



香港風濕病基金會  
Hong Kong Arthritis &  
Rheumatism Foundation Ltd.

風濕病科系列

多發性  
肌炎  
及  
皮肌炎





# 多發性肌炎和皮肌炎

多發性肌炎 (Polymyositis) 和皮肌炎 (Dermatomyositis) 是一種以攻擊肌肉和皮膚為主的自體免疫系統疾病。病情嚴重者，身體其他器官如心臟、肺部或食道等也可能受到影響，繼而出現不同的併發症。

## 什麼是自體免疫系統疾病呢？

自體免疫系統疾病是指人體中的免疫系統，錯誤地攻擊自己身體的正常細胞而所造成的疾病。在正常的情況下，人體免疫系統的主要任務為攻擊外來物如細菌或病毒等致病元；但是在病者當中，他們的免疫系統反過來要攻擊自己的正常細胞，造成細胞死亡及組織發炎，這就是所謂的自體免疫系統疾病。

多發性肌炎主要是攻擊肌肉，造成肌肉無力或疼痛；而皮肌炎除了攻擊肌肉以外，還會攻擊皮膚，使患者出現獨特的皮膚病徵。

目前兩種病症的成因尚未被完全理解，科學家仍然在努力研究它們的確切病因。

這兩種病症均屬罕見，大概每年每一百萬人當中，有五至十個病發個案，其中以十至十五歲的兒童及四十至六十歲的成人的病發率較高；當中以女性較男性為多——男女的案發比率約為一比二。至於成人罹患者，同時患有癌症的機會會比一般人高，常見與此這兩種病症相連的癌症包括肺癌、鼻咽癌(尤其在亞洲)、子宮頸癌、卵巢癌、乳癌、大腸癌、皮膚癌及淋巴癌等。

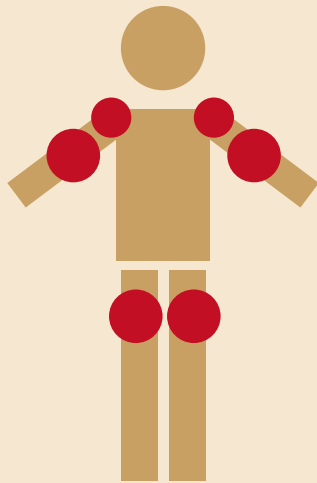
# 病徵

## 1. 肌肉症狀

多發性肌炎和皮肌炎的患者均會出現肌肉無力的現象，任何部位的肌肉均可受影響，其中以四肢近端肌肉受影響最為常見。所謂近端肌肉，是指四肢與身體軀幹直接相連的肌肉群，包括肩膀、上臂和大腿肌肉。其次頸部肌肉、脊柱旁肌肉、咽喉肌肉和負責呼吸的胸壁肌肉及橫膈肌肉等受影響也屬常見。

一般而言，肌肉發炎的病徵在病發初期並不明顯。起初患者只會感到肌肉乏力或容易疲累，然後病情可於數周或數月內發展至高峰，屆時患者四肢的近端肌肉，便會出現對稱性的肌肉無力或疼痛現象，造成行動困難。

當上肢近端肌肉受影響時，患者會感到抬臂困難，不能舉物，甚至演變成不能梳頭或穿衣等；而當下肢近端肌肉受影響時，患者上、下樓梯會感到困難，從坐椅上或蹲下後難以站立起來，繼而出現步履不穩、容易跌倒，無人幫助便很難自己爬起來。若肌肉發炎累及頸部肌肉時，患者的頸部便會變得無力，早上起床時不能將頭從枕頭上抬起。若累及咽喉肌肉時，患者會出現吞嚥困難，言語不清。當胸壁肌肉和橫膈肌肉也受到影響時，患者更會出現氣促及呼吸不暢順。



## 2. 皮膚症狀

皮肌炎患者除出現上述的肌肉症狀外，還會出現皮膚病徵。皮膚與肌肉的病變程度可以是不一致，比如皮膚的發炎程度較肌肉嚴重，反之亦然。此外皮膚和肌肉發炎的病發時間也可以不相同，兩者可以是同時發生，或是先後發生。皮肌炎的皮疹可呈多樣性，常見受影響的部位包括額頭、臉頰、頸部、背部 [見圖一]、肩膀及前胸[見圖二]。典型症狀包括向陽性皮疹(一種淡紫紅色，主要出現在眼皮、前額或臉頰的皮疹)、Gottron丘疹(一種紫紅色，主要出現在手指關節[見圖三]、手腕關節[見圖四]、肘關節背面[見圖五]，或膝關節伸面[見圖六]的皮膚丘疹)及在指甲周圍出現紅斑及毛細血管擴張或出血的現象[見圖七]。



