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

Jaunatvinis Dermatomiozitas

Versija 2016

2. DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

2.1. Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusiųjų ligos?

Suaugusių dermatomiozitas gali būti antrinis, susijęs su piktybiniais procesais organizme. JDM sąsajų su vėžiniais susirgimais neturi. Izoliuotas raumenų pažeidimas (polimiozitas) būdingesnis suaugusiesiems. Suaugusiųjų kraujyje kartais būna specifinių antikūnų, kurių daugumos vaikų, sergančių JDM, kraujyje nerandama. Tai priklauso nuo pagrindinės ligos. Kalcinozė vaikams pasireiškia dažniau nei suaugusiems.

2.2. Kaip liga diagnozuojama? Kokie tyrimai atliekami?

Siekiant nustatyti JMD, vaiką turi apžiūrėti gydytojas, būtini kraujo ir kiti tyrimai, tokie kaip magnetinis branduolių rezonansas (MBR) arba raumens biopsija. Kiekvienas vaikas yra kitoks, todėl gali būti skirtingai tiriamas. JDM gali pasireikšti tipiniu raumenų (šlaunų ir žastų) pažeidimu ir tipiniu odos bėrimu – tada šią ligą diagnozuoti nesunku. Todėl apžiūrint vaiką reikia ištirti jo raumenų jėgą, išbėrimus ir kraujagysles nagų volelyje.
Kartais JDM gali būti panašus į kitą autoimuninę ligą (tokią kaip artritas, sisteminė raudonoji vilkligė ar vaskulitas) arba įgimtą raumenų ligą. Tyrimai padeda atskirti ligą.

Kraujo tyrimai

Kraujo tyrimai skiriami uždegimo požymiams ir autoimuninės sistemos būklei įvertinti. Sergant JDM, raumenys tampa lyg išsunkti. Medžiagos, esančios raumenyse, sergant JDM prasisunkia į kraują. Kraujo tyrimais

nustatomas jų kiekis. Pagrindinės medžiagos yra baltymai – raumenų enzimai. Tiesa, panašių enzimų atsiranda sergant kai kuriomis kepenų ligomis, tačiau tuo atveju ligos klinika kitokia. Kraujo tyrimai parodo ligos aktyvumą ir padeda nustatyti veiksmingą gydymą. Paprastai tiriami penki raumenų enzimai: CK, LDH, AST, ALT ir aldolazė. Bent vieno iš jų kiekis daugumos pacientų kraujyje būna padidėjęs. Diagnozuoti ligą padeda ir kiti laboratoriniai tyrimai – antinukleariniai antikūnai (ANA), miozitui specifiniai antikūnai (MSA) ir miozitui asocijuoti antikūnai (MAA). ANA ir MAA būna teigiami ir sergant kitomis autoimuninėmis ligomis.

MBR

Magnetiniu branduolių rezonanso (MBR) tyrimu galima nustatyti raumenų uždegimą.

Kiti raumenų tyrimai

Atliekant raumens biopsiją (kai paimamas mažas raumens gabalėlis) paimta medžiaga yra labai svarbi diagnozės patvirtinimui. Be to, ji gali būti naudojama moksliniams tyrimams, kad būtų galima geriau suprasti ligą.
Funkciniai raumens pokyčiai gali būti išmatuoti specialiais elektrodais, kurie kaip adatėlės įsmeigiamos į raumenis (elektromiografija, EMG). Šis tyrimas naudingas atskiriant JDM nuo kitų galimų įgimtų raumenų ligų, bet nebūtinas, jeigu diagnozė aiški.

Kiti tyrimai

Įvairūs kiti tyrimai gali būti atlikti norint įvertinti vidaus organų pažeidimą. Elektrokardiografija (EKG) ir širdies echoskopija (ECHO) naudingi įtariant širdies ligą, o krūtinės ląstos rentgenograma arba kompiuterinė tomografija (KT) kartu su plaučių funkcijos mėginiais parodo plaučių pažeidimą. Rentgenograma, atliekama ryjant specialią kontrastinę medžiagą, parodo ryklės ir stemplės raumenų pažeidimą. Pilvo organų echoskopija ištiriamas žarnų pažeidimas.

