



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

Gyermekkori Dermatomiozitisz

Verzió 2016

1. MI A GYERMEKKORI DERMATOMIOZITISZ

1.1 Milyen betegség ez?

A gyermekkori dermatomiozitisz (JDM) az izmokat és a bőrt érintő ritka betegség. Egy betegség akkor „gyermekkori”, ha 16 éves kor előtt alakul ki.

A gyermekkori dermatomiozitisz az autoimmun betegségeknek tartott kórképek csoportjába tartozik. Általában az immunrendszer segít leküzdeni a fertőzéseket. Az autoimmun betegségekben az immunrendszer másként reagál, és túlzottan aktívvá válik az egészséges sejtekben. Ez az immunrendszeri reakció gyulladás kialakulásához vezet, aminek következtében a szövetek megduzzadnak és esetleg károsodnak.

A JDM a bőr (dermato-) és az izmok (miozitisz) hajszálereit érinti. Ez problémákat, például izomgyengeséget vagy izomfájdalmat okoz, különösen a törzs és a csípőtájék, a váll és a nyak izmaiban. A betegek többségénél jellegzetes bőrkiütés is kialakul. Ezek a bőrkiütések a test különböző részein jelenhetnek meg, így például az arcon, a szemhéjon, az ujjizületek felett, a térden és a könyökön. A bőrkiütés nem feltétlenül ugyanakkor jelenik meg, mint az izomgyengeség: előtte vagy utána is kialakulhat. Ritka esetekben a betegség más szervek hajszálereit is érintheti.

A dermatomiozitisz gyermekekben, serdülőkben és felnőttekben is kialakulhat. A gyermekkori és a felnőttkori dermatomiozitisz között vannak bizonyos különbségek. A dermatomiozitiszben szenvedő felnőttek ~30%-ánál rákbetegséggel (rosszindulatú daganattal) áll összefüggésben, míg JDM-nél ez nem áll fenn.

1.2 Milyen gyakori?

A JDM igen ritka gyermekeknél. 1 millió gyermekből kb. 4-nél alakul ki JDM évente. Lányoknál gyakoribb, mint fiúknál. A legtöbb esetben 4 és 10 éves között kezdődik, de bármikor kialakulhat. A JDM a világ bármelyik vidékén, bármilyen etnikai származású gyermeknél felléphet.

1.3 Mik a betegség okai? Öröklődik-e? Miért betegedett meg ebben a gyermekem? Megelőzhető-e ez a betegség?

A dermatomiozitisz pontos oka nem ismert. Világszerte számos kutatás folyik a JDM okának kiderítése céljából.

A JDM-et jelenleg autoimmun betegségnek tartják, amelyet valószínűleg több tényező idéz elő. Ilyen lehet a genetikai hajlam és környezeti okok, például ultraibolya (UV) sugárzás vagy fertőzések együttes jelenléte.

Vizsgálatokban igazolták, hogy bizonyos kórokozók (vírusok és baktériumok) hatására az immunrendszer rendellenesen reagálhat.

Előfordulhat, hogy a JDM által érintett gyermekek családtagjainak autoimmun betegsége (például cukorbetegsége vagy ízületi gyulladása) van. Ettől még azonban nem nagyobb a kockázata annak, hogy a családnak egy másik tagjánál is kialakul a JDM.

Jelenleg semmit nem tehetünk a JDM megelőzésére. Ennél is fontosabb, hogy szülőként Ön sem tudott volna semmit tenni azért, hogy megelőzze a JDM-et a gyermekénél.

1.4 Fertőző-e a betegség?

A JDM nem fertőző és nem ragályos.

1.5 Mik a fő tünetei?

Minden JDM-es betegnél különböző tünetek jelentkeznek. A gyermekek többségénél a következők:

Fáradtság

A gyermekek gyakran fáradtak. Ennek következtében gyengülhet az erőnlétük, ami végül nehézségekhez vezethet a mindennapi tevékenységeikben.

