

肝豆状核变性患者颈部及颅内 血管彩色多普勒超声检测结果分析

胡文彬 杨金鹏 韦玉国 杨任民

[摘要] 目的 分析肝豆状核变性(HLD)患者颈部及颅内血管彩色多普勒超声检测结果,明确 HLD 患者颈部及颅内中小动脉的血流动力学状态。方法 对32例正常人对照组和67例住院的肝豆状核变性患者采用彩色多普勒超声检测其颈部及颅内中小动脉的内径、管壁厚度、血流色彩、血流频谱及速度、脉动指数、阻力指数等参数,通过对比分析明确肝豆状核变性患者头颈部中小动脉的血流动力学状态。结果 HLD 患者颈部和颅内中小动脉的平均血流速度与正常人对照组相比差异无统计学意义($P > 0.05$),其脑型组与非脑型组上述参数相比较亦差异无统计学意义($P > 0.05$)。结论 HLD 患者头颈部中小动脉的血流动力学状态正常,其局部脑组织血流量减低与颈部和颅内中小动脉的血流动力学状态无明显相关性。

[关键词] 肝豆状核变性;彩色多普勒超声;颈部血管;颅内血管
doi:10.3969/j.issn.1000-0399.2010.09.001

Analysis of the detective results of hepatolenticular degeneration patients cervical and intracranial vascular color Doppler ultrasound

Hu Wenbin, Yang Jinpen, Wei Yuguo, et al

The Affiliated Hospital, Institute of Neurology, Anhui College of TCM, Hefei 230061, China

[Abstract] **Objective** To analysis hepatolenticular degeneration (HLD) patients cervical and intracranial vascular color doppler ultrasound, and identify the hemodynamic status of HLD patients cervical and intracranial vascular on middle and small arteries. **Methods** 32 cases of normal group and 67 cases of hospitalized patients of HLD by using color doppler ultrasound to detect their cervical and intracranial vascular diameter of middle and small arteries. wall thickness, blood flow velocity spectrum and color, pulse index, resistance index parameters and so on, by contrastive analysis to clear the hemodynamic status of the HLD patients cervical and intracranial arteries. **Results** He average flow velocity of HLD patients head and neck arteries compared to the difference of normal control group were not statistically significant ($P > 0.05$), and the type of brain and no-brain type group compared to the parameters and difference were also not statistically significant ($P > 0.05$). **Conclusion** HLD patients middle and small arteries hemodynamic status on head and neck are normal, the local blood flow of brain tissue reduce but this is to obvious correlation on the neck and intracranial vascular of middle and small arteries hemodynamic status.

[Key words] Hepatolenticular degeneration; Color doppler ultrasound; Neck vessels; Intracranial vessel

肝豆状核变性(HLD)又称 Wilson's disease(WD),是一种常染色体隐性遗传性铜代谢障碍性疾病,本病现已明确是由于 ATP7B 基因的突变,造成铜在体内各个脏器尤以大脑豆状核、肝脏、肾脏、角膜大量沉着,出现各种各样的临床表现,如震颤、扭转痉挛、精神障碍、肝脾肿大、腹水等。本文旨在通过分析 HLD 患者颈部及颅内中小动脉的彩色多普勒超声检测结果,明确 HLD 患者颈部及颅内中小动脉的血流动力学状态。

1 资料与方法

1.1 研究对象 对照组32例均无血缘关系,年龄、性别均匹配的健康志愿者,所有志愿者无神经精神病史,神经系统及血清铜、铜蓝蛋白、铜氧化酶等铜代谢检查

均正常,并无影响脑血流动力学的其他疾病。其中男性17例,女性15例,年龄10~25岁,平均(16.27±5.22)岁。研究组67例HLD患者,均为2008年6月至2009年2月安徽中医学院神经病学研究所附属医院的住院患者,全部病例均符合HLD的诊断标准^[1],此外,采用杨任民等的HLD分型标准,根据患者损害脏器的重点及临床表现对患者进行临床分型。脑型HLD包括:Wilson型、假性硬化型、脑-内脏型、扭转痉挛型、舞蹈型或舞蹈手足徐动型及精神障碍型。非脑型HLD包括:肝型、骨肌型、症状前期型。其中脑型36例,男性22例,女性14例,年龄12~28岁,平均(17.58±7.22)岁;非脑型31例,男性17例,女性14例,年龄12~28岁,平均(16.89±6.14)岁。对照组与研究组相比年龄差

基金项目:安徽省自然科学基金资助项目(050430803);安徽省教育厅自然科学基金研究项目(2006KJ070C)
作者单位:230061 合肥 安徽中医学院神经病学研究所附属医院

