

皮炎 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/303/2021\\_2022\\_\\_E7\\_9A\\_AE\\_E8\\_82\\_8C\\_E7\\_82\\_8E\\_c22\\_303778.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/303/2021_2022__E7_9A_AE_E8_82_8C_E7_82_8E_c22_303778.htm) 名称皮炎所属科室皮肤科病因 确切病因尚不够清楚，可能为病毒感染，机体免疫异常对自我的异常识别以及血管病变，三者亦可能有相互联系，例如横纹肌纤维的慢病毒感染可导致肌纤维抗原性的改变，被免疫系统误认为“”，从而产生血管炎而发生本病。

（一）免疫学研究 鉴于患者血清免疫球蛋白增高，肌肉活检标本示微小血管内有IgG、IgM和C3以及补体膜攻击复合物C56-C9沉积，沉着的程度似与疾病活动性相关。Arahata和Engel证实在DM的炎症性病灶中有B细胞的显著增多，提示局部体液效应的增强。但亦有学者认为这些抗体的沉积是肌肉损伤的后果而非其原因。亦有学者发现患者四周血淋巴细胞在加入横纹肌抗原后其转化率以及巨噬细胞移动抑制试验对照组为高，且与其活动度呈正相关。经用糖皮质激素减低。患者四周血淋巴细胞在体外组织培养对肌母细胞有细胞毒作用。其损伤作用可能是释放淋巴毒素或直接粘附和侵入肌纤维。有人认本病与SLE和硬皮病等有许多共同的临床和免疫学异常，如部分病例可找到LE细胞、抗核抗体和类风湿因子检测阳性，用荧光抗体技术在表皮基底膜、血管壁可见免疫球蛋白沉积，且血清中发现有抗多发性肌炎抗原-1（简称抗PM-1）和抗肌凝蛋白抗体，故提出自身免疫疾病学说，又如在伴发恶性肿瘤患者，肿瘤的切除可使本病症状缓解，用患者肿瘤提出液做皮内试验呈现阳性反应，且被动转移试验亦为阳性。患者血清中发现有对肿瘤的抗体。这些恶性肿瘤作为机体自身抗原而引起抗体的产生。又肿瘤组织可与体内

正常的肌纤维、腱鞘、血管、结缔组织间发生交叉抗原性，因而能与产生的抗体发生交叉的抗原抗体反应，导致这些组织的病变，从而作为本病自身免疫学说的依据。（二）感觉学说 近年来有学者将患者的肌肉和皮损作电镜观察，发现肌细胞核内，血管内皮细胞、血管四周的组织细胞和成纤维细胞浆和核膜内有类似粘病毒或副粘病毒的颗粒，近报告从11岁女孩病变肌肉中分离出柯萨奇（Coxsackie）A9病毒，故提出感染学说。然而在动物实验中至今未能在注射患者的肌肉、血浆而导致肌肉炎症，从患者血液中不能测出抗病毒的抗体。在小儿皮肌炎患者，发病前常有上呼吸道感染史，抗链球菌 $\alpha$ 值增高，以抗生素合并皮质固醇治疗可获良效，提出感染变态反应学说。（三）血管病变学说 血管病变非凡在儿童型DM曾被描述。任何弥漫性血管病变可以产生横纹肌的缺血，从而引起单个纤维的坏死和肌肉的梗死区。在DM/PM非凡儿童患者中有毛细血管的内皮细胞损伤和血栓的证据，且有免疫复合物沉积在肌肉内血管中，以及毛细血管基底膜增厚，毛细血管减少非凡在肌束周区。临床表现可发生于任何年龄，女性略占多数。有些病例发作前有驱症状，如不规则发热、雷诺氏现象、关节痛、头痛、倦急和乏力等。发病多数呈缓慢起病，少数呈急性或亚急性发病。肌肉和皮肤是本病的两组主要症状，皮损往往先于肌肉数周至数年发病，少数先有肌病，随后出现皮损，部分患者肌肉和皮肤同时发病。（一）肌肉症状 通常累及横纹肌，有时平滑肌和心肌亦可受累。任何部位肌肉皆可侵犯，但往往四肢肌肉首遭累及，肝体近端肌肉又比远侧的更易受损。肩胛带和骨盆带肌肉通常最早波及，上臂和股部肌群次之，其他部位肌

