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

Juvenilni Dermatomiozitis

Verzija 2016

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1 Je li bolest drugačija u djece u odnosu na odrasle ?

Dermatomiozitis u odraslih može biti sekundarna pojava u odnosu na osnovnu, malignu bolest. Juvenilni dermatomiozitis nije povezan s malignom bolešću.
U odraslih bolesnika se može razviti bolest u kojoj su zahvaćeni samo mišići (polimiozitis) ali je ta forma bolesti rijetka u djece. U odraslih se bolesnika laboratorijskim testovima ponekad mogu detektirati specifična protutijela koja se ne nalaze u oboljele djece. S druge strane, u posljednjih 5 godina detektirana su i neka specifična protutijela u djece oboljele od JDM-a. Kalcinoze se češće razvijaju u oboljele djece u odnosu na odrasle bolesnike.

2.2 Kako se bolest dijagnosticira ? Kojim pretragama ?

U Vašeg djeteta će se učiniti fizikalni pregled uz laboratorijske testove iz uzoraka venske krvi. Uz to će za postavljanje dijagnoze biti potrebne i druge pretrage, kao što su magnetska rezonanca ili biopsija mišića.
Svako dijete je drugačije i vaš liječnik će odlučiti koje pretrage su najbolje za svako oboljelo dijete. JDM se može prezentirati specifičnim uzorkom mišićne slabosti (slabost muskulature natkoljenica i nadlaktica) i kožnih osipa što olakšava postavljanje dijagnoze. Fizikalni pregled će uključivati provjeru mišićne snage, traganje za osipima i promjenama krvnih žila u ležištima noktiju.
Ponekad JDM može sličiti na druge autoimune bolesti (kao što su artritis, sistemski eritemski lupus ili vaskulitis) ili kongenitalne mišićne bolesti. Pretrage će pomoći u detektiranju bolesti koju ima vaše dijete.

Pretrage iz uzoraka krvi

Pretrage iz uzoraka krvi se izvode s ciljem detektiranja upale, procjene funkcije imunološkog sustava i problema nastalih zbog upale, kao što je "propusnost" mišića. U većine djece s JDM-om mišići postaju "propusni". To znači da pojedine tvari iz mišićnih stanica "istječu" u krvne žile gdje mogu biti izmjerene . Najvažnije su proteini zvani mišićni enzimi. Pretrage iz uzoraka krvi se najčešće koriste za utvrđivanje aktivnosti bolesti i utvrđivanje odgovora na terapiju tijekom praćenja bolesnika (vidjeti u daljnjem tekstu). Postoji pet enzima koji se mogu određivati: CK, LDH, AST, ALT i aldolaza. Koncentracija barem jednog od njih je povišena u većine bolesnika, iako ne uvijek. I drugi laboratorijski testovi mogu pomoći u postavljanju dijagnoze. Oni uključuju određivanje antinuklearnih antitijela (ANA), miozitis specifičnih protutijela (MSA) i miozitis vezanih protutijela (MAA). ANA i MAA mogu biti pozitivna i u drugim autoimunim bolestima.

Magnetska rezonanca (MR)

Upala mišića može se prikazati magnetskom rezonancom (MR-om)

Druge pretrage mišića

Nalazi dobiveni pregledom uzorka mišića dobivenog biopsijom (uzimanje malenog komadića mišića) su važne za potvrdu dijagnoze. Dodatno, biopsija može poslužiti kao sredstvo za bolje razumijevanje bolesti.
Funkcijske promjene u mišićima mogu biti utvrđene posebnim elektrodama koje se postavljaju kao igle u mišiće (elektromiografija, EMG). Ova pretraga može pomoći u razlikovanju JDM-a od nekih kongenitalnih bolesti mišića. Nije uvijek nužna, posebno u jasnim slučajevima bolesti.

Ostale pretrage

Postoje pretrage koje se koriste s ciljem otkrivanja zahvaćenosti drugih organa. Elektrokardiografija (EKG) i ultrazvuk srca (UZV) su korisne u otkrivanju zahvaćenosti srca, dok RTG srca i pluća ili CT pluća s plućnim funkcijskim testovima mogu otkriti zahvaćenost plućnog tkiva. RTG pretraga akta gutanja koja se izvodi uz gutanje posebnog kontrastnog sredstva otkriva moguću zahvaćenost mišića ždrijela i jednjaka. Ultrazvuk trbuha se koristi za otkrivanje zahvaćenosti probavne cijevi.

