



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

Νεανική Δερματομυοσίτιδα

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ

1.1 Τι είδους νόσημα είναι;

Η νεανική δερματομυοσίτιδα (ΝΔΜ) είναι ένα σπάνιο νόσημα που προσβάλλει τους μυς και το δέρμα. Ένα νόσημα ορίζεται ως «νεανικό» όταν αρχίζει πριν την ηλικία των 16 ετών.

Η νεανική δερματομυοσίτιδα κατατάσσεται σε μία ομάδα οντοτήτων που υποστηρίζεται ότι ανήκουν στα αυτοάνοσα νοσήματα. Το ανοσιακό σύστημα φυσιολογικά βοηθά στην καταπολέμηση των λοιμώξεων. Στα αυτοάνοσα όμως νοσήματα, το ανοσιακό σύστημα αντιδρά διαφορετικά και επιτίθεται στους φυσιολογικούς ιστούς. Αυτή η αντίδραση του ανοσιακού συστήματος προκαλεί φλεγμονή, με αποτέλεσμα οίδημα των ιστών που μπορεί να οδηγήσει ακόμη και σε βλάβες των ιστών. Στη ΝΔΜ, προσβάλλονται μικρά αιμοφόρα αγγεία του δέρματος (δερματο-) και των μυών (μυοσίτιδα). Η φλεγμονή αυτή οδηγεί σε προβλήματα, όπως μυϊκή αδυναμία ή πόνο, κυρίως στους μυς του κορμού και αυτούς που περιβάλλουν τη λεκάνη, τους ώμους και τον αυχένα (λαιμό). Επιπλέον, οι περισσότεροι ασθενείς έχουν και χαρακτηριστικά δερματικά εξανθήματα που εμφανίζονται στα εξής μέρη του σώματος: στο πρόσωπο, στα βλέφαρα, στις αρθρώσεις της βάσης των δακτύλων (κότσια), στα γόνατα και στους αγκώνες. Το εξάνθημα δεν εμφανίζεται πάντοτε ταυτόχρονα με τη μυϊκή αδυναμία αλλά είναι δυνατό να εμφανιστεί είτε νωρίτερα είτε αργότερα απ' αυτή. Πολύ σπάνια ενδέχεται να προσβληθούν και μικρά αγγεία άλλων οργάνων.

Όλοι μπορεί να προσβληθούν από δερματομυοσίτιδα: παιδιά, έφηβοι και ενήλικες. Υπάρχουν όμως κάποιες διαφορές μεταξύ της δερματομυοσίτιδας των ενηλίκων και της νεανικής. Σε ποσοστό

περίπου 30% των ενηλίκων, υπάρχει συσχέτιση της δερματομυοσίτιδας με την ανάπτυξη καρκίνου (κακοήθειας), κάτι που δεν ισχύει για τη ΝΔΜ.

1.2 Πόσο συχνό είναι;

Στα παιδιά, η ΝΔΜ είναι ένα σπάνιο νόσημα. Η ετήσια συχνότητά της υπολογίζεται σε 4 περίπου περιπτώσεις ανά εκατομμύριο παιδιών και τα κορίτσια προσβάλλονται πιο συχνά από τα αγόρια. Το νόσημα πρωτοεμφανίζεται κυρίως στις ηλικίες μεταξύ 4-10 ετών, αλλά είναι πιθανό να εμφανιστεί και σε οποιαδήποτε άλλη ηλικία. Από ΝΔΜ μπορεί να προσβληθούν παιδιά από οποιαδήποτε χώρα ή εθνική καταγωγή.

1.3 Ποια είναι τα αίτια του νοσήματος; Είναι κληρονομικό; Γιατί έχει το παιδί μου αυτό το νόσημα και είναι δυνατό να προληφθεί;

Η ακριβής αιτία της δερματομυοσίτιδας δεν είναι γνωστή. Η έρευνα συνεχίζεται σε όλο τον κόσμο προκειμένου να εξακριβωθεί η αιτία της ΝΔΜ.

Σήμερα, η ΝΔΜ θεωρείται ένα αυτοάνοσο νόσημα και πιθανολογείται ότι οφείλεται σε διάφορους παράγοντες. Σ' αυτούς περιλαμβάνονται η γενετική προδιάθεση του κάθε ασθενή, σε συνδυασμό με έκθεση σε περιβαλλοντικούς παράγοντες που το πυροδοτούν, όπως είναι η υπεριώδης ακτινοβολία ή οι λοιμώξεις. Οι έρευνες έδειξαν ότι ορισμένοι μικροοργανισμοί (ιοί και μικρόβια) μπορεί να προκαλέσουν μια μη φυσιολογική αντίδραση του ανοσιακού συστήματος. Κάποιες οικογένειες παιδιών με ΝΔΜ έχουν μέλη που πάσχουν από διάφορα άλλα αυτοάνοσα νοσήματα (όπως διαβήτη ή αρθρίτιδα). Ωστόσο, ο κίνδυνος να εμφανιστεί ΝΔΜ σε κάποιο άλλο μέλος της οικογένειας δεν είναι αυξημένος.

Προς το παρόν, δεν υπάρχει κάτι που μπορεί να γίνει για να προληφθεί η ΝΔΜ. Και το πιο σημαντικό, δεν μπορείτε να κάνετε τίποτε ως γονείς για να αποτρέψετε το παιδί σας να νοσήσει από ΝΔΜ.

1.4 Είναι μεταδοτική;

Η ΝΔΜ δεν οφείλεται σε λοίμωξη ούτε είναι μεταδοτική.

