

肝性脊髓病的诊治进展

李 丽, 勾春燕, 李晶滢, 李秀惠

李丽, 勾春燕, 李晶滢, 李秀惠, 首都医科大学附属北京佑安医院中西医结合中心 北京市 100069

李丽, 主任医师, 主要从事慢性肝病及相关并发症的临床和科研工作。

作者贡献分布: 李丽负责文献搜集、总结及撰写综述; 勾春燕与李晶滢负责文献补充与文稿修改; 李秀惠对本文从立意、文献采集、撰写、修改给予了总体指导。

通讯作者: 李秀惠, 主任医师, 100069, 北京市丰台区右安门外西头条8号, 首都医科大学附属北京佑安医院中西医结合中心. lixihui@sohu.com

收稿日期: 2017-08-07

修回日期: 2017-09-07

接受日期: 2017-09-24

在线出版日期: 2017-10-18

State of the art of management of hepatic myelopathy

Li Li, Chun-Yan Gou, Jing-Ying Li, Xiu-Hui Li

Li Li, Chun-Yan Gou, Jing-Ying Li, Xiu-Hui Li, Center for Combined TCM and Western Medicine, Beijing You'an Hospital, Capital Medical University, Beijing 100069, China

Correspondence to: Xiu-Hui Li, Chief Physician, Center for Combined TCM and Western Medicine, Beijing You'an Hospital, Capital Medical University, 8 Xitoutiao, You'anmenwai, Fengtai District, Beijing 100069, China. lixihui@sohu.com

Received: 2017-08-07

Revised: 2017-09-07

Accepted: 2017-09-24

Published online: 2017-10-18

Abstract

Hepatic myelopathy (HM) is characterized by progressive weakness and spasticity of the

lower extremities, which is a severe spinal cord involvement rarely occurring in patients with cirrhosis or other chronic liver diseases. The diagnosis is assigned after the exclusion of other clinical entities leading to spastic paraparesis. Liver transplantation represents a potentially treatment for HM in early stage.

© The Author(s) 2017. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Hepatic myelopathy; Spastic paraparesis; Portosystemic shunt; Liver transplantation

Li L, Gou CY, Li JY, Li XH. State of the art of management of hepatic myelopathy. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2017; 25(29): 2631-2636 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v25/i29/2631.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v25.i29.2631>

摘要

肝性脊髓病(hepatic myelopathy, HM)由多种肝病引起的颈髓以下脊髓侧索脱髓鞘病变, 呈肢体缓慢进行性对称性痉挛性瘫痪, 与广泛的外科或自发性门体分流有关. HM临床少见, 主要是排除性诊断, 早期行肝移植治疗可能有效。

© The Author(s) 2017. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

关键词: 肝性脊髓病; 痉挛性截瘫; 门体分流; 肝移植

核心提要: 肝性脊髓病主要是排除性诊断, 早期肝移植可能有效. 本文重点综述了临床分级、诊断(运动诱发电位检查作为新的诊断手段)、需要鉴别的疾病、治疗(肝移植治疗的时限问

背景资料

肝性脊髓病(hepatic myelopathy, HM)是由多种肝病引起的肢体缓慢进行性对称性痉挛性瘫痪, 与广泛的外科或自发性门体分流有关. HM临床少见, 一般不直接危及生命, 但具有致残性, HM主要是排除性诊断, 临床疗效不佳, 为提高对本病认识, 本文对近年来的诊治进展作一综述。

同行评议者

霍介格, 主任中医师, 江苏省中医药研究院肿瘤科; 李靖, 教授, 主任医师, 第三军医大学第二附属医院肝胆外科; 郑树森, 教授, 浙江大学医学院附属第一医院; 朱世凯, 副主任医师, 电子科技大学附属医院·四川省人民医院器官移植中心

■ 研发前沿

目前研究集中在诊断及治疗等临床方面, 诊断方面主要是新的诊断方法的研究; 治疗方面主要针对如何通过早期肝移植提高疗效, 由于肝移植昂贵、不易及, 研究者对介入治疗减少分流量、中医中药治疗进行了探讨。基础研究如基因研究、病理研究仍进展缓慢, 是亟待解决的问题。

题、介入治疗减少分流量、中医药治疗)等方面的进展。

李丽, 勾春燕, 李晶滢, 李秀惠. 肝性脊髓病的诊治进展. 世界华人消化杂志 2017; 25(29): 2631-2636 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v25/i29/2631.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v25.i29.2631>

