

肝豆状核变性患者的人格特征及相关因素分析

蔡永亮 张波 徐国存 鲍远程

【摘要】 目的 探讨肝豆状核变性(HLD)患者的人格特征及相关因素。方法 对 83 例住院 HLD 患者采用艾森克个性问卷(EPQ)进行调查,并与 60 名正常人进行对照。结果 HLD 患者的精神质和掩饰程度两项粗分均显著高于正常对照组($P < 0.05$, $P < 0.01$);内外向维度分布较正常对照组有显著差异($P < 0.05$),且以外向型更多见。结论 HLD 可改变自身人格特征,在药物驱铜治疗的同时应加强心理治疗,以提高临床疗效。

【关键词】 肝豆状核变性 艾森克个性问卷

【中图分类号】 R742.4

【文献标识码】 A

【文章编号】 1004-1648(2003)04-0233-02

肝豆状核变性(HLD)属铜代谢异常的常染色体隐性遗传性疾病。临床上除有显著的肝脏损害、锥体外系症状外,我们还发现 HLD 有人格特征的改变,因此我们对确诊的 83 例住院 HLD 患者进行艾森克个性问卷(EPQ)^[1] 测查及相关因素分析,并与 60 名正常人进行对照,现报告如下。

1 对象与方法

1.1 对象 本组男 36 例,女 47 例,年龄 16~46 岁,平均(23.81±8.04)岁;病程 1~17 年,平均(4.37±3.52)年。文化程度:大学 5 例,高中 28 例,初中 41 例,小学 9 例。诊断均符合以下标准^[2] (1)确切的锥体外系或/及肝脏损害的症状和体征 (2)裂隙灯下有特异的角膜 K-F 环 (3)血清铜蓝蛋白 < 2 mg/L 或/及铜氧化酶 < 0.21 活力单位 (4)尿铜 > 100 μg/24 h。对照组 60 名,均为无神经精神疾病史的健康人,男 32 人,女 28 人,年龄 17~45 岁,平均(25.48±5.21)岁。文化程度:大学 4 人,高中 29 人,初中 23 人,小学 4 人。两组性别、年龄及文化程度经统计学处理无明显差异($P > 0.05$)。

1.2 方法 采用龚氏修订的 EPQ 进行人格特征的评定。评定前由经过专门训练的医师先讲明测评的方法,并要求全部自我作答。按 EPQ 手册的标准分别计算出精神质、内外向、情绪的稳定性和掩饰程度各维度的粗分,并比较各维度间的差异。得出粗分后,再依据性别、年龄在 EPQ 手册的 T 分表上相应的栏目查出 T 分。按 T 分高低分成五个类型分别统计,以内外向维度为例,T 分 < 38.6 为内向型;38.6~43.4 为倾向内向型;43.5~56.7 为中间型;56.8~61.6 为倾向外向型;>61.6 为外向型。

1.3 统计学处理 两组各量表粗分数据以均数±标准差($\bar{x} \pm s$)表示,采用成组 *t* 检验。两组内外向性

的分布比较采用 χ^2 检验。

2 结果

2.1 两组粗分的比较 见表 1。HLD 组的精神质的粗分均值明显高于对照组($P < 0.05$);掩饰程度粗分值的增高较对照组更显著($P < 0.01$)。

2.2 两组内外向维度各型分布比较 将粗分转换成 T 分,统计各型人数,表 2 显示,正常对照组内外向维度以中间型为主,呈正态分布,而 HLD 组则失正态分布,有向两极(内向型与外向型)离散倾向,两组比较差异显著($P < 0.05$)。

2.3 两组情绪稳定性维度的分布比较 无统计学意义($P > 0.05$)。

表 1 两组各分量表粗分的比较($\bar{x} \pm s$)

维度	HLD 组($n = 83$)	正常对照组($n = 60$)
精神质	6.39±3.61*	5.27±2.34
内外向	11.56±4.57	10.48±4.41
情绪稳定性	11.74±5.17	10.97±4.53
掩饰程度	13.20±3.58**	9.9±3.49

