

## 沙海汶教授中医辨治假肥大型进行性肌营养不良症经验

熊禄 沙力

**【摘要】** 假肥大型进行性肌营养不良症是难治性遗传性肌病,沙海汶教授提出本病属中医痿证范畴,同时又与小儿五迟五软证密不可分。沙教授认为肾精不足在本病发病中起关键作用,因此病机重点在于脾肾两脏。治病必求其本,确立健脾补肾,益气养血治本之法,以及活血、化瘀、通络等治标之法的治则。确立复痿汤作为治疗进行性肌营养不良症的基本方,随证加减,组方中善用马钱子。沙教授认为运用马钱子治疗进行性肌营养不良症时必须与大剂量补益药同时使用,使马钱子更具明显的通利关节作用,用量控制为 0.3~0.6 g,临床未发现毒副反应。

**【关键词】** 进行性肌营养不良症; 沙海汶; 临床经验

**【中图分类号】** R746.2 **【文献标识码】** A doi:10.3969/j.issn.1674-1749.2014.01.015

进行性肌营养不良症是一组进行性肌肉变性疾病,共同特征具有缓慢进行的肌肉萎缩,肌力减弱及不同程度的运动障碍,属遗传性肌病。目前公认分七型,假肥大型为其中最严重型,遗传方式为 X-连锁隐性遗传。西医至今尚无有效的治疗方法。依据进行性肌营养不良症之症状和体征与中医“痿证”相似。自 20 世纪 60 年代初中医界首次报道中医药治疗进行性肌营养不良症以来,陆续有相关报道,对本病的病因病机有逐步认识。北京中医药大学东直门医院儿科沙海汶教授自 80 年代初以来,从事专科研究肌病,积累了治疗肌病的丰富经验,治疗进行性肌营养不良症数百例,对假肥大型进行性肌营养不良症具有独到的认识。认为本病应从痿证与五迟五软两方面加以认识,病机重点在脾肾两脏,确立了健脾补肾、益气养血、活血通络、强健腰膝的基本治疗原则,并随证加减,辨证施治。现将沙教授中医辨治假肥大型肌营养不良症的经验总结介绍如下,与同道共享。

## 1 确立本病属痿证,与五迟五软密不可分的观点

进行性肌营养不良症共同表现为缓慢进行的肌肉萎缩,肌力减弱及不同程度的运动障碍,从其症状体征表现与中医“痿证”相符,属于痿证范畴,然而假肥大型肌营养不良症又有其独特发病规律。沙海汶教授于 1991 年首次提出本病属痿证,同时与小儿五迟五软证密不可分观点。假肥大型肌营养不良症一般在 3 岁左右出现症状,在此之前患儿站立、行走、跑跳等动作均较同龄儿迟缓,与先天禀赋相关。未能依时站立、行走,筋骨软弱是立迟、行迟的表现;四肢无力,手软不能握举,足软不能步行,皮宽松弛,不长肌肉,肌肉萎缩是

手足软、肌肉软的表现。五迟五软证因病机为先天亏损,肾气不足,血气衰少。沙教授认为进行性肌营养不良症这类疾病患儿发病的根本是先天肾精不足,与五迟五软病机相同。故假肥大型肌营养不良症应从痿证和五迟五软证两方面加以认识,其病机为先天肾精不足,肾精虚损,而致肝血不足,筋脉失养,拘挛不利,失其柔和之性,而致中后期跟腱挛缩,行走时足后跟不着地。患者先天肾精不足,资助、推动脾气运化功能自然低下,脾气虚运化水谷精微物质功能降低,气血生成减少,四肢肌肉无以充养而萎软无力。从“治痿独取阳明”到合并五迟五软证之肾精不足分析认识本病,提升肾精虚损在病因病机上的重要性,同时指出病机重点是脾肾两虚,确立健脾补肾,益气养血,活血通络,强健腰膝的治疗原则。不仅重视脾胃在治疗上的重要意义,并通过培补后天之本以达到滋补肾精肝血的作用,更加契合本病的发病规律,对临床治疗具有重要的指导意义。