异无统计学意义($P=0.068$),性别分布差异亦无统计学意义($\chi^2=0.529, 0.5 > P > 0.25$),两组间有可比性。

1.2 检测方法

1.2.1 仪器 采用美国 HP5500 彩色超声仪。

1.2.2 方法 正常人对照组和 HLD 患者组均取平卧位,头居中后仰,充分显露颈部动脉,从胸锁乳突肌内侧开始纵向检查颈总动脉(CCA),然后沿其走行方向向头侧移位,跨过分叉部,检查颈外动脉(ECA)、颈内动脉(ICA)及椎动脉(VA)起始部,了解血管大致情况后,再将探头转90°,显示其横切面,检测血管内径、血管壁中膜厚度(IMT)、有无斑块形成(斑块的位置、形态、回声特点及大小等)。然后换2~2.5 MHz 探头于颞窗获得大脑中动脉(MCA)、大脑前动脉(ACA)、大脑后动脉(PCA)及颈内动脉终末段频谱信号,最后于枕骨大孔处获得基底动脉(BA)及椎动脉频谱信号,检测狭窄率及血流参数等。

1.3 统计学方法 计量数据以均数±标准差($\bar{x} \pm s$)

表1 脑型组、非脑型组、正常对照组颈动脉平均血流速度的比较($\bar{x} \pm s$)

组别	颈总动脉		颈内动脉		颈外动脉	
	左	右	左	右	左	右
脑型组	111.93 ± 18.56*	113.13 ± 19.4*	81.46 ± 12.0*	83.51 ± 11.9*	98.62 ± 15.7*	99.25 ± 15.9*
非脑型组	115.37 ± 16.27*	116.48 ± 14.3*	88.82 ± 13.1*	85.37 ± 14.8*	97.66 ± 18.5*	98.53 ± 17.9*
正常对照组	122.57 ± 15.03	123.80 ± 17.08	83.66 ± 11.64	82.71 ± 12.57	100.83 ± 18.76	103.76 ± 17.56

注:与对照组比较,* $P > 0.05$

2.2 颞窗彩色多普勒超声扫描 32例正常对照组和67例HLD患者,各血管走行正常,血流充盈好,彩色血流束未见明显血流中断,血流频谱形态正常。其中,正常对照组左侧大脑中动脉平均血流速度增快的有3例,双侧大脑中动脉平均血流速度减慢的有1例;67例HLD患者中,右侧大脑中动脉平均血流速

表示,采用 SPSS 11.5 软件进行 t 检验等统计分析,计数资料采用 χ^2 检验,等级资料采用 Ridit 分析。以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 颈部彩色多普勒超声探查 32例正常对照组和67例HLD患者,双侧颈动脉走行正常,内膜面尚光滑,管径正常,管腔内未见明显异常实性回声,CDFI示:颈动脉血流充盈好,未见明显充盈缺损。PW示:颈动脉频谱形态正常。其中,正常对照组中,双侧颈总动脉平均血流速度增快的有2例,双侧颈总动脉平均血流速度减慢的有1例;67例HLD患者,双侧颈总动脉平均血流速度增快的有2例,双侧颈总动脉平均血流速度减慢的有3例。HLD患者颈总动脉、颈内动脉、颈外动脉平均血流速度与对照组相比差异无统计学意义($P > 0.05$),脑型组与非脑型组相比差异无统计学意义($P > 0.05$)。见表1。

度增快的有1例,双侧大脑中动脉平均血流速度减慢的有2例。HLD患者大脑中动脉、大脑后动脉、大脑前动脉平均血流速度与正常对照组相比差异无统计学意义($P > 0.05$),脑型组与非脑型组相比差异无统计学意义($P > 0.05$)。见表2。

表2 脑型组、非脑型组、正常对照组颅内动脉平均血流速度的比较($\bar{x} \pm s$)

组别	大脑中动脉		大脑后动脉		大脑前动脉	
	左	右	左	右	左	右
脑型组	96.37 ± 15.95*	97.59 ± 15.31*	75.53 ± 7.5*	74.29 ± 8.6*	84.43 ± 14.1*	83.73 ± 13.8*
非脑型组	104.16 ± 11.8*	101.97 ± 12.5*	78.57 ± 6.1*	77.38 ± 7.8*	90.70 ± 13.2*	89.24 ± 14.3*
正常对照组	98.36 ± 11.04	99.73 ± 12.94	79.43 ± 8.93	78.82 ± 7.95	91.80 ± 13.57	89.64 ± 12.69

注:与对照组比较,* $P > 0.05$

2.3 枕骨大孔彩色多普勒超声扫描 32例正常对照组和67例HLD患者,各血管走行正常,血流频谱形态正常。其中,正常对照组,椎动脉血流速度增快1例;67例HLD患者中,椎动脉血流速度减慢2例。HLD患者椎动脉和基底动脉平均血流速度与正常对照组相比差异无统计学意义($P > 0.05$),脑型组与非脑型组相比差异无统计学意义($P > 0.05$)。见表3。

表3 脑型组、非脑型组、正常对照组
颅内动脉平均血流速度的比较($\bar{x} \pm s$)

组别	左椎动脉	右椎动脉	基底动脉
脑型组	54.97 ± 9.74*	53.72 ± 8.69*	54.52 ± 9.28*
非脑型组	56.59 ± 8.28*	57.27 ± 9.38*	58.74 ± 8.92*
正常对照组	59.23 ± 9.87	61.28 ± 7.52	60.86 ± 7.09

