

DOI: 10.13288/j.11-2166/r.2014.19.024

病例报告

中医辨证治疗小儿脑部结节性硬化症 1 例

陈腾飞¹, 姜思竹¹, 刘清泉^{2*}

(1. 北京中医药大学东直门医院, 北京市东城区海运仓 5 号, 100700; 2. 首都医科大学附属北京中医医院)

摘要 报告脑部结节性硬化症病例 1 例, 患者诊断明确, 经辨证使用中药治疗 1 年, 达到临床治愈, 且随访 10 个月病情未见反复。该患者中医辨证为肾精不足、肝郁化火、络脉瘀阻, 采用补肾填精、疏肝清热、活血通络法治疗, 方用丹栀逍遥散合六味地黄丸加味, 并配合中成药。

关键词 脑部结节性硬化症; 丹栀逍遥散; 六味地黄丸; 病例报告

结节性硬化症为常染色体遗传病, 是一种累及多系统的神经皮肤综合征, 可引起多系统的临床症状, 但以脑部损害最为突出。面部皮脂腺瘤、癫痫发作和智能减退三联征为本病主要特征, 而其中又以癫痫为最常见的首发症状, 且发病年龄普遍偏小^[1]。研究发现, 3 岁以内出现以癫痫为主的首发症状者占 67%^[2]。若癫痫反复发作可逐渐进展为难治性癫痫, 并进一步引起智能障碍和认知、行为异常^[3], 严重者可能出现小儿脑瘫的一系列表现。目前现代医学针对本病缺乏特异性治疗手段, 多以药物控制癫痫发作为主, 重者可采取手术治疗^[1,4]。

本病从临床症状来看, 属于中医儿科“五软”、“痫证”范畴。我们在临床中单纯采用中药治疗 1 例小儿脑部结节性硬化症, 报告如下。

1 病历介绍

患儿, 男, 5 岁。主因频发失神抽搐 2 年伴智力低下、右侧肢体痿软 1 年, 于 2012 年 2 月 20 日就诊。2 年前患儿无明显诱因出现平地行走时容易摔倒, 继又出现阵发肢体抽搐, 有时可伴有意识丧失, 且发作频率逐渐增加。CT 检查示: 颅内多发点状钙化灶, 建议 MRI 详查。继行头颅 MRI 检查示: 颅内多发异常信号影, 考虑结节性硬化可能 (2010 年 3 月 20 日, 图 1)。因无特效疗法, 患者就诊于某市急救中心, 行脑电图检查: 200 μ V 尖棘波。印象: 小儿异常脑电图 (左侧病变) (2010 年 3 月 24 日)。未予特殊处理。患者于当地某医院再次行头颅 MRI 检查示: 双侧侧脑室体旁及右顶

叶异常信号影, 考虑结节硬化、变性灶 (2010 年 3 月 30 日)。予以抗癫痫药物 (具体不详) 等对症处理, 症状无缓解, 病情有加重趋势。患儿父母遂自行停药, 症状进一步加重, 出现智力低下, 语言障碍, 左侧肢体萎软, 严重时不能站立行走。为求进一步治疗, 遂来就诊。刻下症: 患儿头偏向右侧, 右侧口角流涎, 右侧肢体痿软, 不能站立, 语言障碍, 频频呼喊, 失神抽搐每日间断发作 10 余次, 入睡及睡醒时发作尤甚, 纳少, 眠差, 大便每 3 日一行, 便质干, 小便黄。查体: 认知能力、记忆力、计算力下降, 检查不能配合, 语言困难, 颈软, 头偏向右侧, 右侧上下肢远端、近端肌力 I 级, 左侧肢体肌力 IV⁺ 级。舌淡红、苔白略腻, 双寸口脉弦而略数, 右寸口脉沉取时有涩象。符合结节性硬化症^[5] 主要特征: 突入脑室内的多发性室管膜下钙化结节 (影像学证据, 见图 1); 次要特征: 脑内结节 (影像学证据, 见图 1); 符合辅助特征: 婴儿痉挛症。右趺阳脉、右太溪脉较左侧细, 沉取皆有涩象。中医诊断: ①五软; ②痫证。辨证为肾精不足, 肝郁化火, 络脉瘀阻。治法: 补肾填精, 疏肝清热, 活血通络。①: 丹栀逍遥散合六味地黄丸加味。处方: 北柴胡 6g, 当归 5g, 白芍 9g, 茯苓 10g, 白术 10g, 炙甘草 6g, 薄荷 3g (后下), 熟地黄 9g, 山萸肉 6g, 山药 10g, 牡丹皮 10g, 泽泻 3g, 炒栀子 5g, 天麻 6g, 益智仁 10g, 杜仲 6g, 石菖蒲 10g, 郁金 12g, 钩藤 6g, 淡豆豉 6g, 芒硝 3g (分冲), 生姜 2 片。5 剂, 水煎服, 每日 1 剂, 分 2~4 次口服。②: 晨服六君子丸 6g, 夜服六味地黄丸 6g。