0 引言

肝性脊髓病(hepatic myelopathy, HM)是由多种肝病引起的颈髓以下脊髓侧索脱髓鞘病变, 呈肢体缓慢进行性对称性痉挛性瘫痪, 与广泛的外科或自发性门体分流(portosystemic shunt, PSS)有关. HM临床少见^[1,2], 自1949年首次报告以来, 国外累计报道约90例^[3], 国内于1976年首次报告, 随后陆续报道个案或病例系列, 有学者对2001年至2010年间公开发表的中文HM病例做了统计, 删除重复报道病例, 合计993例^[4]. 我们检索到最大的单中心病例报道为91例(解放军302医院, 2006年至2015年间收治的患者)^[5]. 我国有庞大的肝病人群, HM较国外多见, HM一般不直接危及生命, 但具有致残性, 给患者和家属造成严重的身体及心理影响. HM主要是排除性诊断, 临床疗效不佳, 为提高对本病认识, 本文对近年来的诊治进展作一综述.

1 病因和临床表现

HM多见于各种病因(病毒性、自身免疫性、酒精性、药物性、非酒精性脂肪肝、遗传代谢等)导致的肝硬化、肝癌、肝衰竭, 我国以慢性乙型肝炎病毒感染、酒精、慢性丙型肝炎病毒感染为最常见病因; 也可见于肝移植术后、先天性肝纤维化、儿童门脉血栓形成及急性戊型肝炎等^[6].

HM除了原发肝病表现外, 脊髓受损特征表现为慢性、进行性双下肢运动受累, 最终进展为痉挛性截瘫. 包括以下特点^[6,7]: (1)运动障碍: 双下肢无力、步态不稳, 肌力减退、肌张力增高, 疾病晚期可表现为双下肢痉挛强直; (2)反射异常: 腱反射亢进, 常有阵挛, 病理反射阳性; (3)感觉正常: 肢体感觉一般正常, 痛触觉正常; (4)括约肌功能正常: 一般无大、小便失禁.

根据下肢症状的严重程度、患者是否依赖辅助行走工具以及肌力分级, 有学者将HM分为以下4个等级^[8]: HM 1级: 单侧或双侧下肢

乏力, 行走困难, 伴或不伴下肢肌肉僵硬. 患者仍可独立行走, 不需要其他辅助步行工具帮助, 可从蹲位不借助外力自行起立, 下肢肌力4或5级, 可伴有剪刀样步态; HM 2级: 主诉明显下肢乏力, 伴显著的肌肉僵硬. 不能独立行走, 可借辅助步行工具如拐杖行走, 坐位时可以抬起双下肢, 下肢肌力3或4级, 通常伴有明显的剪刀样步态; HM 3级: 双下肢严重乏力、肌肉僵硬, 坐位抬腿困难, 辅助步行工具下也很难行走, 只有依靠轮椅来移动, 下肢肌力2或1级, 无法观察到步态; HM 4级: 痉挛性截瘫, 坐位不适, 必须卧床休息. 下肢肌力1或0级. 研究分析了TIPS术后HM的自然进展过程, 从HM 1级发展到2、3、4级的中位时间分别为4.0、8.5、18.8 mo, 说明HM发病初始有一个比较快速的进展期^[8]. 我们认为上述HM分级结合了肌力、下肢运动能力、生活质量, 对疾病的严重程度有更细致地区分, 尤其适合作为HM病情变化的判断依据.

HM与肝硬化及肝性脑病关系密切, 多是肝硬化疾病进展的结果, 起病前常有肝性脑病发作, 因此, 有学者将肝硬化和肝性脑病纳入HM的临床分期^[9]: (1)神经症状前期: 主要为肝病表现, 如食欲不振、腹胀、乏力、肝脾肿大和腹水, 转氨酶升高和黄疸等; (2)亚临床期: 主要有计算能力差等表现, 生活尚能自理; (3)肝性脑病期: 可反复出现一过性肝性脑病症状; (4)脊髓病期: 缓慢出现进行性加重的脊髓症状, 以双下肢行走困难开始, 呈剪刀或痉挛步态, 逐渐发展成两侧对称性痉挛性瘫痪, 标志着神经系统已经发生不可逆改变. 部分患者只出现神经症状前期和脊髓病期^[10,11].

