数患者有巨脾。心脏是结节病重要的受累器官之一，肉芽肿侵犯心肌，可引起传导障碍、心律失常、心力衰竭及猝死，亦可发生心包积液和由肺广泛病变引起的肺动脉高压。大约10%的患者有骨受累，并与慢性皮肤结节病病变关系密切。病变最常见于手指和足趾骨。骨结节病广泛侵犯手时，形成手骨弥漫的“海绵性”增厚。颅骨、鼻骨、椎骨和长骨也可受结节病的损害，颅骨结节病可能是最罕见的骨结节病。椎骨结节病报道较少，病变可累及一个或多个椎体，脊柱的任何部位均可受损，主要症状是背痛和脊髓受压而引起的神经系统异常。长骨受累可发生病理性骨折。关节结节病主要分为两种类型，急性关节炎与关节周围炎和腱鞘炎。急性结节病关节炎的特征是对称性、游走性和多发性关节炎，常累及膝、踝和近端指（趾）间关节，腕关节及肘关节，极少为单关节病变。慢性结节病关节炎可始于结节病的早期或后期，在慢性病程中均可夹杂急性发作。膝和踝关节等单关节受累很常见，也有报道颞颌关节有慢性破坏。肌肉结节病有两种表现：一种为肌瘤型，其结节性肉芽肿可引起局部疼痛、肿胀、压迫感和瘤性肌痉挛，肌肉内可触及多发性大小不一的实性肿块；另一种为肌病型，以四肢的近端肌

力降低和肌萎缩为主要表现。CPK 可正常或升高。神经结节病表现有麻木、面神经麻痹、癫痫、中枢性瘫痪、神经肌肉病变、脑占位性病变及脑膜炎，累及脑垂体时可引起尿崩症。下丘脑受累时可发生泌乳素升高和乳汁过多。肾脏、腮腺、扁桃体、喉、甲状腺、肾上腺、胰、胃及生殖系统均可受累，并引起相应的症状和体征，但较少见。

结节病的 X 线表现（radiological features of sarcoidosis） 胸部结节病的胸部 X 线片改变显著而临床症状可轻微，大多数患者可见双侧肺门淋巴结肿大，呈边界清楚的“马铃薯样”肿块影，两侧对称但很少造成支气管狭窄，且多伴有右上纵隔淋巴结肿大。病变初期只见肺门（或伴纵隔）淋巴结肿大，其后逐渐缩小，但肺内间质病变逐渐明显。后期肿大的肺门、纵隔淋巴结完全消退，仅残留肺内病变，从浸润到不同程度的肺纤维化及蜂窝肺。骨结节病 X 线片检查常可见手足的短骨微小缺损或多发性小囊性骨质缺损（骨囊肿），即溶骨性病变。少见的改变包括骨皮质增厚，骨小梁呈细花边形的网状改变，末梢指骨硬化。无骨质疏松改变。关节的破坏可能继发于骨的破坏，急性结节病关节炎患者的关节 X 线片仅表现为软组织的肿胀，而无关节结构改变和骨质破坏。慢性结节病关节炎患者因长期反复发作，少数可出现关节结构破坏及关节面溶骨性病变。普通 X 线胸片对结节病诊断的正确率仅有 50%，甚至在 9.6% 的患者胸片正常而肺活检为结节病。因此，近年来 CT 已广泛应用于结节病的诊断。它能较准确地估计结节病的类型、肺间质病变的程度和淋巴结肿大的情况，尤其是高分辨薄层 CT，使肺间质病变的诊断更为精确。高分辨薄层 CT 虽比普通 CT 优越，但可把小血管和细支气管的横断面误认为结节。因此有必要将普通 X 线片和常规胸部 CT 结合一起来判断。核磁共振显像（MRI）能更清楚地表现纵隔淋巴结与血管的关系，因此也用于结节病的诊断，但目前积累的经验还少。结节病肉芽肿活性巨噬细胞摄取^{67}Ga 明显增加，肺内结节病肉芽肿性病变和肺门淋巴结被^{67}Ga 所显示，可协助诊断，但无特异性。最近有人用^{67}Ga 诊断肺外结节病，特别是泪腺、腮腺及颌下腺的活动性结节病，这时^{67}Ga 的浓聚呈对称性，酷似熊猫的头型，称为结节病的“熊猫征”，对活动性结节病的诊断特异性可达 100%，但敏感性仅为 64%。

结节病的实验室检查（laboratory findings of sarcoidosis） 活动进展期可有白细胞减少和贫血，血沉快，约有 1/2 的患者血清球蛋白增加，以 lgG 增高者多见，其次是 lgA，lgM 增高较少见；白蛋白减少，白蛋白/球蛋白比例倒置；急性期血清血管紧张素Ⅰ转化酶增加；血清及肉芽肿内溶菌酶均较高。血清白介素-2 受体或可溶性白介素-2 受体、α_1 抗胰蛋白酶、溶菌酶、β_2 微球蛋白、血清腺苷脱氢酶及纤维连接酶等均升高，但均非本病的特异性改变，对诊断及预后仅有参考价值。钙代谢障碍可引起高血钙和高尿钙，通常是一过性的，高钙血症可引起心律失常、组织钙化，严重时导致肾结石和肾功能障碍。结节病性多关节炎患者血清中循环免疫复合物增高，C_3 降低及血清中存在 C_3 激活产物。约 1/3 结节病患者对 1:2 000的结核菌素皮肤试验无反应或反应极弱。支气管肺泡灌洗液检查在肺泡炎阶段以淋巴细胞和多核白细胞升高明显，但前者更为显著。取皮肤、皮下结节、淋巴结、肝、肌肉及腺体等病变组织做病理检查有助于诊断。在不同部位多处取材可提高诊断的阳性率。经气管穿刺活检取细胞学标本，有时阳性率较高。结节病经纤维支气管镜肺活检阳性率达 63% ~ 97%，可与支气管镜检查及支气管肺泡灌洗同时进行。呼吸功能的检测早期无明显改变，晚期患者肺广泛纤维化，出现限制性通气功能和弥散功能障碍，肺活量和肺总量下降，残气量改变不大，残气量占肺总量的百分比略增高。

结节病的诊断（diagnosis of sarcoidosis） 结节病的诊断决定于临床症状、体征及组织活检，同时应除外与非干酪性肉芽肿有关的其他疾病。根据 X 线检查所见和一个以上器官非干酪性上皮样细胞肉芽肿的组织学证据或结节病皮肤试验阳性可确诊。诊断条件归纳如下：1. 胸部 X 线、CT 或高分辨薄层 CT 检查显示双侧肺门及纵隔对称性肿大，伴有或不伴有肺内网状、结节状或片状阴影。2. 组织学活检证实有非干酪性坏死性肉芽肿且抗酸染色阴性。3. 血管紧张素Ⅰ转化酶或溶菌酶活性增高。4. 血清及支气管肺泡灌洗液中白介素-2 受体升高。5. 结核菌素试验阴性或弱阳性。6. 支气管肺泡灌洗液中淋巴细胞 > 10% 且 CD_4^+/CD_8^+ 比值 > 3。7. 高血钙症、高尿钙症。以上条件中，以 1.2. 为诊断依据，其他为判定疾病活动性指标。合并结节红斑和双侧肺门淋巴结肿大的对称性、游走性和多发性急性关节炎，应结合其他临床

表现考虑结节病性关节炎的诊断，但首先应除外类风湿关节炎、感染性关节炎如结核性关节炎，必要时做滑液常规及滑膜病理的检查可有助诊断。

结节病的治疗（management of sarcoidosis） 目前尚无特异的治疗方法，因多数患者可自行缓解，病情稳定，无症状的病人不需治疗，可密切观察。有症状的，尤其是有威胁生命的严重并发症的结节病患者应采取治疗措施。肾上腺糖皮质激素可使结节病肉芽肿发生退行性变，从而达到控制症状的目的。临床上应用激素时应掌握下列适应证：1. 有重要脏器受累的结节病；2. 对脏器功能损害严重者；3. 病变活动性高；4. 动态观察证实病变有明显进展。抗疟药如氯喹等对约1/3的皮肤结节病有效；但对肺结节病的疗效较难判定。甲氨蝶呤、硫唑嘌呤及瘤可宁均为免疫抑制剂，对结节病均有效；环孢霉素A对中枢神经结节病的治疗取得了良好的疗效。结节病性关节炎的治疗取决于症状的严重性和持续时间。

轻度的一过性关节炎可用非甾体类抗炎药作短暂治疗，或采用物理治疗。较严重的持续性关节炎需要以非甾体类抗炎药治疗一段较长时间，以控制关节痛和炎性症状，如选用双氯芬酸、布洛芬、舒林酸或阿西美辛等。这类药物疗效不佳，而且患者全身状况有用皮质激素的指征，为治疗结节病关节炎可用小剂量强的松。有人主张对某些结节病，特别是中枢神经系统结节病患者，考虑放射治疗，因为淋巴细胞对放射治疗很敏感。

结节病的预后（prognosis of sarcoidosis） 结节病患者的自然病程差异很大。急性起病者，经治疗可缓解或部分自行缓解，预后较好；而慢性进行性者，若侵犯多个器官，引起功能损害则预后较差。死亡原因常为肺源性心脏病或心肌及脑病变。皮肤结节病患者往往表明有慢性播散性疾病的存在，预后不良。急性结节病性关节炎预后良好，一般不发生关节畸形，关节功能不受影响。少数慢性结节病关节炎晚期可出现关节功能障碍，严重时出现畸形。

非甾体类抗炎药（nonsteroidal anti-inflammatory drugs） 非甾体类抗炎药系指一大类具有抗炎、止痛和解热作用的非类固醇药物。自1899年德国拜耳公司研制的乙酰水杨酸（阿司匹林）问世以来的100年间，尤其在近30年，涌现了许多不同类别的非甾体类抗炎药，极大地丰富了临床治疗学，特别在关节炎和风湿病的治疗中占有重要地位。尽管这类药物可减轻或控制由炎症引起的症状和体征，如关节或软组织的疼痛、肿胀和积液，但它们不能根本改变疾病本身的性质和进程。因此，通常将非甾体类抗炎药的治疗称为症状性治疗。

改变病情的抗风湿药物（disease modifying anti-rheumatic drugs） 对于一些像类风湿关节炎的慢性进行性关节疾患，治疗的目的除了抗炎止痛、缓解症状和改善功能外，还应能抑制关节组织的进行性损伤，延缓或阻止病情的发展，并持久地改善关节功能。按世界卫生组织所下的定义，将具有阻止病情发展的这一类药物统称为改变病情的抗风湿药物。遗憾的是，目前还没有一种药物能真正达到上述要求。有人认为，根据这些药物起效均较慢这一特点，可将此类药称为慢作用药（slow acting anti-rheumatic drugs）可能更为恰当。目前国际上公认的这一类药物主要有金制剂（gold compounds）、D-青霉胺（D-penicillamine）、柳氮磺吡啶（salfasalazine）及抗疟药等。

血浆交换疗法（plasma exchange therapy） 血浆去除术又叫血浆交换疗法、血浆清除疗法、去血浆淋巴细胞疗法、换血浆和血浆置换疗法等。其作用机制是去除血浆中80%～95%的循环免疫复合物，抑制T和B淋巴细胞活性及其释放的细胞因子和炎症介质，清除高黏度物质副蛋白及与蛋白结合的毒素等，从而改善T、B、巨噬细胞和自然杀伤细胞功能，降低循环免疫复合物、免疫球蛋白、类风湿因子、纤维蛋白原和血液黏滞度，疏通微循环，以达到改善症状的目的。在关节炎中，血浆去除术主要用于类风湿关节炎。临床证实，它可使关节疼痛和肿胀减轻或消失，但停止治疗后较易复发，故主要用于对其他治疗无效和迅速进展或难治性重症类风湿关节炎患者。本疗法的禁忌证包括近期有感染及发热，有明显活动性出血和严重心、肺并发症等。

肾上腺皮质形态学（anatomy of adrenal cortex） 成熟的肾上腺皮质由三个不同的带构成，这三个带在酶的含量、组织学及超微结构、核分裂速度、脂肪分布以及功能活动上均不相同。外层为球状带，较薄，约占皮质的15%，主要由低柱状细胞组成，细胞常集合排成球形或弧形；中间为束状带，最厚，约占皮

质的78%，大多由多角形细胞组成，细胞排列成辐射状，且细胞内含有大量类脂滴；内层靠近髓质是网状带，最薄，约占皮质的7%，大多由多角形细胞组成，细胞排列成网状。三个层带的细胞索都有基膜包裹，在束状带细胞索尤为明显，相邻的基膜之间有毛细血管通过，毛细血管内皮不连续，有明显的内皮下间隙。球状带细胞主要产生醛固酮（盐皮质激素），不能产生皮质醇（糖皮质激素）及性激素；束状带可产生皮质醇及雄激素；内层的网状带包绕着髓质，也可产生皮质醇及雄激素。束状带及网状带均受ACTH影响，而球状带不受影响。

肾上腺皮质激素化学结构（chemistry of steroid hormones） 肾上腺皮质激素与胆固醇、胆酸、维生素D及卵巢、睾丸的激素一样，都是类固醇化合物（也称甾体化合物），也是从胆固醇转化而来的。类固醇激素都具有一个共有的基本化学结构——环戊烷多氢菲（cyclopentenophenanthrene）核。环戊烷多氢菲核由3个环已烷和1个环戊烷组成，前三者分别称为A、B、C环，后者则称为D环。每个碳原子以数字标序。第5、8、9、10、13和14位为不对称碳原子，因此，立体异构型很多，理论上有$2^6=64$立体异物。

按附加基团情况，肾上腺皮质类固醇激素可分为三种母体结构，根据环戊烷多氢菲核的C_{10}、C_{13}、C_{17}附加不同基团形成了肾上腺皮质类固醇激素的不同母体结构：1. 雌烷：雌烷结构是雌性激素及其衍生物的母体，其C_{13}上附加有角甲基，C_{10}上未附加甲基基团，C_{17}上未附加侧链。2. 雄烷：雄烷结构是雄性激素及其衍生物的母体，其C_{10}与C_{13}上都附加有角甲基，C_{17}上未附加侧链。3. 孕烷：孕烷结构是孕激素与肾上腺皮质激素的母体，其C_{10}、C_{13}上都附加有角甲基，$C_{17\beta}$构型处附加有两碳侧链。

按类固醇皮质激素碳链的长短，肾上腺皮质类固醇通常不外乎两种结构类型，一种是含有21个碳原子的孕烯族类固醇，一种是含有19个碳原子或18个碳原子的性激素。

含有21个碳原子的孕烯族类固醇在D环的17位上附有两碳侧链，其母体结构为孕烷。属于该类的肾上腺皮质类固醇有皮质醇、皮质酮、醛固酮、脱氧皮质酮和脱氧皮质醇等。所有21碳肾上腺皮质类固醇对糖、蛋白质和脂肪代谢，以及对钠和钾的排出，都有一定的调节作用，但它们在这两个方面的生理活性的侧重点各有不同。其化学结构的特点是：1. A环上有一个不饱和双键；2. C_3上有一个酮基；3. C_{17}上有α-酮醇基（C=O，CH_2OH）；4. 在C_{10}与C_{13}位上各有一甲基。

含有19个碳原子的类固醇，由于其C_{17}上无侧链，而代之以一个酮基或羟基，因而少了两个碳原子成为19个碳原子的类固醇（如雄激素）。如果含有19个碳原子的类固醇C_{19}上再少一个甲基，则变成含18个碳原子的类固醇（如雌激素）。含有19个碳原子的类固醇其母体结构为雄烷，具有雄激素的活性。肾上腺皮质分泌的脱氢表雄酮、睾酮和雄烯二酮等均属于这类。含18个原子的类固醇其母体结构为雌烷，雌烷系的激素一般都有具有雌激素活性，属此系的肾上腺皮质类固醇激素有雌酮、雌二醇等。

肾上腺皮质类固醇激素的生物活性与其化学结构相密切相关，由于所含活性基团或构型的差异，生物学作用也有显著不同。结构上的这些变化还可导致类固醇在吸收、通过胞膜的能力、与受体结合的亲和力、代谢以及排泄等方面的改变，从而影响其生物学作用。A环中4、5位间的双键为皮质类固醇激素产生一般生物活性所必需，消除此双键将降低这类激素与受体的结合能力及其活性。4-孕烯-11β-羟-3，20-二酮的结构为糖皮质激素活性的基础，若使6α位甲基化、17α或21位羟化，都可加强糖皮质激素活性。A环的C_3上的酮基和D环的C_{17}上的α-碳侧链的α-酮醇基中的酮基为皮质激素活性必需基团；D环的C_{17}上的α-碳侧链的α-酮醇基中的醇基为水钠潴留、理糖作用必需基团；C环的C_{11}处的羟基抑制钠潴留，和D环的C_{17}上的α-碳侧链的α-酮醇基中的醇基同时出现就具理糖作用；D环的C_{17}上的羟基进一步抑制水钠潴留，与D环的C_{17}上的α-碳侧链的α-酮醇基中的醇基和C环的C_{11}处的羟基同时出现，强化理糖作用；C环C_{13}上的醛基高度强化水钠潴留作用。例如，肾上腺皮质激素C环C_{11}上的羟基有增强抗炎、升糖和抑制水钠潴留的活性。若C_{11}上的羟基为反式结构，则是最强的天然糖皮质激素，而若为顺式，则就不是激素了。而当此羟基失去后，水钠潴留作用明显增强、抗炎和升糖作用极低。所以，11-脱氧皮质酮有明显的排钾保钠活性，而其抗炎及糖代谢活性极低。

肾上腺皮质激素化学结构改变（change of structure） 由于类固醇的生物活性与其化学结构有密切关系，故在药物合成中，可通过改变其结构以获得新的高效皮

质激素类似物。如：1. 双键的引入，将可的松和皮质醇A环中的1，2位间单键改为双键，即可分别获得强的松和强的松龙。由于这种双键结构不易被还原灭活，所以在体内作用较持久，其糖代谢的作用及抗炎效能比原母体增强4～5倍，但对水盐代谢反而减弱。2. 氟的引入，如果将皮质醇和强的松龙B环中的9α位氢原子用氟原子加以取代（氟氢可的松），其抗炎作用和水钠潴留作用明显增强。在6α和9α位同时予氟替代（肤轻松），其抗炎及水钠潴留作用进一步增强。3. 甲基的引入，在皮质醇9α位引入氟后继续在B环16位上附加一甲基，则可分别获得有强大抗炎作用的倍他米松和氟甲强的松龙（地塞米松），但对水钠代谢几乎无影响。4. 羟基的引入，如去炎松，其抗炎作用增强。

糖皮质激素分类（classification of glucocorticoid） 主要有皮质醇、皮质素、皮质酮、11－去氢皮质酮四种，它们的共同特点是均为21碳原子的类固醇并且在C_{11}上均有氧原子（羟基或酮基），通称11－氧皮质类固醇。其中皮质醇与皮质素在C_{17}上均有羟基，又称17－羟皮质类固醇。皮质酮及11－去氢皮质酮在C_{17}上则为酮基。皮质醇和皮质酮在C_{11}处均为羟基，皮质素及11－去氢皮质酮在C_{11}处为酮基。

盐皮质激素分类（classification of mineralocorticoid） 也为21个碳原子的类固醇，共有醛固酮、11－去氧皮质酮和11－去氧皮质醇三种，其中最主要的是醛固酮。其特点是C_{13}上有醛基，11－去氧皮质酮和11－去氧皮质醇与11－去氢皮质酮或皮质酮相比为C_{11}无酮基或羟基。

性激素分类（classification of sex hormone） 雄激素均为含有19个碳原子的皮质类固醇，在C_{17}上无侧链，仅有一个酮基，所以又称17－酮类固醇。主要有去氢异雄酮、雄烯二酮及睾丸酮。去氢异雄酮的C_3处为羟基，C_{17}处为酮基，雄烯二酮的C_3、C_{17}处均为酮基，睾丸酮的C_3处为酮基、C_{17}处为羟基。女性激素可分为含21个碳原子的孕酮及其衍生物和含有18个碳原子的雌激素。孕酮和糖皮质激素比较，其C_{11}上不含羟基或酮基，C_{21}上也不含羟基，雌二醇（雌激素）和雄激素比较，其C_3、C_{17}处均为羟基。

肾上腺皮质激素生物合成（biosynthesis ACH） 各种皮质类固醇都来源于胆固醇，胆固醇在垂体促皮质激素的作用下首先转变为孕烯醇酮，孕烯醇酮再经过三个转化途径分别生成糖皮质激素、盐皮质激素和性激素，因而孕烯醇酮是这三类类固醇皮质激素的共同前体。孕烯醇酮的三个转化途径：一是孕烯醇酮→孕酮→皮质酮→醛固酮；二是孕烯醇酮→17－羟孕酮→皮质醇；三是孕烯醇酮→睾丸酮→雌二醇。

在这三个转化过程中，一些酶是共有的：1. 17α－羟化酶：孕烯醇酮在17α－羟化酶的催化作用下，在C_{17}上加上OH基，此步骤是合成皮质醇和性激素途径所必需，而醛固酮合成途径则不需该酶。2. 3β－脱氢酶：3β－脱氢酶催化孕烯醇酮C_3上的OH基脱去氢转变为酮基，是皮质类固醇激素三个合成途径必有的步骤。C_3的酮基是绝大多数皮质激素所必需具备的结构。3. 21β－羟化酶：21β－羟化酶催化孕烯醇酮的C_{21}加上羟基，C_{21}羟基也是醛固酮、皮质醇、皮质酮所共有的结构。4. 11β－羟化酶：11β－羟化酶催化孕烯醇酮的C_{11}加上羟基，醛固酮、皮质醇、皮质酮都统统具有此羟基。

国内目前大多还习惯使用P450酶。大多数合成甾体类化合物的酶是氧化酶细胞色素P450超家族的成员。细胞色素P450是一组氧化酶的总称，约由500个氨基酸组成，皆以血红素为辅酶，目前已发现将近200种。之所以称之为细胞色素P450，是因为还原型细胞色素P450与CO结合后在波长420～450nm处有最大吸收峰。所有细胞色素P450都能还原O_2和NADPH提供的电子，NADPH携带的电子通过1～2个传递体（其中之一是黄素蛋白）传递到P450。虽然所有细胞色素P450酶的血红素结合位点具有共同的氨基酸，但这些酶都是异型的。

与甾体类化合物合成有关细胞色素P450酶有6种，包括P450scc、P450c17、P450c21、P450c11β、P45011AS、P450aro。P450scc位于肾上腺皮质细胞线粒体内，催化胆固醇支链的裂解，过去称为“C_{20-22}裂解酶系”；P450c11－P450c11β和P450c11AS（醛固酮合成酶）也位于肾上腺皮质细胞线粒体内，都具有11－羟化酶作用，同时P450c11AS还具有18－羟化酶和18－甲基氧化酶作用；P450c17位于细胞内质网，具17α－羟化酶和17，20－裂解酶两种作用；P450c21具21－羟化酶作用；P450aro位于内质网，催化雄激素向雌激素转变时的芳香化。

这6种细胞色素P450酶的基因已被克隆，分子

序列也已清楚。其中位于线粒体内的 P450scc、P450c11β、P450AS 酶基因结构相似，均具有 8 个内含子及 9 个外显子，且碱基数目相同。而位于内质网的 P450c21、P450c17、P450aro 基因结构各异，原因不明。至于这些细胞色素 P450 酶的胚胎起源，许多研究发现早在胚胎性腺未分化前就检测到 P450scc、P450c17 和 P450aro 等酶 mRNA 的表达，证明胚胎早期已有类固醇激素（主要是雄激素）的合成分泌，在性分化中起重要作用。利用肾上腺皮质细胞核提取物进行 DNA 步移法和凝胶迁移实验发现：P450 酶 5' 上游序列中存在一些调控转录的蛋白结合位点，分别命名为 Ad1、Ad2、Ad3、Ad4、Ad5、Ad6。针对 P450c11β 的转录调控的进一步研究表明，Ad1 是 cAMP 依赖的 CREB（核内转录因子之一）结合位点，CREB 与 Ad3、Ad4 位点的结合蛋白协同作用导致 P450c11（mRNA 转录）。特别是 Ad4 位点的结合蛋白 Ad4BP（也称 SF－1，steroid orgenic factor 1）是新近发现的一种核受体，它特异存在于类固醇激素合成细胞内，主要调控 P450 酶的基因转录。SF－1 基因位于人类第 9 号染色体 q33 区域，分子量51 000道尔顿，为锌结构蛋白，作为配基可结合于各种 P450 酶 5' 端上游（1～5）特异同源序列（pyCAAGGpy）。利用 RT－PCR 技术发现 SF－1 除对 P450 酶的转录调控作用外，还对胎儿期肾上腺组织细胞发育、分化，包括性分化起重要作用。

P450scc 酶（P450scc） 胆固醇在线粒体内转变为孕烯醇酮不但是合成类固醇激素的第一步反应，而且是步限速反应，一旦启动，最终合成的类固醇激素不能贮存，将直接分泌入血，可见 P450scc 酶活性对类固醇激素合成量非常重要。这过程牵涉三个化学反应：20α－羟化反应、22－羟化反应、胆固醇侧链的剪切反应。过去认为这是由三种不同的酶蛋白催化的：20－羟化酶、22－羟化酶、20，22－裂解酶，但近来研究证实它们其实是一种蛋白酶单独催化整个反应过程，即 P450scc。虽然有资料认为 P450scc 有几种同功酶，但蛋白纯化研究提示 P450scc 仅有单一的免疫活性。P450scc 是类固醇激素生成的限速步骤，是已知的最慢的催化酶之一，Vmax 仅仅 1mol 胆固醇/（mol 酶·s），这可能和胆固醇进入以及结合到活性部位慢有关，线粒体内膜成分可影响胆固醇的结合。因为胆固醇分子的 C_{22} 需处于 P450scc 中的亚铁血红素内的 0.4A 状况下，而 C_{22} 则需 1.54A 以上，由于 C_{22} 最接近亚铁血红素中的铁，所以，第一步羟化反应可能发生在 C_{22} 上，而 22R－羟基基团的引入可能使底物轻微移动再带动 C_{20} 接近亚铁血红素中的铁，发生第二个羟化反应，第三步就是 20，22－二羟胆固醇的裂解，这步反应虽然没有氧的掺入，但是需氧反应。

P450scc 基因位于 15 号染色体 q23～q24 上，为单拷倍基因，约 20kB 长，含 9 个外显子，转录的 mRNA 长约 2.0kB，翻译成 521 个氨基酸的蛋白被内切酶切除 39 个氨基酸的引导肽，转变为 482 个氨基酸，引导肽主要是引导蛋白到线粒体。P450scc 基因在合成类固醇的组织都能表达，如肾上腺皮质、睾丸、卵巢和胎盘，已发现腺体外合成各种类固醇，P450scc 也存在于小鼠的肾脏及脑内，但还未搞清腺体外 P450scc 的功能。P450scc 基因转录的调节在肾上腺是 ACTH，在睾丸和卵巢是促性腺激素，在胎盘是一些因子，它们都是通过第二信使 cAMP 介导的。但是，血管紧张素Ⅱ在肾上腺皮质球状带刺激 P450scc 基因转录是通过钙－蛋白激酶 C 系统。ACTH 一方面直接快速刺激已有的类固醇合成的有关酶，另一方面快速作用于分子水平，刺激基因转录，这个过程相对较慢但持久，这可说明肾上腺对 ACTH 的刺激产生慢性反应。血管紧张素Ⅱ通过细胞内钙离子水平和蛋白激酶活性的改变对肾上腺也有快速刺激作用，但肾上腺细胞培养发现血管紧张素Ⅱ或其他激活蛋白激酶 C 通路的因子的较长时间刺激反而抑制类固醇合成酶的量和活性，在 P450scc 基因水平也可见到这种早期为促进作用、长期为抑制作用的情况。人类 P450scc 基因转录的调节在 Y－1 肾上腺细胞、JEG－3 细胞滋养层细胞和 MA－10 Leydig 细胞三种细胞各不相同，这正如人们的设想一样：不同的细胞具有不同的核蛋白，利用各自不同的基因启动子。

P450scc 是线粒体电子传递系统的终末氧化酶，NADPH 携带的电子被黄素蛋白－肾上腺毒素还原酶接受，该酶与线粒体内膜松散结合，传递电子给肾上腺毒素，它是一种溶解于线粒体基质或与线粒体内膜松散结合的铁硫蛋白，它将肾上腺毒素还原酶的电子传递给 P450scc。肾上腺毒素还原酶和肾上腺毒素不仅仅见于类固醇合成细胞中，在线粒体内所有电子传递给 P450scc 都靠这两种蛋白质，因而它们又被称为铁氧还蛋白还原酶和铁氧还蛋白。

肾上腺毒素还原酶基因位于 17 号染色体的 q24 或 q25，是单拷备基因，此基因先转录成 mRNA 前

体，然后拼接成两种不同的成熟 mRNA，这两种 mRNA 有 18 个碱基的差异。虽然两种 mRNA 在所有组织都可表达，但短链 mRNA 较常见，占成熟 mRNA 的 80% ~90%，而长链 mRNA 仅占 10% ~20%，且长链 mRNA 合成的蛋白无类固醇活性。肾上腺毒素还原酶基因和类固醇合成的其他蛋白酶基因一样有两个特异处：第一，缺乏真核生物启动子都有的 TATA 和 CAAT 序列，而代替以 GGGCGGG6 个重复序列，这种启动子结构对无组织特异性表达的 housekeeping 基因来说很常见，它可能和转录因子 Sp-1 结合。第二，cAMP 不能调节肾上腺毒素还原酶基因的转录，但调节转录后基因 mRNA 丰度。肾上腺毒素还原酶基因在所有组织都能表达，但在合成类固醇的组织要高 100 倍以上。

肾上腺毒素是分子量较小的可溶性的铁硫蛋白，它首先和肾上腺毒素还原酶 1:1 结合，然后分离，接着再和 P450scc 或 P450c11 以 1:1 结合，形成了电子弥散梭。肾上腺毒素的 2 个铁原子和 2 个半胱氨酸残基的巯基相对应形成四面体，2 个铁原子和 2 个硫原子形成 Fe_2S_2 中心。1 ~2 个有功能的肾上腺毒素基因位于 11 染色体 q11，而 2 个无功能的假性基因位于 20 染色体 q11 或 q12。

P450scc、肾上腺毒素和肾上腺毒素还原酶间的相互作用：P450scc、肾上腺毒素和肾上腺毒素还原酶都位于线粒体内膜。首先肾上腺毒素接受 NADPH 传递的电子，然后和肾上腺毒素还原酶 1:1 形成复合物，此时肾上腺毒素还原酶则催化肾上腺毒素还原，而还原的肾上腺毒素和肾上腺毒素还原酶分离，再和 P450scc 或其他线粒体内的细胞色素 P450 酶如 P450c11 酶 1:1 形成复合物。直到和 P450scc 结合后，肾上腺毒素被氧化、解离，并再次和肾上腺毒素还原酶结合，重复循环。肾上腺毒素还原酶对氧化型肾上腺毒素的亲和力大于还原型肾上腺毒素，同样，P450scc 酶和胆固醇结合后对还原型肾上腺毒素的亲和力增加了 20 倍。这些结合力的差异促进了电子从 NADPH 向 P450scc 酶的移动。

P450c17 酶（P450c17） 孕烯醇酮和孕酮经过17α-羟化分别形成 17α-羟基孕烯醇酮和 17α-羟基孕酮，后者再经过 C-17，20 剪切分别形成去氢表雄酮（dHEA）和雄烯二酮，这四个步骤都是有同一个酶催化的，即 P450c17。P450c17 不同于 P450scc 酶，不是位于线粒体而是位于滑面内质网上，P450c17 也接受铁蛋白传递来的电子，但这和线粒体上的肾上腺毒素还原酶又不同，它不需铁硫蛋白的参与。P450c17 具有 17α-羟化酶活性和 C-17，20 侧链裂解酶活性，还有少量 16α-羟化酶活性，所以 P450c17 是控制着类固醇激素合成方向的关键酶。在 17α-羟化酶活性和 C-17，20 侧链裂解酶活性都不存在时，孕烯醇酮则向合成盐皮质激素方向转化；如只有 17α-羟化酶发挥作用而 C-17，20 侧链裂解酶无活性时，孕烯醇酮向合成糖皮质激素方向转化；当 17α-羟化酶和 C-17，20 侧链裂解酶同时具有活性时，孕烯醇酮可向合成性激素方向转化。以往对 17α-羟化酶反应和 C-17，20 侧链裂解酶反应是否有同一酶催化不太明确。直到 P450c17cDNA 克隆、表达及蛋白纯化后，通过酶活性检测才证实上述结论。基因实验研究证实人类 P450c17 基因单碱基突变影响了肾上腺和性腺的 17α-羟化酶和 C-17，20 侧链裂解酶活性。目前已证实多种 P450c17 突变，如组氨酸 373→亮氨酸、精氨酸 239→终子密码、脯氨酸 342→苏氨酸、R96w 突变等均可导致 17α-羟化酶和 C-17，20 侧链裂解酶活性丧失。因而这是一个酶（即 P450c17），17α-羟化酶和 C-17，20 裂解酶的不同活性是功能性的和生理性的而不是基因性的。

人类 P450c17 基因位于 10 染色体 q24 或 q25，为单拷贝基因，有 8 个外显子和 7 个内含子，基因结构和 P450c21 基因十分相像，P450c17 基因内含子 3 ~7 对应于 P450c21 基因内含子 5 ~9。P450c17 和 P450c21 蛋白结构上也相似，28.9% 氨基酸序列是相同的。它们在相同的区域形成 α-螺旋、β-折叠、随意旋转，而和 P450sccα/β 区域明显不同。研究认为合成类固醇激素的 P450 酶进化上必须保持 4 点：1. P450 的亚铁血红素结合位点；2. 类固醇结合位点；3. P450 还原酶人坞位点；4. 相互间适当的立体构象维持上述三个功能的蛋白超维结构。

几个因素决定类固醇分子在发生 17α-羟化反应后是继续留在 P450c17 酶的原反应位点进行 C17，20 剪切反应，还是以 17α-羟化 C-21 类固醇形式离开 P450c17 酶。体外研究提示 P450c17 酶倾向 Δ^5 底物，尤其在 C17，20 剪切反应时，这和胎儿及成人肾上腺分泌大量 DHEA 是一致的。另外，17α-羟化反应（km 值低）比 C17，20 剪切反应快。除了类固醇相对浓度、酶的竞争外，有关调控 17α-羟化酶和 C-17，20 侧链裂解酶活性比例的因素，更重要的是目前倾向于认为与 P450c17 所在的局部脂质膜组分电子

传递有关。也有认为细胞因子如肿瘤坏死因子（TNF－α）、转化生长因子（TGF－β）可能以自分泌或旁分泌的方式参与调节。

P450c17 在催化类固醇合成过程中接受黄素蛋白（P450 还原酶）传递的电子，此 P450 还原酶紧密附着于内质网和微粒体内膜上，与线粒体中的肾上腺毒素还原酶不同。P450 还原酶基因位于第 7 号染色体，为单拷备基因；每分子 P450 还原酶由 677 个氨基酸组成，还有一分子 FMN 和一分子 FAD；P450 还原酶从 NADPH 获取两个电子，再直接传递给内质网内的各种细胞色素 P450：在肾上腺主要是 P450c17 和 P450c21，在其他合成类固醇组织，如卵巢和胎盘主要是 P450aro，在肝脏包括药物代谢的大多数酶；第一个电子的传递速度远远快于第二个电子，所以 P450 上的第二个电子常是细胞色素 b5 提供。在肾上腺内质网 P450c17 和 P450c21 的量比 P450 还原酶多，所以这些 P450 竞争 P450 还原酶提供的电子。磷脂有利于 P450、P450 还原酶和细胞色素 b5 复合物的形成，因而提高电子传递速度，结果增加酶活性。不同的磷脂分子决定一个类固醇分子是进行哪个反应：孕酮的 17α－羟化反应还是 21－羟化反应，17－羟基孕酮的 21－羟化反应或 17、20 侧链剪切反应。P450 还原酶（或者细胞色素 b5）的还原能力是决定 17α－羟 21 碳类固醇是否进行 C17、20 裂解形成 19 碳类固醇的最重要因素，P450c17、P450c21 之间竞争 17－羟基孕酮是进行 21－羟化反应还是进行 17、20 剪切反应来说并不重要。睾丸在正常情况下 P450 还原酶的活性比肾上腺高 3～4 倍，这和睾丸需 17、20 裂解酶产生更多的 19 碳雄激素相一致。在体外或转染细胞提高 P450 还原酶和 P450c17 的比例后，17、20 侧链裂解酶活性比 17α－羟化酶活性增加更多。

P450c21 酶（P450c21） 孕酮和 17－羟基孕酮生成后，经 C21 位羟化分别转化成 11－脱氧皮质酮（DOC）和 11－脱氧皮质醇。这一催化过程由存在于滑面内质网和微粒体内的 21－羟化酶完成。21－羟化酶缺乏引起的先天性肾上腺增生（CAH）较常见，临床表现差异很大。由于许多病人没有明显的盐皮质激素不足（单纯男性化的 CAH），以致于人们认为有两种不同的 21－羟化酶分别表达在肾上腺球状带、束状带、网状带，用以合成醛固酮或皮质醇。但是通过内质网上 P450c21 蛋白研究及其基因克隆研究发现，肾上腺仅有一种 21－羟化酶。P450c21 和 P450c17 一样，通过相同的 P450 还原酶接受 NADPH 上的电子。人类有两个 P450c21 基因，位于第 6 号染色体短臂 HLA 区域中间，分别称为 P450c21A 和 P450c21B，与血清 C4 补体基因及 X 基因紧密联锁，以 C_4A、21A、XA、C_4B、21B、XB 顺序交叠排列，形成“多基因排列”。21－羟化酶的基因结构不同寻常，两个基因具有很高的相互交叉和交换频率。其中 21B（CYP21B）基因编码活性 21－羟化蛋白，21A 基因也称“假基因”，大部分序列与 21B 基因相同，但因缺乏“开放读框”不能表达。HLA 区域具有高度可变性，所以 21－羟化酶基因异常较其他类固醇激素合成酶多见，包括基因缺失、突变、交换、翻转等。

除肾上腺外，在肾上腺以外的多数组织也检测到 21－羟化酶活性，尤其在胎儿和孕妇，但肾上腺外的 21－羟化作用不是由 P450c21 酶催化的。在兔的肝脏 21－羟化作用是由 P450llC5 酶催化的，而在人类此酶缺乏 21－羟化活性。相反，在老鼠肝脏、小牛睾丸、人睾丸肿瘤组织都发现有 P450c21mRNA 的表达，而在人的肾上腺外正常组织未发现有 P450c21mRNA 的表达。

P45c11 酶（P450c11） 糖皮质激素、盐皮质激素合成的最后步骤是由 P450c11 介导的。P450c11 和 P450scc 一样，属于线粒体酶；和 P450scc 一样，利用肾上腺毒素还原酶和肾上腺毒素作为电子运载体接受 NADPH 上的电子；也和 P450scc 一样，P450c11 是以大分子、疏松聚集的多聚体存在于体内；但和 P450scc 不一样，P450c11 的遗传性更复杂。20 世纪 80 年代末大都认为 P450c11 单纯是一种酶，11β－羟化酶、18－羟化酶和皮质酮甲基氧化酶是不同的酶。近年研究发现 11－去氧可的松转化为可的松以及 DOC 转化为醛固酮的所有反应步骤都是由同一个酶催化的。从 P450c11 中新分离出一种 P450AS 酶，参与盐皮质激素合成的最后一步即 DOC 转化为醛固酮，而与糖皮质激素合成关系甚微。人具有两个 P450c11 基因，位于第八号染色体长臂 q13～q22，这两个基因编码的两个 P450c11 蛋白具有 93% 的氨基酸同源性。其中一个基因一般称 CYP11β_1，在束状带和网状带以高水平表达，其合成的酶一般称 P450c11β，分子量约为51 000，仅有 11β－羟化酶活性，以合成皮质醇为主。相对应的 CYP11β_2 仅在球状带以低水平表达，它编码的蛋白酶称之为 P450c11AS 酶（介导

醛固酮合成），约为49kDa大小，具有11β－羟化酶、18－羟化酶、18－氧化酶活性，该酶也称为P450c11aldo、P450c11cmo、P450c18、P450c11B，以合成醛固酮为主。CYP11β_1基因受ACTH的调节并被地塞米松所抑制。CYP11β_2基因主要由血管紧张素Ⅱ、盐、钾所调节。由于P450c11其编码基因的突变频率较低，故P450c11活性缺乏相对少见。

P450aro酶（P450aro） 位于内质网，19碳雄激素转变成18碳雌激素的芳香化是由P450aro酶介导的。P450aro酶在催化雄激素转变为雌激素过程中在C－19甲基基团上发生两次羟化反应，在C－2发生一次羟化反应，结果是失去碳19、A环芳香化。这一系列反应需3对电子，这些电子全是由NADPH通过P450还原酶供给的。人类P450aro酶基因为单拷备基因，位于15号染色体q21.1，其转录产物为3′非翻译段长度不同的两种mRNA。

生物合成途径（pathways of biosynthesis） 皮质类固醇激素都是由胆固醇衍变而来的，胆固醇首先生成孕烯醇酮，孕烯醇酮是所有三大类固醇激素的共同前体。孕烯醇酮经过三个转化途径：一是孕烯醇酮→孕酮→皮质酮→醛固酮；二是孕烯醇酮→17－羟孕酮→皮质醇；三是孕烯醇酮→去氢异雄酮。分别合成糖皮质激素、盐皮质激素和性激素。

其中由于球状带与其他二个带所含酶的不同，肾上腺皮质在功能上可分为两个单位，各分泌不同的激素，其分泌的调节机制也不相同。球状带因无17α－羟化酶，不能合成17α－羟孕烯醇酮及17α－羟孕酮，而17α－羟孕烯醇酮及17α－羟孕酮是合成皮质醇及雄激素的前身物质，所以球状带只产生醛固酮而不合成皮质醇及雄激素。醛固酮的分泌主要受肾素－血管紧张素系统及血钾的调节，不受ACTH的调节。束状带及网状带主要产生皮质醇、雄激素及少量雌激素，因其缺乏18－羟类固醇脱氢酶系统，因而不产生醛固酮，它们主要受ACTH的调节。

前体物质生物合成（precursor synthesis） 胆固醇是机体所有类固醇激素合成的前体。合成胆固醇的起始物质为乙酰辅酶A，经过生成甲羟戊酸、鲨烯、羊毛脂固醇等中间过程，最后形成胆固醇。但用于肾上腺皮质类固醇激素合成的胆固醇一般来源于：1. 与血浆脂蛋白结合的胆固醇及胆固醇脂，在人类，与低密度脂蛋白结合的胆固醇（LDL－ch）是类固醇激素的主要前体物质，约占80%，人类肾上腺皮质细胞表面无高密度脂蛋白（HDL）受体，故不能利用HDL－ch作为合成激素的前体物质。2. 皮质细胞自身合成的胆固醇，肾上腺皮质细胞可通过三羧酸循环，由乙酰辅酶A合成胆固醇。在正常情况下，约20%用于激素合成的胆固醇来源于自身合成。3. 储存在皮质细胞脂质小滴内的胆固醇及胆固醇脂，LDL－ch与肾上腺皮质细胞表面LDL受体结合，以复合体形式，与受体一起进入细胞浆，为溶酶体水解酶水解，形成游离胆固醇，一部分用于激素合成，一部分酯化并储存于脂质小滴。皮质细胞内游离胆固醇含量受多种因素调节。LDL－ch摄取量增加，则抑制胆固醇合成的限速酶——羟甲基戊二酸单酰辅酶A（HMG－CoA）还原酶活性，因而抑制细胞内胆固醇合成，同时还增加细胞内游离胆固醇酯化，并细胞表面LDL受体下调。ACTH可上调细胞表面LDL受体，增加LDL－ch的摄入，并增加胆固醇酯酶活性，使游离胆固醇增加，但ACTH对HMG－CoA还原酶没有作用。

孕烯醇酮生物合成（pregnenolone synthesis） 孕烯醇酮的合成即胆固醇侧链断裂反应。这是各种类固醇激素生物合成的第一步，也是整个合成过程的限速步骤。在线粒体内，胆固醇C20位侧链的断裂转变为孕烯醇酮过程中需先合成几个中间体：20α－羟胆固醇，22－羟胆固醇，20α、22β－二羟胆固醇，最后碳链于20～22位间断裂，生成孕烯醇酮。过去认为催化这一反应的酶是C20～C22裂解酶系，包括三种不同的酶：20α－羟化酶、22β－羟化酶和C20～C22裂解酶（胆固醇脱碳链酶），现在已证实仅有一个酶——P450scc参与整个反应全过程。游离胆固醇从胞浆转运到线粒体内膜是类固醇激素合成的限速步骤，游离胆固醇必需先与载体结合才能通过线粒体膜，这些载体包括：13.5kD的固醇载体蛋白－2（SCP－2）、3.2kD的类固醇合成活化肽、8.2kD的蛋白质等，这些蛋白被认为都能促进胆固醇转运入线粒体内膜、促进类固醇激素合成的第一步反应，但其具体的生理作用机制目前还不十分清楚。由cAMP诱导很快产生的一种30kD的蛋白称谓StAR（类固醇激素合成急性调节蛋白），也具有增加游离胆固醇转运入线粒体内膜的功能，且通过人类基因突变研究已明确证实了StAR在调节肾上腺类固醇激素合成中的作用。

孕酮生物合成（progesterone synthesis） 在线粒体合成的孕烯醇酮需转移到细胞浆内，并到内质网，在内质网的一系列酶催化下，经过脱氢、双键移位而转化为孕酮。在3β－羟脱氢酶的作用下，孕烯醇酮的3β－羟基脱氢，形成 Δ^5－孕烯－3β，20α－二酮，最后在 $\Delta^{5,4}$ 异构酶作用下，双键由5－6位移到4－5位，形成 Δ^4－孕烯－3β，20α－二酮即孕酮。

3β－羟基类固醇脱氢酶（3βHSD）具有催化3β－羟基类固醇脱氢和双键从B环（Δ^5－类固醇）移位到A环（Δ^4－类固醇）的功能。研究证实分子量为42kD的单个蛋白质具有上述两种酶的功能，克隆的cDNA在COS－1细胞表达也发现该细胞具有这两种酶的功能。所以，很清楚上述羟类固醇的脱氢和异构是由单个蛋白酶完成的。人类3βHSD至少有两种，且由不同的基因所编码。$3\beta HSD_1$ 基因主要在胎盘、皮肤、乳腺或其他周围组织表达，βHSD_2 基因只在肾上腺和性腺表达。这两个基因及其他几个假性基因都位于第1号染色体的p13区。细胞生化电镜技术发现3βHSD活性位置位于靠近线粒体的滑面内质网上，这有利于生成的孕烯醇酮尽快继续代谢。由于胎儿肾上腺组织3βHSD的mRNA水平非常低，胎儿肾上腺组织几乎无3βHSD酶的活性，这样使胎儿合成大量的 Δ^5－DHEA和硫酸DHEA，且DHEA在胎盘转化为雌激素。尽管3βHSD的多种形式在多种组织广泛表达，仍不能说明所有肾上腺外组织都具有 $3\beta HSD/\Delta^5 \rightarrow \Delta^4$ 异构酶的活性。在大白兔，已发现3βHSD活性和肝脏细胞色素P450ⅡC5有关系，P450ⅡC5酶具有21－羟化酶活性但结构上和肾上腺21－羟化酶（P450c21）不同。

17α－羟孕烯酮生物合成（17α－hydroxyprogesterone synthesis） 孕烯醇酮、孕酮经17α－羟化，分别转化为17α－羟孕烯醇酮、17α－羟孕酮，可继续转变为皮质醇或性激素。以前把催化该反应步骤的酶称为17α－羟化酶，其中，17α－羟孕烯醇酮、17α－羟孕酮在C17，20裂解酶催化下则向合成性激素途径方向转变，分别生成脱氢表雄酮和雄烯二酮。但近年已发现，17α－羟化酶和催化C－17处侧链断裂的C17，20裂解酶实际上为同一个酶，即P450C17。孕烯醇酮和孕酮17α－羟化后，向哪条途径转化（是否继续进一步C17，20裂解）受到多种因素的影响，包括：1. 电子供给情况，这是决定17α－羟化后的孕烯醇酮和孕酮C17，20是否进一步裂解的最主要因素。NADPH－P450还原酶（铁蛋白质）明显不同于线粒体上的肾上腺毒素，它从NADPH提供2个电子给P450C17或P45021A2或内质网上的其他P450酶，细胞色素b5也可提供给P450－C17两个电子。因为P450C17和P45021A2竞争电子，只有当NADPH－P450还原酶或细胞色素b5携带足够的电子时，17α－羟化和C17，20裂解反应才同时进行。2. 内质网膜的某些成分。现已证实，内质网膜上的磷脂和一些小分子物质会影响到P450 C17的酶活性。3. 底物的化学结构，含有 Δ^5－双键结构的底物则更易C17，20裂解，且其底物17α－羟化的反应速度较C17，20裂解更快。所以孕烯醇酮比孕酮易进行C17，20裂解。由于P450C17双重酶的活性，因而该酶是决定孕烯醇酮、孕酮进一步转化为何种类固醇激素的关键：若仅有17α－羟化酶活性，转化为糖皮质激素；若有17α－羟化酶和C17，20裂解酶活性，则转化为雌激素或雄激素；若两种活性都不具有，则转变为盐皮质激素。

11－脱氧皮质醇生物合成（11－deoxycortisol synthesis） 孕酮和17α－孕酮经21－羟化反应，分别转变成11－脱氧皮质酮和11－脱氧皮质醇。过去将催化此反应的酶称为21－羟化酶，现已称P450－C21或CYP21A2。编码21－羟化酶的基因有两个，都位于第6号染色体短臂上，但只有CYP21A2基因在人类有功能，而另一个基因CYP21A1P是假基因。

皮质醇生物合成（cortisol synthesis） 这是皮质醇生物合成的最后步骤，由线粒体内的P450－C11（CYP11B1）催化进行C11羟化反应。P450C11酶和P450C11AS（CYP11A1）及其他线粒体内膜酶一样，从NADPH、肾上腺毒素和肾上腺毒素还原酶得到电子。该酶和催化醛固酮合成的最后一步反应的酶结构几乎相同，由479个氨基酸组成、分子量51kD，但前者没有醛固酮合成酶的活性，不能催化皮质酮向醛固酮转化。

盐皮质激素生物合成（mineralocorticoid biosynthesis） 孕酮亦是盐皮质激素的前体。在球状带细胞内，孕酮经P450C21（CYP21A2）催化发生21－羟化形成11－脱氧皮质酮（DOC）后，由中间体转变为醛固酮的最后三步反应：11β－羟化、18－羟化、18－羟脱氢，都是由同一个线粒体酶P450－C11（CYP11B2）催化完成的。既然束状带和网状带细胞也含有P450－C11，为何孕酮仅仅在球状带细胞内转

化为醛固酮？最近研究发现，球状带细胞和束状带、网状带细胞的 P450 - C11 是两种不同的蛋白，球状带的 P450 - C11（CYP11B2）为一 49kD 蛋白，其人编码基因位于第 8 号染色体的长臂，束状带和网状带的 P450 - C11（CYP11A1）是一 51kD 蛋白，这两种蛋白氨基酸顺序有 90% 的同源性，其差别在于 N - 末端顺序的不同，但两者有免疫交叉反应。

雄激素生物合成（androgen biosynthesis） 雄激素合成主要是在肾上腺皮质网状带，主要是 19 碳的类固醇激素：脱氢表雄酮（DHEA）和硫酸脱氢表雄酮（DHEA - S），DHEA 是肾上腺组织含量最大的激素。在 P450 - C17（CYP17）催化下，17α - 羟孕烯醇酮经 C17，20 - 侧链断裂，转化为 DHEA。极少部分 DHEA 在 3β - 羟脱氢酶/$\Delta^{5,4}$ - 异构酶作用下，转化为雄烯二酮。17α - 羟孕烯醇酮也可经 P450 - C17（CYP17）催化侧链裂解直接转变为雄烯二酮（也是 19 碳类固醇激素）。DHEA 和雄烯二酮在肾上腺一般不再转化，而以 DHEA 和 DHEA - S 形式分泌到周围组织，在周围组织的 17 - 酮类固醇还原酶催化转变为睾酮。肾上腺本身极少合成睾酮。

雌激素生物合成（estrogen biosynthesis） 雌二醇由微粒体 P450 芳香化酶（P450aro）催化，从 19 碳类固醇激素转变而来。睾酮可循 19 - 羟化、19 - 氧化和 C10，20 - 侧链断裂的反应途径，转化为雌二醇。雄烯二酮可循相同途径转化为雌酮。正常肾上腺皮质仅合成极微量的雌激素，但 DHEA、DHEAS 和雄烯二酮都可作为雌二醇的底物在周围组织转变为雌激素，如脂肪组织芳香酶活性相当高。

胎儿类固醇激素合成（fetal adrenal steroid biosynthesis） 在形态学和功能上人的胎儿肾上腺都存在着明显的“胎儿带”，一旦出生后该带很快退化。在 ACTH 的刺激下，胎儿带既可摄入 LDL - 胆固醇，也可直接合成胆固醇用于合成硫酸孕烯醇酮和 DHEAS，在孕期 25 周左右就可测出胎儿的孕烯醇酮和 DHEAS。胎儿分泌的类固醇激素主要是 Δ^5 - 类固醇如 DHEAS，可能是因为 3βHSD/$\Delta^5 \rightarrow \Delta^4$ 异构酶活性较低不能使用 17α - 羟雄烯醇酮转变为 17α - 羟孕酮。DHEAS 在胎儿周围组织可转变为 16α - 羟 DHEAS，后者则是胎盘合成雌三醇的底物。雌激素反过来又可抑制胎儿肾上腺组织 3HSD 酶活性，增加 DHEAS 的合成。

激素合成的抑制（inhibitors of steroidogenesis） 一些化合物通过干扰类固醇激素合成的一种或几种酶妨碍肾上腺类固醇激素的生成。这些化合物不但用于研究上述酶的特征，而且还用于糖皮质激素过多的临床治疗。1. 肾上腺皮质破坏剂——O，P′ - DDD（mitotane）：1949 年发现杀昆虫剂 DDT 可引起狗肾上腺功能不足，其作用成分是 2，2 - 二（2 - 氯苯 - 4 氯苯）- 1，1 - 乙烷，或 O，P′ - DDD。给狗使用 O，P′ - DDD 引起狗肾上腺束状带和网状带坏死、出血，而球状带很少受牵连。对该药的敏感性种系内差异很大，但人的正常肾上腺或肾上腺肿瘤对该药的细胞毒作用很敏感，因此在一些情况下常被用作药物性肾上腺切除。O，P′ - DDD 还改变皮质醇在周围组织的代谢。通常，皮质醇代谢为在尿中可测出的 17 - 羟皮质类固醇，予以 O，P′ - DDD 治疗后皮质醇易转变为尿液测不出的极性更高的产物——6β - 羟皮质醇使尿中 17 - 羟皮质类固醇减少 50% ~ 80%。2. CYP11A1 抑制剂——氨基导眠能（aminoglutethimide）：氨基导眠能在发现具有抗类固醇激素作用之前，临床主要用于抗惊厥。该药主要抑制 CYP11A1 酶，阻止胆固醇转变为孕烯醇酮，最终皮质醇生成减少而垂体 ACTH 代偿性分泌增加，后者趋向抵消药物的阻断作用。由于类固醇合成的早期步骤被阻断，在皮质醇合成减少的同时盐皮质激素的合成也降低。虽然血浆肾素活性代偿性增加，但仍不能克服药物的阻断作用，所以使用该药治疗的病人醛固酮分泌减少。安基导眠能常用于皮质醇或 ACTH 自主性分泌的柯兴综合征病人的高皮质醇血症的控制。3. CYP11B1 抑制剂——甲吡丙酮（metyrapone）：皮质醇合成的最后步骤——11 - 去氧皮质酮转变为皮质醇是由 CYP11B1 酶所催化，甲吡丙酮主要就是阻断 CYP11B1 酶。此外甲吡丙酮还抑制醛固酮的分泌，这可能是抑制了 CYP11B2 酶，但甲吡丙酮对电解质代谢的影响可被 DOC 的生成增加所缓解。甲吡丙酮常用于下丘脑 - 垂体 - 肾上腺治疗轴的功能诊断和皮质醇或 ACTH 自主性分泌的柯兴综合征病人的高皮质醇血症治疗。4. 3βHSD 抑制剂——氰酮（cyanoketone）：氰酮是 19 碳类固醇类似物，能抑制大鼠的 3βHSD 酶活性，它能影响所有合成类固醇组织的 3βHSD 酶，因而氰酮不但抑制肾上腺的类固醇激素合成，也影响性腺的类固醇激素合成。目前尚未在临床使用。5. 多酶抑制剂——酮康唑（ketoconazole）、Etomidate：几种抗真菌的咪唑类药物具抑制人体类固

醇合成的作用，咪唑类药能抑制真菌的 CYP 酶系统。首先发现该类药能影响人体的睾酮合成，因为男性服用该药后引起男性乳房发育。酮康唑主要抑制肾上腺的 CYP11B1 酶，但也能抑制 CYP11A1 酶。和氨基导眠能、甲吡丙酮类似，酮康唑主要用于治疗柯兴综合征。Etomidate 也是咪唑类药物，它是一种非口服的麻醉药，主要用于监护病房机械通气病人的镇静，和酮康唑类似，主要抑制 CYP11B1，大剂量的 Etomidate 也能抑制 CYP11A1。Etomidate 也能用于柯兴综合征住院病人的皮质醇水平的控制。6. 皮质醇作用阻断剂——RU－486（mifepristone）：RU－486 不能阻止类固醇激素的合成，但它能拮抗糖皮质激素的周围作用。因为 RU－486 竞争性抑制糖皮质激素和细胞内受体蛋白的结合。它是有效的堕胎药，目前已用于柯兴综合征病人的临床治疗。

类固醇激素转运（transportation of steroids） 平常在肾上腺皮质细胞内并无肾上腺皮质类固醇激素的储存，类固醇激素合成后绝大部分分泌入血，再转运至靶细胞发挥生理效应。不同的皮质类固醇激素有不同的转运方式。循环中的类固醇激素大部分和血蛋白结合，因而类固醇激素在血循环中有游离和结合两种形式。主要的结合蛋白有皮质类固醇结合球蛋白（CBG，或转皮质素）、睾酮结合球蛋白（TEBG，或性激素结合球蛋白 SHBG）、白蛋白，其中结合球蛋白对类固醇激素亲和力高但结合能力小，而白蛋白亲和力低但结合能力大。在生理状态下，血循环中 90% ~97% 的皮质醇与蛋白质结合，绝大部分与 CBG 结合，只有少部分与白蛋白结合。但在皮质醇超过 CBG 结合容量时，与白蛋白结合皮质醇、游离皮质醇水平会明显增加。DHEA、DHEA－S 和雄烯二酮的 90% 与白蛋白结合，只有 3% 与 SHBG 结合，睾酮与白蛋白和 SHBG 两者结合的量是相等的，雌激素与白蛋白结合量高于与 SHBG 的结合量。人工合成的皮质激素中，除了强的松和强的松龙可与蛋白结合外，其他激素（如地塞米松和氟皮质醇）在血液内完全以游离形式存在。醛固酮与蛋白结合的量较少，与 CBG 结合仅 20%、与白蛋白结合的量为 40%，其余部分可能以非蛋白结合或游离形式存在。然而，一种特异的高亲和力的醛固酮结合蛋白已被发现。绝大多数的脱氧皮质酮与血浆中的蛋白质结合，其中 36% 与 CBG 结合，60% 和白蛋白结合。皮质醇和其他皮质类固醇激素还可与红细胞结合，和红细胞结合的皮质醇超过了与白蛋白结合的量或游离部分。

只有游离状态的皮质类固醇激素才能进入靶细胞，发挥生理效应。结合状态的皮质类固醇激素不能自由扩散，不具生理效应，仅起游离皮质醇激素库的作用。

皮质醇结合球蛋白（cortisol－binding globulin，CBG） 主要是由肝细胞合成并分泌，由 383 个氨基酸组成的糖蛋白，其分子量约59 000道尔顿，电泳时分布在 α1－球蛋白部分，它与皮质醇有高度亲和力（10－7M），每一分子 CBG 可结合一分子皮质醇。老鼠和人的 CBG 的氨基酸序列高度保守，和丝氨酸蛋白酶抑制剂超家族成员在氨基酸序列和基因结构上有高度的同源性，丝氨酸超家族成员包括甲状腺结合球蛋白、血管紧张素肽原和卵白蛋白。CBG 基因与三个丝氨酸蛋白酶抑制物、α_1－抗胰蛋白酶、α_1－抗糜蛋白酶、蛋白 C 抑制物基因在染色体 14q32.1 紧密相联。该蛋白超家族和 TEBG 或糖皮质激素受体没有明显的同源性。在 Asn^{238}－Gly^{239}－Thr^{240}位点的 Asn^{238} 糖基化是类固醇结合所必需的，这可能与蛋白质易折叠有关，而 Cys^{60} 和 Trp^{371} 可能都位于类固醇结合区域。导致类固醇结合亲和力降低的一个变化——CBG Leuven，存在一个引起 L93H 氨基酸替代的点突变。CBG 主要在肝脏合成，但肺、肾和睾丸也有低水平的 CBGmRNA 表达，说明其他组织也可合成少量 CBG。人奶中也含 CBG，羊膜和精液中含有少量 CBG。在糖皮质激素作用的组织包括大脑、垂体、子宫和淋巴细胞存在一种具有 CBG 样结合类固醇的生物特点和免疫活性的蛋白质，这提示具有旁分泌或自分泌的作用。在靶组织细胞膜上存在高亲和力的特异的 CBG 受体（kd44nM，结合能力 7.3pmol/mg 细胞蛋白），除糖皮质激素能和 CBG－受体复合物结合外，只有非配基结合的 CBG 能和这些受体结合并激活腺苷酸环化酶。这说明当糖皮质激素水平很低时，糖皮质激素起作用是通过 CBG 受体的直接、快速作用，并不是通过基因转录。所以，CBG 能通过和受体结合激活 CBG－受体－腺苷酸环化酶复合体，CBG 并不影响皮质醇从细胞外转运入细胞浆。

CBG 可和其他内源性类固醇激素结合，类固醇激素 A 环的 Δ^4－3－酮结构和 20－酮基团是 CBG 结合所必需的结构，11β、17α 和 21 位的羟化可提高结合的亲和力。除了泼尼松和泼尼松龙外（亲和力分别只有皮质醇的5% 和59%），CBG 几乎不能和内源性类固醇激

素的四氢代谢产物以及大多数人工合成的糖皮质激素结合。CBG 结合皮质醇的能力大约 690nmol/L (25ug/dL)，当总的皮质醇水平超出该范围，游离皮质醇的比例、与白蛋白结合的比例相应增加，血浆皮质醇浓度增高可置换与 CBG 结合的醛固酮，而使游离醛固酮增加，和红细胞结合增多、血浆清除率增高。另外，治疗剂量的泼尼松可显著减少皮质醇的 CBG 结合，引起游离皮质醇短暂性升高。由于睾酮和 CBG 结合很少，因而很高水平的皮质醇才可能影响到睾酮与 CBG 的结合。正常人血浆中 CBG 约 700nmol/L (35～40ng/L)，在血液中的半衰期约 5d。在妊娠早期就可测出胎儿的 CBG 水平，妊娠后期 CBG 水平不断升高，至分娩时至成人水平的一半，CBG 主要有利于母体和胎儿通过胎盘转运类固醇激素。在出生后 6 周内 CBG 水平继续增加。青春期儿童 CBG 水平稍高，老年人和中年稍低。CBG 水平无昼夜节律的变化，没有性别差异，不随月经周期而有变化，但在孕妇尤其妊娠后期，或使用雌激素的男女，其 CBG 水平可增加 2～3 倍。雌激素对 CBG 的影响是剂量依赖性的，在雌激素治疗时，2～4d 内就可见 CBG 水平增加，14dCBG 达最高水平；在雌激素中断治疗 7～10d 内 CBG 水平恢复到正常，而糖皮质激素减少 CBG 的生成。其他激素和细胞因子，如三碘甲骨文状腺氨酸、垂体腺苷酸环化酶激活多肽、维生素 D、IL-6，体外肝细胞实验证明都能影响 CBG 的合成，可能是通过 CBG 启动子上的 cis-调节元件起作用。在多囊卵巢、肝硬化、甲状腺功能亢进症、肾病、蛋白丢失的患者 CBG 水平降低。慢性活动性肝炎、抗惊厥药物可使 CBG 水平增高。先天性 CBG 异常的情况比较少见，报道有 3 个家庭 CBG 部分缺乏，其中一个 CBG 完全缺乏，另两个 CBG 变异和皮质醇的亲和力降低。尽管很多因素可引起血浆 CBG 水平变化，但除妊娠后期的孕妇游离皮质醇浓度稍升高外，其他情况虽有总皮质醇水平变化，但游离皮质醇仍在正常范围。虽然有柯兴综合征病人 CBG 水平降低的报道，但糖皮质激素和 ACTH 药理剂量的短期使用对 CBG 水平并没有影响。在肾上腺功能不足的病人 CBG 水平也正常。

性激素结合球蛋白（sex hormone-binding globulin，SHBG） SHBG 是个糖化蛋白，分子量 90kD，主要由肝脏产生，和睾酮、双氢睾酮、雌二醇结合。由两条 373 个氨基酸长度的肽链组成，其 16～177 氨基酸序列为结合类固醇激素所必需，其结构和胞浆雄激素结合蛋白相似。其实，这两个蛋白是由同一个基因的外显子的不同连接所造成。SHBG 基因的两个等位基因都具有和类固醇激素结合相同特征。在老鼠胎儿的肝脏、外分泌胰腺和人胎盘都发现有 SHBG 的 mRNA 表达。雌激素、怀孕可使 SHBG 水平升高，睾酮使 SHBG 水平下降，这提示雌激素与雄激素可调节肝脏 SHBG 的合成，但性激素的生理变化并不总和 SHBG 变化相一致，这说明性激素影响 SHBG 是其药理作用的结果。月经周期 SHBG 没有影响，女性 SHBG 水平稍高于男性，儿童高于成年，青春期前 SHBG 水平开始下降。甲状腺功能亢进、肝硬化、低性激素血症、空腹可增加血浆 SHBG 水平，甲状腺功能减退、肢端肥大症和肥胖可降低血浆 SHBG 水平。雌激素和甲状腺素可刺激体外培养的肝细胞的 SHBG 的 mRNA 的表达和 SHBG 的合成，相反，胰岛素、表皮生长因子、泌乳素、生长激素可使其表达和合成减少。胰岛素降低男性 SHBG 的水平，所以 SHBG 水平降低可预示男性 2 型糖尿病的发生；但 SHBG 水平是反映了肝脏门静脉的胰岛素水平而不能说明胰岛素的敏感性。IGF-1 可能不影响 SHBG 水平。雄激素在体内是降低循环中的 SHBG 水平，在体外则增加 SHBG 的合成和分泌。血浆 SHBG 水平没有昼夜节律，SHBG 可延缓睾酮在血浆的清除和从血浆转运入脑脊液。像 CBG 一样，在雌激素或雄激素的靶组织（包括睾丸、前列腺、骨骼肌、肝脏、附睾）有 SHBG 的特异性高亲合力的受体。无配基结合的 SHBG 和其受体结合以及腺苷酸环化酶的激活与 CBG 类似。在人前列腺雌二醇可与 SHBG 及 SHBG-受体复合物结合，但雌激素拮抗剂不能阻断它们的结合。虽然二氢睾酮本身不能和人前列腺上 SHBG-受体复合物结合，但二氢睾酮的代谢产物则可与 SHBG-受体复合物结合，增加 cAMP 水平。

白蛋白（albumin） 白蛋白的结合容量比 CBG 大，因为血循环中的白蛋白水平大约 550μmol/L (38g/L)，比 CBG 几乎高 880 倍。但其亲和力很低，结合常数为 1mmol/L，比 CBG 低 300 倍左右。人工合成的类固醇与白蛋白的亲和力和皮质醇相似或稍高于皮质醇。

血浆类固醇（plasma steroids） 细胞内类固醇激素水平和其生物活性与血浆游离的类固醇激素水平有关，而不是血浆蛋白结合的类固醇激素水平有关。但并不是所有激素对每个组织的影响都这样，其他因素

如血流量、类固醇激素与血浆蛋白的离解率、类固醇激素向细胞内的转运、细胞内类固醇激素的降解都影响细胞内的类固醇激素的水平。下列证据支持游离皮质醇的重要性：1. 体外实验时增加 CBG 不能改变皮质醇对单核细胞 DNA 合成的抑制作用。2. 与 CBG 结合的皮质醇或当泼尼松龙可部分甚至完全免于降解。3. 调节皮质醇的合成是与游离质醇相关而不是总的皮质醇水平。4. 在 CBG 异常的病人其血浆游离皮质醇水平和尿游离皮质醇排出率通常正常。

人们假设类固醇激素进入组织完全依赖于血浆游离类固醇激素，和蛋白质结合可阻止激素弥散入组织。但是肝脏摄取的皮质醇比血浆游离皮质醇的量大好几倍，因而与白蛋白结合甚至与 CBG 结合的皮质醇可直接转运入一些组织。事实上，和皮质醇从血液通过肝脏毛细血管/肝窦转运入肝细胞的时间相比，皮质醇从 CBG 解离的半衰期很短暂（<1s），这也就解释了上述矛盾。因而结合型类固醇激素对激素转运入细胞内也起作用，如在肝脏。血浆中皮质醇的摄取都来自于游离皮质醇池，且结合型皮质醇的不断解离使游离池很快得到补充，蛋白质构型的短暂变化或受体介导的摄取可加快解离。

结合型的类固醇激素的生理作用还不完全清楚。由于许多类固醇激素在正常情况下有足够的水溶性，因而类固醇与蛋白结合并不是所有类固醇激素转运时所必需。结合型类固醇生理作用的传统解释是其作为储存库可缓解游离类固醇激素的急剧波动，如皮质醇，虽然 ACTH 为脉冲式分泌。用同位素标志的甲状腺素和 SHBG 通过门静脉灌注时，该激素均匀分布，当灌注液不含 SHBG 时甲状腺素事实上被首先接触的细胞摄取。因而结合型激素的主要功能是保证激素在靶器官细胞间均匀分布。

降解代谢（metabolism） 肝脏是皮质激素的主要降解场所，肾脏、肌肉、皮肤、成纤维细胞及淋巴细胞等，对这些激素也具有降解能力。失活过程涉及一系列复杂的酶促反应，基本的失活反应形式有以下几类：加氢还原、羟化、侧链断裂、氧化和结合反应。

肝脏的降解代谢（metabolism in liver） 1. 加氢还原。A 环还原：为最主要的失活反应形式。A 环中 4、5 双键为许多类固醇激素的特征性结构，通过还原酶作用生成无活性的二氢类固醇衍生物，这是失活反应的限速步骤，此反应在肝脏和肝外组织均可进行。这个双键的还原使 C5 位碳原子不对称而可能形成二种异构体，5α－还原酶产生氢原子在环下的异构体，而 5β－还原酶产生氢原子在环上的异构体。在老鼠肝脏，内质网具有 5α－还原酶活性，细胞浆是 5β－还原酶。在人肝脏主要是 1 型 5α－还原酶，其基因位于第 5 号染色体的短臂末端。2 型 5α－还原酶则位于生殖道，它的作用不是参与降解代谢而是增加雄激素的活性。同样，可能存在几种底物专一性的 5β－还原酶，但老鼠肝脏 5β－还原酶电泳纯化发现该酶能催化各种类固醇激素。人体皮质醇主要是进行 5β－还原，所以降解产生的 5β－双氢皮质醇大大超过 5α－异构体。3α－羟类固醇脱氢酶（3α－HSD）可进一步还原 5α－或 5β－二氢皮质醇的 3β－酮基为 3－羟基，生成四氢皮质醇，这一步骤仅能在肝内进行。只产生极少量的 3β－羟－四氢皮质醇，尿中排泄的四氢皮质醇主要是 3α，5β－四氢皮质醇（tHF）。20－酮基还原：皮质醇、皮质素、四氢皮质醇以及其他含有 20－酮基的皮质类固醇，也可在相应的酶（20α－HSD 或 20β－HSD）作用下，还原为 20－羟衍生物。后者再经 A 环还原，形成代谢物。例如皮质醇及可的松，可分别经此途径形成六氢衍生物皮醇和皮醇酮，孕酮则可形成孕二醇。2. 11－羟基氧化。肝脏的第一种氧化反应是皮质醇可发生 11β－羟基的脱氢氧化生成酮基。催化酶为 11β－羟类固醇脱氢酶Ⅰ（11β－HSD Ⅰ），为 NADP＋依赖酶，具有脱氢酶和氧化还原酶的活性，可使皮质醇转变为可的松而失活。但体内主要是此逆反应（可的松转变为皮质醇）占主导地位，因而外源性可的松具有治疗效应（通过它在组织内被还原为皮质醇所起作用）。可的松进一步可转变为四氢可的松，此步骤在肝内可快速进行，肝外组织也能进行。第二种氧化反应为 C21－羟基氧化为羧酸，如从皮质醇（含 11β－羟基）代谢而来，其代谢产物称六氢皮质醇酸（cortolic acids），如来自于可的松（11－酮），则称为六氢皮质素酸。3. 17 位侧链断裂。肝脏的第三类氧化反应是在 C17－C20 裂解酶作用下，于 17 位侧链裂解，转变为含 17－酮基的 19 碳的雄激素衍生物，最后形成 17－氧（酮）类固醇而失活。4. 6β－羟化。在肝脏，皮质醇等还可以在 6β－羟化酶作用下发生少量羟化反应，产生水溶性极高的代谢产物。但当血浆皮质醇水平升高时如柯兴综合征，由于皮质醇的正常降解途径已处饱和，此时 6β－羟化反应明显增多，产生大量的 6β－羟化皮质醇并从尿中排泄。5. 结合

上述有关反应，由皮质醇、皮质酮、醛固酮、脱氧皮质醇、脱氧皮质酮和孕酮等转变而来的四氧衍生物，以及皮醇、皮酮等六氢衍生物均可在肝脏以其3－羟基与葡萄糖醛酸结合，形成水溶液性较强的四氢或六氢类固醇葡萄糖醛酸苷，这些结合物可被葡萄糖醛酸酶水解。醛固醇还可在18－酮基位置与葡萄糖醛酸结合，此反应在肝、肾均能进行，这种形式的结合物不被葡萄糖醛酶所水解，但能被强酸所分解。脱氢表雄酮以及雄酮和本胆烷醇酮等衍生物，在肝内于3－酮基上主要与硫酸相结合。

醛固酮的降解代谢（metabolism of aldosterone）

醛固酮的主要降解产物是3α、5β－四氢醛固酮，占尿醛固酮降解产物的35%～40%。醛固酮的C20－酮基可还原为20α－羟基，并进一步与C18－半缩醛缩合，转化为具有两个缩醛环的醛固酮代谢产物。四氢醛固酮在C3－酮基与葡萄糖醛酸结合，此是尿液醛固酮降解产物的主要形式。尿液中也含有未降解的醛固酮，小部分是游离的，具有激素活性，但大部分在C18－半缩醛位置与葡萄醛酸结合。

雄激素的降解代谢（metabolism of androgens）

DHEA在3β－脱氢酶－△5，4异构酶的作用下，双键由△5移到△4而转化为雄烯二酮，雄烯二酮进一步经5α或5β－还原和3－酮基还原而转化为雄酮和原胆烷醇酮，后17β－还原、结合而排出体外。DHEA－S既可直接经肾脏排泄，又可水解脱去硫酸基而转化为DHEA，并循DHEA降解途径而排出体外。DHEA及其代谢产物经粪便排泄较其他皮质类固醇更明显。另外，DHEA、DHEA－S的降解产物还可经胆道排泄。

对糖代谢作用（effect on carbohydrate metabolism）

糖皮质激素维持血糖以及肝、肾、肌肉的糖含量，这是通过促进肝与肾的糖原异生作用而实现的。首先，糖皮质激素促进周围组织蛋白质分解，释放生糖氨基酸（特别是丙氨酸），为糖异生提供底物。糖皮质激素从几方面促进这一过程，它加强肌肉和其他肝外组织中的蛋白质代谢，其结果为血液氨基酸的水平增高，糖皮质激素也增加肝和肾对氨基酸的摄取（但抑制由肌肉摄取）并刺激肝内转氨酶的活性，在糖原异生中糖皮质激素刺激20个氨基酸中的大约10个转变为糖类的前身物。在糖原异生过程中丙氨酸是葡萄糖的主要前身，转换的第一步是氨基转移。第二，直接激活肝糖原异生的关键酶，如葡萄糖－6－磷酸酶、磷酸烯醇式丙酮酸。在磷酸烯醇式丙酮酸编码基因的5'末端有特异的糖皮质激素应答元件，可结合糖皮质激素－受体复合物，启动基因转录。第三，糖皮质激素对其他促糖原异生激素（如胰高血糖素、肾上腺素）有允许作用。对肾上腺素的允许作用表现在两个方面：一是增强儿茶酚胺促进靶组织脂肪溶解的作用，脂肪溶解产物甘油和脂肪酸是糖原异生的底物，脂肪酸还有抑制葡萄糖利用、供给热能的作用；二是增强儿茶酚胺促进糖原异生的主要底物乳酸合成的作用。

糖皮质激素增加肝糖原贮存。糖原合成酶和磷酸化酶是糖原合成和分解的限速酶。糖皮质激素可通过激活糖原合成酶、抑制糖原磷酸化而增加糖原贮存。糖皮质激素并未增加糖原合成酶的量，但促使此酶脱磷酸而活化。

糖皮质激素抑制周围组织摄取、利用葡萄糖，即拮抗胰岛素的作用。糖皮质激素直接抑制葡萄糖的跨膜转运，已证实其能明显降低脂肪细胞葡萄糖转运体的mRNA水平，胞浆和细胞内的转运体含量皆减少。

蛋白质代谢作用（effect on protein metabolism）

糖皮质激素抑制肝外组织，特别是肌肉组织对氨基酸的摄取，减少RNA聚合酶，降低核蛋白体的活性，从而影响蛋白质、RNA和DNA合成。它还使这些组织的蛋白质分解代谢加强，因此血液中氨基酸含量增高，并转移至肝，从而促进糖异生，增加RNA和酶的合成。

脂肪代谢作用（effect on lipid metabolism） 糖皮质激素刺激脂肪组织动员而释放脂肪酸，其对促进脂肪动员的激素有允许作用，已观察到它可诱导脂肪细胞的β－肾上腺素能受体量增加、钙离子通道开放。糖皮质激素促进脂肪组织中脂肪酸转运到肝脏，游离脂肪酸在肝脏内可以引起抑制糖原分解而促进糖原异生物质的生成，糖皮质激素也通过减少葡萄糖在外周组织中的氧化而间接地促进脂肪酸氧化。由于脂肪氧化加强，特别是在肌肉内，可引起轻度的酮症。类固醇也加强生长激素和ACTH的脂肪分解作用，这两种激素可刺激对激素敏感的脂肪酶。由于此激素抑制脂肪细胞对葡萄糖的利用，因而抑制了脂肪酸在脂肪组织中发生重新酯化。脂肪组织是机体主要的贮能形

式，机体在代谢过程中，尤其是寒冷、饥饿、体力劳动、情绪波动、生长发育等情况下，脂肪组织动员、释放脂肪酸以供能，并减少葡萄糖的消耗。但在糖皮质激素过少时，机体脂肪组织动员的能力减弱，故对各种刺激的耐受力降低。糖皮质激素对维持体内脂肪组织的正常分布有重要作用。内源性或外源性糖皮质激素过多时，头颈部及躯干部，尤其是腹部脂肪聚集，而四肢脂肪减少，身体总脂肪量增加。糖皮质激素导致体内脂肪组织的分布可能与不同部位脂肪组织糖皮质激素受体量、体内胰岛素和雄激素水平等因素有关。

水盐代谢作用（effect on fluid and electrolyte balance） 糖皮质激素也能影响水盐代谢，但其作用要比盐皮质激素弱得多，仅在过度分泌或长期大量使用这类激素时，才会对水盐代谢发生明显影响，出现水钠潴留和钾丢失。糖皮质激素引起的钾丢失除因促进肾远曲小管钠－钾交换外，还可因组织蛋白分解增加伴钾丢失。切除肾上腺的动物，以及肾上腺皮质功能减退的患者，常出现水利尿障碍，在水摄入过多时，易发生水中毒。这是因为肾小管对钠的回吸收能力降低，细胞外液由于钠的相对下降而成为低渗，水分进入细胞。给予脱氧皮质类固醇等盐皮质激素后虽可使血浆钠、钾水平恢复正常，但排水功能障碍仍存在，而给予皮质醇则可纠正，表明糖皮质激素对水盐代谢有特殊作用。其机制可能性为：一增加肾小球的滤过率，并可阻止水分摄入细胞而促进水分排出细胞。二抑制抗利尿激素的分泌和对肾小管的作用。室旁核抗利尿激素分泌细胞内有糖皮质激素受体存在，糖皮质激素可能直接抑制抗利尿激素编码基因的表达。

对骨骼的作用（effect on bone） 长时间、持续、大量应用糖皮质激素（外源性）或糖皮质激素分泌过多（内源性）会引起骨质疏松。糖皮质激素对钙磷代谢的影响有：1. 肠道对钙的吸收降低；2. 肾脏钙的排出增加；3. 破骨细胞活性增加，TGF 降低，NO 增加；4. 甲状旁腺激素合成和敏感性增加；5. 性激素水平降低，雌激素和雄激素水平都降低；6. 降钙素分泌减少；7. 维生素 D 受体数目和亲和力下降。结果导致成骨细胞功能抑制，破骨细胞量增加，骨密度下降。糖皮质激素还抑制骨基质的合成：1. 骨生长因子减少，IGF、TGFβ、GH 都降低；2. 骨修复能力降低。使骨质量降低，因而容易骨折。

对骨骼肌的作用（effect on muscle） 糖皮质激素促进骨骼肌蛋白的分解，使肌力下降，尤其大腿和臀部，因而容易跌倒造成骨折。

对结缔组织的作用（effect on connective tissue） 成纤维细胞是疏松结缔组织的主要细胞成分，它可形成疏松结缔组织内所含胶原纤维、弹性纤维和网状纤维，并分泌基质中的黏蛋白，在创伤的修复及炎症反应过程中起重要作用。糖皮质激素抑制成纤维细胞 DNA、RNA 和蛋白质的合成，因而抑制其增生和分化。糖皮质激素可通过抑制此种细胞的生长阻止组织的慢性炎症性增生及瘢痕形成，但创伤或手术切口的愈合也会因此而受影响。

维持血压（maintance of blood pressure） 糖皮质激素可：1. 加强儿茶酚胺的缩血管和强心效应，改善心血管功能，提高血压。2. 水钠潴留作用，可增加血容量。3. 促进肝脏合成血管紧张素原，使血管紧张素Ⅱ和醛固酮相应增加，致血管收缩和水钠潴留。4. 抑制舒血管活性物质的生成，如前列环素 E 和激肽的合成。5. 增加血浆心钠素水平，在心钠素基因调控区存在糖皮质激素应答元件，糖皮质激素可增加心肌细胞内心钠素 mRNA 水平，促进心钠素合成及分泌，还进一步促进心钠素前体转化为活性心钠素。

维持心功能（regulation of heart function） 1. 糖皮质激素能促进脂肪动员，使脂肪酸增加。2. 糖皮质激素对心肌具有类洋地黄作用。已知脂肪酸是心肌活动最主要的能源，当心肌细胞失去搏动能力时，可观察到细胞对脂肪酸的氧化及 ATP 的浓缩能力减弱，脂肪酶活性下降。糖皮质激素能逆转这些代谢变化，恢复心肌的搏动。因而皮质醇可诱发心肌细胞节律性搏动并延长其搏动的持续时间，对已停搏的心肌细胞可恢复其搏动。

对胃肠系统的作用（effect on digestive system） 糖皮质激素提高胃腺细胞对迷走神经冲动和胃泌素等的反应性，增加胃酸和胃蛋白酶原的分泌。肾上腺皮质功能不足者常有食欲减退、恶心、呕吐等症状，给予糖皮质激素补充后可纠正这些症状。糖皮质激素并可抑制蛋白质和结缔组织的产生，黏液量和黏膜上皮细胞转换率降低，因而使胃黏膜的保护和修复功能减

退。因此，糖皮质激素可诱发和加剧溃疡病。临床使用时应注意，尤其原有溃疡病病史应慎用此药，由于胃黏膜对糖皮质激素相当敏感，极小剂量就可能加重溃疡，甚至造成上消化道出血。必要时可合并使用制酸剂或其他溃疡治疗药物，并密切观察临床症状。糖皮质激素还可影响小肠的吸收功能，如促进脂肪、葡萄糖、钙的吸收。动物实验发现糖皮质激素还可影响小肠的发育。

对神经系统和行为的作用（neuropsychiatric and behavioral effect） 糖皮质激素可增加脑内磷酸甘油脱氢酶、谷氨酰胺合成酶、钠－钾 ATP 酶及色氨酸羟化酶的活性，增加 5－羟色胺的生成，抑制脑细胞 DNA、RNA 的合成和有丝分裂，减少脑内 γ－氨基丁酸的含量。糖皮质激素对外周神经元及肾上腺皮质嗜铬细胞的儿茶酚胺合成酶的生成和降解都有调节作用，还影响神经系统的发育，加速神经系统的成熟。糖皮质激素阻止内源性致热源（前列环素 E）对体温调节中枢的作用，因而临床上常用于降温退热。糖皮质激素可刺激食欲中枢。在颅内压增高时，其可降低血管通透性、降低脑脊液压力、减轻脑水肿。糖皮质激素不足时，脑电图出现慢波，可有烦躁不安、忧虑、注意力不集中等精神变化，以及嗅觉、味觉、听觉过敏，多以抑郁、情感淡漠、昏睡为主。糖皮质激素过多时，脑电图的基本节律加快，睡眠的快速动眼期缩短甚至消失。并有精神异常和行为异常，最早常为欣快、多语、失眠，后多表现为抑郁，严重者产生明显的中毒性精神病，如精神分裂症、自杀企图，只有少数表现为躁狂和焦虑。糖皮质激素通过结合受体并诱导靶基因表达致蛋白质合成，可诱导神经系统多种酶的合成。另外，糖皮质激素还可与受体类似蛋白结合导致膜电位改变而发挥糖皮质激素的快速膜效应作用（糖皮质激素直接作用于神经元，立即引起神经元发放频率变化，几分钟内电活动即增加，其他类固醇激素也有类似作用）。

对生长发育的作用（effect on growth and development） 糖皮质激素对许多器官和系统的发育有明显影响，如它能促进肺、小肠、神经系统、乳腺的成熟。糖皮质激素能促进乳腺中的 DNA 和 RNA 合成，提高有关酶的活性，促进乳腺中的一些物质的合成。它与胰岛素、泌乳素等一起促进乳腺细胞分化，使之成为具有分泌功能的腺泡细胞，并加速乳腺中的脂类合成，增加乳汁产生。动物实验表明，糖皮质激素可加速肺的成熟，还可通过胆碱合成途径，诱导参与卵磷脂合成的酶，增加卵磷脂的合成，提高胆碱磷酸化酶活性，调控主要的表面活性蛋白基因表达，促进Ⅱ型肺泡细胞合成表面活性物质。糖皮质激素对表面活性蛋白的作用是双重性的：低浓度时具有刺激作用，高浓度时为抑制作用。

由于糖皮质激素具有分解代谢作用，可使蛋白质大量分解产生氨基酸用于合成糖类或脂肪，减少细胞质的形成，并使钙磷丢失；糖皮质激素还能抑制生长激素的释放及其外周效应；所以糖皮质激素分泌过多或长期大量使用会抑制生长。

免疫调节（effect on immunologic function） 糖皮质激素除可引起血红细胞数及血红蛋白增高、血小板的免疫破坏减少及血小板数提高外，对其他血细胞及细胞因子还具有明显影响。

白细胞：糖皮质激素可使更多的中性白细胞从骨髓内被动员出来，并且使中性白细胞在血管中流动时的靠边及渗出现象减少，使循环中的中性白细胞增多。糖皮质激素使循环中的嗜酸细胞减少。由于糖皮质激素能抑制有丝分裂，使循环的淋巴细胞溶解，导致淋巴细胞生成减少而破坏增多，使循环中的淋巴细胞减少。单核细胞和巨噬细胞内存在特异性的糖皮质受体，生理量的糖皮质激素抑制单核细胞增殖和巨噬细胞的分化，同时也抑制巨噬细胞吞噬和释放单核因子等功能。超生理剂量的糖皮质激素如甲基强的松龙抑制单核细胞处理和提呈抗原。糖皮质激素可直接作用于 NK 细胞，或拮抗 NK 细胞活性增强剂如干扰素，影响 NK 细胞活性。糖皮质激素可通过抑制白细胞介素－2 编码基因的表达，抑制激活的 T 细胞不断分裂增殖，从而抑制 T 细胞功能和细胞免疫。糖皮质激素对 B 细胞的影响主要作用于 B 细胞的分化增殖阶段，它既可直接作用于 B 细胞又可通过抑制 T 细胞和巨噬细胞功能再进一步抑制 B 细胞功能，但已分化成熟的 B 细胞不受糖皮质激素的影响。

淋巴器官：糖皮质激素可使胸腺、淋巴结的生发中心缩小，可使淋巴细胞重新分布：淋巴细胞从血循环转移到脾、淋巴结、胸导管和骨髓内。动物实验发现，糖皮质激素抑制鼠的胸腺细胞的葡萄糖转运，使依赖葡萄糖的 ATP 生成减少，影响蛋白质合成；糖皮质激素使鼠和兔的胸腺皮质细胞和未被抗原激活的 B 淋巴细胞明显溶解。在人类，使婴儿的胸腺体积缩小。

细胞因子：由于白细胞介素－6等编码基因调控区有糖皮质激素应答元件，在与糖皮质激素－受体复合物结合后，可影响基因转录。糖皮质激素抑制白细胞介素－1、2、3、6、8，干扰素和集落刺激因子的合成。另外，糖皮质激素还影响胞膜内细胞因子受体的表达，它既可促进一些细胞因子受体的表达，又可抑制一些细胞因子的表达。

免疫系统的影响（regulation of immunologic system） 免疫系统对下丘脑－垂体－肾上腺轴具有刺激分泌作用：1. 白细胞介素－1可经脑室周围组织无血脑屏障作用的终板微血管处的内皮细胞间隙进入血管周围区域，刺激星状神经细胞释放前列腺素E。前列腺素E通过其特异性受体，激活视囊前部中间神经元，并传导到室旁核的CRH分泌细胞而刺激其分泌。2. 体外细胞培养研究表明，白细胞介素－1还能直接刺激垂体细胞分泌ACTH。临床研究证实，肿瘤患者、AIDS患者给予大剂量白细胞介素－2后，血浆ACTH明显升高，4h达高峰。白细胞介素－6、肿瘤坏死因子、胸腺素也能刺激垂体分泌ACTH。3. 除垂体以及大脑、胃肠道和性腺能分泌前阿黑素原（POMC）及裂解肽（如内啡肽、ACTH）外，近来研究发现淋巴细胞也能合成分泌ACTH，虽然在正常生理情况下其量及作用甚微，但在一些情况下，淋巴细胞分泌ACTH、刺激糖皮质激素分泌的作用可能具有特殊意义。免疫系统对下丘脑－垂体－肾上腺轴除有刺激作用外，还具有抑制作用。体外试验研究表明，巨噬细胞可合成、分泌转化生长因子（TGF），而TGF可通过抑制游离胆固醇进入皮质细胞，或通过抑制糖皮质激素合成酶抑制糖皮质激素的合成，TGF还能抑制ACTH对肾上腺皮质的刺激作用。所以，TGF不仅抑制ACTH刺激的糖皮质激素分泌，还抑制基础状态的糖皮质激素的合成。

妊娠（pregnant） 正常妊娠和垂体、肾上腺皮质功能正常密切相关。人以及动物胎儿血浆糖皮质激素水平随妊娠时间而升高，至妊娠最后达高峰。正常分娩也有赖胎儿完好的垂体及肾上腺皮质功能，妊娠期的延长常和无脑儿、先天性肾上腺皮质增生有关。切除羊胎垂体或切断垂体柄、切除双侧肾上腺皮质，都会使妊娠期延长。在动物妊娠时，使用大剂量的糖皮质激素会引起胎儿畸形。在人类，过多的糖皮质激素虽然很少引起胎儿畸形，但也会产生不利影响，如自发流产、死胎、早产及新生儿死亡的发病率明显增加。在妊娠最后1个月，大剂量糖皮质激素会导致新生儿暂时性肾上腺皮质功能减退，发生低血糖昏迷。

应激（stress） 下丘脑－垂体－肾上腺皮质是对各种外界环境应激反应的主要最后公路之一。当机体遇到创伤、感染、缺氧、饥饿、寒冷等刺激以及精神紧张时，下丘脑室旁核中的促肾上腺皮质激素释放激素（CRH）神经元合成CRH分泌入垂体门脉，刺激垂体前叶释放ACTH，ACTH再刺激肾上腺皮质，使其释放皮质激素。应激时肾上腺皮质分泌明显增强，且肝脏对糖皮质激素的结合和外周组织对该激素的利用减少，因而血中糖皮质激素的水平远远超过正常状态下的水平。由于应激时机体对糖皮质激素的需要量增加，这时并不产生糖皮质激素过多的症状。糖皮质激素能维持心血管系统及支气管平滑肌对儿茶酚胺的反应性，并使儿茶酚胺更有效地动员脂肪分解和发挥产热作用，并产生一系列代谢改变和其他全身反应，增强应激能力。切除垂体或切除双侧肾上腺而以维持量的糖皮质激素治疗的动物，遇到同样的有害刺激时，经常比正常动物更易死亡。

抗炎作用（anti－inflammatory） 由于糖皮质激素能改善血管通透性、减少细胞反应、稳定溶酶体膜、抑制成纤维细胞和毛细血管的分裂及增生，因而具有明显的抗炎作用。典型的炎症反应包括局部充血、液体渗出、白细胞浸润、组织增生和结缔组织形成等一系列复杂的过程。在细菌毒素或理化因素作用下，溶酶体膜变得容易破裂，释放其所含酶类及其他物质，引起局部反应和组织破坏。如组胺释放因子、通透性因子等，可使肥大细胞及嗜碱性粒细胞释放组胺，引起血管舒张、通透性增加，释放的激肽酶类促进激肽的形成而加剧血管反应、充血、渗出造成局部红肿，释放的趋化因子能吸引白细胞向炎症区聚集，出现细胞浸润，释放的组织蛋白酶类则会分解组织，造成组织破坏。在炎症晚期，尤其是慢性炎症，组织增生是最主要的局部反应，成纤维细胞及毛细血管增生形成肉芽组织，最后被胶原组织取代成为瘢痕。糖皮质激素减轻炎症早期的局部反应，并防止组织粘连。抑制后期的组织增生，并防止肉芽肿形成，减少瘢痕组织。

抗毒作用（anti－toxicant） 糖皮质激素能对抗细菌内毒素的致死和中毒效应。动物实验表明，糖皮质

激素类对大肠杆菌、痢疾杆菌和脑膜炎球菌的内毒素有明显的对抗作用，一般可保护动物耐受数十倍乃至数百倍致死量的细菌内毒素而免于死亡；但对外毒素则无防御作用。细菌感染所致发热与内毒素引起白细胞中的致热原释放有关。糖皮质激素能稳定溶酶体膜，减少致热原的释放，提高整体应激能力，减轻细胞损伤，缓解毒血症状，发挥保护机体的作用。虽然糖皮质激素具抗炎和抗毒作用，可缓解细菌性感染的局部和全身症状，但由于糖皮质激素本身并无抗菌作用，大剂量使用还能抑制机体免疫功能，使用不当会带来感染扩散的不良后果。

抗过敏作用（anti－allergy） 在免疫过程中，抗原－抗体反应可引起肥大细胞脱颗粒而释放组胺、5－羟色胺、过敏性慢反应物质、缓激肽等，从而导致一系列过敏反应症状。虽然糖皮质激素对抗体的产生以及抗体与抗体的反应均无影响，但糖皮质激素能减少炎症部位的巨噬细胞及其他白细胞的聚集，抑制细胞的迁移和吞噬细胞的活性，从而减弱免疫反应中对抗原的识别和处理能力。糖皮质激素可降低组织内的组胺含量，抑制肥大细胞组胺释放后的再合成，但不影响组胺的释放以及平滑肌对组胺的反应。糖皮质激素稳定溶酶体膜而减少了溶酶体酶的释放，并对激肽的生成起抑制作用。因而糖皮质激素具有抗过敏作用。糖皮质激素能明显减少急性成淋巴细胞，也能抑制人体成淋巴细胞 DNA 和蛋白质的合成，干扰淋巴组织在抗原作用下的分裂和增殖，还能阻断敏感化 T 淋巴细胞所诱发的单核细胞和巨噬细胞的募集，从而抑制迟发型过敏反应。

抗休克（anti－shock） 1. 引起休克的内毒素可使溶酶体释放蛋白酶类及其他物质，创伤性及失血性休克时溶酶体稳定性降低，内容物释放入血，可引起或者加重休克。糖皮质激素则可稳定溶酶体膜，阻止内容物释放，从而防止或缓解休克。2. 糖皮质激素可提高心血管系统对儿茶酚胺的敏感性，抑制舒血管活性物质的产生，从而降低毛细血管的通透性、加强心血管功能、改善微循环状况、恢复血压。因而，药理剂量的糖皮质激素具抗休克作用。动物实验显示糖皮质激素对内毒素和出血性休克具有保护作用。

盐皮质激素的作用（physiologic actions of mineralocorticoids） 盐皮质激素主要是醛固酮，其主要作用于肾脏、结肠和唾液腺，这些组织都具有高亲和力的糖皮质激素（盐皮质激素）受体，该受体也在肝、脑、垂体和周围血单核细胞中发现。醛固酮的保钠排钾作用虽然也可通过快速的非基因机制引起，但和其他类固醇激素一样主要是通过激活转录引起。

醛固酮在肾脏至少和两种蛋白结合，一种蛋白的结合位点（Ⅰ型）对醛固酮的亲和力高，另一种蛋白的结合位点（Ⅱ型）对醛固酮的亲和力低但含量大。Ⅰ型结合蛋白被认为是介导醛固酮作用的受体，Ⅱ型结合蛋白是糖皮质激素受体。不可理解的是，Ⅰ型受体缺乏特异性。研究发现，假如提取物中不含有能结合类固醇激素的其他物质如 CBG，经同位素标志的醛固酮可被同等摩尔量的糖皮质激素从Ⅰ型受体上置换出来，说明该受体对糖皮质激素和盐皮质激素的亲和力相同。因而还不清楚在正常水平的糖皮质激素存在的情况下Ⅰ型受体是如何特异性地识别盐皮质激素。由 984 个氨基酸（107kD）组成的Ⅰ型受体和人的糖皮质激素受体相似但又有明显区别，Ⅰ型受体的 DNA－结合锌指区域和糖皮质激素受体的相应部位有 94% 的同源性，羧基端的类固醇激素结合区域与糖皮质激素受体、孕酮受体的相应部位有大约 50% 的同源性，两者的氨基端则没有关系。盐皮质激素受体的特异性可能和 11βHSD 有关，该酶为微粒体酶，属短链乙醇超家族的一员，在体内分布广泛，主要在肝脏、肾脏、心脏、血管、肺、睾丸、结肠和胎盘，尤其在肝和肾较多，且发挥不同的生理作用。11βHSD 有两种同工酶：11βHSD1 和 11βHSD2，两者在蛋白质分子大小、辅助因子、基因结构、体内分布和化学反应的方向方面都明显不同。11βHSD1 具有双向催化活性，既能脱氢又能还原，为酶复合体。主要分布在肝脏，其次在血管。在肝脏主要是能将口服的皮质素转化为活性的皮质醇而发挥作用。11βHSD2 不具双向酶作用，只能单向催化底物脱氢，而无还原酶活性。主要分布于肾脏、胎盘，血管也有少量分布，可将皮质醇脱氢氧化成无活性的皮质素。在肾脏主要分布在远曲小管、集合管和亨氏管。人的 11βHSD1 分子量约 34kD，辅助因子为 $NADP^+$，对皮质醇的 Km 值为 1μmol/L，编码基因位于第 1 号染色体，约 9kb，有 5 个外显子，编码 292 个氨基酸。人的 11βHSD2 分子量约 40kD，辅助因子为 HAD^+，对皮质醇的 Km 值为 10～100nmol/L，编码基因位于第 16 号染色体长臂 16q22 区，约 6.2kb，有 5 个外显子，编码 404 个氨基酸，酶催化活性与肽链的第 232

位酪氨酸及第236位赖氨酸残基有关。其基因结构与11βHSD1只有14%的同源性，基因排列也有明显差异，分属不同的基因家族。在肾脏由于高密度的11βHSD存在，使得皮质醇失活转变为皮质素，而后者与盐皮质激素受体的亲和力仅为皮质醇的0.3%，而醛固酮的半乙酰基结构可避免11βHSD的作用，从而保证了醛固酮与其受体结合的专一性。

潴钠排钾作用（reabsorption of sodium and secretion of potassium） 盐皮质激素对电解质代谢具有显著作用，其最突出的作用是促进肾小管上皮细胞钠的再吸收、增加钾的排出，形成“保钠排钾”作用。其实，盐皮质激素的作用范围很广，除作用于肾小管上皮细胞引起尿钠减少、尿钾增多外，它还能作用于唾液腺及肠道使唾液、粪便中的钠钾含量改变，作用于汗腺使汗液中的钠水平降低。皮质集合管细胞内拥有盐皮质激素受体，当醛固酮弥散入胞浆与其特异性受体结合，醛固酮－受体复合物进入胞核，作用于醛固酮诱导蛋白基因的特异性应答元件，激活该基因转录，增加此蛋白质合成。醛固酮诱导蛋白：1. 在细胞管腔面对钠的通透性增高，促进钠进入细胞内，细胞内钠浓度的升高促使钠泵出速度增加；2. 激活钠泵原有转运点或形成新的转运点增加钠泵活性；3. 增加ATP的合成，为钠泵提供物质能量。所以该蛋白质能促进钠钾泵的转运，加强钠的重吸收。目前还发现，醛固酮增加钠钾泵的α、β亚基编码基因转录，增加α、β亚基和钠钾泵的合成。集合管重吸收钠、排出钾的过程较复杂。钠从管腔进入细胞内是通过细胞管腔侧膜上的钠通道的被动扩散。钠从细胞排出到间质是通过细胞基底膜上的钠钾泵的主动转运，因而细胞内的钠离子浓度维持不变。而钾离子的转运则相反，钾经细胞基底膜上的钠钾泵从间质转运进入细胞内，使细胞内钾离子浓度增加，钾离子再经细胞基底膜和管腔膜上的钾通道被动扩散入间质或管腔，由于细胞管腔侧内外电化学梯度更大，钾更易排入管腔。醛固酮的保钠排钾作用可分为早期和晚期两个阶段。早期一般发生在1～2h内，醛固酮通过已合成的醛固酮诱导蛋白激活细胞管腔侧膜上的非活化的钠通道，管腔内钠内流增加，胞内钠浓度升高，导致细胞基底膜侧的钾钠泵活性增加，钠从细胞内被排出到间质增多，而钾从间质排入细胞内增多；同时，由于钠从管腔流入胞内使管腔侧膜去极化，而此时钾从间质流入细胞内增多造成胞内钾聚集，因而管腔侧膜细胞内外电化学梯度增加，促使钾由胞内流向管腔。晚期是醛固酮诱导新的钠钾泵蛋白合成并促使其嵌入膜内所引起，所以发生较晚，一般在数小时甚至1d以上，但作用强、持久。此期钾内流入细胞内是由钠钾泵和钾通道两个途径造成的，基底膜钠钾泵活性增加和新酶合成，使基底膜明显去极化，基底膜钾通道开放，钾内流增加；胞内钾浓度的增加，加上醛固酮也增加管腔侧膜钾通道活性，致钾排入管腔内增多。

醛固酮对水代谢的作用虽然是间接的，但它却是维持细胞外液量稳定的一个重要环节，人体通过醛固酮、抗利尿激素的相互作用，既保持渗透压的稳定，又保持细胞外液量、血管内血容量的稳定。醛固酮对水代谢的作用是钠潴留所引起的继发结果，细胞外液钠的潴留使细胞外液渗透压增高，细胞外液渗透压改变刺激下丘脑－垂体后叶分泌抗利尿激素，使肾小管对水的再吸收提高，直至细胞外液恢复到等渗状态，因而水分被保留、细胞外液量增加。

酸碱和钾平衡的作用（balance of acid－base and potassium） 盐皮质激素引起的钾丢失主要和钠的重吸收增加有关，远曲小管钠的重吸收增加造成管腔内相对负电荷，使钾很易被动扩散至管腔内。因此，当有足够的钠流经远曲小管时，醛固酮的排钾作用就很明显；当限制钠摄入时，由于尿中的钠几乎在近曲小管被重吸收，只有很少的钠流经远曲小管，这样远曲小管内不能形成必要的负电荷，管周的钾不能排队入管腔内。在心力衰竭、肾炎、肝硬化病人由于肾小球滤过率降低、近曲小管钠的重吸收增加，虽然醛固酮水平升高，但排钾作用缺乏更加突出。

钠、钾水平的变化并不总是保持平行，在钠重吸收和钾排出之间不存在化学计量关系。在发生钠重吸收作用前就有钾排出增加的作用。盐皮质激素除了维持钾平衡外，还参与防止慢性高钾血症。高钾血症可促进醛固酮分泌增加使钾排泄也增多。盐皮质激素可调节肾酸性物质的分泌：首先，醛固酮使尿pH下降，在可滴定酸变化不大的情况下尿明显酸化，这和远端肾单位小管液体－血液pH梯度增加有关。对氢离子的作用并不依赖于对钠、钾离子的作用。第二，醛固酮可增加氢－钠交换，这就增加尿中酸的排泄。因此，盐皮质激素过多所致的氢离子丢失可通过钠摄入减少所缓和。第三，氢－钾交换增加，用以替换尿中丢失的钾。第四，血钾的不足可增加铵的合成、减少钠－钾交换、增加钠－氢交换，使氢的排泄增加。

激肽释放酶的影响（effect on kallikrein） 在予醛固酮拮抗剂安体舒通治疗的患者和切除肾上腺的大鼠，尿激肽释放酶排泄减少，但给这些大鼠补充地塞米松后，尿激肽释放酶的排泄可有所提高，如是补充盐皮质激素，则尿激肽释放酶的排泄可完全恢复到正常。体外实验发现，在肾脏暴露于高浓度盐皮质激素时尿激肽释放酶排泄增加。激肽是强烈的血管舒张剂，它是由激肽原经激肽释放酶催化裂解而来，由尿排泄的激肽释放酶是由肾脏合成。因而，醛固酮具有促进肾脏合成激肽释放酶的作用，其作用部位可能是在肾皮质集合管。

脱逸现象（escape phenomenon） 在正常心功能和肾功能的人醛固酮过多引起的钠潴留作用是有限的，这类患者通常不发生浮肿。因此，原发性盐皮质激素增多的病人一开始会导致机体潴钠、血容量增加，但这种钠潴留作用并不是随时间延长而增加，而是数天后机体可通过减少钠的重吸收调整体内过多的钠，尿钠排泄恢复到原先水平，机体不再继续潴钠。这即脱逸现象，主要发生在近曲小管，使钠摄入和钠排出最终平衡。而排钾作用却无脱逸现象。所以，原发性醛固酮增多症的患者低钾血症非常明显，高钠血症却并不明显。心力衰竭、肝硬化和肾病患者缺少正常的反应而不存在脱逸现象，所以继发性醛固酮增多的病人不但水潴留而且水肿。醛固酮的脱逸现象的机制：1. 心钠素继发性分泌增加，心钠素是目前已知的最强大的钠利尿剂，心钠素除了抑制肾近曲小管钠的偶联转运、减少钠的重吸收，还能增加肾小球滤过率、拮抗抗利尿素作用。人体静脉注射心钠素 50μg 后尿量可增加 500～1 000 倍、尿氯化钠排泄量增加 2～3 倍。醛固酮导致钠潴留、血容量增加、血压升高后可刺激心房肌细胞释放心钠素，并且醛固酮可能还直接刺激心钠素的释放。2. 肾素－血管紧张素系统被抑制，血管紧张素Ⅱ通过维持肾动脉压以利钠的肾小管重吸收。醛固酮过多时循环和肾脏组织的肾素－血管紧张素系统都被抑制，使血管紧张素Ⅱ的促进肾近曲小管重吸收钠的作用被抑制。3. 尿 PG 和缓激肽水平增加，增加了利尿作用。4. 肾动脉内压力增加，肾动脉压增加是脱逸所必需的，对脱逸具有直接和间接作用，直接作用可能与肾动脉压增加使肾间质静水压增加有关，间接作用可能与肾动脉压增加引起肾小球滤过率增加有关。5. 肾脏肾上腺素能活性降低，血容量增加可刺激容量受体肾脏肾上腺素能活性下降，通过血管扩张或直接降低钠转运。

对镁、钙离子的影响（calcium ion，magnesium ion） 盐皮质激素也能影响镁、钙离子的排泄。原发性醛固酮增多者尿镁、钙的排泄都增加，但其血浆水平在正常范围。这种影响可能继发于钠潴留，和近曲小管镁、钙离子的重吸收减少有关。

肾外作用（effect on extrarenal tissues） 其实，盐皮质激素的作用范围很广，除了上述的肾脏外，它还能作用于唾液腺、肠道、皮肤减少钠排泄和增加钾排泄。原发性醛固酮增多者粪便中钾丢失增加、钠含量降低。在动脉平滑肌，类固醇激素刺激依赖钠泵的跨膜转运。

下丘脑－垂体－肾上腺轴（hypothalamic－pituitary－adrenal axis） 下丘脑、垂体、肾上腺形成了神经内分泌轴，其主要功能是调节糖皮质激素的合成。下丘脑分泌促皮质激素释放激素（CRH）、血管加压素（AVP）及其他因子到下丘脑门静脉，再直接到垂体前叶，因此这些激素在垂体前叶的浓度远远高于周围循环。它们的作用主要是刺激 ACTH 的合成并释放入血循环，ACTH 再刺激肾上腺类固醇激素的合成和释放，尤其是糖皮质激素的合成和释放。

CRH 为含 41 个氨基酸的多肽，主要由室旁核合成，AVP 主要由室旁核和视上核合成。CRH 和 AVP 都是由不同的大前体裂解而来，CRH 前体不含有已知功能的多肽，而 AVP 前体含有神经生理素Ⅱ和 AVP 结合蛋白，AVP/神经生理素Ⅱ的编码基因结构上和催产素基因非常相似，这两者基因都位于 20 号染色体上，复制时以尾对尾前后顺序复制。CRH 和 AVP 水平除妊娠外一般较低不易测出，它们通过不同机制刺激 ACTH 的合成和释放。CRH 至少一部分是通过和受体结合，激活蛋白激酶 A 通路，刺激细胞内 cAMP 的合成；AVP 可能是通过其他信号系统，可能主要是钙离子。所以当 ACTH 和 AVP 一起使用时会产生相加或协同作用。CRH 和其受体分布于全身各组织，但主要在脑和胃肠道。在脑内，CRH 属兴奋性神经递质，甚至可致癫痫，能刺激交感神经，调节血压。CRH 和应激反应有关，在抑郁情况时，脑脊液中的 CRH 水平升高。CRH 在体内和体外都比 AVP 更具药理效能，所以 CRH 可能是 ACTH 最重要的调节者。垂体 ACTH 的释放并不完全依赖于 CRH，

CRH 抗体只能阻断各种刺激引起的 ACTH 升高，而不能阻断基础 ACTH 分泌。催产素虽然结构上和 AVP 相似，在一些动物能刺激 ACTH 分泌，但在人类却无此作用。β－肾上腺素能刺激物、淋巴因子、血管紧张素Ⅱ、鸦片肽、生长抑素都可以调节 ACTH 的合成和释放。

ACTH 的调节作用（actions of ACTH） ACTH 虽然在垂体中叶、大脑、胎盘、淋巴细胞和睾丸细胞都能合成，但主要是在垂体前叶，当然一些恶性肿瘤可产生大量异位 ACTH。异位 ACTH 主要来源于阿片－促黑素－促肾上腺皮质激素原（POMC），它的结构和垂体 ACTH 一致。ACTH 是 39 个氨基酸的多肽，来源于含 241 个氨基酸的前体－POMC，POMC 在各种组织裂解为数种激素样活性的多肽，ACTH 位于 POMC 的 112～150 氨基酸，其 N 端糖蛋白能刺激类固醇合成及促肾上腺组织有丝分裂。POMC 112～126 位、191～207 位分别为促黑素（MSH），POMC 210～241 为 β 内啡肽，促肾上腺皮质激素样中间肽（CLIP）在 POMC 的 129～150 处。ACTH 能刺激脂肪细胞的脂解，这种作用和 POMC 的羧基端 POMC 153～241 位、153～191 位即 β－促脂素（β－LPH）、γ－LPH 有关。

只有 ACTH 氨基端一半的氨基酸是其生物活性所必需，前 24 个氨基酸序列在所有哺乳动物都一致，ACTH 1～24、1～23、1～20 氨基链和 ACTH 1～39 氨基链比较它们是等位的，但其循环半衰期和对肾上腺的刺激时间随氨基酸链分子缩短而缩短。ACTH 在循环中不与其他蛋白相结合而很快从循环中清除，其半衰期约 10min，其生物学活性消失比免疫学活性还快，这可能是生物活性最重要的部分前 10 个氨基酸最先清除而留下有免疫活性无生物活性的多肽。ACTH 在许多组织被分解，但主要在肝脏和肾脏，尿中的 ACTH 排出量很低。

ACTH 和肾上腺皮质细胞表面的受体结合后促进胞内 cAMP 生成，cAMP 对类固醇激素合成有急性和慢性两种刺激作用。急性作用：通过刺激胆固醇酯化酶活性和抑制酯化胆固醇合成酶活性，2～3min 内即可增加糖皮质激素的合成和释放。ACTH 还可加快胆固醇在线粒体膜的转运、促进胆固醇与 P450scc 的结合、加速新合成的孕烯醇酮从线粒体解离。ACTH 还促进肾上腺性激素、盐皮质激素及各种类固醇激素中间物质的释放。慢性作用：ACTH 的长期刺激促进肾上腺蛋白质和 DNA 的合成以及肾上腺肥大，包括细胞肥大（细胞体积增大）和细胞增生（细胞数量的增加）。研究已证实，肾上腺细胞的肥大和增生主要受 POMC 的 N 端糖蛋白调节，但合成的 ACTH 1～24 足能刺激肾上腺体积增大 7 倍。ACTH 刺激肾上腺增生的机制还不清楚，动物研究表明，ACTH 抗体可阻断类固醇激素的合成但不能抑制肾上腺的增生。而人或动物胎儿肾上腺细胞培养发现 ACTH 不是刺激生长而是抑制生长。ACTH 刺激类固醇合成的慢性作用主要是通过促进编码类固醇合成的酶的基因转录，这和肾上腺增生无关。生理浓度的 ACTH 还直接刺激胰岛素样生长因子Ⅱ（IGF－Ⅱ）mRNA 的转录和 IGF－Ⅱ多肽合成，ACTH 也刺激成纤维细胞生长因子、表皮生长因子的合成，而上述三种因子则可能刺激肾上腺增生。

体外及细胞培养实验都表明，在 1～2h 内类固醇激素合成的酶的编码基因的转录对 ACTH 的刺激和 cAMP 生成产生反应，类固醇激素合成的作用则需更长时间。因此，人们形容 ACTH 的急性作用好像是把类固醇激素合成这部机器开到最大马力，而慢性作用则像生产更多机器增加生产能力。ACTH 可增加 P450scc、P450c17、P450c21、P450c11、肾上腺毒素还原酶、肾上腺毒素编码基因的转录。我们已知，P450scc 是类固醇激素合成的限速步骤，而 ACTH 在肾上腺、促性腺激素在性腺都能刺激 P450scc 基因的转录和 P450scc 酶的活性，ACTH 和 cAMP 都能刺激 P450scc 和 P450c17 基因的转录。抑制蛋白质合成后 ACTH 刺激类固醇激素合成的作用仅部分或不完全被抑制，这可能是因为抑制蛋白质合成没有影响类固醇激素合成酶基因转录的一些调节因子，而是抑制了胆固醇转运到 P450scc 酶的一些调节因子的合成。钙对 ACTH 和 cAMP 调节类固醇激素合成很重要，因为调节作用会被钙调蛋白抑制物所阻断。ACTH 可刺激 LDL 的摄取、代谢和 LDL 受体、HMGCoA 还原酶的合成和存储，ACTH 还能刺激胆固醇酯化酶、SCP－2，所以，ACTH 对类固醇激素合成的早期步骤具有广泛的促进作用。

激素分泌的昼夜节律（diurnal rhythm of hormone secretion） 血浆 ACTH 和糖皮质激素水平一般清晨高夜晚低，ACTH 峰值通常在早晨 4～6 点钟，糖皮质激素峰值在此后，一般 8 点左右。在全天 24h，ACTH 和糖皮值激素都是间隔 30～120min 脉冲式释放，但其脉

冲频率和振幅在早晨更大。糖皮质激素的一个脉冲发放形成其血浓度快速上升，缓慢、平滑下降，其脉冲发放可在其血浓度很高或很低时，因而导致血皮质醇浓度很大很快的波动。在皮质醇少量分泌时尤其深夜，其浓度绝大多数情况下测不出，而清晨其脉冲发放频率更快，形成了皮质醇分泌的昼夜节律。此节律的机制很复杂且还不清楚，ACTH 和皮质醇昼夜节律至少和下面四个因素有关：1. 下丘脑合成和分泌 CRH 的内在节律性；2. 进餐调节；3. 光/黑暗调节；4. 肾上腺的固有节律性，这可能是肾上腺神经介导的。

下丘脑 CRH 节律（rhythmicity of hypothalamic CRH） CRH 水平的静力学和动力学测定都证实了 CRH 的昼夜节律，这种节律是下丘脑细胞本身所固有的。在切除垂体的动物，虽然没有 ACTH 和糖皮质激素的反馈调节，但下丘脑的 CRH 昼夜节律仍持续存在。即使持续灌注 CRH，CRH 节律仍不消失，说明此下丘脑节律对超短反馈调节也不敏感。因而下丘脑 CRH 节律不是激素性的而是神经元性或内源性。CRH、ACTH、皮质醇的昼夜节律一般情况下是相关的，但并不总是皮质醇分泌峰值和 CRH、ACTH 脉冲有关，ACTH 释放紧随 CRH 脉冲。

反馈（feeding cycles） 虽然皮质醇水平个体差异很大，但皮质醇浓度总是在早饭前最高，而其他峰值和中饭、晚饭一致。在老鼠，影响糖皮质激素释放节律的因素中，进餐调节的作用比光/黑暗调节作用更重要，如只给动物在有光时间喂食，则节律性会慢慢变化，10d 后糖皮质激素的最高浓度和开始喂食时间一致。因而糖皮质激素在空腹时释放而进餐后其水平下降，这和碳水化合物代谢有关，昼夜节律可防止低血糖。而进餐对人 ACTH 和糖皮质激素节律的影响了解得还很少。

光/黑暗调节（light/dark regulation） ACTH、皮质醇分泌节律和光/黑暗的关系最单一，夜间 ACTH、皮质醇在睡眠的第 3～5 小时间分泌开始增加，最明显的分泌脉冲出现在睡眠后的 6～8h 和醒后的数小时内。婴儿没有睡眠和进餐节律，他们先通过夜晚和对周围环境的反应获得睡眠等行为节律，很长时间后再获得 ACTH、皮质醇节律。ACTH、皮质醇节律直到 1 岁才出现，有的甚至到 3 岁才出现，但要到 8 岁才有固定的节律，但一旦节律固定，就不容易变化，即使长时间卧床休息、不断进餐、2～3d 不睡眠也不改变节律性，同样在平素上夜班而周末生活规律的人该节律也不变化。但当睡眠/清醒、光/黑暗、进餐规律一致改变时，如出差到间隔很远的时区，则 ACTH、皮质醇节律 2～3 周后会慢慢改变。

节律的内在性（inherent rhythmicity） 肾上腺有时其节律性不依赖于 CRH 及 ACTH，这可能和肾上腺节律的内在性或肾上腺神经支配有关。在切除垂体的动物持续非节律性地灌注 ACTH 仍可见到糖皮质激素分泌的节律性，而在支配肾上腺的神经断面以上做脊髓切断则其节律消失。这说明了神经支配对类固醇激素合成及肾上腺对 ACTH 敏感性的直接作用。

昼夜节律改变（change in rhythmicity） 生理和精神因素的明显变化可改变 ACTH、皮质醇分泌节律，其机制与胰岛素诱发的低血糖相似，虽然儿茶酚胺也起一定作用，但主要是通过中枢神经系统。年龄对整个 24h 肾上腺功能没有影响，但对皮质醇的最高和最低水平会有点影响。轻微恐惧和精神紧张如接受静脉穿刺、严重应激如准备心脏手术，像接受导管或全身检查一样，都会增加皮质醇的分泌。但 ACTH 和皮质醇对日常刺激的反应还没有报道。剧烈的生理应激如严重创伤、重大手术、严重疾病、低血糖、发热、烧伤、寒冷刺激、接触放射线、低血压、脱水、吸烟、中度至剧烈运动都能增加 ACTH、皮质醇分泌，所以 Addison 病人外科手术时糖皮质激素的使用剂量要增加。但轻微疾病如上呼吸道感染、小手术对皮质醇分泌的影响很小。慢性病变也可影响 ACTH 及皮质醇节律，充血性心力衰竭和原发性肝病影响皮质醇的代谢，下丘脑及边缘系统疾病直接影响其中枢支配。严重忧郁的病人发生类似于 Cushing 病的变化，ACTH、皮质醇节律不明显，因而基础 ACTH、皮质醇升高及尿类固醇排泄增多。在忧郁病人脑脊液中的 CRH 水平也升高，下丘脑－垂体－肾上腺轴对外源性的糖皮质激素抑制也不敏感。焦虑患者的脑脊液及血中皮质醇水平增高，节律也改变，地塞米松抑制也不敏感。虽然 5－羟色胺拮抗剂可阻止低血糖或甲吡丙醇诱导的 ACTH、皮质醇分泌增加，但许多药物如阿托品、苯巴比妥、利血平、利眠宁、安宁、冬眠宁、苯妥英对皮质醇分泌节律无明显作用。

反馈调节（feedback regulation） 下丘脑－垂体－

肾上腺轴是内分泌系统反馈调节最典型的例子，ACTH 促使皮质醇释放增多，反过来皮质醇又能抑制 CRH、ACTH 的释放。所以，肾上腺功能不足使反馈抑制作用减弱甚至缺乏，导致 ACTH 水平超过正常 10～20 倍以上，而以生理剂量的糖皮质激素替代治疗后 ACTH 水平又恢复正常。相反，糖皮质激素水平过高则能抑制 ACTH 分泌、ACTH 对 CRH 及应激的反应。

糖皮质激素对 ACTH 的反馈调节主要由快、中、慢三相组成，在大多数生理情况下是一个连续反应。Addison 患者静脉予皮质醇，ACTH 水平 15min 内开始持续下降，到 90～120min 时下降到原水平的 1/3，但对强烈刺激如内毒素、大手术的作用则无影响。虽然快速反馈调节可能是由于影响了下丘脑、垂体的激素释放，但主要还是影响了下丘脑 CRH 的分泌。快速、中速反馈调节可能都是抑制了已合成的 CRH、ACTH 的分泌，而不是影响它们的合成。快速、中速反馈调节在动物可区别开来，如通过某些能抵抗糖皮质激素抑制作用的药物，中速反馈调节可能是影响蛋白合成所致。糖皮质激素水平的进一步升高就可使快速反馈调节演变为慢性反馈调节，慢性反馈调节可造成下列明显变化：ACTH 合成减少甚至缺乏，POMC 基因转录完全抑制，对外源性 CRH 无反应，垂体 ACTH 含量减少。慢反馈调节时糖皮质激素还能减少下丘脑 CRH 及 AVP 含量、AVP 的 mRNA 含量，而对 CRH 的 mRNA 作用很小。随着糖皮质激素水平（剂量）的进一步增加、时间的延长（如长期 Cushing 病、长期糖皮质激素药物治疗），垂体对外界的剧烈刺激也完全无反应。糖皮质激素水平恢复正常后，下丘脑－垂体功能的恢复较慢，完全恢复需数个月的时间，这取决于糖皮质激素使用的剂量和时间。

盐皮质激素分泌的调节（regulation of mineralocorticoids） 肾上腺球状带分泌的醛固酮占血浆大部分盐皮质激素的功能，但不是全部。球状带少量分泌的其他激素也具有一些盐皮质激素功能，如 DOC、18－OHDOC、18－OH 皮质酮、18－OH 皮质醇、19－氧皮质醇。球状带分泌的这些激素主要受肾素－血管紧张素系统、钾离子调节，ACTH、钠离子和其他因素的调节作用很小。肾上腺束状带在 ACTH 的刺激下也分泌适量 DOC，肾上腺外组织合成的 DOC 也起适当的盐皮质激素作用，尤其在胎儿和妊娠妇女。当然，皮质醇也有一定的盐皮质激素活性，尤其在皮质醇过多时。

肾素（renin） 主要是由肾脏近肾小球细胞合成的丝氨酸蛋白酶，其他组织也可合成肾素，如肾上腺皮质球状细胞，肾上腺合成的肾素可能是作为调节 P450c11AS 编码基因表达的旁分泌因子，但对 P450c11 基因表达不起作用。刚合成的肾素为 406 个氨基酸组成的前肾素原，先被裂解为 386 个氨基酸的肾素原，然后裂解成 340 个氨基酸多肽才具有肾素活性。血循环中可测到肾素原和肾素，低血压、站立体位、钠丢失、血管扩张药、激肽释放酶、阿片、促肾上腺素能刺激物都能促进肾素的释放，而其中血钠水平起最主要的作用。肾素在血循环中作用于其底物－血管紧张素肽原。血管紧张素肽原是个高度糖化的蛋白，因而其分子量变化较大，从50 000～100 000，由于其受雌激素的调节，妊娠和服用避孕药的妇女血管紧张素肽原的水平升高。血管紧张素肽原经过肾素的酶切作用切除其氨基端的 10 个氨基酸后转变为血管紧张素Ⅰ。十肽的血管紧张素Ⅰ没有生物学活性，只有经过转换酶的作用切除羧基端的 2 个氨基酸变成八肽也即血管紧张素Ⅱ时才具活性。血管紧张素转换酶主要在肺和血管壁产生。由于血管紧张素转换酶含锌的金属酶，所以其活性能被螯合剂或某些金属所阻断。但临床使用的血管紧张素转换酶抑制剂如开博通都是其底物——血管紧张素Ⅰ的类似物，它们主要用于高肾素性高血压的诊断和治疗。

血管紧张素Ⅱ（angiotensin Ⅱ，ATⅡ） 八肽的血管紧张素Ⅱ（在一些种系，其氨基端切除一个氨基酸变成七肽即血管紧张素Ⅲ）主要有两种作用，但其结果都是升高血压。血管紧张素Ⅱ几秒钟内就能直接刺激动脉血管收缩，几分钟内就能增加醛固酮的合成和分泌。血管紧张素Ⅱ起作用主要是通过和小球细胞表面的受体结合，其亲和力大约 0.5nM，血管紧张素Ⅱ和钾离子可增加其受体数目，低血钾则使受体数目减少。血管紧张素Ⅱ激活受体后细胞内信息传导不是通过 cAMP 和蛋白激酶 A 通路，而是通过磷脂酰肌醇的代谢、细胞内钙离子的动员、细胞外钙离子的内流、蛋白激酶 C 的激活来促进醛固酮的合成。血管紧张素Ⅱ和蛋白激酶 C 激活物短期内刺激肾上腺细胞可促进醛固酮以及醛固酮合成过程所需酶的合成，但慢性刺激却抑制其合成。其对血管紧张素Ⅱ反应的两面性可能是由直接影响到类固醇合成酶尤其是 P450scc 酶的基因转录水平造成的。将人 P450scc 启动子转染给大鼠肾上腺 Y－1 细胞，蛋白激酶 C 的激

动剂钙离子和磷脂都能使转染的人 P450scc 启动子和内源性的大鼠 P450scc 启动子激活，且这两个影响 P450scc 基因转录的激动剂具有协同性、快速性、两面性的特点。因此，慢性刺激可使 P450scc 基因转录水平抑制到基础水平以下。血管紧张素Ⅱ的这些作用可能通过影响 P450scc 基因启动子的几个区域所致，这明显不同于 cAMP 介导的作用（如 ACTH 的刺激作用），因此糖皮质激素（皮质醇）和盐皮质激素（醛固酮）的激素调节作用在各个层次都不一样，如血循环中激素的刺激物、细胞内的第二信使、P450scc 基因 DNA 转录水平的调节。

血管紧张素Ⅱ是否刺激醛固酮合成的最后步骤还不清楚，由于 18－羟化酶和 18－甲基氧化酶是醛固酮合成专有的酶，血管紧张素Ⅱ是否调节这些酶值得研究。我们知道，上述两酶是由 P450c11 基因的两个拷备基因上的一个基因所编码、球状带所特有的酶——P450c11AS 所介导的。P450c11 基因的转录调节在大鼠研究发现 cAMP 能诱导其转录。在人肾上腺 NCl－H295 细胞，cAMP 可诱导 P450c11、P450c11AS 的合成，但人 P450c11AS 基因的转录调节未进行过详细的研究。同样，血管紧张素Ⅱ对类固醇合成最早步骤的调节作用（如胆固醇的合成和胆固醇向线粒体转运）也未详细研究。

血浆钾浓度（potassium ion） 血钾水平的升高可刺激醛固酮的生成，而血钾水平的下降则可降低醛固酮的生成和醛固酮对低血钠的反应，肾上腺球状带对血钾刺激很敏感，血钾浓度极小范围的波动都可引起醛固酮合成的变化且不依赖于钠浓度和血管紧张素Ⅱ的改变。长期高血钾、长期血管紧张素Ⅱ水平升高、长期低钠血症可导致肾上腺球状带肥大、对外界刺激醛固酮合成的敏感性增加。虽然高钾血症也能减少肾素的释放，但还是以刺激醛固酮合成为主，这种作用的多样性和钾在细胞内的不同作用以及血管紧张素Ⅱ对类固醇合成的不同作用有关。钾可能通过使球状带细胞膜去极化、增加细胞外的钙的摄入而起作用。像血管紧张素Ⅱ的作用一样，细胞内钙离子水平的升高可增加磷脂酰肌醇的水解，所以，钾和血管紧张素Ⅱ的不同之处在于钾通过促进钙的摄入再引起继发性磷脂酸和磷脂酰肌醇形成减少，而血管紧张素Ⅱ则是开始即增加磷脂酰肌醇的水解。所以，血管紧张素Ⅱ和钾是由不同的途径激活细胞内相同的第二信使通路，这和 ACTH 的作用是明显不同的。也像血管紧张素Ⅱ一样，钾对醛固酮合成的最后步骤的作用还有待于进一步深入研究。

POMC 多肽（POMC peptides） ACTH 及其他来源于 POMC 的多肽能影响醛固酮的生成，但和血管紧张素Ⅱ、钾离子相比作用甚小，不管是切除垂体后的急性期还是长期给予地塞米松都有不能降低醛固酮的基础水平和对钠缺失的反应，但一些长期垂体功能低下的病人对醛固酮的反应性降低。有报道发现孤立性 ACTH 缺乏者醛固酮生成减少。ACTH 对醛固酮的作用在不同物种间存在差异，在人类作用相对更小，且可能是允许性的，另一方面也反映了球状带与束状带之间功能的完全不一致。其他 POMC 多肽，如 β－内啡肽、－MSH、N－端糖多肽部分如 3－MSH，据报道都能刺激盐皮质激素的合成。虽然没有确凿的证据说明 POMC 多肽能调节醛固酮的合成，但 ACTH 作用的第二信使 cAMP 可能对醛固酮合成最后步骤所需的酶 P450c11AS 的生成具有刺激作用。

血钠对醛固酮分泌之调节（regulation of natrium ion） 钠离子的作用主要是通过血管内血容量和钠离子对肾素－血管紧张素系统的作用。血钠浓度的微小变化也像血管紧张素、钾一样对醛固酮的分泌有明显影响。这种作用可能并不是由钠的渗透压变化引起，可能是失水时醛固酮的反应性降低。血钠升高抑制醛固酮分泌，反之刺激其分泌。

利钠素调节作用（atrial natriuretic peptide，ANP） 利钠素可能是醛固酮合成的有效抑制剂，而对皮质醇合成则无明显作用。除了心肌细胞，ANP 可在许多组织合成并分泌（包括肾上腺髓质），但肾上腺皮质不产生 ANP。随着血容量和血钠水平的增加，有生物活性的 28 个氨基酸的 ANP 生成也增加，醛固酮分泌被抑制。虽然糖皮质激素能调节 ANP 分泌，但对 ANP 影响盐皮质激素的分泌作用上没有调节作用。

其他因素调节作用（other factors） 其他因素也可影响醛固酮的分泌，铵离子对醛固酮有刺激作用，但是不清楚这种作用是直接的或是继发于酸对肾素和钾的作用。多巴胺可抑制其他因素对醛固酮分泌的刺激作用，这可能是因为多巴胺可影响盐皮质激素合成的最后步骤，但其相应的生理作用还不清楚，因为输注多巴胺后体内血循环的醛固酮水及对血管紧张素Ⅱ的

反应性并未下降。

肾上腺皮质激素的适应证（indication of adrenal corticoid） 绝对适应证只限于各种原因引起的急性及慢性肾上腺皮质功能不全，前者代表为肾上腺危象；后者代表为垂体前叶功能减退、Addison 病、双肾上腺全切除等引起的肾上腺皮质功能减退症，分别采用大剂量的皮质激素应急治疗与生理剂量的皮质激素替代治疗或略高于生理剂量皮质激素的抑制替代治疗。先天性肾上腺羟化酶缺乏引起的肾上腺增生所致之肾上腺性征异常如 21 - 羟化酶、11 - 羟化酶、17α - 羟化酶缺乏症等，均需采用糖皮质激素进行抑制替代治疗。

作为治疗药物，肾上腺皮质激素广泛应用于多种临床疾病状态。临床各科需使用皮质激素治疗的疾病数以百计。主要是利用激素的非特异性消炎、抗变态反应、抑制免疫反应、抗休克及提高应激能力等药理作用缓解疾病危急状态，稳定病情，控制疾病活动，减轻或消除临床症状，从而达到治愈或暂时稳定疾病的作用，并能为其他治疗措施创造条件。但对多数疾病而言，肾上腺皮质激素不是对因治疗，故只属于相对适应证。在众多的相对适应证中，皮质激素的疗效也不尽相同。对皮质激素治疗反应较好的疾病主要包括：变态反应性疾病（包括过敏性休克）、自身免疫性疾病、胶原结缔组织疾病、风湿性疾病、部分血液病、肾病综合征等，尚广泛应用于抑制器官移植时的排异反应。对多数疾病而言，皮质激素的治疗作用并不确切，常常为暂时有效，且很易产生依赖性，造成停药或减量十分困难，需长期服用，这就容易带来多种毒副作用。因此，严格掌握激素的适应证极为重要，切勿滥用肾上腺皮质激素。

此外，肾上腺皮质激素尚可用于临床诊断与鉴别诊断。例如大、小剂量地塞米松抑制试验用来鉴别皮质醇增多症的病因及与单纯肥胖症的鉴别；注射氢化可的松或地塞米松来鉴别原发性甲旁亢与肿瘤引起的高血钙等。

肾上腺皮质激素治疗目的、疗程与剂量分类（aim、course and dosage of corticoid therapy） 临床采用肾上腺皮质激素治疗目的可分为两大类，第一类为替代治疗与抑制替代治疗，主要用于各种原因引起的肾上腺皮质机能不全（如 Addison 病）及先天性肾上腺羟化酶缺乏引起的肾上腺性征异常与 Nelson 综合征，后两者即属于抑制替代治疗范畴，前者属替代治疗范畴。第二类皮质激素治疗称为药理治疗，即采用不同剂量、不同疗程、不同剂型之皮质激素治疗属于适应范围内的各种急、慢性疾病与紧急状态，尚用于器官移植。

激素治疗的疗程可分为三类：1. 短程治疗，疗程一般在 15d 以内，其中包括短程大剂量冲击治疗。2. 中程治疗，疗程一般在 4 ~ 8 周范围，至少不低于 15d，通常不超过 12 周。3. 长程治疗，疗程至少在 3 个月以上。

激素使用的剂量可分为大剂量、中剂量、小剂量及维持量四类。短程治疗剂量均较大，包括特大剂量的冲击疗法在内，多用于疾病紧急状态、器官移植及某些特殊疾病的治疗。中等剂量临床最为常用，小剂量用于病情相对稳定或激素减量过程，维持量主要用于需长期使用激素控制病情的情况。

采用肾上腺皮质激素治疗时一定要严格掌握适应证与禁忌证，目的要十分明确。选择疗程与剂量时应该根据病种、病情、年龄、性别、有无并发症和并存症等决定，即使在同一个患者，也应根据病情的变化对治疗方案作及时的变更。此外在选择激素种类方面也应根据具体病情确立哪一种激素较为合适。

肾上腺皮质激素替代治疗（corticoid replacement therapy） 各种原因引起的慢性肾上腺皮质功能不全，包括下丘脑 - 垂体病变致 ACTH 缺乏及原发于肾上腺皮质病变所引起的肾上腺皮质激素分泌低下，常为糖皮质激素、盐皮质激素及性激素三者均分泌低下，但程度不同，临床以糖皮质激素皮质醇（氢化可的松）缺乏最为重要，盐皮质激素（醛固酮）次之，性激素不占主要地位，因男女性腺为性激素分泌主要来源。替代治疗首选制剂为氢化可的松，剂量视病情而定，平均每日剂量氢化可的松 10 ~ 40mg（1/2 ~ 2 片），或其他等效制剂如醋酸可的松 12.5 ~ 50mg/d、强的松 2.5 ~ 10mg/d 等。服法为 2/3 量在上午 8 时服用，1/3 量在下午 4 时左右服用，以模拟生理分泌方式。

先天性肾上腺羟化酶缺乏引起的肾上腺性征异常伴肾上腺功能低下以 21 - 羟化酶缺乏最常见，其他尚包括 11β - 羟化酶、17α - 羟化酶缺乏等。三者均有皮质醇合成障碍，故 ACTH 分泌增加，故三者均需采用皮质激素替代治疗，同时抑制 ACTHR 的分泌（抑制替代治疗）。21 - 羟化酶缺乏以氢化可的松为

首选，也可用醋酸可的松或9α－氟皮质醇，因为此类患者均伴有盐皮质激素缺乏。而11β－羟化酶及17α－羟化酶缺乏则以地塞米松、强的松为宜，因为两者均有水、盐潴留及高血压倾向，不宜使用具有盐皮质激素作用的制剂。

接受替代治疗的患者需终生服药，在遇有感染、应激等情况时，需酌情增加激素用量，必要时尚须静脉给药。

肾上腺皮质激素长程治疗（long course of corticoid treatment） 长程治疗主要用于多种慢性疾病，尤其是慢性风湿性疾病、自身免疫性疾病、血液病及器官移植者等，例如类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、干燥综合征、皮肌炎、系统性硬化、肾病综合征、自身免疫性溶血性贫血等。长程治疗方案亦应按初治期、减量期及维持期三个阶段进行。如果在减量期病情有反复，则减量幅度应放慢甚至需要再回复原有剂量。当减至最小维持量后，可每晨一次给药，或将两日量合并隔日一次给药。也可采用间歇给药法，即每周服药4～5d，停药2d。病情不重的患者在一开始治疗即可采用隔日疗法或间歇给药法。这种治疗方案可明显减轻对垂体－肾上腺轴的抑制和肾上腺皮质的萎缩，防止停药后发生肾上腺危象。

肾上腺皮质激素中程治疗（mid course of corticoid treatment） 中程治疗用于短程治疗不能完全控制病情的急性或亚急性疾病以及慢性疾病活动阶段，例如风湿热、亚急性甲状腺炎、结核性脑膜炎、胸膜炎及腹膜炎、血小板减少性紫癜、药物性白细胞减少、类风湿性关节炎、过敏性皮肤疾病、甲亢恶性突眼、球后视神经炎等多种疾病，疗程多在1～3个月，通常不超过12周。激素用量视病人具体病情而定，但一般按初治期、减量期、维持期三个阶段安排用量。以强的松为例：初治期用量一般为30～60mg/d，病情稳定后（通常为2周左右）可逐渐减量，每7～10d平均减2.5～7.5mg，直至每日用量达2.5mg或更低，再维持6～8周停药。

肾上腺皮质激素短程治疗（short course of corticoid treatment） 短程治疗主要用于多种危重症之抢救或慢性病之急性发作，如感染性休克及过敏性休克、哮喘持续状态、肾上腺危象、溶血危象、过高热惊厥、脑水肿、严重药物性皮炎及某些皮肤病变。短程治疗尤其是紧急治疗通常是给予大剂量皮质激素静脉滴注（有时为静脉推注）。以氢化可的松为例，每日用量一般为500mg以上，有时高达2 000mg以上。病情平稳后可迅速减量或停用，总疗程一般不超过2周。短程治疗包括大剂量冲击治疗通常不会引起垂体－肾上腺轴抑制，故在迅速减量或骤停激素后不会诱发肾上腺危象及各种激素停用综合征，但必须是在原有病变确实获得完全控制的情况下停药，否则可招致疾病反跳现象。接受器官移植的患者，开始阶段多采用短程大剂量激素冲击治疗，以后逐渐过渡至长程治疗。

肾上腺皮质激素的禁忌证（contraindication of adrenal corticoid） 主要禁忌证有：1. 各种类型的糖尿病、葡萄糖耐量受损；2. 高血压病，但17α－羟化酶及11－羟化酶缺乏引起的高血压例外；3. 溃疡病，尤其是处于活动期患者；4. 消化道出血；5. 出血性疾病，但特发性血小板减少性紫癜及过敏性紫癜例外；6. 骨质疏松症；7. 恶性肿瘤性疾病，但某些恶性血液系统疾病如白血病、淋巴瘤、恶性组织细胞病等例外；8. 妊娠及哺乳期妇女；9. 未能有效控制的各种细菌性、病毒性及霉菌性感染，活动性结核病等；10. 外伤、手术状态、精神病患者。对这些疾病状态患者原则上不宜使用肾上腺皮质激素，但如果这些患者一旦发生威胁生命的紧急状态，例如发生过敏性休克、中毒性休克、急性肾上腺皮质功能不全（肾上腺危象）、过高热惊厥、脑水肿及脑疝、剥脱性皮炎、严重药物过敏反应等，则必须使用肾上腺皮质激素。在这种情况下，上述禁忌证已属次要矛盾，不过在使用激素时要掌握好剂量、使用时间及剂型，同时采用一些有效防止并发症出现的治疗措施，以尽量消除或最大限度减少皮质激素副作用的发生。

短效糖皮质激素（short action glucocorticoid） 短效糖皮质激素指其生物作用的半衰期均不超过12h的制剂，故其对垂体－肾上腺轴的抑制作用即抑制ACTH分泌作用明显低于中、长效制剂。临床常用的短效糖皮质激素制剂有皮质素（可的松）、皮质醇（氢化可的松）、强的松（泼尼松、去氢可的松）、强的松龙（氢化泼尼松）、甲基强的松龙（甲基氢化泼尼松）等。此类激素尚有一定的盐皮质激素生物作用（但甲基强的松龙例外）。

中效糖皮质激素（mid action glucocorticoid） 中效糖皮质激素的生物作用半衰期为 12～36h，对 ACTH 的内分泌有中等度的抑制作用。此类糖皮质激素几乎无盐皮质激素的生物作用，代表制剂有氟羟强的松龙（氟羟氢化泼尼松、去炎松）、对氟米松等。

长效糖皮质激素（long action glucocorticoid） 长效糖皮质激素的生物作用半衰期均在 48h 以上，对垂体－肾上腺轴的抑制作用最强，故垂体 ACTH 分泌最易受抑制。此类激素糖皮质激素的生物作用明显强于短效与中效糖皮质激素，而盐皮质激素的生物作用几乎没有。代表制剂有倍他米松、地塞米松类等。

肾上腺皮质激素导致肾上腺萎缩与皮质功能减退及肾上腺危象（adrenal corticoid induces adrenal atrophy、hypoadrenalism and adrenal crisis） 长期服用肾上腺皮质激素可抑制垂体前叶 ACTH 的分泌，使肾上腺正常的刺激作用消失或减弱，久之肾上腺皮质可发生萎缩，机体处于肾上腺皮质功能减退状态，内源性皮质激素分泌停止。激素用量越大，使用时间越长，则肾上腺皮质萎缩越明显。在突然停用激素或过快减少激素用量情况下可发生肾上腺危象，尤其在遇到感染、创伤、手术等应激状态下更易导致危象发生。临床表现为恶心、呕吐、反应迟钝、低血压、休克、低血糖、低血钠等，最后发生昏迷，严重者可死亡。肾上腺皮质受抑制不重、萎缩不明显者，在停用激素后 1～2 个月垂体－肾上腺轴恢复平衡，肾上腺功能亦恢复正常。肾上腺皮质萎缩明显，功能抑制严重者，肾上腺皮质功能在停药后至少需半年以上，有时甚至 1 年以上方可恢复，在此期间一旦遇到各类应激状态，尤其是感染均有可能发生肾上腺危象。故当遇有感染、手术、创伤等应激状况时，宜暂时恢复皮质激素的治疗，以防止肾上腺危象的发生。

激素依赖性与戒断综合征（adrenal corticoid dependent and withdraw syndrome） 本综合征是指长期使用皮质激素的患者在过快减少激素用量后出现全身乏力、精神萎顿、情绪低落、烦躁不安、食欲减退、恶心呕吐、关节肌肉酸痛、低热、周身不适等症状，但非肾上腺皮质功能减退危象，也不是原已稳定的疾病恶化或复发，恢复原激素用量后，上述一切症状均消退。这是由于患者对皮质激素已产生依赖性，即所谓成瘾性。对这类患者激素减量必须十分小心缓慢，切勿急于求成。

反跳现象（rebound phenomena） 反跳现象是指在停用激素或过快减量后，原已受到控制的病变又恶化或复现，它不同于激素成瘾与戒断综合征，亦非肾上腺皮质功能减退危象，临床应注意区别。

肾上腺皮质激素副作用的预防（prevention of corticoid side effects） 较长时间使用肾上腺皮质激素后，必然会发生一些副作用，为防止副作用的发生，下列一些防治措施是行之有效的：1. 严格掌握用药指征，切勿滥用激素。能用非激素类药物控制病情者，则不应先选用皮质激素。2. 决定用药前应对患者病情及全身情况进行系统评估，确立有无活动性结核、高血压、溃疡病、糖尿病、骨质疏松、出血性疾病、慢性感染性病灶（如慢性肾盂肾炎、慢性胆囊炎）、活动性肝炎、电解质紊乱（尤其是低血钾）及营养不良等。对具有上述情况而又必须使用激素者，应在一开始使用激素治疗时就要采取相应的防治措施。3. 根据不同病情及患者个体特点选用合理的药物剂型、疗程、剂量及服药方法。如病情允许，应尽量采用晨一次顿服给药及隔日口服药法，或间歇激素治疗方案，而不采用每日多次平均给药方案。能用中、小剂量控制疾病者，尽量不用大剂量，病情已稳定者应及时减量至维持期。4. 治疗期间应定期观察血压、电解质（尤其是血钠、血钾）、血糖（或做葡萄糖耐量试验）、肝肾功能及血液学有关检测项目，一旦发现异常，立即采取有效措施，以防止进一步变化。5. 饮食宜富含蛋白质，热卡供应要充分，食物宜低钠、富含钾。必要时可使用蛋白同化制剂如苯丙酸诺龙 25mg，肌注，每周 2 次。6. 为防止骨疏松及骨脱钙，可适当口服钙剂及维生素 D 制剂，老年患者尤应注意补充。7. 为防止胃肠溃疡并发症及消化道出血，可给予胃肠黏膜保护剂及抗酸药如洛赛克、雷尼替丁、法莫替丁、硫糖铝等。原有溃疡病史者尤应注意。8. 注意有无感染迹象存在及原有感染灶是否有活动，一旦发现应及时给予适当的抗生素治疗，但对无感染证据者，不宜随意给予抗生素盲目预防治疗，因为激素与抗生素长期合用极易导致二重感染，尤其是霉菌感染。9. 局部使用皮质激素制剂虽不易发生副作用，但若大面积长期应用也可发生一定的副作用，此点应引起临床医师注意。10. 正确掌握停药及减量的指标与方法，切忌迅速减量与骤然停药，这

一点对采用中、长程治疗的患者尤为重要，如果掌握不当，除可发生疾病反跳、戒断综合征之外，尚可发生致命性的肾上腺危象。

肾上腺皮质激素与类库欣综合征（adrenal corticoid with Cushingnoid syndrome） 为皮质激素使用中最常见的副作用。其临床表现与库欣综合征（皮质醇增多症）完全相同，患者呈满月脸、向心性肥胖、多血质、多毛、皮肤紫纹、痤疮、血压升高等。类库欣综合征形成的时间与用药剂量及疗程有密切的关系。剂量大者在短期内（如1～2个月）即可发生类库欣外貌，而剂量小者则需较长时间。以强的松（prednison）为例，每日用量30mg持续2个月左右即可出现类库欣综合征；每日用量为20mg，则需3个月以上才出现类库欣综合征外貌。发生类库欣综合征患者，其垂体－肾上腺轴受到抑制，内源性垂体ACTH分泌明显减少，因而肾上腺皮质呈萎缩状态，内源性肾上腺皮质激素分泌亦明显减少，甚至完全停止分泌，因此在停用皮质激素或快速减少用量时可诱发肾上腺危象。

肾上腺皮质激素与糖代谢紊乱（adrenal corticoid with glucose dysmetabolism） 长期应用肾上腺皮质激素的患者可导致葡萄糖耐量异常（iGT），有时则引起糖尿病，临床称之为类固醇性糖尿病（corticosteroid diabetes mellitus），它属于继发性糖尿病的范畴。此种糖尿病亦可有临床症状如多饮、口渴、多尿等，但一般不易发生酮症酸中毒或高渗综合征，但若遇有严重的应激状态如感染、手术等，也可发生这些急性代谢紊乱并发症。通常在停用皮质激素一段时间后，类固醇性糖尿病可完全消失，血糖恢复正常，一般不会导致糖尿病慢性并发症如视网膜病变、肾脏病变及眼底病变的形成与遗留。但对原来属于糖尿病易感人群如高龄、肥胖、糖尿病家族史、高血压及高脂血症、高尿酸血症及痛风等个体，在应用激素后可诱发糖尿病，这种糖尿病不会因停用皮质激素而消失，它将持久存在，而且可产生多种糖尿病慢性并发症。临床医师应注意区别这两种不同的糖尿病类型。

肾上腺皮质激素与蛋白质代谢紊乱（adrenal corticoid with protein dysmetabolism） 肾上腺皮质激素可促进蛋白质分解，导致负氮平衡。临床表现为肌肉萎缩无力，肌纤维水肿变性，称之为类固醇肌病（corticosteroid myopathy）。皮肤变薄，皮下弹力纤维断裂。皮肤出现紫纹，伤口愈合不良。少年儿童由于蛋白质缺乏可出现生长发育延缓、身材矮小等。

肾上腺皮质激素与脂肪代谢紊乱（adrenal corticoid with lipid dysmetabolism） 除由于脂肪分布异常引起的向心性肥胖、满月脸等特征外，肾上腺皮质激素尚可导致明显的高脂血症，尤其是高甘油三酯血症，胆固醇及低密度脂蛋白（LDL）也有升高，而高密度脂蛋白胆固醇（HDL）则降低。

肾上腺皮质激素与水电解质代谢紊乱（adrenal corticoid with hydro－electrolyte dysmetabolism） 肾上腺皮质激素，尤其是具有盐皮质激素作用成分的制剂如醛固酮、醋酸可的松、氢化可的松等均可引起水、钠潴留及肾脏钾排出增多。临床表现为低血钾、高血钠、水潴留及水肿，从而引起血压升高及由低血钾引起的低钾性麻痹、碱中毒。严重者可发生心律紊乱、心脏传导阻滞，甚至阿－斯综合征（Adams－Stokes syndrome）发作、心跳骤停。

肾上腺皮质激素与眼并发症（adrenal corticoid and ophthalmos complications） 长期应用皮质激素包括全身用药与局部用药（如滴眼剂、眼膏）均可引起眼部并发症，包括眼压升高、青光眼、白内障及眼部感染等，原有结膜炎、角膜炎者尤易致眼部感染加重。结膜水肿、眼睑水肿也可发生。

肾上腺皮质激素与胃肠道并发症（adrenal corticoid and gastro－intestinal complications） 最常见的胃肠道并发症是胃肠黏膜糜烂、溃疡形成及原有陈旧性溃疡病活动与复发。皮质激素引起的溃疡病临床称为类固醇性溃疡（corticosteroid ulcer），多发生于胃小弯、胃窦及十二指肠球部，少数病人发生于空肠、回肠、回盲部及结肠。大多数有疼痛、呕酸、嗳气等临床症状，但30%的患者可无症状。严重的临床表现为出血、穿孔，有时在服用激素过程中突然发生。肾上腺皮质激素导致溃疡病发生与发展的机制与以下因素有关：1. 刺激胃酸与胃蛋白酶分泌；2. 抑制胃黏液分泌，胃黏膜分泌HCO_3^-的能力明显下降，胃黏膜萎缩、变薄，血液供应减少，因而黏膜屏障的防卫能力大大下降。H^+反弥散作用使黏膜酸度进一步增加，从而导致溃疡形成；3. 肾上腺皮质激素可抑制

黏膜组织的修复与再生，不利于黏膜炎性病变与溃疡之愈合；4. 肾上腺皮质激素有利于幽门螺杆菌（helicobacter pylori，HP）的繁殖与感染，该菌为导致溃疡病发生的重要条件之一。

肾上腺皮质激素与肝、胆、胰病变（adrenal corticoid and hepatic、cholecyst pancreas diseases） 长期应用肾上腺皮质激素可导致胆石症发生（主要为胆固醇及胆红素混合结石），尚可导致脂肪肝。原有肥胖及高脂血症患者及老年个体尤易发生。此外，应用较大剂量的皮质激素尚可引起急性胰腺炎。

肾上腺皮质激素与循环系统并发症（adrenal corticoid and circulation system complications） 长期应用皮质激素可引起高血压与动脉粥样硬化，此与皮质激素导致水钠潴留、血容量增加及血脂升高有关。少数可发生脑血管意外（脑出血及脑血栓生成）、心肌梗死及心力衰竭。有时可发生血栓性静脉炎。

肾上腺皮质激素与泌尿生殖系统并发症（adrenal corticoid and urogenital system complications） 使用肾上腺皮质激素的患者易发生泌尿系统感染，长期使用者尚可致肾小球硬化及肾结石，亦有发生肾淀粉样变性的报道。原有氮质血症患者在使用激素后氮质血症可进一步加重。女性患者在使用皮质激素过程中可出现多毛、痤疮等男性化表现，亦可发生月经稀疏、紊乱、闭经等；男性患者可有阳痿、性欲减退。皮质激素亦可导致不孕、不育，激素用量较大尚可引起畸胎、胎儿发育障碍、流产等。

肾上腺皮质激素与血液系统并发症（adrenal corticoid and hematology system complications） 使用肾上腺皮质激素后血象可发生改变，主要为末梢血中性粒细胞数增加，淋巴细胞及嗜酸性细胞减少，血小板无明显变化。大剂量长期使用皮质激素后可引起周身淋巴组织减少，表现为淋巴结缩小、脾脏及胸腺呈萎缩性改变，但一般不引起临床症状。长期应用激素尚可导致出血倾向，表现为皮肤淤斑、紫癜，主要见于四肢。其发生机制可能与激素直接作用于毛细血管壁，导致其脆性及通透性增加有关。

肾上腺皮质激素与感染（adrenal corticoid and infection） 肾上腺皮质激素可诱发感染或使原已存在的感染扩散与恶化。主要原因是皮质激素可抑制白细胞的吞噬功能及抗体的生成，使机体对病原体的抵抗力明显下降。感染类型包括细菌、病毒、霉菌、原虫等，其中以细菌感染最为常见，包括呼吸道、消化道、泌尿道、胆道、皮肤、五官等。激素易致感染扩散的例子以结核病扩散为最典型，其他慢性潜在感染性疾病如慢性胆囊炎、慢性泌尿系感染等也可因使用激素而导致感染活动与进展。长期使用皮质激素导致霉菌感染临床也很常见，可为全身性霉菌感染，如消化道、呼吸道、泌尿道等，少数可为中枢性霉菌感染如隐球菌性脑膜炎、霉菌性败血症等，也可为局限性霉菌感染，如口腔、皮肤、阴道等。病毒性感染如水痘、带状疱疹、风疹、腮腺炎、病毒性脑炎、病毒性肝炎等在使用皮质激素情况下有可能导致感染扩散与恶化。此外，原虫感染如静止期疟疾及阿米巴痢疾也可因使用皮质激素而引起疾病发作。

肾上腺皮质激素与神经系统并发症（adrenal corticoid and nervous system complications） 肾上腺皮质激素对神经系统的影响主要包括两个方面：1. 精神障碍表现为欣快、激动、烦躁不安、失眠、幻觉、焦虑、妄想、兴奋性增高等。严重者可呈现精神病发作，如精神分裂症、躁狂抑郁性精神病等。精神障碍在用药开始阶段即可发生，在给予较大剂量情况下可于用药后1～2d内出现精神症状。随用药时间延长，尤其是剂量逐渐减少后，精神症状可逐渐平息。2. 癫痫样发作临床少见。原有癫痫病史者，应用激素后可使其诱发，原无癫痫病史者可导致癫痫发作，多呈小发作形式，偶有精神运动性发作，一般无局灶性癫痫发作特点。发生机制不明。

肾上腺皮质激素与皮肤、骨、关节、肌肉并发症（adrenal corticoid and skin、bone、joint、muscle complications） 使用皮质激素后皮肤变薄，出现痤疮、淤斑、紫纹，易发生毛囊炎、疖肿、蜂窝组织炎等，尚易发生皮肤霉菌感染。皮肤毛细血管可扩张，毛囊易角化。长期应用激素可出现肌肉萎缩、疼痛及肌无力，肌电图有异常改变，临床称之为类固醇性肌病（cortico steroid myopathy）。关节疼痛、僵硬感、灼热感，可伴有低热及轻微关节红肿，主要见于四肢关节，少数患者尚可出现类似结节性多动脉炎和红斑狼疮样临床表现。以上这些皮肤、肌肉及关节症候与风湿病或类风湿性关节炎很相似，故临床称之为类固

醇性假性风湿病，其确切机制不明。

皮质激素引起骨质疏松十分常见，临床表现为骨量减少、骨微结构破坏，因而出现骨痛、病理性骨折。骨质疏松以椎体、股骨头、肋骨、骨盆为常见。早期诊断可根据双能X线吸收法判断（dXA），如骨量减少达2.5个标准差以上即可确立已发生骨质疏松。

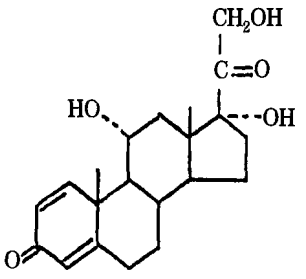
肾上腺皮质激素减量方法（program of withdrawing corticoid treatment） 接受中、长程皮质激素治疗的患者，当病情平稳，需行激素减量时，切忌减量速度过快，减量幅度过大，以免发生疾病反跳现象及其他不良反应。一般规律是每10～14d减少原用剂量的10%～20%，必要时可更少一些。通常是首先减少下午激素的剂量（每日一次者例外），至下午激素完全停用后再减上午激素的剂量。病情稳定者，每日（或隔日）的用量均可减少，如不够稳定，可每2～3d只减少其中一日的用量，或间隔更长一些，例如每5～7d减少其中一日的用量。这种十分缓慢的减量方法一般不会引起激素减量所致的反跳现象及其他不良反应。总的方针是：激素用药时间越长，激素减量越要缓慢。

停用肾上腺皮质激素的指征（indication for withdrawing corticoid treatment） 接受中、长程皮质激素治疗的病人符合以下几种情况之一即可考虑停药：1. 病情已完全控制，同时激素维持量已减至最小范围，即每日用量低于正常人每日生理分泌量以下（相当于皮质醇20mg以下、强的松5mg以下、地塞米松0.75mg以下），垂体－肾上腺皮质功能试验已恢复正常，即可考虑停药。2. 激素治疗后出现严重副作用，无法坚持用药，应停止治疗。3. 虽为激素治疗指征，但经过正规方案治疗后并无明显效果，亦应考虑停药，改用其他治疗方案。

停用肾上腺皮质激素的方法（program of withdrawing corticoid treatment） 采用中、长程皮质激素治疗的患者，垂体－肾上腺轴均受不同程度的抑制，肾上腺皮质功能均有潜在不足，骤停或过快减量的停用激素均可导致肾上腺皮质功能不全恶化，乃至诱发危象，并可引起疾病反跳、戒断症候群等不良反应，故应逐渐停药，安排一个合理的停药计划是非常重要的。总的停药方案是缓慢减量力求平稳。以强的松为例，若每日维持量为10mg，则可每月减1mg，当减至每日量为5mg时，更要谨慎，可每月减0.5mg左右，直至完全停止。有人主张在执行停药的最后1～2个月予以肌注ACTH制剂，可刺激肾上腺皮质，促进其功能的恢复，但使用外源性ACTH对垂体ACTH的分泌有一定的抑制作用，故影响垂体－肾上腺轴内在调节功能的恢复，因此临床上并不强调将注射ACTH作为停用激素前的常规治疗方案。

氢化可的松（hydrocortisone） 别名：可的索，皮质醇，氢可的松，考的索，化合物F，醋酸氢化可的松，氢化可的松琥珀酸钠，氢可琥钠，氢可的松丁二酸钠，Cortisol，Cortef，Hydrocortone，Cortril，Compound F，EF－Cortelan，Hycortole，Magnacort，Hydroadreson，Otosone－F，Hydrocortisone Acetate，Hydrocortisone Sodium，Succinate，Corlan Pellest，EF－Cortelan Soluble，EF－Cortelan Solution Tab，Flebocortid，Intracort，solu－Cortef，Venocort，HCSS。

［化学结构］



氢化可的松

［理化性状］白色或几乎白色的结晶性粉末，无臭，初无味，后渐生持续的苦味。不溶于水和醚，微溶于氯仿，溶于乙醇（1:40）和丙酮（1:80）。熔点为100～200℃，熔融时同时分解。避光保存，除以原形供药用外，还常以酯的形式供药用，如氢化可的松醋酸酯、氢化可的松琥珀酸钠等。

［药理作用］氢化可的松是肾上腺皮质分泌的主要糖皮质激素，抗炎作用为可的松的1.5倍，还具有抗毒素、抗过敏及抗休克等作用。尚可使胸腺、淋巴结、脾内淋巴组织萎缩，抑制淋巴组织增生，使血中淋巴细胞减少，并可使血液中嗜酸性粒细胞减少；能刺激骨髓使红细胞、嗜中性粒细胞及血小板增多；并可增高肝糖原，升高血糖；促进蛋白质分解代谢；促进脂肪分解；对水盐代谢影响也较大。另外，亦可减轻结缔组织的病理增生，提高中枢神经系统兴奋性，

促进胃酸及胃蛋白酶分泌等。亦有一定程度的盐皮质激素样作用。

［药动学］氢化可的松口服易从胃肠道吸收，约1h血浓度达峰值，血浆生物学作用半衰期约100min，血浆蛋白结合率90%以上。肌注水溶性氢化可的松琥珀酸钠吸收迅速。腔内注射氢化可的松醋酸酯则吸收缓慢。外用可经皮肤吸收，特别在创面上。极大部分在肝内代谢，代谢产物由尿中排出。

［临床应用］1. 急、慢性肾上腺皮质功能减退（包括肾上腺危象），垂体前叶功能减退，肾上腺次全切除术后及先天性肾上腺皮质增生症的替代治疗；2. 严重感染并发的毒血症，如中毒性肺炎、中毒性痢疾、暴发型流行性脑脊髓膜炎、暴发型肝炎、重症伤寒、急性粟粒性肺结核、猩红热、败血症等。在应用有效的抗生素控制感染的同时，可用本品做辅助治疗；3. 过敏性疾病，如支气管哮喘、哮喘持续状态、血清病、血管神经性水肿等可用本品缓解症状；4. 抗休克治疗，如感染中毒性休克在应用抗生素的同时，可早期、短时间、大剂量突击使用本品，产生效果后即可停药；对过敏性休克，可与首选药肾上腺素合用；对低血容量休克，首先应补液、补充电解质或输血，疗效不佳时可合用本品；5. 防止某些炎症的后遗症，如结核性脑膜炎、胸膜炎、心包炎、风湿性心瓣膜炎、虹膜炎、角膜炎、视神经炎、视网膜炎、烧伤等，早期应用可防止后遗症的发生；6. 其他，甲状腺危象、器官移植术后的急性排异反应、严重天疱疮、剥脱性皮炎等可应用本品；对关节炎、腱鞘炎、肌腱劳损等可鞘内注射或关节腔内注射；对接触性皮炎、湿疹、牛皮癣等可局部用药。

［不良反应与注意事项］本品不良反应较多，长期大剂量应用可致类肾上腺皮质功能亢进症，表现为向心性肥胖、痤疮、多毛、浮肿、低血钾、高血压、糖尿病等。可诱发和加重感染，故一般感染不用，急性中毒性感染必须合用足量有效的抗菌药物。本品可使原来静止的结核病灶扩散恶化，故肺结核、淋巴结核、胸膜结核、腹膜结核等患者，必要时并用抗结核药。可诱发或加剧胃、十二指肠溃疡，甚至造成消化道出血或穿孔，少数患者可诱发胰腺炎或脂肪肝。还可引起畸胎、精神失常、癫痫发作、动脉粥样硬化、骨质疏松、肌肉萎缩、伤口愈合迟缓和抑制生长发育等。长期用药后突然停药或停药过快可产生医源性肾上腺皮质功能不全或反跳现象。故应逐渐减量，尽量减少维持量，尽可能早停药。停药后可给1周促皮质素，给药方法可采用隔日给药法。禁用于严重的精神病和癫痫、活动性消化性溃疡病、新近胃肠吻合术、骨折、创伤修复期、角膜溃疡、肾上腺皮质功能亢进症、严重高血压、糖尿病、动脉硬化、心肾功能不全、孕妇、抗菌药物不能控制的感染等。药物相互作用：与肌松药合用时，因使血钾降低，可增加肌松药的作用；与保泰松合用，水、钠潴留作用加重。

［用法与剂量］1. 替代治疗：口服20～30mg/d（一般采用早晨20mg，傍晚10mg，以接近其分泌的生理节律）。2. 疾病治疗：静脉给药按病情严重程度，成人相当于氢化可的松100～500mg/次，3～4次/d；1岁儿童25mg/次，1～5岁儿童50mg/次，6～12岁儿童100mg/次；病情好转应减量或停药。软组织内注射100～200mg。关节腔内注射5～50mg（按关节大小而定）。局部外用浓度为0.25%～2.5%。

［制剂］片剂：10mg，20mg。注射剂（醇溶剂）：氢化可的松10mg/2ml，25mg/5ml，100mg/20ml，需用生理盐水或葡萄糖注射液稀释至0.2mg/ml后静滴用。

氢化可的松—乐康美的澜（hydrocortisone－leurquinmediolanum）

［药理作用］同氢化可的松。

［临床应用］本药适用于皮质激素类急救治疗如休克、呼吸窘迫、急性过敏反应、血管神经性水肿、急性肾上腺功能不全。

［不良反应与注意事项］对不属于肾上腺功能不全的病人，如接受全身性肾上腺皮质治疗，特别是糖尿病性酮症酸中毒、活动性溃疡、某些精神病、活动性肺结核及病毒感染的患者，忌用。对有代谢障碍、神经－精神障碍、消化道疾病或同时存在感染的患者慎用，孕妇及哺乳期妇女不推荐用本药。

［用法与用量］休克：首次注射10～20mg/kg，如需要可再次注射；其他指征：静脉或肌内注射的剂量100～200mg；婴儿及儿童：最多至5mg/kg，如有需要可重复注射。

氢化可的松（hydrocortisone） 直肠用泡沫剂。

［成分］醋酸氢化可的松。

［临床应用］出血性直肠结肠炎，局部性回肠炎（克隆恩病），放疗后或肠手术后直肠炎。

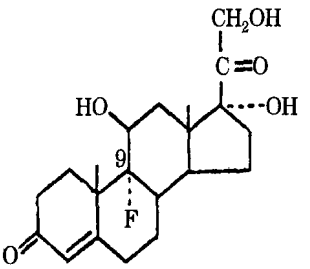
［不良反应与注意事项］不良反应见氢化可的松。与局部用药途径有关的禁忌证：梗阻、穿孔、脓肿、腹膜炎、新近肠道吻合术、外瘘。余禁忌证见氢

化可的松。严重的溃疡性直肠结肠炎患者慎用，因为有致肠壁穿孔的危险。水电解质紊乱（水钠潴留、钾丢失）、分解代谢亢进或有钙离子丢失者慎用。妊娠早期（头3个月）不宜使用。

［用法与用量］患者侧卧。每日涂抹1次，持续2~3周。以后可1次/2d。

氟氢可的松（fludrocortisone） 别名：9α-氟氢可的松，9α-氟皮质醇，氟可的索，9-氟可的索，醋酸氟氢可的松，9α-氟皮质醇醋酸酯，9α-氟醋酸氢化可的松，Florinef，Alflorone，Astonin-H，Florine-F,F-Cortef，Cortef-F，Fludrocortone，Fluorohydrocortisone，Fluorohydrocortisone Acetate，Polcortolone，Scherofluron。

［化学结构］



氟氢可的松

［理化性状］白色或微黄色的结晶或结晶性粉末；无臭，无味，有引湿性。不溶于水，略溶于乙醇、丙酮和氯仿，微溶于乙醚。避光密闭保存。

［药理作用］本品为氢化可的松的C9位F的衍生物。其糖代谢及抗炎作用为氢化可的松的15倍，钠水潴留作用为氢化可的松的100倍以上。

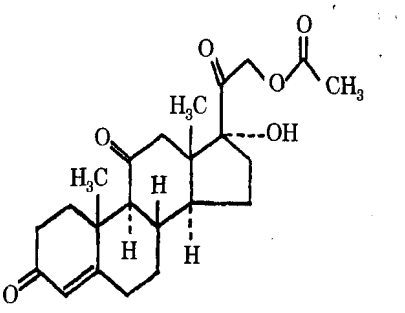
［临床应用］全身应用：可用于替代治疗，与糖皮质类固醇一起用于原发性肾上腺机能减退症的替代治疗；用于体位性低血压，适用于低肾素低醛固酮综合征和自主神经病变所致的体位性低血压。局部应用：用于治疗脂溢性湿疹、接触性皮炎及肛门、阴部瘙痒等症。

［不良反应与注意事项］同氢化可的松。并易引起钠水潴留、高血压及低血钾症。口服易引起浮肿。用药期间可给予低钠高钾饮食。在妊娠期或肝病、黏液性水肿患者，本品的半衰期延长，作用时间延长，故剂量可适当减少。药物相互作用同氢化可的松。

［用法与用量］替代治疗时一日0.1~0.2mg，分2次口服。局部皮肤涂敷：2~4次/d。

醋酸可的松（cortisone Acetate） 别名：考的松，皮质素，可的松醋酸酯，醋酸皮质酮，化合物E，Adreson，Austracortate，Cortistal，Cortic，Cortelan，Cortilan，Cortistab，Cortisyl，Cortogen，Novocort，Compound E，Artriona。

［化学结构］



醋酸可的松

［理化性状］白色或几乎白色结晶粉末，初无味，随后有持久的苦味，无臭。不溶于水，难溶于乙醇（1:350）和丙酮（1:70），溶于氯仿（1:4）。避光保存。

［药理作用］可的松是肾上腺皮质分泌的糖皮质激素，本身无活性，需在体内代谢成氢化可的松才起作用。亦有一定程度的盐皮质激素样作用。

［药动学］醋酸可的松口服易从胃肠道吸收，约1h血浓度达峰值。迅速在肝内代谢成有活性的氢化可的松，其血浆生物作用的半衰期仅30min。肌注其混悬剂则吸收较口服慢。

［临床应用］主要用于肾上腺皮质功能减退症的替代治疗，但现在氢化可的松已优先用于此症。因为可的松本身无活性，必须先在肝内转化成氢化可的松，某些肝脏疾病将影响其作用的可靠性。

［不良反应与注意事项］与氢化可的松相似，本品需经肝脏代谢活化为氢化可的松才能有效，故严重肝功能不全患者不宜使用。本品关节腔内注射或皮肤外用无效。

［用法与剂量］替代治疗：口服12.5~50mg/d，分次服。肌内注射25~125mg/次。

尤卓尔（丁酸氢化可的松）（hydrocortisone butyrate）

［成分］丁酸氢化可的松。

［药理作用］本品在化学结构上不含卤族基团，7α位上加丁酸侧链，其抗炎效价与确炎舒松A相仿。

由于不含有氟原子，不易引起皮肤萎缩等不良反应。适宜于妇女、儿童、面颈部位皮肤病。

［临床应用］非感染性皮肤病的治疗。

［不良反应与注意事项］长期应用可引起皮肤痤疮样改变、色素脱色或沉着。麻疹、水痘、化脓性皮肤病及皮肤损伤者禁用。勿用于眼科。孕妇、哺乳期妇女慎用，儿童应尽可能减少用量。

［用法与用量］均匀涂于患处，轻揉1min后再涂药1次，2次/d。

来可得（locoid） 又称丁酸酯氢化可的松（hydrocortisone butyrate）。

［成分］丁酸酯氢化可的松。

［药理作用］见尤卓尔。

［临床应用］对皮质类固醇治疗有效的皮肤病，如各种湿疹、皮炎（接触性皮炎、神经性皮炎、异位性皮炎）以及银屑病。

［不良反应与注意事项］偶可出现烧灼感、瘙痒、刺激以及干燥感。合并细菌、病毒或真菌感染及对药物中任何成分过敏者，禁用。避免与眼接触；妊娠期应避免大剂量或长期使用外用皮质类固醇制剂；婴儿应避免长期连续使用外用皮质类固醇制剂。

［用法与用量］成人及儿童患者1～3次/d，在患处将本品均匀地涂成薄薄一层，轻轻按摩；待症状改善后，改为1次/d或每周2～3次。

丁酸丙酸氢化可的松（hydrocortisone butyrate propionate） 别名：Pandel，HBP。

［药理作用］本品为不含卤素的外用皮质激素，其局部抗炎作用强而抑制肾上腺皮质功能等全身反应甚弱。经皮肤迅速吸收，在皮肤内呈高浓度。向血中移行后，被酯酶水解为丁酸氢化可的松，最终为氢化可的松。

［临床应用］适用于可用皮质激素治疗的皮肤病，包括湿疹、各种皮炎、牛皮癣、瘙痒症等。

［不良反应与注意事项］偶见瘙痒、刺激感、皮疹等过敏症状，此时应停药；密封法使用本品易发生真菌性和细菌性皮肤感染，若并用抗感染药物后仍不能改善，则应停药；可出现其他皮肤症状：如口周皮炎、皮肤萎缩、紫癜、多毛、色素脱色等，此时应换用其他药物；大量或长期大面积密封法使用，因吸收而致全身反应。禁用于治疗眼疾、皮肤结核、水痘等。孕妇应避免大量或长期大面积用药。伴皮肤感染的湿疹、皮炎原则上不用，确实需要时应先用适当抗感染药物，或与本品并用。

［用法与用量］用0.1%软膏或霜剂敷患处局部皮肤，每日1至数次。

醋酸丙酸氢化可的松（hydrocortisone A－ceponate）

［药理作用］本品系外用糖皮质激素类药物，具有抗炎、抗过敏和止痒等作用。

［临床应用］用于湿疹、皮炎、牛皮癣等治疗。

［不良反应与注意事项］基本同丁酸丙酸氢化可的松。

［用法与用量］外用：涂敷于患处，成人1～2次/d，待病变消退后减少用药次数，连续用药不宜超过3周。婴幼儿一般1次/d，限用1周。

麻黄碱可的松滴鼻液（ephedrine and cortisone solution）

［成分］1%麻黄碱，0.5%可的松水溶液。

［药理作用］同麻黄碱地塞米松滴鼻液。

［用法与用量］3次/d滴鼻。

［不良反应与注意事项］同麻黄碱地塞米松滴鼻液。

可的松磺胺醋酰钠滴耳液（cortisone and sodium sulfacetamide ear drops）

［成分］15%磺胺醋酰钠7.7ml，0.5%可的松2～3ml。

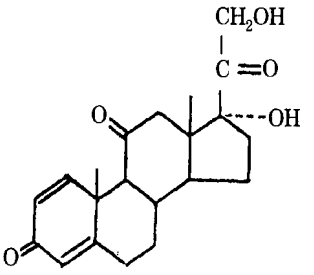
［药理作用］抗菌，消炎，退肿，抗过敏。

［临床应用］用于急慢性中耳炎及外耳道炎，鼓膜炎有脓性分泌物者。

［用法与用量］3次/d滴耳。

醋酸泼尼松（prednisone acetate） 别名：强的松，去氢可的松，去氢皮质素，1－烯可的松，泼尼松，强的松醋酸酯，去氢可的松醋酸酯，Prednisone，Dehydrocortisone，Cortancyl，Cotone，Decortone，Delta－Cortin，Deltasone，Delcorton，Delta－Dome，Delta－Hydrocortisone，Deltone，Kolpisone，Juvanson，Jisacort，Metacortandracin，Metasone，Meticorten，Nisone，Orasane，Paracort，Paramenison，Rectodelt，Servisone，Sterapred。

［化学结构］



泼尼松
（强的松，1-烯可的松）

［理化性状］白色或类白色结晶性粉末，无臭，味苦。几乎不溶于水，溶于乙醇（1∶50）、氯仿（1∶200），略溶于丙酮。避光密闭保存。

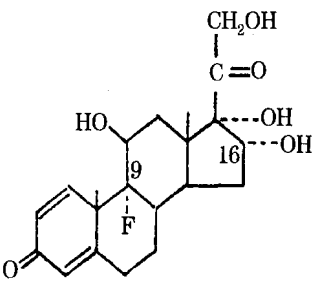
［药理作用］泼尼松本身无糖皮质激素活性，需在体内代谢成泼尼松龙才起作用。药理作用同氢化可的松。由于在C-1，2导入双键，水、钠潴留及排钾作用比可的松小，抗炎及抗过敏作用增强。

［临床应用］主要用于各种急性严重细菌感染、严重过敏性疾病、胶原性疾病（红斑狼疮、结节性动脉周围炎等）、风湿病、类风湿性关节炎、肾病综合征、严重支气管哮喘、血小板减少性紫癜、粒细胞减少症、急性淋巴性白血病剥脱性皮炎、天疱疮、神经性皮炎、湿疹等。本品因盐皮质激素活性很弱，故不适用于原发性肾上腺皮质功能减退的替代治疗。

［不良反应与注意事项］已长期应用本品的病人，在手术时及手术后3～4d须酌情增加用量，防止发生肾上腺皮质功能不足。因能影响伤口的愈合，外科病人尽量不用。本品需经肝脏代谢活化为氢化泼尼松或氢化可的松才有效，故肝功能不良者不宜应用。与环孢霉素A合用时，泼尼松的代谢受抑制。与抗癌药合用时，免疫系统抑制加重。余同氢化可的松。

曲安西龙（triamcinolone） 别名：去炎松，阿赛松，氟羟氢化泼尼松，氟羟强的松龙，确炎舒松，氟羟脱氢皮质（甾）醇，醋酸去炎松，Fluoxyprednisolone，Kenacort，Adcortyl，Aristocort，Ledercort，Delphicort，Delsolone，Omcilon，Opticortix，Sadocort，Supercortis，Triamcimetil，Triamcortisone，Triamcinolone Diacetate。

［化学结构］



去炎松（氟羟氢化泼尼松）

［理化性状］白色或类白色结晶性粉末，无臭，味苦。稍有吸湿性。稍溶于水（1∶500）、乙醇（1∶240），几乎不溶于氯仿，略溶于乙醚。除以原形供药用外，还常以双醋酸酯和缩丙酮化合物的形式供药用。

［药理作用］具有糖皮质激素的作用。与甲基氢化泼尼松相当，而盐皮质激素样作用弱得多。抗炎作用较氢化可的松、泼尼松均强。

［药动学］曲安西龙的分子结构中有4个羟基，故极性较大，脂溶度低，在小肠的吸收少而慢。其C16-17的缩丙酮基衍生物，则由于两个游离羟基被掩盖，分子的脂溶度增加，小肠吸收率因而也显著增加。肌注、皮下注射或关节腔内注射，作用缓慢而持久，一般可维持疗效达2～3周以上。本品口服易吸收，血浆半衰期2～5h，与血浆白蛋白结合率较氢化可的松低得多。外用可经皮肤吸收。本品主要的代谢产物是6β-羟基去炎松，其代谢率较低，尿中可排出相当数量的药物原形。

［临床应用］适用于支气管哮喘、类风湿性关节炎、结缔组织病、过敏性皮炎、神经性皮炎、湿疹、腱鞘炎、肩胛周围炎、急性扭伤、慢性腰腿痛、接触性皮炎、牛皮癣、扁平苔癣等。尤其适用于对皮质激素禁忌的伴有高血压或浮肿的关节炎患者。

［不良反应与注意事项］服药后可出现眩晕、厌食、头痛、嗜睡等。适当减量后症状可减轻。一般不出现类肾上腺皮质功能亢进的症状。长期大量使用可致血糖升高、发生溃疡病、骨质疏松、肌萎缩、肾上腺皮质功能减退等，并可诱发感染。可酌情减量或停药。水钠潴留作用较氢化泼尼松轻，而厌食、体重减轻、潮红、抑郁和肌肉消瘦较易出现。结核病、消化性溃疡、糖尿病等患者及孕妇慎用。伴有感染性的活动性关节炎或皮炎、淋球菌感染、结核性关节炎及精神病患者禁用。

［用法与剂量］口服：4～48mg/d，分次服，但一般很少超过32mg/d。肌注：用曲安西龙双醋酸酯的混悬剂40mg/周。关节腔内注射：每1～7周1次，每次5～40mg，视关节腔的大小而定。皮内注射：注入皮肤病灶5～48mg，分次注入，同一处不超过12.5mg，同一病灶不超过25mg。

苯酰胺异丁酸氨苄曲安西龙（triamcinolone aminobenzal benzamidoisobutyrate，TAB）

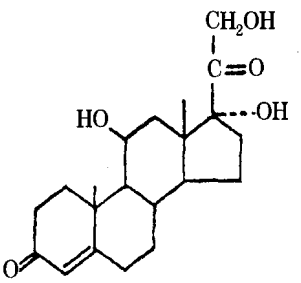
［药理作用］本品为局部用肾上腺皮质激素类药物，具有消炎、抗过敏、抗渗出和止痒作用。

［临床应用］适用于治疗过敏性皮肤病、药物性皮炎、神经性皮炎、脂溢性皮炎等。

［用法与用量］外用：涂于患处，2～3次/d。

泼尼松龙（prednisolone）　别名：氢化泼尼松，强的松龙，氢泼尼松，1－烯氢化可的松，去氢氢化可的松，去氢11－羟基皮质酮，风湿宁，醋酸氢化泼尼松，去氢氢化可的松醋酸酯，醋酸强的松龙，氢化可的松琥珀酸钠，氢化泼尼松磷酸钠，Aktisolon，Aprednisolon，Cotolon，Dehydrocortisone，Decotin H，Delcortol，Delta－Cortef，Delta EF－Cortelan，Fernisolone，Hydeltra，Hydroprednisone，Hydroprednisone Acetate，Metacortandralone，Meticortelone，Paracortol，precortalon，Precortisyl，Prednis，Prenolone，Sterolone，Ulacort。

［化学结构］



氢化泼尼松
强的松龙，1-烯氢可的松

［理化性状］白色或类白色结晶性粉末，无臭，味苦。几乎不溶于水，溶于乙醇（1∶30）、丙酮（1∶50）和氯仿（1∶80），避光保存。除以原形供药用外，还常以酯的形状供药用，如醋酸泼尼松龙、泼尼松龙琥珀酸钠、泼尼松龙磷酸钠等。

［药理作用］具有糖皮质激素的作用。其盐皮质激素样作用较氢化可的松弱，而抗炎作用较强，如其5mg的抗炎活性相当于氢化可的松20mg。

［药动学］该药为中效制剂，氢化可的松口服易从胃肠道吸收，1～2h血浓度达峰值，血浆半衰期2～4h。吸收快慢受片剂溶解速度和食物的影响，血浆蛋白结合率低于氢化可的松。可通过胎盘，并有少量存在于母乳中。

［临床应用］除因盐皮质激素样作用弱而不宜用于肾上腺皮质功能减退症的替代治疗外，其适应证与氢化可的松相似。本品也常用于抗肿瘤，较常用于肝肿瘤及癌的肝转移患者。本品可治疗子宫颈癌根治术后的排尿障碍，疗效明显。

［不良反应与注意事项］与氢化可的松相似，而引起钠潴留、电解质紊乱水肿远较氢化可的松轻。

［用法与剂量］口服5～60mg/d，分次或单剂服用，早晨单剂服用有利减轻其对下丘脑－垂体轴的抑制作用，但有时会对症状达不到充分控制。静注、静滴或肌注按氢化泼尼松计算5～60mg/d。肌注混悬剂25～100mg/次，每1～2周一次。

百力特（pred forte）　（醋酸泼尼松龙，Prednisolone acetate）

［理化性状］本药是一种合成的皮质类固醇类药物，白色结晶状物质，熔点约为235℃，在此熔点时有部分醋酸泼尼松龙分解，其分子式为$C_{23}H_{30}O_6$，溶于甲醇，其吸收紫外线的最大值为242nm。其成分包括：1%醋酸泼尼松龙（混悬颗粒），氯化苯烷铵，聚氧乙烯山梨醇脂肪酸酯80（表面活性剂），硼酸，柠檬酸钠，亚硫酸氢钠，氯化钠，依地酸二钠，羟丙基甲基纤维素，纯净水。贮存于室温下（15～25℃）。

［药理作用］本药是一种糖皮质激素，相同剂量下，其抗炎效力是氢化可的松的3～5倍，糖皮质激素可减轻炎症反应时组织水肿、纤维沉积，抑制毛细血管扩张，吞噬细胞游走；同样也可抑制毛细血管的增生、胶原的沉积及瘢痕的形成。

［不良反应与注意事项］继发眼部的真菌和病毒感染，在一些角膜及巩膜变薄的患者长期使用时，还可导致眼球穿孔，过量使用会引起全身性副作用。长期或大剂量眼部使用皮质类固醇激素可导致后囊膜下白内障，有单纯疱疹病毒性角膜炎病史患者、急性化脓性感染患者、孕妇慎用，可引起眼内压升高，从而导致视神经的损害和视野的缺损，因此建议使用该药

期间应常测眼内压。对未行抗感染治疗的急性化脓性眼部感染，急性单纯疱疹病毒性角膜炎，牛痘、水痘感染性疾病，角膜及结膜的病毒感染，眼结核，眼部真菌感染，对该药成分过敏者，禁用。使用前摇匀。

［临床应用］适用于睑球结膜、角膜及其他眼前段组织的对糖皮质激素敏感的炎症。

［用法与用量］滴眼，2～4次/d，每次1～2滴，开始治疗的24～48h，剂量可酌情增大至每小时2滴，不宜中途终止治疗，应逐步减量停药。

帕利百（poly pred）　（醋酸泼尼松龙，Prednisolone acetate）

［理化性状］每毫升眼用混悬液含5mg醋酸泼尼松龙、5mg硫酸新霉素（相当于3.5mg新霉素）、10 000U硫酸多黏菌素B、Liquifilm（聚乙烯醇）14mg、硫柳汞10μg及聚氧乙烯山梨醇酯脂肪酯、丙二醇、醋酸钠及纯净水。贮存于15～25℃，勿冰冻。

［药理作用］具有肾上腺糖皮质激素及抗生素双重作用。

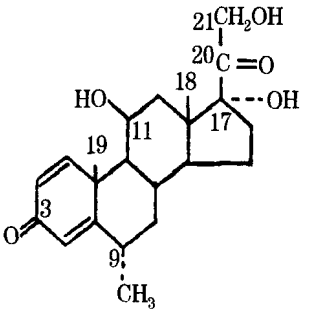
［临床应用］适用于需要抗炎治疗的眼部疾病，如非化脓性结膜炎、睑炎、巩膜炎、非疱疹性角膜炎、泪囊炎、眼科手术后、异物去除后、化学或热烧伤、擦伤、裂伤或其他眼部创伤时作预防性治疗。

