

醫學文獻

知識庫

評價分析

☐ 全部
 ☒ 中外期刊
 ☒ 學位
 ☒ 會議
 ☐ 專利
 ☐ 成果
 ☐ 標準
 ☐ 法規

請輸入檢索關鍵詞

檢索

[高級檢索 >](#)
[檢索偏好 >](#)

[熱搜詞](#): [指南](#) [專家共識](#) [急性冠狀動脈](#) [糖尿病](#) [護理](#) [換一批](#)

最新發布

Latest Release



中國健康促進基金會
CHINA FOUNDATION FOR THE PROMOTION OF HEALTH



万方医学网
WANFANG MED ONLINE

《百场慢性病康复医学公益巡讲》

—— 湿疹主题学术沙龙 ——



直播时间: 2023年07月23日 14:30-16:10

扫码观看直播

最新直播 《百场慢性病康复医学公益巡讲》——湿疹主题学术沙龙

湿疹是由內、外因素引起的真皮淺層及表皮炎症，臨床上急性期皮損以飽疹為主，有滲出傾向，慢性期以苔蘚樣變為主，易反復發作。臨床特點是皮損對稱分布，多形損害，劇烈瘙癢，有滲出傾向，易成慢性等。...

最新資訊 網站公告

- 2023年度“翰軍計劃醫學中青年編輯”華譽...
- 醫學科研人有福利啦！《SCI醫學論文寫作》課程...
- 創新驅動·匯智起航 | “萬方醫學2023健康智庫建...
- 《百場慢性病康復醫學公益巡講》——疲勞綜合...
- 慢病管理與服務技能能力提升培訓班招生啦！
- 百場慢性病康復醫學公益巡講（廊坊站）暨國家...
- 20230313萬方醫學網維護通知
- 提高養老服務中層管理者水平 促進老齡化事業發...
- 萬方醫學網站運維通知
- 關於冒用我司名義發布虛假下撤文獻通知的重要...

學術服務

Academic Services

中西醫知識庫
Medical Knowledge Base



學科建設服務
Discipline Construction



圖書館整合服務
Integrated Service Of Library



臨床科研服務
Clinical Research Services



健康教育服務
Health Education

作者機構分析
Author Organization Analysis

科研誠信服務
Research Integrity

在線諮詢報告
Online Consultation Report

萬方醫學網


med.wanfangdata.com.cn



中文期刊資源優勢

- 收錄1,100餘種醫學期刊
- 逾1,000萬篇期刊論文全文
- 並收錄27,000種外文醫學期刊（無全文）



學位論文資源優勢

- 收錄71萬餘篇博碩士論文全文
- 重點院校佔3成以上



會議論文資源優勢

- 收錄1994年以來全國醫藥類會議近6,500個
- 一級學協會或研究所主辦會議佔6成以上



整合外部資源探索系統，直達多數資料庫

整合中外文多種資源，全面檢索、快速定位，實現多家資料庫之文獻資源一站式檢索。



整合外部
元數據資源



檢索時結合
外部資源探索

萬方醫學網內部自有全文資源

LinkOut 外部全文資源

中文期刊全文定位

外文期刊原文出處

國外出版商資料庫



马凡综合征

★ 收藏



马凡综合征 (Marfansyndrome, MFS) 即马方综合症, 又称蜘蛛足样指(趾) 综合征(arachnodactyly syndrome) 等。本病属常染色体显性遗传病, 是一种以结缔组织为基本缺陷的遗传性疾病。主要表现为结缔组织营养不良、骨骼异常、内眼疾病和心血管异常, 特点是指(趾)细长和全身管状骨过长, 并常伴有肌肉营养不良、韧带松弛及脊柱侧弯。约80%病例有视力障碍或晶状体移位, 约30%病例并发先天性心脏病。本病征患儿如合并下颌颜面骨发育不全即称之为Marfan-Acharad综合征。

【标准名称】: 马凡综合征

【英文名称】: Marfan' s syndrome

【疾病代码】: Q87.400;LD28.01

【别名】: 马凡氏综合征; 马方综合征; 蜘蛛足样指(趾)综合征; 先天性中胚层发育不良; 蜘蛛指征; 蜘蛛指(趾); 指趾过长综合征; 长指晶状体半脱位综合...

【缩写名】: MFS

【分类】: 儿科

疾病概述 临床文献 最新指南 专题内容

发病机制 转移途径 诊断 治疗 常见并发症 预后 随访 预防

发病机制

病因

本病是常染色体显性遗传疾病, 是以骨骼、眼、心血管病变为特征的结缔组织疾病, 该病的基本缺陷在于原纤维蛋白 (fibrillin) 的异常, 是由于定位在15q21.3的原纤维蛋白 (fibrillin-1, FBN1) 基因突变所致。

病理

FBN1基因全长110kb, 共有65个外显子, cDNA全长9.3kb, 突变后可以导致Marfan综合征。

1.肉眼改变有眼的异常, 升主动脉扩张, 慢性主动脉夹层瘤形成, 心脏瓣膜呈黏液性水肿性改变, 瓣膜呈气球形, 腱索增粗, 心脏肥大和二尖瓣钙化以及皮纹异常等。

2.本综合征的病理改变以心血管系统最显著, 并具有代表性。显微镜下可见有主动脉中层弹力组织稀疏和碎裂, 伴平滑肌呈不规则的螺旋状改变, 胶原量增加, 并可见有异染性物质呈囊状空泡散在分布于中层。主动脉夹层瘤形成者, 显示为囊状中层坏死和弹力纤维中度变性, 伴以平滑肌束紊乱。

臨床診療知識庫

lczl.med.wanfangdata.com.cn

中國最大級臨床醫學資料庫, 內容從臨床疾病、檢查、用藥等, 到各種指南、病例、實證文獻等, 完整涵蓋內科、外科、急診到各種專科。每一臨床診療知識詞條, 都有來自三甲醫院、副主任醫師以上的撰寫專家及審閱專家負責追蹤, 確保內容權威準確。



臨床
疾病
3,000+



臨床
路徑
2,000+



病例
文獻
100萬+



臨床
檢查
2,000+



專題
內容
3,000+



法律
法規
10,000+



臨床
用藥
27,000+



指南
共識
20,000+



醫學
量表
500+



臨床
操作
3,000+



實證
文獻
100萬+