

病例报告

韩—雪—柯氏病病案

刘振廷*

主题词 @ 韩—雪—柯氏病

1 病历摘要

王某某,男,3岁半。因颅骨进行性、多发性骨缺损,左眼球突出,烦躁不安,于1987年9月4日来我院门诊诊治。患儿于1987年3月在某院做过左侧股骨远端“嗜伊红肉芽肿”手术,出院后于当年7月发现患儿精神不好,左眼球外突,左顶颞部骨质缺损,搏动如凶,曾就诊于多家医院,诊为韩—雪—柯氏病。在某院住院2个月,一直服用强的松,每次10mg,每日3次,但是缺损灶逐渐增大,病灶数逐渐增多,院方试图改用化疗进行治疗,患儿家长未能接受而自动出院,于同年9月4日经本院门诊要求中医治疗。

刻诊:患儿神清,精神差,坐立需人扶持,发枯,面色晄白虚浮,饮食尚可,二便调。舌质淡嫩罩紫、舌苔白中间大片花剥(家属述:患儿自初生时即如此样舌苔),舌无痛感,脉沉细无力,两尺脉尤甚。查体:神清、精神反应可,左眼突出,无压痛,双眼无红肿,鼻对称,四肢活动自如,心、肺、肝、脾(一),颈软,生理反射存在,病理反射未引出。左颞顶、右额颞、顶枕部等3处颅骨骨质缺损,可及搏动,最大6cm×4cm,最小1cm×1.5cm,病灶周边压痛(+),颈、腋、腹股沟浅淋巴结肿大,有轻度压痛。外院颅骨正侧位X线片示,于额、顶、枕、颞、左眶外上缘均现地图样穿凿样骨缺损,前颅窝底蝶骨平面部分骨质断裂。

诊断:中医:骨蚀证,脾肾两虚型;西医:韩—雪—柯氏病。

治法:益气健脾,养血柔肝,补肾填精。

处方:黄芪15g,党参10g,白术10g,茯苓10g,陈皮5g,当归10g,山药20g,熟地黄15g,山茱萸10g,杜仲15g,菟丝子20g,肉苁蓉20g,骨碎补10g,丹参20g,白芍10g,龟甲20g(先煎),川续断10g,黄药子3g,生牡蛎30g(先煎),女贞子20g,枸杞子15g,阿胶珠20g,炙甘草20g,水煎,分2次服,每日服1次。同时逐渐减少强的松用量。

* 天津市北辰区南王平镇卫生院中医科(300402)

收稿日期:1999-08-03;修回日期:1999-10-25

2 治疗概况

服用上方2周后,患儿精神转佳,烦躁消除,喜玩。服药1月后,患儿一般情况良好,面现红润,能自己下地玩耍,白剥苔面积缩小,左眼球稍有回缩,颅未再出现新病灶,旧病灶无变化,颈、腋、腹股沟等处肿大的淋巴结全部消退。上方减去黄药子,如前法继服。当服药半年后,患儿精神体质良好,面色红润,头发黑亮,突出的左眼球较前回缩1/3,白剥苔时隐时现。服药至9个月时,颅骨X线片复查显示,无新的病灶出现,旧的病灶全面缩小,病灶周边无显著压痛;左眼球继续回缩,白剥苔偶现。届时已入夏,煎药不便,按上方减去黄药子,以其3倍量配制丸剂继续治疗,同时每日增服鹿茸粉0.3g。至1991年10月,颅骨X线片示,缺损灶全部愈合,未留痕迹;左眼稍有外突,脉弦长有力,舌红润、苔薄白,已达临床痊愈而停药。随访8年,未复发,患儿体质、智力发育正常,已读初中一年级。

3 病例讨论

韩—雪—柯氏病(Hand—Schüller—Christian disease)又称慢性弥漫性组织细胞增生症。

本病当属中医骨蚀证范畴。《灵枢·刺节真邪篇》有“内伤骨为骨蚀”的记载,发病机理与肾关系最为密切。肾生骨髓,肾受五脏六腑之精而藏之,以化髓生骨。肾虚骨髓不充,骨失濡养而融蚀缺损。患儿自初生即现白剥苔,为先天禀赋不足,脾肾两虚,津液不能上潮于口所致。肾虚骨失濡养,则骨不坚健;脾虚不能运化水谷精微以养先天,加重肾虚而骨质内伤融蚀;肾虚则肝失柔养,故而患儿烦躁、目珠外突;脾虚失运则水谷不能化精,聚成痰核发为癭肿。笔者以黄芪、党参、白术、山药、茯苓、炙甘草,益气健脾,健中州,升化源以养先天;以熟地黄、山茱萸、杜仲、菟丝子、肉苁蓉、龟甲、枸杞子、女贞子、骨碎补、川续断、鹿茸,大队补肾之品直补先天,强肾补骨;以当归、白芍、熟地黄、阿胶、丹参,养血柔肝,和血化瘀,助督强肾养骨;以生牡蛎、黄药子解毒散结消癭肿。药证中肯,终起沉疴。

该病证为虚损性疾病,因先天不足,后天失养,肾虚已极而发病,并且是以虚为主,虚实夹杂之证,短期治疗不见显效,疗程较长,医患需耐心坚持治疗。