

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 and 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、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、缩唇呼吸和扩胸、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（ Δ 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， Δ 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 Amyotrophic Lateral 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 doses 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]. Amyotrophic 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，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，但自觉吃力	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 面部 舌 胳膊 肩 腿 臀部	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
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	仅能产生不	没有目的的腿

			走	能移动的运动	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), 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

$\Delta FS = (48 - \text{初次就诊 ALSFRS-R 评分}) / \text{起病至就诊时间}$

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）

刘玉楨（河北以岭医院）