［不良反应与注意事项］眼部长期应用类固醇可能使眼压升高而致青光眼，也可能致后囊膜下白内障形成。建议用药期间常测眼压。眼部长期应用皮质类固醇也可能引起角膜变薄，在角膜或巩膜已变薄的患者应用类固醇可能引起眼球穿孔。长期应用该药可能导致非敏感菌过度生长，如果发生双重感染，即应停药并进行适当的治疗。长期用药后若出现眼部慢性炎症的表现，应考虑角膜真菌感染的可能，局部应用皮质类固醇可使伤口愈合延迟。硫酸新霉素可引起皮肤过敏，这种反应的发生率尚不清楚。急性单纯疱疹性角膜炎（树枝状角膜炎），牛痘、水痘及其他大多数角膜、结膜的病毒感染，眼结核，眼部真菌感染者和对本药过敏者禁用。有单纯疱疹病毒感染史者、眼部急性化脓性炎症、孕妇及儿童慎用。

［用法与用量］3～4h一次，每次1滴，将药液滴于患部，必要时可加大用药频度。

甲基泼尼松龙（methylprednisolone）　别名：甲基去氢氢化可的松，甲基氢化泼尼松，甲基泼尼松，甲基强的松龙，甲泼尼龙，6α－甲基强的松龙，甲基泼尼松龙，6－甲强的松龙，美卓乐，6－α－Methylprednisolone，Bioprednone，Caberdelt M，Medrone，Medrol，Medesone，Mesopren，Metastab，Metrisone，Metilprednilone，Reactenol，Subrametil，Urbason。

［化学结构］



6α-甲氢化泼尼松

［理化性状］白色或类白色结晶粉末，无臭，初无味而后苦。不溶于水，溶于乙醇（1∶100）、氯仿（1∶800），注射液在紫外线和荧光下易分解破坏，故应密闭避光保存。除以原形供药用外，还常以酯的形式供药用，如醋酸甲基氢化泼尼松，甲基氢化泼尼松琥珀酸钠等。避光密闭保存。

［药动学］本品口服、肌注、静脉滴注均可吸收。静脉滴注40mg：25min达到最高血中浓度为42～47μg/100ml；肌注40mg：120min达到血中最高浓度为34μg/ml。本品血浆半衰期为2.3～4h，生物半衰期为12～36h。从皮质类固醇的细胞内作用，可见血中半衰期与药理作用半衰期明显不同，当可测量之血中浓度消失后，而药理作用仍然持续。醋酸甲基氢化泼尼松混悬剂注入关节腔内的吸收缓慢，持续1周以上。外用可经皮肤吸收。本药的代谢是透过肝代谢而与可的松相似，主要代谢产物为20－β－羟基甲基强的松龙与20－β－羟基－6α－甲基强的松，并以葡萄糖醛酸盐、硫酸盐等形式，主要经尿排出，少量由粪便排出，部分存于胆汁中。

［药理作用］具有糖皮质激素的作用。其盐皮质激素样作用较氢化泼尼松弱，200mg甲基强的松龙等价于1mg脱氧皮质酮，而抗炎作用较强，如其4mg的抗炎活性相当于氢化泼尼松5mg、氢化可的松20mg。

［临床应用］适应证与氢化泼尼松相似。可用于：1. 内分泌失调：原发性或继发性肾上腺皮质（氢化可的松或可的松为优先选择用药，可能要与盐类皮质激素合用；对婴儿、盐类皮质激素的补充是特

别重要的）；急性肾上腺皮质激素不足（氢氧可的松或可的松为优先选择用药；可能要补充盐类皮质酮，尤其当使用合成类似品时）；手术前、严重创伤或危重病人，已知其肾上腺皮质激素不足或对其肾上腺皮质激素贮备有所疑虑；先天性肾上腺增生；非化脓性甲状腺炎；癌症引起的高血钙症。2. 风湿性疾病：作为短期作用的辅助疗法（帮助病人度过急性发作期）：创伤后骨关节炎；骨关节炎之滑膜炎；风湿性关节炎，包括幼年风湿性关节炎（个别病例可能需要低剂量维持治疗）；急性或亚急性滑膜炎；上踝炎；急性非特殊性腱鞘炎；急性痛风性关节炎；牛皮癣关节炎；关节强硬性脊柱炎。3. 胶原疾病（复合免疫性疾病）：用于恶化或作为维持治疗个别疾病：全身性红斑狼疮（狼疮性肾炎）；急性风湿性心脏炎；全身性皮肌炎（多发性肌炎）；结节性多动脉炎；古德帕斯彻综合征（Good Pasture syndrome）。4. 皮肤疾病：天疱疮；严重多形糜烂性红斑（斯－约综合征）；剥脱性皮炎；大疱性皮炎；严重脂溢性皮炎；严重牛皮癣；蕈样真菌病。5. 过敏状态：用于控制以常规疗法难以处理的严重过敏疾病：支气管哮喘；接触性皮炎；异位皮炎；血清病；季节性或过敏性鼻窦炎；药物过敏反应；输液反应引起的荨麻疹；急性非感染性咽喉水肿（肾上腺素为首选药物）。6. 眼疾病：眼睛的严重急慢性过敏与发炎性疾病：眼部带状疱疹；虹膜炎、虹膜睫状体炎；脉络膜视网膜炎；扩散性后眼色素层炎及脉络膜炎；视神经炎；交感性眼炎；过敏性结膜炎；过敏性边缘性环形角膜溃疡；角膜炎。7. 胃肠道疾病：溃疡性结肠炎；局限性回肠炎。8. 呼吸道疾病：肺部肉瘤病；铍中毒；与适当的抗结核药合用治疗暴发性或扩散性肺结核病；其他手段不能控制的吕弗勒综合征；吸入性肺炎。9. 血液疾病：获得性（自身免疫）溶血性贫血；成人突发性血小板减少性紫癜（只可静脉注射，禁忌肌注）；继发性血小板减少性紫癜；成红细胞性贫血；先天性再生不良性贫血。10. 肿瘤：供姑息治疗：成人白血病及淋巴瘤；儿童急性白血病；晚期肿瘤（改善末期癌症病人的生活质量）。11. 水肿状态：特发性或狼疮性肾炎综合征而无尿毒症，可以促进利尿或缓解。12. 神经系统：脑水肿，或头部外伤；多发性硬化症急性恶化。13. 心血管系统：休克：出血、创伤性或手术性休克而对标准疗法无效者。其他：结核性脑膜炎伴有蛛网膜下腔阻塞或趋于阻塞与适当的抗结核药合用；旋毛虫病涉及神经或肌肉；器官移植；防止癌症化疗所引起的恶心及呕吐。

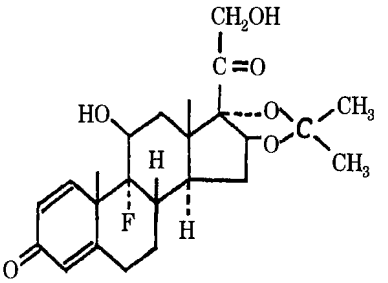
［不良反应与注意事项］与氢化泼尼松相似，而引起钠潴留、电解质紊乱和水肿较氢化泼尼松更轻。迅速静脉给予大剂量甲基强的松琥珀酸钠（于10min内投药量>0.5g者），曾有心律不齐、循环衰竭、心跳停顿等报道。大剂量投予甲基强的松龙琥珀酸钠期间或事后，亦曾有心跳缓慢的报道，但与输注速度或时间长短可能并无关联。甲基强的松龙琥珀酸钠含有苯甲醇，据报道，苯甲醇与未成熟儿致死性症候群有关。如过量，可经由透析排除。

［用法与剂量］口服：4～48mg/d，分次服。静脉给药用于危重急症10～500mg/d，达到剂量时给药应缓慢，超过250mg时不少于30min，250mg以下时不少于5min。再大的剂量只能短期使用，如抗移植物排斥1g/d，连续3d，有时首剂用30mg/kg静注，随后静滴给予。儿童随病情而定1～30mg/（kg·d），总量不超过1g/d。腔内注射混悬液4～80mg/次。局部外用浓度为0.25%～1%。

［制剂］片剂：2mg，4mg。美卓乐片剂：4mg，16mg。注射剂：醋酸甲基氢化泼尼松混悬液20mg/1ml，40mg/1ml。粉针剂：甲基氢化泼尼松琥珀酸钠，53mg/支（相当于甲基氢化泼尼松40mg），配成注射用水溶液后，40℃可稳定7d。220℃仅稳定24h。甲基强的松龙琥珀酸钠：甲强龙针40mg双室瓶装，每毫升（当混合后）含：甲基强的松龙（甲基强的松龙琥珀酸钠）40mg，乳糖、双磷酸钠、干燥的磷酸钠、苯甲醇、注射用水；甲强龙针500mg瓶装，每8ml（当混合后）含：甲基强的松龙（甲基强的松龙琥珀酸钠）500mg，双磷酸钠、干燥的磷酸钠、苯甲醇、注射用水。

曲安奈德（triamcinolone acetonide）　别名：去炎舒松，去炎松－A，曲安缩松，确炎舒松－A，丙酮缩去炎松，康宁克通－A，醋酸曲安奈德，醋酸曲安西龙，去炎松缩丙酮，Triamcinolone Acetonide Acetate，Kenacort－A，Kenalog Volon－A，Triamcinolone Acetonide，Aristoderm，Kenalog，Aristogel，Fortcinolone。

［化学结构］



曲安奈德

［理化性状］白色或类白色结晶性粉末，几乎无臭，不溶于水，难溶于乙醇、氯仿，溶于丙酮，避光保存。

［药动学］本品肌注后在数小时内生效，经1～2d达最大效应，作用可维持2～3周。其代谢产物主要经尿排泄。

［药理作用］为曲安西龙的缩丙酮化合物，两者作用相同。较氢化可的松、氢化泼尼松均强，而无水、钠潴留作用。其抗炎和抗过敏作用较强且较持久。

［临床应用］与曲安西龙相似，但更多地用于皮肤疾病和哮喘。

［不良反应与注意事项］长期用于眼部可引起眼压升高，病毒性、结核性或急性化脓性眼病忌用。关节腔内注射可能引起关节损害。注射时应注意无菌操作，防止感染。孕妇不宜长期应用。药物的相互作用同氢化可的松。

［用法与剂量］肌注：混悬液40～100mg/周。关节腔内注射：每次1～3mg，不超过5mg，多处注射总量不超过30mg。局部外用：浓度0.025%～0.5%。气管喷雾：每次约200μg，3～4次/d，每日量不超过1 600μg。

康宁克通－A　关节内及皮内注射剂（kenacorta－A IA/ID）　（丙酮缩去炎舒松，triamcinolone）

［理化性状］本药为水性悬浮液。

［药理作用］本药为合成的皮质类固醇，具有强力抗炎作用。

［临床应用］作为以下疾病的短期辅助治疗：骨关节炎的滑膜炎，类风湿性关节炎，急性、亚急性滑囊炎，急性痛风性关节炎，上髁炎，急性非特异性腱鞘炎，创伤后骨关节炎，皮下注射用于治疗瘢痕疙瘩，盘状红斑狼疮，糖尿病脂性渐进性坏死，斑秃，扁平苔癣，牛皮癣，环形肉芽肿，单纯慢性苔癣，神经性皮炎的局限性增生、浸润、炎症病变，腱膜或肌腱的囊性肿块。

［不良反应与注意事项］关节腔内注射局部反应：潮红，暂时性疼痛，局部刺激症状，无菌性脓肿，色素沉着或色素减退。皮内注射局部反应：局部不适，无菌性脓肿，色素沉着或色素减退，皮肤及皮下组织萎缩。全身反应：水电解质紊乱。骨骼肌软弱、疲劳，类固醇性肌病，肌肉缩小、骨质疏松，脊柱压缩性骨折，骨折愈合延迟，股骨头及肱骨头无菌性坏死，长骨病理性骨折和自发性骨折。胃肠道溃疡、穿孔和出血，胰腺炎，腹胀和溃疡性食管炎。皮肤不良反应如脸部红斑，多毛、多汗。颅内压增高，视乳头水肿，眩晕，头痛，神经炎或感觉异常和已有的精神症状加重。内分泌失调如月经不规则，类库欣状态，小儿生长受抑制，继发性肾上腺皮质和垂体反应迟钝，对碳水化合物的耐受性下降。后囊下白内障，眼内压升高，青光眼及眼球突出。高血糖，尿糖升高和由于蛋白质分解增加而引起的负氮平衡。坏死性脉管炎，过敏性血栓性脉管炎，血栓栓塞。全身真菌感染的患者禁用。患者在承受外界压力和刺激前后均应加大本药的剂量。接受本药治疗特别是大剂量时，不能接受天花疫苗或其他免疫治疗，因有可能导致危险的神经系统并发症和缺乏抗体的反应。慎用于潜伏性的结核病或结核菌试验阳性的患者，长期接受本药治疗的患者，必须同时使用预防性化学疗法。曾有药物过敏史者慎用。鼻甲内、结膜下、眼球囊下、眼球后注射的安全性尚未确立。

［用法与用量］关节内、滑囊内和腱鞘内注射：起始剂量，小关节2.5～5mg/次，大关节5～15mg/次，剂量取决于病情。如需做一次多关节或多处注射，总剂量可达20mg以上。如关节内有过量的液体，须将部分液体抽出，以减少疼痛和避免注入的药物过度稀释。注射本药之前，可将局麻药注入周围组织中，并可在关节内注射少量麻醉剂。治疗急性非特异性腱鞘炎时，必须保证将药物注入腱鞘内，而非肌腱组织内。治疗上髁炎（网球肘）时，可将药物以弥散的方式注入疼痛最明显的部位。皮内注射：起始剂量，每个注射点不超过1mg/次。

康宁克通－A肌内注射剂（kenacort－A·IM）

［成分］曲安奈德，triamcinolone acetonide。

［临床应用］适用于内分泌疾病如非化脓性甲状

腺炎；风湿性疾病如骨关节炎，类风湿性关节炎；胶原性疾病；皮肤病如严重的牛皮癣和多形性红斑；过敏状态如支气管哮喘，接触性皮炎，季节性顽固性过敏性鼻炎；眼部疾病；胃肠道疾病如溃疡性结肠炎和节段性肠炎；呼吸道疾病如吸入性肺炎和类肉瘤；血液病如获得性溶血性贫血；成人白血病和淋巴瘤及小儿急性白血病的姑息治疗。对无尿毒症的特发性或红斑狼疮性肾病综合征作诱发利尿治疗。

［不良反应与注意事项］全身不良反应相似于康宁克通－A关节内及皮内注射剂。全身性霉菌感染者禁用。自发性血小板减少性紫癜患者禁做肌内注射。与阿司匹林合用宜小心。

［用法与用量］起始剂量2.5～60mg/d，深部肌注。

康宁乐口内膏（kenalogin orabase）　又称丙酮缩去炎舒松（triamciolone acetonide）。

［理化性状］本药是由丙酮缩去炎舒松与润滑的牙科用糊剂配合而成，由于其优越的黏性，使药物与口腔黏膜患处长久而紧密地接触，因此不但疗效迅速而且可减少副作用。再者，口内膏能形成一缓和保护层使本药的疗效增强。

［药理作用］本药具有显著的抗炎、止痒及抗过敏等作用。局部涂用时，对口腔触痛、疼痛、发炎以及溃疡的疗效较其他肾上腺皮质类固醇1%浓度的制品好，且起效快。

［临床应用］用于抑制和改善急慢性口腔黏膜损害，包括间歇溃疡性口炎，糜烂性扁平苔癣，顽固性口炎。

［不良反应与注意事项］罕见荨麻疹。对结核病、胃溃疡、糖尿病及疱疹病毒感染患者，禁用。

［用法与用量］将本药少许涂于患处，使其完全覆盖病灶而成一薄层，对于多处损害，应增加用量。本药应在睡前使用，以便药物与患处整夜接触，如症状严重，每日需涂搽2～3次，以餐后为宜。

曲安奈德（注射用）［triamcinolone acetonide（for injection）］

［理化性状］注射剂。

［临床应用］1. 局部用途：同皮质激素全身性用途，当疾病需要在局部大剂量使用时，尤其是皮肤病：瘢痕疙瘩、肥厚性瘢痕；关节内注射：风湿性关节炎、关节病发作；不适处注射：肌腱炎、滑囊炎、足跟痛、腕部综合征、掌筋膜挛缩病。2. 硬膜外注射：坐骨神经痛。3. 肌内注射：口服皮质激素长期应用的戒断或慢性迁延性疾病治疗中，或病人既不需密切观察又不需在短时间内调整剂量时，尤其是风湿性多关节炎、哮喘、季节性鼻炎、一些皮肤性疾病。

［不良反应与注意事项］见曲安奈德。

［用法与用量］不得做静脉注射或椎管内注射。小于12岁儿童注射量不超过80mg。本药仅用于成人及大于6岁儿童。1. 深部肌内注射（臀肌）：一般性皮质激素疗法：每3～6周40～120mg。枯草热、季节性过敏性鼻炎：80～120mg，一次注射。长期口服皮质激素疗法的戒断：口服用药同时注射40mg，持续3d。2. 局部用药：风湿病：关节内及关节外注射：每3周10～80mg；不适处注射：每3周10～40mg；硬膜外注射：40～80mg加用浓度为0.5%的利多卡因10ml。皮肤病：病变组织内注射：每3～4周40～120mg。

复方康纳乐霜（kenacomb cream）　又称复方曲安缩松霜。

［理化性状］霜剂，呈淡米色，有水仙花香味。室温贮存。

［成分］每克含曲安缩松1.0mg、制霉菌素100 000U、硫酸新霉素（相当于新霉素碱2.5mg）、短杆菌肽0.25mg。

［药理作用］具有糖皮质激素、抗真菌及抗细菌等作用。

［临床应用］用于念珠菌感染的皮肤病，伴有念珠菌或细菌感染的异位湿疹样皮炎、壅滞性皮炎、钱币形皮炎、接触性皮炎、脂溢性皮炎、神经性皮炎和中毒性皮炎，以及婴儿湿疹、单纯性苔癣等症，肛门及外阴瘙痒也可应用。

［不良反应与注意事项］有局部烧灼感、瘙痒、刺激、干燥、多囊炎、多毛症、痤疮样皮疹、色素沉着减少、皮肤糜烂、继发感染、皮肤萎缩、紫纹、粟粒疹等不良反应。本品对牛痘、水痘等病毒性皮肤病不宜使用。禁用于念珠菌以外的其他霉菌性皮肤病。对本品中任何一种成分有过敏史者禁用。眼科及鼓膜穿孔的患者不宜应用。有明显循环系统疾病的患者禁用。本品含有多种抗生素，长期使用会导致不敏感细菌和霉菌等过量生长，而引起二重感染，对此必须同时使用其他抗生素治疗。如发生不良反应，应立即停用。本品含有新霉素，能引起肾中毒和耳中毒，对于

可能引起新霉素吸收的大面积烧伤，营养性溃疡等应避免长期或大剂量使用。孕妇不得大剂量或长期使用。

［用法与用量］涂擦患处，2～3次/d。

派瑞松霜剂（pevisone） 又叫复方达克宁霜，正式品名为：硝酸益康唑和曲安奈德霜（Econazole Nitrate and Triamcinolone Acetonide Cream）。

［理化性状］为霜剂。

［成分］1%硝酸益康唑，0.1%曲安奈德，苯甲酸，羟丁基酸，赋形剂，净化剂。

［药理作用］本药是一种由硝酸益康唑及曲安奈德混匀的复合物，用于皮肤疾病的治疗。硝酸益康唑是一种广谱抗真菌药，有抗表皮癣菌、酵母菌和毛霉样菌的活性，而且，对于革兰阳性细菌也有效（如金黄色葡萄球菌）。曲安奈德显著提高了其抗炎性、止痒性及抗过敏性的作用。硝酸益康唑及曲安奈德在复合物形式的复方达克宁霜中均充分地发挥了其效力。本药在水包油的乳剂的基础上制成。赋形剂使有效成分可与皮肤密切接触。本药具有良好的耐受性，也可用于细嫩皮肤的治疗。

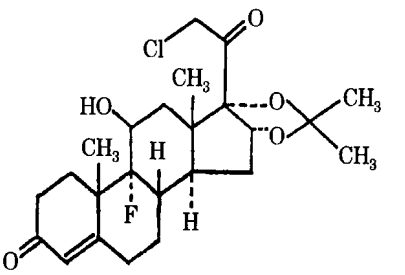
［临床应用］湿疹；由真菌和（或）细菌感染所致的炎性皮肤病，由表皮癣菌、酵母菌和毛霉样菌所致的炎症性皮肤真菌病；身体皱褶处的真菌感染及继发性细菌和（或）混合感染。本药也特别适用于潮湿、渗出、急性/亚急性皮肤病：甲沟炎、念珠菌性口角炎、尿布疹及浅表脓皮病。

［不良反应与注意事项］偶见过敏反应。对本品中任何成分有过敏史者禁用。与其他含有可的松类制剂一样，本品禁用于皮肤结核、梅毒或病毒感染（如疱疹、牛痘、水痘）。不要把本品用于孕妇，特别是妊娠前3个月的妇女，除非其潜在效果明显大于可能发生的危害。避免予面部及细嫩皮肤过长时间使用。本药应置于儿童不易拿到处。

［用法与用量］1～2次/d，于皮肤感染处（早晨和晚间）轻轻涂抹。疗程应限制于3～4周内，以防止皮肤被可的松类药物损伤（如萎缩、毛细血管扩张、紫纹）。治疗炎症性真菌病应持续至炎性反应消退，如果需要，疗程应持续至获得完全治愈的效果。

哈西奈德（halcinonide） 又称氯氟舒松，哈西缩松，氯氟炎松，氯氟松，halciderm，halcmat，halcort，halog。

［化学结构］



哈西奈德

［理化性状］白色或灰白色结晶粉末，无臭。几乎不溶于水，微溶于乙醇或甲醇，溶于丙酮和氯仿。密闭保存。

［药理作用］本药为人工合成的强效糖皮质激素，抗炎作用强。与氟轻松相似，仅作局部外用。

［临床应用］适用于接触性皮炎、特异性皮炎、苔癣化。面积不大的银屑病、苔癣、汗疹、生殖器萎缩硬化性苔癣、非寄生虫性痒疹、环型肉芽肿、盘状红斑狼疮、非面部的脂溢性皮炎、蕈样肉芽肿瘙痒症的对症治疗。昆虫叮咬，经特异性治疗后的寄生虫性痒疹的治疗。治疗牛皮癣有较好的疗效。

［不良反应与注意事项］局部外用偶尔产生瘙痒、毛囊炎、痤疮样疹、多毛症、皮肤萎缩、毛细血管扩张（尤其是面部）、皮肤萎缩纹（尤其是基底膜部并且在青少年容易发生）、皮肤萎缩后继发性紫癜淤斑、皮肤脆弱。涂于面部时可引起口周炎，引起或加重酒渣鼻。可见瘢痕形成延迟、结痂、腿部溃疡。在封闭性包扎后，在皮肤皱褶处以及接触性皮炎均可出现继发性感染。用于破损皮肤处时，有刺痛感。若使用部位有感染存在，应在控制感染后再使用本品。大面积或长期使用，如有系统性副作用发生，应停用。孕妇慎用。禁用于细菌、真菌及病毒感染性皮肤病，禁用于眼科及渗出性皮肤病。禁用于对本药过敏者。对痤疮及酒渣鼻者禁用。药物相互作用同氢化可的松。

［用法与用量］外用：涂擦患处，常用浓度0.1%，2～3次/d。哈西奈德（皮肤用）霜剂，成人及儿童每日最多涂抹2次。

阿氯米松二丙酸酯（alclometasone dipropionate）
别名：双丙酸阿氯米松。

［理化性状］本品在丙酮、甲醇或异丙醚中结晶，熔点212～216℃。

［药动学］本品经皮肤吸收后，其全身性使用较其他皮质激素弱。

［药理作用］本品系不含氟的局部皮质激素，它具有很强的局部抗炎、抗过敏、止痒作用，并具有收缩血管的作用。

［临床应用］本品供局部外用，可治疗各种皮肤疾病，如湿疹、特异性皮炎、局部神经性皮炎等。

［不良反应与注意事项］局部皮肤刺激症状如皮肤发红、瘙痒，过敏性、接触性皮炎，皮肤干燥，毛囊炎。长期局部或大量应用也可出现库欣综合征的表现。并可出现可逆性下丘脑垂体肾上腺轴（HPA）抑制，治疗期间应定期检测 HPA 功能。如出现皮肤过敏或感染时应停用本药，在用抗生素控制感染后再使用本品。禁用于眼科，孕妇慎用。药物相互作用同氢化可的松。

［用法与用量］外用：涂于患部皮肤，2～3 次/d。

卤米松（halometasone） 别名：适确得（sicorten），卤美他松一水合物，（halometasone monohydrate）。

［理化性状］卤美他松的化学名为 2－氯－6α，9－二氟－11β，17，21－三氢基－16α－甲基－孕烷－1，4－二烯－3，20－二酮一水化合物。隔热保存。

［药理作用］药效学：本药是一种糖皮质激素外用药，具有消炎、抗过敏、收缩血管和抗增生的作用，能迅速缓解和消除各种炎症皮肤病引起的多种症状。

［药动学］局部涂用2g，面积400cm^2，并加以密封包扎，平均约有 12% 的施用量被皮肤吸收。

［临床应用］对外用皮质类固醇治疗有反应的皮肤病如脂溢性皮炎、接触性皮炎、慢性特异反应性皮炎、局限性神经性皮炎、钱币状皮炎和普通银屑病。

［不良反应与注意事项］用药局部刺激症状，如烧灼感，发痒，皮肤干燥、萎缩、红斑，毛囊炎，刺痛和脓疱形成。对病毒引起的皮肤感染、梅毒导致的皮肤感染、皮肤结核、酒渣鼻、口周围皮炎、寻常痤疮、溃烂者禁用。眼部禁用。避免长期大面积使用，面部或溃烂部位应慎用本药，并只能进行短疗程。若约在 1 周内症状未减轻，则应停药查明病因，并采取适当治疗措施。不适用于无严重炎症的细菌性或真菌性皮肤疾患。如果有耳膜穿孔，则不能将本药用于外耳道。动物实验表明，卤美他松可能会导致畸胎，或对胚胎造成其他的有害影响。妊娠时应慎用本药，而且不能长期、大面积使用。本药是否分泌进入乳汁尚未确定。儿童对本药较为敏感，因此不能连续使用超过 2 周，对 2 岁以下婴儿不能连续用药超过 7d；治疗的皮肤面积不应超过人体总面积的 10%。

［用法与用量］1～2 次/d 薄薄涂于患处，并可轻轻揉擦。不要封闭包扎。

新适确得（sicorten plus） 别名：卤米松，三氯生，halometasone triclosan。

［药理作用］具有糖皮质激素作用。［临床应用］用于伴有感染或感染倾向的各种湿疹和皮炎，如脂溢性皮炎、接触性皮炎、慢性特异反应性皮炎、局限性神经性皮炎、钱币状皮炎和普通银屑病。

［不良反应与注意事项］偶见局部烧灼感、瘙痒，罕见皮肤干燥、红斑、皮肤萎缩及对三氯生的过敏反应。长期大面积应用不能排除引起全身系统性不良反应的可能，避免长期用于面部，治疗 1 周无效者应停用。儿童使用本药不应超过 2 周，2 岁以下儿童使用不应超过 1 周，治疗面积不应超过表面积的 10%，且不能密封包扎。病毒及梅毒引起的皮肤感染、皮肤结核、酒渣鼻、口周围皮炎、寻常痤疮、溃烂部位、眼部禁用。

［用法与用量］1～2 次/d，涂于患处，已有感染者不宜密封包扎。

地夫可得（deflazacort） 别名：去氟可待，Lantadin，Azacort，Oxazacort。

口服经胃肠道吸收迅速，达到最大血浓度的时间为 1～2h，经水解形成活性物质，活性代谢产物的半衰期为 2h。本品为第三代糖皮质激素，作用为氢化可的松的 40 倍，相当于泼尼龙的 10～20 倍，本品 6mg 的抗炎活性相当于 5mg 氢化泼尼松。主要有抗炎、抗过敏、增加糖原异生等作用。

［临床应用］适用于原发性肾上腺皮质功能减退、风湿病、胶原性疾病、皮肤病、变应性疾病、眼科疾病、暴发性和播散性肺结核、造血系统疾患、溃疡性结肠炎、特发性肾病综合征等。

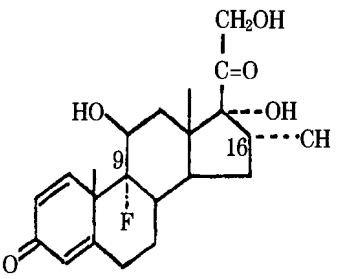
［不良反应与注意事项］全身不良反应轻。全身感染患者禁用；近期接受肠吻合手术、肾功能衰竭、高血压、糖尿病、骨质疏松和重症肌无力患者慎用。

［用法与用量］成人每日口服 6～90mg。

地塞米松（dexamethasone） 别名：氟美松、氟甲去氢氢化可的松，氟甲强的松龙，甲氟烯索，德沙美

松，地卡特隆，德沙米松，氟甲氢化泼尼松，氟强的松龙，地塞米松磷酸钠，氟美松磷酸钠，醋酸地塞米松，Albacort，Alfucoson，Ansflogisto，Decacort，Decadron，Deltaflurenol，Deltafluorone，Deronil，Dermax，Deseronil，Dexacortal，Dexameson，Dexameth，Dexamethasone Sodium Phosphate，Dexamethasone Acetate，Dextelan，Fluormone Fortecortin，Gammacorten，Hexadecardrol，Hexadrol，Isnacort，Methazon，Millicorten，Oradexon，Spoloven，Dexasone。

［化学结构］



地塞米松（氟美松）

［理化性状］白色或类白色结晶性粉末状，无臭，味微苦。几乎不溶于水，溶于乙醇（1:42）、氯仿（1:165），易溶于丙酮，在乙醚中微溶解。地塞米松磷酸钠则溶于水，几乎不溶于丙酮或乙醚，具引湿性。避光保存。除以原形供药用外，还常以酯的形式供药用，如醋酸地塞米松，地塞米松磷酸钠等。

［药理作用］同氢化可的松。本品的抗炎、抗过敏、抗休克作用比泼尼松更显著，如其750μg的抗炎活性相当于氢化泼尼松5mg。几乎无盐皮质激素样作用。对垂体分泌ATCH有强抑制作用。

［药动学］口服易从胃肠道吸收。其磷酸酯水溶性增加，肌注或皮下注射后迅速吸收，肌注地塞米松磷酸钠1h血浓度达峰值。在血浆中与特异性皮质激素结合球蛋白和白蛋白结合，然后在肝脏中迅速被代谢破坏。血浆蛋白结合率较多数皮质激素类药物低。因其在血浆中清除的速率较慢，所以半衰期较长。其血浆生物学作用半衰期约190min，组织半衰期约为3d。

［临床应用］可用于治疗支气管哮喘或哮喘持续状态；治疗过敏性疾病，如过敏性皮炎、药疹、荨麻疹、过敏性紫癜等；治疗休克，如过敏性休克、中毒性休克等；治疗中毒性疾病，能缓解由细菌、病毒感染所引起的中毒症状，有良好的退热作用；治疗溃疡性结肠炎，与锡类散等合用做保留灌肠，可缓解症状；治疗顽固性咯血，每日10～20mg，加入1 000ml液体中静脉点滴，一般6～8h滴完。紧急时可用10mg推注，再静滴2～3d后，视病情停药或改口服维持，巩固疗效。用7d不止血者，停药、改用其他方法止血；治疗急性化学性肺炎，宜早期足量应用，本品10～20mg加葡萄糖注射液20ml静注，每日1或2次；尤其适用于减轻脑水肿、高原反应和癌症化疗引起的呕吐，预防早产儿呼吸窘迫综合征和支气管肺的发育不良，诊断库欣综合征。

［不良反应与注意事项］与氢化泼尼松相似。它几乎不引起水钠滞留。

［用法与剂量］口服：0.5～9mg/d，分次服。肌注：醋酸地塞米松混悬液8～16mg/次，1～3周一次。地塞米松醋酸钠注射液0.5～20mg/d。静脉给药：用于危重急症首剂2～6mg/kg缓慢静注，然后2～6h重复静注或滴注，直至病情稳定，一般不超过48～72h。关节腔内注射：0.8～4mg/次。局部外用：浓度0.05%～0.1%。灌肠：5～10mg溶于100ml生理盐水中。地塞米松抑制试验：1. 过夜地塞米松抑制试验，夜间12点服本品1.5mg。2. 小剂量地塞米松抑制试验，6h服一次，每次0.5mg，共服8次（2d）。3. 大剂量地塞米松抑制试验，6h服一次，每次2mg，共服8次（2d），服药前后查血、尿皮质醇。

点必舒（tobradex）

［成分］每克眼膏：妥布霉素（Tobramycin）3mg，地塞米松（Dexamethasone）1mg。每毫升眼用混悬液：妥布霉素3mg，地塞米松1mg。室温保存。

［药理作用］肾上腺皮质激素可抑制各种因素引起的炎症反应，同时也可能延缓愈合。妥布霉素为氨基糖苷类广谱抗生素，对以下菌种有特殊疗效：葡萄球菌和金黄色葡萄球菌、表皮葡萄球菌及对青霉素耐药的菌种。链球菌如A组β-溶血性链球菌、非溶血性链球菌、肺炎链球菌、绿脓杆菌、大肠杆菌、肺炎杆菌、摩根菌、产气大肠杆菌、奇异变形杆菌、变形杆菌、流感嗜血杆菌、结膜炎嗜血杆菌、乙酸钙不动杆菌和奈瑟菌属等。

［临床应用］用于对肾上腺皮质激素敏感的睑结膜、球结膜、角膜、眼前段组织炎症及确诊的传染性结膜炎，慢性前葡萄膜炎，化学性、放射性、灼伤性及异物穿透性角膜损伤，眼科手术前后预防、治疗感染与炎症反应，泪囊炎。

［不良反应与注意事项］偶有发痒、红肿、结膜

充血现象发生；使用激素与抗生素混合制剂有可能发生二重感染，尤其是长期使用肾上腺皮质激素，角膜可能发生真菌感染。对树枝状角膜炎，牛痘、水痘及其他滤过性病毒引起的角膜炎、结膜炎，眼睛分枝杆菌感染，眼结构的真菌感染；对本品任何成分过敏者；角膜上异物未完全去除者，禁用。混合液仅可眼用，不可注射；对眼用氨基糖苷类抗生素有过敏史者慎用。长期使用肾上腺皮质激素可能会发生眼压增高、视神经受损、再度感染与角膜穿孔。长期使用可能导致角膜真菌感染或抗药性菌种。孕妇应慎用。哺乳期妇女用药时应暂停哺乳。尚未有对儿童评估的报道。

［用法与用量］眼用混悬液：每次 1～2 滴，每 4～6h 点眼一次，最初 1～2d 剂量可增加至每 2h 点眼一次。眼药膏：3～4 次/d，每次取 1～1.5cm 长的药膏滴入结膜囊中。最初 1～2d 剂量可增加至每 2h 一次。

的确当滴眼液（diquedang）

［成分］滴眼剂由地塞米松磷酸钠和新霉素组成。

［临床应用］急、慢性结膜炎，角膜炎，巩膜炎，葡萄膜炎，急性虹膜炎，白内障，青光眼，角膜移植术后及眼部机械或化学烧伤处理，外耳炎。

［不良反应与注意事项］霉菌性角膜溃疡、树枝状地图状病毒性角膜炎者禁用。化脓性角膜溃疡者慎用。

［用法与用量］每次 2～3 滴，4～8 次/d，滴眼或滴耳。

地塞米松（气雾剂）［dexamethasone（aerosol）］

地塞米松 21－异苄烟酯（dexamethasone 21－Isonicotinate）。

［理化性状］气雾剂。

［临床应用］哮喘的常规治疗：常用剂量失衡引起的阵发性呼吸困难，激素依赖性哮喘，儿童重症哮喘。

［不良反应与注意事项］可出现口咽部念珠菌病，发音困难，咽部不适及嘶哑。这些不良反应在吸入药物之后可通过漱口的方式加以避免。大剂量用药时，全身性作用的危险虽然轻微但不能排除。皮肤变薄，皮下血肿，肾上腺皮质功能受抑制及骨折等均可出现。有咳嗽及阵发性支气管收缩可能。对本药不耐受者（吸入本品后出现咳嗽及支气管收缩）禁用；未经治疗的进行性或潜伏性肺结核者禁用；未经治疗及未监护的消化道溃疡者禁用。虽然经过治疗，患者仍然出现阵发性哮喘，此时患者应吸入作用迅速且短效的 β_2－兴奋剂以扩张支气管。药物能分泌入乳汁。

［用法与用量］成人：初始剂量：2～8 次/d。维持剂量：4 次/d。儿童：20～40μg/kg。

地塞米松（注射用）［dexamethasone（for injection）］ 磷酸地塞米松 4mg 及二氧化硫 0.62mg 和磷酸地塞米松 20mg 及二氧化硫 3.1mg 两种规格。

［临床应用］感染性疾病：主要用于治疗某些细菌性血栓性静脉炎、严重内脏型伤寒、结核病的特异性病原体的补充治疗（抗生素疗法）。癌症：用于白血病、淋巴瘤、多发性骨髓瘤及多种癌症的姑息治疗，用于化疗过程中的止吐治疗，用于治疗伴有高血钙的癌症骨转移。肾脏病：某些肾小球肾炎和肾病综合征。胶原性疾病引起神经炎。过敏反应：严重过敏状态、血管神经性水肿、过敏性休克。内分泌病：癌症所致高钙血症。血液病：特发性血小板减少性紫癜（自身免疫性），仅经静脉注射；自身免疫性溶血性贫血。神经病：脑水肿，尤其是因肿瘤或外伤所引起；无法手术的颅内肿瘤的姑息疗法。眼科：葡萄膜炎、水肿性眼球突出、由突眼性甲状腺肿所致的严重或恶性眼病。耳鼻喉科：喉部水肿、窒息性喉炎、会厌炎。呼吸系统：哮喘持续状态。局部用药（当某些疾病要求局部高浓度用药）时，主要涉及到：瘢痕瘤、肥大性瘢痕；需关节内注射者，如炎性关节炎、关节病加重；需关节周围注射者，如腱炎和滑囊炎；需注射于软组织部位者，如足跟痛、腕管综合征、掌筋膜挛缩症；需硬膜内及硬膜外注射者，如神经根痛。

［不良反应与注意事项］见地塞米松。

［用法与用量］静脉和肌内注射：急性疾病：开始剂量：0.5～20mg/d；维持剂量：以阶梯式方式降低开始剂量直至最小有效剂量。急性过敏性疾病和慢性过敏性疾病急性发作：混合疗法，第 1 天：肌注 1 次地塞米松 4mg 或 8mg；第 2、3 天：每次 2 片，2 次/d；第 4、5 天：每次 1 片，2 次/d；第 6、7 天：每次 1 片，1 次/d；第 8 天：进行医疗检查性观察。脑水肿：开始剂量，静脉注射 10mg；以后剂量，肌注 4mg，每 6h 重复一次直到病情改善。休克：静脉注射，2～6mg/kg，如需要在 2～6h 内重复一次。关

节内：病变部位内，在软组织内浸润：每3～21d重复一次；大关节：2～4mg；小关节：0.8～1mg；滑囊：2～3mg；腱鞘：0.4～1mg；局部软组织浸润：2～6mg。

地塞米松滴眼液（dexamethasone eye drops）

［化学名称］16a－甲基－11β，17a，21－三羟基－9a－氟孕甾－1，4－二烯－3，20－二酮－21－磷酸酯二钠。

［理化性状］本品为无色的澄明液体。

［临床应用］治疗某些眼病，如急性虹膜睫状体炎、湿疹性角膜炎、巩膜炎及过敏性角膜炎，以及防止手术炎症和促进水肿吸收。

［不良反应与注意事项］可诱发真菌性眼睑炎、上皮性角膜炎，个别患者出现类固醇青光眼，此外也可引起肾上腺皮质功能不全。急性细菌性或病毒性感染应用本药同时，宜给予适当的抗感染治疗。

［用法与用量］滴眼一次1～2滴，一日数次。也可以结膜下注射，每次0.3～1.0ml，每周2～3次。（注：地塞米松4mg/ml），球后注射，每次0.3～1.0ml，每周2～3次。

麻黄碱地塞米松滴鼻液（ephedrine and dexamethasone solution） 1%盐酸麻黄碱，0.5%地塞米松。

［药理作用］抗过敏，通气，减轻鼻黏膜水肿。

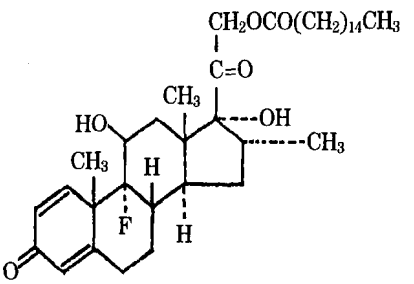
［临床应用］用于变应性鼻炎和鼻窦炎。

［用法与用量］每日3次滴鼻。

［不良反应与注意事项］用药过多有全身性副作用。高血压病人慎用，萎缩性鼻炎、鼻腔干燥者禁用。

利美达松（limethason，地塞米松棕榈酸盐 dexamethasone palmitate）

［化学结构］



利美达松

［理化性状］每安瓿含有效成分氟美松棕榈酸盐4mg，相当于氟美松2.5mg，其他成分有：精制蛋黄卵磷脂12mg，浓甘油22.1mg，精制大豆油100mg。本药乳糜微粒的平均直径为0.4μm（最大不超过1μm），比红细胞（直径约为8μm）小，易透过毛细血管壁到达炎症部位。氟美松的化学名称为：9－氟－11β，17，21－三羟基－16α－甲基孕－1，4－二烯－3，20－二酮－21－棕榈酸酯。

［药理作用］本药以非活性形式的氟美松棕榈酸酯存在，在体内经酯酶的作用缓慢地水解释放出活性物质氟美松，从而产生持久的消炎作用和免疫抑制作用。其有效成分溶解于乳糜微粒之中，易被吞噬细胞大量吞噬而趋向炎症病灶，增加病灶局部氟美松的浓度。

［临床应用］适用于慢性风湿性关节炎。

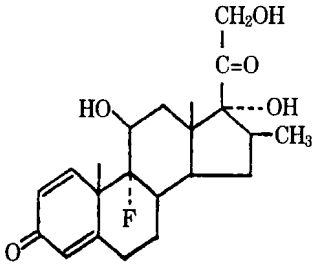
［不良反应与注意事项］不良反应同地塞米松。对本药及地塞米松过敏者、无有效抗生素治疗的细菌感染及全身真菌感染患者，消化性溃疡，精神病，结核病，单纯疱疹性角膜炎，后囊白内障，绿内障，高血压，电解质异常，血栓症，近期施行过内脏手术，急性心肌梗死患者，禁用。本药仅在应用炎症镇痛剂、金制剂等药物无效时才考虑使用。停止用药时，应逐渐减少用量，以避免撤药反应。感染症、糖尿病、骨质疏松症、肾功能不全、甲状腺功能低下、肝硬化、脂肪栓塞、重症肌无力及老年患者慎用。有报道指出，使用肾上腺皮质激素的患者在接种疫苗（如牛痘等）后，会引起精神障碍、抗体反应欠缺的症状。动物实验显示有致畸作用，对新生儿可能引起肾上腺功能不全症状，故孕妇或可能怀孕者应慎用。本药成分可进入母乳，故用药期间应避免哺乳。本药可抑制幼儿发育，长期使用可引致颅内压增高。对老年人长期使用可增加副作用的风险，如诱发感染、糖尿病、骨质疏松症、高血压、后囊白内障和绿内障。

［用法与用量］静脉注射：成人1支/次，1～2周静注一次，注射时可用葡萄糖或生理盐水稀释，必要时可并用少量口服皮质激素。关节腔注射：按关节大小每次用量为1/2～2支，必要时隔2～4周可加强注射一次。

倍他米松（betamethasone） 别名：培他米松，培他美松，倍氟美松，倍他美松，β－美松，Anflogisto，Betafluorene，Betalon，Betasolon，Betanelan，Bivicortene，Betameth，Celestan，Celestene，Celestone，

Minisone, Pausisone, Pertene, Rinderon, Supercortene, Visubeta, Betnesol)。

［化学结构］



倍他米松

［理化性状］白色或类白色结晶性粉末，无臭，味苦。几乎不溶于水，溶于乙醇（1:65）、温热乙醇（1:15）、氯仿（1:325）。密闭避光保存。除以原形供药用外，还以酯的形式供药用，如醋酸倍他米松，倍他米松磷酸钠等。

［药理作用］本品为地塞米松的差向异构体，其C16甲基为β-位。作用与地塞米松同，而抗炎作用较地塞米松、去炎松强。

［药动学］本品口服易吸收。因在血浆中清除的速度较慢，所以其半衰期长达5h。倍他米松的代谢包括11β-羟基氧化、6β-羟化、C-20酮基还原以及侧链断裂，形成17-酮类固醇。因其缺乏A环还原代谢物，提示C-1的不饱和双键和9α-氟原子的存在，可抑制A环还原。本品排泄较慢，大部分代谢物为游离型，仅少量以葡萄糖醛酸酯和磷酸酯形式排泄。

［临床应用］用于严重支气管哮喘、系统性红斑狼疮、活动性风湿病、类风湿性关节炎、严重皮炎、急性白血病等的治疗，还可用于某些感染的综合治疗。因其水钠潴留作用较弱，不宜用于肾上腺皮质功能不全的治疗。

［不良反应与注意事项］同地塞米松。

［用法与用量］口服：0.5~5mg/d，分次服。肌注：醋酸倍他米松混悬液6~12mg/次。局部外用：浓度：0.025%~0.1%。

得宝松（diprospan）

［理化性状］本药为二丙酸倍他米松（Betamethasone dipropionate）5mg及倍他米松磷酸二钠（Betamethasone disodium phosphate）2mg混合而成的灭菌水溶液。2~25℃保存。避免冷冻。

［药理作用］本药是由一种高度溶解性的和一种低溶解性的倍他米松酯类构成的复合剂，具有抗炎、抗风湿和抗过敏的功效。注射后，可溶性倍他米松磷酸酯钠能被很快吸收而迅速起效，而微溶性的二丙酸倍他米松可储存起来被缓慢吸收，维持疗效，从而更长时间地控制症状。

［临床应用］适用于肌肉骨骼与软组织疾病，如类风湿性关节炎、骨关节炎、关节滑膜囊炎、强直性脊柱炎、上髁炎、脊神经根炎、尾骨痛、坐骨神经痛、腰痛、斜颈、腱鞘囊肿、外生骨疣、筋膜炎；变态反应性疾病，如慢性支气管哮喘、枯草热、血管神经性水肿、过敏性气管炎、季节性或常年性过敏性鼻炎、药物反应、血清病、昆虫叮咬症；皮肤病，如异位性皮炎、神经性皮炎、接触性皮炎、重症日光性皮炎、荨麻疹、肥大性扁平苔癣、糖尿病脂性渐进性坏死、斑秃、盘状红斑狼疮、牛皮癣、瘢痕疙瘩、天疱疮、疱疹样皮炎、囊肿型痤疮；结缔组织病，如播散性红斑狼疮、硬皮病、皮肌炎、结节性血管周围炎；成人白血病与淋巴瘤的姑息治疗，儿童白血病；其他疾病，如溃疡性结肠炎、局部性回肠炎、口炎性腹泻、肾炎、肾病综合征；与抗结核药联合应用治疗暴发性或播散性结核；足部疾患，如硬鸡眼下滑膜囊炎、滑液囊肿、Morton神经痛、跟骨骨刺下滑膜囊炎、第五指内偏、第五趾内翻、腱鞘炎、髌骨骨膜炎和急性痛风性关节炎。

［不良反应与注意事项］与用药的剂量及疗程有关。大量使用时可引起已知的皮质类固醇激素不良反应的可能性，如水电解质、肌肉骨骼、胃肠道、皮肤、神经、内分泌、眼、代谢与精神异常。与胃肠外使用皮质类固醇激素有关的不良反应包括：面部与头部皮损内注射用药时极少病例发生失明；色素沉着与色素减退；皮下及表皮萎缩；无菌性肠炎；注射后潮红（关节内注射后）；Charcot样关节病。对全身真菌感染者、特异性血小板减少性紫癜者及对本药过敏者禁用。本药不可用于静脉或皮下注射。甲状腺功能减退、肝硬化、眼部单纯疱疹、活动性结核患者、婴儿与儿童慎用。长期大量使用本药可导致继发性肾上腺皮质功能不全，这可通过逐步减量加以缓解。使用过久还可能引起囊下白内障，伴发视神经损害的青光眼，眼部真菌或病毒继发性感染。另外，剂量较大时不应做免疫接种。治疗中应使用最小剂量控制病情。凝血酶原不足者合用阿司匹林与皮质类固醇激素时须慎重。非特异性溃疡性结肠炎出现下述可能时必须慎

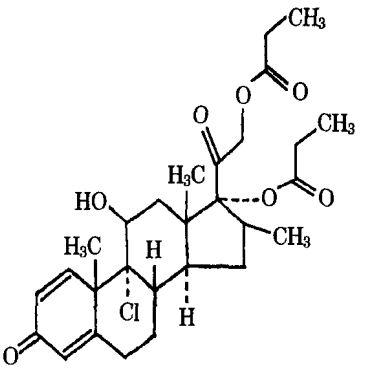
用：穿孔、脓肿，其他坏死性感染、憩室炎、新近小肠吻合术后，活动性或潜伏性胃溃疡，肾功能不全，高血压，骨质疏松症，重症肌无力。重症感染、手术或外伤时，可能需要调整剂量。长期大量治疗停药后仍需监测1年。应避免在以前发生过感染的关节局部注射本药，除外化脓性感染时，有必要做关节液检查，不稳定的关节、感染部位或椎骨间不得注射本药。妊娠及哺乳妇女慎用。

［药物相互作用］同时使用苯巴比妥、利福平、苯妥英或麻黄碱可促进本药的代谢。雌激素可加强本药的作用。与排钾利尿剂合用可加重低钾血症。与强心苷合用可能诱发与低钾血症有关的心律不齐或地高辛中毒。可促进两性霉素B所致钾排泄增加。与香豆素类抗凝剂合用，可能增加或降低抗凝作用，非皮质类固醇激素消炎药或酒精与本药共用，可能增加胃肠道溃疡的发生率或增加其严重程度。本药可降低水杨酸盐的血浓度。糖尿病患者使用时，应调整降糖药的剂量。局部用药一般不需要加局部麻醉药，若需使用，可将本药与1%或2%盐酸普鲁卡因或利多卡因在注射器内（不可在小瓶内）混用，但不可使用含羟苯甲酯防腐剂的制剂，使用时必须将本药注射液抽入注射器内，然后再抽入局部麻醉药，振摇片刻。

［用法与用量］需全身使用皮质类固醇激素者，某些皮肤疾病患者可用肌内注射。治疗关节炎时，可关节腔内或关节周围注射给药。某些皮肤病可皮损内注射给药。须使用个体化剂量。全身给药：大多数情况下，开始剂量为1～2ml，必要时可重复给药。臀部深部肌内注射。局部用药：治疗急性三角肌下、肩峰下、鹰嘴下及髌骨前滑囊炎时，滑囊内注射数小时内即可缓解疼痛，并使活动不受限制。一但急性症状得以控制，可减量治疗慢性滑囊炎。急性腱鞘炎、腱炎注射一次即可减轻症状。在这类疾病的慢性期可根据患者的病情需要重复给药。关节内注射：可在2～4h内解除类风湿性关节炎及骨关节炎引起的疼痛、酸胀以及僵硬症状。关节内注射的推荐剂量为：大关节（膝、髋、肩）1～2ml/次；中关节（肘、腕、踝）0.5～1ml/次；小关节（足、手、胸）0.25～0.5ml/次。皮损内注射：推荐剂量为0.2ml/cm^2，本药在所有部位的注射总量每周不应超过1ml。足部疾患：0.25～0.5ml/次，在获得良好疗效后，应在合适的间隔时间，由开始的剂量逐渐减量至能够充分达到临床疗效的最低量来进行维持治疗。

丙酸倍氯米松（beclometasone dipropionate） 别名：二丙酸氯地米松，二丙酸倍氯松，倍氯松，倍氯美松双丙酸酯，氯地米松双丙酸酯，丙酸培氯松，丙酸培氯米松，氯倍他米松双丙酸酯，氯倍他美松二丙酸酯，双丙酸培氯美松，必可酮，伯克纳，氯倍氟美松丙酸酯，Beclomethasone，Beconase，Becotide，Prectisone。

［化学结构］



丙酸倍氯米松

［理化性状］白色或微黄色结晶粉末，无臭。几乎不溶于水，难溶于乙醇和乙醚，溶于氯仿、二甲亚砜、丙酮。密闭避光保存。

［药理作用］本品是人工合成的糖皮质激素，抗炎作用强，为曲安西龙及肤轻松的5倍，局部缩血管的作用为氢化可的松的5 000倍，是目前效力最强的外用糖皮质激素。还具有抗过敏和止痒等作用。能抑制支气管的炎症和水肿，可以使支气管哮喘缓解。

［药动学］本品吸入后10%～25%在肺内吸收，分解为非活性产物经尿排泄。治疗剂量全身吸收甚微，未见全身吸收所致副作用。由于亲脂性好，局部外用产生作用较快。

［临床应用］用于治疗各种炎症性皮肤病如湿疹、过敏性疾病、神经性皮炎、接触性皮炎、牛皮癣、干癣、婴儿奶癣、瘙痒等。用于慢性及过敏性哮喘和过敏性鼻炎等。对皮质激素依赖的支气管哮喘患者，可用本品代替强的松全身用药，能继续控制症状，而使肾上腺皮质功能得到恢复。

［不良反应与注意事项］可出现局部皮肤刺激，如出现局部烧灼感、瘙痒、潮红等，应停药并对症处理；大面积涂搽时，可由于吸收过多，引起全身不良反应，应适当减少用量；孕妇、儿童、面部、腋窝及腹股沟处用本品易出现不良反应，应慎用。本品气雾剂只能用于慢性哮喘，急性发作时应使用其他平喘

药，待控制症状后再加用本品气雾吸入，2 周后逐渐减量及停用口服平喘药。本品气雾剂易引起咽部白色念珠菌感染，吸药后立即漱口可减少发病率，亦可用局部抗真菌药控制感染。本品乳膏不宜长期密封给药，因易引起红斑、丘疹、痂皮等，此时应减少用量。不宜用于皮肤结核、疱疹、水痘、皮肤化脓性感染、溃疡、Ⅱ度以上烫伤、冻伤、湿疹性外耳道炎等。本品不能用于眼科。使用本品如剂量过大（> 0.8mg/d），亦可出现糖皮质激素的一系列全身性不良反应（参见氢化可的松）。

［用法与用量］外用：涂擦患处，2 ~ 3 次/d，必要时包扎之。长期大面积涂擦，可引起全身不良反应，一般每周不超过霜剂或软膏 50g。气雾吸入：成人一般每次喷药 0.05 ~ 0.1mg（每揿一次喷出主药 0.05 ~ 0.07mg），3 ~ 4 次/d。每日最大剂量不超 1mg。儿童用量按年龄酌减，每日最大量不超过 0.8mg。症状缓解后逐渐减量。

必可酮气雾剂（becotide inhalers）（二丙酸倍氯米松气雾剂，Beclomethasone Dipropionate Aerosol Inhaler）。

［成分］二丙酸倍氯米松。

［理化性状］本药为一种剂量计量的喷雾剂，每揿一次会释放出 50μg 及 250μg 二丙酸倍氯米松进入一个特制的推动器的定量吸入器。

［药动学］17，21 二丙酸倍氯米松（BDP）静脉给药后很快被清除，半衰期约为 30min。BDP 静脉给药后 17 单丙酸倍氯米松（BMP）很快即出现在血浆中，BMP 亦很快被清除，其半衰期亦为 30min。BDP 的血浆蛋白结合率为 87%。静脉给药后，96h 高达 14% 的 BDP 被肾脏排泄到尿中，主要以极性代谢物的形式（被结合的部分）排泄。同时高达 64% 的 BDP 同样主要以游离形式或反结合代谢物的形式被排泄到粪便中。每次吸入后，大部分药物沉积于口咽及吸入装置中，只有一小部分可达到肺并为肺吸收。沉积在口腔及上气道的部分最终将被吞咽进入胃肠道。肺组织很快将 BDP 水解为 BMP，而 BMP 进一步水解为倍氯米松则要慢得多。肝脏亦可将 BDP 代谢为 BMP 并进一步转化为其代谢产物。

［药理作用］见丙酸倍氯米松。

［临床应用］用于支气管哮喘，特别是支气管扩张药或其他平喘药难以控制其症状的病人、依赖激素的哮喘病人。

［不良反应与注意事项］见丙酸倍氯米松。

［用法与用量］轻微哮喘：成人及 12 岁以上的儿童，每日总剂量为 200 ~ 400μg，分次投药。中度哮喘：每日总剂量为 600 ~ 1 000μg，分次投药。严重哮喘：每日总剂量为1 000 ~ 2 000μg，分次投药。4 岁以上儿童，每日总剂量为 400μg，分次投药。

伯克纳鼻喷雾剂（beconase nasal spray）（二丙酸倍氯米松鼻喷雾剂，Beclomethasone dipropionate nasal spray）。

［成分］二丙酸倍氯米松。

［理化性状］本品在有定量阀门系统的耐压金属器中的内容物为白色或微黄色混悬液，揿压阀门，药液即呈雾粒定量喷出。密闭，在阴凉处保存。

［药理作用］见丙酸倍氯米松。

［药动学］鼻腔吸入后，鼻黏膜吸收一部分，不发生酶化 - 代谢反应。经鼻腔清除后，剩余的部分被吞咽，经胃肠道吸收。一次吸入 200μg（4 揿）二丙酸倍氯米松后的血浓度低于 100μg/ml。第一次通过肝脏时，大部分药物被迅速灭活。主要通过粪便及尿排泄。

［临床应用］预防和治疗常年性及季节性过敏性鼻炎和血管舒缩性鼻炎。

［不良反应与注意事项］少数患者可出现鼻、咽部干燥或烧灼感，喷嚏或轻微鼻出血等不良反应。极个别患者发生的鼻中隔穿孔、眼压升高或青光眼可能与使用二丙酸倍氯米松鼻喷雾剂有关。余见丙酸倍氯米松。

［用法与用量］仅用于鼻腔喷雾。适用于成人及 6 岁以上儿童。用量：2 次/d，每次每鼻孔两揿，也可采用 3 ~ 4 次/d，每次每鼻孔 1 揿。每日用量不得超过 8 揿（400μg）。为达到最佳疗效，应有规律用药。最高疗效未必会在头次使用中达到。

丙酸倍氯米松 - 集爱（beclomethasone dipropionate - Jiai） 二丙酸倍氯米松（beclomethasone Dipropionate）。

［药理作用］见丙酸倍氯米松。

［临床应用］支气管哮喘。

［不良反应与注意事项］偶有口干及声音嘶哑。长期使用可发生口腔咽喉念珠菌感染（每次用后漱口可预防），余见丙酸倍氯米松。

［用法与用量］成人最大剂量 1.6mg/d；儿童最

大剂量800μg/d。

安得新鼻喷雾剂（aldecin nassal spray） 二丙酸倍氯米松（beclomethasone dipropionate）。

［理化性状］本药为定量气雾剂，每瓶含二丙酸倍氯米松10mg微结晶悬浮液。

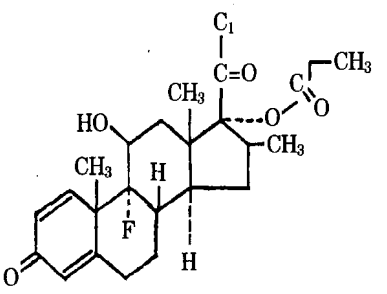
［临床应用］可用于季节性鼻炎和常年性以及血管舒缩性鼻炎。亦可作为鼻息肉的辅助治疗。

［不良反应与注意事项］偶尔有沾血的鼻分泌物出现，短暂的咳嗽或刺激性也有发生，常见的症状有：烧灼感、鼻塞、暂时性的打喷嚏。禁用于出血性素质或有复发性鼻出血病史者。对本药有过敏者亦禁用。本药不适于怀孕期前3个月者。亦不推荐6岁以下儿童使用。

［用法与用量］本药的治疗效益并非立即性的。完全的治疗效益要若干天后才产生。成人和6岁以上儿童常用量为4次/d，每次用量每个鼻孔各1喷（50μg）。以后剂量则视病人反应调整。每日最大推荐剂量：成人为20喷（1mg），儿童为10喷（0.5mg）。

丙酸氯倍米松（clobetasol propionate） 别名：丙酸氯倍他索，氯倍他索，氯倍氟美松丙酸酯，特美肤，Clobetasol，Dermoval，Dermoxin。

［化学结构］



丙酸氯倍米松

［理化性状］白色或微黄色结晶性粉末。无臭。不溶于水，难溶于乙醇，溶于氯仿、二甲亚砜、丙酮、醋酸乙酯。密闭避光保存。

［药理作用］抗炎作用强，为氢化可的松的112倍，并无水钠潴留作用，而有一定的促进钠、钾排出作用。具有抗瘙痒和缩血管作用，可减少溢出及炎症反应。是目前效力最强的外用糖皮质激素。

［临床应用］与皮肤渗透促进剂月桂氮䓬酮等配成软膏，用于治疗皮肤炎症和瘙痒症，如神经性皮炎、接触性皮炎、脂溢性皮炎、湿疹、局限性瘙痒症、盘状红斑狼疮等。

［不良反应与注意事项］局部皮肤刺激，可出现局部烧灼感、瘙痒、潮红等，应停药并对症处理。大面积涂擦时，可由于吸收过多引起全身不良反应。应适当减少用量。孕妇、儿童、面部、腋窝及腹股沟处用本品易出现不良反应，应慎用。药物相互作用同氢化可的松。

［用法与用量］外用，薄涂患处，2～3次/d，症状减轻后可改为1次/d。一般每周不超过霜剂或软膏50g。

氯倍他索（皮肤用）［clobetasol（derbic）］

［药理性状］霜剂或凝胶剂。

［药理作用］见丙酸倍氯米松。

［临床应用］限于对低效皮质激素类药耐受且对皮质激素敏感的皮肤表面的病变：病灶界限清楚并有抗药性的银屑病（尤其局限于足、掌部位）和苔癣、苔癣化（神经性皮炎）、盘状红斑狼疮；肥大性瘢痕。凝胶剂用于激素敏感性头皮病变。

［不良反应与注意事项］可有皮肤萎缩，毛细血管扩张（面部）、皮肤出现萎缩纹（尤其是肢体近端，见于青春期）、皮肤萎缩至淤斑性紫癜，皮肤变得脆弱。面部应用时，皮质激素可能引起口周炎或者引起或加重酒渣鼻。可能引起系统性反应。有粉刺样皮疹或脓疱样皮疹、多毛症、皮肤褪色等报道。可遇到创口愈合延迟、焦痂及下肢溃疡。可有继发性感染，尤其是采用密闭式或皮肤皱褶处涂抹，接触性过敏性皮肤病变。对本类药物过敏者、早期皮肤感染性病变（细菌性、真菌性、病毒性、寄生虫性）、溃疡性病变、痤疮及酒渣鼻、口周皮炎及不足30个月龄婴儿禁用。禁用于眼部皮肤（有发生青光眼的危险）。由于一过性地存在于体循环中，因此大面积或密封式使用可能引起由于皮质激素疗法所致的全身性反应，尤其是婴儿及低龄儿童：类库欣综合征及生长迟缓（停药后即可恢复）、婴幼儿胶质性肉芽肿、突然停药致急性肾上腺功能不全。12岁以下儿童特殊需要使用时应严密监护。出现局部不耐受性时应停药并查找原因。对密封疗法引起的暂时性危险应引起重视。妊娠初期3个月应避免使用。全身用药时，可通过乳汁。

［用法与用量］霜剂仅用于成人及大于30个月

龄儿童。常用剂量：涂抹 1～2 次/d。最大剂量：涂抹 2 次/d，逐渐减少用量。

丁氯倍他松（丁氯倍氟松）（clobetasol butyrate）

［理化性状］白色或微黄色结晶性粉末，无臭，无味。几乎不溶于水，易溶于氯仿，微溶于乙醇。遇光易变色，避光保存。

［药理作用］本品为丙酸氯倍米松的丁酸替代物，作用与丙酸氯倍米松相似，具有抗炎、抗过敏及抗瘙痒作用。

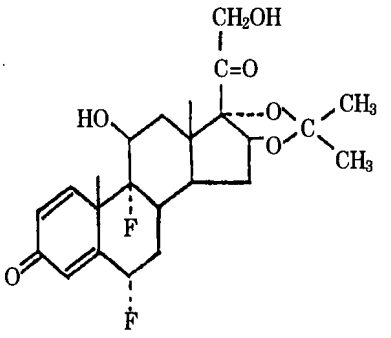
［临床应用］适用于糖皮质激素治疗有效的各种皮肤疾病。

［不良反应与注意事项］有局部刺激反应、瘙痒、痤疮、汗疹及白癣等时，应及时停药；大量或大面积应用本品，可致吸收过多，引起全身症状，出现类皮质醇增多症的表现，需减量或停药。药物相互作用同氢化可的松。用其滴眼时对眼内压的不良反应较其他糖皮质激素如氢化可的松、氢化泼尼松、地塞米松等为小。

［用法与用量］涂擦患处，1～3 次/d。

氟氢松（fluocinolone acetonide） 别名：肤轻松，氟西奈德，仙乃乐，醋酸肤轻松，丙酮化氟新龙，醋酸氟轻松，Fluocinonide Acetate，Fluocinolone Acetonide Acetate，Flumix，Fluocinolone，Fluocinone，Fluonid，Lidex，Localyn，Monoderm，Synalar，Synamol，Topiclyn，Sellin，Synandon，Fluoskin，Fluovitef，Fluocinolon，Metosyn。

［化学结构］



氟氢松

［理化性状］白色或类白色结晶性粉末。无臭，几乎不溶于水，溶于乙醇（1∶45）、氯仿（1∶25）。易溶于丙酮。避光保存。

［药理作用］具有糖皮质激素的作用，抗炎作用强，为氢化可的松的 40 倍，而水钠潴留作用更强，为氢化可的松的 125 倍。现仅作局部外用。

［临床应用］1. 基本作用与用途：为外用皮质激素，其疗效显著而副作用小，涂敷于局部对皮肤、黏膜的炎症、瘙痒及皮肤过敏反应等均有效。适用于糖皮质激素治疗有效的各种皮肤疾病，如神经性皮炎、接触性皮炎、脂溢性皮炎、日光性皮炎、婴儿湿疹、瘙痒症、扁平苔癣、盘状红斑狼疮、局限性牛皮癣、鼻炎、中耳炎等。2. 新剂型的作用：氟氢松多聚小球，局部应用具有明显的血管收缩作用。新剂型氟氢松多聚小球：将碳酸丙烯和二丙烯以 7∶3 比例混合；再中和二乙烯基苯－苯乙烯复合物（预先制备），将 1% 氟氢松溶于此混合物，混合液最初 30min 每 5min 搅拌一次，混合液变成蛋糕状，最终成为粉末状，粉末在 4～6℃，3.32kPa（25mmHg）干燥 3h，即得。

［不良反应与注意事项］皮肤病并发感染者，在应用本品后可加重皮肤感染，需同时应用抗生素。因本品能使结核病加重，使感染扩散，凡有结核或细菌感染，病毒感染（如水痘）的皮肤病患者忌用。

［用法与用量］外用：涂擦患处，3～4 次/d。

布地奈德（budesonide）

［理化性状］布地奈德为非卤代的糖皮质激素衍生物，分子中含 16－α－羟基泼尼松。对糖皮质激素受体有较强的亲和力。局部抗炎作用较全身作用强。由于在肝脏有大量首过代谢，因此仅作局部治疗用。

［临床应用］主要用于哮喘、过敏性鼻炎，以及外用治疗各种皮肤疾病。

［不良反应与注意事项］见普米克。

［用法与用量］气雾吸入：哮喘时成人 400μg/d，分 2 次给予，严重时可增加至 1 600μg/d；维持量不得少于 200μg/d。儿童 50～400μg/d，分次给予。过敏性鼻炎时每鼻孔 100μg/次，2 次/d；维持量每鼻孔 50μg/次，2 次/d。局部外用：软膏、霜剂：0.025% 涂擦患处。

普米克（pulmicort inhaler，布地奈德气雾剂 budesonide aerosol inhaler）

［理化性状］本品在耐压铝瓶中的液体为淡黄色或灰白色的混悬液体，揿压阀门的推动钮，药液即成雾状喷出。30℃以下保存。

［药理作用］含有布地奈德的气雾剂是一种非卤代化的糖皮质激素。由于布地奈德有极高的（约

90%）肝脏首过代谢效应，故在较大的剂量范围内，该药对局部抗炎作用具有良好的选择性。在动物与患者的诱发试验中显示布地奈德具有抗过敏和抗炎作用，即在即刻及迟发过敏反应中能缓解支气管阻塞。在高反应病人，布地奈德具有降低气道对组胺和乙酰甲胆碱的反应。布地奈德吸入性疗法还可以有效地用于运动性哮喘发作的预防。单剂量用药后，肺功能在数小时内改善。单次给予含有布地奈德100～1 600μg的布地奈德气雾剂后，其作用持续10～12h。但是和其他糖皮质激素一样，布地奈德的全部作用直至数天后才能发挥。

［药动学］经吸入给药，大约10%药物沉积在肺里。被吞咽的残余药物，其90%经肝脏首过代谢而失活。吸入1mg布地奈德后最大血浓度在30min内达到，其数值不到0.01μmol/L。布地奈德经口吸入时，32%药物经尿液排出，15%经粪便排出。口服时相应数值分别为45%和30%。

［临床应用］支气管哮喘。

［不良反应与注意事项］可有咽喉部轻微刺激、咳嗽、声嘶、咽部念珠菌感染。在极少数病例，布地奈德气雾剂可以诱发高反应性病人的支气管收缩，在布地奈德气雾剂吸入前5～10min，吸入β_2－激动剂可以防止咳嗽的发生。对本品过敏者禁用。在由布地奈德气雾剂替代口服激素的这一转化过程中，病人会重新表现出一些早期症状，如：关节炎、湿疹、肌肉及关节痛。这些病例暂时增加口服激素的剂量有时是必要的。在极少数病例，如果出现下述症状，如疲劳、头痛、恶心、呕吐时，应该预计到是全身性激素缺乏性表现。哮喘急性加剧时，需要短期口服激素以补充治疗。为减少咽喉部鹅口疮，病人在用药后应漱口。肺结核、气道真菌和严重细菌感染者应慎用。除非有非用不可的理由，怀孕期间避免使用本药。怀孕期间，如果无法避免使用糖皮质激素，可以选用吸入性激素。因为在达到抗哮喘的等效剂量时，前者同口服激素相比具有较低的全身性作用。未有报道证实布地奈德能进入乳汁。

［用法与用量］布地奈德的剂量应个体化。在严重哮喘和口服激素时减量或停用。吸入性布地奈德开始使用时，治疗剂量应是：成人，200～1 600μg/d，分成2～4次使用（较轻微的病例200～800μg/d，严重的则是800～1 600μg/d）。2～7岁儿童，200～400μg/d，分成2～4次使用。7岁及7岁以上的儿童，200～800μg/d，分成2～4次使用。2次/d用药（早、晚）一般是足够的。当所需的临床效果已达到时，维持剂量应逐渐减量至能控制症状的最低剂量。需要加大治疗作用的病人，可以增加布地奈德气雾剂的剂量，因为与加用口服激素相比，前者的全身性不良反应发生率较小。非激素依赖的病人：疗效通常在10d内发挥。支气管有过多黏液分泌的病人，在开始时则可以同时给予一个短期（约2周）的口服激素治疗。激素依赖的病人：开始由口服激素改用布地奈德气雾剂应与以前口服激素合用10d左右。随后口服剂量逐渐减量（例如强的松龙每月减量2.5mg或相当剂量）至最低可能水平。在许多病例中，布地奈德气雾剂可以完全替代口服激素。

普米克都保（pulmicort turbuhaler，布地奈德粉末吸入剂 budesonide powder inhaler） 有效成分为布地奈德。

［理化性状］是一种呼吸激动定量干粉吸入装置，内含200喷的剂量。本药不含任何推进剂、润滑剂及其他添加剂或携带物。

［药理作用］本药为非卤代的糖皮质激素衍生物，分子中含16－α－羟基泼尼松。对糖皮质激素受体有较强的亲和力，局部抗炎作用较全身作用强。余见普米克。

［药动学］布地奈德口服后经肝脏首过效应广泛代谢，药物吞服后有85%～95%失活。到达肺部的药物（约为定量剂量35%）大部分被全身吸收，而后经肝脏代谢。代谢产物随尿和粪便排泄。在尿中检测不到母体药物。采用Turbuhaler可有效地吸入布地奈德粉末，药物在肺部的沉积比通过定量计量吸入器给药高2倍。本品消除半衰期为2～3h。

［临床应用］用于成人及6岁以上的儿童哮喘的维持治疗。

［不良应与注意事项］在推荐剂量下，本品一般耐受良好。干粉制剂是否会增加长期不良反应的发生率尚不清楚。本剂吸入一日布地奈德800μg对下丘脑－垂体－肾上腺素轴具有抑制作用，尚可发生口腔念珠菌病和声音嘶哑等局部不良反应。病人在吸药后应漱口。余见普米克。

［用法与用量］剂量随个体而异，开始治疗时，在严重哮喘患者中，以及在减量或停用口服糖皮质激素患者，剂量应为：成人，每日400～1 600μg，分2～4次使用（轻症每日400～800μg，重症每日800～1 600μg）；儿童：每日200～800μg，分2～4次使用

（轻症每日 200～400μg，重症每日 400～800μg）。维持治疗随个体而异，并尽可能将剂量调至最低，通常 2 次/d 是足够的（早、晚各一次）。若要提高患者的治疗效果，可增加本药的剂量，因为本药与口服糖皮质激素相比，全身不良反应很小。

［制剂］口腔用粉雾剂，100μg × 200 吸，200μg × 100 吸，200μg × 200 吸。

雷诺考特喷鼻水剂（rhinocort aqua，布地奈德喷鼻水剂 budesonide nasal spray）

［理化性状］本药是一种含有均质微粒的水悬液，其不含有抛射剂而是通过一机械泵给药。低于 30℃保存。

［成分］活性成分：布地奈德，非活性成分：防腐剂（山梨酸钾 1.2mg）及水。

［药理作用］布地奈德是一种非卤化糖皮质类固醇，具有抗过敏及抗炎作用。

［药动学］布地奈德的抗炎作用与达到全身糖皮质类固醇作用的量相关甚大。全身吸收后绝大部分（90%）的布地奈德在肝内首次得到代谢。布地奈德口服后，由于大部分已在肝脏中被代谢，因此其生物利用度较低（11%～13%）。用定量吸入器，通过鼻腔给予较大剂量的药物（1mg），布地奈德的利用率约为 14%。将布地奈德的溶液直接作用鼻黏膜，其生物利用率为 100%。这说明布地奈德在鼻腔中不发生局部代谢。鼻腔给予布地奈德 100μg，其最高血浓度低于 1nmol/L 且在给药后 45min 达到此浓度。

［临床应用］适用于常年性（慢性）鼻炎，过敏性鼻炎（季节性，常年慢性发作）。鼻息肉切除术后，预防息肉的再生。

［不良反应与注意事项］使用鼻喷水剂后偶尔会出现打喷嚏、鼻痒、鼻干，也可能有少量血性分泌物。罕见颜面部皮疹、荨麻疹或皮炎等。本剂不影响驾驶汽车和操作机器的能力。对该药中任何成分高度敏感者禁用。对霉菌性鼻炎和病毒性鼻炎患者须特别加以注意。在没有取得大量经验以前，不主张对儿童进行连续、长期的治疗。当病人为从口服类固醇激素治疗改为使用雷诺考特治疗时，必须特别小心，否则，可能会出现垂体－下丘脑－肾上腺轴功能的紊乱。本药在治疗几天以后才能达到完全效果。在治疗季节性鼻炎时，尽可能在接触过敏原以前开始用该药。对于过敏引起的眼部症状，有时也可用本药治疗。如连续长期治疗，需定期做鼻黏膜检查（每 6 个月一次）。目前尚未发现该药与其他药物之间有任何反应。除非有特殊原因，应尽量避免在妊娠期使用该药。在动物孕期中给予布地奈德可引起胎儿发育畸形，但在人类还没有发生类似情况。到目前为止，尚未发现有关布地奈德分泌入乳汁的报道。当短期大剂量甚至过量用雷诺考特时，并未出现临床不良反应。

［用法与用量］每日早晚，每一鼻孔各喷 2 次（100mg）。若有效，可改为每日早晚，每鼻孔各喷 1 次。

普米克令舒（pulmicort respules，布地奈德雾化混悬液 budesonide nebulizing suspension） 制剂：雾化液 500μg/1ml，500μg/2ml，250μg/1ml，250μg/2ml。

英福美（inflammide，布地奈德 budesonide）

［药理作用］布地奈德在改善哮喘患者肺功能、降低气道高反应性、缓解症状、降低疾病恶化频率及提高生活质量方面均有效果。对于哮喘患者，应用布地奈德 12h 预防治疗后，由抗原引起的迟发变态反应明显降低，但是若将治疗增至 1 周或 1 个月，可发生附加作用，与 12h 或 1 周的预防治疗相比，1 个月的预防治疗还可以很大程度地降低速发变态反应。使用吸入性布地奈德治疗 6 周以后（800μg，2 次/d），可减低支气管对组胺、运动和对于干燥空气产生的碳酸性自主过度通气的反应性，吸入性布地奈德对于 5 单磷酸腺苷引起的气管收缩比对于焦亚磷酸钠引起的支气管收缩的治疗作用效果更为明显。对于新近诊断的成人哮喘，吸入性布地奈德治疗 3 个月后可提高患者肺功能，降低气道高反应性，并且较 β_2 受体激动剂更有效地改善支气管黏膜上皮的异常和缓解气道炎症。

［临床应用］支气管哮喘症状和体征的长期控制。

［不良反应与注意事项］见普米克。对布地奈德及本药内非活性成分过敏者禁用。在使用大于 800μg 的剂量时，为减少药物全身性吸收并增加药物在肺部的沉积，推荐使用吸入辅助装置。初次使用定量气雾器前，应先用力振摇气雾器，并将气雾器活瓣揿动两次。如果吸入本药而未使用吸入辅助装置时，建议在每次吸入药物后彻底漱口。喷嘴及吸入辅助装置（如使用后）应经常保持清洁，可用温水和清洁剂或肥皂清洗，清洗后全面认真地漂洗干净，晾干。容器内部有压力，请勿用力打开容器，也不要暴露于

50℃以上的环境中。由于容器不透明，所以不能看到内容物是否用完，但振摇容器可显示容器内是否有残存液体。

［用法与用量］成人和12岁以上儿童：初始剂量为每日400～2 400μg，分2～4次给药。维持剂量通常200～400μg，2次/d。但对于某些病人，在更长或更短的周期中，必要时可给予更高的剂量（最高可达1600μg）。应根据患者的症状、支气管扩张剂的应用情况，特别是对较严重的病例，根据呼吸峰流速来决定使用剂量，从而使剂量应用个体化。6～12岁儿童：在严重哮喘的初始治疗以及口服皮质类固醇减量或停用时，每日剂量应为200～400μg，2次/d，每喷100～200μg。维持剂量应个体化，并且应采用使患者无自觉症状的最低剂量。对于稳定期哮喘的患者，每日2次的用法通常可取得满意的疗效。在应用高剂量治疗时不应骤然停药，而应逐渐减量，特别是重症患者。联合应用吸入性支气管扩张剂治疗的患者，应在吸入本药几分钟以前使用支气管扩张剂，这样可加强本药弥散进入支气管树的作用，并使其局部副作用如咳嗽减至最低程度。

氟替卡松丙酸酯（丙酸氟替卡松，fluticasone propionate）

［药理作用］本品抗炎作用强。

［药动学］由于在肝脏有大量首过代谢，口服的生物利用度为1%，因此只能作局部治疗用。

［临床应用］主要用于哮喘、过敏性鼻炎以及外用治疗各种皮肤疾病。

［不良反应与注意事项］某些病人出现口腔和咽部白色念珠菌感染。

［用法与用量］干粉吸入：成人哮喘100～250μg，2次/d；严重时500～1 000μg，2次/d。4岁儿童50～100μg，2次/d。过敏性鼻炎100μg，2次/d。局部外用：霜剂0.005%～0.05%，涂擦患处。

辅舒酮气雾剂（flixotide inhaler，丙酸氟替卡松气雾剂 Fluticasone propionate inhaler）

［成分］丙酸氟替卡松。

［理化性状］本药为压力型定量吸入器，共四种规格。每类各种吸入器每揿一次可分别释出25μg，50μg，125μg及250μg丙酸氟替卡松。贮存于2～30℃。避免冷冻和直晒。

［药理作用］吸入推荐剂量的丙酸氟替卡松，在肺部产生强的糖皮质激素的抗炎作用，从而减轻哮喘的症状和阻止哮喘的恶化，而无全身用皮质激素所见的不良反应。

［药动学］口服剂量的87%～100%随粪便排出，75%以上为未被吸收的原形化合物，此比例与剂量有关。主要代谢产物无活性。静脉给药后高血浆清除速率提示有良好的肝代谢。血浆消除半衰期约为3h，分布容积250L左右。肾上腺皮质功能：长期用丙酸氟替卡松吸入治疗，即使在儿童和成人的最高剂量，肾上腺皮质激素每日排出量仍保持在正常范围内。尽管过去和现在间断口服激素从吸入其他激素改用吸入丙酸氟替卡松后，肾上腺皮质激素每日排出量逐渐改善，由此证明吸入丙酸氟替卡松时肾上腺皮质功能可能逐渐恢复正常。长期用丙酸氟替卡松吸入治疗期间，当肾上腺兴奋试验增加值正常时，表明肾上腺储备功能仍维持在正常范围内。然而，以前的治疗造成的残留损害可能持续相当一段时间，此点应牢记。

［临床应用］用于支气管哮喘，不依赖全身皮质激素的严重慢性哮喘病人。

［不良反应与注意事项］可出现口腔和咽部白色念珠菌感染（真菌性口炎），某些病人吸入本药后可引起声音嘶哑，吸入后立即漱口可能有益。与其他吸入疗法一样，给药后由于喘息立刻增加，可出现相反的支气管痉挛，此时应立即吸入速效支气管扩张剂，立即停用本药，检查病人，必要时改用其他疗法。对任何种类的丙酸氟替卡松有过敏史的病人禁用。本药不用于哮喘急性发作。但用于常规的长期控制哮喘急性发作的病人，需要吸入速效和短效支气管扩张剂以缓解急性哮喘症状。少数成年人在长期吸入推荐剂量的最大日剂量后，可能出现某些全身作用。从吸入其他激素或从口服激素改换用吸入本药的病人，在改用吸入本药后一段相当长的时间内，仍有肾上腺贮备功能损害的危险。治疗无效或哮喘恶化时，应增加本药的吸入剂量。如需要，给予全身激素治疗，如有感染给予抗生素。与其他吸入激素一样，活动性或静止期肺结核病人必须特别小心。

［用法与用量］本药仅供吸入用。成人和16岁以上儿童：100～1 000μg，2次/d。吸入的开始剂量，轻度哮喘：100～250μg，2次/d；中度哮喘：250～500μg，2次/d；重度哮喘：500～1 000μg，2次/d。4岁以上儿童：50～100μg，2次/d。特殊病人组：老年人或肝肾功能障碍病人不需要调整剂量。

辅舒良（flixonase）

［成分］丙酸氟替卡松（fluticasone propionate）。

［理化性状］本品是丙酸氟体卡松微粒的水性混悬液，通过一定量喷雾泵将药液喷于鼻黏膜局部。每100mg药液中含50μg丙酸氟体卡松。丙酸氟体卡松鼻喷雾剂装在琥珀色玻璃瓶内，玻璃瓶与定量喷雾泵、鼻接合器及防尘盖相连，当按照推荐剂量使用时，每瓶可提供120喷。30℃以下保存。

［药理作用］本药具有强效抗炎活性，但是当局部应用于鼻黏膜时，未测出其全身活性。

［药动学］经鼻腔或皮肤局部应用丙酸氟体卡松不会或几乎不会引起下丘脑－垂体－肾上腺轴功能受抑制。仅在大量应用（口服每日≥40mg）时才会明显抑制下丘脑－垂体－肾上腺轴功能。经鼻用量≥1mg时，其血浓度很低，约在可被测得的最低量（0.05ng/ml）。本品经口服后，87%～100%的药物经粪便排泄，依据用量不同，75%以上的药物以原形排出。当口服6mg时，64%以原形排出，其主要代谢产物无活性。静脉注射后，氟替卡松的血浆清除率很高，提示肝脏具有摄取力。有限的早期资料显示，最终血浆半衰期为3h，相关的分布容积超过体重的3倍，这与药物的迅速清除和广泛的组织分布相一致。

［临床应用］适用于预防和治疗季节性过敏性鼻炎（包括枯草热）和常年性鼻炎。

［不良反应与注意事项］本药可引起鼻、喉部干燥、刺激，令人不愉快的味道和气味。鼻衄曾见诸报道。还可出现过敏反应，如皮疹、面部或舌部水肿，罕见支气管痉挛。经鼻应用皮质激素后发生鼻中隔穿孔者曾有报道，但极为罕见。对丙酸氟替卡松水溶性鼻喷雾剂的组成成分过敏者禁用。本药不会立即起效，只有在经过治疗3～4d后，才能获得最大疗效，因此，必须规律地用药。与其他药物一样，怀孕期间使用本药时，需权衡益处和可能的危险性。使用前轻轻振摇药瓶。

［用法与用量］本药仅用于鼻腔吸入。成人和12岁以上儿童：1次/d，每个鼻孔2喷，以早晨用药为好，某些患者需每日2次，每个鼻孔各2喷，每日最大剂量为每个鼻孔不超过4喷。老年患者：用量同成年患者。4～11岁儿童：1次/d，每个鼻孔各1喷，以早晨用药为好。某些患者需每日2次，每个鼻孔各1喷，最大剂量为每鼻孔不超过2喷。

莫美他松糠酸酯（mometasone furoate）

［理化性状］本品17－（2－呋喃羰基）氧化物在含水丙酮中结晶。熔点218～220℃。

［药理作用］本品为强的局部皮质激素药物。作用同氢化可的松，比肤轻松和去炎松强。可从正常未损皮肤吸收。

［药动学］本品经皮肤吸收后，部分与血浆蛋白结合，主要在肝脏代谢，经肾脏排出。

［临床应用］适用于缓解炎症及可用皮质激素治疗的皮肤病瘙痒。

［不良反应与注意事项］局部皮肤可有灼热、瘙痒及皮肤萎缩、麻刺感等，可适当减量，大剂量应用可产生高血糖、高血压、库欣综合征等表现，应减量。药物相互作用同氢化可的松。

［用法与用量］软膏、乳剂以薄膜形式涂于被感染皮肤区域，每日1次，无需封闭敷裹。

艾洛松（eloson）　（糠酸莫米松，mometasone furoate）

［理化性状］乳膏，本品为乳剂型基质的白色或类白色软膏。每克艾洛松软膏含1mg糠酸莫米松。霜剂，每克艾洛松霜剂含有0.1%糠酸莫米松，其他成分有白凡士林、白蜡、硬脂酸丙烯乙二醇、硬脂醇乙烯乙二醇、二氧化钛、净化水和磷酸。存放于2～30℃环境中。

［药理作用］本药是一种人工合成的皮质类固醇，具有消炎、止痒和消除红肿的作用。

［药动学］局部使用艾洛松的经皮吸收率仅0.4%（乳膏）～0.7%（软膏），提示艾洛松的全身不良反应发生率极低。被吸收的艾洛松与其他激素在体内的代谢一样，主要在肝脏代谢，在肾脏排出。

［临床应用］适用于对皮质激素反应良好的皮肤病，如异位性皮炎、湿疹、接触性皮炎、神经性皮炎、牛皮癣等。

［不良反应与注意事项］偶见皮肤萎缩，感觉异常，皮肤瘙痒，刺激反应，多毛症，色素沉着不足，口周皮炎，过敏性接触性皮炎，皮肤浸润，继发感染，皮肤条纹症及粟粒样皮疹。过量、局部长期使用本药可抑制垂体－肾上腺功能，造成继发性肾上腺功能低下。如因过量引起症状，则对症处理，同时逐步减量至停止用药。对糠酸莫米松和本药中其他成分过敏者，禁用。如发生刺激或过敏反应，皮肤感染等，应进行适当的治疗，如大面积、长期使用本品或采用

封包方式使用本品，全身的药物吸收将会增加，尤其是婴儿及儿童，可产生下丘脑－垂体－肾上腺轴的抑制及库欣综合征，亦可影响儿童的生长发育。因此对儿童局部使用本药时，应尽可能减少药物用量。本药不适用于眼部治疗。对妊娠和哺乳的影响：本药对于孕妇的安全性尚未确定，孕妇应慎用。目前尚不知局部使用本药是否可从乳汁中分泌出可被测得的药物，故哺乳期妇女不宜使用本药或用本药时应停止哺乳。

［用法与用量］1次/d，均匀地涂于病变皮肤区域直至症状消失或连续用药3周。霜剂0.1%（5g），乳膏1mg（5g）。

氟米龙（fluorometholone） 别名：氟甲龙，氟甲孕松，氟甲松龙，oxylone，cortile。

［药理作用］本品为局部用合成糖皮质激素。局部抗炎作用为氢化可的松的40倍，但口服两者作用几乎相等。

［临床应用］主要是局部用药治疗各种适用于糖皮质激素治疗的皮肤病，治疗过敏性和炎症性眼病，也可用于治疗乳腺癌和小儿白血病。

［不良反应与注意事项］基本同可的松。长期滴眼会引起眼内压增高和视觉功能减退。

［用法与用量］皮肤病：通常用0.025%霜剂或软膏涂患处。眼病：用0.1%滴眼剂滴眼。乳腺癌：20mg/d，分次口服。小儿白血病：每日2mg/kg。片剂：10mg。滴眼剂：0.1%。霜剂，软膏：0.025%。

艾氟龙（fml）

［理化性状］每毫升滴眼剂含1mg氟米龙、14mg液膜成分（聚乙烯乙醇）、40μg氯化苯烷铵及依地酸二钠、氯化钠、一价磷酸钠、聚氧乙烯山梨醇酯、肪酸脂（表面活性剂）和纯净水。存放于室温下（15～25℃）。

［药理作用］本药可抑制具有机械、化学或免疫特性等刺激因子所致的炎症，其作用机制不明确，但一般认为，皮质类固醇可诱导磷脂酶A_2的抑制蛋白（即脂皮质素），这些抑制蛋白是通过抑制炎症介质如前列腺素和白三烯的共同前体花生四烯酸的释放，进而控制炎症介质的生物合成。另外，本药对眼压的影响比地塞米松小。

［临床应用］适用于对皮质激素敏感的睑球结膜、角膜及其他眼前段组织的炎症。

［不良反应与注意事项］长期使用可能引起眼压升高，甚至青光眼，偶致视神经损害，后囊膜下白内障，继发性眼部感染，眼球穿孔和延缓伤口愈合。急性单纯性疱疹病毒性角膜炎、眼组织真菌感染、牛痘和水痘感染、病毒性角膜和结膜感染、结核及对本药成分过敏者禁用。长期眼部使用糖皮质激素可能导致真菌感染，角膜溃疡者尤甚。治疗期间，应常测眼内压。有单纯疱疹病毒感染史者、眼部急性化脓性感染者、2岁或以下儿童及妇女慎用。

［用法与用量］滴眼：1～2滴/次，2～4次/d，治疗开始的24～48h可酌情增加至每小时2滴，应逐渐减量停药。滴眼剂0.1%（5ml），（10ml）。

拂炎（flarex） （醋酸氟美松龙，fluorometholone acetate）

［理化性状］本药每毫升含醋酸氟美松龙1mg（0.1%），其分子式为$C_{24}H_{31}FO_5$，分子量为418.5。此外尚含有氯化苄烷胺、依地酸二钠等辅剂。室温保存，用前摇匀。

［药理作用］醋酸氟美松龙作为皮质激素类药物可抑制由机械、化学或免疫性因素所诱发的炎症反应，本药对外眼、内眼炎症的治疗较氟美松龙更为有效，且导致眼压升高的副作用明显低于地塞米松滴眼液。

［临床应用］用于对皮质激素敏感的睑结膜、球结膜、角膜、眼前段组织的炎症以及PK、PRK术后的抗炎治疗。

［不良反应与注意事项］对急性单纯疱疹病毒性角膜炎，牛痘、水痘及其他由病毒、结核菌、霉菌引起的角膜及结膜炎，未经治疗的急性化脓性感染者禁用。本药不得做注射用。慎用于单纯性疱疹病毒感染的治疗。长期应用可能导致青光眼、视神经损伤、视力下降或视野缺损、白内障及（或）由于免疫抑制而引起的继发感染。慎用于眼部急性化脓性感染，对某些引起角膜或巩膜变薄的疾病，因长期应用皮质激素可能导致角膜、巩膜穿孔。长期用药时应经常测量眼压。长期局部应用皮质激素通常会导致角膜霉菌感染，因此在应用皮质激素类药物时，如果发现角膜溃疡，应考虑有霉菌感染的可能。对妊娠及哺乳的影响：动物实验证明本药可致胎儿畸形，但对妊娠妇女尚未进行严格的研究工作，因此孕妇用药时应考虑本药损害胎儿的潜在危险性。局部应用皮质激素是否通过胎盘吸收进入乳汁尚不清楚，全身性应用皮质激素，可以在乳汁中出现，造成婴儿的不良反应，因此

慎用于妊娠及哺乳妇女。用本药有可能出现眼球穿孔。

［用法与用量］每次 1～2 滴，4 次/d 滴眼，在治疗初期的 24h 内，可增至 2h 一次，2 周后症状若无改善，应及时复查，注意勿过早停药。眼用混悬液 0.1%（5ml）。

易妥芬（infectoflam）

［成分］眼用混悬液由氟美松龙（fluorometholone）1mg/ml，庆大霉素（gentamicin）3mg/ml 组成。

［药理作用］具有糖皮质激素及抗菌作用。

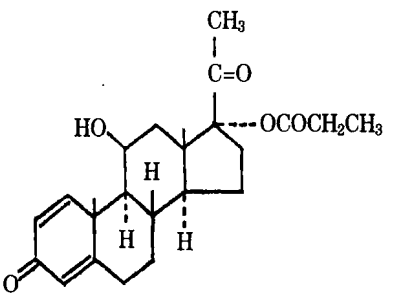
［临床应用］适用于眼前段细菌性感染，如细菌性结膜炎及有细菌性感染危险的眼前段炎症（如眼部术后治疗）。

［不良反应与注意事项］少数患者有短暂的灼热感，罕见发痒、发红及光敏感反应。对本品的任何一种成分过敏者、角膜受伤或溃疡者、病毒感染（如单纯性疱疹、牛痘）或真菌感染、眼结核及青光眼患者禁用。长期使用类固醇治疗，可能会引起可逆性眼压升高，应定期监测眼内压。妊娠及哺乳妇女慎用。若与其他药品合用，两者点用时间须间隔 5min 以上。庆大霉素与两性霉素 B、肝素、磺胺嘧啶、先锋霉素及邻氯青霉素合用时，可能产生沉淀。

［用法与用量］细菌性感染：一般剂量为每次 1 滴，5 次/d。严重者可在 1～2d 内，每小时点用 1 滴。眼部手术后：每次 1 滴，4 次/d，1 周之后再依治疗情况酌减使用次数。

地泼罗酮丙酸酯（deprodone propionate，desolone）

［化学结构］



地泼罗酮丙酸酯

［药动学］本品由皮肤吸收，经尿及粪排泄。动物实验表明，健康皮肤大鼠，经尿及粪排泄率在 168 小时内为 4.7%～13.1%，在皮损大鼠的相应数值为 19.2%～52.8%。

［药理作用］本品为局部抗炎类皮质醇类化合物。作用同氢化可的松。有抗炎、抗过敏作用，并有较强的抗肉芽组织增生作用。

［临床应用］适用于局部皮肤水肿、肉芽组织增生及关节炎等。

［不良反应与注意事项］偶有皮肤感染。长期应用可发生瘙痒、痤疮、皮肤局部疼痛、潮红和大疱等过敏反应。应适当减量。本药不得作为眼科用药。药物相互作用同氢化可的松。

［用法与用量］油膏、乳膏剂：局部涂用，2～3 次/d；胶布：可局部贴敷。油膏、乳膏剂：每克含本品 3mg；胶布：每平方厘米含本品 20mg。

倍卤醇丙酸酯（halobetasol propionate，ultravate）

［药动学］本品软膏的生物利用度为 2.6%，乳剂的生物利用度为 2%。用本品治疗期间早晨血浆皮质醇浓度无明显减少，17－羟皮质类固醇 24h 平均尿排泄量从（6.6±1.4）mg 减少至（5.1±1.4）mg。

［药理作用］同氢化可的松。本药为局部皮质激素，抑制红肿反应比氢化可的松强。在抗表皮增生方面优于氯倍他松。

［临床应用］适用于缓解对皮质激素敏感的皮肤炎症及瘙痒症。可用于治疗牛皮癣。

［不良反应与注意事项］有皮肤局部刺痛、灼热感、瘙痒及毛细血管炎，过敏性、接触性皮炎等。应适当减量。偶见皮肤小脓疱、水疱、粉刺、继发感染等。伴皮肤感染的患者应用本品时应注意加用抗生素等，防止感染扩散。本品不宜涂于面部、腹股沟、腋下等。小儿慎用。药物相互作用同氢化可的松。

［用法与用量］乳剂、软膏：以薄层涂于患处，2 次/d。每周用量不超过 50g，连续用药不超过 2 周。治疗牛皮癣：2.5g，2 次/d，涂患处，7～10d 为一个疗程。乳剂、软膏剂：0.05%。

泼尼卡酯（prednicarbate，dermatop）

［药动学］本品能被健康皮肤吸收 0.1%，代谢率较低，大部分经尿排出。

［药理作用］本品是一种不含卤素的供局部使用的强效肾上腺皮质激素类药物，有明显的抗炎、抗过敏、抗渗出和止痒作用。并能轻微地影响胶原的合成和人体皮肤成纤维细胞的生长，有使皮肤轻微萎缩的作用。

［临床应用］适用于炎症性皮肤病的局部治疗。

［不良反应与注意事项］偶有局部皮肤刺激症状如瘙痒、疼痛及潮红等，可适当减量。水痘，皮肤结核，接触反应，真菌性、细菌性皮肤感染及口周皮炎患者禁用。药物相互作用同氢化可的松。

［用法与用量］外用：在皮肤患处涂一薄层，1～2次/d。软膏剂、霜剂及油膏：10g，30g，50g，100g装，每克含本品2.5mg。

氯泼尼醇（clopsednol） 别名：氯地氢可松，syntestan，synclopred，RS－4691，Cl－Predn。

［药理作用］本品为合成皮质激素，具有与其他皮质激素相同的作用，本品2.5mg的抗炎活性相当于5mg氢化泼尼松，而抑制下丘脑－垂体－肾上腺轴的作用较其他皮质激素弱。

［药动学］口服易吸收，血浆半衰期为100min。

［临床应用］适应证与氢化泼尼松相似。常用于哮喘、风湿性关节炎等需长期用药者。

［不良反应与注意事项］基本同可的松。但应用本品前及治疗中应检查血象、转氨酶、碱性磷酸酶及尿常规。

［用法与用量］口服开始每日5mg，分1～2次。如疗效不满意，4～6个月后可增加3mg，3次/d。片剂：每片2.5mg，5mg。

可的伐唑（cotivazol） 本品抗炎作用较强，0.3mg的抗炎活性相当于5mg氢化泼尼松，适应证与氢化泼尼松相似。口服：0.3～3.2mg/d。关节腔内注射：1.25～3.75mg/次，1～3周一次。

安西奈德（amcinonide） 本品供局部外用，可治疗各种皮肤疾病。软膏、霜剂、洗剂：0.1%涂擦患处。

双氟拉松二醋酸酯（diflorasone diacetate） 本品抗炎作用较强。仅供局部外用治疗各种皮肤疾病。软膏、霜剂：0.05%涂擦患处。

索康（双醋二氟松霜）（diflarasone diacetate）

［药理作用］本品的化学结构，在倍地米松骨架上C6α位加1个氟原子，17，21位上加醋酸，这既增强抗炎作用，又增加了生物利用度，16－β位甲基可消除水钠潴留。

［临床应用］本品为活性很强的外用肾上腺皮质类固醇激素，除治疗皮炎（湿疹）外，对银屑病有良好的疗效。

［不良反应与注意事项］长期外用可产生下丘脑－垂体－肾上腺轴的抑制作用，少数出现库欣综合征、高血糖和糖尿。

［用法与用量］局部涂抹。每周霜剂不超过50g，连续使用时间不宜超过2周。0.05%霜剂：每支15g，30g，60g。

氟氯缩松（氟氯奈德）（fluclorlone acetonide） 本品抗炎作用较强。仅供局部外用治疗各种皮肤疾病。软膏、霜剂：0.025%。

氟尼缩松（flunisolide） 本品适用于防治过敏性鼻炎，通过鼻孔给药极少引起全身不良反应。成人每鼻孔50μg，2～3次/d；维持量为每鼻孔25μg/d。5岁以上儿童每鼻孔25μg，2次/d。

甲羟松（medrysone） 本品可用于治疗过敏性和炎症性眼病，长期使用则会引起眼内压增高和视觉功能减退。滴眼剂：1%。

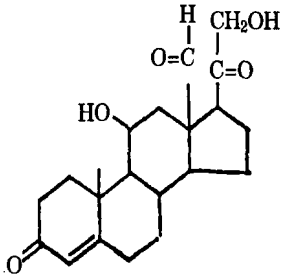
去羟米松（desoximetason） （别名：去氧米松，desoxymetasone，topicorte）本品为局部用合成皮质激素，用于治疗各种需皮质激素治疗的皮肤病。一般用0.05%和0.025%霜剂涂患处。长期大面积应用或长期用封闭敷料可因吸收而产生全身作用。

双氟皮甾松戊酸酯（diflucortolone valerate） （别名：缬草酸双氟皮甾松戊酸酯，texmeten，nerisona）本品为人工合成的皮质激素，其抗炎作用较肤轻松强，且有较强的全身消炎作用，用于各种需皮质激素治疗的皮肤病。一般用其0.1%～0.3%霜剂或软膏剂涂患处。

丙酮缩氟氢羟龙（flurandrenolone） （别名：氟氢缩松，haelan，cordran）本品为合成皮质激素，局部用于治疗各种需皮质激素治疗的皮肤病。一般用其0.0125%～0.05%霜剂、软膏剂或擦剂涂患处。长期大面积或长期用封闭敷料使用，可因吸收而产生全身作用。

醛固酮（aldosterone）

［化学结构］



醛固酮

［药理作用］本药主要作用于肾脏的远曲小管，它促进远曲小管中 Na^+、Cl^- 的重吸收和 K^+、H^+ 的排出。结果增高细胞外液的钠离子浓度和细胞外液的容积，同时降低细胞外液和细胞内钾离子浓度。本药对唾液腺、汗腺、肌肉和胃肠道黏膜细胞也有同样潴 K^+ 排 Na^+ 的作用。本药还有较弱的糖原异生作用，是可的松作用的 1/4 ~ 1/3。

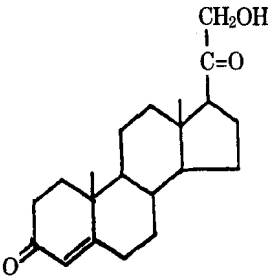
［药动学］本药在肠内不易吸收，而肌注后吸收良好，在体内 70% ~ 80% 与血清蛋白结合，而后在肝中迅速地破坏失效，因此无蓄积作用。

［临床应用］可用于纠正慢性肾上腺皮质功能减退症（阿狄森病）的失水失钠现象，从而保持血容量，防止阿狄森病危象时低血容量性休克。

［用法与用量］皮下注射：0.5 ~ 1mg/d；舌下含服；1 ~ 2mg/d；口服：0.5 ~ 6mg/d。片剂：1mg。注射剂：0.5mg。

去氧皮质酮（desoxycortone）　别名：脱氧皮质酮，醋酸去氧皮质酮，醋酸去氧可的松，Desoxycorticosterone，Desoxycorticosterone Aectate，Deoxycortone Acetate，DOCA。

［化学结构］



去氧皮质酮

［理化性状］本品为无色结晶，无臭，无味。熔点为 141 ~ 142℃。

［药理作用］本品为盐皮质激素，具有类似醛固酮的作用。能促进肾远曲小管对 Na^+、Cl^- 的重吸收和 K^+、H^+ 的排出，有明显的潴钠排钾作用。有增加细胞外液容积、提高 Na^+ 浓度及降低细胞外液 K^+ 浓度的作用。对维持水盐代谢、维持血压起着重要作用。对糖代谢影响较小。

［药动学］本药在肠内吸收不良，而且在肠内易破坏。本药在体内变为孕二醇，从尿中排泄。

［临床应用］用于原发性肾上腺皮质功能减退症的替代治疗。

［不良反应与注意事项］用量过大可致钠水潴留，病人可发生浮肿、高血压。可酌情减量。高血压心脏病病人慎用。长期应用易引起低钾血症，尤其在进食少、尿量多、肾小管酸中毒时。与糖皮质激素合用时，更应注意补钾。在妊娠、肝病、黏液性水肿时用本品，半衰期延长，作用时间长，易发生上述反应，应注意适当减量。用药期间可给予低钠高钾饮食。

［药物相互作用］与排钾利尿剂、糖皮质激素类药合用时，可致低钾血症，应注意补钾。

［用法与用量］肌注：开始一日 2.5 ~ 5mg，分 1 ~ 2 次，维持量一日 1 ~ 2mg。去氧皮质酮微结晶混悬剂，一次 25 ~ 100mg 肌注，每 3 ~ 4 周一次。皮下埋植：将 DOCA 植入小片埋藏于皮下，每天释放 0.3 ~ 0.45mg，作用可维持 1/2 ~ 1 年。

促肾上腺皮质激素（adrenocorticotropic hormone）促肾上腺皮质激素为垂体前叶分泌的一种多肽类激素（简称促皮质激素），是在下丘脑促皮质激素释放激素的作用下，由垂体前叶嗜碱细胞合成和分泌。是维持肾上腺正常形态和功能的重要物质，主要促进糖皮质激素分泌。

促皮质素（corticotropin）　别名：促肾上腺皮质激素，促肾上腺皮质素，促皮质激素，Adrenocorticotropic Hormone，Adrenocorticotropine，Acethorpan，Acorto，Acthar，Acton，Actrope，Adactan，Cibacthen，Cortrophin，Corstiline，Cortiphyson，Corticotrophin，Duracton，Procortran，Salanthyl，Salacthyl，ACTH。

本药是由家畜脑下垂体前叶中提取的一种含 39 个氨基酸的蛋白质。

［理化性状］白色或淡黄色粉末，有吸湿性。溶于水。在 pH 4.6 ~ 4.8（等电点）时，可析出部分沉

淀。其水溶液遇碱易失效。药用品每毫克含量不得少于70U（生物检定1U相当于10μg）。对热、潮湿均不稳定，应避热置阴冷处密闭保存。粉针剂25℃以下保存，注射剂8℃以下保存。

［药理作用］能使肾上腺增生和增重，促进分泌肾上腺皮质激素，主要是氢化可的松，还有一些盐皮质激素如皮质酮和少量雄激素。对分泌醛固酮几乎无影响。本药可防止出现肾上腺皮质功能不全，但对肾上腺皮质功能丧失、肾上腺萎缩的病人无效，只能用皮质激素替代治疗。

［药动学］本药可被蛋白分解酶破坏，故不能口服。局部应用无效。静注可迅速产生作用，血浆生物学作用半衰期约15min，3h后肾上腺分泌达峰值，再3h后作用消失。肌注4h后分泌达峰值，8～12h作用消失。皮下或肌内注射长效制剂作用可持续24h以上。

［临床应用］促皮质素虽可通过促进氢化可的松产生而用于多种氢化可的松的适应证，但必须在肾上腺功能正常时才能发挥作用，分泌量有一定限度，显效亦较慢，难以应急，少数患者还会出现过敏反应，已很少替代氢化可的松使用。目前主要用于长期糖皮质激素类药物治疗后撤停时加速恢复肾上腺功能，以及诊断肾上腺皮质功能低下的原因，区别属原发性还是继发性。此外，可用于某些神经疾病的治疗，如多发性硬皮病，婴儿痉挛。

［不良反应与注意事项］促皮质素刺激肾上腺分泌氢化可的松和盐皮质激素，因此有引起类似糖皮质激素和盐皮质激素类药物不良反应的潜在可能，一般说来，除水钠潴留外，其他较少出现。刺激分泌雄激素则可引起痤疮和多毛症。有些患者会出现过敏反应，偶有过敏性休克，这些反应在垂体前叶与肾上腺皮质功能减退者较多见，再次静注时较易发生。所以给可疑有肾上腺皮质功能减退者做ATCH试验时，每天口服1mg地塞米松，既不影响尿中激素代谢产物的排泄量，又可避免严重反应的发生。为防过敏反应，应做皮内试验，方法为用0.1U/ml，0.05～0.1ml皮内注射，15min后皮红或丘疹＞10mm，或24h后仍有＞5mm的红晕反应，为阳性。长期用药后撤停，亦会使下丘脑－垂体－肾上腺轴对应激的反应能力下降。应逐渐停药。注意静滴时不宜与中性及偏碱性的注射液如氯化钠、谷氨酸钠、氨茶碱等配伍，以免产生混浊。药物相互作用同氢化可的松。

［用法与用量］肌注：普通注射剂每次12.5～25U，1次/d；长效注射剂每次40～80U，每1～3d一次。多发性硬皮病的重急症每日80～120U，分次给予，连续3周。静滴：每次12.5～25U，溶于5%葡萄糖液500ml中在8h内滴完，1次/d。促皮质素兴奋试验，将25U溶于500ml液体中静滴，连续2次/d，测静滴前后的尿游离皮质醇或17－羟皮质类固醇及17－酮类固醇。注射剂：25U，50U。长效促皮质素（别名：氢氧化锌促皮质素，Corticotropin－Zinc）注射液：20U（1ml），40U（1ml），80U（1ml）。

二十四肽促皮质素（cosyntropin） 别名：替可沙肽，tetracosactide，tetracosactrin，cortrosyn。

［药理作用］本品为ATCH的前24个氨基酸组成的肽，与ATCH相比，其作用时间较长而抗原性较小。一次快速静注0.25mg，对肾上腺皮质可产生药理性刺激作用，1h内会产生一个血浆皮质醇的高峰，并且在4h内恢复到基础水平。故本品可作为判断肾上腺反应性的一个筛选试验。

［临床应用］常用于评价肾上腺皮质功能。

［不良反应与注意事项］同促皮质素。本品虽然抗原性较小，但对ATCH过敏者给药时仍需小心。

［用法与用量］利用本品进行快速ATCH兴奋试验。操作方法：首先测定基础血浆皮质醇，然后在2～3min内静脉或肌内注射本品0.25mg（相当于25U），注射后30min和60min重复测定血浆皮质醇。正常反应的判断标准：基础血浆皮质醇大于138nmol/L（5μg/dl）；30或60min血浆皮质醇升高值（即峰值减基础值）193.2nmol/L（7μg/dl），30或60min血浆皮质醇峰值高于496.8nmol/L（18μg/dl）。

丙赖促皮质肽（alsactide） 别名：synchrodynl－17。

［药理作用］本品与天然ATCH肽链N端的17个氨基酸相似，仅1位丝氨酸被β－丙氨酸所替代，17位精氨酸被赖氨酸所替代。氨基酸替代能保护多肽不易受氨基肽酶和羟基肽酶降解。它具有强烈的促肾上腺皮质激素作用。

［临床应用］1. 测定肾上腺皮质功能；2. 治疗ATCH缺乏性肾上腺皮质功能减退；3. 适用于ATCH治疗的疾病，包括过敏性、胶原性疾病，某些慢性炎症性疾患恶性期，某些中枢神经系统和周围神经病变。

［不良反应与注意事项］同促肾上腺皮质激素。本品禁用于急性精神病、全身感染、溃疡病活动期、严重高血压、青光眼等。肾上腺皮质功能亢进及原发性肾上腺皮质功能减退应禁用。妊娠妇女仅可作诊断用药。长期治疗的病人，停止治疗时应逐渐减量。

［用法与用量］1. 用于诊断：静注或肌注本品100～200μg，于注射前后测定血浆皮质醇浓度。2. 用于治疗继发性肾上腺皮质功能减退，开始时肌注100μg，于早晨7～8时给药，维持量按临床反应和血中皮质醇浓度调节。3. 对需皮质类固醇治疗的疾病，一般每天给药100～200μg，于上午7～8时肌内注射，据临床反应及血中皮质醇浓度调整剂量。

临床基因学简介

2003年4月14日，国际人类基因组测序组隆重宣布：美、英、日、法、德和中国科学家，历经13年的共同努力，人类基因组序列图亦称“完成图”，提前绘制成功。人类基因组计划在科学上的目的，是测定组成人类基因组的30亿个核苷酸的序列，从而奠定阐明人类所有基因的结构与功能，解读人类的遗传信息，揭开人类奥秘的基础。现代遗传学家认为，基因是DNA（脱氧核糖核酸）分子上具有遗传效应的特定核苷酸序列的总称，是具有遗传效应的DNA分子片段。基因位于染色体上，并在染色体上呈线性排列。基因不仅可以通过复制把遗传信息传递给下一代，还可以使遗传信息得到表达。科学家发现人类基因数目为3.4万至3.5万个，仅比果蝇多2万个，远少于原先10万个基因的估计。

目前人类染色体碱基对中约有9%的序列尚不能保证正确；基因的确切数目尚不能最后肯定，更没有全部得到克隆；对已克隆的基因也只有一半左右了解它们的功能；对基因数少于蛋白质数的事实尚不能解释。

人类基因组计划与临床医学究竟有多大关系呢？我们说，该计划的成果不仅可以揭示人类生命活动和人类6 000多种单基因遗传性疾病的奥秘，而且许多严重危害人类健康的多基因易感性疾病的致病机制有望得到彻底阐明，为这些疾病的诊断、治疗和预防奠定基础。

大多数科学家认为，原定于2003年完成的人类基因组计划只是一个以测序为主的“结构基因组学”研究，而所谓的“后基因组计划”应该是对基因功能的研究，即所谓“功能基因组学”。“后基因组计划”的研究内容，就是对基因组的功能进行探索。还有人提出了“药物基因组学”、“环境基因组学”、“蛋白质组”计划、“癌肿基因组解剖学计划”。因此，临床医学实际上是“后基因组计划”演示的最大舞台。

临床基因学词条按照血液、循环、呼吸、消化、代谢、自身免疫、内分泌、神经以及肾和电解质系统疾病中有关基因研究进展情况的描述。由于基因的研究是目前医学和生物学的前沿研究领域，进展日新月异，文中主要引用日文2000年“最新医学”第55卷9月增刊有关文章。

临床基因学

血液系统疾病基因（gene of blood system disease） 孟德尔遗传式单基因疾病致病基因的鉴定，已给很多医学领域带来巨大影响。它的代表是肿瘤学，已发现各种癌抑制基因和 DNA 修复基因是表现出癌症高发性的遗传性疾病基因。毛细血管扩张型共济失调症（ATM）为其中最受注目的分子之一，与血液疾病也有很深的关系。最近又克隆了长期原因不明的遗传性骨髓功能不全疾病基因。此外，近年，如人类基因组计划所代表的那样，系统而全面的基因学分析技术的进步与信息量的增加，特别令人瞩目。这些进步也不断地给血液疾病的症状分析和诊断方法带来新的手段。

毛细血管扩张型共济失调症（AT）基因与淋巴增殖疾病（lymph propagation disease） ATM 是常染色体隐性遗传疾病的致病基因，定位于染色体 11q22。该病显示伴小脑变性的运动失调、毛细血管扩张、免疫不全，而且淋巴系肿瘤发生率比对照组高 100～250 倍。细胞特征为高度放射线敏感性和染色体不稳定性。

ATM 蛋白是由 3 056 个氨基酸残基组成的 350kD 蛋白，具有蛋白磷酸氧化酶活性。使 abl、p53、*chk2*、*nibrin* 等的细胞周期检验点和 DNA 修复所需的重要分子磷酸化，以控制它们的功能，这些不断地得到证实。

AT 特别高发于 T 细胞性肿瘤，因此分析了 T 细胞性肿瘤散发病例的 ATM 异常。其结果，在 T 幼淋细胞白血病（T-prolymphocytic leukemia），可见 ATM 突变发生率很高。这种白血病，在 AT 的年轻病例发病率也很高，但散发病例以高龄者居多。而且，不仅在 T 细胞性肿瘤，已报道 B 细胞性慢性淋巴性白血病（B-CLL）的部分病例（10% ～20%）可见 ATM 突变。其中部分显示生殖系统突变，由此可见 AT 的异源嵌合体可能有 B-CLL 发病的危险。最近报道大约半数的套细胞淋巴肿瘤发现 ATM 突变。

范可尼贫血（Fanconi anemia，FA）

1. FA 的表现型：FA 是以骨骼系统（特别是上肢）的畸形，低身高，皮肤色素斑，肾脏、生殖器等先天性的身体特征；小儿期发病的再生不良性贫血；以高度并发急性骨髓性白血病（AML）/骨髓异常增生综合征（MDS）、肝癌等实体肿瘤为特征的常染色体隐性遗传疾病。特征为细胞显示染色体不稳定性，并可由丝裂霉素 C 等 DNA 交联剂明显增强。

2. FA 基因及其功能：FA 经细胞融合互补试验（complementation study），可分为遗传上不同的 8 个组（A、B、C……H 组）。其中，报道已克隆 A 组、C 组、G 组、F 组的基因，D 组、E 组的基因已制图。各基因的特征概括于表 1。尽管各组具有不同基因的异常，但显示相同的临床及细胞表现型，由此考虑这些基因产物可能密切接触、相互作用，形成一个分子途径或分子复合物而发挥功能。事实上，已证明 FANCA 蛋白和 FANCC 蛋白、FANCG 蛋白形成复合物，且强烈提示 FANCD 以外的 FA 蛋白也与此复合物相互作用。FANCD 在 FA 蛋白组的下游发挥作用（图 1）。目前尚不明确各 FA 蛋白的作用机制，

但已提示它们参与 DNA 修复、凋亡及细胞周期。Fancc 基因敲除小鼠虽未表现出明确的造血异常和畸形，但显示生殖细胞增殖异常和与其相伴的不孕。而且，在造血干细胞的骨髓移植实验显示再造血能力低下。

表 1 Fanconi 贫血基因

组别	基因名（发表年份）	染色体上的位置	基因产物的性质
A	FANCA（1996）	16q24.3	163kD：N 端具有核限局信号。位于胞质和核双方。丝氨酸残基受磷酸化。
B	FANCB	?	
C	FANCC（1992）	9q22.3	63kD：不具特征 motif。主要位于胞质，但部分见于核内。已报道结合蛋白有 GRP94、cdc2、NADPH 还原酶、FAZF 等，但其生理作用不明。
D	FANCD	3q25.3	
E	FANCE	6p21～22	
F	FANCF（2000）	11p15	42kD：与 ROM 菌蛋白的 DNA 结合 mofif 具有同源性。
G	FANCG（1998）	9p13	68kD：与修复对 UV 等高度敏感的 CHO 突变细胞的人 cDNA，鉴定为 XRCC9 相同，具有亮氨酸拉链。
H	FANCH	?	

3. FA 基因异常与临床表现型：FA 的症状自轻型至重型，范围很广，非典型病例也很多。这是否能以基因型（genotype）的表现型多态性加以解释呢？如上所述，有不同基因参与的 8 组，但不清楚各组间的表现型的差异。何种基因参与较多，因人而异，但一般以 A 组最多，占 60～70% 以上。认为这是由于 AFANCA 容易发生突变的基因所致。Ashhkenazi Jew（东欧血统犹太人，占美国犹太人的大部分）中，特征性突变 FANCC 内含子 4 突变（拼接异常的结果使外显子 4 缺失）的同源嵌合体占据半数以上。相反，报道具此突变的患者与具其他突变的患者和 C 组以外的患者相比，早期发生血液异常、多种畸形及预后不良。此外，山下孝之等分析近 30 例日本人患者，发现 8 例为这种突变的同源嵌合体。出乎意料，这些患者病重程度未显示与其他组存在明显差别。提示人种差异可能影响临床表现型。是遗传原因所致，还是环境差别所致，将是有意义的问题。Tachibana 等从 15 例日本人 FA 患者中的 12 例发现 FANCA 突变，可以认为日本也以 A 组患者居多。

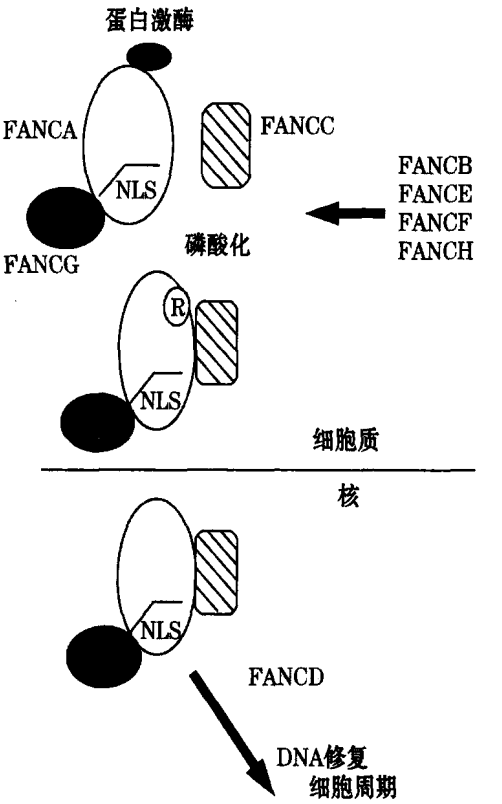


图 1 Fanconi 贫血分子的作用途径（假说）

Fanconi 贫血分子组相互作用形成分子途径。FANCA、FANCC、FANCG 形成复合物，在核内发挥作用。提示其他 FA 蛋白也形成复合物。FANCD 在分子途径的下游发挥作用。

NLS：核内移行信号

先天性纯红细胞再生障碍（Diamond-Blackfan anaemia，DBA） DBA 的发病率为每 100 万出生儿中有 5～7 例。10% 在出生时、75% 在 6 个月以内、90% 在 1 年以内出现贫血症状，表现为巨红细胞症（macrocytosis），网织红细胞明显减少。红细胞大不相同，呈泪滴样畸形。白细胞与血小板一般正常。骨髓形成正常，一般可见幼红细胞系统细胞明显减少。而且，红细胞的 ADA 活性增加发生率较高，这点对于发现潜在病例有用。约 30% 病例可见身体畸

形，主要在头部、颜面部、上肢（特别是拇指）、肾、泌尿系统的各种异常。约70%病例的贫血可由激素改善。

大部分DBA病例为散发性，10%～25%为家族性，已报道有常染色体性显性家族与常染色体性隐性遗传家族。Dahl等的研究小组首先确定DBA的致病基因位于19q13的1.8-Mb区域，进而鉴定该区的核糖体蛋白S19（RPS19）为致病基因。该报道中，从40例患者（家族性21例、散发19例）中的10例（家族性6例、散发4例）发现存在移框突变、拼接突变、错义突变、缺失突变等各种突变。其后，通过国际间进行的大规模分析，在172个家系中的34例（19.7%）发现RPS19编码区突变，8例（4.6%）见到非编码区突变。因此，DBA为遗传的异源性疾病，在未发现RPS19突变的病例，可能有其他基因参与。突变种类颇多，但未见突变的类型与临床表现型（发病年龄、身体畸形、对激素的反应性等）之间存在明确相关。而且，与患者具有相同的RPS19突变的近亲者中，也有数例除红细胞的ADA活性增加和巨红细胞症以外无其他症状者。这提示临床表现型受到RPS19突变以外的因子修饰，而且，作为临床意义，生前诊断虽有RPS19突变，但未必一定发病。相反，考虑患者作为骨髓移植的供者时，应检查有无RPS19突变。

RPAS19是由145个氨基酸残基组成的16kD蛋白，为79个核糖体蛋白之一。RPS19在广泛的组织内表达，如果由于其单倍体不全而使核糖体功能，即蛋白全合成降低，结果仅出现幼红细胞系细胞和部分组成异常，令人难以理解。RPS19具有核糖体蛋白以外的作用，这也许与发病有关，有待于今后的研究。

先天性角化不良（dyskeratosis congentia，DKC） DKC是以皮肤色素异常沉着、甲床营养不良、黏膜白斑病为特征的遗传性疾病，大多伴性遗传。约80%呈现进行性骨髓功能不全，后者为主要死因。常可见合并恶性肿瘤。患者细胞显示多数染色体异常，由此可见染色体的不稳定性。这些表现与Fanconi贫血相似，但淋巴细胞经丝裂霉素C等DNA损伤因子处理后，未见染色体断裂增加，从这点可以鉴别。

Heiss等通过对伴性遗传的DKC家系多数的连锁分析，确定DKC基因位于X28q远处的1.4-Mb，并鉴定它的致病基因（DKC1）。该基因产物蛋白角化不良素（dyskerin）由514个氨基酸残基组成，分子量约为58kD，富含碱性氨基酸残基，特别是赖氨酸，占氨基酸残基的12%。与大鼠的核小体蛋白NAP57和酵母的微管/中心体结合蛋白Cbf5具有同源性。因此，认为角化不良素的功能有合成核糖体RNA、核糖体亚基组装和与微管/中心体之间的相互作用等。最近，Michell等证明角化不良素与染色体终端合成酶RNA结合，成为染色体终端合成酶的构成因子之一。而且，DKC的细胞染色体终端合成酶活性低下，染色体终端也变短。从基因敲除小鼠等可知，染色体终端合成酶缺损是染色体不稳定性和癌高发性的原因，类似于DKC的表现型。因此，该功能在角化不良素的生理作用中也许是重要的。

DNA微系列（DHA microarray） 用于血液肿瘤疾病的分类与诊断。DNA微阵列是一次分析数千至数万个基因表达的方法，它的临床应用受到很大的注意。该方法的类型分为在光脉冲扫描技术的基础上合成寡聚核苷酸（Aflymetrix公司的基因芯片为代表）和将PCR扩增的cDNA点样至玻片上等。将检样RNA与此杂交，比较两种样品中mRNA表达，详细方法参见说明书。

Gloub等报道将基因芯片用于白血病的分类。他们首先用基因芯片分析38例白血病的骨髓样品［27例急性淋巴细胞性白血病（ALL）和11例AML］的6 817个基因表达。用neighborhood analysis算法分析结果，选出其中对AML和ALL有用的50个基因。而且，采用所谓的自身组织图的算法可以鉴别AML、T-ALLt和B-ALL。期待将来用于新的白血病的分类和鉴定预后因子。

此外，Alizadeh等发表了重要的研究结果，即通过非霍奇金瘤（non-Hodgkin）的弥漫性大细胞型淋巴瘤（DLBCL）的基因表达像，将其分为两类，且预后也不同。他们采用1.8万个cDNA克隆的DNA微阵列法分析B细胞肿瘤的基因表达像。其中，约1.2万个来自于胚中心B细胞（GC-B），其他则用各种B细胞肿瘤的cDNA和活化的B细胞及T细胞的cDNA。滤泡性淋巴瘤和慢性淋巴细胞性白血病与DLBCL相比，细胞增殖相关的基因表达水平低。滤泡性淋巴瘤与慢性淋巴细胞性白血病相比，前者可见来自GC-B的特征性基因表达。而DLBCL中基因表达像存在与GC-B相似的和与活化B细胞相似的两

种类型。但是，显示活化 B 细胞样图像与 GC-B 样基因表达图像的类型相比，前者预后明显较差，这显示非霍奇金瘤的国际预后因子是独立存在的。

白血病与单碱基多态性（leukemia and SNP） 最近，SNP 作为单独分离的疾病相关基因的标志物受到注目。而且，参与药物代谢的酶活性可由 SNP 改变，提示可用于测定药物的敏感性。细胞色素 P450（CYP）等药物代谢酶不仅是抗肿瘤药物，而且参与各种致癌物代谢。Felix 等报道用 VP-16 等的表鬼臼毒（epipodophyllotoxin）治疗有关的白血病与 CYP3A4 基因促进子区域的 SNP 有关。NAD（P）H: quinone oxido reductase（NQO1）基因的 609C 与 T 多态性和治疗相关的白血病及第 5、第 7 染色体异常的白血病关系，还有小儿急性淋巴性白血病与 CYP 及谷胱甘肽 S-转移酶的基因多态性关系也已有报道。其他重要的报道还有，叶酸代谢酶的甲基四氢叶酸还原酶的基因多态性与成人急性淋巴性白血病的关系。

循环系统疾病基因（gene of circulation system disease） 生命的运行受“基因”控制，基因缺损导致疾病。所谓基因是制作细胞蛋白的设计图，几乎所有生物的机体，即细胞，均按照基因制备蛋白、构筑自身。推测人类约有 10 万个基因，这 10 万个基因的组合称为基因组，破译基因构成的人类基因组解密计划正在各国进行。基因中有全部人类或生物共同生存不可缺的部分和个体起源部分。如生存不可缺的基因发生异常，该个体的细胞和机体的功能受损，患病而死。基因治疗是通过修复、修正这种基因缺损治疗疾病的技术。1990 年，美国对腺苷脱氨酶（ADA）缺损引起的重症免疫不全导人 ADA 基因，此为基因治疗的开端，尔后经过 10 余年，基因治疗确实进入了现实的医疗中。最初显示基因治疗的可能性并开始讨论伦理问题是在 20 世纪 70 年代，为确立技术和解决伦理问题，近 20 年反复进行了试行错误和讨论。然而，近年分子生物学进展明显，在即将阐明人类基因组的现在，不仅单基因缺损，而且癌症和多种良性疾病的本质，在基因水平逐渐得以明确。基因治疗之初，循环系统疾病并未被作为对象，但在美国塔夫茨大学，通过 VEGF 基因对闭塞性动脉硬化的基因治疗显示出乎意料的效果，被寄予很大的期望。美国食品医药管理局（FDA）许可的循环系统疾病基因治疗临床试验（表 2），包括呈现步行痛和安静痛、下肢组织坏死等临床症状的闭塞性动脉硬化症，经皮冠状动脉成型术（PTCA）和经皮血管成型术（PTA）后再狭窄及移植后再狭窄，心肌梗死和心绞痛等多个方面。估计这些循环系统疾病的患者数高于 200 万，不难想象治疗成果对国民生活的影响。

表 2 FDA 许可的循环系统疾病的基因治疗

闭塞性动脉硬化症	VEGF	质粒＋水凝胶、腺病毒
再狭窄	VEGF	质粒＋水凝胶、腺病毒
	c-myc 反义链	探针
	TK	腺病毒
移植不全 E2F 诱骗剂	加压导人	
心肌梗死	VEGF	质粒＋水凝胶、腺病毒
冠心病	FGF-4	腺病毒

PTCA、PTA 后再狭窄的基因治疗（gene treatment of renarrow after PTCA and PTA） PTCA 和 PTA 是通过气囊导管扩张动脉硬化引起闭塞的血管，达到改善血流的治疗方法。1977 年由 Gruntzig 首次用于临床。与外科手术相比，优点是对患者侵袭少，在世界范围得到迅速广泛的普及，但术后再狭窄成为一大问题。6 个月的再狭窄发生率，经气囊导管的 TPCA 为 30% ~50%，以移植膜为新装置的也达到 20% ~30%。正在进行瘢痕治疗药和抗血小板药物等作为再狭窄预防药的研究，但目前尚未许可作为大规模临床试验的有效药物。因此，基因治疗被认为是对再狭窄的一种治疗方法。将基因置于血管病变局部，抑制据认为是再狭窄原因的血管平滑肌细胞的增殖、血栓形成或机械性成圈的治疗方法。迄今为止考虑的再狭窄基因治疗策略是：①血栓凝集预防疗法；②血管平滑肌细胞增殖抑制疗法；③内皮再生疗法（重建疗法）。

血栓形成的基因治疗（gene treatment of thrombosis） 单纯针对血栓症的基因治疗研究目前不多，但血栓形成的预防受到注目，急性冠脉综合征（acute coronary syndrome）和 PTCA 后再狭窄的特殊治疗，在动物实验已有数例成功的报道。直接血栓

症的治疗方法着眼于血栓附着，已报道导入 COX-1 基因使抗血栓作用增强。此外，受注意的是冠脉搭桥术后血栓症，将 tPA 基因置于血管内后，进行搭桥以抑制血栓形成的研究也在进行。Dichek 等将 tPA 导入移植血管，移植后确认循环血浆中存在 tPA。这种基因导入移植血管在体外完成，因此安全性高、容易实现。或者期待导入前列腺环素合成酶和 NO 合酶的基因。

血管平滑肌细胞增殖抑制疗法（therapy of suppressing vascular smooth muscle cell propagation） 抑制血管平滑肌细胞增殖的疗法有：①使平滑肌细胞“自杀”的自杀疗法；②抑制细胞周期进行的细胞调节疗法；③细胞内信号阻断疗法等。已报道自杀疗法在癌的基因治疗中，常采用胸苷激酶基因导入，在引起猪气囊损伤模型获得成功。胸苷激酶基因导入的平滑肌细胞，通过与丙氧鸟苷（gancyclovir）合用受损“自杀”，因此可预防再狭窄，但由于损伤细胞，正常细胞的损伤成为问题。另外，细胞周期调节疗法，因反义链疗法的成功而被提出。首先报道的是，通过给予 c-myb 反义寡核苷酸，使气囊扩张术后的血管平滑肌细胞增殖受到抑制。用导管给予 C-myb 反义寡核苷酸，在猪再狭窄模型也获成功。已报道通过给予细胞周期调节基因 PCNA 和 cdc2 激酶的反义寡核苷酸，可抑制受损后的 DNA 合成及内膜再生。单次给予反义寡核苷酸抑制内膜再生的效果，在 8 周后仍然持续，对预防再狭窄极为有效。进而研究对几种细胞周期调节因子的内膜再生抑制作用，结果单独使用一种基因的反义链具有抑制效果但不完全，最低必须使用 2 种反义寡核苷酸。

此外，小池弘美等探讨了受到注意的与细胞周期调节基因组相同的转录因子结合序列中，可使转录调节因子失活的诱骗剂型核酸药物疗法（图 2）。为阻止与细胞周期调节基因组表达所必需的转录调节因子 E2F 的结合序列相结合，导入具有与 E2F 的结合序列相同的双链核酸化合物（诱骗剂）。将 E2F 诱骗剂给予大鼠颈动脉气囊致损模型，诱导的 PCNA 和 cdc2 激酶的基因表达被强力阻断，血管内膜再生受抑，表明采用诱骗剂的基因治疗是可行的。

而且，也已明确 E2F 诱骗剂在大型动物也可抑制再狭窄。为将寡核苷酸直接导入血管壁内，在猪冠脉气囊致损模型进行血管扩张术时，使用水凝胶探针进行实验。该实验将水凝胶聚合物作为海绵使用，封入高浓度纯寡核苷酸至聚合物内，气囊扩张时不用载体，可以导入血管扩张部位。另外，用 FITC 标记的 E2F 诱骗剂导入实验的结果证明，诱骗剂确实可用水凝胶导入气囊致损后的冠脉。导入部位越过内膜弹性膜，主要在内膜下层、再生内膜及中膜。这证明用水凝胶探针也可导入 E2F 诱骗剂至气囊致损血管内。

在这些实验的基础上，在猪冠脉气囊致损模型使用水凝胶探针给予 E2F 诱骗剂的研究不断在进行。用药后第 30 日的评价是，与大鼠颈动脉气囊致损模型相同，用 E2F 诱骗剂后再生内膜的形成受抑，这点已经血管内超声波检查法（IVUS）证实。该结果首次报道经皮血管探针导入 E2F 诱骗剂抑制再狭窄，表明 E2F 诱骗剂作为人体抑制再狭窄方法的可能性。进而在小鼠及猴也已明确 E2F 诱骗剂可以抑制心脏移植后的动脉硬化（狭窄）。有关猴的抑制效果的报道，未见伴有明显的副作用，安全性也无问题。而且，将 10 倍以上人体临床研究预定药量的诱骗剂静脉内给予猴的急性毒性安全性检查也在进行中，包括骨髓在内未见任何异常。依据这些结果，自 2000 年 4 月起，日本国内首次核酸药物治疗会议在大阪召开。

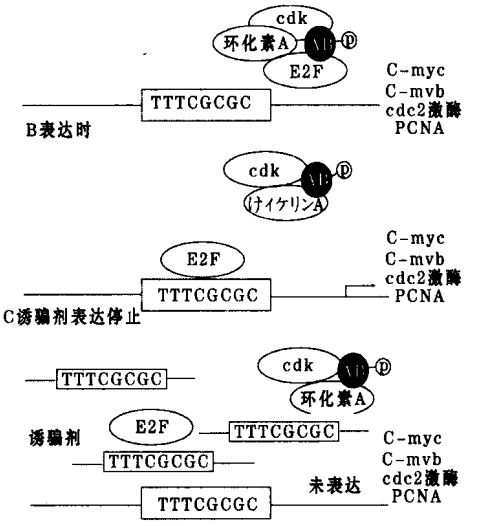


图 2 诱骗剂的作用机制

内皮再生疗法（重建疗法）（therapy of endothelium regeneration，reconstructin therapy） 注意到重建疗法中的基因治疗，是过于着眼于抑制血管平滑肌细胞增殖而提出的。即，如果考虑到再狭窄的最初变化，是内皮细胞的变性及脱落引起动脉硬化，那么抑制血管平滑肌细胞增殖作为预防再狭窄的重要

方法，是否具有更为长期的抑制效果存在疑问。再狭窄部位由于内皮细胞变性，容易使血小板附着，临床上期望积极的修复内皮细胞。而且，内皮细胞和血管平滑肌细胞混合培养时，从内皮细胞释放出抑制血管平滑肌细胞增殖的物质，可望促进内皮修复，获得更积极的治疗效果。因而，重建作为新的抑制再狭窄的方法受到重视，通过导入对平滑肌细胞无影响、仅使内皮细胞特异增殖的内皮细胞特异增殖因子基因，使内皮再生的疗法引起注意。已有使用内皮特异增殖因子的报道，有待于它的临床应用。

小池弘美等注意到HGF的内皮选择性增殖作用，认为HGF有可能用于再狭窄的治疗，通过与大孤大学的中村等共同研究，进行人HGF基因导入的内皮细胞增殖基因治疗的基础研究。首先，证明导入HGF基因可促进内皮细胞增殖。HGF与其他内皮细胞增殖因子VEGF、b-FGF等相比，显示较强的增殖作用，推测具有与VEGF相同的血管再生作用。HGF还是内皮细胞特异的增殖因子，与b-FGF不同，不会使平滑肌细胞增殖。因此，与VEGF一样，有待于临床应用。另一方面，气囊致损后的再生内膜局部HGF产生低下，实际测定人闭塞性动脉硬化症病变部位产生的HGF，低于正常血管血管壁产生的HGF。因此，该作者等用基因导入法向血管补充低下的HGF，研究经内皮细胞再生及其所致的血管平滑肌细胞增殖的抑制作用。用大鼠气囊致损血管研究的结果，损伤2周后，对照组在组织HGF浓度低下的同时，可见血管平滑肌细胞增殖明显的再生内膜肥厚，但在人HGF基因导入的血管壁，这种肥厚受抑。这样，HGF导入作为补充疗法发挥效果是完全可能的（图3）。

另外，也研究了内皮型一氧化氮合酶的基因导入疗法。这是通常释自内皮的一氧化氮（NO）具有使血管扩张和cGMP级联激活，产生平滑肌细胞增殖抑制作用而受注意的方法。实际上，已报道内皮型NO合酶基因导入，可抑制气囊致损后血管内膜再生和恢复血管舒张性，从NO抑制胆固醇和血栓附着来看，期待对血栓症也有效。而且，最近证实导入NO合酶基因也可抑制移植物的再狭窄。此外，国立循环系统疾病中心的田边等，注意到由内皮分泌的显示抑制平滑肌细胞增殖和阻碍血栓形成的前列腺素I_2（PGI_2），证明用PGI_2规律合成阶段的PGI_2合成酶基因导入平滑肌细胞，可见抑制增殖作用。进而可望对血管扩张反应和血栓形成也有效。

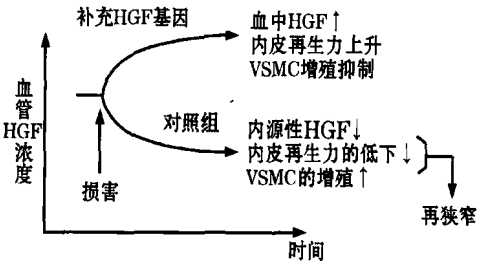


图3 再狭窄的HGF补充疗法

搭桥后再狭窄的基因治疗（gene treatment of renarrow after by-pass） 已知AC搭桥术后的血管内膜再生与PTCA后再狭窄的病程相似，期待同样的基因治疗。首先，在给予细胞周期调节基因PCNA和cdc2激酶的反义寡核苷酸的移植血管，显示内膜再生受抑和静脉肥厚（静脉的动脉化），确定为理想的搭桥血管。而且，这种移植血管显示抵抗胆固醇负荷引起的动脉硬化。哈佛大学的Dzau等在移植物模型也确认了E2F诱骗剂的有效性，E2F诱骗剂的临床试验在1996年已经FDA批准，目前已完成50多例。患者移植物的体内试验已确定E2F诱骗剂有效。而且，报道接受32F诱骗剂的患者，移植物的的开始存活率很高。移植物的基因治疗是在体外（in vitro）进行的，安全性高且容易实现。

小池弘美等又与大阪大学的泽、松田等，共同通过导入细胞周期负向调节基因p21（sdi-1）抑制内膜再生的同时，发现平滑肌细胞的表现型从胎儿至成人发生改变。明确p21基因导入通过增加bax表达也可促进凋亡，细胞周期、胞质变化、细胞死亡之间的关系今后将受到注目。特别是平滑肌细胞的胞质变化，可能促进VCAM等黏附分子表达增加、使血栓容易形成。在搭桥移植，通过控制细胞周期的治疗和血栓形成的改变是重要的。

闭塞性动脉硬化症的促进血管再生的基因治疗（gene treatment of promoting regeneration of blood vessel for arteriosclerosis） 包含闭塞性动脉硬化症的外周动脉疾病（peripheral arterial disease，PAD），表现出步行痛（间歇性跛行）、安静痛、下肢组织坏死等临床症状。血管闭塞程度加重，出现肌肉缺血这些症状时，通常采用下列三个方法治疗：第一是去除包含运动疗法在内的危险因素；第二是经导管

血管成型术（PTA）的非手术再灌注疗法，这一疗法适于伴有安静痛和缺血所致溃疡的间歇性跛行患者；第三是用静脉移植外科重建血行的方法，适于因疼痛步行不能超过100m的患者和呈现出大范围缺血性溃疡的患者。但是对患安静痛和缺血所致溃疡的间歇性跛行患者尚无有效疗法，正在考虑以促进侧支血液循环为目标的疗法。已试用多种药物，但是尚无有效药物。这是患安静痛和缺血性溃疡的众多患者综合考虑后无奈成为血管扩张术和外科重建血行对象的重大问题。因此，重度闭塞又难以实施PTA及手术时，不得已截去下肢。而且，慢性下肢缺血患者，特别是出现安静痛和溃疡者预后不良。如癌症患者一样，这些患者的QOL低下。据估计，美国每年有150 000人截去下肢。同样，在日本每年最低也超出2 000人接受截肢术。而且，下肢截去后的预后继续恶化，截下肢手术所致死亡率为5%～10%，较高位的大腿截肢术为15%～20%。即使存活，也约有40%的患者，于下肢初次截去后2年内死亡。下肢截除占患者的30%以上。最终治愈率在下肢截除者为50%，下肢截肢者只有25%。而且，单侧截肢的10%患者发展为对侧下肢截肢。这一悲惨结果是由于缺乏有效药物疗法所致。间歇性跛行也同样如此。在这种悲惨现状的基础上，通过血管再生因子可能产生侧支血液循环为众多研究者所求。对血流不全这一新疗法被称为“治疗性血管再生”（therapeutic angiogenesis）。Isner（美国塔夫茨大学）等报道用VEGF使血管再生。在家兔下肢缺血模型，血管内单次给予500～1 000 μgVEGF（VEGF165），经血管造影及组织学研究确认形成侧支循环，并见到下肢血流动态改善（calf blood prossure ratio = 0.75 + 0.14 vs 0.48 + 0.19，$P < 0.05$）。10日间VEGF肌内给药也见相同结果。他们继而将VEGF165质粒400μg封入涂布于血管扩张气囊导管外侧的水凝胶内，经皮导入家兔下肢缺血模型的肠骨动脉。经RT-PCR确定VEGF165质粒的血管局部导入，通过血管造影及组织学研究证明侧支血循环增加。这些实验结果表明，局部基因导入产生生理学意义的血管再生和治疗效果。据此，Isner在美国开始对人的基因治疗计划。他们进行的两个不同的计划是：①经导管向血管壁导入VEGF基因；②用注射器向肌内注入VEGF基因（图4）。特别是后一计划的最初10例研究报道中，70%患者可以免除下肢截肢。

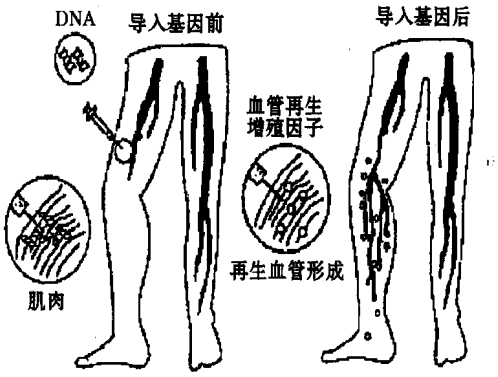


图4　肌内注射基因

小池弘美等用HGF替代VEGF探讨治疗血管再生的效果。已知HGF与各种细胞的增殖和移动性、成形有关，上皮-中胚叶相互作用参与分化和成形。HGF对血管系统的血管平滑肌细胞增殖无影响，是仅使内皮细胞增殖的血管内皮特异增殖因子。与FGF不同，具有与VEGF相同的典型信号序列，由细胞分泌。其特异性受体c-met也在内皮细胞。HGF内皮特异增殖因子性质与VEGF相同，与aFGF和bFGF所具有的使平滑肌细胞和纤维母细胞增殖的作用不同。

首先，上述作者等确定HGF具有直接血管再生作用。血管内给予500μg基因重组型HGF时，使家兔下肢缺血模型产生血管造影明显可见的血管再生。血管造影显示再生血管特异的造影所见，组织学可见下肢坏死改善。5日间HGF连续静脉给药也可见同样结果。Isner的研究组也报道HGF同样的血管再生作用。另一方面，在ASO患者的血管，内源性的血管壁HGF比正常血管明显减少。这表明尽管挽救了受损血管，但HGF数量不足。在培养人血管平滑肌细胞的实验，已明确血管壁HGF产生低下，系缺血所致。因此，期望补充HGF可促进ASO患者的侧支循环。据此，小池弘美等于1998年12月向大阪大学医学部伦理委员会提出有关“采用HGF基因血管再生治疗闭塞性动脉硬化症（TREAT-HGF）”的试验计划，于1999年11月获准。

与美国已进行的VEGF基因治疗相比，HGF血管再生疗法的优点如下：①在HGF不可能发生VEGF的通透性亢进的副作用浮肿，VEGF的浮肿诱发患者疼痛，因此这点很重要。②已报道HGF特异受体c-met因缺血而增加，可促使HGF的血管再生。

③由于 HGF 使具分解胶原能力的、分解基质的 MMP-1 和能够活化纤维蛋白溶酶的 uPA 增加，已知 uPA 激活静止的 uPA，前体 HGF 的激活进一步活化 uPA。可望通过 HGF 使局部 uPA 增加，提高 HGF 的利用率，促进组织循环。④HGF 具有直接的血管再生作用，和在平滑肌通过经 VEGF 基因表达增加而产生间接血管再生作用，其血管再生作用超过 VEFG。内源性血管壁 HGF 低下，增强 HGF 的安全域。

心肌梗死的基因治疗（gene treatment of myocardial infarction） 治疗血管再生疗法也被用于迄今尚无有效疗法的心肌梗死。动物实验证明 VEGF 基因导入使心肌梗死后的心功能改善。而且，经 bFGF 基因导入和 HGF 基因已见到同样效果，证明治疗血管闭塞的有效性。因此，Isner 等在闭塞性动脉硬化症的临床试验确认 VEGF 质粒导入的安全性后，经 FDA 获准，开始 VEGF 基因治疗心肌梗死的临床试验，患者已达 20 例。他们的方法是进行低侵袭性冠脉搭桥术（MIDCAB）时，采用微切口开胸，直视下将质粒注入心肌。经导入 VEGF 质粒，可见血流增加和心绞痛症状改善。而康奈尔大学的 Krysta 等开始用腺病毒载体将 VEGF 同型 121 基因在冠脉搭桥（CABG）同时注入心肌的临床试验。此外，用 bFGF 基因对心肌病患者的效果将拭目以待。大阪大学的松田等也于 2000 年 4 月向大阪大学附院审查委员会提交采用 HGF 基因治疗的研究计划申请。

缺血再灌注损伤的基因治疗（postischemic gene treatment of reperfusion injury） PTCA 与血栓溶解疗法的进步，产生了缺血再灌注损伤的新病态。心肌缺血，加上经缺血再灌注，引起的嗜中性粒细胞和白血细胞浸润，损伤心肌细胞和内皮细胞，促使心肌细胞死亡。本来通过再灌注可见氧恢复，应避免心肌细胞死亡，但实际相反。这种病况中可见嗜中性粒细胞和白血细胞浸润，考虑有某种炎症性变化参与。实际已报道缺血再灌注的损伤，存在各种细胞因子和黏附分子的表达亢进。大阪大学的泽等证明结合于上游调节区域的细胞因子（IL1、6、8 等）黏附分子（VCAM、ICAM、ELAM 等）和与炎症和免疫反应等有关的转录调节因子 NF-κB，在心肌梗死时亢进。而且，冠脉结扎前给予 NFκN 诱骗剂，梗死范围缩小 35% ~25%，可能可以预防缺血再灌注损伤；冠脉结扎后给药，同样可减小梗死范围，证实作为心肌梗死和缺血再灌注损伤基因治疗的有效性。该治疗可能对脑梗死同样有效。此外，冈山大学的小野等报道证明 NFκB 诱骗剂，对蛛网膜下出血后的血管挛缩有极强的抑制作用，基因治疗对蛛网膜下出血也有效。

肺癌与基因异常（lung cancer and gene abnormality） 在日本，由肺癌所致死亡，在 1998 年男女合计超过 4 万人，占所有恶性肿瘤死因的首位。预计今后会继续增加，15 年后可达目前死亡数的 2 ~3 倍。肺癌属恶性肿瘤中最难治的疾病，治愈率约占全体的 2 成，且在预防的同时急需解决治疗问题。目前，癌症被视为基因疾病。以下从基因异常角度评价肺癌的发生、进展和治疗。

1. 癌发生的分子机制（molecular mechanism of carcinogenesis）：肺癌与结肠癌一样是多阶段发生的。组织学上，接触致癌物质等的呼吸道上皮产生异变，经癌前病变（过度增生、异常增生）变为原发性肺癌，再发展为伴转移的肺癌。图 5 显示癌前病变至癌化各阶段见到的基因异常。癌前病变早期可见染色体上的 3p、9p 缺失，随上皮异变程度增强而发生频率增加。至癌前病变的后期，发生 17p（p53）、13q（RB）缺失，ras 癌基因活化，发展为原发性肺癌。目前，尚未鉴定 3p、9p 区的基因，但最近明确 3p14.2 区的脆性组氨酸三联体（fragile histidine triad，FHIT）基因，不仅在癌病灶，且在癌前病变也高度表达，与吸烟强烈相关，推测与香烟致癌有关。

2. 肺癌的基因异常（gene abnormality of lung cancer）：肺癌大体分为非小细胞癌（NSCLS）和小细胞癌（SCLC），两者表达的基因有些差异，但报道多数癌症的癌抑制基因和癌基因存在差异（表 3）。p53、Rb 等癌抑制基因的异常，SCLC 较 NSCLC 发生率高。癌基因 Ras 基因的异常发生率不高，但在 NSCLC 中也可见腺癌相当特异，另外，在 SCLC，Bcl-2 的表达较高。3p 缺失，在 SCLC 为 100%，NSCLC 为 70%，而从癌前病变中也高度表达，这点可以预测肺癌中存在特异的癌抑制基因。①基因异常与癌的恶性度：肺癌的生物学特性，过去由病理形态学加以评价，最近已尝试从分子、基因水平加以分析。已报道 NSCLC 的 p53、K-Pas、erbB2、Rb、p16 基因异常，SCLC 的 c-Myc 过度表达，增殖因子 Ki-67，增殖细胞核抗原（proliferating cell nuclear an-

tigen，PCNA），血管再生因子（VEGF）等的表达与癌的恶性度有关，并影响预后。②用于治疗：基因治疗在1990年始于美国，用于腺苷脱氨酶（ADA）缺乏症。其后，对癌的基因治疗也获进展，在实验室进行了各种试验。其中以癌抑制基因p53为中心的研究较多，肺癌领域有Roth等的临床试验报道。他们以肺癌中可见到50%～60%异常的p53基因为目标，将野生型p53重组至逆转录病毒或腺病毒的载体进行治疗。即用病毒感染细胞，在细胞内使野生型p53过度表达，诱发癌细胞凋亡。采用腺病毒载体的临床试验结果，有些病例副作用在许可的范围内，并出现抗肿瘤效果，目前正在进行与抗癌药和放射线合用的大规模临床试验。此外，在动物，免疫基因治疗、可溶性VEGF受体抑制血管再生的基因治疗等也在试行。

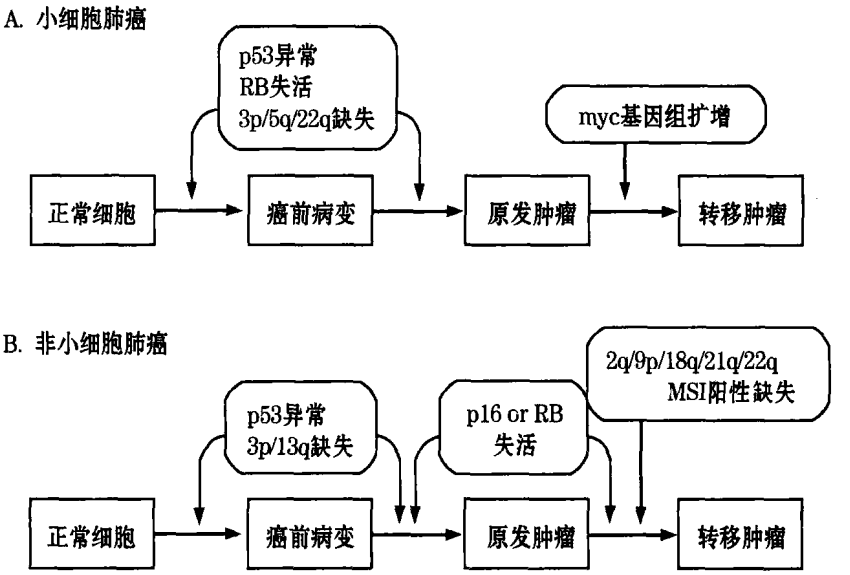


图5　肺癌发生的分子机制

表3　肺癌基因异常的频率

基因	形成异常	小细胞癌	非小细胞癌
癌抑制基因			
p53	点突变	<75%～100%	~50%
	异常表达(IHC)	40%～70%	40%～60%
Rb	蛋白缺失	~90%	15%～30%
p16	点突变	<1%	10%～40%
3p	LOH	100%	70%
癌基因			
ras	点突变	<1%	15%～20%
myc	扩增	15%～30%	5%～10%
bcl-2	高表达	75%～95%	10%～35%
其他			
染色体终端酶活性	表达增强	~100%	80%～85%

慢性阻塞性肺疾病（COPD）与基因异常（gene abnormality）　COPD的特征是慢性支气管炎、肺气肿或两者合并所致的闭塞性换气障碍。日本报道患者人数超过20万人，在高龄化时代即将到来的今天，预计患者人数会越来越多。COPD发病与吸烟密切有关，但全部吸烟者中仅有10%～12%发病，推测与决定吸烟敏感性的基因有关，但目前尚未鉴定基因。①炎症性细胞因子：香烟烟雾，特别是其中含有的活性氧，活化肺内的NF-κB，使IL-8 mRNA增加。这些促使嗜中性粒细胞的呼吸道浸润、积聚，活化的嗜中性粒细胞产生弹性硬蛋白酶，分解间质的基质蛋白、弹性蛋白、胶原等，破坏细支气管和肺泡。实际上，嗜中性粒细胞弹性硬蛋白酶注入动物的气管内，可形成与肺气肿相似的组织病变。而且，已报道在慢性支气管炎，无论是否吸烟，均可见TNFα的多态

性，TNFα 转基因小鼠的研究，可见肺泡扩张、破损等与肺气肿相似的组织变化。②对外源性活性物质解毒作用的障碍：外源性有毒物质的解毒机制与微粒体环氧水解酶（mEPHX）、谷胱甘肽 S 转移酶（GST）、细胞色素 p450A1（CYP1A1）等酶有关，肺气肿患者等的这一解毒机制异常。COPD 患者多见对烟雾氧化剂解毒机制有关的酶，mephx 的基因多态性，也有报道该酶功能的缺失与 COPD 发病有关。GST 是通过与谷胱甘肽结合，使外源性有毒物质无毒化的酶，报道有 5 种。其中，呼吸道上可见 P、A、M 三种。其中 GSTM 基因座内存在几种基因，肺气肿患者中多见 GSTM1 基因多态性，报道与肺气肿有关。CYP1A1 与 GSTM1 等相同，是与外源性毒物代谢有关的酶，使致癌前体物质和潜在的有害物质变成活性的有害物。肺气肿合并肺癌的病例，已报道 CYP1A1 的多态性。此外，使巨噬细胞活化的物质维生素 D 结合蛋白（vitamin D binding protein，VBDP）的基因多态性与肺气肿患者的吸烟敏感性的关系也有报道。③蛋白溶解酶所致的损害：已有报道将嗜中性粒细胞弹性蛋白酶（neutrophile elastase）外源性给予动物时引起肺气肿样改变。但是，嗜中性粒细胞弹性硬蛋白酶几乎未显示多态性，难以认为是基因异常引起肺气肿，倒不如认为是由烟雾等的刺激下，呼吸道浸润、积聚的嗜中性粒细胞释放出嗜中性粒细胞弹性硬蛋白酶，破坏了肺泡、细支气管。最近报道巨噬细胞释放金属弹性硬蛋白酶（MME）参与肺气肿的发生，实际上，让 MME 基因敲除小鼠被动吸烟时，肺内巨噬细胞增加，出现肺气肿样改变。④基因改造小鼠的实验性肺气肿：近年来，由于分子生物学的进步，可以使单基因缺失和过度表达成为可能，用这些技术可建立实验性肺气肿模型，已报道采用胶原酶、PDGF、TGFα、TGFα 转基因小鼠或 SP－D 基因敲除小鼠、Klotho 基因缺失小鼠。通过 Klotho 基因缺失小鼠，建立了特征为肺气肿、神经损伤、动脉硬化、骨粗松等的老化小鼠模型。⑤用于治疗：肺气肿的发病机制正在逐步得到阐明，但治疗目前尚处于困难状态，已开始研究蛋白酶抑制剂等的临床应用。报道维甲酸（retinoic acid）对实验性弹性硬蛋白酶所致肺气肿有效，带来了希望。

哮喘与基因异常（asthma and gene abnormality） 支气管哮喘是淋巴细胞、嗜酸性粒细胞、肥大细胞参与的慢性呼吸道炎症性疾病。其定义是呼吸道处于过敏状态，各种刺激使呼吸道闭塞，自然的或经治疗可逆转。呼吸道闭塞系统触抗原而活化的 T 细胞、嗜酸性粒细胞等炎症细胞释放细胞因子，使呼吸道平滑肌收缩、黏膜肿胀、呼吸道分泌亢进所致。最近报道除哮喘发病外，呼吸道过敏性亢进、血清 IgE 高值等相关表现型中，有家族集聚性，而且，与双卵孪生儿相比，单卵孪生儿中哮喘发病一致率较高，提示与基因有关。但是，逐渐明确哮喘病相关基因不是单一的，存在与病程各阶段有关的若干基因。①高亲和性 IgE 受体 β 链（FcεRβ）基因：Cookson 等在检索特因性基因时发现，IgE 的产生与第 11 染色体长臂（11q13）的基因标志 D11s97 之间存在明显连锁，检索该区域内的候补基因后，确定存在 FcεRβ 基因。该受体主要在肥大细胞、嗜碱性粒细胞表达，在Ⅰ型变态反应担负中心作用。结合的 IgE 通过抗原交联，使肥大细胞产生组胺和白三烯等生理活性物质和 IL－4、5、13 等细胞因子。他们确定该基因内的点突变（Leu181）和特应性之间的连锁。其后，相继发现这一基因的变位，迄今已报道 8 处。而且，该区中血清 IgE 值与呼吸道过敏性连锁。但也有报道未见此连锁，今后必须继续研究。②β_2 肾上腺素受体基因：该基因位于 5q，经刺激使呼吸道平滑肌松弛。自报道哮喘患者 β_2 受体功能低下以来，已研究了与此基因之间的相关关系。该基因变位频率较高的第 16 和第 27 氨基酸残基的多态性与呼吸道过敏性之间的相关已有报道。③其他基因：通过局限于染色体区域的连锁分析，除上述以外，报道了各种区域的连锁。特别是与哮喘发病相关的基因集中分布于 5q31～33。因与 IgE 产生有关而受注意的 IL－4 基因也在该区，与血清 IgE 连锁。而且，IL－5、13、3、9 等与哮喘变态反应症相关的细胞因子基因，也大多位于该区。此外，第 6 染色体短臂（6p）中有 HLA、TNFα 基因，10q 中有 5－脂氧化酶基因，后者与哮喘发病连锁。而第 14 染色体中 TCRα 基因与特异的 IgE 连锁，16p 中 IL－4 受体 α 链基因与特因性的连锁也已报道。以上叙述的哮喘相关基因报道未必一致。而且，尚未确定哮喘的呼吸道过敏性相关基因。但是，支气管哮喘基因的鉴定为将来的哮喘基因治疗开拓了道路。

肺纤维化病与基因异常（lung fibrosis and gene abnormality） 肺纤维化机制的阐明和治疗方法的确定是呼吸道疾病中一大研究课题。肺纤维化病中有病

因明确的和特发性肺纤维化病（IPE）类病因不明的。尽管如此，在发展至纤维化的过程中，存在某种相同的经过，与其阶段有关的细胞因子和存在的基因逐步得到明确。而从家族调查结果得知，IPE 具有多因子遗传因素，将来可通过基因分析阐明致病基因。但是，目前尚未明确肺纤维化有关基因的异常，因此本文叙述肺纤维化与基因表达之间的关系。①肺纤维化的细胞周期相关基因（p53、p21）：IPE 属病因不明的难治性疾病。发病机制是因吸入外源性物质等引起肺泡炎症、肺泡上皮细胞损害与脱落，继以肺纤维化母细胞为中心的细胞增殖、肺泡上皮细胞再生等组织重建而发展成肺纤维化。支气管、肺泡上皮细胞受伤，DNA 损伤时，细胞内野生型 p53 过度表达，细胞止于 G_1。损伤细胞有修复 DNA 向正常细胞进展的和受损严重、DNA 不能被修复而经凋亡排除的细胞。推测 IPE 时，上皮细胞凋亡发生过度、不能正常修复，因此发展为纤维化。IPE 患者，或从伴有胶原病的纤维化肺获取的组织中，可见支气管、肺泡上皮表达 p53 和控制其下游细胞周期的 p21 蛋白表达，且可散见凋亡标志的 TUNEL 染色阳性细胞。即，纤维化肺组织中，上皮细胞的 DNA 损伤与修复同时存在，有凋亡相关基因参与。②肺纤维化的 TNF 受体：（TNFR）家族 TNFR 中有 Fas 配体（FasL）和 TNF，与其受体 Fas、$TNFR_1$、$THFR_2$ 结合，诱导细胞凋亡。TNFα 主要由巨噬细胞产生，在急性肺损伤、肺纤维化病的炎症反应初期发挥重要作用。已报道小鼠博来霉素（BLM）肺炎、二氧化硅肺炎的 TNFα 亢进，TNFα 转基因小鼠产生肺纤维化。但也有报道持续给予 TNFα 和一时性导入基因未能诱发肺纤维化，TNFα 能否单独诱导肺纤维化尚存疑问。TNFα 信号传导主要通过 TNFR1 进行。如图所示，caspase8 活化诱导细胞凋亡，但通常 NF－κB 的活化也诱导生凋亡蛋白的抑制剂（inhibitors of apoptosis protein，IAP）等，抑制细胞凋亡。另外，通过 Fas 的信号传导，与 TNFα 相同，caspase8 活化，依此激活蛋白酶级联反应的下降 caspase，诱发细胞凋亡。与 TNFα 一样，Fas 诱发凋亡中，负控制机制也起作用。③肺纤维化与 Fas－FasL 途径：Fas-FasL 途径的作用涉及多方面，不仅与炎症终止，而且与细胞性免疫、组织损伤相关。IPE 和胶原病合并发生的肺纤维化症，肺组织内细支气管上皮和肺泡上皮细胞的 Fas 表达增强，组织浸润的嗜中性粒细胞和淋巴细胞内可以 FasL 表达、诱发凋亡。在肺纤维化模型 BLM 肺炎 Fas、FasL 的表达和肺泡上皮、细支气管上皮细胞中也产生过度凋亡，表明肺纤维化发生过程中 Fas－FasL 的表达和肺泡上皮、细支气管上皮细胞中也产生过度凋亡，表明肺纤维化发生过程中 Fas－FasL 途径的重要性。实际上通过吸入诱发凋亡的抗 Fas 抗体，引起肺纤维化。而在 Fas、Fasl 突变小鼠 BLM 不发生纤维化，可溶性的 Fas、抗 FasL 抗体抑制 BLM 肺炎。这些提示肺纤维化发生中，经 Fas－FasL 途径介导凋亡的重要作用。④肺纤维化与 TGFβ：TGFβ 由肺泡巨噬细胞和上皮细胞产生，具有产生细胞外基质，使纤维母细胞增殖，促进游走，进而使纤维母细胞向肌纤维母细胞分化等的作用。不仅在 IPE 的肺组织，在 BLM 肺炎也可见 TGFβ 表达亢进。此外，有报道 TGFβ 基因导入引起肺纤维化，相反，TGFβ 基因敲除小鼠产生淋巴细胞性间质炎。总之，TGFβ 是肺损伤、肺纤维化的重要的细胞因子。⑤治疗：推测肺纤维化机制与各种因子有关，因此仅依靠控制单一因子难以抑制肺纤维化。肺损伤因子之一凋亡的控制和以增殖因子 TGFβ、肝细胞增殖因子（HGF）为靶的基因治疗，PDGF 反义 DNA 的基因治疗或以去除自由基为目标的治疗已进行实验，但尚未用于临床。

消化系统疾病基因（gene of digestive system disease） 自 1983 年首次分离培养幽门螺杆菌（Helicobacter pylori）以来，进行了众多的研究，已明确其与胃、十二指肠疾病有关。也对幽门螺杆菌的诊断、治疗进行了较多的研究，各种改良方法不断出现。临床上，日本不久也将迎来广泛应用除菌疗法的时代。另一方面，病原性的分析也在进行，细菌与宿主细胞的相互作用成为其研究中心。幽门螺杆菌通过与胃黏膜上皮细胞表面接触、激活胃黏膜上皮细胞内的信号传导系统，阐明该机制的研究进展很快。

NF-κB 活化（NF-κB activation）幽门螺杆菌感染胃炎的特征之一，是以嗜酸粒细胞为中心的炎症细胞浸润。已报道幽门螺杆菌感染的胃黏膜 IL-8 产生增加，考虑与嗜酸粒细胞浸润有很大关系。有些研究小组报道 IL-8 诱导机制中，与其必需的转录因子 NF-κB 激活有关。而且，显示它的活化依赖幽门螺杆菌的重要致病因子 cag 毒力岛（cagpathogeniciy island，PAI）。cagPAI 约 40kb、编码 30 个蛋白的基因组，在欧美已显示它的标志物 cagA 的阳性与溃疡、胃癌等相关。cagPAI 与 NF-kB 激活之间的关系，在 cagPAI 中的几个基因内导入耐药性基因所制备的突变株，可

诱使 IL-8 细胞产生能力低下，而且，NF-κB 活性消失。最近笔者等分析幽门螺杆菌所致的 NF-κB 激活机制，探讨至今已充分研究的 TNF 及 IL-1 引起活化途径中的幽门螺杆菌参与情况。结果与 TNFα、IL-1 相同途径的 NIK、IKK 及 kB 被激活，而在其上游与参与 TNFα 的 TRAF2 及参与 IL-1 的 TRAF6 的双方有关（图 6）。目前尚不清楚该上游的激活途径，但最近鉴定作为细菌的 NF-kB 激活途径的脂多糖（LPS）受体。这些称为 Tolllikereceptor（TLR），经与 IL-1 相同途径激活 TRAF6。幽门螺杆菌为革兰阴性菌，今后必须研究该受体的参与情况。而且，在幽门螺杆菌激活 TRAF2 及 TRAF6 的途径中可能没有受体介入。即某种幽门螺杆菌蛋白注入细胞内，参与 NF-κB 激活。cagPAI 从它基因组的同源物获得某种分泌机制，具有与土壤杆菌属（Agrobacterium）和百日咳毒素分泌机制相似的结构，可能担负将细菌内蛋白注入真核细胞 的机制。这一活化因子的研究对理解幽门螺杆菌的致病性非常重要。迄今研究表明该活化因子可能与 cagPAI 高度相关，今后必须继续研究。

MAP 激酶级联（MAP kinase cascade） MAP 激酶级联大体分为 ERKl/2 经典 MAP 级联，和此外的 SAPK/JNK、p38 等的级联（图 6）。通过 MAP 激酶信号传导是从细胞外的增殖因子与细胞因子，或者应激刺激明确传入细胞内的主要系统，通过控制基因表达诱导各种细胞应答。Keates 等显示经典 MAP 激酶的 ERK 活化，及 JNK、p38 活化发生在幽门螺杆菌与胃癌细胞株 AGS 共同培养后，至 60min 达最大活性。而且，同时显示此活化依赖 cagPAI。另外，Wessler 等通过组氨酸脱羧酶启动子分析，否定显示经典 MAP 激酶活性的 cagPAI 参与。现有的分析，幽门螺杆菌引起 TNK 级联活化依赖 caSPAI，但已明确经典 MAP 激酶活化由幽门螺杆菌激活，而菌株间是否有差异尚无结论。可以认为经过 JNK 及经典 MAP 激酶活化，使转录因子 c－Jun 活化及产生 c－Fos，再由此二聚体形成的 AP－1 活化激活以 IL－8 为主的炎症性细胞因子转录。

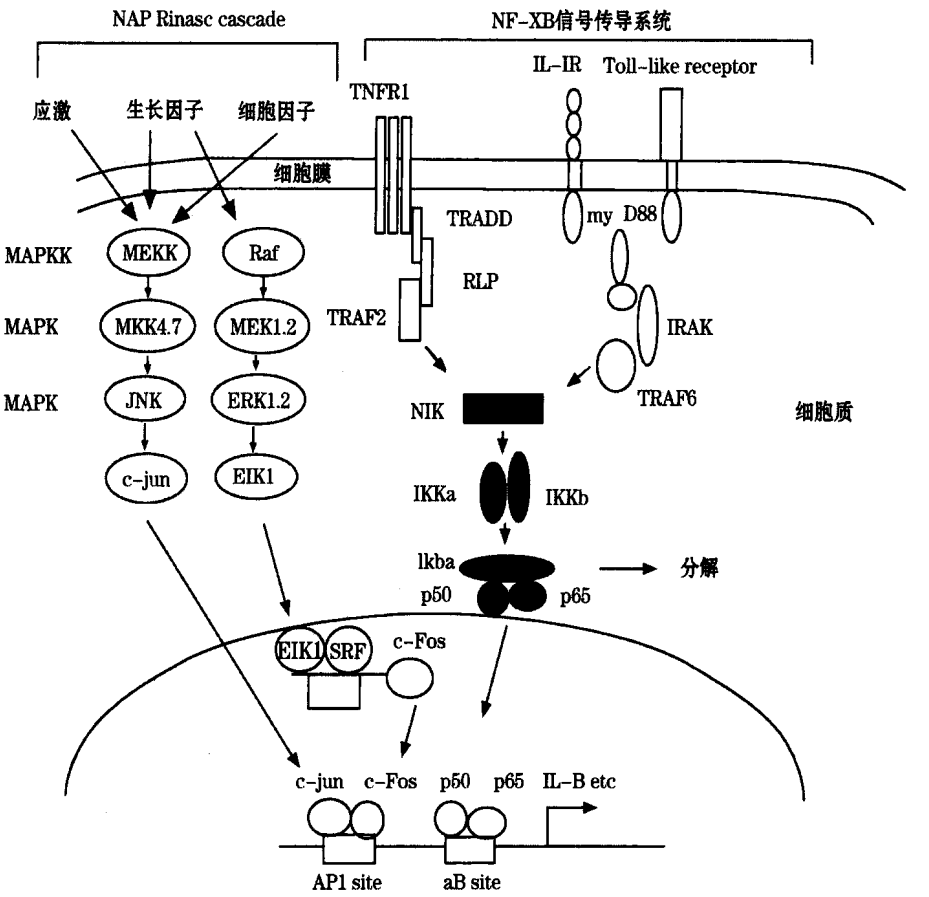


图 6 NF-κB 及 MAPK 级联

CagA 蛋白的酪氨酸磷酸化（Tyrosine phosphorylation of CagA protein） 自 1995 年报道幽门螺杆菌通过接触细胞，使 145kD 蛋白酪氨酸磷酸化，由此参与细胞骨架的变化（actinrearrangement）。而且也报道磷酸化依赖 casPAI 激活，但认为该磷酸化蛋白为宿主细胞源的蛋白。直到最近相继报道该蛋白实际来源于幽门螺杆菌的 CagA 蛋白，幽门螺杆菌通过接触将 CagA 蛋白直接注入细胞内，可能经宿主磷酸化酶接受磷酸化。而且推测 CagA 细胞内注入需要 cagPAI 的数种蛋白，这些蛋白与其他细菌 Agrobacterium 和百日咳毒素等相同，形成“Typen Ⅳ的 secretion system”将 CagA 蛋白送入细胞。不过，CagA 蛋白由宿主的何种磷酸化酶磷酸化，以及磷酸化 CagA 如何激发细胞内信号，尚未完全明确。

肝炎病毒与细胞信号转导（hepatitis virus and cell signal transduction） HCV 基因是由大约 9 500 碱基组成的单链 RNA，5′端及 3′端存在病毒复制、转录不可缺少的非翻译区（5′UTR，3′UTR），其中具有一个大的 ORF（图 7）。ORF 编码蛋白由 core、E1、E2/p7 的病毒结构蛋白，NS2、NS3、NS4A/4B、NS5A/5B 的病毒非结构蛋白组成。病毒 core 蛋白结合基因 RNA 成为病毒粒子，它的周围由 E1、E2 组成包膜包裹，形成病毒颗粒。NS2 至 NS3 部分具金属蛋白酶活性，NS3 的 N 端具有丝氨酸蛋白酶活性，进行非结构蛋白的加工。NS3 的 C 端具有 NTPase 及 RNAhelicase 活性。NS5A 为磷酸化蛋白，它的突变与 IFN 敏感性密切相关，因此考虑它在病毒增殖上具有重要功能。NS5B 具有病毒基因复制不可缺的 RNA 聚合酶活性。

近年来，各种 HCV 蛋白的功能分析显示 HCV 结构、非结构蛋白可能从多方面参与 HCV 感染病程。其中，core 蛋白影响多种细胞内分子。有报道 core 蛋白引起 NF-κB 激活。这些报道主要研究其与凋亡的关系。通过与 lymphotoxin β 受体或 TNF α 受体的细胞内区结合引 NF-κB 活化，并增强活性，因显示抗凋亡作用，表明可能与癌变有关。NF-κB 激活是进而产生炎症细胞因子的重要转录因子，与激发炎症有关。此外，也有报道 core 蛋白在转录水平抑制癌抑制基因 p53 和 Cdk 抑制剂 p21 诱导，和 core 蛋白与 Ras 共同使细胞转化为肿瘤性外形。最近发现通过 p53 和 core 蛋白直接结合增强 p21 功能，及激活参与细胞增殖分化的 MAP 激酶，推测 HCV 感染宿主内 core 蛋白不仅具有病毒结构蛋白的作用，而且具有各种生物学功能，参与 HCV 感染病程。

作为影响 IFN 治疗效果的病毒重要因子，有关 NS5A 区氨基酸残基序列的差异称为 IFN 敏感性决定区（1SDR），有报道认为该区 40 个氨基酸残基组成序列与 IFN 反应性相关。从与 IFN 诱导的抗病毒蛋白之一的 PKP 相互作用中可知 NS5A 与细胞内蛋白的关系，NS5A 蛋白为内源性，具有抑制外源性 IFN 的作用，可能有利于诱导 HCV 的持续感染。而且，显示 NS5A 引起的 PKR 抑制中 NS5A 内的 ISDR 可能参与。因 ISDR 突变可能使 IFN 敏感性改变。前田等报道 N 端缺失的 NS5A 显示转录活化能力，从其他癌病毒 HTLV 的 Tax、腺病毒的 EIA 等大多为转录活化因子，可以推测 HCV 所致肝癌变中可能与 NS5A 有关。

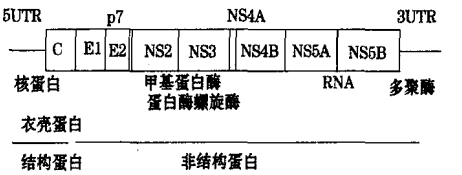


图 7 HCV 的结构

大肠癌的发生（carcinogenesis of large intestine cancer）

1. APC－β－*catenin* 基因异常：APC 为常染色体显性遗传疾病家族性大肠息肉的致病基因，在大肠癌可见高度缺失，是位于染色体 5q21 的癌抑制基因。以 FAP 肿瘤为主，一般的大肠癌和腺癌，也常检出 APC 基因突变或 LOH。全部 APC 基因突变所有情况下，可能突变部位近下游生成终止密码子，由此产生不全长 APC 蛋白。APC 蛋白的重要功能是与 β-钙黏附素（β-catenin）结合。catenin 是与细胞黏附分子 β-catenin 结合的蛋白，APC 蛋白通过与 β-catenin 结合调节钙黏蛋白（cadherin）与 catenin 的结合，控制细胞相互黏附和细胞增殖。在正常上皮细胞，APC/β-*catenin* 复合物两者，均由丝氨酸/苏氨酸激酶的 GSK-3β（glycogensynthasekinase）磷酸化，磷酸化的 β-catenin 有效地通过泛醌/蛋白酶体途径分解。而且，最近已明确 Axin 及其类似物 Conductin 将 GSK-3β 交联至 APC/β-catenin 复合物，促进 β-catenin 磷酸化和分解。突变型 APC 蛋白不能形成与 β-catenin 的复合物，通过阻碍其泛醌化及蛋白酶的分解，使 β-catenin 稳定在胞质内。胞质内稳定并集聚的 β-catenin 与 Tcf/LEF 族的转录因子结合，移行至核内，引起 c-

myc 和环化素 D1 的靶基因活化，参与细胞增殖，进而癌变（图 8）。

Morin 等研究显示，在 APC 基因无突变的大肠癌，位于 β-catenin 基因外显子的 GSK-3β，引起磷酸化部位突变，使 β-catenin 集聚和与其相伴的 β-catenin/Tcf 信号传导途径活化。且有报道无 APC 基因突变的大肠癌发生 β-catenin 基因突变。该突变在 Wnt 信号传导系，限于 β-catenin 上游的 GSK-3β 引起磷酸化的部位。在散发性大肠癌，该 Wnt 信号传导系的异常由 APC、β-catenin 异常引起，见于全部病例，推测在癌变中具重要作用，但目前尚不知在癌的哪个阶段、如何参与癌变。

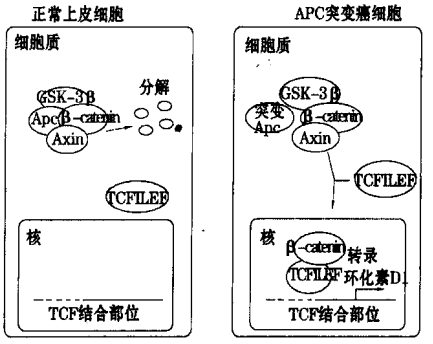


图 8 APC-β（catenin 基因异常）

2. DNA 错配修复机制的异常：遗传性非息肉大肠癌（HNPCC）与部分大肠癌，在具有 1～3 碱基重复序列的微卫星区产生特异的异常。这一突变称为微卫星区不稳定性（MSI）。迄今已报道 HNPCC 的致病基因 hMsh2、hMLH1、hMSH6、hPMS1、hPSM2 和 hMSH3。这些由于具有在 DNA 复制过程中基因发生异常的修复功能，故称为 DNA 错配修复基因。该基因失活，使染色体中重复序列发生 MSI，但由于特定基因外显子内的重复序列产生同样的异常，提示可能参与癌变。TGF－βⅡ型受体基因的 10 个腺嘌呤并列区内、BAX 基因的 8 个鸟嘌呤并列区内发生移码突变，抑制正常蛋白产生，参与癌变。此外，也有报道 IGF 和 hMSH6 内相同的突变，今后可能从具有重复序列基因中确定对癌变具重要作用的基因。

2 型糖尿病的敏感基因（sensitive gene of diabetes Ⅱ） 参与胰岛素分泌的基因中，有众多基因参与。迄今已鉴定出各种胰岛素分泌基因。

1. 胰岛素基因：人胰岛素基因位于第 11 染色体短臂上，是糖尿病发病基因中最初检索到的基因，目前报道 5 处、7 种异常。异常胰岛素与胰岛素受体的结合能力降低，血中清除率低下，因此胰岛素/C 肽比例上升。已报道 A 链 3 处（缬氨酸－亮氨酸），B 链 10 处（组氨酸－天门冬酰胺）、24 处（苯丙氨酸－丝氨酸）、25 处（苯丙氨酸－亮氨酸）的点突变，为异常胰岛素血症的致病基因突变。已明确自 65 部位的精氨酸至组氨酸、亮氨酸、脯氨酸的点突变（Arg65His、Arg65Leu、Arg65Pro）抑制胰岛素原至胰岛素的过程，引起胰岛素原血症（家族性高胰岛素血症）。

2. 线粒体基因：1992 年，确定线粒体基因异常与糖尿病发病有关。线粒体是细胞的供能器官，每个线粒体内有约 16.5kb 的环状 DNA 线粒体基因，相当于每一细胞数千拷贝。线粒体基因异常最初是作为线粒体脑肌肉症的病因而被发现的。但线粒体脑肌肉症一个亚型 MELAS 中约 80% 存在的 A3243G 点突变，仅见于约 1% 的日本人 2 型糖尿病患者。线粒体基因异常并非仅与罕见的特殊疾病有关，已明确与极为常见的疾病发病有关。据单纯计算推测，仅日本约有 7 万糖尿病患者具有 A3243G 基因异常。线粒体基因异常很可能是目前一般糖尿病病因中发生率最高的基因异常。而且，当初认为同点突变多见于 1 型糖尿病（胰岛素依赖性糖尿病，IDDM），但小田原等检索证明，同基因异常在 1 型糖尿病极为罕见，是几乎所有 2 型糖尿病病例的重要病因。在迄今鉴定的基因异常中，A3243G 点突变作为单基因突变是发生率最高的基因异常。而且，已报道以 G3316A 点突变为主、其他部位存在基因突变的病例，如果考虑到其他部位异常的存在和基因异常检出敏感性低于其他基因异常，那么线粒体基因异常所致的糖尿病实际上可能比目前认为的要多出许多。已对 A3243G 点突变的糖尿病病例进行了充分的临床研究，据结果，具有同基因异常者为母系遗传式糖尿病，合并感觉性听力障碍较多。而且，胰脏 β 细胞的胰岛素分泌存在实时性低下倾向，接受胰岛素治疗者较一般糖尿病病例多，但也有仅靠食物疗法、口服药物者，临床难以与一般糖尿病病例区别。无一次性胰岛素抗性亢进者一般较多。

3. 胰高血糖素受体基因：胰高血糖素是胰岛素抗激素之一，参与血糖生理调节。胰高血糖素通过胰高血糖素受体显示生物学作用。1995 年报道胰高血糖素受体基因第 40 个甘氨酸变为丝氨酸（Gly40Ser 突变）的突变，在法国人、撒丁岛人糖尿病病例，

与非糖尿病病例相比发生率较高，但日本人几乎不存在同基因异常，在白种人，其病因意义也尚属疑问，现在认为对一般的2型糖尿病影响不大。

4. 磺酰脲类（SU）受体基因：磺酰脲类长期作为糖尿病的治疗药物。其主要作用是促进胰β细胞分泌胰岛素，这是由β细胞表面存在的磺酰脲类（SU）受体介导的。同基因中，存在若干基因多态性，显示在部分白人患者可能参与糖尿病发病。

5. MODY致病基因：1975年Tattersall和Fajans将目前的1型糖尿病分类，除幼年发病必须依赖胰岛素治疗的糖尿病病例外，发病年龄稍高、在幼年发病显示常染色体显性遗传，是现在的2型糖尿病的亚型，目前称为MODY。该亚型从遗传上考虑单基因为病因，较之许多基因参与发病的一般的2型糖尿病，进行了早期的分析。明确的MODY基因有：（1）葡萄糖激酶基因（MODY2）：1992年，Froguel和Bell等认为该基因是与糖尿病发病有关的候补基因，用它附近的多态性标志进行连锁分析，证明与法国人的MODY病例连锁。继之，从MODY患者鉴定葡萄糖激酶基因的无义突变和其他数种基因突变。葡萄糖激酶是催化葡萄糖至葡萄糖-6-磷酸的磷酸化反应的己糖激酶的一个同工酶，主要在胰p细胞和肝细胞内表达。葡萄糖激酶与其他己糖激酶不同，对葡萄糖亲和性低，伴随葡萄糖浓度的变化进行代谢，调节胰岛素分泌。通过葡萄糖激酶基因异常的非糖尿病患者的检索，可见伴葡萄糖浓度的上升，胰岛素分泌下降。低葡萄糖浓度可见胰岛素分泌低下，但即使高的葡萄糖浓度，也能保持胰岛素的分泌功能。葡萄糖激酶基因异常的MODY病例，轻症糖尿病患者较多，与这些事实相符。其后的检索，报道迄今有40个以上的基因异常与2种氨基酸多态性，但在一般的2型糖尿病的同基因异常极为罕见。（2）MODY 1、3、4、5基因：鉴定葡萄糖激酶基因（MODY2）后4年，鉴定了MODY其他致病基因，分别命名为MODY1基因、MODY3基因（HNF-1Q）。1995年，Froguel等进行以MODY家族为对象的全基因组筛选，显示第12染色体长臂存在MODY致病基因（MODY3基因）。其后，通过以同区域为对象的定位克隆，明确HNF-1G为MODY3基因。而通过MODY3基因进行以前Bell等以德国人MODY病例为对象的全基因组筛选，明确第20染色体上（20q12～13.1）的MODY1基因，与HNF-1α相同，是在肝内表达的转录因子HNF-4α。这些基因在胰脏的发生、分化上具重要作用，两基因异常引起胰岛β细胞分泌胰岛素异常。

其后，依次鉴定MODY4（IPF-1）基因、MODY5（HNF-1β）基因等的异常。确定具有这些转录因子基因异常的糖尿病，未必仅见于MODY病例，幼年或成年发病的2型糖尿病，还有诊断为幼年发病的胰岛素依赖型糖尿病也多存在。迄今报道仅MODY3基因约有70多个家族、约50种基因异常。此后，明确具有与HNF-10相似结构的转录因子HNF-1β，也是MODY致病基因（MODY5）。也已明确胰岛素基因转录因子IPF-1在胰脏的发生、分化中的重要作用，是MODY致病基因（MODY4）。后来的研究证明HNF基因组和IPF-1基因等构成一个级联，与胰脏的发生、分化有关。提示胰脏的发生、分化相关基因组，不仅与MODY，也与2型糖尿病发病有关，但1999年证明胰岛β细胞转录因子NEUROD1（BETA2）基因异常是2型糖尿病的病因。

胰岛素抵抗相关基因（related gene of the insulin resistance） 糖尿病的发病除胰岛素分泌外，与胰岛素抗性的亢进有关。胰岛素与细胞表面的胰岛素受体结合对其作用的表达是重要的。以胰岛素受体为主，产生胰岛素抗性的基因异常可诱发糖尿病。

①胰岛素受体基因异常：胰岛素受体基因占据第19染色体上约150kb以上的较广范围，由22个外显子组成。通过外显子11的选择性拼接，存在长度不同的2种cDNA。胰岛素受体基因组结构如图9所示。

