

· 病例报告 ·

叶景华治疗范可尼综合征 1 例

米秀华¹ 指导:叶景华²

(1. 上海市杨浦区中医医院肾内科, 上海市眉州路 34 号, 200090; 2. 上海市第七人民医院中医科)

通讯方式:talenty@yahoo.cn, 13916433693

[关键词] 老中医经验;范可尼综合征;中医药治疗;叶景华

叶景华老师出生于中医世家,师从沪上名医丁济万。是第三、第四批全国老中医药专家学术经验继承工作指导老师,享受国务院特殊津贴。叶老对肾的治疗有丰富的经验,兹举其治疗范可尼综合征病案如下。

1 病历摘要

鲁某某,男,64岁,2009年2月16日以“周身骨骼、关节反复疼痛31年,伴行走艰难27年”为主诉门诊就诊。患者1978年8月无明显诱因出现胸痛,渐至累及肋骨及背部,后至周身骨骼、关节疼痛,伴多发性骨折,骨折先后发生于肋骨、耻骨、肩胛骨等处,多次就诊于上海市某医院,考虑肾小管病变或代谢性骨病。1982年4月美中医疗交流会时,范可尼来上海某医院会诊,诊断为“范可尼综合征”,经住院治疗7个月后出院,遗留胸廓及脊柱畸形。予中性磷酸盐,每次75ml,每日4次,口服;维生素D₃,每次30万U,每周1次,肌肉注射至2009年2月来本院就诊时。患者31年来血磷、血钾始终低于正常值。近期血气分析:pH值7.27, H⁺53.3nmol/L, SB⁻3.4mmol/L, 血浆二氧化碳总量25.8mmol/L, 血磷0.6~0.7mmol/L, 血钾2.8mmol/L, 24小时尿糖21.76mmol/L, 尿磷26.52mmol/L, B超示:双肾形态缩小,反射稍模糊,符合内科肾病改变。2009年2月9日上海某医院查血磷0.7mmol/L。目前症见四肢骨骼及关节疼痛,易感冒,寐差,纳呆,口干引饮,大便干少,夜尿多。否认高血压病、冠心病等其他慢性病史,否认家族性遗传性病史、药物过敏史。查体:神志清晰,精神萎靡,面色无华,形体消瘦,轮椅推入诊室,全身浅表淋巴结未触及肿大,两肺未闻及干湿啰音,心脏各瓣膜听诊区均未闻及病理性杂音,腹部平坦,腹软无压痛,肝脾肋下未触及,舌体瘦小,舌红少苔,脉细数。血压120/80mmHg。中医诊断:虚劳,辨证为肾阴亏

