肝性脊髓病临床分析

刘 红 张敬华
(黑龙江省大庆市人民医院 163000)

摘要目的:探讨肝性脊髓病(HM)的临床特点及治疗方法。方法:对30例确诊HM患者的临床资料进行回顾性分析。结果:30例患者均具有典型的痉挛性截瘫的临床表现;4例(13.3%)曾接受门腔静脉分流术;28例(93.3%)血氨轻中度增高,血氨检测正常者2例(6.6%);28例(93.3%)内科治疗无明显效果。结论:HM患者以痉挛性截瘫为主要表现,血氨增高可能不是惟一致病因素,常规内科治疗效果不佳,肝移植为HM的治疗带来希望。

关键词:肝性脊髓病;临床特征;治疗措施

Clinical research of hepatic myelopathy: analysis of 30 cases

LIU Hong, ZHANG Jing-hua
(Da Qing People's Hospital, Da Qing 163000, Heilongjiang, China)

ABSTRACT Objective: To analyze the clinical features of hepatic myelopathy(HM), and to explore the possible treatment measures for HM patients. **Methods:** Clinical data of 30 definite HM patients were analyzed retrospectively. **Results:** All the 30 HM patients(100%) had typical clinical fealures of spastic paraplegia(SP) but without sensory dysfunction. 4 of 30 cases (13.3%) received portacaval shunt(PCS). The blood ammonia level of 2 cases(6.6%) was normal and was slightly or moderately increased(98~130μmol/L) in another 28 patients(93.3%). All the 30 HM patients received medicine treatment, there was no significant effect in 28 cases (93.3%). **Conclusion:** HM is characterized clinically by SP without sensory involvement. The increased blood ammonia level is not the only cause and routine medicine treatment is proved to be unefficient. Liver transplantation may afford promise of the treatment of HM patients.

Key words: Hepatic myelopathy; Clinical feature; Treatment measure

肝性脊髓病(hepatic myelopathy, HM)是一种少见的慢性肝病并发症,绝大多数发生于肝硬化患者,临床特点为隐袭起病、逐步进展的双下肢痉挛性截瘫,一般无感觉及括约肌功能障碍。一般认为HM与门腔静脉分流术和自发门体静脉分流有关,但具体病理生理机制尚不清楚。我们回顾分析了我市传染病院1992年至2005年收治的30例HM,并结合文献进行讨论,报告如下。

1 对象与方法

1.1 一般资料

本组30例,男27例,女3例;年龄39-52岁,平均(43.5±4.9)岁,病程2~8年,平均3.6年,其中20例为乙肝后肝硬化,10例为酒精性肝硬化。本组患者均为隐袭起病,症状进行性加重,进展速度不同,自出现最初脊髓症状至完全不能行走。

1.2 方法

对30例HM患者的病史特点、神经系统查体、辅助检查结果、治疗措施及转归等进行回顾性分析。

1.3 统计学方法

采用Excell 2000软件对资料进行均数和构成比统计分析。

2 结果

2.1 临床特征

本组30例中有明确肝性脑病史者20例(66.7%),肝性脑病同时或不久即出现脊髓损害症状者18例;4例(13.3%)有门静脉分流手术史,从手术至出现脊髓损害症状时间3~9个月,平均4.5个月;并发肝性糖尿病者4例(13.3%);有呕血、黑便史者16例(53.3%);24例(80%)胃镜证实食管胃底静脉曲张。神经系统查体:30例均有不同程度的痉挛性截瘫表现,肌力1~4级,其中2级及以下者18例,3级及以上者12例;主观麻木者20例10例感觉系统检查均无异常;29例腱反射亢进24例踝震挛(+);30例双侧病理反射均为阳性。

2.2 辅助检查

30例血常规均有不同程度的三系降低;肝功能检查转氨酶轻度增高者26例(86.7%),其余转氨酶正常,血清胆红素轻度增高者25例(83.3%),29例(96.7%)有不同程度的低蛋白血症,A/G比例倒置;血氨检测正常者2例(6.6%),其余28例(93.3%)轻中度增高,范围98~130μmol/L平均110μmol/L(正常参考值≤75μmol/L)28例行腹部B超示肝硬化改变,19例行腰穿脑脊液检查均正常,30例行脊髓MRI检查均无异常;24例行脑电图检测示双下肢神经源性损害,以髓鞘病变为主。