* 通讯作者: liuqingquan2003@126.com

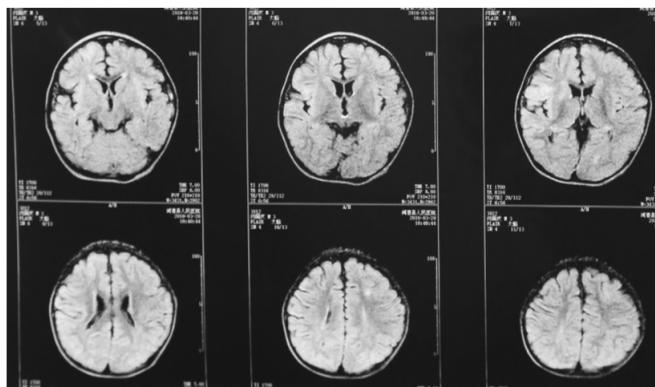


图 1 2010 年 3 月 20 日患儿头颅 MRI 图

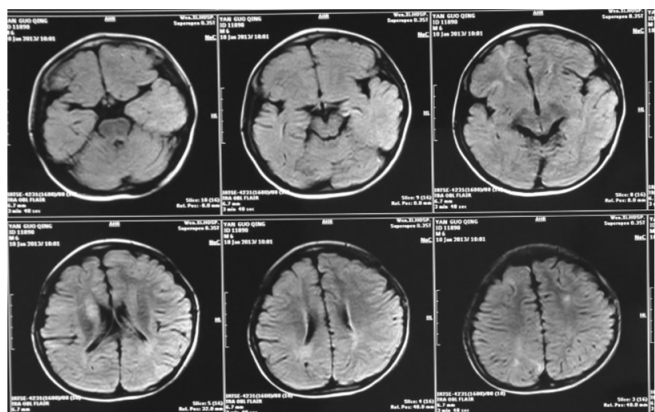


图 2 2013 年 1 月 10 日患儿头颅 MRI 图

2012 年 2 月 26 日二诊：患儿颈部可以直立，大便每日 1 次，便质正常。其余症状同前。查体：颈部肌力增强，可独立支撑头部，其余查体同前。仍宗前法，药物略作增减。处方：北柴胡 6g，当归 5g，白芍 9g，茯苓 10g，白术 10g，炙甘草 6g，熟地黄 9g，山萸肉 6g，山药 10g，牡丹皮 10g，泽泻 3g，炒栀子 5g，天麻 6g，益智仁 10g，杜仲 6g，石菖蒲 10g，郁金 12g，钩藤 6g，牛膝 15g，胆南星 6g，全蝎 3g。8 剂，水煎服，每日 1 剂，分 2~4 次口服。中成药同初诊。

2012 年 3 月 5 日三诊：患儿颈部形态正常，已不再呼喊，口角流涎症状较前减轻，纳食、睡眠明显改善，二便调。右侧肢体仍瘫软，不能站立。语言障碍，失神抽搐每日间断发作 10 次左右，发作程度较前减轻。查体同二诊。仍宗前法。处方：北柴胡 6g，当归 5g，白芍 9g，茯苓 10g，白术 10g，炙甘草 6g，熟地黄 9g，山萸肉 6g，山药 10g，牡丹皮 10g，泽泻 3g，炒栀子 5g，天麻 6g，益智仁 10g，杜仲 6g，石菖蒲 10g，郁金 12g，钩藤 6g，牛膝 15g，肉苁蓉 10g，胆南星 6g，全蝎 3g。14 剂，水煎服，每日 1 剂，分 2~4 次口服。中成药同初诊。

