



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/SI/intro>

Juvenilni Dermatomiozitis

Različica

2. DIAGNOZA IN ZDRAVLJENJE

2.1. Ali je zdravljenje pri otrocih drugačno kot pri odraslih?

Pri odraslih se dermatomiozitis pogosteje pojavi zaradi maligne bolezni. Pri otrocih ni povezave z maligno boleznijo.

Odrasli bolniki imajo lahko izolirano prizadetost mišic (polimiozitis), kar je pri otrocih zelo redko. Pri odraslih so večkrat prisotna protitelesa. Otroci običajno protiteles nimajo, nekatera specifična protitelesa določamo šele v zadnjih letih. Kalcinacije so pri otrocih pogostejše.

2.2. Kako se postavi diagnozo? Katere preiskave uporabljamo?

Poleg pregleda otroka je treba opraviti krvne in slikovne preiskave (MR) ali biopsijo mišice. Vsak otrok je drugačen, zato se bo njegov zdravnik odločil, katere preiskave so najbolj primerne zanj. Diagnozo je lažje postaviti v primeru značilne prizadetosti mišic (medenični in ramenski obroč) in značilnega izpuščaja na koži. Ob pregledu se preveri mišično moč, išče izpuščaje in pregleda žile v obnohtju.

Včasih poteka JDM podobno kot druge avtoimunske bolezni (kot npr. artritis, sistemski lupus eritematosus, vaskulitis) ali kot prirojena bolezen mišic. Preiskave so v pomoč pri postavljanju pravilne diagnoze.

Krvne preiskave

S krvnimi preiskavami iščemo znake vnetja, ocenjujemo delovanje imunskega sistema in ugotavljamo znake okvare organov zaradi vnetja, kot npr. prepustne mišice. Pri večini otrok z JDM so mišice bolj prepustne. To pomeni, da prehajajo snovi iz mišic v kri, kjer jih lahko merimo. Najpomembnejše izmed teh snovi so mišični encimi. Krvne

preiskave pogosto uporabljamo za oceno aktivnosti boleznih in oceno odziva na zdravljenje. Merimo lahko 5 mišičnih encimov: CK, LDH, AST, ALT in aldolazo. Praviloma je povišana koncentracija vsaj enega izmed mišičnih encimov, lahko pa so tudi normalni. V pomoč so tudi druge preiskave: proti jedrna protitelesa (ANA), specifična protitelesa za miozitis (MSA) in protitelesa, ki so povezana z miozitisom (MAA). Protitelesa ANA in MAA so prisotna tudi pri drugih avtoimunskih boleznih.

MR

Slikanje z magnetno resonance (MR) lahko pokaže vnetje mišic.

Druge preiskave mišic

Mišična biopsija (odvzem majhnega koščka mišice) je pomembna za potrditev diagnoze boleznih. Koristna je tudi v raziskovalne namene za boljše razumevanje boleznih.

Funkcionalne spremembe v mišicah lahko izmerimo s posebnimi elektrodami, ki jih kot igle vstavimo v mišice (elektromiografija, EMG). Ta preiskava je koristna pri razlikovanju med JDM in prirojenimi boleznimi mišic. Pri značilnem poteku boleznih je običajno ni potrebno opraviti.

Ostale preiskave

Z ostalimi preiskavami ugotavljamo znake prizadetosti drugih organov. Z elektrokardiogramom (EKG) in ultrazvokom srca ugotavljamo bolezen srca, z rentgenogramom prsnih organov, računalniško tomografijo in funkcionalnimi preiskavami pljuč pa prizadetost pljuč. Rentgensko slikanje zgornjih prebavil s kontrastnim sredstvom lahko pokaže prizadetost mišic v žrelu in požiralniku. Z ultrazvokom trebuha ugotavljamo prizadetost prebavil.

2.3. Kakšen je pomen teh preiskav?

Pri značilnem poteku z oslabelelostjo mišic medeničnega in ramenskega obroča in značilnim kožnim izpuščajem lahko diagnozo JDM postavimo že na osnovi klinične slike. V teh primerih nam laboratorijske preiskave služijo za potrditev diagnoze in spremljanje učinkovitosti zdravljenja. Prizadetost mišic ocenjujemo s standardiziranimi merili za oceno mišične moči (lestvica za oceno prizadetosti mišic pri otrocih - CMAS) in

krvnimi preiskavami (iščemo povišane mišične encime in znake vnetja).

