

综述与其他

# 中医药防治合并认知障碍的 Wilson 病研究进展<sup>\*</sup>

许金波<sup>1</sup> 韩 辉<sup>2\*\*</sup> 吕丹丽<sup>1</sup>

(1. 安徽中医药大学, 安徽 合肥 230012; 2. 安徽中医药大学第一附属医院脑病中心, 安徽 合肥 230031)

**摘要:**目的 分析中医药治疗合并认知障碍的 Wilson 病研究进展研究进展, 分析目前存在的问题, 指出下一步研究方向, 为进一步研究奠定基础。方法 从肝豆状核变性的病因病机、辨证分型、专病专方方面入手, 对近年来的有关本病研究文献进行综述。结论 中医药能明显改善 WD 患者的认知功能, 其作用机制可能与 ERK 信号传导有关。

**关键词:** Wilson 病; 中医药; 认知障碍

**中图分类号:** R 596 **文献标识码:** A **文章编号:** 1672-0571(2017)03-0138-03

**DOI:** 10. 13424/j. cnki. mtcm. 2017. 06. 048

肝豆状核变性 (hepatolenticular degeneration, HLD 病), 又称威尔逊病 (Wilson disease, Wilson 病), 由 Samuel A. K. Wilson 在 1912 年首先描述, 因遗传性铜代谢障碍引起肝硬化和以基底核病变为主的脑部疾病, 可出现多种多样的临床表现, 如扭转痉挛、肢体震颤、精神障碍、言语含糊、流涎不止、肝脾肿大、腹水等。中医学依据肝豆状核变性的症状特点将其归于“黄疸”“积聚”“癥瘕”“鼓胀”“身摇振”“颤振”强直”“癫狂”“瘈瘲”等范畴。认知是人脑接受外界信息, 经过加工处理, 转换成内在的心理活动, 从而获得知识或应用知识的过程。认知包括记忆、语言、视空间、执行、计算和推理判断等方面, 当上述认知域有 2 项或 2 项以上受累, 并影响个人的日常和社会生活时, 称为痴呆<sup>[1]</sup>。Wilson 病认知障碍, 属于中医学“痴呆”“善忘”等范畴。祖国医学认为痴呆是因髓减脑消, 神机失用引起神志异常而发病, 临床特点为呆傻愚笨, 智能低下, 善忘等。轻者可见神情漠然, 反应迟钝, 少语寡言, 善忘; 重则表现为终日不语, 闭门独居, 或口中喃喃, 言辞颠倒, 行为失常, 忽哭忽

笑, 或不欲食, 数日不知饥饿等。WD 患者的病程越常, 铜离子在脑内普遍沉积, 日益增多, 认知障碍愈加严重。中药驱铜具有安全性高、临床疗效好, 副作用小的优势, 此外, 中药还有改善循环, 抗纤维化, 延缓肝硬化的发展进程等功效, 可以保护和促进脑、肝、肾等脏器功能的恢复, 减少体内铜蓄积, 故中医药在治疗肝豆状核变性认知障碍方面具有不可替代的作用<sup>[2]</sup>。

## 1 病因病机

中医学目前对于 wilson 病的认识尚未取得统一标准, 通过文献查阅整理和临床经验总结, 对于本病的中医病因病机有了新的认识。杨文明等<sup>[3]</sup>认为 Wilson 病病位起于肾, 累及肝, 本病具有“本虚标实, 虚实夹杂”的致病特点。肝肾阴虚, 阴损及阳引起脾肾阳虚为本虚, 铜毒湿热、痰瘀阻滞、肝郁气滞为标实。病因病机概括为先天不足, 内生铜毒; 铜浊邪毒, 酿生湿热; 火热燔灼, 引动肝风; 痰瘀互结, 形成癥积。汪瀚等<sup>[4]</sup>认为该病病因乃铜毒内蕴, 铜毒为内生外受之邪, 致病特点为病位广、症状杂、病势可危急, 且易兼杂痰瘀、湿热、

\* 基金项目: 国家自然科学基金(81473534); 安徽省科技攻关项目(160a0802070)

\*\* 通讯作者: 韩辉(1976-), 男, 医学博士, 硕士生导师, 研究方向: 中医药防治神经系统疾病。E-mail: 46467654@qq.