



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

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (Juvenile dermatomyositis, JDM)

ฉบับแปลของ 2016

2. การวินิจฉัยและการรักษา

2.1 ในเด็กต่างกับในผู้ใหญ่หรือไม่ ?

ในผู้ใหญ่โรคนี้มีความสัมพันธ์ในการเกิดโรคมะเร็ง

แตกต่างกับในเด็กซึ่งจะไม่พบความสัมพันธ์กับโรคมะเร็ง

ในผู้ใหญ่มักพบเฉพาะความผิดปกติของกล้ามเนื้อเพียงอย่างเดียว โดยไม่มีผื่นผิวหนัง (Polymyositis) ซึ่งไม่ค่อยพบในเด็ก ในผู้ใหญ่มักตรวจพบความผิดปกติของภูมิคุ้มกันที่จำเพาะ ซึ่งต่างกับในเด็ก แต่ใน 5 ปีที่ผ่านมาเริ่มมีการตรวจพบภูมิคุ้มกันที่จำเพาะในผู้ป่วยเด็ก นอกจากนี้พบการเกิด ตุ่มหินปูน (calcinosis) ได้บ่อยในเด็ก

2.2 สามารถวินิจฉัยได้อย่างไร ? และต้องส่งตรวจอะไรบ้าง ?

โดยทั่วไปการวินิจฉัยมาจากการซักประวัติและการตรวจร่างกายเป็นหลัก ร่วมกับผลเลือด และการตรวจทางห้องปฏิบัติการอื่น เช่น การตรวจเอกซเรย์กล้ามเนื้อด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า และการส่งตรวจชิ้นเนื้อ ซึ่งการส่งตรวจนี้แพทย์ผู้รักษาจะพิจารณาการส่งตรวจเป็นรายๆ ไป ผู้ป่วยบางรายอาจมาด้วยอาการที่จำเพาะกับตัวโรค ได้แก่ กล้ามเนื้ออ่อนแรง (บริเวณขา และต้นแขน) ร่วมกับลักษณะผื่นทางผิวหนังที่จำเพาะกับโรคที่ได้กล่าวไปข้างต้น ก็จะสามารถให้การวินิจฉัยได้โดยง่าย การตรวจร่างกายประเมินความแข็งแรงของกล้ามเนื้อ ผื่นหนัง และความผิดปกติของหลอดเลือดบริเวณเล็บก็จะช่วยประกอบการวินิจฉัยได้เป็นอย่างดี บางครั้งผู้ป่วยโรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) มีอาการคล้ายโรคในกลุ่มภูมิคุ้มกันทำลายตนเองอื่นๆ (เช่น ข้ออักเสบในเด็ก, โรคเอสแอลอี หรือกลุ่มโรคหลอดเลือดอักเสบ) หรือโรคกล้ามเนื้ออ่อนแรงที่พบความผิดปกติของกล้ามเนื้อแต่กำเนิด ในกรณีเช่นนี้การส่งตรวจเลือดทางห้องปฏิบัติการจะช่วยแยกภาวะเหล่านี้ออกไปได้

การตรวจเลือด

การตรวจเลือดจะมุ่งเน้นเพื่อประเมินการอักเสบ การทำงานของภูมิคุ้มกันในร่างกาย

และผลที่ตามมาจากการอักเสบ เช่น การอักเสบของกล้ามเนื้อ ซึ่งมักพบในผู้ป่วยเด็ก สามารถตรวจพบเอนไซม์ของกล้ามเนื้อในการตรวจเลือด ซึ่งนอกจากจะสามารถช่วยประกอบในการวินิจฉัยแล้ว ผลเลือดดังกล่าวยังสามารถที่จะใช้ในการติดตามผู้ป่วยเพื่อประเมินความรุนแรงของโรคและการตอบสนองต่อการรักษาได้เช่นเดียวกัน

เอนไซม์ของกล้ามเนื้อที่สามารถตรวจพบได้ ได้แก่ CK, LDH, AST, ALT และ aldolase โดยในผู้ป่วยส่วนใหญ่จะสามารถตรวจพบได้อย่างน้อยหนึ่งชนิด

ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการที่ช่วยในการวินิจฉัยอีกอันหนึ่งคือ Antinuclear antibodies (ANA), Myositis-specific antibody (MSA) และ Myositis-associated antibodies (MAA) ซึ่งทั้ง ANA และ MAA สามารถตรวจพบได้ในกลุ่มโรคภูมิคุ้มกันทำลายตัวเองอื่น ๆ ได้

เอกซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า MRI

สามารถตรวจพบการอักเสบของกล้ามเนื้อได้จากการตรวจเอกซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า (MRI)

