

◎ 个案报导 ◎

进行性骨化性肌炎一例报告

中国中医研究院骨伤科研究所 陆文琴 温建民

进行性骨化性肌炎是一种少见的结缔组织疾患。1982年Patin首次报道以来,国外文献已有300余例,国内报道甚少〔1—5〕。我所收治一例,报道如下。

患者男,21岁。8岁时发现左肘关节屈伸功能受限。11岁发现右膝肿块。1974年6月右大腿疼痛,在首钢医院行“骨疣”切除术,术后3周发现原病灶处股骨内侧触及长条管状骨块,右膝僵直。1979年行右腕部“骨疣”切除,术后原病灶向全身发展,脊柱、下肢逐渐僵直,双上肢活动受限。近年来咀嚼肌骨化,张口困难。只能侧卧,能扶单拐站立,不能坐。患者父母体健,非近亲配偶。家族无类似患者。

临床检查 患者神清,营养差,发音正常,吐字不清,听力正常,视力双0.5。张口困难,上下齿缝0.2cm,舌头伸不出。心肺、肝脾正常。颈椎强直于前屈25°位,脊柱强直,骨盆倾斜,右脸僵直于180°,左膝屈曲成85°。右肩胛骨后方及双膝部皮下都可触及坚硬结节状、条索状骨性突出物。双足跖趾关节明显骨突。

化验检查:血Rt检查COBC 3800/mm²,偏低。取活检病理报告:肌纤维变性、坏死和萎缩。未见骨化和钙化。

X线检查:双侧下颌关节周围微密骨化影,项韧带呈发辫样骨化;后胸壁有枯枝状骨化;右腕P和右下肢缝匠肌骨化,出现髓腔,膝部条索状骨化影。全身骨r照相1984.5.19,于首都医院:静注99mTc-MDP后3小时行全身骨r照相(取后前位),所示与X线检查基本吻合。

为解决吃饭问题,于84年6月4日在局麻下行双侧下颌关节松解术,双肩胛骨后方骨桥凿断术。在下颌关节松解术中,探明关节周围无明显骨桥和异位骨,见下颌关节周围软组织挛缩,用咬骨钳咬去踝状突约1cm,造成假关节。凿除肩胛骨后方骨性突出物,台上肉眼见成熟异位骨块与正常骨骼结构完全一样,内有狭细髓腔。术后张口凿缝达1cm,舌能吐出口外,左肩内收功能稍恢复(能搭右肩)。术后半年随访,病情无进展,仍能张口1cm,可吃面条。一年后,病情恶化故去。

讨论:①进行性骨化性肌炎为结缔组织的炎

性增殖并伴有炎性改变。病变始于韧带,腱膜和肌间筋膜等结缔组织,侵及肌纤维,受累的肌纤维细胞核变小,胞浆由玻璃变性的结缔组织所取代。出现肿胀、萎缩及变性,最后骨化。本例发病年龄早,症状、体征及X线表现均较典型。②本病因尚不明确,有人认为属于常染色体显性遗传〔1〕,但本例未查出遗传关系。③患者发病时误诊为“骨疣”,两次手术创伤,加速了病变发展。故手术需在骨化成熟后进行。④Wharten等提出X线评定异位骨成熟标准为:骨块边缘清晰,与周围软组织的分界线明显,有清晰的骨小梁形成〔6〕。实际上,成熟和不成熟骨质常混在一起不易区分。骨扫描是早期诊断唯一敏感可靠的方法〔4〕。目前国内常用同位素(99mTc)。骨扫描常可在X线或ALP检查仍无阳性发现之前,即可在病变局部显示明显的钙沉着。连续骨扫描对比还可对骨成熟程度作出较准确的评价。⑤本病一般发病越早预后越差,起病于婴儿者多于青春前死亡。少数起病晚有活至60—70岁者。外科切除,放疗等对本病无效。目前没有肯定有效的防治方法。近年来用EHDP治疗收到一定效果。对急性期,可抑制异位骨化的进展,对稳定期的病变作用不显著,而对抑制手术部位的重新骨化则效显。本患者术前3周和术后2个月口服EHDP,服后血磷上升,说明吸收良好,术后6个月病情无发展。EHDP的常规用量是口服5—10mg/Kg/日〔7〕一,或10—20mg/kg1日〔4〕但常需参考服药后血磷变化而调整用量,至足以引起血磷暂时性升高才有效。

参 验 文 献

- 1.柳祥庭等:中华放射线杂志 16(1):40, 1982。
- 2.梁碧玲:广东医学 4(12):9, 1983。
- 3.战景海:四川医学 4(2):143
- 4.叶启彬:中国医学科学院学报 3增刊1 1681
- 5.杨熙屏:陕西新医药 13(3):35, 1984。
- 6.Wharton.G.W.et.al, JBone Joint Surg 52A: (05, 19)。
- 7.水岛哲也等:骨代谢 第14卷第3号。