DOI:10.16016/j.1000-5404.1989.06.032

血、尿常规正常，血钾1.8mmol/L，血钠148 mmol/L，24h尿钾38.4mmol/L，血醛固酮卧位95.01pmol/L (3.43ng/dl)，血浆肾素活性0.0164 mol·L⁻¹/h(0.02ng/ml/h)，立位加速尿0 mol·L⁻¹/h (0ng/ml/h)，血浆总皮质醇8:00、16:00、24:00h分别为96.6、85.56、105.26nmol/L (3.5、3.1、3.8μg/dl)，FSH>3.2μg/L(>3.2ng/ml)，LH50IU/L(50mIU/ml)，血雌二醇37 pomol/L (<10pg/ml)，T3、T4、TSH、24h尿儿茶酚胺、酚红排泄试验均正常。血气分析：pH 7.546，BE 12.4 mmol/L，HCO_3^-35mmol/L提示代谢性碱中毒。血细胞染色体核型为46XX。腹腔镜检查：(1)先天性无子宫，(2)先天性右侧卵巢缺如，左卵巢发育不全。CT示：双侧肾上腺呈梭形增大3.3×1.7 cm^2大小，蝶鞍无异常。胸片：主动脉凸出，尺挠骨骺线及第一掌骨基底骨骺线清晰可见，骨骺愈合明显延迟。心电图示：左心室肥厚劳损及典型低血钾。根据以上检查，临床诊断为17-α-羟化酶陷缺症，给予口服强的松30mg/d，半月后血压降至14.7/10.7kPa (110/80mmHg)，在治疗前每天补钾8 g而血钾仍在1.8～2.2mmol/L之间，经服强的松2周后上升5.3mmol/L，心电图已无低钾改变，病人肌力恢复，活动自如。以后将强的松减至10mg/d，2月后减至5 mg/d，血压稳定，血钾正常，同时口服雌激来替代治疗，病人感觉良好而出院。

讨　论

17-a-羟化酶缺陷多见于女性[1]，于1966年始见第1例报告，迄今国内外报告仅30余例。

本例特点：(1)高血压低血钾，低钾性代谢性碱中毒，低钾性肌无力麻痹；(2)血FSH、LH增高，雌激素水平低下，无第二性征发育，子宫和右侧卵巢缺如及左侧卵巢发育不全；(3)血皮质醇水平低下，肾素水平低下及醛固酮正常，肾上腺增生肥大；(4)经强的松替代治疗后高血压低血钾纠正，均符合17-α-羟化酶缺陷症的诊断。皮质醇和性激素的合成需要17-α-羟化酶参与，而皮质酮和去氧皮质酮的合成则不受此酶的影响。此酶缺陷时，肾上腺皮质不能正常的合成皮质醇及性激素，血浆皮质醇低下使负反馈减弱致垂体ACTH分泌增加，刺激肾上腺皮质增生并合成大量11-去氧皮质酮和皮质酮，致水钠潴留促进排钾，血容量增加，高血压低血钾及低钾性碱中毒[1]，肾上腺皮质代偿性增生肥大。潴钠结果可能使皮质酮转变为醛固酮的步骤受抑制，肾素血管紧张素受抑制，醛固酮和肾素可正常或低于正常。性腺和肾上腺合成睾酮、雌二醇和雌酮减少，致女性至青春期无第二性征发育，原发性闭经，外阴呈幼稚型，子宫及卵巢发育不全或仅为残存组织。在鉴别诊断上应与11-β-羟化酶缺陷、原发性醛固酮增多症，尤其是需与可用糖皮质激素治疗的双侧微结节型皮质增生性醛固酮增多症鉴别。治疗采用糖皮质激素以抑制过多的ACTH分泌和替代肾上腺分泌皮质激素不足[2]，同时给予性激素替代治疗，本例按此原则治疗，效果良好。

参 考 文 献

1. 何戎华，等。17-α-羟化酶缺陷症（附2例报告）。中华医学杂志 1980;7:399
2. 张祖俊，等。17-α-羟化酶缺陷症三例报告。中华内科杂志 1983;9:565

（收稿：1989.4.11；修回：1989.7.13）

脾脏原发性非何杰金氏淋巴瘤1例报告

顾红光 （西南医院 肝胆外科）

脾脏原发性恶性肿瘤较为少见，我们以脾切除术治疗1例脾脏原发性非何杰金氏淋巴瘤，报告如下。

患者男性，40岁，农民。发现左上腹包块1月入院。1个月前无意中扪及左上腹一拳头大小包块，随呼吸上下活动，无痛，不发烧，食欲正常。既往无血吸虫病，疟疾，钩端螺旋体病及肝炎等病史，自幼身体健康。体格检查：一般情况好，无黄疸，全身浅表淋巴结不肿大。心肺正常。左上腹微隆起，腹软，无压痛。肝脏肋下3cm，剑突下5 cm，质中等。脾脏肋下6 cm，质硬，边钝，光滑，无腹水。实验室检查：血象正常。血小板136×10^6/L，出凝血时间正常。血糖4.9mmol/L，血尿素氮5.54 mmol/L。ALT 51IU/L，AST 49IU/L，GGT 109IU/L，AKP 221IU/L，LDL 338IU/L，ZNT 15.4，A/G=1.3，Fib 276mg/dl，AFP

