痿病（运动神经元病）中医诊疗方案

（2018版）

一、诊断

（一）疾病诊断

1.中医诊断标准

参照中华中医药学会2008年发布的《中医内科常见病诊疗指南中医病证部分》中痿病[1]拟订。

（1）主要症状：肢体筋脉弛缓，软弱无力，活动不利，肌肉蠕动或瞤动，甚则肌肉萎缩，弛纵瘫痪。

（2）次要症状：肢体拘急痉挛，吞咽困难，语言蹇塞，甚者气短，呼吸困难。

（3）具有发病隐袭，进行性发展的特点。

2.西医诊断标准

采用欧洲神经科学协会联盟2011年发布的《肌萎缩侧索硬化症的临床管理指南》中修订后的埃斯科里亚尔标准（将日本淡路岛制定的电诊断标准包括在内）[2]。

（1）诊断ALS（amyotrophic lateral sclerosis，肌萎缩侧索硬化）需要存在（阳性标准）：①下运动神经元体征（包括肌电图有表现但在临床上未累及的肌肉）；②上运动神经元体征；③症状和体征的进展。

（2）ALS的诊断信度标准：①临床确诊的ALS：在三个区域存在UMN（upper motor neuron，上运动神经元）和LMN(lower motor neuron，下运动神经元)临床体征或电生理学证据；②临床确诊的ALS-实验室支持：一个区域 UMN和/或LMN临床体征和患者有SOD1（Superoxide Dismutase-1， 超氧化物歧化酶-1）基因致病突变；③临床很可能的ALS：在两个区域的临床UMN和LMN体征或LMN电生理证据或UMN体征，有些UMN体征在LMN 体征的喙端；④临床可能的ALS：只在一个区域有UMN和LMN临床或电生理表现，或至少两个区域有UMN体征，或在这两个区域有UMN和LMN体征，UMN体征不在LMN体征的喙端。神经影像学和实验室检查排除其他诊断。

（二）证候诊断

参照中华中医药学会2008年发布的《中医内科常见病诊疗指南中医病证部分》中痿病[1] 拟订。

1.脾胃虚弱，气血不足证：起病缓慢，肢体软弱无力，逐渐加重，神疲肢倦，少气懒言，肌肉萎缩，肌肉瞤动，食少纳呆，面色白或萎黄无华。舌质淡胖，边有齿痕，苔薄白，脉细弱。

2.肝肾两亏，虚风内动证：起病缓慢，渐见肢体痿软无力或僵硬，尤以下肢明显，肌肉抽掣、拘挛，腰膝酸软，不能久立甚至步履全废，腿胫大肉渐脱，或伴有眩晕耳鸣，舌咽干燥，眠梦多，五心烦热，大便干结。舌质红，少苔，脉弦细。

3.奇经亏虚，络气虚滞证：久病体虚，四肢痿弱无力或僵硬，颈项、腰脊无力，形体消瘦，大肉陷下，肌肉瞤动，形寒肢冷，四肢不温，遇阴寒气候其病情尤为加重，或伴语言蹇塞，饮水呛咳，舌痿不能伸缩，气短等症。舌质淡，苔白，脉沉细无力或细涩。

4.下元虚衰，痰浊上泛证：舌强不能言，饮食呛咳，舌肌萎缩，痰涎多而粘稠，咯出费力，咽喉梗阻感，双下肢发冷，行走无力，或足废不能用，手不能握物，或伴气短，心烦，口干等症。舌淡暗，苔浮腻，脉沉细弱。

5.湿热浸淫，筋脉不舒证：肢体困重，痿软或僵硬无力，尤以下肢或两足痿弱为甚，兼见微肿，扪及微热，胸脘痞闷，手足心热而汗出，小便黄，大便粘腻不畅。舌质红，舌苔黄腻，脉濡数或滑数。

二、治疗方法

（一）辨证论治

1.脾胃虚弱，气血不足证

治法：调补脾胃，益气养血。

推荐方药：参苓白术散合补中益气汤加减。黄芪、人参、白术、当归、升麻、柴胡、陈皮、扁豆、薏苡仁、莲肉、桑枝、山药、千斤拔、鸡血藤、炙甘草等。或具有同类功效的中成药（包括中药注射液）。

悬灸：选取中脘、气海、足三里、三阴交、曲池等穴，艾条施灸，施灸程度以局部皮肤充血、红晕为度，每日1次。

2.肝肾两亏，虚风内动证

治法：培补肝肾，潜镇熄风。

推荐方药：大补阴丸合虎潜丸加减。熟地黄、黄精、山萸肉、枸杞、木瓜、狗骨、牛膝、龟板、知母、黄柏、锁阳、当归、白芍、磁石、天麻等。或具有同类功效的中成药（包括中药注射液）。

