



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

Νεανική Δερματομυοσίτιδα

Έκδοση από 2016

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Είναι διαφορετική στα παιδιά συγκριτικά με τους ενήλικες;

Στους ενήλικες η δερματομυοσίτιδα μπορεί να είναι δευτερογενής λόγω υποκείμενων καρκίνων (κακοηθειών), πράγμα που δε συμβαίνει στα παιδιά.

Στους ενήλικες επίσης, υπάρχει μία κατάσταση όπου η προσβολή είναι αποκλειστικά των μυών χωρίς δερματική συμμετοχή (πολυμυοσίτιδα), ενώ είναι πολύ σπάνια στα παιδιά. Οι ενήλικες μερικές φορές έχουν ειδικά αντισώματα που ανιχνεύονται με εξετάσεις αίματος. Πολλά απ' αυτά δεν ανιχνεύονται στα παιδιά, ωστόσο την τελευταία πενταετία έχουν αναγνωριστεί κάποια από τα ειδικά αυτά αντισώματα και στα παιδιά. Οι ασβεστώσεις όμως είναι πιο συχνές στα παιδιά παρά στους ενήλικες.

2.2 Πως μπαίνει η διάγνωση; Ποιες είναι οι εξετάσεις;

Για να μπει η διάγνωση της ΝΔΜ, το παιδί σας πρέπει να εξεταστεί από γιατρό, να γίνουν κάποιες εξετάσεις αίματος αλλά και άλλες εξετάσεις όπως μαγνητική τομογραφία ή βιοψία μυός. Επειδή κάθε παιδί είναι διαφορετικό, ο γιατρός σας θα αποφασίσει για τις πιο κατάλληλες εξετάσεις που θα κάνει το παιδί σας. Η ΝΔΜ μπορεί να εκδηλωθεί με ένα συγκεκριμένο τρόπο μυικής αδυναμίας, δηλαδή με προσβολή μυών των μηρών και των βραχιόνων και με τυπικά δερματικά εξανθήματα. Στις περιπτώσεις αυτές η διάγνωση μπαίνει πιο εύκολα. Η κλινική εξέταση από το γιατρό θα περιλαμβάνει έλεγχο της μυικής ισχύος (δύναμης), αναζήτηση δερματικών εξανθημάτων και αλλοιώσεων των αγγείων του δέρματος στη βάση των νυχιών.

Μερικές φορές, η ΝΔΜ μπορεί να μοιάζει με άλλα αυτοάνοσα νοσήματα (όπως με τη νεανική ιδιοπαθή αρθρίτιδα, το συστηματικό ερυθηματώδη λύκο, τη συστηματική αγγειίτιδα), ή με συγγενή μυοπάθεια. Οι εργαστηριακές εξετάσεις θα βοηθήσουν να φανεί ποιο νόσημα έχει το παιδί σας.

Εξετάσεις αίματος

Με τις εργαστηριακές εξετάσεις, αναζητούνται ενδείξεις φλεγμονής, εξετάζεται η λειτουργία του αμυντικού συστήματος και προβλήματα που προέρχονται από τη φλεγμονή, όπως «διαρροές» κάποιων ουσιών από τους μυς. Πράγματι, στα περισσότερα παιδιά με ΝΔΜ, θα υπάρχουν τέτοιες «διαρροές» από τους μυς, που σημαίνει ότι ουσίες που φυσιολογικά βρίσκονται μέσα στα μυϊκά κύτταρα απελευθερώνονται στο αίμα όπου και μπορούν να μετρηθούν. Οι πιο σημαντικές απ' αυτές είναι πρωτεΐνες που ονομάζονται μυϊκά ένζυμα. Συνήθως γίνονται εξετάσεις αίματος για να εκτιμηθεί πόσο ενεργό είναι το νόσημα και να εκτιμηθεί η απάντηση στη θεραπεία κατά τους περιοδικούς ελέγχους (βλέπε και παρακάτω). Πέντε είναι τα μυϊκά ένζυμα που μπορεί να μετρηθούν: η CPK (κρεατινική φωσφοκινάση), η LDH (γαλακτική αφυδρογονάση), η SGOT (οξαλοξική τρανσαμινάση), η SGPT (πυροσταφυλική τρανσαμινάση) και η αλδολάση. Στους περισσότερους ασθενείς ένα τουλάχιστον απ' αυτά τα ένζυμα βρίσκεται ανεβασμένο, αλλά όχι πάντα. Υπάρχουν και άλλες εργαστηριακές εξετάσεις που μπορεί να βοηθήσουν στη διάγνωση, όπως τα αντιπυρηνικά αντισώματα (antinuclear antibodies, ANA), αντισώματα ειδικά για μυοσίτιδα (myositis-specific antibodies, MSA) και αντισώματα που σχετίζονται με μυοσίτιδα (myositis-associated antibodies, MAA). Τα ANA και τα MAA μπορεί όμως να βρεθούν θετικά και σε άλλα αυτοάνοσα νοσήματα.