1.5 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Κάθε ασθενής με ΝΔΜ θα έχει διαφορετικά συμπτώματα. Τα περισσότερα παιδιά έχουν τα εξής:

Καταβολή (αυξανόμενη κόπωση)

Τα παιδιά συχνά έχουν αυξανόμενη κόπωση. Αυτή μπορεί να οδηγήσει σε περιορισμό της σωματικής ικανότητας για άσκηση και να καταλήξει ακόμη και σε δυσκολία εκτέλεσης των καθημερινών δραστηριοτήτων τους.

Μυικοί πόνοι και αδυναμία

Κυρίως προσβάλλονται μυς κοντά στον κορμό (κεντρικοί μυς), αλλά και οι κοιλιακοί, οι ραχιαίοι και οι αυχενικοί. Πρακτικά, αυτό σημαίνει ότι το παιδί μπορεί να αρχίσει να αρνείται να περπατώντας σε αρκετά μακρινές αποστάσεις και να αθλείται, ενώ τα μικρά παιδιά ενδέχεται να γίνουν ιδιότροπα, απαιτώντας να τα παίρνουν όλο και περισσότερο αγκαλιά. Καθώς το νόσημα επιδεινώνεται, το παιδί έχει πρόβλημα στο να ανεβαίνει σκάλες και να σηκώνεται από το κρεβάτι. Σε κάποια παιδιά οι μυς που φλεγμαίνουν γίνονται σφικτοί και πιο κοντοί (κατάσταση που ονομάζεται σύγκαμψη), με αποτέλεσμα να υπάρχει δυσκολία στην πλήρη έκταση του προσβεβλημένου άνω ή κάτω άκρου (χεριού ή ποδιού), έχουν δηλαδή οι αγκώνες και τα γόνατα την τάση να είναι σε μόνιμα λυγισμένη θέση. Το πρόβλημα αυτό επηρεάζει τις κινήσεις των χεριών ή των ποδιών.

Πόνος στις αρθρώσεις και μερικές φορές διόγκωση ή δυσκαμψία τους

Στη ΝΔΜ μπορεί να φλεγμαίνουν μεγάλες και μικρές αρθρώσεις. Η φλεγμονή αυτή προκαλεί διόγκωση των αρθρώσεων αλλά και πόνο ή δυσκολία στην κίνησή τους. Η φλεγμονή ανταποκρίνεται καλά στη θεραπεία και σπάνια οδηγεί σε βλάβη των αρθρώσεων.

Δερματικά εξανθήματα

Τα εξανθήματα που βλέπουμε στη ΝΔΜ μπορεί να αφορούν το πρόσωπο, να προβάλλουν δηλαδή ως μία διόγκωση γύρω από τα μάτια (περιοφθαλμικό οίδημα) και ως ένας ερυθροϊώδης υπερχρωματισμός των βλεφάρων (εξάνθημα σαν του ηλιοτροπίου). Άλλοτε πάλι μπορεί να υπάρχει μία ερυθρότητα που να καλύπτει τα μάγουλα (ερύθημα

παρειών) αλλά και άλλα μέρη του σώματος (όπως τις κορυφές από τα κότσια των δακτύλων των χεριών, τα γόνατα, και τους αγκώνες). Στα σημεία αυτά το δέρμα γίνεται πιο παχύ και σκληρό (βλατίδες του Gotttron). Τα δερματικά εξανθήματα μπορεί να εμφανιστούν ακόμη και πριν από τους πόνους των μυών ή από τη μυική αδυναμία. Τα παιδιά με ΝΔΜ μπορεί να εμφανίσουν και πολλά άλλα εξανθήματα. Επίσης, μερικές φορές οι γιατροί μπορεί να δουν διογκωμένα αιμοφόρα αγγεία (σαν κόκκινα στίγματα) στη βάση των νυχιών ή πάνω στα βλέφαρα. Κάποια πάλι από τα εξανθήματα της ΝΔΜ επιδεινώνονται από την έκθεση στο ηλιακό φώς (είναι δηλαδή φωτοευαίσθητα), ενώ άλλα καταλήγουν σε έλκη (πληγές).

Ασβέστωση

Κατά την πορεία του νοσήματος, μπορεί να αναπτυχθούν σκληρές μάζες (οζίδια) κάτω από το δέρμα που ονομάζονται ασβεστώσεις και μερικές φορές είναι εμφανείς ήδη από την αρχή του νοσήματος. Οι κορυφές των οζιδίων μπορεί να εξελκωθούν και να βγαίνει προς τα έξω γαλακτώδες υγρό που προέρχεται από ασβέστιο. Από τη στιγμή που σχηματισθούν ασβεστώσεις, δύσκολα αντιμετωπίζονται.

Κοιλιακά άλγη (κοιλόπονοι)

Μερικά παιδιά έχουν προβλήματα με το έντερό τους, όπως κοιλιακά άλγη ή δυσκοιλιότητα και πολύ σπάνια, εάν προσβληθούν τα αιμοφόρα εντερικά αγγεία, πιο σοβαρά εντερικά προβλήματα.

Προσβολή των πνευμόνων

Λόγω της μυικής αδυναμίας μπορεί να εμφανιστούν και αναπνευστικά προβλήματα. Αυτή η μυική αδυναμία μπορεί ακόμη να προκαλέσει αλλοιώσεις της φωνής και δυσκολίες στην κατάποση. Άλλοτε πάλι, η φλεγμονή των πνευμόνων μπορεί να καταλήξει σε δύσπνοια. Σε πάρα πολύ βαριές περιπτώσεις μπορεί να προσβληθούν όλοι οι μύς του σκελετού, με αποτέλεσμα να υπάρχουν προβλήματα στην αναπνοή, στην κατάποση και στην ομιλία. Γι'αυτό, είναι σημαντικές ενδείξεις τυχόν αλλαγές στη φωνή, δυσκολίες σίτισης ή κατάποσης, βήχας και δύσπνοια.