损之证,法拟滋阴养肾,补肾壮骨。方药:生地黄、熟地黄各15g,枸杞子15g,制何首乌15g,川续断10g,五味子10g,甘草5g,怀牛膝15g,天冬15g,陈皮10g,当归10g,谷芽、麦芽各15g,徐长卿15g,杜仲15g,炒酸枣仁10g,炙鸡内金10g,砂仁3g,上方14剂,每日1剂,水煎服。2009年3月2日二诊:病者诉服药后无明显不适,左肩关节痛剧,仍寐纳差,大便正常,小便多,舌脉同前。上方加赤芍15g、落得打30g、刘寄奴10g、夜交藤30g,以加强消瘀止痛之利,14剂,服法如上。3月16日三诊:患者可持杖走入诊室,面色红润,诉左肩疼痛缓解,口腔溃疡再发,寐纳略改善,二便正常。上方加黄连5g、淡竹叶10g、合欢花10g,14剂,服法如上。3月30日四诊:诉精神明显好转,寐纳明显好转,仍有口腔溃疡,上方去枳壳、赤芍,加玄参10g,14剂,服法如上。4月13日五诊:患者口腔溃疡痊愈,无不适,纳增,舌红、薄苔,脉细,继服上方14剂。4月27日再诊,寐好,纳增,舌红、薄苔,脉细。2009年4月16日在上海某医院查血磷0.85mmol/L,化验结果系30余年首次恢复正常,嘱其继服上方14剂。5月11日复诊,患者无明显不适,口干减,寐安,纳可,大小便无异常,舌红、苔薄,脉平缓。继以滋阴养肾,佐以益气和胃,28剂水煎,每日2次口服,方药:太子参15g,生地黄、熟地黄各10g,黄精15g,枸杞子15g,黄芪15g,北沙参15g,石斛15g,谷芽、麦芽各15g,炒酸枣仁10g,炙鸡内金10g,制何首乌15g,夜交藤30g,枳壳10g,茯苓15g,砂仁3g,炙甘草5g。6月22日复诊,近2日舌尖痛,一般情况可,口干减,纳可,二便可,舌苔薄尖红,脉较细,2009年5月26日查血磷0.85mmol/L,调整方药如下,继服28剂。太子参15g,生地黄15g,黄精15g,枸杞子15g,黄连5g,沙参15g,石斛15g,谷芽、麦芽各15g,炒酸枣仁10g,制何首乌15g,百合15g,炙甘草5g,淡竹叶10g。8月3日复诊,患者安好,2009年7月14日查血磷0.93mmol/L,继服上方10剂。

2 按语

范可尼综合征是临床较罕见的肾近曲小管缺陷性疾病,本病主要病变在于肾近曲小管,从而影响肾小球滤出液中葡萄糖、氨基酸、磷酸盐及重碳酸盐(钠、钾、钙)的重吸收^[1]。临床特点为糖尿、氨基酸尿、胱氨酸尿、尿磷过高,血清钾、磷、钙降低,二氧化碳结合力降低,碱性磷酸酶增高^[2]。患者出现反复发作性四肢软瘫,口干、多饮、多尿、尿糖升高及消瘦、营养不良外貌,鸡胸、鹰爪状手指等复杂多样的临床症状,有明显的活动佝偻病的表现及体征。因此,临床往往被某组最为突出的症状干扰视线造成错觉,故易误诊为周期性麻痹、糖尿病、佝偻病等疾病。虽有酸中毒,但尿 pH 值相对增高,根据临床症状、体征及实验室检验结果综合分析,加之葡萄糖耐量试验正常等,则诊断明确。

其病因为原发性和继发性,原发性多与遗传有关,为染色体显性或隐性遗传,在婴儿或生后一年内出现症状,而凡广泛累及近端肾小管再吸收功能的疾病均有可能继发本病,以及某些获得性疾病,如多发生骨髓瘤、肾病综合征、肾移植、重金属中毒、口服过期药物(如四环素、氨基糖苷类抗生素、维生素 D 中毒)。诊断要点为近端肾小管酸中毒、佝偻病、烦渴、多饮、多尿、低钾、低磷、低钙、肾小管蛋白尿及基础病的相应表现。本病无根治办法,主要是对症治疗和治疗原发病。

追溯该患者病史,30 岁左右时,曾长期服用大量四环素,对于四环素是否过期已无从考证,发病时表现为骨痛,多发骨折,肾小管酸中毒及离子紊乱,尿磷、尿糖明显增加,完全符合范可尼综合征的临床表现,患者 30 年来长期口服中性磷酸盐,低磷的症状得以控制,但是不能完全纠正,血磷难以正常。口