3.奇经亏虚，络气虚滞证

治法：补益奇经，流畅络气。

（1）推荐方药：①龟鹿二仙胶加减。龟版胶、鹿角胶、仙茅、淫羊藿、人参、枸杞、枳实、丹参、香椽。或具有同类功效的中成药（包括中药注射液）。②扶元起萎汤（经验方）[3]。人参、黄芪、桂枝、白术、当归、鹿茸、菟丝子、肉苁蓉、枳实、丹参。

兼气短，语言蹇塞者加桔梗、细辛、五味子、蛤蚧、山萸肉；兼吞咽困难、饮水呛咳者，加石菖蒲、半夏。

（2）隔物灸：选用具有补益奇经，流畅络气的药物制成药粉，用陈醋、蜂蜜调和制成中药饼，将制成的药饼自颈椎到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30-40min，每周2次。

4.下元虚衰，痰浊上泛证

治法：滋补下元，祛痰化浊。

推荐方药：地黄饮子加减。干地黄、巴戟天、山茱萸、肉苁蓉、石斛、制附子、五味子、肉桂、[茯苓](https://baike.so.com/doc/5570538-5785747.html)、麦冬、石菖蒲、远志、胆南星、旋覆花、橘红等。或具有同类功效的中成药（包括中药注射液）

5.湿热浸淫，筋脉不舒证

治法：清化湿热，通利筋脉。

推荐方药：三仁汤合二妙散加减。杏仁 、白豆蔻、生薏苡仁、萆薢、石菖蒲、荷梗、白芷、泽泻、苍术、黄柏、防己、蚕砂、木瓜、牛膝等。或具有同类功效的中成药（包括中药注射液）

（二）其他中医特色疗法

1.针刺：选取足三里、三阴交、阴陵泉、脾俞等穴，上肢不用，加肩髃、后溪、曲池、手三里、合谷；下肢不用，加复溜、绝骨、委中、冲阳、公孙；构音吞咽不利，加廉泉、金津、玉液等穴。针刺以皮部浅刺法为主，即毫针刺入穴位较浅，以针尖挂在皮肤表面，不产生强烈的酸、麻、胀、痛等“得气”感为度，避免过强的刺激加重肌肉蠕动或病情发展。对针刺有排斥、精神高度紧张或有常规针刺不宜症的患者禁用针刺疗法。

2.穴位注射：取双侧曲池、内关、足三里。药用具有益气或者活血功效的注射液，进针后提插捻转至得气，每穴注射0.5~1ml，注射结束后局部适当按压，隔日1次。

3.皮肤针：在颈及脊柱两旁或循手足阳明经循经皮部用梅花针轻刺，以皮肤微红为度，隔日1次。

4.推拿：主要运用阳明经顺经推、揉、点按法，辅以太阳经、少阴经、任脉和督脉，隔日1次。推法以皮肤发烫为佳，时间5~8min左右；揉法根据肌肉的承受情况施以中等力度，时间约8min，接着顺经点按，重点点按脾俞、肾俞、肝俞、命门，每穴10~15s/次。

5.其他疗法：根据患者病情可选择有明确疗效的治疗方法，如中药泡洗、中药塌渍、中药涂擦、穴位贴敷等。

（三）康复训练

卧床患者，加强护理，患肢处于功能位，进行主动或被动运动，防止肢体挛缩、畸形。针对构音障碍及吞咽困难患者，进行针对性言语训练及吞咽功能障碍训练。对于呼吸功能下降患者，配合呼吸功能训练。

（四）西药治疗

参照中华医学会神经病学分会2012年发布的《中国肌萎缩侧索硬化诊断和治疗指南》[4]。运动神经元病是一种无法治愈的疾病，但有许多方法可以改善患者的生活质量，应早期诊断，早期治疗，尽可能延长生存期。治疗中除了使用延缓病情发展的药物外，还包括营养管理、呼吸支持和心理治疗等综合治疗。

（五）护理调摄要点

1.情志调护：心理因素可影响本病预后，故注意与患者多进行面对面的沟通，给予耐心的开导、热心的抚慰与鼓励，帮助其正确认识自己的病情，了解治疗的过程与方法，建立平和的心态，积极配合治疗。

2.生活调护：注意气候变化，避免外感六淫，以防疾病加重；病情危重、卧床不起者，要常翻身拍背，协助排痰，以防痰湿壅肺和发生褥疮；颈部无力者建议应用颈托；适量肢体运动，不可过于疲劳，防止外伤，以免病情加重。

