

多发性肌炎并原发性胆汁性肝硬化1例

张巍巍, 许琳, 赵丽萍, 邹瑞珍, 曲海霞, 王青

张巍巍, 许琳, 赵丽萍, 邹瑞珍, 曲海霞, 王青, 青岛市立医院
消化内科 山东省青岛市 266000

作者贡献分布: 本文诊断思路及写作由张巍巍完成; 许琳、赵丽萍及邹瑞珍协助临床监测及护理; 曲海霞协助查阅相关文献; 王青进行修改指导。

通讯作者: 王青, 主任医师, 266000, 山东省青岛市, 青岛市立医院消化内科. wangqingqingdao@yahoo.cn

电话: 0532-88905630

收稿日期: 2011-11-11 修回日期: 2011-12-05

接受日期: 2012-01-19 在线出版日期: 2012-02-08

Polymyositis associated with primary biliary cirrhosis: a report of one case

Wei-Wei Zhang, Lin Xu, Li-Ping Zhao, Rui-Zhen Zou, Hai-Xia Qu, Qing Wang

Wei-Wei Zhang, Lin Xu, Li-Ping Zhao, Rui-Zhen Zou, Hai-Xia Qu, Qing Wang, Department of Gastroenterology, Qingdao Municipal Hospital, Qingdao 266000, Shandong Province, China

Correspondence to: Qing Wang, Chief Physician, Department of Gastroenterology, Qingdao Municipal Hospital, Qingdao 266000, Shandong Province, China. wangqingqingdao@yahoo.cn

Received: 2011-11-11 Revised: 2011-12-05

Accepted: 2012-01-19 Published online: 2012-02-08

Abstract

A 59-year-old male patient who complained of fatigue for 6 mo was admitted to our hospital in July 2011. He had repeated fatigue and elevated aminotransferase levels. He was initially diagnosed with chronic liver disease but showed no response to liver protection drugs. Further biochemical examination revealed that his blood CK and AMA-M2 levels were significantly high, and EMG indicated myogenic damage (at active phase). Gastrocnemius biopsy showed inflammatory cell infiltration. Thus, a final diagnosis of primary biliary cirrhosis associated with polymyositis was made. After taking hormone, immunosuppressant and ursodeoxycholic acid, his symptoms disappeared and his liver function became normal.

Key Words: Fatigue; Primary biliary cirrhosis; Polymyositis

Zhang WW, Xu L, Zhao LP, Zou RZ, Qu HX, Wang Q.

Polymyositis associated with primary biliary cirrhosis: a report of one case. Shijie Huaren Xiaohua Zazhi 2012; 20(4): 351-353

摘要

患者, 男, 59岁, 因“乏力6 mo余”于2011-07入院, 患者乏力、转氨酶升高, CT提示肝脾增大, 肝裂增宽, 以“慢性肝病”给予常规保肝药治疗, 但肝功无明显好转且乏力症状进行性加重。进一步测定血CK明显升高, AMA-M2: (+++), 肌电图提示肌源性损害(提示广泛、活动期), 并行腓肠肌活检发现炎性细胞浸润, 最后患者诊断为多发性肌炎并原发性胆汁性肝硬化。给予激素、免疫抑制剂及熊去氧胆酸等治疗后, 症状明显改善, 肝功恢复正常。本病例报道旨在唤起消化科医生对全科知识掌握的重视, 从而减少误诊误治。

关键词: 乏力; 原发性胆汁性肝硬化; 多发性肌炎

张巍巍, 许琳, 赵丽萍, 邹瑞珍, 曲海霞, 王青. 多发性肌炎并原发性胆汁性肝硬化1例. 世界华人消化杂志 2012; 20(4): 351-353

<http://www.wjgnet.com/1009-3079/20/351.asp>

0 引言

多发性肌炎(polymyositis, PM)并原发性胆汁性肝硬化(primary biliary cirrhosis, PBC)临床少见, 本文通过报道1例“乏力6 mo余”患者的诊治分析, 旨在唤起消化科医生对全科知识掌握的重视, 从而减少误诊误治。

