

DOI: 10.13703/j.0255-2930.20200907-0006

中图分类号: R 246.1 文献标志码: B

庞贝病案

王小峰^{1△}, 熊道海¹, 杜凌哲², 杜锐^{2✉}(¹ 新疆医科大学第五临床医学院康复医学科, 乌鲁木齐 830000; ² 湖北襄阳正康中医医院骨伤科, 襄阳 441000)

[关键词] 庞贝病; 痿证; 针刺; 脊柱整复

患者, 男, 18 岁, 55 kg。初诊日期: 2020 年 6 月 10 日。主诉: 发现转氨酶升高 9 年、脊柱侧弯 4 年。现病史: 2011 年 8 月体检示: 丙氨酸氨基转移酶 202 U/L, 天冬氨酸氨基转移酶 156 U/L, 无不适症状, 以“肝炎”于多家医院就诊, 行护肝等(具体不详)治疗, 效果不佳。2014 年出现站立、行走身体向右倾斜, 未引起重视。2015 年行左肱二头肌组织学、酶组织化学及电镜检查, α -葡萄糖苷酶(GAA)基因及酶活性检测, 诊断为代谢性肌肉病(庞贝病)。2016 年出现脊柱侧弯, 呼吸费力, 进餐困难, 日常活动明显受限。2017 年行胸腰段脊柱融合(PLF)术, 术后呼吸、活动能力改善, 后每年于当地医院口服中药 2 个月。2019 年 6 月肌力出现下降, 行走困难、呼吸费力, 2020 年 1 月静脉滴注注射用阿糖苷酶 α (550 mg) 治疗, 日常活动能力较前改善, 但仍明显受限。刻下症: 消瘦, 神情倦怠, 动作迟钝, 面色萎黄, 舌红、苔白, 脉沉细弱。查体: 神清, 语利, 口角对称, 舌居中, 颈椎后凸, 抬额费力, 胸锁乳突肌、头夹肌、斜方肌肌张力低, 双侧肺下界移动度 4.0 cm, 腹软、凹陷, 双上肢肌力 V 级, 颈屈肌 I 级, 颈伸肌 I 级, 双髋屈肌 I 级, 双大腿肌肉萎缩, 膝屈肌 III 级, 膝伸肌 IV 级, 双足背屈肌 IV 级, 深浅感觉对称, 双上肢腱反射(+), 膝反射(-), 跟腱反射(++), 右巴宾斯基征(±)。辅助检查: 脊柱正侧位片示: PLF 术后胸腰段固定稳定; 颈椎正侧位片示: 向左倾斜约 30°、生理曲度向后反弓。西医诊断: 庞贝病(糖原贮积病 II 型); 中医诊断: 痿证(脾肾阳虚, 筋枯脊隆)。治则: 健脾益气, 温补肾阳, 荣筋正骨。①颈椎、骶椎整复: 患者先取坐位, 医者站在患者身后, 左手拇指放在反弓颈椎椎体棘突旁的上下关节突处, 向前压紧形成定点, 右手托住患者下巴, 使颈部后屈并向右后旋转, 形成动点, 通过闪动力使颈椎结构快速复位; 后取右侧卧位, 右下肢

伸直前屈 50°~60°, 左下肢屈髋屈膝, 踝关节勾住右下肢小腿, 医者左手放在患者左肩前部, 向后发力, 右手豆状骨紧压 S₁ 椎体后上缘, 向前发力, 形成动点, 通过闪动力调整骶椎结构^[1]。②刃针: 患者取俯卧位, 面部置治疗床空隙处, 常规碘附消毒, 使用 0.50 mm×40 mm 刃针松解足太阳经筋之后枕部、颈部肌肉群, 刃针刃的方向与肌纤维走行一致, 进针层次为皮肤、皮下脂肪、浅筋膜、深筋膜、肌肉, 进针不宜过深, 纵行切刺, 不留针, 依次松解头后大、小直肌, 颈部回旋肌、多裂肌、头颈夹肌及棘间、棘上韧带^[2]。刃针治疗结束后针刺处拔火罐, 留罐 5 min。③针刺: 患者取仰卧位, 碘附消毒针刺部位, 使用 0.35 mm×40 mm 毫针, 太阳穴以 45° 角向内向下刺 25~38 mm, 达翼外肌; 以前顶穴为起点, 沿冠状缝向两侧、沿矢状缝向后各平刺 25~38 mm, 后顶穴沿矢状缝向前平刺 25~38 mm, 留针 30 min。以上操作 10 次为一疗程, 第 1 个疗程隔日 1 次, 第 2、3 个疗程 2~3 d 1 次。治疗 30 次后(期间静脉滴注注射用阿糖苷酶 α 550 mg 治疗)患者仰头抬腿较前有力、灵活, 颈椎后凸减轻, 肢体肌力, 特别是颈屈肌肌力改善, 生活能力明显提高, 颈椎曲度和呼吸功能改善。查体: 口角对称, 舌居中, 颈椎后凸, 头夹肌、颈夹肌饱满, 胸锁乳突肌、头夹肌、斜方肌肌张力正常, 双侧肺下界移动度 5.5 cm, 腹软、凹陷, 大腿肌较前饱满、坚实, 双上肢肌力 V 级, 颈屈肌 II⁺级, 颈伸肌 III⁺级, 髋屈肌 II⁺级, 膝屈肌 III⁺级, 膝伸肌 IV 级, 双足背屈肌 IV 级, 深浅感觉对称, 双上肢腱反射(+), 膝反射(-), 跟腱反射(++), 右巴宾斯基征(±)。2020 年 8 月复查全脊柱正侧位片示: 颈椎侧偏已基本恢复正常, 上颈段略有反弓, 下颈段已有生理曲度。随访 1 个月, 病情稳定, 症状无反复。

