



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro

Ювенилен Дерматомиозит

Версия на 2016

1. КАКВО Е ЮВЕНИЛЕН ДЕРМАТОМИОЗИТ?

1.1 Какво заболяване е ?

Ювенилен дерматомиозит (ЮДМ) е рядко заболяване, което засяга мускулите и кожата. Заболяването се определя като "ювенилен", когато започва преди 16-годишна възраст

Ювенилният дерматомиозит принадлежи към групата на заболявания, които се смятат за автоимунни . Обикновено имунната система помага на организма да се бори с инфекциите. При автоимунните заболявания, имунната система реагира по различен начин и се превръща в свръхактивна . По този начин имунната система води до възпаление, което причинява оток на тъканите и също може да доведе до възможно увреждане на тъканите.

При ЮДМ са засегнати малките кръвоносни съдове в кожата-(дермато-) и мускулите (миозит) . Това води до проблеми като мускулна слабост или болка, особено в мускулите на бедрата, раменете и шията. Също така при повечето пациенти има и типични кожни обриви. Тези обриви могат да засегнат няколко области на тялото: лицето, клепачите, ставите на пръстите, коленете и лактите. Кожният обрив не винаги се появява в същото време с мускулната слабост , тя може да се развие преди или след него. В редки случаи, малките кръвоносни съдове в други органи също могат да бъдат включени.

Деца, юноши и възрастни могат да се развият дерматомиозит. Има някои различия между дерматомиозит при възрастните и ювенилен дерматомиозит. При възрастовия дерматомиозит около ~ 30% има връзка с рак (злокачествено заболяване), докато при

ЮДМ не съществува връзка с раковите заболявания.

1.2 Каква е честотата му?

7. ЮДМ е рядко заболяване при деца. Приблизително 4 в 1 милион деца ще развият ЮДМ на година. По-често е при момчетата, отколкото при момчетата. Най-често започва на възраст между 4 и 10 години , но децата от всяка възраст могат да се развият ЮДМ. Деца от цял свят и от всички етноси могат да се развият ЮДМ.

1.3 Какви са причините за заболяването и дали е наследствено? Защо моето дете има това заболяване и може ли да бъде предотвратено?

Точната причина за дерматомиозит не е известна. В международен план, има много изследвания който се опитват да намерат причината за ЮДМ.

ЮДМ понастоящем се разглежда като автоимунно заболяване и вероятно се дължи на няколко фактора. Те могат да включват генетично предразположение на човека в комбинация с излагане на тригери от околната среда, като UV-лъчение или инфекции. Проучванията показват, че някои микроби (вируси и бактерии) могат да задействат имунната система да реагира абнормално. Някои семейства с деца, засегнати от ЮДМ имат и други автоимунни заболявания като (диабет или артрит, например). Въпреки това, рискът втория член от семейството да развие ЮДМ не се увеличава.

В момента, няма нищо което може да се направи, за да се предотврати ЮДМ. Най-важното е че нищо не можеш да направиш като родител, за да го предпазиш детето си от ЮДМ.

1.4 Дали е заразно/инфекциозно/?

ЮДМ не е инфекциозно, нито заразно заболяване.

1.5 Какви са главните симптоми?

Всеки пациент с ЮДМ има различни симптоми. Повечето деца имаат:

Отпадналост (умора)

Децата често са уморени. Това може да доведе до по-ограничен капацитет да правят упражнения и в крайна сметка до потенциални затруднения в ежедневните дейности.

Мускулни болки и слабост

Мускулите в близост на туловището са често ангажирани, включително и мускулите в областта на корема, гърба и шията. Практически, едно дете може да започне да отказва ходене на дълги разстояния и спортуване, малките деца могат да "станат изнервени" и да искат да бъдат носени на ръце. С прогресията на заболяването изкачването на стълби и ставане от леглото може да се превърне в проблем. При някои деца, възпалените мускули стават изопнати и по-къси (се получават така наречени контрактури). Това пак, от своя страна води до затруднения при пълното разгъване на засегнатата ръка или крак: лактите и коленете са склонни да бъдат фиксирани в свито положение. Всичко това влияе на движенията на ръцете или краката.

