



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

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (Juvenile dermatomyositis, JDM)

ฉบับแปลของ 2016

1. โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) คืออะไร ?

1.1 โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) คืออะไร ?

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (Juvenile dermatomyositis, JDM) เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อย มีผลกระทบต่อกล้ามเนื้อ และผิวหนัง

โดยโรคนี้จะจัดอยู่ในกลุ่มโรคของผู้ป่วยเด็กเมื่อมีอาการแสดงก่อนอายุ 16 ปี

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) เป็นกลุ่มโรคภูมิคุ้มกันทำลายตัวเอง (Autoimmune disease) โดยปกติแล้วระบบภูมิคุ้มกันจะช่วยในการป้องกันและทำลายเชื้อโรคในร่างกาย

แต่โรคในกลุ่มนี้จะมีความผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันที่มาทำลายเนื้อเยื่อปกติ

ซึ่งผลจากการทำงานที่ผิดปกตินี้ทำให้เกิดการอักเสบ ทำให้เนื้อเยื่อต่าง ๆ ถูกทำลาย

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) เกิดการอักเสบที่หลอดเลือดขนาดเล็กในกล้ามเนื้อ

(Myositis) และผิวหนัง (Dermatitis) ซึ่งการอักเสบบริเวณดังกล่าวนี้

ทำให้เกิดอาการกล้ามเนื้ออ่อนแรง อาการปวดกล้ามเนื้อ ซึ่งโดยส่วนใหญ่จะมีอาการที่กล้ามเนื้อสะโพก

ไหล่ มักพบผื่นโดยเฉพาะบริเวณใบหน้า เปลือกตา ข้อมือ หัวเข่าและข้อศอก

โดยผื่นอาจจะมีอาการก่อนหรือหลังจากที่มีอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ

ในบางรายอาจจะมีอาการทางระบบอื่นร่วมหากมีอาการอักเสบของหลอดเลือดขนาดเล็กที่อวัยวะนั้น

โรคนี้สามารถเกิดได้ทั้งในเด็กและในผู้ใหญ่ แต่พบว่าในผู้ใหญ่ประมาณร้อยละ 30

มักจะมีความสัมพันธ์กับการเกิดมะเร็ง ซึ่งต่างกับผู้ป่วยเด็กที่โรคนี้ที่ไม่พบโรคมะเร็งร่วมด้วย

1.2 พบได้บ่อยแค่ไหน ?

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) เป็นโรคที่พบน้อยในเด็ก อุบัติการณ์ประมาณ 4

คนต่อประชากรเด็ก 1,000,000 คน พบในเพศหญิงได้บ่อยมากกว่าเพศชายพบได้ในทุกช่วงอายุ

มากที่สุดคือช่วงอายุระหว่าง 4-10 ปี และสามารถพบได้ทั่วโลก

1.3 สาเหตุเกิดจากอะไร และสามารถถ่ายทอดทางพันธุกรรมได้หรือไม่ ? สามารถป้องกันได้อย่างไร ?

ในปัจจุบันมีการศึกษาวิจัยถึงสาเหตุของการเกิดโรค แต่ยังไม่สามารถระบุสาเหตุของโรคที่ชัดเจน โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) จัดอยู่ในกลุ่มโรคภูมิคุ้มกันทำลายตัวเอง ซึ่งสาเหตุการเกิดโรคเกิดจากหลายปัจจัยทั้งในเรื่องของพันธุกรรมที่ควบคุมในแต่ละตัวบุคคล และปัจจัยทางสิ่งแวดล้อมภายนอกที่เป็นตัวกระตุ้น เช่น แสงแดด หรือการติดเชื้อ โดยในปัจจุบันพบว่าไวรัสและแบคทีเรียบางชนิด สามารถกระตุ้นให้เกิดการตอบสนองที่ผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันได้ อาจจะมีบุคคลในครอบครัวมีประวัติเกี่ยวกับโรคภูมิคุ้มกันทำลายตัวเองได้ เช่น เบาหวานหรือข้ออักเสบรูมาตอยด์ แต่อย่างไรก็ตามยังไม่พบว่ามีความเสี่ยงที่จะเกิดในลูกคนถัดไป เนื่องจากปัจจุบันยังไม่ทราบสาเหตุการเกิดโรคที่ชัดเจน ดังนั้นปัจจุบันจึงยังไม่สามารถป้องกันการเกิดโรคได้

1.4 เป็นโรคที่เกิดจากการติดเชื้อหรือไม่ ?

