

• 综述 •

肝性血卟啉病的诊断与中西医治疗

河北省承德市卫生局 陈美华

河北 105 医院 郝永贵

肝性血卟啉病是一并非十分罕见的代谢性疾病，由于缺乏警惕，误诊率极高。本文仅就国内三十年文献作一回顾，并对国内报告 130 例病例的误诊原因、临床特点和中西医治疗等分析综述如下。

一、肝性血卟啉病的发病情况与误诊原因

肝卟啉病虽较少见，但随着人们对其警惕性的提高，逐渐发现其实际发病率远非想象中的罕见。国内自 1955 年邱安堃首次报告，至 1979 年前共计 31 例，而 1980 年至今则发现并报道达 100 多例。由于该病病情复杂和缺乏特异性体征，其误诊率之高、性质之严重实属惊人。如有报告 20 例，除 3 例首次即获确诊外，17 例被误诊⁽¹⁾；有报告 15 例和 11 例，初诊全部误诊^(2,3)。在笔者统计的 130 例中，初诊误诊 109 例，误诊率达 84%。误诊病种计 40 种以上，涉及全身各个系统。误诊时间有的长达几年、十几年。误诊原因，主要是对本病缺乏认识和警惕，对该病的表现特点及与各类似病症的鉴别要点缺乏了解，加之问诊不详、检查疏漏所致。据国内 130 例报告分析，该病有以下发病特点。

1. 患者性别、年龄：130 例中男女之比为 48:82 (1:1.7)，年龄 4~62 岁，患病高峰年龄 20~40 岁 (75%)。因许多患者被长期、多次的漏诊或误诊，其始发年龄可能集中于 20 岁左右。故临床凡遇腹痛顽固，又原因不明的青中年患者，特别是 25 岁左右的女性，应考虑本病的可能。

2. 发病诱因与家族史：文献记载该病常有家族遗传史，属常染色体显性遗传⁽¹⁷⁾。但国内报道有明显或可疑家族史者仅 7 例 (5%)，提示本病的遗传因素占非主要地位。也有人认为，本病可能为后天获得性，在肝脏受损或化学、药物中毒时引起⁽¹⁾。据文献记载，其发病诱因多与饮酒、劳累、感染、药物 (巴比妥、磺胺类等)、精神刺激、月经和妊娠有关，本文统计 130 例中，以上因素所占比例依次为：12%、8%、3%、2%、11%、6%、12%；提示应当注意的是女性患者常因月经来潮、妊娠或分娩诱发或使症状加重。但亦有报道该病可在妊娠后期缓解并能正常分娩，故主张用性激素治疗，如邹其俊报告 1 例因正常

分娩而缓解，一年未见复发⁽¹⁾；王世佑报告 1 例，口服“0”号避孕药见效⁽⁴⁾。而游开泓报道 12 例女性患者，11 例系产后 40 天内发病⁽⁵⁾。可见妊娠与该病关系的复杂性。

二、肝性血卟啉病的临床表现特征

本病症状复杂，随个体差异而变化多端，又少特异性指征，这给该病的临床诊断带来一定困难。掌握以下特点可有助于减少误诊。

1. 腹痛的多发性和特殊性：腹痛几乎是本病的必见症 (98%)，多数患者常以此就诊和主诉。其特点是突然发作，持续加重，休作无时，久暂不等，性质多为绞痛、胀痛、攻冲痛，较少刀割针刺状；症状、体征相脱节，患者可主诉强烈、翻滚呼嚎，但少有肌紧张、反跳痛等腹膜刺激征，触痛不著或无；疼痛部位不定，多为全腹 (32%)、剑下 (23%)、脐周 (11%)，或游走不定 (18%)；多不伴发热或仅有低热；血、尿常规检查无特异性改变；可有心率加快，血压升高 (20%)。

