



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

Ювенільний дерматоміозит

Версія 2016

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 – CMAS, 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

запаленням. 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.