



www.printo.it/pediatric-rheumatology/LV/intro

Juvenīls Dermatomiozīts

Versija 2016

2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA

2.1 Vai bērniem tā ir atšķirīga, salīdzinājumā ar pieaugušajiem?

Pieaugušajiem dermatomiozīts var būt sekundārs attiecībā uz esošo vēzi (ļaudabīgo audzēju). Bērniem, kuri slimo ar JDM, nav saistības ar vēzi.

Pieaugušajiem var būt stāvoklis, kad tiek skarti tikai muskuļi (polimiozīts), bet tas ir ļoti retos gadījumos sastopams bērniem. Pārbaūžu rezultātā pieaugušajiem dažreiz tiek atrastas īpašas antivielas. Daudzas no tām nav novērotas bērniem, bet pēdējo 5 gadu laikā arī bērniem ir atpazītas īpašas antivielas. Kalcinoze daudz biežāk ir novērota bērniem nekā pieaugušajiem.

2.2 Kā tā tiek diagnosticēta? Kādas ir pārbaudes?

Lai diagnosticētu JDM, papildus asins analīzēm un tādām citām pārbaudēm kā magnētiskā rezonanse (MR) vai muskuļu biopsija, jūsu bērnam būs nepieciešams veikt arī fiziskas pārbaudes. Katrs bērns ir citādāks un jūsu ārsts noteiks piemērotākās pārbaudes katram bērnam. JDM var sākties ar īpašu muskuļu vājuma veidu (augšstilbu un augšdelma muskuļu iesaisti) un specifiskiem ādas izsitumiem: šajos gadījumos JDM diagnosticēt ir vieglāk. Fizikālās pārbaudes laikā tiks pārbaudīts muskuļu spēks, ādas izsitumi un asinsvadi nagu gultnēs. Dažkārt JDM var līdzināties citas autoimūnas slimības simptomiem (piemēram, artrīta, sistēmas sarkanās vilkēdes vai vaskulīta) vai līdzināties iedzimtai muskuļu slimībai. Pārbaudes palīdzēs saprast, kura slimība ir jūsu bērnam.

Asins analīzes

Asins analīzes ir paredzētas, lai identificētu iekaisumu, imūnsistēmas funkcijas un problēmas, kuras izraisa iekaisums. Muskuļu šūnās ir vielas, kas ietek asinīs, kur tās var izmērīt. Vissvarīgākie ir proteīni, ko sauc par muskuļu enzīmiem. Asins pārbaudes lielākoties tiek veiktas, lai noteiktu, cik aktīva ir slimība un lai novērtētu ārstēšanas rezultātu atkārtotās pārbaudēs (skatīt zemāk). Ir pieci muskuļu enzīmi, kurus var izmērīt: kreatīnkināze, LDH, AST, ALT un aldolāze. Vismaz viens no tiem parasti parādās lielākajai daļai pacientu, lai gan ne vienmēr. Citas laboratorijas pārbaudes var palīdzēt noteikt diagnozi. Tas iekļauj antinukleārās antivielas (ANA), miozītam specifiskas antivielas (MSA) un ar miozītu saistītas antivielas (MAA). ANA un MAA var būt pozitīvas arī citu autoimūno slimību gadījumā.

MR

Muskuļu iekaisumu var redzēt ar magnētiskās rezonanses (MR) palīdzību.

Citas muskuļu pārbaudes

Atklājumi muskuļu biopsijā (mazu muskuļu daļiņu paņemšana) ir nozīmīgi, lai varētu apstiprināt diagnozi. Tāpat tas var būt arī labs pētījuma palīgrieks, lai varētu labāk izprast slimību.

Funkcionālas izmaiņas muskulī var mērīt ar speciāliem elektrodiem, kurus kā adatas ievieto muskuļos (elektromiogrāfija, EMG). Šis pētījums var būt noderīgs, lai atšķirtu JDM no citām iedzimtām muskuļu slimībām, bet saprotamos gadījumos tā ne vienmēr ir vajadzīga.

Citas pārbaudes

Var tikt veiktas arī citas pārbaudes, lai noteiktu orgānu iesaisti. Elektrokardiogrāfija (EKG) un sirds ultraskaņa (Ehokg) ir noderīgas sirds slimību noteikšanai, krūšu rentgenogramma vai datortomogrāfija kopā ar plaušu funkcionēšanas pārbaudēm var atklāt plaušu iesaisti slimībā. Gremošanas procesa rentgenogramma, izmantojot īpašu necaurredzamu šķidrumu (kontrastam), var noteikt kakla un barības vada iesaisti. Vēdera dobuma ultraskaņa var tikt izmantota zarnu slimību noteikšanai.

2.3 Cik liela nozīme ir pārbaudēm?

Parasti JDM var konstatēt muskuļu vājuma (augšstilbu un augšdelma) un klasisku ādas izsitumu dēļ. Pārbaudes pēc tam izmanto, lai apstiprinātu JDM diagnozi un noteiktu ārstēšanu. JDM muskuļu slimību var novērtēt, izmantojot standarta muskuļu pārbaūžu rezultātus (bērnu miozīta novērtēšanas skala (BMNS); manuālā muskuļu testēšana 8 (MMT8)) un asins analīzes (meklējot paaugstinātos muskuļu enzīmus un iekaisumu).

