

应用赤芝孢子粉制剂治疗 10 例萎缩性肌强直的临床观察

北京友谊医院神经内科 富慧谔 王芷沅

萎缩性肌强直又名强直性肌营养不良, 是一种比较少见的家族遗传性疾病, 起病隐匿, 常早年发病。本病特点除进行性、选择性、对称性的肌萎缩和肌强直外, 常合并有非肌肉组织的营养不良性改变和内分泌紊乱, 如垂体、甲状腺、甲状旁腺、肾上腺功能紊乱, 性腺萎缩, 额秃以及白内障等。肌萎缩常始于面肌、嚼肌、颈肌、咽喉肌, 继则全身其它各部肌肉均可累及, 肌强直常在肌萎缩前即出现, 以舌肌和手屈肌为最明显, 尚可见于紧闭眼后眼睑强直、咀嚼时嚼肌强直、起跑时踝关节强直。还可伴有皮肤萎缩, 皮下脂肪消失, 基础代谢低, 血钙低, 糖尿, 骨骼异常(颅骨增厚, 小蝶鞍, 额窦增大等), 植物神经功能障碍, 手足发绀, 心电图异常等。文献上曾有过应用甘草粉⁽¹⁾、奎宁、普鲁卡因酰胺、促肾上腺皮质激素^(2,3)、强的松、苯妥英钠、三磷酸腺苷、胰岛素葡萄糖疗法⁽³⁾以及其它中药治疗的报道。上述大部疗法我科都采用过, 除甘草粉偶能缓解肌强直外, 其它各种疗法均未见效, 且于应用奎宁、普鲁卡因酰胺、苯妥英钠、甘草粉、促肾上腺皮质激素、强的松等时, 尚可出现一定副作用。近年来国外文献对此病治疗无新的报道^(4~6), 目前国内外尚无特效疗法。

从 1974 年起, 我们应用中国医学科学院药物研究所制备的赤芝孢子粉注射液(亦名肌 731)共治疗本病 10 例, 全部病人均经确诊并住院治疗, 待疗效稳定后出院门诊观察或通信随访, 随访时间为 8 个月到 6 年 10 个月, 平均为 5 年 2 个月, 疗效比较满意, 今报道于下, 供同道参考和指正。

临 床 资 料

一、一般分析: 男 8 例, 女 2 例。年龄 11~20 岁 3 例, 21~30 岁 3 例, 31~40 岁 2 例, 41~50 岁 2 例。病程 1~10 年 6 例, 11~20 年 3 例, 24 年 1 例。家族史阳性者 6 例。

二、主要临床表现: 有半数病例以肌强直或咀嚼力弱、进食慢、吞咽困难起病。全部病例颞肌、嚼肌萎缩, 身体瘦长。面及颈部肌肉萎缩者 8 例(其中 2 例因颈部肌肉显著萎缩无力, 不能支持头部直立), 合并上肢肌萎缩者 6 例, 下肢肌萎缩者 3 例, 眼睑闭合不全者 2 例, 咀嚼及吞咽困难者 8 例, 发音含糊不清、声音嘶哑者 4 例, 足下垂 1 例。全部病人均有叩击性肌强直, 以舌肌为最明显。9 例病人不能立刻伸开紧握的拳头, 腱反射均减弱或消失。此外, 尚有睾丸萎缩者 7 例, 晶体混浊者 3 例,

记载相似。乌梅的抗菌作用可能对本病例起了关键作用。但中药复方在体内的作用也是多方面的, 例如: 松萝能消肿解毒; 黄芪、甘草有补气、养血、扶正的效用, 能提高机体的免疫力, 改善肾泌尿功能, 从而对抗菌消炎和组织修复起到促进作用; 黄芪合苍术、陈皮又有益

气运中、健脾和胃的功效, 能避免运化功能因长期服药而受到不良影响。

祖国医学的整体观念十分重要。多种疾病用扶正祛邪法治常能获得满意的疗效。本病能否单用乌梅一味药治愈, 有待今后在临床中观察。

晶体可疑混浊者1例,额秃者1例。

三、主要辅助检查:血尿便常规均正常。全部病例均做了肌电图,其中7例符合萎缩性肌强直时的改变,2例为肌强直电位,1例无特征性改变。肌肉活检3例,均符合本病。5例投照头颅侧位像,蝶鞍均小。