服中药近半年来症状得到改善,生活质量大大提高,血磷正常已经 4 个月之久。

中医对此没有专门的描述,叶老师认为,该病应属“虚劳”范畴之肾阴虚证,或属于中医骨痿证。肾主骨生髓,肾虚骨无所主故出现骨痛,甚则出现骨折,肾主生长,发育,肾精亏损,而出现低磷等代谢障碍,口干及舌红少苔,脉沉细均为肾阴不足之象,故以滋阴养肾、填精壮骨、兼顾脾肺阴为治法,同时随症状表现不同,佐用清火泻热、凉血化瘀、清心宁神等治法,促进气血生化,改善骨代谢,达到患者阴阳平和,脏腑功能协调。如陈士铎《辨证录·痿证门》言:“肾空干涸,何能充足于骨中之髓邪?骨既无髓,则骨空无力,何能起立以步履哉?治法益太阴之阴水,以胜其阳明之阳火”,“胃气一生,而津液自润,自能灌注肾经,分养骨髓矣”。叶老师在该患者治疗时始终贯穿“三巧”之意。一是巧用养阴药,在养阴时注意肺脾肾三阴的息息相通,故用太子参、生地黄、熟地黄、黄精、枸杞子、北沙参、石斛、何首乌以填肾阴,滋脾阴,养肺阴。二是巧用理气药,在补阴同时巧用理气药,以免滋腻太过,不利于阴血生化。三是巧用和胃药,在治疗的全过程中佐用谷芽、麦芽、砂仁、鸡内金等化湿和胃之品,促进气血生化,以充肾精。

参考文献

- [1] Talal N, Zisman E, Schur PH. Renal tubular acidosis, glomerulonephritis and immunologic factors in Sjogren's syndrome[J]. Arthritis Rheum, 1968, 11(6): 774-786.
- [2] Shearn MA, Tu WH. Nephrogenic diabetic insipidus and other defects of renal tubular function in Sjogren's syndrome[J]. Am J Med, 1965, 39: 312-318.

(收稿日期:2010-05-11;修回日期:2010-06-30)

[编辑:黄健]

第三届全国中医肝病肿瘤痰病论坛暨诊疗不孕不育经验交流会

本次会议由北京聚医杰医药科学研究院等单位主办,拟定于 2011 年 5 月下旬在深圳市召开,特邀请各级中医、中西医结合医生和乡村医生、民间中医中的特色医疗名医参会交流。

1. 会议内容:(1) 专家讲座:特邀中医痰病学说的创始人、全国著名的中医肝病、肿瘤专家、湖北中医学院教授朱曾柏主讲中医药治疗乙肝、乳腺癌、肺癌、肝癌等肿瘤病和不孕不育症的辨证及治疗用药经验和从痰论治冠心病、脂肪肝、失眠、肥胖病、前列腺炎、便秘等病症的辨证和用药经验;(2) 特邀中医妇科专家、湖北中医学院黎烈荣教授介绍中医药治疗不孕不育和妇科常见病多发病的辨证治疗经验;(3) 会议代表交流中医特色医疗经验;(4) 表彰优秀的中医特色医疗名医;(5) 组织代表赴香港、澳门、珠海考察。2. 征文内容:中医药治疗肝病、肿瘤、痰病、不孕不育及各种疑难杂症常发病多发病的临床经验。须打印并附 200 字以内作者简介。3. 有关说明:(1) 入选论文将安排在有关杂志上发表,并颁发“优秀论文证书”和“继续教育学分证书”;(2) 择优授予“特色医疗名医”或“中医肝病名医”或“中医肿瘤名医”或“中医不孕不育名医”等称号(发证书和奖牌);(3) 请提前 30 天在当地公安局办好港澳通行证或护照。4. 会议费用:报名费 200 元、会务费、资料费和纪念品费 950 元,食宿及参观统一安排,费用自理;赴港澳参观者另付费每人 2000 元。5. 报名方式:请在 2011 年 4 月 20 日前将论文(无论文也可报名)、个人简历、参会申请(写上姓名、地址、手机号、邮编)、2 寸红底彩照 4 张及报名费(预定会期食宿用)一起邮寄至北京市 100036-98 信箱肝病痰病会务组李莹莹收,邮编:100036,电话:010-63772051,87013859,13366005273,会议详情请登录中国医学科学院(www.zgtsyl.com)的“通知及公告”栏。Email:100036-98@163.com