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

(-),HBSAg(+)。心电图、胸部X线检查正常。B超提示肝脾肿大，脾内不均质回声块影考虑脾脏肿瘤。CT检查显示肝脾肿大，“脾梗死”。肝同位素扫描发现肝脏弥漫性肿大，脾脏不显影。骨髓检查报告为增生性骨髓象，未见异常细胞。手术中见肝脏为细结节性肝硬变，无腹水。脾脏肿大20×20×15cm³，紫黑色，质硬，与隔肌、腹壁粘连。腹内未扪及肿大淋巴结。行脾切除和胃冠状静脉结扎术。病理诊断：脾脏非何杰金氏淋巴瘤（弥漫型，小淋巴细胞型），脾门淋巴结无转移。术后半年随访，食欲正常，体重增加，胜任轻体力劳动。B超见肝脏肿大，血象正常。

讨　论

非何杰金氏淋巴瘤是淋巴网状系统恶性肿瘤，大多原发于淋巴结，约14～25%原发于淋巴结外器官，如咽部、胃肠道，皮肤，骨骼等处。原发于脾脏很少见，但是脾脏原发性恶性肿瘤以恶性淋巴瘤最为常见。

本病早期无特异临床表现，术前确诊困难。40岁以上多见，男性多于女性。84%有脾脏肿大[1]，本例脾脏虽大，但脾功能亢进不明显，同位素扫描脾脏不显影，似有别于一般脾肿大。B超、CT、脾动脉造影可帮助诊断，按Ahman[1]分期本例属1期，肝脏肿大可能与本例无关。

本病原发于淋巴结外器官的预后优于原发于淋巴结者，早期手术切除效果较好。长期存活与早期诊断有关[2]。放疗和化疗对晚期病例有效，但化疗与肿瘤术后复发无关[2]。

参 考 文 献

1. Ahman DL, et al. Malignant Lymphoma of the Spleen. Cancer 1966;19:461
2. 姚善谦，等。非何杰金氏淋巴瘤存活5年以上22例临床分析。解放军医学杂志 1987;12:134

（收稿：1989.4.11；修回：1989.7.21）

原发性血小板减少性紫癜伴发甲状腺机能亢进症1例报告

王庆余　汪坤鎔　张新华（新桥医院　内科）

我院曾收治1例原发性血小板减少性紫癜（ITP）伴发甲状腺机能亢进病人，报告如下：

患者女性，30岁。因月经量增多1年余，全身皮肤紫癜1月伴鼻衄、牙龈出血8天入院。近1年有易饿，食量增加，怕热出汗。查体：体温36.8℃，脉博90次/min。无消瘦及突眼。全身皮肤见散在瘀点、瘀斑。双侧甲状腺Ⅰ°肿大，质软，闻明显杂音。心率90次/min，律齐。双手有细震颤。余（一）。实验室检查：Hb88g/L，WBC6.2×10⁹/L，分类正常，BPC18×10⁹/L（以后多次复查均在30×10⁹/L以下）。束臂试验阳性。肝肾功能正常。抗核抗体阴性，血狼疮细胞两次阴性，抗人球蛋白试验阴性。骨髓象：巨核细胞188个/1.5×3cm²，分类有明显成熟障碍。血小板抗体PAIgG（放免法）83.9fgPAIgG/血小板（正常值<13）。

病情演变及治疗经过

患者有月经量多，全身皮肤瘀点瘀斑伴鼻衄、龈血，多次查血小板低于30×10⁹/L，骨髓示巨核细胞明显增多及成熟障碍，PAIgG明显增高，故可确诊为ITP。由于出血为主要矛盾，入院后即使用强的松30mg（后增至60mg/日）口服，氢化考的松200mg/日静滴治疗，2周后出血未减轻，血小板仍低于30×10⁹/L，并出现肉眼血尿，故改用地塞米松3mg，3/日，多次输注新鲜全血，此后血小板持续上升，2周后稳定在80～212×10⁹/L，出血症状完全消失，复查PAIgG降至9.86。住院期间患者脉博一直100次/min以上，头发皮肤潮湿，怕热。作甲状腺功能检查：血清$T_3$1.93nmol/L(125ng%)，$T_4$180.6nmol/L（14μg%）（正常值：$T_3$1.08～3.08nmol/L，$T_4$73.53～101.25nmol/L）。放射性同位素^{131}I甲状腺功能检查示甲亢。用他巴唑30mg/日治疗，心率控制至正常，怕热，出汗明显减轻，多次查血小板计数正常。出院后地塞米松渐减量并停用，以他巴唑5mg/日维持，患者无甲亢及出血症状，血小板计数持续正常。

讨　论

ITP伴甲亢国内较少报告，但国外报告较多，Marshall等统计ITP病人中至少14%有潜在的甲亢；反之，Kurata等指出在未经治疗的甲亢病人

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