注:与对照组比较,* $P > 0.05$

3 讨论

HLD 因基因缺陷导致铜代谢障碍,伴铜的沉积,引起以基底核为主的大脑多部位的变性如神经细胞减少、胶质增生和脱髓鞘病变等^[2,3]。在 HLD 患者研究过程中,国内外学者均通过 SPECT 显像观察 HLD 患者大脑各部位的血流灌注的变化,间接了解其大脑的功能和代谢状况。18F-FDG PET 显像发现 HLD 患者全脑葡萄糖代谢率(CMRglc)降低^[4,5],SPECT 显像也发现 83.3% 的 HLD 患者全脑血流呈弥漫性降低^[6]。苏增锋等^[7]通过磁共振灌注技术根据 HLD 患者脑损害范围广泛,故选择额叶、顶叶、颞叶、枕叶、豆状核、丘脑、尾状核头、延髓、脑桥、中脑、小脑皮质、齿状核、海马、侧脑室旁白质作为研究部位,以全面了解 HLD 患者的局部脑血流量情况,结果显示 HLD 患者脑型治疗前组相对局部脑血流量(rCBF)均值与对照组比较低以双侧豆状核、右侧尾状核部位最为明显,与 MRI 提示的受累部位一致,双侧额叶、颞叶、左侧海马、双侧尾状核、双侧丘脑、左侧小脑皮质、左侧齿状核、双侧中脑、脑桥部位 rCBF 均值与对照组比较亦明显减低,提示 rCBF 下降范围大于 MRI 所示病损范围。非脑型 HLD 患者脑组织 rCBF 亦显著低于正常对照组,但却显著高于脑型 HLD 患者。HLD 患者局部脑血流量降低已通过磁共振灌注技术得到证实。

本研究结果显示,HLD 患者颈部动脉(颈总动脉、颈内动脉、颈外动脉)和颅内动脉(包括大脑中动脉、大脑后动脉、大脑前动脉、椎动脉、基底动脉)平均血流速度与正常对照组无明显差异($P > 0.05$),其脑型组与非脑型组相比较亦无明显差异($P > 0.05$),证实了 HLD 患者颈部和颅内中小动脉的血流动力学状态没有明显异常。有作者^[8]报道通过血管彩色多普勒超声检测 14 例脑型 HLD 患者发现:9 例椎-基底动脉血流速度减慢;13 例大脑后动脉血流速度减慢,其

中伴有大脑中动脉或左半球血流速度减慢各 4 例,伴有大脑前动脉血流速度减慢 1 例。他们认为脑型 HLD 患者存在中枢神经系统,特别是椎-基底动脉供血不足,但该作者的研究与本研究结果不相一致。我们通过彩色多普勒超声对 32 例正常对照组和 67 例 HLD 患者颈部和颅内的中小动脉进行检测,认为 HLD 患者头颈部中小动脉的血流动力学状态正常,其局部脑组织血流量减低与颈部和颅内中小动脉的血流动力学状态无明显相关性,HLD 患者局部脑组织血流量减低的机制尚需进一步研究。

参考文献

- [1] 孙怡,杨任民. 实用中西医结合神经病学. 北京:人民卫生出版社,1999,31-532.
- [2] 王维治. 神经病学. 北京:人民卫生出版社,2006:107-1111.
- [3] Duchon LW. Nutritional deficiencies and metabolic disease// Adaws JH, Cosellis JAN. Greenfield's Neuropathology. 4th ed. London: Edward Arnold,1984:595-599.
- [4] Hawkins RA, Mazziotto JC, Phelps ME. Wilson's disease studied with FDG and positron emission tomography. Neurology, 1987, 37:1707-1716.
- [5] Schlaug G, Hefter H, Engelbrecht V, et al. Neurological impairment and recovery in Wilson's disease: evidence from PET and MRI. J Neurol Sci, 1996, 136:129-139.
- [6] 周润锁,邓敬兰,齐宏庆,等. SPECT 脑血流灌注显像在肝豆状核变性患者中的应用. 陕西医学杂志, 1998, 27(4):205-207.
- [7] 苏增锋,胡文彬,张颖,等. 驱铜治疗对肝豆状核变性患者局部脑血流量的影响. 山东医药,2010,50(4):12-14.
- [8] 陈星琪,施有昆,赵维善. 肝豆状核变性的头部 CT TCD rCBF 改变. 陕西医学杂志, 1996,25(7):523-524.
(2010-03-31 收稿 2010-05-19 修回)

订 正

《安徽医学》2010年8月《食管鳞癌发生过程中 TESTIN 的表达变化及临床意义》一文,余海同志为南京医科大学第一附属医院消化科在职研究生,作者单位更正为:210029 江苏 南京 南京医科大学第一附属医院消化科(其中第一作者现在铜陵市人民医院消化科)。

特此订正。

《安徽医学》编辑部