

中华中医药学会标准

T/ CACM×××—201×

中医皮肤科临床诊疗指南

皮痹

Clinical Guidelines of dermatology of Traditional Chinese Medicine

systemic scleroderma

（稿件类型：送审稿）

（本稿完成时间：2017年10月10日）

中 华 中 医 药 学 会 发布

目 次

前言………………………………………………………………………………………………Ⅱ

引言………………………………………………………………………………………………Ⅲ

1范围………………………………………………………………………………………………4

2 术语和定义………………………………………………………………………………………4

3 病因病机…………………………………………………………………………………………4

3.1中医病因病机………………………………………………………………………………4

3.2西医病因及发病机制………………………………………………………………………4

4诊断………………………………………………………………………………………………4

4.1临床表现……………………………………………………………………………………4

4.2辅助检查……………………………………………………………………………………5

4.3鉴别诊断……………………………………………………………………………………5

5辨证………………………………………………………………………………………………5

5.1风寒湿痹证…………………………………………………………………………………5

5.2气滞血瘀证…………………………………………………………………………………5

5.3脾虚湿蕴证…………………………………………………………………………………6

5.4脾肾阳虚证…………………………………………………………………………………6

6治疗………………………………………………………………………………………………6

6.1治疗原则……………………………………………………………………………………6

6.2辨证论治……………………………………………………………………………………6

6.3中成药………………………………………………………………………………………7

6.4中医特色治疗………………………………………………………………………………8

7预防与调护………………………………………………………………………………………8

8参考文献…………………………………………………………………………………………9

前  言

本标准按照GB/T 1.1-2009给出的规则起草。

本标准代替了（ZYYXH/T360 －2012《风湿病与关节炎》），与ZYYXH/T360 －2012相比主要技术变化如下：

——增加了某些新的技术内容（见病因病机、治疗、预防及调护）

——修改了先前版本中的技术内容（见诊断、治疗、预防及调护）

本标准由中华中医药学会提出并归口。

本标准由陕西省中医医院负责起草，广东省中医院、北京市中医医院、上海中医药大学附属岳阳中西医结合医院、湖南中医药大学二附院、海南省皮肤病医院、武汉市中西医结合医院、重庆市中医院、新疆医科大学附属中医医院、北京中医药大学东方医院、黑龙江中医药大学第一附属医院、福建省第二人民医院等参加起草。

本标准的主要起草人：闫小宁、李文彬、赵一丁、陈璐、李美红、许庆强、陈乐、李晓强、闫隽、梁雨时、孙丹、赵仁龙、杨志波、段逸群、李斌、陈达灿、范瑞强、李元文、周小勇、刘巧、刁庆春、周冬梅、王玮臻、陈晴燕、刘红霞、卢桂玲、宋坪、杨素清、刘爱民、李领娥、张志刚、黄宁、许鹏光、马拴全、吴晓霞、孙丽萍、韩淑花、廉凤霞、周荣新、王禹毅、王文莉、周曼玉、王珊珊、刘英纯。

本标准于2012年8月首次发布，2017年10月第一次修订。

引  言

皮痹是一种累及皮肤和内脏系统的难治性结缔组织病，表现为皮肤肿胀、硬化、萎缩，病程长，累及内脏者预后较差，本病以其难治、进行性加重及并发症多的特点，成为了危害人类健康和生命的慢性病之一。修订本指南主要目的是推荐有循证医学证据的皮痹中医药诊断与治疗方法，指导临床医生、护理人员规范使用中医药进行实践活动；加强对皮痹患者的管理。

皮痹

1. 范围

本指南提出了皮痹的诊断、辨证、治疗、预防和调护。

本指南适用于皮痹的诊断与治疗。

本指南适合中医皮肤科、中医外科、中医痹症科等相关临床医师使用。

1. 术语和定义

下列术语和定义适用于本指南。

皮痹相当于西医学的硬皮病，是一种以局限性或弥漫性皮肤及内脏器官结缔组织纤维化或硬化，最后发展至萎缩为特点的皮肤病。

硬皮病在中医学并没有相应病名，根据硬皮病的临床表现，一般将其归为中医“痹症”的范畴，古代医家据其病变发展的不同阶段又有“皮、肌、筋、骨、脉五体痹”、“肝、心、脾、肺、肾五脏痹”等，《素问·痹论篇》中最早有“皮痹”的记载[1]，“皮痹不已，复感于邪，内舍于肺”。

