

体内铜的排出,改善临床症状,提高生存质量并有良好的治疗依从性、极少的副作用,这些成果已得到了一致公认。此外,中医药可充分满足本病患者享有安全、有效且可长期维持治疗的基本用药要求,代表了本病药物治疗的方向。因而在西药螯合剂有较严重的毒副反应的情况下,受到患者及家属的欢迎^[4]。中药肝豆灵片系我院院内制剂,由生大黄、黄连、黄芩、穿心莲、半枝莲、草薢等组成,其中大黄泄热毒,破积滞,行瘀血,为荡涤积垢之要药,含有的大黄苷能刺激大肠壁以促进大肠排空运动,减少肠腔内铜的吸收;黄连、黄芩、大黄能促进胆汁分泌,增加胆汁形成,稀释胆液,增加胆汁排铜作用,黄连含锌特别高(锌560pmol),锌能抑制肠道内铜的吸收和促进铜的排泄;半枝莲、穿心莲、草薢均有利尿作用,且《本草通玄》云:“草薢,入肝搜风,故能治风与筋之病”。具有清热解毒、利尿通腑的功效,由临床使用30余年且证实其疗效确切可靠。但其作用温和,起机制效缓慢,通常治疗半年左右以后效果显著,适合长期维持治疗。中药治疗本病的机理和途径与西药螯合剂有明显的不同,后者主要是络合组织中沉积的铜离子使之从小便排出而达到从体内驱铜的目的。而对中药取效的相关作用机制研究表明,中药不仅能络合组织中铜离子,使之从尿中排出,增加24h尿铜的排泄量,还有明显的胆汁泌铜作用,促进正常的生理性排铜,同时选用含

较多微量元素锌的中草药既有抑制肠道铜吸收,又有促进体内铜的排出作用,因而中药可起到全面调节体内铜的负平衡作用。值得一提的是中药大黄有多方面药理作用,临床用于多种疾病的治疗,在本病中该药不但能抑制肠道铜的吸收,还能促进肠道铜从大便中排出^[5],成为治疗Wilson病中不可缺少的一味重要药物。

在随访5年的患者中,症状显效和改善的共58例,考虑其原因在于能遵从医嘱,坚持长期正规服药治疗,有效率达89.23%;无效或恶化的共7例,其中无效6例,肝功能衰竭死亡1例。究其原因在于:①症状一度改善后自行停药或因经济原因未能坚持服药;②服用青霉素出现副反应不能耐受而被迫停药。因此,在患者初次接受正规治疗期间需进一步做好宣传工作,提高患者及其家属对该病终身坚持治疗的认识。需坚持长期正规服药中西医结合治疗,定期检查肝肾功能,以达到延缓病情进展,延长寿命,提高生活质量。

参考文献

- 1 杨任民. 肝豆状核变性. 合肥:安徽科技出版社,1995:167~188
- 2 Brewer GJ. Novel therapeutic approaches to the treatment to Wilson's disease. *Expert Opin Pharmacother*, 2006, 7(3):317~324
- 3 Gitlin JD. Wilson disease. *Gastroenterology*, 2003, 125(6):1868
- 4 杨文明, 陈彪, 鲍远程, 等. 肝豆状核变性病中医临床思考. *中国实验方剂学杂志*, 2004, 10(6):66~69
- 5 鲍远程. 现代中医神经病学. 北京:人民卫生出版社, 2003:517~530

收稿日期:2010-11-08 责任编辑:张斌

热敷、按摩治肝豆状核变性患者扭转痉挛疗效观察

李代凤 张黎

安徽中医学院神经病学研究所附属医院神经内科 安徽合肥 230061

摘要 目的:观察热敷、按摩结合驱铜治疗对肝豆状核变性(WD)患者扭转痉挛的疗效。方法:36例WD扭转痉挛型患者随机分为对照组和治疗组2组,对照组17例,治疗组19例,对照组行常规驱铜治疗和护理,治疗组则在常规驱铜治疗和护理基础上,在护理人员指导下予热敷、按摩治疗,2个月疗程结束后观察疗效。结果:2个月疗程结束时,治疗组临床治愈、显效及改善分别为1例(5.26%)、11例(57.9%)及5例(26.3%),显效率为63.1%,有效率为89.5%,均较对照组显著增高($P<0.05$)。结论:热敷、按摩联合驱铜治疗能显著改善WD扭转痉挛型患者的病情,操作简便,在院外的康复过程中可以长期使用。

