

肝豆状核变性的中医治疗

南京神经精神病防治院神经科 吕再生

肝豆状核变性,为常染色体隐性遗传性疾病,系铜代谢障碍所致。临床上常以青霉胺或二巯基丙醇(BAL)驱铜治疗,早期病例有一定效果,但存在停药后病情恶化、副作用严重或疗效差等问题。下面报告的三例是应用青霉胺或BAL治疗无效或因副作用停药,改用中药治疗,取得良好效果的病例。

病案举例

例一:×××,男,12岁,小学生,1984年3月29日收住院(住院号:40943)。1982年2月初起,皮肤逐渐变黑,半年后伴口角流涎,一年来双手不自主抖动,手指不能伸直,不能持物和书写,因学习成绩下降,言语含糊不清而辍学。1983年3月曾口服青霉胺,因先后两次出现肾炎而中止治疗。其兄有同样病史,19岁时死亡。检查:双眼角膜有K-F氏环,面具脸,“O”形腿,四肢肌张力呈铅管状增高,联合运动消失,血清铜氧化酶0.01(单位光密度,下同,正常人对照为0.18)。住院后给予BAL治疗,因腹痛、呕吐,不能进食而停用,要求中医治疗。

4月4日初诊:神呆,脉滑,舌苔白如积粉,舌边尖紫红,呕恶,流涎,脐周疼痛,不思饮食。治拟芳香化湿,悦脾醒胃。处方:清半夏15克,陈皮、茯苓、川朴、佩兰、藿香各10克,砂仁、蔻仁各6克,炙甘草3克,生姜3片。每日1剂,水煎服,7剂。

二诊:苔白如积粉已化,舌边尖紫红色转为淡红,呕恶减轻,食欲好转,可下床游玩,面有笑容,脐周疼痛基本消失,原方再进7剂。另天麻丸4粒,一日3次。

三诊:肌张力减低至基本正常,手指可以

伸直,舌不红,苔薄白,言语转清,血清铜氧化酶0.015(正常人对照0.19),于4月25日出院,嘱带药回家续服。处方:炒白术、泽泻、桂枝、白芍、枳壳、木瓜各10克,茯苓12克,砂仁、蔻仁、炙甘草各6克。每日1剂,水煎服,7剂。鸡血藤片4片,香砂六君子丸30粒,各一日3次。1984年10月信访已正常上学。

例二:×××,女,23岁,驾驶员。1984年4月16日前来我院门诊治疗(门诊号:599462)。1979年开始说话不清,日渐加重,咳痰费力,半年后饮水或进食发呛,四肢不自主抖动,睡眠时消失,不能继续从事驾驶员工作。1980年11月曾住院检查,发现角膜K-F环阳性,血清铜氧化酶0.01(正常人对照为0.32),予BAL治疗,后因出现呕吐、脸发红等副反应而自动出院。1984年4月16日要求中医治疗。

初诊:说话不清,四末震颤,情绪激动时尤著,苔薄腻而黄,脉弦细滑,晨起痰粘稠而黄,阻于喉间,难以咳出,大便2天一行,3年来月经只行过2次,色黑,量不多,末次月经距今已近1年。拟养血调肝,化痰通络为治。养荣丸45粒,鸡血藤片4片,各一日3次服,全瓜蒌、炙远志、菖蒲、郁金、桃仁、赤芍、白芍、丹皮、山楂、木瓜、红花各10克,怀牛膝15克,生甘草6克。每日1剂,水煎服,7剂。

二诊:药后平平,更方温胆汤加炙远志、菖蒲、郁金、胆星、当归、川芎、桃仁,每日1剂,水煎服,7剂。

三诊:月经已来,手足抖动减轻,四肢肌张力有所减低,病人情绪亦转佳,继予上方14剂。

四诊：肌张力不高，言语仍欠清，原方7剂，加礞石滚痰丸每次9克，一日2次。1985年11月获悉已上班工作。

例三：×××，男，17岁，学生，1984年5月26日住院(住院号41206)。1983年2月起流口水，说话不清，手抖不能书写与持物，日渐加重。1984年5月在外院曾行青霉胺治疗，症状改善后出院，回家继续服用青霉胺未再见效。入我院前一个月来双下肢不自主抖动加重，走路不稳，双膝关节疼痛，发音不清，吞咽困难。检查：四肢肌张力增高，智能低下，医学心理测验示“抽象概括能力差，社会适应存在困难”，双眼角膜见有K-F氏环，血清铜氧化酶0.02(正常人对照0.11)。6月4日邀请中医治疗。

