DOI:10.16016/j.1000-5404.1981.02.021

讲　座

内脏脂变性脑病

(Reye氏综合征)

第二附属医院小儿科　崔守信

1963年，Reye、Morgan和Barel报告21例儿童脂变性脑病，首次将脑病和内脏脂肪变性联系在一起，作为一种临床病理实体来研究，引起广泛注意。迄今，国外报导已不下千余例，国内约200例。本病的临床特点是前驱病毒感染后出现剧烈呕吐，继以昏迷、惊厥脑症状，肝脏肿大，血氨升高，血糖降低，血清谷草转氨酶(SGOT)和谷丙转氨酶(SGPT)活度增加，凝血酶原时间延长。病程短，死亡率高。近年来由于认识不断深化，治疗上的进展，绝大多数病例可以痊愈，不留后遗症。

病因与发病机理

病因至今尚不十分明了，大致有以下几种看法：

一、本病与病毒感染的关系密切：乙型流感流行时，Reye氏综合征亦有小流行趋势，且可以从患者肝脏分离出来乙型流感病毒。散发病例常见于水痘患者，其发病数约占该综合征的10～15%。从病人体内分离出来的病毒还有呼肠病毒1和2，埃可病毒2、8和11，柯萨基病毒A、B_4和B_5，腺病毒3型，单纯泡疹、流感A_2、付流感、灰质炎、巨细胞病毒、鼻病毒和Epstein-Barr病毒等。有时病人在发病前或同时患有麻疹、流行性腮腺炎、病毒性肝炎、风疹、带状泡疹、牛痘，或在发病前三周内接种了预防疫苗。根据流行病学调查和血清学的研究，证明有些病例是两种或两种以上病毒混合性性染。此外，还有人从死者肌肉或肝活检的组织中发现病毒样质点，其来源不明。以上这些资料都倾向Reye氏综合征与病毒感染有关的论点，但所分离出来的可疑病原物，往往来自中枢神经系统以外，很难证明脑病是病毒直接侵袭所致。

二、毒物或药物可能成为致病原因：雨季里食物受黄曲霉毒污染率高，可以出现现地区性脑病流行。受害儿童的临床表现，生化组织学发现与Reye氏综合征相似。尸检时，在肝和胃肠道中发现黄曲霉毒B_1和B_2，用以作动物实验可诱发类似病理过程。低血糖素(Hypoglycin A)是Ackee树上未熟果实中的毒性物质，可抑制长链脂肪酸氧化和异戊酰辅酶A脱氢酶活动使异戊酸堆集，引起牙买加呕吐病，其临床病理也极像Reye氏综合征。阿斯匹林是上呼吸道感染常用药物，有人报导可诱发脂变性脑病。不少发达国家，Reye氏综合征似乎农村多见，推测可能与接触农药、杀虫剂或化肥有关。有人用新生小鼠做实验，先使用病毒感染，再给用有机磷和滴滴涕，结果小鼠发生严重脂变性脑病，但是若单用一种药物，便不引起发病，显示综合征的发生需要某种联合因素的协同作用，或者是因为新生动物对这种联合性处理特别敏感所致。

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

三、遗传倾向或先天代谢缺陷：虽然流感流行时 Reye 氏综合征的发病数增高，每1700人中一人发病，毕竟还是极少数。有的病人多次发病或表现有家族关系。因此，推测存在着个体反应性的差异。可能有一亚群儿童，由于先天代谢上的缺陷或后天获得的致病因素，在一般情况下能够代偿，遇到病毒感染和/或毒素、药物、某种组合方式的协同作用时，敏感个体就难以清除体内过多产生的毒性代谢产物，导致连锁性代谢紊乱，引起发病。小儿遗传性代谢疾病中，已知异戊氨酸血症(Isovaleric acidemia)，侧链氨酸的异常，丙氨酸盐和甲基巴比妥盐代谢紊乱均可早期出现高氨血症、呕吐、昏迷、脂肪肝、中毒性脑病。鸟氨酸氨甲酰转换酶 (Ornithine transcarbamoylase. OTC)缺乏。是氨代谢中最多见的一种遗传性缺陷。典型OTC 缺乏的病例，对病毒感染非常敏感，轻微感染可能引起危象，血氨上升，血清谷草转氨酶增高，呕吐昏迷严重的脑症状。动物实验研究，短链脂肪酸 4 戊酸和中链脂肪酸都可使动物呈现 Reye 氏综合征的临床特征，并证明实验小鼠肝内的OTC和氨甲酰磷酸合成酶 (Carbamyl phosphate synthetase, CPS) 缺乏。临床化验检查，多数患儿血糖降低，血液游离脂肪酸增多。所以认为 Reye 氏综合征是病毒感染和/或毒素引起的广泛代谢紊乱，或看作是先天性或后天性蛋白耐受缺陷的一种氨代谢异常疾病。