1 病例报告

男, 59岁, 因“乏力6 mo余”于2011-07-14入我院消化科。患者于6 mo前无明显诱因出现乏力, 以双下肢为主, 活动及走路后症状加重, 下蹲时尤为明显, 伴心悸、出汗、咳嗽无痰, 无胸闷胸痛, 无腹痛腹泻, 无恶心及厌食油腻, 无寒战发热, 无血尿及酱油色尿, 无皮疹及四肢关节肿痛, 无瘙痒, 无肢体活动及感觉异常。进食量减少为原来的2/3, 体质量减轻5 kg之多。既往30余年前有胃溃疡胃穿孔胃大部切除术史, 否认肝炎、

■背景资料

对于消化科医生, “反复乏力并转氨酶升高”多提示慢性肝炎, 但本文中患者常规保肝药治疗后肝功无明显好转且乏力症状进行性加重, 故考虑此患者乏力症状无法完全用“肝病”解释。

■同行评议者

冯志杰, 主任医师, 河北医科大学第二医院消化内科

■研发前沿

多发性肌炎并原发性胆汁性肝硬化临床少见,更容易累及心肌或呼吸肌,累及呼吸系统的损害多为肺间质纤维化和肺动脉高压,需定期监测其心肺功能,做到早期诊断及治疗。



图1 上腹部CT示肝硬化,脾大。

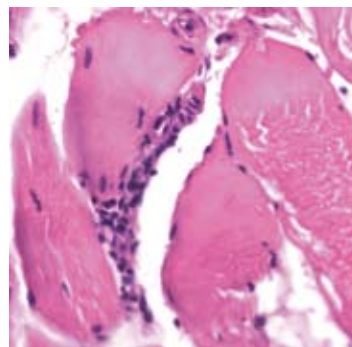


图2 腓肠肌活检示多发性肌炎。

结核病史,否认长期大量饮酒史,否认高血压、冠心病、糖尿病病史。查体:体温:36.3℃,血压120/80 mmHg,呼吸18次/分,脉搏74次/分,未见皮疹及出血点,见肝掌,未见蜘蛛痣,浅表淋巴结无肿大,巩膜无黄染,双肺呼吸音清,未闻及干湿性啰音,心率74次/分,律齐,腹平,腹部正中见一约15 cm纵行手术疤痕,全腹无压痛及反跳痛,Murphy征(-),肝肋下2 cm剑突下2 cm,脾肋下3 cm,表面光滑质韧无触痛,肝肾区无叩痛,肠鸣音4次/分,四肢肌肉无萎缩,四肢关节无红肿,双下肢无水肿,肌力及肌张力未见明显异常,双侧巴氏征(-)。近半年来,患者反复就诊于某医院消化科,查ALT、AST波动于100-200 U/L,考虑为“慢性肝炎”,先后应用“甘草酸二胺”、“熊去氧胆酸”、“川黄口服液”、“茵三硫片”治疗,治疗后ALT、AST接近正常,但乏力存在并进行性加重。入院后进一步检查示:血常规WBC: $7.06 \times 10^9/L$, NEUT: 42.1%, LY: 40.1%, Mon: 8.1%, Eos: 7.91%, HGB: 158 g/L, PLT: $179 \times 10^9/L$ 。血白细胞分类未见异常。血肝功ALB: 44.5 g/L, TBIL: 13.1 $\mu\text{mol/L}$, DBIL: 4.6 $\mu\text{mol/L}$, IBIL: 8.5 $\mu\text{mol/L}$, ALT: 89 U/L, AST: 128 U/L, ALP: 223 U/L, GGT: 1 065 U/L, CK: 1 060.5 U/L, CK-MB: 55 U/L, LDH: 305 U/L, 层粘蛋白(LN)46.81 ng/mL, 透明质酸(HA)102.05 ng/mL, III型胶原(PIIIP)40.17 ng/mL, IV型胶原(PIVP)35.79 ng/mL。免疫球蛋白G(IgG): 18.1 g/L。ANCA(-), 抗核抗体1:80, 抗线粒体抗体M2型(AMA-M2)(+++), 血沉: 31 mm/h, 肿瘤系列(AFP、CEA、CA125、CA153、CA199、TPSA、FPSA、CA50、CA242)、大便常规及潜血、凝血系列、甲功全套、肝炎系列、血叶酸、VitB12、抗链球菌溶血素O(ASO)、尿常规均未见异常。全消化系钡餐及胃镜提示残胃炎,肺及上腹部CT增强(图1)提示肺纹理增多,肝脾

