

维生素B6依赖综合征 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_BB_B4_E7_94_9F_E7_B4_A0B_c22_308982.htm 名称维生素B6依靠综合征所属科室儿科临床表现在婴儿期，吡哆醇缺乏症的主要症状为全身抽搐，其他表现为末梢神经炎、皮炎及贫血等。6个月以内的婴儿出生后如喂养食物中缺乏维生素B6，可显示神经过敏、兴奋增多及频繁的全身性抽搐，导致抑郁、嗜睡智力迟钝、振动觉及位置觉消失。同时常有胃肠道症状。当用异烟肼治疗结核病时，可发生末梢神经变性病（较多见于成人），以及皮肤和粘膜炎症，如脂溢性及脱屑性皮炎、口腔炎、舌炎、眼炎等。维生素B6依靠综合征多属遗传性疾患辅助检查（1）色氨酸试验 给患儿口服色氨酸后取尿检测黄嘌呤排出量如低于正常即为阳性反应。（2）MeHenry氏试验 给患儿口服或注射丙氨酸后取血测尿素浓度，如尿素浓度较正常者明显增高为阳性反应。以上两种阳性试验对诊断仅有参考价值。诊断婴儿期如遇不明原因的惊厥、贫血或慢性腹泻，若已排除低钙血性、低血糖、低血钠及感染性疾病，即应考虑维生素B6缺乏或依靠病。注射维生素B6100mg后抽搐停止可作为诊断依据。色氨酸负荷试验可以明确诊断，其法如下：口服50~100mg/kg色氨酸液（每次总量不超过2g），患儿尿中可出现大量黄嘌呤酸，正常人无此现象，但在维生素B6依靠病者此试验可能阴性，血清及红细胞谷-草转氨酶降低。脑电图检查有不正常频率及振幅改变的波形。治疗对吡哆醇缺乏所致抽搐，肌注维生素B6100mg1次即可控制，以后用食物调节即可。如系维生素B6依靠病则必需每日肌注2

~ 10mg，或口服10 ~ 100mg直至痊愈。对治疗五些疾病所用药物为维生素B6对抗剂时，则需用口服B6约2mg/kg/d。预防及预后食物应注重平衡，用高蛋白食物时，应加维生素B6。结核病人用异烟肼治疗时，要注射神经系统症状，如出现异常应减少异烟肼量，最好同时加用维生素B6。正常维生素B6需要量，婴儿为0.3 ~ 0.5mg/d，儿童为0.5 ~ 2mg/d。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