

- [1] Szpunar J, Glowacki J, Laskowski A, et al. Fibrinous laryngotracheobronchitis in children[J]. Arch Otolaryngol, 1971, 93(2):173-178. DOI:10.1001/archotol.1971.00770060259011.
- [2] 薛刚, 尚小岭, 林彦涛. 成人急性纤维蛋白性喉气管支气管炎 4 例报告[J]. 临床耳鼻咽喉科杂志, 2003,17(4):241. DOI:10.3969/j.issn.1001-1781.2003.04.024.
- [3] 陈凌, 陈琪, 黄萍. 甲型流感危重症致塑型性支气管炎一例[J]. 中华急诊医学杂志, 2010,19(4):434-435. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0282.2010.04.033.
- [4] 白科, 林晓娟, 刘成军. 小儿危重症甲型流感并发塑型性支气管炎 15 例临床分析[J]. 重庆医科大学学报, 2015,40(1):140-143. DOI:10.13406/j.cnki.cyx.000375.
- [5] 僧东杰, 韩富根, 史东梅. 小儿纤维蛋白性喉气管支气管炎的临床诊治[J]. 中国小儿急救医学, 2008,15(4):368-369. DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-4912.2008.04.026.
- [6] 蔡双启, 黄莹莹, 陈一强. 金黄色葡萄球菌毒力因子的研究进展[J]. 国际呼吸杂志, 2015,35(16):1242-1245. DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-436X.2015.16.009.
- [7] 刘颖超, 杨鑫, 王丽娟, 等. 儿童医院重症监护病房金黄色葡萄球菌分子特征的研究[J]. 中华急诊医学杂志, 2017,26(6):614-621. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0282.2017.06.003.
- [8] 吕小艳, 马筱玲. 产 PVL 毒素的金黄色葡萄球菌感染与坏死性肺炎[J]. 国际检验医学杂志, 2010,31(4):364-365,368. DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-4130.2010.04.023.
- [9] Salih AM, Alfaki M, Alam-Elhuda DM. Airway foreign bodies: A critical review for a common pediatric emergency[J]. World J Emerg Med, 2016, 7(1):5-12. DOI:10.5847/wjem.j.1920-8642.2016.01.001.
- [10] 刘天夫, 任树北, 朱旭, 等. 支气管镜在小儿急性纤维蛋白性喉气管支气管炎急诊处理中的应用[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2015,29(16):1484-1485. DOI:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.16.020.

(收稿日期: 2017-11-02)

(本文编辑: 郑辛甜)

无肌病性皮肌炎与典型皮肌炎的回溯性对比分析

黄小伟 王凯 丁礼仁

皮肌炎(DM)属于自身免疫性结缔组织病, 1975 由 Bohan 等^[1]提出, 后 Hudgson 等^[2]提出了其诊断标准。无肌病性皮肌炎(ADM)是 DM 的一种临床亚型, 于 1979 年由 Pearson 首次提出, 后 Euwer 等^[3]提出了 ADM 的诊断标准为仅有 DM 的典型皮损而无肌肉损害, 1999 年 Sontheimer^[4]修订其诊断标准。2004 年欧洲神经肌肉疾病中心和美国肌肉研究协作组(ENMC)再次修订 DM 及 ADM 诊断标准, 两者区别主要鉴于有无肌力损害, 而是否存在肌损之外其他方面的差异尚不是很清楚。本研究就 2004 年 1 月 1 日至 2014 年 1 月 1 日间在浙江大学医学院附属第二医院临床诊断的 49 例 ADM 及 CDM 患者作一回顾性对比分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集 2004 年 1 月 1 日至 2014 年 1 月 1 日期间于浙江大学医学院附属第二医院临床诊断的 DM 患者, 去除资料不完整者, 入选 49 例, 其中 10 例为 ADM(均为女性), 平均年龄为 52.9 岁, 39 例为 CDM(28 例女性, 11 例男性),

