

本文引用: 王晓畅, 郭超凡, 陈鹏, 王有鹏, 南在元. 从“虚气留滞”理论探析色素失禁症伴发癫痫的中医病机[J]. 湖南中医药大学学报, 2026, 46(7): 1470-1475.

从“虚气留滞”理论探析色素失禁症伴发癫痫的中医病机

王晓畅¹, 郭超凡², 陈鹏³, 王有鹏^{4*}, 南在元^{5*}

1.重庆医科大学附属儿童医院中医科,重庆 400014;2.黑龙江中医药大学研究生院,黑龙江 哈尔滨 150036;3.重庆市荣昌区中医院儿科,重庆 402460;4.黑龙江中医药大学附属第二医院儿科,黑龙江 哈尔滨 150001;5.首都医科大学附属北京儿童医院黑龙江医院神经内科,黑龙江 哈尔滨 150010

〔摘要〕色素失禁症(IP)是一种罕见的X连锁显性遗传病,以特征性皮肤损害为主要表现,常伴发中枢神经系统异常,癫痫是其常见且严重的并发症。本文基于“虚气留滞”理论,结合IP的现代医学病理机制,探讨该病的中医病机,发现其以先天元气亏虚、肾精不足、脾肾两虚为本,以痰浊、瘀血、毒邪留滞脑络为标,本虚与标实之间相互影响,形成“因虚致滞、因滞更虚”的恶性循环,致癫痫反复发作。其病机演变为:初期胎禀脆弱,髓海空虚,肾精不充,脑络失养;中期脾肾阳虚,虚气不固,阳气亏乏,清阳不升,痰浊瘀血渐次内生;终期虚气急滞,毒损脑络,痰瘀毒邪互结,闭窍动风,病证乃作。本文旨在为中西医结合治疗IP伴发癫痫提供理论参考。

〔关键词〕色素失禁症;虚气留滞;癫痫;脑络;痰浊;瘀血

〔中图分类号〕R259

〔文献标志码〕A

〔文章编号〕doi:10.3969/j.issn.1674-070X.2026.07.021

TCM pathogenesis of incontinentia pigmenti complicated with epilepsy from the theory of "qi deficiency with stagnation"

WANG Xiaochang¹, GUO Chaofan², CHEN Peng³, WANG Youpeng^{4*}, NAN Zaiyuan^{5*}

1. Department of Traditional Chinese Medicine, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China; 2. Graduate School, Heilongjiang University of Chinese Medicine, Harbin, Heilongjiang 150036, China; 3. Department of Pediatrics, Rongchang District Hospital of Traditional Chinese Medicine, Chongqing 402460, China; 4. Department of Pediatrics, the Second Hospital of Heilongjiang University of Chinese Medicine, Harbin, Heilongjiang 150001, China; 5. Department of Neurology, Heilongjiang Hospital of Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, Harbin, Heilongjiang 150010, China

〔Abstract〕Incontinentia pigmenti (IP) is a rare X-linked dominant genetic disorder characterized predominantly by characteristic skin lesions, frequently accompanied by central nervous system abnormalities, with epilepsy being a common and serious complication. Based on the theory of "qi deficiency with stagnation" and integrating the modern pathological mechanisms of IP, this paper explores the TCM pathogenesis of the disease. It reveals that the root cause lies in congenital deficiency of Yuan-primordial qi, insufficiency of kidney essence, and dual deficiency of the spleen and kidney, while the manifestations are

〔收稿日期〕2026-01-18

〔基金项目〕黑龙江省中医药管理局省级名中医专家传承工作室建设项目;黑龙江省教科文卫体系统劳模和工匠人才创新工作室项目(黑教科文卫体工发〔2022〕14号)。

〔通信作者〕* 南在元,男,硕士,主治医师,E-mail:nanzaiyuan831@163.com;王有鹏,男,博士,教授,博士研究生导师,E-mail:wangyp8899@163.com。

