

以肢颤为首发症状的成人肝豆状核变性误诊 1 例及中医治疗体会

★ 章正祥 (江西中医学院 2003 级研究生 南昌 330006)

★ 赵丽群 饶旺福 (江西中医学院附属医院 南昌 330006)

关键词:肝豆状核变性;肢颤;误诊;中医药疗法

中图分类号:R 575.2⁺4 文献标识码:A

1 病例介绍

患者王某,女,55 岁。因腹胀、气憋、双下肢水肿 2 年余,加重 3 天于 2004 年 10 月 15 号入院。患者缘于 2002 年 8 月无明显诱因出现咳嗽、气促,在某省级二甲医院诊断为“肝硬化失代偿期”。先后于 2004 年 8 月、10 月以“肝硬化并腹水、胸水”收住本院,入院时腹胀胸闷,气憋,不能平卧,咳嗽,咯痰,痰白量多,无力咯出,双手不自主震颤,不思饮食,小便量多,大便秘,2~3 天一次,两下肢重度浮肿。舌质淡红,苔薄白,脉细无力。查体:皮肤及巩膜轻度黄染,浅表淋巴结未触及肿大,右下肺呼吸音消失,叩诊呈实音。腹膨隆,腹部移动性浊音阳性,两下肢凹陷性水肿,四肢肌力、肌张力正常。实验室检查:血常规:RBC $2.92 \times 10^{12}/L$, Hb 77 g/L, PLT $60 \times 10^9/L$, WBC $2.30 \times 10^9/L$, L 0.23, N 0.67, 9。多次查 ALT、AST 均超过正常参考值;HBsAb(+), 丙肝病毒抗体(-), 戊肝 IgM 抗体(-)。心脏彩超:左房、左室轻度扩大并二尖瓣轻度关闭不全。B 超示肝硬化并腹水、脾肿大、右侧胸腔中量积水。结核抗体(-), OT 试验(-), 胸水未找到癌细胞, 血淀粉酶正常, 血沉 20 mm/h, 补体 3(C3)0.53 g/L(参考值:0.89~1.87 g/L), 血抗核抗体(-), 未找到狼疮细胞, 未找到疟原虫, 血吸虫抗体(-)。电子胃镜提示食管静脉曲张(轻~中)、门脉高压性胃病。入院后双手震颤进行性加重, 肌张力逐渐增高, 并出现语言障碍和吞咽困难, 10 月 20 号眼科会诊发现 K-F 环, 10 月 22 号血铜蓝蛋白 61 mg/L(参考值:250~630 mg/L), CT:脑萎缩改变。最终确诊为肝豆状核变性。追问病史, 患者左手在 1996 年就开始发生一过性震颤, 持续时间不长, 但反复发作, 当时未予注意。其女儿铜蓝蛋白降低, 其儿子正常, 其孙子铜蓝蛋白正常。治疗:低铜饮食, 予青霉素、葡萄糖酸锌、依地酸钙钠配合安坦、美多巴治疗。中医辨证为气阴两虚, 夹有湿热, 予益气养阴化湿清热剂, 自拟养肝汤, 方如下:太子参 30 g, 玄参 20 g, 白芍 30 g, 金钱草 12 g, 五味子 6 g, 葛根 30 g, 麦冬 15 g, 生地 15 g, 茵陈 10 g, 当归 12 g, 大黄 6 g。随证加减, 日 1 剂。10 天后, 患者胸闷气憋明显缓解, 双下肢无水肿, 双手震颤减轻, 肌张力降低, 大小便正常。继续守方治疗, 语言障碍和吞咽

困难明显改善, 症状控制后于 11 月 28 号出院。

2 讨论

肝豆状核变性(即 Wilson 病)是一种少见的家族性常染色体隐性遗传病, 由于铜代谢障碍, 大量的铜沉积在肝、基底节、肾、角膜后弹力层等组织上引起本病多系统的临床表现。肝豆状核变性多发生在 5~40 岁, 10 岁以下多以肝脏损害为首发症状, 10 岁以上神经损害居多^[1]。

该例患者左手在 1996 年就开始发生一过性震颤, 当时未予注意, 直至 2002 年以肝硬化腹水为主要症状而住院治疗, 至 2004 年 10 月出现明显多系统症状才确诊, 误诊时间长达 2 年。其误诊原因主要为 B 超检查中发现“肝硬化”表现, 我国的肝硬化多发生于病毒性肝炎后, 常规思维导致易误诊为肝炎后肝硬化。患者无病毒性肝炎和肝脏其他疾病, 同时寄生虫、自身免疫相关检查均为阴性, 排除了肿瘤、结核, 这种肝硬化腹水应高度怀疑为 Wilson 病引起, 后经血清铜蓝蛋白(CP)等相关实验室检查、基因检测而确诊。患者发病过程中出现的肢颤, 推测为 Wilson 病中引起的静止性震颤和姿势性震颤, 其特点当是细小震颤, 逐渐变为粗大, 在随意运动时可加重, 如书写及进食等动作均困难。还有体格检查不够细致, 该例患者第二次收住本院时, 在严密的体格检查中发现角膜 K-F 环, 结合肝硬化、肌张力增高、语言障碍和吞咽困难等多系统症状, 考虑为 Wilson 病。

肝豆状核变性属中医学的痉病、颤证、癰疽、失语、症瘕积聚等范畴, 导师饶旺福主任中医师认为肝豆状核变性为本虚标实之病, 以肝肾阴虚、脾胃气虚为本, 其标为风、火(热)、痰(湿)、瘀、毒互结。治疗在益气养阴的基础上祛风清热解毒、祛瘀化痰。用药注意选用玄参、白芍、麦冬、生地等药养阴清热, 而慎用一些含铜量高的药物如僵蚕、地龙、龟板、鳖甲、珍珠母、牡蛎等以免加重病情。在辨证用药方面常有意意识的加用利胆通腑的中药, 如金钱草、茵陈、大黄等, 并贯穿整个治疗过程, 促进铜的排泄。

参考文献

- [1] 刘道宽, 蒋雨平, 江澄川等. 锥体外系疾病[M]. 上海: 上海科学技术出版社, 2000, 6: 221

(收稿日期: 2005-02-24)