

李应存教授运用敦煌疗风虚瘦弱方治疗 尼曼匹克氏病兼胃炎等1例

梁丽娟^{1,2}, 李应存^{1,2}, 段永强^{1,2}, 米友军³, 李鑫浩⁴

1. 甘肃中医学院, 甘肃 兰州 730000
2. 敦煌医学与转化省部共建教育部重点实验室, 甘肃 兰州 730000
3. 西北民族大学, 甘肃 兰州 730000
4. 北京中医药大学, 北京 100029

[关键词] 尼曼匹克氏病; 中医疗法; 疗风虚瘦弱方; 敦煌医方; 李应存

[中图分类号] R249 [文献标志码] A [文章编号] 0256-7415 (2015) 06-0321-02

DOI: 10.13457/j.cnki.jncm.2015.06.146

李应存教授为中医学博士后, 研究生导师, 现任国家中医药管理局十二五重点建设学科敦煌医学学科带头人, 甘肃省高校重点研究基地“敦煌医学文献整理与应用研究中心”负责人。其学术上侧重于敦煌医学、藏族医学、中医经典、子午流注、名医医案、佛医与道医、周易与中医等方面的研究。临床尤擅应用世界文化遗产敦煌古医方治疗各种疑难病症。笔者有幸成为其学术经验继承人, 现介绍李应存教授运用敦煌疗风虚瘦弱方治疗尼曼匹克氏病的临床经验。

1 敦煌疗风虚瘦弱方与尼曼匹克氏病

敦煌医方内容丰富, 源远流长, 有方剂 1200 余首。法国编号 P.3930 中的疗风虚瘦弱方由黄芪、当归、芍药、芎藭、桂心、羌活、生姜、甘草、干枣组成, 具有益气养血、解表散寒之功, 本方原无方名, 为了便于应用, 李应存教授根据治疗主症, 将其命名为疗风虚瘦弱方^[1]。原为治疗产后风虚瘦弱而设, 该方原件藏于法国国家图书馆, 法国编号为 P.3930, 其原文为“治产后风虚瘦弱, 不能立、无力、短气方^[2-4]。取当归、生姜各四两, 黄芪、芍药、芎藭各三两, 桂心、甘草各二两, 羌活一两, 干枣三十枚、擘破, 羊精肉三斤。右(上)已(以)上并切, 以水二升, 先煮肉, 取汁一斗。去肉下诸药复煎取汁二升半, 即去滓, 分作三服。服别如人行十里, 进一服即(差)。”李应存教授应用此方治疗气血双虚、兼阳气不足, 易感冒、白细胞下降等疗效显著。方中芎藭即今之川芎, 桂心多用桂枝代替; 阳虚甚者用肉桂以温阳; 羌活用防风代替; 羊精肉另嘱患者煮汤服用。李应存教授灵活运用此方, 除了用于治产后虚寒腹泻、头晕恶心、四肢无力、面部湿疹等病症疗

效显著^[1]; 同时用此方化裁治疗各种贫血, 白细胞减少症等疗效确切^[5]。

尼曼匹克氏病又称为鞘磷脂沉积病, 属先天性糖脂代谢性疾病, 由尼曼和匹克两人分别于 1914 年和 1922 年报告, 是一种罕见的染色体隐性遗传病, 是由于神经鞘磷脂酶的先天缺乏致使神经鞘磷脂代谢障碍, 神经鞘磷脂沉积于肝脾等网状内皮系统器官和神经组织细胞中, 组织病理学特征为尼曼匹克细胞(神经鞘磷脂细胞)的增殖, 以网状内皮系统及神经组织的改变为主, 亦可侵犯其它脏器^[6]。本病在国内少见, 约 1/3 有明显家族史, 兄弟同患病常有报道^[7], 且儿童及少年发病较多, 成人发病报道较少, 初步研究发现人的神经鞘磷脂酶至少 5 种, 某种酶的选择性缺陷和几种酶的联合缺陷, 可引起不同型的尼曼匹克氏病。此病根据临床表现可分为 5 型, ①急性神经型(A 型或婴儿型); ②非神经型(B 型或内脏型); ③幼年型(C 型慢性神经型); ④Nova-Scota 型(D 型); ⑤成年型。而根据受累的器官和酶缺乏的程度分为 4 型, A 型(急性神经型或称婴儿型); B 型(慢性非神经型); C 型(少年型); D 型(成人型)。本病无特效疗法, 以对症治疗为主, 药物用维生素 C、E 或丁羟基二苯乙烯, 可阻止神经鞘磷脂所含不饱和脂肪酸的过氧化和聚合作用, 减少脂褐素和自由基形成; 非神经型, 有脾功能亢进者可以行脾切除术; 也有患者做胚胎肝移植, 已有成功病例的报道, 临床多表现为消瘦、贫血、乏力等。李应存教授用敦煌疗风虚瘦弱方化裁治疗尼曼匹克氏病(成人型)兼胃炎等病 1 例, 临床疗效满意, 亦属首次探索。

