

## דרמטומיוזיטיס של הילדות

גרסת 2016

### 2. אבחנה וטיפול

#### 2.1 האם המחלה שונה בילדים בהשוואה למבוגרים?

במבוגרים, דרמטומיוזיטיס יכולה להופיע משנית למחלה ממארת. בילדים, אין כל קשר לסרטן. במבוגרים קיים מצב בו רק השרירים נפגעים (פולימיוזיטיס), שנדיר מאוד בילדים. אצל מבוגרים קיימים לעיתים נוגדנים ספציפיים שניתן למצוא בבדיקת דם. רבים מנוגדנים אלה לא קיימים בילדים, אם כי ב-5 השנים האחרונות נמצאו נוגדנים ספציפיים בילדים עם המחלה. קלצינוזיס הינה תופעה שכיחה יותר בילדים מאשר במבוגרים.

#### 2.2 כיצד מאובחנת המחלה? מהן הבדיקות?

ילדך יצטרך לעבור בדיקה גופנית, בדיקות דם, ובדיקות נוספות כמו MRI או ביופסיית שריר על מנת לאבחן דרמטומיוזיטיס של הילדות. כל ילד שונה, ועל הרופא להחליט אילו בדיקות מתאימות ביותר עבור כל ילד. דרמטומיוזיטיס יכולה להופיע עם תבנית ספציפית של חולשת שרירים (מעורבות של השרירים בירכיים ובזרוע העליונה) ועם פריחות עוריות ספציפיות: במקרים כאלה קל יותר לאבחן את המחלה. הבדיקה הגופנית תכלול בדיקה של כוח השרירים, של הפריחות העוריות וכן של כלי הדם במיטת הציפורניים. לעיתים דרמטומיוזיטיס של הילדות יכולה להדמות למחלות אוטואימוניות אחרות (כגון דלקת מפרקים, זאבת אדמנתית מערכתית או דלקת כלי דם) או למחלת שריר מולדת. הבדיקות יעזרו לזהות מאיזו מחלה סובל ילדך.

#### בדיקות דם

בדיקות הדם נעשות על מנת לזהות דלקת, לבדוק את תפקוד מערכת החיסון ולגלות בעיות משניות לדלקת, כגון "דליפה" מהשרירים. במרבית הילדים עם דרמטומיוזיטיס, השרירים נהיים "דולפים" - זה אומר שחומרים מסוימים מתאי השריר דולפים לתוך הדם, שם ניתן למדוד אותם. החומרים החשובים ביותר הם החלבונים הנקראים "אנזימי שריר". בדיקות הדם מבוצעות לעיתים קרובות כדי לקבוע כמה פעילה המחלה ולהעריך את

התגובה לטיפול בזמן המעקב (ראו בהמשך). יש חמישה אנזימי שריר שניתנים למדידה: ברוב מהרגיל גבוהה מהם אחד לפחות של הרמה CK, LDH, AST, ALT ו-aldolase. המטופלים, אם כי לא תמיד. יש גם בדיקות מעבדה אחרות שיכולות לעזור באבחנה. בדיקות אלו כוללות נוגדנים נגד גרעין התא (אנטינוקלאריים - ANA), נוגדנים ספציפיים למיוזיטיס (MSA) ונוגדנים הקשורים למיוזיטיס (MAA). נוגדני ANA ו-MAA עשויים להיות חיוביים גם במחלות אוטואימוניות אחרות.

## MRI

ניתן לזהות דלקת בשריר באמצעות טכניקות של תהודה מגנטית (MRI).

### בדיקות שריר אחרות

הממצאים המתקבלים מביופסיית שריר (הוצאת חתיכות קטנות של שריר לבדיקה) חשובים לאישור האבחנה. בנוסף, ביופסיה יכולה להוות כלי מחקרי להבנה טובה יותר של המחלה.

השינויים התפקודיים בשריר יכולים להמדד באמצעות אלקטרודות המוכנסות כמחט לתוך השריר (אלקטרומיוגרפיה - EMG). בדיקה זו יכולה לעזור להבחין בין דרמטומיוזיטיס של הילדות למחלות שריר מולדות, אך לא תמיד יש בה צורך במקרים שהאבחנה ברורה.