3.饮食调护：定期评估营养状态，保证充足的维生素和蛋白的摄入，避免体重下降，少食辛辣、生冷之品，不宜服用味精，避免烟酒。吞咽出现困难者，宜进食半固体食物或流食，少食多餐，进食时可采用坐姿并把颈往前倾，以免呛咳，若不慎呛咳，应采用低头位后背进行拍背动作。

4.呼吸调护：呼吸功能受累者可适当做腹式呼吸、缩唇呼气和扩胸、弯腰、下蹲等动作，或者做吐纳呼吸训练：吸气时，想吸入的空气达到胸腔正中，然后到达腹部正中，最后到达肚脐下三寸的关元穴位置；呼气时，应缓慢，想着全身的浊气随呼气而吐出体外，尽量呼出全部的浊气。该训练宜采用少量多次方式。

三、疗效评价

（一）评价标准

参照改良Norris 量表[5]进行病情变化观察，ALSFRS-R评分进行疾病进展的评估[6-7]，拟订了临床疗效判定标准[8-10]。

有效：萎缩的肌肉较前增长，肌力有所增加，主要症状体征减轻；严重危害患者生命的症状如延髓麻痹所致呼吸困难、吞咽困难等较治疗前减轻；Norris评分增长；或病情进展减慢（⊿FS降低）。

无效：患者对治疗不呈任何反应，主要症状体征较治疗前加重，Norris评分下降，⊿FS升高。

（二）评价方法

口服中药治疗28天为1个疗程，判断临床疗效。建议随访3个疗程。

参考文献

[1]中华中医药学会.中医内科常见病诊疗指南中医病证部分[M].北京：中国中医药出版社，2008：141.

[2]ANDERSEN PM, ABRAHAMS S, BORASIO GD, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of AmyotrophicLateral Sclerosis (MALS)- revised report of an EFNS task force[J]. Eur J Neurol，2012,19(3):360–375.

[3]吴以岭.气络论[M].北京:科学技术文献出版社，2018：716-717.

[4]中华医学会神经病学分会肌电图与临床神经电生理学组,中华医学会神经病学分会神经肌肉病学组.中国肌萎缩侧索硬化诊断和治疗指南[J].中华神经科杂志,2012,45(7): 531-533.

[5] LACOMBLEZ L, BOUCHE P, BENSIMON G, et al. A double-blind, placebo-controlled trial of high dosses of gangliosides in amyotrophic lateral sclerosis[J]. Neurology,1989，39(12)：1635-1637.

[6] LECHTZIN N, MARAGAKIS NJ, KIMBALL R, et al. Accurate ALSFRS-R scores can be generated from retrospective review of clinic notes [J].Amyotroph Lateral Scler, 2009,10(4): 244-247.

[7]刘小旋，樊东升，张俊，等.诊断时神经功能评分对肌萎缩侧索硬化患者生存时间的影响[J].中华医学杂志，2009,89(35):2472-2475.

[8] 吴以岭，田书彦，张庆昌，等.中药肌萎灵胶囊及其系列制剂治疗运动神经元疾病2400例临床观察报告 [J]，临床荟萃，1995, 10(9): 63-68.

[9] 陈金亮,王殿华,周顺林.肌萎灵注射液治疗运动神经元病临床观察[J]，中国中西医结合杂志，2005, 25(1): 66-67.

[10] 陈金亮,平阳,王殿华.肌萎灵系列制剂治疗肌萎缩侧索硬化症420例疗效观察[J]，新中医，2005,37(9): 38-39.