2.4. Zdravljenje

JDM je bolezen, za katero poznamo ustrezno zdravljenje. Trenutno ne poznamo zdravila, s katerim bi JMD pozdravili. Cilj zdravljenja je nadzor nad boleznijo (doseči želimo odsotnost znakov bolezni - remisijo). Zdravljenje prilagodimo vsakemu otroku posebej. Če bolezen ni pod nadzorom, lahko pride do trajnih okvar, ki ostanejo tudi kasneje, ko bolezen že izzveni.

Za uspešno zdravljenje JDM sta pomembni fizioterapija in psihološka podpora. Nekateri otroci in njihovi sorodniki potrebujejo tudi psihološko podporo pri spopadanju z boleznijo in njenim vplivom na vsakdanje življenje.

2.5. Katera zdravila uporabljamo?

Vsa zdravila delujejo tako, da zmanjšajo delovanje imunskega sistema in tako zmanjšajo vnetje in preprečijo poškodbo tkiv.

Kortikosteroidi

So odlična zdravila, ki hitro zmanjšajo vnetje. Včasih jih dajemo v žilo (skozi intravenski kanal), s čimer zdravilo hitreje pride v telo. To lahko reši življenje.

Dolgotrajna uporaba visokih odmerkov je povezana z neželenimi učinki, ki vključujejo zavoro rasti, povečano tveganje za okužbe, povečan krvni tlak in osteoporozo (zmanjšanje kostne gostote). Pojav neželenih učinkov je odvisen od odmerka zdravila – pri nizkih odmerkih povzročajo kortikosteroidi malo težav, več jih je pri višjih odmerkih. Kortikosteroidi zavirajo tvorbo lastnih steroidov (kortizola), zato lahko pride pri nenadni prekinitvi zdravljenja do življenja ogrožajočih zapletov. Zdravljenja nikoli ne smemo naglo prekiniti, ampak je potrebno odmerek postopno zniževati. Za dolgoročno zmanjševanje vnetja uporabljamo poleg kortikosteroidov še druga imunosupresivna zdravila (npr. metotreksat). Za več informacij preberite odstavek o zdravljenju z zdravili.

Metotreksat

To zdravilo doseže svoj učinek šele 6 do 8 tednov po začetku zdravljenja in ga običajno predpišemo za daljše obdobje. Glavni neželeni

učinek je slabost pred ali po odmerku. Občasno se pojavijo še razjede v ustih, blago stanjšanje las, zmanjšana koncentracij belih krvnih celic ali povišanje jetrnih encimov. Težave s strani jeter so običajno blage, pri sočasnem pitju alkohola pri mladostnikih pa so lahko precej hujše.

Dodatek folne kisline zmanjša neželene učinke, zlasti na jetra.

Teoretično metotreksat poveča tveganje za okužbe, vendar so v praksi zapleti z okužbami zelo redki in so jih opisovali predvsem ob prebolevanju noric. V času jemanja zdravila je zaradi vpliva zdravila na razvoj ploda priporočljiva zaščita pred zanositvijo.

Druga imunsupresivna zdravila (pogosto v kombinacijah) uporabljamo, kadar ne dosežemo umiritve vnetja s kortikosteroidi in metotreksatom.

Druga imunsupresivna zdravila

Ciklosporin, podobno kot metotreksat, predpišemo za daljše obdobje.

Dolgoročni neželeni učinki so povečan krvni tlak, prekomerna poraščenost, rast dlesni in težave s strani ledvic. Mikofenolat mofetil se tudi uporablja za dolgotrajno zdravljenje. Ponavadi ga bolniki dobro prenašajo. Glavni neželeni učinki so bolečina v trebuhu, driska in povečano tveganje za okužbe. Ciklofosfamid uporabljamo pri težjem poteku ali neodzivnosti na ostala zdravila.

Intravenski imunoglobulini (IVIG)

So krvni pripravki, ki vsebuje koncentrirana protitelesa iz krvi večjega števila krvodajalcev. Zdravilo dajemo v obliki intravenske infuzije.

Natančnega mehanizma delovanja IVIG ne poznamo, verjetno pa zmanjšujejo vnetje preko delovanja na imunski sistem.