胰岛素受体异常症表现出明显的胰岛素抗性临床特征，在1976年，报道为糖尿病亚型。显示明显的胰岛素抗性的胰岛素受体异常症，是由于胰岛素受体异常合并胰岛素抗性的疾病，有Type A胰岛素抵抗症（含Type C或Type A亚型）、Leprechaunism、Rabson-Mendenhall综合征等。Leprechaunism除鞍鼻等特殊容貌外，有子宫内发育不全、皮下脂肪萎缩等特征；Rabson-Mendenhall综合征以早期牙齿崩出、牙齿和指甲形成不全、腹部膨隆等为主要特征。这些综合征除伴有明显胰岛素抗性、高胰岛素血症外，常显示高雄激素血症和黑色表皮肿瘤（acanthosis nigiricans）等。日本厚生省研究班胰岛素受体异常症A型（TypeA）诊断标准如表1所示。

这些疾病是狭义的胰岛素受体异常症，通过其后的检索，在中度胰岛素抗性的2型糖尿病病例，鉴定出胰岛素受体的异源异常，通常观察到2型糖尿病病例中，可能存在胰岛素受体引起较轻功能异常的突变

者。现在狭义胰岛素受体异常症的分类如表所示（表4）。目前已报道胰岛素受体基因异常，有胰岛素结合低下和信号传导异常等50种以上。

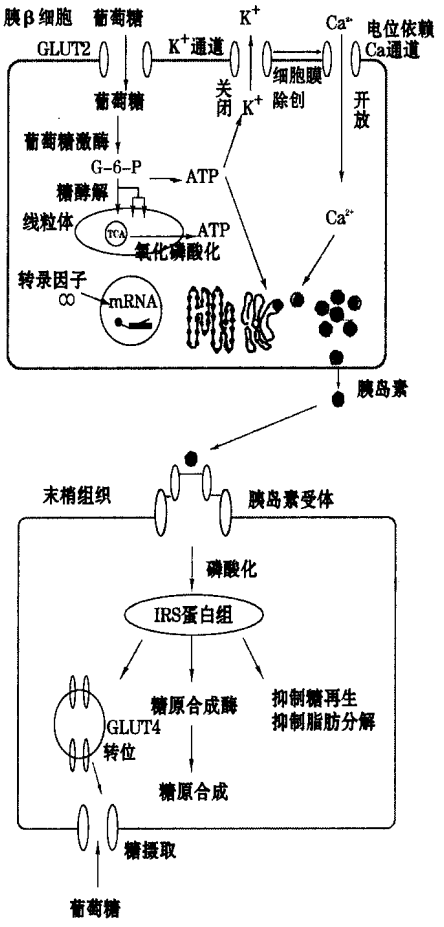


图9 胰岛素的分泌与作用机制

②胰岛素受体基质（IRS）基因：已明确胰岛素与胰岛素受体结合后，使胞内基质IRS蛋白磷酸化。较多病例可见IRS-1基因的第972甘氨酸置换为精氨酸的点突变（Gly972Arg），通过阻断胰岛素信号，产生对胰岛素的抗性。其他也有报道在Leprechaunism、Rabson－Mendenhall综合征的病例，未见胰岛素受体基因异常和在2型糖尿病病例存在若干基因突变。而IRS－2基因、IRS－4基因等可能与糖尿病发病有关。

③β肾上腺受体基因：肥胖诱发对胰岛素的抗性，促进糖尿病发病。肥胖由热量摄取和能量消耗不均衡所致，但能量的积聚与动用主要由脂肪细胞调节。β肾上腺受体参与脂肪分解和基础代谢量，很可能与肥胖发病有关。1995年，发表了有关Pima Indians的重要报道。该报道认为同基因第64的色氨酸置换为精氨酸、携带错义基因的糖尿病患者，存在糖尿病发病年龄低、基础代谢率也低的倾向。同基因多态性在Pima Indians很可能与糖尿病发病有关；但在日本人，尽管见到肥胖与伴随肥胖的临床表现之间相关，但未见与糖尿病的直接关系。

④番木瓜碱10基因：为鉴定糖尿病为主的多因子疾病的敏感基因，采用罹患同胞配对法（affected sib-pair analysis）。因此，经定位克隆测定墨西哥人和美国人的糖尿病发病基因在第2染色体上，命名为NIDDM1。最近报道具有与番木瓜碱基因相同性的番木瓜碱10基因内含子的基因多态性，与胰岛素抗性强烈相关。而且，NIDDM1与第15染色体上的基因，共同参与糖尿病发病。此外，在若干个单位通过全基因组分析，正在鉴定与NIDDM发病有关的基因座。

表4 胰岛素受体异常症A型诊断标准

（厚生省特定疾病激素受体结构异常调查研究班）

（1）自觉症状 伴高血糖，口渴、多饮、多尿、自觉疲劳

（2）理学检查所见

①黑色表皮瘤

②多毛症

③多囊性卵巢

（3）血液生化学检查所见 呈高胰岛素血症，但不存在胰岛素抗体及胰岛素受体抗体

（4）其他检查

①对胰岛素的血糖下降反应差（有胰岛素抵抗性）

②自患者获得的培养淋巴细胞和皮肤纤维母细胞的胰岛素受体数或亲和性低下，或功能（酪氨酸激酶活性等）异常

③存在胰岛素受体基因异常

续表

（5）鉴别诊断

①呈高胰岛素血症的异常胰岛素血症以及家族性高胰岛素原血症，对胰岛素的降糖反应良好，可以鉴别

②呈高胰岛素血症和胰岛素抵抗性的胰岛素受体异常症B型，因存在胰岛素受体自身抗体，故可鉴别

③呈高胰岛素血症和胰岛素抵抗性的脂肪萎缩性糖尿病，通过临床症状鉴别

④呈现高胰岛素血症和胰岛素抵抗性的Rabson-Mendenhall综合征及Leprechaunism，常多见胰岛素受体基因异常，当在这些病态中呈现特有的临床症状时，必须加以除外

（6）诊断的判定　当存在前项（4）其他检查中的①和②，进而又排除了脂肪萎缩性糖尿病，Rabson-Mendenhall综合征和Leprechaunism的诊断。如有③时即可确诊

糖尿病合并症（大血管病）的发病相关基因［related gene of diabetes complication（large vascular disease）pathogenes］　心血管障碍发病中有多数基因参与。动脉硬化的基因组、胰岛素抗性亢进（高胰岛素血症）相关基因组、血凝异常基因组、高半胱氨酸血症和影响血中paraoxonase活性的基因等为候补基因。而且，提示高血压发病有关基因可能也参与冠脉疾病的发病。①血管紧张素转化酶（ACE）基因内含子16内的插入/缺失多态性（insertion/deletion polymorphism，D/I polymorphism）：已证明原发性高血压病因之一ACE的内含子16中存在287bp的插入/缺失（insertion/deletion，D/I）基因多态性，与血中ACE浓度相关，提示同基因多态性可能参与各种循环系统疾病的发病。同基因D/D多态性与血中、组织中的ACE高活性有关，但1992年，Cambien等报道具有同基因D/D多态性是心肌梗死发生的高危险因子。其后，检索同基因异常与心肌梗死、高血压、心血管疾病、糖尿病性细小血管病等各种疾病的相关性。迄今，与心疾患和糖尿病性肾病相关的报道也较多，但不同人种间的差异毋须置疑，即便同一人种结果也未必一致，同基因多态性与这些疾病是否真的相关，尚有很多疑问。这一资料的不一致是同基因缺失/缺失（D/D）多态性固定时，频繁产生错型所致。许多报道强调同基因多态性的重要性，但最近欧洲进行多单位大样本为对象的相关研究，认为与心肌梗死无关。②血管紧张素Ⅱ受体基因、血管紧张肽原基因多态性从血管紧张肽原制备血管紧张素Ⅰ。血管紧张肽原基因外显子2的第174苏氨酸置换为蛋氨酸的基因突变和235蛋氨酸置换为苏氨酸的突变与高血压相关。此外，也有提示血管紧张素H受体基因的A1166C多态性与冠脉疾病之间相关，但因报道不同，结果未必一致。

Paraoxonase基因多态性与冠脉疾病（gene polymorphology and coronary artery disease）　血清中的paraoxonase为有机磷水解酶，具有抑制LDL－精氨酸胆固醇氧化作用，提示与动脉硬化发病相关。已明确同基因第192谷氨酰胺（A型）·精氨酸（B型）多态性与paraoxonase酶活性相关，与动脉硬化疾病，特别是冠脉疾病的关系受到注目。目前进行以心肌梗死为对象的检索，除白人、日本人外，印度人也与PON－192Arg（B型）有关，可以说是产生明显超越人种、结果为数极少的基因多态性。10亚甲四氢叶酸还原酶（MTHFR）基因多态性与动脉硬化疾病：高半胱氨酸血症是动脉硬化疾病的危险因子，MTHRF基因第677核苷酸的C-T多态性产生高半胱氨酸血症，至少已经3个独立的研究确认。正在检索MTHFR基因多态性与动脉硬化疾病的相关性。迄今MTHFR基因多态性与动脉硬化疾病存在相关的报道较多，但也有报道无相关者，意见尚不一致。动脉疾病的危险因子很多，这些危险因子与报道中的未必相配，即使糖尿病患者，MTHFR基因多态性是否为动脉硬化疾病的危险因子，尚未明确。作者等的检索未见MTHFR基因异常与糖尿病合并动脉疾病及糖尿病性肾病之间的关联。

凝血纤溶系统的基因多态性（gene polymorphology of coagulation fibrinolysis system eNOS（NOS3）基因、［eNOS（NOS3）gene］与心血管疾病（cardiovascular disease）　动脉硬化进展的同时，促进局部微小血栓形成，由此可能引发心血管疾病。这些基因多态性突变因人种不同差异明显，白人重要的危险因子第Ⅴ因子的Leiden突变和血小板糖蛋白Ⅱb/Ⅲa PIA多态性在日本人极为罕见，成为日本人冠脉疾病危险因子的可能性很低。此外，有报道PAI－1基因内含子4G/4G多态性与冠脉疾病的关联，诱发高

第Ⅷ因子血症的353R多态性，及H7/U5、H6/H5多态性在心肌梗死家族史的病例中发现频率较高。而NOS3基因也是冠脉疾病的候补因子，但在日本人未见串联重复插入（tandem repeat insertion）多态性与冠脉疾病之间有关。

自身免疫性疾病基因（gene of autoimmune disease） 自身免疫性疾病可以重复见到同一临床表现和病理变化，这是自身免疫疾病的一大特征，与发病原因有关。在自身免疫疾病，个体免疫系统并非个别组分，而是系统整体发生失调，系统紊乱因受各人遗传规定而各异，受到强调而表现出的各种症状形式为“疾病”。疾病很相似于树根、树干部相同的免疫异常分枝长成的树枝，分枝前的相同部分存在重叠（overlap），有两种疾病完全重叠的，也有一种疾病中存在其他疾病重叠的［如全身性红斑狼疮（SLE）中出现的类风湿因子（RF）等］（图10）。

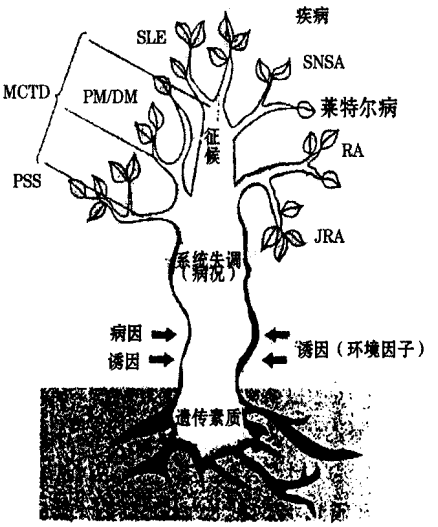


图10 疾病和病态，以及遗传素质的关系
遗传素质作为树根，疾病诱因作用于树干，形成病态。继而分支形成症状，症状集合成“疾病”。疾病的研究重要的是阐明病态及系统失调的方式，遗传素质的研究是基础。

疾病由①诱因（原因）、②诱因添加后发生的树根部病程（系统失调）及失调结果产生的症状集合（疾病）三个部分形成。研究已阐明：SLE的肾脏损害系DNA-抗DNA抗体为主的免疫复合物沉积，产生症状而致（上述③）。进行性全身性硬化症（PSS）中，出现疾病特异的抗Scl-70抗体，SLE标记抗体的抗Sm抗体，Wegener肉芽肿的抗中性粒细胞胞质抗体（cANCA）等也是如此，但尚不明确这些抗体为何出现于特定个体（患者）（②），是今后的研究课题。诱因因人而异，②的阐明是与③相联系的。

遗传与发病原因（inheritance and disease etiology） 系统失调是指对抗原应答超出个体的（免疫系统稳定性）范围。对抗原应答的程度和形式，因各人受遗传规定而异，应环境因子抗原的种类、数量或侵入方式而决定有无应答。同一抗原以相同数量、途径入侵时，个体应答受遗传控制，某个体遗传因素影响很大，可因微量的环境因子（病毒感染等）而发病，但其他人只要环境因子不超出高的阈值则不发病。最近已提出HLA递呈的特定氨基酸序列与疾病之间有关，可以说HLA是控制抗原应答性的遗传要因。

我们从生命发祥的远古起延续至今，作为以DNA为中轴主导自己世代相传的生命体，接受或拒绝环境影响。人作为生物的历史，从进化时间来看，可视为对抗感染的历史。进化是由诱因以一定概率产生DNA水平的骤然突变，和系统失调经对此进行选择的自然淘汰的压力（滤器）构成的，有利的突变留给子孙得以固定。无抗生素的时代，具备较强排除感染应答机制的个体被淘汰，人类每经历一个世代，对传染病抵抗逐级增强。留给子孙的是进化的原动力，到达生殖年龄仍健在为必要条件，因而，现代生存的女性免疫力强于男性。这样，发生对感染较强的防御应答时，机体成为防御战场，因炎症和细胞因子消耗自身，显示较强烈防御应答的个体因强烈反应耗损，不能生存而被自然淘汰。因此，生命选择凌驾于抗原但不完全消除（歼灭）抗原的应答，以求生存之路。

病毒侵入体内时，即使少量，无论是否有毒性，均由细胞毒性T细胞（CTL）作用于病毒，并阻止其增殖，使疾病痊愈。病毒量大且有毒性时，即使CTL被激活，但个体仍中途死亡。可是当非病毒大量侵入时，受到CTL攻击，病毒量减少，因CTL较之病毒量仍显不足，使病毒越过CTL屏障继续侵入。即，侵入抗原对机体属非致死性时，在机体内持续性提供同一抗原，产生迁延性致敏，其结果发生自身免疫。人类进化至今，对感冒等一过性侵入抗原已具备高效良好的免疫防御体系，但不能很好地处理反复侵入的抗原，这是自身免疫疾病发病的重要基础。

同样例子见于冈林迁延性致敏实验。即，给予家

兔等实验动物重复免疫同一抗原时，个体免疫应答逐级增强达到极限，免疫球蛋白产生过剩，免疫应答亢进。继续给予抗原刺激时，超过某一时期，免疫应答至最低水平进入疲惫期。该期产生 M 蛋白和 RF 等通常缺乏的异常蛋白，终于发生自身免疫疾病。虽然是非致死性的，但对反复侵入的过剩抗原，机体不能予以适当处置。

这一事实与自身免疫疾病中可见的凋亡异常也有关。凋亡受体之一 Fas 或 Fas 配体（FasL）异常的 MRL/1 小鼠淋巴系统过度增殖而发生自身免疫疾病。细胞因凋亡应死未死，而陷于自身免疫疾病，与反复抗原刺激使淋巴系统过度增殖而发生自身免疫疾病过程一致，自身免疫发病与淋巴系统过度增殖，或者自身免疫疾病与抗原刺激引起的淋巴系统过度增殖相似。

自身免疫疾病的遗传素质（inheritance characteristics of autoimmune disease）　自身免疫疾病是遗传素质加上环境要因（诱因）而发病的。以往研究证明自身免疫疾病由多因子遗传引起，但实质不明。自身免疫疾病的遗传分析难点在于：①候补基因不明，不能确定应检索的基因；②孟德尔遗传式不明；③多因子遗传外显率（penetrance）低，因而检出敏感性差；④RA 患者较高年龄发病，确诊时双亲已去世，不能确定基因型等具体问题。尽管存在这些问题，最近分了生物学的进步不仅使医学向逻辑学发展，也给经典遗传学带来变革，以家系为对象的遗传分析获得显著进步。多因子基因分析上问题的克服（problem to overcome polyfactor genes analysis）；对以上问题，①是以全染色体上散在的微卫星标志为指标，通过地毯式轰炸可以分析全染色体。②不问孟德尔遗传式，采用非参数的同胞配对检索法（sib-pair method）。③依赖分析法的敏感性与家族及民族的遗传背景。有关④，作者等因最初未获得遗传分析的程序，仿 Rich、Holmans 的方法建成，即使不能确定双亲也可应用遗传分析计算的程序。

微卫星标志分析法（method of microsatellite marker analysis）　染色体中有称为微卫星标志物的碱基序列是数个碱基单位重复的部分。其中，有名的是 CA 2 个碱基重复序列（CA 重复），该序列在 DNA 上以每隔 300 ~ 500kb 分布。选择微卫星标志物作标记，以一定幅度可追踪全染色体上标记基因的遗传学相传。操作顺序如下：用与各微卫星标志物碱基序列相应的荧光标记引物，扩增自各人拉取的 DNA。电泳扩增产物，确定扩增的微卫星标志物的大小。微卫星标志物的 CA 碱基重复序列（大小）在人类呈现多态性，在父母和子女之间微卫星标志物的相传，可与实际的对立基因一样加以测定。测定样本数很大，电泳不是印在 X 线照片上，而采用激光扫描荧光色素的 DNA 测序仪，和基因扫描等的图像分析软件，从荧光位置确定基因大小。

同胞配对检索法（inspection method of paired compatriots）　通过经典同胞配对检索法，检查已确定大小的各个微卫星标志物 DNA（标记基因）在家族内如何相传（图 11）。微卫星标志物的核酸 CA 序列存在 n 个重复，将此作为人类群体来看时，可判为对立基因富含多态性（即 n 为 4 以上），因此满足同胞配对检索法的前提条件。如果人类群体携带的对立基因为 4 以下时，从父亲携带 a 与 b、母亲携带 c 与 d 的对立基因可知，双亲共有同一基因的概率很高，不能判断基因相传。

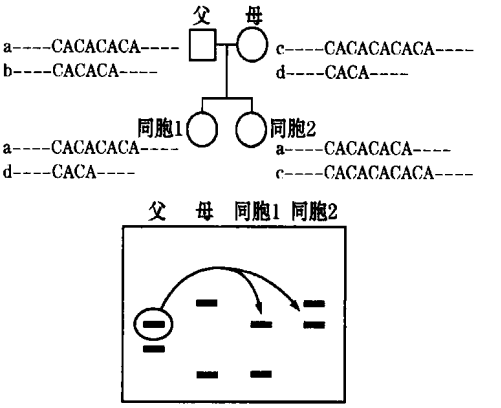


图 11　罹患同胞配对检查法

在双亲微卫星标记 DNA 中，分配至罹患同胞的 a 可通过测定电泳扩增 DNA 片段大小来确定。这是同祖基因（IBD）。如果这个 a 一个来自父亲，另一个来自母亲，那么罹患同胞共有 a，但这不是 IBD，而是 IBS。

单方父母的基因平等分配至患者同胞时（相当于图中的 a），称为同祖基因（IBD）。单方父母的基因在 1 个同胞间共有时，IBD = 1；2 个同胞共有时，IBD = 2。同胞间即使共有相同基因，如一方来自母亲，另一方来自父亲，不是同祖基因 IBD。因为 1 个 DNA 分裂、分配至双方之后，才可称为同祖。

一个家系同胞间2个对立基因，如相互独立，同胞共有2个IBD的概率Z_2为0.5，共有1个的概率Z_1为0.5，不共有概率Z_0为0.25。在罹患同胞配对，特定的微卫星标志物（标记基因）如靠近疾病基因，偏离该值（Z_2、Z_1、Z_0之间经x^2检测显著偏离）发生，可发现连锁。此为同胞配对检索法的原理，此时基因相传在同胞、父母和子女、一卵双生儿计算时，设定$Z \geqslant 0$、$Z \leqslant 0.5$、$Z_1 \geqslant 2_0$及$Z_0 + Z_1 + Z_2 = 1$的界限，该条件下计算log odds（odds指偏离）即Log值。用计算机在上述界限下计算Z，算出最大Log，即MLS（maximal lod score）。

类风湿关节（RA）疾病基因的检索（inspection of RA disease gene） 检索RA疾病基因时，以10cm宽幅（精度）检测，范围涉及全染色体，设定358处微卫星标志物部位。计算全部微卫星标志物所在部的基因相传，即计算IBD，最终确定MLS超过3的微卫星标志物部位存在连锁。此处lod表示“易发生”似然法（likelihood）归无假说的偏离程度，MLS=3约为1 000倍的“易发生”，即具有近似确切的含义，相当于$p=0.001$推算值。

不能确定双亲的RA家系分析（analysis of RA family system of undeterminate parents） 因为RA家系的RA发病率较高，所以明确诊断时，双亲大多已去世，不能检索。不能确定双亲的基因类型时，无法决定罹患同胞共有的a是否来自单亲（IBD=1），或是否一方来自父亲、另一方来自母亲（IBD=0）。为此，按以下考虑正常同胞的基因型来确定双亲基因型。该计算方法要求前提是已知受注意的基因在人类群体中对立基因频率。

现将患者（A）、患者（B）、正常同胞（C）三者之间的基因分配写为（A-B之间的IBD值、A-C间的IBD值、B-C间的IBD值），可能的组合可分为以下7种情况。将注意的某种基因作为a，其他为nona（a）时，应有的可能性如下列18种。

Case/1：（aa，aa，aa），（aâ，aâ，aâ），（ââ，ââ，ââ）

Case/2：（aa，aa，ââ），（ââ，ââ，aa）

Case/3：（aa，ââ，aa），（aa，ââ，ââ）

Case/4：（aa，aa，aâ），（aâ，aâ，aa），（aâ，aâ，ââ），（ââ，ââ，aâ）

Case/5：（aa，aâ，aa），（aa，aâ，aâ），（aâ，ââ，aâ），（aâ，ââ，ââ），（aâ，ââ，aâ）

Case/6：（aa，ââ，aâ）

Case/7：（aa，aâ，ââ），（aâ，ââ，aa）

这时a的对立基因频率为Pa，各种情况发生的可能性，即“易发生”=似然（likelihood，Li）设定如下。

这里最初的Pr（）为双亲具有某种基因型a的概率，Pr（g| P）为其双亲的基因型a（频率为P）的条件下，正常同胞具有与双亲相同a基因的概率，最后的Pr（）zj表示为罹患同胞对具有某种基因型a，且IBD为0、1及2时的计算概率的合计。通过展开该式可计算likelihood（Li）。附带Case 1时（aa，aa，aa），（aa，aa，aa），（aa，aa，aa）的3种情况下试求L。命各自的L值为L11、L12、L13，结果为：

$L_{11} = Pa^4 Z0 + 1/2Pa^3 (1 + Pa) Z1 + 1/4Pa^1 (1 + Pa)^2 Z2$

$L_{12} = P\hat{a}^4 Z0 + 1/2P\hat{a}^3 (1 + P\hat{a}) Z1 + 1/4P\hat{a}^1 (1 + P\hat{a})^2 Z2$

$L_{13} = 3Pa^2\hat{a}^2 Z0 + 1/2PaP\hat{a} (1 + 2PaP\hat{a}) Z1 + PaP\hat{a} (1 + 1/2PaP\hat{a}) Z2$

这里Pa为受注意的标志a的对立基因频率，可由展开上式的Pr（）得到。这样，可求得L11至L72的值。现在n个家系中属于L11的家系为n11个，属于L12家系为n12个，顺次相乘算出下式。

$L = n! / (n11!\ n12!\ n13!\ n14!\ n21!\ \cdots n72!) L_{11}^{n11} L_{12}^{n12} L_{13}^{n13} \cdots\cdots L_{72}^{n72}$

标志与实际基因无关时，Z0=0.25、Z1=0.50、Z2=0.25时，L值即除以Lnu11，取其对数算出Lod值。

$Lnu11 = n! / (n11!\ n12!\ n13!\ n14!\ n21!\ \cdots n72!) L_{11}^{n11} L_{12}^{n12} L_{13}^{n13} \cdots\cdots L_{72}^{n72}$

但是，这里Lnu11时的L11等为Z0=0.25、Z1=0.50、Z2=0.25时的值。此时，Lod=log（L/Lnu11），分子与分母的n！（n11！n12！n13！n14！n21！……n72！）相抵，Z0、Z1、Z2为变数，$Z1 \leqslant 1/2$、$Z0 \leqslant 1/2$ Z1，Z0+Z1+Z2=1的条件下可求得所有范围内变动lod达到的最大值。

RA遗传素质-致病基因座（inheritance characteristics of RA-disease gene seat） 将Lod值明显大于3的第1染色体D1S214/D1S253、第8染色体D8S556、X染色体DSX1232，合计3个基因座，作为RA的致病基因座，依次命名为RA1、RA2、RA3（图12）。

疾病发生率 I，命基因频率为 P，隐性遗传时命 $I=P^2$。Z0 与 P 的关系，在隐性遗传病，命 $Z0=P^2$（1+P）2。目前在上述致病基因座 Z0 为 0.01 至 0.03 范围，所以，如因单基因 RA 发病时，RA 的发生率算作 0.03，即 3%。经流行病学调查，RA 的患病率为 0.4%，推算发生率约为 0.03%。RA 由单基因发病时，发生率过高，所以推测有 2 个以上基因参与发病，并加上环境因子而发生。显示 RA 患者的同胞与一般人相比何种程度易患，RA 的 λs 值大体为 8 左右。此进从 λs = 8，检查罹患同胞共有 Z0 的概率为 0.03，与上述自致病基因座计算得到的 Z0 值几乎一致。

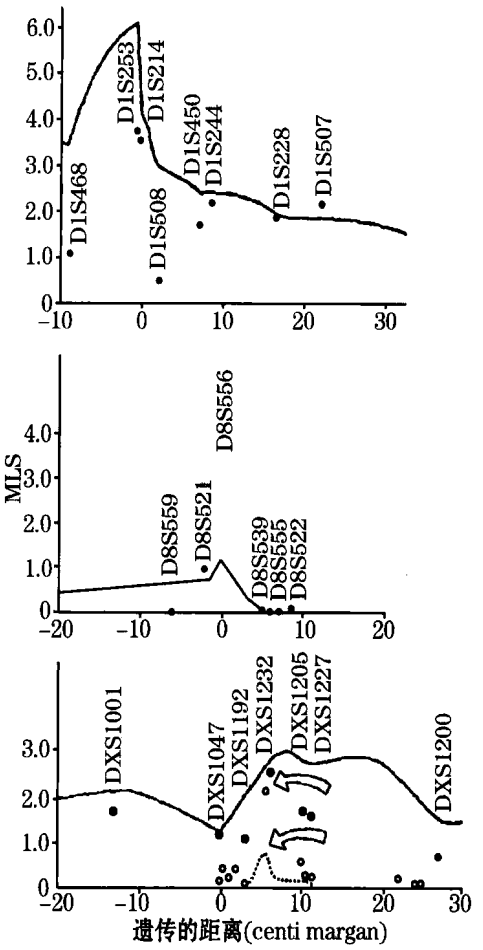


图 12　第 1、第 8 及 X 染色体的详细微卫星标记分析
选择特定 3 处附近的微卫星标记再进行详细研究时，第 1 染色体的 D1S214 和 D1S253 区内发现 MLS 超过 6 的明显的基因座。第 8 染色体相同的 D8S556 内 MLS 用 Single point analysis 发现超过 4 的基因座。而 X 染色体的 DXS1232 的 0.1cm 附近（箭头位置）发现 MLS 超过 2 的明显的基因座。X 染色体的 X 是父亲的必然传播，因此判定具有 MLS = 2 为明显差异。

其他自身免疫疾病的遗传分析（inheritance analysis of other autoimmune disease）　微卫星标志的家系分析，采用不以特定染色体座位为前提也可分析的非参数方法更为方便，为此，最近在各领域广泛得以应用。也有报道用于 SLE。在 HLA 基因附近的 6p11 ~ p21（DXS257）、第 16 染色体 16q13（D16S415）、第 14 染色体 14q21 ~ 23（D14S276）、第 20 染色体 20p12（D20S186）或第 1 染色体 1q41 ~ 44 与 1q23 等，发现 Lod 高值。特别是 1q23，在 SLE 小鼠模型，相应的基因座也显示明显的高值，但从这些基因座尚未鉴定致病基因。而在 SLE，从不依靠微卫星标志的病程研究，正在进行抗体的 Fc 受体和补体作为基因的研究。

RA 疾病基因（RA disease gene）　通过微卫星标志分析，确定含有 RA 疾病基因的染色体区 3 处基因座。最近在分子中以鉴定 X 染色体的疾病基因。现叙述基因与 RA 发病原因之间的关系。①RA 疾病基因的候选——DR3 基因：作为第 1 染色体的疾病基因 RA1 的候选，为 Fas 族一员，结构上也具有与 Fas 相同细胞外的半胱氨酸重复结构、诱导细胞死亡的死亡受体（DR3）。迄今未发现在自身免疫自然发病模型的 MRL/1pr 小鼠，存在 Fas 突变但未表达，为使细胞难以死亡而自然发生自身免疫疾病。人的检索结果也未发现相同的 Fas 突变。DR3 分子具有与 Fas 相同的功能，表达仅限于淋巴细胞内。推测 RA1 基因相当于人类的 Fas 异常。经 Southern blotting 观察，DNA 基因多态性的限制性片段长度多态性（restriction fragment length polymorphism，RFLP）方法检测，可见 RA 特有的 RFLP 条带。而通过 ABI7700 定量 PCR 法，比较包括 DR3 分子的细胞内死亡区与细胞外跨膜区的 mRNA 的表达量，发现后者表达量高出 2 倍。由此可见 RA 通过基因重复，过度产生缺少细胞内部分的残缺型 DR3 分子，使细胞死亡信号不能充分激发，因而产生与 MRL/1pr 小鼠相同的淋巴系统过度增殖。据此，目前不断发现 DNA 水平的突变。②RA 疾病基因的候选——Dbl 原致癌基因：处于 DXS1232 旁 0.1cm 处的 DXS984 上 Dbl 原致癌基因突变是 X 染色体上疾病基因 RA3。在 RA，Dbl 基因 3′端附近第 2 697 至 2 919 碱基有 223 个碱基缺失，这是第 23 与第 24 外显子跳跃的结果。因此，阅读框内发生移码突变，产生最初的 Dbl 短缺 65 个氨基酸残基的异常多肽链（图 13）。Dbl 原致癌基因具有 GTP 交换因子

（GEF）活性，除具有将 Rho 蛋白从细胞膜运送至细胞内靶蛋白的开关功能外，因位于 Rac、cdc42 及 rho 上游，具有控制它们活化的作用。Rac、cdc42 及 rho 生理学上是控制嗜中性粒细胞等吞噬细胞的膜功能、吞噬和移动等（图 14），而且，Rac 是与生成活性氧有关的 NADPH 氧化酶的组成成分（图 15）。因此，可以推测 Dbl 与吞噬细胞的功能和吞噬有关，控制活性氧的产生。Db1C 端结构富含脂溶性，或为两媒性，该部拥有 rho 等 G 蛋白的脂质基，将后者自膜分离出来送至靶蛋白。所以，缺少 C 端的 RA3 基因，可能阻碍 rho 等 G 蛋白的运送及 Rac 和 cdcr42 的激活，损害嗜中性粒细胞功能和吞噬细胞的抗原递呈，使炎症迁延。实际上，几乎所有 Dbl 突变患者活性氧生成明显低下。这一特定部位发生外显子跳跃的已知原因是附近的内含子中单碱基多态性（SNP）等的碱基置换。检索这一结果发现第 22 与第 23 外显子中，自5′-TTACAGT-3′至5′-TTATAGT-3′的单碱基置换的病例。由于该突变实际产生外显子跳跃，已经外显子诱导法的实验证实。目前尚不能充分说明起因于 Dbl 突变的嗜中性粒细胞异常如何引起 RA，但从经典知识可知没有嗜中性粒细胞时，炎症不会停止，慢性炎症不停占病因重要部分的 RA，这点具有特别重要意义。

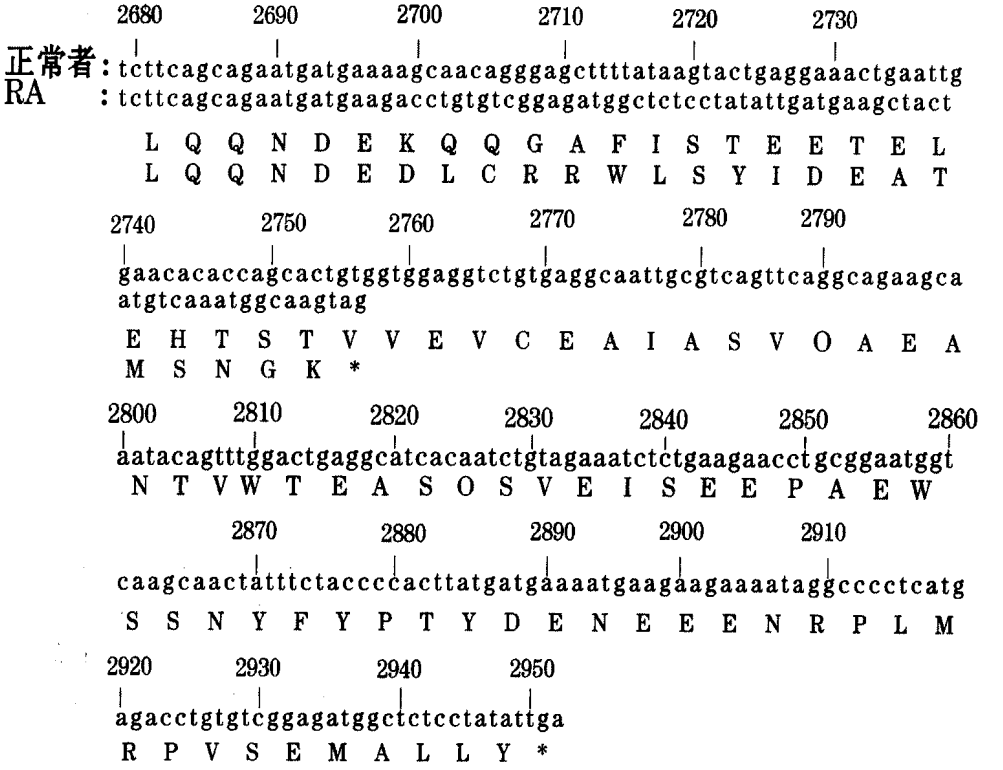


图 13　RA3 基因与 Dbl 原致癌基因

X 染色体中 RA 的致病基因 RA3 是位于 DXS984 的 Dbl 原致癌基因的 3′端缺失突变的基因。碱基编号 2 697 至 2 919 缺失 223 个碱基，缺失 2 697 碱基以后编码的 65 个氨基酸，按国际表示法为 nt 2 698（del 223）

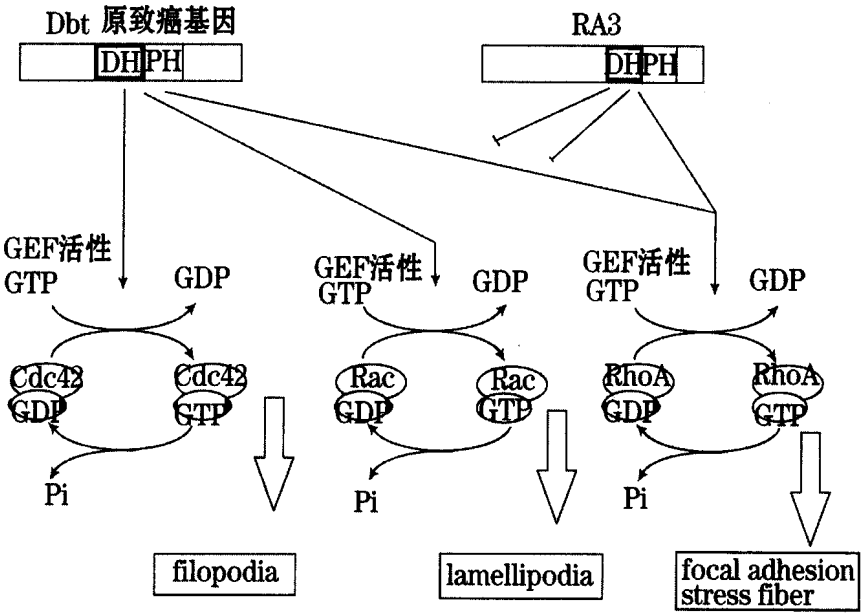


图 14　Db1 原致癌基因的作用机制与 RA3 基因的作用

RA3 基因因 3′端缺失，不能充分发挥 GEF 活性，不能支持中性粒细胞等吞噬细胞膜的活动和运动

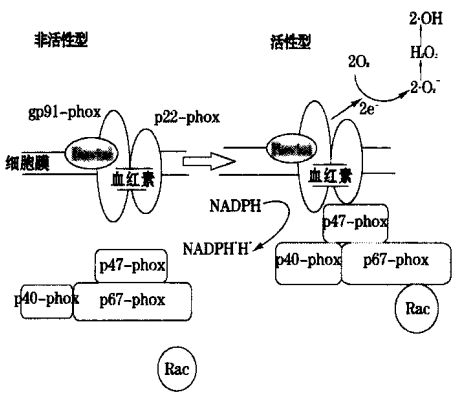


图 15　NADPH 氧化酶的构造

p40 - phox、p67 - phox 及 Rac 与膜结合后成为活性型，自氧生成活性氧，最终生成羟自由基 - OH

HLA 基因（HLA gene）　HLA 基因是以 T 细胞为主体的抗原特异性免疫应答为重要病因的类风湿性疾病的重要基因，有关强直性脊椎炎等脊椎疾病与 HLA - B27 之间关系的报道由来已久，已指出在 SLE，与 HLA - DR3 和 HLA - DR2；在 RA，与 HLA - DR4 的关系。

HLA 通过血清型可以区别，但经血清型判定的 HLA - DR4 可由淋巴细胞混合培养反应进一步细分，日本的 HLA - DR4 包含 Dw4、Dw5、DKT2。其中，Dw15 与 RA 密切相关，DKT2 未明显相关。据 DNA 分型，HLA - Dw15 为 DRA*1010 - DRB1*0405。DNA 分型标示的 DRB1 的 B 显示 HLA 分子的 β 链。HLA - Dw15 与 HLA - DQ4（DQA1*0301 - DQB1*0302）存在不平衡连锁，两者配对位于同一基因上。

HLA 分子由 α 链和 β 链组成，似红肠面包，切面上具有腊肠样抗原多肽槽。T 细胞受体在主要识别 MHC 的 α 链和 β 链的同时，识别槽内部分多肽，由抗原特异激活。RA 的 T 细胞受体（TCR）识别的抗原是关节组织内的Ⅱ型胶原，可递呈Ⅱ型胶原的 HLA 型者对疾病易感。相反，也有观点认为并非抗原本身，DR 及 DQ 分子自身的 T 细胞活化能力有差异，由此决定疾病的易感性。有关 HLA 与 TCR 结合的结构分析及脊椎炎 HLA - B27 分子的研究支持后者。已知 RA 位于 MHC Ⅱ类分子第 70 ~ 74 CDR3 区氨基酸序列中存在相同类型 QKRAA、QRRAA、RRRAA，称为共有抗原决定表位。这种类型广泛存在于病原体，也见于热休克蛋白（HSP）70kD，由此提示这种类型在感染病原体时，可能引起 RA 炎症，具有这种类的病例一般为重症。微卫星标志物分析 HLA 的 MLS 值为 2.1，但这并不否定 HLA 的参与，因为大于 2 是一次显著的结果，而 HLA 附近有 2 个以上基因重叠，因此微卫星标志物分析结果可能评估

值过小。然而，尽管家系分析结果显示 HLA 为 RA 疾病基因，但与其他疾病基因相比，并非特别重要，应该说 HLA 是与抗原组合参与病程的疾病基因。

内分泌疾病基因（gene of endocrine disease） 通过进化同时获得多态性，G 蛋白共轭受体与 G 蛋白激素作用、循环调节、感觉神经传导、机体防御等多种信息网络有关。目前，2 000 种以上的 G 蛋白共轭受体，至少由 16 种 Gα、5 种 Gβ、12 种 Gγ 组成。即，已知与潜在的 900 种以上的不同 G 蛋白有关，控制 8 种近 100 效应分子组活性。而且，人类现有药物的 50% 以上是 G 蛋白共轭受体（GPCR）的激动剂、拮抗剂。G 蛋白在具有多态性的同时，通过进化保存了相同的机制。即，G 蛋白活性在与 GDP 结合关闭、与 GTP 结合开启之间，受循环控制（Gα 循环，图 16），经受体活化，通过激活效应物传导信息。这一信号分子的 G 蛋白作用机制，通过 G 蛋白分子异常所致疾病（G 蛋白病）的发现和致病基因异常的分析得以阐明。最近可见 G 蛋白病的疾病谱，从内分泌疾病扩展至常见病高血压。

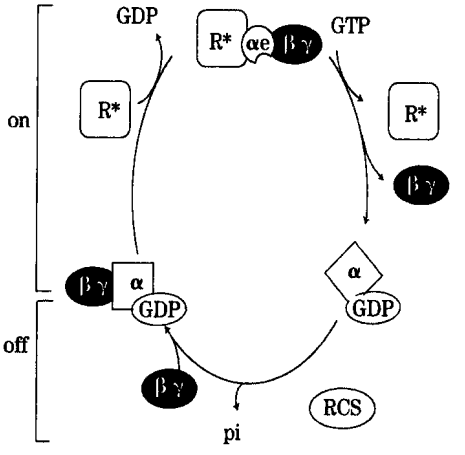


图 16 Gα 循环

G 蛋白的高级结构和活性经结合 Gα 的 GDP 交换为 GTP 及通过 GTP 水解而被环状地控制。静止状态下 Gα 与 GDP 结合为失活型，与 β_r 亚基相会合。结合激素等激动剂的受体（R*）促进 $\alpha\beta_r$ 三聚体解离。未与一过性产生的 GDP 结合的 α（αe：e 为 empty）与 GTP 结合转为活性型，解离为 β_r 及受体，α、β_r 分别作用于效应物，调控其活性。结合的 GTP 通过 Gα 内在的 GTPase 活性水解为 GDP，α 与 β_r 再次会合，G 蛋白失活。RGS 促进 GTPase 活性达 10 ~ 100 倍

G 蛋白失活异常与内分泌肿瘤（G protein with abnormality of losing activity and endocrine tumor） G 蛋白失活通过 Gα 的 GSTase 结合 GTP 水解成 GDP 所致（图 17）。GTPase 反应中重要的 Gα2 个残基（精氨酸、谷氨酰胺）的异常，抑制 GTPase 活性，维持 Gα 开启状态，使功能亢进（表 5）。1. 肢端肥大症：活性型突变 Gsα 基因 gsp（G 刺激蛋白之意），是从肢端肥大症患者产生生长激素（GH）的脑垂体肿瘤中发现的。gsp 编码霍乱毒素的靶精氨酸的突变体αs - R201C/H，部分地编码参与与癌变的 Ras 的 Q61 突变体相同的 αs - Q227R/L。与霍乱毒素修饰相同，突变 αs 维持活性型。生理上，由生长激素释放激素（GHRH）结合至脑垂体细胞受体，促进 Gs、cAMP 产生，分泌 GH。gsp 突变在没有 GHRH 作用的情况下，维持这一信息传导，促使 GH 过度分泌。最近，也报道日本的肢端肥大症 gsp 频率较高。而且，产生相同的 Gi2αR179 突变，在肾上腺肿瘤、卵巢肿瘤可见突变 Giα 基因 gip2。2. McCune - Albright 症候群：cAMP 通常对增殖等细胞的基本功能具有抑制作用。因此，gsp 发生在生殖细胞时，成为致死基因。实际上，gsp 产生于可促进细胞增殖和功能的组织（脑垂体前叶、甲状腺、肾上腺、性腺等内分泌器官及骨胚细胞、黑色素细胞）时，形成肿瘤和功能亢进性病变。胎儿初期产生的 gsp 在这些器官表现为镶嵌状疾病，称 McCune - Albright 症候群。青春期早发症、多骨性纤维性骨形成异常症、色素沉着为三个特征，常合并脑垂体、甲状腺、肾上腺等功能亢进性内分泌疾病。gsp 如发生在较后期，则成为产生 GH 脑垂体肿瘤、甲状腺肿瘤等单独疾病。McCune - Albright 症候群的脉搏不齐和幼儿期猝死率较高，但推测这是由心肌和传导系统 Gsα 功能亢进所引起的脉搏不齐所致。3. G 蛋白信号控制因子（RGS）：RGS 作用于结合 GTP 的 Gα，进而稳定 GTPase 的迁滞状态，使 GTPase 活性增强 10 ~ 100 倍。至少有 16 种 RGS 选择作用于 Gi、Gt、Gq、G13，各 Gα 关闭 10s 至 1s 以下。推测可以迅速控制心脏收缩（Gi）、视觉（Gt）、血管收缩（Gq）等的同时，对控制激动剂的敏感性具有重要作用。今后有可能在这一系统内，在激动剂敏感性亢进的疾病，即脉搏不齐、高血压等发现 RGS 异常。

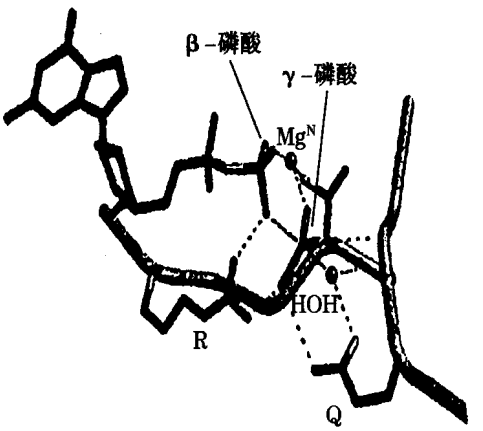


图 17　GTPase 的分子机制

G 蛋白失活，即为达到提高结合于 Gα 的 GTP 的水解效率，GTP 的 γ 位的磷酸基和与其接触的水分子氧，与 Gα 内的氨基酸残基一起必须处于相互适当的位置（GTPase 反应的迁移状态）。根据其类似物推定的 Gα 的 GDP、AlF_4^- 结合型的结晶分析，可显示 Gα 的 GTPase 反应迁移状态。Gα 的 2 个残基，R、Q 直接与 GTP 的,P 相互作用，使这一状态稳定。R 经霍乱毒素被化学修饰的同时，R 或 Q 一旦产生突变（gsp、gip2），则 GTPase 活性受抑，维持 Gα 于活性型

表 5　G 蛋白病

分类	疾病名	G 蛋白	分子异常
1. 功能亢进			
	霍乱	Gsα	ADP 核糖基化（R201）
	脑垂体、甲状腺肿瘤	Gsα	gsp（R201C/H，Q227R/L）
	肾上腺、卵巢肿瘤	Giα	gip2（R179C）
	McCune－Albright 综合征	Gsα	gsp（R201C）
	高血压	β3	β3－short
2. 功能低下			
	百日咳	Giα	ADP 核糖基化（C：C 端附近）
	假性甲状旁腺功能低下症 Ⅰa 型（PHP－Ⅰa）	Gsα R385H R231H	laller 缺失
	假性甲状旁腺功能低下症 Ⅰb 型（PHP－Ⅰb）	Gsα?	上游基因异常
	夜盲症	Gtα	G38D
3. 功能亢进及低下			
	青春期早发症（PHP－Ⅰa 综合征	Gsα	A366S

G 蛋白的功能丧失与疾病（G protein dysfunction and disease）　1. 假性甲状旁腺功能低下症Ⅰa 症（PHP－Ⅰa）：1 等位基因 Gsα 的功能丧失产生 PHP－Ⅰa。Gsα 基因位于染色体 20q13，从 PHP－Ⅰa 家系已发现 16 个以上的 Gsα 基因异常。PHP－Ⅰa 为常染色体性显性遗传疾病，是由甲状旁腺激素抵抗症（PTH）、经 Gs 介导对多数激素的抵抗症和 Albright 遗传性骨异常营养症（AHO）组成的症候群。PHP－Ⅰa 患者的红细胞可见 Gs 降低 50%，但尚有下列 2 个问题：①PHP－Ⅰa 家系中显示 Gs 活性降低 50% 和 AHO，但存在无激素抵抗症的病例（假假性甲状旁腺功能低下症，PPHP）。②根据有无 Gs 活性降低 50%（分为Ⅰa、Ⅰb）与有无 AHO 是否高度相关，但具有 AHO 的 10% ~ 20% 的病例未见到 Gs 降低 50%（非典型 PHP－Ⅰa）。2. Gsα 基因细胞特异的印记（imprinting）：Gsα 基因显示细胞特异地接受父源基因的特征。已证明这是由 1 等位基因的 Gsα 丧失引起 PHP/PPHP 发病。人的 PHP/PPHP 家系遗传学分析证明系母源的 PHP、父源的 PPHP 引起发病。Gsα 基因敲除的结果与此相符。敲除的同源致死，在异源，PTH 抵抗症 Gsα 基因缺损在母源时表现，父源时则不表现。

即在 PTH 的靶细胞肾近端输尿管，基因表达受印记的结果，PTH 肾作用损害为 all or non 表现型。父源 Gsα 基因受印记抑制。因此，Gs 异常在母源时，Gs 活性为零，产生 PHP；父源时，Gs 活性正常，成为 PPHP。此外，在与 PHP、PPHP 症状相同的（AHO）脏器，无 Gsα 基因印记，Gs 降低 50% 为症状的原因，而依靠 50% 的 Gs 可维持正常功能的器官不产生异常。3. 假性甲状旁腺功能低下症Ⅰb 症（PHP－Ⅰb）：进一步显示 PHP－Ⅰb 也可能成为 Gs 异常的原因。PHP－Ⅰb 是单独对 PTH 的抵抗症，不伴 AHO。尚未鉴定致病基因，也未发现 Gsα 基因或 PTH 受体基因异常。从某种 PHP－Ⅰb 家系的遗传学分析结果显示，致病基因受到父源基因的印记控制，定位于 Gsα 基因附近的 20q13.3，推测 PHP－Ⅰb 是 Gsα 上游基因异常的原因。

G 蛋白活化异常与疾病（activition abnormality of G protein and disease）　1. 非典型 PHP－Ⅰa 与 Gs 的质功能低下：抑制受体所致 Gs 活化的结果，产生 Gs 质功能低下的 2 个突变，但从正常非典型 PHP－Ⅰa 家系发现显示 PHP－Ⅰa 症候群且 Gsα 有 Gs 的表达，

这对理解疾病、G蛋白活化的分子机制尤其重要（图18）。与受体相互作用中重要部位的突变体 αs－R385H 蛋白表达保守，但与受体关系受阻。而 αs－R231H 与受体结合正常，可阻断转为与 GTP 结合连动的活化型结构改变。无论何种突变，其结果是受体引起的 G 蛋白活化受阻。今后有待于从非典型 PHP－Ⅰa病例发现显示具有 Gα 至细胞膜的局部信号、腺苷酸环化酶相互作用等异常的 Gsα 突变。

2. 青春期早发症/PHP－Ⅰa 症候群：αs－A366S（图18）通过促进 GDP 解离的唯一机制，成为活化型且对温度敏感的 G 蛋白，在同一个体，产生相反的两种内分泌疾病功能亢进性青春期早发症和功能低下性 PHP－Ⅰa 型。A366S 突变无需受体刺激，通过促进 G 蛋白活化阶段的 GDP 分解，激活 αs，后者引起睾丸的睾酮节律性分泌过度，产生青春期早发症。此外，促进 GDP 分解增加 αs 不稳定性。αs－A366S 在睾丸温度为33℃时比较稳定，维持充分的表达量，但体温达37℃时，半衰期迅速缩短，蛋白消失，结果在睾丸外的大部分组织成为 PHP－Ⅰa 表现型。

3. 原发性高血压和 Gβ3 基因异常：G 蛋白 β3 亚基基因（GNB3）的基因多态性与高血压有关，G 蛋白病初次 β 亚基的异常，且首次作为常见病受到注目。高血压患者的亚组可见相关的 Na^+/H^+ 交换器功能亢进、通过受体引起 Gi 活化亢进、GNB3 的第10外显子基因多态性（C825T）。C825T 突变本身无症状，但发生异常拼接，产生第8、9外显子缺失部分相应的41残基 β3（β3－short）（图18、19）。当初报道可见 β3 的 C825T 基因多态性，在高血压组为53%，对照组为44%；β3－short 作为使高血压罹患危险增加的疾病敏感性基因，占原发性高血压病因的15%。包含日本人资料的再次试验，与高血压之间无明显相关的报道较多。另一方面也报道与低肾素血症、胎儿体重变化等相关，有待继续研究。

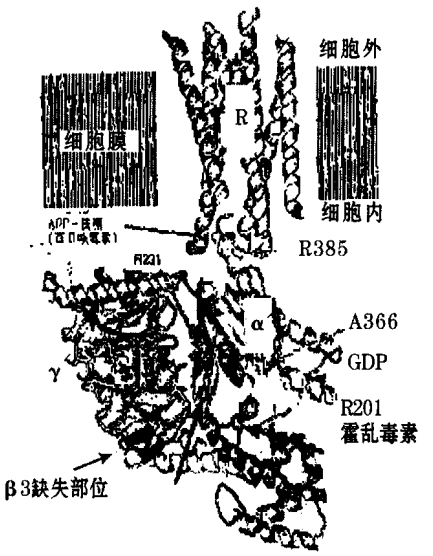


图18 G蛋白、受体的高级结构

静止状态下，结合 GDP 的 Gα 与 β_r 会合。跨膜7次结构的受体（R）与 G 蛋白 C 端及 N 端/β_r 相互作用，使 Gα 结构改变，促进 GDP 解离，活化 G 蛋白。GαC 端附近的修饰（由百日咳毒素引起 Giα 的 ADP 核糖基化）和突变（αs－R385H）阻碍受体、G 蛋白相互作用，抑制受体所致的 G 蛋白活化。在 Gsα 结构上，A366 与 GDP 相接，其突变（αs－A366S）通过促进 GDP 解离，活化 G 蛋白。与 A366 相同的 A 通过进化保留 G 蛋白，其极小的位置改变成为受体所致的 G 蛋白活化机制的一部分

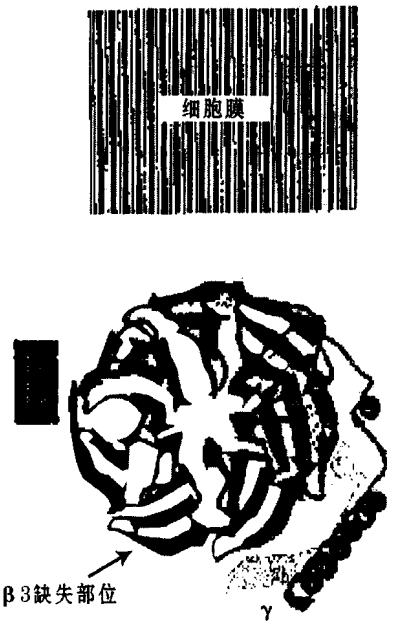


图19 Gβ的高级结构与 β3－short 的缺失

显示面向 Gα 的 βγ 高次结构。高血压所见基因多态性的结果是，β3 亚基的41个残基缺失，提示可能促进受体的 Gi 活化。受体激活 G 蛋白时，βγ 作为受体的一部分起作用，引进 Gα 结构改变和促进 GDP 解离

G 蛋白共轭受体突变与疾病（mutation of G protein conjugation receptor and disease）　1. 活性型 GPCR 突变：TSH 受体及 LH 受体的活性型突变分别见于功能亢进性甲状腺肿瘤、青春期早发症（表 6）。Gs 活性型突变（gsp）也产生同样疾病。gsp 镶嵌状分布的 McCune－Albright 症候群最为明显。即该症候群症状分布的脑垂体前叶（GH）、甲状腺、肾上腺、性腺、骨胚细胞、黑色素细胞，与各自细胞相对应的 Gs 共轭受体，即除 TSH、LH、PTH 以外，可见 GHRH、肾上腺皮质刺激激素（ACTH）、MSH 的活性型突变，事实上这种发现不断。血中 Ca^{2+} 与 Ca^{2+} 感知受体结合后，通过 Gq 刺激，抑制 PTH 分泌。Ca^{2+} 感知受体活性型突变产生低血钙症，PTH 受体活性型突变产生软骨异常形成症。

表 6　G 蛋白受体症

分类	疾病名	异常受体
1. 功能亢进		
	家族性男性青春期早发症（FMPP,Testotoxicosis）	LH
	甲状腺肿瘤	TSH
	Jansen 型骨骺软骨异常增生症	PTH/PTHrP
	色素性视网膜炎	胰蛋白酶制剂
	常染色体性显性低钙血症	Ca^{2+} 感传器
2. 功能低下		
	家族性低钙尿性高钙血症	Ca^{2+} 感传器－（heterozygous）
	新生儿重度甲状旁腺功能亢进症	Ca^{2+} 感传器－（homozygous）
	肾性尿崩症	V2 抗利尿激素
	糖皮质激素缺乏症	ACTH
	遗传性卵巢功能不全	FSH
	家族性 GH 缺乏症	GHRH
	家族性甲状腺功能低下症	TSH
	色素性视网膜炎	胰蛋白酶制剂
	色觉异常	视蛋白
	Hirschsprung 病	ET－B
	Blomstrand 型软骨异常增生症	PTH/PTHrP

活性型突变 GPCR 作为反馈常接受脱敏，即活性型突变以脱敏异常为背景出现时，采取更强的表现型。2. 失活型 GPCR 突变：失活型 GPCR 突变机制一般使受体变性、阻止进入细胞膜的适宜部位。为此，通常没有作用结构提示，基因异常见于受体广泛部位。内分泌疾病可见 V2 抗利尿激素、ACTH、FSH、LH、GHRH、TSH 及 Ca^{2+} 感知受体失活型突变。特别在 Ca^{2+} 感知受体，异源、同源均显示各自病重程度不同的病态，具有意义。今后研究的注意点是受体功能低下性突变（或敲除小鼠），在同种致死的个体发生中重要的受体。因此，应特别考虑在多基因疾病中寻找仅在应激条件下出现表现型的异源功能低下性突变。

G 蛋白共轭受体的脱敏与疾病（desensitization of G protein conjuagtion receptor and disease）　G 蛋白共轭受体经激动剂反复刺激后，反应性逐级低下产生脱敏。该机制部分由激活受体通过 G 蛋白共轭受体激酶（GRKs）被磷酸化所致。详细的分子机制尚不明确，但 β 肾上腺素受体（β－AR）脱敏大约经历下列阶段。①G 蛋白活化产生 βr 亚基诱导受体激酶（GRK，β－AR 为 GRK2）至细胞膜。②GRK 使与激动剂结合的 β－AR 磷酸化，调节蛋白（β－arrestin）结合并阻断与 Gs 共轭。③β－AR · β－arrestin 复合物通过 β－arrestin 与 classlin 相互作用进入内胞噬循环。

GRK 过度表达时，增加受体磷酸化，同时对激动剂反应降低。心功能不全者观察到 β－AR 信号脱敏和 GRK 表达过度，是收缩功能减弱的一个原因。事实上，进入心肌的 β－AR 和占优势负作用的 GRK2 突变的过度表达改善心功能。而报道高血压患者 GRK2 活性和表达也呈现特异亢进，其与病因的关系受到注意，基因异常的检索为今后受注意的领域。

G 蛋白系统的新信号（new singnal of G protein system）　①G13/Rho/p160ROCK 信号和高血压：最近明确有关高血压的新 G 蛋白信号（图 20）成为新的基因检索和高血压治疗的目标。各种循环调节激素引起平滑肌收缩由钙引起的收缩，和一定钙浓度下通过收缩的反应性（钙敏感性）调节。最近明确钙敏感性调节中低分子量 G 蛋白 Rho 及 Rho 激酶（p160ROCK）发挥作用。抑制 Rho 的肉毒 C3 毒素和 p160ROCK 的拮抗药抑制依赖钙敏感性的收缩。即

Rho 经 p160ROCK 介导作用于肌凝蛋白，调节钙敏感性。而 p160ROCK 在平滑肌以外的细胞也有活化 Na^+/H^+ 交换器（NHE）的作用。通过 p160ROCK 拮抗药使大鼠各种模型的高血压明显正常化，因此推测 Rho 与生理性血压调节及高血压病态有很深的关系。G 蛋白共轭受体的循环调节激素激活 Rho 的机制不明，但最近确定 G13 有此作用。具有 Dbl 功能区的蛋白组 Rho－GFF 促进 Rho 激活。而 G13 和 G12 的激活使经 Rho 的细胞骨骼变化和 Na^+/H^+ 交换器活化。通常，Gα 的效应蛋白与 GTP 结合的 Gα 特异结合，效应物以促进 Gα 的 GTP 水解活性的 GAP 发挥作用（以 Gqα 的效应物 PLCβ 为例）。最近发现同时具有与 Dbl 功能区和 RCS 相同区的 p115RhoGEF。p115RhoGEF 经结合于 GTP 的 Gα13 及 Gα12 与 RGS 区直接相互作用。结合 GTP 的 Gα13 与 RGS 区结合后，促进 RhoGEF 活性，Gα12 对此有拮抗作用。此外，p115RhoGEF 对 Gα13 及 Gα12 起 GAR 作用，促进这些 GTP 的水解活性。即，p115RhoGEF 是三聚体 G 蛋白 G13 的效应物，起着低分子量 G 蛋白 Rho 传导信号的配体作用。②GPCR 的新作用：显示 G 蛋白以外分子与 GPCR 共轭参与信号可能性的观点逐渐增多。GRCR－GPCR 二聚体的形成，与降钙素受体相似受体结合，变换激动剂的 1TM 结构分子 RAMP，或 Jak2、磷脂酶 Cr、Na^+/H^+ 交换器控制因子等的共轭的可能性也许将改变经 GPCR 介导信号传导的概念。

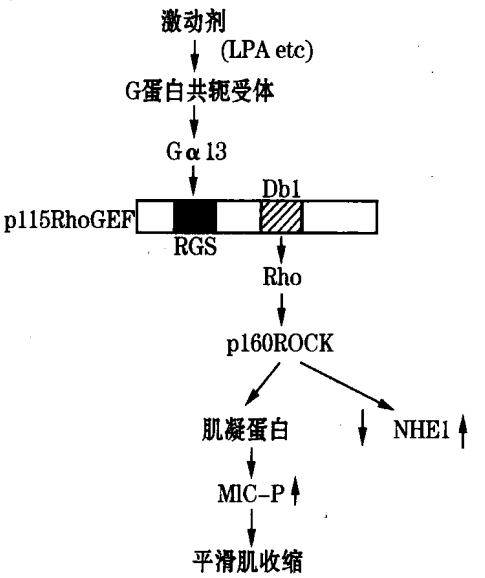


图 20　G13/Rho/p160ROCK 信号系统

神经系统疾病基因（gene of nervous system disease） 现已进入阐明人类基因组全部碱基序列的时代，神经系统多种疾病的致病基因也已明确，并正在改变疾病的概念和分类。正如阿尔茨海默病（Alzheimer）和帕金森病（Parkinson）所见，从基因异常探讨疾病的发病机制已成为普遍倾向。

阿尔茨海默病（Alzheimer disease） 阿尔茨海默病脑内出现淀粉状蛋白斑和神经原纤维变化。淀粉状蛋白斑的主要成分是淀粉状蛋白 β（Aβ）多肽。Aβ 由淀粉状蛋白前体（APP）的单次跨膜型蛋白在近细胞膜的 2 处被切除而成。切除部位称为 β－位点・γ－位点 β，推测 β－分泌酶・γ－分泌酶为剪切酶，去年，1999 年经多个研究小组鉴定其中的 β－分泌酶，命名为 β－位点 APP－剪切酶（BACE）或 Asp－2。用最适 pH 为酸性的天门冬酰胺蛋白酶，可见 mRNA 多存在于胰脏和脑内，通过原位杂交见于脑内的海马、大脑皮质、小脑的轴突内。细胞内分布在高尔基体和核内体腔内。已报道家族性阿尔茨海默病中称为 APP 蛋白突变的 Swedish mutation 型经 β－分泌酶切断后增加 10 倍。β－分泌酶的抑制剂为阿尔茨海默病的候选治疗药，但必须解决到达 β－分泌酶之前所必需穿越的两层膜的问题。有报道认为 γ－分泌酶就是 presenilinl（PS1），但也有持慎重观点者。

导入 PS1cDNA 的转基因小鼠，尽管突变型未见淀粉状蛋白斑沉积，但促进神经细胞凋亡。神经变性于 13 周龄后明显加速，促进细胞内 Aβ421 沉积，产生有神经毒性的 Aβ 较 Aβ 沉积于老年斑更为重要。因此认为 PS－1 突变的影响在淀粉状蛋白 cascade 的上游位置。载脂蛋白 E（apolipoprotein E）ε4 外的单发性阿尔茨海默病的遗传危险因素有各种报道。已列举 α－抗胰凝乳蛋白・丁基胆碱乙酰酯酶、α2 巨球蛋白、线粒体酶的基因多态性，但目前尚不清楚是否是超越地域、人种而普遍存在的。

已报道 Aβ 疫苗用作治疗的试验。用人 Aβ42 免疫阿尔茨海默病的模型小鼠 PDAPP（APP 第 717 氨基酸残基，缬氨酸突变为苯丙氨酸），抑制淀粉状蛋白斑形成。在病理变化出现前 6 周龄免疫时，可预防淀粉状蛋白斑形成、轴索损伤、胶原细胞形成。即使在淀粉状蛋白斑已出现的 11 个月免疫小鼠，也可减少阿尔茨海默病样的病理学改变。可见海马的淀粉状蛋白斑改变、弥漫性慢性斑（diffuse plague）消失、变成点状。这提示人阿尔茨海默病疫苗治病的可能

性。推测其机制为抗体结合 Aβ、抑制凝集和 β 片状结构形成，促进中枢神经系统 Aβ 的消除率，或者为炎症机制的免疫调节。今年发表了以下 2 个新视点的研究。一是报道经 caspase9 切断 APP 的 C 端后，产生与 C31 的 AB 无关的具有细胞毒性的片段。APP 经 caspase9 分解其 N 端 664 个氨基酸残基和 C 端 31 个氨基酸残基（C31），将 C31 加入培养细胞后诱发凋亡。该 C31 和活化的 caspase9 见于阿尔茨海默病患者的脑内，促进轴突凋亡，推测 caspase 活化和 APP 切断主要发生于神经突起。迄今研究焦点在 Aβ 蓄积，而有关 Aβ 分解和排除的途径由日本报道。将放射性标记合成的 Aβ1 - 42 注入大鼠的海马 CA1，观察分解过程，结果发现脑啡肽酶（neprilysin）样中性溶酶（NEP）参与的新分解途径，通过注射磷阿米酮（phosphoramidon）和消旋卡多曲的活性代谢物（thiorphan）的 NEP 抑制剂，观察到大鼠脑内生化学及病理学的细胞外内源性 Aβ42 沉积，可溶性 Aβ 变化不明显，可见不溶性 Aβ 的 Aβ42 增加。

前侧顶叶型痴呆（dementia of anterolateral parietal lobe type） 富含过度磷酸化 tau 蛋白凝集物的细胞内包涵体是阿尔茨海默病、Pick 病、前侧顶叶型痴呆、皮质基底核变性症、进行性核上性麻痹等几种神经变性疾病中可见的特征性结构，见到这种结构的神经变性疾病的病态统称为 tauopathy。tau 蛋白促进微管蛋白重合，增加微管稳定性，发挥维持神经功能、轴突输送、轴突极性作用。成人脑内从一个基因通过拼接变化成为 6 个同型，可大致分为经拼接除去外显子 10 的 mRNA 产生的 3 个重复 tau，和包含外显子 10 的 mRNA 产生的 4 个重复 tau 两大类。该 3 个或 4 个不完全重复存在于 tau 蛋白 C 端，为微管结合的重要结构。已报道 tauopathy 中在第 17 染色体连锁前侧顶叶型痴呆 Parkinson 症候群（FTDP - 17）存在 tau 基因突变。这些突变局限于 tau 基因外显子 9 ~ 13，但该区位于 tau 蛋白微管结合部附近，可大致区别为：①考虑伴有氨基酸变化，导致与微管结合变化的突变；②影响外显子 10 拼接的突变。

G272V（外显子 9）、V337M（外显子 12）、R406W（外显子 13）等突变，影响所有同型，大多具有由 4 个重复 tau 和 3 个重复 tau 双方组成的神经内包涵体。从这些患者提取的细丝一般与阿尔茨海默病见到的配对状螺旋（paired helical）和直纤维（straight fiber）相似。伴有这些氨基酸变化的突变，由于 tau 蛋白微管结合低下，使游离 tau 蛋白增加，接受过度磷酸化而易凝集。

相反，继之以外显子 10 的内含子 +3、+12、+13、+14、+16 及外显子 10 编码区内的 -1、-2 的突变抑制外显子 10 的拼接，使包含外显子 10 在内的 mRNA 增加。其结果，增加 4 个重复 tau。从这些伴有拼接异常患者脑内提取的不溶性 tau，几乎在 4 个重复 tau 神经内均有神经胶质。这些细丝具有缠绕的丝带（twisted ribbon）结构，与阿尔茨海默病患者脑内所见不同。有关这些突变抑制拼接组装机制是：导致拼接所需的短柄嚓噗结构不稳定，以及与 U1snRNP 拼接因子结合增强，越过外显子 10 的转录产物减少，4 个重复 tau 增加。

遗传性痉挛性截瘫（hereditary spastic paraplegia，HSP） 遗传性痉挛性截瘫属症候群。遗传学上包含常染色体显性遗传、常染色体隐性遗传和 X 染色体隐性遗传三类。临床症状分为两大类：仅显示缓慢进行性下肢痉挛性截瘫的单纯型和合并下肢痉挛性截瘫以外的精神呆滞、视神经萎缩、视网膜色素变化症、失调、肌肉萎缩等的复合型，按其组合进行分类。但明确致病基因后，已知同一基因的异常可显示单纯型和复合型两者的临床类型，是否存在单纯型的独立疾病尚属疑问。今后将根据致病基因进行分类。

最近明确遗传性痉挛性截瘫的致病基因位于基因座 *SPG7*（染色体 16p24.3）的截瘫蛋白（paraplegin）。该蛋白是见于酶母线粒体的金属蛋白酶 ATPase，显示出与 AFG3、RCA1、YME1 相同性。已知这些酵母蛋白位于线粒体内膜，有蛋白分解活性和分子伴侣（chaperon）样活性，截瘫蛋白本身在线粒体内。截瘫蛋白突变患者的肌肉组织有显示典型线粒体氧化磷酸化缺失，提示这一神经变性机制与线粒体功能不全有关。*SPG7* 决定的遗传性痉挛性截瘫是显示常染色体隐性遗传的单纯型，但已鉴定突变的法国人家系除痉挛性麻痹外，显示视神经萎缩、大脑皮质和小脑萎缩的复合型病型。与其说与线粒体病况相似，不如认为涉及多系统的病变更具意义。继而明确存在于 *SPG4*（染色体 2p21 ~ 22）内。在欧美，常染色体显性遗传的遗传性痉挛性截瘫中占 40% ~ 50%，为最多。该基因编码痉挛蛋白（spastin）。痉挛蛋白由 616 个氨基酸残基组成，推测分子量为 67.2kD，属于具 ATPase 结构的 AAA 蛋白家族。常染色体隐性遗传的遗传性痉挛性截瘫 *SPG7* 的致病基因截瘫蛋白也同

样属于 AAA 蛋白家族，但其属于线粒体金属蛋白酶的亚群，与此相比，痉挛蛋白不在线粒体而位于核内，参与蛋白复合物的组装和功能。

遗传性痉挛性截瘫的近缘疾病，已明确 Charlevoix－Saquenay 型常染色体隐性痉挛性失调症（ARSACS 或 SACS）的基因。ARSACS 见于加拿大魁北克省的 Charlevoix－Saquenay－Lac－Saint－Jean，其患病率高达 1/22。ARSAC 的特征除失调症状和痉挛外，还有感觉神经传导消失、运动神经传导速度迟缓、视网膜神经纤维髓磷脂形成过度。病理学上产生小脑上蚓部萎缩和 Purkinje 细胞消失。它的基因位于 13q11，在 11.5kb 连续蛋白翻译区编码 12.8kb 的 1 个外显子。后者为迄今已知的脊椎动物中最大的。该蛋白 sacsin 由相互相同的 3 个区组成，具热休克蛋白功能区，由此考虑通过分子伴侣参与蛋白折叠。

最近明确基因座的隐性遗传 *SPG*11（15q13～q15）包含单纯型和复合型两种疾病，但日本报道较多的“伴菲薄脑回的复合型遗传性痉挛性截瘫”多数位于该基因座。

帕金森病（Parkinson disease，PD） 帕金森病有单发性和家族性的，但近年通过分子生物学方法逐渐明确家族性帕金森病的发病机制。而此以前即开始研究有关单发性帕金森病中环境与遗传因素的关系，目前正在研究与这两者有关的基因多态性。

家族性帕金森病，由 Polymeropoulos 等进行了在起源于南意大利 Contrusi 的常染色体显性遗传家族性帕金森病家系的连锁分析，鉴定致病基因座为4q21～23。而且，将其附近已知的 α－突触核蛋白（α－synuclein）作为候选基因进行分析，结果发现 α－突触核蛋白第 53 氨基酸残基由丙氨酸（Ala）置换成苏氨酸（Thr）的第 209 碱基的 G→A 突变，与发病几乎相关。而德国家族也发现第 30 氨基酸残基 Ala 置换成脯氨酸（Pro）的突变，确定 α－突触核蛋白基因为家族性帕金森病的一个致病基因。α－突触核蛋白基因为脑内富含的耐热可溶性蛋白，正常脑局限于前突轴内。近年，有关各种神经变性疾病，已明确病变部位有致病基因产物特异集聚，帕金森病的 Lewy 小体（Lewy body）中是否也有集聚具重要性，Spillantini 等经免疫组织学证明单发性帕金森病和弥漫性 Lewy 小体病中，可见 Lewy 小体中 α－突触核蛋白是主要构成成分。但其周边部染色性强于中心部。Englender 等用酵母双杂交（yeast two－hybrid）法确定与 α－突触核蛋白有关的蛋白早老因子（synphilin－1）。其后，Wakabayashi 等证明早老因子也见于多数 Lewy 小体中，而且，显示核部分也有染色性。早老因子的发现对阐明自 Lewy 小体形成过程至选择性神经细胞死亡的帕金森病的发病机制是重要的，但问题并非全部 Lewy 小体均可见到早老因子。单发性帕金森病的发病因素，已进行以 P－459CYP2D6 为主的与环境和遗传因素两者有关的许多基因多态性研究，最近报道有谷胱甘肽 S－转移酶、IL－1β、微粒体环氧水解酶等。而 Morino 等由此分析，通过 MPP^+ 被摄入至神经细胞内可知的、多巴胺转运器基因的多态性，报道其中之一的 1215A/G 与单发性帕金森病发病相关。与这些基因多态性的关系，必须进行该多民族的大规模研究和与发病机制有关的分析，期待通过这些知识的积累，不仅能阐明病态，也可用于诊断和治疗。

此外，Feany 等在动物模型，建立具有突变 α－突触核蛋白的 Droshophila，可能成为阐明帕金森病病态的有力的遗传学方法。

肌肉疾病（NMD） 自鉴定 Duchenne 型肌肉营养不良的致病蛋白以来，不断阐明遗传性肌肉疾病的致病基因（表 7）。特别是近几年，日本人确定的肌肉营养不良致病基因不断得以证实。以下重点叙述三好型远端型肌肉营养不良和福山型先天性肌肉营养不良。

①三好型远端型肌肉营养不良：引起四肢远端肌肉萎缩占优势的肌张力低下的肌病，统称为远端型肌病，其中，三好型远端型肌肉营养不良于 1967 年由日本的三好等报道，以血清中肌酸酐酶活性上升为特征的下肢远端型肌病家系，10～20 岁发病较多的肌萎缩，在腓肠肌、比目鱼肌等下肢屈肌群明显可见。肌肉病理学呈现单纯肌肉营养不良的常染色体隐性遗传肌肉疾病，初次鉴定为远端型肌病的致病基因。

1995 年经连锁分析，首先报道致病基因位于第 2 染色体短臂 2p13。1998 年用定位克隆法筛选骨骼肌制备的 cDNA 文库，结果获得约长 6.9kb 的 cDNA，发现翻译区 6 242 个碱基，由 2 080 个氨基酸残基组成，为候补基因。用 PCR 扩增各外显子 SSCP 分析，可见仅发生于患者的缺失和点骤然突变，该基因为三好型远端肌肉营养不良基因。与已知哺乳类基因无相同性，仅与 C. elegans（线虫）的 fer－1 基因相同，因此命名为 dysferlin（dystrophy associated fer－1 like protein）。多见患者中的突变位于 dysferlin C 端跨膜部

附近。

此外，1994 年临床出现骨盆肌群症状的，常染色体隐性肢带型肌肉营养不良 2B 型（LGMD2B），它的致病基因在第 2 染色体短臂 2p3，1998 年证明 LGMD2B 也由 dysferlin 突变所致。也有报道同一家系内，可见呈现三好型远端型、肢带型肌肉营养不良的各自症状、有 dysferlin 突变的兄弟病例。其他从前胫骨肌开始肌萎缩、显示肌肉营养不良病理像的 Distal myopathy with anterior tibial onset（DMAT）也可见 dysferlin 突变。这样，dysferlin 突变可见引起不同临床症状的肌肉疾病，因此 dysferinopathy 的概念是必要的。

表 7　遗传性肌肉疾病的致病基因

主要肌营养不良	略号	基因座	基因产物
1）X 连锁隐性遗传			
a. Duchenne 型	DMD	Xp21	dystrophin
b. Becker 型	BMD	Xp21	dystrophin
c. Emery - Drelfuss 型	EDMD	Xq28	emerin
2）常染色体隐性遗传			
a. 肢带型	LGMD2A	15q25.1 ~ q21.1	calpain 3
	LGMD2B	2p13	dysferlin
	LGMD2C	13q12	γ - sarcoglycan
	LGMD2D	17q21	α - sarcoglycan
	LGMD2E	4q12	β - sarcoglycan
	LGMD2F	5q33 ~ q34	δ - sarcoglycan
	LGMD2G	17q11 ~ q12	
	LGMD2H	9q31 ~ q34.1	
b. 先天性			
福山型	FCMD	9q31	fukutin
非福山型（经典型）	nonFCMD		
merosin 缺损型	6q	*merosin*（laminin α2 链）	
merosin 阳性型			
c. 远端型（三好）	2p13	dysferlin	
3）常染色体显性遗传			
a. 颜面肩甲上臂型	FSHD	4q35 ~ ter	
b. 肢带型	5q22 ~ q34	myotitin	
	LGMD1A	1q11 ~ 21	lamin A/C
	LGMD1B	3q25	caveloin 3
	LGMD1C	7q	
c. 眼咽头型	LGMD1D	14q11.2 ~ q13	poly A binding protein 2
d. Bethlem 型	2q37	collagen 6A3	
	2lq22.3	collagen 6A1，2	
其他肌病			
nemaline myopathy（AR）	2q21	nebulin	
Rimmed vacuole 型远端肌病	DMRV	9p1 ~ q1	
Distal myopathy with anterior tibial onset	DMAT	2p13	dysferlin
Welander 型远端型肌病		2p13	

继而于1951年确立远端型肌病，40岁以后因手指肌张力低下而发病的，常染色体显性遗传的Welander型远端型肌病，通过与目前尚未鉴定的致病基因连锁分析，可见与D2S2113DNA标志物强烈连锁，该标志物与dysfrlin同样位于2p13，其关系耐人寻味。

而且，尚不清楚dysferlin的功能，但具有多个钙结合功能区，可能受钙的控制。据抗体检测位于肌细胞膜，但不清楚与营养不良和其相关蛋白的关系。现已发现SJL小鼠部分dysferlin缺失，正在继续研究。

②福山型先天性肌营养不良（FCMD）：先天性肌营养不良是出生时或生后数日内出现肌张力低下、可见肌肉病理营养不良的一组疾病。日本小儿期发病的肌营养不良是仅次于DuChenne型的常见疾病。其中之一型的FCMD，为常染色体隐性遗传，与其他先天性肌营养不良相比，伴有智能障碍及小多脑回等畸形，多见股、膝关节挛缩。欧美病例数少，直至最近仍未被广泛。1960年福山等提出作为一种临床疾病，1993年户田等用定位克隆法，确定FCMD致病候补基因座位于9q31。而后于1998年鉴定其致病基因，据Fukuyama，基因产物命名为fukutin。正常fukutin约7kb cDNA，由10个外显子组成，翻译成461个氨基酸，尚不清楚具相同性的已知基因和蛋白。FCMD患者致病基因的3′非翻译区几乎均可见3kb的DNA插入序列，由此引起mRNA不稳定，产生fukutin蛋白。据Fukutin在COS7、CSC12细胞的表达实验及从氨基酸序列推测，fukutin与其他肌营养不良等的致病蛋白位于细胞膜不同，而位于细胞外，但功能不明。

随着遗传性肌肉疾病的分子生物学的进步，新的发现迅速增加，有必要汲取在上述的disferlinopathy和肢带型肌营养不良提出的sarcoglycanopathy等致病基因引起的疾病概念，对肌营养不良的分类加以考虑。

肾、电解质系统疾病基因（gene of kidney and electrolyte system disease） 近10年多，由于分子生物学的进步，发现较多的单基因疾病的致病基因，而从单基因敲除小鼠的病况分析，已经明确肾、电解质系统疾病的分子基础。另一方面，较复杂的肾、电解质系统遗传疾病（高血压、糖尿病、肥胖及肥胖所致的肾疾病等）的致病基因和遗传危险因子的诊断、预测、治疗问题，作为挑战性课题，而成为医学上重要的遗留问题。这些作为单基因疾病的应用问题难以解决，期待随着基因组计划和单碱基多态性（SNP）阐明的进展而得到明确。特别是从基因工程小鼠疾病模型的病况分析（基因分型）中可获得较多知识。

此外，基因组计划中可见许多功能不明的蛋白，通过确定其功能可推测单基因疾病的致病基因。推测功能的方法有：①该蛋白属于何种蛋白族或亚族（相同性30%以下）；②该蛋白与何种功能明确的蛋白结合；③何种条件下，该蛋白的表达改变；④该蛋白异常引起何种疾病。相反，该蛋白如何使异常变为正常有关：①目前按蛋白一级结构进行分类，但它的基础是基因重复现象。据称脊椎动物过去至少经历2次基因重复，于是单独基因罕见，至少应有4个同源物。不过，伪基因有出现或消失的，并非一直存在。另外，从已明确的蛋白立体结构来看，已证明尽管一级结构不相似，但因与三级结构相似而具有相近功能的蛋白族。今后可能从立体结构类推出一级结构所未能想到的功能。②方法是利用酶母转录因子蛋白相互作用的二次杂交技术。③微阵列技术。④基因敲除小鼠、基因生效（knockin）小鼠技术。通过基因疾病的制图的定位克隆当属该例。

肾脏疾病不仅包括蛋白尿和肾功能衰竭的肾固有疾病，而且也是引起电解质异常的主要脏器。在此，按单基因疾病致病基因蛋白的局部位置至尿流的肾单位顺序，概述异常基因。而且包括部分人类尚未发现的，但从基因敲除小鼠分析可以推测的疾病。这在理解各病例的病况时，可能采用不拘泥于已知病名的灵活诊断和预后推测，以与发现的新疾病相衔接。但是，也应注意因种间差异和环境影响在人类未必相同，以及由于类似蛋白（同源物）的代偿产生与期待不同的结果。另一方面，单基因疾病实际是基因型不同的综合征（同一表现型），通过详尽研究可能对治疗及推测预后有用。

肾小球（glomerulus）相关蛋白 蛋白尿的原因为肾小球屏障功能崩溃所致，但长期以来其分子本质不明。遗传性肾病变综合征的致病基因研究阐明有若干分子参与。目前已知致病基因为NPHS1和NPHS2，α海葵素不仅是危险因子，也可能是致病基因。此外，经基因敲除小鼠分析证明的CD2AP，人类可能也可见到异常。

肾小球屏障是指肾小球上皮细胞足细胞，有指状组合的足突起。芬兰型遗传性肾病变综合征的致病基因（NPHS1）nephrin，属免疫球蛋白亚类蛋白，具有1个跨膜区和细胞外功能区中8个免疫球蛋白基序

（motif），此为与相邻足突之间连接的黏附分子。另外，胞内功能区酪氨酸较多，可能为通向细胞内的信号分子。nephrin 仅见于足细胞，考虑由后者合成。因此，足细胞发生损伤导致 nephrin 合成下降，结果屏障功能可能受损，出现蛋白尿。实际上，已报道大鼠嘌呤肾病和人的微小改变肾病群以及膜性肾病 nephrin 表达减少。nephrin 结合蛋白有 CD2AP（人为 CMS），CD2AP 是连接 T 细胞 CD2 受体和细胞骨骼的接头蛋白，具 SH3 功能区。这可能将 nephrin 与细胞骨骼连接。CD2AP 基因敲除小鼠除免疫异常外，出现蛋白尿，死于肾衰竭。

另一方面，病情较遗传性肾病综合征更轻的有家族性巢状肾小球硬化性肾病综合征（FSGS）。位于染色体 19q13 与 11q21 ~ q22，已鉴定前者的一个致病基因为 α 海葵素 4（ACTN4）。ACTN4 局限于足细胞，在实验性肾炎数量增加。ACTN4 交叉连接海葵素细丝，异常时，ACTN4 与 F - 海葵素结合强于正常水平。有趣的是该疾病为显性遗传，且发病需时，因此可能有其他发病因子参与。

此外，有激素抗性、肾移植不复发家族性肾病综合征，位于 1q25 ~ q31。其致病基因为 NPHS2，蛋白称为足细胞裂隙膜分子（podocin）。足细胞裂隙膜分子是具一个跨膜区的蛋白，仅在足细胞表达。足细胞裂隙膜分子与红细胞的 stomatin 和线虫的 MEC - 2 相似。如 stomatin 一样连接细胞膜与细胞骨骼，并且，如 MEC - 2 一样可能参与肌动感知器的系列信号。继而，足细胞裂隙膜分子与 nephrin 也可能相互作用。但与 nephrin 不同，尚不清楚足细胞裂隙膜分子异常引起的发病为何从出生后 3 个月延至 5 岁。足细胞相关蛋白障碍也可能成为其他出现蛋白尿疾病（糖尿病性肾病等）的原因和危险因子，在遗传病以外的肾炎可能也很重要。

其他肾小球疾病：肾小球基底膜 4 型胶原引起的 Alport 综合征，可由 α3、4、5 同型基因突变所致。已明确指甲髌骨综合征（NPS）由转录因子 LIM - homeodomain 蛋白所致（基因敲除小鼠提示），但不清楚由何种蛋白的表达引起肾炎。已报道家族性肾小球膜细胞硬化症（Denys - Drash syndrome）的转录因子 WT1（表 8）。

表 8　引起电解质系统疾病的基因病

疾病名	异常蛋白	OMIM 编号
肾小球		
先天性肾病变	nephlin	256300
类固醇抵抗性肾病变	podocin	604766
单纯肾小球硬化症 1	α - actinine4	603278
Alport 综合征（伴性）	Ⅳ型胶原 a5	301050
常染色体隐性	a3	203780
	a4	203780
良性家族性血尿	a4	141200
Nail patella 综合征	LIM - homeodomain	161200
蛋白		
家族性系膜细胞硬化症	Wilms 肿瘤抑制因子 - 1	256370
近曲小管		
近端肾小管性酸中毒	NBC1	312400
骨疏松性近端肾小管性酸中毒	碳酸酐氢酶	259730
胱氨酸尿症 1 型	rBAT	220100
2，3 型	SCL7A9	600918
Lysinuric protein intolerance	SCL7A7	222700
葡萄糖、半乳糖吸收障碍症	钠 - 葡萄糖共运体	182380
肾性糖尿	钠 - 葡萄糖共运体	233100
Dent 病	Cl 通道 5	300009

续表

疾病名	异常蛋白	OMIM 编号
伴肾衰的 X 染色体相关隐性肾结石	CLC5	310468
X 染色体相关低磷血性佝偻病	CLC5	307800
X 染色体相关磷血症	PHEX	307800
假性维生素 D 缺乏性佝偻病	1a 氢氧化酶	264700
尿浓缩障碍	AQP1 水通道	107776
髓袢升支		
家族性低镁血症	paracillin	248250
Bartter 综合征 1 型	NKCC2 共运体	241200
Gitelman 综合征	NCC 共运体	263800
Bartter 综合征 2 型	ROMK K 通道	601678
Bartter 综合征 3 型	CLC - Kb Cl 通道	602023
家族性低钙尿性高钙血症	钙敏感性受体	145980
集合管		
远端肾小管性酸中毒	阴离子交换转运器 1	179800
听力障碍性远端肾小管性酸中毒性	H - ATPase B1 亚基	192132
Liddle 综合征	EnaC Na 通道 β、γ	177200
假性低醛固酮症 1 型（隐性型）	EnaC Na 通道 α、β、γ	264350
假性低醛固酮症 1 型（显性型）	盐皮质类固醇受体	177735
盐皮质激素过剩症	1lb - OH 脱氢酶	218030
肾性尿崩症（伴性）	抗利尿激素受体 2 型	304800
肾性尿崩症（隐性/显性）	AQP2 通道	125800
肾囊肿性疾病		
多囊肾 1 型	多胱氨酸 1	601313
多囊肾 2 型	多胱氨酸 2	173910
伴结节性硬化症小儿重症多囊肾	多胱氨酸 1tubalin（TSC2）	600273
髓性肾囊肿 1 型	uromodulin	174000
家族性幼年性肾结石	NPHP1（MAL 样蛋白）	256100
恶性肿瘤		
Wilms 瘤 1、2 型	WT1（Wilms 瘤抑制因子 - 1）	190470
肾细胞癌	TRC8（转位相关基因）	144700
乳头状肾细胞癌	PRCC，TFE3	179755/312390
遗传性乳头状肾癌	MET 原致癌基因	164860
Von Hippel - Lindau 综合征	VHL（肿瘤抑制因子）	193300

近曲小管酸中毒（proximal renal tubular acidosis） ①近曲小管酸中毒：近曲小管基底膜有钠/重碳酸共运器（NBC1），汲出细胞内贮留的 HCO_3^-，但 NBC1 基因异常引起近曲小管酸中毒。隐性遗传爪蛙卵的表达实验显示突变子功能低下。病变不局限于肾，可见角膜石灰沉积（带状角膜变性症）、白内障、青光眼和血中胰型淀粉酶上升。NBC1 尽管分布于全身，病变轻者可能由其他成分代偿。石灰沉积使局部偏碱性，因此钙溶解度低，给予碳酸氢钠也不能纠正，必须研制其他治疗方法。几乎未见胰液重碳酸分泌障

碍，提示胰脏内存在未知的钠/重碳酸共运器。此外，从近曲小管发生酸中毒，可以认为近曲小管基底膜的钠/重碳酸共运器仅有 NBC1A，至少 NBC1 是重要的转运器。对此，近曲小管管腔膜内有多种氢离子转运器，基因敲除小鼠并不产生酸中毒。已鉴定有钠/氢离子交换转运器（NHE2、NHE3）的双基因敲除小鼠，有氢离子泵以外其他酸分泌转运器的功能。②胱氨酸尿症：已鉴定胱氨酸尿症的致病基因 rBAT（1型）。rBAT 分布于近曲小管（S3）和小肠，但只有 1 个跨膜部，其本身呈现无运输功能的结构。而且，它的同类跨膜 12 次蛋白的一组转运器蛋白（人至少有 6 种）已获鉴定。其中之一（SLC7A9）与碱性氨基酸转运有关，它的异常产生胱氨酸尿症（2 型、3 型）。与 1 型相比，病情重，异源也可见氢基酸尿。rBAT 是高尔基体将转运器运至细胞膜（管腔膜）所必需的蛋白，此外，已知 4F2hc（CD98），其机制与钠/钾泵和氢离子/钾泵的 β－亚基相似，但可能有氨基酸感知器作用。而已知赖氨酸尿性蛋白不耐症（lysinuric protein intolerance）致病基因同族的 SCL7A7 位于肾和小肠的基底膜。③佝偻病：家族性性连锁低磷血症佝偻病是发病较多的显性遗传病（20 000 人中 1 人），为近曲小管磷转运异常。由近曲小管管腔膜的钠/磷共运器（NaPi－2）表达减少（约减少一半），使磷丢失而引起，但不清楚为何表达减少。定位克隆确定致病基因，命名为 PHEX。PHE 蛋白是膜结合性中性多肽酶家族成员，它的骤然突变频发于蛋白酶活性部分（70% 为中途翻译停止的突变），推测 PHEX 不能使未知的磷低下激素失活（调磷因子，phosphatonin），因此调磷因子蓄积发病。PHEX 不在肾脏表达，而在骨、肌肉、肺、卵巢内表达。此外，肉瘤病例中有出现低磷血症者，可能与某种液体因子引起磷吸收障碍有关。称为肿瘤导致的骨质软化症（tumor－induced osteomalacia，TIO），对该因子进行检索，报道是由 430 个氨基酸残基组成的 RGD 序列蛋白，可能与调磷因子相同。此外，维生素 D 依赖性 1 型佝偻病为常染色体隐性遗传的罕见病，已知由近曲小管的 P450 酶 1α－羟基化酶异常所致。2 型由维生素 D 受体（VDR）异常引起，特征为脱毛。小鼠模型是 VDR 基因敲除小鼠，可见脱毛，但钙摄入增加后不发生佝偻病。④Dent 病：氯化物通道（CLC5）异常引起三种疾病，不仅合并结石（钙吸收障碍?），也有低分子蛋白吸收障碍（Fanconi 症候群）。CLC5 在近曲小管、Henle 髓袢升支、α 间质细胞核内体的氢离子泵，与酸性 pH 关闭性质有关。此外，作为酸性 pH 开启的氯化物通道，与 aquaporin 共存。已鉴定钙的吸收机制，阳离子通道 EcaC 和 CaT 分别位于远曲小管、Henle 髓袢升支。前者由维生素 D 调节，后者由激素调节。目前尚不清楚结石与这些通道的直接关系。此外，用反义核糖酶抑制 CLC5 表达的小鼠可见 Dent 病样的高血钙尿，但可由除去食物中的钙而防止。因此，小肠钙吸收亢进比肾吸收障碍可能与病因更加有关。

Henle 髓襻升支（Henle loop ascending limb） ①家族性低镁血症：家族性低镁血症中，有从肾丢失较多的沙特阿拉伯家系，定位克隆结果鉴定跨膜 4 次的蛋白。已证明该蛋白位于 Henle 髓袢升支的细胞间隙，命名为编码旁细胞蛋白（paracellin）。编码旁细胞蛋白不仅见于肾，也见于远曲小管。编码旁细胞蛋白与紧密连接蛋白（occludin）共存，位于 tightjunction 处，调节细胞间隙镁的输送。首先在肾单位进行激素的微调节。但是，编码旁细胞蛋白表达本身受血清镁调节，因此 Henle 髓袢升支细胞可能存在某种感知器。在此大量表达的镁敏感性受体对镁也有反应，因此这一感知器可能发挥作用。但是，也有可能通过某种激素调节 Henle 髓袢升支的编码旁细胞蛋白合成，可能由如已知调节镁吸收的胰高血糖素和抗利尿激素样激素和其他未知激素所致。编码旁细胞蛋白是哺乳类中已知 19 个紧密连接蛋白（claudin）家族成员。迄今认为，不受调节的细胞间隙输送可能通过细胞特异的 claudin 调节。特别是肾存在 10 个以上的 claudin 表达，每一肾单位节段存在特异的 claudin，调节细胞间隙的输送。而同一 claudin 不仅相互络合，且异种 claudin 络合可能产生不同的功能。此外，即使没有编码旁细胞蛋白，仍保持封闭连接紧密连接（tightjunction）功能。因此，编码旁细胞蛋白不参与封闭连接紧密连接形成，而与选择性有关。这种疾病可丢钙，可见 PTH 上升和肾结石。此外，也有与此无关的自消化道丢失镁的家族性低镁血症，其他 claudin 可能是它的致病基因。但是，尽管发现编码旁细胞蛋白，镁的输送机制仍有很多不明点。已知细菌有 4 种镁转运器，但在动物一个也未证明。在植物，与钠/钙交换转运器相似的质子/镁交换转运器已被克隆，人类也许存在类似情况。②Bartter 综合征与 Gitelman 综合征：已明确 Bartter 综合征（BS）和 Gitelman 综合征（GS）的致病基因，也已证实它的

表现型和预后不同。BS 分为钠/钾/氯共运器（NKCC2）的 1 型障碍、钾通道（ROMK）2 型障碍和氯通道（CLC－Kb）3 型障碍。Gitelman 综合征为轻症，15% 无症状，尿中镁多丢失，但钙为正平衡，骨密度测定较高于对照组。这是因为 Gitelman 综合征由远曲小管的钠/氯共运器（NCC）异常所致，或者与给予噻嗪类利尿剂相同，与噻嗪类的临床像无不同。相反，Barrter 综合征钙丢失较多，小儿特别易发生骨质缺乏症（osteopenia）。但是，Bartter 综合征 3 型尿中钙少，病程可能与 Gitelman 综合征重叠。Bartter 综合征 2 型见于新生儿，钾通道异常延伸至集合管，钾分泌障碍基础上的低钾血症并不严重。出生时有时反因脱水引起危险的高钾血症。与此相比，1 型和 3 型发病较迟，所谓经典 Bartter 综合征即属此类。特别是 3 型病例可见相当大的变化。肾衰竭以 3 型居多。因为 Gitelman 综合征原本肾衰竭少见，该肾衰竭与其说由低钾血性肾障碍引起，不如说由非激素性抗炎药物的副作用所致的可能性较大。利尿药速尿抑制的钠/钾/氯共运器，除 NKCC2 以外，有 NKCC1，但 NKCC1 多见于基底膜分泌氯化物组织，该基因异常引起小鼠内耳损害。电解质无异常，但合并低血症。

集合管（collecting duct） ①远曲小管性酸中毒：α 间质细胞基底膜内有阴离子交换转运器（AE1），因 AE1 基因异常，细胞内贮留的 HCO_3^- 抑制管腔膜内的氢离子和钾/氢离子泵，减少酸分泌。因此，引起远曲小管性酸中毒，有显性遗传型和隐性遗传型。目前尚无显性遗传型向细胞膜 sorting 异常，而在爪蛙卵表达实验，运输功能也有 80% 正常，而且，与正常蛋白共同表达时，也不抑制正常蛋白功能，因此发病机制尚不清楚。另一方面，隐性遗传型在爪蛙卵的表达实验几乎均显示功能。这由向细胞膜的 sorting 异常所致，可通过血型糖蛋白 A 等分子伙伴的共同表达挽救。即，理由是血型糖蛋白 A 多分布在红细胞，即使 AE1 异常，红细胞球状也无异常。相反，红细胞的球状异常（hereditary spherocytosis）病例，远曲小管不发生酸中毒。理由是有些病例肾的 AE1N 端拼接变异，与红细胞不同的 ankllin 不发生黏附。另一方面，因 α 间质细胞管腔膜内氢离子泵本身的基因异常引起远曲小管性酸中毒。这由氢离子泵的 B 亚基的 B1 同型异常所致。B2 同型见于广泛分布于全身的细胞内氢离子泵（在部分破骨细胞，见于细胞膜），B1 同型仅限于间质细胞、胎盘，维持内耳内淋巴液低 pH（pH 6.6），因此合并听力障碍和眩晕为其特征。碳酸氢钠补充疗法不能纠正内淋巴液 pH。②Liddle 症候群：已知集合管主细胞的上皮型钠通道（EnaC）的基因异常引起 Liddle 综合征，但这是由于 β 或 γ 亚基附着于细胞膜，使之不能摄入而引起，其摄入机制已明确。现已证明除已知的 classlin－dynamin 途径外，存在经 NEDD4 的新途径。NEDD4 并非 EnaC 特异，广泛表达，通过 classlin 参与内胞噬。NEDD4 中 C 端具有 Hect 功能区的蛋白连接酶（ubiquitin－ligase）活性部分，成为胞内钙上升的配体，NEDD4 移向管腔膜。NEDD4 调节通道数目，使 NEDD4 大量表达后，钠电流减少。相反，缺乏 Hect 功能区的 NEDD4 表达时，与内源性 NEDD4 拮抗竞争，增加钠电流。细胞内钠上升时，EnaC 电流下降，NEDD4 可能参与其调节。③假性低醛固酮症：另一方面，与 Liddle 综合征相反的是假性低醛固酮症 I 型（PHA－1），隐性遗传者为 EnaC 功能低下异常。EnaC 由 2α、β、γ 亚基组成 4 聚体。但 α 原来表达量较少，而细胞内 β 和 γ 较多。低钠饮食使 α 表达增加，β 和 γ 移至胞膜，增强通道功能。实际上，缺少 α、β、和 γ 也可形成通道，α 缺失发生比酸中毒更严重的肺水肿重症。这是由于肾、大肠和皮肤的 EnaC 受醛固酮控制，而肺的 EnaC 不受控制产生的差异。与此相对，在爪蛙卵的表达实验可见通道功能是必需的，与机体情况不同。PHA－1 患者呼吸道分泌增多，5 岁以下者常流鼻涕为特征，可能与味觉的盐敏感性有关。但尚不清楚 Liddle 综合征呼吸道分泌是否减少（因此呼吸器官合并症较少）。此外，显性遗传的 PHA－1 显示由盐皮质激素受体基因异常所致。盐皮质激素受体基因敲除小鼠，EnaC 基因 α 亚基表达下降 30%，尽管 β 和 γ 未下降，但几乎未见 EnaC 的功能。这可能说明受盐皮质激素调节的 EnaC 调节因子（蛋白酶等）表达低下。2 型称为 Gordon 综合征，位于 1q31～q42、17p11～q21，但尚未鉴定致病基因。④肾性尿崩症：目前报道 10 个水通道（aquaporin：AQP）家族，明确基因病的是 AQP0、AQP1 和 AQP2。但其他 AQP 敲除小鼠（迄今报道 AQP1、AQP2、AQP3、AQP4 和 AQP5）无致死性，可能作为人的疾病而被发现。AQP0 是以前称为 MIP 眼晶体的水通道。称为水通道，活性过弱，但最近证明通过 calmodulinkinase 和酸性 pH 激活。AQP0 基因异常引起小鼠白内障，最近报道了同样病况的人体病例。尚不清楚晶体混浊与水通道如何相关。而且，由其他原

因引起的白内障中，AQP0 如何参与与耐人寻味。AQP0 在爪蛙卵的表达实验，使甘油等小颗粒通过；在重构膜，发挥离子通道作用。因此，目前生理上的重要功能尚不清楚。AQP1 不仅在肾近曲小管和 Henle 髓袢降支、血管内皮表达，还在红细胞、胆管上皮、脉络丛、眼脉络膜等广泛表达。AQP1 为血型物质之一的 Colton 血型的抗原。已发现该缺失的病例，但当初认为无特别异常。而观察 AQP1 敲除小鼠时，证明较对照组显示轻微的尿浓缩障碍、腹膜水通透性低下、脂肪食物吸收障碍、血管稍脆、移植肿瘤发育较差等（提示血管内皮损害）。人的检查证明尿浓缩障碍，经脱水刺激尿渗透压也未能达到 400mOsm 以上，给予 dDAVP 也仅达 440mOsm。已确定 AQP2 基因异常引起肾性尿崩症的发病机制。主要为隐性遗传，多数情况下，向细胞膜通行异常，较之水通道异常更为重要。因此，可能通过分子伴侣在细细胞膜表达可以治疗。显示化学分子伴侣的甘油类试剂在试管内有效。此外，显性遗传类型通过负优势机制，抑制正常蛋白通行，其细节不明。为了朝向细胞膜，AQP2 的 4 聚体中的 3 个以上必须磷酸化，因此显示遗传类型存在这一磷酸化问题。从抗利尿激素刺激至 AQP2 管腔膜表达的细胞内信号传导系统，正处于分子鉴定阶段。例如：尚水发现特异附着 AQP2、对抗利尿激素刺激反应的输送至细胞膜的蛋白。今后可能发现这一信号系统异常引起的肾性尿崩症。其后的 AQP，尚未见在人类的基因病，但参考敲除基因小鼠的结果，在人类也有发现的可能性。例如：AQP3 敲除小鼠尿浓缩能力低下，大体与肾性尿崩症相当。其中由于合并 AQP2 表达低下，因此 AQP3 缺失的影响较强。这是由于集合管主细胞基底膜内 AQP3 异常，使细胞内渗透压下降、管腔膜内 AQP2 表达减少所致。皮肤内也有 AQP3，它的敲除小鼠可见皮肤湿度下降。尽管 AQP3 也广泛分布于呼吸道和消化道等，但未见其他明显变化。V2 受体（伴性隐性遗传）和 AQP2 无异常的肾性尿崩症的家族性病例中有可能发现。原本在这种病例，可能含有在 Henle 髓袢降支氯化物通道（CLCK1）敲除小鼠证明的基因异常。此外，轻症肾性尿崩症中也许有 AQP4 基因异常。可见 AQP4 敲除小鼠也有尿浓缩能力下降，但与其他相比属轻症。此外，AQP4 表达较多的脑和肌肉内未见异常，出乎意料。但 AQP4 敲除小鼠与对照组相比，脑缺血后的脑水肿较轻，呈现更为有利的表现型。因此，给予 AQP4 抑制剂可能成为有效的脑水肿治疗药。AQP5 敲除小鼠与所谓唾液腺减少的 Sjögren 综合征部分病况相似。但出乎意料的是 AQP5 敲除小鼠肺内未见异常。Ⅰ型肺泡上皮细胞内 AQP5 表达，但未呈现肺水肿等病态。AQP5 敲除小鼠由毛果碱刺激泪液分泌正常，没有 Sjögren 综合征严重。Dryi 等轻症病例中可能发现 AQP5 基因异常。水的运输并非仅由 AQP 控制，虽然其敲除小鼠未见异常，也不能说明共存有其他未知 AQP，但已完成基因组计划的线虫（C. elegans）中有 11 个、果蝇 13 个，尚未完成的白色 nenazina 中有 34 个，由此考虑人类中也存在，实际位于肌肉内、消化道、胰脏导管。此外，证明钠/糖共运器、甘氨酸转运器和尿素转运器，与水输送有很大关系，相反，AQP 中有可使水以外的甘油和嘌呤通过的，必须重新考虑这些物质的生理意义。

全肾脏（whole kidney） 多囊肾：多囊肾中已鉴定常染色体显性遗传的常染色体优生遗传多囊肾（ADPKD）的致病基因为 PKD1（polycystin1）与 PKD2（polycystin2），但不清楚囊泡形成致发病的机制。PKD1 引起的占 ADPKD 的 85%，PKD2 引起的占 15%。PKD2 引起者发病稍缓，但临床症状难以区别。而且，也有少数未见 PKD1 或 PKD2 异常的 PKD3 病例。可见与属于该族的 PKD2 相似的 2 个蛋白（PKD2L 和 PKD2L2），但不是 PKD 的致病基因。胎儿期 PKD2L 表达多见于肾和肝，而 PKD2L2 仅在睾丸表达。在海胆精子的卵表面受体，与 PKD1 相似，也许具有与 PKD2L2 相似的功能。而在线虫，lov－1 和 pkd－2 的两个同源物位于雄性感觉器，提示具有化学或机械感知作用。这些对推测 PKD1 的 2 个功能有用。PKD1 和 PKD2 通过 C 端结合，因此担负相同细胞内部分传导系统的作用。PKD 是同时具有若干跨膜部位的蛋白，具有使细胞与细胞之间结合，和细胞与细胞外基质结合的基序，形成 E－cadhenin 与 catenin 复合物。尚不明确这是否与细胞极性和增殖异常有关。此外，PKD2 具有与电位依赖型钙通道的 α 亚基相同性，因此推测具有离子通道功能。实际提示其同源物 PKD2L 的通道功能（非选择性阳离子通道，由钙激活）。但未证明 PKD2 本身的通道。PKD2 原本停留在细胞内的 ER，获得 C 端 33 个氨基酸残基后，移行至细胞膜。继而，因组织不同位置而异，如在肾和唾液腺分布于基底膜，卵巢和肾上腺则分布于细胞内。且已鉴定与这些结合的几种蛋白，如结合于 actin 细胞骨骼的 Hax－1，与 PKD2 第 5 噜噗结合，

PKD2 可能发挥与细胞内基质结合的作用。但 Hax－1 广泛存在，因此不能说明产生 ADPKD 的病变组织。可能存在决定肾、肝器官特异性的辅助因子（cofactor），但未鉴定。存在合并 ADPKD 蛛网膜下腔出血频发的家系，但尚不能以突变不同来解释。PKD1 也在血管内皮和血管平滑肌表达，实际在敲除小鼠，因胎儿期血管的破坏，15.5 日内死亡，不单是仅由高血压的不同所引起。

在敲除小鼠，可以产生肾囊泡的有黏合素（integrin）α－3、Bcl2、BMP4、FGF7、inv、tensin 等，相反在基因工程小鼠，产生肾囊泡的已知有 HGF、PAX2、b－catenin 等。而髓质海绵肾（medullary sponge kidney）的致病基因，认为是尿调理素（uromodulin），各个肾囊泡的发生机制不同，必须与肾发生的问题一起阐明。而且，肾的发生过程中可能包含肾炎等病态，不限于发生学的意义。这可能与肾疾病的新的治疗相关。例如：HGF 对肾的发生是重要的，给该药时促进急性肾衰损害的恢复。而肾的诱导因子 actibin、letnoin 酸、FGF，将来有可能应用于脏器移植。

中英文索引目录

词头字母	页数	
	中文索引	英文索引
A	1329	1442
B	1329	1452
C	1333	1456
D	1336	1467
E	1340	1474
F	1342	1479
G	1350	1482
H	1358	1486
I	—	1491
J	1361	1497
K	1374	1497
L	1376	1498
M	1380	1502
N	1383	1509
O	1387	1512
P	1387	1513
Q	1388	1527
R	1392	1528
S	1393	1533
T	1402	1540
U	—	1549
V	—	1550
W	1405	1553
X	1408	1553
Y	1420	1554
Z	1429	1554

中文索引

A

阿尔茨海默病（Alzheimer disease，AD）17、149，1317
阿氯米松二丙酸酯（alclometasone dipropionate）1269
阿-罗瞳孔（Argyll-Robertson pupil）29
阿米巴肠病（intestinal amebiasis）690
阿米巴肠病的治疗（treatment of intestinal amebiasis）690
阿米巴肝脓肿（amebic liver abscess）815
阿片肽（opioid peptide）841
阿片肽族（opioid peptide family）652、841
阿司匹林耐量试验（aspirin tolerance test）953
阿司匹林三联症（aspirin triad）539
阿司匹林与冠心病（aspirin and CHD）242
阿糖胞苷（cytosine arabinoside，Ara-c）993
阿糖腺苷（vidarabine）730
阿托品（atropine sulfate）723
阿昔洛韦（aciclovir）730
癌基因（原癌基因）（protooncogene）1016
癌性胸腔积液（malignant pleural effusion）453
艾氟龙（fml）1283
艾洛松（eloson）1282
艾生曼格综合征（Eisenmenger syndrome）435
艾滋病的神经系统表现（neurologic manifestation in AIDS）62
艾滋病相关淋巴瘤（AIDS-related lymphoma）1009
艾滋病性心力衰竭（AIDS-induced heart failure）200
艾滋病与结核病［acquired immunodeficiency syndrome（AIDS）and tuberculosis］605
安得新鼻喷雾剂（aldecin nasal spray）1277
安络血（adrenosem，adrenochrome）954
安西奈德（amcinonide）1285
氨基酸尿（amino aciduria）890
氨基酸转运的遗传性疾病（inherited disorders of amino acid transport）890
氨力农与心力衰竭（amrinone and heart failure）190
氨硫脲（thiacetazone，TB1，T）598
奥拉米特（orazamide）729
暗示疗法（suggestion therapy）167
昂丹司琼（ondanstron）728
奥-佛杂音（Austin-Flint murmur）409
奥美拉唑（omeprazole）722
奥曲肽（octreotide）725

B

巴尔干肾病（Balkan nephropathy）870
拔毛癖（trichotillomania）159
白蛋白（albumin）1241
白蛋白制剂（注射液）（albumin injection）1099
白肺（white lung）503
白喉性心肌炎（diphtheritic myocarditis）325
白塞病（Behcet disease）1220
白塞病的病理（pathology of Behcet disease）1221
白塞病的病因（etiology of Behcet disease）1220
白塞病的发病机制（pathogenisis of Behcet disease）1221
白塞病的临床表现（manifestation of Behcet disease）1221
白塞病的流行病学（epidemiology of Behcet disease）1220
白塞病的实验室检查（laboratory findings of Behcet disease）1222
白塞病的预后（prognosis of Behcet disease）1223
白塞病的诊断（diagnosis of Behcet disease）1222
白塞病的治疗（management of Behcet disease）1223
白色血栓（white thrombus）951
白陶土部分凝血活酶时间（kaolin partial thromboplastin time，KPTT）951
白细胞疾病的输血（transfusion for patients with leukocyte diseases）1115
白细胞介素-2（interleukin-2，IL-2）1103
白细胞介素-6（interleukin-6，IL-6）1015
白细胞颗粒异常综合征（Chediak-Higashi syndrome）

1023
白细胞尿（脓尿）（pyuria）864
白细胞去除术（leukopheresis）997
白细胞同种抗原 MAC（leucocyte isoantigen MAC）1088
白细胞增多伴发异型单核细胞综合征（Sezary syndrome）1024
白血病（leukemia）983
白血病的输血（*transfusion for patients with leukemias*）1116
白血病关节炎（leukemic arthritis）1226
白血病关节炎的病因及发病机制（etiology and pathogenesis of leukemic arthritis）1226
白血病关节炎的临床表现（manifestation of leukemic arthritis）1226
白血病关节炎的实验室检查（laboratory findings of leukemic arthritis）1226
白血病关节炎的诊断（diagnosis of leukemic arthritis）1227
白血病关节炎的治疗（management of leukemic arthritis）1227
白血病性周围神经病（neuropathy with leukemia）86
白血病与单碱基多态性（leukemia and SNP）1293
百力特（pred forte）1264
百日咳免疫球蛋白（*pertussis immunoglobin*, PIG）1100
百肽高糖素（glicentin）836
斑点（印迹）杂交或狭缝杂交（dot blot hybridization or slot blot hybridization）586
斑块溶切导丝（reperfusion atherelytic wire）360
斑疹伤寒心肌炎（typhus myocarditis）325
半侧颅底综合征（garcin syndrome）27
半侧舞蹈症（hemichorea）70
半督导化疗（partially supervised chemotherapy）600
半胱氨酸（L-cysteine）734
X 连锁淋巴细胞增殖综合征（X-linked lymphoproliferative syndrome）1043
伴性遗传性心血管疾病（sex-linked hereditary cardiovascular disease）337
瓣膜成形术（valvuloplasty）304
瓣膜交界切开术（commissurotomy, valvulotomy）304
瓣膜替换术（cardiac valve replacement）304
瓣膜脱垂（valve prolapse）315
膀胱测压（cystometry）35
膀胱结核（tuberculosis of bladder）620
膀胱颈部综合征（vesical neck syndrome）875
膀胱镜检查（cystoscopy）916
膀胱输尿管反流-反流性肾病综合征（vesicoureteric reflux-reflux nephropathy syndrome）875
膀胱输尿管反流（vesicoureteral reflux）920
膀胱炎（cystitis）918
包虫病（echinococcosis）692
包裹性脓胸（encapsul ated empyema）503
包裹性心包积液（parcel pericardium）616
包裹性胸膜炎（encapsulated pleurisy）614
保存全血（whole blood preservation）1091
保钾利尿剂与心力衰竭（kalium-sparing diuretics and heart failure）193
豹皮综合征（leopard syndrome）439
鲍曼囊（肾小球囊）（Bowman's capsulae）859
鲍维里特综合征（Bouveret syndrome）706
暴发性肝衰竭（fulminant hepatic failurem, FHF）779
暴发性肝衰竭的病因（cause of fulminant hepatic failure）779
暴发性肝衰竭的发病机制（pathogenesis of fulminant hepatic failure）780
暴发性肝衰竭的诊断（diagnosis of fulminant hepatic failure）780
暴发性肝衰竭的治疗（treatment of fulminant hepatic failure）780
暴发性肝炎样综合征（fulminant hepatitis-like syndrome）852
北卡勒利亚研究（the north Karelia project）270
贝克尔型肌营养不良（Becker muscular dystrophy, BMD）95
倍卤醇丙酸酯［*halobetasol propionate*（ultravate）］1284
倍他米松（betamethasone）1273
被动发现（因症就诊发现）（passive case finding）639
被动服从（passive obedience）145
被动体验（passive experience）142
被害妄想（persecutory delusion）141
被控制感（被影响体验）（*feeling of being controlled*）143
被控制妄想（delusion of influence）141

被窃妄想（delusion of being stolen）141
奔马痨（galloping consumption）610
贲门溃疡（ulcer of cardia）661
苯丙醇（phenylpropanol）735
苯丙酮尿症（phenylpyruvic syndrome）822
苯那普利与心力衰竭（benazapril and heart failure）195
苯酮尿（phenylketonuria）928
苯酰胺异丁酸氨苄曲安西龙（triamcinolone aminobenzal benzamidoisobutyrate, TAB）1264
地芬诺酯（diphenoxylate）725
泵衰竭（pump failure）181
鼻窦炎—支气管炎—内脏转位（kartagener syndrome）379
鼻结核（tuberculosis of nose）607
鼻咽结核（nasopharyngeal tuberculosis）607
比奥呼吸（Biots respiration）445
吡丁醇与心力衰竭（pirbuterol and heart failure）191
吡嗪酰胺（pyrazinamide, PZA, Z）596
必可酮气雾剂（becotide inhalers）1276
闭目难立征（Romberg sign）32
闭塞性动脉炎（Friedlander's disease）377
闭塞性动脉硬化症（arteriosclerosis obliterans, obstructive arteriosclerosis）317
闭塞性动脉硬化症的促进血管再生的基因治疗（gene treatment of promoting regeneration of blood vessel for arteriosclerosis）1295
闭锁综合征（locked-in syndrome）14
避孕药所致肝损害（contraceptive induced hepatic injury）830
臂丛神经痛（brachial plexus neuralgia）10
臂丛神经炎（brachial plexus neuritis）11
臂—肺循环时间（arm-lung circulating time）445
边缘系脑炎（limbic encephalitis）58
边缘状态（boderline state）154
鞭虫病（trichuriasis）692
鞭击损伤综合征（whiplash injury syndrome）76
扁平颅底（platybasia）75
扁平胸（flat chest）446
扁桃体结核（tuberculosis of tonsil）608
便秘（constipation）649
变兽妄想（lycanthropy）142
变性珠蛋白小体（Heinz 小体）生成试验（formation of Heinz bodies）963
变异型心绞痛（variant angina）261
变应性肉芽肿血管炎（Churg-Strauss syndrome）1217
变应性哮喘（allergic asthma）446
标本（the sample）1064
标准餐试验（standard meal provocative test）845
标准化疗方案（standard chemotherapy regimen）599
表鬼臼毒素（teniposide）994
表皮生长因子（epidermal growth factor, EGF）841
表皮生长因子族（epidermal growth factor family）841
表浅淋巴结穿刺活检（puncture and aspiration of lymph node for biopsy）595
表浅淋巴结核（tuberculosis of lymph node in shallow layer of tody）625
表浅淋巴结摘除活检（lymphadenectomy for biopsy）595
髌骨软化症（chondromalacia patellae）1185
冰冻干燥血浆（froze-dried plasma）1098
冰冻红细胞（frozen-stored red blood sells）1079
冰冻红细胞输注（transfusion of cryopreserved red cells）1094
丙氨酸氨基转移酶（alanine aminotransferase, ALT）558
丙丁基多巴胺与心力衰竭（propylbutyldopamine and heart failure）191
丙谷胺（proglumide）723
丙赖促皮质肽（alsactide）1287
丙酸倍氯米松（beclometasone dipropionate）1275
丙酸倍氯米松-集爱（beclomethasone dipropionate-Jiai）1276
丙酸氯倍米松（clobetasol propionate）1277
丙酮酸激酶（PK）与急性心肌梗死（PK and AMI）263
丙酮酸激酶缺乏症（pyruvate kinase deficiency）963
丙酮酸钠培养基（sodium pyruvate medium）561
丙酮缩氟羟龙（flurandrenolone）1285
丙型病毒性肝炎的流行病学特征（epidemiological character of viral hepatitis type C）766
丙型肝炎病毒的基因型（genotype of HCV）766
丙型肝炎病毒分子生物学（molecular biology of hepatitis C virus, HCV）765
丙型肝炎病毒相关肾炎（glomeruolonephritis asociated with hepatitis c virus）884

丙型肝炎的干扰素治疗（interferon therapy of hepatitis type C）766
丙型肝炎的临床学特征（clinical feature of hepatitis type C）766
并列心耳（juxtaposition of atria appendage）429
并行性室性心动过速（parasystolic ventricular tachycardia）235
病变多形性（polymorphism of lesion）564
病变恶化（恶化）（worsening of focus）601
病变好发部位（lesion predilection site）564
病变明显吸收（明显吸收）（obvious absorption of focus）601
病变无改变（无变化）（no change of focus）601
病变吸收（吸收）（absorption of focus）601
病毒性肠炎（viral enteritis）686
病毒性肺炎（virus pneumonia）476
病毒性肝炎（viral hepatitis）752
病毒性肝炎的肝外表现（extrahepatic manifestation of viral hepatitis）740
病毒性肝炎的医源性传播（iatrogenic transmission of viral hepatitis）762
病毒性肝炎慢性化与发生肝硬化机制（chronicity of viral hepatitis and pathogenesis of liver cirrhosis）786
病毒性肝炎血清流行病学调查（seroepidemiological survey of viral hepatitis）752
病毒性肝炎与肝硬化（viral hepatitis and liver cirrhosis）786
病毒性肝炎与慢性肾小球肾炎（viral hepatitis and chronic glomerulonephritis）740
病毒性肝炎与再障（viral hepatitis and aplastic anemia）740
病毒性食管炎（viral esophagitis）654
病毒性心包炎（viral pericarditis）345
病毒性心肌炎（viral myocarditis）324
病毒性心肌炎分期（stage of viral myocarditis）325
病毒性心肌炎分型（classification of viral myocarditis）325
病理反射（pathologic reflex）125
病理性肺呼吸泡音（pathological vesicular breath sound）446
病理性骨折（pathologic fracture）1016
病理性呼吸音（pathological breath sound）446
病理性联合运动（pathological association movement）33
病理性象征性思维（morbid symbolic thinking）139
病理性赘述（circumstantiality）140
病理性醉酒（pathological drunkenness）149
病例发现（case finding）638
病人管理（case management）639
病态窦房结综合征（sick sinus syndrome, SSS）206
病态窦房结综合征的起搏治疗（pacing treatment of sick sinus syndrome）211
病态人格（psychopathic personality）158
波哈夫综合征（Boerhaave syndrome）854
伯克纳鼻喷雾剂（beconase nasal spray）1276
搏出量反馈型起搏器（cardiac output feedback pacemaker）220
薄壁空洞（thin wall cavity）611
薄基底膜病（thin basement membrane syndrome）878
卟啉病（prophyrias）982
卟啉尿（porphyrinuria）864
卟啉症性周围神经病（porphyric neuropathy）86
补呼气量（expiratory reserve volume）446
补吸气量（inspiratory reserve volume）446
不安腿综合征（restless leg syndrome）22
不固定化疗期的短程化疗（indefinitely phased short-course chemotherapy）599
不规律化疗（irregular chemotherapy）599
不能确定双亲的 RA 家系分析（analysis of RA family system of undeterminate parents）1309
不完全交叉耐药（partial cross drug resistance）603
不完全性血管环（incomplete vascular ring）349
不稳定型心绞痛（unstable angina）261
不稳定血红蛋白症（unstable hemoglobin disease）964
不整脉（irregular pulse）410
不住院治疗或家庭治疗（ambulatory treatment or family treatment）600
布地奈德（budesonide）1278
布尔脱屑性肺炎（Buhi desquamative pneumonia）472
布赫呼吸（Bouchut respiration）446
布起征（Bruns sign）59
部分凝血活酶时间（partial thromboplastin time, PTT）951
部分性连锁显性遗传（partial sex-linked dominant inheritance）925

C

采血技术（the technique of blood collection）1054
采血前的准备（preparation before blood collection）1054
残端痛（limb stump neuralgia）9
残留病灶（residue focus）636
残留型精神分裂症（residual schizophrenia）151
残气量（residual volume）446
残胃溃疡（stump gastric ulcer）668
残胃炎（stump gastritis）676
蚕豆病（glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency，G-6-PD deficiency）964
蚕豆病的输血（transfusion for patients with favism）1113
苍白球黑质色素变性（hallervorden-spatz syndrome）107
侧窦血栓形成（lateral sinue thrombosis）54
侧孔、正中孔闭锁综合征（Dandy-Walker syndrome）103
侧视麻痹（horizontal gaze palsy）23
插入序列［insertion sequence（IS）］577
插入序列 IS1096（IS1096）578
插入序列 IS1110（IS1110）579
插入序列 IS1137（IS1137）578
插入序列 IS1141（IS1141）578
插入序列 IS1245（IS1245）579
插入序列 IS1311（IS1311）579
插入序列 IS1407（IS1407）579
插入序列 IS1408（IS1408）579
插入序列 IS1511（IS1511）579
插入序列 IS1512（IS1512）579
插入序列 IS1549（IS1549）579
插入序列 IS1652（IS1652）579
插入序列 IS3195（IS3195）579
插入序列 IS6100 或 IS6100L 或 IS6100R（IS6100 or IS6100L or IS6100R）579
插入序列 IS6110（IS6110）578
插入序列 IS6120（IS6120）578
插入序列 IS900（IS900）578
插入序列 IS901（IS901）578
插入序列 IS986（IS986）577
插入序列 IS987（IS987）578
插入序列 ISMk1（ISMk1）579
插入序列 ISMt1（ISMt1）579
插入序列 ISMt2（ISMt2）579
插入序列 ISMt3（ISMt3）579
茶苯海明（dimenhydrinate）729
差异性发绀（differential cyanosis）409
产后肺栓塞（puerperal pulmonary embolism）516
产褥期精神病（puerperal psychosis）154
长 QT 综合征（long QT syndrome）233
长春碱类（vinblastinum）993
长骨骨干结核（tuberculosis of long diaphysis）622
长膜壳绦虫病，缩小膜壳绦虫（hymenolepis diminuta）693
长效糖皮质激素（long action glucocorticoid）1256
肠病性关节炎（enteropathic arthritis）1181
肠病性关节炎的表现（manifestation of enteropathic arthritis）1181
肠病性关节炎的实验室所见（laboratory findings of enteropathic arthritis）1182
肠病性关节炎的治疗（management of enteropathic arthritis）1182
肠道多发性息肉病（intestinal multiple polyposis）699
肠道气囊肿病（pneumatosis cystoids intestinalis）687
肠道神经系统与胃肠激素（enteric nervous system and gastrointestinal hormone）844
肠道小血管炎（intestinal small vasculitis）687
肠道子宫内膜异位症（uterine intima heterotaxia of intestine）702
肠高糖素（enteroglucagon）837
肠高糖素瘤（enteroglucagonoma）839
肠结核（intestinal tuberculosis）681
肠泌酸素（enterooxyntin）837
肠球菌性心内膜炎（enterococcal endocarditis）353
肠热症（bowel fever sign）685
肠系膜淋巴结核（tuberculosis of mesentery lymph nodes）619
肠系膜乳糜囊肿（mesenteric chylocyst）718
肠系膜脂膜炎（mesenteric panniculitis，Weber-Christian disease）718
肠-胰岛轴（entero-insular axis）844
肠抑胃素（gastric inhibitory peptide，GIP）846
肠抑胃肽（enterogastrone）837
肠易激综合征（irritable bowel syndrome，IBS）687

常染色体显性遗传（autosomal dominant inheritance）926
常染色体显性遗传合并选择性分离（autosomal dominant inheritance with preferential segregation）925
常染色体显性遗传性心血管疾病（autosomal dominant hereditary cardiovascular disease）337
常染色体隐性遗传（autosomal recessive inheritance）926
常染色体隐性遗传性心血管疾病（autosomal recessive hereditary cardiovascular disease）337
常有性连锁显性修饰基因的常染色体显性遗传（autosomal dominant inheritance with a sex-linked dominant modifier gene）925
超短程疗法（ultrashort-course regimen）599
超负荷心肌病（overload cardiomyopathy）199
超感官知觉（extrasensory perception）138
超价观念（overvalued idea）142
超滤（utrafiltration）906
超滤率（ultrafiltration rate of peritoneal dialysis）912
超声胃镜检查（ultrasonic gastroendoscopy）671
超声血管成形术（intravascular ultrasound angioplasty）360
超声血流计测定冠脉血流（ultrasonic flowmeter for measurement of coronary artery flow）363
超速抑制（over rate suppression）225
潮气量（tidal volume）447
潮式腹膜透析（tidal peritoneal dialysis, TPD）910
潮式呼吸（tidal breathing）446
尘埃传染（dust infection）633
尘肺（pneumoconiosis）516
尘螨性哮喘（dermatophagoides asthma）527
沉默胸（silent chest）447
陈旧性肺结核（remote pulmonary tuberculosis）608
陈旧性心肌梗死（old myocardial infarction）262
陈—施呼吸（Cheyne-Stoles respiration, tidal breathing）447
晨僵（morning stiffness）1163
成对背主动脉（paired dorsal aorta）403
成分输血（blood component therapy）1088
成人T细胞白血病（adult T cell leukemia, ATL）988
成人猝死综合征（adult sudden death syndrome）381
成人肥厚性幽门狭窄（hypertropic pyloric stenosis of adult）671
成人呼吸窘迫综合征（ARDS）输血（transfusion for patients with adult respiratory distress）1108
成人获得性房室传导阻滞的治疗（treatment of adult acquired atrioventricular conduction block）210
成人斯蒂尔病（adult onset Still disease）1200
成人斯蒂尔病的病理（pathology of adult onset Still disease）1200
成人斯蒂尔病的病因和发病机制（etiology and pathogenesis adult onset Still disease）1200
成人斯蒂尔病的临床表现（manifestation of adult onset Still disease）1201
成人斯蒂尔病的实验室检查（laboratory findings of adult onset Still disease）1201
成人斯蒂尔病的预后（prognosis of adult onset Still disease）1202
成人斯蒂尔病的诊断（diagnosis of adult onset Still disease）1202
成人斯蒂尔病的治疗（menagement of adult onset Still disease）1202
成人型特发性RTA（Butler-Albright syndrome）894
程控自动扫描心律转变器（programmed automatic scanning arrhythmia revertor）221
程序电刺激（programmed electric stimulation）236
程序早搏电刺激（programmed extrastimulation）236
痴呆（dementia）17、147
迟发型超敏反应（delayed type hypersensitivity, DTH）574
迟发型皮肤卟啉病（porphyria cutanea tarda, PCT）979
迟发性溶血反应（delayed hemolytic reaction）1152
迟发性小脑皮质萎缩（late cortical cerebellar atrophy）110
迟发性运动障碍（tardive dyskinesia, TD）148
持续部分性癫痫（kojevenikoff syndrome）108
持续非卧床性腹膜透析（continuous ambulatory peritoneal dialysis, CAPD）910
持续性交界性反复性心动过速（PJRT）（persistent junctional receptive tachycardia）232
持续性植物状态（persistent vegetative state）15
持续言动症（perserveration）143
尺偏畸形（ulnar deviation）1164
尺神经麻痹（ulnar palsy）90
尺压试验（ruler pressure test）619

齿轮状呼吸（cogwheel respiration）447
耻骨结核（tuberculosis of pubis）624
充血型缺血性心肌病（congestive ischemic cardiomyopathy）246
冲动行为（impulsive behavior）145
重复神经电刺激（repetitive nerve stimulation，RNS）43
重复序列（repetitive elements）577
重复言语（verbigeration）140
重染（double infection）636
重新感染（reinfection）919
重组卡介苗菌苗（recombinant BCG vaccine）594
虫蚀状空洞（vermiform cavity）611
抽动（tic）22
抽动-秽语综合征（cilles de la tourette syndrome）71
出口感染（exit-site infection）911
出血伴血小板功能紊乱（bleeding associated with platelete dysfunction）902
出血时间（bleeding time，BT）960
出血性疾病（hemorrhagic disease）948
出血性疾病的输血（transfusion for patients with bleeding diseases）1122
出血性上灰质脑炎（superior hemorrhagic polioencephalitis）78
出血性心肌梗死（hemorrhagic myocardial infarction）359
出血性胸膜炎（hemorrhagic pleurisy）517
初发劳力型心绞痛（denovo effort angina）260
初染（primary infection）636
初用综合征（first use syndrome）877
初治（original treatment）602
杵状指（hammar finger）447
杵状指（趾）（clubbing of the fingers and toes）409
触发活动性室性心动过速（triggered ventricular tachycardia）240
触发机制（triggered activity）230
川畸病（Kawasaki disease）342
穿壁性心肌梗死（transmural infarction）269
穿衣性失用（clothing apraxia）13
传导系统的不应期（conductive system refractory period）237
传导性耳聋（conduction deafness）30
传导性失语（conduction aphasia）12
传染参数（infection parameter）638
传染性单核细胞增多症（infectious mononucleosis，IM）1034
传染性单核细胞增多综合征（infectious mononucleosis syndrome，IMS）1024
传染性活动性肺结核病人（patients with infectious active pulmonary tuberculosis）635
喘鸣（wheeze）447
喘息（asthmatoid respiration）447
喘息性支气管炎（asthmatic bronchitis）472
创伤后心包炎（post-traumatic pericarditis）350
创伤后应激障碍（post-traumatic stress disorder）153
创伤性气胸（traumatic pneumothorax）540
吹哨样面容综合征（freeman-sheldon syndrome）106
垂体腺苷酸环化酶激活肽（pituitary adenylate cyclase activating peptide，PACAP）848
垂体卒中（pituitary apoplexy）57
垂直注视麻痹（vertical gaze palsy）23
纯蛋白衍生物［purified protein derivative（PPD）］640
纯红细胞再生障碍性贫血（pure red cell aplasia，PRCA）979
纯偏身感觉障碍中风（pure sensory hemiparesis）52
纯运动轻偏瘫（pure motor hemiparesis）52
磁铁试验（magnetic test）227
雌激素生物合成（estrogen biosynthesis）1239
次要 ABO 血型不合的 BMT（minor ABO-incompatible marrow transplantation）1120
刺激性咳嗽（irritable cough）447
刺状红细胞增多症（acanthocytosis）964
从性常染色体显性遗传（sex-influenced autosomal dominant inheritance）925
丛集性头痛（cluster headache）4
粗糙呼吸音（rude respiration）447
促肝细胞生长素/肝细胞生长因子（hepatocyte growth-promoting factor，pHGF）850
促黑素细胞激素（melanocyte-stinulating hormone，MSH）849
促红细胞生成素（erythropoietin，EPO）865、1102
促皮质素（corticotropin）1286
促溶剂-二氧化硅核酸纯化法（nucleic acid purification by chaotrope - silica method）583
促肾上腺皮质激素（adrenocorticotropic hormone）1286

促血小板生成素、巨核细胞增殖成熟因子（thrombopoietin, TPO; megakaryocyte growth and development factor, MGDF）1103
促血小板生成因子（thrombopoietin, TPO）960
猝发性刺激（burst stimulation）205
猝死（sudden death）247
醋酸丙酸氢化可的松（hydrocortisone A-ceponate）1262
醋酸可的松（cortisone Acetate）1261
醋酸泼尼松（prednisone acetate）1262
醋酸盐透析液（acetate-containing dialysate）905
催眠（hypnosis）167
催吐药（emetic）728
脆性大细胞性贫血综合征（Dyke-Young syndrome）1021
错觉（illusion）137
错义突变（missense mutation）589

D

搭桥后再狭窄的基因治疗（gene treatment of renarrow after by - bass）1295
大肠癌的发生（carcinogenesis of large intestine cancer）1302
大大胃泌素（big big gastrin, BBG）836
大动脉异位（malposition of the great arteries）422
大动脉转位（inversion of the great arteries）422
大颗粒淋巴细胞白血病（large granular lymphocytic leukemia, LGLL）1044
大颗粒淋巴细胞综合征（large granular lymphocyte syndrome, LGLS）1166
大块状淋巴结肿大、窦内组织细胞增多综合征（Rosodi syndrome）1028
大量输血的并发症（complications of massive transfusion）1147
大脑内脏脂肪变性（cerebrovisceral fatty degeneration）17
大脑性共济失调（cerebral ataxia）24
大泡性肺气肿（bullous emphysema）503
大水泡音（big bubbles）448
大体评定量表（global assessment scale, GAS）162
大网膜粘连综合征（omentum-adhesion syndrome）719
大胃泌素（big gastrin）836
大细胞性贫血（macrocytic anemia）975
大隐静脉旁路移植血管经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in saphenous vein grafts）359
代偿性肺气肿（compensatory emphysema）503
代浆血或晶体盐红细胞（plasma substitutes or transfusion of red cells with crystalloid solutions）1094
代谢性心肌病（metabolic cardiomyopathy）329
带状疱疹性神经节神经病（herpes zoster ganglionitis）85
单采术（apheresis）1105
单纯部分型发作（simple partial seizures）48
单纯疱疹病毒性脑炎（herpes simplex encephalitis, HSE）63
单纯型精神分裂症（simple schizophrenia）150
单纯性蛋白尿（isolated proteinuria）879
单纯性肺动脉扩张（simple dilatation of pulmonary artery）451
单纯性肺动脉狭窄（simple stenosis of pulmonary artery）451
单纯性梅毒性主动脉炎（simple syphilitic aortitis）339
单纯性气胸（simple pneumothorax）451
单纯性血尿（isolated hematuria）880
单纯性紫癜（simple purpura）954
单个核细胞（mononucleated cell）997
单基因遗传性心血管疾病（monogenic hereditary cardiovascular disease）336
单极电极（unipolar electrode）213
单链探针反向杂交试验［reverse hybridization-based line probe assay（LiPA）］592
单神经病（mononeuropathy）88
单瘫（monoplegia）19
单纤维肌电图（single fiber electromyography, SFEMG）43
单相动作电位（monophasic action potential）205
单心房（共同心房）（single atrium）417
单心室（共同心室）（single ventricle; common ventricle）432
单形性持续性室性心动过速（monophasic sustained ventricular tachycardia）233
单药综合征（增药综合征）（simple drug syndrome）603
胆道出血（hemobilia）707
胆道感染（infection of biliary tract）704
胆道蛔虫症（biliary ascariasis）706

胆固醇性腹膜炎（cholesterol peritonitis）714
胆固醇性心包炎（cholesterol pericarditis）347
胆管癌（carcinoma of bile duct）707
胆红素和胆汁酸代谢功能试验（metablic function test of bilirubin and bile acid）737
胆红素尿（bilirubinuria）928
胆碱能危象（cholinergic crisis）93
胆囊癌（carcinoma of gallbladder）707
胆囊管综合征（cholecystic duct syndrome）709
胆囊良性肿瘤（benign tumor of gallbladder）707
胆囊扭转（torsion of gallbladder）708
胆囊切除后综合征（postcholecystectomy syndrome）709
胆囊缺如（absence of gallbladder）708
胆囊收缩素（cholecystokinin, CCK）835
胆囊收缩素腹泻综合征（cholecystokinin-producing diarrhea syndrome）849
胆囊收缩素激发试验［cholecystokinin（CCK）provocative test］846
胆囊运动功能亢进（hyperkinesis of gallbladder）708
胆囊运动功能减退（hypokinesia of gallbladder）708
胆囊肿大（gallbladder enlargement）707
胆石性肠绞窄综合征（Bouvert syndrome）853
胆石症（cholelithiasis）706
胆－心综合征（biliary－heart syndrome）395
胆盐的肠肝循环（biliary enterohepatic circulation）704
胆源性胰腺炎（biliary pancreatitis）711
胆汁反流性胃炎（bile-regurgitating gastritis）666
胆汁性腹膜炎（biliary peritonitis）714
胆汁性肝硬化（biliary cirrhosis）705
胆汁淤积症的中医诊治（diagnosis and treatment of cholestasis by traditional Chinese medicine）833
胆汁郁积（cholestasis）705
胆总管十二指肠内瘘（choledochus-duodenal fistula）705
蛋氨酸脑啡肽（metenkephalin）837
蛋白 C（protein C, PC）954、1096
蛋白 S（protein S, PS）955
蛋白丢失性胃肠病腹水（ascites of protein-losing gastroenteropathy）715
蛋白尿（proteinuria）862
蛋白质代谢功能试验（function tests of protein metabolism）735
蛋白质代谢作用（effect on protein metabolism）1243
寻常性狼疮（lupus vulgaris）628
导管电极（electrode catheter）224
导引导管（guiding catheter）364
得宝松（diprospan）1274
的确当滴眼液（diquedang）1272
登记（registration）639
等容收缩指标（isovolumic contraction index）173
等容舒期指标（isovolumic relaxation index）174
等容压力—流量曲线（equal volume pressure flow curve）451
低度恶性的 B 细胞性 NHL（low grade B cell lymphoma）1004
低分子肝素与冠心病（low molecular-weight heparin（IMH）and CHD）242
低分子量肝素（low molecular weight heparin, LMWH）954
低钾性肾病（hypokalemic nephropathy）888
低钾性周期性麻痹（hypokalaemic periodic paralysis）97
低颅压综合征（intracranial hypotension syndrome）17
低颅压综合征性头痛（headache of lowointracranial pressure）6
低能量氦氖激光治疗（intravascular laser irradiation）56
低浓度甘油超速冷冻法（accelerated rate cooling with low concentrate of glycerol）1094
低排血量型心力衰竭（low-output heart failure）180
低热综合征（low fever syndrome）1024
低输出量性肺水肿（low-output pulmonary edema）178
低速旋切导管（low speed rotational catheter）360
低通量透析（low flux dialysis）910
低纤维蛋白原血症（afibrinogenmia）954
低心排出量综合征（low cardiac output syndrome）396
低血磷性佝偻病伴尿钙增多症（hypophosphatemic rickets with hypercalciuria）892
低血糖性头痛（hypoglycemic headache）4
低血压病（hypotension）334
低血压状态（hypotension state）271
低氧性头痛（hypoxygenic headache）4
低氧血症（hypoxemia）529
低增生性白血病（hypoplasia leukemia）988
骶髂关节结核（tuberculosis of sacro-iliac joint）625

地方性心肌病（endemic cardiomyopathy）329
地夫可得（deflazacort）1270
地高辛标记的核酸探针（digoxin-labelled nucleic acid probe）588
地高辛与心力衰竭（digoxin and heart failure）184
地泼罗酮丙酸酯（deprodone propionate，desolone）1284
地塞米松（dexamethasone）1270
地塞米松（气雾剂）[dexamethasone（aerosol）] 1272
地塞米松（注射用）[dexamethasone（for injection）] 1272
地塞米松滴眼液（dexamethasone eye drops）1273
地中海贫血的输血（transfusion for patients with thalassemia）1113
递增起搏（incremental pacing）236
第二次原发综合征（secondary primary complex）636
第二心音（second heart sound）405
第三心音（third heart sound）406
第四心音（fourth heart sound）406
第一次原发综合征（primary complex）636
第一肋骨综合征（first thoracic rib syndrome）105
第一心音（first heart sound）405
癫痫（epilepsy）47
癫痫持续状态（status epilepticus）49
癫痫的病因学（etiology of epilepsy）47
癫痫的分类（classification of epilepsy）48
癫痫的流行病学（epidemiology of epilepsy）48
癫痫的脑电图（EEG in epilepsy）42
癫痫的外科治疗（surgical treatment of epilepsy）50
癫痫的药物治疗原则（drug therapeutic parinciple of epilepsy）49
癫痫后瘫痪综合征（todd's paralysis）49
典型偏头痛（classic migraine）3
点必舒（tobradex）1271
点突变（point mutation）589
电抽搐治疗（electroconvulsive therapy，ECT）165
电磁血流量计测定冠脉血流（electromagnetic flow method for measurement coronary artery flow）363
电复律（cardioversion）323
电击除颤（electric defibrillation）323
电机械分离综合征（electrical-mechanical dissociation syndrome）395
电极—心肌阻抗（electrode-myocardium resistance）223
电极移位（electrode dislocation）225
电脉冲宽度（pulse width）212
电张调整T波改变（electric tension modulation of T wave）214
电转复（electrocardioversion）207
淀粉样变肾损害（renal lesion of amyloidosis）883
淀粉样变心肌病Ⅰ型综合征（Frederiksen syndrome）384
淀粉样变心肌病Ⅱ型综合征（allensworlth syndrome）384
淀粉样变性神经病（amyloid neuropathies）91
淀粉样变性心肌病（amyloid cardiomyopathy）331
靛氰绿潴留试验（indocyanine green retention test）737
调节肽（regulatory peptide）843
蝶腭神经痛（sphenopalatine neuralgia）10
蝶骨电极（sphenoid electrode）41
蝶形红斑（malar rash）1207
丁胺卡那霉素（amikacin）598
丁氯倍他松（丁氯倍氟松）（clobetasol butyrate）1278
丁酸丙酸氢化可的松（hydrocortisone butyrate propionate）1262
丁型病毒性肝炎的流行病学特征（epidemiological character of viral hepatitis type D）766
丁型肝炎病毒分子生物学（molecular biology of hepatitis D virus）766
丁型肝炎的诊断（diagnosis of hepatitis type D）767
丁型肝炎的治疗和预防（treatment and prevention of hepatitis type D）767
顶叶综合征（parietal lobe syndrome）24
定期复查（regular checkup）602
定向力（orientation）147
定向性冠状动脉斑块旋切术（directional coronary atherectomy，DCA）367
定向障碍（disorientation）147
丢失（lose）640
东菱克栓酶与冠心病（DF-521 and CHD）250
冬眠心肌（hibernating myocardium）252
动静脉瘘（arteriovenous fistula）317
动力精神病学（psychodynamic psychiatry）136
动脉导管未闭（patent ductus arterious）420
动脉干（truncus arteriosus）402

动脉硬化症（Sutton-Gull disease）377
动脉中层钙化征（Monckeberg sclerosis）377
动脉粥样硬化的二级预防（secondary prevention of atherosclerosis）256
动脉粥样硬化的一级预防（primary prevention of atherosclerosis）256
动态脑电图（ambulatory EEG）42
动态血压测量（ambulatory blood pressure measurement）282
动眼、滑车和外展神经（oculomotor trochlear and abducent nerves）122
动眼神经麻痹（ocular nerve palsy）27
动眼神经麻痹-小脑共济失调综合征（ophthalmoplegia-cerebellar ataxia syndrome）112
动眼危象（oculomotor crises）30
动作不能性缄默（akinetic mutism）14
冻干卡介苗（lyophilized BCG vaccine）641
斗篷及倒Y放疗野（radiations of mantle and inverted-Y fields）1009
窦房传导时间（sinus atrial conduction time）205
窦房结电图（sinus node electrogram）241
窦房结恢复时间（sinus node recovery time）210
窦房折返性心动过速（sinoatrial reentrant tachycardia）230
窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病（sinus Histiocytosis with massive Lymphoadenopathy, SHML）1043
窦状隙（sinus-like space）404
督导化疗或全面监督化疗（fully supervised ambulatory chemotherapy, FSAC）600
毒毛花苷G与心力衰竭（strophanthin G and heart failure）185
毒毛花苷K与心力衰竭（strophanthin K and heart failure）184
毒物中毒性肝病（poison toxic hepatopathy）826
读心症（mind-reading）141
杜氏二重音（Duroziez sound）410
短肠综合征（short bowel syndrome）681
短程疗法（short-course regimen）599
短骨干结核（tuberculosis of short diaphysis）622
短效糖皮质激素（short action glucocorticoid）1255
短暂性脑缺血发作（transient ischemic attacks）51
队列分析（cohort analysis）634
对氨基水杨酸（para-aminosalicylic acid, PAS, P）597
对骨骼的作用（effect on bone）1244
对骨骼肌的作用（effect on muscle）1244
对结缔组织的作用（effect on connective tissue）1244
对镁、钙离子的影响（calcium ion, magnesium ion）1249
普瑞特罗与心力衰竭（prenalterol and heart failure）191
对神经系统和行为的作用（neuropsychiatric and behavioral effect）1245
对生长发育的作用（effect on growth and development）1245
对羧基苄胺（p-aminomethyl benzoic acid, PAMBA）955
对糖代谢作用（effect on carbohydrate metabolism）1243
对胃肠系统的作用（effect on digestive system）1244
蹲踞（squatting）409
顿服疗法（draught regimen）599
多巴胺异丁脂与心力衰竭（ibopamine and heart failure）191
多巴酚丁胺与心力衰竭（dobutamine and heart failure）191
多导生理记录仪（multichannel physiological recorder）240
多动症（儿童多动症）（hyperactive disorder）161
多发梗塞性痴呆（multiple infarction dementia）55
多发性单神经病（multiple mono neuropathy）88
多发性骨髓瘤（multiple myeloma）1013
多发性骨髓瘤Ⅰ期（multiple myeloma stage Ⅰ）1013
多发性骨髓瘤Ⅱ期（multiple myeloma stage Ⅱ）1013
多发性骨髓瘤Ⅲ期（multiple myeloma stage Ⅲ）1013
多发性骨髓瘤IgA型（multiple myeloma, type IgA）1012
多发性骨髓瘤IgD型（multiple myeloma, type IgD）1012
多发性骨髓瘤IgE型（multiple myeloma, type IgE）1012
多发性骨髓瘤IgG型（multiple myeloma, type IgG）1012
多发性骨髓瘤IgM型（multiple myeloma, type IgM）1012
多发性骨髓瘤及其他浆细胞病输血（transfusion for patients with multiple myeloma and other plasma cell

diseases）1121
多发性骨髓瘤轻链型（multiple myeloma, type light chain）1012
多发性骨髓瘤肾脏损害（renal lesion of mulitiple myeloma）883
多发性浆膜炎（multiple serositis）715
多发性神经病（polyneuropathy）88
多发性肾小管功能障碍综合征（Fanconi's syndrome）873
多发性生理性蛋白尿（Pavy's syndrome）876
多发性硬化（multiple sclerosis, MS）66
多发性硬化的病因学（etiology of MS）67
多发性硬化的免疫抑制剂治疗（immunosuppressive therapy in MS）68
多发性硬化的诊断标准（diagnostic criteria for multiple sclerosis）67
多房室旁路（multiple atrio-ventricular bypass）358
多肺叶多肺段病变（multiple lobar/segmental lesion）564
多肌腱末端炎（polyenthesitis）1182
多肌腱末端炎的病理（pathology of polyenthesitis）1182
多肌腱末端炎的临床表现（manifestation of polyenthesitis）1183
多肌腱末端炎的实验室所见（laboratory findings of polyenthesitis）1183
多肌腱末端炎的预后（prognosis of polyenthesitis）1183
多肌腱末端炎的诊断（dignosis of polyenthesitis）1183
多肌腱末端炎的治疗（management of polyenthesitis）1183
多肌炎（polymyositis）1211
多肌炎和皮肌炎的病理（pathology of polymyositis and dermatomyositis）1212
多肌炎和皮肌炎的病因（etiology of polymyositis and dermatomyositis）1211
多肌炎和皮肌炎的发病机制（pathogenesis of polymyositis and dermatomyositis）1212
多肌炎和皮肌炎的分类（clssification of polymyositis and dermatomyositis）1213
多肌炎和皮肌炎的临床表现（manifestations of polymyositis and dermatomyositis）1212
多肌炎和皮肌炎的流行病学（epidemiology of polymyositis and dermatomyositis）1211
多肌炎和皮肌炎的实验室及辅助检查（laboratory and auxiliary examinations of polymyositis and dermatomyositis）1213
多肌炎和皮肌炎的预后（prognosis of polymyositis and dermatomyositis）1214
多肌炎和皮肌炎的诊断（diagnosis of polymyositis and dermatomyositis）1213
多肌炎和皮肌炎的治疗（management of polymyositis and dermatomyositis）1214
多基因高胆固醇血症（multigenic hypercholesterolemia）255
多基因遗传性心血管疾病（poligenic hereditary cardiovascular disease）337
多克隆免疫球蛋白（polyclonal immunoglobulin）1014
多颅神经炎（multiple polyneuritis cranialis）83
多尿（polyuria）861
多潘立酮（domperidone）724
多脾综合征（polysplenia syndrome）379、437
多态的串联重复序列（简称 MPTR 序列）［major polymorphic tandem repeat clusters（MPTR）］577
多肽疫苗（polypeptide vaccine）593
多系统萎缩（mutiple system atrophy, MAS）72
多药耐药（multiple drug resistance, MDR）1013
多源性房性心动过速（multifocal atrial tachycardia）230
多轴诊断（multiaxial diagnosis）136
惰性气体清除法测定冠脉血流（clearance method for measurement of coronary artery flow）363

E

鹅去氧胆酸（chenodeoxycholic acid）732
额叶底部综合征（Foster-kennedy syndrome）26
呃逆（hiccup）647
恶病质性心脏综合征（cardiac syndrome of cachexia）389
恶化（worsening）602
恶化劳力型心绞痛（worsening effort angina）260
恶心、呕吐（nausea and vomiting）645
恶性高血压（malignant hypertension）272、923
恶性红斑（malignant rash）1213
恶性浆细胞瘤（malignant plasma cell disease）1016
恶性贫血（pernicious anemia）979

恶性心内膜心肌病（malignant endocardial cardiomyopathy）332
恶性肿瘤患者自身免疫性溶血性贫血的输血（transfusion for malignant tumor patients with autoimmune hemolytic anemia）1113
恶性肿瘤相关性肾损害（renal lesion associated with malignant tumor）885
恶性综合征（malignant syndrome）109
恶性组织细胞增多症（恶组）（malignant histiocytosis）1004
鳄泪综合征（Bogorad syndrome）101
蒽环类抗生素（anthracycline antibiotic）992
儿科成分输血（blood component transfusion in pediatrics）1128
儿科地中海贫血病人输血（transfusion for patient with thalassemia in pediatrics）1129
儿科红细胞输血（erythrocyte transfusion in pediatrics）1128
儿科及围产期输血（transfusion in perinatology and pediatrics）1127
儿科粒细胞输血（granulocyte transfusion in pediatrics）1129
儿科血浆及血浆制品输注（plasma and plasma products transfusion in pediatrics）1129
儿童安装永久起搏器的适应证（indications for permanent pacing in children）211
儿童高血压（hypertension in children）283
儿童急性小脑性共济失调综合征（acute cerebellar ataxia of childhood）118
儿童结核（tuberculosis in children）604
儿童结核中毒症（toxicosis of children tuberculosis）604
儿童精神病学（child psychiatry）134
儿童良性部分性癫痫（benign partial epilepsy in childhood）48
儿童慢性关节炎（juvenile chronic arthritis）1202
儿童慢性关节炎的病因及发病机制（etiology and pathogensis of juvenile chronic arthritis）1202
儿童慢性关节炎的临床表现（manifestation of juvenile chronic arthritis）1203
儿童慢性关节炎的实验室检查（laboratory findings of juvenile chronic arthritis）1203
儿童慢性关节炎的预后（prognosis of juvenile chronic arthritis）1204
儿童慢性关节炎的诊断（diagnosis of juvenile chronic arthritis）1204
儿童慢性关节炎的治疗（management of juvenile chronic arthritis）1204
耳颞综合征（frey syndrome）106
二尖瓣闭锁（mitral atresia）308、435
二尖瓣病面容（mitral face）310
二尖瓣超声积分（echocardiographic score of mitral valve）306
二尖瓣成形术（mitral valvuloplasty）309
二尖瓣反流（mitral regurgitation, MR）308
二尖瓣关闭不全（mitral regurgitation）423
二尖瓣交界切开术（mitral commissurotomy, mitral valvulotomy）309
二尖瓣开放拍击音（mitral opening snap）308
二尖瓣裂（mitral cleft）309
二尖瓣裂隙（mitral valve cleft）424
二尖瓣轻度狭窄（mild mitral stenosis）307
二尖瓣乳头肌功能失调（mitral papillary muscles dysfunction）309
二尖瓣替换术（mitral valve replacement）309
二尖瓣脱垂（mitral valve prolapse）424
二尖瓣脱垂综合征（mitral leaflet prolapse syndrome）309、437
二尖瓣狭窄（mitral stenosis）304、425
二尖瓣狭窄并发症（complication of mitral stenosis）307
二尖瓣狭窄隔膜漏斗型（diaphragmatic funnel-shaped mitral stenosis）306
二尖瓣狭窄隔膜增厚型（diaphragmatic thickening type of mitral stenosis）306
二尖瓣狭窄鉴别诊断（differential diagnosis of mitral stenosis）307
二尖瓣狭窄手术选择（choise of operation for mitral stenosis）307
二尖瓣狭窄右心受累期（right heart failure stage of mitral stenosis）307
二尖瓣狭窄左房代偿期（left atrial compensatory stage of mitral stenosis）306
二尖瓣狭窄左房失代偿期（left atrial decompensatory stage of mitral stenosis）306
二尖瓣再狭窄（mitral restenosis）308

二尖瓣中度狭窄（moderate mitral stenosis）307
二尖瓣重度狭窄（severe mitral stenosis）307
二联性精神病（foliea deux）153
二十四肽促皮质素（cosyntropin）1287
二叶式主动脉瓣（bicuspid aortic valve）310

F

发汗试验（sweating test）34
发明妄想（delusion of invention）141
发热疗法（fever therapy）167
发现延迟（discovery delay）640
发作性睡病（narcolepsy）37
乏氏窦瘤（Valsalva sinuse aneurysm）422
乏氏窦瘤破裂（rupture of aneurysm of Valsalva sinus）419
乏氧（anoxia）451
法洛三联症（trilogy of Fallot）429
法洛四联症（tetralogy of Fallot）429
法莫替丁（famotidine）721
帆音（sail sound）407
烦咳性晕厥（tussicular syncope）452
反拗性危象（brittle crisis）93
反常呼吸（paradoxical respiration）452
反复多次输血病人的处理（management of multiple transfusion patients）1157
反复心室反应（repeptitive ventricular response，RVR）240
反复型风湿症（palindromic rheumatism）1166
反甲（fingernail）979
反馈（feeding cycles）1251
反馈调节（feedback regulation）1251
反社会型人格障碍（antisocial personality disorder）158
反射性幻觉（reflex hallucination）138
反射性咳嗽（reflex cough）452
反射性神经源性膀胱（reflex neurogenic bladder）36
反跳现象（rebound phenomena）1256
反义技术基因治疗（antisense technique in gene therapy）752
反应性关节炎（reactive arthritis）1177
反应性关节炎的发病机制（pathogenesis of reactive arthritis）1178
反应性关节炎的临床表现（manifestation of reactive arthritis）1178
反应性关节炎的流行病学（epidemiology of reactive arthritis）1178
反应性关节炎的实验室所见（laboratory findings of reactive arthritis）1179
反应性关节炎的诊断（diagnosis of reactive arthritis）1179
反应性关节炎的治疗（management of reactive arthritis）1179
反应性精神障碍（reactive disorder）153
反流性肾病（reflux nephropathy）920
反流性食管炎（reflux esophagitis）654
反流性收缩期杂音（regurgitant systolic murmur）407
范可尼贫血（Fanconi anemia，FA）1290
防痨宣传（宣教）（anti-tuberculosis publicity）634
防御性呼吸反射（protective respiratory reflex）452
房颤伴预激综合征（atrial fibrillation with preexcitation syndrome）207
房颤的电转复（cadioversion for atrial fibrillation）207
房颤迷宫术（maze procedure for atrial fibrillation）208
房颤与栓塞（atrial fibrillation & embolism）207
房颤走廊术（corridor procedure）208
房颤左心房隔离术（left atrial isolation）207
房间隔穿刺导管（transseptal puncture catheter）374
房间隔的发育（development of the atrial septum）403
房间隔缺损伴部分肺静脉异位引流（atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection）416
房间隔缺损伴二尖瓣关闭不全（atrial septal defect with mital regurgitation）417
房间隔缺损并二尖瓣狭窄（atrial septal defect with mital stenosis）417
房间隔缺损并肺动脉瓣轻度狭窄（atrial septal defect with mild pulmonary valve stenosis）417
房间隔完整的部分肺静脉异位引流（partial anomalous pulmonary venous connection with intact atrial septum）416
房内折返性心动过速（intraatrial reentrant tachycardia）230
房室传导的裂隙现象（gap phenomenon of AV conduction）205
房室管（atrioventricular canal）403
房室交界区期前收缩（AV junctional premature beats）

232
房室结的文氏点（AV Node Wenckebach point）205
房室结改良射频消融术（modified RFCA of AVN）227
房室结间皮瘤（atrio-ventricular nodal mesothelioma）355
房室结三通道（triple AV node pathway）232
房室结射频消融术（RFCA for atrioventricular node）227
房室结折返性心动过速（atrioventricular nodal reentrant tachycardia）231
房室连接区环形运动性心动过速（CMT）（circus movement tachycardia）239
房室旁道的电生理特点（electrophysiologic characteristics of AV accessory pathway）238
房室延迟间期（A—V delay）218
房室折返性心动过速（atrioventricular reentrant tachycardia）232
房性心动过速（atrial tachycardia）208
房性心动过速的消融（radiofrequency ablation for atrial tachycardia）228
房性早搏（atrial premature beat）235
放散试验（elution test）1069
放射性肠炎（radiation induced bowel injury）698
放射性肺水肿（radiation pulmonary edema）503
放射性肺纤维化（radiation pulmonary fibrosis）503
放射性肺炎（radiation pneumonitis）480
放射性核素肾脏检查（radionucleotide test）869
放射性脊髓病（rediation myelopathy）76
放射性脑病（radiation encephalopathy）76
放射性肾炎（radiation nephritis）923
放射性食管炎（radioactive esophagitis）654
放射性心包炎（radiation pericarditis）347
放射性心脏病（radiation induced heart disease）333
放线菌病肺炎（actinomycotic pneumonia）480
飞沫（痰沫星）传染（droplet infection）632
非传染性活动性结核病人（patients with noninfectious active pulmonary tuberculosis）635
非典型分支杆菌病（atypical mycobacteriosis）480
非典型性肺炎（atypical pneumonia）480
非感染性血栓性心内膜炎（non-infective thrombotic endocarditis）353
非梗阻性肥厚型心肌病（non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy）327
非功能性胰岛细胞瘤（nonfunctioning islet cell tumor）840
非活动性肺结核（non-active pulmonary tuberculosis）608
非霍奇金淋巴瘤临床病理分型（clinic-pathology type of NHL）1004
非家族性多发性息肉病（non-familial mutiple polyposis）700
非结核（典型）分枝杆菌淋巴结炎（atypical mycobacterium inflammation of lymph node）628
非结核（典型）分枝杆菌素（atypical mycobacillin）640
非结核分枝杆菌（nontuberculosis mycobacteria）570
非结核分枝杆菌致病性（pathogenicity of nontuberculosis mycobacteria）570
非结核性分支杆菌（non tuberculosis mycobacteria）531
非浸润性限制型心肌病（non-infiltrative restrictive cardiomyopathy）332
非开放性肺结核（closed pulmonary tuberculosis）480
非溃疡性消化不良（non-ulcer dyspepsia）664
非类固醇类消炎药肾毒性（nephrotoxicity due to nonsteroid anti-inflammatory drugs）889
非链球菌感染后急性肾炎（non-streptococcal postinfectious acute glomerulonephritis）878
非免疫性溶血反应（non-immunologic hemolytic reaction）1152
非热带口炎性腹泻（nontropical sprue diarrhea）683
非溶血性发热反应（non-hemolytic febrile transfusion reaction）1151
非少尿型急性肾衰（nonoliguric acute renal failure）900
非生理性起搏（nonphysiologic pacing）214
非特异性心包炎（non-specific pericarditis）345
非特异性主动脉炎（idiopathic aortitis）312
非替代性输血（non-substitution transfusion）1083
非同步型 P 波感知型起搏器（asynchronous P wave sensing pacemaker）220
非同步性心脏起搏器（asynchronized cardiac pacemaker）216
非洗涤血液自身输血（non-washed blood autologous transfusion）1085
非甾类抗炎药（nonsteroidal anti-inflammatory drugs）

1231
非阵发性交界性心动过速（nonparoxysmal junctional tachycardia）231
非洲心肌病（Becker syndrome）384
菲兹综合征（Fitg syndrome）855
肥大细胞病（mast cell disease, MCD）1045
肥大性肺性骨关节病（hypertrophic pulmonary osteoarthropathy）481
肥大性间质性多神经病（progressive hypertrophic neuropathy）89
肥大性神经病（hypertrophic neuropathy）83
肥厚型梗阻性心肌病（hypertrophic obstructive cardiomyopathy）326
肥厚性胸膜炎（pachypleuritis）517
肥胖—肺换气不足综合征（Pickwickian syndrome）389
肥胖性高血压（hypertension secondary to obesity）295
肥胖性静脉压迫综合征（Condorelli syndrome）378
肥胖与高血压（overweight and hypertension）274
腓骨肌萎缩（peroneal muscular atrophy）89
腓神经麻痹（femoral palsy）91
肺/体血流比率（ratio of pulmonary to systemic blood flow, Qp/Qs）413
肺阿米巴病（pulmonary amebiasis）481
肺阿米巴感染（pulmonary amebic infection）481
肺阿米巴脓肿（amebic abscess of lung）481
肺癌（lung cancer, pulmonary carcinoma）481
肺癌与基因异常（lung cancer and gene abnormality）1297
肺瘢痕癌（scar carcinoma of lung）482
肺包虫病（pulmonary echinococcosis）482
肺包虫囊肿（hydatid cyst of lung）482
肺孢子虫病（pneumocytosis）482
肺孢子丝菌病（pulmonary sporotrichosis）482
肺鼻疽（glanders of lung）482
肺闭锁综合征（locked lung syndrome）497
肺变态反应（pulmonary allergy）482
肺表面活性物质（pulmonary surfactant）482
肺病学（pneumology）483
肺病治疗（pneumotherapy）483
肺不张（atelectasis）483
肺不张性捻发音（atelectatic crepitation）447
肺部良性肿瘤（benign tumor of lung）483
肺残气量（residual volume of lung）548
肺尘性纤维变性（coniofibrosis）483
肺出血（pneumorrhagia）483
肺出血-肾炎综合征（Goodpasture syndrome）496
肺刺激性毒剂（pulmonary irritant poision）483
肺错构瘤（hamartoma of lung）483
肺大疱（bulla）484
肺大圆形细胞癌（large round cell carcinoma of lung）484
肺底积液（infrapulmonary effusion）499、614
肺淀粉样变性（pulmonary amyloidosis）484
肺动静脉瘤（pulmonary arteriovenous aneurysm）484
肺动静脉瘘（pulmonary arteriovenous fistula）434
肺动静脉瘘综合征（plumonary arteriovenous fistula syndrome）379
肺动脉瓣闭锁（pulmonary atresia）484
肺动脉瓣发育不全（pulmonary artery dysplasia）315
肺动脉瓣关闭不全（pulmonary insufficiency）314、484
肺动脉瓣交界切开术（pulmonary commissurotomy）315
肺动脉瓣上狭窄（supravalvular pulmonary artery stenosis）426
肺动脉瓣替换术（pulmonary valve replacement）315
肺动脉瓣狭窄（pulmonary valve stenosis）314
肺动脉瓣下室间隔缺损（infrapulmonary ventricular septal defect）431
肺动脉闭锁（pulmonary artery atresia）314
肺动脉段膨出（prominence of pulmonary artery segment）485
肺动脉高压（pulmonary hypertension）485
肺动脉高压症（pulmonary hypertension）342
肺动脉瘤（aneury of pulmonary artery）484
肺动脉瘤—周围静脉血栓形成综合征（Hugher-Stovin syndrome）387
肺动脉喷射喀喇音（pulmonic ejection click）485
肺动脉平均压（mean pulmonary arterial pressure）485
肺动脉收缩早期喷射音（pulmonary protosystolic ejection sound）485
肺动脉栓塞（pulmonary embolism）485
肺动脉缩窄术（pulmonary artery banding）314
肺动脉狭窄（pulmonary artery stenosis）485
肺动脉楔嵌压（pulmonary artery wedge pressure）485

肺动脉压（pulmonary arterial pressure）485
肺动脉压力（pulmonary artery pressure）371
肺动脉压力曲线（pulmonary arterial pressure curve）411
肺动脉圆锥（conus arteriosus, pulmonary conus）486
肺动脉造影（pulmonary arteriography）344
肺发育不全（agenesis of lung, pulmonary hypoplasia）486
肺浮物试验（hydrostatic test of lung）486
肺复张性肺水肿（reexpansion pulmonary edema）486
肺肝样变（hepatization of lung）486
肺隔离症（pulmonary sequestration）486
肺梗死（pulmonary infarction）486
肺梗死性肺水肿（infarctional pulmonary edema）486
肺弓形体病（toxoplasmosis of lung）486
肺上沟癌（pulmonary sulcus tumor, Pancoast tumor）486
肺钩虫病（ancylostomiasis of lung）487
肺过度透亮（hyperlucent lung）487
肺过敏性肉芽肿（allergic granuloma of lung）487
肺含铁血黄素沉着症（pulmonary hemosiderosis）487
肺黑变病（pneumomelanosis, pneumonomelanosis）487
肺横纹肌肉瘤（pulmonary rhabdomyosarcoma）487
肺滑石粉病（talc pneumoconiosis）487
肺化学感受器瘤（chemodectoma of lung）487
肺坏疽（pulmonary gangrene）487
肺坏死性肉芽肿（gangrenous granuloma of lung）488
肺蛔虫病（ascariasis of lung）488
肺蛔蚴移行症（ascaric larva migrans of lung）488
肺活量（vital capacity, VC）548
肺急性渗出型粟粒性结核病（acute exudative military taberculosis of lung）488
肺棘球蚴病（echinococcasis of lung）488
肺尖结核（apical tuberculosis）488
肺间质水肿（pulmonary interstitial edema）488
肺间质纤维化（pulmonary interstitial fibrosis）488
肺胶样癌（colloid carcinoma of lung）488
肺胶原病（collagen disease of lung, collagenosis of lung）489
肺结核（pulmonary tuberculosis）489
肺结核大咯血的介入治疗（interventional treatment of massive hemoptysis in pulmonary tuberculosis）567
肺结核大咯血支气管动脉造影所见（bronchial arteriograph for massive hemoptysis in pulmonary tuberculosis）568
肺结核好转期（resolving stage of pulmonary tuberculosis）608
肺结核合并空洞形成（tuberculosis of lung with cavitation）489
肺结核化疗对象（object of pulmonary tuberculosis chemotherapy）600
肺结核化学疗法（chemotherapy of pulmonary tuberculosis）489
肺结核进展期（progressive stage of pulmonary tuberculosis）608
肺结核瘤（tuberculoma of lung）489
肺结核咯血（hemoptysis of pulmonary tuberculosis）489
肺结核稳定期（stationary phase of pulmonary tuberculosis）608
肺结核相关影像（tuberculosis correlated image）566
肺结核性纤维化（tuberculous fibrosis of lung）489
肺结核影像特征（pulmonary tuberculosis image charac teristic）564
肺结核原发综合征（primary complex, Ghon complex）489
肺结节病（sacoidosis of lung）489
肺静脉高压（pulmonary venous hypertension）343
肺静脉高压性肺血管病（pulmonary vascular disease due to pulmonary venous hypertension）343
肺静脉异位回流（anomalous pulmonary venous return）489
肺静脉阻塞（pulmonary venous obstruction）490
肺巨细胞癌（giant cell carcinoma of lung）490
肺空洞（pulmonary cavity）490
肺空洞形成（pulmonary cavitation）490
肺痨（pulmonary tuberculosis, phthsis）490
肺量测定法（pulmometry）490
肺毛（白）霉菌病（pulmonary mucormycosis）490
肺毛细血管嵌顿压（wedged pressure of pulmonary capillary）490
肺毛细血管楔嵌压（pulmonary capillary wedge pressure, PCWP）616
肺毛细血管楔压（pulmonary capillary wedge pressure, PCWP）372
肺毛阻力（resistance of pulmonary capillaries）412

肺霉菌病（pulmonary mycosis，pneumomycosis）490
肺门充血（pulmonary hilar congestion）491
肺门结核（hilum tuberculosis，hilar tuberculosis）491
肺门舞蹈［征］（hilus dance）491
肺门移位（displacement of hilus of lung）491
肺门阴影（hilar shadow）491
肺门增大（pulmonary hilar enlargement）491
肺门周围浸润（perihilar infiltration）491
肺弥漫性病变（diffuse pulmonary disease）491
肺弥散功能（pulmonary diffusion function）491
肺弥散量（pulmonary diffusion capacity）491
肺棉屑沉着病（lysinosis，pulmonary lysinosis）492
肺母细胞瘤（pulmonary blastoma）492
肺内异物（foreign body of lung）492
肺囊虫病（peumocystosis）492
肺囊虫性肺炎（pneumocystic pneumonia）476
肺囊性纤维化（pulmonary cystic fibrosis）492
肺囊肿（pulmonary cyst，cyst of lung）492
肺－脑综合征（pulmonary-cerebral syndrome）492
肺黏液瘤（myxoma of lung）492
肺捻发音（pulmonary crepitant rales）453
肺念球菌病（pneumomoniliasis，pulmonary candidasis）492
肺脓肿（pulmonary abscess，abscess of lung）493
肺诺卡菌病（pulmonary Nocardiosis，Nocardiosis of lung）493
肺泡蛋白沉着症（pulmonary alveolar proteinosis）493
肺泡呼吸音（vesicular breathing sounds）446
肺泡换气（通气）对低（alveolar hypoventilation）446
肺泡毛细血管阻滞（断）综合征（alveolar capillary block syndrome）493
肺泡上皮癌（alveolar cell carcinoma）493
肺泡死腔（气）量（alveolar dead space capacity）493
肺泡微石症（pulmonary alveolar microlithiasis）493
肺泡细胞癌（alveolar cell carcinoma）493
肺泡性气肿（alveolar emphysema）494
肺泡支气管呼吸音（vesiculobronchial breath sound）446
肺胚胎性癌肉瘤（embryonal carcinosarcoma of lung）494
肺膨胀不全（pulmonary atelectasis）494
肺平滑肌瘤（leiomyoma of lung）494
肺平滑肌肉瘤（leiomyosarcoma of lung）494
肺气泡栓塞（air embolism of lung）494
肺气肿（aero－emphysema）494
肺气肿大泡（emphysematous bulla）494
肺气肿性哮喘（emphysematous asthma）495
肺气肿性胸膜下泡（emphysematous subpleural bleb）495
肺牵张反射（lung stretch reflex）495
肺青霉病（pulmonary penicilliosis）495
肺球孢子菌病（coccidioidomycosis of lung）495
肺曲菌病（pulmonary aspergillosis）495
肺韧带淋巴结核（tuberculosis of pulmonary ligament lymph node）627
肺肉瘤（sarcoma of lung）495
肺乳头状瘤（papilloma of lung）495
肺软骨瘤（chondroma of lung）496
肺上沟瘤（superior pulmonary sulcus tumor）496
肺神经纤维瘤（neurofibroma of lung）496
肺石墨沉着病（graphite pneumoconiosis）496
肺嗜酸细胞浸润症（pulmonary eosinophilia）496
肺嗜酸性细胞肉芽肿（pulmonary eosinophilic granuloma）497
肺鼠疫（pneumonic plague）497
肺栓塞（pulmonary embolism）344、497
肺水肿（pulmonary edema）497
肺粟粒性结核病（miliary tuberculosis of lung）497
肺铁末沉着病（pulmonary siderosis）497
肺通气功能障碍（dysfunction of pulmonary ventilation）498
肺通气—灌流失衡（ventilation－perfusion imbalance）498
肺透明膜病（hyaline membrane disease）498
肺透明细胞癌（clear cell carcinoma of lung）498
肺外结核（extra pulmonary tuberculosis）598
肺韦格内肉芽肿病（Wegener granulomatosis of lung）498
肺萎陷（pulmonary collapse）498
肺纹理（lung marking）498
肺吸虫病（paragonimiasis）499
肺锡末沉着症（stannosis）499
肺纤维化（pulmonary fibrosis）499
肺纤维化病与基因异常（lung fibrosis and gene abnormality）1299
肺纤维瘤（fibroma of lung）499

肺腺癌（adenocarcinoma of lung）499
肺腺瘤（pulmonary adenoma）500
肺楔压（pulmonary wedge pressure）411
肺心病（cor pulmonale，pulmonary heart disease）499
肺心功能代偿期（stage of pneumocardial compensation）499
肺心功能失代偿期（stage of pneumocardial decompensation）500
肺新型隐球菌病（cryptococcus neoformans of lung）500
肺型组织胞浆菌病（pulmonary histoplasmosis）500
肺性发绀（pulmonary cyanosis）500
肺性高血压（pulmonary hypertension）296
肺性骨关节病（pulmonary osteoarthropathy）500
肺性脑病（pulmonary encephalopathy）77
肺血管阻力（pulmonary vascular resistance）500
肺血流分布（pulmonary blood flow distribution）500
肺血吸虫病（pulmonary schistosomiasis）501
肺炎（pneumonia）475
肺炎败血症（septicemic pneumonia）475
肺炎球菌肺炎（pneumococcal pneumonia）475
肺炎性假瘤（pulmonary inflammatory pseudotumor）475
肺燕麦细胞癌（oat cell carcinoma of lung）501
肺羊水栓塞（pulmonary amniotic embolism）501
肺氧中毒（oxygen toxicity of lung）501
肺叶性（肺）膨胀不全（lobar atelectasis）501
肺隐球菌病（pulmonary cryptococcosis）501
肺硬化（pneumonocirrhosis）611
肺淤血（pulmonary congestion）501
肺源发性恶性肿瘤（primary malignant tumor of lung）501
肺源性呼吸困难（pulmonary dyspnea）501
肺源性心脏病（cor pulmonale）502
肺缘啰音（border rale，marginal rale）502
肺脏压缩（compression of lung）502
肺真菌病（pneumomycosis）502
肺震伤（pulmonary concussion）502
肺支气管性囊肿（bronchogenic cyst of lung）502
肺脂肪瘤（lipoma of lung）502
肺脂肪栓塞（pulmonary fat embolism）502
肺中叶综合征（middle lobe syndrome）502
肺转移瘤（metastatic tumor of lung）502
肺总阻力（total pulmonary resistance）412
费里德兰德肺炎（Friedlander pneumonia）476
分叉部位病变的 PTCA（PTCA in bifurcation lesion）369
分割胰腺或胰腺分裂（pancreas division）713
分离性肺炎（pneumonia dissecans）476
分离性感觉障碍（sensory dissociation）31
分离性障碍（dissociative disorder）157
分裂情感性精神病（schizoaffective disorder，SAP）151
分裂型障碍（schizotypal disorder）151
分流性肾炎（shunt nephritis）923
分枝杆菌 DNA（mycobacterial DNA）575
分枝杆菌 DNA 同源性测定（determination of mycobacterial DNA homology）576
分枝杆菌穿梭载体（mycobacterial shuttle vector）580
分枝杆菌穿梭质粒（mycobacterial shuttle plasmid）580
分枝杆菌动物试验（mycobacterium experiment on animals）571
分枝杆菌分类（mycobacterium taxonomy）569
分枝杆菌分离培养（isolation and incubation of mycobacteria）571
分枝杆菌化学破壁法（mycobacterial chemical disruption method）582
分枝杆菌基因的表达（expression of mycobacterial genes）580
分枝杆菌基因的克隆（cloning of mycobacterial genes）580
分枝杆菌菌种鉴定（species identification of mycobacteria）571
分枝杆菌抗酸性（acid fastness of mycobacterium）570
分枝杆菌抗体（mycobacterium antibody）573
分枝杆菌抗原（mycobacterium antigen）573
分枝杆菌抗原、抗体琼脂双向扩散试验（agar double diffusion test of mycobacterium antigen and antibody）574
分枝杆菌耐四环素因子（tetracycline - resistant determinant of mycobacteria）592
分枝杆菌鸟嘌呤和胞嘧啶含量（简称分枝杆菌 G + C 含量）［guanine plus cytosine content（G + C content）］576
分枝杆菌气相色谱分析（gas chromatography analysis

on mycobacteria）572
分枝杆菌生化反应鉴定（cell biochemical reaction identification of mycobacteria）571
分枝杆菌生物学特性鉴定（biological property identification of mycobacteria）571
分枝杆菌噬菌体载体（mycobacterial phage vector）580
分枝杆菌物理破壁法（mycobacterial physical lysis procedures）582
分枝杆菌枝菌酸薄层层析（thin layer chromatography of mycolic acid）572
分枝杆菌质粒（plasmid in mycobacteria）576
分枝杆菌致病性（mycobacterium pathogenicity）569
分枝杆菌属（genus mycobacterium）569
分枝杆菌属与类缘菌属（mycobacterium and allied genera）569
分枝杆菌转位因子（mycobacterial transposable elements）576
分子模拟假说（molecular mimic hyperthesis）1162
分子生物学（molecular biology）575
分子杂交（molecular hybridization）585
酚、氯仿抽提法（phenol-chloroform extraction）582
酚红（PSP）排泄试验［phenol sulfonphthalein（PSP）test］867
风湿病的二级预防（secondary prevention of rheumatic diseases）302
风湿病的一级预防（primary prevention of rheumatic diseases）302
风湿病的预防（prevention of rheumatic diseases）302
风湿病的治疗（treatment of rheumatic disease）302
风湿病类型（types of rheumatic diseases）301
风湿结节（rheumatic nodule，Aschoff body）303
风湿热（rheumatic fever）301
风湿热原理（mechanism of rheumatic fever）301
风湿热综合征（rheumatic fever syndrome）390
风湿细胞（Aschoff cells）303
风湿小体（rheumatic nodules）1191
风湿性二尖瓣关闭不全（rheumatic mitral insufficiency）308
风湿性二尖瓣狭窄（rheumatic mitral stenosis）305
风湿性肺动脉瓣狭窄（rheumatic pulmonary valve stenosis）314
风湿性肺炎（rheumatic pneumonia）304、476
风湿性间质性肾炎（Lancereaux nephritis）873
风湿性脉管炎（rheumatic angitis）304
风湿性脑病（Sydenhan chorea，chorea minor）304
风湿性肾炎（rheumatic nephritis，Lancereaux nephritis）304
风湿性心包炎（rheumatic pericarditis）301
风湿性心肌炎（rheumatic myocarditis）324
风湿性心内膜炎（rheumatic endocarditis）303
风湿性心脏病（rheumatic heart disease）305
风湿性心脏炎（rheumatic carditis）303
风湿性胸膜炎（rheumatic pleuritis）303
风湿性主动脉瓣关闭不全（rheumatic aortic insufficiency）312
风湿性主动脉瓣狭窄（rheumatic aortic valve stenosis）310
风疹特异性免疫球蛋白（urticaria - specific immunoglobin）1101
跗骨与跗间关节结核（tuberculosis of tarsus and intertarsal joints）625
弗里德赖希共济失调（Friedreich ataxia）73
拂炎（flarex）1283
氟氯缩松（氟氯奈德）（fluclorlone acetonide）1285
氟米龙（fluorometholone）1283
氟尼缩松（flunisolide）1285
氟哌啶醇（haloperidol，haldol）728
氟氢可的松（fludrocortisone）1261
氟氢松（fluocinolone acetonide）1278
氟替卡松丙酸酯（丙酸氟替卡松，fluticasone propionate）1281
加贝酯（gabexate）734
福辛普利与心力衰竭（fosenopril and heart failure）196
辅舒良（flixonase）1282
辅舒酮气雾剂（flixotide inhaler，丙酸氟替卡松气雾剂 fluticasone propionate inhaler）1281
辅助呼吸（assistant respiration）453
辅助人工心脏（assistant artificial heart，ventricular assist device）320
辅助通气（assistant ventilation）453
辅助循环（assisted circulation）318
腐蚀性食管炎（corrosive esophagitis）654
腐蚀性胃炎（corrosive gastritis）665
妇产科 Rh 免疫球蛋白（RhIG）的应用（Rh immuno-

globulin used in obstetrics and gynecology) 1135
妇产科大出血病人输血 (transfusion of severe hemorrhagic patients in obstetrics and gynecology) 1136
妇产科红细胞制品的应用 (red blood cell products used in obstetrics and gynecology) 1135
妇产科输血 (transfusion in obstetrics and gynecology) 1134
妇女高血压 (hypertension in women) 289
负荷不足性心力衰竭 (underload heart failure) 180
负荷过度性心力衰竭 (overload heart failure) 180
附睾结核 (tuberculosis of epididymis) 620
附红细胞体病 (eperythrozoonosis) 1031
附体 (possession) 148
复发 (relapse) 602、994
复发性多软骨炎 (relapsing polychondritis) 1223
复发性多软骨炎的病理 (pathology of relapsing polychondritis) 1224
复发性多软骨炎的病因 (etiology of relapsing polychondritis) 1223
复发性多软骨炎的发病机制 (pathogenesis of relapsing polychondritis) 1223
复发性多软骨炎的临床表现 (manifestation of relapsing polychondritis) 1224
复发性多软骨炎的流行病学 (epidemiology of relapsing polychondritis) 1223
复发性多软骨炎的实验室及辅助检查 (laboratory and auxiliary examination of relapsing polychondritis) 1225
复发性多软骨炎的预后 (prognosis of polychondritis) 1226
复发性多软骨炎的诊断 (diagnosis of relapsing polychondritis) 1225
复发性多软骨炎的治疗 (management of relapsing polychondritis) 1225
复发性尿路感染 (relapsing urinary tract infection) 918
复发性胰腺炎 (relapsing pancreatitis) 711
复方康纳乐霜 (kenacomb cream) 1268
复钙时间 (recalcification time, RCT) 955
复合 PCR 或多重 PCR (multiplex PCR) 584
复合感觉 (皮层感觉) (cortical sensation) 31
复合性溃疡 (complex ulcer) 667
复视 (diplopia) 30
复杂部分型发作 (complex partial seizures) 48
复杂性尿路感染 (complicated urinary tract infection) 918
复治 (retreatment) 602
副神经 (accessory nerves) 123
副肿瘤肾综合征 (paraneoplastic renal syndrome) 872
富含 GC 的多态性重复序列 (简称 PGRs) [polymorphic guanine - cytosine repetitive sequence (PGRs)] 577
腹壁静脉曲张 (abdominal wall varix) 703
腹部肿快 (masses in the abdomen) 648
腹部卒中 (abdominal apoplexy) 719
腹股沟淋巴结核 (tuberculosis of lymph node of the groin) 626
腹绞痛综合征 (abdominal angina syndrome) 381、688
腹膜后结核性淋巴结炎 (retroperitoneal tuberculous lymphadenitis) 716
腹膜后脓肿 (retroperitoneal abscess) 717
腹膜后腔出血 (retroperitoneal cava bleeding) 717
腹膜后腔内液体渗漏 (retroperitoneal cava fluid seepage) 717
腹膜后纤维化 (retroperitoneal fibrosis) 717
腹膜假性黏液瘤 (peritoneal pseudomyxoma) 718
腹膜间皮瘤 (peritoneal mesothelioma) 716
腹膜平衡试验 (peritoneal equilibrium test PET) 911
腹膜透析 (peritoneal dialysis) 905
腹膜透析充分性 (adequacy of peritoneal dialysis) 911
腹膜透析导管 (catheter for peritoneal dialysis) 911
腹膜透析液 (peritoneal dialysate) 910
腹膜透析装置 (apparatus of peritoneal dialysis) 910
腹膜炎 (peritonitis) 911
腹膜转移癌 (metastatic carcinoma of peritoneum) 717
腹腔-颈静脉转流术 (peritoneo-jugular shunt) 793
腹腔神经丛综合征 (marable syndrome) 852
腹水 (ascites) 649
腹水浓缩回输术 (reinfusion technic of concentration ascites) 792
腹痛 (abdominal pain) 646
腹泻 (diarrhea) 649
腹型癫痫 (abdominal epilepsy) 111
腹型癫痫综合征 (Moore syndrome) 688
腹性气喘 (abdominal asthma) 453
腹胀 (appetite) 646
蝮蛇抗栓酶与冠心病 (SVATE and CHD) 250
蝮蛇抗栓酶与心肌梗死 (SVATE and AMI) 250