การตรวจกล้ามเนื้ออื่นๆ

การตรวจชิ้นเนื้อจากกล้ามเนื้อที่พบการอักเสบเป็นตัวที่ช่วยยืนยันการวินิจฉัยได้เป็นอย่างดี รวมไปถึงสามารถอธิบายกลไกการเกิดโรคนี้ได้

การตรวจประสิทธิภาพการทำงานของกล้ามเนื้อ โดยมีก้านอิเล็กโทรดเป็นตัววัด (electromyography, EMG) ซึ่งการตรวจนี้จะช่วยในการแยกความผิดปกติของกล้ามเนื้อแต่กำเนิดออกไปได้

แต่อย่างไรก็ดีในกรณีที่ผู้ป่วยมาด้วยอาการและอาการแสดงที่จำเพาะกับตัวโรค

การส่งตรวจนี้อาจจะไม่มีความจำเป็น

การตรวจอื่นๆ

การส่งตรวจเพิ่มเติมมีเป้าหมายในการประเมินผลกระทบอวัยวะอื่น เช่น การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจ (Electrocardiography, ECG) และอัลตราซาวด์หัวใจ (ECHO) เพื่อประเมินการทำงานของหัวใจ การส่งเอกซเรย์หรือการเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ทรวงอก การเป่าปอด เพื่อประเมินการทำงานของปอด การกลืนแป้งซึ่งมีส่วนประกอบของสารทึบแสงเพื่อประเมินความผิดปกติในการกลืนบริเวณหลอดอาหาร และการอัลตราซาวด์ช่องท้องในผู้ป่วยที่สงสัยความผิดปกติของลำไส้

การตรวจทางห้องปฏิบัติการมีความสำคัญอย่างไร ?

โดยทั่วไปโรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) สามารถวินิจฉัยจากอาการกล้ามเนื้ออ่อนแรง โดยมักอ่อนแรงบริเวณกล้ามเนื้อบริเวณต้นขาและต้นแขน ร่วมกับลักษณะผื่นผิวหนังที่จำเพาะกับตัวโรค

การตรวจทางห้องปฏิบัติการนั้นมักใช้เพื่อประกอบการวินิจฉัยและติดตามโรค

นอกจากนี้จะมีการประเมินโรคโดยการใช้นิยามการอักเสบของกล้ามเนื้อ (Childhood myositis assessment scale, CMAS; Manual Muscle Testing 8, MMT8)

ร่วมกับตรวจเอนไซม์กล้ามเนื้อและค่าการอักเสบจากผลเลือด

2.4 การรักษา

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) เป็นโรคที่สามารถรักษาได้ เป้าหมายในการรักษาคือการควบคุมอาการของโรคให้อยู่ในภาวะสงบ การรักษา ก็จะแตกต่างกันไปตามแต่ละบุคคล ในกรณีที่โรครุนแรงจะมีการทำลายของเนื้อเยื่อต่างๆ อย่างถาวร และส่งผลกระทบต่อการใช้ชีวิตประจำวัน แม้ว่าในภายหลังโรคจะสงบลงแล้วก็ตาม โดยทั่วไปผู้ป่วยในกลุ่มนี้ควรจะได้รับ การดูแลและการทำกายภาพบำบัด เนื่องจากเป็นโรคเรื้อรังซึ่งส่งผลกระทบต่อคุณภาพชีวิต ดังนั้นการดูแลทางด้านจิตใจจึงเป็นสิ่งสำคัญในการดูแลผู้ป่วยกลุ่มนี้

2.5 รักษาอย่างไร ?

ยาที่ใช้ในการรักษาเป้าหมายหลักเพื่อกดการทำงานของภูมิคุ้มกันในร่างกาย เพื่อลดการอักเสบและการถูกทำลาย

ยากดภูมิคุ้มกันคอร์ติโคสเตียรอยด์

เป็นยาที่มีประสิทธิภาพในการควบคุมการอักเสบได้ดีและรวดเร็ว ในบางกรณีที่โรคมีความรุนแรงอาจจะพิจารณาให้ยาทางหลอดเลือดดำ เพื่อการออกฤทธิ์ที่รวดเร็วมากขึ้น ในขณะเดียวกันก็พบว่ามีผลข้างเคียงจากการรักษา โดยเฉพาะกรณีที่ให้ยาเป็นเวลานานและหากใช้ปริมาณยาที่ค่อนข้างสูง ผลข้างเคียงเหล่านั้นได้แก่ กดการเจริญเติบโต เพิ่มโอกาสเสี่ยงในการติดเชื้อ ความดันโลหิตสูง และกระดูกพรุน ถึงแม้ว่าจะพบผลข้างเคียงจากยาชนิดนี้ได้บ่อย ในการปรับลดยาแต่ละครั้ง ก็จำเป็นที่จะต้องลดปริมาณยาลงทีละน้อย การหยุดยาทันทีที่ส่งผลข้างเคียงที่รุนแรงได้ นอกจากยาสเตียรอยด์นี้อาจพิจารณาใช้ยากดภูมิคุ้มกันกลุ่มอื่นเพื่อช่วยในการรักษา ควบคุมการอักเสบในระยะยาว เช่น เมทโทเทรกเซต(methotrexate)

