



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

Lapsuusiän dermatomyosiitti

Versio 2016

2. DIAGNOOSI JA HOITO

2.1 Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?

Aikuisilla dermatomyosiitin taustalla voi olla jokin syöpäsairaus, mutta lapsuusiän dermatomyosiitti ei liity syöpäsairauksiin.

Aikuisilla esiintyy myös tautimuotoa, jossa tulehdus on vain lihaksissa (polymyosiitti), mutta lapsilla tämä tautimuoto on erittäin harvinainen. Aikuisilta saatetaan löytää verikokeissa tiettyjä vasta-aineita, joista useita ei tavata lapsilla. Vasta viimeisten viiden vuoden aikana muutamia tyypillisiä vasta-aineita on kuitenkin tunnistettu myös lapsista. Kalsiumin kerääntyminen kovettumiksi ihon alle (kalsinoosi) on tavallisempaa lapsilla kuin aikuisilla.

2.2 Miten tauti todetaan? Millaisia tutkimuksia ja kokeita lapselle tehdään?

Lapsuusiän dermatomyosiitti todetaan lääkärintarkastuksen, verikokeiden ja lääketieteellisten tutkimusten, esimerkiksi magneettikuvauksen tai lihaksesta otetun koepalan (lihasbiopsia), perusteella. Jokainen lapsi on erilainen ja siksi lääkäri päättää jokaisen lapsen kohdalla erikseen, mitkä tutkimukset ovat tarpeellisia. Lapsuusiän dermatomyosiitille tyypillisen lihasheikkouden (reisien ja olkavarsien lihakset) ja ihottuman esiintyminen helpottaa taudin toteamista. Lääkärintarkastuksessa selvitetään lapsen lihasvoima sekä tutkitaan ihottumat ja kynsipedin verisuonet.

Lapsuusiän dermatomyosiitti saattaa joskus muistuttaa muita autoimmuunisairauksia, esimerkiksi niveltulehdusta (artriitti), SLE-tautia, verisuonitulehdusta (vaskuliitti) tai synnynnäistä lihastautia.

Oikea sairaus selviää tutkimusten avulla.

Verikokeet

Verikokeilla selvitetään, onko lapsen elimistössä tulehdus, miten elimistön immuunijärjestelmä toimii ja esiintyykö verenkierrossa muita tulehduksen aiheuttamia merkkiaineita. Useimmilla lapsuusiän dermatomyosiittiä sairastavilla lapsilla tulehdus vaurioittaa lihaksia, jolloin lihassoluista vapautuu verenkiertoon niin kutsuttuja lihasentsyymejä, jotka voidaan havaita verikokeissa. Verikokeista saatujen tulosten perusteella arvioidaan, onko tauti aktiivinen ja miten hyvin hoito tehoaa. Verestä voidaan mitata viittä eri lihasentsyymiä: kreatiinikinaasia (CK), laktaattidehydrogenaasia (LDH), aspartaattiaminotransferaasia (ASAT), alaniiniaminotransferaasia (ALAT) ja aldolaasia. Useimmilla potilailla näistä vähintään yksi on koholla, mutta ei aina. Verinäyttestä voidaan mitata myös autovasta-aineita, kuten tumavasta-aineet (ANA), myosiitille spesifiset vasta-aineet (MSA) ja myosiittiin liittyvät vasta-aineet (MAA). Tumavasta-aineita (ANA) ja myosiittiin liittyviä vasta-aineita (MAA) voi esiintyä myös muissa autoimmuunisairauksissa.

Magneettikuvaus

Lihastulehdus voidaan havaita magneettitutkimuksella (MRI-kuvaus).

Muut lihaksiin liittyvät tutkimukset

Lapsuusiän dermatomyosiitti voidaan varmistaa lihaksesta otettavalla koepalalla (lihاسبiopsia). Koepala tutkitaan mikroskooppisesti. Taudin toteamisen lisäksi koepalatutkimuksista saadaan hyödyllistä tietoa sairaudesta.

Lihaksen toiminnan muutoksia voidaan mitata lihasten sähköärsykemittauksella. Lihassähkötutkimuksessa eli elektromyografiassa (EMG) lihakseen pistetään ohut, neulamainen anturi. Lihassähkötutkimus auttaa erottamaan lapsuusiän dermatomyosiitin eräistä synnynnäisistä lihassairauksista, mutta jos taudinkuva on selkeä, tämä tutkimus ei ole tarpeen.

