

doi:10.3969/j.issn.1674-4616.2023.04.015

• 个案报道 •

# 崔友祥辨治多系统萎缩医案一则

刘 娜<sup>1</sup> 崔友祥<sup>2△</sup>

<sup>1</sup>华北理工大学中医学院,河北唐山 063000

<sup>2</sup>河北省沧州中西医结合医院,河北沧州 061000

**关键词** 多系统萎缩;崔友祥;补肾助阳

**中图分类号** R741 **文献标志码** A

多系统萎缩(multiple system atrophy, MSA)是一种病因未明、具有进展性的神经系统退行性疾病,以自主神经功能障碍、帕金森综合征和小脑综合征的多种组合为主要临床表现。该病属于脑病科临床罕见病,早期诊断困难,预后不佳。《多系统萎缩诊断标准中国专家共识(2022)》<sup>[1]</sup>中尚未提出明确的治疗理念及治疗方法以延缓疾病进展,仍以针对自主神经功能障碍及帕金森综合征等有限的对症支持治疗为主。我国目前暂无完整的关于 MSA 患者的流行病学资料,最新的临床数据<sup>[2]</sup>显示我国 MSA 患者起病后的中位生存期约为 6 年,欧美国家 MSA 患者的中位生存期是 9.8 年。病情的快速进展伴恶化是本病的显著特点,而随着罹患 MSA 病程的延长,患者显现的进行性失能表现,给患者及其家人带来巨大痛苦。崔友祥副主任医师为全国中医临床特色技术骨干人才,师承“国医大师”王庆国教授,王教授熟读经典,传承发展“燕京刘氏伤寒学派”。崔师临床经验丰富,擅长治疗脑病科疑难罕见疾病。崔师认为 MSA 多因肾阳虚而起,临床需以补肾助阳为本。笔者跟随崔师学习,今分享一则崔师辨治 MSA 的医案以供学习。

## 1 临床资料

患者王某,男,56 岁,主因“走路不稳 2 年”于 2019 年 6 月 22 日初次就诊。患者由轮椅推入脑病科门诊诊室。患者家属代诉患者 2 年前无明显诱因出现走路不稳,自觉肢体无力,双下肢乏力较甚,脚底软绵感,行走不稳,时有头晕,无明显饮水呛咳,无意识障碍及肢体麻木、抽搐。2 年来因病情加重间断就诊于当地医院(具体诊断及诊疗方案不详),上述症状仍进行性加重,渐至行走不能,言语语塞,饮水呛咳,书写

困难,伴有小便失禁,大便干结。

神经科查体:神志清楚,构音障碍。左上肢近端肌力 5 级,远端肌力 5 级;左下肢近端肌力 4 级,远端肌力 4 级;右上肢近端肌力 5 级,远端肌力 5 级;右下肢近端肌力 4 级,远端肌力 4 级。双上肢肌张力正常,双下肢肌张力增加,双下肢肌肉轻度萎缩。双手轮替动作笨拙,双侧指鼻试验、跟-膝-胫试验不稳准,闭目难立征、原地踏步试验无法完成。双侧痛觉、温度觉、触觉及关节位置觉、音叉振动觉正常。生理反射正常,病理反射阴性。余神经系统检查及内科检查未见明显异常。

辅助检查:血常规、尿常规、大便常规、肝功能、肾功能、电解质、心肌酶谱、血糖、糖化血红蛋白、血脂、超敏 C 反应蛋白未见异常;凝血功能、甲状腺功能、乙肝 5 项、丙肝抗体、艾滋抗体、梅毒抗体检测未见异常。心脏彩超、双下肢深静脉彩超、胸部 CT 未见明显异常。头磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)+头磁共振血管成像(magnetic resonance angiography, MRA)见双侧额叶、双侧放射冠区缺血灶;小脑萎缩;脑干体积变小;双侧筛窦炎;右侧椎动脉颅内段较左侧纤细。脑弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)未见急性脑梗塞。颈部血管 MRA 成像未见明显异常。日常生活能力评分 10 分,生活完全依赖。

刻下证见神志清楚,精神差,面容呆板,面色苍白;形体消瘦,头晕耳鸣,言语蹇涩,饮水呛咳;行走不能,双下肢肌肉萎缩,腰部冷痛,畏寒肢冷,自汗盗汗;无胸痛及脘腹胀满,胃纳呆;小便失禁,便秘;舌红质嫩,舌苔白厚腻,花剥苔,脉沉弱。