群更次之。病变常呈对称性，在少数病例中损害可局限在一个肢体肌肉群，或一单独肌肉或许多肌肉连续发作，此起彼伏；通常患者感乏力，随后有肌肉疼痛、按痛和运动痛；进而由于肌力下降，呈现各种运动机能障碍和非凡姿态。由于肌肉病变的多少、轻重、部位的差异等，症状可有所不同，一般通常有抬臂、头部运动或下蹲后站起困难，步态拙劣，有时由于肌力急遽衰减，可呈现非凡姿态，如头部下垂，二肩前倾等，重者全身不能动弹，甚至翻身。当咽、食管上部和腭部肌肉受累时可出现声音嘶哑和吞咽困难；当膈肌和肋间肌累及可发生气急和呼吸困难；心肌受累可产生心力衰竭，眼肌累及发生复视。病变肌肉质地可如正常或呈柔感，有时纤维性变后而发硬或坚实，可促使关节挛缩影响功能，亦有报导有重症肌无力病样综合征即无痛性肌软弱，在活动后加剧。病变肌肉上面的皮肤可增厚或呈水肿性。

（二）皮肤症状 本病的皮肤损害多种多样，有的为首发症状；有的具有一定特异性，对诊断有帮助；有的出现提示伴发内脏恶性肿瘤；有的与预后有关。皮损病变与肌肉累及程度常不平行，有时皮损可以较为广泛而仅有轻度肌炎，相反亦有存在严重肌肉病变而仅有轻度皮损，有时皮损反映了肌肉病变的程度。通常在面部非凡一上眼睑发出紫红色斑，逐渐弥漫地向前额、颧颊、耳前、颈和上胸部V字区等扩展，头皮和耳后部亦可累及。闭眼近睑缘处可见明显扩张的树枝状毛细血管，偶见弯曲顶端有针头大小瘀点的毛血管；以眼睑为中心出现眶周不等程度浮肿紫红色斑片具有一定特征性。四肢肘膝尤其掌指关节和指间关节伸面出现紫红色丘疹、斑，以后变萎缩，有毛细血管扩张、色素减退和上覆细小鳞屑，偶见溃破

，称Gottron征，亦具有特征性，在甲根皱襞可见僵直毛细血管扩张和瘀点，有助于诊断。有些病例躯干部亦可出现皮疹，呈弥漫性或局限性暗红色斑或丘疹，位在胸骨前或肩胛肌间或腰背部皮肤，通常皆无瘙痒、疼痛、感觉异常，但少数病例可有剧痒，损害呈暂时性，反复发作，其后相互融合，持续不退，上有细小鳞屑，口腔粘膜亦出现红斑。在慢性病例中有时尚可出现多发角化性小丘疹、斑点状色素沉着、行细血管扩张，轻度皮肤萎缩和色素脱失，称血管萎缩性异色病性皮肤炎，偶而在异色病样疹基础上皮疹呈现炎红色甚至棕红色，损害广泛，尤以头面部为著，象酒醉后外观，伴较多深褐色、灰褐针头大色素斑，并可见林量蟠曲树枝状成堆成团扩张的毛细血管，称之恶性红斑，常提示伴发恶性肿瘤。此外可有皮下结节、钙质沉积排出皮肤形成漏管，有时在非典型病例中仅在眼睑，一侧或两侧或鼻根部出现紫红色斑，或头皮部出现弥漫性性红斑、糠秕样脱屑、脱发，或为荨麻疹，多形红斑样，网状青斑、雷诺现象等，部分病例对日光过敏。近年来文献中报告约有8%病例。只有皮疹，经长期随访亦未见肌肉病变称皮肤型皮肤炎。小儿患者除上描述外，其特点是发病前常有上呼吸道感染史，无雷诺现象和硬皮病样变化，在皮肤、肌肉、筋膜中有弥漫或局限性发生钙质沉着，较成人为常见，有血管病变，肠胃道出现溃疡和出血，与成人不同。此外，患者可腔规则发热、发热可为本病的初发症状，亦可在本病的发展过程中发生，常为不规则低热，在急性病例中热度可较高、约40%病例有发热；可有关节痛，肘膝肩和指关节发生畸形和运动受阻，多数继发于邻近肌肉病变的纤维经挛缩所致。X线摄片在有些病例中见关节间

