

درماتومیوزیت جوانان

نسخه 2016

2. تشخیص و درمان

1.2 آیا تشخیص و درمان در کودکان با بزرگسالان متفاوت است؟

در بزرگسالان، درماتومیوزیت میتواند ثانویه به کانسره‌های زمینه ای (بدخیمی ها) باشد. در درماتومیوزیت جوانان هیچ ارتباطی با کانسر وجود ندارد. در بزرگسالان، وضعیتی وجود دارد که در آن فقط عضلات درگیر است (پلی میوزیت) ولی این وضعیت در کودکان نادر است. بزرگسالان ممکن است انتی بادی های اختصاصی داشته باشند که با آزمایش شناسایی میشوند و بسیاری از آنها در کودکان وجود ندارند. در عرض 5 سال اخیر انتی بادی های اختصاصی در کودکان هم شناخته شده اند. کلسینوز در کودکان شایعتر از بالغین است.

2.2 این بیماری چگونه تشخیص داده میشود؟ چه آزمایشاتی لازم هستند؟

کودک شما نیاز به معاینه فیزیکی و نیز آزمایش خون و تستهایی از قبیل ام آر ای یا بیوپسی عضله برای تشخیص درماتومیوزیت جوانان خواهد داشت. هر کودک با کودک دیگر متفاوت است و پزشک بر اساس وضعیت هر کودک تصمیم میگیرد که چه آزمایشاتی بهتر است انجام شوند. درماتومیوزیت جوانان میتواند با الگوی اختصاصی ضعف عضلانی (درگیری عضلات ران و قسمت فوقانی اندام فوقانی) و راش های پوستی اختصاصی تظاهر یابد. در این موارد، بیماری زودتر تشخیص داده میشود. معاینه بالینی شامل بررسی قدرت عضلات، راشهای پوستی و عروق بستر ناخن خواهد بود. گاهی درماتومیوزیت جوانان میتواند شبیه سایر بیماری های اتوایمیون (از قبیل آرتریت، لوپوس اریتماتوی سیستمیک یا واسکولیت) یا بیماری عضلانی مادرزادی باشد. انجام این تستها برای تشخیص نوع بیماری در کودک شما کمک کننده است.

آزمایش خون

آزمایشات خونی به منظور جستجوی شواهد التهاب، عملکرد سیستم ایمنی و مشکلات ثانویه به التهاب از قبیل عضلات نشأت دهنده انجام میشوند. در اکثر کودکان دچار درماتومیوزیت جوانان، عضلات "نشأت" پیدا میکنند. یعنی موادی که در عضله وجود دارد

به داخل خون وارد میشوند که قابل اندازه گیری در خون هستند. مهمترین اینها پروتئینهایی هستند که آنزیمهای عضلانی نام دارند. آزمایشات خون به طور شایعی برای تعیین فعالیت بیماری و ارزیابی پاسخ به درمان در زمان پیگیری استفاده میشوند. 5 آنزیم عضلانی وجود دارد که قابل اندازه گیری هستند: CK, LDH, AST, ALT. دولاژ و در اکثر بیماران حداقل سطح یکی از آنها بالا میرود، گرچه این مطلب همیشه صادق نیست. سایر تستهای آزمایشگاهی میتواند به تشخیص کمک کند. این تستها شامل انتی بادی ضد هسته (آ-ان-آ)، انتی بادی های اختصاصی میوزیت (ام-اس-آ) و انتی بادی های وابسته به میوزیت (ام-آ-آ) هستند. آن-آ و ام-آ-آ ممکن است در سایر بیماری های اتوایمیون هم مثبت باشند.

MRI

التهاب عضلات رادر تکنیکهای مگنتیک رزونانس (ام-آر-آی) میتوان دید.

