

# 儿童皮肌炎 35 例临床分析

丁艳\* 张燕 蒙秉新

**摘要:**目的 研究儿童皮肌炎(Juvenile dermatomyositis, JDM)的临床特点。方法 采用回顾性分析方法对 1990 年 4 月 -2010 年 3 月在本院住院的 35 例 JDM 患者进行临床资料分析。结果 35 例 JDM 患者有较多并且较严重的并发症如化脓性感染、肺结核、钙质沉着、肌肉挛缩、心脏受累等,激素等治疗后完全缓解 31 例,部分缓解 2 例,未愈 1 例,死亡 2 例。结论 JDM 是慢性活跃性疾病,结局好坏与治疗是否合适有关,严重的并发症仍然普遍存在。

**关键词:**儿童皮肌炎 临床分析

中图分类号 R563.1 文献标识码 A 文章编号 :1009-9727(2012)1-100-02

Clinical analysis of 35 patients with juvenile dermatomyositis. DING Yan, ZHANG Yan, MENG Bing-xin. (Department of Dermatology and Venereology, Hainan Provincial People's Hospital, Haikou 570102, Hainan P. R. China)

**Abstract:** Objective To analyze the clinical characteristics of juvenile dermatomyositis. Methods Thirty-five patients with juvenile dermatomyositis in Hainan Provincial Hospital were analyzed retrospectively. Results Most of Juvenile dermatomyositis patients with severe complications, such as pyogenic infections, pulmonary tuberculosis, calcinosis, muscle contractures and heart involvement et al. Thirty-one of the 35 patients with juvenile dermatomyositis were totally relieved, 2 partial relieved, one failed and 2 died after treated with corticosteroids. Conclusion Juvenile dermatomyositis is a chronic inflammatory illness. Functional outcomes are associated with therapy chosen and serious complications are still common.

**Key words:** Juvenile dermatomyositis; Clinical analysis

儿童皮肌炎(JDM)是一种原因不明的慢性系统性自身免疫性疾病,平均每年每 1 000 000 人中约有 2~3 个患者发病,以往其预后不良,约 1/3 患者死亡,1/3 患者发展为持久、严重的后遗症,然而 70 年代后,其病死率已明显降低,现已低于 10%<sup>[1]</sup>。为进一步了解 JDM,将 1990 年 4 月~2010 年 3 月收住我院的 JDM 患者 35 例进行临床分析,现报告如下。

## 1 临床资料

1.1 1990 年 4 月~2010 年 3 月收住我院的 JDM 患儿共 35 例,男 12 例,女 23 例,发病年龄 2~18 岁,平均发病年龄 10 岁(10.1±4.5),病程 1~84 月,平均病程 12 月(12.9±18.9)。所有病例均符合 Bohan<sup>2</sup> 等诊断标准。

1.2 分型 根据临床预后将 35 例患儿分成两组,Banker 型(致死型)和 Brunsting 型(比较良性型),Banker 组共 13 例,预后差,临床不愈或死亡;Brunsting 组共 22 例,临床痊愈或好转。

1.3 统计学方法 两组计量资料的比较采用 *t* 检验,两组计数资料的比较采用  $\chi^2$  检验。*P*<0.05 有意义。

## 2 结果

2.1 临床表现 眼睑淡紫红斑 18 例,面部红斑 32 例,躯干红斑 19 例,肌无力或肌痛 28 例,关节炎或关节痛 23 例,吞咽困难 9 例,Gottron 征 19 例,声嘶 1 例,发热 16 例,肌肉挛缩 2 例,钙质沉着 8 例,脂肪代谢障碍(营养不良)10 例,胃肠受累 12 例,肺部受累 3 例,其中间质性肺炎 2 例,支气管肺炎 1 例,心脏受累 9 例,其中窦性心动过速 6 例,S-T 段 QRS 波改变 6 例,闻及各种心脏杂音 5 例,心律不齐 4 例,心包积液 1 例,心室肥大 1 例。神经精神症状 2 例,激素诱发性高血压 1 例,继发性血小板减少 2

