

درماتومیوزیت جوانان

نسخه 2016

1. درماتومیوزیت جوانان چیست؟

1.1 چه نوع بیماریست؟

درماتومیوزیت جوانان بیماری نادریست که پوست و عضلات را درگیر میکند. در صورتیکه شروع بیماری قبل از 16 سال باشد تحت عنوان "نوع جوانان" تعریف میشود. درماتومیوزیت جوانان متعلق به گروهی از بیماریهاست که اتوایمیون در نظر گرفته میشوند. بطور معمول سیستم ایمنی برای مقابله با عفونتها به ما کمک میکند. در بیماریهای اتوایمیون، سیستم ایمنی به گونه ای متفاوت پاسخ داده و در بافتهای نرمال بیش فعال میشود. این پاسخ افزایش یافته سیستم ایمنی منجر به ایجاد التهاب شده در بافتهای تورم ایجاد میکند و ممکن است آسیب بافتی بدنیاال داشته باشد. در درماتومیوزیت جوانان، عروق کوچک پوست و عضلات تحت تاثیر قرار میگیرند و منجر به ایجاد مشکلاتی از قبیل ضعف عضلانی یا درد، خصوصا در عضلات تنه و اطراف هیپ، شانه ها و گردن میشوند. اکثر بیماران راشهای پوستی تبییک نیز دارند. این راشها میتوانند قسمتهای مختلف بدن شامل صورت، پلکها، مفاصل انگشتان، زانوها و آرنجها را درگیر نمایند. این راش پوستی همیشه همزمان با ضعف عضلانی ایجاد نمیشود و میتواند قبل یا بعد از آن تظاهر یابد. در موارد نادر، عروق خونی کوچک در سایر ارگانها هم ممکن است درگیر شوند.

کودکان، نوجوانان و بالغین ممکن است به درماتومیوزیت مبتلا شوند. بین درماتومیوزیت جوانان و بالغین تفاوتی وجود دارد. در 30% از بالغین مبتلا به درماتومیوزیت، ارتباط با کانسر (= بدخیمی) وجود دارد. در حالیکه درماتومیوزیت جوانان با کانسر ارتباطی ندارد.

2.1 شیوع بیماری چقدر است؟

درماتومیوزیت جوانان در کودکان نادر است. سالانه حدود 4 نفر از هر یک میلیون کودک به آن مبتلا میشوند. این بیماری در دخترها شایعتر از پسرهاست. شروع آن اکثرا بین سنین 4 تا 10 سالگی است ولی میتواند در هر سنی بوجود آید. کودکان در سراسر دنیا در هر سن و نژادی میتوانند به درماتومیوزیت مبتلا شوند.

3.1 علل این بیماری چیست و آیا ارثی است؟ چرا کودک من به این بیماری مبتلا شده و آیا میتوان از آن جلوگیری کرد؟

علت دقیق درماتومیوزیت شناخته شده نیست. در سراسر جهان تحقیقات زیادی برای شناسایی علت این بیماری در حال انجام است. درماتومیوزیت جوانان در حال حاضر یک بیماری اتوایمیون (خودایمنی) تلقی میشود و احتمالاً عوامل متعددی در ایجاد آن دخیل هستند. این عوامل شامل استعداد ژنتیکی فرد همراه با تماس با فاکتورهای محرک محیطی از قبیل اشعه ماوراء بنفش و عفونتها میباشد. مطالعات نشان داده اند که میکروب ها (ویروس ها و باکتری ها) میتوانند محرک سیستم ایمنی برای ایجاد پاسخ غیرطبیعی باشند. بعضی از خانواده ها که کودکان مبتلا به درماتومیوزیت جوانان دارند ممکن است از سایر بیماری های اتوایمیون (مثلا دیابت یا ارتريت) نیز رنج ببرند. ولی ریسک ایجاد درماتومیوزیت جوانان در فرد دیگری از خانواده افزایش نمی یابد. در حال حاضر، راهی برای پیشگیری از درماتومیوزیت جوانان وجود ندارد. مهمتر از آن، هیچ اقدامی برای شما به عنوان والدین کودک برای پیشگیری از ایجاد این بیماری در کودکان وجود نداشته است.

4.1 آیا این بیماری، یک بیماری عفونی است؟ درماتومیوزیت جوانان نه بیماری عفونی است و نه بیماری مسری.

5.1 علایم اصلی بیماری چیست؟
علایم در هر فرد مبتلا به درماتومیوزیت جوانان میتواند با فرد دیگر مبتلا متفاوت باشد. دراکثر کودکان مبتلا علایم به قرار زیر است:

خستگی

کودکان مبتلا اغلب خسته هستند. این مسئله میتواند باعث شود که توانایی کمی برای انجام فعالیت داشته باشند و سرانجام حتی برای انجام فعالیتهای روزمره هم ممکن است مشکل پیدا کنند.

