



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

Ювенільний дерматоміозит

Версія 2016

1. ЩО ТАКЕ ЮВЕНІЛЬНИЙ ДЕРМАТОМІОЗИТ

1.1. Якого типу це захворювання?

Ювенільний дерматоміозит (ЮДМ) - рідкісне захворювання, яке проявляється ураженням м'язів та шкіри. Хвороба називається ювенільним дерматоміозитом, якщо починається у віці до 16 років. Ювенільний дерматоміозит належить до групи захворювань сполучної тканини аутоімунного характеру. Зазвичай імунна система допомагає нам боротися з інфекціями. При аутоімунних захворюваннях імунна система реагує по-іншому - стає гіперактивною у нормальній тканині. Ця реакція імунної системи призводить до запалення, яке викликає набряк тканини і може спричинити її пошкодження.

При ЮДМ уражаються дрібні кровоносні судини шкіри (dermato) та м'язів (myozitis). Це призводить до таких проблем, як м'язова слабкість або біль, особливо у м'язах тулуба, плечей та шиї. Також більшість пацієнтів мають типові шкірні висипи. Висип може уражати різні ділянки тіла: обличчя, повіки, пальці, коліна та лікті. Шкірний висип не завжди буває в той самий час, що і м'язова слабкість: він може з'явитися до або після неї. У рідкісних випадках можуть бути залучені також невеликі кровоносні судини в інших органах.

На дерматоміозит можуть захворіти діти, підлітки та дорослі. Є деякі відмінності між проявами дерматоміозиту у дорослих та дітей. У 30% дорослих дерматоміозит має злякисний перебіг та асоціюється з раком, тоді як ЮДМ не асоціюється з раком та має більш доброякісний перебіг.

1.2 Як часто захворювання зустрічається?

ЮДМ є рідкісним захворюванням у дітей. Приблизно у 4 з 1 млн. дітей щороку розвивається ЮДМ. Частіше хворіють дівчатка, ніж хлопчики. Захворювання переважно починається у віці від 4 до 10 років, але ЮДМ може розвинутися у дітей в будь-якому віці. Діти з усього світу і з усіх етнічних груп можуть захворіти на ЮДМ.

1.3 Які причини захворювання і чи воно успадковується? Чому моя дитина має це захворювання і чи можна йому запобігти?

Точна причина дерматоміозиту невідома. На міжнародному рівні відбувається багато досліджень. Науковці намагаються знайти причину ЮДМ.

ЮДМ в даний час розглядається як аутоімунне захворювання, і це, ймовірно, викликано декількома факторами. Вони можуть включати генетичну схильність людини в поєднанні з впливом факторів навколишнього середовища, таких як тригери УФ-випромінювання або інфекції. Дослідження показали, що деякі мікроби (віруси і бактерії), можуть провокувати імунну систему реагувати аномально. У деяких родинах, де діти хворіють на ЮДМ, члени родини можуть страждати від інших аутоімунних захворювань (наприклад, діабету або артриту). Однак ризик захворіти на ЮДМ у іншого члена родини не збільшується. В даний час нічого не можна зробити, щоб запобігти ЮДМ. Найголовніше, що ви як батьки нічого не могли б зробити, щоб вберегти вашу дитину від захворювання на ЮДМ.

1.4 Це інфекційне захворювання?

ЮДМ неінфекційне захворювання, і воно не контагіозне (не заразне).

1.5 Які основні симптоми?

Кожна людина з ЮДМ має різні симптоми. Більшість дітей мають такі симптоми:

Втома

Діти часто втомлюються. Це може призвести до обмеження здатності виконувати вправи і до зниження активності загалом.

М'язові болі і слабкість

Часто задіяні м'язи тулуба, а також м'язи живота, спини та шиї. На практиці дитина може почати відмовлятися ходити на великі відстані, займатися спортом, маленькі діти можуть вередувати, проситися на руки. Якщо стан погіршується, підйом по сходах та підйом із ліжка може стати проблемою. У деяких дітей запалені м'язи стають твердими і короткими (так звані контрактури). Дитині важко у повній мірі випрямити уражену руку або ногу: лікті та коліна, як правило, перебувають у фіксованому зігнутому положенні. Це може ускладнити рухи рук або ніг.

