https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/SK/intro

Juvenilná Dermatomyozitída

Verzia 2016

2. DIAGNÓZA A LIEČBA

2.1 Odlišuje sa u detí a dospelých?

U dospelých môže byť dermatomyozitída sekundárna pri rakovina (malignitách). JDM sa nespája sa rakovinou.
U dospelých existuje ochorenie, ktoré postihuje iba svaly (polymyozitída), ale toto je veľmi zriedkavé u detí. U dospelých sa pri laboratórnom testovaní často dokážu špecifické protilátky. Mnohé z nich vôbec nevídať u detí, ale za posledných 5 rokov sa podarilo rozpoznať niektoré špecifické protilátky aj u detí. Kalcinóza je častejšia u detí ako u dospelých.

2.2 Ako sa diagnostikuje? Ktoré testy sa používajú?

Na postavenie diagnózy JDM bude Vaše dieťa potrebovať fyzikálne vyšetrenie spolu s krvnými testami a ďalšími vyšetreniami ako sú MRI alebo biopsia svalov. Každé dieťa je iné a Váš lekár rozhodne o najlepších testoch pre každé dieťa. JDM sa môže prejavovať špecifickým vzorcom slabosti svalov (s postihnutím stehenných a ramenných svalov) a špecifickými kožnými vyrážkami – v ostatných prípadoch sa dá JDM ľahšie diagnostikovať. Fyzikálne vyšetrenie bude obsahovať testy na stanovenie svalovej sily, zhodnotenie kožných prejavov a vyšetrenie krvných ciev v nechtových lôžkach.
JDM môže niekedy vyzerať ako iné autoimunitné ochorenia (ako artritídy, systémový lupus erythematosus alebo vaskulitída) alebo vrodené ochorenie svalov. Uvedené testy pomôžu odlíšiť, ktorým z týchto ochorení Vaše dieťa trpí.

Krvné testy

Krvné vyšetrenia sa robia na to, aby odhalili zápal, funkciu imunitného systému a a problémy v dôsledku zápalu ako zvýšenú „priepustnosť" svalov. U väčšiny detí s JDM sa svaly stanú „priepustné". Znamená to, že látky, ktoré sú obsiahnuté v svaloch unikajú do krvi, kde ich je možné merať. K najdôležitejším patria bielkoviny nazývané svalové enzýmy. Krvné testy a často používajú na zhodnotenie aktivity ochorenia a na sledovanie efektu liečby počas ďalšieho sledovania (viď nižšie). Existuje päť svalových enzýmov, ktoré je možné merať: CK, LD, AST, ALT a aldoláza. U väčšiny pacientov je zvýšená hladina v krvi aspoň jedného z nich, i keď nie vždy. Aj ďalšie laboratórne testy pomáhajú pri stanovené diagnózy. K nim patria antinukleárne protilátky (ANA), protilátky špecifické pre myozitídu (MSA) a protilátky spojené s myozitídou (MAA). ANA a MAA môžu byť pozitívne aj pri iných autoimunitných ochoreniach,

MRI

Zápal svalov je možné vidieť pomocou metód magnetickej rezonancie (MRI).

Iné svalové testy

Nálezy v svalovej biopsii (odstránenie malých kúskov svalu) sú dôležité na potvrdenie diagnózy. Navyše môže byť svalová biopsia aj výskumným prostriedkom na lepšie pochopenie tohto ochorenia. Funkčné zmeny v svale je možné merať špeciálnymi elektródami, ktoré sa ako ihly vpichnú do svalov (elektromyografia, EMG). Toto vyšetrenie môže byť dôležité na dolíšenie JDM od vrodených svalových ochorení, ale nie je vždy potrebné v jednoznačných prípadoch.

Iné testy

Ďalšie vyšetrenia je možné urobiť na identifikáciu postihnutia iných orgánov. Elektrokardiografia (EKG) a sonografia srdca (echokardiografia) sú prínosné pri postihnutí srdca, kým röntgen a CT hrudníka môžu spolu s funkčným vyšetrením hrudníka odhaliť postihnutie pľúc. Röntgen hltacieho aktu s použitím špeciálnej tekutiny (kontrastná látka) preukáže postihnutie svalov hrdla a pažeráka. Sonografiu brucha je možné použiť na detekciu postihnutia čreva.