**附：相关评分量表**

**1.改良Norris 量表**

|  |  |
| --- | --- |
| 项目 | 评分 |
| 3 | 2 | 1 | 0 |
| 1吞咽  | 能完成正常吞咽动作 | 轻度吞咽障碍，偶有呛咳或噎塞，但缓慢进食可避免 | 中度吞咽障碍，频繁呛咳或噎塞，或吞咽困难，需特殊饮食 | 重度吞咽困难，需进流食或鼻饲 |
| 2语言 | 语言功能正常 | 轻度构音障碍，鼻音重，或轻度声音嘶哑，交流无障碍 | 中度构音障碍，偶有难以理解的发音，亲友可理解 | 重度构音障碍，令人无法理解或不能发音 |
| 3呼吸 | 呼吸正常 | 时有呼吸气短，不影响正常工作生活 | 呼吸气短明显，不能平卧，或不能进行一般体力活动 | 严重呼吸气短，休息时即表现 |
| 4咳嗽 | 咳嗽声音正常 | 咳声减弱，但有痰尚可咳出 | 咳声无力，有痰难以咳出 | 几乎不能咳嗽 |
| 5抬头 | 头部活动正常 | 颈部自觉无力，劳累后需休息 | 颈部下垂，但可自行抬起 | 颈部下垂，不能抬起，需支托 |
| 6写名字 | 能完成正常写名字动作 | 写字吃力，但字迹基本清晰 | 写字困难，字迹难以辨认 | 不能写字 |
| 7用钮扣拉链 | 能完成扣钮扣和拉链动作 | 扣钮拉链费力，但可完成 | 扣钮拉链困难，在帮助下可完成 | 不能完成 |
| 8握提 | 能完成握提动作 | 握力减弱，提物易于疲劳 | 不能握紧，但尚可成拳 | 不能握拳，手指不能屈伸 |
| 9用叉或笔 | 能完成正常用叉和笔动作 | 用叉或笔自觉费力，但能完成动作 | 在帮助下可用叉或笔完成动作 | 不能拿叉或笔 |
| 10举杯喝水 | 能完成正常举杯喝水动作 | 能举杯喝水，但觉吃力 | 举杯不过肩，需帮助下可喝水 | 不能举杯喝水 |
| 11梳头 | 能完成正常梳头动作 | 能完成梳头，但自觉吃力 | 在帮助下可完成梳头动作 | 不能梳头 |
| 12刷牙 | 能完成正常刷牙动作 | 能完成刷牙，但自觉吃力 | 在帮助下可完成刷牙 | 不能刷牙 |
| 13举书托盘 | 能完成举托盘动作 | 可托举书和盘，但自觉费力，不能持久 | 托盘举书不过脐 | 不能完成托盘举书动作 |
| 14自己进食 | 能完成正常进食 | 可独立进食，但自觉吃力 | 在帮助下可进食 | 完全不能进食 |
| 15穿衬衫外套 | 能完成穿衬衫外套 | 可独立穿衬衫外套，但自觉吃力 | 在帮助下可完成穿衬衫外套 | 不能完成动作 |
| 16穿裙子裤子 | 能完成穿裙子裤子 | 可独立穿裙子裤子，但自觉吃力 | 在帮助下可完成穿裙子裤子 | 不能完成动作 |
| 17改变胳膊位置 | 能随意改变胳膊位置 | 可随意改变胳膊位置，但自觉吃力 | 可改变胳膊位置，但需另一胳膊或他人帮助 | 不能完成此动作 |
| 18床上翻身 | 能随意在床上翻身 | 自动体位，可自己翻身，但较吃力 | 翻身困难，需帮助 | 完全不能翻身 |
| 19端坐 | 能自己端坐 | 能自己端坐，但自觉费力 | 可倚靠端坐 | 不能端坐 |
| 20爬一段楼梯 | 能独立完成爬一段楼梯 | 吃力但不用扶手即可完成 | 完成困难，需扶手或他人帮助 | 不能完成 |
| 21走一个街区 | 能独立完成走一个街区 | 吃力但不用帮助即可完成 | 完成困难，需手杖或他人帮助 | 不能完成 |
| 22在屋内行走 | 能独立完成在屋内行走 | 吃力，但不用帮助即可完成 | 完成困难，需手杖或他人帮助 | 不能完成 |
| 23帮助下行走 | 无须帮助即可行走 | 一人帮助下或扶手杖可行走，但自觉吃力 | 需两人帮助或双手杖才可行走 | 不能行走 |
| 24站立 | 能独立完成站立动作 | 不费帮助即可站立，但不能持久 | 需人扶持或用手杖可站立 | 不能站立 |
| 25改变腿位置 | 能随意完成动作 | 可随意改变腿的位置，但自觉吃力 | 改变腿位置受限制，但在帮助下可完成 | 不能改变腿的位置，呈被动体位 |
| 26上肢腱反射 | 正常 | 活跃 | 减弱或消失 | 阵挛 |
| 27下肢张力反射 | 正常 | 活跃 | 减弱或消失 | 阵挛 |
| 28下颌反射 | 无反射 | 存在 | 反射增强 | 阵挛 |
| 29右侧跖反射 | 屈曲 | 无反射 | 可疑 | 伸展（阳性） |
| 30左侧跖反射 | 屈曲 | 无反射 | 可疑 | 伸展（阳性） |
| 31纤颤 | 无纤颤 | 轻度纤颤，时有时无，肉眼不可见 | 中度纤颤，随情绪变化而增减 | 重度纤颤，此起彼伏，隔衣可见 |
| 32萎缩 | 无萎缩 | 萎缩不明显，肌肉弹性减弱，皮肤松弛 | 萎缩明显可见，但不影响功能 | 严重萎缩，功能受限 |
| 面部 舌 |
| 胳膊 肩 |
| 腿 臀部 |
| 33情绪易变 | 情绪稳定 | 遇较大的刺激时有波动 | 一般事情即可致情绪波动 | 无任何事情即情绪波动 |
| 34易疲劳性 | 正常 | 重体力劳动较患病前易疲劳 | 中度体力活动即可感觉疲劳 | 一般体力活动即感觉疲劳 |
| 35下肢僵硬 | 无下肢僵硬 | 下肢轻度僵硬，下楼无障碍 | 下肢中度僵硬，下楼较上楼费力 | 下肢重度僵硬，不能屈曲，下楼不能 |
| 36上肢僵硬 | 无上肢僵硬 | 上肢轻度僵硬，但活动无障碍 | 上肢中度僵硬 | 上肢重度僵硬，不能屈曲 |
| 37痛性痉挛  | 无痛性痉挛 | 偶有痛性痉挛 | 常有痛性痉挛，在遇寒、夜间睡眠时发作 | 痛性痉挛持续 |
| 38疼痛 | 无疼痛 | 偶有疼痛 | 常有疼痛 | 疼痛持续，影响睡眠 |