隙消失，骨皮质破坏，约20%有关节病变。浅表淋巴结一般无明显肿大，少数颈部淋巴结可成串肿大；心脏累及病例有心功能异常，心动过速或过缓，心脏扩大，心肌损害，房颤和心力衰竭，亦可有胸膜炎、间质性肺炎，约1/3病例肝轻度至中等度肿大，质中坚，消化道累及钡餐示食管蠕动差，通过缓慢，食管扩张，梨状钡剂滞留。眼肌累及呈复视，视网膜有时有渗出物或出血，或有视网膜脉络膜炎、蛛网膜下腔出血。此外，本病可与SLE和硬皮病等病重叠。检查血象通常无显著变化，有时有轻度贫血和白细胞增多，约1/3病例有嗜酸性粒细胞增高，红细胞沉降率中等度增加，血清蛋白总量不变或减低，白球蛋白比值下降，白蛋白减少，gamma球蛋白增加。（一）免疫学检测 DM/PM患者血清中可检测出两类自身抗体。1.直接抗肌肉及其成份的抗体 Wada等用高度纯化的肌浆球蛋白经放射免疫测定，发现PM患者的血清中肌浆球蛋白抗体的阳性率为90%，其他结缔组织病患者未发现此抗体。Nishikai等发现肌炎中患者的肌红蛋白抗体的阳性率为71%，其他结缔组织病患者低于15%，正常人则未发现。2.抗核抗体和细胞浆抗体 LE细胞约10%阳性，抗核抗体约1/5~1/3病例阳性，核型主要为微小斑点型。抗J0-1抗体：抗原为组胺酰tRNA全成酶，抗胞浆抗体，PM中阳性率为30%~40%，DM中<5%，儿童型DM中罕见。亦可见于重叠综合征尤其伴有干燥综合征患者。其间质性肺部疾患密切相关。

抗Mi-2抗体：Mi-2抗原为一核蛋白，约8%病例阳性，儿童型DM及伴恶性肿瘤的DM偶见。抗PM-1/PM-Scl抗体：抗原为核仁蛋白，阳性率为8~12%，亦可见于与硬皮病重叠的病例。抗PL-7抗体：即抗苏氨酰tRNA合成酶抗体，肌炎患

者中阳性率为3%~4%。 抗PL-12抗体：即抗丙氨酰tRNA合成酶抗体，阳性率为3%，在非肌炎患者中抗PL-7和PL-12抗体均属罕见，两者与J0-1抗体相关的疾患为同一亚类肌炎。

肌炎患者中发现的其他细胞浆抗体有 Fer抗体； Mas抗体，两者均属罕见； Ro/SS-A抗体和La/ss-B抗体，肌炎患者的阳性率通常为7%~8%，常见于与其他结缔组织病重叠的病例； 抗U1SmRNP抗体，在DM/PM患者中阳性率为10%~15%。

3.其他免疫学检查 约1/3患者C4轻度至中等度降低，C3偶而减少，有报告DM瘵遗传性C2缺陷。有的病例CIC增高。直接免疫荧光法测定病变肌肉中毛细胞血管壁非凡是儿童病例显示有IgG、IgM和补体沉积，但在病变皮肤皮损局灶性真皮表皮交界处可见局灶性Ig和C沉积。但无连续性沉积，与SLE不同。

(二) 尿肌酸排泄量增加 正常情况肌酸的合成过程首先是精氨酸将脒基转移给甘氨酸而成胍乙酸，其次是胍乙酸接受蛋氨酸的甲基成为肌酸，在肝脏内合成，大部分由肌肉摄取，以含高能磷酸键的磷酸肌酸形式存在，其中高能磷酸键在磷酸肌酸激酶的催化下可转移给二磷酸腺苷而生成三磷酸腺苷，当三磷酸腺苷合成增加时，一部分磷酸即可通过逆向反应而储存在磷酸肌酸中。肌酸在肌肉内代谢脱水形成肌酐以后从尿中排出。在发育期、妇女月经来潮前后和老年人可有生理性肌酸尿，但其24小时排出总量不超过每千克体重4mg。患本病时由于肌肉的病变，所摄取的肌酸减少，参加肌肉代谢活动的肌酸量亦减少，形成肌酐量因之亦减少，血中肌酸量增高而肌酐量降低，肌酸从尿中大量排出而肌酐排出量却降低。皮肌炎患者24小时肌酸排出量甚至可高达2g。

