



www.pediatric-rheumatology.printo.it

JUVENILE DERMATOMYOSITIS - דרמטומיוזיטיס של הילדות-

מהי המחלה?

דרמטומיוזיטיס של הילדות שייכת לקבוצת המחלות האוטואימוניות (מחלות החיסון העצמי). במחלות אלה ישנה פעילות לא תואמת של מערכת החיסון. פעילות זו גורמת להיווצרות תגובה דלקתית ברקמות הגוף השונות, בהיעדר גורם מזהם. בדרמטומיוזיטיס הפעילות הדלקתית מתמקדת בכלי דם קטנים הנמצאים בשרירים ("מיוזיטיס") ובעור ("דרמטיטיס"). החולים במחלה סובלים מחולשת שרירים וכאב, בעיקר באזור חגורת הכתפיים והאגן, וכן מתפרחת עורית באזור הפנים, מעל העפעפיים, בפרקי האצבעות, בברכיים ובמרפקים.

המחלה עלולה להופיע בילדים ומבוגרים. כאשר התסמינים מופיעים בגיל צעיר מ-16 שנים המחלה מוגדרת כ"דרמטומיוזיטיס של הילדות".

מהי שכיחות המחלה?

מחלת הדרמטומיוזיטיס נדירה בילדים: שכיחותה מוערכת בכ-4 ילדים חולים לכל 100,000 ילדים. המחלה שכיחה פי 2 בקרב בנות לעומת בנים. היא הופעתה נע בין הגילאים 4 - 10 שנים. קיימות עדויות מעטות מאד הקושרות בין הופעת המחלה לגזע ומיקום גיאוגרפי. דרמטומיוזיטיס מופיעה גם במבוגרים אך אצלם התבטאות ומהלך המחלה שונים מאשר בילדים. בניגוד למבוגרים, בילדים אין קשר בין הופעת המחלה להתפתחות ממאירויות.

מהן הסיבות למחלה? האם היא עוברת בתורשה? מדוע ילדי חלה במחלה? האם ניתן למנוע את הופעתה?

בדומה לרוב מחלות החיסון העצמי, הגורם לדרמטומיוזיטיס אינו ידוע. כפי הנראה המקור למחלה הינו רב סיבתי (מולטיפקטוריאלי). משמעות הדבר היא ששילוב של גורמים גנטיים וסביבתיים גורם לעליה בסיכון לפתח דרמטומיוזיטיס. המחלה אינה עוברת בתורשה, אך לעיתים ישנה שכיחות מוגברת של מחלות חיסון עצמי במשפחות של חולי דרמטומיוזיטיס. ההשערה היא כי נגיף או חיידק כלשהו אחראי ליצירת תגובה לא תואמת של מערכת החיסון במחלות החיסון העצמי. מאחר והגורם למחלה אינו ידוע, לא קיימות המלצות כיצד ניתן למנעה.

האם המחלה מדבקת?

דרמטומיוזיטיס אינה מחלה מדבקת, כיון שהיא חלה כתוצאה מדלקת שנגרמת ע"י מערכת החיסון בחולה, בהעדר גורם מזהם.

מהם תסמיני המחלה העיקריים?

עייפות מתגברת, ירידת הכושר הגופני והתנועתיות הם בד"כ הביטויים העיקריים של חולשת שרירים הנגרמת מהמחלה.

כאבים בשרירים ובמרפקים. דלקת מפרקים ברורה מלווה בנפיחות קיימת רק בחלק מהילדים החולים. הביטוי העורי יכול להקדים את הביטוי השרירי או להופיע בעקבותיו. הוא כולל תפרחת קשקשית ("גוטרון") אדומה באזור המפרקים, בעיקר בפרקי אצבעות הידיים אך גם באזור הברכיים, המרפקים והקרסוליים. התפרחת מחריפה לעיתים קרובות לאחר חשיפה לשמש, והיא עלולה להתפשט יותר ולכלול הופעת כיבים בעור.

אודם בפנים מלווה בנפיחות סביב העיניים והלחיים, והופעת צבע סגלגל על העפעפיים העליונים.

שינויים בכלי דם שטחיים עלולים להיראות כנקודות אדומות בקצות הציפורניים ובעפעפיים. חולשת שרירים, הבאה לידי ביטוי בעייפות מתגברת מלווה בהגבלה בכושר הגופני ובתנועותיו. לרוב תהיה מעורבות סימטרית של קבוצות שרירים בחגורת הכתפיים והאגן. פעמים רבות מעורבים גם שרירי הבטן, הגב והצוואר.