Fizioterapija in telesna aktivnost

Pogosta simptoma JDM sta mišična oslabeledost in okorelost sklepov, ki zmanjšujeta gibljivost in fizične sposobnosti otroka. Skrajšanje prizadetih mišic povzroča zmanjšano gibljivost. Z redno fizioterapevtsko obravnavo lahko te težave precej omilimo. Fizioterapevt pokaže otroku in staršem raztezne vaje, vaje za povečanje mišične moči in telesne zmogljivosti ter vaje za ohranjanje gibljivosti sklepov. Namen fizioterapije je povečanje mišične moči in vzdržljivosti ter izboljšanje in vzdrževanje gibljivosti sklepov. Zelo pomembno je, da so v fizioterapevtsko obravnavo vključeni tudi otrokovi starši, tako da lahko z rednimi fizioterapevtskimi vajami nadaljujejo tudi doma.

Dodatno zdravljenje

Priporočen je primeren vnos kalcija in vitamina D.

2.6. Kako dolgo naj traja zdravljenje?

Trajanje zdravljenja je lahko različno. Odvisno je od značilnosti bolezni pri posameznem otroku. Večina otrok bo zdravila prejela 1 do 2 leti, nekateri pa tudi daljše obdobje. Z zdravljenjem želimo doseči umiritev bolezni. Odmerek zdravil zmanjšamo ali zdravljenje prekinemo šele takrat, ko je otrok daljši čas brez znakov bolezni (običajno več mesecev). O neaktivni bolezni govorimo, kadar otrok nima kliničnih znakov bolezni in ima normalne izvide krvnih preiskav. Pri ocenjevanju aktivnosti bolezni moramo skrbno oceniti vse vidike bolezni.

2.7. Kako je z nepreverjenim ali komplementarnim zdravljenjem?

Danes so bolnikom na voljo številne oblike komplementarnega in alternativnega zdravljenja, kar lahko zmede bolnike in njihove svojce. Za večino teh zdravljenj ni dokazov o učinkovitosti. Dobro premislite o tveganjih in možnih koristih preizkušanja teh zdravljenj glede na malo dokazov o učinkovitosti ob visoki ceni, dodatnem času in obremenitvah za otroka. Če želite preizkusiti komplementarno ali alternativno zdravljenje, se najprej posvetujte s pediatričnim revmatologom, ki otroka zdravi. Pri nekaterih zdravljenjih lahko pride do škodljivih medsebojnih učinkov. Večina zdravnikov ne nasprotuje komplementarnemu zdravljenju, če ob tem otrok nadaljuje z rednim jemanjem predpisanih zdravil. Zelo pomembno je, da ne prenehate z jemanjem predpisanih zdravil. Kadar vzdržujemo umirjeno bolezen s kortikosteroidi, je lahko v primeru aktivne bolezni prekinitve zdravljenja zelo nevarna. Prosimo, da se o pomislekih glede zdravil pogovorite z otrokovim zdravnikom.

2.8. Pregledi

Pomembni so redni pregledi pri lečečem zdravniku. Na pregledu ocenimo aktivnost bolezni in pojav neželenih učinkov. JDM lahko prizadene različne organe, zato mora zdravnik skrbno pregledati celega otroka. Včasih se opravi posebne meritve mišične moči. Pogosto opravimo tudi laboratorijske preiskave krvi za oceno aktivnosti bolezni

in spremljanje zdravljenja.

2.9 Prognoza (to pomeni potek otrokove bolezni na dolgi rok)

JDM ima običajno enega izmed naslednjih 3 potekov:

JDM z monocikličnim potekom definiramo kot eno epizodo bolezni, ki se umiri v dveh letih od začetka in nima novih zagonov. Pri JDM s policikličnim potekom dosežemo dolgotrajno umiritev bolezni, vendar po zmanjšanju intenzivnosti ali prekinitvi zdravljenja pride do enega ali več ponovnih zagonov bolezni. Za kronično aktivno bolezen je značilna stalno prisotna aktivna oblika bolezni kljub zdravljenju. V tej skupini je tveganje za nastanek zapletov največje. Pri otrocih je potek bolezni praviloma ugodnejši kot pri odraslih, maligna bolezen se ne pojavi. Težji potek bolezni imajo otroci s prizadetostjo notranjih organov: pljuča, srce, živčevje ali prebavila. Pri JDM se lahko pojavijo tudi življenje ogrožajoči zapleti, če je potek bolezni težak z izrazitim vnetjem mišic in prizadetostjo notranjih organov in kalcinacijami. Kasne posledice lahko nastanejo zaradi skrajšanja in otrdelosti (kontraktur) mišic, zmanjšanja mišične mase in kalcinacij.