

การศึกษานี้เป็นการศึกษาย้อนหลังโดยการรวบรวมข้อมูลของผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยเป็น juvenile dermatomyositis (JDM) ที่ได้รับการตรวจรักษาในภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่ พ.ศ.2537 ถึง พ.ศ. 2550

จากการศึกษาพบผู้ป่วยทั้งหมดจำนวน 16 คน เป็นผู้ป่วยชาย : ผู้ป่วยหญิง เท่ากับ 1:3 อายุเฉลี่ยที่ได้รับการวินิจฉัยคือ 7.0 ปี (2-13 ปี) และระยะเวลาที่เริ่มมีอาการจนกระทั่งวินิจฉัยได้อยู่ในช่วงตั้งแต่ 1 สัปดาห์จนถึง 7 ปี โดยแบ่งเป็น definite diagnosis จำนวน 6 ราย (40%) และ probable diagnosis จำนวน 9 ราย (60%) โดยมีผู้ป่วย 1 ราย ได้รับการวินิจฉัยจากโรงพยาบาลอื่นโดยที่ไม่ทราบรายละเอียด ผู้ป่วยส่วนใหญ่จะมาพบแพทย์ด้วยอาการกล้ามเนื้ออ่อนแอหรืออ่อนแรงร้อยละ 86.7 อาการผื่นและปวดกล้ามเนื้ออย่างละ 1 ราย (6.7%) โดยผู้ป่วยที่มาด้วยอาการกล้ามเนื้ออ่อนแอพบว่ามีผื่นร่วมด้วย 10 ราย (66.7%) ลักษณะผื่นที่พบคือ ผื่นแดง (skin erythema), heliotrope, Gottron's sign, Gottron's papule, malar rash, peri-ungual telangiectasia, vasculitic lesion, poikilodermatous skin change, livedo reticularis, palmar erythema, scalp dermatitis และ calcinosis cutis ร้อยละ 100, 83.3, 72.7, 70, 50, 50, 50, 42.9, 40, 25, 25 และ 13.3 ตามลำดับ อาการกล้ามเนื้ออ่อนแอที่พบบ่อยมาพบแพทย์นั้น เป็นกล้ามเนื้อส่วนต้น (proximal muscle) อ่อนแอกว่ากล้ามเนื้อส่วนปลาย (distal muscle) ร้อยละ 72.7 กล้ามเนื้อส่วนต้นอ่อนแอเท่ากับกล้ามเนื้อส่วนปลาย ร้อยละ 27.3 ผู้ป่วยมีอาการกล้ามเนื้อหัวใจอ่อนแอ ร้อยละ 9.1 ไม่พบผู้ป่วยที่มีอาการเสียงแหบ, น้ำลายไหล, กลืนลำบาก ก่อนมาพบแพทย์ ผู้ป่วยอาจมีอาการอื่น ๆ นำมาก่อนด้วย เช่น อ่อนเพลีย, เบื่ออาหาร, น้ำหนักลด, ไข้, ท้องเสีย และ ผม่วิ่ง ร้อยละ 100, 75, 57.1, 30.8, 25 และ 14.3 ตามลำดับ

การตรวจทางห้องปฏิบัติการที่ช่วยวินิจฉัยโรคนี้คือ การตรวจ muscle enzyme โดยพบว่า lactate dehydrogenase (LDH) เป็น muscle enzyme ที่ไวที่สุด ผู้ป่วยทุกรายที่ได้รับการวินิจฉัยจะมีค่าของ LDH สูงทุกรายและนอกจากนี้ยังใช้เป็นตัวติดตามผลการรักษาได้ดีเนื่องจากพบว่าเมื่ออาการดีขึ้นค่าจะลดลงอย่างรวดเร็ว ส่วน muscle enzyme อื่นๆ เช่น alanine aminotransferase (ALT), aspartate aminotransferase (AST), creatinine kinase (CK) พบว่าค่าจะสูงขึ้นประมาณ 40-60% และหลังการรักษาจะกลับมามีค่าอยู่ในเกณฑ์ปกติภายใน 1-3 เดือน

ในด้านการรักษาผื่น มีการใช้ยาเฉพาะที่ คือ ยาทาสเตียรอยด์, topical calcineurin inhibitor, ครีมกันแดด และยากดภูมิ antimalarial drug (37.5%) การรักษากล้ามเนื้ออักเสบใช้ systemic steroid คือ oral prednisolone เป็นยาหลัก (86.7%) ยาอื่นที่ใช้ได้แก่ immunosuppressive drug เช่น methotrexate (37.5%) และ IVIG (6.3%)