Muut tutkimukset

Seuraavilla tutkimuksilla voidaan selvittää, esiintyykö oireita myös muissa elimissä: Sydänsähkökäyrä eli EKG ja sydämen ultraäänikuvaus antavat tietoa sydämen tilasta. Keuhkokuvaus (thorax-rtg) ja keuhkojen

tietokonekerroskuvaus (TT-kuvaus) sekä keuhkojen toimintakokeet paljastavat mahdolliset keuhko-oireet. Ruokatorven ja nielun varjoainekuvauksella seurataan nielemiseen osallistuvien lihasten toimintaa. Potilas juo varjoainetta, jonka etenemistä seurataan röntgenkuvauksella. Vatsan alueen ultraäänikuvauksella voidaan tutkia suolistoa.

2.3 Mikä merkitys laboratorikokeilla ja muilla tutkimuksilla on?

Lapsuusiän dermatomyosiitti voidaan tyypillisissä tapauksissa todeta oireiden perusteella (reisilihasten ja olkavarren lihasten tulehduksen aiheuttama lihasheikkous sekä taudille ominaiset ihottumat). Diagnoosi varmistetaan laboratorikokeilla ja muilla testeillä, joilla seurataan myös hoidon tehoa. Lapsuusiän dermatomyosiittiin liittyvää lihastautia arvioidaan standardoiduilla lihastesteillä (lapsuusiän lihastulehduksen arviointitesti CMAS ja lihasten manuaalinen testi MMT8) ja verikokeilla (lihasentsyymit ja tulehdusarvot).

2.4 Voidaanko lapsuusiän dermatomyosiittiä hoitaa? Voiko siitä parantua?

Lapsuusiän dermatomyosiittiä voidaan hoitaa. Siitä ei voi parantua kokonaan, mutta hoidon avulla tauti saadaan yleensä hallintaan eikä oireita enää esiinny. Hoito määritetään lapsen tarpeiden mukaan, jokaiselle lapselle erikseen. Ellei tautia saada hallintaan, lapselle voi kehittyä peruttamattomia vaurioita, jotka pysyvät vaikka tauti itsessään paranisikin.

Fysioterapia on olennainen osa monien lasten hoitoa, ja ammattiauttajien psykologinen tuki on tarpeen, jos perhe tarvitsee apua selvittääkseen taudin aiheuttamasta henkisestä paineesta ja taudin vaikutuksesta perheen normaaliin arkeen.

2.5 Miten tautia hoidetaan?

Lääkehoidolla pyritään sammuttamaan tulehdus ja ehkäisemään mahdolliset vauriot hillitsemällä immuunijärjestelmän toimintaa.

Kortikosteroidit

Kortikosteroidit hillitsevät tulehdusta erittäin tehokkaasti. Kortikosteroideja voidaan antaa myös suonensisäisesti, jolloin lääke tehoaa nopeasti. Joissakin tilanteissa suonensisäisesti annettu kortikosteroidihoito on hengenpelastava. Pitkäaikaisesti ja suurina annoksina kortikosteroideilla on kuitenkin vakavia haittavaikutuksia, esimerkiksi kasvuhäiriöt, infektioriskin kasvaminen, korkea verenpaine ja luukato eli osteoporoosi. Vakavat haittavaikutukset liittyvät nimenomaan suuriin kortikosteroidiannoksiin. Haittavaikutuksia on vähemmän, kun kortikosteroideja otetaan pieninä annoksina. Kortikosteroidilääkitys hidastaa elimistön omaa kortisolituotantoa. Jos kortikosteroidilääkitys yhtäkkiä lopetetaan, elimistö ei pysty heti aloittamaan omaa kortisolituotantoaan ja seurauksena voi olla hengenvaarallinen kortisolipuutos. Siksi kortikosteroidien käyttö lopetetaan vähitellen annosta pienentämällä. Tulehdusta voidaan hillitä pitkäaikaisesti määräämällä potilaalle kortikosteroidien lisäksi jotain muuta, immunosuppressiivista lääkettä, esimerkiksi metotreksaattia. Lisätietoja on lääkkeistä kertovassa artikkelissa.