Μαγνητική τομογραφία (Magnetic Resonance Imaging, MRI)

Η μυϊκή φλεγμονή μπορεί να απεικονιστεί με τη μαγνητική τομογραφία που στηρίζεται σε τεχνικές «μαγνητικής αντήχησης».

Άλλες εξετάσεις των μυών

Τα ευρήματα της μυϊκής βιοψίας, της αφαίρεσης δηλαδή και εξέτασης πολύ μικρών τεμαχίων μυός, είναι σημαντικά για την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Επιπλέον, οι ερευνητές χρησιμοποιούν τις βιοψίες για να κατανοήσουν καλύτερα το νόσημα.

Οι λειτουργικές διαταραχές των μυών μπορεί να μετρηθούν με ειδικά ηλεκτρόδια που μπαίνουν μέσα στους μυς σαν βελόνες και καταγράφουν τη μυική λειτουργία (ηλεκτρομυογράφημα, ΗΜΓ). Αυτή η εξέταση μπορεί να είναι χρήσιμη για να διακρίνουμε τη ΝΔΜ από κάποιες συγγενείς μυοπάθειες, αλλά δεν είναι πάντα απαραίτητη στις τυπικές μορφές του νοσήματος.

Άλλες εξετάσεις

Συνήθως πραγματοποιούνται και άλλες εξετάσεις για να ανιχνευθεί η προσβολή άλλων οργάνων. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) και το υπερηχογράφημα καρδιάς είναι χρήσιμα για την ανίχνευση της προσβολής του καρδιακού μυός, ενώ οι ακτινογραφίες θώρακος ή η αξονική τομογραφία μαζί με τις εξετάσεις λειτουργικότητας των πνευμόνων, μπορεί να αποκαλύψουν την πνευμονική προσβολή. Η ακτινογραφία κατά τη διαδικασία της κατάποσης με τη χρήση ειδικού ακτινοσκοπικού υγρού (δηλαδή υγρού που φαίνεται στην ακτινογραφία) ανιχνεύει την προσβολή των μυών στο λαιμό και στον οισοφάγο. Η εξέταση με υπερήχους του εντέρου μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την εντερική προσβολή.

2.3 Ποια είναι η σημασία των εξετάσεων;

Οι τυπικές περιπτώσεις ΝΔΜ μπορεί να διαγνωστούν από τον τύπο της μυικής αδυναμίας (προσβολή των μυών των μηρών και των βραχιόνων) και από τα χαρακτηριστικά δερματικά εξανθήματα. Οι εξετάσεις τότε χρησιμεύουν για να επιβεβαιώσουμε τη διάγνωση της ΝΔΜ και να παρακολουθήσουμε την απάντηση στη θεραπεία. Η μυική προσβολή στη ΝΔΜ μπορεί να εκτιμηθεί με βάση καθορισμένη κλίμακα βαθμολόγησης (score), μέσα από ειδικά ερωτηματολόγια εκτίμησης της μυικής λειτουργικότητας, όπως είναι η Διαβαθμισμένη αξιολόγηση της μυοσίτιδας των παιδιών (childhood myositis assessment scale, CMAS) το Εγχειρίδιο ελέγχου των μυών 8 (Manual Muscle Testing 8, MMT8) καθώς και με τις εξετάσεις αίματος (που αναζητούν αυξημένα μυικά ένζυμα και ενδείξεις φλεγμονής).

2.4 Θεραπεία

Η ΝΔΜ είναι ένα νόσημα που θεραπεύεται. Δεν υπάρχει ίαση, αλλά ο στόχος της θεραπείας, είναι να ελέγξει το νόσημα (να οδηγήσει δηλαδή

το νόσημα σε ύφεση). Η θεραπεία προσαρμόζεται στις ανάγκες του κάθε παιδιού. Εάν η εξέλιξη του νοσήματος δεν ελεγχθεί, τότε ενδέχεται να επέλθει βλάβη η οποία μπορεί να μην είναι αναστρέψιμη. Η βλάβη αυτή μπορεί να προκαλέσει μακροχρόνια προβλήματα, όπως τη σωματική μειονεκτικότητα, η οποία παραμένει ακόμα και αφού έχει υποχωρήσει τελείως το νόσημα.