增大肝硬化,胆囊多发结石、胆囊炎。腹部MR提示肝硬化,脾大,胆囊多发结石。MRCP所见肝内胆管、肝总管、胆总管未见明显扩张,其内未见异常信号灶。心脏彩超:左室舒张功能减低,EF: 60%。胃镜:慢性浅表性胃炎,胃镜病理提示(吻合口)黏膜组织慢性炎,HP(-)。肌电图示右正中神经、右胫神经、右腓总神经运动传导末端潜伏期延长,右尺神经运动传导速度正常低限,右腓浅神经感觉传导速度减慢,SNAP波幅正常低限;RNS右尺神经低频2H2、3H2、5H2无明显波幅递减或递增现象;双侧三角肌、左肱二头肌、右股外侧肌、右胫前肌EMG呈肌源性损害,结论:肌源性损害(提示广泛、活动期)。腓肠肌活检(图2)提示横纹肌组织淋巴细胞浸润,未见嗜酸细胞,纤维结缔组织增多。

结合患者肢体乏力症状,肌电图、肌活检所见,AMA-M2阳性及肝硬化影像学表现,考虑患者乏力及肝功损害原因为PM并PBC。治疗:给予口服甲泼尼龙(美卓乐)32 mg(1次/d)及静脉泵入生理盐水40 mL+甲氨喋呤10 mg(1次/wk)3 mo后CK减低不明显,后改为甲强龙30 mg静滴及加量应用甲氨喋呤15 mg(1次/wk)治疗3 wk后乏力症状明显改善,CK明显下降,现继续口服甲泼尼龙(美卓乐)20 mg(1次/d),甲氨喋呤10 mg(1次/wk)治疗,同时口服熊去氧胆酸(优思弗)0.25(3次/d),并监测血常规、肝肾功能及CK,现治疗4 mo后患者乏力症状、食欲及食量明显改善,偶有胸闷心悸无呼吸困难,无腹痛,无呕血及便血,体质量增加约4 kg,查体体温:36℃,血压135/80 mmHg,呼吸20次/分,脉搏84次/分,浅表淋巴结无肿大,巩膜无黄染,双肺呼吸音粗,未闻及干湿性啰音,心率84次/分,律齐,腹软无压痛,肝肋下2 cm剑突下2 cm,脾肋下3 cm,表面光滑质韧无触痛,四肢肌力及肌张力未见异常。复查血WBC: $14.02 \times 10^9/L$, NEUT: 61.24%, HGB: 148

■应用要点

通过对患者病史的详细采集,临床医生可以发现疾病最具特征的诊断要点;通过对全科知识的深入理解和掌握,我们能够更加准确的诊治疾病。

g/L, PLT: 125×10^9 /L, ALT: 52 U/L, AST: 42 U/L, BUN: 6.5 mmol/L, Cr: 49 μ mol/L, CK: 203.1 U/L, ESR: 3 mm/h, CRP<3.47 mg/L, 血肿瘤系列、甲状腺功能未见异常。