stagnation of phlegm-turbidity, stagnant blood, and toxic pathogens lingering in the brain collaterals. The interaction between root deficiency and manifestation excess forms a vicious cycle of "deficiency giving rise to stagnation, and stagnation exacerbating deficiency," leading to recurrent epileptic seizures. The evolution of pathogenesis can be delineated as follows: in the early stage, fetal constitution is fragile, the marrow sea is empty, kidney essence is insufficient, and the brain collaterals lose nourishment; in the middle stage, spleen-kidney yang deficiency weakens the defensive qi, yang qi is depleted, clear yang fails to ascend, and phlegm-turbidity and stagnant blood gradually generate internally; in the late stage, deficient qi becomes severely stagnated, toxic pathogens damage the brain collaterals, and phlegm, stagnant blood, and toxins intertwine, blocking the orifices and stirring wind, thus provoking seizure episodes. This paper aims to provide a theoretical reference for the integrated Chinese and Western medicine treatment of IP complicated with epilepsy.

[**Keywords**] incontinentia pigmenti; qi deficiency with stagnation; epilepsy; brain collaterals; phlegm-turbidity; stagnant blood

色素失禁症(incontinentia pigmenti, IP)是一种由 *IKBKG/NEMO* 基因突变引起的 X 连锁显性遗传病,常于婴幼儿或新生儿期发病,活产发病率为 1/50 000~1/40 000^[1]。该病以外胚层组织发育异常为特征,皮肤损害典型,可伴发眼、骨骼及中枢神经系统(central nervous system, CNS)发育缺陷^[2]。CNS 受累最常见的表现为精神运动发育迟缓和癫痫发作,其中 70%~80%表现为局灶阵挛性癫痫发作或婴儿痉挛症,严重影响患儿生活质量与远期预后^[3]。现代医学对 IP 伴发癫痫的治疗以抗癫痫药物为主,核因子 κ B(nuclear factor κ B, NF- κ B)抑制剂等内皮靶向基因治疗虽有较好疗效,但长期使用可能导致免疫缺陷^[4]。因此,深入探讨 IP 伴发癫痫的中医病机具有重要临床意义。王永炎院士提出的“虚气留滞”理论,强调元气亏虚与痰瘀毒留滞相互为患,已用于阐释多种神经系统慢性病^[5-8]。本研究团队受此启发认为,IP 伴发癫痫在病位、病机及演变规律上与“虚气留滞”高度契合,就此探析,以期临床提供参考。

IP 在中医古籍中无完全对应的病名,据其先天发病、多系统受累、特征性皮损及伴发癫痫等特点,可将其归属于中医学“胎弱”“黧黑斑”“胎痫”范畴。《婴童百问·胎疾》描述胎弱者“面无精光、肌肉薄、身无血色、目无精彩”,强调胎弱者先天匮乏的致病性。IP 系基因突变所致,虽不能直接将分子机制等同于中医的禀赋不足,但 IP 患儿生后即存在多系统脆弱、形气未充且易于损伤的特质,其本质属禀赋薄弱,与

胎弱者高度吻合。IP 皮损稳定期的色素沉着或褐或黑,呈线条状、大理石纹状。《外科正宗·女人面生黧黑斑》载黧黑斑为“水亏不能制火,血弱不能华肉,以致火燥结成斑黑,色枯不泽”,就色素沉着及血瘀阴虚、气血失和之病机而言,可参照“黧黑斑”论治。IP 伴发癫痫多在婴幼儿期出现。《证治准绳·幼科·胎痫》言:“胎痫者,因未产前腹中被惊……儿生百日内有者是也。发时,心不宁,面微黄,气逆痰作,目上视,身反张。”其发病时机和临床特征与 IP 患儿早期癫痫相同。综上,IP 总属“胎弱”,其皮肤色素沉着属“黧黑斑”,癫痫属“胎痫”,为后续从“虚气留滞”理论探讨其病机奠定基础。

1 “虚气留滞”理论内涵

“虚气留滞”一词首载于杨士瀛《仁斋直指方·胀满方论》:“虚者,时胀时减,虚气留滞,按之则濡,法当以温药和之。”王永炎院士在此基础上结合自身多年脑病临床实践,将其发展为一种病机假说,其核心在于“虚”与“滞”的内在联系与相互影响^[9]。“虚”指相对不足的状态;“气”为一身之主,失其常度则疾病始生。所谓“虚气”,广义指诸气亏虚,尤以先天元气亏虚、后天元气失养为主,是对病因病机变化之复杂性的概括和体现;狭义是指因虚致逆的病理之气,包括厥气、横逆之气等。成无己在《伤寒明理论·腹满》中载“盖虚气留滞,亦为之胀”,描述了由“虚气”所致的壅滞状态。一旦脏腑虚损导致“虚气”产生,气机升降出入的正常节律便会受到影响,“虚气”不以常道

