

3.1 诊断体会 儿童HLD 临床表现多变, 极易误诊或漏诊, 本文 64 例有症状者 38 例曾误诊为肝炎, 3 例误诊为溶血性贫血, 误诊时间长达 6 个月到 4 年。

本病可在儿童期出现症状, 亦可在成人期发病, 儿童患者肝受累的比例高于成人^[1]。本组有症状者肝脏异常高达 81%。发病时神经系统受累者占 67%。极少数患儿只表现溶血或血尿, 须对本病有高度警惕才能确定诊断。

通过角膜 K-F 环、血清铜氧化酶光密度、血及尿铜测定可以使绝大多数病人得以确诊。只极少数病例需肝穿刺检查。

3.2 治疗效果 本病的治疗首先是驱除体内过多的铜或使铜去毒性(初期治疗), 继之保持体内铜不再聚集(维持治疗), 常用的药物是各种络合剂和锌盐^[2,3]。我们首先应用大

剂量硫酸锌与小剂量青霉胺联合治疗本病, 临床效果满意, 可使尿铜排泄量降至正常, 而且使青霉胺的副作用明显减轻, 有推广应用价值。大剂量硫酸锌可使病人血及尿锌升高, 但未见副作用。少数病例(2 例)用本方案治疗后虽然尿铜降低, 但临床效果仍不佳, 需进一步研究。

参考文献

- 1 Brewer GJ, Yuzbasiyan-Gurkan V. Wilson disease. medicine, 1992, 71(3) 139
- 2 Brewer GJ. Practical recommendations and new therapies for Wilson's disease. Drugs, 1995, 50(2) 240
- 3 杜嗣廉, 李博琴, 乔青, 等. 锌盐治疗 19 例肝豆状核变性的远期效果. 中华儿科杂志, 1991, 29(5) 270

(收稿 19980116, 修回 19980513)

临床肝胆病杂志编委会第八届成员名单

(任期 1999 年 1 月至 2000 年 12 月)

编委会主席 叶维法

名誉主编 钟振义

顾问编委

Kun io Okuda(日本) Mark A Zern(美国) 宋瑞楼(台湾) 林兆鑫(香港)

王宝恩 田庚善 汪俊韬 陶其敏 贾克明(北京) 汤钊猷(上海)

彭文伟(广东) 张学镛(陕西) 徐大毅(山西) 王伯祥(湖北)

段芳龄(河南)

主 编 宋国培

副 主 编 叶红军 朴云峰 牛俊奇

编辑部主任 杨泳玫

编辑委员

王孟薇 斯崇文 冯百芳 陈寿坡 陈乃玲 成军(北京) 杨秉辉 孔宪涛

王吉耀(上海) 黄乃侠(天津) 王宇明(重庆) 尤大钰 孟宪镛 范宋滂

贾辅忠(江苏) 刘克洲 蔡卫民(浙江) 叶如美(江西) 梁扩寰(湖北)

苏先狮(湖南) 万德森 骆抗先 刘新民(广东) 贾杰(海南) 袁孟彪

池肇春 孙成刚(山东) 韩德伍 王守义(山西) 姚希贤(河北) 熊诗松(河南)

张树梓(内蒙) 雷秉钧(四川) 樊代明(陕西) 吕荣福(新疆) 王兆荃(辽宁)

姚 桢 朱雅琪(黑龙江) 马兴斌 王江滨 高普军(吉林)

