

病例讨论 ·

抗合成酶综合征病案

朴元林 宣 磊 董振华 徐慧媛 尹德海整理

(中国医学科学院中国协和医科大学北京协和医院中医科, 北京市东城区帅府园1号, 100730)

[关键词] 抗合成酶综合征; 多发性肌炎; 中西医结合治疗

1 病历介绍

尉某某, 男, 53岁。主因“干咳、气短2年余, 多关节疼痛、肌肉无力1年半, 加重6个月”, 于2008年3月18日入院。患者2005年12月起无明显诱因出现干咳、活动后气短, 未予重视。2006年6月曾于某医院行胸部CT检查示: “双肺间质肺炎”, 未予治疗。2006年8月起出现双肩关节疼痛伴肩臂肌肉无力, 上臂抬举费力。2006年10月肩关节疼痛伴肩臂肌肉无力加重, 并出现双手掌指关节、近端及远端指间关节红肿、疼痛, 每日晨僵大于1h, 肌肉注射得宝松1ml可缓解。2007年2月肩关节疼痛加重, 伴关节僵硬, 疼痛逐渐蔓延至双侧腕关节、肘关节及膝关节, 活动受限, 大腿肌肉无力, 下蹲起立动作费力, 上肢肌肉无力不明显, 无肌肉疼痛, 四肢指(趾)端皮肤颜色变暗。2007年3月在当地医院查: 血沉(ESR) 51mm/h; 肌酸肌酶(CK) 349U/L、乳酸脱氢酶(LDH) 267U/L; 抗Jo-1抗体(+). 诊断为: 多发性肌炎(PM)。经予口服强的松, 每次20mg, 每日1次; 静脉滴注环磷酰胺, 每3周1次, 每次0.2g, 治疗1个月, 前述症状好转。此后口服强的松减量为每次15mg, 每日1次, 维持, 环磷酰胺用法同前。2007年9月起出现活动后气短、喘憋加重, 双肩、双手掌指、指间关节、双腕关节疼痛加重, 每日晨僵大于1h, 严重影响生活, 抬举上臂、脱衣动作费力, 仅能耐受平地行走100m。起病以来, 双手足末端肤色暗紫, 否认光过敏, 无低热, 无向阳性皮疹、面部红斑, 无脱发、猖獗齿, 无反复口腔溃疡及腮腺肿大。既往无特殊病史。入院查体: 血压120/70mmHg, 两肺可闻及爆裂音(左肺为主), 心腹(-)。全身关节压痛(-)。四肢指(趾)端紫绀, 四肢肌力及肌张力正常。双手皮肤粗糙, 右手技工手。入院后查血常规: 白细胞 $13.78 \times 10^9/L$ 、中性粒细胞0.86、红细胞 $5.10 \times 10^{12}/L$ 、血红蛋白156g/L、血小板 $268 \times 10^9/L$; 尿、便常规未见异常; 生化检查: 天冬氨酸氨基转移酶(AST) 43U/L、甘油三酯3.28mmol/L、