例,继发性真菌感染 1 例,自身免疫性肝炎 1 例。肌酶(ck)升高 32 例,ANA 阳性 4 例,肌电图异常 18 例,肌活检异常 3 例,继发恶性肿瘤 1 例。Banker 组和 Brunsting 组的临床及实验室资料对比见表 1。从表中可以看出两组中在发热、吞咽困难、声嘶、脂肪代谢障碍、胃肠受累、钙质沉着方面差异有显著性,ESR、CRP、AST、LDH 等部分指标在两组间显示有统计学意义。

2.2 治疗情况 接受激素治疗 34 例,其中单独使用糖皮质激素治疗 9 例,激素联合昆明山海棠治疗 10 例,联合甲氨蝶呤治疗 2 例,联合环磷酰胺 3 例,联合免疫球蛋白治疗 2 例。完全缓解 13 例,部分缓解 9 例,未愈 11 例,死亡 2 例。

## 3 讨论

儿童皮肌炎(JDM)与成人型相似,但较少伴发肿瘤,较多钙质沉着。Winkelmann<sup>1979</sup> 年列出了 JDM 的分型比较:型:Banker 型(致死型)和型: Brunsting 型(比较良性型)。一般认为 JDM 预后较成人型好。

我们得出的结论为:本组病例就诊前有较长的病程,较严重累及颈部及吞咽肌,一些并发症如钙质沉着、心脏受累、关节炎、间质性肺炎、胃肠出血较普遍,与国外 Singh 等人<sup>[2]</sup>报道一致,的是 ANA 阳性发生率较低。从表 1 中看出, Banker 组中发热、吞咽困难、声嘶、脂肪代谢障碍、胃肠受累临床表现较 Brunsting 组多见且严重,而钙质沉着主要见于 Brunsting 组,ESR、CRP、AST、LDH 等指标在两组间显示有统计学意义,提示这些指标增高对于 Banker 型的早期发现及诊疗有指导意义,激素治疗 Banker 型患者疗效较差。

本组病例研究中 JDM 有较严重的累及心脏,出现窦性心动过速、心律不齐、S-T 段 QRS 波改变、心脏收缩或舒张期杂音、

作者单位 海南省人民医院龙华路门诊部皮肤科 海南 海口 570102

作者简介:丁艳(1978~),女,湖南人,主治医师,研究方向:皮肤性病防治。

\* 通讯作者 E-mail:anny\_dingyan@tom.com

心包积液、心室肥大等 应引起临床医师重视。  
80%的患者有较满意的疗效 ,与其他报道基本一致 然而 ,

据报道约 3/4 患者除了糖皮质激素外还需要应用免疫抑制剂 ,  
40%患者在肌肉症状缓解后仍有红斑持续存在<sup>[4]</sup> ,本组研究中

表 1 Banker 组和 Brunsting 组的临床及实验室资料对比

Table 1 Comparison of clinical lab finding in Banker and brunsting group

项目 Item	Banker 组(n=13)	Brunsting(n=22)	P 值 Pvalue
发热 Feverish	10(76.9)	5(22.7)	<0.05
肌无力 / 肌痛(例)Myasthenia (No)	13	15(68.2)	<0.05
吞咽困难(例)Dysphagia (No)	7 (53.8)	2 (9.1)	<0.05
声嘶(例) Hoarse No	1(7.7)	0	
关节炎 / 痛(例)Arthritis (No.)	10(76.9)	13 (59.1)	
脂肪代谢障碍 Lipodystrophy(No)	8(61.5)	2(9.1)	<0.05
胃肠受累(例)Gastrointestinal invlved(No)	11(84.6)	1(4.5)	<0.05
钙质沉着 Calcinosis (No.)	0	8(40.9)	<0.05
激素治疗无效 Fail by corticosteroid	13	0	
ANA 阳性(例)Positive for ANA	3(23.1)	1(4.5)	
ESR	42.91± 26.28	28.54± 18.32	<0.05
CRP	22.94± 19.87	10.54± 10.53	<0.05
ALT	164.03± 144.85	133.40± 90.60	
CK	1629.15± 1194.64	1833.25± 1022.60	
AST	229.48± 178.34	112.94± 91.06	<0.05
LDH	492.13± 269.59	363.30± 201.61	<0.05
C3	0.96± 0.21	0.99± 0.29	
C4	0.24± 0.10	0.26± 0.12	

