

多发性肌炎 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E5_A4_9A_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_306701.htm 名称多发性肌炎所属科室神经内科病因病因不明，可能与病毒感染和机体免疫功能紊乱有关，后者根据较多：本病常伴有其它结缔组织病，如风湿性关节炎、风湿病、系统性红斑狼疮、干燥综合症等；对皮质类固醇或其它免疫抑制剂治疗有效；多发性肌炎的淋巴细胞对胚胎肌培养有细胞毒性作用，将异种肌肉匀浆北海和免疫佐剂给豚鼠注射，可引起病理变化与本病相似的实验性肌炎；病人血清中存在抗肌球蛋白抗体、免疫补体，抗核因子，肌肉血管壁上有IgG、IgM及补体的沉积物，均提示免疫复合物引起血管损害。所以目前一般认为本病是通过抗原抗体复合物激活补体而引起的Ⅲ型变态反应（免疫复合物型）。而病毒感染可能为一重要的的激发因素，因在本症病员肌细胞中曾分离出CoxsackieA2病毒，也见到粘病毒、细小病毒的包涵体。但迄今尚无以病毒为感染源的流行病学根据。临床表现（一）多发性肌炎（Ⅲ型）1．急性型：急性起病，见于任何年龄。伴有高热、头痛、周身不适和严重肌无力，全身肌肉和关节疼痛，吞咽困难。常见颜面、眶周、肢体水肿，可伴肌红蛋白尿。2．亚急性及慢性型：可起病于任何年龄，全身性感染症状不常见，肌无力常自骨盆带开始，逐渐累及肩胛带、躯干及四肢近端肌群，引起上楼困难，抬头不能；咽喉部和呼吸肌受累时则发生发音、吞咽障碍和呼吸困难。无力肌群常伴轻度肌肉萎缩，但两者受累程度不成比例，即萎缩很轻而无力严重。心肌受累时可发生心电图异常和心力衰竭，重者危及生命。少数可累及平滑

肌，表现为膀胱和直肠括约肌功能障碍。腱反射减弱或活跃。病程早期受累肌肉还常有压痛、触痛和肌肉紧张。晚期可有肌挛缩（纤维性肌炎），肌肉和皮下组织钙化，甚至肌肉骨化。本型病程波动，有自发加重和缓解，或呈慢性进行性，持续多年，在中年或老年妇女中更为多见。儿童及青年预后较好，偶见自行恢复者。

（二）多发性肌炎或皮肌炎伴有胶原性疾病（Ⅱ型）包括系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎、硬皮病、结节性动脉周围炎、风湿热等。肌肉受累的形态和病程与Ⅰ型相似，但相当多的病人面部可有蝶形分布的红色皮疹，手部皮肤发紧、光亮并失去弹性（指端变硬），可有雷诺现象、皮下钙化以及足跟、肘、指关节发生溃疡等。偶可由类风湿性关节炎的轻度关节改变发展成系统性红斑狼疮。有的病人可以皮肤症状或其它结缔组织疾病为主要临床表现，而肌肉病变极轻。

（三）多发性肌炎或皮肌炎伴恶性肿瘤（Ⅲ型）本型有的肌肉症状早在肿瘤症状之前数月或数年已经出现，有的则肌肉和肿瘤的症状和体征同时出现。40岁以上多发性肌炎患者伴发肺、前列腺、乳腺、卵巢、子宫、结肠、胃、胰、鼻咽部等恶性肿瘤；其它部位如胆囊、腮腺、扁桃体的恶性肿瘤以及淋巴瘤、何杰金氏病也有报道。

检查一、体液检查：血清肌酸磷酸激酶（CPK）（急性期增高，比其它血清酶（如醛缩酶ALD、乳酸脱氢酶LDH、谷草转氨酶GOT）活力的测定更为敏感，但增高程度与肌无力程度并不平行。在亚急性及慢性期，GOT改变比CPK敏感。血清酶的增加常反映肌肉的破坏程度，应用激素治疗后CPK可以降低。血清肌红蛋白也明显增高，且与疾病严重程度一致，对临床诊断与疗效判定有重要助诊价值。血沉：约

半数病人轻度上升，如高于60mm/h应考虑并发于胶原性疾病的可能。血清蛋白电泳：可发现gamma.球蛋白增高。血清免疫球蛋白：IgG、IgA和IgM可个别或全部增高。此外，24小时尿中肌酸排出量可显著增加，急性严重病人可有肌红蛋白尿，个别有血红蛋白尿。部分病例脑脊液蛋白可中度增高。

