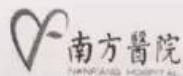


图1 代谢性肝病的分类



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

姓名: **罗卓春**

性别: **男**

年龄: **40岁**

科别: 感染内科一病区

床号: 408

ID号: ZA1967447

样品: 血清

样本号: 424

诊断: 慢性乙型病毒性肝炎

*11161

11161100243

申请: 周福元 2017-03-08

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考
1 钾离子(K)	4.17	mmol/L	3.50-5.30	15 直接胆红素(DBIL)	↑ 212.7	μmol/L	0.00-10.00
2 钠离子(Na)	↓ 132	mmol/L	137-147	16 间接胆红素(IBIL)	↑ 72.0	μmol/L	5.10-19.00
3 氯离子(Cl)	100.5	mmol/L	99.0-110.0	17 前白蛋白(PA)	↓ 33	mg/L	160-300
4 总钙(Ca)	↓ 2.10	mmol/L	2.20-2.65	18 碱性磷酸酶(ALP)	↑ 173	U/L	45-120
5 无机磷(P)	↓ 0.59	mmol/L	0.81-1.45	19 r-谷氨酰基转移酶(γ-GT)	↑ 170	U/L	10-40
6 镁离子(Mg)	0.84	mmol/L	0.73-1.06	20 总胆汁酸(TBA)	↑ 270.00	μmol/L	0.00-10.00
7 丙氨酸氨基转移酶(ALT)	↑ 1767	U/L	9-50	21 胆碱酯酶(CHE)	4.871	U/mL	4.620-10.000
8 天门冬氨酸氨基转移酶(AST)	↑ 1194	U/L	15-40	22 岩藻糖苷酶(AFU)	↑ 64.6	U/L	5.00-15.00
9 转氨酶比值(AST/ALT)	↓ 0.7		1.0-1.5	23 乳酸脱氢酶(LDH)	↑ 364	U/L	0-250
10 总蛋白(TP)	↓ 61.7	g/L	65.0-85.0	24 α-羟丁酸脱氢酶(HBDH)	174	U/L	90-180
11 白蛋白(ALB)	↓ 36.5	g/L	40.0-55.0	25 肌酸激酶(CK)	128	U/L	38-174
12 球蛋白(G)	25.2	g/L	20.0-40.0	26 心型肌酸激酶(CK_MB)	↑ 92	U/L	0-25
13 白/球比值(A/G)	1.4		1.2-2.4	27 葡萄糖(GLU)	↓ 3.69	mmol/L	4.10-5.60
14 总胆红素(TBIL)	↑ 284.7	μmol/L	3.4-20.5	28 C反应蛋白(CRP)	1.04	mg/L	0.00-5.00

采集: 2017-03-08 07:30

检验: 纪婷婷

接收: 2017-03-08 07:50

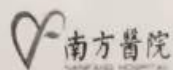
审核: 赵明海

赵明海

报告: 2017-03-08 09:41

打印: 2017-03-17 16:00

※该报告仅对所检测样本负责.



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

(补单)

姓名: 洪俊创

性别: 男

年龄: 48岁

科别: 感染内科一病区

床号: 55

ID号: 000036598

样品: 血清

样本号: 2024

诊断: 肝硬化

*11161101

111611010610

申请: 周福元 2017-02-14 20:1

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 钾离子(K)	4.36	mmol/L	3.50-5.30	13 转氨酶比值(AST/ALT)	↑ 2.1		1.0-1.5
2 钠离子(Na)	↓ 122	mmol/L	137-147	14 总蛋白(TP)	↓ 45.2	g/L	65.0-85.0
3 氯离子(Cl)	105.3	mmol/L	99.0-110.0	15 白蛋白(ALB)	↓ 16.8	g/L	40.0-55.0
4 总钙(Ca)	↓ 1.79	mmol/L	2.20-2.65	16 球蛋白(G)	28.4	g/L	20.0-40.0
5 无机磷(P)	1.38	mmol/L	0.81-1.45	17 白/球比值(A/G)	↓ 0.6		1.2-2.4
6 镁离子(Mg)	0.80	mmol/L	0.73-1.06	18 总胆红素(TBIL)	15.1	μmol/L	3.4-20.5
7 总二氧化碳(TCO2)	↓ 13.3	mmol/L	21.0-31.0	19 直接胆红素(DBIL)	↑ 10.0	μmol/L	0.0-6.8
8 尿素(UREA)	↑ 28.2	mmol/L	2.8-7.2	20 间接胆红素(IBIL)	5.1	μmol/L	5.1-13.7
9 肌酐(CR)	↑ 356	μmol/L	53-123	21 乳酸脱氢酶(LDH)	178	U/L	0-248
10 尿酸(UA)	↑ 513	μmol/L	208-428	22 α-羟丁酸脱氢酶(HBDH)	114	U/L	90-180
11 丙氨酸氨基转移酶(ALT)	↑ 98	U/L	9-50	23 肌酸激酶(CK)	45	U/L	38-174
12 天门冬氨酸氨基转移酶(AST)	↑ 207	U/L	15-40	24 心型肌酸激酶(CK_MB)	↑ 26	U/L	0-24

采集: 2017-02-15 06:46

检验: 纪婷婷

接收: 2017-02-15 07:50

审核: 赵明海

赵明海

报告: 2017-02-15 11:10

打印: 2017-03-21 23:07

※该报告仅对所检测样本负责.



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

姓名: 黄观娣

性别: 女

年龄: 38岁

科别: 感染内科一病区

床号: 59

ID号: ZA3351562

样品: 血清

样本号: 2026

诊断: 自身免疫性肝病



111605003772

申请: 周福元 2017-03-10 16:35

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 丙氨酸氨基转移酶(ALT)	↑ 247	U/L	7-40	10 间接胆红素(IBIL)	↑ 21.6	μmol/L	5.1-13.7
2 天门冬氨酸氨基转移酶(AST)	↑ 163	U/L	13-35	11 前白蛋白(PA)	155	mg/L	150-380
3 转氨酶比值(AST/ALT)	↓ 0.7		1.0-1.5	12 碱性磷酸酶(ALP)	↑ 476	U/L	35-100
4 总蛋白(TP)	74.9	g/L	65.0-85.0	13 <u>γ-谷氨酰基转移酶(γ-GT)</u>	↑ 604	U/L	7-45
5 白蛋白(ALB)	↓ 35.6	g/L	40.0-55.0	14 总胆汁酸(TBA)	↑ 52.00	μmol/L	0.00-9.67
6 球蛋白(G)	39.3	g/L	20.0-40.0	15 胆碱脂酶(CHE)	6.550	U/mL	3.930-10.800
7 白/球比值(A/G)	↓ 0.9		1.2-2.4	16 岩藻糖苷酶(AFU)	↑ 42.3	U/L	5.0-40.0
8 总胆红素(TBIL)	↑ 33.2	μmol/L	3.4-20.5	17 乳酸脱氢酶(LDH)	156	U/L	0-248
9 直接胆红素(DBIL)	↑ 11.6	μmol/L	0.0-6.8				

采集: 2017-03-11 07:11

检验: 张鹏

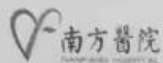
接收: 2017-03-11 08:06

审核: 纪婷婷 纪婷婷

报告: 2017-03-11 10:35

打印: 2017-03-21 10:35

※该报告仅对所检测样本负责.



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

姓名: **李文才**

科别: 感染内科一病区

样品: 血清



111605005566

性别: 男

床号: 51

样本号: 265

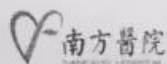
年龄: 48岁

ID号: ZA2212103

诊断: 酒精性肝硬化

申请: 周福元 2017-03-10 17:14

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 前白蛋白(PA)	↓ 155	mg/L	160-450	5 胆碱酯酶(CHE)	4.920	U/mL	4.620-11.500
2 碱性磷酸酶(ALP)	↑ 293	U/L	45-125	6 岩藻糖苷酶(AFU)	↑ 60.5	U/L	5.0-40.0
3 <u>γ-谷氨酰基转移酶(γ-GT)</u>	↑ 2085	U/L	10-60	7 乳酸脱氢酶(LDH)	↑ 263	U/L	0-248
4 总胆汁酸(TBA)	↑ 31.00	μmol/L	0.00-9.67				



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

(补单)

姓名: **李文才**

科别: 感染内科一病区

样品: 血清



111605005566

性别: 男

床号: 51

样本号: 265

年龄: 48岁

ID号: ZA2212103

诊断: 酒精性肝硬化

申请: 周福元 2017-03-10 17:14

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 <u>丙氨酸氨基转移酶(ALT)</u>	10	U/L	9-50	6 球蛋白(G)	↑ 42.3	g/L	20.0-40.0
2 <u>天门冬氨酸氨基转移酶(AST)</u>	↑ 93	U/L	15-40	7 白/球比值(A/G)	↓ 0.6		1.2-2.4
3 <u>转氨酶比值(AST/ALT)</u>	↑ 9.3		1.0-1.5	8 总胆红素(TBIL)	↑ 35.4	μmol/L	3.4-20.5
4 总蛋白(TP)	66.0	g/L	65.0-85.0	9 直接胆红素(DBIL)	↑ 25.4	μmol/L	0.0-6.8
5 白蛋白(ALB)	↓ 23.7	g/L	40.0-55.0	10 间接胆红素(IBIL)	10.0	μmol/L	5.1-13.7

水印



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

姓名: 黄廷开

性别: 男

年龄: 60岁

科别: 感染内科一病区

床号: 54

ID号: 000060306

样品: 血清

样本号: 263

诊断: 乙肝肝癌



111608028829

申请: 周福元 2017-03-13 15:48

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 丙氨酸氨基转移酶(ALT)	↑ 85	U/L	9-50	10 间接胆红素(TBIL)	↑ 26.4	μmol/L	5.1-13.7
2 天门冬氨酸氨基转移酶(AST)	↑ 178	U/L	15-40	11 前白蛋白(PA)	↓ 59	mg/L	160-450
3 转氨酶比值(AST/ALT)	↑ 2.1		1.0-1.5	12 碱性磷酸酶(ALP)	↑ 297	U/L	45-125
4 总蛋白(TP)	↓ 52.7	g/L	65.0-85.0	13 r-谷氨酰基转移酶(γ-GT)	↑ 210	U/L	10-60
5 白蛋白(ALB)	↓ 25.9	g/L	40.0-55.0	14 总胆汁酸(TBA)	↑ 296.10	μmol/L	0.00-9.67
6 球蛋白(G)	26.8	g/L	20.0-40.0	15 胆碱脂酶(CHE)	↓ 2.263	U/mL	4.620-11.500
7 白/球比值(A/G)	↓ 1.0		1.2-2.4	16 岩藻糖苷酶(AFU)	36.5	U/L	5.0-40.0
8 总胆红素(TBIL)	↑ 199.1	μmol/L	3.4-20.5	17 乳酸脱氢酶(LDH)	↑ 402	U/L	0-248
9 直接胆红素(DBIL)	↑ 172.7	μmol/L	0.0-6.8				

