



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

Lapsuusiän dermatomyosiitti

Versio 2016

1. MIKÄ ON LAPSUUSIÄN DERMATOMYOSIITTI?

1.1 Millainen tauti on lapsuusiän dermatomyosiitti?

Lapsuusiän dermatomyosiitti on harvinainen, iho- ja lihasoireita aiheuttava tauti. Jos tauti alkaa ennen kuin lapsi on täyttänyt 16 vuotta, puhutaan lapsuusiän dermatomyosiitista.

Lapsuusiän dermatomyosiitti kuuluu autoimmuunisairauksiin. Terveellä ihmisellä immuunijärjestelmä puolustaa elimistöä ulkopuolisilta taudinaiheuttajilta, mutta autoimmuunisairauksissa puolustusjärjestelmän toiminta häiriintyy ja se alkaakin toimia elimistön omia kudoksia vastaan. Syntyy tulehdus, jonka seurauksena kudokset turpoavat ja saattaa syntyä kudosvaurioita.

Lapsuusiän dermatomyosiitissa tulehdus on ihon (derma) ja lihasten (myo) pienissä verisuonissa. Se ilmenee lihasheikkoutena ja -kipuna, erityisesti keskivartalon, lonkkien, olkapäiden ja kaulan alueen lihaksissa. Useimmilla potilailla esiintyy myös taudille tyypillistä ihottumaa. Ihottumaa voi olla esimerkiksi kasvoissa, silmäluomissa, rystysissä, polvissa ja kyynärpäissä. Ihottuma ja lihasheikkous eivät aina esiinny samanaikaisesti, vaan ihottumaa voi esiintyä myös lihasoireita ennen tai niiden jälkeen. Joskus harvoin tulehdus saattaa ilmetä myös muiden elinten pienissä verisuonissa.

Dermatomyosiitti on lasten, nuorten ja aikuisten sairaus. Lapsilla ja nuorilla se on kuitenkin hieman erilainen kuin aikuisilla. Noin 30 prosentilla aikuispotilaista dermatomyosiitin taustalla on syöpä. Lapsuusiän dermatomyosiitti ei liity syöpäsairauteen.

1.2 Kuinka tavallinen se on?

Lapsuusiän dermatomyosiitti on harvinainen tauti. Vuosittain uusia tapauksia todetaan noin neljällä lapsella miljoonasta. Sitä esiintyy enemmän tytöillä kuin pojilla, ja se voi puhjeta minkä ikäisenä tahansa, tavallisimmin kuitenkin 4–10 vuoden ikäisenä. Tautia esiintyy kaikkialla maailmassa ja kaikissa etnisissä ryhmissä.

1.3 Mikä sen aiheuttaa? Onko se perinnöllinen? Miksi lapsella on lapsuusiän dermatomyosiitti? Voidaanko se ehkäistä?

Dermatomyosiitin tarkkaa syytä ei tiedetä. Lapsuusiän dermatomyosiittiä kuitenkin tutkitaan eri puolilla maailmaa ja tutkijat yrittävät selvittää sen syytä.

Nykykäsityksen mukaan lapsuusiän dermatomyosiitti on autoimmuunisairaus, jonka puhkeamiseen vaikuttaa useita eri tekijöitä, kuten perinnöllinen alttius ja taudin laukaisevat ympäristötekijät (esimerkiksi UV-säteily tai infektio). Tutkimusten mukaan eräät taudinaiheuttajat (virukset ja bakteerit) voivat laukaista epänormaalin reaktion elimistön puolustusjärjestelmässä. Eräissä perheissä, joissa lapsilla on todettu lapsuusiän dermatomyosiitti, esiintyy myös muita autoimmuunisairauksia, esimerkiksi diabetesta tai niveltulehdusta. Toisen perheenjäsenen riski sairastua lapsuusiän dermatomyosiittiin ei kuitenkaan kasva perheessä todetun sairastapauksen jälkeen. Lapsuusiän dermatomyosiitin puhkeamista ei voi estää. Vanhemmat tai potilas itse eivät voi omilla toimillaan ehkäistä taudin puhkeamista.

1.4 Tarttuuko se?

Lapsuusiän dermatomyosiitti ei ole tarttuva tauti.

1.5 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Lapsuusiän dermatomyosiitin oireet ovat jokaisella potilaalla erilaiset. Seuraavassa on lueteltu tavallisimmat oireet.

Väsymys

Lapsi on usein väsynyt. Alkuun väsymys rajoittaa liikkumista ja voi jossain vaiheessa vaikeuttaa lapsen selviytymistä päivittäisistä toimista.