Біль у суглобах, а іноді набряк суглобів та їхня нерухомість

У хворих на ЮДМ може бути запалення як великих, так і дрібних суглобів. Воно може викликати набряк, біль а також нерухомість суглоба. Це запалення добре піддається лікуванню, і тому пошкодження суглобів зустрічається рідко.

Шкірний висип

набряки навколо очей (періорбітальний набряк) та пурпурно-рожевий колір повік (геліотропний висип); також може бути почервоніння на щоках (висип на вилицях), а також на інших частинах тіла (суглобах пальців рук, колінах та ліктях), де може виникнути потовщення шкіри (папули Gottron). Шкірні висипи можуть з'явитися задовго до появи м'язового болю або слабкості. У дітей із ЮДМ може розвиватися багато інших висипань. Іноді лікарі можуть побачити набряки кровоносних судин (що проявляються як червоні крапки) навколо нігтів дитини або на повіках. Деякі висипи ЮДМ чутливі до сонячного світла (фоточутливість), у той час як інші можуть призвести до виразки

Кальциноз

Під час хвороби можуть розвиватися тверді вузлики під шкірою, які містять кальцій. Вони називаються кальцифікатами. Іноді вони з'являються вже на початку хвороби. У верхній частині затвердіння можуть розвиватися виразки. З них може стікати молочна рідина з

кальцію. Такий стан важко піддається лікуванню

Біль у животі

Деякі діти мають проблеми з кишечником. Вони можуть включати болі живота або закрепи, а іноді й серйозні проблеми, якщо уражені кровоносні судини, які живлять кишечник.

Ураження легень

Проблеми з диханням можуть виникнути через м'язову слабкість. М'язова слабкість може змінити голос дитини, а також призвести до труднощів при ковтанні. Іноді виникає запалення легень, що може призвести до задишки.

При найбільш важких формах можуть бути уражені практично всі м'язи, прикріплені до скелету (скелетні м'язи), що призводить до проблем із диханням, ковтанням і мовленням. Таким чином важливими ознаками є зміни голосу, труднощі з годуванням або ковтанням, кашель та задишка.

1.6 Чи хвороба однакова у всіх дітей?

Тяжкість захворювання відрізняється у кожної дитини. Деякі діти можуть мати тільки ураження шкіри без м'язової слабкості (дерматоміозит, синусоїдальної міозит), або з дуже легкою м'язовою слабкістю, яка може бути виявлена лише при обстеженні. У інших дітей можуть бути уражені різні частини тіла: шкіра, м'язи, суглоби, легень і кишечник.

2. ДІАГНОСТИКА І ЛІКУВАННЯ

2.1 Чи відрізняються вони у дітей порівняно з дорослими?

У дорослих дерматоміозит може бути вторинним, якщо основним захворюванням є рак (злоякісна пухлина). У неповнолітніх з ЮДМ немає ніякого зв'язку з раком.

У дорослих є захворювання, при якому уражаються тільки м'язи – поліміозит, але воно дуже рідко зустрічається у дітей. Дорослі іноді мають специфічні антитіла, виявлені при обстеженні. У дітей їх часто не знаходять, однак впродовж останніх 5 років специфічні антитіла почали визначати і у дітей. Кальциноз частіше

спостерігається у дітей, ніж у дорослих.

2.2 Як встановити діагноз? Які є обстеження?

Для діагностики ЮДМ вашій дитині буде потрібен лікарський огляд, аналізи крові та інші обстеження, такі як МРТ або біопсія м'язів. Кожна дитина відрізняється від іншої, і лікар вирішить, які обстеження кращі для вашої дитини. ЮДМ може починатися за певною схемою: м'язова слабкість (залучення м'язів стегон і плечей) і специфічні шкірні висипи: у цих випадках ЮДМ легше діагностувати. Лікарське обстеження буде включати перевірку м'язової сили, шкірних висипів і ураження кровоносних судин біля нігтьового ложа.

Іноді ЮДМ може виглядати як інше аутоімунне захворювання, таке як артрит, системний червоний вовчак, васкуліт або як вроджене захворювання м'язів. Обстеження допоможуть з'ясувати, яке захворювання у вашої дитини.

