



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

Juvenilní dermatomyozitida

Verze č 2016

2. DIAGNÓZA A LÉČBA

2.1 Liší se nemoc u dětí od dermatomyozitidy u dospělých?

U dospělých může dermatomyozitidu provázet rozvoj zhoubného nádorového onemocnění. Tato souvislost se u dětí nevyskytuje. Postižení svalů bez zánětu kůže (polymyozitida) je u dospělých častější než u dětí. U dospělých bývají v krvi nalezeny některé specifické autoprotilátky, které se u dětí obvykle nevyskytují. V posledních letech však byly popsány některé specifické autoprotilátky typičtější pro dětský věk. K rozvoji kalcinózy dochází častěji u dětí než u dospělých.

2.2 Jak se JDM diagnostikuje? Jaké testy se používají?

Diagnóza JDM je stanovena na základě klinického nálezu, vyšetření krve a dalších vyšetření jako je např. MRI (magnetická rezonance) nebo biopsie postižených svalů (odebrání malého vzorku svalové tkáně). Přístup ke každému pacientovi je individuální, lékař dle aktuálních projevů doporučí vyšetřovací postup. Klinické vyšetření spočívá ve stanovení svalové síly a posouzení kožního nálezu a cévních změn v okolí nehtového lůžka. Pokud jsou přítomny typické známky onemocnění ve smyslu postižení svalstva a typické kožní změny, je stanovení správné diagnózy poměrně snadné. Někdy může JDM připomínat jiné autoimunitní onemocnění (např. artritidu, systémový lupus erythematosus nebo vaskulitidu) nebo taky vrozená svalová onemocnění. Teprve vyšetření určí správnou diagnózu u Vašeho dítěte.

Krevní testy

Krevní testy pomohou vyšetřit hodnotu zánětlivých ukazatelů, stav imunitního systému i následky způsobené zánětem svalů. Lékař tak může zhodnotit aktivitu onemocnění a účinnost léčby. U většiny nemocných jsou z postižených svalů uvolňovány látky, které lze najít ve zvýšeném množství v krevním oběhu. Jsou bílkovinné povahy a nazývají se svalové enzymy. Můžeme sledovat hladinu pěti svalových enzymů: CK, LDH, AST, ALT a aldolázy. U většiny pacientů je zvýšen nejméně jeden z nich (přestože u některých dětí mohou být všechny enzymy v normě). Z ostatních testů může napomoci k diagnóze vyšetření antinukleárních protilátek (ANA), protilátek specifických pro myozitidy (MSA) a protilátek často spojených s myozitidou (MAA). ANA a MAA však mohou být pozitivní i u jiných autoimunních onemocnění

Magnetická rezonance (MRI)

Zánět svalů je obvykle patrný při vyšetření pomocí magnetické rezonance (MRI).

Další vyšetření svalů

Svalová biopsie (odebrání malého vzorku svalové tkáně) může přinést důležité poznatky pro vlastní diagnosu, případně i pro posouzení závažnosti onemocnění. Je také velmi důležitým výzkumným prostředkem, pomáhajícím porozumět principům nemoci.

Funkční změny svalu mohou být zjišťovány pomocí speciálních elektrod zavedených do svalu (elektromyografie, EMG). Toto vyšetření pomůže odlišit JDM od některých vrozených svalových onemocnění. U zcela jednoznačných případů však nebývá obvykle nutné toto vyšetření provádět.

Další testy

Další testy pomáhají zjistit případné postižení jiných orgánů. Jedná se hlavně o srdeční sval, plíce a zažívací ústrojí. Mezi prováděná vyšetření patří vyšetření srdce: elektrokardiografie (EKG), echokardiografie (ultrazvuk srdce), vyšetření plic: rentgen plic nebo počítačová tomografie (CT) plic a vyšetření plicních funkcí (spirometrie). K vyšetření zažívacího traktu patří ultrazvuk břicha a kontrastní rentgenové vyšetření polykacího aktu.

2.3 Jaký je význam testů ?

U typicky probíhajícího onemocnění s rozvinutými projevy svalové slabosti (zejména v oblasti pletence pánevního a pažního) a s charakteristickou vyrážkou může být diagnóza JDM stanovena na základě pouhého klinického vyšetření. Další testy jsou používány k potvrzení diagnózy a k monitorování aktivity onemocnění a účinnosti léčby. K určení míry postižení svalů se používají standardizované svalové testy (childhood myositis assessment scale- CMAS a manual muscle testing 8- MMT8) a vyšetření krve, detekující zvýšení svalových enzymů a zánětlivých parametrů.