治疗方法和疗效

一、治疗方法和用量:应用赤芝孢子粉注射剂肌肉注射,每日1次,多数病例用量为每次400毫克(即1支),个别病例短期每次800毫克(病人注射总量,最少的96支,最多的450支)。注射时局部基本不痛,亦无红肿、硬结等吸收不良现象,亦未见全身性副作用。

二、治疗效果:即时疗效较显著,一般于用药后1~2周开始好转,先表现为食欲睡眠改善,体力、体重增加,肌强直缓解,以后肌力逐渐增加。于停药时评为显效者5例,进步者2例,症状略有改善者3例。显效5例,其肌力明显增加,肌强直完全或大部缓解;治疗前颈部肌肉无力不能支持头部直立者,治疗后可以竖起头来,且可随意转动;治疗前进食慢,每餐需1小时以上者,治疗后15分钟左右即可吃完;治疗前发音含糊者,治疗后发音较清楚;治疗前散步10分钟即感疲劳者,治疗后可散步1小时以上仍不感疲劳。

远期疗效各有不同,于停药后8个月~6年10个月的观察中,发现年龄小、病程短、病情较轻者效果好;反之则远期疗效差。如1例男性,13岁,虽有较广泛肌萎缩,但未到某肌群基本无功能状态,肌电图符合本病改变,有阳性家族史,每日肌注本药400毫克,共注射96支,停药时属显效,以后继续进步,4年后做一般体力工作已不感劳累,至今已6年,体力已与健康人无异;另2例为兄弟,年龄分别为19岁和17岁,肌萎缩均不十分严重,分别肌注本药330支和450支,停药时均评为进步,5年多来疗效一直保持稳定,能参加一般体力劳动;另3例病情也基本稳定;余4例除1例外,均为年龄较大、病程较长、病情较重

者,远期疗效不佳。

所有患者在用本药前均经多方治疗无效,在应用本药治疗及观察期间除有3例短期(1~2个月)并用甘草粉外,均未应用其它方法治疗。

由上可见,应用赤芝孢子粉制剂治疗本病近期疗效较好。远期疗效则以年龄较小、病程较短、病情较轻者较好;反之较差。

体 会

本品是一种新药,首次用于本病,究竟每次注射多少和应用多长时间合适,我们进行了摸索,从以上10例的治疗经验来看,每次用量一般以400毫克为宜,连续肌肉注射3~4个月,以后间断使用以巩固疗效较好。

历代医学家认为灵芝是滋补强壮药,中国医学科学院药物研究所从多方面研究证实灵芝对神经系统有镇静、抗痉挛等作用,对肝脏有解毒作用,该所曾报道了灵芝对2,4-二氯苯氧乙酸(2,4-D)引起的实验性肌强直小鼠高血清醛缩酶活性有明显降低作用,赤芝子实体(孢子体)的水制剂亦有此作用⁽⁷⁾。而对灵芝孢子粉的作用,历代药物书籍上并无记述,以往更无人用以治疗疾病。据我们初步观察,注射赤芝孢子粉制剂后,除肌力增加外,病人大都是食欲和睡眠先改善,继则体重增加。此药的成分很复杂,究竟其中哪一种成分起主导作用,有待继续探索。

参 考 文 献

- (1) 李川峰:甘草粉治疗先天性肌强直1例报告。中华神经精神科杂志 8:42, 1964。
- (2) 王尊禹等:萎缩性肌强直。中华神经精神科杂志 8:224, 1964。
- (3) 上海第一医学院华山医院等:实用神经病学 694~696页,上海科学技术出版社,1976。
- (4) 冲中重雄:神经学,第五卷,199页,南江堂,1976。
- (5) Griggs RC & Moxley RT: Treatment of neuromuscular diseases, Advances in Neurology 17:151, 1977。
- (6) Krupp MA & Chatton MJ: Current diagnosis and treatment. Lange Med Publ p 267, 1979。
- (7) 刘耕陶等:灵芝对2,4-二氯苯氧乙酸(2,4-D)引起的实验性肌强直小鼠高血清醛缩酶的影响。药学报 15:142~145, 1980。