



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

Juvenilni Dermatomyositis

Verzija

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1 Da li je drugačija kod djece u odnosu na odrasle?

Kod odraslih, dermatomiozitis može biti sekundarna pojava zbog primarnog carcinoma (malignitet). Kod JDM, ne postoji povezanost s karcinomom.

Kod odraslih, postoji stanje u kojem su samo mišići pogodjeni (poliomiozitis) ali je vrlo rijedak kod djece. Odrasli ponekad imaju specifična antitijela, otkrivena testiranjem od kojih mnoga nisu nadjena kod djece. Ipak, u zadnjih 5 godina specifična antitijela su prepoznata kod djece. Kalcinoza se češće pojavljuje kod djece nego kod odraslih.

2.2. Kako se dijagnosticira? Koja su ispitivanja?

Vaše dijete će trebati fizikalni pregled, uz krvne testove i druge analize poput MRI ili biopsije mišića kako bi se došlo do dijagnoze JDM. Svako dijete je različito i vaš doktor će odlučiti koja ispitivanja su neophodna za svako pojedinačno dijete. JDM se može manifestovati specifičnim obrascem slabosti mišića (uključuje mišiće bedara i nadlaktica) i specifičnog kožnog osipa. U ovim slučajevima JDM se lakše dijagnosticira. Fizicki pregled se sastoji od provjere snage mišića, kožnog osipa i krvnih sudova na noktima.

Ponekad JDM ima sličnost sa drugim autoimunim bolestima (kao što su artritis, sistemski lupus erythematosus ili vaskulitis) ili čak urođena bolest mišića. Ispitivanja će pomoći kod određivanja koju bolest ima vaše dijete.

Krvne analize

Krvne analize se izvode u potrazi za inflamacijom, funkcijom imunog sistema i problemima koji su sekundarni upalnom procesus. Kod većine djece pogođenih JDM, mišići postaju "propustljivi". To znači da postoje substance u ćelijama mišića koje budu propuštene u krv, gdje se mogu izmjeriti. Najvažnije od ovih substanci su proteini nazvani mišićni enzimi. Krvne analize se često koriste da se odredi aktivnost bolesti kao i odgovor na terapiju (vidjeti ispod). Postoji pet enzima mišića koji se mogu mjeriti; CK, LDH, AST, ALT i aldolaza. Nivo barem jednog od njih je povišen kod većine pacijenata, iako ne uvijek. Druge laboratorijske analize mogu pomoći kod uspostavljanja dijagnoze. Među njima su antinuklearna antitijela (ANA), miozitis-specifična antitijela (MSA) i miozitis-asocirana antitijela (MAA). ANA i MAA mogu biti pozitivni i kod drugih autoimunih bolesti.

MRI

Upala mišića se može uočiti upotrebom tehnike magnetne rezonance (MRI)

Drugi testovi mišića

Nalazi biopsije mišića (uzimanje malih dijelova mišića) su važni kako bi se potvrdila dijagnoza. Pored toga, biopsija služi kao istraživački metod s ciljem boljeg razumjevanja bolesti.

Funkcionalne promjene mišića se mogu mjeriti specijalnim elektrodama koje se mogu inserirati u obliku igala u mišiće (elektromiografija, EMG). Ova forma istrage je korisna kako bi se uočila razlika JDM od neke od prirođenih bolesti mišića, ali nije neophodna gdje je slučaj jasan.

Ostale pretrage

Dodatne pretrage je moguće obaviti kako bi se otkrila zahvaćenost ostalih organa. Elektrokardiografija (EKG) i ultrazvuk srca (ECHO) su korisni kod bolesti srca, dok rendgenski pregled grudi ili CT-skeniranje skupa sa analizom funkcije pluća može otkriti zahvaćenost pluća. Rendgenski snimak procesa gutanja koristeći posebnu neprozirnu tekućinu (kontrastno sredstvo) otkriva zahvaćenost mišića grla i jednjaka. Ultrazvuk abdomena se može upotrijebiti radi otkrivanja zahvaćenosti crijeva.

2.3 Kakva je važnost pretraga?

Tipičan slučaj JDM se može dijagnosticirati na bazi uzorka slabosti mišića (zahvaćenost mišića bedara i nadlaktica) kao i klasičnog osipa kože. Ispitivanja se zatim koriste radi potvrđivanja dijagnoze JDM i za praćenje liječenja. Bolest mišića kod JDM se može ustanoviti standardizovanim mjerenjem mišića (skala procjene dječijeg miozitisa, CMAS; Ručno Testiranje Mišića 8, MMT8) i krvnom analizom (u potrazi za povišenim enzimima mišića i upalom).