**2.ALSFRS-R评分量表**

|  |  |
| --- | --- |
| 项目 | 评分 |
| 4 | 3 | 2 | 1 | 0 |
| 1言语  | 正常 | 可发觉的言语紊乱 | 重复后可理解 | 结合非言语的交流方式 | 失去有效的言语表达能力 |
| 2流涎 | 正常 | 轻度但明确的口中的唾液增多；可以有夜间流涎 | 中等程度的唾液增多；可以有轻度流涎表现 | 显著的唾液增多伴有流涎 | 显著的流涎长期需要手绢等物品 |
| 3吞咽 | 正常 | 早期进食异常，经常噎住 | 饮食浓度习惯改变 | 需要鼻饲补充 | 专业的肠外营养或者肠道喂养 |
| 4书写 | 正常 | 缓慢或者字间距大，但所有字迹清晰 | 并不是所有字迹清晰 | 可以握笔，但是不能书写 | 不能握笔 |
| 5a使用餐具（未行胃造瘘） | 正常 | 有些缓慢和笨拙，但是不需要帮助 | 尽管缓慢和笨拙，但是可以切大多数食品；需要一些帮助 | 需要他人切割食品，但是仍可以自行缓慢进食 | 需要喂养 |
| 5b使用餐具（行胃造瘘） | 正常 | 笨拙，但是可以独立的进行操作 | 闭管和固定需要一些帮助 | 需要护理人员提供少量的帮助 | 不能执行任何操作 |
| 6穿衣和洗漱 | 正常 | 经过努力可以独立穿衣和搞个人卫生，或者效率降低 | 间断需要帮助或者其它替代方法 | 个人卫生需要护理员 | 完全依赖他人 |
| 7床上翻身和整理被服 | 正常 | 有些缓慢和笨拙，但是不需要帮助 | 可以独立翻身或者调整被褥，但是很困难 | 可以启动，但是不能独立的翻身或者调整被褥 | 无助的 |
| 8.行走 | 正常 | 早期行走困难 | 需要帮助行走 | 仅能产生不能移动的运动 | 没有目的的腿部运动 |
| 9登楼 | 正常 | 缓慢 | 轻度蹒跚，或者疲劳 | 需要帮助包括扶手 | 不能爬楼梯 |
| 10呼吸 | 正常 | 呼吸急促，轻度用力（例如，行走时，交谈时） | 休息时呼吸急促 | 呼吸间断（例如，夜间[呼吸暂停](http://www.haodf.com/jibing/shuimianhuxizanting.htm)），需要通气帮助 | 依赖呼吸器 |
| 11端坐呼吸 | 没有 | 因呼吸浅短而睡觉有困难 | 需要两个以上枕头 | 只能坐着睡觉 | 无法睡觉 |
| 12呼吸功能不全 | 无 | 间断需要无创呼吸机支持 | 晚上需要无创呼吸机支持 | 昼夜需要无创呼吸机支持 | 需要插管/气管进行机械通气 |

⊿FS＝（48－初次就诊ALSFRS-R 评分）／起病至就诊时间

牵头分会：中华中医药学会络病分会

牵头人：李建军（河北以岭医院）

主要完成人：

李建军 （河北以岭医院）

赵京燕 （河北以岭医院）

张强盛 （河北以岭医院）

潘 朝 （河北以岭医院）

刘玉桢 （河北以岭医院）