Lihaskipu ja lihasheikkous

Lihaskipua ja -heikkoutta esiintyy tyypillisesti keskivartalon, vatsan, selän ja kaulan alueen lihaksissa. Käytännössä tämä voi ilmetä esimerkiksi siten, että lapsi kieltäytyy kävelemästä pitkiä matkoja tai osallistumasta liikuntaan, ja pienemmät lapset voivat alkaa vaatia, että heitä on kannettava. Taudin edetessä potilaalla saattaa olla vaikeuksia kävellä portaissa ja nousta sängystä. Joskus tulehtuneet lihakset kiristyvät ja lyhenevät (kontraktuurat), jolloin lapsi ei ehkä pysty kunnolla suoristamaan kättä tai jalkaa (kyynärpäät tai polvitaiepeet ovat jatkuvasti jonkin verran koukussa). This can affect the movements of the arms or legs.

Nivelkipu, nivelten turvotus, niveljäykkyys

Lapsuusiän dermatomyosiitissa tulehdusta voi olla suurissa ja pienissä nivelissä. Tulehdus voi aiheuttaa nivelten turvotusta ja kipua. Myös nivelen taivuttaminen saattaa vaikeutua. Tulehdus on kuitenkin helposti hoidettavissa eikä tulehduksen seurauksena yleensä kehity nivelvaurioita.

Ihottuma

Lapsuusiän dermatomyosiitille tyypillisiä iho-oireita voi esiintyä kasvoissa: silmien ympärillä saattaa olla turvotusta (periorbitaalinen ödeema), silmäluomien väri voi vaihdella vaaleanpunaisesta violettiin ja posket saattavat punoittaa. Punoittavaa ihottumaa voi esiintyä myös muualla vartalossa. Rystysissä, polvissa ja kyynärpäissä punoittava ihomuutos voi paksuuntua (Gottronin papulat). Iho-oireet saattavat kehittyä kauan ennen lihaskipuja tai -heikkoutta. Lapsuusiän dermatomyosiittiä sairastavilla lapsilla saattaa olla myös muunlaisia ihottumia. Turvonneet verisuonet voivat näkyä punaisina pisteinä kynsipedissä tai lapsen silmäluomissa. Eräät ihottumat saattavat pahentua auringossa (valoherkkyys), ja jotkin ihottumat saattavat aiheuttaa haavaumia.

Kalkkiutumaiset (kalsinoosi)

Ihon alle saattaa kerääntyä kalsiumia, joka muodostaa kovia kyhmyjä. Tätä kutsutaan kalsinoosiksi. Kalsinoosia voi esiintyä jo taudin puhjetessa. Kyhmyjen päälle saattaa muodostua haavaumia, joista vuotaa maitomaista eritettä. Muodostuneiden kalkkiutumien hoito on erittäin hankalaa.

Vatsakipu

Joillakin lapsilla on suolisto-oireita. Ne voivat ilmetä vatsakipuina, ummetuksena tai vakavina vatsavaivoina. Vakavia vaivoja esiintyy silloin, kun suoliston verisuonet tulehtuvat.

Keuhko-oireet

Lihashäikkouden takia lapsella saattaa olla hengitysvaikeuksia, hänen äänensä saattaa muuttua ja hänellä voi olla nielemisvaikeuksia. Hengenahdistus voi olla keuhkoissa esiintyvän tulehduksen seuraus. Taudin vaikeimmissa muodoissa oireita voi esiintyä lähes kaikissa luustoon kiinnittyvissä lihaksissa (luustolihaksissa). Näitä taudin vaikeimpiin muotoihin liittyviä oireita ovat lapsen äänen muuttuminen, syömis- ja nielemisvaikeudet, yskiminen ja hengenahdistus.

1.6 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?

Taudin vakavuus vaihtelee. Joillakin lapsilla esiintyy pelkästään iho-oireita (dermatomyosiitti ilman lihasoireita) tai niin lievää lihashäikkoutta, että se ilmenee vain tehdyissä kokeissa. Toisilla oireita saattaa esiintyä iholla, lihaksissa, nivelissä, keuhkoissa ja suolistossa.

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 synnyynnäistä lihastautia. Oikea sairaus selviää tutkimusten avulla.

Verikokeet

Verikokeilla selvitetään, onko lapsen elimistössä tulehdus, miten elimistön immuunijärjestelmä toimii ja esiintyykö verenkierrassa 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. Verinäytteestä voidaan mitata myös autoavasta-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 (lihasbiopsia). Koepala tutkitaan mikroskooppisesti. Taudin toteamisen lisäksi koepalatutkimuksista saadaan hyödyllistä tietoa sairaudesta.

