

前方去太子参、陈皮、炙甘草加荆芥 10 g、连翘 15 g、细辛 3 g, 7 剂水煎服。三诊诉:心慌症状较前诊时减轻,睡眠正常,纳可,心率 70~75 次/分不等,外感痊愈,舌红,苔薄白有齿痕,脉弦。前方去细辛加薄荷 6 g。四诊诉:心慌较前诊减轻,心率 65 次/分,大便干,纳少,舌暗,脉弦。处方:前方去荆芥、连翘、薄荷加柴胡 9 g、黄芩 12 g、生侧柏叶 15 g、荷叶 15 g。五诊:患者仅在情绪紧张时出现心慌,心率 70 次/分,大便正常,纳可,舌红,苔薄白有齿痕,脉弦。效不更方,前方继服 14 剂。(诊治时间 2013 年 3 月 9 日至 2013 年 4 月 30 日)

按 本案据患者因劳累诱发心悸,发作时伴胸闷、气短、汗出,脉代而弦细等症,并结合心悸的发病机理,辨证为气阴两虚,痰瘀互结。治疗上:(1)以生脉散为基础方益气养阴敛神;(2)以黄芪、茯苓、薏苡仁、陈皮来补益脾肺之气特别是健运脾气,从根源上补益心之气血,以养心神;(3)除了运用健脾之品化痰,还运用柴胡、黄芩疏理肝胆气机来畅运痰湿;(4)选用可调畅气机升降,气血双调,动静互补的小单元组方和对药来祛除痰瘀之实,达到“轻而去实”的目的,本病案处方中以石菖蒲、郁金配伍为代表。(5)肝脾同调思路

贯穿治疗始终,前诊以一味香附疏肝理气,后诊以柴胡配黄芩疏散清降,斡旋气机,辅健脾之品从而达到疏肝理脾,肝脾同调。(6)佐以安神之品来缓解患者心神不安所表现的心慌及失眠等症,起到对症治疗之效。本案病情仅局限于气分而未入血分,但处方中郁金既可理气又可活血化瘀,兼顾血分受邪,用药精炼。

参 考 文 献

- [1] 陆再英,钟南山. 内科学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2008:183.
- [2] 姜瑞雪,朱文峰,马作峰. 心悸辨证分型及证素分布的文献研究[J]. 中华中医药学刊,2008,26(1):184-186.
- [3] 陈家旭. 论肝为气血调节之枢[J]. 中医杂志,1998,39(1): 9-12.
- [4] 陈家旭. 中医诊断学研究[M]. 北京:高等教育出版社, 2008:29.

(收稿日期:2013-12-04)

(本文编辑:蒲晓田)

浅析假肥大型肌营养不良症之中医病机与治则

熊禄 夏阳

【摘要】 假肥大型肌营养不良症是临床难治遗传性疾病。本文浅析中医对本病的病因、病机的认识,从而确立治疗原则。笔者认为假肥大型肌营养不良症属于痿症,与先天禀赋相关,与五迟五软证密不可分。因此肾精不足与不良,脾肾气虚是本病的根本病机。由于脾虚,饮食不能充养四肢,而致肌肉萎缩;而腓肠肌等部位的假性肥大,则是痰瘀互结的病理性产物。从而确立健脾补肾、益气养血、活血通络、强健腰膝的治疗原则,以供临床参考。

【关键词】 假肥大型肌营养不良; 痿证; 五迟五软; 中医病机; 治则

【中图分类号】 R395.1 **【文献标识码】** A doi: 10.3969/j.issn.1674-1749.2014.10.010

进行性肌营养不良症是一组进行性肌肉变性疾病,属遗传性肌病,以全身肌肉组织原发性病变为主,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。1868 年 Duchenne 对假肥大型肌营养不良病症作首次描述,而其确切病因和发病机制至今仍不清楚。依据遗传类型,发病年龄,进展速度,受累肌肉的差别进行分类,目前公认八型^[1]。假肥大型进行性肌营养不良症(Duchenne's muscular dystrophy, DMD)为八型中最严重型,具有明显的致残性与致死性。其遗传方式为 X-连锁隐性遗传。绝大多数发生于男

性,假肥大型发病率为 30/100000;主要特征为进行性肌肉萎缩和腓肠肌等部位假性肥大。DMD 多在 3 岁左右出现症状,或 5 岁左右病情进展明显,至 20 岁左右由于心力衰竭和/或呼吸衰竭而死亡。