采集: 2017-03-14 06:38

检验: 胡小佳

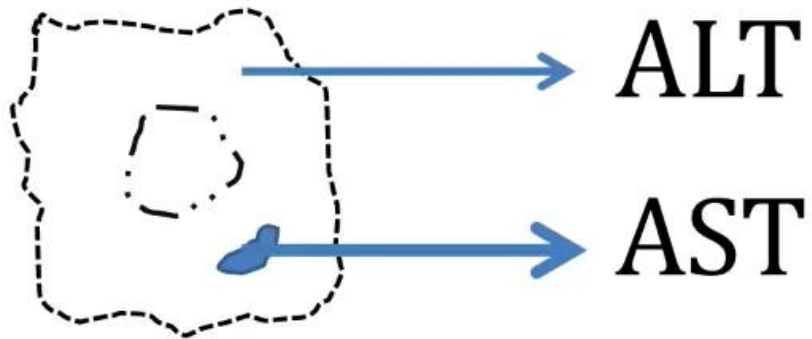
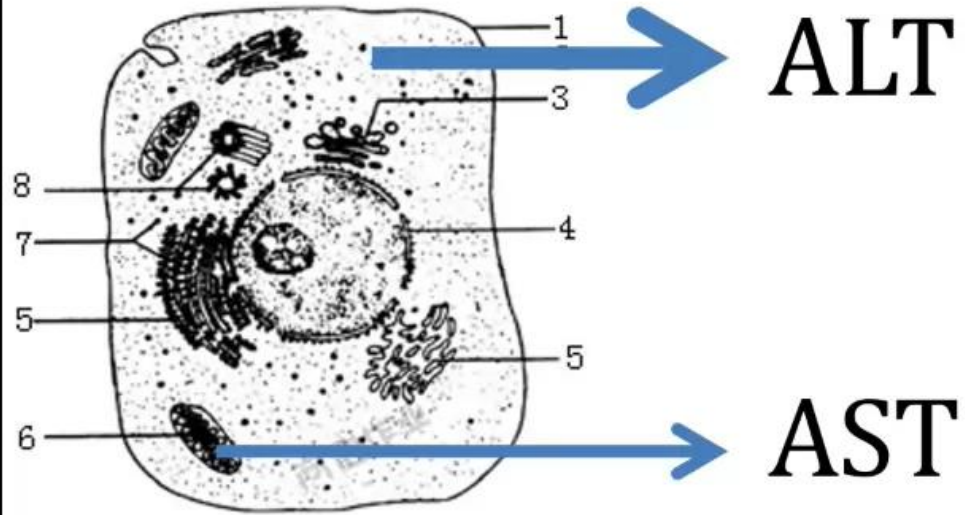
接收: 2017-03-14 07:45

审核: 刘飞

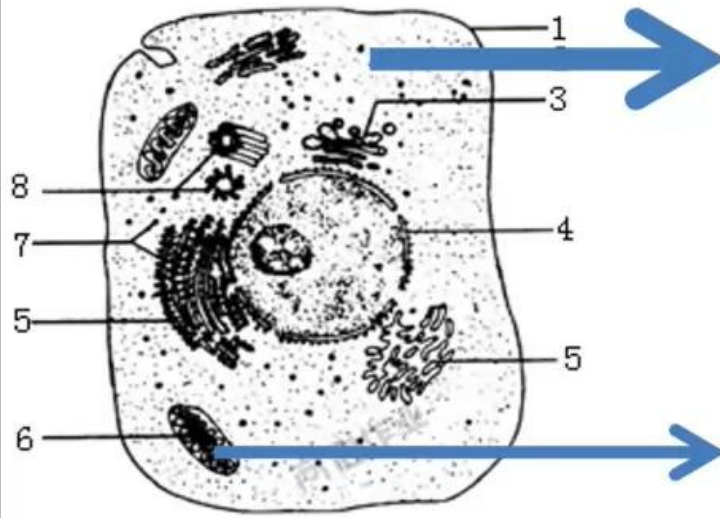
报告: 2017-03-14 09:55 打印: 2017-03-21 10:36

※ 该报告仅对所检测样本负责.

项目	项目名称	结果	单位	参考值	参考值	提示
B0033	<u>天门冬氨酸氨基转</u>	769	U/L	35	13	H
B0060	肌酸激酶 CK	227	U/L	140	26	H
B0061	心型肌酸激酶 CK_MB	67	U/L	24	0	H
B0059	α -羟丁酸脱氢酶 HBDH	459	U/L	180	90	H
B0056	乳酸脱氢酶 LDH	745	U/L	248	0	H
B0032	<u>丙氨酸氨基转移酶...</u>	240	U/L	40	7	H
B0034	转氨酶比值 AST/ALT	3.2		1.5	1.0	H
B0045	直接胆红素 DBIL	73.4	$\mu\text{mol/L}$	6.8	0.0	H
B0047	间接胆红素 IBIL	30.4	$\mu\text{mol/L}$	13.7	5.1	H

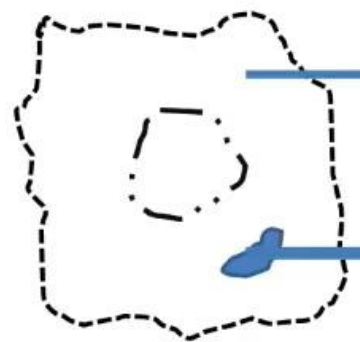


水印



ALT

AST

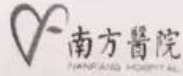


ALT

AST



dreamstime.com



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

姓名: **罗卓春**

性别: **男**

年龄: **40岁**

科别: 感染内科一病区

床号: 408

ID号: ZA1967447

样品: 血清

样本号: 424

诊断: 慢性乙型病毒性肝炎

*11161

11161100243

申请: 周福元 2017-03-08

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考
1 钾离子(K)	4.17	mmol/L	3.50-5.30	15 直接胆红素(DBIL)	↑ 212.7	μmol/L	0.00-10.00
2 钠离子(Na)	↓ 132	mmol/L	137-147	16 间接胆红素(IBIL)	↑ 72.0	μmol/L	5.10-17.10
3 氯离子(Cl)	100.5	mmol/L	99.0-110.0	17 前白蛋白(PA)	↓ 33	mg/L	160-300
4 总钙(Ca)	↓ 2.10	mmol/L	2.20-2.65	18 碱性磷酸酶(ALP)	↑ 173	U/L	45-120
5 无机磷(P)	↓ 0.59	mmol/L	0.81-1.45	19 r-谷氨酰基转移酶(γ-GT)	↑ 170	U/L	10-40
6 镁离子(Mg)	0.84	mmol/L	0.73-1.06	20 总胆汁酸(TBA)	↑ 270.00	μmol/L	0.00-10.00
7 丙氨酸氨基转移酶(ALT)	↑ 1767	U/L	9-50	21 胆碱酯酶(CHE)	4.871	U/mL	4.620-10.000
8 天门冬氨酸氨基转移酶(AST)	↑ 1194	U/L	15-40	22 岩藻糖苷酶(AFU)	↑ 64.6	U/L	5.00-15.00
9 转氨酶比值(AST/ALT)	↓ 0.7		1.0-1.5	23 乳酸脱氢酶(LDH)	↑ 364	U/L	0-250
10 总蛋白(TP)	↓ 61.7	g/L	65.0-85.0	24 α-羟丁酸脱氢酶(HBDH)	174	U/L	90-180
11 白蛋白(ALB)	↓ 36.5	g/L	40.0-55.0	25 肌酸激酶(CK)	128	U/L	38-174
12 球蛋白(G)	25.2	g/L	20.0-40.0	26 心型肌酸激酶(CK_MB)	↑ 92	U/L	0-25
13 白/球比值(A/G)	1.4		1.2-2.4	27 葡萄糖(GLU)	↓ 3.69	mmol/L	4.10-5.60
14 总胆红素(TBIL)	↑ 284.7	μmol/L	3.4-20.5	28 C反应蛋白(CRP)	1.04	mg/L	0.00-5.00

采集: 2017-03-08 07:30

检验: 纪婷婷

接收: 2017-03-08 07:50

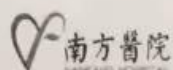
审核: 赵明海

赵明海

报告: 2017-03-08 09:41

打印: 2017-03-17 16

※该报告仅对所检测样本负责.



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

(补单)

姓名: 洪俊创

性别: 男

年龄: 48岁

科别: 感染内科一病区

床号: 55

ID号: 000036598

样品: 血清

样本号: 2024

诊断: 肝硬化

*11161101

111611010610

申请: 周福元 2017-02-14 20:1

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 钾离子(K)	4.36	mmol/L	3.50-5.30	13 转氨酶比值(AST/ALT)	↑ 2.1		1.0-1.5
2 钠离子(Na)	↓ 122	mmol/L	137-147	14 总蛋白(TP)	↓ 45.2	g/L	65.0-85.0
3 氯离子(Cl)	105.3	mmol/L	99.0-110.0	15 白蛋白(ALB)	↓ 16.8	g/L	40.0-55.0
4 总钙(Ca)	↓ 1.79	mmol/L	2.20-2.65	16 球蛋白(G)	28.4	g/L	20.0-40.0
5 无机磷(P)	1.38	mmol/L	0.81-1.45	17 白/球比值(A/G)	↓ 0.6		1.2-2.4
6 镁离子(Mg)	0.80	mmol/L	0.73-1.06	18 总胆红素(TBIL)	15.1	μmol/L	3.4-20.5
7 总二氧化碳(TCO2)	↓ 13.3	mmol/L	21.0-31.0	19 直接胆红素(DBIL)	↑ 10.0	μmol/L	0.0-6.8
8 尿素(UREA)	↑ 28.2	mmol/L	2.8-7.2	20 间接胆红素(IBIL)	5.1	μmol/L	5.1-13.7
9 肌酐(CR)	↑ 356	μmol/L	53-123	21 乳酸脱氢酶(LDH)	178	U/L	0-248
10 尿酸(UA)	↑ 513	μmol/L	208-428	22 α-羟丁酸脱氢酶(HBDH)	114	U/L	90-180
11 丙氨酸氨基转移酶(ALT)	↑ 98	U/L	9-50	23 肌酸激酶(CK)	45	U/L	38-174
12 天门冬氨酸氨基转移酶(AST)	↑ 207	U/L	15-40	24 心型肌酸激酶(CK_MB)	↑ 26	U/L	0-24

采集: 2017-02-15 06:46

检验: 纪婷婷

接收: 2017-02-15 07:50

审核: 赵明海 *赵明海*

报告: 2017-02-15 11:10

打印: 2017-03-21 23:07

※该报告仅对所检测样本负责.



