

# 痿病（进行性肌营养不良）中医诊疗方案 (2018年版)

## 一、诊断

### （一）疾病诊断

#### 1. 中医诊断标准

参考《实用中医内科学》<sup>[1]</sup>及《中医内科常见病诊疗指南中医病证部分》<sup>[2]</sup>。

（1）以肢体筋脉弛缓，软弱无力，甚则肌肉萎缩，弛纵瘫痪为主症。

（2）可伴有筋骨挛缩，肢体变形，甚心悸气短，呼吸困难。

（3）家族可有多人发病。

#### 2. 西医诊断标准

参照《3200个内科疾病诊断标准》<sup>[3]</sup>、《神经病学》第六卷肌肉疾病<sup>[4]</sup>、2016年假肥大型肌营养不良症诊治指南<sup>[5]</sup>拟定。

（1）临床特点：①具有慢性起病进行性加重特点，部分患者有家族史。②以肢体肌肉萎缩无力为主要临床表现，可伴眼肌、面肌、咽喉肌等无力，可伴关节、脊柱变形。严重者可累及呼吸肌和心肌，出现心功能不全及呼吸功能不全。

（2）辅助检查：①心肌酶检测：多明显升高，以血清磷酸肌酸激酶为主，高达正常值的数倍甚数百倍。②肌电图检测：表现为MUP时限变窄，并为均匀小电位的肌源性损害。③肌肉活组织检查：符合进行性肌营养不良特点。④基因检测：支持进行性肌营养不良诊断。

### （二）证候诊断

参照《实用中医内科学》<sup>[1]</sup>及《中医内科常见病诊疗指南中医病证部分》<sup>[2]</sup>

#### 1. 脾肾不足，督脉亏虚证

肢体萎软无力，肌肉瘦削，甚不能坐、立、行走。或伴脊柱、关节挛缩变形，或畏寒肢冷，或大便溏薄，舌淡胖，苔白，脉沉细。

#### 2. 脾胃虚弱，气血不足证

肢体萎软无力，肌肉瘦削，腰部及双下肢近端无力为重。或纳差腹胀，面色萎黄；或大便稀溏，或多汗气短。舌质淡，苔薄白，脉细弱。

#### 3. 肝肾阴虚，精血不足证

四肢萎软无力，肌肉瘦削，可见肢体关节挛缩变形。可伴头晕目眩，腰膝酸软，盗汗等。舌红少苔，脉细数或弦细。

#### 4. 痰瘀阻络，筋脉失养证

周身萎软无力，肌肉瘦削，活动困难，甚者瘫痪；肢体关节及脊柱、胸廓挛

缩变形，或肢端肌肤紫暗或花斑，面色口唇发绀。舌暗红或淡紫，苔厚，或黄或白，脉涩。

#### 5. 元气亏虚，大气下陷证

肢体萎软无力，周身肌肉瘦削，甚则四肢瘫痪；心悸气短，呼吸短促费力，咳痰不出，言语无力。舌淡暗，苔薄，脉弱。

## 二、治疗方法

### （一）辨证论治

#### 1. 脾肾不足，督脉亏虚证

治法：健脾益肾，温阳培督

（1）推荐方药：右归丸加减。熟地、附子、肉桂、山药、山萸肉、菟丝子、枸杞子、鹿角胶、杜仲、当归、西洋参、陈皮、甘草。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

（2）中药湿热敷：选用健脾益肾，温阳培督药物打粉后，用盐水或酒调后敷肌萎缩肌肉局部，并加热促药物吸收。

（3）穴位注射：选择肾俞、脾俞、命门、足三里等穴位进行穴位注射，药物可应用健脾补肾，温阳培督注射剂。

（4）隔物灸：将健脾益肾，温阳培督中药粉饼，放置于自颈椎至骶椎沿督脉顺序排列，另将纯艾绒捏紧成长条状，纵向置于药饼中央，点燃实施灸法 30～40 min。随患者对温热的感觉移动药饼，以免造成灸疮及烫伤。每周 2～3 次，10 次为一疗程。

#### 2. 脾胃虚弱，气血不足证

治法：健脾和胃，补气养血

（1）推荐方药：补中益气汤加减。人参、黄芪、炒白术、当归、陈皮、升麻、柴胡、艾叶、续断、茯苓、白芍等。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

（2）中药湿热敷：选用补脾和胃，补气养血药物打粉后，用盐水或酒调后敷肌萎缩肌肉或关节局部或神阙穴位处，并加热促药物吸收。

（3）穴位注射：选择脾俞、胃俞、足三里等穴位进行穴位注射，药物可应用健脾和胃，益气养血中药注射剂。

#### 3. 肝肾阴虚，精血不足证

治法：滋补肝肾，填精养血

（1）推荐方药：左归丸加味。熟地、山药、山茱萸、枸杞子、菟丝子、鹿角胶、牛膝、龟板胶、炒白芍、茯苓、甘草等。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