中医古籍中无“进行性肌营养不良症”病名,大多数医家认为本病从症状和体征与中医“痿证”相似。中医对痿证的认识始于《内经》,《内经》论及痿证有十余篇二十余处,《素问·痿论篇》是专门论述痿证的专篇,从五脏合五体论痿,其五痿皆因五脏有热伤阴所致。同篇确立了“治痿独取阳明”大法。《内经》的观点是认识进行性肌营养不良的发病、病机以及辨证规律的基础。然而肌营养不良症又有其独特发病规律。笔者从师沙海汶教授,沙教授自 20 世纪 80 年代初以来从事专科研究肌病,积累了丰富的治疗肌病的经验,在进行性肌营养不良症中医临床研究方面做了大量工

作者单位:100089 中国人民解放军空军航空医学研究所附属医院中医科(熊禄),医务处(夏阳)

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

作,具有独到的见解。通过长期的临床观察,认识到假肥大型肌营养不良症这一最严重型有其特殊性。病机特点:与先天之精不足和不良,及后天脾胃气虚最为密切。治疗以健脾补肾,活血通络为主要原则^[2-3]。笔者获得以下几个方面的认识。

1 DMD 中医病机分析

1.1 肾精不足与不良,脾胃气虚是本病的根本病机

假肥大型进行性肌营养不良症患儿在 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为迟,中医认为这与先天禀赋相关。未能依时站立行走是五迟证之立迟、行迟的表现;手足无力,肌肉痿弱,手不能举臂握物,足不能抬高跑跳即是手软、足软、肌肉软五软证的表现。因此假肥大型进行性肌营养不良属痿证范畴,同时又与小儿五迟五软证密不可分。五迟五软证病因病机为先天亏损,肾气不足,血气衰少。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,筋膜失养,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,正如《灵枢·经脉篇》曰“人始生,先成精”。肌营养不良症之先天精气不足与不良是发病根本。《幼科发挥》指出“小儿疾病有因父母禀受所生者,胎弱胎毒也,胎弱者,禀受于气之不足也……子之羸弱,皆父母精血之弱也”^[4],可见肾精在与先天禀赋相关疾病发病中具有重要意义。故此,假肥大型肌营养不良症与五迟五软证有相同的发病机理,即肾精不足与不良。

肾精是人身阴液的根本,并通过涵养肝木,上济心火,金水相生等生理联系,对各脏腑组织起着滋润濡养作用,“五脏三阴非此不能滋”。DMD 患儿肾精不足,致肝血不足,不能营注筋骨,筋骨不健,软弱无力,以至于未能依时站立、行走。《婴童百问》曰:“行迟之症,乃血气不充,则髓不满骨,故软弱而不能行,抑也肝肾俱虚而得之。”^[5]肾精虚损,致肝血不足是 DMD 发生行迟、立迟的根本。肾精、肝血不足,筋脉失养,拘挛失利,失其联络关节、主司运动的功能,失缺其柔和之性,故患儿中后期跟腱挛缩,行走时足后跟不能着地。肾精不足,物质基础缺乏;肾精不良,机体功能不强,因而出现五迟证。

肾为先天之本,需要不断得到脾胃水谷精微的充养,脾胃作为后天之本在后天之精生成与转化过程中起主导作用。在正常情况下,脾胃为人体气血生化之源,四肢百骸赖以温养,发挥脾主四肢主肌肉的功能。而这一系列生理过程无不与肾相关,肾气为人体原动力。DMD 患儿肾精不足与不良,资助、推动脾气运化功能低下,必然出现脾气虚。患儿脾气

虚,运化吸收水谷精微功能降低,气血生化来源减少,四肢肌肉得不到充养而日益痿软无力,正如薛氏所云:“手足软者,脾主四肢。乃中州之气不足,不能营养四肢,故肉少皮宽,饮食不为肌肤也。”又如《临证指南医案》所云“八脉丽于下,隶属于肝肾”^[6],带脉环围腰,肾虚带脉不收,患儿首先表现出骨盆肌肉无力,走路缓慢而左右摆动状如鸭步。由此 DMD 患儿手软、足软、肌肉软的病机在于因肾虚而致脾气虚。