[收稿日期] 2014-06-25

[基金项目] 2010 年第 48 批中国博士后科学基金资助项目(20100480430); 敦煌医学诊疗技术与临床应用(DHYX1415-004)

[作者简介] 梁丽娟(1980-), 女, 医学硕士, 主治医师, 讲师, 主要从事敦煌医学的研究工作。

[通讯作者] 李应存, E-mail: 1418831670@qq.com。

2 病案举例

患者,女,39岁,2011年9月14日初诊。诊见:患者形体消瘦(体重只有39kg),面色无华,神疲乏力,食欲不振,月经淋漓不断,下肢浮肿,腰膝酸软,舌淡,脉细弱,自诉曾用活血化瘀药物后加重,经某医院骨髓细胞检查确诊为尼曼匹克氏病,素患胆囊炎。查体:体温正常,消瘦,颜面及皮肤呈腊黄色,体格智力发育正常,触诊肝脾肿大,无神经系统症状,眼底正常,皮肤正常,无呕吐黑便,无相关疾病家族史,实验室检查:红细胞 $3.16 \times 10^{12}/L \downarrow$ (正常 $3.5 \sim 5.5 \times 10^{12}/L$),血红蛋白 $100 g/L \downarrow$ (正常 $110 \sim 155 g/L$),白细胞 $3.7 \times 10^9/L \downarrow$ (正常 $4 \sim 10 \times 10^9/L$),淋巴细胞 $19.6\% \downarrow$ (正常 $20\% \sim 42\%$);尿常规:尿蛋白(+),潜血(+++),胆红素(+),酮体(+),尿胆原(+);胃镜检查:慢性浅表性胃炎。骨髓穿刺检查:做过2次穿刺,2011年6月8日第1次在某三甲医院检查,结果为有核细胞增生活跃,粒红比例 $1.74:1$,粒系 46.5% ,粒细胞胞浆内见空泡表现,红系 30.5% ,淋巴细胞 22.5% ,嗜酸粒细胞 1% ,巨核细胞41只,血小板少见,淋巴细胞偶见空泡,全片可见310个尼曼匹克细胞,多数偏大, $20 \sim 120 \mu m$ 左右,胞浆丰富,呈明显泡沫样,含大小一致蜂窝状空泡,核1个,染色质粗糙。诊断为尼曼匹克氏病(成年型)。2011年8月28日于另三甲医院行骨髓穿刺检查:结果显示有核细胞增生活跃,粒红比例 $1.8:1$;粒系增生,各阶段均可见,中幼粒比例增高及杆状核比例减低,其余阶段比例正常,染色质正常;红系增生,各阶段比例正常,淋巴细胞比例减低,形态正常;尼曼匹克细胞 7.2% ;巨核细胞及散在血小板较易见,成堆血小板可见;未检出寄生虫。意见:神经鞘磷脂病(尼曼匹克病)。证属气血不足,脾胃失和,肝肾亏虚,血热毒侵。治宜益气调血,健脾和胃,益肝补肾,清毒止血为主。方用敦煌医学卷子疗风虚瘦弱方加减化裁治疗。处方:黄芪、蒲公英、女贞子各20g,白术、茯苓各10g,熟地黄15g,党参、当归、甘草各6g,麦芽、鸡内金、旱莲草、地榆炭各30g,小蓟炭、桑椹各20g,大枣60g,生姜(自备)3片。水煎服,每天1剂,每天2次。早晚饭后1h服用,取5剂。嘱其注意休息,劳逸结合,加强营养。

