



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

Juvenilni dermatomiozitis

Verzija 2016

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1 Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?

Kod odraslih dermatomiozitis može da bude posledica nekog malignog oboljenja, što nije slučaj kod dece.

Izolovano oboljenje samo mišića bez kožnih promena (polimiositis) je mnogo češće kod odraslih, dok je kod dece veoma retko. Odrasli ponekad imaju specifična antitela koja se dokazuju testovima. Uglavnom nisu prisutna kod dece, ali tokom poslednjih 5 godina otkrivaju se neka specifična antitela. Kalcinoza je češće prisutna kod dece nego kod odraslih.

2.2 Kako se postavlja dijagnoza bolesti? Kakve se vrste testova koriste?

Da bi se postavila dijagnoza JDM treba uraditi fizikalni pregled, kao i laboratorijska i druga ispitivanja kao što su MRI ili biopsija mišića. Svako dete ima drugačije manifestacije, a lekar će odlučiti koja vrsta ispitivanja je najbolja za Vaše dete. JDM može karakteristične manifestacije ako su upalom zahvaćeni mišići karlice i ramenog pojasa (zahvata mišiće butina ili nadlaktica) i ako je prisutna specifična ospae. U ovim slučajevima postavljanje dijagnoze JDM je lako. Fizikalni pregled podrazumeva ispitivanje mišićne snage, procenu ospe i krvnih sudova u korenu nokta.

Ponekada JDM može da liči na druge autoimune bolesti (artritis, sistemski eritemski lupus ili vaskulitis) ili urođene bolesti mišića. Detaljno ispitivanje će pomoći da se postavi prava dijagnoza.

Laboratorijska ispitivanja

Laboratorijska ispitivanja se sprovode kako bi se potvrdilo zapaljenje, ispitano funkcionisanje imunog sistema i otkrili problemi nastalih kao posledica upale. U većini slučajeva JDM, mišići postaju "propusni". Ovo znači da se iz obolelih mišićnih ćelija oslobađaju izvesne materije, koje se prelaze u krvi gde ih je moguće izmeriti. Najvažniji od ovih proteina su mišićni enzimi. Laboratorijska ispitivanja se koriste kako bi se procenila aktivnost bolesti i procenio odgovor na lečenje (videti dalje). Postoje 5 enzima koji se određuju u krvi: CK, LDH, AST, ALT i aldolaza. Nivo bar jednog enzima je povećan kod većine pacijenata, mada ne uvek. Druga laboratorijska ispitivanja takođe mogu da pomognu u postavljanju dijagnoze. Ova obuhvataju antinukleusna antitela (ANA), miozitis-specifična antitela (MSA) i antitela povezana sa miozitisom (MAA). ANA i MAA mogu biti pozitivna i u drugim autoimunim bolestima.

Magnetna rezonancija

Upala mišića se može potvrditi tehnikom magnetne rezonancije (MRI).

Drugi mišićni testovi

Biopsija mišića (uzimanje malog uzorka mišića) je važna za potvrdu dijagnoze. Takođe, biopsija se može od koristi za bolje razumevanje bolesti.

Funkcijske promene u mišićima mogu se utvrditi specijalnim ispitivanjem električne aktivnosti mišića. Ova metoda se zove elektromiografija (EMG). Ova procedura može biti od koristi kako bi se JDM razlikovao od urođenih mišićnih bolesti. Ovo ispitivanje je retko potrebno kod tipičnih oblika bolesti.

Druga ispitivanja

Da bi se procenio rad drugih unutrašnjih organa primenjuju se i drugi testovi. Elektrokardiografija (EKG) i ultrazvučni pregled srca koriste se za procenu srčane bolesti. Rendgensko snimanje pluća, kompjuterizovana tomografija (CT) i ispitivanje plućne funkcije pomažu da se otkrije zahvaćenost pluća. Rad mišića ždrela i jednjaka procenjuje se rendgenskim snimanjem uz tečnosti koja sadrži kontrastno sredstvo. i pokazuje zahvaćenost mišića grla i jednjaka. Ultrazvuk abdomena može biti koristan za otkrivanje upale u crevima.