西医诊断为多系统萎缩。中医诊断为痿证(肾阳虚证)。治以补肾助阳、益精填髓。治拟肾气汤合五苓散加减,具体方药为附子 20 g、肉桂 3 g、桂枝 10 g、

△通信作者,Corresponding author, E-mail:heartwing1985@163.com

酒山茱萸 20 g、茯苓 30 g、山药 15 g、熟地黄 30 g、白术 20 g、泽泻 10 g、猪苓 9 g、清半夏 15 g、姜厚朴 10 g、麸炒枳实 10 g、盐益智仁 15 g、制远志 15 g。

服上方 7 剂后患者诉畏寒减轻,余上述诸证基本同前,效不更方,上方继服 14 剂。此组中药毕,患者自觉双下肢力量较前明显增加,可站立,可短词交流,吐字尚清晰。再次辨证给药 14 剂,2 周后见患者可搀扶行走短距离(<50 m),蹒跚步态,问答尚流利,签字可,仍有小便失禁、大便困难,余症状亦较前有不同程度改善,遂原方化裁再进,去制远志,加用金樱子 12 g、盐菟丝子 9 g、郁李仁 9 g、火麻仁 9 g、炙甘草 12 g。继续门诊中药治疗,根据症状进行中药随症加减。患者症状好转明显,可见肾气汤合五苓散为底方药证相合。

患者 4 年来多次复诊。2023 年 1 月 30 日复诊见患者独立行走,蹒跚步态,行走较稳妥;言语较前清晰,问答尚流利,书写流畅,饮水无呛咳;无明显头晕头痛;小便约束可,大便正常,1~2 天 1 行;舌脉同前。日常生活自理能力评分 90 分,生活轻度依赖。继续辨证论治,坚持药证相符,临床随症加减。纵览诊疗全过程,患者诸症减轻,生活自理无碍,临床疗效斐然。

按语:崔师认为,本案患者根于肾中元阳虚衰,遂有诸症丛生,治宜补肾助阳、益精填髓。此为肾气汤温肾助阳之证,又因患者小便失禁联用五苓散温阳化气利水,故以二者为基础方药加减运用施治此患者。方中附子与少量肉桂性辛甘大热,能走又能守,取其“益火之源”,以补肾火助肾阳,亦助膀胱气化;桂枝辛甘而温,功善温通经脉、助阳化气;三者共为君药,可滋养虚损之肾阳,一助肾之气化,二加强肾之固摄。中医学认为,肾为水火之脏,肾阴和肾阳是各脏阴阳之根本,且“阴生于阳,阳根于阴”,阴阳双方相互依存、相互制约、相互为用,肾阳虚衰多伴肾阴不足,故需阴阳双补。另外,补阳之品大多辛温燥烈,尤其本方中附子、肉桂峻燥之性强,极易耗损肾中阴精,因此必须阴阳兼顾。故方中亦重用大量熟地黄补血滋阴、填精益髓,其归肝肾经,可滋肾水;配伍酒山茱萸、山药补益肝肾脾肺之阴,共为臣药,以求阴阳相互滋生,阴阳并补,注重阴阳平衡,并使祛邪而不伐伤正气;再以泽泻、茯苓、猪苓、白术健脾益气、淡渗水湿,并防熟地黄之滋腻碍脾胃。佐以益智仁、远志开窍醒神、交通心肾,半夏、厚朴、枳实理气健脾,使补而不滞,宣通气机。本方阴阳双补,寓以阴中求阳,阳中求阴,诸药合用,五脏俱补,又以补肾为主,滋养而不滋腻,性温

而不燥烈,使水火得其养,达到阴平阳秘,诸证尽消。

## 2 讨论

MSA 是一组散发的、病因不明的、多于成年起病的进展性中枢神经系统退行性病变<sup>[3]</sup>,是一种少突胶质细胞  $\alpha$ -突触核蛋白病。MSA 核心临床表现为帕金森综合征、小脑综合征、泌尿系统功能障碍和心血管自主神经功能障碍,临床主要表现为核心临床表现之间或核心临床表现与其他运动症状(如姿势不稳、口面部肌张力障碍等)、其他非运动症状(喘鸣、睡眠障碍、吸气性叹息等)间的不同组合。根据 MSA 的首发运动症状和(或)运动症状严重程度将其分为帕金森型多系统萎缩(MSA-P)和小脑型多系统萎缩(MSA-C) 2 种临床亚型<sup>[4]</sup>。并将 MSA 根据诊断精确度分为神经病理确诊的、临床确诊的、临床很可能的和前驱可能的 MSA。到目前为止,虽已围绕 MSA 开展了多项临床研究,但仍未发现可用于确诊 MSA 的准确的生物学诊断标志物,最终确诊仍需要病理学证据,故病理结果仍是诊断 MSA 的金标准。MSA 进展迅速,随着病程的延长,最终出现各系统均受损害的病理表现和临床表现<sup>[5]</sup>。

