



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

幼年皮肌炎

第几版本2016

1.什么是幼年皮肌炎

1.1这是一种什么样的病？

幼年皮肌炎(JDM)是肌肉和皮肤受累的一种少见病。如果起病年龄小于16岁，则称为"幼年"。幼年皮肌炎(JDM)属于自身免疫性疾病。通常情况下免疫系统用于帮助机体抵抗感染。在自身免疫性疾病中，免疫系统异常反应，在正常组织中过度活化，引起机体组织的炎症，导致组织肿胀甚至破坏。

在皮肌炎中，皮肤和肌肉的小血管受累，从而引起"皮炎"和"肌炎"。典型的表现为肌肉无力和疼痛，主要侵犯肢带肌、腰背部及肩颈部肌肉。多数病人有典型皮疹。皮疹常常出现在颜面部、眼睑、指间关节、膝关节和肘关节。皮疹和肌无力往往不是同时发生的：皮疹可先于或晚于肌无力出现。在少数病人中，可能出现其他器官的小血管炎。

儿童、青少年和成人均可以患皮肌炎，但成人皮肌炎与幼年皮肌炎有差异。30%的成人皮肌炎和恶性肿瘤相关，但幼年皮肌炎与恶性肿瘤没有相关性。

1.2这种病常见吗？

幼年皮肌炎在儿童是一种罕见病，发病率大约为4/100万。女孩发病较男孩多见，好发年龄为4—10岁，但任何年龄均可发病。所有国家和种族的儿童均可能患幼年皮肌炎。

1.3 幼年皮肌炎的病因是什么？这种病遗传吗？为什么我的孩子得这种病，它能预防吗？

皮肌炎的确切病因并不清楚。目前国际上正在进行许多研究来试图找到JDM的病因。

皮肌炎目前被认为是一种自身免疫性疾病，其发病可能是多种原因引起的：包括遗传易感性、暴露于环境中的危险因素如紫外线及感染等。研究表明有些致病菌（如病毒和细菌）可能触发免疫系统异常活化。部分JDM患儿有家族史，可能患其他自身免疫性疾病（如糖尿病或关节炎）。然而，家族其他成员发展为皮肌炎的危险性并不增加。

目前尚无有效方法来预防JDM的发生。所以，父母所做的防治措施并不能预防孩子患JDM。

1.4它有传染性吗？

幼年皮肌炎不是感染性疾病，所以它是不传染的。

1.5 本病主要的临床表现是什么？

每个JDM病人的症状是不同的。大多数孩子有：

疲劳

患儿常常有疲乏无力，表现为运动时活动受限，最终出现日常活动的潜在受限。

肌痛和肌无力

四肢近端肌肉、腹部、背部和颈部的肌肉容易受累。病初患儿表现为拒绝走路和参加体育运动，年龄较小的儿童表现为烦躁，需要家长抱着。随着疾病的发展，爬楼梯和下床可能都成问题。有些患儿患病肌肉可能绷紧变短（挛缩），受累的四肢不能完全伸展，肘关节及膝盖可能固定为屈曲位，伴有功能的丧失。

关节痛、肿胀和僵硬

大关节和小关节均可能发生炎症。炎性反应可导致关节肿胀、疼痛和活动受限。但关节炎治疗效果很好，极少发生关节破坏。

皮疹

JDM皮疹可表现为眼睛周围肿胀（眶周水肿）和眼睑紫丁香样皮疹，也可能是面颊部红斑（颊部皮疹）。皮疹也可能出现在身体的其他部位，如指间关节、膝关节和肘关节，表现为皮肤增厚（高春氏征，Gottron's征）。皮疹可先于肌肉痛和肌无力之前很早出现。也可出现其他类型的皮疹。在甲床边缘和上眼睑可以看见浅表血管的改变，表现为红色小斑点。皮疹常常在日光照射后加重（日光过敏），可能发生溃疡（痛性）。

钙质沉着

在病程中，钙质沉积在皮下，形成硬性结节，称为钙质沉着。有时在起病初即出现。结节顶端可出现溃疡，有乳白色钙质流出。一旦出现钙化结节则很难治疗。

腹痛

一些患儿可能有肠道受累，表现为腹痛、便秘。肠道血管受累者有时可发生严重的腹部疾病。

肺受累

因肌无力可发生呼吸道疾病，也可以导致声音嘶哑、吞咽困难。有时可发生肺炎，甚至呼吸困难。

实际上，在重症病人中，附着在骨骼上的所有肌肉（骨骼肌）都可能受累，从而发生呼吸、吞咽及发音的问题。因此，声音嘶哑、进食及吞咽困难、咳嗽、呼吸困难是非常重要的病情严重的表现。