### בדיקות אחרות

ניתן לבצע בדיקות אחרות כדי לזהות מעורבות איברים נוספים. אלקטרורדיוגרפיה (אק"ג) ובדיקת אולטרה-סאונד של הלב (אקו לב) יעילות באבחנת מעורבות לבבית, בעוד צילום חזה וסריקת CT של החזה, בשילוב עם בדיקת תפקודי ריאות, יכולים לזהות מעורבות ריאתית. צילום רנטגן של תהליך הבליעה עם נוזל מיוחד (חומר ניגוד) יכול לזהות מעורבות של שרירי הבליעה והושט. בדיקת אולטרה-סאונד של הבטן יכולה לזהות מעורבות של מערכת העיכול.

## 2.3 מה חשיבות הבדיקות?

ניתן לאבחן מקרים טיפוסיים של דרמטומיוזיטיס של הילדות באמצעות תבנית חולשות השרירים (מעורבות שרירים בירכיים וזרועות) ותפרחות קלאסיות. הבדיקות במקרים אלה משמשות לאישור האבחנה ולמעקב אחר התגובה לטיפול. ניתן להעריך את המחלה השרירית בדרמטומיוזיטיס באמצעות מדדים מתוקננים לבדיקת השריר (סולם הערכה למיוזיטיס של הילדות, CMAS; בדיקת שריר ידנית 8, MMT8) ובדיקות דם (לזיהוי אנזימי שריר מוגברים ודלקת).

## 2.4 טיפול

דרמטומיוזיטיס הינה מחלה הניתנת לטיפול. הטיפול התרופתי נועד לשלוט במחלה

---

(להביא להפוגה - רמיסיה). הטיפול מותאם לצרכיו של כל ילד באופן אישי. במצבים בהם לא מושגת שליטה על המחלה עשוי להיגרם נזק, שעלול להיות בלתי הפיך. נזק זה עלול לגרום לבעיות ארוכות טווח ואף נכות, שלעיתים קיימת גם לאחר נסיגת המחלה. עבור ילדים רבים, פיזיותרפיה מהווה גורם חשוב בטיפול. חלק מהילדים זקוקים גם לתמיכה פסיכולוגית לצורך התמודדות עם המחלה ועם ההשפעות שלה על חיי היומיום.

## **2.5 מהם הטיפולים למחלה?**

כל התרופות עובדות באמצעות דיכוי מערכת החיסון, על מנת לעצור את הדלקת ולמנוע את הנזק.

### **קורטיקוסטרואידים**

אלו תרופות מצוינות להפחתה מהירה בדלקת. לעיתים קורטיקוסטרואידים ניתנים דרך הוריד לשם הגעה מהירה יותר לזרם הדם, דבר שיכול להיות מציל חיים. עם זאת, קיימות תופעות לוואי במקרים של מתן במינון גבוה לטווח ארוך. תופעות הלוואי של קורטיקוסטרואידים כוללות בעיות גדילה, סיכון מוגבר לזיהום, לחץ דם גבוה ואוסטאופורוזיס (דילול עצמות). קורטיקוסטרואידים גורמים לפחות בעיות במינון נמוך; רוב הבעיות נצפות במקרים של מינונים גבוהים. תרופות אלה מדכאות את ייצור הסטרואידים (קורטיזול) ע"י הגוף עצמו, ולכן יכולות להגרם בעיות קשות ואף מסכנות חיים במקרים שהתרופה מופסקת באופן פתאומי. לכן יש צורך להפסיק את השימוש בקורטיקוסטרואידים באופן הדרגתי. ניתן לשלב תרופות מדכאות חיסון אחרות (כמו מטוטרקסט) עם קורטיקוסטרואידים, על מנת לעזור לשלוט בדלקת לטווח ארוך. למידע נוסף, ניתן לעיין בפרק הטיפול התרופתי.