2.3 转归

本组30例患者均给予低蛋白饮食、神经营养、保肝降血氨等治疗。20例给予B族维生素口服或肌肉注射19例给予支链氨基酸和(或)精氨酸静脉注射,口服乳果糖2例给予糖皮质激素治疗,其中1例行鞘内注射地塞米松4次,共40mg。30例住院时间10~60d。24例(80%)经治疗后血氨水平降为正常,双下肢无力者仅2例(6.6%)其余28例(93.3%)无明显变化。

(收稿日期:2006-03-13 接受日期:2006-04-19)

© 1994-2012 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

3 讨论

慢性肝脏疾病后期,尤其肝硬化患者常常出现神经系统并发症,其中最常见的是肝性脑病(HE),其他少见情况还有获得性肝脑变性(AHCD)和HM。HM是一种并发于慢性肝病的少见的神经系统变性病,常发生于门腔静脉分流术和自发门体静脉分流后临床主要表现为隐系起病、逐步进展的双下肢痉挛性截瘫,肌张力增高,腱反射亢进,锥体束征阳性,而一般无感觉及括约肌功能障碍[1,2]。本组30例均有不同程度的痉挛性截瘫表现,符合HM的临床特征,与王向波等报道相似。本组患者脊髓MRI均未见异常,这在与炎性脱髓鞘疾病的鉴别中非常重要。因此,凡中年以上男性,具有慢性肝病史、出现上述特征性临床表现者,要考虑本病的可能。行影像学和实验室检查,进一步排除脱髓鞘脊髓病,亚急性联合变性遗传性痉挛性截瘫、肝豆状核变性等即可诊断[3,4]。

本组患者血氨水平仅轻中度增高,且有2例血氨正常,提示血氨水平与脊髓损害不呈平行关系。虽然经过治疗血氨水平降至正常,但脊髓损害未见改善,提示血氨水平增高可能不是本病惟一致病因素。有报道约28%患者病程中并无脑病发生,推测HE和HM可能存在不同的发病机制[5,6]。目前关于HM的发病机制仍不清楚,多数学者认为是由于肝脏解毒功能下降,毒性物质进入循环,对脊髓产生了直接损害;另外,也可能是由于脊髓必须的营养物质缺乏,使脊髓受到损伤,二者均可干扰神经纤维和髓鞘的营养代谢,使远离胞体的脊髓侧索得不到充分的营养,而产生变性和脱髓鞘病变。慢性肝病患者脊髓和脑的病理改变有很大不同,在脊髓可见脊髓侧索对称性脱髓鞘改变,有时伴有轴索丢失,通常不超过颈段脊髓水平;在大脑半球,纹状体等可见不同程度Alzheimer II型细胞增生及不均衡性神经元丢失。这种大脑和脊髓的不同病理改变可能由不同致病因素分别造成,也有人认为是由于共同因素造成,如暴露于同种有毒物质,但脑和脊髓对致病因素反应不同。有人提出早期行回肠-直肠吻合术,去除结肠功能,减少肠腔内的吸收,对本病有一定疗效[7,8]。

虽然本组30例患者接受了正规的内科治疗及神经营养治疗,有的患者还使用糖皮质激素,但效果均不理想,仅2例略有好转,其余28例在住院期间无明显变化,提示HM虽然在病理上具有脱髓鞘改变,但和多发性硬化等脱髓鞘病不同,使用糖皮质激素等免疫抑制剂倾向无效。通常的限制蛋白摄入、降低血氨治疗也无明显效果,有作者报道肝移植能够显著改善脊髓损害症状,改善程度和HM最初出现症状至肝移植的时间相关。虽然尚缺乏大样本病例的证据支持,但这一发现仍为HM的治疗带来了希望。

参 考 文 献

[1] Lewis MB, Mac Quillan G, Bamford JM, et al. Delayde Myelopathic presentation of the acquired hepatocerebral Degeneration syndrome[J]. Neurology, 2000, 54:1011