Izomfájdalom és izomgyengeség

A törzshöz közel eső izmok gyakran érintettek, ahogy a has, a hát és a nyak izmai is. A gyakorlatban ez azt jelenti, hogy a gyermek esetleg elkezd tiltakozni a hosszabb gyaloglás vagy a sportolás ellen, a kisgyermekek pedig nyugósek lesznek, és gyakrabban kérik, hogy vegyék fel őket. A betegség rosszabbodásával a lépcsőzés és az ágyból való felkelés is problémát okozhat. Egyes gyermekeknél a begyulladt izmok feszsé válnak és lerövidülnek (izomzsugorodás). Ennek következtében nehezzé válhat az érintett kar vagy lábszár kinyújtása, mivel a könyök és a térd gyakran behajlított helyzetben rögzül. Ez befolyásolhatja a kar és a lábszár mozgását.

Ízületi fájdalom, néha ízületi duzzanat és merevség

JDM esetén mind a nagy, mind a kis ízületek begyulladhatnak. A gyulladás hatására az ízületek megduzzadhatnak, mozgásuk fájdalmassá és nehezzé válhat. Ez a gyulladás jól reagál a kezelésre, és nem gyakori, hogy ízületkárosodással jár.

Bőrkiütések

JDM esetén kiütések jelentkezhetnek az arcon szem körüli duzzanattal (periorbitális ödémával), valamint a szemhéj lilás rózsaszín elszíneződésével (heliotróp ödémával) együtt; a bőr az arcon is kivörösödhet (pofacsonti kiütés), ahogy a test más részein (az ujjízületek, a térd és a könyök felett) is, ahol meg is vastagodhat (Gottron-féle papulák). Bőrkiütések jóval az izomfájdalom vagy izomgyengeség előtt kialakulhatnak. A JDM-es gyermekeknél sok más bőrkiütés is jelentkezhet. Az orvosok néha piros pöttyök formájában megjelenő duzzadt vérereket figyelhetnek meg a gyermek körömágyában vagy szemhéján. A JDM okozta kiütések némelyike érzékeny a napfényre (fotoszenzitivitás), mások kifeléyesedhetnek (kisebesedhetnek).

Kalcinózis

A betegség ideje alatt kalciumot tartalmazó kemény csomók alakulhatnak ki a bőr alatt. Ezt kalcinózisnak nevezzük. Néha már a betegség kezdetekor jelentkeznek. A csomók felett a bőr kifeléyesedhet, és kalciumot tartalmazó tejszerű váladék folyhat belőlük. Kialakulásuk után nehéz kezelni ezeket a csomókat.

Hasi fájdalom vagy hasfájás

Egyes gyermekeknél bélproblémák jelentkezhetnek. Ilyen lehet a hasfájás vagy székrekedés, illetve alkalmanként súlyos hasi problémák is, ha a betegség a belekbe vezető vérereket is érinti.

A tüdő érintettsége

Az izomgyengeség légzési nehézségeket okozhat. Az izomgyengeség változásokat idézhet elő a gyermek hangjában, valamint nyelési nehézségeket is okozhat. Előfordulhat tüdőgyulladás is, melynek következtében légszomj léphet fel.

A betegség legsúlyosabb formáinál gyakorlatilag a csontváz összes izma (vázizomzat) érintett lehet, aminek a következtében légzési, nyelési és beszédproblémák jelentkezhetnek. Ezáltal a hang megváltozik, evési és nyelési nehézségek léphetnek fel, valamint köhögés és légszomj is előfordul: ezek fontos jelek.

1.6 Minden gyermeknél azonos a betegség?

A betegség súlyossága minden gyermeknél más. Néhányuknál csak a bőrt érintheti izomgyengeség nélkül (miozitisz nélküli dermatomiozitisz) vagy nagyon enyhe izomgyengeséggel, amelyet esetleg csak vizsgálat mutat ki. Más gyermekeknél problémák jelentkezhetnek számos érintett testrészen: a bőrön, az izmokban, az ízületekben, a tüdőben és a belekben.

2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA

2.1 Más ez a gyermekeknél, mint a felnőtteknél?

Felnőtteknél a dermatomiozitisz mögöttes rákbetegséget (rosszindulatú daganatot) kísérhet. A gyermekkori JDM nem függ össze rákbetegséggel.

Felnőtteknél létezik olyan állapot is, amikor csak az izmok érintettek (polimiozitisz), de ez gyermekeknél igen ritka. Felnőtteknél ilyenkor bizonyos antitestek termelődnek, amelyeket tesztekkel lehet kimutatni. Ezek közül az antitestek közül sok nincs jelen a gyermekeknél, azonban specifikus antitesteket fedeztek fel náluk is az elmúlt 5 évben.