依据《多系统萎缩诊断标准中国专家共识(2022)》<sup>[1]</sup>中提供的 MSA 临床诊断标准,本例患者满足散发、进展性、成年起病(>30 岁)的基本特征,患者具有行走不能、肢体共济失调、构音障碍等小脑综合征,同时还有无法解释的急迫性尿失禁符合核心临床表现;且患者病情 3 年内迅速进展伴吞咽障碍等符合支持性临床表现;以上临床表现结合头颅 MRI 显示的小脑萎缩、脑干体积变小等影像学表现,加上不存在排除性的临床表现,可以临床确诊为 MSA。

MSA 难治、难愈、死亡率高。针对 MSA 的特异性治疗目前仍处于摸索、探寻的初步阶段<sup>[6]</sup>,临床医学尚无法制定确切及有效的系统诊疗方案以延缓或阻断病情的快速进展。临床应用的针对神经变性病的“鸡尾酒疗法”<sup>[7]</sup>或改良版“鸡尾酒疗法”<sup>[8]</sup>都仅能在一定程度上改善 MSA 患者的部分临床症状;在延缓病情进展、改善患者预后等长期疗效方面,对照组和试验组比较,差异无统计学意义;即短期疗效肯定,无显著的长期疗效优势。

中医药理论基于整体观念、辨证施治,其善扶正固本法邪,具有安全性高、有效性强且靶点多的特点,用于治疗 MSA 疗效显著<sup>[9-11]</sup>,近年来受到了中医学者广泛的关注。李时珍在《本草纲目》中言:“脑为元神之府”,原则上所有可诱发或加重患者认知功能障碍、

言语不利或理解语言困难、视听障碍、肢体麻木伴功能障碍等临床表现的相关疾病,均伴有脑髓受损的临床特点<sup>[12]</sup>。虽脑髓损伤的病因病机各不相同,但均可归于“脑髓病”范畴。然而,各医家对“脑主神明”还是“心主神明”一直存有争议,尚未有定论,对“脑髓病”的认知、理解、定义亦不相同,故临床尚未广泛根据“脑髓理论”指导临床。

MSA 涉及部位广泛,临床表现亦可因各个系统受累叠加的先后顺序不同及各系统受累程度不同而复杂多样,在临床诊疗过程中很难准确地将其完全归属于中医学的某一种病,需依据患者刻下表现的症状特点结合四诊进行不同的辨病、辨证<sup>[13]</sup>。目前医家们常将 MSA 分别纳入“颤证”“痿证”“骨摇”“眩晕”“暗瘕”等中医疾病范畴<sup>[14-15]</sup>。当患者主要表现为步态异常、共济障碍、精细动作差等症状时,中医以“骨摇”命名<sup>[16]</sup>。当患者有言强语蹇、吞咽困难、肢体痿软不能活动等症状时,可归属于“暗瘕”。病情快速进展或病久疾病进入终末期的 MSA 患者出现行走不稳甚或行走不能、肢体痿废、舌强不能言及二便障碍等多系统受累表现时,可以“痿证”命名。

