



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

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (Juvenile dermatomyositis, JDM)

ฉบับแปลของ 2016

1. โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) คืออะไร ?

1.1 โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) คืออะไร ?

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (Juvenile dermatomyositis, JDM) เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อย มีผลกระทบต่อกล้ามเนื้อ และผิวหนัง

โดยโรคนี้จะจัดอยู่ในกลุ่มโรคของผู้ป่วยเด็กเมื่อมีอาการแสดงก่อนอายุ 16 ปี

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) เป็นกลุ่มโรคภูมิคุ้มกันทำลายตัวเอง (Autoimmune disease) โดยปกติแล้วระบบภูมิคุ้มกันจะช่วยในการป้องกันและทำลายเชื้อโรคในร่างกาย

แต่โรคในกลุ่มนี้จะมีผลผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันที่มาทำลายเนื้อเยื่อปกติ

ซึ่งผลจากการทำงานที่ผิดปกตินี้ทำให้เกิดการอักเสบ ทำให้เนื้อเยื่อต่าง ๆ ถูกทำลาย

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) เกิดการอักเสบที่หลอดเลือดขนาดเล็กในกล้ามเนื้อ

(Myositis) และผิวหนัง (Dermatitis) ซึ่งการอักเสบบริเวณดังกล่าวนี้

ทำให้เกิดอาการกล้ามเนื้ออ่อนแรง อาการปวดกล้ามเนื้อ ซึ่งโดยส่วนใหญ่แล้วมักมีอาการที่กล้ามเนื้อสะโพก

ไหล่ มักพบผื่นโดยเฉพาะบริเวณใบหน้า เปลือกตา ข้อมือ หัวเข่าและข้อศอก

โดยผื่นอาจจะมีอาการก่อนหรือหลังจากที่มีอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ

ในบางรายอาจจะพบอาการทางระบบอื่นร่วมหากมีอาการอักเสบของหลอดเลือดขนาดเล็กที่อวัยวะนั้น

โรคนี้สามารถเกิดได้ทั้งในเด็กและในผู้ใหญ่ แต่พบว่าในผู้ใหญ่ประมาณร้อยละ 30

มักจะมีความสัมพันธ์กับการเกิดมะเร็ง ซึ่งต่างกับผู้ป่วยเด็กที่โรคนี้ที่ไม่พบโรคมะเร็งร่วมด้วย

1.2 พบได้บ่อยแค่ไหน ?

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) เป็นโรคที่พบได้น้อยในเด็ก อุบัติการณ์ประมาณ 4 คนต่อประชากรเด็ก 1,000,000 คน พบในเพศหญิงได้บ่อยมากกว่าเพศชายพบได้ในทุกช่วงอายุมากที่สุดคือช่วงอายุระหว่าง 4-10 ปี และสามารถพบได้ทั่วโลก

1.3 สาเหตุเกิดจากอะไร และสามารถถ่ายทอดทางพันธุกรรมได้หรือไม่ ?

สามารถป้องกันได้อย่างไร ?

ในปัจจุบันมีการศึกษาวิจัยถึงสาเหตุของการเกิดโรค แต่ยังไม่สามารถระบุสาเหตุของโรคที่ชัดเจน โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) จัดอยู่ในกลุ่มโรคภูมิคุ้มกันทำลายตัวเอง ซึ่งสาเหตุการเกิดโรคเกิดจากหลายๆปัจจัยทั้งในเรื่องของพันธุกรรมที่ควบคุมในแต่ละตัวบุคคล และปัจจัยทางสิ่งแวดล้อมภายนอกที่เป็นตัวกระตุ้น เช่น แสงแดด หรือการติดเชื้อ โดยในปัจจุบันพบว่าไวรัสและแบคทีเรียบางชนิด สามารถกระตุ้นให้เกิดการตอบสนองที่ผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันได้ อาจจะมีบุคคลในครอบครัวมีประวัติเกี่ยวกับโรคภูมิคุ้มกันทำลายตัวเองได้ เช่น เบาหวานหรือข้ออักเสบรูมาตอยด์ แต่อย่างไรก็ตามยังไม่พบว่ามีความเสี่ยงที่จะเกิดในลูกคนถัดไป เนื่องจากปัจจุบันยังไม่ทราบสาเหตุการเกิดโรคที่ชัดเจน ดังนั้นปัจจุบันจึงยังไม่สามารถป้องกันการเกิดโรคได้

1.4 เป็นโรคที่เกิดจากการติดเชื้อหรือไม่ ?

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) ไม่โรคติดเชื้อ ดังนั้นจึงไม่ติดต่อไปยังผู้อื่น

1.5 ผู้ป่วยมักจะมีอาการอย่างไร ?