2.3 Zašto su pretrage važne ?

Tipični slučajevi JDM-a mogu biti dijagnosticirani na temelju specifičnog uzorka mišićne slabosti (zahvaćenost mišića natkoljenica i nadlaktica) i klasičnih kožnih osipa. Pretrage se tada koriste s ciljem potvrde dijagnoze i praćenja uspjeha liječenja. Stupanj zahvaćenosti mišića u JDM-u se može utvrđivati standardiziranim testovima (Skala za praćenje dječjeg miozitisa, CMAS; Manualno testiranje mišića 8, MMT8) i pretragama iz uzoraka krvi (traganje za povišenim koncentracijama mišićnih enzima i znakovima upale).

2.4 Terapija

JDM je bolest koja se može liječiti. Ne postoji lijek koji dovodi do izlječenja ali se terapijom može postići kontrola bolesti (remisija). Terapija je posebno prilagođena potrebama svakog pojedinog djeteta. Ako se ne uspostavi kontrola bolesti može doći do razvoja nepopravljivih oštećenja, koja mogu uzrokovati dugoročne probleme poput invaliditeta koji zaostaje čak i kada aktivnost bolesti prestane. Fizikalna terapija je važan element liječenja u većine oboljele djece. Neka djeca kao i članovi njihove obitelji trebati će i psihološku potporu kako bi se adekvatno nosili s bolešću i njezinim utjecajem na svakodnevni život.

2.5 Što se sve koristi u liječenju ?

Svi lijekovi koji se koriste u liječenju JDM-a suprimiraju imunološki sustav s ciljem zaustavljanja upale i sprječavanja oštećenja.

Glukokortikoidi

Ovi lijekovi su odlični za brzu kontrolu upale. Mogu se primijeniti i intravenskim putem kako bi brzo ušli u krvotok. To je ponekad nužno kako bi se spasio život bolesnika.
Ipak, ovi lijekovi imaju i svoje nuspojave ukoliko se moraju duže primjenjivati. Nuspojave glukokortikoida uključuju probleme s rastom, povećan rizik od infekcija, porast krvnog tlaka i osteoporozu (stanjivanje kostiju). Nuspojave su manje izražene kod primjene manjih doza, većina nuspojava nastaje kod primjene viših doza. Glukokortikoidi suprimiraju

lučenje vlastitih steroida (kortizol) što može dovesti do ozbiljnih, čak i vitalno ugrožavajućih problema, ako se terapija navedenim lijekovima naglo prekine. Zato se doze glukokortikoida smanjuju polagano. U slučaju potrebe, u kombinaciji s glukokortikoidima mogu se primjenjivati i drugi imunosupresivi (npr. metotreksat), s ciljem dugoročne kontrole upale.

Metotreksat

Za postizanje punog učinka ovom lijeku je potrebno 6-8 tjedana i obično se koristi za dugoročno liječenje. Glavna nuspojava lijeka je mučnina koja se javlja nakon uzimanja. Rjeđe se mogu razviti ulceracije usne šupljine, umjereno opadanje kose, pad broja leukocita u krvnoj slici ili porast koncentracije jetrenih enzima. Problemi vezani uz jetru obično su blagi ali se mogu pogoršati konzumiranjem alkohola. Rizik nuspojava se smanjuje dodavanjem folne kiseline u terapiju, posebno u smislu poremećaja jetrene funkcije. Postoji teoretski povećana vjerojatnost infekcija, iako je realno povećan rizik samo od vodenih kozica. Tijekom terapije metotreksatom savjetuje se primjena kontracepcije (izbjegavanje trudnoće) zbog mogućih nuspojava metotreksata na plod. Ukoliko se ne postigne kontrola bolesti primjenom kombinacije glukokortikoida i metotreksata moguća je primjena drugih kombinacija lijekova.

Drugi imunosupresivni lijekovi

Ciklosporin se, poput metotreksata, obično primjenjuje u dugoročnom liječenju. Moguće nuspojave uključuju porast krvnog tlaka, porast dlakavosti, otok desnih i probleme s bubrezima. Mikofenolat mofetil se također primjenjuje dugoročno. Općenito se dobro podnosi. Glavne nuspojave uključuju bolove u trbuhu, proljev i povećanje rizika od infekcija. Ciklofosfamid može biti indiciran u težim formama bolesti ili u slučajevima bolesti rezistentne na ostalu terapiju.

Intravenski imunoglobulini (IVIG)

IVIG sadrže ljudska protutijela dobivena koncentriranjem iz krvi dobrovoljnih davatelja. Primjenjuju se intravenskim putem i u nekih bolesnika djeluju na imunološki sustav smanjujući upalu. Točan mehanizam djelovanja je nepoznat.

