

# 多发性肌炎 / 皮肌炎 83 例临床及病理分析

李 强<sup>1</sup> 袁兵勋<sup>1</sup> 袁 亮<sup>1</sup> 袁胜利<sup>2</sup> 第一军医大学<sup>1</sup> 南方医院神经内科袁卫生统计学教研室袁广东 广州 510515 窑

**摘要**目的 探讨多发性肌炎 / 皮肌炎(PM/DM)的临床及病理特点袁以及这些特点与疗效及预后的关系遥方法 对 83 例 PM/DM 患者的临床资料进行总结尧分析遥结果 PM/DM 以肌无力尧肌肉压痛尧血清肌酶谱增高为主要临床表现袁肌电图及病理学检查异常尧经肾上腺皮质激素和免疫抑制剂等治疗后袁总有效率 86.7%遥结论 PM/DM 各型之间临床与病理表现的差异提示可能存在不同的发病机制遥神经损害是全身系统损害的一部分遥PM/DM 的预后与分型尧治疗时机有关袁早期强有力的治疗可望改善预后遥

**关键词** 多发性肌炎 皮肌炎 结缔组织病 / 诊断 治疗 病理分析

中图分类号 窑593.26 文献标识码 窑 文章编号 窑000-2588 窑002 窑2-1138-03

## Clinical and pathological investigation of polymyositis and dermatomyositis: report of 83 cases

LIQiang<sup>1</sup>, LUBing-xun<sup>1</sup>, ZHOULiang<sup>1</sup>, ANSheng-li<sup>2</sup>

Department of Neurology, Nanfang Hospital<sup>1</sup>, Department of Medical Statistics<sup>2</sup>, First Military Medical University, Guangzhou 510515, China

**Abstract:** Objective To study the clinical and pathological characteristics and treatment of polymyositis (PM) and dermatomyositis (DM). Methods Eighty-three DM/PM cases were reviewed and analyzed. Results The main clinical presentations of PM/DM included amyosthenia, muscular tenderness, elevation of serum enzymes, accompanied by abnormal electromyography and muscular pathology. A total efficacy rate of 86.7% was achieved after treatment with corticosteroid and immunodepressants. Conclusions The different clinical and pathological presentations of various types of PM/DM suggest different pathogenesis between DM and PM. Nerve damage is a part of the systemic damages due to the disease, the prognosis of which is related to its classification and the timing of the treatment. Early effective treatment can improve the prognosis.

**Key words:** polymyositis; dermatomyositis; conjunctive tissue diseases / diagnosis, therapy; pathological analysis

多发性肌炎 PM 窑和皮肌炎 DM 窑是多种病因引起的以骨骼肌间质性炎症改变和肌纤维变性为特征的一组临床综合征遥病变局限于肌肉的称为 PM 窑若同时出现特征性的皮肤损害则称为 DM 窑PM/DM 不同的起病形式尧病情发展的急缓与预后有直接关系袁急性与亚急性病人死亡率高袁早期诊断和合理治疗可大大改善预后遥为了提高对本病的认识及诊治水平袁我们对近年来我院收治的 83 例 PM/DM 病人的临床及病理资料进行了总结尧分析袁报道如下遥

### 1 临床资料

#### 1.1 诊断标准

按下列症状尧体征及辅助检查结果对 PM/DM 进行诊断遥(1)对称性肌无力尧进行性肢带肌和颈前伸肌无力数周至数月袁可伴有或不伴吞咽困难或呼吸肌无力遥(2)肌活检见炎类和域类肌纤维坏死尧被吞噬和再生遥再生肌细胞胞浆嗜碱尧核大呈空泡样尧核仁明显尧肌束周围萎缩尧肌纤维大小不等尧血管周围炎性渗出遥(3)肌酶谱升高尧血清肌酶谱升高尧尤其肌酸磷酸激酶袁其他有醛缩酶尧谷草转氨酶尧谷丙转氨酶和乳酸

脱氢酶等遥(4)肌电图异常尧肌电图有运动电位时间短尧波幅小和多相三联表现袁出现纤颤波尧正锐波尧插入激发和异常重复高频放电遥(5)皮肤特征性表现尧眼睑紫红色斑和眶周水肿尧手背鳞状红斑样皮炎袁在掌指和近指关节袁出现 Gottron 征尧皮损也可累及膝尧肘尧内踝以及面部尧颈部和躯干上部遥有前 4 条中的某 3 条加皮疹尧确诊 DM 尧具备前 4 条并无皮疹尧确诊为 PM 遥