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

姓名: 黄观娣

性别: 女

年龄: 38岁

科别: 感染内科一病区

床号: 59

ID号: ZA3351562

样品: 血清

样本号: 2026

诊断: 自身免疫性肝病



111605003772

申请: 周福元 2017-03-10 16:35

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 丙氨酸氨基转移酶(ALT)	↑ 247	U/L	7-40	10 间接胆红素(IBIL)	↑ 21.6	μmol/L	5.1-13.7
2 天门冬氨酸氨基转移酶(AST)	↑ 163	U/L	13-35	11 前白蛋白(PA)	155	mg/L	150-380
3 转氨酶比值(AST/ALT)	↓ 0.7		1.0-1.5	12 碱性磷酸酶(ALP)	↑ 476	U/L	35-100
4 总蛋白(TP)	74.9	g/L	65.0-85.0	13 <u>γ-谷氨酰基转移酶(γ-GT)</u>	↑ 604	U/L	7-45
5 白蛋白(ALB)	↓ 35.6	g/L	40.0-55.0	14 总胆汁酸(TBA)	↑ 52.00	μmol/L	0.00-9.67
6 球蛋白(G)	39.3	g/L	20.0-40.0	15 胆碱脂酶(CHE)	6.550	U/mL	3.930-10.800
7 白/球比值(A/G)	↓ 0.9		1.2-2.4	16 岩藻糖苷酶(AFU)	↑ 42.3	U/L	5.0-40.0
8 总胆红素(TBIL)	↑ 33.2	μmol/L	3.4-20.5	17 乳酸脱氢酶(LDH)	156	U/L	0-248
9 直接胆红素(DBIL)	↑ 11.6	μmol/L	0.0-6.8				

采集: 2017-03-11 07:11

检验: 张鹏

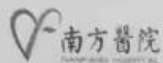
接收: 2017-03-11 08:06

审核: 纪婷婷 纪婷婷

报告: 2017-03-11 10:35

打印: 2017-03-21 10:35

※该报告仅对所检测样本负责.



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

姓名: **李文才**

科别: 感染内科一病区

样品: 血清



111605005566

性别: 男

床号: 51

样本号: 265

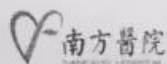
年龄: 48岁

ID号: ZA2212103

诊断: 酒精性肝硬化

申请: 周福元 2017-03-10 17:14

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 前白蛋白(PA)	↓ 155	mg/L	160-450	5 胆碱酯酶(CHE)	4.920	U/mL	4.620-11.500
2 碱性磷酸酶(ALP)	↑ 293	U/L	45-125	6 岩藻糖苷酶(AFU)	↑ 60.5	U/L	5.0-40.0
3 <u>γ-谷氨酰基转移酶(γ-GT)</u>	↑ 2085	U/L	10-60	7 乳酸脱氢酶(LDH)	↑ 263	U/L	0-248
4 总胆汁酸(TBA)	↑ 31.00	μmol/L	0.00-9.67				



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

(补单)

姓名: **李文才**

科别: 感染内科一病区

样品: 血清



111605005566

性别: 男

床号: 51

样本号: 265

年龄: 48岁

ID号: ZA2212103

诊断: 酒精性肝硬化

申请: 周福元 2017-03-10 17:14

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 <u>丙氨酸氨基转移酶(ALT)</u>	10	U/L	9-50	6 球蛋白(G)	↑ 42.3	g/L	20.0-40.0
2 <u>天门冬氨酸氨基转移酶(AST)</u>	↑ 93	U/L	15-40	7 白/球比值(A/G)	↓ 0.6		1.2-2.4
3 <u>转氨酶比值(AST/ALT)</u>	↑ 9.3		1.0-1.5	8 总胆红素(TBIL)	↑ 35.4	μmol/L	3.4-20.5
4 总蛋白(TP)	66.0	g/L	65.0-85.0	9 直接胆红素(DBIL)	↑ 25.4	μmol/L	0.0-6.8
5 白蛋白(ALB)	↓ 23.7	g/L	40.0-55.0	10 间接胆红素(IBIL)	10.0	μmol/L	5.1-13.7



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

姓名: 黄廷开

性别: 男

年龄: 60岁

科别: 感染内科一病区

床号: 54

ID号: 000060306

样品: 血清

样本号: 263

诊断: 乙肝肝癌



111608028829

申请: 周福元 2017-03-13 15:48

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 丙氨酸氨基转移酶(ALT)	↑ 85	U/L	9-50	10 间接胆红素(TBIL)	↑ 26.4	μmol/L	5.1-13.7
2 天门冬氨酸氨基转移酶(AST)	↑ 178	U/L	15-40	11 前白蛋白(PA)	↓ 59	mg/L	160-450
3 转氨酶比值(AST/ALT)	↑ 2.1		1.0-1.5	12 碱性磷酸酶(ALP)	↑ 297	U/L	45-125
4 总蛋白(TP)	↓ 52.7	g/L	65.0-85.0	13 r-谷氨酰基转移酶(γ-GT)	↑ 210	U/L	10-60
5 白蛋白(ALB)	↓ 25.9	g/L	40.0-55.0	14 总胆汁酸(TBA)	↑ 296.10	μmol/L	0.00-9.67
6 球蛋白(G)	26.8	g/L	20.0-40.0	15 胆碱脂酶(CHE)	↓ 2.263	U/mL	4.620-11.500
7 白/球比值(A/G)	↓ 1.0		1.2-2.4	16 岩藻糖苷酶(AFU)	36.5	U/L	5.0-40.0
8 总胆红素(TBIL)	↑ 199.1	μmol/L	3.4-20.5	17 乳酸脱氢酶(LDH)	↑ 402	U/L	0-248
9 直接胆红素(DBIL)	↑ 172.7	μmol/L	0.0-6.8				

采集: 2017-03-14 06:38

检验: 胡小佳

接收: 2017-03-14 07:45

审核: 刘飞

报告: 2017-03-14 09:55 打印: 2017-03-21 10:36

※ 该报告仅对所检测样本负责.

项目	项目名称	标本	单位	参考值	测定值	提示
B0033	<u>天门冬氨酸氨基转</u>	769	U/L	35	13	H
B0060	肌酸激酶 CK	227	U/L	140	26	H
B0061	心型肌酸激酶 CK_MB	67	U/L	24	0	H
B0059	α -羟丁酸脱氢酶 HBDH	459	U/L	180	90	H
B0056	乳酸脱氢酶 LDH	745	U/L	248	0	H
B0032	<u>丙氨酸氨基转移酶...</u>	240	U/L	40	7	H
B0034	转氨酶比值 AST/ALT	3.2		1.5	1.0	H
B0045	直接胆红素 DBIL	73.4	$\mu\text{mol/L}$	6.8	0.0	H
B0047	间接胆红素 IBIL	30.4	$\mu\text{mol/L}$	13.7	5.1	H

发病率

病毒感染

男性

酒精肝
脂肪肝

女性

自身免疫性肝病

儿童

代谢性疾病
先天性疾病

疾病史
用药史

地方性疾病

水印

肝豆状核变性

(hepatolenticular degeneration, HLD)
(Wilson 病, WD)

- ◆ 常染色体隐性遗传性铜代谢障碍性疾病
- ◆ 1912年Wilson首次详细报道HLD

概况

- ◆我国**1932**年首次报道**WD**病例，至今已超过**1570**篇相关文献
- ◆在欧美国家，**WD**发病率为**15-30/100**万，杂合子频率稍**>1%**
- ◆在我国，**WD**居全部单基因遗传病的第二位
- ◆以铜代谢障碍引起的肝硬化、基底神经节损害为主为特点
- ◆**WD**好发于青少年，男性稍多于女性

水印

铜代谢

- ◆ 正常成人全身铜含量为**50-150mg**
- ◆ 肝脏占全身铜含量的**50%**
- ◆ 肝脏铜含量最高，其次为大脑、心脏、肾脏
- ◆ 铜运转分两阶段：肠 → 肝脏；肝脏 → 全身

水印

发病原因

- ◆致病基因ATP7B定位于染色体13q14. 3，编码一种1411个氨基酸组成的铜转运P型ATP酶
- ◆ATP7B基因突变导致ATP酶功能减弱或消失，导致血清铜蓝蛋白合成减少以及胆道排铜障碍
- ◆ATP7B基因的变异位点繁多(300多个)
- ◆基因突变位点具有种族特异性，我国WD患者的ATP7B基因有3个突变热点，即R778L, P992L和T935M，占有所有突变的60%左右
- ◆绝大多数限于同胞一代发病或隔代遗传，罕见连续两代发病

发病机制

正常人自肠道摄取少量的铜(2mg/d)，铜在血中先与白蛋白疏松结合，在肝细胞中铜与 α 2-球蛋白牢固结合成具有氧化酶活性的铜蓝蛋白。循环中90%的铜与铜蓝蛋白结合，剩余的铜通过胆汁、尿和汗液排出。

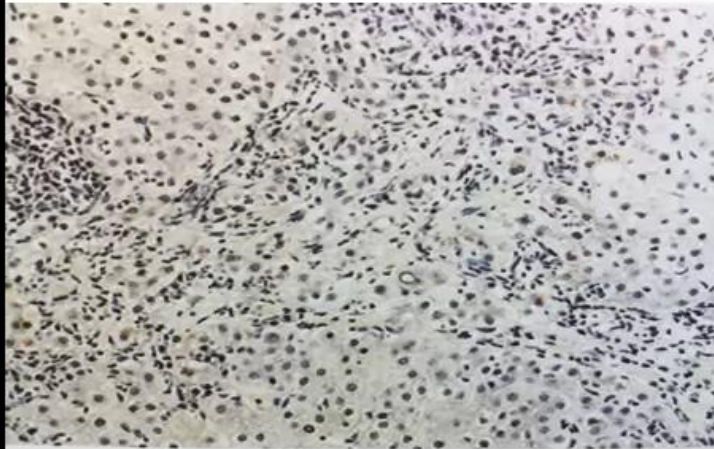
水印

WATERMARK

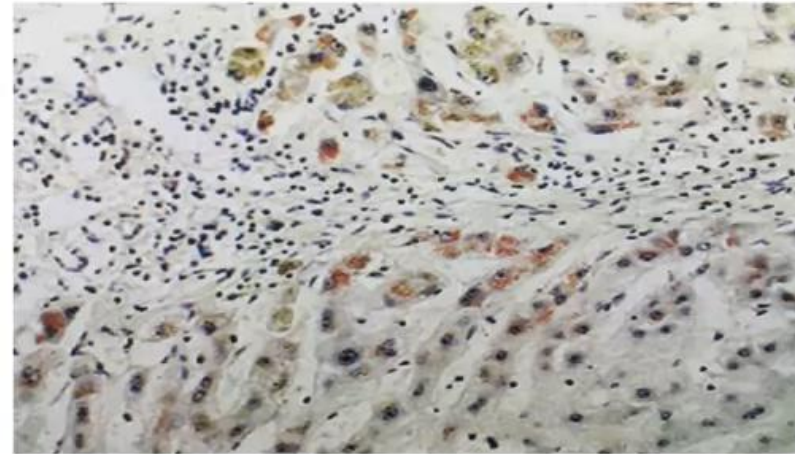
发病机制

- ◆ 疾病状态时，血清中铜蓝蛋白减少或功能减弱
- ◆ 过多的游离铜大量沉积于肝脏内，造成小叶性肝硬化
- ◆ 当肝细胞溶酶体无法容纳时，铜即通过血液向各个器官散布和沉积
- ◆ 基底节的神经元对无机铜的毒性特别敏感，大脑皮质和小脑齿状核对铜的沉积也产生症状
- ◆ 铜对肾脏近端小管也可造成损害
- ◆ 铜在眼角膜弹力层的沉积产生K-F环

