DOI:10.16016/j.1000-5404.1989.05.021

期血流方向呈某种角度有关。但也有人认为收缩期杂音与LVFT及左室扩张两个因素都有关。任何原因引起左室扩张致房室环和乳头肌拉长，均可能产生全收缩期杂音。(二)可能出现心律失常。本文有4例出现室早，2例为偶发性，2例为频发性。Suwa提出LVFT伴室早有下列特点：(1)不易被抗心律失常药物所控制；(2)呈频率依赖性，即易受心率影响，运动后心率增快室早可消失。本文有1例符合上述特点。关于引起室早的原因，文献报导有(1)LVFT可能存在特殊的传导细胞——蒲肯野氏细胞，具有自律性兴奋灶，可发生室性期前收缩；(2)LVFT附着于左室壁上，当心脏舒张时，腱索对左室有牵引力，这种机械性牵引力可能激发室性期前收缩。

总之，LVFT在较长时间内均被认为是1种正常腱索变异，有人提出LVFT为心脏正常结构的一部分。近年来认为LVFT可能与心脏杂音和心律失常有关。关于其临床意义的评价，目前尚难肯定，须待更多病例进一步验证。

参考文献

1. Nishimara T, et al. Echocardiographic features of false tendons in the left ventricle. Am J Cardio 1981;48:177
2. Perry LW, et al. Left ventricular false tendons in children: prevalence as detected by 2-Dimensional Echocardiography and clinical significance. Am J Cardio 1983;52:1264
3. Gerlis LM, et al. Left ventricular bands—A normal anatomicalf eature. Br Heart J 1984;52:641
4. Vered Z, et al Prevalence and significance of false tendons in the left ventricle as determined by Echocardiography. Am J Cardio 1984;53:322
5. Suwa M, et al. Incidence of the coexistence of left ventricular false tendons and premature ventricular contractions in apparently healthy subjects. Circulation 1984; 70:793

(收稿：1989.2.28；修回：1989.6.4)

小儿皮肌炎6例的观察与随访

黄明德 (大坪医院 儿科)

皮肌炎真正病因尚不十分清楚。近来已认识到是一类自身免疫学病。与抗原抗体免疫复合物反应有关。发病率似有增多趋势，现将我校第一、三附属医院1965～1986年住院的皮肌炎病例中，材料比较齐全、诊断明确的6例加以分析。

临床资料

一、一般资料

本组6例男3例、女3例。年龄：3～5岁2例，7～9岁4例。起病至就诊：2～5月4例，4年1例，6年1例。

二、症状与体征

6例患者均有皮肤、肌肉改变，皮疹见于眼睑、面部、四肢或其它部位，典型者为上眼睑及面部呈紫红色斑疹，同时伴局部水肿，皮肤脱屑者1例，肌痛和肌无力者6例；肌肉萎缩、吞咽困难者2例，皮下结节1例。肝增大1～2cm者4例，增大4cm 1例。

三、实验室检查

外周血象及血沉：白细胞总数在10000以上者4例，血沉在20mm以上者3例。血清酶：GPT检查3例在100单位以上者2例。GOT检查5例在50单位以上者3例。CPK检查3例，2例>50单位。LDH检查4例，3例正常，1例为1100单位。尿

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

肌酸检查4例均正常。肌电图检查4例和皮肤肌肉活体组织检查2例均见皮肌炎改变。

四、典型病例报告

黄×：女、3岁，因四肢疼痛、行走、下蹲、上楼、翻身困难3月余。眼睑与颜面紫红斑、浮肿1月余，伴发热、神萎、纳差4天，于1986年3月18日入院。体检：营养一般，神萎，上、下眼睑及颜面淡紫红斑伴轻度浮肿。手掌及指关节伸面的局部皮肤可见淡紫红斑，手指甲周皮肤轻度红肿，并见轻微脱屑。心肺正常。肝右锁骨中线肋缘下约2cm，剑下3cm，脾未扪及。四肢运动受限，双下肢下蹲困难，双膝反射减弱，其余体检无特殊发现。实验室检查：三大常规正常；血沉37mm/h；类风湿因子弱阳性；IgG、IgA、IgM测定均正常；乳酸脱氢酸1100单位(正常值<50单位)；谷草转氨酶200单位以上(正常值<50单位)；磷酸肌酸激酶46.9单位(正常值<120单位)。眼底检查(-)。心电图检查：示窦性心动过速。肌电图检查符合临床(皮肌炎)诊断。X线胸片、骨盆、双膝及双腕关节未见异常，软组织内未见钙化影。入院给予强的松口服(1.5mg/kg/日)，3～4天后面部及眼周浮肿明显消退，神萎、食欲明显改善。颜面浅紫色红斑色变暗。住院41天，病情明显好转出院。门诊治疗，强地松服2月减量，每4天递减2.5mg，减至2.5mg长期维持。1年后随访，复查血清酶各项指标均正常。除手指甲周皮肤轻度发红外，其余无异常。

