仅能稳定病情,减少激素用量,且可防止肾组织纤维化,使其 10 a 内肾衰发生率从单纯使用激素的 60%减少到 10%以下,且静滴 CTX 毒副作用比口服明显减少10%以下,且静滴 CTX 冲击治疗 12 例难治性肾病患儿,66.7% 完全缓解,16.7% 部分缓解,16.7%无效。其中激素耐药 8 例中 5 例(62.5%)完全缓解,1 例(12.5%)部分缓解,2 例(25.0%)无效。

据文献报道病理表现为 MsPGN 的肾病患儿,病情常呈进行性发展,若未经治疗者起病 10 a 内,年病死率 6.4%,病后 20 a 90%进入肾功能衰竭<sup>[3]</sup>。本组 12 例难治性肾病患儿,7 例行肾穿刺病理检查,其中 4 例(57.1%)为 MsPGN,发生率较文献报道高,可能与病例数量少有关,但该 4 例中用 CTX 冲击治疗后 3 例完全缓解,1 例获部分缓解,值得临床上重视。

CTX 的主要副作用是白细胞减少、脱发、肝功能 损伤、出血性膀胱炎、抗利尿激素释放、肺纤维化等, 远期副作用可有性腺损伤,其中一过性骨髓抑制所 致的周围血白细胞下降,大多发生于给药后 7~14 d<sup>[2]</sup>,本组病例中 4 例发生白细胞下降,出现时间与报道相符,均在 3 周内恢复。7 例出现胃肠道症状, 3 例轻度脱发,均不需特殊处理,能坚持用药至疗程结束,未发现其它毒副作用,但对性腺影响,因患儿年龄小,尚需长期随访观察,才能得出结论。

本文病例尚少,观察时间较短,但已初步提示大剂量 CTX 冲击治疗对难治性肾病患儿的近期疗效较好,副作用少,值得临床应用,对临床表现为难治性肾病的 MsPGN 患儿疗效满意。

#### 参考文献

- 1 姜新猷,郭怡清,王韵琴,等整理.小儿难治性肾病、血尿专题座谈会纪要.中华儿科杂志,1985,23(3):166
- 2 尹 广,黎磊石·大剂量环磷酰胺静脉注射治疗狼疮性肾炎·中华肾脏病杂志,1994,10(5);310
- Rose BD, Black RM. Manual of clinical problems in nephrology Boston: Little—Brown and Co, 1988. 231~233

(收稿:1998-07-01 修回:1999-04-10) (本文编辑:孙立杰)

# 骨髓坏死 4 例临床分析

葛晋源 郭世美 张鲁勤 姜 岩

(徐州市第一人民医院内科 221002)

**关键词** 骨髓坏死 分类号 R551.3

骨髓坏死(简称 BMN)是一种少见的临床病症,病情危重,诊断困难,在临床骨髓穿刺标本中很少见,多在尸检中发现。我院自 1989 年至今已接诊 4 例,现报道如下。

#### 1 临床资料

1.1 例 1 男,47岁。因反复牙龈出血,皮肤淤斑,头晕、乏力 5 a 于 1989 年 4 月 27 日入院。患者 5 年来反复出现头晕、乏力、牙龈出血、皮肤淤斑,偶有发热,曾拟诊为"再生障碍性贫血"予以治疗。后上述症状加重入院。入院后出现不规则发热,T 39.5℃,胸痛、腹痛及全身骨痛。查:T 39.5℃,P 120次/min,中度贫血貌,全身皮肤散在淤点、淤斑,胸骨及双侧髂骨压痛。Hb 70 g/L,BPC 92×10°/L,WBC 9.0×10°/L。髂后上棘处行 2 次骨穿:第 1 次骨穿示增生减低,红系有病态造血;第 2 次骨穿示骨髓坏死。

骨髓造血、抗感染、输血支持治疗无效,于住院第40天死亡。

1.2 例 2 男,7岁。因发热、头晕、乏力、胸痛  $^{10}$  d 入院。此前曾在当地医院用抗生素治疗无效。查: T  $^{39.5}$  °C,中度贫血貌,全身皮肤未见明显出血点,全身浅表淋巴结均可触及,质  $^{II}$  度,无触痛,胸骨压痛、叩击痛。肝肋下约  $^{2}$  cm、脾肋下约  $^{2}$  cm,质  $^{II}$  度,双膝关节压痛。Hb  $^{70}$  g/L,BPC  $^{168}$ × $^{109}$ /L,WBC  $^{14.0}$ × $^{109}$ /L,可见大量幼稚细胞( $^{>60}$ %)。行髂后上棘骨穿示骨髓坏死,第  $^{2}$  次髂后上棘骨穿示急淋  $^{10}$  L<sub>2</sub>型。因转院失访。

1.3 例 3 女,76 岁。因头晕、乏力、腹泻、发热、消瘦、骨痛 1 月入院。查:T 39.0 ℃,急性病容,中度贫血貌,全身皮肤未见出血点,胸骨压痛,双下肢骨骼触痛。Hb 67 g/L,RBC  $1.98\times10^{12}$ /L,BPC  $127\times10^{9}$ /L,WBC  $104.0\times10^{9}$ /L,幼稚细胞 80%,GOT ↑,血