病理



Grade II



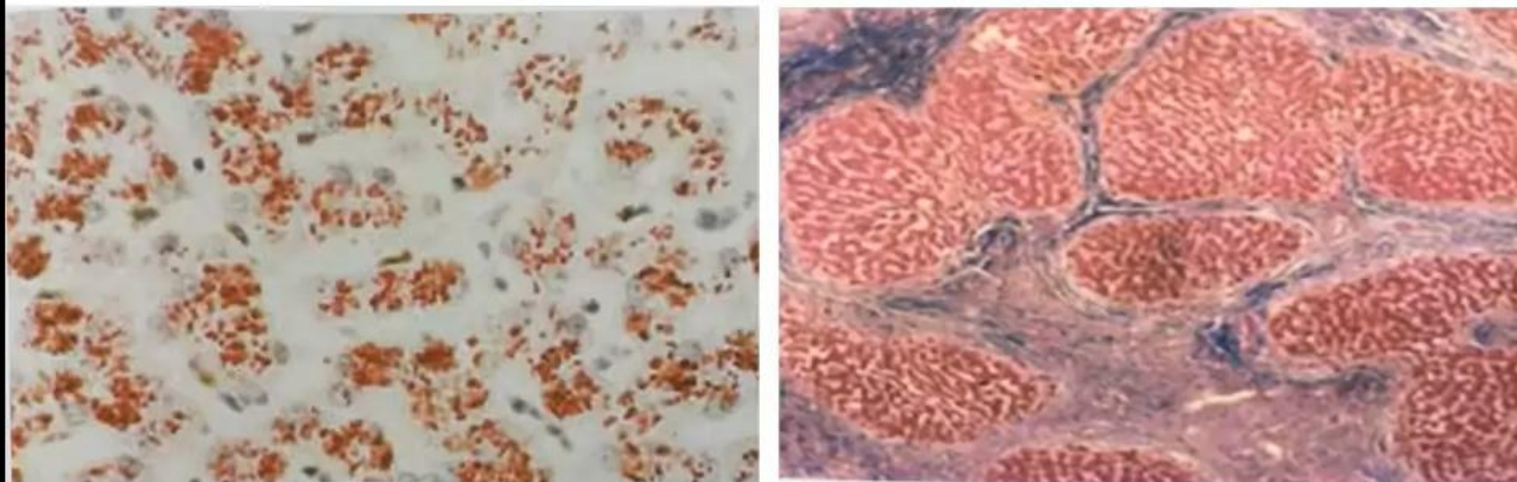
Grade III

WD患者肝组织铜沉积

硫氰酸染色显示肝细胞中成簇的红褐色铜颗粒沉积

水印

病理



WD肝硬化患者肝组织结构破坏，肝板排列紊乱，纤维组织明显增生

硫氰酸染色显示不规则岛样分布的红褐色铜颗粒沉积

病理



WD肝硬化患者肝脏大体观，
红褐色，表面有大小不等的结节

水印

临床表现

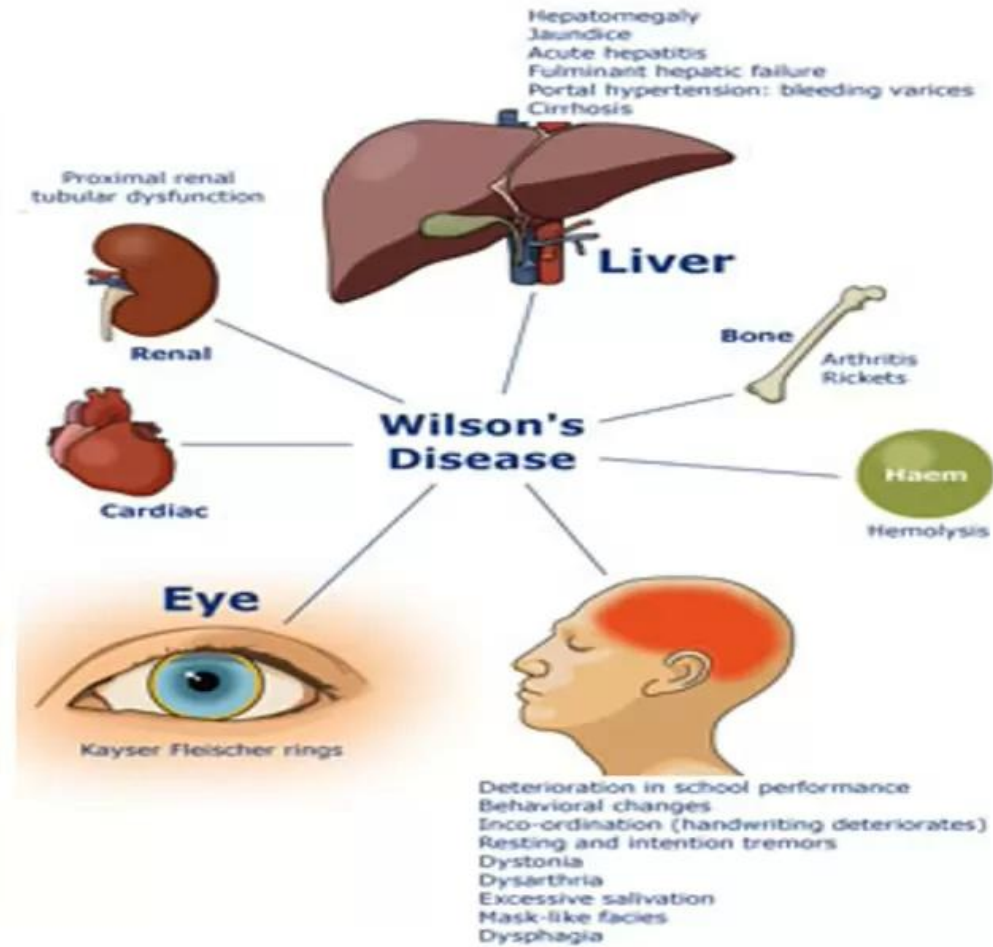
- ◆ 本病通常发生于儿童和青少年期
- ◆ 发病年龄多在5~35岁
- ◆ 少数成年期发病
- ◆ 男性稍多于女性
- ◆ 病情缓慢发展，可有阶段性缓解或加重，亦有进展迅速者

水印

临床表现

最初临床表现

- ◆肝病占45%，
- ◆神经疾病35%，
- ◆精神病占10%，
- ◆其余占10%
(包括溶血性贫血、黄疸、骨关节病等)



临床表现

肝脏异常

- ◆ 大部分病例肝脏损害症状隐匿、进展缓慢，就诊时才发现肝硬化
- ◆ 一部分病例可发生急性、亚急性肝功能衰竭

临床表现

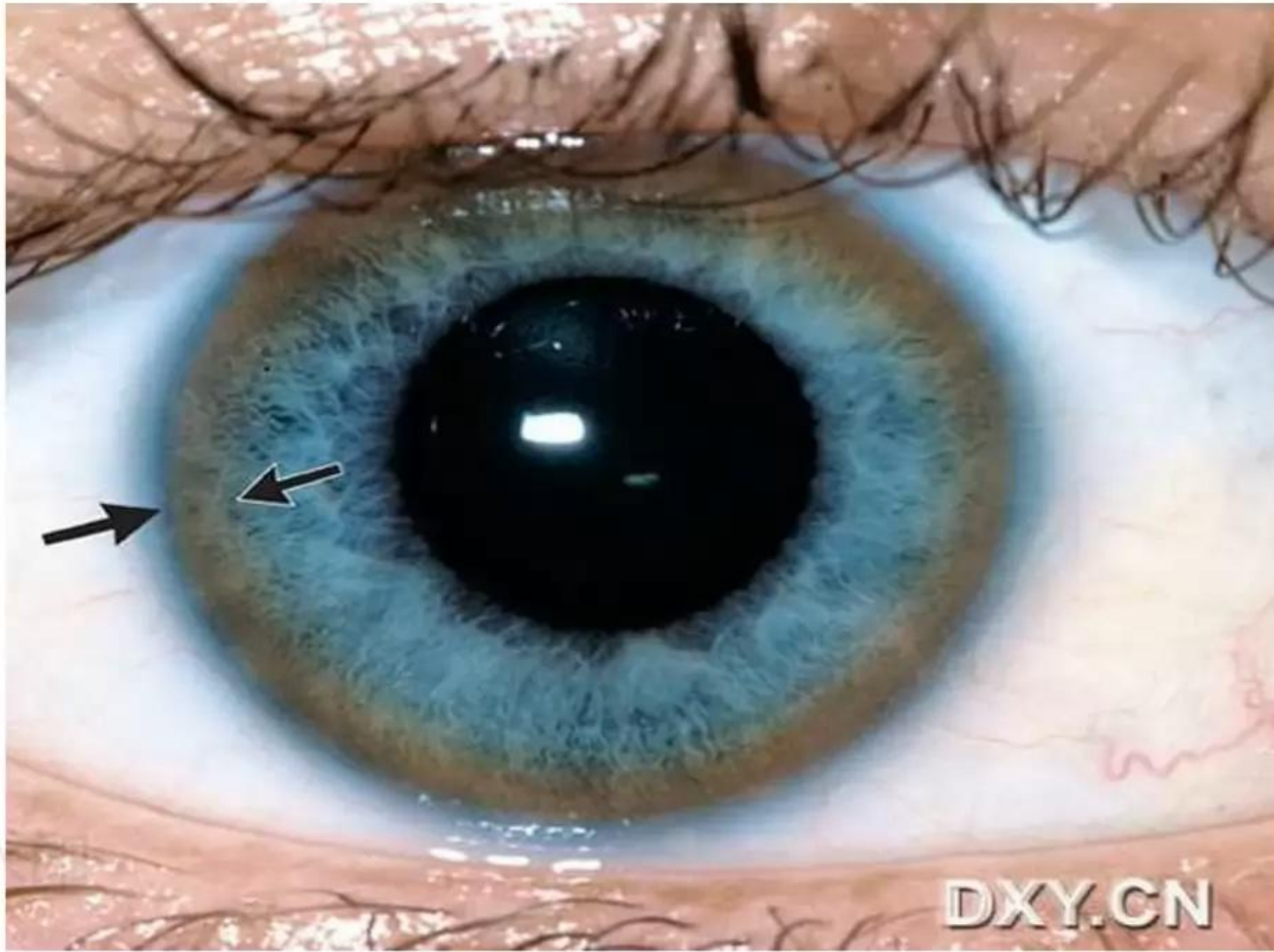
神经和精神症状

- ◆神经症状以锥体外系损害为突出表现，以舞蹈样动作、运动迟缓和肌张力障碍为主
- ◆疾病进展还可有广泛的神经系统损害，出现小脑性共济失调、病理征、腱反射亢进、假性球麻痹、癫痫发作，以及大脑皮质、下丘脑损害体征
- ◆精神症状表现为注意力和记忆力减退、智能障碍、反应迟钝、情绪不稳，也可伴有冲动行为或人格改变