1. 病因病机
   1. 中医病因病机

中医学将皮痹的病因病机概括为营卫不和，气血不通，进则累及脏腑，脏腑失调，阳气虚衰，产生痰凝水聚、瘀血阻滞等病理因素。本病初起病邪在表，以阳虚寒凝为主，邪留日久阻碍气机，血流不畅，经络不通，渐使肺、脾、肾受累，阳损及阴，可成气血双亏、脏腑虚衰之证。

* 1. 西医病因机发病机制

本病病因及发病机制尚不清楚，其发病过程与免疫系统异常、胶原合成异常和血管结构及功能异常有关。一般认为全身性血管收缩和血管痉挛导致组织缺血、坏死可引发细胞免疫，使致敏淋巴细胞激活成纤维细胞，从而产生皮肤、组织及器官的纤维化。

1. 诊断
   1. 临床表现[2-6]
      1. 前驱症状

部分患者伴有雷诺现象，亦可出现关节痛、神经痛、不规则发热、气短咳嗽、食欲减退、吞咽困难、体重下降等。

* + 1. 皮肤症状

发病常自手足和面部开始，逐渐扩展至四肢、躯干，皮损逐渐扩大，波及全身皮肤及内脏器官。临床上皮肤病变可分为水肿期、硬化期、萎缩期。

水肿期：皮肤紧张变厚，皮纹消失，肤色苍白或淡黄，皮温偏低，呈非凹陷性水肿。

硬化期：皮肤发亮、紧绷，灰黄色似蜡样，可有色素异常。皮肤因与皮下组织粘连而不能捏起。面部表情丧失呈假面具样，鼻尖似鹰嘴，口唇变薄且收缩呈放射状沟纹，口裂狭小。指关节活动受限可呈爪状手，肘膝关节可屈曲挛缩。颈、背、胸部皮肤受累可有紧束感。

萎缩期：皮肤萎缩、变薄呈羊皮纸样。皮下组织、肌肉均可萎缩，甚至皮肤紧贴于骨骼，形成木板样硬斑，损害处毳毛可脱落，出汗减少，皮脂缺乏。指、趾端及关节处易发生顽固性溃疡。少数病例可出现毛细血管扩张。

* + 1. 系统症状

本病常伴有内脏器官损害，如肺、心、肾、食管、骨、关节的受损，可出现呼吸困难、胸闷、心悸、蛋白尿或血尿、吞咽困难、关节痛和关节炎等。

* + 1. CREST综合征

患者出现肢端硬化、皮肤钙质沉着、雷诺现象、食管蠕动功能异常、毛细血管扩张症状。

* 1. 辅助检查[2-6]

4.2.1 组织病理学检查

纤维化和微血管闭塞是本病受累组织和器官的特征性改变。早期真皮间质水肿、胶原纤维肿胀、胶原纤维间和真皮上层小血管周围有淋巴细胞浸润。以后真皮和皮下组织胶原纤维增生，真皮明显增厚，血管壁增厚、管壁狭窄甚至闭塞。晚期出现萎缩性改变，表皮变薄，皮肤附属器及皮脂腺萎缩，汗腺减少，真皮深层和皮下组织可见钙盐沉着。

4.2.2 实验室检查

血清抗核抗体阳性率达90%以上，约20%-40%患者血清抗Scl-70抗体阳性，亦可出现抗U1RNP抗体阳性、类风湿因子（RF）阳性；CREST综合征患者约50%-90%抗着丝点抗体阳性；因消化道溃疡、吸收不良、肾脏受累出现贫血、尿蛋白异常等；血沉正常或轻度增高。

本病部分患者可出现食管下端蠕动减缓、甚至狭窄达85%以上、肺部纤维化、骨质疏松、关节间隙狭窄、硬化、骨萎缩等，可通过影像学检查辅助诊断。

4.2.3 鉴别诊断[2-6]

需与本病鉴别的疾病包括雷诺病、成人硬肿病、硬化性粘液水肿、嗜酸性筋膜炎、肢端骨质溶解症等。

1. 辨证[2,5-9]

5.1 风寒湿痹证

表现为肢端青紫、苍白，遇寒加剧，皮纹消失，紧张变厚，呈非凹陷性水肿，皮色苍白或黄褐，皮温较低，皮损处感觉刺痛或麻木，或伴骨节疼痛，无汗，舌质淡、苔薄白，脉濡。

5.2 气滞血瘀证

表现为皮肤变硬，有蜡样光泽，捏起困难，色素异常或有毛细血管扩张，肌肤甲错，毛发干枯脱落，面部表情呆板，眼睑、口唇青紫而薄，张口受限，胸部紧束感，手指屈伸困难，关节活动不利，妇女月经量少有血块或闭经，或有血尿，或有胸闷，或皮下有包块、结节，舌质紫黯或有瘀点、瘀斑，舌下静脉迂曲扩张，脉涩或细涩。