循行,难以发挥气的正常功能,气行迟缓,渐而壅滞,形成“滞”的病理状态。此“滞”不仅指气机运行不畅,更指因气虚无力推动血液运行,或气滞日久影响血行,进而导致血液瘀滞,最终引起气血津液等流动物质运行失常,内生痰湿、瘀血等标实“留滞”于体内。可见“虚气留滞”是一种本虚标实的病理格局。元气虚损,气血相失,气血津液运行迟缓,留滞不行,进而导致气滞、痰阻、血瘀等阻滞经络脏腑。“虚气”为发病之本,“留滞”为发病关键,因虚而留滞,因滞而更虚,形成恶性循环。鉴于“虚气留滞”理论现已用于阐释癫痫、帕金森病、脑白质病变等多种慢性、复杂性 CNS 疾病的中医病机^[5,7,10-12],其对 IP 伴发癫痫这一先天遗传性与后天发作性相叠加的复杂病证尤具指导价值。

2 “虚气留滞”理论与 IP 伴发癫痫的病机关系

2.1 IP 伴发癫痫的“虚气”病机特点

2.1.1 胎禀脆弱、髓海不足为发病之本 《灵枢·本神》云:“生之来谓之精,两精相搏谓之神。”胎儿在腹中禀受父母精气而成生命,若父母精气有亏或孕期受邪,则致先天不足。《妇人大全良方·胎教门》亦云“其禀赋也,体有刚柔,脉有强弱,气有多寡,血有盛衰”,提示先天禀赋之别是个体气血盛衰、脏腑强弱的根本。然 IP 的先天不足与一般虚证不同。一般虚证的先天不足,如西医的先天性心脏病或中医的单纯性五迟、五软,其本质或为结构缺损,或为纯然的正气匮乏,此类患儿机体虽弱,但细胞层面的调控机制大致完整,在安静状态下尚能勉强维持稳态。IP 则不然,由于 *IKBKG* 基因第 4~10 号外显子缺失导致 NF- κ B 通路失活,使细胞对肿瘤坏死因子 α (tumor necrosis factor- α , TNF α) 诱导的凋亡敏感性增加。轻微炎症或氧化应激时, NF- κ B 可启动细胞抗凋亡程序^[13]。而 IP 患儿的血管内皮细胞等相关细胞一旦遭遇小范围感染、缺氧或代谢波动,即易发生细胞凋亡与坏死^[14-15]。从中医学角度分析,这种病理状态可理解为在先天不足的基础上,兼有不固与不煦之象。气有固摄之能,能约束精微、护御形体;以此为参照, NF- κ B 通路失活可类比于固摄无权,使细胞易损,遇刺激则精微外泄、形质崩坏。气有温煦之功,能

维持生机、化育组织。以此类推,细胞异常凋亡对应温煦失职导致的局部生机不振、形不得养。基于这一思路, IP 之“虚气”所呈现的脆弱性,除“弱”之外,“脆”的特质更为明显。

诸脏之中,肾受累尤甚。肾藏先天之精,主司人体生长、发育与生殖。胎禀不足,首当其冲者为肾精,或禀受时已亏,或生后难以充养,总属肾精不充。肾精既亏,则其主骨生髓之能必衰。脑为髓海,全身髓液汇聚于此,故胎禀不足者,肾精不充,髓海枯竭,脑络失养,神机运转所赖的物质基础即显薄弱。同时, IP 患儿 NF- κ B 通路激活,炎症反应剧烈,引发脑部血管阻塞与缺血,扰乱神经系统局部代谢,临床可表现为惊厥、癫痫发作^[16]。脑组织耗氧量大,神经元不可再生,故脑对缺血、缺氧极为敏感。IP 患儿在新生儿期或婴幼儿期即使发生微小、反复的局灶性血管病变,可在脑内留下多个软化灶或胶质瘢痕(即脑络易损而修复不及)^[17]。IP 患儿脑部影像学常见脑白质病变、胼胝体发育不良、基底节损伤等异常,或可为中医学“髓海空虚”提供侧面佐证,但影像学所见为形,髓海重在神与用,二者尚不可完全等同,临证需结合患儿发育、神志及肌张力等具体表现综合判断^[18]。

