

1 例嗜酸性筋膜炎患者临床用药治疗的分析

李璇

上海市松江区方塔中医医院 上海松江

【摘要】嗜酸性筋膜炎是指一种累及肢体皮肤深筋膜而有硬皮病样表现的结缔组织疾病，又被称为嗜酸性粒细胞增多的弥漫性筋膜炎、舒尔曼综合征等。主要的临床表现为：急性发病、患者大多数具有过度劳累的病史，出现对称性的皮肤肿胀，肿痛以及僵硬，常发于四肢，可累及其他部位。一般情况下患者常出现关节疼痛、关节挛缩等状况^[1-2]。实验室检查显示：外周血嗜酸性粒细胞增高，高 Y 球蛋白血症。沟槽征是嗜酸性筋膜炎的一个经典特征，可观察到沿浅静脉的凹陷，肢体抬高时最明显。嗜酸性筋膜炎少见，导致诊疗上的延误。嗜酸性筋膜炎典型特征沟槽征的识别，有助于诊断^[3-4]。在诊断过程种的主要依据为：发病前常有过度劳累史；急性发病；硬皮病样皮肤损害；末梢血嗜酸粒细胞显著增高；皮肤组织病理示深筋膜炎症伴嗜酸性粒细胞浸润，而表皮、真皮无明显改变^[5-6]。

【关键词】嗜酸性筋膜炎；沟槽征；嗜酸性粒细胞；用药治疗

Clinical treatment of eosinophilic fasciitis: a case report

Xuan Li

Fang Ta Hospital of Traditional Chinese Medicine, Songjiang District, Shanghai

【Abstract】Eosinophilic fasciitis refers to a connective tissue disease involving the deep fascia of the skin of limbs with scleroderma, also known as diffuse fasciitis of eosinophilic increase, Schulman's syndrome, etc. The main clinical manifestations are: acute onset, most patients have a history of overwork, and symmetrical skin swelling, swelling, pain, and stiffness, often in the limbs but involving other parts of the body. In general, patients often have joint pain, joint contracture and other symptoms^[1-2]. Laboratory tests revealed peripheral eosinophilia and hyper-globulinemia. A classic feature of eosinophilic fasciitis is the groove sign, which is observed along the superficial veins and is most pronounced when the limb is elevated. Eosinophilic fasciitis is rare and causes delays in diagnosis and treatment. Identification of groove sign, a typical feature of eosinophilic fasciitis, is helpful for diagnosis^[3-4]. In the diagnosis process, the main basis is: the history of overwork before the onset; Acute onset; Scleroderma-like skin lesions; Eosinophils in peripheral blood increased significantly. Skin histopathology showed deep fascial inflammation accompanied by eosinophil infiltration, while there were no significant changes in epidermis and dermis^[5-6].

【Keywords】Eosinophilic fasciitis; Groove signs; Eosinophils; Drug therapy

1 临床资料

患者：吴某，性别：女，年龄：58 岁，主诉：诊断银屑病 50 年，四肢肿胀伴下蹲困难 3 月余。现病史：患者 50 年前无明显诱因下出现红色皮疹，后皮疹融合成片，伴有瘙痒，表面有白色脱屑，多次在外院皮肤科就诊，诊断为银屑病，予以药膏（具体不详）外涂等对症治疗，病情控制尚可。3 月前患者劳累后出现双手近端关节肿胀，伴晨僵，双上肢麻木、

乏力感，无明显疼痛，下蹲困难，无发热，无口溃，无口干眼干，无脱发。遂至徐州二附院就诊，考虑诊断为银屑病性关节炎，2021.12 起予司库奇尤单抗 300mg qw 皮下注射，共注射 5 周；银屑病病情明显好转，肌肉关节症状无改善。2022.1 因双手及双下肢肿胀、僵硬，上肢晨僵、麻木明显，握拳受限，下蹲困难加重，至我院风湿科就诊。遗传史：否认遗传性疾病史。

