

用INH或安慰剂,每一阶段持续4周。平均每日INH剂量 $935 \pm 350\text{mg}$,整个研究中所有患者都给予维生素 $B_6 100\text{mg/d}$,在研究前后及每次转组时,行全面神经学检查和Kurtzke DSS量表评价。每一试验阶段完成时取患者血和脑脊液测定氨基酸 γ -氨基酪氨酸浓度。

结果 10例中8例完成试验;1例因症状无改善退出试验;另1例出现呼吸困难、发热、红斑和感觉迟钝等不良反应而退出试验,停用INH后其症状自然缓解。嗜眠是INH最常见的副作用,但症状轻微无需用药。所有患者全血细胞计数和肝功能均正常。8周试验中,根据全面神经学检查和Kurtzke DSS量表,所有患者均无急性MS复发及症状变化。8例中6例使用INH时姿势性震颤改善,但用安慰剂时无变化。所有症状改善的患者虽震颤没有完全消失,但日常活动都有显著好转。

震颤图检测结果,8例用安慰剂或INH前后均没有统计学差异。

8例使用INH时,鸟氨酸血浆浓度明显增加,较使用安慰剂时高2~3倍,1例无变化。7例作脑脊液氨基酸定量,在用INH期间患者 γ -氨基酪氨酸、鸟氨酸和高肌肽浓度明显升高。而用安慰剂时则与正常者无明显差异。MS临床特征与血及脑脊液 γ -氨基酪氨酸、鸟氨酸、高肌肽之间无关。

讨论 本试验证明INH可减轻MS动作性震颤的程度,副作用通常轻微。MS动作性震颤病理基础尚未明确,神经生理学提示其中 γ -氨基酪氨酸起了一定作用。当使用INH后,大多数患者脑脊液 γ -氨基酪氨酸、高肌肽,脑脊液和血浆中鸟氨酸明显升高,可能是由于INH终末代谢产物胍阻断了脑脊液 γ -氨基酪氨酸和血浆鸟氨酸转移酶之故。从而影响了MS患者小脑及其传出通路的受损区域,而使其动作性震颤症状得以改善。

(洪伟摘 陈芷若校)

288 脑死亡后的脑电活动 [英]/Madeleine MG...// Arch Neurol.-1987, 44(9):948~954

作者于1984年1月~1986年5月观察了56例临床诊断为脑死亡患者的脑电图。结果56例中11例(占19.6%)在诊断脑死亡后仍有脑电活动。平均观察时限为 $36.6(2 \sim 168)\text{h}$ 。具有3种类型的脑电活动:①在脑死亡后72h内可见到低电压($4 \sim 20\mu\text{V}$)的 θ 或 β 活动,共9例(占16.1%)。其中1例进行了神经病理学检查,显示神经细胞的缺血缺氧性改变,见于大脑皮层的各细胞层、基底节、脑干和小脑。②在脑死亡后168小时内可见到睡眠样脑波(一种同步的 $30 \sim 40\mu\text{V}$ 的 θ 和 δ 复合波、以及 $60 \sim 80\mu\text{V}$ 、

$8 \sim 12\text{Hz}$ 的纺锤样电活动),共2例(占3.6%)。病理学检查显示脑干呈缺血性梗死,而大脑皮层却相对较轻。③在脑死亡后3小时内,可见到 α 样脑电活动(一种单调的、无反应性和主要见于前头部的 $25 \sim 40\mu\text{V}$ 、 $9 \sim 12\text{Hz}$ 的脑电活动),共1例(占1.8%)。尽管患者有上述脑电活动,但无1例康复。

作者认为,由上可见,用脑电活动来确定脑死亡可能是无根据的,用脑电图检查作为脑死亡的诊断标准是不可靠的。

(赵钢摘 巢秀初校)

血液系统疾病

289 13-顺维甲酸治疗骨髓增生异常综合征 [英]/ Kerndrup G...//Leuk Res.-1987, 11(1):7

原发性骨髓增生异常综合征(MDS)病人的死亡,不仅可由于转变为急性粒细胞白血病,还可由于外周血细胞减少所引起的感染与出血所致。据认为MDS是造血干细胞肿瘤性疾患,由于几乎没有正常的骨髓造血细胞存在,用强烈的细胞毒药物几乎达不到治疗目的。

作者用13-顺维甲酸治疗8例MDS。病人年龄 $36 \sim 84$ 岁,男2、女6例,从未经治疗过。其中难治性贫血5例,伴原始细胞过多的难治性贫血3例。13-顺维甲酸用量为 20mg/M^2 口服每日1次,6周为1疗程,其中3例在疗程结束后继续使用 100mg/M^2 每日1次,为期4周。研究目的在于判定13-顺维甲酸是否具有诱导分化、刺激增殖或细胞毒作用。

结果 4例周围血中性粒细胞数轻度增加或者髓过氧化物酶缺陷的中性粒细胞数减少。琼脂培养有2例在培养第11天显示集落与集丛同时增加。2例抗My7粒系抗体阳性的未成熟骨髓细胞减少。自然杀伤细胞活性仅有轻度改变。治疗前4例有克隆性染色体异常,在治疗期间轻度克隆性染色体异常消失,而在治疗停止后3例的异常染色体重新出现。

副作用 所有患者均出现皮肤干燥(角化)和粘膜干燥,以接受 100mg/M^2 者更为明显。有2例出现皮炎,其中1例伴有面部及颈部水肿,2例均须终止治疗。2例接受 100mg/M^2 者出现自限性鼻出血。肝肾功能并无损害。

13-顺维甲酸不能阻止MDS发展为白血病。本组有1例在治疗过程中、1例在治疗后第7个月转变为急性粒细胞白血病。虽然13-顺维甲酸对造血系统的全面影响是轻微的,但它可增加血中具有髓过氧化物酶的正常粒细胞,并能减少My7阳性的幼稚细胞和克隆性染色体异常细胞,提示值得进一步研究它对