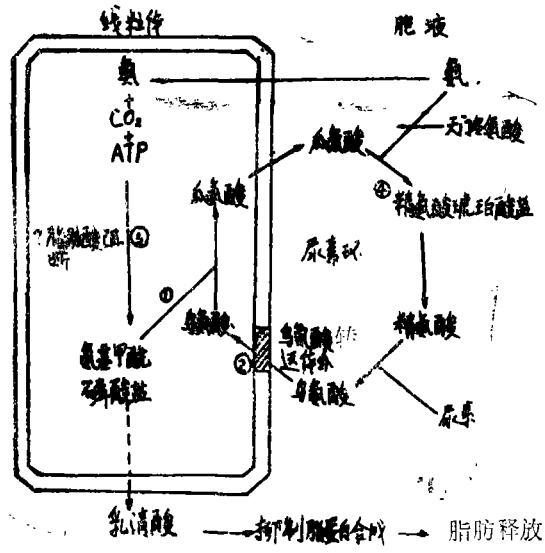
由于病因不明，所以病理生理机制的拟说亦多：

1．肝脏先有损害，糖元异生抑制，葡萄糖产生减少，血糖水平降低内脏脂肪变性。低血糖、酸中毒和可能的病原物引起缺氧性神经元变性和脑水肿。

2．内源性毒素脂肪酸动员过多，改变了线粒体的代谢结构引起脑病。

3．病毒感染内生毒素或外源毒素影响线粒体代谢，使游离脂肪酸在细胞内过多堆积，变为三酸甘油脂或被结合起来。

4．氨代谢异常血氨升高。研究证明患者尿素环代谢紊乱，线粒体OTC缺乏，麦酰胺、丙氨酸和赖氨酸的血液浓度高，瓜氨酸很低或缺如。感染、中毒引起饥饿脱水和发烧，在缺



Reye氏综合征氨代谢异常假想图。阻断部位：①OTC、②鸟氨酸运入线粒体，③CPS。①②阻断可以通过蛋白质负荷后尿内乳清酸增加来诊断。给予精氨酸或鸟氨酸可以克服此两处的梗阻。给予瓜氨酸可以通过线粒体外机制刺激氨的清除。（仿M. Michael Thaler）

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

乏OTC或OTC与CPS联合缺乏的敏感个体，线粒体内的鸟氨酸因其单向性输入受到损害而急剧下降，蛋白分解代谢增加，所产生的氨不能充分转化为尿素而储留起来。高氨血症引起中毒呕吐，加剧代谢紊乱，恶性循环，迅速出现大脑病变。氨甲酰磷酸盐来自氨和 CO_2，由于OTC缺乏尿素代谢环阻断血氨升高，也生产过剩堆积，继而抑制 CPS 的功能活动。从线粒体外逸的氨甲酰磷酸盐转变为乳清酸。乳清酸抑制前β脂蛋白和β脂蛋白合成，而这些脂蛋白是肝脏脂类运输的重要因素，若合成不足，脂肪即可在内脏广泛浸润，出现脂肪肝和低脂蛋白血症。