蝮蛇抗栓酶与心绞痛（SVATE and angina）250

G

改变病情的抗风湿药物（disease modifying anti-rheumatic drugs）1231
改良罗氏培养法（improved Lowenstein-Jensen medium culture）556
改良罗氏培养基（Lowenstein-Jensen's medium, L-J medium）560
钙化（calcuification）563
钙化灶（calcification）565
钙激发试验（calcium provocative test）846
钙拮抗剂（calcium channel blockade）294
钙拮抗剂撤药综合征（calcium antagonist withdrawal syndrome）392
钙通道阻滞剂与冠心病（calcium antagonists and CHD）248
钙-五肽胃泌素试验（calcium-pentagastrin test）850
干骺端结核（tuberculosis of metaphysis）622
干咳（dry cough）453
干酪型肺炎（caseous pneumonia）610
干酪病灶（caseous focus）519
干酪空洞（caseous cavity）612
干酪性（样）肺炎（caseous pneumonia, cheesy pneumonia）473
干酪性结核（caseous tuberculosis）519
干酪样肺炎性结核（caseous pneumonic tuberculosis）519
干酪样坏死（caseation, caseous necrosis）562
干酪样坏死液体或软化（liquefaction or softening of caseation）562
干扰素（interferon, IFN）1103
干扰素（interferon）730
干扰素 γ（IFN-γ）1001
干细胞动员（stem cell mobilization）997
干性啰音（dry rale）447
干性胸膜炎（dry pleurisy）519、613
干燥综合征（Sjögren syndrome）1217
干燥综合征的病理（pathology of Sjögren syndrome）1218
干燥综合征的病因（etiology of Sjögren syndrome）1217
干燥综合征的发病机制（pathogenesis of Sjögren syndrome）1218
干燥综合征的临床表现（manifestation of Sjögren syndrome）1218
干燥综合征的流行病学（epidemiology of Sjögren syndrome）1217
干燥综合征的肾脏损害（renal lesion of Sjogren syndrome）883
干燥综合征的实验室检查（laboratory findings of Sjögren syndrome）1219
干燥综合征的预后（prognosis of Sjögren syndrome）1220
干燥综合征的诊断（diagnosis of Sjögren syndrome）1219
干燥综合征的治疗（management of Sjögren syndrome）1220
甘丙素（galanin）653、842
甘塞综合征（Ganser syndrome）18
甘瑟综合征（Ganser syndrome）148
肝癌的肝外表现（extrahepatic manifestation of liver cancer）741
肝癌的影像诊断（imaging diagnosis of liver cancer）809
肝癌及癌周组织 HBV 抗原的分布（distribution of HBV antigen of liver cancer）808
肝癌介入治疗（intervening therapy of liver cancer）812
肝癌介入治疗方法（method of intervening therapy of liver cancer）812
肝癌介入治疗方法的副作用、并发症及防治（side effect, complication, preventin and cure of intervening therapy of liver cancer）813
肝癌介入治疗原理（principle of intervening therapy of liver cancer）812
肝癌早期诊断（early diagnosis of liver cancer）808
肝包虫病（hydatidosis）818
肝病的肝外表现（extrahepatic manifestation of hepstopathy）740
肝病合并内毒素血症（hepatopathy complicated with endotoxemia）745
肝病生物性装置（biological apparatus of liver disease）826
肝病时出血凝血机制障碍（bleeding and coagulation mechanism disturbance in hepatic disease）739
肝病时佝偻病与骨软化（rickets and osteomalacia in

hepatopathy）748
肝病时骨质疏松（osteoporosis in hepatopathy）748
肝病时甲状腺疾病的治疗（treatment of thyroid disease in hepatopathy）743
肝病时钾代谢改变（change of potassium metabolism in hepatopathy）747
肝病时碱中毒（alkalosis in hepatopathy）747
肝病时免疫功能异常（abnormal immune function of hepatic disease）740
肝病时钠代谢改变（change of natrium metabolism in hepatopathy）747
肝病时三重酸碱失衡（imbalance of triple acid-alkali base in hepatopathy）747
肝病时水代谢改变（change of water metabolism in hepatopathy）746
肝病时心血管并发症（cardiovascular complication caused by hepatic disease）740
肝病时性激素和性功能异常（abnormal sexual hormone and sexual function in hepatopathy）742
肝病性神经病（hepatic neuropathy）86
肝病血浆分离（plasma isolation of hepatopathy）826
肝病血液灌流（hemoperfusion of hepatopathy）826
肝病血液透析（hemodialysis in hepatic disease）826
肝病引起继发性甲状素腺功能亢进（hepatopathy-induced secondary hyperparathyroidism）749
肝臭（fetor hepaticus）742
肝、胆管囊肿病（cystic disease of liver and bile duct）707
肝淀粉样变性病（hepatic amyloidosis）820
肝动脉瘤（hepatic artery aneurysm）824
肝豆状核变性（hepatolenticular degeneration）820
肝－豆状核变性（hepto-lenticular degeneration, wilson's disease）913
肝豆状核变性（Wilson disease, hepatolenticular degeneration）69
肝豆状核变性病因、病理（etiology and pathology of hepatolenticular degeneration）820
肝豆状核变性诊断（diagnosis of hepatolenticular degeneration）821
肝豆状核变性治疗（treatment of hepatolenticular degeneration）70、821
肝肺综合征的临床表现（clinical manifestation of hepatopulmonary syndrome）750
肝肺综合征发病机制（pathogenesis of hepatoplmonary syndrome）749
肝肺综合征诊断（diagnosis of hepatopulmonary syndrome）750
肝肺综合征治疗（treatment of hepatopulmonary syndrome）750
肝功能评价（evaluation of hepatic function）737
肝功能试验（test of hepatic function）735
肝海绵状血管瘤（cavernous hemangioma of liver）824
肝基因治疗（liver gene therapy）751
肝结核（tuberculosis of liver）618、815
肝结核病理学（pathology of tuberculosis of liver）816
肝结核的病因与发生机制（etiology and pathogenesis of tuberculosis of liver）816
肝结核的临床表现（clinical manifestation of tuberculosis of liver）816
肝结核的诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of tuberculosis of liver）816
肝结核治疗（treatment of tuberculosis of liver）816
肝静脉闭塞症或综合征（hepatophlebitis, Budd－Chiari syndrome）716
肝内胆管扩张综合征（Mirigg syndrome）853
肝囊性病（cystic disease of liver）821
肝囊肿（hepatic cyst）814
肝区痛（pain in liver）741
肝肉芽肿病（granulomatosis of liver）816
肝肉芽肿病理学（pathology of granulomatosis of liver）817
肝肉芽肿病因与发病机制（etiology and pathogenesis of granulomatosis of liver）817
肝肉芽肿临床表现（clinical manifestation of granulomatosis of liver）817
肝肉芽肿诊断（diagnosis of granulomatosis of liver）817
肝肉芽肿治疗（therapy of granulomatosis of liver）817
肝肾综合征（hepatorenal syndrome, HRS）743
肝肾综合征发病机制（pathogenesis of hepatorenal syndrome）744
肝肾综合征鉴别诊断（differential diagnosis of hepatorenal syndrome）744
肝肾综合征预防（prevention of hepatorenal syndrome）745
肝肾综合征诊断（diagnosis of hepatorenal syndrome）

744
肝肾综合征治疗（treatment of hepatorenal syndrome）744
肝素（heparin）956
肝素辅因子Ⅱ（heparin cofactorⅡ, HCII）956
肝素结合表皮生长因子（heparin-banding epidermal growth factor, HB - EGF）841
肝素与冠心病（heparin and CHD）242
肝糖原累积症（hepatic glycogen storage disease）822
肝细胞超微结构（ultrastructure of hepatic cell）735
肝细胞生长因子（hepatocyte growth factor, HGF）850
肝细胞外间质新分类（new classification of hepatic extracellular mesenchyme）785
肝纤维化（hepatic fibrosis）783
肝纤维化病因（etiology of hepatic fibrosis）783
肝纤维化程度分级（classification of hepatic fibrosis）784
肝纤维化的刺激与调节因子（factor of stimulation and regulation of hepatic fibrosis）783
肝纤维化的诊断（diagnosis of hepatic fibrosis）784
肝纤维化的治疗（therapy of hepatic fibrosis）785
肝纤维化对肝脏的不良后果（bad conseguence of hepatic fibrosis to liver）784
肝纤维化发生机制（pathogenesis of hepatic fibrosis）783
肝小静脉闭塞病（veno-occlusive disease of liver, VOD）716
肝－心综合征（hepato-cardial syndrome）395
肝性骨营养不良（hepatic osteodystrophy）747
肝性溃疡病发病机制（pathogenesis of hepatogenic ulcer）833
肝性溃疡病临床特征（clinicary characteristic of hepatogenic ulcer）833
肝性溃疡病治疗（treatment of hepatogenic ulcer）833
肝性脑病（hepatic encephalopathy）750
肝性脑病的发病机制（pathogenesis of hepatic encephalopathy）750
肝性脑病的分期（stages of hepatic encephalopathy）751
肝性脑病的临床表现（clinical manifestation of hepatic encephalopathy）751
肝性脑病的预后（prognosis of hepatic encephalopathy）751
肝性脑病诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of hepatic encephalopathy）751
肝性脑病治疗（therapy of hepatic encephalopathy）751
肝性胸水的发病机制（pathogenosis of hepatic hydrothorax）791
肝性胸水诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of hepatic hydrothorax）792
肝性胸水治疗（therapy of hepatic hydrothorax）792
肝性血卟啉病（hepatic hemato porphyrin）823
肝血管瘤（hemangioma of liver）814
肝血管肉瘤（angiosarcoma of liver）814
肝血吸虫病（schistosomiasis）818
肝炎病毒与细胞信号转导（hepatitis virus and cell signal transduction）1302
肝炎再生障碍性贫血综合征（hepatitis and aplastic anemia syndrome）1020
肝移植时出现的凝血异常及处理（management of coagulation abnormalities in liver transplantation）1147
肝移植时血制品的利用（use of blood products in liver transplantation）1147
肝移植与输血用量（liver transplantation and transfusion volume）1146
肝硬化（cirrhosis）783
肝硬化B超诊断（B type ultrasound diagnosis of liver cirrhosis）789
肝硬化CT诊断（CT diagnosis of cirrhosis）789
肝硬化X线诊断（X-ray diagnosis of liver cirrhosis）789
肝硬化氨基酸代谢失衡（imbalance of amino acid metabolism in cirrhosis）793
肝硬化氨基酸疗法（amino acid treatment of cirrhosis）793
肝硬化败血症的诊断（diagnosis of cirrhosis complicated by septicemia）802
肝硬化败血症的治疗（therapy of cirrhosis complicated by septicemia）802
肝硬化败血症发生机制（pathogenesis of cirrhosis complicated by septicemia）801
肝硬化并多器官功能衰竭（cirrhosis complicated by multiple organ failure）804
肝硬化并多器官功能衰竭的病因（etiology of cirrhosis complicated by multiple organ failure）804
肝硬化并多器官功能衰竭的发病机制（pathogenesis of

cirrhosis complicatedby multiple organ failure）804
肝硬化并多器官功能衰竭的诊断标准（diagnostic criterion of cirrhosis complicated by multiple organ failure）805
肝硬化并多器官功能衰竭的治疗（therapy of cirrhosis complicated by multiple organ failure）805
肝硬化并发肠道感染（cirrhosis complicated by intestinal tract infection）802
肝硬化并发泌尿系感染（cirrhosis complicated by urinary tract infection）802
肝硬化并发自发性腹膜炎（cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis）803
肝硬化并内痔出血的外科治疗（surgical therapy of cirrhosis with internal pile bleeding）795
肝硬化病理学（pathology of cirrhosis）786
肝硬化磁共振诊断（magnetic resonance diagnosis of cirrhosis）789
肝硬化的肝外表现（extrahepatic manifestation of cirrhosis）741
肝硬化的鉴别诊断（differenteal diagnosis of cirrhosis）792
肝硬化的抗胰岛素性（insulin resistance in patients with liver cirrhosis）785
肝硬化腹水（cirrhosis ascites）789
肝硬化腹水的鉴别诊断（differential diagnosis of cirrhotic ascites）790
肝硬化腹水发生机制（pathogenesis of cirrhotic ascites）790
肝硬化腹水与恶性腹水的鉴别（differentiation of cirrhotic ascites and malignancy ascites）790
肝硬化腹水治疗（treatment of cirrhotic ascites）790
肝硬化合并败血症（cirrhosis complicated by septicemia）801
肝硬化合并大肠杆菌败血症（cirrhosis complicated by E. coli septicemia）801
肝硬化钾代谢紊乱（metabolic disturbance of kalium in cirrhosis）794
肝硬化临床表现（manifestation of cirrhosis）786
肝硬化免疫学（immunology of cirrhosis）786
肝硬化钠代谢紊乱（metabolic disturbance of natrium in cirrhosis）794
肝硬化上消化道出血病因（cause of hemorrhage of upper digestive tract in cirrhosis）794
肝硬化上消化道出血内科治疗（medical treatment of upper digestive hemorrhage in cirrhosis）794
肝硬化肾损害（renal lesion associated with liver cirrhosis）885
肝硬化时甲状腺功能改变（change of thyroid function in cirrhosis）743
肝硬化铁代谢紊乱（metabolic disturbance of iron in cirrhosis）795
肝硬化铜代谢紊乱（metabolic disturbance of copper in cirrhosis）795
肝硬化硒化谢紊乱（metabolic disturbance of selenium in cirrhosis）795
肝硬化锌代谢紊乱（metabolic disturbance of zinc in cirrhosis）794
肝硬化炎性与非炎性腹水的鉴别（differentiation of cirrhotic inflammatory and non-inflammatory ascites）790
肝硬化一般内科治疗（general medical treatmert of cirrhosis）793
肝硬化与胰腺（cirrhosis and pancreas）743
肝硬化预后（prognosis of cirrhosis）806
肝硬化诊断（diagnsis of liver cirrhosis）792
肝硬化自发性腹膜炎的预后（prognosis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis）804
肝硬化自发性腹膜炎的治疗（therapy of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis）804
肝硬化自发性腹膜炎发病机制（pathogenesis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis）803
肝硬化自发性腹膜炎诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis）803
肝硬化与肾上腺（cirrhosis and adrenal）743
肝与氨基酸代谢障碍（amino acid metabolic disturbance of liver）738
肝与胆红素代谢障碍（liver and bilirubin disturbance of metabolic）739
肝与激素代谢障碍（liver and hormone metabolic disturbance）739
肝与内素毒及代谢障碍（endotoxin metabolic metabolic disturbance of liver）739
肝与维生素代谢障碍（liver and vitamin metabolic disturbance）737
肝与血液动力学障碍（liver and hemodynamic disturb-

ance）738
肝与药物和中毒代谢障碍（drug and toxin metabolic disturbance of liver）738
肝与脂蛋白和胆固醇代谢障碍（lipoprotein and cholesterol metabolic disturbance of liver）738
肝与脂肪酸代谢障碍（liver and fat acid metabolic disturbance）737
肝源性糖尿病发生机制（pathogenesis of hepatogenic diabetes）832
肝源性糖尿病临床表现（clinical manifestation of hepatogenic diabetes）832
肝源性糖尿病治疗（treatment of hepatogenic diabetes）832
肝源性心力衰竭（hepatic heart failure）202
肝脏的降解代谢（metabolism in liver）1242
肝脏生态系统自身稳定功能（homeostasis of liver ecosystem）785
肝脏在酸碱平衡上的作用（effect of liver on balancing acid and alkali）747
肝脏肿大（hepatomegaly）648
肝掌（liver palm）648
感觉神经检查（examination of nerves）124
感觉性失语（sensory aphasia）11
感觉性无张力型神经原性膀胱（sensory paralytic bladder）36
感觉异常性手痛（paresthetic painful hand）117
感冒（common cold）519
感染后急性肾炎（postinfectious acute glomerulonephritis）878
感染性关节炎（infective arthritis）1195
感染性关节炎的发病机制（pathogenesis of infective arthritis）1195
感染性关节炎的临床表现（manifestations of infective arthritis）1196
感染性关节炎的诊断（diagnosis of infective arthritis）1196
感染性关节炎的治疗（management of infective arthritis）1196
感染性疾病的输血（transfusion for patients with infectious diseases）1126
感染性哮喘（infective asthma）520
感染性心内膜炎（infective endocarditis）351
感染性心内膜炎肾损害（renal lesion of infective endocarditis）884
感染引起的急性间质性肾炎（acute interstitial nephritis associated with infection）887
感应性精神病（induced psychosis）153
感知灵敏度（sensing sensitivity）223
橄榄桥小脑萎缩（olivopontocerebellar atrophy OPCA）72
刚果红染色（congo red stain）1019
肛门痉挛痛（anal pain）703
高 HDL 胆固醇血症（hyper HDL-cholesterolemia）256
高动力性肺动脉高压（hyperkinetic pulmonary hypertension）343
高分解型急性肾衰（hypercatabolic acute renal failure）900
高分子量激肽原（high molecular weight kininogen, HK）956
高钙性肾病（hypercalcemic nephropathy）888
高钙血症（hypercalcemia）1016
高钾性周期性麻痹（hyperkalaemic periodic paralysis）97
高钾血症（hyperpotassemia）520
高氯［血］性酸中毒（hyperchloremic acidosis）520
高镁血症（hypermagnesemia）520
高钠血症（hypernatremia, hypernatronemia）520
高黏稠度综合征（hyperviscosity syndrome）390、1027
高黏带度血症时的输血（transfusion for patients with hyperviscosity）1121
高尿酸血症（hyperuricemia）1017
高凝状态（hypercoagulable status）955
高凝状态与心肌缺血发作（hypercoagulation and myocardial ischemic attack）241
高浓度甘油慢冻法（约定45% W/V）（slow rate cooling with high concentrate of glycerol）1093
高浓度氧（high concentration oxygen）520
高排出量心力衰竭综合征（high cardiac output heart failure syndrome）383
高排血量型心力衰竭（high - output heart failure）180
高球蛋白血症（hyperglobulinemia）1016
高山病综合征（acosta syndrome）377
高输出量性肺水肿（high-output pulmonary edema）178
高碳酸血症（hypercapnia）520

高糖素样免疫反应物，高糖素样免疫复合物，高糖素样免疫物（glucagon-like immunoreactant，GLI）845
高铁血红蛋白还原试验（methemoglobin reductase test）964
高铁血红蛋白血症（methemoglobinemia）965
高通量透析（high flux dialysis）910
高效方案（high effect regimen）599
高雪病（Gaucher's disease）824
高血栓形成倾向（thrombophilia）955
高血压并发症（complications of hypertension）282
高血压病的发病机制（pathogenesis of hypertension）287
高血压的二级预防（secondary prevention of hypertension）301
高血压的非药物治疗（nonpharmacologic antihypertensive therapy）274
高血压的人群防治（population-based prevention of hypertension）275
高血压的行为疗法（behavior modification of hypertension）273
高血压的一级预防（primary prevention of hypertension）276
高血压的预防（prevention of hypertension）275
高血压合并夹层动脉瘤（dissecting aneurysm in hypertension）288
高血压和糖尿病（hypertension and diabetes mellitus）284
高血压红细胞增多综合征（Gaisboeck's syndrome）1020
高血压患病率（morbidity of hypertension）282
高血压急症分类（pattern of hypertensive emergency）286
高血压阶梯疗法（antihypertensive stepped - care therapy）273
高血压脑病（hypertensive encephalopathy）120
高血压危象（hypertensive crisis）272
高血压性心力衰竭（hypertensive heart failure）299
高血压眼底（hypertensive ocular fundus）285
高血压因子（hypertensive factor）291
高血压与避孕药（hypertension and contraceptives）277
高血压与脑卒中（hypertension and stroke）283
高血压与妊娠（hypertension and pregnancy）285
高血压与膳食（hypertension and diet）282
高血压与遗传（hypertension and genetics）282
高血压与左室肥厚（hypertension and left ventricular hypertrophy）281
高压性下食管括约肌（hyperbarism of LES）653
高原红细胞增多症（altitude erythrocytosis）521
高原缺氧性心肌病（high altitude anemic cardiomyopathy）330
高原性肺水肿（high altitude pulmonary edema）503
高原性心脏病（high altitude heart disease）333
高脂蛋白血症分型（classification of hyperlipoproteinemia）254
高脂血症（hyperlipidemia）253、881、904
高脂血症分型（classification of hyperlipidemia）254
高阻力性肺动脉高压（hyperresistant pulmonary hypertension）343
睾丸结核（tuberculosis of testis）620
革兰阴性杆菌性心内膜炎（gram-negative bacilli endocarditis）353
格拉司琼（granisetron）728
格林-巴利综合征（Guillain - barre syndrome，GBS）84
格林-巴利综合征蛋白-细胞分离现象（albuminocytologic dissociation phenomena of CSF）84
格林-巴利综合征的丙种球蛋白治疗（intravenous immunoglobulin therapy of GBS）85
格林-巴利综合征的呼吸衰竭（breath failure of GBS）84
格林-巴利综合征的免疫抑制剂治疗（immunosuppressive therapy of GBS）85
格林-巴利综合征的血浆交换疗法（plasma exchange therapy of GBS）85
格林-巴利综合征的植物神经障碍（vegetative disturbance of GBS）84
格林-巴利综合征发病的前驱因素（antecedent events of GBS）84
格-史氏杂音（Graham-Stell murmur）409
隔膜型二尖瓣狭窄（diaphragmatic type of mitral stenosis）305
膈肌麻痹（phrenoparalysis）521
膈肌损伤（injury of diaphragma）521
膈痉挛（phrenispasm）521
膈下脓肿（subphrenic abscess，subphragmatic abscess）

521
膈肿瘤（tumor of disphragma）521
镉尘肺（cadmiosis）512
各型梅毒合并心脏血管病（Babinski-Vacquez syndrome）376
铬粒素（chromogranin）842
根除结核病（eradication of tuberculosis）635
庚型肝炎病毒实验感染（experimental infection of HGV）768
庚型肝炎病毒与乙型、丙型肝炎病毒之合并感染（concurrent infection of HGV with HBV and/or HCV）768
梗塞后出血（hemorrhagic infarction）55
梗死性肺水肿（infarctional pulmonary edema）504
梗死后心绞痛（postinfarction angina）262
梗死后综合征（postinfarction syndrome）268
梗死扩展（infarction expansion）270
梗死前心绞痛（preinfarction angina）261
梗死先兆（infarction preclude）262
梗阻性呼吸困难（obstructive dyspnea）449
梗阻性肾病（obstructive nephropathy）914
工娱疗法（occupation-recreational therapy）166
功能残气量（functional residual capacity, FRC）449
功能性幻觉（functional hallucination）138、143
攻击（aggression）144
供者特异性输血对肾移植存活率的影响（the effect of donor-specific transfusion on survival of patient after kidney transplantation）1145
恭氏病灶（Ghon focus）609
巩固化疗（consolidation chemotherapy）997
汞中毒（mercury poisoning）913
共济失调（ataxia）24
共济失调毛细血管扩张症（ataxia telangiectasia）111
共济失调性轻偏瘫（ataxic hemiparesis）52
共济运动（coordinated movement）32
佝偻病与骨软化治疗（treatment of rickets and osteomalacia）748
钩虫病（ancylostomiasis）691
钩端螺旋体病肾损害（renal lesion due to leptospirosis）885
钩端螺旋体脑炎（cerebritis of leptospira）120
枸橼酸盐蓄积中毒（citratec toxicity）1154
构音障碍（dysarthria）12
构音障碍—笨拙手综合征（dysarthria-clumsy hand syndrome）52
莫沙必利（mosapride）733
孤立型浆细胞瘤（solitary plasmacytoma）1013
孤立性多房囊肿（solitary multilocular cysts）924
孤立性右心室发育不全（isolated right ventricular hypoplasia）434
孤立性直肠溃疡综合症（solitary rectal ulcer syndrome）698
孤立性左房超负荷性心力衰竭（solitary left atrial overload heart failure）179
古-斯综合征（Gersmann-Straüssler syndrome, GSS）61
谷氨酸（glutamic acid）731
谷草氨基转移酶与急性心肌梗死（AST and AMI）264
谷尘肺（grain dust pneumoconiosis）512
股动脉穿刺法（femoral artery puncture）222
股骨粗隆结核（tuberculosis of femur tuberosity）624
股静脉穿刺法（femoral vein puncture）222
股神经痛（femoral neuralgia）9
股外侧皮神经炎（femoral cutaneous lateral neuritis）10
骨病（bone disease of CRF）902
骨关节炎的辅助检查（auxiliary examination of osteoarthritis）1188
骨化性肌炎（myositis ossificans）99
骨科输血（transfusion in orthopaedics）1139
骨髓病性贫血（myelophthisical anemia）979
骨髓坏死（bone marrow necrosis）1048
骨髓活检（bone marrow biopsy）999
骨髓活组织检查（bone marrow biopsy）596
骨髓瘤浆细胞型（multiple myeloma plasma cell type）1017
骨髓瘤肾（myeloma kidney）888
骨髓瘤肾病（myeloma nephrosis）1017
骨髓瘤细胞（myeloma cell）1017
骨髓瘤性脑膜炎（myeloma meningitis）1017
骨髓瘤原始细胞型（multiple myeloma plasmablast type）1017
骨髓瘤周围神经损害（peripheral neuropathy associated with myeloma）1017
骨髓纤维化的化疗（chemotherapy for MF）1003
骨髓纤维化综合征（Vaughan syndrome）1028

骨髓显像（bone marrow scan）1011
骨髓移植（bone marrow transplantation）995
骨髓移植与输血（bone marrow transplantation and transfusion）1117
骨髓移植中的成分输血（blood component transfusion in bone marrow transplantation）1119
骨髓移植中的有关输血问题（transfusion with emphasis on bone marrow transplantation）1117
骨髓增生异常综合征（myelodysplastic syndrome, MDS）1027、998
骨显像（bone scan）1011
骨性关节炎（osteoarthritis）1183
骨性关节炎的病理（pathology of osteoarthritis）1184
骨性关节炎的病因学（etiology of osteoarthritis）1184
骨性关节炎的发病机制（pathogenesis of osteoarthritis）1184
骨性关节炎的临床表现（manifestation of osteoarthritis）1185
骨性关节炎的流行病学（epidemiology of osteoarthritis）1183
骨性关节炎的实验室检查（laboratory findings of osteoarthritis）1187
骨性关节炎的预后（prognosis of osteoarthritis）1190
骨性关节炎的诊断（diagnosis of osteoarthritis）1188
骨性关节炎的治疗（managements of osteoarthritis）1189
骨硬化（osteosclerosis）1003
骨质疏松与骨软化的鉴别（differential diagnosis of osteoporosis and rickets）748
骨质疏松症（osteoporosis）1016
骨质疏松治疗（therapy of osteoporosis）748
骨重吸收剂（bone reabsorption agent）1190
钴尘肺（cobaltosis）512
鼓室丛神经痛（tympanic plexus neuralgia）114
鼓室神经痛（tympanic neuralgia）9
固定分裂（fixed splitting）406
固相检测法（solid phase assay for detection）583
寡核苷酸探针（oligonucleotide probe）587
关节结核（joint tuberculosis）624
关系妄想（delusion of reference）141
观念性失用（ideational apraxia）12
观念运动性失用（ideomotor apraxia）13
冠动脉粥样硬化性心脏病（coronary atherosclerosis heart disease）259
冠脉多支血管病变的经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in multivessel）359
冠脉内超声技术（intracoronary ultrasound imaging technique）361
冠脉内血管镜技术（intracoronary angioscopy）361
冠脉窃血综合征（coronary artery steal syndrome）381
冠脉造影时冠脉病变的形态（morphology of lesion in coronary angiography）370
冠脉造影时冠脉狭窄程度的表示和判断（expression and estimation of coronary artery stenosis in coronary angiography）370
冠心病（coronary heart disease, CHD）256
冠心病猝死（sudden coronary death）246
冠心病监护病房（coronary care unit, CCU）242
冠心病监护病房综合征（CCU syndrome）390
冠心病易患因素（risk factors of CHD）256
冠心病与胆固醇（CHD and cholesterol）257
冠心病与肥胖症（CHD and obesity）258
冠心病与甘油三脂（CHD and triglyceride）257
冠心病与高血压（CHD and hypertension）257
冠心病与年龄（CHD and age）258
冠心病与糖尿病（CHD and diabetes mellitus）257
冠心病与吸烟（CHD and smoking）257
冠心病与性别（CHD and sex）258
冠心病与性格（CHD and personality）258
冠心病与饮酒（CHD and alcohol）258
冠心病与种族地理环境（CHD and race, environment）259
冠状动脉闭塞（coronary artery occlusion）367
冠状动脉侧支循环（coronary artery collateral circulation）370
冠状动脉储备（coronary reserve）362
冠状动脉导引导丝（coronary guide wire）364
冠状动脉分布的优势（cororany artery dominance）373
冠状动脉肌桥（coronary myocardial bridge）373
冠状动脉痉挛（coronary spasm）372
冠状动脉瘤（coronary aneurysm）372
冠状动脉瘘（fistule of coronary artery）419
冠状动脉内膜撕裂和夹层（coronary intimal tear and dissection）367
冠状动脉内支架（intracoronary stent）368
冠状动脉内自扩支架（intracoronary self - expandable

stent）368
冠状动脉破裂（coronary artery rupture）367
冠状动脉腔内斑块旋切吸引术（transluminal coronary extraction，TCE）367
冠状动脉血流测定（measurement of coronary blood flow）363
冠状动脉造影（coronary angiography）373
冠状动脉造影的禁忌证（contraindication of coronary angiography）373
冠状动脉造影的适应证（indication of coronary angiography）373
冠状动脉造影分级判断（coronary artery grade in angiography）362
冠状静脉窦起搏电极安置术（coronany sinus lead placement）223
管型（cast）863
管型尿（cylindruria）864
管性呼吸音（tubular sound，tubular respiration）449
光/黑暗调节（light/dark regulation）1251
光量子血液疗法（photonhematherapy）1106
光敏生物素标记的核酸探针（photobiotin-labelled nucleic acid probe）588
胱氨酸尿（cystinuria）928
广场恐怖症（agoraphobia）157
广泛发育障碍（pervasive developmental disorders）160
广泛性焦虑症（generalized anxiety disorder）155
规律化疗（regular chemotherapy）599
硅肺结核（silicotuberculosis，tuberculosilicosis）504
硅酸铝肺（aluminum silicate pneumoconiosis）512
诡辩性思维（sophistic thinking）140
国产强心苷（homemade cardiac glycoside）185
国际防痨和肺病联合会（International Union Against Tuberculosis and Lung Disease，IUATLD）553
国际结核病监测中心［International Tuberculosis Surveillance Center（ITSC）］629
国家结核病规划（规程）（national tuberculosis programme（NTP））630
过度换气综合征（hyperventilation syndrome）38
过度通气（hyperventilation）543
过度通气综合征（hyperventilation syndrome）453、545
过度外展综合征（hyperabduction syndrome）118
过渡性人工心脏（bridge artificial heart）320
过敏性肺炎（hypersensitive pneumonia）473
过敏性脉管炎综合征（Gougerot-Ruiter syndrome）387
过敏性哮喘（allergic asthma）521
过敏性心肌炎（allergic myocarditis）324
过敏性紫癜（hypersensitive purpura）1217
过敏性紫癜肾损害（renal lesion of Henoch - Schonlein purpura）882
过敏性紫癜综合征（Schoenlein-Henoch syndrome）854、1026
过期回收血浆（recovered plasma）1104
过盛脑灌注综合征（lassen syndrome）108
过氧化物酶染色（peroxidase，POX）990
过氧化物歧化酶（superoxide dismutase）1189
过早搏动（premature beat）234

H

哈西奈德（halcinonide）1269
海绵窦血栓形成（cavernous sinus thrombosis）54
海绵窦综合征（cavernous sinus syndrome）26
鼾声呼吸（stertorous respiration，sterbrous breathing）449
含铁血黄素（hemosiderin）965
含铁血黄素沉着症（hemosiderosis）965
含铁血黄素尿（hemosiderinuria）965
寒冷血红蛋白尿综合征（Donath-Landsteiner syndrome）1021
汉密尔顿焦虑量表（Hamilton anxiety scale，HAMA）164
汉密尔顿抑郁量表（Hamilton depression scale，HAMD）163
耗氧过多性缺氧（症）（consumptive anoxia）449
耗氧量（oxygen consumption）449
核黄疸（kernicterus）75
核间性眼肌麻痹（internuclear ophthalmoplegia）23
核素淋巴显像（radio-nuclei lymphangiography）1011
核酸探针（nucleic acid probe）586
核酸疫苗（nucleic acid vaccine）593
颌动—瞬目综合征（winking-jaw syndrome）110
颌下淋巴结核（tuberculosis of submandibular lymph node）626
黑麦哮喘（rye asthma）449
黑色素尿（melanuria）864
黑酸尿综合征（alkaptonuria syndrome）822

亨利袢（loop of Henle）859
红白血病（erythroleukemia）985
红白血病综合征（Di Guglielmo syndrome）1028
红斑性肢痛病（erythromelalgia）316
红斑性肢痛症（erythromelalgia）37
红核幻觉症（hallucinosis-red nucleus）109
红核丘脑综合征（rubral thalamic syndrome）24
红核综合征（Benedikt syndrome）27
红色血栓（red thrombus）948
暴式红系集落形成单位（burst-Forming Unit-Erythroid, BFU-E）982
红系集落形成单位（CFU-E）999
红系细胞集落形成单位（colony Forming Unit-Erythroid, CFU-E）981
红细胞（ergthrocyte, red blood cell, RBC）979
红细胞保存（red cells preservation）1092
红细胞比积（hematocrit, HCT）980
红细胞冰冻保存（cryopreservation of red cells）1093
红细胞沉降率（erythrocyte sedimentation rate, ESR）557
红细胞高血压因子（erythrocyte hypertensive factor）291
红细胞疾病的输血（transfusion for patients with erythrocyte disorders）1111
红细胞抗高血压因子（erythorocyte anti-hypertensive factor）292
红细胞抗原抗体反应的主要类型（the main type of the antigen and antibody reaction of erythrocyte）1058
红细胞酶缺乏性溶血性贫血（ergthrocyte enzyme deficiency hemolytic anemia）965
红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症（etthrocyte glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, G-6-PD）1030
红细胞渗透脆性试验（osmotic fragility test of RBC）965
红细胞生成素（EPO）1001
红细胞生成性原卟啉病（erythropoietic protoporphria, EPP）980
红细胞输血无效性处理（management of erythrocytes transfusion refractoriness）1154
红细胞输注的指征（indications for erythrocyte transfusion）1111
红细胞无效性生成（inefficent erythropoiesis）980
红细胞系病态造血（dyshemopoesis）1000
红细胞血型（red cell group）980
红细胞叶酸测定（measurement of folic acid in RBC）980
红细胞液体保存（liquid stored erythrocytes）1092
红细胞游离原卟啉（free erythrocyte protoporphyrin, FEP）980
红细胞增多症（erthrocytosis）980
喉喘鸣（laryngeal stridor）449
喉结核（tuberculosis of larynx）608
喉性呼吸困难（laryngeal dyspnea）449
喉咽结核（tuberculosis of laryngopharynx）608
猴菇菌片（tab. *hericium crinaceus*, bullexfr）719
后天性短食管（acquired short esophagus）660
后向性心力衰竭（backward heart failure）180
后咽间隙综合征（villaret syndrome）27
后纵韧带钙化症（calcification of posterior longitudinal ligament）1186
厚壁空洞（thick wall cavity）612
厚涂片法（thick film smear）556
呼气流量（expiratory gas flow）450
呼气流速高峰（maximal expiratory rate of flow）450
呼气末正压（end-expiratory positive pressure）450
呼气性呼吸困难（expiratory dyspnea）450
呼吸表浅（hypopnea）450
呼吸不规则（irregular respiration）450
呼吸道感染（respiratory tract infection）450
呼吸道梗阻（respiratory obstruction）450
呼吸道通气术（aeroporotomy）450
呼吸道萎陷（collapse of airway）451
呼吸道阻力（resistance of respiratory tract）451
呼吸反射（respiratory reflex）451
呼吸功能不全（respiratory insufficiency）451
呼吸过度（hyperpnea）451
呼吸急促（polypnea, tachynea）453
呼吸间断（anaerosis）453
呼吸间歇（respiratory pause）453
呼吸痉挛（respiratory spasm）453
呼吸窘迫综合征（respiratory distress syndrome, RDS）454
呼吸窘迫综合征新生儿输血（transfusion of neonatal patients with respiration distress syndrome, RDS）1134

呼吸均匀（eupnea）454
呼吸困难（dyspnea）454
呼吸裂（intercartilaginous rima）454
呼吸麻痹（呼吸肌麻痹）（respiratory paralysis）454
呼吸慢深（profound and slow respiration）454
呼吸脑病（respiratory encephalopathy）455
呼吸频率感知型起搏器（respiratory rate sensing pacemaker）219
呼吸浅快（tachypnea）454
呼吸浅慢（hypopnea）454
呼吸深快（hyperpnea）454
呼吸衰竭（respiratory failure）454
呼吸系统表现（manifestations of respiratory system）904
呼吸系统疾病（respiratory system disease）445
呼吸系统疾病输血（transfusion for patients with respiratory system diseases）1108
呼吸型（type of respiration, breathing patrern）454
呼吸性不整脉（respiratory arrhythmia）455
呼吸性抽搐（respiratory tic）455
呼吸性间歇脉（pulsus respiration intermittence）455
呼吸性碱中毒（respiratory alkalosis）521
呼吸性脉搏（respiratory pulse）455
呼吸性酸中毒（respiratory acidosis）522
呼吸性心律失常（respiratory arrhythmia）455
呼吸徐缓（bradypnea）456
呼吸音粗糙（respiratory radeness, respiratory harshness）456
呼吸音减弱（diminished respiration）456
呼吸音延长（prolonged breath sound）456
呼吸音增强（exaggerated breath sound）456
呼吸运动（respiratory movement）456
呼吸杂音（respiratory murmur）456
呼吸暂停（apnea）455
呼吸暂停症（breath holding spell）456
呼吸增强（angmented respiration）456
呼吸征（respiratory death）455
呼吸窒息（strangulation）456
胡桃钳食管（nutcracker esophagus）659
户山—铃木综合征（Toyama-Suzuki syndrome）394
护士用住院病人观察量表（nurses observation scale for inpatient evaluation）163
华法林（warfarin）957
华氏巨球蛋白血症肾损害（renal lesion of Waldenstrom macroglobulinemia）886
华枝睾吸虫病（clonorchiasis）690, 818
滑膜结核（tuberculosis of synovium）624
滑囊结核（tuberculosis of bursa）624
化疗类赫反应（Herxheimer reaction）604
化疗时代（chemotherapeutic era）598
化脓性肺炎（suppurative pneumonia, apostanatose pneumonia）475
化脓性腹膜炎（purulent peritonitis）714
化脓性门静脉炎（suppurative pylephlebitis）825
化脓性心包炎（suppurative pericarditis）347
化学隔离（chemotherapy isolation）634
化学疗法的生物学机制（biological mechanism of chemotherapy）598
化学物中毒性神经病（chemical intoxicant neuropathy）88
化学性肺炎（chemical pneumonia）475
化学性支气管肺炎（chemical bronchopneumonia）475
化学性支气管炎（chemical bronchitis）466
化学因素引起的心肌病（chemical factor-induced cardiomyopathy）330
化学预防（chemoprophylaxis）634
踝关节结核（tuberculosis of ankle joint）625
坏死后肝硬化病因（etiology of postnecrotic cirrhosis）787
坏死后肝硬化临床表现（manifestation of postnecrotic cirrhosis）787
坏死后肝硬化诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of postnecrotic cirrhosis）788
坏死后肝硬化治疗（therapy of postnecrotic cirrhosis）788
坏死性流感肺炎（necrotic influenzal pneumonia）475
坏死增生性淋巴结病（necrotizing hyperplastic lymphadenopathy, NHL）1041
环孢霉素肾毒性（cyclosporine nephrotoxicity）889
环甲膜穿刺（thyrocricocentesis, intercricocentesis）522
环丝氨酸（cycloserinum, CS）597
环形红斑（circular rash）1193
环枕融合（occipitalization）75
环状胰腺（annular pancreas）713
缓解型血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征

(syndrome of remitting seronegative symmetric synovitis with petting edema, RS3PE) 1166
幻触 (tactile hallucination) 138
幻觉 (hallucination) 137
幻视 (visual hallucination) 138
幻听 (auditory hallucination) 138
幻味 (gastatory hallucination) 138
幻嗅 (olfactory hallucination) 138
幻肢痛 (phantom limb pain) 9
换气功能障碍 (dysfunction of ventilation) 457
换气过度性碱中毒 (hyperventilative alkalosis) 522
患病发病比值 (ratio of prevalence to incidence) 638
慌张步态 (propulsive gait) 34
黄斑回避 (macular sparing) 22
黄疸 (jaundice) 647
黄疸性肺炎 (bilious pneumonia) 475
黄瘤 (xanthoma) 742
黄瘤病 (xanthomatosis) 823
黄脓痰 (yellowish purulent sputum) 458
黄色肉芽肿性肾盂肾炎 (xanthogranulomatous pyelonephritis) 919
灰色血小板综合征 (gray platelet syndrome) 957
回肠瓣综合征 (iteocecal valva syndrome) 851
回盲肠综合征 (ileocecal syndrome, ICS) 1047
回收式自身输血 (salavaged autotransfusion) 1084
回退频率 (fallback rate) 218
蛔虫病 (ascariasis) 691
秽语症 (coprolalia) 145
毁损肺 (blight of lung) 611
昏睡性脑炎 (encephalitis lethargica) 117
昏睡状态 (sopor state) 14
混合感染 (mixed infection) 522
混合细胞白血病 (acute mixed leukemia) 988
混合型房间隔缺损 (mixed type of atrial septal defect) 415
混合型酸碱紊乱 (mixed acid - base disturbance) 522
混合型完全性肺静脉异位引流 (mixed type of TAPVC) 417
混合型心绞痛 (mixed angina) 261
混合性呼吸音 (mixed breath sound) 458
混合性碱中毒 (mixed alkalosis) 522
混合性结缔组织病肾损害 (renal lesion of mixed connective tissue disease) 886
混合性脑水肿 (mixed edema) 16
混合性失语 (mixed aphasia) 12
混合性酸中毒 (mixed acidosis) 522
混合性通气功能障碍 (mixed ventilatory dysfunction) 522
混合血栓 (mixed thrombus) 947
混浊状态 (confusing state) 13
活动性肺结核 (active pulmonary tuberculosis) 608
活化的部分凝血活酶时间 (activated partial thromboplastin time, APTT) 957
活性物质所致头痛 (headache due to active substance) 4
火焰状浆细胞 (flame plasma cell) 1017
获得性 B (Acquired B) 1061
获得性肾囊肿病 (acquired cystic kidney disease) 924
霍乱样综合征 (Janbon syndrome) 854
霍奇金病 (Hodgkin disease, HD) 1007

J

机械呼吸 (mechanical respiration) 458
机械性溶血性贫血 (traumatic hemolytic anemia) 966
机械性窒息 (mechanical asphyxia) 458
机械性紫癜 (mechanical purpura) 952
机械压迫造成食管炎 (esophagitis caused by mechanical oppression) 654
肌丙抗增压素试验 (saralasin test) 287
沙拉新与心力衰竭 (saralasin and heart failure) 195
肌部室间隔缺损 (muscular ventricular septal defect) 418
肌颤搐 (myokymia) 21
肌电图 (electromyogram, EMG) 42
肌苷 (inosine) 731
肌红蛋白 (myoglobin) 966
肌红蛋白尿 (myoglobinuria) 863、966
肌红蛋白尿症 (myoglobinuria) 99
肌痉挛 (muscular spasm) 21
肌力 (muscle power) 31
肌磷酸化酶缺乏症 (myophosphorylase deficiency (McArdle disease)) 99
肌强直 (myotonia) 20
肌强直—营养不良—构音困难综合征 (foerster syndrome) 105
肌肉活检 (muscle biopsy) 47

肌肉疾病（NMD）1319
肌肉磷酸果糖激酶缺陷症（muscular phosphofructokinase deficiency）116
肌内注射免疫球蛋白（intramuscular immunoglobin, IMIG）1100
肌束震颤（fasciculation）21
肌酸激酶活性与急性心肌梗死（CK and AMI）263
肌萎缩（muscular atrophy）20
肌萎缩侧索硬化（amyotrophic lateral sclerosis）82
肌无力危象（myasthenic crisis）93
肌无力样综合征（lambert - eaton myasthenic syndrome）59
肌营养不良（muscular dystrophy）95
肌张力减低（decreased muscle tone）32
肌张力增高（increased muscle tone）31
肌阵挛（myoclonus）21
肌阵挛发作（myoclonic seizures）48
肌阵挛性脑病（myoclonus encephalopathy）58
肌阵挛性小脑共济失调综合征（myoclonus cereberllar ataxia syndrome）113
基底动脉尖综合征（top of the basilar syndrome）52
基底节钙化（calcifications in the basal ganglia）72
基底型偏头痛（basilar migraine）3
基因工程菌苗（genetic engineering vaccine）593
基因突变（gene mutation）588
基因突变检测技术（technique for detecting gene mutation）591
基因诊断技术（gene diagnostic techniques）582
基因转移（gene transfer）752
基因组探针（genomic probe）587
激光热球囊法成形术（laser thermal balloon angioplasty）361
激光外周血管成形术（laser peripheral vessel angioplasty）359
激活的蛋白 C 抵抗（activated protein C resistence）952
激活的蛋白 C 抑制物（activated protein C inhibitor）952
激素分泌的昼夜节律（diurnal rhythm of hormone secretion）1250
激素合成的抑制（inhibitors of steroidogenesis）1239
激素所致肝损害（hormone induced hepatic injury）830
激素依赖性与戒断综合征（adrenal corticoid dependent and withdraw syndrome）1256
激肽释放酶的影响（effect on kallikrein）1249
激肽释放酶原（prekallikarein, PK）952
激越（agitation）144
激越性抑郁（agitated depression）152
急进型恶性高血压（accelerated malignant hypertension）286
急进型高血压（accelerated hypertention）272
急进性肾小球肾炎（rapidly progressive glomerulonephritis）880
急进性肾炎综合征（rapidly progressiveglomerulo nephritis syndrome）869
急型克山病（acute Keshan disease）329
急性白血病（acute leukemia）984
急性闭塞性细支气管炎（acute obliterating bronchiolitis）469
急性播散性脑脊髓炎（acute disseminated encephalomyelitis）65
急性肠缺血综合征（acute intestinal ischemic syndrome）686
急性出血坏死小肠炎（acute hemorrhagic necrotic enteritis）684
急性出血坏死性胰腺炎（acute hemorrhagic necrotic pancreatitis）710
急性出血性白质脑炎（acute hemorrhagic leukoencephalitis）65
急性出血性膀胱炎（actue hemorrhagic cystitis）918
急性出血性胃炎（acute hemorrhagic gastritis）666
急性大血管阻塞所致急性肾衰（acute renal failure induced by renovascular obstruction）899
急性单纯性胃炎（acute simple gastritis）663
急性单核细胞白血病（acute monocytic leukemia）986
急性胆管炎（acute cholangitis）704
急性胆囊炎（acute cholecystitis）704
急性动脉栓塞（acute arterial embolism）317
急性二尖瓣关闭不全（acute mitral valve insufficiency）309
急性非淋巴细胞白血病（acute non-lyphocytic leukemia, ANLL）985
急性肺水肿（acute pulmonary edema）178、504
急性肺源性心脏病（acute cor pulmonale）504
急性风湿热（acute rheumatic fever）1190
急性风湿热的病理（pathology of acute rheumatic fever）

1191
急性风湿热的病因（etiology of acute rheumatic fever）1190
急性风湿热的发病机制（pathogenesis of acute rheumatic fever）1191
急性风湿热的临床表现（manifestation of acute rheumatic fever）1192
急性风湿热的流行病学（epidemiology of acute rheumatic fever）1190
急性风湿热的实验室检查（laboratory findings of acute rheumatic fever）1193
急性风湿热的预防（prevention of acute rheumatic fever）1195
急性风湿热的预后（prognosis of acute rheumatic fever）1195
急性风湿热的诊断（diagnosis of acute rheumatic fever）1194
急性风湿热的治疗（managements of acute rheumatic fever）1194
急性腹痛（acute abdominal pain）646
急性感染所致急性间质性肾炎（acute interstital nephritis induced by acute infection）897
急性感染性心内膜炎（acute infective endocarditis）352
急性高原性心脏病（acute high altitude heart disease）333
急性冠状动脉功能不全综合征（acute coronary insufficiency syndrome）396
急性过敏性间质性肾炎（acute allergic interstitial nephritis）887
急性喉气管炎（acute laryngotracheitis）469
急性呼吸衰竭（acute respiratory failure）458
急性化脓性胆管炎（acute suppurative cholangitis）704
急性化脓性胰腺炎（acute purulent pancreatitis）712
急性脊髓炎（acute myelitis）79
急性间质性肾炎（acute interstitial nephritis）886
急性结肠假性梗阻综合征（ogilvie syndrome）852
急性粒细胞白血病（acute myelocytic leukemia）986
急性粒细胞缺乏症（acute agranulocyfosis）1115
急性淋巴细胞白血病（acute lymphocytic leukemia, ALL）984
急性糜烂性胃炎（acute erosive gastritis）665
急性脑综合征（acute brain syndrome）100
急性尿道综合征（acute urethral syndrome）920
急性脓胸（acute pyothorax, acute empysema）469
急性气管—支气管炎（acute tracheobronchitis）469
急性气肿性胆囊炎（acute emphysematous cholecystitis）706
急性溶血反应（acute hemolytic reaction）1152
急性溶血性尿毒综合征（Gasser syndrome, hemolytic uremic syndrome, HUS）872
急性上呼吸道感染（acute upper respiratory tract infection）468
急性肾功能衰竭（acute renal failure）895
急性肾皮质坏死（acute cortical necrosis）897
急性肾小管坏死（acute tubual necrosis）896
急性肾小管－间质肾病所致急性肾衰（acute renal failure induced by acute intestitial-tubular nephropathy）897
急性肾小球肾炎所致急性肾衰（acute renal failure induced by acute glomerulonephritis）898
急性肾炎综合征（acute glomerulonephritis syndrome）869
急性肾盂肾炎（acute pyelonephritis）916
急性渗液性心包炎（acute exudative pericarditis）345
急性食管炎（acute esophagitis）653
急性室壁瘤（acute ventricular aneurysm）245
急性水肿型胰腺炎（acute oedema pancreatitis）710
急性粟粒性结核（acute military tuberculosis）507
急性特发性感觉性神经病（acute idiopathic sensory neuropathy）83
急性特发性心包炎（acute idiopathic pericarditis）346
急性铁中毒（acute iron toxication）982
急性胃肠炎（acute gastroenteritis）663
急性胃扩张（acute gastric dilatation）672
急性细菌性肾盂肾炎（acute bacterial pyelonephritis）887
急性小儿偏瘫综合征（acute infantile hemiplegia syndrome）100
急性小血管炎所致急性肾衰（acute renal failure induced by acute small vasculitis）898
急性心包炎的病因分类（etiology of acute pericarditis）344
急性心肌梗死（acute myocardial infarction, AMI）262
急性心肌梗死并发低心排血量综合征（low cardiac output syndrome in AMI）267

急性心肌梗死并发房室传导阻滞（AV block in AMI）266
急性心肌梗死并发肺动脉栓塞（pulmonary embolism in AMI）268
急性心肌梗死并发急性二尖瓣关闭不全（acute mitral insuffcience in AMI）264
急性心肌梗死并发急性左心衰竭（acute left heart failure in AMI）267
急性心肌梗死并发静脉血栓形成（veinous thrombosis in AMI）268
急性心肌梗死并发乳头肌断裂（rupture of papillary muscle in AMI）264
急性心肌梗死并发室间隔穿孔（rupture of interventricular septum in AMI）265
急性心肌梗死并发室上性心律失常（supraventricular arrhythmia in AMI）266
急性心肌梗死并发室性心律失常（ventricular arrhythmia in AMI）266
急性心肌梗死并发束支传导阻滞（bundle block in AMI）265
急性心肌梗死并发体循环动脉栓塞（systemic arterial embolism in AMI）268
急性心肌梗死并发心力衰竭（heart failure in AMI）266
急性心肌梗死并发心律失常（arrhythmia in AMI）265
急性心肌梗死并发心室游离壁破裂（rupture of ventricular free wall in AMI）265
急性心肌梗死并发心源性休克（cardiogenic shock in AMI）267
急性心肌梗死并发胸壁综合征（chest wall syndrome in AMI）268
急性心肌梗死并发右室功能失常（right ventricular dysfunction in AMI）267
急性心肌梗死单链前尿激酶溶栓（PRO - UK thrombolysis in AMI）251
急性心肌梗死的经皮冠状动脉腔内成形术（PTCA in AMI）365
急性心肌梗死的补救经皮冠状动脉腔内成形术（rescue PTCA in AMI）366
急性心肌梗死的抗血小板治疗（antiplatelet therapy in AMI）248
急性心肌梗死的选择性经皮冠状动脉腔内成形术（selected PTCA in AMI）366
急性心肌梗死的诱发因素（precipitating causes of AMI）242
急性心肌梗死的再灌注治疗（reperfusion therapy in AMI）248
急性心肌梗死的直接经皮冠状动脉腔内成形术（direct PTCA in AMI）366
急性心肌梗死冠脉内溶栓治疗（intracoronary thrombolysis in AMI）249
急性心肌梗死茴香酰化纤溶酶原链激酶激活剂复合物溶栓（APSAC thrombolysis in AMI）251
急性心肌梗死静脉溶栓再通判定标准（standard of reperfusion after venous thrombolysis in AMI）252
急性心肌梗死静脉溶栓治疗（intravenous thrombolysis in AMI）249
急性心肌梗死抗凝治疗（anticoagulant therapy in AMI）244
急性心肌梗死链激酶溶栓（streptokinase thrombolysis in AMI）251
急性心肌梗死尿激酶溶栓（urokinase thrombolysis in AMI）250
急性心肌梗死溶栓成功后再闭塞（reocclusion after successful thrombolysis in AMI）252
急性心肌梗死溶栓治疗（thrombolytic therapy in AMI）243
急性心肌梗死血流动力学监测（AMI hemodynamic monitoring）269
急性心肌梗死延期经皮冠状动脉腔内成形术（delayed PTCA in AMI）366
急性心肌梗死与β-受体阻滞剂（AMI and β-adrenergic blockers）243
急性心肌梗死与钙拮抗剂（AMI and calcium antagonists）243
急性心肌梗死与硝酸酯（AMI and nitrates）242
急性心肌梗死与血管紧张素转移酶抑制剂（AMI and ACEI）244
急性心肌梗死组织型纤溶酶原激活剂溶栓（rt-PA thrombolysis in AMI）251
急性心肌炎（acute myocarditis）324
急性心力衰竭（acute failure）179
急性心源性脑缺血综合征（Adams-Stokes syndrome）395
急性心脏排血受阻（acute obstacle of cardiac output）321

急性心脏填（压）塞（acute cardiac tamponade）616
急性心脏压塞（心包填塞）（acute cardiac tamponade）346
急性血行播散型肺结核（粟粒型肺结核）（acute hematogenous pulmonary tuberculosis）609
急性血行性播散性肺结核（acute hematogenous disseminated pulmonary tuberculosis）507
急性咽—喉气管炎（acute pharyngolaryneal tracheitis）471
急性一过性精神病性障碍（acute transient psychotic disorders）151
急性胰腺炎（acute pancreatitis）710
急性原发性膈肌炎综合征（Heddlom syndrome）854
急性运动性轴索性神经病（acute motor axonal neuropathy）83
急性早幼粒细胞白血病（acute promyelocytic leukemia, APL）985
急性造血功能停滞（acute arrest of haemopoiesis, AAH）1029
急性支气管炎（acute bronchitis）469、471
急性肿瘤溶解综合征（acute tumor lysis syndrome）1010
急性主动脉瓣关闭不全（acute aortic insufficiency）312
急症输血（emergency transfusion）1142
棘形红细胞增多症（acanthocytosis）966
集合管（collecting duct）859、1325
集合注视麻痹（convergence palsy）23
嫉妒妄想（delusion of jealousy）141
挤压综合征（cruch syndrome）873
脊髓半切综合征（Brown-Sequard syndrome）20
脊髓胆固醇沉着综合征（spinal cholesterosis syndrome）116
脊髓后动脉综合征（posterior spinal artery syndrome）113
脊髓结核（myelanalosis）607
脊髓空洞症（syringomyelia）79
脊髓痨（tabes dorsalis）80
脊髓前动脉综合征（anterior spinal arteria syndrome）100
脊髓小脑型遗传性共济失调（hereditary ataxia of spinal cord and cerebella）73
脊髓型多发性硬化（spinal MS）67
脊髓型遗传性共济失调（hereditary ataxia of spinal cord）73
脊髓性间歇性跛行（spinal claudication）91
脊髓压迫（spinal cord compression）1011
脊髓压迫症（spinal cord compression）79
脊髓造影（myelography）129
脊髓蛛网膜炎（spinal arachnoiditis）80
脊柱关节病的病理（pathology of spondyloarthropathies）1173
脊柱关节病的发病机制（pathogenesis of spondyloarthropathies）1173
脊柱关节病的共同特征（common character of spondyloarthropathies）1172
脊柱关节病的流行病学（epidemiology of spondyloarthropathies）1172
脊椎结核（tuberculosis of spine）623
记忆（memory）147
记忆倒错（paramnesia）147
技工手（technician's hand）1213
继发孔房间隔缺损（ostium secundum atrial septal defect）415
继发耐药（secondary drug resistance, SDR）603
继发型肺结核（secondary pulmonary tuberculosis）610
继发性瓣膜脱垂（secondary valve prolapse）315
继发性低血压病（secondary hypotension）334
继发性肺动脉高压（secondary pulmonary hypertension）529
继发性肺脓肿（secondary pulmonary abscess）507
继发性干燥综合征（secondary Sjögren syndrome）1166
继发性肝癌（secondary carcinoma of liver）814
继发性高动力性循环（secondary hyperkinetic ciculation）334
继发性骨髓纤维化（secondary myelofibrosis）1003
继发性红细胞增多症（secondary polycythemia）530
继发性巨球蛋白症（secondary macroglobulinemia）1015
继发性难治性骨髓瘤（secondery refractory myeloma）1013
继发性脓胸（secondary empyema, secondary pyothorax）529
继发性贫血（secondary anemia）981
继发性肾小球疾病（secondary glomerular disease）882

继发性室颤（secondary ventricular fibrillation）323
继发性妄想（secondary delusion）141
继发性系统性淀粉样变性（secondary systemic amyloidosis）1019
继发性系统性疾病所致肾小球肾炎（secondry systemic glomerulonephritis）898
继发性心肌病（secondary cardiomyopathy）326
继发性胸膜炎（secondary pleurisy）518
继发性血色病（secondary hemochromatosis）821
继发性血小板减少症（secondary thrombocytopenia）1003
继发性肿瘤（secondary tomor）1009
继发于恶性浆细胞病的淀粉样变性（secondary amyloidsis with plasma cell dyscrasias）1019
继续阶段（continuous phase）599
寄生虫感染性胰腺炎（parasitic pancreatitis）712
寄生虫性肌炎（parasitic infections of muscle）99
寄生虫性咯血（parasitic hemoptysis）460
寄生虫性心包炎（parasitic pericarditis）350
加压人工呼吸（possitive pressure breathing, pressure artificial breathing）530
加压素与高血压（vasopressin and hypertension）276
夹层动脉瘤（dissecting aneurysm）423
家庭性肌阵挛－小脑共济失调－耳聋综合征（familial myoclonus - cerebellar ataxia - deafness syndrome）110
家庭性早期小脑变性综合征（jervis syndrome）107
家庭性重症肌无力（familial myasthenia）93
家族性地中海热（familial systemic amyloidosis）1019
家族性多发性血尿综合征（familial recurrent hematuria syndrome）876
家族性二尖瓣脱垂（familial mitral valve prolapse or Barlow's syndrome）336
家族性肥厚型心肌病（familial hypertrophic cardiomyopathy）326
家族性肺动脉高压（familial pulmonary hypertension）507
家族性肺气肿（familial pulmonary emphysema）507
家族性高胆固醇血症（familial hypercholesterolemia, FH）254
家族性高甘油三酯血症（familial hyperglyceridemia）256
家族性高乳糜微粒血症（familial hyperchylomicronemia）255
家族性黑性痴呆（amaurotic family idiocy）28
家族性混合型高脂血症（familial combined hyperlipoproteinemia, FCH）255
家族性间质性肾炎（familial interstitial nephritis）927
家族性结肠多发性息肉病（familial multiple polyposis of colon, FCP）699
家族性抗维生素 D 佝偻病或骨软化症（familial vitamine D resistant rickets or osteomalacia, VDDR）892
家族性良性高钙血症（famillial benign hypercalcemia）895
家族性乳糖不耐受症（familial lactose intolerant sign）683
家族性少年型肾病综合征（Fanconil Ⅰ syndrome）873
家族性肾小管葡萄糖及氨基酸重吸收缺陷（Luder - Sheldon syndrome）872
家族性心脏传导阻滞（familial cardiac conduction block）338
家族性心脏黏液瘤（familial cardiac myxoma）338
家族性异常 β 脂蛋白血症（familial abnormal β - lipoproteinemia）255
家族性预激综合征（familial preexcitation syndrome）337
家族性植物神经功能不全（familial dysautonomia）90
家族性周期性腹膜炎（family periodical peritonitis）714
甲氨蝶呤（methotrexate, amethopterin, MTX）993
甲基地高辛与心力衰竭（methyldigoxin and heart failure）185
甲基泼尼松龙（methylprednisolone）1266
米力农与心力衰竭（milrinone and heart failure）190
甲状腺功能亢进性心脏病（thyrotoxic heart disease）340
甲羟松（medrysone）1285
西咪替丁（cimetidine tagamet）721
甲胎蛋白（α-fetoprotein）807
甲型病毒性肝炎的临床表现（clinical feature of viral hepatitis type A）753
甲型病毒性肝炎的流行病学特征（epidemiological character of viral hepatitis type A）753
甲型病毒性肝炎的预防（prophylaxis of viral hepatitis type A）754

甲型病毒性肝炎的诊断（diagnosis of viral hepatitis type A）753
甲型病毒性肝炎的治疗（treatment of viral hepatitis type A）754
甲型肝炎病毒（hepatitis A virus, HAV）753
甲型肝炎免疫球蛋白（hepatitis A immunoglobin）1101
甲型肝炎疫苗（vaccine of hepatitis A）754
甲型流感病毒（influenza A virus）530
甲氧氯普胺（metoclopramide）726
甲状旁腺高血压因子（parathyroid hypertensive factor）291
甲状旁腺抗高血压因子（antihypertensive factors of parathyroid）292
甲状腺功能减低性心包炎（hypothyroid pericarditis）348
甲状腺功能减退所致的心力衰竭（hypothyroidism induced heart failure）200
甲状腺功能减退性肌病（hypothyroid myopathy）97
甲状腺功能亢进所致的心力衰竭（hyperthyroidism induced heart failure）200
甲状腺功能亢进性肌病（hyperthyroid myopathy）97
甲状腺功能异常（abnormalities of thyroid function）904
假单胞菌性肺炎（pseudomonas pneumonia）477
假肥大型肌营养不良（duchenne muscular dystrophy, DMD）95
假结核病（pseudotuberculosis）531
假结核结节（pseudotubercle）531
假结核瘤（pseudotuberculoma）530
假咯血（pseudohemoptysis）462
假气喘（pseudoasthma）462
假日心脏综合征（holiday heart syndrome）391
假性 Bartter 综合征（pseudo-Bartter syndrome）871
假性 Hirschsprung 病（pseudo-Hirschsprung disease）695
假性痴呆（pseudodementia）18、148
假性动脉干（pseudotruncus arteriosus）429
假性高血压（false hypertension）295
假性幻觉（pseudohallucination）138
假性脊髓痨（pseudo-tabbes dorsalis）80
假性甲状旁腺功能低下（pseudohypopara-thyroidism）892
假性溃疡综合征，幽门十二指肠敏感症（pseudoulcer syndrome）685
假性淋巴瘤（pseudolymphoma）1006
假性球麻痹（pseudobulbar palsy）20
假性醛固酮减少症（pseudohypoaldosteronism）895
假性醛固酮增多症（Liddle syndrome, pseudohyperaldosteronism）871
假性乳糜性腹水（pseudo chyle peritoneum）715
假性室壁瘤（false ventricular aneurysm）245
假性眼肌麻痹综合征（pseudo-ophthalmoplegia syndrome）114
嫁接性精神分裂症（pfropfschizophrenia）160
间脑癫痫（diencephalic epilepsy）38
间脑性高血压综合征（Page syndrome）382
间歇疗法（intermittent regimen）599
间歇性并性心律（intermittant parasystolic rhythm）235
间歇性跛行综合征（charcot syndrome Ⅱ）380
间歇性低热（intermittent mild fever）460
间歇性腹膜透析（intermittent peritoneal dialysis, IPD）910
间歇性给氧疗法（intermittent oxygen therapy）530
间歇性呼吸（interrupted respiration, cog-wheel respiration）456
间歇性呼吸暂停（intermittent apnea）457
间歇性失运动综合征（Oetermann disease）377
间歇性正压呼吸（intermittent positive pressure breathing, IPP）457
间歇性正压呼吸器（intermittent positive pressure respirator）457
间质性肺气肿（interstitial emphysema）507
间质性脑水肿（interstitial edema）16
间质性纤维化（interstitial fibrosis）507
肩关节结核（tuberculosis of shoulder joint）624
肩胛骨结核（tuberculosis of scapula）623
肩胛肋骨综合征（scapulocostal syndrome）118
肩手综合征（shoulder-hand syndrome）39
肩－手综合征（Steinbrocker syndrome）396
监禁性精神病（prison psychosis）154
缄默症（mutism）151
减毒活结核菌素（vital tuberculin）530
减毒性结核菌（attenuated tuberculosis）530
简明精神病量表（the brief psychiatric rating scale）161

简易凝血活酶生在试验（simplified thromboplastin generation test, STGT）957
简易智力状态检查（mini-mental state examination）162
碱基插入（base insertion）589
碱基缺失（base deletion）589
碱性氨基酸和胱氨酸尿（basic amino acids and cystine）891
碱性磷酸酶染色（alkaline phosphatase, ALP）991
健壮型关节炎（robustus arthritis）1166
腱反射倒错（inversion of reflex）33
腱反射减低（hyporeactive tendon reflex）33
腱反射亢进（exaggeration tendon reflex）33
腱鞘结核（tuberculosis of tendon sheath）624
姜片虫病（fasciloopsis）692
浆膜结核（tuberculosis of serous membrane）531
浆细胞（plasma cell）1012
浆细胞白血病（plasma cell leukemia）988、1013
浆细胞瘤并发多神经病（POEMS syndrome, Crow-Fukase syndrome）59
浆细胞性肺炎（plasma cell pneumonia）478
浆液纤维蛋白性胸膜炎（seroplastic pleurisy）518
浆液性胸膜炎（serous pleurisy）519
僵人综合征（stiff-man syndrome）96
僵住（catalepsy）145
降钙素（calcitonin, CT）842
降钙素基因相关肽（calcitonin gene-related peptide, CGRP）837
降钙素瘤（calcitoninoma）838
降钙素族（calcitonin family）838
降解代谢（metabolism）1242
降门脉高压药物治疗（drug therapy of portal hypertension）798
降糖药所致肝损害（antidiabetic induced hepatic injury）830
降血脂药所致肝损害（blood fat reducing drug induced hepatic injury）829
降压药（antihyoertensive drug）274
降压药所致肝损害（antihypertensive drug induced hepatic injury）830
交叉感知（cross talk）218
交叉淋巴细胞毒试验（cross lymphocytic cytotoxicity test）1088
交叉耐药（cross drug resistance, CDR）603
交叉配血试验（cross match test）1071
交叉性瘫痪（crossed hemiplegia）20
交感神经兴奋与高血压（excitation of sympathetic nervous system and hypertension）277
交通性气胸（open pneumothorax, blowing wound）534
交通性自发性气胸（open spontaneous pneumothorax）534
胶囊内镜（无线胶囊内镜）（capsule endoscopy, wireless capsule endoscopy, M2A）675
胶态果胶铋胶囊（colloidal bismuth pectin）719
胶体介质凝集试验（agglutination test of colloid medium）1065
胶原Ⅲ肾小球病（collagen Ⅲ glomerulopathy）882
胶原性结肠炎（collagenous colitis）702
焦虑症（anxiety neurosis）155
角回综合征（angular gyrus syndrome）24
角膜K—F环（Kayser-Fleischer ring）70
角膜反射（corneal reflex）30
角膜结核病（tuberculosis of cornea）606
矫枉失衡假说（tradeoff-hypothesis）901
矫正性大动脉转位伴室间隔缺损和肺窄（corrected transposition of the great arteries with VSD and PS）431
脚气病性心脏综合征（beriberi heart syndrome）386
接触因子（FⅫ, Hageman factor）957
节段分析法（segmental analysis）405
节律的内在性（inherent rhythmicity）1251
结肠克罗恩病（Crohn disease of colon）695
结肠内气囊肿（air-cyst in the colon）701
结肠扭转（colonic volvulus）696
结肠憩室（diverticula of colon）698
结肠冗长（overlong colon）698
结肠乳头状腺瘤（colnic papillo-adenoma）697
结肠软化斑（colon malakoplakia）698
结肠色素沉着（pigmentation of colon）697
结肠息肉（colonic polyp）696
结肠息肉样腺瘤（polypus adenoma of colon）696
结肠小袋纤毛虫病（balantidiasis coli）693
结肠血管发育不良症（vascular dysplasia of colon）701
结肠血吸虫病（colonic schistosomiasis）690
结肠易激综合征（irritable bowel syndrome）699

结肠脂肪瘤（lipoma of colon）696
结缔组织病性心包炎（desmosis pericarditis）350
结缔组织疾病与高血压（connective tissue disease and hypertension）297
结缔组织心脏综合征（connective tissue-heart syndrome）390
结构性失用（construction apraxia）13
结合珠蛋白测定（measurement of haptoglobin）966
结核病（tuberculosis, TB）598
结核病 CT 检查（CT examination of tuberculosis）566
结核病暴发流行（结核病集团感染）（fulminant epidemic of tuberculosis）635
结核病病死率（fatality rate of tuberculosis）638
结核病超声检查（ultrasonic examination of tuberculosis）567
结核病抽样调查（tuberculosis sampling survey）633
结核病传染途径（infective channel of tuberculosis）632
结核病传染源（tuberculosis infectious source）632
结核病磁共振检查（MRI examination of tuberculosis）567
结核病防治（控制）（tuberculosis control）629
结核病防治管理办法（control and management methods of tuberculosis）630
结核病分子流行病学（molecular epidemiology of tuberculosis）632
结核病化学疗法（chemotherapy of tuberculosis）598
结核病激光疗法（laser therapy of tuberculosis）601
结核病监测（tuberculosis surveillance）634
结核病监测系统（tuberculosis surveillance system）634
结核病监测研究委员会［tuberculosis Surveillance Research Unit（TSRU）］629
结核病控制的五个里程碑（five milestones of tuberculosis control）552
结核病控制纳入初级卫生保健（tuberculosis control as an integral part of primary health care）553
结核病流行病学调查（tuberculosis epidemiological survey）633
结核病流行病学模型（epidemiological model of tuberculosis）634
结核病流行近代型（modern type of tuberculosis epidemic）633
结核病流行特点（tuberculosis epidemic features）632
结核病流行原始型（primitive type of tuberculosis epidemic）633
结核病免疫疗法（immunotherapy of tuberculosis）600
结核病免疫谱型（type of immune reaction）573
结核病免疫球蛋白（immune globulin of tuberculosis）574
结核病普查（general survey of tuberculosis）633
结核病死亡率（tuberculosis mortality）638
结核病死亡在各种死亡原因中的顺位（tacticity of tuberculosis death in various causes of death）638
结核病死亡占传染病死亡的百分比（percentage of tuberculosis death in infectious disease death）638
结核病体液免疫（humoral immunity to tuberculosis）573
结核病细胞介导免疫（cell mediated immunity to tuberculosis）573
结核病循环免疫复合物［circulating immune complex in tuberculosis（CIC）］574
结核病严重的公共卫生问题（tuberculosis important problem of public health）635
结核病易感者（susceptible persons of tuberculosis）633
《结核病诊断细菌学检验规程》（the Laboratory Science Procedure of Diagnostic Bacteriology in Tuberculosis）554
结核病治疗的六个里程碑（six milestones of tuberculosis treatment）552
结核登记率（tuberculosis registration rate）637
结核毒性反应（tuberculous toxic reaction）531
结核毒血症（tuberculous toxemia）531
结核发病（tuberculosis invasion）635
结核发病率（tuberculosis incidence）637
结核分枝杆菌 Amplicor PCR 试验（roche Amplicor PCR mycobacterium tuberculosis test, Amplicor MTB）584
结核分枝杆菌 L 型细菌（L-form of mycobacterium tuberculosis）572
结核分枝杆菌抵抗力（resistance of mycobacterium tuberculosis）570
结核分枝杆菌耐药基因（mycobacterium tuberculosis drug-resistant genes）591
结核分枝杆菌耐药性（drug resistance of mycobacteri-

um tuberculosis）570
结核杆菌（tubercle bacillus）570
结核杆菌变异（variant of mycobacterium tuberculosis）572
结核感染（tuberculosis infection）635
结核感染率（tuberculosis infection rate）636
结核患病率（tuberculosis prevalence）637
结核活菌苗（bacillus of calmette guerin, BCG）531
结核结节（tubercle）561
结核浸润（tuberculous infiltration）532
结核菌/人类免疫缺陷病毒双重感染（double infection of mycobacterium tuberculosis and human immunodeficiency virus）605
结核菌蛋白（tuberculoprotein）532
结核菌毒素（tuberculotoxin）532
结核菌苗（tuberculosis vaccine）593
结核菌黏蛋白（tuberculin TB）532
结核菌素（tuberculin）640
结核菌素试验（tuberculin test）532、640
结核菌延缓生长期（delayed growth stage of tubercle bacilli）600
结核空洞（tuberculous cavity）533
结核流行病学（epidemiology of tuberculosis）631
结核瘤或结核球（tuberculoma）563
结核咯血（tuberculous hemoptysis）532
结核年感染率（annual infection rate of tuberculosis）637
结核年感染危险率（平均年感染率）（annual infection risk rate of tuberculosis）637
结核球（tuberculoma）533
结核球（结核瘤）（tuberculoma）565
结核人工感染（artificial tuberculosis infection）635
结核肉芽肿（granuloma, tuberculosis granuloma）562
结核速发型超敏（变态）反应（immediate hypersensitivity of tuberculosis）641
结核矽肺（tuberculosilicosis）533
结核新登记率（new case registration rate of tuberculosis）638
结核性变态反应综合征（allergy syndrome of tuberculosis）603
结核性初疮（primary cutaneous tuberculosis）628
结核性动脉瘤（tuberculous aneurysm）617
结核性动脉炎（tuberculous arteritis）607、617
结核性肺不张（tuberculous atelectasis）613
结核性肺门淋巴结肿大（tuberculous enlargent of hilar lymphgland）533
结核性肺炎（tuberculous pneumonia）533、610
结核性腹膜炎（tuberculous peritonitis）714
结核性巩膜炎（tuberculous episcleritis and scleritis）606
结核性关节炎（tuberculous arthritis）1197
结核性关节炎的X线表现（radiological features of tuberculous arthritis）1197
结核性关节炎的病因和病理（etiology and pathology of tuberculous arthritis）1197
结核性关节炎的临床表现（manifestation of tuberculous arthritis）1197
结核性关节炎的实验室检查（laboratory findings of tuberculous arthritis）1198
结核性关节炎的诊断（diagnosis of tuberculous arthritis）1198
结核性关节炎的治疗（management of tuberculous arthritis）1198
结核性淋巴结炎（tuberculous lymphadenitis）534
结核性颅神经根炎（tuberculous cranial radicular neuritis）607
结核性脑积水（tuberculous hydrocephalus）607
结核性脑膜炎（tuberculous meningitis）606
结核性脑脓肿（tuberculous brain abscess）607
结核性脓胸（tuberculous empyema）614
结核性葡萄膜炎（tuberculous uveitis）606
结核性气管炎（tuberculous bronchitis）471
结核性气胸（tuberculous pneumothorax）534
结核性渗出性心包炎（tuberculous exudative pericarditis）614
结核性视神经炎及视神经乳头炎（tuberculous retrobulbar neuritis and papillitis）606
结核性缩窄性心包炎（tuberculous constrictive pericarditis）615
结核性心包炎（tuberculous pericarditis）346
结核性胸膜渗液（tuberculous pleural effusion）518
结核性胸膜炎（tuberculous pleurisy）518、613
结核性胸膜炎影像（tuberculous pleurisy image）566
结核性支气管播散（tuberculous bronchogenic dissemination）613
结核性支气管扩张（tuberculous bronchiectasis）565、

613
结核性中耳炎（tuberculous otitis media）606
结核性自身免疫综合征（tuberculous auto-immunization syndrome）604
结核自然感染（natural tuberculosis infection）635
结节病（sarcoidosis）523、1228
结节病的X线表现（radiological features of sarcoidosis）1230
结节病的病理（pathology of sarcoidosis）1229
结节病的病因（etiology of sarcoidosis）1228
结节病的临床表现（manifestation of sarcoidosis）1229
结节病的流行病学（epidemiology of sarcoidosis）1228
结节病的实验室检查（laboratory findings of sarcoidosis）1230
结节病的预后（prognosis of sarcoidosis）1231
结节病的诊断（diagnosis of sarcoidosis）1230
结节病的治疗（management of sarcoidosis）1231
结节病神经病（neuropathy with sarcoidosis）86
结节病性心脏病（sarcoid heart disease）342
结节病性胸膜炎（sarcoidosis pleuritis）518
结节型淋巴结核（tubercle form tuberculosis of lymph node）627
结节性多动脉炎（polyarteritis nudosa）1216
结节性硬化症（tuberous sclerosis, Bourneville disease）74
结膜结核（tuberculosis of conjunctiva）605
结石性胰腺炎（calculous pancreatitis）711
结核菌素试验复强作用（推助效应）（booster effect of tuberculin test）641
结核菌素重叠试验（overlapping test of tuberculin）641
睫状节神经痛（ciliary neuralgia）10
截瘫（paraplegia）19
解毒药物（drug detoxicity）914
解热镇痛类药所致肝损害（antipyretic analgesic induced hepatic injury）831
介入性心脏病学（interventional cardiology）370
金黄色葡萄球菌肺炎（staphylococcus aure-us pneumonia）476
金属尘肺（chrysosis of lung）534
金属蛋白酶及其裂解产物（metallo proteinases; MMPS and its split products）1187
金属烟尘热（metal fume fever）523
金字塔及改良的金字塔模式（therapeutic pyramid）1171
紧张型精神分裂症（catatonic schizophrenia）151
紧张性头痛（tension headache）4
紧张症（catatonia）145
近端小管（proximal tubule）859
近期疗法（recent curative effect）601
近曲小管酸中毒（proximal renal tubular acidosis）1323
近似回答综合征（syndrome of approximate answers）18
近髓肾单位（juxtamedullary nephrons）858
进行性多灶性白质脑病（progressive multifocal leukoencephalopathy, PML）62
进行性风疹性全脑炎（progressive rubella panencephalitis, PRP）62
进行性核上性麻痹（progressive supranuclear palsy）72
进行性肌痉挛、脱毛、腹泻综合征（progressive muscular spasm, alopecia and diarrhea syndrome）119
进行性肌阵挛性癫痫（progressive *myoclonus* epilepsy）49、109
进行性脊髓性肌萎缩（progressive spinal muscular atrophy, PSMA）81
进行性上行性瘫痪综合征（progressive ascending paralytic syndrome）110
进行性延髓麻痹（duchenne I syndrome）104
进行性脂肪营养不良（progressive lipodystrophy）39
浸泡足（战壕足）（trench foot, pied d'immersion, clamminess disease）316
浸润病变（infiltration）563
浸润型肺结核（infiltrative pulmonary tuberculosis）610
浸润型肺结核影像（infiltrative pulmonary tuberculosis image）566
浸润性限制型心肌病（infiltrative restrictive cardiomyopathy）332
浸润性心肌病（infiltrative cardiomyopathy）330
经房间隔穿刺术（trans-septal puncture）324、374
经股静脉穿刺技术法（percutaneous femoral venous puncture technique）362
经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术（trans-jugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS）798
经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的并发症及其处理（complications of trans-jugular intrahepatic portosystemic shunt and their treatment）798

经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的适应证和禁忌证（indication and contraindication of trans-jugular intrahepatic portosystemic shunt）798
经颅多普勒超声检测的血流速度（flow velocity, TCD）46
经颅多普勒超声检查（transcranial Doppler, TCD）45
经颅多普勒超声检查窗（Acoustic windows, TCD）46
经颅多普勒超声频谱分布（distribution of spectrum, TCD）46
经颅多普勒超声平均血流速度（mean velocity, TCD）46
经皮动脉穿刺技术（percutaneous artery puncture technique）361
经皮肺动脉瓣球囊成形术（percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty, PBPV）315
经皮肺活检（percutaneous lung biopsy）523
经皮冠状动脉激光成形术（percutaneous transluminal coronary laser angioplasty PTCLA）368
经皮冠状动脉腔内斑块旋磨术（percutaneous transluminal coronary rotational ablation PTCRA）368
经皮冠状动脉腔内成形术（percutaneous transluminal coronary angioplasty, PTCA）363
经皮球囊二尖瓣成形术（percutaneous balloon mitral valvuloplasty, PBMV）375
经皮球囊肺动脉瓣成形术（percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty, PBPV）375
经皮球囊三尖瓣成形术（percutaneous balloon tricuspid valvuloplasty, PBTV）375
经皮球囊双瓣膜成形术（percutaneous balloon double valvuloplasty, PBDV）375
经皮球囊主动脉瓣成形术（percutaneous balloon aortic valvuloplasty, PBAV）375
经皮三尖瓣球囊成形术（percutaneous balloon tricuspid valvuloplasty, PBTV）313
经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的禁忌证（contraindication of percutaneous balloon aortic valvuloplasty）311
经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的适应证（indication of percutaneous balloon aortic valvuloplasty）311
经纤维支气管镜肺活检（transbronchial lung biopsy, TBLB）594
经纤维支气管镜刷检（brush biopsy via fiberoptic bronchoscope）594
经纤维支气管镜直视下活检（direct biopsy via fiberoptic bronchoscope）594
经纤维支气管镜肺活检（trans lung biopsy fibrobronchoscopy）523
经胸壁穿刺胸膜活检（transthoracic pleural biopsy）594
经胸壁针刺抽吸肺活检（transthoracic needle aspiration biopsy of lung）594
经胸壁针刺肺活检（transthoracic needle biopsy of lung）523
经胸腔镜、纤维支气管镜胸膜、肺活检（pleural and lung biopsy through thoracoscope or fiberbronchoscope）594
经支气管镜针吸活检术（puncture and aspiration for biopsy via bronchoscope）595
经纵隔镜行胸膜、肺和淋巴结活检（biopsy of pleural lung and lymph node via mediastinoscope）595
惊恐发作（panic attack）158
精氨酸（arginine）731
精囊结核（tuberculosis of seminal vesicle）620
精神（psychic）121
精神病（psychosis）137
精神病理学（psychopathology）134
精神病性症状（psychotic symptom）137
精神病学（psychiatry）132
精神错乱状态（psychoderangement state）14
精神动力学（psychodynamics）136
精神发育迟缓（mental retardation）160
精神分裂样精神病（schizophreniform psychosis）151
精神分裂症（schizophrenia）149
精神疾病分类（classification of mental disorders）137
精神检查（psychiatric interview）136
精神生物学（psychobiology）136
精神卫生（mental health）133
精神现状检查（present state examination, PSE）161
精神药理学（psychopharmacology）165
精神药物（psychotropic drug）165
精神医学（psychiatry）133
精神运动性兴奋（psychomotor excitement）145
精神运动性抑制（psychomotor inhibition）145
精神障碍（mental disorder）136
精神症状（psychiatric symptom）136
精神状态（mental status）136

精索结核（tuberculosis of spermatic cord）620
井水高铁血红蛋白症综合征（Cormly syndrome）1020
颈动脉盗血综合征（carotic steal syndrome）101
颈动脉窦反射（carotid sinus reflex）35
颈动脉窦高敏和神经血管综合征的起搏治疗（pacing treatment for carotid sinus hypertensivity and neurocardiogenic syndrome）211
颈动脉窦过敏试验（carotid sinus test）206
颈动脉窦过敏综合征（carotid sinus syndrome）206
颈动脉窦性晕厥（carotid sinus syncope）321
颈动脉窦综合征（carotid sinus syndrome）7
颈动脉过长综合征（dolichocarotic syndrome）104
颈动脉体瘤综合征（carotid body tumor syndrome）388
颈动脉痛综合征（carotidynia syndrome）102
颈动脉系统缺血综合征（carotid system ischemia syndrome）388
颈动脉系统综合征（carotic syndrome）52
颈动脉阻塞症（internal carotid artery occlusion）300
颈后交感神经综合征（Barre-Lieou syndrome）101
颈交感神经激惹综合征（Bernard syndrome）101
颈交感神经综合征（Horner syndrome）35
颈静脉孔综合征（jugular foramen syndrome）27
颈肋综合征（cervical rib syndrome）103
颈淋巴结核（tuberculosis of lymph node of neck）625
颈淋巴结结核（tuberculous of cervical lymph nodes）523
颈内动脉海绵窦瘘综合征（carotic arteria cavernous sinus shunt syndrome）102
颈内静脉穿刺法（internal jujular vein puncture）222
颈神经痛（nuchal neuralgia）8
颈－心综合征（cervico－cardiac syndrome）395
颈性眩晕（vertigo due to cervical origin）8
颈胸神经根炎（cervical and thoracic radiculitis）120
颈枕神经痛综合征（cervico－occipital neuralgia syndrome）119
颈椎结核（tuberculosis of cervical vertebra）623
颈椎融合（klippel－feil syndrome, fusion of cervical vertebrae）75
净化空洞（开放愈合、开放—菌阴）（purified cavity）612
胫神经麻痹（tibial palsy）91
痉挛步态（spastic gait）34
痉挛性咳嗽（spastic cough）462
痉挛性斜颈（spasmodic toricollis）71
痉笑综合征（spasmodic laughter syndrome）116
静动脉血液转流装置（veno－arterial roller）318
静脉窦（sinus venosus）403
静脉放血（phlebotomy）1002
静脉肾盂造影（intravenous pyelography）917
静脉压力曲线（venous pressure curve）410
静脉盈盈音（venous hum）409
静脉注射用免疫球蛋白（intravenous immunoglobulin, IVIG）1099
静坐不能（akathisia）146
镜象型右位心（mirror-image dextrocardia）404
酒精性肝炎（alcoholic hepatitis）815
酒精性肝硬化（alcoholic cirrhosis）815
酒精性头痛（alcoholic headache）4
酒精性心肌病（alcoholic cardiomyopathy）327
酒精性心脏肥大—肺气肿综合征（alcoholic cardiomegaly-emphysema syndrome）386
酒精性脂肪肝（alcoholic fatty liver）815
酒精中毒（alcoholism）149
酒精中毒高脂血症综合征（Ziexe syndrome）1021
酒精中毒性肌病（alcoholic myopathy）100
旧结核菌素［old tuberculin（OT）］640
旧结核菌素试验（old tuberculin test）523
就诊延迟（examination delay）640
局限性淀粉样变性（localized amyloidosis）1018
局限性开胸肺活检（limited open lung biopsy）594
局限性皮肤结核（localized tuberculosis cutis）628
局限性先天性肌营养不良综合征（localized congenital muscular dystrophy）110
局限性哮鸣音（localized wheezing sound）462
局灶节段性肾小球硬化症（focal segmental glomerular sclerosis）879
局灶节段性增生性肾小球肾炎（focal segmental proliferative glomerulonephritis）880
巨大食管（huge esophagus）661
巨大胃黏膜肥厚症（hypertrophic gastritis, Me'ne'trier disease）664
巨大血小板综合征（Bernard－Soulier syndrome, BSS）953
巨核细胞（megakarycyte, MK）958
巨核细胞病态造血（megakaryocytic dysplasia）999
巨核细胞集落形成刺激因子（megakaryocyte colony-

stimulating factor, MK-CSF）960
巨核细胞集落形成单位（CFU-Meg）999
巨核细胞集落形成单位（colony Forming units megakaryocyte）960
巨肌电图（macro-electromyography）44
巨脑性婴儿白质营养不良（Alexander syndrome）100
巨球蛋白血症（macroglobulinemia）1014
巨球蛋白血症肾脏损害（renal lesion of Waldenstrom's macroglobulinemia）885
巨噬细胞转化（macrophage activation）574
巨头-假性视乳头水肿-多发性血管瘤综合征（macrocephaly-pseudopapilledema-multiple hemangioma syndrome）114
巨细胞病毒肺炎（cytomegalovirus pneumonia）476
巨细胞病毒抗体阴性血制品（blood products of cytomegalovirus-antibody negative）1095
巨细胞病毒免疫球蛋白（cytomegalovirus immunoglobin, CMV-IG）1100
巨细胞动脉炎所致头痛（headache due to giant cell arteritis）5
巨细胞肺炎（giant-cell pneumonia）474
巨血小板综合征（Bernard-Soulier syndrome）1025、1157
巨幼红细胞贫血输血（transfusion for patients with megaloblastic anemia）1111
巨幼细胞贫血（megaloblastic anemia）981
锯齿模式（sawtooth therapy）1171
聚丙烯酰胺凝胶电脉（简称 PAGE）（polyacrylamide gel electrophoresis）583
聚合酶链反应（polymerase chain reaction, PCR）582
聚合酶链反应－单链构象多态性分析［polymerase chain reaction（PCR）-single-strand conformation polymorphism（SSCP）analysis］591
聚合酶链反应对肝炎病毒的检测（polymerase chain reation for hepatitis virus test）757
聚合酶链反应-双脱氧指纹图谱（polymerase chain reaction（PCR）-dideoxy fingerprinting（ddF））592
聚合酶链反应-限制性片段长度多态性分析［polymerase chain reaction（PCR）-restrictive fragment length polymorphism（RFLP）analysis］591
聚合人血清白蛋白及其受体（polymerized human serum albumin（pHSA）and its receptor）758
聚合物烟尘热（polymer fume fever）524
聚乙二醇（分子量 400～4 000）733
卷曲霉素（capreomycin, CPM, C）597
军团菌肺炎（legionella pneumonia）476
菌落原位杂交（in situ colony hybridization）586
菌落杂交（colon hybridization）586
菌群失调（flora imbalance）688

K

卡布兰综合征（Caplan syndrome）524
卡介苗（Bacillus Calmette Guérin（BCG）vaccine）641
卡介苗初种（first BCG vaccination）641
卡介苗复种（BCG revaccination）641
卡介苗接种（BCG vaccination）641
卡介苗接种率（BCG vaccination rate）641
卡介苗接种阳转率（positive conversion rate of BCG vaccination）642
卡那霉素（kanamycin, KM, K）、紫霉素（viomycin, VM）597
卡氏肺囊虫（pneumocystis carinii）504
卡塔格内综合征（Kartagener syndrome）524
肝母细胞瘤（胚胎瘤）（embryoma of liver）813
开瓣音（opening snaps）406
开放性结核（open tuberculosis）534
康宁克通-A 关节内及皮内注射剂（kenacorta-A IA/ID）1267
康宁克通-A 肌内注射剂（kenacort-A · IM）1267
康宁乐口内膏（kenalogin orabase）1268
抗 SA 抗体（anti-SA antibody）1168
抗地高辛抗体（antidigoxin antibody）190
抗癫痫药物的应用（antiepileptic drug therapy）50
抗癫痫药物血药浓度监测（therapeutic drug monitoring of anticonvulsant）50
抗毒作用（anti-toxicant）1246
抗高血压药撤药综合征（antihypertension drug withdraw syndrome）383
抗高血压因子（antihypertensive factor）292
抗过敏作用（anti-allergy）1247
抗核周因子（anti-perinuclear factor）1167
抗焦虑药（antianxiety drug）166
抗角蛋白抗体（anti-karatin antibody, AKA）1168
抗结核抗体酶联免疫吸附试验（enzyme linked immunosorbent assay of tuberculosis antibody）574
抗结核药所致肝损害（antituberculotic induced hepatic

injury）829
抗结核药物敏感性试验（anti-tuberculosis drug sensitivity tests）570
抗精神病药（antipsychotics）165
抗溃疡病药物所致肝损害（antiulcer drugs induced hepatic injury）829
抗利尿激素试验（anti-diuretic hormone test）930
抗链球菌 DNA 酶-B（antistreptococcal DNA enzyme B）1194
抗链球菌菌体抗体（antistreptococcal antibody）1194
抗链球菌溶血素 O（antistreptolysin O antibody，ASO）1193
抗淋巴细胞球蛋白（antilymphocyte globulin，ALG）1103
抗麻疹免疫球蛋白（measlea immunoglobulin）1099
抗凝物质（anticoagulants）959
抗凝血酶Ⅲ（antithrombin Ⅲ，AT3）959
抗凝血酶Ⅲ（肝素辅因子）（antithrombinⅢ，AT-Ⅲ）1097
抗凝药物（anticoagulant drugs）960
抗凝治疗（anticoagulant therapy）921
抗牛痘免疫球蛋白（anticowpox immunoglobulin）1104
抗破伤风免疫球蛋白（tetanus immunoglobulin，TIG）1099
抗球蛋白试验（the anti-globulin test；coombs test）1066
抗生素敏感试验（antibiotic sensitivity test）534
抗生素耐药性（antibiotic resistance）534
抗生素药所致肝损害（antibiotic induced hepatic injury）829
抗生素诱发的肾毒性（antibiotic-induced nephrotoxicity）889
抗酸杆菌（acid-fast bacillus）534
抗酸药（antacids）720
抗体包裹细菌（antibody coated bacteria）916
抗体筛选和鉴定（antibody screen and assay）1070
抗体效价滴定（the titration of antibody titer）1067
抗纤溶酶（antiplasmin，α_2-AP）958
抗心动过速起搏器（antitachycardia pacemaker）220
抗胸腺细胞球蛋白（antithymocyte globulin，ATG）1104
抗休克（anti-shock）1247
抗血小板抗体（antiplatelet antibody）958
抗血友病球蛋白（因子Ⅷ）（antihemophilia globulin，Factor Ⅷ）958
抗炎作用（anti-inflammatory）1246
抗抑郁药（antidepressant）166
抗原决定簇（antigenic determinant epitope）1087
抗躁狂药（antimanic drug）166
抗真菌药所致肝损害（antifungal drug induced hepatic injury）830
抗肿瘤药所致肝损害（antineoplastic drug induced hepatic injury）831
柯霍现象（Koch's phenomenon）552
柯萨奇病毒感染（Coxsackie virus infection）524
科里根呼吸（Corrigan respiration，cerebral respiration）458
科萨科夫综合征（Korsakoff syndrome）149
咳嗽（cough）445
咳嗽传染（cough infection）633
咳嗽反射（cough reflex）445
咳嗽性晕厥（coughing syncope）8
咳嗽晕厥（cough syncope）322
咳痰（expectoration）445
可的伐唑（cotivazol）1285
可的松碘胺醋酰钠滴耳液（cortisone and sodium sulfacetamide ear drops）1262
可见不可育现象（visible and no growing phenomenon）602
可乐定急性停药综合征（syndrome of acute withdrawal of clondine）273
可吸入性粉尘（inhalable dust）524
克-鲍代综合征（Cruveilhier - Baumgarten syndrome）855
克郎尼格峡（Kronig isthmus）524
克雷白杆菌性肺炎（Klebsiella pneumonia）477
克隆的 DNA 探针（cloned DNA probe）587
克罗恩综合征（Crohn syndrome）855
克罗恩病（Crohn disease）694
克山病（Keshan disease）329
克山病诊断标准（diagnostic criteria of Keshan disease）331
刻板动作（stereotypy of motion）145
刻板言动（stereotypy）143
空白期（blank period）218
空肠憩室（jejunal diverticula）689

空肠弯曲菌肠炎（aspergillus enteritis in jejunal sinuosity）686
空肠新生物综合征（dudley-klingenstein syndrome）851
空肠综合征（jejunum syndrome）688
空蝶鞍（empty-sella syndrome）58
空洞（cavity）562
空洞闭合或空洞消失（闭合或消失）（close of cavity）601
空洞缩小（缩小）（reduction of cavity）601
空洞无改变（无改变）（no change of cavity）601
空洞型肺结核（cavernous pulmonary tuberculosis）611
空洞增大（增大）（enlargement of cavity）601
空泡性脊髓病（vacuolar myelopathy）63
空瓮性语音（amphoriloquy，amphorophony）448
空瓮音（bottle sound，amphoric rale）448
空心纤维透析器（hollow - fiber dialyzer）906
恐怖症（phobic neurosis）157
恐惧（fear）144
口对口人工呼吸（mouth to mouth artificial respiration）524
口面异常运动综合征（idiopathic blepharospasm-oromandibular dystonia syndrome，meige disease）71
口腔黏膜结核（tuberculosis of oral mucosa）617
口形红细胞（stomatocyte）967
口形红细胞增多症（stomatocytosis）967
口咽结核（tuberculosis of stomatopharynx）608
口咽通气导管（oropharyngeal airway）543
口炎性腹泻（tropical sprue）976
口张大、眼睑上提综合征（jaw-winking elevator palpebrae synkinesis syndrome）109
扣带回综合征（cingulate gyri syndrome）112
库存血质量检查（the quality check of stored blood）1077
库鲁病（Kurn disease）61
库-毛尔呼吸（Kussmaul respiration）458
库欣综合征所致的心力衰竭（Cushing syndrome induced heart failure）201
夸大妄想（delusion of grandeur）141
跨文化精神病学（cross-culture psychiatry）133
跨阈步态（steppage gait）34
快速循环型情感障碍（rapid-cycling affective disorder）152
匡氏琼脂培养基（Kuang's agar medium）560
狂犬病免疫球蛋白（rabies immunoglobulin，RIG）1101
眶尖综合征（orbital apex syndrome/Rollef syndrome）26
眶上裂综合征（superior orbital fissural syndrome/Rochon - duvigneaud syndrome）26
奎尼丁性晕厥（quinidine syncope）324
蝰蛇毒（磷脂）凝固时间（rusell vipor venom coagulation time，RVVCT）947
蝰蛇毒时间（rusell vipor venom time，RVVT）947
溃疡癌变（canceration of ulcer）677
溃疡出血（bleeding of peptic ulcer）668
溃疡穿孔（perforated ulcer）668
溃疡型淋巴结核（ulcer form tuberculosis of lymph node）628
溃疡性皮肤结核（tuberculosis cutis ulcerosa）628
溃疡性直肠炎（ulcerative rectitis）698
扩散（diffusion）906
扩血管剂与心力衰竭（vasodilators and heart failure）195
扩增结核分枝杆菌直接试验（amplified mycobacterium tuberculosis direct test，AMTDT）585
扩张性心肌病的心脏起搏（pacing in patients with dilated cardiomyopthy）216

L

蜡样屈曲（cerea flexibilitas；waxy flexibility）145
来回性杂音（to and fro murmur）408
来可得（locoid）1262
莱姆神经病（polyneuropathy with lyme disease）85
赖特综合征（Reiter syndrome）1175
赖特综合征的病理（pathology of Reiter syndrome）1176
赖特综合征的病因（etiology of Reiter syndrome）1176
赖特综合征的临床表现（clinical features of Reiter syndrome）1176
赖特综合征的流行病学（epidemiology of Reiter syndrome）1176
赖特综合征的实验室检查（laboratory findings of Reiter syndrome）1177
赖特综合征的预后（prognosis of Reiter syndrome）1177

赖特综合征的诊断（diagnosis of Reiter syndrome）1177
赖特综合征的治疗（management of Reiter syndrome）1177
阑尾性胃痛（appendicular gastralgia）686
蓝色橡皮泡痣综合征（blue rubber bleb nevus syndrome）854
蓝痣（blue nevi）702
兰索拉唑（lansoprazole）722
惰性白细胞综合征（lazy leukocyte syndrome）1023
狼疮抗凝血物质综合征（lupus anticoagulant syndrome）922
狼疮样抗凝物（lupus anticoagulant, LA）947
朗汉斯巨细胞（Langhans' cell, Langhans' giant cell）562
劳力型心绞痛（effort angina）261
痨型克山病（慢型克山病）（phthinoid Keshan disease; chronic Keshan disease）329
老年病毒性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of senile viral hepatitis）777
老年病毒性肝炎的临床特征（clinical feature of senile viral hepatitis）777
老年病毒性肝炎的诊断（diagnosis of senile viral hepatitis）777
老年病毒性肝炎的治疗（treatment of senile viral hepatitis）777
老年病人输血（transfusion of elderly patients）1137
老年结核（tuberculosis in the aged）604
老年精神病学（geriatric psychiatry）134
老年类风湿关节炎（elderly-onset rheumatoid arthritis）1171
老年前期痴呆（presenile dementia）154
老年人病毒性肝炎的流行病学特点（epidemiological character of senile viral hepatitis）776
老年人的头痛（headache of the aged）5
老年人肝硬化的临床特点（clinical characteristic of cirrhosis of the senile）806
老年人肝硬化的流行病学（epidemiology of cirrhosis of the senile）806
老年人肝硬化治疗特点（therapeutic characteristic of cirrhosis of the senile）806
老年人高血压（hypertension in the elderly）283
老年退行性心脏瓣膜病（senile degenerative valvular disease）316
老年心脏钙化综合征（senile cardiocalcification syndrome）381
老年性精神病（senile psychosis）154
老年性食管（gerontal esophagus）661
老年性系统性淀粉样变性（senile systemic amyloidosis）1019
老年性紫殿（senile purpura）953
酪酪肽（peptide YY, PYY）842
酪神经肽（neuropeptide Y, NPY）842
勒麦特征（Lhermitte sign）67
勒—雪综合征（Letterer - Siwe syndrome）525
雷尼替丁（ranitidine）721
雷诺病（Raynaud disease）37
雷诺考特喷鼻水剂（rhinocort aqua，布地奈德喷鼻水剂 budesonide nasal spray）1280
雷诺现象（raynaud phenomenon）1015
雷诺综合征（Raynaud syndrome）388
肋骨结核（tuberculosis of rib）623
肋间神经痛（intercostal neuralgia）9
肋软骨炎（costochndritis）526
肋锁综合征（costo-clavicular syndrome）103
肋胸膜炎（costal pleurisy）614
类癌性心脏病（carcinoid heart disease）332
类癌与类癌综合征（carcinoid and carcinoid syndrome）695
类癌综合征（carcinoid syndrome）839
类白血病反应（leukemoid reaction）990
类风湿肺（rheumatoid lung）505
类风湿关节（RA）疾病基因的检索（inspection of RA disease gene）1309
类风湿关节炎（rheumatoid arthritis）1161
类风湿关节炎的MRI检查（MRI findings of rheumatoid arthritis）1170
类风湿关节炎的X线检查（radiologic findings of rheumatoid arthritis）1170
类风湿关节炎的病理（pathology of rheumatoid arthritis）1163
类风湿关节炎的病因学（etiology of rheumatoid arthritis）1161
类风湿关节炎的发病机制（pathogenisis of rheumatoid arthritis）1162
类风湿关节炎的关节表现（musculoskeletal manifesta-

tions of rheumatoid arthritis）1163
类风湿关节炎的滑膜病理（synovitis pathology of rheumatoid arthritis）1170
类风湿关节炎的联合治疗（combined therapy of rheumatoid arthritis）1172
类风湿关节炎的临床表现（clinical features of rheumatoid arthritis）1163
类风湿关节炎的流行病学（epidemiology of rheumatoid arthritis）1161
类风湿关节炎的特殊类型（special types of rheumatoid arthritis）1165
类风湿关节炎的心脏病变（cardiac manifestations of rheumatoid arthritis）1164
类风湿关节炎的胸膜和肺病变（pleuropulmonary manifestations of rheumatoid arthritis）1165
类风湿关节炎的血液学改变（hematologic manifestation of rheumatoid arthritis）1169
类风湿关节炎的预后（prognosis of rheumatoid arthritis）1167
类风湿关节炎的诊断标准（criteria of diagnosis of rheumatoid arthritis）1170
类风湿关节炎的治疗（management of rheumatoid arthritis）1171
类风湿关节炎的自身抗体（autoantibodies of rheumatoid arthritis）1167
类风湿关节炎患者的淋巴结病（lymphadenopathy of rheumatoid arthritis）1165
类风湿关节炎患者的神经系统损害（neuropsychiatric manifestations of rheumatoid arthritis）1165
类风湿关节炎患者的肾脏损害（renal manifestations of rheumatoid arthritis）1165
类风湿关节炎急性时相反应物指标（parameters of acute phase of rheumatoid arthritis）1169
类风湿关节炎相关核抗原抗体（rheumatoid arthritis associated nuclear antigen antibody, RANA）1168
类风湿结节（rheumatoid nodules）1164
类风湿性心包炎（rheumatoid pericarditis）347
类风湿因子（rheumatoid factor）1162、1167
类固醇肌病（steroid myopathy）97
类固醇激素转运（transportation of steroids）1240
类固醇性结核（steroid tuberculosis, STB）605
类固醇性溃疡（steroid ulcer）673
类圆线虫病（strongyloidiasis）691
类脂性肺炎（lipoid pneumonia）473
冷沉淀适应证（cryoprecipitate）1098
冷激性头痛（cold stimulation headache）4
冷加压试验（cold pressure test）361
冷凝集素（cold agglutinin）1015
冷凝集素试验（cold agglutination assay）1015
冷凝集素综合征（cold agglutinin syndrome）967
冷球蛋白（cryoglobulin）1017
冷球蛋白血症肾脏损害（renal lesion of cryoimmunoglobulinemia）883
梨形鞭毛虫病（giardiasis）693
离断综合征（disconnexion syndrome）104
离心沉淀法（centrifugal concentration method）556
里急后重（tenesmus）648
理想方案（ideal regimen）599
锂和慢性肾病（lithium and chronic nephropathy）890
立克次体肺炎（rickettsial pneumonia）473
立毛反射（hair reflex）34
利福定（Rifamdin, RFD）555
利福喷汀（Rifapentin, RPE, RFT）555
利福平（rifampicin, RFP, R）596
利美达松（limethason，地塞米松棕榈酸盐 dexamethasone palmitate）1273
利钠素调节作用（atrial natriuretic peptide, ANP）1253
利尿剂与心力衰竭（diuretics and heart failure）192
粒（白）细胞输注无效性处理（management of granulocytes transfusion refractoriness）1155
粒-巨噬细胞集落形成单位（CFU-CM）999
粒细胞-单核细胞集落刺激因子（GM-CSF）1001
粒细胞集落刺激因子（granulocyte colony stimulating factor, G-CSF）1102
粒细胞减少症及粒细胞缺乏症（granulocytopenia, agranulocytosis）1031
粒细胞巨噬细胞集落刺激因子（granulocyte macrophage colony stimulating factor, GM-CSF）1102
粒细胞输注（granulocyte transfusion）1095
粒细胞特异性抗原（granulocyte specific antigen）1085
粒细胞系病态造血（gramulocyte lineage dysplasia）1000
连接酶链反应［ligase chain reaction（LCR）］584
连接系统（connective system）911
连续性动静脉血液滤过（continuous arterio-venous he-

mofiltration, CAVH) 908
连续性动静脉血液透析 (continuous arterio-venous hemodialysis CAVHD) 908
连续性静脉-静脉血液滤过 (continuous veno-venous hemofiltration, CVVH) 908
连续性循环式腹膜透析 (continuous cycler-assisted peritoneal dialysis, CCPD) 910
连续性杂音 (continuous murmur) 408
联苯双酯 (biphenyldicarboxylate) 729
联合瓣膜病 (combined valvular disease) 315
联合背主动脉 (unified dorsal aorta) 403
联络精神病学 (liaison psychiatry) 133
联想 (association) 138
联想松弛 (loosening of association) 139
镰状细胞贫血 (sickle cell anemia) 967
镰状细胞贫血输血 (transfusion for patients with sickle cell disease) 1115
链激酶 (streptokinase, SK) 961
链霉素 (streptomycin, SM, S) 596
链球菌感染后肾炎 (poststreptococcal glomerulonephritis) 878
链替代扩增 [strand displacement amplification (SDA)] 584
良性尘肺 (benign pneumoconiosis) 504
良性单克隆蛋白病 IgM 型 (良性单克隆巨球蛋白血症) (benign monoclonal macroglobulinemia) 1015
良性单克隆免疫球蛋白病 (benign monoclonal gammopathy) 1015
良性锻炼性头痛 (benign exercising headache) 4
良性发作性位置性眩晕 (benign postural vertigo) 7
良性复发性无菌性脑膜炎 (benign recurrent aseptic meningitis) 64
良性高血压 (benign hypertension) 924
良性家族性血尿 (family benign hematuria) 926
良性浆细胞病 (benign plasma cell disease) 1016
良性咳嗽性头痛 (benign coughing headache) 4
良性淋巴瘤性息肉病 (benign lymphomatoid polyposis) 700
良性流行性神经肌无力 (benign ameningitic myalgic lymphoreticular encephalomyelopathy) 92
良性颅内压增高 (benign intracranial hypertension) 17
良性先天性肌营养不良 (Batten-Turner muscular dystrophy syndrome) 101
良性阵发性腹膜炎综合征 (Seigal-Cattan-Mamon syndrome) 853
两阶段治疗 (two phase treatment) 599
两期性杂音 (two phase murmur) 408
亮氨酸脑啡肽 (leuenkephalin) 841
量表 (rating scale) 161
疗养时代 (recuperative era) 598
裂解甲基化气相色谱分析 (pyrolysis gas-chromatography) 572
临床型心力衰竭 (clinical heart failure) 182
临床治愈 (clinical cure) 601
临界高血压 (borderline hypertension) 281
临时起搏指征 (indication of temporary pacing) 215
临时人工心脏起搏术 (temporary artificial cardiac pacing) 223
临时性血管通路 (temporary access) 907
淋巴回吸收 (lymphatic reabsorption) 912
淋巴瘤的染色体畸变 (chromsome abnormalities in lymphoma) 1010
淋巴瘤样肉芽肿病 (lymphomatoid granulomatosis, LYG) 1040
淋巴细胞和 IVIG 用于不明原因的习惯性流产 (lymphocytes and treatment of habitual abortion with IVIG) 1135
淋巴细胞血浆单采术 (lymphocyte-plasma apheresis) 1106
淋巴增生或淋巴样结肠息肉 (lymphadenosis or lymphoid polyp of colon) 697
磷酸二酯酶抑制剂与心力衰竭 (phosphodiestrase inhibitors and heart failure) 190
鳞状细胞癌 (squamous cell carcinoma) 526
流感病毒肺炎 (influenza virus pneumonia) 473
流式细胞术 (flow cytometry) 992
流式细胞仪 (flow cytometer, FCM) 1014
流行性出血热肾损害 (epidemic hemorrhagic fever with renal lesion) 885
流行性感冒 (influenza) 526
流行性肌痛症 (epidemic myalgia) 98
流行性腮腺炎免疫球蛋白 (mumps immune globulin) 1100
流行性嗜血杆菌肺炎 (hemophilus influenza pneumonia) 473
硫化血红蛋白血症 (sulfhemoglobinemia) 967

硫鸟嘌呤（6 - thioguanume，TG）993
硫糖铝（胃溃宁）（sucralfate，ulcerlmin）720
瘤可宁（leukeran）994
咯血（hemoptysis）445
隆突下淋巴结核（tuberculosis of carinal lymph node）627
漏出性胸腔积液（transudatory hydrothorax）525
漏斗部室间隔缺损（infundibular ventricular septal defect）418
漏斗部狭窄（subinfundibular stenosis）426
漏斗型二尖瓣狭窄（funnel-shaped mitral stenosis）306
颅底压迹（basilar impression）75
颅骨结核（tuberculosis of cranial bone）622
颅骨异常血管网症（Moyamoya sign disease）53
颅内压增高（intracranial hypertension）16
颅内压增高与高血压（hiintracranial pressure and hypertension）296
颅内肿瘤与高血压（intracranial tumor and hypertension）296
卤米松（halometasone）1270
鲁登巴哈综合征（Lutembacher syndrome）435
滤过钠排泄分数（the fractional excretion of sodium，FENa）930
吕伯城事件（Lübeck event）552
吕弗勒肺炎（Lüffler pneumonia）473
氯倍他索（皮肤用）［clobetasol（derbic）］1277
氯化铵负荷试验（ammonia chloride loading test）930
氯离子（chlorine ion）559
氯泼尼醇（clopsednol）1285
卵巢-腹水-胸水综合征，Meigs 综合征（Meigs syndrome）715
卵巢结核（tuberculosis of ovary）621
卵磷脂（lecithin）733
卵圆孔未闭（patent foramen ovale）428
伦敦烟雾（London smog）526
罗伯特·阿霍（Robert Koch）552
啰音（rales）448
逻辑倒错性思维（paralogic thinking）140
瘰疬性皮肤结核（scrofuloderma）628
瘰疬性苔癣（lichen scrofulosorum）629

M

麻痹性痴呆（dementia paralytica）64
麻痹性眩晕（gerlier syndrome）106
麻风性神经病（leprous neuropathy）85
麻黄碱地塞米松滴鼻液（ephedrine and dexamethasone solution）1273
麻黄碱可的松滴鼻液（ephedrine and cortisone solution）1262
麻疹肺炎（measles pneumonia）477
麻醉分析（narcoanalysis）167
麻醉药引起的肝损害（anesthesia durg induced hepatic injury）830
马凡综合征（Marfan syndrome）438
马洛替酯（malotilate）730
埋藏式自动转复除颤器（implantable cardioverter defibrillators，ICD）217
麦角新碱激发试验（ergonovine provocation test）362
麦芽工人肺（malt - worker's lung）534
脉冲场凝胶电泳技术（简称 PFGE）（pulsed-field gel electrophoresis）581
脉动指数（pulsibility index，PI）46
“慢粒”急变（blast crisis of CML）989
慢性白血病（chronic leukemia）984
慢性阻塞性肺疾病（COPD）与基因异常（gene abnormality）1298
慢性病毒性肝炎的分型（typing of chronic viral hepatitis）771
慢性病毒性肝炎的抗病毒治疗（antiviral therapy of chronic viral hepatitis）773
慢性病贫血（chronic disease anemia）981
慢性肠缺血综合征（chronic intestinal ischemic syndrome）683
慢性胆囊炎（chronic cholecystitis）706
慢性二尖瓣关闭不全（chronic mitral insufficiency）308
慢性肺源性心脏病（chronic pulmonary heart disease，cor pulmonale）508
慢性腹痛（chronic abdominal pain）646
慢性肝病与幽门螺杆菌感染（chronic hepatopathy and pyloric helicobactium）745
慢性肝性脑病（chronic hepatic encephalopathy）77
慢性肝炎的病理学诊断（pathological diagnosis of chronic hepatitis）771
慢性肝炎的护肝治疗（hepatinica therapy of chronic hepatitis）772

慢性肝炎的基因治疗（genotherapy of chronic hepatitis）773
慢性肝炎的理学疗法（physiotherapy of chronic hepatitis）772
慢性肝炎的预防性治疗（preventive therapy of chronic hepatitis）772
慢性肝炎的综合性监测（comprehensive control of chronic hepatitis）772
慢性肝炎鉴别诊断与治疗（differential diagnosis and treatment of chronic hepatitis）772
慢性高山病（Monge's syndrome）377
慢性高原性心脏病（chronic high altitude heart disease）333
慢性呼吸衰竭（chronic respiratory failure）534
慢性活动性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of chronic active hepatitis）773
慢性活动性肝炎的诊断（chronic active hepatitis diagnosis）773
慢性活动性肝炎的治疗（treatment of chronic active hepatitis）773
慢性间质性肾炎（chronic interstitial nephritis）913
慢性进行性舞蹈病（Huntington disease, huntington chorea.）70
慢性进展型多发性硬化（chronic progressive multiple sclerosis）67
慢性溃疡性空回肠炎（chronic ulcerative jejunoileitis）681
慢性粒细胞白血病（chronic myelocytic leukemia）986
慢性淋巴细胞白血病（chronic lymphocytic leukemia, CLL）987
慢性糜烂性胃炎（chronic erosion gastritis）666
慢性脑综合征（chronic brain syndrome）102
慢性排菌肺结核（pulmonary tuberculosis of chronic secretor）602
慢性疲劳综合征（chronic fatigue syndrome, CFS）68、156
慢性迁延型肝炎（chronic persistent hepatitis）771
慢性浅表性胃炎（chronic superficial gastritis）664
慢性肾功能不全的分期（classification of chronic renal insufficiensy）901
慢性肾功能衰竭（chronic renal failure, CRF）900
慢性肾功能衰竭（尿毒症）的输血［transfusion for patients with chronic renal failure（uremia）］1110
慢性肾功能衰竭的发病机制（mechanism of CRF）900
慢性肾功能衰竭的临床表现（manifestations of CRF）901
慢性肾功能衰竭的替代疗法（replacement therapy of CRF）905
慢性肾功能衰竭急性肾功能恶化所致急性肾衰（acute chronic renal failure caused by acute exarbation superimposed of pre - existing renal infsufficiency）899
慢性肾小管功能障碍（chronic tubular dysfunction）913
慢性肾小管间质病变（chronic tubulointerstitial nephropathy）886
慢性肾炎综合征（chronic glomerulonephritis syndrome）870
慢性肾盂肾炎（chronic pyelonephritis）916
慢性室壁瘤（chronic ventricular aneurysm）245
慢性嗜酸粒细胞肺炎（chronic eosinophilic pneumonia）477
慢性双分支或三分支阻滞（chronic bifascicular and trifascicular block）211
慢性特发性渗液性心包炎（chronic idiopathic exudative pericarditis）350
慢性特发性小肠假性梗阻（chronic idiopathic intestinal pseudo - obstruction）684
慢性萎缩性胃炎（chronic atrophic gastritis）666
慢性胃窦炎（chronic antral gastritis）665
慢性胃炎的分类（classification of chronic gastritis）663
慢性纤维空洞型肺结核（chronic fibro-cavitary pulmonary tuberculosis）508
慢性纤维空洞型肺结核（chronic fibro-cavitative pulmonary tuberculosis）610
慢性纤维空洞型肺结核影像（chronic fibrocavitative pulmonary tuberculosis image）566
慢性心包炎（chronic pericarditis）344
慢性心肌炎（chronic myocarditis）324
慢性心脏填（压）塞（chronic cardiac tamponade）616
慢性心脏压塞（心包填塞）（chronic cardiac tamponade）349
慢性血行播散型肺结核（chronic hematogenous dissem-

inated pulmonary tuberculousis）508
慢性炎性脱髓鞘性多发神经病（chronic inflammatory demyelination polyradiculoneuropathy，CIDP）84
慢性炎症性贫血输血（transfusion for patients with anemia due to chronic inflammation）1126
慢性胰腺炎（chronic pancreatitis）710
慢性乙型肝炎加重因素（factors aggravating chronic hepatitis B）774
慢性乙型肝炎向肝硬化发展的预测（prediction of the development from chronic hepatitis to cirrhosis）775
慢性抑郁（chronic depression）152
慢性疣状胃炎（chronic verrucous gastritis）666
慢性支气管炎（chronic bronchitis）472
慢性主动脉瓣关闭不全（aortic regurgitation）312
慢性阻塞性肺部疾病（chronic obstructive disease of lung，chronic obstructive pulmonary disease，COPD）508
慢性阻塞性肺气肿（chronic obstructive emphysema）509
漫游症（fugue）157
盲目电击（blind defibrillation）323
盲襻综合征（blind loop syndrome）681
猫叫综合征（cat-cry syndrome）379
猫眼综合征（cat-eye syndrome）440
毛细胞白血病（hairy cell leukemia，HCL）987
毛细血管脆性试验（束臂试验）（capillary fragility test）947
毛细血管扩张型共济失调症（AT）基因与淋巴增殖疾病（lymph propagation disease）1290
毛细血管扩张性共济失调（ataxia talangiectasia）68
毛细血管内增生性肾小球肾炎（endocapillary proliferative glomerulonephritis）880
毛细血管袢（capillary loops）859
毛细支气管炎（bronchiolitis，bronchopneumonia）471
矛盾症（ambivalence）143
冒烟白血病（smoldering leukemia）988
冒烟性骨髓瘤（smoldering multiple myeloma）1013
梅毒肾病（syphilic nephropathy）885
梅毒性腹主动脉瘤（syphilitic aneurysm of abdominal aorta）340
梅毒性冠状动脉口狭窄（syphilitic stenosis of coronary orifice）339
梅毒性降主动脉瘤（syphilitic aneurysm of descending aorta）340
梅毒性痉挛性脊髓麻痹综合征（erb-charcot syndrome）105
梅毒性升主动脉瘤（syphilitic aneurysm of ascending aorta）339
梅毒性心肌树胶肿（syphilitic myocardial gumma）340
梅毒性心血管病（syphilitic cardiovascular disease）339
梅毒性主动脉瓣关闭不全（syphilitic aortic regurgitation）339
梅毒性主动脉窦瘤（syphilitic aortic sinusal aneurysm）340
梅毒性主动脉弓动脉瘤（syphilitic aneurysm of aortic arch）340
梅毒性主动脉瘤（syphilitic aortic aneurysm）339
梅毒主动脉综合征（Doehle-Heller syndrome）387
梅花瓣征（plum petalsign）564
煤尘肺/煤工尘肺（pneumoconiosis of coal worker/coalminer's lung）509
酶处理细胞的凝集试验（agglutination test of enzyme-treated cells）1066
酶联免疫吸附试验检测结核分枝杆菌抗原（detection of mycobacterium antigen by enzyme linked immunosorbent assay）574
霉菌性腹膜炎（fungal peritonitis）714
霉菌性食管炎（mycotic esophagitis）654
霉菌性胃炎（mycotic gastritis）666
每周肌酐清除率（weekly creatinine clearance）912
每周尿素清除指数（weekly urea clearance index）912
美沙拉嗪（mesalazine）729
门静脉血栓形成（portal vein thrombosis）824
门脉高压的血流动力学改变（change of haemodynamics of portal hypertension）797
门脉高压外科治疗与评价（surgical therapy of portal hypertension and its evaluation）799
门脉高压性胃病（portal hypertensive gastropathy，PHG）796
门脉高压症（portal hypertension）703、795
门脉高压症病因及发生机制（etiology and pathogenesis of portal hypertension）795
门脉高压症的一般治疗（general therapy of portal hypertension）797
门脉高压症的饮食治疗（diet therapy of portal hyper-

tension）797
门脉压与脐静脉血流测定（detection of portal pressure and umbilical vein flow）796
朦胧状态（twilight state）13、146
梦魇（nightmare）148
梦样状态（dream-like state）146
梦游（sleep walking）50
弥漫型肺癌（diffuse carcinoma of lung）509
弥漫性大脑皮层—脑膜血管瘤病（divry-van bogaert syndrome）104
弥漫性大脑萎缩症（diffuse cerebral atrophy）18
弥漫性恶性胸膜间皮瘤（diffuse malignant mesothelioma of pleura）519
弥漫性肺间质纤维化（diffuse pulmonary fibrosis）509
弥漫性进行性脑灰质变性（alpers syndrome）100
弥漫性神经胶质瘤病（diffuse gliomatosis）57
弥漫性食管痉挛（diffuse esophageal spasm DES）656
弥漫性特发性骨质增生症（diffuse idiopathic skeletal hyperostosis, DISH）1186
弥漫性血管内凝血病人输血（transfusion for patients with disseminated intravascular coagulation）1125
弥漫性血管内凝血综合征（disseminated intravascular coagulation syndrome）1027
弥漫性硬化（diffuse sclerosis）66
弥漫性阻塞性肺气肿（diffuse obstructive emphysema）509
弥散性血管内凝血（disseminated intravascular coagulation, DIC）953
米氏琼脂培养基（Middlebrook agar medium）560
棉（尘）肺/棉屑肺（byssinosis）510
免疫触须样肾病（immunotactoid nephropathy）881
免疫调节（effect on immunologic function）1245
免疫反应基因（简称 Ir 基因）[immune response (Ir) genes] 581
免疫球蛋白（immunoglobulin）1099
免疫球蛋白定量（quantity measurement of Ig）1019
免疫系统的影响（regulation of immunologic system）1246
免疫系统紊乱（immunological abnormalities of CRF）903
免疫性溶血反应（immunologic hemolytic reaction）1152
免疫性溶血性贫血（immunohemolytic anemia）968
免疫性溶血性输血反应的调查（investigation of immune-mediated haemolytic transfusion reaction）1072
免疫抑制剂与高血压（immunoinhibitors and hypertension）298
免疫印迹技术（immunoblotting technique）575
免疫应答（immune response）1087
免疫与高血压（immunology and hypertension）290
免疫增生性小肠病，IGA 重链病（IGA heavy chain disease）688
面部偏侧肥大综合征（curtius I syndrome）103
面骨结核（tuberculosis of facial bones）623
面肌痉挛（facial spasm）21
面肩肱型肌营养不良（facioscapulohumeral dystrophy）95
面偏侧萎缩征（facial hemiatrophy）38
面神经（facial nerves）123
灭菌作用（elimination of bacterium）602
民事行为能力（civil capability）135
缗钱状排列（rouleaux formation）1017
明胶代血浆（gelatins）1105
明尼苏达多相人格问卷（Minnesota multiphasic personality inventory, MMPI）162
明尼苏达心脏保健计划（Minnesota heart health program, MHHP）271
明肖森综合征（Munchausen syndrome）158
模仿症（echopathy）145
“模糊识别”假说（promiscuous recognition hyperthesis）1162
膜部室间隔缺损（membranous ventricular septal defect）418
膜性肾病（membranous nephropathy）879
蘑菇工人肺（mushroom-worker's lung）510
魔法思维（magical thinking）140
末端脱氧核苷酸转移酶（terminal deoxynucleotidyl transferase, TdT）991
莫非氏征，胆囊角痛症（Murphy sign）704
莫美他松糠酸酯（mometasone furoate）1282
木僵（stupor）145
木僵状态（stupor state）14

N

内毒素血症的临床表现（manifestation of endotoxemia）746

内毒素血症诊断（diagnosis of endotoxemia）746
内毒素血症治疗（therapy of endotoxemia）746
内毒素血症致病作用（pathogenic action of endotoxemia）745
内啡肽（endorphin）847
内分泌疾病的输血（transfusion for patients with endocrine disorders）1127
内分泌疾病基因（gene of endocrine disease）1313
内分泌系统表现（endocrinological manifestations of CRF）903
内分泌性高血压综合征（Schroeder syndrome Ⅱ）383
内感性幻觉（interoceptive hallucination）138
内镜介入治疗（endoscophic interventional therapy）671
内镜食管静脉曲张结扎术（endoscopic variceal ligation, EVL）800
内科萎陷疗法（medical collapse therapy）601
内皮素（endothelin, ET）848
内皮细胞病（endotheliosis）922
内皮再生疗法（重建疗法）（therapy of endothelium vegeneration, reconstructin therapy）1294
内生肌酐清除率（endogenous creatinine clearance rate）866
内食管过短（over short esophagus）660
内向思维（autistic thinking）139
内向性思维（autistic thinking）150
内向症（autism）150
内因子（intrinsic factor, IF）975
内因子抗体（antibody against intrinsic factor）975
内源性复燃（复发）（endogenous exacerbation）636
内源性凝血系统（endogenous coagulation system）947
内源性气喘（endogenous asthma）535
内源性肾毒物（endogenous nephrotoxic products）897
内源性脂质性肺炎（endogenous lipid pneumonitis）479
内脏幻觉（visceral hallucination）138
内脏痛（visceral pain）10
内脏—心房位（viscera-atrial situs）405
钠与高血压（sodium and hypertension）275
钠潴留与高血压（sodium retension and hypertension）278
耐多药结核病（多耐药结核病）［multidrug resistant tuberculosis（MDR-TB）］603
耐热触酶试验（anti-heat catalase test）560
耐药性结核病［drug resistant tuberculosis（DR-TB）］603
难治性肺结核（refractory pulmonary tuberculosis）602
难治性溃疡（ulcer of difficult cure）673
囊肿性肾发育不良（cystic hypoplastic）924
囊柱状支气管扩张（sacculocylindrical bronchiectasis）471
囊状支气管扩张（cystic bronchiectasis, sacculated bronchiectasis）472
蛲虫病（enterobiasis）691
脑白质疏松症（leuko - araiosis）54
脑白质髓鞘发育不良（leukoencephalopathy）74
脑保护剂的应用（neuro protector in stroke）56
脑肠肽（brain-gut peptide）842
脑出血（cerebral haemorrhage）53
脑出血的内科治疗原则（guideline of therapy for cerebral haemorrhage）53
脑电图过度换气试验（EEG test of hyperventilation）41
脑电图录像监测系统（video-EEG monitoring, VEEG）42
脑电图美解眠诱发试验（EEG precipitating test of megimide）41
脑电图描记（EEG recording）41
脑电图闪光刺激试验（EEG photic stimulation）41
脑电图睡眠诱发试验（EEG precipitating test of sleep）41
脑电图睁闭眼试验（EEG test of eye-open and closed）41
脑动脉肌性纤维发育不良（cerebral arterial fibromuscular dysplasia）53
脑动脉硬化症（cerebral atherosclerosis, arteriosclerosis）54
脑啡肽（enkephalin, ENK）841
脑肺吸虫病（cerebral paragonimiasis）119
脑干结核（brain-stem tuberculosis）607
脑干脑炎（brain-stem encephalitis）65
脑干死亡（brain-stem death）15
脑干听觉诱发电位（brain stem auditary evoked potential, BAEP）45
脑苷脂沉积病（gaucher syndrome）106
脑梗塞的发病机制（pathogenesis of cerebral infarction）

51
脑梗塞的溶栓治疗（thrombolytic therapy）56
脑梗塞的治疗原则（guideline of therapy for cerebral infarction）55
脑弓形体病（CNS toxoplasmosis）63
脑活检（brain biopsy）47
脑脊髓胆固醇沉积综合征（cerebrospinal cholesterosis syndrome）116
脑脊液（cerebrospinal fluid）127
脑脊液常规检测（routine test of CSF）40
脑脊液动力学检查（cerebrospinal fluid dynamics examination）128
脑脊液动力学试验（Queckenstedt's test）40
脑脊液寡克隆区带（oligoclonal bands in CSF）40
脑脊液免疫球蛋白（immunoglobulins in CSF）40
脑脊液凝固综合征（froin syndrome）106
脑脊液生化检验（biochemical test of CSF）40
脑脊液细胞学（cytology of CSF）41
脑脊液压力（cerebrospinal fluid pressure）39
脑结核瘤（brain tuberculoma）606
脑-面血管瘤病（Sturge-Weber disease, Sturge-Weber syndrome）74
脑膜刺激症状（symptom of meningeal irritation）125
脑膜血管梅毒（meningovascular syphilis）64
脑内资血综合征（intracranial steal syndrome）55
脑囊虫病（cysticercosis of brain）59
脑囊虫病的免疫学试验（immune test in cysticercosis of brain）60
脑囊虫病的药物治疗（medicine therapy in cysticercosis of brain）60
脑囊虫病的诊断标准（diagnostic criteria for cysticercosis）60
脑膨出-多囊肾-多指（趾）综合征（encephalcele-polycystic kidney-polydactylin syndrome, Meekel-Gruber syndrome）874
脑器质性精神病（organic psychosis）149
脑桥出血（pontine haemorrhage）53
脑疝（brain herniation）16
脑视网膜动静脉瘤综合征（cerebroretinal arteriovenous aneurysm syndrome）118
脑视网膜血管瘤病（encephalo-retino angiomatosis）112
脑室穿刺（ventricular puncture）128
脑栓塞（cerebral embolism）51
脑水肿（cerebral edema）15
脑死亡（brain death）15
脑—心综合征（brain-heart syndrome）395
脑心综合征（cerebro-cardiac syndrome）38
脑型疟疾（cerebral malaria）120
脑性瘫痪（cerebral palsy）75
脑血管病的病因学（etiology of cerebrovascular disorders）50
脑血管病的分类（classification of cerebral vascular disorders）51
脑血管病的流行病学（epidemiology of cerebral vascular disorders）51
脑血管病的危险因素（risk factors in cerebral vascular disorders）57
脑血管造影（cerebral angiography）128
脑血吸虫病（cerebral schistosomiasis）120
脑叶出血（lobar haemorrhage）53
脑叶萎缩症（cerebral lobe dementia）18
脑源性晕厥（syncope of brain origin）8
脑肿瘤卒中（apoplexy of brain tumors）58
脑蛛网膜炎（arachnoiditis of brain）63
脑卒中后综合征（postapoplexy syndrome）113
能量代谢异常与心力衰竭（energy metabolism abnormality and heart failure）203
尼曼—匹克病（Niemann-Pick's disease）824
尼扎替丁（nizatidine）721
拟交感胺类强心药与心力衰竭（sympathomimetic cardiotonic amines and heart failure）191
逆分裂（paradoxic splitting of second heart sound）406
溺死肺（lung of the drowned）510
年递降率（annual reduction rate）638
年度期间登记率（registration rate of annual period）638
年轻红细胞输注（transfusion of young red blood cells）1095
黏多糖病Ⅰ型综合征（Hurler syndrome）385
黏多糖病Ⅱ型综合征（Hunter syndrome）384
黏多糖病Ⅲ型综合征（Sanfilippo syndrome）385
黏多糖病Ⅳ型综合征（Morquio syndrome）385
黏多糖病Ⅴ型综合征（Scheie syndrome）385
黏液瘤综合征（myxoma syndrome）356
黏液水肿心脏病（myxedema heart disease）397

黏液水肿性腹水（myxoedema ascites）715
黏液水肿性神经病（polyneuropathy with hypothroidism）89
黏液胸（blen nothorax）535
念珠菌性肺炎（moniliasis pneumonia）479
鸟苷蛋白（guanylin）843
尿 N-乙酰-β-氨基葡萄糖苷（urine N-acetyl-β-D-glucosaminidase, NAG）868
尿 γ-谷氨酰转换酶（urine γ-glutamyl transpeptidase, γ-GT）868
尿比重（urine specific gravity）867
尿卟啉原（uroporphyrinogen）981
尿沉渣革兰染色（gram staining of uninary sediment）917
尿胆原尿（urobilinogenuria）928
尿蛋白圆盘电泳（SDS-APGE disc electrophoresis）865
尿道炎（urethritis）918
尿道综合征（urethral syndrome）877
尿毒症毒素（uremic toxins）901
尿毒症肺（uremic lung）510
尿毒症性肺炎（uremic pneumonia）479
尿毒症性神经病（uremic neuropathy）86
尿毒症性心包炎（uremic pericarditis）348
尿含铁血黄素试验（urine hemosiderin test）968
尿黑酸尿（alkaptonuria）864
尿激酶（urokinase, UK）950
尿急（urgency of micturition）862
尿亮氨酸氨基肽酶（leucine aminopeptidase, LAP）868
尿路（urinary tract）915
尿路刺激症状（symptom of bladder irritation）861
尿路梗阻（urinary tract obstruction）919
尿路畸形（urinary tract deformity）919
尿路真菌感染（fungal urinary tract infection）919
尿酶（urinary enzyme）914
尿酶检查（urine enzyme test）868
尿莫氏试验（Mosenthal test）867
尿浓缩和稀释障碍（disorders of urinary concentration and dilution）894
尿频（frequency of micturition）862
尿溶菌酶（urine lysozyme）868
尿乳酸脱氢酶（urine lactic acid dehydrogenase LDH）868
尿渗透压（urine osmolarity）867
尿失禁（incontinence）862
尿素酶试验（urease test）560
尿素清除指数（urea clearance index, Kt/V）909
尿素下降比值（urea reduction ratio）909
尿酸肾病（uric acid nephropathy）888
尿痛（pain on micturition）862
尿涂片（urine smear）917
尿细菌定量培养（quantitative urine culture）917
尿细菌定性培养（qualitative urine culture）917
尿液酸碱度（urinary pH）928
尿抑胃素（urogastrone）850
尿潴留（retention of urine）915
颞动脉炎（temporal arteritis）54
颞颌关节综合征（costen syndrome）103
颞叶切除后行为综合征（klüver-bucy syndrome）108
凝集胺法（method of polybrene）1067
凝集抑制试验（agglutination-inhibition test）1069
凝血活酶（thromboplastin）946
凝血活酶前质（thromboplastin antecedent）935
凝血酶（thrombin）946
凝血酶敏感蛋白（thrombospondin, TSP）944
凝血酶时间（thrombin time, TT）944
凝血酶原（prothrombin）935
凝血酶原复合物（prothrombin complex）950
凝血酶原复合物浓制剂（prothrombin complex concentrates, PCC）1101
凝血酶原时间（prothrombin time, PT）945
凝血酶原消耗试验（prothrombin consumption test, PCT）945
凝血时间（coagulation time）950
凝血纤溶系统的基因多态性（gene polymorphology of coagulation fibrinolysis ststem）、eNOS（NOS3）基因、［（eNOS（NOS3）gene）］与心血管疾病（Cardiovascular disease）1306
凝血因子（coagulation factors）950
凝血因子缺乏性疾病（coagulation factor deficiency）950
凝血障碍（disturbance of blood coagulation）950
扭转痉挛（torsion spasm, torsion dystonia）71
扭转性室性心动过速（torsades de pointes）234
“钮孔花”样畸形（boutonniere deformity）1164
农民肺（farmer's lung）510

农药中毒性肾病（pesticide toxic nephropathy）913
浓缩红细胞（packed red cells）1091
浓缩血小板（platelet concentrates）1080
脓气胸（pneumoempyema）535
脓气胸（pyopneumothorax）535
脓胸（pyothorax lempyema）535
脓胸并发支气管瘘（pyothorax empyema fistula）535
脓肿型淋巴结核（abscess form tuberculosis of lymph node）627

O

呕血与黑便（hematemesis and melena）647

P

帕金森病（Parkinson disease, paralysis agitans, shaking palsy）68
帕金森病的外科治疗（surgical treatment of Parkinson disease）69
帕金森病的药物治疗（Pharmacal treatment of Parkinson disease）69
帕金森叠加综合征（Parkinsonism-plus）69
帕金森病（Parkinson disease, PD）1319
帕金森综合征（Parkinsonism）69
帕利百（poly pred）1265
排便晕厥（defecation syncope）322
排毒药物（drug expelling of toxin）914
排尿反射（micturition reflex）36
排尿性晕厥（micturition syncope）8
排尿晕厥（micturition syncope）322
哌吡氮平（pirenzepine）724
哌唑嗪首剂综合征（prazosin first does syndrome）383
派瑞松霜剂（pevisone）1269
盘状红斑（discoid lesions）1207
泮托拉唑（pantoprazole）722
襻利尿剂与心力衰竭（loop diuretics and heart failure）192
旁道的定位诊断（location diagnosis of accessory pathway）238
旁道电位（accessory pathway potential）209
旁分泌（paracrine）847
旁路传导功能测定（measurement of conductive function of accessory pathway）238
旁中央小叶综合征（paracentral lobule syndrome）23
泡沫细胞综合征（foam cell syndrome）1028
泡—沫综合征（POEMS Syndrome）1038
疱性眼炎（phlyctenular ophthalmia）606
胚胎主动脉弓（embryo aortic arch）403
培哚普利与心力衰竭（perindopril and heart failure）195
喷射性收缩期杂音（ejection systolic murmur）408
盆底综合征（pelvic floor syndrome, PFS）702
烹调综合征（cooking syndrome）392
铍肺（berylliosis of lung/beryllium pneumonia）510
皮层下痴呆（subcortical dementia）18
皮层下动脉硬化性白质脑病（chronic progressive subcortical encephalopathy, binswanger's disease）55
皮层性痴呆（cortical atrophy）18
皮肤表现（manifestations of skin）904
皮肤划纹征（血管运动反射）（dermatograph test）34
皮肤瘙痒（skin pruritus）1011
皮肤型淋巴瘤（cutaneous T cell lymphoma）1005
皮肤异色病（poikloderma）1213
皮革胃（linitis plastica of stomach）670
皮肌炎（dermatomyositis）1211
皮下结节（subcutaneous nodule）303
皮下囊袋（pacemaker pocket）223
皮质醇结合球蛋白（cortisol-binding globulin, CBG）1240
皮质醇生物合成（cortisol synthesis）1238
皮质骨结核（cortical bone tuberculosis）622
皮质盲（cortical blindness）22
皮质肾单位（superfical nephrons）858
啤酒—钴综合征（beer-cobalt syndrome）386
脾功能亢进综合征（hypersplenism syndrome）1023
脾结核（tuberculosis of spleen）618
脾曲综合征（splenic flexure syndrome）695
脾肿大（splenomegaly）649
匹克病（Pick disease）18
偏盲（hemianopia）22
偏瘫（hemiplegia）19
偏头痛（migraine）3
偏头痛等位症（equivalent migraine）3
偏斜视综合征（hertwig-magendie syndrome）107
偏心空洞（acentric cavity）612
偏执狂（paronoia）153
偏执型精神分裂症（paranoid schizophrenia）150

偏执性精神障碍（paranoid disorder）153
偏执状态（paranoid state）153
漂浮电极导管（flowed electrode catheter）229
漂浮集菌法（floatation concentration method）556
嘌呤类利尿剂与心力衰竭（purine diuretics and heart failure）193
贫窃妄想（delusion of poverty）141
贫血（anemia）981
贫血性心肌病（anemic heart disease）330
贫血性心脏病（anemic heart disease）341
贫血-血尿综合征（anemia-hematuria syndrome）875
频率应答起搏器（rate response pacemaker）217
频率应答式双腔起搏器（rate response dual chamber pacemaker）220
品行障碍（conduct disorder）160
平板透析器（parallel-plate dialyzer）906
泼尼卡酯（prednicarbate（dermatop））1284
泼尼松龙（prednisolone）1264
破裂孔综合征（foramen lacerum syndrome）105
扑击样震颤（flapping tremor）742
扑落音（tumor plop）407
扑翼震颤（asterixs）648
葡糖胺聚糖（glycosaminoglycan）1187、1189
葡萄球菌肺炎（staphylococcal pneumonia）474
葡萄球菌-协同凝集实验（streptococcal concord cogulational test）1193
葡萄球菌性心内膜炎（staphylococcal endocarditis）352
葡萄糖-6-磷酸脱氢酶活性测定（measurement of G-6-PD）968
葡萄内酯（glucurolactone）734
普米克（pulmicort inhaler，布地奈德气雾剂 Budesonide Aerosol Inhaler）1278
普米克都保（pulmicort turbuhaler，布地奈德粉末吸入剂 budesonide powder inhaler）1279
普米克令舒（pulmicort respules，布地奈德雾化混悬液 Budesonide Nebulizing Suspension）1280
普萘洛尔撤药综合征（propranolol withdrawal syndrome）381
普萘洛尔试验（心得安试验）（propranolol test）335
普通冰冻血浆（common frozen plasma）1098
普通外科手术的输血与适应证（transfusion indications in general surgery）1138
普通外科输血的并发症（complications of transfusion in general surgery）1139
普通外科输血的方法和注意事项（methods and attentions of transfusion in general surgery）1138
普通型偏头痛（common migraine）3

Q

齐墩果酸（caryophyllin）730
其他肝癌标记检测（detection of other signa of liver cancer）808
其他呼吸系统疾病输血（transfusion for patients with other respiratory diseases）1108
其他消化系统疾病输血（transfusion for patients with other digestive system diseases）1110
其他心血管疾病输血（transfusion for patients with other heart - vascular diseases）1109
其他因素调节作用（other factors）1253
其他原因所致急性肾衰竭（血红蛋白尿，肌红蛋白尿，妊娠毒血症，肿瘤化疗药物，免疫抑制药等）（acute renal failure induced by miscellaneous causes，hemoglobinuria，myogeobinuria，eclampsia chemotherapeutic agents，immunisuppressive agents）899
其他自身免疫疾病的遗传分析（inheritance analysis of other autoimmune disease）1310
奇脉（paradoxical pulse）410、615
脐带血、脐血（cord blood，umbilical cord blood）1089
起搏 P-S 现象（P-S phenomena in pacing）225
起搏电极（pacing catheter）229
起搏反拗期（pacing refratory period）213
起搏间期（pacing interval）224
起搏脉冲幅度（pulse amplitude）213
起搏频率（pace rate）212
起搏频率奔放（pacing rate runaway）226
起搏器病人的电转复（cardioversion in patients with pacemaker）226
起搏器不感知（pacemaker oyesthesia）226
起搏器的编码（pacemaker code）212
起搏器的程控功能（programmed function of pacemaker）212
起搏器的电磁干扰（pacemaker electromagnetic interference）225
起搏器的电极导线（pacemaker electrode lead）213
起搏器的能源（power source of pacemaker）212

起搏器的遥测功能（telemetry of pacemaker）213
起搏器电池耗竭（pacemaker power source depletion）224
起搏器电极的分类（classification of pacemaker elcetrode）213
起搏器肌电干扰（myopotential interference）225
起搏器频率改变（pacemaker rate change）226
起搏器欠感知（pacemaker hypoesthesia）226
起搏器旋转移动综合征（twiddler's syndrome）224
起搏器依赖（pacemaker dependant）226
起搏器游走（pacemaker migration）226
起搏器综合征（pacemaker syndrome）215
起搏输出阻滞（pacemaker exit block）225
起搏系统分析仪（pacing system analysor）221
起搏心电图（pacing electrocardiogram）224
起搏—心室阻滞（pacing-ventricular block）226
起搏与急性心肌梗死（pacing and acute myocardial infarction）216
起搏阈值（pacing threshold）223
起搏阈值增高（inreasing of pacing threshold）225
起始耐药（初始耐药）（initial drug resistance, IDR）603
气道阻力（airway resistance）461
气管癌（carcinoma of trachea）462
气管插管术（endotracheal intubation, tracheal cannula, tracheal intubation）462
气管痉挛（tracheospasm）462
气管镜检查（bronchoscopy）462
气管扩张（tracheaectasy）462
气管鳞状上皮癌（squamous cell carcinoma of trachea）462
气管内投药（intratracheal medication）463
气管内异物（intratracheal foreign body）463
气管内注入（法）（intratracheal injection）463
气管旁淋巴结核（tuberculosis of paratracheal lymph node）627
气管平滑肌瘤（trachea leiomyoma）463
气管憩室（trachea diverticulum）463
气管乳头状瘤（trachea papilloma）463
气管软骨瘤（trachea chondroma）463
气管软化（tracheomalacia）463
气管－食管瘘（tracheo - esophageal fistula）463
气管吸痰术（sputum aspiration via trachea）463
气管腺癌（trachea adenocarcinoma）464
气管腺样囊性癌（trachea adenoid cystic carcinoma）464
气管性呼吸音（trachea breath sounds）464
气管炎（tracheitis）464
气管造口（tracheostomy）464
气管战伤（trachea battle injury）464
气管支气管镜检查（法）（bronchoscopy）464
气管支气管淋巴结核（tuberculosis of tracheo-bronchial lymph node）627
气管支气管软化（trachea-bronchomalacia）465
气管支气管狭窄（trachea-bronchus stricture）465
气管支气管炎（tracheitis and bronchitis）465
气管支气管增大征（trachea-bronchus macrosis）465
气管脂肪瘤（trachea lipoma）465
气管肿瘤（trachea tumor）465
气囊电极（balloon tipped lead）224
气脑和脑室造影（pneumoencephalography and pneumoventriculography）128
气尿（pneumaturia）865
器官神经症（organ neurosis）155
器官移植与输血（organ transplantation and transfusion）1143
髂骨结核（tuberculosis of ilium）624
髂静脉受压综合征（Cockett syndrome）378
髂总动脉供血不足综合征（Moenckeberge syndrome）381
迁出（move away）640
迁入（move in）640
牵连观念（idea of reference）141
牵涉痛（referred pain）10
前 B 细胞（pre B cell）1012
前侧顶叶型痴呆（Dementia of anterolateral parietal lobe type）1318
前囟穿刺（bregmatic fontanel puncture）128
前额叶综合征（prefrontal lobe syndrome）113
前列腺结核（tuberculosis of prostate）620
前列腺素类治疗溃疡药（PGE. kind.）723
前体物质生物合成（precursor synthesis）1237
前庭功能（vestibular function）127
前庭迷路性共济失调（vestibular-labyrin thic ataxia）25
前庭神经元炎（vestibular neuronitis）7

前庭外侧核综合征（Bonnier syndrome）101
前庭中枢性眩晕（central vestibular vertigo）7
前庭中枢性眼球震颤（vestibalar nystagmus，central type）29
前庭周围性眩晕（peripheral vestibular vertigo）7
前庭周围性眼球震颤（vestibular nystagmus，peripheral type）29
前向性心力衰竭（forward heart failure）181
前斜角肌淋巴结摘除活检（scalene muscle lymphadenectomy for biopsy）595
前斜角肌试验（musculus scalenus anterior test）11
前胸壁综合征（Prinzmetal（Ⅱ）syndrome）375
潜伏病灶（incubation focus）636
潜伏性结核（incubative tuberculosis）536
潜水晕厥（diving syncope）322
潜意识（unconscious）168
潜隐型精神分裂症（latent schizophrenia）151
潜在型克山病（latent Keshan disease）330
浅反射（superficial reflex）125
浅感觉（superficial sensation）31
浅昏迷状态（mild coma state）14
嵌压性神经病（entrapment neuropathy）90
腔隙（lacunes）52
腔隙性脑梗塞（lacunar infarction）52
强啡肽（dynorphin）837
强化阶段（initial phase）599
强迫动作（compulsive act）145
强迫观念（obsessive idea）142
强迫行为（compulsion）145
强迫性对立观念（obsessive contradictory idea）142
强迫性核对（compulsive checking）142
强迫性怀疑（obsessive doubts）142
强迫性回忆（obsessive reminiscence）142
强迫性计数（compulsive counting）142
强迫性恐惧（obsessive phobia）142
强迫性清洁（compulsive cleaning）142
强迫性穷思竭虑（obsessive rumination）142
强迫性仪式性行为（compulsive ritual）142
强迫症（obsessive-compulsive neurosis）155
强心苷的禁忌证（contraindication of cardiac glycosides）184
强心苷的适应证（indication of cardiac glycosides）184
强心苷与心力衰竭（cardiac glycosides and heart failure）183
强直心脏综合征（stiff heart syndrome）397
强直性脊柱炎（ankylosing spondylitis）1174
强直性脊柱炎的临床表现（clinical features of ankylosing spondylitis）1174
强直性脊柱炎的流行病学（epidemiology of ankylosing spondylitis）1174
强直性脊柱炎的实验室所见（laboratory findings of ankylosing spondylitis）1174
强直性脊柱炎的预后（prognosis of ankylosing spondylitis）1175
强直性脊柱炎的诊断（diagnosis of ankylosing spondylitis）1175
强直性脊柱炎的治疗（management of ankylosing spondylitis）1175
强直性瞳孔（adie pupil）29
强直性瞳孔、节段性少汗综合征（stiff pupil-segmental hypohidrosis）114
强直－阵挛发作（tonic-clonic seizures）48
羟基脲（hydroxyurea）994
羟乙基淀粉（hydroxyethyl starch，HES）1105
桥脑被盖部综合征（Raymond-Cestan syndrome）25
桥脑内侧部综合征（Foville syndrome）25
桥脑外侧部综合征（Millard-Gubler syndrome）25
桥脑中央髓质溶解症（central pontine myelinolysis）78
鞘磷脂沉积症（sphingomyelin lipidosis）112
窃血综合征（steal blood syndrome）877
侵蚀性炎症性骨性关节炎（rodent inflammatory osteoarthritis）1186
青春型精神分裂症（hebephrenic schizophrenia）151
青霉胺（penicillamine）732
青霉胺性重症肌无力（penicillamine induced myasthenia）94
青年高血压（hypertension in adolescents）289
青少年型息肉（youngster polyps）697
氢化可的松（hydrocortisone）1259、1260
氢化可的松—乐康美的澜（hydrocortisone-leurquinmediolanum）1260
轻链肾病（light chain nephropathy）883
轻性精神病（minor psychosis）137
轻躁狂（hypomania）152
倾倒综合征（dumping syndrome）852
情感（affect）143

情感爆发（emotional explosion）144
情感不适切（inappropriate affect）144
情感不稳（emotional lability）144
情感不协调（emotional incongruity）144
情感迟钝（emotional blunting）143
情感脆弱（emotional fragility）143
情感淡漠（apathy）143
情感倒错（emotional perversion）144
情感高涨（elation）144
情感障碍（affective disorder）151
情绪商数（情商）（emotional quotient, EQ）143
琼脂糖凝胶电泳（agarose gel electrophoresis）583
丘脑痛（thalamic pain）10
丘脑下十字路综合征（guillain-alajouanine syndrome）107
丘疹坏死性皮肤结核（tuberculosis cutis papulonecrotica）629
球麻痹（bulbar palsy）20
球囊导管（balloon catheter）364
球囊膨胀型支架（balloon-expandable stent）369
球形细胞型白质营养不良（krabbe I syndrome）108
巯甲丙脯酸激发试验（captopril stimulating test）288
曲安奈德（triamcinolone acetonide）1266
曲安奈德（注射用）［triamcinolone acetonide（for injection）］1268
曲安西龙（triamcinolone）1263
躯体感觉诱发电位（somato sensory evoked potential, SEP）45
躯体疾病（somatic disease, physical disease）136
躯体形式障碍（somatoform disorders）157
去沉淀血浆（precipitate-free plasma）1104
去大脑综合征（decerebrate syndrome）103
去羟米松（desoximetason）1285
去氢胆酸（dehydrocholic acid, cholepatin, dehychol）732
去氧皮质酮（desoxycortone）1286
全程督促化疗（fully supervised chemotherapy）600
全程管理化疗（whole-course monitored chemotherapy）600
全国第二次结核病抽样调查（second national tuberculosis random sampling survey）631
全国第三次结核病抽样调查（third national tuberculosis random sampling survey）631
全国第一次结核病抽样调查（first national tuberculosis random sampling survey）630
全国结核病流行病学调查（national epidemiological survey of tuberculosis）554
全军结核病研究中心（Army Tuberculosis Research Center）631
全球结核病紧急状态宣言（global tuberculosis emergency proclamation）629
全球结核病控制策略（global tuberculosis control strategy）630
全球结核病控制目标（global tuberculosis control target）629
全染色体 DNA 探针（whole chromosomal DNA probe）587
全人工心脏（total artificial heart）319
全身播散性结核（disseminated tuberculosis）536
全身型重症肌无力（generalized myasthenia gravis）93
全身性毛细血管扩张症（systemic telangiectasis）701
全肾脏（whole kidney）1326
全收缩期杂音（pansystolic murmur）407
全心衰竭（pancardiac failure）179
全血的含义（definition of whole blood）1089
全血功能（function of whole blood）1089
全血输注常规（routine of whole blood transfusion）1090
全叶性肺气肿（panlobular emphysema）510
全自动型起搏器（DDD）217
拳击家综合征（homen syndrome）107
醛固酮（aldosterone）1286
醛固酮的降解代谢（metabolism of aldosterone）1243
缺铁性贫血（iron deficiency anemia, IDA）976
缺铁性贫血输血（transfusion for patients with iron deficiency anemia）1111
缺铁性贫血吞咽困难综合征（Plummer-Vinson syndrome）1020
缺血半暗带（penumbra）55
缺血性心肌病（ischemic cardiomyopathy）241
缺血性肢体肌挛缩综合征（ischemic contracture syndrome）388
缺血预置（ischemic preparation, IP）247
缺血再灌注损伤的基因治疗（postischemic gene treatment of reperfusioninjury）1297
缺氧性肺动脉高压性肺血管病（pulmonary vascular

disease due to anoxic pulmonary hypertension）344
缺氧性脑病（hypoxic encephalopathy）76

R

染色体异常性心血管疾病（chromosome aberration cardiovascular disease）338
桡神经麻痹（radial palsy）90
热喘（dyspnea caused by heat evil）536
热喘呼吸（panting）536
热带痉挛性截瘫（tropical spastic paraparesis）62
热带口炎性腹泻（tropical sprue）682
热带嗜曙红细胞增多症性哮喘（tropical eosinophilia asthma）536
热带性肺嗜酸细胞浸润征（tropical eosinophilia）510
热溶血试验（warm hemolytic assay）968
热伤肺络（injury to lung caused by heat）511
热稀释法测定冠脉血流（thermodilution technique for measurement of coronary artery flow）363
热稀释法心排血量测定（thermodilution method for measuring cardiac output）372
热性惊厥（febrile convulsion）49
人T淋巴细胞白血病/淋巴瘤病毒HTL-V1（HTL-V1）1007
人白细胞抗原（human leucocyte antigen, HLA）1016、1085
人肝糖蛋白（human hepatic glycoprotein, hHGP）758
人格解体（depersonalization）146
人格障碍（personality disorder）158
人工肺（artificial lung）536
人工肝辅助装置（artificial liver support system, ALSS）826
人工呼吸（artificial respiration）322
人工呼吸（法）（artificial respiration）536
人工呼吸器（机）（artificial ventilator）537
人工气管（artificial trachea）537
人工气胸疗法（artificial pneumothorax therapy）537
人工气胸术（artificial pneumothorax）537
人工通气（artificial ventilation）537
人工心肺机（artificial heart - lung machine）537
人工心脏起搏器（artificial cardiac pacemaker）211
人类白细胞抗原（human leucocyte antigen, HLA）996
人类白细胞抗原与输血［human leukocyte antigen（HLA）and blood transfusion］1076
人类血小板特异性抗原（human platelet - specific antigen, HPA）1086
人毛滴虫（trichomonas hominis）692
人免疫缺陷病毒相关肾损害（HIV - associated with renal lesion）884
［人型］结核［分支］杆菌（mycobacterium tuberculosis hominis）537
人型结核杆菌（mycobacterium hominis）538
人型旧结核菌素（human old tuberculin）537
人血前白蛋白（prealbumin, PA）1096
人血清抗体（human serum antibodies）1058
人血小板抗原（human platelet antigen, HPA）1087
人造肺（artificial lung）536
认旧如新症（jamais vu）145
认知疗法（cognitive therapy）166
妊娠（pregnant）1246
妊娠高血压综合征（pregnancy-induced hypertension syndrome）285
妊娠合并肺结核（pregnancy accompanied by tuberculosis）511
妊娠急性脂肪肝（acute fatty liver of pregnancy）923
妊娠结核（tuberculosis with pregnancy）605
妊娠期、分娩后胰腺炎（during gestation and parturition pancreatitis）712
妊娠期并发肝昏迷（hepatic coma during pregnancy）831
妊娠期病毒性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of viral hepatitis at pregnancy stage）779
妊娠期病毒性肝炎的预后（prognosis of viral hepatitis at pregnancy stage）779
妊娠期病毒性肝炎的诊断（diagnosis of viral hepatitis at pregnancy stage）778
妊娠期病毒性肝炎的治疗（treatment of viral hepatitis at pregnancy stage）779
妊娠期高血压（hypertension in pregnancy）922
妊娠期黄疸（jaundice during pregnancy）831
妊娠期间的胎-母出血（fetomaternal hemorrhage during prognancy）1136
妊娠期泌尿系感染（urinary tract infection during pregnancy）922
妊娠舞蹈病（chorea gravidarum）70
妊娠性高血压（gestation hypertension）921
妊娠与病毒性肝炎（pregnancy and viral hepatitis）778

容积描记法（volume tracings）538
容积描记器（volume tracer）538
容量负荷过度（volume overload）176
容量负荷试验（volume load test）271
容量呼吸机（volume-controled ventilator）537
容量—流速测定（volume-flow measurement）538
溶解氧（dissolved oxygen）538
溶解与空洞（dissolution and cavity）564
溶菌酶（lysozyme, LZM）558
溶栓剂（thrombolytic agent）949
溶栓疗法（thrombolytic therapy）950
溶栓药（thrombolytic drugs）249
溶栓治疗的评价（evaluation of thrombolytic therapy）251
溶栓治疗禁忌证（contraindication of thrombolysis）250
溶栓治疗适应证（indication of thrombolysis）249
溶血反应（hemolytic transfusion reaction）1151
溶血性尿毒症综合征（hemolytic uremic syndrome, HUS）1029
柔红霉素（daunorubicin）992
肉芽肿型结核球（瘤）（granulomatous tuberculoma）511
肉芽肿性腹膜炎（granulomatous peritonitis）714
乳果糖（lactulose）732
乳糜尿（chyluria）864
乳糜性腹炎（chyle peritoneum）715
乳糜性心包炎（chylous pericarditis）347
乳糜性胸膜炎（celiac pleuritis）519
乳酸脱氢酶（lactic dehydrogenase, LDH）558
乳酸脱氢酶 M 亚单位缺乏综合征（LDH M-subunit deficiency syndrome）108
乳酸脱氢酶与急性心肌梗死（IDH and AMI）263
乳头肌功能失调（papillary muscle dysfunction）264
褥疮（decubital ulcer, bedsore）39
朊病毒病（prion disease）60
软骨外胚层发育不全（Ellis-Van creveld syndrome）439
软骨营养不良性肌强直（chondrodystrophic myotonia）115
瑞责综合征（Reye syndrome）17

S

撒吗唑与心力衰竭（samazol and heart failure）192
噻嗪利尿剂与心力衰竭（thiazide diuretics and heart failure）192
三凹征（three depressions sign）538
三叉神经（trigeminal nerves）122
三叉神经节旁综合征（raeder syndrome）27
三叉神经痛（trigeminal neuralgia）8
三房心（cor triatriatum）425
三甲唑嗪与心力衰竭（trinazosin and heart failure）192
三尖瓣闭锁（tricuspid atresia）313、432
三尖瓣成形术（tricuspid valvuloplasty）313
三尖瓣关闭不全（tricuspid valve incompetence）428
三尖瓣交界切开术（tricuspid commissurotomy, tricuspid valvuloplasty）313
三尖瓣裂（tricuspid cleft）313
三尖瓣替换术（tricuspid valve replacement）313
三尖瓣脱垂（tricuspid valve prolapse）428
三尖瓣狭窄（tricuspid valve stenosis）428
三尖瓣下移畸形（Ebstein's syndrome）324
三角定位法（triangulate localization）41
三氯化铁试验（FeCl3 test）74
三偏综合征（triple paralytic syndrome）20
三期石棉肺（tertiary period asbestosis）511
三油酸酯呼吸试验（triolein respiratory test）538
桑椹状细胞（morula cell）1017
色素沉着（pigmentation, chromatosis）742
森田疗法（Morita psychotherapy）168
杀菌作用（sterilization）602
沙丁胺醇与心力衰竭（salbutamol and heart failure）191
山莨菪碱（654-2）（anisodamine）724
奥曲肽（sandostatin, octreotide）725
善得定（sandostatin）850
伤寒及流行性出血热输血（transfusion for patients with typhoid fever and epidemic hemorrhagic fever）1126
上尿路感染（upper urinary tract infection）916
上尿路梗阻（upper urinary tract obstruction）914
上皮样细胞（epithelioid cell）562
上腔静脉回注阻塞综合征（Paget-Senrother syndrome）378

上腔静脉阻塞综合征（superior vein caval obstruction syndrome）1010
上腔型房间隔缺损（superior vena cava type of atrial septal defect）415
上矢状窦血栓形成（superior sagital sinue thrombosis）54
上台阶模式（up-stairs model）1171
上消化道出血（upper digestive tract hemorrhage）741
上行尿路感染（retrograde urinary tract infection）919
上运动神经元性瘫痪（upper motor neuron paralysis）18
上肢血管综合征（upper limb cardiovascular syndrome）436
烧伤输血（transfusion for patients with burns）1139
烧伤与高血压（burn and hypertension）298
烧心（胃灼热）（heartburn）647
少白细胞的红细胞（leukocyte-poor red blood cells）1078
少白细胞的血小板（leukocyte-poor platelets）1081
少白细胞红细胞输注（trasfusion of leukocyte-poor red blood cell，LP - RBC）1094
少浆全血（plasma-poor whole blood）1091
少年肌阵挛癫痫（juvenile myoclonic epilepsy，janz syndrome）49
少年型肌营养不良综合征（Erb juvenile myodystrophia syndrome）105
少年型家庭性进行性脊肌萎缩（juvenile spinal muscular atrophy，Kugelberg - Welander syndrome，spinal muscular atrophy typeⅢ）82
少年型家族性黑隆痴呆（juvenile familial amaurotic idiocy）117
少年型结肠息肉病（juvenile polyposis）700
少尿、无尿（oliguria，anuria）861
少尿型急性肾衰（oliguric acute renal failure）900
舌结核（tuberculosis of tongue）618
舌下神经（hypoglossal nerves）123
舌咽及迷走神经（glossopharyngeal and vagus nerves）123
舌咽神经痛（glossopharyngeal neuralgia）9
社会精神病学（social psychiatry）133
社交恐怖症（social phobia）157
社区精神病学（community psychiatry）133
社区精神卫生（community mental health）133
射频消融术（radiofrequency current ablation）227
射血分数（ejection fraction）173
身心性或心理性巨结肠（physical and mental or psychological megacolon）696
深部囊性肠炎（colitis cystica profunda）702
深反射（deep reflex）124
深反射（腱反射）（deep tendon reflexes）32
深感觉（deep sensation）31
深感觉障碍性共济失调（deep sensory ataxia）25
深昏迷状态（deep coma state）14
深静脉血栓形成（deep venous thrombosis）318
神经白塞综合征（neuro-behcet syndrome）111
神经传导速度测定（nerve conduction velocity）43
神经耳科检查（examination of neurotology）127
神经分泌（neurocrine）847
神经活组织检查（nerve biopsy）47
神经激肽 A（neurokinin A，NKA）843
神经降压素（neurotensis，NT）843
神经降压素瘤（neurotensinoma）844
神经降压素族（neurotensin family）838
神经介素 L（neuromedin L）843
神经内分泌细胞（neuroendocrine cell）847
神经内分泌细胞系统（neuroendocrine cell system）850
神经皮肤综合征（neurocutaneous syndrome）111
神经视网膜—血管瘤病综合征（Bonnet-Dechaume-Blanc syndrome）101
神经衰弱（neurasthenia）155
神经肽与高血压（neuropeptide and hypertension）276
神经痛（neuralgia）8
神经外科输血（transfusion in neurosurgery）1140
神经系统表现—中枢及周围神经表现（neurological manifestation - central and peripheral）901
神经系统副肿瘤综合征（neurologic paraneoplastic syndromes）58
神经纤维瘤病（neurofibromatosis，von recklinghausen disease）74
神经性膀胱（neurogenic bladder）914
神经性耳聋（nerve deafness）30
神经性强直（issac syndrome）96
神经性贪食症（bulimia nervosa）37、154
神经性厌食症（anorexia nervosa）154
神经眼科检查（examination of neuro - ophthalmology）

125
神经元神经病（neuronopathy）82
神经源性膀胱（neurogenic bladder）35
神经源性溃疡（neurogenic ulcer）673
神经源性肺水肿（neurogenic pulmonary edema）38
神经症（neurosis）154
神经质（nervousness）159
肾、电解质系统疾病基因（gene of kidney and electrolyte system disease）1320
肾病－男性假性两性畸形－Wilms 瘤综合征（Drash' s syndrome）874
肾病综合征（nephrotic syndrome）870
肾病综合征所致特发性急性肾衰竭（idiopathic acute renal failure induced by nephrotic syndrome）898
肾移植与高血压（kidney transplantation and hypertension）298
肾穿刺活体组织检查（renal biopsy）869
肾单位（nephron）858
肾动静脉瘘综合征（kidney arteriovenous fistula syndrome）388
肾动脉狭窄（renal artery stenosis）921
肾动脉狭窄性高血压（Goldblatt syndrome）377
肾动脉血栓及栓塞（renal artery thrombosis and embolism）921
肾发育不全综合征（bilateral renal agenesis syndrome, potter Ⅱ）874
肾梗死性高血压（renal infarction induced hypertension）290
肾后性急性肾衰（postrenal acute renal failure）896
肾间质（renal interstitial tissue）859
肾绞痛（renal colic）862
肾结核（tuberculosis of kidney）619
肾静脉血栓（renal vein thrombosis）920
肾静脉造影术（phlebography of renal vein）921
肾皮质（renal cortex）858
肾前性氨质血症（prerenal azotemia）896
肾前性－低氯－氮质血症综合征（Blum syndorme）872
肾缺血低灌注急性肾衰（renal ischemic, hypoperfusional acute renal failure）896
肾乳头（renal papillae）858
肾乳头坏死（renal papillary necrosis）874
肾上腺结核（tuberculosis of adrenal gland）622
肾上腺脑白质营养不良（adrenoleukodystrophy ALD）74
肾上腺皮质激素长程治疗（long course of corticoid treatment）1255
肾上腺皮质激素导致肾上腺萎缩与皮质功能减退及肾上腺危象（adrenal corticoid induces adrenal atrophy、hypoadrenalism and adrenal crisis）1256
肾上腺皮质激素的禁忌证（contraindication of adrenal corticoid）1255
肾上腺皮质激素的适应证（indication of adrenal corticoid）1254
肾上腺皮质激素短程治疗（short course of corticoid treatment）1255
肾上腺皮质激素副作用的预防（prevention of corticoid side effects）1256
肾上腺皮质激素化学结构（chemistry of steroid hormones）1232
肾上腺皮质激素化学结构改变（change of structure）1232
肾上腺皮质激素减量方法（program of withdrawing corticoid treatment）1259
肾上腺皮质激素生物合成（biosynthesis ACH）1233
肾上腺皮质激素替代治疗（corticoid replacement therapy）1254
肾上腺皮质激素与蛋白质代谢紊乱（adrenal corticoid with protein dysmetabolism）1257
肾上腺皮质激素与肝、胆、胰病变（adrenal corticoid and hepatic、cholecyst pancreas diseases）1258
肾上腺皮质激素与感染（adrenal corticoid and infection）1258
肾上腺皮质激素与类库欣综合征（adrenal corticoid with cushingnoid syndrome）1257
肾上腺皮质激素与泌尿生物系统并发症（adrenal corticoid and urogenital system complications）1258
肾上腺皮质激素与皮肤、骨、关节、肌肉并发症（adrenal corticoid and skin、bone、joint、muscle complications）1258
肾上腺皮质激素与神经系统并发症（adrenal corticoid and nervous system complications）1258
肾上腺皮质激素与水电解质代谢紊乱（adrenal corticoid with hydro－electrolyte dysmetabolism）1257
肾上腺皮质激素与糖代谢紊乱（adrenal corticoid with glucose dysmetabolism）1257

肾上腺皮质激素与胃肠道并发症（adrenal corticoid and gastro - intestinal complications）1257
肾上腺皮质激素与血液系统并发症（adrenal corticoid and hematology system complications）1258
肾上腺皮质激素与循环系统并发症（adrenal corticoid and circulation system complications）1258
肾上腺皮质激素与眼并发症（adrenal corticoid and ophthalmos complications）1257
肾上腺皮质激素与脂肪代谢紊乱（adrenal corticoid with lipid dysmetabolism）1257
肾上腺皮质激素治疗目的、疗程与剂量分类（aim、course and dosage of corticoid therapy）1254
肾上腺皮质激素中程治疗（mid course of corticoid treatment）1255
肾上腺皮质形态学（anatomy of adrenal cortex）1231
肾实质性高血压（renal parenchymal hypertension）278
肾衰指数（renal failure index, RFI）930
肾素（renin）1252
肾素分泌瘤（renin-secreting tumor）895
肾素激发试验（renin stimulating test）288
肾素 - 血管紧张素 - 醛固酮系统（the renin-angiotensin-aldosterone system, RAAS）865
肾素 - 血管紧张素系统与高血压（renin-angiotenstion system and hypertension）277
肾髓质（renal medulla）858
肾外作用（effect on extrarenal tissues）1249
肾小动脉胆固醇结晶栓塞（renal arteriolar cholesterol crystal embolism）921
肾小管对氨基马尿酸（PAH）分泌极限测定（tubular maximum PAH secretion test）867
肾小管疾病（tubular disease）890
肾小管间质疾病（tubulointerstitial disease）886
肾小管 - 间质肾病合并视网膜变性综合征（Senior syndrome）871
肾小管葡萄糖重吸收量极限测定（tubular maximum glucose reabsorbtion test, TmG）868
肾小管酸中毒Ⅰ型（type Ⅰ RTA dRTA, aclassic distal）893
肾小管酸中毒Ⅱ型（type Ⅱ RTA, PRTA）893
肾小管性高血钾（renal tubular hyperkalemia）895
肾小管性碱中毒（renal tubular alkalosis）895
肾小管性酸中毒（renal tubular acidosis, RTA）893
肾小球（glomerulus）859
肾小球疾病（glomerular disease）878
肾小球滤过率（glomerular filtration rate, GFR）860
肾小球滤过膜（glomerular filtration membrane）860
肾小球旁器（juxtaglomerular apparatus）860
肾小球旁细胞瘤（Robertson Kihara cytoma）874
肾小球系膜（glomerular mesangium）860
肾性低磷酸盐佝偻病（RHR 和骨软化病）（renal hypophsphatemic rickets, RHR and oxteomalacia）891
肾性高血压（renal hypertension）865
肾性急性肾衰（acute intrinsic renal failure）896
肾性脑病（renal encephalopathy, uremic encephalopathy）77
肾性尿崩症（nephrogenic diabets insipidus）894
肾性贫血（renal anemia）902
肾性失镁（renal magnesium - wasting）895
肾性水肿（renal edema）865
肾性糖尿（renal glucosuria）890
肾性侏儒综合征（renal dwarfism syndrome）874
肾血管性高血压（renal vascular hypertension）279
肾血流量（renal blood flow, RBF）861
肾移植（renal transplantation）905
肾移植输血的作用机制（mechanism of transfusion on kidney transplantation）1146
肾移植性结核（tuberculosis following kidney transplantation）605
肾移植与输血（kidney and transfusion）1144
肾盂（renal pelvis）859
肾盂积水（hydronephrosis）915
肾盂积液（pyelonephritic abscess）916
肾盂肾炎（pyelonephritis）916
肾盂肾盏扩张（pyelocaliectasis）915
肾源性心力衰竭（heart failure caused by renal diseases）203
肾脏超声显像（renal ultrasonography）931
肾脏滤过分数（renal filtration fraction）867
肾脏囊性疾病（cystic kidney disease）924
肾脏清除率（renal clearanec）866
肾盏（renal calices）859
肾中毒机制（mechanism of renal toxicity）913
肾中毒急性肾衰（acute renal failure induced by nephrotoxic substances）896
肾周围脓肿（perinephritic abscess）916
渗出性病变（exudative lesion）563

渗出性胸膜炎（exudative pleurisy）613
渗液缩窄性心包炎（exudative constrictive pericarditis）350
生长激素释放因子瘤（GRFoma, GHRHoma）845
生长抑素（somatostatin）725、835
生长抑素类似物（somatostatin analogue）846
生长抑素瘤（somatostatinoma, ssoma）844
生长抑素受体（somatostatin receptor, SS - R）849
生长抑素受体显像（somatostatin receptor scintigraphy, SRS）846
生长抑素族（somatostatin family）838
生长因子族（growth factor family）850
生活事件量表（life events scale, LES）164
生理反射性晕厥（reflex syncope）321
生理性低血压状态（physiologic hypotension state）334
生理性红细胞增多症（phsiological polycythemia）1002
生理性起搏（physiologic pacing）214
生物反馈治疗（biofeedback therapy）167
生物反应调节剂（biological response modifier, BRM）1016
生物合成途径（pathways of biosynthesis）1237
生物精神病学（biological psychiatry）134
生物素标记的核酸探针（biotin-labelled nucleic acid probe）588
失超滤（ultrafiltration failure of peritoneal dialysis）912
失读症（alexia）12
失眠（insomnia）158
失认症（agnosia）12
失神发作（absence seizures）48
失写症（agraphia）12
失血性贫血（blood loss anemia）977
失盐性肾炎（salt losting nephritis）870
失音症（aphonia）12
失用症（apraxia）12
失语（aphasia）11
失语、失认和失用（aphasia, agnosia and apraxia）121
失张力发作（atonic seizures）48
施虐癖（虐待狂）（sadism）160
生长抑素（somatostatin）725
湿疹、血小板减少、反复感染综合征（eczema thrombocytopenia repeated infection syndrome）1025
十二反映肠血管压迫综合征（duodeno vascular compression syndrome）680
十二指肠白点综合征（duodenal white spot syndrome）679
十二指肠—结肠综合征（duodenum-colon syndrome）851
十二指肠巨大溃疡（gigantic duodenal ulcer）680
十二指肠溃疡（duodenal ulcer）678
十二指肠溃疡的治疗（treatment of duodenal ulcer）678
十二指肠良性肿瘤（benign duodenal tumor）680
十二指肠憩室梗阻性黄疸综合征（iemmel syndrome）851
十二指肠憩室（duodenal diverticulum）679
十二指肠乳头癌（carcinoma of duodenal papilla）679
十二指肠乳头旁憩室（parapapillary duodenal diverticulum）680
十二指肠霜斑样溃疡（salamic ulcer of duodenum）678
十二指肠胃反流（duodenal gastric reflux）678
十二指肠胃口反流测定（duodenal gastric regurgitation measurement）678
十二指肠炎（duodenitis）678
十二指肠引流检查（duodenal drainage examination）677
十二指肠壅滞症（duodenal stasis）679
时间平均尿素浓度（time average concentration of urea）909
实验性变态反应性脑脊髓炎（experimental allergical encephalomyelitis, EAE）65
实验性变态反应性神经病（experimental autoimmune neuritis, EAN）83
食道静脉曲线破裂出血输血（transfusion for patients with bleeding due to esophagus varicosity）1110
食管癌（cancer of esophagus）657
食管癌的 TNM 分型（TNM classification of cancer of esophagus）658
食管白斑（leucoplakia of esophageal mucosa）659
食管白塞病（Behcet esophagus）659
食管贲门失弛缓症（achalasia of esophagocardia）655
食管闭锁（esophageal atresia）660
食管穿孔（perforation of esophagus）657
食管的药物激发试验（tensilon test）653
食管滴酸试验（esophageal acid perfusion test, Bern-

stein test）653
食管淀粉样变性（esophagamylosis）658
食管隔膜（diaphragm of esophagus）660
食管霍奇金氏病（Hodgkin's esophageal disease）658
食管结核（esophageal tuberculosis）657
食管静脉曲线经皮经肝门静脉栓塞治疗（percutaneous transhepatic portal vein embolism therapy of oesophageal varices）801
食管静脉曲张（varices of esophagus）659
食管静脉曲张出血的诊断（diagnosis of oesophageal varices bleeding）800
食管静脉曲张出血双囊或单囊三腔管压迫止血（double - cyst or single-cyst Sengstaken - Blakemore tube used to stop bleeding while oesophageal varices bleeding）800
食管静脉曲张发生机制（pathogenesis of oesophageal varices）799
食管静脉曲张破裂出血的预后（prognosis of oesophageal varices bleeding）796
食管静脉曲张破裂的机制（mechanism of oesophageal varices bleeding）796
食管静脉曲张注射硬化剂治疗（sclerotherapy of oesophageal varices）800
食管静脉与胃静脉曲张出血的外科治疗（surgical therapy of oesophageal and gastric varices bleeding）801
食管克罗恩病（Crohn esophageal disease）657
食管扩张运动异常综合征（esophageal dilatation and dyskinesia syndrome）851
食管良性肿瘤（benign tumors of esophagus）657
食管裂孔疝（hiatus hernia）656
食管裂孔疝的治疗（treatment of hiatus hernia）656
食管裂孔疝的综合征（hiatus hernia syndrome）656
食管梅毒（esophageal syphilis）657
食管内测压及 pH 测定（intraluminal pressure monitoring of esophagus and pH measure）653
食管肉瘤（sarcoma of esophagus）658
食管狭窄（esophagostenosis）655
食管 - 贲门黏膜撕裂症（Mallory-Weiss syndrome）655
食管异位岛状胃黏膜（heterotopic island gastric mucosa in esophagus）659
食管异位组织（ectopic tissue of esophagus）659
食管与胃静脉曲张的内镜诊断（endoscopic diagnosis of oesophageal varices）799
食管源性胸痛（chest pain of esophageal origin）656
食物中毒（bromatoxism）685
食欲（appetite）645
食欲不振（anorexia）645
世纪结核病流行曲线（secular curve of tuberculosis epidemics）632
世界防治结核病日（World Tuberculosis Day）553
世界卫生组织的冠心病分型（WHO classification CHD）259
世界银行贷款中国结核病控制项目（世行项目）（Loan project of World Bank for tuberculosis control in China）555
视固定皮质性麻痹综合征（Bálint syndrome）101
视交叉综合征（optic chiasma syndrome）26
视觉定向障碍Ⅰ型综合征（Holmes Ⅰ syndrome）107
视觉发作（visual seizure）23
视觉失认综合征（Charcot-Wilbrand syndrome）102
视觉诱发电位（visual evoked potential, VEP）45
视力（vision）126
视路（visual path）126
视乳头水肿（papilledema）28
视神经（optic nerves）122
视神经脊髓炎（neuromyelitis optica）66
视神经炎与多发性硬化（optic neuritis and MS）66
视网膜黄斑营养不良—聋哑综合征（amalric syndrome）100
视网膜结核（tuberculosis of retina）606
视野（field of vision）126
室间隔的发育（development of the ventricular septum）404
室间隔缺损（ventricular septal defect, VSD）417
室间隔缺损伴动脉导管未闭（ventricular septal defect with patent ductus arterious）419
室间隔缺损伴房间隔缺损（ventricular septal defect with atrial septal defect）419
室间隔缺损伴肺动脉瓣狭窄（ventricular septal defect with pulmonary stenosis）418
室间隔缺损伴双腔右心室（ventricular septal defect with double chamber right ventricle）419
室间隔缺损伴校正型大血管转位（ventricular septal defect with corrected transposition of great ateries）418

室间隔缺损伴主动脉瓣反流（ventricular septal defect with aortic incompetence）418
室上性心动过速的电生理检查（EPS in SVT）237
室上性心动过速的分型（classification of supraventricular tachycardia）231
室性心动过速的电消融术（electrical ablation of ventricular tachycardia）235
室性心动过速的化学消融术（chemical ablation of VT）234
室性心动过速的射频消融术（radiofrequency ablation of ventricular tachycardia）234
室性心动过速的外科治疗（surgical treatment of ventricular tachycardia）235
室性并行性心律（ventricular parasystolic rhythm）210
室性心动过速（ventricular tachycardia）236
室性心动过速的电生理检查（EPS in ventricular tachycardia）239
室性心动过速的定位诊断（location diagnosis of ventricular tachycardia）239
室性心动过速的分类（classification of ventricular tachycardia）239
室性心动过速的射频消融术（radiofrequency ablation for ventricular tachycardia）228
室性期前收缩（ventricular premature beats）232
室性早搏 Lown 人级（Lown grading of ventricular premature beats）210
适应障碍（adjustment disorder）154
释义妄想（delusion of interpretation）141
嗜肝 DNA 病毒的基因结构（genic structure of hepatophilic virus）755
嗜睡状态（somnolent state）13
嗜酸、嗜碱细胞缺乏、反复感染综合征（Lennart-Juhlin syndrome）1024
嗜酸粒细胞性腹膜炎（eosinophilic peritonitis）714
嗜酸细胞性心内膜炎（Loeffler endocarditis）376
嗜酸性胃炎（acidophilic gastritis）666
噬血细胞综合征（hemophagocyic histiocytosis）1037
收缩功能不全性心力衰竭（systolic insufficiency heart failure）178
收缩期高血压（systolic hypertension）283
收缩期血流速度（systolic velocity, Vs）46
收缩期杂音（systolic murmur）407
收缩晚期杂音（late-systolic murmur）407
收缩早期喀喇音（ejection sound）406
收缩早期杂音（early-systolic murmur）407
收缩中期杂音（mid-systolic murmur）407
收缩中晚期喀喇音（mid and late systolic click）407
手术后回收式自身输血（autologous transfusion after operation）1085
手术前高血压（hypertension before surgery）283
手术中高血压（hypertension during surgery）284
手掌—口综合征（cheiro-oral syndrome）102
手足发绀（acrocyanosis）316
手足徐动症（athetosis）71
受虐癖（masochism）160
书写痉挛（writer's cramp）21
舒张充盈期指标（diastolic filling index）174
舒张期血流速度（diastolic velocity, Vd）46
舒张期杂音（diastolic murmur）408
舒张早期杂音（protodiastolic murmur）408
舒张中晚期杂音（mid and late diastolic murmur）408
输出用新鲜血的缺陷（limitations for transfusion of fresh whole blood）1090
输精管结核（tuberculosis of vas deferens）620
输卵管结核（tuberculosis of fallopian tube）621
输尿管积尿（uroureter）915
输尿管结核（tuberculosis of ureter）620
输尿管狭窄（ureterostenosis）915
输入癎综合征（afferent epilepsy syndrome）852
输血不良反应（adverse reaction of blood transfusion）1148
输血传播病毒（transfusion-transmitted virus, TTV）1149
输血传播的巴贝虫病（babessiosis）1149
输血发热反应（fever reaction of transfusion）1150
输血反应（transfusion reaction）977
输血变态反应（allergic reaction of transfusion）1151
输血后肺微栓塞（pulmonary microembolism after transfusion）1150
输血后肝炎（posttransfusion hepatitis, PTH）1150
输血后肝炎的预防［prevention of post-transfusion hepatitis（PTH）］781
输血后肝炎的诊断［diagnosis of post-transfusion hepatitis（PTH）］780
输血后含铁血黄素沉着症（hemosiderosis after transfusion）1150

输血后静脉炎（phlebitis after transfusion）1154
输血后循环负荷过重（circulatory overload following transfusion）1154
输血后（post-transfusion）移植物抗宿主病（graft-versus-host disease，GVHD）1048
输血后紫癜（posttransfusion purpura，PTP）1153
输血后紫癜综合征（post-transfusion purpura syndrome）1026
输血科（血库）（the department of blood transfusion (or blood bank)）1054
输血量对肾移植存活率的影响（the effect of blood transfusion volume on survival of patients after kidney transplantation）1144
输血时机与输血联合免疫抑制剂对肾移植存活率的影响（the effect of blood transfusion time and blood transfusion combinend with immune suppression agent on survival patient after kidney transplantation）1145
输血输液后综合征（post-transfusion syndrome）396
输血相关艾滋病（transfusion-associated AIDS）1149
输血相关急性肺损伤（transfusion-related acute lung injury，TR - ALI）1152
输血相关梅毒（transfusion-related plurn）1149
输血相关性疟疾（transfusion-associated malaria）1149
输血相关性移植物抗宿主病（transfusion-associated graft-versus host disease，TA-GVHD）1152
输血与移植物排斥（transfusion and graft rejection）1118
输用新鲜血的适应证（indications for fresh whole blood transfusion）1090
输注保存血的适应证（indications for preserved blood transfusion）1091
输注传播病毒分子生物学（molecular biology of transfusion transmitted virus，TTV）782
鼠肺炎病毒（murine pneumonia virus，pneumonia virus of mice）477
鼠肺炎衣原体（pneumonitis chlamyniae）478
鼠疫性肺炎（plague pneumonia）478
术后肺内感染（postoperative pulmonary infection）511
术后呼吸抑制（postoperative inhibition of respiration）539
术后支气管镜吸引术（postoperative bronchoscopic aspiration）539
束枝折返性室性心动过速（bundle branch reentrant tachycardia）233
述情困难（alexithymia）144
衰退（deterioration）148
栓塞性和血栓性肺血管病（embolic and thrombotic pulmonary vascular disease）343
双侧喉内收肌麻痹（gerhardt syndrome）106
双胆囊（double gallbladders）708
双导引钢丝技术的冠状动脉成形术（double wire technique in PTCA）369
双房胆囊（bilobed gallbladder）708
双房三腔心（cor triloculare biatriatum）427
双氟拉松二醋酸酯（diflorasone diacetate）1285
双氟皮甾松戊酸酯（diflucortolone valerate）1285
双极电极（bipolar lead）214
双极现象（bipolar phenomenon）609
双克隆及多克隆型骨髓瘤（biclonal and multiclonal myeloma）1012
双累及室间隔缺损（doubly committed ventricular septal defect）431
双腔心（cor biloculare）427
双球囊技术的冠状动脉成形术（double balloon technique in PTCA）369
双上腔静脉（double superior vena cava）414
双食管（double esophagus）661
双室三腔心（cor triloculare biventriculare）427
双糖酶缺乏症（disaccharidase deficiency）683
双相情感障碍（bipolar affective disorder）153
双向调节素（amphiregulin）841
双向性心力衰竭（bidirectional heart failure）181
双重人格（double personality）147
双主动脉弓（double aortic arch）423
水冲脉（water-hammer pulse）409
水笛音（bubble）447
水痘－带状疱疹免疫球蛋白（varicella-zoster immunoglibulin，VZIG）1100
水飞蓟宾（silymarin）731
水肺（aqualung）512
水负荷试验（water load test）930
水泥尘肺（cement pneumoconiosis）512
水平裂（horizontal fissure）539
水气胸（hydro pneumothorax）539
水泻-低血钾-无胃酸综合征［watery diarrhea-hypokalemia-achlorhydria（WDHA）syndrome］847