Аналізи крові

Аналізи крові виконуються для визначення наявності запалення, порушення функції імунної системи та вторинних проблем стосовно запалення, таких, як порушення щільності м'язів ("дірки в м'язах"). У більшості дітей з ЮДМ м'язи стають "діряві". Це означає, що є речовини в м'язових клітинах, які потрапляють у кров, де їх можна визначити. Найбільш важливими з них є білки – так звані м'язові ферменти. Аналізи крові зазвичай використовуються для оцінки активності хвороби, а також для оцінки реакції організму на лікування у подальшій діяльності (див. нижче). Є п'ять м'язових ферментів, які можуть бути визначені: КФК, ЛДГ, АСТ, АЛТ і альдолази. У більшості пацієнтів рівень принаймні одного з них підвищений, хоча і не завжди. Інші лабораторні тести можуть допомогти у діагностиці. Вони включають визначення антинуклеарних антитіл (ANA), міозит-специфічних антитіл (MSA) і міозит-пов'язаних антитіл (MAA). ANA і MAA може бути позитивними при інших аутоімунних захворюваннях.

МРТ

Запалення м'язів можна побачити за допомогою застосування методу магнітного резонансу (МРТ).

Інші м'язові тести

Отримання результатів м'язовій біопсії (видалення дрібних шматочків м'яза) важливе для підтвердження діагнозу. Крім того, дані біопсії можуть бути інструментом дослідження для кращого розуміння хвороби.

Функціональні зміни у м'язах можуть бути визначені за допомогою спеціальних електродів, які вставляються як голки у м'язи (електроміографія, ЕМГ). Це дослідження корисне для диференціювання ЮДМ від деяких вроджених захворювань м'язів, але у простих випадках це не завжди необхідно.

Інші обстеження

Інші обстеження можуть бути виконані для того, щоб виявити залучення інших органів. Електрокардіографія (ЕКГ) та ультразвукове дослідження серця (ЕХОКГ) корисні для виявлення залучення серця, в той час як рентгенографія грудної клітки або КТ разом із тестами легеневої функції може виявити залучення легенів. Рентгенографія з контрастуванням процесу ковтання (використання спеціальної непрозорої рідини – контрастної речовини) виявляє залучення м'язів горла і стравоходу. УЗД органів черевної порожнини можуть бути використані для виявлення залучення кишечника.

2.3 Чому важливе обстеження?

Типові випадки ЮДМ можуть бути діагностовані за картиною м'язової слабкості (залучення м'язів стегон та верхніх частин рук) і класичних шкірних висипів. Аналізи застосовуються для підтвердження діагнозу ЮДМ і контролю за якістю лікування. Ураження м'язів при ЮДМ може бути оцінене за допомогою стандартизованих показників м'язового тестування (шкала оцінки дитячих міозитів – СМАС, Оцінка сили м'язів 8, ММТ8) і аналізів крові (підвищення м'язових ферментів і показників запалення).

2.4 Лікування

ЮДМ є виліковною хворобою. Немає ліків, але мета лікування полягає в контролюванні цієї хвороби (отримати захворювання в

стадії ремісії). Лікування необхідно проводити з урахуванням потреб кожної окремої дитини. Якщо захворювання не контролюється, можуть відбутися незворотні пошкодження, які можуть призвести до довготривалих проблем, у тому числі інвалідності, яка зберігається навіть тоді, коли хвороба минула. Для багатьох дітей фізіотерапія є важливим елементом лікування. Деякі діти та їхні сім'ї також потребують психологічної підтримки, щоб впоратися з хворобою та її впливом на їхнє повсякденне життя.

2.5 Які методи лікування?

Всі препарати працюють, пригнічуючи імунну систему, щоб зупинити запалення і запобігти пошкодженню.

Кортикостероїди

Ці препарати ідеально підходять для швидкого впливу на запалення. Іноді, щоб ліки швидко поступили в організм, кортикостероїди вводяться довенно (внутрішньовенне або IV лінії). Це може бути порятунком життя.