余皆正常; 痰涂片真菌(-)、痰培养(-)、痰找瘤细胞(-); 肺癌筛查: 细胞角蛋白21-1片断、神经元特异性烯醇化酶、组织多肽抗原及Ca⁵⁰、Ca¹⁹⁻⁹、癌胚抗原等均未见异常; 肌酶谱: CK 1108U/L、AST 70U/L、LDH 349U/L、羟丁酸脱氢酶286U/L; ESR 17mm/h; 抗Jo-1抗体(+); 免疫球蛋白正常; 抗核周因子(±); 类风湿因子、抗核抗体、抗双链脱氧核糖核酸抗体、抗角质层蛋白抗体、抗环瓜氨酸肽抗体、抗中性粒细胞浆抗体、抗可提取性核抗原抗体均(-); 心电图及心脏彩超正常; 双手、双膝关节相: 双手及腕关节骨质疏松, 双膝关节骨质疏松伴轻度增生改变; 计算机体层扫描(CT)提示双手骨质疏松, 未见骨质破坏; X线胸片提示双下肺间质改变, 双肺多发斑片影, 左肺中野透度增高; 胸高分辨CT: 双肺间质性纤维化, 右肺中、上叶肺气肿; 肌电图示: 上下肢周围神经源性损害(感觉纤维受累), 未见肌源性损害; 肌活检: 轻度肌原改变, 小血管周围炎性细胞反应, 多见于结缔组织病小血管病变合并肌肉病变; 肺功能: 限制性通气功能障碍, 弥散功能障碍; 6min步行试验: 平地步行400m。入院后一直给予口服强的松, 每次15mg, 每日1次, 2008年3月28日起强的松加量至每日50mg, 每日1次。4月15日本院免疫科会诊后治疗方案改为: 口服强的松, 每次50mg, 每日1次; 静脉滴注甲氨蝶呤, 每次15mg, 每周1次; 口服雷公藤多苷片, 每次20mg, 每日3次。中医辨证为肺肾气虚、瘀血阻滞, 予补肾益气、活血化瘀之方药, 以升陷汤合四藤一仙汤加减: 生黄芪30g, 知母10g, 升麻10g, 柴胡10g, 桔梗10g, 丹参30g, 鸡血藤30g, 海风藤15g, 络石藤15g, 钩藤15g(后下), 威灵仙15g, 山茱萸15g, 鬼箭羽15g, 桑枝30g, 白花蛇舌草30g, 红景天15g, 14剂水煎服, 药后患者病情稳定, 活动后气短症状减轻。此后因激素加量, 渐出现口干, 兴奋难以入睡, 舌红、前部少苔、后部苔黄厚腻, 脉沉滑。辨证为湿热血瘀、阴伤内热, 治以祛湿清热、滋阴活血, 方用四妙散、知柏地黄丸、四藤一仙汤三方加减: 苍术15g, 知母10g, 生薏苡仁30g, 牛膝15g, 生地黄15g, 丹参30g, 鸡血藤30g, 海风藤15g, 络

石藤 15g, 钩藤 15g(后下), 威灵仙 15g, 山药 15g, 鬼箭羽 15g, 泽泻 15g, 白花蛇舌草 30g, 牡丹皮 12g, 茯苓 30g, 黄柏 10g, 7 剂水煎服。药后干咳、气短明显改善, 6min 步行试验: 大于 500m, 关节疼痛减轻, 晨僵小于 1h。中医诊断: 痹证, 肺痹; 辨证属湿热血瘀、阴伤内热。西医诊断: 多发性肌炎; 抗合成酶综合征; 肺间质纤维化。于 2008 年 4 月 30 日进行病例讨论。

2 病例讨论

主治医师宣某: 该患为老年男性, 病程 2 年余, 以呼吸系统症状: 干咳、活动后气短为主起病。有肩胛带肌(近端肌)疼痛、无力的表现, 有对称性多关节炎。查体: 双肺可闻及爆裂音, 且以左肺为主, 四肢肌肉无萎缩, 无压痛, 肌力正常。双手足末端肤色暗紫可疑雷诺综合征, 双手皮肤粗糙, 右手技工手。入院后查 CK 显著升高, 抗 Jo-1 抗体(+), 结合肌活检病理结果, 临床诊断 PM 成立。患者有肌无力、间质性肺炎、技工手、双手关节炎、雷诺现象、抗 Jo-1 抗体(+), 抗合成酶综合征诊断明确。患者存在咳嗽、咯痰、活动后气短的呼吸系统异常表现, 双肺可闻及爆裂音, 结合胸高分辨 CT 影像学检查结果, 间质性肺炎、肺间质纤维化诊断明确, 考虑为 PM 相关肺损害。本例以多关节疼痛、屈伸不利、肌肉无力为主要表现, 无肌肉萎缩, 中医诊断属“痹证”的范畴, 因有活动后气短、干咳, 结合脏腑, 归属“肺痹”。入院后予中西医结合治疗, 症状明显改善。

副主任医师尹某: 患者目前有气短、活动后加重,

及肌无力表现。中医学认为, 脾主四肢肌肉, 故辨证考虑以肺脾气虚为主。舌苔黄厚腻, 考虑存在脾虚蕴湿, 中药汤剂中宜加用健脾化湿药物, 如薏苡仁、茯苓等。

主任医师徐某: 中医辨证论治方面, 同意尹医师意见。目前, 患者气虚表现明显, 脾虚水湿不化, 郁而化热。故辨证考虑气虚、血瘀为主, 兼夹湿热。处方可以用升陷汤为主方加味。