2.3 Aký význam majú vyšetrenia?

Typické prípady JDM je možné diagnostikovať z distribúcie svalového postihnutia (postihnutie stehenných a ramenných svalov) a klasických kožných vyrážok. Vyšetrenia sa potom používajú na potvrdenie diagnózy JDM a na sledovanie liečby. Ochorenie svalov pri JDM je možné hodnotiť štandardizovanými svalovými testami (childhood myositis assessment scale, CMAS; Manual Muscle Testing 8, MMT8) a krvnými vyšetreniami (zvýšené svalové enzýmy a zápalové parametre)

2.4 Liečba

JDM je liečiteľné ochorenie. Úplné vyliečenie nie je možné, ale cieľom liečby je kontrolovať ochorenie (dosiahnuť remisiu ochorenia). Liečba je šitá na mieru na individuálne potreby daného dieťaťa. Ak nie je ochorenie pod kontrolou, môže dôjsť poškodeniu, ktoré môže byť nenávratné: môže spôsobovať dlhodobé problémy vrátane disability, ktorá pretrváva aj keď aktívne ochorenie ustúpilo.
I mnohých detí je fyzioterapia dôležitou súčasťou liečby. Niektoré deti a ich rodiny taktiež potrebujú psychologickú podporu, aby sa vyrovnali s ochorením a jeho vplyvom na ich každodenný život.

2.5 Aká liečba existuje?

Všetky používané lieky pôsobia tak, že potláčajú imunitný systém, aby zastavili zápal a zabránili poškodeniu.

Kortikosteroidy

Tieto lieky sú výborné na navodenie rýchlej kontroly zápalu. Niekedy sa kortikosteroidy podávajú do žily (cez intravenózny katéter), aby sa liek do tela dostal rýchlo. To môže byť život zachraňujúce.
Avšak vyskytujú sa aj nežiaduce účinky ak sú potrebné vysoké dávky dlhodobo. K nežiaducim účinkom kortikosteroidov patria problémy s rastom, zvýšené riziko infekcií, vysoký krvný tlak a osteoporóza (rednutie kostí). Pri nízkych dávkach spôsobujú kortikosteroidy len málo problémov – väčšina problémov sa vyskytuje iba pri vyšších dávkach. Kortikosteroidy potláčajú telu vlastné steroidy (kortizol) a to môže spôsobiť vážne, až život ohrozujúce problémy, ak sa liečba náhle ukončí. To je dôvod, pre ktorý je potrebné dávku kortikosteroidov znižovať postupne. V kombinácii s kortikosteroidmi je možné použiť aj iné imunosupresívne lieky (ako metotrexát), ktoré pomôžu kontrolovať

zápal dlhodobo. Pre ďalšie informácie viď medikamentóznu liečbu.

Metotrexát

Tento liek potrebuje 6-8 týždňov, aby začal pôsobiť a väčšinou sa podáva dlhodobo. Jeho hlavným nežiaducim účinkom je nevoľnosť (nauzea) v období keď sa podáva. Príležitostne sa vyskytujú slizničné defekty v ústnej dutine, mierne preriednutie vlasov a pokles bielych krviniek či vzostup pečeňových testov. Pečeňové problémy sú mierne, ale významne ich môže zhoršovať alkohol. Pridanie vitamínu – kyseliny listovej do liečby znižuje riziko nežiaducich účinkov a to najmä na funkciu pečene. Existuje teoreticky zvýšené riziko infekcií, i keď v praxi sa nevyskytli problémy, okrem ovčích kiahní. Počas liečby sa musí zabrániť otehotneniu, lebo metotrexát má nežiaduce účinky na plod. Ak sa nepodarí ochorenie kontrolovať kombináciou kortikosteroidov s metotrexátom, je možná liečba aj inými liečivami, často v kombináciách.

Iné imunosupresívne lieky

Cyklosporín, podobne ako metotrexát, sa väčšinou podáva dlhodobo. K jeho dlhodobým nežiaducim účinkom patria zvýšenie krvného tlaku, zvýraznenie telového ochlpenia, zdurenie ďasien a ťažkosti s obličkami. Mofetil mykofenolátu sa taktiež užíva dlhodobo. Vo všeobecnosti ho pacienti dobre znášajú. K jeho hlavným nežiaducim účinkom patria bolesti brucha, hnačka a zvýšené riziko infekcií. Cykolfosfamid môže byť indikovaný pri ťažkých prípadoch alebo ak je ochorenie odolné na liečbu.

Intravenózne imunoglobulíny (IVIG)

Tieto obsahujú ľudské protilátky skoncentrované y krvi darcov. Podávajú sa do žily a dobre účinkujú na imunitný systém u niektorých pacientov a znižujú zápal. Presný mechanizmus ako pôsobia nie je známy.