病 理 变 化

特征性改变主在肝、脑，次为肾、心、胰，其他肺、脾、胃肠、肌肉肠腺淋巴结等也可可累及。

肝脏：肝大变硬。肝活检标本呈菊黄、灰黄或白色。肝小叶细胞广泛脂肪浸润，细胞内堆积有三酸甘油脂微滴。肝细胞的超微结构在疾病急性阶段尚能保持完好，有大量胞内过氧化物酶体，似在进行过多的脂肪降级分解。线粒体肿胀畸变，严重病例呈阿米巴样变形，说明这种微小器官在异常代谢过程中受到冲击。线粒体的损伤可以恢复。糖原含量下降与病情严重程度、原浆内网织增殖和胞内酶体的数目增加一致。

大脑：肿胀水肿，增重超过正常10—15%，脑膜紧张，可能有海马沟回疝，小脑扁桃体疝，脑回普通增宽，脑沟变浅或消失，无炎性浸润，表现为非特异性的神经元损害。少数毛细血管内皮细胞含有脂肪微滴，但无广泛明显脂肪聚积。星状细胞和多形性小胶元细胞肿胀，星状细胞内有糖元脱失现象。普通神经元细胞的线粒体肿胀畸形甚或裂解。

其他：肾脏近曲小管和亨利氏袢，心肌、胰脏均可发现脂肪浸润，心脏传导系统蒲肯野氏纤维也可有选择性脂肪集聚。各种组织的细胞内都可看到线粒体异常改变。故有人认为Reye 氏综合征实质上是细胞线粒体功障碍综合征。

临 床 表 现

本病多见于三岁以下婴幼儿。生后二个月到19岁均可发病。无性别、种族差异，亦无明显季节关系，寒冷冬季稍微多些。大多数病例的前驱为上呼吸道感染、流感、水痘或其他病毒感染和一些相应的临床表现。如发烧、咳咳、流涕、喉痛、腹泻和食欲不振。前驱期短的数小时，一般 3 — 5 天，偶尔 2 — 3 周。出现剧烈呕吐，预示前驱期结束，嗜睡、不安、行为异常，以后惊厥发作，呼吸困难，过度通气，反射亢进，瞳孔散大，伸跖反射，昏迷、通气不足和去大脑皮层活动。惊厥昏迷通常在24小时之内发生。病情轻重可分为四期：

初期（轻度）：呕吐频繁，吐黑色或棕色物质。神志恍惚、谵妄、嗜眠或昏睡，健忘，定向力障碍。强烈刺激可以短时唤醒。

第二期（中度）：狂躁不安、谵妄，感觉迟钝、木僵、昏迷，去大脑姿态。视物不集中，瞳孔散大、呼吸深快。痛刺激呈无效躲避反应，或上肢屈曲。病人不易唤醒。

第三期（重度）：昏迷，去大脑体态，肌张力增加或减退，瞳孔散大，呼吸加深，可现不规则周期性吸呼，和多灶性痉挛发作。痛刺激上肢伸直，广泛间脑功能障碍，瞳孔反应不

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

良。

第四期（极重）：脑干功能停止活动，肌张力减退至完全消失，无自动呼吸、瞳孔散大无反应和眼压低。病人软瘫，痛刺激无反应，只有脊髓反射存在。

病人可无发烧，表现有代谢性酸中毒，呼吸性碱中毒，水电解质平衡紊乱和颅压增加征象。肝脏肿大而无黄疸，若有亦属轻微。肝脏变硬，硬度上的改变比体积增大更具有意义。但个别患者肝脏不大，也无硬化改变。

脑脊液清彻透明，细胞数正常，偶尔白细胞增多，蛋白质轻微增加。如果细胞数增加，蛋白增高应首先考虑其他原因引起的颅内感染。脑脊液压力增高往往由于病人躁动关系常不可靠。脑脊液内葡萄糖含量与血糖浓度的降低是一致的。

脑电图（EEG）：典型表现为高电压慢波阵发性节律紊乱。Yasunori Aoki 等将异常EEG改变分作五级：（Ⅰ）＞10岁，主为θ波，α较少，10～5岁，主为θ波和较少的δ波；＜5岁，δ为主和较少θ波。（Ⅱ）＞10岁，主为θ和较少δ波，10—5岁，δ为主和较少θ波。＜5岁，δ为主和很少θ波。（Ⅲ）弥散性高电压节律，或节律紊乱的δ波而没有或很少θ波。（Ⅳ）弥散性低电压δ波而没有或很少的θ波。（Ⅴ）接近等电位活动。一般Ⅰ、Ⅱ级病例治疗效果好，Ⅳ、Ⅴ级者不良。临床表现与 EEG 类型之间可能有分离现象，并非完全一致。