初诊：舌边尖红，苔薄白，痰多而粘，痰不易咳出，口干欲冷饮，脉弦数。治拟化痰通络，养血祛风。养荣丸9克，鸡血藤片4片，各一日3次。竹沥水30毫升，一日3次。瓜蒌仁、天竺黄、桔梗、法半夏、茯苓、远志、陈皮、菖蒲、郁金各10克，怀牛膝、川续断、秦艽各12克，甘草6克。每日一剂，水煎服，7剂。

二诊：口中粘液变稀，说话较前清楚，下肢活动较前灵活，舌边尖仍红，大便2日一行。更方养肝阴、柔筋脉为治：怀牛膝、川续断、桑寄生、肉苁蓉各15克，生地、熟地、木瓜、杭白芍各12克，防风、防己、丹皮、益智仁各10克。每日1剂，水煎服，7剂。

三诊后去肉苁蓉、益智仁、川续断，加桑枝、忍冬藤、钩藤、络石藤、丹参、当归、阿胶等2~3味；六味地黄丸9克，一日3次；羚羊角粉1支，一日2次。7月19日四肢抖动基本停止，肌张力接近正常，流涎减少，言语较前流利，乃出院嘱带养荣丸及鸡血藤片续服。

讨 论

肝豆状核变性为先天性代谢性疾病，由于铜盐沉积于豆状核、肝、肾、角膜及皮肤等所引起。临床表现为进行性加剧的肢体震颤、肌强

直、构音困难、精神症状、肝硬化和角膜色素环等。中医认为本病应责诸肝肾，以肝为主。肝主风，故震颤、强直等风象常为本病的主要症状；肝藏血，主筋，血虚无以养筋，故症见筋脉强硬拘挛；血充筋自柔，血行风自灭，因此我们对本病患者给予养血荣筋的养荣丸及鸡血藤片长期内服治疗。又因本病是慢性病，丸者缓也，久服不但可改善临床症状，原有贫血、血小板或白细胞减少等症象也可获得改善。痰浊严重患者，则应以化痰通络为先，标本兼治。虫类搜风定痉之药如全蝎、蜈蚣、僵蚕、地龙等因含铜量高，用后可加重病情，不可不慎。通腑利尿药，虽可排铜，但阴虚者忌用。清热解毒，对痰浊重、阳虚无热象者，也非所宜。

西药治疗本病，存在一些困难。用BAL治疗后，症状明显改善，生活能自理的显效率仅7.0%⁽¹⁾，且需长期肌肉注射，易致局部疼痛、硬结或脓肿，目前已被青霉胺所取代。而青霉胺价格较贵，显效率亦只40%⁽¹⁾，早期用之效果较好，病程超过2年后再用药者效果差⁽²⁾，其毒副作用有过敏反应、骨髓抑制、肾病综合征、诱发自体免疫性疾病或致癌等。本文例一用药后两次出现肾炎而停用，例三初服有数，后则无效。以上病例，改用中药辨证施治，都获得较好效果，且无毒副作用，说明中医辨证施治治疗本病，有一定的优势。

中药治疗期间及以后应避免食用含铜量高的食物如蚕豆、豌豆、玉米，坚果类，蕈类，乌贼、牡蛎、河蚌、螺、蟹、虾及各种动物的肝和血等，食具勿用铜制品，以减少铜的吸收。

本文三例治疗前后血清铜氧化酶变化不大，据有关报道，青霉胺治疗前后血清铜蓝蛋白含量可不变^(3,4)，故如何在提高中医药对本病症状改善的同时，使客观指标也有所改变，是今后努力的方向。

参 考 文 献

- (1) 陈芷若等：中华神经精神科杂志(4):227, 1985。
- (2) 刘秀梅译：国外医学神经病学分册(8):276, 1981。
- (3) 李乃忠等：中华医学杂志63:342, 1983。
- (4) 刘道宽等：中华神经精神科杂志(4):248, 1985。