(2) 中药湿热敷：选用滋补肝肾，填精养血药物打粉后用盐水或用醋调后敷肌萎缩肌肉或关节局部，并加热促药物吸收。

(3) 穴位注射：选择肝俞、肾俞、三阴交等穴位，应用滋阴活血中药注射剂进行穴位注射。

#### 4. 痰瘀阻络，筋脉失养证

治法：化痰祛瘀，养筋通络

(1) 推荐方药：温胆汤合桃红四物汤加减。半夏、竹茹、枳实、陈皮、桃仁、红花、生地、当归、炒白芍、川芎、桂枝等。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。关节挛缩僵硬不伸，加三棱、地龙、海蛤壳、海藻等软坚散结心悸气短，心肌肥大者，可合黄芪生脉饮治疗。

(2) 中药湿热敷：选用化痰通络，益气养荣活血药物打粉后用酒或用醋调后敷肌萎缩肌肉或关节局部，并加热促药物吸收。

(3) 穴位注射：选择肾俞、命门、承山、阳陵泉、解溪等穴位进行穴位注射，应用活血通络中药注射剂。

#### 5. 元气亏虚，大气下陷证

治法：大补元气，升阳举陷

(1) 推荐方药：参附汤合升陷汤加减。人参、附子、黄芪、升麻、桔梗、白术、当归、炒白芍、川芎，陈皮、桑寄生、山萸肉。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

(2) 中药湿热敷：选用大补元气，升阳举陷药物打粉后，用酒或用醋调后敷肌萎缩肌肉或神阙穴，并加热促药物吸收。

(3) 穴位注射：选择肾俞、脾俞、足三里、三阴交等穴位进行穴位注射，应用补气中药注射剂。

#### (二) 其他中医特色治疗

以下中医医疗技术适用于所有证型。

##### 1. 关节按摩

针对膝关节、踝关节、髋关节等出现关节挛缩的部位进行针对性按摩、按压，每天3次，每次20分钟。

##### 2. 中药灌肠

部分口服中药汤剂困难患者，且腰骶部力弱者，采用符合辨证中药汤药灌肠。

#### (三) 康复治疗：根据患者病情及医院所具备的条件实施。

进行适当的四肢肌肉运动训练；脊柱变形、关节挛缩严重者，可行牵引、按压及相应康复治疗，必要时选择矫形器治疗。

#### (四) 西药治疗

此病目前无针对性疗法，有学者推荐激素<sup>[5]</sup>治疗，但因其不良反应影响其广泛应用，可根据情况选择应用。

#### （五）护理调摄要点

##### 1. 情志调护

给予患者耐心的开导、热心的抚慰与鼓励，帮助患者正确认识自己的病情、了解治疗的过程与方法，建立战胜疾病的信心。

##### 2. 生活调护

对于病情较重的卧床患者，应由护理人员协助患者床上进食、床上浴、床上大小便，并保持患者身体清洁、经常帮助患者翻身，防止褥疮及坠积性肺炎的发生。关节变形者要进行适当干预，改善关节功能。并注意四肢末梢保暖，积极主动被动活动，改善血液循环。

##### 3. 饮食调护

选择高蛋白、高维生素、营养丰富、易消化的食品；存在吞咽不利的注意避免呛咳。此外本病易造成骨量丢失导致骨质疏松，应多进含钙质高的食物。

### 三、疗效评价

#### （一）评价标准

1. 能行走患者采用欧洲北极星运动评估量表<sup>[6]</sup>进行疗效评价并记分，然后采用尼莫地平法计算疗效指数，并判定疗效：

疗效指数（n）= [（疗后记分 - 疗前记分）÷ 疗前记分] × 100%

显效：临床症状明显改善，疗效指数 ≥ 40%。

有效：临床症状好转，15% ≤ 疗效指数 < 40%。

无效：临床症状无改善，疗效指数 < 15%。

2. 瘫痪患者目前没有公认的评价标准，应用肌营养不良的ADH评价表<sup>[7]</sup>（日本厚生省筋萎缩症儿童收容设施研究班制定）进行治疗前后评价并记分，然后采用尼莫地平法计算疗效指数，并判定疗效。