2.4 Ārstēšana

JDM ir ārstējama slimība. Tam nav speciālu ārstniecības līdzekļu, bet ārstēšanas mērķis ir kontrolēt slimību (likt slimībai sasniegt remisiju). Ārstēšana ir piemērota atbilstoši bērna individuālajām vajadzībām. Ja šī slimība netiek kontrolēta, tas var radīt neatgriežamus bojājumus: tas var radīt ilgtermiņa problēmas, tai skaitā invaliditāti, kura turpinās pat tad, kad slimība ir izārstēta.

Daudziem bērniem svarīgs ārstēšanas elements ir fizioterapija; dažiem bērniem un viņu ģimenēm ir nepieciešams arī psiholoģisks atbalsts, lai tiktu galā ar slimību un tās ietekmi uz viņu ikdienas dzīvi.

2.5 Kāda ir ārstēšana?

Visi medikamenti darbojas, apslāpējot imūnsistēmu, lai apturētu iekaisumu un pasargātu no bojājumiem.

Kortikosteroīdi

Šīs zāles ļoti ātri kontrolē iekaisumu. Dažreiz kortikosteroīdus injicē caur vēnu (caur intravenozo jeb IV līniju), lai medikamentus ātri ievadītu ķermenī. Tas var būt ļoti svarīgi dzīvībai.

Tomēr tam var būt arī blakus parādības, ja lielas devas ir nepieciešamas ilgtermiņā. Kortikosteroīdu lietošanas blakus parādības var izraisīt problēmas ar augšanu, palielināt infekciju risku, paaugstināt asinsspiedienu un osteoporozi (kaulaudu samazināšanās).

Kortikosteroīdu lietošana mazās devās var izraisīt dažas problēmas, bet lielākā daļa problēmu ir novērotas, lietojot tos augstās devās.

Kortikosteroīdi apslāpē paša ķermeņa steroīdus (kortizolu) un tas var izraisīt pat dzīvībai bīstamas problēmas, ja ārstēšana tiek pēkšņi pārtraukta. Tāpēc kortikosteroīdu lietošana ir jāsamazina pakāpeniski.

Citi imūnsistēmu nomācoši medikamenti (piemēram, metotreksāts) savienojumā ar kortikosteroīdiem tiek lietoti, lai kontrolētu iekaisumu ilgtermiņā. Sīkākai informācijai skatīt sadaļu par zāļu terapiju.

Metotreksāts

Tas ir medikaments, kura iedarbībai ir nepieciešamas 6 līdz 8 nedēļas un parasti to lieto ilgu laika periodu. Tā galvenā blakus parādība tā lietošanas laikā ir slikta dūša (nelabums). Laiku pa laikam var novērot tādas blakus parādības kā čūlas mutē, neliela matu izkrišana, leikocītu samazināšanās vai aknu enzīmu paaugstināšanās. Aknu problēmas parasti ir nelielas, bet alkohola lietošana situāciju izteikti pasliktina. Lietojot folskābi (vitamīnu), tiek samazināts blakus parādību risks, īpaši to, kas attiecas uz aknu funkcionēšanu. Teorētiski palielinās arī infekciju risks, lai arī praksē tas nav novērots, izņemot vējbakas. Ārstēšanās laikā nevajadzētu plānot grūtniecību, jo metotreksāts var nelabvēlīgi ietekmēt augli.

Ja slimību neizdodas kontrolēt, lietojot kortikosteroīdus un metotreksātu, iespējami arī citi ārstēšanas veidi, bieži vien savienojumā ar citiem medikamentiem.

Citi imūnsupresīvi medikamenti

Ciklosporīns, tāpat kā metotreksāts, parasti tiek lietots ilglaicīgi. Tā ilgtermiņa lietošanas blakus parādības ir paaugstināts asinsspiediens, ķermeņa apmatojuma palielināšanās, smaganu pietūkums un nieru problēmas. Mikofenolāta mofetils arī tiek lietots ilgtermiņā. Parasti organisms to uzņem labi. Tā galvenās blakus parādības ir vēdersāpes, caureja un paaugstināts infekciju risks. Ciklofosfamīds var tikt lietots retos gadījumos vai arī tad, kad slimība nereaģē uz ārstēšanu.

Intravenozais imūnglobulīns (IVIG)

Tas sastāv no cilvēka antivielām, kas koncentrētas no asinīm. To injicē vēnā un dažiem pacientiem tas iedarbojas caur imūnsistēmas efektiem, izraisot mazāku iekaisumu. Nav zināms noteikts mehānisms kā tas darbojas.