Lihaksen toiminnan muutoksia voidaan mitata lihasten sähköärsykemittauksella. Lihassähkö tutkimuksessa eli elektromyografiassa (EMG) lihakseen pistetään ohut, neulamainen anturi. Lihassähkö tutkimus 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

määrämällä potilaalla foolihappoa (eräs B-vitamiini). Teoriassa metotreksaatti saattaa altistaa potilaan infektiolle, 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

Lihasseikkous 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 Minkäläistä 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 lyhentyminen ja kiristyminen (kontraktuurat), lihasmassan menetys ja kalsinoosi voivat aiheuttaa potilaalle vaivoja pitkällä aikavälillä.

3. VAIKUTUS JOKAPÄIVÄISEEN ELÄMÄÄN

3.1 Miten tauti vaikuttaa lapsen ja perheen elämään?

Lapsuusiän dermatomyosiitti on krooninen sairaus, joka rasittaa koko perhettä, ja mitä vaikeampi sairaus on, sitä enemmän se vaikuttaa lapsen ja perheen elämään. Lapsen on vaikea selvitä sairautensa

kanssa, jos vanhemmatkaan eivät siihen pysty. Lapsen kannalta on tärkeää, että vanhemmat asennoituvat sairauteen mahdollisimman positiivisesti ja tukevat ja rohkaisevat lasta itsenäisyyteen, jotta hän voittaisi sairauden aiheuttamat vaikeudet, tulisi hyvin toimeen ikätovereidensa kanssa ja kasvaisi itsenäiseksi ja tasapainoiseksi aikuiseksi. Tilannetta voidaan tarvittaessa helpottaa tarjoamalla potilaalle ja hänen vanhemmilleen psykososiaalista tukea. Normaali aikuiselämä on yksi hoidon päätavoitteista ja useimmissa tapauksissa se saavutetaan. Lapsuusiän dermatomyosiitin hoito on edistynyt valtavasti viimeisten kymmenen vuoden aikana, ja lähiaikoina markkinoille tulee todennäköisesti useita uusia lääkkeitä. Lihasvaurioita pystytään nykyisin ehkäisemään tai rajaamaan useimmilla potilaista yhdistetyn lääkehoidon ja kuntoutuksen (fysioterapian) avulla.

3.2 Voidaanko lapsen tilaan vaikuttaa liikunnalla ja fysioterapialla?

Liikunnan ja fysioterapian tavoitteena on mahdollistaa lapsen osallistuminen normaaliin elämään ja selviytyminen päivittäisistä toiminnoista, jotta hänestä voisi kasvaa omatoiminen yhteiskunnan jäsen. Lisäksi liikunta ja fysioterapia ohjaavat lasta terveellisten elämäntapojen pariin. Tavoitteiden toteutuminen kuitenkin edellyttää, että lapsella on terveet lihakset. Liikunnan ja fysioterapian avulla voidaan parantaa lihasten liikkuvuutta ja koordinaatiota sekä vahvistaa lihaksia ja lihaskestävyyttä. Kun lapsen tuki- ja liikuntaelämä on kunnossa, lapsi voi turvallisesti osallistua koulun normaaliin toimintaan sekä harrastaa liikuntaa, urheilua ja muuta vapaa-ajantoimintaa. Hoito ja kotona tehtävät harjoitteet auttavat lasta pysymään hyvässä kunnossa.

3.3 Miten tauti vaikuttaa liikuntaan ja urheiluharrastuksiin?

Liikkuminen on tärkeä osa lasten jokapäiväistä elämää. Yksi fysioterapian tärkeimmistä tavoitteista on auttaa lasta elämään mahdollisimman normaalia elämää ja tuntemaan itsensä aivan tavalliseksi lapseksi. Yleisesti suositellaan, että lapsen annetaan osallistua haluamiinsa liikuntaharrastuksiin, mutta lasta neuvotaan lopettamaan, jos lihaksissa tuntuu kipua. Näin lapsi pystyy osallistumaan liikunta- ja urheiluharrastuksiin yhdessä ystäviensä

kanssa mahdollisimman varhaisessa vaiheessa. Vaikka lapsen vointi saattaa rajoittaa harrastamista, on tämä parempi vaihtoehto kuin joutua sairauden takia lopettamaan harrastus kokonaan. Lapsen kannalta on tärkeää, että häneen asennoidutaan mahdollisimman positiivisesti ja että häntä rohkaistaan itsenäisyyteen, jotta hän voittaisi sairauden aiheuttamat vaikeudet. Lapsen olisi hyvä noudattaa fysioterapeutin laatimia voimisteluohjeita, ja joskus fysioterapeutin on tarpeen valvoa harjoitteiden suorittamista. Fysioterapeutti osaa myös kertoa, millainen liikunta ja mitkä lajit ovat lapsen mahdollisen lihasheikkouden huomioiden turvallisia. Lihaksia voimistetaan ja lihaskestävyyttä kasvatetaan lisäämällä rasiutusta vähitellen.