因肾精不足与不良,脾肾两虚是假肥大型进行性肌营养不良症中医根本病机。脾气虚,后天之精生成减少,先天之精得不到充养而日益匮乏,原本不足之肾精日益减少,反过来对脾胃推动日益减弱,脾胃功能逐渐下降,如此往复,恶性循环。反应在症状上即是四肢肌肉进行性削弱,筋脉逐渐拘挛不利,骨软痿弱无力,直至瘫痪废用。张介宾在《类经》中指出“夫人器质,既禀于有生之初,则具一定之数”。此“定数”指的是脏腑、体质的遗传,即中医对遗传学的认识:遗传是依靠一种“附于气血之内,宰乎气血之先”的“元气”来完成,针对 DMD 而言此元气即是不足与不良之先天之精气。

DMD 的发生与五脏相关,肾精不足与不良是发病的根本。肾虚不仅影响脾胃功能,同时也影响心气、血脉和肺的功能。心的功能有赖于肾气推动,心气来源于先天肾气和后天真气,脾肺之气形成的宗气是真气组成之一,宗气贯心脉而营运血液,为资充心气的物质源泉。脾肾两虚,心气生化无源而心气虚衰,不仅使心之本身无以温煦充养,出现心悸、心慌,而且心气不足,鼓动血脉无力,则脉象沉细无力或结代;心电图异常。

1.2 脾胃在 DMD 发病中的机制

有一个值得注意的临床问题:肌营养不良患儿中有部分纳食不减,甚至食量大,何以不能充养四肢肌肉?关于这个问题,笔者欲从脾与胃的关系及其在发病中的不同作用方面探讨。脾胃同居中焦,胃主受纳,脾司运化,相互为用;胃主受纳,主要在饮食摄取和通降传导功能方面;脾主运化,主要在对水谷精微物质的吸收和输布功能方面。饮食不减或饮食素盛,一方面说明阳明有热,正如《罗氏会约医镜》所说“然吾观痿躄之人,饮食曰盛,形体曰肥,何以不能运化精微,以强筋骨乎?此乃火邪伏于胃中,但能杀谷而不能长养气血”^[7]。另一方面,若阳明胃受纳功能正常,则表现为脾对水谷精微的运化、吸收和输布功能减弱,正如《素问·太阴阳明论》指出“四肢皆禀气于胃而不得至经,必因于脾乃得禀也,今脾病不能为胃行其津液,四肢不得禀水谷气,气日以衰,脉道不利,筋骨肌肉皆无气以生,故不用焉”。《灵枢·本神》明确指出“脾气虚则四肢不用”,由此阐明进行性肌营养不良症患儿饮食不充养四肢肌肉的病机所在。

1.3 假性肥大为痰瘀互结的病理产物

腓肠肌等部位假性肥大与四肢肌肉萎缩是 DMD 一个特征性改变。假肥大呈进行性增大、发硬,与日益消瘦的四肢形成明显的反差。关于本病假性肥大的性质,笔者认为“虚”是其根本病因,脾虚、肾虚而致痰湿不化、血运不畅而

为痰瘀互结,其本为虚,其标为实。假性肥大是痰瘀互结的必然病理结果。

临床资料显示:本病病程日久,患儿肢体沉重,腓肠肌等部位假肥大形成之物呈进行性增大发硬,固定不移,皮色不变,无疼痛感,舌体胖大,舌质淡红,舌苔白腻,脉沉细无力或结代。辨证属脾肾两虚,痰瘀互结。

痰瘀互结之“痰”形成源于脾肾两虚。脾气虚,津液失于输布而凝聚成痰;肾为水脏,主津液。肾虚气化无力,体内津液输布、排泄功能障碍,则聚集成痰。《景岳全书》说“肾主水,水泛亦为痰,故痰之化无不在脾,而痰之本无不在肾,所以痰证非此则彼,必与二脏有涉”。假性肥大“痰”的特点:其一,此为无形之痰,其形成之后,即与瘀互结,成为有形之物;其二,痰瘀于经络循行部位发生病变。痰瘀互结作为病理产物,主要发生在膀胱经循行部位腓肠肌。足太阳膀胱经有经络属于肾,与肾相表里;肾虚,膀胱经气不足,腓肠肌部位是膀胱经经气运行之末,为经络之气最为薄弱之处,痰瘀互结作为病理产物自然滞留于此,并日益显著,假肥大逐渐增大、发硬。

痰瘀互结之“瘀”形成仍源于脾肾两虚。因脾肾两虚,宗气形成不足,心肺气虚,心气无以推动血脉运行,血运不畅、迟缓,并停滞凝聚成瘀。《医林改错》指出“元气既虚,必不能达于血管,血管无气,必停留而瘀”^[8]。另一方面,本病迁延日久,“病久入深,营卫之行涩,经络时疏,故不通”(《素问·痹论》),即后世叶天士提出的“久病入络”成瘀。

