

2009年临床助理医师：多发性肌炎临床助理执业医师考试

PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/647/2021_2022_2009_E5_B9_B4_E4_B8_B4_c22_647558.htm

多发性肌炎(polymyositis, PM)是多种病因引起的骨骼肌间质性炎症浸润和肌纤维变性为特点的临床综合征。病变局限于肌肉称为多发性肌炎，如同时累及皮肤称为皮肌炎。多发性肌炎多单独出现，也可是系统性疾病的部分表现。多发性肌炎可发生于任何年龄，30~60岁居多，女性多见。通常亚急性起病，病前可有低热或感染，亚急性至慢性进展，导致近端肌无力和肌萎缩，肢体近端和肢带肌较明显，常伴有肌痛和触痛。多发性肌炎的病因不明。可能与病毒感染和机体免疫功能紊乱有关，后者根据较多：本病常伴有其他结缔组织病，如风湿性关节炎、风湿病、系统性红斑狼疮、干燥综合症等；对皮质类固醇或其他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，将异种肌肉匀浆加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激发因素，因在本症病员肌细胞中曾分离出Coxsackie A2病毒，也见到黏病毒、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。多发性肌炎活检可见单纤维坏死，肌纤维间淋巴细胞浸润，数量不等，以T细胞为主，可见肌细胞核、嗜碱性肌浆和新生的肌原纤维。

皮肤炎的组织病理学不同，为肌束中央纤维完整，束周肌纤维萎缩，肌束膜结缔组织小血管周围B细胞浸润，并有较少的粒细胞和浆细胞。肌纤维节段性变性、坏死和崩解程度不同可以反映病情的严重性。

一、临床表现

1.症状：多为数周至数月内逐渐出现骨盆带、肩胛带和四肢近端无力，表现从坐位或蹲位站立，上下楼梯。步行、双臂上举或梳头困难，常伴肌肉和关节酸痛和压痛，症状对称或不对称。颈肌无力表现抬头困难，部分病人咽喉肌无力出现吞咽困难和构音障碍，呼吸肌受累可有胸闷和呼吸困难，少数患者心肌受累，一般不侵犯眼外肌。发生首发症状依次为下肢无力、皮疹、肌痛或关节痛和上肢无力。

2.体征：可见上肢近端、下肢近端和屈颈肌无力，以及吞咽困难、肌痛或触痛、肢体近端无力和肌萎缩。腱反射通常不减低，无感觉障碍。淡紫色皮疹、关节痛、雷诺现象、不适感、体重减轻和低热等构成非神经系统临床征象。

3.并发症：约1/3的多发性肌炎患者合并SLE、RA、干燥综合征、风湿热、硬皮病等结缔组织病，10%~15%的患者患有肺癌等恶性肿瘤。40岁以上发生肌炎，尤其是皮肤炎应高度警惕潜在恶性肿瘤的可能性，应定期随访，有时需要数月至数年才能发现肿瘤原发灶。

来源：考试大的美女编辑们

二、医技检查

1.实验室检查：急性期白细胞数可增高，约半数患者红细胞沉降率（血沉）增快；绝大多数患者心肌酶系列增高，增高程度与疾病的严重程度相关，但水平正常不能排出诊断。24小时尿肌酸增加，部分病人出现肌红蛋白尿，提示肌肉急性坏死。检出抗核抗体提示合并SLE或结缔组织疾病，约1/3的患者存在抗细胞浆tRNA合成抗体。

2.肌电图：约10%可为正常。可见自发性纤颤电位和正向尖波

，大量短时的低波幅多相运动单位电位，表现肌源性损害为主，少数患者肌源性与神经源性损害并存。3.肌肉活检：通常光镜下可见肌纤维坏死，细胞核内移，空泡形成。肌纤维大小不等，巨噬细胞和淋巴细胞浸润，肌纤维纤维化及血管内皮细胞增生等。PM病损呈斑块样分布，一次肌肉活检有时不能发现异常。4.肌肉MRI检查：可发现受累肌肉及紧邻周围组织信号增强，有助于病变的定位，是检测疗效的有用手段。

来源：考试大三、

诊断依据

- 1.以对称性肢体近端肌肉的无力、疼痛和压痛为主征，并可侵犯咽肌、呼吸肌和颈肌，病程长者可有肌萎缩。
- 2.部分患者病前可有感染史，或合并有皮肤或结缔组织损害，或有恶性肿瘤史。
- 3.多见于中年女性。
- 4.肌电图检查，轻收缩时显示短棘波多相波增多，运动单位电位时限缩短、波幅降低和重收缩时可见病理干扰相，但周围神经传导速度正常。
- 5.血沉增快，血清肌酸磷酸激酶和免疫球蛋白等增高，血和尿肌红蛋白增高。

来源：考试大的美女编辑们

6.肌肉活检可见横纹肌变性，间质炎性细胞浸润，脂肪和结缔组织增殖。

四、容易误诊的疾病

- 1.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，特别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，均可与进行性肌营养不良鉴别。
- 2.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。
- 3.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。
- 4.其他：也应排除重症肌无力、感染性多发性神经炎、风湿性多发性肌痛、包涵体肌炎等疾病。

五、治疗原则

- 1.皮质类固醇：是PM和DM患者的首选药物。常用泼

尼松，起始剂量60mg/d，分3~4次口服，必要时可补充钾和制酸剂。随病情好转通常血清CK水平先下降，随后肌力改善，药物剂量可逐渐减少至维持量，通常10~20mg/d，但患者可能需要维持用药2~3年，减量过快可导致复发。急性或重症患者首选甲基泼尼松龙500~1000mg冲击疗法，2小时内静脉滴注，每日1次，连用3~5日，然后改为口服维持。需注意用药必须足量初始剂量要大，减量不宜过快。

2.免疫抑制剂：激素治疗无效可使用其他，如硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、环磷酰胺和环孢素等，也可试用大剂量免疫球蛋白。

3.放疗或淋巴结照射：对难治性多发性肌炎可试用，抑制T细胞免疫活性。

百考试题论坛 4.支持疗法：包括适当休息、高蛋白、高维生素饮食，适当活动或理疗等。重症卧床患者可给予肢体被动活动。恢复期病人加强康复治疗。

六、预后 本病预后差，病死率国外报道为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。如临床症状和体征基本消失，实验室检查恢复正常，为临床治愈，可参加一般日常工作。更多信息请访问：百考试题医师网校 医师论坛 医师在线题库 百考试题执业医师加入收藏相关推荐：2009年临床助理医师：多发性神经炎 2009年临床助理医师：多动症 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