



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro>

## Ювенилен Дерматомиозит

Версия на 2016

### 2. ДИАГНОЗА И ТЕРАПИЯ

#### 2. Различно ли протича заболяването при децата , в сравнение с възрастните?

При възрастните, дерматомиозит може да бъде вторично заболяване спрямо основните видове рак (злокачествени образувания). При децата ЮДМ, няма връзка с рака.

Дерматомиозитът при възрастните найчесто протича със засягане само на мускулите (полимиозит), но това е много рядко при деца. Възрастните понякога имат специфични антитела. Много от тях не са наблюдавани при деца, но специфични антитела се открити през последните 5 години. Калцинозата по-често се наблюдава при деца, отколкото при възрастни.

#### 2.2. Как се поставя диагнозата? Какви са тестовете?

Вашето дете ще се нуждае от лекарски преглед, заедно с кръвни тестове и други изследвания, като например ЯМР или мускулна биопсия, за да се диагностицира ЮДМ. Всяко дете е различно и вашият лекар ще вземе решение относно най-добрите тестове за детето. ЮДМ може да се представи със специфичен модел на мускулна слабост (с участие на мускулите на бедрата и горната част на ръцете) и специфични кожни обриви, като в тези случаи ЮДМ по-лесно се диагностицира. Медицинският преглед включва :проверка на силата на мускулите, кожни обриви и кръвоносните съдове в нокътното ложе.

Понякога ЮДМ може да имитира симптомите и на други автоимунни заболявания (като например артрит, системен лупус

---

еритематозус, васкулит) или като вродена мускулна заболяване. Тестовете ще ви помогнат да разберете кое заболяване детето ви има.

### **Кръвни тестове**

Кръвните тестове се извършват, с цел да се огледа за възпаление, за функцията на имунната система и вторични усложнения на възпалението, като „пропускливи“ мускули. При повечето деца с ЮДМ, мускулите стават "пропускливи". Това означава, че има вещества в мускулните клетки, които изтичат в кръвта, където те могат да бъдат измерени. Най-важните от тях са протеини, наречени мускулни ензими. Кръвните тестове обикновено се използват, за да се прецени активността на заболяването и за оценка на отговора към лечението при проследяване (виж по-долу). Има пет мускулни ензими, които могат да бъдат измерени: CK, LDH, AST, ALT и алдолаза. Нивото на най-малко един от тях се повишава в повечето пациенти, но не винаги. Други лабораторни тестове могат да помогнат при диагностицирането. Те включват антинуклеарни антитела (ANA), миозит-специфични антитела (MSA) и миозит-свързани антитела (MAA). ANA и MAA може да бъдат положителни и при други автоимунни заболявания.

### **ЯМР**

. Възпалението на мускулите може да се види, използвайки техники пример ЯМР.

### **Други мускулни тестове**

Мускулната биопсия (отстраняване на малки парчета от мускула) са важни, за да се потвърди диагнозата. В допълнение, биопсията може да бъде изследователски инструмент за по-добро разбиране на заболяването.

Функционалните промени в мускулите могат да бъдат измерени със специални електроди, които се слагат като игли в мускулите (електромиография, ЕМГ). Това изследване може да бъде полезно да се разграничава ЮДМ от някои вродени мускулни заболявания, но не е винаги е необходимо в ясните случаи.

### **Други тестове**

Други тестове могат да се извършват при засягане на други

---

органи. Електрокардиограма (ЕКГ) и ултразвук на сърцето (ехо) са полезни при сърдечно-съдови оплаквания. Рентгенография на гръден кош и КТ, заедно с функционално изследване на дишането може да разкрие участието на белите дробове. Х-лъчи използвайки специална матова течност (контрастно вещество) могат да засечат участие на мускулите в гърлото и хранопровода. Ултразвук на корема може да се използва при засягане на червата.