3.4 Vaikuttaako tauti koulunkäyntiin?

Koulunkäynti on lapselle tärkeää monessa mielessä. Koulussa lapsi itsenäistyy ja kasvaa yhteiskunnan tuottavaksi ja omatoimiseksi jäseneksi. Vanhempien ja opettajien on syytä olla mahdollisimman joustavia ja sallia lapsen osallistuminen koulun normaaliin toimintaan paitsi opintojen myös sosiaalisen hyväksynnän takia. Säännöllinen koulunkäynti on hyvin tärkeää. Koulunkäynti saattaa olla ongelmallista: käveleminen voi olla hankalaa ja lapsi saattaa väsyä helposti sekä kärsiä kivuista ja lihasten jäykkyydestä. Siksi on tärkeää kertoa opettajille lapsen erityistarpeista: hän tarvitsee apua kirjoittamisessa ja kunnollisen pöydän, jäykistymisen estämiseksi hänen täytyy päästä liikkumaan säännöllisesti myös koulutuntien aikana ja hän saattaa tarvita apua liikuntatunneille osallistumisessa. Lapsia kannustetaan osallistumaan liikuntatunneille aina, kun se vain on mahdollista.

3.5 Voiko ruokavaliolla vaikuttaa taudin kulkuun tai hoitoon?

Ruokavalion mahdollisesta vaikutuksesta taudin kulkuun ei ole tieteellistä näyttöä. Pääsääntöisesti lapsen tulee noudattaa monipuolista, ikäiselleen soveltuvaa ruokavaliota. Terveellinen ja monipuolinen ruokavalio sisältää riittävästi valkuaisaineita, kalsiumia ja vitamiineja kasvavan lapsen tarpeisiin. Kortikosteroidilääkitys saattaa lisätä ruokahalua. Jos lapselle on määrätty kortikosteroideja, ruuan määrään on syytä kiinnittää huomiota.

3.6 Voiko ilmasto vaikuttaa taudinkulkuun?

Tutkimukset ultraviolettisäteilyn vaikutuksesta lapsuusiän dermatomyosiittiin ovat vielä kesken.

3.7 Saako lapselle antaa rokotuksia?

Rokotuksista kannattaa keskustella lasta hoitavan lääkärin kanssa, joka pystyy parhaiten arvioimaan, mitä rokotuksia lapselle voi turvallisesti antaa. Suositeltavia rokotuksia ovat esimerkiksi jäykkäkouristus-, poliomyeliitti-, kurkkumätä-, pneumokokki- ja influenssarokotteet. Nämä yhdistelmärokotteet eivät sisällä eläviä heikennettyjä taudinaiheuttajia eivätkä ne ole haitallisia silloinkaan, kun potilaalle on määrätty immunosuppressiivisia lääkkeitä. Jos potilaalle on määrätty immunosuppressiivisia lääkkeitä suurina annoksina tai biologisia lääkkeitä, eläviä heikennettyjä taudinaiheuttajia sisältäviä rokotteita (esimerkiksi sikotauti-, tuhkarokko- ja vihuriokkorokotteet, calmetterokotus (BCG), keltakuume- ja vesirokkorokote) ei yleensä anneta, jotta voidaan välttää alentuneen vastustuskyvyn seurauksena mahdollisesti aiheutuvat infektiot.

3.8 Miten tauti vaikuttaa sukupuolielämään, raskauteen ja raskauden ehkäisyyn?

Lapsuusiän dermatomyosiitti ei estä normaalia sukupuolielämää eikä raskautta. Monet taudin hoidossa käytettävät lääkkeet saattavat kuitenkin aiheuttaa sikiövaurioita. Ehkäisyyn on kiinnitettävä erityistä huomiota, ja potilaita kehoitetaan keskustelemaan ehkäisystä ja mahdollisesta raskaudesta lääkärin kanssa etukäteen.