角膜K-F环

- ◆铜在后弹力膜沉积而成
- ◆K-F环位于巩膜与角膜交界处，呈绿褐色或暗棕色，宽约1.3mm
- ◆角膜色素环是本病的重要体征
- ◆出现率达95%以上

水印



临床表现

其他

- ◆ **肾脏受损**时可出现肾功能改变如肾性糖尿、微量蛋白尿和氨基酸尿
- ◆ **钙、磷代谢异常**易引起骨折、骨质疏松
- ◆ **铜在皮下**的沉积可致皮肤色素沉着、变黑

辅助检查

三大常规 血、尿、粪

- ◆WD患者有肝硬化伴脾功能亢进时其血常规可出现血小板、白细胞和(或)红细胞减少
- ◆尿常规镜下可见血尿、微量蛋白尿
- ◆粪常规无异常

铜代谢相关的生化检查

- ◆血清**铜蓝蛋白**降低：正常为200—500mg/L，患者<200mg/L，<80mg/L是诊断WD的强烈证据。
- ◆**尿铜增加**：24h尿铜排泄量正常<100 μg，患者≥100 μg
- ◆**肝铜量**：正常<40—55 μg/g(肝干重)，患者>250 μg/g(肝干重)

肝肾功能

- ◆ 患者可有不同程度的肝功能损害和肝硬化改变
- ◆ 肝穿刺活检测定：大量铜过剩（可>正常人的5倍）
- ◆ 发生肾小管损害时，可表现氨基酸尿(+)、蛋白尿(+)，或有血尿素氮和肌酐增高等

脑影像学检查

- ◆ CT可显示双侧豆状核对称性低密度影
- ◆ MRI比CT特异性更高，表现为豆状核（尤其壳核）、尾状核、中脑和脑桥、丘脑、小脑及额叶皮质T1加权像低信号和T2加权像高信号，或壳核和尾状核在T2加权像显示高低混杂信号
- ◆ 还可有不同程度的脑沟增宽、脑室扩大等

基因检测

- ◆WD具有高度的遗传异质性，致病基因突变位点和突变方式复杂，故尚不能取代常规筛查手段
- ◆利用常规手段不能确诊的病例，或对症状前期患者、基因携带者筛选时，可考虑基因检测

诊断

- ◆ 诊断和鉴别诊断是临床工作的核心
- ◆ WD临床表现复杂，没有特殊病征和特有的实验室检查方法
- ◆ 临床误诊率高达40%-80%，而以肝病为首发WD误诊率可高达100%
- ◆ 误诊：WD \rightleftharpoons 其他疾病
- ◆ 不根据某1-2项指标诊断本病

诊断

需要考虑WD的情况

- 初诊年龄：儿童和青年(5-35)；1岁、80岁为个例
- WD先证者的同胞或父母
- 不明原因的肝炎、肝硬化、暴发性肝衰竭（合并溶血性贫血）
- 不明原因的以不自主运动为特点的疾病，特别是合并肝病和（或精神异常）
- 不明原因的精神异常
- 不明原因的关节疼痛，特别是合并肝病和神经疾病
- 不明原因的肾病、月经失调、男性乳腺肿大
- 某些已知肝病，但治疗效果不佳

诊断指标

血清铜蓝蛋白

- ◆ 为首选筛查试验
- ◆ 铜蓝蛋白越低，WD的可能性越大
- ◆ 如果 $<50\text{mg/L}$ ，其他原因的可能性微乎其微
- ◆ 严重肝功损伤也可铜蓝蛋白降低，很少 $<150\text{mg/L}$
- ◆ 铜蓝蛋白正常不能排除WD（10%-25%）
- ◆ 铜蓝蛋白增高不支持WD诊断

诊断指标

K-F环

- 对疑似WD患者，必须由有经验的医生检查
- 裂隙灯
- 对于无黄疸患者，**K-F环**强烈支持WD的诊断
- 少数**K-F环(-)**者也不能排除WD 诊断(尤其N系统疾病)



尿铜

- ◆ 充分认识尿铜对WD的诊断价值
- ◆ 如果 $<50\mu\text{g}/24\text{h}$ ，几乎可以不考虑本病
- ◆ $<100\mu\text{g}/24\text{h}$ ，本病的可能性很小
- ◆ $>800\mu\text{g}/24\text{h}$ ，强烈支持本病诊断
- ◆ $>1000\mu\text{g}/24\text{h}$ ，则可诊断本病

诊断指标

脑部影像学

- ◆ WD患者有N系统症状必须进行脑部影像学检查
- ◆ 最好方法是MRI
- ◆ 基底神经节的影像学改变支持本病诊断

诊断

诊断指标

- ① 不明原因肝病和(或)锥体外系症状
- ② 铜蓝蛋白 $<210\text{mg/L}$
- ③ K-F环(+)
- ④ 尿铜 $>100\text{ug}/24\text{h}$
- ⑤ 驱铜试验 $>1500\text{ug}/24\text{h}$
- ⑥ 头部影像学检查(+)

确诊标准

- 6项中 ≥ 4 项
 - 铜蓝蛋白 $<150+$ ① ③
 - 铜蓝蛋白 $<150+$ ① ⑥
 - 无黄疸疑似病例，肝铜 $>250\text{ug/g}$ 干重
 - 高度疑似病例，诊断性治疗
- ① 驱铜试验 $>1500\text{ug}/24\text{h}$

诊断流程

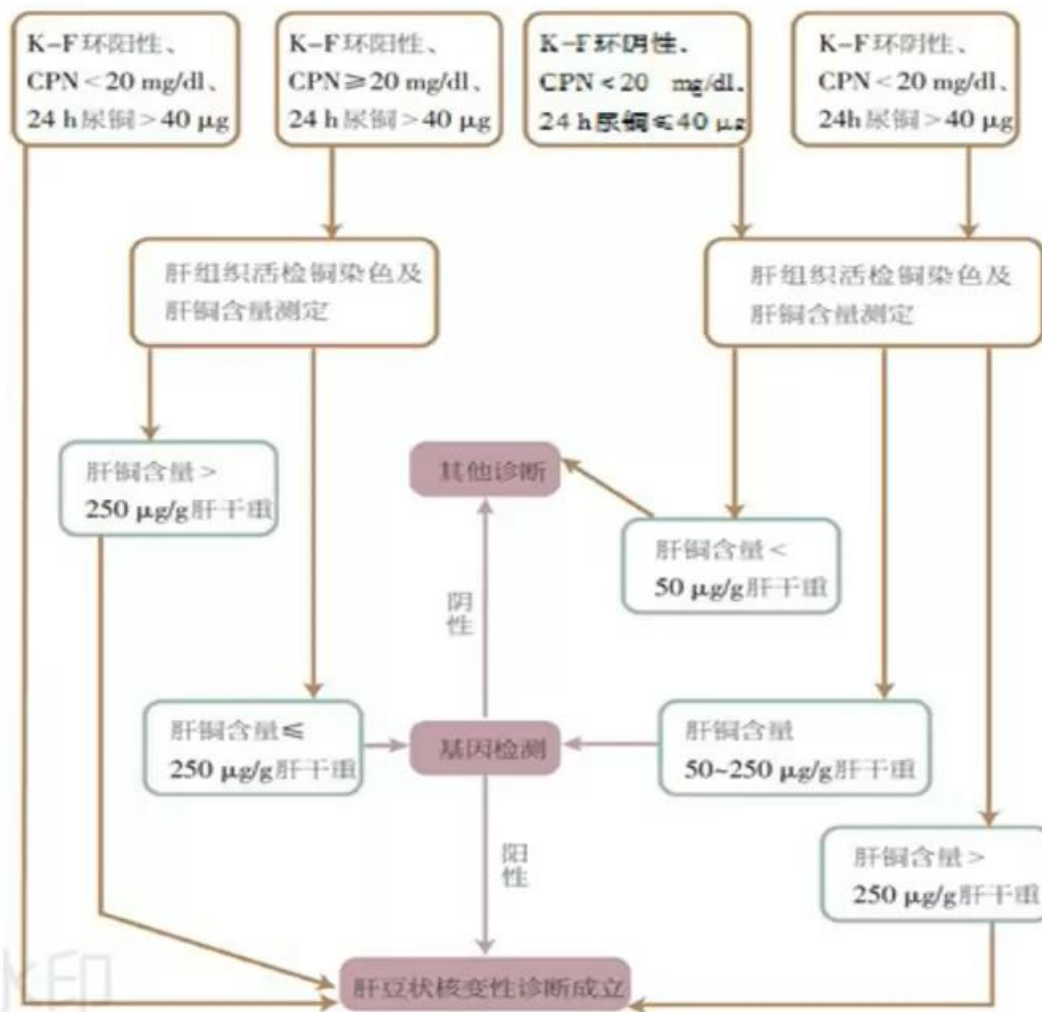


图5 以不明原因肝病为主要表现患者的肝豆状核变性诊断流程



南方医科大学南方医院

入院记录

病人姓名:刘权

第2次入院

住院号:861048

姓名:刘权

出生地:江西省赣州市瑞金市

年龄:27岁

职业:无业人员

婚姻状况:已婚

入院日期:2017-04-02 15:06

性别:男

记录日期:2017-04-02 15:45

民族:汉族

病史陈述者:患者本人

病情属实,

患者签字:

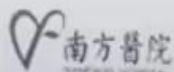
主 诉:消瘦半年,加重伴乏力腹泻半月。

现病史:患者于2016年9月开始无明显诱因出现双下肢凹陷性水肿,就诊于瑞金市人民医院,查血生化、CT、MRI提示:胸腔积液、腹腔积液,诊断:“肝豆状核变性”,(未见检验检查单),具体不详。当地医院予胸腔穿刺、腹腔穿刺抽液,护肝、利尿治疗,具体不详,患者情况好转后出院。