درد و ضعف عضلانی

اغلب عضلات نزدیک تنه و نیز عضلات شکم، پشت و گردن درگیر هستند. در عمل کودک ممکن است از راه رفتن در مسافتهای طولانی و انجام ورزش سرباززند. کودکان کم سن تر ممکن است به دلیل بهانه گیری برای بغل شدن و حمل توسط والدین، بداخلاق و کج خلق به نظر برسند. با بدتر شدن درماتومیوزیت جوانان، بالارفتن از پله و پایین آمدن از تخت به یک مشکل برای کودک تبدیل میشود. در بعضی از کودکان مبتلا عضلات ملتهب سفت و کوتاه میشوند (کنتراکچر). در نتیجه کودک قادر به صاف کردن دست یا پا نخواهد بود و زانوها و ارنجها در یک وضعیت خمیده ثابت قرار میگیرند. این مسئله حرکت دستها و پاها

را تحت تاثیر قرار میدهد.

درد مفصل و گاهی تورم و سفتی مفصل

در درماتومیوزیت جوانان هم مفاصل کوچک و هم مفاصل بزرگ ممکن است درگیر شوند. این التهاب هم میتواند تورم مفصل ایجاد کند و هم میتواند درد و سختی در هنگام حرکت مفصل ایجاد نماید. این التهاب به خوبی به درمان پاسخ میدهد و ایجاد آسیب مفصل در نتیجه آن غیرمعمول است.

راشهای پوستی

راشهایی که در درماتومیوزیت جوانان دیده میشوند میتوانند صورت را به صورت تورم اطراف چشمها (ادم پری اربیتال) و تغییر رنگ صورتی-بنفش پلکها (راش هلیوتروپ) درگیر کنند. همچنین قرمزی گونه ها (مالار راش) و سایر قسمتهای بدن (روی مفاصل انگشتان، زانوها و ارنجها) که پوستشان میتواند ضخیم شود (پاپولهای گوترون) میتواند ایجاد شود. راشهای پوستی میتوانند مدتها قبل از بروز ایجاد درد وضعف عضلانی ایجاد شوند. در کودکان مبتلا به درماتومیوزیت جوانان راشهای دیگری هم میتواند ایجاد شود. گاهی پزیشک عروق خونی متسع (لکه های قرمز) در بسترناخن یا پلکهای کودک میبیند. بعضی از راشهای درماتومیوزیت جوانان به نور خورشید حساس هستند (فتوسنسیتیو) و بعضی دیگر از آنها میتوانند تبدیل به زخم شوند.

کلسینوز

توده های سفت زیر پوست که حاوی کلسیم هستند ممکن است در طول بیماری ایجاد شوند که به آن کلسینوز گفته میشود. گاهی در ابتدای تظاهر بیماری کلسینوز وجود دارد. روی این توده ها ممکن است زخم ایجاد شود و مایع شیری حاوی کلسیم از آن خارج شود. در صورت ایجاد این ضایعات درمان آنها مشکل خواهد بود.

درد شکم یا دل درد

در بعضی از کودکان مبتلامشکلاتی در روده ها ایجاد میشود که باعث درد شدید شکم یا بیوست و گاهی مشکلات شدید شکمی در صورت درگیری عروق روده میباشد.

درگیری ریه

مشکلات تنفسی در نتیجه ضعف عضلات ممکن است ایجاد شود. ضعف عضلات میتواند صدای کودک را تغییر دهد و اشکال بلع ایجاد نماید. بعضی وقتها التهاب ریه ها باعث تنگی نفس میشود. در اکثر اشکال شدید بیماری، تمام عضلات اسکلتی تحت تاثیر قرار میگیرند و منجر به ایجاد مشکلات تنفسی، مشکلات بلع و تکلم میشوند. بنابراین، تغییر صدا، مشکل در تغذیه و تکلم، سرفه و تنگی نفس علایم مهمی هستند.

6.1 آیا بیماری در همه کودکان یکسان است؟

شدت بیماری در هر کودک متفاوت است. در بعضی کودکان فقط پوست درگیر میشود و ضعف عضلانی یا وجود ندارد یا درگیری عضلانی خیلی خفیف هنگام معاینه ممکن است وجود داشته باشد. (درماتومیوزیت بدون میوزیت). در سایر کودکان ممکن است درگیری های قسمتهای مختلف بدن وجود داشته باشد شامل پوست، عضلات، مفاصل، ریه ها و روده ها.