1.2 一般资料  
按上述标准诊断的 PM/DM 病人共 83 例袁为 1995 年 1 月 ~2002 年 5 月南方医院收治的患者遥其中 PM 24 例尧DM 59 例尧男 34 例尧女 49 例尧男尧女比例 1 : 1.44尧年龄 6 ~ 76 岁尧平均 36 岁尧其中 20 岁以下 11 例尧渊 3% 窑袁 20 ~ 60 岁者 61 例尧渊 4% 窑袁 60 岁以上 11 例尧渊 3% 窑遥病程最短 3 4 d 尧最长 14 年尧平均 18 周遥

#### 1.3 临床检查方法

全部病例都经过血清酶学尧肌电图尧心电图检查遥 39 例经过肌肉活检尧常规石蜡包埋尧E 染色检查遥 1 例病人进行过免疫学检测遥部分病例采用预冷的 2.5% 的戊二醛固定尧脱水尧浸泡后用环氧树脂进行包埋尧超薄切片后 HE 染色尧电镜下观察遥

#### 1.4 治疗方法

全部病人均应用肾上腺皮质激素治疗遥氢化可的松 200 ~ 300mg/d 或地塞米松 10 ~ 20mg/d 袁而后改

收稿日期 窑002-07-09

作者简介 李 强 窑1968- 窑男 窑湖南开封人 窑1991 年毕业于河南医科大学 窑现为第一军医大学在读硕士研究生 窑主治医师 窑电话 20-61641965

为强的松 1mg/(kg·d)口服 2 周后若病情缓解则减量 2 周对 32 例重症或难治患者采用甲基强的松龙 500~1000mg/d 静脉点滴 3 d 后改用强的松口服 2 周其中 6 例应用大剂量免疫球蛋白 0.4g/(kg·d) 静脉滴注 5 d 少数病人采用激素与免疫抑制剂环磷酰胺或硫唑嘌呤合用 2 周根据肌力改善状况判断疗效 1)痊愈 肌力恢复正常 2)显效 肌力提高 3 级或 3 级以上 3)有效 肌力提高 1 级至 2 级 4)无效 肌力无改善

## 2 结果

### 2.1 临床表现总结

2.1.1 起病情况 急性起病病情在半年以内达高峰者 47 例 慢性起病病情在半年以上达高峰者 36 例 24 例 PM 中以肌无力为首发症状 表现为四肢无力 13 例 肌无力伴肌痛 9 例 其余为发热 关节酸痛 59 例 DM 中以皮疹为首发症状 37 例 皮损与肌炎同时发生 6 例 其余 16 例以发热 关节酸痛为首发症状 其中 1 例以关节强直为主要表现

2.1.2 症状和体征 83 例患者均有肌无力表现 其中近端型 67 例 远端型 16 例 以四肢无力最常见 肌痛 肌肉压痛 78 例 合并咽肌无力致吞咽困难者 5 例 肌无力 3 例 咀嚼肌无力 3 例 肌肉萎缩 67 例 萎缩以肢体近端最常见 其次是见肩胛肌 骨盆肌 颈肌 皮肤损害 59 例 多为分布于眶周 眼角 颧部 颞部 身体及躯干等部位的红斑和水肿 蝶形红斑 紫色斑疹 并发系统性红斑狼疮 2 例 肺间质纤维化 2 例 肺癌 2 例 淋巴瘤 1 例 鼻咽癌 2 例 结肠癌 2 例 食管癌 1 例

### 2.2 血清酶谱及免疫学检测

肌酸磷酸激酶明显增高 76 例 最高达 29 490 U/L 乳酸脱氢酶增高 79 例 最高达 18 333 U/L 谷丙转氨酶增高 63 例 最高达 680 U/L 谷草转氨酶增高 61 例 最高达 912 U/L 血清沉增高 79 例 类风湿因子阳性 13 例 自身抗体及免疫学检查结果见表 1~3 6 例患者进行了细胞免疫检查 CD4+CD45+ 降低 1 例 CD4+CD29+ 降低 2 例 CD8+CD28+ 降低 2 例 CD8+CD28- 升高 1 例 降低 4 例

表 1 28 例 PM/DM 患者自身抗体检测结果 阳性例数

Tab.1 Expression of autoantibody in 28 cases of polymyositis/dermatomyositis patients (number of positive cases)