2.4 Jaká je léčba ?

JDM je léčitelnou nemocí. Není však vyléčitelná, takže cílem léčby je zklidnit onemocnění a udržet je pod kontrolou pomocí léků tak dlouho, dokud nedojde k úplnému ústupu zánětu (tzv. remise). Léčba se vždy přizpůsobuje závažnosti stavu a potřebám každého jednotlivého pacienta. Pokud nemoc není delší dobu pod kontrolou, může dojít k rozvoji nevratného poškození s dlouhodobými, někdy trvalými následky. U většiny dětí je nezbytnou součástí léčby rehabilitace. K dispozici by měla být možnost pohovoru s psychologem, sociálními a pedagogickými pracovníky.

2.5 Jaké léky se používají ?

Všechny používané léky ovlivňují imunitní systém ve snaze zastavit zánětlivé změny a zabránit tak poškození tkání.

Kortikosteroidy

Tyto léky tlumí velmi rychle a účinně projevy zánětu i celkovou aktivitu imunitního systému. Pokud je nutný rychlý léčebný zásah (vzácně život zachraňující), je možné je podat v podobě nitrožilní infuze. Jsou hlavním lékem používaným u aktivní JDM.

Kortikosteroidy mohou mít (zejména při dlouhodobém užívání) řadu vedlejších účinků. Patří mezi ně např. přibývání na váze, zpomalení růstu, řídnutí kostí (osteoporóza), zvýšená vnímavost k infekcím, zvýšený krevní tlak, rozvoj cukrovky. V případě nízkých dávek kortikosteroidů bývají nežádoucí účinky pouze mírné. Většinu problémů způsobují vysoké dávky, zejména dlouhodobě podávané. Kortikoidy tlumí v těle tvorbu vlastních hormonů stejné povahy (kortizol) a po dobu

léčby je tak nahradí, proto se dávky nesmí příliš rychle snížit nebo vysadit. Léčba kortikoidy se obvykle kombinuje s dalšími imunosupresivními léky (např. metotrexát) k dlouhodobé kontrole zánětu

Metotrexát

Metotrexát začíná působit asi po 6-8 týdnech od začátku podávání a užívá se dlouhodobě. Hlavními vedlejšími účinky bývá nevolnost po podání, afty v dutině ústní, zvýšení jaterních testů, řidnutí vlasů. Problémy s játry jsou obvykle mírné, mohou se však zhoršit při současném požívání alkoholu. Teoreticky může být zvýšené riziko infekcí, obvykle však děti užívající metotrexát nebývají proti svým vrstevníkům častěji nemocné. Problémem mohou být plané neštovice, které mohou mít u dětí, léčených metotrexátem, závažnější průběh. Výskyt vedlejších účinků (zejména na játra) lze snížit podáváním kyseliny listové. Metotrexát může poškodit vyvíjející se plod a nesmí se proto podávat v těhotenství. Pokud není choroba pod kontrolou při užívání kombinace kortikoidů a metotrexátu, používají se další léky, často v kombinaci.

Ostatní imunosupresivní léky

Cyclosporin je podobně jako Metotrexát obvykle podáván dlouhodobě. Mezi jeho vedlejší účinky patří zvýšení krevního tlaku, zvýšení ochlupení kůže, zbytnění dásní a problémy s ledvinami. Mykofenolát mofetil je rovněž obvykle podáván dlouhodobě. Všeobecně je dobře snášen. K možným hlavním vedleším účinkům patří bolest břicha, průjem a zvýšené riziko infekcí. Cyklofosfamid je indikován v léčbě nejzávažnějších forem nemoci nebo u pacientů s nedostatečnou účinností předchozích uvedených léků.

Intravenózní imunoglobuliny (IVIG)

Obsahují lidské protilátky, získané z krve dárců. Podávají se přímo do žíly v podobě infuse. Přesný mechanismus účinku není znám.