水盐代谢作用（effect on fluid and electrolyte balance）1244
柳氮磺胺吡啶（sulfasalazine）728
水肿（edema）409
睡惊（sleep terror）148
睡眠呼吸暂停综合征（sleep apnea syndrome，SAS）539
睡眠呼吸障碍性高血压（hypertension secondary to sleep apnea）295
睡眠性腿抽动综合征（不安腿综合征）（restless leg syndrome in sleep）50
睡行症（梦游症）（sleep-walking）157
顺向折返型心动过速（orthodromic reentrant tachycardia）208
顺应性指标（compliance index）174
瞬目反射（blink reflex）44
司法精神病学（forensic psychiatry）134
司法精神病学鉴定（forensic psychiatric evaluation）134
思维被夺（thought withdrawal）138
思维奔逸（flight of idea）139
思维播放（thought broadcasting）138
思维不连贯（incoherence）139
思维插入（thought insertion）138
思维插入或抽取（thought insertion or withdrawal）140
思维化声（audible thought）138
思维黏滞（viscosity of thinking）139
思维贫乏（poverty of thought）139
思维破裂（splitting of thought）139
思维形式障碍（formal thought disorder）139
思维云集（pressure of thought）139
思维障碍（thought disorder）138
思维中断（blocking of thought）139
斯叩达叩响（Skodaic resonance）448
斯坦佛五城市试验（Stanford five-city project）270
死腔（dead space）540
死腔/潮气量比率（ratio of dead space to tidal volume，Vd/Vt）540
死腔气量增加（increased dead space volume）540
死腔容量（dead volume）540
死腔通气量（dead space volume）540
死腔样通气（dead space like ventilation）540
死胎综合征（dead fetus syndrome）1027
四肽胃泌素（tetragastrin，G4）836
四肢瘫（quadriplegia）19
似曾相识症（dèjà vu）145
饲鸟者肺（bird - breeder's lung）512
松果体—神经病—眼病综合征（frankl-hochwart syndrome）105
松软瓣膜综合征（floppy valve syndrome）395
松质骨结核（spongy bone tuberculosis）622
苏丹黑染色（sudam black stain）990
苏通液体培养基（Sauton agar medium）561
速发矽肺（acute silicosis）513
速激肽族（tachykinins）651
宿醉性头痛（headache due to hangover）4
粟粒性播散（miliary dissemination）540
粟粒性肺结核（miliary tuberculosis of lung）513
粟粒性结核（miliary tuberculosis）513
塑料输血器（plastic transfusion equipment）1083
塑料血袋（plastic blood container）1083
酸碱、电解质代谢紊乱（acid-base and electrolytes disturbances）902
酸碱和钾平衡的作用（balance of acid-base and potassium）1248
酸罗氏培养基（Acid Lowenstein-Jenson's medium）561
酸溶血试验（ham test）969
酸性氨基酸尿（acidic amino acids）891
酸性磷酸酶染色（acid phosphatase，ACP）991
酸性麦芽糖水解酶缺乏症（α-1，4-glucosidase（acid maltase）deficiency）99
酸中毒深大呼吸（Kussmaul respiration in acidosis）540
随机扩增多态性 DNA［randomly amplified polymorphic DNA（RAPD）］581
随境转移（distractibility）139
髓鞘碱性蛋白（myelin basic protein，MBP）41
髓外化生（extramedullary hemopoiesis）1003
髓外浆细胞瘤（extra-medullary plasmacytoma）1013
髓质海绵肾（medullary sponge kidney）875
隧道感染（tunnel infection）911
损伤性血胸（traumatic hemothorax）541
缩阳症（恐缩症）（koro）157
缩窄性心包炎（constrictive pericarditis）348
索康（双醋二氟松霜）（diflarasone diacetate）1285
锁骨上淋巴结核（tuberculosis of supraclavicular lymph

node）626
锁骨下动脉盗血综合征（subclavian arterial steal syndrome）53
锁骨下动脉－肺动脉吻合术（subclavical-pulmonary arterial anastomosis）541
锁骨下动脉窃血综合征（subelavian steal syndrome）301
锁骨下浸润（infraclavicular infiltrate）611
锁骨下静脉穿刺法（subclavian vein puncture）221

T

铊中毒（thallium poisoning）75
塌陷性肾小球病（collapsing glomerulopathy）881
胎儿肺炎（intra-uterine pneumonia）478
胎儿宫内肺炎（intrauterine pneumonia）478
胎儿和新生儿血液学特征（blood characteristics of fetus and newborn）1127
胎儿类固醇激素合成（fetal adrenal steroid biosynthesis）1239
胎儿－母亲间输血综合征（feto-maternal transfusion syndrome）1022
胎儿血红蛋白（fetal hemoglobin）969
胎盘输血综合征（placental transfusion syndrome）1022
肽能神经（peptidergic nerve）844
泰然漠视（la belle indifférence（法语））156
痰（sputum, expectoration）460
痰结核菌检查（sputum examination for tuberculous bacillus）460
痰菌阳转或痰菌复阳（阳转或复阳）（positive conversion of sputum tubercle bacilli）601
痰菌阴转（negative conversion sputum tubercle bacilli）601
痰量（amount of expectoration）460
痰液检查（sputum examination）461
痰液黏稠（thick sputum）460
痰液脱落细胞学检查（exfoliative cell examination of sputum）461
痰液细胞学（expectorative cytology）461
痰中带血（sputum mixed with blood, blood-tinged sputum）461
痰珠（pearl）461
弹力过度性皮肤综合征（Ehlers-Danlos syndrome）439
弹性假黄瘤综合征（pseudoxanthoma elasticum syndrome）391
叹气（sigh）461
叹气（息）样呼吸（sighing dyspnea）461
叹息（sigh, stenagma）461
炭末沉着性形成性支气管炎（bronchitis deformants ynthracotica）541
炭肺（anthracosis, melanedema）513
蒽环素类心肌病（anthracycline cardiomyopahty）332
炭疽杆菌肺炎（anthrax pneumonia）479
碳酸酐酶抑制剂与心力衰竭（carbonic anhydrase inhibitors and heart failure）193
碳酸氢盐透析液（bicarbonate-containing dialysate）906
碳酸氢盐重吸收试验（bicarbonate reabsorptive test）931
糖代谢功能试验（function test of glycometabolism）736
糖代谢异常（abnormalities of carbobydrate metabolism）903
糖蛋白Ⅱb/Ⅲa（glycoprotein Ⅱb/Ⅲa, GPⅡb/Ⅲa）949
糖蛋白Ib（glycoprotein Ⅰb, GPⅠb）949
糖尿（glucosuria）927
糖尿病合并症（大血管病）的发病相关基因［Irelated gene of diabetes complication（large vascular disease）pathogenes］1306
糖尿病结核（tuberculosis with diabetes mellitus）604
糖尿病肾病（diabetic nephropathy）884
糖尿病所致的心力衰竭（diabetes induced heart failure）201
糖尿病性肺结核（diabetic pulmonary tuberculosis）514
糖尿病性心肌病（diabetic cardiomyopathy）341
糖尿病性心脏自主神经病变（diabetic cardovascular autonomic neuropathy）341
糖尿病周围神经病（diabetic neuropathy）87
糖尿病周围神经病的临床表现（clinical manifestation of diabetic neuropathy）87
糖尿病周围神经病的临床分类（classification of diabetic neuropathy）87
糖尿病周围神经病的实验室检查（laboratory examination of diabetic neuropathy）87

糖尿病周围神经病的治疗（therapy of diabetic neuropathy）88
糖皮质激素分类（classification of glucocorticoid）1233
糖衣肝（sugarcoated liver）703
糖原沉积病（glycogenoses）99
糖原染色（peridic acid schiff, PAS）991
绦虫病（taeniasis）691
陶工喘息（potter's asthma, pneumonoconiosis）541
陶工哮喘（potter's asthma）541
陶工支气管炎（potters bronchitis）472
特发性产后急性肾功能衰竭（idiopathic postpartum acute renal failure, IPARF）872
特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄（肥厚型梗阻性心肌病）（idiopathic hypertrophic subaortic stenosis）327
特发性肺含铁血黄素沉着（积）症（idiopathic pulmonary hemosiderosis, Ceelan - dellerstedt syndrome）513
特发性肺静脉梗阻（idiopathic pulmonary venous obstruction）514
特发性高动力心脏综合征（idiopathic hyperkinetic heart syndrome）395
特发性高尿钙症（idiopathic hypercalciuria）895
特发性呼吸窘迫综合征（idiopathic respiratory distress syndrome, IRDS）541
特发性急性间质性肾炎（idiopathic acute interstitial nephritis）887、897
特发性溃疡性结肠炎（idiopathic ulcerative colitis）694
特发性溃疡性结肠炎临床分型及治疗（clinical classification and treatment of idiopathic ulcerative colitis）694
特发性面神经麻痹（idiopathic facial palsy）83
特发性全植物神经功能不全（idiopathic pandysautonomia）84
特发性室性心动过速（idiopathic ventricular tachycardia）240
特发性嗜酸细胞增多症（idiopathic eosinophilia）1034
特发性体位性低血压（idiopathic orthostatic hypotension）72
特发性心肌炎（Fiedler syndrome）375
特发性心脏肥大综合征（idiopathic cardiomegaly syndrome）386
特发性血色病（idiopathic hemochromatosis）821
特发性血小板减少性紫癜输血（transfusion for idiopathic thrombocytopenic purpura）1122
特发性血小板减少性紫癜（idiopathic thrombocytopenic purpura, ITP）949
特发性血小板减少性紫癜综合征（idiopathic thrombocytopenic purpura syndrome）1025
特发性胰腺炎（idiopathic pancreatitis）711
特发性阵发性肌球蛋白尿（idiopathic paroxysmal myoglobinuria, Meter-Betz syndrome）875
特发性震颤（essential tremor）69
特发性直立性低血压（Bradbury - Eggleston syndrome）382
特发性致纤维化性肺泡炎（idiopathic fibrosing alveolitis）514
特殊事物恐怖症（specific phobia）157
特异性结核硬脂酸（specific tuberculosis stearin acid）572
特异性免疫复合物（specific immune complex）575
特异性免疫球蛋白（specific immunoglobin）1101
特异性心肌病（specific cardiomyopathy）326
腾喜龙试验（tensilon test）93
锑尘肺（antimony pneumoconiosis）514
体肺循环分流术（systemic-pulmonary shunt）541
体积描记法（plethysmography）542
体积描记图（plethysmogram）542
体节间动脉（intersomite arteries）404
体力活动与高血压（physical exercise and hypertension）273
体内反搏的禁忌证（contraindiction of intraaortic balloon counterpulsation）319
体内反搏的适应证（indiction of intraaortic balloon counterpulsation）319
体内反搏作用原理（mechanisms of intraaortic counterpulsation）319
体外反搏（external counterpulsation）318
体外反搏的禁忌证（contraindication of external counterpulsation）320
体外反搏适应证（indication of external counterpulsation）320
体外反搏术（external counterpulsation）249
体外反搏作用原理（mechanisms of external counterpulsation）319
体外净化（external purging）998

体外启动式抗心动过速起搏器（external antitachycardia pacemaker）221
体外心脏起搏装置（external cardiac pacing device）214
体外氧合血液（extracorporeal oxygenize blood）318
体位性低血压（orthostatic hypertension）286
体位引流（postural drainage）542
体像障碍（body image disorder）137
体循环阻力（systemic circulation resistance）412
体质性贫血综合征（Benjamin syndrome）1020
替身综合征（capgras syndrome）148
"天鹅颈"样畸形（swan-neck deformity）1164
天门冬氨酸钾镁与洋地黄中毒（potassium-magnesium aspartate and digitalis intoxication）189
添加剂红细胞和浓缩红细胞（drug additive red blood cell and red blood cell concentrates）1077
添加液红细胞输血（transfusion of red cells with additive solution）1095
铁尘肺（siderosis, file-cutter's phthisis）515
铁蛋白（ferritin, FER）559
铁蛋白与癌胚同工铁蛋白（ferroprotein and carcinoembryonic isoferroprotein）807
铁肺（iron lung, drinker respirator）515
铁粒幼细胞（sideroblast）977
铁粒幼细胞贫血（sideroblastic anemia）983
铁锈色痰（rusty sputum）542
听力（audition）127
听神经（auditory nerves）123
停用肾上腺皮质激素的方法（program of withdrawing corticoid treatment）1259
停用肾上腺皮质激素的指征（indication for withdrawing corticoid treatment）1259
停种卡介苗参考指标（reference target of stopping BCG vaccination）642
通（导）气管（airway）543
通气（ventilation）542
通气不足（hypoventilation, underventilation）542
通气不足综合征（hypoventilation syndrome）542
通气储备（ventilation reserve）543
通气储量百分比（ventilatory reserve percentage, percentage of ventilation reserve）543
通气储量比（ventilation reserve ratio）543
通气功能（ventilatory function）543
通气功能障碍（ventilation disturbance）543
通气灌注比率（ventilation-perfusion ratio）457
通气灌注扫描（ventilation and perfusion scan）544
通气灌注失衡（ventilaton-perfusion imbalance）544
通气过度（hyperventilation）457
通气过度综合征（hyperventilation syndrome）457
通气机（ventilator, respirator）545
通气面罩（ventilation mask）545
通气扫描（ventilation scan）544
通气血流比值（ventilation-perfusion ratio, ratio of ventilation and blood flow）544
通气障碍（disturbance of ventilation）545
通透性（permeability）545
同胞配对检索法（inspection method of paired compatriots）1308
同步间歇指令通气（synchronized intermittent mandatory ventilation, SIMV）545
同步性心脏起搏器（synchronized cardiac pacemaker）216
同基因骨髓移植（syngeneic marrow transplantation）995
同位素标记的核酸探针（isotope-labelled nucleic acid probe）587
同心圆性硬化（concentric sclerosis）66
同性恋（homosexuality）159
同种型抗原、同种异型抗原、同种同种异型抗原、独特型抗原（isotype、allotype、isoallotype、idiotype）1087
铜蓝蛋白（copper protein）1096
铜屑肺（chalcosis）515
童样痴呆（puerilism）18、147
酮体尿（ketonuria）928
瞳孔（pupil）126
瞳孔调节反射（辐辏反射）（accommodation reflex）29
瞳孔对光反射（pupillary reflex）29
瞳孔药物试验（pupillary response to local instillation）35
统一化疗方案（unified chemotherapy regimen）599
痛性肥胖综合征（dercum syndrome）104
痛性肌束震颤综合征（muscular pain-fasciculation syndrome）111
痛性痉挛（painful spasm）9

痛性麻木（painful paresthesia）9
痛性眼肌麻醉（painful ophthalmoplegia）26
偷窃癖（偷窃狂）（kleptomania）159
头低足高位（trendelenburg position）222
头静脉切开法（cephalic vein incision）221
头痛（headache）3
头痛性癫痫（cephalalgic epilepsy）4
头痛与基因（headache and gene）5
透明质酸（hyaluronic acid）1187
透析充分性（adequacy of hemodialysis）909
透析骨病（bone disease in dialysis patient）909
透析机（dialysis machine）907
透析疗法（dialysis therapy）905
透析膜（membrane of dialyzer）907
透析膜生物相容性（biocompatibility of membrane）909
透析器（dialyzer）906
透析器复用（reuse of dialyzer）907
透析失衡综合征（dialysis disequilibrium syndrome）873
透析性脑病（dialysis encephalopathy）78
透析血流率（dialytic-blood flow rate）906
透析液流率（dialysis solution rate）906
透析用水质量（quality of hemodialytic water）908
涂片法（萋-尼法）（direct smear（Ziehl-Nelsen's stain））555
涂阳登记率（positive smear registration rate）637
涂阳发病率（positive smear incidence）637
涂阳患病率（positive smear prevalence）637
涂阳培阴现象（smear positive and culture negative, SPCN）602
涂阳新登记率（new case registration rate of positive smear）638
土拉菌肺炎（tularemic pneumonia）474
吐温80水解试验（Fween-80 hydrolyzation test）560
兔耳征（rabbit-ear sign）545
退行变性二尖瓣狭窄（degenerative mitral stenosis）305
退行性变性主动脉瓣狭窄（degenerative aortic stenosis）310
吞气综合征（gastrospiry syndrome）661
吞咽呼吸暂停（deglutition apnea）545
吞咽晕厥综合征（swallow syncope syndrome）657
吞咽困难（dysphagia）645
吞咽性晕厥（swallowing vertigo）8
吞咽晕厥（swallowing syncope）322
脱水疗法（dehydration）57
脱屑性间质性肺炎（desquamative interstitial pneumonia, DIP）472
脱逸现象（escape phenomenon）1249
鸵鸟毛尘肺（ptilosis）545

W

蛙皮素（bombesin）843
蛙皮素/胃泌素释放肽（bombesin/gastrin-releasing peptide, GRP）847
瓦勒变性（wallerian degeneration）82
外伤后肌挛缩综合征（volkmann syndrome）119
外伤性抑制扩散综合征（traumatic spreading depression syndrome）117
外源性凝血系统（exogenous coagulation system）951
外源性肾毒物（exogenous nephrotoxic products）897
外源性再染（extragenous reinfection）636
外周血干细胞移植（PBSCT）995
弯刀综合征（scimitar syndrome）380、436
完成治疗率（complete treatment rate）636
完全（刑事）责任能力（total responsibility）135
完全交叉耐药（complete cross drug resistance）603
完全性大动脉转位伴室缺和肺窄（complete transposition of the great arteries with VSD and PS）431
完全性肺静脉异位引流（total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC）416
完全性失语（complete aphasia）11
完全性心内膜垫缺损（complete endocardial cushion defect）419
完全性血管环（complete vascular ring）349
顽固性腹水的治疗（therapy of obstinate ascites）791
顽固性腹水发生机制（pathogenesis of refractory ascites）791
顽固性腹水诊断与鉴别诊断（diagnosis and differential diagnosis of refractory ascites）791
顽固性高血压（refractory hypertension）274
顽因性腹水（refractory ascites）791
烷化剂（alkylating agents）992
晚幼红细胞（orthchromatic erythroblast）974
腕关节结核（tuberculosis of wrist joint）625

腕管综合征（carpal tunnel syndrome）10、873
网织红细胞（reticulocyte）974
网织红细胞计数（count of reticulocytes）974
网织红细胞反映增多（reticulocytosis）982
网状青斑（livedo reticularis）316
妄想（delusion）140
妄想表象（delusional image）140
妄想痴呆（paraphrenia）150
妄想心境（delusional mood）140
妄想阵发（bouffée delirante）151
妄想知觉（delusional perception）140
威廉斯-坎贝尔综合征（Williams-Gampbell syndrome）546
威廉斯-米基蒂综合征（Williams-Mikity syndrome）546
微滴核（micro-droplet nucleus）633
微孔板显色检测法（microtiter platelased colorimetric detection method）583
微孔板杂交（microplate hybridization）586
微孔滤膜集菌法（membrance filter concentration method）556
微量元素（trace element, TE）559
微量残留白血病（minimal residual disease in leukemia, MRDL）998
微卫星标志分析法（method of microsatellite marker analysis）1308
微小病变肾病（minimal changes disease）879
微血管病性溶血性贫血（microangiopathic hemolytic anemia）969
微血管性心绞痛（X综合征）（inicrovascular angina, X syndrome）362
微血栓（microthrombus）949
微柱凝胶试验（microtubule gel test）1071
韦格内肉芽肿病（Wegener granulomatosis）538
韦格纳肉芽肿肾损害（renal lesion of Wegener granulomatosis）883
韦格纳肉芽肿（Wegener granulomatosis）1216
韦氏智力量表（Wechsler intelligence scale）165
围产期心肌病（peripartrum cardiomyopathy）328
围手术期高血压（perioperative hypertension）297
围心脏介入手术期心力衰竭（heart failure around cardiologic intervention）202
违拗症（negativism）144
维持心功能（regulation of heart function）1244
维持血压（maintance of blood pressure）1244
维甲酸（retinoic acid）1001
维生素 B_{12} 的测定（measurement of vitamin B_{12}）976
维生素 B_{12} 缺乏性巨幼细胞贫血（megaloblastic anemia caused by vitamin B_{12} deficiency）974
维生素 B_{12} 吸收试验（schilling test）975
维生素 D 依赖性佝偻病（vitamine D-dependent rickets, VDDR）892
维生素 K（vitamin K）948
伪膜性肠炎（pseudomembranous enteritis）686
萎缩性肌强直（myotonic dystrophy）96
卫生部加强与促进结核病控制项目（卫生部项目）（project of enhancement and improvement of tuberculosis control supported by the Ministry of Health）555
卫生部结核病控制中心（Tuberculosis Control Center of Ministry of Public Health）630
卫星病灶（satellite focus）564
味觉缺失（loss of taste）28
胃 Dieulafoy 出血（Dieulafoy bleeding）673
胃癌鲍尔曼分型（Borrmann classification of carcinoma of stomach）669
胃癌前病变（gastric precancerous lesion）670
胃癌相关抗原（gastric cancer-associated antigen）669
胃壁细胞抗体（gastric parietal cell antibody）665
胃肠测压术（gastroenteric intraluminal pressure monitoring）662
胃肠道淀粉样变性（gastorintestinal amyloidosis）701
胃肠道过敏（gastrointestinal allergy）672
胃肠道海绵状血管瘤（gastrointestinal angiocavernoma）701
胃肠道血管畸形（gastrointestinal vascular malformation）670
胃肠功能紊乱（dysfunction of digestive system）903
胃肠激素的激动剂，胃肠激素受体的激动剂（gastrointestinal hormone agonist）847
胃肠激素的诊断（diagnosis with gastrointestinal hormone）850
胃肠激素的治疗（treatment with gastrointestinal hormone）848
胃肠激素对黏膜和细胞的保护作用（protective effect of gut peptide on mucosa and cell）849
胃肠激素拮抗剂（gut hormone antagonist）840

胃肠激素受体（receptor of gastrointestinal hormone）845
胃肠激素受体后信息传递（gastrointestinal hormone receptor-induced signal transduction）845
胃肠激素与摄食（gut hormones and food intake）840
胃肠减压（gastro-intestinal decompression）662
胃肠食物不耐受（gastrointestinal food intolerance）685
胃肠肽类激素的作用方式（mode of action of gastrointestinal peptide hormone）850
胃肠肽与免疫（gut peptides and immunology）840
胃肠吻合口溃疡和炎症（inflammation and ulcer of gastric-intestinal anastomotic ostium）668
胃肠型疟疾（gastroenteric malaria）674
胃电图学（electrogastrography）662
胃动过速（tachygastria）661
胃动素（motilin）835
胃冠状静脉栓塞术（gastric coronary embolization）670
胃灌洗术（gastric lavage）662
胃化脓性胃炎（purulent gastritis）665
胃黄色瘤（gastric xanthoma）669
胃角溃疡（angle ulcer）667
胃节律紊乱综合征（gastric dysrhytymia syndrome）851
胃—结肠—心综合征（stomach - colon - heart syndrome）391
胃结核（gastric tuberculosis）675
胃结石（gastrolithiasis）676
胃镜检查术（gastroendoscopy）675
胃克罗恩病（gastric Crohn disease）694
胃溃疡（gastric ulcer）667
胃淋巴样增生，假性淋巴瘤（gastric pseudo lymphoma）674
胃瘘（gastric fistula）669
胃毛粪石（haircast）676
胃梅毒（gastric syphilis）669
胃霉菌性溃疡（mycotic gastric ulcer）668
胃泌素（gastrin）834
胃泌素瘤（gastrinoma）844
胃泌素释放肽（gastrin-releasing peptide，GRP）850
胃泌素族（gastrin family）838
胃黏膜屏障（gastric mucosal barrier）662
胃黏膜脱垂（prolapse of gastric mucosa）677
胃扭转（gastric volvulus）671
胃平滑肌瘤（smooth muscle tumor）674
胃平滑肌肉瘤（smooth muscle sarcoma）674
胃憩室（gastric diverticulum）677
胃轻瘫（gastroparesis）671
胃肉芽肿病（gastric granulomatosis）674
胃柿石（phytobezoar composed of persimmon）676
胃嗜酸性肉芽肿（eosinophilic granuloma of gaster）677
胃萎缩（gastric atrophy）672
胃息肉（gastric polyp）669
胃下垂（gastroptosis）676
胃心综合征（gastro-cardiac syndrome）677
胃血吸虫病（gastric schistosmiasis）674
胃炎分类法（classification of gastritis）663
胃液分析（gastric juice analysis）662
胃异位胰腺（ectopic pancreas in gaster）675
胃张力过低（gastrohypotonicity）661
胃重复畸形（malformation of duplicate stomach）670
胃潴留（gastric retention）663
胃组织胞浆菌病（gastric histoplasmosis）670
稳定劳力型心绞痛（stable effort angina）260
我国的庚型肝炎病毒感染流行率（prevalence rate of HGV infection in China）768
我国肺结核病分类法（Pulmonary tuberculosis classification of China）554
我国庚型肝炎病毒的基因序列分析（gene order analysis of HGV in China）767
我国结核病防治网（national tuberculosis control network）630
我国结核病化疗原则（Chinese principle of tuberculosis chemotherapy）599
卧位型心绞痛（angina decubitus）260
无（刑事）责任能力（irresponsibility）135
无-β-脂蛋白血症（no-β-lipoproteinemia）689
无壁空洞（non - wall cavity）611
无变应性结核（anergic tuberculosis）603
无反应性结核（non-reactive tuberculosis）603
无分泌型骨髓瘤（nonsecretory myeloma）1012
无害性杂音（innocent murmur）408
无菌性疣状心内膜炎（Libman - Sacks syndrome）376
无力中性白细胞综合征（impotent neutrophil syndrome）1022

无脾综合征（asplenia syndrome）436、1033
无酸缺铁舌炎综合征（Hayem－Faber syndrome）1019
无特性细胞（null cell）992
无痛性胰腺炎（painless pancreatitis）711
无先兆型偏头痛（migraine without aura）3
无效（ineffectiveness）601
无行为能力（incapability）136
无抑制性神经源性膀胱（uninhibitory neurogenic bladder）36
无症状 HBV 携带者与肝癌（asymptomatic HBV carriers and liver carcinoma）761
无症状 HBV 携带者与肝硬化（asymptomatic HBV carrier and liver cirrhosis）761
无症状细菌尿（asymptomatic bacteriuria）918
无症状心力衰竭（silent heart failure）197
无症状型右室心肌病（non-symptomatic right ventricular cardiomyopathy）331
无症状性冠心病（asymptomatic CHD）259
无症状性脑梗塞（asymptomatic cerebral infarction）52
无症状性心肌缺血（silent myocardial ischemia）271
无症状性心肌缺血分型（classification of silent myocardial ischelmia）271
五肽胃泌素（pentagastrin）836
五肽胃泌素试验（pentagastrin test）847
舞蹈病（chorea）70
舞蹈—棘状红细胞增多综合征（levine-critchley syndrome）109
舞蹈症（chorea）1192
舞动运动（ballism）71
戊型病毒性肝炎的流行病学特征（epidemiological character of viral hepatitis type E）767
戊型肝炎病毒（hepatitis E virus, HEV）767
戊型肝炎的临床表现（clinical feature of hepatitis type E）767
物理因素引起的心肌病（physical agent-induced cardiomyopathy）330
物理影响妄想（delusion of physical influence）141
雾化疗法（nebulization therapy）546

X

西地兰与心力衰竭（cedilanid and heart failure）184
西瓜胃（WS）（watermelon stomach, WS）673
吸附式血液透析（sorbent hemodialysis）908
吸气储备量（IRV inspiratory reserve volume）528
吸气末停顿（end inspiratory plateau）460
吸气试验（inspiration test）528
吸气性呼吸困难（inspiratory dyspnea）458
吸入性肺脓肿（aspiration lung abscess）505
吸入性肺水肿（aspiration pulmonary edema）497
吸入性肺炎（aspiration pneumonia）473
吸收不良（malabsorption）648
吸收不良综合征（malabsorption syndrome）682
吸收不良综合征的诊断检查（diagnosis and examination of malabsorption syndrome）683
吸收试验（absorption test）1068
吸烟者红细胞增多症（smoker's polycythemia）528
吸引性低氧血症（suction-induced hypoxemia）528
希氏束电极导管（His bundle electrode catheter）229
希氏束电图（His bundle electrogram, HBE）237
矽肺（硅肺）（silicosis）511
矽肺结核（silicotuberculosis, STB）604
矽结节（silicotic nodule）528
悉尼胃炎新分类（Sydney classification of gastritis）663
稀释式自身输血（hemodiluted autotransfsion）1084
稀盐酸（dilute hydrochloric acid, Hcl）726
膝关节结核（tuberculosis of knee）625
膝状神经节带状疱疹（herpes zoster of the geniculate ganglion）83
习惯性便秘（habitual constipation）699
习惯性痉挛综合征（brissaud I syndrome）101
洗涤红细胞（washed red blood cells）1078、1094
洗涤红细胞血液回输法（erythrocyte transfusion after washed）1085
米索前列醇（misoprostol）723
西沙必利（cisapride）724
系膜毛细血管性肾炎（膜增生性肾炎）（mesangiocapillary glomerulonephritis）879
系膜增生性肾小球肾炎（mesangial proliferative glomerulonephritis）879
系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus）1204
系统性红斑狼疮的病理（pathology of systemic lupus erythematosus）1205
系统性红斑狼疮的病因（etiology of systemic lupus erythematosus）1204
系统性红斑狼疮的发病机制（pathogenesis of systemic lupus erythematosus）1205

系统性红斑狼疮的临床表现（manifestations of systemic lupus erythematosus）1206
系统性红斑狼疮的实验室检查（laboratory findings of systemic lupus erythematosus）1207
系统性红斑狼疮的预后（prognosis of systemic lupus erythematosus）1208
系统性红斑狼疮的诊断（diagnosis of systemic lupus erythematosus）1207
系统性红斑狼疮的治疗（management of systemic lupus erythematosus）1207
系统性红斑狼疮肾炎（systemic lupus erythromatosus nephritis）882
系统性红斑狼疮性心包炎（systemic lupus erythematosus pericarditis）348
系统性坏死性血管炎肾损害（renal lesion of systemic necrotizing vasculitis）882
系统性妄想（systematized delusion）140
系统性血管炎（systemic vasculitis）1214
系统性硬化症（systemic scleroderma）1208
系统性硬化症的病理（pathology of systemic scleroderma）1209
系统性硬化症的病因（etiology of systemic scleroderma）1208
系统性硬化症的发病机制（pathogenesis of systemic scleroderma）1208
系统性硬化症的分型（classification of systemic scleroderma）1210
系统性硬化症的临床表现（manifestations of systemic scleroderma）1209
系统性硬化症的实验室检查（laboratory findings of systemic scleroderma）1210
系统性硬化症的诊断（diagnosis of systemic scleroderma）1210
系统性硬化症的治疗（management of systemic scleroderma）1211
细胞凋亡和心力衰竭（apoptosis and heart failure）199
细胞毒性脑水肿（cytotoxic edema）16
细胞过氧化酶缺乏与巨幼细胞贫血（Arakawa - Higashi syndrome）1023
细胞膜流动性（fluidity of cell membrane）293
细胞膜阳离子转运缺陷与高血压（defect of cell membrane cation transportation and hyertension）278
细胞内传染病（intracellular infection）598
细胞碎片综合征（red cell fragment syndrome）1021
细胞因子（cytokine）1014
细菌尿（bacteria urine）927
细菌污染输血反应（transfusion reaction of bacterial contamination）1153
细菌性肌炎（bacterial infections of muscle）98
细菌性痢疾（bacillary dysentery）684
细菌性食管炎（bacterial esophagitis）654
细支气管肺泡癌（bronchiolar alveolar cell carcinoma）505
细支气管—肺泡交通支（lambert canal）470
细支气管扩张（bronchiolectasis）470
细支气管炎（bronchiolitis）470、526
下部红核综合征（Claude syndrome）27
下颌反射（jaw reflex）30
下呼吸道（lower respiratory tract）458
下降上升现象（fall and rise phenomenon）602
下尿路感染（lower urinary tract infection）917
下腔静脉隔膜型梗阻综合征（inferior vena cava diaphragmatic type obstruction syndrome）378
下腔静脉离断（interruption of inferior vena cava）414
下腔静脉连接左心房（inferior vena cava connecting to left atrium）414
下腔静脉膜状梗塞（Membranous obstruction of the inferior vena cava, MOVE）715
下腔静脉 - 半奇静脉连接（inferior vena cava with hemi-azygous continuation）415
下腔静脉 - 奇静脉连接（inferior vena cava with azygous continuation）415
下腔型房间隔缺损（inferior vena cava type of atrial septal defect）415
下丘脑 CRH 节律（rhythmicity of hypothalamic CRH）1251
下丘脑-垂体-肾上腺轴（hypothalamic - pituitary - adrenal axis）1249
下食管环（hoop of low esophagus）660
下台阶模式（down-stairs model）1171
下限频率间期（low limit of rate interval）218
下运动神经元性瘫痪（lower motor neuron paralysis）19
下肢不宁综合征（restless legs syndrome）392
先天性 Q-T 延长综合征（long QT syndrome）438
先天性纯红细胞再生障碍（Diamond-Blackfan anaemi-

a, DBA）1291
先天性纯红细胞再生障碍性贫血（Congenital PRCA）979
先天性低氯碱中毒性腹泻综合征（Gamble syndrome）688
先天性短食管（congenital short esophagus）660
先天性多发关节挛缩（guerin-stern syndrome）106
先天性二尖瓣关闭不全（congenital mitral insufficiency）308
先天性二尖瓣狭窄（congenital mitral stenosis）305
先天性非球形红细胞血性贫血（congenital nonspherocytic hemolytic anemia）969
先天性肺大叶气肿（先天性局限性肺气肿）（congenital lobar emphysema）505
先天性肺发育不全（congenital pulmonary aplasia）506
先天性肺囊肿（congenital pulmonary cysts）505
先天性风疹综合征（congenital rubella syndrome）438
先天性副肌强直（paramyotonia congenita）96
先天性肝内胆管发育不良症（congenital aplasia of interhepatic bile duct）822
先天性红细胞生成性卟啉病（günther disease）975
先天性肌强直（myotonia congenita）95
先天性肌张力不全综合征（congenital muscular hypotention）112
先天性角化不良（dyskeratosis congentia, DKC）1292
先天性结核（congenital tuberculosis）604
先天性巨结肠（congenital megacolon, Hirschsprung disease）696
先天性粒细胞颗粒异常综合征（congenital granulocyte granulo-abnomal syndrome, GGAS）1033
先天性梅毒性麻痹综合征（Dennie-Marfan syndrome）103
先天性乳糖酶缺乏症（congenital lactase deficiency）683
先天性肾病综合征（congenital nephritic syndrome）927
先天性十二指肠梗阻（congenital duodenal obstruction）680
先天性双侧手足徐动症（congenital double athetosis）117
先天性痛觉丧失综合征（congenital indifference to pain syndrome）102
先天性外展神经和面神经麻痹（congenital abducens and facial nerves paralysis）110
先天性完全心脏阻滞（congenital complete heart block）413
先天性完全性房室传导阻滞（congental complete atrioventricular block）215
先天性校正型大动脉转位（congenital corrected transposition of great arteries）413
先天性心血管畸形（congenital cardiovascular anomalies）414
先天性心脏传导阻滞（congenital heart block）320
先天性蔗糖不耐受症（congenital saccharose intolerance）683
先天性支气管囊肿（congenital bronchial cyst）470
先天性支气管软化症（congenital brochomalacia）471
先天性重症肌无力（congenital myasthenia gravis）93
先天性主动脉瓣反流综合征（Corrigan syndrome）378
先天性主动脉瓣狭窄（congenital aortic stenosis）310
先天性主动脉关闭不全（congenital aortic insufficiency）312
先兆型偏头痛（migraine with aura）3
先兆子痫－子痫（preeclampsia-eclampsia）922
纤毛无运动综合征（immobile cilia syndrome）528
纤溶亢进（hyperfibrinolysis）934
纤溶酶（plasmin）933
纤溶酶原（plasminogen）933
纤溶酶原激活物（plasminogen activators）933
纤溶酶原激活抑制物（plasminogen activator inhibitors, PAI）933
纤溶抑制剂（fibrinolysis inhibitors）934
纤溶治疗（thrombolytic therapy）921
纤维闭塞性细支气管炎（obliterating fibrobronchiolitis）471
纤维蛋白（fibrin）934
纤维蛋白（原）降解产物（fibrin（fibrinogen）degradation product, FDP）935
纤维蛋白胶（fibrin glue）1096
纤维蛋白溶解系统（纤溶系统）（fibrinolytic system）934
纤维蛋白溶解综合征（fibrinolysis syndrome）935
纤维蛋白肽 A（fibrinopeptide A, FPA）935
纤维蛋白肽 B（fibrinopeptide B, FPB）935
纤维蛋白稳定因子（fibrin stabilizing factor）935
纤维蛋白性心包炎（fibrinous pericarditis）345

纤维蛋白原（fibrinogen）934、1102
纤维化（fibrosis）563
纤维结合蛋白（fibronectin，Fn）1097
纤维空洞（fibrous cavity）612
纤维连接蛋白（fibronetin，FN）935
纤维性肾小球病（fibrillary glomerulopathy nephropathy）881
纤维支气管镜（fibrobronchoscope）470
纤维支气管镜检查（fibrobronchoscopy）470
显著有效（显效）（obvious effectiveness）601
现实解体（derealization）147
线粒体肌病（mitochondrial myopathy）97
线粒体脑肌病（mitochondrial encephalomyopathy）98
线索检查（可疑者检查）（clew examination（suspect examination））639
限定（刑事）责任能力（delimited responsibility）135
限制型缺血性心肌病（restrictive ischemic cardiomyopathy）246
限制型心肌病（restrictive cardiomyopathy）326
限制性片段长度多态性分析［restrictive fragment length polymorphism（RFLP）analysis］581
限制性通气不足（restrictive hypoventilation）459
限制性通气障碍（restrictive ventilatory dysfunction）459
献血不良反应及处理（untoward effect and treatment of blood devotion）1055
献血后的护理（nursing after blood devoted）1055
献血者健康检查标准（physically examining standard of donor）1055
腺病毒肺炎（adenoviral pneumonia）477
腺苷蛋氨酸（*S*-adenasye-*L*-methionine）733
腺苷脱氨酶（adenosine deaminase，ADA）557
腺棘癌（adenoacanthoma）505
腺囊性癌（腺癌）（adenoid cystic carcinoma）528
相对性红细胞增多症（relative polycythemia）1002
向阳性皮疹（heliotrope rash）1213
象限盲（quadrantanopia）22
象征性思维（symbolic thinking）139
消除结核病（elimination of tuberculosis）635
消化不良（dyspepsia）648
消化道霉菌病（digestive tract mycosis）685
消化酶类（digestive ferment）726
消化系统疾病基因（gene of digestive system disease）1300
消化性溃疡（peptic ulcer）667
消化性溃疡的治疗（medical treatment for peptic ulcer）720
消化性溃疡输血（transfusion for patients with digestive ulcer）1109
消灭结核病（obliteration of tuberculosis）635
消融电极导管（ablation electrode catheter）229
硝酸甘油撤药综合征（nitroglycerin withdraw syndrome）392
硝酸盐还原试验（nitrate reduction test）559
硝酸酯类药的撤药综合征（nitrate withdrawal syndrome）272
硝酸酯类药的耐药性（nitrate tolerance）272
硝酸酯类与冠心病（nitrates and CHD）247
小肠壁内出血（bleeding of small intestinal wall）687
小肠非特异性炎症（non-specific small enteritis）687
小肠克罗恩病（intestinal Crohn disease）695
小肠旋转异常（abnormality of small intestinal rotation）682
小川培养基（Ogawa medium）561
小儿的头痛（headache of children）5
小肝癌的鉴别诊断（differential diagnosis of small liver cancer）810
小肝癌局部治疗（local therapy of small liver cancer）810
小肝癌切除后复发的早期发现与防治（early finding and treatment of recurrence after the resection of small liver cancer）810
小肝癌手术切除（resection of small liver cancer）810
小肝癌早期发现（early finding of small liver cancer）809
小肝癌早期诊断（early diagnosis of small liver cancer）809
小肝癌治疗选择（therapeutic option of small liver cancer）810
小柳－原田病（Vogt－Koyanagi－Harada disease）68
小脑半球切除后舞蹈样综合征（dow-van bogaert syndrome）104
小脑扁桃体与延髓下疝畸形（arnold-chiari malformation）75
小脑出血（cerebellar haemorrhage）53

小脑发育不全综合征（combettes syndrome）102
小脑结核（cerebellar tuberculosis）607
小脑幕切迹疝（transtentorial herniation）16
小脑桥脑角综合征（pontocerebellar angle syndrome）27
小脑上动脉综合征（superior cerebellar artery syndrome）116
小脑型遗传性共济失调（hereditary ataxia of cerebella）73
小脑性共济失调（cerebellar ataxia）24
小脑延髓池穿刺（cistern puncture）39
小脑延髓池穿刺（枕大池穿刺）（cisternal puncture）128
小脑中、下脚综合征（guillain-alajouanine-bertraud-garcin syndrome）107
小脑中线综合征（Bailey-Cushing syndrome）100
小气道（small airway）459
小气道功能（small airway function）459
小人国幻觉（lilliputian hallucination）138
小水泡音（细湿性啰音 small bubble）448
小胃泌素（small gastrin）836
小舞蹈病（sydenham chorea, acute chorea, St. vitus dance, chorea minor, rheumatic chorea.）70
小细胞低色素性贫血（microcytic anemia）975
小细胞未分化型肺癌（small cell undifferentialted carcinoma of lung）481
小小胃泌素（small small gastrin）836
小心脏综合征（small heart syndrome）395、437
小血管炎肾损害（renal lesion of vasculitis）886
小叶中心肺气肿（centrilobular emphysema）506
哮喘（asthma）526
哮喘持续状态（status asthmaticus）527
哮喘性肺嗜酸细胞浸润症（asthmatic pulmonary eosinophilia）506
哮喘性肌萎缩（hopkins syndrome）107
哮喘与基因异常（asthma and gene abnormality）1299
哮鸣（wheeze）448
歇斯底里（hysteria）157
缬沙坦与心力衰竭（valsartan and heart failure）196
泻剂结肠（cathartic colon）697
泻药（cathartic）726
心瓣膜病（valvular heart disease）304
心瓣膜血液囊肿（cardiac valvular blood cyst）355
心包剥离术（心包切开术）（pericardiotomy）617
心包穿刺（pericardio puncture）358
心包活检（pericardium biopsy）617
心包积气（pneumopericardium）351
心包积液（pericardial effusion）345
心包间皮瘤（pericardial mesothelioma）358
心包叩击音（pericardial knock）616
心包淋巴管瘤（pericardial lymphangioma）358
心包膜钙化（calcified pericardium）616
心包囊肿（pericardial cyst）351
心包憩室（pericardial diverticulum）351
心包切开术后心包炎（postpericardiotomy pericarditis）350
心包缺如（pericardial defect）351
心包缩窄（constrictive pericarditis）615
心包血管瘤（pericardial hemangioma）358
心包血管肉瘤（pericardial angiosarcoma）358
心包炎（pericarditis）344、902
心包引流（pericardial drainage）359
心包脂肪瘤（pericardial lipoma）358
心泵功能指标（pump function index）175
心导管术（cardiac catheterization）370
心动过速后综合征（posttachycardia syndrome）394
心房颤动（atrial fibrillation）206
心房颤动的消融（radiofrequency ablation for atrial fibrillation）229
心房颤动的血流动力学（hemodynamics of atrial fibrillation）207
心房电极（atrial lead）222
心房电极置入法（atrial lead placement）222
心房电位图（atrial electrogram）204
心房反拗期（atrial refractory period）219
心房感知、心房起搏抑制型起搏器（SSI for atrium）216
心房感知－心室感知（atrial sensing-ventricular sensing, AS-VS）219
心房感知－心室起搏（atrial sensing-ventricular pacing, AS-VP）219
心房扑动（atrial flutter）231
心房扑动的分型（classification of atrial flutter）231
心房扑动的消融（radiofrequency ablation for atrial flutter）228
心房起搏－心室感知（atrial pacing-ventricular sens-

ing, AP-VS) 219
心房起搏-心室起搏 (atrial pacing-ventricular pacing) 218
心房同步心室起搏器 (VAT) 217
心房心肌梗死 (atrial myocardial infarction) 270
心房-心室不一致 (atrioventricular discordance) 405
心房-心室一致性 (atrioventricular concordance) 405
心肺复苏术 (cardiopulmonary resuscitation) 527
心肺感受器 (cardiopulmonary receptor) 527
心肺脑复苏 (cardiopulmonary-cerebral resuscitation) 529
心肺移植 (heart and lung transplantation) 527
心梗前综合征 (preinfarction syndrome) 382
心功能调节的分子机制 (molecular mechanisms of cardiac function regulation) 198
心功能调节的分子生物学 (molecular biology of cardiac function regulation) 198
心肌病 (cardiomyopathy) 902
心肌穿孔 (myocardiac perforation) 225
心肌代谢赋活剂 (activation drugs for myocardium metabolism) 203
心肌代谢障碍 (myocardial metabolic disorder) 175
心肌电机械分离 (cardiac electro-mechanical dissociation, electrical-mechamical detachment) 322
心肌电极 (myocardial electrode) 214
心肌顿抑 (stunned myocardium) 252
心肌肥厚 (myocardial hypertrophy) 198
心肌肥厚的早期反应基因和后期反应基因 (early-stage and late-stage reactive gene of myocardial hypertrophy) 199
心肌梗死的基因治疗 (gene treatment of myocardial infarction) 1297
心肌梗死伴有房室传导阻滞时的起搏治疗 (pacing treatment of myocardial infarction accompanied by atrioventricular conduction block) 211
心肌梗死的长期预后 (long - term prognosis of AMI) 246
心肌梗死的二级预防 (secondary prevention of AMI) 246
心肌梗死的康复 (rehabilitation of patients with AMI) 245
心肌梗死后心包炎 (postinfarction pericarditis) 351
心肌梗死延展 (infarction extension) 269
心肌横纹肌瘤 (myocardial rhabdomyoma) 354
心肌横纹肌肉瘤 (myocardial rhabdomyosarcoma) 354
心肌肌凝蛋白轻链与急性心肌梗死 (CMLC and AMI) 263
心肌结节病 (myocardial sarcoidosis disease) 332
心肌酶谱 (myocardial enzyme) 247
心肌黏液肉瘤 (myocardial myxosarcoma) 355
心肌缺血再灌注损伤 (myocardial ischemia-reperfusion injury) 252
心肌肉瘤 (myocardial sarcoma) 357
心肌舒缩功能障碍 (myocardial systolic-diastolic dysfunction) 175
心肌纤维瘤 (myocardial fibroma) 354
心肌纤维肉瘤 (myocardial fibrosarcoma) 354
心肌血管瘤 (myocardial angioma) 355
心肌震荡综合征 (myocardial shoke syndrome) 242
心肌脂肪瘤 (myocardial lipoma) 355
心肌重构与心力衰竭 (myocardial remodeling and heart failure) 199
心尖肥厚型心肌病 (apical hypertrophic cardiomyopathy) 327
心绞痛分级 (grade of angina) 259
心绞痛综合征 (Heberden syndrome) 376
心境恶劣障碍 (dysthymic disorder) 144
心境障碍 (mood disorder) 152
心理分析 (精神分析) (psychoanalysis) 167
心理社会因素 (psychosocial factor) 167
心理生理障碍 (psychophysiological disorder) 160
心理卫生 (mental health) 133
心理治疗 (精神治疗) (psychotherapy) 166
心力衰竭 (heart failure) 176
心力衰竭的病因 (etiology of heart failure) 171
心力衰竭的病因治疗 (etiological treatment of heart failure) 183
心力衰竭的一般疗法 (general therapy of heart failure) 183
心力衰竭的诱因 (precipitating causes of heart failure) 176
心力衰竭的治疗缓解标准 (therapeutic remission standard of heart failure) 183
心力衰竭的治疗原则 (principle of treatment of heart failure) 182
心力衰竭疗效判定标准 (judging standard of curative

effect of heart failure）183
心力衰竭时的心室再塑（heart failure and ventricular remodeling）204
心力衰竭时地高辛伍用苯酚胺类药（digoxin combined with phenolamine-like drugs in heart failure）188
心力衰竭时地高辛伍用苯妥英钠（digoxin combined with phenytoin in heart failure）186
心力衰竭时地高辛伍用钙盐（digoxin combined with calcium salts in heart failure）187
心力衰竭时地高辛伍用肝素（digoxin combined with heparin in heart failure）188
心力衰竭时地高辛伍用降血脂药（digoxin combined with lipid lowering drugs in heart failure）187
心力衰竭时地高辛伍用抗生素（digoxin combined with antibiotics in heart failure）188
心力衰竭时地高辛伍用奎尼丁（digoxin combined with quinidine in heart failure）186
心力衰竭时地高辛伍用扩血管药（digoxin combined with vasodilators in heart failure）187
心力衰竭时地高辛伍用利尿剂（digoxin combined with diuretics in heart failure）187
心力衰竭时地高辛伍用肾上腺皮质激素（digoxin combined with adrenocortical hormone in heart failure）188
心力衰竭时地高辛伍用水杨酸类药（digoxin combined with solicylates in heart failure）188
心力衰竭时地高辛伍用硝苯地平（digoxin combined with nefidipine in heart failure）187
心力衰竭时地高辛伍用胺碘酮（digoxin combined with amiodarone in heart failure）186
心力衰竭时地高辛伍用维拉帕米（digoxin combined with verapamil in heart failure）186
心力衰竭时利尿剂伍用氨基糖苷类抗生素（diuretics combinded with aminoglycoside antibiotics in heart failure）194
心力衰竭时利尿剂伍用骨骼肌弛缓剂（diuretics combinded with skeletal muscle relaxants in heart failure）195
心力衰竭时利尿剂伍用降血糖药（diuretics combinded with hypoglycemic drugs in heart failure）194
心力衰竭时利尿剂伍用降压药（diuretics combinded with hypotensive drugs in heart failure）193
心力衰竭时利尿剂伍用抗惊厥药（diuretics combinded with anticonvulsants in heart failure）194
心力衰竭时利尿剂伍用抗尿酸血症药（diuretics combinded with antiuricemia drugs in heart failure）194
心力衰竭时利尿剂伍用抗凝剂（diuretics combinded with anticoagulants in heart failure）194
心力衰竭时利尿剂伍用奎尼丁（diuretics combinded with quinidine in heart failure）194
心力衰竭时利尿剂伍用锂盐（diuretics combinded with lithium salt in heart failure）194
心力衰竭时利尿剂伍用氯化钾（diuretics combinded with kalium chloride in heart failure）194
心力衰竭时利尿剂伍用强心苷（diuretics combinded with cardiac glycosides in heart failure）193
心力衰竭时利尿剂伍用肾上腺皮质激素（diuretics combinded with adrenocortical hormone in heart failure）194
心力衰竭时利尿剂伍用吲哚美辛（diuretics combinded with indomethacin in heart failure）195
心力衰竭时内分泌的异常激活（endocrine abnormality in heart failure）204
心力衰竭时洋地黄伍用β-受体阻滞剂（digoxin combined with β-blockers in heart failure）187
心力衰竭时异常的血液动力学（hemodynamic abnormality in heart failure）197
心力衰竭与心肌β受体变化（heart failure and changes in myocardial β - receptors）199
致心律失常型右室心肌病（arrhythnogenic right ventricular cardimoyopathy）331
心律失常抑制试验（CAST Trial）209
心面综合征（cardiofacial syndrome）380
心内膜电极（endocardial lead）214
心内膜垫（endocardial cushion）404
心内膜管（endocardial tube）402
心内膜起搏法（endocardial pacing）223
心内膜下心肌梗死（subendocardial infarction）269
心内膜心肌活检（endomyocardial biopsy）374
心内膜心肌活检的并发症（complications of endomyocardial biopsy）374
心内膜心肌活检的适应证（indication of endomyocardial biopsy）374
心内膜心肌纤维化（endomyocardial fibrosis）327
心内膜心肌纤维化综合征（Davies syndrome）384

心内型完全性肺静脉异位引流（intracardiac type of TAPVC）416
心钠素基因（gene of atrial natriuretic peptide）199
心排血量（cardiac output）271
心腔内注射（intracardiac injection）323
心球（bulbus cordis）402
心上型完全性肺静脉异位引流（supracardiac type of TAPVC）416
心身医学（psychosomatic medicine）134
心室安全起搏期（ventricular safety pacing period）218
心室触发待用型起搏器（VVT pacemaker）217
心室电极安置术（ventricular lead placement）223
心室电图（ventricular electrogram）204
心室－动脉不一致（ventricular arterial discordance）405
心室－动脉一致性（ventricular arterial concordance）405
心室反拗期（ventricular refractory period）218
心室辅助泵转流法（ventricular assisted pump transforming method）320
心室静止（ventricular standstill）322
心室襻（ventricular loop）405
心室腔内梗阻（intraventricular obstruction）327
心室室壁瘤（ventricular aneurysm）244
心室收缩功能指标（index of ventricular systolic function）173
心室舒缩活动失调（ventricular systolic-diastolic dysfunction）172
心室舒张功能障碍（ventricular diastolic dysfunction）172
心室舒张受限（ventricular diastolic restriction）176
心室舒张顺应性指标（index of ventricular diastolic compliance）174
心室顺应性（abnormality of ventricular diastolic compliance）177
心室顺应性异常（abnormality of ventricular diastolic compliance）172
心室抑制按需型起搏器（VVI）217
心外膜标测（epicardia mapping）205
心外膜电极（epicardia electrode）214
心外起搏（external cardiac pacing）224
心下型完全性肺静脉异位引流（infracardiac type of TAPVC）416
心性哮喘（cardiac asthma）529
心胸比率（cardio－thoracic ratio）459
心血管神经症（cardiovascular neurosis）394
心血管系统表现（cardiovascular manifestations of CRF）901
心血管药引起肝损害（cardiovascular drug induced hepatic injury）829
心血管造影（angiocardiography）413
心异位（ectopic cordis）405
心因性精神障碍（psychogenic reaction）154
心源性肝硬化病因（etiology of cardiogenic cirrhosis）788
心源性肝硬化鉴别诊断（differential diagnosis of cardiogenic cirrhosis）788
心源性肝硬化诊断（diagnosis of cardiogenic cirrhosis）788
心源性脑病（cardiogenic encephalopathy）77
心源性休克的治疗原则（principle of treatment of cardiogenic shock）196
心源性晕厥（cardiogenic syncope，Adams－Stoke symptom）320
心源性晕厥（syncope of cardiac origin）7
心脏按压器（mechanical compressor）318
心脏瓣膜乳头状瘤（papiuoma tumors of heart valves）355
人工瓣膜心内膜炎（prothetic valve endocarditis）353
心脏病患者合并失血性贫血（heart disease companied with anemia due to blood loss）1109
心脏病心功能不全的输血（transfusion for patients with heart failure）1109
心脏病性气喘（ridley syndrome）376
心脏储备功能（cardiac reserve）175
心脏传导阻滞－色素性视网膜炎－眼外肌麻痹综合征（Kearus-Sayre syndrome）389
心脏刺激仪（cardiac stimulator）240
心脏代偿功能（compensatory function of heart）172
心脏辐射综合征（cardiac radiation syndrome）390
心脏负荷过度（overload of heart）171
心脏管（cardiac tube）402
心脏过敏综合征（irritable heart syndrome）391
心脏畸胎瘤（cardiac teratoma）355
心脏畸形无脾综合征（ivemark syndrome）396
心脏紧急起搏（emergency cardiac pacing）224

心脏扩大（enlargement of heart）902
心脏黏液瘤（cardiac myxoma）355
心脏黏液瘤综合征（cardiac myxoma syndrome）386
心脏皮肤综合征（cardiocutaneous syndrome）376
心脏平滑肌瘤（cardiac leiomyoma）356
心脏平滑肌肉瘤（cardiac leiomyosarcoma）357
心脏起搏器的程控器（pacemaker programmer）221
心脏起搏器的遥测仪（cardiac pacemaker telemetry）221
心脏神经症（奋力综合征）（cardiac neurosis, effort syndrome）333
心脏－声带综合征（Ortner's syndrome）389
心脏舒张充盈受限（cardiac diastolic filling restriction）171
心脏术后高血压（hypertension after heart surgery）284
心脏糖原累积综合征（Pompe syndrome）385
心脏填（压）塞（cardiac tamponade）615
心脏填塞综合征（cardiac tamponade syndrome）387
心脏下垂（Rummo's disease）377
心脏性猝死综合征（sudden cardiac death syndrome）396
心脏摇摆综合征（shaking heart syndrome）394
心脏移植与高血压（heart transplantation and hypertension）298
心脏肿瘤（cardiac tumor）357
心脏转移性肿瘤（metastatic cardiac tumor）357
欣快（euphoria）144
新登记（new registration）639
新发病例（newly discovered cases）636
新生儿败血症输血（transfusion of neonatal patients with septicemia）1133
新生儿出血性疾病输血（transfusion for patients with bleeding diseases in newborn）1133
新生儿出血症（hemorrhagic disease of newborn）935
新生儿巨细胞病毒感染与输血（cytomegalovirus infection of the newborn and transfusion）1134
新生儿其他生理特征（other physiology characteristics of newborn）1127
新生儿溶血病的免疫学检查（immunology check of hemolytic disease of the newborn）1071
新生儿溶血病输血（transfusion of hemolytic diseases of newborn, HDN）1130
新生儿溶血性贫血（neonatal hemolytic anemia）969
新生儿溶血症（neonatal hemolysis disease）970
新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜（neonatal alloimmune thrombocytopenic purpura, NAITP）1157
新生儿同种免疫性血小板减少症（neonatal allo-immune thrombocytopenia）1157
新生儿血小板减少症（thrombocytopenic purpura in newborn）1132
新生儿血小板减少症输血（transfusion for patient with thrombocytopenic pupura in newborn）1132
新生儿止血与出血性疾病输血（transfusion for hemostatic and hemorrhagic diseases of the newborn）1132
新生儿重症肌无力（neonatal myasthenia gravis）93
新适确得（sicorten plus）1270
新斯的明试验（neostigmine test）93
新鲜冰冻血浆（fresh frozen plasma, FFP）1098
新鲜全血（fresh whole blood）1090
新鲜液体血浆（fresh liquid plasma）1098
新月体性肾炎（crescentic glomerulonephritis）880
兴奋状态（excitement）144
刑事责任能力（criminal responsibility）135
行军性血红蛋白尿症（march hemoglobinuria）970
行为科学（behavior sciences）134
行为疗法（behavior therapy）166
性变态（paraphilia）159
性病性淋巴肉芽肿病（Miyagawanella lymphogranulomatosis, Frei disease）699
性传播肛门直肠疾病（venereal infectious rectal and anal disease）703
性功能障碍（sexual disorder）742
性激素分类（classification of sex hormone）1233
性激素结合球蛋白（sex hormone-binding globulin, SHBG）1241
性交性头痛（sexual headache）4
性快感缺失（anorgasmia）159
性连锁显性遗传（sex-linked dominant inheritance）926
性腺功能减退（hypogonadism）904
胸壁感染（infection of thoracic wall）516
胸壁结核（tuberculosis of thoracic wall）516
胸壁顺应性（chest wall compliance）517
胸壁硬化性静脉周围炎（Mondor's syndrome）378
胸壁阈值下电刺激试验（subthreshold chest wall stimulation）227

胸部影像学（chest imaging）528
胸出口综合征（thoracic outlet syndrome）11
胸导管分流术（thoracic duct shunt）793
胸膜肥厚粘连（pleural thickening and adhesion）565
胸膜活检（biopsy of pleura）517
胸膜间皮细胞瘤（pleural mesothelioma）517
胸膜摩擦音（pleuritic rub）448
胸膜外生征（extrapleural sign）517
胸膜休克（pleural shock）518
胸膜炎（pleurisy）517
胸内结节病（intrathoracic sarcoidosis）518
胸内淋巴结核（tuberculosis of thoracic lymph node）626
胸内淋巴结核影像（tuberculosis image of intrathoracic lymph nodes）565
胸内心脏按压（open-chest cardiac compression）323
胸腔穿刺（thoracentesis，pleurocentesis）529
胸腔积液（plueral effusion）452、459
胸腔镜检查（thoracoscopy examination）527
胸痛（chest pain）459
胸外按压（closed chest heart massage）322
胸腺与重症肌无力（relationship of myasthenia gravis to thymus）92
胸心血管外科的输血及特点（characteristics of thorax and heart - vascular surgery and transfusion）1140
胸心血管外科输血的原则（principles of transfusion in thorax and heart - vascular surgery）1141
胸椎结核（tuberculosis of sternum）623
雄激素的降解代谢（metabolism of androgens）1243
雄激素生物合成（androgen biosynthesis）1239
熊去氧胆酸（ursodesoxycholic acid，urasofalk）733
休克肺（shock lung）506
休克性肺炎（pneumonia with shock）477
虚构症（confabulation）147
虚无妄想（nihilistic delusion）141
虚性脑膜炎（dupre syndrome）105
序贯透析（sequential dialysis）908
丁溴东莨菪碱（scopolamine butylbromide）723
嗅觉丧失（loss of smell）28
嗅神经（olfactory nerves）122
旋毛虫病（trichinosis）692
旋前圆肌综合征（musculus pronator teres syndrome）118
旋涡状龟头炎（balanitis circinata）1176
选择性蛋白尿（selective proteinuria）866
选择性缄默症（selective mutism）151
眩晕（vertigo）6
眩晕性癫痫（vertiginous epilepsy）7
血、尿纤维蛋白降解产物（serum urinary fibrinogen degradation products）929
血丙酮酸测定（serum pyruvic acid measurement）79
血沉（erythrocyte sedimentation rate，ESR）1169
血管环（vascular ring）349、423
血管活性肠肽（vasoactive intestinal peptide，VIP）835
血管活性肠肽瘤（vipoma）839
血管紧张素Ⅱ（angiotensin Ⅱ，ATⅡ）1252
血管紧张素Ⅱ试验（angiotension Ⅱ test）288
血管紧张素转换酶（angiotensin converting enzyme，ACE）558
血管扩张性肢体肥大症（klippel-trenaunay - weber syndrome）108
血管迷走性晕厥（vasovagal syncope）7
血管免疫母细胞淋巴结病（angioimmunoblastic lymphadenophathy，AILD）1006
血管平滑肌细胞增殖抑制疗法（therapy of suppressing vascular smooth muscle cell propagation）1294
血管球瘤（glomangima）317
血管性痴呆（vascular dementia）55
血管性血友病综合征（Von Willebrand syndrome）1026
血管性血友病（von Willebrand disease，vWD）936
血管性血友病因子（von Willebrand factor，vWF）936
血管性血友病输血（transfusion for patients with von willebrand disease）1124
血管性紫癜（vascular purpura）936
血管炎的病理（pathology of systemic vasculitis）1215
血管炎的病因（etiology of systemic vasculitis）1214
血管炎的发病机制（pathogenesis of systemic vasculitis）1215
血管炎的分类（classification of systemic vasculitis）1215
血管炎的临床表现（manifestation of systemic vasculitis）1216
血管炎的实验室检查（laboratory findings of systemic vasculitis）1216
血管炎性神经病（neuropathy with vasculitis）88

血管抑制性晕厥（vasodepressor syncope, simple syncope, vasovagal syncope）321
血管抑制性晕厥综合征（vasoinhibitory syncope syndrome）388
血管源性脑水肿（vasogenic edema）15
血红蛋白（hemoglobin）970
血红蛋白 Bart 胎儿水肿综合征（hemoglobin Bart hydrops fetalis syndrome）970
血红蛋白 Lepore（hemoglobin lepore）970
血红蛋白 Lepore 综合征（hemoglobin lepore syndrome）970
血红蛋白病（hemoglobinopathies）971
血红蛋白电泳（hemoglobin electrophoresis）971
血红蛋白尿（hemoglobinuria）863、971
血肌酐（serum creatinine）928
血浆（plasma）1081
血浆代用品（血浆容量扩充剂、血浆增容剂）（plasma substitue; plasma expander）1097
血浆单采术（plasmapheresis）1106
血浆加速球蛋白（plasma accelerating globulin）937
血浆钾浓度（potassium ion）1253
血浆交换疗法（plasma exchange therapy）1231
血浆类固醇（plasma steroids）1241
血浆冷沉淀物（plasma cryoprotein）936
血浆凝血活酶成分（plasma thromboplastin component, PTC）937
血浆凝血因子浓缩剂（concentrate of plasma coagulation factors）937
血浆素原（plasminogen）937
血浆素原激活物（plasminogen activator）937
血浆鱼精蛋白副凝固试验（3P 试验）（plasma protamine paracoagulation test）937
血浆置换（plasmapheresis）908
血浆置换、治疗性血浆置换术，治疗性血浆单采术，血浆交换疗法（plasma exchange, PE; therapeutic plasma exchange, TPE）1105
血块收缩试验（clot retraction test, CRT）948
血磷酸酶过低症（hypophosphatasemia）892
血流动力学监测（hemodynamic monitoring）371
血滤器（hemofilter）906
血钠对醛固酮分泌之调节（regulation of natrium ion）1253
血尿（hematuria）862
血尿 α_1-微球蛋白（blood urine α_1-microglobulin）929
血尿 β_2-微球蛋白（blood urine, β_2-microglobulin）929
血尿素（serum carbamide）928
血尿酸（serum uric acid）929
血凝异常与冠心病（abnormality of blood coagulation and CHD）241
血气分析（blood gas analysis, BGA）528
血气胸（pneumohemothorax）536
血清蛋白抗原（serum protein antigen）1086
血清肌红蛋白（SMb）与急性心肌梗死（SMb and AMI）264
血清抗肾小球基膜抗体测定（anti-GBM-antibody test）869
血清酶测定（assay of serum enzyme）736
血清铁测定（measurement of serum iron）975
血清阴性脊柱关节病（seronegative spondyloarthropathies）1172
血清阴性类风湿关节炎（seronegative rheumatoid arthritis）1171
血色病（hemato chromatosis）977
血栓（thrombus）946
血栓调节蛋白（thrombomodulin, TM）946
血栓调理蛋白（thrombomodulin）920
血栓静脉炎性脾大综合征（Cauchois-Eppinger-Frugoni syndrome）853
血栓素 A_2（thromboxane A_2, TXA_2）946
血栓形成（thrombosis）946
血栓性静脉炎（thrombophlebitis）317、945
血栓性血小板减少性紫癜输血（transfusion for thrombotic thrombocytopenic purpura）1122
血栓性血小板减少性紫癜（thrombotic thrombocytopenic purpura, TTP）922、945
血栓性血小板减少性紫癜综合征（thrombotic thrombocytopenic purpura syndrome, TTP）1029
血栓形成的基因治疗（gene treatment of thrombosis）1293
血温控制型起搏器（temperature-controlled pacemaker）220
血吸虫病（schistosomiasis）690
血吸虫病性肝纤维化并门脉高压（schistosomiasis liver fibrosis complicated by portal hypertension）797
血吸虫病性息肉病（polyposis of schistosomiasis）697
血小板（blood platelet）951

血小板α颗粒（α granule of platelet）939
血小板表面相关抗体（platelet·associated antibody, PAIgG）950
血小板的保存（platelet storage）1082
血小板第4因子（platelet factor 4, PF4）939
血小板功能（platelet function）939
血小板功能试验（platelet function tests）939
血小板激活因子（platelet activating factor, PAF）939
血小板疾病（platelet disease）939
血小板计数（platelet count）938
血小板减少伴血管瘤综合征（Kasabach - Merrit Syndrome）1025
血小板减少性桡骨发育不全综合征（thrombocytopenia- radial aplasia）439
血小板减少性紫癜（thrombocytopenia purpura）939
血小板聚集反应（platelet aggregation reaction）939
血小板聚集试验（platelet aggregation test）940
血小板抗原（platelet antigen）938
血小板黏附反应（platelet adhesion reaction）940
血小板黏附试验（platelet adhesion test, PADT）940
血小板生成刺激因子（thrombopoietin stimulating factor, TSF）940
血小板释放反应（platelet release reaction）940
血小板输血（platelet transfusion）1129
血小板输注无效性处理（management of platelets transfusion refractoriness）1155
血小板无力、减少综合征（Suiss-Chease syndrome）1025
血小板无力症（thrombasthenia, glanzmann disease）1122
血小板无力综合征（Glanzmann syndrome）1024
血小板无效输注（ineffective transfusion of platelet）1153
血小板血型（platelet groups）1074
血小板抑制剂与冠心病（platelet inhibitors and CHD）241
血小板因子（platelet factor, PF）937
血小板因子3（platelet factor 3, PF3）937
血小板与高血压（blood platelet and hypertension）290
血小板与冠心病（platelet and CHD）241
血小板增多症（thrombocythemia）937
血小板致密颗粒（dense granule of platelet）939
血小板贮存池病（storage pool disease, SPD）948
血行播散型肺结核（hematogenous pulmonary tuberculosis）609
血行播散型肺结核影像（hematogenous disseminated pulmonary tuberculosis image）565
血型的遗传方式（genetic model of blood group）1057
血型基因（blood group genes）1056
血型群体遗传学（the population genetics of blood group）1057
血性心包积液（hemopericardium）616
血胸血回输（autotransfusion of blood from haemothorax）1141
血氧饱和度（blood oxygen saturation）527
血液病性心力衰竭（heart failure caused by hematologic diseases）201
血液高黏滞综合征（high blood viscosity syndrome）293
血液供给单位（unit of blood transfusion）1090
血液灌流（hemoperfusion）908
血液光量子疗法（photopheresis）56
血液流变学（hemorrheology）293
血液流变学治疗（hemorheological therapy）56
血液滤过（hemofiltration）907
血液黏度（blood viscosity）293
血液凝固（凝血）（blood coagulation）937
血液入库（blood storage）1076
血液透析（hemodialysis）905
血液透析并发症（complication of hemodialysis）909
血液透析的抗凝（anticoagulation of hemodialysis）907
血液透析急性并发症（acute complication of hemodialysis）909
血液透析滤过（hemodiafiltration）907
血液透析慢性并发症（chronic complication of hemodialysis）909
血液透析相关性淀粉样变性（dialysis - associated amyloidosis）1018
血液透析血管通路（vascular access for hemodialysis）907
血液系统表现（hematologic manifestations of CRF）902
血液系统疾病基因（gene of blood system disease）1290
血友病（hemophilia）938
血友病关节炎（haemophilic arthritis）1227

血友病关节炎的病因及发病机制（etiology and pathogenesis of haemophilic arthritis）1227
血友病关节炎的临床表现（manifestation of haemophilic arthritis）1227
血友病关节炎的实验室检查（laboratory findings of haemophilic arthritis）1227
血友病关节炎的诊断（diagnosis of haemophilic arthritis）1228
血友病关节炎的治疗（management of haemophilic arthritis）1228
血友病甲（hemophilia A）938
血友病输血（transfusion for patients with hemophilia）1123
血友病乙（hemophilia B）938
血源型皮肤结核（hematogenous tuberculosis cutis）628
血源性传播疾病（diseases transferred by blood transfusion）1149
血源性肺脓肿（hemotogenous lune abscess）506
血源性尿路感染（hemogenous urinary tract infection）919
血脂（blood lipids）252
循环测序技术或扩增测序技术（amplification sequencing technique）591
循环免疫复合物（circulating immune complex）931
循环系统疾病的输血（transfusion for patients with circulation system disease）1109
循环系统疾病基因（gene of circulation system disease）1293

Y

压力负荷过度（pressure overload）175
压力阶差（pressure gradient）372
压力控制式起搏器（pressure controlled pacemaker）220
压力曲线（pressure curve）410
压力支持通气（pressure support ventilation）548
压力转换型通气机（pressure cycled ventilator）546
亚氨酸甘氨酸尿（iminoglycinuria）891
亚单位疫苗（subunit vaccine）593
亚急型克山病（subacute Keshan disease）329
亚急性感觉性神经元神经病（subacute sensory neuronopathy）59
亚急性感染性心内膜炎（subacute infective endocarditis）352
亚急性海绵状脑病（subacute spongiform encephalopathy, SSE）61
亚急性坏死性脊髓炎（subacute necrotic myelitis）80
亚急性坏死性脑脊髓病（subacute necrotizing encephalomyelopathy）80
亚急性及慢性血行播散型肺结核（subacute and chronic hematogenous pulmonary tuberculosis）609
亚急性脊髓视神经病（subacute myeloopticoneuropathy, SMON syndrome）115
亚急性联合变性（subacute combined degeneration, posterolateral sclerosis syndrome）80
感染性心内膜炎（subacute becterial endocaditis）424
亚急性小脑变性（subacute cerebellar degeneration）58
亚急性心肌炎（subacute myocarditis）324
亚急性硬化性全脑炎（subacute sclerosing panencephalitis, SSPE）61
亚临床肝癌诊断（diagnosis of subclinical liver cancer）810
亚临床肝癌治疗（therapy of subclinical liver cancer）811
亚临床型围产期心肌病（subclinic peripartum cardiomyopathy）328
亚临床型心力衰竭（subclinical heart failure）181
咽反射（pharyngeal reflex）30
咽结核（tuberculosis of pharynx）607
淹溺性肺水肿（pulmonary edema due to drowning）515
烟酸试验（nicotinic acid test）560
烟酸酰胺酶试验（nicotinamidase test）560
延迟溶栓治疗（delayed thrombolysis therapy）358
延髓背侧综合征（tegmentum of medulla syndrome）26
延髓背外侧综合征（Wallenberg syndrome）25
延髓腹内侧综合征（medial medullary syndrome）26
严重创伤急救时的大量输血（massive transfusion for patients with severe in jury）1141
严重型再生障碍性贫血（severe aplastic anemia, SAA）978
岩尖综合征（Gradenigo syndrome）27
炎性脱髓鞘疾病（inflamatory demyelinating disease）64
炎症型淋巴结核（inflammation form tuberculosis of lymph node）628

炎脂质肾病（lipoid nephrosis）870
盐皮质激素的作用（physiologic actions of mineralocorticoids）1247
盐皮质激素分类（classification of mineralocorticoid）1233
盐皮质激素分泌的调节（regulation of mineralocorticoids）1252
盐皮质激素生物合成（mineralocorticoid biosynthesis）1238
盐水介质凝集试验（Agglutination test of salt water medium）1064
颜面畸形－动脉导管未闭综合征（Gorlin-Chaudhry-Moss syndrome）396
颜面交感神经痛（facial sympathetic pain）10
眼底（eyefundus）126
眼肌麻痹房室传导阻滞（ophthalmoplegia with atrioventricular block）338
眼肌麻痹型偏头痛（ophthalmoplegic migraine）3
眼肌型肌营养不良（ocular muscular dystrophy）95
眼睑结核（tuberculosis of eyelids）605
眼眶结核（orbital tuberculosis）605
眼脑肾综合征（Lowe syndrome）871
眼球后缩综合征（duane syndrome）104
眼球突出（ocular proptosis）127
眼球运动（ocular movement）126
眼球震颤（nystagmus（nystaxis））127
眼球震颤－肌阵挛综合征（lenoble-aubineau syndrome）109
眼交感神经残支灼痛综合征（causalgia from ocular sympathetic stump syndrome）111
眼心反射（eyeball-heart reflex）35
眼型重症肌无力（ocular myasthenia）93
眼源性眼球震颤（ocular nystagmus）30
厌恶疗法（aversion therapy）167
阳性症状（positive symptoms）150
阳性症状量表（scale for assessment of positive symptoms）163
洋地黄单剂量疗法（single dosage of digitalis）185
洋地黄毒苷与心力衰竭（digitoxin and heart failure）184
洋地黄负荷量加维持量用法（load dosage and maintenant dosage of digitalis）185
洋地黄化（digitalization）185
洋地黄特异性抗体（specific antibody of digitalis）189
洋地黄有效治疗量（effective dose of digitalis）185
洋地黄中毒（digitalis intoxication）186
洋地黄中毒的临床表现（clinical presentation of digitalis intoxitation）189
洋地黄中毒的易患因素（precipitating causes of digitalis intoxication）188
洋地黄中毒的预防（prevention of digitalis intoxication）189
洋地黄中毒的诊断（diagnosis of digitalis intoxication）189
仰卧位低血压综合征（supine hypotensive syndrome）384
氧饱合度感知型起搏器（oxygen saturation sensing pacemker）220
氧饱和度（oxygen saturation）412
氧分压（partial pressure of oxygen Po2）412
氧含量（oxygen content）411
氧疗（oxygen therapy）539
氧中毒（oxygen poisoning）546
恙虫病性心肌炎（tsutsugamushi myocarditis）325
腰骶神经根炎（lumbosacral plexitis）91
腰痛血尿综合征（Little pain-hematuria syndrome）875
腰椎穿刺（lumbar puncture）39、128
腰椎结核（tuberculosis of lumbar vertebra）623
摇摆步态（waddling gait）34
药丸性食管炎（pill esophagitis）655
药物过敏所致急性间质性肾炎（acute interstitial nephritis induced by allergy of drugs）897
药物过敏性心包炎（drug allergic pericarditis）348
药物滥用（drug abuse）149
药物热诱发假淋巴瘤反应（pseudolymphomatous reaction）1040
药物相关性急性间质性肾炎（acute interstitial nephritis associated with drug）887
药物性肝损害（drug induced hepatic injury）826
药物性肝损害发病机制（pathogenesis of drug induced hepatic injury）827
药物性肝损害临床表现（clinical manifestation of drug induced hepatic injury）827
药物性肝损害免疫状态（immunological condition of drug induced hepatic injury）828
药物性肝损害诊断（diagnosis of drug induced hepatic

injury）828
药物性肝损害治疗（treatment of drug induced hepatic injury）828
药物性肝损害组织病理类型（pathologic types of drug induced hepatic injury）827
药物性颗粒细胞减少综合征（Sohultz syndrome）1022
药物性吸收不良（druginduced malabsorption）689
药物性心包炎（drug-induced pericarditis）348
药物性心肌病（drug-induced cardiomyopathy）328
药物性胰腺炎（drug induced pancreatitis）712
药物性中毒性神经病（drug induced neuropathy）88
药物依赖（drug dependence）149
药物诱发性头痛（drug derivec headache）6
药物与高血压（drug and hypertension）299
药物中毒性肝病（drug toxic hepatopathy）826
药源性红斑狼疮样综合征（drug induced systemic lupus erythematosus syndrome）392
药源性延迟复极综合征（drug induced delayed repolarization syndrome）393
药源性椎体外系综合征（drug induced extrapyramidal syndrome）392
药源性心力衰竭（drug-induced heart failure）199
耶氏菌肠炎（yersinia enteritis）685
叶间胸膜积液（interlobar pleural effusion）519
叶间胸膜炎（interlobar pleurisy）614
叶酸的测定（measurement of folic acid）976
叶酸缺乏性巨幼细胞贫血（folate deficiency megaloblastic anemia）977
夜间间歇性腹膜透析（night intermittent peritoneal dialysis，NIPD）910
夜惊（sleep terrors）50
夜尿（nocturia）861
液体卡介苗（aqueous BCG vaccine）641
液体培养基培养法（liquid culture）557
腋窝淋巴结核（tuberculosis of axillary lymph node）626
一个半综合征（one-and-half syndrome）23
一过性植物状态（transient vegetative state）15
一级症状（first-rank symptoms）142
一氧化碳中毒迟发性脑病（delayed carbon monoxide encephalopathy）76
衣原体肺炎（chlamydiae pneumonia）474
医学科学国际组织委员会关于药物所致肝脏疾病患者的标准（CIOMS's criterion of liver disease caused by drugs）828
医源性高血压（iatrogenic hypertension）287
医源性精神障碍（iatrogenic mental disorder）154
医院获得性肺炎（nasocomial pneumonia）474
医院精神病学（hospital psychiatry）133
医院员工的肝炎定期检诊（periodic examination for hepatitis in hospital staffs）764
依附（attachment）160
依诺昔酮与心力衰竭（enoximon and heart failure）190
胰岛淀粉样多肽（islet amyloid polypeptide，IAPP）838
胰岛素（insulin）843
胰岛素昏迷治疗（insulin coma therapy，ICT）165
胰岛素抵性相关基因（related gene of the insulin resistance）1304
胰岛素族（insulin family）843
胰岛-腺泡轴（islet-acinar axis）840
胰多肽（pancreatic polypeptide）837
胰多肽瘤（pancreatic polypeptide - producing tumor，ppoma）838
胰多肽族（pancreatic polypeptide family）842
胰高糖素（glucagon）837
胰高糖素瘤（glucagonoma）839
胰高糖素与心力衰竭（glucagon and heart failure）192
胰功肽试验，口服合成多肽 N-苯甲酰-L-酪氨酸对氨基苯甲酸试验（NBT-PABA，test）709
胰酶抑制剂（pancreatin inhibitor）735
胰泌素（secretin）835
胰泌素试验（secretin test）850
胰腺癌（carcinoma of pancreas）713
胰腺刺激试验（pancreatic stimulation test）709
胰腺结核（tuberculosis of pancreas）619
胰腺良性肿瘤（benign tumors of pancreas）713
胰腺囊腺瘤（cystadenoma of pancreas）713
胰腺囊性纤维化（cystic fibrosis of pancreas）713
胰腺脓肿（pancreatic abscess）711
胰-心综合征（pancreas-heart syndrome）391
胰性猝死（pancreatic sudden death）711
胰性霍乱（pancreatic cholera）844
胰性脑病（pancreatic encephalopathy）78、711
胰抑素（pancreastatin）653、844

胰源性心力衰竭（pancreatic heart failure）202
胰源性胸水（pancreatogenic pleurorrhea）546
移植物抗白血病作用（graft versus leukemia effect, GVL）1117
移植物抗宿主病（graft versus host disease, GVHD）1117
移植物抗宿主反应（graft versus host disease, GVHD）996
遗传方式未定的心血管疾病（undetermined mode of inheritance of cardiovascular disease）338
遗传性长 QT 综合征（congenital long QT syndrome）229
遗传性出血性毛细血管扩张症（hereditary hemorrhagic telangiectasia）941
遗传性出血性毛细血管扩张综合征（rendu-osler-weber's syndrome）1027
遗传性出血性毛细血管扩张症（hereditary hemorrhagic telangiectasis, HHT）701
遗传性淀粉样变性神经病（familial amyloid polyneuropathy）91
遗传性感觉性周围神经病（hereditary sensory neuropathy）90
遗传性共济失调（hereditary ataxia）72
遗传性共济失调、肌萎缩综合征（congenital ataxia-myoatrophy syndrome）114
遗传性痉挛性截瘫（hereditary spastic paraplegia, HSP）1318
遗传性免疫性肾炎（hereditary immune nephritis）927
遗传性球形红细胞增多症（hereditary spherocytosis）971
遗传性球形细胞增多症的输血（transfusion for patients with hereditary spherocytosis）1112
遗传性肾病（hereditary renal disease）925
遗传性肾病－神经性耳聋综合征（Alport syndrome）871
遗传性视神经萎缩（hereditary optic neuropathy, Leber disease）28
遗传性椭圆形红细胞增多症（hereditary elliptocytosis）972
遗传性系统性淀粉样变性（hereditary systemic amyloidosis）1019
遗传性小脑性共济失调（marie ataxia, hereditary cerebellar ataxia）73
遗传性心肌病（hereditary cardiomyopathy）330
遗传性心血管疾病（hereditary cardiovascular disease）336
遗传性心血管－上肢畸形综合征（hereditary upper limb - cardiovascular syndrome, Holt-Oram syndrome）336
遗传性胰腺炎（hereditary pancreatitis）712
遗传性周围神经病（genetically determined neuropathies）89
遗传与发病基因（inheritance and disease etiology）1307
遗忘虚构综合征（korsakoff syndrome）24
遗忘症（amnesia）147
疑病症（hypochondriasis）155
疑似肺结核（可疑肺结核）（suspected pulmonary tuberculosis）598
乙胺丁醇（ethambutol, EMB, E）596
乙醇胶试验（ethanol gelation test）941
乙醇性胰腺炎（alcoholic pancreatitis）712
乙型肝炎疫苗接种规程（inoculating rules of HB vaccine）764
乙硫异烟胺（ethonamide, 1314TH）、丙硫异烟胺（Prothionamide, 1321TH）597
乙酰胆碱受体抗体（anti-acetylcholine receptor antibodies）92
醋羟胺酸（acetohydroxami acid）731
乙型病毒性肝炎的流行病学特征（epidemiological character of viral hepatitis B）754
乙型肝火病毒 X 区基因突变（mutation of the X region of HBV genes）757
乙型肝炎表面抗原特异性抑制性 T 细胞克隆（HBsAg specific suppressor T cell clone of HBV, HBsAg-T_s）758
乙型肝炎病毒（hepatitis B virus, HBV）754
乙型肝炎病毒 e 系统（Hbe system of HBV）759
乙型肝炎病毒 P 基因表达（expression of HBV P gene）756
乙型肝炎病毒表面系统（HBs system of HBV）759
乙型肝炎病毒的分子进化学分析（molecular evolutionary analysis of HBV）757
乙型肝炎病毒分子实验诊断学（molecular laboratory diagnostics of HBV）759
乙型肝炎病毒感染模型（model of HBV infection）759

乙型肝炎病毒感染小儿丘疹性肢端皮炎（Gianotti-Crosti syndrome with HBV infection）762
乙型肝炎病毒核心系统（HBc system of HBV）760
乙型肝炎病毒基因之复制（replication of HBV gene）755
乙型肝炎病毒基因组转录调控（regulation and control of HBV genome transcription）756
乙型肝炎病毒基因组转录启动子（transcriptional promoter of HBV genome）757
乙型肝炎病毒基因组转录增强子（transcriptional enhancer of HBV genome）757
乙型肝炎病毒免疫复合物（immune complex of HBV）759
乙型肝炎病毒前-C/C 基因表达（expression of HBV pre-C/C gene）756
乙型肝炎病毒前-C 与 C 区基因突变（mutation of the pre-C and C region of HBV genes）756
乙型肝炎病毒前-S1、前 S2/S 基因表达（expression of HBV pre-S1 and pre-S2/S genes）756
乙型肝炎病毒前-S 及 S 区基因突变（mutation of the pre-S and S region of HBV genes）756
乙型肝炎病毒特异性脱氧核糖核酸聚合酶（HBV DNA specific polymerase, HBV DNAp）760
乙型肝炎病毒特异性细胞免疫应答（HBV specific T cell immune response）758
乙型肝炎病毒脱氧核糖核酸（HBV DNA）760
乙型肝炎病毒相关肾炎（hepatitis B virus associated glomerulonephritis）884
乙型肝炎病毒携带（HBV carrier）760
乙型肝炎病毒携带者的监护与管理（monitor and management of HBV carriers）761
乙型肝炎病毒携带状态的自然经过（natural course of HBV carriers）760
乙型肝炎的家庭内水平传播（domestic horizontal transmission of hepatitis B）762
乙型肝炎的免疫反应（hepatitis B immunoreaction）758
乙型肝炎的母婴垂直传播（vertical transmission of hepatitis B）762
乙型肝炎患者在肝细胞内病毒抗原的定位及分布（location and distribution of viral antigen in hepatocytes of hepatitis B patients）755
乙型肝炎免疫球蛋白（hepatitis B immunoglobulin, HBIG）1104
乙型肝炎母婴垂直传播的机制（pathogenesis of HBV transmition from mothers to infants）763
乙型肝炎母婴垂直传播的预防（prevention against HBV vertical transmition from mothers to infants）763
乙型肝炎演变为肝癌的病理学（pathology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B）765
乙型肝炎演变为肝癌的分子生物学（molecular biology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B）765
乙型肝炎演变为肝细胞癌的流行病学（epidemiology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B）765
乙型肝炎疫苗的质量标准（quality standard of hepatitis B vaccine）764
乙型肝炎与自身免疫反应（hepatitis B and auto immunoreaction）758
乙型急性肝炎的血清免疫学阴性病例（sero-immunological negative cases of acute hepatitis type B）762
乙型急性肝炎的诊断（diagnosis of acute hepatits type B）761
乙型急性肝炎的治疗（therapy of acute hepatitis type B）761
慢性乙型肝炎（chronic hepatitis type B, CHB）774
慢性乙型肝炎的干扰素疗法（interferon therapy of chronic hepatitis type B）774
慢性乙型肝炎的过继细胞免疫疗法（adoptive cellular immunotherapy（ACI）of chronic hepatitis type B）774
慢性乙型肝炎的免疫调节治疗（immunoregulative therapy of chronic hepatitis type B）774
乙型重型肝炎的发生机制（pathogenesis of severe hepatitis type B）768
乙溴替丁（ebrotidine）722
异丙嗪（promethazine）729
异丙肾上腺素试验（isoprenaline test）335
异常肌电图（abnormal electromyography）43
异常脑电图（abnormal EEG）42
异常凝血酶原（abnormal thrombinogen）807
异常纤维蛋白原血症（abnormal fibringenemia）940
异常血红蛋白（hemoglobinopathies）972
异常自律性引起的室性心动过速（VT due to abnormal automaticity）234

异常自律性增高（abnormal automaticity）208
异基因骨髓移植（allogeneic marrow transplantation）995
异染性白质营养不良（metachromatic leukoencephalopathy, MLD）74
异食癖（异嗜癖）（pica）159
异位肝组织（heterotaxic liver tissue）703
异位松果体瘤（ectopic pineal tumors）57
异型浆细胞（atypical plasma cell）1017
异烟肼（isoniazid, INH, H）596
抑菌作用（depression of bacterium）602
抑肽酶（aprotinin）734
抑胃肽/葡萄糖依赖性促胰岛素多肽（gastric inhibitory peptide/glucose-dependent insulinotropic peptide, GIP）836
抑胃肽腹泻综合征（GIP-produced diarrhea syndrome）845
抑郁性神经症（depressive nearosis）155
抑郁症（depression）152
易出事故倾向（accident proneness）158
"易发瘀斑"综合征（easy bruising syndrome）1027
易感人群 HBV 感染的预防（prevention against HBV infection in susceptible population）763
易激惹性（irritability）144
洛哌丁胺（loperamide）725
易妥芬（infectoflam）1284
逸搏间期（ectopic interval）224
意联（意连）（punning）139
意识（consciousness）121
意识错乱（mental confusion）146
意识混浊（clouding of consciousness）146
意识模糊（cloudiness state）13
意识障碍（disorder of consciousness）146
意志缺乏（abulia）145
溢脓性皮肤角化病（karatodermia blenorrhagica）1177
翼腭窝综合征（fossa pterygopalatina syndrome）105
翼管神经痛（pterygoideus tube neuralgia）9
癔球（globus hysterius）655
癔症（hysteria）156
癔症球（globus hystericus）156
癔症性假性痴呆（hysterical pseudodementia）157
癔症性呕吐（hysteric vomiting）661
因了Ⅷ促凝活性（factor Ⅷ coagulant activity, Ⅷ: C）942
因子Ⅰ（factor Ⅰ, FⅠ）961
因子Ⅱ（factor Ⅱ, FⅡ）962
因子Ⅶ（factor Ⅶ）941
因子Ⅷ（factor Ⅷ）942
因子Ⅷ缺乏症（factor Ⅷ deficiency）942
因子Ⅷ相关的瑞斯脱霉素辅因子（factor Ⅷ associated ristocetin cofactor, vWF: RcoF）942
因子Ⅷ相关抗原（factor Ⅷ associated antigen, Ⅷ: Ag）942
因子Ⅸ（factor Ⅸ, FⅨ）962
因子Ⅸ缺乏症（factor Ⅸ deficiency）942
因子Ⅹ（factor Ⅹ, FⅩ）962
因子ⅩⅢ（factor ⅩⅢ）942
因子Ⅺ（factor Ⅺ, FⅪ）962
因子Ⅺ缺乏症（factor Ⅺ deficiency）942
因子Ⅻ（factor Ⅻ, FⅫ）963
因子Ⅴ（factor Ⅴ）941
阴道结核、外阴结核（tuberculosis of vagina、tuberculosis of vulva）622
阴茎结核（tuberculosis of penis）621
阴离子间隙（anion gap）929
阴性症状（negative symptoms）150
阴性症状量表（scale for assessment of negative symptoms）163
音乐钟综合征（des spieluhr syndrome）104
音联（音连）（rhyming）139
银屑病关节炎（psoriatic arthritis）1179
银屑病关节炎的病理（pathology of psoriatic arthritis）1180
银屑病关节炎的机制（etiology of psoriatic arthritis）1180
银屑病关节炎的临床表现（manifestations of psoriatic arthritis）1180
银屑病关节炎的流行病学（epidemiology of psoriatic arthritis）1179
银屑病关节炎的实验室检查（laboratory findings of psoriatic arthritis）1181
银屑病关节炎的预后（prognosis of psoriatic arthritis）1181
银屑病关节炎的诊断（diagnosis of psoriatic arthritis）1181
银屑病关节炎的治疗（management of psoriatic arthri-

tis）1181
引流支气管（drainage bronchus）612
饮酒与高血压（alcohol and hypertension）275
饮啤酒者综合征（beer drinker syndrome）396
隐孢子虫病（cryptosporidiosis）693
隐匿旁道（concealed accessory pathway）209
隐匿性多旁道心动过速（tachycardia mediated by concealed multipathway）232
隐匿性类风湿因子（cryptic rheumatoid factor）1167
隐匿性肾炎（latent glomerulonephritis）880
隐匿性缩窄性心包炎（latent constrictive pericarditis）350
隐匿性抑郁症（masked depression）153
隐神经痛综合征（saphenous neuralgia syndrome）119
隐源性咯血（cryptogenic hemoptysis）568
隐源性致纤维化性肺泡炎（cryptogenic fibrotic pulmonary alveolitis）475
应激（stress）136、1246
应激化消化道溃疡（stress ulcer of stomach）38
应激性溃疡（stress ulcer）672
应激源（stressor）136
英福美（inflammide，布地奈德 budesonide）1280
婴儿痴呆（dementia infantalis）160
婴儿孤独症（infantile autism）160
婴儿间脑综合征（diencephalic syndrome of early infancy）114
婴儿痉挛（infantile spasm，west syndrome）49
婴儿神经轴索营养不良综合征（infantile neuroaxonal dystrophy syndrome）115
婴儿型进行性脊肌萎缩症（infantil progressive spinal muscular atrophy，Werdnig - Hoffmann syndrome）82
婴儿型特发性 RTA（Lightwood's syndrome）894
荧光标记的核酸探针（fluorescence - labelled nucleic acid probe）588
荧光染色镜检法（fluorescence stain）556
营养缺乏性周围神经病（nutritional deficiency neuropathy）86
营养性贫血（nutritional anemia）982
营养性心肌病（nutritional cardiomyopathy）329
影响结核病流行因素（factors affecting tuberculosis epidemic）633
影响疫苗免疫效果的因素（factors influencing the effectiveness of hepatitis B vaccine）764
硬皮病性心包炎（sclerodermatous pericarditis）345
硬皮病性心肌病（sclerodermatous cardiomyopathy）331
永存动脉干（persistent truncus arteriosus）432
永存左上腔静脉（persistent left superior vena cava）414
永存左上腔静脉到右房（persistent left superior vena cava connecting to right atrium）414
永久性抗心动过速起搏器指征（indication of permanent antitachycardia pacemaker）216
永久性起搏器的适应证（indication of permanent pacemaker）215
永久性血管通路（permanent access）907
永久性植物状态（permanent vegetative state）15
用力肺活量（forced vital capacity）547
用力呼气中段流速（forced expiratory midexpiratory flow rate，FEF25%-75%）547
优球蛋白溶解时间（euglobulin lysis time，ELT）941
优球蛋白试验（euglobulin lysis test）1018
忧郁症（melancholia）152
幽门梗阻（pyloric stenosis）667
尤尔特征（Ewart sign）547
尤卓尔（丁酸氢化可的松）（hydrocortisone butyrate）1261
由触发机制引起的室性心动过速（VT due to triggered activity）234
疣状皮肤结核（tuberculosis verrucose cutis）628
疣状心内膜炎（verrucous endocarditis）1192
游走性多发性关节炎（rheumatic arthritis，rheumatic polyarthritis）302
有机溶剂中毒性肾病（organic solvent toxic nephropathey）913
有效（effectiveness）601
有效方案（effective regimen）599
有效滤过压（effective filtration pressure）861
右房压力（right atrial pressure）371
右房压力曲线（right atrial pressure curve）410
右房肿瘤（right atrial tumor）356
右上腔静脉连接左心房（right superior vena cava connecting to left atrium）414
右室梗死（right ventricular infarction）269
右室腔肿瘤（right ventricular chamber tumor）356

右室双出口无肺动脉狭窄（double outlet right ventricle without pulmonary stenosis）430
右室特发性室性心动过速（idiopathic right ventricular tachycardia）236
右室压力（right ventricular pressure）371
右室压力曲线（right ventricle pressure curve）617
右位心（dextrocardia）404
右位主动脉弓（right aortic arch）423
右心导管检查（right heart catheterization）362
右心感染性心内膜炎（right - sided infective endocarditis）353
右心室肥厚型心肌病（right ventricular hypertrophic cardiomyopathy）327
右心室双出口（double outlet right ventricle）430
右心室双出口伴肺动脉狭窄（double outlet right ventricular with pulmonary stenosis）430
右心室双入口（double-inlet right ventricle）434
右心室心肌病（羊皮纸心、孤立性右心室心肌病、右心室扩张型心肌病、右心室发育不良）（right ventricular cardiomyopathy, parchment heart, solitary right ventricular cardiomyopathy, right ventricular dilated cardiomyopathy, right ventricular dysplasia）328
右心心力衰竭（right-sided cardiac failure）177
右心心力衰竭型右室心肌病（right heart failure of right ventricular cardiomyopathy）331
右旋糖酐（dextran, Dex）1104
右旋心（dextroversion; dextrorotation）404
幼儿期肝内胆汁淤积症（infantile intrahepatic cholestasis）823
幼淋巴细胞白血病（prolyphocytic leukemia）987
幼年肾单位肾痨（髓质囊肿病）（juvenile nephronophthisis-medullary cystic disease complex）924
幼年型粒单核细胞白血病（junior myelo monocytic leukemia, JMML）1046
幼稚前体细胞异位现象（abnormal localization of immature precursors, ALIP）999
淤胆型病毒性肝炎的病理（pathology of cholestatic type viral）775
淤胆型病毒性肝炎的病因（cause of cholestatic type viral hepatitis）775
淤胆型病毒性肝炎的发病机制（pathogenesis of cholestatic type viral hepatitis）775
淤胆型病毒性肝炎的鉴别诊断（differential diagnosis of cholestatic type viral hepatitis）776
淤胆型病毒性肝炎的临床特征与诊断（clinical feature and diagnosis of cholestatic type viral hepatitis）776
淤胆型病毒性肝炎的治疗（treatment of cholestatic type viral hepatitis）776
预处理（conditioning regimen）996
鱼类线虫病（anisakiasis）694
鱼鳞癣-癫痫-智能发育障碍综合征（ichthyosis-epilepsy-oligophrenia syndrome）115
鱼鳞癣-痉挛性两侧瘫痪-智能发育不全综合征（ichthyosis-spastic diplegia-oligophrenia syndrome）115
与妊娠有关的急性肾功能衰竭（acute renal failure associated with pregnancy）923
雨蛙素（caerulin）836
语词新作（创新词）（neologism）140
语词杂拌（word salad）140
语言（language）121
预激综合征的解剖学分类（anatom classification of preexcitation syndrome）237
预激综合征（pre-excitation syndrome）437
预激综合征的射频消融术（radiofrequency ablation for preexcitation syndrome）228
域外幻觉（extracampine hallucination）138
原癌基因与高血压（proto-oncogene and hypertension）290
原发肺动脉扩张（idiopathic dilatation of the pulmonary trunk）426
原发孔房间隔缺损（ostium primum atrial septal defect）415
原发耐药（原始耐药）（primary drug resistance, PDR）603
原发十二指肠癌（primary carcinoma of duodenum）679
原发型肺结核（primary pulmonary tuberculosis）608
原发性瓣膜脱垂（primary valve prolapse）315
原发性侧索硬化（primary lateral sclerosis）81
原发性传导束退化病（primary conductive bundle degeneration）215
原发性大脑淋巴瘤（primary cerebral lymphoma）63
原发性胆汁性肝硬化（primary biliary cirrhosis）705
原发性低血压病（primary hypotension）335
原发性肥厚型心肌病（primary hypertrophic cardiomyopathy）326

原发性肺动脉高压（primary pulmonary hypertension）343、427、515
原发性肺动脉高压综合征（primary pulmonary hypertension syndrome）393、515
原发性肺动脉扩张综合征（primary pulmonary dilatation syndrome）380
原发性肺结核（primary pulmonary tuberculosis）516
原发性肺泡通气不足（primary alveolar hypoventilation）516
原发性肺组织细胞增多症（primary pulmonary histiocytosis）516
原发性肝癌病理学（pathology of primary carcinoma of liver）807
原发性肝癌的病因（etiology of primary carcinoma of liver）806
原发性肝癌的流行病学（epidemiology of primary carcinoma of liver）806
原发性肝癌的免疫治疗（immunotherapy of primary carcinoma of liver）811
原发性肝癌动脉灌注疗法（hepatic artery perfusion chemotherapy of primary carcinoma of liver）812
原发性肝癌化学治疗（chemotherapy of primary carcinoma of liver）811
原发性肝癌外科治疗（surgical therapy of primary carcinoma of liver）813
原发性肝癌预后（prognosis of primary carcinoma of liver）813
原发性肝癌支持疗法（supporting therapy of primary carcinoma of liver）811
原发性肝内硬化综合征（Hanot syndrome）853
原发性肝硬化肝胆管炎（primary sclerosing cholangitis）820
原发性高动力性循环（primary hyperkinetic circulation）334
原发性高血压（primary hypertension）282
原发性骨髓纤维化（idiopathic myelofibrosis）1003
原发性骨髓纤维化症输血（transfusion for patients with primary myelofibrosis）1121
原发性巨球蛋白血症（primary macroglobulinemia）1015
原发性扩张型心肌病（充血性心肌病）（primary dilated cardiomyopathy，congestive cardiomyopathy）326
原发性立位性低血压病（primary orthostatic hypotension）335
原发性慢性肾小球肾炎（primary chronic glomerulonephritis）881
原发性难治性髓瘤（primary refractory myeloma）1013
原发性胼胝体变性（primary corpus callosum degeneration）78
原发性全身性骨性关节炎（generalized osteoarthritis）1185
原发性醛固酮增多症（primary aldosteronism）279
原发性肾小球肾炎（primary glomerulonephritis）898
原发性十二指肠球癌（primary duodenal bulbar carcinoma）679
原发性视神经萎缩（primary optic atrophy）28
原发性室颤（primary ventricular fibrillation）323
原发性体位性低血压（Shy-Drager syndrome，primary orthostatic hypotension）72
原发性妄想（primary delusion）140
原发性系统性淀粉样变性（primary systemic amyloidosis）1019
原发性细菌性腹膜炎或原发性腹膜炎（primary bacterial peritonitis）715
原发性小肠吸收不良综合征（primary small intestinal malabsorption syndrome）682
原发性心肌病（primary cardiomyopathy）326
原发性心内膜弹力纤维增生症（primary endocardial fibroelastosis）425
原发性心脏肿瘤（primary cardiac tumor）357
原发性血色病性心肌病（primary hematochromatosis cadiomyopathy）336
原发性血小板减少（primary thrombocytopenia）1003
原发性血小板减少性紫癜（primary thrombocytopenia purpura）943
原发性血小板增多症（essential thrombocythemia）1003
原发性硬化性胆管炎（primary sclerosing cholangitis）705
原发综合征（primary complex）609
原发综合征影像（primary complex image）565
原始反射（primitive reflex）33
原始红细胞（proerythroblast）978
原始心房（primitive atrium）403
原始心室（primitive ventricle）403
原位核酸杂交或原位杂交（in situ nucleic acid hybrid-

ization or in situ hybridization) 585
圆形肺不张（球形肺不张）(round atelectasis) 515
圆锥 (conus) 402
圆锥马尾综合征 (conus and cauda equina syndrome) 79
远端小管 (distal tubule) 859
远端型肌营养不良 (distal muscular dystrophy) 95
远隔效应 (remote effects) 58
远离两大血管型室间隔缺损 (remote ventricular septal defect) 431
远期疗法 (curative effect in follow - up period) 601
孕酮生物合成 (progesterone synthesis) 1238
孕烯醇酮生物合成 (pregnenolone synthesis) 1237
运动处方 (exercise prescription) 294
运动量感知起搏器 (activity sensing pace maker) 219
运动神经检查 (examination of motion nerves) 124
运动神经元病 (motor neuron disease) 81
运动神经元神经病 (motor neuronopathies and axonopathies) 82
运动性失用 (motor apraxia) 13
运动性失语 (motor aphasia) 11
运动性无张力型神经源性膀胱 (motor paralytic bladder) 36
运动诱发电位 (motor evoked potential, MEP) 45
运动员心脏综合征 (atheletic heart syndrome) 390
晕厥 (syncope) 7

Z

载脂蛋白 (apolipoprotein) 253
再发性急性心肌梗死 (acute myocardial reinfarction) 270
再发性尿路感染 (recurrent urinary tract infection) 918
再灌注性心律失常 (reperfusoin arrhythmia) 252
再灌注综合征 (reperfusion syndrome) 382
再染 (reinfection) 636
再生低下性白血病综合病征 (hypoplastic leukemia syndrome) 1028
再生障碍性贫血 (aplastic anemia, AA) 978
再生障碍性贫血输血 (transfusion for patients with aplastic anemia) 1112
再生障碍性贫血 - 阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征 (aplastic anemia - PNH syndrome) 1021
暂时性家族性高胆红素血症 (temporal familial hyperbilirubinemia) 833
早老综合征 (Hutchinson - Gilford syndrome) 389
早期复极综合征 (early repolarization syndrome) 336
早期肝硬化临床表现与实验室检查 (manifestation and laboratory examinations of early liver cirrhosis) 787
早期肝硬化诊断 (diagnosis of early liver cirrhosis) 787
早期肝硬化治疗 (management of early liver cirrhosis) 787
早期溶血综合征 (early hemolysis syndrome) 1021
早期左心力衰竭的积分诊断 (graded diagnosis of early left - sided heart failure) 182
早幼红细胞 (basophilic erythroblast) 978
造血干细胞移植 (hematopoietic stem cell transplantation, GSCT) 1117
造影剂相关性肾病 (contrast medium-associated nephropathy) 889
躁狂抑郁症 (manic-depressive psychosis) 152
躁狂症 (mania) 152
增殖性病变 (proliferative lesion) 563
粘连性心包炎 (adhesive pericarditis) 350
谵妄 (delirium) 146
谵妄状态 (delirium state) 14
张力空洞 (tension cavity) 611
照射红细胞输注 (transfusion of irridiated red cells) 1095
折返性心动过速 (reentry tachycardia) 237
折返性房性心动过速 (reentrant atrial tachycardia) 230
折返性室上性心动过速 (reentrant supraventricular tachycardia) 231
折返性室性心动过速 (reentrant ventricular tachycardia) 233
蔗糖溶血试验 (sugar water test) 972
针刺反应 (pathergy reaction) 1222
真菌性关节炎 (fungal arthritis) 1198
真菌性心包炎 (fungal pericarditis) 349
真菌性心内膜炎 (fungal endocarditis) 352
真性红细胞增多征 (polycythemia vera, PV) 1002
真性红细胞增多综合征 (Mosse's syndrome) 1020
真性憩室与假性憩室 (true and false diverticula) 695
真性室壁瘤 (true ventricular aneurysm) 245
诊断性支气管肺泡灌洗 (diagnostic bronchoalveolar lavage, BAL) 595

诊断延迟（diagnosis delay）640
枕骨大孔区畸形（malfomations of the occipital bone and cervical spine）75
枕骨大孔疝（tonsillar herniation）16
枕骨大孔综合征（foramen magnum syndrome）27
阵发性寒冷性血红蛋白尿（paroxysmal cold hemoglobinuria）972
阵发性寒冷-血尿综合征（Donath-landsteiner syndrome）876
阵发性室上性心动过速（paroxysmal supraventricular tachycardia）394
阵发性睡眠性血红蛋白尿症（paroxysmal nocturnal hemoglobinuria，PNH）972
阵发性睡眠性血红蛋白尿症的输血（transfusion for patients with paroxysmal nocturnal hemaglobinuria）1115
镇静安眠药引起肝损害（sedative and hypnotic induced hepatic injury）830
镇吐药（antiemetic）727
震颤（tremer）22
震颤麻痹-痴呆综合征（parkinson-dementia syndrome）113
震颤谵妄（delirium tremens，DT）146
正常冠状动脉的X线投影（X-ray project of normal coronary angiography）373
正常肌电图（normal electromyography）43
正常颅压性脑积水（normal pressure hydrocephalus）16
正常脑电图（normal EEG）42
正常妊娠时的肝脏（liver of normal pregnancy）778
正常细胞性贫血（normocytic anemia）978
正常血钾性周期性麻痹（normokalaemic periodic paralysis）97
正电子发射断层法测定冠状动脉血流（positron emission tomography for measurement of coronary artery flow）363
正电子发射断层扫描（positron emission tomography，PET）47
正中神经麻痹（median palsy）91
症状性精神病（symptomatic psychosis）148
支气管播散（bronchogenic dissemination）564
支气管动脉灌注术（bronchial arterial infusion）568
支气管动脉介入术并发的脊髓损伤（spinal cord injury caused by bronchial arterial intervention）569
支气管动脉栓塞术（bronchial arterial embolization）568
支气管动脉造影术（bronchial arteriography）567
支气管肺发育不全征（bronchopulmonary dysplasia）466
支气管肺灌洗（bronchopulmonary lavage）594
支气管肺淋巴结核（tuberculosis of broncho - pulmonary lymph node）627
支气管肺泡灌洗（bronchoalveolar lavage，BAL）466
支气管肺泡灌洗术（bronchoalveolar lavage，BAL）595
支气管肺泡呼吸音（bronchovesicular breathing sound）466
支气管肺炎（bronchopulmonary pneumonia）474
支气管呼吸音（bronchial breathing sound）466
支气管激发试验（bronchial provocation test）466
支气管结石症（broncholithiasis）466
支气管镜（bronchoscope）466
支气管镜检查（bronchoscopy）467
支气管扩张药（bronchodilator）467
支气管扩张症（bronchiectasis）467
支气管淋巴瘘（broncho-lymphadenal fistula）612
支气管内插管（endobronchial intubation）467
支气管内麻醉（endobronchial anesthesia）467
支气管内膜结核（支气管结核）（endobronchial tuberculosis）612
支气管黏液嵌塞（mucoid impaction of bronchus）467
支气管平滑肌瘤（leiomyoma of bronchus）467
支气管软骨瘤（bronchial chondroma）468
支气管腺癌（bronchial adenocarcinoma）468
支气管胸膜瘘（broncho-pleural fistula）614
支气管造影术（bronchography）468
支气管中心性肉芽肿（bronchocentric granulomatosis）468
支气管周围袖口征（peribronchial cuffing sign）468
支原体肺炎（mycoplasmal pneumonia）479
知觉障碍（perception disorder）137
肢带型肌营养不良（limb girdle muscular dystrophy）95
肢端肥大症所致的心力衰竭（acromegaly induced heart failure）201
肢端肥大症性神经病（neuropathy with acromegaly）89

肢端肥大症性心肌病（acromegaly cardiomyopathy）341
肢端感觉异常（acroparesthesia syndrome）118
脂蛋白（α）（lipoprotein（α））253
脂蛋白肾病（lipoprotein nephropathy）881
脂蛋白受体（receptor of lipoprotein）253
脂肪代谢功能试验（function test of fat metabolism）736
脂肪代谢作用（effect on lipid metabolism）1243
脂肪肝（fatty liver）825
脂肪肝病因、发病机制（etiology and pathogenesis of fatty liver）825
脂肪肝的病理类型（pathologic types of fatty liver）825
脂肪肝诊断（diagnosis of fatty liver）825
脂肪肝治疗（treatment of fatty liver）826
脂肪瘤性息肉病（lipomatoid polyposis）700
脂肪泻（fatty diarrhea）681
脂质沉积性肌病（lipid storage myopathy）98
脂质过氧化（lipid peroxidation）254
脂质尿（lipiduria）881
蜘蛛痣（spider angioma）648
直背综合征（straight back syndrome）342
直肠癌（carcinoma of rectum,）697
直肠闭锁（rectal atresia）703
直接监视短程治疗（directly observed treatment of short course, DOTS）600
直接监视治疗（directly observed treatment, DOT）600
直接肾毒性（direct nephrootoxicity）912
直接重复序列（简称 DR 序列）［direct repeated（DR）sequence］577
直立低血压性晕厥（syncope of orthostatic hypotension）321
直流电消融术（direct current ablation）227
植入 AICD 的指征（indications for AI CD）210
植烷酸沉积病（heredopathia atactica polyneuritiformis）89
植物神经系统检查（examination of the vegetative nervous system）125
植物状态（vegetative state）14
止痛药性肾病（analgesic nephropathy）888
止血（hemostasis）943
止血环酸（tranexamic acid）943
止血机制（hemostasis mechanism）943
止血敏（dicynone）943
止血药（hemostat）943
指甲-髌骨综合征（nail-patella syndrome, Oesterreicher - Turner syndrome）926
指状假息肉病（finger pseudopolyposis）697
酯酶染色（esterase stain）991
治疗覆盖率（treatment coverage rate）636
治疗时出现的症状量表（treatment emergent symptom scale）164
治疗消化性溃疡的药物（medicine for the treatment of peptic ulcer）720
治疗性白细胞单采术，白细胞单采术（therapeutic leukocytes apheresis）1106
治疗性红细胞置换术，治疗性红细胞单采术（therapeutic red cell exchange, TRCE; therapeutic red cell aphresis）1106
治疗性血浆置换术，治疗性血浆单采术（therapeutic plasma exchange, therapeutic plasma apheresis）1106
治疗性血细胞单采术（therapeutic hemapheresis; therapeutic hemocytes apheresis）1106
治疗性血小板置换术，治疗性血小板单采术（therapeutic thrombocytes apheresis）1106
治疗性血液成分置换术（血液去除治疗）（therapeutic blood component exchange, TBCE）1105
治疗延迟（treatment delay）640
质粒 pAL5000（plasmid pAL5000）576
致癌性低磷酸盐骨软化症（oncogenic hypophosphatemic rickets osteomalacia, OHO）891
致丛性肺动脉病（plexogenic pulmonary disease）343
致幻剂（hallucinogen）167
致密斑细胞（macula densa cell）860
致死性家族性肝内胆汁淤积综合征（fatal familial intrahepatic cholestasis syndrome）823
致死性紧张症（lethal catatonia; Bell mania）148
致纤维化性肺泡炎（fibrosing alveolitis）480
智力（mentality）121
智力（智能）（intelligence）161
智商（intelligence quotient, IQ）161
滞后（hysteresis）213
中毒性精神病（toxic psychosis）148
中毒性菌痢（toxic bacillary dysentery）684
中毒性肾病（toxic nephropathy）912
中毒性心肌炎（toxic myocarditis）325

中度昏迷状态（moderate coma state）14
中风的预防（prevention of stroke）57
中-高度恶性的B细胞淋巴瘤（intermediate-high grade B cell lymphoma）1005
中国餐馆综合征（Chinese restaurant syndrome）102
中国防痨协会（Chinese Anti - Tuberculosis Association, CATA）553
中国防痨杂志（Bulletin of the Chinese Anti-Tuberculosis Association）553
《中国结核病学科发展史》（the development history of tuberculosis science in China）554
华支睾吸虫病（clonorchiasis）818
中华结核和呼吸杂志（Chinese Journal of Tuberculosis and Respiratory Diseases）554
中华医学会结核病学分会（Tuberculosis Branch of Chinese Medical Association）553
中间型冠状动脉综合征（intermediate coronary syndrome）260
中间综合征（intermediate syndrome）391
中脑背侧综合征（dorsal midbrain syndrome）25
中脑导水管综合征（koerber-salus-elschnig syndrome）108
中脑顶盖综合征（Parinaud syndrome）25
中脑腹侧部综合征（Weber syndrome）25
中枢神经系统白血病（CNSL）（central nerve system leukemia, CNSL）988
中枢神经系统慢病毒感染（slow virus infection in CNS）60
中枢性耳聋（central deafness）30
中枢性面瘫（central facial palsy）19
中枢性疼痛（central pain）9
中位心（mesocardia）404
中效糖皮质激素（mid action glucocorticoid）1256
中心登记（central registration）639
中性氨基酸（Hartnup 病）尿（neutral amino acid, Hartnup disease）890
中性粒细胞分叶过多（multisegmented neutrophilic leukocyte）982
中性粒细胞碱性磷酸酶积分（neutrophil alkaline phosphatase, NAP）1000
中央型房间隔缺损（central type of atrial septal defect）415
中央型肺癌（central type carcinoma of lung）516
中叶综合征（middle lobe syndrome）468
中幼红细胞（polychromatophilic erythroblast）978
钟情妄想（delusion of being loved）141
肿瘤坏死因子（tumor necrosis factor, TNF）1103
肿瘤相关的多发性肌炎和皮肌炎（polymyositis/dermatomyositis associated with malignancy）59
肿瘤型淋巴结核（tumour form tuberculosis of lymph node）628
肿瘤性心包炎（neoplastic pericarditis）346
肿瘤与高血压（tumor and hypertension）299
肿胀手综合征（swollen hand syndrome）877
重点人群检查（高发人群检查）（examination of stress crowd）639
重金属和肾脏（heavy metals and the kidney）889
重金属中毒性肾病（heavy metals toxic nephropathy）913
重链病（heavy chain disease）1018
重型病毒性肝炎的临床特征（clinical characteristics of severe viral hepatitis）769
重型病毒性肝炎的早期诊断（early diagnosis of severe viral hepatitis）769
重型病毒性肝炎的治疗（treatment of severe viral hepatitis）769
重型肝炎（severe hepatitis）768
重型肝炎并发出血（bleeding complicated with severe hepatitis）771
重型肝炎并发肝肾综合征（hepato renal syndrome（HRS）complicated with severe hepatitis）771
重型肝炎并发感染（infection complicated with severe hepatitis）770
重型肝炎的基础治疗（basic treatment of severe hepatitis）769
重型肝炎的抗病毒治疗（antiviral therapy of severe hepatitis）770
重型肝炎的免疫调节治疗（immunoregulational therapy of severe hepatitis）770
重型肝炎的人工肝支持疗法（artificial hepatic perfusion therapy in severe hepatitis）770
重型肝炎肝性脑病（hepatic encephalopathy in severe hepatitis）769
重型肝炎肝性脑病的防治（prevention and treatment of hepatic encephalopathy in severe hepatitis）770
重性精神病（major psychosis）137

重症肌无力（myasthenia gravis）92
重症肌无力的胆碱酯酶抑制剂治疗（treatment of myasthenia gravis with anticholinesterase agents）94
重症肌无力的分型（classification of myasthenia gravis）92
重症肌无力的免疫球蛋白治疗（treatment of myasthenia gravis with immunoglobulin）94
重症肌无力的免疫抑制剂治疗（treatment of myasthenia gravis with immunosuppresive agents）94
重症肌无力的胸腺切除治疗（thymectomy in myasthenia gravis）94
重症肌无力的血浆交换疗法（plasmapheresis therapy in myasthenia gravis）94
周期呼吸（periodic respiration）547
周期性动眼神经麻痹综合征（Axenfeld - Schürenberg syndrome）100
周期性放电（periodic discharges）42
周期性精神病（periodic psychosis）154
周期性麻痹（periodic paralysis）96
周期性嗜睡贪食综合征（Kleine-levin syndrome）37
周期性中性白细胞减少综合征（cyclic neutropenia syndrome）1023
周期性中性粒细胞减少症（cyclic neutropenia）1032
周围型肺癌（peripheral type carcinoma of lung）516
周围性面瘫（peripheral facial palsy）20
轴索变性（axonal degeneration）82
肘关节结核（tuberculosis of elbow joint）625
昼夜节律改变（change in rhythmicity）1251
侏儒－心肌病综合征（Schonenberg syndrome）394
珠蛋白生成障碍性贫血（disorders of globin synthesis）973
猪巨吻棘头虫病（porcine acanthocephaliasis）693
蛛网膜下腔出血的治疗原则（guideline of therapy for subarachnoid haemorrhage）53
潴钠排钾作用（reabsorption of sodium and secretion of potassium）1248
主动发现（团检、普查）（active case finding）639
主动弓离断（interrupted aortic arch, IAA）435
主动脉瓣闭锁（aortic atresia）434
主动脉瓣二叶化（bicuspid aortic valves）421
主动脉瓣钙化（calcified aortic valvular disease）311
主动脉瓣关闭不全（aortic regurgitation）421
主动脉瓣交界切开术（aortic commissurotomy）311
主动脉瓣上狭窄（supravalvular aortic stenosis）420
主动脉瓣上狭窄综合征（supravalvular aortic stenosis sydnrome）393
主动脉瓣替换术（aortic valve replacement）311
主动脉瓣脱垂（aortic prolapse）312
主动脉瓣脱垂综合征（aortic valve prolapse syndrome）393
主动脉瓣狭窄（aortic valve stenosis）420
主动脉瓣狭窄球囊成形术（percutaneous balloon aortic valvuloplasty, PBAV）311
主动脉瓣下室间隔缺损（subaortic ventricular septal defect）430
主动脉瓣下狭窄（subvalvular aortic stenosis）420
主动脉窦瘤综合征（Hope-Thurman syndrome）387
主动脉分叉处闭塞综合征（aortic bifurcation occlusion syndrome）382
主动脉口狭窄（stenosis of aortic orifice）311
主动脉瘤-下腔静脉瘘综合征（aortic aneurysm-inferier vena cava fistula syndrome）382、854
主动脉瘤与高血压（aortic aneurysm and hypertension）300
主动脉囊（aortic sac）402
主动脉缩窄（coarctation of the aorta）421
主动脉缩窄成人型（adult form of coarctation of the aorta）421
主动脉缩窄婴儿型（infant form of coarctation of the aorta）422
主动脉缩窄综合征（aortic coarctation syndrome）389
主动脉特发性坏死（Gsell - Erdheim syndrome）378
主动脉压力（aortic pressure）372
主动脉压力曲线（aortic pressure curve）411
主肺动脉隔（aortopulmonary septum）403
主肺间隔缺损（aorto pulmonary septal defect）420
主静脉（cardinal vein）403
主要 ABO 血型不合的 BMT（major ABO-incompatible bone marrow transplantation）1119
主要组织相容抗原（major histocompatibility antigen, MHS）1088
主要组织相容性复合物（major histocompatibility complex, MHC）1087
注意（attention）147
注意力减退综合征（citelli syndrome）102
贮血式自身输血（predeposited autotransfusion）1084

转钴蛋白（transcobalamin, TC）978
转化生长因子 α（transforming growth factor-α, EGFα）841
转化生长因子 β（transforming growth factor β, TGFβ）848
转换酶抑制试验（ACEI test）288
转肽酶（transpeptidase）808
转铁蛋白（transferrin）1097
转铁蛋白饱和度（saturation of transferrin）978
转铁蛋白受体（transferrin receptor, TfR）982
转座子或转座元［transposons（Tn）］579
装相（作态）（mannerism）146
追回（recover）640
椎动脉压迫综合征（Bärtschi-Rochain syndrome）101
椎弓结核（tuberculosis of vertebral arch）623
椎管内结核肉芽肿（tuberculous granuloma in the spinal canal）623
椎基底动脉供血不足（ischemia of vertebrobasilar artery）52
椎基底动脉系统综合征（basilar syndrome）52
锥干（conotruncus）403
锥干隔（conotruncal septum）403
锥体束休克（pyramidal tract shock）19
锥体束征（pyramidal sign）33
锥体束－锥体外束联合变性（lhermitte-cornil-quesnel syndrome）109
锥体外系综合征（extrapyramidal syndrome）34
准分子激光（excimer laser）360
卓-艾综合征（Zollinger-Ellison syndrome）846
灼热足综合征（gopalan syndrome）106
灼伤性食管炎（burning esophagitis）655
灼性神经痛（burning pain）9
子宫颈结核（tuberculosis of cervix）621
子宫内膜结核（tuberculosis of endometrium）621
子宫体结核（tuberculosis of uterus）621
紫癜（purpura）944
发绀（cyanosis）409
紫绀—杵状脂—肝病综合征（cyanosis-finger clubbing and hepatopathy syndrome）703
紫外线照射充氧回输疗法（transfusion of ultraviolet blood irradiation and oxygenation, UBI）1107
紫外线照射光敏血回输疗法（photochemotherapy of ultraviolet A blood irradiation, PUVA）1107
紫外线照射血小板浓缩液（transfusion of ultraviolet platelet concentration irradiation）1107
自动化 DNA 测序法（automated DNA sequencing）592
自动型抗心动过速起搏器（automatic antitachycardia pacemaker）221
自动性神经源性膀胱（automatic nerogenic bladder）36
自动症（automatism）150
自发型心绞痛（spontaneous angina）259
自发性高血压大鼠（spontaneous hyertension ratstrains）278
自发性气胸（spontaneous pneumothorax）547
自发性食管破裂穿孔（spontaneous rupture and perforation of esophagus）656
自发性血气胸（spontaneous hemopneumothorax）547
自分泌（autocrine）847
自服药治疗（self-administered chemotherapy）600
自窥症（autoscopy）138
自律性房性心动过速（automatic atrial tachycardia）230
自律性室性心动过速（ventricular tachycardia due to abnormal automaticity）240
自然耐药（天然耐药）（natural drug resistance, NDR）603
自溶血试验（autohemolysis test）973
自身红细胞致敏综合征（autoerythrocyte sensitization syndrome）1026
自身免疫疾病的遗传素质（inheritance characteristics of autoimmune disease）1308
自身免疫性肝炎（AIH）相关的自身抗体（autoantibody relative to autoimmune hepatitis relative）818
自身免疫性肝炎（autoimmune hepatitis）818
自身免疫性肝炎发病机制（pathogenesis of autoimmune hepatitis）819
自身免疫性肝炎概念（conception of autoimmune hepatitis）818
自身免疫性肝炎诊断标准（diagnostic standard of autoimmune hepatitis）819
自身免疫性肝炎治疗（therapy of autoimmune hepatitis）819
自身免疫性肝炎主要表现与实验室检查（principal manifestation and laboratory examination of autoimmune hepatitis）818

自身免疫性疾病基因（gene of autoimmune disease）1307
自身免疫性溶血性贫血（auto-immuno hemolytic anemia）973
自身免疫性溶血性贫血伴血小板减少综合征（Evans syndrome）1022
自身免疫性溶血性贫血的输血（transfusion for patients with autoimmune hemolytic anemia）1114
自身输血（autologous transfusion）1084
自体腹水回输术（reinfusion technic of autoascites）792
自体骨髓移植（autologus bone marrow transplantation）995
自由水清除率（free water clearance, CH2O）930
自知力（insight）148
总体反射（mass reflex）33
总铁结合力（total iron-binding capacity, TIBC）979
总唾液酸（Total saliva acids, SA）559
纵隔淋巴结核（tuberculosis of mediastinal lymph node）626
纵隔胸膜炎（mediastinal pleurisy）614
纵隔巨大淋巴结增生症（giant lymphnode hyperplasia）1042
纵火癖（纵火狂）（paromania）159
卒倒症（drop attack）50
阻抗指数（resistance index, RI）47
阻塞空洞（obstructive cavity）612
阻塞性肺气肿（obstructive emphysema）503
阻塞性通气障碍（obstructive ventilatory disturbance）547
组异肽（PHI）（peptide histidine isoleucine）836
组织细胞增生综合征（Letterer-Siwe syndrome）1028
组织相容性试验（histocompatibility test）1088
组织型纤溶酶原激活物（tissue-type plasminogen activator, t-PA）944
组织因子（tissue factor, TF）944
最大呼气流－容积曲线（maximal expiratory flow-volume curve, MEFV）547
最大通气量（maximum voluntary ventilation）547
罪恶妄想（delusion of sin）141
遵循（依从性、顺从性）（compliance）600
左房黏液瘤（left atrial myxoma）321
左房压力（left atrial pressure）371
左房肿瘤（left atrial tumor）356
左肺动脉缺如或右肺动脉缺如（absent of left or right pulmonary artery）427
左肺受压征（sign of compression of left lung）516
左冠状动脉肺动脉起始异常综合征（Bland-White-Garland syndrome）435
左冠状动脉起始异常综合征（Bland-White Garland syndrome）393
左室壁瘤（left ventricular aneurysm）424
左室短径缩短率（left ventricular short-axis shortening rate）173
左室憩室（left ventricular diverticulum）424
左室腔肿瘤（left ventricular chamber tumor）356
左室容量超负荷性心力衰竭（left ventricular volume overload heart failure）179
左室舒张功能不全性心力衰竭（left ventricular diastolic insufficiency heart failure）177
左室舒张功能不全性心力衰竭的临床表现（clinical manifestation of left ventricular diastolic insufficiency heart failure）197
左室舒张功能不全性心力衰竭的诊断（diagnosis of left ventricular diastolic insufficiency heart failure）197
左室舒张功能不全性心力衰竭的治疗（treatment of left ventricular diastolic insufficiency heart failure）197
左室双出口（double outlet left ventricle）434
左室特发性室性心动过速（idopathic left ventricular tachycardia）235
左室压力（left ventricular pressure）371
左室压力曲线（left ventricular pressure curve）411
左室－右房通道（left ventricular-right atrial communication）418
左室周径纤维缩小短速度（shortening velocity of left ventricular circumferential fiber）173
左位胆囊（left-sided gallbladder）708
左向右分流（left-to-right shunt）412
左心导管检查（left heart catheterization）361
左心发育不全综合征（hypoplastic left heart syndrome）380、436
左心室肥厚逆转（regression of left ventricular hypertrophy）300
左心室辅助装置（left ventricular assist device, LVAD）

319
左心室造影（left ventricular angiography）362
左心室造影分析（analysis of left ventricular angiography）370
左心心力衰竭（left-sided cardiac failure）177
左旋多巴（levodopa, lavodopa）732
左旋多巴长期治疗综合征（L-dopa long time treatment syndrome）108
左旋门冬酰胺酶（L-asparaginase, colaspase, cranitin, ASP）994
左旋心（levoversion; levorotation）404
坐骨结核（tuberculosis of ischium）624
坐骨神经痛（neuralgia sciatica）10

AA 蛋白（amyloid A protein）1018
ABO 定型（AOB blood group assay）1060
ABO 血型不合的 BMT 中的输血（transfusion for patients with ABO-incompatible marrow transplantation）1121
ABO 血型单克隆抗体试剂（the monoclonal antibody reagent of ABO blood type）1061
ABO 血型系统（ABO blood group system）1059
ABVD 方案（ABVD regimen）1009
Achenbach 儿童行为量表（Achenbach child behavior check-list, CBCL）164
ACTH 的调节作用（actions of ACTH）1250
AE 蛋白（amyloid endocrine protein）1018
AF 蛋白（amyloid familial protein）1018
ahpC 基因（ahpC gene）589
AH 蛋白（amyloid hemodialysis protein）1018
AIDS 与消化系统（AIDS and digestive system）718
Alagille 综合征（Alagille syndrome）822
Alport 综合征（Alport syndrome）925
AL 蛋白（amyloid L chain）1018
Ann Arbor 分期（Ann Arbor clinical stage）1008
APUD 细胞系统（APUD cell system）840
APUD 肿瘤（apudoma）839
AS 蛋白（amyloid senile protein）1018
A 细胞（cell A）649
A 型行为（type A behavior）158
A 亚型（A isoforms）1061
Bactec TB-460 快速检测分枝杆菌（Bactec TB-460 detect）572
Bandler 综合征（Bandler syndrome）701
Barrett 食管（Barrett esophagus）659
Bartter 综合征（Bartter's syndrome）895
Bazin 硬红斑（erythema induratum Bazin）629
Bcg 基因（Bcg gene）580
bcl-2（bcl-2）1007
Bech-Rafaelsen 躁狂量表（Bech-Rafaelsen mania rating scale）164
Behcet 病（Behcet disease）702
Bence-Jones 蛋白尿（Bence-Jones proteinuria）1017
Bernheim 综合征（Bernheim syndrome）393
BMT 中的特殊输血（special transfusion in bone marrow transplantation）1118
Boston 心力衰竭诊断标准（Boston diagnostic standard of heart failure）182
Bouchard 结节（Bouchard nodus）1187
Briguet 综合征（Briguet syndrome）157
Brugada 综合征（Brugada syndrome）230
Burkitt 淋巴瘤（burkitt lymphoma）1004
Byler 综合征（Byler syndrome）823
B 淋巴细胞（B lymphocyte）1012
B 细胞（cell B）650
B 型行为（type B behavior）158
CagA 蛋白的酪氨酸磷酸化（Tyrosine phosphorylation of CagA protein）1302
CBV（CBV regimen）1015
CD_{34}^{+}细胞（CD_{34}^{+}cell）997
cDNA 探针或 rDNA 探针（cDNA probe or rDNA probe）586
CHOP 方案（CHOP regimen）1006
CI-914, CI-930 与心力衰竭（CI-914, CI-930 and heart failure）190
CJD 变异型（variant CJD）61
CK—MM 同工酶亚带与急性心肌梗死（CK—MM and AMI）263
CK 同工酶与急性心肌梗死（CK isoenzyme and AMI）264
C-myc（C-myc gene）1016
Crackles 心衰评分（Crackles grade of heart failure）179
CREST 综合征（CREST syndrome）1210
Crigler-Najjar 综合征（Crigler-Najjar syndrome）834
Crohn 病胰腺炎（Crohn disease pancreatitis）712
Cronkhite-Canada 综合征（Cronkhite-Canada syndrome）

700
Curling 溃疡（Curling ulcer）672
Cushing 溃疡（Cushing ulcer）673
C-反应蛋白（C-reactive protein）1169
Diamond-Blackfan 综合征（Diamond-Blackfan syndrome）973
Dietlen 综合征（Dietlen syndrome）397
DNA 鸟嘌呤和胞嘧啶摩尔百分比测定（简称 DNA G+C mol%测定）（determination of the Mole percent of guanine plus cytosine content）576
DNA 微阵列（Microarray）1292
DNA 指纹图谱（DNA finger printing）581
Donath-Landsteiner 冷溶血试验（D-L 试验）（Donath-Landsteiner test）963
DPI201-106 与心力衰竭（DPI201-106and heart failure）192
Dubin-Johnson 综合征（Dubin-Johnson syndrome）834
Dubos 肉汤（Dubos broth）561
D-二聚体（D-dimer）929
D 抗原和 D^u 型（D antigen and D^u）1062
D-葡糖胺（D-glucosamine）1189
D 细胞（cell D）650
EADP（EADP regimen）1015
Ebstein 畸形（Ebstein anomaly）433
EC_1 细胞（cell EC_1）650
EC_2 细胞（cell EC_2）651
ECL 细胞（enterochromaffin-like）651
Ehlers-banlos 综合征（Ehlers-Banlos syndrome）702
embABC 基因（embABC gene）590
Evans Loyd-Thomas 综合征（Evans Loyd-Thomas syndrome）394
Evans 综合征（Evans syndrome）963
Ewart 征（Ewart symptom）616
Fabry 综合征（Fabry syndrome）926
FAB 分型（FAB classification）989
Fanconi 贫血（Fanconi anemia）974
Fanconi 综合征（Fanconi's syndrome）892
Felty 综合征（Felty syndrome）1165
Fick 法心排血量测定（Fick's method for measuring cardiac output）372
Fisher 综合征（Fisher syndrome）83
Forrester 泵衰竭分型（Forrester classification of pump failure）181
Framingham 心力衰竭诊断标准（Framingham diagnostic standard of heart failure）182
F 波（F-wave）44
Gardner 综合征（Gardner syndrome）700
Gianturco-Roubin 支架（Gianturco-Roubin stent）369
Gilbert 综合征（Gilbert syndrome）833
Goodpasture 综合征（Goodpasture syndrome）882
Gottron 斑丘疹（Gottron papules or sign）1213
Gouley 综合征（Gouley syndrome）397
Grey-Turner 征和 Cullen 征（Grey -Turner sign and Culle sign）710
gyrA 基因和 gyrB 基因（gyrA gene and gyrB gene）590
G 蛋白的功能丧失与疾病（G protein dysfunction and disease）1314
G 蛋白共轭受体的脱敏与疾病（desensitization of G protein conjuagtion receptor and disease）1316
G 蛋白共轭受体突变与疾病（mutation of G protein conjugation receptor and disease）1316
G 蛋白活化异常与疾病（activition abnormality of G protein and disease）1314
G 蛋白失语异常与内分泌肿瘤（G protein with abnormality of losing activity and endocrine tumor）1313
G 蛋白系统的新信号（new singnal of G protein system）1316
G 细胞（cell G）650
Hachinski 缺血指数量表（Hachinski ischemic score, HIS）162
HBV 基因组的变异（HBV genome variation）755
HDM 方案（HDM regimen）1015
HD 的病理分型（pathyology type of HD）1007
HD 的扩散方式（mode of spread of HD）1008
HD 的剖腹探查分期（staging laparotomy of HD）1008
HD 的诊断步骤（diagnosis procedures of HD）1008
HD 放射治疗（radiation therapy of HD）1008
HD 化学治疗（chemotherapy of HD）1009
Heberden 结节（Heberden nodus）1187
Henle 髓攀升支（Henle loop ascending limb）1324
HIV 脑病（HIV encephalopathy）62
HIV 脑膜炎（HIV meningitis）62
HLA 基因（HLA gene）1311
HLA 抗体筛选与抗体鉴定（HLA antibody screen and appraisement）1088
Howell-Jolly 小体（Howell-Jolly body）1016

H-ras 基因（H-ras gene）1016
H 反射（H-reflex）44
IgA 肾病（IgA nephropathy）878
IgM 肾病（IgM nephropathy）870
IG 细胞（cell IG）651
inhA 基因（inhA gene）589
IS1081（IS1081）579
IS3 家庭（IS3 family）577
ivg 基因（ivg gene）581
I 细胞（cell I）650
Jaccoud 关节病（Jaccoud arthropathy）1193
Janeway 损害（Janeway lesion）352
Jones 诊断标准（Jones diagnosis criteria）304
Joseph 病（Joseph disease）73
katG 基因（katG gene）589
Kensey 切割导管（Kensey device）360
Kent 束（Kent's bundle）209
Killip 泵衰竭分级（Killip grading of pump failure）181
Kirchner 增菌培养基（Kirchner enrichment medium）561
KSS 综合征（Kearns-Sayer syndrome）98
Kussmaul 征（Kussmaul symptom）615
K 物质（substance K, SK）842
K 细胞（cell K）651
Laurence-Moon-Biedl 综合征（Laurence-Moon-Biedl syndrome）927
LDH 同工酶与急性心肌梗死（IDH isoenzyme and AMI）263
Lennox-Gastaut 综合征（Lennox-Gastaut syndrome）49
Leriche 综合征（Leriche syndrome, thrombotic obliteration of the aortic bifurcation）317
L-G-L 综合征（Lown- Ganong- Levine syndrome）437
Linac-Fanconi 综合征（Linac-Fanconi syndrome）893
Loffler 心肌病（Loffler cardiomyopathy）327
Loeffler 心内膜炎（Loeffler endocarditis）354
Lyme 病（Lyme disease）1198
Lyme 病的病原学（etiology of Lyme disease）1198
Lyme 病的发病机制（pathogenisis of lyme disease）1199
Lyme 病的临床表现（manifestation of Lyme disease）1199
Lyme 病的实验室所见（laboratory findings of Lyme disease）1200
Lyme 病的诊断（diagnosis of Lyme disease）1200
Lyme 病的治疗（management of Lyme disease）1200
L 细胞（cell L）650
L 型细菌（L-form bacteria）917
M_2 方案（M_2 regimen）1014
MACOP-B 方案（MACOP-B regimen）1009
Mahaim 束（Mahaim's bundle）209
MAP 激酶级联（MAP kinase cascade）1301
MDS 化学治疗（chemotherapy for MDS）1000
Meadow 综合征（Meadow syndrome）397
Meckel 憩室（Meckel diverticual）689
MELAS 综合征（mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes syndrome）98
MERRF 综合征（myoclonus epilepsy and ragged red fibers syndrome）98
MIRU 泵衰竭诊断标准（MIRU diagnostic standard of pump failure）182
MOPP 方案（COPP 方案, MOPP regimen）1009
MP 方案（MP regimen）1014
M 成分（monoclonal component）1014
M 细胞（cell M）650
NHL 的联合化疗（combined chemotherapy of NHL）1006
NHL 的临床-解剖分期（clinical-anatomic staging of NHL）1006
NHL 的预后（prognosis of NHL）1006
NHL 非创伤性检查（non-invasive examination of NHL）1006
Noonan 综合征（Noonan syndrome）439
Northern 转移（northern transfer）586
NYHA 心功能分级（NYHA classification of cardiac function）178
N 细胞（cell N）650
Oddi 括约肌狭窄（Oddi sphincter stenosis）709
Oddi 括约肌张力增加（Oddi sphincter increase）708
Osler 结节（Osler's node）352
P450aro 酶（P450aro）1237
P450c11 酶（P450c11）1236
P450c17 酶（P450c17）1235
P450c21 酶（P450c21）1236
P450scc 酶（P450scc）1234
Palmaz-Schats 支架（Palmaz-Schats stent）369
Paraoxonase 基因多态性与冠脉疾病（gene polymor-

phology and coronary artery disease) 1306
PCR-ELISA 法 (method of detecting by PCT-enzyme-linked immunosorbent Assay) 583
PCR-异源双链分析或异源双链形成试验 [PCR-heteroduplex analysis (HA) or heteroduplex formation assay (HDF)] 591
PCR-直接测序法 [PCR-direct sequencing (DS)] 591
Peutz-Jeghers 综合征 (Peutz-Jeghers syndrome) 700
pH 值触发型起搏器 (PH value triggered pacemaker) 219
Plummer-Vinson 综合征 (Plummer-Vinson syndrome) 973
pncA 基因 (pncA gene) 590
POMC 多肽 (POMC peptides) 1253
Portter 综合征 (Portter syndrome) 397
PP 细胞 (pancreatic polypeptide cell) 650
ProMACE/cytaBOM 方案 (PorMACE/cytaBOM regimen) 1010
PTCA、PTA 后再狭窄的基因治疗 (gene treatment of renarrow after PTCA and PTA) 1293
经皮冠状动脉腔内成形术的的并发症 (complications of PTCA) 365
经皮冠状动脉腔内成形术的禁忌证 (contraindication of PTCA) 365
经皮冠状动脉腔内成形术的的适应证 (indication of PTCA) 364
经皮冠状动脉腔内成形术的后再狭窄 (restenosis after PTCA) 365
PZA 敏感试验培养基 (pyrazinamide susceptivity testing medium) 561
P 成分 (P component) 1019
P-糖蛋白 (P-glycoprotein) 1013
P 物质 (substance P, SP) 843
P 细胞 (cell P) 651
QT 间期感知型起搏器 (QT interval sensing pacemaker) 219
QT 间期延长综合征 (Q-T interval prolongation syndrome, delayed depolarization syndrome) 321
Qβ 复制酶扩增试验 (Q-beta replicase-amplified assay) 585
Rai 分期 (Rai stage) 994
Ras 基因突变 (Ras mutation) 998
Raynaud 病 (Raynaud disease) 316
Raynaud 现象 (Raynaud phenomenon) 316
RA 疾病基因 (RA disease gene) 1310
RA 遗传素质—致病基因座 (inheritance characteristics of RA-disease gene seat) 1309
Reed-Sternberg 细胞 (Reed-Sternberg cell) 1007
Reye 综合征 (Reye's syndrome) 817
Rh 抗体 (Rh antibodies) 1062
Rh 免疫球蛋白 (抗 D 免疫球蛋白) (Rh-immunoglobin, RhIG) 1101
Rh 血型鉴定 (Rh blood group assay) 1063
Rh 血型系统 (Rh blood group system) 1061
RNA：RNA 错配试验 (RNA：RNA mismatch assay) 592
RO13-6438 与心力衰竭 (RO13-6438 and heart failure) 191
Roth 斑 (Roth's spots) 352
Rotor 综合征 (Rotor syndrome) 834
rpoB 基因 (rpoB gene) 589
rpsL 基因 (rpsL gene) 590
rrn 操纵子 (rrn operon) 581
rrs 基因 (rrs gene) 590
Russell 小体 (Russell body) 1017
Southern 杂交 (southern blot hybridization) 586
Southern 转移或毛细血管转移 (southern transfer) 586
Sydenhan 舞蹈症 (Sydenhan chorea, St Vitus' dance, chorea minor) 303
S 细胞 (cell S) 651
S-腺苷基蛋氨酸 (S-adenosyl methionine) 1190
TA-064 与心力衰竭 (TA-064 and heart failure) 191
Tamm-Horsfall 蛋白 (Tamm-Horsfall protein) 863
THCA 综合征 (trihydroxycoprostanic acidemia syndrome) 823
TIMI 分级 (TIMI grading) 251
Tolosa-Hunt 综合征 (Tolosa-Hunt syndrome) 28
Tourette 综合征 (Tourette syndrome) 160
tRNA 基因 (tRNA gene) 593
Trudean 马铃薯培养基 (Trudean potato medium) 561
Turcot 综合征 (Turcot syndrome, gliomopolyposis) 700
T-淋巴细胞 E-花环试验 (erythrocyte rosette test of T-lymphocyte) 575
T-淋巴细胞亚群 (lymphocyte subsets) 575
T-淋巴细胞转化试验 [Flymphocyte transformation test (LTT)] 575

T 细胞淋巴瘤（T cell lymphoma）1005
T 细胞系特异性活化抗原 1（T cell lineage-specific activation，TLiSA-1）1088
T 值（T value）174
VAD 方案（VAD regimen）1015
Vario 功能（Vario function）227
VBAP 方案（VBAP regimen）1015
VBMCP 方案（VBMCP regimen）1015
Verner-Morrison 综合征（Verner-Morrison syndrome）838
VMCP 方案（VMCP regimen）1015
Waldenstrom 巨球蛋白血症（Waldenstrom macroglobulinemia）1014
Wegener 内芽肿（Wegener granulomatosis）874
Whipple 病（Whipple disease）682、1182
Williams 综合征（Williams syndrome）436
W-P-W 综合征（Wolf- Parkinson- White syndrome）438
XO 综合征（Turner 综合征）（Turner syndrome）441
XXY 综合征（Klinefelter 综合征）（XXY syndrome）441
X 细胞（cell X）651
X 线计算机-光密度检测法测定冠状动脉血流（computer-video-densitometry for measurement of coronary artery flow）363
Zellweger 综合征（Zellweger's syndrome）823
Zieve 综合征（Zieve syndrome）718
Zoll 起搏除颤器（Zoll pacing defibrillator）214
1% 溶血半流体培养基（1% hemolyzed semiliquid medium）561
2 型糖尿病的敏感基因（sensitive gene of diabes Ⅱ）1303
4P-综合征（Wolf-Hirschhorn 综合征）（partial 4P monosomy syndrome）440
5P-综合征（猫叫综合征）（partial 5P monosomy syndrome）441
^{32}P 治疗（nadiceactive phaphosus）1002
6-氨基己酸（6-aminocaproic acid，EACA）954
7H 11 琼脂培养基（Middlebrook 7H-11 agar medium）560
11-脱氧皮质醇生物合成（11-deoxycortisol synthesis）1238
13q-综合征（partial 13q monosomy syndrome）441
13-三体综合征（Patall 综合征）（trisomy 13 syndrome）440
16S rRNA 序列分析（16S ribosomal RNA sequencing）580
17α-羟孕烯酮生物合成（17α-hydroxyprogesterone synthesis）1238
18q-综合征（partial 18q monosomy syndrome）441
18-三体综合征（Edward 综合征）（trisomy 18 syndrome）440
21-三体综合征（Down syndrome；trisomy 21 syndrome）440
22-三体综合征（trisomy 22 syndrome）440
23S rRNA 基因（23S rRNA gene）593
90 项症状清单（symptom checklist 90，SCL-90）162
1964 年中国高血压诊断标准（Chinese staging standard of hypertension in 1964）280
1991～2000 年全国结核病防治工作规划（national tuberculosis control programme in 1991～2000）630
1993 年 WHO 高血压诊断标准（WHO diagnostic standard of hypertension in 1993）280
1997 年 JNCVI 高血压诊断标准（JNCVI diagnostic standard of hypertension in 1997）280
1999 年 WHO 高血压诊断标准（WHO diagnostic standard of hypertension in 1999）280
Ⅰa 型、Ⅰb 型、Ⅰc 型三尖瓣闭锁（Ia、Ib、Ic tricuspid atresia）433
Ⅱa 型、Ⅱb 型、Ⅱc 型三尖瓣闭锁（Ⅱa、Ⅱb、Ⅱc tricuspid atresia）433
Ⅱ型胶原抗体（antibody of type Ⅱ collagen）1168
Ⅱ型原胶原前肽（pre-collagen Ⅱ pre-peptide）1187
Ⅳ型（全远端 RTA）肾小管酸中毒（type Ⅳ RTA，generalized distal RTA）894
Ⅷ因子浓制缩剂，抗血友病球蛋白（concentrate of factor Ⅷ，CFⅧ）1100
Ⅸ因子浓制剂（concentrate of factor Ⅸ，CFⅨ）1102
α_1 抗胰蛋白酶（AAT，α_1-antitrypsin）808
α_1-抗胰蛋白酶（α_1-antitrypsin）957
α_1-抗胰蛋白酶缺乏症（α_1-antitrypsin deficiency）689、821
α_2-巨球蛋白（α_2-macroglobulin，α_2-MG）959、1097
α_2-抗纤溶酶（α_2 anti-plasmin，α_2-AP）1096
α_2 纤溶酶抑制物（α_2-plasmin inhibitor，α_2-PI）934
α 羟丁酸脱氢酶与 AMI（α-HBDH and AMI）264

α-重链病（α-heavy chain disease）1018
β-受体阻滞剂与心力衰竭（β-blockers and heart failure）196
β_2-微球蛋白（β_2-microglobin，β_2MG）558
β-内啡肽（β-endorphin）849
β－受体过敏综合征（β－受体亢进综合征）（beta receptor anaphylactic syndrome）335
β 受体阻滞剂首剂综合征（first dose syndrome of β-adrenergic blockers）244
β 受体阻滞剂停药综合征（withdrawal syndrome of β-adrenergic blockers）244
β 受体阻滞剂与冠心病（β-adrenergic blockers and CHD）248
β 血小板球蛋白（β-thromboglobulin，β-TG）948
γ-重链病（γ-heavy chain disease γ-HCD）1037
δ-重链病（δ-heavy chain disease）1019
μ-重链病（μ-heavy chain disease）1019

英文索引

A

A isoforms（A 亚型）1061
abdominal angina syndrome（腹绞痛综合征）381、688
abdominal apoplexy（腹部卒中）719
abdominal asthma（腹性气喘）453
abdominal epilepsy（腹型癫痫）111
abdominal pain（腹痛）646
abdominal wall varix（腹壁静脉曲张）703
ablation electrode catheter（消融电极导管）229
abnormal automaticity（异常自律性增高）208
abnormal EEG（异常脑电图）42
abnormal electromyography（异常肌电图）43
abnormal fibringenemia（异常纤维蛋白原血症）940
abnormal immune function of hepatic disease（肝病时免疫功能异常）740
abnormal localization of immature precursors, ALIP（幼稚前体细胞异位现象）999
abnormal sexual hormone and sexual function in hepatopathy（肝病时性激素和性功能异常）742
abnormal thrombinogen（异常凝血酶原）807
abnormalities of thyroid function（甲状腺功能异常）904
abnormality of blood coagulation and CHD（血凝异常与冠心病）241
abnormality of small intestinal rotation（小肠旋转异常）682
abnormality of ventricular diastolic compliance（心室顺应性）172、177
abnormalities of carbobydrate metabolism（糖代谢异常）903
ABO blood group system（ABO 血型系统）1059
abscess form tuberculosis of lymph node（脓肿型淋巴结核）627
absence of gallbladder（胆囊缺如）708
absence seizures（失神发作）48
absent of left or right pulmonary artery（左肺动脉缺如或右肺动脉缺如）427
absorption of focus（病变吸收（吸收））601
absorption test（吸收试验）1068
abulia（意志缺乏）145
ABVD regimen（ABVD 方案）1009
acanthocytosis（棘形红细胞增多症）966
acanthocytosis（刺状红细胞增多症）964
accelerated hypertention（急进型高血压）272
accelerated malignant hypertension（急进型恶性高血压）286
accelerated rate cooling with low concentrate of glycerol（低浓度甘油超速冷冻法）1094
accessory nerves（副神经）123
accessory pathway potential（旁道电位）209
accident proneness（易出事故倾向）158
accommodation reflex［瞳孔调节反射（辐辏反射）］29
ACEI test（转换酶抑制试验）288
acentric cavity（偏心空洞）612
acetate-containing dialysate（醋酸盐透析液）905
acetohydroxami acid（醋羟胺酸）731
achalasia of esophagocardia（食管贲门失弛缓症）655
Achenbach child behavior check-list, CBCL（Achenbach 儿童行为量表）164
acid fastness of mycobacterium（分枝杆菌抗酸性）570
Acid Lowenstein-Jenson's medium（酸罗氏培养基）561
acid phosphatase, ACP（酸性磷酸酶染色）991
acid-base and electrolytes disturbances（酸碱、电解质代谢紊乱）902
acid-fast bacillus（抗酸杆菌）534
acidic amino acids（酸性氨基酸尿）891
acidophilic gastritis（嗜酸性胃炎）666
acosta syndrome（高山病综合征）377
Acoustic windows, TCD（经颅多普勒超声检查窗）46
Acquired B（获得性 B）1061
acquired cystic kidney disease（获得性肾囊肿病）924
acquired immunodeficiency syndrome（AIDS）and tuber-

culosis（艾滋病与结核病）605
acquired short esophagus（后天性短食管）660
acrocyanosis（手足发绀）316
acromegaly cardiomyopathy（肢端肥大症性心肌病）341
acromegaly induced heart failure（肢端肥大症所致的心力衰竭）201
acroparesthesia syndrome（肢端感觉异常）118
actinomycotic pneumonia（放线菌病肺炎）480
actions of ACTH（ACTH 的调节作用）1250
activated partial thromboplastin time, APTT（活化的部分凝血活酶时间）957
activated protein C inhibitor（激活的蛋白 C 抑制物）952
activated protein C resistence（激活的蛋白 C 抵抗）952
activation drugs for myocardium metabolism（心肌代谢赋活剂）203
active case finding［主动发现（团检、普查）］639
active pulmonary tuberculosis（活动性肺结核）608
activition abnormality of G protein and disease（G 蛋白活化异常与疾病）1314
activity sensing pace maker（运动量感知起搏器）219
actue hemorrhagic cystitis（急性出血性膀胱炎）918
acute abdominal pain（急性腹痛）646
acute agranulocyfosis（急性粒细胞缺乏症）1115
acute allergic interstitial nephritis（急性过敏性间质性肾炎）887
acute aortic insufficiency（急性主动脉瓣关闭不全）312
acute arrest of haemopoiesis, AAH（急性造血功能停滞）1029
acute arterial embolism（急性动脉栓塞）317
acute bacterial pyelonephritis（急性细菌性肾盂肾炎）887
acute brain syndrome（急性脑综合征）100
acute bronchitis（急性支气管炎）469、471
acute cardiac tamponade（急性心脏压塞（心包填塞））346、616
acute cerebellar ataxia of childhood（儿童急性小脑性共济失调综合征）118
acute cholangitis（急性胆管炎）704
acute cholecystitis（急性胆囊炎）704
acute chronic renal failure caused by acute exarbation superimposed of pre - existing renal infsufficiency（慢性肾功能衰竭急性肾功能恶化所致急性肾衰）899
acute complication of hemodialysis（血液透析急性并发症）909
acute cor pulmonale（急性肺源性心脏病）504
acute coronary insufficiency syndrome（急性冠状动脉功能不全综合征）396
acute cortical necrosis（急性肾皮质坏死）897
acute disseminated encephalomyelitis（急性播散性脑脊髓炎）65
acute emphysematous cholecystitis（急性气肿性胆囊炎）706
acute erosive gastritis（急性糜烂性胃炎）665
acute esophagitis（急性食管炎）653
acute exudative military taberculosis of lung（肺急性渗出型粟粒性结核病）488
acute exudative pericarditis（急性渗液性心包炎）345
acute failure（急性心力衰竭）179
acute fatty liver of pregnancy（妊娠急性脂肪肝）923
acute gastric dilatation（急性胃扩张）672
acute gastroenteritis（急性胃肠炎）663
acute glomerulonephritis syndrome（急性肾炎综合征）869
acute hematogenous disseminated pulmonary tuberculosis（急性血行性播散性肺结核）507
acute hematogenous pulmonary tuberculosis（急性血行播散型肺结核（粟粒型肺结核））609
acute hemolytic reaction（急性溶血反应）1152
acute hemorrhagic gastritis（急性出血性胃炎）666
acute hemorrhagic leukoencephalitis（急性出血性白质脑炎）65
acute hemorrhagic necrotic enteritis（急性出血坏死小肠炎）684
acute hemorrhagic necrotic pancreatitis（急性出血坏死性胰腺炎）710
acute high altitude heart disease（急性高原性心脏病）333
acute idiopathic pericarditis（急性特发性心包炎）346
acute idiopathic sensory neuropathy（急性特发性感觉性神经病）83
acute infantile hemiplegia syndrome（急性小儿偏瘫综合征）100

acute infective endocarditis（急性感染性心内膜炎）352
acute interstital nephritis induced by acute infection（急性感染所致急性间质性肾炎）897
acute interstitial nephritis associated with drug（药物相关性急性间质性肾炎）887
acute interstitial nephritis associated with infection（感染引起的急性间质性肾炎）887
acute interstitial nephritis induced by allergy of drugs（药物过敏所致急性间质性肾炎）897
acute interstitial nephritis（急性间质性肾炎）886
acute intestinal ischemic syndrome（急性肠缺血综合征）686
acute intrinsic renal failure（肾性急性肾衰）896
acute iron toxication（急性铁中毒）982
acute Keshan disease（急型克山病）329
acute laryngotracheitis（急性喉气管炎）469
acute left heart failure in AMI（急性心肌梗死并发急性左心力衰竭）267
acute leukemia（急性白血病）984
acute lymphocytic leukemia, ALL（急性淋巴细胞白血病）984
acute military tuberculosis（急性粟粒性结核）507
acute mitral insuffcience in AMI（急性心肌梗死并发急性二尖瓣关闭不全）264
acute mitral valve insufficiency（急性二尖瓣关闭不全）309
acute mixed leukemia（混合细胞白血病）988
acute monocytic leukemia（急性单核细胞白血病）986
acute motor axonal neuropathy（急性运动性轴索性神经病）83
acute myelitis（急性脊髓炎）79
acute myelocytic leukemia（急性粒细胞白血病）986
acute myocardial infarction, AMI（急性心肌梗死）262
acute myocardial reinfarction（再发性急性心肌梗死）270
acute myocarditis（急性心肌炎）324
acute non-lyphocytic leukemia, ANLL（急性非淋巴细胞白血病）985
acute obliterating bronchiolitis（急性闭塞性细支气管炎）469
acute obstacle of cardiac output（急性心脏排血受阻）321
acute oedema pancreatitis（急性水肿型胰腺炎）710
acute pancreatitis（急性胰腺炎）710
acute pharyngolaryneal tracheitis（急性咽—喉气管炎）471
acute promyelocytic leukemia, APL（急性早幼粒细胞白血病）985
acute pulmonary edema（急性肺水肿）178、504
acute purulent pancreatitis（急性化脓性胰腺炎）712
acute pyelonephritis（急性肾盂肾炎）916
acute pyothorax, acute empysema（急性脓胸）469
acute renal failure associated with pregnancy（与妊娠有关的急性肾功能衰竭）923
acute renal failure induced by acute glomerulonephritis（急性肾小球肾炎所致急性肾衰）898
acute renal failure induced by acute intestitial - tubular nephropathy（急性肾小管-间质肾病所致急性肾衰）897
acute renal failure induced by acute small vasculitis（急性小血管炎所致急性肾衰）898
acute renal failure induced by miscellaneous causes, hemoglobinuria, myogeobinuria, eclampsia chemotherapeutic agents, immunisuppressive agents（其他原因所致急性肾衰竭（血红蛋白尿，肌红蛋白尿，妊娠毒血症，肿瘤化疗药物，免疫抑制药等））899
acute renal failure induced by nephrotoxic substances（肾中毒急性肾衰）896
acute renal failure induced by renovascular obstruction（急性大血管阻塞所致急性肾衰）899
acute renal failure（急性肾功能衰竭）895
acute respiratory failure（急性呼吸衰竭）458
acute rheumatic fever（急性风湿热）1190
acute silicosis（速发矽肺）513
acute simple gastritis（急性单纯性胃炎）663
acute suppurative cholangitis（急性化脓性胆管炎）704
acute tracheobronchitis（急性气管—支气管炎）469
acute transient psychotic disorders（急性一过性精神病性障碍）151
acute tubual necrosis（急性肾小管坏死）896
acute tumor lysis syndrome（急性肿瘤溶解综合征）1010
acute upper respiratory tract infection（急性上呼吸道感染）468
acute urethral syndrome（急性尿道综合征）920

acute ventricular aneurysm（急性室壁瘤）245
aciclovir（阿昔洛韦）730
Adams-Stokes syndrome（急性心源性脑缺血综合征）395
vidarabine（阿糖腺苷）730
adenoacanthoma（腺棘癌）505
adenocarcinoma of lung（肺腺癌）499
adenoid cystic carcinoma（腺囊性癌（腺癌））528
adenosine deaminase, ADA（腺苷脱氨酶）557
adenoviral pneumonia（腺病毒肺炎）477
adequacy of hemodialysis（透析充分性）909
adequacy of peritoneal dialysis（腹膜透析充分性）911
adhesive pericarditis（粘连性心包炎）350
adie pupil（强直性瞳孔）29
adjustment disorder（适应障碍）154
adoptive cellular immunotherapy (ACI) of chronic hepatitis type B（乙型慢性肝炎的过继细胞免疫疗法）775
adrenal corticoid and circulation system complications（肾上腺皮质激素与循环系统并发症）1258
adrenal corticoid and gastro-intestinal complications（肾上腺皮质激素与胃肠道并发症）1257
adrenal corticoid and hematology system complications（肾上腺皮质激素与血液系统并发症）1258
adrenal corticoid and hepatic、cholecyst pancreas diseases（肾上腺皮质激素与肝、胆、胰病变）1258
adrenal corticoid and infection1（肾上腺皮质激素与感染）258
adrenal corticoid and nervous system complications（肾上腺皮质激素与神经系统并发症）1258
adrenal corticoid and ophthalmos complications（肾上腺皮质激素与眼并发症）1257
adrenal corticoid and skin、bone、joint、muscle complications（肾上腺皮质激素与皮肤、骨、关节、肌肉并发症）1258
adrenal corticoid and urogenital system complications（肾上腺皮质激素与泌尿生物系统并发症）1258
adrenal corticoid dependent and withdraw syndrome（激素依赖性与戒断综合征）1256
adrenal corticoid induces adrenal atrophy、hypoadrenalism and adrenal crisis（肾上腺皮质激素导致肾上腺萎缩与皮质功能减退及肾上腺危象）1256
adrenal corticoid with cushingnoid syndrome（肾上腺皮质激素与类库欣综合征）1257
adrenal corticoid with glucose dysmetabolism（肾上腺皮质激素与糖代谢紊乱）1257
adrenal corticoid with hydro-electrolyte dysmetabolism（肾上腺皮质激素与水电解质代谢紊乱）1257
adrenal corticoid with lipid dysmetabolism（肾上腺皮质激素与脂肪代谢紊乱）1257
adrenal corticoid with protein dysmetabolism（肾上腺皮质激素与蛋白质代谢紊乱）1257
adrenocorticotropic hormone（促肾上腺皮质激素）1286
adrenoleukodystrophy ALD（肾上腺脑白质营养不良）74
adrenosem, adrenochrome（安络血）954
adult form of coarctation of the aorta（主动脉缩窄成人型）421
adult onset Still disease（成人斯蒂尔病）1200
adult sudden death syndrome（成人猝死综合征）381
adult T cell leukemia, ATL（成人T细胞白血病）988
adverse reaction of blood transfusion（输血不良反应）1148
aero-emphysema（肺气肿）494
aeroporotomy（呼吸道通气术）450
affect（情感）143
affective disorder（情感障碍）151
afferent epilepsy syndrome（输入癎综合征）852
afibrinogenmia（低纤维蛋白原血症）954
agar double diffusion test of mycobacterium antigen and antibody（分枝杆菌抗原、抗体琼脂双向扩散试验）574
agarose gel electrophoresis（琼脂糖凝胶电泳）583
agenesis of lung, pulmonary hypoplasia（肺发育不全）486
agglutination test of colloid medium（胶体介质凝集试验）1065
agglutination test of enzyme-treated cells（酶处理细胞的凝集试验）1066
Agglutination test of salt water medium（盐水介质凝集试验）1064
agglutination-inhibition test（凝集抑制试验）1069
aggression（攻击）144
agitated depression（激越性抑郁）152
agitation（激越）144

agnosia（失认症）12
agoraphobia（广场恐怖症）157
agraphia（失写症）12
ahpC gene（ahpC 基因）589
AIDS and digestive system（AIDS 与消化系统）718
AIDS-induced heart failure（艾滋病性心力衰竭）200
AIDS-related lymphoma（艾滋病相关淋巴瘤）1009
aim、course and dosage of corticoid therapy（肾上腺皮质激素治疗目的、疗程与剂量分类）1254
air-cyst in the colon（结肠内气囊肿）701
air embolism of lung（肺气泡栓塞）494
airway（通（导）气管）543
airway resistance（气道阻力）461
akathisia（静坐不能）146
akinetic mutism（动作不能性缄默）14
Alagille syndrome（Alagille 综合征）822
alanine aminotransferase, ALT（丙氨酸氨基转移酶）558
albumin（白蛋白）1241
albumin injection（白蛋白制剂（注射液））1099
albuminocytologic dissociation phenomena of CSF（格林-巴利综合征蛋白-细胞分离现象）84
alclometasone dipropionate（阿氯米松二丙酸酯）1269
alcohol and hypertension（饮酒与高血压）275
alcoholic cardiomegaly-emphysema syndrome（酒精性心脏肥大—肺气肿综合征）386
alcoholic cardiomyopathy（酒精性心肌病）328
alcoholic cirrhosis（酒精性肝硬化）815
alcoholic fatty liver（酒精性脂肪肝）815
alcoholic headache（酒精性头痛）4
alcoholic hepatitis（酒精性肝炎）815
alcoholic myopathy（酒精中毒性肌病）100
alcoholic pancreatitis（乙醇性胰腺炎）712
alcoholism（酒精中毒）149
aldecin nasal spray（安得新鼻喷雾剂）1277
aldosterone（醛固酮）1286
Alexander syndrome（巨脑性婴儿白质营养不良）100
alexia（失读症）12
alexithymia（述情困难）144
alkaline phosphatase, ALP（碱性磷酸酶染色）991
alkalosis in hepatopathy（肝病时碱中毒）747
alkaptonuria（尿黑酸尿）864
alkaptonuria syndrome（黑酸尿综合征）822
alkylating agents（烷化剂）992
allensworlth syndrome（淀粉样变心肌病Ⅱ型综合征）384
allergic asthma（过敏性哮喘）446、521
allergic granuloma of lung（肺过敏性肉芽肿）487
allergic myocarditis（过敏性心肌炎）324
allergic purpura（过敏性紫癜）955
allergic reaction of transfusion（输血变态反应）1151
allergy syndrome of tuberculosis（结核性变态反应综合）603
allogeneic marrow transplantation（异基因骨髓移植）995
alpers syndrome（弥漫性进行性脑灰质变性）100
Alport syndrome（Alport 综合征）871、925
alsactide（丙赖促皮质肽）1287
altitude erythrocytosis（高原红细胞增多症）521
aluminum silicate pneumoconiosis（硅酸铝肺）512
alveolar capillary block syndrome［肺泡毛细血管阻滞（断）综合征］493
alveolar cell carcinoma（肺泡上皮癌）493
alveolar cell carcinoma（肺泡细胞癌）493
alveolar dead space capacity［肺泡死腔（气）量］493
alveolar emphysema（肺泡性气肿）494
alveolar hypoventilation［肺泡换气（通气）对低］446
Alzheimer disease（阿尔茨海默病）17
Alzheimer disease, AD（阿尔茨海默病）149
Alzheimer's disease（阿尔茨海默病）1317
amalric syndrome（视网膜黄斑营养不良—聋哑综合征）100
amaurotic family idiocy（家族性黑矇性痴呆）28
ambivalence（矛盾症）143
ambulatory blood pressure measurement（动态血压测量）282
ambulatory EEG（动态脑电图）42
ambulatory treatment or family treatment（不住院治疗或家庭治疗）600
amcinonide（安西奈德）1285
amebic abscess of lung（肺阿米巴脓肿）481
amebic liver abscess（阿米巴肝脓肿）815
AMI and ACEI（急性心肌梗死与血管紧张素转移酶抑制剂）244
AMI and calcium antagonists（急性心肌梗死与钙拮抗剂）243

AMI and nitrates（急性心肌梗死与硝酸酯）242
AMI and β - adrenergic blockers（急性心肌梗死与β-受体阻滞剂）243
AMI hemodynamic monitoring（急性心肌梗死血流动力学监测）269
amikacin（丁胺卡那霉素）598
amino acid metabolic disturbance of liver（肝与氨基酸代谢障碍）738
amino acid treatment of cirrhosis（肝硬化氨基酸疗法）793
amino aciduria（氨基酸尿）890
ammonia chloride loading test（氯化铵负荷试验）930
amnesia（遗忘症）147
amount of expectoration（痰量）460
amphiregulin（双向调节素）841
amphoriloquy, amphorophony（空瓮性语音）448
amplification sequencing technique（循环测序技术或扩增测序技术）591
amplified mycobacterium tuberculosis direct test, AMTDT 扩增结核分枝杆菌直接试验）585
amrinone and heart failure（氨力农与心力衰竭）190
amyloid A protein（AA蛋白）1018
amyloid endocrine protein（AE蛋白）1018
amyloid familial protein（AF蛋白）1018
amyloid hemodialysis protein（AH蛋白）1018
amyloid L chain（AL蛋白）1018
amyloid neuropathies（淀粉样变性神经病）91
amyloid senile protein（AS蛋白）1018
amyloid cardiomyopathy（淀粉样变性心肌病）331
amyotrophic lateral sclerosis（肌萎缩侧索硬化）82
anaerosis（呼吸间断）453
anal pain（肛门痉挛痛）703
analgesic nephropathy（止痛药性肾病）888
analysis of left ventricular angiography（左心室造影分析）370
analysis of RA family system of undeterminate parents（不能确定双亲的RA家系分析）1309
anatom classification of preexcitation syndrome（预激综合征的解剖学分类）237
anatomy of adrenal cortex（肾上腺皮质形态学）1231
ancylostomiasis（钩虫病）691
ancylostomiasis of lung（肺钩虫病）487
androgen biosynthesis（雄激素生物合成）1239
anemia（贫血）981
anemia-hematuria syndrome（贫血-血尿综合征）875
anemia of renal failure（肾性贫血）976
anemic heart disease（贫血性心肌病）330、341
anergic tuberculosis（无变应性结核）603
anesthesia durg induced hepatic injury（麻醉药引起的肝损害）830
aneury of pulmonary artery（肺动脉瘤）484
angina decubitus（卧位型心绞痛）260
angiocardiography（心血管造影）413
angioimmunoblastic lymphadenophathy, AILD（血管免疫母细胞淋巴结病）1006
angiosarcoma of liver（肝血管肉瘤）814
angiotensin Ⅱ, ATⅡ（血管紧张素Ⅱ）1252
angiotensin converting enzyme, ACE（血管紧张素转换酶）558
angiotension Ⅱ test（血管紧张素Ⅱ试验）288
angle ulcer（胃角溃疡）667
angmented respiration（呼吸增强）456
angular gyrus syndrome（角回综合征）24
anion gap（阴离子间隙）929
anisakiasis（鱼类线虫病）694
anisodamine（山莨菪碱（654-2））724
ankylosing spondylitis（强直性脊柱炎）1174
Ann Arbor clinical stage（Ann Arbor分期）1008
annual infection rate of tuberculosis（结核年感染率）637
annual infection risk rate of tuberculosis（结核年感染危险率（平均年感染率））637
annual reduction rate（年递降率）638
annular erythema（环形红斑）303
annular pancreas（环状胰腺）713
anomalous pulmonary venous return（肺静脉异位回流）489
anorexia（食欲不振）645
anorexia nervosa（神经性厌食症）154
anorgasmia（性快感缺失）159
anoxia（乏氧）451
antacids（抗酸药）720
antecedent events of GBS（格林-巴利综合征发病的前驱因素）84
anterior spinal arteria syndrome（脊髓前动脉综合征）100

anterior spinal artery syndrome（脊髓前动脉综合征）81
anthracosis, melanedema（炭肺）513
anthracycline antibiotic（蒽环类抗生素）992
anthracycline cardiomyopahty（蒽环素类心肌病）332
anthrax pneumonia（炭疽杆菌肺炎）479
anti-acetylcholine receptor antibodies（乙酰胆碱受体抗体）92
anti-allergy（抗过敏作用）1247
antianxiety drug（抗焦虑药）166
antibiotic induced hepatic injury（抗生素药所致肝损害）829
antibiotic resistance（抗生素耐药性）534
antibiotic sensitivity test（抗生素敏感试验）534
antibiotic-induced nephrotoxicity（抗生素诱发的肾毒性）889
antibody against intrinsic factor（内因子抗体）975
antibody coated bacteria（抗体包裹细菌）916
antibody of type Ⅱ collagen（Ⅱ型胶原抗体）1168
antibody screen and assay（抗体筛选和鉴定）1070
anticoagulants（抗凝物质）959
anticoagulant drugs（抗凝药物）960
anticoagulant therapy（抗凝治疗）921
anticoagulant therapy in AMI（急性心肌梗死抗凝治疗）244
anticoagulation of hemodialysis（血液透析的抗凝）907
anticoagulation thrapies（抗凝治疗）959
anticowpox immunoglobulin（抗牛痘免疫球蛋白）1104
antidepressant（抗抑郁药）166
antidiabetic induced hepatic injury（降糖药所致肝损害）830
antidigoxin antibody（抗地高辛抗体）190
anti-diuretic hormone test（抗利尿激素试验）930
antiemetic（镇吐药）727
antiepileptic drug therapy（抗癫痫药物的应用）50
antifungal drug induced hepatic injury（抗真菌药所致肝损害）830
anti-GBM-antibody test（血清抗肾小球基膜抗体测定）869
antigenic determinant epitope（抗原决定簇）1087
anti-heat catalase test（耐热触酶试验）560
antihemophilia globulin, Factor Ⅷ（抗血友病球蛋白（因子Ⅷ））958
antihyoertensive drug（降压药）274
antihypertension drug withdraw syndrome（抗高血压药撤药综合征）383
antihypertensive drug induced hepatic injury（降压药所致肝损害）830
antihypertensive factor（抗高血压因子）292
antihypertensive factors of parathyroid（甲状旁腺抗高血压因子）292
antihypertensive stepped-care therapy（高血压阶梯疗法）273
anti-inflammatory（抗炎作用）1246
anti-karatin antibody, AKA（抗角蛋白抗体）1168
antilymphocyte globulin, ALG（抗淋巴细胞球蛋白）1103
antimanic drug（抗躁狂药）166
antimony pneumoconiosis（锑尘肺）514
antineoplastic drug induced hepatic injury（抗肿瘤药所致肝损害）831
anti-perinuclear factor（抗核周因子）1167
antiplasmin, α_2-AP（抗纤溶酶）958
antiplatelet antibody（抗血小板抗体）958
antiplatelet therapy in AMI（急性心肌梗死的抗血小板治疗）248
antipsychotics（抗精神病药）165
antipyretic analgesic induced hepatic injury（解热镇痛类药所致肝损害）831
anti-SA antibody（抗 SA 抗体）1168
antisense technique in gene therapy（反义技术基因治疗）752
anti-shock（抗休克）1247
antisocial personality disorder（反社会型人格障碍）158
antistreptococcal antibody（抗链球菌菌体抗体）1194
antistreptococcal DNA enzyme B（抗链球菌 DNA 酶-B）1194
antistreptolysin O antibody, ASO（抗链球菌溶血素 O）1193
antitachycardia pacemaker（抗心动过速起搏器）220
antithrombin Ⅲ, AT3（抗凝血酶Ⅲ）959
antithrombinⅢ, AT-Ⅲ（抗凝血酶Ⅲ（肝素辅因子））1097
antithymocyte globulin, ATG（抗胸腺细胞球蛋白）1104

anti-toxicant（抗毒作用）1246
anti-tuberculosis drug sensitivity tests（抗结核药物敏感性试验）570
anti-tuberculosis publicity［防痨宣传（宣教）］634
antituberculotic induced hepatic injury（抗结核药所致肝损害）829
antiulcer drugs induced hepatic injury（抗溃疡病药物所致肝损害）829
antiviral therapy of chronic viral hepatitis（慢性病毒性肝炎的抗病毒治疗）773
antiviral therapy of severe hepatitis（重型肝炎的抗病毒治疗）770
anxiety neurosis（焦虑症）155
AOB blood group assay（ABO 定型）1060
aortic aneurysm and hypertension（主动脉瘤与高血压）300
aortic aneurysm-inferier vena cava fistula syndrome（主动脉瘤-下腔静脉瘘综合征）382、854
aortic atresia（主动脉瓣闭锁）434
aortic bifurcation occlusion syndrome（主动脉分叉处闭塞综合征）382
aortic coarctation syndrome（主动脉缩窄综合征）389
aortic commissurotomy（主动脉瓣交界切开术）311
aortic pressure（主动脉压力）372
aortic pressure curve（主动脉压力曲线）411
aortic prolapse（主动脉瓣脱垂）312
aortic regurgitation（慢性主动脉瓣关闭不全）312、421
aortic sac（主动脉囊）402
aortic stenosis（主动脉瓣狭窄）310
aortic valve prolapse syndrome（主动脉瓣脱垂综合征）393
aortic valve replacement（主动脉瓣替换术）311
aortic valve stenosis（主动脉瓣狭窄）420
aorto pulmonary septal defect（主肺间隔缺损）420
aortopulmonary septum（主肺动脉隔）403
apathy（情感淡漠）143
aphasia（失语）11
aphasia, agnosia and apraxia（失语、失认和失用）121
apheresis（单采术）1105
aphonia（失音症）12
apical hypertrophic cardiomyopathy（心尖肥厚型心肌病）327
apical tuberculosis（肺尖结核）488
aplastic anemia, AA（再生障碍性贫血）978
aplastic anemia-PNH syndrome（再生障碍性贫血－阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征）1021
apnea（呼吸暂停）455
apolipoprotein（载脂蛋白）253
apoplexy of brain tumors（脑肿瘤卒中）58
apoptosis and heart failure（细胞凋亡和心力衰竭）199
apparatus of peritoneal dialysis（腹膜透析装置）910
appendicular gastralgia（阑尾性胃痛）686
appetite（腹胀）645、646
apraxia（失用症）12
APSAC thrombolysis in AMI（急性心肌梗死茴香酰化纤溶酶原链激酶激活剂复合物溶栓）251
APUD cell system（APUD 细胞系统）840
apudoma（APUD 肿瘤）839
aqualung（水肺）512
aqueous BCG vaccine（液体卡介苗）641
arachnoiditis of brain（脑蛛网膜炎）63
Arakawa - Higashi syndrome（细胞过氧化酶缺乏与巨幼细胞贫血）1023
arginine（精氨酸）731
Argyll-Robertson pupil（阿-罗瞳孔）29
arm-lung circulating time（臂—肺循环时间）445
Army Tuberculosis Research Center（全军结核病研究中心）631
arnold-chiari malformation（小脑扁桃体与延髓下疝畸形）75
arrhythmia in AMI（急性心肌梗死并发心律失常）265
arrhythnogenic right ventricular cardimoyopathy（致心律失常型右室心肌病）331
arteriosclerosis obliterans, obstructive arteriosclerosis（闭塞性动脉硬化症）317
arteriovenous fistula（动静脉瘘）317
artificial cardiac pacemaker（人工心脏起搏器）211
artificial heart-lung machine（人工心肺机）537
artificial hepatic perfusion therapy in severe hepatitis（重型肝炎的人工肝支持疗法）770
artificial liver support system, ALSS（人工肝辅助装置）826
artificial lung（人工肺）536
artificial lung（人造肺）536
artificial pneumothorax therapy（人工气胸疗法）537

artificial pneumothorax（人工气胸术）537
artificial respiration［人工呼吸（法）］322、536
artificial trachea（人工气管）537
artificial tuberculosis infection（结核人工感染）635
artificial ventilation（人工通气）537
artificial ventilator［人工呼吸器（机）］537
ascariasis（蛔虫病）691
ascariasis of lung（肺蛔虫病）488
ascaric larva migrans of lung（肺蛔蚴移行症）488
Aschoff cells（风湿细胞）303
ascites of protein-losing gastroenteropathy（蛋白丢失性胃肠病腹水）715
ascites（腹水）649
aspergillus enteritis in jejunal sinuosity（空肠弯曲菌肠炎）686
aspiration lung abscess（吸入性肺脓肿）505
aspiration pneumonia（吸入性肺炎）473
aspiration pulmonary edema（吸入性肺水肿）497
aspirin and CHD（阿司匹林与冠心病）242
aspirin tolerance test（阿司匹林耐量试验）953
aspirin triad（阿司匹林三联症）539
asplenia syndrome（无脾综合征）436、1033
assay of serum enzyme（血清酶测定）736
assistant artificial heart, ventricular assist device（辅助人工心脏）320
assistant respiration（辅助呼吸）453
assistant ventilation（辅助通气）453
assisted circulation（辅助循环）318
association（联想）138
AST and AMI（谷草氨基转移酶与急性心肌梗死）264
asterixs（扑翼震颤）648
asthma（哮喘）526
asthma and gene abnormality（哮喘与基因异常）1299
asthmatic bronchitis（喘息性支气管炎）472
asthmatic pulmonary eosinophilia（哮喘性肺嗜酸细胞浸润症）506
asthmatoid respiration（喘息）447
asymptomatic bacteriuria（无症状细菌尿）918
asymptomatic cerebral infarction（无症状性脑梗塞）52
asymptomatic CHD（无症状性冠心病）259
asymptomatic HBV carrier and liver cirrhosis（无症状HBV携带者与肝硬化）761
asymptomatic HBV carriers and liver carcinoma（无症状HBV携带者与肝癌）761
asynchronized cardiac pacemaker（非同步性心脏起搏器）216
asynchronous P wave sensing pacemaker（非同步型P波感知型起搏器）220
ataxia（共济失调）24
ataxia telangiectasia（共济失调毛细血管扩张症）68、111
ataxic hemiparesis（共济失调性轻偏瘫）52
atelectasis（肺不张）483
atelectatic crepitation（肺不张性捻发音）447
atheletic heart syndrome（运动员心脏综合征）390
athetosis（手足徐动症）71
atonic seizures（失张力发作）48
atrial electrogram（心房电位图）204
atrial fibrillation & embolism（房颤与栓塞）207
atrial fibrillation with preexcitation syndrome（房颤伴预激综合征）207
atrial fibrillation（心房颤动）206
atrial flutter（心房扑动）231
atrial lead（心房电极）222
atrial lead placement（心房电极置入法）222
atrial myocardial infarction（心房心肌梗死）270
atrial natriuretic peptide, ANP（利钠素调节作用）1253
atrial pacing-ventricular pacing（心房起搏—心室起搏）218
atrial pacing-ventricular sensing, AP - VS（心房起搏—心室感知）219
atrial premature beat（房性早搏）235
atrial refractory period（心房反拗期）219
atrial sensing-ventricular pacing, AS-VP（心房感知—心室起搏）219
atrial sensing-ventricular sensing, AS-VS（心房感知—心室感知）219
atrial septal defect with mild pulmonary valve stenosis（房间隔缺损并肺动脉瓣轻度狭窄）417
atrial septal defect with mital regurgitation（房间隔缺损伴二尖瓣关闭不全）417
atrial septal defect with mital stenosis（房间隔缺损并二尖瓣狭窄）417
atrial septal defect with partial anomalous pulmonary ve-

nous connection（房间隔缺损伴部分肺静脉异位引流）416
atrial tachycardia（房性心动过速）208
atrioventricular canal（房室管）403
atrioventricular concordance（心房－心室一致性）405
atrioventricular discordance（心房－心室不一致）405
atrio-ventricular nodal mesothelioma（房室结间皮瘤）355
atrioventricular nodal reentrant tachycardia（房室结折返性心动过速）231
atrioventricular reentrant tachycardia（房室折返性心动过速）232
atropine sulfate（阿托品）723
attachment（依附）160
attention（注意）147
attenuated tuberculosis（减毒性结核菌）530
atypical mycobacillin［非结核（典型）分枝杆菌素］640
atypical mycobacteriosis（非典型分支杆菌病）480
atypical mycobaterium inflammation of lymph node［非结核（典型）分枝杆菌淋巴结炎］628
atypical plasma cell（异型浆细胞）1017
atypical pneumonia（非典型性肺炎）480
audible thought（思维化声）138
audition（听力）127
auditory hallucination（幻听）138
auditory nerves（听神经）123
Austin-Flint murmur（奥-佛杂音）409
autism（内向症）150
autistic thinking（内向性思维）139、150
autoantibodies of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的自身抗体）1167
autoantibody relative to autoimmune hepatitis relative（自身免疫性肝炎（AIH）相关的自身抗体）818
autocrine（自分泌）847
autoerythrocyte sensitization syndrome（自身红细胞致敏综合征）1026
autohemolysis test（自溶血试验）973
autoimmune hepatitis（自身免疫性肝炎）818
auto-immuno hemolytic anemia（自身免疫性溶血性贫血）973
autologous transfusion（自身输血）1084
autologous transfusion after operation（手术后回收式自身输血）1085
autologus bone marrow transplantation（自体骨髓移植）995
automated DNA sequencing（自动化 DNA 测序法）592
automatic antitachycardia pacemaker（自动型抗心动过速起搏器）221
automatic atrial tachycardia（自律性房性心动过速）230
automatic nerogenic bladder（自动性神经源性膀胱）36
automatism（自动症）150
autoscopy（自窥症）138
autosomal dominant hereditary cardiovascular disease（常染色体显性遗传性心血管疾病）337
autosomal dominant inheritance with a sex-linked dominant modifier gene（常有性连锁显性修饰基因的常染色体显性遗传）925
autosomal dominant inheritance with preferential segregation（常染色体显性遗传合并选择性分离）925
autosomal dominant inheritance（常染色体显性遗传）926
autosomal recessive hereditary cardiovascular disease（常染色体隐性遗传性心血管疾病）337
autosomal recessive inheritance（常染色体隐性遗传）926
autotransfusion of blood from haemothorax（血胸血回输）1141
auxiliary examination of osteoarthritis（骨关节炎的辅助检查）1188
AV block in AMI（急性心肌梗死并发房室传导阻滞）266
A—V delay（房室延迟间期）218
AV junctional premature beats（房室交界区期前收缩）232
AV Node Wenckebach point（房室结的文氏点）205
aversion therapy（厌恶疗法）167
Axenfeld-Schürenberg syndrome（周期性动眼神经麻痹综合征）100
axonal degeneration（轴索变性）82
Ayeraz syndrome（原发性肺动脉高压综合征）438

B

B lymphocyte（B 淋巴细胞）1012
babessiosis（输血传播的巴贝虫病）1149
Babinski-Vacquez syndrome（各型梅毒合并心脏血管病）376
bacillary dysentery（细菌性痢疾）684
Bacillus Calmette Guérin（BCG）vaccine（卡介苗）641
bacillus of calmette guerin, BCG（结核活菌苗）531
backward heart failure（后向性心力衰竭）180
Bactec TB-460 detect（Bactec TB - 460 快速检测分枝杆菌）572
bacteria urine（细菌尿）927
bacterial esophagitis（细菌性食管炎）654
bacterial infections of muscle（细菌性肌炎）98
bad conseguence of hepatic fibrosis to liver（肝纤维化对肝脏的不良后果）784
Bailey-Cushing syndrome（小脑中线综合征）100
balance of acid-base and potassium（酸碱和钾平衡的作用）1248
balanitis circinata（旋涡状龟头炎）1176
balantidiasis coli（结肠小袋纤毛虫病）693
Bálint syndrome（视固定皮质性麻痹综合征）101
Balkan nephropathy（巴尔干肾病）870
ballism（舞动运动）71
balloon catheter（球囊导管）364
balloon tipped lead（气囊电极）224
balloon-expandable stent（球囊膨胀型支架）369
Bandler syndrome（Bandler 综合征）701
Barre-Lieou syndrome（颈后交感神经综合征）101
Barrett esophagus（Barrett 食管）659
Bärtschi-Rochain syndrome（椎动脉压迫综合征）101
Bartter's syndrome（Bartter 综合征）895
base deletion（碱基缺失）589
base insertion（碱基插入）589
basic amino acids and cystine（碱性氨基酸和胱氨酸尿）891
basic treatment of severe hepatitis（重型肝炎的基础治疗）769
basilar impression（颅底压迹）75
basilar migraine（基底型偏头痛）3
basilar syndrome（椎基底动脉系统综合征）52
basophilic erythroblast（早幼红细胞）978
Batten-Turner muscular dystrophy syndrome（良性先天性肌营养不良）101
Bcg gene（Bcg 基因）580
BCG revaccination（卡介苗复种）641
BCG vaccination（卡介苗接种）641
BCG vaccination rate（卡介苗接种率）641
bcl-2（bcl - 2）1007
Bech-Rafaelsen mania rating scale（Bech-Rafaelsen 躁狂量表）164
Becker muscular dystrophy, BMD（贝克尔型肌营养不良）95
Becker syndrome（非洲心肌病）384
beclometasone dipropionate（丙酸倍氯米松）1275
beclomethasone dipropionate-Jiai（丙酸倍氯米松 - 集爱）1276
beconase nasal spray（伯克纳鼻喷雾剂）1276
becotide inhalers（必可酮气雾剂）1276
beer drinker syndrome（饮啤酒者综合征）396
beer-cobalt syndrome（啤酒—钴综合征）386
behavior modification of hypertension（高血压的行为疗法）273
behavior sciences（行为科学）134
behavior therapy（行为疗法）166
Behcet disease（白塞病）702、1220
Behcet esophagus（食管白塞病）659
benazapril and heart failure（苯那普利与心力衰竭）195
Bence-Jones proteinuria（Bence - Jones 蛋白尿）1017
Benedikt syndrome（红核综合征）27
benign ameningitic myalgic lymphoreticular encephalomyelopathy（良性流行性神经肌无力）92
benign coughing headache（良性咳嗽性头痛）4
benign duodenal tumor（十二指肠良性肿瘤）680
benign exercising headache（良性锻炼性头痛）4
benign hypertension（良性高血压）924
benign intracranial hypertension（良性颅内压增高）17
benign lymphomatoid polyposis（良性淋巴瘤性息肉病）700
benign monoclonal gammopathy（良性单克隆免疫球蛋白病）1015
benign monoclonal macroglobulinemia（良性单克隆蛋白病 IgM 型（良性单克隆巨球蛋白血症））1015
benign partial epilepsy in childhood（儿童良性部分性