2017年2月4日至19日在我院治疗,排查各项指标无“肝豆状核变性”诊断依据,完善检查后考虑为“中度脂肪肝”,予以对症支持治疗后,好转出院。近半月来,患者出现极度乏力,进食极差,伴腹泻,为水样便,每天数次,伴恶心、呕吐胃内容物数次。无发热、腹痛、咳嗽、咳痰等不适,为进一步诊治入院。今为进一步治疗来我院就诊,门诊以“消瘦查因”收入院。自发病以来,病人精神状态差,体力情况极差,食欲食量极差,睡眠情况一般,体重明显减轻约10kg,大便如前所述,小便量少。

流行病学史:否认输血、血制品史,否认不洁注射史,病史中无长期大量饮酒史,起病前无肝毒性药物治疗史,无类似病人密切接触史,无不洁饮食史;发热病人是否有禽、鸟接触史。

既往史:否认肝炎、结核、传染病史,否认高血压、糖尿病史,否认手术、外伤史,否认输血史、对鹿茸过敏,预防接种史不详。



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

(补单)

姓名: 刘权

性别: 男

年龄: 27岁

科别: 肝脏中心病区

床号: 19

ID号: 000026312

样品: 血清

样本号: 2003

诊断: 肝豆状核变性



111608022400

申请: 陈永鹏 2017-02-04 10:41

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 总二氧化碳(TCO2)	↓ 16.2	mmol/L	21.0-31.0	14 直接胆红素(DBIL)	↑ 8.2	μmol/L	0.0-6.8
2 尿素(UREA)	5.0	mmol/L	2.8-7.2	15 间接胆红素(IBIL)	↓ 2.8	μmol/L	5.1-13.7
3 肌酐(CR)	↑ 125	μmol/L	53-123	16 前白蛋白(PA)	↓ 87	mg/L	160-450
4 尿酸(UA)	↑ 457	μmol/L	208-428	17 碱性磷酸酶(ALP)	111	U/L	45-125
5 胱抑素-C(Cys-C)	↑ 1.45	mg/L	0.63-1.25	18 γ-谷氨酰基转移酶(γ-GT)	↑ 181	U/L	10-60
6 丙氨酸氨基转移酶(ALT)	↑ 51	U/L	9-50	19 总胆汁酸(TBA)	↑ 23.10	μmol/L	0.00-9.67
7 天门冬氨酸氨基转移酶(AST)	↑ 46	U/L	15-40	20 胆碱酯酶(CHE)	↓ 1.699	U/mL	4.620-11.500
8 转氨酶比值(AST/ALT)	↓ 0.9		1.0-1.5	21 岩藻糖苷酶(AFU)	25.8	U/L	5.0-40.0
9 总蛋白(TP)	↓ 34.4	g/L	65.0-85.0	22 乳酸脱氢酶(LDH)	120	U/L	0-248
10 白蛋白(ALB)	↓ 24.0	g/L	40.0-55.0	23 葡萄糖(GLU)	↓ 3.48	mmol/L	4.10-5.90
11 球蛋白(G)	↓ 10.4	g/L	20.0-40.0	24 C反应蛋白(CRP)	0.70	mg/L	0.0-5.0
12 白/球比值(A/G)	2.3		1.2-2.4	25 铜兰蛋白(CER)	↓ 0.06	g/L	0.15-0.45
13 总胆红素(TBIL)	11.0	μmol/L	3.4-20.5				

采集: 2017-02-05 06:51

检验: 吴淡娟

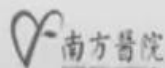
接收: 2017-02-05 07:46

审核: 刘飞

报告: 2017-02-05 09:48

打印: 2017-04-26 11:42

※该报告仅对所检测样本负责.



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

姓名: 刘权

性别: 男

年龄: 27岁

科别: 肝脏中心病区

床号: 43

ID号: 000026312

样品: 血清

样本号: 2006

诊断: 肝功异常查因



111611013053

申请: 张健 2017-04-02 18:43

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
1 钾离子(K)	★ 2.56	mmol/L	3.50-5.30	13 岩藻糖苷酶(AFU)	24.0	U/L	5.0-40.0
2 钠离子(Na)	↓ 135	mmol/L	137-147	14 乳酸脱氢酶(LDH)	132	U/L	0-248
3 氯离子(Cl)	↑ 117.8	mmol/L	99.0-110.0	15 甘油三酯(TG)	↑ 1.76	mmol/L	0.00-1.70
4 铁离子(Fe)	↓ 5.0	μmol/L	12.5-32.2	16 总胆固醇(CHOL)	1.00	mmol/L	0.00-5.20
5 不饱和铁结合力(UIBC)	↓ 1.0	μmol/L	27.8-53.7	17 高密度脂蛋白胆固醇(HDL-C)	↓ 0.32	mmol/L	1.03-1.55
6 总铁结合力(TIBC)	↓ 6.0	μmol/L	50.0-77.0	18 低密度脂蛋白胆固醇(LDL-C)	0.60	mmol/L	0.00-3.30
7 转铁蛋白饱和度(TS)	↑ 83.3	%	20.0-55.0	19 极低密度脂蛋白胆固醇(VLDL-C)	0.08	mmol/L	0.30-1.35
8 前白蛋白(PA)	↓ 51	mg/L	160-450	20 非高密度脂蛋白胆固醇(nHDL-C)	0.68	mmol/L	0.00-4.10
9 碱性磷酸酶(ALP)	113	U/L	45-125	21 转铁蛋白(Trfe)	↓ 0.23	g/L	2.00-3.60
10 γ-谷氨酰基转移酶(γ-GT)	↑ 109	U/L	10-60	22 可溶性转铁蛋白受体(sTfR)	0.44	mg/L	0.38-1.54
11 总胆汁酸(TBA)	↑ 16.60	μmol/L	0.00-9.67	23 β2-微球蛋白(β2-MG)	↑ 17.00	mg/L	0.70-1.80
12 胆碱酯酶(CHE)	↓ 0.842	U/ml	4.620-11.500	24 铜兰蛋白(CER)	↓ 0.04	g/L	0.15-0.45

★代表危急值

采集: 2017-04-03 07:12

检验: 刘飞

接收: 2017-04-03 07:37

审核: 黄毓

报告: 2017-04-03 10:30

打印: 2017-04-26 11:50

※该报告仅对所检测样本负责.

会诊单

病人姓名: 刘权

第2次入院

住院号: 861048

会诊等级: 普通

请求会诊科别: 肝脏中心病区

患者姓名: 刘权 性别: 男 年龄: 27岁 床号: 43 ID号: 000026312

病情简介及会诊目的:

患者主因[消瘦半年, 加重伴乏力腹泻半月]。诊断为: 1. 消瘦查因: 肿瘤性疾病? 自身免疫性疾病? 2. 腹泻查因: 肠炎? 3. 重度营养不良 4. 脂肪肝 5. 慢性肾功能不全 6. 轻度贫血 7. 低蛋白血症。

2017年2月我院眼科门诊会诊未见K-F环。

为明确患者是否有K-F环以协助诊治, 特请贵科会诊。谢谢!

住院医师: 周福元

主治医师: 周福元

申请会诊时间: 2017-04-12 09:54

邀诊医生手机: 87416

会诊科别: 眼科门诊 董冰松教授

会诊意见:

双眼角膜上皮着色, 角膜后弹力层无黄色颗粒状沉着, 余未见异常。

诊断: 1. 双眼角膜炎
2. K-F环阴性。

Rx: 1. 昂地 4% 2 2眼
2. 爱丽洛韦眼液 4% 2 2眼
3. 爱丽眼液 4% 2 2眼

会诊医生:

董冰松

会诊时间: 双击输入

心肺未见异常，腹软，主腹无压痛及反跳痛，肝脾肋下未触及，肝区叩击痛阳性，继续目前巩固治疗，并密切监测患者病情变化。

2017-02-15 15:32 周福元教授常规查房记录

周福元 蔡立莉
蔡立莉

患者现经过护肝、利尿、补充白蛋白及对症支持治疗，现患者诉乏力、纳差、肝区隐痛症状较前好转，双下肢水肿较前消退，腹胀好转，今日周福元教授再次查看病人及相关辅助检查后指出：现患者尿铜结果未回报，治疗上仍继续以护肝、降酶治疗为主，待尿铜结果回反后，再定治疗方案，并密切监测患者病情变化，遵医嘱执行。

2017-02-18 17:54 周福元主任医师首次查房记录

周福元 蔡立莉
蔡立莉

患者轻度乏力，纳差，无发热、腹胀、恶心、呕吐等不适，精神可，睡眠可，饮食差，大小便无异常，查体：体温36.7℃，脉搏82次/分，呼吸20次/分，血压102/69mmHg，神志清楚，腹平软，无压痛及反跳痛，肝脾肋下未触及，移动性浊音阴性，肠鸣音正常。双下肢无水肿。2-18复查血常规：白细胞计数 $WBC 3.22 \times 10^9/L$ ，血红蛋白测定 $HGB 97g/L$ ，血小板计数 $PLT 152 \times 10^9/L$ 。凝血功能：血浆凝血酶原时间测定 $PT 15.6$ 秒，凝血酶原活动度 $PT\% 53.3\%$ 。血生化：丙氨酸氨基转移酶 $ALT 74U/L$ ，天门冬氨酸氨基转移酶 $AST 54U/L$ ，总胆红素 $TBIL 14.8 \mu mol/L$ ，白蛋白 $ALB 29.3g/L$ ， γ -谷氨酰基转移酶 $\gamma-GT 135U/L$ ，肌酐 $CR 100 \mu mol/L$ ，铜兰蛋白 $CER 0.05g/L$ 。24h尿铜定量正常。复查腹部彩超：肝大，肝内光点粗糙。回声分布欠均匀。中度脂肪肝。胰腺回声增强。少量腹水。胆囊，脾无异常图像。2-17风湿免疫科会诊：印象：1.肝功能异常查因；2.余同贵科。建议：1.完善心肌酶谱、狼疮定量四项、肌红蛋白检查，待结果回报后再会诊。周福元主任医师查房意见：患者24h尿铜定量结果正常，且无眼KF环，暂不能确诊肝豆状核变性，目前基本排除病毒性肝炎、自身免疫性肝炎等常见病因，结合腹部彩超和肝瞬时弹性扫描结果，考虑肝损害与中重度脂肪肝相关，患者营养调节差，考虑为营养不良所致脂肪肝病，患者拒行门静脉系和腹部大血管彩超、肾脏ECT检查及完善心肌酶谱、狼疮定量四项、肌红蛋白等检查。并要求出院，考虑其一般情况可，且复查肝功能、肾功能较前无明显恶化，可予出院，嘱出院后