[2] Yengue P, Adler M, Bouhdid H, et al. Hepaic myelopathy After splenorenal shunting; report of one case and review of the literature[J]. Acta Gastroenterol Belg, 2001, 64: 231-233

[3] 王向波,蒋景文,李昆成,等. 慢性肝性脑脊髓病头部MRI表现与临床研究[J]. 北京医学,2001,23:262-263

[4] Wang MQ, Dske MD, Cui ZP. Portal-systemic myelopathy after tran-ajugular Portosystemic shunt creation; report of Four cases[J]. J Vasc Interv Radiol, 2001, 12: 879-881

[5] 王茂强,王志强,崔志鹏,等. 经颈静脉肝内门体静脉分流术后并发肝性脊髓病五例报告[J]. 中华肝脏病杂志,1997,7:175

[6] 戴显伟,马凯,夏振龙,等. 门体分流术后肝性脊髓病(附二例报告)[J]. 中华肝胆外科杂志,1995,5:43-54

[7] Weissenborn K, Tietge UJ, Bokemeyer M, et al. Liver transplantation improvers hepatic myelopathy; evidence by three ca ses[J]. Gastroenterology, 2003, 124:346-351

[8] Troisi R, Debruyne K, DeHemptinne B, Et al. Improvement of hepatic myelopa-thy after liver transplantation[J]. N Engl J Med, 1999. 340. 151

(上接第41页)

治疗时病人出汗少、局部疼痛及脂肪硬结少,病人易耐受,这与所使用的SR1000肿瘤射频热疗机有关,此机为首台国内射频热疗机,主要用于治疗深部脏器肿瘤,如肺癌、膀胱癌等,频率为41MHz,电容式加热,最大输出功率为1000W。实验表明[10]频率8MHz的电磁波脂肪与肌肉的吸收比为11:1,而41MHz电磁波脂肪与肌肉的吸收比为4:1。由此可见8MHz较41MHz更易引起脂肪层产热过多,发生脂肪硬结。

由于本文病例较少,我们还不能肯定吐温80在肿瘤的热化疗中能很好地起着降低化疗药物的剂量和治疗所需温度,减少毒副反应,改善晚期癌症病人的症状和体征及提高生存质量的作用,因此更进一步的观察研究是十分必要的。

参 考 文 献

[1] 谷铣之. 现代肿瘤学(临床部分)[M]. 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社,1995,2:580~581

[2] 李振. 恶性肿瘤的化学治疗与免疫治疗[M]. 人民卫生出版社,北京,1990:62~63

[3] 扬虎川,周君怡,杨耀琴,等. 温热(39℃~43℃)合并吐温80对BGC-823人胃癌细胞SDH活性的影[J]. 解剖学杂志,1990,13(4):281~283

[4] Kubis RW, The cytotoxic effect of Tween 80 on ehrlich ascites cancer cell in mice. Pharmazie 1979, 34(11):745

[5] 王娟,王舒宝,陈峻青. 伴有腹水的进行期胃癌术前腹腔化疗临床观察[J]. 中国实用外科杂志,1996,16(9):552

[6] 程惠华,高河元,陈樟树,等. 大量放腹水加卡铂腹腔内注射治疗恶性腹水的临床探讨[J]. 中华肿瘤杂志,1996,18(6):476~478

[7] 赵彼得,郭新娜,张珍,等. 高频透热综合治疗膀胱癌172例报告[J]. 中华泌尿外科杂志,1993,14(1):43~44

[8] 彭楠,黄新,丁保国,等. 腹腔热灌注化疗小鼠腹腔肿瘤的实验研究[J]. 中华理疗杂志,1996,(4),217~219

9] Spratt JS, Adock RA, Muskovin M, et al. Clinical delivery system for intraperitoneal hyperthermic chemotherapy. [J]. Cancer Research, 1981, 41: 1096~1099

[10] 赵彼得,郭新娜. 高频透热治癌[M]. 人民军医出版社,北京,1993:86

© 1994-2012 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net