圖一



圖二



圖三



圖四



圖五



圖六



圖七

### 3. 肺部症狀

多發性肌炎和皮肌炎患者的肺部，均有可能發生間質性纖維化的病變。間質性肺病患者的臨床病徵可以是多種多樣。急性間質性肺病患者會有發熱、乾咳或呼吸困難，個別病者的肌肉可以是沒有受影響。若肺部的病情發展迅速，病者的情況可以在短時間內急轉直下，甚至出現呼吸衰竭並有生命危險。慢性間質性肺病患者的發病過程較緩慢和隱匿，早期的症狀並不明顯，他們可以有乾咳、氣促或肺部同時受感染。

### 4. 心臟病變

若患者的心臟肌肉受攻擊，便會出現心肌炎，同時也可出現心律不齊、心臟衰竭、心臟傳導障礙、心室肥厚或心包膜炎等併發症。

### 5. 關節炎

多發性肌炎和皮肌炎患者常出現多個關節疼痛和腫脹。

## 確診方法



多發性肌炎和皮肌炎的診斷標準包括：

- (1) 四肢近端肌肉群對稱性肌肉無力
- (2) 血清中肌肉酵素如肌酸激酶 (creatine kinase) 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

多發性肌炎患者並沒有皮膚症狀，若病者的情況符合前四項的診斷標準，便可被診斷為**多發性肌炎**；若符合五項的診斷標準，則可被診斷為**皮肌炎**。

### 1. 血液檢查

#### 肌肉酵素

當肌肉發炎活躍的時候，患者血清中的肌肉酵素如肌酸激酶便會明顯升高，待病情有所改善以後，肌酸激酶的水平也會隨之而降。在治療過程中，這個指標須被重覆檢測，以協助判斷肌肉發炎的進展和接受治療後的反應。此指標可以被用作診斷及監察病情的活躍性，並有助計劃日後的治療方向。

#### 自身免疫抗體

在具有抗組氨酸抗體(anti-Jo-1)的患者中，他們的肺部會較常出現間質性纖維化的病變。若患者具有抗黑素瘤分化相關基因(anti-melanoma differentiation-associated gene 5, anti-MDA-5) 抗體，他們出現急性間質性肺部病變的可能性也會較高。若患者具有抗信號識別顆粒抗體(anti-signal recognition particle, anti-SRP)，他們的病情一般會發展得較迅速和嚴重，並且較易伴有嚴重的心臟併發症。

## 2. 肌電圖檢查

肌電圖檢查就是利用針極插入身體不同部位的肌肉，以記錄肌肉在靜止狀態、輕度收縮及強力收縮下的電位變化，最後再綜合不同部位的檢查結果，來判定肌肉病變的種類、部位、範圍和嚴重程度。

## 3. 肌肉切片檢查

肌肉切片檢查是一項介入性檢查，檢查會在局部麻醉下進行。肌肉切片位置的選擇是以臨床上肌肉無力之分佈位置為考量標準，通常在上臂或大腿外側。當肌肉樣本經過特別處理以後，醫生便可用電子顯微鏡對受影響的肌肉組織作出鑑別及診斷。

此外，每位被新診斷為多發性肌炎或皮肌炎之成年病人，均應接受全面性的癌症篩檢，並定期做防癌檢查。

## 治療方法

多發性肌炎和皮肌炎的治療目標，是以控制皮膚和肌肉的發炎，以及預防肌肉和關節的功能喪失為主。一般的治療原則包括：

1. 使用類固醇及免疫抑制劑，來控制皮膚及肌肉的發炎情況。
2. 復健運動以防止肌肉萎縮及關節攣縮等併發症。
3. 全面性的癌症篩檢，以排除同時患上癌症的可能。

當患者被確診患上病症以後，醫生大多數會先處方能調節免疫系統的類固醇，然後再視乎病情，處方合適的免疫抑制劑藥物。患者在服藥以後，病情通常會得到明顯改善，但由於肌肉經發炎受損後，難以在短時間內恢復力量，故患者必須保持耐性，接受一連串的復健運動，以達到理想的康復進展。

# 藥物



常用於治療多發性肌炎與皮膚炎的藥物包括：

## 1. 類固醇

一般在治療初期，醫生會處方較大劑量的口服類固醇或以靜脈滴注，以迅速地控制肌肉發炎。待病情好轉及穩定以後，醫生會調整劑量，從而逐漸減少藥份。患者通常需要持續服用類固醇一至兩年，甚至更長的時間以控制病情。

## 2. 免疫抑制劑

免疫抑制劑如硫唑嘌呤(azathioprine)、甲氨喋呤(methotrexate)及環孢素(cyclosporine)等，它們能鞏固藥物的初步療效，從而減低對類固醇的倚賴。