有 11 例患者红斑持续存在。

从上组的结果可以看出 JDM 有较多并且较严重的并发症如化脓性感染、肺结核、钙质沉着、肌肉挛缩、心脏受累等 ,可能由于免疫抑制剂的应用及治疗的延误有关<sup>[5]</sup>。

钙质沉着在 JDM 并发症中占 30%-70% ,常发生于 JDM 的后期 ,有时也发生于 JDM 发病的最初 6 个月内 ,好发于反复摩擦部位如肘、膝、手指关节屈面以及臀部 ,发生原因可能与治疗的延误、反复发作的外伤及不足量应用皮质激素有关。迄今尚不清楚钙质沉着的发展是否与种族、年龄、疾病的严重性或早期过度治疗有关。对于钙质沉着有许多的治疗方法 ,有报道认为丙磺舒、地尔硫唑、二磷酸盐等有效<sup>[6,7]</sup>。

脂肪代谢障碍也常见于 JDM 患者 ,其发生率高达 20~25%<sup>[8]</sup> ,可以是局部或全身 ,主要累及躯干上部 ,呈进行性、慢性、对称性的皮下脂肪减少。发病以女性为主。其能引发全身功能紊乱如多毛症、肝肿大、胰岛素抵抗、月经紊乱等。脂肪代谢异常患者典型的特征为胰岛素抵抗和糖耐受。

JDM 可累及全身其他器官。累及胃肠道可能是血管或肌肉受累 ,血管病变可影响胃肠道的任何部分 ,导致溃疡、穿孔或出血。许多学者认为所有 JDM 患者在发病初始就应行静脉内给与激素而非口服 ,因为即使是无症状的患者也被认为存在吸收障碍<sup>[9]</sup>。

总之 ,尽管 JDM 的结局和预后在过去的几十年已有很大的改善 ,但是此病在大部分个体中仍然是慢性活跃性疾病。一些病因不清的并发症比如钙质沉着、脂质代谢异常等 ,依旧普遍存在 ,值得我们临床医生的重视。

参考文献 :

[1] Ramanan AV ,Feldman BM . Clinical features and outcomes of juvenile dermatomyositis and other childhood onset myositis syndromes[J]. Rheum Dis Clin North Am ,2002 ,28(4) :833-857.

[2] Bohan A ,Peter JB .Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts) . N Engl J Med ,1975 ,292 :344-347.

[3] Singh S ,Kumar L ,Ravi Shankar K . Juvenile dermatomyositis in north India . Indian Pediatr ,1997 ,34 :193-198.

[4] Ichiki Y ,Akiyama T ,Shimozawa N et al . An extremely severe case of cutaneous calcinosis with juvenile dermatomyositis and successful treatment with diltiazem . Br J Dermatol ,2001 ,144 :894-897.

[5] Huber AM ,Lang B ,LeBlanc CMA ,Birdi N ,Bolaria RK et al . Medium and long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis. Arthritis Rheum ,2000 ,43 :541-549.

[6] Mukamel M ,Horev G ,Mimouni M .New insight into calcinosis of juvenile dermatomyositis a study of composition and treatment . Pediatr ,2001 ,138 :763-766.

[7] Harel L ,Harel G ,Korenreich L et al . Treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis with probenecid: the role of phosphorus metabolism in the development of calcifications. Rheumatol ,2001 ; 28 :1129-1132.

[8] Huemer C ,Kitson H ,Malleon PN et al . Lipodystrophy in patients with juvenile dermatomyositis evaluation of clinical and metabolic abnormalities . Rheumatol ,2001 ,28 :610-615.

[9] Pachman LM .Juvenile dermatomyositis. Pathophysiology and disease expression . Pediatr Clin North Am ,1995 ,42 :1071-1098.

收稿日期 :2011-04-27 编辑 :崔宜庆