与正常对照组比较* $P < 0.05$, ** $P < 0.01$

表 2 两组内外向的分布比较(例,%)

类型	HLD 组($n = 83$)	正常对照组($n = 60$)
内向型	1(19.28)*	5(8.33)
倾向内向型	12(14.46)	8(13.33)
中间型	24(28.91)	31(51.67)
倾向外向型	11(13.25)	9(15.00)
外向型	20(24.10)*	7(11.67)

与对照组比较* $P < 0.05$

3 讨论

在有关 HLD 的文献中,有多种神经精神症状的个案报道,有以情感障碍为主要表现的 HLD 患者^[3];有以兴奋性精神病样表现的 HLD 患者^[4];以及有古怪奇异行为的临床表现等^[5]。早于 1955 年 Wilson 总

结 25 例 HLD 患者时就指出 , 短暂的精神-痴呆症状是较为常见的。国内张源昌^[6]也曾报告 HLD 患者主要为性格和行为的异常。本研究的结果提示 HLD 的精神质粗分高于对照组 ($P < 0.05$)。通过临床观察发现 HLD 患者具有性格古怪、孤僻、兴奋、欣快、缺乏自制力、动作行为易冲动、常怀有敌意等 , 与 EPQ 的精神质分过高所描述的内容相符^[1]。此外 , 本研究中 HLD 患者的掩饰程度的粗分值显著高于对照组 ($P < 0.01$) , 究其原因 , 我们认为 HLD 属常染色体隐性遗传性疾病 , 他们大多顾虑较多 , 患者不仅需终身治疗 , 而且由于有言语不清、肌张力障碍、震颤等症状造成上学、就业和婚姻等困难 , 常因不能胜任原工作而受到社会歧视甚至家庭忽视 ; 早期和轻型患者更不愿意让朋友、配偶或工作单位知道病情 , 以上这些因素均可使 HLD 的掩饰程度增加。

本研究通过剖析内外向、情绪稳定性维度的各型分布比较 , 发现 HLD 患者的内外向分布有向两极分化的倾向 , 其中外向型 20 例 (24.10%) , 而对照组 7 例 (11.67%) ; 内向型 16 例 (19.28%) , 对照组 5 例 (8.33%) , 有显著差异 (均 $P < 0.05$)。艾森克认为内外向维度因素与中枢神经系统兴奋、抑制的强度密切相关 , 情绪稳定性维度因素与自主神经系统的不稳定性密切相关。HLD 外向型患者同时又有高精神质分的 , 发生躁狂样精神症状的机会大大地增加 ; 反之内

向型的患者同时又属低精神质分的 , 发生恐惧、悲观甚至自杀的抑郁样精神症状的机会也增加。本研究中 HLD 患者的情绪稳定性维度的各型分布与正常对照组比较无统计学意义 , 可能与 HLD 主要侵犯中枢神经系统中的锥体外系和大脑皮质 , 而对边缘系统的影响较小的缘故。

HLD 由于铜离子在大脑广泛沉积 , 引起大脑高级综合中枢严重损害 , 以及全身各重要脏器铜的沉积中毒 , 这些不仅影响了 HLD 患者的智力^[7] , 而且还干扰、改变了 HLD 患者的个性特征 , 因此在积极进行药物驱铜治疗的同时 , 应注意患者的个性特点 , 加强心理治疗与护理以提高临床疗效。

参 考 文 献

- 1 龚耀先. 修订的艾森克个性问卷手册. 长沙: 湖南医学院, 1983
- 2 杨任民主编. 肝豆状核变性. 第 1 版. 合肥: 安徽科学技术出版社, 1995. 167
- 3 Inose T. Neuropsychiatric manifestation in Wilson's disease: attacks of disturbance of consciousness. British Defectsong Art Ser, 1968 4: 74
- 4 Cartwright GE. Diagnosis of treatable Wilson's disease. New Engl J Med, 1978 298: 1347
- 5 Bead AW. The association of hepatolenticular degeneration with Schizophrenia. Acta Psych Neurol Scand, 1959 34: 411
- 6 张源昌. 十年来关于肝豆状核变性的研究. 中华神经精神科杂志, 1959 5: 326
- 7 蔡永亮, 杨任民, 许圣弘, 等. 中西医结合治疗对肝豆状核变性患者智商影响的前瞻性研究. 中国中西医结合杂志, 1996 1: 6
(收稿 2002-07-15 修回 2002-09-08)