(三) 血清肌浆酶测定 血清肌酸磷酸激酶 (CPK)、

醛缩酶、（AST）、丙氨酸氨基转移酶（ALT）、乳酸脱氢酶测定值增高，非凡CPK，血清酶的增高常与本病肌肉病变的消长平行，可反映疾病的活动性，一般在肌力改善前3~4周降低，临床复发前5~6周升高，可预示病情的恶化。当患者CPK值增高，其CKMM1：CKMM < 30%和CKMM1：> 1时提示PM病情严重，未经治疗的活动性肌炎患者通常异常，但此酶对肌肉无特异性，肝脏内具有较多的醛缩酶，肝病时该酶亦可增高。碳酸酐酶为唯一在于骨骼肌的同工酶，骨骼肌损伤时可增高。（四）肌电图改变呈肌原性萎缩相，常见的为失神经纤维性颤抖，病变肌肉示失神经现象，呈现不规则不随意的放电波形，罹患肌肉不是全部肌纤维同样受累，其中多半有正常的肌纤维散在。轻用力时呈短时限的多相运动单位，最大用力时呈低电压干扰相多波增加。（五）组织学改变 1.肌肉改变 肌肉广泛或部分地受侵犯，肌纤维初期呈肿胀、横纹消失，肌浆透明化，肌纤维膜细胞核增加，肌纤维分离、断裂。在进行性病变中肌纤维可呈玻璃样，颗粒状、空泡状等变性，有时甚至坏死，或肌肉结构完全消失代以结缔组织，有时可见钙质沉着、间质示炎症性改变，血管扩张、内膜增厚、管腔狭窄，甚至栓塞，血管四周有淋巴细胞伴同浆细胞和组织细胞浸润，主要发生在横纹肌中，有些病例平滑和心肌也可发生相同病变。亦有学者认为DM最特征性的病理改变为束周萎缩，即肌纤维的萎缩和损伤常集中于肌束四周，横断面上往往见肌束边缘的肌纤维直径明显缩小，产生原因有人认为DM的病变较多局限于肌外衣，肌外衣的纤维性增厚造成环绕肌束边缘的肌纤维萎缩，亦有人解释束周萎缩是血管损伤处外周肌束血管中断造成慢性缺血的结果

。2.皮肤改变 在初期水肿性红斑阶段，可见表皮角化，棘层萎缩，钉突消失，基底细胞液化变性、真皮全层粘液性水肿，血管扩张、四周为主淋巴细胞浸润，间有少许组织细胞，有色素失禁，在进行性病变中，胶原纤维肿胀，均质化和硬化，血管壁增厚、皮下脂肪组织粘液样变性，钙质沉着，表皮进一步萎缩，皮肤附件亦萎缩。（六）其他 肌红蛋白存在于骨骼和心肌中，正常人血和尿中仅有少量肌红蛋白，严重的肌损伤可释放大量的肌红蛋白，血清肌红蛋白测定可作为衡量疾病活动程度的指标，尿中出现可见的血红蛋白样色素；病情加重时排出增多，缓解时减少。亦有报导尿3-甲基组氨酸排出增多为肌肉损伤的标志，缺点是无特异性。诊断根据患者对称性近端肌肉乏力、疼痛和触痛，伴同特征性皮肤损害如以眶周为中心的紫红色浮肿性斑，Gottron氏征和甲根皱襞僵直扩张性毛细血管性红斑，一般诊断不难，再结合血清肌浆酶和CPK、LDH、AST、ALT和醛缩酶的增高，24小时尿肌酸排出量增加，必要时结合肌电图的改变和病变肌肉的活组织检查，可以确诊本病。本病需与下列疾病相鉴别：（一）系统性红斑狼疮 皮损以颧颊部水肿性蝶形红斑，指（趾）节伸面暗红斑和甲周为中心的浮肿性紫红斑、指（趾）间关节和掌（）指（趾）关节伸面紫红斑以及甲根皱襞的僵直毛细血管扩张红斑有所区别；SLE多系统病变中以肾主要累及而皮肌炎以肢体近端肌肉累及为主、声音嘶哑和吞噬困难亦较常见，此外血清肌浆酶和尿肌酸排出量的测定在皮肌炎患者有明显增高，需要时肌电图和肌肉活组织检查可资鉴别。（二）系统性硬皮病 皮肌炎的后期病变如皮肤硬化，皮下脂肪组织中钙质沉着，组织学上也可见结缔组织肿胀，硬化、