平均年龄为 47.9 岁。

1.2 入选标准

CDM 及 ADM 诊断均符合 2004 年 ENMC 修订的临床诊断标准。

1.3 观察指标

以下观察指标均为首次住院期间获得: 有无合并肿瘤及间质性肺炎病史; 临床症状及查体: 咳嗽、咳痰、胸闷、气急、肌力、发热; 实验室检查: CEA、其他肿瘤指标(包括 CA125、CA199、CA153、CY21-1、SCC)、CRP、抗核抗体谱(包括抗 SSA 抗体、抗 JO-1 抗体、Anti-52、抗核糖体核蛋白抗体、抗心磷脂抗体、抗可溶性抗体、抗线粒体蛋白抗体、Anti-La、Anti-RO、抗 SCL-70 抗体、抗 SS-3、抗 SS-18 抗体、抗着丝点抗体抗体等); 治疗情况(包括糖皮质激素、甲氨蝶呤、环磷酰胺、雷公藤多苷、丙种免疫球蛋白、血浆置换); 病死率。

1.4 统计学方法

采用 Excel 表格和 SPSS 20 统计软件, 计数资料采用百分率(%)表示, 多组间比较采用行 × 列表资料的卡方检验或 Fisher 精确概率法, 以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 CDM 和 ADM 在临床症状上的差异

ADM 组合间质性肺炎和恶性肿瘤的比例显著高于

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0282.2018.05.022

作者单位: 310009 杭州, 浙江大学医学院附属第二医院呼吸内科(黄小伟、王凯、丁礼仁); 313000 湖州, 中国人民解放军第九八医院呼吸内科(黄小伟)

通信作者: 丁礼仁, Email: lirending@zju.edu.cn

CDM 组; 在症状上, ADM 组肌力下降明显低于 CDM 组, 而 ADM 组在咳嗽、咳痰、胸闷、发热等症状上明显高于 CDM 组, 见表 1。

2.2 CDM 和 ADM 在血液指标上的差异

高于 CEA 正常值及其他肿瘤指标正常值 (包括 CA199、CA125、CA153、SCC、CY21-1、NSE) 患者人数 ADM 组分别明显高于对照组, 而在抗核抗体谱及 CRP 等指标上, 两组差异无统计学意义, 见表 2。

2.3 不同治疗对于 CDM 和 ADM 的影响

ADM 组患者中使用小剂量激素患者人数明显少于 CDM 组, 而使用大剂量激素及免疫抑制剂患者人数明显多

于 CDM 组, 但病死率方面, ADM 组明显高于 CDM 组, 见表 3。

表 1 CDM 和 ADM 在临床症状上的差异

| 组别 | 例数 | 合并间质性肺炎 | 合并恶性性肿瘤 | 肌力下降 | 咳嗽、咳痰 | 胸闷 | 发热 |
|-------|----|---------|---------|-------|-------|-------|-------|
| ADM 组 | 10 | 5 | 2 | 0 | 5 | 3 | 2 |
| CDM 组 | 39 | 5 | 0 | 39 | 3 | 1 | 0 |
| P 值 | | <0.01 | <0.01 | <0.01 | <0.01 | <0.01 | <0.01 |

表 2 CDM 和 ADM 在临床症状上的差异 (例, %)

| 组别 | 例数 | CEA 增高 | 其他肿瘤指标增高 | 抗核抗体谱阳性 | CRP 增高 |
|-------|----|---------|----------|----------|---------|
| ADM 组 | 10 | 5(50) | 5(50) | 7(70) | 2(20) |
| CDM 组 | 39 | 7(17.9) | 7(17.9) | 19(48.7) | 8(20.5) |
| P 值 | | <0.05 | <0.05 | >0.05 | >0.05 |

表 3 不同治疗对于 CDM 和 ADM 的影响 (例, %)

| 组别 | 例数 | 使用小剂量激素 [1 mg/(kg·d)] | 使用免疫抑制剂 | 使用大剂量激素 (甲基强的松龙) | 血浆置换 | 病死率 | 发热 |
|-------|----|-----------------------|---------|------------------|-------|-------|--------|
| ADM 组 | 10 | 7(70) | 5(50) | 3(30) | 1(10) | 1(10) | 2 (20) |
| CDM 组 | 39 | 39(100) | 5(12.8) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0 (0) |
| P 值 | | <0.01 | <0.01 | <0.01 | <0.05 | <0.05 | <0.01 |

