

以发热为主要表现的孟乔森综合征两例并文献复习

梁锦坚 莫颖倩 李艳华 韦秀宁 李谦华 郑东辉 戴冽

【摘要】 目的 总结孟乔森综合征的临床特点,提高临床医师对该病的认识。**方法** 回顾 2 例不明原因发热住院的孟乔森综合征患者的临床资料,并以“孟乔森综合征”或“做作性障碍”、“Munchausen syndrome”或“Factitious disorder”为检索词,在中国期刊全文数据库、万方数据知识服务平台及 Pubmed 检索相关文献,总结孟乔森综合征的临床特点。**结果** 2 例患者均为青年女性,以发热为主诉,不断接受各种检查,住院期间医护人员直接或间接发现了患者伪造发热的证据,从而诊断孟乔森综合征。国内共报道了 4 例孟乔森综合征,其中 1 例反复自残致病,其余 3 例扮演病人角色反复求医。复习文献显示孟乔森综合征患者女性多于男性,47.3% 患者有医疗相关培训经历,与临床表现不相吻合的实验室检查结果是最常见的诊断依据,仅 20.4% 患者愿意接受精神治疗。**结论** 孟乔森综合征的主要特点是患者描述的症状与体征、实验室及辅助检查结果不相符,临床医师应及早发现患者伪造症状的证据,避免过度检查及治疗带来的医源性损害。

【关键词】 孟乔森综合征;做作性障碍;不明原因发热

Munchausen syndrome manifested as fever: report of two cases and literature review Liang Jinjian, Mo Yingqian, Li Yanhua, Wei Xiuning, Li Qianhua, Zheng Donghui, Dai Lie. Department of Rheumatology, Sun Yat-sen Memorial Hospital, Sun Yat-sen University, Guangzhou 510120, China
Corresponding author, Dai Lie, E-mail: liedai2004@163.com

【Abstract】 Objective To summarize the clinical characteristics of Munchausen syndrome and enhance the clinicians' understanding of Munchausen syndrome. **Methods** Clinical data of two patients with Munchausen Syndrome manifested as fever of unknown origin were reviewed. Literature review was conducted from the China National Knowledge Infrastructure, Wanwang Database and PubMed using the key words of “Munchausen syndrome” or “Factitious disorder” in both English and Chinese. The clinical characteristics of Munchausen syndrome were analyzed. **Results** Two female patients reported chief complaints of fever. They received multiple examinations. During hospitalization, they were found to deliberately fabricate the symptoms and the diagnosis of Munchausen syndrome was subsequently made. Four cases have been reported in China. One case suffered from Munchausen syndrome due to repeated self-mutilation, and the remaining 3 were repeatedly admitted and treated by pretending as patients. Literature review found that the proportion of female was higher than that of male counterparts in Munchausen syndrome patients and 47.3% of patients obtained medical training experience. The diagnosis of Munchausen syndrome was mainly validated by inexplicable laboratory examination results which were inconsistent with clinical symptoms. Merely 20.4% of patients were willing to accept psychiatric treatment. **Conclusion** Munchausen syndrome patients tend to fabricate symptoms and signs, which are inconsistent with laboratory and auxiliary examination results. Clinicians should pay early attention to averting iatrogenic damage induced by excessive examination and treatment.

【Key words】 Munchausen syndrome; Factitious disorder; Fever of unknown origin

不明原因发热是内科常见的疾病,谭星宇等^[1]回顾了 1979 年至 2012 年中文文献报道的

10 201 例不明原因发热患者的资料,在排除感染、肿瘤、结缔组织病及其他原因发热以外,仍有

8.2% 者无法确诊。在不明原因的发热中, 出现临床表现与实验室检查结果不一致时, 还应注意孟乔森综合征 (Munchausen syndrome) 的可能。孟乔森综合征又被称为做作性障碍 (Factitious disorder), 是一种通过谎言或人为制造症状甚至自残等方式来假装生病, 并且反复求医、住院以取得同情及关注的心理疾病。此病在实际工作中可能并不少见, 患者会前往不同医院及专科就诊, 往往在反复求医多年以后才最终确诊。在本文中, 笔者报道以发热为主诉的孟乔森综合征 2 例, 并复习了相关文献, 以提高临床同道对该疾病的认识。