5.3 肺脾气虚证

肤如皮革，干燥，甚则皮肤萎缩，皮纹消失，毛发脱落，伴疲倦乏力，体重减轻，纳差，便溏。舌胖淡嫩，边有齿印，苔薄白，脉细弱或沉缓无力。

* 1. 脾肾阳虚证

皮肤菲薄如羊皮纸状，紧贴于骨；面色晦暗无光，表情淡漠，呈假面具样，鼻准尖突如削，唇薄色淡、周围放射状沟纹，齿龈外露、松弛易落，眼睑不合，手如鸟爪，骨节隆起、或有溃疡，关节强直、活动困难，胸部皮肤坚硬、状如披甲、呼吸受限，常伴畏寒肢凉，纳呆，吞咽不畅，便溏，心悸气短，头昏目眩，腰痠肢软，神疲劳倦。月经不调，阳痿遗精，性欲减退或消失，舌淡胖或有齿痕，苔薄，脉沉细无力或沉紧或迟缓。

1. 治疗

6.1 治疗原则

皮痹的中医治疗主要贯穿两大原则，即扶正和祛邪，扶正以益气养血，温补脾肾为主，祛邪以祛风散寒除湿、活血化痰通络为主。治法有补气温肾、活血化瘀，酌选祛风化湿、温经散寒、理气疏肝、祛痰化湿、软坚散结、清热解毒、搜风通络等。同时可配合中药熏蒸、中药热敷、针灸、理疗等综合治疗。本病需长期用药，难短期见效，临床上应早诊断、早治疗、坚持治疗。注意去除感染病灶，保暖，避免物理和精神刺激，加强营养。

皮痹的西医治疗尚无特效药物治疗，皮肤受累范围和病变程度为诊断和评估预后的重要依据，而重要脏器累及的广泛性和严重程度决定它的预后，早期治疗的目的在于阻止新的皮肤和脏器受累，而晚期的目的在于改善已有的症状。治疗主要以抑制免疫、抑制胶原合成、扩张血管为原则，常用糖皮质激素、免疫抑制剂、血管扩张药等。

6.2 分证论治

6.2.1 风寒湿痹证

治法：祛风散寒，温经通络。

推荐方药一：独活寄生汤（唐·孙思邈《备急千金要方》）加减。（推荐级别：C）[2,6,10]

常用药：独活、寄生、防风、细辛、苍术、白芷、川芎、杜仲、牛膝、秦艽、茯苓、桂心、当归、白芍、干地黄、人参、甘草。

推荐方药二：当归四逆汤（东汉·张仲景《伤寒论》）加减。（推荐级别：D）[5,11]

常用药：当归、桂枝、芍药、细辛、通草、甘草、大枣。

6.2.2 气滞血瘀证

治法：活血软坚，化瘀通络。

推荐方药一：血府逐瘀汤（清·王清任《医林改错》）加减。（推荐级别：D）[2]

常用药：地黄、熟地、鸡血藤、黄芪、当归、赤芍、川芎、桃仁、红花、三棱、莪术、香附、枳壳、穿山甲。

推荐方药二：桃红四物汤（清·吴谦《医宗金鉴》）加减。（推荐级别：D）[5,6]

常用药：桃仁、红花、当归、赤芍、生地、丹参、桂枝、三棱、莪术、鸡血藤、八月札、益母草。加减：气滞明显，加郁金；伴血虚者，加阿胶、制首乌。

若情绪易于激动，舌红脉弦数，肝郁化火者，合丹栀逍遥散加减，常用药：白术、柴胡、当归、茯苓、甘草、牡丹皮、山栀、芍药。（推荐级别：E）[2]

若情绪抑郁、失眠多梦、善太息，舌淡苔白腻，脉弦滑，肝郁气滞者，合柴胡疏肝散（明·张景岳《景岳全书》）加减，常用药：陈皮、柴胡、川芎、香附、枳壳、芍药、甘草。（推荐级别：E）[2]

若身痛肌痛，肌肤顽厚，或麻木不仁，头晕头重，面部表情固定，或胸闷咳嗽，或肌肤甲错，指甲凹陷，舌暗苔白腻，脉沉涩或沉滑，属痰瘀阻络证者，用二陈汤[12]（宋·《太平惠民和剂局方》）合海藻玉壶汤（明·陈实功《外科正宗》）加减。常用药：半夏、橘红、茯苓、海藻、贝母、昆布、丹皮、川芎、当归、连翘。（推荐级别：E）[2]