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) ไม่โรคติดเชื้อ ดังนั้นจึงไม่ติดต่อไปยังผู้อื่น

1.5 ผู้ป่วยมักจะมีอาการอย่างไร ?

อาการของโรคนี้แตกต่างกันตามแต่ละบุคคล โดยส่วนใหญ่เด็กมักจะมีอาการดังนี้

อ่อนเพลีย

เด็กมักจะมีอาการเหนื่อยง่าย ซึ่งทำให้ไม่สามารถออกกำลังกาย ออกแรง หรือดำเนินชีวิตประจำวันได้ตามปกติ

ปวดกล้ามเนื้อ และอ่อนแรง

กล้ามเนื้อที่มักมีอาการได้แก่ กล้ามเนื้อบริเวณลำตัว ท้อง หลัง หรือต้นคอ ซึ่งผู้ป่วยมักจะมีประวัติไม่ยอมเดิน หรือเหนื่อยง่ายเมื่อเล่นกีฬา ในเด็กเล็กอาจจะพบว่ามีอารมณ์หงุดหงิด ต้องการให้มีคนดูแลหรือคอยอุ้ม เมื่อการดำเนินของโรคแย่ลงอาจจะทำให้ผู้ป่วยไม่สามารถช่วยเหลือตัวเองได้ เช่น การเดินขึ้นบันได ลูกจากเตียงช่วงเวลากลางวัน เป็นต้น การอักเสบของกล้ามเนื้อ ทำให้ความสามารถในการยึดตัวของกล้ามเนื้อลดลง ซึ่งจะส่งผลต่อการเคลื่อนไหวของแขนและขา

อาการปวดข้อ และในบางครั้งอาจจะมีข้อบวม หรือข้อฝืดติดได้

ข้ออักเสบเกิดได้ทั้งข้อขนาดเล็กและใหญ่ การอักเสบที่เกิดขึ้นทำให้ข้อบวมร่วมกับอาการปวดข้อ และการเคลื่อนไหวลำบาก การอักเสบนี้มักจะตอบสนองดีต่ออาการรักษาและข้อมักไม่ถูกทำลาย

ผื่นผิวหนัง

มักพบผื่นบริเวณใบหน้า อาจพบอาการบวมรอบดวงตา (periorbital edema) เปลือกตามีสีชมพู-ม่วง

(heliotrope rash) ผื่นแดงบริเวณแก้ม (malar rash) และส่วนอื่นของร่างกาย เช่น ข้อนิ้วมือ หัวเข่าและข้อศอก ซึ่งจะพบว่าผิวหนังมีการหนาตัวมากขึ้น (Gottron's papules) โดยอาการทางระบบผิวหนังมักจะเกิดขึ้นก่อนอาการปวดกล้ามเนื้อหรือกล้ามเนื้ออ่อนแรง ในผู้ป่วยบางคนอาจจะตรวจพบจุดแดงตามเล็บมือหรือเปลือกตา ซึ่งเป็นผลจากที่มีการขยายตัวของหลอดเลือดบริเวณนั้น ผู้ป่วยบางรายอาจมีผื่นตามผิวหนังเมื่อโดยกระตุ้นโดยแสงแดด ในบางรายอาจเกิดเป็นแผลได้

