

DOI: 10.13288/j.11-2166/r.2018.04.008

从中医玄府理论探讨系统性硬化症的诊治

苏敏慧, 陈剑梅, 钱先*

(南京中医药大学第一附属医院, 江苏省南京市秦淮区汉中路 155 号, 210029)

[摘要] 系统性硬化症可归属于中医学“皮痹”范畴, 但往往累及肺脏, 演变为“肺痹”“肺痿”等病。以玄府理论为指导, 系统阐述玄府与系统性硬化症的相关性, 认为玄府致病主要病机可归纳为气失宣通、津失布散、血行瘀阻、神失所用四类。从开玄府角度论治系统性硬化症可分为用药以辛为主的直接开通玄府法, 用药以通为主的间接开通玄府法, 以此分析玄府及开通玄府法在治疗中的重要性并指导临床。

[关键词] 系统性硬化症; 玄府; 气失宣通; 津失布散; 血行瘀阻; 神失所用

硬皮病 (scleroderma) 是一种临床病理下可见局限灶性或弥漫性皮肤增厚和纤维化的结缔组织病, 严重者可影响血管和心、肺、肾、消化道等多个内脏靶器官, 纤维化是其病理特征表现。一般局限性硬皮病不涉及内脏, 预后较好, 而系统性硬化症 (systemic sclerosis, SSc) 可累及多系统、多脏器。系统性硬化症总属中医学“痹证”中的“皮痹”范畴, 最常累及肺脏, 即成为“肺痹”^[1], 影像学早期可见明显的肺部间质性病变, 此时患者伴随或不伴随咳嗽、胸闷、气喘等症状, 若病程迁延不愈, 愈渐加重, 将发展成为“肺痿”。

玄府理论最早载于《黄帝内经》, 后经金元四大家之一刘河间不断发展, 至今仍然存续并在进一步完善。目前在系统性硬化症中应用该法阐释其治疗作用和机理鲜有提及, 我们试就此问题加以阐述。

1 玄府的含义

“玄府”一词首载于《素问·水热穴论》^{[2]77}, 有狭义和广义之分^[3]。狭义玄府主要指以发汗泄气为主要生理功能的汗孔。广义玄府则以刘河间论述较详细且全面, 即《素问玄机原病式·六气为病》所指出“然皮肤之汗孔者, 谓泄气液之孔窍也。……一名玄府者, 谓玄微府也。然玄府者, 无物不有, 人之脏腑、皮毛、肌肉、筋膜、骨髓、爪牙, 至于世之万物, 尽皆有之, 乃气出入升降之道路门户也”^{[4]10}。该论揭示了玄府结构至微, 功用至多, 分布至广, 且致病表现至繁的特点。因此,

玄府作为中医升降出入理论的基础结构, 不仅指遍布于全身各器官组织的无数微小孔窍, 还应包括各孔窍间相互交错联系的经络通道^[5]。广义的玄府在功能上主要是与气液、血脉、营卫、精神的运转流通有关, 且以通为顺、以闭为逆。

2 玄府与系统性硬化症的相关性

痹证的病因病机, 一言以蔽之, 即“风、寒、湿三气杂至合而为痹”。从皮肤的角度来说, “夫寒伤营, 营血内涩, 不能外通于卫; ……夫风伤卫, 卫气外泄, 不能内护于营; ……然风寒之邪, 皆由皮毛而入” (《本草纲目》), 外邪易从皮毛玄府、口鼻空窍侵入, 寒性收引, 可通过玄府腠理而使经脉收缩挛急, 致营血不和, 经脉闭阻, 发为皮痹。从肺的角度来说, “皮痹不已, 复感于邪, 内舍于肺” (《素问·痹论》), “皮毛者, 肺之合也。肺主卫气, 包罗一身, 天之象也, ……盖皮毛外闭, 则邪热内攻, 而肺气膈郁” (《本草纲目》)^[6]。风寒之邪侵袭人体肌表, 玄府闭塞, 邪气闭郁, 肺气失于宣散, 不得疏泄, 烦满喘呕, 发为肺痹。从狭义玄府的含义结合现代医学来看, 系统性硬化症的皮肤病理表现是皮肤汗腺受损或消失, 毛囊破坏, 皮肤真皮显著增厚, 胶原纤维明显增生。从广义玄府的含义来说, 两者相关性主要体现在玄府的生理作用方面。正常状态下, 玄府作为气升降出入的道路门户^[7], 气在玄府中运行从而形成了广泛的气机流, 为津液、血脉的运行提供动力保障, 尤其是在流通气液功能上更能体现^[8]。因此, 玄府致病归纳起来主要有以下四类, 即气失宣通、津失

