

## MAGIC 综合征 1 例报告

陈永,管剑龙\*

复旦大学附属华东医院免疫风湿科,上海 200040

[关键词] 白塞病;复发性多软骨炎;MAGIC 综合征;口腔溃疡

[中图分类号] R 442.8

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2017)10-1348-02

### MAGIC syndrome: a case report

CHEN Yong, GUAN Jian-long\*

Department of Immunology and Rheumatology, Huadong Hospital, Fudan University, Shanghai 200040, China

[Key words] Behçet disease; relapsing polychondritis; MAGIC syndrome; oral ulcer

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2017, 38(10): 1348-Inside back cover]

**1 病例资料** 男,43岁,口腔和生殖器阿弗他溃疡、复发性前葡萄膜炎以及多关节炎反复发作3年余,针刺反应阳性。患者因“口腔溃疡反复发作”于2016年3月22日就诊于我院门诊,就诊时诉右侧耳郭软骨红肿伴疼痛,无蚊虫叮咬史、无咳嗽及呼吸困难。诊断考虑MAGIC综合征。接受沙利度胺、白芍总苷胶囊及秋水仙碱片等药物治疗,并安排入院行进一步检查。1周后,患者出现右侧耳郭炎症伴疼痛加重(图1A)及口腔溃疡复发(图1B)。耳郭质软,消毒后抽出约1 mL清亮液体,送检为渗出液。患者双肘关节疼痛伴活动受限,超声示双侧肘关节存在滑膜炎。超声心动图及胸部X线片未见异常。红细胞沉降率(ESR) 30 mm/1 h, C-反应蛋白(CRP) 0.453 mg/L。肝肾功能检查正常。除乙肝抗体阳性外,血液检查未见病毒和细菌感染证据;自身抗体ANA、dsDNA、ANCA、ACL等阴性。

考虑患者可诊断为MAGIC综合征,在门诊用药的基础上加用环孢素A、小剂量激素,治疗反应良好。截至2017年4月,随访1年余未见复发。

**2 讨论** MAGIC综合征又称复发性多软骨炎(relapsing polychondritis, RP)并白塞病(Behçet's disease, BD),由法国学者Firestein等<sup>[1]</sup>于1985年首次报道。MAGIC综合征表现为特征性的共同存在的RP和BD,是一种极为罕见的风湿科疾病。MAGIC综合征病因不明,目前考虑为异质性疾病,与感染、免疫、遗传、环境等因素密切相关。环境中的致病因子在具有遗传易感性的人群中激发自身免疫反应是该病的重要机制。致病性感染因子通过分子模拟开启疾病的自身免疫之门,导致自身免疫缺陷;即使致病因子去除,对自身抗原的自身免疫反应仍会持续进行。MAGIC综合征被认为是BD合并RP,即两种疾病同时发生于同一患者<sup>[2]</sup>。RP由Jaksch-Wartenhorst在1923年首次报道,每年发生率约为 $3.5/10^5$ ,被认为是一种多系统累及的自身免疫性疾病,损害富集于蛋白聚糖结构和软骨组织,尤其是耳郭软骨、鼻软骨、眼、支气管软骨和心脏结缔组织等<sup>[3]</sup>。BD是一种由Huluci Behçet于1937年首先报道的以前房积脓、虹膜炎、口腔及生殖器阿弗他溃疡“三联征”为主要表现的系统性疾病,并以



图1 患者临床表现

A: 耳郭软骨炎(箭头所示); B: 口腔溃疡

[收稿日期] 2017-03-05 [接受日期] 2017-05-04

[基金项目] 上海市卫生系统第二批重要疾病联合攻关重点项目(2014ZYJB0010)。Supported by Second Batch Program of Joint Effort for Tackling Major Diseases of Shanghai Health System (2014ZYJB0010)。

[作者简介] 陈永, 博士生, 主治医师。E-mail: 417033196@qq.com

\* 通信作者 (Corresponding author)。Tel: 021-62483180-571609, E-mail: guanjianlong@medmail.com.cn

其姓氏 Behçet 命名为白塞病;其可以发生肠溃疡穿孔、关节炎、心脏瓣膜病、血管病变和神经系统损害<sup>[4-5]</sup>。

MAGIC 综合征患者大多全身症状较轻或偶感乏力不适,可见关节疼痛、头痛、头晕、纳差和体质量减轻等。在急性型或慢性型的急性加重期可有发热及上述症状的加重。口腔溃疡、生殖器溃疡、眼炎为 BD 的“三联征”表现。RP 最常累及耳软骨、鼻软骨及喉、气管软骨。MAGIC 综合征的临床表现为 BD 与 RP 的双重表现;两者均为系统性疾病,除累及局部皮肤黏膜和软骨外,尚可累及内脏器官。由于 MAGIC 综合征的发病率极低,目前尚无诊断标准,诊断时如患者同时符合 RP 和 BD 的诊断,可考虑为 MAGIC 综合征<sup>[6]</sup>。