若吞咽不利或吞咽困难，饮水呛咳，反酸呃逆，属胃失和降、胃气上逆者，用旋覆代赭汤（东汉·张仲景《伤寒论》）合调胃承气汤加减。常用药：旋覆花、半夏、甘草、人参、代赭石、生姜、大枣。（推荐级别：E）[2]

6.2.3 肺脾气虚证

治法：健脾益肺，活血通络。

推荐方药：参苓白术散（宋·《太平惠民和剂局方》）加减。（推荐级别：D）[2,8]

常用药：党参、白术、茯苓、白扁豆、桔梗、莲子、砂仁、山药、薏苡仁、甘草、黄芪、大枣、桂枝。

加减：咳嗽、胸闷、气促、痰湿壅肺者，加橘络、浙贝母、百部、紫菀；兼有痰热盛症状，加黄连、黄芩、瓜蒌、半夏。

若神疲乏力、心悸气短、头昏肢凉症状明显，属气血两虚证者，用十全大补汤（宋·《太平惠民和剂局方》）加减。常用药：党参、白术、茯苓、熟地黄、白芍、当归、川芎、黄芪、肉桂、甘草。

6.2.4 脾肾阳虚证

治法：健脾益气，温肾助阳。

推荐方药一：右归丸（明·张景岳《景岳全书》）合阳和汤（清·王维德《外科证治全生集》）加减。（推荐级别：D）[2,6]

常用药：熟地、附子、肉桂、鹿角胶、杜仲、白芥子、麻黄、仙茅、肉苁蓉、丹参、赤芍、鸡血藤、黄芪、白术、茯苓。

推荐方药二：四君子汤合当归补血汤加减。（推荐级别：D）[5,13]

常用药：党参、茯苓、白术、黄芪、当归、熟地、仙茅、麻黄、附子、白芥子等。

加减：腰膝酸软者，加炙狗脊、续断；纳呆者，加山楂、鸡内金、焦神曲；腹胀便溏者，加木香、山药、炮姜、砂仁；大便干结者，加何首乌、全瓜蒌、肉苁蓉；阳痿遗精者，加巴戟天、菟丝子、五味子；月经紊乱者，加益母草、红花、川芎。

6.3 中成药

6.3.1 辨证用药

五痹胶囊（土茯苓、威灵仙、薏苡仁、全蝎、蜈蚣、当归、三七、水蛭、黄芪、熟地黄、淫羊藿）。口服，每服剂量：每次5粒，每日3次，适用于气滞血瘀证者。（推荐级别：C）[14]

补肺清淤颗粒（党参、黄芪、山药、丹参、牡丹皮、桑白皮、桃仁、五味子、凌霄花、露蜂房）。口服，每服剂量：每次1袋，每日3次。适用于肺脾气虚证兼气滞血瘀证。（推荐级别：C）[15]

辨证属气滞血瘀证者还可选用丹参注射液、红花注射液等；脾肾阳虚证者，还可选用右归丸、附桂八味丸、金鹿丸、十全大补丸、参麦注射液等。[5] （推荐级别：D）

6.3.2 辨病用药

薄芝糖肽注射液（灵芝提取物），静脉滴注，4ml药品加入250ml 5%葡萄糖溶液中，每日1次。（推荐级别：C）[16]

积雪苷片（伞形科积雪草属植物积雪草提取物），口服，每服剂量：18mg/次，每日3次。（推荐级别：D）[17]

雷公藤多甙（雷公藤提取物），口服，每服剂量：0.3mg～0.5mg/kg，每日3次。（推荐级别：D）[18]

6.4 中医特色治疗

6.4.1 针灸疗法

推荐方案：采用整体辨证取穴与病变局部取穴相结合。主穴：曲池、合谷、足三里、血海、阳陵泉、外关，阿是穴，配穴：风寒湿痹证可加大椎、肺俞，气滞血瘀证可加气海、膈俞、内关，肺脾气虚证可加气海、肺俞、脾俞，脾肾阳虚证可加肾俞、脾俞、关元，每次留针30分钟，隔日1次。（推荐级别：C）[19]

脾肺气虚证、脾肾阳虚证可配合温针灸、艾条回旋灸及悬起灸对患者皮损部位进行艾灸，以灸后局部皮肤潮红为度，每穴三柱，每次30分钟，每日或隔日1次。（推荐级别：D）[20]

6.4.2 中药热敷

推荐方案：可选用温经散寒、活血通络类药物，如附子、独活、川乌、木通、红花、透骨草、艾叶等，药包淋水或调醋蒸20分钟后作用于患处，每天2次，每次30分钟，适用于各证型的皮损局部。（推荐级别：C）[19]

