

幼兒型

風濕性關節炎

醫四賈永芳

前言

幼兒型風濕性關節炎是一種原因未明的全身性風濕性疾病，在美國有將近二十五萬的孩童罹患此疾，且女孩為男孩的兩倍之多，JRA 通常在十六歲以前發生，一至三歲以及八至十二歲為發作的兩個顛峯期，JAR 變化多端，因此初診診斷率才 50%。

〔發病型態〕

早期診斷依據其三種特殊的發病型態，即：全身性、多關節、少關節、每一型式均有其特殊變化，可為鑑別診斷之資。

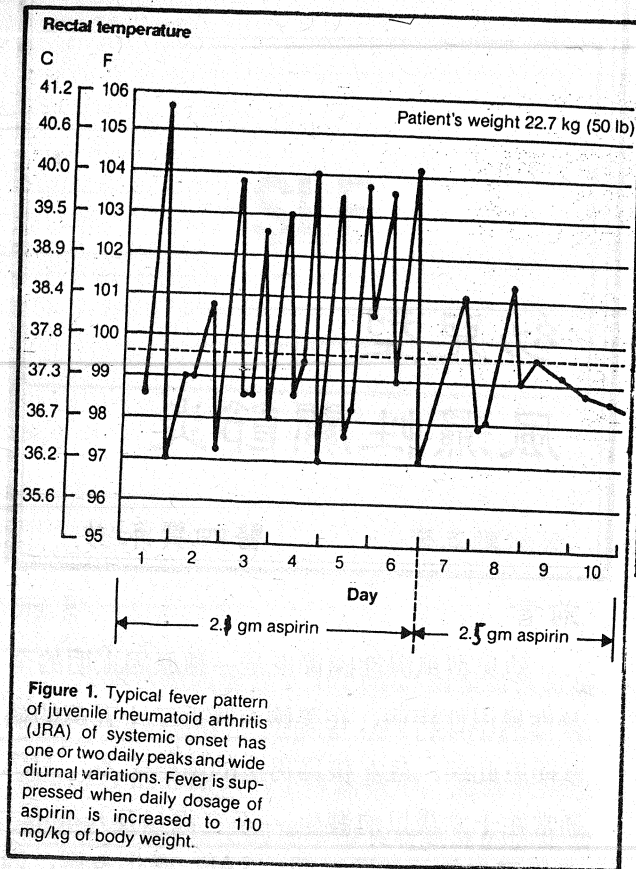
全身性發病——約佔 20%，典型症狀為多數關節腫脹及全身性症兆，如果只是關節疼痛，就得借助醫生對全身症兆的警覺，尤其是尖形熱和類風濕性紅疹。

尖形熱通常一日發作一或二次，最高體溫可達 39°C (102F) 以上，甚至到 40.5°C (105F) 或更高，而且一日內體溫差異可達 5°C 之多。

同時 90% 病人可發生類風濕性紅疹，時間多半在午後至黃昏，且常與尖形熱的最高溫配合，疹子有時會持續，但泰半迅速消退，主要出現在軀幹和四肢，5% 患者有搔癢感，有時甚至很癢。

常出現全身性淋巴病變，尤其是肱骨內緣，頸部和腋下淋巴結等部位。此外亦可能有肝

(表一)



脾腫大。

最嚴重者為心肌炎，致命的心臟衰竭可能很快的因此發生，若有不正常的呼吸，心跳加速，肺炎或有症狀的心包膜炎，此時就要懷疑心肌炎，而心包膜炎雖較心肌炎更常發生，但大多沒有症狀，直到例行心電圖或超音波檢查才發現。

多關節發病——約佔 30—40%。

特徵為四處以上的關節炎，全身性症狀較第一型少見，發燒也較輕微，典型可見全身性、對稱性包括手脚等小關節病變，若為移行性，非對稱性或僅波及膝、腕、踝大關節者，則不易與其它風濕性疾病鑑別。