Kalcinózis gyakrabban figyelhető meg gyermekeknél, mint felnőtteknél.

2.2 Hogyan diagnosztizálható? Milyen vizsgálatokat kell végezni?

A JDM diagnosztizálása céljából a gyermeknek fizikális kivizsgáláson kell részt vennie, valamint vér- és egyéb vizsgálatokat is végeznek, például MRI-t vagy izombiopsziát. Minden gyermek más, és az orvos dönti el, hogy melyik vizsgálat a legjobb az adott esetben. A JDM az izomgyengeségnek egy speciális változatával (a comb és a felkar izmainak érintettségével) és jellegzetes bőrkiütésekkel járhat: ezekben az esetekben könnyebben diagnosztizálható. A fizikális vizsgálat kiterjed az izomerő, a bőrkiütések és a körömágyak vérereinek ellenőrzésére.

A JDM néha hasonlíthat más autoimmun betegségekre (pl. ízületi gyulladásra, szisztémás lupusz eritematózusra vagy vaszkulitiszre) vagy veleszületett izombetegségekre. A tesztek alapján kiderül, hogy a gyermeknél melyik betegség áll fenn.

Vérvizsgálatok

A vérvizsgálatok célja az esetleges gyulladás, az immunfunkció és a gyulladást kísérő problémák, például „lyukas” izmok jelenlétének kimutatása. A JDM-ben szenvedő gyermekek többségénél az izmok „lyukasak” lesznek. Ez azt jelenti, hogy az izomsejtekben lévő anyagok a vérbe szivárognak, ahol ki lehet őket mutatni. Ezek közül a legfontosabbak az izomenzimnek nevezett fehérjék. Vérvizsgálatokat gyakran végeznek a betegség aktivitásának, valamint az utánkövetés során a terápiás válasznak a felmérése céljából (lásd alább). Öt mérhető izomenzim van: CK, LDH, GOT, GPT és aldoláz. Közülük legalább egynek a szintje megemelkedik a legtöbb betegnél, de nem minden esetben. Más laboratóriumi tesztek is segíthetnek a diagnózis felállításában. Ilyenek például az antinukleáris antitestek (ANA) és a miozitiszre jellemző antitestek (MAA) kimutatására irányuló tesztek. Az ANA és az MAA vizsgálatának eredménye pozitív lehet más autoimmun betegségekben.

MRI

Az izomgyulladás mágnesrezonanciás vizsgálatokkal (MRI) is kimutatható.

Egyéb izomvizsgálatok

A diagnózis megerősítéséhez fontos az izombiopszia (az izomból vett szövetdarabkák vizsgálatának) eredménye. Ezenkívül a biopszia segíthet a betegséggel kapcsolatos tudás bővítésére irányuló kutatásban is.

Az izomműködés változásait speciális elektródák segítségével lehet mérni, amelyeket tűhöz hasonlóan az izmokba szúrnak (elektromiográfia, EMG). Ez a vizsgálat segíthet a JDM és bizonyos veleszületett izombetegségek megkülönböztetésében, de nem mindig van rájuk szükség az egyértelmű esetekben.

Egyéb vizsgálatok

Egyéb vizsgálatokat is lehet végezni más szervek érintettségének kimutatására. Az elektrokardiográfia (EKG) és a szív ultrahangvizsgálata (ECHO) hasznosak a szívbetegség megállapításában, míg a mellkasröntgen vagy a CT-vizsgálat a tüdő légzésfunkciós vizsgálatával együtt fényt deríthet a tüdő érintettségére is. A nyelési folyamat röntgenvizsgálata speciális átlátszatlan folyadék (kontrasztanyag) használatával kimutatja a torok és a nyelőcső izmainak érintettségét. Hasi ultrahanggal vizsgálható a belek érintettsége.

2.3 Mi a jelentősége ezeknek a vizsgálatoknak?

A JDM jellegzetes esetei megállapíthatók az izomgyengeség fajtájából (a comb és a felkar izmainak érintettsége), valamint a klasszikus bőrkiütésekből. Ezt követően a vizsgálatok célja a JDM diagnózisának megerősítése és a kezelés nyomon követése. JDM esetén az izombetegséget standardizált izomvizsgálati pontszámok (gyermekkori miozitiszt értékelő skála - CMAS; manuális izomvizsgálat - Manual Muscle Testing 8, MMT8) és az emelkedett izomenzimszint és a gyulladás kimutatását célzó vérvizsgálatok alapján lehet értékelni.