ตุ่มหินปูน

เป็นก้อนแข็งที่อยู่ใต้ชั้นผิวหนัง ซึ่งมีแคลเซียมเป็นส่วนประกอบ มักพบได้ระหว่างที่เป็นโรค เรียกว่า ตุ่มหินปูน (calcinosis) ในผู้ป่วยบางคนอาจพบได้ตั้งแต่ครั้งแรก โดยจะมีอาการปวดที่ก้อนและอาจจะมีของเหลวลักษณะสีขาวซึ่งเป็นส่วนประกอบของแคลเซียมไหลออกมาได้ด้วยได้ ตุ่มหินปูนนี้รักษาได้ยาก

อาการปวดท้องหรือจุกแน่นท้อง

ผู้ป่วยบางรายอาจมีปัญหาที่ลำไส้ อาการจุกแน่น ท้องผูก หรืออาการปวดท้องอย่างรุนแรงที่เกิดจากความผิดปกติของหลอดเลือดที่มาเลี้ยงลำไส้

ปัญหาทางระบบหายใจ

อาการทางระบบหายใจเป็นอาการที่พบได้บ่อย ซึ่งเป็นผลจากกล้ามเนื้ออ่อนแรง ผู้ป่วยอาจมีเสียงผิดปกติ ปัญหาด้านการกลืน หรือหายใจติดขัดซึ่งเป็นผลจากการอักเสบในปอด ในผู้ป่วยที่โรคมีความรุนแรงของกล้ามเนื้อต่างๆอาจทำให้มีปัญหาเรื่องการหายใจ การกลืน และการพูด ผู้ป่วยมักจะมีปัญหาในการออกเสียง ปัญหาในการรับประทานอาหารหรือการกลืน ไอน้ำ และหายใจติดขัด ซึ่งเป็นอาการที่สำคัญ

1.6 ผู้ป่วยทุกคนจะมีอาการเหมือนกันใช่หรือไม่ ?

ความรุนแรงของโรคแตกต่างกันไปตามแต่ละบุคคล ในผู้ป่วยบางรายอาจพบเพียงแค่ความผิดปกติทางผิวหนังโดยที่ไม่พบการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ ในบางรายอาจตรวจพบกล้ามเนื้ออ่อนแรงเพียงเล็กน้อย หรือในบางรายอาจจะมีปัญหาได้หลายระบบ เช่น ผิวหนัง กล้ามเนื้อ ข้อ ทางเดินหายใจและระบบทางเดินอาหาร

2. การวินิจฉัยและการรักษา

2.1 ในเด็กต่างกับในผู้ใหญ่หรือไม่ ?

ในผู้ใหญ่โรคนี้มีความสัมพันธ์ในการเกิดโรคมะเร็ง แตกต่างกับในเด็กซึ่งจะไม่พบความสัมพันธ์กับโรคมะเร็ง ในผู้ใหญ่มักพบเฉพาะความผิดปกติของกล้ามเนื้อเพียงอย่างเดียว โดยไม่มีผื่นผิวหนัง (Polymyositis) ซึ่งไม่ค่อยพบในเด็ก ในผู้ใหญ่มักตรวจพบความผิดปกติของภูมิคุ้มกันที่จำเพาะ

ซึ่งต่างกับในเด็ก แต่ใน 5 ปีที่ผ่านมาเริ่มมีการตรวจพบภูมิคุ้มกันที่จำเพาะในผู้ป่วยเด็ก นอกจากนี้พบการเกิด ตุ่มหินปูน (calcinosis) ได้บ่อยในเด็ก

2.2 สามารถวินิจฉัยได้อย่างไร ? และต้องส่งตรวจอะไรบ้าง ?