2.3 Kakva je važnost testova?

U tipičnim slučajevima dijagnoza JDM se može postaviti na osnovu obrasca mišićne slabosti (postoji slabost mišića karlice i ramenog pojasa) i karakteristične ospe. Testovi se koriste za potvrdu dijagnoze i praćenje efekta lečenja. Mišićna bolest u sklopu JDM može se proceniti standardnim mišićnim testovima (skala za procenu dečjeg miozitisa, CMAS; Manuelno mišićno testiranje, MMT) i laboratorijskim ispitivanjem (povećanje mišićnih enzima i opštih znakova upale).

2.4 Terapija

JDM je bolest koja može da se leči. Cilj lečenja je smirivanje bolesti dok ona ne uđe u remisiju tj. dok se sama po sebi se smiri. Lečenje je prilagođeno potrebama svakog deteta posebno. Ako se bolest ne suzbije, može doći do oštećenja koja su definitivna, nepopravljiva. Oštećenje mišića može da stvori dalekosežne probleme, uključujući nesposobnost, koja ostaje čak i kada bolest prođe. Fizikalna terapija je važan deo lečenja; a pojedinoj deca i njihovim porodicama može biti potrebna psihološka podrška kako bi se izborili sa bolešću i njenim uticajem na svakodnevni život.

2.5 Koji se lekovi koriste?

Svi lekovi koji se koriste suzbijaju prekomerno aktivan imuni sistem, kako bi se zaustavilo zapaljenje i sprečilo oštećenje.

Kortikosteroidi

Ovi lekovi su odlični u brzom smirivanju zapaljenja. Nekada se kortikosteroidi daju intravenski, kako bi lek brzo prodreo u organizam. Ponekad je ovo od životne važnosti.

Ukoliko se koriste visoke doze u dužem period može doći do pojave neželjenih efekata: zaostajanje u rastu, povećan rizik od infekcija, visok krvni pritisak i osteoporoza (krhkost kostiju). Kada se koriste u niskim dozama neželjena dejstva su blažeg stepena; većina problema se javlja kada se koriste visoke doze. Kortikosteroidi potiskuju lučenje sopstvenih hormona (kortizol), što može imati ozbiljne posledice, čak i život može biti ugrožen ako se naglo prestane sa uzimanjem kortikosteroida. Zato se kortikosteroidi postepeno isključuju. U kombinaciji sa kortikosteroidima, drugi imunosupresivni lekovi (kao što je metotreksat)

mogu se uvesti kako bi se zapaljenje dugoročno kontrolisalo. Za dodatne informacije, pogledati terapiju lekovima.

Metotreksat

Da bi ovaj lek ispoljio svoj efekat obično je potrebno 6-8 nedelja i daje se tokom dužeg vremenskog perioda. Njegov glavni neželjeni efekat je mučnina. Ređe se javljaju ranice u ustima, blago opadanje kose, pad belih krvnih zrnaca ili porast vrednosti enzima jetre. Poremećaji jetrinih funkcija su obično blagi i pogoršavaju se uzimanjem alkohola. Davanje folne kiseline- vitamina, smanjuje rizik od pojave neželjenih efekata, naročito porasta vrednosti enzima jetre. Rizik od infekcija je teoretski povećan, iako u praksi to nije tako, osim kad su u pitanju ovčje boginje. Lek može imati ozbiljne posledice na razvoj ploda, te ne sme uzimati tokom trudnoće.

Ako se bolest ne kontroliše kombinacijom kortikosteroida i metotreksata, primenjuju se drugi oblici lečenja, često u kombinaciji.

Drugi imunosupresivni lekovi

Ciklosporin, kao i metotreksat obično se uzima u dužem vremenskom periodu. Njegovi dugotrajni neželjeni efekti su povišen krvni pritisak, pojačan rast dlaka, nabubrelost desni i problemi sa bubrezima.

Mikofenolat mofetil se takođe koristi duže vreme. Uglavnom se dobro podnosi. Glavni neželjeni efekti su bol u trbuhu, proliv i povećan rizik od infekcija. Ciklofosamid je indikovano u teškim oblicima ili u slučajevima kada je bolest otporna na lečenje.

Intravenski imunoglobulini (IVIG)

To je produkt ljudske krvi koji sadrže belančevine koje se zovu antitela. Daju se venskim putem i kod nekih bolesnika deluju na imunski sistem dovodeći do smirivanja zapaljenja. Tačan mehanizam njihovog delovanja nije poznat.

Fizikalna terapija

Uobičajeni simptomi JDM su slabost mišića i ukočenost zglobova, što dovodi do smanjenja pokretljivosti i fizičke kondicije. Skraćivanje zahvaćenih mišića može dovesti do ograničenja pokreta.