确论为骨髓另常增生综合征合并骨髓坏死lec于刺激vublishing Ho头原石T不多发性亚急性硬膜下血肿。n石、酸

后上棘骨穿示骨髓坏死;再次行胸骨骨穿,证实为急非淋 M<sub>4</sub>型,予止血、输血、抗感染治疗,入院第4天因继发性脑出血死亡。

1.4 例 4 男,36 岁。因腹痛腹胀、肛门停止排气排便 4 d,拟诊"急性肠梗阻"入普外科急诊手术。术后出现高热、切口感染、全身皮肤出血点,进行性贫血,骨痛,转入血液科。查:T 40.0 ℃,P 110 次/min,重度贫血貌,全身皮肤散在淤点、淤斑,左锁骨上可触及数枚淋巴结,质Ⅱ度,Hb 53 g/L,BPC 121×10°/L,RBC 1.81×10¹²/L,WBC 5.2×10°/L,AKP ↑,血Ca²+ ↑,GOT ↑。行髂骨骨穿示增生不良骨髓象。第2次行胸骨骨穿示骨髓坏死。后经苏医附院会诊再行髂骨骨穿,示骨髓转移腺癌,考虑来源于胃癌,全身骨髓 ECT 显像示中心骨局部反应活跃,予抗感染、纠正 DIC,输血支持,集落刺激因子(G—CSF,EPO)应用,住院第92天全身衰竭死亡。

### 2 讨论

BMN 是指造血组织和基质的大片坏死,主要继发于严重感染、骨髓转移癌和某些血液病。骨穿及骨髓活检中的发生率为 0.12%<sup>[1]</sup>。其发病机制可能与下列因素有关:①骨髓微循环障碍,广泛微血管阻塞。这是引起 BMN 的主要因素。②肿瘤坏死因子(TNF)所致。TNF 对各种造血祖细胞有强烈抑制作用,当血浆中 TNF 浓度高于一定水平时则可出现BMN<sup>[2]</sup>。③感染性 BMN。致病菌释放内外毒素可损坏骨髓的微循环。④其他化疗药物、肿瘤细胞浸润、DIC、局部缺氧均可引起 BMN。

BMN 的主要症状为发热和骨痛。本组 4 例均 有发热和骨痛,热型不规则,抗生素治疗无效。在原 发病的基础上出现 BMN,病情急剧恶化,严重贫血、 感染、衰竭、出血等症状均可出现。骨痛是本病的特征性症状。Kiraly<sup>[3]</sup> 报道骨痛为唯一症状者占 85% (11/13),疼痛剧烈,可单纯局限于下背部、胸骨或全身骨痛。一般在骨髓坏死发生之前骨痛持续 5 d~1个月。临床上确诊 BMN 主要依靠骨髓穿刺和骨髓活检。这 4 例均行多部位骨髓穿刺确诊,并明确原发病。坏死骨髓液根据骨髓坏死的程度及范围可分为Ⅲ级<sup>[4]</sup>,这对判断病情及预后有一定的帮助。磁共振及放射性核素<sup>99m</sup> Te 骨扫描可估计 BMN 的程度、分布及预后。病例 4 经行全身骨髓 ECT 显像示中心骨局部反应,为治疗及评价预后提供了帮助。此外血清 LDH、AKP、GOT、血钙增高对诊断有一定的参考价值。

BMN的预后取决于原发病,总体而言预后较差。本文报道的 4 例均在短期内死亡。积极治疗原发病,是改善预后的重要因素,同时加强支持治疗,部分病人尤其是感染、溶贫、急性白血病患者的BMN 可获治愈或缓解。集落刺激因子的临床应用对改善BMN 症状及延长病程也有一定的作用,如病例 4 应用 G—CSF、EPO 治疗,病程相对延长。

#### 参 考 文 献

- 1 段晓萍,钱林生,陈辉树,等.骨髓坏死34例临床分析.中华血液 学杂志,1997,18(6):329
- 2 杨天楹,张之南,郝玉书主编.临床血液学进展,北京:北京医科 大学出版社,1992.17
- 3 Kiraly JF, Knupp C, Ching HP, et al. Bone marrow necrosis. Am J Med, 1976, 60(8); 361
- 4 沈志祥,彭 渺,张慧英,等.30 例骨髓坏死的病理和临床分析. 临床血液学杂志,1992,1(6):34

(收稿:1998-09-03 修回:1998-10-25) (本文编辑:程春开)

## 纳洛酮治疗婴儿闷热综合征疗效观察

陈晓红

(睢宁县人民医院儿科 221200)

摘要 目的 进一步观察纳洛酮对婴儿闷热综合征的治疗作用。方法 治疗组在综合治疗的基础上辅以纳洛酮  $0.01\,\mathrm{mg}\,\mathrm{*kg}^{-1}$ ,静推,每小时 1 次,用至临床症状改善后停药;对照组采用综合治疗。结果 治疗组在临床症状消失时间及总有效率、临床治愈率方面均优于对照组,中枢性呼吸衰竭发生率低于对照组,差异均有非常显著意义 (P<0.01)。结论 纳洛酮能显著提高闷热综合征的抢救效果。

关键词 闷热综合征 纳洛酮

分类号 R72.593