

临

床

报

道

从肝论治强直性肌营养不良症 116 例

河北以岭医院肌萎缩专科(050091)

陈金亮 王殿华 张志慧

强直性肌营养不良症又名萎缩性肌强直,是一种常染色体显性遗传性疾病,临床上除了表现为多组肌萎缩和肌强直外,尚有身体其他多系统受累,如晶状体、皮肤、内脏、内分泌和生殖系统等,本病呈缓慢进展,部分患者因肌萎缩和心、肺并发症而在 40 岁左右丧失工作能力。关于治疗,西药主要应用奎宁、普鲁卡因酰胺、苯妥英钠等药,对改善临床症状有一定疗效,但不能阻止病情发展,我们于 1992~2002 年对本病从肝论治,以补肝柔筋缓肌之法组方用药,治疗强直性肌营养不良症 116 例,收到满意的治疗效果。现报告如下。

1 临床资料

116 例均系我院肌萎缩专科门诊和住院病例,其中男 94 例,女 22 例,年龄 6~55 岁,其中 6~10 岁 3 例,11~20 岁 38 例,21~30 岁 35 例,31~40 岁 17 例,41~50 岁 19 例,51~55 岁 4 例。病程 1~5 年 22 例,6~10 年 53 例,11~20 年 34 例,20 年以上 7 例,家族史阳性者 67 例。

116 例中面部、颈部、胸锁乳突肌肉萎缩者 89 例,呈斧头脸者 86 例,鹅颈者 87 例,合并上肢肌肉萎缩者 70 例,下肢肌肉萎缩者 35 例,咀嚼无力、吞咽困难者 91 例,发音不清、声音嘶哑者 46 例,眼睑闭合不全者 26 例,伴有胸闷、心悸、心前区不适者 35 例,足下垂 12 例,睾丸萎缩者 85 例,晶状体混浊者 34 例,视网膜变性者 31 例,额秃者 11 例;96 例患者用力握拳后放松困难,90 例患者用力咬牙闭嘴后不能马上张开,另有患者双眼紧闭后不能马上睁开,坐卧时间稍长不能马上起立行走,96 例患者叩击二头肌、背部肌等出现“肌球”。辅助检查,血、尿、便常规正常,10 例心肌酶(CPR)轻度增高,心电图 112 例呈肌源性损害,有大量强直性电位,47 例神经重复频率刺激,低频有衰减,98 例乙酰胆碱受体抗体(AchR-ab)阳性,肌活检 15 例均符合本病,16 例 X 线摄片颅骨增厚,蝶鞍较小,心电图检查异常 60 例(包括传导阻滞、P-R 间期延长、QRS 间期增宽、心房颤动等)。

2 治疗方法

自拟补肝柔筋缓肌之方:黄芪 60g,白芍 30g,木瓜 30g,当归 12g,何首乌 30g,白术 15g,赤灵芝 12g,川芎 9g,甘草 6g。兼有胸闷、心悸者合用生脉散加甘松、山茱萸、桑寄生;伴有咀嚼无力,吞咽困难者加乌梅、威灵仙;伴有发音不清,声音嘶哑者加蝉蜕、玉蝴蝶;合并晶状体视网膜病变者加枸杞子、菊花、密蒙花;食欲不振者合四君子汤加焦三仙,水煎服,每日 1 剂,每

剂两煎,每煎 200ml,早晚分服,2 个月为 1 个疗程,症状改善后中药煎剂据症加减,隔 2 天或 3 天服 1 剂,同时把服用方药制成丸剂,每服 9g,每日 3 次,治疗观察 3~6 个疗程,随访 2~5 年。

3 治疗结果

3.1 疗效判定标准(自拟):显效:萎缩肌肉显著增长,肌力明显增加,咀嚼无力、吞咽困难、发音嘶哑等症状明显改善,用力握拳后放松已不困难,叩击肌肉无“肌球”出现,心电图前后对比,肌强直电位明显减少或基本消失,神经频率重复刺激,低频无衰减,乙酰胆碱受体抗体恢复正常。有效:萎缩肌肉部分增长,肌力有增加,咀嚼无力、吞咽困难、发音不清等症状有一定改善,用力握拳后放松较前容易,心电图前后对比,肌强直电位减少,神经频率重复刺激,低频衰减不明显,乙酰胆碱受体抗体接近正常值,叩击肌肉无明显“肌球”出现。无效:萎缩肌肉无增长,肌力增加不明显,咀嚼无力、吞咽困难、发音不清等症状无明显改善,用力握拳后仍放松困难,叩击肌肉“肌球”出现如前,心电图对比,肌强直电位无明显减少。

3.2 治疗结果:显效 28 例(24.14%),有效 71 例(61.21%),无效 17 例(14.65%),总有效率为 85.35%。

4 讨论

我们提出从肝论治强直性肌营养不良症,予以补肝柔筋缓肌之法。方中黄芪为主药,补肝气,以助肝之生发条达。黄芪补肝气前贤有精辟见解,张锡纯《医学衷中参西录》曾言:“肝属木而应春令,其气温而喜条达,黄芪之性温而上升,以之补肝原有同气相求之妙用,愚自临证以来,凡遇肝气虚弱不能条达,用一切补阴之药皆不效,重用黄芪为主,而少佐以理气之品,服之覆杯即见效验”。白芍、木瓜、当归补血养肝生肌长肉,舒缓肌肉之强直;白术、甘草补中健脾,培土以荣木;何首乌补肝血益肾精,灵芝补养气血,二者均为滋补强壮之良药;川芎为血中气药,行血气,畅血脉,可使补药充分发挥滋润濡养作用。

中医辨治灼口综合征 34 例

广东省佛山市向阳医院(528000)

陈小青 谢俊山 伍志国 许家鏊

灼口综合征(BMS)是以舌部为主要发病部位,以烧灼样疼痛为主要表现的一组综合征,又称舌痛症、舌感觉异常、口腔粘膜感觉异常等。常不伴有明显的临床损害体征。无特征性的组织病理变化,但常有明显的精神因素,在更年期或绝经后期妇女中发病率高。其病因复杂,但精神因素占有突出位置,临床上较难治愈。我们通过中医辨证施治方法,配合心理治疗,取得良好的疗效,现总结如下。