2.4 Terápia

A JDM kezelhető betegség. Nincs rá gyógymód, azonban a kezelés célja a betegség kontrollálása (átmeneti javulásának előidézése). A kezelés egyénre szabott az adott gyermek szükségletei alapján. Ha a betegséget nem kontrollálják, akkor izomkárosodás léphet fel, amely visszafordíthatatlan lehet: hosszú távon problémákat, például rokkantságot okozhat, amely akár a betegség megszűnését követően is

megmaradhat.

Sok gyermeknél a fizioterápia a kezelés fontos része; bizonyos gyermekeknél és családtagjaiknál pszichológiai támogatásra is szükség van annak érdekében, hogy könnyebben meg tudjanak birkózni a betegséggel és annak a mindennapi életükre kifejtett hatásával.

2.5 Milyen kezelések léteznek?

Az összes gyógyszer az immunrendszer elnyomása révén fejt ki hatását a gyulladás megszüntetése és a károsodás megelőzése érdekében.

Kortikoszteroidok

Ezekkel a gyógyszerekkel rövid idő alatt kiválóan kontrollálható a gyulladás. A kortikoszteroidokat néha a vénába adják (intravénás vagy iv. vezetéken keresztül), hogy a gyógyszert gyorsan a szervezetbe juttassák. Ez életmentő lehet.

Előfordulnak azonban mellékhatások, ha hosszú ideig kell nagy dózisokat alkalmazni. A kortikoszteroidok mellékhatásai közé tartoznak a növekedési problémák, a fokozott fertőzésveszély, a magas vérnyomás és az osteoporózis (csontritkulás). Kis adagban a kortikoszteroidok kevés problémát okoznak; a legtöbb gond nagy dózisok adása esetén merül fel. A kortikoszteroidok elnyomják a szervezet által termelt szteroidokat (kortizolt), és ez súlyos, akár életveszélyes problémákat okozhat, ha a beteg hirtelen abbahagyja a gyógyszer szedését. Ezért kell a kortikoszteroidok adagolását lassan csökkenteni. Kortikoszteroidokkal együtt más immunszuppresszív szereket (például metotrexátot) is lehet szedni a gyulladás hosszú távú kezelése érdekében. A részletesebb tudnivalókat lásd a gyógyszeres terápiáról szóló részben.

Metotrexát

Ennek a gyógyszernek 6-8 hétre van szüksége ahhoz, hogy hatását elkezdje kifejteni, és általában hosszú időn át alkalmazzák. Fő mellékhatása az émelygés (hányinger), amely a beadásakor jelentkezik. Alkalmanként szájüregi fekély, a haj kismértékű elvékonyodása, a fehérvérsejtek számának csökkenése, illetve a májenzimek szintjének emelkedése is megfigyelhető. A májproblémák enyhék, de az alkohol sokat ronthat rajtuk. A folsav vagy folinsav nevű vitamin adásával csökkenthető a mellékhatások kockázata, főleg azoké, amelyek a májat

érintik. Elméletileg fennáll a fertőzések fokozott kockázata, a gyakorlatban azonban nem tapasztaltak problémákat, kivéve a bárányhimlő esetén. A kezelés alatt kerülni kell a teherbe esést a metotrexát által a magzatra kifejtett hatások miatt.

Ha a betegséget nem kortikoszteroidok és metotrexát együttdadásával kezelik, számos más terápiás lehetőség is van, amelyeket gyakran kombinációban kell alkalmazni.

Egyéb immunszuppresszív gyógyszerek

A metotrexáthoz hasonlóan a ciklosporint is általában hosszú ideig alkalmazzák. Hosszú távú mellékhatásai közé tartozik a magas vérnyomás, a szőrzet fokozott növekedése, az íny megvastagodása és veseproblémák. A mikofenolát-mofetil nevű gyógyszert szintén hosszú távon alkalmazzák. A betegek általában jól tolerálják. Fő mellékhatásai: hasi fájdalom, hasmenés, fertőzések fokozott kockázata. A ciklofoszfamid adása súlyos esetekben vagy a kezeléssel szemben ellenálló betegség esetén lehet indokolt.