2. تشخیص و درمان

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

در بزرگسالان، درماتومیوزیت میتواند ثانویه به کانسرهای 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 "نشت" 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

ازمایشگاهی میتواند به تشخیص کمک کند. این تستها شامل انتی بادی ضدهسته (آ-از-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 تبییک 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-ا-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 پسرقت). 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، درمدت 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

علائم 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 کنترل‌ها (چک آپ)

کنترل‌های 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 پیش‌آگهی (به معنی نتایج درازمدت برای کودک)

به طور کلی درماتومیوزیت جوانان 3 مسیر را طی میکند: درماتومیوزیت جوانان با سیر تک مرحله‌ای: 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 مرحله‌ای: زمانهای طولانی پسرفت ممکن است وجود داشته باشد (بیماری غیر فعال است و کودک کاملا خوب است) که با دوره‌های عود درماتومیوزیت جوانان جایگزین میشود، که معمولا در زمان کاهش یا قطع درمان اتفاق می‌افتد. 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 جدی‌تر باشد. بسته به شدت بیماری شامل شدت التهاب عضلات، نوع ارگانهای درگیر و وجود کلسینوز (توده‌های 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.

3. زندگی روزمره

1.3 این بیماری چه تاثیری میتواند روی زندگی فرزند من و زندگی روزانه خانواده من داشته باشد؟

توجه ویژه به جنبه‌های روانی اجتماعی این بیماری روی کودکان و خانواده آنها لازم است.

یک بیماری مزمن مثل درماتومیوزیت جوانان مشکل سختی برای کل خانواده است و مسلماً هر چه بیماری شدیدتر باشد مقابله با آن مشکلتر خواهد بود. در صورتیکه والدین برای مقابله و کنار آمدن با بیماری مشکل داشته باشند مقابله با آن برای کودک مشکلتر خواهد بود. نگرش مثبت والدین برای حمایت و ترغیب کودک به اینکه تا حد امکان با وجود بیماری مستقل باشد بسیار ارزشمند است. این نگرش به کودک کمک مینماید تا بر مشکلات مرتبط با بیماری غلبه نموده و به خوبی با همسالان خود تعامل داشته باشد و مستقل و متعادل باشد. در صورت لزوم، حمایت روانی اجتماعی باید توسط تیم روماتولوژی کودکان پیشنهاد شود.

فراهم کردن امکانات برای داشتن یک زندگی نرمال در بزرگسالی برای کودک یکی از اهداف اصلی درمان است و در اکثر موارد محقق میشود. درمان درماتومیوزیت جوانان به طور قابل توجهی در 10 سال اخیر پیشرفت کرده و به نظر میرسد که در آینده نزدیک چند داروی جدیدتر در دسترس قرار خواهد گرفت. در حال حاضر با ترکیب داروهای فارماکولوژیک و اقدامات بازتوانی میتوان از آسیب عضلانی در اکثر بیماران پیشگیری کرد یا آن را محدود نمود.

2.3 آیا ورزش و درمان فیزیکی میتواند به کودک کمک نماید؟

هدف از انجام تمرینات و فعالیتهای فیزیکی کمک به کودک در بدست آوردن توانایی تا حد امکان کامل انجام فعالیتهای روزانه زندگی و نیز بدست آوردن توانایی انجام فعالیتهای اجتماعیست. تمرینات و درمانهای فیزیکی برای ترغیب به داشتن زندگی سالم فعال به کار میروند. برای رسیدن به این اهداف نیاز به وجود عضلات سالم است. تمرینات و درمان برای ایجاد انعطاف پذیری بهتر عضلات، قدرت عضلانی و هماهنگی و تحمل کافی به کار میروند. این جنبه های سلامت عضله به کودک اجازه میدهند تا به طور فعال و موفق در فعالیتهای مدرسه و نیز فعالیتهای خارج از مدرسه مثل فعالیتهای اوقات فراغت و ورزش شرکت کند. درمان و تمرینات در منزل برای رسیدن به سطح تناسب مطلوب کمک کننده است.

3.3 آیا کودک من میتواند ورزش کند؟

ورزش یک جنبه اساسی زندگی روزانه هر کودکی است. یکی از اهداف اصلی درمان فیزیکی این است که به کودک اجازه داده شود تا زندگی نرمال داشته باشد و خود را با سایر کودکان متفاوت نداند. توصیه کلی این است که به کودکان اجازه داده شود تا ورزشی را که دوست دارند انجام دهند ولی به آنها آموزش داده شود که در صورت ایجاد درد عضلانی، ورزش را متوقف کنند. در این صورت کودک قادر خواهد بود که از اوایل شروع درمان ورزش کند، محدودیت نسبی ورزش بهتر از حذف کامل آن و بازی نکردن با همسالان به دلیل بیماریست. دیدگاه کلی این است که کودک باید ترغیب شود تا در چارچوب محدودیتهایی که در نتیجه بیماری به وی تحمیل میشود مستقل باشد. ورزش باید بعد از مشاوره با فیزیکیال تراپیست (درمانگر فیزیکی) انجام شود (و بعضی وقتها لازم است تحت نظارت وی انجام شود). با توجه به میزان ضعف عضلات، درمانگر فیزیکی میتواند پیشنهاد دهد که چه تمرینات یا ورزشهایی بی خطر هستند. فشار باید به تدریج افزایش داده شود