3 讨论

DM 是伴肿瘤高发的疾病, 黄斌等^[5]报道 DM 中肿瘤发生率高达 12.7%, 40 岁以上占 87%; 已有报道恶性肿瘤以呼吸道及消化道最多见, 可高达 80%, 其中鼻咽癌居首位^[6-7]。本研究中肿瘤发生率较低, 仅为 4.1%, 但 ADM 中恶性肿瘤发生率高达 20%, 且 ADM 组中 CEA、其他肿瘤指标 (CA199、CA125、CA153、SCC、CY21-1、NSE) 增高者均明显高于对照组, 与肿瘤发生率存在一致性, 而在抗核抗体谱及 CRP 等指标上, 两组无明显差异。考虑 ADM 患者肿瘤发生率可能高于 CDM 患者。

ADM 可以对全身各系统产生损害, 其中肺部损害占 5%~30%, 比较常见为的肺间质性病变, 有报道 HRCT 对于 DM 的肺部诊断有重要价值^[8], 本研究中 DM 合并间质性肺炎均为 HRCT 诊断, 发生率为 22%, 而在 ADM 组中比例高达 50%, 其中急性间质性肺炎在间质性肺炎中高达 60%, 且呼吸道症状等方面亦有明显差异, 考虑与合并间质性肺炎严重程度及肺部感染相关。相对于 CDM, ADM 合并有肺部间质性病变可能是致命性的, 叶霜等^[9]报道以急性间质性肺炎为表现的 ADM 患者中, 6 个月的存活率仅为 40.8%。亦有报道在合并间质性肺炎的 ADM 中, 急性或亚急性患者的 6 个月生存期为 54.5%^[10], 本报道中病死率亦有 20%。ADM 引起肺间质性病变的原因可能为: (1) 两者具有共同的致病因素, 如病毒、支原体、化学物质等。(2) ADM 是侵犯全身结缔组织的系统性疾病, 肺是结缔组织和毛细血管最丰富的器官之一, 易致免疫复合物在此沉积。有研究表明 I 型干扰素系统调节异常参与了 ADM

的病理过程^[11], 而抗 CADM-140 是肺间质病变风险因子^[12], 且肺部病变进展迅速的 ADM 患者与抗 MDA-5 抗体紧密相连^[13]。

不同患者对糖皮质激素的敏感性不同, 治疗前 GR 位点数高者近期疗效效果好, GR 位点数低者疗效差^[14], 目前仍建议小剂量激素治疗。在合并间质性肺炎时, 建议小剂量激素合并免疫抑制剂治疗。亦有 Miyazaki 等^[15]建议尽早使用大剂量激素及免疫抑制剂。但有报道大剂量激素并不能改善患者的 6 个月生存率^[16], 这并不意味在短期内使用大剂量糖皮质激素不能获得益处, 但长时间大剂量应用激素不能改善患者生存率。除此之外, 免疫球蛋白的应用, 多黏菌素 B 纤维柱行血液灌流以及^[17-18]中西医结合治疗亦可能取得较好的疗效。

有报道 746 例 DM 患者中 ADM 约占 5%^[19], 但本病在国内报道较少, 本研究中约占 20.41% 明显高于上述报道。俞芸等^[20]的病例讨论表明皮炎肌炎也合并发热、昏迷等现象, 本研究中未发现患者昏迷, 考虑与样本来源、样本数少及区域存在相关性, 待有大样本证实。本研究发现 ADM 组中 CEA 明显高于对照组, 提示 CEA 在病例选择中可以作为较为有价值的参考。总之, ADM 较 CDM 除肌损外, 合并间质性肺炎及肿瘤发生率高, 病死率高, 早期发现本病, 对于 ADM 患者的预后有着极其重要的意义。

参考文献

- [1] Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis [J]. N Engl J Med, 1975, 292 (7): 334-347. DOI:10.1056/NEJM197502132920706.
- [2] Hudgson P, Perter JB. Inflammatory disorders of muscle classification