### **מטוטרקסט**

תרופה זו מתחילה להשפיע כ- 6-8 שבועות מתחילת השימוש, ולרוב היא ניתנת לטווח ארוך. תופעת הלוואי העיקרית שלה היא תחושת בחילה בזמן לקיחת התרופה. לעיתים מופיעים גם כיבים בפה, הידלדלות קלה של השיער, ירידה בכמות תאי הדם הלבנים ועליה באנזימי כבד. השפעת התרופה על הכבד בדרך כלל קלה, אך עשויה להחמיר מאוד בהשפעת אלכוהול. תוספת של חומצה פולית או פולינית (ויטמין) עשויה להפחית את הסיכוי לתופעות לוואי, בעיקר אלו הקשורות בתפקוד הכבד. באופן תיאורטי יש גם עליה בשכיחות זיהומים, אך במציאות בעיות כאלה נראו בעיקר לגבי אבעבועות רוח. בזמן הטיפול אסור להכנס להריון, בשל השפעות התרופה על העובר. אם לא ניתן להשיג שליטה במחלה באמצעות שילוב של קורטיקוסטרואידים ומטוטרקסט, קיימות מספר אפשרויות טיפול נוספות - לעיתים בשילוב.

### **תרופות מדכאות חיסון אחרות**

ציקלוספורין, כמו מטוטרקסט, ניתנת לרוב לאורך פרקי זמן ארוכים. תופעות הלוואי

---

ארוכות הטווח שלה כוללות עליה בלחץ הדם, שיעור יתר בגוף, הגדלה של החניכיים ובעיות בכליות. מיקופנולט מופטיל משמשת אף היא לטווח ארוך. בדרך כלל הסבילות אליה טובה. תופעות הלוואי העיקריות הן כאבי בטן, שלשולים וסיכון מוגבר לזיהומים. ציקלופוספאמיד ניתנת לשימוש במקרים קשים של המחלה, או במקרים של מחלה עמידה לטיפול.

### **עירוי של אימונוגלובולינים (IVIg)**

עירוי זה מכיל נוגדנים שרוכזו ממנות דם. טיפול זה ניתן לוריד ומשפיע על מערכת החיסון של חלק מהחולים, ובכך גורם לשיפור בדלקת. דרך הפעולה המדויקת של האימונוגלובולינים אינה ידועה.

### **פיזיותרפיה ופעילות גופנית**

תסמינים גופניים שכיחים בדרמטומיוזיטיס הם חולשת שרירים ונוקשות במפרקים, הגורמים לירידה בתנועתיות ובכושר הגופני. קיצור של השרירים יכול להוביל להגבלה בתנועה. ניתן לשפר מצב זה באמצעות טיפולים פיזיותרפיים קבועים. הפיזיותרפיסט מלמד את הילדים והוריהם סדרת תרגילים הכוללת מתיחות ותרגילי חיזוק ופיתוח כושר, במטרה לבנות כוח שרירי וסיבולת, וכן לשמר את טווח התנועה במפרקים. למעורבות ההורים בתהליך טיפול זה חשיבות עליונה בשמירת המשכיות הטיפול וביצוע תכנית האימונים על-ידי הילד.

### **טיפולים נלווים**

מומלץ ליטול כמויות מספקות של סידן וויטמין D.

## **2.6 מהו משך הטיפול?**

משך הטיפול שונה בכל ילד, ותלוי בהשפעת המחלה על הילד. ברוב הילדים עם דרמטומיוזיטיס של הילדות נדרש טיפול של לפחות שנה-שנתיים, אך ילדים מסוימים יזדקקו לטיפול במשך שנים רבות. מטרת הטיפול היא לשלוט במחלה. הטיפול יופסק באופן הדרגתי לאחר שהמחלה תהיה בלתי פעילה במשך תקופה (בדרך כלל חודשים רבים). מחלה בלתי פעילה מוגדרת אצל ילד שחש בטוב, ללא סימנים של מחלה פעילה ועם בדיקות דם תקינות. הערכת מחלה בלתי פעילה היא תהליך קפדני, בו יש לשקול את כל האספקטים של המחלה.