南方医科大学南方医院

PET-CT 检查报告

PET-CT 号: 44551

检查日期: 2017 年 04 月 17 日

姓名:	刘权	性别:	男	年龄:	27 岁
科室:	肝脏中心病区	病床号:		住院号:	
显像剂:	^{18}F -FDG	活度:	173MBq	采集方式:	3D
检查部位:	全身	层厚:	3mm	衰减校正:	✓
临床诊断	肝豆状核变性				

图像所见:

空腹 6hr 以上 (空腹血糖 5.8mmol/L), 静脉注射显像剂, 平静休息 60min 后行全身 PET 及 CT 断层显像, PET 图像行衰减校正及迭代法重建, PET、CT 图像行多层面、多幅显示, 影像清晰。

横结肠、降结肠、乙状结肠及直肠肠壁稍增厚, PET 于相应部位见异常浓聚影, 最浓处 SUVmax 为 11.2, SUVave 为 6.2。腹膜后区、盆腔腔肠系膜间隙、脾门区、胃小弯旁及右侧横膈上见多个淋巴结肿大影, 最大者为 $1.5 \times 1.2\text{cm}$, PET 于相应部位见异常浓聚影, 最浓处 SUVmax 为 2.3, SUVave 为 1.8。

颅脑形态、密度及放射性分布未见明显异常。鼻咽部未见放射性分布和形态异常。颌面部及颈部其他组织未见异常。右下肺后基底段及左下肺背段见各 1 个结节影, 较大者为 $0.7 \times 0.6\text{cm}$, PET 于相应部位未见异常浓聚影; 左下肺背段及右下肺后基底段见斑片状密度增高影, PET 于相应部位见异常浓聚影, 最浓处 SUVmax 为 4.8, SUVave 为 2.9; 双肺其他部位未见异常浓聚影或异常阴影。心室腔内密度降低, PET 于相应部位未见异常浓聚影; 心包内见少量液体密度影, PET 于相应部位未见异常浓聚影; 心脏其他部位及大血管未见异常。左肺门、纵膈内 (前上纵膈、上腔静脉后、主肺动脉窗、气管隆突前) 及双侧锁骨上下窝见多个淋巴结肿大影, 最大者为 $1.8 \times 1.5\text{cm}$, PET 于相应部位见异常浓聚影, 最浓处 SUVmax 为 12.7, SUVave 为 5.3。肝脏密度弥漫性轻度降低, 肝脏大小、形态及放射性分布未见明显异常。胃内见斑片状浓聚影, SUVmax 为 7.6, SUVave 为 4.0。CT 于相应部位未见异常密度影。胆囊明显增大, PET 于相应部位未见异常浓聚影。脾脏增大, PET 于相应部位未见异常浓聚影。十二指肠、胰腺、双肾及双侧输尿管形态及放射性分布未见异常。腹部内见形态不一、条管状、浓淡不一的正常肠影。盆腔见少量液体密度影, PET 于相应部位未见异常浓聚影。膀胱显影正常。前列腺大小、密度及放射性分布未见异常。左侧闭孔内肌内见异常浓聚影, SUVmax 为 4.0, SUVave 为 2.8, CT 于相应部位未见异常密度影。全身骨骼及各关节形态、密度及放射性分布未见明显异常。余无特殊。

PET-CT 显像诊断意见:

1. 横结肠、降结肠、乙状结肠及直肠肠壁稍增厚, 代谢增高, 考虑为炎症性肠病或其他肠道炎症, 请结合临床; 盆腔少量积液;
2. 腹膜后区、盆腔腔肠系膜间隙、脾门区、胃小弯旁、右侧横膈上见多个淋巴结影, 代谢轻度增高, 考虑为淋巴结炎性增生;
3. 右下肺后基底段及左下肺背段结节影, 代谢未见增高, 考虑为良性病灶; 右下肺后基底段及左下肺背段轻度炎症;
4. 左肺门、纵膈内、双侧锁骨上窝多发淋巴结稍增大, 代谢明显增高, 考虑为多发淋巴结急性炎症;
5. 心室腔密度降低 (贫血); 心包少量积液; 胃生理性浓聚;
6. 肝脏密度轻度降低; 胆囊明显增大; 脾脏稍增大; 左侧闭孔内肌生理性浓聚;
7. 全身其他部位未见明显异常。

注: SUV 为标准化摄取值 (Standardized Uptake Values)

审核医师:

周文立

报告医师:

丁丽娟

报告日期: 2017-04-18 15:19:11



南方医科大学南方医院检验科生化报告单

(补单)

姓名: 刘权

性别: 男

年龄: 27岁

科别: 肝脏中心病区

床号: 43

ID号: 000026312

样品: 血清

样本号: 2013

诊断: 消瘦查因、低钾血症



111702023902

申请: 周福元 2017-04-20 09:21

项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间	项目(英文缩写)	结果	单位	参考区间
33铜兰蛋白(CER)	0.19	g/L	0.15-0.45				

水印

治疗

饮食治疗

◆避免**高铜食物**：小米、荞麦面、糙米、豆类、坚果类、薯类、菠菜、茄子、南瓜、蕈类、菌藻类、干菜类、干果类、软体动物、贝类、螺类、虾蟹类、动物的肝脏和血、巧克力、可可。某些中药，如龙骨、牡蛎、蜈蚣、全蝎等。

◆适宜的**低铜食物**：精白米、精面、新鲜青菜、苹果、桃子、梨、鱼类、猪牛肉、鸡鸭鹅肉、牛奶等

◆勿用铜制的食具及用具

治疗

药物治疗

两大类药物：**驱铜**及**阻止铜吸收**（以驱铜药物为主）

◆**驱铜药物**能强力促进体内铜离子排出，如二巯丙醇、青霉胺、曲恩汀、二巯丙磺酸钠、三乙烯-羟化四甲胺、二巯丁二酸等

◆**阻止肠道对外源性铜的吸收**，如锌剂、四硫钼酸盐

水印

二巯丙醇

- ◆二巯丙醇是1941年研制的对抗化学武器（路易毒气）的解毒剂
- ◆重金属螯合剂，用于治疗汞、金等金属中毒
- ◆1951年Denny-Brown首先使用二巯丙醇治疗WD患者
- ◆二巯丙醇作用较弱，连续使用排铜作用下降
- ◆用法：成人2-4mg/kg/日，分2次**深部IM**，10-14日1疗程，停药1-2W

后继续下一疗程

- ◆副作用多

青霉胺

- ◆ 1956年开始治疗WD患者的第一个口服药
- ◆ 作用迅速而稳定，治疗2-4个月后，肝、脑、眼、肾症状减轻甚至消退
- ◆ 用法：初始剂量1-2g/d，分3次空腹服用（餐前1h或餐后2h），1年后改维持剂量（0.75-1g/d）
- ◆ 必须终生服药
- ◆ 首次用药时应做青霉胺皮试，阴性者才能使用
- ◆ 应注意补充足量维生素B6
- ◆ 副作用：恶心、过敏反应、重症肌无力、关节病、无疤疮，少数可以引起白细胞减少和再生障碍性贫血。视神经炎、狼疮综合症。剥脱性皮炎、肾病综合征等较严重的毒副作用

曲恩汀

- ◆ 三乙烯-羟化四甲胺
- ◆ 1959年作为一种青霉胺替代药被采用
- ◆ 1982年被FDA指定为不能耐受青霉胺患者的治疗药物
- ◆ 用法：成人750-1500mg/d，分3次空腹口服
- ◆ 副作用少，但药源困难、价格不菲

二羟丁二酸（钠）

- ◆ 我国研制的金属螯合剂
- ◆ 强驱铜药物
- ◆ 二羟丁二钠的用法为静脉注射，必要时可替代青霉胺
- ◆ 二羟丁二酸的用法为口服，但副作用为出血倾向较重

还原性谷胱甘肽

- ◆**作用1:** 与体内铜螯合，促进铜的排泄
- ◆**作用2:** 参与体内铜蓝蛋白的合成
- ◆防止肝细胞变性、坏死

锌制剂

- ◆ 阻止肠道对外源性铜的吸收
- ◆ 常用有硫酸锌、醋酸锌、葡萄糖酸锌、甘草锌等
- ◆ 在餐后1 h服药以避免食物影响其吸收，尽量少食粗纤维以及含大量植物酸的食物
- ◆ 锌剂副反应较小，主要有胃肠道刺激、口唇及四肢麻木感、免疫功能降低、血清胆固醇紊乱等
- ◆ 锌剂的缺点是起效慢(4~6个月)，严重病例不宜首选

治疗

对症治疗

- ◆ 肝功能损害
- ◆ 神经系统症状
- ◆ 肾功能损害

水印

治疗

手术治疗

- ◆ 对于有严重脾功能亢进者可行脾切除术
- ◆ 严重肝功能障碍时也可以考虑肝移植治疗

预防

- ◆对WD患者的家族成员测定血清铜蓝蛋白、血清铜、尿铜及体外培养皮肤成纤维细胞的含铜量有助于发现WD症状前纯合子及杂合子，发现症状前纯合子可以及早治疗
- ◆杂合子应禁忌与杂合子结婚以免其子代发生纯合子
- ◆产前检查如发现为纯合子，应终止妊娠，以杜绝患者的来源

病例1

叶某，男，19岁，江西鄱阳县人，因反复纳差、乏力2年，再发伴腹胀、身目黄染半月入院。

入院查体：T 36.5 C，P 80次/分，R 20次/分，BP 130/60mmHg。发育正常，皮肤巩膜深度黄染，无肝掌及蜘蛛痣，心肺(-)，腹部膨隆，无压痛及反跳痛，肝肋下未触及，脾肋下4cm，质中，有轻压痛，移动性浊音(+)；肠鸣音正常，双下肢轻度水肿。

实验室检查：血Rt：WBC 3.7G/L, Hb 90g/L, PLT 60G/L；粪尿常规(-)，肝功能：ALT/AST 69/185U /L，ALB 26g/L，TBIL 264 umol/L, DBIL151 umol/L, PT 33s, GGT 84 U/L, 肾功能正常。

病例1

叶某，男，19岁，江西鄱阳县人，因反复纳差、乏力2年，再发伴腹胀、身目黄染半月入院。

入院查体：T 36.5 C，P 80次/分，R 20次/分，BP 130/60mmHg。

发育正常，皮肤巩膜深度黄染，无肝掌及蜘蛛痣，心肺(-)，腹部膨隆，无压痛及反跳痛，肝肋下未触及，脾肋下4cm，质中，有轻压痛，移动性浊音(+)；肠鸣音正常，双下肢轻度水肿。

实验室检查：血Rt：WBC 3.7G/L，Hb 90g/L，PLT 60G/L；粪尿常规(-)，肝功能：ALT/AST 69/185 U/L，ALB 26g/L，TBIL 264 umol/L，DBIL151 umol/L，PT 33s，GGT 84 U/L，肾功能正常。