2. 多伴有恶心、呕吐，轻重不一，可随腹痛缓解而减轻，偶有呕吐蛔虫或咖啡样物者。

3. 缠绵、顽固的便秘，多反复出现，数日至数周难以自解，常需多次灌肠。易误诊为肠梗阻，但少有肠梗阻的其它征征及脱水、电解质紊乱等。

4. 精神变异的怪诞性：患者常伴有神经衰弱、神经官能症、狂躁或抑郁症、癔症样发作等，特征是常为突发，原因不明，多与腹痛或肢体异样感伴发，精神诱导、暗示疗法、针灸及普通镇静剂难以起效，大量冬眠灵可以缓解，但亦不尽然。

5. 神经征群的多样性：(1) 肢体自感异常，主诉离奇，如突发的、定位或不定位的肌肤疼痛、奇痒、麻木、乍冷乍热；或见痉挛、抽搐、上行性弛缓性瘫痪等。(2) 癫痫样发作，不仅其强直阵挛性发作与癫痫大发作酷似，其发作性的肌体异感、局限性功能障碍，与癫痫的“单纯部分性发作”亦极类似。(3) 昏迷，是本病的危险征兆，预后不良。国外有报告病死率达 80~90%⁽⁸⁾。患者常在一次急性发作中死于上行性瘫痪或呼吸麻痹。本文 130 例统计中 6 例死亡者，

除1例死于肝癌、肝破裂外⁽²⁾，4例死于腹痛、抽搐、昏迷，1例死于“末梢神经炎”、肌萎缩⁽³⁾。

6. 诸症间的关联与脱节性：典型的肝性血卟啉病腹部、精神神经与皮肤损害三大征群间有密切的关联性和生理病理的一致性，腹痛、恶心呕吐、便秘、精神变异、神经障碍、皮肤损害等，多伴随发生，少有单一出现者。而其它疾病则罕见这样的联系。很难将以上诸症用某一疾病进行有机的，而非牵强的联系和确切的生理、病理解释。这种症与症间的关联与脱节现象，恰是排除其它疾病而确诊本病的重要线索。

7. 尿色、卟胆原的特异性：多数患者发病后尿色呈深茶色、咖啡色或葡萄酒色，或尿色正常而经曝晒、加热或加酸后变红。肯定性的诊断是发作后检查尿卟胆原、卟胆质，至少前者为阳性。但卟胆原试验在本病发作初或间歇期阴性，亦不可轻易否定诊断。同时，也应除外症状性卟啉尿。

三、肝性血卟啉病的中西医结合治疗

目前本病尚缺少特效疗法，主要是对症处理和去除诱因，防止复发。近年国内治疗本病的主要药物和方法如下。

1. 高糖摄入：对防止和治疗多数病例的发作有效，但每日摄入量应不少于300g，可达500g或更多⁽⁸⁾。

2. 氯丙嗪：常能暂缓症状，但用量较大，有报道日用量加至450mg，6天后方才见效⁽⁹⁾。

3. 激素：各地报告之综合治疗中多加有强的松、地塞米松或促皮质素，用量不一，疗效各异。一般认为，具有慢性神经症状者用之常无效，急性发作者多有效^(3,7,8)。国外有报道女性患者，当发病与月经周期有明显关系时，用雄性或雌性激素及口服避孕药可获良效⁽¹⁾，国内尚少使用。

4. 对症及支持疗法：包括镇痛、镇静、输液及维生素补入等。镇静、镇痛有用副醛、水合氯醛、葡萄糖酸钙、新斯的明、阿托品等，亦有用普鲁卡因静脉点滴或肾囊封闭者，多效果不佳。有报道用普鲁卡因在足三里、天枢穴位注射有显著止痛作用⁽⁵⁾。许瑞珠报告1例，始予氯硫二苯胺肌注，腹痛减轻，但停药即发。后改用二巯基丙醇，每日600mg肌注，痛减后改为400mg，获显效。认为二巯基丙醇除能控制腹痛外，尚可缓解精神症状⁽⁸⁾。邹其俊引述国外资料，谓维生素E和高碳水化合物可阻断或逆转卟啉前质合成酶（限速酶）的诱导生成，有人用维生素E治疗获效⁽¹⁾。国内报道亦有使用，但多是综合用药，确切疗效难以估价。