少關節發病——約佔 50%。

常見四或四處以下關節炎，通常病情隱伏，有腫脹及僵直感但不太痛，多由膝部開始，全身性症狀輕微或少見。

在所有 JRA 病人中 5—10% 有慢性 iridocyclitis，而在少關節發作者則升高至

20—40%，這一點相當值得注意，slit-lamp 是早期檢查唯一有效方法，病情可能潛伏進行，直到視力受損，起初會造成 synechia 或青光眼，晚期則導致 band keratopathy 和白內障。

(表二)

Feature	Systemic (10% to 20%)	Polyarticular (30% to 40%)	Pauciarticular (40% to 50%)
Fever	High	Low-grade	Usually none; occasionally low-grade
Systemic signs	Prominent	Frequent	Infrequent*
Articular findings	Variable; often only arthralgia	Prominent; more than four joints	One to four joints; often painless

Except for chronic iridocyclitis, which occurs in 20% to 40% of pauciarticular-onset JRA.

〔實驗室及 X—光檢查〕

依發病型式不同而異，常見 ESR 增高，白血球上昇及輕度貧血，然而少關節病變者除外，白血球方面：全身性發病者強烈上昇，可達 2 至 3 萬或更高，多關節發作者中度上昇，一般小於兩萬，而在小關節發作者通常正常，但可能有反應性血小板升高。

全部病人有 10—20%，latex fixation test 呈陽性，其中大多數為多關節發作者。Antinuclear antibody (ANA) 常在小關節發病發現，尤其有慢性 iridocyclitis 者若出現 HLA-B27 抗原，特別是在十幾歲男孩，則可能有 Juvenile ankylosing spondylitis。

早期 X 光上無特殊性變化，僅見近關節處脫鈣，X 光密度增加（因軟組織腫脹，滲出液，骨膜增生）。晚期有潰爛，若很早即出現，則懷疑白血病或其他。

〔治療〕

從發病開始，醫生、護士、病人及家屬就需長期密切合作，以給予病人廣泛而有效的療護，且除藥物外必需加上支持性療法，才能抑制此病。

藥物上分兩大類：即作用和緩作用。即作用藥物在幾天內便可消炎，包括 nonsteroi

已達 130mg/Kg/day 因為如此高量，大大加速了 Salicylates 中毒。

若病童體重超過 25 公斤則 Aspirin 用量就得謹慎，不可太大，要多方面考慮，諸如：效能、耐性、血清、中濃度等須維持在 20—30 mg/de。

七歲以下小孩無法主訴耳鳴，因此慢性 Salicylates 中毒易被忽視。

慢性 Salicylates 中毒的最早症狀為倦怠，突發性呼吸加快加深，必需停藥 24 小時後再由較少量開始。

Aspirin 須餐後或與食物一起服用，以免反胃，若消化不良則嘗試胃腸製劑。

長期服用 Salicylates 可引起輕微肝功能障礙，特別是轉化酶的升高，一般肝中毒時並無症狀，並且在藥量減低或停藥時即可恢復，因此常常需要注意血中轉化酶的濃度值。

Toimetin 是另一適用於 JRA 的非固醇類藥，理想劑量為每日 20—30mg/Kg 分 3 到 4 次服用。

Cortico steroid 因嚴重副作用，不宜長期使用，但當 Aspirin 無法控制的高燒，或心肌炎，血管炎以及久病的 Iridocyclitis 時可加入 Prednisone 或類似藥，每日 0.5 到 1.0 mg/Kg 分三、四次，如果非常期使用 Steroid 不可，則將劑量減至最低，且 Steroid 絕不可驟然停藥，需慢慢以 Aspirin 等代替。