癫痫）48
benign plasma cell disease（良性浆细胞病）1016
benign pneumoconiosis（良性尘肺）504
benign postural vertigo（良性发作性位置性眩晕）7
benign recurrent aseptic meningitis（良性复发性无菌性脑膜炎）64
benign tumor of gallbladder（胆囊良性肿瘤）707
benign tumor of lung（肺部良性肿瘤）483
benign tumors of esophagus（食管良性肿瘤）657
benign tumors of pancreas（胰腺良性肿瘤）713
Benjamin syndrome（体质性贫血综合征）1020
beriberi heart syndrome（脚气病性心脏综合征）386
Bernard syndrome（颈交感神经激惹综合征）101
Bernard-Soulier syndrome（巨血小板综合征）1025
bernard-soulier syndrome（巨血小板综合征）1157
Bernard-Soulier syndrome, BSS（巨大血小板综合征）953
Bernheim syndrome（Bernheim 综合征）393
berylliosis of lung/beryllium pneumonia（铍肺）510
beta receptor anaphylactic syndrome（β-受体过敏综合征（β-受体亢进综合征））335
betamethasone（倍他米松）1273
bicarbonate reabsorptive test（碳酸氢盐重吸收试验）931
bicarbonate-containing dialysate（碳酸氢盐透析液）906
biclonal and multiclonal myeloma（双克隆及多克隆型骨髓瘤）1012
bicuspid aortic valve（二叶式主动脉瓣）310
bicuspid aortic valves（主动脉瓣二叶化）421
bidirectional heart failure（双向性心力衰竭）181
big big gastrin, BBG（大大胃泌素）836
big bubbles（大水泡音）448
big gastrin（大胃泌素）836
bilateral renal agenesis syndrome, potter Ⅱ（肾发育不全综合征）874
bile-regurgitating gastritis（胆汁反流性胃炎）666
biliary ascariasis（胆道蛔虫症）706
biliary cirrhosis（胆汁性肝硬化）705
biliary enterohepatic circulation（胆盐的肠肝循环）704
biliary - heart syndrome（胆-心综合征）395
biliary pancreatitis（胆源性胰腺炎）711
biliary peritonitis（胆汁性腹膜炎）714
bilious pneumonia（黄疸性肺炎）475
bilirubinuria（胆红素尿）928
bilobed gallbladder（双房胆囊）708
BIM 23014- 846
biochemical test of CSF（脑脊液生化检验）40
biocompatibility of membrane（透析膜生物相容性）909
biofeedback therapy（生物反馈治疗）167
biological apparatus of liver disease（肝病生物性装置）826
biological mechanism of chemotherapy（化学疗法的生物学机制）598
biological property identification of mycobacteria（分枝杆菌生物学特性鉴定）571
biological psychiatry（生物精神病学）134
biological response modifier, BRM（生物反应调节剂）1016
biopsy of pleura（胸膜活检）517
biopsy of pleural lung and lymph node via mediastinoscope（经纵隔镜行胸膜、肺和淋巴结活检）595
biosynthesis ACH（肾上腺皮质激素生物合成）1233
biotin-labeled nucleic acid probe（生物素标记的核酸探针）588
Biots respiration（比奥呼吸）445
biphenyldicarboxylate（联苯双酯）729
bipolar affective disorder（双相情感障碍）153
bipolar lead（双极电极）214
bipolar phenomenon（双极现象）609
bird-breeder's lung（饲鸟者肺）512
Bland-White Garland syndrome（左冠状动脉起始异常综合征）393
Bland-White-Garland syndrome（左冠状动脉肺动脉起始异常综合征）435
blank period（空白期）218
blast crisis of CML（“慢粒”急变）989
bleeding and coagulation mechanism disturbance in hepatic disease（肝病时出血凝血机制障碍）739
bleeding associated with platelete dysfunction（出血伴血小板功能紊乱）902
bleeding complicated with severe hepatitis（重型肝炎并发出血）771
bleeding of peptic ulcer（溃疡出血）668
bleeding of small intestinal wall（小肠壁内出血）687

bleeding time, BT（出血时间）960
blen nothorax（黏液胸）535
blight of lung（毁损肺）611
blind defibrillation（盲目电击）323
blind loop syndrome（盲襻综合征）681
blink reflex（瞬目反射）44
blocking of thought（思维中断）139
blood characteristics of fetus and newborn（胎儿和新生儿血液学特征）1127
blood coagulation（血液凝固（凝血））937
blood component therapy（成分输血）1088
blood component transfusion in bone marrow transplantation（骨髓移植中的成分输血）1119
blood component transfusion in pediatrics（儿科成分输血）1128
blood fat reducing drug induced hepatic injury（降血脂药所致肝损害）829
blood gas analysis, BGA（血气分析）528
blood group genes（血型基因）1056
blood lipids（血脂）252
blood loss anemia（失血性贫血）977
blood oxygen saturation（血氧饱和度）527
blood platelet and hypertension（血小板与高血压）290
blood platelet（血小板）951
blood products of cytomegalovirus - antibody negative（巨细胞病毒抗体阴性血制品）1095
blood storage（血液入库）1076
blood urine α_1-microglobulin（血尿 α_1 - 微球蛋白）929
blood urine, β_2-microglobulin（血尿 β_2 - 微球蛋白）929
blood viscosity（血液黏度）293
blue nevi（蓝痣）702
blue rubber bleb nevus syndrome（蓝色橡皮泡痣综合征）854
Blum syndorme（肾前性 - 低氯 - 氮质血症综合征）872
boderline state（边缘状态）154
body image disorder（体像障碍）137
body image disturbance（体像障碍）23
Boerhaave syndrome（波哈夫综合征）854
Bogorad syndrome（鳄泪综合征）101
bombesin（蛙皮素）843
bombesin/gastrin-releasing peptide, GRP（蛙皮素/胃泌素释放肽）847
bone disease in dialysis patient（透析骨病）909
bone disease of CRF（骨病）902
bone marrow biopsy（骨髓活组织检查）596
bone marrow necrosis（骨髓坏死）1048
bone marrow scan（骨髓显像）1011
bone marrow transplantation（骨髓移植）995
bone marrow transplantation and transfusion（骨髓移植与输血）1117
bone reabsorption agent（骨重吸收剂）1190
bone scan（骨显像）1011
bone marrow biopsy（骨髓活检）999
Bonnet-Dechaume - Blanc syndrome（神经视网膜—血管瘤病综合征）101
Bonnier syndrome（前庭外侧核综合征）101
booster effect of tuberculin test（结核菌素试验复强作用（推助效应））641
border rale, marginal rale（肺缘啰音）502
borderline hypertension（临界高血压）281
Borrmann classification of carcinoma of stomach（胃癌鲍尔曼分型）669
Boston diagnostic standard of heart failure（Boston 心力衰竭诊断标准）182
bottle sound, amphoric rale（空瓮音）448
Bouchard nodus（Bouchard 结节）1187
Bouchut respiration（布赫呼吸）446
bouffée delirante（妄想阵发）151
boutonniere deformity（“钮孔花”样畸形）1164
Bouveret syndrome（鲍维里特综合征）706
Bouvert syndrome（胆石性肠绞窄综合征）853
bowel fever sign（肠热症）685
Bowman's capsulae（鲍曼囊（肾小球囊））859
brachial plexus neuralgia（臂丛神经痛）10
brachial plexus neuritis（臂丛神经炎）11
Bradbury-Eggleston syndrome（特发性直立性低血压）382
bradypnea（呼吸徐缓）456
brain biopsy（脑活检）47
brain death（脑死亡）15
brain herniation（脑疝）16
brain stem auditary evoked potential, BAEP（脑干听觉诱发电位）45

brain tuberculoma（脑结核瘤）606
brain-gut peptide（脑肠肽）842
brain-heart syndrome（脑－心综合征）394
brain-stem death（脑干死亡）15
brain-stem encephalitis（脑干脑炎）65
brain-stem tuberculosis（脑干结核）607
breath failure of GBS（格林－巴利综合征的呼吸衰竭）84
breath holding spell（呼吸暂停症）456
bregmatic fontanel puncture（前囟穿刺）128
bridge artificial heart（过渡性人工心脏）320
Briguet syndrome（Briguet 综合征）157
brissaud I syndrome（习惯性痉挛综合征）101
brittle crisis（反拗性危象）93
bromatoxism（食物中毒）685
bronchial adenocarcinoma（支气管腺癌）468
bronchial arterial embolization（支气管动脉栓塞术）568
bronchial arterial infusion（支气管动脉灌注术）568
bronchial arteriograph for massive hemoptysis in pulmonary tuberculosis（肺结核大咯血支气管动脉造影所见）568
bronchial arteriography（支气管动脉造影术）567
bronchial breathing sound（支气管呼吸音）466
bronchial chondroma（支气管软骨瘤）468
bronchial provocation test（支气管激发试验）466
bronchiectasis（支气管扩张症）467
bronchiolar alveolar cell carcinoma（细支气管肺泡癌）505
bronchiolectasis（细支气管扩张）470
bronchiolitis（细支气管炎）470、526
bronchiolitis，bronchopneumonia（毛细支气管炎）471
bronchitis deformants ynthracotica（炭末沉着性形成性支气管炎）541
bronchoalveolar lavage，BAL（支气管肺泡灌洗术）466、595
bronchocentric granulomatosis（支气管中心性肉芽肿）468
bronchodilator（支气管扩张药）467
bronchogenic cyst of lung（肺支气管性囊肿）502
bronchogenic dissemination（支气管播散）564
bronchography（支气管造影术）468
broncholithiasis（支气管结石症）466
broncho-lymphadenal fistula（支气管淋巴瘘）612
broncho-pleural fistula（支气管胸膜瘘）614
broncho-pulmonary dysplasia（支气管肺发育不全征）466
broncho-pulmonary lavage（支气管肺灌洗）594
broncho-pulmonary pneumonia（支气管肺炎）474
bronchoscope（支气管镜）466
bronchoscopy（气管支气管镜检查（法））462、464、467
bronchovesicular breathing sound（支气管肺泡呼吸音）466
Brown-Sequard syndrome（脊髓半切综合征）20
Brugada syndrome（Brugada 综合征）230
Bruns sign（布起征）59
brush biopsy via fiberoptic bronchoscope（经纤维支气管镜刷检）594
Btype ultrasound diagnosis of liver cirrhosis（肝硬化 B 超诊断）789
bubble（水笛音）447
budesonide（布地奈德）1278
Buhi desquamative pneumonia（布尔脱屑性肺炎）472
bulbar palsy（球麻痹）20
bulbus cordis（心球）402
bulimia nervosa（神经性贪食症）37、154
bulla（肺大疱）484
Bulletin of the Chinese Anti-Tuberculosis Association（中国防痨杂志）553
bullous emphysema（大泡性肺气肿）503
bundle block in AMI（急性心肌梗死并发束支传导阻滞）265
bundle branch reentrant tachycardia（束枝折返性室性心动过速）233
burkitt lymphoma（Burkitt 淋巴瘤）1004
burn and hypertension（烧伤与高血压）298
burning esophagitis（灼伤性食管炎）655
burning pain（灼性神经痛）9
burst stimulation（猝发性刺激）205
burst-Forming Unit-Erythroid，BFU-E（暴式红系集落形成单位）982
Butler-Albright syndrome（成人型特发性 RTA）894
Byler syndrome（Byler 综合征）823
byssinosis（棉（尘）肺/棉屑肺）510

C

cadioversion for atrial fibrillation（房颤的电转复）207
cadmiosis（镉尘肺）512
caerulin（雨蛙素）836
calcification（钙化灶）565
calcification of posterior longitudinal ligament（后纵韧带钙化症）1186
calcifications in the basal ganglia（基底节钙化）72
calcified aortic valvular disease（主动脉瓣钙化）311
calcified pericardium（心包膜钙化）616
calcitonin family（降钙素族）838
calcitonin gene-related peptide, CGRP（降钙素基因相关肽）837
calcitonin, CT（降钙素）842
calcitoninoma（降钙素瘤）838
calcitonins（降钙素族）653
calcium antagonist withdrawal syndrome（钙拮抗剂撤药综合征）392
calcium antagonists and CHD（钙通道阻滞剂与冠心病）248
calcium channel blockade（钙拮抗剂）294
calcium ion, magnesium ion（对镁、钙离子的影响）1249
calcium provocative test（钙激发试验）846
calcium-pentagastrin test（钙-五肽胃泌素试验）850
calcuification（钙化）563
calculous pancreatitis（结石性胰腺炎）711
cancer of esophagus（食管癌）657
canceration of ulcer（溃疡癌变）677
capgras syndrome（替身综合征）148
capillary fragility test（毛细血管脆性试验（束臂试验））947
capillary loops（毛细血管袢）859
Caplan syndrome（卡布兰综合征）524
capreomycin, CPM, C（卷曲霉素）597
capsule endoscopy, wireless capsule endoscopy, M2A（胶囊内镜（无线胶囊内镜））675
captopril stimulating test（巯甲丙脯酸激发试验）288
carbonic anhydrase inhibitors and heart failure（碳酸酐酶抑制剂与心力衰竭）193
carcinogenesis of large intestine cancer（大肠癌的发生）1302
carcinoid and carcinoid syndrome（类癌与类癌综合征）695
carcinoid syndrome（类癌综合征）839
carcinoid heart disease（类癌性心脏病）332
carcinoma of bile duct（胆管癌）707
carcinoma of duodenal papilla（十二指肠乳头癌）679
carcinoma of gallbladder（胆囊癌）707
carcinoma of pancreas（胰腺癌）713
carcinoma of rectum,（直肠癌）697
carcinoma of trachea（气管癌）462
cardiac asthma（心性哮喘）529
cardiac catheterization（心导管术）370
cardiac diastolic filling restriction（心脏舒张充盈受限）171
cardiac electro-mechanical dissociation, electrical-mechamical detachment（心肌电机械分离）322
cardiac glycosides and heart failure（强心苷与心力衰竭）183
cardiac leiomyoma（心脏平滑肌瘤）356
cardiac leiomyosarcoma（心脏平滑肌肉瘤）357
cardiac manifestations of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的心脏病变）1164
cardiac myxoma（心脏黏液瘤）355
cardiac myxoma syndrome（心脏黏液瘤综合征）386
cardiac neurosis, effort syndrome（心脏神经症（奋力综合征））333
cardiac output feedback pacemaker（搏出量反馈型起搏器）220
cardiac output（心排血量）271
cardiac pacemaker telemetry（心脏起搏器的遥测仪）221
cardiac radiation syndrome（心脏辐射综合征）390
cardiac reserve（心脏储备功能）175
cardiac stimulator（心脏刺激仪）240
cardiac syndrome of cachexia（恶病质性心脏综合征）389
cardiac tamponade［心脏填（压）塞］615
cardiac tamponade syndrome（心脏填塞综合征）387
cardiac teratoma（心脏畸胎瘤）355
cardiac tube（心脏管）402
cardiac tumor（心脏肿瘤）357
cardiac valve replacement（瓣膜替换术）305
cardiac valvular blood cyst（心瓣膜血液囊肿）355

cardinal vein（主静脉）403
cardiocutaneous syndrome（心脏皮肤综合征）376
cardiofacial syndrome（心面综合征）380
cardiogenic encephalopathy（心源性脑病）77
cardiogenic shock in AMI（急性心肌梗死并发心源性休克）267
cardiogenic syncope, Adams-Stoke symptom（心源性晕厥）320
cardiomyopathy（心肌病）902
cardiopulmonary receptor（心肺感受器）527
cardiopulmonary resuscitation（心肺复苏术）527
cardiopulmonary-cerebral resuscitation（心肺脑复苏）529
cardio-thoracic ratio（心胸比率）459
cardiovascular complication caused by hepatic disease（肝病时心血管并发症）740
cardiovascular drug induced hepatic injury（心血管药引起肝损害）829
cardiovascular manifestations of CRF（心血管系统表现）901
cardiovascular neurosis（心血管神经症）394
cardioversion in patients with pacemaker（起搏器病人的电转复）226
cardioversion（电复律）323
carotic arteria cavernous sinus shunt syndrome（颈内动脉海绵窦瘘综合征）102
carotic steal syndrome（颈动脉盗血综合征）101
carotic syndrome（颈动脉系统综合征）52
carotid body tumor syndrome（颈动脉体瘤综合征）388
carotid sinus reflex（颈动脉窦反射）35
carotid sinus syncope（颈动脉窦性晕厥）321
carotid sinus syndrome（颈动脉窦过敏综合征）7、206
carotid sinus test（颈动脉窦过敏试验）206
carotid system ischemia syndrome（颈动脉系统缺血综合征）388
carotidynia syndrome（颈动脉痛综合征）102
carpal tunnel syndrome（腕管综合征）10、873
caryophyllin（齐墩果酸）730
case finding（病例发现）638
case management（病人管理）639
caseation, caseous necrosis（干酪样坏死）562
caseous cavity（干酪空洞）612
caseous focus（干酪病灶）519
caseous pneumonia（干酪型肺炎）610
caseous pneumonia, cheesy pneumonia（干酪性（样）肺炎）473
caseous pneumonic tuberculosis（干酪样肺炎性结核）519
caseous tuberculosis（干酪性结核）519
CAST Trial（心律失常抑制试验）209
cast（管型）863
catalepsy（僵住）145
catatonia（紧张症）145
catatonic schizophrenia（紧张型精神分裂症）151
cat-cry syndrome（猫叫综合征）379
cat-eye syndrome（猫眼综合征）440
cathartic（泻药）726
cathartic colon（泻剂结肠）697
catheter for peritoneal dialysis（腹膜透析导管）911
Cauchois-Eppinger-Frugoni syndrome（血栓静脉炎性脾大综合征）853
causalgia from ocular sympathetic stump syndrome（眼交感神经残支灼痛综合征）111
cause of cholestatic type viral hepatitis（淤胆型病毒性肝炎的病因）775
cause of fulminant hepatic failure（暴发性肝衰竭的病因）779
cause of hemorrhage of upper digestive tract in cirrhosis（肝硬化上消化道出血病因）794
cavernous hemangioma of liver（肝海绵状血管瘤）824
cavernous pulmonary tuberculosis（空洞型肺结核）611
cavernous sinus syndrome（海绵窦综合征）26
cavernous sinus thrombosis（海绵窦血栓形成）54
cavity（空洞）562
CBV regimen（CBV）1015
CCU syndrome（冠心病监护病房综合征）390
CD_{34}^{+} cell（CD_{34}^{+}细胞）997
cDNA probe or rDNA probe（cDNA 探针或 rDNA 探针）586
cedilanid and heart failure（西地兰与心力衰竭）184
celiac pleuritis（乳糜性胸膜炎）519
cell A（A 细胞）649
cell B（B 细胞）650
cell biochemical reaction identification of mycobacteria（分枝杆菌生化反应鉴定）571
cell D（D 细胞）650

cell EC_1（EC_1 细胞）650
cell EC_2（EC_2 细胞）651
cell G（G 细胞）650
cell I（I 细胞）650
cell IG（IG 细胞）651
cell K（K 细胞）651
cell L（L 细胞）650
cell M（M 细胞）650
cell mediated immunity to tuberculosis（结核病细胞介导免疫）573
cell N（N 细胞）650
cell P（P 细胞）651
cell S（S 细胞）651
cell X（X 细胞）651
cement pneumoconiosis（水泥尘肺）512
central deafness（中枢性耳聋）30
central facial palsy（中枢性面瘫）19
central nerve system leukemia, CNSL（中枢神经系统白血病（CNSL））988
central pain（中枢性疼痛）9
central pontine myelinolysis（桥脑中央髓质溶解症）78
central registration（中心登记）639
central type carcinoma of lung（中央型肺癌）516
central type of atrial septal defect（中央型房间隔缺损）415
central vestibular vertigo（前庭中枢性眩晕）7
centrifugal concentration method（离心沉淀法）556
centrilobular emphysema（小叶中心肺气肿）506
cephalalgic epilepsy（头痛性癫痫）4
cephalic vein incision（头静脉切开法）221
cerea flexibilitas; waxy flexibility（蜡样屈曲）145
cerebellar ataxia（小脑性共济失调）24
cerebellar haemorrhage（小脑出血）53
cerebellar tuberculosis（小脑结核）607
cerebral angiography（脑血管造影）128
cerebral arterial fibromuscular dysplasia（脑动脉肌性纤维发育不良）53
cerebral ataxia（大脑性共济失调）24
cerebral atherosclerosis, arteriosclerosis（脑动脉硬化症）54
cerebral edema（脑水肿）15
cerebral embolism（脑栓塞）51
cerebral haemorrhage（脑出血）53
cerebral lobe dementia（脑叶萎缩症）18
cerebral malaria（脑型疟疾）120
cerebral palsy（脑性瘫痪）75
cerebral paragonimiasis（脑肺吸虫病）119
cerebral schistosomiasis（脑血吸虫病）120
cerebritis of leptospira（钩端螺旋体脑炎）120
cerebro-cardiac syndrome（脑心综合征）38
cerebroretinal arteriovenous aneurysm syndrome（脑视网膜动静脉瘤综合征）118
cerebrospinal cholesterosis syndrome（脑脊髓胆固醇沉积综合征）116
cerebrospinal fluid（脑脊液）127
cerebrospinal fluid dynamics examination（脑脊液动力学检查）128
cerebrospinal fluid pressure（脑脊液压力）39
cerebrovisceral fatty degeneration（大脑内脏脂肪变性）17
cervical and thoracic radiculitis（颈胸神经根炎）120
cervical rib syndrome（颈肋综合征）103
cervico - cardiac syndrome（颈 - 心综合征）395
cervico-occipital neuralgia syndrome（颈枕神经痛综合征）119
CFU-CM（粒 - 巨噬细胞集落形成单位）999
CFU-E（红系集落形成单位）999
CFU-Meg（巨核细胞集落形成单位）999
chalcosis（铜屑肺）515
change in rhythmicity（昼夜节律改变）1251
change of haemodynamics of portal hypertension（门脉高压的血流动力学改变）797
change of potassium metabolism in hepatopathy（肝病时钾代谢改变）747
change of natrium metabolism in hepatopathy（肝病时钠代谢改变）747
change of structure（肾上腺皮质激素化学结构改变）1232
change of thyroid function in cirrhosis（肝硬化时甲状腺功能改变）743
change of water metabolism in hepatopathy（肝病时水代谢改变）746
characteristics of thorax and heart-vascular surgery and transfusion（胸心血管外科的输血及特点）1140
charcot syndrome Ⅱ（间歇性跛行综合征）380
Charcot-Weiss - Baker syndrome（颈动脉窦综合征）

387
Charcot-Wilbrand syndrome（视觉失认综合征）102
CHD and age（冠心病与年龄）258
CHD and alcohol（冠心病与饮酒）258
CHD and cholesterol（冠心病与胆固醇）257
CHD and diabetes mellitus（冠心病与糖尿病）257
CHD and hypertension（冠心病与高血压）257
CHD and obesity（冠心病与肥胖症）258
CHD and personality（冠心病与性格）258
CHD and race, environment（冠心病与种族地理环境）259
CHD and sex（冠心病与性别）258
CHD and smoking（冠心病与吸烟）257
CHD and triglyceride（冠心病与甘油三脂）257
Chediak-Higashi syndrome（白细胞颗粒异常综合征）1023
cheiro-oral syndrome（手掌—口综合征）102
chemical ablation of VT（室性心动过速的化学消融术）234
chemical bronchitis（化学性支气管炎）466
chemical bronchopneumonia（化学性支气管肺炎）475
chemical factor-induced cardiomyopathy（化学因素引起的心肌病）330
chemical intoxicant neuropathy（化学物中毒性神经病）88
chemical pneumonia（化学性肺炎）475
chemistry of steroid hormones（肾上腺皮质激素化学结构）1232
chemodectoma of lung（肺化学感受器瘤）487
chemoprophylaxis（化学预防）634
chemotherapeutic era（化疗时代）598
chemotherapy for MDS（MDS 化学治疗）1000
chemotherapy for MF（骨髓纤维化的化疗）1003
chemotherapy isolation（化学隔离）634
chemotherapy of HD（HD 化学治疗）1009
chemotherapy of primary carcinoma of liver（原发性肝癌化学治疗）811
chemotherapy of pulmonary tuberculosis（肺结核化学疗法）489
chemotherapy of tuberculosis（结核病化学疗法）598
chenodeoxycholic acid（鹅去氧胆酸）732
chest imaging（胸部影像学）528
chest pain（胸痛）459
chest pain of esophageal origin（食管源性胸痛）656
chest wall compliance（胸壁顺应性）517
chest wall syndrome in AMI（急性心肌梗死并发胸壁综合征）268
Cheyne-Stoles respiration, tidal breathing（陈—施呼吸）447
child psychiatry（儿童精神病学）134
Chinese Anti-Tuberculosis Association, CATA（中国防痨协会）553
Chinese Journal of Tuberculosis and Respiratory Diseases（中华结核和呼吸杂志）554
Chinese principle of tuberculosis chemotherapy（我国结核病化疗原则）599
Chinese restaurant syndrome（中国餐馆综合征）102
Chinese staging standard of hypertension in 1964（1964 年中国高血压诊断标准）280
chlamydiae pneumonia（衣原体肺炎）474
chlorine ion（氯离子）559
choise of operation for mitral stenosis（二尖瓣狭窄手术选择）307
cholecystic duct syndrome（胆囊管综合征）709
cholecystokinin, CCK（胆囊收缩素）835
cholecystokinin（CCK）provocative test（胆囊收缩素激发试验）846
cholecystokinin-producing diarrhea syndrome（胆囊收缩素腹泻综合征）849
choledochus-duodenal fistula（胆总管十二指肠内瘘）705
cholelithiasis（胆石症）706
cholestasis（胆汁郁积）705
cholesterol pericarditis（胆固醇性心包炎）347
cholesterol peritonitis（胆固醇性腹膜炎）714
cholinergic crisis（胆碱能危象）93
chondrodystrophic myotonia（软骨营养不良性肌强直）115
chondroma of lung（肺软骨瘤）496
chondromalacia patellae（髌骨软化症）1185
CHOP regimen（CHOP 方案）1006
chorea（舞蹈病）70、1192
chorea gravidarum（妊娠舞蹈病）70
chromogranin（铬粒素）842
chromosome aberration cardiovascular disease（染色体异常性心血管疾病）338

chromsome abnormalities in lymphoma（淋巴瘤的染色体畸变）1010
chronic abdominal pain（慢性腹痛）646
chronic active hepatitis diagnosis（慢性活动性肝炎的诊断）773
chronic antral gastritis（慢性胃窦炎）665
chronic atrophic gastritis（慢性萎缩性胃炎）666
chronic bifascicular and trifascicular block（慢性双分支或三分支阻滞）211
chronic brain syndrome（慢性脑综合征）102
chronic bronchitis（慢性支气管炎）472
chronic cardiac tamponade（慢性心脏压塞（心包填塞））349、616
chronic cholecystitis（慢性胆囊炎）706
chronic complication of hemodialysis（血液透析慢性并发症）909
chronic depression（慢性抑郁）152
chronic disease anemia（慢性病贫血）981
chronic eosinophilic pneumonia（慢性嗜酸粒细胞肺炎）477
chronic erosion gastritis（慢性糜烂性胃炎）666
chronic fatigue syndrome, CFS（慢性疲劳综合征）68、156
chronic fibro-cavitary pulmonary tuberculosis（慢性纤维空洞型肺结核）508
chronic fibro-cavitative pulmonary tuberculosis image（慢性纤维空洞型肺结核影像）566
chronic fibro-cavitative pulmonary tuberculosis（慢性纤维空洞型肺结核）610
chronic glomerulonephritis syndrome（慢性肾炎综合征）870
chronic hematogenous disseminated pulmonary tuberculousis（慢性血行播散型肺结核）508
chronic hepatic encephalopathy（慢性肝性脑病）77
chronic hepatitis type B, CHB（慢性乙型肝炎）774
chronic hepatopathy and pyloric helicobactium（慢性肝病与幽门螺杆菌感染）745
chronic high altitude heart disease（慢性高原性心脏病）333
chronic idiopathic exudative pericarditis（慢性特发性渗液性心包炎）350
chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction（慢性特发性小肠假性梗阻）684
chronic inflammatory demyelination polyradiculoneuropathy, CIDP（慢性炎性脱髓鞘性多发神经病）84
chronic interstitial nephritis（慢性间质性肾炎）913
chronic intestinal ischemic syndrome（慢性肠缺血综合征）683
chronic leukemia（慢性白血病）984
chronic lymphocytic leukemia, CLL（慢性淋巴细胞白血病）987
chronic mitral insufficiency（慢性二尖瓣关闭不全）308
chronic myelocytic leukemia（慢性粒细胞白血病）986
chronic myocarditis（慢性心肌炎）324
chronic obstructive disease of lung, chronic obstructive pulmonary disease, COPD（慢性阻塞性肺部疾病）508
chronic obstructive emphysema（慢性阻塞性肺气肿）509
chronic pancreatitis（慢性胰腺炎）710
chronic pericarditis（慢性心包炎）344
chronic persistent hepatitis（慢性迁延型肝炎）771
chronic progressive multiple sclerosis（慢性进展型多发性硬化）67
chronic progressive subcortical encephalopathy, binswanger's disease（皮层下动脉硬化性白质脑病）55
chronic pulmonary heart disease, cor pulmonale（慢性肺源性心脏病）508
chronic pyelonephritis（慢性肾盂肾炎）916
chronic renal failure, CRF（慢性肾功能衰竭）900
chronic respiratory failure（慢性呼吸衰竭）534
chronic superficial gastritis（慢性浅表性胃炎）664
chronic tubular dysfunction（慢性肾小管功能障碍）913
chronic tubulointerstitial nephropathy（慢性肾小管间质病变）886
chronic ulcerative jejunoileitis（慢性溃疡性空回肠炎）681
chronic ventricular aneurysm（慢性室壁瘤）245
chronic verrucous gastritis（慢性疣状胃炎）666
chronicity of viral hepatitis and pathogenesis of liver cirrhosis（病毒性肝炎慢性化与发生肝硬化机制）786
chrysosis of lung（金属尘肺）534
Churg-Strauss syndrome（变应性肉芽肿血管炎）1217

chyle peritoneum（乳糜性腹炎）715
chylous pericarditis（乳糜性心包炎）347
chyluria（乳糜尿）864
CI-914, CI-930 and heart failure（CI-914, CI-930 与心力衰竭）190
ciliary neuralgia（睫状节神经痛）10
cilles de la tourette syndrome（抽动-秽语综合征）71
cimetidine tagamet（西咪替丁）721
cingulate gyri syndrome（扣带回综合征）112
CIOMS's criterion of liver disease caused by drugs（医学科学国际组织委员会关于药物所致肝脏疾病患者的标准）828
circular rash（环形红斑）1193
circulating immune complex in tuberculosis, CIC（结核病循环免疫复合物）574
circulating immune complex（循环免疫复合物）931
circulatory overload following transfusion（输血后循环负荷过重）1154
circumstantiality（病理性赘述）140
circus movement tachycardia（房室连接区环形运动性心动过速（CMT））239
cirrhosis and adrenal（肝硬化与肾上腺）743
cirrhosis and pancreas（肝硬化与胰腺）743
cirrhosis ascites（肝硬化腹水）789
cirrhosis complicated by E. coli septicemia（肝硬化合并大肠杆菌败血症）801
cirrhosis complicated by intestinal tract infection（肝硬化并发肠道感染）802
cirrhosis complicated by multiple organ failure（肝硬化并多器官功能衰竭）804
cirrhosis complicated by septicemia（肝硬化合并败血症）801
cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis（肝硬化并发自发性腹膜炎）803
cirrhosis complicated by urinary tract infection（肝硬化并发泌尿系感染）802
cirrhosis（肝硬化）783
cisapride（西沙必利）724
cistern puncture（小脑延髓池穿刺）39
cisternal puncture（小脑延髓池穿刺（枕大池穿刺））128
citelli syndrome（注意力减退综合征）102
citratec toxicity（枸橼酸盐蓄积中毒）1154
civil capability（民事行为能力）135
CK and AMI（肌酸激酶活性与急性心肌梗死）263
CK isoenzyme and AMI（CK 同工酶与急性心肌梗死）264
CK—MM and AMI（CK—MM 同工酶亚带与急性心肌梗死）263
classic migraine（典型偏头痛）3
classification of atrial flutter（心房扑动的分型）231
classification of cerebral vascular disorders（脑血管病的分类）51
classification of chronic gastritis（慢性胃炎的分类）663
classification of chronic renal insufficiensy（慢性肾功能不全的分期）901
classification of diabetic neuropathy（糖尿病周围神经病的临床分类）87
classification of epilepsy（癫痫的分类）48
classification of gastritis（胃炎分类法）663
classification of glucocorticoid（糖皮质激素分类）1233
classification of hepatic fibrosis（肝纤维化程度分级）784
classification of hyperlipidemia（高脂血症分型）254
classification of hyperlipoproteinemia（高脂蛋白血症分型）254
classification of mental disorders（精神疾病分类）137
classification of mineralocorticoid（盐皮质激素分类）1233
classification of myasthenia gravis（重症肌无力的分型）92
classification of pacemaker elcetrode（起搏器电极的分类）213
classification of sex hormone（性激素分类）1233
classification of silent myocardial ischelmia（无症状性心肌缺血分型）271
classification of supraventricular tachycardia（室上性心动过速的分型）231
classification of systemic scleroderma（系统性硬化症的分型）1210
classification of systemic vasculitis（血管炎的分类）1215
classification of ventricular tachycardia（室性心动过速的分类）239
classification of viral myocarditis（病毒性心肌炎分型）

325
Claude syndrome（下部红核综合征）27
clear cell carcinoma of lung（肺透明细胞癌）498
clearance method for measurement of coronary artery flow（惰性气体清除法测定冠脉血流）363
clew examination（suspect examination）（线索检查（可疑者检查）639
clinical characteristic of cirrhosis of the senile（老年人肝硬化的临床特点）806
clinical characteristic of severe viral hepatitis（重型病毒性肝炎的临床特征）769
clinical classification and treatment of idiopathic ulcerative colitis（特发性溃疡性结肠炎临床分型及治疗）694
clinical cure（临床治愈）601
clinical feature and diagnosis of cholestatic type viral hepatitis（淤胆型病毒性肝炎的临床特征与诊断）776
clinical feature of hepatitis type C（丙型肝炎的临床学特征）766
clinical feature of hepatitis type E（戊型肝炎的临床表现）767
clinical feature of senile viral hepatitis（老年病毒性肝炎的临床特征）777
clinical feature of viral hepatitis type A（甲型病毒性肝炎的临床表现）753
clinical features of ankylosing spondylitis（强直性脊柱炎的临床表现）1174
clinical features of Reiter syndrome（赖特综合征的临床表现）1176
clinical features of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的临床表现）1163
clinical heart failure（临床型心力衰竭）182
clinical manifestation of diabetic neuropathy（糖尿病周围神经病的临床表现）87
clinical manifestation of drug induced hepatic injury（药物性肝损害临床表现）827
clinical manifestation of granulomatosis of liver（肝肉芽肿临床表现）817
clinical manifestation of hepatic encephalopathy（肝性脑病的临床表现）751
clinical manifestation of hepatogenic diabetes（肝源性糖尿病临床表现）832
clinical manifestation of hepatopulmonary syndrome（肝肺综合征的临床表现）750
clinical manifestation of left ventricular diastolic insufficiency heart failure（左室舒张功能不全性心衰的临床表现）197
clinical manifestation of tuberculosis of liver（肝结核的临床表现）816
clinical presentation of digitalis intoxitation（洋地黄中毒的临床表现）189
clinical-anatomic staging of NHL（NHL 的临床-解剖分期）1006
clinicary characteristic of hepatogenic ulcer（肝性溃疡病临床特征）833
clinic-pathology type of NHL（非霍奇金淋巴瘤临床病理分型）1004
clobetasol（derbic）［氯倍他索（皮肤用）］1277
clobetasol butyrate［丁氯倍他松（丁氯倍氟松）］1278
clobetasol propionate（丙酸氯倍米松）1277
cloned DNA probe（克隆的 DNA 探针）587
cloning of mycobacterial genes（分枝杆菌基因的克隆）580
clonorchiasis（华支睾吸虫病）690、818
clopsednol（氯泼尼醇）1282
close of cavity（空洞闭合或空洞消失闭合或消失）601
closed chest heart massage（胸外按压）322
closed pulmonary tuberculosis（非开放性肺结核）480
clot retraction test, CRT（血块收缩试验）948
clothing apraxia（穿衣性失用）13
cloudiness state（意识模糊）13
clouding of consciousness（意识混浊）146
clssification of polymyositis and dermatomyositis（多肌炎和皮肌炎的分类）1213
clubbing of the fingers and toes［杵状指（趾）］409
cluster headache（丛集性头痛）4
CMLC and AMI（心肌肌凝蛋白轻链与急性心肌梗死）263
C-myc gene（C - myc）1016
CNS toxoplasmosis（脑弓形体病）63
coagulation factor deficiency（凝血因子缺乏性疾病）950
coagulation factors（凝血因子）950
coagulation time（凝血时间）950
coarctation of aorta（主动脉缩窄）311

coarctation of the aorta（主动脉缩窄）421
cobaltosis（钴尘肺）512
coccidioidomycosis of lung（肺球孢子菌病）495
Cockett syndrome（髂静脉受压综合征）378
cognitive therapy（认知疗法）166
cogwheel respiration（齿轮状呼吸）447
cohort analysis（队列分析）634
cold agglutination assay（冷凝集素试验）1015
cold agglutinin（冷凝集素）1015
cold agglutinin syndrome（冷凝集素综合征）967
cold pressure test（冷加压试验）361
cold stimulation headache（冷激性头痛）4
colitis cystica profunda（深部囊性肠炎）702
collagen Ⅲ glomerulopathy（胶原Ⅲ肾小球病）882
collagen disease of lung, collagenosis of lung（肺胶原病）489
collagenous colitis（胶原性结肠炎）702
collapse of airway（呼吸道萎陷）451
collapsing glomerulopathy（塌陷性肾小球病）881
collecting duct（集合管）859、1325
colloid carcinoma of lung（肺胶样癌）488
colloidal bismuth pectin（胶态果胶铋胶囊）719
colnic papillo-adenoma（结肠乳头状腺瘤）697
colon hybridization（菌落杂交）586
colon malakoplakia（结肠软化斑）698
colonic polyp（结肠息肉）696
colonic schistosomiasis（结肠血吸虫病）690
colonic volvulus（结肠扭转）696
colony Forming Unit-Erythroid, CFU-E（红系细胞集落形成单位）981
colony Forming units megakaryocyte（巨核细胞集落形成单位）960
combettes syndrome（小脑发育不全综合征）102
combined chemotherapy of NHL（NHL 的联合化疗）1006
combined therapy of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的联合治疗）1172
combined valvular disease（联合瓣膜病）315
commissurotomy, valvulotomy（瓣膜交界切开术）304
common character of spondyloarthropathies（脊柱关节病的共同特征）1172
common cold（感冒）519
common frozen plasma（普通冰冻血浆）1098
common migraine（普通型偏头痛）3
community mental health（社区精神卫生）133
community psychiatry（社区精神病学）133
compensatory emphysema（代偿性肺气肿）503
compensatory function of heart（心脏代偿功能）172
complete aphasia（完全性失语）11
complete cross drug resistance（完全交叉耐药）603
complete endocardial cushion defect（完全性心内膜垫缺损）419
complete transposition of the great arteries with VSD and PS（完全性大动脉转位伴室缺和肺窄）431
complete treatment rate（完成治疗率）636
complete vascular ring（完全性血管环）349
complex partial seizures（复杂部分型发作）48
complex ulcer（复合性溃疡）667
compliance（遵循（依从性、顺从性））600
compliance index（顺应性指标）174
complicated urinary tract infection（复杂性尿路感染）918
complication of hemodialysis（血液透析并发症）909
complication of mitral stenosis（二尖瓣狭窄并发症）307
complications of endomyocardial biopsy（心内膜心肌活检的并发症）374
complications of hypertension（高血压并发症）282
complications of massive transfusion（大量输血的并发症）1147
complications of PTCA（PTCA 的并发症）364
complications of transfusion in general surgery（普通外科输血的并发症）1139
complications of trans-jugular intrahepatic portosystemic shunt and their treatment（经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的并发症及其处理）798
comprehensive control of chronic hepatitis（慢性肝炎的综合性监测）772
compression of lung（肺脏压缩）502
compulsion（强迫行为）145
compulsive act（强迫动作）145
compulsive checking（强迫性核对）142
compulsive cleaning（强迫性清洁）142
compulsive counting（强迫性计数）142
compulsive ritual（强迫性仪式性行为）142
computer-video-densitometry for measurement of coronary

artery flow（X线计算机-光密度检测法测定冠状动脉血流）363
concealed accessory pathway（隐匿旁道）209
concentrate of factor Ⅷ, CFⅧ（Ⅷ因子浓制缩剂，抗血友病球蛋白）1100
concentrate of factor Ⅸ, CFⅨ（Ⅸ因子浓制剂）1102
concentrate of plasma coagulation factors（血浆凝血因子浓缩剂）937
concentric sclerosis（同心圆性硬化）66
conception of autoimmune hepatitis（自身免疫性肝炎概念）818
concurrent infection of HGV with HBV and/or HCV（庚型肝炎病毒与乙型、丙型肝炎病毒之合并感染）768
conditioning regimen（预处理）996
Condorelli syndrome（肥胖性静脉压迫综合征）378
conduct disorder（品行障碍）160
conduction aphasia（传导性失语）12
conduction deafness（传导性耳聋）30
conductive system refractory period（传导系统的不应期）237
confabulation（虚构症）147
confusing state（混浊状态）13
congenital abducens and facial nerves paralysis（先天性外展神经和面神经麻痹）110
congenital aortic insufficiency（先天性主动脉关闭不全）312
congenital aortic stenosis（先天性主动脉瓣狭窄）310
congenital aplasia of interhepatic bile duct（先天性肝内胆管发育不良症）822
congenital ataxia - myoatrophy syndrome（遗传性共济失调、肌萎缩综合征）114
congenital brochomalacia（先天性支气管软化症）471
congenital bronchial cyst（先天性支气管囊肿）470
congenital cardiovascular anomalies（先天性心血管畸形）414
congenital complete heart block（先天性完全心脏阻滞）413
congenital corrected transposition of great arteries（先天性校正型大动脉转位）413
congenital double athetosis（先天性双侧手足徐动症）117
congenital duodenal obstruction（先天性十二指肠梗阻）680
congenital granulocyte granulo-abnomal syndrome, GGAS（先天性粒细胞颗粒异常综合征）1033
congenital heart block（先天性心脏传导阻滞）320
congenital indifference to pain syndrome（先天性痛觉丧失综合征）102
congenital lactase deficiency（先天性乳糖酶缺乏症）683
congenital lobar emphysema（先天性肺大叶气肿（先天性局限性肺气肿）505
congenital long QT syndrome（遗传性长 QT 综合征）229
congenital megacolon, Hirschsprung disease（先天性巨结肠）696
congenital mitral insufficiency（先天性二尖瓣关闭不全）308
congenital mitral stenosis（先天性二尖瓣狭窄）305
congenital muscular hypotention（先天性肌张力不全综合征）112
congenital myasthenia gravis（先天性重症肌无力）93
congenital nephritic syndrome（先天性肾病综合征）927
congenital nonspherocytic hemolytic anemia（先天性非球形红细胞血性贫血）969
Congenital PRCA（先天性纯红细胞再生障碍性贫血）979
congenital pulmonary aplasia（先天性肺发育不全）506
congenital pulmonary cysts（先天性肺囊肿）505
congenital rubella syndrome（先天性风疹综合征）438
congenital saccharose intolerance（先天性蔗糖不耐受症）683
congenital short esophagus（先天性短食管）660
congenital tuberculosis（先天性结核）604
congental complete atrioventricular block（先天性完全性房室传导阻滞）215
congestive ischemic cardiomyopathy（充血型缺血性心肌病）246
congo red stain（刚果红染色）1019
coniofibrosis（肺尘性纤维变性）483
connective system（连接系统）911
connective tissue disease and hypertension（结缔组织疾病与高血压）297
connective tissue - heart syndrome（结缔组织心脏综

合征）390
conotruncal septum（锥干隔）403
conotruncus（锥干）403
consciousness（意识）121
consolidation chemotherapy（巩固化疗）997
constipation（便秘）649
constrictive pericarditis（心包缩窄）348、615
construction apraxia（结构性失用）13
consumptive anoxia（耗氧过多性缺氧（症））449
continuous ambulatory peritoneal dialysis, CAPD（持续非卧床性腹膜透析）910
continuous arterio-venous hemodialysis CAVHD（连续性动静脉血液透析）908
continuous arterio-venous hemofiltration, CAVH（连续性动静脉血液滤过）908
continuous cycler-assisted peritoneal dialysis, CCPD（连续性循环式腹膜透析）910
continuous murmur（连续性杂音）408
continuous phase（继续阶段）599
continuous veno-venous hemofiltration, CVVH（连续性静脉-静脉血液滤过）908
contraceptive induced hepatic injury（避孕药所致肝损害）830
contraindication of adrenal corticoid（肾上腺皮质激素的禁忌证）1255
contraindication of cardiac glycosides（强心苷的禁忌证）184
contraindication of coronary angiography（冠状动脉造影的禁忌证）373
contraindication of external counterpulsation（体外反搏的禁忌证）320
contraindication of percutaneous balloon aortic valvuloplasty（经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的禁忌证）311
contraindication of PTCA（经皮冠状动脉腔内成形术的的禁忌证）365
contraindication of thrombolysis（溶栓治疗禁忌证）250
contraindiction of intraaortic balloon counterpulsation（体内反搏的禁忌证）319
contrast medium-associated nephropathy（造影剂相关性肾病）889
control and management methods of tuberculosis（结核病防治管理办法）630
conus（圆锥）402
conus and cauda equina syndrome（圆锥马尾综合征）79
conus arteriosus, pulmonary conus（肺动脉圆锥）486
convergence palsy（集合注视麻痹）23
cooking syndrome（烹调综合征）392
coordinated movement（共济运动）32
copper protein（铜蓝蛋白）1096
coprolalia（秽语症）145
cor biloculare（双腔心）427
cor pulmonale（肺原性心脏病）502
cor pulmonale, pulmonary heart disease（肺心病）499
cor triatriatum（三房心）425
cor triloculare biatriatum（双房三腔心）427
cor triloculare biventriculare（双室三腔心）427
cord blood, umbilical cord blood（脐带血、脐血）1089
Cormly syndrome（井水高铁血红蛋白症综合征）1020
corneal reflex（角膜反射）30
coronany sinus lead placement（冠状静脉窦起搏电极安置术）223
coronary spasm（冠状动脉痉挛）372
coronary aneurysm（冠状动脉瘤）372
coronary angiography（冠状动脉造影）373
coronary artery collateral circulation（冠状动脉侧支循环）370
coronary artery grade in angiography（冠状动脉造影分级判断）362
coronary artery occlusion（冠状动脉闭塞）367
coronary artery rupture（冠状动脉破裂）367
coronary artery steal syndrome（冠脉窃血综合征）381
coronary atheroslerosis heart disease（冠动脉粥样硬化性心脏病）259
coronary care unit, CCU（冠心病监护病房）242
coronary guide wire（冠状动脉导引导丝）364
coronary heart disease, CHD（冠心病）256
coronary intimal tear and dissection（冠状动脉内膜撕裂和夹层）367
coronary myocardial bridge（冠状动脉肌桥）373
coronary reserve（冠状动脉储备）362
cororany artery dominance（冠状动脉分布的优势）373
corrected transposition of the great arteries with VSD and PS（矫正性大动脉转位伴室间隔缺损和肺窄）431
corridor procedure（房颤走廊术）208

Corrigan respiration, cerebral respiration（科里根呼吸）458
Corrigan syndrome（先天性主动脉瓣反流综合征）378
corrosive esophagitis（腐蚀性食管炎）654
corrosive gastritis（腐蚀性胃炎）665
cortical atrophy（皮层性痴呆）18
cortical blindness（皮质盲）22
cortical bone tuberculosis（皮质骨结核）622
cortical sensation［复合感觉（皮层感觉）］31
corticoid replacement therapy（肾上腺皮质激素替代治疗）1254
corticotropin（促皮质素）1286
cortisol synthesis（皮质醇生物合成）1238
cortisol-binding globulin, CBG（皮质醇结合球蛋白）1240
cortisone Acetate（醋酸可的松）1261
cortisone and sodium sulfacetamide ear drops（可的松磺胺醋酰钠滴耳液）1262
costal pleurisy（肋胸膜炎）614
costen syndrome（颞颌关节综合征）103
costochndritis（肋软骨炎）526
costo-clavicular syndrome（肋锁综合征）103
cosyntropin（二十四肽促皮质素）1287
cotivazol（可的伐唑）1285
cough（咳嗽）445
cough infection（咳嗽传染）633
cough reflex（咳嗽反射）445
cough syncope（咳嗽晕厥）322
coughing syncope（咳嗽性晕厥）8
count of reticulocytes（网织红细胞计数）974
covelline protein, CP（铜蓝蛋白）559
Coxsackie virus infection（柯萨奇病毒感染）524
Crackles grade of heart failure（Crackles 心衰评分）179
C-reactive protein（C-反应蛋白）1169
crescentic glomerulonephritis（新月体性肾炎）880
CREST syndrome（CREST 综合征）1210
Crigler-Najjar syndrome（Crigler - Najjar 综合征）834
criminal responsibility（刑事责任能力）135
criteria of diagnosis of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的诊断标准）1170
Crohn disease（克罗恩病）694
Crohn disease of colon（结肠克罗恩病）695
Crohn disease pancreatitis（Crohn 病胰腺炎）712
Crohn esophageal disease（食管克罗恩病）657
Crohn syndrome（克罗恩综合征）855
Cronkhite-Canada syndrome（Cronkhite-Canada 综合征）700
cross drug resistance, CDR（交叉耐药）603
cross lymphocytic cytotoxicity test（交叉淋巴细胞毒试验）1088
cross talk（交叉感知）218
cross-culture psychiatry（跨文化精神病学）133
crossed hemiplegia（交叉性瘫痪）20
cross match test（交叉配血试验）1071
cruch syndrome（挤压综合征）873
Cruveilhier-Baumgarten syndrome（克-鲍代综合征）855
cryoglobulin（冷球蛋白）1017
cryoprecipitate（冷沉淀适应证）1082、1098
cryopreservation of red cells（红细胞冰冻保存）1093
cryptic rheumatoid factor（隐匿性类风湿因子）1167
cryptococcus neoformans of lung（肺新型隐球菌病）500
cryptogenic fibrotic pulmonary alveolitis（隐源性致纤维化性肺泡炎）475
cryptogenic hemoptysis（隐源性咯血）568
cryptosporidiosis（隐孢子虫病）693
CT diagnosis of cirrhosis（肝硬化 CT 诊断）789
CT examination of tuberculosis（结核病 CT 检查）566
curative effect in follow - up period（远期疗法）601
Curling ulcer（Curling 溃疡）672
curtius I syndrome（面部偏侧肥大综合征）103
Cushing syndrome induced heart failure（库欣综合征所致的心力衰竭 201
Cushing ulcer（Cushing 溃疡）673
cutaneous T cell lymphoma（皮肤型淋巴瘤）1005
cyanosis（发绀）409
cyanosis-finger clubbing and hepatopathy syndrome（紫绀—杵状脂—肝病综合征）703
cyclic neutropenia syndrome（周期性中性白细胞减少综合征）1023
cyclic neutropenia（周期性中性粒细胞减少症）1032
cycloserinum, CS（环丝氨酸）597
cyclosporine nephrotoxicity（环孢霉素肾毒性）889
cylindruria（管型尿）864
cystadenoma of pancreas（胰腺囊腺瘤）713

cystic bronchiectasis, sacculated bronchiectasis（囊状支气管扩张）472
cystic disease of liver（肝囊性病）821
cystic disease of liver and bile duct（肝、胆管囊肿病）707
cystic fibrosis of pancreas（胰腺囊性纤维化）713
cystic hypoplastic（囊肿性肾发育不良）924
cystic kidney disease（肾脏囊性疾病）924
cysticercosis of brain（脑囊虫病）59
cystinuria（胱氨酸尿）928
cystitis（膀胱炎）918
cystometry（膀胱测压）35
cystoscopy（膀胱镜检查）916
cytokine（细胞因子）1014
cytology of CSF（脑脊液细胞学）41
cytomegalovirus immunoglobin, CMV-IG（巨细胞病毒免疫球蛋白）1100
cytomegalovirus infection of the newborn and transfusion（新生儿巨细胞病毒感染与输血）1134
cytomegalovirus pneumonia（巨细胞病毒肺炎）476
cytosine arabinoside, Ara - c（阿糖胞苷）993
misoprostol（米索前列醇）723
cytotoxic edema（细胞毒性脑水肿）16

D

D antigen and D^u（D 抗原和 D^u 型）1062
Dandy-Walker syndrome（侧孔、正中孔闭锁综合征）103
daunorubicin（柔红霉素）992
Davies syndrome（心内膜心肌纤维化综合征）384
DDD（全自动型起搏器）217
D-dimer（D-二聚体）929
dead fetus syndrome（死胎综合征）1027
dead space（死腔）540
dead space like ventilation（死腔样通气）540
dead space volume（死腔通气量）540
dead volume（死腔容量）540
decerebrate syndrome（去大脑综合征）103
decreased muscle tone（肌张力减低）32
decubital ulcer, bedsore（褥疮）39
deep coma state（深昏迷状态）14
deep reflex（深反射）124
deep sensation（深感觉）31
deep sensory ataxia（深感觉障碍性共济失调）25
deep tendon reflexes（深反射（腱反射））32
deep venous thrombosis（深静脉血栓形成）318
defecation syncope（排便晕厥）322
defect of cell membrane cation transportation and hyertension（细胞膜阳离子转运缺陷与高血压）278
definition of whole blood（全血的含义）1089
deflazacort（地夫可得）1270
degenerative aortic stenosis（退行性变性主动脉瓣狭窄）310
degenerative mitral stenosis（退行变性二尖瓣狭窄）305
deglutition apnea（吞咽呼吸暂停）545
dehydration（脱水疗法）57
dehydrocholic acid, cholepatin, dehychol（去氢胆酸）732
dèjà vu（似曾相识症）145
delayed carbon monoxide encephalopathy（一氧化碳中毒迟发性脑病）76
delayed growth stage of tubercle bacilli（结核菌延缓生长期）600
delayed hemolytic reaction（迟发性溶血反应）1152
delayed PTCA in AMI（急性心肌梗死延期经皮冠状动脉腔内成形术）366
delayed thrombolysis therapy（延迟溶栓治疗）358
delayed type hypersensitivity, DTH（迟发型超敏反应）574
delimited responsibility（限定（刑事）责任能力）135
delirium（谵妄）146
delirium state（谵妄状态）14
delirium tremens, DT（震颤谵妄）146
delusion（妄想）140
delusion of being loved（钟情妄想）141
delusion of being stolen（被窃妄想）141
delusion of grandeur（夸大妄想）141
delusion of influence（被控制妄想）141
delusion of interpretation（释义妄想）141
delusion of invention（发明妄想）141
delusion of jealousy（嫉妒妄想）141
delusion of physical influence（物理影响妄想）141
delusion of poverty（贫窃妄想）141
delusion of reference（关系妄想）141
delusion of sin（罪恶妄想）141

delusional image（妄想表象）140
delusional mood（妄想心境）140
delusional perception（妄想知觉）140
dementia（痴呆）17、147
dementia infantalis（婴儿痴呆）160
Dementia of anterolateral parietal lobe type（前侧顶叶型痴呆）1318
dementia paralytica（麻痹性痴呆）64
Dennie - Marfan syndrome（先天性梅毒性麻痹综合征）103
denovo effort angina（初发劳力型心绞痛）260
dense granule of platelet（血小板致密颗粒）939
depersonalization（人格解体）146
depression（抑郁症）152
depression of bacterium（抑菌作用）602
depressive nearosis（抑郁性神经症）155
deprodone propionate, desolone（地泼罗酮丙酸酯）1284
dercum syndrome（痛性肥胖综合征）104
derealization（现实解体）147
dermatograph test［皮肤划纹征（血管运动反射）］34
dermatomyositis（皮肌炎）1211
dermatophagoides asthma（尘螨性哮喘）527
des spieluhr syndrome（音乐钟综合征）104
desensitization of G protein conjuagtion receptor and disease（G蛋白共轭受体的脱敏与疾病）1316
desmosis pericarditis（结缔组织病性心包炎）350
desoximetason（去羟米松）1285
desoxycortone（去氧皮质酮）1286
desquamative interstitial pneumonia, DIP（脱屑性间质性肺炎）472
destroyed lung（毁损肺）513
detection of mycobacterium antigen by enzyme linked immunosorbent assay（酶联免疫吸附试验检测结核分枝杆菌抗原）574
detection of other signa of liver cancer（其他肝癌标记检测）808
detection of portal pressure and umbilical vein flow（门脉压与脐静脉血流测定）796
deterioration（衰退）148
Oetermann disease（间歇性失运动综合征）377
determination of mycobacterial DNA homology（分枝杆菌DNA同源性测定）576
determination of the Mole percent of guanine plus cytosine content（DNA鸟嘌呤和胞嘧啶摩尔百分比测定（简称DNA G+C mol%测定））576
development of the atrial septum（房间隔的发育）403
development of the ventricular septum（室间隔的发育）404
dexamethasone（地塞米松）1270
dexamethasone（aerosol）［地塞米松（气雾剂）］1272
dexamethasone（for injection）［地塞米松（注射用）］1272
dexamethasone eye drops（地塞米松滴眼液）1273
dextran, Dex（右旋糖酐）1104
dextrocardia（右位心）404
dextroversion; dextrorotation（右旋心）404
DF-521 and CHD（东菱克栓酶与冠心病）250
D-glucosamine（D-葡糖胺）1189
Di Guglielmo syndrome（红白血病综合征）1028
diabetes induced heart failure（糖尿病所致的心力衰竭）201
diabetic cardovascular autonomic neuropathy（糖尿病性心脏自主神经病变）341
diabetic cardiomyopathy（糖尿病性心肌病）341
diabetic nephropathy（糖尿病肾病）884
diabetic neuropathy（糖尿病周围神经病）87
diabetic pulmonary tuberculosis（糖尿病性肺结核）514
diagnosis and differential diagnosis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis（肝硬化自发性腹膜炎诊断与鉴别诊断）803
diagnosis and differential diagnosis of hepatic encephalopathy（肝性脑病诊断与鉴别诊断）751
diagnosis and differential diagnosis of hepatic hydrothorax（肝性胸水诊断与鉴别诊断）792
diagnosis and differential diagnosis of postnecrotic cirrhosis（坏死后肝硬化诊断与鉴别诊断）788
diagnosis and differential diagnosis of refractory ascites（顽固性腹水诊断与鉴别诊断）791
diagnosis and differential diagnosis of tuberculosis of liver（肝结核的诊断与鉴别诊断）816
diagnosis and examination of malabsorption syndrome（吸收不良综合征的诊断检查）683
diagnosis and treatment of cholestasis by traditional Chinese medicine（胆汁淤积症的中医诊治）833
diagnosis delay（诊断延迟）640

diagnosis of acute hepatits type B（乙型急性肝炎的诊断）761
diagnosis of acute rheumatic fever（急性风湿热的诊断）1194
diagnosis of adult onset Still disease（成人斯蒂尔病的诊断）1202
diagnosis of ankylosing spondylitis（强直性脊柱炎的诊断）1175
diagnosis of Behcet disease（白塞病的诊断）1222
diagnosis of cardiogenic cirrhosis（心源性肝硬化诊断）788
diagnosis of cirrhosis complicated by septicemia（肝硬化败血症的诊断）802
diagnosis of digitalis intoxication（洋地黄中毒的诊断）189
diagnosis of drug induced hepatic injury（药物性肝损害诊断）828
diagnosis of early liver cirrhosis（早期肝硬化诊断）787
diagnosis of endotoxemia（内毒素血症诊断）746
diagnosis of fatty liver（脂肪肝诊断）825
diagnosis of fulminant hepatic failure（暴发性肝衰竭的诊断）780
diagnosis of granulomatosis of liver（肝肉芽肿诊断）817
diagnosis of haemophilic arthritis（血友病关节炎的诊断）1228
diagnosis of hepatic fibrosis（肝纤维化的诊断）784
diagnosis of hepatitis type D（丁型肝炎的诊断）767
diagnosis of hepatolenticular degeneration（肝豆状核变性诊断）821
diagnosis of hepatopulmonary syndrome（肝肺综合征诊断）750
diagnosis of hepatorenal syndrome（肝肾综合征诊断）744
diagnosis of infective arthritis（感染性关节炎的诊断）1196
diagnosis of juvenile chronic arthritis（儿童慢性关节炎的诊断）1204
diagnosis of left ventricular diastolic insufficiency heart failure（左室舒张功能不全性心力衰竭的诊断）197
diagnosis of leukemic arthritis（白血病关节炎的诊断）1227
diagnosis of Lyme disease（Lyme 病的诊断）1200
diagnosis of oesophageal varices bleeding（食管静脉曲张出血的诊断）800
diagnosis of osteoarthritis（骨性关节炎的诊断）1188
diagnosis of polymyositis and dermatomyositis（多肌炎和皮肌炎的诊断）1213
diagnosis of post-transfusion hepatitis（PTH）（输血后肝炎的诊断）780
diagnosis of psoriatic arthritis（银屑病关节炎的诊断）1181
diagnosis of reactive arthritis（反应性关节炎的诊断）1179
diagnosis of Reiter syndrome（赖特综合征的诊断）1177
diagnosis of relapsing polychondritis（复发性多软骨炎的诊断）1225
diagnosis of sarcoidosis（结节病的诊断）1230
diagnosis of senile viral hepatitis（老年病毒性肝炎的诊断）777
diagnosis of Sjögren syndrome（干燥综合征的诊断）1219
diagnosis of subclinical liver cancer（亚临床肝癌诊断）810
diagnosis of systemic lupus erythematosus（系统性红斑狼疮的诊断）1207
diagnosis of systemic scleroderma（系统性硬化症的诊断）1210
diagnosis of tuberculous arthritis（结核性关节炎的诊断）1198
diagnosis of viral hepatitis at pregnancy stage（妊娠期病毒性肝炎的诊断）778
diagnosis of viral hepatitis type A（甲型病毒性肝炎的诊断）753
diagnosis procedures of HD（HD 的诊断步骤）1008
diagnosis with gastrointestinal hormone（胃肠激素的诊断）850
diagnostic bronchoalveolar lavage, BAL（诊断性支气管肺泡灌洗）595
diagnostic criteria for cysticercosis（脑囊虫病的诊断标准）60
diagnostic criteria for multiple sclerosis（多发性硬化的诊断标准）67
diagnostic criteria of Keshan disease（克山病诊断标准）331

diagnostic criterion of cirrhosis complicated by multiple organ failure（肝硬化并多器官功能衰竭的诊断标准）805
diagnostic standard of autoimmune hepatitis（自身免疫性肝炎诊断标准）819
diagnsis of liver cirrhosis（肝硬化诊断）792
dialysis disequilibrium syndrome（透析失衡综合征）873
dialysis encephalopathy（透析性脑病）78
dialysis machine（透析机）907
dialysis solution rate（透析液流率）906
dialysis therapy（透析疗法）905
dialysis-associated amyloidosis（血液透析相关性淀粉样变性）1018
dialytic-blood flow rate（透析血流率）906
dialyzer（透析器）906
Diamond-Blackfan anaemia, DBA（先天性纯红细胞再生障碍）1291
Diamond-Blackfan syndrome（Diamond - Blackfan 综合征）973
diaphragm of esophagus（食管隔膜）660
diaphragmatic funnel-shaped mitral stenosis（二尖瓣狭窄隔膜漏斗型）306
diaphragmatic thickening type of mitral stenosis（二尖瓣狭窄隔膜增厚型）306
diaphragmatic type of mitral stenosis（隔膜型二尖瓣狭窄 305
diarrhea（腹泻）649
diastolic filling index（舒张充盈期指标）174
diastolic murmur（舒张期杂音）408
diastolic velocity, Vd（舒张期血流速度）46
dicynone（止血敏）943
diencephalic epilepsy（间脑癫痫）38
diencephalic syndrome of early infancy（婴儿间脑综合征）114
diet therapy of portal hypertension（门脉高压症的饮食治疗）797
Dietlen syndrome（Dietlen 综合征）397
Dieulafoy bleeding（胃 Dieulafoy 出血）673
differenteal diagnosis of cirrhosis（肝硬化的鉴别诊断）792
differential cyanosis（差异性发绀）409
differential diagnosis and treatment of chronic hepatitis（慢性肝炎鉴别诊断与治疗）772
differential diagnosis of cardiogenic cirrhosis（心源性肝硬化鉴别诊断）788
differential diagnosis of cholestatic type viral hepatitis（淤胆型病毒性肝炎的鉴别诊断）776
differential diagnosis of chronic active hepatitis（慢性活动性肝炎的鉴别诊断）773
differential diagnosis of cirrhotic ascites（肝硬化腹水的鉴别诊断）790
differential diagnosis of hepatorenal syndrome（肝肾综合征鉴别诊断）744
differential diagnosis of mitral stenosis（二尖瓣狭窄鉴别诊断）307
differential diagnosis of osteoporosis and rickets（骨质疏松与骨软化的鉴别）748
differential diagnosis of senile viral hepatitis（老年病毒性肝炎的鉴别诊断）777
differential diagnosis of small liver cancer（小肝癌的鉴别诊断）810
differential diagnosis of viral hepatitis at pregnancy stage（妊娠期病毒性肝炎的鉴别诊断）778
differentiation of cirrhotic ascites and malignancy ascites（肝硬化腹水与恶性腹水的鉴别）790
differentiation of cirrhotic inflammatory and non-inflammatory ascites（肝硬化炎性与非炎性腹水的鉴别）790
diffuse carcinoma of lung（弥漫型肺癌）509
diffuse cerebral atrophy（弥漫性大脑萎缩症）18
diffuse esophageal spasm DES（弥漫性食管痉挛）656
diffuse gliomatosis（弥漫性神经胶质瘤病）57
diffuse idiopathic skeletal hyperostosis, DISH（弥漫性特发性骨质增生症）1186
diffuse malignant mesothelioma of pleura（弥漫性恶性胸膜间皮瘤）519
diffuse obstructive emphysema（弥漫性阻塞性肺气肿）509
diffuse pulmonary disease（肺弥漫性病变）491
diffuse pulmonary fibrosis（弥漫性肺间质纤维化）509
diffuse sclerosis（弥漫性硬化）66
diffusion（扩散）906
diflarasone diacetate［索康（双醋二氟松霜）］1285
diflorasone diacetate（双氟拉松二醋酸酯）1285
diflucortolone valerate（双氟皮甾松戊酸酯）1285
digestive ferment（消化酶类）726

digestive tract mycosis（消化道霉菌病）685
digitalis intoxication（洋地黄中毒）186
digitalization（洋地黄化）185
digitoxin and heart failure（洋地黄毒苷与心力衰竭）184
dignosis of polyenthesitis（多肌腱末端炎的诊断）1183
digoxin and heart failure（地高辛与心力衰竭）184
digoxin combined with adrenocortical hormone in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用肾上腺皮质激素）188
digoxin combined with amiodarone in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用胺碘酮）186
digoxin combined with antibiotics in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用抗生素）188
digoxin combined with calcium salts in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用钙盐）187
digoxin combined with diuretics in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用利尿剂）187
digoxin combined with heparin in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用肝素）188
digoxin combined with lipid lowering drugs in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用降血脂药）187
digoxin combined with nefidipine in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用硝苯地平）187
digoxin combined with phenolamine - like drugs in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用苯酚胺类药）188
digoxin combined with phenytoin in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用苯妥英钠）186
digoxin combined with quinidine in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用奎尼丁）186
digoxin combined with solicylates in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用水杨酸类药）188
digoxin combined with vasodilators in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用扩血管药）187
digoxin combined with verapamil in heart failure（心力衰竭时地高辛伍用维拉帕米）186
digoxin combined with β-blockers in heart failure（心力衰竭时洋地黄伍用β-受体阻滞剂）187
digoxin-labelled nucleic acid probe（地高辛标记的核酸探针）588
dilute hydrochloric acid, Hcl（稀盐酸）726
dimenhydrinate（茶苯海明）729
diminished respiration（呼吸音减弱）456
diphenoxylate（地芬诺酯）725
diphtheritic myocarditis（白喉性心肌炎）325
diplopia（复视）30
diprospan（得宝松）1274
diquedang（的确当滴眼液）1272
direct biopsy via fiberoptic bronchoscope（经纤维支气管镜直视下活检）594
direct current ablation（直流电消融术）227
direct nephrootoxicity（直接肾毒性）912
direct PTCA in AMI（急性心肌梗死的直接经皮冠状动脉腔内成形术）366
direct repeated（DR）sequence［直接重复序列（简称DR序列）］577
direct smear（Ziehl-Nelsen's stain）［涂片法（萋-尼法）］555
directional coronary atherectomy, DCA（定向性冠状动脉斑块旋切术）367
directly observed treatment of short course, DOTS（直接监视短程治疗）600
directly observed treatment, DOT（直接监视治疗）600
disaccharidase deficiency（双糖酶缺乏症）683
discoid lesions（盘状红斑）1207
disconnexion syndrome（离断综合征）104
discovery delay（发现延迟）640
disease modifying anti - rheumatic drugs（改变病情的抗风湿药物）1231
diseases transferred by blood transfusion（血源性传播疾病）1149
disorder of consciousness（意识障碍）146
disorders of globin synthesis（珠蛋白生成障碍性贫血）973
disorders of urinary concentration and dilution（尿浓缩和稀释障碍）894
disorientation（定向障碍）147
displacement of hilus of lung（肺门移位）491
dissecting aneurysm（夹层动脉瘤）423
dissecting aneurysm in hypertension（高血压合并夹层动脉瘤）288
disseminated intravascular coagulation syndrome（弥漫性血管内凝血综合征）1027
disseminated intravascular coagulation, DIC（弥散性血管内凝血）953
disseminated tuberculosis（全身播散性结核）536

dissociative disorder（分离性障碍）157
dissolution and cavity（溶解与空洞）564
dissolved oxygen（溶解氧）538
distal muscular dystrophy（远端型肌营养不良）95
distal tubule（远端小管）859
distractibility（随境转移）139
distribution of HBV antigen of liver cancer（肝癌及癌周组织 HBV 抗原的分布）808
distribution of spectrum, TCD（经颅多普勒超声频谱分布）46
disturbance of blood coagulation（凝血障碍）950
disturbance of consciousness（意识障碍）13
disturbance of ventilation（通气障碍）545
diuretics and heart failure（利尿剂与心力衰竭）192
diuretics combinded with adrenocortical hormone in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用肾上腺皮质激素）194
diuretics combinded with aminoglycoside antibiotics in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用氨基糖苷类抗生素）194
diuretics combinded with anticoagulants in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用抗凝剂）194
diuretics combinded with anticonvulsants in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用抗惊厥药）194
diuretics combinded with antiuricemia drugs in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用抗尿酸血症药）194
diuretics combinded with cardiac glycosides in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用强心苷）193
diuretics combinded with hypoglycemic drugs in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用降血糖药）194
diuretics combinded with hypotensive drugs in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用降压药）193
diuretics combinded with indomethacin in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用吲哚美辛）195
diuretics combinded with kalium chloride in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用氯化钾）194
diuretics combinded with lithium salt in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用锂盐）194
diuretics combinded with quinidine in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用奎尼丁）194
diuretics combinded with skeletal muscle relaxants in heart failure（心力衰竭时利尿剂伍用骨骼肌弛缓剂）195
diurnal rhythm of hormone secretion（激素分泌的昼夜节律）1250
diverticula of colon（结肠憩室）698
diving syncope（潜水晕厥）322
divry - van bogaert syndrome（弥漫性大脑皮层—脑膜血管瘤病）104
DNA finger printing（DNA 指纹图谱）581
dobutamine and heart failure（多巴酚丁胺与心力衰竭）191
Doehle-Heller syndrome（梅毒主动脉综合征）387
dolichocarotic syndrome（颈动脉过长综合征）104
domestic horizontal transmission of hepatitis B（乙型肝炎的家庭内水平传播）762
domperidone（多潘立酮）724
Donath-Landsteiner syndrome（寒冷血红蛋白尿综合征）1021
Donath-landsteiner syndrome（阵发性寒冷 - 血尿综合征）876
Donath-Landsteiner test（Donath - Landsteiner 冷溶血试验（D - L 试验））963
dorsal midbrain syndrome（中脑背侧综合征）25
dot blot hybridization or slot blot hybridization（斑点（印迹）杂交或狭缝杂交）586
double aortic arch（双主动脉弓）423
double balloon technique in PTCA（双球囊技术的冠状动脉成形术）369
double esophagus（双食管）661
double gallbladders（双胆囊）708
double infection of mycobacterium tuberculosis and human immunodeficiency virus（结核菌/人类免疫缺陷病毒双重感染）605
double infection（重染）636
double outlet left ventricle（左室双出口）434
double outlet right ventricle without pulmonary stenosis（右室双出口无肺动脉狭窄）430
double outlet right ventricle（右心室双出口）430
double outlet right ventricular with pulmonary stenosis（右心室双出口伴肺动脉狭窄）430
double personality（双重人格）147
double superior vena cava（双上腔静脉）414
double wire technique in PTCA（双导引钢丝技术的冠状动脉成形术）368
double-cyst or single-cyst Sengstaken - Blakemore tube

used to stop bleeding while oesophageal varices bleeding（食管静脉曲张出血双囊或单囊三腔管压迫止血）800
double-inlet right ventricle（右心室双入口）434
doubly committed ventricular septal defect（双累及室间隔缺损）431
Down syndrome; trisomy 21 syndrome（21－三体综合征）440
down-stairs model（下台阶模式）1171
dow-van bogaert syndrome（小脑半球切除后舞蹈样综合征）104
penicillamine（青霉胺）732
DPI201-106and heart failure（DPI201－106与心力衰竭）192
drainage bronchus（引流支气管）612
Drash's syndrome（肾病-男性假性两性畸形-Wilms瘤综合征）874
draught regimen（顿服疗法）599
dream-like state（梦样状态）146
drop attack（卒倒症）50
droplet infection［飞沫（痰沫星）传染］632
drug abuse（药物滥用）149
drug additive red blood cell and red blood cell concentrates（添加剂红细胞和浓缩红细胞）1077
drug allergic pericarditis（药物过敏性心包炎）348
drug and toxin metabolic disturbance of liver（肝与药物和中毒代谢障碍）738
drug and hypertension（药物与高血压）299
drug dependence（药物依赖）149
drug derivec headache（药物诱发性头痛）6
drug detoxicity（解毒药物）914
drug expelling of toxin（排毒药物）914
drug induced delayed repolarization syndrome（药源性延迟复极综合征）393
drug induced extrapyramidal syndrome（药源性椎体外系综合征）392
drug induced hepatic injury（药物性肝损害）826
drug induced neuropathy（药物性中毒性神经病）88
drug induced pancreatitis（药物性胰腺炎）712
drug induced systemic lupus erythematosus syndrome（药源性红斑狼疮样综合征）392
drug resistance of mycobacterium tuberculosis（结核分枝杆菌耐药性）570
drug resistant tuberculosis（DR-TB）（耐药性结核病）603
drug therapeutic parinciple of epilepsy（癫痫的药物治疗原则）49
drug therapy of portal hypertension（降门脉高压药物治疗）798
drug toxic hepatopathy（药物中毒性肝病）826
drug-induced cardiomyopathy 药物性心肌病）328
drug-induced heart failure（药源性心力衰竭）199
drug-induced malabsorption（药物性吸收不良）689
drug-induced pericarditis（药物性心包炎）348
dry cough（干咳）453
dry pleurisy（干性胸膜炎）519、613
dry rale（干性啰音）447
duane syndrome（眼球后缩综合征）104
Dubin-Johnson syndrome（Dubin－Johnson综合征）834
Dubos broth（Dubos肉汤）561
duchenne I syndrome（进行性延髓麻痹）104
duchenne muscular dystrophy, DMD（假肥大型肌营养不良）95
dudley-klingenstein syndrome（空肠新生物综合征）851
dumping syndrome（倾倒综合征）852
duodenal diverticulum（十二指肠憩室）679
duodenal drainage examination（十二指肠引流检查）677
duodenal gastric reflux（十二指肠胃反流）678
duodenal gastric regurgitation measurement（十二指肠胃口反流测定）678
duodenal stasis（十二指肠壅滞症）679
duodenal ulcer（十二指肠溃疡）678
duodenal white spot syndrome（十二指肠白点综合征）679
duodenitis（十二指肠炎）678
duodeno vascular compression syndrome（十二反映肠血管压迫综合征）680
duodenum-colon syndrome（十二指肠—结肠综合征）851
dupre syndrome（虚性脑膜炎）105
during gestation and parturition pancreatitis（妊娠期、分娩后胰腺炎）712
Duroziez sound（杜氏二重音）410

dust infection（尘埃传染）633
Dyke-Young syndrome（脆性大细胞性贫血综合征）1021
dynorphin（强啡肽）837
dysarthria（构音障碍）12
dysarthria-clumsy hand syndrome（构音障碍—笨拙手综合征）52
dysfunction of digestive system（胃肠功能紊乱）903
dysfunction of pulmonary ventilation（肺通气功能障碍）498
dysfunction of ventilation（换气功能障碍）457
dyshemopoesis（红细胞系病态造血）1000
dyskeratosis congentia, DKC（先天性角化不良）1292
dyspepsia（消化不良）648
dysphagia（吞咽困难）645
dyspnea（呼吸困难）454
dyspnea caused by heat evil（热喘）536
dysthymic disorder（心境恶劣障碍）144

E

EADP regimen（EADP）1015
early diagnosis of liver cancer（肝癌早期诊断）808
early diagnosis of severe viral hepatitis（重型病毒性肝炎的早期诊断）769
early diagnosis of small liver cancer（小肝癌早期诊断）809
early finding and treatment of recurrence after the resection of small liver cancer（小肝癌切除后复发的早期发现与防治）810
early finding of small liver cancer（小肝癌早期发现）809
early hemolysis syndrome（早期溶血综合征）1021
early repolarization syndrome（早期复极综合征）336
early-stage and late - stage reactive gene of myocardial hypertrophy（心肌肥厚的早期反应基因和后期反应基因）199
early-systolic murmur（收缩早期杂音）407
easy bruising syndrome（“易发瘀斑”综合征）1027
ebrotidine（乙溴替丁）722
Ebstein anomaly（Ebstein 畸形）433
Ebstein malformation, downward displacement of tricuspid valve（三尖瓣下移畸形）313
Ebstein's syndrome（三尖瓣下移畸形）324
echinococcosis（包虫病）692
echinococcasis of lung（肺棘球蚴病）488
echocardiographic score of mitral valve（二尖瓣超声积分）306
echopathy（模仿症）145
ectopic cordis（心异位）405
ectopic interval（逸搏间期）224
ectopic pancreas in gaster（胃异位胰腺）675
ectopic pineal tumors（异位松果体瘤）57
ectopic tissue of esophagus（食管异位组织）659
eczema thrombocytopenia repeated infection syndrome（湿疹、血小板减少、反复感染综合征）1025
edema（水肿）409
EEG in epilepsy（癫痫的脑电图）42
EEG photic stimulation（脑电图闪光刺激试验）41
EEG precipitating test of megimide（脑电图美解眠诱发试验）41
EEG precipitating test of sleep（脑电图睡眠诱发试验）41
EEG recording（脑电图描记）41
EEG test of eye - open and closed（脑电图睁闭眼试验）41
EEG test of hyperventilation（脑电图过度换气试验）41
effect of liver on balancing acid and alkali（肝脏在酸碱平衡上的作用）747
effect on bone（对骨骼的作用）1244
effect on carbohydrate metabolism（对糖代谢作用）1243
effect on connective tissue（对结缔组织的作用）1244
effect on digestive system（对胃肠系统的作用）1244
effect on extrarenal tissues（肾外作用）1249
effect on fluid and electrolyte balance（水盐代谢作用）1244
effect on growth and development（对生长发育的作用）1245
effect on immunologic function（免疫调节）1245
effect on kallikrein（激肽释放酶的影响）1249
effect on lipid metabolism（脂肪代谢作用）1243
effect on muscle（对骨骼肌的作用）1244
effect on protein metabolism（蛋白质代谢作用）1243
effective dose of digitalis（洋地黄有效治疗量）185
effective filtration pressure（有效滤过压）861

effective regimen（有效方案）599
effectiveness（有效）601
effort angina（劳力型心绞痛）261
Ehlers-Banlos syndrome（Ehlers - banlos综合征）702
Eisenmenger syndrome（艾生曼格综合征）435
ejection fraction（射血分数）173
ejection sound（收缩早期喀喇音）406
ejection systolic murmur（喷射性收缩期杂音）408
elation（情感高涨）144
elderly-onset rheumatoid arthritis（老年类风湿关节炎）1171
electric defibrillation（电击除颤）323
electric tension modulation of T wave（电张调整T波改变）214
electrical ablation of ventricular tachycardia（室性心动过速的电消融术）235
electrical-mechanical dissociation syndrome（电机械分离综合征）395
electrocardioversion（电转复）207
electroconvulsive therapy, ECT（电抽搐治疗）165
electrode catheter（导管电极）224
electrode dislocation（电极移位）225
electrode-myocardium resistance（电极—心肌阻抗）223
electrogastrography（胃电图学）662
electromagnetic flow method for measurement coronary artery flow（电磁血流量计测定冠脉血流）363
electromyogram, EMG（肌电图）42
electrophysiologic characteristics of AV accessory pathway（房室旁道的电生理特点）238
elimination of bacterium（灭菌作用）602
elimination of tuberculosis（消除结核病）635
Ellis-Van creveld syndrome（软骨外胚层发育不全）439
eloson（艾洛松）1282
elution test（放散试验）1069
embABC gene（embABC基因）590
embolic and thrombotic pulmonary vascular disease（栓塞性和血栓性肺血管病）343
embryo aortic arch（胚胎主动脉弓）403
embryoma of liver［肝母细胞瘤（胚胎瘤）］813
embryonal carcinosarcoma of lung（肺胚胎性癌肉瘤）494
emergency cardiac pacing（心脏紧急起搏）224
emergency transfusion（急症输血）1142
emetic（催吐药）728
emotional blunting（情感迟钝）143
emotional explosion（情感爆发）144
emotional fragility（情感脆弱）143
emotional incongruity（情感不协调）144
emotional lability（情感不稳）144
emotional perversion（情感倒错）144
emotional quotient, EQ［情绪商数（情商）］143
emphysematous asthma（肺气肿性哮喘）495
emphysematous bulla（肺气肿大泡）494
emphysematous subpleural bleb（肺气肿性胸膜下泡）495
empty-sella syndrome（空蝶鞍）58
encapsul ated empyema（包裹性脓胸）503
encapsulated pleurisy（包裹性胸膜炎）614
encephalcele-polycystic kidney - polydactylin syndrome, Meekel - Gruber syndrome（脑膨出-多囊肾-多指（趾）综合征）874
encephalitis lethargica（昏睡性脑炎）117
encephalo-retino angiomatosis（脑视网膜血管瘤病）112
end inspiratory plateau（吸气末停顿）460
endemic cardiomyopathy（地方性心肌病）329
end-expiratory positive pressure（呼气末正压）450
endobronchial anesthesia（支气管内麻醉）467
endobronchial intubation（支气管内插管）467
endobronchial tuberculosis（支气管内膜结核（支气管结核））612
endocapillary proliferative glomerulonephritis（毛细血管内增生性肾小球肾炎）880
endocardial biopsy（心内膜心肌活检）224
endocardial cushion（心内膜垫）404
endocardial lead（心内膜电极）214
endocardial pacing（心内膜起搏法）223
endocardial tube（心内膜管）402
endocrine abnormality in heart failure（心力衰竭时内分泌的异常激活）204
endocrinological manifestations of CRF（内分泌系统表现）903
endogenous asthma（内源性气喘）535
endogenous coagulation system（内源性凝血系统）947

endogenous creatinine clearance rate（内生肌酐清除率）866
endogenous exacerbation［内源性复燃（复发）］636
endogenous lipid pneumonitis（内源性脂质性肺炎）479
endogenous nephrotoxic products（内源性肾毒物）897
endomyocardial biopsy（心内膜心肌活检）374
endomyocardial fibrosis（心内膜心肌纤维化）327
endorphin 内啡肽）847
endoscophic interventional therapy（内镜介入治疗）671
endoscopic diagnosis of oesophageal varices（食管与胃静脉曲张的内镜诊断）799
endoscopic variceal ligation, EVL（内镜食管静脉曲张结扎术）800
endothelin, ET（内皮素）848
endotheliosis（内皮细胞病）922
endotoxin metabolic metabolic disturbance of liver（肝与内素毒及代谢障碍）739
endotracheal intubation, tracheal cannula, tracheal intubation（气管插管术）462
energy metabolism abnormality and heart failure（能量代谢异常与心力衰竭）203
enkephalin, ENK（脑啡肽）841
enlargement of cavity（空洞增大（增大））601
enlargement of heart（心脏扩大）902
enoximon and heart failure（依诺昔酮与心力衰竭）190
enteric nervous system and gastrointestinal hormone（肠道神经系统与胃肠激素）844
enterobiasis（蛲虫病）691
enterochromaffin-like（ECL 细胞）651
enterococcal endocarditis（肠球菌性心内膜炎）353
enterogastrone（肠抑胃肽）837
enteroglucagon（肠高糖素）837
enteroglucagonoma（肠高糖素瘤）839
entero-insular axis（肠－胰岛轴）844
enterooxyntin（肠泌酸素）837
enteropathic arthritis（肠病性关节炎）1181
entrapment neuropathy（嵌压性神经病）90
enzyme linked immunosorbent assay of tuberculosis antibody（抗结核抗体酶联免疫吸附试验）574
eosinophilic granuloma of gaster（胃嗜酸性肉芽肿）677
eosinophilic peritonitis（嗜酸粒细胞性腹膜炎）714
eperythrozoonosis（附红细胞体病）1031
ephedrine and cortisone solution（麻黄碱可的松滴鼻液）1262
ephedrine and dexamethasone solution（麻黄碱地塞米松滴鼻液）1273
epicardia electrode（心外膜电极）214
epicardia mapping（心外膜标测）205
epidemic hemorrhagic fever with renal lesion（流行性出血热肾损害）885
epidemic myalgia（流行性肌痛症）98
epidemiological character of senile viral hepatitis（老年人病毒性肝炎的流行病学特点）776
epidemiological character of viral hepatitis B（乙型病毒性肝炎的流行病学特征）754
epidemiological character of viral hepatitis type A（甲型病毒性肝炎的流行病学特征）753
epidemiological character of viral hepatitis type C（丙型病毒性肝炎的流行病学特征）766
epidemiological character of viral hepatitis type D（丁型病毒性肝炎的流行病学特征）766
epidemiological character of viral hepatitis type E（戊型病毒性肝炎的流行病学特征）767
epidemiological model of tuberculosis（结核病流行病学模型）634
epidemiology of acute rheumatic fever（急性风湿热的流行病学）1190
epidemiology of ankylosing spondylitis（强直性脊柱炎的流行病学）1174
epidemiology of Behcet disease（白塞病的流行病学）1220
epidemiology of cerebral vascular disorders（脑血管病的流行病学）51
epidemiology of cirrhosis of the senile（老年人肝硬化的流行病学）806
epidemiology of epilepsy（癫痫的流行病学）48
epidemiology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B（乙型肝炎演变为肝细胞癌的流行病学）765
epidemiology of osteoarthritis（骨性关节炎的流行病学）1183
epidemiology of polymyositis and dermatomyositis（多肌

炎和皮肌炎的流行病学）1211
epidemiology of primary carcinoma of liver（原发性肝癌的流行病学）806
epidemiology of psoriatic arthritis（银屑病关节炎的流行病学）1179
epidemiology of reactive arthritis（反应性关节炎的流行病学）1178
epidemiology of Reiter syndrome（赖特综合征的流行病学）1176
epidemiology of relapsing polychondritis（复发性多软骨炎的流行病学）1223
epidemiology of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的流行病学）1161
epidemiology of sarcoidosis（结节病的流行病学）1228
epidemiology of Sjögren syndrome（干燥综合征的流行病学）1217
epidemiology of spondyloarthropathies（脊柱关节病的流行病学）1172
epidemiology of tuberculosis（结核流行病学）631
epidermal growth factor, EGF（表皮生长因子）841
epidermal growth factor family（表皮生长因子族）841
epilepsy（癫痫）47
epithelioid cell（上皮样细胞）562
EPO（红细胞生成素）1001
EPS in SVT（室上性心动过速的电生理检查）237
EPS in ventricular tachycardia（室性心动过速的电生理检查）239
equal volume pressure flow curve（等容压力—流量曲线）451
equivalent migraine（偏头痛等位症）3
eradication of tuberculosis（根除结核病）635
Erb juvenile myodystrophia syndrome（少年型肌营养不良综合征）105
erb - charcot syndrome（梅毒性痉挛性脊髓麻痹综合征）105
ergonovine provocation test（麦角新碱激发试验）362
ergthrocyte enzyme deficiency hemolytic anemia（红细胞酶缺乏性溶血性贫血）965
ergthrocyte, red blood cell, RBC（红细胞）979
erthrocytosis（红细胞增多症）980
erythema induratum Bazin（Bazin 硬红斑）629
erythorocyte anti-hypertensive factor（红细胞抗高血压因子）292
erythrocyte hypertensive factor（红细胞高血压因子）291
erythrocyte rosette test of T-lymphocyte（T-淋巴细胞 E-花环试验）575
erythrocyte sedimentation rate, ESR（血沉）557、1169
erythrocyte transfusion after washed（洗涤红细胞血液回输法）1085
erythrocyte transfusion in pediatrics（儿科红细胞输血）1128
erythroleukemia（红白血病）985
erythromelalgia（红斑性肢痛病）37、316
erythropoietic protoporphria, EPP（红细胞生成性原卟啉病）980
erythropoietin, EPO（促红细胞生成素）1102
erythropoietin, EPO（促红细胞生成素）865
escape phenomenon（脱逸现象）1249
esophagamylosis（食管淀粉样变性）658
esophageal acid perfusion test, Bernstein test（食管滴酸试验）653
esophageal atresia（食管闭锁）660
esophageal dilatation and dyskinesia syndrome（食管扩张运动异常综合征）851
esophageal syphilis（食管梅毒）657
esophageal tuberculosis（食管结核）657
esophagitis caused by mechanical oppression（机械压迫造成食管炎）654
esophagostenosis（食管狭窄）655
essential thrombocythemia（原发性血小板增多症）1003
essential tremor（特发性震颤）69
esterase stain（酯酶染色）991
estrogen biosynthesis（雌激素生物合成）1239
ethambutol, EMB, E（乙胺丁醇）596
ethanol gelation test（乙醇胶试验）941
ethionamide, 1314TH（乙硫异烟胺）597
etiological treatment of heart failure（心力衰竭的病因治疗）183
etiology and pathogenesis adult onset Still disease（成人斯蒂尔病的病因和发病机制）1200
etiology and pathogenesis of fatty liver（脂肪肝病因、发病机制）825
etiology and pathogenesis of granulomatosis of liver（肝肉芽肿病因与发病机制）817

etiology and pathogenesis of haemophilic arthritis（血友病关节炎的病因及发病机制）1227
etiology and pathogenesis of leukemic arthritis（白血病关节炎的病因及发病机制）1226
etiology and pathogenesis of portal hypertension（门脉高压症病因及发生机制）795
etiology and pathogenesis of tuberculosis of liver（肝结核的病因与发生机制）816
etiology and pathogensis of juvenile chronic arthritis（儿童慢性关节炎的病因及发病机制）1202
etiology and pathology of hepatolenticular degeneration（肝豆状核变性病因、病理）820
etiology and pathology of tuberculous arthritis（结核性关节炎的病因和病理）1197
etiology of acute pericarditis（急性心包炎的病因分类）344
etiology of acute rheumatic fever（急性风湿热的病因）1190
etiology of Behcet disease（白塞病的病因）1220
etiology of cardiogenic cirrhosis（心源性肝硬化病因）788
etiology of cerebrovascular disorders（脑血管病的病因学）50
etiology of cirrhosis complicated by multiple organ failure（肝硬化并多器官功能衰竭的病因）804
etiology of epilepsy（癫痫的病因学）47
etiology of heart failure（心力衰竭的病因）171
etiology of hepatic fibrosis（肝纤维化病因）783
etiology of Lyme disease（Lyme 病的病原学）1198
etiology of MS（多发性硬化的病因学）67
etiology of osteoarthritis（骨性关节炎的病因学）1184
etiology of polymyositis and dermatomyositis（多肌炎和皮肌炎的病因）1211
etiology of postnecrotic cirrhosis（坏死后肝硬化病因）787
etiology of primary carcinoma of liver（原发性肝癌的病因）806
etiology of psoriatic arthritis（银屑病关节炎的机制）1180
etiology of Reiter syndrome（赖特综合征的病因）1176
etiology of relapsing polychondritis（复发性多软骨炎的病因）1223
etiology of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的病因学）1161
etiology of sarcoidosis（结节病的病因）1228
etiology of Sjögren syndrome（干燥综合征的病因）1217
etiology of systemic lupus erythematosus（系统性红斑狼疮的病因）1204
etiology of systemic scleroderma（系统性硬化症的病因）1208
etiology of systemic vasculitis（血管炎的病因）1214
etthrocyte glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, G-6-PD（红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症）1030
euglobulin lysis test（优球蛋白试验）1018
euglobulin lysis time, ELT（优球蛋白溶解时间）941
euphoria（欣快）144
eupnea（呼吸均匀）454
evaluation of hepatic function（肝功能评价）737
evaluation of thrombolytic therapy（溶栓治疗的评价）251
Evans Loyd-Thomas syndrome（Evans Loyd-Thomas 综合征）394
Evans syndrome（Evans 综合征）963、1021
Ewart sign（尤尔特征）547
Ewart symptom（Ewart 征）616
exaggerated breath sound（呼吸音增强）456
exaggeration tendon reflex（腱反射亢进）33
examination delay（就诊延迟）640
examination of motion nerves（运动神经检查）124
examination of nerves（感觉神经检查）124
examination of neuro - ophthalmology（神经眼科检查）125
examination of neurotology（神经耳科检查）127
examination of stress crowd［重点人群检查（高发人群检查）］639
examination of the vegetative nervous system（植物神经系统检查）125
excimer laser（准分子激光）360
excitation of sympathetic nervous system and hypertension（交感神经兴奋与高血压）277
excitement（兴奋状态）144
exercise prescription（运动处方）294
exfoliative cell examination of sputum（痰液脱落细胞学检查）461

exit-site infection（出口感染）911
exogenous coagulation system（外源性凝血系统）951
exogenous nephrotoxic products（外源性肾毒物）897
expectoration（咳痰）445
expectorative cytology（痰液细胞学）461
experimental allergical encephalomyelitis, EAE（实验性变态反应性脑脊髓炎）65
experimental autoimmune neuritis, EAN（实验性变态反应性神经病）83
experimental infection of HGV（庚型肝炎病毒实验感染）768
expiratory dyspnea（呼气性呼吸困难）450
expiratory gas flow（呼气流量）450
expiratory reserve volume（补呼气量）446
expression and estimation of coronary artery stenosis in coronary angiography（冠脉造影时冠脉狭窄程度的表示和判断）370
expression of HBV P gene（乙型肝炎病毒P基因表达）756
expression of HBV pre - C/C gene（乙型肝炎病毒前 - C/C基因表达）756
expression of HBV pre-S1 and pre-S2/S genes（乙型肝炎病毒前-S1、前S2/S基因表达）756
expression of mycobacterial genes（分枝杆菌基因的表达）580
external antitachycardia pacemaker（体外启动式抗心动过速起搏器）221
external cardiac pacing（心外起搏）224
external cardiac pacing device（体外心脏起搏装置）214
external counterpulsation（体外反搏）249、318
external purging（体外净化）998
extra pulmonary tuberculosis（肺外结核）598
extracampine hallucination（域外幻觉）138
extracorporeal oxygenize blood（体外氧合血液）318
extragenous reinfection（外源性再染）636
extrahepatic manifestation of cirrhosis（肝硬化的肝外表现）741
extrahepatic manifestation of hepstopathy（肝病的肝外表现）740
extrahepatic manifestation of liver cancer（肝癌的肝外表现）741
extrahepatic manifestation of viral hepatitis（病毒性肝炎的肝外表现）740
extramedullary hemopoiesis（髓外化生）1003
extra - medullary plasmacytoma（髓外浆细胞瘤）1013
extrapleural sign（胸膜外生征）517
extrapyramidal syndrome（锥体外系综合征）34
extrasensory perception（超感官知觉）138
exudative constrictive pericarditis（渗液缩窄性心包炎）350
exudative lesion（渗出性病变）563
exudative pleurisy（渗出性胸膜炎）613
eyeball-heart reflex（眼心反射）35
eyefundus（眼底）126

F

FⅫ, Hageman factor（接触因子）957
FAB classification（FAB分型）989
Fabry syndrome（Fabry综合征）926
facial hemiatrophy（面偏侧萎缩征）38
facial nerves（面神经）123
facial spasm（面肌痉挛）21
facial sympathetic pain（颜面交感神经痛）10
facioscapulohumeral dystrophy（面肩肱型肌营养不良）95
factor Ⅰ, FⅠ（因子Ⅰ）961
factor Ⅱ, FⅡ（因子Ⅱ）962
factor Ⅶ（因子Ⅶ）941
factor Ⅷ associated antigen, Ⅷ: Ag（因子Ⅷ相关抗原）942
factor Ⅷ associated ristocetin cofactor, vWF: RcoF（因子Ⅷ相关的瑞斯脱霉素辅因子）942
factor Ⅷ coagulant activity, Ⅷ: C（因了Ⅷ促凝活性）942
factor Ⅷ deficiency（因子Ⅷ缺乏症）942
factor Ⅸ deficiency（因子Ⅸ缺乏症）942
factor Ⅸ, FⅨ（因子Ⅸ）962
factor Ⅹ, FⅩ（因子Ⅹ）962
factor ⅩⅢ（因子ⅩⅢ）942
factor Ⅺ deficiency（因子Ⅺ缺乏症）942
factor Ⅺ, FⅪ（因子Ⅺ）962
factor Ⅻ, FⅫ（因子Ⅻ）963
factor of stimulation and regulation of hepatic fibrosis（肝纤维化的刺激与调节因子）783
factor Ⅴ（因子Ⅴ）941

factor Ⅷ（因子Ⅷ）942
factors affecting tuberculosis epidemic（影响结核病流行因素）633
factors aggravating chronic hepatitis B（慢性乙型肝炎加重因素）774
factors influencing the effectiveness of hepatitis B vaccine（影响疫苗免疫效果的因素）764
fall and rise phenomenon（下降上升现象）602
fallback rate（回退频率）218
false hypertension（假性高血压）295
false ventricular aneurysm（假性室壁瘤）245
familial abnormal β-lipoproteinemia（家族性异常β脂蛋白血症）255
familial amyloid polyneuropathy（遗传性淀粉样变性神经病）91
familial cardiac conduction block（家族性心脏传导阻滞）338
familial cardiac myxoma（家族性心脏黏液瘤）338
familial combined hyperlipoproteinemia, FCH（家族性混合型高脂血症）255
familial dysautonomia（家族性植物神经功能不全）90
familial hypercholesterolemia, FH（家族性高胆固醇血症）254
familial hyperchylomicronemia（家族性高乳糜微粒血症）255
familial hyperglyceridemia（家族性高甘油三酯血症）256
familial hypertrophic cardiomyopathy（家族性肥厚型心肌病）326
familial interstitial nephritis（家族性间质性肾炎）927
familial lactose intolerant sign（家族性乳糖不耐受症）683
familial mitral valve prolapse or Barlow's syndrome（家族性二尖瓣脱垂）336
familial multiple polyposis of colon, FCP（家族性结肠多发性息肉病）699
familial myasthenia（家庭性重症肌无力）93
familial myoclonus-cerebellar ataxia - deafness syndrome（家庭性肌阵挛-小脑共济失调-耳聋综合征）110
familial preexcitation syndrome（家族性预激综合征）337
familial pulmonary emphysema（家族性肺气肿）507
familial pulmonary hypertension（家族性肺动脉高压）507
familial recurrent hematuria syndrome（家族性多发性血尿综合征）876
familial systemic amyloidosis（家族性地中海热）1019
familial vitamine D resistant rickets or osteomalacia, VDDR（家族性抗维生素D佝偻病或骨软化症）892
famillial benign hypercalcemia（家族性良性高钙血症）895
family benign hematuria（良性家族性血尿）926
family periodical peritonitis（家族性周期性腹膜炎）714
famotidine（法莫替丁）721
Fanconi anemia（Fanconi贫血）974
Fanconi anemia, FA（范可尼贫血）1290
Fanconi's syndrome（Fanconi综合征）873、892、974
Fanconil Ⅰ syndrome（家族性少年型肾病综合征）873
farmer's lung（农民肺）510
fasciculation（肌束震颤）21
fasciloopsis（姜片虫病）692
fatal familial intrahepatic cholestasis syndrome（致死性家族性肝内胆汁淤积综合征）823
fatality rate of tuberculosis（结核病病死率）638
fatty diarrhea（脂肪泻）681
fatty liver（脂肪肝）825
fear（恐惧）144
febrile convulsion（热性惊厥）49
FeCl3 test（三氯化铁试验）74
feedback regulation（反馈调节）1251
feeding cycles（反馈）1251
feeling of being controlled［被控制感（被影响体验）］143
Felty syndrome（Felty综合征）1165
femoral artery puncture（股动脉穿刺法）222
femoral cutaneous lateral neuritis（股外侧皮神经炎）10
femoral neuralgia（股神经痛）9
femoral palsy（腓神经麻痹）91
femoral vein puncture（股静脉穿刺法）222
ferritin（铁蛋白）982
ferritin, FER（铁蛋白）559
ferroprotein and carcinoembryonic isoferroprotein（铁蛋白与癌胚同工铁蛋白）807

fetal adrenal steroid biosynthesis（胎儿类固醇激素合成）1239
fetal hemoglobin（胎儿血红蛋白）969
fetomaternal hemorrhage during prognancy（妊娠期间的胎-母出血）1136
feto-maternal transfusion syndrome（胎儿-母亲间输血综合征）1022
fetor hepaticus（肝臭）742
fever reaction of transfusion（输血发热反应）1150
fever therapy（发热疗法）167
fibrillary glomerulopathy nephropathy（纤维性肾小球病）881
fibrin（纤维蛋白）934
fibrin (fibrinogen) degradation product, FDP（纤维蛋白（原）降解产物）935
fibrin glue（纤维蛋白胶）1096
fibrin stabilizing factor（纤维蛋白稳定因子）935
fibrinogen（纤维蛋白原）934、1102
fibrinolysis inhibitors（纤溶抑制剂）934
fibrinolysis syndrome（纤维蛋白溶解综合征）935
fibrinolytic system［纤维蛋白溶解系统（纤溶系统）］934
fibrinopeptide A, FPA（纤维蛋白肽A）935
fibrinopeptide B, FPB（纤维蛋白肽B）935
fibrinous pericarditis（纤维蛋白性心包炎）345
fibrobronchoscope（纤维支气管镜）470
fibrobronchoscopy（纤维支气管镜检查）470
fibroma of lung（肺纤维瘤）499
fibronectin, Fn（纤维结合蛋白）1097
fibronetin, FN（纤维连接蛋白）935
fibrosing alveolitis（致纤维化性肺泡炎）480
fibrosis（纤维化）563
fibrous cavity（纤维空洞）612
Fick's method for measuring cardiac output（Fick法心排血量测定）372
Fiedler syndrome（特发性心肌炎）375
field of vision（视野）126
finger pseudopolyposis（指状假息肉病）697
fingernail（反甲）979
first BCG vaccination（卡介苗初种）641
first dose syndrome of β - adrenergic blockers（β受体阻滞剂首剂综合征）244
first heart sound（第一心音）405
first national tuberculosis random sampling survey（全国第一次结核病抽样调查）630
first thoracic rib syndrome（第一肋骨综合征）105
first use syndrome（初用综合征）877
first-rank symptoms（一级症状）142
Fisher syndrome（Fisher综合征）83
fistule of coronary artery（冠状动脉瘘）419
Fitg syndrome（菲兹综合征）855
five milestones of tuberculosis control（结核病控制的五个里程碑）552
fixed splitting（固定分裂）406
flame plasma cell（火焰状浆细胞）1017
flapping tremor（扑击样震颤）742
flarex（拂炎）1281
flat chest（扁平胸）446
flight of idea（思维奔逸）139
flixonase（辅舒良）1282
flixotide inhaler（辅舒酮气雾剂，丙酸氟替卡松气雾剂 fluticasone propionate inhaler）1281
floatation concentration method（漂浮集菌法）556
floppy valve syndrome（松软瓣膜综合征）395
flora imbalance（菌群失调）688
flow cytometer, FCM（流式细胞仪）1014
flow cytometry（流式细胞术）992
flow velocity, TCD（经颅多普勒超声检测的血流速度）46
flowed electrode catheter（漂浮电极导管）229
fluclorlone acetonide［氟氯缩松（氟氯奈德）］1285
fludrocortisone（氟氢可的松）1261
fluidity of cell membrane（细胞膜流动性）293
flunisolide（氟尼缩松）1285
fluocinolone acetonide（氟氢松）1278
fluorescence stain（荧光染色镜检法）556
fluorescence - labelled nucleic acid probe（荧光标记的核酸探针）588
fluorometholone（氟米龙）1283
flurandrenolone（丙酮缩氟羟龙）1285
fluticasone propionate（氟替卡松丙酸酯，丙酸氟替卡松）1281
fml（艾氟龙）1283
foam cell syndrome（泡沫细胞综合征）1028
focal segmental glomerular sclerosis（局灶节段性肾小球硬化症）879

focal segmental proliferative glomerulonephritis（局灶节段性增生性肾小球肾炎）880
foerster syndrome（肌强直—营养不良—构音困难综合征）105
folate deficiency megaloblastic anemia（叶酸缺乏性巨幼细胞贫血）977
foliea deux（二联性精神病）153
foramen lacerum syndrome（破裂孔综合征）105
foramen magnum syndrome（枕骨大孔综合征）27
forced expiratory midexpiratory flow rate, FEF25%-75%（用力呼气中段流速）547
forced vital capacity（用力肺活量）547
foreign body of lung（肺内异物）492
forensic psychiatric evaluation（司法精神病学鉴定）134
forensic psychiatry（司法精神病学）134
forlax（聚乙二醇4000，福松）733
formal thought disorder（思维形式障碍）139
formation of Heinz bodies（变性珠蛋白小体（Heinz小体）生成试验）963
Forrester classification of pump failure（Forrester泵衰竭分型）181
forward heart failure（前向性心力衰竭）181
fosenopril and heart failure（福辛普利与心力衰竭）196
fossa pterygopalatina syndrome（翼腭窝综合征）105
Foster-kennedy syndrome（额叶底部综合征）26
fourth heart sound（第四心音）406
Foville syndrome（桥脑内侧部综合征）25
gabexate（加贝酯）734
Framingham diagnostic standard of heart failure（Framingham心力衰竭诊断标准）182
frankl-hochwart syndrome（松果体—神经病—眼病综合征）105
Frederiksen syndrome（淀粉样变心肌病Ⅰ型综合征）384
free erythrocyte protoporphyrin, FEP（红细胞游离原卟啉）980
free water clearance, CH2O（自由水清除率）930
freeman-sheldon syndrome（吹哨样面容综合征）106
frequency of micturition（尿频）862
fresh frozen plasma, FFP（新鲜冰冻血浆）1098
fresh liquid plasma（新鲜液体血浆）1098
fresh whole blood（新鲜全血）1090
frey syndrome（耳颞综合征）106
Friedlander's disease（闭塞性动脉炎）377
Friedlander pneumonia（费里德兰德肺炎）476
Friedreich ataxia（弗里德赖希共济失调）73
froin syndrome（脑脊液凝固综合征）106
froze-dried plasma（冰冻干燥血浆）1098
frozen-stored red blood sells（冰冻红细胞）1079
fugue（漫游症）157
fully supervised ambulatory chemotherapy, FSAC（督导化疗或全面监督化疗）600
fully supervised chemotherapy（全程督促化疗）600
fulminant epidemic of tuberculosis［结核病暴发流行（结核病集团感染）］635
fulminant hepatic failurem, FHF（暴发性肝衰竭）779
fulminant hepatitis - like syndrome（暴发性肝炎样综合征）852
function of whole blood（全血功能）1089
function test of fat metabolism（脂肪代谢功能试验）736
function test of glycometabolism（糖代谢功能试验）736
function tests of protein metabolism（蛋白质代谢功能试验）735
functional hallucination（功能性幻觉）138、143
functional residual capacity, FRC（功能残气量）449
fungal arthritis（真菌性关节炎）1198
fungal endocarditis（真菌性心内膜炎）352
fungal pericarditis（真菌性心包炎）349
fungal peritonitis（霉菌性腹膜炎）714
fungal urinary tract infection（尿路真菌感染）919
funnel-shaped mitral stenosis（漏斗型二尖瓣狭窄）306
F-wave（F波）44
Fween-80 hydrolyzation test（吐温80水解试验）560

G

G protein dysfunction and disease（G蛋白的功能丧失与疾病）1314
G protein with abnormality of losing activity and endocrine tumor（G蛋白失语异常与内分泌肿瘤）1313
Gaisboeck's syndrome（高血压红细胞增多综合征）1020
galanin（甘丙素）653、842

gallbladder enlargement（胆囊肿大）707
galloping consumption（奔马痨）610
Gamble syndrome（先天性低氯碱中毒性腹泻综合征）688
gangrenous granuloma of lung（肺坏死性肉芽肿）488
Ganser syndrome（甘塞综合征）18、148
gap phenomenon of AV conduction（房室传导的裂隙现象）205
garcin syndrome（半侧颅底综合征）27
Gardner syndrome（Gardner综合征）700
gas chromatography analysis on mycobacteria（分枝杆菌气相色谱分析）572
Gasser syndrome, hemolytic uremic syndrome, HUS（急性溶血性尿毒综合征）872
gastatory hallucination（幻味）138
gastorintestinal amyloidosis（胃肠道淀粉样变性）701
gastric histoplasmosis（胃组织胞浆菌病）670
gastric atrophy（胃萎缩）672
gastric cancer - associated antigen（胃癌相关抗原）669
gastric coronary embolization（胃冠状静脉栓塞术）670
gastric Crohn disease（胃克罗恩病）694
gastric diverticulum（胃憩室）677
gastric dysrhytymia syndrome（胃节律紊乱综合征）851
gastric fistula（胃瘘）669
gastric granulomatosis（胃肉芽肿病）674
gastric inhibitory peptide, GIP（肠抑胃素）846
gastric inhibitory peptide/glucose - dependent insulinotropic peptide, GIP（抑胃肽/葡萄糖依赖性促胰岛素多肽）836
gastric juice analysis（胃液分析）662
gastric lavage（胃灌洗术）662
gastric mucosal barrier（胃黏膜屏障）662
gastric parietal cell antibody（胃壁细胞抗体）665
gastric polyp（胃息肉）669
gastric precancerous lesion（胃癌前病变）670
gastric pseudo lymphoma（胃淋巴样增生，假性淋巴瘤）674
gastric retention（胃潴留）663
gastric schistosmiasis（胃血吸虫病）674
gastric syphilis（胃梅毒）669
gastric tuberculosis（胃结核）675
gastric ulcer（胃溃疡）667
gastric volvulus（胃扭转）671
gastric xanthoma（胃黄色瘤）669
gastrin（胃泌素）834
gastrin family（胃泌素族）838
gastrinoma（胃泌素瘤）844
gastrinoma, Zollinger-Ellison' s syndrome Ⅱ（胃泌素瘤）668
gastrin-releasing peptide, GRP（胃泌素释放肽）850
gastro-cardiac syndrome（胃心综合征）677
gastroendoscopy（胃镜检查术）675
gastroenteric intraluminal pressure monitoring（胃肠测压术）662
gastroenteric malaria（胃肠型疟疾）674
gastrohypotonicity（胃张力过低）661
gastrointestinal allergy（胃肠道过敏）672
gastrointestinal angiocavernoma（胃肠道海绵状血管瘤）701
gastro-intestinal decompression（胃肠减压）662
gastrointestinal food intolerance（胃肠食物不耐受）685
gastrointestinal hormone agonist（胃肠激素的激动剂，胃肠激素受体的激动剂）847
gastrointestinal hormone receptor - induced signal transduction（胃肠激素受体后信息传递）845
gastrointestinal vascular malformation（胃肠道血管畸形）670
gastrolithiasis（胃结石）676
gastroparesis（胃轻瘫）671
gastroptosis（胃下垂）676
gastrospiry syndrome（吞气综合征）661
gaucher syndrome（脑苷脂沉积病）106
Gaucher's disease（高雪病）824
gelatins（明胶代血浆）1105
gene polymorphology of coagulation fibrinolysis ststem（凝血纤溶系统的基因多态性、eNOS（NOS3）基因、[eNOS（NOS3）gene]与心血管疾病（Cardiovascular disease）1306
gene abnormality（慢性阻塞性肺疾病（COPD）与基因异常）1298
gene diagnostic techniques（基因诊断技术）582
gene mutation（基因突变）588
gene of atrial natriuretic peptide（心钠素基因）199
gene of autoimmune disease（自身免疫性疾病基因）

1307
gene of blood system disease（血液系统疾病基因）1290
gene of circulation system disease（循环系统疾病基因）1293
gene of digestive system disease（消化系统疾病基因）1300
gene of endocrine disease（内分泌疾病基因）1313
gene of kidney and electrolyte system disease（肾、电解质系统疾病基因）1320
gene order analysis of HGV in China（我国庚型肝炎病毒的基因序列分析）768
gene polymorphology and coronary artery disease（Paraoxonase 基因多态性与冠脉疾病）1306
gene transfer（基因转移）752
gene treatment of myocardial infarction（心肌梗塞的基因治疗）1297
gene treatment of promoting regeneration of blood vessel for arteriosclerosis（闭塞性动脉硬化症的促进血管再生的基因治疗）1295
postischemic gene treatment of reperfusion injury（缺血再灌注损伤的基因治疗）1297
gene treatment of renarrow after PTCA and PTA（PTCA、PTA 后再狭窄的基因治疗）1293
gene treatment of renarrow after by - bass（搭桥后再狭窄的基因治疗）1295
gene treatment of thrombosis（血栓形成的基因治疗）1293
general medical treatmert of cirrhosis（肝硬化一般内科治疗）793
general paresis of the insane（麻痹性痴呆）149
general survey of tuberculosis（结核病普查）633
general therapy of heart failure（心力衰竭的一般疗法）183
general therapy of portal hypertension（门脉高压症的一般治疗）797
generalized anxiety disorder（广泛性焦虑症）155
generalized myasthenia gravis（全身型重症肌无力）93
generalized osteoarthritis（原发性全身性骨性关节炎）1185
genetic engineering vaccine（基因工程菌苗）593
genetic model of blood group（血型的遗传方式）1057
genetically determined neuropathies（遗传性周围神经病）89
genomic probe（基因组探针）587
genotherapy of chronic hepatitis（慢性肝炎的基因治疗）773
genotype of HCV（丙型肝炎病毒的基因型）766
genus mycobacterium（分枝杆菌属）569
gerhardt syndrome（双侧喉内收肌麻痹）106
geriatric psychiatry（老年精神病学）134
gerlier syndrome（麻痹性眩晕）106
gerontal esophagus（老年性食管）661
Gersmann-Straüssler syndrome, GSS（古 - 斯综合征）61
gestation hypertension（妊娠性高血压）921
G-GSF（粒细胞集落刺激因子）1001
Ghon focus（恭氏病灶）609
Gianott-Crosti syndrome with HBV infection（乙型肝炎病毒感染小儿丘疹性肢端皮炎）762
giant cell carcinoma of lung（肺巨细胞癌）490
giant-cell pneumonia（巨细胞肺炎）474
giant lymphnode hyperplasia（纵隔巨大淋巴结增生症）1042
Gianturco-Roubin stent（Gianturco - Roubin 支架）369
giardiasis（梨形鞭毛虫病）693
gigantic duodenal ulcer（十二指肠巨大溃疡）680
Gilbert syndrome（Gilbert 综合征）833
GIP-produced diarrhea syndrome（抑胃肽腹淀综合征）845
glanders of lung（肺鼻疽）482
Glanzmann syndrome（血小板无力综合征）1024
glicentin（百肽高糖素）836
global assessment scale, GAS（大体评定量表）162
global tuberculosis control strategy（全球结核病控制策略）630
global tuberculosis control target（全球结核病控制目标）629
global tuberculosis emergency proclamation（全球结核病紧急状态宣言）629
globus hystericus（癔症球）156
globus hysterius（癔球）655
glomangima（血管球瘤）317
glomerular disease（肾小球疾病）878
glomerular filtration membrane（肾小球滤过膜）860
glomerular filtration rate, GFR（肾小球滤过率）860

glomerular mesangium（肾小球系膜）860
glomerular（肾小球）1320
glomerulus（肾小球）859
glomeruolonephritis asociated with hepatitis c virus（丙型肝炎病毒相关肾炎）884
glossopharyngeal and vagus nerves（舌咽及迷走神经）123
glossopharyngeal neuralgia（舌咽神经痛）9
glucagon（胰高糖素）837
glucagon and heart failure（胰高糖素与心力衰竭）192
glucagon-like immunoreactant, GLI（高糖素样免疫反应物，高糖素样免疫复合物，高糖素样免疫物）845
glucagonoma（胰高糖素瘤）839
glucosamine dextran（葡糖胺聚糖）1187
glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, G-6-PD deficiency（蚕豆病）964
glucosuria（糖尿）927
glucurolactone（葡萄内酯）734
glutamic acid（谷氨酸）731
glycogenoses（糖原沉积病）99
glycoprotein-Ⅱb/Ⅲa, GPⅡb/Ⅲa（糖蛋白Ⅱb/Ⅲa）949
glycoprotein Ⅰb, GPⅠb（糖蛋白Ib）949
glycosaminoglycan（葡糖胺聚糖）1189
GM-CSF（粒细胞-单核细胞集落刺激因子）1001
Goldblatt syndrome（肾动脉狭窄性高血压）377
Goodpasture syndrome（Goodpasture综合征）496、882
gopalan syndrome（灼热足综合征）106
Gorlin-Chaudhry-Moss syndrome（颜面畸形-动脉导管未闭综合征）396
Gottron papules or sign（Gottron斑丘疹）1213
Gougerot-Ruiter syndrome（过敏性脉管炎综合征）387
Gouley syndrome（Gouley综合征）397
grade of angina（心绞痛分级）259
graded diagnosis of early left-sided heart failure（早期左心力衰竭的积分诊断）182
Gradenigo syndrome（岩尖综合征）27
graft versus host disease, GVHD（移植物抗宿主病）996、1117
graft versus leukemia effect, GVL（移植物抗白血病作用）1117
Graham-Stell murmur（格-史氏杂音）409
grain dust pneumoconiosis（谷尘肺）512
gram staining of uninary sediment（尿沉渣革兰染色）917
gram-negative bacilli endocarditis（革兰阴性杆菌性心内膜炎）353
gramulocyte lineage dysplasia（粒细胞系病态造血）1000
granisetron（格拉司琼）728
granulocyte colony stimulating factor, G-CSF（粒细胞集落刺激因子）1102
granulocyte macrophage colony stimulating factor, GM-CSF（粒细胞巨噬细胞集落刺激因子）1102
granulocyte specific antigen（粒细胞特异性抗原）1085
granulocyte transfusion（粒细胞输注）1095
granulocyte transfusion in pediatrics（儿科粒细胞输血）1129
granulocytopenia, agranulocytosis（粒细胞减少症及粒细胞缺乏症）1031
granuloma, tuberculosis granuloma（结核肉芽肿）562
granulomatosis of liver（肝肉芽肿病）816
granulomatous peritonitis（肉芽肿性腹膜炎）714
granulomatous tuberculoma（肉芽肿型结核球（瘤））511
graphite pneumoconiosis（肺石墨沉着病）496
gray platelet syndrome（灰色血小板综合征）957
Grey-Turner sign and Culle sign（Grey-Turner征和Cullen征）710
GRFoma, GHRHoma（生长激素释放因子瘤）845
growth factors（生长因子族）652
growth factor family（生长因子族）850
Gsell-Erdheim syndrome（主动脉特发性坏死）378
guanine plus cytosine content（G+C content）（分枝杆菌鸟嘌呤和胞嘧啶含量（简称分枝杆菌G+C含量）576
guanylin（鸟苷蛋白）843
guerin-stern syndrome（先天性多发关节挛缩）106
guideline of therapy for cerebral haemorrhage（脑出血的内科治疗原则）53
guideline of therapy for cerebral infarction（脑梗塞的治疗原则）55
guideline of therapy for subarachnoid haemorrhage（蛛网膜下腔出血的治疗原则）53
guiding catheter（导引导管）364

guillain-alajouanine syndrome（丘脑下十字路综合征）107
guillain-alajouanine-bertraud - garcin syndrome（小脑中、下脚综合征）107
Guillain-barre syndrome, GBS（格林-巴利综合征）84
günther disease（先天性红细胞生成性卟啉病）975
gut hormone antagonist（胃肠激素拮抗剂）840
gut hormones and food intake（胃肠激素与摄食）840
gut peptides and immunology（胃肠肽与免疫）840
gyrA gene and gyrB gene（gyrA 基因和 gyrB 基因）590

H

habitual constipation（习惯性便秘）699
Hachinski ischemic score, HIS（Hachinski 缺血指数量表）162
haemophilic arthritis（血友病关节炎）1227
hair reflex（立毛反射）34
haircast（胃毛粪石）676
hairy cell leukemia, HCL（毛细胞白血病）987
halcinonide（哈西奈德）1269
hallervorden - spatz syndrome（苍白球黑质色素变性）107
hallucination（幻觉）137
hallucinogen（致幻剂）167
hallucinosis-red nucleus（红核幻觉症）109
halobetasol propionate（ultravate）（倍卤醇丙酸酯）1284
halometasone（卤米松）1270
haloperidol（氟哌啶醇）728
ham test（酸溶血试验）969
hamartoma of lung（肺错构瘤）483
Hamilton anxiety scale, HAMA（汉密尔顿焦虑量表）164
Hamilton depression scale, HAMD（汉密尔顿抑郁量表）163
hammar finger（杵状指）447
Hanot syndrome（原发性肝内硬化综合征）853
Hayem – Faber syndrome（无酸缺铁舌炎综合征）1019
HBc system of HBV（乙型肝炎病毒核心系统）760
Hbe system of HBV（乙型肝炎病毒 e 系统）759
HBs system of HBV（乙型肝炎病毒表面系统）759
HBsAg specific suppressor T cell clone of HBV, HBsAg-T_s（乙型肝炎表面抗原特异性抑制性 T 细胞克隆）758
HBV carrier（乙型肝炎病毒携带）760
HBV DNA specific polymerase, HBV DNAp（乙型肝炎病毒特异性脱氧核糖核酸聚合酶）760
HBV DNA（乙型肝炎病毒脱氧核糖核酸）760
HBV genome variation（HBV 基因组的变异）755
HBV specific T cell immune response（乙型肝炎病毒特异性细胞免疫应答）758
HDM regimen（HDM 方案）1015
headache（头痛）3
headache and gene（头痛与基因）5
headache due to active substance（活性物质所致头痛）4
headache due to giant cell arteritis（巨细胞动脉类所致头痛）5
headache due to hangover（宿醉性头痛）4
headache of children（小儿的头痛）5
headache of lowointracranial pressure（低颅压综合征性头痛）6
headache of the aged（老年人的头痛）5
heart and lung transplantation（心肺移植）527
heart disease companied with anemia due to blood loss（心脏病患者合并失血性贫血）1109
heart failure（心力衰竭）176
heart failure and changes in myocardial β-receptors（心力衰竭与心肌 β 受体变化）199
heart failure and ventricular remodeling（心力衰竭时的心室再塑）204
heart failure around cardiologic intervention（围心脏介入手术期心力衰竭）202
heart failure caused by hematologic diseases（血液病性心力衰竭）201
heart failure caused by renal diseases（肾源性心力衰竭）203
heart failure in AMI（急性心肌梗死并发心力衰竭）266
heart transplantation and hypertension（心脏移植与高血压）298
heartburn（烧心（胃灼热））647
heavy chain disease（重链病）1018
heavy metals and the kidney（重金属和肾脏）889
heavy metals toxic nephropathy（重金属中毒性肾病）913

hebephrenic schizophrenia（青春型精神分裂症）151
Heberden nodus（Heberden 结节）1187
Heberden syndrome（心绞痛综合征）376
Heddlom syndrome（急性原发性膈肌炎综合征）854
heliotrope rash（向阳性皮疹）1213
hemangioma of liver（肝血管瘤）814
hematemesis and melena（呕血与黑便）647
hemato chromatosis（血色病）977
hematocrit, HCT（红细胞比积）980
hematogenous disseminated pulmonary tuberculosis image（血行播散型肺结核影像）565
hematogenous pulmonary tuberculosis（血行播散型肺结核）609
hematogenous tuberculosis cutis（血源型皮肤结核）628
hematologic manifestation of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的血液学改变）1169
hematologic manifestations of CRF（血液系统表现）902
hematopoietic stem cell transplantation（造血干细胞移植）995
hematopoietic stem cell transplantation, GSCT（造血干细胞移植）1117
hematuria（血尿）862
hemianopia（偏盲）22
hemichorea（半侧舞蹈症）70
hemiplegia（偏瘫）19
hemobilia（胆道出血）707
hemodiafiltration（血液透析滤过）907
hemodialysis（血液透析）905
hemodialysis in hepatic disease（肝病血液透析）826
hemodiluted autotransfsion（稀释式自身输血）1084
hemodynamic abnormality in heart failure（心力衰竭时异常的血液动力学）197
hemodynamic monitoring（血流动力学监测）371
hemodynamics of atrial fibrillation（心房颤动的血流动力学）207
hemofilter（血滤器）906
hemofiltration（血液滤过）907
hemogenous urinary tract infection（血源性尿路感染）919
hemoglobin（血红蛋白）970
hemoglobin Bart hydrops fetalis syndrome（血红蛋白 Bart 胎儿水肿综合征）970
hemoglobin electrophoresis（血红蛋白电泳）971
hemoglobin lepore（血红蛋白 Lepore）970
hemoglobin lepore syndrome（血红蛋白 Lepore 综合征）970
hemoglobinopathies（血红蛋白病）971、972
hemoglobinuria（血红蛋白尿）863、971
hemolytic reaction（溶血反应）968
hemolytic transfusion reaction（溶血反应）1151
hemolytic uremic syndrome, HUS（溶血性尿毒症综合征）1029
hemoperfusion（血液灌流）908
hemoperfusion of hepatopathy（肝病血液灌流）826
hemopericardium（血性心包积液）616
hemophagocyic histiocytosis（噬血细胞综合征）1037
hemophilia（血友病）938
hemophilia A（血友病甲）938
hemophilia B（血友病乙）938
hemophilus influenza pneumonia（流行性嗜血杆菌肺炎）473
hemoptysis（咯血）445
hemoptysis of pulmonary tuberculosis（肺结核咯血）489
hemorheological therapy（血液流变学治疗）56
hemorrhagic myocardial infarction（出血性心肌梗死）359
hemorrhagic disease of newborn（新生儿出血症）935
hemorrhagic disease（出血性疾病）948
hemorrhagic infarction（梗塞后出血）55
hemorrhagic pleurisy（出血性胸膜炎）517
hemorrheology（血液流变学）293
hemosiderin（含铁血黄素）965
hemosiderinuria（含铁血黄素尿）965
hemosiderosis（含铁血黄素沉着症）965
hemosiderosis after transfusion（输血后含铁血黄素沉着症）1150
hemostasis（止血）943
hemostasis mechanism（止血机制）943
hemostat（止血药）943
hemotogenous lune abscess（血源性肺脓肿）506
henle loop ascending limb（Henle 髓攀升支）1324
genic structure of hepatophilic virus（嗜肝 DNA 病毒的基因结构）755

heparin（肝素）956
heparin and CHD（肝素与冠心病）242
heparin cofactor Ⅱ, HCII（肝素辅因子Ⅱ）956
heparin-banding epidermal growth factor, HB-EGF（肝素结合表皮生长因子）841
hepatic amyloidosis（肝淀粉样变性病）820
hepatic artery aneurysm（肝动脉瘤）824
hepatic artery perfusion chemotherapy of primary carcinoma of liver（原发性肝癌动脉灌注疗法）812
hepatic coma during pregnancy（妊娠期并发肝昏迷）831
hepatic cyst（肝囊肿）814
hepatic encephalopathy in severe hepatitis（重型肝炎肝性脑病）769
hepatic encephalopathy（肝性脑病）750
hepatic fibrosis（肝纤维化）783
hepatic glycogen storage disease（肝糖原累积症）822
hepatic heart failure（肝源性心力衰竭）202
hepatic hemato porphyrin（肝性血卟啉病）823
hepatic neuropathy（肝病性神经病）86
hepatic osteodystrophy（肝性骨营养不良）747
hepatinica therapy of chronic hepatitis（慢性肝炎的护肝治疗）773
hepatitis A immunoglobin（甲型肝炎免疫球蛋白）1101
hepatitis A virus, HAV（甲型肝炎病毒）753
hepatitis and aplastic anemia syndrome（肝炎再生障碍性贫血综合征）1020
hepatitis B and auto immunoreaction（乙型肝炎与自身免疫反应）758
hepatitis B immunoglobulin, HBIG（乙型肝炎免疫球蛋白）1104
hepatitis B immunoreaction（乙型肝炎的免疫反应）758
hepatitis B virus associated glomerulonephritis（乙型肝炎病毒相关肾炎）884
hepatitis B virus, HBV（乙型肝炎病毒）754
hepatitis E virus, HEV（戊型肝炎病毒）767
hepatitis virus and cell signal transduction（肝炎病毒与细胞信号转导）1302
hepatization of lung（肺肝样变）486
hepato renal syndrome（HRS）complicated with severe hepatitis（重型肝炎并发肝肾综合征）771
hepato-cardial syndrome（肝心综合征）395
hepatocyte growth factor, HGF（肝细胞生长因子）850
hepatocyte growth-promoting factor, pHGF（促肝细胞生长素/肝细胞生长因子）850
hepatolenticular degeneration（肝豆状核变性）820
hepatomegaly（肝脏肿大）648
hepatopathy complicated with endotoxemia（肝病合并内毒素血症）745
hepatopathy-induced secondary hyperparathyroidism（肝病引起继发性甲状素腺功能亢进）749
hepatophlebitis, Budd-Chiari syndrome（肝静脉闭塞症或综合征）716
hepatorenal syndrome, HRS（肝肾综合征）743
hepto-lenticular degeneration, wilson's disease（肝－豆状核变性）913
hereditary ataxia（遗传性共济失调）72
hereditary ataxia of cerebella（小脑型遗传性共济失调）73
hereditary ataxia of spinal cord and cerebella（脊髓小脑型遗传性共济失调）73
hereditary ataxia of spinal cord（脊髓型遗传性共济失调）73
hereditary cardiomyopathy（遗传性心肌病）330
hereditary cardiovascular disease（遗传性心血管疾病）336
hereditary elliptocytosis（遗传性椭圆形红细胞增多症）972
hereditary hemorrhagic telangiectasia（遗传性出血性毛细血管扩张症）941
hereditary hemorrhagic telangiectasis, HHT（遗传性出血性毛细血管扩张症）701
hereditary immune nephritis（遗传性免疫性肾炎）927
hereditary optic neuropathy, Leber disease（遗传性视神经萎缩）28
hereditary pancreatitis（遗传性胰腺炎）712
hereditary renal disease（遗传性肾病）925
hereditary sensory neuropathy（遗传性感觉性周围神经病）90
hereditary spastic paraplegia, HSP（遗传性痉挛性截瘫）1318
hereditary spastic paraplegia, strumpell－lorrain disease（遗传性痉挛性截瘫）73
hereditary spherocytosis（遗传性球形红细胞增多症）

971
hereditary systemic amyloidosis（遗传性系统性淀粉样变性）1019
hereditary upper limb-cardiovascular syndrome, Holt-Oram syndrome（遗传性心血管－上肢畸形综合征）336
heredopathia atactica polyneuritiformis（植烷酸沉积病）89
herpes simplex encephalitis, HSE（单纯疱疹病毒性脑炎）63
herpes zoster ganglionitis（带状疱疹性神经节神经病）85
herpes zoster of the geniculate ganglion（膝状神经节带状疱疹）83
hertwig-magendie syndrome（偏斜视综合征）107
Herxheimer reaction（化疗类赫反应）604
heterotaxic liver tissue（异位肝组织）703
heterotopic island gastric mucosa in esophagus（食管异位岛状胃黏膜）659
hiatus hernia（食管裂孔疝）656
hiatus hernia syndrome（食管裂孔疝的综合征）656
hibernating myocardium（冬眠心肌）252
hiccup（呃逆）647
high altitude anemic cardiomyopathy（高原缺氧性心肌病）330
high altitude heart disease（高原性心脏病）333
high altitude pulmonary edema（高原性肺水肿）503
high blood viscosity syndrome（血液高黏滞综合征）293
high cardiac output heart failure syndrome（高排出量心力衰竭综合征）383
high concentration oxygen（高浓度氧）520
high effect regimen（高效方案）599
high flux dialysis（高通量透析）910
high molecular weight kininogen, HK（高分子量激肽原）956
high-output heart failure（高排血量型心力衰竭）180
high-output pulmonary edema（高输出量性肺水肿）178
hiintracranial pressure and hypertension（颅内压增高与高血压）296
hilar shadow（肺门阴影）491
hilum tuberculosis, hilar tuberculosis（肺门结核）491
hilus dance（肺门舞蹈［征］）491
His bundle electrode catheter（希氏束电极导管）229
His bundle electrogram, HBE（希氏束电图）237
histocompatibility test（组织相容性试验）1088
HIV encephalopathy（HIV 脑病）62
HIV meningitis（HIV 脑膜）炎 62
HIV-associated with renal lesion（人免疫缺陷病毒相关肾损害）884
HLA antibody screen and appraisement（HLA 抗体筛选与抗体鉴定）1088
HLA-B_{27} 1173
HLA-DR4/DR1 1168
HLA gene（HLA 基因）1311
Hodgkin disease, HD（霍奇金病）1007
Hodgkin's esophageal disease（食管霍奇金氏病）658
holiday heart syndrome（假日心脏综合征）391
hollow - fiber dialyzer（空心纤维透析器）906
Holmes Ⅰ syndrome（视觉定向障碍Ⅰ型综合征）107
homemade cardiac glycoside（国产强心苷）185
homen syndrome（拳击家综合征）107
homeostasis of liver ecosystem（肝脏生态系统自身稳定功能）785
homosexuality（同性恋）159
hoop of low esophagus（下食管环）660
Hope-Thurman syndrome（主动脉窦瘤综合征）387
hopkins syndrome（哮喘性肌萎缩）107
horizontal fissure（水平裂）539
horizontal gaze palsy（侧视麻痹）23
hormone induced hepatic injury（激素所致肝损害）830
Horner syndrome（颈交感神经综合征）35
hospital psychiatry（医院精神病学）133
Howell-Jolly body（Howell - Jolly 小体）1017
H-ras gene（H - ras 基因）1016
H-reflex（H 反射）44
HTL－V1（人 T 淋巴细胞白血病/淋巴瘤病毒 HTL-V1）1007
huge esophagus（巨大食管）661
Hugher-Stovin syndrome（肺动脉瘤—周围静脉血栓形成综合征）387
human hepatic glycoprotein, hHGP（人肝糖蛋白）758
human leucocyte antigen, HLA（人白细胞抗原）996、1085
human leukocyte antigen（HLA）and blood transfusion

（人类白细胞抗原与输血）1076
human Leukocyte antigen, HLA（人白细胞抗原）1016
human old tuberculin（人型旧结核菌素）537
human platelet antigen, HPA（人血小板抗原）1087
human platelet-specific antigen, HPA（人类血小板特异性抗原）1086
human serum antibodies（人血清抗体）1058
humoral immunity to tuberculosis（结核病体液免疫）573
Hunter syndrome（黏多糖病Ⅱ型综合征）384
Huntington disease, huntington chorea.（慢性进行性舞蹈病）70
Hurler syndrome（黏多糖病Ⅰ型综合征）385
Hutchinson-Gilford syndrome（早老综合征）389
hyaline membrane disease（肺透明膜病）498
hyaluronic acid（透明质酸）1187
hydatid cyst of lung（肺包虫囊肿）482
hydatidosis（肝包虫病）818
hydro pneumothorax（水气胸）539
hydrocortisone（氢化可的松）1259、1260
hydrocortisone A-ceponate（醋酸丙酸氢化可的松）1262
hydrocortisone butyrate propionate（丁酸丙酸氢化可的松）1262
hydrocortisone butyrate（尤卓尔（丁酸氢化可的松））1261
hydrocortisone-leurquinmediolanum（氢化可的松—乐康美的澜）1260
hydronephrosis（肾盂积水）915
hydrostatic test of lung（肺浮物试验）486
hydroxyethyl starch, HES（羟乙基淀粉）1105
hydroxyurea（羟基脲）994
hymenolepis diminuta（长膜壳绦虫病，缩小膜壳绦虫）693
hyper HDL-cholesterolemia（高 HDL 胆固醇血症）256
hyperabduction syndrome（过度外展综合征）118
hyperactive disorder［多动症（儿童多动症）］161
hyperbarism of LES（高压性下食管括约肌）653
hypercalcemia（高钙血症）1016
hypercalcemic nephropathy（高钙性肾病）888
hypercapnia（高碳酸血症）520
hypercatabolic acute renal failure（高分解型急性肾衰）900
hyperchloremic acidosis（高氯［血］性酸中毒）520
hypercoagulable state（高凝状态）920
hypercoagulable status（高凝状态）955
hypercoagulation and myocardial ischemic attack（高凝状态与心肌缺血发作）241
hyperfibrinolysis（纤溶亢进）934
hyperglobulinemia（高球蛋白血症）1016
hyperkalaemic periodic paralysis（高钾性周期性麻痹）97
hyperkinesis of gallbladder（胆囊运动功能亢进）708
hyperkinetic pulmonary hypertension（高动力性肺动脉高压）343
hyperlipidemia（高脂血症）253、881、904
hyperlucent lung（肺过度透亮）487
hypermagnesemia（高镁血症）520
hypernatremia, hypernatronemia（高钠血症）520
hyperpnea（呼吸过度）451、454
hyperpotassemia（高钾血症）520
hyperresistant pulmonary hypertension（高阻力性肺动脉高压）343
hypersensitive pneumonia（过敏性肺炎）473
hypersensitive purpura（过敏性紫癜）1217
hypersplenism syndrome（脾功能亢进综合征）1023
hypertension after heart surgery（心脏术后高血压）284
hypertension and contraceptives（高血压与避孕药）277
hypertension and diabetes mellitus（高血压和糖尿病）284
hypertension and diet（高血压与膳食）282
hypertension and genetics（高血压与遗传）282
hypertension and left ventricular hypertrophy（高血压与左室肥厚）281
hypertension and pregnancy（高血压与妊娠）285
hypertension and stroke（高血压与脑卒中）283
hypertension before surgery（手术前高血压）283
hypertension during surgery（手术中高血压）284
hypertension in adolescents（青年高血压）289
hypertension in children（儿童高血压）283
hypertension in pregnancy（妊娠期高血压）922
hypertension in the elderly（老年人高血压）283
hypertension in women（妇女高血压）289
hypertension secondary to obesity（肥胖性高血压）295
hypertension secondary to sleep apnea（睡眠呼吸障碍性

高血压）295
hypertensive crisis（高血压危象）272
hypertensive encephalopathy（高血压脑病）120
hypertensive factor（高血压因子）291
hypertensive heart failure（高血压性心力衰竭）299
hypertensive ocular fundus（高血压眼底）285
hyperthyroid myopathy（甲状腺功能亢进性肌病）97
hyperthyroidism induced heart failure（甲状腺功能亢进所致的心力衰竭）200
hypertrophic gastritis, Me'ne'trier disease（巨大胃黏膜肥厚症）664
hypertrophic neuropathy（肥大性神经病）83
hypertrophic obstructive cardiomyopathy（肥厚型梗阻性心肌病）326
hypertrophic pulmonary osteoarthropathy（肥大性肺性骨关节病）481
hypertropic pyloric stenosis of adult（成人肥厚性幽门狭窄）671
hyperuricemia（高尿酸血症）1017
hyperventilation（过度通气）457、543
hyperventilation syndrome（过度通气综合征）38、453、457、545
hyperventilative alkalosis（换气过度性碱中毒）522
hyperviscosity syndrome（高黏稠度综合征）390、1027
hypnosis（催眠）167
hypochondriasis（疑病症）155
hypoglossal nerves（舌下神经）123
hypoglycemic headache（低血糖性头痛）4
hypogonadism（性腺功能减退）904
hypokalaemic periodic paralysis（低钾性周期性麻痹）97
hypokalemic nephropathy（低钾性肾病）888
hypokinesia of gallbladder（胆囊运动功能减退）708
hypomania（轻躁狂）152
hypophosphatasemia（血磷酸酶过低症）892
hypophosphatemic rickets with hypercalciuria（低血磷性佝偻病伴尿钙增多症）892
hypoplasia leukemia（低增生性白血病）988
hypoplastic left heart syndrome（左心发育不全综合征）380、436
hypoplastic leukemia syndrome（再生低下性白血病综合病征）1028
hypopnea（呼吸表浅）450、454
hyporeactive tendon reflex（腱反射减低）33
hypotension（低血压病）334
hypotension state（低血压状态）271
hypothalamic-pituitary - adrenal axis（下丘脑 - 垂体 - 肾上腺轴）1249
hypothyroid myopathy（甲状腺功能减退性肌病）97
hypothyroid pericarditis（甲状腺功能减低性心包炎）348
hypothyroidism induced heart failure（甲状腺功能减退所致的心力衰竭）200
hypoventilation, underventilation（通气不足）542
hypoventilation syndrome（通气不足综合征）542
hypoxemia（低氧血症）529
hypoxic encephalopathy（缺氧性脑病）76
hypoxygenic headache（低氧性头痛）4
hysteresis（滞后）213
hysteria（歇斯底里）156、157
hysteric vomiting（癔症性呕吐）661
hysterical pseudodementia（癔症性假性痴呆）157

I

iatrogenic hypertension（医源性高血压）287
iatrogenic mental disorder（医源性精神障碍）154
iatrogenic transmission of viral hepatitis（病毒性肝炎的医源性传播）762
ibopamine and heart failure（多巴胺异丁脂与心力衰竭）191
ichthyosis-epilepsy-oligophrenia syndrome（鱼鳞癣-癫痫-智能发育障碍综合征）115
ichthyosis-spastic diplegia-oligophrenia syndrome（鱼鳞癣-痉挛性两侧瘫痪-智能发育不全综合征）115
idea of reference（牵连观念）141
ideal regimen（理想方案）599
ideational apraxia（观念性失用）12
ideomotor apraxia（观念运动性失用）13
IDH and AMI（乳酸脱氢酶与急性心肌梗死）263
IDH isoenzyme and AMI（LDH 同工酶与 AMI）263
idiopathic acute interstitial nephritis（特发性急性间质性肾炎）897
idiopathic acute renal failure induced by nephrotic syndrome（肾病综合征所致特发性急性肾衰竭）898
idiopathic aortitis（非特异性主动脉炎）312
idiopathic blepharospasm - oromandibular dystonia syn-

drome, meige disease（口面异常运动综合征）71
idiopathic cardiomegaly syndrome（特发性心脏肥大综合征）386
idiopathic dilatation of the pulmonary trunk（原发肺动脉扩张）426
idiopathic eosinophilia（特发性嗜酸细胞增多症）1034
idiopathic facial palsy（特发性面神经麻痹）83
idiopathic fibrosing alveolitis（特发性致纤维化性肺泡炎）514
idiopathic hemochromatosis（特发性血色病）821
idiopathic hypercalciuria（特发性高尿钙症）895
idiopathic hyperkinetic heart syndrome（特发性高动力心脏综合征）383、395
idiopathic hypertrophic subaortic stenosis（特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄（肥厚型梗阻性心肌病））327
idiopathic myelofibrosis（原发性骨髓纤维化）1003
idiopathic orthostatic hypotension（特发性体位性低血压）72
idiopathic pancreatitis（特发性胰腺炎）711
idiopathic pandysautonomia（特发性全植物神经功能不全）84
idiopathic paroxysmal myoglobinuria, Meter - Betz syndrome（特发性阵发性肌球蛋白尿）875
idiopathic postpartum acute renal failure（特发性产后急性肾功能衰竭）923
idiopathic postpartum acute renal failure, IPARF 特发性产后急性肾功能衰竭）872
idiopathic pulmonary hemosiderosis, Ceelan - dellerstedt syndrome（特发性肺含铁血黄素沉着（积）症）513
idiopathic pulmonary venous obstruction（特发性肺静脉梗阻））514
idiopathic respiratory distress syndrome, IRDS（特发性呼吸窘迫综合征）541
idiopathic right ventricular tachycardia（右室特发性室性心动过速）236
idiopathic thrombocytopenic purpura syndrome（特发性血小板减少性紫癜综合征）1025
idiopathic thrombocytopenic purpura, ITP（特发性血小板减少性紫癜）949
idiopathic ulcerative colitis（特发性溃疡性结肠炎）694
idiopathic ventricular tachycardia（特发性室性心动过速）240
idopathic acute interstitial nephritis（特发性急性间质性肾炎）887
idopathic left ventricular tachycardia（左室特发性室性心动过速）235
iemmel syndrome（十二指肠憩室梗阻性黄疸综合征）851
IFN-γ（干扰素 γ）1001
IGA heavy chain disease（免疫增生性小肠病，IGA 重链病）688
IgA nephropathy（IgA 肾病）878
IgM nephropathy（IgM 肾病）870
ileocecal syndrome, ICS（回盲肠综合征）1047
illusion（错觉）137
imaging diagnosis of liver cancer（肝癌的影像诊断）809
imbalance of amino acid metabolism in cirrhosis（肝硬化氨基酸代谢失衡）793
imbalance of triple acid-alkali base in hepatopathy（肝病时三重酸碱失衡）747
iminoglycinuria（亚氨酸甘氨酸尿）891
immediate hypersensitivity of tuberculosis（结核速发型超敏（变态）反应）641
immobile cilia syndrome（纤毛无运动综合征）528
immune complex of HBV（乙型肝炎病毒免疫复合物）759
immune globulin of tuberculosis（结核病免疫球蛋白）574
immune response（免疫应答）1087
immune response (Ir) genes（免疫反应基因（简称 Ir 基因））581
immune test in cysticercosis of brain（脑囊虫病的免疫学试验）60
immunoblotting technique（免疫印迹技术）575
immunoglobulin（免疫球蛋白）1099
immunoglobulin, Ig（免疫球蛋白）1014、1087
immunoglobulin of hepatitis B（乙型肝炎免疫球蛋白）764
immunoglobulins in CSF（脑脊液免疫球蛋白）40
immunohemolytic anemia（免疫性溶血性贫血）968
immunoinhibitors and hypertension（免疫抑制剂与高血压）298
immunologic hemolytic reaction（免疫性溶血反应）

1152
immunological abnormalities of CRF（免疫系统紊乱）903
immunological condition of drug induced hepatic injury（药物性肝损害免疫状态）828
immunology and hypertension（免疫与高血压）290
immunology check of hemolytic disease of the newborn（新生儿溶血病的免疫学检查）1071
immunology of cirrhosis（肝硬化免疫学）786
immunoregulational therapy of severe hepatitis（重型肝炎的免疫调节治疗）770
immunoregulative therapy of chronic hepatitis type B（慢性乙型肝炎的免疫调节治疗）774
immunosuppressive therapy in MS（多发性硬化的免疫抑制剂治疗）68
immunosuppressive therapy of GBS（格林－巴利综合征的免疫抑制剂治疗）85
immunotactoid nephropathy（免疫触须样肾病）881
immunotherapy of primary carcinoma of liver（原发性肝癌的免疫治疗）811
immunotherapy of tuberculosis（结核病免疫疗法）600
loperamide（洛派丁胺）725
implantable cardioverter defibrillators, ICD（埋藏式自动转复除颤器）217
impotent neutrophil syndrome（无力中性白细胞综合征）1022
improved Lowenstein-Jensen medium culture（改良罗氏培养法）556
impulsive behavior（冲动行为）145
in situ colony hybridization（菌落原位杂交）586
in situ nucleic acid hybridization or in situ hybridization（原位核酸杂交或原位杂交）585
inappropriate affect（情感不适切）144
incapability（无行为能力）136
incoherence（思维不连贯）139
incomplete vascular ring（不完全性血管环）349
incontinence（尿失禁）862
increased dead space volume（死腔气量增加）540
increased muscle tone（肌张力增高）31
incremental pacing（递增起搏）236
incubation focus（潜伏病灶）636
incubative tuberculosis（潜伏性结核）536
indefinitely phased short - course chemotherapy（不固定化疗期的短程化疗）599
index of ventricular diastolic compliance（心室舒张顺应性指标）174
index of ventricular systolic function（心室收缩功能指标）173
indication and contraindication of trans-jugular intrahepatic portosystemic shunt（经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的适应证和禁忌证）798
indication for withdrawing corticoid treatment（停用肾上腺皮质激素的指征）1259
indication of endomyocardial biopsy（心内膜心肌活检的适应证）374
indication of adrenal corticoid（肾上腺皮质激素的适应证）1254
indication of cardiac glycosides（强心苷的适应证）184
indication of coronary angiography（冠状动脉造影的适应证）373
indication of external counterpulsation（体外反搏适应证）320
indication of percutaneous balloon aortic valvuloplasty（经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的适应证）311
indication of permanent antitachycardia pacemaker（永久性抗心动过速起搏器指征）216
indication of permanent pacemaker（永久性起搏器的适应证）215
indication of PTCA（PTCA 的适应证）364
indication of temporary pacing（临时起搏指征）215
indication of thrombolysis（溶栓治疗适应证）249
indications for AI CD（植入 AICD 的指征）210
indications for erythrocyte transfusion（红细胞输注的指征）1111
indications for fresh whole blood transfusion（输用新鲜血的适应证）1090
indications for permanent pacing in children（儿童安装永久起搏器的适应证）211
indications for preserved blood transfusion（输注保存血的适应证）1091
indiction of intraaortic balloon counterpulsation（体内反搏的适应证）319
indocyanine green retention test（靛氰绿潴留试验）737
induced psychosis（感应性精神病）153
ineffective transfusion of platelet（血小板无效输注）1153

ineffectiveness（无效）601
inefficent erythropoiesis（红细胞无效性生成）980
infant form of coarctation of the aorta（主动脉缩窄婴儿型）422
infantil progressive spinal muscular atrophy, Werdnig - Hoffmann syndrome（婴儿型进行性脊肌萎缩症）82
infantile autism（婴儿孤独症）160
infantile intrahepatic cholestasis（幼儿期肝内胆汁淤积症）823
infantile neuroaxonal dystrophy syndrome（婴儿神经轴索营养不良综合征）115
infantile spasm, west syndrome（婴儿痉挛）49
infarction expansion（梗死扩展）270
infarction extension（心肌梗死延展）269
infarction preclude（梗死先兆）262
infarctional pulmonary edema（梗死性肺水肿）486、504
infection complicated with severe hepatitis（重型肝炎并发感染）770
infection of biliary tract（胆道感染）704
infection of thoracic wall（胸壁感染）516
infection parameter（传染参数）638
infectious mononucleosis syndrome, IMS（传染性单核细胞增多综合征）1024
infectious mononucleosis, IM（传染性单核细胞增多症）1034
infective arthritis（感染性关节炎）1195
infective asthma（感染性哮喘）520
infective channel of tuberculosis（结核病传染途径）632
infective endocarditis（感染性心内膜炎）351
infectoflam（易妥芬）1284
inferior vena cava connecting to left atrium（下腔静脉连接左心房）414
inferior vena cava diaphragmatic type obstruction syndrome（下腔静脉隔膜型梗阻综合征）378
inferior vena cava type of atrial septal defect（下腔型房间隔缺损）415
inferior vena cava with azygous continuation（下腔静脉－奇静脉连接）415
inferior vena cava with hemi-azygous continuation（下腔静脉－半奇静脉连接）415
infiltration（浸润病变）563
infiltrative cardiomyopathy（浸润性心肌病）330
infiltrative pulmonary tuberculosis（浸润型肺结核）610
infiltrative pulmonary tuberculosis image（浸润型肺结核影像）566
infiltrative restrictive cardiomyopathy（浸润性限制型心肌病）332
inflamatory demyelinating disease（炎性脱髓鞘疾病）64
inflammation and ulcer of gastric - intestinal anastomotic ostium（胃肠吻合口溃疡和炎症）668
inflammation form tuberculosis of lymph node（炎症型淋巴结核）628
inflammide（英福美，布地奈德 budesonide）1280
influenza（流行性感冒）526
influenza A virus（甲型流感病毒）530
influenza virus pneumonia（流感病毒肺炎）473
infracardiac type of TAPVC（心下型完全性肺静脉异位引流）416
infraclavicular infiltrate（锁骨下浸润）611
infrapulmonary effusion（肺底积液）499、614
infrapulmonary ventricular septal defect（肺动脉瓣下室间隔缺损）431
infundibular ventricular septal defect（漏斗部室间隔缺损）418
inhA gene（inhA 基因）589
inhalable dust（可吸入性粉尘）524
inherent rhythmicity（节律的内在性）1251
inheritance analysis of other autoimmune disease（其他自身免疫疾病的遗传分析）1310
inheritance and disease etiology（遗传与发病基因）1307
inheritance characteristics of autoimmune disease（自身免疫疾病的遗传素质）1308
inheritance characteristics of RA-disease gene seat（RA 遗传素质—致病基因座）1309
inherited disorders of amino acid transport（氨基酸转运的遗传性疾病）890
inhibitors of steroidogenesis（激素合成的抑制）1239
inicrovascular angina, X syndrome（微血管性心绞痛（X 综合征））362
initial drug resistance, IDR（起始耐药（初始耐药））603
initial phase（强化阶段）599

injury of diaphragma（膈肌损伤）521
injury to lung caused by heat（热伤肺络）511
innocent murmur（无害性杂音）408
inoculating rules of HB vaccine（乙型肝炎疫苗接种规程）764
inosine（肌苷）731
inreasing of pacing threshold（起搏阈值增高）225
insertion sequence（IS）（插入序列）577
insight（自知力）148
insomnia（失眠）158
inspection method of paired compatriots（同胞配对检索法）1308
inspection of RA disease gene（类风湿关节（RA）疾病基因的检索）1309
inspiration test（吸气试验）528
inspiratory dyspnea（吸气性呼吸困难）458
inspiratory reserve volume（补吸气量）446
insulin（胰岛素）843
insulin coma therapy, ICT（胰岛素昏迷治疗）165
insulin family（胰岛素族）843
insulin resistance in patients with liver cirrhosis（肝硬化的抗胰岛素性）785
insulins（胰岛素族）652
intelligence（智力（智能））161
intelligence quotient, IQ（智商）161
intercartilaginous rima（呼吸裂）454
intercostal neuralgia（肋间神经痛）9
interferon therapy of chronic hepatitis type B（慢性乙型肝炎的干扰素疗法）774
interferon therapy of hepatitis type C（丙型肝炎的干扰素治疗）766
interferon（干扰素）1015
interferon（干扰素）730、1103
interleukin - 2, IL - 2（白细胞介素 - 2）1103
interleukin - 6, IL - 6（白细胞介素 -2）1015
interlobar pleural effusion（叶间胸膜积液）519
interlobar pleurisy（叶间胸膜炎）614
intermediate coronary syndrome（中间型冠状动脉综合征）260
intermediate - high grade B cell lymphoma（中 - 高度恶性的 B 细胞淋巴瘤）1005
intermediate syndrome（中间综合征）391
intermittant parasystolic rhythm（间歇性并性心律）235
intermittent apnea（间歇性呼吸暂停）457
intermittent mild fever（间歇性低热）460
intermittent oxygen therapy（间歇性给氧疗法）530
intermittent peritoneal dialysis, IPD（间歇性腹膜透析）910
intermittent positive pressure breathing, IPP（间歇性正压呼吸）457
intermittent positive pressure respirator（间歇性正压呼吸器）457
intermittent regimen（间歇疗法）599
internal carotid artery occlusion（颈动脉阻塞症）300
internal jujular vein puncture（颈内静脉穿刺法）222
International Tuberculosis Surveillance Center（ITSC）（国际结核病监测中心）629
International Union Against Tuberculosis and Lung Disease, IUATLD（国际防痨和肺病联合会）553
internuclear ophthalmoplegia（核间性眼肌麻痹）23
interoceptive hallucination（内感性幻觉）138
interrupted aortic arch, IAA（主动弓离断）435
interrupted respiration, cog - wheel respiration（间歇性呼吸）456
interruption of inferior vena cava（下腔静脉离断）414
intersomite arteries（体节间动脉）404
interstitial edema（间质性脑水肿）16
interstitial emphysema（间质性肺气肿）507
interstitial fibrosis（间质性纤维化）507
intervening therapy of liver cancer（肝癌介入治疗）812
interventional cardiology（介入性心脏病学）370
interventional treatment of massive hemoptysis in pulmonary tuberculosis（肺结核大咯血的介入治疗）567
intestinal amebiasis（阿米巴肠病）690
intestinal Crohn disease（小肠克罗恩病）695
intestinal multiple polyposis（肠道多发性息肉病）699
intestinal small vasculitis（肠道小血管炎）687
intestinal tuberculosis（肠结核）681
intraatrial reentrant tachycardia（房内折返性心动过速）230
intracardiac injection（心腔内注射）323
intracardiac type of TAPVC（心内型完全性肺静脉异位引流）416
intracellular infection（细胞内传染病）598
intracoronary angioscopy（冠脉内血管镜技术）361
intracoronary self-expandable stent（冠状动脉内自扩支

架）368
intracoronary stent（冠状动脉内支架）368
intracoronary thrombolysis in AMI（急性心肌梗死冠脉内溶栓治疗）249
intracoronary ultrasound imaging technique（冠脉内超声技术）361
intracranial hypertension（颅内压增高）16
intracranial hypotension syndrome（低颅压综合征）17
intracranial steal syndrome（脑内资血综合征）55
intracranial tumor and hypertension（颅内肿瘤与高血压）296
intraluminal pressure monitoring of esophagus and pH measure（食管内测压及 pH 测定）653
intramuscular immunoglobin, IMIG（肌内注射免疫球蛋白）1100
intrathoracic sarcoidosis（胸内结节病）518
intratracheal foreign body（气管内异物）463
intratracheal injection（气管内注入（法））463
intratracheal medication（气管内投药）463
intra-uterine pneumonia（胎儿肺炎）478
intrauterine pneumonia（胎儿宫内肺炎）478
intravascular laser irradiation（低能量氦氖激光治疗）56
intravascular ultrasound angioplasty（超声血管成形术）360
intravenous immunoglobulin therapy of GBS（格林－巴利综合征的丙种球蛋白治疗）85
intravenous immunoglobulin, IVIG（静脉注射用免疫球蛋白）1099
intravenous pyelography（静脉肾盂造影）917
intravenous thrombolysis in AMI（急性心肌梗死静脉溶栓治疗）249
intraventricular obstruction（心室腔内梗阻）327
intrinsic factor, I（F 内因子）975
inversion of reflex（腱反射倒错）33
inversion of the great arteries 大动脉转位）422
investigation of immune - mediated haemolytic transfusion reaction（免疫性溶血性输血反应的调查）1072
Irelated gene of diabetes complication (large vascular disease) pathogenes（糖尿病合并症（大血管病）的发病相关基因）1306
iron deficiency anemia, IDA（缺铁性贫血）976
iron lung, drinker respirator（铁肺）515
irregular chemotherapy（不规律化疗）599
irregular pulse（不整脉）410
irregular respiration（呼吸不规则）450
irresponsibility（无（刑事）责任能力）135
irritability（易激惹性）144
irritable bowel syndrome（结肠易激综合征）699
irritable bowel syndrome, IBS（肠易激综合征）687
irritable cough（刺激性咳嗽）447
irritable heart syndrome（心脏过敏综合征）391
IRV inspiratory reserve volume（吸气储备量）528
IS1081（IS1081）579
IS1096（插入序列 IS1096）578
IS1110（插入序列 IS1110）579
IS1137（插入序列 IS1137）578
IS1141（插入序列 IS1141）578
IS1245（插入序列 IS1245）579
IS1311（插入序列 IS1311）579
IS1407（插入序列 IS1407）579
IS1408（插入序列 IS1408）579
IS1511（插入序列 IS1511）579
IS1512（插入序列 IS1512）579
IS1549（插入序列 IS1549）579
IS1652（插入序列 IS1652）579
IS3 family（IS3 家庭）577
IS3195（插入序列 IS3195）579
IS6100 or IS6100L or IS6100R（插入序列 IS6100 或 IS6100L 或 IS6100R）579
IS6110（插入序列 IS6110）578
IS6120（插入序列 IS6120）578
IS900（插入序列 IS900）578
IS901（插入序列 IS901）578
IS986（插入序列 IS986）577
IS987（插入序列 IS987）578
ischemia of vertebrobasilar artery（椎基底动脉供血不足）52
ischemic cardiomyopathy（缺血性心肌病）241
ischemic contracture syndrome（缺血性肢体肌挛缩综合征）388
ischemic preparation, IP（缺血预置）247
islet amyloid polypeptide, IAPP（胰岛淀粉样多肽）838
islet-acinar axis（胰岛-腺泡轴）840
ISMk1（插入序列 ISMk1）579

ISMt1（插入序列 ISMt1）579
ISMt2（插入序列 ISMt2）579
ISMt3（插入序列 ISMt3）579
isolated hematuria（单纯性血尿）880
isolated proteinuria（单纯性蛋白尿）879
isolated right ventricular hypoplasia（孤立性右心室发育不全）434
isolation and incubation of mycobacteria（分枝杆菌分离培养）571
isoniazid, INH, H（异烟肼）596
isoprenaline test（异丙肾上腺素试验）335
isotope-labelled nucleic acid probe（同位素标记的核酸探针）587
isotype、allotype、isoallotype、idiotype（同种型抗原、同种异型抗原、同种同种异型抗原、独特型抗原）1087
isovolumic contraction index（等容收缩指标）173
isovolumic relaxation index（等容舒期指标）174
issac syndrome（神经性强直）96
iteocecal valva syndrome（回肠瓣综合征）851
ivemark syndrome（心脏畸形无脾综合征）396
ivg gene（ivg 基因）581

J

Jaccoud arthropathy（Jaccoud 关节病）1193
jamais vu（认旧如新症）145
Janbon syndrome（霍乱样综合征）854
Janeway lesion（Janeway 损害）352
jaundice（黄疸）647
jaundice during pregnancy（妊娠期黄疸）831
jaw reflex（下颌反射）30
jaw-winking elevator palpebrae synkinesis syndrome（口张大、眼睑上提综合征）109
jejunal diverticula（空肠憩室）689
jejunum syndrome（空肠综合征）688
jervis syndrome（家庭性早期小脑变性综合征）107
JNCVI diagnostic standard of hypertension in 1997（1997 年 JNCVI 高血压诊断标准）280
joint tuberculosis（关节结核）624
Jones diagnosis criteria（Jones 诊断标准）304
Joseph disease（Joseph 病）73
judging standard of curative effect of heart failure（心力衰竭疗效判定标准）183
jugular foramen syndrome（颈静脉孔综合征）27
junior myelo monocytic leukemia, JMML（幼年型粒单核细胞白血病）1046
juvenile chronic arthritis（儿童慢性关节炎）1202
juvenile familial amaurotic idiocy（少年型家族性黑矇隆痴呆）117
juvenile myoclonic epilepsy, janz syndrome（少年肌阵挛癫痫）49
juvenile nephronophthisis-medullary cystic disease complex（幼年肾单位肾痨（髓质囊肿病））924
juvenile polyposis（少年型结肠息肉病）700
juvenile spinal muscular atrophy, Kugelberg-Welander syndrome, spinal muscular atrophy type Ⅲ（少年型家庭性进行性脊肌萎缩）82
juxtaglomerular apparatus（肾小球旁器）860
juxtamedullary nephrons（近髓肾单位）858
juxtaposition of atria appendage（并列心耳）429

K

kalium-sparing diuretics and heart failure（保钾利尿剂与心力衰竭）193
kanamycin, KM, K（卡那霉素）（紫霉素 viomycin, VM）597
kaolin partial thromboplastin time, KPTT（白陶土部分凝血活酶时间）951
karatodermia blenorrhagica（溢脓性皮肤角化病）1177
Kartagener syndrome（卡塔格内综合征）524
kartagener syndrome（鼻窦炎—支气管炎—内脏转位）379
Kasabach-Merrit Syndrome（血小板减少伴血管瘤综合征）1025
katG gene（katG 基因）589
Kawasaki disease（川崎病）342
Kayser-Fleischer ring（角膜 K-F 环）70
Kearns-Sayer syndrome（KSS 综合征）98
Kearus-Sayre syndrome（心脏传导阻滞-色素性视网膜炎-眼外肌麻痹综合征）389
kenacomb cream（复方康纳乐霜）1268
kenacort-A·IM（康宁克通-A 肌内注射剂）1267
kenacorta-A IA/ID（康宁克通-A 关节内及皮内注射剂）1267
kenalogin orabase（康宁乐口内膏）1268
Kensey device（Kensey 切割导管）360

Kent's bundle（Kent 束）209
kernicterus（核黄疸）75
Keshan disease（克山病）329
ketonuria（酮体尿）928
kidney and transfusion（肾移植与输血）1144
kidney arteriovenous fistula syndrome（肾动静脉瘘综合征）388
kidney transplantation and hypertension（肾移植与高血压）298
Killip grading of pump failure（Killip 泵衰竭分级）181
Kirchner enrichment medium（Kirchner 增菌培养基）561
Klebsiella pneumonia（克雷白杆菌性肺炎）477
Kleine-levin syndrome（周期性嗜睡贪食综合征）37
kleptomania（偷窃癖（偷窃狂））159
klippel-feil syndrome, fusion of cervical vertebrae（颈椎融合）75
klippel-trenaunay - weber syndrome（血管扩张性肢体肥大症）108
klüver-bucy syndrome（颞叶切除后行为综合征）108
Koch's phenomenon（柯霍现象）552
koerber-salus-elschnig syndrome（中脑导水管综合征）108
kojevenikoff syndrome（持续部分性癫痫）108
koro（缩阳症（恐缩症）157
Korsakoff syndrome（科萨科夫综合征）149
korsakoff syndrome（遗忘虚构综合征）24
krabbe I syndrome（球形细胞型白质营养不良）108
Kronig isthmus（克郎尼格峡）524
Kuang's agar medium（匡氏琼脂培养基）560
Kurn disease（库鲁病）61
Kussmaul symptom（Kussmaul 征）615
Kussmaul respiration（库－毛尔呼吸）458
Kussmaul respiration in acidosis（酸中毒深大呼吸）540

L

la belle indifférence（法语）（泰然漠视）156
laboratory and auxiliary examination of relapsing polychondritis（复发性多软骨炎的实验室及辅助检查）1225
laboratory and auxiliary examinations of polymyositis and dermatomyositis（多肌炎和皮肌炎的实验室及辅助检查）1213
laboratory examination of diabetic neuropathy（糖尿病周围神经病的实验室检查）87
laboratory findings of acute rheumatic fever（急性风湿热的实验室检查）1193
laboratory findings of adult onset Still disease（成人斯蒂尔病的实验室检查）1201
laboratory findings of ankylosing spondylitis（强直性脊柱炎的实验室所见）1174
laboratory findings of Behcet disease（白塞病的实验室检查）1222
laboratory findings of enteropathic arthritis（肠病性关节炎的实验室所见）1182
laboratory findings of haemophilic arthritis（血友病关节炎的实验室检查）1227
laboratory findings of juvenile chronic arthritis（儿童慢性关节炎的实验室检查）1203
laboratory findings of leukemic arthritis（白血病关节炎的实验室检查）1226
laboratory findings of Lyme disease（Lyme 病的实验室所见）1200
laboratory findings of osteoarthritis（骨性关节炎的实验室检查）1187
laboratory findings of polyenthesitis（多肌腱末端炎的实验室所见）1183
laboratory findings of psoriatic arthritis（银屑病关节炎的实验室检查）1181
laboratory findings of reactive arthritis（反应性关节炎的实验室所见）1179
laboratory findings of Reiter syndrome（赖特综合征的实验室检查）1177
laboratory findings of sarcoidosis（结节病的实验室检查）1230
laboratory findings of Sjögren syndrome（干燥综合征的实验室检查）1219
laboratory findings of systemic lupus erythematosus（系统性红斑狼疮的实验室检查）1207
laboratory findings of systemic scleroderma（系统性硬化症的实验室检查）1210
laboratory findings of systemic vasculitis（血管炎的实验室检查）1216
laboratory findings of tuberculous arthritis（结核性关节炎的实验室检查）1198
lactic dehydrogenase, LDH（乳酸脱氢酶）558

lactulose（乳果糖）732
lacunar infarction（腔隙性脑梗塞）52
lacunes（腔隙）52
lambert canal（细支气管—肺泡交通支）470
lambert-eaton myasthenic syndrome（肌无力样综合征）59
Lancereaux nephritis（风湿性间质性肾炎）873
language（语言）121
Langhans' cell, Langhans' giant cell（朗汉斯巨细胞）562
large granular lymphocyte syndrome, LGLS（大颗粒淋巴细胞综合征）1166
large granular lymphocytic leukemia, LGLL（大颗粒淋巴细胞白血病）1044
large round cell carcinoma of lung（肺大圆形细胞癌）484
laryngeal dyspnea（喉性呼吸困难）449
laryngeal stridor（喉喘鸣）449
laser peripheral vessel angioplasty（激光外周血管成形术）359
laser therapy of tuberculosis（结核病激光疗法）601
laser thermal balloon angioplasty（激光热球囊法成形术）361
L-asparaginase, colaspase, cranitin, ASP（左旋门冬酰胺酶）994
lassen syndrome（过盛脑灌注综合征）108
late cortical cerebellar atrophy（迟发性小脑皮质萎缩）110
latent constrictive pericarditis（隐匿性缩窄性心包炎）350
latent glomerulonephritis（隐匿性肾炎）880
latent Keshan disease（潜在型克山病）330
latent schizophrenia（潜隐型精神分裂症）151
lateral sinue thrombosis（侧窦血栓形成）54
late-systolic murmur（收缩晚期杂音）407
Laurence-Moon - Biedl syndrome（Laurence - Moon - Biedl 综合征）927
lazy leukocyte syndrome（惰性白细胞综合征）1023
L-cysteine（半胱氨酸）734
LDH M-subunit deficiency syndrome（乳酸脱氢酶 M 亚单位缺乏综合征）108
L-dopa long time treatment syndrome（左旋多巴长期治疗综合征）108
lecithin（卵磷脂）733
left atrial compensatory stage of mitral stenosis（二尖瓣狭窄左房代偿期）306
left atrial decompensatory stage of mitral stenosis（二尖瓣狭窄左房失代偿期）306
left atrial isolation（房颤左心房隔离术）207
left atrial myxoma（左房黏液瘤）321
left atrial pressure（左房压力）371
left atrial tumor（左房肿瘤）356
left cardiac catheterization（左心导管检查）410
left heart catheterization（左心导管检查）361
left ventricular aneurysm（左室壁瘤）424
left ventricular assist device, LVAD（左心室辅助装置）319
left ventricular chamber tumor（左室腔肿瘤）356
left ventricular diastolic insufficiency heart failure（左室舒张功能不全性心力衰竭）177
left ventricular diverticulum（左室憩室）424
left ventricular pressure（左室压力）371
left ventricular pressure curve（左室压力曲线）411
left ventricular short-axis shortening rate（左室短径缩短率）173
left ventricular volume overload heart failure（左室容量超负荷性心力衰竭）179
left ventricular-right atrial communication（左室 - 右房通道）418
left ventricular angiography（左心室造影）362
left-sided cardiac failure（左心心力衰竭）177
left-sided gallbladder（左位胆囊）708
left-to-right shunt（左向右分流）412
legionella pneumonia（军团菌肺炎）476
leiomyoma of bronchus（支气管平滑肌瘤）467
leiomyoma of lung（肺平滑肌瘤）494
leiomyosarcoma of lung（肺平滑肌肉瘤）494
Lennart-Juhlin syndrome（嗜酸、嗜碱细胞缺乏、反复感染综合征）1024
Lennox-Gastaut syndrome（Lennox - Gastaut 综合征）49
lenoble-aubineau syndrome（眼球震颤 - 肌阵挛综合征）109
Lenreotide, somatuline 849
leopard syndrome（豹皮综合征）439
leprous neuropathy（麻风性神经病）85

Leriche syndrome, thrombotic obliteration of the aortic bifurcation（Leriche综合征）317
lesion predilection site（病变好发部位）564
lethal catatonia; Bell mania（致死性紧张症）148
Letterer-Siwe syndrome（勒—雪综合征）525、1028
leucine aminopeptidase, LAP（尿亮氨酸氨基肽酶）868
leucocyte isoantigen MAC（白细胞同种抗原 MAC）1088
leucoplakia of esophageal mucosa（食管白斑）659
leuenkephalin（亮氨酸脑啡肽）841
leukemia（白血病）983
leukemia and SNP（白血病与单碱基多态性）1293
leukemic arthritis（白血病关节炎）1226
leukemoid reaction（类白血病反应）990
leukeran（瘤可宁）994
leuko-araiosis（脑白质疏松症）54
trasfusion of leukocyte-poor red blood cell , LP - RBC（少白细胞红细胞输注）1094
leukocyte-poor platelets（少白细胞的血小板）1081
leukocyte-poor red blood cells（少白细胞的红细胞）1078
leukoencephalopathy（脑白质髓鞘发育不良）74
leukopheresis（白细胞去除术）997
levine-critchley syndrome（舞蹈—棘状红细胞增多综合征）109
levodopa, lavodopa（左旋多巴）732
levoversion; levorotation（左旋心）404
L-form bacteria（L型细菌）917
L-form of mycobacterium tuberculosis（结核分枝杆菌L型细菌）572
Lhermitte sign（勒麦特征 67
lhermitte-cornil-quesnel syndrome（锥体束－锥体外束联合变性）109
liaison psychiatry（联络精神病学）133
Libman-Sacks syndrome（无菌性疣状心内膜炎）376
lichen scrofulosorum（瘰疬性苔癣）629
Liddle syndrome, pseudohyperaldosteronism（假性醛固酮增多症）871
life events scale, LES（生活事件量表）164
ligase chain reaction, LCR（连接酶链反应）584
light chain nephropathy（轻链肾病）883
light/dark regulation（光/黑暗调节）1251
Lightwood's syndrome（婴儿型特发性 RTA）894
lilliputian hallucination（小人国幻觉）138
limb girdle muscular dystrophy（肢带型肌营养不良）95
limb stump neuralgia（残端痛）9
limbic encephalitis（边缘系脑炎）58
limethason（利美达松，地塞米松棕榈酸盐 dexamethasone palmitate）1273
limitations for transfusion of fresh whole blood（输出用新鲜血的缺陷）1090
limited open lung biopsy（局限性开胸肺活检）594
Linac-Fanconi syndrome（Linac - Fanconi 综合征）893
linitis plastica of stomach（皮革胃）670
lipid peroxidation（脂质过氧化）254
lipid storage myopathy（脂质沉积性肌病）98
lipiduria（脂质尿）881
lipoid nephrosis（炎脂质肾病）870
lipoid pneumonia（类脂性肺炎）473
lipoma of colon（结肠脂肪瘤）696
lipoma of lung（肺脂肪瘤）502
lipomatoid polyposis（脂肪瘤性息肉病）700
lipoprotein（α）（脂蛋白（α））253
lipoprotein and cholesterol metabolic disturbance of liver（肝与脂蛋白和胆固醇代谢障碍）738
lipoprotein nephropathy（脂蛋白肾病）881
liquefaction or softening of caseation（干酪样坏死液体或软化）562
liquid culture（液体培养基培养法）557
liquid stored erythrocytes（红细胞液体保存）1092
lithium and chronic nephropathy（锂和慢性肾病）890
Little pain-hematuria syndrome（腰痛血尿综合征）875
livedo reticularis（网状青斑）316
liver and bilirubin disturbance of metabolic（肝与胆红素代谢障碍）739
liver and fat acid metabolic disturbance（肝与脂肪酸代谢障碍）737
liver and hemodynamic disturbance（肝与血液动力学障碍）738
liver and hormone metabolic disturbance（肝与激素代谢障碍）739
liver and vitamin metabolic disturbance（肝与维生素代谢障碍）737

liver gene therapy（肝基因治疗）751
liver of normal pregnancy（正常妊娠时的肝脏）778
liver palm（肝掌）648
liver transplantation and transfusion volume（肝移植与输血用量）1146
load dosage and maintenant dosage of digitalis（洋地黄负荷量加维持量用法）185
Loan project of World Bank for tuberculosis control in China（世界银行贷款中国结核病控制项目（世行项目））555
lobar atelectasis（肺叶性（肺）膨胀不全）501
lobar haemorrhage（脑叶出血）53
local therapy of small liver cancer（小肝癌局部治疗）810
localized amyloidosis（局限性淀粉样变性）1018
localized congenital muscular dystrophy（局限性先天性肌营养不良综合征）110
localized tuberculosis cutis（局限性皮肤结核）628
localized wheezing sound（局限性哮鸣音）462
location and distribution of viral antigen in hepatocytes of hepatitis B patients（乙型肝炎患者在肝细胞内病毒抗原的定位及分布）755
location diagnosis of accessory pathway（旁道的定位诊断）238
location diagnosis of ventricular tachycardia（室性心动过速的定位诊断）239
locked lung syndrome（肺闭锁综合征）497
locked-in syndrome（闭锁综合征）14
locoid（来可得）1262
Loffler cardiomyopathy（Loffler心肌病）327
Loeffler endocarditis（Loeffler心内膜炎）354
Loeffler endocarditis（嗜酸细胞性心内膜炎）376
myxedema heart disease（黏液水肿心脏病）397
London smog（伦敦烟雾）526
long action glucocorticoid（长效糖皮质激素）1256
long course of corticoid treatment（肾上腺皮质激素长程治疗）1255
long QT syndrome（长QT综合征）233、438
long-term prognosis of AMI（心肌梗死的长期预后）246
loop diuretics and heart failure（襻利尿剂与心力衰竭）192
loop of Henle（亨利袢）859
loosening of association（联想松弛）139
lose（丢失）640
loss of smell（嗅觉丧失）28
loss of taste（味觉缺失）28
low cardiac output syndrome in AMI（急性心肌梗死并发低心排血量综合征）267
low cardiac output syndrome（低心排出量综合征）396
low fever syndrome（低热综合征）1024
low flux dialysis（低通量透析）910
low grade B cell lymphoma（低度恶性的B细胞性NHL）1004
low limit of rate interval（下限频率间期）218
low molecular weight heparin, LM-WH（低分子量肝素）954
low molecular-weight heparin（IMH）and CHD（低分子肝素与冠心病）242
low speed rotational catheter（低速旋切导管）360
Lowe syndrome（眼脑肾综合征）871
Lowenstein-Jensen's medium, L-J medium（改良罗氏培养基）560
lower motor neuron paralysis（下运动神经元性瘫痪）19
lower respiratory tract（下呼吸道）458
lower urinary tract infection（下尿路感染）917
Lown-Ganong-Levine syndrome（L-G-L综合征）437
Lown grading of ventricular premature beats（室性早搏Lown人级）210
low-output heart failure（低排血量型心力衰竭）180
low-output pulmonary edema（低输出量性肺水肿）178
Lübeck event（吕伯城事件）552
Luder-Sheldon syndrome（家族性肾小管葡萄糖及氨基酸重吸收缺陷）872
Lüffler pneumonia（吕弗勒肺炎）473
lumbar puncture（腰椎穿刺）39、128
lumbosacral plexitis（腰骶神经根炎）91
lung cancer and gene abnormality（肺癌与基因异常）1297
lung cancer, pulmonary carcinoma（肺癌）481
lung fibrosis and gene abnormality（肺纤维化病与基因异常）1299
lung marking（肺纹理）498
lung of the drowned（溺死肺）510
lung stretch reflex（肺牵张反射）495

lupus anticoagulant, LA（狼疮样抗凝物）947
lupus anticoagulant syndrome（狼疮抗凝血物质综合征）922
lupus vulgaris（寻常性狼疮）628
Lutembacher syndrome（鲁登巴哈综合征）435
lycanthropy（变兽妄想）142
Lyme disease（Lyme 病）1198
lymph propagation disease（毛细血管扩张型共济失调症（AT）基因与淋巴增殖疾病）1290
lymphadenectomy for biopsy（表浅淋巴结摘除活检）595
lymphadenopathy of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎患者的淋巴结病）1165
lymphadenosis or lymphoid polyp of colon（淋巴增生或淋巴样结肠息肉）697
lymphatic reabsorption（淋巴回吸收）912
lymphocyte-plasma apheresis（淋巴细胞血浆单采术）1106
lymphocyte subsets（T-淋巴细胞亚群）575
Flymphocyte transformation test（LTT）（T-淋巴细胞转化试验）575
lymphocytes and treatment of habitual abortion with IVIG（淋巴细胞和 IVIG 用于不明原因的习惯性流产）1135
lymphomatoid granulomatosis, LYG（淋巴瘤样肉芽肿病）1040
lyophilized BCG vaccine（冻干卡介苗）641
lysinosis, pulmonary lysinosis（肺棉屑沉着病）492
lysozyme, LZM（溶菌酶）558

M

M_2 regimen（M_2 方案）1014
MACOP-B regimen（MACOP - B 方案）1009
macrocephaly-pseudopapilledema-multiple hemangioma syndrome（巨头-假性视乳头水肿-多发性血管瘤综合征）114
macrocytic anemia（大细胞性贫血）975
macro-electromyography（巨肌电图）44
macroglobulinemia（巨球蛋白血症）1014
macrophage activation（巨噬细胞转化）574
macula densa cell（致密斑细胞）860
macular sparing（黄斑回避）22
magical thinking（魔法思维）140
magnetic resonance diagnosis of cirrhosis（肝硬化磁共振诊断）789
magnetic test（磁铁试验）227
Mahaim's bundle（Mahaim 束）209
maintance of blood pressure（维持血压）1244
major ABO-incompatible bone marrow transplantation（主要 ABO 血型不合的 BMT）1119
major histocompatibility antigen, MHS（主要组织相容抗原）1088
major histocompatibility complex, MHC（主要组织相容性复合物）1087
major polymorphic tandem repeat clusters（MPTR）（多态的串联重复序列（简称 MPTR 序列））577
major psychosis（重性精神病）137
malabsorption（吸收不良）648
malabsorption syndrome（吸收不良综合征）682
malar rash（蝶形红斑）1207
malfomations of the occipital bone and cervical spine（枕骨大孔区畸形）75
malformation of duplicate stomach（胃重复畸形）670
malignant endocardial cardiomyopathy（恶性心内膜心肌病）332
malignant histiocytosis（恶性组织细胞增多症（恶组））1004
malignant hypertension（恶性高血压）272、923
malignant plasma cell disease（恶性浆细胞瘤）1016
malignant pleural effusion（癌性胸腔积液）453
malignant rash（恶性红斑）1213
malignant syndrome（恶性综合征）109
Mallory-Weiss syndrome（食管-贲门黏膜撕裂症）655
malotilate（马洛替酯）730
malposition of the great arteries（大动脉异位）422
malt-worker's lung（麦芽工人肺）534
management of ankylosing spondylitis（强直性脊柱炎的治疗）1175
management of Behcet disease（白塞病的治疗）1223
management of coagulation abnormalities in liver transplantation（肝移植时出现的凝血异常及处理）1147
management of early liver cirrhosis（早期肝硬化治疗）787
management of enteropathic arthritis（肠病性关节炎的治疗）1182
management of erythrocytes transfusion refractoriness（红

细胞输血无效性处理）1154
management of granulocytes transfusion refractoriness（粒（白）细胞输注无效性处理）1155
management of haemophilic arthritis（血友病关节炎的治疗）1228
management of infective arthritis（感染性关节炎的治疗）1196
management of juvenile chronic arthritis（儿童慢性关节炎的治疗）1204
management of leukemic arthritis（白血病关节炎的治疗）1227
management of Lyme disease（Lyme 病的治疗）1200
management of multiple transfusion patients（反复多次输血病人的处理）1157
management of platelets transfusion refractoriness（血小板输注无效性处理）1155
management of polyenthesitis（多肌腱末端炎的治疗）1183
management of polymyositis and dermatomyositis（多肌炎和皮肌炎的治疗）1214
management of psoriatic arthritis（银屑病关节炎的治疗）1181
management of reactive arthritis（反应性关节炎的治疗）1179
management of Reiter syndrome（赖特综合征的治疗）1177
management of relapsing polychondritis（复发性多软骨炎的治疗）1225
management of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的治疗）1171
management of sarcoidosis（结节病的治疗）1231
management of Sjögren syndrome（干燥综合征的治疗）1220
management of systemic lupus erythematosus（系统性红斑狼疮的治疗）1207
management of systemic scleroderma（系统性硬化症的治疗）1211
management of tuberculous arthritis（结核性关节炎的治疗）1198
managements of acute rheumatic fever（急性风湿热的治疗）1194
managements of osteoarthritis（骨性关节炎的治疗）1189
mania（躁狂症）152
manic-depressive psychosis（躁狂抑郁症）152
manifestation and laboratory examinations of early liver cirrhosis（早期肝硬化临床表现与实验室检查）787
manifestation of acute rheumatic fever（急性风湿热的临床表现）1192
manifestation of adult onset Still disease（成人斯蒂尔病的临床表现）1201
manifestation of Behcet disease（白塞病的临床表现）1221
manifestation of cirrhosis（肝硬化临床表现）786
manifestation of endotoxemia（内毒素血症的临床表现）746
manifestation of enteropathic arthritis（肠病性关节炎的表现）1181
manifestation of haemophilic arthritis（血友病关节炎的临床表现）1227
manifestation of juvenile chronic arthritis（儿童慢性关节炎的临床表现）1203
manifestation of leukemic arthritis（白血病关节炎的临床表现）1226
manifestation of Lyme disease（Lyme 病的临床表现）1199
manifestation of osteoarthritis（骨性关节炎的临床表现）1185
manifestation of polyenthesitis（多肌腱末端炎的临床表现）1183
manifestation of postnecrotic cirrhosis（坏死后肝硬化临床表现）787
manifestation of reactive arthritis（反应性关节炎的临床表现）1178
manifestation of relapsing polychondritis（复发性多软骨炎的临床表现）1224
manifestation of sarcoidosis（结节病的临床表现）1229
manifestation of Sjögren syndrome（干燥综合征的临床表现）1218
manifestation of systemic vasculitis（血管炎的临床表现）1216
manifestation of tuberculous arthritis（结核性关节炎的临床表现）1197
manifestations of CRF（慢性肾功能衰竭的临床表现）901
manifestations of infective arthritis（感染性关节炎的临