对象与方法

一、2 例以发热为主诉的孟乔森综合征典型病例资料收集

我科于 2009 年 11 月及 2013 年 10 月分别诊治 2 例以发热为主诉的患者, 收集其病史、体格检查、实验室检查及诊治经过等资料。2 例患者均符合美国精神病学学会《精神障碍诊断与统计手册》第 5 版 (DSM-5) 中关于孟乔森综合征的诊断标准: ①假装有心或躯体上的体征或症状, 或自我诱导损伤或疾病, 与确定的欺骗有关; ②个体在他人面前表现出自己是有病的, 受损害的或受伤害的; ③即使没有明显的外部犒赏, 欺骗行为也是显而易见的; ④装病的行为不能用其他精神障碍来解释, 如妄想障碍或其他精神病性障碍^[2]。

二、文献检索

以“孟乔森综合征”或“做作性障碍”、“Munchausen syndrome”或“Factitious disorder”为检索词在中国期刊全文数据库、万方数据知识服务平台及 Pubmed 收集并分析相关文献, 筛选出孟乔森综合征患者的临床资料进行总结。

结 果

一、2 例以发热为主诉的孟乔森综合征典型病例资料

例 1 患者女, 16 岁, 因“发热 3 周”于 2009 年 11 月 7 日入我院。患者有支气管哮喘、甲状腺功能亢进病史, 长期应用甲泼尼龙 8 mg/d、孟鲁司特 10 mg/d 以及甲巯咪唑 10 mg/d。患者入院 3 周前于受凉后出现咳嗽、喘息, 伴发热, 体温波动于 37.7 ~ 39.0℃, 在当地医院拟“急性支气管炎、支气管哮喘”先后予抗感染、止咳、平喘以及糖皮质激素治疗 1 周, 咳嗽、喘息好转, 但仍

反复发热, 体温波动于 38 ~ 39℃, 多于午后发热, 无畏寒、寒战, 为进一步诊治拟“发热查因”转入我科。患者起病以来无头晕、头痛、喷射样呕吐, 无腹痛、腹泻, 无尿频、尿急、尿痛, 无游走性关节肿痛。体格检查: 体温 38.2℃, 脉搏 83 次/分, 呼吸 20 次/分, 血压 120/76 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa)。神志清晰, 对答切题, 各浅表淋巴结未触及。颈软, 双侧甲状腺无肿大, 颈静脉无充盈怒张。双肺呼吸音粗, 未闻及干、湿啰音。心率 83 次/分。腹壁可见紫纹, 腹软, 未扪及异常包块, 无压痛、反跳痛, 肝、脾肋下未扪及, 肝、肾区无叩击痛, 肠鸣音正常。生理反射存在, 病理反射及脑膜刺激征阴性。实验室及辅助检查: 血、尿、粪常规及血液生化全套均正常。从感染、结缔组织病、内分泌疾病以及肿瘤等方面筛查发热原因。患者因支气管哮喘反复发作而长期应用糖皮质激素, 故行血、骨髓及咽拭子细菌培养排除细菌感染, 行 PPD、胸部 CT、痰涂片找抗酸杆菌、痰结核菌 DNA PCR、痰结核菌培养以及肠镜等检查排除结核感染, 行痰涂片找真菌菌丝、痰真菌培养、血真菌 1, 3-β-D 葡聚糖检测、血真菌培养等检查排除真菌感染, 上述检查结果均未见异常。肥达试验、外斐试验、乙型病毒性肝炎相关抗原及抗体、肝炎系列、血找疟原虫、HIV 抗体检测等均未见异常, 心脏彩色多普勒超声检查 (彩超) 未见赘生物, ESR、CRP 均正常。甲状腺功能及彩超未见异常。结缔组织病筛查: 抗核抗体、抗双链 DNA (dsDNA) 抗体、抗可提取性核抗原 (ENA)、抗中性粒细胞抗体、补体 C3、C4 等均为正常。骨髓穿刺细胞学检查示正常骨髓象。肿瘤筛查: 肿瘤系列, 全身浅表淋巴结、甲状腺、腹部、泌尿系统、妇科彩超, 肠镜及全腹 MRI 平扫加增强均未见异常。2 次腰椎穿刺检查脑脊液常规、生化以及细菌培养等均未提示颅内感染, 头颅 MRI 未见异常。诊治经过: 为避免药物热干预热型, 住院期间只给予患者日常应用的平喘、小剂量糖皮质激素以及抗甲状腺药物。住院期间, 患者仍反复发热。患者对于反复抽血、有创检查均“非常配合”, “高热”时精神佳, 监测心率、脉搏随体温变化不明显。住院第 2 周某日夜值班医师巡视病房时, 偶然发现患者将水银体温计置于水杯。随后 3 d 医生均亲自陪同患者探测体温, 均未见体温升高, 遂诊断为孟乔森综合征。出院时除予患者日常药物外未增加其他用药, 其于门诊随访半年, 无再发热。