מבחינה מעשית, משמעות הדבר היא שהילד עלול לסרב ללכת ברגל לבי"ס ולהשתתף בפעילות ספורט. ילדים קטנים יותר עשויים לדרוש שישאו אותם על הידיים. עם התקדמות המחלה, גם טיפוס במדרגות ויציאה מהמיטה עלולים להפוך לבעייתיים. השרירים הנגועים בדלקת נוטים להתקצר (ליצור עיווגים- קונטרקטורות) ולגרום לכך שהגפיים יישאר בתנוחה מכופפת. לכך יש השלכות תפקודיות. בטווח הרחוק סידן עלול לשקוע מתחת לעור וליצור כעין בליטות (נודולים) נוקשות. אלה עלולות להזדהם וליצור כיבים והתנזלות- מעין נוזל חלבי גבינתי המנוקז מהעור (קלצינוזיס). במחלה קשה כמעט כל שרירי השלד עלולים להיות מעורבים, כולל שרירים המעורבים בפעולת הנשימה, בליעה ודיבור. בשל כך, שינויים בקול, קשיים בהאכלה ובבליעה, שיעול וקוצר נשימה מהווים תמרורי אזהרה חשובים. בעיות בתפקוד מערכת העיכול- כאבי בטן, חוסר נוחות ועצירות שכיחים אף הם. במקרים נדירים חסימת כלי דם המספקים דם למעי עלולה לגרום לבעיות קשות.

האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל הילדים?

למחלה צורות התבטאות שונות. קיים טווח רחב של התבטאות המחלה, ממחלה קלה בעלת השלכות תפקודיות מועטות ועד למחלה קשה הגורמת לנכות. מעורבות איברי הגוף שונה בין הילדים. ישנם מקרים בהם קיימת מעורבות עורית המלווה במעורבות שרירית מזערית או ללא מעורבות שרירית כלל, וישנם מקרים בהם קיימת מעורבות שרירית בלבד. החולים הקשים סובלים ממעורבות רב מערכתית הכוללת את העור, השרירים, הריאות והמעי.

האם המחלה שונה במבוגרים בהשוואה לילדים?

במבוגרים, דרמטומיוזיטיס יכולה להופיע בצורה משנית למחלה ממאירה. לא כך הוא בילדים. מעורבות שרירית ללא מעורבות עורית שכיחה יותר במבוגרים, בעוד שצורה זו נדירה בילדים. במבוגרים יהיו לעיתים בדיקות הדם לסוגי נוגדנים עצמיים חיוביות למחלה, בעוד שבילדים הדבר נדיר. הדבר מרמז על מחלה בסיסית שונה.

כיצד מאובחנת המחלה?

אבחנת המחלה מתבססת על המאפיינים הקליניים השריריים והעוריים שתוארו לעיל, יחד עם תוצאות בדיקות המעבדה. בתחילה, המחלה יכולה להראות דומה למחלות אחרות כמו זאבת (לופוס), דלקת מפרקים, וסקוליטיס, או מחלה מולדת של השרירים. האבחנה בין המחלות נעשית בעזרת הממצאים הקליניים והמעבדתיים השונים.

חומרת המעורבות השרירית נמדדת ע"י בדיקת כוח השרירים באיברי הגוף השונים. מעורבות כלי הדם הקטנים נראית במיטת הציפורן בעזרת מיקרוסקופ מיוחד. במרבית המקרים, השרירים הפגועים הופכים לדליפים יותר, וחומרים שבד"כ נמצאים בעיקר בתוך תאי השריר דולפים לדם, שם הם ניתנים למדידה באמצעות בדיקות מעבדה. החשובים ביותר מתוך חומרים אלה הם חלבונים הנקראים אנזימי השריר. יש לציין כי אנזימים דומים עלולים להיות ממקור הכבד, ולכן על הרופא להבחין ביניהם עפ"י תשובות המעבדה והתמונה הקלינית. נוגדנים נגד גרעין התא (אנטינוקליאריים- ANA) עלולים להופיע בעקבות מחלה זו, בדומה למחלות חיסון עצמי אחרות.

בדיקות הדם משמשות למעקב אחר המחלה והתקדמות הטיפול.

ניתן לבדוק את השינוי התפקודי בשריר ע"י הכנסת אלקטרודות בצורת מחט לתוך השריר – EMG (אלקטרומויוגרפיה). בדיקה זו נדרשת במקרים נדירים של המחלה. ניתן לראות מעורבות דלקתית בשריר גם בהדמיית MRI.

ממצאים המתקבלים מביופסיית שריר חשובים לאישור האבחנה, וכן מהווים כלי עזר מחקרי חשוב להבנת המחלה.

