

從中醫角度認識馬凡氏綜合徵

崔紹漢

香港浸會大學中醫學博士

香港中文大學臨床生化博士

英國生物醫療科學學院高級院士

英國皇家化學學院高級院士

註冊中醫師

I. 馬凡氏綜合徵之中醫概念

II. 中醫治療馬凡氏綜合徵之文獻記載

III. 馬凡氏綜合徵患者服用中藥時要注意的事項

I. 馬凡氏綜合徵之中醫概念

- 中醫無馬凡氏綜合徵的病名。
- 《現代中醫急診內科學》提到兩種心血管系統的急症——主動脈瘤和主動脈夾層動脈瘤破裂，並提出將其歸屬中醫的“心悸”、“胸痹”、“胸痛”、“暴喘”等範疇。

现代中医急诊内科学

□ 广东科技出版社

□ 主编 陈镜台 李烈芳 梅广源



I. 馬凡氏綜合徵之中醫概念

1. 中醫對馬凡氏綜合徵的認識

現代醫學定義

馬凡氏綜合徵是一種罕見的先天性普遍性結締組織異常的疾病，導致心臟、肺部、眼睛、骨骼等系統易生病變。

中醫認識

先天稟賦不足是本病之本。患者多有氣血虧虛、心陽不足、肺腎虛損、肝腎不足等因素。

I. 馬凡氏綜合徵之中醫概念

中醫認識

(1) 氣血虧虛、心陽不足

心主血脈

心臟的正常博動，主要依賴於心氣。心氣充沛，才能維持正常的心力，心率和心律，血液才能在脈內正常地運行。

心氣不足、心陽不振、不能鼓動血液正常運行，導致氣血瘀滯，瘀阻胸陽則胸前區憋悶和刺痛，甚至出現心陽虛脫的危機。

典型病徵：

- 心臟二尖瓣閉鎖不全或脫垂，主動脈瓣閉鎖不全，引致血液倒流、心律不正。
- 主動脈組織脆弱鬆散(主動脈瘤 / 主動脈夾層動脈瘤)，血管壁出現裂痕甚至撕裂。

馬凡氏綜合徵患者出現氣血瘀滯時之其他症狀：

1. 胸、腹、背疼痛(不通則痛)
2. 末梢循環不良致乏力、厥冷、紫紺。

中醫認識

2. 肺腎虛損

肺主氣、司呼吸

肺的呼吸功能包括：主呼吸之氣和一身之氣。“肺氣苦上逆”，以降為順，肺臟虛損則氣無所主，令肺的“宣發”與“肅降”功能失去協調而出現氣喘，呼吸短促。

腎主納氣

腎有攝納肺所吸的清氣，防止呼吸表淺的作用，若腎的納氣功能減退，呼吸就表淺，可出現動則氣喘，呼多吸少的現象。

肺腎皆虛，易生暴喘(呼吸衰竭)。

典型病徵：

- 阻塞性肺部病變，氣促、胸悶
- 部份患者會出現氣胸，俗稱「穿肺或爆肺」

中醫認識

(3) 肝腎陰虛

肝主筋、主運動

筋泛指筋膜，肌腱、韌帶等，可引伸至結締組織。由於“筋”有賴於肝血的滋養，肝的血液充盈，才能養“筋”；“筋”得其所養，才能運動有力而靈活。如果肝的氣血衰少則“筋”失濡養，表現為筋力不健，運動不利。