讨　论

一、诊断

根据世界卫生组织(WHO)提出的诊断标准[2]，有典型皮肤和肌肉症状诊断并不困难，从临床表现及血清酶(即CPK、LDH、GOT、GPT)增高和肌电图异常基本可以确诊，无需作皮肤肌肉活检，对不典型病例，特别是皮肤、肌肉症状不明显时，即使血清酶升高，也很难作出诊断。血清酶升高是诊断本病的实验室参考指标[3]，但测定正常并不能排除本病的可能。很多作者认为CPK升高对诊断本病更有意义，但阳性率很低，目前原因尚不清楚。国内有文献报道[4]，可能国内患者肌功能损伤较轻，还有部分患者在化验时已用强地松有关。需几项酶联合测定才可提高诊断的阳性率，在活动期患儿血清酶至少有一种升高。本组6例均有1到2种血清酶升高。尿肌酸检查也是诊断本病的参考指标之一，本组检查4例均属正常。目前国内也有文献报道[4]，尿肌酸检查标本留取和实验方法很繁锁，实验结果受很很多因素影响，可以用测血清酶替代尿肌酸检查。我们认为本组所检查尿肌酸正常不影响对本病的诊断。本文检查4例肌电图2例皮肤肌肉活检皆符合皮肌炎的改变，可以确诊为皮肌炎。

二、治疗和转归

对于激素的应用很多作者有不同的看法，一般认为最初剂量(强地松2mg/kg/日)应足量才能控制症状[1][2]，逐渐减量以稳定病情，小剂量长期维持以防复发。减量的条件是临床症状消失或好转，血清酶下降，减量后以最小剂量维持6个月至2年。我们认为采用中等剂量强地松(1～1.5mg/kg/日)。临床症状和化验结果好转(约8周)，无须等待临床症状完全消失即可减量，但减量速度应慢，每4天减2.5mg，至最小量2.5mg/日，疗程6个月。在减量中如症状出现恶化，可再恢复减量前的剂量，如应用4～6周无效即换药。对激素无效或禁忌用者，可单用免疫抑制剂[3]，重症者可两者合用。此外尚可用能量合剂，复方氨基酸注射液，苯丙酸诺龙和维生素E等作为辅助治疗。死亡原因为并发急性感染和呼吸衰竭等，多发生于病后2年内死亡。总之，对激素的疗效评价说法不一，多数主张激素治疗可降低死亡率，减轻皮肤症状，改善肌肉功能和减少钙质沉着[1]，仍须常规应用。

转归：本文6例中都采用了激素治疗，除1例进行了系统治疗外，其它5例均未进行系统治疗，6例均好转和明显好转出

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

院。出院后进行了门诊随访和信访。3例随访1年半和3年。症状和体征基本治愈；1例信访12年，现在四肢强直，关节变形，肌肉萎缩，全身皮肤多处出现包块，并有些包块已破溃化脓，借助拐杖慢行；2例信访3月至1年半后死于呼吸衰竭和继发感染。

参考文献

1. 白汉玉。小儿皮肌炎30例临床分析。中华儿科杂志 1983；21（2）：98
2. 白汉玉。儿童皮肌炎。国外医学儿科分册 1981；（3）：139
3. 施宗义，等。135例皮肌炎的分析报告。中华皮肤科杂志 1983；16（3）：143
4. 俞宝田，等。成人皮肌炎血清酶变化和病情关系的研究。中华皮肤科杂志 1983，16（2）：91

（收稿：1987.11.26；修回：1989.6.8）

VAD方案治疗多发性骨髓瘤的临床观察

王正万 胡小电 陈世旭 张林生（西南医院 血液内科）

我院自1988年以来，采用VAD[长春新碱（Vincristin，VCR）、阿霉素（Adriamycin，ADR）、地塞米松（Dexamethasone DXM）]联合化疗方案，治疗多发性骨髓瘤患者有一定疗效，现报道如下。

材料与方法

一、病例资料

9例患者的诊断，均符合下列3项条件或其中任何2条：1．骨髓检查中浆细胞比例10%以上；2．血清中出现单株球蛋白（M成分）；3．骨骼X线检查，可见溶骨性病变或／及弥散性骨质疏松。

临床分型、分期标准，按1985年邓家栋主编《临床血液学》中的标准确定[1]。治疗前之分期检查，包括病史，全身物理学检查，血、尿、粪常规及骨髓检查，肝肾功能，免疫球蛋白，血、尿蛋白电泳，血脂，血沉等检查。头颅、胸部、腰椎、骨盆X线摄片。3例病人接受CT检查。

9例中3例资料不全，可供分析者6例，男4例，女2例，其中IgG型3例，IgA型2例，IgD型1例。Ⅰ期4例，Ⅰ—Ⅱ期2例，6例中1例是复发，曾接受过卡氮芥、环磷酰胺、马法蓝、强的松、长春新碱治疗，未缓解，其余5例均为初治。

二、治疗方法

诱导缓解方案：VCR 0.5mg，静脉注射，每日1次，第1～4天；ADR15mg，静脉注射，每日1次，第1～4天；DXM20～40mg，静脉注射，每日1次，第1～4天、9～12天、17～20天。然后休息20～30天再进行下一疗程。每例患者接受2～6个疗程。

结果与讨论

疗效判断采用1987年孙燕主编《肿瘤化学治疗新进展》中应用的标准评定[2]。

6例患者临床资料及结果见表1。未缓解2例中，1例为复治，另1例治疗2个疗程后自动出院。

表1 6例多发性骨髓瘤的临床资料

病例	年龄/性别	分型/分期	疗程/疗效	开始CR（天）
1	59/男	IgG/Ⅰ	4/CR	120
2	54/女	IgG/Ⅰ—Ⅱ	5/CR	160
3	66/男	IgG/Ⅰ	3/PR	
4	58/男	IgA/Ⅰ	2/PR	
5	65/男	IgA/Ⅰ—Ⅱ	4/CR	150
6	55/女	IgD/Ⅰ	6/CR	160

多发性骨髓瘤的化学治疗，当前国内外较常用的是M_2方案，其总反应率（完全缓解率＋部分缓解率）为87%[2]。但经我们试用，成绩却未有这么理想。其原因可能为免

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net