

芍药甘草汤加味治疗先天性和萎缩性肌强直症20例临床观察

解放军总医院 神经内科 中心实验室 汤洪川 曹起龙 杨左廉
沈定国 苏凤霞

先天性肌强直和萎缩性肌强直症是一种遗传性肌肉疾病,目前在治疗上尚无有效方法,我科1975~1982年应用芍药甘草汤加味治疗20例,取得了较好的效果,现报告如下:

一般资料

一、先天性肌强直病组10例,年龄20~30岁6例,31~40岁3例,41~50岁1例。病程2~25年,平均4年半,全部为男性,有家族史3例。症状与体征:肢体肌肉呈现肥大丰满者6例,全部病人始动缓慢,起步、起跑时间3~15秒,平均7秒,握拳后伸开时间5~60秒,平均15秒。叩敲肢体肌肉出现肌丘,持续时间6~80秒,平均8秒。寒冷、疲劳、饥饿或心理紧张等因素均可诱发加重。肌电图全部呈现强直电位,持续10~80秒以上,平均15秒。4例肌肉活检未见特异性改变。

二、萎缩性肌强直症组10例,年龄10~20岁1例,20~30岁4例,31~40岁4例,41~50岁1例;病程2~24年,平均6年;男性7例,女性3例,有家族史7例。症状与体征:咀嚼肌、颞肌及颈部肌肉萎缩10例,上肢肌萎缩6例,下肢肌萎缩3例,眼睑闭合不全5例,咀嚼或吞咽困难3例,发音含糊不清或嘶哑5例。全部病人始动缓慢,起步、起跑时间3~10秒,平均6秒,握拳后伸开时间6~50秒,平均12秒。叩敲肢体肌肉出现肌丘持续时间10~60秒,平均8秒。睾丸萎缩5例,白内障5例。肌电图全部呈现强直性电位,持续时间5~60秒,平均20秒,并伴肌原性受损。5例肌肉活检符合肌原性改变。

治疗与结果

一、治疗方法:根据中医辨证主要采用养血柔肝、舒筋解痉法则。方药:白芍40g 甘草25g 牛膝25g 木瓜25g 蝉衣12g 薏苡仁30g 僵蚕12g,每日一剂,最短30天,最长80天,一般50天为一疗程。

二、疗效判定标准及结果:

1. 疗效判定标准:(1)临床治愈:肌强直症状与体征基本消失,肌力恢复正常;肌电图肌强直电位

偶可引出或消失。(2)显效:肌强直症状与体征消失80%,肌力恢复80%;肌电图肌强直电位持续时间较治疗前减少50%。(3)有效:肌强直症状与体征有好转,肌力有恢复;肌电图肌强直电位持续时间较治疗前有缩短。(4)无效:肌强直症状基本存在;肌电图肌强直电位持续时间未减少。在测定肌强直症状和肌电图肌强直时间条件基本一致。

2. 结果:先天性肌强直病组,临床治愈1例,显效4例,有效5例;萎缩性肌强直病组,临床治愈2例,显效4例,有效4例。

讨论

先天性肌强直与萎缩性肌强直,相当于中医痿症范畴,病位于肝脾。《素问·痿论》“肝主身之筋膜”,肝之所以主筋膜主要由于筋膜有赖于肝血的滋养,只有肝血充盈,才能“淫气于筋”使筋膜得到濡养而维持正常的运动。若不足,血不养筋,而出现屈伸不利,筋挛拘急。“脾主身之肌肉”,人体的四肢需要脾气输送营养,才能维持其功能活动,输送营养充足则四肢轻劲有力;脾失健运,四肢倦怠无力。依据上证,故施以健脾柔肝、舒筋解痉之法,主方芍药配甘草和肝脾舒挛急,薏苡仁健脾,牛膝补肝活血,木瓜舒筋活络,僵蚕与蝉衣解痉,故而收效。结合近代药理的研究芍药有中枢性镇痛和抑制脊髓反射作用,甘草有镇静抑制末梢神经作用,二药同用可治疗中枢性或末梢性肌肉痉挛,薏苡仁有解痉作用,薏苡仁油能减少运动肌肉的挛缩,蝉衣有镇静作用,使动物活动减少,且具有神经节阻断作用,使横纹肌张力降低,反射迟纯,僵蚕有抗癫痫抗强直作用。至于进一步的有效机制尚待探讨。

目前认为先天性肌强直,萎缩性肌强直症与膜的缺陷有关,一些作者证明肌强直现象发生与 Cl^- 渗透性下降,产生了膜的折返激动有关。Mawatari还证明了萎缩性肌强直症时,细胞膜 Na^+ 、 K^+ 、ATP活性改变,因此上述中药作用的机理可能对恢复细胞膜的稳定性有一定作用。(参考文献略)

(本文曾蒙我院中医科赵冠英付主任军医协助,特此致谢)