2012 年 3 月 19 日四诊：颈部形态正常，不再呼喊，口角流涎已止，右侧上肢可以适当抬举，纳眠可，二便调。余症状仍同前。查体：颈部肌力 V 级，右上肢远端肌力 II 级。双脉略弦，右脉涩象已消失。其余同前。仍宗前法。处方：北柴胡 6g，当归 5g，白芍 9g，茯苓 10g，白术 10g，炙甘草 6g，熟地黄 9g，山萸肉 6g，山药 10g，牡丹皮 10g，泽泻 3g，炒栀子 5g，天麻 6g，益智仁 10g，杜仲 6g，石菖蒲 10g，郁金 12g，钩藤 6g，牛膝 15g，胆南星 6g，全蝎 3g，清半夏 6g，僵蚕 6g。14 剂，水煎服，每日 1 剂，分 2~4 次口服。中成药同初诊，并嘱患儿家长，服药后若症状进一步改善且无明显不适，可继续服此方至 60 剂。

2012 年 5 月 20 日五诊：服药 2 个月，患儿右上肢力量恢复正常，可以拿杯子，下肢力量较前增加，可在搀扶下站立行走。智力较前改善，能重复简单话语。癫痫仍发作，每日 6 次左右。纳眠可，二便调。查体：语言欠流利，颈部肌力 V 级，右上肢肌力 IV⁺ 级，右下肢肌力 III⁺ 级，左侧肢体肌力 V 级。舌淡红、苔薄白，脉缓。仍宗前法。处方：北柴胡 6g，当归 5g，白芍 9g，茯苓 10g，白术 10g，炙甘草 6g，熟地黄 9g，山萸肉 6g，山药 10g，牡丹皮 10g，泽泻 3g，炒栀子 5g，天麻 6g，益智仁 10g，杜仲 6g，石菖蒲 10g，郁金 12g，钩藤 6g，牛膝 15g，胆南星 6g，全蝎 3g，僵蚕 6g，黄芪 15g，紫河车粉 5g（分冲）。30 剂，隔日 1 剂。如无不妥，可以服用 3 个月。

2012 年 8 月 26 日六诊：服药 3 个月，诸症进一步好转，癫痫未再发作，智力提高，语言较前流利，肢体力量增加，可以奔跑。查体：颈部肌力 V 级，双侧肢体肌力 V 级。舌淡红、苔薄白，脉缓。仍宗前法。处方：北柴胡 6g，当归 5g，白芍 9g，茯苓 10g，白术 10g，炙甘草 6g，熟地黄 9g，山萸肉 6g，山药 10g，牡丹皮 10g，泽泻 3g，炒栀子 5g，天麻 6g，益智仁 10g，杜仲 6g，石菖蒲 10g，郁金 12g，钩藤 6g，牛膝 15g，胆南星 6g，全蝎 3g，僵蚕 6g，黄芪 15g，紫河车粉 5g（分冲）。5 剂，研粉，冲服。每日 3 次，每次 5g。中成药同初诊。

2013 年 2 月 2 日七诊：病情平稳，未诉明显不适。查体同六诊。当地医院头颅 MRI 检查结果显示：结节性硬化（2013 年 1 月 10 日，图 2）。与 2010 年 3 月 20 日 MRI 对比，右侧侧脑室结节灶缩小。嘱继续服用散剂，配合服用培元通脑胶囊组成：制何首乌、熟地黄、天冬、龟甲（醋制）、鹿茸、肉苁蓉（酒制）、肉桂、赤芍、全蝎、茯

苓、水蛭(烫)、地龙、山楂、炙甘草]。逐渐进行家庭教育,以开发智力,建议 2013 年 9 月入学接受小学教育。

2013 年 12 月 22 日随访:病情平稳,平时所服药物仅培元通脑胶囊,达到临床治愈。

2 治疗分析

本例患儿以频发失神抽搐、智力低下、右侧肢体痿软无力为主要症状,病程较长,经抗癫痫治疗无效,为药物难治性癫痫,癫痫反复发作继发智力下降,属结节性硬化症病情较重的情况。

从中医角度分析,“五软”乃肾精不足,形体不能充养,口角流涎乃肾虚不能固摄,且三部脉以细为主,故肾精不足为病机之一。《黄帝内经》云“肝在声为呼,在变动为握”;“诸风掉眩,皆属于肝”。初诊时患儿频频呼喊,失神抽搐,皆肝风扰动之象,而大便干结,小便黄赤,脉弦数乃肝热之象。问诊患儿父母时得知,患儿喜被抱至户外,至户外则呼喊次数减少,盖因至户外则心胸舒畅,肝气得舒。综上分析可知,肝郁化热生风为病机之二。又因其右寸口、右太溪、右趺阳三部脉中,沉取皆见涩象,可知络脉瘀阻为病机之三。