检验室发现：白细胞计数可高至4—5万/立方毫米，粒细胞占优势。约75％病例血糖降低（多为5岁以下患儿）。胆红质 2 mg% 左右。多数有代谢性酸中毒，少数为呼吸性碱中毒。早期血氨著显增高。基本与临床症状轻重相一致。血清谷草和谷丙转氨酶升高100u以上。磷酸肌酸激酶、乳酸脱氢酶和胰淀粉酶活度增加。凝血酶元时间延长，血中丙氨酸、赖氨酸和麦酰胺水平较高。精氨酸降低、瓜氨酸含量极微往往不能测出。血液游离脂肪酸高，总脂蛋白低。可以发现酮血症、低胆固醇血症和氨基酸尿。

诊断与鉴别诊断

平素健康、营养良好的婴幼儿童，最近两周内有病毒感染，突然出现频繁呕吐、惊厥、进行性意识障碍等脑症状的，就应怀疑 Reye 氏综合征。

为了早期发现轻型病例，询问病史时应注意：（1）容易被忽略的早期症状：如小儿性格和适应能力的改变，主动言语减少，不关心周围事物、白日打盹，一过性意识障碍或半夜游走，对日常习惯活动似乎茫然不解，健忘，事刚发生也不能记忆。（2）疾病流行情况，家庭成员中有无类似疾病发生。（3）是否接触或摄食毒物。体检中除应注意神经体征外，还要重视肝脏肿大和硬度改变。最后做些必要的实验室检查，脑脊液和脑电图检查。一般能早期确定诊断。

典型病例，根据前驱病毒感染，频繁呕吐，急性中枢神经系统非炎症性功能障碍，肝大变硬而无黄疸，脑脊液正常、血糖降低，血氨增高，谷草、谷丙转氨酶活动增加，凝血酶元时间延长。诊断多不困难。

但是，有人认为仅此症状和开始的一些化验检查有时仍不可靠，因为急性肝脏疾病的初可能像Reye氏综合征，只有肝活检才能进行鉴别。拟似综合征的肝疾患，活检组织特点是浸润的脂肪滴较大，分布不匀致，有肝细胞坏死和明显炎性渗出物，没有细胞线粒体变异的特征。

有时应和以下疾病鉴别

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

1．急性中毒性脑病：从广义讲，Reye氏综合征也是属中毒性脑病，但它是有内脏脂肪浸润的特殊类型。这里提出要鉴别的是原发病清楚，如重症肺炎、中毒性菌痢、败血症、白喉、百日咳等所并发的急性脑病，一般无明显肝脏损害，更无线粒体特征性的功能障碍。

2．流行性乙型脑炎、流行性腮腺炎和流感、水痘等病毒感染并发的脑炎或脑膜脑炎：区别要点是脑脊液细胞数增加，蛋白质含量高，糖不降低。肝功能正常。

3．毒物或药品中毒：柳酸盐、氯丹、或外来毒素中毒，可引起脑病症状，根据病史和有关药品毒物的实验检查可以鉴别。

4．原发性低血糖症：可因感染呕吐血糖浓度迅速下降，影响中枢神经系统代谢，出现惊厥，神志障碍脑症状、与Reye氏综合征初期表现有所类似，但原发性低血糖患儿口服食糖或静脉注射葡萄糖以后，迅速恢复，亦无肝脏损害，可以鉴别。

