

## · 短篇论著 ·

## 肝性脊髓病 4 例临床分析

沈毅 陈京龙

肝性脊髓病是在肝硬化的基础上发生的脊髓损害,主要表现为脊髓锥体束征和双下肢缓慢进行性痉挛性截瘫,不伴感觉障碍和肌萎缩,起病缓慢,但进行性加重。常发生于门腔静脉分流术和自发门体静脉分流后。临床上该病分为3期:神经症状前期,主要表现为肝功能损害和门脉高压症;肝性脑病期,以反复发作的一过性意识障碍和精神症状为主要表现;痉挛性截瘫期,初为双侧下肢乏力、沉重感、活动不便、步履艰难,最后表现为双侧下肢痉挛性截瘫。某传染病专科三甲医院近年收治了4例肝性脊髓病患者,兹介绍分析如下。

### 一、临床资料

4例患者均为男性,年龄40~55岁,从发现肝硬化到肝性脊髓病的时间,最短9个月,最长17年,其中乙型肝炎3例,丙型肝炎1例,有2例合并酒精性肝病,4例患者均无门体静脉分流术史及脾切除术史,均有食管静脉曲张、脾肿大,存在自发门体静脉分流的基础。2例有腹水,1例曾上消化道出血3次,患者肝性脊髓病之前肝性脑病发作最多5次,至少1次。4例皆行走困难,逐渐发展至双下肢痉挛性截瘫,肌力Ⅱ~Ⅲ级,肌张力增高,双膝腱反射亢进,有2例踝阵挛(+),4例非肝性脑病发病期扑翼样震颤均(-),双下肢浅感觉无障碍,无括约肌功能障碍,颅神经反射正常,病理反射(-)。

### 二、实验室检查

3例乙型肝炎中2例HBV DNA(+),1例HBV DNA(-),1例丙型肝炎HCV RNA(-),抗-HCV(+),自身抗体均(-),总胆红素水平升高,最高133 μmol/L,平均80 μmol/L。4例中ALT正常,2例AST正常,2例AST偏高,最高80 U/L。ALB普遍下降,范围18~32 g/L,白蛋白、球蛋白比例倒置。血常规检查白细胞、红细胞和血小板均轻度下降,PTA在22%~52%之间,平均37%。4例患者血氨均升高,范围41~443 μmol/L,平均240 μmol/L。胆碱酯酶轻中度下降,铜蓝蛋白正常,角膜K-F环(-),空腹血糖正常,电解质及肾功能基本正常,未做腰穿。1例患者肌电图正常,均未做肌活检。1例患者脑MRI显示:脑内多发点状缺血灶,双侧豆状核信号改变。

### 三、治疗与转归

住院期间与出院后均予低蛋白饮食、降低血氨药物乳果糖等、B族维生素、局部理疗及护肝药物。住院期间肝功能有所好转,血氨有所降低。但在无脑病期,双下肢肌力及肌张力无明显改善。院外有2例失去随访。2例坚持按摩和理疗

作者单位:118002 丹东市,丹东市传染病医院(沈毅);北京地坛医院肿瘤微创中心(陈京龙)

通讯作者:陈京龙 Email: chejl6412@sina.com

治疗1年以上,其中1例患者可以扶墙站立,但另1例无改善。

**讨论** 肝性脊髓病主要见于慢性肝病晚期及肝硬化,多数学者认为肝性脊髓病是一种不可逆的病理过程。其病理主要表现为脊髓锥体束的脱髓鞘,并有神经轴索的变性、消失及神经纤维的明显减少,代之以神经胶质填充,常累及颈髓以下的脊髓全长,以胸腰髓为主<sup>[1]</sup>。