تا عضلات تقویت شوند و تحمل آنها افزایش یابد.

آیا کودک من میتواند به طور منظم به مدرسه برود؟ 4.3

مدرسه برای کودک مانند محل کار برای بزرگسال است: محلی است که کودک یاد میگیرد که چگونه مستقل و متکی به خود باشد. والدین و معلمان باید انعطاف پذیر باشند تا به کودک اجازه بدهند که در فعالیتهای مدرسه تا حد امکان به طور عادی و معمول شرکت کند. این به کودک اجازه میدهد که تا حد امکان از نظر درسی موفق باشد و در عین حال به آنها کمک میکند که توسط همسالان خود و بزرگسالان پذیرفته شوند. بسیار مهم است که کودکان به طور منظم در مدرسه حاضر شوند. فاکتورهای کمی وجود دارند که میتوانند دردسرساز باشند: مشکل در راه رفتن، خستگی، درد یا سفتی. مهم است که به معلم نیازهای کودک برای معلمین توضیح داده شود: کمک به وی به دلیل مشکل در نوشتن، میزهای مناسب برای کار، اجازه حرکت منظم برای جلوگیری از سفتی عضلات، کمک در انجام بعضی از فعالیتهای آموزشی جسمی. کودکان باید به شرکت در کلاسهای آموزشیهای جسمی در هر زمانی که ممکن باشد ترغیب شوند.

5.3 آیا رژیم به فرزند من کمک میکند؟

هیچگونه شواهدی مبنی بر اینکه رژیم بتواند روند بیماری را تحت تاثیر قرار دهد وجود ندارد ولی یک رژیم متعادل نرمال توصیه میشود. یک رژیم سالم متعادل شامل پروتئین، کلسیم و ویتامینها برای همه کودکان در حال رشد توصیه میشود. با توجه به اینکه کورتیکوستروئیدها اشتها را افزایش میدهند و به راحتی منجر به افزایش وزن میشوند، در کودکانی که این داروها را مصرف مینمایند باید از پرخوری جلوگیری شود.

6.3 آیا آب و هوا میتواند در سیر بیماری فرزند من تاثیر داشته باشد؟

مطالعات فعلی در حال بررسی ارتباط بین اشعه ماوراء بنفش و بیماری درماتومیوزیت جوانان است.

7.3 آیا فرزند من میتواند واکسیناسیون و ایمن سازی را انجام دهد؟

ایمن سازی باید با تصمیم پزشکی که فرزندتان را تحت نظر دارد و با توجه به اینکه چه واکسنهایی بی خطر و قابل استفاده برای فرزندتان هستند مطرح شود. خیلی از واکسنها توصیه میشوند: کزاز، پولیومیلیت تزریقی، دیفتی، پنوموکک و انفلوانزا تزریقی. اینها واکسنهای غیر زنده هستند که برای بیمارانیکه داروهای سرکوب کننده ایمنی مصرف میکنند بی خطر هستند. ولی به طور کلی از واکسنهای زنده ضعیف شده در افرادی که دوزهای بالای داروهای سرکوب کننده ایمنی یا عوامل بیولوژیک (اوربون، سرخک، سرخچه، ب ت ژ، تب زرد) مصرف میکنند باید پرهیز شود چراکه از نظر تئوری باعث افزایش ریسک عفونت در این گروه میشوند.

8.3 آیا مبتلایان در رابطه با رابطه جنسی، حاملگی یا روشهای پیشگیری از بارداری مشکلاتی دارند؟

ثابت نشده که بیماری درماتومیوزیت جوانان روی رابطه جنسی یا حاملگی اثرگذار باشد. ولی بسیاری از داروهائی که برای کنترل بیماری به کار میروند میتوانند عوارض ناخواسته روی جنین داشته باشند. به بیمارانیکه از نظر جنسی فعال هستند توصیه میشود از روش های مناسب پیشگیری از بارداری استفاده نمایند و در مورد پیشگیری از حاملگی و حاملگی (مخصوصا قبل از اقدام به آن) با پزشکشانشان مشورت کنند.