HBsAg(+)/eAg(+)



HBVDNA
9.5E+8 IU/ml

血吸虫
免疫试验(+)



大便找虫卵
(+)



直肠活检

铜蓝蛋白
50mg/L



K-F环(+)



尿铜
1200ug/24h



驱铜后
4250ug/24h

水印

最后诊断

肝硬化失代偿期

- ① 肝豆状核变性
- ② 血吸虫病
- ③ 慢性乙型病毒性肝炎

水印

体格检查

- T 36.5 °C, P 82次/分, R 18 次/分, BP 90/56mmHg Weight 15Kg
- 发育正常, 皮肤巩膜无黄染, 无皮肤色素沉着, 无肝掌征及蜘蛛痣, 颈静脉无怒张, 腹部膨隆, 可见静脉显露, 腹肌无紧张, 无压痛及反跳痛, 无振水音, 肝肋下4cm, 质中, 边锐, 有轻压痛, 脾肋下未触及, 肝脾区无叩击痛, 无移动性浊音; 肠鸣音正常, 双下肢无水肿。

基本资料

- 患儿，男，4岁，体检发现肝大半月。2005年11月28日入院。

水印



辅助检查

- 肝功能：ALT 140U/L、AST 181U/L、TBIL 6.7 μ mol/L;
- 血常规：WBC 7.5G/L、HGB 93G/L、PLT 357G/L、G 37.1%;
- 铜蓝蛋白正常、AFP、CEA、CA-199均正常;
- 空腹GLU 3.3mmol/L, TG 1.91mmol/L, CHOL 2.23 mmol/L, Zn 35.8 μ mol/L, Cu、Fe均正常。

病毒：

HAV、HBV、HCV、HDV、HEV
EBV、CMV

寄生虫感染

代谢性疾病

先天性疾病

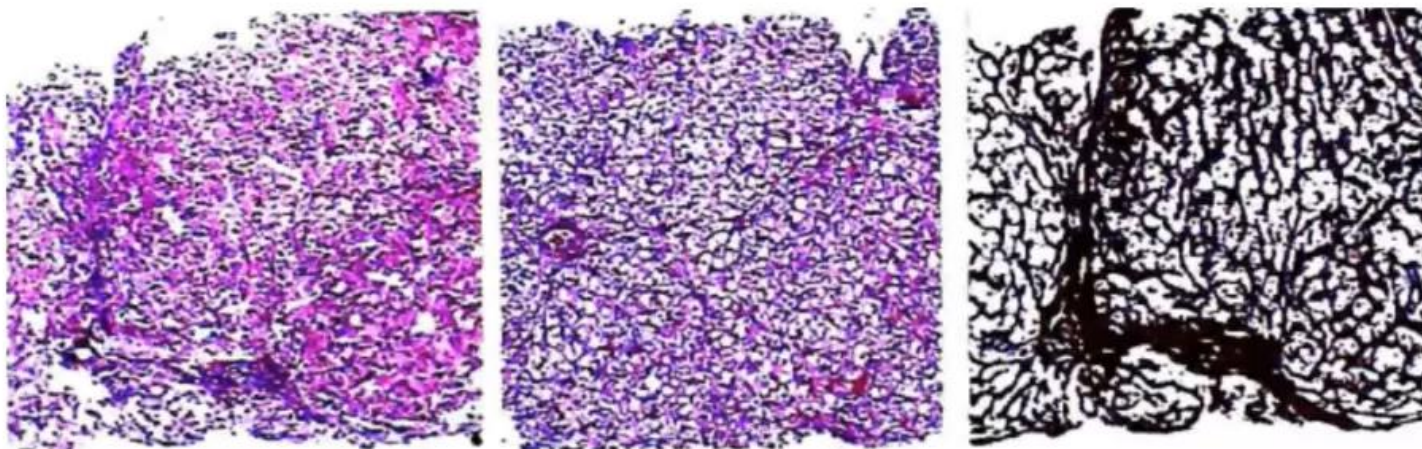
水印



完善相关检查

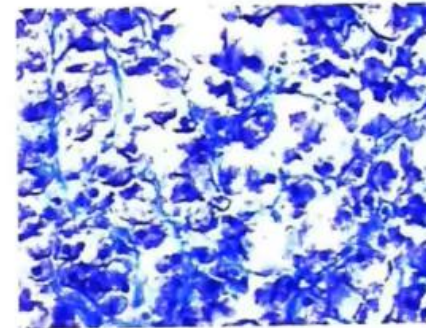
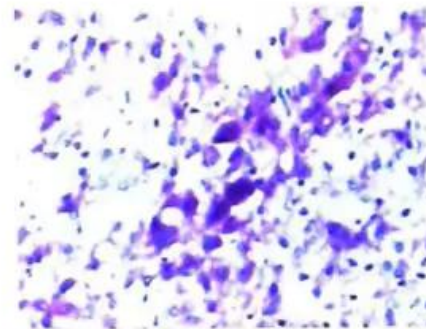
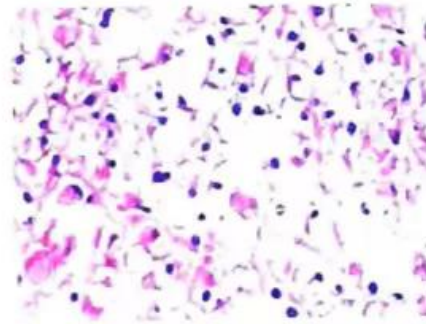
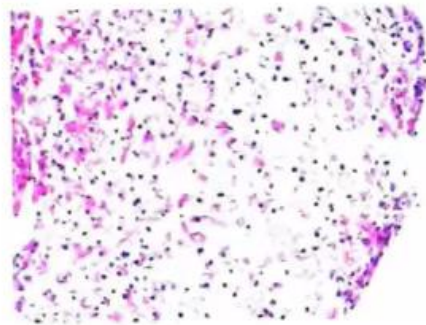
- 肝功能： ALT/AST/181U/L、 TBIL 6.7 μ mol/L, GGT 37U/L, ALB 42.7g/L
- 血常规： WBC 7.5G/L、 HGB 93G/L、 PLT 357G/L
- 铜蓝蛋白正常
- AFP、CEA、CA-199 (-)
- 乙肝、丙肝抗体 (-)
- 凝血功能： PT 11.2s, PTA 118%
- 尿常规： 尿蛋白+、尿酮体++、红细胞+-、白细胞+-
- 血管彩色多普勒超声： 1. 肝A未见异常， 2、门、下腔静脉未见异常
- 腹部CT提示： 肝大， **考虑糖原沉积或血色素病**

肝穿刺活检



- 肝组织病理结果回报示：慢性肝炎，中度（G3S2）。
- HE染色：肝细胞普遍明显肿胀，大量气球样变性；部分肝细胞嗜酸性变；肝血窦内中量淋巴细胞浸润，枯否氏细胞重度增生肥大；汇管区少量淋巴细胞浸润，中度界面性炎症，可见一处炎症有所吸收桥接坏死。
- 嗜银染色：汇管区坏死区肝纤维化，坏死区纤维塌陷，形成中量芒状纤维及纤维间隔。

第二次肝活检



PAS (+)

病理诊断

(肝穿刺组织)符合糖贮积病。

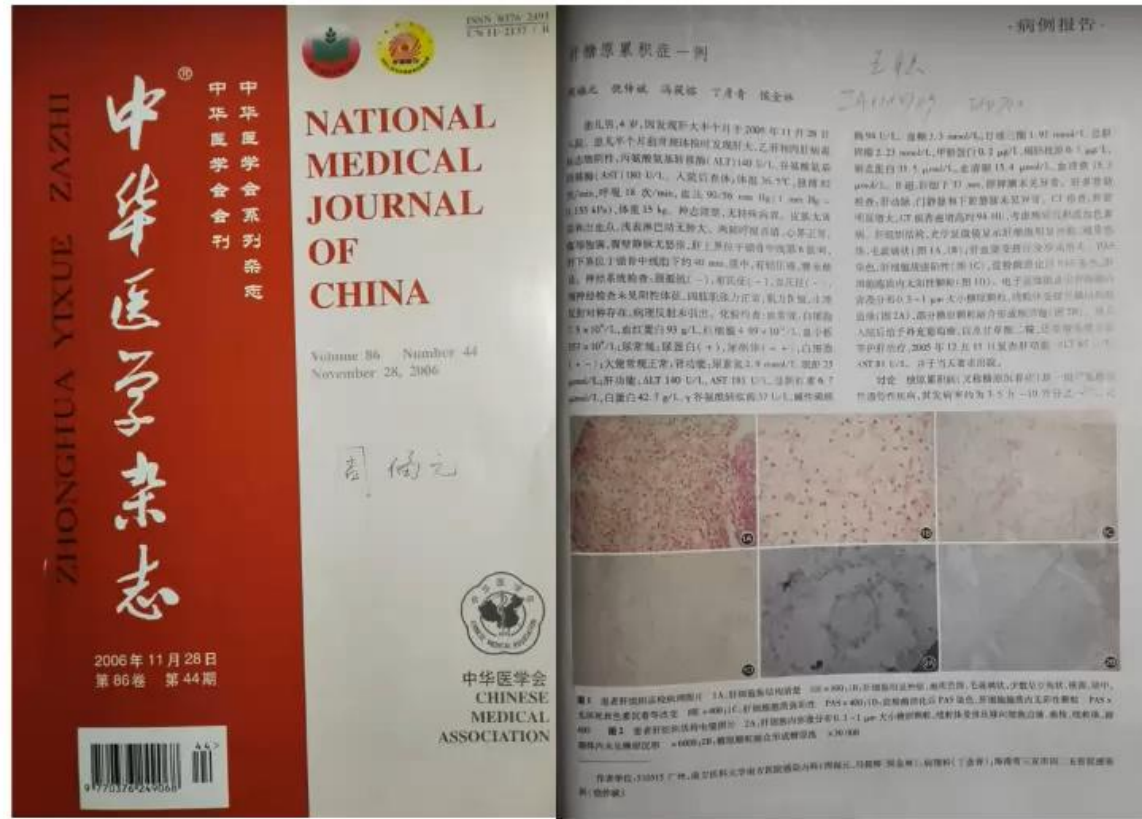
建议:

- 1、请结合临床表现与电镜检查结果;
- 2、行血清酶学检查葡萄糖-6-磷酸酶、溶酶体 α -1,4-葡萄糖苷酶、脱支酶、分支酶、肝磷酸化酶、肝磷酸化酶激酶、磷酸化酶b激酶和cAMP激酶进行分型。

治疗

- 补充葡萄糖
- 甘草酸二铵、还原性谷胱甘肽等护肝治疗
- 入院后第17天复查肝功能：ALT65U/L，AST81U/L

个案报道



水印