

DOI: 10.13703/j.0255-2930.2019.03.029

中图分类号: R 246 文献标志码: B

肝豆状核变性案

荣晓婷¹△, 何璇²✉, 李树茂², 冯丽莎², 郭义¹, 张铎², 马壮², 于丽²(¹天津中医药大学, 天津 300193; ²天津市中医药研究院附属医院, 天津 300120)

专家推荐: 郭义教授认为, 肝豆状核变性 (hepatolenticular degeneration, HD) 又称威尔逊病 (Wilson disease, WD), 是一种遗传性铜代谢障碍所致的肝硬化和以基底核为主的脑部变性疾病, 为基因突变导致的遗传性疾病, 主要由于 P 型铜转运 ATP 酶 (ATP7B) 功能部分或全部丧失导致铜代谢障碍, 铜离子从体内排出障碍, 沉积于肝、脑、肾、角膜等器官而致病, 临床特征为进行性加重的锥体外系症状、精神症状、肝硬化、肾功能损害及角膜色素环 (K-F 环), 主要症状包括震颤、共济失调、语言障碍、吞咽障碍、肌强直、肌力降低、病理反射、异常步态、精神抑郁、人格改变、肝脾肿大、K-F 环等。铜在体内参与造血、生成神经递质、合成各种酶等生理过程之后, 在肝脏中代谢, 绝大多数随胆汁排出体外, 少量从尿中排泄。本病的发病率约为 1/30 万, 属于一种发病率较低疑难病。现代医学对于肝豆状核变性的治疗主要是口服青霉胺、Zn 剂, 对于症状的改善效果不明显。根据症状表现不同, 可归属于中医学中“颤证”“眩晕”等范畴。针灸治疗能够很好地改善肝豆状核变性所带来的神经、精神等方面的症状。本案报道的病例包括了诊断、治疗方法及治疗结果, 病例新颖, 资料完整, 所用诸穴将腧穴功效主治与现代研究相结合, 应用于肝豆状核变性症状的改善方面, 效果显著, 可为肝豆状核变性的临床治疗提供借鉴经验。

【关键词】 肝豆状核变性; 颤证; 眩晕; 针刺

患者, 男, 33 岁, 于 2015 年 12 月 25 日就诊。2014 年 12 月 12 日于天津市中医药研究院附属医院脑病二科以“高血压 3 级”“肝硬化”由门诊收入院, 于住院期间查铜蓝蛋白: 3.08 ng/dL; MRI 示: 双侧基底节区软化灶、双侧丘脑、中脑、脑桥异常信号, 脑萎缩; 眼科裂隙镜检查: 双侧角膜色素环 (K-F 环), 遂确诊为肝豆状核变性, 于 2014 年 12 月 22 日出院。出院时患者双上肢姿势性震颤, 眩晕, 双下肢行立不稳, 饮水呛咳, 构音不清, 乏力, 记忆力减退, 寐差, 足跟痛, 腰痛, 精神抑郁, 纳呆, 纳差, 不喜饮水, 面垢, 便黏量少, 小便可, 舌淡暗胖、有齿痕、苔厚腻, 脉沉弦; 病理征 (+), 腱反射亢进, 血压 140/90 mm Hg (1 mm Hg=0.133 kPa)。嘱患者自购青霉胺服用控制病情, 建议若其症状未改善, 行针刺治疗以缓解症状。由于症状未见明显缓解, 遂于门诊行针刺治疗。刻下症: 肢体震颤, 眩晕, 行立不稳, 饮水呛咳, 构音不清, 乏力, 记忆力差, 寐差, 足跟痛, 腰痛, 精神抑郁, 纳呆, 纳差, 便黏量少, 小便可, 舌淡暗胖、有齿痕、苔厚腻, 脉沉弦; 病理反射 (+), 腱反射亢进, 血压 140/90 mm Hg。针灸处方: 百会、风池、水沟、

神门、合谷、足三里、丰隆、阳陵泉、三阴交、悬钟、太溪、太冲, 水沟雀啄刺, 以眼球湿润为度, 不留针; 太冲、太溪加电针, 疏密波, 30 min, 余皆直刺, 隔日 1 次。连续治疗 1 个月, 患者肢体震颤好转, 已不眩晕, 行立亦较之前好转, 饮水呛咳稍好转, 睡眠改善, 精神状态较前改善明显, 纳食量增加, 但构音不清、记忆力差、足跟痛、大便黏腻等无明显变化, 舌脉如旧, 前方去水沟, 加旁廉泉, 旁廉泉加电针, 疏密波, 隔日 1 次, 并嘱患者每日自行灸神阙穴 15 min, 继续治疗 2 个月, 患者肢体震颤、眩晕、行立不稳、饮水呛咳、足跟痛、腰痛、纳差已除, 夜寐已安, 记忆力明显改善, 抑郁亦大为好转, 乏力明显改善, 构音不清、大便黏亦有所改善, 舌淡胖、苔白腻, 脉沉, 血压 110/90 mm Hg, 除掌颌反射 (±) 外余皆不能引出, 腱反射 (-)。此后针灸改为 1 周 2 次, 治疗半年有余, 随访至 2018 年 1 月, 病情无反复。

按语: 此案患者的临床体征以震颤、眩晕为主。患者记忆力减退、寐差为脑髓亏虚、元神失用之征象, 肾主骨生髓, 故其本为肾虚, 足跟痛、腰痛亦是肾虚之象; “诸风掉眩, 皆属于肝”, 故其震颤、眩晕、行立不稳为肝阴虚生风夹痰上扰所致, 精神抑郁为肝失疏泄之症; 乏力、纳呆、纳差、面垢、大便黏腻量少为脾虚失于健运, 升降不调, 痰湿内蕴而致; 饮水呛