2.4 Terapija

JDM je bolest koja se može liječiti. Ne postoji izlječenje ali cilj termana je kontrola bolesti (dovođenje bolesti u remisiju). Liječenje se određuje u skladu sa potrebama svakog pojedinog djeteta. Ukoliko se bolest ne kontroliše, može doći do oštećenja koje može postati trajno: može proizvesti dugoročne probleme, uključujući invalidnost, koje traje čak i nakon što je bolest prošla.

Kod mnoge djece, fizioterapija je važan element liječenja; neka djeca i njihove porodice takođe trebaju psihološku podršku kako bi se nosili sa bolešću i njenim utjecajem na njihov svakodnevni život.

2.5 Koje su forme liječenja?

Svi lijekovi djeluju na suzbijanju imunološkog sustava, radi zaustavljanja upale i prevencije oštećenja.

Kortikosteroidi

Ovi lijekovi su odlični za brzo suzbijanje upale. Kortikosteroidi se ponekad daju putem vene (putem intravenske ili IV linije) kako bi lijek što brže djelovao. Ovaj postupak može spasiti život.

Ipak, postoje nuspojave ukoliko se koriste visoke doze dugo vremena. Nuspojave kortikosteroida uključuju probleme sa rastom, povećan rizik od infekcija, povišen krvni pritisak i osteoporoza (razrjeđivanje kostiju). Kortikosteroidi uzrokuju manji broj problema kad se daju u maloj dozi; većina problema se pojavljuje kod visokih doza. Kortikosteroidi suprimiraju steroide samog tijela (kortizol), a ovo može dovesti do ozbiljnih, čak po život opasnih problema, ako je lijek naglo zaustavljen. Zbog toga se kortikosteroidi trebaju smanjivati postepeno. U kombinaciji sa kortikosteroidima, mogu se dodati drugi imunosupresivni lijekovi (kao što je metotrexat) da pomogne u kontroli inflamacije

dugoročno. Za više informacija pogledajte terapiju lijekovima.

Metotrexate

Potrebno je 6 do 8 sedmica da bi ovaj lijek počeo djelovati i obično se daje tokom dužeg vremenskog perioda. Glavna nuspojava je osjećaj mučnine u vrijeme davanja lijeka. Povremeno se mogu javiti ulkusi u ustima, blago stanjivanje kose, pad bijelim krvnih ćelija ili porast jetrenih enzima. Jetreni problemi su blagi ali se mogu pogoršati sa upotrebom alkohola. Dodatkom folne ili folinske kiseline, vitamina , umanjuje se rizik neželjenih efekata posebno jetrene funkcije. Potsoji teoretski povećan rizik od infekcija, iako u praksi, se ti problem ne vide osim kod varičela. Tokom tretmana, mora se izbjegavati trudnoća zbog efekata metotrexata na fetus.

Ako se bolest ne kontrolira kombinacijom kortikosteroida i metotreksata, postoji mogućnost liječenjem drugim lijekovima, koji se često kombinuju.

Ostali imunosupresivni lijekovi

Ciklosporin, poput metotreksata, se uobičajeno daje duži vremenski period. Neki od dugoročnih nuspojava uključuju povišen krvni pritisak, povećan rast tjelesnih dlačica, uvećanje zubnog mesa i problemi sa bubrezima. Micophenolat mofetil se takođe koristi na dugo vremena. Općenito se dobro podnosi. Glavne nuspojave su bol u trbuhu, proljev i povećan rizik od infekcija. Ciklofosamid može biti indiciran kod težih slučajeva ili kod bolesti koja je rezistentna na terapiju.

Intravenozni imunoglobulin (IVIG)

Sadrži humana antitijela koncentrirana iz krvi. Daje se venski i djeluje na imuni system smanjujući inflamaciju. Tačan mehanizam kako djeluje nije poznat.