* 通讯作者: moneyfirst1@163.com

布散、血行瘀阻、神失所用^[5]。

2.1 气失宣通

早期系统性硬化症患者感受风、寒、湿三邪，以寒邪为主，腠理密，汗孔闭，气失宣通，阳气郁而不达四末，皮肤表现为四肢末端怕冷，皮温偏低，皮肤紧张变厚，且干燥、无汗，皱纹消失，屈曲度减弱。根据玄府、腠理郁闭程度和病情进展的不同，皮肤逐渐与皮下组织相互联结，摸之变硬，不易提捏，表面可呈现蜡样光泽。

“皮痹不已，内舍于肺”，邪气通过玄府、腠理等由表入里，最常见累及的脏腑是肺部，病情轻浅，一般影响肺的宣发和肃降功能，引起轻度干咳等呼吸道症状。累及胃肠道，胃气通降功能失常，导致下腹胀满、便秘或腹泻，尤其是疾病后期往往会引起不完全性肠梗阻。

2.2 津失布散

邪气入里，玄府密闭，营卫运行失常发而为胀，津液运行受阻，停滞之处而生湿。《灵枢·胀论》曰“营卫留止，寒气逆上，真邪相攻，两气相搏，乃合为胀也”^[9]。硬皮病患者早期表现为皮肤轻度肿胀，通常水肿呈非凹陷性。肺外合皮毛，主行水，其为华盖，玄府密布。玄府在肺既可行呼吸从而吐故纳新，又可布津液从而通调水道。一旦病情进展，影响肺调节水液代谢的功能，加之原有的肺部气机不畅，可导致肺气痹阻。此期患者自觉症状明显，或咳嗽加重，或呼吸困难，胸部高分辨CT往往提示以毛玻璃或网格影或条索影样改变为特征的肺间质纤维化，病理可呈现间质增生、肺泡间隔内炎症细胞浸润^[10]。在运化津液过程中，脾之玄府所起的作用非常重要。大致过程是脾之玄府适度开阖，中焦将玄府内受气取汁成的津液在其气化作用下，源源不断地通过玄府向上、向外传送，直达三焦，或上入肺脏，或外输腠理。此期异常易致脾胃功能失常，可见食管或胃运动功能障碍，易呛水，吞咽有梗阻感，胃肠道功能紊乱，食则腹胀，纳运不佳。

2.3 血行瘀阻

《素问·举痛论》云“寒气入经而稽迟，涩而不行，客于脉外则血少，客于脉中则气不通”^{[2]113}，寒凝血脉，气机闭阻，更有甚者，玄府涩滞不通而致血行瘀阻，见四肢末端肤色白、皮温低，甚者表现为四肢末端麻木、青紫等血瘀征象。据报道，多数系统性硬化症患者病变初期即出现雷诺现象（或称肢端动脉痉挛症），约95%患者雷诺

现象长期存在，并且早于硬皮病其他症状^[11]，主要表现为在寒冷或情绪刺激后四肢远端相继出现白、紫、红三相反应，伴或不伴有疼痛、麻木感，其本质是血管病变。相关研究表明，皮肤、血管病变与甲襞微循环检查指标有较强的相关性^[12]，其中毛细血管的数量改变、不规则扩大、排列情况三项指标较能反映血管病变的程度。

