神经病学 DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.001207

散发性包涵体肌炎 1 例报告

徐小敏，刘 洋，王 洵，魏有东
（重庆医科大学附属第一医院神经内科、重庆市神经病学重点实验室，重庆 400016）

Sporadic inclusion body myositis: a case report

Xu Xiaomin, Liu Yang, Wang Xun, Wei Youdong
(*Department of Neurology, The First Affiliated Hospital of Chongqing Medical University; Chongqing Key Laboratory of Neurology*)

【中图分类号】R746 【文献标志码】B 【收稿日期】2015-12-21

散发性包涵体肌炎(sporadic inclusion body my-ositis,sIBM)是一种少见的慢性特发性炎性肌肉疾病，主要特点为隐袭起病的缓慢进行性肌无力和肌萎缩，常被误诊为多发性肌炎、运动神经元病等，国外报道炎性肌病中 sIBM 占 11%~28%[1]，国内对 sIBM 报道并不多。我院目前已收治 2 例 sIBM 患者，现将近期收治的 1 例经肌肉活检病理证实的 sIBM 患者报道如下。

作者介绍：徐小敏，Email：598151915@qq.com，
研究方向：神经系统脑血管病及肌肉疾病。
通信作者：魏有东，Email：1359125993@qq.com。
优先出版：http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20170313.1122.068.html (2017-03-13)

1 临床资料

患者，女，62 岁，因“进行性四肢无力 6⁺年，发现肌肉萎缩 2⁺年”于 2015 年 10 月 26 日入院。患者于 6⁺年前无明显诱因渐感双下肢及颈部无力，表现为上下楼梯、起蹲及抬头困难，无肌肉痉挛、束颤及疼痛，无感觉异常、吞咽困难，以后病情缓慢加重，2⁺年前逐渐出现双上肢乏力，抬臂困难、持物不能，下蹲后自行起立不能，行走易跌倒，并且发现四肢肌肉出现渐进性萎缩。患者多次就诊于重庆市某医院，辅助检查头

血浆置换等方法，可单独或联合使用，对于合并肿瘤的患者同时进行抗肿瘤治疗[10]。该类患者其临床预后相对较差，尤其是合并肿瘤患者。本组 2 例患者 1 例预后差，1 例预后尚可。

对临床新发癫痫、意识障碍、记忆障碍的患者，应想到边缘叶脑炎的可能，尽快进行抗 GABA-B 受体抗体等相关检测，并完善肿瘤相关检查。抗 GABA-B 受体脑炎是一种自身免疫性的且能用血清学方法诊断的疾病，早期行免疫治疗效果相对良好。另外，当患者明确有合并肿瘤时，应尽早给予抗肿瘤治疗，联合治疗对改善患者临床预后是有帮助的。

参 考 文 献

[1] Moscato EH, Jain A, Peng X, et al. Mechanisms underlying autoimmune synaptic encephalitis leading to disorders of memory, behavior and cognition: insights from molecular, cellular and synaptic studies [J]. Eur J Neurosci, 2010, 32(2): 298-309.

[2] Corsellis JA, Goldberg CJ, Norton AR. Limbic encephalitis and its association with carcinoma[J]. Brain, 1968, 91(3): 481-496.

[3] Blaes F, Tsehernatsch M. Paraneoplastie neurological disorders[J]. Expert Rev Neurother, 2010, 10(10): 1559-1568.

[4] Lancaster E, Lai M, Peng X, et al. Antibodies to the GABA(B) receptor in limbic encephalitis with seizures: case sseries and characterisation of the antigen[J]. Lancet Neurol, 2010, 9(1): 67-76.

[5] Guan HZ, Ren HT, Yang XZ, et al. Limbic encephalitis associated with anti-γ-aminobutyric acid B receptor antibodies: a case series from China[J]. Chin Med J (Engl), 2015, 128(22): 3023-3028.

[6] Bettler B, Kaupmann K, Mosbacher J, et al. Molecular structure and physiological functions of GABA(B) receptors[J]. Physiol Rev, 2004, 84(3): 835-867.

[7] Jarius S, Steinmeyer F, Knobel A, et al. GABAB receptor antibodies in paraneoplastic cerebellar ataxia[J]. J Neumimmunol, 2013, 256(1-2): 94-96.

[8] Dogan Onugoren M, Deuretzbacher D, Haensch CA, et al. Limbic encephalitis due to GABAB and AMPA receptor antibodies: a case series[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2015, 86(9): 965-972.

[9] Kim TJ, Lee ST, Shin JW, et al. Clinical manifestations and outcomes of the treatment of patients with GABAB encephalitis[J]. J Neuroimmunol, 2014, 270(1-2): 45-50.

[10] Irani SR, Michell AW, Lang B, et al. Faciobrachial dystonic seizures precede Lgi1 antibody limbic encephalitis[J]. Ann Neurol, 2011, 69(5): 892-900.

