

自體免疫疾病： 皮膚炎和多發性肌炎



蔡秉翰 林口長庚紀念醫院風濕過敏免疫科醫師

皮肌炎 (Dermatomyositis) 和多發性肌炎 (Polymyositis) 是一種侵犯肌肉為主的自體免疫性疾病。多發性肌炎主要侵犯肌肉，造成肌肉無力或疼痛。而皮肌炎則除肌肉外，還侵犯到皮膚，有時會出現獨特的皮膚表徵。

目前兩者的發病原因尚不是很清楚。只知道它們是全身性結締組織疾病的一種，常造成病人四肢近端肌肉無力或疼痛，甚至造成某些病人肢體癱瘓，行動困難。

主要症狀分析

根據估計，此病年發生率約為人口的百萬分之五，因此台灣每年大約會出現一百多位新病人。這個疾病不論是小孩或成人，也不論是男性或女性皆可能罹患，而男女的比率約為1比2。至於罹患成人型的皮肌炎者或多發性肌炎者，其合併發生惡性腫瘤的機會比一般人高出許多，尤其是以合併鼻咽癌為最多。故年紀大的病人應定期做各項防癌篩檢，以便早期預防和治療。

有人把肌肉發炎性疾病分成為五大類，其致病機轉及預後稍有不同，但治療上則大同小異。包括：多發性肌炎、皮肌炎、肌炎與惡性腫

瘤、兒童型皮肌炎或多發性肌炎與肌炎合併其它結締組織病。

皮肌炎除上述肌肉疼痛或無力症外，尚會侵犯到皮膚，其典型症狀為：Heliotrope sign (出現於眼眶周圍，特別是上眼皮之淡紫紅色變化)、Gottron sign (這是一種紅或紫紅色的皮膚丘疹，通常出現在手指關節背面)，有些皮疹會出現在手肘、膝部之伸展側或踝部之內側面皮膚、Periungual erythema (偶而在指甲周圍會有紅斑及微血管擴張或出血的現象)、Poikiloderma (皮膚異色症)、Shawl sign (有些病人在臉、頸、前胸及後頸背部出現皮屑脫落狀紅斑)，以上皮膚症狀並非每位病人都會出現。若有皮膚疹合併肌肉無力或疼痛者，除在皮膚科就診之外，也應到風濕過敏免疫科就診，以尋求更完整之全方位治療。

要做哪些檢查？

皮肌炎和多發性肌炎病人的血中肌肉酵素如CPK (肌磷酸激酶)、LDH、GOT 會上昇。另外肌電圖檢查亦可發現肌肉病變之變化。在顯微鏡下觀察肌肉切片，可以看到有發炎細胞浸潤及肌肉細胞壞死、萎縮之變化。有些病人檢查抗細胞核抗體

(ANA) 時會出現陽性反應。

醫師在治療前會做上述檢查來確定診斷及做為治療的參考。在治療中也會抽血檢查，做為反應是否良好的指標。通常肌肉酵素會在 3 到 4 個月內回復正常，肌肉力量也逐漸改善。但有少數病人的肌肉力量進步緩慢，必要時醫師會再度進行肌肉切片檢查，以評估肌肉內部發炎之狀況，給予適當的治療。

皮肌炎的診斷標準包括：

- (1) 四肢近心端肌肉群對稱性肌肉無力
- (2) 血清中肌肉酵素如 CPK、LDH、GOT 上升
- (3) 肌電圖異常
- (4) 肌肉切片有發炎性病變
- (5) 典型的皮膚症狀

若符合前四項中的三或四項加上典型的皮膚症狀，即可診斷為皮肌炎；而多發性肌炎則無皮膚症狀。另外有相當少數病人只有皮膚表徵，而無肌肉侵犯現象，其治療之預後較佳。另外，年紀大之病人務必要定期檢查是否有腫瘤發生。有一部份病人腫瘤是與肌炎同時發生，甚至有些病人是先出現腫瘤再診斷出有肌炎或皮肌炎。總而言之，如果出現有不明原因的肌肉無力或疼痛、吞嚥困難、體重減輕、不明原因持續發燒、不明原因的皮膚疹，則應該考慮肌肉發炎的可能性。

癌症篩檢不可少

皮肌炎和多發性肌炎的治療包

括：適度休息、口服類固醇、注射免疫球蛋白(IVIG)、免疫抑制劑、皮膚病變可用局部類固醇藥膏或使用抗瘧疾藥物(Hydroxychloroquine)治療。病患可依據自身的狀況來與醫師討論治療方式。

此外，對每一位新診斷之病人，應做全面性的癌症篩檢。並定期做防癌檢查，尤其是針對鼻咽部腫瘤至少每年檢查。由於醫學之進步，肌炎病人存活率已有明顯升高。目前十年存活率約 80-90% 左右。但若合併有吞嚥或呼吸困難及惡性腫瘤者，則需要能早期接受診斷及治療，才會有較佳的療效。

治療藥物為類固醇

皮肌炎和多發性肌炎的患者平日可以做溫和肌肉按摩及運動預防肌肉攣縮，尤其是在發育中的兒童病人，肌肉按摩更是重要，而在肌肉疼痛或無力之急性期時，不宜做劇烈之運動，而且要避免過度油膩的食物，以免膽固醇升高及脂肪過度堆積，影響肌肉的力量。

類固醇是治療的最主要藥物，須依照醫師指示服用，不必過度擔心副作用。副作用不一定會發生，但務必觀察病人身體變化狀況，並向醫師說明，則醫師會視病情狀況調整用藥，將副作用減到最低或無。通常在停用類固醇後，這些副作用大部分會慢慢消失。

(文章轉載自中華民國風濕病醫學會網站)