2.1.2 脾肾不足、阳气亏虚为核心病机 IP 患儿除 CNS 受累外,常伴有牙齿、皮肤、眼睛及毛发等外胚层组织异常,基于肺主皮毛、肝开窍于目、肾主骨、齿为骨之余等中医理论,提示病位可涉及肾、脾、肺、肝等脏,然根本在于肾精不足。外胚层组织皆由先天之精所化生,肾精亏虚则皮毛、牙齿、眼睛、脑髓等失于濡养,故 IP 病机当以肾精亏虚为本,其他脏腑之虚多由肾虚衍生而来。脾虚则是虚损加剧的关键。IP 患儿肾阳不足,无以温煦脾土,且新生儿期常有喂养困难、消化功能薄弱等问题,遂致脾失健运,气血化生乏源。脾虚则清阳不升,气血不能上荣于脑;脾虚不能运化水湿,反易助生痰浊,进一步加重脑络痰浊留滞。更因脾虚不能补充先天之精,使本已亏虚之肾精愈加耗损,如此则先天损肾,肾虚及脾,脾虚不能养肾,循环不已。

IP 之脾肾问题较一般先天性疾病更为突出,这一现象可归因于其特殊的分子病理基础。NF- κ B 通

路失活导致全身处于高凋亡、高炎症的脆弱状态,此状态不仅见于血管内皮,也可能影响肠道黏膜、皮肤等外胚层组织,故 IP 患儿可能合并黏膜屏障受损及易发小灶性炎症,从而影响营养吸收、慢性炎症加剧,进而消耗气血,且可能使脑络所受痰瘀毒之攻冲更为明显^[19]。IP 伴发癫痫之脾肾阳虚,或可理解为肾精亏虚、脾虚叠加炎症损耗的一种复杂状态,其严重程度与复杂性可能较一般小儿脾肾不足更甚。

脑为元神之府,赖气血以濡养,赖阳气以温通。肾精亏虚则髓海不充,脾虚气血不足则清阳不升,两者共同致脑络失养。脑络既虚,复被痰、瘀、毒邪侵扰,则神机失用,发为癫痫。其中,肾精亏虚为根本,脾虚气血不足为推助;而 NF- κ B 通路失活所致的高凋亡、高炎症状态,可考虑是其区别于普通虚证癫痫的特异性原因。NF- κ B 通路失活导致血管内皮细胞凋亡敏感性增高,提示轻微的炎症刺激即可能造成血管壁损伤、局部微血管闭塞、渗漏及出血^[20]。反复的局灶性缺血可引起脑组织软化和胶质细胞增生,此类具有胶着黏滞属性的有形之物,在中医学中可归为“痰浊”范畴。故 IP 的“留滞”不仅由虚日久渐生,也考虑为由“虚气”直接引起瘀血和痰浊,虚实几乎同步,此即因虚而急滞。故 IP 伴发癫痫较一般虚证癫痫起病更早、进展更快、更易发展为药物难治性癫痫。

2.2 IP 伴发癫痫的“留滞”病机特点

2.2.1 瘀血留滞 瘀血是 IP 伴发癫痫的重要病理因素。《医林改错·论抽风不是风》云:“抽风之症,气虚无疑,元气既虚,必不能达于血管,血管无气,必停留而瘀。”IP 患儿先天元气亏虚,无力行血,血行迟滞,久停为瘀;瘀血内停,阻碍气机,津液更难流通,痰湿愈聚;痰湿黏滞,阻滞脉络,血行不畅,瘀血愈甚。从现代医学分析,IP 综合征患儿因 *IKBK* 基因突变导致其编码蛋白在脑血管壁异常表达,可诱导细胞凋亡、血管壁损伤,进而导致局部脑血管发生闭塞、缺血、出血改变^[21]。脑部血管充血亦可继发于出血性炎症反应。基于以上机制,脑部微血管病变引起的局部缺血缺氧可视为内生瘀血的过程,而血管内皮损伤及炎症反应则为毒邪伤络、血溢脉外所致的瘀血。瘀血阻滞脑络,清窍不利,神机失用,可发