小儿为稚阴稚阳之体,脏气轻灵,疏散之药不可戕害正气,补益之药不可碍生机。丹栀逍遥散加天麻、钩藤,疏肝清热兼有活血之效,且不伐正气;六味地黄丸加益智仁、杜仲,平补肾精壮筋骨摄涎唾,且不碍生机。石菖蒲、郁金合用,取其开窍益智之效,芒硝取其咸寒泻热通便之效。晨起服用六君子丸,时在脾经主令,以应升发之气,培补后天;夜间服用六味地黄丸,借阴经主令之时,缓缓填补肾精。

服药 5 剂后二诊,患儿头颈可直立,二便正常,故守方去芒硝,加入胆南星、全蝎增强定痫之力,加入牛膝补肝肾而走下肢,以促进肢体力量恢复;服药 8 剂后三诊,癫痫发作程度较前减轻,口

角流涎减少,已不再呼喊,于二诊方中加肉苁蓉一味,以增强填精之力;服药 14 剂后四诊,口角流涎止,右上肢力量较前增加;守方服用 60 剂后五诊,右上肢力量完全恢复,右下肢力量增强,可以在搀扶下行走,癫痫次数得到控制,智力和语言较前改善,病情渐趋稳定,守方加入紫河车粉以填精固本定痫;守方服用 3 个月后六诊,诸症向愈,改做散剂巩固疗效。

在本病例治疗过程中,没有相关的中医治疗方案或个案报道可以参考。本病例治疗中的主要特色在于坚持中医辨证思维。从现代医学角度来看,癫痫、智力低下、肢体无力皆是脑部结节病灶引起,故治疗的关键在消散结节。在最初的辨治过程中,曾反复思辨是否需要用散结的药物,如果需要散结,是化痰散结,还是活血消癥,还是软坚消石?最终认为,中医的特长在于调整体而治局部,此病例直接针对病灶治疗非中医之特长。遂四诊合参,详细询问病史,搜集所有能搜集到的症状,进行细致全面的中医查体,审病机而守方药,经过家属的长期配合治疗,取得了满意的治疗效果。

参考文献

- [1] 吴江. 神经病学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2010: 364-365.
- [2] 李花, 胡湘蜀, 沈鼎烈, 等. 伴有癫痫发作的结节性硬化症患者的脑电图特点 [J]. 脑与神经疾病杂志, 2013 (2): 81-83.
- [3] 梁雅珍. 癫痫与神经皮肤综合征 [J]. 中国实用儿科杂志, 2000 (9): 552.
- [4] 杨少青, 王延平, 廖卫平, 等. 结节性硬化致癫痫发作的临床特点及治疗观察 [J]. 临床神经病学杂志, 2002, 15 (4): 215-217.
- [5] Roach ES, Smith M, Huttenlocher P, et al. Report of the diagnostic criteria committee of the National Tuberosclerosis Sclerosis Association [J]. J Child Neurol, 1992, 7 (2): 221-224.

(收稿日期: 2014-01-27; 修回日期: 2014-03-20)

[编辑: 洪涛]

(上接第 1704 页)

- [6] 国家中医药管理局. 中医药局关于印发《中医医院中医药文化建设指南》的通知 [EB/OL]. // 中华人民共和国国务院公报, 2010, (第 10 期). [2009-08-07]. http://www.satcm.gov.cn/file2009/20090807075139.doc
- [7] 陈丽云, 严世芸. “和”的追求: 传统哲学视域中的中医学理 [J]. 华东师范大学学报(哲学社会科学版), 2011, 43 (2): 29-36. [8] 韩震. 论国家认同、民族认同及文化认同: 一种基于历史哲学的分析与思考 [J]. 新华文摘, 2010 (1): 106-117.
- [9] 余梓东, 李劲松. 中央民族大学学生民族观情况调查及

对策研究 [J]. 中央民族大学学报(哲学社会科学版), 2003, 30 (3): 26-27.

- [10] 罗勇. 少数民族大学生的民族观研究 [J]. 贵阳师范高等专科学校学报(社会科学版), 2004 (1): 75-77.
- [11] 丁邦平. 多元文化主义与科学教育改革 [J]. 民族教育研究, 2001, 12 (2): 65-69.
- [12] 佟瑞. 中医药文化对“藏”、“蒙”医药文化的形成和发展所产生的影响 [J]. 中国民族医药杂志, 2009, 15 (8): 3-4.

(收稿日期: 2014-03-07; 修回日期: 2014-04-18)

[编辑: 黄健]