

糖原累积病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/309/2021_2022__E7_B3_96_E5_8E_9F_E7_B4_AF_E7_c22_309276.htm 名称糖原累积病所属
科室儿科病因糖代谢物质过分积聚临床表现临床症状多于1岁
以内出现，表现为肝大，反复发作的低血糖，且可因低糖血症而致智能低下，患儿体型较矮小、脸圆，腹大，颊、臀部脂肪堆积，常因感染诱发酸中毒、酮尿、高脂血症，乳酸血症，血尿酸增高等。辅助检查实验室检查除空腹血糖值低下外，胰高血糖素试验和肾上腺素试验有助于诊断，后者系皮下注射1/1000肾上腺素，按0.01mg/kg计算，正常人注射后1h血糖浓度升高1.67~2.50mmol/L(30~45mg/dl)，而患者血糖升高甚微。必要时可作肝活体组织检查，患者肝细胞内糖原增加，葡萄糖-6磷酸酶活力消失。治疗治疗用高蛋白、高葡萄糖饮食，多次喂养，以维持血糖正常水平，尤应于午夜加餐1次，以避免次晨低血糖。其他治疗包括防止感染，纠正酸中毒（可用NaHCO₃，禁用乳酸钠）。纠正低血糖后假如血脂仍继续升高，可用安妥明50mg/(kg·d)。激素治疗有益于维持正常血糖水平、提高食欲。胰高血糖素、各种类固醇激素、甲状腺素对改善症状皆可有时有暂时的疗效。外科方法如作门-腔静脉吻合术，使肠吸收的葡萄糖越过肝，直接进入血液循环，可能术后肝缩小，生长加速，但长期效果并不肯定。亦有报告作肝移植者，效果不明且不易推广。其他有采用酶替代治疗等，但效果并不佳。总之，对本症主要是饮食治疗和对症处理，使患儿能渡过婴幼儿期，因4岁后机体逐步适应其他代谢途径，临床症状可减轻。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