سایر تستهای عضلانی

یافته های بیوپسی عضله (برداشتن قسمتی کوچکی از عضلات) برای تایید تشخیص مهم هستند. علاوه بر آن بیوپسی میتواند یک ابزار تحقیق برای شناخت بهتر این بیماری باشد. تغییرات عملکردی عضلات را میتوان با الکترودهای مخصوص که به شکل سوزن وارد عضلات میشوند بررسی کرد (الکترومیوگرافی). این بررسی برای افتراق درماتومیوزیت جوانان از بعضی از بیماری های عضلانی مادرزادی کمک کند ولی همیشه در موارد مشخص بیماری لازم نیست.

سایر تستها

میتوان تست های دیگری برای تعیین درگیری سایر ارگانها انجام داد. نوار قلب (ای کی جی) و اولتراسونوگرافی قلب (اکو) برای تشخیص بیماری قلبی کمک کننده اند و رادیوگرافی قفسه سینه یا سی تی اسکن همراه تستهای عملکرد ریه میتوانند درگیری ریوی را نشان دهند. رادیوگرافی حین انجام بلع با استفاده از مایع اوپیک مخصوص (مدیوم کنتراست) درگیری عضلات گلو و مری را مشخص مینماید. سونوگرافی شکم در مواردیکه درگیری روده وجود دارد کمک کننده است.

3.2 اهمیت تستها چیست؟

موارد تبیک درماتومیوزیت جوانان را میتوان از روی الگوی ضعف عضلانی (درگیری عضلات رانها و اندامهای فوقانی) و راشهای پوستی کلاسیک تشخیص داد. بعد از آن تستها برای تایید تشخیص درماتومیوزیت جوانان و کنترل درمان استفاده میشوند. بیماری عضلانی در درماتومیوزیت جوانان را میتوان توسط تستهای نمره دهی استاندارد عضلات (مقیاس ارزیابی میوزیت کودکی، سی-ام-اس، تست عضله دستی (8، ام-ام-تی 8) و تستهای خون (جستجوی آنزیمهای عضلانی و التهاب) ارزیابی کرد.

4.2 درمان

درماتومیوزیت جوانان یک بیماری قابل درمان است. بهبودی کامل ایجاد نمیشود ولی هدف از درمان کنترل بیماریست (بردن بیماری به مرحله پسرفت). درمان با توجه به نیازهای هر کودک به طور فردی مشخص میشود. اگر بیماری کنترل نشود، آسیب ایجاد میشود که میتواند غیرقابل برگشت باشد؛ میتواند مشکلات درازمدت، شامل ناتوانی، ایجاد کند که میتواند حتی بعد از رفع بیماری باقی بماند.

در بسیاری از کودکان، روان درمانی یک جزء مهم درمان است. بعضی از کودکان و خانواده هایشان ممکن است نیاز به حمایت روانی اجتماعی داشته باشند تا بتوانند با بیماری و اثر آن روی زندگی روزمره شان کنار بیایند.

5.2 چه درمانهایی وجود دارد؟

تمام داروها با سرکوب سیستم ایمنی به توقف التهاب و پیشگیری از ایجاد آسیب کمک میکنند.

کورتیکواستروئیدها

این داروها برای کنترل سریع التهاب عالی هستند. گاهی کورتیکواستروئیدها از طریق یک ورید (از طریق راه داخل وریدی) داده میشوند تا سریعتر وارد بدن گردند. این مسئله میتواند حیات بخش باشد.

ولی در صورت استفاده دوز بالای دارو برای مدت طولانی عوارض جانبی ایجاد میشوند. عوارض جانبی کورتیکواستروئیدها شامل اختلال رشد، افزایش ریسک عفونت، فشار خون بالا و پوکی استخوان (نازک شدن استخوان) میباشد. کورتیکواستروئیدها در دوز کم هم مشکلات مختصری ایجاد میکنند ولی اکثرا مشکلات با دوزهای بالاتر ایجاد میشوند.

کورتیکواستروئیدها استروئیدهای خود بدن (کورتیزول) را سرکوب می کنند و این مسئله میتواند در صورت قطع ناگهانی دارو مشکلات جدی و تهدید کننده حیات ایجاد نماید. به این دلیل کورتیکواستروئیدها باید به آهستگی کاهش داده شوند. در ترکیب با کورتیکواستروئیدها سایر داروهای سرکوب کننده ایمنی (مثل متوتروکسات) ممکن است برای کنترل درازمدت التهاب شروع شوند. برای اطلاعات بیشتر قسمت درمان دارویی را نگاه کنید.

