

VitC、1,6-二磷酸果糖、复方丹参、川芎嗪及钾镁能量极化液等治疗14d, d3自觉症状消失,心脏杂音减弱, d5杂音消失并停止吸氧。1wk后精神好转,心界恢复正常,巩固治疗1wk。查:血红蛋白92g/L,白细胞 $9.9 \times 10^9/L$,中性0.58,淋巴0.36,血沉、心肌酶谱正常。X线示心影恢复正常。心电图:ST段抬高较前明显下降。T_{V1-V3}倒置,其余平坦。

讨 论

儿童病毒性心肌炎并心肌梗死多发生于重度心肌炎患者。其主要原因:1. 病毒对心肌本身的损害。当病毒侵袭心肌发生病变时,造成心脏各组织、心包膜、心肌损害,同时附着于心肌表面的冠状动脉也发生炎性水肿,导致冠状动脉管

腔狭窄,坏死的上皮细胞脱落形成栓塞,引起冠脉分支循环受阻,心肌供血不足,部分心肌坏死。2. 心肌缺血引起心肌代谢障碍,特别是在感染与应激状态时,过多的儿茶酚胺可显著增加心肌耗氧量,诱发心肌细胞急性缺血缺氧,加重心肌损害,导致该部分心肌多灶性小块坏死,最后形成心肌梗改变。3. 患儿自身因素如长期营养不良,贫血、长期的心肌营养障碍也是促成该病发生的因素之一。该病应与心内膜炎栓子造成的心肌梗死、儿童高血压、动脉粥样硬化造成的心肌梗死、结核等病注意鉴别。

(收稿:1998-10-05,修回:1999-02-18)

X连锁肾上腺脑白质营养不良1例

王学禹 王海虹 孟庆辉

患儿,男,6a,因走路不稳、全身皮肤发黑2mo入院。2mo前发现患儿全身皮肤较前变黑,以面部、手足和外生殖器为甚。走路欠稳,左侧肢体活动欠灵活,双手精细动作较差。起病后喜怒无常,时有傻笑,智力较前明显减退。入院前1mo视物模糊,讲话不清楚,语言断续含混,听力下降。上述症状呈进行性加重。既往健康,家族史阴性。查体:T36.4℃,P94次/min,R28次/min,BP14/10kPa,反应迟钝,查体不合作,步态不稳,呈醉醉样。全身皮肤均有色素沉着,尤为手足、面部、外生殖器为甚。粗测视力差,眼底正常,听力极差,心肺肝脾无殊。四肢肌肉无萎缩,四肢肌力均为IV级,左侧肢体肌张力增强,膝腱反射、跟腱反射亢进,巴氏征阳性,实验室检查:血皮质醇:8Am 27μg/L,4Pm 25μg/L(正常值8Am 80~200μg/L,4Pm 40~100μg/L,ACTH兴奋试验示肾上腺皮质功能低下。腹部B超未见异常,脑CT:双侧颞顶叶大片密度减低影。脑电图:双侧对称性棘慢波。临床诊断:X连锁肾上腺脑白质营养不良(ALD)。

讨 论

X连锁ALD多在4~10a男孩起病,亦有在成人期起

病,称为肾上腺脊髓神经病。其病理特点是中枢神经进行性脱髓鞘以及肾上腺皮质萎缩或发育不良。其生化代谢特点是血浆中极长链脂肪酸异常增高。临床表现为脑白质营养不良和肾上腺皮质功能不全,二者可同时存在或相继出现,前者早期表现为皮层盲、视神经炎、痉挛性瘫痪、下肢轻瘫,皮质聋、失语和抽搐,晚期表现为痴呆和昏迷。后者早期疲乏无力、恶心、呕吐、腹泻、低血压,以后面部、手掌、指纹、会阴部、乳头、脐部及关节部位出现色素沉着。感染、创伤、手术可诱发肾上腺危象。本病患者表现典型,同时具备了神经精神症状和肾上腺皮质功能低下表现。诊断方面,除具备上述临床表现外,CT和MRI表现为脑白质病变,脑脊液表现为蛋白和细胞数稍高,脑电图表现为双侧对称性慢波,起初限于后脑,而后遍及全脑。血浆和皮肤成纤维细胞中极长链脂肪酸(Vlcfa)增高,血中皮质醇降低,ACTH兴奋试验阳性。目前尚无特效治疗,限制长链脂肪酸摄入,其疗效尚不肯定。预后不良,早年死亡。预防本病发生,应对高危妊娠做产前诊断,如测羊水细胞中Vlcfa含量,阳性者应选择终止妊娠。

(收稿:1997-12-20,修回:1999-03-03)

作者单位:250021 济南,山东省立医院(王学禹、王海虹);兖州矿业局鲍店矿医院(孟庆辉)

甲型肝炎后再生障碍性贫血1例

潘教清

患儿,女,10a,1mo前出现厌食、乏力、面黄,偶呕吐,右上腹胀痛。ALT120U,HBsAg(-),诊断为急性黄疸性肝炎,综合治疗10d症状消失。近4d来全身皮肤粘膜出现出血点,伴呕血及黑便1次。查体:T37.3℃,P90次/min,R25次/min,BP14/10kPa,重度贫血貌,全身皮肤粘膜可见密集针尖至黄

豆大小的出血点及瘀斑,巩膜未见黄染,浅表淋巴结不大,颈软,心肺听诊正常,腹软,肝右肋下3cm,质较韧,边缘锐利,脾未及,神经系统阴性。WBC $1.8 \times 10^9/L$,N0.18,L0.80,M0.02,RBC $3.1 \times 10^{12}/L$,Hb65g/L,BPC $50 \times 10^9/L$,BT4min,CT3min,诊断为肝炎后再生障碍性贫血(肝炎后再障)。骨穿示增生明显低下,粒系、红系增生极度低下,淋巴细胞比值极度增高,浆细胞、网状细胞比值明显升高,未见巨核细胞,符合

作者单位:273100 山东省曲阜市人民医院儿科