เมทโทเทรกเซต (Methotrexate)

ยาเมทโทเทรกเซตใช้ระยะเวลาในการออกฤทธิ์ประมาณ 6-8 สัปดาห์ และต้องใช้ในการรักษาระยะยาว มีผลข้างเคียง เช่น อาการคลื่นไส้ อาเจียน นอกจากนี้อาจจะทำให้เกิดแผลในปาก ผื่น ร่วง เม็ดเลือดขาวต่ำ หรือเกิดตับอักเสบ ซึ่งโดยส่วนใหญ่อาการไม่รุนแรง ยกเว้นในกรณีที่มีประวัติการดื่มสุรา เบียร์ การรักษาด้วยยานี้ จะมีการให้วิตามินกรดโฟลิก (folic acid) เสริมเพื่อลดผลข้างเคียงดังกล่าว ทางทฤษฎีพบว่าการใช้ยาเมทโทเทรกเซตนี้อาจมีโอกาสดูแลการติดเชื้อเพิ่มมากขึ้น แต่ในทางปฏิบัติไม่ค่อยพบปัญหาจากการติดเชื้ออื่น ๆ และควรหลีกเลี่ยงการใช้ยานี้ระหว่างการตั้งครรภ์ เพราะจะมีผลต่อทารกในครรภ์ได้ ในกรณีที่โรคไม่สามารถควบคุมได้โดยการใช้คอร์ติโคสเตียรอยด์ร่วมกับ เมทโทเทรกเซต จะมีการพิจารณายาตัวอื่นๆเข้าร่วมใช้ในการรักษา

ยากดภูมิคุ้มกันตัวอื่นๆ

ไซโคลสปอริน (Cyclosporin) การใช้และระยะเวลาในการรักษาค่อยคลึงกับ เมทโทเทรกเซต ผลข้างเคียงจากการใช้งานในระยะยาว ได้แก่ ความดันโลหิตสูง ภาวะขนดก การขยายตัวของเหงือก

และส่งผลต่อการทำงานของไต ไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล (Mycophenolate mofetyl) เป็นยาที่ต้องใช้ระยะยาวเช่นเดียวกัน ผลข้างเคียงที่พบได้ เช่น อาการปวดท้อง ถ่ายเหลว และเพิ่มโอกาสเสี่ยงต่อการติดเชื้อ ไซโคลฟอสฟามายด์ (Cyclophosphamide) พิจารณาใช้ในผู้ป่วยที่มีอาการของโรครุนแรงและไม่ตอบสนองต่อการรักษาด้วยยากดภูมิชนิดอื่น ๆ

การให้อิมมูโนโกลบูลินทางหลอดเลือด (Intravenous immunoglobulin (IVIG))

ประกอบด้วยสารภูมิต้านทานของมนุษย์ โดยให้ยาทางหลอดเลือดดำ ซึ่งจะมีผลต่อภูมิคุ้มกันในร่างกาย ช่วยลดอาการอักเสบ ในปัจจุบันยังไม่ทราบกลไกการออกฤทธิ์ที่ชัดเจน

การออกกำลังกายและกายภาพบำบัด

กล้ามเนื้ออ่อนแรงและการติดของข้อส่งผลต่อการเคลื่อนไหวของผู้ป่วย การทำกายภาพบำบัดสามารถที่จะช่วยลดภาวะเหล่านี้ลงไปได้ โดยต้องอาศัยความร่วมมือทั้งตัวผู้ป่วยและผู้ปกครองในการทำกายภาพ ซึ่งจะช่วยให้กล้ามเนื้อแข็งแรง เพิ่มการเคลื่อนไหวของข้อให้มากขึ้นได้

การรักษาเพิ่มเติม

การให้แคลเซียมและวิตามินดีเสริม

2.6 ใช้ระยะเวลาในการรักษานานเท่าไร ?