## 3. 銜氯喹

銜氯喹(hydroxychloroquine)，又名抗虐疾藥，此藥用以治療皮膚發炎。

## 4. 靜脈注射免疫球蛋白

靜脈注射免疫球蛋白(Intravenous Immunoglobulin, IVIG)，此藥多用於治療較頑固的病情。

## 5. 類固醇藥膏

不同成份和效力的類固醇藥膏可用以針對治療不同部位和活躍程度的皮疹。



## 病症管理

多發性肌炎與皮膚炎患者應注意以下事項：

1. 多發性肌炎及皮膚炎是慢性疾病，病情須要受長期監控。病人要學習調節生活，包括保持均衡的營養攝取、規律的作息以及積極正面的生活態度。
2. 患者要遵照風濕病科醫生及護士的指示，按時服藥、定時覆診及接受檢查。病人千萬不可自行停藥或增減藥量，以免造成病情復發或不穩定。
3. 復健運動對維持及提升患者的肌肉及關節的活動能力有着莫大裨益，病人必須持之以恆。當病情活躍及反覆時，患者應盡量休息，並可在物理治療師的指導下進行適當的伸展運動，以防止肌肉攣縮。此時的活動量不宜過大，以免加重症狀。當病情受緩解後，患者便可進行適量運動，並根據身體的康復進展而逐步增加活動量。
4. 如患者的咽喉肌肉受影響而出現吞嚥困難的情況，進食時便要份外小心，比如在用餐時應保持坐立的姿勢，不要仰臥，並且要細嚼慢嚥。



5. 如患者的皮疹於太陽曝曬後會加劇，便應盡量避免日曬。在戶外活動時，可戴帽及傘子，並在外出前半小時塗搽防曬用品。



6. 患者於服用類固醇期間要注重攝取足夠的鈣質和維他命D，以減低骨質流失，預防骨質疏鬆。
7. 由於患者多需要服用免疫抑制劑藥物，平日應多注意個人衛生，避免接觸任何感染的源頭，並每年接種季節性流感疫苗，積極預防並治療感染。



# 社區資源

除了醫護人員外，社區上有很多不同的機構及組織，提供服務及援助予風濕病患者，以下是這些機構的聯絡方法：

## a) 香港風濕病基金會 賽馬會病人資源及訓練中心

「風知己」電話支援熱線：234 62 999

地址：九龍深水埗南山邨南偉樓地下103-106室

網頁：<http://www.hkarf.org/>

電郵：[mail@hkarf.org](mailto:mail@hkarf.org)

## c) 風濕科病人自助組織

毅希會

(類風濕性關節炎病患者自助組織)

電話：2713 6444

網頁：<http://www.hkraasso.org/>

樂晞會

(系統性紅斑狼瘡症患者自助組織)

電話：8103 7018

網頁：<http://www.hklupus.org/hk/>

香港強脊會

(強直性脊椎炎病患者自助組織)

電話：2794 4803

網頁：<http://www.hkasa.hk/>

B27協進會

(強直性脊椎炎病患者自助組織)

電話：3188 9847

網頁：<http://www.b27association.org/>

銀肩護關會

(銀屑病關節炎病患者自助組織)

電話：2253 0006

網頁：<http://hkpsaa.org>

少青風協會

(兒童風濕病患者及家屬互助組織)

電話：2346 3223

網頁：<http://www.hkpra.org/>

皮膚炎多肌炎互助小組

電話：2794 3010



## b) 香港復康會社區復康網絡

康山中心 電話：2549 7744

李鄭屋中心 電話：2361 2838

大興中心 電話：2775 4414

太平中心 電話：2639 9969

威爾斯中心 電話：2636 0666

橫頭磡中心 電話：2794 3010

網址：<http://www.rehabsociety.org.hk/crn.html>



香港風濕病基金會  
Hong Kong Arthritis &  
Rheumatism Foundation Ltd.

小冊子 風濕病科系列—多發性肌炎及皮肌炎  
編著 香港風濕病基金會有限公司  
作者 風濕病科專科醫生 王靜嫻醫生  
風濕病科專科護士 郭雪琪護士  
封面設計 吳文宓小姐  
校對 風濕病科專科醫生 吳錦鴻醫生  
風濕病科專科醫生 嚴卓雲醫生  
出版 香港風濕病基金會有限公司  
九龍深水埗南山邨南偉樓地下103-106室  
電話：2346 6336 傳真：2346 6136  
出版日期 2017年2月/初版

(版權所有，翻印必究)



鳴謝 (排名按英文公司名稱序)

abbvie



NOVARTIS

