

肝豆状核变性患者铜代谢障碍临床诊治思考

漆仲文

(天津中医药大学研究生院,天津 300193)

摘要:探讨中医药在诊治临床肝豆状核变性病方面的思路,以及中医药治疗铜代谢紊乱的优势,从而形成比较安全可行的诊断治疗路径。避免肝豆状核变性这一疑难疾病的误诊,使患者铜代谢最大限度趋于正常。

关键词:肝豆状核变性;铜代谢障碍;诊治思考

中图分类号: R 589.9 **文献标识码:** A **文章编号:** 2096-1340(2016)06-0022-03

DOI:10.13424/j.cnki.jsctcm.2016.06.006

肝豆状核变性病(Wilson),是一家族性、铜代谢障碍而致脑基底节变性和肝功能损害的常染色体隐性遗传病^[1]。现代医学治疗方案就是较少摄入含铜多的食物,如动物内脏、蟹、虾及各种贝类、豌豆花生、巧克力等。以及采用加速体内铜的排泄及阻止肠道对铜的吸收的药物,如D-青霉胺(PA)、二羟基内磺酸钠(DMPS)、硫酸锌等^[2],一定程度可以缓解患者临床症状,改善神经系统体征,但此类药物毒副作用较大,需终生服药,并且药物价格昂贵,在临床上的广泛运用被限制。中医药一直在探索其发病机制、治疗方案,但都未取得大的突破,由于对其病性认识不足,更未认识到毒邪致络的发病机制,更多的只是强调对症治疗,故效果欠佳。因此我们应该系统的了解该病的发生机理,从而更加合理的应用中医治疗方案。

1 病因病机认识及演变

1.1 中医病机 中医学将本病归于“强直”“颤

之。”且忌见异思迁,不细心辨证,盲目见一症状就认定是某证,或人云亦云。临床上各种病症纷繁错杂,主症兼症同时出现和存在,甚至次症、兼症弥盖主症,要执简驭繁,去其繁杂,抓住主症。用药方要心思缜密,有轨有度,有理有据,方为上乘诊疗之法。故临床一定要细心、活心、定心。胆大心细,方为良医。

参考文献

[1] 吴又可. 温疫论[M]. 北京:中国医药科技出版社, 2011:1.

振”“癫狂”“鼓胀”等范畴。对本病的认识迄今尚未取得一致。杨文明等^[3]根据患者多表现为肢体颤动、手足抖动等风动症状,并根据《内经》“诸风掉眩,皆属于肝”,认为“肝风内动”是本病的病机。杨任民等^[4]根据大多患者眼黄肤黑、口苦口臭、尿黄便秘等证候,推断“铜毒内聚,肝胆湿热内蕴”为其病机。曹更生等^[5]认为本病早期以肝肾不足、气血亏虚为主,而后期多见湿热蕴结,这与一般疾病表现出的早期多实,中后期多虚的特点有别。王殿华等^[6]认为,内生毒邪为患,铜毒贯穿于其发生、发展和变化的整个病变过程。

1.2 西医病机及临床症状 最新研究认为肝豆状核变性患者体内铜兰蛋白的合成先天性减少,游离的铜会与血中的白蛋白结合增加,弥漫沉积于全身不同部位^[7]。当在肝细胞内弥漫时,会浓集在溶酶体,损害溶酶体功能,增加溶酶体膜脆性,释放水解酶,促进肝细胞自身的溶解坏死,临

[2] 张从正. 儒门事亲[M]. 北京:中国医药科技出版社, 2011:40.

[3] 吴鞠通. 温病条辨[M]. 北京:学苑出版社,2013:36.

[4] 杨文潮,步凡. 桂枝汤加减应用浅析[J]. 陕西中医学院学报,2013,36(5):76-78.

[5] 罗天益. 卫生宝鉴[M]. 北京:中国医药科技出版社, 2011:163.

[6] 李东垣. 脾胃论[M]. 北京:人民卫生出版社,2005:3.

(收稿日期:2016-01-09 编辑:孙理军)