



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro

幼年皮肌炎

第几版本2016

2. 诊断和治疗

2.1 儿童患者与成人患者有区别吗？

成人皮肌炎可能是由潜在的恶性肿瘤继发，而儿童皮肌炎则与肿瘤没有相关性。单纯肌肉受累（多发性肌炎），在成人中很常见，而在儿童则非常罕见。成人患者有时可以检验出一些特异的抗体，而在儿童中并不多见，但过去5年中，儿童中也发现了某些特异性抗体。钙质沉着在儿童中比成人更常见。

2.2 如何诊断本病？需要哪些化验检查？

皮肌炎的诊断需要体格检查，结合实验室检查和其他检查如核磁、肌肉活检。每个患儿的临床表现均有差异，所以医生需依据患者的病情来选择合适的检查。如果有特异的肌无力症状（累及大腿及上臂的肌肉）和特异性皮疹，则皮肌炎更容易诊断。体格检查包括肌力检测、皮疹和甲床血管炎。

皮肌炎需要和其他自身免疫性疾病（如关节炎、系统性红斑狼疮或血管炎）及先天性肌肉病相鉴别。实验室检查有助于鉴别诊断。

血液化验检查

血液化验检查用于发现炎性反应、免疫系统功能和继发于炎症反应的病变，如肌肉病变。多数情况下，病变肌肉细胞的通透性增加，肌肉细胞的物质进入血液，我们可以在血液中检测到这些物质。最重要的物质是称做肌酶的蛋白质。血液化验检查常常用于评估疾病活动性及随访过程中的治疗反应（见下文）。有5种肌酶可被检测到：CK, LDH, AST, ALT 和醛缩酶。多数情况下，至少1种酶水平是升高的。其他实验室检查也有助于诊断，包括抗核抗体(ANA)、肌炎特异性抗体(MSA)、肌炎相关性抗体(MAA)。ANA和MAA在其他自身免疫性疾病亦可阳性。

核磁

核磁共振技术（MRI）可以检测到肌肉的炎症。

其他肌肉学检查

肌肉活检（切下一小块肌肉组织）对于明确诊断是重要的。此外，对于理解本病的机理来说，这也是一种非常重要的方法。

肌肉功能的改变可以用特殊的电极测到，通过将针插入肌肉来进行（肌电图，EMG）。肌电图有

助于和先天性肌肉病相鉴别。但对典型的病人来说，这种检查并不是必需的。

其他检查

为了了解其他脏器受累的情况，需要进行另外的检查。心电图（ECG）和心脏超声(ECHO)用于心脏病变的检查，胸部X线或CT扫描以及肺功能检查可以发现肺部病变。吞服不透光的液体（造影剂）行X光透视可以发现喉部及食道受累的情况。腹部超声可以发现肠道受累的情况。

2.3实验室检查的重要性是什么？

对于典型的病人，有近端肌无力（累及大腿及上臂的肌肉），典型的皮疹，可以根据临床表现来确诊。实验室检查是为了证实诊断并监测疗效。肌肉受累的程度可以通过标准评分（儿童肌炎评估量表CMAS，徒手肌力试验8 MMT8）和血液化验（注意有无肌酶升高和炎症反应）来评价。

2.4治疗

JDM是一种可以治疗的疾病。本病不能治愈，治疗的目的是控制疾病的进展（使疾病进入缓解期）。治疗要符合每个病人的需要，如果疾病不能被控制，则可能发生不可逆的损伤，这种损伤可以引起长期的问题，包括残疾，甚至疾病已经缓解，残疾也不能恢复。

对于许多患儿来说，理疗也是一种重要的治疗方法。有些患者及家庭需要心理支持治疗来对抗疾病和维持正常的生活。

2.5如何进行治疗？

药物治疗可以抑制免疫系统功能，能终止炎症反应并防止机体发生损伤。

糖皮质激素

这类药物在控制炎症方面是非常有效的。如果静脉给药，便可快速起效。这类药物能够救命。但是，长期大剂量应用激素可产生一些副作用。副作用包括：影响生长发育、容易并发感染、高血压和骨质疏松（骨质变薄）。小剂量皮质激素几乎不会引起任何副作用，副作用多见于大剂量应用激素。外来皮质激素抑制了自身皮质激素的分泌，可能引起严重的问题，如果突然停药，可能导致生命危险，所以需要逐渐减量。除应用皮质激素外，常常需联合应用其他免疫抑制剂，如甲氨蝶呤，有助于长期控制炎症反应。关于药物治疗详见下文。

