

DOI: 10.13703/j.0255-2930.2017.11.015

中图分类号: R 246.6 文献标志码: B

Emery-Dreifuss 型肌营养不良案

王 卉¹△, 邹 伟²✉

(1.黑龙江中医药大学, 哈尔滨 150040; 2.黑龙江中医药大学附属第一医院针灸三科, 哈尔滨 150040)

患者, 女, 33 岁, 于 2015 年 9 月 26 日来我科就诊。主诉: 四肢无力 3 年余, 加重 1 年。现病史: 3 年前产后出现四肢无力, 日常生活劳动尚可, 未予重视, 未进行任何诊治。近 1 年四肢无力加重, 双下肢明显, 行走不稳, 蹲位站立困难, 上楼困难, 背部不适, 双上肢抬举力弱。曾用激素药物治疗(具体药物不详), 症状未见明显好转。查体: 神志清楚, 面色晦暗, 形体适中, 体位被动, 双上肢近端肌力 V 级减, 双上肢远端肌力 V 级, 双下肢近端肌力 IV 级, 双下肢近端肌力 V 级, 肌张力正常, 双下肢腱反射减弱, 深浅感觉正常, 病理征(-), 颈强直(-), 舌淡、苔白, 脉细数。辅助检查: 四肢肌肉 MRI 示双下肢肌肉散在炎性渗出性改变。肌肉活检报告示肌组织呈肌病样改变, 有免疫因素介导, 可见不典型破碎红纤维, 部分肌细胞膜表达 dysferlin 阴性。基因检测报告显示该样本在 Emery-Dreifuss 肌营养不良 4 型, 脊髓小脑共济失调 8 型相关基因 SYNE1 发现一处杂合病变。西医诊断: Emery-Dreifuss 型肌营养不良; 中医诊断: 痿证, 证属脾胃亏虚, 精微不运。治则: 健脾益气, 通阳活络。取穴: 百会、曲髻、印堂、肩髃、曲池、手三里、合谷、足三里、三阴交、血海、阳陵泉、风市、悬钟。操作: 患者取仰卧位, 选用 0.35 mm×40 mm 毫针, 百会针尖向曲髻方向透刺, 与皮肤呈 30°角斜刺进针 15 mm; 印堂向下平刺 10 mm; 合谷、手三里、肩髃和曲池直刺 20 mm; 足三里、三阴交和血海直刺 25 mm; 阳陵泉、风市和悬钟直刺 25 mm。针刺以提插捻转补法为主, 每日 1 次, 留针 50 min。治疗 1 周后, 患者背部不适逐渐减轻, 四肢较前有力。第 5 周患者无明显背部不适, 可缓慢上楼, 蹲位可缓慢起立。持续治疗第 7 周, 患者四肢无力症状已消失, 查体四肢肌力正常, 体位自如, 遂停止针刺治疗。治疗结束 6 个月后回访, 患者预后良好未复发。

按语: Emery-Dreifuss 型肌营养不良(EDMD)是一种罕见的特殊类型的原发性肌营养不良症(PMD)

的。患者早期出现肢体关节挛缩和缓慢进展的肢体肌肉萎缩与无力, 后期可累及心肌与心脏传导。在治疗方面尚无根治性治疗方法, 糖皮质激素是目前唯一被循证医学认可的可有效延缓病程的药物, 但仅为一过性疗效, 且长期口服糖皮质激素不良反应明显, 最常见的有肥胖、骨质疏松、应激性溃疡、高血糖、精神症状等^[1]。

肌营养不良属中医学“痿证”的范畴,《素问·太阴阳明论》曰:“四肢皆禀气于胃而不得至经, 必因于脾, 乃得禀也。今脾病不能为胃行其津液, 四肢不得禀水谷气, 气日以衰, 脉道不利, 筋骨肌肉皆无气以生, 故不用焉。”患者由于产后气血亏虚, 中气受损, 脾胃受纳、运化、输布水谷精微的功能失常, 日久肢体筋脉失荣, 阳气不布, 故肢体痿软渐渐加重。治当以通阳活络、健脾益气为法。百会、印堂位于督脉, 具有督领全身阳气、统率诸阳经之功能, 又“脑为元神之府”, 配以透刺曲髻可以通过脑神对脏腑经脉气血的功能活动进行调控。现代医学研究^[2]认为针刺百会透曲髻穴可以升高或降低双侧大脑运动功能区域中葡萄糖的代谢, 从而诱导与运动相关的某些区域神经组织兴奋, 补偿或协助受损的神经网络, 促进运动功能重建。肩髃、曲池、手三里、合谷均属手阳明大肠经, 因阳明经多气多血, 既利于局部经气的疏通, 又利于全身经气的通畅, 达到气行则血行、以气统血的目的。阳陵泉、风市属足少阳胆经, 施用捻转补泻手法, 以驱邪扶正, 壮筋补虚。据《针灸甲乙经》悬钟是足三阳络, 又为八会穴之髓会, 用补法针刺该穴可激发三阳经阳气、补髓壮骨。足三里与三阴交配伍, 一脾一胃, 一表一里, 一纳一运, 阴阳相配, 相互制约, 相互促进, 健脾和胃。再配以血海, 益气生血通络。诸穴相配, 以达到健脾统血、益气通阳的目的。笔者采用针刺方法, 从通阳活络、补脾益气入手, 取得较好疗效, 并且无西药不良反应, 值得进一步研究。

参考文献

- [1] Moxley RT, Pandya S. Weekend high-dosage prednisone: a new option for treatment of Duchenne muscular dystrophy[J]. Neurology, 2011, 77(5): 416-417.
- [2] 石现, 左芳, 田嘉禾, 等. 针刺头穴对中风患者大脑运动功能区糖代谢的影响[J]. 针刺研究, 2005, 30(3): 167-170.

(收稿日期: 2016-12-24, 编辑: 王晓红)

✉通信作者: 邹伟(1965-), 男, 教授。研究方向: 针刺治疗神经系统疑难杂病。E-mail: kuangzou1965@163.com

△王卉(1990-), 女, 黑龙江中医药大学 2015 级针灸推拿专业硕士研究生。E-mail: 1184716920@qq.com