床表现）1196
manifestations of polymyositis and dermatomyositis（多肌炎和皮肌炎的临床表现）1212
manifestations of psoriatic arthritis（银屑病关节炎的临床表现）1180
manifestations of respiratory system（呼吸系统表现）904
manifestations of skin（皮肤表现）904
manifestations of systemic lupus erythematosus（系统性红斑狼疮的临床表现）1206
manifestations of systemic scleroderma（系统性硬化症的临床表现）1209
mannerism（装相（作态））146
MAP kinase cascade（MAP 激酶级联）1301
marable syndrome（腹腔神经丝综合征）852
march hemoglobinuria（行军性血红蛋白尿症）970
Marfan syndrome（马凡综合征）379、438
marie ataxia, hereditary cerebellar ataxia（遗传性小脑性共济失调）73
masked depression（隐匿性抑郁症）153
masochism（受虐癖）160
mass reflex（总体反射）33
masses in the abdomen（腹部肿快）648
massive transfusion for patients with severe in jury（严重创伤急救时的大量输血）1141
mast cell disease, MCD（肥大细胞病）1045
maximal expiratory flow-volume curve, MEFV（最大呼气流－容积曲线）547
maximal expiratory rate of flow（呼气流速高峰）450
maximum voluntary ventilation（最大通气量）547
maze procedure for atrial fibrillation（房颤迷宫术）208
Meadow syndrome（Meadow 综合征）397
mean pulmonary arterial pressure（肺动脉平均压）485
mean velocity, TCD（经颅多普勒超声平均血流速度）46
measlea immunoglobulin（抗麻疹免疫球蛋白）1099
measles pneumonia（麻疹肺炎）477
measurement of conductive function of accessory pathway（旁路传导功能测定）238
measurement of coronary blood flow（冠状动脉血流测定）363
measurement of folic acid in RBC（红细胞叶酸测定）980
measurement of folic acid（叶酸的测定）976
measurement of G-6-PD（葡萄糖-6-磷酸脱氢酶活性测定）968
measurement of haptoglobin（结合珠蛋白测定）966
measurement of serum iron（血清铁测定）975
measurement of vitamin B_{12}（维生素 B_{12}的测定）976
mechanical asphyxia（机械性窒息）458
mechanical compressor（心脏按压器）318
mechanical purpura（机械性紫癜）952
mechanical respiration（机械呼吸）458
mechanism of CRF（慢性肾功能衰竭的发病机制）900
mechanism of oesophageal varices bleeding（食管静脉曲张破裂的机制）796
mechanism of renal toxicity（肾中毒机制）913
mechanism of rheumatic fever（风湿热原理）301
mechanism of transfusion on kidney transplantation（肾移植输血的作用机制）1146
mechanisms of external counterpulsation（体外反搏作用原理）319
mechanisms of intraaortic counterpulsation（体内反搏作用原理）319
Meckel diverticual（Meckel 憩室）689
medial medullary syndrome（延髓腹内侧综合征）26
median palsy（正中神经麻痹）91
mediastinal pleurisy（纵隔胸膜炎）614
medical collapse therapy（内科萎陷疗法）601
medical treatment for peptic ulcer（消化性溃疡的治疗）720
medical treatment of upper digestive hemorrhage in cirrhosis（肝硬化上消化道出血内科治疗）794
medicine for the treatment of peptic ulcer（治疗消化性溃疡的药物）720
medicine therapy in cysticercosis of brain（脑囊虫病的药物治疗）60
medrysone（甲羟松）1285
medullary sponge kidney（髓质海绵肾）875
megakarycyte, MK（巨核细胞）958
megakaryocyte colony-stimulating factor, MK-CSF（巨核细胞集落形成刺激因子）960
megakaryocytic dysplasia（巨核细胞病态造血）999
megaloblastic anemia caused by vitamin B_{12} deficiency（维生素 B_{12}缺乏性巨幼细胞贫血）974

megaloblastic anemia（巨幼细胞贫血）981
Meigs syndrome（卵巢-腹水-胸水综合征，Meigs 综合征）715
melancholia（忧郁症）152
melanocyte-stinulating hormone，MSH（促黑素细胞激素）849
melanuria（黑色素尿）864
membrance filter concentration method（微孔滤膜集菌法）556
membrane of dialyzer（透析膜）907
membranous nephropathy（膜性肾病）879
Membranous obstruction of the inferior vena cava，MOVE（下腔静脉膜状梗塞）715
membranous ventricular septal defect（膜部室间隔缺损）418
memory（记忆）147
menagement of adult onset Still disease（成人斯蒂尔病的治疗）1202
meningovascular syphilis（脑膜血管梅毒）64
mental confusion（意识错乱）146
mental disorder（精神障碍）136
mental health（精神卫生）133
mental health（心理卫生）133
mental retardation（精神发育迟缓）160
mental status（精神状态）136
mentality（智力）121
mercury poisoning（汞中毒）913
mesalazine（美沙拉嗪）729
mesangial proliferative glomerulonephritis（系膜增生性肾小球肾炎）879
mesangiocapillary glomerulonephritis（系膜毛细血管性肾炎（膜增生性肾炎））879
mesenteric chylocyst（肠系膜乳糜囊肿）718
mesenteric panniculitis，Weber-Christian disease（肠系膜脂膜炎）718
mesocardia（中位心）404
metablic function test of bilirubin and bile acid（胆红素和胆汁酸代谢功能试验）737
metabolic cardiomyopathy（代谢性心肌病）329
metabolic disturbance of copper in cirrhosis（肝硬化铜代谢紊乱）795
metabolic disturbance of iron in cirrhosis（肝硬化铁代谢紊乱）795
metabolic disturbance of kalium in cirrhosis（肝硬化钾代谢紊乱）794
metabolic disturbance of natrium in cirrhosis（肝硬化钠代谢紊乱）794
metabolic disturbance of selenium in cirrhosis（肝硬化硒化谢紊乱）795
metabolic disturbance of zinc in cirrhosis（肝硬化锌代谢紊乱）794
metabolism（降解代谢）1242
metabolism in liver（肝脏的降解代谢）1242
metabolism of aldosterone（醛固酮的降解代谢）1243
metabolism of androgens（雄激素的降解代谢）1243
metachromatic leukoencephalopathy，MLD（异染性白质营养不良）74
metal fume fever（金属烟尘热）523
metallo proteinases；MMPS and its split products（金属蛋白酶及其裂解产物）1187
metastatic carcinoma of peritoneum（腹膜转移癌）717
metastatic cardiac tumor（心脏转移性肿瘤）357
metastatic tumor of lung（肺转移瘤）502
metenkephalin（蛋氨酸脑啡肽）837
methemoglobinemia（高铁血红蛋白血症）965
methemoglobin reductase test（高铁血红蛋白还原试验）964
method of detecting by PCT-enzyme-linked immunosorbent Assay（PCR-ELISA 法）583
method of intervening therapy of liver cancer（肝癌介入治疗方法）812
method of microsatellite marker analysis（微卫星标志分析法）1308
method of polybrene（凝集胺法）1067
methods and attentions of transfusion in general surgery（普通外科输血的方法和注意事项）1138
methotrexate，amethopterin，MTX（甲氨蝶呤）993
methyldigoxin and heart failure（甲基地高辛与心力衰竭）185
methylprednisolone（甲基泼尼松龙）1266
metoclopramide（甲氧普胺）726
microangiopathic hemolytic anemia（微血管病性溶血性贫血）969
microarray（DNA 微阵列）1292
microcytic anemia（小细胞低色素性贫血）975
micro-droplet nucleus（微滴核）633

microplate hybridization（微孔板杂交）586
microthrombus（微血栓）949
microtiter platelased colorimetric detection method（微孔板显色检测法）583
microtubule gel test（微柱凝胶试验）1071
micturition reflex（排尿反射）36
micturition syncope（排尿晕厥）8、322
mid action glucocorticoid（中效糖皮质激素）1256
mid and late diastolic murmur（舒张中晚期杂音）408
mid and late systolic click（收缩中晚期喀喇音）407
mid course of corticoid treatment（肾上腺皮质激素中程治疗）1255
middle lobe syndrome（肺中叶综合征）468、502
Middlebrook 7H-11 agar medium（7H 11 琼脂培养基）560
Middlebrook agar medium（米氏琼脂培养基）560
mid-systolic murmur（收缩中期杂音）407
migraine（偏头痛）3
migraine with aura（先兆型偏头痛）3
migraine without aura（无先兆型偏头痛）3
mild coma state（浅昏迷状态）14
mild mitral stenosis（二尖瓣轻度狭窄）307
miliary dissemination（粟粒性播散）540
miliary tuberculosis（粟粒性结核）513
miliary tuberculosis of lung（粟粒性肺结核）497、513
Millard-Gubler syndrome（桥脑外侧部综合征）25
milrinone and heart failure（米力农与心力衰竭）190
mind-reading（读心症）141
mineralocorticoid biosynthesis（盐皮质激素生物合成）1238
minimal changes disease（微小病变肾病）879
minimal residual disease in leukemia, MRDL（微量残留白血病）998
mini-mental state examination（简易智力状态检查）162
Minnesota heart health program, MHHP（明尼苏达心脏保健计划）271
Minnesota multiphasic personality inventory, MMPI（明尼苏达多相人格问卷）162
minor ABO-incompatible marrow transplantation（次要 ABO 血型不合的 BMT）1120
minor psychosis（轻性精神病）137
Mirigg syndrome（肝内胆管扩张综合征）853
mirror-image dextrocardia（镜象型右位心）404
MIRU diagnostic standard of pump failure（MIRU 泵衰竭诊断标准）182
missense mutation（错义突变）589
mitochondrial encephalomyopathy（线粒体脑肌病）98
mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke - like episodes syndrome（MELAS 综合征）98
mitochondrial myopathy（线粒体肌病）97
mitral atresia（二尖瓣闭锁）308、435
mitral cleft（二尖瓣裂）309
mitral commissurotomy, mitral valvulotomy（二尖瓣交界切开术）309
mitral face（二尖瓣病面容）310
mitral leaflet prolapse syndrome（二尖瓣脱垂综合征）437
mitral opening snap（二尖瓣开放拍击音）308
mitral papillary muscles dysfunction（二尖瓣乳头肌功能失调）309
mitral regurgitation（二尖瓣关闭不全）423
mitral regurgitation, MR（二尖瓣反流）308
mitral restenosis（二尖瓣再狭窄）308
mitral stenosis（二尖瓣狭窄）305、425
mitral valve cleft（二尖瓣裂隙）424
mitral valve prolapse syndrome, Barlow syndrome（二尖瓣脱垂综合征）309
mitral valve prolapse（二尖瓣脱垂）424
mitral valve replacement（二尖瓣替换术）309
mitral valvuloplasty（二尖瓣成形术）309
mixed acid-base disturbance（混合型酸碱紊乱）522
mixed acidosis（混合性酸中毒）522
mixed alkalosis（混合性碱中毒）522
mixed angina（混合型心绞痛）261
mixed aphasia（混合性失语）12
mixed breath sound（混合性呼吸音）458
mixed edema（混合性脑水肿）16
mixed infection（混合感染）522
mixed thrombus（混合血栓）947
mixed type of atrial septal defect（混合型房间隔缺损）415
mixed type of TAPVC（混合型完全性肺静脉异位引流）417
mixed ventilatory dysfunction（混合性通气功能障碍）

522
Miyagawanella lymphogranulomatosis, Frei disease（性病性淋巴肉芽肿病）699
mode of action of gastrointestinal peptide hormone（胃肠肽类激素的作用方式）850
mode of spread of HD（HD的扩散方式）1008
model of HBV infection（乙型肝炎病毒感染模型）759
moderate coma state（中度昏迷状态）14
moderate mitral stenosis（二尖瓣中度狭窄）307
modern type of tuberculosis epidemic（结核病流行近代型）633
modified RFCA of AVN（房室结改良射频消融术）227
Moenckeberge syndrome（髂总动脉供血不足综合征）381
molecular biology of cardiac function regulation（心功能调节的分子生物学）198
molecular biology of hepatitis C virus, HCV（丙型肝炎病毒分子生物学）765
molecular biology of hepatitis D virus（丁型肝炎病毒分子生物学）766
molecular biology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B（乙型肝炎演变为肝癌的分子生物学）765
molecular biology of transfusion transmitted virus, TTV（输注传播病毒分子生物学）782
molecular biology（分子生物学）575
molecular epidemiology of tuberculosis（结核病分子流行病学）632
molecular evolutionary analysis of HBV（乙型肝炎病毒的分子进化学分析）757
molecular hybridization（分子杂交）585
molecular laboratory diagnostics of HBV（乙型肝炎病毒分子实验诊断学）759
molecular mechanisms of cardiac function regulation（心功能调节的分子机制）198
molecular mimic hyperthesis（分子模拟假说）1162
mometasone furoate（莫美他松糠酸酯）1282
Monckeberg sclerosis（动脉中层钙化征）377
Mondor's syndrome（胸壁硬化性静脉周围炎）378
Monge's syndrome（慢性高山病）377
moniliasis pneumonia（念珠菌性肺炎）479
monitor and management of HBV carriers（乙型肝炎病毒携带者的监护与管理）761
monoclonal component（M成分）1014
monogenic hereditary cardiovascular disease（单基因遗传性心血管疾病）336
mononeuropathy（单神经病）88
mononucleated cell（单个核细胞）997
monophasic action potential（单相动作电位）205
monophasic sustained ventricular tachycardia（单形性持续性室性心动过速）233
monoplegia（单瘫）19
mood disorder（心境障碍）152
Moore syndrome（腹型癫痫综合征）688
MOPP regimen（MOPP方案，COPP方案）1009
morbid symbolic thinking（病理性象征性思维）139
morbidity of hypertension（高血压患病率）282
Morita psychotherapy（森田疗法）168
morning stiffness（晨僵）1163
morphology of lesion in coronary angiography（冠脉造影时冠脉病变的形态）370
Morquio syndrome（黏多糖病Ⅳ型综合征）385
morula cell（桑椹状细胞）1017
mosapride（莫沙必利）733
Mosenthal test（尿莫氏试验）867
Mosse's syndrome（真性红细胞增多综合征）1020
motilin（胃动素）835
motor aphasia（运动性失语）11
motor apraxia（运动性失用）13
motor evoked potential, MEP（运动诱发电位）45
motor neuron disease（运动神经元病）81
motor neuronopathies and axonopathies（运动神经元神经病）82
motor paralytic bladder（运动性无张力型神经源性膀胱）36
mouth to mouth artificial respiration（口对口人工呼吸）524
move away（迁出）640
move in（迁入）640
Moyamoya sign disease（颅骨异常血管网症）53
MP regimen（MP方案）1014
MRI examination of tuberculosis（结核病磁共振检查）567
MRI findings of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的MRI检查）1170
mucoid impaction of bronchus（支气管黏液嵌塞）467

multiaxial diagnosis（多轴诊断）136
multichannel physiological recorder（多导生理记录仪）240
multidrug resistant tuberculosis（MDR-TB）（耐多药结核病（多耐药结核病））603
multifocal atrial tachycardia（多源性房性心动过速）230
multigenic hypercholesterolemia（多基因高胆固醇血症）255
multiple atrio-ventricular bypass（多房室旁路）358
multiple drug resistance, MDR（多药耐药）1013
multiple infarction dementia（多发梗塞性痴呆）55
multiple lobar/segmental lesion（多肺叶多肺段病变）564
multiple mono neuropathy（多发性单神经病）88
multiple myeloma（多发性骨髓瘤）1013
multiple myeloma plasma cell type（骨髓瘤浆细胞型）1017
multiple myeloma plasmablast type（骨髓瘤原始细胞型）1017
multiple myeloma stage Ⅰ（多发性骨髓瘤Ⅰ期）1013
multiple myeloma stage Ⅱ（多发性骨髓瘤Ⅱ期）1013
multiple myeloma stage Ⅲ（多发性骨髓瘤Ⅲ期）1013
multiple myeloma, type IgA（多发性骨髓瘤 IgA 型）1012
multiple myeloma, type IgD（多发性骨髓瘤 IgD 型）1012
multiple myeloma, type IgE（多发性骨髓瘤 IgE 型）1012
multiple myeloma, type IgG（多发性骨髓瘤 IgG 型）1012
multiple myeloma, type IgM（多发性骨髓瘤 IgM 型）1012
multiple myeloma, type light chain（多发性骨髓瘤轻链型）1012
multiple polyneuritis cranialis（多颅神经炎）83
multiple sclerosis, MS（多发性硬化）66
multiple serositis（多发性浆膜炎）715
multiplex PCR（复合 PCR 或多重 PCR）584
multisegmented neutrophilic leukocyte（中性粒细胞分叶过多）982
mumps immune globulin（流行性腮腺炎免疫球蛋白）1100
Munchausen syndrome（明肖森综合征）158
murine pneumonia virus, pneumonia virus of mice（鼠肺炎病毒）477
Murphy sign（莫非氏征，胆囊角痛症）704
muscle biopsy（肌肉活检）47
muscle power（肌力）31
muscular atrophy（肌萎缩）20
muscular dystrophy（肌营养不良）95
muscular pain - fasciculation syndrome（痛性肌束震颤综合征）111
muscular phosphofructokinase deficiency（肌肉磷酸果糖激酶缺陷症）116
muscular spasm（肌痉挛）21
muscular ventricular septal defect（肌部室间隔缺损）418
musculoskeletal manifestations of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的关节表现）1163
musculus pronator teres syndrome（旋前圆肌综合征）118
musculus scalenus anterior test（前斜角肌试验）11
mushroom - worker's lung（蘑菇工人肺）510
mutation of G protein conjugation receptor and disease（G 蛋白共轭受体突变与疾病）1316
mutation of the pre-C and C region of HBV genes（乙型肝炎病毒前-C 与 C 区基因突变）756
mutation of the pre - S and S region of HBV genes（乙型肝炎病毒前-S 及 S 区基因突变）756
mutation of the X region of HBV genes（乙型肝火病毒 X 区基因突变）757
mutiple system atrophy, MAS（多系统萎缩）72
mutism（缄默症）151
myasthenia gravis（重症肌无力）92
myasthenic crisis（肌无力危象）93
mycobacterial chemical disruption method（分枝杆菌化学破壁法）582
mycobacterial DNA（分枝杆菌 DNA）575
mycobacterial phage vector（分枝杆菌噬菌体载体）580
mycobacterial physical lysis procedures（分枝杆菌物理破壁法）582
mycobacterial shuttle plasmid（分枝杆菌穿梭质粒）580
mycobacterial shuttle vector（分枝杆菌穿梭载体）580

mycobacterial transposable elements（分枝杆菌转位因子）576
mycobacterium and allied genera（分枝杆菌属与类缘菌属）569
mycobacterium antibody（分枝杆菌抗体）573
mycobacterium antigen（分枝杆菌抗原）573
mycobacterium experiment on animals（分枝杆菌动物试验）571
mycobacterium hominis（人型结核杆菌）538
mycobacterium pathogenicity（分枝杆菌致病性）569
mycobacterium taxonomy（分枝杆菌分类）569
mycobacterium tuberculosis drug - resistant gene（结核分枝杆菌耐药基因）591
mycobacterium tuberculosis hominis（[人型] 结核 [分支] 杆菌）537
mycoplasmal pneumonia（支原体肺炎）479
mycotic esophagitis（霉菌性食管炎）654
mycotic gastric ulcer（胃霉菌性溃疡）668
mycotic gastritis（霉菌性胃炎）666
myelanalosis（脊髓结核）607
myelin basic protein, MBP（髓鞘碱性蛋白）41
myelodysplastic syndrome（骨髓增生异常综合征）1027
myelodysplastic syndrome, MDS（骨髓增生异常综合征）998
myelography（脊髓造影）129
myeloma cell（骨髓瘤细胞）1017
myeloma kidney（骨髓瘤肾）888
myeloma meningitis（骨髓瘤性脑膜炎）1017
myeloma nephrosis（骨髓瘤肾病）1017
myelophthisical anemia（骨髓病性贫血）979
myocardiac perforation（心肌穿孔）225
myocardial angioma（心肌血管瘤）355
myocardial electrode（心肌电极）214
myocardial enzyme（心肌酶谱）247
myocardial fibroma（心肌纤维瘤）354
myocardial fibrosarcoma（心肌纤维肉瘤）354
myocardial hypertrophy（心肌肥厚）198
myocardial ischemia - reperfusion injury（心肌缺血再灌注损伤）252
myocardial lipoma（心肌脂肪瘤）355
myocardial metabolic disorder（心肌代谢障碍）175
myocardial myxosarcoma（心肌黏液肉瘤）355
myocardial remodeling and heart failure（心肌重构与心力衰竭）199
myocardial rhabdomyoma（心肌横纹肌瘤）354
myocardial rhabdomyosarcoma（心肌横纹肌肉瘤）354
myocardial sarcoidosis disease（心肌结节病）332
myocardial sarcoma（心肌肉瘤）357
myocardial shoke syndrome（心肌震荡综合征）242
myocardial systolic - diastolic dysfunction（心肌舒缩功能障碍）175
myoclonic seizures（肌阵挛发作）48
myoclonus cereberllar ataxia syndrome（肌阵挛性小脑共济失调综合征）113
myoclonus encephalopathy（肌阵挛性脑病）58
myoclonus epilepsy and ragged red fibers syndrome（MERRF 综合征）98
myoclonus（肌阵挛）21
myoglobin（肌红蛋白）966
myoglobinuria（肌红蛋白尿）99、863、966
myokymia（肌颤搐）21
myophosphorylase deficiency（McArdle disease）（肌磷酸化酶缺乏症）99
myopotential interference（起搏器肌电干扰）225
myositis ossificans（骨化性肌炎）99
myotonia（肌强直）20
myotonia congenita（先天性肌强直）95
myotonic dystrophy（萎缩性肌强直）96
myxoedema ascites（黏液水肿性腹水）715
myxoma of lung（肺黏液瘤）492
myxoma syndrome（黏液瘤综合征）356

N

nadiceactive phaphosus（^{32}P 治疗）1002
nail-patella syndrome, Oesterreicher-Turner syndrome（指甲-髌骨综合征）926
narcoanalysis（麻醉分析）167
narcolepsy（发作性睡病）37
nasocomial pneumonia（医院获得性肺炎）474
nasopharyngeal tuberculosis（鼻咽结核）607
national epidemiological survey of tuberculosis（全国结核病流行病学调查）554
national tuberculosis control network（我国结核病防治网）630
national tuberculosis control programme in 1991 ~ 2000

（1991～2000年全国结核病防治工作规划）630
national tuberculosis programme（NTP）（国家结核病规划（规程）630
natural course of HBV carriers（乙型肝炎病毒携带状态的自然经过）760
natural drug resistance, NDR（自然耐药（天然耐药））603
natural tuberculosis infection（结核自然感染）635
nausea and vomiting（恶心、呕吐）645
NBT-PABA, test（胰功肽试验，口服合成多肽N-苯甲酰-L-酪氨酸对氨基苯甲酸试验）709
nebulization therapy（雾化疗法）546
necrotic influenzal pneumonia（坏死性流感肺炎）475
necrotizing hyperplastic lymphadenopathy, NHL（坏死增生性淋巴结病）1041
negative conversion sputum tubercle bacilli（痰菌阴转）601
negative symptoms（阴性症状）150
negativism（违拗症）144
neologism（语词新作（创新词））140
neonatal allo-immune thrombocytopenia（新生儿同种免疫性血小板减少症）1157
neonatal allo-immune thrombocytopenic purpura, NAITP（新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜）1157
neonatal hemolysis disease（新生儿溶血症）970
neonatal hemolytic anemia（新生儿溶血性贫血）969
neonatal myasthenia gravis（新生儿重症肌无力）93
neostigmine test（新斯的明试验）93
nephrogenic diabets insipidus（肾性尿崩症）894
nephron（肾单位）858
nephrotic syndrome（肾病综合征）870
nephrotoxicity due to nonsteroid anti-inflammatory drugs（非类固醇类消炎药肾毒性）889
nerve biopsy（神经活组织检查）47
nerve conduction velocity（神经传导速度测定）43
nerve deafness（神经性耳聋）30
nervousness（神经质）159
neuralgia（神经痛）8
neuralgia sciatica（坐骨神经痛）10
neurasthenia（神经衰弱）155
neuro protector in stroke（脑保护剂的应用）56
neuro-behcet syndrome（神经白塞综合征）111
neurocrine（神经分泌）847
neurocutaneous syndrome（神经皮肤综合征）111
neuroendocrine cell（神经内分泌细胞）847
neuroendocrine cell system（神经内分泌细胞系统）850
neurofibroma of lung（肺神经纤维瘤）496
neurofibromatosis, von recklinghausen disease（神经纤维瘤病）74
neurogenic bladder（神经性膀胱）35、914
neurogenic pulmonary edema（神经源性肺水肿）38
neurogenic ulcer（神经源性溃疡）673
neurokinin A, NKA（神经激肽A）843
neuroleptic malignant syndrome, NMS（恶性综合征）165
neurologic manifestation in AIDS（艾滋病的神经系统表现）62
neurologic paraneoplastic syndromes（神经系统副肿瘤综合征）58
neurological manifestation - central and peripheral（神经系统表现—中枢及周围神经表现）901
neuromedin L（神经介素L）843
neuromyelitis optica（视神经脊髓炎）66
neuronopathy（神经元神经病）82
neuropathy with acromegaly（肢端肥大症性神经病）89
neuropathy with leukemia（白血病性周围神经病）86
neuropathy with sarcoidosis（结节病神经病）86
neuropathy with vasculitis（血管炎性神经病）88
neuropeptide Y, NPY（酪神经肽）842
neuropeptide and hypertension（神经肽与高血压）276
neuropsychiatric and behavioral effect（对神经系统和行为的作用）1245
neuropsychiatric manifestations of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎患者的神经系统损害）1165
neurosis（神经症）154
neurotensin family（神经降压素族）838
neurotensin, NT（神经降压素族）652
neurotensinoma（神经降压素瘤）844
neurotensis, NT（神经降压素）843
neutral amino acid, Hartnup disease（中性氨基酸（Hartnup病）尿）890
neutrophil alkaline phosphatase, NAP（中性粒细胞碱性磷酸酶积分）1000
new case registration rate of positive smear（涂阳新登记率）638

new case registration rate of tuberculosis（结核新登记率）638
new classification of hepatic extracellular mesenchyme（肝细胞外间质新分类）785
new registration（新登记）639
new singnal of G protein system（G蛋白系统的新信号）1316
newly discovered cases（新发病例）636
nicotinamidase test（烟酸酰胺酶试验）560
nicotinic acid test（烟酸试验）560
Niemann - Pick's disease（尼曼—匹克病）824
night intermittent peritoneal dialysis, NIPD（夜间间歇性腹膜透析）910
nightmare（梦魇）148
nihilistic delusion（虚无妄想）141
nitrate reduction test（硝酸盐还原试验）559
nitrate tolerance（硝酸酯类药的耐药性）272
nitrate withdrawal syndrome（硝酸酯类药的撤药综合征）272
nitrates and CHD（硝酸酯类与冠心病）247
nitroglycerin withdraw syndrome（硝酸甘油撤药综合征）392
nizatidine（尼扎替丁）721
NMD（肌肉疾病）1319
no change of cavity（空洞无改变（无改变））601
no change of focus（病变无改变（无变化））601
nocturia（夜尿）861
non tuberculosis mycobacteria（非结核性分支杆菌）531
non-active pulmonary tuberculosis（非活动性肺结核）608
non-familial mutiple polyposis（非家族性多发性息肉病）700
nonfunctioning islet cell tumor（非功能性胰岛细胞瘤）840
non-hemolytic febrile transfusion reaction（非溶血性发热反应）1151
non-immunologic hemolytic reaction（非免疫性溶血反应）1152
non-infective thrombotic endocarditis（非感染性血栓性心内膜炎）353
non-infiltrative restrictive cardiomyopathy（非浸润性限制型心肌病）332
non-invasive examination of NHL（NHL非创伤性检查）1006
non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy（非梗阻性肥厚型心肌病）327
nonoliguric acute renal failure（非少尿型急性肾衰）900
nonparoxysmal junctional tachycardia（非阵发性交界性心动过速）231
nonpharmacologic antihypertensive therapy（高血压的非药物治疗）274
nonphysiologic pacing（非生理性起搏）214
non-reactive tuberculosis（无反应性结核）603
nonsecretory myeloma（无分泌型骨髓瘤）1012
non-specific pericarditis（非特异性心包炎）345
non-specific small enteritis（小肠非特异性炎症）687
nonsteroidal anti-inflammatory drugs（非甾类抗炎药）1231
non-streptococcal postinfectious acute glomerulonephritis（非链球菌感染后急性肾炎）878
non-substitution transfusion（非替代性输血）1083
non-symptomatic right ventricular cardiomyopathy（无症状型右室心肌病）331
nontropical sprue diarrhea（非热带口炎性腹泻）683
nontuberculosis mycobacteria（非结核分枝杆菌）570
non-ulcer dyspepsia（非溃疡性消化不良）664
non-wall cavity（无壁空洞）611
non-washed blood autologous transfusion（非洗涤血液自身输血）1085
Noonan syndrome（Noonan综合征）439
normal EEG（正常脑电图）42
normal electromyography（正常肌电图）43
normal pressure hydrocephalus（正常颅压性脑积水）16
normocytic anemia（正常细胞性贫血）978
normokalaemic periodic paralysis（正常血钾性周期性麻痹）97
northern transfer（Northern转移）586
no-β-lipoproteinemia（无-β-脂蛋白血症）689
nuchal neuralgia（颈神经痛）8
nucleic acid probe（核酸探针）586
nucleic acid purification by chaotrope-silica method（促溶剂-二氧化硅核酸纯化法）583
nucleic acid vaccine（核酸疫苗）593

null cell（无特性细胞）992
nurses observation scale for inpatient evaluation（护士用住院病人观察量表）163
nursing after blood devoted（献血后的护理）1055
nutcracker esophagus（胡桃钳食管）659
nutritional anemia（营养性贫血）982
nutritional cardiomyopathy（营养性心肌病）329
nutritional deficiency neuropathy（营养缺乏性周围神经病）86
NYHA classification of cardiac function（NYHA 心功能分级）178
nystagmus（眼球震颤）29
nystagmus（nystaxis）（眼球震颤）127

O

oat cell carcinoma of lung（肺燕麦细胞癌）501
object of pulmonary tuberculosis chemotherapy（肺结核化疗对象）600
obliterating fibrobronchiolitis（纤维闭塞性细支气管炎）471
obliteration of tuberculosis（消灭结核病）635
obsessive contradictory idea（强迫性对立观念）142
obsessive doubts（强迫性怀疑）142
obsessive idea（强迫观念）142
obsessive phobia（强迫性恐惧）142
obsessive reminiscence（强迫性回忆）142
obsessive rumination（强迫性穷思竭虑）142
obsessive-compulsive neurosis（强迫症）155
obstructive cavity（阻塞空洞）612
obstructive dyspnea（梗阻性呼吸困难）449
obstructive emphysema（阻塞性肺气肿）503
obstructive nephropathy（梗阻性肾病）914
obstructive ventilatory disturbance（阻塞性通气障碍）547
obvious absorption of focus（病变明显吸收（明显吸收））601
obvious effectiveness（显著有效（显效））601
occipitalization（环枕融合）75
occupation-recreational therapy（工娱疗法）166
octastatin 846
octreotide（奥曲肽）725
ocular movement（眼球运动）126
ocular muscular dystrophy（眼肌型肌营养不良）95
ocular myasthenia（眼型重症肌无力）93
ocular nerve palsy（动眼神经麻痹）27
ocular nystagmus（眼源性眼球震颤）30
ocular proptosis（眼球突出）127
oculomotor crises（动眼危象）30
oculomotor trochlear and abducent nerves（动眼、滑车和外展神经）122
Oddi sphincter increase（Oddi 括约肌张力增加）708
Oddi sphincter stenosis（Oddi 括约肌狭窄）709
Ogawa medium（小川培养基）561
ogilvie syndrome（急性结肠假性梗阻综合征）852
old myocardial infarction（陈旧性心肌梗死）262
old tuberculin（OT）（旧结核菌素）640
old tuberculin test（旧结核菌素试验）523
olfactory hallucination（幻嗅）138
olfactory nerves（嗅神经）122
oligoclonal bands in CSF（脑脊液寡克隆区带）40
oligonucleotide probe（寡核苷酸探针）587
oliguria, anuria（少尿、无尿）861
oliguric acute renal failure（少尿型急性肾衰）900
olivopontocerebellar atrophy OPCA（橄榄桥小脑萎缩）72
omentum-adhesion syndrome（大网膜粘连综合征）719
omeprazole（奥美拉唑）722
oncogenic hypophosphatemic rickets osteomalacia, OHO（致癌性低磷酸盐骨软化症）891
ondanstron（昂丹司琼）728
one-and-half syndrome（一个半综合征）23
open pneumothorax, blowing wound（交通性气胸）534
open spontaneous pneumothorax（交通性自发性气胸）534
open tuberculosis（开放性结核）534
open-chest cardiac compression（胸内心脏按压）323
opening snaps（开瓣音）406
ophthalmoplegia with atrioventricular block（眼肌麻痹房室传导阻滞）338
ophthalmoplegia-cerebellar ataxia syndrome（动眼神经麻痹－小脑共济失调综合征）112
ophthalmoplegic migraine（眼肌麻痹型偏头痛 3
opioids（阿片肽族）652
opioid peptide（阿片肽）841
opioid peptide family（阿片肽族）841
optic chiasma syndrome（视交叉综合征）26

optic nerves（视神经）122
optic neuritis and MS（视神经炎与多发性硬化）66
orazamide（奥拉米特）729
orbital apex syndrome/Rollef syndrome（眶尖综合征）26
orbital tuberculosis（眼眶结核）605
organ neurosis（器官神经症）155
organ transplantation and transfusion（器官移植与输血）1143
organic psychosis（脑器质性精神病）149
organic solvent toxic nephropathey（有机溶剂中毒性肾病）913
orientation（定向力）147
original treatment（初治）602
oropharyngeal airway（口咽通气导管）543
orthchromatic erythroblast（晚幼红细胞）974
Ortner's syndrome（心脏-声带综合征）389
orthodromic reentrant tachycardia（顺向折返型心动过速）208
orthostatic hypertension（体位性低血压）286
orthostatic hypotention（体位性低血压）36
Osler's node（Osler结节）352
osmotic fragility test of RBC（红细胞渗透脆性试验）965
osteoarthritis（骨性关节炎）1183
osteoporosis（骨质疏松症）1016
osteoporosis in hepatopathy（肝病时骨质疏松）748
osteosclerosis（骨硬化）1003
ostium primum atrial septal defect（原发孔房间隔缺损）415
ostium secundum atrial septal defect（继发孔房间隔缺损）415
other factors（其他因素调节作用）1253
other physiology characteristics of newborn（新生儿其他生理特征）1127
over rate suppression（超速抑制）225
over short esophagus（内食管过短）660
overlapping test of tuberculin（结核菌素重叠试验）641
overload cardiomyopathy（超负荷心肌病）199
overload heart failure（负荷过度性心力衰竭）180
overload of heart（心脏负荷过度）171
overlong colon（结肠冗长）698
overvalued idea（超价观念）142
overventilation, hyperventilation（过度通气）453
overweight and hypertension（肥胖与高血压）274
oxygen consumption（耗氧量）449
oxygen content（氧含量）411
oxygen poisoning（氧中毒）546
oxygen saturation（氧饱和度）412
oxygen saturation sensing pacemker（氧饱合度感知型起搏器）220
oxygen therapy（氧疗）539
oxygen toxicity of lung（肺氧中毒）501

P

P component（P成分）1019
P450aro（P450aro酶）1237
P450c11（P450c11酶）1236
P450c17（P450c17酶）1235
P450c21（P450c21酶）1236
P450scc（P450scc酶）1234
pace rate（起搏频率）212
pacemaker code（起搏器的编码）212
pacemaker dependant（起搏器依赖）226
pacemaker electrode lead（起搏器的电极导线）213
pacemaker electromagnetic interference（起搏器的电磁干扰）225
pacemaker exit block（起搏输出阻滞）225
pacemaker hypoesthesia（起搏器欠感知）226
pacemaker migration（起搏器游走）226
pacemaker oyesthesia（起搏器不感知）226
pacemaker pocket（皮下囊袋）223
pacemaker power source depletion（起搏器电池耗竭）224
pacemaker programmer（心脏起搏器的程控器）221
pacemaker rate change（起搏器频率改变）226
pacemaker syndrome（起搏器综合征）215
pachypleuritis（肥厚性胸膜炎）517
pacing and acute myocardial infarction（起搏与急性心肌梗死）216
pacing catheter（起搏电极）229
pacing electrocardiogram（起搏心电图）224
pacing in patients with dilated cardiomyopthy扩张性心肌病的心脏起搏）216
pacing interval（起搏间期）224
pacing rate runaway（起搏频率奔放）226

pacing refratory period（起搏反拗期）213
pacing system analysor（起搏系统分析仪）221
pacing threshold（起搏阈值）223
pacing treatment for carotid sinus hypertensivity and neurocardiogenic syndrome（颈动脉窦高敏和神经血管综合征的起搏治疗）211
pacing treatment of myocardial infarction accompanied by atrioventricular conduction block（心肌梗死伴有房室传导阻滞时的起搏治疗）211
pacing treatment of sick sinus syndrome（病态窦房结综合征的起搏治疗）211
pacing-ventricular block（起搏—心室阻滞）226
packed red cells（浓缩红细胞）1091
Page syndrome（间脑性高血压综合征）382
Paget-Senrother syndrome（上腔静脉回注阻塞综合征）378
pain in liver（肝区痛）741
pain on micturition（尿痛）862
painful ophthalmoplegia（痛性眼肌麻醉）26
painful paresthesia（痛性麻木）9
painful spasm（痛性痉挛）9
painless pancreatitis（无痛性胰腺炎）711
paired dorsal aorta（成对背主动脉）403
palindromic rheumatism（反复型风湿症）1166
Palmaz-Schats stent（Palmaz - Schats 支架）369
p-aminomethyl benzoic acid, PAMBA（对羧基苄胺）955
pancardiac failure（全心衰竭）179
pancreas division（分割胰腺或胰腺分裂）713
pancreas-heart syndrome（胰心综合征）391
pancreastatin（胰抑素）653、844
pancreatic abscess（胰腺脓肿）711
pancreatic cholera（胰性霍乱）844
pancreatic encephalopathy（胰性脑病）78、711
pancreatic heart failure（胰源性心力衰竭）202
pancreatic polypeptide（胰多肽）837
pancreatic polypeptide cell（P 细胞）650
pancreatic polypeptide family（胰多肽族）842
pancreatic polypeptide-producing tumor, ppoma（胰多肽瘤）838
pancreatic polypeptides（胰多肽族）652
pancreatic stimulation test（胰腺刺激试验）709
pancreatic sudden death（胰性猝死）711
pancreatogenic pleurorrhea（胰源性胸水）546
panic attack（惊恐发作）158
panlobular emphysema（全叶性肺气肿）510
pansystolic murmur（全收缩期杂音）407
panting（热喘呼吸）536
pantoprazole（泮托拉唑）722
papillary muscle dysfunction（乳头肌功能失调）264
papiuoma tumors of heart valves（心脏瓣膜乳头状瘤）355
papilledema（视乳头水肿）28
papilloma of lung（肺乳头状瘤）495
para-aminosalicylic acid, PAS, P（对氨基水杨酸）597
paracentral lobule syndrome（旁中央小叶综合征）23
paracrine（旁分泌）847
paradoxic splitting of second heart sound（逆分裂）406
paradoxical pulse（奇脉）410、615
paradoxical respiration（反常呼吸）452
paragonimiasis（肺吸虫病）499
parallel - plate dialyzer（平板透析器）906
paralogic thinking（逻辑倒错性思维）140
parameters of acute phase of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎急性时相反应物指标）1169
paramnesia（记忆倒错）147
paramyotonia congenita（先天性副肌强直）96
paraneoplastic renal syndrome（副肿瘤肾综合征）872
paranoid disorder（偏执性精神障碍）153
paranoid schizophrenia（偏执型精神分裂症 150
paranoid state（偏执状态）153
parapapillary duodenal diverticulum（十二指肠乳头旁憩室）680
paraphilia（性变态）159
paraphrenia（妄想痴呆）150
paraplegia（截瘫）19
parasitic hemoptysis（寄生虫性咯血）460
parasitic infections of muscle（寄生虫性肌炎）99
parasitic pancreatitis（寄生虫感染性胰腺炎）712
parasystolic ventricular tachycardia（并行性室性心动过速）235
parathyroid hypertensive factor（甲状旁腺高血压因子）291
parcel pericardium（包裹性心包积液）616
paresthetic painful hand（感觉异常性手痛）117
parietal lobe syndrome（顶叶综合征）24

Parinaud syndrome（中脑顶盖综合征）25
Parkinson disease, paralysis agitans, shaking palsy（帕金森病）68
Parkinson disease, PD（帕金森病）1319
parkinson-dementia syndrome（震颤麻痹－痴呆综合征）113
Parkinsonism（帕金森综合征）69
Parkinsonism-plus（帕金森叠加综合征）69
paromania（纵火癖（纵火狂））159
paronoia（偏执狂）153
paroxysmal cold hemoglobinuria（阵发性寒冷性血红蛋白尿）972
paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, PNH（阵发性睡眠性血红蛋白尿症）972
paroxysmal supraventricular tachycardia（阵发性室上性心动过速）394
partial 13q monosomy syndrome（13q-综合征）441
partial 18q monosomy syndrome（18q-综合征）441
partial 4P monosomy syndrome（4P-综合征（Wolf-Hirschhorn 综合征））440
partial 5P monosomy syndrome（5P-综合征（猫叫综合征））441
partial anomalous pulmonary venous connection with intact atrial septum（房间隔完整的部分肺静脉异位引流）416
partial cross drug resistance（不完全交叉耐药）603
partial pressure of oxygen PO_2（氧分压）412
partial sex-linked dominant inheritance（部分性连锁显性遗传）925
partial thromboplastin time, PTT（部分凝血活酶时间）951
partially supervised chemotherapy（半督导化疗）600
passive case finding（被动发现（因症就诊发现））639
passive experience（被动体验）142
passive obedience（被动服从）145
patent ductus arteriosus（动脉导管未闭）420
patent foramen ovale（卵圆孔未闭）428
pathergy reaction（针刺反应）1222
pathogenesis of hepatoplmonary syndrome（肝肺综合征发病机制）749
pathogenesis of acute rheumatic fever（急性风湿热的发病机制）1191
pathogenesis of autoimmune hepatitis（自身免疫性肝炎发病机制）819
pathogenesis of cerebral infarction（脑梗塞的发病机制）51
pathogenesis of cholestatic type viral hepatitis（淤胆型病毒性肝炎的发病机制）775
pathogenesis of cirrhosis complicated by septicemia（肝硬化败血症发生机制）801
pathogenesis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis（肝硬化自发性腹膜炎发病机制）803
pathogenesis of cirrhosis complicatedby multiple organ failure（肝硬化并多器官功能衰竭的发病机制）804
pathogenesis of cirrhotic ascites（肝硬化腹水发生机制）790
pathogenesis of drug induced hepatic injury（药物性肝损害发病机制）827
pathogenesis of fulminant hepatic failure（暴发性肝衰竭的发病机制）780
pathogenesis of HBV transmition from mothers to infants（乙型肝炎母婴垂直传播的机制）763
pathogenesis of hepatic encephalopathy（肝性脑病的发病机制）750
pathogenesis of hepatic fibrosis（肝纤维化发生机制）783
pathogenesis of hepatogenic diabetes（肝源性糖尿病发生机制）832
pathogenesis of hepatogenic ulcer（肝性溃疡病发病机制）833
pathogenesis of hepatorenal syndrome（肝肾综合征发病机制）744
pathogenesis of hypertension（高血压病的发病机制）287
pathogenesis of infective arthritis（感染性关节炎的发病机制）1195
pathogenesis of oesophageal varices（食管静脉曲张发生机制）799
pathogenesis of osteoarthritis（骨性关节炎的发病机制）1184
pathogenesis of polymyositis and dermatomyositis（多肌炎和皮肌炎的发病机制）1212
pathogenesis of reactive arthritis（反应性关节炎的发病机制）1178
pathogenesis of refractory ascites（顽固性腹水发生机

制）791
pathogenesis of relapsing polychondritis（复发性多软骨炎的发病机制）1223
pathogenesis of severe hepatitis type B（乙型重型肝炎的发生机制）769
pathogenesis of Sjögren syndrome（干燥综合征的发病机制）1218
pathogenesis of spondyloarthropathies（脊柱关节病的发病机制）1173
pathogenesis of systemic lupus erythematosus（系统性红斑狼疮的发病机制）1205
pathogenesis of systemic scleroderma（系统性硬化症的发病机制）1208
pathogenesis of systemic vasculitis（血管炎的发病机制）1215
pathogenic action of endotoxemia（内毒素血症致病作用）745
pathogenicity of nontuberculosis mycobacteria（非结核分枝杆菌致病性）570
pathogenisis of Behcet disease（白塞病的发病机制）1221
pathogenisis of lyme diseas（eLyme 病的发病机制）1199
pathogenisis of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的发病机制）1162
pathogenosis of hepatic hydrothorax（肝性胸水的发病机制）791
pathologic fracture（病理性骨折）1016
pathologic reflex（病理反射）125
pathologic types of drug induced hepatic injury（药物性肝损害组织病理类型）827
pathologic types of fatty liver（脂肪肝的病理类型）825
pathological association movement（病理性联合运动）33
pathological breath sound（病理性呼吸音）446
pathological diagnosis of chronic hepatitis（慢性肝炎的病理学诊断）771
pathological drunkenness（病理性醉酒）149
pathological reflexes（病理反射）32
pathological vesicular breath sound（病理性肺呼吸泡音）446
pathology of acute rheumatic fever（急性风湿热的病理）1191
pathology of adult onset Still disease（成人斯蒂尔病的病理）1200
pathology of Behcet disease（白塞病的病理）1221
pathology of cholestatic type viral（淤胆型病毒性肝炎的病理）775
pathology of cirrhosis（肝硬化病理学）786
pathology of granulomatosis of liver（肝肉芽肿病理学）817
pathology of hepatocellular carcinoma derived from hepatitis B（乙型肝炎演变为肝癌的病理学）765
pathology of osteoarthritis（骨性关节炎的病理）1184
pathology of polyenthesitis（多肌腱末端炎的病理）1182
pathology of polymyositis and dermatomyositis（多肌炎和皮肌炎的病理）1212
pathology of primary carcinoma of liver（原发性肝癌病理学）807
pathology of psoriatic arthritis（银屑病关节炎的病理）1180
pathology of Reiter syndrome（赖特综合征的病理）1176
pathology of relapsing polychondritis（复发性多软骨炎的病理）1224
pathology of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的病理）1163
pathology of sarcoidosis（结节病的病理）1229
pathology of Sjögren syndrome（干燥综合征的病理）1218
pathology of spondyloarthropathies（脊柱关节病的病理）1173
pathology of systemic lupus erythematosus（系统性红斑狼疮的病理）1205
pathology of systemic scleroderma（系统性硬化症的病理）1209
pathology of systemic vasculitis（血管炎的病理）1215
pathology of tuberculosis of liver（肝结核病理学）816
pathways of biosynthesis（生物合成途径）1237
pathyology type of HD（HD 的病理分型）1007
patients with infectious active pulmonary tuberculosis（传染性活动性肺结核病人）635
patients with noninfectious active pulmonary tuberculosis（非传染性活动性结核病人）635
pattern of hypertensive emergency（高血压急症分类）

286
Pavy's syndrome（多发性生理性蛋白尿）876
PBSCT（外周血干细胞移植）995
PCR-direct sequencing（DS）（PCR-直接测序法）591
PCR-heteroduplex analysis（HA）or heteroduplex formation assay（HDF）（PCR-异源双链分析或异源双链形成试验）591
pearl（痰珠）461
pelvic floor syndrome, PFS（盆底综合征）702
penicillamine induced myasthenia（青霉胺性重症肌无力）94
pentagastrin（五肽胃泌素）836
pentagastrin test（五肽胃泌素试验）847
penumbra（缺血半暗带）55
peptic ulcer（消化性溃疡）667
peptide histidine isoleucine（组异肽（PHI））836
polypeptide vaccine（多肽疫苗）593
peptide YY, PYY（酪酪肽）842
peptidergic nerve（肽能神经）844
percentage of tuberculosis death in infectious disease death（结核病死亡占传染病死亡的百分比）638
perception disorder（知觉障碍）137
percutaneous artery puncture technique（经皮动脉穿刺技术361
percutaneous balloon aortic valvuloplasty, PBAV（经皮球囊主动脉瓣成形术）375
percutaneous balloon aortic valvuloplasty, PBAV（主动脉瓣狭窄球囊成形术）311
percutaneous balloon double valvuloplasty, PBDV（经皮球囊双瓣膜成形术）375
percutaneous balloon mitral valvuloplasty, PBMV（经皮球囊二尖瓣成形术）375
percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty, PBPV（经皮肺动脉瓣球囊成形术）315
percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty, PBPV（经皮球囊肺动脉瓣成形术）375
percutaneous balloon tricuspid valvuloplasty, PBTV（经皮球囊三尖瓣成形术）375
percutaneous balloon tricuspid valvuloplasty, PBTV（经皮三尖瓣球囊成形术）313
percutaneous femoral venous puncture technique（经股静脉穿刺技术法）362
percutaneous lung biopsy（经皮肺活检）523
percutaneous transhepatic portal vein embolism therapy of oesophageal varices（食管静脉曲线经皮经肝门静脉栓塞治疗）801
percutaneous transluminal coronary angioplasty, PTCA（经皮冠状动脉腔内成形术）364
percutaneous transluminal coronary laser angioplasty PTCLA（经皮冠状动脉激光成形术）368
percutaneous transluminal coronary rotational ablation PTCRA（经皮冠状动脉腔内斑块旋磨术）368
perforated ulcer（溃疡穿孔）668
perforation of esophagus（食管穿孔）657
peribronchial cuffing sign（支气管周围袖口征）468
pericardial angiosarcoma（心包血管肉瘤）358
pericardial biopsy（心包活检）359
pericardial cyst（心包囊肿）351
pericardial defect（心包缺如）351
pericardial diverticulum（心包憩室）351
pericardial drainage（心包引流）359
pericardial effusion（心包积液）345
pericardial hemangioma（心包血管瘤）358
pericardial knock（心包叩击音）616
pericardial lipoma（心包脂肪瘤）358
pericardial lymphangioma（心包淋巴管瘤）358
pericardial mesothelioma（心包间皮瘤）358
pericardio puncture（心包穿刺）358
pericardiocentesis（心包穿刺）617
pericarditis（心包炎）344、902
pericardium biopsy（心包活检）617
pericardiotomy（心包剥离术（心包切开术））617
peridic acid schiff, PAS（糖原染色）991
perihilar infiltration（肺门周围浸润）491
perindopril and heart failure（培哚普利与心力衰竭）195
perinephritic abscess（肾周围脓肿）916
periodic discharges（周期性放电）42
periodic examination for hepatitis in hospital staffs（医院员工的肝炎定期检诊）764
periodic paralysis（周期性麻痹）96
periodic psychosis（周期性精神病）154
periodic respiration（周期呼吸）547
perioperative hypertension（围手术期高血压）297
peripartrum cardiomyopathy（围产期心肌病）328
peripheral facial palsy（周围性面瘫）20

peripheral neuropathy associated with myeloma（骨髓瘤周围神经损害）1017
peripheral type carcinoma of lung（周围型肺癌）516
peripheral vestibular vertigo（前庭周围性眩晕）7
peritoneal dialysate（腹膜透析液）910
peritoneal dialysis（腹膜透析）905
peritoneal equilibrium test PET（腹膜平衡试验）911
peritoneal mesothelioma（腹膜间皮瘤）716
peritoneal pseudomyxoma（腹膜假性黏液瘤）718
peritoneo-jugular shunt（腹腔-颈静脉转流术）793
peritonitis（腹膜炎）911
permanent access（永久性血管通路）907
permanent vegetative state（永久性植物状态）15
permeability（通透性）545
pernicious anemia（恶性贫血）979
peroneal muscular atrophy（腓骨肌萎缩）89
peroxidase, POX（过氧化物酶染色）990
persecutory delusion（被害妄想）141
perserveration（持续言动症）143
persistent junctional receptive tachycardia（持续性交界性反复性心动过速（PJRT））232
persistent left superior vena cava connecting to right atrium（永存左上腔静脉到右房）414
persistent left superior vena cava（永存左上腔静脉）414
persistent truncus arteriosus（永存动脉干）432
persistent vegetative state（持续性植物状态）15
personality disorder（人格障碍）158
pertussis immunoglobin, PIG（百日咳免疫球蛋白）1100
pervasive developmental disorders（广泛发育障碍）160
pesticide toxic nephropathy（农药中毒性肾病）913
peumocystosis（肺囊虫病）492
Peutz-Jeghers syndrome（Peutz-Jeghers 综合征）700
pevisone（派瑞松霜剂）1269
pfropfschizophrenia（嫁接性精神分裂症）160
PGE. kind.（前列腺素类治疗溃疡药）723
P-glycoprotein（P-糖蛋白）1013
PH value triggered pacemaker（PH 值触发型起搏器）219
phantom limb pain（幻肢痛）9
Pharmacal treatment of Parkinson disease（帕金森病的药物治疗）69
pharyngeal reflex（咽反射）30
phenol sulfonphthalein（PSP）test（酚红（PSP）排泄试验）867
phenol-chloroform extraction（酚、氯仿抽提法）582
phenylketonuria（苯酮尿）928
phenylketonuria, PKU（苯丙酮尿症）74
phenylpropanol（苯丙醇）735
phenylpyruvic syndrome（苯丙酮尿症）822
phlebitis after transfusion（输血后静脉炎）1154
phlebography of renal vein（肾静脉造影术）921
phlebotomy（静脉放血）1002
phlyctenular ophthalmia（疱性眼炎）606
phobic neurosis（恐怖症）157
phosphodiestrase inhibitors and heart failure（磷酸二酯酶抑制剂与心力衰竭）190
photobiotin-labelled nucleic acid probe（光敏生物素标记的核酸探针）588
photochemotherapy of ultraviolet A blood irradiation, PUVA（紫外线照射光敏血回输疗法）1107
photonhematherapy（光量子血液疗法）1106
photopheresis（血液光量子疗法）56
phrenispasm（膈痉挛）521
phrenoparalysis（膈肌麻痹）521
phsiological polycythemia（生理性红细胞增多症）1002
phthinoid Keshan disease; chronic Keshan disease（痨型克山病（慢型克山病））329
physical agent-induced cardiomyopathy（物理因素引起的心肌病）330
physical and mental or psychological megacolon（身心性或心理性巨结肠）696
physical exercise and hypertension（体力活动与高血压）273
physically examining standard of donor（献血者健康检查标准）1055
physiologic actions of mineralocorticoids（盐皮质激素的作用）1247
physiologic hypotension state（生理性低血压状态）334
physiologic pacing（生理性起搏）214
physiotherapy of chronic hepatitis（慢性肝炎的理学疗法）772
phytobezoar composed of persimmon（胃柿石）676
pica（异食癖（异嗜癖））159

Pick disease（匹克病）18
Pickwickian syndrome（肥胖—肺换气不足综合征）389
pigmentation of colon（结肠色素沉着）697
pigmentation, chromatosis（色素沉着）742
pill esophagitis（药丸性食管炎）655
pirbuterol and heart failure（吡丁醇与心力衰竭）191
pirenzepine（哌吡氮平）724
pituitary adenylate cyclase activating peptide, PACAP（垂体腺苷酸环化酶激活肽）848
pituitary apoplexy（垂体卒中）57
PK and AMI（丙酮酸激酶（PK）与急性心肌梗死）263
placental transfusion syndrome（胎盘输血综合征）1022
plague pneumonia（鼠疫性肺炎）478
plasma（血浆）1081
plasma accelerating globulin（血浆加速球蛋白）937
plasma and plasma products transfusion in pediatrics（儿科血浆及血浆制品输注）1129
plasma cell（浆细胞）1012
plasma cell leukemia（浆细胞白血病）988、1013
plasma cell pneumonia（浆细胞性肺炎）478
plasma cryoprotein（血浆冷沉淀物）936
plasma exchange therapy of GBS（格林－巴利综合征的血浆交换疗法）85
plasma exchange therapy（血浆交换疗法）1231
plasma exchange, PE; therapeutic plasma exchange, TPE（血浆置换、治疗性血浆置换术，治疗性血浆单采术，血浆交换疗法）1105
plasma isolation of hepatopathy（肝病血浆分离）826
plasma-poor whole blood（少浆全血）1091
plasma protamine paracoagulation test（血浆鱼精蛋白副凝固试验（3P试验））937
plasma steroids（血浆类固醇）1241
plasma substitue; plasma expander（血浆代用品（血浆容量扩充剂、血浆增容剂））1097
plasma substitutes or transfusion of red cells with crystalloid solutions（代浆血或晶体盐红细胞）1094
plasma thromboplastin component, PTC（血浆凝血活酶成分）937
plasmapheresis therapy in myasthenia gravis（重症肌无力的血浆交换疗法）94
plasmapheresis（血浆单采术）908、1106
plasmid in mycobacteria（分枝杆菌质粒）576
plasmid pAL5000（质粒 pAL5000）576
plasmin（纤溶酶）933
plasminogen（纤溶酶原）933、937
plasminogen activator inhibitors, PAI（纤溶酶原激活抑制物）933
plasminogen activator（血浆素原激活物）937
plasminogen activators（纤溶酶原激活物）933
plastic blood container（塑料血袋）1083
plastic transfusion equipment（塑料输血器）1083
platelet activating factor, PAF（血小板激活因子）939
platelet adhesion reaction（血小板黏附反应）940
platelet adhesion test, PADT（血小板黏附试验）940
platelet aggregation reaction（血小板聚集反应）939
platelet aggregation test（血小板聚集试验）940
platelet and CHD（血小板与冠心病）241
platelet antigen（血小板抗原）938
platelet associated antibody, PAIgG（血小板表面相关抗体）950
platelet concentrates（浓缩血小板）1080
platelet count（血小板计数）938
platelet disease（血小板疾病）939
platelet factor, PF（血小板因子）937
platelet factor 3, PF3（血小板因子3）937
platelet factor 4, PF4（血小板第4因子）939
platelet function（血小板功能）939
platelet function tests（血小板功能试验）939
platelet groups（血小板血型）1074
platelet inhibitors and CHD（血小板抑制剂与冠心病）241
platelet release reaction（血小板释放反应）940
platelet storage（血小板的保存）1082
platelet transfusion（血小板输血）1129
platybasia（扁平颅底）75
plethysmogram（体积描记图）542
plethysmography（体积描记法）542
pleural and lung biopsy through thoracoscope or fiberbronchoscope（经胸腔镜、纤维支气管镜胸膜、肺活检）594
pleural effusion（胸腔积液）452、459
pleural mesothelioma（胸膜间皮细胞瘤）517
pleural shock（胸膜休克）518

pleural thickening and adhesion（胸膜肥厚粘连）565
pleurisy（胸膜炎）517
pleuritic rub（胸膜摩擦音）448
pleuropulmonary manifestations of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的胸膜和肺病变）1165
plexogenic pulmonary disease（致丛性肺动脉病）343
plum petalsign（梅花瓣征）564
Plummer-Vinson syndrome（缺铁性贫血吞咽困难综合征）973、1020
plumonary arteriovenous fistula syndrome（肺动静脉瘘综合征）379
pncA gene（pncA 基因）590
pneumatosis cystoids intestinalis（肠道气囊肿病）687
pneumaturia（气尿）865
pneumococcal pneumonia（肺炎球菌肺炎）475
pneumoconiosis of coal worker/coalminer's lung（煤尘肺/煤工尘肺）509
pneumoconiosis（尘）516
pneumocystic pneumonia（肺囊虫性肺炎）476
pneumocystis carinii（卡氏肺囊虫）504
pneumocytosis（肺孢子虫病）482
pneumoempyema（脓气胸）535
pneumoencephalography and pneumoventriculography（气脑和脑室造影）128
pneumohemothorax（血气胸）536
pneumology（肺病学）483
pneumomelanosis, pneumonomelanosis（肺黑变病）487
pneumomoniliasis, pulmonary candidasis（肺念球菌病）492
pneumomycosis（肺真菌病）502
pneumonia dissecans（分离性肺炎）476
pneumonia with shock（休克性肺炎）477
pneumonia（肺炎）475
pneumonic plague（肺鼠疫）497
pneumonitis chlamyniae（鼠肺炎衣原体）478
pneumonocirrhosis（肺硬化）611
pneumopericardium（心包积气）351
pneumorrhagia（肺出血）483
pneumosclerosis（肺硬变）501
pneumotherapy（肺病治疗）483
POEMS Syndrome（泡—沫综合征）1038
POEMS syndrome, Crow - Fukase syndrome（浆细胞瘤并发多神经病）59
poikloderma（皮肤异色病）1213
point mutation（点突变）589
poison toxic hepatopathy（毒物中毒性肝病）826
poligenic hereditary cardiovascular disease（多基因遗传性心血管疾病）337
poly pred（帕利百）1265
polyacrylamide gel electrophoresis（聚丙烯酰胺凝胶电脉（简称 PAGE））583
polyarteritis nudosa（结节性多动脉炎）1216
polychromatophilic erythroblast（中幼红细胞）978
polyclonal immunoglobulin（多克隆免疫球蛋白）1014
polycythemia vera（真性红细胞增多症）978
polycythemia vera, PV（真性红细胞增多征）1002
polycythemia, erythrocytosis（红细胞增多症）449
polyenthesitis（多肌腱末端炎 1182
polymer fume fever（聚合物烟尘热）524
polymerase chain reaction（PCR）- dideoxy fingerprinting（ddF）（聚合酶链反应 - 双脱氧指纹图谱）592
polymerase chain reaction（PCR）- restrictive fragment length polymorphism（RFLP）analysis（聚合酶链反应 - 限制性片段长度多态性分析）591
polymerase chain reaction（PCR）- single - strand conformation polymorphism（SSCP）analysis（聚合酶链反应 - 单链构象多态性分析）591
polymerase chain reaction, PCR（聚合酶链反应）582
polymerase chain reation for hepatitis virus test（聚合酶链反应对肝炎病毒的检测）757
polymerized human serum albumin（pHSA）and its receptor（聚合人血清白蛋白及其受体）758
polymorphic guanine-cytosine repetitive sequence（PGRs）（富含 GC 的多态性重复序列（简称 PGRs））577
polymorphism of lesion（病变多形性）564
polymyositis（多肌炎）1211
polymyositis/dermatomyositis associated with malignancy（肿瘤相关的多发性肌炎和皮肌炎）59
polyneuropathy（多发性神经病）88
polyneuropathy with hypothroidism（黏液水肿性神经病）89
polyneuropathy with lyme disease（莱姆神经病）85
polypnea, tachynea（呼吸急促）453
polyposis of schistosomiasis（血吸虫病性息肉病）697
polypus adenoma of colon（结肠息肉样腺瘤）696
polysplenia syndrome（多脾综合征）379、437

polyuria（多尿）861
POMC peptides（POMC 多肽）1253
Pompe syndrome（心脏糖原累积综合征）385
pontine haemorrhage（脑桥出血）53
pontocerebellar angle syndrome（小脑桥脑角综合征）27
population-based prevention of hypertension（高血压的人群防治）275
porcine acanthocephaliasis（猪巨吻棘头虫病）693
PorMACE/cytaBOM regimen（ProMACE/cytaBOM 方案）1010
porphyria cutanea tarda, PCT（迟发型皮肤卟啉病）979
porphyric neuropathy（卟啉症性周围神经病）86
porphyrinuria（卟啉尿）864
portal hypertension（门脉高压症）703、795
portal hypertensive gastropathy, PHG（门脉高压性胃病）796
portal vein thrombosis（门静脉血栓形成）824
Portter syndrome（Portter 综合征）397
positive conversion of sputum tubercle bacilli（痰菌阳转或痰菌复阳（阳转或复阳））601
positive conversion rate of BCG vaccination（卡介苗接种阳转率）642
positive smear incidence（涂阳发病率）637
positive smear prevalence（涂阳患病率）637
positive smear registration rate（涂阳登记率）637
positive symptoms（阳性症状）150
positron emission tomography for measurement of coronary artery flow（正电子发射断层法测定冠状动脉血流）363
positron emission tomography, PET（正电子发射断层扫描）47
possession（附体）148
possitive pressure breathing, pressure artificial breathing（加压人工呼吸）530
prothetic vale endocarditis（人工瓣膜心内膜炎）353
postapoplexy syndrome（脑卒中后综合征）113
postcholecystectomy syndrome（胆囊切除后综合征）709
posterior spinal artery syndrome（脊髓后动脉综合征）113
postinfarction angina（梗死后心绞痛）262
postinfarction pericarditis（心肌梗死后心包炎）351
postinfarction syndrome（梗死后综合征）268
postinfectious acute glomerulonephritis（感染后急性肾炎）878
postoperative bronchoscopic aspiration（术后支气管镜吸引术）539
postoperative inhibition of respiration（术后呼吸抑制）539
postoperative pulmonary infection（术后肺内感染）511
postpericardiotomy pericarditis（心包切开术后心包炎）350
postrenal acute renal failure（肾后性急性肾衰）896
poststreptococcal glomerulonephritis（链球菌感染后肾炎）878
posttachycardia syndrome（心动过速后综合征）394
posttransfusion hepatitis, PTH（输血后肝炎）1150
post-transfusion purpura syndrome（输血后紫癜综合征）1026
posttransfusion purpura, PTP（输血后紫癜）1153
post-transfusion syndrome（输血输液后综合征）396
post-transfusion（输血后移植物抗宿主病，移植物抗宿主病 graft-versus-host disease GVHD）1048
post-traumatic pericarditis（创伤后心包炎）350
post-traumatic stress disorder（创伤后应激障碍）153
postural drainage（体位引流）542
potassium ion（血浆钾浓度）1253
potassium-magnesium aspartate and digitalis intoxication（天门冬氨酸钾镁与洋地黄中毒）189
potter's asthma（陶工哮喘）541
potter's asthma, pneumonoconiosis（陶工喘息）541
potters bronchitis（陶工支气管炎）472
poverty of thought（思维贫乏）139
power source of pacemaker（起搏器的能源）212
pre B cell（前 B 细胞）1012
prealbumin, PA（人血前白蛋白）1096
precipitate - free plasma（去沉淀血浆）1104
precipitating causes of AMI（急性心肌梗死的诱发因素）242
precipitating causes of digitalis intoxication（洋地黄中毒的易患因素）188
precipitating causes of heart failure（心力衰竭的诱因）176
pre-collagen Ⅱ pre - peptide（Ⅱ型原胶原前肽）1187

precursor synthesis（前体物质生物合成）1237
pred forte（百力特）1264
predeposited autotransfusion（贮血式自身输血）1084
prediction of the development from chronic hepatitis to cirrhosis（慢性乙型肝炎向肝硬化发展的预测）775
prednicarbate（dermatop）（泼尼卡酯）1284
prednisolone（泼尼松龙）1264
prednisone acetate（醋酸泼尼松）1262
preeclampsia-eclampsia（先兆子痫－子痫）922
pre-excitation syndrome（预激综合征）437
prefrontal lobe syndrome（前额叶综合征）113
pregnancy accompanied by tuberculosis（妊娠合并肺结核）511
pregnancy and viral hepatitis（妊娠与病毒性肝炎）778
pregnancy-induced hypertension syndrome（妊娠高血压综合征）285
pregnant（妊娠）1246
pregnenolone synthesis（孕烯醇酮生物合成）1237
preinfarction angina（梗死前心绞痛）261
preinfarction syndrome（心梗前综合征）382
prekallikarein, PK（激肽释放酶原）952
premature beat（过早搏动）234
prenalterol and heart failure（普瑞特罗与心力衰竭）191
preparation before blood collection（采血前的准备）1054
pre-renal azotaemia（肾前性氮质血症）913
prerenal azotemia（肾前性氨质血症）896
presenile dementia 老（年前期痴呆）154
present state examination, PSE（精神现状检查）161
pressure controlled pacemaker（压力控制式起搏器）220
pressure curve（压力曲线）410
pressure cycled ventilator（压力转换型通气机）546
pressure gradient（压力阶差）372
pressure of thought（思维云集）139
pressure overload（压力负荷过度）175
pressure support ventilation（压力支持通气）548
prevalence rate of HGV infection in China（我国的庚型肝炎病毒感染流行率）768
prevention against HBV infection in susceptible population（易感人群 HBV 感染的预防）763
prevention against HBV vertical transmition from mothers to infants（乙型肝炎母婴垂直传播的预防）763
prevention and treatment of hepatic encephalopathy in severe hepatitis（重型肝炎肝性脑病的防治）770
prevention of acute rheumatic fever（急性风湿热的预防）1195
prevention of corticoid side effects（肾上腺皮质激素副作用的预防）1256
prevention of digitalis intoxication（洋地黄中毒的预防）189
prevention of hepatorenal syndrome（肝肾综合征预防）745
prevention of hypertension（高血压的预防）275
prevention of post-transfusion hepatitis（PTH）（输血后肝炎的预防）781
prevention of rheumatic diseases（风湿病的预防）302
prevention of stroke（中风的预防）57
preventive therapy of chronic hepatitis（慢性肝炎的预防性治疗）772
primary aldosteronism（原发性醛固酮增多症）279
primary alveolar hypoventilation（原发性肺泡通气不足）516
primary bacterial peritonitis（原发性细菌性腹膜炎或原发性腹膜炎）715
primary biliary cirrhosis（原发性胆汁性肝硬化）705
primary carcinoma of duodenum（原发十二指肠癌）679
primary cardiac tumor（原发性心脏肿瘤）357
primary cardiomyopathy（原发性心肌病）326
primary cerebral lymphoma（原发性大脑淋巴瘤）63
primary chronic glomerulonephritis（原发性慢性肾小球肾炎）881
primary complex（原发综合征）609、636
primary complex image（原发综合征影像）565
primary complex, Ghon complex（肺结核原发综合征）489
primary conductive bundle degeneration（原发性传导束退化病）215
primary corpus callosum degeneration（原发性胼胝体变性）78
primary cutaneous tuberculosis（结核性初疮）628
primary delusion（原发性妄想）140
primary dilated cardiomyopathy, congestive cardiomyopathy（原发性扩张型心肌病（充血性心肌病））326

primary drug resistance, PDR（原发耐药（原始耐药））603
primary duodenal bulbar carcinoma（原发性十二指肠球癌）679
primary endocardial fibroelastosis（原发性心内膜弹力纤维增生症）425
primary glomerulonephritis（原发性肾小球肾炎）898
primary hematochromatosis cadiomyopathy（原发性血色病性心肌病）336
primary hyperkinetic circulation（原发性高动力性循环）334
primary hypertension（原发性高血压）282
primary hypertrophic cardiomyopathy（原发性肥厚型心肌病）326
primary hypotension（原发性低血压病）335
primary infection（初染）636
primary lateral sclerosis（原发性侧索硬化）81
primary macroglobulinemia（原发性巨球蛋白血症）1015
primary malignant tumor of lung（肺源发性恶性肿瘤）501
primary optic atrophy（原发性视神经萎缩）28
primary orthostatic hypotension（原发性立位性低血压病）335
primary prevention of atherosclerosis（动脉粥样硬化的一级预防）256
primary prevention of hypertension（高血压的一级预防）276
primary prevention of rheumatic diseases（风湿病的一级预防）302
primary pulmonary dilatation syndrome（原发性肺动脉扩张综合征）380
primary pulmonary histiocytosis（原发性肺组织细胞增多症）516
primary pulmonary hypertension（原发性肺动脉高压）343、427、515
primary pulmonary hypertension syndrome（原发性肺动脉高压综合征）393、515
primary pulmonary tuberculosis（原发型肺结核）516、608
primary refractory myeloma（原发性难治性髓瘤）1013
primary sclerosing cholangitis（原发性肝硬化肝胆管炎）705、820
primary small intestinal malabsorption syndrome（原发性小肠吸收不良综合征）682
primary systemic amyloidosis（原发性系统性淀粉样变性）1019
primary thrombocytopenia purpura（原发性血小板减少性紫癜）943
primary thrombocytopenia（原发性血小板减少）1003
primary valve prolapse（原发性瓣膜脱垂）315
primary ventricular fibrillation（原发性室颤）323
primitive atrium（原始心房）403
primitive reflex（原始反射）33
primitive type of tuberculosis epidemic（结核病流行原始型）633
primitive ventricle（原始心室）403
principal manifestation and laboratory examination of autoimmune hepatitis（自身免疫性肝炎主要表现与实验室检查）818
principle of intervening therapy of liver cancer（肝癌介入治疗原理）812
principle of treatment of cardiogenic shock（心源性休克的治疗原则）196
principle of treatment of heart failure（心力衰竭的治疗原则）182
principles of transfusion in thorax and heart - vascular surgery（胸心血管外科输血的原则）1141
Prinzmetal（Ⅱ）syndrome（前胸壁综合征）375
prion disease（朊病毒病）60
prison psychosis（监禁性精神病）154
proerythroblast（原始红细胞）978
profound and slow respiration（呼吸慢深）454
progesterone synthesis（孕酮生物合成）1238
proglumide（丙谷胺）723
prognosis of acute rheumatic fever（急性风湿热的预后）1195
prognosis of adult onset Still disease（成人斯蒂尔病的预后）1202
prognosis of ankylosing spondylitis（强直性脊柱炎的预后）1175
prognosis of Behcet disease（白塞病的预后）1223
prognosis of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis（肝硬化自发性腹膜炎的预后）804
prognosis of cirrhosis（肝硬化预后）806
prognosis of hepatic encephalopathy（肝性脑病的预后）

751
prognosis of juvenile chronic arthritis（儿童慢性关节炎的预后）1204
prognosis of NHL（NHL 的预后）1006
prognosis of oesophageal varices bleeding（食管静脉曲张破裂出血的预后）796
prognosis of osteoarthritis（骨性关节炎的预后）1190
prognosis of polychondritis（复发性多软骨炎的预后）1226
prognosis of polyenthesitis（多肌腱末端炎的预后）1183
prognosis of polymyositis and dermatomyositis（多肌炎和皮肌炎的预后）1214
prognosis of primary carcinoma of liver（原发性肝癌预后）813
prognosis of psoriatic arthritis（银屑病关节炎的预后）1181
prognosis of Reiter syndrome（赖特综合征的预后）1177
prognosis of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的预后）1167
prognosis of sarcoidosis（结节病的预后）1231
prognosis of Sjögren syndrome（干燥综合征的预后）1220
prognosis of systemic lupus erythematosus（系统性红斑狼疮的预后）1208
prognosis of viral hepatitis at pregnancy stage（妊娠期病毒性肝炎的预后）779
program of withdrawing corticoid treatment（肾上腺皮质激素减量方法）1259
program of withdrawing corticoid treatment（停用肾上腺皮质激素的方法）1259
programmed automatic scanning arrhythmia revertor（程控自动扫描心律转变器）221
programmed electric stimulation（程序电刺激）236
programmed extrastimulation（程序早搏电刺激）236
programmed function of pacemaker（起搏器的程控功能）212
progressive ascending paralytic syndrome（进行性上行性瘫痪综合征）110
progressive hypertrophic neuropathy（肥大性间质性多神经病）89
progressive lipodystrophy（进行性脂肪营养不良）39
progressive multifocal leukoencephalopathy（进行性多灶性白质脑病）1014
progressive multifocal leukoencephalopathy, PML（进行性多灶性白质脑病）62
progressive muscular spasm, alopecia and diarrhea syndrome（进行性肌痉挛、脱毛、腹泻综合征）119
progressive myoclonic epilepsy（进行性肌阵挛性癫痫）49
progressive myoclonus epilepsy（进行性肌阵挛性癫痫）109
progressive rubella panencephalitis, PRP（进行性风疹性全脑炎）62
progressive spinal muscular atrophy, PSMA（进行性脊髓性肌萎缩）81
progressive stage of pulmonary tuberculosis（肺结核进展期）608
progressive supranuclear palsy（进行性核上性麻痹）72
project of enhancement and improvement of tuberculosis control supported by the Ministry of Health（卫生部加强与促进结核病控制项目（卫生部项目））555
prolapse of gastric mucosa（胃黏膜脱垂）677
proliferative lesion（增殖性病变）563
prolonged breath sound（呼吸音延长）456
prolyphocytic leukemia（幼淋巴细胞白血病）987
promethazine（异丙嗪）729
prominence of pulmonary artery segment（肺动脉段膨出）485
promiscuous recognition hyperthesis（“模糊识别”假说）1162
prophylaxis of viral hepatitis type A（甲型病毒性肝炎的预防）754
prophyrias（卟啉病）982
propranolol test（普萘洛尔试验（心得安试验））335
propranolol withdrawal syndrome（普萘洛尔撤药综合征）381
propulsive gait（慌张步态）34
propylbutyldopamine and heart failure（丙丁基多巴胺与心力衰竭）191
protective effect of gut peptide on mucosa and cell（胃肠激素对黏膜和细胞的保护作用）849
protective respiratory reflex（防御性呼吸反射）452
protein C, PC（蛋白 C）1096
protein C, PC（蛋白 C）954

protein S, PS（蛋白S）955
proteinuria（蛋白尿）862
prothrombin（凝血酶原）935
prothrombin complex concentrates, PCC（凝血酶原复合物浓制剂）1101
prothrombin complex（凝血酶原复合物）950
prothrombin consumption test, PCT（凝血酶原消耗试验）945
prothrombin time, PT（凝血酶原时间）945
protodiastolic murmur（舒张早期杂音）408
protooncogene（癌基因（原癌基因））1016
proto - oncogene and hypertension（原癌基因与高血压）290
PRO-UK thrombolysis in AMI（急性心肌梗死单链前尿激酶溶栓）251
proximal renal tubular acidosis（近曲小管酸中毒）1323
proximal tubule（近端小管）859
prazosin first does syndrome（哌唑嗪首剂综合征）383
P-S phenomena in pacing（起搏P-S现象）225
pseudo chyle peritoneum（假性乳糜性腹水）715
pseudoasthma（假气喘）462
pseudo-Bartter syndrome（假性Bartter综合征）871
pseudobulbar palsy（假性球麻痹）20
pseudodementia（假性痴呆）18、148
pseudohallucination（假性幻觉）138
pseudohemoptysis（假咯血）462
pseudo-Hirschsprung disease（假性Hirschsprung病）695
pseudohypoaldosteronism（假性醛固酮减少症）895
pseudohypopara-thyroidism（假性甲状旁腺功能低下）892
pseudolymphoma（假性淋巴瘤）1006
pseudolymphomatous reaction（药物热诱发假淋巴瘤反应）1040
pseudomembranous enteritis（伪膜性肠炎）686
pseudomonas pneumonia（假单胞菌性肺炎）477
pseudo-ophthalmoplegia syndrome（假性眼肌麻痹综合征）114
pseudo-tabbes dorsalis（假性脊髓痨）80
pseudotruncus arteriosus（假性动脉干）429
pseudotubercle（假结核结节）531
pseudotuberculoma（假结核瘤）530
pseudotuberculosis（假结核病）531
pseudoulcer syndrome（假性溃疡综合征，幽门十二指肠敏感症）685
pseudoxanthoma elasticum syndrome（弹性假黄瘤综合征）391
psoriatic arthritis（银屑病关节炎）1179
psychiatric interview（精神检查）136
psychiatric symptom（精神症状）136
psychiatry（精神病学）132、133
psychic（精神）121
psychoanalysis（心理分析（精神分析））167
psychobiology（精神生物学）136
psychoderangement state（精神错乱状态）14
psychodynamic psychiatry（动力精神病学）136
psychodynamics（精神动力学）136
psychogenic reaction（心因性精神障碍）154
psychomotor excitement（精神运动性兴奋）145
psychomotor inhibition（精神运动性抑制）145
psychopathic personality（病态人格）158
psychopathology（精神病理学）134
psychopharmacology（精神药理学）165
psychophysiological disorder（心理生理障碍）160
psychosis（精神病）137
psychosocial factor（心理社会因素）167
psychosomatic medicine（心身医学）134
psychotherapy（心理治疗（精神治疗））166
psychotic symptom（精神病性症状）137
psychotropic drug（精神药物）165
PTCA in AMI（急性心肌梗死的经皮冠状动脉腔内成形术）365
PTCA in bifurcation lesion（分叉部位病变的PTCA）369
PTCA in multivessel（冠脉多支血管病变的经皮冠状动脉腔内成形术）359
PTCA in saphenous vein grafts（大隐静脉旁路移植血管经皮冠状动脉腔内成形术）359
pterygoideus tube neuralgia（翼管神经痛）9
ptilosis（鸵鸟毛尘肺）545
puerilism（童样痴呆）18、147
puerperal psychosis（产褥期精神病）154
puerperal pulmonary embolism（产后肺栓塞）516
pulmicort inhaler（普米克，布地奈德气雾剂 Budesonide Aerosol Inhaler）1278

pulmicort respules（普米克令舒，布地奈德雾化湛混悬液 Budesonide Nebulizing Suspension）1280
pulmicort turbuhaler（普米克都保，布地奈德粉末吸入剂 budesonide powder inhaler）1279
pulmometry（肺量测定法）490
pulmonary abscess, abscess of lung（肺脓肿）493
pulmonary adenoma（肺腺瘤）500
pulmonary allergy（肺变态反应）482
pulmonary alveolar microlithiasis（肺泡微石症）493
pulmonary alveolar proteinosis（肺泡蛋白沉着症）493
pulmonary amebiasis（肺阿米巴病）481
pulmonary amebic infection（肺阿米巴感染）481
pulmonary amniotic embolism（肺羊水栓塞）501
pulmonary amyloidosis（肺淀粉样变性）484
pulmonary arterial pressure（肺动脉压）485
pulmonary arterial pressure curve（肺动脉压力曲线）411
pulmonary arteriography（肺动脉造影）344
pulmonary arteriovenous aneurysm（肺动静脉瘤）484
pulmonary arteriovenous fistula（肺动静脉瘘）434
pulmonary artery atresia（肺动脉闭锁）314
pulmonary artery banding（肺动脉缩窄术）314
pulmonary artery dysplasia（肺动脉瓣发育不全）315
pulmonary artery pressure（肺动脉压力）371
pulmonary artery stenosis（肺动脉狭窄）485
pulmonary artery wedge pressure（肺动脉楔嵌压）485
pulmonary aspergillosis（肺曲菌病）495
pulmonary atelectasis（肺膨胀不全）494
pulmonary atresia（肺动脉瓣闭锁）484
pulmonary blastoma（肺母细胞瘤）492
pulmonary blood flow distribution（肺血流分布）500
pulmonary capillary wedge pressure, PCWP（肺毛细血管楔压）372、616
pulmonary cavitation（肺空洞形成）490
pulmonary cavity（肺空洞）490
pulmonary collapse（肺萎陷）498
pulmonary commissurotomy（肺动脉瓣交界切开术）315
pulmonary concussion（肺震伤）502
pulmonary congestion（肺淤血）501
pulmonary crepitant rales（肺捻发音）453
pulmonary cryptococcosis（肺隐球菌病）501
pulmonary cyanosis（肺性发绀）500
pulmonary cyst, cyst of lung（肺囊肿）492
pulmonary cystic fibrosis（肺囊性纤维化）492
pulmonary diffusion capacity（肺弥散量）491
pulmonary diffusion function（肺弥散功能）491
pulmonary dyspnea（肺原性呼吸困难）501
pulmonary echinococcosis（肺包虫病）482
pulmonary edema（肺水肿）497
pulmonary edema due to drowning（淹溺性肺水肿）515
pulmonary embolism（肺栓塞）344、485、497
pulmonary embolism in AMI（急性心肌梗死并发肺动脉栓塞）268
pulmonary encephalopathy（肺性脑病）77
pulmonary eosinophilia（肺嗜酸细胞浸润症）496
pulmonary eosinophilic granuloma（肺嗜酸性细胞肉芽肿）497
pulmonary fat embolism（肺脂肪栓塞）502
pulmonary fibrosis（肺纤维化）499
pulmonary gangrene（肺坏疽）487
pulmonary hemosiderosis（肺含铁血黄素沉着症）487
pulmonary hilar congestion（肺门充血）491
pulmonary hilar enlargement（肺门增大）491
pulmonary histoplasmosis（肺型组织胞浆菌病）500
pulmonary hypertension（肺动脉高压）296、342、485
pulmonary infarction（肺梗死）486
pulmonary inflammatory pseudotumor（肺炎性假瘤）475
pulmonary insufficiency（肺动脉瓣关闭不全）314、484
pulmonary interstitial edema（肺间质水肿）488
pulmonary interstitial fibrosis（肺间质纤维化）488
pulmonary irritant poision（肺刺激性毒剂）483
pulmonary microembolism after transfusion（输血后肺微栓塞）1150
pulmonary mucormycosis（肺毛（白）霉菌病）490
pulmonary mycosis, pneumomycosis（肺霉菌病）490
pulmonary Nocardiosis, Nocardiosis of lung（肺诺卡菌病）493
pulmonary osteoarthropathy（肺性骨关节病）500
pulmonary penicilliosis（肺青霉病）495
pulmonary protosystolic ejection sound（肺动脉收缩早期喷射音）485
pulmonary rhabdomyosarcoma（肺横纹肌肉瘤）487
pulmonary schistosomiasis（肺血吸虫病）501

pulmonary sequestration（肺隔离症）486
pulmonary siderosis（肺铁末沉着病）497
pulmonary sporotrichosis（肺孢子丝菌病482
pulmonary stenosis（肺动脉狭窄）314
pulmonary sulcus tumor, Pancoast tumor（肺上沟癌）486
pulmonary surfactant（肺表面活性物质）482
pulmonary tuberculosis（肺结核）489
pulmonary tuberculosis, phthsis（肺痨）490
Pulmonary tuberculosis classification of China（我国肺结核病分类法）554
pulmonary tuberculosis image charac teristic（肺结核影像特征）564
pulmonary tuberculosis of chronic secretor（慢性排菌肺结核）602
pulmonary valve replacement（肺动脉瓣替换术）315
pulmonary valve stenosis（肺动脉瓣狭窄）314
pulmonary valvular stenosis, PS（肺动脉瓣狭窄）425
pulmonary vascular disease due to anoxic pulmonary hypertension（缺氧性肺动脉高压性肺血管病）344
pulmonary vascular disease due to pulmonary venous hypertension（肺静脉高压性肺血管病）343
pulmonary vascular resistance（肺血管阻力）500
pulmonary venous hypertension（肺静脉高压）343
pulmonary venous obstruction（肺静脉阻塞）490
pulmonary wedge pressure（肺楔压）411
pulmonary-cerebral syndrome（肺－脑综合征）492
pulmonic ejection click（肺动脉喷射喀喇音）485
pulmonic encephalopathy（肺性脑病）502
pulse amplitude（起搏脉冲幅度）213
pulse width（电脉冲宽度）212
pulsed-field gel electrophoresis（脉冲场凝胶电泳技术（简称 PFGE））581
pulsibility index, PI（脉动指数）46
pulsus respiration intermittence（呼吸性间歇脉）455
pump failure（泵衰竭）181
pump function index（心泵功能指标）175
pump-oxygenator, heart-lung machine（人工心肺机）318
puncture and aspiration for biopsy via bronchoscope（经支气管镜针吸活检术）595
puncture and aspiration of lymph node for biopsy（表浅淋巴结穿刺活检）595
punning（意联（意连））139
pupil（瞳孔）126
pupillary reflex（瞳孔对光反射）29
pupillary response to local instillation（瞳孔药物试验）35
pure motor hemiparesis（纯运动轻偏瘫）52
pure red cell aplasia, PRCA（纯红细胞再生障碍性贫血）979
pure sensory hemiparesis（纯偏身感觉障碍中风）52
purified cavity（净化空洞（开放愈合、开放—菌阴）612
purified protein derivative（PPD）（纯蛋白衍生物）640
purine diuretics and heart failure（嘌呤类利尿剂与心力衰竭）193
purpura（紫癜）944
purulent gastritis（胃化脓性胃炎）665
purulent peritonitis（化脓性腹膜炎）714
pyelocaliectasis（肾盂肾盏扩张）915
pyelonephritic abscess（肾盂积液）916
pyelonephritis（肾盂肾炎）916
pyloric stenosis（幽门梗阻）667
pyopneumothorax（脓气胸）535
pyothorax empyema fistula（脓胸并发支气管瘘）535
pyothorax lempyema（脓胸）535
pyramidal sign（锥体束征）33
pyramidal tract shock（锥体束休克）19
pyrazinamide susceptivity testing medium（PZA 敏感试验培养基）561
pyrazinamide, PZA, Z（吡嗪酰胺）596
pyrolysis gas-chromatography（裂解甲基化气相色谱分析）572
pyruvate kinase deficiency（丙酮酸激酶缺乏症）963
pyuria（白细胞尿（脓尿））864

Q

Q-beta replicase - amplified assay（Qβ 复制酶扩增试验）585
Q-T interval prolongation syndrome, delayed depolarization syndrome（QT 间期延长综合征）321
QT interval sensing pacemaker（QT 间期感知型起搏器）219
quadrantanopia（象限盲）22
quadriplegia（四肢瘫）19

qualitative urine culture（尿细菌定性培养）917
quality of hemodialytic water（透析用水质量）908
quality standard of hepatitis B vaccine（乙型肝炎疫苗的质量标准）764
quantitative urine culture（尿细菌定量培养）917
quantity measurement of Ig（免疫球蛋白定量）1019
Queckenstedt's test（脑脊液动力学试验）40
quinidine syncope（奎尼丁性晕厥）324

R

RA disease gene（RA 疾病基因）1310
rabbit-ear sign（兔耳征）545
rabies immunoglobulin, RIG（狂犬病免疫球蛋白）1101
radial palsy（桡神经麻痹）90
radiation encephalopathy（放射性脑病）76
radiation induced heart disease（放射性心脏病）333
radiation induced bowel injury（放射性肠炎）698
radiation nephritis（放射性肾炎）923
radiation pericarditis（放射性心包炎）347
radiation pneumonitis（放射性肺炎）480
radiation pulmonary edema（放射性肺水肿）503
radiation pulmonary fibrosis（放射性肺纤维化）503
radiation therapy of HD（HD 放射治疗）1008
radiations of mantle and inverted - Y fields（斗篷及倒 Y 放疗野）1009
radioactive esophagitis（放射性食管炎）654
radiofrequency ablation for atrial fibrillation（心房颤动的消融）229
radiofrequency ablation for atrial flutter（心房扑动的消融）228
radiofrequency ablation for atrial tachycardia（房性心动过速的消融）228
radiofrequency ablation for preexcitation syndrome（预激综合征的射频消融术）228
radiofrequency ablation for ventricular tachycardia（室性心动过速的射频消融术）228
radiofrequency ablation of ventricular tachycardia（室性心动过速的射频消融术）234
radiofrequency current ablation（射频消融术）227
radiologic findings of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的 X 线检查）1170
radiological features of sarcoidosis（结节病的 X 线表现）1230
radiological features of tuberculous arthritis（结核性关节炎的 X 线表现）1197
radio-nuclei lymphangiography（核素淋巴显像）1011
radionucleotide test（放射性核素肾脏检查）869
raeder syndrome（三叉神经节旁综合征）27
Rai stage（Rai 分期）994
rales（啰音）448
randomly amplified polymorphic DNA（RAPD）（随机扩增多态性 DNA）581
ranitidine（雷尼替丁）721
rapid-cycling affective disorder（快速循环型情感障碍）152
rapidly progressive glomerulonephritis（急进性肾小球肾炎）880
rapidly progressiveglomerulo nephritis syndrome（急进性肾炎综合征）869
Ras mutation（Ras 基因突变）998
rate response dual chamber pacemaker（频率应答式双腔起搏器）220
rate response pacemaker（频率应答起搏器）217
rating scale（量表）161
ratio of dead space to tidal volume, Vd/Vt（死腔/潮气量比率）540
ratio of prevalence to incidence（患病发病比值）638
ratio of pulmonary to systemic blood flow, Qp/Qs（肺/体血流比率）413
Raymond-Cestan syndrome（桥脑被盖部综合征）25
Raynaud disease（Raynaud 病）37、316
Raynaud phenomenon（Raynaud 现象）316、1015
Raynaud syndrome（雷诺综合征）388
RC-160 849
reabsorption of sodium and secretion of potassium（潴钠排钾作用）1248
reactive arthritis（反应性关节炎）1177
reactive disorder（反应性精神障碍）153
rebound phenomena（反跳现象）1256
rebound phenomenon（反跳现象）452
recalcification time, RCT（复钙时间）955
recent curative effect（近期疗法）601
receptor of gastrointestinal hormone（胃肠激素受体）845
receptor of lipoprotein（脂蛋白受体 253

recombinant BCG vaccine（重组卡介苗菌苗）594
recover（追回）640
recovered plasma（过期回收血浆）1104
rectal atresia（直肠闭锁）703
recuperative era（疗养时代）598
recurrent urinary tract infection（再发性尿路感染）918
red blood cell products used in obstetrics and gynecology（妇产科红细胞制品的应用）1135
red cell fragment syndrome（细胞碎片综合征）1021
red cell group（红细胞血型）980
red cells preservation（红细胞保存）1092
red thrombus（红色血栓）948
rediation myelopathy（放射性脊髓病）76
reduction of cavity（空洞缩小（缩小））601
Reed-Sternberg cell（Reed-Sternberg 细胞）1007
reentrant atrial tachycardia（折返性房性心动过速）230
reentrant supraventricular tachycardia（折返性室上性心动过速）231
reentrant ventricular tachycardia（折返性室性心动过速）233
reentry tachycardia（折返性心动过速）237
reexpansion pulmonary edema（肺复张性肺水肿）486
reference target of stopping BCG vaccination（停种卡介苗参考指标）642
referred pain（牵涉痛）10
reflex cough（反射性咳嗽）452
reflex hallucination（反射性幻觉）138
reflex neurogenic bladder（反射性神经源性膀胱）36
reflex syncope（生理反射性晕厥）321
reflux esophagitis（反流性食管炎）654
reflux nephropathy（反流性肾病）920
refractory ascites（顽因性腹水）791
refractory hypertension（顽固性高血压）274
refractory pulmonary tuberculosis（难治性肺结核）602
registration（登记）639
registration rate of annual period（年度期间登记率）638
regression of left ventricular hypertrophy（左心室肥厚逆转）300
regular checkup（定期复查）602
regular chemotherapy（规律化疗）599
regulation and control of HBV genome transcription（乙型肝炎病毒基因组转录调控）756
regulation of heart function（维持心功能）1244
regulation of immunologic system（免疫系统的影响）1246
regulation of mineralocorticoids（盐皮质激素分泌的调节）1252
regulation of natrium ion（血钠对醛固酮分泌之调节）1253
regulatory peptide（调节肽）843
regurgitant systolic murmur（反流性收缩期杂音）407
rehabilitation of patients with AMI（心肌梗死的康复）245
reinfection（重新感染）636、919
reinfusion technic of autoascites（自体腹水回输术）792
reinfusion technic of concentration ascites（腹水浓缩回输术）792
Reiter syndrome（赖特综合征）1175
relapse（复发）602、994
relapsing pancreatitis（复发性胰腺炎）711
relapsing polychondritis（复发性多软骨炎）1223
relapsing urinary tract infection（复发性尿路感染）918
related gene of the insulin resistance（胰岛素抗性相关基因）1304
relationship of myasthenia gravis to thymus（胸腺与重症肌无力）92
relative polycythemia（相对性红细胞增多症）1002
remote effects（远隔效应）58
remote pulmonary tuberculosis（陈旧性肺结核）608
remote ventricular septal defect（远离两大血管型室间隔缺损）431
renal anemia（肾性贫血）902
renal arteriolar cholesterol crystal embolism（肾小动脉胆固醇结晶栓塞）921
renal artery stenosis（肾动脉狭窄）921
renal artery thrombosis and embolism（肾动脉血栓及栓塞）921
renal biopsy（肾穿刺活体组织检查）869
renal blood flow, RBF（肾血流量）861
renal calices（肾盏）859
renal clearanec（肾脏清除率）866
renal colic（肾绞痛）862
renal cortex（肾皮质）858

renal dwarfism syndrome（肾性侏儒综合征）874
renal edema（肾性水肿）865
renal encephalopathy, uremic encephalopathy（肾性脑病）77
renal failure index, RFI（肾衰指数）930
renal filtration fraction（肾脏滤过分数）867
renal glucosuria（肾性糖尿）890
renal hypertension（肾性高血压）865
renal hypophsphatemic rickets, RHR and oxteomalacia（肾性低磷酸盐佝偻病（RHR 和骨软化病））891
renal infarction induced hypertension（肾梗死性高血压）290
renal interstitial tissue（肾间质）859
renal ischemic, hypoperfusional acute renal failure（肾缺血低灌注急性肾衰）896
renal lesion associated with liver cirrhosis（肝硬化肾损害）885
renal lesion associated with malignant tumor（恶性肿瘤相关性肾损害）885
renal lesion due to leptospirosis（钩端螺旋体病肾损害）885
renal lesion of amyloidosis（淀粉样变肾损害）883
renal lesion of cryoimmunoglobulinemia（冷球蛋白血症肾脏损害）883
renal lesion of Henoch-Schonlein purpura（过敏性紫癜肾损害）882
renal lesion of infective endocarditis（感染性心内膜炎肾损害）884
renal lesion of mixed connective tissue disease（混合性结缔组织病肾损害）886
renal lesion of mulitiple myeloma（多发性骨髓瘤肾脏损害）883
renal lesion of Sjogren syndrome（干燥综合征的肾脏损害）883
renal lesion of systemic necrotizing vasculitis（系统性坏死性血管炎肾损害）882
renal lesion of vasculitis（小血管炎肾损害）886
renal lesion of Waldenstrom macroglobulinemia（华氏巨球蛋白血症肾损害）886
renal lesion of Waldenstrom's macroglobulinemia（巨球蛋白血症肾脏损害）885
renal lesion of Wegener granulomatosis（韦格纳肉芽肿肾损害）883
renal magnesium-wasting（肾性失镁）895
renal manifestations of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎患者的肾脏损害）1165
renal medulla（肾髓质）858
renal papillae（肾乳头）858
renal papillary necrosis（肾乳头坏死）874
renal parenchymal hypertension（肾实质性高血压）278
renal pelvis（肾盂）859
renal transplantation（肾移植）905
renal tubular acidosis, RTA（肾小管性酸中毒）893
renal tubular alkalosis（肾小管性碱中毒）895
renal tubular hyperkalemia（肾小管性高血钾）895
renal ultrasonography（肾脏超声显像）931
renal vascular hypertension（肾血管性高血压）279
renal vein thrombosis（肾静脉血栓）920
rendu-osler-weber's syndrome（遗传性出血性毛细血管扩张综合征）1027
renin（肾素）1252
renin-angiotenstion system and hypertension（肾素 - 血管紧张素系统与高血压）277
renin stimulating test（肾素激发试验）288
renin-secreting tumor（肾素分泌瘤）895
reocclusion after successful thrombolysis in AMI（急性心肌梗死溶栓成功后再闭塞）252
repeptitive ventricular response, RVR（反复心室反应）240
reperfusion atherelytic wire（斑块溶切导丝）360
reperfusion syndrome（再灌注综合征）382
reperfusion therapy in AMI（急性心肌梗死的再灌注治疗）248
reperfusoin arrhythmia（再灌注性心律失常）252
repetitive elements（重复序列）577
repetitive nerve stimulation, RNS（重复神经电刺激）43
replacement therapy of CRF（慢性肾功能衰竭的替代疗法）905
replication of HBV gene（乙型肝炎病毒基因之复制）755
rescue PTCA in AMI（急性心肌梗死的补救经皮冠状动脉腔内成形术）366
resection of small liver cancer（小肝癌手术切除）810
residual schizophrenia（残留型精神分裂症）151
residual volume（残气量）446

residual volume of lung（肺残气量）548
residue focus（残留病灶）636
resistance index, RI（阻抗指数）47
resistance of mycobacterium tuberculosis（结核分枝杆菌抵抗力）570
resistance of pulmonary capillaries（肺毛阻力）412
resistance of respiratory tract（呼吸道阻力）451
resolving stage of pulmonary tuberculosis（肺结核好转期）608
respiratory acidosis（呼吸性酸中毒）522
respiratory alkalosis（呼吸性碱中毒）521
respiratory arrhythmia（呼吸性不整脉）455
respiratory arrhythmia（呼吸性心律失常）455
respiratory death（呼吸征）455
respiratory distress syndrome, RDS（呼吸窘迫综合征）454
respiratory encephalopathy（呼吸脑病）455
respiratory failure（呼吸衰竭）454
respiratory insufficiency（呼吸功能不全）451
respiratory movement（呼吸运动）456
respiratory murmur（呼吸杂音）456
respiratory obstruction（呼吸道梗阻）450
respiratory paralysis（呼吸麻痹（呼吸肌麻痹））454
respiratory pause（呼吸间歇）453
respiratory pulse（呼吸性脉搏）455
respiratory radeness, respiratory harshness（呼吸音粗糙）456
respiratory rate sensing pacemaker（呼吸频率感知型起搏器）219
respiratory reflex（呼吸反射）451
respiratory spasm（呼吸痉挛）453
respiratory system disease（呼吸系统疾病）445
respiratory tic（呼吸性抽搐）455
respiratory tract infection（呼吸道感染）450
restenosis after PTCA（PTCA后再狭窄）365
restless leg syndrome in sleep（睡眠性腿抽动综合征（不安腿综合征））50
restless legs syndrome（下肢不宁综合征）22、392
restrictive cardiomyopathy（限制型心肌病）326
restrictive fragment length polymorphism（RFLP）analysis（限制性片段长度多态性分析）581
restrictive hypoventilation（限制性通气不足）459
restrictive ischemic cardiomyopathy（限制型缺血性心肌病）246
restrictive ventilatory dysfunction（限制性通气障碍）459
retention of urine（尿潴留）915
reticulocyte（网织红细胞）974
reticulocytosis（网织红细胞反映增多）982
retinoic acid（维甲酸）1001
retreatment（复治）602
retrograde urinary tract infection（上行尿路感染）919
retroperitoneal abscess（腹膜后脓肿）717
retroperitoneal cava bleeding（腹膜后腔出血）717
retroperitoneal cava fluid seepage（腹膜后腔内液体渗漏）717
retroperitoneal fibrosis（腹膜后纤维化）717
retroperitoneal tuberculous lymphadenitis（腹膜后结核性淋巴结炎）716
reuse of dialyzer（透析器复用）907
reverse hybridization - based line probe assay（LiPA）（单链探针反向杂交试验）592
Reye syndrome（瑞责综合征）17
Reye's syndrome（Reye综合征）817
RFCA for atrioventricular node（房室结射频消融术）227
Rh antibodies（Rh抗体）1062
Rh blood group assay（Rh血型鉴定）1063
Rh blood group system（Rh血型系统）1061
Rh immunoglobulin used in obstetrics and gynecology（妇产科Rh免疫球蛋白（RhIG）的应用）1135
rheumatic angitis（风湿性脉管炎）304
rheumatic aortic insufficiency（风湿性主动脉瓣关闭不全）312
rheumatic aortic valve stenosis（风湿性主动脉瓣狭窄）310
rheumatic arthritis, rheumatic polyarthritis（游走性多发性关节炎）302
rheumatic carditis（风湿性心脏炎）303
rheumatic endocarditis（风湿性心内膜炎）303
rheumatic fever（风湿热）301
rheumatic fever syndrome（风湿热综合征）390
rheumatic heart disease（风湿性心脏病）304
rheumatic mitral insufficiency（风湿性二尖瓣关闭不全）308
rheumatic mitral stenosis（风湿性二尖瓣狭窄）305

rheumatic myocarditis（风湿性心肌炎）324
rheumatic nephritis, Lancereaux nephritis（风湿性肾炎）304
rheumatic nodule, Aschoff body（风湿结节）303
rheumatic nodules（风湿小体）1191
rheumatic pericarditis（风湿性心包炎）301
rheumatic pleuritis（风湿性胸膜炎）303
rheumatic pneumonia（风湿性肺炎）304、476
rheumatic pneumonitis（风湿性肺炎）1192
rheumatic pulmonary valve stenosis（风湿性肺动脉瓣狭窄）314
rheumatoid arthritis associated nuclear antigen antibody, RANA（类风湿关节炎相关核抗原抗体）1168
rheumatoid arthritis（类风湿关节炎）1161
rheumatoid factor（类风湿因子）1162、1167
rheumatoid lung（类风湿肺）505
rheumatoid nodules（类风湿结节）1164
rheumatoid pericarditis（类风湿性心包炎）347
Rh-immunoglobin, RhIG（Rh 免疫球蛋白（抗 D 免疫球蛋白））1101
rhinocort aqua（雷诺考特喷鼻水剂，布地奈德喷鼻水剂 budesonide nasal spray）1280
rhyming（音联（音连））139
rhythmicity of hypothalamic CRH（下丘脑 CRH 节律）1251
rickets and osteomalacia in hepatopathy（肝病时佝偻病与骨软化）748
rickettsial pneumonia（立克次体肺炎）473
ridley syndrome（心脏病性气喘）376
Rifamdin, RFD（利福定）555
rifampicin, RFP, R（利福平）596
Rifapentin, RPE, RFT（利福喷汀）555
right aortic arch（右位主动脉弓）423
right atrial pressure（右房压力）371
right atria pressure curve（右房压力曲线）616
right atrial pressure curve 右房压力曲线）410
right atrial tumor（右房肿瘤）356
right cardiac catheterization（右心导管检查）410
right heart catheterization（右心导管检查）362
right heart failure of right ventricular cardiomyopathy（右心心力衰竭型右室心肌病）331
right heart failure stage of mitral stenosis（二尖瓣狭窄右心受累期）307
right - sided infective endocarditis（右心感染性心内膜炎）353
right superior vena cava connecting to left atrium（右上腔静脉连接左心房）414
right ventricle pressure curve（右室压力曲线）617
right ventricular cardiomyopathy, parchment heart, solitary right ventricular cardiomyopathy, right ventricular dilated cardiomyopathy, right ventricular dysplasia（右心室心肌病羊皮纸心、孤立性右心室心肌病、右心室扩张型心肌病、右心室发育不良）328
right ventricular chamber tumor（右室腔肿瘤）356
right ventricular dysfunction in AMI（急性心肌梗死并发右室功能失常）267
right ventricular hypertrophic cardiomyopathy（右心室肥厚型心肌病）327
right ventricular infarction（右室梗死）269
right ventricular pressure（右室压力）371
right ventricular pressure curve（右室压力曲线）411
right-sided cardiac failure（右心心力衰竭）177
risk factors in cerebral vascular disorders（脑血管病的危险因素）57
risk factors of CHD（冠心病易患因素）256
RNA: RNA mismatch assay（RNA: RNA 错配试验）592
RO13-6438 and heart failure（RO13 - 6438 与心力衰竭）191
Robert Koch（罗伯特·阿霍）552
Robertson Kihara cytoma（肾小球旁细胞瘤）874
robustus arthritis（健壮型关节炎）1166
roche Amplicor PCR mycobacterium tuberculosis test, Amplicor MTB（结核分枝杆菌 Amplicor PCR 试验）584
rodent inflammatory osteoarthritis（侵蚀性炎症性骨性关节炎）1186
roemheld syndrome（胃 - 心综合征）395
Romberg sign（闭目难立征）32
Rosodi syndrome（大块状淋巴结肿大、窦内组织细胞增多综合征）1028
Roth's spots（Roth 斑）352
Rotor syndrome（Rotor 综合征）834
rouleaux formation（缗钱状排列）1017
round atelectasis（圆形肺不张（球形肺不张））515
routine of whole blood transfusion（全血输注常规）

1090
routine test of CSF（脑脊液常规检测）40
rpoB gene（rpoB 基因）589
rpsL gene（rpsL 基因）590
rrn operon（rrn 操纵子）581
rrs gene（rrs 基因）590
rt-PA thrombolysis in AMI（急性心肌梗死组织型纤溶酶原激活剂溶栓）251
rubral thalamic syndrome（红核丘脑综合征）24
rude respiration（粗糙呼吸音）447
ruler pressure test（尺压试验）619
Rummo's disease（心脏下垂）377
rupture of aneurysm of Valsalva sinus（乏氏窦瘤破裂）419
rupture of interventricular septum in AMI（急性心肌梗死并发室间隔穿孔）265
rupture of papillary muscle in AMI（急性心肌梗死并发乳头肌断裂）264
rupture of ventricular free wall in AMI（急性心肌梗死并发心室游离壁破裂）265
rusell vipor venom coagulation time, RVVCT（蝰蛇毒（磷脂）凝固时间）947
rusell vipor venom time, RVVT（蝰蛇毒时间）947
Russell body（Russell 小体）1017
rusty sputum（铁锈色痰）542
rye asthma（黑麦哮喘）449

S

sacculocylindrical bronchiectasis（囊柱状支气管扩张）471
sacoidosis of lung（肺结节病）489
S-adenasye-*L*-methionine（腺苷蛋氨酸）733
S-adenosyl methionine（S-腺苷基蛋氨酸）1190
sadism（施虐癖（虐待狂））160
sail sound（帆音）407
salamic ulcer of duodenum（十二指肠霜斑样溃疡）678
salavaged autotransfusion（回收式自身输血）1084
salbutamol and heart failure（沙丁胺醇与心力衰竭）191
salt losting nephritis（失盐性肾炎）870
samazol and heart failure（撒吗唑与心力衰竭）192
sandostatin（善得定）850
sandostatin, octreotide（奥曲肽）725
Sanfilippo syndrome（黏多糖病Ⅲ型综合征）385
saphenous neuralgia syndrome（隐神经痛综合征）119
saralasin and heart failure（沙拉新与心力衰竭）195
saralasin test（肌丙抗增压素试验）287
sarcoid heart disease（结节病性心脏病）342
sarcoidosis（结节病）523、1228
sarcoidosis pleuritis（结节病性胸膜炎）518
sarcoma of esophagus（食管肉瘤）658
sarcoma of lung（肺肉瘤）495
satellite focus（卫星病灶）564
saturation of transferrin（转铁蛋白饱和度）978
Sauton agar medium（苏通液体培养基）561
sawtooth therapy（锯齿模式）1171
scale for assessment of negative symptoms（阴性症状量表）163
scale for assessment of positive symptoms（阳性症状量表）163
scalene muscle lymphadenectomy for biopsy（前斜角肌淋巴结摘除活检）595
scapulocostal syndrome（肩胛肋骨综合征）118
scar carcinoma of lung（肺瘢痕癌）482
Scheie syndrome（黏多糖病Ⅴ型综合征）385
schilling test（维生素 B_{12} 吸收试验）975
schistosomiasis liver fibrosis complicated by portal hypertension（血吸虫病性肝纤维化并门脉高压）797
schistosomiasis（肝血吸虫病）690、818
schizoaffective disorder, SAP（分裂情感性精神病）151
schizophrenia（精神分裂症）149
schizophreniform psychosis（精神分裂样精神病）151
schizotypal disorder（分裂型障碍）151
Schoenlein-Henoch syndrome（过敏性紫癜综合征）854、1026
Schonenberg syndrome（侏儒－心肌病综合征）394
Schroeder syndrome Ⅱ（内分泌性高血压综合征）383
scimitar syndrome（弯刀综合征）380、436、546
sclerodermatous cardiomyopathy（硬皮病性心肌病）331
sclerodermatous pericarditis（硬皮病性心包炎）345
sclerotherapy of oesophageal varices（食管静脉曲张注射硬化剂治疗）800
scopolamine butylbromide（丁溴东莨菪碱）723

scrofuloderma（瘰疬性皮肤结核）628
SDS-APGE disc electrophoresis（尿蛋白圆盘电泳）865
second heart sound（第二心音）405
second national tuberculosis random sampling survey（全国第二次结核病抽样调查）631
secondary amyloidsis with plasma cell dyscrasias（继发于恶性浆细胞病的淀粉样变性）1019
secondary anemia（继发性贫血）981
secondary carcinoma of liver（继发性肝癌）814
secondary cardiomyopathy（继发性心肌病）326
secondary delusion（继发性妄想）141
secondary drug resistance, SDR（继发耐药）603
secondary empyema, secondary pyothorax（继发性脓胸）529
secondary glomerular disease（继发性肾小球疾病）882
secondary hemochromatosis（继发性血色病）821
secondary hyperkinetic ciculation（继发性高动力性循环）334
secondary hypotension（继发性低血压病）334
secondary macroglobulinemia（继发性巨球蛋白症）1015
secondary myelofibrosis（继发性骨髓纤维化）1003
secondary pleurisy（继发性胸膜炎）518
secondary polycythemia（继发性红细胞增多症）530
secondary prevention of AMI（心肌梗死的二级预防）246
secondary prevention of atherosclerosis（动脉粥样硬化的二级预防）256
secondary prevention of hypertension（高血压的二级预防）301
secondary prevention of rheumatic diseases（风湿病的二级预防）302
secondary primary complex（第二次原发综合征）636
secondary pulmonary abscess（继发性肺脓肿）507
secondary pulmonary hypertension（继发性肺动脉高压）529
secondary pulmonary tuberculosis（继发型肺结核）610
secondary Sjögren syndrome（继发性干燥综合征）1166
secondary systemic amyloidosis（继发性系统性淀粉样变性）1019
secondary thrombocytopenia（继发性血小板减少症）1003
secondary tomor（继发性肿瘤）1009
secondary valve prolapse（继发性瓣膜脱垂）315
secondary ventricular fibrillation（继发性室颤）323
secondery refractory myeloma（继发性难治性骨髓瘤）1013
secondry systemic glomerulonephritis（继发性系统性疾病所致肾小球肾炎）898
secretin（胰泌素）835
secretin test（胰泌素试验）850
secular curve of tuberculosis epidemics（世纪结核病流行曲线）632
sedative and hypnotic induced hepatic injury（镇静安眠药引起肝损害）830
segmental analysis（节段分析法）405
Seigal-Cattan-Mamon syndrome（良性阵发性腹膜炎综合征）853
selected PTCA in AMI（急性心肌梗死的选择性经皮冠状动脉腔内成形术）366
selective mutism（选择性缄默症）151
selective proteinuria（选择性蛋白尿）866
self-administered chemotherapy（自服药治疗）600
senile cardiocalcification syndrome（老年心脏钙化综合征）381
senile degenerative valvular disease（老年退行性心脏瓣膜病）316
senile psychosis（老年性精神病）154
senile purpura（老年性紫殿）953
senile systemic amyloidosis（老年性系统性淀粉样变性）1019
Senior syndrome（肾小管间质肾病合并视网膜变性综合征）871
sensing sensitivity（感知灵敏度）223
sensitive gene of diabes Ⅱ（2 型糖尿病的敏感基因）1303
sensory aphasia（感觉性失语）11
sensory dissociation（分离性感觉障碍）31
sensory paralytic bladder（感觉性无张力型神经原性膀胱）36
septicemic pneumonia（肺炎败血症）475
sequential dialysis（序贯透析）908
seroepidemiological survey of viral hepatitis（病毒性肝炎血清流行病学调查）752
sero-immunological negative cases of acute hepatitis type

B（乙型急性肝炎的血清免疫学阴性病例）762
seronegative rheumatoid arthritis（血清阴性类风湿关节炎）1171
seronegative spondyloarthropathies（血清阴性脊柱关节病）1172
seroplastic pleurisy（浆液纤维蛋白性胸膜炎）518
serous pleurisy（浆液性胸膜炎）519
serum carbamide（血尿素）928
serum creatinine（血肌酐）928
serum protein antigen（血清蛋白抗原）1086
serum pyruvic acid measurement（血丙酮酸测定）79
serum uric acid（血尿酸）929
serum urinary fibrinogen degradation products（血、尿纤维蛋白降解产物）929
severe aplastic anemia, SAA（严重型再生障碍性贫血）978
severe hepatitis（重型肝炎）768
severe mitral stenosis（二尖瓣重度狭窄）307
sex hormone - binding globulin, SHBG（性激素结合球蛋白）1241
sex-influenced autosomal dominant inheritance（从性常染色体显性遗传）925
sex-linked dominant inheritance（性连锁显性遗传）926
sex-linked hereditary cardiovascular disease（伴性遗传性心血管疾病）337
sexual disorder（性功能障碍）742
sexual headache（性交性头痛）4
Sezary syndrome（白细胞增多伴发异型单核细胞综合征）1024
shaking heart syndrome（心脏摇摆综合征）394
shock lung（休克肺）506
short action glucocorticoid（短效糖皮质激素）1255
short bowel syndrome（短肠综合征）681
short course of corticoid treatment（肾上腺皮质激素短程治疗）1255
short-course regimen（短程疗法）599
shortening velocity of left ventricular circumferential fiber（左室周径纤维缩小短速度）173
shoulder-hand syndrome（肩手综合征）39
shunt nephritis（分流性肾炎）923
Shy-Drager syndrome, primary orthostatic hypotension（原发性体位性低血压）72
sick sinus syndrome, SSS（病态窦房结综合征）206
sickle cell anemia（镰状细胞贫血）967
sicorten plus（新适确得）1270
side effect, complication, preventin and cure of intervening therapy of liver cancer（肝癌介入治疗方法的副作用、并发症及防治）813
sideroblast（铁粒幼细胞）977
sideroblastic anemia（铁粒幼细胞贫血）983
siderosis, file-cutter's phthisis（铁尘肺）515
sigh（叹气）461
sigh, stenagma（叹息）461
sighing dyspnea（叹气（息）样呼吸）461
sign of compression of left lung（左肺受压征）516
silent chest（沉默胸）447
silent heart failure（无症状心力衰竭）197
silent myocardial ischemia（无症状性心肌缺血）271
silicosis（矽肺（硅肺））511
silicotic nodule（矽结节）528
silicotuberculosis, STB（矽肺结核）604
silicotuberculosis, tuberculosilicosis（硅肺结核）504
silymarin（水飞蓟宾）731
simple dilatation of pulmonary artery（单纯性肺动脉扩张）451
simple drug syndrome（单药综合征（增药综合征））603
simple partial seizures（单纯部分型发作）48
simple pneumothorax（单纯性气胸）451
simple purpura（单纯性紫癜）954
simple schizophrenia（单纯型精神分裂症）150
simple stenosis of pulmonary artery（单纯性肺动脉狭窄）451
simple syphilitic aortitis（单纯性梅毒性主动脉炎）339
simplified thromboplastin generation test, STGT（简易凝血活酶生在试验）957
single atrium（单心房（共同心房））417
single dosage of digitalis（洋地黄单剂量疗法）185
single fiber electromyography, SFEMG（单纤维肌电图）43
single ventricle; common ventricle（单心室（共同心室））432
sinoatrial reentrant tachycardia（窦房折返性心动过速）230
sinus atrial conduction time（窦房传导时间）205

sinus Histiocytosis with massive Lymphoadenopathy, SHML（窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病）1043
sinus node electrogram（窦房结电图）241
sinus node recovery time（窦房结恢复时间）210
sinus venosus（静脉窦）403
sinus-like space（窦状隙）404
six milestones of tuberculosis treatment（结核病治疗的六个里程碑）552
Sjögren syndrome（干燥综合征）1217
skin pruritus 皮肤瘙痒）1011
Skodaic resonance（斯叩达叩响）448
sleep apnea syndrome, obstructive sleep apnea（睡眠呼吸暂停综合征）77
sleep apnea syndrome, SAS（睡眠呼吸暂停综合征）539
sleep terror（睡惊）148
sleep terrors（夜惊）50
sleep walking（梦游）50
sleep-walking（睡行症（梦游症））157
slow rate cooling with high concentrate of glycerol（高浓度甘油慢冻法（约定45% W/V））1093
slow virus infection in CNS（中枢神经系统慢病毒感染）60
small airway（小气道）459
small airway function（小气道功能）459
small bubble（小水泡音，细湿性啰音）448
small cell undifferentialted carcinoma of lung（小细胞未分化型肺癌）481
small gastrin（小胃泌素）836
small heart syndrome（小心脏综合征）395、437
small small gastrin（小小胃泌素）836
SMb and AMI（血清肌红蛋白（SMb）与急性心肌梗死）264
smear positive and culture negative, SPCN（涂阳培阴现象）602
smoker's polycythemia（吸烟者红细胞增多症）528
smoldering leukemia（冒烟白血病）988
smoldering multiple myeloma（冒烟性骨髓瘤）1013
smooth muscle sarcoma（胃平滑肌肉瘤）674
smooth muscle tumor（胃平滑肌瘤）674
SMS 201-995 849
social phobia（社交恐怖症）157
social psychiatry（社会精神病学）133
sodium and hypertension（钠与高血压）275
sodium pyruvate medium（丙酮酸钠培养基）561
sodium retension and hypertension（钠潴留与高血压）278
Sohultz syndrome（药物性颗粒细胞减少综合征）1022
solid phase assay for detection（固相检测法）583
solitary left atrial overload heart failure（孤立性左房超负荷性心力衰竭）179
solitary multilocular cysts（孤立性多房囊肿）924
solitary plasmacytoma（孤立型浆细胞瘤）1013
solitary rectal ulcer syndrome（孤立性直肠溃疡综合症）698
somatic disease, physical disease（躯体疾病）136
somato sensory evoked potential, SEP（躯体感觉诱发电位）45
somatoform disorders（躯体形式障碍）157
somatostatin（生长抑素）835
somatostatin analogue（生长抑素类似物）846
somatostatin family（生长抑素族）838
somatostatin receptor scintigraphy, SRS（生长抑素受体显像）846
somatostatin receptor, SS-R（生长抑素受体）849
somatostatinoma, ssoma（生长抑素瘤）844
somatostatins, SS（生长抑素族）652
somnolent state（嗜睡状态）13
sophistic thinking（诡辩性思维）140
sopor state（昏睡状态）14
sorbent hemodialysis（吸附式血液透析）908
southern blot hybridization（Southern 杂交）586
southern transfer（Southern 转移或毛细血管转移）586
spasmodic laughter syndrome（痉笑综合征）116
spasmodic toricollis（痉挛性斜颈）71
spastic cough（痉挛性咳嗽）462
spastic gait（痉挛步态）34
special transfusion in bone marrow transplantation（BMT中的特殊输血）1118
special types of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的特殊类型）1165
species identification of mycobacteria（分枝杆菌菌种鉴定）571
specific antibody of digitalis（洋地黄特异性抗体）189
specific cardiomyopathy（特异性心肌病）326
specific immune complex（特异性免疫复合物）575

specific immunoglobin（特异性免疫球蛋白）1101
specific phobia（特殊事物恐怖症）157
specific tuberculosis stearin acid（特异性结核硬脂酸）572
sphenoid electrode（蝶骨电极）41
sphenopalatine neuralgia（蝶腭神经痛）10
sphingomyelin lipidosis（鞘磷脂沉积症）112
spider angioma（蜘蛛痣）648
spinal arachnoiditis（脊髓蛛网膜炎）80
spinal cholesterosis syndrome（脊髓胆固醇沉着综合征）116
spinal claudication（脊髓性间歇性跛行）91
spinal cord compression（脊髓压迫）79、1011
spinal cord injury caused by bronchial arterial intervention（支气管动脉介入术并发的脊髓损伤）569
spinal MS（脊髓型多发性硬化）67
splenic flexure syndrome（脾曲综合征）695
splenomegaly（脾肿大）649
splitting of thought（思维破裂）139
spongy bone tuberculosis（松质骨结核）622
spontaneous angina（自发型心绞痛）259
spontaneous hemopneumothorax（自发性血气胸）547
spontaneous hyertension ratstrains（自发性高血压大鼠）278
spontaneous pneumothorax（自发性气胸）547
spontaneous rupture and perforation of esophagus（自发性食管破裂穿孔）656
sputum aspiration via trachea（气管吸痰术）463
sputum examination（痰液检查）461
sputum examination for tuberculous bacillus（痰结核菌检查）460
sputum mixed with blood, blood - tinged sputum（痰中带血）461
sputum, expectoration（痰）460
squamous cell carcinoma（鳞状细胞癌）526
squamous cell carcinoma of trachea（气管鳞状上皮癌）462
squatting（蹲踞）409
SSI for atrium（心房感知、心房起搏抑制型起搏器）216
stable effort angina（稳定劳力型心绞痛）260
stage of pneumocardial compensation（肺心功能代偿期）499
stage of pneumocardial decompensation（肺心功能失代偿期）500
stage of viral myocarditis（病毒性心肌炎分期）325
stages of hepatic encephalopathy（肝性脑病的分期）751
staging laparotomy of HD（HD的剖腹探查分期）1008
standard chemotherapy regimen（标准化疗方案）599
standard meal provocative test（标准餐试验）845
standard of reperfusion after venous thrombolysis in AMI（急性心肌梗死静脉溶栓再通判定标准）252
Stanford five-city project（斯坦佛五城市试验）270
stannosis（肺锡末沉着症）499
staphylococcal endocarditis（葡萄球菌性心内膜炎）352
staphylococcal pneumonia（葡萄球菌肺炎）474
staphylococcus aure-us pneumonia（金黄色葡萄球菌肺炎）476
stationary phase of pulmonary tuberculosis（肺结核稳定期）608
status asthmaticus（哮喘持续状态）527
status epilepticus（癫痫持续状态）49
steal blood syndrome（窃血综合征）877
Steinbrocker syndrome（肩-手综合征）396
stem cell mobilization（干细胞动员）997
stenosis of aortic orifice（主动脉口狭窄）311
steppage gait（跨阈步态）34
stereotypy（刻板言动）143
stereotypy of motion（刻板动作）145
sterilization（杀菌作用）602
steroid myopathy（类固醇肌病）97
steroid tuberculosis, STB（类固醇性结核）605
steroid ulcer（类固醇性溃疡）673
stertorous respiration, sterbrous breathing（鼾声呼吸）449
stiff heart syndrome（强直心脏综合征）397
stiff pupil-segmental hypohidrosis（强直性瞳孔、节段性少汗综合征）114
stiff-man syndrome（僵人综合征）96
somatostatin（生长抑素）725
stomach-colon - heart syndrome（胃—结肠—心综合征）391
stomatocyte 口形红细胞）967
stomatocytosis（口形红细胞增多症）967

storage pool disease, SPD（血小板贮存池病）948
straight back syndrome（直背综合征）342
strand displacement amplification, SDA（链替代扩增）584
strangulation（呼吸窒息）456
streptococcal concord cogulational test（葡萄球菌-协同凝集实验）1193
streptokinase thrombolysis in AMI（急性心肌梗死链激酶溶栓）251
streptokinase, SK（链激酶）961
streptomycin, SM, S（链霉素）596
stress（应激）136、1246
stress ulcer（应激性溃疡）672
stress ulcer of stomach（应激化消化道溃疡）38
stressor（应激源）136
strongyloidiasis（类圆线虫病）691
strophanthin G and heart failure（毒毛花苷G与心力衰竭）185
strophanthin K and heart failure（毒毛花苷K与心力衰竭）184
stump gastric ulcer（残胃溃疡）668
stump gastritis（残胃炎）676
stunned myocardium（心肌顿抑）252
stupor（木僵）145
stupor state（木僵状态）14
Sturge-Weber disease, Sturge - Weber syndrome（脑-面血管瘤病）74
subacute and chronic hematogenous pulmonary tuberculosis（亚急性及慢性血行播散型肺结核）609
subacute becterial endocaditis（感染性心内膜炎）424
subacute cerebellar degeneration（亚急性小脑变性）58
subacute combined degeneration, posterolateral sclerosis syndrome（亚急性联合变性）80
subacute infective endocarditis（亚急性感染性心内膜炎）352
subacute Keshan disease（亚急型克山病）329
subacute myeloopticoneuropathy, SMON syndrome（亚急性脊髓视神经病）115
subacute myocarditis（亚急性心肌炎）324
subacute necrotic myelitis（亚急性坏死性脊髓炎）80
subacute necrotizing encephalomyelopathy（亚急性坏死性脑脊髓病）80
subacute sclerosing panencephalitis, SSPE（亚急性硬化性全脑炎）61
subacute sensory neuronopathy（亚急性感觉性神经元神经病）59
subacute spongiform encephalopathy, SSE（亚急性海绵状脑病）61
subaortic stenosis（主动脉瓣下狭窄）312
subaortic ventricular septal defect（主动脉瓣下室间隔缺损）430
subclavian arterial steal syndrome（锁骨下动脉盗血综合征）53
subclavian vein puncture（锁骨下静脉穿刺法）221
subclavical-pulmonary arterial anastomosis（锁骨下动脉-肺动脉吻合术）541
subclinic peripartum cardiomyopathy（亚临床型围产期心肌病）328
subclinical heart failure（亚临床型心力衰竭）181
subcortical dementia（皮层下痴呆）18
subcutaneous nodule（皮下结节）303
subelavian steal syndrome（锁骨下动脉窃血综合征）301
subendocardial infarction（心内膜下心肌梗死）269
subinfundibular stenosis（漏斗部狭窄）426
subphrenic abscess, subphragmatic abscess（膈下脓肿）521
substance K, SK（K物质）842
substance P, SP（P物质）843
subthreshold chest wall stimulation（胸壁阈值下电刺激试验）227
subunit vaccine（亚单位疫苗）593
subvalvular aortic stenosis（主动脉瓣下狭窄）420
sucralfate, ulcerlmin（硫糖铝（胃溃宁））720
suction-induced hypoxemia（吸引性低氧血症）528
sudam black stain（苏丹黑染色）990
sudden cardiac death syndrome（心脏性猝死综合征）396
sudden coronary death（冠心病猝死）246
sudden death（猝死）247
sugar water test（蔗糖溶血试验）972
sugarcoated liver（糖衣肝）703
suggestion therapy（暗示疗法）167
Suiss-Chease syndrome（血小板无力、减少综合征）1025
sulfasalazine（柳氮磺胺吡啶）728

sulfhemoglobinemia（硫化血红蛋白血症）967
superaortic stenosis（主动脉瓣上狭窄）312
superfical nephrons（皮质肾单位）858
superficial reflex（浅反射）125
superficial reflexes（浅反射）32
superficial sensation（浅感觉）31
superior cerebellar artery syndrome（小脑上动脉综合征）116
superior hemorrhagic polioencephalitis（出血性上灰质脑炎）78
superior orbital fissural syndrome/Rochon - duvigneaud syndrome（眶上裂综合征）26
superior pulmonary sulcus tumor（肺上沟瘤）496
superior sagital sinue thrombosis（上矢状窦血栓形成）54
superior vein caval obstruction syndrome（上腔静脉阻塞综合征）1010
superior vena cava type of atrial septal defect（上腔型房间隔缺损）415
superoxide dismutase（过氧化物岐化酶）1189
supine hypotensive syndrome（仰卧位低血压综合征）384
supporting therapy of primary carcinoma of liver（原发性肝癌支持疗法）811
suppurative pericarditis（化脓性心包炎）347
suppurative pneumonia, apostanatose pneumonia（化脓性肺炎）475
suppurative pylephlebitis（化脓性门静脉炎）825
supracardiac type of TAPVC（心上型完全性肺静脉异位引流）416
supravalvular aortic stenosis sydnrome（主动脉瓣上狭窄综合征）393
supravalvular aortic stenosis（主动脉瓣上狭窄）420
supravalvular pulmonary artery stenosis（肺动脉瓣上狭窄）426
supraventricular arrhythmia in AMI（急性心肌梗死并发室上性心律失常）266
surgical therapy of cirrhosis with internal pile bleeding（肝硬化并内痔出血的外科治疗）795
surgical therapy of oesophageal and gastric varices bleeding（食管静脉与胃静脉曲张出血的外科治疗）801
surgical therapy of portal hypertension and its evaluation（门脉高压外科治疗与评价）799
surgical therapy of primary carcinoma of liver（原发性肝癌外科治疗）813
surgical treatment of epilepsy（癫痫的外科治疗）50
surgical treatment of Parkinson disease（帕金森病的外科治疗）69
surgical treatment of ventricular tachycardia（室性心动过速的外科治疗）235
susceptible persons of tuberculosis（结核病易感者）633
suspected pulmonary tuberculosis（疑似肺结核（可疑肺结核））598
Sutton-Gull disease（动脉硬化症）377
SVATE and AMI（蝮蛇抗栓酶与心肌梗死）250
SVATE and angina（蝮蛇抗栓酶与心绞痛）250
SVATE and CHD（蝮蛇抗栓酶与冠心病）250
swallow syncope syndrome（吞咽晕厥综合征）657
swallowing syncope（吞咽晕厥）322
swallowing vertigo（吞咽性晕厥）8
swan-neck deformity（“天鹅颈“样畸形）1164
sweating test（发汗试验）34
swollen hand syndrome（肿胀手综合征）877
sydenham chorea, acute chorea, St. vitus dance, chorea minor, rheumatic chorea.（小舞蹈病）70
Sydenhan chorea, chorea minor（风湿性脑病）304
Sydenhan chorea, St Vitus' dance, chorea minor（Sydenhan 舞蹈症）303
Sydney classification of gastritis（悉尼胃炎新分类）663
symbolic thinking（象征性思维）139
sympathomimetic cardiotonic amines and heart failure（拟交感胺类强心药与心力衰竭）191
symptom checklist 90, SCL-90（90 项症状清单）162
symptom of bladder irritation（尿路刺激症状）861
symptom of meningeal irritation（脑膜刺激症状）125
symptomatic psychosis（症状性精神病）148
synchronized cardiac pacemaker（同步性心脏起搏器）216
synchronized intermittent mandatory ventilation, SIMV（同步间歇指令通气）545
syncope（晕厥）7
syncope of brain origin（脑源性晕厥）8
syncope of cardiac origin（心源性晕厥）7
syncope of orthostatic hypotension（直立低血压性晕厥）321

syndrome of acute withdrawal of clondine（可乐定急性停药综合征）273
syndrome of approximate answers（近似回答综合征）18
syndrome of remitting seronegative symmetric synovitis with petting edema, RS3PE（缓解型血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征）1166
syngeneic marrow transplantation（同基因骨髓移植）995
synovitis pathology of rheumatoid arthritis（类风湿关节炎的滑膜病理）1170
syphilic nephropathy（梅毒肾病）885
syphilitic aneurysm of abdominal aorta（梅毒性腹主动脉瘤）340
syphilitic aneurysm of aortic arch（梅毒性主动脉弓动脉瘤）340
syphilitic aneurysm of ascending aorta（梅毒性升主动脉瘤）339
syphilitic aneurysm of descending aorta（梅毒性降主动脉瘤）340
syphilitic aortic aneurysm（梅毒性主动脉瘤）339
syphilitic aortic regurgitation（梅毒性主动脉瓣关闭不全）339
syphilitic aortic sinusal aneurysm（梅毒性主动脉窦瘤）340
syphilitic cardiovascular disease（梅毒性心血管病）339
syphilitic myocardial gumma（梅毒性心肌树胶肿）340
syphilitic stenosis of coronary orifice（梅毒性冠状动脉口狭窄）339
syringomyelia（脊髓空洞症）79
systematized delusion（系统性妄想）140
systemic arterial embolism in AMI（急性心肌梗死并发体循环动脉栓塞）268
systemic circulation resistance（体循环阻力）412
systemic lupus erythematosus pericarditis（系统性红斑狼疮性心包炎）348
systemic lupus erythematosus（系统性红斑狼疮）1204
systemic lupus erythromatosus nephritis（系统性红斑狼疮肾炎）882
systemic scleroderma（系统性硬化症）1208
systemic telangiectasis（全身性毛细血管扩张症）701
systemic vasculitis（系统性血管炎）1214
systemic-pulmonary shunt（体肺循环分流术）541
systolic hypertension（收缩期高血压）283
systolic insufficiency heart failure（收缩功能不全性心力衰竭）178
systolic murmur（收缩期杂音）407
systolic velocity, Vs（收缩期血流速度）46

T

T cell lineage-specific activation, TLiSA-1（T细胞系特异性活化抗原1）1088
T cell lymphoma（T细胞淋巴瘤）1005
T value（T值）174
TA-064 and heart failure（TA-064与心力衰竭）191
tab. *hericium crinaceus*, bullexfr（猴菇菌片）719
tabes dorsalis（脊髓痨）80
tachycardia mediated by concealed multipathway（隐匿性多旁道心动过速）232
tachygastria（胃动过速）661
tachykinins（速激肽族）651
tachypnea（呼吸急促）448、454
tacticity of tuberculosis death in various causes of death（结核病死亡在各种死亡原因中的顺位）638
tactile hallucination（幻触）138
taeniasis（绦虫病）691
lansoprazole（兰索拉唑）722
talc pneumoconiosis（肺滑石粉病）487
Tamm-Horsfall protein（Tamm - Horsfall蛋白）863
tardive dyskinesia（迟发性运动障碍）71
tardive dyskinesia, TD（迟发性运动障碍）148
technician's hand（技工手）1213
technique for detecting gene mutation（基因突变检测技术）591
tegmentum of medulla syndrome（延髓背侧综合征）26
telemetry of pacemaker（起搏器的遥测功能）213
temperature - controlled pacemaker（血温控制型起搏器）220
temporal arteritis（颞动脉炎）54
temporal familial hyperbilirubinemia（暂时性家族性高胆红素血症）833
temporary access（临时性血管通路）907
temporary artificial cardiac pacing（临时人工心脏起搏术）223
tenesmus（里急后重）648

teniposide（表鬼臼毒素）994
tensilon test（食管的药物激发试验）93、653
tension cavity（张力空洞）611
tension headache（紧张性头痛）4
terminal deoxynucleotidyl transferase, TdT（末端脱氧核苷酸转移酶）991
tertiary period asbestosis（三期石棉肺）511
test of hepatic function（肝功能试验）735
tetanus immunoglobulin, TIG（抗破伤风免疫球蛋白）1099
tetracycline resistant determinant of mycobacteria（分枝杆菌耐四环素因子）592
tetragastrin, G4（四肽胃泌素）836
tetralogy of Fallot（法洛四联症）429
thalamic pain（丘脑痛）10
thallium poisoning（铊中毒）75
the anti-globulin test; coombs test（抗球蛋白试验）1066
the brief psychiatric rating scale（简明精神病量表）161
the department of blood transfusion (or blood bank)（输血科（血库））1054
the development history of tuberculosis science in China（《中国结核病学科发展史》）554
the effect of blood transfusion time and blood transfusion combinend with immune suppression agent on survival patient after kidney transplantation（输血时机与输血联合免疫抑制剂对肾移植存活率的影响）1145
the effect of blood transfusion volume on survival of patients after kidney transplantation（输血量对肾移植存活率的影响）1144
the effect of donor-specific transfusion on survival of patient after kidney transplantation（供者特异性输血对肾移植存活率的影响）1145
the fractional excretion of sodium, FENa（滤过钠排泄分数）930
the Laboratory Science Procedure of Diagnostic Bacteriology in Tuberculosis（《结核病诊断细菌学检验规程》）554
the main type of the antigen and antibody reaction of erythrocyte（红细胞抗原抗体反应的主要类型）1058
the monoclonal antibody reagent of ABO blood type（ABO 血型单克隆抗体试剂）1061
the north Karelia project（北卡勒利亚研究）270
the population genetics of blood group（血型群体遗传学）1057
the quality check of stored blood（库存血质量检查）1077
the renin-angiotensin-aldosterone system, RAAS（肾素—血管紧张素—醛固酮系统）865
the sample（标本）1064
the technique of blood collection（采血技术）1054
the titration of antibody titer（抗体效价滴定）1067
therapeutic blood component exchange, TBCE（治疗性血液成分置换术（血液去除治疗））1105
therapeutic characteristic of cirrhosis of the senile（老年人肝硬化治疗特点）806
therapeutic drug monitoring of anticonvulsant（抗癫痫药物血药浓度监测）50
therapeutic hemapheresis; therapeutic hemocytes apheresis（治疗性血细胞单采术）1106
therapeutic leukocytes apheresis（治疗性白细胞单采术，白细胞单采术）1106
therapeutic option of small liver cancer（小肝癌治疗选择）810
therapeutic plasma exchange, therapeutic plasma apheresis（治疗性血浆置换术，治疗性血浆单采术）1106
therapeutic pyramid（金字塔及改良的金字塔模式）1171
therapeutic red cell exchange, TRCE; therapeutic red cell aphresis（治疗性红细胞置换术，治疗性红细胞单采术）1106
therapeutic remission standard of heart failure（心力衰竭的治疗缓解标准）183
therapeutic thrombocytes apheresis（治疗性血小板置换术，治疗性血小板单采术）1106
therapy of acute hepatitis type B（乙型急性肝炎的治疗）761
therapy of autoimmune hepatitis（自身免疫性肝炎治疗）819
therapy of cirrhosis complicated by multiple organ failure（肝硬化并多器官功能衰竭的治疗）805
therapy of cirrhosis complicated by septicemia（肝硬化败血症的治疗）802
therapy of cirrhosis complicated by spontaneous peritonitis（肝硬化自发性腹膜炎的治疗）804

therapy of diabetic neuropathy（糖尿病周围神经病的治疗）88
therapy of endothelium vegeneration, reconstructin therapy（内皮再生疗法（重建疗法））1294
therapy of endotoxemia（内毒素血症治疗）746
therapy of granulomatosis of liver（肝肉芽肿治疗）817
therapy of hepatic encephalopathy（肝性脑病治疗）751
therapy of hepatic fibrosis（肝纤维化的治疗）785
therapy of hepatic hydrothorax（肝性胸水治疗）792
therapy of obstinate ascites（顽固性腹水的治疗）791
therapy of osteoporosis（骨质疏松治疗）748
therapy of postnecrotic cirrhosis（坏死后肝硬化治疗）788
therapy of subclinical liver cancer（亚临床肝癌治疗）811
therapy of suppressing vassal smooth muscle cell propagation（血管平滑肌细胞增殖抑制疗法）1294
thermodilution method for measuring cardiac output（热稀释法心排血量测定）372
thermodilution technique for measurement of coronary artery flow（热稀释法测定冠脉血流）363
thiacetazone, TB1, T（氨硫脲）598
thiazide diuretics and heart failure（噻嗪利尿剂与心力衰竭）192
thick film smear（厚涂片法）556
thick sputum（痰液黏稠）460
thick wall cavity（厚壁空洞）612
thin basement membrane syndrome（薄基底膜病）878
thin layer chromatography of mycolic acid（分枝杆菌枝菌酸薄层层析）572
thin wall cavity（薄壁空洞）611
third heart sound（第三心音）406
third national tuberculosis random sampling survey（全国第三次结核病抽样调查）631
thoracentesis, pleurocentesis（胸腔穿刺）529
thoracic duct shunt（胸导管分流术）793
thoracic outlet syndrome（胸出口综合征）11
thoracoscopy examination（胸腔镜检查）527
thought broadcasting（思维播放）138
thought disorder（思维障碍）138
thought insertion（思维插入）138
thought insertion or withdrawal（思维插入或抽取）140
thought withdrawal（思维被夺）138
three depressions sign（三凹征）538
thrombasthenia（血小板无力症）945
thrombasthenia, glanzmann disease（血小板无力症）1122
thrombin（凝血酶）946
thrombin time, TT（凝血酶时间）944
thrombocythemia（血小板增多症）937
thrombocytopenia purpura（血小板减少性紫癜）939
thrombocytopenia-radial aplasia（血小板减少性桡骨发育不全综合征）439
thrombocytopenic purpura in newborn（新生儿血小板减少症）1132
thrombolic thrombocytopenic purpura, TTP（血栓性血小板减少性紫癜）922、945
thrombolytic agent（溶栓剂）949
thrombolytic drugs（溶栓药）249
thrombolytic therapy（溶栓疗法）56、921、950
thrombolytic therapy in AMI（急性心肌梗死溶栓治疗）243
thrombomodulin（血栓调理蛋白）920
thrombomodulin, TM（血栓调节蛋白）946
thrombophilia（高血栓形成倾向）955
thrombophlebitis（血栓性静脉炎）317、945
thromboplastin（凝血活酶）946
thromboplastin antecedent（凝血活酶前质）935
thrombopoietin, TPO; megakaryocyte growth and development factor, MGDF（促血小板生成素、巨核细胞增殖成熟因子）1103
thrombopoietin stimulating factor, TSF（血小板生成刺激因子）940
thrombopoietin, TPO（促血小板生成因子）960
thrombosis（血栓形成）946
thrombospondin, TSP（凝血酶敏感蛋白）944
thrombotic thrombocytopenic purpura syndrome, TTP（血栓性血小板减少性紫癜综合征）1029
thromboxane A_2, TXA_2（血栓素 A_2）946
thrombus（血栓）946
thymectomy in myasthenia gravis（重症肌无力的胸腺切除治疗）94
thyrocricocentesis, intercricocentesis（环甲膜穿刺）522
thyrotoxic heart disease（甲状腺功能亢进性心脏病）340

tibial palsy（胫神经麻痹）91
tic（抽动）22
tidal breathing（潮式呼吸）446
tidal peritoneal dialysis, TPD（潮式腹膜透析）910
tidal volume（潮气量）447
time average concentration of urea（时间平均尿素浓度）909
TIMI grading（TIMI 分级）251
trans - jugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS（经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术）798
tissue factor, TF（组织因子）944
tissue-type plasminogen activator, t-PA（组织型纤溶酶原激活物）944
TNM classification of cancer of esophagus（食管癌的 TNM 分型）658
to and fro murmur（来回性杂音）408
tobradex（点必舒）1271
todd's paralysis（癫痫后瘫痪综合征）49
Tolosa-Hunt syndrome（Tolosa-Hunt 综合征）28
tonic-clonic seizures（强直-阵挛发作）48
tonsillar herniation（枕骨大孔疝）16
top of the basilar syndrome（基底动脉尖综合征）52
torsades de pointes（扭转性室性心动过速）234
torsion of gallbladder（胆囊扭转）708
torsion spasm, torsion dystonia（扭转痉挛）71
total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC（完全性肺静脉异位引流）416
total artificial heart（全人工心脏）319
total iron-binding capacity, TIBC（总铁结合力）979
total pulmonary resistance（肺总阻力 412
total responsibility（完全（刑事）责任能力）135
Total saliva acids, SA（总唾液酸）559
Tourette syndrome（Tourette 综合征）160
toxic bacillary dysentery（中毒性菌痢）684
toxic myocarditis（中毒性心肌炎）325
toxic nephropathy（中毒性肾病）912
toxic psychosis（中毒性精神病）148
toxicosis of children tuberculosis（儿童结核中毒症）604
toxoplasmosis of lung（肺弓形体病）486
Toyama-Suzuki syndrome（户山—铃木综合征）394
trace element, TE（微量元素）559
trachea adenocarcinoma（气管腺癌）464
trachea adenoid cystic carcinoma（气管腺样囊性癌）464
trachea battle injury（气管战伤）464
trachea breath sounds（气管性呼吸音）464
trachea chondroma（气管软骨瘤）463
trachea diverticulum（气管憩室）463
trachea leiomyoma（气管平滑肌瘤）463
trachea lipoma（气管脂肪瘤）465
trachea papilloma（气管乳头状瘤）463
trachea tumor（气管肿瘤）465
trachea-bronchomalacia（气管支气管软化）465
trachea-bronchus macrosis（气管支气管增大征）465
trachea-bronchus stricture（气管支气管狭窄）465
tracheaectasy（气管扩张）462
tracheitis（气管炎）464
tracheitis and bronchitis（气管支气管炎）465
tracheo-esophageal fistula（气管 - 食管瘘）463
tracheomalacia（气管软化）463
tracheospasm（气管痉挛）462
tracheostomy（气管造口）464
tradeoff-hypothesis（矫枉失衡假说）901
tranexamic acid（止血环酸）943
trans lung biopsy fibrobronchoscopy（经纤维支气管镜肺活检）523
transbronchial lung biopsy, TBLB（经纤维支气管镜肺活检）594
transcobalamin, TC（转钴蛋白）978
transcranial Doppler, TCD（经颅多普勒超声检查）45
transcriptional enhancer of HBV genome（乙型肝炎病毒基因组转录增强子）757
transcriptional promoter of HBV genome（乙型肝炎病毒基因组转录启动子）757
transferrin（转铁蛋白）1097
transferrin receptor, TfR（转铁蛋白受体）982
transforming growth factor β, TGFβ（转化生长因子 β）848
transforming growth factor-α, EGFα（转化生长因子 α）841
transfusion and graft rejection（输血与移植物排斥）1118
transfusion for hemostatic and hemorrhagic diseases of the newborn（新生儿止血与出血性疾病输血）1132
transfusion for idiopathic thrombocytopenic purpura（特

发性血小板减少性紫癜输血）1122
transfusion for malignant tumor patients with autoimmune hemolytic anemia（恶性肿瘤患者自身免疫性溶血性贫血的输血）1113
transfusion for patient with thalassemia in pediatrics（儿科地中海贫血病人输血）1129
transfusion for patient with thrombocytopenic pupura in newborn（新生儿血小板减少症输血）1132
transfusion for patients with ABO-incompatible marrow transplantation（ABO 血型不合的 BMT 中的输血）1121
transfusion for patients with adult respiratory distress（成人呼吸窘迫综合征（ARDS）输血））1108
transfusion for patients with anemia due to chronic inflammation（慢性炎症性贫血输血）1126
transfusion for patients with aplastic anemia（再生障碍性贫血输血）1112
transfusion for patients with autoimmune hemolytic anemia（自身免疫性溶血性贫血的输血）114
transfusion for patients with bleeding diseases in newborn（新生儿出血性疾病输血）1133
transfusion for patients with bleeding diseases（出血性疾病的输血）1122
transfusion for patients with bleeding due to esophagus varicosity（食道静脉曲线破裂出血输血）1110
transfusion for patients with burns（烧伤输血）1139
transfusion for patients with chronic renal failure（uremia）（慢性肾功能衰竭（尿毒症）的输血）1110
transfusion for patients with circulation system disease（循环系统疾病的输血）1109
transfusion for patients with digestive ulcer（消化性溃疡输血）1109
transfusion for patients with disseminated intravascular coagulation（弥漫性血管内凝血病人输血）1125
transfusion for patients with endocrine disorders（内分泌疾病的输血）1127
transfusion for patients with erythrocyte disorders（红细胞疾病的输血）1111
transfusion for patients with favism（蚕豆病的输血）1113
transfusion for patients with heart failure（心脏病心功能不全的输血）1109
transfusion for patients with hemophilia（血友病输血）1123
transfusion for patients with hereditary spherocytosis（遗传性球形细胞增多症的输血）1112
transfusion for patients with hyperviscosity（高黏带度血症时的输血）1121
transfusion for patients with infectious diseases（感染性疾病的输血）1126
transfusion for patients with iron deficiency anemia（缺铁性贫血输血）1111
transfusion for patients with leukemias（白血病的输血1116
transfusion for patients with leukocyte diseases（白细胞疾病的输血）1115
transfusion for patients with megaloblastic anemia（巨幼红细胞贫血输血）1111
transfusion for patients with multiple myeloma and other plasma cell diseases（多发性骨髓瘤及其他浆细胞病输血）1121
transfusion for patients with other digestive system diseases（其他消化系统疾病输血）1110
transfusion for patients with other heart-vascular diseases（其他心血管疾病输血）1109
transfusion for patients with other respiratory diseases（其他呼吸系统疾病输血）1108
transfusion for patients with paroxysmal nocturnal hemaglobinuria（阵发性睡眠性血红蛋白尿症的输血）1115
transfusion for patients with primary myelofibrosis（原发性骨髓纤维化症输血）1121
transfusion for patients with respiratory system diseases（呼吸系统疾病输血）1108
transfusion for patients with sickle cell disease（镰状细胞贫血输血）1115
transfusion for patients with thalassemia（地中海贫血的输血）1113
transfusion for patients with typhoid fever and epidemic hemorrhagic fever（伤寒及流行性出血热输血）1126
transfusion for patients with von willebrand disease（血管性血友病输血）1124
transfusion for thrombotic thrombocytopenic purpura（血栓性血小板减少性紫癜输血）1122
transfusion in neurosurgery（神经外科输血）1140
transfusion in obstetrics and gynecology（妇产科输血）

1134
transfusion in orthopaedics（骨科输血）1139
transfusion in perinatology and pediatrics（儿科及围产期输血）1127
transfusion indications in general surgery（普通外科手术的输血与适应证）1138
transfusion of cryopreserved red cells（冰冻红细胞输注）1094
transfusion of elderly patients 老年病人输血）1137
transfusion of hemolytic diseases of newborn, HDN（新生儿溶血病输血）1130
transfusion of irridiated red cells（照射红细胞输注）1095
transfusion of neonatal patients with respiration distress syndrome, RDS（呼吸窘迫综合征新生儿输血）1134
transfusion of neonatal patients with septicemia（新生儿败血症输血）1133
transfusion of red cells with additive solution（添加液红细胞输血）1095
transfusion of severe hemorrhagic patients in obstetrics and gynecology（妇产科大出血病人输血）1136
transfusion of ultraviolet blood irradiation and oxygenation, UBI（紫外线照射充氧回输疗法）1107
transfusion of ultraviolet platelet concentration irradiation（紫外线照射血小板浓缩液）1107
transfusion of young red blood cells（年轻红细胞输注）1095
transfusion reaction（输血反应）977
transfusion reaction of bacterial contamination（细菌污染输血反应）1153
transfusion with emphasis on bone marrow transplantation（骨髓移植中的有关输血问题）1117
transfusion-associated AIDS（输血相关艾滋病）1149
transfusion-associated graft - versus host disease, TA - GVHD（输血相关性移植物抗宿主病）1152
transfusion-associated malaria（输血相关性疟疾）1149
transfusion-related acute lung injury, TR - ALI（输血相关急性肺损伤）1152
transfusion-related plurn（输血相关梅毒）1149
transfusion-transmitted virus, TTV（输血传播病毒）1149
transient ischemic attacks（短暂性脑缺血发作）51
transient vegetative state（一过性植物状态）15
transluminal coronary extraction, TCE（冠状动脉腔内斑块旋切吸引术）367
transmural infarction（穿壁性心肌梗死）269
transpeptidase（转肽酶）808
transportation of steroids（类固醇激素转运）1240
transposons（Tn）（转座子或转座元）579
transseptal puncture catheter（房间隔穿刺导管）374
transseptal puncture（经房间隔穿刺术）324, 374
transtentorial herniation（小脑幕切迹疝）16
transthoracic needle aspiration biopsy of lung（经胸壁针刺抽吸肺活检）594
transthoracic needle biopsy of lung（经胸壁针刺肺活检）523
transthoracic pleural biopsy（经胸壁穿刺胸膜活检）594
transudatory hydrothorax（漏出性胸腔积液）525
traumatic hemolytic anemia（机械性溶血性贫血）966
traumatic hemothorax（损伤性血胸）541
traumatic pneumothorax（创伤性气胸）540
traumatic spreading depression syndrome（外伤性抑制扩散综合征）117
treatment and prevention of hepatitis type D（丁型肝炎的治疗和预防）767
treatment coverage rate（治疗覆盖率）636
treatment delay（治疗延迟）640
treatment emergent symptom scale（治疗时出现的症状量表）164
treatment of adult acquired atrioventricular conduction block（成人获得性房室传导阻滞的治疗）210
treatment of cholestatic type viral hepatitis（淤胆型病毒性肝炎的治疗）776
treatment of chronic active hepatitis（慢性活动性肝炎的治疗）773
treatment of cirrhotic ascites（肝硬化腹水治疗）790
treatment of drug induced hepatic injury（药物性肝损害治疗）828
treatment of duodenal ulcer（十二指肠溃疡的治疗）678
treatment of fatty liver（脂肪肝治疗）826
treatment of fulminant hepatic failure（暴发性肝衰竭的治疗）780
treatment of hepatogenic diabetes（肝源性糖尿病治疗）

832
treatment of hepatogenic ulcer（肝性溃疡病治疗）833
treatment of hepatolenticular degeneration（肝豆状核变性的治疗）70、821
treatment of hepatopulmonary syndrome（肝肺综合征治疗）750
treatment of hepatorenal syndrome（肝肾综合征治疗）744
treatment of hiatus hernia（食管裂孔疝的治疗）656
treatment of intestinal amebiasis（阿米巴肠病的治疗）690
treatment of left ventricular diastolic insufficiency heart failure（左室舒张功能不全性心力衰竭的治疗）197
treatment of myasthenia gravis with anticholinesterase agents（重症肌无力的胆碱酯酶抑制剂治疗）94
treatment of myasthenia gravis with immunoglobulin（重症肌无力的免疫球蛋白治疗）94
treatment of myasthenia gravis with immunosuppresive agents（重症肌无力的免疫抑制剂治疗）94
treatment of rheumatic disease（风湿病的治疗）302
treatment of rickets and osteomalacia（佝偻病与骨软化治疗）748
treatment of senile viral hepatitis（老年病毒性肝炎的治疗）777
treatment of severe viral hepatitis（重型病毒性肝炎的治疗）769
treatment of thyroid disease in hepatopathy（肝病时甲状腺疾病的治疗）743
treatment of tuberculosis of liver（肝结核治疗）816
treatment of viral hepatitis at pregnancy stage（妊娠期病毒性肝炎的治疗）779
treatment of viral hepatitis type A（甲型病毒性肝炎的治疗）754
treatment with gastrointestinal hormone（胃肠激素的治疗）848
tremer（震颤）22
trench foot, pied d'immersion, clamminess disease（浸泡足（战壕足））316
trendelenburg position（头低足高位）222
triamcinolone acetonide（曲安奈德）1266
triamcinolone acetonide (for injection)（曲安奈德（注射用））1268
triamcinolone aminobenzal benzamidoisobutyrate, TAB（苯酰胺异丁酸氨苄曲安西龙）1264
triamcinolone（曲安西龙）1263
triangulate localization（三角定位法）41
trichinosis（旋毛虫病）692
trichomonas hominis（人毛滴虫）692
trichotillomania（拔毛癖）159
trichuriasis（鞭虫病）692
tricuspid atresia（三尖瓣闭锁）313、432
tricuspid cleft（三尖瓣裂）313
tricuspid commissurotomy, tricuspid valvuloplasty（三尖瓣交界切开术）313
tricuspid regurgitation（三尖瓣关闭不全）313
tricuspid stenosis（三尖瓣狭窄）312
tricuspid valve incompetence（三尖瓣关闭不全）428
tricuspid valve prolapse（三尖瓣脱垂）428
tricuspid valve replacement（三尖瓣替换术）313
tricuspid valve stenosis（三尖瓣狭窄）428
tricuspid valvuloplasty（三尖瓣成形术）313
trigeminal nerves（三叉神经）122
trigeminal neuralgia（三叉神经痛）8
triggered activity（触发机制）230
triggered ventricular tachycardia（触发活动性室性心动过速）240
trihydroxycoprostanic acidemia syndrome（THCA 综合征）823
trilogy of Fallot（法洛三联症）429
trinazosin and heart failure（三甲唑嗪与心力衰竭）192
triolein respiratory test（三油酸酯呼吸试验）538
triple AV node pathway（房室结三通道）232
triple paralytic syndrome（三偏综合征）20
trisomy 13 syndrome（13 - 三体综合征（Patall 综合征））440
trisomy 18 syndrome（18 - 三体综合征（Edward 综合征））440
trisomy 22 syndrome（22 - 三体综合征）440
tRNA gene（tRNA 基因）593
tropical eosinophilia asthma（热带嗜曙红细胞增多症性哮喘）536
tropical eosinophilia（热带性肺嗜酸细胞浸润征）510
tropical spastic paraparesis（热带痉挛性截瘫）62
tropical sprue（口炎性腹泻）682、976
Trudean potato medium（Trudean 马铃薯培养基）561

true and false diverticula（真性憩室与假性憩室）695
true ventricular aneurysm（真性室壁瘤）245
truncus arteriosus（动脉干）402
aprotinin（抑肽酶）734
tsutsugamushi myocarditis（恙虫病性心肌炎）325
tubercle bacillus（结核杆菌）570
tubercle form tuberculosis of lymph node（结节型淋巴结核）627
tubercle（结核结节）561
tuberculin（结核菌素）640
tuberculin TB（结核菌黏蛋白）532
tuberculin test（结核菌素试验）532、640
tuberculoma（结核球，结核瘤）533、563、565
tuberculoma of lung（肺结核瘤）489
tuberculomas in brain（脑结核瘤）64
tuberculoprotein（结核菌蛋白）532
tuberculosilicosis（结核矽肺）533
tuberculosis，TB（结核病）598
Tuberculosis Branch of Chinese Medical Association（中华医学会结核病学分会）553
tuberculosis control as an integral part of primary health care（结核病控制纳入初级卫生保健）553
Tuberculosis Control Center of Ministry of Public Health（卫生部结核病控制中心）630
tuberculosis control（结核病防治（控制））629
tuberculosis correlated image（肺结核相关影像）566
tuberculosis cutis papulonecrotica（丘疹坏死性皮肤结核）629
tuberculosis cutis ulcerosa（溃疡性皮肤结核）628
tuberculosis epidemic features（结核病流行特点）632
tuberculosis epidemiological survey（结核病流行病学调查）633
tuberculosis following kidney transplantation（肾移植性结核）605
tuberculosis image of intrathoracic lymph nodes（胸内淋巴结核影像）565
tuberculosis important problem of public health（结核病严重的公共卫生问题）635
tuberculosis in children（儿童结核）604
tuberculosis in the aged（老年结核）604
tuberculosis incidence（结核发病率）637
tuberculosis infection（结核感染）635
tuberculosis infection rate（结核感染率）636
tuberculosis infectious source（结核病传染源）632
tuberculosis invasion（结核发病）635
tuberculosis mortality（结核病死亡率）638
tuberculosis of adrenal gland（肾上腺结核）622
tuberculosis of ankle joint（踝关节结核）625
tuberculosis of axillary lymph node（腋窝淋巴结核）626
tuberculosis of bladder（膀胱结核）620
tuberculosis of broncho - pulmonary lymph node（支气管肺淋巴结核）627
tuberculosis of bursa（滑囊结核）624
tuberculosis of carinal lymph node（隆突下淋巴结核）627
tuberculosis of cervical vertebra（颈椎结核）623
tuberculosis of cervix（子宫颈结核）621
tuberculosis of conjunctiva（结膜结核）605
tuberculosis of cornea（角膜结核病）606
tuberculosis of cranial bone（颅骨结核）622
tuberculosis of elbow joint（肘关节结核）625
tuberculosis of endometrium（子宫内膜结核）621
tuberculosis of epididymis（附睾结核）620
tuberculosis of esophagus（食管结核）618
tuberculosis of eyelids（眼睑结核）605
tuberculosis of facial bones（面骨结核）623
tuberculosis of fallopian tube（输卵管结核）621
tuberculosis of femur tuberosity（股骨粗隆结核）624
tuberculosis of ilium（髂骨结核）624
tuberculosis of intestine（肠结核）618
tuberculosis of ischium（坐骨结核）624
tuberculosis of kidney（肾结核）619
tuberculosis of knee（膝关节结核）625
tuberculosis of laryngopharynx（喉咽结核）608
tuberculosis of larynx（喉结核）608
tuberculosis of liver（肝结核）618、815
tuberculosis of long diaphysis（长骨骨干结核）622
tuberculosis of lumbar vertebra（腰椎结核）623
tuberculosis of lung with cavitation（肺结核合并空洞形成）489
tuberculosis of lymph node in shallow layer of tody（表浅淋巴结核）625
tuberculosis of lymph node of neck（颈淋巴结核）625
tuberculosis of lymph node of the groin（腹股沟淋巴结核）626

tuberculosis of mediastinal lymph node（纵隔淋巴结核）626
tuberculosis of mesentery lymph nodes（肠系膜淋巴结核）619
tuberculosis of metaphysis（干骺端结核）622
tuberculosis of nose（鼻结核）607
tuberculosis of oral mucosa（口腔黏膜结核）617
tuberculosis of ovary（卵巢结核）621
tuberculosis of pancreas（胰腺结核）619
tuberculosis of paratracheal lymph node（气管旁淋巴结核）627
tuberculosis of penis（阴茎结核）621
tuberculosis of pharynx（咽结核）607
tuberculosis of prostate（前列腺结核）620
tuberculosis of pubis（耻骨结核）624
tuberculosis of pulmonary ligament lymph node（肺韧带淋巴结核）627
tuberculosis of retina（视网膜结核）606
tuberculosis of rib（肋骨结核）623
tuberculosis of sacro-iliac joint（骶髂关节结核）625
tuberculosis of scapula（肩胛骨结核）623
tuberculosis of seminal vesicle（精囊结核）620
tuberculosis of serous membrane（浆膜结核）531
tuberculosis of short diaphysis（短骨干结核）622
tuberculosis of shoulder joint（肩关节结核）624
tuberculosis of spermatic cord（精索结核）620
tuberculosis of spine（脊椎结核）623
tuberculosis of spleen（脾结核）618
tuberculosis of sternum（胸椎结核）623
tuberculosis of stomach（胃结核）618
tuberculosis of stomatopharynx（口咽结核）608
tuberculosis of submandibular lymph node（颌下淋巴结核）626
tuberculosis of supraclavicular lymph node（锁骨上淋巴结核）626
tuberculosis of synovium（滑膜结核）624
tuberculosis of tarsus and intertarsal joints（跗骨与跗间关节结核）625
tuberculosis of tendon sheath（腱鞘结核）624
tuberculosis of testis（睾丸结核）620
tuberculosis of thoracic lymph node（胸内淋巴结核）626
tuberculosis of thoracic wall（胸壁结核）516
tuberculosis of tongue（舌结核）618
tuberculosis of tonsil（扁桃体结核）608
tuberculosis of tracheo - bronchial lymph node（气管支气管淋巴结核）627
tuberculosis of ureter（输尿管结核）620
tuberculosis of uterus（子宫体结核）621
tuberculosis of vagina、tuberculosis of vulva（阴道结核、外阴结核）622
tuberculosis of vas deferens（输精管结核）620
tuberculosis of vertebral arch（椎弓结核）623
tuberculosis of wrist joint（腕关节结核）625
tuberculosis prevalence（结核患病率）637
tuberculosis registration rate（结核登记率）637
tuberculosis sampling survey（结核病抽样调查）633
tuberculosis surveillance（结核病监测）634
tuberculosis Surveillance Research Unit（TSRU）（结核病监测研究委员会）629
tuberculosis surveillance system（结核病监测系统）634
tuberculosis vaccine（结核菌苗）593
tuberculosis verrucose cutis（疣状皮肤结核）628
tuberculosis with diabetes mellitus（糖尿病结核）604
tuberculosis with pregnancy（妊娠结核）605
tuberculotoxin（结核菌毒素）532
tuberculous aneurysm（结核性动脉瘤）617
tuberculous arteritis（结核性动脉炎）607、617
tuberculous arthritis（结核性关节炎）1197
tuberculous atelectasis（结核性肺不张）613
tuberculous auto-immunization syndrome（结核性自身免疫综合征）604
tuberculous brain abscess（结核性脑脓肿）607
tuberculous bronchiectasis（结核性支气管扩张）565、613
tuberculous bronchitis（结核性气管炎）471
tuberculous bronchogenic dissemination（结核性支气管播散）613
tuberculous cavity（结核空洞）533
tuberculous constrictive pericarditis（结核性缩窄性心包炎）615
tuberculous cranial radicular neuritis（结核性颅神经根炎）607
tuberculous empyema（结核性脓胸）614
tuberculous enlargent of hilar lymphgland（结核性肺门

淋巴结肿大）533
tuberculous episcleritis and scleritis（结核性巩膜炎）606
tuberculous exudative pericarditis（结核性渗出性心包炎）614
tuberculous fibrosis of lung（肺结核性纤维化）489
tuberculous granuloma in the spinal canal（椎管内结核肉芽肿）623
tuberculous hemoptysis（结核咯血）532
tuberculous hydrocephalus（结核性脑积水）607
tuberculous infiltration（结核浸润）532
tuberculous lymphadenitis（结核性淋巴结炎）534
tuberculous meningitis（结核性脑膜炎）606
tuberculous of cervical lymph nodes（颈淋巴结结核）523
tuberculous otitis media（结核性中耳炎）606
tuberculous pericarditis（结核性心包炎）346
tuberculous peritonitis（结核性腹膜炎）714
tuberculous peritonitis or peritoneal tuberculosis（结核性腹膜炎）619
tuberculous pleural effusion（结核性胸膜渗液）518
tuberculous pleurisy（结核性胸膜炎）518、613
tuberculous pleurisy image（结核性胸膜炎影像）566
tuberculous pneumonia（结核性肺炎）533、610
tuberculous pneumothorax（结核性气胸）534
tuberculous pyothorax（结核性脓胸）533
tuberculous retrobulbar neuritis and papillitis（结核性视神经炎及视神经乳头炎）606
tuberculous toxemia（结核毒血症）531
tuberculous toxic reaction（结核毒性反应）531
tuberculous uveitis（结核性葡萄膜炎）606
tuberous sclerosis, Bourneville disease（结节性硬化症）74
tubular disease（肾小管疾病）890
tubular maximum glucose reabsorbtion test, TmG（肾小管葡萄糖重吸收量极限测定）868
tubular maximum PAH secretion test（肾小管对氨基马尿酸（PAH）分泌极限测定）867
tubular sound, tubular respiration（管性呼吸音）449
tubulointerstitial disease（肾小管间质疾病）886
tularemic pneumonia（土拉菌肺炎）474
tumor and hypertension（肿瘤与高血压）299
tumor necrosis factor, TNF（肿瘤坏死因子）1103
tumor of disphragma（膈肿瘤）521
neoplastic pericarditis（肿瘤性心包炎）346
tumor plop（扑落音）407
tumour form tuberculosis of lymph node（肿瘤型淋巴结核）628
tunnel infection（隧道感染）911
Turner syndrome（XO综合征（Turner综合征））441
Turcot syndrome、(gliomo - polyposis)（Turcot综合征）700
tussicular syncope（烦咳性晕厥）452
twiddler's syndrome（起搏器旋转移动综合征）224
twilight state（朦胧状态）13、146
two phase murmur（两期性杂音）408
two phase treatment（两阶段治疗）599
tympanic neuralgia（鼓室神经痛）9
tympanic plexus neuralgia（鼓室丛神经痛）114
type Ⅰ RTA dRTA, aclassic distal（肾小管酸中毒Ⅰ型）893
type A behavior（A型行为）158
type B behavior（B型行为）158
type of immune reaction（结核病免疫谱型）573
type of respiration, breathing patrern（呼吸型）454
type Ⅱ RTA, PRTA（肾小管酸中毒Ⅱ型）893
type Ⅳ RTA, generalized distal RTA（Ⅳ型（全远端RTA）肾小管酸中毒）894
types of rheumatic diseases（风湿病类型）301
typhus myocarditis（斑疹伤寒心肌炎）325
typing of chronic viral hepatitis（慢性病毒性肝炎的分型）771
Tyrosine phosphorylation of CagA protein（CagA蛋白的酪氨酸磷酸化）1302

U

ulcer form tuberculosis of lymph node（溃疡型淋巴结核）628
ulcer of cardia（贲门溃疡）661
ulcer of difficult cure（难治性溃疡）673
ulcerative rectitis（溃疡性直肠炎）698
ulnar deviation（尺偏畸形）1164
ulnar palsy（尺神经麻痹）90
ultrafiltration failure of peritoneal dialysis（失超滤）912
ultrafiltration rate of peritoneal dialysis（超滤率）912
ultrashort-course regimen（超短程疗法）599

ultrasonic examination of tuberculosis（结核病超声检查）567
ultrasonic flowmeter for measurement of coronary artery flow（超声血流计测定冠脉血流）363
ultrasonic gastroendoscopy（超声胃镜检查）671
ultrastructure of hepatic cell（肝细胞超微结构）735
unconscious（潜意识）168
underload heart failure（负荷不足性心力衰竭）180
undetermined mode of inheritance of cardiovascular disease（遗传方式未定的心血管疾病）338
unified chemotherapy regimen（统一化疗方案）599
unified dorsal aorta（联合背主动脉）403
uninhibitory neurogenic bladder（无抑制性神经源性膀胱）36
unipolar electrode（单极电极）213
unit of blood transfusion（血液供给单位）1090
unstable angina（不稳定型心绞痛）261
unstable hemoglobin disease（不稳定血红蛋白症）964
untoward effect and treatment of blood devotion（献血不良反应及处理）1055
upper digestive tract hemorrhage（上消化道出血）741
upper limb cardiovascular syndrome（上肢血管综合征）436
upper motor neuron paralysis（上运动神经元性瘫痪）18
upper urinary tract infection（上尿路感染）916
upper urinary tract obstruction（上尿路梗阻）914
up - stairs model（上台阶模式）1171
urea clearance index, Kt/V（尿素清除指数）909
urea reduction ratio（尿素下降比值）909
urease test（尿素酶试验）560
uremic lung（尿毒症肺）510
uremic neuropathy（尿毒症性神经病）86
uremic pericarditis（尿毒症性心包炎）348
uremic pneumonia（尿毒症性肺炎）479
uremic toxins（尿毒症毒素）901
ureterostenosis（输尿管狭窄）915
urethral syndrome（尿道综合征）877
urethritis（尿道炎）918
urgency of micturition（尿急）862
uric acid nephropathy（尿酸肾病）888
urinary enzyme（尿酶）914
urinary pH（尿液酸碱度）928
urinary tract（尿路）915
urinary tract deformity（尿路畸形）919
urinary tract infection during pregnancy（妊娠期泌尿系感染）922
urinary tract obstruction（尿路梗阻）919
urine enzyme test（尿酶检查）868
urine hemosiderin test（尿含铁血黄素试验）968
urine lactic acid dehydrogenase LDH（尿乳酸脱氢酶）868
urine lysozyme（尿溶菌酶）868
urine N-acetyl-β-D-glucosaminidase, NAG（尿 N-乙酰-β-氨基葡萄糖苷）868
urine osmolarity（尿渗透压）867
urine smear（尿涂片）917
urine specific gravity（尿比重）867
urine γ-glutamyl transpeptidase, γ-GT（尿 γ-谷氨酰转换酶 868
urobilinogenuria（尿胆原尿）928
urogastrone（尿抑胃素）850
urokinase, UK（尿激酶）950
urokinase thrombolysis in AMI（急性心肌梗死尿激酶溶栓）250
uroporphyrinogen（尿卟啉原）981
uroureter（输尿管积尿）915
ursodesoxycholic acid, urasofalk（熊去氧胆酸）733
urticaria - specific immunoglobin（风疹特异性免疫球蛋白）1101
use of blood products in liver transplantation（肝移植时血制品的利用）1147
uterine intima heterotaxia of intestine（肠道子宫内膜异位症）702
utrafiltration（超滤）906

V

vaccine of hepatitis A（甲型肝炎疫苗）754
vacuolar myelopathy（空泡性脊髓病）63
VAD regimen（VAD 方案）1015
Valsalva sinuse aneurysm（乏氏窦瘤）422
valsartan and heart failure（缬沙坦与心力衰竭）196
valve prolapse（瓣膜脱垂）315
valvular heart disease（心瓣膜病）304
valvuloplasty（瓣膜成形术）304
vapreotide 849

variant angina（变异型心绞痛）261
variant CJD（CJD 变异型）61
variant of mycobacterium tuberculosis（结核杆菌变异）572
varicella - zoster immunoglibulin, VZIG（水痘 - 带状疱疹免疫球蛋白）1100
varices of esophagus（食管静脉曲）张 659
pancreatin inhibitor（胰酶抑制剂）735
Vario function（Vario 功能）227
vascular access for hemodialysis（血液透析血管通路）907
vascular dementia（血管性痴呆）55
vascular dysplasia of colon（结肠血管发育不良症）701
vascular purpura（血管性紫癜）936
vascular ring（血管环）349
vascular rings（血管环）423
vasoactive intestinal peptide, VIP（血管活性肠肽）835
vasodepressor syncope, simple syncope, vasovagal syncope（血管抑制性晕厥）321
vasodilators and heart failure 扩血管剂与心力衰竭）195
vasogenic edema（血管源性脑水肿）15
vasoinhibitory syncope syndrome（血管抑制性晕厥综合征）388
vasopressin and hypertension（加压素与高血压）276
vasovagal syncope（血管迷走性晕厥）7
VAT 心房同步心室起搏器）217
Vaughan syndrome（骨髓纤维化综合征）1028
VBAP regimen（VBAP 方案）1015
VBMCP regimen（VBMCP 方案）1015
vegetative disturbance of GBS（格林-巴利综合征的植物神经障碍）84
vegetative state（植物状态）14
veinous thrombosis in AMI（急性心肌梗死并发静脉血栓形成）268
venereal infectious rectal and anal disease（性传播肛门直肠疾病）703
veno-arterial roller（静动脉血液转流装置）318
veno-occlusive disease of liver, VOD（肝小静脉闭塞病）716
venous hum（静脉盈盈音）409
venous pressure curve（静脉压力曲线）410
ventilation（通气）542
ventilaton-perfusion imbalance（通气灌注失衡）544
ventilation and perfusion scan（通气灌注扫描）544
ventilation disturbance（通气功能障碍）543
ventilation mask（通气面罩）545
ventilation reserve（通气储备）543
ventilation reserve ratio（通气储量比）543
ventilation scan（通气扫描）544
ventilation-perfusion imbalance（肺通气—灌流失衡）498
ventilation-perfusion ratio（通气灌注比率）457
ventilation-perfusion ratio, ratio of ventilation and blood flow（通气血流比值）544
ventilator, respirator（通气机）545
ventilatory function（通气功能）543
ventilatory reserve percentage, percentage of ventilation reserve（通气储量百分比）543
ventricular aneurysm（心室室壁瘤）244
ventricular arrhythmia in AMI（急性心肌梗死并发室性心律失常）266
ventricular arterial concordance（心室 - 动脉一致性）405
ventricular arterial discordance（心室 - 动脉不一致）405
ventricular assisted pump transforming method（心室辅助泵转流法）320
ventricular diastolic dysfunction（心室舒张功能障碍）172
ventricular diastolic restriction（心室舒张受限）176
ventricular electrogram（心室电图）204
ventricular lead placement（心室电极安置术）223
ventricular loop（心室襻）405
ventricular parasystolic rhythm（室性并行性心律）210
ventricular premature beats（室性期前收缩）232
ventricular puncture（脑室穿刺）128
ventricular refractory period（心室反拗期）218
ventricular safety pacing period（心室安全起搏期）218
ventricular septal defect with aortic incompetence（室间隔缺损伴主动脉瓣反流）418
ventricular septal defect with atrial septal defect（室间隔缺损伴房间隔缺损）419
ventricular septal defect with corrected transposition of great ateries（室间隔缺损伴校正型大血管转位）

418
ventricular septal defect with double chamber right ventricle（室间隔缺损伴双腔右心室）419
ventricular septal defect with patent ductus arterious（室间隔缺损伴动脉导管未闭）419
ventricular septal defect with pulmonary stenosis（室间隔缺损伴肺动脉瓣狭窄）418
ventricular septal defect, VSD（室间隔缺损）417
ventricular standstill（心室静止）322
ventricular systolic - diastolic dysfunction（心室舒缩活动失调）172
ventricular tachycardia due to abnormal automaticity（自律性室性心动过速）240
ventricular tachycardia（室性心动过速）236
verbigeration（重复言语）140
vermiform cavity（虫蚀状空洞）611
Verner-Morrison syndrome（Verner - Morrison 综合征）838
verrucous endocarditis（疣状心内膜炎）1192
vertical gaze palsy（垂直注视麻痹）23
vertical transmission of hepatitis B（乙型肝炎的母婴垂直传播）762
vertiginous epilepsy（眩晕性癫痫）7
vertigo（眩晕）6
vertigo due to cervical origin（颈性眩晕）8
vesical neck syndrome（膀胱颈部综合征）875
vesicoureteral reflux（膀胱输尿管反流）920
vesicoureteric reflux - reflux nephropathy syndrome（膀胱输尿管反流 - 反流性肾病综合征）875
vesicular breathing sounds（肺泡呼吸音）446
vesiculobronchial breath sound（肺泡支气管呼吸音）446
vestibalar nystagmus, central type（前庭中枢性眼球震颤）29
vestibular function（前庭功能）127
vestibular neuronitis（前庭神经元炎）7
vestibular nystagmus, peripheral type（前庭周围性眼球震颤）29
vestibular-labyrin thic ataxia（前庭迷路性共济失调）25
video-EEG monitoring, VEEG（脑电图录像监测系统）42
villaret syndrome（后咽间隙综合征）27
vinblastinum（长春碱类）993
VIP receptor scintigraphy（血管活性肠肽）846
vipoma（血管活性肠肽瘤）839
viral enteritis（病毒性肠炎）686
viral esophagitis（病毒性食管炎）654
viral hepatitis（病毒性肝炎）752
viral hepatitis and aplastic anemia（病毒性肝炎与再障）740
viral hepatitis and chronic glomerulonephritis（病毒性肝炎与慢性肾小球肾炎）740
viral hepatitis and liver cirrhosis（病毒性肝炎与肝硬化）786
viral myocarditis（病毒性心肌炎）324
viral pericarditis（病毒性心包炎）345
virus pneumonia（病毒性肺炎）476
viscera-atrial situs（内脏—心房位）405
visceral hallucination（内脏幻觉）138
visceral pain（内脏痛）10
viscosity of thinking（思维黏滞）139
visible and no growing phenomenon（可见不可育现象）602
vision（视力）126
visual evoked potential, VEP（视觉诱发电位）45
visual hallucination（幻视）138
visual path（视路）126
visual seizure（视觉发作）23
vital capacity, VC（肺活量）548
vital tuberculin（减毒活结核菌素）530
vitamin K（维生素 K）948
vitamine D-dependent rickets, VDDR（维生素 D 依赖性佝偻病）892
VMCP regimen（VMCP 方案）1015
Vogt-Koyanagi-Harada disease（小柳 - 原田病）68
volkmann syndrome（外伤后肌挛缩综合征）119
volume load test（容量负荷试验）271
volume overload（容量负荷过度）176
volume tracer（容积描记器）538
volume tracings（容积描记法）538
volume-controled ventilator（容量呼吸机）537
volume-flow measurement（容量—流速测定）538
von Willebrand disease, vWD（血管性血友病）936
von Willebrand factor, vWF（血管性血友病因子）936
Von Willebrand syndrome（血管性血友病综合征）

1026
VT due to abnormal automaticity（异常自律性引起的室性心动过速）234
VT due to triggered activity（由触发机制引起的室性心动过速）234
VVI（心室抑制按需型起搏器）217
VVT pacemaker（心室触发待用型起搏器）217

W

waddling gait（摇摆步态）34
Wainbergs-Himelfarb syndrome（心内膜心肌纤维化）376
waldenstorom macroglobulinemia, WM（原发性巨球蛋白血症）1121
Waldenstrom *macroglobulinemia*（Waldenstrom 巨球蛋白血症）1014
Wallenberg syndrome（延髓背外侧综合征）25
wallerian degeneration（瓦勒变性）82
warfarin（华法林）957
warm hemolytic assay（热溶血试验）968
washed red blood cells（洗涤红细胞）1078、1094
water load test（水负荷试验）930
water-hammer pulse（水冲脉）409
watermelon stomach, WS（西瓜胃（WS））673
watery diarrhea-hypokalemia - achlorhydria（WDHA）syndrome（水泻-低血钾-无胃酸综合征）847
Weber syndrome（中脑腹侧部综合征）25
Wechsler intelligence scale（韦氏智力量表）165
wedged pressure of pulmonary capillary（肺毛细血管嵌顿压）490
weekly creatinine clearance（每周肌酐清除率）912
weekly urea clearance index（每周尿素清除指数）912
Wegener granulomatosis（韦格内肉芽肿病）538、874、1216
Wegener granulomatosis of lung（肺韦格内肉芽肿病）498
wheeze（喘鸣）447、448
whiplash injury syndrome（鞭击损伤综合征）76
Whipple disease（Whipple 病）682、1182
white lung（白肺）503
white thrombus（白色血栓）951
WHO classification CHD（世界卫生组织的冠心病分型）259
WHO diagnostic standard of hypertension in 1993（1993 年 WHO 高血压诊断标准）280
WHO diagnostic standard of hypertension in 1999（1999 年 WHO 高血压诊断标准）280
whole blood preservation（保存全血）1091
whole chromosomal DNA probe（全染色体 DNA 探针）587
whole kidney（全肾脏）1326
whole-course monitored chemotherapy（全程管理化疗）600
Williams syndrome（Williams 综合征）436
Williams-Gampbell syndrome（威廉斯-坎贝尔综合征）546
Williams-Mikity syndrome（威廉斯-米基蒂综合征）546
Wilson disease, hepatolenticular degeneration（肝豆状核变性）69
winking-jaw syndrome（颌动—瞬目综合征）110
withdrawal syndrome of β-adrenergic blockers（β 受体阻滞剂停药综合征）244
Wolf-Parkinson-White syndrome（W-P-W 综合征）438
word salad（语词杂拌）140
World Tuberculosis Day（世界防治结核病日）553
worsening（恶化）602
worsening effort angina（恶化劳力型心绞痛）260
worsening of focus（病变恶化（恶化））601
writer's cramp（书写痉挛）21

X

xanthogranulomatous pyelonephritis（黄色肉芽肿性肾盂肾炎）919
xanthoma（黄瘤）742
xanthomatosis（黄瘤病）823
X-linked lymphoproliferative syndrome（X 连锁淋巴细胞增殖综合征）1043
X-ray diagnosis of *liver cirrhosis*（肝硬化 X 线诊断）789
X-ray project of normal coronary angiography（正常冠状动脉的 X 线投影）373
XXY syndrome（XXY 综合征，Klinefelter 综合征）441

Y

yellowish purulent sputum（黄脓痰）458
yersinia enteritis（耶氏菌肠炎）685
youngster polyps（青少年型息肉）697

Z

Zellweger's syndrome（Zellweger综合征）823
Zieve syndrome（Zieve综合征）718
Ziexe syndrome（酒精中毒高脂血症综合征）1021
Zoll pacing defibrillator（Zoll起搏除颤器）214
Zollinger-Ellison syndrome（卓-艾综合征）846
1% hemolyzed semiliquid medium（1%溶血半流体培养基）561
6-aminocaproic acid, EACA（6-氨基己酸）954
6-thioguanume, TG（硫鸟嘌呤）993
11-deoxycortisol synthesis（11-脱氧皮质醇生物合成）1238
16S ribosomal RNA sequencing（16S rRNA序列分析）580
17α-hydroxyprogesterone synthesis（17α-羟孕烯酮生物合成）1238
23S rRNA gene（23S rRNA基因）593
Ⅰa、Ⅰb、Ⅰc tricuspid atresia（Ⅰa型、Ⅰb型、Ⅰc型三尖瓣闭锁）433
Ⅱa、Ⅱb、Ⅱc tricuspid atresia（Ⅱa型、Ⅱb型、Ⅱc型三尖瓣闭锁）433
α granule of platelet（血小板α颗粒）939
α-1, 4Cglucosidase（acid maltase）deficiency（酸性麦芽糖水解酶缺乏症）99
α-fetoprotein（甲胎蛋白）807
α-HBDH and AMI（α羟丁酸脱氢酶与AMI）264
α-heavy chain disease（α-重链病）1018
α_1-antitrypsin deficiency（α_1-抗胰蛋白酶缺乏症）689、821
α_1-antitrypsin（α_1-抗胰蛋白酶）808、957
α_2-anti-plasmin, α_2-AP（α_2-抗纤溶酶）1096
α_2-macroglobulin, α_2-MG（α_2-巨球蛋白）959、1097
α_2-plasmin inhibitor, α_2-PI（α_2纤溶酶抑制物）934
β-adrenergic blockers and CHD（β受体阻滞剂与冠心病）248
β-blockers and heart failure（β-受体阻滞剂与心力衰竭）196
β-endorphin（β-内啡肽）849
β-thromboglobulin, β-TG（β血小板球蛋白）948
β_2-MG, β_2-microglobulin（β_2微球蛋白）808
β_2-microglobin, β_2MG（β_2-微球蛋白）558
β_2-microglobulin（β_2-微球蛋白）1017
γ-heavy chain disease γ-HCD（γ-重链病）1037
γ-heavy chain disease（γ-重链病）1018
δ-heavy chain disease（δ-重链病）1019
μ-heavy dhain disease（μ-重链病）1019

[General Information]
书名=中华医学百科大辞海　　内科学　　（第一卷）
作者=刘新民主编
页数=1554
SS号=12087033
出版日期=2008.7

前言
目录
神经病学
简介
头痛
偏头痛
典型偏头痛
先兆型偏头痛
普通型偏头痛
无先兆型偏头痛
基底型偏头痛
眼肌麻痹型偏头痛
偏头痛等位症
丛集性头痛
紧张性头痛
头痛性癫痫
冷激性头痛
良性咳嗽性头痛
良性锻炼性头痛
性交性头痛
活性物质所致头痛
酒精性头痛
宿醉性头痛
低氧性头痛
低血糖性头痛
巨细胞动脉炎所致头痛
老年人的头痛
小儿的头痛
头痛与基因
低颅压综合征性头痛
药物诱发性头痛
眩晕
前庭周围性眩晕
前庭中枢性眩晕
前庭神经元炎
良性发作性位置性眩晕
眩晕性癫痫
晕厥
血管迷走性晕厥
颈动脉窦综合征
心源性晕厥
脑源性晕厥
排尿性晕厥
咳嗽性晕厥
颈性眩晕
吞咽性晕厥
神经痛
三叉神经痛
颈神经痛
中枢性疼痛
痛性麻木
灼性神经痛
残端痛
幻肢痛

鼓室神经痛
翼管神经痛
舌咽神经痛
痛性痉挛
股神经痛
肋间神经痛
坐骨神经痛
腕管综合征
股外侧皮神经炎
丘脑痛
牵涉痛
内脏痛
颜面交感神经痛
睫状节神经痛
蝶腭神经痛
臂丛神经痛
臂丛神经炎
胸出口综合征
前斜角肌试验
失语
运动性失语
感觉性失语
完全性失语
混合性失语
传导性失语
构音障碍
失音症
失认症
失读症
失写症
失用症
观念性失用
运动性失用
观念运动性失用
结构性失用
穿衣性失用
意识障碍
意识模糊
嗜睡状态
朦胧状态
混浊状态
精神错乱状态
谵妄状态
昏睡状态
浅昏迷状态
中度昏迷状态
深昏迷状态
闭锁综合征
动作不能性缄默
木僵状态
植物状态
一过性植物状态
持续性植物状态
永久性植物状态

脑死亡
脑干死亡
脑水肿
血管源性脑水肿
    细胞毒性脑水肿
    间质性脑水肿
    混合性脑水肿
    颅内压增高
脑疝
小脑幕切迹疝
枕骨大孔疝
正常颅压性脑积水
低颅压综合征
良性颅内压增高
瑞责综合征
大脑内脏脂肪变性
痴呆
阿尔茨海默病
弥漫性大脑萎缩症
匹克病
脑叶萎缩症
皮层性痴呆
皮层下痴呆
假性痴呆
童样痴呆
甘塞综合征
近似回答综合征
上运动神经元性瘫痪
下运动神经元性瘫痪
锥体束休克
单瘫
偏瘫
四肢瘫
截瘫
中枢性面瘫
周围性面瘫
球麻痹
假性球麻痹
三偏综合征
交叉性瘫痪
脊髓半切综合征
肌萎缩
肌强直
肌痉挛
书写痉挛
面肌痉挛
肌束震颤
肌阵挛
肌颤搐
抽动
震颤
不安腿综合征
偏盲
象限盲

