

右归丸加味治疗遗传性共济失调 25 例疗效观察

曹利民, 王建龙, 李红琴, 王竞男

杭州市萧山区中医院神经内科, 浙江 杭州 311201

[摘要] 目的: 观察右归丸加味治疗遗传性共济失调症状的疗效。方法: 右归丸加味治疗 25 例遗传性共济失调患者 1 月, 应用国际合作共济失调量表 (International Cooperative Ataxia Rating Scale, ICARS) 评分计分法观察效果。结果: 治疗前患者 ICARS 评分为 (47.29±8.32) (12~61) 分, 治疗 1 月后评分为 (33.07±7.87) (6~49) 分, 明显好转 ($P < 0.05$)。治疗后患者姿势和步态障碍、动态功能、语言障碍和眼球运动障碍症状也均有显著改善 ($P < 0.05$)。结论: 右归丸加味短期内可以有效地改善遗传性共济失调患者的症状。

[关键词] 遗传性共济失调; 右归丸; 国际合作共济失调量表 (ICARS)

[中图分类号] R744.7 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 0256-7415 (2014) 09-0046-02

DOI: 10.13457/j.cnki.jncm.2014.09.022

Effect of Modified *Yougui* Pills in Treatment of Hereditary Ataxia : A Report of 25 Cases

CAO Limin , WANG Jianlong , LI Hongqin , et al

Abstract: Objective: To observe the curative effect of modified *Yougui* pills for hereditary ataxia. Methods : Twenty-five cases of hereditary ataxia were given modified *Yougui* pills orally for one month. The scores of International Cooperative Ataxia Rating Scale(ICARS) were observed for the evaluation of the therapeutic effect. Results: The mean scores of ICARS were (47.29 ± 8.32)(in the range of 12 ~ 61)before treatment , and was(33.07 ± 7.87)(in the range of 6 ~ 49) after treatment for one month , the difference being significant($P < 0.05$). The ataxia symptoms , including posture and gait disorder , coordination , language barrier and ocular movement disorder , were all improved significantly($P < 0.05$). Conclusion: Modified *Yougui* pills show certain short-term effect on relieving the symptoms of hereditary ataxia.

Keywords : Hereditary ataxia ; *Yougui* pills ; International Cooperative Ataxia Rating Scale(ICARS)

遗传性共济失调是一大类具有高度临床和遗传异质性、病死率和病残率较高的神经系统变性疾病, 病变主要累及脊髓、小脑及脑干等部位, 大都有遗传、家族史, 散发病例也不少。临床以小脑共济失调为主要特征, 表现为平衡障碍、进行性肢体协调运动障碍、步态不稳、构音障碍、眼球运动障碍等, 并可伴有复杂的神经系统损害, 如锥体系、锥体外系、视觉、听觉、脊髓、周围神经损害, 亦可伴大脑皮质功能损害如认知功能障碍和(或)精神行为异常等。由于本病的确切发病机制不清楚, 目前缺乏有效的治疗措施^[1]。因此笔者于 2012 年 1 月始, 应用右归丸加味治疗遗传性共济失调患者 25 例, 疗效满意, 现报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 25 例病例均经 2 家以上三级综合医院神经内科同时确诊为遗传性共济失调, 男 15 例, 女 10 例; 年龄

49~72 岁, 平均(61.75 ± 8.32)岁; 病程 2.5~7 年, 平均(3.12 ± 2.19)年。有明显家族遗传史 9 例, 散发 16 例, 25 例均以行走不稳为首发症状和最主要的临床表现。18 例可以引出病理征。影像学(MRI)提示伴有小脑萎缩, 部分伴桥脑萎缩。

1.2 诊断标准 符合遗传性共济失调诊断标准^[2]。排除其他常见病因: 多发性硬化、多发性脑梗死、酒精性或中毒性小脑变性、小脑肿瘤、肿瘤或副肿瘤综合征、甲状腺功能减退等致共济失调。

2 治疗方法

用右归丸, 处方: 熟地黄 24 g, 山药、鹿角胶、杜仲各 12 g, 山茱萸、枸杞子、菟丝子、当归各 9 g, 肉桂、制附子各 6 g。腰膝酸软者加核桃肉 30 g, 以补肾助阳, 益髓强腰; 阳衰气虚加党参、黄芪各 15 g, 以补中益气; 阳虚便溏者, 加补骨脂 12 g, 肉豆蔻 6 g, 以补肾固精, 涩肠止泻; 阳萎者

[收稿日期] 2014-03-20

[基金项目] 浙江省中医药 (中西医结合) 重点学科建设计划资助项目 (编号: 2012-XK-D01)

