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

幼年皮肌炎

第? 版本

2.診斷和治療

2.1兒童患者與成人患者有區別嗎?

成人皮肌炎可能是由潛在的惡性腫瘤繼發，而兒童皮肌炎則與腫瘤沒有相關性。

單純肌肉受影響（多發性肌炎），在成人中很常見，而在兒童則非常罕見。成人患者有時可以檢驗出一些特異的抗體，而在兒童中並不多見，但過去5年中，兒童中也發現了某些特異性抗體。鈣質沉著在兒童中比成人更常見。

2.2如何診斷本病? 需要哪些化驗檢查?

幼年皮肌炎的診斷需要理學檢查，結合實驗室檢查和其他檢查如核磁、肌肉切片。每個病童的臨床表現均有差異，所以醫生需依據患者的病情來選擇合適的檢查。如果有特異的肌無力症狀（累及大腿及上臂的肌肉）和特異性皮疹，則皮肌炎更容易診斷。體格檢查包括肌力檢測、皮疹和甲床血管炎。

幼年皮肌炎需要和其他自身免疫性疾病（如關節炎、系統性紅斑狼瘡或血管炎）及先天性肌肉病相鑒別。實驗室檢查有助於鑒別診斷。

血液檢查

血液化驗檢查用於發現炎性反應、免疫系統功能和繼發於發炎反應的病變，如肌肉病變。多數情況下，病變肌肉細胞的通透性增加，肌肉細胞的物質進入血液，我們可以在血液中檢測到這些物質。最重要的物質是稱做肌酶的蛋白質。血液化驗檢查常常用於評估疾病活動性及隨訪過程中的治療反應（見下文）。有5種肌肉酵素可被檢測到: CK, LDH, AST, ALT和aldoslase。多數情況下，至少1種酶水準是升高的。其他實驗室檢查也有助於診斷，包括抗核抗體(ANA)、肌炎特異性抗體(MSA)、肌炎相關性抗體(MAA)。ANA和MAA在其他自身免疫性疾病亦可陽性。

核磁共振

核磁共振技術（MRI）可以檢測到肌肉的發炎。

其他肌肉學檢查

肌肉切片（切下一小塊肌肉組織）對於明確診斷是重要的。此外，對於理解本病的機轉來說，這也是一種非常重要的方法。

肌肉功能的改變可以用特殊的電極測到，通過將針插入肌肉來進行（肌電圖，EMG）。肌電圖有助於和先天性肌肉病相鑒別。但對典型的病人來說，這種檢查並不是必需的。

[illegible]

[illegible]ECG[illegible]X[illegible]X[illegible]

2.3[illegible]

[illegible]CMAS[illegible]8
MMT8[illegible]

2.4[illegible]

[illegible]

2.5[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible](methotrexate)[illegible]

[illegible](methotrexate)

[illegible]6—8[illegible]

[illegible](methotrexate)[illegible]

[illegible]

[illegible](methotrexate)[illegible](cyclosporin)[illegible] [illegible](Mycophenolate mofetyl)
[illegible]

對於重症或對治療無效的患者可應用環磷醯胺(Cyclophosphamide)。

靜脈應用免疫球蛋白**(IVIG)**

它是由血液提取的人類的抗體，由靜脈給藥，通過影響病人的免疫系統來起作用從而緩解發炎。它作用的確切機制尚不清楚。

物理治療和運動

幼年皮肌炎最常見的現象就是肌無力和關節僵硬，造成運動能力和柔韌性減低。受影響肌肉變短可導致運動受限。這種功能障礙可以通過規律的理療得到改善。理療師要教會病人和家長一系列合適的鍛煉，包括伸展、加強肌肉強度及加強柔韌性的鍛煉，以增強肌肉的力量和耐力，改善和維持關節活動範圍。在鍛煉中，父母的參與是非常重要的，要確保孩子能夠持續進行鍛煉。

輔助療法

推薦應適量攝入鈣和維生素D。

2.6治療需要持續多長時間?

療程因人而異，藥物治療的時間取決於病人的病情輕重。大多數患者需治療至少1-2年，但是有些患者需治療很多年。治療的目的是控制疾病。如果病童在一段時間內（通常為數月）疾病不活動，則可以逐漸減藥和停藥。無活動性的皮肌炎是指沒有疾病活動的表現，血液學化驗沒有異常。評估疾病無活動性時需考慮全面。

2.7非常規的治療**/**補充治療是什麼?

如今，有許多非常規的治療，導致患者及家屬產生困惑。 多數治療被證實是無效的，且其會花費大量的治療時間和金錢，所以在治療前必須權衡利弊。如果你想採用非常規的治療，首先要和你的兒科風濕病醫生進行商討。有些治療和常規的藥物治療是互相影響的。只要你遵從醫囑，大多數醫生並不反對你應用補充治療。重要的是不能停止原有的藥物治療。當疾病仍然活動，需要服用藥物如皮質類固醇來控制疾病時，停止用藥是非常危險的。可以和你的兒科醫生來討論你藥物治療問題。

2.8檢查

規律的檢查對於監測疾病的活動情況和藥物的副作用是非常重要的。因為幼年皮肌炎可以發生多系統受影響，所以醫生要對患者進行全面仔細的查驗。有時需應用專門的檢查方法來測定肌力。血液實驗室檢查用於監測疾病活動性和藥物副作用。

2.9預後（這裡指遠期預後）

疾病的過程可以分為3個亞型

單一過程的幼年皮肌炎，是指只有一次發病，且在發病兩年之內緩解（沒有疾病活動），沒有復發。

多過程的幼年皮肌炎，其特徵為長期緩解（疾病不活動，病童一般情況好）和復發交替發生，在停藥或減藥後病情復發。

慢性活動性的幼年皮肌炎，是指儘管已給予治療，疾病仍呈進行性活動（慢性間歇性疾病過程）。這種類型容易發生併發症。與成人皮肌炎相比，兒童皮肌炎總體預後較好，而且不會進展為惡性腫瘤，但如果併發呼吸系統、心臟、神經系統或胃腸道併發症，則病情更危重。皮肌炎也可能危及生命，這取決於肌肉發炎的嚴重性、受影響的器官和是否存在鈣質沉著（皮下有鈣質結節）。長期的問題包括肌肉攣縮、肌肉容量減少和鈣質沉著。