### **2.3 Каква е важноста на тестовите?**

Типичните случаи на ЮДМ могат да бъдат диагностицирани според симптомите : слабостта на мускулите (участие на мускулите в бедрата и горната част на ръцете) и класическите кожни обриви. Тестовите се използват за потвърждаване на диагнозата на ЮДМ и за мониториране на лечението. Мускулното заболяване при ЮДМ може да бъде оценено чрез стандартизирани оценки (скала за оценка на детския миозит- CMAS, мануален мускулен тест- ММТ) и кръвни тестове (където се търсят повишени мускулни ензими и възпаление).

### **2.4 ТЕРАПИЯ**

ЮДМ е лечимо заболяване. Целта на лечението е да се контролира заболяването т.е. ( да се постигне ремисия). Лечението е съобразено с нуждите на отделното дете. Ако заболяването не се контролира, уврежданията може да бъдат необратими, да има дългосрочни проблеми, включително инвалидност, която продължава дори когато заболяването е в ремисия.

При много деца физиотерапията, е важен елемент от лечението. Някои деца и техните семейства също се нуждаят от психологическа подкрепа за справяне с болестта и влиянието на болеста върху тяхното ежедневие.

### **2.5 Какво е лечението?**

Всички лекарства действат чрез потискане на имунната система, с цел да се спре възпалението и да се предотврати увреждането.

---

## **Кортикостероиди**

Тези лекарства са отлични за бързо контролиране на възпалението. Понякога кортикостероиди се прилагат интравенозно, с цел бързо действие. Това може да бъде животоспасяващо.

Въпреки това, съществуват и странични ефекти от високи дози на КС прилагани продължително. Страничните ефекти на кортикостероидите, включват проблеми с растежа, повишен риск от инфекции, високо кръвно налягане и остеопороза (изтъняване на костите). Кортикостероидите имат малко странични ефекти когато се прилагани в ниска доза; повечето проблеми се наблюдават при по-високи дози. Кортикостероидите потискат собствените стероиди в организма (кортизол), и това може да доведе до сериозни, дори животозастрашаващи проблеми, ако лекарството се спре внезапно. Точно поради това дозата на кортикостероиди трябва да се намалява бавно. Може да се започнат в комбинация с други имуносупресивни лекарства (като например метотрексат), с цел контрол на възпалението в дългосрочен план. За повече информация, вижте на лекарствената терапия.

## **Метотрексат**

Това лекарство отнема 6-8 седмици да започне да действа и обикновено се дава в продължение на дълъг период от време. Основния му страничен ефект е позив за повръщане (гадене) около времето на приема. Понякога могат да се развият афти, леко изтъняване на косата, спад на белите кръвни клетки или повишаване на чернодробните ензими. Проблемите на черния дроб са леки, но могат да се млошат от прием на алкохол. Добавянето на фолиева или фолинова киселина намалява риска от странични ефекти, особено върху функцията на черния дроб. Съществува теоретичен повишен риск от инфекции, въпреки че на практика проблеми не се наблюдават с изключение на варицела. По време на лечението бременност трябва да се избягва, поради ефектите на метотрексат върху плода.

Ако заболяването не може да се повлияе от комбинацията на кортикостероиди и метотрексат, няколко други терапии са възможни, често в комбинация.

---

### **Други имуносупресивни лекарства**

Циклоспорин, като метотрексата, обикновено се дава в продължителен период от време. Неговите дългосрочни странични ефекти са: повишено кръвно налягане, увеличено окосмяване, задебеляване на венците и бъбречни проблеми. Микофенолат мофетилсе използва също в дългосрочен план. Принципно се понася добре. Основните странични ефекти са коремна болка, диария и повишен риск от инфекции. Циклофосфамид може да се ползва при по-тежки случаи и при резистентно/устойчиво/ на лечение заболяване.

### **Интравенозен имуноглобулин**

Съдържа концентрат от човешки антитела от кръвта. Прилага се интравенозно и при някои пациенти чрез въздействие върху имунната система води до намаление на възпалителния процес. Точният механизъм на действие е неизвестен .

