

5. 韩一薛 一柯 (Hand-Schuller-Christian) 氏病 (黄色瘤病): 是一种组织细胞过度增生, 继发性脂质沉着疾病, 多发生于儿童。其临床三大特征是颅骨及其他扁骨呈不规则穿凿状缺损、尿崩症和眼球突出。眼突或偏位是由于眶骨或眶内被组织细胞浸润所致, 或是形成的肉芽肿所致。黄色瘤形似黄豆, 扁平、表面光滑, 在两眼睑可对称存在或呈

散在状, 大小不等, 若侵犯角膜和巩膜, 则表现为角膜表面有脂肪样浸润或见扁平样小隆起; 侵犯眶上壁时, 则上眼睑肥厚、上睑下垂; 侵犯眼眶内则眼球突出。突眼严重者可发生暴露性角膜炎或溃疡, 肿物接近眶尖部时, 可发生全眼肌麻痹、眼球固定, 视神经乳头水肿或萎缩, 视力显著减退甚至黑朦。

流行性出血热多尿期抽搐病因分析

沂水县人民医院 丛治铨 王希明

我院1987~1990年共收治流行性出血热 (EHF) 患者426例, 其中32例在多尿期突然发生抽搐。根据临床检查确定抽搐发生的原因:

1. 高血压脑病: 10例。表现为剧烈头痛、呕吐、突发癫痫样抽搐。血压大幅度升高, 视乳头水肿。发作后神志清醒, 不遗留神经系统损害。镇静、降压和脱水治疗可迅速有效地控制发作。基本病因是肾脏损害引起的肾性高血压。

2. 颅内出血: 5例。临床表现初似高血压脑病引起的抽搐, 但很快昏迷, 出现脑出血相应症状。脑脊液为血性或查见皱缩红细胞。诱因分别为: 严重高血压 (2例), 坠床、剧烈呛咳、凝血障碍 (各1例)。

3. 低血钙: 7例。表现为突发的手足或全身抽搐, 可自行缓解。血压正常、神志清醒、血钙降低为其特征。注射钙剂可迅速奏效。肾功能障碍致钙丢失过多是其主要原因。

4. 低渗脑病: 4例。表现为乏力、淡漠。当血钠过低引起水中毒时, 脑细胞肿胀致颅内压升高即发生抽搐; 多尿期水、盐大量丢失, 如补液不当也易于发生。

5. 一过性碱中毒: 3例。均发生在静脉滴注碳酸氢钠时, 患者突然兴奋、躁动、抽搐。患者血钾低, 快速补碱致一过性碱中毒、神经肌肉兴奋性异常升高是引起抽搐的原因。

慢性粒细胞白血病并

门脉高压症1例

山东省立医院 于克洲 傅丽娜 冯凯

男, 39岁。因乏力、右上腹部包块6个月, 腹部肿胀伴黑便20天入院。6个月前出现乏力、消瘦, 逐渐加重, 并出现左上腹部包块, 约在肋下5cm, 质硬, 边缘清, 轻触痛。20天前出现腹部肿胀, 迅速加重, 伴数次成形黑便, 并出现双下肢浮肿。体检: T38.5℃, P120次/分, R26次/分, BP 15/8 kPa。腹部明显膨隆, 腹壁静脉显露, 血流方向均向上。肝肋下未及, 脾肋下约7cm, 触痛明显, 质韧, 表面光滑, 肝上界右锁骨中线第5肋间, 脾上界左腋中线第7肋间, 腹水征 (+), 双

下肢浮肿。实验室检查: 血象: 血红蛋白80g/L, 红细胞 $2.37 \times 10^{12}/L$, 白细胞 $256 \times 10^9/L$, 早幼粒0.05, 中幼粒0.14, 晚幼粒0.11, 杆状核0.16, 分叶核0.31, 淋巴0.03, 单核0.02, 嗜酸性0.12, 嗜碱性0.06。腹水常规: 浅黄色、混浊, 利凡他试验 (+), 细胞计数 $0.144 \times 10^9/L$, 单核0.32, 多核0.68。腹水蛋白80g/L, 糖6.29mmol/L, 氯化物98mmol/L。中性粒细胞碱性磷酸酶积分: 0分。B超提示: 大量腹水, 脾大, 门脉高压症。骨髓象提示: 慢性粒细胞白血病。治疗经过: 马利兰2mg每日3次及利尿药物治疗1周, 自觉症状好转, 双下肢浮肿消失, 腹水明显减少, 白血细胞降至 $21.7 \times 10^9/L$, 带药自动出院。

讨论: 慢性粒细胞白血病并门脉高压症临床少见, 有时以门脉高压症为首发症状, 诊断较难。关于慢性粒细胞白血病并门脉高压症的机理, 一般认为是由于白血病细胞浸润脾窦及肝实质, 使门脉血流阻力增加, 造成肝内窦前性门脉高压。

Rothmund 综合征合并泪液缺乏1例

山东医科大学附属医院 张 晓 刘金耀

女, 7岁, 因双眼无泪, 睁眼困难伴面部手足红斑, 躯干部网状褐色斑近7年入院。患儿出生不久面颊及手足背即有红斑, 后渐渐出现萎缩斑。随年龄增长色斑渐增多变大, 而浅色斑逐渐减小, 无任何自觉症状。体检: 身高105cm, 体重16.5kg, 较同龄儿明显矮小。头围43cm, 毛发分布稀疏, 眉睫毛稀少。马鞍鼻。头颅、脊柱及四肢无畸形。面颊及手背、足背皮肤有毛细血管扩张性红斑, 有点状及条状萎缩, 颈、躯干及四肢弥漫性褐色斑, 夹有浅色斑, 呈网状, 较干燥。指 (趾) 甲变薄, 无光泽, 轻度萎缩。实验室检查无异常发现。取躯干皮损作病理检查, 见表皮大部分消失, 基底细胞呈灶性液化, 色素脱失。真皮浅层毛细血管略充血。血管周围有少数淋巴细胞、组织细胞及噬色素细胞。眼科检查: 视力: 双: 0.1 (不能矫正)。双上睑缘遮盖约1/3瞳孔, 但双提上睑肌肌力正常。双睑、球结膜干燥, 充血 (+)。角膜有散在点状浸润着色, 前房、虹膜、瞳孔均正常。双眼晶体呈星状混浊, 双眼底视盘边界清, 黄斑中心凹光反射 (+), 眼压Tn。Shirmer 氏泪液分泌试验: 5分钟滤纸被泪液渗湿5mm。诊断: Rothmund 综合征合并泪液缺乏。