崔师认为久病耗损肾中精气,阴阳俱虚,阳衰更甚,渐至五脏六腑气血阴阳不足,脏腑失于濡养,脏腑受损则机能减退、低下,发而表现为痿证。肾中元阳虚衰与本病患者的核心临床表现关系紧密,并贯穿于疾病发展的全过程。肾为“先天之本”<sup>[17]</sup>,具有主宰和调节全身阴阳的生理作用,维持着机体各脏腑气血阴阳的动态平衡,故他脏阴阳失调时首先责之于肾的阴阳失调。另外,肾主水,主持和调节人体水液代谢,故肾病多见机体水液代谢障碍。肾藏精,主生长发育与生殖,肾主骨生髓,肾脏虚损则肾中精气生化不足,髓海、筋骨、清窍、百骸等滋养乏源,日久则宗筋弛缓,渐至四肢萎废不用,临床可表现为行走不稳、步态异常、手足颤动。足少阴肾经沿着喉咙,挟于舌根两侧,故肾阳不足则络脉失养,可有言语迟缓不清、构音障碍、饮水偶呛。肾阳不足,温煦和推动功能减弱,则患者自觉畏寒肢冷、腰膝冷痛。肾开窍于二阴,有司二便之职能,且肾与膀胱互为表里,膀胱之气化有赖于肾气之蒸腾气化,肾虚封藏之职失常<sup>[18]</sup>,肾气失于固摄,膀胱失于约束,则水液输布失司,三焦水道不利则表现为尿频、尿失禁、大便干结等。在临床诊疗过程中依据 MSA 患者所处不同病变阶段的虚实偏重不同,随症施药,使疾病诊疗过程更具针对性,非此不能达到“治病必求于本”。另外,崔师强调,中西医结合并治,二者相辅相成,相得益彰,在 MSA 的治疗上临床

可取得 1+1>2 的成就。

其他中医学者对 MSA 病因病机的认识亦有自己独到的见解,如陈志刚教授<sup>[19-20]</sup>认为“肾精不足,阳气虚颓”才是关键;郑绍周教授<sup>[21]</sup>认为 MSA 的核心病机为肝肾亏损,内生痰湿瘀血;张波主任<sup>[22]</sup>认为 MSA 多因脾肾阳虚、气血匮乏而起;赵迪等<sup>[23]</sup>从“正虚积损”论治 MSA;还有裘昌林教授<sup>[24]</sup>的“肾脑相济理论”,邹建鹏等<sup>[25]</sup>的“脑肾轴理论”及王松龄教授<sup>[26]</sup>的“脾肾互赞”理论。虽然诸位中医学者各执一端,但在脏腑辨证方面,各位学者均认为脏腑亏虚是本病的发病基础,尤其肾虚至关重要<sup>[27]</sup>。

### 3 结语

MSA 属脑病科疑难杂病,临床医学尚无根治之法,亦无特异性治疗药物以提高 MSA 的疗效以及延缓 MSA 的疾病进展。崔友祥副主任医师依据多年临床经验,认为 MSA 起自肾中元阳虚衰,治疗当重补火助阳,并以肾气汤为基础,临床随证加减治疗该病,疗效显著。诸位中医学者遵从祖国医学“整体观念”和“辨证论治”思想,虽对 MSA 的辨病及辨证分型不同,临证思路有差异,但辨治 MSA 均已取得了显著效果。由此可见,中医药在认识疾病、治疗疾病方面有其不可取代的优势,我辈需尽己所能,发扬传承中医,以期延缓 MSA 病情进展,提高患者生活质量。

### 参 考 文 献

- [1] 中华医学会神经病学分会帕金森病及运动障碍学组,中国医师协会神经内科医师分会帕金森病及运动障碍学组.多系统萎缩诊断标准中国专家共识(2022)[J].中华神经科杂志,2023,56(1):15-29.
- [2] Zhang L, Cao B, Zou Y, et al. Causes of death in Chinese patients with multiple system atrophy[J]. Aging Dis, 2018, 9(1):102-108.
- [3] 符蓉, 庞伟冰. 中西医结合治疗多系统萎缩 1 例报告[J]. 中西医结合研究, 2020, 12(4):282-283.
- [4] 杨攀, 陈卫银. 多系统萎缩的中西医治疗现状[J]. 光明中医, 2016, 31(21):3226-3228.
- [5] 马心锋, 王共强, 林康. 中医药治疗多系统萎缩的研究概况[J]. 实用中西医结合临床, 2021, 21(6):157-159.
- [6] 陈小敏, 屈月清, 张腾, 等. 涂晋文论治小脑型多系统萎缩经验[J]. 湖北中医药大学学报, 2022, 24(3):113-115.
- [7] 汪瀚, 杨文明, 王晓阳, 等. 鸡尾酒疗法治疗多系统萎缩 37 例[J]. 辽宁中医杂志, 2013, 40(4):736-738.
- [8] 邱峰, 刘建国, 张海玲, 等. 改良“鸡尾酒”疗法对多系统萎缩的疗效观察[J]. 中华老年心脑血管病杂志, 2014, 16(9):958-960.

[9] 王粟实,陈路,任珊,等.温肾健脑经验方治疗多系统萎缩的临床疗效观察[J].中华中医药杂志,2017,32(5):2005-2010.