[作者简介] 曹利民 (1970-), 男, 主任中医师, 研究方向: 中医脑病学。

加巴戟天、肉苁蓉各 12 g，补肾壮阳。每天 1 剂，水煎分 2 次服，每次 250 mL，疗程 1 月。

3 观察指标与统计学方法

3.1 观察指标 患者均在治疗前后分别以评分计分法评定，评分标准根据国际合作共济失调量表(International Cooperative Ataxia Rating Scale, ICARS)^[3]。该量表从姿势和步态障碍、动态功能、语言障碍和眼球运动障碍 4 个方面 19 个小项来评定量小脑性共济失调的神经功能，0 分为正常，分值越高共济失调越严重，总分 100 分，一般认为 0~20 分为轻度障碍，20~50 分为中度障碍，50~70 分为重度障碍，>70 分为特重度障碍，生活完全无法自理。每个病例在治疗前和治疗 1 月后，由非课题组的本科主治医生来评定。

3.2 统计学方法 患者资料以($\bar{x} \pm s$)表示。采用配对 *t* 检验。

4 治疗结果

治疗前后 ICARS 评分比较，见表 1。治疗前患者 ICARS 评分为(47.29±8.32)(12~61)分，治疗 1 月后评分为(33.07±7.87)(6~49)分，明显好转($P < 0.05$)。治疗前后患者姿势和步态障碍、动态功能、语言障碍和眼球运动障碍症状也均有显著改善($P < 0.05$)。

表 1 治疗前后 ICARS 评分比较($\bar{x} \pm s$) 分

临床症状	治疗前(n=25)	治疗后(n=25)
姿势和步态障碍	29.21 ± 11.13	20.12 ± 12.35
动态功能	13.87 ± 7.56	9.62 ± 6.42
语言障碍	2.16 ± 1.15	1.52 ± 1.08
眼球运动障碍	2.15 ± 1.45	1.23 ± 1.15
总分	47.29 ± 8.32	33.07 ± 7.87

与治疗前比较，① $P < 0.05$

5 讨论

遗传性共济失调是一组以小脑萎缩而致的慢性进行性共济失调为特征的疾病。共济失调是指肌肉活动的不协调，包括躯干、肢体、构音、眼球等各种活动。该病在世界多个国家发病率甚高，约为 2/10 万^[4]，致残率及死亡率高。多于成年期(>30 岁)发病，临床以小脑共济失调为主要特征，表现为平衡障碍、进行性肢体协调运动障碍、步态不稳、构音障碍、眼球运动障碍等。目前尚缺乏有效的治疗方法，仍以对症治疗为主。中医学理论对于本病尚无统一认识，既往多将其归为痿痹、颤

证范畴，但小脑性共济失调的特点是足能伸而行不稳，手能举而抓不准，虽也可伴有震颤之状，但仅多见于活动之时，表现为动作笨拙而不准确，步态摇摆而不稳健，因而与痿痹或颤证又有不同。《内经》中提到“骨繇病”，《灵枢·根结》有云：“骨繇者即节缓而不收也，所谓骨繇者，摇故也……”文中“繇”通“摇”，故骨繇即骨摇，是指骨节迟缓不收、动摇不定的意思，与共济失调的表现特点相符，因此将本病归之于“骨摇”似更为确切^[5]。本病为遗传性疾病，即先天禀赋不足。究其病机，中医学理论责之于先天肾精亏虚。因肾藏精主骨生髓通于脑，为作强之官，伎巧出焉。《内经》曰：“两精相搏谓之神”，“合而成形”。《素问·阴阳应象大论》：“肾生骨髓”，《素问·逆调论》：“肾不生则髓不能满”。《灵枢·海论》：“脑为髓海”。故肾气盛则筋骨强健、动作敏捷、精力充沛；肾虚髓亏则筋骨失荣、动作缓慢、神疲乏力，则既有骨摇、呆愚，又可伴有发育异常等畸形之态，故肾虚脑萎为本病病机之根本。故治法“宜益火之原，以培右肾之元阳”，而取右归丸加味以温补肾阳，填精益髓。方中附子、肉桂、鹿角胶培补肾中之元阳，温里祛寒；熟地黄、山茱萸、枸杞子、山药滋阴益肾，养肝补脾，填精补髓；菟丝子、杜仲补肝肾，健腰膝；当归养血和血，与补肾之品相配，以补养精血。诸药合用，肝脾肾阴阳兼顾，以温肾助阳为主，阴中求阳，使元阳得以归原，髓海得以填充而症状缓解。

[参考文献]

- [1] 刘焯霖, 梁秀龄, 张成. 神经遗传病学[M]. 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2002: 111-149.
- [2] 唐北沙, 江泓. 遗传性共济失调诊断与治疗专家策略[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2012, 12: 267-270.
- [3] Trouillas P, Takayanagit, Hallett M, et al. International cooperative ataxia rating scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome[J]. Neurol Sci, 1996, 5143: 1-7.
- [4] 陈涛, 廖小平, 文国强, 等. 应用干细胞治疗神经系统疾病研究进展[J]. 海南医学, 2010, 21(1): 18-20.
- [5] 赵静, 王训, 胡纪源, 等. 中医药治疗遗传性共济失调研究进展[J]. 中医药临床杂志, 2010, 22(8): 749.

(责任编辑: 骆欢欢)