Intravénás immunglobulin (IVIG)

Ez a szer vérből kinyert humán (emberi) ellenanyagokat tartalmaz. A vénába adják be, és az immunrendszer működésének módosításán keresztül fejt ki hatását a gyulladás csökkentésével. A pontos hatásmechanizmusa nem ismert.

Fizioterápia és testmozgás

A JDM gyakori fizikális tünete az izomgyengeség és az ízületi merevség, amelyek a mozgásképeség és az erőnlét csökkenését eredményezhetik. Az érintett izmok megrövidülése mozgáskorlátozottsághoz vezethet. Ezek a problémák rendszeres fizioterápiával enyhíthetők. A fizioterapeuta megtanítja a gyermekeknek és a szüleiknek a megfelelő nyújtó, erősítő és erőnlétjavító gyakorlatokat. A kezelés célja az izomerő növelése és az állóképesség javítása, valamint az ízületek mozgástartományának fenntartása. Rendkívül fontos, hogy a szülőket is bevonják ebbe a folyamatba azért, hogy segíthessenek gyermeküknek elvégezni a tornagyakorlatokat az előírtaknak megfelelően.

Kiegészítő (adjuváns) kezelések

Kalcium és D-vitamin megfelelő szedése javasolt.

2.6 Mennyi ideig tartson a kezelés?

A kezelés időtartam minden gyermeknél más. Függ attól, hogy a JDM hogyan érinti a gyermeket. A JDM-es gyermekek többségét legalább 1-2 évig kell kezelni, de némelyikük sok éven át tartó kezelésre szorulnak. A kezelés célja a betegség ellenőrzés alatt tartása. A kezelés fokozatosan csökkenthető, majd leállítható azután, hogy a JDM egy ideig (általában több hónapig) inaktív. Inaktív JDM-ről akkor beszélhetünk, ha a gyermek jól van, nem mutatja aktív betegség jeleit, és a vérvizsgálati eredményei is megfelelőek. Az inaktív betegség megállapítása körültekintést igénylő folyamat, amelynek során minden szempontot figyelembe kell venni.

2.7 Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?

Számos kiegészítő és alternatív terápia létezik, ami összezavarhatja a betegeket és családtagjaikat. A terápiák közül sok nem bizonyult hatásosnak. Körültekintően gondolja át e terápiák kipróbálásának kockázatait és előnyeit, mivel a jótékony hatás nem kellően igazolt, és ezek a kezelések megterhelők lehetnek időben, anyagilag és a gyermek számára is. Ha kiegészítő vagy alternatív terápiákat szeretne kipróbálni, érdemes megbeszélni ezeket a lehetőségeket a gyermekreumatológussal. Bizonyos terápiák és a hagyományos gyógyszerek között kölcsönhatások léphetnek fel. A legtöbb orvosnak nincs ellenvetése a kiegészítő terápiákkal szemben, feltéve ha továbbra is követik a szakmai tanácsaikat. Nagyon fontos, hogy nem szabad abbahagyni az orvos által felírt gyógyszerek szedését. Amennyiben bizonyos gyógyszerek, mint például kortikoszteroidok szükségesek a JDM ellenőrzés alatt tartásához, nagyon veszélyes lehet leállni ezekkel, amíg a betegség még aktív. Ha aggálya van a gyógyszerekkel kapcsolatosan, beszélje meg gyermeke kezelőorvosával.

2.8 Kontrollvizsgálatok

Fontosak a rendszeres kontrollvizsgálatok. Ezeken a viziteken ellenőrzik a JDM betegség aktivitását és a kezelés esetleges mellékhatásait. Mivel a JDM a szervezet sok részét megtámadhatja, az orvosnak a gyermeket teljes egészében figyelmesen meg kell vizsgálnia. Néha speciális

módszerekkel megméri az izomerőt. Gyakran van szükség vérvizsgálatra a JDM betegség aktivitásának ellenőrzése és a kezelés nyomon követése érdekében.