1.6 Είναι το νόσημα ίδιο σε κάθε παιδί;

Η βαρύτητα του νοσήματος διαφέρει από παιδί σε παιδί. Κάποια παιδιά

θα έχουν μόνο δερματικό νόσημα χωρίς μυική αδυναμία (δερματομυοσίτιδα χωρίς μυοσίτιδα) ή με πολύ ήπια μυική αδυναμία που ανακαλύπτεται μόνο κατά την εξέταση. Κάποια άλλα παιδιά μπορεί να έχουν προβλήματα επειδή έχουν προσβληθεί πολλά σημεία του σώματος: δέρμα, μυς, αρθρώσεις, πνεύμονες και έντερο.

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Είναι διαφορετική στα παιδιά συγκριτικά με τους ενήλικες;

Στους ενήλικες η δερματομυοσίτιδα μπορεί να είναι δευτερογενής λόγω υποκείμενων καρκίνων (κακοηθειών), πράγμα που δε συμβαίνει στα παιδιά.

Στους ενήλικες επίσης, υπάρχει μία κατάσταση όπου η προσβολή είναι αποκλειστικά των μυών χωρίς δερματική συμμετοχή (πολυμυοσίτιδα), ενώ είναι πολύ σπάνια στα παιδιά. Οι ενήλικες μερικές φορές έχουν ειδικά αντισώματα που ανιχνεύονται με εξετάσεις αίματος. Πολλά απ' αυτά δεν ανιχνεύονται στα παιδιά, ωστόσο την τελευταία πενταετία έχουν αναγνωριστεί κάποια από τα ειδικά αυτά αντισώματα και στα παιδιά. Οι ασβεστώσεις όμως είναι πιο συχνές στα παιδιά παρά στους ενήλικες.

2.2 Πως μπαίνει η διάγνωση; Ποιες είναι οι εξετάσεις;

Για να μπει η διάγνωση της ΝΔΜ, το παιδί σας πρέπει να εξεταστεί από γιατρό, να γίνουν κάποιες εξετάσεις αίματος αλλά και άλλες εξετάσεις όπως μαγνητική τομογραφία ή βιοψία μυός. Επειδή κάθε παιδί είναι διαφορετικό, ο γιατρός σας θα αποφασίσει για τις πιο κατάλληλες εξετάσεις που θα κάνει το παιδί σας. Η ΝΔΜ μπορεί να εκδηλωθεί με ένα συγκεκριμένο τρόπο μυικής αδυναμίας, δηλαδή με προσβολή μυών των μηρών και των βραχιόνων και με τυπικά δερματικά εξανθήματα. Στις περιπτώσεις αυτές η διάγνωση μπαίνει πιο εύκολα. Η κλινική εξέταση από το γιατρό θα περιλαμβάνει έλεγχο της μυικής ισχύος (δύναμης), αναζήτηση δερματικών εξανθημάτων και αλλοιώσεων των αγγείων του δέρματος στη βάση των νυχιών.

Μερικές φορές, η ΝΔΜ μπορεί να μοιάζει με άλλα αυτοάνοσα νοσήματα (όπως με τη νεανική ιδιοπαθή αρθρίτιδα, το συστηματικό ερυθηματώδη λύκο, τη συστηματική αγγειίτιδα), ή με συγγενή μυοπάθεια. Οι εργαστηριακές εξετάσεις θα βοηθήσουν να φανεί ποιο νόσημα έχει το

παιδί σας.

Εξετάσεις αίματος

Με τις εργαστηριακές εξετάσεις, αναζητούνται ενδείξεις φλεγμονής, εξετάζεται η λειτουργία του αμυντικού συστήματος και προβλήματα που προέρχονται από τη φλεγμονή, όπως «διαρροές» κάποιων ουσιών από τους μυς. Πράγματι, στα περισσότερα παιδιά με ΝΔΜ, θα υπάρχουν τέτοιες «διαρροές» από τους μυς, που σημαίνει ότι ουσίες που φυσιολογικά βρίσκονται μέσα στα μυϊκά κύτταρα απελευθερώνονται στο αίμα όπου και μπορούν να μετρηθούν. Οι πιο σημαντικές απ' αυτές είναι πρωτεΐνες που ονομάζονται μυϊκά ένζυμα. Συνήθως γίνονται εξετάσεις αίματος για να εκτιμηθεί πόσο ενεργό είναι το νόσημα και να εκτιμηθεί η απάντηση στη θεραπεία κατά τους περιοδικούς ελέγχους (βλέπε και παρακάτω). Πέντε είναι τα μυϊκά ένζυμα που μπορεί να μετρηθούν: η CPK (κρεατινική φωσφοκινάση), η LDH (γαλακτική αφυδρογονάση), η SGOT (οξαλοξική τρανσαμινάση), η SGPT (πυροσταφυλική τρανσαμινάση) και η αλδολάση. Στους περισσότερους ασθενείς ένα τουλάχιστον απ' αυτά τα ένζυμα βρίσκεται ανεβασμένο, αλλά όχι πάντα. Υπάρχουν και άλλες εργαστηριακές εξετάσεις που μπορεί να βοηθήσουν στη διάγνωση, όπως τα αντιπυρηνικά αντισώματα (antinuclear antibodies, ANA), αντισώματα ειδικά για μυοσίτιδα (myositis-specific antibodies, MSA) και αντισώματα που σχετίζονται με μυοσίτιδα (myositis-associated antibodies, MAA). Τα ANA και τα MAA μπορεί όμως να βρεθούν θετικά και σε άλλα αυτοάνοσα νοσήματα.

Μαγνητική τομογραφία (Magnetic Resonance Imaging, MRI)

Η μυϊκή φλεγμονή μπορεί να απεικονιστεί με τη μαγνητική τομογραφία που στηρίζεται σε τεχνικές «μαγνητικής αντήχησης».