Group	n	Positive case number												
		ANA	DNP	DS-DNA	RNP	Sm	UIRNP	SSA	SSB	SCL-70	Jo-1	DM-53	RA-54	DE
PM	16	1	0	1	0	1	3	0	0	2	1	1	0	0
DM	12	2	2	2	0	0	1	1	1	1	3	0	0	0

ANA etc are all the names of autoantibody

表 2 体液免疫学检测结果 [阳性例数 / 检查例数 (百分率)]

Tab.2 Results of the examinations of humoral immunity (positive cases/examined cases, %)

Item	IgG	IgA	IgM	C3	C4
>normal value	36/71(50.7)	32/71(45.1)	40/71(56.3)	10/62(16.1)	6/62(9.7)
<normal value	2/71(2.8)	11/71(15.5)	3/71(4.2)	4/62(6.5)	2/62(3.2)

表 3 细胞免疫学检测结果 [阳性例数 / 检查例数 (百分率)]

Tab.3 Cellular immunity of the cases

Item	(positive cases/examined cases, %)			
	CD3	CD3+CD4	C3+CD8+	NK
>normal value	2/15(13.3)	3/15(20.0)	3/15(20.0)	0/15(0)
<normal value	6/15(40.0)	2/15(13.3)	1/15(6.7)	10/15(66.7)

### 2.3 肌电图

83 例患者中肌源性损害 56 例 7.5% 表现为运动单位时限缩短 波幅降低 多相电位增多 收缩时呈干扰相 神经传导速度正常 神经源性损害 3 例 6% 肌源性伴神经源性损害 5 例 (6.0%) 正常肌电图 19 例 2.9% 3 例中有 2 例所查神经运动传导速度减慢 5 例感觉传导速度减慢

### 2.4 病理学检查

39 例作了肌肉活检 光镜下可见肌纤维呈颗粒或玻璃变性 细胞核内移 并有空泡形成 巨噬细胞和淋巴细胞浸润 肌纤维大小不等 出现纤维化及血管内皮细胞增生 PM 的炎性细胞散布于整个肌肉并集中于肌纤维膜和肌内膜 而 DM 表现为束周肌纤维萎缩的特征 炎性细胞浸润主要在肌束膜的结缔组

织 电镜下 乙 盘呈水纹状改变 肌纤维内线粒体增多 溶酶体及脂滴增加 内皮细胞内可见多泡体 2 例病人进行了腓肠神经病理学检查 光镜及电镜下均有不同程度的脱髓鞘改变 髓纤维减少 轴索变性 淋巴细胞及单核细胞浸润

### 2.5 治疗结果

本组病人住院时间 20~132 d 平均 53 d 出院时肌力恢复正常 临床痊愈者 6 例 2.2% 好转 66 例 (79.5%) 无效 7 例 (8.4%) 死亡 4 例 (4.8%) 治疗总有效率 86.7% 痊愈者中肌酶恢复正常 2 例 死亡者中 2 例死于肺部感染 其中 1 例为肺间质纤维化并发肺部感染 1 例死于肺癌 1 例死于鼻咽癌

## 3 讨论

PM/DM 是一类原因未明的以肌力减弱和肌酶升高为特征的骨骼肌炎性疾病其病因和发病机制尚不清楚一般认为与遗传因素有关许多人认为与感染因素亦有关虽然目前尚未从病肌中分离出病毒也没有发现其中有病毒的核酸序列但发现多种病毒感染可诱发 PM/DM 病毒感染可能作为启动自身免疫应答的始动因子参与发病成人和儿童 PM/DM 多与柯萨奇 A9 病毒有关包涵体肌炎多与流行性腮腺炎病毒有关因此目前认为 PM/DM 可能是某些具有特定遗传易感性的个体受环境因素的影响机体发生免疫应答的改变导致肌组织受损的一组病症在 PM 中只有细胞免疫异常而在 DM 中主要是体液免疫在起作用各型之间临床与病理表现的差异提示可能存在不同的发病机制

本组病人 PM 以近端肌无力为主 DM 以伴皮肤损害为主 DM 多为急性或亚急性起病而 PM 多为慢性起病有学者提出来源于肌肉的血清酶大都在急性期升高自然缓解或治疗后降至正常水平通常在肌力改善前 3~4 周下降血清酶升高预示复发也有人认为血清酶升高与病情严重程度有关所以动态观察血清酶的变化在治疗和随访期都很有必要抗 Jo-1 抗体目前被认为是 PM/DM 特异性较强的自身抗体它仅在 PM/DM 患者中检出而其他结缔组织病中则无此抗体但其阳性率较低本组抗 Jo-1 抗体阳性率仅为 10.5%