✉通信作者: 何璇, 主治医师。E-mail: 3456326709@qq.com

△荣晓婷, 天津中医药大学博士研究生。E-mail: 1245116353@qq.com

咳、构音不清为铜毒瘀血阻于脑窍络脉所致。故而此患者的基本病位在肝、脑，与心、脾、肾三脏关系密切，基本病机为肝肾亏虚，脾失健运，风痰上扰，铜毒瘀血阻络。当治以补益肝肾、健脾化痰、息风止颤、活血通络排铜之法。方中以百会、水沟疏通脑络，开窍调神，现代研究^[1]表明针刺二穴具有保护受损脑细胞、抗氧化等作用，两穴相合为君。风池祛风而止颤，息风而止眩晕，现代研究^[2]表明其具有改善脑供血等作用；刺足三里以健脾益气而调运化，现代研究^[3]表明其具有改善胃肠道运动、修复消化道损伤、促进食欲、增强免疫力、改善认知功能等作用；太溪滋补肾阴、填精益髓、补肾纳气，止足跟痹痛，充盈空虚之脑髓^[4-5]；髓会悬钟，刺之可补骨髓、填精髓而养血、益脑，与太溪二穴相须而用，补肾填精，充盈脑髓；合谷、太冲为四关穴，刺之可疏肝解郁、疏通脑窍，现代研究^[6]表明其具有改善脑血液循环、改善脑细胞代谢、抗抑郁等作用；神门安神定志宁心，现代研究^[7]表明其能够改善脑功能、调控神经递质、促进神经营养因子的分泌、调节神经-内分泌网络系统、抑制细胞凋亡等作用，以上诸穴合而为臣。廉泉通喉窍之络而利舌咽，佐百会、水沟、风池以通络开窍，其深部解剖为舌下神经、舌咽神经分支，现代研究^[8]表明其刺激舌、咽、喉部失用之肌肉群，使其恢复功能；丰隆化痰利湿，通络开窍，现代研究^[9]表明其具有提高机体对血脂代谢、降低血脂、保护血管内皮等功能，并且佐足三里以改善脑功能、改善认知功能^[10]；阳陵泉为胆经合穴，能利胆排铜，亦为八会穴之筋会，能舒筋活络止颤、强筋束骨利关节，现代研究^[11]表明其具有调整脑代谢、调节神经-体液功能等作用，上 3 穴合用而为佐。诸穴合用，共达补益肝肾、健脾化痰、息风止颤、活血通络之功。其后因窍闭之证好转，故去水沟，仅吞咽障碍改善不明显，故加刺旁廉泉，并施以电针，以增强刺激舌下神经、舌咽神经及舌咽部肌肉群之力，促进其功能恢复，研究表明^[12]电针所采用的疏密波具有调整神经、肌

肉兴奋性，改善其功能等作用；加灸神阙以增强补益脾肾之力。诸穴合用，将腧穴功效主治与现代研究相结合，应用于肝豆状核变性症状的改善方面，效果显著。

肝豆状核变性是一种终身疾病，未见治愈报道，故对于病人平日的调护亦极为重要。须告知患者不能食用含铜量高的食物，如坚果类、海鲜类、菇类、巧克力等；亦应少食用高脂肪食品；多食用优质蛋白。忌烟酒，按时作息，生活规律，坚持体育锻炼，调情志，树立信心。

参考文献

- [1] 郑瑀, 游江南, 潘晨晨, 等. 电针百会、水沟穴对急性酒精中毒小鼠的影响[J]. 世界中西医结合杂志, 2016, 11(7): 938-940, 998.
- [2] 高剑明, 赵军. 电针太阳和风池为主治疗血管性帕金森综合征[J]. 中医药临床杂志, 2017, 29(8): 1303-1305.
- [3] 陈小丽, 岳增辉, 刘丽, 等. 足三里穴的古今应用与研究[J]. 针灸临床杂志, 2016, 32(7): 80-83.
- [4] 杨正飞, 王蕊, 史丽萍. 针灸治疗足跟痛的临床用穴频次分析[J]. 湖北中医杂志, 2017, 39(5): 8-10.
- [5] 张智龙. 针灸临床穴性类编精解[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2009: 170-171.
- [6] 沈俊明, 詹宇豪, 张文丽. 太冲、合谷穴对脑缺血作用机制的研究进展[J]. 医学综述, 2016, 22(2): 329-331.
- [7] 王宇, 林先刚. 针刺神门穴对脑功能的影响[J]. 中医药临床杂志, 2017, 29(10): 1774-1776.
- [8] 孟迎春, 王超, 尚士强, 等. 廉泉穴针刺深度对中风后吞咽障碍的疗效影响: 随机对照研究[J]. 中国针灸, 2015, 35(10): 990-994.
- [9] 洪名超. 针刺丰隆穴治疗高脂血症研究进展[J]. 上海医药, 2016, 37(24): 39-40, 51.
- [10] Bi DY, Liu Q, Chen YX, et al. Therapeutic observation on electroacupuncture at Zusanli (ST 36) and Fenglong (ST 40) for senile dementia[J]. J Acup Tuina Sci, 2016, 14(6): 386-390.
- [11] 韩笑, 邹忆怀, 付彩红, 等. 阳陵泉穴在中风偏瘫治疗中的临床价值及效应机制[J]. 吉林中医药, 2016, 36(10): 1050-1053.
- [12] 孙晶, 王超, 陈利芳, 等. 电针分期治疗面神经炎之优势参数探讨[J]. 上海针灸杂志, 2016, 35(1): 101-104.

(收稿日期: 2018-01-19, 编辑: 张建安)