

中医药治愈肝豆状核变性1例

上海中医研究所 林功铮

病史摘要

赵×,男,18岁,山东莱西县工人。1975年11月发现说话不清楚,口角流涎。1976年4月,感冒发烧后,上述症状逐渐加重。吞咽不适,舌转不灵,言语困难,两手震颤,写字歪斜,持物时震颤更为明显。经外院检查,发现双眼角膜有明显K—F环,肝功能检查锌浊度增高,基础代谢偏高,诊断为“肝豆状核变性”。患者无明显家族史,曾服用青霉胺、中药等无效。于1977年9月27日来本所门诊治疗。

诊见患者舌转不灵,言语不清,口角流涎,两手震颤,持物、写字更为明显,大便秘结,二、三日一行,小便正常,苔白腻,脉细弦。体检:双眼角膜K—F环明显,肝肋下刚及,剑突下1.5厘米,脾未及,血常规正常,肝功能正常,诊为肝豆状核变性。中医辨证为肝失条达,内风扰动,脾失健运,痰湿阻络。治拟滋肝肾以熄内风,化痰热以利舌根。处方:杭菊18克,白蒺藜12克,钩藤10克(后下),陈胆星6克,远志肉6克,丹皮12克,黄芩10克,玉竹15克,制首乌15克,煅珍珠母30克,泽泻10克,当归龙荟丸10克(分两次吞服)。七剂。以后数诊随症加减。药后患者流涎减少,言语渐见清楚,手持筷较前灵活。于同年10月25日起,方中加蜈蚣二条,全蝎粉1.5克(分两次吞),僵蚕10克等虫类搜剔之品,以冀加强平熄内风。服药后虽症状渐见减轻,但血清铜蓝蛋白酶反见下降。铜蓝蛋白酶1977年11月23日测定为0.035光密度(正常为0.1~0.3光密度),1978年2月15日为0光密度。提示体内铜积蓄没有减少。于是自1978年2月21日起方中去虫类药物,继续按上述治则治疗。患者于3月14日至4月10日,因故曾停药近1月。

1978年4月10日诊:患者停药后,口角流涎又见增多,咽部痰堵不适,言语不清,两手震颤,大便3日一行,小便色黄,舌苔厚白垢腻,中根部略见罩黄,脉弦。中医辨证:为胃内蕴热,湿浊浸淫,内风夹痰。拟清胃热,化痰湿,熄内风,仿苍术白虎汤加

减。处方:生苍术18克,生石膏120克(先煎),陈胆星5克,远志肉5克,蝉衣5克,天冬9克,茵陈15克,桑寄生15克,炒白薇15克,丹皮9克,玉竹30克,女贞子15克,车前子15克(包煎),当归龙荟丸9克(分两次吞)。以后基本按此方略有增减。服药后,症状又日见好转。1978年5月27日诊见口角流涎得已,言语也较前清楚。5月18日和10月7日复查血清铜蓝蛋白酶,分别为0.02和0.06光密度,渐趋于正常。

1978年11月7日诊:经治以来,口涎已止,言语渐清,咽间较适,大便间日一行,小便色黄,苔白腻,脉细弦。再宗苍术白虎汤增减。处方:生苍术12克,生石膏60克(先煎),川朴3克,桑寄生15克,平地木15克,玉竹15克,制首乌15克,女贞子12克,杞子12克,桑椹子15克,百草霜15克(包煎),生牡蛎30克(先煎)。守方进服,若见大便秘结加当归龙荟丸。药后症状继续好转,言语基本清楚,微有口吃,双眼角膜K—F环大见减退。1979年2月7日复查血清铜蓝蛋白酶为0.07光密度,4月30日为0.085光密度,基本向愈。返回山东,继续服药调养。

1979年11月22日来沪复查,见患者手不震颤,言语清楚,双眼角膜K—F环仅有痕迹,血清铜蓝蛋白酶为0.18光密度,恢复正常。

讨论

肝豆状核变性(威尔逊氏病),自1912年Wilson首次报道以来,逐渐引起人们重视,但缺乏有效的治疗药物。直到1956年Walshe首先应用D-青霉胺治疗后,预后有了改善⁽¹⁾。但是对D-青霉胺的评价,还有不同的看法。Strickland等人⁽²⁾认为早期应用青霉胺治疗,可以完全地和长久地控制本病(疗程可达16年),Scott等人⁽³⁾认为即使用青霉胺治疗,他们之中的过半数在发病后2年内死亡。Hogenread等⁽⁴⁾报道口服硫酸锌不仅可以防止铜