为癫痫。瘀血不去,新血不生,脑络失养更甚,形成气虚与瘀滞互相作用的恶性循环。

2.2.2 痰湿留滞 IP 患儿皮损过程一般分水疱、疣状、色素沉着和色素减退 4 个阶段。初期水疱内含透明液体,可视为水湿外透之象,初步提示在 IP 早期即已出现水饮痰湿。IP 患儿先天胎禀不良、脾肾不足、阳气亏虚,气化失司,气虚津停,失于布化,水湿内停。脾阳虚则运化无权,肾阳虚则蒸化无力,水湿不化,久聚凝而为痰。IP 患儿 NF- κ B 通路失活导致血管内皮细胞凋亡易感,血管壁完整性破坏^[19],血浆成分易渗漏脉外,形成组织间水湿。津血同源而互化,水湿与瘀血夹杂,黏滞之性大增,易从水湿转为痰浊,导致 IP 患儿水湿痰浊与瘀血并存、互相裹结。痰瘀互结,黏滞脑络,附着于缺血软化灶,渐成窠臼,此为痰瘀内伏脑络。一旦痰湿随气上逆,或遇外感、惊恐、食积等诱因而触引病巢,痰气上冲,蒙蔽清窍,引动内风,则发为神昏、癫痫。IP 患儿脑部炎症反应、胶质细胞增生、微血管病变可导致局部微环境改变,神经元膜上的离子通道功能异常,进而打破大脑的兴奋-抑制平衡,导致神经网络过度兴奋,易于放电^[22-23],此过程与中医痰瘀胶阻脑络、扰动神明之说相符。而 IP 患儿脑内以软化灶、白质损伤为特征的固定病变为脑络病巢深固的间接反映。

2.2.3 毒邪留滞 IP 是由 NF- κ B 通路异常导致的免疫炎症性疾病^[24-25]。NF- κ B 通路失活导致慢性炎症状态和细胞异常凋亡,这种持续的、低度的炎症反应归属于中医学“毒邪”的范畴。IP 的毒邪主要源于先天,基因突变导致的 NF- κ B 通路失活可视为“胎毒”或“伏毒”的一种先天基础。与外来的热毒、疫毒等毒邪不同,此类毒邪往往起病隐匿,病程迁延,可留滞脑络,损伤脑组织,形成顽固病灶,构成癫痫反复发作的病机基础之一。且毒邪常与痰、瘀互结,闭窍动风,使癫痫缠绵难愈,抗癫痫药物疗效欠佳,是部分 IP 患儿为难治性癫痫的潜在原因。IP 患儿进行性的脑组织损伤,与中医学“毒损脑络”的病机相符。

3 IP 伴发癫痫病机演变的三期递进规律及论治

基于“虚气留滞”理论及病机特点,可将 IP 伴发

癫痫的病机演变归纳为三期递进。初期以胎禀脆弱、髓海空虚为核心,患儿先天肾精不充,脑络失养,神机运转的物质基础薄弱,此为发病之源。中期由虚及脏,脾肾阳气日渐亏乏,清阳不升,运化无权,水湿聚而为痰,血行迟滞成瘀,痰浊瘀血渐次内生,为由虚生滞阶段。终期则因患儿先天“虚气”导致脑络修复能力不足,病灶持续存在且有反复活动倾向,且 IP 之“虚气”兼具“脆”与“急”的特性,当遇感染、发热、情绪波动等诱因,痰瘀毒邪迅速互结,损至脑络,阻滞清窍,扰动神明,闭窍动风,痫证乃作;发作后气血更耗,“虚气”更甚,“留滞”更深,形成“因虚致滞、因滞更虚”的恶性循环。