Fyzioterapia a cvičenie

JDM sa bežne prejavuje svalovou slabosťou a stuhnutosťou kĺbov a to vedie k zníženiu pohyblivosti a fyzickej kondície. Skrátenie postihnutých svalov vedie k obmedzeniu ich pohyblivosti. Tie problémy je možné zmierniť pravidelnou reahabilitáciou. Fyzioterapeut naučí rodičov aj dieťa súbor vhodných strečingových, posilňovacích a vytrvalostných cvikov. Cieľom liečby je vybudovať svalovú silu a výdrž a zlepšiť alebo

udržať rozsah pohybu v kĺboch. Je veľmi dôležité, aby boli rodičia zaangažovaní v tomto procese, aby pomáhali svojmu dieťaťu dodržiavať rehabilitačný program.

Podporná liečba

Odporúča sa pravidelný príjem vápnika a vitamínu D.

2.6 Ako dlho by mala trvať liečba?

Dĺžka liečby je individuálna u každého dieťaťa. Závisí od toho akým spôsobom JDM ovplyvňuje dieťa. Väčšina detí s JDM sa lieči minimálne 1-2 roky, ale niektoré deti vyžadujú aj niekoľko ročnú liečbu. Cieľom liečby je kontrolovať ochorenie. Liečba sa môže postupne znižovať až ukončiť ak bolo ochorenie nejaký čas neaktívne (väčšinou niekoľko mesiacov). Inaktivity je pri JDM definovaná ako stav dieťaťa, ktoré nemá známky aktívneho ochorenia a má normálne laboratórne výsledky. Hodnotenie inaktivity ochorenia je opatrný proces, pri ktorom je nutné zvážiť všetky aspekty ochorenia.

2.7 Existuje nekonvenčná alebo doplnková liečba?

Existuje mnoho nekonvenčných a doplnkových terapeutických prístupov a to môže byť mätúce pre pacientov a ich rodiny. U väčšiny terapeutických prístupov nebola preukázaná ich účinnosť. Uvažujete opatrne o rizikách a prínosoch vyskúšania týchto terapeutických prístupov keďže o ich účinnosti je len málo dôkazov a môžu byť náročné v zmysle finančných nákladov, času a záťaže pre dieťa. Ak uvažujete nad alternatívnou alebo doplnkovou liečbou je rozumné tieto možnosti prediskutovať s detským reumatológom. Niektoré môžu interagovať s konvenčnými liekmi. Väčšina lekárov nebude mať výhrady voči doplnkovej liečbe za predpokladu, že dodržiavate lekárske odporúčania. Je veľmi dôležité neukončiť predpísanú liečbu. Ak sú na udržanie kontroly JDM potrebné lieky ako kortikosteroidy, môže byť ukončenie tejto liečby v čase keď je ochorenie ešte aktívne veľmi nebezpečné. Prosím, prediskutujte obavy z liekov s lekárom Vášho dieťaťa.

2.8 Kontroly a sledovanie

Sledovanie s pravidelnými kontrolami je dôležité. Počas kontrol sa

sleduje aktivita ochorenia a prípadné nežiaduce účinky liečby. Keďže JDM môže ovplyvňovať mnohé časti tela, lekár musí pozorne vyšetriť celé dieťa. Niekedy sa vykonávajú špeciálne merania svalovej sily. Často sú potrebné krvné testy na odhalenie aktivity ochorenia a na monitorovanie liečby.

2.9 Prognóza (dlhodobý výsledok liečby pre dieťa)

JDM vo všeobecnosti prebieha tromi spôsobmi:
JDM s monocyklickým priebehom: ochorenie má len jednu epizódu ktorá prejde do remisie (teda inaktivity ochorenia) do 2 rokov od začiatku ochorenia bez relapsov (vzplanutí aktivity). JDM s polycyklickým priebehom: môžu sa striedať dlhé obdobia remisie (bez aktivity ochorenia a dieťa sa má dobre) s obdobiami relapsov JDM, ktoré sa často vyskytujú po redukcii alebo ukončení liečby. Chronické aktívne ochorenie: charakteristický pretrvávajúcou aktivitou JDM napriek liečbe (chronický remitujúci priebeh); táto posledná skupina má najvyššie riziko komplikácií. V porovnaní s dospelými s dermatomyozitídou, sa majú deti vo všeobecnosti lepšie a nevyvinú sa u nich nádorové ochorenia (malignity). Ochorenie je oveľa závažnejšie u detí s JDM, u ktorých sú postihnuté vnútorné orgány ako pľúca, srdce, nervový systém alebo črevo. JDM môže byť život ohrozujúca, ale to závisí od závažnosti ochorenia vrátane závažnosti svalového zápalu, od orgánov, ktoré sú postihnuté a od toho, či sa vyvinula kalcinóza. (ložiská vápnika v podkoží). Dlhodobé problémy môžu byť spôsobené skrátenými svalmi (kontaktúry), stratou svalovej hmoty a kalcinózou.