Metotreksaatti

Metotreksaatti alkaa vaikuttaa vasta 6–8 viikon käytön jälkeen, ja sitä käytetään yleensä pitkään. Pahoinvointi lääkkeen ottopäivänä on tavallisin metotreksaatin haittavaikutus. Harvinaisempia haittavaikutuksia ovat suun haavaumat, hiustenlähtö, valkosolujen määrän pieneneminen ja maksaentsyymien kohoaminen. Maksaongelmat ovat yleensä lieviä, mutta alkoholin käyttö saattaa pahentaa niitä huomattavasti. Haittavaikutusten ja erityisesti maksan toimintaan liittyvien haittavaikutusten kehittymistä voidaan ehkäistä määräämällä potilaalla foolihappoa (eräs B-vitamiini). Teoriassa metotreksaatti saattaa altistaa potilaan infektioille, mutta käytännössä altistuminen tartuntataudeille on rajoittunut vesirokkoon. Metotreksaattia ei saa käyttää raskauden aikana, koska se saattaa aiheuttaa sikiövaurioita. Ensisijaisesti tauti pyritään rauhoittamaan kortikosteroideilla ja metotreksaatilla. Mikäli tämä yhdistelmä ei osoittaudu tehokkaaksi, potilaalle voidaan määrätä muita lääkkeitä.

Muut immunosuppressiiviset lääkkeet

Syklosporiini on metotreksaatin tavoin tarkoitettu pitkäaikaiseksi

lääkehoidoksi. Pitkäaikaisessa käytössä sen haittavaikutuksia ovat esimerkiksi kohonnut verenpaine, karvoituksen lisääntyminen, ikenien liikakasvu ja munuaisvaivat. Mykofenolaattimofetiili on myös pitkäaikaiseen hoitoon tarkoitettu lääke. Se on yleensä hyvin siedetty. Sen pääasiallisia haittavaikutuksia ovat vatsakipu, ripuli ja alentuneen vastustuskyvyn aiheuttama infektioriski. Syklofosfamidia voidaan määrätä, jos tauti on poikkeuksellisen vaikea tai ei reagoi hoitoon.

Suonensisäisesti annettava immunoglobuliini (IVIG-hoito)

Immunoglobuliinihoidossa potilaalle annetaan verenluovuttajan verestä erotettuja, valmiita vasta-aineita. Suonensisäisesti annettava immunoglobuliini lievittää tulehdusta vaikuttamalla potilaan immuunijärjestelmään. Sen tarkkaa toimintamekanismia ei tiedetä eikä hoito toimi kaikilla potilailla.

Fysioterapia, voimistelu ja venyttely

Lihasjeikkous ja nivelten jäykkyys ovat lapsuusiän dermatomyosiitin tavallisia oireita ja vaikuttavat lapsen liikkumiseen ja kuntoon. Jos tulehdus on lihaksissa, ne saattavat kiristyä ja lyhentyä, mikä rajoittaa liikkumista. Tätä voidaan lievittää säännöllisellä fysioterapialla. Fysioterapeutti opettaa lapselle ja hänen vanhemmilleen sarjan lihaksia vahvistavia venyttely- ja voimisteluliikkeitä. Fysioterapian tavoitteena on vahvistaa lihaksia ja niiden kestävyyttä sekä huolehtia nivelten liikkuvuudesta ja toiminnasta. Vanhempien osallistuminen on erittäin tärkeää ja heidän täytyy huolehtia siitä, että lapsi noudattaa fysioterapeutin antamia ohjeita.

Täydentävät hoidot

Kalsium- ja D-vitamiinilisää suositellaan.

2.6 Kuinka kauan hoito kestää?

Hoidon pituus vaihtelee yksilöllisesti ja riippuu lapsuusiän dermatomyosiitin vakavuudesta. Useimmilla lapsuusiän dermatomyosiittiä sairastavilla potilailla hoito kestää vähintään 1-2 vuotta, kun taas toisilla hoitoa joudutaan jatkamaan useita vuosia. Hoidon tavoitteena on saada tauti hallintaan. Kun lapsi on ollut useamman kuukauden ajan täysin oireeton, lääkehoito voidaan lopettaa pienentämällä annosta vähitellen. Dermatomyosiitti on inaktiivinen silloin, kun lapsi on terve, hänessä ei näy merkkejä aktiivisesta taudista

ja verikokeiden tulokset ovat normaalit. Taudin inaktiivisuuden arvioinnissa on oltava erittäin huolellinen. On lapsen terveyden kannalta tärkeää, että kaikki taudin eri osa-alueet huomioidaan.