Проте, якщо високі дози необхідні тривало, виникають побічні ефекти. Побічні ефекти кортикостероїдів включають проблеми з ростом, підвищений ризик інфекції, високого кров'яного тиску і остеопорозу (витончення кісток). Кортикостероїди викликають деякі проблеми і при низькій дозі, але більшість проблем з'являється при більш високих дозах. Кортикостероїди пригнічують власні стероїди організму (кортизол). Це може призвести до серйозних, навіть небезпечних для життя, проблем, якщо прийом ліків раптово припинився. Ось чому прийом кортикостероїдів має припинятися повільно. Інші імуносупресивні ліки (наприклад, метотрексат) можуть бути застосовані у поєднанні з кортикостероїдами, що допоможе тривало контролювати запалення. Для отримання додаткової інформації див. лікарську терапію.

Метотрексат

Для початку дії препарату його треба приймати від 6 до 8 тижнів, і, як правило, він призначається на тривалий період. Під час прийому його основним побічним ефектом, який відчуває хворий, є нудота.

Іноді можуть розвиватися виразки в роті, витончення волосся, зниження кількості білих кров'яних клітин (лейкоцитів) або зростання активності печінкових ферментів. Проблеми з печінкою не страшні, але вони можуть бути набагато серйозніші при вживанні алкоголю. Додавання фолієвої або фолінової кислоти, вітаміну, зменшує ризик побічних ефектів, особливо на функції печінки. Теоретично існує підвищений ризик інфекцій, хоча на практиці ця проблема трапляється дуже рідко, за винятком вітряної віспи. Під час лікування слід уникати вагітності через вплив метотрексату на плід.

Якщо захворювання не вдається контролювати комбінацією кортикостероїдів та метотрексату, можливе поєднання з іншими методами лікування.

Інші імунодепресанти

Циклоспорин, як і метотрексат, зазвичай вживається впродовж тривалого часу. Його довготривалі побічні ефекти включають підвищений кров'яний тиск, збільшення волосся на тілі, збільшення ясен і проблеми з нирками. Також у віддаленій перспективі використовується мікофенолат мофетил. Він, як правило, добре переноситься. Основними побічними ефектами є біль у животі, діарея і підвищений ризик інфекцій. У тяжких випадках або при хворобі, стійкій до лікування, може бути призначено циклофосфамід.

Внутрішньовенний імуноглобулін (ВВІГ)

Цей препарат містить людські антитіла, концентровані з крові. Він вводиться у вену і працює у деяких пацієнтів через вплив на імунну систему, зменшуючи запалення. Точний механізм дії невідомий.

Фізіотерапія і вправи

Загальними симптомами ЮДМ є м'язова слабкість і малорухливість суглобів, що призводить до зниження загальної рухливості та фізичної підготовки. Скорочення уражених м'язів може призвести до обмеження у русі. Допомогти можуть регулярні курси фізіотерапії. Фізіотерапевт навчить дітей і батьків комплексам вправ, спрямованих на розтягування, зміцнення м'язів і фітнес. Мета лікування полягає у створенні м'язової сили і витривалості, а також поліпшенні і підтримки діапазону рухів суглобів. Надзвичайно важливо, щоб батьки брали в цьому участь,

допомагали своїй дитині дотримуватися програми вправ.

Ад'ювантне (допоміжне) лікування

Рекомендується правильний прийом кальцію і вітаміну D

2.6 Як довго має тривати лікування?

Тривалість лікування є різною для кожної дитини. Вона буде залежати від того, як ЮДМ впливає на дитину. Більшості дітей з ЮДМ потрібно лікування принаймні 1-2 роки, але деякі діти потребують лікування впродовж багатьох років. Мета лікування полягає в боротьбі з цією хворобою. Якщо хвороба (ЮДМ) у дитини була неактивною тривалий час (зазвичай багато місяців), дози ліків можуть поступово зменшуватися і навіть скасовуватися. Неактивним ЮДМ визначається у дитини, яка добре себе почуває, з відсутніми ознаками активної хвороби і нормальними аналізами крові. Оцінка неактивного захворювання є ретельним процесом, в якому потрібно розглянути всі аспекти.

2.7 Щодо нетрадиційних або додаткових методів лікування?