既往史：诊断银屑病 50 年。

2 检查以及体征

本次检查采用 MDT 门诊多学科会诊的方式进行，在会诊时结合：皮肤科、血液科、风湿科、以及抗生素研究所的多位专业教授进行会诊。其中皮肤科专家会诊结论：血常规 E% 明显升高，体检发现四肢水肿僵硬，以皮下为主，可见沟槽征，临床倾向嗜酸性筋膜炎。治疗以糖皮质激素+免疫抑制剂为主，维持银屑病治疗，警惕银屑病类型转化。血液科专家会诊结论：嗜酸性粒细胞增多，需进一步接受基因检测，处外上述疾病。风湿科专家会诊结果：考虑嗜酸性筋膜炎表现，需鉴别嗜酸性筋膜炎细胞增多原因，同意皮肤科意见，警惕治疗过程中银屑病转化。抗生素专家会诊结论：感染方面需注意排除寄生虫相关疾病，可查寄生虫相关抗体。结合辅助检查发现：患者存在握拳受限，双侧腕关节压痛+；双下肢小腿肿胀、皮肤僵硬伴瘙痒；腰骶部轻压痛，4 字试验+；腹部陈旧性色素沉着；四肢肌力 V；肌张力正常。血常规检查：嗜酸性粒细胞绝对值 $0.99 \times 10^9/L$ ；嗜酸性粒细胞 16.9%；大血小板比率 12.6%；成熟中性粒细胞 36.1%；RDW-SD38.8fL；平均血小板体积 8.1fL。血糖、乳酸化验： β -羟丁酸 0.05mmol/L。甲状腺功能：游离甲状腺素 (FT4) 9.05pmol/L；甲状腺素：(TT4) 63.70nmol/L。自身免疫抗体：一抗 β 2-糖蛋白 1 抗体 68.5RU/ml。血清免疫蛋白电泳：血清 TgG：23.70g/L；血 k 轻链：6.09g/L；血清 IgE：117.00IU/ml。骨髓涂片：骨髓象轻度增生，粒系比例增多且出现右移，嗜酸粒细胞比例较增多，大部分为成熟型，部分幼稚型，部分成熟中性粒细胞伴退行性变，片上可见少量不典型淋巴细胞。骨髓流式：未发现明显造血异常淋巴细胞群。寄生虫抗体：弓形虫抗体 IgG 弱阳性，余未见异常。心电图：窦性心律，电轴左偏。心超：左心舒张功能正常，右心舒张功能正常。肌肉 MRI 双小腿广泛皮下水肿可能，双股骨下端局部肌间隙稍模糊，信号增高。骨盆、所见双侧大腿诸肌及肌间隙炎性改变及积液，广泛皮下水肿。骨扫描：全身骨显像未见异常。结合神经内科肌肉活检显示：肌外膜增厚，伴毛细血管增生和灶性淋巴淋巴细胞浸润；肌外膜刚红果阳性，结论：(右侧腓内肌)符合筋膜炎病理改变。

3 治疗方案

予以患者甲泼尼龙琥珀酸钠(批准文号：H2013

0301；生产企业：Pfizer Manufacturing Belgium NV) 50mg 静脉滴注，每日 1 次。予以患者羟基氯喹 0.1g；甲氨蝶呤(批准文号：国药准字 H31020644；生产企业：上海信谊药厂有限公司。) 7mg 口服，每周 1 次。当患者四肢肿胀以及乏力等症状出现好转后，予以其泼尼松(批准文号：国药准字 H33021207；生产企业：浙江仙琚制药股份有限公司。) 口服，每次 8mg，每天 1 次。

4 总结

有研究认为：嗜酸性筋膜炎属于：介于局限性硬皮病与系统性硬皮病之间的疾病类型。在部分患者的病程中可转化为系统性硬化症，以肢体皮肤肿胀、紧绷、发硬而起病，部分患者同时存在皮肤红斑以及关节活动受限等情况^[7]。其病变的初始部位主要以下肢为主，其次为前臂，损伤特征为：皮下深部组织出现硬肿，将患肢上抬时，病变的表面会出现凹凸不平的坑道状凹陷，部分患者存在关节酸痛、乏力等症状。本次所收治的患者特征与之相似。同时实验室检查显示为：红细胞计数少量降低，白细胞计数相对正常，嗜酸性粒细胞出现明显的上升，丙种球蛋白上升，IgG、IgM 出现增高的情况，循环免疫复合物上升，类风湿因子、抗核抗体少数呈现阳性。嗜酸性筋膜炎的病理改变主要集中于筋膜，其呈现出胶原纤维增生、硬化等情况^[8]。本例患者的嗜酸性粒细胞绝对值 $0.99 \times 10^9/L$ ；嗜酸性粒细胞 16.9%，均不符合正常值，可认为随患者的病情发展，可能出现肌肉酸痛等情况。

甲泼尼龙琥珀酸钠适用于抗炎治疗，如风湿性疾病、胶原疾病等。同时可用于免疫抑制治疗。甲泼尼龙琥珀酸钠属于合成的糖皮质激素，其高浓度的溶液特别适合治疗一些需要强效并具有快速激素作用的病变。甲基强的松龙具有强力抗炎作用、免疫抑制作用及抗过敏作用。皮质类固醇能扩散透过细胞膜，并与特殊的细胞内受体相结合，此结合体能进入细胞核内，与 DNA (染色体) 结合，并启动 mRNA 的转译，继而合成各种酶蛋白，糖皮质激素依靠这些酶来发挥其多种全身作用。皮质类固醇不单主要影响炎症及免疫过程，亦影响碳水化合物、蛋白及脂肪代谢。其抗炎作用、免疫抑制作用及抗过敏作用被用作为大部份之治疗用途，这些作用导致以下结果：减少发炎部位免疫作用细胞之数目，减少血管扩张，稳定溶酶体