อาการของโรคนี้แตกต่างกันตามแต่ละบุคคล โดยส่วนใหญ่เด็กมักจะมีอาการดังนี้

อ่อนเพลีย

เด็กมักจะมีอาการเหนื่อยง่าย ซึ่งทำให้ไม่สามารถออกกำลังกาย ออกแรง หรือดำเนินชีวิตประจำวันได้ตามปกติ

ปวดกล้ามเนื้อ และอ่อนแรง

กล้ามเนื้อที่มักมีอาการได้แก่ กล้ามเนื้อบริเวณลำตัว ท้อง หลัง หรือต้นคอ ซึ่งผู้ป่วยมักจะมีประวัติไม่ยอมเดิน หรือเหนื่อยง่ายเมื่อเล่นกีฬา ในเด็กเล็กอาจจะพบว่ามีอารมณ์หงุดหงิด ต้องการให้มีคนดูแลหรือคอยอุ้ม เมื่อการดำเนินของโรคแย่ลงอาจจะทำให้ผู้ป่วยไม่สามารถช่วยเหลือตัวเองได้ เช่น การเดินขึ้นบันได ลุกจากเตียงช่วงเวลากลางคืน เป็นต้น การอักเสบของกล้ามเนื้อ ทำให้ความสามารถในการยึดตัวของกล้ามเนื้อลดลง ซึ่งจะส่งผลต่อการเคลื่อนไหวของแขนและขา

อาการปวดข้อ และในบางครั้งอาจจะมีข้อบวม หรือข้อฝืดติดได้

ข้ออักเสบเกิดได้ทั้งข้อขนาดเล็กและใหญ่ การอักเสบที่เกิดขึ้นทำให้ข้อบวมร่วมกับอาการปวดข้อ และการเคลื่อนไหวลำบาก การอักเสบนี้มักจะตอบสนองดีต่อการรักษาและข้อมักไม่ถูกทำลาย

ผื่นผิวหนัง

มักพบผื่นบริเวณใบหน้า อาจพบอาการบวมรอบดวงตา (periorbital edema) เปลือกตามีสีชมพู-ม่วง

(heliotrope rash) ผื่นแดงบริเวณแก้ม (malar rash) และส่วนอื่นของร่างกาย เช่น ข้อนิ้วมือ หัวเข่าและข้อศอก ซึ่งจะพบว่าผิวหนังมีการหนาตัวมากขึ้น (Gottron's papules) โดยอาการทางระบบผิวหนังมักจะเกิดขึ้นก่อนอาการปวดกล้ามเนื้อหรือกล้ามเนื้ออ่อนแรง ในผู้ป่วยบางคนอาจจะตรวจพบจุดแดงตามเล็บมือหรือเปลือกตา ซึ่งเป็นผลจากที่มีการขยายตัวของหลอดเลือดบริเวณนั้น ผู้ป่วยบางรายอาจมีผื่นตามผิวหนังเมื่อโดยกระตุ้นโดยแสงแดด ในบางรายอาจเกิดเป็นแผลได้

ตุ่มหินปูน

เป็นก้อนแข็งที่อยู่ใต้ชั้นผิวหนัง ซึ่งมีแคลเซียมเป็นส่วนประกอบ มักพบได้ระหว่างที่เป็นโรค เรียกว่า ตุ่มหินปูน (calcinosis) ในผู้ป่วยบางคนอาจจะพบได้ตั้งแต่ครั้งแรก โดยจะมีอาการปวดที่ก้อนและอาจจะมีของเหลวลักษณะสีขาวซึ่งเป็นส่วนประกอบของแคลเซียมไหลออกมาได้ด้วยได้ ตุ่มหินปูนนี้รักษาได้ยาก

อาการปวดท้องหรือจุกแน่นท้อง

ผู้ป่วยบางรายอาจมีปัญหาที่ลำไส้ อาการจุกแน่น ท้องผูก หรืออาการปวดท้องอย่างรุนแรงที่เกิดจากความผิดปกติของหลอดเลือดที่มาเลี้ยงลำไส้

ปัญหาทางระบบหายใจ

อาการทางระบบหายใจเป็นอาการที่พบได้บ่อย ซึ่งเป็นผลจากกล้ามเนื้ออ่อนแรง ผู้ป่วยอาจมีเสียงผิดปกติ ปัญหาด้านการกลืน หรือหายใจติดขัดซึ่งเป็นผลจากการอักเสบในปอด ในผู้ป่วยที่โรคมีความรุนแรงของกล้ามเนื้อต่างๆอาจทำให้มีปัญหาเรื่องการหายใจ การกลืน และการพูด ผู้ป่วยมักจะมีปัญหาในการออกเสียง ปัญหาในการรับประทานอาหารหรือการกลืน ไอคิว และหายใจติดขัด ซึ่งเป็นอาการที่สำคัญ

1.6 ผู้ป่วยทุกคนจะมีอาการเหมือนกันหรือไม่ ?

ความรุนแรงของโรคแตกต่างกันไปตามแต่ละบุคคล ในผู้ป่วยบางรายอาจพบเพียงแค่ความผิดปกติทางผิวหนังโดยที่ไม่พบการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ ในบางรายอาจตรวจพบกล้ามเนื้ออ่อนแรงเพียงเล็กน้อย หรือในบางรายอาจจะมีปัญหาได้หลายระบบ เช่น ผิวหนัง กล้ามเนื้อ ข้อ ทางเดินหายใจและระบบทางเดินอาหาร