

儿采用此法,均在 24 小时内痊愈。皮损较重,有青紫或坏死时,应尽早使用酚妥拉明。可用含酚妥拉明 2~4mg 生理盐水局部浸润性注射^[2],也可用含酚妥拉明纱布块敷于患处,间断配以 30% 红花酒精交替外敷。交替之间休息 20~30 分钟。酚妥拉明局部应用有对抗多巴胺对血管的收缩作用,改善血循环^[2]。我们对 10 例头皮损损伤较重患儿采用酚妥拉明纱布块和 30% 红花酒精交替外敷,2 天后皮肤颜色均有改善,黑紫面积缩小,5~8

天后黑痂脱落,皮损痊愈。

【参考文献】

- [1] 李文汉. 新编儿科药物手册[M]. 北京:人民卫生出版社, 1999. 249.
- [2] 贾公孚,谢惠民. 药物联用禁忌手册[M]. 北京:中国协和医科大学出版社,2001. 261.

(收稿日期:2002-12-18)

肝豆状核变性患者服用青酶胺致 PRCA 1 例

张利军¹,吕有魁²,杨任民³

(1. 上海市普陀区中心医院神经内科,上海 200062;2. 安徽中医学院 99 级研究生;3. 安徽中医学院神经病学研究所)

【关键词】单纯红细胞再生不良性贫血;肝豆状核变性;青酶胺

【中图分类号】R742.4 【文献标识码】B 【文章编号】1004-6879(2003)02-0169-01

患者女,20 岁,1998 年初发现下肢水肿,1999 年 10 月出现腹胀及手抖,2000 年 6 月在我院第一次住院。查体:贫血貌,双上肢轻微姿位性震颤,裂隙灯下见角膜 K-F 环(+). 实验室检查:WBC $2.3 \times 10^9/L$ 、RBC $2.76 \times 10^{12}/L$ 、Hgb99g/L、PLT $29 \times 10^9/L$ 。血铜、血铜氧化酶、血铜蓝蛋白均低于正常范围。B 超提示:肝硬化、脾轻度肿大、肾脏回声增粗。确诊为:肝豆状核变性(HLD)、脾功能亢进。予二巯基丙磺酸钠(DMPS)排铜及保肝、利尿等对症治疗,腹胀及手抖明显好转。出院时骨髓细胞学检查提示增生活跃,红系 77.5%、粒系 15%、巨核细胞 75 个。出院后坚持服用青酶胺(D-PCA)0.375g,每日 3 次,服用 3 个月后因乏力、手抖加重而第二次入院。查体:神志清楚,言语流利。面色苍白,巩膜无黄染。腹平软,肝脾未触及,肝区无叩击痛。移动性浊音(-),双下肢轻度凹陷性水肿。双手轻微姿位性震颤,四肢肌力、肌张力正常,四肢腱反射(++),病理反射未引出。裂隙灯下见角膜 K-F 环(+). 实验室检查:WBC $2.9 \times 10^9/L$ 、RBC $1.72 \times 10^{12}/L$ 、Hgb54 g/L、PLT $48 \times 10^9/L$ 。肝功能:ALT44.5 赖氏单位。血铜 $8.76 \mu\text{mol}/L$ 、血铜蓝蛋白 $91 \mu\text{g}/L$ 、血铜氧化酶 0.288 活力单位、24 小时尿铜 18.1mol/24h。骨髓细胞学检查:粒系增生极度活跃(69.5%),红系增生极度减低(1%),巨核细胞 32 个,血小板少见。B 超:肝硬化、脾轻度肿大、肾脏回声增粗。诊断:HLD、D-PCA 致单纯红细胞再生不良性

贫血(PRCA)、脾功能亢进。立即停用 D-PCA,改用 DMPS 排铜,利血生、肌苷、VitB4、VitB12、叶酸、力勃隆等治疗。定期复查血常规,患者 RBC、Hgb 逐渐回升。治疗 18 日后复查血常规:WBC $3.6 \times 10^9/L$ 、RBC $2.7 \times 10^{12}/L$ 、Hgb85g/L、PLT $57 \times 10^9/L$ 。骨髓细胞学检查:增生活跃,粒系 57%、红系 29%,巨核细胞 274 个,血小板少见。

讨论 根据患者肝脏症状、双手震颤等椎体外系症状和角膜 K-F 环,以及铜蓝蛋白明显降低等实验室检查,确诊为 HLD 殆无疑问。第一次入院时血 RBC、WBC 及 PLT 均中度减少,而骨髓细胞学检查提示三系增生活跃,结合 B 超提示肝脾轻度肿大,故符合 HLD 并发脾功能亢进。患者连续服用 D-PCA 3 个月复查血象,WBC 及 PLT 与服药前相比无改变,而 RBC 明显降低。第二次复查骨髓细胞学提示粒系增生极度活跃,而红系增生极度减低,故考虑为 D-PCA 引起的 PRCA。在诊断药物引起的血细胞减少时,首先必须排除由于 HLD 并发脾亢及溶血性贫血引起的血细胞减少。本例提示:在服用 D-PCA 过程中必须定期作周围血细胞的检测,一旦发现 PRCA,应立即停用 D-PCA。如贫血严重,可输红细胞以减轻症状,并适当补充叶酸和多种 B 族维生素等。

(收稿日期:2002-07-16)

5 岁儿童先天性巨结肠 1 例

王立平

(滦平县中医院,河北 滦平 068250)

【关键词】先天性巨结肠;儿童;诊断

【中图分类号】R574.62 【文献标识码】B 【文章编号】1004-6879(2003)02-0169-02

患儿男,5 岁,主因便秘 5 年收入院。患儿长期腹胀和便秘,1-2 周排便一次,且随年龄增长便秘越来越顽固,每次大便均需灌肠、塞肛栓或泻剂。每次大便量很多,排便后腹胀减轻。未发生过巨结肠危象,曾因便秘多次住院,均未明确诊断。本次住院给予全消化道透视:直肠远端狭窄,欠整齐,上端肠管轻度扩张,乙状结肠及降结肠粘膜粗乱充盈像,管壁见细小毛刺征。诊

断为先天性巨结肠。

讨论 先天性巨结肠为小儿较常见的先天畸形,主要病理变化为局部肠壁肌间神经和粘膜下神经丛缺乏神经节细胞,无神经节细胞肠段丧失蠕动功能而经常处于痉挛状态。管腔稍细,外观较平坦僵硬,粪便通过困难,发生功能性肠梗阻。此病症典型诊断较早,一般在新生儿及婴儿时期即可诊断,较少患