2 流行病学和发病机制

HM临床少见, 国内外公开报道主要是个案及病例系列, 尚无大规模基于人群的流行病学资料. 报道比较一致的是HM患者多为男性, 发病年龄则跨越了10-80岁的区间, 中位发病年龄约为47岁^[12]. 在接受经颈静脉门体分流术(transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt, TIPSS)后的212例肝硬化患者中, 发生HM的患者占1.89%(4例)^[13]; 另一组792例TIPSS术后的患者中, HM发生率为2%(16例)^[14]. 哈尔滨4家医院中随机抽取的500例慢性肝病患者中, 患有HM的比例为2.6%(13例)^[15]. 自TIPSS手术到HM发病时间间

相关报道
HM已有多篇中、英文综述, 作者在临床实践中对HM的临床表现、进展时间、采取治疗时已患病时间与疗效的关系非常感兴趣, 但多数综述中未能回答上述问题, 本文为同行提供上述新的信息。

隔从数月到10年不等, 第四军医大学西京医院对2005-2014年该中心肝硬化患者TIPSS手术后发生HM的80例患者进行了分析, 从行TIPSS到HM发病的中位时间为9.12 mo(0.67-73.6 mo)^[8]。

HM发病机制尚未完全明确, 肝硬化时自发性门体分流或因治疗需要进行主动门体分流手术、门静脉高压、病毒相关免疫异常是HM的主要原因^[16-19], 具体机制包括神经毒性物质过多、营养缺乏、血流动力学紊乱、免疫损伤等。最常见的学说认为是毒性物质的作用, 门体分流使肠道吸收的有毒物质未经肝脏代谢而直接进入体循环, 以及肝功能不全使得肝脏对毒物代谢、灭活作用减低, 从而造成这些毒性物质在体内聚集升高, 主要为血氨, 其次为尿素、硫醇等含氮分解物, 他们在通过血脑屏障后, 通过其自身的毒性以及干扰神经细胞的能量代谢而产生对脊髓的损伤。“氨中毒学说”也是肝性脑病(hepatic encephalopathy, HE)的发病机制, 因此脱氨在HE和HM治疗中非常重要^[20,21], 肝硬化时B族维生素吸收和利用障碍, 可导致脊髓脱髓鞘改变^[6,22]。门脉高压时血液动力学改变可导致脊髓的血液供应不够充分, 第1-4胸节和第1腰节的腹侧面是脊髓两个不同来源血供的移行地带, 易受到缺血损伤, 与HM患者脊髓轴索脱髓鞘主要发生于胸、腰段的脊髓侧索相符合。门静脉高压导致胸腰段椎静脉丛淤血也会促使胸、腰段的脊髓、脊膜发生慢性缺血缺氧而引起HM^[13-23]。病毒感染及复制可造成肝外脊髓、神经的细胞免疫反应, 从而造成免疫损伤。部分患者应用免疫球蛋白可能有效也间接证明免疫损伤在发病过程中的作用^[24]。

3 病理学改变

典型的病理变化为颈髓以下脊髓侧索对称性脱髓鞘病变, 以皮质脊髓束为著, 由颈膨大向尾端逐渐加重, 以胸、腰段明显^[1,25]。脊髓后索、脊髓小脑束也可有较轻的变性改变。早期病理改变为脱髓鞘, 而后期严重时会产生轴突的损伤, 造成皮质脊髓束的自远端向近端逆行发展的不可逆损伤, 可累及脑干和内囊^[26]。

4 辅助检查

实验室检查可出现肝功能异常(血清转氨酶升高、胆红素异常, 白蛋白下降), 凝血功能异常

(凝血酶原活动度降低), 脾功能亢进(血白细胞减低, 血小板减少等)。常伴有血氨升高, 但是血氨升高水平与HM病情并不平行, 血锰水平可有升高。脑脊液正常。

HM患者头、脊髓MRI检查可完全正常, 也可以表现为头部某些部位如苍白球、中脑黑质对称分布的T1W1像高信号, 及颈胸髓的T2W2像长条状高信号^[27,28], 有报道^[29]发现HM患者皮质下皮质脊髓束FLAIR信号延长。肌电图呈现上运动神经元损害表现。