玄府郁闭，津血停滞，化为痰瘀，滞于表皮局部则表现为皮肤色素沉着或色黑；阻于皮下，则失肌肤原本柔润弹滑之质，逐渐变硬，不易提捏，晚期皮肤变薄如羊纸，皮下组织和肌肉萎缩硬化紧贴于骨骼，有木板状坚硬感。瘀阻于肺，患者咳嗽或呼吸困难加剧，伴或不伴有口唇、舌质等其他部位瘀血征象，可伴或不伴肺动脉高压征象。病理提示肺成纤维细胞呈病理性增生、胶原蛋白大大沉积、生理和解剖无效腔通气腔增多、肺蜂窝样及网络样改变逐渐向中上肺蔓延，肺功能多提示弥散功能严重下降。病程迁延日久，渐成肺痿，如痰瘀互结，气血津液代谢失常，痰停瘀阻，则加重肺痿，陷入恶性循环，终致神失所用。

2.4 神失所用

刘河间在叙述玄府的功能时提出，“人之眼、耳、鼻、舌、身、意、神识能为用者，皆升降出入之通利也，有所闭塞，不能为用也”，即将疾病晚期种种神机失用的表现归结为广义上的玄府闭塞，正所谓“出入废则神机化灭，升降息则气立孤危”。该病晚期，气失宣通、津失布散、血行瘀阻，诸多病理因素交相错杂为患，互为因果，最终导致不可逆的病理改变。现代医学认为，此期主要特点为肌萎骨损，同时伴肺、心、肾等多脏器功能衰竭^[11]。中医学认为，肺朝百脉，心主神明，肺病损及心，导致心气不足，心血瘀阻，神明失司。古云“五脏之伤，穷必及肾”。

虽然玄府致病表现在以上四个方面，但是各个方面并不是截然分开的。气升降出入的过程中推动着津液的流动，津液在各脏腑内玄府布散中伴随着气的升降出入，因此肺主行水功能的发挥始终是伴随着气的运动。气失宣降和津液不布存在着内在的联系，两者可互为因果。当气机宣降和津液布散失常，又易停滞，留饮留瘀，血行不畅，前三者密切联系，可互为因果，神失所用则是最终的结果。

3 从开通玄府角度治疗系统性硬化症

当前系统性硬化症的治疗无特效药，西医主要

针对免疫、血管及胶原异常等病理因素和发病机制,以抗炎、免疫抑制和调节、改善血液循环以及抗纤维化为基础制定诊疗方案,但往往面临疗效不确切及毒副作用大等问题。中医治疗系统性硬化症通常根据疾病的活动性和严重性(包括累及的深度、范围)选择治疗方案,若病位局限、进展缓慢、病情轻浅可选择局部外治,若病变部位较深且弥漫、进展迅速、影响各脏器生理功能可选择系统治疗。玄府气液正常运行,则“五脏元真通畅,人即安和”^[13],故从开通玄府角度治疗系统性硬化症其治疗核心在于“唯以气血流通为贵”。从开通玄府角度进行治疗该病主要分为直接和间接两种方法^[14]。

3.1 直接开通玄府法

直接开通玄府时用药以辛为主。汪昂《本草备要·药性总义》云“辛者能散能润能横行”^[15],一般认为辛味药具有较强的开通作用,能发散、行气、行血。通过辛味药的发散作用,直接打开气血运行通路——玄府,从而宣通气血运行,这样不仅能开发肌表汗孔以解散表邪,同时也能透达贯穿全身脏腑经络、玄府孔窍。《素问玄机原病式·六气为病·热类》亦载“辛热之药,能开发肠胃郁结,使气液宣通,流湿润燥,气和而已”^[4]⁴⁴。从局部外治法来说,有洗法、熏法、敷法、擦法、熨法等。根据“外治之理即内治之理,外治之法即内治之法”理论,借助药物直接从腠理孔窍玄府透入,由表入里作用于周身,便可起温经通脉、疏畅玄府等功用,正如吴师机《理渝骈文·略言》中所述“须知外治者,气血流通既是补,不药补亦可”^[16]。