Σε πολλά παιδιά η φυσιοθεραπεία είναι ένα εξίσου σημαντικό στοιχείο της θεραπείας της ΝΔΜ. Επίσης, κάποια παιδιά και οι οικογένειές τους χρειάζονται ψυχολογική υποστήριξη για να αντιμετωπίσουν το νόσημα και τις επιπτώσεις του στην καθημερινή τους ζωή.

2.5 Ποιες είναι οι θεραπείες;

Η δράση όλων των φαρμάκων είναι η καταστολή του ανοσιακού συστήματος ώστε να σταματήσουν τη φλεγμονή και να αποτρέψουν τις βλάβες.

Κορτικοστεροειδή

Τα κορτικοστεροειδή (ή στεροειδή ή κορτιζόνη) είναι εξαιρετικά καλά φάρμακα στο να ελέγχουν γρήγορα τη φλεγμονή. Μερικά απ' αυτά χορηγούνται ενδοφλέβια ώστε να φθάσουν πολύ γρήγορα μέσα στο σώμα και να αποβούν σωτήρια.

Ωστόσο, μπορεί να έχουν ανεπιθύμητες ενέργειες εάν χρειαστεί να χορηγηθούν σε μεγάλες δόσεις για μεγάλο διάστημα. Οι ανεπιθύμητες ενέργειες περιλαμβάνουν καθυστέρηση της σωματικής αύξησης, αυξημένο κίνδυνο λοιμώξεων, αύξηση της πίεσης του αίματος και οστεοπόρωση (αραίωση των οστών). Όταν τα στεροειδή χορηγούνται σε μικρή δόση προκαλούν λίγα προβλήματα ενώ τα περισσότερα προβλήματα παρατηρούνται σε μεγαλύτερες δόσεις. Τα στεροειδή καταστέλλουν την έκκριση των κορτικοστεροειδών που παράγει ο ίδιος ο οργανισμός (κορτιζόλη) και αυτό προκαλεί σοβαρό πρόβλημα, που μπορεί να αποβεί μοιραίο, αν απότομα σταματήσουμε τη χορήγησή τους. Γι' αυτό θα πρέπει να ελαττώνονται σιγά-σιγά. Για να ελεγχθεί καλύτερα η μακροχρόνια φλεγμονή μπορεί να χορηγηθούν σε συνδυασμό με τα κορτικοστεροειδή και άλλα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα όπως μεθοτρεξάτη. Για περισσότερες πληροφορίες διαβάστε την ενότητα «φαρμακευτική θεραπεία».

Μεθοτρεξάτη

Αυτό το φάρμακο χρειάζεται 6-8 εβδομάδες για να αρχίσει να δρα και χορηγείται συνήθως για μεγάλες χρονικές περιόδους. Οι κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειές της είναι η τάση για έμετο (ναυτία) κατά την ώρα ή λίγο αργότερα από τη λήψη της. Πολύ σπάνια μπορεί να εμφανιστούν και στοματικά έλκη, ήπια λέπτυνση των μαλλιών, ελάττωση των λευκών αιμοσφαιρίων ή αύξηση των ηπατικών ενζύμων. Τα προβλήματα του ήπατος είναι ήπια αλλά μπορεί να επιδεινωθούν με τη χρήση αλκοόλ. Ο κίνδυνος ανεπιθύμητων ενεργειών ειδικά από την ηπατική λειτουργία, ελαττώνεται με την προσθήκη στη θεραπεία μίας βιταμίνης του φολικού ή φολλινικού οξέος. Υπάρχει ένας θεωρητικός κίνδυνος αυξημένης ευαισθησίας σε λοιμώξεις, αν και στην πράξη, αυτό δεν αποτελεί πρόβλημα παρά μόνο για την ανεμευλογία. Κατά τη διάρκεια της θεραπείας θα πρέπει να αποφευχθεί η εγκυμοσύνη, επειδή η μεθοτρεξάτη μπορεί να έχει επιπτώσεις στο αναπτυσσόμενο έμβryo. Σε περίπτωση που το νόσημα δεν ελέγχεται με τη συνδυασμένη θεραπεία κορτικοστεροειδών και μεθοτρεξάτης, ενδέχεται να χορηγηθούν άλλες θεραπείες, συνήθως σε συνδυασμό.