2 讨论

PM是一组主要累及横纹肌, 呈慢性非化脓性炎症改变伴肌无力为特征的自身免疫性结缔组织疾病, 目前多认为是在具有遗传易感者受到某些环境因素激发而引起一系列免疫异常。PBC是一种累及肝内胆管系统的慢性进展性疾病, 多见于中年女性, 肝脏组织病理特点为慢性进行性、非化脓性、破坏性小胆管炎, 最终可导致肝细胞破坏、肝纤维化、肝硬化和肝衰竭, 多认为其与遗传因素及免疫异常相关。自1981年即有文献报道PM合并无症状PBC, 目前相关报道已60余篇, 但消化科医生对此疾病仍缺乏了解, 归根结底提示了专科医生对全科知识掌握的匮乏。本例患者乏力但以肢体无力为主, 并不伴厌食油腻, 无恶心呕吐, 无黄疸表现, 无腹部不适, 无发热, 无腹泻及皮疹。故考虑此患者乏力症状无法完全用“肝病”解释。进一步通过检测CK、ANA谱、腹部CT、肌电图、肌活检等明确诊断。

Honma等^[1]报道了PM及肺动脉高压合并PBC病例, 其中患者无门脉高压症表现, 考虑PM致肺动脉血管免疫损伤造成肺动脉高压, 同时

也指出抗着丝粒抗体可作为PBC患者门脉高压或肺动脉高压的辅助指标。Kurihara等^[2]报道了1例自身免疫性肝炎、PBC、自身免疫性血小板减少性紫癜相关的多发性肌炎病例, 提示多种自身免疫疾病重叠。王立等^[3]报道了10例PM合并PBC临床分析, 提示男性PBC患者更容易合并PM, 且此类患者比PM患者肌炎的表现更重, 更容易累及心肌或呼吸肌, 累及呼吸系统的损害多为肺间质纤维化和肺动脉高压, 呼吸肌直接受累较少见。ESR常可反映患病机体的炎症状态程度但并无特异性。本例患者伴心悸、咳嗽, ESR稍快, 心脏彩超及肺CT提示舒张功能减低, 尚未见肺间质纤维化及肺动脉高压表现, 提示我们已对疾病的早期诊断, 并予规范的治疗, 但仍需定期监测其心肺功能。

3 参考文献

- 1 Honma F, Shio K, Monoe K, Kanno Y, Takahashi A, Yokokawa J, Kobayashi H, Watanabe H, Irisawa A, Ohira H. Primary biliary cirrhosis complicated by polymyositis and pulmonary hypertension. *Intern Med* 2008; 47: 667-669
- 2 Kurihara Y, Shishido T, Oku K, Takamatsu M, Ishiguro H, Suzuki A, Sekita T, Shinagawa T, Ishihara T, Nakashima R, Fujii T, Okano Y. Polymyositis associated with autoimmune hepatitis, primary biliary cirrhosis, and autoimmune thrombocytopenic purpura. *Mod Rheumatol* 2011; 21: 325-329
- 3 王立, 高丽霞, 张春春. 多发性肌炎合并原发性胆汁性肝硬化十例临床分析. *中华风湿病学杂志* 2011; 15: 172-174

编辑 曹丽鸥 电编 闫晋利

■同行评价

本文多发性肌炎并原发性胆汁性肝硬化临床少见, 资料比较齐全。

ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) CN 14-1260/R 2012年版权归世界华人消化杂志

• 消息 •

《世界华人消化杂志》入选北京大学图书馆 2008年版《中文核心期刊要目总览》

本刊讯 《中文核心期刊要目总览》(2008年版)采用了被引量、被摘量、被引量、他引量、被摘率、影响因子、获国家奖或被国内外重要检索工具收录、基金论文比、Web下载量等9个评价指标, 选作评价指标统计源的数据库及文摘刊物达80余种, 统计文献量达32 400余万篇次(2003-2005年), 涉及期刊12 400余种。本版还加大了专家评审力度, 5 500多位学科专家参加了核心期刊评审工作。经过定量评价和定性评审, 从我国正在出版的中文期刊中评选出1 980余种核心期刊, 分属七大编73个学科类目。《世界华人消化杂志》入选本版核心期刊(见R5内科学类核心期刊表, 第66页)。(编辑部主任: 李军亮 2010-01-08)