متوتروکسات

شروع اثر این دارو 6 تا 8 هفته طول میکشد و معمولا در یک بازه طولانی زمان داده میشود. عارضه جانبی آن تهوع در زمان مصرف است. گاهی زخمهای دهانی، نازکی خفیف موها، کاهش سلولهای سفید خون یا افزایش آنزیمهای کبدی ممکن است ایجاد شود.

مشکلات کبدی خفیف هستند ولی در صورت مصرف الکل بدتر میشوند. اضافه کردن فولیک یا فولینیک اسید که یک ویتامین است، عوارض جانبی متوتروکسات خصوصا عارضه کبدی را کم میکند. در تئوری احتمال افزایش ریسک عفونتها وجود دارد گرچه که در عمل، به جز آبله مرغان مشکل دیگری دیده نشده است. حین درمان، به دلیل اثر متوتروکسات روی جنین باید از حاملگی جلوگیری شود.

اگر بیماری با ترکیب کورتیکواستروئید و متوتروکسات کنترل نشد چند داروی دیگر برای استفاده به صورت ترکیبی وجود دارند.

سایر داروهای سرکوب کننده ایمنی

سیکلوسپورین، مانند متوتروکسات، در مدت زمان طولانی داده میشود. عوارض جانبی درازمدت شامل افزایش فشار خون، افزایش موهای بدن، بزرگی لثه ها و مشکلات کلیوی است. مایکوفنولات مافتیل هم در مدت زمان طولانی مصرف میشود. معمولا به خوبی تحمل میشود. عوارض جانبی اصلی آن درد شکم، اسهال و افزایش ریسک عفونت است. سیکلوفسفامید ممکن است در موارد شدید بیماری یا در مواردیکه بیماری به درمان مقاوم است تجویز شود.

ایمونوگلوبولین داخل وریدی

ایمونوگلوبولین داخل وریدی حاوی آنتی بادی های انسانیست که از خون جدا شده اند. از طریق ورید داده میشود و در بعضی از بیماران از طریق تاثیر بر سیستم ایمنی باعث کاهش التهاب میگردد. مکانیسم عمل دقیق تاثیر این دارو شناخته است.

فیزیوتراپی و ورزش

علایم بالینی شایع درماتومیوزیت جوانان ضعف عضلانی و سفتی مفصل هستند که باعث کاهش حرکت و تناسب میشود. کوتاه شدن عضلات مبتلا منجر به محدودیت حرکت میشوند. این مشکل را میتوان با جلسات منظم فیزیوتراپی کاهش داد. فیزیوتراپیست به کودکان و والدین آنها حرکات کششی، تقویت کننده و متناسب کننده آموزش میدهد. هدف درمان افزایش قدرت عضلات و بهبود دامنه حرکت آنهاست. دخالت دادن والدین در این فرایند به منظور کمک به فرزندانشان در حفظ و ادامه برنامه های ورزشی بسیار اهمیت دارد.

درمانهای کمکی

اصلاح دریافت " کلسیم و ویتامین دی " توصیه میشود.

6.2 درمان تا چه مدت باید ادامه یابد؟

طول مدت درمان برای هر کودک متفاوت است و بستگی به نحوه تاثیر درماتومیوزیت جوانان بر کودک دارد. اکثر کودکان مبتلا حداقل 1-2 سال درمان میشوند ولی بعضی از کودکان به چندین سال درمان نیاز پیدا میکنند. هدف از درمان کنترل بیماریست. زمانی که بیماری در کودک برای مدتی (معمولا چند ماه) غیرفعال شود درمان بتدریج کاهش داده شده و سپس قطع میشود. درماتومیوزیت جوانان غیرفعال در مورد کودکی مطرح میشود که حال عمومی وی خوب است و هیچ علامتی از بیماری فعال ندارد و آزمایشات خون نرمال دارد. ارزیابی بیماری غیرفعال یک روند دقیق است که در آن همه جوانب باید به دقت بررسی شوند.