在治疗方面,Kötter 等<sup>[7]</sup>观察发现 RP 与 BD 在临床表现上有重叠之处,相关研究亦证实这两种自身免疫性疾病的发病机制存在相似之处,故临床用药存在“异病同治”<sup>[8]</sup>。对于 BD,目前已经积累了一定的循证医学治疗证据<sup>[9]</sup>。但针对 RP 目前尚无疗效和安全性相关的临床研究,其治疗主要基于经验、病例报告及针对发病机制的逻辑分析<sup>[10]</sup>。故目前临床尚无 MAGIC 综合征的治疗指南,各种免疫调节剂、免疫抑制剂均可试用于该病的治疗。MAGIC 综合征预后方面也尚无统计学数据。相对 RP 而言,BD 发病率较高,治疗已取得一定的可靠数据,预后较好。单纯 RP 的 5 年病死率接近 1/3,一般死于喉和气管软骨支持结构塌陷、心血管病变、大动脉瘤、心脏瓣膜功能不全或系统性血管炎等,预后较差<sup>[11]</sup>。MAGIC 综合征合并的软骨炎及内脏损害进展程度尚不明确。

综上所述,MAGIC 综合征是一种罕见的自身免疫性疾病,诊断可结合 RP 及 BD 的诊断标准,但一般治疗预后较差。本例 MAGIC 综合征患者应属于早期,未累及重要内脏器官,治疗采用小剂量激素联合沙利度胺、白芍总苷胶囊、秋水仙碱和环孢素 A 等免疫抑制剂,随访 1 年余,病情控制良好,值得临床借鉴。

#### [参考文献]

[1] FIRESTEIN G S, GRUBER H E, WEISMAN M H, ZVAIFLER N J, BARBER J, O'DUFFY J D. Mouth and genital ulcers with inflamed cartilage: MAGIC syndrome. Five patients with features of relapsing

polychondritis and Behçet's disease[J]. *Am J Med*, 1985, 79: 65-72.

[2] ORME R L, NORDLUND J J, BARICH L, BROWN T. The MAGIC syndrome (mouth and genital ulcers with inflamed cartilage)[J]. *Arch Dermatol*, 1990, 126: 940-944.

[3] VITALE A, SOTA J, RIGANTE D, LOPALCO G, MOLINARO F, MESSINA M, et al. Relapsing polychondritis: an update on pathogenesis, clinical features, diagnostic tools, and therapeutic perspectives [J]. *Curr Rheumatol Rep*, 2016, 18: 1-12.

[4] 陈永,蔡剑飞,管剑龙. 肠型白塞病合并带状疱疹 1 例及相关文献复习[J]. *疑难病杂志*, 2016, 15: 642-643.

[5] ZOU J, SHEN Y, JI D N, ZHENG S B, GUAN J L. Endoscopic findings of gastrointestinal involvement in Chinese patients with Behçet's disease[J]. *World J Gastroenterol*, 2014, 20: 17171-17178.

[6] McADAM L P, O'HANLAN M A, BLUESTONE R, PEARSON C M. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature[J]. *Medicine (Baltimore)*, 1976, 55: 193-215.

[7] KÖTTER I, DEUTER C, GÜNAYDIN I, ZIERHUT M. MAGIC or not MAGIC—does the MAGIC (mouth and genital ulcers with inflamed cartilage) syndrome really exist A case report and review of the literature [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2006, 24 (5 Suppl 42): S108-S112.

[8] 陈永,管剑龙. 沙利度胺在风湿性疾病中的临床应用 [J]. *复旦学报(医学版)*, 2016, 43: 620-624.

[9] HATEMI G, SILMAN A, BANG D, BODAGHI B, CHAMBERLAIN A M, GUL A, et al. EULAR recommendations for the management of Behçet disease [J]. *Ann Rheum Dis*, 2008, 67: 1656-1662.

[10] LAHMER T, TREIBER M, VON WERDER A, FOERGER F, KNOPF A, HEEMANN U, et al. Relapsing polychondritis: an autoimmune disease with many faces[J]. *Autoimmun Rev*, 2010, 9: 540-546.

[11] 中华医学会风湿病学分会. 复发性多软骨炎诊治指南(草案)[J]. *中华风湿病学杂志*, 2004, 8: 251-253.

[本文编辑] 曾奇峰