על מנת להעריך את מידת המעורבות של איברים אחרים במחלה, ניתן לבצע בדיקות נוספות כגון אקג, אקו לב, צילום חזה, או סי.טי יחד עם בדיקת תפקודי ריאות. כמו כן נערך צילום של תהליך הבליעה ע"י שימוש בחומר ניגוד, על מנת לאתר מעורבות שרירים בלע או בוושט.

מה השיבות הבדיקות?

במקרים אופייניים, בהם מופיעה חולשת שרירים קריבנית (פרוקסימלית) קלאסית (שכוללת מעורבות שרירים באיזור האגן וחגורת הכתפיים) בצירוף נגעים עוריים אופייניים, ניתן לקבוע את האבחנה על סמך המראה בלבד. בדיקות נעשות לאחר מכן בכדי לאשר את האבחנה ולעקוב אחר הטיפול. המעורבות השרירית ניתנת להערכה כמותית ע"י שימוש בניקוד סטנדרטי בינלאומי, וע"י ביצוע בדיקות דם המשקפות נזק שרירי.

האם המחלה ניתנת לטיפול/ריפוי?

דרמטומיוזיטיס הינה מחלה הניתנת לטיפול. הטיפול התרופתי נועד לשלוט במחלה עד לשלב בו היא נסוגה ("רמיסה"). הטיפול מותאם לצרכיו של כל ילד באופן אישי. במצבים בהם לא מושגת שליטה על המחלה עלול להיגרם נזק, שעלול להיות בלתי הפיך גם בילדים. נזק זה עלול לגרום לבעיות ארוכות טווח ואף נכות, שלעיתים קיימת על אף נסיגת המחלה. עבור ילדים רבים, פיזיותרפיה ותמיכה פסיכולוגית יכולים להוות גורם חשוב בטיפול.

מהם הטיפולים למחלה?

סטרואידים: תרופות אלה מסוגלות לשלוט היטב בדלקת בכל אזור בגוף. כאשר זקוקים להשפעה מהירה מאד ניתן לתת אותם דרך הוריד. תרופות אלה פועלות במהירות גדולה יותר מכל תרופה אחרת, והשפעתן לעיתים מצילה חיים. לסטרואידים תופעות לוואי, לכן לטווח הרחוק מנסים הרופאים לטפל בדלקת באמצעות תרופות אחרות. תופעות הלוואי כוללות עיכוב בגדילה, סיכון מוגבר לזיהומים, לחץ דם גבוה והתפתחות דלדול עצם (אוסטאופורוזיס- מחלה המחלישה את העצמות).

יש לציין כי תופעות הלוואי תלויות במינון. במינון נמוך יהיו תופעות לוואי מעטות וככל שיעלה המינון הן תגברנה. בנוסף, סטרואידים מדכאים את הפרשת הסטרואידים הטבעיים שיש בגופנו. עובדה זו עלולה לגרום לבעיות רציניות שעלולות להיות קטלניות אם הטיפול בסטרואידים מופסק באופן פתאומי. לכן יש להפסיק את הטיפול בסטרואידים אך ורק באופן הדרגתי.

הטיפול בסטרואידים משולב פעמים רבות בתרופות אחרות, כגון מתוטרקסט או ציקלוספורין. תרופות אלה עוזרות לשמור על המחלה בנסיגה וכן מאפשרות להפחית את מינון הסטרואידים.

מתוטרקסט: תרופה זו מתחילה לפעול כ- 6-8 שבועות לאחר נטילתה. לרוב היא ניתנת לטווח ארוך. תופעות הלוואי העיקריות שלה הן בחילות, כיבים בפה, הידלדלות קלה של השיער, ובעיות בכבד. השפעת התרופה על הכבד מעטה אך מחמירה בהשפעת אלכוהול. בנוסף, למתוטרקסט השפעה מסוכנת על ההתפתחות העוברית, ולכן אין ליטול אותה במהלך הריון. באופן תיאורטי חלה גם עליה בשכיחות זיהומים, אך במציאות בעיות כאלה נראו בעיקר לגבי אבעבועות רוח.

ציקלוספורין: כמו מתוטרקסט, ניתן גם הוא לתקופת זמן ארוכה. בטווח הרחוק הוא גורם לתופעות הלוואי הבאות: עליה בלחץ הדם, שעירות מוגברת, שגשוג הניכיים ובעיות בכליות.

טיפול תרופתי נוסף כולל: מתן עירוי של אימונוגלובולינים - נוגדנים אשר מוצו מאלפי מנות תרומות דם. טיפול זה משפיע על מערכת החיסון של חלק מהחולים, ובכך גורם לשיפור בדלקת. דרך הפעולה המדויקת של האימונוגלובולינים אינה ידועה.

