

弥漫性嗜酸性筋膜炎伴肌炎 1 例

陈梅, 罗分平, 封志纯

(北京军区总医院儿科, 北京 100700)

[中图分类号] R593.2 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2008)01-0087-02

1 临床资料

患儿,男,7岁6个月。四肢皮肤肌肉发硬2月余(右侧为重)入院。入院前3个月受凉后出现四肢皮肤、肌肉发硬,局部无发热、水肿、皮疹、疼痛,未诉肌痛、关节疼痛,无肌肉无力、行走困难,无雷诺现象。既往体健,计划免疫。否认传染病、中毒、特殊用药及过敏史,未到过疫区。母亲病世,病因不详,父体健,否认家族遗传病史。查体:T 38℃,浅表淋巴结成串分布,大小不等,右腋下可及一3 cm × 4 cm 淋巴结,双上臂肘内侧两枚3 cm × 4 cm 皮下结节,质韧,活动度差。心肺听诊无异常,腹部皮肤发韧,肝脾触诊不满意。全身皮肤散在色素脱失斑,以四肢背侧为主,四肢皮肤肌肉发硬,右外侧为甚。双手指僵硬变细,不能伸直,右手呈蜡样改变,活动受限,关节挛缩,右下肢变细,肌肉挛缩,双下肢无水肿,关节活动无明显受限。脊柱呈生理弯曲,生理反射存在,病理反射未引出。

院外抗核抗体、类风湿因子阳性,曾口服中药,皮肤肌肉发硬有所好转,但皮肤表面色素脱失斑增多,右手指呈蜡样改变。曾怀疑硬皮病,做下肢皮肤活检:真皮浅深层血管及附属四周可见少量淋巴细胞浸润,胶原纤维轻度疏松水肿,未见特异性病变。

入院后查:血沉 22 mm/h,γ 球蛋白、循环免疫复合物高。α-羟丁酸脱氢酶 287 U/L,乳酸脱氢酶 352 U/L,肌酸激酶 24 U/L,肌酸激酶同工酶 32 U/L,碱性磷酸酶 127 U/L。自身抗体 ANA 滴度 > 1:2 560,为强阳性,DNP(+),ds-DNA(±),ENA(-),免疫荧光分型:膜型、核均质型。两次查找狼疮细胞阳性,类风湿因子阳性(1:40),尿、粪常规、血尿酸、C 反应蛋白、补体 C3、CH50、C4、C9、CH10

正常。Coombs 试验阴性,PPD 阴性。WBC 8.9 × 10⁹/L,Hb122 g/L,PLT 349 × 10⁹/L(第1次);嗜酸性粒细胞 440 × 10⁶/L(第2次);WBC 8.4 × 10⁹/L,Hb 113 g/L,PLT 406 × 10⁹/L,嗜酸性粒细胞 900 × 10⁶/L,比例 7%,网织红细胞 3.8%(第3次);WBC 11.4 × 10⁹/L,Hb 114 g/L,PLT 393 × 10⁹/L,嗜酸性粒细胞 220 × 10⁶/L,比例 1%,网织红细胞 3.0%(第4次);WBC 9.3 × 10⁹/L,Hb 112 g/L,PLT 387 × 10⁹/L,嗜酸性粒细胞 40 × 10⁶/L(第5次)。

眼科:双眼无虹膜炎、巩膜炎,眼底正常。超声:心脏大致正常。肝右肋下 2.9 cm,脾不大。肌电图:未见肯定肌源性损害。脑电图、胸片正常。心电图示预激综合征 A 型。

淋巴结活检:反应性增生。骨髓检查:颗粒巨核细胞 55(正常 0~0.2)明显增多,嗜酸性细胞 > 18%,嗜酸性细胞增多。染色体正常。

右侧肱二头肌及筋膜活检:①组织学:肌筋膜内可见大量灶性炎细胞浸润(主要为单核和淋巴细胞),导致血管壁结构破坏,可见成纤维细胞和毛细血管增生改变,肌束衣内脂肪和结缔组织无明显增生,可以看到少量淋巴细胞浸润。靠近肌外衣的肌纤维之间也可见少量淋巴细胞浸润,未见肌纤维坏死、再生、核内移、分裂、环行肌纤维和空泡形成。②酶组织化学染色:未见肌纤维深染或酶活性缺乏,NSE 染色显示个别肌间小血管明显深染,肌外衣内浸润的炎细胞深染。肌肉病理诊断:肌外衣小血管周围的炎细胞浸润,符合炎性肌肉病。由于肌纤维改变不明显,结合临床考虑为弥漫性肌筋膜炎。

诊断明确后予泼尼松 20 mg 2 次/日及维生素 E、B,复方丹参片口服,局部皮肤按摩、活血中药治疗。患儿皮肤发硬好转,皮肤出褶,肌肉变软,色素脱失斑变浅,淋巴结明显缩小、变软,关节挛缩及活

动改善。复查:血沉、免疫球蛋白转正常,免疫复合物下降。一月后来院复查,皮肤肌肉发硬改善不明显,散在色素脱失斑仍有,四肢活动受限进一步改善。复查血、尿、便常规、血沉及离子正常,类风湿因子阳性,乳酸脱氢酶 816 U/L,α-羟丁酸脱氢酶 856 U/L,肌酸激酶同功酶 140 U/L。肺功能正常。改泼尼松 35 mg 1次/日顿服,同时加甲氨喋呤每周 10 mg/m²口服及潘生丁、免疫调节剂。