皮肤四周萎缩等，但在系统性硬皮病初期，有雷诺氏现象，颜面和四肢末端肿胀、硬化以后萎缩为其特征、肌肉病变方面皮肌炎初期病变即已显著，为实质性肌炎，而在系统性硬皮病中肌肉病变通常在晚期出现，且为间质性肌炎可作鉴别。（三）风湿性多肌痛症（polymyalgia rheumatica），通常发生在40岁以上，上肢近端发生弥漫性疼痛较下肢为多，伴同全身乏力，患者不能道出来疼痛来自肌肉还是关节，无肌无力，由于失用可有轻度消瘦，血清CPK值正常，肌电图正常或轻度肌病性变化。（四）嗜酸性肌炎（eosinophilic myositis）其特征为亚急性发作肌痛和近端肌群无力，血清肌浆酶可增高，肌电图示肌病变化，肌肉活检示肌炎伴同嗜酸性细胞炎性浸润，有时呈局灶性变化，为嗜酸性细胞增多综合征病谱中的一个亚型。治疗在无肿瘤并发的病例，皮质类固醇治疗有效，一般成人剂量相等于泼尼松60~100mg/d，约为1mg/(kg·d)；儿童剂量通常较成人剂量增加些，为1.5mg/(kg·d)。症状轻者可用较小剂量。根据临床症状，尿肌酸排出量和血清肌浆酶测定值作为应用皮质类固醇增减剂量的参考指标，一般肌力恢复较肌浆酶和尿肌酸排泄量好转迟缓数周。近年来重症病例采用大剂量甲基泼尼松龙冲击疗法（即静脉滴注1g，连续3天，以后再改用泼尼松600mg/d）。约1/3病例对皮质类固醇治疗效应不佳。免疫抑制剂非凡是氨甲喋呤静脉滴注合并皮质类固醇治疗尤其对改善肌力有一定疗效，环磷酰胺和硫唑嘌呤也可应用。其他非甾体类抗炎药物，蛋白同化激素如苯丙酸诺龙、抗疟药物（如氯化喹啉）和维生素E等亦可辅助试用。重症病例可静脉补给复方氨基酸注射液，三磷酸腺苷、辅酶A和能量合剂

。近亦有应用环孢菌素、血浆透析等获得一定效果。此外物理疗法，在急性期严重炎症时进行被动运动防止软挛缩，每日二次，不鼓励主动运动；在恢复期鼓励进行速度缓慢主动运动。其他可酌情采用按摩、推拿水疗，透热电疗等以防止肌肉萎缩和挛缩。对功能消失患者进行康复治疗练习。在成人非凡是40~50岁以上患者，必需具体地检查有无肿瘤的伴发，假如发现肿瘤需予以彻底治疗，可改善和缓解皮肌炎症状。假如当时未发现，亦应每隔3~6个月定期随访甚为必要。对小儿皮肌炎患者，需尽量去除一切可疑病灶，并采用抗生素合并皮质类固醇治疗，可获良效。预防及预后 本病病程大部分病例为慢性渐进性，在2~3年趋向逐步恢复，仅少数死亡，故少数发作急性呈显著乏力的病例，多数预后不良，常由于并发感染死亡。另有小部分病例呈反复发作，加剧与缓解交替进行，最终获得缓解。本病并发肿瘤的百分数从9%至52%不等，一般在40岁以后，发病年龄愈大，伴发肿瘤的机会越大，有报导在50岁以上男性患者中可高达71%

，Schuerman复习文献的344例，12%伴发恶性肿瘤、William报告为15%，Gallen为24%，皮肌炎患者伴发恶性肿瘤的发生率远超过多发性肌炎患者伴发的。有人认为与皮肌炎患者应用免疫抑制剂后有关。作者报导的135例中有12例（8.89%）伴发，大多先有皮肌炎，随后发生肿瘤。发生肿瘤的部位依次为胃、卵巢、子宫、胆囊、鼻咽、肺、食管等。

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](http://www.100test.com)