### **Физиотерапия и упражнения.**

Чести физикални симптоми на ЮДМ са мускулна слабост и скованост на ставите, което води до намалена подвижност и фитнес. Съкращаване на засегнатите мускули може да доведе до ограничения в движението. Тези проблеми могат да бъдат подпомогнати чрез редовни физиотерапевтични (кинезитерапевтични) сесии. Физиотерапевтите ще обучават както децата, така и родителите на комплекси от подходящи упражнения: стречинг, укрепване и фитнес . Целта на лечението е да се изгради мускулна сила и издръжливост, както и подобряване и поддържане на обема на движение на ставите. Изключително важно е родителите да бъдат ангажирани в този процес за да помогнат на детето си да поддържа програмата с упражнения.

### **Адювантно лечение**

Препоръчва се адекватен прием на калций и витамин D.

## **2.6 Колко дълго трябва да продължи лечението?**

Продължителността на лечението е различна за всяко дете. Зависи до каква степен ЮДМ е засегнал детето. Повечето деца с ЮДМ имат назначено лечение за най-малко 1-2 години, но някои деца ще се нуждаят от лечение в продължение на много години.

---

Целта на лечението е да се контролира заболяването. Лечението може да се намали постепенно и да се спре след като детето има неактивен ЮДМ за определен период от време (обикновено много месеци). Неактивният ЮДМ се дефинира при дете без признаци на активно заболяване и нормални кръвни изследвания. Оценката на клиничната ремисия е внимателен процес, в който трябва да бъдат разгледани всички аспекти.

## **2.7 Какво за неконвенционални или допълващи терапии?**

Има много допълнителни и алтернативни терапии на разположение и това може да е объркващо за пациентите и техните семейства. Повечето терапии не са доказали своята ефективност. Помислете внимателно за рисковете и ползите от тези терапии, тъй като има малко доказана полза и те могат да бъдат скъпи, продължителни и обременяващи детето. Ако искате да експериментирате допълнителни и алтернативни терапии разумно ще бъде да се обсъдят тези опции с вашия детски ревматолог. Някои терапии могат да взаимодействат с конвенционални лекарства. Повечето лекари няма да се противопоставят на допълнителни терапии. Много е важно е да не се спира приема на предписаните ви лекарства. При лекарства като кортикостероидите, необходими за да се поддържа ЮДМ под контрол, спирането може да бъде много опасно ако болестта е все още активна. Моля обсъдете опасенията за лечението с лекаря на детето си.

## **2.8 Контролни прегледи**

Редовни контролни проверки са важни. При тези посещения, активността на ЮДМ и възможните странични ефекти на лечението ще бъдат наблюдавани. Тъй като ЮДМ може да засегне много части на тялото, лекарят ще трябва да прегледа детето подробно. Понякога трябва да се правят специални измервания на мускулната сила. Кръвните изследвания често се изискват с цел да се търси активност на ЮДМ и за проследяване на лечението /мониторинг/.

---

## **2.9 Прогноза (това означава дългосрочни последствия за детето)**

ЮДМ обикновено обикновено протича по три начина:

ЮДМ с едноетапно протичане: само един епизод на болестта, който влиза в клинична ремисия (т.е. няма активност на заболяването) в рамките на 2 години след началото, без пристъпи;

ЮДМ с полициклично протичане: може да има дълги периоди на ремисия (без активността на заболяването и детето да е добре), редуващи се с периоди на рецидиви които често се появяват когато лечението е намалено или спряно;

Хронична активно заболяване: характеризира се с продължаваща активност на ЮДМ въпреки лечението; тази последна форма е високорискова за усложнения. В сравнение с възрастните с дерматомиозит, децата с ЮДМ обикновено се справят по-добре и не развиват ракови заболявания (злокачествени образувания). При деца с ЮДМ, които имат засегнати вътрешни органи като белите дробове, сърце, нервна система или черва, болестта е много по-сериозна. ЮДМ може да бъде опасна за живота, но това зависи от това колко тежко е заболяването, включително тежестта на възпаление на мускулите, колко органи на тялото са засегнати и дали има калциноза (калциеви бучки под кожата). Дългосрочните проблеми могат да бъдат причинени от стегнати мускули (контрактури), загуба на мускулна маса и калциноза.