运动诱发电位检查(motor-evoked potential, MEP)的应用研究是近年来的亮点, 可能对疾病的早期诊断有帮助, 甚至能够发现临床前期病变^[7]。MEP是指用电或磁刺激中枢神经组织并在脊髓远端、外周神经或肌肉记录到的电信号, 能直接反映脊髓下行传导束或外周运动神经的功能状态^[30], 是多种脊髓损伤的高度敏感而准确的诊断工具, 为临床提供直接了解和评定脊髓神经功能情况的辅助检查方法^[31]。Utku等^[32]对2例HM患者进行了MEP检测, 发现患者上下肢的皮质MEP均缺失, Nardone等^[33]对13例肝硬化患者进行了MEP检测, 6例有HM的临床表现, 检测结果表明, 中枢运动传导时间(central motor conduction time, CMCT)显著延长, 而7例无HM表现的患者中只有4例有轻微MEP异常, 提示MEP对HM的早期或临床前期具有诊断价值。然而, 仍需对MEP的灵敏性、特异性及预测值进行大样本研究。

5 诊断及鉴别诊断

HM尚无统一的诊断标准, Nardone等^[3]对诊断HM要排除的其他神经系统疾病进行了更详细的梳理(表1), 在此基础上如伴有以下情况可考虑HM: (1)慢性肝病基础上出现进行性双下肢无力、剪刀步态或不能行走; (2)神经系统检查发现痉挛性截瘫, 无明显肌萎缩及浅感觉障碍, 肌张力增高, 足底伸肌反射增强; (3)脊髓增强MRI或CT正常, 或皮质下皮质脊髓束FLAIR信号延长, 并除外脊髓压迫症; 头颅增强MRI或CT正常, 或出现苍白球、中脑黑质可见对称分布的T1W1像高信号, 并排除脑脱髓鞘病变、脑水肿、矢状窦旁间隙占位性病变、Arnold-Chiari畸形(小脑扁桃体下疝畸形)及颅颈交界处其他结构异常; (4)其他诊断性工具包括: 腰椎穿刺检查脑脊液, 除外脊髓炎症性病变;

应用要点

本文建议同行应用HM4分级法精细评估病情进展,运动诱发电位可能是新的诊断手段;鉴别诊断尽可能考虑全面;HM患者应尽早进行肝移植避免脊髓病变不可逆进展;其他治疗手段可进一步探讨.

表 1 肝性脊髓病需要鉴别的疾病

类别	需鉴别疾病
脑病	脱髓鞘病变
	脑水肿
	矢状窦旁间隙占位性病变
	Arnold-Chiari畸形
脊髓病变	颅颈交界处其他结构异常
	脊髓压迫症
	脊髓血管病: 脊髓梗死、脊髓出血、脊髓血管炎
	脊髓损伤
	先天性脊髓病: 遗传性痉挛性截瘫, 肾上腺脑白质失养症(脊髓型), Freidrich's 共济失调
	代谢/营养性脊髓病: 肝豆状核变性, 脊髓亚急性联合变性(维生素B12缺乏性神经病), 维生素E缺乏症, 山
	藜豆中毒
	放化疗导致的中毒性脊髓病
	脊髓肿瘤: 髓外或髓内肿瘤, 转移瘤, 淋巴瘤, 副癌综合征
	脊髓炎: 病毒感染(带状疱疹病毒、EB病毒、单纯疱疹病毒, 巨细胞病毒感染), 获得性免疫缺陷综合征相关脊髓病, 人类T淋巴细胞白血病 I 型病毒相关脊髓病; 真菌感染(新型棒状菌, 曲霉属); 螺旋体感染(莱姆病, 梅毒)

MEP检查除外可能发现早期HM导致的CMCT异常; (5)曾有门体分流手术或TIPSS史, 或腹部B超、CT、MRI发现侧枝循环形成提示自发门体分流证据.

6 治疗

HM呈不可逆进行性恶化, 预后差. 目前尚无有效的治疗方法. 保守治疗一般包括病因治疗及保护肝功能、营养神经药物、控制血氨等综合治疗措施, 但疗效不佳^[21,34,35]. 降血氨有助于控制HM伴发的HE, 但对HM几乎无效^[26], 原因可能与HM发病机制更为复杂、影响因素更多有关.