緩作用藥物——此類藥物用於即作用藥無效之進行性關節炎，佔約全部病人 15%。

肌肉注射金製劑在美國使用最廣泛為 Gold sodium thiomalate (Myochrysin) 和 Aurothioglucose (solganal)，金製劑最初作試驗性治療，每週 0.25mg/Kg，後加至 0.75mg/Kg，三週後若無中毒現象，則每週 1mg/Kg，六個月後，如無明顯療效則停藥，反之，將量降至每週 1mg/Kg 共四次以後，再每三週 1mg/Kg 共四次，如果病況確

(表三)

Abnormality	Systemic	Polyarticular	Pauciarticular
Elevated ESR	Frequent, often marked	Frequent	Infrequent
Leukocytosis	Frequent, levels often striking	Frequent	Infrequent
Thrombocytosis*	Frequent	Frequent	Frequent
Low-grade anemia	Frequent	Frequent	Infrequent
Positive latex fixation test†	Rare	Infrequent	Rare
Positive ANA	Rare	Infrequent	Frequent

*Platelet count of 400,000/cu mm or greater.
†Titer of 1:160 or greater.

ds 如 Aspirin 和其他 Salicylates) 及 Cortico steroids。緩作用藥物則需數週至數月才可發揮效果，因此常與即作用藥配合使用。包括：肌肉注射合製劑、抗瘡藥及 penicillamine。因為以上藥物有嚴重不良作用，若以一般治療無效，則考慮使用免疫抑制劑，如 Cyclophosphamide (Cytosan), azathioprine (Imuran)。

快作用藥物——Aspirin 用於各型活動性疾病，四日的療程，共服用 80—130mg/Kg 對大多數病童有效。

一般每天需藥量不超過 80mg/Kg，除非高燒，此時漸增藥量，開始 80mg/Kg，以後每二到三天增加 10mg/Kg，直到體溫改善或劑量

〔表四〕

Drug therapy for JRA

Drug	Dosage
Immediate-acting	
Aspirin, other salicylates	80-130 mg/kg/day
Tolmetin sodium	20-30 mg/kg/day
Prednisone (or equivalent)	0.5-1.0 mg/kg/day
Slow-acting	
Intramuscular gold	1 mg/kg/wk
Hydroxychloroquine sulfate	5-7 mg/kg/day
Chloroquine	4 mg/kg/day
Penicillamine	Build up slowly to 10 mg/kg/day

實改善，則每個月再注射一次。

金製劑致命的不良作用，在於對腎及造血機能的毒性，因此，每次使用前，須做血球記數，尿析及注意是否有任何中毒跡象，如果，WBC 降至五千，或中性球減少50%，或致床上有中毒現象（如紅疹及口腔粘膜炎（至少得暫時停藥，在某些病人，一旦中毒消失，仍可恢復治療。

若白血球、中性球或血小板嚴重下降，蛋白尿，或有剝落性皮膚炎，就不可再做進一步金治療。

使用抗瘡藥，一般在六至八週頂多六至八個月後便可見效每日劑量以 Chroxy chloroquine 不可，超過 5-6 mg/Kg，Chloroquine 亦不可多於 4mg/Kg，同時每六個月檢查一次是否視網膜中毒？這是長期服用抗瘡藥物的副作用之一，雖不常見但最嚴重。

Penicillamine 使用時每 12 週增加一次共增加三次，每天最多 10mg/Kg，總量不可超過 750mg/day。

〔支持性治療法〕

預防和矯正畸形最基本方法就是休息，固定、運動，但是避免完全臥床，以免肌肉萎縮。

Iridocyclitis screening—

Iridocyclitis 的診斷和治療須由眼科醫師擔任，一般儀器不能檢出，只在 slit-lamp 下方可見前房發炎、蛋白質滲出液，等早期徵兆。

少關節發作者罹患 Iridocyclitis 比率最高，因此每三個月做一次檢查，其他則半年一次。

〔手術〕 一般並不需。手術大多在成年後才做，若下顎骨發育不良，有復合不正等情形者，則需進行矯正手術。