例 2 患者女, 20 岁, 因“反复发热 1 月余”于 2013 年 10 月 14 日入我院。患者 1 月余前无明显诱因出现发热, 体温最高 38.6℃, 伴畏寒、头痛、胸痛及脐周腹痛、恶心感, 先后到 A、B、C 3 家医院就诊, 胸部 CT 示双肺下叶后基底段少许炎症, 在外院予抗感染治疗后仍反复发热。9 月 25 日至 D 医院风湿科就诊, 检测抗核抗体 1:320 (+) 颗粒型, 抗组蛋白抗体、抗 SSA 及抗 SSB 抗体阳性, 补体正常, 诊断为干燥综合征, 患者未接受治疗。9 月 27 日至 E 医院住院, 追问病史, 患者诉日晒后有颊部红斑、口干、脱发, 偶有双手指关节痛。检测抗核抗体 >300 U/ml (参考值 0~40 U/ml), 补体 C3 下降, 心脏彩超示微量心包积液, 诊断考虑 SLE, 于 10 月 1 日开始予甲泼尼龙 40 mg/d 静脉滴注, 连续治疗 9 d 仍发热, 体温波动于 38~39℃, 遂逐渐加大甲泼尼龙剂量至 240 mg、每日 2 次, 发热仍无缓解, 诉头痛、腹痛, 为进一步诊治转来我科。体格检查: 体温 36.4℃, 脉搏 85 次/分, 呼吸 20 次/分, 血压 118/70 mm Hg。全身皮肤无皮疹, 无口腔溃疡。心、肺正常, 腹软平坦, 有广泛压痛及可疑反跳痛, 肠鸣音 6~8 次/分, 移动性浊音阴性。全身各关节无压痛, 四肢肌力、肌张力正常, 生理反射存在, 病理征及脑膜刺激征均阴性。实验室及辅助检查: 血常规白细胞 $16.15 \times 10^9/L$, 中性粒细胞 0.87; 尿常规正常; 粪便分析潜血(-)。降钙素原、肥达试验、外斐试验、血找疟原虫、真菌 1, 3- β -D 葡聚糖检测、HIV 等均阴性; ESR、CRP、补体 C3 及 C4 正常; 抗核抗体 4.523 S/CO 值 (参考值 0~1 S/CO 值), 抗 dsDNA 1.515 Index 值 (参考值 0~1 Index 值), 抗 SSA 及抗 SSB 均为阳性, 抗 Sm 抗体、抗心磷脂抗体、抗中性粒细胞胞浆抗体、梅毒血清学试验均阴性。心电图示窦性心动过缓, 心率 56 次/分。X 线胸片示心、肺未见异常。头颅 MRI 及磁共振血管造影 (MRA) 未见异常。脑脊液常规、生化、细菌培养、隐球菌检查、找抗酸杆菌均未见异常。诊治经过: 入院后因考虑未排除感染, 遂将甲泼尼龙减至 80 mg/d, 予头孢哌酮舒巴坦抗感染。经上述治疗 1 周后, 患者体温仍波动于 36.9~39.2℃。进一步追问病史及行体格检查时发现患者发热时体温不高、心率及脉搏相对缓慢 (55~60 次/分), 临床表现及辅助检查不支持伤寒等发热伴缓脉的疾病, 且查看患者时发现在天气炎热的情况下其每日均要求盖棉被, 遂进一步排查人为因素所致发热。

入院时由护士用电子体温计测量体温为 36.4℃, 此后患者每日用水银体温计测量体温, 测量后交给护士登记, 测量过程无医务人员在场。其后在管床医师监督下患者用水银体温计多次复测体温均正常, 遂停用抗生素及逐渐减量甲泼尼龙。此后 1 周护士每日均用电子体温计为患者测量体温, 均正常。体温正常后患者开始诉明显头痛, 且热衷于向医师了解头痛的原因、预后及相关病程进展的可能。与患者家属沟通后了解到, 患者为应届大学毕业生, 工作已落实, 不存在逃学或其他生活事件需要逃避的因素。患者未发现重要脏器损害, 诊断为未分化结缔组织病合并孟乔森综合征, 针对其未分化结缔组织病, 出院予带药甲泼尼龙 16 mg/d、硫酸羟氯喹 0.2 g、2 次/日。出院后 3 个月电话随访, 甲泼尼龙逐渐减量至 12 mg/d, 患者无再发热, 头痛症状基本缓解, 无诉其余不适。

