

瑞氏综合症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/308/2021_2022__E7_91_9E_E6_B0_8F_E7_BB_BC_E5_c22_308446.htm 名称瑞氏综合症所属科室消化内科病因病因不明，多认为与病毒感染有关，如流感病毒、柯萨奇病毒、疱疹病毒、EB病毒等，也可能与黄曲霉素、水杨酸制剂或环境遗传因素有关。病毒感染后线粒体的结构和代谢异常导致一系列生化改变是引起肝及脑部病变的主要基础。主要病理改变以脑和肝为主，可见大量脂肪沉着，在胞浆内布满脂肪滴，电镜下观察线粒体肿胀，呈多形态变化，内嵴消失，基质伸展呈小条状，颗粒变粗，糖原减少。此外在肾小管、心肌、胰腺、胃肠道、肺、脾和淋巴结等器官也有脂肪浸润现象。临床表现本病起病迅速，其主要临床表现为：在病前2周内常有上呼吸道和消化道病毒感染的前驱症状。脑部损害，为本病最为突出的表现。当前驱症状好转时，可忽然出现频繁呕吐和剧烈的头痛，开始时兴奋烦躁、精神错乱、嗜睡，随后转为惊厥、昏迷，乃至大脑强直状态，可因呼吸衰竭而死亡。肝脏损害，表现肝脏肿大，伴有肝功能障碍，多无黄疸和出血倾向。多数伴有低血糖，少数出现脱水和代谢性酸中毒等。检查 1.血清转氨酶增高，凝血酶原时间延长，血氨、血浆游离脂肪酸和短链脂肪酸升高。 2.脑脊液检查压力升高，但细胞数和蛋白多在正常范围之内。 3.脑电图检查呈中、重度弥漫性异常。 4.CT检查有助于排除脑部占位性病变。诊断根据在小儿病前有稍微的上呼吸道和消化道感染病史，继之出现进行性加剧的神经症状、肝脏体征和低血糖表现，应考虑本病。本病的确诊依靠于肝脏的活体组织检查，可见肝细胞内有大量脂肪滴

，电镜下观察线粒体膨大以及致密体的减少或消失等特征性改变。鉴别诊断应注重与流行性脑脊髓膜炎、乙型脑炎、化脓性脑膜炎和败血症相鉴别。治疗消除脑水肿是治疗本病的重点，是改善预后的要害，应注重保护肝功能和加强支持疗法，有人采用换血疗法，以去除毒素、降低血氨，纠正凝血障碍，取得了一定疗效。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com