TIPSS术后分流导致的HM, 血管内介入治疗减少分流量是可行的治疗措施. Conn等^[34]对1例TIPSS术后发生HM的患者进行了支架堵塞手术, 术后症状有所好转, 同时指出发生HM后应及时封闭分流道, 否则收效甚微. 赵洪伟等^[14]对12例TIPSS后HM患者行分流道内支架限流术, 限流术进行的时间为TIPSS后3-15 mo, 术后3-6 mo内临床症状如肝性脑病发作程度减轻, 肢体活动、生活能力有所改善; 但12 mo后再次进展; Wang等^[13]首次成功采用Amplatzer血管塞(amplatzer vascular plug, AVP)闭塞脾肾分流道使1例HM患者症状获得改善. AVP是由镍钛合金网制成的自膨式圆柱形器械, 带有不透射线标记和微型螺丝, 由传送钢丝和负载器组成传送系统. 该患者2年前曾行脾切除联合

脾肾分流术, 术前已有14 mo HM病史, 需要拄拐杖才能勉强站立, 术后1 mo, 下肢肌力有所恢复, 拄拐可行走50-100 m, 术后3 mo, 拄拐能行走300-500 m, 术后7 mo, 拄拐能走1-2 km. AVP具有定位准确且必要时可重新定位的特点, 而同样作为闭塞材料的球囊导管, 在分流道短时较容易移位. AVP闭塞治疗HM有可能成为新的治疗方向.

肝移植是HM最有前景的治疗策略^[26,36-39], Caldwell等^[29]回顾分析了欧洲1988-2008年间接受肝移植治疗的15例HM患者, 从HM症状出现至移植的时间为2-24 mo, 73%(11/15)的患者神经系统症状体征可获得显著改善, 其中4例患者以HM为移植原因, 从HM至移植的时间分别为2、3、6、14 mo, 术后神经系统症状全部获得改善. 另有研究者^[26]报道1例在HM症状出现18 mo后接受肝移植, 术后神经系统症状没有得到任何改善. HM早期或MEP/CMCT还没有出现显著异常时尽早进行肝移植可获得最大程度神经修复^[12,22], Caldwell等^[29]建议HM患者应当列入优先考虑移植名单, MELD评分系统应当加入对HM的评价. 国内肝移植治疗HM的有效性研究也越来越多, 石炳毅等^[40]于2003年报道1例HM患者, 从长期卧床到肝移植术后8 mo能手扶物行走, 肌力由0-1级恢复为3-4级; 另有8家医院报道接受肝移植的HM共14例, 除1例于HM诊断6年后接受移植且术后HM症状无好转外, 其余13例均于1年内接受移植, 神经

系统症状及生活质量均得到明显改善^[41-49]。

受肝脏供体有限及费用高昂的制约, 祖国传统医学在探索中医药治疗HM中积累了一定经验, 取得了一定疗效。李彦卿^[50]采用中药活血化瘀、温补脾肾、清热利湿退黄方治疗2例HM患者, 1例病情稳定, 另1例症状有所改善, 但未对神经系统表现做出具体说明; 王昊等^[51]采用四物汤加减方, 治疗HM 15例, 总有效率为86.7%, 但该报道的不足之处在于HM的诊断依据不充分, 疗效评价标准不严谨。王慰等^[52]报道了19例HM患者接受中西医结合治疗, 其中治疗前肌力3级以上的患者10例, 有效率为50%(5例), 而肌力小于3级的9例患者, 治疗有效率仅为11.1%(1例), 提示中医药早期介入有可能取得较好疗效。中药治疗HM有着广阔的发展空间, 需要进一步进行理论及规范化的临床研究。

7 结论

HM相对少见, 诊断主要依赖排除其他病因, HM发病早期进行肝移植是最有效的治疗方法; TIPSS后HM行血管内支架限流术可能有效; 中医药早期介入可能取得较好疗效。

志谢: 感谢北京市中西医结合传染病重点学科、国家中医药管理局中医传染病重点学科对准备和撰写本文给予的大力支持!