2 讨论

筋膜炎是临床少见的结缔组织病,属炎性肌病的一种特殊类型,国内外报道仅几百例,儿童发病罕见。该病发病机制尚不明,有人认为该病的重要诱因系疫苗接种,特别是疫苗中的佐剂铝,由于该患儿家长无法明确发病前有无疫苗接种史,本例患儿发病与疫苗接种的关系不明,但该病可急性或隐匿起病,发病前多有劳累、受凉史。国内报道的筋膜炎为嗜酸细胞性筋膜炎(EF),又称 Shulman 综合征。诊断依赖于:①临床早期主要表现为皮肤损害如皮肤肿胀、发硬,可合并内脏、血液系统等其他系统并发症,有报道^[5]可合并血 T 3 降低、硬化性萎缩性苔藓及鳞屑性红斑等;②实验室检查有血沉增快,球蛋白增高,抗核抗体及类风湿因子可阳性,肌电图可有或无肌源性损害,血常规示嗜酸性粒细胞增高超过 20%~30%,最终明确需皮肤、筋膜及肌肉的活检;③该病是否为独立疾病曾有争议,朱氏等^[4]1976 年报道 11 例嗜酸性筋膜炎认为,EF 与硬皮病有区别,亦有联系,可能是一种特殊类型的硬皮病或其中间过渡型,该病可与干燥综合征及硬皮病等结缔组织病重叠发病,但该病主要表现为筋膜弥漫性肿胀、硬化,无硬皮病的雷诺现象,无肌炎的肌无力,对激素的治疗效果好,远期预后亦较好,目前倾向于将其细分为一类疾病^[6]。本例患儿血常规提示嗜酸性粒细胞增多,始终未达到嗜酸性筋膜炎的诊断标准,最后皮肤、筋膜、肌肉活检明确为筋膜炎,伴单核-巨噬细胞增多。检索国内外文献,法国肌病联合会关于获得性和免疫机制紊乱性肌病组织(REV-MED-INTERNE),报道过此类疾病,称为巨噬细胞性筋膜炎(MMF),目前国内尚无报道。报道显示^[1-3]该病是一种最少见的炎性肌病,1993 年首例报道后,到

1999 年 10 月,共有 65 例报道。对最初 22 例进行统计显示男女比例为 1:3,疑诊为多发性肌炎 11 例,多发性肌病性类风湿 5 例,线粒体肌病 4 例,先天性肌病及肌萎缩各 1 例。常见症状有:肌痛(91%)、关节炎(68%)、肌无力(55%)、肌萎缩(45%)、发热(32%)。实验室检查异常有:CK 升高(50%)、ESR 升高(37%)、肌电图异常(35%)。肌活检显示特异性的肌病理改变,包括:沿肌外膜、肌内膜、肌束膜周围有单核-巨噬细胞阳性标志物向心性浸润,无上皮细胞、巨细胞坏死征象,肌纤维损害不明显。这些表现很容易与硬化性疾病及肌膜炎-脂膜炎综合征鉴别。本症患者不存在感染性疾病,应用类固醇治疗,症状均有改善。本研究以为,目前国内将筋膜炎定义为嗜酸性筋膜炎,有待商榷,检索国内报道的 200 多例 EF 病例,其活检中亦有单核-巨噬细胞增多的,故在诊断上可进一步细化。本病总体预后较好,对皮质类固醇激素反应良好,但激素长期应用副作用大,病情容易反复。故在治疗上目前有人建议可合用活血化瘀类中药扩张血管、降低血液粘稠度、改善微循环及调节免疫等综合治疗。有报道^[7]用甲氧咪胍减少嗜酸性细胞分化,用有免疫抑制作用的抗生素霉酚酸酯治疗筋膜炎,均提供了一些临床治疗上思路。

[参 考 文 献]

- [1] Piyasirisilp S, Hemachudha T. Neurological adverse events associated with vaccination [J]. *Curr Opin Neurol*, 2002, 15(3):333-338.
- [2] Cherin P, Menard D, Mouton P. Macrophagic myofasciitis associated with inclusion body myositis: a report of three cases [J]. *Neuromuscul Disord*, 2001, 11(5):452.
- [3] Authier FJ, Cherin P, Creange A, Bonnotte B, Ferrer X, Abdelmoumi A, et al. Central nervous system disease in patients with macrophagic myofasciitis [J]. *Brain*, 2001, 124(Pt 5):974-983.
- [4] 毛青,罗分平,王宪珍. 弥漫性嗜酸性筋膜炎伴肌炎 1 例 [J]. *中华儿科杂志*, 2003, 41(3):238.
- [5] 张平,李作汉. 嗜酸细胞性筋膜炎 6 例报告 [J]. *中华神经科杂志*, 2002, 35(4):217.
- [6] 陈永艳,瓦庆彪,晏文. 嗜酸性筋膜炎 18 例临床及病理分析 [J]. *中国皮肤性病学杂志*, 2004, 18(3):145.
- [7] 张宁萍,王吉耀,沈锡中. 嗜酸性筋膜炎 1 例 [J]. *中国麻风皮肤病杂志*, 2005, 21(4):302.

(本文编辑:吉耕中)