2.3. Kuo svarbūs šie tyrimai?

Tipinius JDM atvejus galima diagnozuoti pagal raumenų (šlaunų ir žastų) silpnumą ir klasikinį odos bėrimą. Tyrimai patvirtina diagnozę ir padeda parinkti veiksmingas gydymo priemones. Raumenų pažeidimas gali būti

vertinamas pagal standartizuotą raumenų testą (vaikų miozito vertinimo skalė CMAS; Raumenų vertinimo vadovas 8, MMT8) ir kraujo tyrimus (padaugėja raumenų enzimų ir uždegimo rodiklių).

2.4. Gydymas

JDM yra nepagydoma, tačiau gerai kontroliuojama liga (pasiekiama remisija). Gydymas pritaikomas kiekvienam vaikui individualiai. Jeigu liga sunkiai valdoma, pakenkimas gali būti negrįžtamas ir sukelti ilgalaikių problemų (neįgalumą).
Daugeliui vaikų fizioterapija yra labai svarbus gydymo elementas. Kai kuriems vaikams ir jų šeimoms reikalinga psichologinė pagalba norint susigyventi su liga ir tuo, kaip ji veikia kasdienį gyvenimą.

2.5. Kaip gydoma ši liga?

Visi vaistai mažina uždegimą ir pažeidimus slopindami imuninę sistemą.

Gliukokortikoidai

Gliukokortikoidai labai gerai valdo uždegimo procesą. Prireikus, kad imtų veikti kuo greičiau, vaistai gali būti suleidžiami į veną ir išgelbėti gyvybę.
Nors veikia greičiau ir efektyviau už kitus vaistus, gliukokortikoidai, vartojami didelėmis dozėmis ilgą laiką, turi šalutinį poveikį. Pagrindiniai jų sukelti šalutiniai reiškiniai: augimo sulėtėjimas, padidėjęs jautrumas infekcijoms, aukštas arterinis kraujospūdis ir osteoporozė (kaulų retėjimas). Steroidai užslopina natūraliai organizmo gaminamus steroidus, todėl staiga nutraukus gydymą gali iškilti mirtinas pavojus. Todėl gliukokortikoidų dozės turi būti mažinamos palaipsniui. Gydymas steroidais paprastai derinimas su kitais vaistais, pavyzdžiui, metotreksatu ar ciklosporinu A, kurie padeda greičiau pasiekti remisiją ir leidžia sumažinti steroidų dozę.

Metotreksatas

Metotreksatas pradeda veikti po 6–8 savaičių. Vaistas geriamas ilgą laiką. Pagrindinis šalutinis poveikis: pykinimas, burnos gleivinės opos, plaukų slinkimas, baltųjų kraujo kūnelių sumažėjimas ir kepenų pažeidimas. Kepenų pažeidimas būna vidutinio sunkumo, tačiau gali paūmėti dėl alkoholio vartojimo. Kartu su šiuo vaistu skiriama folinė

rūgštis mažina nepageidaujamų reiškinių tikimybę, ypač kepenų pažeidimo. Metotreksatas veikia vaisių, todėl jo negalima vartoti nėštumo metu. Padidėja ir infekcijų rizika, ypač vėjaraupių.
Jeigu nepavyksta suvaldyti ligos gliukokortikoidais kartu su metotreksatu, galimi dar keli gydymo būdai, dažniausiai derinant vaistus.

Kiti imunitetą slopinantys vaistai
Ciklosporinas A, kaip ir metotreksatas, vartojamas ilgą laiką. Šalutiniai reiškiniai: padidėjęs arterinis kraujospūdis, padidėjęs kūno plaukuotumas, dantenų hiperplazija ir inkstų problemos. Mikofenolato mofetilis taip pat vartojamas ilgą laiką ir paprastai gerai toleruojamas. Pagrindiniai šalutiniai reiškiniai: pilvo skausmas, viduriavimas ir padidėjusi infekcijų rizika. Ciklofosfamidas gali būti skiriamas, jeigu liga nepasiduoda gydymui arba yra sunkios eigos.

Intraveninis imunoglobulinas (IVIG)
Tai koncentruoti žmogaus antikūnai, mažinantys uždegimą. Jie leidžiami į veną. Tikslus vaisto veikimo mechanizmas nežinomas.

