

肝性脊髓病 1 例报道

莫梦辉 赵莹 马婧 席天阳 金枫 何志义

【中图分类号】 R744 R575 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2017)01-0062-01
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2017.01.017

肝性脊髓病(hepatic myelopathy, HM)是失代偿期肝硬化所致的一种特殊类型的神经系统并发症,1949年由Leigh等首先报道,1960年Zieve等提出本病为脊髓锥体束脱髓鞘病变,也可伴有神经轴索变性、消失或神经纤维减少,代之以神经胶质细胞的填充。该病发病机制尚不明确,缺少有效治疗方法,预后不良。

1 病例

患者,女,57岁,以“右足下垂5月余”为主诉。患者入院前5月余无明显诱因出现进行性右足下垂,伴右下肢无力,不伴肢体麻木。1月余前于当地医院行颅脑MRI及双下肢彩超未见明显异常,并于当地医院行双下肢针灸治疗,遗留左下肢水肿伴大片瘀斑。8d前出现右下肢水肿,6d前因感冒于当地医院就诊,给予消炎、补蛋白(患者既往乙肝后肝硬化)等对症支持治疗,感冒好转。近1年每天灌肠3次,小便正常。既往:乙型肝炎后肝硬化10余年,9年前行脾切除术,8年前行肝部分切除术(因肝癌),3年前行经颈静脉肝内门腔静脉内支架分流术(TIPS术),2年前因食管静脉曲张破裂输血,头孢类抗生素过敏。查体:神志清楚,颅神经未见异常,双上肢肌力V级,左下肢肌力IV级,右下肢近端肌力III级,远端肌力I级,四肢肌张力正常,右侧下肢腱反射活跃,左侧下肢腱反射正常,双侧下肢病理征阳性,深浅感觉未见确切异常,指鼻试验双侧稳准,左侧跟膝胫试验稳准,右侧跟膝胫试验不配合。双下肢水肿,胫前指压痕(+),左下肢可见大片瘀斑。

实验室检查:血常规示白细胞 $4.66 \times 10^9/L$,红细胞 $3.39 \times 10^{12}/L$,血红蛋白110 g/L,血小板 $107 \times 10^9/L$;凝血常规示凝血酶原时间21.2 s,凝血酶原活动度45%,PT国际标准化比值1.78,活化部分凝血活酶时间52.5 s,纤维蛋白原1.39 g/L;肝功能示总蛋白43.4 g/L,白蛋白23.6 g/L,总胆汁酸测定64 $\mu\text{mol/L}$,总胆红素41.8 $\mu\text{mol/L}$,胆碱酯酶2074 U/L,前白蛋白5.10 mg/dL;肾功能示肌酐测定36 $\mu\text{mol/L}$, K^+ 3.18 mmol/L,维生素 B_{12} 642.50 pmol/L,尿酸129 $\mu\text{mol/L}$,糖类抗原测定(CA125)67.35 U/mL,乙型肝炎表面抗原、乙型肝炎e抗原、乙型肝炎核心抗体均阳性,乙型肝炎表面抗体、乙型肝炎e抗体、乙型肝炎核心抗体为阴性,血浆氨示360 $\mu\text{mol/L}$,血脂分析、空腹葡萄糖、心肌酶、肌钙蛋白、梅毒、HIV、大、小便常规及同型半胱氨酸等检查未见明显异常。影像学检查示颈椎MRI+C未见明显异常;胸椎MRI示T6椎体异常强化灶,考虑血管瘤;肝胆脾胰彩色多普勒超声示肝硬化胆囊壁增厚胆囊结石盆腔积液。患者入

院后积极给予保肝、降血氨、营养神经等治疗,治疗1周后无明显变化出院,目前跟踪随访中。结合患者病史、体格检查、辅助检查及治疗效果,本病诊断为肝性脊髓病、慢性乙型肝炎、肝硬化、肝功能失代偿期(Child C级)、脾切除术后、TIPS术后。

2 讨论

肝性脊髓病(hepatic myelopathy, HM)是多种肝病引起的颈髓以下脊髓侧索脱髓鞘病变,呈现肢体缓慢进行性对称性痉挛性瘫痪,一般无感觉及括约肌功能障碍,常伴有肝性脑病(hepatic encephalopathy, HE)的反复发作。本病发病年龄多在11~69岁,以男性为主,发病率0.25%~0.27%,占肝病的2%~4%。发病机制目前尚不完全清楚,有学者提出该病可能由神经毒性物质、营养物质缺乏、血液动力学改变、免疫损伤机制等引起,大多数HM患者为肝硬化晚期,有外科分流或自发分流的证据。有学者将肝性脊髓病分为4期:①神经症状前期;②亚临床期;③肝性脑病期;④脊髓病期。部分患者只出现神经症状前期和脊髓病期。

到目前为止, HM尚无统一的临床诊断标准,临床经验总结如下:①患者有急慢性肝病病史和临床特征,可伴有肝性脑病发作;②起病隐匿,进行性双下肢对称性痉挛性瘫痪,伴有双下肢肌力减退,肌张力增高,病理征阳性,腱反射亢进,踝阵挛阳性等;③广泛的门体侧枝循环形成和门腔分流术等;④诱发动作电位异常;血氨升高,脑电图异常;肌电图呈现上运动神经元损害;⑤脑脊液检查无明显异常;⑥脊髓核磁无异常或颈、胸段 T_2WI 异常信号;⑦排除其他原因所致的神经系统疾病,包括脊髓炎、脊髓亚急性联合变性、肌萎缩侧索硬化、痉挛性截瘫、脊髓占位等。此例女性患者有慢性乙肝、肝硬化病史;曾行经颈静脉肝内门腔静脉内支架分流术(TIPS术);出现进行性右足下垂伴无力,右侧下肢腱反射活跃,双侧下肢病理征阳性,无明显肌萎缩及感觉障碍;血氨显著升高;肝功能异常;颈椎及胸椎MRI未见明显异常,排除了其他脊髓病变,同上述经验总结相符,诊断为肝性脊髓病。此例患者突出特点为双下肢肌力减弱程度不同,右下肢重于左下肢,且出现右足下垂。

肝性脊髓病(HM)预后不良,进展缓慢,损害往往不可逆,主要死亡原因为肝昏迷及其并发症,而HM疾病本身不会加重原有肝病,也不直接威胁生命。HM尚无有效的预防及治疗方法,目前治疗方案主要是治疗原发病、降氨治疗、营养神经等,适用于早期,中晚期欠佳;近年来国内外普遍认为肝移植是最为有效的手段,但关于其疗效均为散在报道,对其远期疗效并无系统研究,所以肝移植治疗HM的评价仍需进一步研究。