典型病徵：

- 結締組織脆弱
- 關節連接鬆散致活動度超過正常範圍，關節疼痛

中醫認識

(3) 肝腎陰虛

肝開竅於目

肝的經脈上聯於目系，目的視力，有賴於肝氣之疏泄和肝血之營養。如肝之氣血不足，就會影響視力。

典型病徵：

- 多數患者有視力障礙，如深度近視、散光等。
- 嚴重者更有眼內水晶體脫垂及視網膜脫落現象。

(3) 肝腎陰虛

腎主骨、生髓

骨的生長發育，有賴於骨髓的充盈及其所提供的營養，腎中精氣不足，骨髓空虛，則影響骨的正常生長。

典型病徵：

- 多骨瘦如柴
- 手指及腳趾特長
- 手臂平伸時或長過身高
- 部份患者脊柱彎曲、側凸
- 胸廓異常，俗稱雞胸或漏斗胸

I. 馬凡氏綜合徵之中醫概念

2. 馬凡氏綜合徵的中醫調治原則

(1) 氣血虧虛、心陽不足

治 則：補益氣血，溫通心陽

方 藥：人參養榮湯，炙甘草湯等

人參養榮湯：人參(黨參)、黃耆、當歸、肉桂、
炙甘草、陳皮、白術、白芍、熟地、
五味子、茯苓、遠志

炙甘草湯：炙甘草、生薑、桂枝、人參(黨參)、
生地黃、阿膠、麥冬、大麻仁、大棗

2. 馬凡氏綜合徵的中醫調治原則

(2) 肺腎虛損

治 則：補益肺氣、補腎納氣

處 方：補中益氣湯、腎氣丸等

補中益氣湯：黃耆、人參(黨參)、白術、陳皮、
升麻、柴胡、炙甘草、當歸

腎 氣 丸：熟地黃、淮山、山茱萸、澤瀉、
茯苓、牡丹皮、肉桂、附子

2. 馬凡氏綜合徵的中醫調治原則

(3) 肝腎陰虛

治 則：補益肝腎

處 方：地黃飲子、一貫煎等

地黃飲子：熟地黃、巴戟、山茱萸、石斛、肉蓯蓉、
附子、五味子、肉桂、茯苓、麥冬、
石菖蒲、遠志、生薑、大棗、薄荷

一貫煎：北沙參、麥冬、當歸、生地黃、杞子、
川楝子

2. 馬凡氏綜合徵的中醫調治原則

其他治法

- 針灸、氣功、推拿有利於控制血壓情況和減輕疼痛

II. 中醫治療馬凡氏綜合徵之文獻記載

1. 針灸治療馬凡氏綜合徵伴發截癱1例

王鐵林，周廣玲

中國中西醫綜合雜誌，1994 (10期):629

中醫辨證：痿證(氣陰兩虛且以氣虛爲主)

治法：益氣養陰、通經活絡

針灸穴位：分兩組

1. 髀關、伏兔、足三里、血海、風市、陽陵泉、絕骨、百會、合谷
2. 華佗夾脊、殷門、承扶、陰陵泉、承山、三陰交、百會、廉泉、合谷

— 艾灸加電針

II. 中醫治療馬凡氏綜合徵之文獻記載

1. 針灸治療馬凡氏綜合徵伴發截癱1例

中藥配合：每天內服西洋參5克(或紅參) 加鮮麥冬
50克煎水代茶

治療原則：採用疏通督脈，調合氣血，以上帶下，
提高體質

II. 中醫治療馬凡氏綜合徵之文獻記載

2. 馬凡氏綜合徵 1 例

張福蘭

雲南醫藥1994年第15卷第3期：223 – 224。

本文提到診斷 1 名 3 歲男孩患馬凡氏綜合徵，並提到中醫治療以胸痛爲主的治療方案，方藥如下：

丹參 50g

當歸 25g

雞血藤 50g

乳香 10g

沒藥 10g

牛膝 20g

香附 20g

川芎 10g

黃耆 40g

瓜蒌 40g

甘草 7.5g

II. 中醫治療馬凡氏綜合徵之文獻記載

2. Alternative Medicine and Marfan Syndrome Janis Cortese:Marfan Syndrome

<http://www.io.com/~cortese/marfan/index2.html>

- Acupuncture appears to have serious merit
- Acupuncture really does seem to help with joint and back pain for a lot of people with Marfan

II. 中醫治療馬凡氏綜合徵之文獻記載

3. Healing Arts for Marfan and Chronic Pain

《Own Your Health》

<http://ownyourhealth.wordpress.com/2008/07/17/healing-arts-for-ma...>

- Managing the Symptoms of Marfan Syndrome — particularly chronic joint pain — with Tai Chi,, acupuncture, Traditional Chinese Medicine (TCM),

III. 馬凡氏綜合徵患者服用中藥時要注意的事項

影響血液凝固的中藥

1. 補氣藥

- 益氣活血 / 行血

例子：黨參

- 抑制血小板聚集

- 降低全血黏度

- 提高纖維蛋白溶解酶活性

- 補氣攝血

- 其他補氣藥：

黃耆、人參、太子參、花旗參、白術、淮山、扁豆、大棗、甘草等

III. 馬凡氏綜合徵患者服用中藥時要注意的事項

影響血液凝固的中藥

2. 補血藥

- 活血

例子：當歸

→ 抑制血小板聚集

→ 增加纖維蛋白溶解酶活性

- 其他補血藥：

何首烏、龍眼肉、熟地黃、枸杞子、白芍、女貞子

III. 馬凡氏綜合徵患者服用中藥時要注意的事項

影響血液凝固的中藥

3. 涼血藥

- 清熱涼血

- 活血化瘀

例子：牡丹皮、赤芍

- 抑制血小板聚集

- 降低全血粘度

- 降低紅血球聚集性

- 增強纖溶酶活性

- 其他

玄參、生地

III. 馬凡氏綜合徵患者服用中藥時要注意的事項

影響血液凝固的中藥

4. 活血化瘀藥

→ 改善血液之濃、黏、凝、聚狀態

→ 改善微循環

→ 改善心血管功能障礙

- 川芎、丹參、桃子、紅花、三棱、莪術、鬱金、
乳香、沒藥、益母草、雞血藤、銀杏葉、月見草、
大黃、水蛭、地龍、蜜蟲等。

III. 馬凡氏綜合徵患者服用中藥時要注意的事項

影響血液凝固的中藥

5. 止血藥

- 化瘀止血 / 收斂止血 / 涼血止血 / 溫經止血

例子：三七、蒲黃、茜草、白芨、仙鶴草、小蘗、
大蘗、地榆、白茅根、艾葉等

→ 促凝血

→ 抗纖溶

- 部份止血藥有抗凝血(化瘀)的作用

例子：三七、蒲黃、茜草、仙鶴草

III. 馬凡氏綜合徵患者服用中藥時要注意的事項

影響血液凝固的中藥

6. 溫里藥

- 溫陽活血

- 熱迫血妄行

例子：附子、乾薑、肉桂等

→ 抗凝血

→ 抑制血小板聚集

結論

醫學界對馬凡氏綜合徵暫時沒有根治方法，但如能結合中西醫的認識，以現代醫學的方法及藥物進行治療，並輔以中醫的調理，相信可有效減少併發症，或推遲出現併發症的時間，有助改善患者的生活質素，及延長生存期。