Άλλες εξετάσεις των μυών

Τα ευρήματα της μυϊκής βιοψίας, της αφαίρεσης δηλαδή και εξέτασης πολύ μικρών τεμαχίων μυός, είναι σημαντικά για την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Επιπλέον, οι ερευνητές χρησιμοποιούν τις βιοψίες για να κατανοήσουν καλύτερα το νόσημα.

Οι λειτουργικές διαταραχές των μυών μπορεί να μετρηθούν με ειδικά ηλεκτρόδια που μπαίνουν μέσα στους μυς σαν βελόνες και καταγράφουν τη μυϊκή λειτουργία (ηλεκτρομυογράφημα, ΗΜΓ). Αυτή η εξέταση μπορεί να είναι χρήσιμη για να διακρίνουμε τη ΝΔΜ από

κάποιες συγγενείς μυοπάθειες, αλλά δεν είναι πάντα απαραίτητη στις τυπικές μορφές του νοσήματος.

Άλλες εξετάσεις

Συνήθως πραγματοποιούνται και άλλες εξετάσεις για να ανιχνευθεί η προσβολή άλλων οργάνων. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) και το υπερηχογράφημα καρδιάς είναι χρήσιμα για την ανίχνευση της προσβολής του καρδιακού μυός, ενώ οι ακτινογραφίες θώρακος ή η αξονική τομογραφία μαζί με τις εξετάσεις λειτουργικότητας των πνευμόνων, μπορεί να αποκαλύψουν την πνευμονική προσβολή. Η ακτινογραφία κατά τη διαδικασία της κατάποσης με τη χρήση ειδικού ακτινοσκοπικού υγρού (δηλαδή υγρού που φαίνεται στην ακτινογραφία) ανιχνεύει την προσβολή των μυών στο λαιμό και στον οισοφάγο. Η εξέταση με υπερήχους του εντέρου μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την εντερική προσβολή.

2.3 Ποια είναι η σημασία των εξετάσεων;

Οι τυπικές περιπτώσεις ΝΔΜ μπορεί να διαγνωστούν από τον τύπο της μυικής αδυναμίας (προσβολή των μυών των μηρών και των βραχιόνων) και από τα χαρακτηριστικά δερματικά εξανθήματα. Οι εξετάσεις τότε χρησιμεύουν για να επιβεβαιώσουμε τη διάγνωση της ΝΔΜ και να παρακολουθήσουμε την απάντηση στη θεραπεία. Η μυική προσβολή στη ΝΔΜ μπορεί να εκτιμηθεί με βάση καθορισμένη κλίμακα βαθμολόγησης (score), μέσα από ειδικά ερωτηματολόγια εκτίμησης της μυικής λειτουργικότητας, όπως είναι η Διαβαθμισμένη αξιολόγηση της μυοσίτιδας των παιδιών (childhood myositis assessment scale, CMAS) το Εγχειρίδιο ελέγχου των μυών 8 (Manual Muscle Testing 8, MMT8) καθώς και με τις εξετάσεις αίματος (που αναζητούν αυξημένα μυικά ένζυμα και ενδείξεις φλεγμονής).

2.4 Θεραπεία

Η ΝΔΜ είναι ένα νόσημα που θεραπεύεται. Δεν υπάρχει ίαση, αλλά ο στόχος της θεραπείας, είναι να ελέγξει το νόσημα (να οδηγήσει δηλαδή το νόσημα σε ύφεση). Η θεραπεία προσαρμόζεται στις ανάγκες του κάθε παιδιού. Εάν η εξέλιξη του νοσήματος δεν ελεγχθεί, τότε ενδέχεται να επέλθει βλάβη η οποία μπορεί να μην είναι αναστρέψιμη. Η βλάβη αυτή μπορεί να προκαλέσει μακροχρόνια προβλήματα, όπως

τη σωματική μειονεκτικότητα, η οποία παραμένει ακόμα και αφού έχει υποχωρήσει τελείως το νόσημα.

Σε πολλά παιδιά η φυσιοθεραπεία είναι ένα εξίσου σημαντικό στοιχείο της θεραπείας της ΝΔΜ. Επίσης, κάποια παιδιά και οι οικογένειές τους χρειάζονται ψυχολογική υποστήριξη για να αντιμετωπίσουν το νόσημα και τις επιπτώσεις του στην καθημερινή τους ζωή.

2.5 Ποιες είναι οι θεραπείες;

Η δράση όλων των φαρμάκων είναι η καταστολή του ανοσιακού συστήματος ώστε να σταματήσουν τη φλεγμονή και να αποτρέψουν τις βλάβες.

Κορτικοστεροειδή

Τα κορτικοστεροειδή (ή στεροειδή ή κορτιζόνη) είναι εξαιρετικά καλά φάρμακα στο να ελέγχουν γρήγορα τη φλεγμονή. Μερικά απ' αυτά χορηγούνται ενδοφλέβια ώστε να φθάσουν πολύ γρήγορα μέσα στο σώμα και να αποβούν σωτήρια.

Ωστόσο, μπορεί να έχουν ανεπιθύμητες ενέργειες εάν χρειαστεί να χορηγηθούν σε μεγάλες δόσεις για μεγάλο διάστημα. Οι ανεπιθύμητες ενέργειες περιλαμβάνουν καθυστέρηση της σωματικής αύξησης, αυξημένο κίνδυνο λοιμώξεων, αύξηση της πίεσης του αίματος και οστεοπόρωση (αραίωση των οστών). Όταν τα στεροειδή χορηγούνται σε μικρή δόση προκαλούν λίγα προβλήματα ενώ τα περισσότερα προβλήματα παρατηρούνται σε μεγαλύτερες δόσεις. Τα στεροειδή καταστέλλουν την έκκριση των κορτικοστεροειδών που παράγει ο ίδιος ο οργανισμός (κορτιζόλη) και αυτό προκαλεί σοβαρό πρόβλημα, που μπορεί να αποβεί μοιραίο, αν απότομα σταματήσουμε τη χορήγησή τους. Γι' αυτό θα πρέπει να ελαττώνονται σιγά-σιγά. Για να ελεγχθεί καλύτερα η μακροχρόνια φλεγμονή μπορεί να χορηγηθούν σε συνδυασμό με τα κορτικοστεροειδή και άλλα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα όπως με μεθοτρεξάτη. Για περισσότερες πληροφορίες διαβάστε την ενότητα «φαρμακευτική θεραπεία».