IP 病例罕见,其 CNS 受累所致癫痫、偏瘫等并发症预后不良,临床应予高度重视。究其微观机制,IP 脑部微血管病变与皮肤小血管病理改变同源,皆为 NF- κ B 通路失活所致,故皮肤作为外在窗口,其病变程度可在一定程度上反映脑部血管的脆弱状态。且 IP 皮损演变自水疱期、疣状期、色素沉着期至色素减退期,与体内水湿、痰瘀、虚损的病机转化基本同步。水疱广泛密集、炎症剧烈、色素沉着异常迅速或消退延迟者,提示痰瘀毒生成活跃,CNS 受累的风险相应增高。基于此,临床可建立中西医结合分层管理思路,婴幼儿一旦出现符合 IP 皮损演变规律的特征性皮疹,无论有无 CNS 症状,均应警惕 IP 相关脑病,尽早完成头颅 MRI、眼底检查及视频脑电图,有条件者行二代基因测序检测;中医则详察皮损色泽、水疱性状及舌脉二便,以判断水湿痰瘀之轻重。

治则总纲以“健脾运、通络脉、化留邪”为要,贵在早期通调,分期各有侧重。具体可分三期论治:仅有皮损而脑部影像未见异常者,宜治以健脾利湿、活血通络,先安未受邪之地,方选参苓白术散合当归芍药散,其中黄芪、白术、茯苓、泽泻健脾利水,当归、赤芍、川芎活血通络,使水湿去而血不滞;已见脑白质病变或软化灶而尚未发病者,须在健脾活血基础上增加化痰通络之品,如石菖蒲、法半夏、远志、地龙、僵蚕等,此期应定期复查脑电图,动态监测痫样放电;若已发癫痫或偏瘫,则“虚气”与“留滞”并重,治当补虚通滞、益气通络、化痰息风,方选补阳还五汤合香砂六君子,同时合理选用抗癫痫药物,监测炎症

指标,并关注精神运动发育,及时介入康复训练。以上各期均需避免感染、情绪刺激等诱因,以防触动痰瘀毒邪而诱发癫痫。IP 病根深伏,治疗贵在早期干预,通过中西医结合早期识别、分层管理,有助于改善 IP 伴发癫痫患儿的远期预后。

4 结语

本研究以王永炎院士“虚气留滞”理论为核心切入点,创新性阐释了 IP 伴发癫痫的中医病机特点。IP 之“虚气”非一般先天不足,其以“脆”为要,不固与不煦兼见,遇轻微刺激即易崩损;其“留滞”亦非因虚渐生,乃由“虚气”直接引起,虚实几乎同步形成。初期胎禀脆弱、髓海空虚,中期脾肾虚、痰瘀渐生,终期虚气急滞、毒损脑络,三期病机层层递进,构成“因虚致滞、因滞更虚”的恶性循环。针对疾病不同阶段的核心病机,施以初期健脾益肾以固本、中期化痰活血以通络、终期补虚息风以定痫的分期诊疗方案。本文不仅深化了对 IP 伴发癫痫中医病机演变规律的认识,更通过中医经典理论与罕见病临床实践的结合,为中医儿科罕见病的理论研究提供了新的思路。

参考文献

- [1] Rosser T. Incontinentia pigmenti[J]. *Seminars in Pediatric Neurology*, 2024, 51: 101156.
- [2] 王宪, 汤建萍, 李珂瑶, 等. 色素失禁症的诊断标准和治疗进展[J]. *中国医师杂志*, 2021, 23(8): 1274-1278.
- [3] Müller K, Courtois G, Ursini M V, et al. New insight into the pathogenesis of cerebral small-vessel diseases[J]. *Stroke*, 2017, 48(2): 520-527.
- [4] Mifflin L, Ofengeim D, Yuan J Y. Receptor-interacting protein kinase 1(RIPK1) as a therapeutic target[J]. *Nature Reviews Drug Discovery*, 2020, 19(8): 553-571.
- [5] 黄世敬, 王永炎. 癫痫虚气留滞病机探讨[J]. *世界中西医结合杂志*, 2013, 8(6): 541-543, 551.
- [6] 张永超, 黄世敬, 王永炎. “虚气留滞”与帕金森病病机探讨[J]. *北京中医药大学学报*, 2013, 36(12): 805-807, 820.
- [7] 黄世敬, 王永炎. 缺血性脑白质病变“虚气留滞”病机探讨[J]. *北京中医药大学学报*, 2011, 34(8): 513-516.
- [8] 范逸品, 李建鹏, 张莹莹, 等. 王永炎从虚气留滞、毒损脑络论