Є багато додаткових і альтернативних методів лікування, які можуть ввести в оману пацієнтів і їхні родини. Більшість цих методів не довели свою ефективність. Подумайте про ризики та переваги цих методів лікування з мало доведеною ефективністю. Вони можуть бути дорогими з огляду на гроші, час і навантаження на дитину. Якщо ви хочете вивчити можливість додаткових та альтернативних методів лікування, необхідно обговорити ці варіанти з вашим дитячим ревматологом. Деякі методи лікування можуть взаємодіяти зі звичайними ліками. Більшість лікарів не заперечуватиме додаткової терапії, якщо ви виконуватимете призначене ними лікування. Це дуже важливо - не припиняти прийом призначених ліків. Може бути дуже небезпечно припинити прийом препаратів, таких як кортикостероїди, які необхідні, щоб контролювати ЮДМ. Будь ласка, при необхідності обговоріть проблему прийому ліків із лікарем вашої дитини.

2.8 Контрольні огляди

Важливі регулярні контрольні огляди. Під час цих візитів буде контролюватися активність захворювання ЮДМ і потенційні побічні ефекти лікування. Лікар повинен ретельно вивчити, як ЮДМ може вплинути на різні частини тіла дитини. Іноді треба зробити спеціальні тести м'язової сили. Аналіз крові часто необхідний для визначення активності захворювання і контролю лікування.

2.9 Прогноз (це означає довготривалий результат для дитини)

ЮДМ, як правило, має 3 шляхи перебігу:

ЮДМ з моноциклічним перебігом: тільки один епізод захворювання, яке перейшло в ремісію (тобто немає проявів хвороби) впродовж 2 років після початку захворювання, без рецидивів; ЮДМ з поліциклічним перебігом: можуть бути тривалі періоди ремісії (неактивне захворювання, коли дитина почувається добре), які чергуються із періодами рецидивів ЮДМ, що часто виникають, коли дози препаратів зменшуються або лікування припиняється; Хронічна активна хвороба: характеризується постійною активністю ЮДМ, незважаючи на лікування (хронічний ремітуючий перебіг хвороби); ця остання група має більш високий ризик розвитку ускладнень. Порівняно з дорослими у дітей дерматоміозит має більш легкий перебіг і не буває злоякісним. Якщо у дітей з ЮДМ залучені внутрішні органи, такі як легені, серце, нервова система або кишечник, перебіг хвороби набагато серйозніший. ЮДМ може бути небезпечним для життя, але це залежить від того, наскільки важка хвороба, тяжкості запалення м'язів, які залучені органи тіла і чи є кальциноз (скупчення кальцію під шкірою). Віддалені проблеми можуть бути викликані напруженням м'язів (контрактури), втратою м'язової маси і кальцинозом.

3.ЩОДЕННЕ ЖИТТЯ

3.1 Як може вплинути хвороба моєї дитини на щоденне життя моєї родини?

Слід звернути увагу на вплив хвороби на психологічний стан дітей та їхньої родини. Хронічне захворювання, таке як ЮДМ, є важким

випробовуванням для всієї сім'ї. Зазвичай, чим серйозніша хвороба, тим важче з нею жити. Для дитини дуже важко правильно впоратися з хворобою, якщо батьки мають проблеми з нею впоратися. Надзвичайно цінним є позитивне ставлення зі сторони батьків. Вони повинні підтримувати і стимулювати дитину бути незалежною, наскільки це можливо, незважаючи на хворобу. Це допомагає дітям подолати труднощі, пов'язані із захворюванням, успішно спілкуватися з однолітками і стати незалежними і врівноваженими. При необхідності повинна бути запропонована психосоціальна підтримка педіатричної ревматологічної команди. Одним із основних завдань терапії є дозволити дитині вести нормальне доросле життя, і в більшості випадків цього можна досягти. За останні десять років лікування ЮДМ значно покращилось, і можна припустити, що найближчим часом будуть доступні кілька нових препаратів. Комбіноване використання фармакологічного лікування та реабілітації тепер можуть запобігти або зменшити пошкодження м'язів у більшості пацієнтів.

3.2 Чи можна використовувати фізіотерапію, щоб допомогти своїй дитині?

Мета вправ і фізіотерапії - допомогти дитині якомога повніше брати участь у всіх нормальних повсякденних справах, і реалізувати свій потенціал у суспільстві. Вправи і фізична терапія також можуть бути використані для заохочення до активного здорового способу життя. Для того, щоб цього досягти необхідні здорові м'язи. Вправи і терапія можуть бути використані для досягнення більшої гнучкості м'язів, м'язової сили, координації і витривалості. Ці аспекти опорно-рухового здоров'я дозволяють дітям успішно і безпечно брати участь у шкільних заходах, а також за межами школи (дозвілля і спорт). Лікування вдома, здійснення програм реабілітації може бути корисне для досягнення нормального фізичного рівня.