7.2 آیا درمانهای غیرمعمول یا مکمل وجود دارند؟

درمان های مکمل و جایگزین متعددی در دسترس هستند که میتوانند برای بیماران و

خانواده های آنها گیج کننده باشند. موثر بودن اکثر این درمانها ثابت نشده است. از آنجایی که سودمندی ثابت شده این داروها کم است و استفاده از آنها میتواند از نظر مالی و زمانی گران باشد و بار اضافی به کودک تحمیل نماید منفعت و ضرر استفاده از آنها باید به دقت بررسی شود و مورد نظر قرار بگیرد. اگر که میخواهید از داروهای مکمل یا جایگزین استفاده نمایید بهتر است که آن را با روماتولوژیست کودکان مطرح نمایید. بعضی از درمانها ممکن است با داروهای مرسوم تداخل داشته باشند. در صورت انجام پیگیری و مشاوره پزشکی، اکثر پزشکان مخالفتی با مصرف داروهای مکمل ندارند. نکته مهم این است که داروهای تجویز شده توسط پزشک را قطع ننمایید. وقتی که داروها از قبیل کورتیکواستروئیدها برای تحت کنترل در آوردن درماتومیوزیت جوانان لازم هستند، در صورتیکه بیماری فعال باشد قطع مصرف آنها بسیار خطرناک است. لطفا هر گونه نگرانی در مورد داروها را حتما با پزشک خود مطرح نمایید.

8.2 کنترل ها (چک آپ)

کنترل های منظم مهم هستند. در این ویزیتها، فعالیت بیماری درماتومیوزیت جوانان و عوارض جانبی بالقوه درمان آن کنترل میشوند. از آنجایی که درماتومیوزیت جوانان میتواند خیلی از قسمتهای بدن را تحت تاثیر قرار دهد و لازم است که پزشک کودک را به طور کامل مورد معاینه قرار دهد. گاهی از اوقات بررسی اختصاصی قدرت عضلات انجام میشود. آزمایش خون اغلب برای تعیین فعالیت بیماری و کنترل درمان لازم است.

9.2 پیش آگهی (به معنی نتایج درازمدت برای کودک)

به طور کلی درماتومیوزیت جوانان 3 مسیر را طی میکند: درماتومیوزیت جوانان با سیر تک مرحله ای: فقط یک اپیزود بیماری که در عرض 2 سال بعد از بروز پسرفت پیدا میکند (بیماری غیر فعال میشود)، بدون عود درماتومیوزیت جوانان با سیر چند مرحله ای: زمانهای طولانی پسرفت ممکن است وجود داشته باشد (بیماری غیر فعال است و کودک کاملا خوب است) که با دوره های عود درماتومیوزیت جوانان جایگزین میشود، که معمولا در زمان کاهش یا قطع درمان اتفاق می افتد. بیماری فعال مزمن: با درماتومیوزیت جوانان فعال و پیشرونده علیرغم درمان (سیر بیماری تخفیف یابنده مزمن) مشخص میشود؛ این گروه آخر ریسک ایجاد عوارض بالاتری دارند. در مقایسه با درماتومیوزیت بزرگسالان، کودکان مبتلا به درماتومیوزیت معمولا بهتر هستند و مبتلا به کانسر (بدخیمی) نمیشوند. در کودکان مبتلا به درماتومیوزیت جوانان که درگیری ارگانهای داخلی از قبیل ریه، قلب، سیستم عصبی یا گوارش دارند بیماری ممکن است جدی تر باشد. بسته به شدت بیماری شامل شدت التهاب عضلات، نوع ارگانهای درگیر و وجود کلسینوز (توده های کلسینوز در پوست) درماتومیوزیت جوانان ممکن است تهدید کننده حیات باشد. مشکلات دراز مدت ممکن است در نتیجه سفتی عضلات (کنتراکچر)، از دست رفتن توده عضله و کلسینوز ایجاد شود.