在组织的进一步积蓄,而且可以帮助已经沉积的铜逐渐排除。但是此药有胃肠刺激、呕血、便血等副作用。因此,对于本病目前尚缺乏疗效高、副反应少的药物。

应用中医中药治疗本病,已有报道。吕再生等人⁽⁵⁾报道用虎骨酒治疗1例,取得K-F环变窄变淡、言语清晰、行动正常的疗效。叶传书⁽⁶⁾报道经中西医结合治疗1例,观察到中药对吞咽困难、行走艰难症状有改善,伍用二巯丙醇(BAL)治疗后,病情有一定程度改善,但不久又趋恶化。

本例的中医治疗,根据辨证论治原则,认为口角流涎常属胃热,手指震颤多为内风,胃热则易于炼液生痰,阻滞络脉,上扰舌根,造成言语不清。内风则多因阴虚血少,肝失所养,扰动风木而生震颤。治则宜从清热益阴着手。但患者舌苔厚白垢腻,苦寒、滋腻之药在所难进。故仿苍术白虎汤意,用生石膏清胃热、佐以白薇、丹皮清肝经血热;生苍术燥脾湿,佐以川朴、半夏化阳明湿浊;远志肉、陈胆星化痰,杭菊、白蒺藜熄风;制首乌、女贞子、杞子、桑椹子益肝肾之阴,佐以茵陈、桑寄生、平地木以平肝木;百草霜泻火消痰。结合现代药理学的认识,生石膏含有硫酸钙、硫酸铝等,百草霜含有钾、钠、锌等离子,或可有促进铜的排泄和阻止铜从胃肠道吸收的作用。生苍术含有 β -桉叶油醇、茅醇等,具有中枢神

经系统的抑制作用。从中西医药理分析来看,说明了这些药物的选择“不谋而合”,基本上符合本病的病情,因而取得较为满意的疗效。也说明了中西医结合具有客观存在的共同的物质基础。在第一阶段中,曾加用平肝熄风的虫类药物,服后使血清铜蓝蛋白酶下降为零,可能与虫类药物中含铜量高,造成铜的更大量积蓄有关,这就提醒我们,虫类药物固然有平肝熄风的作用,但是对铜代谢失常的患者却不宜应用。

患者在这次治疗前,曾服用D-青霉胺等药1年半,病情没有改善,而且日见发展。而在服用中药后,才使症状逐渐消失,血清铜蓝蛋白酶恢复正常。这期间,患者虽然还间断服用D-青霉胺,但从其自身前后对照中,可以看出中药治疗对本例的疗效是肯定的。同时,D-青霉胺的疗效只能控制症状,疗程长(从2年至16年),副反应大,有时需要中止治疗,或是间断用药,而服用中药尚未发现明显副反应。因此,应用中药治疗肝豆状核变性值得探索和研究。

参 考 文 献

- (1) Walshe JM: Amer J Med 21:487, 1956.
- (2) Strickland GT, et al: Quart J Med 42:619, 1973.
- (3) Scott, et al: Gastroenterology 74:645, 1978.
- (4) Hoogenread TU, et al: Lancet 4:1262, 1978.
- (5) 吕再生等:中华神经精神科杂志 4:301, 1965.
- (6) 叶传书:中华医学杂志 4:383, 1957.

欢迎在《中医杂志》上刊登广告

本刊中文版创刊于1955年,发行面广,在全国和世界二十八个国家和地区,特别是华侨聚居地区均有较大影响,目前每期总发行量近180,000份,是我国当前发行量最大的医药学术月刊之一。许多情况表明,在本刊登载商品广告,特别是医药商品广告,效果极好。欢迎国内外厂商在封底、封二、封三(均黑白胶印)及早预订版面,刊登各种工商、医药广告。“广告简则”函索即寄。

联系地址:北京东直门内海运仓3号《中医杂志》社广告组。