关键词 肝豆状核变性 扭转痉挛 驱铜 热敷 按摩

资料与方法

1 一般资料

肝豆状核变性(Wilson disease, WD)是一种并不少见的神经系统遗传性疾病,由于编码铜转运ATP7B酶的基因突变,导致铜在肝脏和大脑基底节等部位沉积,临床可出现肝损伤或/及震颤、肌僵直、扭转痉挛等锥体外系症状^[1]。WD患者如诊疗不及时,可发展至全身扭转痉挛状态。由于肌张力明显增高,患者表现为四肢扭转甚至挛缩、畸形,生活不能自理,甚至卧床不起。常规驱铜及对症治疗可以在一定程度上减轻症状,但起效较慢且治疗费用较高,给患者及其家属带来了沉重的经济和心理负担。我们在常规治疗的基础上,采用热敷、按摩疗法联合治疗了36例WD扭转痉挛型患者,获得了较好的疗效,现报道如下。

36例WD扭转痉挛型患者为2005年10月—2009年6月在我院住院且临床表现为四肢挛缩、畸形等全身扭转痉挛状态的,均符合以下诊断标准^[1]:①有家族遗传史,父母是近亲婚配,或/及同胞有WD患者,或有同胞死于原因不明的肝病者;②临床表现有缓慢进行性急、慢性肝炎或肝硬化等肝症状或/及震颤、肌僵直等锥体外系症状;③肉眼或裂隙灯证实角膜Kayser-Fleischer(K-F)环;④血清铜蓝蛋白 $<4.4\mu\text{mol/L}$ (200mg/L)或血清铜氧化酶 $<0.2\text{OD}$;⑤尿铜 $>16\mu\text{mol}/24\text{h}$ 。所有患者均具备上述1~5项或2~5项。36位患者随机分为

治疗组和对照组2组,治疗组19例,其中男9例,女10例,入院年龄8~36岁,平均 (22.94 ± 8.92) 岁;对照组17例,男10例,女7例,入院年龄9~34岁,平均 (23.54 ± 9.56) 岁。

2 治疗方法

每位患者入院时均按修订的 Ashworth 痉挛程度量表对其痉挛程度进行评定^[2]。对照组按常规驱铜治疗和护理,治疗组则在常规驱铜治疗和护理基础上,自入院时起在护士指导下每日做病变肢体按摩,共分4步:①热敷:将病变侧肢体在温水中浸泡(活动不便的患者用温热毛巾在病变关节热敷),维持温度 $50 \sim 60^{\circ}\text{C}$,持续30分钟;②按摩:按摩病变关节及周围肌肉,使挛缩关节肌肉、韧带放松,每个关节5分钟;③关节运动:在前两步基础上将挛缩关节拉直,同时按摩挛缩肌肉,5分钟;④关节活动度训练:对病变关节做被动伸展运动,50次,约2分钟。由于受损肢体一般为双侧,可以在一侧肢体做按摩的同时另一侧做水疗热敷,总共约55~60分钟。另外,根据WD患者在入睡后肌肉完全或基本松弛的特点,在患者熟睡时对其病变侧肢体肌肉和关节进行按摩,再将挛缩关节用夹板固定在功能位,并注意在骨突部衬托以软垫,防止褥疮形成。以上治疗在患者入院时先由护士操作示范3d,然后在护士帮助下家属操作3d,以后由家属单独操作,在操作期间护士加强巡视。等2个月疗程结束后,对所有入选患者再次进行痉挛程度评定,以观察其疗效。

3 评价指标

临床治愈:治疗后达到0级者;显效:疗后达I级,或症状改善2级以上者;改善:疗后达II级,或症状改善1级以上者;无效及恶化:无效是指治疗后改善不足1级,或症状不能达II级者;恶化指症状加重或死亡者。