2.7 Onko tautiin olemassa vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja?

Tarjolla on lukuisia täydentäviä ja vaihtoehtoisia hoitomuotoja, mikä saattaa hämmentää potilaita ja heidän läheisiään. Usein näiden hoitomuotojen tehosta lapsuusiän dermatomyosiitin hoidossa ei kuitenkaan ole tutkimukseen perustuvaa näyttöä. Harkitse täydentävän tai vaihtoehtoisen hoitomuodon mahdollisia hyötyjä ja haittoja erittäin huolellisesti. Tällaisten hoitomuotojen tehosta on varsin vähän tutkittua näyttöä ja ne saattavat ajallisen ja rahallisen panostuksen lisäksi kuormittaa lasta. Mikäli haluaisit kokeilla vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja, keskustele vaihtoehtoista ensin lasten reumalääkärin kanssa, koska joillakin hoitomuodoilla ja perinteisillä lääkkeillä saattaa olla yhteisvaikutuksia. Useimmat lääkärit eivät vastusta täydentäviä hoitoja, jos lasta hoidetaan lääkärin ohjeiden mukaisesti. Tärkeintä on, ettei lääkärin määräämien lääkkeiden ottamista lopeteta. Jos lapsuusiän dermatomyosiitin hallinta edellyttää lääkehoitoa, esimerkiksi kortikosteroidihoitoa, lääkityksen keskeyttäminen taudin ollessa vielä aktiivivaiheessa voi olla erittäin vaarallista. Keskustele lääkehoidosta lasta hoitavan lääkärin kanssa.

2.8 Minkälaista säännöllistä seuranta tarvitaan?

Potilaat käyvät lääkärin vastaanotolla säännöllisesti. Seurantakäynneillä arvioidaan taudin aktiivisuutta ja hoidon mahdollisia haittavaikutuksia. Koska lapsuusiän dermatomyosiitin oireita voi esiintyä eri elimissä, lääkärintarkastuksessa tutkitaan aina koko lapsi päästä varpaisiin. Joskus seurantakäynnillä tehdään erilaisia lihasten voimaa mittaavia testejä. Verikokeilla seurataan taudin aktiivisuutta ja hoidon tehoa.

2.9 Millainen on taudin ennuste?

Lapsuusiän dermatomyosiitti voidaan jakaa taudin kulun mukaan kolmeen eri tyyppiin: monosykliseen, polysykliseen ja krooniseen. Monosyklinen lapsuusiän dermatomyosiitti: Monosyklisellä tarkoitetaan

taudin oireiden rajoittumista yhteen kertaan. Potilaalla todetaan tauti, oireet häviävät kahden vuoden kuluessa niiden alkamisesta eikä tauti aktivoitu enää uudelleen. Polysyklinen lapsuusiän dermatomyosiitti: Polysyklisellä tarkoitetaan taudin oireiden esiintymistä toistuvasti. Oirejaksojen välissä lapsi saattaa olla terve ja täysin oireeton pitkiäkin ajanjaksoja, mutta sitten oireet taas uusiutuvat, usein siinä vaiheessa, kun lääkitys lopetetaan tai annosta pienennetään. Krooninen lapsuusiän dermatomyosiitti: Kroonisella eli pitkäaikaisella taudin kululla tarkoitetaan, että taudin oireet jatkuvat vaihtelevasti hoidosta huolimatta. Tässä ryhmässä komplikaatioiden riski on suurin. Aikuisiin verrattuna lapset voivat yleensä paremmin eikä tauti liity lapsilla syöpäsairauteen. Lapsuusiän dermatomyosiitin vakavassa tautimuodossa esiintyy sisäelinoireita esimerkiksi keuhkoissa, sydämessä, keskushermostossa tai suolistossa. Lapsuusiän dermatomyosiitti voi olla hengenvaarallinen tauti. Vakavuus määrittyy sen mukaan, miten vaikea on tautiin liittyvä lihastulehdus, missä elimissä oireita esiintyy ja onko ihon alle muodostunut kalkkiumia (kalsinoosi). Lihasten lyhentymisen ja kiristymisen (kontraktuurit), lihasmassan menetys ja kalsinoosi voivat aiheuttaa potilaalle vaivoja pitkällä aikavälillä.