3.3 Чи може моя дитина займатися спортом?

Заняття спортом є важливим аспектом повсякденного життя будь-якої дитини. Одним із головних завдань фізичної терапії є дозволити дітям вести нормальне життя і не вважати себе іншими

від їхніх друзів. Загальна порада: якщо пацієнти хочуть займатися спортом, не треба їм заперечувати, але треба попереджати їх, щоб вони припиняли заняття, якщо присутня біль у м'язах. Краще на початку лікування захворювання дозволити дитині частково обмежені спортивні заняття, ніж вона буде виключена із занять спортом із друзями через хворобу. Треба заохочувати дитину бути незалежною у межах, встановлених хворобою. Вправи слід проводити після консультації з фізіотерапевтом (а іноді потрібен нагляд фізіотерапевта). Фізіотерапевт зможе визначити безпечні вправи та заняття спортом, оскільки це залежатиме від того, наскільки слабкі м'язи. Навантаження повинно поступово зростати з метою зміцнення м'язів і поліпшення витривалості.

3.4 Чи може моя дитина регулярно відвідувати школу?

Школа для дітей схожа на роботу для дорослих: це місце, де діти вчаться бути незалежними і самостійними, формуються як особистості. Батьки та вчителі повинні бути гнучкими в тому сенсі, щоб діти брали участь у шкільних заходах, вели нормальне життя, наскільки це можливо. Це допоможе дитині бути успішним у навчанні, а також допоможе їй інтегруватися і бути прийнятою своїми однолітками і дорослими. Надзвичайно важливо, щоб діти регулярно відвідували школу. Є декілька факторів, які можуть викликати проблеми: труднощі при ходьбі, втома, біль або скутість м'язів. Важливо пояснити вчителям, що у дитини є потреби: допомагати їй долати труднощі у письмі, наприклад через відповідні столи для роботи, дозволяти їй регулярно рухатися, щоб уникнути м'язової скутості, і допомагати їй приймати участь в деяких заняттях фізичного навчання. Пацієнтів слід заохочувати брати участь, наскільки це можливо, в уроках фізичного виховання.

3.5 Чи може дієта допомогти моєї дитині?

Немає доказів того, що дієта може впливати на процес хвороби, але рекомендується нормальна збалансована дієта. Для всіх підростаючих дітей рекомендується здорова добре збалансована дієта з білком, кальцієм і вітамінами. Слід уникати переїдання у пацієнтів, що приймають кортикостероїди, тому що вони

викликають підвищений апетит, який може легко призвести до надмірного збільшення ваги.

3.6 Чи може клімат впливати на перебіг захворювання моєї дитини?

Сучасні дослідження вивчають залежність між перебігом ЮДМ і УФ-випромінюванням.

3.7 Чи може моя дитина бути вакцинованою?

Календар щеплень повинен бути обговорений із вашим лікарем, який буде вирішувати, які вакцини безпечні і рекомендувати їх для вашої дитини. Рекомендується багато щеплень: ін'єкції проти правця, поліомієліту, дифтерії, пневмококової інфекції та грипу. Це неживі композитні вакцини, які безпечні для пацієнтів при лікуванні імуносупресивними препаратами. В той час живих ослаблених вакцин, як правило, слід уникати через гіпотетичний ризик індукції інфекції у хворих, які отримують високі дози імуносупресивних препаратів або біологічних агентів (вакцини проти свинки, кору, краснухи, БЦЖ, жовтої лихоманки).

3.8 Чи існують проблеми, пов'язані з сексом, вагітністю або регулюванням народжуваності?

Немає доказів, що ЮДМ впливає на статеву функцію або вагітність, але багато препаратів, що використовуються для контролю захворювання, можуть шкідливо діяти на плід. Сексуально активним пацієнтам рекомендується використовувати безпечні методи регулювання народжуваності, а також обговорити питання контрацепції та вагітності (особливо перед зачаттям) із лікарем.