במחלה שעמידה לטיפולים הנ"ל קיימת הוריה (אינדיקציה) לטיפול תרופתי אחר כמו אזאתיופרין, או במקרים החמורים יותר, מתן ציקלופוספאמיד. השימוש באמצעים חדישים יותר (כגון טיפולים ביולוגים) נחשב עדיין כטיפול ניסיוני בדרמטומיוזיטיס. בדומה למתרחש במחלות חיסון עצמי אחרות, ישנה תקווה שטיפולים אלו יביאו לשיפור בטיפול גם במחלה זו.

פיזיותרפיה- תסמינים פיזיים שכיחים בדרמטומיוזיטיס הם חולשת שרירים ונוקשות במפרקים הגורמים לירידה בתנועתיות. ניתן לשפר מצב זה ע"י טיפולים פיזיותרפיים קבועים. הפיזיותרפיסט מלמד את הילדים והוריהם סדרת תרגילים הכוללת מתיחות ותרגילי חיזוק ופיתוח כושר, במטרה לבנות כוח שרירי וחוסן גופני.

מטרה נוספת היא שמירת טווח התנועה במפרקים. למעורבות ההורים בתהליך טיפול זה ישנה חשיבות רבה בשמירת המשכיות הטיפול ובהיענות לו.

מהו משך הטיפול?

משך הזמן של הטיפול התרופתי תלוי במאפייני המחלה בכל ילד. ישנם ילדים בהם המחלה קצרת מועד, בעוד שאחרים יסבלו מהמחלה שנים רבות.

מטרת הטיפול התרופתי היא לשלוט במחלה, ועל כן הטיפול יופסק רק לאחר שכל התסמינים יעלמו למשך זמן מה. המחלה "רגישה" מאד להפחתה במינון הטיפול התרופתי, כלומר היא עלולה להתלקח מחדש במקרים בהם הורדת המינונים מהירה מדי.

מה לגבי טיפולים משלימים/לא קונבנציונליים?

כיום מוצעים לחולים טיפולים לא קונבנציונליים רבים שלא הוכחה יעילותם. יש להתייחס בזהירות לטיפול שמוצע ע"י אדם ללא הכשרה רפואית. במידה ובכוונתך להתחיל בטיפול לא קונבנציונלי, כדאי ליידע על כך את הרופא המטפל בילד. מרבית הרופאים לא יתנגדו לכך. כאשר תרופות כמו סטרואידים נדרשות כדי לשלוט במחלה, מסוכן מאד להפסיק את הטיפול בהן במידה והמחלה פעילה.

מהו המעקב התקופתי הנחוץ?

קיימת חשיבות גדולה לביצוע מעקב סדיר אחרי פעילות המחלה ותופעות לוואי של הטיפול. התרשמות הצוות הרפואי לגבי חוזק השרירים תאפשר מעקב אחרי חולשת שרירים. כיוון שדרמטומיוזיטיס עלולה לפגוע באיברי הגוף השונים, על הרופא לבצע בדיקה יסודית של כל איברי הגוף. המעקב כולל הערכה של חוזק השרירים, בדיקות דם כמו אנזימי שריר, ובדיקות להערכת תופעות לוואי של הטיפול התרופתי.

מהי הפרוגנוזה (תחזית לטווח ארוך)?

במידה והמחלה נשלטת, הפרוגנוזה בילדים טובה, בניגוד למבוגרים. למרות זאת קיים סיכון מסוים למוות במיקרים הנדירים בהם בזמן מחלה חריפה יש מעורבות נשימתית, לבבית, עצבית, או של מערכת העיכול. תוצאות תפקודיות נקבעות במידה רבה ע"י התפתחות ומידת התפשטות משקעי הסידן בגוף (קלצינוזיס), וכן ע"י מידת החומרה של המעורבות השרירית (שעלולה להוביל לניוון שרירים ויצירת עווגים - קונטרקטורות). קלצינוזיס מתרחש בכ- 10-30% מכלל הילדים החולים בדרמטומיוזיטיס. לא קיים טיפול טוב לבעיה זו.

באופן כללי ניתן לחלק את מהלך המחלה לשלושה תת סוגים:

דרמטומיוזיטיס עם מהלך בודד קצר יחסית שבה מופיע רק אירוע אחד של המחלה שבהמשך דועכת ולא חוזרת עוד. הפרוגנוזה של מהלך זה היא הטובה ביותר.

מהלך כרוני רב מחזורי, המאופיין בנסיגה ממושכת שלאחריה חזרה אחת או יותר של המחלה לאחר הפסקת הטיפול.

מחלה כרונית פעילה, המאופיינת בכך שהמחלה מתמשכת ופעילה למרות הטיפול. הסיכון לסיבוכים בקבוצת חולים זו הוא הגבוה ביותר.