5．脑室瘤：脑脊液流动突然阻断引起类似Reye氏综合征的某些表现，但无肝功能损害，包括氨中毒的生化依据。

6．肝炎昏迷：主要是暴发性急性肝炎所致的肝昏迷，发病急，进展快，神志异常，有肝炎接触史。无前驱病毒感染表现。黄疸迅速加深，鼻衄、胃肠道出血，可在短期出现腹水胆红质常高达10毫克%以上，与Reye氏综合征以严重呕吐交感神经兴奋现象开始，迅速进入昏迷而无黄疸和胆红质只稍增高的发展规律不同，肝组织病理改变的特征也不相同。亚急性肝坏死病程较长，更易鉴别。

7．婴幼儿脑型脚气病：发病急骤，早期可有呕吐，躁动，随病情加重出现嗜睡、抽搐昏迷，体检肝脏肿大、脑脊液正常，似Reye综合征。但颅压增加不明显，肝功能正常、血氨不高、乳母有脚气病表现，大剂量 B_1 治疗效果迅速，可以帮助诊断。

治　　疗

一、加强护理和医疗监护

轻型病例常在三天内好转，但也可以恶化。因此，不论病情轻重，都应加强护理和医疗监护。要求：（1）测量记录体温、脉搏、呼吸和血压，（2）反映呕吐次数、性质，二便排泄情况，估计出量，（3）观察瞳孔大小反应，惊厥发作和缺氧情况，惊厥缺氧可加重脑水肿，甚至突变，必须十分警惕，争分夺秒进行处理。（4）保证治疗措施有效进行，如气管插管通气供氧，留置胃管减少反流，膀胱引流导尿，输高渗葡萄糖液甘露醇时注意滴速要求及防止其外渗，造成周围组织损伤等。医疗监护注意：（1）颅压增高，（2）肝功能损害的主要生化改变，如SGOT、SGPT、凝血酶元和血氨浓度的测定，（3）水电解质和血液酸碱平衡失调情况，血清钾、钠、氯和CO_2结合力，pH值，以及必要时血液气体分析。

此外，根据条件于病人入院后鉴定血型，交叉合血，为下一步换血治疗做好准备。

二、支持疗法

支持疗法是综合治疗的主要组成部分。

1．维生素K_1肌肉注射5mg，每日1～2次。

2．纠正电解质紊乱酸碱平衡失调和低血糖：感染、呕吐、饥饿使热能供给不足，分解代谢增加，血糖降低，细胞内糖原亏空能源缺乏。为维持体内环境相对稳定，提高血糖水平和适应基础代谢需要，给输注高渗葡萄糖液并常应用胰岛素作为辅助治疗，抑制脂蛋白脂酶，

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

以减少脂肪分解动员产生过多脂肪酸。脱水、失盐、酸碱平衡的紊乱，应根据监护检查，肾功能情况来处理。

轻症：一般情况下，用10～15％葡萄糖多电解质液体，液量为1600毫升/M²/日，速度适中，维持血液渗透压和正常血清钠浓度。若病人发烧、通气过度、肾功正常，可适当增加液量，以弥补过多的丢失。

重症：脑水肿比较严重，在维持输液同时，可间断使用脱水疗法。所补液体，可用10～20％葡萄糖液，含氯化钠40毫当量/升和磷酸钾30毫当量/升的多电解质溶液，以维持基础代谢50～60卡公斤/日的需要，血糖水平维持在300毫克左右。总液量1200毫升/M²/24小时，或限制在每日计算维持量的2/3或3/4，不宜过多，流速不宜过快。若过多补液补钠，企图完全纠正脱水状态，可能引起致命脑水肿的严重后果。

3．选择性气管插管：如果由于病人惊厥，使用了镇静剂，或深度昏迷状态，为了维持气道通畅，防止缺氧脑水肿，此时应考虑气管插管。

三、清除体内毒性产物，防治血氨过高

1．肠道消毒：防治血氨过高，除限制蛋白质摄入，输用葡萄糖和给予肾上腺皮质类固醇治疗外，经鼻胃管给新霉素或巴龙霉素，并用生理酸水或加用1—4β半乳糖果糖（Lactulose）清洁灌肠。但是，内脏功能损害可能在中枢神经系统损害之后，而且肝细胞的病理改变不像是血氨升高原因。因此这一疗法应根据病人具体情况来进行，不一定作为常规运用。