笔者从以下三个方面证实血瘀证的存在:(1)依据现代医学对血瘀证的研究认识,将结缔组织增生性改变视为瘀证的表现^[9],而假性肥大之腓肠肌是由于坏死的肌纤维被脂肪和结缔组织所代替^[10];(2)有文献报告 DMD 广泛存在微小血管异常^[11];(3)有文献报告 DMD 患儿手、足微血管检查发现:正常微血管数目减少,畸形,管径变细,血流缓慢;足部出现袢顶瘀血,血管模糊不清,微血管内径均有轻重不等的红细胞集,严重者呈“泥流状态”^[12]。以上三项构成血瘀证诊断。而假肥大型肌营养不良症“瘀”的特殊性表现为:因虚而致,并与痰互结。痰与瘀是本病因脾肾两虚而产生的病理产物。痰乃津液之变,瘀为血液凝滞,由于津血同源,所以痰瘀不仅互相渗透,而且相互转化,阻碍气机。此因虚而致,虚证为本,本虚标实之证,所以假肥大部位疼痛不明显,舌淡苔白腻,脉沉细无力均为虚证表现。

2 DMD 中医治疗原则

通过临床观察及以上分析,笔者认同假肥大型进行性肌营养不良症属于中医“痿证”,又与五迟五软密不可分的观点。肾精不足与不良是其根本病机。腓肠肌等部位的假性肥大是脾肾两虚而致痰瘀互结之病理产物,DMD 实为本虚标实之证。基于此种观点,确立本病的治疗原则必须遵循

《内经》“治痿独取阳明”的原则,同时结合本病特殊病机,拟定:健脾补肾,益气养血,活血通络,强健腰膝为治疗原则;以健脾补肾为主,佐以活血通络为辅;体现补与通的关系,补益其虚,通散其结。

沙海汶教授经验组方复痿汤^[13]是治疗本病专病专方,通过内服法达到健脾补肾,补气活血,强健筋骨的作用。近年来笔者临床多配合外治法,综合运用针灸、按摩、拔火罐等方法加强中药补肾健脾化痰,活血通络化瘀之功效。肌营养不良症是遗传性基因缺陷病,目前尚无有效方法根治,DMD 临床治疗尤为棘手。从具有一定疗效的方药中筛选药物,进行多学科研究,寻找延缓疾病进展,维持机体功能的治疗方法,是目前中医药在治疗某些遗传性疾病方面具有的积极实际意义。

参 考 文 献

- [1] 吴瑞萍,胡亚美,江载芳,等.实用儿科学[M].北京:人民卫生出版社,1995:2320-2325.
- [2] 熊禄,沙力.沙海汶教授中医辨治假肥大型进行性肌营养不良症经验[J].环球中医药,2014,7(1):50-51.
- [3] 熊禄,沙海汶,黄晓洁,等.中医综合治疗假肥大型肌营养不良症 29 例[J].环球中医药,2014,7(7):539-541.
- [4] 明·万全.幼科发挥[M].北京:人民卫生出版社,2006:11.
- [5] 董汲,鲁伯嗣.婴童百问·董氏小儿斑疹备急方论[M].台北:台北新文丰出版公司,1987:165.
- [6] 清·叶天士.临证指南医案[M].北京:中国医药科技出版社,2011:252.
- [7] 清·罗国纲.罗氏会约医镜[M].北京:人民卫生出版社,1965:407.
- [8] 清·王清任.医林改错[M].北京:人民卫生出版社,1976:52.
- [9] 陈可冀,张之南,梁子钧.血瘀论与活血化瘀研究[M].上海:上海科学技术出版,1990:368-387.
- [10] Roberts M L, Wells D J, Graham I R, et al. Stable micro-dystrophin gene transfer using an integrating adeno-retroviral hybrid vector ameliorates the dystrophic pathology in mdxmouse muscle[J].Hum. Mol. Genet., 2002, 11(15):1719-1730.
- [11] 王桂清,周广智.进行性肌营养不良症 43 例报告[J].上海医学,1987,10(1):48-49.
- [12] 万国兰,万静.以 654-2 为主治疗进行性肌营养不良:附 47 例报告[J].临床儿科杂志,1992,10(5):363.
- [13] 熊禄,沙海汶,吕枫林,等.复痿汤为主治疗假肥大型肌营养不良 41 例临床分析[J].中国中医基础理论杂志,2000,6(2):41-44.

(收稿日期:2014-04-29)

(本文编辑:蒲晓田)