二、肌电图检查：插入电位延长，有肌强直样放电活动；肌松弛时出现自发电位如纤颤电位和正相电位；肌轻收缩时可见运动单元电位平均时限缩短及平均波幅变低，前者 and 大量纤颤电位是本病活动期最常见现象和判定活动期的最重要指标。多相波也有增加。肌强收缩时则出现（成人mu.v，小儿mu.v）低波幅干扰相或病理干扰相。但少数慢性肌炎病员也可出现神经源性损害肌电图。运动神经传导速度多在正常范围。正中、胫后神经感觉传导速可有轻度减慢。肌电图检查对本病不仅有助诊价值，也可用于判定疗效的重要客观指标。

三、心电图检查：异常率40%左右，呈现心动过速、心肌炎样表现、室性或房性传导阻滞或心律不齐等。

四、肌活检检查：可无改变或仅有稍微改变。主要病理表现为肌肉的变性、坏死和炎细胞浸润；肌纤维肿胀，呈玻璃样、颗粒样、空泡性变、纤维断裂，间质水肿，血管四周有淋巴细胞和浆细胞等浸润。晚期慢性病灶处的肌纤维可完全被结缔组织所代替。诊断根据上述临床表现及辅助检查不难诊断。须与下列疾病鉴别：

（一）进行性肌营养不良症：多发性肌炎起病快，可有缓解，有全身性无力及肌萎缩，非凡易累及颈肌以及出现吞咽困难，肌肉有疼痛和压痛，且可有皮肤改变及雷诺氏现象，无家族遗传史，均可进行性肌营养不良鉴别。

（二）流行性肌痛症：系病毒感染，流行区有相同患者，以

呼吸痛及胸部肌肉压痛为主。（三）肌球蛋白尿症：全身或局部肌肉疼痛、软弱，尿色变红、尿中肌球蛋白阳性。此外，也应注重同重症肌无力、感染性多发性神经炎、风湿性多发性肌痛相鉴别。治疗（一）急症处理：如有呼吸困难和缺氧时，应及时予以人工呼吸和给氧，必要时可作气管切开及辅助呼吸。如有吞咽困难，应注重防止吸入性肺炎和保证足够的营养，可采用鼻饲混合奶、要素或匀浆饮食以及静脉输入7% 17s复方氨基酸液（凡明）或10%脂肪乳等。（二）激素治疗：临床转归与激素治疗的开始时间、用量和服药持续时间显著有关，因此应尽量争取早期及时并长期服药，凡病程小于2月者均可收效，病程越长、疗效越差；过早停药也易致复发。激素不强的松较地塞米松为佳，因后者本身也可引起肌无力。对急性重症病人可予氢化考的松200-300mg/日，加入10%葡萄糖液500ml内静滴。病情稳定后按慢性患者处理，每日强的松40-60mg顿服。除临床观察外，还可根据血清酶，尿肌酸排出量和肌电图等变化观察疗效，并猜测有无复发。若上述改变恢复接近正常时，激素量可每2-3周减5mg，直到25-30mg/日，再维持一个月左右。若在减量过程中病情波动，血清酶增高，应增加剂量并调节至适宜剂量后，即可长期维持，有时须长达2-3年。一般维持量不少于10-15mg/日。为防止肾上腺皮质萎缩，病程中可间断应用促肾上腺皮质激素。使用激素治疗3-6个月后无效时，可改用硫唑嘌呤、6-巯基嘌呤、环磷酰胺、干扰素或血浆置换疗法。也可使用环孢菌素（6mg/kg/日）治疗有效。（三）对症治疗：肌肉疼痛可辅以镇痛药物，并应用ATP或能量合剂，有利于病情恢复。应用蛋白同化剂如苯丙酸诺龙或丙酸睾酮等，对缓解症状

、减轻疼痛好有帮助。对缓解期的慢性病人可先用按摩、推拿、水疗、透热疗等物理疗法，以减轻或防止肌肉萎缩和肢体挛缩。此外，治疗中应警惕潜匿性肿瘤存在，一经发现立即手术切除，可使本病症状减轻或缓解。合并肿瘤的多发性肌炎病员对激素治疗反应欠佳、预后差。若合并充血性心力衰竭需使专心得安方可缓解，用洋地黄、利尿剂类药物无效。乙型肝炎病毒能促发多发性肌炎。若病毒性肝炎和多发性肌炎共存时，使用激素治疗两者均可好转。预防及预后本病预后差，死亡率国外报告为14-50%，国内为9-36%。年老体弱、复发、吞咽、呼吸困难、肺部感染和合并恶性肿瘤者预后更差。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com