Fizioterapija ir mankšta
Dažniausi JDM simptomai yra raumenų silpnumas ir sąnarių judrumo sumažėjimas, lemiantis judėjimo apribojimus, kontraktūras. Šių problemų galima išvengti reguliariai atliekant fizioterapijos procedūras. Vaikas ir tėvai mokomi tam tikrų tempimo, raumenų stiprinimo, judesio pratimų. Taip stengiamasi išvengti raumenų jėgos susilpnėjimo, sąnarių judesio amplitudės sumažėjimo. Svarbu, kad tėvai būtų supažindinti su vaiko reabilitacijos programa ir dalyvautų joje.

Adjuvantinis (papildomas) gydymas
Rekomenduojama vartoti kalcio ir vitamino D preparatus.

2.6. Kiek trunka gydymas?
Gydymo trukmė priklauso nuo ligos intensyvumo, sunkumo ir gali skirtis kiekvieno vaiko atveju. Kai kuriems vaikams pakanka visai trumpo gydymo (1–2 metų), kad liga pereitų į remisiją. Kiti pacientai gydomi metų metais. Neaktyvi liga konstatuojama, kai vaikui simptomai nepasireiškia keletą mėnesių. Per greitai nutraukus gydymą, padidėja ligos paūmėjimo galimybė. Neaktyvios ligos nustatymas – labai

atsakingas procesas, taigi būtina apsvarstyti visus galimus aspektus.

2.7. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Šiais laikais galima rinktis iš gausybės netradicinės medicinos metodų, tačiau juos taiko labai daug nekvalifikuotų žmonių. Daugumos metodų veiksmingumas neįrodytas ir abejotinas. Prieš pradėdami gydytis tokiais metodais, pasitarkite su gydančiu gydytoju. Būtina apsvarstyti metodų riziką ir naudą, juolab kad jų efektyvumas neįrodytas, o išlaidos didelės. Dauguma gydytojų tam neprieštarauja, jeigu nebus nutraukiamas gydymas vaistais. Kai kurie metodai gali turėti įtakos vaistų veikimui. Tačiau dauguma netradiciškai gydančių žmonių reikalauja nutraukti gydymą medikamentais ir išvalyti organizmą. Būtina prisiminti, kad staiga nustojus vartoti vaistus gali iškilti mirtinas pavojus. Visus sprendimus dėl gydymo būtina aptarti su vaikų reumatologu.

2.8. Sveikatos patikrinimas

Sergant JDM, būtinas reguliariai lankytis pas gydytoją, kad šis galėtų stebėti ligos aktyvumą ir vaistų šalutinį poveikį. JDM pažeidžia visus organus, todėl svarbu atidžiai tirti visą vaiko organizmą. Nuolat kartojami raumenų funkcijos, raumenų enzimų kiekio kraujyje tyrimai. Pagal gautus duomenis sprendžiama apie gydymo veiksmingumą ir poreikį jį koreguoti ar tęsti.

2.9. Ligos ilgalaikė prognozė

Ligos eiga skirstoma į kelis potipius:
Vieno ciklo eiga: pasireiškia tik vienu ligos paūmėjimu, paskui pasiekiama remisija (liga pasidaro neaktyvi) ir liga per 2 metus nepaūmėja. Šio potipio ligos prognozė geriausia. Daugiaciklė eiga: esant ilgalaikei remisijai (ligos aktyvumo nelieka ir vaikas jaučiasi gerai), liga keletą kartų paūmėja. Dažniausiai ligoniai atkrinta gydymą nutraukus arba sumažinus vaistų dozes. Lėtinė aktyvi eiga: nors taikomas atitinkamas gydymas, liga nuolat aktyvi, didelė komplikacijų rizika. Vaikai serga JDM daug lengviau nei suaugusieji dermatomiozitu. Vaikų liga nesusijusi su piktybiniais augliais. Tačiau jeigu pažeisti ryklės, kvėpavimo raumenys, širdis, nervų sistema ar virškinimo traktas, prognozė prastėja. JDM gali būti labai sunkios eigos – tai priklauso nuo

raumenų ir vidaus organų pažeidimų, prasidėjusios kalcinozės. Judesių funkcijos pažeidimas priklauso nuo besiformuojančių kalcifikatų po oda (kalcinozė) ir raumenų pažeidimo, raumenų atrofijos (raumens sumažėjimas) ir kontraktūrų (raumens sutrumpėjimas, trukdantis judesiams) atsiradimo.