[10] 张沛然,郭改会,张子义,等.多系统萎缩中医证候分型及分布演变规律[J].中华中医药杂志,2014,29(11):3581-3583.

[11] 王粟实.多系统萎缩非运动症状量表研制及其证候规律和温肾健脑方疗效观察[D].北京:北京中医药大学,2017.

[12] 冉维正.脑髓病的古文献梳理及滋肾益髓健脑方对肾虚髓亏型脑髓病的疗效研究[D].北京:北京中医药大学,2019.

[13] 李茜,陈志刚,高芳,等.浅析从温肾益髓论治多系统萎缩[J].环球中医药,2021,14(11):1994-1996.

[14] 幸冰峰,周歆.36例多系统萎缩临床特征及中医证候治疗分析[J].西部中医药,2012,25(3):49-51.

[15] 王粟实,陈路,江墨,等.多系统萎缩证候分析及中医药治疗进展[J].北京中医药,2016,35(12):1180-1184.

[16] 周世雄,郑春叶,雒晓东.雒晓东治疗多系统萎缩经验[J].中国中医基础医学杂志,2020,26(1):119-120.

[17] 何壁,徐寅,段瑞娟,等.胡浩宇治疗多系统萎缩经验介绍[J].新中医,2019,51(9):333-335.

[18] 田文杨,冉维正,张新宁,等.从脑髓-脑神-脑气角度认识多系统萎缩[J].中华中医药杂志,2020,35(12):6202-6205.

[19] 张新宁,陈路,王粟实,等.陈志刚治疗多系统萎缩临床经验[J].辽宁中医杂志,2019,46(12):2516-2518.

[20] 赵倩煜.从脑髓-脑气-脑神角度探讨补肾益髓法对多系统萎缩的作用机制[D].北京:北京中医药大学,2021.

[21] 刘国芳,赵科科,郑绍周.郑绍周教授论治多系统萎缩经验[J].中医药学报,2015,43(1):92-93.

[22] 胡霞,张波.张波应用温阳通脉方治疗多系统萎缩临床经验[J].中医药临床杂志,2019,31(3):445-447.

[23] 赵迪,陈志刚,薛静,等.从“正虚积损”论治多系统萎缩[J].中医杂志,2021,62(14):1269-1272.

[24] 陆佳宁,张丽萍,冯秀珍,等.基于肾脑相济理论探析裘昌林教授辨治多系统萎缩的临证经验[J].浙江中医药大学学报,2019,43(1):14-18.

[25] 邹建鹏,毕鸿雁,彭伟,等.基于脑肾轴理论多系统萎缩中医康复模式的建立[J].山东中医杂志,2019,38(1):14-17.

[26] 潘萍,丁瑞丛,王金秋,等.王松龄基于“脾肾互赞”论治多系统萎缩[J].时珍国医国药,2021,32(5):1234-1235.

[27] 廖倩,王悦,高胤桐,等.基于“肾虚、湿浊”探讨多系统萎缩的病机特点及治法[J].环球中医药,2022,15(12):2449-2451.

(收稿日期:2023-05-18)

(上接第277页)

### 参 考 文 献

[1] Song P, Wu L, Guan W. Dietary nitrates, nitrites, and nitrosamines intake and the risk of gastric cancer: A meta-analysis[J]. Nutrients, 2015, 7(12):9872-9895.

[2] 杨雪松,季科,季加孚.我国早期胃癌的外科治疗现状和面临的若干问题[J].腹部外科,2022,35(6):381-385,391.

[3] 桑素珍,金伟.金氏脉学的定性、定位和定量诊断[J].中医药导报,2015,21(16):13-15.

[4] 金伟,张艳,倪家升.中医脉诊的模糊数学处理方法研究[J].中国中医药信息杂志,2016,23(6):1-4.

[5] 边振,张艳,金伟,等.金氏脉学中“脉形”的基本构建方法及理论评价[J].中华中医药学刊,2016,34(9):2110-2112.

[6] 金伟.金氏脉学[M].济南:山东科学技术出版社,2000.

[7] 张艳,张希林.金氏脉学中占位性病变更特异性指标——冲搏的识别研究[J].山东科学,2020,33(4):110-116.

[8] 辛超.浅释“金氏脉学”中的“涩搏”[J].中医临床研究,2020,12(14):25-28.

(收稿日期:2022-12-09)