

兒童皮肌炎

甚麼是兒童皮肌炎？

兒童皮肌炎(Juvenile Dermatomyositis, 簡稱JDMS或JDM)是兒童風濕病的一種。兒童皮肌炎屬罕見疾病，估計每100萬名16歲或以下的兒童中，有4名會患上此疾病，發病年齡多在4-10歲間，而女童患者是男童患者的兩倍。目前，兒童皮肌炎的病因不明，被認為屬一種侵犯多器官的自身免疫疾病。兒童皮肌炎患者在没有受到感染的情況下，免疫系統異常，引致皮膚和肌肉的小血管發炎。典型的徵狀是肢體近端如胯部、肩部的肌肉無力和疼痛；以及在面部、上眼瞼、手關節、膝關節、肘關節出現皮疹。

兒童皮肌炎有那些臨床表現？

兒童皮肌炎可影響患者的皮膚、肌肉骨骼系統及身體其他器官或系統，其臨床表現如下：

1. 特徵性皮疹：

- (1) 眼眶周圍出現水腫性紅斑、眼皮微血管擴張；
- (2) 高春氏丘疹(Gottron's papules) / 高春氏徵狀(Gottron's sign)：出現於關節伸面的紫紅色丘疹或斑，多在指或趾關節和近端指或趾間關節伸面，但也可在肘關節、膝關節和踝關節出現；
- (3) 向陽性皮疹(Heliotrope rash)：水腫性暗紫色紅斑，多先於上眼瞼出現，逐漸向前額、頰部、耳部、頸及上胸部“V”字區擴展；
- (4) 上胸部“V”字區皮疹：位於上胸“V”字區之角化小丘疹，呈斑點狀及褐色色素沉著，伴有毛細血管擴張及皮膚萎縮；
- (5) 伸肌面線狀紅斑(Linear extensor erythema)：覆蓋在手掌及手指背面伸肌肌腱位置皮膚，呈線狀的紅斑；
- (6) 光敏感現象：皮疹常常會在日光照射後加重；
- (7) 其他的皮膚病變表現：指或趾甲床微血管擴張及口腔/皮膚潰瘍。

2. 肌肉骨骼系統方面病變表現：

- (1) 出現對稱性多關節炎或關節痛；
- (2) 肢體近端(如胯部、肩部)的肌肉無力；
- (3) 上落梯級困難；
- (4) 抬手臂梳頭困難；
- (5) 高爾氏徵狀(Gower's sign)：需用手部支持才可從蹲著站立起來（例如站起來時雙手必須先撐在地上，然後再撐住膝蓋，慢慢地站起來。）；
- (6) 頸部肌肉受損令患者平臥時抬頭困難；
- (7) 肌肉觸痛或壓痛；
- (8) 肌肉萎縮。

3. 其他器官/身體系統病變的表現：

- (1) 心肺：(a)心電圖顯示心功能異常，主要為傳導異常；(b)約78%患者的肺功能有限制性通氣障礙；(c)出現與Jo-1抗體有密切關係的肺纖維化。
- (2) 消化道：(a)食道蠕動功能減弱；(b)胃食道反流；(c)胃腸道潰瘍、穿孔或出血；(d)腸氣囊腫病 (Pneumatosis Intestinalis)：是指在腸道粘膜下或漿膜上存在很多氣囊；(e)吸收不良；d-木糖(d-xylose)異常。
- (3) 眼部：(a)眼眶腫脹；(b)視網膜有滲出物和囊樣小體現象；(c)結膜血管受影響；(d)青光眼、近雙凸透鏡的白內障。
- (4) 生殖泌尿器官：(a)急性腎衰竭與肌球蛋白尿；(b)輸尿管壞死；(c)性發育延遲；(d)懷孕併發症。

進行那些實驗室檢查會幫助醫生診斷兒童皮肌炎？

- 1.血清肌肉來源酵素測定：當肌纖維受損，患者血清中一些肌肉來源酵素(主要包括：LDH、CK、SGOT(AST)、SGPT(ALT)、aldolase)活性值常會增高。
2. 皮膚肌肉活體組織切片的病理學檢查：患者在這項病理學檢查會驗出有關組織出現病變的異常。
3. 肌電圖檢查：絕大多數患者的肌電圖檢查結果會異常，且這項檢查可幫助分別患者是肌肉受損還是神經受損而造成的肌無力。
4. 磁力共振掃描：這項檢查有助確定局部發炎的位置。

診斷兒童皮肌炎時，應與那些疾病鑒別？

很多疾病也可出現肌無力、肌肉來源酵素增高或皮疹的症狀，所以在確診兒童皮肌炎前，應排除以下疾病：系統性紅斑狼瘡、混合結締組織病、重疊綜合徵硬皮症、牛皮癬(銀屑病)、感染性皮肌炎、代謝性肌病等等。

如何診斷兒童皮肌炎？

在排除患上其他風濕病或有肌炎的結締組織病的可能後，16歲或以下患者若符合以下條件，可確診患上兒童皮肌炎：(1) 出現特徵性皮疹；(2) 對稱性近端肌肉無力；(3) 一些肌肉來源酵素活性增高；(4) 肌肉活體組織切片的病理學檢驗顯示有關肌肉纖維有病變情況；(5) 肌電圖檢查顯示有肌肉受損的情況；(6) 磁力共振掃描顯示有肌肉組織的改變。

如何治療兒童皮肌炎？

1. 藥物治療：

- (1) 皮質類固醇(可靜脈注射或口服)：可改善肌力及對關節病變、上消化道病變有幫助，這是治療兒童皮肌炎的首選藥物。

(2) 免疫抑制藥物：對皮質類固醇治療效果不理想或出現併發症的患者，可加用或改用免疫抑制藥物，如 methotrexate, cyclosporin, cyclophosphamide。

(3) 免疫球蛋白治療(Immunoglobulin (IVIg) therapy)：當其他治療沒有良好反應，可加上免疫球蛋白治療作為添加治療。

2. 物理治療：適當的物理治療有助紓緩關節肌肉痛及可避免肌肉萎縮。

3. 避免日光照射：由於兒童皮肌炎患者的皮疹會在日照後加重，所以在日常生活中應盡量避免日光照射，例如外出時帶帽子或使用防曬霜等。

如何評估兒童皮肌炎患者的病情？

醫生會就以下的參數來評估患者的病情：(1)肌肉來源酵素的活性值；(2)肌力評估結果；(3)皮膚潰瘍的情況；(4)有否出現腹痛及肌肉功能紊亂所致的吞嚥障礙情況；(5)甲床微血管擴張情況；(6)第八因子相關抗原的活性值；(7)磁力共振掃描檢查結果；及(8)皮膚鈣沉著(Calcinosis)的情況。