โดยทั่วไปการวินิจฉัยมาจากการซักประวัติและการตรวจร่างกายเป็นหลัก ร่วมกับผลเลือด และการตรวจทางห้องปฏิบัติการอื่น เช่น การตรวจเอกซเรย์กล้ามเนื้อด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า และการส่งตรวจชิ้นเนื้อ ซึ่งการส่งตรวจนี้แพทย์ผู้รักษาวินิจฉัยการส่งตรวจเป็นรายๆ ไป ผู้ป่วยบางรายอาจจะมาด้วยอาการที่จำเพาะกับตัวโรค ได้แก่ กล้ามเนื้ออ่อนแรง (บริเวณขา และต้นแขน) ร่วมกับลักษณะผื่นทางผิวหนังที่จำเพาะกับโรคที่ดังกล่าวไปข้างต้น ก็จะสามารถให้การวินิจฉัยได้โดยง่าย การตรวจร่างกายประเมินความแข็งแรงของกล้ามเนื้อ ผื่นหนัง และความผิดปกติของหลอดเลือดบริเวณเล็บก็จะช่วยประกอบการวินิจฉัยได้เป็นอย่างดี บางครั้งผู้ป่วยโรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) มีอาการคล้ายโรคในกลุ่มภูมิคุ้มกันทำร้ายตนเองอื่นๆ (เช่น ข้ออักเสบในเด็ก, โรคเอสแอลอี หรือกลุ่มโรคหลอดเลือดอักเสบ) หรือโรคกล้ามเนื้ออ่อนแรงที่พบความผิดปกติของกล้ามเนื้อแต่กำเนิด ในกรณีเช่นนี้การส่งตรวจเลือดทางห้องปฏิบัติการจะช่วยแยกภาวะเหล่านี้ออกไปได้

การตรวจเลือด

การตรวจเลือดจะมุ่งเน้นเพื่อประเมินการอักเสบ การทำงานของภูมิคุ้มกันในร่างกาย และผลที่ตามมาจากการอักเสบ เช่น การอักเสบของกล้ามเนื้อ ซึ่งมักพบในผู้ป่วยเด็ก สามารถตรวจพบเอนไซม์ของกล้ามเนื้อในการตรวจเลือด ซึ่งนอกจากจะสามารถช่วยประกอบในการวินิจฉัยแล้ว ผลเลือดดังกล่าวยังสามารถที่จะใช้ในการติดตามผู้ป่วยเพื่อประเมินความรุนแรงของโรคและการตอบสนองต่อการรักษาได้เช่นเดียวกัน เอนไซม์ของกล้ามเนื้อที่สามารถตรวจพบได้ ได้แก่ CK, LDH, AST, ALT และ aldolase โดยในผู้ป่วยส่วนใหญ่จะสามารถตรวจพบได้อย่างน้อยหนึ่งชนิด ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการที่ช่วยในการวินิจฉัยอีกอันหนึ่งคือ Antinuclear antibodies (ANA), Myositis-specific antibody (MSA) และ Myositis-associated antibodies (MAA) ซึ่งทั้ง ANA และ MAA สามารถตรวจพบได้ในกลุ่มโรคภูมิคุ้มกันทำร้ายตัวเองอื่น ๆ ได้

เอกซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า MRI

สามารถตรวจพบการอักเสบของกล้ามเนื้อได้จากการตรวจเอกซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า (MRI)

การตรวจกล้ามเนื้ออื่นๆ

การตรวจชิ้นเนื้อจากกล้ามเนื้อที่พบการอักเสบเป็นตัวที่ช่วยยืนยันการวินิจฉัยได้เป็นอย่างดี รวมไปถึงสามารถอธิบายกลไกการเกิดโรคนี้ได้ การตรวจประสิทธิภาพการทำงานของกล้ามเนื้อ โดยมีก้านอีเล็กโทรดเป็นตัววัด (electromyography, EMG) ซึ่งการตรวจนี้จะช่วยในการแยกความผิดปกติของกล้ามเนื้อแต่กำเนิดออกไปได้ แต่อย่างไรก็ดีในกรณีที่ผู้ป่วยมาด้วยอาการและอาการแสดงที่จำเพาะกับตัวโรค การส่งตรวจนี้อาจจะไม่มีค่าจำเป็น