以辛味药开通玄府同样适用于需要全身系统治疗的内治法,如《神农本草经百种录》所载“轻扬上达,无气无味,乃气味中之最轻者,故能透出皮肤毛孔之外,又能深入积痰凝血之中。凡药力所不能到处,此能无微不至,较之气雄力厚者,其力更大”^[17]。宋代《圣济总录·皮痹》曰“治皮痹肌肉不仁,心胸气促,项背硬强,天麻散方。”方中可见一派辛散之药如天麻、附子、麻黄、防风、细辛、荆芥穗、蒺藜、杏仁、麝香等,并对皮痹、肺痹分风寒虚实进行论治,视病情不同分别选用羌活汤、防风汤、麻黄汤、五味子汤、杏仁丸等,这为利用辛味药直接开通玄府法提供了有力的证据。

3.2 间接开通玄府法

《灵枢·天年》中记载“血气虚,脉不通,

真邪相攻,乱而为引。”玄府作为气血津液运行的微观道路,不论何种原因导致玄府郁闭,易使体内气、津、血运行不循常道,情况进一步加重则引起气阻、津停、血瘀,多种病理因素和代谢产物相互夹杂,反过来加重玄府的闭塞,如此恶性循环,终致神失所用。基于此,应用间接开通法关键在“通”一字。叶天士指出“夫痛则不通,通字须究气血阴阳,便是看诊要旨矣”,从叶天士用药中可以看出,“通”并非专指通便一说,如非必要,叶天士很少应用大黄等峻下之品,余无不皆从气血阴阳着眼治疗。《医学真传·心腹痛》云:“调气以和血,调血以和气,通也;下逆者使之上行,中结者使之旁达,亦通也;虚者助之使通,寒者温之使通,无非通之之法也。若必以下泄为通,则妄矣”^[18]。邪郁者疏而通之,浊聚者泄而通之,络虚者辛以通之,木郁者发而通之,有瘀者祛而通之,如此种种,皆是通法。何秀山在《通俗伤寒论》按语中亦云“病无补法,开其郁,通其塞而已,固也”^[19]。“通”者,即是因势利导,促使气血津液正常运行。

有研究者在对中药治疗硬皮病的文献分析中列出了内服中药的功效分类,其中以活血化瘀、温经散寒和补益类药物为主,若按外治中药的功效分类,排前三位的分别是活血化瘀药、祛风湿药和温经散寒药,而活血化瘀贯穿内服外治法之中^[20]。由此可见,开通玄府不仅只有发散这一种成法。近代上海中医外科名家顾伯华在医案中记载一案例^[21],在3个多月时间内,不仅运用温散风寒之麻黄、桂枝,而且用温补肾阳之鹿角、肉苁蓉、淫羊藿、锁阳,活血通脉之丹参、当归、红花、地龙,同时加用低分子右旋酞酐以增加血流量、改善周围末梢循环,中西合璧,效如桴鼓。

4 小结

系统性硬化症是一类较为难治的结缔组织病,从现代医学的观点来看其病理改变并不单纯,炎症、自身免疫和血管病变三种病理改变交织在一起,治疗颇为棘手。目前临床实践虽然显示采用中西医结合治疗系统硬化症往往可达到更佳的疗效。通过查阅先贤应用经验,发现过度辛散行气易耗伤阴液,如宋代以前风药盛行,朱丹溪滋阴法实为纠偏而设,因此,应用直接玄府法时,宜酌情选用有针对性的风药,并辅以滋阴或适当配伍。对于部分顽症患者,可加用虫类药物搜风剔络,病久迁

延,多瘀多虚,可酌情加用活血通络、补气补血之品。另外值得注意的是,在诊断治疗过程中,可以采取诸如毛细血管镜等的现代检查手段帮助中医临床医生早期识别系统性硬化症血管病变,从中医角度观察寒凝血脉、气机闭阻、血行瘀滞等不同阶段和不同程度,拓宽中医望诊范围,将中医辨证引入微观,宏观和微观有机结合,从而有效客观地评估病情,进而评估和判定中医疗效。