Μεθοτρεξάτη

Αυτό το φάρμακο χρειάζεται 6-8 εβδομάδες για να αρχίσει να δρα και χορηγείται συνήθως για μεγάλες χρονικές περιόδους. Οι κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειές της είναι η τάση για έμετο (ναυτία) κατά την ώρα ή λίγο αργότερα από τη λήψη της. Πολύ σπάνια μπορεί να

εμφανιστούν και στοματικά έλκη, ήπια λέπτυνση των μαλλιών, ελάττωση των λευκών αιμοσφαιρίων ή αύξηση των ηπατικών ενζύμων. Τα προβλήματα του ήπατος είναι ήπια αλλά μπορεί να επιδεινωθούν με τη χρήση αλκοόλ. Ο κίνδυνος ανεπιθύμητων ενεργειών ειδικά από την ηπατική λειτουργία, ελαττώνεται με την προσθήκη στη θεραπεία μίας βιταμίνης του φολικού ή φολλινικού οξέος. Υπάρχει ένας θεωρητικός κίνδυνος αυξημένης ευαισθησίας σε λοιμώξεις, αν και στην πράξη, αυτό δεν αποτελεί πρόβλημα παρά μόνο για την ανεμευλογία. Κατά τη διάρκεια της θεραπείας θα πρέπει να αποφευχθεί η εγκυμοσύνη, επειδή η μεθοτρεξάτη μπορεί να έχει επιπτώσεις στο αναπτυσσόμενο έμβρυο. Σε περίπτωση που το νόσημα δεν ελέγχεται με τη συνδυασμένη θεραπεία κορτικοστεροειδών και μεθοτρεξάτης, ενδέχεται να χορηγηθούν άλλες θεραπείες, συνήθως σε συνδυασμό.

Άλλα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα

Κυκλοσπορίνη: Όπως και η μεθοτρεξάτη, χορηγείται κατά κανόνα για μεγάλες χρονικές περιόδους. Οι μακροχρόνιες ανεπιθύμητες ενέργειές της περιλαμβάνουν: αύξηση της πίεσης του αίματος, αύξηση της τριχοφυΐας του σώματος, υπερτροφία των ούλων και προβλήματα από τα νεφρά. Το μυκοφενολικό μοφετίλ έχει επίσης χρησιμοποιηθεί σε μακροχρόνια βάση και είναι γενικά καλά ανεκτό. Οι κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειές του είναι οι κοιλιακοί πόνοι, διάρροιες και αυξημένος κίνδυνος για λοιμώξεις. Η κυκλοφωσφαμίδη έχει ένδειξη σε πολύ σοβαρές ή ανθεκτικές στη θεραπεία περιπτώσεις.

Ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη (IVIG)

Περιέχει ανθρώπινα αντισώματα που συγκεντρώνονται από το αίμα εθελοντών δοτών. Το σκεύασμα χορηγείται ενδοφλέβια και δρα μέσω της επίδρασής του στο ανοσιακό σύστημα των ασθενών περιορίζοντας τη φλεγμονή. Ο ακριβής μηχανισμός δράσης της είναι άγνωστος.

Φυσιοθεραπεία και ασκήσεις

Τα συχνότερα σωματικά συμπτώματα της ΝΔΜ είναι η μυϊκή αδυναμία και η δυσκαμψία των αρθρώσεων που οδηγούν σε μείωση της κινητικότητας και της φυσικής ικανότητας. Η συρρίκνωση των προσβεβλημένων μυών μπορεί να καταλήξει σε περιορισμένη κινητικότητα. Αυτά τα προβλήματα μπορεί να αντιμετωπισθούν με τακτικές συνεδρίες φυσιοθεραπείας. Ο φυσιοθεραπευτής θα εκπαιδεύσει παιδιά και γονείς σε μία σειρά κατάλληλων διατάσεων, ασκήσεων ενδυνάμωσης και βελτίωσης της φυσικής ικανότητας. Ο

στόχος αυτής της θεραπείας είναι να αποκτήσουν μυική δύναμη και αντοχή καθώς και να βελτιώσουν και να διατηρήσουν το εύρος της κινητικότητας των αρθρώσεων. Είναι εξαιρετικά σημαντικό να συμμετέχουν οι γονείς σε αυτή τη διαδικασία, ώστε να βοηθήσουν τα παιδιά τους να συνεχίσουν το πρόγραμμα των ασκήσεων.

Συμπληρωματικές Θεραπείες

Συστήνεται η χορήγηση στις σωστές δόσεις, ασβεστίου και βιταμίνης D.

