

文章编号 :1005-2194(2001)11-0653-02

# 肝豆状核变性患者合并胆囊异常及相关因素的研究

洪铭范 吕达平 苏增峰 李 凯 胡纪原 杨任民

【关键词】 肝豆状核变性 胆囊 B 型超声波

【摘要】 目的 研究肝豆状核变性(HLD)患者并发胆囊异常及其相关因素。方法 对 200 例 HLD 患者行胆囊 B 超检查,详细记录相关病史、症状、体征及临床分型,并分析其间的关系。结果 200 例患者中 82 例经 B 超检查发现胆囊异常(41.00%),主要表现为胆囊壁增厚、胆囊增大、慢性胆囊炎或胆囊结石等。临床分析表明 82 例胆囊异常中仅 17 例有胆囊疾病症状,胆囊异常与年龄、性别无关,而与早期肝症状及临床分型有关。结论 HLD 患者往往并发胆囊异常,以具有早期肝症状及肝-脑型的患者更为多见,B 超检查有益于胆囊异常的发现。中图分类号:R74 文献标识码:A

A study on gallbladder disorders and correlated factors in patients with hepatolenticular degeneration Hong Ming-fan, Lü Daping, Su Zengfeng et al. Neurology Institute of Anhui College of TCM Hefei 230031

【Key words】 Hepatolenticular degeneration(HLD) Gallbladder B type ultrasonography

【Abstract】 Objective To investigate the abnormality of gallbladder and related factors in the patients with hepatolenticular degeneration(HLD). Methods 200 patients were screened by B-type ultrasonography. The relations of the abnormality of gallbladder and the clinical materials were analyzed. Results The B-type hepatobiliary ultrasonography revealed the thickening wall of enlarge of gallbladder, chronic cholecystitis or cholelithiasis in 82 patients(41 percent). Among these patients only 17 patients showed symptoms of cholecystitis or cholelithiasis. The abnormality of gallbladder was related to the history of liver damage and clinical types of disease. Conclusion The patients with HLD often have pathological changes of gallbladder. Hepatobiliary ultrasonography must be regarded as a routine examination to HLD.

肝豆状核变性(hepatolenticular degeneration, HLD)系由于铜代谢障碍致使铜在肝脏及脑等全身组织器官中沉积而发病的一种常染色体隐性遗传性疾病。虽然该病基因已于 1993 年被克隆<sup>[1]</sup>,但胆汁排铜障碍仍是其主要的病理生理机制之一。我们于 1996~1999 年间对住院的 200 例 HLD 患者合并胆道疾病及其相关因素进行了研究,报告如下。

## 1 临床资料

1.1 一般资料 200 例患者经临床及铜代谢有关检查符合 HLD 诊断标准<sup>[2]</sup>。其中男性 126 例,女性 74 例。年龄平均(18.5±6.8)岁。其中假性硬化型 71 例,肝豆状核变性型 69 例,肝-脑型 26 例,舞蹈-手足徐动型 12 例,扭转痉挛型 11 例,其它 11 例。发病前有黄疸、转氨酶增高或腹水等早期肝症状者 64 例。住院期间出现右上腹疼痛、黄疸 17 例。

1.2 方法 所有患者入院后均进行胆囊相关病史的询问及体检,并禁止使用影响胆囊收缩的药物,于第 3d 晚餐后

禁食 8h 以上,第 4d 早晨空腹行胆囊 B 超检查。住院期间出现腹痛、黄疸者当时行胆囊 B 超检查。B 超采用 Aloke SSD 256 型声像图仪,探头频率为 3.5MHz。

## 2 结果

2.1 胆囊异常的临床检查资料 200 例患者中 B 超提示不同程度异常者 82 例。有明显胆囊疾病症状者 17 例(8.50%),其中胆囊区压痛 17 例,Mulphy 征阳性 8 例,黄疸 7 例,恶寒发热 8 例,临床初步拟诊 HLD 合并急性胆囊炎或慢性胆囊炎者 15 例,慢性胆囊炎、胆石症 2 例。

2.2 胆囊异常与一般临床资料的关系 200 例患者中胆囊 B 超无异常者 118 例(59.00%),其中男性 73 例,女性 45 例,平均年龄(17.9±5.8)岁。胆囊 B 超异常者 82 例(41.00%),其中男 52 例,女 30 例,平均年龄(19.6±8.4)岁。两组患者间的年龄、性别无显著差异。胆囊异常者既往有早期肝症状的患者 41 例(50.00%),而胆囊无异常者仅 24 例(20.34%),两组间具有显著差异( $u = 4.42, P < 0.01$ )。胆囊异常与临床分型的相关性研究发现胆囊异常的患者中肝-脑型明显多于无胆囊异常的患者( $u = 3.59, P < 0.01$ ),见表 1。

本研究为国家自然科学基金资助课题(No. 39570878)

作者单位 安徽中医学院神经病学研究所(合肥 230031)