皮质盲
黄斑回避
侧视麻痹
垂直注视麻痹
集合注视麻痹
核间性眼肌麻痹
一个半综合征
视觉发作
旁中央小叶综合征
体像障碍
顶叶综合征
角回综合征
红核丘脑综合征
遗忘虚构综合征
共济失调
大脑性共济失调
小脑性共济失调
前庭迷路性共济失调
深感觉障碍性共济失调
中脑腹侧部综合征
中脑背侧综合征
中脑顶盖综合征
桥脑外侧部综合征
桥脑内侧部综合征
桥脑被盖部综合征
延髓背外侧综合征
延髓腹内侧综合征
延髓背侧综合征
额叶底部综合征
视交叉综合征
眶上裂综合征
眶尖综合征
海绵窦综合征
痛性眼肌麻醉
三叉神经节旁综合征
岩尖综合征
小脑桥脑角综合征
颈静脉孔综合征
后咽间隙综合征
半侧颅底综合征
枕骨大孔综合征
动眼神经麻痹
下部红核综合征
红核综合征
Ｔｏｌｏｓａ－Ｈｕｎｔ综合征
嗅觉丧失
味觉缺失
原发性视神经萎缩
遗传性视神经萎缩
家族性黑性痴呆
视乳头水肿
瞳孔对光反射
瞳孔调节反射（辐辏反射）
阿－罗瞳孔

强直性瞳孔
眼球震颤
前庭周围性眼球震颤
前庭中枢性眼球震颤
眼源性眼球震颤
复视
动眼危象
角膜反射
下颌反射
咽反射
传导性耳聋
神经性耳聋
中枢性耳聋
浅感觉
深感觉
复合感觉（皮层感觉）
分离性感觉障碍
肌力
肌张力增高
肌张力减低
共济运动
闭目难立征
浅反射
深反射（腱反射）
病理反射
腱反射亢进
腱反射减低
腱反射倒错
锥体束征
总体反射
病理性联合运动
原始反射
锥体外系综合征
痉挛步态
慌张步态
跨阈步态
摇摆步态
立毛反射
皮肤划纹征（血管运动反射）
发汗试验
眼心反射
颈动脉窦反射
颈交感神经综合征
瞳孔药物试验
膀胱测压
神经原性膀胱
排尿反射
无抑制性神经原性膀胱
反射性神经原性膀胱
自动性神经原性膀胱
感觉性无张力型神经原性膀胱
运动性无张力型神经原性膀胱
体位性低血压
雷诺病

红斑性肢痛症
发作性睡病
周期性嗜睡贪食综合征
神经性贪食症
过度换气综合征
间脑癫痫
神经源性肺水肿
应激化消化道溃疡
脑心综合征
面偏侧萎缩征
进行性脂肪营养不良
褥疮
肩手综合征
腰椎穿刺
小脑延髓池穿刺
脑脊液压力
脑脊液动力学试验
脑脊液常规检测
脑脊液生化检验
脑脊液免疫球蛋白
脑脊液寡克隆区带
髓鞘碱性蛋白
脑脊液细胞学
脑电图描记
蝶骨电极
三角定位法
脑电图睁闭眼试验
脑电图闪光刺激试验
脑电图过度换气试验
脑电图睡眠诱发试验
脑电图美解眠诱发试验
脑电图录像监测系统
动态脑电图
正常脑电图
异常脑电图
癫痫的脑电图
周期性放电
肌电图
正常肌电图
异常肌电图
神经传导速度测定
重复神经电刺激
单纤维肌电图
巨肌电图
Ｆ波
Ｈ反射
瞬目反射
视觉诱发电位
脑干听觉诱发电位
躯体感觉诱发电位
运动诱发电位
经颅多普勒超声检查
经颅多普勒超声检查窗
经颅多普勒超声检测的血流速度

经颅多普勒超声平均血流速度
收缩期血流速度
舒张期血流速度
脉动指数
经颅多普勒超声频谱分布
阻抗指数
肌肉活检
神经活组织检查
脑活检
正电子发射断层扫描
癫痫
癫痫的病因学
癫痫的流行病学
癫痫的分类
单纯部分型发作
复杂部分型发作
失神发作
强直－阵挛发作
肌阵挛发作
失张力发作
儿童良性部分性癫痫
热性惊厥
婴儿痉挛
少年肌阵挛癫痫
Ｌｅｎｎｏｘ－Ｇａｓｔａｕｔ综合征
进行性肌阵挛性癫痫
癫痫持续状态
癫痫后瘫痪综合征
癫痫的药物治疗原则
抗癫痫药物的应用
抗癫痫药物血药浓度监测
癫痫的外科治疗
卒倒症
夜惊
梦游
睡眠性腿抽动综合征（不安腿综合征）
脑血管病的病因学
脑梗塞的发病机制
脑血管病的流行病学
脑血管病的分类
短暂性脑缺血发作
脑栓塞
颈动脉系统综合征
椎基底动脉系统综合征
基底动脉尖综合征
椎基底动脉供血不足
无症状性脑梗塞
腔隙
腔隙性脑梗塞
纯运动轻偏瘫
纯偏身感觉障碍中风
构音障碍一笨拙手综合征
共济失调性轻偏瘫
脑出血

脑叶出血
脑桥出血
小脑出血
脑出血的内科治疗原则
蛛网膜下腔出血的治疗原则
脑动脉肌性纤维发育不良
颅骨异常血管网症
锁骨下动脉盗血综合征
颞动脉炎
海绵窦血栓形成
上矢状窦血栓形成
侧窦血栓形成
脑动脉硬化症
脑白质疏松症
皮层下动脉硬化性白质脑病
血管性痴呆
多发梗塞性痴呆
缺血半暗带
脑内资血综合征
梗塞后出血
脑梗塞的治疗原则
脑梗塞的溶栓治疗
血液流变学治疗
脑保护剂的应用
血液光量子疗法
低能量氦氖激光治疗
脱水疗法
脑血管病的危险因素
中风的预防
弥漫性神经胶质瘤病
异位松果体瘤
垂体卒中
空蝶鞍
脑肿瘤卒中
神经系统副肿瘤综合征
远隔效应
边缘系脑炎
亚急性小脑变性
肌阵挛性脑病
亚急性感觉性神经元神经病
浆细胞瘤并发多神经病
肌无力样综合征
肿瘤相关的多发性肌炎和皮肌炎
脑囊虫病
布起征
脑囊虫病的诊断标准
脑囊虫病的免疫学试验
脑囊虫病的药物治疗
中枢神经系统慢病毒感染
朊病毒病
亚急性海绵状脑病
ＣＪＤ变异型
古－斯综合征
库鲁病

亚急性硬化性全脑炎
进行性风疹性全脑炎
进行性多灶性白质脑病
热带痉挛性截瘫
艾滋病的神经系统表现
ＨＩＶ脑病
ＨＩＶ脑膜炎
空泡性脊髓病
脑弓形体病
原发性大脑淋巴瘤
单纯疱疹病毒性脑炎
脑蛛网膜炎
脑结核瘤
麻痹性痴呆
脑膜血管梅毒
良性复发性无菌性脑膜炎
炎性脱髓鞘疾病
急性播散性脑脊髓炎
实验性变态反应性脑脊髓炎
急性出血性白质脑炎
脑干脑炎
多发性硬化
视神经炎与多发性硬化
视神经脊髓炎
同心圆性硬化
弥漫性硬化
慢性进展型多发性硬化
脊髓型多发性硬化
勒麦特征
多发性硬化的诊断标准
多发性硬化的病因学
多发性硬化的免疫抑制剂治疗
小柳－原田病
毛细血管扩张性共济失调
慢性疲劳综合征
帕金森病
帕金森综合征
帕金森叠加综合征
帕金森病的药物治疗
帕金森病的外科治疗
特发性震颤
肝豆状核变性
角膜Ｋ－Ｆ环
肝豆状核变性的治疗
舞蹈病
小舞蹈病
慢性进行性舞蹈病
妊娠舞蹈病
半侧舞蹈症
舞动运动
抽动－秽语综合征
口面异常运动综合征
手足徐动症
扭转痉挛

痉挛性斜颈
迟发性运动障碍
多系统萎缩
橄榄桥小脑萎缩
原发性体位性低血压
特发性体位性低血压
进行性核上性麻痹
基底节钙化
遗传性共济失调
脊髓型遗传性共济失调
小脑型遗传性共济失调
脊髓小脑型遗传性共济失调
弗里德赖希共济失调
遗传性小脑性共济失调
遗传性痉挛性截瘫
Ｊｏｓｅｐｈ病
脑白质髓鞘发育不良
异染性白质营养不良
肾上腺脑白质营养不良
苯丙酮尿症
三氯化铁试验
神经纤维瘤病
结节性硬化症
脑－面血管瘤病
脑性瘫痪
核黄疸
枕骨大孔区畸形
颅底压迹
扁平颅底
环枕融合
颈椎融合
小脑扁桃体与延髓下疝畸形
铊中毒
放射性脑病
放射性脊髓病
一氧化碳中毒迟发性脑病
鞭击损伤综合征
缺氧性脑病
心源性脑病
肺性脑病
睡眠呼吸暂停综合征
慢性肝性脑病
肾性脑病
透析性脑病
胰性脑病
原发性胼胝体变性
出血性上灰质脑炎
桥脑中央髓质溶解症
血丙酮酸测定
急性脊髓炎
圆锥马尾综合征
脊髓压迫症
脊髓空洞症
亚急性联合变性

亚急性坏死性脊髓炎
亚急性坏死性脑脊髓病
脊髓痨
假性脊髓痨
脊髓蛛网膜炎
脊髓前动脉综合征
运动神经元病
进行性脊髓性肌萎缩
原发性侧索硬化
肌萎缩侧索硬化
婴儿型进行性脊肌萎缩症
少年型家庭性进行性脊肌萎缩
运动神经元神经病
瓦勒变性
轴索变性
神经元神经病
肥大性神经病
实验性变态反应性神经病
急性运动性轴索性神经病
Ｆｉｓｈｅｒ综合征
多颅神经炎
特发性面神经麻痹
膝状神经节带状疱疹
急性特发性感觉性神经病
特发性全植物神经功能不全
慢性炎性脱髓鞘性多发神经病
格林－巴利综合征
格林－巴利综合征发病的前驱因素
格林－巴利综合征的植物神经障碍
格林－巴利综合征蛋白－细胞分离现象
格林－巴利综合征的呼吸衰竭
格林－巴利综合征的血浆交换疗法
格林－巴利综合征的丙种球蛋白治疗
格林－巴利综合征的免疫抑制剂治疗
带状疱疹性神经节神经病
麻风性神经病
莱姆神经病
结节病神经病
营养缺乏性周围神经病
肝病性神经病
尿毒症性神经病
白血病性周围神经病
卟啉症性周围神经病
糖尿病周围神经病
糖尿病周围神经病的临床分类
糖尿病周围神经病的临床表现
糖尿病周围神经病的实验室检查
糖尿病周围神经病的治疗
单神经病
多发性单神经病
多发性神经病
血管炎性神经病
化学物中毒性神经病
药物性中毒性神经病

黏液水肿性神经病
肢端肥大症性神经病
遗传性周围神经病
腓骨肌萎缩
肥大性间质性多神经病
植烷酸沉积病
遗传性感觉性周围神经病
家族性植物神经功能不全
嵌压性神经病
桡神经麻痹
尺神经麻痹
正中神经麻痹
腓神经麻痹
胫神经麻痹
腰骶神经根炎
脊髓性间歇性跛行
淀粉样变性神经病
遗传性淀粉样变性神经病
良性流行性神经肌无力
重症肌无力
乙酰胆碱受体抗体
胸腺与重症肌无力
重症肌无力的分型
眼型重症肌无力
全身型重症肌无力
腾喜龙试验
新斯的明试验
肌无力危象
胆碱能危象
反拗性危象
新生儿重症肌无力
先天性重症肌无力
家庭性重症肌无力
青霉胺性重症肌无力
重症肌无力的胆碱酯酶抑制剂治疗
重症肌无力的免疫抑制剂治疗
重症肌无力的血浆交换疗法
重症肌无力的免疫球蛋白治疗
重症肌无力的胸腺切除治疗
肌营养不良
假肥大型肌营养不良
贝克尔型肌营养不良
面肩肱型肌营养不良
肢带型肌营养不良
远端型肌营养不良
眼肌型肌营养不良
先天性肌强直
萎缩性肌强直
先天性副肌强直
神经性强直
僵人综合征
周期性麻痹
低钾性周期性麻痹
高钾性周期性麻痹

正常血钾性周期性麻痹
甲状腺功能亢进性肌病
甲状腺功能减退性肌病
类固醇肌病
线粒体肌病
线粒体脑肌病
ＫＳＳ综合征
ＭＥＬＡＳ综合征
ＭＥＲＲＦ综合征
脂质沉积性肌病
流行性肌痛症
细菌性肌炎
寄生虫性肌炎
骨化性肌炎
肌红蛋白尿症
糖原沉积病
酸性麦芽糖水解酶缺乏症
肌磷酸化酶缺乏症
酒精中毒性肌病
急性脑综合征
急性小儿偏瘫综合征
巨脑性婴儿白质营养不良
弥漫性进行性脑灰质变性
视网膜黄斑营养不良—聋哑综合征
脊髓前动脉综合征
周期性动眼神经麻痹综合征
小脑中线综合征
视固定皮质性麻痹综合征
颈后交感神经综合征
椎动脉压迫综合征
良性先天性肌营养不良
颈交感神经激惹综合征
鳄泪综合征
神经视网膜—血管瘤病综合征
前庭外侧核综合征
习惯性痉挛综合征
颈动脉盗血综合征
颈内动脉海绵窦瘘综合征
颈动脉痛综合征
视觉失认综合征
手掌—口综合征
中国餐馆综合征
慢性脑综合征
注意力减退综合征
小脑发育不全综合征
先天性痛觉丧失综合征
颞颌关节综合征
颈肋综合征
肋锁综合征
面部偏侧肥大综合征
侧孔、正中孔闭锁综合征
去大脑综合征
先天性梅毒性麻痹综合征
痛性肥胖综合征

音乐钟综合征
离断综合征
弥漫性大脑皮层—脑膜血管瘤病
颈动脉过长综合征
小脑半球切除后舞蹈样综合征
眼球后缩综合征
进行性延髓麻痹
虚性脑膜炎
少年型肌营养不良综合征
梅毒性痉挛性脊髓麻痹综合征
第一肋骨综合征
肌强直—营养不良—构音困难综合征
破裂孔综合征
翼腭窝综合征
松果体—神经病—眼病综合征
吹哨样面容综合征
耳颞综合征
脑脊液凝固综合征
脑苷脂沉积病
双侧喉内收肌麻痹
麻痹性眩晕
灼热足综合征
先天性多发关节挛缩
丘脑下十字路综合征
小脑中、下脚综合征
苍白球黑质色素变性
偏斜视综合征
视觉定向障碍Ⅰ型综合征
拳击家综合征
哮喘性肌萎缩
家庭性早期小脑变性综合征
血管扩张性肢体肥大症
颞叶切除后行为综合征
中脑导水管综合征
持续部分性癫痫
球形细胞型白质营养不良
过盛脑灌注综合征
左旋多巴长期治疗综合征
乳酸脱氢酶M亚单位缺乏综合征
眼球震颤—肌阵挛综合征
舞蹈—棘状红细胞增多综合征
锥体束—锥体外束联合变性
进行性肌阵挛性癫痫
口张大、眼睑上提综合征
恶性综合征
红核幻觉症
局限性先天性肌营养不良综合征
迟发性小脑皮质萎缩
颌动—瞬目综合征
家庭性肌阵挛－小脑共济失调－耳聋综合征
先天性外展神经和面神经麻痹
进行性上行性瘫痪综合征
眼交感神经残支灼痛综合征
腹型癫痫

痛性肌束震颤综合征
神经白塞综合征
神经皮肤综合征
共济失调毛细血管扩张症
脑视网膜血管瘤病
扣带回综合征
鞘磷脂沉积症
动眼神经麻痹－小脑共济失调综合征
先天性肌张力不全综合征
震颤麻痹－痴呆综合征
脑卒中后综合征
脊髓后动脉综合征
前额叶综合征
肌阵挛性小脑共济失调综合征
鼓室丛神经痛
巨头－假性视乳头水肿－多发性血管瘤综合征
强直性瞳孔、节段性少汗综合征
假性眼肌麻痹综合征
遗传性共济失调、肌萎缩综合征
婴儿间脑综合征
软骨营养不良性肌强直
婴儿神经轴索营养不良综合征
鱼鳞癣－癫痫－智能发育障碍综合征
鱼鳞癣－痉挛性两侧瘫痪－智能发育不全综合征
亚急性脊髓视神经病
痉笑综合征
小脑上动脉综合征
肌肉磷酸果糖激酶缺陷症
脊髓胆固醇沉着综合征
脑脊髓胆固醇沉积综合征
外伤性抑制扩散综合征
先天性双侧手足徐动症
少年型家族性黑隆痴呆
昏睡性脑炎
感觉异常性手痛
过度外展综合征
脑视网膜动静脉瘤综合征
儿童急性小脑性共济失调综合征
肩胛肋骨综合征
旋前圆肌综合征
肢端感觉异常
隐神经痛综合征
外伤后肌挛缩综合征
颈枕神经痛综合征
进行性肌痉挛、脱毛、腹泻综合征
脑肺吸虫病
脑血吸虫病
钩端螺旋体脑炎
高血压脑病
颈胸神经根炎
脑型疟疾
意识
智力
语言

精神
失语、失认和失用
嗅神经
视神经
动眼、滑车和外展神经
三叉神经
面神经
听神经
舌咽及迷走神经
副神经
舌下神经
感觉神经检查
运动神经检查
深反射
浅反射
病理反射
脑膜刺激症状
植物神经系统检查
神经眼科检查
视力
视野
眼底
瞳孔
视路
眼球运动
眼球震颤
眼球突出
神经耳科检查
听力
前庭功能
脑脊液
腰椎穿刺
小脑延髓池穿刺（枕大池穿刺）
脑室穿刺
前囟穿刺
脑脊液动力学检查
脑血管造影
气脑和脑室造影
脊髓造影

精神病学

精神病学
精神医学
医院精神病学
精神卫生
心理卫生
社会精神病学
跨文化精神病学
社区精神病学
社区精神卫生
联络精神病学
行为科学
儿童精神病学
老年精神病学
司法精神病学

心身医学
生物精神病学
精神病理学
司法精神病学鉴定
限定（刑事）责任能力
完全（刑事）责任能力
刑事责任能力
民事行为能力
无（刑事）责任能力
无行为能力
精神动力学
动力精神病学
精神生物学
应激
应激源
精神检查
多轴诊断
精神状态
精神障碍
躯体疾病
精神症状
精神疾病分类
精神病
精神病性症状
轻性精神病
重性精神病
知觉障碍
错觉
体像障碍
幻觉
功能性幻觉
反射性幻觉
幻听
幻触
幻视
小人国幻觉
自窥症
幻味
幻嗅
思维化声
内感性幻觉
假性幻觉
域外幻觉
超感官知觉
内脏幻觉
思维被夺
思维障碍
联想
思维播放
思维插入
内向思维
象征性思维
病理性象征性思维
思维奔逸

随境转移
音联（音连）
意联（意连）
联想松弛
思维形式障碍
思维破裂
思维不连贯
思维云集
思维贫乏
思维中断
思维黏滞
思维插入或抽取
病理性赘述
逻辑倒错性思维
魔法思维
诡辩性思维
语词新作（创新词）
语词杂拌
重复言语
妄想
系统性妄想
妄想表象
妄想心境
妄想知觉
原发性妄想
继发性妄想
释义妄想
牵连观念
关系妄想
被害妄想
被控制妄想
物理影响妄想
夸大妄想
罪恶妄想
嫉妒妄想
钟情妄想
被窃妄想
虚无妄想
读心症
贫窃妄想
发明妄想
变兽妄想
超价观念
强迫观念
强迫性穷思竭虑
强迫性回忆
强迫性计数
强迫性怀疑
强迫性恐惧
强迫性核对
强迫性清洁
强迫性仪式性行为
强迫性对立观念
一级症状

被动体验
被控制感（被影响体验）
刻板言动
持续言动症
功能性幻觉
矛盾症
情感
情绪商数（情商）
情感淡漠
情感脆弱
情感迟钝
情感不稳
情感高涨
情感爆发
情感倒错
情感不协调
情感不适切
述情困难
欣快
恐惧
激越
心境恶劣障碍
攻击
兴奋状态
易激惹性
违拗症
被动服从
蜡样屈曲
僵住
强迫行为
强迫动作
刻板动作
模仿症
似曾相识症
认旧如新症
秽语症
紧张症
木僵
冲动行为
精神运动性兴奋
精神运动性抑制
意志缺乏
装相（作态）
静坐不能
意识障碍
意识错乱
谵妄
震颤谵妄
朦胧状态
梦样状态
意识混浊
人格解体
现实解体
双重人格

定向障碍
定向力
记忆
遗忘症
虚构症
记忆倒错
注意
痴呆
童样痴呆
假性痴呆
衰退
自知力
甘瑟综合征
替身综合征
迟发性运动障碍
致死性紧张症
梦魇
睡惊
附体
症状性精神病
中毒性精神病
脑器质性精神病
麻痹性痴呆
阿尔茨海默病
药物滥用
药物依赖
酒精中毒
病理性醉酒
科萨科夫综合征
精神分裂症
内向症
内向性思维
自动症
阳性症状
阴性症状
单纯型精神分裂症
偏执型精神分裂症
妄想痴呆
紧张型精神分裂症
缄默症
选择性缄默症
青春型精神分裂症
残留型精神分裂症
潜隐型精神分裂症
分裂型障碍
精神分裂样精神病
分裂情感性精神病
急性一过性精神病性障碍
妄想阵发
情感障碍
心境障碍
快速循环型情感障碍
躁狂抑郁症
躁狂症

轻躁狂
忧郁症
抑郁症
慢性抑郁
激越性抑郁
隐匿性抑郁症
双相情感障碍
偏执状态
偏执性精神障碍
偏执狂
感应性精神病
二联性精神病
反应性精神障碍
创伤后应激障碍
心因性精神障碍
适应障碍
监禁性精神病
医源性精神障碍
周期性精神病
产褥期精神病
老年性精神病
老年前期痴呆
边缘状态
神经性厌食症
神经性贪食症
神经症
器官神经症
　　疑病症
　　抑郁性神经症
　　焦虑症
　　强迫症
　　广泛性焦虑症
神经衰弱
慢性疲劳综合征
癔症
癔症球
泰然漠视
癔症性假性痴呆
Ｂｒｉｇｕｅｔ综合征
歇斯底里
躯体形式障碍
分离性障碍
缩阳症（恐缩症）
漫游症
睡行症（梦游症）
恐怖症
特殊事物恐怖症
社交恐怖症
广场恐怖症
惊恐发作
失眠
人格障碍
Ａ型行为
Ｂ型行为

易出事故倾向
病态人格
反社会型人格障碍
明肖森综合征
偷窃癖（偷窃狂）
纵火癖（纵火狂）
拔毛癖
异食癖（异嗜癖）
神经质
性变态
性快感缺失
同性恋
受虐癖
施虐癖（虐待狂）
心理生理障碍
品行障碍
Ｔｏｕｒｅｔｔｅ综合征
婴儿痴呆
婴儿孤独症
广泛发育障碍
依附
嫁接性精神分裂症
精神发育迟缓
智商
智力（智能）
多动症（儿童多动症）
量表
精神现状检查
简明精神病量表
简易智力状态检查
大体评定量表
Ｈａｃｈｉｎｓｋｉ缺血指数量表
９０项症状清单
明尼苏达多相人格问卷
护士用住院病人观察量表
汉密尔顿抑郁量表
阳性症状量表
阴性症状量表
Ｂｅｃｈ-Ｒａｆａｅｌｓｅｎ躁狂量表
汉密尔顿焦虑量表
治疗时出现的症状量表
Ａｃｈｅｎｂａｃｈ儿童行为量表
生活事件量表
韦氏智力量表
胰岛素昏迷治疗
电抽搐治疗
恶性综合征
精神药物
精神药理学
抗精神病药
抗抑郁药
抗焦虑药
抗躁狂药
工娱疗法

- 心理治疗（精神治疗）
- 认知疗法
- 行为疗法
- 生物反馈治疗
- 厌恶疗法
- 暗示疗法
- 麻醉分析
- 催眠
- 致幻剂
- 发热疗法
- 心理社会因素
- 心理分析（精神分析）
- 潜意识
- 森田疗法

心血管病学

- 简介
- 心力衰竭的病因
- 心脏负荷过度
- 心脏舒张充盈受限
- 心室顺应性异常
- 心室舒张功能障碍
- 心室舒缩活动失调
- 心脏代偿功能
- 心室收缩功能指标
- 等容收缩指标
- 射血分数
- 左室短径缩短率
- 左室周径纤维缩小短速度
- 心室舒张顺应性指标
- 等容舒期指标
- Ｔ值
- 舒张充盈期指标
- 顺应性指标
- 心泵功能指标
- 心脏储备功能
- 心肌舒缩功能障碍
- 心肌代谢障碍
- 压力负荷过度
- 容量负荷过度
- 心室舒张受限
- 心力衰竭
- 心力衰竭的诱因
- 心室顺应性
- 左心心力衰竭
- 右心心力衰竭
- 左室舒张功能不全性心力衰竭
- 收缩功能不全性心力衰竭
- 急性肺水肿
- 高输出量性肺水肿
- 低输出量性肺水肿
- ＮＹＨＡ心功能分级
- Ｃｒａｃｋｌｅｓ心力衰竭评分
- 急性心力衰竭
- 全心衰竭

孤立性左房超负荷性心力衰竭
左室容量超负荷性心力衰竭
高排血量型心力衰竭
低排血量型心力衰竭
负荷过度性心力衰竭
负荷不足性心力衰竭
后向性心力衰竭
前向性心力衰竭
双向性心力衰竭
Ｆｏｒｒｅｓｔｅｒ泵衰竭分型
Ｋｉｌｌｉｐ泵衰竭分级
泵衰竭
亚临床型心力衰竭
临床型心力衰竭
早期左心力衰竭的积分诊断
Ｆｒａｍｉｎｇｈａｍ心力衰竭诊断标准
Ｂｏｓｔｏｎ心力衰竭诊断标准
ＭＩＲＵ泵衰竭诊断标准
心力衰竭的治疗原则
心力衰竭的治疗缓解标准
心力衰竭疗效判定标准
心力衰竭的病因治疗
心力衰竭的一般疗法
强心苷与心力衰竭
强心苷的适应证
强心苷的禁忌证
地高辛与心力衰竭
洋地黄毒苷与心力衰竭
毛花苷丙与心力衰竭
毒毛花苷Ｋ与心力衰竭
毒毛花苷Ｇ与心力衰竭
甲基地高辛与心力衰竭
国产强心苷
洋地黄化
洋地黄负荷量加维持量用法
洋地黄单剂量疗法
洋地黄有效治疗量
洋地黄中毒
心力衰竭时地高辛伍用奎尼丁
心力衰竭时地高辛伍用胺碘酮
心力衰竭时地高辛伍用苯妥英钠
心力衰竭时地高辛伍用维拉帕米
心力衰竭时地高辛伍用硝苯地平
心力衰竭时地高辛伍用利尿剂
心力衰竭时地高辛伍用扩血管药
心力衰竭时洋地黄伍用β－受体阻滞剂
心力衰竭时地高辛伍用钙盐
心力衰竭时地高辛伍用降血脂药
心力衰竭时地高辛伍用苯酚胺类药
心力衰竭时地高辛伍用肾上腺皮质激素
心力衰竭时地高辛伍用水杨酸类药
心力衰竭时地高辛伍用肝素
心力衰竭时地高辛伍用抗生素
洋地黄中毒的易患因素

洋地黄中毒的临床表现
洋地黄中毒的诊断
洋地黄中毒的预防
天门冬氨酸钾镁与洋地黄中毒
洋地黄特异性抗体
抗地高辛抗体
磷酸二酯酶抑制剂与心力衰竭
氨力农与心力衰竭
米力农与心力衰竭
依诺昔酮与心力衰竭
ＣＩ－９１４，　ＣＩ－９３０与心力衰竭
ＲＯ１３－６４３８与心力衰竭
拟交感胺类强心药与心力衰竭
丙丁基多巴胺与心力衰竭
多巴酚丁胺与心力衰竭
多巴胺异丁酯与心力衰竭
吡丁醇与心力衰竭
沙丁胺醇与心力衰竭
普瑞特罗与心力衰竭
ＴＡ－０６４与心力衰竭
撒吗唑与心力衰竭
ＤＰＩ２０１－１０６与心力衰竭
三甲唑嗪与心力衰竭
胰高糖素与心力衰竭
利尿剂与心力衰竭
襻利尿剂与心力衰竭
嗪利尿剂与心力衰竭
保钾利尿剂与心力衰竭
碳酸酐酶抑制剂与心力衰竭
嘌呤类利尿剂与心力衰竭
心力衰竭时利尿剂伍用降压药
心力衰竭时利尿剂伍用强心苷
　　心力衰竭时利尿剂伍用肾上腺皮质激素
　　心力衰竭时利尿剂伍用氯化钾
　　心力衰竭时利尿剂伍用奎尼丁
心力衰竭时利尿剂伍用抗凝剂
心力衰竭时利尿剂伍用氨基糖苷类抗生素
心力衰竭时利尿剂伍用降血糖药
心力衰竭时利尿剂伍用抗尿酸血症药
心力衰竭时利尿剂伍用抗惊厥药
心力衰竭时利尿剂伍用锂盐
心力衰竭时利尿剂伍用骨骼肌弛缓剂
心力衰竭时利尿剂伍用哚美辛
扩血管剂与心力衰竭
沙拉新与心力衰竭
苯那普利与心力衰竭
培哚普利与心力衰竭
福辛普利与心力衰竭
缬沙坦与心力衰竭
β－受体阻滞剂与心力衰竭
　　心源性休克的治疗原则
心力衰竭时异常的血流动力学
无症状心力衰竭
左室舒张功能不全性心力衰竭的临床表现

左室舒张功能不全性心力衰竭的诊断
左室舒张功能不全性心力衰竭的治疗
心功能调节的分子机制
心功能调节的分子生物学
心肌肥厚
心肌肥厚的早期反应基因和后期反应基因
超负荷心肌病
心钠素基因
心肌重构与心力衰竭
细胞凋亡和心力衰竭
心力衰竭与心肌β－受体变化
药源性心力衰竭
艾滋病性心力衰竭
甲状腺功能亢进所致的心力衰竭
甲状腺功能减退所致的心力衰竭
肢端肥大症所致的心力衰竭
库欣综合征所致的心力衰竭
糖尿病所致的心力衰竭
血液病性心力衰竭
肝源性心力衰竭
胰源性心力衰竭
围心脏介入手术期心力衰竭
肾源性心力衰竭
能量代谢异常与心力衰竭
心肌代谢赋活剂
心力衰竭时内分泌的异常激活
心力衰竭时的心室再塑
心房电位图
心室电图
猝发性刺激
房室结的文氏点
房室传导的裂隙现象
心外膜标测
单相动作电位
窦房传导时间
颈动脉窦过敏综合征
颈动脉窦过敏试验
病态窦房结综合征
心房颤动
心房颤动的血流动力学
房颤伴预激综合征
房颤与栓塞
电转复
房颤左心房隔离术
房颤的电转复
房颤走廊术
房颤迷宫术
房性心动过速
异常自律性增高
顺向折返型心动过速
隐匿旁道
Ｋｅｎｔ束
Ｍａｈａｉｍ束
心律失常抑制试验

旁道电位
室性并行性心律
室性早搏Ｌｏｗｎ分级
窦房结恢复时间
植入ＡＩＣＤ的指征
成人获得性房室传导阻滞的治疗
心肌梗死伴有房室传导阻滞时的起搏治疗
慢性双分支或三分支阻滞
病态窦房结综合征的起搏治疗
颈动脉窦高敏和神经血管综合征的起搏治疗
儿童安装永久起搏器的适应证
人工心脏起搏器
起搏器的能源
起搏器的编码
起搏器的程控功能
起搏频率
电脉冲宽度
起搏脉冲幅度
起搏反拗期
滞后
起搏器的遥测功能
起搏器的电极导线
起搏器电极的分类
单极电极
双极电极
心内膜电极
心肌电极
心外膜电极
体外心脏起搏装置
Ｚｏｌｌ起搏除颤器
生理性起搏
非生理性起搏
电张调整Ｔ波改变
起搏器综合征
原发性传导束退化病
先天性完全性房室传导阻滞
永久性起搏器的适应证
临时起搏指征
永久性抗心动过速起搏器指征
起搏与急性心肌梗死
扩张性心肌病的心脏起搏
非同步性心脏起搏器
同步性心脏起搏器
心房感知、心房起搏抑制型起搏器
心室触发待用型起搏器
心房同步心室起搏器
心室抑制按需型起搏器
全自动型起搏器
频率应答起搏器
埋藏式自动转复除颤器
下限频率间期
房室延迟间期
心室反拗期
空白期

心室安全起搏期
回退频率
交叉感知
心房起搏－心室起搏
心房起搏－心室感知
心房感知－心室起搏
心房感知－心室感知
心房反拗期
运动量感知起搏器
Q T间期感知型起搏器
呼吸频率感知型起搏器
ｐH值触发型起搏器
血温控制型起搏器
氧饱合度感知型起搏器
非同步型ｐ波感知型起搏器
搏出量反馈型起搏器
压力控制式起搏器
频率应答式双腔起搏器
抗心动过速起搏器
体外启动式抗心动过速起搏器
自动型抗心动过速起搏器
程控自动扫描心律转变器
起搏系统分析仪
心脏起搏器的程控器
心脏起搏器的遥测仪
头静脉切开法
锁骨下静脉穿刺法
股静脉穿刺法
颈内静脉穿刺法
股动脉穿刺法
头低足高位
心房电极置人法
心房电极
起搏阈值
电极—心肌阻抗
感知灵敏度
心室电极安置术
冠状静脉窦起搏电极安置术
皮下囊袋
临时人工心脏起搏术
心内膜起搏法
导管电极
气囊电极
心脏紧急起搏
心外起搏
心内膜心肌活检
起搏心电图
起搏间期
逸搏间期
起搏器旋转移动综合征
起搏器电池耗竭
心肌穿孔
电极移位
起搏Ｐ－Ｓ现象

起搏器肌电干扰
起搏器的电磁干扰
起搏输出阻滞
超速抑制
起搏阈值增高
起搏频率奔放
起搏器不感知
起搏器欠感知
起搏器频率改变
起搏器游走
起搏器依赖
起搏 - 心室阻滞
起搏器病人的电转复
磁铁试验
Ｖａｒｉｏ功能
胸壁阈值下电刺激试验
直流电消融术
射频消融术
房室结射频消融术
房室结改良射频消融术
预激综合征的射频消融术
室性心动过速的射频消融术
心房扑动的消融
房性心动过速的消融
心房颤动的消融
漂浮电极导管
起搏电极
消融电极导管
希氏束电极导管
遗传性长ＱＴ综合征
Ｂｒｕｇａｄａ综合征
触发机制
折返性房性心动过速
房内折返性心动过速
窦房折返性心动过速
自律性房性心动过速
多源性房性心动过速
心房扑动
心房扑动的分型
室上性心动过速的分型
折返性室上性心动过速
房室结折返性心动过速
非阵发性交界性心动过速
房室折返性心动过速
持续性交界性反复性心动过速（ＰＪＲＴ）
隐匿性多旁道心动过速
房室结三通道
房室交界区期前收缩
室性期前收缩
折返性室性心动过速
束枝折返性室性心动过速
单形性持续性室性心动过速
长ＱＴ综合征
扭转性室性心动过速

异常自律性引起的室性心动过速
由触发机制引起的室性心动过速
过早搏动
室性心动过速的化学消融术
室性心动过速的射频消融术
室性心动过速的外科治疗
室性心动过速的电消融术
间歇性并性心律
并行性室性心动过速
房性期可收缩
左室特发性室性心动速
右室特发性室性心动过速
室性心动过速
程序电刺激
递增起搏
程序早搏电刺激
希氏束电图
传导系统的不应期
室上性心动过速的电生理检查
折返性心动过速
预激综合征的解剖学分类
房室旁道的电生理特点
旁道的定位诊断
旁路传导功能测定
房室连接区环形运动性心动过速（CMT）
室性心动过速的电生理检查
室性心动过速的分类
室性心动过速的定位诊断
自律性室性心动过速
触发活动性室性心动过速
特发性室性心动过速
反复心室反应
多导生理记录仪
心脏刺激仪
窦房结电图
缺血性心肌病
血小板与冠心病
血小板抑制剂与冠心病
血凝异常与冠心病
高凝状态与心肌缺血发作
肝素与冠心病
阿司匹林与冠心病
低分子肝素与冠心病
急性心肌梗死的诱发因素
心肌震荡综合征
冠心病监护病房
急性心肌梗死与硝酸酯
急性心肌梗死与β-受体阻滞剂
急性心肌梗死与钙拮抗剂
急性心肌梗死溶栓治疗
急性心肌梗死抗凝治疗
β-受体阻滞剂首剂综合征
β-受体阻滞剂停药综合征
急性心肌梗死与血管紧张素转换酶抑制剂

心室室壁瘤
真性室壁瘤
急性室壁瘤
慢性室壁瘤
假性室壁瘤
心肌梗死的康复
心肌梗死的二级预防
心肌梗死的长期预后
充血型缺血性心肌病
限制型缺血性心肌病
冠心病猝死
猝死
缺血预置
心肌酶谱
硝酸酯类与冠心病
钙通道阻滞剂与冠心病
β-受体阻滞剂与冠心病
急性心肌梗死的抗血小板治疗
急性心肌梗死的再灌注治疗
急性心肌梗死静脉溶栓治疗
    急性心肌梗死冠脉内溶栓治疗
    体外反搏术
    溶栓药
    溶栓治疗适应证
溶栓治疗禁忌证
东菱克栓酶与冠心病
蝮蛇抗栓酶与冠心病
蝮蛇抗栓酶与心绞痛
蝮蛇抗栓酶与心肌梗死
急性心肌梗死尿激酶溶栓
急性心肌梗死链激酶溶栓
急性心肌梗死茴香酰化纤溶酶原链激酶激活剂复合物溶栓
急性心肌梗死组织型纤溶酶原激活剂溶栓
急性心肌梗死单链前尿激酶溶栓
ＴＩＭＩ分级
溶栓治疗的评价
急性心肌梗死静脉溶栓再通判定标准
急性心肌梗死溶栓成功后再闭塞
心肌缺血再灌注损伤
心肌顿抑
冬眠心肌
再灌注性心律失常
血脂
脂蛋白（α）
载脂蛋白
高脂血症
脂蛋白受体
脂质过氧化
高脂蛋白血症分型
高脂血症分型
    家族性高胆固醇血症
    多基因高胆固醇血症
家族性异常β脂蛋白血症
家族性混合型高脂血症

家族性高乳糜微粒血症
家族性高甘油三酯血症
高ＨＤＬ胆固醇血症
动脉粥样硬化的一级预防
动脉粥样硬化的二级预防
冠心病
冠心病易患因素
冠心病与胆固醇
冠心病与甘油三脂
冠心病与高血压
冠心病与吸烟
冠心病与糖尿病
冠心病与肥胖症
冠心病与饮酒
冠心病与性格
冠心病与年龄
冠心病与性别
冠心病与种族地理环境
冠动脉粥样硬化性心脏病
世界卫生组织的冠心病分型
无症状性冠心病
心绞痛分级
自发型心绞痛
稳定劳力型心绞痛
初发劳力型心绞痛
恶化劳力型心绞痛
卧位型心绞痛
中间型冠状动脉综合征
梗死前心绞痛
劳力型心绞痛
混合型心绞痛
不稳定型心绞痛
变异型心绞痛
梗死后心绞痛
梗死先兆
急性心肌梗死
陈旧性心肌梗死
肌酸激酶活性与急性心肌梗死
ＣＫ－MM同工酶亚带与急性心肌梗死
丙酮酸激酶（ＰＫ）与急性心肌梗死
心肌肌凝蛋白轻链与急性心肌梗死
乳酸脱氢酶与急性心肌梗死
ＬＤＨ同工酶与急性心肌梗死
ＣＫ同工酶与急性心肌梗死
血清肌红蛋白（ＳＭｂ）与急性心肌梗死
乳头肌功能失调
α羟丁酸脱氢酶与急性心肌梗死
谷草氨基转移酶与急性心肌梗死
急性心肌梗死并发乳头肌断裂
急性心肌梗死并发急性二尖瓣关闭不全
急性心肌梗死并发室间隔穿孔
急性心肌梗死并发心室游离壁破裂
急性心肌梗死并发心律失常
急性心肌梗死并发束支传导阻滞

急性心肌梗死并发室性心律失常
急性心肌梗死并发室上性心律失常
急性心肌梗死并发房室传导阻滞
急性心肌梗死并发心力衰竭
急性心肌梗死并发心源性休克
急性心肌梗死并发低心排血量综合征
急性心肌梗死并发急性左心衰竭
急性心肌梗死并发右室功能失常
急性心肌梗死并发肺动脉栓塞
急性心肌梗死并发体循环动脉栓塞
急性心肌梗死并发静脉血栓形成
急性心肌梗死并发胸壁综合征
梗死后综合征
急性心肌梗死血流动力学监测
穿壁性心肌梗死
心内膜下心肌梗死
右室梗死
心肌梗死延展
梗死扩展
再发性急性心肌梗死
心房心肌梗死
北卡勒利亚研究
斯坦佛五城市试验
明尼苏达心脏保健计划
容量负荷试验
低血压状态
心排血量
无症状性心肌缺血
无症状性心肌缺血分型
硝酸酯类药的耐药性
硝酸酯类药的撤药综合征
急进型高血压
恶性高血压
高血压危象
可乐定急性停药综合征
体力活动与高血压
高血压的行为疗法
高血压阶梯疗法
高血压的非药物治疗
顽固性高血压
降压药
肥胖与高血压
钠与高血压
饮酒与高血压
高血压的预防
高血压的人群防治
高血压的一级预防
加压素与高血压
神经肽与高血压
高血压与避孕药
交感神经兴奋与高血压
肾素－血管紧张素系统与高血压
肾实质性高血压
自发性高血压大鼠

钠潴留与高血压
细胞膜阳离子转运缺陷与高血压
肾血管性高血压
原发性醛固酮增多症
１９６４年中国高血压诊断标准
１９９７年ＪＮＣＶＩ高血压诊断标准
１９９３年ＷＨＯ高血压诊断标准
１９９９年ＷＨＯ高血压诊断标准
高血压与左室肥厚
临界高血压
动态血压测量
高血压患病率
高血压与膳食
高血压与遗传
原发性高血压
高血压并发症
高血压与脑卒中
儿童高血压
老年人高血压
收缩期高血压
手术前高血压
手术中高血压
心脏术后高血压
高血压和糖尿病
高血压眼底
高血压与妊娠
妊娠高血压综合征
体位性低血压
高血压急症分类
急进型恶性高血压
高血压病的发病机制
医源性高血压
沙拉新试验
血管紧张素Ⅱ试验
转换酶抑制试验
巯甲丙脯酸激发试验
肾素激发试验
高血压合并夹层动脉瘤
青年高血压
妇女高血压
原癌基因与高血压
免疫与高血压
肾梗死性高血压
血小板与高血压
高血压因子
红细胞高血压因子
甲状旁腺高血压因子
抗高血压因子
红细胞抗高血压因子
甲状旁腺抗高血压因子
血液流变学
血液黏度
血液高黏滞综合征
细胞膜流动性

钙拮抗剂
运动处方
假性高血压
肥胖性高血压
睡眠呼吸障碍性高血压
肺性高血压
颅内压增高与高血压
颅内肿瘤与高血压
结缔组织疾病与高血压
围手术期高血压
肾移植与高血压
免疫抑制剂与高血压
心脏移植与高血压
烧伤与高血压
药物与高血压
肿瘤与高血压
高血压性心力衰竭
左心室肥厚逆转
主动脉瘤与高血压
颈动脉阻塞症
锁骨下动脉窃血综合征
高血压的二级预防
风湿热
风湿热原理
风湿性心包炎
风湿病类型
风湿病的预防
风湿病的一级预防
风湿病的二级预防
风湿病的治疗
游走性多发性关节炎
风湿性心脏炎
环形红斑
皮下结节
风湿结节
风湿细胞
Ｓｙｄｅｎｈａｎ舞蹈症
风湿性心内膜炎
风湿性胸膜炎
风湿性肺炎
风湿性脉管炎
风湿性脑病
风湿性肾炎
Ｊｏｎｅｓ诊断标准
心瓣膜病
瓣膜成形术
瓣膜交界切开术
瓣膜替换术
二尖瓣狭窄
风湿性心脏病
风湿性二尖瓣狭窄
先天性二尖瓣狭窄
退行变性二尖瓣狭窄
隔膜型二尖瓣狭窄

二尖瓣狭窄隔膜增厚型
二尖瓣狭窄隔膜漏斗型
漏斗型二尖瓣狭窄
二尖瓣超声积分
二尖瓣狭窄左房代偿期
二尖瓣狭窄左房失代偿期
二尖瓣狭窄右心受累期
二尖瓣狭窄并发症
二尖瓣狭窄鉴别诊断
二尖瓣狭窄手术选择
二尖瓣轻度狭窄
二尖瓣中度狭窄
二尖瓣重度狭窄
二尖瓣开放拍击音
二尖瓣再狭窄
二尖瓣闭锁
慢性二尖瓣关闭不全
先天性二尖瓣关闭不全
风湿性二尖瓣关闭不全
二尖瓣反流
急性二尖瓣关闭不全
二尖瓣脱垂综合征
二尖瓣乳头肌功能失调
二尖瓣裂
二尖瓣替换术
二尖瓣交界切开术
二尖瓣成形术
二尖瓣病面容
主动脉瓣狭窄
风湿性主动脉瓣狭窄
先天性主动脉瓣狭窄
二叶式主动脉瓣
退行性变性主动脉瓣狭窄
主动脉瓣狭窄球囊成形术
经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的适应证
经皮主动脉瓣狭窄球囊成形术的禁忌证
主动脉瓣钙化
主动脉瓣交界切开术
主动脉瓣替换术
主动脉缩窄
主动脉口狭窄
主动脉瓣上狭窄
主动脉瓣下狭窄
慢性主动脉瓣关闭不全
风湿性主动脉瓣关闭不全
先天性主动脉关闭不全
主动脉瓣脱垂
非特异性主动脉炎
急性主动脉瓣关闭不全
三尖瓣狭窄
三尖瓣关闭不全
三尖瓣成形术
三尖瓣下移畸形
三尖瓣替换术

三尖瓣交界切开术
经皮三尖瓣球囊成形术
三尖瓣裂
三尖瓣闭锁
肺动脉狭窄
肺动脉瓣狭窄
风湿性肺动脉瓣狭窄
肺动脉闭锁
肺动脉缩窄术
肺动脉瓣关闭不全
肺动脉瓣发育不全
肺动脉瓣交界切开术
肺动脉瓣替换术
经皮肺动脉瓣球囊成形术
联合瓣膜病
瓣膜脱垂
原发性瓣膜脱垂
继发性瓣膜脱垂
老年退行性心脏瓣膜病
Ｒａｙｎａｕｄ现象
Ｒａｙｎａｕｄ病
手足发绀
网状青斑
红斑性肢痛病
浸泡足（战壕足）
闭塞性动脉硬化症
Ｌｅｒｉｃｈｅ综合征
急性动脉栓塞
动静脉瘘
血管球瘤
血栓性静脉炎
深静脉血栓形成
辅助循环
人工心肺机
体外氧合血液
静动脉血液转流装置
心脏按压器
体外反搏
左心室辅助装置
全人工心脏
体内反搏作用原理
体外反搏作用原理
体内反搏的适应证
体内反搏的禁忌证
体外反搏适应证
体外反搏的禁忌证
心室辅助泵转流法
辅助人工心脏
过渡性人工心脏
心源性晕厥
先天性心脏传导阻滞
ＱＴ间期延长综合征
急性心脏排血受阻
左房黏液瘤

血管抑制性晕厥
直立低血压性晕厥
颈动脉窦性晕厥
生理反射性晕厥
排尿晕厥
排便晕厥
咳嗽晕厥
潜水晕厥
吞咽晕厥
心室静止
心肌电机械分离
人工呼吸
胸外按压
胸内心脏按压
电击除颤
电复律
心腔内注射
盲目电击
原发性室颤
继发性室颤
奎尼丁性晕厥
三尖瓣下移畸形
经房间隔穿刺术
病毒性心肌炎
急性心肌炎
亚急性心肌炎
慢性心肌炎
过敏性心肌炎
风湿性心肌炎
病毒性心肌炎分型
病毒性心肌炎分期
白喉性心肌炎
斑疹伤寒心肌炎
恙虫病性心肌炎
中毒性心肌炎
原发性心肌病
继发性心肌病
特异性心肌病
原发性扩张型心肌病（充血性心肌病）
原发性肥厚型心肌病
限制型心肌病
家族性肥厚型心肌病
肥厚型梗阻性心肌病
非梗阻性肥厚型心肌病
特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄（肥厚型梗阻性心肌病）
心室腔内梗阻
心尖肥厚型心肌病
右心室肥厚型心肌病
心内膜心肌纤维化
Ｌｏｆｆｌｅｒ心肌病
围产期心肌病
亚临床型围产期心肌病
右心室心肌病（羊皮纸心、孤立性右心室心肌病、右心室扩张型心肌病、右心室发育不良
）

酒精性心肌病
药物性心肌病
地方性心肌病
克山病
急型克山病
亚急型克山病
痨型克山病（慢型克山病）
代谢性心肌病
营养性心肌病
遗传性心肌病
化学因素引起的心肌病
物理因素引起的心肌病
高原缺氧性心肌病
贫血性心肌病
浸润性心肌病
潜在型克山病
克山病诊断标准
右心心力衰竭型右室心肌病
致心律失常型右室心肌病
无症状型右室心肌病
硬皮病性心肌病
淀粉样变性心肌病
心肌结节病
类癌性心脏病
恶性心内膜心肌病
蒽环素类心肌病
浸润性限制型心肌病
非浸润性限制型心肌病
心脏神经症（奋力综合征）
高原性心脏病
急性高原性心脏病
慢性高原性心脏病
放射性心脏病
原发性高动力性循环
继发性高动力性循环
低血压病
生理性低血压状态
继发性低血压病
原发性低血压病
原发性立位性低血压病
β - 受体过敏综合征（β - 受体亢进综合征）
异丙肾上腺素试验
普萘洛尔试验（心得安试验）
早期复极综合征
遗传性心血管疾病
单基因遗传性心血管疾病
遗传性心血管 - 上肢畸形综合征
家族性二尖瓣脱垂
原发性血色病性心肌病
家族性预激综合征
常染色体显性遗传性心血管疾病
常染色体隐性遗传性心血管疾病
伴性遗传性心血管疾病
多基因遗传性心血管疾病

染色体异常性心血管疾病
遗传方式未定的心血管疾病
家族性心脏黏液瘤
家族性心脏传导阻滞
眼肌麻痹房室传导阻滞
梅毒性心血管病
单纯性梅毒性主动脉炎
梅毒性主动脉瓣关闭不全
梅毒性冠状动脉口狭窄
梅毒性主动脉瘤
梅毒性升主动脉瘤
梅毒性主动脉弓动脉瘤
梅毒性降主动脉瘤
梅毒性腹主动脉瘤
梅毒性主动脉窦瘤
梅毒性心肌树胶肿
甲状腺功能亢进性心脏病
肢端肥大症性心肌病
糖尿病性心肌病
糖尿病性心脏自主神经病变
贫血性心脏病
结节病性心脏病
直背综合征
川畸病
肺动脉高压症
原发性肺动脉高压
高动力性肺动脉高压
高阻力性肺动脉高压
肺静脉高压
致丛性肺动脉病
栓塞性和血栓性肺血管病
肺静脉高压性肺血管病
缺氧性肺动脉高压性肺血管病
肺栓塞
肺动脉造影
心包炎
急性心包炎的病因分类
慢性心包炎
急性渗液性心包炎
纤维蛋白性心包炎
非特异性心包炎
病毒性心包炎
硬皮病性心包炎
心包积液
急性心脏压塞（心包填塞）
结核性心包炎
急性特发性心包炎
肿瘤性心包炎
乳糜性心包炎
放射性心包炎
类风湿性心包炎
化脓性心包炎
胆固醇性心包炎
尿毒症性心包炎

系统性红斑狼疮性心包炎
缩窄性心包炎
药物性心包炎
药物过敏性心包炎
甲状腺功能减低性心包炎
血管环
完全性血管环
不完全性血管环
慢性心脏压塞（心包填塞）
真菌性心包炎
寄生虫性心包炎
粘连性心包炎
慢性特发性渗液性心包炎
隐匿性缩窄性心包炎
渗液缩窄性心包炎
结缔组织病性心包炎
创伤后心包炎
心包切开术后心包炎
心肌梗死后心包炎
心包积气
心包囊肿
心包憩室
心包缺如
感染性心内膜炎
急性感染性心内膜炎
亚急性感染性心内膜炎
Ｒｏｔｈ斑
Ｊａｎｅｗａｙ损害
Ｏｓｌｅｒ结节
葡萄球菌性心内膜炎
真菌性心内膜炎
肠球菌性心内膜炎
革兰阴性杆菌性心内膜炎
人工瓣膜心内膜炎
右心感染性心内膜炎
非感染性血栓性心内膜炎
Ｌｏｅｆｆｌｅｒ心内膜炎
心肌横纹肌瘤
心肌横纹肌肉瘤
心肌纤维瘤
心肌纤维肉瘤
心肌脂肪瘤
心肌黏液肉瘤
心肌血管瘤
心脏黏液瘤
心脏畸胎瘤
心脏瓣膜乳头状瘤
心瓣膜血液囊肿
房室结间皮瘤
右房肿瘤
左房肿瘤
右室腔肿瘤
左室腔肿瘤
黏液瘤综合征

心脏平滑肌瘤
心脏平滑肌肉瘤
心肌肉瘤
原发性心脏肿瘤
心脏肿瘤
心脏转移性肿瘤
心包间皮瘤
心包血管肉瘤
心包血管瘤
心包淋巴管瘤
心包脂肪瘤
延迟溶栓治疗
多房室旁路
心包穿刺
心包引流
心包活检
冠脉多支血管病变的经皮冠状动脉腔内成形术
大隐静脉旁路移植血管经皮冠状动脉腔内成形术
出血性心肌梗死
激光外周血管成形术
准分子激光
Ｋｅｎｓｅｙ切割导管
斑块溶切导丝
低速旋切导管
超声血管成形术
冠脉内超声技术
冠脉内血管镜技术
激光热球囊法成形术
冷加压试验
左心导管检查
经皮动脉穿刺技术
右心导管检查
经股静脉穿刺技术法
左心室造影
冠状动脉造影分级判断
冠状动脉储备
麦角新碱激发试验
微血管性心绞痛（Ｘ综合征）
冠状动脉血流测定
惰性气体清除法测定冠脉血流
电磁血流量计测定冠脉血流
热稀释法测定冠脉血流
超声血流计测定冠脉血流
Ｘ线计算机－光密度检测法测定冠状动脉血流
正电子发射断层法测定冠状动脉血流
导引导管
球囊导管
冠状动脉导引导丝
经皮冠状动脉腔内成形术
经皮冠状动脉腔内成形术的适应证
经皮冠状动脉腔内成形术的禁忌证
经皮冠状动脉腔内成形术的并发症
经皮冠状动脉腔内成形术后再狭窄
急性心肌梗死的经皮冠状动脉腔内成形术

急性心肌梗死的直接经皮冠状动脉腔内成形术
急性心肌梗死的补救经皮冠状动脉腔内成形术
急性心肌梗死延期经皮冠状动脉腔内成形术
急性心肌梗死的选择性经皮冠状动脉腔内成形术
冠状动脉内膜撕裂和夹层
冠状动脉闭塞
冠状动脉破裂
定向性冠状动脉斑块旋切术
冠状动脉腔内斑块旋切吸引术
经皮冠状动脉腔内斑块旋磨术
经皮冠状动脉激光成形术
冠状动脉内支架
冠状动脉内自扩支架
球囊膨胀型支架
Ｇｉａｎｔｕｒｃｏ－Ｒｏｕｂｉｎ支架
Ｐａｌｍａｚ－Ｓｃｈａｔｓ支架
分叉部位病变的ＰＴＣＡ
双球囊技术的冠状动脉成形术
双导引钢丝技术的冠状动脉成形术
冠状动脉侧支循环
冠脉造影时冠脉狭窄程度的表示和判断
冠脉造影时冠脉病变的形态
左心室造影分析
心导管术
介入性心脏病学
血流动力学监测
右房压力
左房压力
右室压力
左室压力
肺动脉压力
肺毛细血管楔压
主动脉压力
压力阶差
Ｆｉｅｋ法心排血量测定
热稀释法心排血量测定
冠状动脉瘤
冠状动脉痉挛
冠状动脉肌桥
冠状动脉造影
冠状动脉造影的适应证
冠状动脉造影的禁忌证
冠状动脉分布的优势
正常冠状动脉的Ｘ线投影
心内膜心肌活检
心内膜心肌活检的适应证
心内膜心肌活检的并发症
经房间隔穿刺术
房间隔穿刺导管
经皮球囊肺动脉瓣成形术
经皮球囊主动脉瓣成形术
经皮球囊三尖瓣成形术
经皮球囊双瓣膜成形术
经皮球囊二尖瓣成形术

特发性心肌炎
前胸壁综合征
心绞痛综合征
心内膜心肌纤维化
无菌性疣状心内膜炎
嗜酸细胞性心内膜炎
心脏病性气喘
心脏皮肤综合征
各型梅毒合并心脏血管病
高山病综合征
慢性高山病
心脏下垂
肾动脉狭窄性高血压
    动脉硬化症
    闭塞性动脉炎
    间歇性失运动综合征
    动脉中层钙化征
    上腔静脉回注阻塞综合征
    胸壁硬化性静脉周围炎
    下腔静脉隔膜型梗阻综合征
髂静脉受压综合征
肥胖性静脉压迫综合征
先天性主动脉瓣反流综合征
主动脉特发性坏死
鼻窦炎－支气管炎－内脏转位
马方综合征
多脾综合征
肺动静脉瘘综合征
猫叫综合征
弯刀综合征
心面综合征
原发性肺动脉扩张综合征
左心发育不全综合征
间歇性跛行综合征
髂总动脉供血不足综合征
成人猝死综合征
腹绞痛综合征
冠脉窃血综合征
老年心脏钙化综合征
普萘洛尔撤药综合征
心梗前综合征
再灌注综合征
主动脉分叉处闭塞综合征
主动脉瘤－下腔静脉瘘综合征
特发性直立性低血压
间脑性高血压综合征
内分泌性高血压综合征
高排出量心力衰竭综合征
抗高血压药撤药综合征
哌唑嗪首剂综合征
特发性高动力性心脏综合征
仰卧位低血压综合征
淀粉样变心肌病Ⅱ型综合征
非洲心肌病

心内膜心肌纤维化综合征
淀粉样变心肌病Ⅰ型综合征
黏多糖病Ⅱ型综合征
黏多糖病Ⅰ型综合征
黏多糖病Ⅲ型综合征
黏多糖病Ⅳ型综合征
黏多糖病Ⅴ型综合征
心脏糖原累积综合征
脚气病性心脏综合征
酒精性心脏肥大－肺气肿综合征
啤酒－钴综合征
特发性心脏肥大综合征
心脏黏液瘤综合征
心脏填塞综合征
颈动脉窦综合征
梅毒主动脉综合征
过敏性脉管炎综合征
主动脉窦瘤综合征
肺动脉瘤—周围静脉血栓形成综合征
雷诺综合征
颈动脉系统缺血综合征
颈动脉体瘤综合征
缺血性肢体肌挛缩综合征
肾动静脉瘘综合征
血管抑制性晕厥综合征
主动脉缩窄综合征
早老综合征
心脏传导阻滞－色素性视网膜炎－眼外肌麻痹综合征
心脏－声带综合征
肥胖－肺换气不足综合征
恶病质性心脏综合征
高黏稠度综合征
结缔组织心脏综合征
心脏辐射综合征
运动员心脏综合征
风湿热综合征
冠心病监护病房综合征
中间综合征
假日心脏综合征
心脏过敏综合征
弹性假黄瘤综合征
胰－心综合征
胃－结肠－心综合征
烹调综合征
下肢不宁综合征
钙拮抗剂撤药综合征
硝酸甘油撤药综合征
药源性椎体外系综合征
药源性红斑狼疮样综合征
药源性延迟复极综合征
Ｂｅｒｎｈｅｉｍ综合征
左冠状动脉起始异常综合征
主动脉瓣上狭窄综合征
主动脉瓣脱垂综合征

原发性肺动脉高压综合征
Ｅｖａｎｓ　Ｌｏｙｄ－Ｔｈｏｍａｓ综合征
侏儒－心肌病综合征
心脏摇摆综合征
心动过速后综合征
心血管神经症
户山－铃木综合征
阵发性室上性心动过速
电机械分离综合征
急性心源性脑缺血综合征
颈－心综合征
脑－心综合征
胆－心综合征
胃－心综合征
肝－心综合征
松软瓣膜综合征
小心脏综合征
特发性高动力心脏综合征
心脏畸形无脾综合征
颜面畸形－动脉导管未闭综合征
低心排出量综合征
心脏性猝死综合征
输血输液后综合征
饮啤酒者综合征
急性冠状动脉功能不全综合征
肩－手综合征
强直心脏综合征
Ｍｅａｄｏｗ综合征
黏液水肿心脏病
Ｇｏｕｌｅｙ综合征
Ｐｏｒｔｔｅｒ综合征
Ｄｉｅｔｌｅｎ综合征
先天性心脏病学
简介
心脏管
心内膜管
主动脉囊
动脉干
圆锥
心球
原始心室
原始心房
静脉窦
主静脉
胚胎主动脉弓
成对背主动脉
联合背主动脉
房室管
锥干
锥干隔
主肺动脉隔
房间隔的发育
室间隔的发育
窦状隙

体节间动脉
心内膜垫
右位心
镜象型右位心
右旋心
左旋心
中位心
心异位
节段分析法
内脏 - 心房位
心室襻
心房 - 心室一致性
心房 - 心室不一致
心室 - 动脉一致性
心室 - 动脉不一致
第一心音
第二心音
第三心音
第四心音
固定分裂
逆分裂
开瓣音
收缩早期喀喇音
收缩中晚期喀喇音
扑落音
帆音
收缩期杂音
全收缩期杂音
收缩早期杂音
收缩中期杂音
收缩晚期杂音
反流性收缩期杂音
喷射性收缩期杂音
舒张期杂音
舒张早期杂音
舒张中晚期杂音
来回性杂音
两期性杂音
连续性杂音
无害性杂音
静脉盈盈音
格 - 史杂音
奥 - 佛杂音
发绀
蹲踞
杵状指（趾）
差异性发绀
水肿
水冲脉
不整脉
杜氏二重音
奇脉
右心导管检查
左心导管检查

压力曲线
静脉压力曲线
右房压力曲线
肺动脉压力曲线
右室压力曲线
主动脉压力曲线
左室压力曲线
肺楔压
氧含量
氧饱和度
氧分压
体循环阻力
肺总阻力
肺毛阻力
左向右分流
肺／体血流比率
心血管造影
先天性校正型大动脉转位
先天性完全心脏阻滞
先天性心血管畸形
永存左上腔静脉
右上腔静脉连接左心房
下腔静脉连接左心房
永存左上腔静脉到右房
双上腔静脉
下腔静脉离断
下腔静脉－奇静脉连接
下腔静脉－半奇静脉连接
继发孔房间隔缺损
上腔型房间隔缺损
下腔型房间隔缺损
中央型房间隔缺损
混合型房间隔缺损
原发孔房间隔缺损
房间隔完整的部分肺静脉异位引流
房间隔缺损伴部分肺静脉异位引流
完全性肺静脉异位引流
心上型完全性肺静脉异位引流
心内型完全性肺静脉异位引流
心下型完全性肺静脉异位引流
混合型完全性肺静脉异位引流
单心房（共同心房）
房间隔缺损伴二尖瓣关闭不全
房间隔缺损并二尖瓣狭窄
房间隔缺损并肺动脉瓣轻度狭窄
室间隔缺损
膜部室间隔缺损
漏斗部室间隔缺损
肌部室间隔缺损
室间隔缺损伴肺动脉瓣狭窄
室间隔缺损伴主动脉瓣反流
左室－右房通道
室间隔缺损伴校正型大血管转位
室间隔缺损伴双腔右心室

室间隔缺损伴动脉导管未闭
室间隔缺损伴房间隔缺损
完全性心内膜垫缺损
冠状动脉瘘
乏氏窦瘤破裂
动脉导管未闭
主肺间隔缺损
主动脉瓣狭窄
主动脉瓣上狭窄
主动脉瓣下狭窄
主动脉瓣关闭不全
主动脉瓣二叶化
主动脉缩窄
主动脉缩窄成人型
主动脉缩窄婴儿型
大动脉转位
大动脉异位
乏氏窦瘤
右位主动脉弓
双主动脉弓
血管环
夹层动脉瘤
二尖瓣关闭不全
二尖瓣脱垂
二尖瓣裂隙
左室憩室
左室壁瘤
感染性心内膜炎
原发性心内膜弹力纤维增生症
三房心
二尖瓣狭窄
肺动脉瓣狭窄
肺动脉瓣上狭窄
漏斗部狭窄
原发肺动脉扩张
原发性肺动脉高压
左肺动脉缺如或右肺动脉缺如
双房三腔心
双室三腔心
双腔心
三尖瓣狭窄
三尖瓣关闭不全
三尖瓣脱垂
卵圆孔未闭
并列心耳
法洛三联症
法洛四联症
假性动脉干
右心室双出口
右室双出口无肺动脉狭窄
右心室双出口伴肺动脉狭窄
主动脉瓣下室间隔缺损
肺动脉瓣下室间隔缺损
双累及室间隔缺损

远离两大血管型室间隔缺损
矫正性大动脉转位伴室间隔缺损和肺窄
完全性大动脉转位伴室间隔缺损和肺窄
永存动脉干
单心室（共同心室）
三尖瓣闭锁
Ⅰａ型、Ⅰｂ型、Ⅰｃ型三尖瓣闭锁
Ⅱａ型、Ⅱｂ型、Ⅱｃ型三尖瓣闭锁
Ｅｂｓｔｅｉｎ畸形
孤立性右心室发育不全
肺动静脉瘘
右心室双入口
左室双出口
主动脉瓣闭锁
二尖瓣闭锁
主动弓离断
艾生曼格综合征
鲁登巴哈综合征
左冠状动脉肺动脉起始异常综合征
Ｗｉｌｌｉａｍｓ综合征
弯刀综合征
左心发育不全综合征
上肢血管综合征
无脾综合征
多脾综合征
二尖瓣脱垂综合征
小心脏综合征
预激综合征
Ｌ－Ｇ－Ｌ综合征
原发性肺动脉高压综合征
马凡综合征
先天性风疹综合征
Ｗ－Ｐ－Ｗ综合征
先天性Ｑ－Ｔ延长综合征
弹力过度性皮肤综合征
Ｎｏｏｎａｎ综合征
豹皮综合征
软骨外胚层发育不全
血小板减少性桡骨发育不全综合征
２１－三体综合征
１８－三体综合征（Ｅｄｗａｒｄ综合征）
１３－三体综合征（Ｐａｔａｌｌ综合征）
２２－三体综合征
猫眼综合征
４Ｐ－综合征（Ｗｏｌｆ－Ｈｉｒｓｃｈｈｏｒｎ综合征）
５Ｐ－综合征（猫叫综合征）
１３ｑ－综合征
１８ｑ－综合征
ＸＯ综合征（Ｔｕｒｎｅｒ综合征）
ＸＸＹ综合征（Ｋｌｉｎｅｆｅｌｔｅｒ综合征）

呼吸病学

简介
呼吸系统疾病
咯血

咳嗽
咳嗽反射
咳痰
比奥呼吸
臂 - 肺循环时间
扁平胸
变应性哮喘
病理性肺呼吸泡音
病理性呼吸音
肺泡呼吸音
肺泡换气（通气）过低
肺泡支气管呼吸音
补呼气量
补吸气量
布赫呼吸
残气量
潮式呼吸
潮气量
沉默胸
陈 - 施呼吸
齿轮状呼吸
刺激性咳嗽
粗糙呼吸音
杵状指
喘息
喘鸣
肺不张性捻发音
水笛音
干性啰音
空瓮音
空瓮性语音
斯叩达叩响
呼吸急促
哮鸣
胸膜摩擦音
小水泡音
啰音
大水泡音
梗阻性呼吸困难
功能残气量
管性呼吸音
鼾声呼吸
耗氧过多性缺氧（症）
耗氧量
黑麦哮喘
红细胞增多症
喉喘鸣
喉性呼吸困难
呼气流量
呼气流速高峰
呼气末正压
呼气性呼吸困难
呼吸表浅
呼吸不规则

呼吸道感染
呼吸道梗阻
呼吸道通气术
呼吸道萎陷
呼吸道阻力
呼吸反射
呼吸功能不全
呼吸过度
单纯性肺动脉狭窄
单纯性肺动脉扩张
单纯性气胸
等容压力 - 流量曲线
乏氧
烦咳性晕厥
反常呼吸
反射性咳嗽
反跳现象
防御性呼吸反射
胸腔积液
癌性胸腔积液
肺捻发音
辅助呼吸
辅助通气
腹性气喘
干咳
过度通气
过度通气综合征
呼吸急促
呼吸间断
呼吸间歇
呼吸痉挛
呼吸窘迫综合征
呼吸均匀
呼吸困难
呼吸型
呼吸裂
呼吸麻痹（呼吸肌麻痹）
呼吸慢深
呼吸浅慢
呼吸浅快
呼吸深快
呼吸衰竭
呼吸征
呼吸暂停
呼吸性不整脉
呼吸性抽搐
呼吸性间歇脉
呼吸性脉搏
呼吸脑病
呼吸性心律失常
呼吸徐缓
呼吸音粗糙
呼吸音减弱
呼吸音延长

呼吸音增强
呼吸运动
呼吸杂音
呼吸暂停症
呼吸增强
呼吸窒息
间歇性呼吸
间歇性呼吸暂停
间歇性正压呼吸
间歇性正压呼吸器
换气功能障碍
通气灌注比率
通气过度
通气过度综合征
黄脓痰
混合性呼吸音
机械呼吸
机械性窒息
急性呼吸衰竭
科里根呼吸
库 - 毛尔呼吸
下呼吸道
吸气性呼吸困难
限制性通气障碍
限制性通气不足
小气道
小气道功能
心胸比率
胸腔积液
胸痛
吸气末停顿
寄生虫性咯血
间歇性低热
痰
痰结核菌检查
痰液黏稠
痰量
痰中带血
痰珠
痰液检查
痰液脱落细胞学检查
痰液细胞学
叹气
叹息
气道阻力
叹气（息）样呼吸
假咯血
假气喘
痉挛性咳嗽
局限性哮鸣音
气管癌
气管插管术
气管痉挛
气管镜检查

气管扩张
气管鳞状上皮癌
气管内投药
气管内异物
气管内注入（法）
气管平滑肌瘤
气管憩室
气管乳头状瘤
气管软骨瘤
气管软化
气管 - 食管瘘
气管吸痰术
气管腺癌
气管腺样囊性癌
气管性呼吸音
气管炎
气管造口
气管战伤
气管支气管镜检查（法）
气管支气管软化
气管支气管狭窄
气管支气管炎
气管支气管增大征
气管脂肪瘤
气管肿瘤
化学性支气管炎
支气管肺发育不全征
支气管肺泡灌洗
支气管肺泡呼吸音
支气管呼吸音
支气管激发试验
支气管结石症
支气管镜
支气管镜检查
支气管扩张症
支气管扩张药
支气管内插管
支气管内麻醉
支气管黏液嵌塞
支气管平滑肌瘤
支气管软骨瘤
支气管腺癌
支气管造影术
支气管中心性肉芽肿
支气管周围袖口征
中叶综合征
急性上呼吸道感染
急性闭塞性细支气管炎
急性喉气管炎
急性脓胸
急性支气管炎
急性气管 - 支气管炎
细支气管 - 肺泡交通支
纤维支气管镜

纤维支气管镜检查
细支气管扩张
细支气管炎
先天性支气管囊肿
先天性支气管软化症
纤维闭塞性细支气管炎
急性咽－喉气管炎
急性支气管炎
结核性气管炎
毛细支气管炎
囊柱状支气管扩张
囊状支气管扩张
慢性支气管炎
喘息性支气管炎
陶工支气管炎
脱屑性间质性肺炎
布尔脱屑性肺炎
干酪性（样）肺炎
过敏性肺炎
类脂性肺炎
流感病毒肺炎
流行性嗜血杆菌肺炎
立克次体肺炎
吕弗勒肺炎
吸入性肺炎
巨细胞肺炎
葡萄球菌肺炎
支气管肺炎
土拉菌肺炎
衣原体肺炎
医院获得性肺炎
隐源性致纤维化性肺泡炎
肺炎
肺炎败血症
肺炎球菌肺炎
肺炎性假瘤
化脓性肺炎
化学性肺炎
化学性支气管肺炎
坏死性流感肺炎
黄疸性肺炎
病毒性肺炎
肺囊虫性肺炎
分离性肺炎
风湿性肺炎
费里德兰德肺炎
金黄色葡萄球菌肺炎
巨细胞病毒肺炎
军团菌肺炎
克雷白杆菌性肺炎
腺病毒肺炎
休克性肺炎
假单胞菌性肺炎
麻疹肺炎

慢性嗜酸粒细胞肺炎
鼠肺炎病毒
鼠疫性肺炎
鼠肺炎衣原体
胎儿宫内肺炎
胎儿肺炎
浆细胞性肺炎
炭疽杆菌肺炎
内源性脂质性肺炎
念珠菌性肺炎
尿毒症性肺炎
支原体肺炎
致纤维化性肺泡炎
放射性肺炎
放线菌病肺炎
非典型性肺炎
非开放性肺结核
非典型分枝杆菌病
肥大性肺性骨关节病
肺阿米巴病
肺阿米巴感染
肺阿米巴脓肿
肺癌
小细胞未分化型肺癌
肺瘢痕癌
肺包虫病
肺包虫囊肿
肺孢子虫病
肺孢子丝菌病
肺鼻疽
肺变态反应
肺表面活性物质
肺病学
肺病治疗
肺不张
肺部良性肿瘤
肺尘性纤维变性
肺出血
肺刺激性毒剂
肺错构瘤
肺大泡
肺大圆形细胞癌
肺淀粉样变性
肺动静脉瘤
肺动脉瓣闭锁
肺动脉瓣关闭不全
肺动脉瘤
肺动脉段膨出
肺动脉高压
肺动脉喷射喀喇音
肺动脉平均压
肺动脉收缩早期喷射音
肺动脉栓塞
肺动脉狭窄

肺动脉楔嵌压
肺动脉压
肺动脉圆锥
肺发育不全
肺浮物试验
肺复张性肺水肿
肺肝样变
肺隔离症
肺梗死
肺梗死性肺水肿
肺弓形体病
肺上沟癌
肺钩虫病
肺过度透亮
肺过敏性肉芽肿
肺含铁血黄素沉着症
肺黑变病
肺横纹肌肉瘤
肺滑石粉病
肺化学感受器瘤
肺坏疽
肺坏死性肉芽肿
肺蛔虫病
肺蛔蚴移行症
肺急性渗出型粟粒性结核病
肺棘球蚴病
肺尖结核
肺间质水肿
肺间质纤维化
肺胶样癌
肺胶原病
肺结核
肺结核合并空洞形成
肺结核化学疗法
肺结核咯血
肺结核瘤
肺结核性纤维化
肺结核原发综合征
肺结节病
肺静脉异位回流
肺静脉阻塞
肺巨细胞癌
肺空洞
肺空洞形成
肺痨
肺量测定法
肺毛（白）霉菌病
肺毛细血管嵌顿压
肺霉菌病
肺门充血
肺门结核
肺门舞蹈［征］
肺门移位
肺门阴影

肺门增大
肺门周围浸润
肺弥漫性病变
肺弥散功能
肺弥散量
肺棉屑沉着病
肺母细胞瘤
肺囊虫病
肺囊性纤维化
肺囊肿
肺－脑综合征
肺内异物
肺黏液瘤
肺念珠菌病
肺脓肿
肺诺卡菌病
肺泡蛋白沉着症
肺泡毛细血管阻滞（断）综合征
肺泡上皮癌
肺泡死腔（气）量
肺泡微石症
肺泡细胞癌
肺泡性气肿
肺胚胎性癌肉瘤
肺膨胀不全
肺平滑肌瘤
肺平滑肌肉瘤
肺气泡栓塞
肺气肿
肺气肿大泡
肺气肿性哮喘
肺气肿性胸膜下泡
肺牵张反射
肺青霉病
肺球孢子菌病
肺曲菌病
肺肉瘤
肺乳头状瘤
肺软骨瘤
肺上沟瘤
肺神经纤维瘤
肺出血－肾炎综合征
肺石墨沉着病
肺嗜酸细胞浸润症
肺嗜酸性细胞肉芽肿
肺鼠疫
肺栓塞
肺水肿
吸入性肺水肿
肺粟粒性结核病
肺闭锁综合征
肺铁末沉着病
肺通气功能障碍
肺通气－灌流失衡

肺透明膜病
肺透明细胞癌
肺韦格内肉芽肿病
肺萎陷
肺纹理
肺吸虫病
肺锡末沉着症
肺底积液
肺纤维化
肺纤维瘤
肺腺癌
肺心病
肺心功能代偿期
肺心功能失代偿期
肺新型隐球菌病
肺型组织胞浆菌病
肺腺瘤
肺性发绀
肺性骨关节病
肺血管阻力
肺血流分布
肺血吸虫病
肺燕麦细胞癌
肺羊水栓塞
肺氧中毒
肺叶性（肺）膨胀不全
肺隐球菌病
肺硬变
肺淤血
肺源发性恶性肿瘤
肺源性呼吸困难
肺性脑病
肺源性心脏病
肺缘啰音
肺脏压缩
肺真菌病
肺震伤
肺支气管性囊肿
肺脂肪瘤
肺脂肪栓塞
肺中叶综合征
肺转移瘤
阻塞性肺气肿
大泡性肺气肿
代偿性肺气肿
放射性肺水肿
放射性肺纤维化
白肺
包裹性脓胸
高原性肺水肿
梗死性肺水肿
硅肺结核
急性肺水肿
急性肺源性心脏病

卡氏肺囊虫
良性尘肺
类风湿肺
吸入性肺脓肿
细支气管肺泡癌
    先天性肺大叶气肿（先天性局限性肺气肿）
    先天性肺囊肿
    腺棘癌
    小叶中心肺气肿
休克肺
先天性肺发育不全
哮喘性肺嗜酸细胞浸润症
血源性肺脓肿
急性粟粒性结核
急性血行性播散性肺结核
继发性肺脓肿
间质性肺气肿
间质性纤维化
家族性肺动脉高压
家族性肺气肿
慢性肺源性心脏病
慢性纤维空洞型肺结核
慢性血行播散型肺结核
慢性阻塞性肺部疾病
慢性阻塞性肺气肿
煤尘肺／煤工尘肺
弥漫型肺癌
弥漫性肺间质纤维化
弥漫性阻塞性肺气肿
棉（尘）肺／棉屑肺
蘑菇工人肺
    溺死肺
    尿毒症肺
    农民肺
    铍肺
    全叶性肺气肿
热带性肺嗜酸细胞浸润征
热伤肺络
妊娠合并肺结核
肉芽肿型结核球（瘤）
三期石棉肺
术后肺内感染
矽肺（硅肺）
镉尘肺
谷尘肺
钴尘肺
硅酸铝肺
水泥尘肺
水肺
饲鸟者肺
粟粒性肺结核
粟粒性结核
毁损肺
速发矽肺

炭肺
特发性肺含铁血黄素沉着（积）症
特发性肺静脉梗阻
糖尿病性肺结核
特发性致纤维化性肺泡炎
锑尘肺
铁尘肺
铁肺
铜屑肺
淹溺性肺水肿
圆形肺不张（球形肺不张）
原发性肺动脉高压
原发性肺动脉高压综合征
原发性肺结核
原发性肺泡通气不足
原发性肺组织细胞增多症
中央型肺癌
周围型肺癌
左肺受压征
产后肺栓塞
尘肺
胸壁感染
胸壁结核
胸壁顺应性
胸膜活检
胸膜间皮细胞瘤
胸膜炎
出血性胸膜炎
肥厚性胸膜炎
胸膜外生征
胸内结节病
胸膜休克
继发性胸膜炎
结核性胸膜渗液
结核性胸膜炎
结节病性胸膜炎
浆液纤维蛋白性胸膜炎
浆液性胸膜炎
弥漫性恶性胸膜间皮瘤
乳糜性胸膜炎
叶间胸膜积液
干酪性结核
干酪病灶
干酪样肺炎性结核
干性胸膜炎
感冒
感染性哮喘
高钾血症
高氯［血］性酸中毒
高镁血症
高钠血症
高浓度氧
高碳酸血症
高原红细胞增多症

膈肌麻痹
膈肌损伤
膈痉挛
膈下脓肿
膈肿瘤
过敏性哮喘
呼吸性碱中毒
呼吸性酸中毒
环甲膜穿刺
换气过度性碱中毒
混合感染
混合型酸碱紊乱
混合性碱中毒
混合性酸中毒
混合性通气功能障碍
结节病
金属烟尘热
经皮肺活检
经纤维支气管镜肺活检
经胸壁针刺肺活检
颈淋巴结结核
旧结核菌素试验
聚合物烟尘热
卡布兰综合征
卡塔格内综合征
柯萨奇病毒感染
可吸入性粉尘
克郎尼格峡
口对口人工呼吸
勒－雪综合征
漏出性胸腔积液
肋软骨炎
鳞状细胞癌
流行性感冒
伦敦烟雾
细支气管炎
哮喘
尘螨性哮喘
哮喘持续状态
心肺复苏术
心肺感受器
心肺移植
胸腔镜检查
血氧饱和度
血气分析
胸部影像学
矽结节
吸气试验
吸气储备量
吸烟者红细胞增多症
吸引性低氧血症
纤毛无运动综合征
腺囊性癌（腺癌）
心肺脑复苏

心性哮喘
胸腔穿刺
低氧血症
继发性脓胸
继发性肺动脉高压
继发性红细胞增多症
间歇性给氧疗法
减毒活结核菌素
减毒性结核菌
加压人工呼吸
甲型流感病毒
假结核瘤
假结核结节
非结核性分枝杆菌
假结核病
浆膜结核
结核毒性反应
结核毒血症
结核活菌苗
结核浸润
结核菌黏蛋白
结核菌毒素
结核菌蛋白
结核菌素试验
结核咯血
结核空洞
结核球
结核矽肺
结核性肺门淋巴结肿大
结核性肺炎
结核性脓胸
结核性淋巴结炎
结核性气胸
金属尘肺
交通性气胸
交通性自发性气胸
开放性结核
抗生素敏感试验
抗生素耐药性
抗酸杆菌
麦芽工人肺
慢性呼吸衰竭
内源性气喘
黏液胸
脓气胸
脓胸
脓胸并发支气管瘘
脓气胸
血气胸
潜伏性结核
全身播散性结核
热喘
热喘呼吸
热带嗜曙红细胞增多症性哮喘

人工肺
人造肺
人工呼吸（法）
人工通气
人工呼吸器（机）
人工气管
人工气胸疗法
人工气胸术
人工心肺机
［人型］结核［分枝］杆菌
人型旧结核菌素
容量呼吸机
容积描记法
容积描记器
人型结核杆菌
容量 - 流速测定
溶解氧
韦格内肉芽肿病
三凹征
三油酸酯呼吸试验
氧疗
术后支气管镜吸引术
术后呼吸抑制
睡眠呼吸暂停综合征
阿司匹林三联症
水平裂
水气胸
死腔
死腔／潮气量比率
死腔气量增加
死腔通气量
死腔样通气
死腔容量
粟粒性播散
酸中毒深大呼吸
创伤性气胸
损伤性血胸
锁骨下动脉 - 肺动脉吻合术
炭末沉着性形成性支气管炎
特发性呼吸窘迫综合征
陶工喘息
陶工哮喘
体肺循环分流术
体积描记法
体积描记图
体位引流
铁锈色痰
通气
通气不足综合征
通气不足
过度通气
通气储备
    通气储量百分比
    通气储量比

口咽通气导管
通（导）气管
通气功能
通气功能障碍
通气扫描
通气灌注失衡
通气血流比值
通气灌注扫描
过度通气综合征
通气面罩
通气机
通气障碍
通透性
吞咽呼吸暂停
同步间歇指令通气
兔耳征
鸵鸟毛尘肺
弯刀综合征
威廉斯－米基蒂综合征
威廉斯－坎贝尔综合征
雾化疗法
压力转换型通气机
氧中毒
胰源性胸水
尤尔特征
自发性气胸
自发性血气胸
阻塞性通气障碍
最大呼气流－容积曲线
最大通气量
用力肺活量
用力呼气中段流速
周期呼吸
压力支持通气
肺残气量
肺活量
结核病学
简介
罗伯特·阿霍
柯霍现象
吕伯城事件
结核病控制的五个里程碑
结核病治疗的六个里程碑
结核病控制纳入初级卫生保健
世界防治结核病日
国际防痨和肺病联合会
中国防痨协会
中华医学会结核病学分会
中国防痨杂志
中华结核和呼吸杂志
《中国结核病学科发展史》
《结核病诊断细菌学检验规程》
全国结核病流行病学调查
我国肺结核病分类法

利福定
利福喷汀
世界银行贷款中国结核病控制项目（世行项目）
卫生部加强与促进结核病控制项目（卫生部项目）
涂片法（萋－尼法）
厚涂片法
荧光染色镜检法
离心沉淀法
漂浮集菌法
微孔滤膜集菌法
改良罗氏培养法
液体培养基培养法
红细胞沉降率
腺苷脱氨酶
血管紧张素转换酶
乳酸脱氢酶
丙氨酸氨基转移酶
溶菌酶
β２－微球蛋白
铁蛋白
铜蓝蛋白
微量元素
氯离子
总唾液酸
硝酸盐还原试验
耐热触酶试验
尿素酶试验
吐温８０水解试验
烟酸酰胺酶试验
烟酸试验
改良罗氏培养基
米氏琼脂培养基
７Ｈ　１１琼脂培养基
匡氏琼脂培养基
苏通液体培养基
１％溶血半流体培养基
丙酮酸钠培养基
酸罗氏培养基
小川培养基
ＰＺＡ敏感试验培养基
Ｄｕｂｏｓ肉汤
Ｔｒｕｄｅａｎ马铃薯培养基
Ｋｉｒｃｈｎｅｒ增菌培养基
结核结节
结核肉芽肿
干酪样坏死
干酪样坏死液体或软化
上皮样细胞
朗汉斯巨细胞
空洞
纤维化
钙化
浸润病变
渗出性病变

增殖性病变
结核瘤或结核球
肺结核影像特征
病变好发部位
多肺叶多肺段病变
病变多形性
梅花瓣征
卫星病灶
溶解与空洞
支气管播散
钙化灶
胸膜肥厚粘连
结核性支气管扩张
结核球（结核瘤）
原发综合征影像
胸内淋巴结核影像
血行播散型肺结核影像
浸润型肺结核影像
慢性纤维空洞型肺结核影像
结核性胸膜炎影像
肺结核相关影像
结核病ＣＴ检查
结核病磁共振检查
结核病超声检查
肺结核大咯血的介入治疗
支气管动脉造影术
支气管动脉栓塞术
支气管动脉灌注术
肺结核大咯血支气管动脉造影所见
隐源性咯血
支气管动脉介入术并发的脊髓损伤
分枝杆菌属
分枝杆菌属与类缘菌属
　　分枝杆菌分类
分枝杆菌致病性
结核杆菌
结核分枝杆菌抵抗力
非结核分枝杆菌
非结核分枝杆菌致病性
结核分枝杆菌耐药性
分枝杆菌抗酸性
抗结核药物敏感性试验
分枝杆菌动物试验
分枝杆菌分离培养
分枝杆菌菌种鉴定
分枝杆菌生物学特性鉴定
分枝杆菌生化反应鉴定
分枝杆菌气相色谱分析
分枝杆菌枝菌酸薄层层析
裂解甲基化气相色谱分析
特异性结核硬脂酸
Ｂａｃｔｅｃ　ＴＢ－４６０快速检测分枝杆菌
结核杆菌变异
结核分枝杆菌Ｌ型细菌

分枝杆菌抗原
分枝杆菌抗体
结核病免疫谱型
结核病细胞介导免疫
结核病体液免疫
迟发型超敏反应
巨噬细胞转化
结核病免疫球蛋白
分枝杆菌抗原、抗体琼脂双向扩散试验
抗结核抗体酶联免疫吸附试验
酶联免疫吸附试验检测结核分枝杆菌抗原
结核病循环免疫复合物
特异性免疫复合物
Ｔ－淋巴细胞Ｅ－花环试验
Ｔ－淋巴细胞转化试验
Ｔ－淋巴细胞亚群
免疫印迹技术
分子生物学
分枝杆菌ＤＮＡ
分枝杆菌质粒
质粒ｐＡＬ５０００
分枝杆菌鸟嘌呤和胞嘧啶含量（简称分枝杆菌Ｇ＋Ｃ含量）
ＤＮＡ鸟嘌呤和胞嘧啶摩尔百分比测定（简称ＤＮＡＧ＋Ｃｍｏｌ％测定）
分枝杆菌ＤＮＡ同源性测定
分枝杆菌转位因子
插入序列
直接重复序列（简称ＤＲ序列）
富含ＧＣ的多态性重复序列（简称ＰＧＲｓ）
多态的串联重复序列（简称ＭＰＴＲ序列）
重复序列
ＩＳ３家庭
插入序列ＩＳ９８６
插入序列ＩＳ６１１０
插入序列ＩＳ９００
插入序列ＩＳ９０１
插入序列ＩＳ６１２０
插入序列ＩＳ９８７
插入序列ＩＳ１１４１
插入序列ＩＳ１１３７
插入序列ＩＳ１０９６
ＩＳ１０８１
插入序列ＩＳ６１００或ＩＳ６１００Ｌ或ＩＳ６１００Ｒ
插入序列ＩＳ１１１０
插入序列ＩＳ１２４５
插入序列ＩＳ１３１１
插入序列ＩＳ３１９５
插入序列ＩＳ１４０７
插入序列ＩＳ１４０８
插入序列ＩＳ１６５２
插入序列ＩＳ１５１１
插入序列ＩＳ１５１２
插入序列ＩＳ１５４９
插入序列ＩＳＭｋ１
插入序列ＩＳＭｔ１

插入序列ＩＳＭｔ２
插入序列ＩＳＭｔ３
转座子或转座元
１６Ｓ　ｒＲＮＡ序列分析
分枝杆菌基因的克隆
分枝杆菌基因的表达
分枝杆菌噬菌体载体
分枝杆菌穿梭载体
分枝杆菌穿梭质粒
Ｂｃｇ基因
免疫反应基因（简称Ｉｒ基因）
ｉｖｇ基因
ｒｒｎ操纵子
限制性片段长度多态性分析
ＤＮＡ指纹图谱
随机扩增多态性ＤＮＡ
脉冲场凝胶电泳技术（简称ＰＦＧＥ）
基因诊断技术
聚合酶链反应
分枝杆菌化学破壁法
分枝杆菌物理破壁法
酚、氯仿抽提法
促溶剂－二氧化硅核酸纯化法
琼脂糖凝胶电泳
聚丙烯酰胺凝胶电脉（简称ＰＡＧＥ）
固相检测法
微孔板显色检测法
ＰＣＲ－ＥＬＩＳＡ法
复合ＰＣＲ或多重ＰＣＲ
连接酶链反应
链替代扩增
结核分枝杆菌Ａｍｐｌｉｃｏｒ　ＰＣＲ试验
扩增结核分枝杆菌直接试验
Ｑβ复制酶扩增试验
分子杂交
原位核酸杂交或原位杂交
菌落原位杂交
菌落杂交
斑点（印迹）杂交或狭缝杂交
Ｓｏｕｔｈｅｒｎ杂交
Ｓｏｕｔｈｅｒｎ转移或毛细血管转移
Ｎｏｒｔｈｅｒｎ转移
微孔板杂交
核酸探针
ｃＤＮＡ探针或ｒＤＮＡ探针
全染色体ＤＮＡ探针
基因组探针
克隆的ＤＮＡ探针
寡核苷酸探针
同位素标记的核酸探针
光敏生物素标记的核酸探针
生物素标记的核酸探针
地高辛标记的核酸探针
荧光标记的核酸探针

基因突变
错义突变
点突变
碱基缺失
碱基插入
　　ｒｐｏＢ基因
　　ｋａｔＧ基因
　　ｉｎｈＡ基因
ａｈｐＣ基因
ｒｐｓＬ基因
ｒｒｓ基因
ｇｙｒＡ基因和ｇｙｒＢ基因
ｐｎｃＡ基因
ｅｍｂＡＢＣ基因
结核分枝杆菌耐药基因
基因突变检测技术
聚合酶链反应－单链构象多态性分析
聚合酶链反应－限制性片段长度多态性分析
ＰＣＲ－直接测序法
ＰＣＲ－异源双链分析或异源双链形成试验
循环测序技术或扩增测序技术
聚合酶链反应－双脱氧指纹图谱
自动化ＤＮＡ测序法
单链探针反向杂交试验
ＲＮＡ：　ＲＮＡ错配试验
分枝杆菌耐四环素因子
２３Ｓ　ｒＲＮＡ基因
ｔＲＮＡ基因
结核菌苗
基因工程菌苗
亚单位疫苗
核酸疫苗
多肽疫苗
重组卡介苗菌苗
经胸壁穿刺胸膜活检
经胸壁针刺抽吸肺活检
经胸腔镜、纤维支气管镜胸膜、肺活检
经纤维支气管镜肺活检
局限性开胸肺活检
经纤维支气管镜刷检
经纤维支气管镜直视下活检
支气管肺灌洗
支气管肺泡灌洗术
诊断性支气管肺泡灌洗
经支气管镜针吸活检术
经纵隔镜行胸膜、肺和淋巴结活检
表浅淋巴结穿刺活检
表浅淋巴结摘除活检
前斜角肌淋巴结摘除活检
骨髓活组织检查
异烟肼
利福平
吡嗪酰胺
乙胺丁醇

链霉素
对氨基水杨酸
乙硫异烟胺（ｅｔｈｏｎａｍｉｄｅ，１３１４ＴＨ）、丙硫异烟胺
环丝氨酸
卷曲霉素
卡那霉素（ｋａｎａｍｙｃｉｎ，KM，K）、紫霉素
氨硫脲
丁胺卡那霉素
结核病
疑似肺结核（可疑肺结核）
肺外结核
细胞内传染病
疗养时代
化疗时代
结核病化学疗法
化学疗法的生物学机制
我国结核病化疗原则
短程疗法
超短程疗法
不固定化疗期的短程化疗
两阶段治疗
强化阶段
继续阶段
规律化疗
不规律化疗
标准化疗方案
理想方案
高效方案
有效方案
统一化疗方案
顿服疗法
间歇疗法
结核菌延缓生长期
肺结核化疗对象
不住院治疗或家庭治疗
督导化疗或全面监督化疗
直接监视治疗
直接监视短程治疗
全程督促化疗
全程管理化疗
半督导化疗
自服药治疗
遵循（依从性、顺从性）
结核病免疫疗法
内科萎陷疗法
结核病激光疗法
近期疗法
远期疗法
痰菌阴转
痰菌阳转或痰菌复阳（阳转或复阳）
病变明显吸收（明显吸收）
病变吸收（吸收）
病变无改变（无变化）
病变恶化（恶化）

空洞闭合或空洞消失（闭合或消失）
空洞缩小（缩小）
空洞无改变（无改变）
空洞增大（增大）
临床治愈
显著有效（显效）
有效
无效
恶化
复发
定期复查
抑菌作用
杀菌作用
灭菌作用
涂阳培阴现象
下降上升现象
可见不可育现象
初治
复治
难治性肺结核
慢性排菌肺结核
自然耐药（天然耐药）
起始耐药（初始耐药）
原发耐药（原始耐药）
继发耐药
交叉耐药
完全交叉耐药
不完全交叉耐药
单药综合征（增药综合征）
耐药性结核病
耐多药结核病（多耐药结核病）
无变应性结核
无反应性结核
结核性变态反应综合征
结核性自身免疫综合征
化疗类赫反应
先天性结核
儿童结核
儿童结核中毒症
老年结核
糖尿病结核
矽肺结核
妊娠结核
类固醇性结核
肾移植性结核
结核菌／人类免疫缺陷病毒双重感染
艾滋病与结核病
眼眶结核
眼睑结核
结膜结核
疱性眼炎
角膜结核病
结核性巩膜炎
结核性葡萄膜炎

视网膜结核
结核性视神经炎及视神经乳头炎
结核性中耳炎
结核性脑膜炎
脑结核瘤
结核性脑脓肿
小脑结核
脑干结核
结核性动脉炎
结核性脑积水
脊髓结核
结核性颅神经根炎
鼻结核
咽结核
鼻咽结核
口咽结核
扁桃体结核
喉咽结核
喉结核
肺结核进展期
肺结核好转期
肺结核稳定期
活动性肺结核
非活动性肺结核
陈旧性肺结核
原发型肺结核
原发综合征
恭氏病灶
双极现象
血行播散型肺结核
急性血行播散型肺结核（栗粒型肺结核）
亚急性及慢性血行播散型肺结核
继发型肺结核
浸润型肺结核
干酪型肺炎
结核性肺炎
奔马痨
慢性纤维空洞型肺结核
空洞型肺结核
毁损肺
肺硬化
锁骨下浸润
无壁空洞
虫蚀状空洞
薄壁空洞
张力空洞
厚壁空洞
干酪空洞
纤维空洞
阻塞空洞
偏心空洞
净化空洞（开放愈合、开放 - 菌阴）
引流支气管
支气管内膜结核（支气管结核）

支气管淋巴瘘
结核性支气管扩张
结核性支气管播散
结核性肺不张
结核性胸膜炎
干性胸膜炎
渗出性胸膜炎
肋胸膜炎
包裹性胸膜炎
叶间胸膜炎
肺底积液
纵隔胸膜炎
结核性脓胸
支气管胸膜瘘
结核性渗出性心包炎
结核性缩窄性心包炎
心脏填（压）塞
奇脉
Ｋｕｓｓｍａｕｌ征
心包缩窄
心包叩击音
Ｅｗａｒｔ征
急性心脏填（压）塞
慢性心脏填（压）塞
血性心包积液
包裹性心包积液
心包膜钙化
肺毛细血管楔嵌压
右房压力曲线
右室压力曲线
心包穿刺
心包活检
心包剥离术（心包切开术）
结核性动脉炎
结核性动脉瘤
口腔黏膜结核
舌结核
食管结核
胃结核
肠结核
肝结核
脾结核
胰腺结核
肠系膜淋巴结核
结核性腹膜炎
尺压试验
肾结核
输尿管结核
膀胱结核
前列腺结核
精囊结核
输精管结核
精索结核
睾丸结核

附睾结核
输卵管结核
卵巢结核
子宫体结核
子宫内膜结核
子宫颈结核
阴茎结核
阴道结核、外阴结核
肾上腺结核
皮质骨结核
松质骨结核
干骺端结核
短骨干结核
长骨骨干结核
颅骨结核
面骨结核
肩胛骨结核
肋骨结核
脊椎结核
颈椎结核
胸椎结核
腰椎结核
椎弓结核
椎管内结核肉芽肿
髂骨结核
耻骨结核
坐骨结核
股骨粗隆结核
关节结核
滑膜结核
滑囊结核
腱鞘结核
肩关节结核
肘关节结核
腕关节结核
骶髂关节结核
膝关节结核
踝关节结核
跗骨与跗间关节结核
表浅淋巴结核
颈淋巴结核
锁骨上淋巴结核
颌下淋巴结核
腋窝淋巴结核
腹股沟淋巴结核
胸内淋巴结核
纵隔淋巴结核
气管旁淋巴结核
气管支气管淋巴结核
隆突下淋巴结核
支气管肺淋巴结核
肺韧带淋巴结核
结节型淋巴结核
脓肿型淋巴结核

溃疡型淋巴结核
炎症型淋巴结核
肿瘤型淋巴结核
非结核（典型）分枝杆菌淋巴结炎
局限性皮肤结核
结核性初疮
寻常性狼疮
瘰疬性皮肤结核
疣状皮肤结核
溃疡性皮肤结核
血源型皮肤结核
丘疹坏死性皮肤结核
瘰疬性苔癣
Ｂａｚｉｎ硬红斑
结核病防治（控制）
结核病监测研究委员会
　　国际结核病监测中心
全球结核病紧急状态宣言
全球结核病控制目标
全球结核病控制策略
国家结核病规划（规程）
我国结核病防治网
卫生部结核病控制中心
１９９１～２０００年全国结核病防治工作规划
结核病防治管理办法
全国第一次结核病抽样调查
全国第二次结核病抽样调查
全国第三次结核病抽样调查
全军结核病研究中心
结核流行病学
结核病分子流行病学
结核病流行特点
世纪结核病流行曲线
结核病传染源
结核病传染途径
飞沫（痰沫星）传染
咳嗽传染
尘埃传染
微滴核
结核病易感者
结核病流行原始型
结核病流行近代型
影响结核病流行因素
结核病流行病学调查
结核病普查
结核病抽样调查
队列分析
结核病监测
结核病监测系统
结核病流行病学模型
化学预防
化学隔离
防痨宣传（宣教）
传染性活动性肺结核病人

非传染性活动性结核病人
结核病暴发流行（结核病集团感染）
消灭结核病
消除结核病
根除结核病
结核病严重的公共卫生问题
结核感染
结核自然感染
结核人工感染
结核发病
初染
再染
重染
内源性复燃（复发）
外源性再染
第一次原发综合征
第二次原发综合征
残留病灶
潜伏病灶
新发病例
治疗覆盖率
完成治疗率
结核感染率
结核年感染率
结核年感染危险率（平均年感染率）
结核发病率
涂阳发病率
结核患病率
涂阳患病率
结核登记率
涂阳登记率
结核新登记率
涂阳新登记率
年度期间登记率
患病发病比值
结核病死亡率
结核病病死率
结核病死亡在各种死亡原因中的顺位
结核病死亡占传染病死亡的百分比
传染参数
年递降率
病例发现
主动发现（团检、普查）
被动发现（因症就诊发现）
线索检查（可疑者检查）
重点人群检查（高发人群检查）
病人管理
中心登记
新登记
登记
迁入
迁出
追回
丢失

就诊延迟
诊断延迟
发现延迟
治疗延迟
非结核（典型）分枝杆菌素
结核菌素
旧结核菌素
纯蛋白衍生物
结核菌素试验
结核菌素试验复强作用（推助效应）
结核菌素重叠试验
结核速发型超敏（变态）反应
卡介苗
冻干卡介苗
液体卡介苗
卡介苗接种
卡介苗初种
卡介苗复种
卡介苗接种率
卡介苗接种阳转率
停种卡介苗参考指标

消化病学

简介
吞咽困难
恶心、呕吐
食欲
食欲不振
腹胀
腹痛
急性腹痛
慢性腹痛
呃逆
黄疸
烧心（胃灼热）
呕血与黑便
里急后重
消化不良
吸收不良
蜘蛛痣
肝掌
扑翼震颤
腹部肿块
肝脏肿大
脾肿大
腹泻
便秘
腹水
A细胞
B细胞
L细胞
I细胞
D细胞
G细胞
M细胞

N细胞
ＰＰ细胞
ＥＣ１细胞
ＥＣ２细胞
Ｓ细胞
Ｋ细胞
ＥＣＬ细胞
ＩＧ细胞
Ｘ细胞
Ｐ细胞
速激肽族
神经降压素族
生长因子族
胰多肽族
胰岛素族
阿片肽族
生长抑素族
甘丙素
降钙素族
胰抑素
高压性下食管括约肌
食管的药物激发试验
食管滴酸试验
食管内测压及ｐＨ测定
急性食管炎
反流性食管炎
腐蚀性食管炎
细菌性食管炎
霉菌性食管炎
病毒性食管炎
放射性食管炎
机械压迫造成食管炎
药丸性食管炎
灼伤性食管炎
癔球
食管贲门失弛缓症
食管狭窄
食管－贲门黏膜撕裂症
食管裂孔疝
食管裂孔疝的治疗
食管裂孔疝的综合征
弥漫性食管痉挛
食管源性胸痛
自发性食管破裂穿孔
吞咽晕厥综合征
食管穿孔
食管克罗恩病
食管结核
食管梅毒
食管良性肿瘤
食管癌
食管癌的ＴＮＭ分型
食管霍奇金氏病
食管肉瘤

食管淀粉样变性
食管白塞病
Ｂａｒｒｅｔｔ食管
食管静脉曲张
食管异位组织
食管白斑
食管异位岛状胃黏膜
胡桃钳食管
食管闭锁
下食管环
先天性短食管
后天性短食管
内食管过短
食管隔膜
双食管
巨大食管
老年性食管
贲门溃疡
吞气综合征
癔症性呕吐
胃动过速
胃张力过低
胃肠测压术
胃电图学
胃液分析
胃黏膜屏障
胃肠减压
胃灌洗术
胃潴留
急性胃肠炎
胃炎分类法
慢性胃炎的分类
急性单纯性胃炎
悉尼胃炎新分类
非溃疡性消化不良
慢性浅表性胃炎
巨大胃黏膜肥厚症
慢性胃窦炎
腐蚀性胃炎
胃化脓性胃炎
胃壁细胞抗体
急性糜烂性胃炎
慢性糜烂性胃炎
慢性疣状胃炎
胆汁反流性胃炎
慢性萎缩性胃炎
急性出血性胃炎
嗜酸性胃炎
霉菌性胃炎
消化性溃疡
胃溃疡
胃角溃疡
复合性溃疡
幽门梗阻

溃疡穿孔
溃疡出血
残胃溃疡
胃肠吻合口溃疡和炎症
胃霉菌性溃疡
胃泌素瘤
胃黄色瘤
胃瘘
胃梅毒
胃息肉
胃癌鲍尔曼分型
胃癌相关抗原
胃癌前病变
皮革胃
胃冠状静脉栓塞术
胃组织胞浆菌病
胃重复畸形
胃肠道血管畸形
胃扭转
内镜介入治疗
胃轻瘫
超声胃镜检查
成人肥厚性幽门狭窄
急性胃扩张
胃萎缩
胃肠道过敏
应激性溃疡
Ｃｕｒｌｉｎｇ溃疡
类固醇性溃疡
Ｃｕｓｈｉｎｇ溃疡
神经源性溃疡
难治性溃疡
胃Ｄｉｅｕｌａｆｏｙ出血
西瓜胃（ＷＳ）
胃肠型疟疾
胃平滑肌瘤
胃平滑肌肉瘤
胃淋巴样增生，假性淋巴瘤
胃肉芽肿病
胃血吸虫病
胃异位胰腺
胃结核
胃镜检查术
胶囊内镜（无线胶囊内镜）
胃结石
胃柿石
胃毛粪石
胃下垂
残胃炎
胃黏膜脱垂
胃憩室
溃疡癌变
胃嗜酸性肉芽肿
胃心综合征

十二指肠引流检查
十二指肠胃反流
十二指肠胃口反流测定
十二指肠溃疡
十二指肠霜斑样溃疡
十二指肠溃疡的治疗
十二指肠炎
十二指肠白点综合征
原发十二指肠癌
原发性十二指肠球癌
十二指肠乳头癌
十二指肠憩窒
十二指肠壅滞症
十二指肠乳头旁憩窒
先天性十二指肠梗阻
十二指肠巨大溃疡
十二指肠良性肿瘤
十二指肠血管压迫综合征
慢性溃疡性空回肠炎
盲襻综合征
肠结核
脂肪泻
短肠综合征
小肠旋转异常
原发性小肠吸收不良综合征
热带口炎性腹泻
Ｗｈｉｐｐｌｅ病
吸收不良综合征
吸收不良综合征的诊断检查
非热带口炎性腹泻
双糖酶缺乏症
先天性乳糖酶缺乏症
先天性蔗糖不耐受症
家族性乳糖不耐受症
慢性肠缺血综合征
慢性特发性小肠假性梗阻
细菌性痢疾
中毒性菌痢
急性出血坏死小肠炎
胃肠食物不耐受
假性溃疡综合征，幽门十二指肠敏感症
食物中毒
肠热症
耶氏菌肠炎
消化道霉菌病
空肠弯曲菌肠炎
病毒性肠炎
伪膜性肠炎
急性肠缺血综合征
阑尾性胃痛
肠易激综合征
肠道气囊肿病
肠道小血管炎
小肠壁内出血

小肠非特异性炎症
菌群失调
空肠综合征
先天性低氯碱中毒性腹泻综合征
腹型癫痫综合征
腹绞痛综合征
免疫增生性小肠病，ＩＧＡ重链病
α１－抗胰蛋白酶缺乏症
空肠憩窒
Ｍｅｃｋｅｌ憩窒
药物性吸收不良
无－β－脂蛋白血症
阿米巴肠病
阿米巴肠病的治疗
华支睾吸虫病
血吸虫病
结肠血吸虫病
蛔虫病
蛲虫病
钩虫病
类圆线虫病
绦虫病
旋毛虫病
鞭虫病
姜片虫病
包虫病
人毛滴虫
梨形鞭毛虫病
结肠小袋纤毛虫病
隐孢子虫病
猪巨吻棘头虫病
长膜壳绦虫病，缩小膜壳绦虫
鱼类线虫病
特发性溃疡性结肠炎
特发性溃疡性结肠炎临床分型及治疗
克罗恩病
胃克罗恩病
小肠克罗恩病
结肠克罗恩病
类癌与类癌综合征
真性憩窒与假性憩窒
脾曲综合征
假性Ｈｉｒｓｃｈｓｐｒｕｎｇ病
先天性巨结肠
身心性或心理性巨结肠
结肠扭转
结肠脂肪瘤
结肠息肉
结肠息肉样腺瘤
结肠乳头状腺瘤
青少年型息肉
淋巴增生或淋巴样结肠息肉
血吸虫病性息肉病
指状假息肉病

直肠癌
泻剂结肠
结肠色素沉着
结肠软化斑
溃疡性直肠炎
结肠冗长
孤立性直肠溃疡综合症
放射性肠炎
结肠憩室
性病性淋巴肉芽肿病
结肠易激综合症
习惯性便秘
肠道多发性息肉病
家族性结肠多发性息肉病
少年型结肠息肉病
Peutz-Jeghers综合征
Cronkhite-Canada综合征
Turcot综合征
非家族性多发性息肉病
Gardner综合征
良性淋巴瘤性息肉病
脂肪瘤性息肉病
结肠内气囊肿
胃肠道淀粉样变性
遗传性出血性毛细血扩张症
全身性毛细血管扩张症
胃肠道海绵状血管瘤
Bandler综合征
结肠血管发育不良症
肠道子宫内膜异位症
Ehlers-banlos综合征
蓝痣
Behcet病
胶原性结肠炎
深部囊性肠炎
盆底综合征
性传播肛门直肠疾病
肛门痉挛痛
直肠闭锁
紫绀-杵状脂-肝病综合征
异位肝组织
糖衣肝
腹壁静脉曲张
门脉高压症
胆盐的肠肝循环
莫非征，胆囊角痛症
胆道感染
急性胆囊炎
急性胆管炎
急性化脓性胆管炎
胆总管十二指肠内瘘
原发性硬化性胆管炎
胆汁淤积
原发性胆汁性肝硬化

胆汁性肝硬化
慢性胆囊炎
急性气肿性胆囊炎
胆石症
鲍维里特综合征
胆道蛔虫症
胆道出血
胆囊良性肿瘤
胆管癌
胆囊肿大
胆囊癌
肝、胆管囊肿病
胆囊运动功能亢进
Ｏｄｄｉ括约肌张力增加
胆囊运动功能减退
胆囊扭转
胆囊缺如
左位胆囊
双胆囊
双房胆囊
Ｏｄｄｉ括约肌狭窄
胆囊管综合征
胆囊切除后综合征
胰腺刺激试验
胰功能肽试验，口服合成多肽Ｎ－苯甲酰－Ｌ－酪氨酸对氨基苯甲酸试验
急性胰腺炎
急性水肿型胰腺炎
慢性胰腺炎
急性出血坏死性胰腺炎
Ｇｒｅｙ－Ｔｕｒｎｅｒ征和Ｃｕｌｌｅｎ征
胰性脑病
胰性猝死
胰腺脓肿
复发性胰腺炎
结石性胰腺炎
特发性胰腺炎
胆源性胰腺炎
无痛性胰腺炎
乙醇性胰腺炎
寄生虫感染性胰腺炎
Ｃｒｏｈｎ病胰腺炎
妊娠期、分娩后胰腺炎
遗传性胰腺炎
药物性胰腺炎
急性化脓性胰腺炎
胰腺良性肿瘤
胰腺囊腺瘤
胰腺癌
分割胰腺或胰腺分裂
环状胰腺
胰腺囊性纤维化
结核性腹膜炎
胆固醇性腹膜炎
胆汁性腹膜炎

化脓性腹膜炎
肉芽肿性腹膜炎
嗜酸粒细胞性腹膜炎
家族性周期性腹膜炎
霉菌性腹膜炎
多发性浆膜炎
原发性细菌性腹膜炎或原发性腹膜炎
乳糜性腹炎
蛋白丢失性胃肠病腹水
黏液水肿性腹水
假性乳糜性腹水
卵巢－腹水－胸水综合征，Ｍｅｉｇｓ综合征
下腔静脉膜状梗塞
肝静脉闭塞症或综合征
肝小静脉闭塞病
腹膜间皮瘤
腹膜后结核性淋巴结炎
腹膜后腔内液体渗漏
腹膜后腔出血
腹膜后脓肿
腹膜后纤维化
腹膜转移癌
腹膜假性黏液瘤
肠系膜乳糜囊肿
肠系膜脂膜炎
ＡＩＤＳ与消化系统
Ｚｉｅｖｅ综合征
大网膜粘连综合征
腹部卒中
枸橼酸铋钾
胶态果胶铋胶囊
猴菇菌片
硫糖铝（胃溃宁）
消化性溃疡的治疗
治疗消化性溃疡的药物
抗酸药
西咪替丁
雷尼替丁
法莫替丁
尼扎替丁
乙溴替丁
奥美拉唑
兰索拉唑
泮托拉唑
丙谷胺
前列腺素类治疗溃疡药
米索前列醇
阿托品
丁溴东莨菪碱
山莨菪碱（６５４－２）
哌吡氮平
多潘立酮
西沙必利
地芬诺酯

洛哌丁胺
生长抑素
奥曲肽
甲氧氯普胺
消化酶类
稀盐酸
泻药
镇吐药
催吐药
氟哌啶醇
昂丹司琼
格拉司琼
柳氮磺胺吡啶
美沙拉嗪
苯苯海明
异丙嗪
奥拉米特
联苯双酯
马洛替酯
阿昔洛韦
阿糖腺苷
齐墩果酸
干扰素
水飞蓟宾
肌苷
谷氨酸
精氨酸
醋羟胺酸
乳果糖
左旋多巴
青霉胺
去氢胆酸
鹅去氧胆酸
熊去氧胆酸
腺苷蛋氨酸
聚乙二醇（分子量４００～４０００）
莫沙必利
卵磷脂
葡醛内酯
半胱氨酸
抑肽酶
加贝酯
胰酶抑制剂
苯丙醇
肝细胞超微结构
肝功能试验
蛋白质代谢功能试验
糖代谢功能试验
脂肪代谢功能试验
血清酶测定
胆红素和胆汁酸代谢功能试验
靛氰绿潴留试验
肝功能评价
肝与维生素代谢障碍

肝与脂肪酸代谢障碍
肝与脂蛋白和胆固醇代谢障碍
肝与药物和中毒代谢障碍
肝与氨基酸代谢障碍
肝与血流动力学障碍
肝与胆红素代谢障碍
肝与激素代谢障碍
肝与内素毒及代谢障碍
肝病时出血凝血机制障碍
肝病时免疫功能异常
肝病时心血管并发症
肝病的肝外表现
病毒性肝炎的肝外表现
病毒性肝炎与慢性肾小球肾炎
病毒性肝炎与再障
肝硬化的肝外表现
肝癌的肝外表现
肝区痛
上消化道出血
性功能障碍
色素沉着
扑击样震颤
肝臭
黄瘤
肝病时性激素和性功能异常
肝硬化时甲状腺功能改变
肝病时甲状腺疾病的治疗
肝硬化与胰腺
肝硬化与肾上腺
肝肾综合征
肝肾综合征发病机制
肝肾综合征诊断
肝肾综合征鉴别诊断
肝肾综合征治疗
肝肾综合征预防
慢性肝病与幽门螺杆菌感染
肝病合并内毒素血症
内毒素血症致病作用
内毒素血症的临床表现
内毒素血症诊断
内毒素血症治疗
肝病时水代谢改变
肝病时钠代谢改变
肝病时钾代谢改变
肝脏在酸碱平衡上的作用
肝病时碱中毒
肝病时三重酸碱失衡
肝性骨营养不良
肝病时骨质疏松
骨质疏松治疗
肝病时佝偻病与骨软化
佝偻病与骨软化治疗
骨质疏松与骨软化的鉴别
肝病引起继发性甲状素腺功能亢进

肝肺综合征发病机制
肝肺综合征的临床表现
肝肺综合征诊断
肝肺综合征治疗
肝性脑病
肝性脑病的发病机制
肝性脑病的临床表现
肝性脑病的分期
肝性脑病诊断与鉴别诊断
肝性脑病治疗
肝性脑病的预后
肝基因治疗
基因转移
反义技术基因治疗
病毒性肝炎
病毒性肝炎血清流行病学调查
甲型肝炎病毒
甲型病毒性肝炎的流行病学特征
甲型病毒性肝炎的临床表现
甲型病毒性肝炎的诊断
甲型病毒性肝炎的治疗
甲型病毒性肝炎的预防
甲型肝炎疫苗
乙型肝炎病毒
乙型病毒性肝炎的流行病学特征
乙型肝炎患者在肝细胞内病毒抗原的定位及分布
嗜肝ＤＮＡ病毒的基因结构
ＨＢＶ基因组的变异
乙型肝炎病毒基因之复制
乙型肝炎病毒前－Ｃ／Ｃ基因表达
乙型肝炎病毒前－Ｓ１、前Ｓ２／Ｓ基因表达
乙型肝炎病毒Ｐ基因表达
乙型肝炎病毒基因组转录调控
乙型肝炎病毒前－Ｓ及Ｓ区基因突变
乙型肝炎病毒前－Ｃ与Ｃ区基因突变
乙型肝炎病毒Ｘ区基因突变
乙型肝炎病毒基因组转录启动子
乙型肝炎病毒基因组转录增强子
乙型肝炎病毒的分子进化学分析
聚合酶链反应对肝炎病毒的检测
聚合人血清白蛋白及其受体
人肝糖蛋白
乙型肝炎与自身免疫反应
乙型肝炎的免疫反应
乙型肝炎病毒特异性细胞免疫应答
乙型肝炎表面抗原特异性抑制性Ｔ细胞克隆
乙型肝炎病毒免疫复合物
乙型肝炎病毒感染模型
乙型肝炎病毒分子实验诊断学
乙型肝炎病毒表面系统
乙型肝炎病毒ｅ系统
乙型肝炎病毒核心系统
乙型肝炎病毒特异性脱氧核糖核酸聚合酶
乙型肝炎病毒脱氧核糖核酸

乙型肝炎病毒携带
乙型肝炎病毒携带状态的自然经过
乙型肝炎病毒携带者的监护与管理
无症状ＨＢＶ携带者与肝硬化
无症状ＨＢＶ携带者与肝癌
乙型急性肝炎的诊断
乙型急性肝炎的治疗
乙型肝炎病毒感染小儿丘疹性肢端皮炎
乙型急性肝炎的血清免疫学阴性病例
乙型肝炎的家庭内水平传播
病毒性肝炎的医源性传播
乙型肝炎的母婴垂直传播
乙型肝炎母婴垂直传播的机制
乙型肝炎母婴垂直传播的预防
易感人群ＨＢＶ感染的预防
医院员工的肝炎定期检诊
乙型肝炎免疫球蛋白
乙型肝炎疫苗的质量标准
乙型肝炎疫苗接种规程
影响疫苗免疫效果的因素
乙型肝炎演变为肝细胞癌的流行病学
乙型肝炎演变为肝癌的病理学
乙型肝炎演变为肝癌的分子生物学
丙型肝炎病毒分子生物学
丙型肝炎病毒的基因型
丙型病毒性肝炎的流行病学特征
丙型肝炎的临床学特征
丙型肝炎的干扰素治疗
丁型肝炎病毒分子生物学
丁型病毒性肝炎的流行病学特征
丁型肝炎的诊断
丁型肝炎的治疗和预防
戊型肝炎病毒
戊型病毒性肝炎的流行病学特征
戊型肝炎的临床表现
我国庚型肝炎病毒的基因序列分析
我国的庚型肝炎病毒感染流行率
庚型肝炎病毒实验感染
庚型肝炎病毒与乙型、丙型肝炎病毒之合并感染
重型肝炎
乙型重型肝炎的发生机制
重型病毒性肝炎的临床特征
重型肝炎肝性脑病
重型病毒性肝炎的早期诊断
重型肝炎的基础治疗
重型病毒性肝炎的治疗
重型肝炎的抗病毒治疗
重型肝炎的免疫调节治疗
重型肝炎的人工肝支持疗法
重型肝炎肝性脑病的防治
重型肝炎并发感染
重型肝炎并发出血
重型肝炎并发肝肾综合征
慢性肝炎的病理学诊断

慢性病毒性肝炎的分型
慢性迁延型肝炎
慢性肝炎鉴别诊断与治疗
慢性肝炎的综合性监测
慢性肝炎的预防性治疗
慢性肝炎的理学疗法
慢性肝炎的护肝治疗
慢性肝炎的基因治疗
慢性病毒性肝炎的抗病毒治疗
慢性活动性肝炎的诊断
慢性活动性肝炎的鉴别诊断
慢性活动性肝炎的治疗
慢性乙型肝炎
慢性乙型肝炎的干扰素疗法
慢性乙型肝炎的免疫调节治疗
慢性乙型肝炎的过继细胞免疫疗法
慢性乙型肝炎加重因素
慢性乙型肝炎向肝硬化发展的预测
淤胆型病毒性肝炎的病因
淤胆型病毒性肝炎的发病机制
淤胆型病毒性肝炎的病理
淤胆型病毒性肝炎的临床特征与诊断
淤胆型病毒性肝炎的鉴别诊断
淤胆型病毒性肝炎的治疗
老年人病毒性肝炎的流行病学特点
老年病毒性肝炎的临床特征
老年病毒性肝炎的诊断
老年病毒性肝炎的鉴别诊断
老年病毒性肝炎的治疗
正常妊娠时的肝脏
妊娠与病毒性肝炎
妊娠期病毒性肝炎的诊断
妊娠期病毒性肝炎的鉴别诊断
妊娠期病毒性肝炎的治疗
妊娠期病毒性肝炎的预后
暴发性肝衰竭
暴发性肝衰竭的病因
暴发性肝衰竭的发病机制
暴发性肝衰竭的诊断
暴发性肝衰竭的治疗
输血后肝炎的诊断
输血后肝炎的预防
输注传播病毒分子生物学
肝硬化
肝纤维化
肝纤维化病因
肝纤维化发生机制
肝纤维化的刺激与调节因子
肝纤维化的诊断
肝纤维化程度分级
肝纤维化对肝脏的不良后果
肝纤维化的治疗
肝硬化的抗胰岛素性
肝脏生态系统自身稳定功能

肝细胞外间质新分类
肝硬化免疫学
肝硬化病理学
肝硬化临床表现
病毒性肝炎与肝硬化
病毒性肝炎慢性化与发生肝硬化机制
早期肝硬化临床表现与实验室检查
早期肝硬化诊断
早期肝硬化治疗
坏死后肝硬化病因
坏死后肝硬化临床表现
坏死后肝硬化诊断与鉴别诊断
坏死后肝硬化治疗
心源性肝硬化病因
心源性肝硬化诊断
心源性肝硬化鉴别诊断
肝硬化Ｘ线诊断
肝硬化Ｂ超诊断
肝硬化ＣＴ诊断
肝硬化磁共振诊断
肝硬化腹水
肝硬化腹水发生机制
肝硬化腹水的鉴别诊断
肝硬化炎性与非炎性腹水的鉴别
肝硬化腹水与恶性腹水的鉴别
肝硬化腹水治疗
顽因性腹水
顽固性腹水发生机制
顽固性腹水诊断与鉴别诊断
顽固性腹水的治疗
肝性胸水的发病机制
肝性胸水诊断与鉴别诊断
肝性胸水治疗
肝硬化诊断
肝硬化的鉴别诊断
自体腹水回输术
腹水浓缩回输术
胸导管分流术
腹腔－颈静脉转流术
肝硬化一般内科治疗
肝硬化氨基酸代谢失衡
肝硬化氨基酸疗法
肝硬化上消化道出血病因
肝硬化上消化道出血内科治疗
肝硬化钠代谢紊乱
肝硬化钾代谢紊乱
肝硬化锌代谢紊乱
肝硬化硒化谢紊乱
肝硬化铜代谢紊乱
肝硬化铁代谢紊乱
肝硬化并内痔出血的外科治疗
门脉高压症
门脉高压症病因及发生机制
门脉压与脐静脉血流测定

食管静脉曲张破裂的机制
食管静脉曲张破裂出血的预后
门脉高压性胃病
门脉高压的血流动力学改变
门脉高压症的一般治疗
门脉高压症的饮食治疗
血吸虫病性肝纤维化并门脉高压
降门脉高压药物治疗
经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术
经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的适应证和禁忌证
经颈静脉肝内门体静脉支撑架分流术的并发症及其处理
门脉高压外科治疗与评价
食管静脉曲张发生机制
食管与胃静脉曲张的内镜诊断
食管静脉曲张出血的诊断
食管静脉曲张注射硬化剂治疗
内镜食管静脉曲张结扎术
食管静脉曲张出血双囊或单囊三腔管压迫止血
食管静脉曲张经皮经肝门静脉栓塞治疗
食管静脉与胃静脉曲张出血的外科治疗
肝硬化合并败血症
肝硬化败血症发生机制
肝硬化合并大肠杆菌败血症
肝硬化败血症的诊断
肝硬化败血症的治疗
肝硬化并发泌尿系感染
肝硬化并发肠道感染
肝硬化并发自发性腹膜炎
肝硬化自发性腹膜炎发病机制
肝硬化自发性腹膜炎诊断与鉴别诊断
肝硬化自发性腹膜炎的治疗
肝硬化自发性腹膜炎的预后
肝硬化并多器官功能衰竭
肝硬化并多器官功能衰竭的病因
肝硬化并多器官功能衰竭的发病机制
肝硬化并多器官功能衰竭的诊断标准
肝硬化并多器官功能衰竭的治疗
老年人肝硬化的流行病学
老年人肝硬化的临床特点
老年人肝硬化治疗特点
肝硬化预后
原发性肝癌的流行病学
原发性肝癌的病因
原发性肝癌病理学
甲胎蛋白
异常凝血酶原
铁蛋白与癌胚同工铁蛋白
β２微球蛋白
转肽酶
α１抗胰蛋白酶
其他肝癌标记检测
肝癌及癌周组织ＨＢＶ抗原的分布
肝癌早期诊断
肝癌的影像诊断

小肝癌早期发现
小肝癌早期诊断
小肝癌的鉴别诊断
小肝癌治疗选择
小肝癌手术切除
小肝癌局部治疗
小肝癌切除后复发的早期发现与防治
亚临床肝癌诊断
亚临床肝癌治疗
原发性肝癌支持疗法
原发性肝癌的免疫治疗
原发性肝癌化学治疗
原发性肝癌动脉灌注疗法
肝癌介入治疗
肝癌介入治疗原理
肝癌介入治疗方法
肝癌介入治疗方法的副作用、并发症及防治
原发性肝癌外科治疗
原发性肝癌预后
肝母细胞瘤（胚胎瘤）
肝血管肉瘤
肝血管瘤
肝囊肿
继发性肝癌
酒精性肝炎
酒精性脂肪肝
酒精性肝硬化
阿米巴肝脓肿
肝结核
肝结核的病因与发生机制
肝结核病理学
肝结核的临床表现
肝结核的诊断与鉴别诊断
肝结核治疗
肝肉芽肿病
肝肉芽肿病因与发病机制
肝肉芽肿病理学
肝肉芽肿临床表现
肝肉芽肿诊断
肝肉芽肿治疗
Ｒｅｙｅ综合征
肝血吸虫病
肝包虫病
华支睾吸虫病
自身免疫性肝炎
自身免疫性肝炎概念
自身免疫性肝炎主要表现与实验室检查
自身免疫性肝炎（ＡＩＨ）相关的自身抗体
自身免疫性肝炎发病机制
自身免疫性肝炎诊断标准
自身免疫性肝炎治疗
原发性肝硬化肝胆管炎
肝淀粉样变性病
肝豆状核变性

肝豆状核变性病因、病理
肝豆状核变性诊断
肝豆状核变性治疗
特发性血色病
继发性血色病
α１－抗胰蛋白酶缺乏症
肝囊性病
肝糖原累积症
苯丙酮尿症
黑酸尿综合征
先天性肝内胆管发育不良症
Ａｌａｇｉｌｌｅ综合征
致死性家族性肝内胆汁淤积综合征
Ｂｙｌｅｒ综合征
Ｚｅｌｌｗｅｇｅｒ综合征
ＴＨＣＡ综合征
肝性血卟啉病
幼儿期肝内胆汁淤积症
黄瘤病
高雪病
尼曼－匹克病
肝海绵状血管瘤
肝动脉瘤
门静脉血栓形成
化脓性门静脉炎
脂肪肝
脂肪肝病因、发病机制
脂肪肝的病理类型
脂肪肝诊断
脂肪肝治疗
人工肝辅助装置
肝病血液透析
肝病血液灌流
肝病血浆分离
肝病生物性装置
药物中毒性肝病
毒物中毒性肝病
药物性肝损害
药物性肝损害发病机制
药物性肝损害组织病理类型
药物性肝损害临床表现
药物性肝损害诊断
药物性肝损害免疫状态
药物性肝损害治疗
医学科学国际组织委员会关于药物所致肝脏疾病患者的标准
抗溃疡病药物所致肝损害
抗生素药所致肝损害
抗结核药所致肝损害
降血脂药所致肝损害
心血管药引起肝损害
麻醉药引起的肝损害
镇静安眠药引起肝损害
激素所致肝损害
降糖药所致肝损害

降压药所致肝损害
避孕药所致肝损害
抗真菌药所致肝损害
抗肿瘤药所致肝损害
解热镇痛类药所致肝损害
妊娠期黄疸
妊娠期并发肝昏迷
肝源性糖尿病发生机制
肝源性糖尿病临床表现
肝源性糖尿病治疗
肝性溃疡病发病机制
肝性溃疡病临床特征
肝性溃疡病治疗
暂时性家族性高胆红素血症
Ｇｉｌｂｅｒｔ综合征
胆汁淤积症的中医诊治
Ｄｕｂｉｎ－Ｊｏｈｎｓｏｎ综合征
Ｒｏｔｏｒ综合征
Ｃｒｉｇｌｅｒ－Ｎａｊｊａｒ综合征
胃泌素
血管活性肠肽
生长抑素
胃动素
胆囊收缩素
胰泌素
组异肽（ＰＨＩ）
雨蛙素
大胃泌素
小胃泌素
大大胃泌素
五肽胃泌素
小小胃泌素
四肽胃泌素
抑胃肽／葡萄糖依赖性促胰岛素多肽
百肽高糖素
肠高糖素
胰高糖素
胰多肽
肠抑胃肽
强啡肽
肠泌酸素
蛋氨酸脑啡肽
降钙素基因相关肽
胰岛淀粉样多肽
神经降压素族
胃泌素族
生长抑素族
降钙素族
Ｖｅｒｎｅｒ－Ｍｏｒｒｉｓｏｎ综合征
降钙素瘤
胰多肽瘤
肠高糖素瘤
类癌综合征
ＡＰＵＤ肿瘤

血管活性肠肽瘤
胰高糖素瘤
非功能性胰岛细胞瘤
胃肠激素拮抗剂
胃肠肽与免疫
ＡＰＵＤ细胞系统
胃肠激素与摄食
胰岛－腺泡轴
阿片肽族
阿片肽
脑啡肽
亮氨酸脑啡肽
表皮生长因子族
表皮生长因子
肝素结合表皮生长因子
双向调节素
转化生长因子α
甘丙素
降钙素
铬粒素
脑肠肽
胰多肽族
酪酪肽
酪神经肽
Ｋ物质
神经激肽Ａ
神经介素Ｌ
鸟苷蛋白
Ｐ物质
神经降压素
调节肽
蛙皮素
胰岛素族
胰岛素
胰抑素
肠道神经系统与胃肠激素
肽能神经
生长抑素瘤
神经降压素瘤
胃泌素瘤
胰性霍乱
肠－胰岛轴
胃肠激素受体
高糖素样免疫反应物，高糖素样免疫复合物，高糖素样免疫物
抑胃肽腹泻综合征
胃肠激素受体后信息传递
生长激素释放因子瘤
标准餐试验
胆囊收缩素激发试验
ＢＩＭ　２３０１４
ｏｃｔａｓｔａｔｉｎ
生长抑素类似物
生长抑素受体显像
卓－艾综合征

肠抑胃素
血管活性肠肽
钙激发试验
胃肠激素的激动剂，胃肠激素受体的激动剂
内啡肽
旁分泌
神经分泌
神经内分泌细胞
水泻－低血钾－无胃酸综合征
五肽胃泌素试验
自分泌
蛙皮素／胃泌素释放肽
垂体腺苷酸环化酶激活肽
胃肠激素的治疗
转化生长因子β
内皮素
胆囊收缩素腹泻综合征
β－内啡肽
ＲＣ－１６０
Ｌｅｎｒｅｏｔｉｄｅ
ＳＭＳ　２０１－９９５
生长抑素受体
ｖａｐｒｅｏｔｉｄｅ
奥曲肽
促黑素细胞激素
胃肠激素对黏膜和细胞的保护作用
钙－五肽胃泌素试验
胃肠激素的诊断
尿抑胃素
善得定
神经内分泌细胞系统
生长因子族
胰泌素试验
胃肠肽类激素的作用方式
胃泌素释放肽
肝细胞生长因子
促肝细胞生长素／肝细胞生长因子
食管扩张运动异常综合征
胃节律紊乱综合征
十二指肠憩室梗阻性黄疸综合征
十二指肠－结肠综合征
空肠新生物综合征
回肠瓣综合征
急性结肠假性梗阻综合征
输入襻综合征
倾倒综合征
腹腔神经丝综合征
暴发性肝炎样综合征
原发性肝内硬化综合征
肝内胆管扩张综合征
胆石性肠绞窄综合征
血栓静脉炎性脾大综合征
良性阵发性腹膜炎综合征
急性原发性膈肌炎综合征

主动脉瘤－下腔静脉瘘综合征
霍乱样综合征
过敏性紫癜综合征
蓝色橡皮泡痣综合征
波哈夫综合征
克罗恩综合征
克－鲍代综合征
菲兹综合征
肾脏病学
简介
肾单位
肾皮质
肾髓质
皮质肾单位
近髓肾单位
肾乳头
肾盏
肾盂
近端小管
远端小管
亨利袢
集合管
肾小球
毛细血管袢
鲍曼囊（肾小球囊）
肾间质
肾小球旁器
致密斑细胞
肾小球滤过膜
肾小球滤过率
肾小球系膜
有效滤过压
肾血流量
多尿
少尿、无尿
夜尿
尿路刺激症状
尿急
尿频
尿痛
尿失禁
肾绞痛
血尿
蛋白尿
血红蛋白尿
肌红蛋白尿
Ｔａｍｍ－Ｈｏｒｓｆａｌｌ蛋白
管型
管型尿
卟啉尿
白细胞尿（脓尿）
乳糜尿
尿黑酸尿
黑色素尿

气尿
肾性水肿
肾性高血压
肾素—血管紧张素—醛固酮系统
促红细胞生成素
尿蛋白圆盘电泳
选择性蛋白尿
肾脏清除率
内生肌酐清除率
肾脏滤过分数
酚红（ＰＳＰ）排泄试验
尿莫氏试验
尿比重
尿渗透压
肾小管对氨基马尿酸（ＰＡＨ）分泌极限测定
肾小管葡萄糖重吸收量极限测定
尿酶检查
尿乳酸脱氢酶
尿γ－谷氨酰转换酶
尿亮氨酸氨基肽酶
尿溶菌酶
尿Ｎ－乙酰－β－氨基葡萄糖苷
血清抗肾小球基膜抗体测定
放射性核素肾脏检查
肾穿刺活体组织检查
急性肾炎综合征
急进性肾炎综合征
肾病综合征
慢性肾炎综合征
炎脂质肾病
失盐性肾炎
ＩｇＭ肾病
巴尔干肾病
遗传性肾病一神经性耳聋综合征
假性Ｂａｒｔｔｅｒ综合征
假性醛固酮增多症
眼脑肾综合征
肾小管－间质肾病合并视网膜变性综合征
家族性肾小管葡萄糖及氨基酸重吸收缺陷
肾前性－低氯－氮质血症综合征
急性溶血性尿毒综合征
副肿瘤肾综合征
特发性产后急性肾功能衰竭
多发性肾小管功能障碍综合征
家族性少年型肾病综合征
风湿性间质性肾炎
挤压综合征
透析失衡综合征
腕管综合征
肾性侏儒综合征
Ｗｅｇｅｎｅｒ内芽肿
肾乳头坏死
肾病－男性假性两性畸形－Ｗｉｌｍｓ瘤综合征
肾发育不全综合征

脑膨出－多囊肾－多指（趾）综合征
肾小球旁细胞瘤
髓质海绵肾
膀胱颈部综合征
膀胱输尿管反流－反流性肾病综合征
特发性阵发性肌球蛋白尿
腰痛血尿综合征
贫血－血尿综合征
阵发性寒冷－血尿综合征
家族性多发性血尿综合征
多发性生理性蛋白尿
尿道综合征
窃血综合征
肿胀手综合征
初用综合征
肾小球疾病
链球菌感染后肾炎
非链球菌感染后急性肾炎
感染后急性肾炎
ＩｇＡ肾病
薄基底膜病
单纯性蛋白尿
微小病变肾病
系膜增生性肾小球肾炎
局灶节段性肾小球硬化症
膜性肾病
系膜毛细血管性肾炎（膜增生性肾炎）
局灶节段性增生性肾小球肾炎
毛细血管内增生性肾小球肾炎
单纯性血尿
急进性肾小球肾炎
新月体性肾炎
隐匿性肾炎
原发性慢性肾小球肾炎
高脂血症
脂质尿
纤维性肾小球病
免疫触须样肾病
脂蛋白肾病
塌陷性肾小球病
胶原Ⅲ肾小球病
继发性肾小球疾病
Ｇｏｏｄｐａｓｔｕｒｅ综合征
系统性红斑狼疮肾炎
过敏性紫癜肾损害
系统性坏死性血管炎肾损害
韦格纳肉芽肿肾损害
干燥综合征的肾脏损害
冷球蛋白血症肾脏损害
多发性骨髓瘤肾脏损害
轻链肾病
淀粉样变肾损害
感染性心内膜炎肾损害
乙型肝炎病毒相关肾炎

丙型肝炎病毒相关肾炎
人免疫缺陷病毒相关肾损害
糖尿病肾病
巨球蛋白血症肾脏损害
梅毒肾病
钩端螺旋体病肾损害
流行性出血热肾损害
恶性肿瘤相关性肾损害
肝硬化肾损害
混合性结缔组织病肾损害
华氏巨球蛋白血症肾损害
小血管炎肾损害
肾小管间质疾病
急性间质性肾炎
慢性肾小管间质病变
急性细菌性肾盂肾炎
药物相关性急性间质性肾炎
特发性急性间质性肾炎
急性过敏性间质性肾炎
感染引起的急性间质性肾炎
止痛药性肾病
尿酸肾病
低钾性肾病
高钙性肾病
骨髓瘤肾
抗生素诱发的肾毒性
造影剂相关性肾病
环孢霉素肾毒性
非类固醇类消炎药肾毒性
重金属和肾脏
锂和慢性肾病
肾小管疾病
肾性糖尿
氨基酸尿
氨基酸转运的遗传性疾病
中性氨基酸（Ｈａｒｔｎｕｐ病）尿
碱性氨基酸和胱氨酸尿
亚氨酸甘氨酸尿
酸性氨基酸尿
肾性低磷酸盐佝偻病（ＲＨＲ和骨软化病）
致癌性低磷酸盐骨软化症
家族性抗维生素Ｄ佝偻病或骨软化症
维生素Ｄ依赖性佝偻病
低血磷性佝偻病伴尿钙增多症
血磷酸酶过低症
假性甲状旁腺功能低下
Ｆａｎｃｏｎｉ综合征
Ｌｉｎａｃ－Ｆａｎｃｏｎｉ综合征
肾小管性酸中毒
肾小管酸中毒Ⅱ型
肾小管酸中毒Ⅰ型
成人型特发性ＲＴＡ
婴儿型特发性ＲＴＡ
Ⅳ型（全远端ＲＴＡ）肾小管酸中毒

肾性尿崩症
尿浓缩和稀释障碍
Ｂａｒｔｔｅｒ综合征
肾小管性碱中毒
假性醛固酮减少症
肾素分泌瘤
肾性失镁
家族性良性高钙血症
特发性高尿钙症
肾小管性高血钾
急性肾功能衰竭
肾前性氨质血症
肾后性急性肾衰
肾性急性肾衰
急性肾小管坏死
肾缺血低灌注急性肾衰
肾中毒急性肾衰
内源性肾毒物
外源性肾毒物
急性肾皮质坏死
急性肾小管－间质肾病所致急性肾衰
药物过敏所致急性间质性肾炎
急性感染所致急性间质性肾炎
特发性急性间质性肾炎
急性肾小球肾炎所致急性肾衰
原发性肾小球肾炎
继发性系统性疾病所致肾小球肾炎
肾病综合征所致特发性急性肾衰竭
急性小血管炎所致急性肾衰
急性大血管阻塞所致急性肾衰
其他原因所致急性肾衰竭（血红蛋白尿，肌红蛋白尿，妊娠毒血症，肿瘤化疗药物，免疫抑制药等）
慢性肾功能衰竭急性肾功能恶化所致急性肾衰
少尿型急性肾衰
非少尿型急性肾衰
高分解型急性肾衰
慢性肾功能衰竭
慢性肾功能衰竭的发病机制
尿毒症毒素
矫枉失衡假说
慢性肾功能不全的分期
慢性肾功能衰竭的临床表现
神经系统表现—中枢及周围神经表现
心血管系统表现
心脏扩大
心肌病
心包炎
血液系统表现
　　肾性贫血
出血伴血小板功能紊乱
骨病
酸碱、电解质代谢紊乱
免疫系统紊乱
胃肠功能紊乱

内分泌系统表现
糖代谢异常
高脂血症
甲状腺功能异常
性腺功能减退
呼吸系统表现
皮肤表现
慢性肾功能衰竭的替代疗法
透析疗法
腹膜透析
肾移植
血液透析
醋酸盐透析液
碳酸氢盐透析液
扩散
超滤
透析血流率
透析液流率
透析器
空心纤维透析器
平板透析器
血滤器
透析膜
透析机
血液透析血管通路
临时性血管通路
永久性血管通路
血液透析的抗凝
透析器复用
血液滤过
血液透析滤过
血液灌流
序贯透析
血浆置换
连续性动静脉血液滤过
连续性静脉－静脉血液滤过
连续性动静脉血液透析
吸附式血液透析
透析用水质量
透析膜生物相容性
血液透析并发症
血液透析急性并发症
血液透析慢性并发症
透析充分性
尿素清除指数
时间平均尿素浓度
尿素下降比值
透析骨病
高通量透析
低通量透析
持续非卧床性腹膜透析
间歇性腹膜透析
连续性循环式腹膜透析
夜间间歇性腹膜透析

潮式腹膜透析
腹膜透析液
腹膜透析装置
连接系统
腹膜透析导管
腹膜炎
出口感染
隧道感染
腹膜平衡试验
腹膜透析充分性
每周尿素清除指数
每周肌
清除率
超滤率
失超滤
淋巴回吸收
中毒性肾病
直接肾毒性
肾中毒机制
重金属中毒性肾病
农药中毒性肾病
有机溶剂中毒性肾病
肾前性氮质血症
慢性肾小管功能障碍
慢性间质性肾炎
汞中毒
肝－豆状核变性
尿酶
解毒药物
排毒药物
梗阻性肾病
神经性膀胱
上尿路梗阻
肾盂肾盏扩张
肾盂积水
输尿管积尿
输尿管狭窄
尿潴留
尿路
上尿路感染
肾盂肾炎
急性肾盂肾炎
慢性肾盂肾炎
肾盂积液
肾周围脓肿
抗体包裹细菌
膀胱镜检查
静脉肾盂造影
Ｌ型细菌
尿细菌定性培养
尿细菌定量培养
尿涂片
尿沉渣革兰染色
下尿路感染

膀胱炎
尿道炎
急性出血性膀胱炎
无症状细菌尿
复杂性尿路感染
再发性尿路感染
复发性尿路感染
重新感染
上行尿路感染
血源性尿路感染
尿路真菌感染
黄色肉芽肿性肾盂肾炎
尿路梗阻
    尿路畸形
    膀胱输尿管反流
    反流性肾病
    急性尿道综合征
    肾静脉血栓
高凝状态
血栓调理蛋白
    肾静脉造影术
抗凝治疗
纤溶治疗
肾动脉血栓及栓塞
肾动脉狭窄
肾小动脉胆固醇结晶栓塞
妊娠性高血压
妊娠期高血压
先兆子痫－子痫
内皮细胞病
血栓性血小板减少性紫癜
狼疮抗凝血物质综合征
妊娠期泌尿系感染
与妊娠有关的急性肾功能衰竭
特发性产后急性肾功能衰竭
妊娠急性脂肪肝
分流性肾炎
放射性肾炎
恶性高血压
良性高血压
肾脏囊性疾病
幼年肾单位肾痨（髓质囊肿病）
囊肿性肾发育不良
获得性肾囊肿病
孤立性多房囊肿
    遗传性肾病
Ａｌｐｏｒｔ综合征
部分性连锁显性遗传
从性常染色体显性遗传
常染色体显性遗传合并选择性分离
常有性连锁显性修饰基因的常染色体显性遗传
性连锁显性遗传
常染色体显性遗传
常染色体隐性遗传

良性家族性血尿
指甲－髌骨综合征
Ｆａｂｒｙ综合征
先天性肾病综合征
Ｌａｕｒｅｎｃｅ－Ｍｏｏｎ－Ｂｉｅｄｌ综合征
遗传性免疫性肾炎
家族性间质性肾炎
细菌尿
糖尿
酮体尿
苯酮尿
胱氨酸尿
胆红素尿
尿胆原尿
尿液酸碱度
血尿素
血肌酐
血尿酸
血尿β２－微球蛋白
血尿α１－微球蛋白
血、尿纤维蛋白降解产物
Ｄ－二聚体
阴离子间隙
抗利尿激素试验
自由水清除率
水负荷试验
肾衰指数
滤过钠排泄分数
氯化铵负荷试验
碳酸氢盐重吸收试验
循环免疫复合物
肾脏超声显像
血液病学
简介
纤溶酶
纤溶酶原
纤溶酶原激活物
纤溶酶原激活抑制物
α２纤溶酶抑制物
纤维蛋白溶解系统（纤溶系统）
纤溶抑制剂
纤溶亢进
纤维蛋白
纤维蛋白原
纤维蛋白（原）降解产物
纤维蛋白溶解综合征
纤维蛋白肽Ａ
纤维蛋白肽Ｂ
纤维蛋白稳定因子
纤维连接蛋白
凝血活酶前质
凝血酶原
新生儿出血症
血管性血友病

血管性血友病因子
血管性紫癜
血浆冷沉淀物
血浆凝血活酶成分
血浆凝血因子浓缩剂
血浆鱼精蛋白副凝固试验（3 P试验）
血浆素原
血浆素原激活物
血浆加速球蛋白
血小板因子
血小板因子3
血小板增多症
血液凝固（凝血）
血友病
血友病甲
血友病乙
血小板抗原
血小板计数
血小板功能
血小板功能试验
血小板α颗粒
血小板致密颗粒
血小板第4因子
血小板疾病
血小板减少性紫癜
血小板激活因子
血小板聚集反应
血小板聚集试验
血小板生成刺激因子
血小板释放反应
血小板黏附反应
血小板黏附试验
异常纤维蛋白原血症
遗传性出血性毛细血管扩张症
乙醇胶试验
优球蛋白溶解时间
因子Ⅴ
因子Ⅶ
因子Ⅷ
因子Ⅷ相关抗原
因了Ⅷ促凝活性
因子Ⅷ相关的瑞斯脱霉素辅因子
因子Ⅷ缺乏症
因子Ⅸ缺乏症
因子Ⅺ缺乏症
因子ⅩⅢ
原发性血小板减少性紫癜
止血
止血环酸
止血敏
止血机制
止血药
紫癜
组织型纤溶酶原激活物

组织因子
凝血酶时间
凝血酶敏感蛋白
凝血酶原时间
凝血酶原消耗试验
血小板无力症
血栓性血小板减少性紫癜
血栓性静脉炎
血栓形成
血栓素Ａ２
血栓
血栓调节蛋白
凝血酶
凝血活酶
内源性凝血系统
毛细血管脆性试验（束臂试验）
狼疮样抗凝物
蝰蛇毒时间
蝰蛇毒（磷脂）凝固时间
混合血栓
红色血栓
出血性疾病
血小板贮存池病
β血小板球蛋白
血块收缩试验
维生素Ｋ
微血栓
特发性血小板减少性紫癜
糖蛋白Ⅱｂ／Ⅲａ
糖蛋白Ⅰｂ
溶栓剂
溶栓疗法
尿激酶
凝血障碍
凝血因子缺乏性疾病
凝血因子
凝血时间
凝血酶原复合物
血小板表面相关抗体
血小板
白色血栓
白陶土部分凝血活酶时间
部分凝血活酶时间
外源性凝血系统
激活的蛋白Ｃ抑制物
激活的蛋白Ｃ抵抗
激肽释放酶原
机械性紫癜
巨大血小板综合征
老年性紫殿
弥散性血管内凝血
阿司匹林耐量试验
安络血
６－氨基己酸

低纤维蛋白原血症
低分子量肝素
单纯性紫癜
蛋白C
对羧基苄胺
蛋白S
复钙时间
过敏性紫癜
高血栓形成倾向
高凝状态
肝素辅因子
高分子量激肽原
肝素
华法林
灰色血小板综合征
活化的部分凝血活酶时间
简易凝血活酶生在试验
接触因子
α1-抗胰蛋白酶
抗纤溶酶
抗血友病球蛋白（因子Ⅷ）
抗血小板抗体
巨核细胞
抗凝血酶
抗凝治疗
抗凝物质
α2巨球蛋白
抗凝药物
巨核细胞集落形成单位
巨核细胞集落形成刺激因子
出血时间
促血小板生成因子
链激酶
因子Ⅰ
因子Ⅱ
因子Ⅸ
因子Ⅹ
因子Ⅺ
因子Ⅻ
Donath-Landsteiner冷溶血试验（D-L试验）
Evans综合征
变性珠蛋白小体（Heinz小体）生成试验
丙酮酸激酶缺乏症
不稳定血红蛋白症
蚕豆病
刺状红细胞增多症
高铁血红蛋白还原试验
高铁血红蛋白血症
含铁血黄素
含铁血黄素沉着症
含铁血黄素尿
红细胞酶缺乏性溶血性贫血
红细胞渗透脆性试验
机械性溶血性贫血

肌红蛋白
肌红蛋白尿
棘形红细胞增多症
结合珠蛋白测定
口形红细胞
口形红细胞增多症
冷凝集素综合征
镰状细胞贫血
硫化血红蛋白血症
免疫性溶血性贫血
尿含铁血黄素试验
葡萄糖－６－磷酸脱氢酶活性测定
热溶血试验
溶血反应
酸溶血试验
胎儿血红蛋白
微血管病性溶血性贫血
先天性非球形红细胞血性贫血
新生儿溶血性贫血
新生儿溶血症
行军性血红蛋白尿症
血红蛋白
血红蛋白Ｂａｒｔ胎儿水肿综合征
血红蛋白Ｌｅｐｏｒｅ
血红蛋白Ｌｅｐｏｒｅ综合征
血红蛋白病
血红蛋白电泳
血红蛋白尿
遗传性球形红细胞增多症
遗传性椭圆形红细胞增多症
异常血红蛋白
蔗糖溶血试验
阵发性寒冷性血红蛋白尿
阵发性睡眠性血红蛋白尿症
珠蛋白生成障碍性贫血
自身免疫性溶血性贫血
自溶血试验
Ｐｌｕｍｍｅｒ－Ｖｉｎｓｏｎ综合征
Ｄｉａｍｏｎｄ－Ｂｌａｃｋｆａｎ综合征
Ｆａｎｃｏｎｉ综合征
Ｆａｎｃｏｎｉ贫血
晚幼红细胞
网织红细胞
网织红细胞计数
维生素Ｂ１２缺乏性巨幼细胞贫血
维生素Ｂ１２吸收试验
先天性红细胞生成性卟啉病
小细胞低色素性贫血
大细胞性贫血
内因子
内因子抗体
血清铁测定
维生素Ｂ１２的测定
叶酸的测定

口炎性腹泻
缺铁性贫血
肾性贫血
失血性贫血
输血反应
铁粒幼细胞
血色病
叶酸缺乏性巨幼细胞贫血
原始红细胞
严重型再生障碍性贫血
再生障碍性贫血
早幼红细胞
真性红细胞增多症
正常细胞性贫血
中幼红细胞
转铁蛋白饱和度
转钴蛋白
总铁结合力
迟发型皮肤卟啉病
纯红细胞再生障碍性贫血
先天性纯红细胞再生障碍性贫血
恶性贫血
反甲
骨髓病性贫血
红细胞
红细胞比积
红细胞生成性原卟啉病
红细胞无效性生成
红细胞游离原卟啉
红细胞血型
红细胞叶酸测定
红细胞增多症
继发性贫血
巨幼细胞贫血
慢性病贫血
尿卟啉原
贫血
红系细胞集落形成单位
暴式红系集落形成单位
转铁蛋白受体
卟啉病
急性铁中毒
铁蛋白
网织红细胞反映增多
营养性贫血
中性粒细胞分叶过多
铁粒幼细胞贫血
白血病
急性白血病
慢性白血病
急性淋巴细胞白血病
红白血病
急性非淋巴细胞白血病
急性早幼粒细胞白血病

急性粒细胞白血病
急性单核细胞白血病
慢性粒细胞白血病
慢性淋巴细胞白血病
幼淋巴细胞白血病
毛细胞白血病
冒烟白血病
成人Ｔ细胞白血病
混合细胞白血病
低增生性白血病
中枢神经系统白血病（ＣＮＳＬ）
浆细胞白血病
“慢粒”急变
ＦＡＢ分型
类白血病反应
过氧化物酶染色
苏丹黑染色
酯酶染色
酸性磷酸酶染色
糖原染色
碱性磷酸酶染色
末端脱氧核苷酸转移酶
流式细胞术
无特性细胞
烷化剂
蒽环类抗生素
柔红霉素
阿糖胞苷
硫鸟嘌呤
甲氨蝶呤
长春碱类
表鬼臼毒素
羟基脲
左旋门冬酰胺酶
瘤可宁
Ｒａｉ分期
复发
造血干细胞移植
骨髓移植
异基因骨髓移植
同基因骨髓移植
自体骨髓移植
外周血干细胞移植
人类白细胞抗原
移植物抗宿主反应
预处理
干细胞动员
ＣＤ＋３４细胞
单个核细胞
白细胞去除术
巩固化疗
微量残留白血病
体外净化
骨髓增生异常综合征

Ｒａｓ基因突变
幼稚前体细胞异位现象
红系集落形成单位
粒－巨噬细胞集落形成单位
巨核细胞集落形成单位
骨髓活检
巨核细胞病态造血
红细胞系病态造血
粒细胞系病态造血
中性粒细胞碱性磷酸酶积分
ＭＤＳ化学治疗
干扰素γ
红细胞生成素
维甲酸
粒细胞－单核细胞集落刺激因子
粒细胞集落刺激因子
真性红细胞增多征
３２Ｐ治疗
静脉放血
相对性红细胞增多症
生理性红细胞增多症
继发性骨髓纤维化
原发性骨髓纤维化
髓外化生
骨硬化
骨髓纤维化的化疗
原发性血小板增多症
继发性血小板减少症
原发性血小板减少
恶性组织细胞增多症（恶组）
Ｂｕｒｋｉｔｔ淋巴瘤
非霍奇金淋巴瘤临床病理分型
低度恶性的Ｂ细胞性ＮＨＬ
中－高度恶性的Ｂ细胞淋巴瘤
Ｔ细胞淋巴瘤
皮肤型淋巴瘤
假性淋巴瘤
血管免疫母细胞淋巴结病
ＮＨＬ的临床－解剖分期
ＮＨＬ非创伤性检查
ＮＨＬ的联合化疗
ＣＨＯＰ方案
ＮＨＬ的预后
　　ｂｃｌ－２
人Ｔ淋巴细胞白血病／淋巴瘤病毒ＨＴＬ－Ⅴ１
霍奇金病
Ｒｅｅｄ－Ｓｔｅｒｎｂｅｒｇ细胞
ＨＤ的病理分型
Ａｎｎ　Ａｒｂｏｒ分期
ＨＤ的诊断步骤
ＨＤ的剖腹探查分期
ＨＤ的扩散方式
ＨＤ放射治疗
ＨＤ化学治疗

ＭＯＰＰ方案
ＡＢＶＤ方案
继发性肿瘤
斗蓬及倒Ｙ放疗野
艾滋病相关淋巴瘤
ＭＡＣＯＰ－Ｂ方案
ＰｒｏＭＡＣＥ／ｃｙｔａＢＯＭ方案
上腔静脉阻塞综合征
急性肿瘤溶解综合征
淋巴瘤的染色体畸变
骨显像
骨髓显像
核素淋巴显像
皮肤瘙痒
脊髓压迫
Ｂ淋巴细胞
前Ｂ细胞
浆细胞
多发性骨髓瘤ＩｇＧ型
多发性骨髓瘤ＩｇＡ型
多发性骨髓瘤ＩｇＭ型
多发性骨髓瘤ＩｇＤ型
多发性骨髓瘤ＩｇＥ型
多发性骨髓瘤轻链型
双克隆及多克隆型骨髓瘤
无分泌型骨髓瘤
孤立型浆细胞瘤
髓外浆细胞瘤
浆细胞白血病
　　冒烟性骨髓瘤
多发性骨髓瘤
多发性骨髓瘤Ⅰ期
多发性骨髓瘤Ⅱ期
多发性骨髓瘤Ⅲ期
原发性难治性髓瘤
继发性难治性骨髓瘤
多药耐药
Ｐ－糖蛋白
流式细胞仪
巨球蛋白血症
Ｗａｌｄｅｎｓｔｒｏｍ巨球蛋白血症
进行性多灶性白质脑病
免疫球蛋白
Ｍ成分
多克隆免疫球蛋白
细胞因子
Ｍ２方案
ＭＰ方案
ＶＢＭＣＰ方案
ＶＭＣＰ方案
ＶＢＡＰ方案
ＶＡＤ方案
ＨＤＭ方案
ＣＢＶ

ＥＡＤＰ
干扰素
原发性巨球蛋白血症
继发性巨球蛋白症
良性单克隆免疫球蛋白病
良性单克隆蛋白病ＩｇＭ型（良性单克隆巨球蛋白血症）
雷诺现象
冷凝集素
冷凝集素试验
白细胞介素－６
人白细胞抗原
生物反应调节剂
恶性浆细胞瘤
良性浆细胞病
癌基因（原癌基因）
Ｈ－ｒａｓ基因
Ｃ-ｍｙｃ
骨质疏松症
病理性骨折
高钙血症
高球蛋白血症
Ｒｕｓｓｅｌｌ小体
Ｈｏｗｅｌｌ-Ｊｏｌｌｙ小体
火焰状浆细胞
异型浆细胞
骨髓瘤浆细胞型
骨髓瘤原始细胞型
骨髓瘤细胞
骨髓瘤肾病
Ｂｅｎｃｅ-Ｊｏｎｅｓ蛋白尿
冷球蛋白
骨髓瘤性脑膜炎
骨髓瘤周围神经损害
缗钱状排列
桑椹状细胞
β２-微球蛋白
高尿酸血症
血液透析相关性淀粉样变性
局限性淀粉样变性
ＡＬ蛋白
ＡＡ蛋白
ＡＦ蛋白
ＡＥ蛋白
ＡＳ蛋白
ＡＨ蛋白
优球蛋白试验
重链病
γ-重链病
α-重链病
μ-重链病
δ-重链病
原发性系统性淀粉样变性
继发于恶性浆细胞病的淀粉样变性
继发性系统性淀粉样变性

家族性地中海热
遗传性系统性淀粉样变性
老年性系统性淀粉样变性
Ｐ成分
刚果红染色
免疫球蛋白定量
无酸缺铁舌炎综合征
缺铁性贫血吞咽困难综合征
肝炎再生障碍性贫血综合征
体质性贫血综合征
真性红细胞增多综合征
高血压红细胞增多综合征
井水高铁血红蛋白症综合征
早期溶血综合征
酒精中毒高脂血症综合征
再生障碍性贫血－阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征
寒冷血红蛋白尿综合征
细胞碎片综合征
脆性大细胞性贫血综合征
自身免疫性溶血性贫血伴血小板减少综合征
胎儿－母亲间输血综合征
胎盘输血综合征
药物性颗粒细胞减少综合征
无力中性白细胞综合征
周期性中性白细胞减少综合征
惰性白细胞综合征
脾功能亢进综合征
白细胞颗粒异常综合征
细胞过氧化酶缺乏与巨幼细胞贫血
白细胞增多伴发异型单核细胞综合征
传染性单核细胞增多综合征
嗜酸、嗜碱细胞缺乏、反复感染综合征
低热综合征
血小板无力综合征
血小板无力、减少综合征
巨血小板综合征
湿疹、血小板减少、反复感染综合征
特发性血小板减少性紫癜综合征
血小板减少伴血管瘤综合征
过敏性紫癜综合征
自身红细胞致敏综合征
血管性血友病综合征
输血后紫癜综合征
遗传性出血性毛细血管扩张综合征
“易发瘀斑”综合征
弥漫性血管内凝血综合征
高黏稠度综合征
死胎综合征
骨髓增生异常综合征
再生低下性白血病综合病征
红白血病综合征
骨髓纤维化综合征
泡沫细胞综合征
组织细胞增生综合征

大块状淋巴结肿大、窦内组织细胞增多综合征
溶血性尿毒症综合征
血栓性血小板减少性紫癜综合征
急性造血功能停滞
红细胞葡萄糖－６－磷酸脱氢酶缺乏症
附红细胞体病
粒细胞减少症及粒细胞缺乏症
周期性中性粒细胞减少症
先天性粒细胞颗粒异常综合征
无脾综合征
特发性嗜酸细胞增多症
传染性单核细胞增多症
噬血细胞综合征
γ－重链病
泡—沫综合征
淋巴瘤样肉芽肿病
药物热诱发假淋巴瘤反应
坏死增生性淋巴结病
纵隔巨大淋巴结增生症
窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病
Ｘ连锁淋巴细胞增殖综合征
大颗粒淋巴细胞白血病
肥大细胞病
幼年型粒单核细胞白血病
回盲肠综合征
骨髓坏死
输血后（ｐｏｓｔ－ｔｒａｎｓｆｕｓｉｏｎ）移植物抗宿主病

输血学

简介
输血科（血库）
采血技术
采血前的准备
献血后的护理
献血不良反应及处理
献血者健康检查标准
血型基因
血型的遗传方式
血型群体遗传学
红细胞抗原抗体反应的主要类型
人血清抗体
ＡＢＯ血型系统
ＡＢＯ定型
Ａ亚型
获得性Ｂ
ＡＢＯ血型单克隆抗体试剂
Ｒｈ血型系统
Ｄ抗原和Ｄｕ型
Ｒｈ抗体
Ｒｈ血型鉴定
标本
盐水介质凝集试验
胶体介质凝集试验
酶处理细胞的凝集试验
抗球蛋白试验

凝集胺法
抗体效价滴定
吸收试验
放散试验
凝集抑制试验
抗体筛选和鉴定
交叉配血试验
微柱凝胶试验
新生儿溶血病的免疫学检查
免疫性溶血性输血反应的调查
血小板血型
人类白细胞抗原与输血
血液入库
库存血质量检查
添加剂红细胞和浓缩红细胞
少白细胞的红细胞
洗涤红细胞
冰冻红细胞
浓缩血小板
少白细胞的血小板
血浆
血小板的保存
冷沉淀
塑料血袋
塑料输血器
非替代性输血
自身输血
回收式自身输血
贮血式自身输血
稀释式自身输血
洗涤红细胞血液回输法
手术后回收式自身输血
非洗涤血液自身输血
粒细胞特异性抗原
人白细胞抗原
血清蛋白抗原
人类血小板特异性抗原
人血小板抗原
同种型抗原、同种异型抗原、同种同种异型抗原、独特型抗原
抗原决定簇
主要组织相容性复合物
免疫球蛋白
免疫应答
白细胞同种抗原ＭＡＣ
ＨＬＡ抗体筛选与抗体鉴定
交叉淋巴细胞毒试验
组织相容性试验
主要组织相容抗原
Ｔ细胞系特异性活化抗原１
成分输血
脐带血、脐血
全血的含义
全血功能
血液供给单位

全血输注常规
新鲜全血
输用新鲜血的适应证
输出用新鲜血的缺陷
保存全血
输注保存血的适应证
少浆全血
浓缩红细胞
红细胞保存
红细胞液体保存
红细胞冰冻保存
高浓度甘油慢冻法（约定４５％W／V）
低浓度甘油超速冷冻法
代浆血或晶体盐红细胞
少白细胞红细胞输注
洗涤红细胞
冰冻红细胞输注
照射红细胞输注
年轻红细胞输注
添加液红细胞输血
巨细胞病毒抗体阴性血制品
粒细胞输注
人血前白蛋白
α２－抗纤溶酶
铜蓝蛋白
纤维蛋白胶
蛋白C
抗凝血酶Ⅲ（肝素辅因子）
纤维结合蛋白
转铁蛋白
血浆代用品（血浆容量扩充剂、血浆增容剂）
α２－巨球蛋白
冰冻干燥血浆
新鲜液体血浆
新鲜冰冻血浆
普通冰冻血浆
冷沉淀适应证
白蛋白制剂（注射液）
免疫球蛋白
抗破伤风免疫球蛋白
抗麻疹免疫球蛋白
静脉注射用免疫球蛋白
肌内注射免疫球蛋白
巨细胞病毒免疫球蛋白
水痘－带状疱疹免疫球蛋白
百日咳免疫球蛋白
流行性腮腺炎免疫球蛋白
Ⅷ因子浓制缩剂，抗血友病球蛋白
甲型肝炎免疫球蛋白
风疹特异性免疫球蛋白
狂犬病免疫球蛋白
Ｒｈ免疫球蛋白（抗Ｄ免疫球蛋白）
特异性免疫球蛋白
凝血酶原复合物浓制剂

IX因子浓制剂
纤维蛋白原
粒细胞集落刺激因子
粒细胞巨噬细胞集落刺激因子
促红细胞生成素
促血小板生成素、巨核细胞增殖成熟因子
肿瘤坏死因子
白细胞介素－2
干扰素
抗淋巴细胞球蛋白
抗胸腺细胞球蛋白
抗牛痘免疫球蛋白
乙型肝炎免疫球蛋白
过期回收血浆
去沉淀血浆
右旋糖酐
羟乙基淀粉
明胶代血浆
单采术
治疗性血液成分置换术（血液去除治疗）
血浆置换、治疗性血浆置换术，治疗性血浆单采术，血浆交换疗法
治疗性血细胞单采术
治疗性白细胞单采术，白细胞单采术
治疗性血浆置换术，治疗性血浆单采术
血浆单采术
治疗性血小板置换术，治疗性血小板单采术
治疗性红细胞置换术，治疗性红细胞单采术
淋巴细胞血浆单采术
光量子血液疗法
紫外线照射光敏血回输疗法
紫外线照射血小板浓缩液
紫外线照射充氧回输疗法
呼吸系统疾病输血
其他呼吸系统疾病输血
成人呼吸窘迫综合征（ＡＲＤＳ）输血
循环系统疾病的输血
心脏病患者合并失血性贫血
其他心血管疾病输血
心脏病心功能不全的输血
消化性溃疡输血
食道静脉曲线破裂出血输血
其他消化系统疾病输血
慢性肾功能衰竭（尿毒症）的输血
红细胞疾病的输血
红细胞输注的指征
缺铁性贫血输血
巨幼红细胞贫血输血
再生障碍性贫血输血
遗传性球形细胞增多症的输血
蚕豆病的输血
地中海贫血的输血
恶性肿瘤患者自身免疫性溶血性贫血的输血
自身免疫性溶血性贫血的输血
阵发性睡眠性血红蛋白尿症的输血

镰状细胞贫血输血
白细胞疾病的输血
急性粒细胞缺乏症
白血病的输血
造血干细胞移植
骨髓移植中的有关输血问题
移植物抗宿主病
移植物抗白血病作用
骨髓移植与输血
输血与移植物排斥
ＢＭＴ中的特殊输血
骨髓移植中的成分输血
主要ＡＢＯ血型不合的ＢＭＴ
次要ＡＢＯ血型不合的ＢＭＴ
ＡＢＯ血型不合的ＢＭＴ中的输血
原发性巨球蛋白血症
高黏带度血症时的输血
多发性骨髓瘤及其他浆细胞病输血
原发性骨髓纤维化症输血
出血性疾病的输血
血小板无力症
特发性血小板减少性紫癜输血
血栓性血小板减少性紫癜输血
血友病输血
血管性血友病输血
弥漫性血管内凝血病人输血
感染性疾病的输血
伤寒及流行性出血热输血
慢性炎症性贫血输血
内分泌疾病的输血
儿科及围产期输血
胎儿和新生儿血液学特征
新生儿其他生理特征
儿科成分输血
儿科红细胞输血
儿科粒细胞输血
血小板输血
儿科血浆及血浆制品输注
儿科地中海贫血病人输血
新生儿溶血病输血
新生儿止血与出血性疾病输血
新生儿血小板减少症
新生儿血小板减少症输血
新生儿出血性疾病输血
新生儿败血症输血
新生儿巨细胞病毒感染与输血
呼吸窘迫综合征新生儿输血
妇产科输血
妇产科红细胞制品的应用
妇产科Ｒｈ免疫球蛋白（ＲｈＩＧ）的应用
淋巴细胞和ＩＶＩＧ用于不明原因的习惯性流产
妇产科大出血病人输血
妊娠期间的胎－母出血
老年病人输血

普通外科手术的输血与适应证
普通外科输血的方法和注意事项
普通外科输血的并发症
烧伤输血
骨科输血
神经外科输血
胸心血管外科的输血及特点
胸心血管外科输血的原则
血胸血回输
严重创伤急救时的大量输血
急症输血
器官移植与输血
肾移植与输血
输血量对肾移植存活率的影响
输血时机与输血联合免疫抑制剂对肾移植存活率的影响
供者特异性输血对肾移植存活率的影响
肾移植输血的作用机制
肝移植与输血用量
肝移植时血制品的利用
肝移植时出现的凝血异常及处理
大量输血的并发症
输血不良反应
血源性传播疾病
输血相关艾滋病
输血传播病毒
输血相关梅毒
输血传播的巴贝虫病
输血相关性疟疾
输血后肺微栓塞
输血后含铁血黄素沉着症
输血后肝炎
输血发热反应
非溶血性发热反应
输血变态反应
溶血反应
免疫性溶血反应
急性溶血反应
迟发性溶血反应
非免疫性溶血反应
输血相关性移植物抗宿主病
输血相关急性肺损伤
输血后紫癜
血小板无效输注
细菌污染输血反应
输血后循环负荷过重
枸橼酸盐蓄积中毒
输血后静脉炎
红细胞输血无效性处理
粒（白）细胞输注无效性处理
血小板输注无效性处理
反复多次输血病人的处理
巨血小板综合征
新生儿同种免疫性血小板减少症
新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜

风湿病学
简介
类风湿关节炎
类风湿关节炎的流行病学
类风湿关节炎的病因学
类风湿关节炎的发病机制
类风湿因子
分子模拟假说
“模糊识别”假说
类风湿关节炎的病理
类风湿关节炎的临床表现
晨僵
类风湿关节炎的关节表现
“钮孔花”样畸形
“天鹅颈”样畸形
尺偏畸形
类风湿结节
类风湿关节炎的心脏病变
类风湿关节炎的胸膜和肺病变
类风湿关节炎患者的肾脏损害
类风湿关节炎患者的神经系统损害
类风湿关节炎患者的淋巴结病
类风湿关节炎的特殊类型
Ｆｅｌｔｙ综合征
大颗粒淋巴细胞综合征
继发性干燥综合征
反复型风湿症
健壮型关节炎
缓解型血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征
类风湿关节炎的预后
类风湿关节炎的自身抗体
类风湿因子
隐匿性类风湿因子
抗核周因子
抗角蛋白抗体
抗ＳＡ抗体
类风湿关节炎相关核抗原抗体
型胶原抗体
ＨＬＡ－ＤＲ４／ＤＲ１
类风湿关节炎急性时相反应物指标
Ｃ－反应蛋白
血沉
类风湿关节炎的血液学改变
类风湿关节炎的滑膜病理
类风湿关节炎的Ｘ线检查
类风湿关节炎的ＭＲＩ检查
类风湿关节炎的诊断标准
血清阴性类风湿关节炎
老年类风湿关节炎
类风湿关节炎的治疗
金字塔及改良的金字塔模式
锯齿模式
上台阶模式
下台阶模式

类风湿关节炎的联合治疗
血清阴性脊柱关节病
脊柱关节病的共同特征
脊柱关节病的流行病学
ＨＬＡ－Ｂ２７
脊柱关节病的发病机制
脊柱关节病的病理
强直性脊柱炎
强直性脊柱炎的流行病学
强直性脊柱炎的临床表现
强直性脊柱炎的实验室所见
强直性脊柱炎的诊断
强直性脊柱炎的治疗
强直性脊柱炎的预后
赖特综合征
赖特综合征的流行病学
赖特综合征的病因
赖特综合征的病理
赖特综合征的临床表现
旋涡状龟头炎
溢脓性皮肤角化病
赖特综合征的实验室检查
赖特综合征的诊断
赖特综合征的治疗
赖特综合征的预后
反应性关节炎
反应性关节炎的流行病学
反应性关节炎的发病机制
反应性关节炎的临床表现
反应性关节炎的实验室所见
反应性关节炎的诊断
反应性关节炎的治疗
银屑病关节炎
银屑病关节炎的流行病学
银屑病关节炎的机制
银屑病关节炎的病理
　　银屑病关节炎的临床表现
　　银屑病关节炎的实验室检查
　　银屑病关节炎的诊断
　　银屑病关节炎的治疗
银屑病关节炎的预后
肠病性关节炎
肠病性关节炎的表现
肠病性关节炎的实验室所见
肠病性关节炎的治疗
Ｗｈｉｐｐｌｅ病
多肌腱末端炎
多肌腱末端炎的病理
多肌腱末端炎的临床表现
多肌腱末端炎的实验室所见
多肌腱末端炎的诊断
多肌腱末端炎的治疗
多肌腱末端炎的预后
骨性关节炎

骨性关节炎的流行病学
骨性关节炎的病因学
骨性关节炎的发病机制
骨性关节炎的病理
骨性关节炎的临床表现
髌骨软化症
原发性全身性骨性关节炎
侵蚀性炎症性骨性关节炎
弥漫性特发性骨质增生症
后纵韧带钙化症
Ｈｅｂｅｒｄｅｎ结节
Ｂｏｕｃｈａｒｄ结节
骨性关节炎的实验室检查
葡糖胺聚糖
型原胶原前肽
透明质酸
金属蛋白酶及其裂解产物
骨关节炎的辅助检查
骨性关节炎的诊断
骨性关节炎的治疗
过氧化物岐化酶
Ｄ－葡糖胺
葡糖胺聚糖
Ｓ－腺苷基蛋氨酸
骨重吸收剂
骨性关节炎的预后
急性风湿热
急性风湿热的流行病学
急性风湿热的病因
急性风湿热的发病机制
急性风湿热的病理
风湿小体
疣状心内膜炎
风湿性肺炎
急性风湿热的临床表现
舞蹈症
环形红斑
Ｊａｃｃｏｕｄ关节病
急性风湿热的实验室检查
葡萄球菌－协同凝集实验
抗链球菌溶血素０
抗链球菌ＤＮＡ酶－Ｂ
抗链球菌菌体抗体
急性风湿热的诊断
急性风湿热的治疗
急性风湿热的预防
急性风湿热的预后
感染性关节炎
感染性关节炎的发病机制
感染性关节炎的临床表现
感染性关节炎的诊断
感染性关节炎的治疗
结核性关节炎
结核性关节炎的病因和病理

结核性关节炎的临床表现
结核性关节炎的X线表现
结核性关节炎的实验室检查
结核性关节炎的诊断
结核性关节炎的治疗
真菌性关节炎
Ｌｙｍｅ病
Ｌｙｍｅ病的病原学
Ｌｙｍｅ病的发病机制
Ｌｙｍｅ病的临床表现
Ｌｙｍｅ病的实验室所见
Ｌｙｍｅ病的诊断
Ｌｙｍｅ病的治疗
成人斯蒂尔病
成人斯蒂尔病的病因和发病机制
成人斯蒂尔病的病理
成人斯蒂尔病的临床表现
成人斯蒂尔病的实验室检查
成人斯蒂尔病的诊断
成人斯蒂尔病的治疗
成人斯蒂尔病的预后
儿童慢性关节炎
儿童慢性关节炎的病因及发病机制
儿童慢性关节炎的临床表现
儿童慢性关节炎的实验室检查
儿童慢性关节炎的诊断
儿童慢性关节炎的治疗
　　儿童慢性关节炎的预后
　　系统性红斑狼疮
系统性红斑狼疮的病因
系统性红斑狼疮的发病机制
系统性红斑狼疮的病理
系统性红斑狼疮的临床表现
蝶形红斑
盘状红斑
系统性红斑狼疮的实验室检查
系统性红斑狼疮的诊断
系统性红斑狼疮的治疗
系统性红斑狼疮的预后
系统性硬化症
系统性硬化症的病因
系统性硬化症的发病机制
系统性硬化症的病理
系统性硬化症的临床表现
ＣＲＥＳＴ综合征
系统性硬化症的实验室检查
系统性硬化症的诊断
系统性硬化症的分型
系统性硬化症的治疗
多肌炎
皮肌炎
多肌炎和皮肌炎的流行病学
　　多肌炎和皮肌炎的病因
多肌炎和皮肌炎的发病机制

多肌炎和皮肌炎的病理
多肌炎和皮肌炎的临床表现
向阳性皮疹
Ｇｏｔｔｒｏｎ斑丘疹
皮肤异色病
技工手
恶性红斑
多肌炎和皮肌炎的实验室及辅助检查
多肌炎和皮肌炎的分类
多肌炎和皮肌炎的诊断
多肌炎和皮肌炎的治疗
多肌炎和皮肌炎的预后
系统性血管炎
血管炎的病因
血管炎的发病机制
血管炎的分类
血管炎的病理
血管炎的临床表现
血管炎的实验室检查
结节性多动脉炎
韦格纳肉芽肿
变应性肉芽肿血管炎
过敏性紫癜
干燥综合征
干燥综合征的流行病学
干燥综合征的病因
干燥综合征的发病机制
干燥综合征的病理
干燥综合征的临床表现
干燥综合征的实验室检查
干燥综合征的诊断
干燥综合征的治疗
干燥综合征的预后
白塞病
白塞病的流行病学
白塞病的病因
白塞病的发病机制
白塞病的病理
白塞病的临床表现
针刺反应
白塞病的实验室检查
白塞病的诊断
白塞病的治疗
白塞病的预后
复发性多软骨炎
复发性多软骨炎的流行病学
复发性多软骨炎的病因
复发性多软骨炎的发病机制
复发性多软骨炎的病理
复发性多软骨炎的临床表现
复发性多软骨炎的实验室及辅助检查
复发性多软骨炎的诊断
复发性多软骨炎的治疗
复发性多软骨炎的预后

白血病关节炎
白血病关节炎的病因及发病机制
白血病关节炎的临床表现
白血病关节炎的实验室检查
白血病关节炎的诊断
白血病关节炎的治疗
血友病关节炎
血友病关节炎的病因及发病机制
血友病关节炎的临床表现
血友病关节炎的实验室检查
血友病关节炎的诊断
血友病关节炎的治疗
结节病
结节病的流行病学
结节病的病因
结节病的病理
结节病的临床表现
结节病的X线表现
结节病的实验室检查
结节病的诊断
结节病的治疗
结节病的预后
非甾类抗炎药
改变病情的抗风湿药物
血浆交换疗法
肾上腺皮质形态学
肾上腺皮质激素化学结构
肾上腺皮质激素化学结构改变
糖皮质激素分类
盐皮质激素分类
性激素分类
肾上腺皮质激素生物合成
Ｐ４５０ｓｃｃ酶
Ｐ４５０ｃ１７酶
Ｐ４５０ｃ２１酶
Ｐ４５０ｃ１１酶
Ｐ４５０ａｒｏ酶
生物合成途径
前体物质生物合成
孕烯醇酮生物合成
孕酮生物合成
１７α-羟孕烯酮生物合成
１１-脱氧皮质醇生物合成
皮质醇生物合成
盐皮质激素生物合成
雄激素生物合成
雌激素生物合成
胎儿类固醇激素合成
激素合成的抑制
类固醇激素转运
皮质醇结合球蛋白
性激素结合球蛋白
白蛋白
血浆类固醇

降解代谢
肝脏的降解代谢
醛固酮的降解代谢
雄激素的降解代谢
对糖代谢作用
蛋白质代谢作用
脂肪代谢作用
水盐代谢作用
对骨骼的作用
对骨骼肌的作用
对结缔组织的作用
维持血压
维持心功能
对胃肠系统的作用
对神经系统和行为的作用
对生长发育的作用
免疫调节
免疫系统的影响
妊娠
应激
抗炎作用
抗毒作用
抗过敏作用
抗休克
盐皮质激素的作用
潴钠排钾作用
酸碱和钾平衡的作用
激肽释放酶的影响
脱逸现象
对镁、钙离子的影响
肾外作用
下丘脑－垂体－肾上腺轴
ＡＣＴＨ的调节作用
激素分泌的昼夜节律
下丘脑ＣＲＨ节律
反馈
光／黑暗调节
节律的内在性
昼夜节律改变
反馈调节
盐皮质激素分泌的调节
肾素
血管紧张素
血浆钾浓度
ＰＯＭＣ多肽
血钠对醛固酮分泌之调节
利钠素调节作用
其他因素调节作用
肾上腺皮质激素的适应证
肾上腺皮质激素治疗目的、疗程与剂量分类
肾上腺皮质激素替代治疗
肾上腺皮质激素长程治疗
肾上腺皮质激素中程治疗
肾上腺皮质激素短程治疗

肾上腺皮质激素的禁忌证
短效糖皮质激素
中效糖皮质激素
长效糖皮质激素
肾上腺皮质激素导致肾上腺萎缩与皮质功能减退及肾上腺危象
激素依赖性与戒断综合征
反跳现象
肾上腺皮质激素副作用的预防
肾上腺皮质激素与类库欣综合征
肾上腺皮质激素与糖代谢紊乱
肾上腺皮质激素与蛋白质代谢紊乱
肾上腺皮质激素与脂肪代谢紊乱
肾上腺皮质激素与水电解质代谢紊乱
肾上腺皮质激素与眼并发症
肾上腺皮质激素与胃肠道并发症
肾上腺皮质激素与肝、胆、胰病变
肾上腺皮质激素与循环系统并发症
肾上腺皮质激素与泌尿生物系统并发症
    肾上腺皮质激素与血液系统并发症
    肾上腺皮质激素与感染
    肾上腺皮质激素与神经系统并发症
    肾上腺皮质激素与皮肤、骨、关节、肌肉并发症
肾上腺皮质激素减量方法
停用肾上腺皮质激素的指征
停用肾上腺皮质激素的方法
氢化可的松
氢化可的松一乐康美的澜
氢化可的松
氟氢可的松
醋酸可的松
尤卓尔（丁酸氢化可的松）
来可得
丁酸丙酸氢化可的松
醋酸丙酸氢化可的松
麻黄碱可的松滴鼻液
可的松碘胺醋酰钠滴耳液
酯酸泼尼松
曲安西龙
苯酰胺异丁酸氨苄曲安西龙
泼尼松龙
百力特
帕利百
甲基泼尼松龙
    曲安奈德
    康宁克通 - A关节内及皮内注射剂
    康宁克通 - A肌内注射剂
康宁乐口内膏
    曲安奈德（注射用）
复方康纳乐霜
派瑞松霜剂
哈西奈德
阿氯米松二丙酸酯
卤米松
新适确得

地夫可得
地塞米松
点必舒
的确当滴眼液
地塞米松（气雾剂）
地塞米松（注射用）
地塞米松滴眼液
麻黄碱地塞米松滴鼻液
利美达松
倍他米松
得宝松
丙酸倍氯米松
必可酮气雾剂
伯克纳鼻喷雾剂
丙酸倍氯米松 - 集爱
安得新鼻喷雾剂
丙酸氯倍米松
氯倍他索（皮肤用）
丁氯倍他松（丁氯倍氟松）
氟氢松
布地奈德
普米克
普米克都保
雷诺考特喷鼻水剂
普米克令舒
英福美
氟替卡松丙酸酯
辅舒酮气雾剂
辅舒良
莫美他松糠酸酯
艾洛松
氟米龙
艾氟龙
拂炎
易妥芬
地泼罗酮丙酸酯
倍卤醇丙酸酯
泼尼卡酯
氯泼尼醇
可的伐唑
安西奈德
双氟拉松二醋酸酯
索康（双醋二氟松霜）
氟氯缩松（氟氯奈德）
氟尼缩松
甲羟松
去羟米松
双氟皮甾松戊酸酯
丙酮缩氟羟龙
醛固酮
去氧皮质酮
促肾上腺皮质激素
促皮质素
二十四肽促皮质素

丙赖促皮质肽
临床基因学
简介
血液系统疾病基因
毛细血管扩张型共济失调症（ＡＴ）基因与淋巴增殖疾病
范可尼贫血
先天性纯红细胞再生障碍
先天性角化不良
ＤＮＡ微阵列
白血病与单碱基多态性
循环系统疾病基因
ＰＴＣＡ、ＰＴＡ后再狭窄的基因治疗
血栓形成的基因治疗
血管平滑肌细胞增殖抑制疗法
内皮再生疗法（重建疗法）
搭桥后再狭窄的基因治疗
闭塞性动脉硬化症的促进血管再生的基因治疗
心肌梗死的基因治疗
缺血再灌注损伤的基因治疗
肺癌与基因异常
慢性阻塞性肺疾病（ＣＯＰＤ）与基因异常
哮喘与基因异常
肺纤维化病与基因异常
消化系统疾病基因
ＭＡＰ激酶级联
ＣａｇＡ蛋白的酪氨酸磷酸化
肝炎病毒与细胞信号转导
大肠癌的发生
２型糖尿病的敏感基因
胰岛素抵性相关基因
糖尿病合并症（大血管病）的发病相关基因
Ｐａｒａｏｘｏｎａｓｅ基因多态性与冠脉疾病
凝血纤溶系统的基因多态性
基因、［（ｅＮＯＳ （ＮＯＳ３）ｇｅｎｅ）］与心血管疾病
自身免疫性疾病基因
遗传与发病基因
自身免疫疾病的遗传素质
微卫星标志分析法
同胞配对检索法
类风湿关节（ＲＡ）疾病基因的检索
不能确定双亲的ＲＡ家系分析
ＲＡ遗传素质—致病基因座
其他自身免疫疾病的遗传分析
ＲＡ疾病基因
ＨＬＡ基因
内分泌疾病基因
Ｇ蛋白失语异常与内分泌肿瘤
Ｇ蛋白的功能丧失与疾病
Ｇ蛋白活化异常与疾病
Ｇ蛋白共轭受体突变与疾病
Ｇ蛋白共轭受体的脱敏与疾病
Ｇ蛋白系统的新信号
神经系统疾病基因
阿尔茨海默病

前侧顶叶型痴呆
遗传性痉挛性截瘫
帕金森病
肌肉疾病
肾、电解质系统疾病基因
肾小球　　相关蛋白
近曲小管酸中毒
Ｈｅｎｌｅ髓攀升支
集合管
全肾脏
中英文索引目录
中文索引
英文索引