## 2 确立复痿汤为基本方,随证加减的治疗原则

沙教授根据以上病机特点结合多年临床经验,确立治疗进行性肌营养不良症的基本方复痿汤。该方由四君子汤、四物汤合活血通络等药物组成。组方由黄芪 20 g、党参 12 g、山药 20 g、白术 12 g、茯苓 12 g、炙甘草 3 g、当归 10 g、丹参 12 g、川芎 10 g、赤芍 9 g、熟地黄 20 g、肉苁蓉 10 g、地龙 10 g、川牛膝 10 g、桑寄生 12 g、制马钱子粉 0.3~0.6 g 等组成。

处方中党参、黄芪、炙甘草、茯苓、白术健脾助阳补气。补脾者必以甘,黄芪、党参味甘性温,扶脾养胃,补益中气,资生气血,为归脾要药。符合《内经》“形不足者,温之以气,精不足者,补之以味”的原则。茯苓甘淡,以渗湿健脾为长,白术甘、苦、温,为健脾燥湿之品,苓术合用,辅佐参芪,使其甘而不腻,补而不壅。炙甘草甘温补中和胃。诸药配合强壮脾胃,助阳补气,脾强运化精微,胃强腐熟水谷,后天之精充足,四肢肌肉得其濡养而逐渐有力,行走渐稳,摔跤减少。由熟

作者单位:100089 北京,空军航空医学研究所附属医院中医科(熊禄);中国中医科学院中医门诊部(沙力)

作者简介:熊禄(1964-),女,硕士,副主任医师。研究方向:中西医结合儿科。E-mail:wangxionglu@sina.com

地黄、当归、赤芍、川芎组成四物汤是补血调血的基本方。熟地黄滋阴补血,益精填髓,当归补血和血,赤芍凉血活血,川芎活血行气,四药合用补血养阴,又行气活血。山药补脾养胃,生津益肺,补肾固精;肉苁蓉补肾阳,益精血;桑寄生补肝肾、祛风湿、强筋骨、通经络。四药合用补肾填髓,补血生精,温阳通络,使肾精充实,肝血得以补充,筋骨柔和活利,跟腱挛缩减轻,腰膝渐壮,使其站立渐稳,行走渐捷。方中虽补肝之品不多,而却达到养血柔肝的目的。《医宗必读》说:“补肾即以补肝。”地龙味咸性寒,有定惊通络功效,丹参活血祛瘀,通络,与川芎、赤芍、当归合用活血通络,血脉运行,津液输布正常,聚湿之痰自化,瘀滞之血自通。川牛膝“走而能补,性善下行”(《本草经疏》),引通络化瘀诸药达于病所,使双腓肠肌假性肥大部位变软,并减缓其假肥大增生。沙教授复痿汤组方用药,治标之法以化瘀通络为主,因血瘀既通,痰阻自消,如唐容川《血证论》所说:“然使无瘀血,则痰气自有消溶之地。”

进行性肌营养不良症以脾肾两虚为主证,尚兼有以下诸证,在基本方基础上随证加减:(1)兼痰湿内盛证:兼见形体肥胖,肉松身重,舌苔白腻,舌质淡润,舌体胖大,脉沉细兼滑。复痿汤合二陈汤。(2)兼肺气虚损证:兼见咳嗽咯痰,痰色白黏,食少脱痞,易受外邪,反复感冒,舌淡苔白,脉象细弱。复痿汤合六君子汤。(3)兼气阴两虚证:兼见自汗盗汗,气短乏力,手足心热,舌红苔薄,舌体瘦小,脉象细弱。复痿汤合当归六黄汤。

综观复痿汤全方,既补先天,又补后天;补气养血,健脾补肾,以治其本虚;活血化瘀,通络散结,以治其标实。

### 3 善于运用马钱子

沙海汶教授治疗肌病善用马钱子。沙教授认为马钱子能通关达利,运用马钱子治疗进行性肌营养不良症时必须与大剂量补益药同时使用,如此使马钱子更具明显的通利关节作用。马钱子性苦、寒,有大毒,具有通络散结,止痛消肿的作用,《衷中参西录》认为“马钱子开通经络,透达关节之力,远胜它药”。沙教授使用马钱子时,强调两点:(1)必须在大剂量补益药基础上使用马钱子才能发挥作用,否则反增患者疲惫无力感;(2)必须严格掌握马钱子剂量,药典规定剂量为 0.3~0.6 g。临床运用时根据患者体重合理选择剂量,最大剂量不超过 0.6 g。研细末,不入煎,饭后与补益药同时服用,临床运用未发现毒副作用。