5. 中药治疗：在辨证论治的基础上灵活用药，主要治法和方药有：（1）泻热逐瘀，通腑荡积：有阳明腑实和燥热证者，以大承气汤或调胃承气汤加减^(10,11)；有似《伤寒论》中之“蓄血证”者，用桃红承气汤加减⁽⁵⁾。（2）理气活血，化瘀止痛用少腹逐瘀汤加丹参或血府逐瘀汤加减^(12,13)。（3）疏肝泻热，降逆平冲：有发病状若“奔豚”者，每发作感觉气自小腹上冲咽喉，可予奔豚汤或合半夏厚朴汤加减^(14,15)。（4）利湿解毒，化湿通络：用于皮损型或有肌萎缩、肢体瘫痪者，药用当归、首乌、赤芍、苍术、苦参、甘草、防风、苡仁、土茯苓等⁽⁶⁾。（5）益气养阴，平肝熄风用于病程较长、体质虚弱而有抽搐、昏迷者，方用镇肝熄风汤加减，有一定疗效⁽¹⁶⁾。各地报道中，不论单用中药或中西药合用，有效率为88~92%（单纯西药，有效率为75%）。多在1~2周内症状缓解，尿卟胆原转阴，个别亦有服药数月以上者。总的规律是，对单纯腹征型或皮肤损害型效果最佳；伴见精神、尤其神经征群者，效果较差或疗程较长。

综上所述，由于肝性血卟啉病发病率较低而误诊率甚高，且文献大多系个例报道，侧重误诊原因分析和教训总结者多，而对其病因病理的认识多系引述国外资料，治疗上，以中医药和中西医结合治疗为主，对其远期疗效尚缺少追踪观察，近期疗效的报道和评价也不一。基于上述原因，我们有以下体会。

1. 肝性血卟啉病是属罕见还是误诊漏诊太多，值得讨论。有必要加强宣传，提高各级医务人员对本病的警觉性和鉴别诊断能力，进而探查其在我国的真正发病率。

2. 氯丙嗪对部分肝性血卟啉病的患者虽可暂缓症状，但用量不宜过大。鉴于本病患者常有肝火（20%）、肝功能异常（19%），卟啉代谢与肝病的关系目前尚不明确，且氯丙嗪可损害肝功能和诱发肝昏迷，故应慎重使用。

3. 肾上腺皮质激素、促皮质激素对本病的疗效不稳定，机理不明，停药后不仅易复发或恶化，且副作用较多，普遍使用值得研究。

4. 月经、妊娠与该病关系密切而复杂，性激素（包括避孕药）对该病的作用机理、适应指征、投药时间、剂量等，目前尚少定论，故试用需慎重和个体化。

5. 由于该病患者体内卟啉前质合成酶大量消耗组织中的维生素B₆，可造成维生素B₆缺乏；亦由于本病对肝脏和神经系统的侵害，故适当给予维生素B类及高糖、高碳水化合物补入，实属必要。

6. 中医中药和中西医结合为本病治疗展现了广阔

前景,不仅缓解症状快,稳定时间长、治愈率高,且副作用较少。值得提倡和不断总结、提高。除上述方药外,我们曾用丹栀逍遥散、小柴胡汤,从“邪郁少阳”或“热入血室”论治,分别治愈和缓解各1例。此体会亦可供同道参考。

参 考 文 献

1. 邹其俊,等.肝性血卟啉病的临床表现及其治疗.中华医学杂志 1976; 5:308.
2. 吴国朝,等.急性间歇型血卟啉病的临床分型.临床内科杂志 1984; 2:40.
3. 广州市第一人民医院内科血液病组.血卟啉病11例的误诊分析.新医学 1975; 6(2):79.
4. 王世佑.口服“0”号避孕药治疗血卟啉病1例.四川医学 1985; 6(3):142.
5. 游开泓.治疗血紫质病14例临床观察.浙江中医杂志 1983; 18(5):213.
6. 张曼华,等.卟啉病治验报告.新中医 1983; 8:41.
7. 张建孚,等.急性血紫质病5例报告.中华内科杂志