Болки в ставите, понякога подуване на ставите и скованост

Както големите, така и малките стави могат да бъдат засегнати при ЮДМ. Самото възпаление може да предизвика оток на ставите, както и болка и затруднено движение на засегнатата става. Възпалението отговаря добре на лечението и е необичайно за него, да доведе до увреждане на ставите.

Кожни обриви

Обривите който се срещат при ЮДМ могат да се найразлични: отоци около очите (периорбитален оток) ; лилаво-розово оцветяване на клепачите (хелиотропен обрив); зачервяване по бузите (пеперудообразен обрив), както и върху други части на тялото (върха на пръстите, коленете и лактите), където кожата може да се задебели т.н. папули на Gottron . Кожните обриви могат да се развият много преди мускулна болка или слабост. При децата с ЮДМ може да се срещат найразлични обриви. Понякога лекарите могат да видят разширени кръвоносни съдове (появяващи се като червени точки) в нокътното ложе или на клепачите. Някои от обривите при ЮДМ са чувствителни към

светлина (фоточувствителни), докато други могат да доведат до язви .

Калциноза

Твърди бучки под кожата, съдържащи калций може да се развият в хода на заболяването и това е така наречената калциноза, която понякога може да присъства и в самото начало на заболяването. Разязвявания могат да се развият по повърхността на бучките и от тях може да изтича млечнобяла течност, съдържаща калций . Вече развитата калциноза принципно трудно се подава на лечение.

Коремна болка или болки в стомаха

Някои деца имат проблеми с червата , който включват :коремни болки или запек и понякога тежки абдоминални проблеми, ако има засягане и на коремните кръвоносните съдове .

Засягане на белия дроб

Проблемите с дишането, се появяват поради мускулната слабост, която пак от своя страна може да предизвика промени в детския глас, както и затруднения с преглъщането. Понякога има и възпаление на белите дробове, което може да доведе до задух. При най-тежките форми, се засегнати почти всички мускули на скелета (скелетни мускули) , което води до проблеми с дишането, преглъщане и говорене. Ето защо, гласови промени, трудности с храненето или преглъщане, кашлицата и задухаът са важни симптоми.

1.6. По еднакъв начин ли протича заболяването при всяко дете?

Тежестта на заболяването е различна и варира при всяко дете. Някои деца могат да имат засягане само на кожата, без мускулна слабост (дерматомиозит без миозит), или пак с много лека мускулна слабост, която може да бъде диагностицирана при тестване. Други деца пак може да имат симптоми от много органи като: кожа, мускули, стави, бели дробове и черва.

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. Тестовете 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.

3. ЕЖЕДНЕВИЕ

3.1 Как може заболяването да засегне детето ми и да повлияе върху ежедневието на семейството ми?

Внимание трябва да се обърне на психологическото въздействие на болестта на децата и техните семейства. Хронично заболяване като ЮДМ е трудно предизвикателство за цялото семейство и разбира се, колкото по-напреднало е заболяването, толкова по-трудно е справянето с него. Ще бъде трудно за едно дете да се справя правилно с болестта, ако родителите имат проблеми с приемането на заболяването. Особено важна е положителната нагласа от страна на родителите да подкрепят и насърчат детето да бъде независимо доколкото е възможно, въпреки болестта. Това помага на децата да превъзмогнат трудностите свързани с болестта, за да се справят успешно наравно с връстниците си и да станат независими и балансирани. Когато е необходимо, следва да бъде предлагана психосоциална подкрепа от екипа по детска ревматология.

Позволяване на детето да има нормален живот когато съзрее е една от основните цели на лечението и може да бъде постигната при по-голяма част от случаите. Лечението на ЮДМ се е подобрило значително през последните десет години и не е изключено няколко нови лекарства да бъдат на разположение в близко бъдеще. Комбинираната употреба на фармакологично лечение и рехабилитация в момента е в състояние да предотврати или пак да ограничи мускулните увреждания при повечето пациенти.

3.2 Може ли упражнения и физикална терапия да помогнат на детето ми?

