

肝性皮质盲1例

王宝根, 刘赵亮, 韩俊梅, 马会乐 (山西晋城市第三人民医院 肝病科, 山西 晋城 048000)

肝性皮质盲又称肝眼综合征、肝-脑-眼综合征、肝脑中枢盲等, 是指重症肝病时双侧外侧膝状体、内囊后肢、视辐射、视皮质受损而出现的一过性视力障碍, 为继发于肝脏病变的少见并发症之一。近年来, 随着国内学者对肝性皮质盲的研究不断深入, 临床报道逐渐增多^[1-5]。

1 病例资料

1.1 主诉 患者, 男性, 50岁, 因“腹胀伴双下肢浮肿4月, 右眼视力模糊5天”于2013年7月18日入院。

1.2 现病史 患者4个月前无明显诱因出现腹胀, 进食后明显, 食欲较前略有下降, 伴双下肢对称性水肿, 无头痛、腹痛、恶心、呕吐、反酸、烧心症状。2013年7月1日, 出现右眼视物模糊, 就诊当地眼科医院, 眼科检查示左眼外伤无光感, 右眼视力0.06, 视网膜结构功能正常, HBsAg阳性, 诊断为右眼皮质盲、乙型病毒性肝炎, 经过营养神经、对症支持治疗5天, 视力恢复正常, 双下肢仍浮肿, 肝功能异常, 遂转本院治疗。

1.3 入院后诊疗经过 患者入院后查体体温36.5℃, 脉搏72次/分, 呼吸20次/分, 血压120/80 mm Hg, 神志清楚, 对答准确, 计算力、定向力正常, 慢性肝病面容, 肝掌阳性, 蜘蛛痣阴性, 浅表淋巴结无肿大, 巩膜黄染, 心、肺检查无阳性发现, 腹平软, 无压痛、反跳痛, 肝上界位于右锁骨中线第5肋间, 肋下未触及, 肝区无叩击痛, 脾左肋下5 cm、质中, 移动性浊音阴性, 肠鸣音4次/分, 双下肢轻度凹陷性水肿, 扑翼样震颤阴性。入院诊断“肝炎肝硬化, 乙型, 活动性, 失代偿期; 脾功能亢进; 肝性皮质盲; 左眼失明”。患者给予恩替卡韦抗病毒, 谷胱甘肽、天晴甘平抗感染、保肝、退黄, 补充白蛋白及凝血因子等对症支持治疗, 肝功能好转、右眼视力恢复, 患者正常出院。

1.4 既往史、个人史及家族史 患者否认结核、肝炎等传染病接触史, 否认肝炎家族史, 儿时左眼有外伤史。

1.5 辅助检查 ALT 53 U/L, AST 75 U/L, TBil 43.8 μmol/L, DBil 11.1 μmol/L, TP 67.08 g/L, ALB 28 g/L, 总胆汁酸38 μmol/L, 前白蛋白8 mg/dl, 胆碱酯酶4000 U/L, AFP 19.13 ng/ml, PTA 48.6%, 血HBV DNA 1.195×10^7 拷贝/ml, HBsAg 118.87 ng/ml, 抗-HBs 0.01 mIU/ml, HBeAg 0 NCU/ml, 抗-HBe 2.53 NCU/ml,

抗-HBc 137.02 NCU/ml。血WBC 3.10×10^9 /L, RBC 3.11×10^{12} /L, Hb 106 g/L, PLT 41.0×10^9 /L。血清K⁺ 4.14 mmol/L, Na⁺ 134 mmol/L, Cl⁻ 111 mmol/L, 血氨68 μmol/L。空腹血糖、血脂系列、肾功能基本正常。腹部超声示肝硬化、脾大。胃内窥镜示食管静脉轻度曲张。心电图及胸部X线片未见异常。头颅MRI示右侧侧脑室旁腔隙性脑梗死。眼科检查示左眼外伤角膜白斑, 右眼视力1.0, 左眼无光感; 双眼球运动正常, 直接对光反射阳性, 间接对光反射阴性; 右眼视网膜结构正常, 眼压11 mm Hg。

2 讨论

肝性皮质盲的病因主要为失代偿期肝硬化及肝功能衰竭, 与肝性脑病密切相关, 许多学者将肝性皮质盲视为肝性脑病的特殊表现, 但其详细机制尚不清楚, 目前多数观点倾向于不同病因所致的视觉中枢的一种相似表现^[6]。

肝性皮质盲临床主要表现类似皮质盲^[7]: ①双眼视觉丧失; ②瞳孔对光反射及调节反射正常; ③眼科检查视网膜结构、功能正常; ④眼球运动正常。同时有基础肝脏疾病的表现, 大多数患者有肝性脑病的表现。

本病的诱因与肝性脑病相似, 部分患者发病无明显诱因。

本例患者无肝性脑病表现, 血氨在正常范围, 也无明显诱因, 主要表现为乙型肝炎失代偿期肝硬化和皮质盲症状, 右眼视力模糊、低蛋白血症、黄疸、下肢浮肿、短暂腹水、凝血酶原活动度降低、食管静脉曲张及脾功能亢进, 眼科及神经内科检查、头颅MRI未发现脑部疾病, 考虑皮质盲为乙型肝炎失代偿期肝硬化所致。血氨升高明显的肝病患者不一定发生皮质盲, 血氨不升高者亦可发生肝性皮质盲, 肝性脑病患者中, 皮质盲的发病率为1.30%~14.48%^[8], 若以此来排除肝性皮质盲的诊断尚欠妥当。