8 参考文献

- Sobukawa E, Sakimura K, Hoshino S, Hoshino M, Miyoshi K. Hepatic myelopathy: an unusual neurological complication of advanced hepatic disease. *Intern Med* 1994; 33: 718-722 [PMID: 7849390 DOI: 10.2169/internalmedicine.33.718]
- Mendoza G, Marti-Fàbregas J, Kulisevsky J, Escartin A. Hepatic myelopathy: a rare complication of portacaval shunt. *Eur Neurol* 1994; 34: 209-212 [PMID: 8082679 DOI: 10.1159/000117040]
- Nardone R, Höller Y, Storti M, Lochner P, Tezzon F, Golaszewski S, Brigo F, Trinka E. Spinal cord involvement in patients with cirrhosis. *World J Gastroenterol* 2014; 20: 2578-2585 [PMID: 24627593 DOI: 10.3748/wjg.v20.i10.2578]
- 程裕德. 肝性脊髓病993例的Meta分析. *实用肝脏病杂志* 2011; 14: 455-456
- 余思邈, 张宁, 王睿林, 王睿林, 杜宁, 孙永强, 周超, 朱云. 91例肝性脊髓病临床特点分析. *胃肠病学和肝病杂志* 2016; 25: 432-434
- Premkumar M, Bagchi A, Kapoor N, Gupta A, Maurya G, Vatsya S, Kapahtia S, Kar P. Hepatic myelopathy in a patient with decompensated alcoholic cirrhosis and portal colopathy. *Case Reports Hepatol* 2012; 2012: 735906 [PMID: 25374709 DOI: 10.1155/2012/735906]
- Koo JE, Lim YS, Myung SJ, Suh KS, Kim KM, Lee HC, Chung YH, Lee YS, Suh DJ. Hepatic myelopathy as a presenting neurological complication in patients with cirrhosis and spontaneous splenorenal shunt. *Korean J Hepatol* 2008; 14: 89-96 [PMID: 18367861 DOI: 10.3350/kjhep.2008.14.1.89]
- 任书瑶, 陈辉, 吕勇, 王钰钰, 牛静, 殷占新, 何创业, 郭文刚, 韩国宏. 经颈静脉肝内门体分流术后肝性脊髓病的临床特征分析. *临床肝胆病杂志* 2016; 32: 1112-1117
- 拱忠影. 肝性脊髓病研究进展. *实用心脑血管病杂志* 2011; 19: 876-877
- 聂青和, 毛青. 第五讲重型肝炎并发肝性脑病的诊治进展. *实用肝脏病杂志* 2004; 7: 9-12
- 李梦东, 聂青和, 何念海. 应当重视亚临床型肝性脑病的研究. *实用肝脏病杂志* 2009; 12: 241-243, 261
- Yengue P, Adler M, Bouhdid H, Mavroudakis N, Gelin M, Bourgeois N. Hepatic myelopathy after splenorenal shunting: report of one case and review of the literature. *Acta Gastroenterol Belg* 2001; 64: 231-233 [PMID: 11475143]
- Wang MQ, Dake MD, Cui ZP, Wang ZQ, Gao YA. Portal-systemic myelopathy after transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation: report of four cases. *J Vasc Interv Radiol* 2001; 12: 879-881 [PMID: 11435545 DOI: 10.1016/S1051-0443(07)61514-0]
- 赵洪伟, 刘福全, 岳振东, 王磊. 经颈静脉途径介入干预经颈静脉肝内门体静脉分流术分流后肝性脊髓病的临床疗效. *中华放射学杂志* 2013; 47: 239-244
- Yin YH, Ma ZJ, Guan YH, Ren YD, Zhang ZL. Clinical features of hepatic myelopathy in patients with chronic liver disease. *Postgrad Med J* 2009; 85: 64-68 [PMID: 19329698 DOI: 10.1136/pgmj.2007.067371]
- Demirci M, Tan E, Elibol B, Gedikoğlu G, Sarıbaş O. Spastic paraparesis associated with portal-systemic venous shunting due to congenital hepatic fibrosis. *Neurology* 1992; 42: 983-985 [PMID: 1579253 DOI: 10.1212/WNL.42.5.983]
- Pinarbasi B, Kaymakoglu S, Matur Z, Akyuz F, Demir K, Besisik F, Ozdil S, Boztas G, Cakaloglu Y, Mungan Z, Okten A. Are acquired hepatocerebral degeneration and hepatic myelopathy reversible? *J Clin Gastroenterol* 2009; 43: 176-181 [PMID: 18698265 DOI: 10.1097/MCG.0b013e318150d399]
- Budillon G, Mansi D, Scala G, Campanella G. "Hepatic paraplegia": an uncommon complication of portosystemic shunt. *Acta Neurol (Napoli)* 1979; 1: 93-100 [PMID: 474228]
- Santos-García D, Arias-Rivas S, Dapena D, Arias M. [Past hepatitis B virus infection and demyelinating multiphasic disease: casual or causal relationship?]. *Neurologia* 2007; 22: 542-546 [PMID: 17602335]
- Butterworth RF. Metal toxicity, liver disease and neurodegeneration. *Neurotox Res* 2010; 18: 100-105 [PMID: 20369313 DOI: 10.1007/s12640-010-9185-z]
- O'Brien J, Staples C, Florin T. Trouble with a shunt: alcohol and spastic paraparesis. *Hepatic myelopathy. Gastroenterology* 2010; 139: 1099, 1428 [PMID: 20800654 DOI: 10.1053/j.gastro.2009.10.059]
- Ramalho J, Nunes RH, da Rocha AJ, Castillo M. Toxic and Metabolic Myelopathies. *Semin*