2．换血疗法：目的是清除血内毒性物质，同时也提供了新鲜枸化血液，葡萄糖和其他有价值的治疗因子，所以作用是多方面的。重危患者，除非已出现难以恢复的脑损害，或大脑死亡的晚期征象，均可采用换血疗法。每次换血300～600毫升，隔8～12或6～8小时或更短一些时间换血一次。直至病情好转或出现大脑死亡为止。若脑干功能活动已经停止，换血无益。深度昏迷换血效果也不显著。存活的病人往往于换血后18小时内恢复好转。有的连续换血8次终于完全恢复。似可相信，换血疗法对降低死亡率，提高危重病例存活数，有一定作用。此疗法对控制脑水肿，使颅压迅速下降也证明有效，但操作费用较大，耗时较长，且可发生严重输血反应或肝炎是不足处。

最近几年来，临床采用低温全身灌注换血疗法（Hypothermic total body washout）使病情极重，进展到Ⅳ期昏迷，一般换血疗法认为效果不佳或无益的患者，又有可能获得存活机会，而且可能不遗留神经后遗症。

3．腹膜透析：目的与换血疗法同，有助于纠正代谢性酸中毒，供给葡萄糖和移去毒物。透析液每升含葡萄糖15克，钠141毫当量，钙3.5毫当量，镁0.5毫当量，氯10毫当量，乳酸盐45毫当量，氯化钾4毫当量。液量1200毫升/M²，液温37℃于5～10分钟内注入，经过15～20分钟平衡后，再引流出来。如此反复操作。整个透析时间为24～72小时，一般48小时。过多移去的液体由静脉补充。透出液每日培养二次，电解质和血糖监护测定每日二次。此法比较简便易行，费用不大，可以继续进行治疗，有一定优点，但是效果很不一致。血氨浓度下降虽然迅速，似有相当价值，但血氨降低并不伴有临床进步，不能从根本上影响疾病的结局，所以治疗价值仍是有限的。并发症有出血，肠穿孔和腹膜感染，年龄越小，透析时间越久，并发感染的机会就越多。如果采用此种疗法，可用庆大霉素预防腹膜感染并发症。

4．鸟氨酸、精氨酸和瓜氨酸的应用：

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

由于考虑到OTC缺乏或线粒体内OTC不足对本病氨代谢障碍的作用，提出了一种新的治疗途径，即试用鸟氨酸或其前身精氨酸来纠正尿素环代谢上的缺陷，或用OTC产物瓜氨酸通过一种旁路来清除血液循环中增多的氨分子。此类药物相对无害，一般采用口服，也可静脉注射。若在脑病早期治疗，效果良好。但这些药物的治疗作用，不易单独估价，需要进一步对比观察。有人特别提出：患者若不是OTC与CPS联合缺乏，而只是CPS不足，这时用瓜氨酸治疗可能使血氨增高，应该注意。

此外，也可试用生理酶OTC和ATP替代疗法。不过Reye氏综合征患儿ATP浓度并无明显降低，接近正常或略较正常减少。

四、降低颅压，防治脑水肿

早期病例，致死原因往往不是肝功能衰竭，而是脑水肿。颅压增加可以突然引起呼吸停止或造成永久性皮质损害。因此控制颅压增高有重要意义。

1．慎重处理血压增高：血压升高可能是颅压增加的一种自动调节机制，不可一见血压高就立即降压，以免血压骤然下降，大脑血流灌注减少，加剧脑水肿。但是，如果输液过多或药物作用引起血压上升，颅内压力增加是有害的，应当及时处理。总之，要作具体分析，适当降压。