二、文献检索结果

检索中国期刊全文数据库及万方数据知识服务平台, 1990 年华西医院彭祖贵等^[3]报道了国内首例孟乔森综合征, 至今国内关于此病的报道共 4 例, 相关临床表现见表 1^[3-6]。在 Pubmed 检索孟乔森综合征或做作性障碍相关文献共 2 388 篇, 其中 1 453 篇为个案报道^[7-11]。有研究者发现孟乔森综合征患者女性多于男性, 44.1% 患者从事医疗相关行业, 47.3% 的患者有医疗相关培训经历, 与临床表现不相吻合的实验室检查结果是最常见的诊断依据, 仅 20.4% 患者愿意接受精神治疗^[8-11]。

讨 论

孟乔森综合征源自于 18 世纪德国一名叫孟乔森的男爵, 其总以伪装生病来吸引他人关注, Ascher 首次在 1951 年《柳叶刀》上以“孟乔森综合征”来命名该症状, 并将其归纳为上腹部不适、出血、神经系统症状 3 种类型, 随着相关病例报道的增多, 越来越多其它的临床表现被发现, 如服用可乐定造成难以解释的压力反射衰竭、自我注射致硬化性脂肪性肉芽肿、直肠置入刀片致消化道出血等^[7-11]。

孟乔森综合征患者所描述或制造的症状非常逼真, 普遍接受大量的检查及治疗, 甚至以不同身份反复到多家医院就诊, 但通过多方面检查均难以发现任何与其所描述症状相符合的器质性病变, 造成诊断困难。与伪病患者以经济利益、规避法律责任等外在因素为主要动机不同, 孟乔森综合征患者

表 1 国内孟乔森综合征（做作性障碍）病例的统计表						
序号	第一作者	性别	年龄(岁)	职业	临床表现/诊断依据	治疗及转归
1	彭祖贵	男	28	银行职员	反复在胸部注药伪装乳腺癌，自行注射肾上腺素及于尿中滴肾上腺素伪装嗜络细胞瘤，挫伤尿道及于尿中滴血伪装泌尿系统疾病，刺破牙龈伪装胃出血，谎称服用安眠药要求洗胃等	原文未提及
2	何苑媚	女	31	不详	阵发性右半身无力瘫软倒地，有幻觉，头颅，CT、MRI、脑电图及长期视频脑电图等检查均未见异常，表达成语到位，逻辑思维好，长期重复维持症状，坚信自己的病态角色并以此角色行事	予艾司唑仑 2 mg/d 及多塞平 50 mg/d 治疗，病情无好转
3	张道龙	男	40	退伍军人	诉反复头晕 20 年，20 年内不断地看病，更换医师、医院，甚至化妆去看病、住院，但无器质性疾病依据	予心理治疗，预后不详
4	赵丽丹	女	30	不详	先后出现发热、眼干、多尿、腹痛、腹泻等症状，为达到住院目的多次伪造医疗文件甚至更名就诊，有近乎专业的医疗知识，无视医生的劝导，欣然接受各种有创性检查，在没有强指征情况下先后要求医生为其进行了肾穿刺活组织检查、小肠镜、超声胃镜乃至剖腹探查。但无确诊的器质性疾病可解释上述症状。患者及家属坚持患者有自身免疫性疾病，对医师充满敌意，拒绝专家随诊、多科会诊，并将经治医生反锁于病房内，威胁要求加用激素治疗	拒绝会诊、治疗及随访

人为制造病症主要是为了扮演患者角色，并无实际获益^[12]。不同于疑病症患者，孟乔森综合征患者明白自己并无相关症状（如发热），但为了扮演患者角色，不惜篡改医疗记录，自残、甚至不断接受有创性检查、手术等。当今社会信息发达，患者甚至可以通过互联网来学习了解各种疾病的特点，使其在描述或者制造疾病表现时显得更加真实可信^[13]。在临床上出现以下情况时，需考虑孟乔森综合征的可能：①医务人员发现患者伪造症状甚至有自残的行为；②患者描述的症状与体征、实验室检查结果不相符；③用可能的疾病诊断不能解释其治疗反应欠佳；④存在制造病症所需要的工具等物证；⑤病情反复恶化并且不符合疾病发展特点。