（责任编辑：冉明会）

颅 MRI、甲功、癌谱未见明显异常，反复查肌酸激酶高，最高可达 1 555 U/L，双侧股直肌肌电图异常。患者反复就诊均未能明确诊断，也未予特殊治疗。患者既往高血压史 20+年，冠心病史 13+年，混合性高脂血症史 10+年，甘油三酯最高可达 40 mmol/L，7 年前服用辛伐他汀，每天 1 次，每次 10 mg，1 年后停用至今。否认家族神经肌肉遗传病史。查体：一般体格检查未见明显异常。专科查体：神清，颅神经检查正常，四肢肌肉萎缩，以臀大肌、股四头肌更为明显，双上肢近端肌力Ⅳ级，远端肌力Ⅳ级，下肢近端肌力Ⅳ级，远端肌力Ⅲ级，四肢肌张力正常，四肢腱反射(-)，双侧病理征阴性，深浅感觉无异常。实验室检查：肌酸激酶 797 U/L，天门冬氨酸氨基转移酶 48 U/L，乳酸脱氢酶 214 U/L，甘油三酯 15.08 mmol/L。血、尿、大便常规，肝肾功能、血沉、抗核抗体、免疫球蛋白、抗中性粒细胞胞浆抗体等均未见明显异常。肌电图示双侧胸锁乳突肌、股四头肌、三角肌肌源性损害：插入电位延长，肌纤维呈纤颤、束颤电位，轻收可呈低电压、多相运动电位。右肱二头肌肌肉活检：如图 1 所示 HE 染色可见个别坏死肌纤维，部分区域肌纤维间、肌束膜可见明显炎性细胞浸润，部分纤维内可见数个嗜碱性镶边空泡；Gomori 染色未见破碎红纤维(RRF)。NADH-TR、SDH 染色可见肌原纤维网紊乱，部分纤维酶活性局灶性减低，部分小径纤维活性增加。COX 酶染色许多纤维酶活性减低。SSB 以及 ORO 染色脂质成分正常。PAS 糖原染色正常。结论：符合sIBM 的诊断标准[2]。临床上给予泼尼松 60 mg 治疗，一周后患者肌无力症状较前有所好转，复查 CK 282 U/L。



可见明显炎性细胞浸润，部分肌纤维内可见嗜碱性镶边空泡

图 1 右肱二头肌肌肉 HE 染色

Fig.1 The right biceps muscles with HE staining

2 讨 论

sIBM 是以肢体无痛性肌力减退和肌萎缩为主要特点的缓慢进展性炎性肌肉疾病[3]。本病男女比例约为 3:1，多起病于 50 岁以后，平均病程常超过 6 个月，骨盆带肌受累多见，远端重于近端，肌无力和肌萎缩程度常成比例，股四头肌肌力减弱可致膝腱反射减弱或消失。本例患者 56 岁起病，病程已有 6 年，以下肢远端肌无力起病，双侧股四头肌、三角肌、胸锁乳突肌受累为主，膝、踝反射均消失。临床表现与多发性肌炎类似，而此患者服用激素初期症状有所好转，以致更倾向诊断为多发性肌炎。sIBM 患者 CK 值多呈 3~5 倍升高，但一般不超过正常上限的 10~12 倍。肌电图多呈典型的肌源性损害。肌肉病理检查可见肌纤维坏死及再生，炎性细胞浸润肌内膜及非坏死肌纤维，肌纤维内或肌核内存在≥1 个嗜碱性镶边空泡。该患者 CK 值未超过正常上限的 12 倍，受累肌肉肌电图可见纤颤、束颤电位以及低波幅、多相波，符合肌源性损害，病理结果提示部分区域肌纤维间、肌束膜可见明显炎性细胞浸润，肌纤维内可见数个嗜碱性镶边空泡，基本符合 sIBM 病理诊断[2]。

sIBM 临床表现上与其他类型的肌病鉴别比较困难。sIBM 患者对糖皮质激素或免疫抑制剂无明显反应可作为与其他炎性肌病的区别之一[4]。但也有相关文献报道[5-6]，激素可使患者血清 CK 水平降低，短期内出现病情改善或稳定。针对本例患者给予激素治疗，患者肌无力较前有所好转，CK 明显降低，临床诊断上增加与其他肌病鉴别的困难。近年有研究认为[7]，大剂量免疫球蛋白静注可改善部分患者的生活质量。也有报道提出[8]，中等强度有氧运动训练可增加 sIBM 患者肌肉内毛细血管网密度、线粒体功能以及降低乳酸水平，提高患者有氧运动能力和肌肉力量，延缓疾病进展。

sIBM 临床诊断困难，需与多发性肌炎、肢带型肌营养不良症和腓骨肌萎缩症等相鉴别，而正确诊断要靠肌肉活检病理学证实。因此，临床上对治疗无效的多发性肌炎或诊断不明的肌病应尽早行肌肉活检，以明确诊断。

参 考 文 献

[1] Lotz Bp, Engel AG, Nishion H, et al. Inclusion body myositis. Observations in 40 patients[J]. Brain, 1989, 112(Pt 3): 727-747.

[2] 中华医学会神经病学分会神经肌肉病学组. 包涵体肌炎的诊断标准[J]. 中华神经科杂志, 2003, 36(1): 65-66.

[3] 李 珂, 蒲传强. 散发性包涵体肌炎研究进展[J]. 国际神经病学神经外科学杂志, 2009, 36(6): 514-518.

[4] Pongratz D. Therapeutic options in autoimmune inflammatory myopathies (dermatomyositis, polymyositis, inclusion body myositis)[J]. J Neurol, 2006, 253(Suppl 5): v64-v65.

[5] Barohn RJ, Amato AA, Sahenk Z, et al. Inclusion body myositis: explanation for poor response to immunosuppressive therapy[J]. Neurology, 1995, 45(7): 1302-1304.

[6] 陈淑媛, 杜大勇. 包涵体肌炎的研究现状[J]. 山东医药, 2014, 58(36): 104-107.

[7] Pars K, Garde N, Skripuletz T, et al. Subcutaneous immunoglobulin treatment of inclusion-body myositis stabilizes dysphagia[J]. Muscle Nerve, 2013, 48(5): 838-839.

[8] Li AM, Alexanderson H, Crofford LJ, et al. New insights into the benefits of exercise for muscle health in patients with idiopathic inflammatory myositis[J]. Current Rheumatology Reports, 2014, 16(7): 429.

（责任编辑：冉明会）