Rehabilitace

Obvyklými projevy JDM jsou slabost svalů a ztuhlost kloubů, které vedou ke snížení pohyblivosti a tělesné výkonnosti. Svalové kontraktury mohou vést k omezení pohybu. Citlivě vedený individuální rehabilitační program má proto velký význam k udržení funkce postižených svalů a předcházení dlouhodobému funkčnímu omezení. Typ cvičení a jeho

intenzita se liší v průběhu nemoci v závislosti na aktivitě onemocnění. Rehabilitační pracovník zacvičí pacienta i jeho rodiče v provádění protahovacích cvičení, později pak v posilování svalů a ke zvýšení celkové zdatnosti tak, aby se zlepšil a udržel potřebný rozsah kloubů. Je nesmírně důležité, aby se rodiče podíleli na této činnosti a pomohli tak dítěti dodržovat rehabilitační program.

Pomocné léky

Je doporučováno pravidelné podávání vitaminu D a vápníku (k prevenci a léčbě osteoporózy – řídnutí kostí)

2.6 Jak dlouho má léčba trvat ?

Délka trvání léčby je u každého pacienta individuální a závisí na projevech a závažnosti onemocnění. Většina dětí s JDM se léčí minimálně 1-2 roky, nicméně některé děti musí být léčeny řadu let. Cílem léčby je dostat nemoc pod kontrolu. Proto se k postupnému vysazování léků obvykle přistupuje až po určitém období neaktivity nemoci, po kterou je dítě bez jakýchkoli projevů nemoci (obvykle mnoho měsíců). Jako neaktivní onemocnění označujeme stav bez projevů onemocnění s normálními výsledky krevních vyšetření. Zhodnoceny musí být všechny aspekty nemoci.

2.7 A co jiné, nekonvenční léčebné postupy ?

Na trhu je k dispozici velké množství různých přípravků, slibujících zaručenou pomoc u řady chronických onemocnění. Jejich použití se může zdát velmi lákavým, zvláště v situaci, kdy se běžné medicínské postupy nezdají být dostatečně úspěšné. Jednotlivci mohou přicházet se zkušeností příznivého účinku toho či onoho prostředku. Bohužel účinnost žádného z nich nebyla prokázána a řada pacientů doplatila na to, že přestali užívat předepsané léky v důvěře v nabízené, často finančně nákladné prostředky. Většina lékařů se nebude bránit vyzkoušet neškodné přípravky, pokud bude současně dodržována předepsaná léčba. Je velmi vhodné prodiskutovat případné použití těchto přípravků s ošetřujícím lékařem. Předčasné snížení dávek nebo přerušování léčby zejména v případě kortikoidů může totiž vést k nebezpečnému vzplanutí nemoci.

2.8 Kontroly

Pravidelné sledování aktivity nemoci a případných vedlejších účinků léčby je nesmírně důležité. Objektivní vyšetření svalové síly umožňuje monitorování stupně svalové slabosti. Jelikož JDM může postihnout jakoukoli část těla, je vždy nezbytné celkové vyšetření lékařem. Při kontrolách je nutné očekávat kromě svalového testu a celkového vyšetření rovněž vyšetření krevní k určení aktivity onemocnění a monitorace účinků i ev.vedlejších účinků léčby.

2.9 Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza)?

Jsou 3 způsoby průběhu onemocnění:

Monocyklický průběh je charakterizován jediným počátečním vzplanutím nemoci následovaným dlouhodobým zklidněním (remisí) v průběhu prvních 2 let od začátku nemoci Tato forma má nejpříznivější dlouhodobou prognózu. U JDM s chronickým polycyklickým průběhem se střídá období remise a vzplanutí nemoci (relapsu) obvykle v souvislosti se snižováním dávek či vysazením léčby. Pro chronický aktivní průběh je typická přítomnost trvající aktivní nemoci navzdory podávané léčbě. Tato forma má nejvyšší riziko komplikací. Ve srovnání s dospělými pacienty s dermatomyozitidou má onemocnění u dětí příznivější průběh. U dětí není tato nemoc spojena se zhoubným nádorovým onemocněním (malignitou). Závažnější průběh nemoci bývá u dětí, u kterých došlo k postižení vnitřních orgánů (plic, srdce, nervového systému nebo střev) či ke vzniku kalcifikací. V akutním stadiu může být onemocnění i životohrožující. Dlouhodobé potíže mohou způsobovat svalové kontraktury, ztráta svalové síly či kalcinozy.