

ECM的能力未见增强,可能与存活的有功能的培养细胞数减少导致其ECM合成能力增加受限有关。本研究表明,中性脂质及其脂蛋白与TGFβ、TNFα联用,对L-02细胞增殖有一定的抑制作用,且肝细胞损伤特别是细胞凋亡呈增加趋势,但就促进细胞合成ECM而言两者并

无协同作用。

参考文献

1 范建高, 曾民德, 洪健, 等. TG, VLDL, OX-VLDL对L-02和HLF细胞增殖及其合成细胞外基质的影响. 中华消化杂志, 1998, 18: 79-82.
Fan JG, Zeng MD, Hong J, et al. Ef-

fects of TG, VLDL, OV-VLDL on proliferation of L-02 and HLF cell lines and synthesis of extracellular matrix. Zhonghua xiaohua Zazhi, 1998, 18: 79-82.

(收稿日期: 2001-10-29)

(本文编辑: 袁平戈)

·经验交流·

巯甲丙脯酸与二巯基丙磺酸钠治疗肝豆状核变性

王晓平 杨任民 林祥宏 吴君霞 程楠 陈志武

【关键词】 肝豆状核变性; 巯甲丙脯酸, 二巯基丙磺酸钠; 尿铜

Comparative effects of tensiomin and sodium dimercaptosulphonate on the serum sulfhydryl and anticopper of the patients with Wilson's disease. WANG Xiaoping, YANG Renmin, LIN Xianghong, WU Junxia, CHENG Nan, CHEN Zhiwu.

【Key words】 Wilson's disease; Tensiomin; Sodium dimercaptosulphonate; Urine copper

【First author's address】 School of Life Science, USTC, Hefei 230026, China

我们使用巯甲丙脯酸(TSM)与二巯基丙磺酸钠(DMPS)治疗肝豆状核变性(WD), 现报道如下。

一、材料与方法

1. 临床资料: 28例WD患者, 年龄14~20岁, 男18例, 女10例。临床症状及铜代谢检查均符合诊断标准。患者随机分为四组。患者均于治疗前二周停用任何药物。A组口服TSM, 按每日1 mg/kg, 分3次, 成人不超过25 mg 每日3次; B组DMPS按每日20 mg/kg, 稀释后静脉

滴注; C组TSM及DMPS同时治疗, 剂量同A、B组; D组一周内无排铜治疗。A、B、C组6 d 1个疗程。治疗期间记录患者症状体征变化及各种不良反应, A、B、C组完成治疗前与治疗期间检测血硫基水平, 血、尿微量元素, 周围血象, 肝肾功能及心电图等。D组一周后复查血硫基及尿铜水平。

2. 实验室方法: 铜锌微量元素测定采用WFX-II原子吸收光谱原子吸收光光度计, 光电比色的波长为550 μm。

3. 统计学方法: 用SPSS软件。

二、结果

1. 尿铜: 显示TSM的排铜效果好。析因方差分析示TSM组 $F_A = 12.93$, $P < 0.01$, $F_B = 200.22$, $P < 0.01$, 本组肯定DMPS促尿排铜有显著效果, $F_{A/B} = 15.47$, $P < 0.01$, 并显示排铜能力明显强于TSM的效果。二者合用 $F(\text{交互影响}) < 4.32$, $P > 0.05$, 未见有显著的相互影响, 治疗前28例血硫基平均水平为 $(29.5 \pm 4.2) \text{ mg/L}$, 而正常对照值为 $(30.1 \pm 3.5) \text{ mg/L}$ 两者比较差异无显著性。

2. 血硫基: $F_A = 3.25$, $P > 0.05$, 显示TSM的增高血硫基水平无显著意义。 $F_B = 101.15$, $P < 0.01$, 显示DMPS升高血硫基水平有明显显著意义, 二者合用 $F(\text{交互影响}) < 4.32$, $P > 0.05$, 未见有显著的相互影响, 即否定TSM与DMPS升高硫基的抑制可能。治疗前后升高的硫

基水平与尿铜的关系, $F = 6.566$, $P < 0.05$ 。DMPS升高的尿铜水平与其升高的血硫基水平显著相关。

3. 不良反应: ABC组未见有全血细胞的明显影响, B组仅一例ALT一过性升高。

三、讨论

资料显示: TSM有排铜作用, 但增高血硫基不明显, 可能与本组收集的病例数不多及TSM的用量偏小有关。但DMPS增高血硫基水平较明显, 并显示排铜能力明显强于TSM, 治疗前后升高的硫基水平与尿铜两者间显示有显著相关性。业已证明DMPS比DMSA、PCA等有更强大的驱铜效果。

据统计WD并发严重肝衰竭而行肝移植手术逾百名, 一年存活率为79%^[1]。我们对11例WD患者死因分析, 以内脏损害为主的, 主要死于肝昏迷及上消化道出血。TSM本身即有缓解WD门静脉高压而起到保肝作用。初步认为, 有一定排铜效果的TSM对WD合并肝硬化及门静脉高压腹水有应用的价值。

参考文献

1 Brewer GJ. Wilson's disease. Curr Treat Options Neurol, 2000, 2: 193-204.

(收稿日期: 2001-07-16)

(本文编辑: 袁平戈)

基金项目: 安徽省教委自然科学基金(98JL092); 国家自然科学基金(39570807)

作者单位: 230026 合肥, 中国科学技术大学生命科学院(王晓平); 安徽中医学院神经病学研究所(杨任民、林祥宏、吴君霞、程楠); 安徽医科大学(陈志武)