ระยะเวลาในการรักษาขึ้นกับการตอบสนองของตัวโรคในแต่ละราย ในบางรายอาจใช้เวลา 1-2 ปี แต่ในผู้ป่วยบางรายอาจต้องใช้ระยะเวลาหลายปี ส่วนใหญ่ในการรักษาจะต้องใช้ระยะเวลานานกว่าโรคจะดีขึ้นและสามารถควบคุมได้ระยะเวลาหนึ่ง จึงจะค่อยๆลดปริมาณยาลง ในผู้ป่วยที่โรคสงบจะตรวจไม่พบอาการและอาการแสดงของโรค ร่วมกับผลเลือดที่ปกติ ซึ่งจะต้องประเมินรอบด้านผู้ป่วยกลุ่มนี้ด้วย

การรักษาในรูปแบบอื่น หรือรักษาโดยแพทย์ทางเลือกได้หรือไม่ ?

ในปัจจุบันมีการรักษาในรูปแบบอื่นและแพทย์ทางเลือกมากมาย ซึ่งต้องระมัดระวังและพิจารณาในเรื่องประสิทธิภาพการรักษาให้รอบคอบ ทั้งเรื่องความคุ้มค่า ค่าใช้จ่าย ระยะเวลาในการรักษา โดยแนะนำว่าหากต้องการพบแพทย์ทางเลือกหรือการรักษาอื่นร่วมด้วย ควรจะแจ้งให้แพทย์ผู้รักษาได้ทราบ เพื่อที่จะสามารถให้คำแนะนำที่ถูกต้องและยาที่ใช้ในการรักษาโดยเฉพาะยากดภูมิคอร์ติโคสเตียรอยด์ เช่น เพรดนิโซโลนเป็นตัวยาคือสำคัญที่จะควบคุมโรค ไม่ควรหยุดยาเองโดยเฉพาะ ในกรณีที่โรคยังกำเริบเนื่องจากจะก่อให้เกิดอันตรายอย่างรุนแรง ควรมีการปรึกษากับแพทย์ผู้ให้การรักษา

2.8 การติดตาม

การติดตามการรักษาเป็นสิ่งสำคัญสำหรับผู้ป่วยโรคนี้ ทั้งการติดตามอาการ และผลข้างเคียงจากการรักษา

ซึ่งการติดตามอาการแต่ละครั้งอาศัยการซักประวัติ การตรวจร่างกายอย่างละเอียด การตรวจการทำงานของกล้ามเนื้อ รวมไปถึงการติดตามผลเลือด ได้แก่ เอนไซม์จากกล้ามเนื้อ และผลเลือดอื่นๆ

2.9 พยากรณ์โรค (ผลระยะยาวต่อผู้ป่วย)

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) สามารถแบ่งการพยากรณ์โรคออกเป็น 3 ประเภทหลัก ได้แก่

กลุ่มที่มีอาการอักเสบเพียงครั้งเดียว:

กลุ่มที่มีการกำเริบเพียงครั้งเดียวหลังจากนั้นสามารถควบคุมให้อยู่ในระยะสงบ ภายในระยะเวลา 2 ปีหลังให้การรักษาโดยไม่พบการกำเริบของโรคอีก กลุ่มที่มีอาการกำเริบเป็นระยะ :

กลุ่มนี้พบว่าโรคสามารถอยู่ในระยะสงบได้เป็นระยะเวลาหนึ่ง สลับกับการกำเริบของโรคเป็นระยะ ซึ่งโดยส่วนใหญ่จะมีการกำเริบหลังจากที่ลดยาหรือหยุดการรักษา กลุ่มโรคเรื้อรัง :

เป็นกลุ่มที่การดำเนินโรคเรื้อรังในระหว่างที่ให้การรักษา ซึ่งเป็นกลุ่มที่พบภาวะแทรกซ้อนได้มากที่สุด การพยากรณ์โรคในเด็กดีกว่าผู้ใหญ่และไม่พบความสัมพันธ์กับการเกิดมะเร็ง ซึ่งต่างกับในผู้ใหญ่ แต่ในผู้ป่วยเด็กมักจะมีอาการรุนแรงหากมีความผิดปกติของปอด หัวใจ

ระบบประสาทและระบบทางเดินอาหาร

ซึ่งภาวะดังกล่าวนี้อาจส่งผลกระทบต่อชีวิตได้ตามความรุนแรงจากการอักเสบของกล้ามเนื้อที่ถูกทำลาย และส่งผลต่อภาวะแทรกซ้อนในระยะยาว อาจทำให้เกิดการหดรั้ง การติ่งตัวของกล้ามเนื้อ รวมไปถึงภาวะที่มีแคลเซียมเกาะใต้ผิวหนังทำให้เป็นตุ่มหินปูน