2.9 Prognózis (hosszú távú kimenetel a gyermek számára)

Lefolyása szerint a JDM általában háromféle lehet:

Monociklikus (egy ciklusú) JDM: egyetlen epizód, amely a kezdetét követő 2 éven belül lecsillapodik (vagyis a betegség nem aktív), relapszusok (visszaesések) nélkül; Policiklikus (több ciklusú) JDM: a hosszú időszakokig tartó remisszió (a betegség nem aktív, és a gyermek jól van) lehet relapszusokkal váltakozva, amelyek gyakran a kezelés csökkentésekor vagy abbahagyásakor jelentkeznek; Krónikus aktív betegség: folyamatosan aktív JDM a kezelés ellenére (krónikus remittáló lefolyás); ez utóbbi csoportnál magasabb a szövődmények kockázata. A dermatomiozitisben szenvedő felnőttekhez képest a JDM-es gyermekek általában jobban vannak, és nem alakul ki náluk rákbetegség (rosszindulatú daganat). Sokkal súlyosabb a betegség azoknál a gyermekeknél, akiknél a JDM belső szerveket érint, például a tüdőt, a szívet, az idegrendszert vagy a beleket. A JDM életveszélyes lehet, de ez attól függ, hogy mennyire súlyos, beleértve az izomgyulladás súlyosságát, valamint azt, hogy mely szervek érintettek, és hogy kalcinózis (kalciumcsomók a bőr alatt) kialakult-e. Az izmok feszsége (zsugorodása), az izomtömeg csökkenése és a kalcinózis hosszú távú problémákat okozhatnak.

3. MINDENNAPI ÉLETVITEL

3.1 Hogyan befolyásolhatja a betegség a gyermekem és a családom mindennapi életét?

Figyelmet kell fordítani a betegségnek a gyermekekre és családjára kifejtett pszichológiai hatására. Egy olyan krónikus betegség, mint a JDM, nem egyszerű kihívás az egész családnak, és természetesen minél súlyosabb a betegség, annál nehezebb megbirkózni vele. Nehéz lesz a gyermeknek jól venni ezt az akadályt, ha a szüleinek is problémát okoz. Rendkívül hasznos a szülők pozitív gondolkodásmódbeli hozzáállása, amellyel a gyermeket támogatják és bátorítják az önállóságra a betegsége ellenére, amennyire csak lehetséges. Ez segítséget jelent a

gyermeknek a betegségével kapcsolatos akadályok leküzdésében, továbbá abban, hogy sikeresen beilleszkedjen társai közé, és önállóvá, kiegyensúlyozottá váljon. Szükség esetén a gyermekreumatológiai szakembereknek pszichoszociális segítséget kell felajánlaniuk. A terápia egyik fő célja, hogy a gyermek számára lehetővé tegye a normális felnőtt életet, ami az esetek többségében megvalósítható. A JDM kezelése erőteljes fejlődésen esett át az elmúlt tíz évben, és elképzelhető, hogy számos új gyógyszer válik elérhetővé a közeljövőben. A gyógyszeres kezelés és a rehabilitáció kombinációjával jelenleg a betegek legtöbbször megelőzhető vagy mérsékelhető az izomkárosodás.

3.2 Segíthet-e gyermekemen a testmozgás és a fizikoterápia?

A testmozgás és a fizikoterápia célja, hogy segítse a gyermeket abban, hogy a lehető leginkább részt vegyen a szokásos napi életvitelhez tartozó összes tevékenységben, és a képességeinek megfelelően betöltse a szerepét a társadalomban. A testmozgás és a fizikoterápia emellett az aktív egészséges életmódra is ösztönöz. Ezeknek a céloknak az eléréséhez egészséges izmokra van szükség. Testmozgással és terápiával javítani lehet az izmok ruganyosságát és erejét, valamint a koordinációt és az állóképességet (erőnlétet). Az egészséges váz-izom rendszer lehetővé teszi a gyermekek számára, hogy sikeresen és biztonságban részt vegyenek az iskolai és az azon kívüli tevékenységekben, például a szabadidős és sporttevékenységekben. A kezelés és az otthoni tornagyakorlatok hasznosak lehetnek a megfelelő erőnlét eléréséhez.

