



<https://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。