肌电图检查对本病诊断帮助很大早期表现肌无力而无明显肌肉萎缩者肌电图可做到早期诊断但肌电图异常非特异性肌肉活检对本病最具诊断价值活检的取材部位非常重要一定要选择病变明显的部位进行同时要避开肌电图直接刺激的部位必要时可重复活检 Bohan 等认为肌电图的神经源性改变是由肌膜易激惹性增高所致而不代表原发性神经源性损害李越星等用免疫化学方法证实了在 PM 患者的周围神经中有大量的免疫球蛋白及补体沉积证实了 PM 患者的周围神经改变是免疫球蛋白及补体 C3 参与的体液免疫反应损伤过程与肌肉的免疫病理损害基本一致表明周围神经损害是 PM 患者多系统损害的一部分

急性或亚急性起病的 PM/DM 病死率较高及时规则用药多数病情可缓解而慢性起病的病人病程较长对药物耐受性差易迁延不愈故对 PM/DM 应早期诊断及时治疗可明显提高患者的生存率和生活质量

本组病例中肺部感染为最常见的并发症这一方面是由于在治疗过程中激素和免疫抑制剂易造成继发性感染另一方面是由于严重的肌损害常导致吞

咽呼吸无力引起吸入性肺炎或肺分泌物潴留致在治疗原发病的同时应加强抗感染措施 DM 并发肿瘤可发生在任何年龄以 40 岁以上多发对确诊为肌炎患者应进行较为全面的详细检查尤其是 >40 岁患者 DM 患者还可伴发其他风湿性疾病形成重叠综合征

皮质类固醇激素是治疗 PM/DM 的首选药物约有 20% 的患者对类固醇激素治疗无效或不能耐受激素减量时间应根据肌力改善程度而定而不能以血清酶的下降作为减量指标因为血清酶的下降不一定伴有肌力的改善要取得最佳疗效用药必须足量其初始治疗剂量要大减量亦不宜过快近年来采用细胞毒性免疫抑制剂与皮质类固醇激素合用治疗难治性 DM 患者取得较好效果免疫抑制剂首选氨甲喋呤其次考虑使用硫唑嘌呤不磷酰胺羟孢菌素 A 等对各种疗法均无效的难治性的 PM/DM 患者全身放疗亦可以作为一种选择本组 6 例病人采用静脉注入大剂量免疫球蛋白取得较好的疗效其机制可能为抑制 B 细胞产生的有交叉反应基因型的自身抗体及抑制 T 细胞介导的细胞毒性作用

综上所述 PM/DM 是一类病因未明的疾病各型之间临床与病理表现的差异提示可能存在不同的发病机制神经损害是全身系统损害的一部分 PM/DM 的预后与分型治疗时机有关早期强有力的治疗可望改善预后

参考文献

喻暂多发性肌炎和皮肌炎诊断标准 喻暂中华风湿病学杂志,1998,2(3): 184-5.  
 喻暂 TamPE, SchmidtAM, YttebergSR, et al. Duration of virus persistence and its relationship to inflammation in the chronic phase of coxsackievirus BI-induced murine polymyositis 喻暂 J Lab Clin Med, 1994,123(3):346-8.  
 喻暂 MarkAB, VickiTD, JohnDE, et al. Polymyositis, arthritis and uveitis in a macaque experimentally infected with human T lymphotropic virus type 喻暂 Arthritis Rheum, 1996,39(4):610-4.  
 喻暂 王子周, 陶玉倩, 黄如训. 单纯性多发性肌炎 46 例分析 喻暂 中国神经精神疾病杂志, 1999, 25(2):109-10.  
 喻暂 BohanA, PeterJB. Polymyositis and dermatomyositis 喻暂 N Engl J Med, 1975,292:344-7.  
 喻暂 李越星, 吴丽娟, 陈清棠, 等. 多发性肌炎患者周围神经中免疫球蛋白及补体的沉积 喻暂 中华神经科杂志, 1996, 29(2):104-6.  
 Li YX, Wu LJ, Chen QT, et al. Immunoglobulin and complement depositions in peripheral nerves in patients with polymyositis 喻暂 Chin J Neurol, 1996, 29(2):104-6.  
 喻暂 RobertL, Wortmann. Textbook of rheumatology 喻暂 4th ed, Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1993. 1164-5.  
 喻暂 MallonE, OsborneG, DinneenM, et al. Dermatomyositis in association with transitional cell carcinoma of the bladder 喻暂 J Clin Exp Dermatol, 1999, 24(2):94-6.