甲氨蝶呤

该药在服用6—8周后才开始起效，常常需要服用较长时间。它主要的副作用是恶心，有时会引起口腔溃疡、轻微脱发、白细胞降低、肝功损害。肝功损害非常轻微，但可以因为喝酒而加重。补充叶酸或亚叶酸片可减轻副作用，尤其是肝功损害。理论上它能增加感染的危险，但在实际应用中，主要在伴有水痘时才可以见到。但它对正在发育的胎儿影响较大，所以怀孕妇女禁用。如果激素联合甲氨蝶呤治疗后病情仍不能控制，则需联合其他治疗方案。

其他免疫抑制剂

和甲氨蝶呤类似，环孢素也需要长期服用。长期服用的副作用包括高血压、多毛、牙龈肿胀以及肾脏损害。

吗替麦考酚酯也需长期服用，耐受性比较好。主要副作用是腹痛、腹泻和感染风险性增加。

对于重症或对治疗无效的患者可应用环磷酰胺。

静脉应用免疫球蛋白(IVIG)

它是由血液提取的人类的抗体，由静脉给药，通过影响病人的免疫系统来起作用从而缓解炎症。它作用的确切机制尚不清楚。

物理治疗和锻炼

JDM最常见的体征就是肌无力和关节僵硬，造成运动能力和柔韧性减低。受累肌肉变短可导致运动受限。这种功能障碍可以通过规律的理疗得到改善。理疗师要教会病人和家长一系列合适的锻炼，包括伸展、加强肌肉强度及加强柔韧性的锻炼，以增强肌肉的力量和耐力，改善和维持关节活动范围。在锻炼中，父母的参与是非常重要的，要确保孩子能够持续进行锻炼。

辅助疗法

推荐应适量摄入钙和维生素D。

2.6治疗需要持续多长时间？

疗程因人而异，药物治疗的时间取决于病人的病情轻重。大多数患者需治疗至少1-2年，但是有些患者需治疗很多年。治疗的目的是控制疾病。如果患儿在一段时间内（通常为数月）疾病不活动，则可以逐渐减药和停药。无活动性的皮肤炎是指没有疾病活动的表现，血液学化验没有异常。评估疾病无活动性时需考虑全面。

2.7非常规的治疗/补充治疗是什么？

如今，有许多非常规的治疗，导致患者及家属产生困惑。多数治疗被证实是无效的，且其会花费大量的治疗时间和金钱，所以在治疗前必须权衡利弊。如果你想采用非常规的治疗，首先要和你的儿科风湿病医生进行商讨。有些治疗和常规的药物疗法是互相影响的。只要你遵从医嘱，大多数医生并不反对你应用补充治疗。重要的是不能停止原有的药物治疗。当疾病仍然活动，需要服用药物如糖皮质激素来控制疾病时，停止用药是非常危险的。可以和你的儿科医生来讨论你药物治疗问题。

2.8检查

规律的检查对于监测疾病的活动情况和药物的副作用是非常重要的。因为JDM可以发生多系统受累，所以医生要对患者进行全面仔细的查体。有时需应用专门的检查方法来测定肌力。血液化验用于监测疾病活动性和药物副作用。

2.9预后（这里指远期预后）

疾病的过程可以分为3个亚型

单一循环过程的JDM，是指只有一次发病，且在发病两年之内缓解（没有疾病活动），没有复发。多循环过程的JDM，其特征为长期缓解（疾病不活动，患儿一般情况好）和复发交替发生，在停药或减药后病情复发。慢性活动性过程的JDM，是指尽管已给予治疗，疾病仍呈进行性活动（慢性间歇性疾病过程）。这种类型容易发生并发症。与成人皮肤炎相比，儿童皮肤炎总体预后较好，而且不会进展为恶性肿瘤，但如果并发呼吸系统、心脏、神经系统或胃肠道并发症，则病情更危重。皮肤炎也可能危及生命，这取决于肌肉炎症的严重性、受累的器官和是否存在钙质沉着（皮下有钙质结节）。长期的问题包括肌肉挛缩、肌肉容量减少和钙质沉着。