

中医中药治疗肝糖原累积病

2例近期疗效观察

中医研究院西苑医院儿科 马若飞 李良治*

病例简介

1. 关××, 男, 2岁6个月, 锡伯族。1981年4月13日入院。住院号: 20951。

患儿1岁开始会走路, 但步履困难, 易疲乏, 喜静喜卧; 多汗, 尤以夜间为甚; 偏食, 喜食肉类食品, 多食善饥, 晨起后饥饿难忍。嗣后腹部逐渐增大, 1980年12月开始腹壁静脉曲张。

检查: 发育差。体重12公斤, 身长80厘米。肥胖体型, 面容丰满。智力发育尚好。毛发稀疏而枯黄, 皮下脂肪厚, 全身肌肉松弛。心肺(-)。腹部膨隆, 腹壁静脉曲张, 腹围54厘米。肝脏充满腹腔, 下界已入盆腔, 肝上界位于右锁骨中线第五肋间隙, 质中等硬, 表面光滑, 边缘钝, 无压痛及叩击痛。脾脏未触及。腹部无移动性浊音及液波感。脉细弱, 舌苔薄白, 舌质红。胸透及胸部正位平片: 心脏呈横位, 但心脏扩大不明显。肝扫描: 肝脏弥漫性肿大, 但未见占位性病变。血常规及大便常规检查未见异常。尿常规检查: 蛋白(+)。葡萄糖耐量试验: 空腹血糖68.5毫克%, 服糖后30分钟121毫克%, 1小时125毫克%, 2小时85毫克%, 3小时74毫克%。肾上腺素试验: 空腹血糖79毫克%, 注射肾上腺素后1小时110毫克%。肝功能检查: 谷丙转氨酶500单位, 脑磷脂胆固醇絮状试验(-), 麝香草酚絮状试验(-), 麝香草酚浊度试验2单位。肝炎协同抗原(HAA)(-)。蛋白电泳: 白蛋白68.5%, α_1 球蛋白1.7%, α_2 球蛋白10.2%, β 球蛋白11.7%, γ 球蛋白8.5%。总胆固醇194.3毫克%。总补体(CH₅₀)160单位/毫升, 补体C₃110单位/毫升, IgA110单位/毫升, IgM96单位/毫升, IgG80单位/毫升。血浆酮体半定量: 1:16阳性。血清钾5.1毫克当量/升, 钠140毫克当量/升, 钙8.5毫克%。黑热病补体结合试验(-)。尿儿茶酚胺定性试验(-)。D-木糖试验: 24.3毫克% (正常值为20~30毫克%)。

诊断: 肝糖原累积病。证属气虚血瘀, 治以益气活血。处方: 黄芪20克, 白术10克, 云苓10克, 党参10克, 当归10克, 丹参10克, 柴胡6克, 升麻6克, 肉桂6克, 益母草10克, 制附片12克。水煎, 日服1剂。方中黄芪、党参、云苓、白术甘温益气, 振奋脾阳; 柴胡、升麻升提阳气; 附片、肉桂温肾以资脾阳; 当归、丹参、益母草补血活血、消痞化积、祛瘀生新。综观全方具有益气活血、化瘀消积之功。

服10剂后精神好转, 活动明显增多。自汗减少, 面色红润, 饮食有时有节, 一日三餐, 晨起后无饥饿难忍现象。腹围53厘米, 腹壁静脉曲张现象基本消失。肝脏较前变软、缩小, 肝在右肋弓下9厘米, 剑突下9厘米。苔薄白, 脉平。空腹血糖62毫克%。守方10剂。治疗20天, 精神好转, 自汗已愈, 大便略干, 舌质红, 苔微黄。为虑附桂久服助火伤阴, 前方减去附桂, 加僵蚕、枳壳以助消痞化积之功。依前法内服。经治疗35天, 实验室检查: 尿比重1.034, 酮体(-), 蛋白(-)。肾上腺素试验: 空腹血糖84毫克%, 注射肾上腺素后1小时血糖116毫克%。肝功能检查: 黄疸指数、总胆红素、凡登白氏、麝香草酚絮状试验、麝香草酚浊度试验等均正常。谷丙转氨酶415单位。血清钾4毫克当量/升, 钠148毫克当量/升, 钙11毫克%。蛋白电泳: 白蛋白60.9%, α_1 球蛋白3.6%, α_2 球蛋白9.4%, β 球蛋白12.3%, γ 球蛋白13.8%。经住院治疗43天, 面形恢复正常, 皮下脂肪减少, 肌肉较前结实。精神好, 食欲正常, 活动自如。体重12.5公斤, 身长增加1.5厘米, 腹围缩小至48厘米。肝质变软, 肝在右肋弓下4厘米, 剑突下4厘米。明显好转出院。