参考文献

- [1]李济仁.痹证通论[M].合肥:安徽科学技术出版社,1987:8-9.
- [2]黄帝内经素问[M].田代华,整理.北京:人民卫生出版社,2005.
- [3]常富业,王永炎,高颖,等.玄府概念诠释(三):玄府的历史演变轨迹与述评[J].北京中医药大学学报,2005,28(2):5-6.
- [4]刘完素.素问玄机原病式[M].南京:江苏科学技术出版社,1985.
- [5]王明杰.刘完素“玄府”说浅识[J].河北中医,1984(4):7-9.
- [6]李时珍.本草纲目[M].北京:人民卫生出版社,1975:1009.
- [7]常富业,王永炎,高颖,等.玄府概念诠释(四):玄府为气升降出入之门户[J].北京中医药大学学报,2005,28(3):10-12.
- [8]常富业,杨宝琴,王永炎,等.玄府概念诠释(五):玄府流通气液功能的探讨[J].北京中医药大学学报,2005,28(4):13-15.
- [9]灵枢经[M].沈阳:辽宁科学技术出版社,1997:27.
- [10]蔡后荣,张湘燕,李惠萍,等.实用间质性肺疾病[M].2版.北京:人民卫生出版社,2016:28-48.
- [11]李燕村,张宗学,张伟.从“营卫不从”探讨系统性硬化症合并肺间质改变的中医病机演变[J].中医杂志,2017,58(9):745-747.
- [12]郑媛芳.甲襞微循环检查在系统性硬化症的诊断及病情评估中的作用[D].北京:北京协和医学院,2014.
- [13]田淑娥,张毅.“玄府理论”指导皮肤病外治法的机制浅析[J].湖南中医杂志,2015,31(6):19-20.
- [14]江玉,和中浚.从开通玄府认识熏洗疗法的作用机理[J].中华中医药学刊,2010,28(9):1861-1863.
- [15]汪昂.本草备要[M].北京:人民军医出版社,2007:1.
- [16]吴尚先.理瀹骈文[M].北京:中国中医药出版社,1995:11.
- [17]徐灵胎.神农本草经百种录[M]//刘洋,主编.徐灵胎医学全书.北京:中国中医药出版社,1999:68.
- [18]高士栻.医学真传[M].天津:天津科学技术出版社,2000:41.
- [19]徐荣斋.重订通俗伤寒论[M].北京:中国医药科技出版社,2011:27.
- [20]杨欢欢,吕军影.中药治疗硬皮病的文献分析[J].风湿病与关节炎,2013,2(3):36-37.
- [21]顾伯华.外科经验选[M].上海:上海人民出版社,1977:118-120.

Diagnosis and Treatment of Systemic Sclerosis based on Theory of Xuanfu (玄府) in Chinese Medicine

SU Minhui, CHEN Jianmei, QIAN Xian

(First Affiliated Hospital of Nanjing University of Chinese Medicine, Nanjing, 210029)

ABSTRACT Systemic sclerosis (SSc) can be attributed to skin Bi (痹) syndrome in Chinese medicine, but it is often involving the lungs, and evolves into lung Bi syndrome, lung Wei (atrophy, 痿) syndrome and other diseases. With Xuanfu (玄府) theory as a guide, this article systematically elaborates the relationship between Xuanfu and SSc, and raises that the main pathogenesis of the diseases caused by Xuanfu disorder can be summed up as 1) Qi diffusion and flow disorder, 2) impairment of fluid distribution, 3) blood stasis obstruction and 4) dysfunction of the spirit. From the perspective of opening Xuanfu, the treatment for SSc can be divided into 2 types, including 1) directly opening Xuanfu method mainly by acrid Chinese herbs and 2) indirectly opening Xuanfu method mainly by unblocking Chinese herbs, thus analyzing the importance of Xuanfu and the method of opening Xuanfu in the treatment as the guidance of clinical practice.

Keywords systemic sclerosis (SSc); Xuanfu; disorder of diffusion and flow of Qi; impairment of fluid distribution; blood stasis obstruction; dysfunction of the spirit

(收稿日期: 2017-08-14; 修回日期: 2017-11-02)

(C)1994-2021 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. 编辑: 崔京艳 jki.net