

# 肝性脊髓病 1 例报道并文献复习

梁春鹏 刘健红 黄坚红 王成银 何子意 翁旭亮 刘青

【中图分类号】 R744 R575 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2017)01-0063-02  
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2017.01.018

肝性脊髓病是临床较为少见的一种神经系统疾病,相关文献报道较少。本研究就广州市中医院神经内科收治 1 例肝性脊髓病患者报道如下。

## 1 临床资料

患者,男,40 岁。因“双下肢乏力 6 月余”于 2016 年 5 月 3 日入院。患者入院 6 个月前无明显诱因出现双下肢乏力,进行性加重,行走不稳,无肢体抽搐,无肌肉萎缩,无肢体麻木,无大小便障碍。既往于 2000 年确诊为乙型病毒性肝炎;2011 年前确诊为肝硬化,行“脾切除手术”。2012、2014 年各出现肝昏迷 1 次。入院体格检查:神清,慢性肝病面容,皮肤、巩膜轻度黄染,肝脾未扪及,无移动性浊音,双上肢肌力、肌张力正常,双下肢肌力 IV<sup>-</sup>,肌张力增高,腱反射亢进,共济检查(-),双巴氏征(+). 躯干 T10 水平以下至踝关节以上层面浅感觉减退,四肢深感觉正常。血常规 WBC 4.43 × 10<sup>9</sup>/L, RBC 3.74 × 10<sup>12</sup>/L, HB 72.00 g/L, PLT 155.00 × 10<sup>9</sup>/L;肝功能 ALT 21 U/L, AST 57 U/L, ALB 33.9 g/L, GLB 34.7 g/L, TBIL 20.70 μmol/L, DBIL 9.8 μmol/L, IBIL 10.9 μmol/L;血氨 64 μmol/L;脑脊液检查正常。头颅、颈及胸腰段脊髓 MRI 未见异常。肌电图、神经传导速度正常。入院诊断:(1)肝性脊髓病;(2)乙型病毒性肝炎;(3)肝硬化(失代偿期)。予以护肝、降氨、营养神经、康复治疗等 20 d 后患者病情无明显变化而出院。

## 2 讨论

肝性脊髓病 (hepatic myelopathy, HM) 是多种急慢性肝病引起的颈髓以下脊髓侧索脱髓鞘病变,以双下肢缓慢出现进行性痉挛性瘫痪为主要临床特征。一般不合并感觉及括约肌功能障。本病多发于肝硬化晚期患者,临床有外科分流手术或自发分流的证据,又称门腔分流性脊髓病。好发于 11~69 岁人群,男性多见。1949 年 Leih 和 Cand 首先提出该病,我国 1976 年由河北唐山工人医院神经内科首次报道该病。

本病发病机制尚未完全明确,多数学者认为该病是多种因素综合作用的结果,包括(1)门体静脉之间存在人为或自发的分流状态;(2)肝脏功能障碍致解毒能力减退;(3)肝脏

代谢紊乱,合成物质减少;(4)营养物质缺乏,特别是 B 族维生素缺乏;(5)蛋白质分解产物增加(如血氨增高等),动物实验显示门腔静脉吻合术后 1 周血氨已明显升高;(6)氨基酸代谢异常。

HM 最主要的病理变化为颈段以下脊髓侧索对称性脱髓鞘改变,脊髓后索和脊髓小脑束也可有轻度的病理改变,以皮质脊髓束损害最为严重,胸腰段最明显。早期主要表现为脊髓的脱髓鞘改变,到后期可进展为轴突损伤、脱失和神经纤维的明显减少,代之以神经胶质细胞充填。

主要临床表现为进行性双下肢痉挛性瘫痪,多数仅累及下肢,少数可出现四肢瘫痪,同时伴有双下肢腱反射亢进、病理征阳性和踝阵挛,一般不伴有括约肌和感觉功能障碍,少数可出现感觉障碍(包括浅、深感觉)或大小便失禁。国内学者将 HM 临床分为 4 期,即(1)神经症状前期:主要为肝病表现;(2)亚临床期:肝硬化并发 HM 可有此期,即亚临床肝性脑病期;(3)肝性脑病期:可反复出现一过性肝性脑病症状;(4)脊髓病期:患者缓慢出现进行性加重的脊髓症状,早期双下肢沉重感,活动不灵便,自觉走路费力,逐渐出现肌张力增高,行走呈痉挛或剪刀步态,腱反射亢进,锥体束征(+),最终出现双下肢瘫痪。早期呈伸直性痉挛性瘫痪,晚期呈屈曲性截瘫。部分患者只出现神经症状前期和脊髓病期。

实验室及影像学检查:肝功能异常,血氨水平增高,肌电图可正常或呈现上运动神经元损害表现,脑脊液多正常或有轻度蛋白量增高;脑电图可见轻中度弥散性异常,脊髓 MR 可正常或有长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号。

诊断标准:HM 目前尚无统一诊断标准,一般认为要满足以下条件,即(1)患者有急慢性肝病病史和临床表现,可有反复发作的肝性脑病;(2)有门体静脉分流依据(手术或自然分流);(3)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,一般无肌肉萎缩、感觉障碍、括约肌功能障碍;(4)脑脊液检查无明显异常(可有轻度蛋白含量增高),脑电图正常或轻中度弥散性异常,肌电图正常或呈上运动神经元损害,脊髓 MR 可正常或有长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号;(5)排除其他原因所致的脊髓病变如脊髓压迫症、急性脊髓炎、原发性脊髓萎缩侧索硬化症、脊髓多发性硬化症、遗传性痉挛性截瘫、运动神经元病、肝豆状核变性等。

鉴别诊断:本病当与以下疾病鉴别,即(1)脊髓亚急性联合变性。患者血清维生素 B<sub>12</sub> 含量降低,常合并巨幼细胞性贫血,补充维生素 B<sub>12</sub> 治疗后病情好转;(2)多发性硬化症。

作者单位:510130 广州中医药大学附属广州市中医院神经内科[梁春鹏(硕士研究生在读) 黄坚红(通信作者) 王成银 何子意 翁旭亮 刘青];广州中医药大学第一附属医院老年病科(刘健红)

有复发缓解史,脑脊液出现寡克隆带,激素治疗有效;(3)遗传性痉挛性截瘫。有明显家族史,儿童期发病,家族成员基因检测示 x 连锁隐性遗传;(4)原发性侧索硬化。多于中年发病,可有皮质延髓束损害表现为假性延髓性麻痹;伴有强哭、强笑、吞咽困难等;(5)急性脊髓炎。为病毒感染所致,病变多累及颈和上胸段脊髓或全部,MRI 增强扫描示脊髓病灶有轻度斑片强化;(6)血管畸形和脊髓占位性病变。脊髓

碘油造影、血管造影及脊髓 CT、MRI 检查可明确诊断。

治疗与预后:HM 目前尚缺乏有效的治疗方法,且预后不良。目前内科治疗以治疗原发病、降低血氨水平、营养神经为主。相关研究表明,早期肝脏移植可能为治疗该病更为有效的方法。

(2016-09-09 收稿)