- 1985; 11:1084.
8. 许瑞珠,等.血紫质病.浙江医学 1981; 3(3):28.
9. 姜志深,等.急性血紫质病2例报告.中华内科杂志 1964; 1:92.
10. 郑秀春.中西医结合治疗2例血卟啉病.新医学 1977; 8(9):439.
11. 天津南开医院内科.中西医结合治疗血紫质病1例报告.天津医药 1977; 2:84.
12. 钟 华.中医治疗血卟啉病.新医学 1979; 10(4):207.
13. 向培斌.少腹逐瘀汤治疗血紫质病5例报告.中西医结合杂志 1986; 6(5):279.
14. 徐伟观,等.奔豚汤治愈血卟啉病1例.黑龙江中医药 1984; 2:34.
15. 潘润民.血卟啉病1例.浙江中医学院学报 1984; 8(4):36.
16. 傅耀彩,等.中西医结合治疗血卟啉病.浙江中医杂志 1985; 6:252.
17. 戴自英,等.实用内科学.第八版.北京:人民卫生出版社,1986:704—712.

复方通脉灵为主治疗血栓闭塞性脉管炎146例

石家庄市第三医院 郭国臻 张德义

自1984年以来,我们用复方通脉灵经患肢动脉注射或滴注为主,配合中药内服共观察治疗血栓闭塞性脉管炎146例,效果满意,报告如下。

临床资料 本组患者146例,男138例,女8例,年龄18~67岁(>40岁者39例,<40岁者107例),平均34岁。患病在左下肢者53例,右下肢者31例,两下肢者45例,两下肢一上肢者5例,一上肢者3例,两上肢者2例,四肢皆有者7例。发病<1年者28例,1~10年者91例,>10年者27例。均符合1982年全国中西医结合治疗周围血管病研讨会制订的诊断标准,其中Ⅰ期(缺血期)61例,Ⅱ期(营养障碍期)47例,Ⅲ期(坏死期)38例。治疗前记录患肢肤色、动脉搏动、疼痛程度、跛行距离、皮温、描记患肢趾(指)血流图,治疗30~60天后复查上述指标比较。

治疗方法 复方通脉灵针剂(赤芍、桃仁、银花、毛冬青、丹参、当归、妥拉苏林,每支10ml,含生药33.5g)每次1~2支,用脉通液500ml稀释作为主攻药物,经患肢动脉超速推注50ml后改缓慢滴入,1次/天,连用10天后休息5天,30天为一疗程。在此基础上根据中医辨证配服中药:虚寒型者宜阳和汤加减;瘀滞型者用当归活血汤加减;热毒型宜四妙勇安汤加减;继发感染、湿热交结时用茵陈赤小豆汤加减;修

复阶段宜顾步汤加减;当肢体溃疡坏死时,可采取动脉及口服给药加必要时手术等综合疗法;日久溃口不敛,气血两亏者用八珍汤和人参养营汤加减,2个月为一疗程,必要时可延用数个疗程。此外,配合中药煎汤外洗或调膏外敷,或西药对症治疗。

治疗结果 疗效评定根据1982年全国中西医结合治疗周围血管病研讨会制定的标准,经一个疗程获临床痊愈者59例,显效者40例,有效者5例;二个疗程治愈者29例,显效者3例,有效者1例;三个疗程以上治愈者5例,显效者2例,无效者1例,恶化者1例。临床治愈和显效率为94%,总有效率为98%。

讨 论 我院自制复方通脉灵注射液经动物实验及临床应用,无配伍禁忌及毒副作用,可扩张血管,活跃和疏通微循环,促进侧枝循环形成,有清热解毒、消炎止痛等作用。该药超速注射后缓慢滴入,可于短时间内使药物在患肢动脉内发挥扩容作用,增加局部动脉内药物的浓度和压力,并可起到机械冲击作用,使血流量骤增以抗血栓形成,随后匀速缓慢滴入,维持血管持续扩张,以利于侧枝循环的建立。该药注射配合其他中药内服、外洗、外敷,对缩短疗程、提高治疗效果有重要的协同作用。