



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

Dermatomiozita Juvenilă

Versiunea 2016

2. DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

2.1 Este această boală diferită la copil față de adult?

La adulți, dermatomiozita poate apare ca urmare a unor malignități (cancere). În DMJ, nu există nicio asociere cu cancerul.

Afectarea musculară izolată, fără afectarea pielii (polimiozita), este mai frecventă la adulți, fiind însă foarte rară la copii. Adulții pot avea, de asemenea, anumiți anticorpi detectați prin teste. Mulți dintre aceștia nu sunt observați la copii, dar anticorpii specifici au devenit recunoscuți la copii în ultimii 5 ani. Calcinoza este mai frecvent observată la copii decât la adulți.

2.2 Cum este diagnosticată boala? Ce teste trebuie făcute?

Copilul dumneavoastră va avea nevoie de un examen fizic, împreună cu teste de sânge și alte teste, cum ar fi un RMN sau o biopsie musculară pentru diagnosticarea DMJ. Fiecare copil este diferit, iar medicul dumneavoastră va decide cu privire la cele mai adecvate teste în fiecare caz în parte. DMJ poate prezenta o variantă specifică de hipotonie musculară (implicarea mușchilor coapselor și brațelor) și erupții cutanate specifice: în aceste cazuri DMJ este mai ușor de diagnosticat. Examenul fizic va include verificarea forței musculare, examinarea erupțiilor cutanate și vasele de sânge de la marginea patului unghial.

Uneori, boala se poate asemăna cu alte boli imunitare (cum ar fi artrita reumatoidă juvenilă, lupusul eritematos sistemic, vasculitele) sau bolile musculare congenitale. Testele de laborator vor ajuta la stabilirea bolii de care suferă copilul dumneavoastră.

Teste de sânge

Testele de sânge sunt efectuate pentru a investiga inflamația, funcția sistemului imunitar și probleme secundare ale inflamației, cum ar fi leziunea musculară. La cei mai mulți copii cu DMJ, mușchii devin "permeabili". Aceasta înseamnă că există substanțe în celulele musculare care „scapă” în sânge, unde acestea pot fi măsurate. Cele mai importante sunt niște proteine, denumite enzime musculare. Testele de sânge sunt de obicei utilizate pentru a evalua cât de activă este boala și de a evalua răspunsul la tratament în evoluție (vezi mai jos). Există cinci enzime musculare care pot fi măsurate: CK, LDH, AST, ALT și aldolaza. Cel puțin nivelul uneia dintre acestea este crescut la majoritatea pacienților, deși nu întotdeauna. Există și alte teste de laborator care pot ajuta la diagnosticare. Acestea includ anticorpilor antinucleari (AAN), anticorpilor specifici miozitei (ASM) și anticorpilor asociați miozitei (AAM). AAN și AAM pot fi pozitivi și în alte boli autoimune.

RMN

Inflamația musculară poate fi observată folosind tehnici de rezonanță magnetică (RMN).

Alte teste musculare

Rezultatele unei biopsii musculare (extragerea unei bucăți mici de mușchi) sunt importante pentru a confirma diagnosticul. În plus, biopsia poate fi și un instrument de cercetare pentru o mai bună înțelegere a bolii.

Modificările funcționale ale mușchilor pot fi măsurate cu ajutorul unor electrozi speciali care se inserează sub forma unor ace în mușchi (electromiografie, EMG). Această investigație poate fi utilă pentru a distinge DMJ de unele boli musculare congenitale, dar nu este necesară întotdeauna în cazurile simple.

Alte teste

Pot fi efectuate și alte teste pentru a detecta implicarea altor organe. Electrocardiografia (ECG) și ecocardiografia (ECHO) sunt utile pentru decelarea afectării cardiace, iar radiografia toracică sau tomografia computerizată (CT), alături de testele funcționale pulmonare, pot evidenția afectarea pulmonară. Examinarea cu raze X a procesului de

Înghițire, folosind substanță de contrast, detectează afectarea mușchilor de la nivelul gâtului și esofagului. Ecografia abdomenului poate fi utilizată pentru a evidenția afectarea intestinală.

2.3 Care este importanța analizelor?

Cazurile tipice de DMJ pot fi diagnosticate prin asocierea hipotoniei musculare (implicarea mușchilor de la nivelul coapselor și partea superioară a brațelor) cu erupții cutanate clasice. Analizele de laborator sunt apoi folosite pentru a confirma diagnosticul de DMJ și pentru a monitoriza tratamentul. Afectarea musculară în DMJ poate fi evaluată prin scorurile standardizate de testare musculară (scara de evaluare a miozitei în copilărie, CMAS; Testarea musculară manuală 8, MMT8) și analize de sânge (prin căutarea de enzime musculare crescute și prezența inflamației).