Fizikalna terapija i vježbanje

Uobičajeni nalaz u bolesnika s JDM-om je mišićna slabost i ukočenost

zglobova što rezultira smanjenjem pokretljivosti i fizičke kondicije. Skraćivanje zahvaćenih mišića može rezultirati smanjenjem opsega pojedinih pokreta. Ove tegobe se mogu reducirati redovitom fizikalnom terapijom. Fizioterapeut će naučiti svako dijete i njegove roditelje niz prikladnih vježbi za istezanje i jačanje muskulature te povrat fizičke kondicije. Cilj liječenja je povrat mišićne snage i izdržljivosti kao i poboljšanje i održavanje opsega pokreta pojedinih zglobova. Iznimno je važno da u ovom segmentu liječenja aktivno sudjeluju i roditelji kako bi pomogli djetetu svladavanje vježbi.

Dodatna terapija

Preporuča se dodatni unos kalcija i vitamina D.

2.6 Koliko traje liječenje ?

Dužina liječenja je različita za svako oboljelo dijete i ovisi o težini bolesti. U većine djece liječenje se provodi minimalno 1-2 godine, ali u neke djece može trajati i godinama. Cilj liječenja je kontrola bolesti. Terapija se može postupno smanjivati i prekinuti tek kada se je bolest inaktivna, smanjivanje terapije se provodi polagano – obično tijekom nekoliko mjeseci. Inaktivna bolest se definira kao stanje u kojem je bolesnik dobro, bez znakova aktivne bolesti uz uredne laboratorijske nalaze.

2.7 Što je s nekonvencionalnim i komplementarnim liječenjem?

Postoje mnogi dodatni i alternativni oblici liječenja, što može uzrokovati zbunjenost bolesnika i članova njihove obitelji. Za takve oblike liječenja uglavnom nema dokaza da su učinkoviti. Pažljivo promislite o rizicima i koristi koju nose sa sobom ovakvi oblici liječenja, budući da od njih ima malo dokazne koristi, a troškovi su veliki u smislu vremena, opterećenja djeteta i novca. Ako želite otkriti više o dodatnim i alternativnim oblicima liječenja, raspravite to s vašim dječjim reumatologom. Neki oblici liječenja mogu utjecati na koncenvionalne lijekove. Većina liječnika neće se protiviti alternativnim oblicima liječenja ako se i dalje provodi liječenje koje su savjetovali. Vrlo je važno da se ne prestanu uzimati propisani lijekovi. Kada su lijekovi, poput glukokortikoida, potrebni za držanje JDM-apod kontrolom, prestanak njihova uzimanja može biti vrlo opasan, osobito ako je bolest još uvijek aktivna. Ako

imate bilo kakve brige u vezi lijekova, molimo vas da razgovarate s liječnikom vašeg djeteta.

2.8 Kontrole

Nužne su redovite kontrole na kojima će se pratiti aktivnost bolesti i učinkovitost liječenja. Kako JDM može zahvatiti više dijelova tijela, liječnik mora svaki put detaljno pregledati dijete. Povremeno se izvode i posebni mišićni testovi. Obično je nužno redovito ponavljanje pretraga iz uzoraka krvi kako bi se pratila aktivnost bolesti i učinkovitost liječenja

2.9 Prognoza (dugoročni ishod bolesti)

JDM se može razvijati na tri načina:
Monociklički tijek bolesti: samo jedna epizoda bolesti koja unutar 2 godine ulazi u fazu remisije (stanje bez aktivnosti bolesti) i više se ne ponavlja; Policiklički tijek bolesti: mogući duži periodi remisije (stanje bez aktivnosti bolesti) se izmjenjuju s periodima relapsa JDM-a (povrat bolesti) koji se obično razvijaju po smanjivanju ili prekidu terapije; Kronična aktivna bolest: karakterizirana stalnom aktivnošću bolesti usprkos svoj primijenjenoj terapiji (kronični remitentni tijek bolesti); ova grupa bolesnika ima najviši rizik od razvoja komplikacija. U odnosu na odrasle bolesnike s dermatomiozitisom, djeca s JDM-om su u pravilu lakše bolesna i ne razvijaju malignu bolest. U djece u koje je bolest zahvatila unutarnje organe kao što su pluća, srce, centralni živčani sustav ili crijeva, bolest je mnogo ozbiljnija. JDM može biti životno ugrožavajuća bolest, no to ovisi o težini same bolesti, uključujući težinu upale mišića, zahvaćenost unutarnjih organa i mogući razvoj kalcinoza (potkožni čvorići od kalcija). Dugoročni problemi mogu biti uzrokovani otvrdnjavanjem ili smanjivanjem mase mišića i kalcinozama.