### 4 典型病例

患者,男,11 岁。2012 年 6 月 11 日初诊。主诉:全身无力 5 年,不能站立行走 1 年余。就诊时不能行走、站立,不能自行坐起,在他人帮助下尚能翻身,肉松体胖,饮食尚可,大小便正常,舌体胖大,舌质淡红,苔白厚腻,脉沉细无力。查体:神志清楚,对答流畅,双上肢肌力 II 级,双下肢肌力 I 级,双膝、髋关节活动受限,跟腱挛缩,双足下垂,双腓肠肌假肥

大、发硬。四肢肌肉萎缩,腱反射消失。行三角肌肌肉细胞活检,病理报告符合进行性肌营养不良症中期病变;肌电图为肌源性受损;心电图示大致正常。心肌酶谱:肌酸激酶 1971 IU/L,乳酸脱氢酶 259 IU/L,谷丙转氨酶 98 IU/L,谷草转氨酶 56 IU/L。诊断:假肥大型进行性肌营养不良症。辨证属脾肾两虚,兼痰湿内盛型。复痿汤合二陈汤治疗,马钱子粉由每天 0.3 g 逐渐增至每天 0.45 g,分两次冲服不入煎;配合每日全身按摩、隔日双小腿拔罐;按计划进行上肢臂力、握力训练;双下肢打夹板训练站立、行走。1 个月为一疗程。第一疗程症状减轻,打夹板后独立站立 10 分钟,扶走 50 米,双上肢握力增加,翻身动作较前灵活。第二疗程症状较前明显改善,不打夹板可独自站立 1 小时,并扶走 150 米以上;双上肢肌力增加,翻身灵活约 20 秒钟完成;腓肠肌部位变软。第三疗程结束后复查,不打夹板可站立 1 小时后,扶走 500 米以上,双上肢力量增加,可自行翻身,翻身时间 10 秒钟内完成。查双上肢肌力 IV 级,双下肢肌力 III 级,跟腱挛缩减轻,行走足跟着地,腱反射引出。复查心肌酶谱肌酸激酶 1412 IU/L,乳酸脱氢酶 129 IU/L,谷丙转氨酶 59 IU/L,谷草转氨酶 40 IU/L。治疗后肌容量测定,双上下肢肌容量增加,双腓肠肌周径减小,由原 33 cm 减至 30 cm。临床症状减轻,肢体功能改善,肌容量增加,心肌酶谱下降,病情明显好转。

按 本案病机为脾肾两虚,痰湿内盛。故沙教授采用复痿汤合二陈汤加减组方,具有健脾燥湿,益气补肾,活血通络,强健腰膝功效。马钱子粉作为药引,剂量由从小剂量 0.3 g 逐渐增至 0.45 g,便于观察马钱子药物疗效和毒副反应。结合全身按摩,局部拔罐等外治法。肢体功能训练不仅有利于患者肢体功能增强,更有利于患者建立信心。诸法合用,收效理想。

### 5 结语

沙教授认为进行性肌营养不良症属于中医痿证范畴,同时又与小儿五迟五软证密不可分,并对本病全面系统的临床总结。沙教授认为肾精不足在本病发病中起关键作用,因此病机重点在于脾肾两脏。治病必求其本,确立健脾补肾,益气养血治本之法,以及活血、化瘀、通络等治标之法的治则。确立复痿汤作为治疗进行性肌营养不良症的基本方,随证加减。进行性肌营养不良症是临床难治性疾病,严重危害患者健康,造成家庭和社会负担。沙教授在运用中医药治疗肌病临床与科研中长期坚持与付出,对本病具有独到的认识,确立专病专方之复痿汤用于治疗进行性肌营养不良症,在控制病情发展,维持肢体功能,延缓瘫痪时间等取得较好的临床效果。

(收稿日期:2013-08-15)

(本文编辑:秦楠)