Για πόσο καιρό θα πρέπει να διαρκεί η θεραπεία;

Η διάρκεια της φαρμακευτικής αγωγής διαφέρει από παιδί σε παιδί και θα εξαρτηθεί από τον τρόπο που προσβάλλει η ΝΔΜ το κάθε παιδί. Τα περισσότερα παιδιά θα χρειαστούν θεραπεία για τουλάχιστον 1-2 χρόνια ενώ κάποια άλλα για περισσότερα χρόνια. Ο στόχος της θεραπείας είναι να ελεγχθεί το νόσημα. Η θεραπεία ελαττώνεται σιγά-σιγά και διακόπτεται μόνο αφού το παιδί δεν έχει πλέον ενεργότητα της ΝΔΜ για κάποιο χρονικό διάστημα, συνήθως αρκετών μηνών. Μη ενεργός (ανενεργός) ΝΔΜ σημαίνει ότι το παιδί είναι καλά, χωρίς ενδείξεις ενεργότητας και με φυσιολογικά τα αποτελέσματα από τις εξετάσεις αίματος. Για να θεωρηθεί ότι το νόσημα δεν είναι σε ενεργότητα, θα πρέπει να αξιολογηθούν προσεκτικά όλες οι πτυχές του νοσήματος.

2.7 Τι γίνεται με τις μη συμβατικές/συμπληρωματικές Θεραπείες;

Υπάρχουν πολλές διαθέσιμες μη συμβατικές και εναλλακτικές θεραπείες, κάτι που μπορεί να προκαλέσει σύγχυση στους ασθενείς και στις οικογένειές τους. Οι περισσότερες απ' αυτές δεν έχουν αποδειχθεί αποτελεσματικές. Θα πρέπει κανείς να αναλογιστεί προσεκτικά τους κινδύνους και τα οφέλη αυτών των θεραπειών πριν τις δοκιμάσει, καθώς αποδειγμένα έχουν ελάχιστο όφελος, κοστίζουν, είναι χρονοβόρες και με επιπτώσεις για το παιδί. Αν θελήσετε να δοκιμάσετε μη συμβατικές και εναλλακτικές θεραπείες, θα ήταν φρόνιμο να συζητήσετε αυτές τις επιλογές με τον παιδορευματολόγο σας. Κάποιες απ' αυτές ενδέχεται να επηρεάζουν τη δράση των καθιερωμένων φαρμάκων. Οι περισσότεροι γιατροί δεν θα είναι αντίθετοι με τις

εναλλακτικές θεραπείες, με την προϋπόθεση ότι θα ακολουθηθούν οι οδηγίες του ειδικού γιατρού. Συγκεκριμένα είναι πολύ σημαντικό να μη σταματήσει το παιδί να παίρνει τα φάρμακα, που του έχουν συνταγογραφηθεί από τον ειδικό. Φάρμακα όπως τα κορτικοστεροειδή, που είναι απαραίτητα για τον έλεγχο της ΝΔΜ, είναι πολύ επικίνδυνο να σταματήσει να τα παίρνει ο ασθενής, ενώ το νόσημά του είναι ακόμη σε ενεργό φάση. Παρακαλούμε λοιπόν να συζητάτε με το γιατρό του παιδιού σας κάθε έννοια και ανησυχία σας για τη φαρμακευτική αγωγή.

2.8 Περιοδικοί έλεγχοι

Οι περιοδικοί έλεγχοι είναι σημαντικοί. Σ'αυτές τις επισκέψεις παρακολουθούνται με τακτικό έλεγχο η ενεργότητα του νοσήματος και τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες της θεραπείας. Επειδή μάλιστα η ΝΔΜ ενδέχεται να προσβάλλει πολλά μέρη του σώματος, ο γιατρός πρέπει να εξετάζει προσεκτικά ολόκληρο το σώμα και συχνά να ελέγχει με ειδικές μετρήσεις τη μυική δύναμη. Στους ελέγχους αυτούς συχνά περιλαμβάνονται εξετάσεις αίματος για την παρακολούθηση της ενεργότητας του νοσήματος της ΝΔΜ και για τη συνεχή αξιολόγηση της θεραπείας.

2.9 Πρόγνωση (μακροχρόνια έκβαση του νοσήματος στο παιδί)

Η ΝΔΜ ακολουθεί γενικά 3 πορείες:

ΝΔΜ με μονοκυκλική πορεία: χαρακτηρίζεται από ένα μόνο επεισόδιο του νοσήματος που ακολουθείται από ύφεση (δηλαδή νόσημα χωρίς ενεργότητα) κατά τα δύο πρώτα χρόνια από την έναρξη της ΝΔΜ, χωρίς υποτροπές. ΝΔΜ με πολυκυκλική πορεία: χαρακτηρίζεται από μεγάλες περιόδους ύφεσης, δηλαδή το νόσημα να είναι χωρίς ενεργότητα και το παιδί να αισθάνεται καλά, που εναλλάσσονται από περιόδους με υποτροπές της ΝΔΜ, οι οποίες συνήθως συμβαίνουν στις φάσεις ελάττωσης ή διακοπής της θεραπείας. Χρόνια ενεργότητα: χαρακτηρίζεται από συνεχή ενεργότητα της ΝΔΜ παρά τη θεραπεία (χρόνια διαλείπουσα ενεργός πορεία). Αυτή ειδικά η ομάδα έχει το μεγαλύτερο κίνδυνο επιπλοκών. Σε αντίθεση με τους ενήλικες ασθενείς με δερματομυοσίτιδα, τα παιδιά έχουν καλύτερη πορεία και η ΝΔΜ δεν συνδέεται με την εμφάνιση καρκίνου (κακοήθειας). Στα παιδιά που έχουν ΝΔΜ με προσβολή εσωτερικών οργάνων, όπως πνευμόνων,

καρδιάς, κεντρικού νευρικού συστήματος ή εντέρου, το νόσημα είναι πολύ πιο σοβαρό. Σ' αυτήν την περίπτωση η ΝΔΜ μπορεί να γίνει απειλητική για τη ζωή του παιδιού, ανάλογα από τη βαρύτητα του νοσήματος, δηλαδή από το πόσο σοβαρή είναι η μυϊκή φλεγμονή, ποια όργανα έχουν προσβληθεί και εάν έχει εμφανιστεί ασβέστωση (εξογκώματα ασβεστίου κάτω από το δέρμα). Τα μακροχρόνια προβλήματα αποδίδονται στις αναπτυσσόμενες λόγω του νοσήματος δύσκαμπτες μυϊκές ομάδες (συγκάμψεις), στην απώλεια μυϊκής μάζας και στις ασβεστώσεις.

3. ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΖΩΗ

3.1 Πώς θα μπορούσε το νόσημα να επηρεάσει την καθημερινή ζωή του παιδιού και της οικογένειας;

Απαιτείται ιδιαίτερη προσοχή για την ψυχολογική επίπτωση του νοσήματος στα παιδιά και στις οικογένειές τους. Η ΝΔΜ ως χρόνια νόσημα, είναι μία δύσκολη κατάσταση και με προκλήσεις για όλη την οικογένεια. Και φυσικά, όσο μεγαλύτερη είναι η βαρύτητα του νοσήματος, τόσο πιο δύσκολη είναι η αντιμετώπισή του. Έτσι, ένα παιδί δύσκολα θα το αντιμετωπίσει σωστά, εάν οι γονείς του αντιμετωπίζουν προβλήματα με τη διαχείριση του νοσήματος. Είναι πολύ σημαντική η θετική στάση των γονέων προς το παιδί τους, να το υποστηρίξουν και να το ενθαρρύνουν να ανεξαρτοποιηθεί όσο το δυνατόν περισσότερο, παρά την παρουσία του νοσήματός του. Έτσι, θα βοηθηθούν τα παιδιά να ξεπεράσουν τις δυσκολίες που σχετίζονται με το νόσημα, να ενταχθούν με επιτυχία στις παρέες τους και να παραμένουν ανεξάρτητα και λογικά. Όπου χρειαστεί, θα πρέπει να παρέχεται από την παιδορευματολογική ομάδα ψυχοκοινωνική υποστήριξη. Ένας από τους κύριους στόχους της θεραπείας που μπορεί να επιτευχθεί στην πλειοψηφία των περιπτώσεων, είναι να δοθεί στο παιδί η δυνατότητα μιας φυσιολογικής ενήλικης ζωής. Επειδή μάλιστα κατά τα τελευταία δέκα χρόνια η θεραπεία της ΝΔΜ έχει σημαντικά βελτιωθεί, είναι κατανοητό ότι πολλά νέα φάρμακα θα είναι διαθέσιμα στο άμεσο μέλλον. Στην πλειονότητα των ασθενών, η συνδυασμένη εφαρμογή φαρμακευτικής θεραπείας και αποκατάστασης (ειδικής φυσιοθεραπείας) είναι ικανή να αποτρέψει ή να περιορίσει τη βλάβη των μυών.

3.2 Μπορούν οι ασκήσεις και η φυσιοθεραπεία να βοηθήσουν το παιδί μου;

Ο σκοπός των ασκήσεων και της φυσιοθεραπείας είναι να βοηθήσουν το παιδί να συμμετέχει όσο το δυνατόν περισσότερο σε όλες τις καθιερωμένες καθημερινές δραστηριότητες της ζωής και να αξιοποιήσει όλες τις δυνατότητές του μέσα στην κοινωνία. Επιπλέον, οι ασκήσεις και η φυσιοθεραπεία μπορεί να χρησιμοποιηθούν ώστε να ενθαρρύνουν ενεργά το παιδί να ακολουθεί έναν υγιεινό τρόπο ζωής. Για να επιτευχθούν αυτοί οι στόχοι, χρειάζονται υγιείς μυς. Συγκεκριμένα, οι ασκήσεις και η φυσικοθεραπεία ενδείκνυνται ώστε να επιτευχθεί καλύτερη ελαστικότητα των μυών, βελτίωση της μυικής δύναμης, του συντονισμού και της μυικής αντοχής. Η εξασφάλιση αυτών των πτυχών της υγείας του μυοσκελετικού θα επιτρέψει στα παιδιά να συμμετέχουν με επιτυχία και ασφάλεια στις σχολικές δραστηριότητες, αλλά και σε αντίστοιχες εξωσχολικές, όπως σε δραστηριότητες ελεύθερου χρόνου και αθλητικές. Προγράμματα φυσιοθεραπείας και άσκησης στο σπίτι θα συμβάλλουν στην επίτευξη φυσιολογικού επιπέδου σωματικής ικανότητας.

3.3 Μπορεί το παιδί μου να ασχολείται με τον αθλητισμό;

Η άθληση είναι ένα βασικό στοιχείο της καθημερινής ζωής του κάθε παιδιού. Ένας από τους κύριους στόχους της φυσιοθεραπείας είναι να επιτρέψει στο παιδί να ζει φυσιολογικά και να θεωρεί ότι δε διαφέρει από τους φίλους τους. Η γενική συμβουλή είναι να αφήσουμε τον ασθενή να ασχολείται με τα αθλήματα (σπορ) που θέλει, αλλά του δίνεται η σύσταση να σταματά εάν εμφανιστούν μυϊκοί πόνοι. Αυτό θα επιτρέψει στο παιδί να ξεκινήσει έγκαιρα τη θεραπεία του νοσήματός του. Επίσης, είναι καλύτερο να αποκλειστεί το παιδί εξαιτίας του νοσήματός του, από κάποιες μόνο αθλητικές δραστηριότητες και όχι γενικά από την άσκηση ή την άθληση μαζί με τους φίλους του. Γενικά, θα πρέπει να ενθαρρύνεται να είναι ανεξάρτητο, μέσα στα όρια που επιβάλλονται από το νόσημα. Η άσκηση θα πρέπει να γίνεται μόνο μετά από γνωμοδότηση του φυσιοθεραπευτή (και μερικές φορές, μόνο με την επίβλεψή του). Ο φυσιοθεραπευτής είναι σε θέση να συμβουλευσει ποιες ασκήσεις ή αθλήματα είναι ασφαλή, ανάλογα από το βαθμό μυικής αδυναμίας. Ο φόρτιση θα πρέπει σταδιακά να αυξήσει τη μυική δύναμη και να βελτιώσει την αντοχή.