主任医师董某: 患者目前有口干、咯少量黄痰, 小便色黄, 眠差等阴虚有热表现, 考虑与大剂量激素使用相关。激素为辛温燥烈之品, 易于伤阴。另外, 患者仍有活动后咳嗽、气短等气虚表现, 可加用入肺经药。中医舌脉: 舌红暗, 舌尖少苔、舌根苔黄厚腻, 脉沉滑。辨证为: 气虚血瘀、阴虚痰热。方选升陷汤加味, 以补气活血、养阴清热化痰。方药: 生黄芪 30g, 知母 10g, 升麻 10g, 柴胡 10g, 桔梗 10g, 当归 10g, 丹参 30g, 川芎 10g, 鸡血藤 30g, 鬼箭羽 15g, 茯苓 15g, 生薏苡仁 30g, 海浮石 30g, 浙贝母 10g, 黄芩 10g, 红景天 15g, 金荞麦 30g。

3 后记

讨论后, 患者按董主任医师的处方服药, 同时继续西药治疗, 1 周后患者活动后气短、口干及睡眠均改善, 仍偶咳嗽, 咯少量黄痰, 无关节痛, 食可, 二便调。查体: 双下肺可闻及爆裂音, 左侧明显。双手指腹轻度紫暗, 皮温稍低。复查 CK605U/L。带药出院继续治疗。

(收稿日期: 2008-10-09; 修回日期: 2009-01-18)

[编辑: 洪 涛]

中国中医科学院针灸研究所北京国际针灸培训中心(国内培训部)

招 生 简 章

北京国际针灸培训中心自 1975 年在北京创办以来已经发展成为一所在全球享有盛誉的权威培训机构。中心一直以面向世界普及中医针灸知识为宗旨, 为完成世界卫生组织“完善针灸培训方法, 为世界各国医生提供培训”的任务而努力工作。30 多年来, 培训中心已为世界上 100 多个国家和地区的上万名医务工作者提供了中医针灸、推拿、中药、气功等方面的培训。

全国高级针灸进修班 学费: 2260 元。2009 年 5 月 6 日~5 月 19 日。此班为著名中医针灸专家临床经验传授班, 属于国家 I 类中医药继续教育项目, 授予 12 学分。将主要讲授有关中风、类风湿、头痛、运动肌损伤、呼吸系、消化系、神经系、妇科、皮肤科等治疗经验、验方效穴的临床介绍及火针、头针、耳针、眼针等多种针法临床应用和操作技巧。所聘专家, 均为从事中医针灸临床 30 余年, 知识渊博, 技艺精湛, 闻名中外的著名专家、名医。将邀请中国工程院院士、中国针灸学会高级顾问程莘农教授; 中国针灸学会高级顾问、“三通法”创始人、北京针灸学会会长贺普仁教授; 中国针灸学会高级顾问田从豁教授; 及王岱、张士杰、金伯华、周德安、王居易、张世雄、李定忠、王本显、蒋达树、卢鼎厚、金嫣丽、王京喜、吴中朝、杨威、杨金生、彭增福等数十名著名专家亲自授课, 表演手法、传授特技、答疑解惑。通过学习, 学员的医术均有显著提高, 并成为当地针灸骨干。持本班结业证书上岗、出国均有效。

全国高级推拿进修班及高级按摩师资格取证班 学费: 2280 元。2009 年 5 月 20 日~6 月 2 日。本着使学员学到和掌握更丰富、更全面的推拿、按摩理论知识和技能, 顺利通过考核, 优先竞争上岗的办学宗旨, 将高级推拿进修班与高级按摩师取证班合二为一, 我中心重视理论联系实际, 突出名师指导下的操练, 使学员打下扎实的技术功底, 练就一身过硬的技术本领, 通过多期培训, 考试通过率达 99%, 此班将邀请著名骨伤推拿专家臧福科、庞承泽、董福慧、赵永刚等数位教授亲自授课和指导操练。学习班结束后, 考核通过颁发国家高级按摩师资格证书及中国中医科学院针灸研究所北京国际针灸培训中心结业证书。该班请提前报名, 报名时务必将身份证复印件, 蓝底彩色 2 寸照片 2 张寄到中心。

全国中医减肥“经络调理师—子午经手针法”进修班 学费: 3800 元。2009 年 4 月 16 日~23 日。

全国实用针灸、推拿(初级)进修班 学费: 1200 元。2009 年 5 月 09 日~5 月 19 日。

联系地址: 北京市东直门内南小街 16 号(邮编: 100700)中国中医科学院针灸研究所北京国际针灸培训中心, 电话、传真: 010-84049008、

640144 转 2981 手机短信: 13391675516, 13671280781 联系人: 赵长龙 欢迎咨询并索取 2009 年招生简章 is reserved. <http://www.cnki.net>