- [J]. Clin Rheum Dis, 1984, 10 (1): 3-8.
- [3] Euwer RL, Sontheimer RD. Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis). Presentation of six new cases and review of the literature [J]. J Am Acad Dermatol, 1991, 24 (6 Pt 1): 959-966.
- [4] Sontheimer RD. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis [J]. Curr Opin Rheumatol, 1999, 11 (6): 475-482. DOI: 10.1097/00002281-199911000-00006.
- [5] 黄斌, 吕冬华, 柯孔良, 等. 皮炎或多发性肌炎伴恶性肿瘤 222 例国内文献学习 [J]. 临床荟萃, 2013, 28 (7): 792-794. DOI: 10.3969/j.issn.1004-583X.2013.07.024.
- [6] 何世祺, 唐增奇. 皮炎合并恶性肿瘤 82 例临床分析 [J]. 中国中西医结合皮肤性病学杂志, 2011, 10 (3): 170-171. DOI: 10.3969/j.issn.1672-0709.2011.03.014.
- [7] 周娅妮, 陈爱明, 周乃慧, 等. 皮炎并发恶性肿瘤的临床分析 [J]. 临床皮肤科杂志, 2012, 41 (3): 133-135. DOI: 10.3969/j.issn.1000-4963.2012.03.002.
- [8] 杨亮. 皮炎 / 多发肌炎的胸部 HRCT 征象研究 [D]. 北京: 中国医学科学院北京协和医学院, 2013.
- [9] 叶霜, 黄文群, 吴美芳, 等. 以急进性肺间质病变为突出表现的无肌肉炎的皮炎 [J]. 中华风湿病学杂志, 2006, 10 (9): 527-533. DOI: 10.3760/j.issn.1007-7480.2006.09.004.
- [10] Sun Y, Liu Y, Yan B, et al. Interstitial lung disease in clinically amyopathic dermatomyositis (CADM) patients: a retrospective study of 41 Chinese Han patients [J]. Rheumatol Int, 2013, 33 (5): 1295-1302. DOI: 10.1007/s00296-012-2545-7.
- [11] Sun WC, Sun YC, Lin H, et al. Dysregulation of the type I interferon system in adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis has a potential contribution to the development of interstitial lung disease [J]. Br J Dermatol, 2012, 167 (6): 1236-1244. DOI: 10.1111/j.1365-2133.2012.11145.x.
- [12] Ghazi E, Sontheimer RD, Wergh VP. The importance of including amyopathic dermatomyositis in the idiopathic inflammatory myositis spectrum [J]. Clin Exp Rheumatol, 2013, 31 (1): 128-134.
- [13] Fujimoto M. Myositis-specific autoantibodies [J]. Brain Nerve, 2013, 65 (4): 449-460.
- [14] 李久宏, 瞿宁, 李波, 等. 皮炎 / 多发性皮炎患者糖皮质激素受体的研究 [J]. 中华风湿病学杂志, 2007, 11 (4): 234-236. DOI: 10.3760/j.issn.1007-7480.2007.04.011.
- [15] Miyazaki E, Ando M, Muramatsu T, et al. Early assessment of rapidly progressive interstitial pneumonia associated with amyopathic dermatomyositis [J]. Clin Rheumatol, 2007, 26 (3): 436-439. DOI: 10.1007/s10067-005-0147-4.
- [16] 施善芬, 陈光亮, 丁慧华, 等. 并发间质性肺炎的临床无肌病皮炎生存分析-13 年数据分析 [J]. 诊断学理论与实践, 2013, 12 (2): 157-162.
- [17] Kakugawa T, Mukae H, Saito M, et al. Rapidly progressive interstitial pneumonia associated with clinically amyopathic dermatomyositis successfully treated with polymyxin B-immobilized fiber column hemoperfusion [J]. Intern Med, 2008, 47 (8): 785-790. DOI: 10.2169/internalmedicine.47.0639.
- [18] Haras S, Ishimoto H, Sakamoto N, et al. Direct hemoperfusion using immobilized polymyxin B in patients with rapidly progressive interstitial pneumonias: a retrospective study [J]. Respiration, 2011, 81 (2): 107-117. DOI: 10.1159/000321958.
- [19] Azhary RA, Pakzad SY. Amyopathic dermatomyositis: retrospective review of 37 cases [J]. J Am Acad Dermatol, 2002, 46 (4): 560-565. DOI: 10.1067/mjd.2002.120620.
- [20] 俞芸, 吴增斌, 潘曙明, 等. 皮炎合并发热、昏迷 [J]. 中华急诊医学杂志, 2014, 23(2): 230-231. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0282.2014.02.031.

(收稿日期: 2017-02-24)

(本文编辑: 郑辛甜)