- 治血管性认知障碍经验[J]. 中医杂志, 2025, 66(23): 2411–2415.
- [9] 金雨静, 黄世敬, 王永炎. “虚气留滞”病机理论的考证与发挥[J]. 中华中医药杂志, 2024, 39(12): 6310–6318.
- [10] 于苗, 洪玉颖, 郑湘宜, 等. “虚气留滞”理论下难治性癫痫病机与辨治探析[J]. 安徽中医药大学学报, 2025, 44(5): 1–4.
- [11] 吴佳宁, 王卫刚, 樊双双, 等. 刘智斌基于“虚气留滞”理论针刺治疗帕金森病疼痛的经验[J/OL]. 时珍国医国药, 2026–05–20. <https://link.cnki.net/urlid/42.1436.R.20260429.0957.010>.
- [12] 洪玉颖, 张根明, 于苗, 等. 基于线粒体自噬从“虚气留滞”探讨脑小血管病的病机及治疗策略[J]. 中国实验方剂学杂志, 2026, 32(12): 300–309.
- [13] How K N, Leong H J Y, Pramono Z A D, et al. Uncovering incontinentia pigmenti: From DNA sequence to pathophysiology[J]. *Frontiers in Pediatrics*, 2022, 10: 900606.
- [14] 郑利民. 少见病的麻醉[M]. 2版. 北京: 人民卫生出版社, 2020: 30–32.
- [15] Moro R, Fabiano A, Calzavara-Pinton P, et al. Incontinentia pigmenti associated with aplasia cutis congenita in a newborn male with klinefelter syndrome: Is the severity of neurological involvement linked to skin manifestations?[J]. *Dermatology and Therapy*, 2020, 10(1): 213–220.
- [16] Mohammad S S, Han V, Gloss B, et al. Single-cell RNA sequencing in incontinentia pigmenti with neonatal encephalopathy reveals broad immune activation moderated by steroids[J]. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*, 2025, 12(3): e200358.
- [17] Samanta D. Unilateral cerebral atrophy: Severe neuroimaging feature of incontinentia pigmenti without acute encephalopathic state[J]. *Journal of Pediatric Neurosciences*, 2018, 13(2): 270–272.
- [18] Guo J F, Su L X, Du G S, et al. Recurrent intestinal ulcers and perforations complicated with pigmentation[J]. *Gut*, 2024, 73(12): 1964–1983.
- [19] Kisseleva T, Song L, Vorontchikhina M, et al. NF- κ B regulation of endothelial cell function during LPS-induced toxemia and cancer[J]. *The Journal of Clinical Investigation*, 2006, 116(11): 2955–2963.
- [20] Minić S, Cerovac N, Novaković I, et al. The impact of the IK-BKG gene on the appearance of the corpus callosum abnormalities in incontinentia pigmenti[J]. *Diagnostics*, 2023, 13(7): 1300.
- [21] Ridder D A, Wenzel J, Müller K, et al. Brain endothelial TAK1 and NEMO safeguard the neurovascular unit[J]. *The Journal of Experimental Medicine*, 2015, 212(10): 1529–1549.
- [22] Yin L, Li Z Y, Zhan W J, et al. Central nervous system anomalies in 41 Chinese children incontinentia pigmenti[J]. *BMC Neuroscience*, 2024, 25(1): 25.
- [23] Theragarajan P, O'Brien T J, Jones N C, et al. Ligand–receptor interactions: A key to understanding microglia and astrocyte roles in epilepsy[J]. *Epilepsy & Behavior*, 2025, 163: 110219.
- [24] Herlin L K, Sørensen S B, Graakjaer J A, et al. NF- κ B activation and X-inactivation in females with incontinentia pigmenti and recurrent infections[J]. *Journal of Clinical Immunology*, 2024, 44(6): 136.
- [25] Mohammad S S, Han V, Gloss B, et al. Single-cell RNA sequencing in incontinentia pigmenti with neonatal encephalopathy reveals broad immune activation moderated by steroids[J]. *Neurology (R) Neuroimmunology & Neuroinflammation*, 2025, 12(3): e200358.

(本文编辑 田梦妍)