* + 1. 中药熏蒸

推荐方案：可选用温经通络类药物，如黄芪、丹参、伸筋草、威灵仙、马鞭草、鸡血藤、桃仁、红花、川芎等，水煎，每次100ml，隔日熏蒸1次，适用于辨证属风寒湿痹证，气滞血瘀证者。（推荐级别：C）[21]

1. 预防和调护[5,6]

7.1 早期诊断，及时治疗，由于本病早期自觉症状轻微，易被医患双方忽视，医患双方均应高度重视。

7.2 避免精神刺激和过度紧张，树立战胜疾病的信心。

7.3 注意保暖，避免受寒，忌食寒凉性食物，防止病损处外伤。

7.4 饮食营养丰富、均衡，多食用高蛋白食物及新鲜水果蔬菜，忌烟。

参考文献

[1] 春秋时期. 黄帝内经·素问[M]. 北京：人民卫生出版社,1963:240.

[2] 中华中医药学会. 皮痹[J]. 风湿病与关节炎,2012,1(4):75-76.

[3] 中华医学会风湿病学分会. 系统性硬化病诊治指南[J]. 中华风湿病学杂志,2004,8(6):377-379.

[4] 赵辨. 中国临床皮肤病学[M]. 南京：江苏科学技术出版社,2010:814-822.

[5] 谭新华,何清湖. 中医外科学[M]. 北京：人民卫生出版社,2011:864-869.

[6] 李曰庆,何清湖. 全国中医药行业高等教育“十二五”规划教材·全国高等中医药院校规划教材（第九版）·中医外科学[M]. 北京：中国中医药出版社,2008: 209-211.

[7] 李颖. 浅谈中医治疗硬皮病的思路[J]. 中国中医药现代远程教育,2011,9(18): 113-115.

[8] 蔡念宁. 硬皮病辨治经验概述[J]. 中国中西医结合皮肤性病学杂志,2009, 8(6):384-386.

[9] 张林. 中医辩证分型论治硬皮病体会[J]. 四川中医,2005,23(1):66-67.

[10] 张晶. 中医多种疗法治疗局限性硬皮病患者临床研究[J]. 辽宁中医药大学学报,2011,13(5):190-191.（证据分级：II Jadad量表评分：4分）

[11] 方思远. 当归四逆汤治疗硬皮病15例[J]. 广州医药,2003,34(4):66-68.（证据级别：III MINORS量表评分：13分）

[12] 魏璐, 杨德才. 杨德才教授从痰论治系统性硬化症临床经验[J]. 风湿病与关节炎,2014,3(11):47-49. （证据级别：V）

[13] 符小艳, 彭静, 许志远. 硬皮病1号方治疗系统性硬化病37例临床观察[J]. 四川中医,2012,30(2):98-99.（证据级别：III MINORS量表评分：13分）

[14] 李学增, 李桂, 王晓军等. 五痹胶囊治疗系统性硬皮病33例临床研究[J]. 中医杂志,2006,47(11):836-838.（证据级别：II Jadda量表评分：3分）

[15] 汤倩倩, 徐晶, 黄安, 等. 中医治疗硬皮病效果的系统评价[J]. 中医研究,2015, 28(7):68-72.（证据级别：I AMSTAR量表评分呢：6分）

[16] 陈冬冬, 屠文震, 杨芸. 薄芝糖肽针治疗系统性硬皮病的疗效分析及其对免疫功能的影响[J].中国中西医结合皮肤性病学杂志,2010,9(6):355-357. （证据分级：II Jadad量表评分：4分）

[17] 谭校, 白玉双, 王海, 等. 积雪苷联合激素免疫抑制剂治疗系统性硬化症45例[J].中华实用诊断与治疗杂志, 2010,23(8):806-807.（证据分级：III MINORS量表评分：13分）

[18] 苏立德, 颜纪贤. 雷公藤多甙治疗系统性硬皮病临床观察[J].中国中西医结合杂志,1994,14(4):234-235.（证据分级：III MINORS量表评分：13分）

[19] 闫小宁, 张建荣, 张彩晴等. 针刺、艾灸结合中药热敷治疗硬皮病疗效观察[J]. 中国针灸,2013,33(5):403-406.（证据分级：II Jadad量表评分：6分）

[20] 果乃华. 针灸加火罐治疗局限性硬皮病21例[J]. 航空航天医药,2005,16(3): 28. （证据分级：III MINORS量表评分：13分）

[21] 陈冬冬, 屠文震, 张凌. 益气活血方熏蒸法与口服法治疗系统性硬皮病疗效比较[J]. 中国中西医结合皮肤性病学杂志, 2009,8(2):79-80.（证据分级：II Jadad量表评分：3分）