2. 朱××, 女, 8岁。就诊日期1977年10月12日, 门诊病历号: 216950。

患儿近三年来喜静, 稍活动就感觉疲乏。严重偏

• 本科进修大夫

食,喜食肉类食品,经常晨起后抽搐。三年来身长体重未增加。检查:发育欠佳,形体矮小,面容丰满,皮下脂肪较厚,肌肉松弛。智力发育较差。巩膜及皮肤无黄染。心肺(一)。腹软,肝在右肋弓下4厘米,表面光滑,质软,无触痛及叩击痛,肝上界位于右锁骨中线第五肋间隙。脾未触及。体重17公斤,身长96.5厘米。舌质淡红、脉沉细。实验室检查:空腹血糖55毫克%,麝香草酚浊度试验3单位,硫酸锌浊度试验7单位,高田氏试验(一),谷丙转氨酶150单位,血清蛋白结合碘2.5微克/100毫升,尿-17酮类固醇1.12毫克/24小时。葡萄糖耐量试验:空腹血糖75毫克%,服糖后30分钟血糖168毫克%,1小时血糖108毫克%,2小时血糖58.4毫克%。血、尿、大便秘常规检查未见异常。尿糖(一)。

诊断:肝糖原累积病。证属脾肾两虚,治以扶脾益肾,方用补中益气汤加味:黄芪15克,党参9克,白术9克,陈皮9克,升麻9克,柴胡9克,当归9克,炙甘草6克,巴戟天9克,枸杞子12克,肉桂3克,附片6克。每日一剂,水煎内服。补中益气汤益气扶脾。以巴戟天、枸杞子、肉桂、附片补肾阳益肾阴。全方具有扶脾益肾之功。

经治疗一月后已纠正偏食现象,食欲明显好转。精神好转,体力增强,活动增多。晨起后未再发生抽搐现象。体重18.5公斤,身长98.2厘米。心肺(一)。肝在右肋弓下3厘米。守原方之意,略加调整,依前法再进。1978年2月22日复诊:体重19公斤,身长99.5厘米。心肺(一)。肝在右肋弓下2厘米。苔薄白,脉细弱,唯食欲欠佳。在1977年10月12日方的基础上加山查9克,谷芽9克。再进20剂,自觉症状消失,活动自如,于同年入学,随访三年发育生长尚好。

小 结

1. 肝糖原累积病是一种先天性糖原代谢紊乱性疾病,目前尚无特效疗法。临床上以步履困难、神疲乏力、多汗、严重偏食、肝脏肿大,有的晨起后抽搐为特征,属中医所谓“气虚”、“痞块”等范畴。所治二例都是以脾气虚为本,用补中益气汤加减治疗。

例1由于气虚为本,气虚血行不畅,瘀血内阻,日久而致痞块。治以益气活血。以补中益气汤减甘草,加益母草、丹参为基本方进行治疗。用药43天,明显好转出院。

例2是脾肾两虚,但以脾虚为主。治以扶

脾益肾,以补中益气汤加入补肾的巴戟天、枸杞子、肉桂、附片为基础方,随症略为加减。治疗五个月,症状消失,肝脏缩小,身高、体重增加,明显好转。

从以上2例肝糖原累积病的治疗转归提示:补中益气汤加益母草、丹参等活血化瘀药(即益气活血法),补中益气汤加巴戟天、枸杞子、肉桂、附片等益肾药(即扶脾益肾法)治疗肝糖原累积病,初步观察有一定疗效,值得进一步研究。

2. 补中益气汤源于李东垣《脾胃论》。由黄芪、党参、白术、当归、陈皮、炙甘草、柴胡、升麻组成,具有补中益气,升阳举陷,甘温除热之功。现代药理提示:补中益气汤对改善机体蛋白质的代谢,防止贫血,增强体力,均有良好的作用。

补中益气汤加活血药丹参、益母草等,或加补肾药巴戟天、枸杞子、附片、肉桂等治疗肝糖原累积病,能明显地改善临床症状,提高血糖,使肝脏回缩,从而说明补中益气汤加活血化瘀药(丹参、益母草等),或加益肾药(巴戟天、附片、肉桂、枸杞子等),能促进肝糖原的代谢。是否能使机体产生葡萄糖-6-磷酸酶或激活葡萄糖-6-磷酸酶的活性,值得进一步研究。

大黄油治疗烧烫伤

河南省鹿邑县老公社卫生院 肖合聚

药物及制备方法:生大黄30克,冰片12克,芝麻油100克。先把大黄碾碎,过筛为细末,将芝麻油置小锅或搪瓷茶缸内,用火火烧沸,倒入大黄末,搅拌,过5分钟取下,加入冰片,待凉装瓶备用。

用法:伤面以1%新洁尔灭液消毒,剪去大水疱(小水疱不必剪)和剥脱皮肤,用生理盐水冲洗,湿棉球轻轻拭去伤面水分,再用干净毛笔搅匀药液,涂抹患处,4小时一次,至痂皮坚硬干燥时停药。

适应症:初期伤面尚未感染的Ⅰ、Ⅱ度或小面积Ⅲ度烧烫伤。焦痂溶解或痂下感染者忌用。伤面不可包扎,以利干燥。