按语: 庞贝病是糖原贮积病中的第 II 型, GAA 活性下降是其发病基础, 诊断金标准为皮肤纤维母细胞或肌肉组织 GAA 活性测定^[3]。庞贝病患者基因变异,

✉通信作者: 杜锐, 副主任医师。E-mail: 565970177@qq.com

△王小峰, 新疆医科大学硕士研究生。E-mail: 2078891455@qq.com

导致 GAA 合成缺乏, 糖原不能降解, 肌肉供能障碍, 肢体无力; 糖原在溶酶体内堆积, 引起溶酶体肿胀、破裂, 其他酶漏出, 组织破坏。庞贝病以骨骼肌、心肌糖原异常沉积为特点, 引起骨骼肌和心肌功能异常。根据发病年龄、器官受累程度及预后分为婴儿型、儿童型、成人型。成人型常表现为近端肢体无力、脊柱生理曲度反向改变(颈椎反弓、胸椎前凸、腰椎反弓)、脊柱侧弯及呼吸功能下降^[4], 治疗采用“从脊论治”原则。中医整脊疗法源远流长,《素问·骨空论》中论述督脉入脊贯通于脑, 统率人体阳气, 从而提出“从脊论治”。本案通过脊柱整复, 使错位的关节得以复位, 穿行于痉挛、高张力肌肉下的血管压力下降, 血流顺畅、血管通达。软组织损害时其内压力增高, 导致“不通”和局部微循环障碍, 刃针松解后枕部可活血化瘀、通经活络。太阳穴为经外奇穴, 前顶、后顶穴隶属督脉, 针刺上述穴位, 使气血通畅, 髓海充实, 骨正筋荣。各疗法协同调理气血, 使肌肉得以濡养。人重组 α 葡萄糖苷

酶用于治疗庞贝病, 但只是一种替代补充治疗, 长时间使用可产生抑制性抗体, 药物疗效减弱, 且该药费用昂贵^[5]。针灸疗法具有简捷、安全、价格合理的优势, 本案证明针灸疗法对成人型庞贝病有明显改善作用。

参考文献

- [1] 吕选民, 常钰曼, 吕金豆. 现代中医整脊学[M]. 西安: 世界图书出版西安有限公司, 2018.
- [2] 田纪钧. 中医微创刃针治疗学[M]. 北京: 中国中医药出版社, 2019.
- [3] 张成, 王惊. 糖原贮积病 II 型发展史[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2018, 18(8): 563-572.
- [4] 中华医学会神经病学分会, 中华医学会神经病学分会神经肌肉病学组, 中华医学会神经病学分会心电图与临床神经生理学组. 中国肌病型糖原累积病诊治指南[J]. 中华神经科杂志, 2016, 49(1): 8-16.
- [5] 李素萍, 邓晓莉, 徐玲玲, 等. 重组人 α 葡萄糖苷酶替代治疗青年型糖原贮积症 II 型的管理和不良反应的预防[J]. 实用临床护理学电子杂志, 2017, 2(14): 131-132.

(收稿日期: 2020-09-07, 编辑: 陈秀云)

编辑部在售杂志明细

因编辑部淘宝网店被黑, 现无法正常使用, 购买杂志请直接支付宝转账, 支付宝账号: zhenjiuguangfa@aliyun.com, 转账前请先加好友, 以便沟通。现将编辑部出售中的杂志品种附录于后, 欢迎购买。早年杂志所剩无几, 售完为止, 先到先得!

《中国针灸》杂志 2002-2020 年合订本价目表

合订本	原价 (元/册)	现价 (元/册)	快递费 (元/册)
2002 年	100	80	25
2003-2004 年	120	90	25
2005-2006 年	130	100	25
2007-2008 年	140	110	25
2011、2013 年	170	140	25
2012 年	170	170	25
2014 年(1-12 期)	216	200	25
2015 年(1-12 期)	216	200	25
2016 年(1-12 期)	216	200	25
2017 年(1-12 期)	300	300	25
2018 年	320	320	30
2019 年	398	398	0
2020 年	398	398	0

注: 合订本每年 1 册, 2014-2017 年为单行本, 合订本已售罄。

另出售部分《针刺研究》杂志, 2017 年(1-6 期), 25 元/册; 2018 年(1-12 期), 20 元/册; 2019 年(1-12 期), 25 元/册。

亦可通过邮局汇款购买, 邮编: 100700, 收款人地址: 北京东直门内南小街 16 号, 收款人姓名: 中国针灸编辑部。

联系人: 马兰萍 张新宇 联系电话: 010-84046331, 010-64089349

(本次活动最终解释权归《中国针灸》《针刺研究》编辑部)

《中国针灸》杂志增刊价目表

增刊	原价 (元/册)	现价 (元/册)	邮寄挂号费 (元/册)
2005 年	27	20	3
2007 年	27	20	3
2008 年	30	20	3
2009 年	27	20	3
2010 年	30	20	3
2011 年	30	20	3
2013 年	46	20	3
2015 年	35	20	3



用支付宝扫二维码, 加我好友