■名词解释

肝性脊髓病 (HM): 由多种肝病引起的颈髓以下脊髓侧索脱髓鞘病变, 呈肢体缓慢进行性对称性痉挛性瘫痪, 与广泛的外科或自发性门体分流有关; 运动诱发电位检查(MEP): 指用电或磁刺激中枢神经组织并在脊髓远端、外周神经或肌肉记录到的电信号, 能直接反应脊髓下行传导束或外周运动神经的功能状态, 是多种脊髓损伤的高度敏感而准确的诊断工具, 为临床提供直接了解和评定脊髓神经功能情况的辅助检查方法。

同行评价

本文从病因和发病机制、流行病学和临床表现、病理学改变、辅助检查诊断及鉴别诊断等多个方面阐述少见病肝性脊髓病的诊治进展, 全文表述内容全面, 条理清晰, 指出诊断主要是排除性诊断, 早期行肝移植治疗可能有效。对临床上HM的诊治有一定的指导价值。

- 23 Hundt H, Fleming JC, Phillips JT, Lawendy A, Gurr KR, Bailey SI, Sanders D, Bihari R, Gray D, Parry N, Bailey CS, Badhwar A. Assessment of hepatic inflammation after spinal cord injury using intravital microscopy. *Injury* 2011; 42: 691-696 [PMID: 21269625 DOI: 10.1016/j.injury.2010.12.013]
- 24 Weissenborn K, Bokemeyer M, Krause J, Ennen J, Ahl B. Neurological and neuropsychiatric syndromes associated with liver disease. *AIDS* 2005; 19 Suppl 3: S93-S98 [PMID: 16251835 DOI: 10.1097/01.aids.0000192076.03443.6d]
- 25 Lewis MB, MacQuillan G, Bamford JM, Howdle PD. Delayed myelopathic presentation of the acquired hepatocerebral degeneration syndrome. *Neurology* 2000; 54: 1011 [PMID: 10691011 DOI: 10.1212/WNL.54.4.1011]
- 26 Weissenborn K, Tietge UJ, Bokemeyer M, Mohammadi B, Bode U, Manns MP, Caselitz M. Liver transplantation improves hepatic myelopathy: evidence by three cases. *Gastroenterology* 2003; 124: 346-351 [PMID: 12557140 DOI: 10.1053/gast.2003.50062]
- 27 李新平, 丁美萍. 10例肝性脊髓病的MRI与临床分析. *中国临床医学* 2003; 10: 80-81, 83
- 28 王向波, 蒋景文, 李坤成, 李存江, 丁铭臣, 匡培根, 郭玉璞, 李舜伟. 慢性肝性脑脊髓病头部MRI表现与临床研究. *北京医学* 2001; 23: 262-263
- 29 Caldwell C, Werdiger N, Jakab S, Schilsky M, Arvelakis A, Kulkarni S, Emre S. Use of model for end-stage liver disease exception points for early liver transplantation and successful reversal of hepatic myelopathy with a review of the literature. *Liver Transpl* 2010; 16: 818-826 [PMID: 20583082 DOI: 10.1002/lt.22077]
- 30 Di Lazzaro V, Oliviero A, Profice P, Ferrara L, Saturno E, Pilato F, Tonali P. The diagnostic value of motor evoked potentials. *Clin Neurophysiol* 1999; 110: 1297-1307 [PMID: 10423196 DOI: 10.1016/S1388-2457(99)00060-7]
- 31 王德胜, 桂士良, 李素飞, 马红斌, 蒲永昌. 大鼠急性脊髓损伤后诱发电位的实验研究. *黑龙江医药科学* 2009; 32: 8-9
- 32 Utku U, Asil T, Balci K, Uzunca I, Celik Y. Hepatic myelopathy with spastic paraparesis. *Clin Neurol Neurosurg* 2005; 107: 514-516 [PMID: 16202825 DOI: 10.1016/j.clineuro.2004.10.002]
- 33 Nardone R, Höller Y, Thomschewski A, Höller P, Bergmann J, Golaszewski S, Brigo F, Trinka E. Central motor conduction studies in patients with spinal cord disorders: a review. *Spinal Cord* 2014; 52: 420-427 [PMID: 24752292 DOI: 10.1038/sc.2014.48]