## **2.7 מה לגבי טיפולים לא קונבנציונליים או משלימים?**

קיימים טיפולים משלימים ואלטרנטיביים רבים, והדבר עשוי להיות מבלבל עבור החולים ומשפחותיהם. רוב טיפולים אלו אינם מוכחים כיעילים. חשבו ברצינות על הסיכונים והתועלת של ניסיון הטיפולים הללו, שכן יעילותם אינה מוכחת והם עשויים לעלות הן בזמן, הן בעול עבור הילד, והן בכסף. אם ברצונכם לנסות טיפול משלים או אלטרנטיבי, כדאי להתייעץ לגבי אפשרות זו עם ראומטולוג הילדים שלכם. חלק מהטיפולים עשויים

---

להשפיע על התרופות הקונבנציונליות. רוב הרופאים לא יתנגדו לטיפולים משלימים, בתנאי שאתם ממשיכים לנהוג בהתאם להמלצות הרפואיות. חשוב מאוד שלא להפסיק לקחת את התרופות שנרשמו על-ידי הרופא. כאשר התרופות, כגון קורטיקוסטרואידים, נחוצות על מנת לשמור את המחלה בשליטה, זה עשוי להיות מסוכן מאוד להפסיקן אם המחלה עדיין פעילה. אנא היוועצו ברופא של ילדכם לגבי כל דאגה שיש לכם בנושא התרופות.

## **2.8 מעקב תקופתי**

חשוב לבצע בדיקות מעקב סדירות. בביקורים אלה, יתבצע מעקב על פעילות המחלה ועל תופעות הלוואי האפשריות של הטיפול. משום שדרמטומיוזיטיס של הילדות יכולה להשפיע על חלקים רבים של הגוף, הרופא יצטרך לבדוק את כל גופו של הילד באופן קפדני. לעיתים יבוצעו הערכות ספציפיות של כוח השרירים. בדרך כלל יהיה צורך בבדיקת דם כדי לקבוע את פעילות המחלה ולעקוב אחר התגובה לטיפול.

## **2.9 פרוגנוזה (תחזית לטווח ארוך עבור הילד)**

דרמטומיוזיטיס של הילדות לרוב מתפתחת באחת משלוש דרכים: דרמטומיוזיטיס עם מהלך חד-מחזורי (מונציקלי): אירוע אחד של מחלה שבסופו של דבר מגיעה להפוגה (ללא פעילות מחלה) תוך שנתיים מהופעתה, ללא חזרה. דרמטומיוזיטיס עם מהלך רב-מחזורי (פוליציקלי): עשויות להיות תקופות ארוכות של הפוגה (ללא פעילות מחלה כשהילד חש בטוב) עם תקופות של חזרת המחלה לסירוגין, שבדרך כלל מתרחשות כאשר הטיפול מופחת או מופסק. מחלה פעילה כרונית: מוגדרת כדרמטומיוזיטיס פעילה מתמשכת למרות הטיפול (מהלך מחלה חוזרני כרוני). לקבוצה זו סיכויים גבוהים יותר לסיבוכים של המחלה. בהשוואה למבוגרים עם דרמטומיוזיטיס, ילדים עם דרמטומיוזיטיס הם בדרך כלל בעלי פרוגנוזה טובה יותר ולא מפתחים סרטן (ממאירות). בילדים עם דרמטומיוזיטיס בהם קיימת פגיעה של איברים פנימיים, כמו ריאות, לב מערכת העצבים או מערכת העיכול, המחלה הרבה יותר חמורה. דרמטומיוזיטיס של הילדות יכולה להיות מחלה מסכנת חיים, אך זה תלוי בחומרת המחלה, כולל חומרת הדלקת בשרירים, אילו איברים מעורבים והאם יש קלצינוזיס (בליטות הסיידן מתחת לעור). בעיות ארוכות טווח עשויות להיות שרירים מכווצים - עיווגים(קונטרקטורות), אובדן מסת השריר וקלצינוזיס.