Fizioterapija un vingrinājumi

Populāri JDM fiziskie simptomi ir muskuļu vājums un locītavu stīvums, tā rezultātā samazinot kustīgumu un fizisko sagatavotību. Skarto muskuļu sāsinājums var izraisīt kustību ierobežojumus. Regulāras fizioterapijas nodarbības var palīdzēt risināt šīs problēmas. Fizioterapeits gan

bērniem, gan vecākiem iemācīs piemērotas stiepšanās, spēka un fiziskās sagatavotības vingrinājumu programmas. Ārstēšanas mērķis ir stiprināt muskuļu spēku un izturību, kā arī pilnveidot un saglabāt locītavu kustību amplitūdu. Tas ir ļoti svarīgi, lai vecāki iesaistītos šajā procesā un palīdzētu bērnam izpildīt vingrojumu programmas.

Papildu ārstēšana

Ieteicams uzņemt atbilstošu kalcijs un D vitamīna daudzumu.

2.6 Cik ilgi jāārstējas?

Ārstēšanas ilgums katram bērnam ir atšķirīgs. Tas ir atkarīgs no tā, kā JDM ietekmē bērnu. Lielākajai daļai bērnu JDM ir jāārstē vismaz 1-2 gadus, bet dažiem bērniem ārstēšanas periods ilgs vairāku gadu garumā. Ārstēšanas mērķis ir kontrolēt slimību. Ārstēšanu var ievērojami samazināt vai apturēt, ja bērnam ir bijis neaktīvs JDM ilgāku laika periodu (parasti vairākus mēnešus). Neaktīvs JDM tiek definēts bērnam, kuram ir normālas asins analīzes un nav aktīvas slimības pazīmju. Jāveic rūpīga slimības izpēte, lai pārlicinātos par slimības neaktīvās stadijas iestāšanos.

2.7 Kā ir ar nekonvenciālām un komplementārām ārstēšanas terapijām?

Pieejamas daudzas dabiskas papildu ārstēšanas terapijas, kas var mulsināt pacientus un viņu ģimenes. Lielākā daļa terapiju nav pierādītas kā iedarbīgas. Ieteicams rūpīgi apsvērt šo terapiju trūkumus un priekšrocības, jo tās var dārgi izmaksāt gan laika, gan naudas ziņā, kā arī lieki apgrūtināt bērnu. Ja vēlaties veikt dabiskas papildu ārstēšanas terapijas, tas jāapspriež ar jūsu bērna reimatologu. Dažas terapijas var savstarpēji mijiedarboties ar tradicionālajiem medikamentiem. Lielākā daļa ārstu neiebildīs pret papildu terapiju, bet gan dos jums medicīnisku padomu. Ļoti svarīgi nepārtraukt lietot izrakstītos medikamentus. Tādu medikamentu kā kortikosteroīdu lietošanas pārtraukšana var būt ļoti bīstama, ja slimība joprojām ir aktīva. Lūdzu apspriediet jūsu jautājumus par medikamentiem ar jūsu bērna ārstu.

2.8 Pārbaudes

Regulāras pārbaues ir svarīgas. Šo vizīšu laikā tiks noteikta JDM slimības aktivitāte un iespējamās ārstēšanas blakusparādības. Tā kā JDM var ietekmēt daudzas ķermeņa daļas, ārstam ir nepieciešams rūpīgi izmeklēt bērnu pilnībā. Dažreiz tiek veikti speciāli muskuļu stipruma mērījumi. Parasti tiek veiktas asins analīzes, lai noteiktu JDM slimības aktivitāti un nozīmētu ārstēšanu.

2.9 Prognozes (ilgtermiņa iznākums bērnam)

Būtībā JDM ir 3 patoloģijas:

JDM ar monociklisku kursu: slimība tikai ar vienu epizodi, kas sasniedz remisiju (nav slimības aktivitātes) 2 gadus pēc slimības sākuma, bez slimības atgriešanās; JDM ar policiklisku kursu: var būt garāki remisijas periodi (kad slimība nav aktīva un bērns jūtas labi), kas mijas ar JDM slimības atgriešanās periodiem, kas parasti notiek tad, kad ārstēšana ir samazināta vai pārtraukta; Hroniski aktīva slimība: to raksturo aktīvs JDM, par spīti ārstēšanai (hroniski remitējošs slimības kurss); šai grupai pastāv visaugstākais komplikāciju risks. Salīdzinājumā ar pieaugušajiem, kuri slimo ar dermatomiozītu, bērni ar JDM parasti to panes labāk un viņiem neattīstās vēzis (ļaundabīgs audzējs). Bērniem ar JDM, kuriem ir skarti tādi iekšējie orgāni kā plaušas, sirds, nervu sistēma vai zarnas, šī slimība ir daudz nopietnāka. JDM var būt dzīvībai bīstams, bet tas ir atkarīgs no slimības smaguma, kas ir atkarīgs no muskuļu iekaisuma smaguma, kā arī no tā, kuri ķermeņa orgāni tiek skarti un no tā, vai ir kalcinoze (kalcija mezgliņi zem ādas). Ilgtermiņa problēmas var izraisīt savilkti muskuļi (kontraktūras), muskuļu apjoma zudums un kalcinoze.