Fizikalna terapija i vježbanje

Uobičajeni fizikalni simptomi JDM su slabost mišića i ukočenost zglobova, što rezultira smanjenom pokretljivošću i općenitom smanjenom fizičkom mobilnosti. Skraćenje zahvaćenih mišića može dovesti do ograničenih pokreta. Ovi problem mogu biti potpomognuti redovnom fizikalnom terapijom. Fizioterapeut podučava i djecu i roditelje nizu odgovarajućih vježbi istezanja, jačanja i opšte sposobnosti. Cilj tretmana je izgradnja mišićne snage i izdržljivosti, kao i poboljšanje i održavanje obima pokreta zglobova. Od ekstremne je

važnosti da roditelji učestvuju u ovom procesu kako bi pomogli djetetu održati program vježbanja.

Pomoćni tretmani

Preporučuje se tačan unos kalcijuma i vitamina D.

2.6 Koliko dugo bi liječenje trebalo trajati?

Dužina liječenja je različita za svako dijete. Ovisi od načina na koji je JDM aficirao dijete. Većini djece sa JDM terapija traje najmanje 1-2 godine, a neka djeca trebaju liječenje godinama. Cilj liječenja je kontrola bolesti. Liječenje se može postepeno smanjiti i zaustaviti jednom kada je JDM neaktivna određeni period (obično mnogo mjeseci). Inaktivna JDM je kod djece definisana kao dobro opšte stanje bez znakova aktivne bolesti i normalni krvni testovi. Procjena neaktivne bolesti je pažljiv proces u kojem se svi aspekti razmatraju.

2.7 Šta je s nekonvencionalnim ili komplementarnim terapijama?

Postoje mnoge komplementarne i alternativne terapije, koje mogu biti zbunjujuće za pacijente i njihove porodice. Za većinu ovih terapija nije dokazano da su efikasne. Dobro razmislite o rizicima i prednostima kod pokušavanja sa ovom terapijom jer je vrlo malo dokaza da su korisne i mogu biti skupe u smislu novca, vremena i tereta za dijete. Ukoliko želite istražiti komplementarne i alternativne terapije, razgovarajte o ovim opcijama sa vašim pedijatrijskim reumatologom. Neke terapije mogu imati interakciju sa konvencionalnim lijekovima. Većina ljekara neće biti protiv komplementarne terapije, pod uslovom da slijedite medicinske savjete. Veoma je važno ne prestajati uzimati propisane lijekove. Kad su lijekovi, kao što su kortikosteroidi potrebni da drže JDM pod kontrolom, može biti veoma opasno prestati ih uzimati ako je bolest još uvijek aktivna. Molimo vas prodiskutujte o lijekovima sa ljekarom vašeg djeteta.

2.8 Kontrolni pregledi

Redovni pregledi su važni. Tokom ovih posjeta prati se aktivnost bolesti kao i nuspojave lijekova. Kako JDM može utjecati na mnoge dijelove

tjela, doktor će trebati obaviti temeljan pregled djeteta. Ponekad se izvrši posebno mjerenje snage mišića. Često su potrebni testovi krvi radi provjere aktivnosti JDM bolesti kao i za praćenje liječenja.

2.9 Prognoza (znači dugoročni ishod za dijete)

JDM općenito ima 3 toka bolesti:

JDM s monociklicnim tokom: samo jedna epizoda bolesti koja ide u remisiju (i.e. bolest nije aktivna) u roku od dvije godine nakon početka, bez relapsa. JDM s policikličnim tokom: mogu se desiti duži periodi remisije (bolest nije aktivna i dijete se osjeća dobro) naizmjenično sa periodima relapsa JDM, koji se često dešavaju kad se terapija reducira ili zaustavi. Hronična aktivna bolest: Karakteristiše se aktivnom JDM uprkos lijekovima (hronični remitentni tok bolesti); ova zadnja grupa ima veći rizik od komplikacija. U poredjenju sa odraslima s dermatomiozitisom, djeca koja imaju JDM općenito bivaju bolje i ne razviju rak (malignost). Kod djece sa JDM kod kojih su zahvaćeni unutrašnji organi, poput pluća, srca, nervnog sistema ili crijeva, bolest je mnogo ozbiljnija. JDM može ugroziti život u zavisnosti koliko je bolest ozbiljna, uključujući težinu mišićne inflamacije, zahvaćenosti organa i postojanja kalcinoze (kalcijumski čvorići ispod kože). Dugoročni problemi se mogu javiti kod ukočenih mišića (kontrakture), gubitkom mišićne mase i kalcinozom.