不明原因发热是内科常见疾病，本文报道的 2 例患者均有确诊的原发病，发热也是原发病的表现之一，给鉴别诊断带来一定的迷惑性。与躯体形式障碍等身心疾病一样，诊断孟乔森综合征需要完善相关检查排除器质性病变，但重复进行实验室或影像学检查、甚至是侵入性的辅助检查以及大量预防性及诊断探索性的治疗，对于该病患者本身并无益处，甚至可能有害。临床中详细分析病史、细致的体格检查有助于早期发现该疾病，在排除了发热伴缓脉的疾病后，皮温、心率及脉率与其所汇报的体温变化不相符合是诊断的突破点，2 例患者在医务人员的陪同下多次测体温均正常，甚至被发现用温水浸泡体温计，直接或间接地提供了伪造发热的证

据。随着信息化的发展，医疗“大数据”时代随之而至，共享互认的医疗记录或者可协助临床医师早期发现孟乔森综合征。大部分孟乔森综合征患者早期辗转至不同医疗机构、不同专科就诊，部分患者即使确诊也无接受治疗或失访，目前仍缺乏足够有力循证学依据来指导治疗，但早期发现可以避免医源性损害以及医疗资源滥用^[14]。在临床中及时识别孟乔森综合征是一项极具挑战性的工作，接诊的专科医师应协同精神科医师以最安全和最适当的方式管理患者，包括避免不必要的检查及治疗，防止患者作进一步的自我伤害以及避免与患者发生冲突^[15]。

参 考 文 献

[1] 谭星宇, 何权瀛. 1979-2012 年中文文献报道的成人不明原因发热病因构成分布. 中华内科学杂志, 2013, 52 (12): 1013-1017.

[2] 美国精神医学学会. 精神障碍诊断与统计手册. 5 版. 北京: 北京大学出版社, 2015: 316.

[3] 彭祖贵, 黄明生, 张远惠, 张惠开, 胡冰霜. 做作性障碍 (Münchhausen 综合征) 1 例. 华西医讯, 1990, 5 (1): 16-17.

[4] 何苑媚, 位照国, 彭江发, 杨洪, 高北陵. 做作性障碍一例. 中华精神科杂志, 2006, 39 (4): 239.

[5] 赵丽丹, 乐偶, 张黎, 张婷, 郑文洁, 张炬. 闽希豪森综合征一例. 中华风湿病学杂志, 2015, 19 (9): 623-624.

[6] 张道龙, 张小梅. “做作性障碍”的访谈与诊疗. 四川精神卫生, 2016, 29 (2): 100-105.

- [7] Asher R. Munchausen's syndrome. *Lancet*, 1951, 257 (6650): 339-341.
- [8] Tellioglu T, Oates JA, Biaggioni I. Munchausen's syndrome presenting as baroreflex failure. *N Engl J Med*, 2000, 343 (8): 581.
- [9] Tirico MC, Neto CF, Valente NY, Nico MM. Sclerosing lipogranuloma with multiple skin lesions and pulmonary involvement, secondary to a factitious disorder. *Acta Derm Venereol*, 2016, 96 (2): 268-269.
- [10] Barkin JA, Biagini TM, Barkin JS. Factitious Disorder as a Cause of Gastrointestinal Bleeding: Use of a Gastroenterologist's "Secondary Survey" . *Am J Gastroenterol*, 2013, 108 (3): 456-458.
- [11] Krahn LE, Li H, O'Connor MK. Patients who strive to be ill: factitious disorder with physical symptoms. *Am J Psychiatry*, 2003, 160 (6): 1163-1168.
- [12] Bass C, Halligan P. Factitious disorders and malingering challenges for clinical assessment and management. *Lancet*, 2014, 383 (9926): 1422-1432.
- [13] Pulman A, Taylor J. Munchausen by internet: current research and future directions. *J Med Internet Res*, 2012, 14 (4): 188-198.
- [14] Eastwood S, Bisson JI. Management of factitious disorders: a systematic review. *Psychother Psychosom*, 2008, 77 (4): 209-218.
- [15] 许又新. Munchausen 综合征. *中华精神科杂志*, 1999, 32 (3): 55-56.

(收稿日期: 2017-03-28)

(本文编辑: 洪悦民)