膜,抑制吞噬作用,减少前列腺素及相关物质之生成。甲基强的松龙也具有极低的盐皮质激素作用。皮质类固醇之最大药理作用出现于其血浓度峰值之后,可见其大部份作用是通过改变酶之活性而达致,而非由药物直接作用而致。

羟基氯喹,此类药物起初主要用于治疗疟疾,但由于其具有稳定细胞的作用,能够有效降低自身抗体对于人细胞的破坏,因而被用于治疗类风湿关节炎等其他风湿免疫科疾病,一般情况下,患者如不存在特殊原因或对于羟基氯喹过敏,其症状以皮疹、关节疼痛为主要表现,应用该药物具有一定的效果,其既能有效控制疾病,又能减少激素用量。但在服药期间,如果患者出现视觉异常等情况,应及时请眼科医生参与会诊,从而明确其症状是否与是否与服药有关。甲氨蝶呤适用于银屑病,由于本次该例患者存在银屑病症状,故而考虑使用此药,甲氨蝶呤属于一种叶酸还原酶抑制剂,而四氢叶酸是在体内合成嘌呤核苷酸和嘧啶脱氧核苷酸的重要辅酶,甲氨蝶呤主要抑制二氢叶酸还原酶而使二氢叶酸不能还原成有生理活性的四氢叶酸,从而使嘌呤核苷酸和嘧啶核苷酸的生物合成过程中一碳基团的转移作用受阻,导致DNA的生物合成受到抑制。此外,甲氨蝶呤也有对胸腺核苷酸合成酶的抑制作用,但抑制RNA与蛋白质合成的作用则较弱,甲氨蝶呤主要作用于细胞周期的S期,属细胞周期特异性药物,对G1S期的细胞也有延缓作用,对G1期细胞的作用较弱。泼尼松主要适用于适用于结缔组织病,系统性红斑狼疮等病症,泼尼松属于肾上腺皮质激素类药物,具有抗炎、抗过敏、抗风湿、免疫抑制作用,作用机理为:(1)抗炎作用:可减轻和防止组织对炎症的反应,从而减轻炎症的表现。激素抑制炎症细胞,包括巨噬细胞和白细胞在炎症部位的集聚,并抑制吞噬作用、溶酶体酶的释放以及炎症化学中介物的合成和释放。(2)免疫抑制作用:包括防止或抑制细胞介导的免疫反应,延迟性的过敏反应,减少T淋巴细胞、单核细胞、嗜酸性细胞的数目,降低免疫球蛋白与细胞表面受体的结合能力,并抑制白介素的合成与释放,从而降低T淋巴细胞向淋巴母细胞转化,并减轻原发免疫反应的扩展。可降低免疫复合物通过基底膜,并能减少补体成分及免疫球蛋白的浓度。

参考文献

- [1] 周海燕,唐鹤菡,陈冲,吕玲,吕小岩.线状硬斑病 107 例临床及影像学特点回顾性分析[J].中华皮肤科杂志,2021,54(09):798-803.
- [2] 米新陵,姜敏.嗜酸性筋膜炎 1 例[J].临床皮肤科杂志,2022,51(04):230-232.
- [3] 范云,瞿千千,王孟丽等.伴骨骼肌损害的嗜酸性肌筋膜炎 5 例临床病理分析[J].临床与实验病理学杂志,2021,37(12):1493-1495.
- [4] 吐尔洪江·阿西热江,塔依尔·吐尔洪,热娜古丽·麦麦提,柯吴坚等嗜酸性筋膜炎 1 例[J].皮肤性病诊疗学杂志,2020,27(05):343-345.
- [5] 王娟娟,潘明孟,许东明等.嗜酸性筋膜炎 1 例报道[J].风湿病与关节炎,2019,8(10):49-51.
- [6] 曾艳平,柳胤,解燕春等.嗜酸性粒细胞筋膜炎 5 例临床病理分析并文献复习[J].疑难病杂志,2019,18(05):511-514+518+541.
- [7] 解燕春,曾艳平,柳胤,梁静静,卢祖能.嗜酸性筋膜炎 2 例报道并文献复习[J].神经损伤与功能重建,2018,13(10):515-519.
- [8] 曾非,曾艳萍,阳朝晖,段申汉,曾庆杏.嗜酸性筋膜炎 2 例报道并文献分析[J].卒中与神经疾病,2018,25(02):203-205.

收稿日期: 2022 年 7 月 12 日

出刊日期: 2022 年 8 月 25 日

引用本文: 李璇, 1 例嗜酸性筋膜炎患者临床用药治疗的分析[J]. 国际医药研究前沿, 2022, 6(3): 1-3
DOI: 10.12208/j.imrf.20220091

检索信息: RCCSE 权威核心学术期刊数据库、中国知网 (CNKI Scholar)、万方数据 (WANFANG DATA)、Google Scholar 等数据库收录期刊

版权声明: ©2022 作者与开放获取期刊研究中心 (OAJRC) 所有。本文章按照知识共享署名许可条款发表。<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



OPEN ACCESS