表 1 临床分型与患者胆囊异常的关系

	例数	无胆囊异常 (%)	胆囊异常 (%)	<i>u</i>	<i>P</i>
假性硬化型	71	47(39.83)	24(29.27)	1.54	>0.05
肝豆状核变性型	69	42(35.59)	27(32.93)	0.39	>0.05
肝-脑型	26	7(5.93)	19(23.17)	3.59	<0.01
舞蹈-手足徐动型	12	8(6.78)	4(4.88)	0.55	>0.05
扭转痉挛型	11	6(5.09)	5(6.10)	0.31	>0.05
其它	11	8(6.78)	3(3.65)	0.94	>0.05
合计	200	118(100)	82(100)		

表 2 胆囊正常者与胆囊异常的 HLD 患者胆囊大小、壁厚比较 (mm)

	例数	长	宽	壁厚	胆总管内径
无胆囊异常	118	61.76±9.67	24.52±5.28	2.17±0.41	4.87±0.38
胆囊异常的 HLD	82	66.71±10.96	28.66±7.16	3.75±1.39	5.00±0.39
<i>t</i>		3.3446	4.6517	11.5582	2.3339
<i>P</i>		<0.01	<0.01	<0.01	<0.05

### 3 讨论

Resenfield 等曾有 HLD 合并急性或慢性胆囊炎、胆石症的少数病例报告,其发生率约为 5.0%~12.5%<sup>[3]</sup>。本组 200 例 HLD 患者中临床因具有明显症状和体征而诊断急性胆囊炎、慢性胆囊炎或胆石症 17 例(8.50%),与文献相符。但临床无明显相应症状、体征而胆囊 B 超提示胆结石、胆囊壁明显增厚、胆囊息肉、胆囊增大或内壁毛糙者达 65 例。因此根据 B 超显示的结果 HLD 胆囊异常远高于文献报告,其异常率达 41.00%(82/200)。

HLD 患者在儿童期即进入肝铜蓄积期,表现为肝细胞坏死、肝纤维组织增生及肝硬变,重者可表现黄疸、转氨酶增高、脾脏肿大、脾脏功能亢进或肝硬化腹水<sup>[4]</sup>。多数研究证明肝硬变、脾脏功能亢进易并发慢性胆囊炎、胆石症,腹水患者也可表现胆囊壁的水肿。本组资料提示肝脏损害较重的肝-脑型或有早期肝损害症状的患者更易并发胆囊异常,说明 HLD 的胆囊异常与上述因素有关。胆汁排铜障碍是 HLD 的重要病理生理改变,研究表明 HLD 患者胆汁铜含量明显低于正常人。因此,胆囊异常是否与胆汁排铜障

碍有关,或与胆囊壁组织内铜沉积有关尚待进一步研究。本组患者中有 5 例出现胆囊息肉,其发生率为 2.50%,也颇值得注意。

本组 82 例 B 超提示胆囊异常的患者中,仅 17 例有明显的相应临床症状体征。因此,对于 HLD 患者胆囊 B 超应列为常规检查,以期及时发现胆囊异常,对合并有胆囊异常的患者,在驱铜的同时,加用相关药物如抗感染、利胆治疗对胆囊异常的缓解乃至促进胆道排铜应有裨益。

### 参 考 文 献

- 1 Bull PC, Thomas GR, Rommens JM et al. The Wilson disease gene is a putative copper transporting P-type ATPase similar to the Menkes gene. *Nature Genet*, 1993, 5: 327
- 2 杨任民. 肝豆状核变性. 合肥: 安徽科学技术出版社, 1995: 167
- 3 Resenfield N, Grand RJ, Watkins JB et al. Cholelithiasis and Wilson's disease. *J Pediatr*, 1978, 92: 210-213
- 4 Deiss A, Lee GR, Cartwright GE. Hemolytic anemia in Wilson's disease. *Ann Intern Med*, 1970, 73: 413-418

(2001-03-14 收稿 2001-06-18 修回)

## 欢迎订阅 2002 年《医师进修杂志》

《医师进修杂志》是卫生部主管、卫生部科教司主办的国内综合性临床医学核心期刊、中国科技论文统计源期刊。主要读者对象为县、市级医院的内、外、妇、儿科临床医务人员。开设的主要栏目有:专题辅导、国家继教项目、论著与经验、综述与讲座、进修查房、进修讲坛、药物与临床、影像与临床、检验与临床、探讨与评价、术式改进、专家答疑、教训纵横等。《医师进修杂志》为月刊,每月 15 日出版。刊号:ISSN 1002-0764 CN21-1229/R。每期定价 5.00 元,全年 60.00 元,全国各地邮局均可订阅。邮发代号 8-89,漏订者可直接与《医师进修杂志》发行科联系。编辑部地址:大连市西岗区南石道街丙寅巷 3 号,邮编:116013,电话:(0411)2490721 2482314。