of a large clinical series[J]. BJU Int, 2001, 87(6): 490 - 493.
[2] Denes F T, Saito F J, Silva F A, *et al*. Laparoscopic diagnosis and treatment of nonpalpable testis[J]. Int Braz J Urol, 2008, 34(3): 329 - 334.
[3] Esposito C, Vallone G, Savanelli A, *et al*. Long-term outcome of laparoscopic Fowler-Stephens orchiopexy in boys with intra-abdominal testis [J]. J Urol, 2009, 181(4): 1851 - 1856.
[4] 刘国庆, 唐华建, 白立芳, 等. 非腹腔型隐睾的腹腔镜手术治疗[J]. 临床小儿外科杂志, 2006, 5(3):170 - 171, 180.
[5] Riquelme M, Aranda A, Rodriguez C, *et al*. Incidence and management of the inguinal hernia during laparoscopic orchiopexy in palpable cryptorchidism: preliminary report[J]. Pediatr Surg Int, 2007, 23(4): 301 - 304.
[6] Handa R, Kale R, Harjai M M. Laparoscopic orchiopexy: is closure of the internal ring necessary? [J]. J Postgrad Med, 2005, 51(4): 266 - 267.
[7] 杨国胜, 陆仁康, 王章才, 等. 隐睾儿童手术近期疗效及手术时机的探讨[J]. 中华泌尿外科杂志, 2003, 24(12): 845 - 848.

(编辑 汪勤俭)

文章编号:1000-5404(2009)20-2033-01

个案与短篇

抗 Jo-1 抗体综合征 1 例

杜 玮,邓青南 (广州军区广州总医院内六科,广州 510010)

1 临床资料

患者,男性,46岁,既往体健。因双腕、膝、踝关节酸痛伴发热半个月于2008年10月入院。病程中体温波动于36.5~38.0 ℃,无明显畏寒、冷战、咳嗽、咳痰,诉关节酸痛症状逐渐加重,上楼及蹲下站起困难,伴有双手雷诺现象,自觉活动后气促并有逐渐加重趋势,无皮疹、光敏、溃疡及体质量下降。查体:体温37.4 ℃,脉搏85次/min,呼吸18次/min,血压110/70 mmHg。浅表淋巴结未触及,双手掌皮肤角化、轻度开裂,双腕、膝、踝轻度压痛,无局部红、肿、发热,心、腹(-),双肺呼吸音清晰,双下肺可闻少许细湿啰音,未及哮鸣音。左侧背部肩胛骨内侧及右侧大腿前部各可触及一类圆形包块,直径分别为1.5 cm及1 cm左右,边缘质软中间质硬,可活动,无压痛。四肢肌力、肌张力未见异常,病理征(-)。辅助检查:白细胞6.94×10^9/L,血红蛋白134 g/L,血小板252×10^9/L,尿常规(-),血沉33 mm/h,肌酸激酶538 U/L,肌酸激酶同工酶18 U/L,乳酸脱氢酶215 U/L,类风湿因子(-),抗O试验(-),肿瘤蛋白芯片(-),抗核抗体(+),双链DNA抗体(-),抗Jo-1(+)。肺功能检查结果:限制型通气功能障碍,弥散功能损害。胸部CT示:①双肺慢性肺间质纤维化改变;②双侧胸膜增厚,粘连。左肩关节磁共振示:左肩关节滑膜增厚,左侧喙肱韧带、左肩胛下肌及喙肱肌内异常信号,考虑炎性改变。肌活检见:部分肌纤维少量萎缩,肌间胶原纤维结缔组织及脂肪组织轻度增生,间质中少量淋巴细胞浸润。结合检查及临床表现,诊断结果:抗Jo-1抗体综合征。给予甲泼尼龙片口服40 mg/d后临床症状明显好转,血沉及肌酸激酶恢复正常,目前甲泼尼龙用量已减至20 mg/d,病情稳定。

2 讨论

抗氨基酰t-RNA合成酶抗体阳性的皮肌炎(dermatomyositis, DM)和多发性肌炎(polymyositis, PM),患者常具一组特征性临床表现,包括肺间质病变、技工手、指趾过度硬化、关节炎、雷诺现象、面部毛细血管扩张、钙化和干燥症等,被称为"抗合成酶综合征"其中抗Jo-1抗体阳性率最高,故又称为"抗Jo-1抗体综合征"。国外病例报道较多[1,2],国内目前相关报道较少[3],其病因仍不明确。

抗Jo-1抗体作为肌炎的特异性抗体,与肺间质病变密切相关,其检出率18%~20%,本例患者胸部CT及肺功能检查均提示有肺间质性改变。患者常以非特异性呼吸道症状起病,可掩盖肌肉和皮肤的表现,在出现典型肌炎症状前常造成漏诊或误诊[4,5]。应重视间质性肺病的诊断与鉴别诊断,适时予胸部CT或高分辨CT检查及肺功能检查,必要时行病理活检,自身抗体、激酶谱的检测有利于鉴别不同类型的间质性肺病。肺间质性病变所表现的进行性胸闷、气短、干咳合并感染时并发咳痰、发热,进而引起成人呼吸窘迫综合征是本病的主要死因,应高度重视。早期积极用大剂量糖皮质激素治疗效果好,病情重及进展型的肺间质病变加用环磷酰胺、甲氨碟呤等免疫抑制剂可防止复发,获得长期缓解。本病早期治疗较晚期治疗效果好、死亡率低,应遵循早期联合应用大剂量激素及免疫抑制剂治疗的原则。

关键词:抗Jo-1抗体综合征,体征和症状
中图法分类号:R593.26 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] Legout L, Fauchais A L, Hachulla E, *et al*. The antisynthetase syndrome: a subgroup of inflammatory myopathies not to be unrecognized [J]. Rev Med Interne, 2002, 23(3): 273 - 282.
[2] Ikuta N, Kondoh Y, Taniguchi H, *et al*. Rapidly progressing BOOP in a patient with positive anti-Jo-1 antibody: response to corticosteroid pulse and immunosuppressant therapy[J]. Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi, 1996, 34(10): 1156 - 1162.
[3] 张梅荣, 马骥良. 抗Jo-1抗体与特发性炎性肌病关系的研究[J]. 中国免疫学杂志, 1999, 15(11): 517 - 518, 527.
[4] 裘 锦, 严承超. 以肺部表现为首发症状的抗Jo-1抗体综合征临床表现分析[J]. 四川医学, 2005, 26(10): 1136 - 1137.
[5] 魏 蔚, 郑文杰, 吕 星, 等. 以肺部表现为首发症状的抗Jo-1抗体综合征[J]. 中华风湿病学杂志, 2004, 8(7): 408 - 411.

(编辑 龙 亮)

作者简介:杜 玮,男,河南省新乡市人,回族,主治医师,主要从事肺部感染、呼吸系统危重疾病方面的研究。电话:(020)88176366, E-mail: hnxxdwei@yahoo.com.cn

收稿日期:2009-03-03;**修回日期**:2009-05-31