Άλλα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα

Κυκλοσπορίνη: Όπως και η μεθοτρεξάτη, χορηγείται κατά κανόνα για μεγάλες χρονικές περιόδους. Οι μακροχρόνιες ανεπιθύμητες ενέργειές της περιλαμβάνουν: αύξηση της πίεσης του αίματος, αύξηση της τριχοφυίας του σώματος, υπερτροφία των ούλων και προβλήματα από τα νεφρά. Το μυκοφеноλικό μοφετίλ έχει επίσης χρησιμοποιηθεί σε μακροχρόνια βάση και είναι γενικά καλά ανεκτό. Οι κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειές του είναι οι κοιλιακοί πόνοι, διάρροιες και αυξημένος κίνδυνος για λοιμώξεις. Η κυκλοφωσφαμίδη έχει ένδειξη σε πολύ σοβαρές ή ανθεκτικές στη θεραπεία περιπτώσεις.

Ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη (IVIg)

Περιέχει ανθρώπινα αντισώματα που συγκεντρώνονται από το αίμα εθελοντών δοτών. Το σκεύασμα χορηγείται ενδοφλέβια και δρα μέσω της επίδρασής του στο ανοσιακό σύστημα των ασθενών περιορίζοντας τη φλεγμονή. Ο ακριβής μηχανισμός δράσης της είναι άγνωστος.

Φυσιοθεραπεία και ασκήσεις

Τα συχνότερα σωματικά συμπτώματα της ΝΔΜ είναι η μυική αδυναμία και η δυσκαμψία των αρθρώσεων που οδηγούν σε μείωση της κινητικότητας και της φυσικής ικανότητας. Η συρρίκνωση των προσβεβλημένων μυών μπορεί να καταλήξει σε περιορισμένη

κινητικότητα. Αυτά τα προβλήματα μπορεί να αντιμετωπισθούν με τακτικές συνεδρίες φυσιοθεραπείας. Ο φυσιοθεραπευτής θα εκπαιδεύσει παιδιά και γονείς σε μία σειρά κατάλληλων διατάσεων, ασκήσεων ενδυνάμωσης και βελτίωσης της φυσικής ικανότητας. Ο στόχος αυτής της θεραπείας είναι να αποκτήσουν μυική δύναμη και αντοχή καθώς και να βελτιώσουν και να διατηρήσουν το εύρος της κινητικότητας των αρθρώσεων. Είναι εξαιρετικά σημαντικό να συμμετέχουν οι γονείς σε αυτή τη διαδικασία, ώστε να βοηθήσουν τα παιδιά τους να συνεχίσουν το πρόγραμμα των ασκήσεων.

Συμπληρωματικές Θεραπείες

Συστήνεται η χορήγηση στις σωστές δόσεις, ασβεστίου και βιταμίνης D.

Για πόσο καιρό θα πρέπει να διαρκεί η θεραπεία;

Η διάρκεια της φαρμακευτικής αγωγής διαφέρει από παιδί σε παιδί και θα εξαρτηθεί από τον τρόπο που προσβάλλει η ΝΔΜ το κάθε παιδί. Τα περισσότερα παιδιά θα χρειαστούν θεραπεία για τουλάχιστον 1-2 χρόνια ενώ κάποια άλλα για περισσότερα χρόνια. Ο στόχος της θεραπείας είναι να ελεγχθεί το νόσημα. Η θεραπεία ελαττώνεται σιγά-σιγά και διακόπτεται μόνο αφού το παιδί δεν έχει πλέον ενεργότητα της ΝΔΜ για κάποιο χρονικό διάστημα, συνήθως αρκετών μηνών. Μη ενεργός (ανενεργός) ΝΔΜ σημαίνει ότι το παιδί είναι καλά, χωρίς ενδείξεις ενεργότητας και με φυσιολογικά τα αποτελέσματα από τις εξετάσεις αίματος. Για να θεωρηθεί ότι το νόσημα δεν είναι σε ενεργότητα, θα πρέπει να αξιολογηθούν προσεκτικά όλες οι πτυχές του νοσήματος.

2.7 Τι γίνεται με τις μη συμβατικές/συμπληρωματικές Θεραπείες;

Υπάρχουν πολλές διαθέσιμες μη συμβατικές και εναλλακτικές θεραπείες, κάτι που μπορεί να προκαλέσει σύγχυση στους ασθενείς και στις οικογένειές τους. Οι περισσότερες απ' αυτές δεν έχουν αποδειχθεί αποτελεσματικές. Θα πρέπει κανείς να αναλογιστεί προσεκτικά τους κινδύνους και τα οφέλη αυτών των θεραπειών πριν τις δοκιμάσει, καθώς αποδειγμένα έχουν ελάχιστο όφελος, κοστίζουν, είναι χρονοβόρες και με επιπτώσεις για το παιδί. Αν θελήσετε να δοκιμάσετε