ผลการติดตามผู้ป่วย โรคดีขึ้น ร้อยละ 38.5 โรคเป็นๆหายๆ ร้อยละ 23.1 โรคหายสนิท ร้อยละ 15.4 โรคแย่ลง ร้อยละ 15.4 และ โรคเป็นเท่าเดิม ร้อยละ 7.7 ไม่พบโรคอื่นๆ ที่เกิดร่วมระหว่างทำการศึกษา ร้อยละ 50 ของผู้ป่วยที่ใช้ยาสเตียรอยด์ มีภาวะแทรกซ้อนจากการใช้ยา โดยร้อยละ 28.6 มี cushing appearance ร้อยละ 28.6 มีภาวะ hirsutism ร้อยละ 21.4 มีภาวะสิวจากยาสเตียรอยด์ ร้อยละ 7.1 มีภาวะต่อกระจก และผู้ป่วย ร้อยละ 7.1 มีปัญหากล้ามเนื้อลีบ

มีผู้ป่วยเสียชีวิต 2 ราย (15.4%) จากระบบการหายใจล้มเหลวแล้วมีปัญหาติดเชื้อในปอดและกระแสเลือดตามมา

Juvenile dermatomyositis: Retrospective study in Siriraj Hospital 1994-2007

Chaiwat Thanoo-phunchai

This study is a retrospective study gathering the data from the patients diagnosed as juvenile dermatomyositis (JDM) at the Department of Pediatrics, Siriraj Hospital, Mahidol University since 1994 until 2007. Sixteen patients with male to female ratio of 1:3 were included in this study. The number of patients diagnosed as definite diagnosis is 6 (40 %), probable diagnosis is 9 (60 %) and 1 patient was diagnosed from other hospital without any detail. The age of patients is between 2-13 years old with the average age of 7. The time from the onset of the symptom to the diagnosed as JDM is from 1-7 years.

The clinical presenting symptoms from this study were muscle weakness (86.7%), skin rash (6.7%) and myalgia (6.7%). The skin rash in the group of presenting symptom of myalgia was found in 10 patients (66.7%). The character of skin rash are skin erythema (100 %), heliotrope (83.3%), Gottron's sign (72.7%), Gottron's papule (70.0%), malar rash (50%), peri-ungual telangiectasia (50%), vasculitic lesion (50%), poikilodermatous skin change (42.9%), livedo reticularis (25%), palmar erythema (25%), scalp dermatitis (25%) and calcinosis cutis (13.3%). The proximal muscle group was weaker than the distal group in 72.7%. The equally weak of both proximal and distal muscle was found 27.3%. There is 9.1% of patients with respiratory muscle weakness. No patients had hoarseness of voice, drooling and dysphagia. Other associated symptoms were fatigue 100%, anorexia 75%, weight loss 57.1%, fever 30.8%, diarrhea 25% and alopecia 14.3 %

The helpful laboratory investigation is muscle enzyme. The lactate dehydrogenase (LDH) is the most sensitive one. It was high in all patients (100%). Other muscle enzymes such as alanine aminotransferase (ALT), aspartate aminotransferase (AST), creatinine kinase (CK) were rising in 40-60% of cases and all of them declined to the normal level within 1-3 months after treatment.

The treatment of the rash was topical corticosteroids, topical calcineurin inhibitor, sun blocking agents and antimalarial drug (37.5%). For myositis, systemic drugs are prescribed such as oral prednisolone which was found to be the main systemic drug (86.7 %). Other treatments were immunosuppressive drugs including methotrexate (37.5%) and IVIG (6.3%).

The follow up divided into the group of no improvement, relapsed disease, worsening of disease, improvement, relapsed disease, worsening of disease, cure and no improvement in 38.5%, 23.1%, 15.4%, 15.4% and 7.7% respectively.

There was no other associated disease found. Complications from steroid were found in 50% such as cushing appearance 28.6%, hirsutism 28.6%, steroid acne 21.4%, cataract 7.1% and muscle atrophy 7.1%. Two patients were dead (15.4%). Both of them had respiratory failure and died from its complications (pneumonia and sepsis).