二诊(2011年9月19日):患者自述月经淋漓明显减轻,量少,精神较前转佳,纳食增加。复查血常规:白细胞 $3.3 \times 10^9/L \downarrow$ (较前升高),血红蛋白 $119 g/L$ (已正常),淋巴细胞 31.2% (已正常),红细胞 $3.59 \times 10^{12}/L$ (已正常)。尿常规:尿胆素原(+),潜血、酮体均转阴,但尿蛋白(+++),仍腰酸,下肢浮肿,提示部分症状虽减,肾毒毒侵仍重,因而于益气调血、健脾和胃、解毒凉血的基础上重在补肾利水清毒。在前方基础上加地榆炭、麦芽,加玉米须50g,车前子(包煎)10g,蒲公英加至30g,取7剂。

三诊(2011年12月14日):上方加减调理后,复查血常

规:白细胞 $4.1 \times 10^9/L$,血红蛋白 $172 g/L$,淋巴细胞 27.4% ,红细胞 $5.14 \times 10^{12}/L$ 。尿常规:尿蛋白(+),尿胆素原、潜血、酮体均转阴。患者自述近来因生闷气睡眠欠佳、烦躁。月经已正常,精神转佳,纳食正常,体重增加了10kg。前方去旱莲草,加合欢皮20g,牡蛎40g,龙骨15g,茯神10g以解郁安神。

上方加减服用至2014年7月30日复诊,患者精神转佳,体重增加至55kg,自述近日因跟家人生气、饮食不节而出现肋背疼痛不适,睡眠欠佳、烦躁易怒,前来就诊,复查血常规,除白细胞($3.49 \times 10^9/L$)略低外,余均正常;尿常规正常。B超:慢性胆囊炎,肝、脾、胰、肾未见异常。临床疗效满意,月经正常。证属气血不调、肝郁化热、气机失调、神失守舍。治宜益气调血、泻肝清热、理气和胃、解郁安神。方用疗风虚瘦弱方和敦煌大泻肝汤加减治疗。黄芪20g,当归、白芍、黄芩、牛膝、补骨脂、延胡索各10g,枳壳、香附、木香(后下),香橼各15g,白术12g,广藿香20g,焦麦芽、六神曲、鸡内金、女贞子、旱莲草、瓦楞子、淡竹叶、紫苏梗、首乌藤、合欢皮、玉米须各30g,忍冬藤20g,槟榔、川芎、炙甘草各6g,牡蛎60g,生姜3片(自备),大枣3枚(自备),取7剂。

近日电话随访,患者告知精神明显转佳,肋背痛止,月经规律,食欲如常。嘱其保持心情舒畅,劳逸结合,饮食有节,少食辛辣油腻之品。

按:本例尼曼匹克氏病(成人型)临床实属少见,今用敦煌疗风虚瘦弱方加减化裁因证施治,今后应在中医药治疗此病方面多加探索,以便总结出更为有效的方药。

[参考文献]

- [1] 李应存. 敦煌疗风虚瘦弱方源流及化裁治验[C]//北京:中国中医科学院博士后论坛论文集. 2011: 49-55.
- [2] 马继兴,王淑民,陶广正,等. 敦煌医药文献辑校[M]. 南京:江苏古籍出版社,1998: 381-394.
- [3] 李应存. 敦煌写本医方研究[D]. 兰州:兰州大学,2006: 28.
- [4] 李应存. 实用敦煌医学[M]. 兰州:甘肃科学技术出版社,2007: 274-275.
- [5] 梁丽娟,米友军,孙超,等. 李应存教授运用敦煌疗风虚瘦弱方治疗白细胞减少症经验[J]. 中医研究,2014,27(9): 44-46.
- [6] 张之南,沈梯. 血液病诊断及疗效标准[M]. 2版. 北京:科学出版社,1998: 414-415.
- [7] 杨志敏,郭静竹. 兄弟同患尼曼匹克病[J]. 北京医学,1996,18(3): 160.

(责任编辑:刘淑婷)