2．低温疗法：婴儿体温极易丧失，内环境稳定性差，危险性较大，很少采用低温疗法。年长儿童可以考虑。但不管患儿年龄大小，维持正常体温，避免发烧，无疑是有好处的。

3．供氧：气管插管要保证充分通气。加压给氧对于降低颅压也有帮助，但效果并不一致，停用后可能出现反跳现象。

4．药物：习用的药物是糖皮质类固醇、脱水剂和利尿剂。

关于固醇激素的使用，意见分歧。有的认为肾上腺糖皮质激素容易引起消化道出血，且Reye氏综合征脑水肿为细胞内(代谢性）类型，疗效不好，故不必使用。有的认为地塞米松治疗效果确实，可以增加存活率。Reye氏综合征脑水肿为细胞内（代谢性）类型，激素应用价值不大。目前，临床上对各种类型脑水肿病人仍较普遍采用激素疗法。一般采用地塞米松。首次剂量幼儿为1～2mg，学龄前儿童或少年4～8mg，静脉或肌肉注射，以后每日维持量为0.25～0.5mg/公斤，分作四次每六小时一次。为预防消化道并发出血和溃疡，可在治疗过程中服用制酸药物。

甘露醇引起中枢神经细胞脱水，液体从胶质细胞和细胞间区向血管转移，可以有效降低颅内压力。用量一次每公斤体重1.5～2.0克，于30～45分钟内输注，每隔4～6小时重复给予，直到病情稳定好转为止，一般只需用2～3次。如果病人高渗性脱水，此种疗法将受到限制。

速尿或利尿酸可辅助甘露醇治疗，以减少甘露醇用量，或用来减轻心脏负担为使用甘露醇作准备。剂量每公斤体重1mg，静动脉注射，反跳现象少，使用安全。

5．颅骨解压术：双侧颞部颅骨解压手术只有在内科治疗方法无效，不能解除颅压增高的危急情况下，才有指征。无疑对挽救病人生命增加存活率也有一定帮助。

预　　后

临床上有几种情况可供判断预后和提示强化治疗时机的参考：（1）入院时深昏迷，颅压增加和血氨平面>300微克%者死亡率高。（2）维生素K治疗凝血酶元时间反应速迅者，

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

提示预后良好，几乎百分之百可以治愈。（3）脑电图弥散而低电压或呈等电位活动的预后不良，持继高电压慢波者亦较严重。（4）血清酶和同功酶异常，表现有广泛性肝脏和骨肌受累的预后不良。病情轻重危险程度固然对预后关系密切，但若能不失时机，加强治疗措施，充分发挥人的积极因素，仍然可以提高治愈率或存活数而有所前进，如换血疗法应用前，初期报道的病死率高达85～100％，近年由于治疗上的进展，加强了护理，死亡率已下至12％。如果在脑干死亡前确定了诊断，肝脏损害和大脑病变都可能完全恢复，存活病人在住院期间发生去大脑姿态或惊厥的，其中30％出院时有严重神经后遗症，包括运动失调和/或癫痫发作。

主 要 参 考 文 献

（1）Reye R DK, Morgan G, Baral, J: Encephalopathy & fatty degeneration of the viscera. Lancet, 2:749 1963.

（2）Willian KS: The diagnosis of the Reye's Syndrome. The Journal of Pediatrics. 87:6 1975

（3）Robert C B, et al: Reye's Syndrome: Treatment by exchange transfusion. The Journal of Pad. 87:6 1975.

（4）Yasunori Aoki, et al: Prognostic value of EEG in Reye's Syndrome. Neurology 23: 4 1973.

（5）Thaler MM: Metabolic Mechanisms in Reye's Syndrome. Am. J. Dis. child 130:3 1976.

（6）Day RE, et al: Peritoneal dialysis in children, Archives Dis, in childhood, 52:1 1977

（7）Maj Willian J, et al: The use of citrulline for the treatment of Reye's Sundrome, Mitiary Medicine 142:2 1977

（8）Frances B, et al: Peritoneal Dialysis & Exchange transfusion in a Neonate with Arginosuccinic aciduria. Archives of Dis. in childhood 51:3 1976.

（9）Devivo DC, et al: Acute Encephalopathy with fatty infiltration of the viscera. Ped, Clinic of North America, 23:3 1976.

（10）Batzdorf U: The Management of cerebral Edema in Ped. Practice Ped. 58:1 1976.

（11）Schiff GM: Reye's Syndrome: Annual Review of Medicine 27:447--451 1976.

（12）夏 纯等：从35例尸检探讨Reye氏综合征的诊断标准。中华儿科杂志 18:4 1980.

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