μη συμβατικές και εναλλακτικές θεραπείες, θα ήταν φρόνιμο να συζητήσετε αυτές τις επιλογές με τον παιδορευματολόγο σας. Κάποιες απ' αυτές ενδέχεται να επηρεάζουν τη δράση των καθιερωμένων φαρμάκων. Οι περισσότεροι γιατροί δεν θα είναι αντίθετοι με τις εναλλακτικές θεραπείες, με την προϋπόθεση ότι θα ακολουθηθούν οι οδηγίες του ειδικού γιατρού. Συγκεκριμένα είναι πολύ σημαντικό να μη σταματήσει το παιδί να παίρνει τα φάρμακα, που του έχουν συνταγογραφηθεί από τον ειδικό. Φάρμακα όπως τα κορτικοστεροειδή, που είναι απαραίτητα για τον έλεγχο της ΝΔΜ, είναι πολύ επικίνδυνο να σταματήσει να τα παίρνει ο ασθενής, ενώ το νόσημά του είναι ακόμη σε ενεργό φάση. Παρακαλούμε λοιπόν να συζητάτε με το γιατρό του παιδιού σας κάθε έννοια και ανησυχία σας για τη φαρμακευτική αγωγή.

2.8 Περιοδικοί έλεγχοι

Οι περιοδικοί έλεγχοι είναι σημαντικοί. Σ' αυτές τις επισκέψεις παρακολουθούνται με τακτικό έλεγχο η ενεργότητα του νοσήματος και τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες της θεραπείας. Επειδή μάλιστα η ΝΔΜ ενδέχεται να προσβάλλει πολλά μέρη του σώματος, ο γιατρός πρέπει να εξετάζει προσεκτικά ολόκληρο το σώμα και συχνά να ελέγχει με ειδικές μετρήσεις τη μυική δύναμη. Στους ελέγχους αυτούς συχνά περιλαμβάνονται εξετάσεις αίματος για την παρακολούθηση της ενεργότητας του νοσήματος της ΝΔΜ και για τη συνεχή αξιολόγηση της θεραπείας.

2.9 Πρόγνωση (μακροχρόνια έκβαση του νοσήματος στο παιδί)

Η ΝΔΜ ακολουθεί γενικά 3 πορείες:

ΝΔΜ με μονοκυκλική πορεία: χαρακτηρίζεται από ένα μόνο επεισόδιο του νοσήματος που ακολουθείται από ύφεση (δηλαδή νόσημα χωρίς ενεργότητα) κατά τα δύο πρώτα χρόνια από την έναρξη της ΝΔΜ, χωρίς υποτροπές. **ΝΔΜ με πολυκυκλική πορεία:** χαρακτηρίζεται από μεγάλες περιόδους ύφεσης, δηλαδή το νόσημα να είναι χωρίς ενεργότητα και το παιδί να αισθάνεται καλά, που εναλλάσσονται από περιόδους με υποτροπές της ΝΔΜ, οι οποίες συνήθως συμβαίνουν στις φάσεις ελάττωσης ή διακοπής της θεραπείας. **Χρόνια ενεργότητα:** χαρακτηρίζεται από συνεχή ενεργότητα της ΝΔΜ παρά τη θεραπεία (χρόνια διαλείπουσα ενεργός πορεία). Αυτή ειδικά η ομάδα έχει το

μεγαλύτερο κίνδυνο επιπλοκών. Σε αντίθεση με τους ενήλικες ασθενείς με δερματομυοσίτιδα, τα παιδιά έχουν καλύτερη πορεία και η ΝΔΜ δεν συνδέεται με την εμφάνιση καρκίνου (κακοήθειας). Στα παιδιά που έχουν ΝΔΜ με προσβολή εσωτερικών οργάνων, όπως πνευμόνων, καρδιάς, κεντρικού νευρικού συστήματος ή εντέρου, το νόσημα είναι πολύ πιο σοβαρό. Σ' αυτήν την περίπτωση η ΝΔΜ μπορεί να γίνει απειλητική για τη ζωή του παιδιού, ανάλογα από τη βαρύτητα του νοσήματος, δηλαδή από το πόσο σοβαρή είναι η μυϊκή φλεγμονή, ποια όργανα έχουν προσβληθεί και εάν έχει εμφανιστεί ασβέστωση (εξογκώματα ασβεστίου κάτω από το δέρμα). Τα μακροχρόνια προβλήματα αποδίδονται στις αναπτυσσόμενες λόγω του νοσήματος δύσκαμπτες μυϊκές ομάδες (συγκάμψεις), στην απώλεια μυϊκής μάζας και στις ασβεστώσεις.