该病发病机制目前尚不清楚,主要存在两种学说:(1)中毒学说:门体静脉之间存在人为的或自发的分流,门静脉系统来源的毒性物质未经肝脏解毒便作用于脑、脊髓,引起神经元、轴索及髓鞘的损伤;(2)营养不良学说:由于门体静脉之间分流的存在,使肝脏本身的代谢受到影响,导致中枢神经系统所必需的营养物质缺乏,进而导致神经系统的器质性改变<sup>[2]</sup>。如B族维生素缺乏可致神经组织变性。该院的4例患者血氨皆增高,最高443  $\mu\text{mol/L}$ ,提示可能高氨血症对神经系统的毒害作用最为显著。2例患者HBV DNA(+),与肝性脊髓病的直接关系不明确。吴银侠等<sup>[3]</sup>报告4例中有3例患者脑CT、脊髓MRI阴性,王向波等<sup>[4]</sup>报告脑MRI显示T1W1像高信号,分析与锰在脑部的沉积有关,检查无特异性,本组4例患者未做上述检查。4例患者未做肌活检,1例肌电图正常,这两项检查在肝性脊髓病诊断中的意义,尚无明确的报道。目前的诊断仍以临床诊断为主。诊断要点有以下几个方面:(1)慢性肝病、肝硬化史;(2)反复发作的肝性脑病;(3)广泛的门体间侧枝循环形成和/或门腔分流术;(4)痉挛性截瘫,但无明显的肌张力减退、肌萎缩及感觉异常;(5)血氨升高;(6)脑脊液正常或轻度升高;(7)须除外肝豆状核变性、肌萎缩侧索硬化、多发性硬化、亚急性联合变性、脊髓占位性病变、遗传性痉挛性截瘫等。4例患者中,1例患者脑MRI示脑内多发点状缺血灶,双侧豆状核信号改变,但血铜正常,角膜K-F环(-),排除了肝豆状核变性,与相关报道相似<sup>[5]</sup>。肝性脊髓病患者特点以下肢为重,上肢很少累及。而肌萎缩侧索硬化、多发性硬化、亚急性联合变性早期就累及上肢,并可伴有感觉异常,此点有助于鉴别诊断。遗传性痉挛性截瘫一般无肝硬化基础,发病年龄偏小,可以此与肝性脊髓病鉴别。

本病尚无有效的治疗办法,仍以治疗原发病为主,需纠正高氨血症,予以神经营养药物,如维生素B<sub>12</sub>、脑活素等。国内有用甲钴胺(商品名弥可保)治疗有效的个案,其机制是促进构成髓鞘的卵磷脂的合成<sup>[5]</sup>;采用中药四物汤加减方治疗也取得了一定疗效<sup>[6]</sup>。可加强理疗、针灸和功能锻炼等,1例患者坚持做理疗1年以上,能扶墙站立,提示理疗可能延缓病情的进展。有人提出早期行回肠-直肠吻合术,去除结肠功能,减少肠腔内血氨等的吸收,对本病有一些疗效<sup>[7,8]</sup>。国内石炳毅等<sup>[9]</sup>报道1例肝性脊髓病患者经异体肝移植后肌力从0~I级恢复到III~IV级,说明肝移植有一定的疗效。可作为从病因治疗该病的一种尝试。目前在国内外报道的病例过少,观察时间也短,治疗经验较少,其疗效有待于更多病例的观察。

## 参 考 文 献

- 1 王春平, 冯永毅, 苏淑慧, 等. 肝性脊髓病 8 例. 世界华人消化杂志, 2003 11:1811-1812.
- 2 翁以炳, 李建设, 王宇. 肝性脊髓病的研究进展. 中华肝胆外科杂志, 2007, 2:142-144.
- 3 吴银侠, 万远太. 肝硬化致肝性脑脊髓病 4 例. 临床荟萃, 2001, 16:738.
- 4 王向波, 蒋景文, 李坤成, 等. 慢性肝性脑脊髓病头部 MRI 表现与临床研究. 北京医学, 2001, 5:262-263.
- 5 俞之仁. 肝性脊髓病 1 例. 中华消化杂志, 2002, 22:646.
- 6 王昊, 王瑞雪. 四物汤加减治疗肝性脊髓病 15 例临床观察. 国医论坛, 2001, 16:21.
- 7 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. 中华肝脏病杂志, 1997, 7:175.
- 8 戴显伟, 马凯, 夏振龙, 等. 门体分流术后肝性脊髓病(附两例报告). 中华肝胆外科杂志, 1999, 5:43-54.
- 9 石炳毅, 杜国盛, 金海龙. 肝脏移植对肝性脊髓病恢复的影响. 解放军医学杂志, 2003, 9:827-828.

(收稿日期:2008-02-04)

(本文编辑:王丹静)

沈毅, 陈京龙. 肝性脊髓病 4 例临床分析[J/CD]. 中华实验和临床感染病杂志: 电子版, 2008, 2(3): 199-201.