2.4 Tratamentul

DMJ este o boală care se poate trata. Nu există vindecare, dar scopul tratamentului este de a controla boala (atingerea remisiunii bolii). Tratamentul este adaptat nevoilor fiecărui copil în parte. Dacă boala nu este controlată, se pot produce leziuni ireversibile. Aceste leziuni pot cauza probleme pe termen lung, inclusiv dizabilități, care să persiste chiar după ce boala a dispărut.

Pentru mulți copii, fizioterapia este un element important de tratament, unii copii și familiile lor având nevoie și de sprijin psihologic pentru a face față bolii și efectelor acesteia în viața lor de zi cu zi.

2.5 Care sunt mijloacele terapeutice?

Toate medicamentele acționează prin suprimarea sistemului imunitar, pentru a opri inflamația și a preveni producerea de leziuni ireversibile.

Corticosteroizii

Aceste medicamente sunt extrem de eficiente pentru controlul rapid al inflamației. Uneori corticosteroizii sunt administrați intravenos (printr-o linie intravenoasă – I.V.) pentru a asigura o acțiune foarte rapidă a medicamentelor. Acest lucru poate salva viața pacientului.

Cu toate acestea, există și efecte secundare dacă este necesară

administrarea de doze mari pe termen lung. Efectele secundare ale corticosteroizilor includ încetinirea creșterii, risc crescut de infecție, hipertensiune arterială și osteoporoză (subțierea oaselor). Toate aceste efecte secundare sunt dependente de doză, adică dozele mai mici cauzează probleme mai mici, iar creșterea dozei se acompaniază de accentuarea efectelor secundare. Corticosteroizii suprimă producerea steroizilor proprii de către organism (cortizol), ceea ce poate avea un impact fatal dacă medicația este oprită brusc. De aceea, oprirea tratamentului trebuie făcută lent, progresiv. În combinație cu corticosteroizi, poate fi inițiată administrarea de alte medicamente imunosupresoare (de exemplu metotrexat) pentru a ajuta la controlul pe termen lung al inflamației. Pentru mai multe informații, consultați terapia medicamentoasă.

Metotrexatul

Este un medicament care necesită 6 - 8 săptămâni de tratament pentru a intra în acțiune și se administrează de obicei pentru o perioadă lungă de timp. Principalul său efect secundar este senzația de rău (greață) în jurul orei de administrare. Ocazional, pot apărea ulcerații la nivelul gurii, căderea parțială a părului, o scădere a numărului de celule albe din sânge sau o creștere a enzimelor hepatice. Problemele hepatice sunt ușoare, dar pot fi agravate de consumul de alcool. Adăugarea de acid folic sau acid folinic (o vitamină), diminuează riscul unor efecte adverse, în special asupra funcției hepatice. Teoretic, există un risc crescut de infecții, dar în practică au fost observate probleme doar atunci când a fost vorba de varicelă. Metotrexatul are efecte serioase asupra fătului, prin urmare nu poate fi administrat în timpul sarcinii. Dacă boala nu este controlată de combinația de corticosteroizi și metotrexat, o serie de alte terapii sunt posibile, deseori în combinație.

Alte medicamente imunosupresoare

Ciclosporina, ca și metotrexatul, se administrează de obicei pe termen lung. Efectele sale secundare cuprind: hipertensiune arterială, creșterea pilozității corporale, tumefierea gingiilor și probleme renale. Micofenolatul de mofetil este utilizat, de asemenea, pe termen lung. Este de obicei bine tolerat. Principalele sale efecte secundare sunt dureri abdominale, diaree și un risc crescut de infecții. Ciclofosfamida poate fi indicată în cazurile severe sau rezistente la tratament.

Imunoglobulina intravenoasă (IGIV)

Aceasta conține un concentrat de anticorpi umani, extrași din sânge. Se administrează intravenos și acționează asupra sistemului imunitar, cauzând o diminuare a inflamației. Mecanismul exact al acțiunii sale este încă necunoscut.