3.3 Sportolhat-e a gyermekem?

A sport nélkülözhetetlen eleme a gyermek mindennapi életének. A fizikoterápia egyik fő célja, hogy a gyermekek, amennyire csak lehetséges, normális életet éljenek, és ne érezzék úgy, hogy különböznek a barátaiktól. Általános tanács, hogy a beteget hagyni kell azt a sportot űzni, amelyiket szereti, de azt kell javasolni neki, hogy hagyja abba, ha fájnak az izmai. A gyermek így korán elkezdheti a betegségének kezelését; a részlegesen korlátozott sportolás jobb annál, minthogy a betegség miatt eltiltsák attól, hogy mozogjon és sportoljon a barátaival. Az a jó általános hozzáállás, ha bátorítjuk a gyermeket

arra, hogy a betegsége által szabott korlátok között legyen önálló. A testmozgást a fizioterapeuta tanácsainak megfelelően (bizonyos esetekben a felügyelete alatt) kell elkezdni. A fizioterapeuta tanácsot tud adni arra vonatkozóan, hogy milyen típusú testmozgás és sport biztonságos a gyermek számára, ugyanis ez az izomgyengesége mértékétől függ. A terhelést fokozatosan növelni kell az izmok erősítése és az állóképesség javítása érdekében.

3.4 Járhat-e a gyermekem rendszeresen iskolába?

Az iskola a gyermeknek olyan, mint a munka a felnőttnek: az a hely, ahol megtanulhatja, hogyan legyen független és önálló egyén. A szülőknek és tanároknak rugalmasoknak kell lenniük, hogy lehetővé tegyék a gyermekek számára a lehető legtermészetesebb részvételt az iskolai tevékenységekben. Ezzel segítenek a gyermeknek abban, hogy a lehető legsikeresebb legyen a tanulásban, valamint hogy beilleszkedjen és elfogadott legyen a társai és a felnőttek körében egyaránt. Rendkívül fontos, hogy a gyermekek rendszeresen járjanak iskolába. Van néhány tényező, amely problémát okozhat: járási nehézségek, fáradékonyság, fájdalom, merevség. Fontos, hogy elmagyarázzuk a tanároknak, hogy a gyermeknek mire van szüksége: segítségre az írással kapcsolatos nehézségek miatt, megfelelő munkaasztalra, rendszeres testmozgásra az izommerevség megelőzése érdekében, valamint segítségre bizonyos tornaórai tevékenységeknél. A betegeket bátorítani kell, hogy lehetőség szerint mindig vegyenek részt a tornaórákon.

3.5 Segíthet-e az étrend?

Nem bizonyított, hogy az étrend befolyásolná a betegség folyamatát, azonban egészséges, kiegyensúlyozott étrend javasolt. A fehérjében, kalciumban és vitaminokban gazdag, egészséges, kiegyensúlyozott étrend minden, növésben lévő gyermek számára ajánlott. Kerülni kell a túlevést a kortikoszteroidokkal kezelt betegeknél, mivel ezek fokozzák az étvágyat, ami könnyen elhízáshoz vezethet.

3.6 Befolyásolhatja-e az éghajlat a gyermekem betegségének lefolyását?

Jelenleg is kutatják az összefüggést az ultraibolya sugárzás és a JDM

között.

3.7 Kaphat-e a gyermekem védőoltást vagy immunkezelést?

Az immunkezeléseket meg kell beszélni a kezelőorvossal, aki eldönti, hogy milyen védőoltások biztonságosak és javasoltak a gyermek számára. Számos védőoltás ajánlott: tetanusz, poliomielitisz, diftéria, pneumococcus és influenza elleni oltások. Ezek nem élő, összetett vakcinák, amelyek biztonságosak az immunszuppresszív gyógyszerekkel kezelt betegek számára. Általában kerülni kell azonban az élő gyengített kórokozót tartalmazó vakcinákat, mivel fertőzést idézhetnek elő a nagy dózisú immunszuppresszív gyógyszereket vagy biológiai szereket kapó betegekben (ilyen vakcinák például a mumpsz, kanyaró, rubeola, BCG és sárgaláz és bányahimlő elleni védőoltások).

3.8 Vannak-e problémák a nemi élettel, terhességgel és fogamzásgátlással kapcsolatosan?

A JDM-ről nem igazolták, hogy befolyásolná a nemi életet vagy a terhességet. A betegség kezelésére alkalmazott gyógyszerek között azonban sok olyan van, amely nemkívánatos hatásokat fejt ki a magzatra. Az aktív nemi életet élő betegeknek tanácsos biztonságos fogamzásgátló módszereket használniuk, illetve a fogamzásgátlás és a terhesség kérdését megbeszélniük orvosukkal (főleg a gyermekvállalás tervezése előtt).