1.6 每个患者表现是相同的吗？

本病病情轻重不一，轻者仅有皮肤改变，不伴有肌无力（无肌炎的皮肌炎），或者仅在体格检查中才能发现有轻微的肌无力。也可能多部位受累，可以累及皮肤、肌肉、肺和内脏。

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。

3.日常生活

3.1疾病对孩子及家庭的日常生活有哪些影响？

应重视疾病对患儿及其家庭心理方面的影响。如皮肤炎这类的慢性病，对于整个家庭都是巨大的挑战。当然，疾病越严重，越难处理。如果父母不能应对疾病，那么孩子则很难合理的应对疾病。父母积极的态度可以支持和鼓励孩子更独立生活，也有利于孩子克服疾病中的困难，能够成功的融入同龄人中，建立独立的健全的个性。如果有必要，儿科风湿科医生可以提供心理方面的援助。

使孩子能过上正常的成人生活也是治疗的主要目标之一，多数患者是可以实现的。在最近的10年中，皮肤炎的治疗已有了很大改进，而且未来可能会有更多的新药出现。药物治疗和康复治疗的联合应用可以预防或减轻多数患者的肌肉损伤。

3.2锻炼和物理治疗有用么？

锻炼和物理治疗的目的是帮助孩子尽可能全面的过上正常生活，可以履行其在社会中的潜能，也有利于鼓励孩子积极健康的生活。为了实现上述目标，需要健康的肌肉。而锻炼可以改善肌肉灵

活性、肌肉力量、协调性和耐力（持久性）。肌肉骨骼的健康可使孩子顺利并安全的参加校内及校外活动，如业余时间的活动和运动。治疗和锻炼有助于孩子达到正常的健康水平。

3.3孩子可以参加体育运动么？

体育运动是所有孩子日常生活必要的一部分。物理治疗的主要目的之一是允许孩子过正常生活，不会让孩子觉得和朋友有差距。通常的建议是让孩子做自己想做的体育活动，但是需要告知他们如有肌肉疼痛需停止运动。在治疗的早期即可以运动，部分受限制的运动优于不运动及和竞技性运动。在病情允许的情况下，鼓励孩子尽量独立活动。锻炼应遵从运动理疗师的建议（有时需运动理疗师进行监督）。运动理疗师会依据肌力的情况来建议做哪些安全的运动。运动量应逐渐增加以改善肌肉力量和持久力。

3.4孩子可以正常上学么？

学校对于孩子就像工作对于成人一样。孩子在学校学会如何独立和自力更生。家长和老师应灵活变通，以便孩子能尽可能正常地参加学校活动。这更有助于孩子取得学业成功，帮助他们被同龄人、成人所接受。所以孩子正常上学是很重要的。因为孩子有行走困难，疲劳、疼痛和僵硬，可能会引起一些难题。所以向老师告知孩子的需求是很重要的：如存在书写困难需要帮助，合适的书桌，适当的运动来避免肌肉僵硬，帮助孩子参与某些体育教育运动。鼓励家长参加任何时间举办的体育教育课程。

3.5饮食可以缓解病情么？

没有证据表明饮食可以影响疾病病程，但是推荐营养均衡的饮食。对于所有生长发育中的儿童，推荐其健康的，蛋白质、钙和维生素营养均衡的饮食。服用激素的孩子应避免过量进食，因为激素可导致孩子食欲增加从而很容易超重。

3.6天气会影响孩子的病程么？

目前的研究正致力于发现紫外线和皮肤炎的关系。

3.7孩子可以接种疫苗么？

接种疫苗应向医生咨询，医生会决定哪些疫苗是安全的可以接种的。许多疫苗是可以接种的：包括破伤风、脊髓灰质炎、白喉、肺炎球菌和流感病毒。这些都是灭活的复合性疫苗，对于应用免疫抑制剂的病人是安全的。但是，减毒的活疫苗（如流行性腮腺炎、麻疹、风疹、卡介苗、黄热病）通常是不应接种的，因为它可以增加应用免疫抑制剂和生物制剂患儿的感染风险性。

3.8性生活、怀孕和避孕会有哪些问题？

皮肤炎不影响性生活和怀孕。但是，用来控制疾病的许多药物对胎儿会有副作用。性生活频繁的病人应该用安全的避孕方法，应和医生商讨避孕和怀孕的问题（尤其是准备怀孕之前）。