Fizioterapie și exercițiile fizice

Simptomele fizice obișnuite în DMJ sunt hipotonia musculară și redoarea articulară, simptome ce conduc la o reducere a mobilității și o scădere a rezistenței la efort fizic. Scurtarea mușchilor afectați poate duce la limitări ale mișcărilor. Aceste probleme pot fi ameliorate prin ședințe regulate de fizioterapie. Fizioterapeutul va învăța atât copilul, cât și părinții, o serie de exerciții de stretching (întindere) și tonifiere musculară. Aceste exerciții au rolul de a îmbunătăți forța și rezistența musculară, precum și de a ameliora sau menține mobilitatea articulară. Este foarte important ca părinții să se implice în acest proces, astfel încât să ajute copilul să participe la programul de exerciții.

Tratamente adjuvante

Se recomandă un aport corect de calciu și vitamina D.

2.6 Cât timp ar trebui să dureze tratamentul?

Durata tratamentului depinde de caracteristicile bolii la fiecare copil în parte. Acesta va depinde de modul în care DMJ afectează copilul. Majoritatea copiilor cu DMJ beneficiază de tratament pentru cel puțin 1-2 ani, dar unii copii vor avea nevoie de tratament pentru mai mulți ani. Scopul tratamentului este de a controla boala. Tratamentul poate fi redus treptat și se oprește în momentul în care copilul prezintă DMJ inactivă pentru o perioadă lungă de timp (de obicei mai multe luni). DMJ este considerată inactivă atunci când copilul se simte bine și nu prezintă nici un semn de boală activă, iar testele de sânge sunt în limite normale. Evaluarea bolii inactive este un proces atent, în care toate aspectele trebuie să fie luate în considerare.

2.7 Care sunt terapiile neconvenționale sau complementare?

Există multe terapii complementare și alternative disponibile, iar acest lucru poate crea confuzie în rândul pacienților și familiilor. Majoritatea terapiilor nu s-au dovedit a fi eficiente. Meditați cu atenție la riscurile și

avantajele acestor terapii, deoarece există puține beneficii dovedite și tratamentele pot fi costisitoare atât în termeni de timp și bani, cât și ca dificultate pentru copil. Dacă doriți să explorați terapii complementare și alternative, vă rugăm să discutați aceste opțiuni cu un specialist reumatolog pediatru. Unele terapii pot interacționa cu medicamentele convenționale. Majoritatea medicilor nu se vor opune terapiilor alternative, cu condiția să urmați sfatul medical. Este foarte important să nu opriți administrarea medicamentelor prescrise. Atunci când unele medicamente (cum ar fi corticosteroizii), sunt necesare pentru a menține boala sub control, poate fi foarte periculos să întrerupeți administrarea lor în cazul în care boala este încă activă. Vă rugăm să discutați preocupările dumneavoastră privind administrarea medicamentelor cu medicul copilului dumneavoastră.

2.8 Controale (check-up)

Controalele regulate sunt foarte importante. La aceste vizite, vor fi monitorizate activitatea bolii și potențialele efecte secundare ale tratamentului. Întrucât DMJ poate afecta toate părțile corpului, medicul va trebui să facă un examen general al copilului. Uneori se vor face măsurători speciale de forță musculară. Un test de sânge este adesea necesar pentru a evalua activitatea bolii și pentru a monitoriza tratamentul.

2.9 Prognosticul (aceasta înseamnă rezultatul pe termen lung pentru copil)

Evoluția bolii poate fi împărțită în 3 subtipuri:

DMJ cu o evoluție monociclică este definită printr-un singur episod de boală, care ajunge în remisie în primii 2 ani de la debut, fără recăderi; DMJ cu evoluție policiclică: pot exista perioade lungi de remisiune (fără activitate a bolii, iar copilul se simte bine) alternând cu perioade de recidive, care apar, de multe ori, atunci când tratamentul este redus sau oprit; Boală cronică activă: acesta este modelul evolutiv în care DMJ persistă în ciuda tratamentului (evoluție cronică intermitentă). Această ultimă categorie prezintă cel mai mare risc de apariție a complicațiilor. Spre deosebire de adulții cu dermatomiozită, copiii cu DMJ se simt, în general, mai bine și nu dezvoltă cancer (tumori maligne). La copiii cu DMJ care au organele interne afectate, cum ar fi plămânii, inima,

sistemul nervos sau intestinele, boala este mult mai gravă. DMJ poate pune viața în pericol, dar acest lucru depinde de cât de gravă este boala (inclusiv severitatea inflamației musculare), care organe ale corpului sunt afectate și dacă este prezentă calcinoza (noduli de calciu sub piele). Problemele pe termen lung pot fi cauzate de contracturi musculare, atrofie musculară și calcinoză.