3.4 Μπορεί το παιδί μου να πηγαίνει κανονικά στο σχολείο;

Το σχολείο για τα παιδιά είναι ότι και η εργασία για τους ενήλικες: είναι ο χώρος όπου τα παιδιά μαθαίνουν πώς να γίνουν ανεξάρτητα και αυτάρκη σε ατομικό επίπεδο. Οι γονείς και οι δάσκαλοι πρέπει να είναι ευέλικτοι, ώστε να επιτρέπουν στα παιδιά να συμμετέχουν στις σχολικές δραστηριότητες κανονικά, με κάθε δυνατό τρόπο. Αυτό θα βοηθήσει το παιδί να έχει όσο το δυνατό καλύτερες σχολικές επιδόσεις, αλλά και θα συμβάλλει στην ενσωμάτωση και αποδοχή του και από τους συνομηλίκους του και τους ενήλικες. Είναι ιδιαίτερα σημαντικό τα παιδιά να πηγαίνουν στο σχολείο κανονικά. Υπάρχουν μερικοί μόνο παράγοντες που μπορεί να προκαλέσουν κάποια προβλήματα όπως δυσκολία στο περπάτημα, κόπωση, πόνος ή δυσκαμψία. Είναι καθοριστικό να εξηγήσουμε στους δασκάλους ποιες είναι οι ανάγκες του παιδιού: ενδέχεται να χρειάζεται βοήθεια επειδή δυσκολεύεται να γράψει, κατάλληλους πίνακες εργασίας, να του επιτρέπεται να κινείται τακτικά για να αποφευχθεί η μυϊκή δυσκαμψία, και να του παρέχεται κάθε δυνατή υποστήριξη ώστε να συμμετέχει σε κάποιες από τις σχολικές φυσικές (σωματικές) δραστηριότητες. Οι ασθενείς θα πρέπει να ενθαρρύνονται να παίρνουν μέρος όποτε μπορούν σε εκπαιδευτικά προγράμματα για τη φυσικής τους δραστηριότητα.

3.5 Μπορεί η διατροφή να βοηθήσει το παιδί μου;

Δεν υπάρχουν ενδείξεις ότι η διατροφή μπορεί να επηρεάσει την εξέλιξη του νοσήματος, απλά συστήνεται μια φυσιολογική και ισορροπημένη διατροφή. Η υγιεινή, ισορροπημένη διατροφή με πρωτεΐνες, ασβέστιο και βιταμίνες συνιστάται εξάλλου σε όλα τα παιδιά που είναι σε φάση σωματικής αύξησης. Ωστόσο, θα πρέπει να αποφεύγεται η υπερβολική λήψη τροφής (υπερφαγία) σε ασθενείς που παίρνουν κορτικοστεροειδή, επειδή τα φάρμακα αυτά προκαλούν αυξημένη όρεξη που μπορεί εύκολα να οδηγήσει σε υπερβολική αύξηση του σωματικού βάρους.

3.6 Μπορεί το κλίμα να επηρεάσει την πορεία του νοσήματος του παιδιού μου ;

Η σύγχρονη έρευνα εξετάζει τη σχέση μεταξύ της υπεριώδους

ακτινοβολίας και της ΝΔΜ.

3.7 Μπορεί το παιδί μου να εμβολιαστεί;

Οι εμβολιασμοί θα πρέπει να συζητηθούν με το γιατρό σας, ο οποίος θα αποφασίσει ποια εμβόλια είναι ασφαλή και συστήνονται για το παιδί σας. Υπάρχουν πολλά εμβόλια που ενδείκνυνται: του τετάνου, του ενέσιμου εμβολίου της πολιομυελίτιδας, της διφθερίτιδας, του πνευμονιόκοκκου και του ενέσιμου της γρίπης. Αυτά είναι μη-ζώντα (απονεκρωμένα) συνδυασμένα εμβόλια, που είναι ασφαλή για τους ασθενείς που παίρνουν ανοσοκατασταλτικά φάρμακα. Ωστόσο, τα ζώντα εξασθενημένα εμβόλια (όπως της παρωτίτιδας, ιλαράς, ερυθράς, φυματίωσης [BCG] ή του κίτρινου πυρετού). καλό είναι να αποφεύγονται, λόγω του υποθετικού κινδύνου πρόκλησης (εξασθενημένης) λοίμωξης σε ασθενείς που παίρνουν ανοσοκατασταλτικά φάρμακα σε μεγάλες δόσεις ή βιολογικούς παράγοντες.

3.8 Υπάρχουν προβλήματα που σχετίζονται με τις σεξουαλικές σχέσεις , την εγκυμοσύνη ή την αντισύλληψη;

Η ΝΔΜ δεν έχει αποδειχθεί ότι επηρεάζει τις σεξουαλικές σχέσεις ή την εγκυμοσύνη . Ωστόσο, πολλά από τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τον έλεγχο του νοσήματος μπορεί να έχουν ανεπιθύμητες επιδράσεις στο έμβρυο. Στους σεξουαλικά ενεργείς ασθενείς δίνεται η συμβουλή να χρησιμοποιούν ασφαλείς μεθόδους ελεγχόμενης και προγραμματισμένης αναπαραγωγής και να συζητούν θέματα αντισύλληψης και εγκυμοσύνης (ειδικά πριν προσπαθήσουν να συλλάβουν) με το γιατρό τους.