Fizioterapeutske procedure pomažu da se prevaziđu ovi problemi.

Fizioterapeut će obučiti i decu i roditelje kako da rade odgovarajuće vežbe rastezanja, jačanja i fizičke kondicije. Cilj lečenja je da se ojača mišićna snaga i izdržljivost, da se poboljša i održi obim pokreta u

zglobovima. Izuzetno je važno da roditelji učestvuju u ovim vežbama, kako bi se obezbedila bolja saradnja deteta u sprovođenju programa vežbi.

Pomoćni vidovi lečenja

Preporučuje se adekvatan unos kalcijuma i vitamina D.

2.6 Koliko dugo treba da traje lečenje?

Dužina lečenja je različita za svako dete pojedinačno. Zavisi od toga kako JDM utiče na dete. Kod većine obolele dece lečenje traje najmanje 1-2 godine, ali kod nekih će lečenje trajati mnogo godina. Cilj lečenja je da se zaustavi napredovanje bolesti i stavi pod kontrolu. Lekovi se postepeno smanjuju i prestaje se sa davanjem kada je JDM neaktivan (obično nakon više meseci). Neaktivni JDM se definiše kada se dete dobro oseća, nema znakova aktivne bolesti i kada su laboratorijske analize u granicama normale. Procena neaktivnosti bolesti je pažljiv proces tokom koga treba razmotriti sve aspekte.

2.7 Da li pomažu nekonvencionalni/dopunski oblici lečenja?

Danas su na raspolaganju različite vrste dopunske i alternativne terapije, što može da zbuni bolesnika i porodicu. Treba dobro da se razmisli o rizicima i koristia ovih terapija, s obzirom na to da ima malo dokaza da su efikasne i da su zahtevne u pogledu novca, vremena i opterećenje su za dete. Ako želite da se pridržavate dopunske i alternativne terapije, bilo bi uputno da o tome sa svojim dečjim reumatologom. Neki vidovi terapije utiču na konvencionalnu terapiju. Mnogi lekari se neće tome protiviti, ukoliko se pridržavate medicinskih saveta. Veoma je važno da se ne prestane sa uzimanjem lekova. Kada se koriste lekovi kao što su kortikosteroidi, da bi bolest držala pod kontrolom, naglo snižavanje doze leka ili prekid lečenja mogu biti vrlo opasni. Molimo Vas da porazgovarate sa svojim pedijatrom o nejasnoćama u vezi sa lekovima.

2.8 Kontrole

Redovni pregledi su potrebni da bi se pratio efekat lečenja i blagovremeno otkrila neželjena dejstva lekova. Merenje mišićne snage

omogućuje da se proceni stepen upale mišića. Lekar treba pažljivo da pregleda svaki deo tela bolesnika. Nekada su neophodna specijalna merenja mišićne snage. Laboratorijska ispitivanja su često neophodna da bi se pratila aktivnosti bolesti i efekat lečenja.

2.9 Prognoza (dugotrajne posledice po dete)

JDM se može razviti u 3 pravca:

JDM sa monocikličnim tokom: samo jedna epizoda bolesti koja se smirii uđe u remisiju (nema aktivnosti bolesti) tokom dve godine nakon početka, bez recidiva; JDM sa policikličnim tokom: mogu postojati dugotrajni periodi remisije (nema znakova bolesti i dete se dobro oseća) koji se smenjuju sa periodima recidiva, koji se javljaju ako se smanji doza lekova ili se lečenje sasvim obustavi; Hronično aktivna bolest: ovaj oblik se karakteriše kontinuirano aktivnim JDM bez obzira na lečenje (hronični remitentni tok bolesti); ova poslednja grupa ima veći rizik za razvoj komplikacija. U poređenju sa dermatomiozitisom odraslih, deca sa JDM su generalno bolja i ne dolazi do razvoja kancera (maligniteta). Ako bolest zahvati unutrašnje organe, kao što su pluća, srce, nervni system ili creva, tok i prognoza su mnogo ozbiljniji. JDM može biti opasan po život, ali to zavisi od težine bolesti, uključujući i težinu zapaljenja mišića, od vrste organa koji su zahvaćeni i da li postoji kalcinoza (naslage kalcijuma ispod kože). Dugoročni problem mogu biti prouzrokovani zategnutim mišićima (kontrakturama), gubitkom mišićne mase i kalcinozom.