目前, 肝性皮质盲尚无统一的诊断标准, 较为一致的意见如下^[4]: ①继发于各种重症肝病, 伴有明显的肝功能损害或肝功能衰竭、肝硬化失代偿表现; ②双眼视力障碍, 符合皮质盲的特点; ③眼科检查排除视力障碍与眼科疾病有关; ④头颅影像学检查排除颅内其他病变; ⑤随着肝性脑病与肝脏损害好转, 血氨下降, 视力恢复, 不留后遗症。

肝性皮质盲需与其他病因引起的皮质盲进行鉴别诊断^[9-14], 如椎-基底动脉血栓性疾病、可逆性后部白质脑

病、代谢中毒性脑病、脑转移瘤、遗传代谢性脑病、外伤及先天发育异常、克雅病、阿尔茨海默等其他脑病;肝病性夜盲、癍病以及血管造影介入治疗、非眼部手术后等引起的皮质盲,可通过原发病的表现予以鉴别。

肝性皮质盲的治疗主要是针对肝脏原发疾病及肝性脑病,随着肝脏功能的好转,视力可恢复正常,但长期预后取决于原有基础肝病的控制状况^[6]。本病例通过保肝、退黄、补充白蛋白及凝血因子等对症支持治疗,视力很快恢复正常,通过抗病毒等治疗,肝脏功能逐渐改善,观察半年余,未再发生皮质盲。肝性皮质盲多发生于终末期肝病,同肝性脑病一样,其发病机制和治疗有待进一步探讨。

参考文献

- [1] 陈爽,张艳. 肝性皮质盲二例[J]. 海南医学,2013,24:2159-2160.
- [2] 李曼妮. 肝硬化并肝性皮质盲5例临床分析[J]. 山西医药杂志,2012,41:1162-1163.
- [3] 张丹,王兆荃. 肝性皮质盲2例[J]. 实用肝病杂志,2011,14:36.
- [4] 黄成军,程书权. 肝性皮质盲12例临床分析[J]. 临床肝胆病杂志,2011,27:647-649.
- [5] 段俊,华满钦,黄加权. 肝性皮质盲160例临床荟萃分析[J]. 医学临床杂志,2009,26:95-97.
- [6] 黄成军,程书权. 肝性皮质盲的临床研究进展[J]. 现代中西医结合杂志,2013,22:2046-2049.
- [7] 田国红,张晓君. 皮质盲病因和机制[J]. 中国卒中杂志,2011,6:558-563.
- [8] 王菁慧,贾钰,李丽. 5例肝性皮质盲患者的护理[J]. 中华护理杂志,2007,42:57-58.
- [9] 段俊,华满钦,黄加权. 肝性皮质盲的诊断和治疗[J]. 肝脏,2008,13:518-520.
- [10] Korula PJ, Thomas SG, Sen N, et al. Transient cortical blindness following a Hangman's fracture: a case report and review of literature[J]. Br J Neurosurg,2012,26:272-274.
- [11] Butterworth RF. Neuroinflammation in acute liver failure: mechanisms and novel therapeutic targets[J]. Neurochem Int,2012,60:715-722.
- [12] Bausili M, Abreu S, Unzueta MC, et al. Postoperative cortical blindness after right upper lung lobectomy[J]. Rev Esp Anesthesiol Reanim,2012,59:157-161.
- [13] Mitas L, Rogulski L. Acute cortical blindness in preeclampsia a case of recersible posterior encephalopathy syndrome[J]. Ginekol Pol,2012,83:469-472.
- [14] Golombeck SK, Wessig C, Monoranu CM, et al. Fatal atypical recersible posterior leukoencephalopathy syndrome: a case report[J]. J Med Case Rep,2013,7:14.

收稿日期: 2014-01-10

· 消息 ·

本刊对来稿中名词术语的要求

医学名词应该使用全国科学技术名词审定委员会公布的名词。尚未审定的学科名词,可选用最新版医学名词应使用全国科学技术名词审定委员会公布的名词。尚未通过审定的学科名词,可选用最新版《医学主题词表(MeSH)》、《医学主题词注释字顺表》、《中医药主题词表》中的主题词。对无通用译名的名词术语于文内第一次出现时应注明原词。冠以外国人名体的征、病名、试验、综合征等,人名可以用中译文,但人名后不加“氏”(单字名除外);也可用外文,但人名后不加“s”。

文中尽量少用缩略语。已被公知公认的缩略语可以直接使用,如CT、CDFI等。尚未被公知公认的缩略语以及原词过长、在文中多次出现者,若为中文可于文中第一次出现时写出全称,在圆括号里写出缩略语;若为外文可于文中第一次出现时写出中文全称,在圆括号内写出外文全称及其缩略语。不超过4个汉字的名词不宜使用缩略语。西文缩略语不得拆开转行。

本刊编辑部