Целта на упражненията и физикалната терапия е да се помогне на детето да участва възможно най-пълноценно във всички нормални ежедневни дейности в живота и да реализира своя потенциал в обществото. Упражнения и физикална терапия може да се използват за насърчаване на здравословен начин на живот. За да може да се постигнат тези цели, са необходими здрави мускули. Упражнения и терапия може да се използват за постигане на по-добра гъвкавост на мускулите, мускулна сила, координация и издръжливост. Тези аспекти на опорно-двигателния апарат позволяват на децата да са успешни и безопасно да участват в училищни дейности, както и дейности извън училище, като например дейности за свободното време и спорта. Лечение и програми за упражнения в дома могат да бъдат полезни, за да се достигне собро здравословно състояние.

3.3 Може ли да спортува детето ми?

Спортуването е съществен аспект от ежедневието на всяко дете. Една от основните цели на физикалната терапия е да се даде възможност на децата да водят нормален живот и да считат себе си че не се различават от техните приятели. Основният съвет е да се позволи на пациентите да играят спортовете които те искат, но да бъдат инструктирани да спират когато се появи мускулна болка. Това ще даде възможност на детето да започне рано рехабилитацията в хода на заболяването. Частично ограничените спортните дейности са по-добрия избор отколкото преустановяването им поради заболяването. Общото становище е да се окуражи детето да бъде независимо в рамките на ограниченията наложени от болестта. Упражненията трябва да се извършват след консултация с рехабилитатор (и понякога изискват надзор от такъв). Рехабилитаторът ще бъде в състояние да консултира кое упражнение или спорт са безопасни в зависимост од това колко слаби са мускулите. Натоварването трябва да се увеличава постепенно до укрепване на мускулите и подобряване на издръжливостта.

3.4 Може ли детето ми да присъства на училище редовно?

Училището за деца е подобно на работата при възрастните: това е място където децата се учат как да бъдат независими и да разчитат на себе си като личност. Родителите и учителите трябва да бъдат гъвкави, за да се даде възможност на децата да участват в училищни дейности в по-нормален начин, колкото е възможно. Това ще помогне на децата да бъдат по-успешни колкото е възможно в академичен план, както и да се интегрират и да бъде приети от техните връстници и възрастни. Поради това е важно децата да посещават училище редовно. Има някои фактора които могат да причинят проблеми: затруднено ходене, умора, болка или скованост. Важно е да се обясни на учителите какви са нуждите на детето: да се помогне при затруднения в писането, да се прилагат подходящи таблици за работа, децата да се движат редовно, за да се избегне скованост на мускулите, и да се помогне да участват в някои от дейностите по физическо възпитание. Пациентите трябва да бъдат насърчавани да вземат участие при възможност по уроци по физическо възпитание.

3.5 Може ли диета да помогне на детето ми?

Няма доказателства, че диетата може да повлияе на процеса на заболяването, но се препоръчва нормално балансирана диета. Една здрава, добре балансирана диета с протеини, калций и витамини се препоръчва за всички растящи деца. Преяждането трябва да се избягва при пациенти приемащи кортикостероиди, тъй като това причинява повишен апетит който може лесно да доведе до прекомерно покачване на теглото.

3.6 Може ли климата да влияе върху хода на болестта на детето ми?

Настоящи изследвания разследват връзката между UV-лъчението и ЮДМ.

3.7 Може ли детето ми да бъде ваксинирано и да подлежи

на редовни имунизации?

Имунизацията трябва да се обсъди с вашия лекар който ще реши кои ваксини са безопасни и кои се препоръчителни за вашето дете. Много ваксини се препоръчват: тетанус, полиомиелит, дифтерия, пневмококи и инфлуенца-грип. Това са убити композитни ваксини, които са безопасни за пациенти на имunosупресивни лекарства. Обаче живи атенюирани ваксини обикновено се избягват поради хипотетичния риск от предизвикване на инфекция при пациенти, приемащи високи дози имunosупресивни лекарства или биологични средства (като заушка, морбили, рубеола, БЦЖ, жълта треска).

3.8 Има ли проблеми свързани със сексуалния живот, бремеността и плода?

При ЮДМ не е установено засягане на сексуалността и бремеността. Но, много от лекарствата използвани за контрол на болестта може да имат неблагоприятно въздействие върху плода. При сексуално активните пациенти се препоръчва да използват безопасни методи за контрацепция, да бъдат обсъдени въпросите за бременост (особено преди те се опитат да заченат) със своя лекар.