疗效指数（n）= [（疗前记分 - 疗后记分）÷ 疗前记分] × 100%

显效：临床症状明显改善，疗效指数 ≥ 40%。

有效：临床症状好转，15% ≤ 疗效指数 < 40%。

无效：临床症状无改善，疗效指数 < 15%。

#### （二）评价方法

1. 用下表评价能行走患者运动能力并记分，计算疗效指数。附表 1：

北极星行动评估量表 NSAA-评分表

姓名:		评估时间:		
出生日期:		评估者签名:		
检查项目	2	1	0	备注
1.站立	直立不晃动, 不需要姿势补偿 (脚后跟着地, 双腿对称站立), 至少持续 3 秒钟	可以站直但需要一定的姿势补偿 (比如: 脚尖用力, 腿弯曲, 臀部翘起), 至少站立 3 秒钟	不能站直, 或不能独立站直, 需要支撑 (最小的支撑也算)	
2.行走	脚后跟和脚尖同时着地, 扁平足步态	持久的或者习惯性的脚尖着地, 不能协调的用全脚掌着地	失去独立行走的能力。用 KAFOs 或者搀扶下短距离行走	
3.从椅子上坐起	胳膊弯曲, 起始位置髋关节和膝关节处于 90°, 脚不离地面,	扶着大腿, 按着椅子, 身体向前倾或者通过增加双腿的间距来改变起立时的位置	不能起立	
4.单腿站立-右腿	可能以一个放松的姿势右脚站立至少持续 3 秒钟	可以短暂的或身体歪斜着站立或者需要身体侧弯才能站立: 比如大腿内旋或者其他的技巧	不能站立	
5.单腿站立-左腿	可能以一个放松的姿势左脚站立至少持续 3 秒	可以短暂的或身体歪斜着站立或者需要身体侧弯才能站立: 比如大腿内旋或者其他的技巧	不能站立	
6.上楼梯-右	面向前不需要搀扶	身体倾斜, 扭动躯干、臀部翘起或者需要搀扶	不能上去	
7.上楼梯-左	面向前不需要搀扶	身体倾斜, 扭动躯干、臀部翘起或者需要搀扶	不能上去	
8.下楼梯-右	面朝前, 控制负重腿, 不需要搀扶	身体倾斜, 滑下来或需要搀扶	不能完成	
9.下楼梯-左	面朝前, 控制负重腿, 不需要搀扶	身体倾斜, 滑下来或需要搀扶	不能完成	
10.从卧位坐起	仰卧位起立-可能用到一个手或胳膊	要用两只胳膊支撑, 扶腿或按着地板	不能坐起	
11.从卧位站起	没有 Gowers 征	至少表现出第 2 页描述的一种症状, 特别是从地板上滚起来或者用手扶腿	需要额外的支撑物比如椅子或不能站起	记录时间:
12.抬头	抬头, 头必须直立在正中央, 下	头必须向一侧倾斜才能抬起, 或者脖子不倾斜	不能完成	



	巴可以胸廓移动	斜但伸长		
13.用脚后跟站立	两只脚同时只用脚后跟站立， (为了保持平衡可以移动几步) 至少维持3秒	只能抬起前脚掌或只能一只脚后跟用力	不能完成	
14.跳	两只脚同时抬起，同时离地	两只脚轮流跳起或者不能同时离开地面	不能完成	
15.单脚跳-右脚	脚尖或脚跟离开地面	屈膝或抬起脚后跟，不能离开地面	不能完成	
16.单脚跳-左脚	脚尖或脚跟离开地面	屈膝或抬起脚后跟，不能离开地面	不能完成	
17.跑步(10m)	两只脚都能离开地面，跑步时没有两只脚同时在地上的阶段	杜氏慢跑	可以行走	记录时间:
总分=        /34				

2. 用下表评价不能行走患者运动能力并记分，计算疗效指数。附表 2:

肌营养不良的 ADH 评价表						
姓名:			评估时间:			
出生日期:			评估者签名:			
检查项目	0 分	1 分	2 分	3 分	4 分	备注
保持坐位姿势						
横卧						
躺着滚动						
爬行						
起来(卧位到坐位)						
头部稳定						
连续呼吸						
拿碗吃饭						
洗脸						
拧毛巾						
写字						
穿裤子						
举上肢						
站立						
单脚站立						
双脚靠拢站立						
走						
跑						
坐椅子						
从椅子上站起						
登坡						
上楼梯						
下楼梯						
从地板上站起						
蹲下						
总分=	/100					

注1: 得分 (0-4); 0分: 正常; 1分: 能独立完成, 但时间延长; 2分: 需要轻微辅助完成; 3分: 需要较大的辅助完成; 4分: 不能注2: 评价方法中, 因为本表得分正常为0分, 不能为4分, 治疗好转后分数下降, 故疗效指数计算公式有所调整, 疗效指数 (n) = [(疗前记分 - 疗后记分) ÷ 疗前记分] × 100%。

### 参考文献

- [1]王永炎, 严世芸. 实用中医内科学[M]. 北京: 中国医药科技出版社, 2002: 90-105.
- [2]中华中医药学会. 中医内科常见病诊疗指南中医病证部分[S]. 北京中国中医药出版社, 2008: 141-143.



- [3] 贝政平. 3200个内科疾病诊断标准[M]. 北京. 科学出版社, 1996, 691-692.
- [4] 沈定国. 神经病学·肌肉疾病 [M]. 北京. 人民军医出版社, 2007, 214-281.
- [5] 中华医学会神经病学分会. 中国假肥大型肌营养不良症诊治指南[J]. 中华神经科杂志, 2016, 49 (1) : 17-20.
- [6] 李惠, 李西华. 中文版北极星移动量表在Duchenne 型肌营养不良证患者的信度和效度研究[J]. 中国循证儿科杂志, 2017, 12(4), 246-250.
- [7] 渡边英夫. 康复医学诊疗手册[M]. 哈尔滨. 黑龙江科学技术出版社, 1986, 134.

牵头分会：中华中医药学会络病分会

牵头人：陆春玲（河北以岭医院）

主要完成人：

陆春玲（河北以岭医院）

蔡少鹏（河北以岭医院）

田冉（河北以岭医院）

杨晓黎（河北以岭医院）

胡军勇（河北以岭医院）