4 数据处理

应用SPSS11.5统计软件进行 χ^2 检验。

治疗结果

见表1。2个月疗程结束时,治疗组患者中,无效2例,无效患者是因为并发上消化道出血而病情加重。治疗组显效率、有效率均较对照组显著增高(χ^2 分别为5.55和5.02, $P < 0.05$)。

表1 2组临床疗效比较

组别	n	治愈/例	显效/例	改善/例	无效/例	显效率/%	有效率/%
对照组	17	0	3	6	8	17.6	52.9
治疗组	19	1	11	5	2	63.2	89.5

讨论

WD是少数可以治疗的神经遗传病之一,若能早期诊断并及时行驱铜等治疗,大多数患者可获得长期临床缓解,保持正常的生活、学习、工作能力和与正常人相似的寿命。但由于本病临床表现复杂多样,可累及许多脏

器,患者可出现多脏器损害的,而基层医院缺少神经专科医师,且不能常规开展铜生化及角膜K-F环等检查项目,故本病在发病早期常常被误诊,国内本病误诊率高达51.04%^[3]。

由于得不到及时诊断和治疗,铜离子在肝、脑、肾等重要脏器蓄积,引起各脏器严重损害。如脑部严重受损,临床可出现四肢肌张力显著增高,全身严重肌僵直,甚至扭转痉挛。扭转痉挛的WD患者因严重肌僵直而导致四肢关节强直畸形,表现为两上肢屈曲扭转,两下肢伸直、扭曲、双足呈马蹄内翻畸形,并头颈、躯干向一侧强烈扭曲呈典型的扭转痉挛状态,行走不能,长期卧床,不能翻身,易并发肺部感染及褥疮,丧失生活和工作能力,系WD发展至晚期的标志。

WD扭转痉挛的患者由于病情重,易出现褥疮、感染等各种并发症,虽然常规驱铜治疗是本病的根本治疗方法,但疗效较其他类型的WD患者明显要差,且起效较慢,多需治疗半年以上才逐渐好转,故治疗费用明显增高。有相当一部分患者因病情重、承担不起过高的治疗费用而不得不放弃治疗。

热敷的作用机制为减轻肌肉疲劳,降低肌张力。因肌张力过高而导致扭转的肌肉在热的作用下,血管扩张,血氧增加,代谢加速,有利于肌肉疲劳的消除,长时间作用则可使肌张力下降,缓解和消除肌肉痉挛,提高肌肉工作能力。按摩治疗的作用机制则为:①加强局部血液循环,使痉挛的肌肉组织温度升高;②适当的刺激作用可提高痉挛的肌肉组织的痛阈;③将紧张或痉挛的肌肉组织充分拉长,从而解除痉挛;④对软组织有粘连的痉挛肌肉组织,可帮助松解粘连^[4]。两者联合治疗,其作用相辅相成,能明显降低肌张力,逐渐减轻并最终解除肌肉的扭转痉挛状态。

本研究结果显示,热敷、按摩联合治疗组患者2个月疗程结束时,临床治愈、显效率和有效率均较对照组显著增高。由于此2种疗法病人及家属容易掌握并实施,无不良反应,扭转痉挛的WD患者,康复周期长,院外能长期应用,故大多数病人愿意接受。且能以人为本,注重病人及家属的参与,可缩短病人肢体功能恢复的时间,从一定程度上降低了治疗费用,增加了病人治疗的依从性,使相当一部分患者重新获得生活和工作能力,故值得在以后临床护理工作中进一步推广。

参考文献

- 1 杨任民主编.肝豆状核变性.合肥:安徽科技出版社,1995.46,167~182
- 2 中华人民共和国卫生部医政司主编.中国康复医学诊疗规范.北京:华夏出版社,1998.59
- 3 胡纪源,吕达平.肝豆状核变性的临床误诊研究.中华医学杂志,2001,81(11):642
- 4 北京按摩医院编.中国按摩全书.北京:华夏出版社,1993:160

收稿日期:2010-08-17 责任编辑:汪新安