· 病例报告 ·

脊髓胶质母细胞瘤合并颅内高压症 1 例报告

孟晓落 舒刚明 姚存姗 张云燕

【中图分类号】R739.4 【文献标识码】D 【文章编号】1004-1648(2003)04-0234-01

脊髓胶质母细胞瘤致颅内高压症罕见 , 现报道 1 例如下。
1 病例 女, 32 岁。因右下肢疼痛 2 年 , 伴双下肢无力、失明 1 个月 , 于 1997 年 11 月 6 日入院。患者于入院前 2 年出现右下肢疼痛 , 疼痛逐渐加重并从臀部向下放散至左下肢。入院前 3 个月出现腰痛 , 曾在当地行腰椎 CT 检查 , 诊断腰椎间盘突出症。入院前 1 个月颈枕部僵硬、疼痛 , 伴恶心、呕吐、视物成双、小便不畅 , 数天后失明。查体 : 双瞳孔 7 mm , 光反射迟钝 , 视力 1 m 指数 , 眼底有出血 , 视乳头苍白 , 双眼外展不能 , 双上肢肌力正常 , 双下肢肌肉均匀轻度萎缩 , 肌力 I 级 , 双膝以下痛觉减退 , 双肱二、三头肌腱反射 (+) , 双膝、跟腱反射未引出 , 病理征 (-) , 颈项强直 , 克氏征 (+) 。腰穿脑脊液压力 150 mmH₂O (1 mmH₂O = 0.0098 kPa) , 奎克试验示椎管梗阻 , 脑脊液呈黄色混浊 , 细胞数 0 , 糖、氯含量正常 , 蛋白 6.21 g/L。头颅 MRI 平扫 + 增强正常 , 胸腰段 MRI + 增强示胸₁₂至腰₃水平椎管内占位性病变 , 病灶呈不均匀中等及低信号改变 , 增强扫描示病灶周围明显增强 , 灶内未见增强。即行椎管探查术 ,

术中见马尾前方有一长约 10 cm 囊性肿物 , 直径 1.5 cm , 界限不清 , 质柔韧 , 术中测颅压 400 mmH₂O 以上 , 切除肿瘤。病理报告为胶质母细胞瘤伴明显血管增生 , 术后眼球各方向运动尚可 , 视力未恢复 , 双下肢肌力恢复至 III 级 , 腰腿痛消失 , 腰穿脑脊液压力正常 , 蛋白 1.56 g/L。
2 讨论 脊髓肿瘤引起颅内高压较为罕见 , 约占脊髓肿瘤的 1% (Kudo H et al. Neurosurgery, 1987) 。其发生的机制尚无定论。一是认为由于肿瘤压迫造成机械性梗阻 , 蛛网膜对脑脊液吸收减少所致。二是脊髓肿瘤可造成脑脊液蛋白含量增高 , 黏度增加阻塞半透膜通道 , 使脑脊液吸收减少。三是在某种因素刺激下 , 脑脊液呈病理性分泌增加。此外 , 脊髓肿瘤颅内转移可造成颅内高压。国内曾有报告脊髓胶质母细胞瘤广泛颅内播散或脑转移的病例 (卢德宏, 等. 中华医学杂志, 1998) 。本例患者头颅 MRI 未见到脑实质或脑膜有异常信号 , 且术后颅内高压迅速缓解 , 因此 , 可除外颅内转移或播散的可能。故本例患者颅压增高可能与前两种因素关系较为密切。
(收稿 2002-10-25)