- 34 Conn HO, Rössle M, Levy L, Glocker FX. Portosystemic myelopathy: spastic paraparesis after portosystemic shunting. *Scand J Gastroenterol* 2006; 41: 619-625 [PMID: 16638707 DOI: 10.1080/0365520500318932]
- 35 王茂强, 王志强, 崔志鹏. 经颈静脉肝内门体静脉分流术后并发肝性脊髓病五例报告. *中华肝脏病杂志* 1999; 7: 175
- 36 Ben Amor S, Saied MZ, Harzallah MS, Benammou S. Hepatic myelopathy with spastic paraparesis: report of two cases and review of the literature. *Eur Spine J* 2014; 23 Suppl 2: 167-171 [PMID: 23728397 DOI: 10.1007/s00586-013-2828-z]
- 37 Panicker J, Sinha S, Taly AB, Ravishankar S, Arunodaya GR. Hepatic myelopathy: a rare complication following extrahepatic portal vein occlusion and lienorenal shunt. *Neurol India* 2006; 54: 298-300 [PMID: 16936395 DOI: 10.4103/0028-3886.27159]
- 38 Counsell C, Warlow C. Failure of presumed hepatic myelopathy to improve after liver transplantation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 590 [PMID: 8778275 DOI: 10.1136/jnnp.60.5.590]
- 39 Troisi R, Debruyne J, de Hemptinne B. Improvement of hepatic myelopathy after liver transplantation. *N Engl J Med* 1999; 340: 151 [PMID: 9917218 DOI: 10.1056/NEJM199901143400216]
- 40 石炳毅, 杜国盛, 金海龙, 宋继勇, 蔡明, 钱叶勇, 莫春柏, 蔡忠军. 肝脏移植对肝性脊髓病恢复的影响. *解放军医学杂志* 2003; 28: 827-828
- 41 周磊, 范茂丹, 翁永斌, 宋平, 杨敏. 肝性脊髓病1例报告. *海军医学杂志* 2012; 33: 71
- 42 杜国盛, 石炳毅, 宋继勇, 金海龙, 蔡明, 钱叶勇, 戴新. 肝性脊髓病肝移植术后的远期疗效. *中华器官移植杂志* 2006; 27: 717-719
- 43 杨彬, 吴扬. 肝性脊髓病临床分析. *临床肝胆病杂志* 2010; 26: 63-64
- 44 千年松, 窦科峰. 肝移植对肝性脊髓病1例的临床疗效. *第四军医大学学报* 2007; 28: 533
- 45 王顺祥, 乔永新. 肝移植治疗肝性脊髓病1例的长期疗效. *中华肝脏病杂志* 2009; 17: 149
- 46 何勇, 高振明, 梁锐, 梁锐, 王立明. 肝移植治疗肝性脊髓病合并肝源性糖尿病一例. *中华器官移植杂志* 2010; 31: 633-634
- 47 朱志军, 郭庆军, 张建军, 蒋文涛, 高伟, 沈中阳. 肝移植治疗肝性脊髓病一例. *中华普通外科杂志* 2006; 21: 434
- 48 吕毅, 屈波, 杨屹, 俱西驰, 于良, 刘昌, 刘学民, 王博. 原位肝移植治疗肝性脊髓病二例并文献复习. *中华外科杂志* 2008; 46: 1929-1930
- 49 郭庆军, 朱志军, 郑虹, 李延钧, 张建军, 薛芳菁, 侯建存, 沈中阳. 肝移植治疗肝性脊髓病三例. *中华外科杂志* 2007; 45: 1650
- 50 李彦卿. 中西医结合治疗肝性脊髓病2例. *中医杂志* 2003; 44: 365-366
- 51 王昊, 王瑞雪. 四物汤加减治疗肝性脊髓病15例临床观察. *国医论坛* 2001; 16: 21
- 52 王慰, 任桂芳, 张辉, 郝兰霞, 刘云燕. 中西医结合治疗肝性脊髓病19例临床分析. *实用肝脏病杂志* 2011; 14: 61-62

编辑: 闫晋利 电编: 李瑞芳





Published by **Baishideng Publishing Group Inc**
7901 Stoneridge Drive, Suite 501, Pleasanton,
CA 94588, USA
Fax: +1-925-223-8242
Telephone: +1-925-223-8243
E-mail: bpgoffice@wjgnet.com
<http://www.wjgnet.com>



ISSN 1009-3079