การตรวจอื่นๆ

การส่งตรวจเพิ่มเติมมีเป้าหมายในการประเมินผลกระทบอวัยวะอื่น เช่น การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจ (Electrocardiography, EEG) และอัลตราซาวด์หัวใจ (ECHO) เพื่อประเมินการทำงานของหัวใจ การส่งเอกซเรย์หรือการเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ทรวงอก การเป่าปอด เพื่อประเมินการทำงานของปอด การกลืนแป้งซึ่งมีส่วนประกอบของสารทึบแสงเพื่อประเมินความผิดปกติในการกลืนบริเวณหลอดอาหาร และการอัลตราซาวด์ช่องท้องในผู้ป่วยที่สงสัยความผิดปกติของลำไส้

การตรวจทางห้องปฏิบัติการมีความสำคัญอย่างไร ?

โดยทั่วไปโรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) สามารถวินิจฉัยจากอาการกล้ามเนื้ออ่อนแรง โดยมีกล้ามเนื้อบริเวณกล้ามเนื้อบริเวณต้นขาและต้นแขน ร่วมกับลักษณะผื่นผิวหนังที่จำเพาะกับตัวโรค การตรวจทางห้องปฏิบัติการนั้นมักใช้เพื่อประกอบการวินิจฉัยและติดตามโรค นอกจากนี้จะมีการประเมินโรคโดยการประเมินการอักเสบของกล้ามเนื้อ (Childhood myositis assessment scale, CMAS; Manual Muscle Testing 8, MMT8) ร่วมกับตรวจเอนไซม์กล้ามเนื้อและค่าการอักเสบจากผลเลือด

2.4 การรักษา

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) เป็นโรคที่สามารถรักษาได้ เป้าหมายในการรักษาคือการควบคุมอาการของโรคให้อยู่ในภาวะสงบ การรักษา ก็จะแตกต่างกันไปตามแต่ละบุคคล ในกรณีที่โรครุนแรงจะมีการทำลายของเนื้อเยื่อต่างๆ อย่างถาวร และส่งผลกระทบต่อการใช้ชีวิตประจำวัน แม้ว่าในภายหลังโรคจะสงบลงแล้วก็ตาม โดยทั่วไปผู้ป่วยในกลุ่มนี้ควรจะได้รับ การดูแลและการทำกายภาพบำบัด เนื่องจากเป็นโรคเรื้อรังซึ่งส่งผลต่อคุณภาพชีวิต ดังนั้นการดูแลทางด้านจิตใจจึงเป็นสิ่งสำคัญในการดูแลผู้ป่วยกลุ่มนี้

2.5 รักษาอย่างไร ?

ยาที่ใช้ในการรักษาเป้าหมายหลักเพื่อกดการทำงานของภูมิคุ้มกันในร่างกาย เพื่อลดการอักเสบและการถูกทำลาย

ยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์

เป็นยาที่มีประสิทธิภาพในการควบคุมการอักเสบได้ดีและรวดเร็ว ในบางกรณีที่โรคมีความรุนแรงอาจพิจารณาให้ยาทางหลอดเลือดดำ เพื่อการออกฤทธิ์ที่รวดเร็วมากขึ้น ในขณะที่เดียวกันก็พบว่ามีผลข้างเคียงจากการรักษา โดยเฉพาะกรณีที่ให้ยาเป็นระยะเวลานานและหากใช้ปริมาณยาที่ค่อนข้างสูง ผลข้างเคียงเหล่านั้นได้แก่ กดการเจริญเติบโต เพิ่มโอกาสเสี่ยงในการติดเชื้อ ความดันโลหิตสูง และกระดูกพรุน

ถึงแม้ว่าจะพบผลข้างเคียงจากยาชนิดนี้ได้บ่อย ในการปรับลดยาแต่ละครั้ง ก็จำเป็นที่จะต้องลดปริมาณยาลงทีละน้อย การหยุดยาทันทีที่ส่งผลข้างเคียงที่รุนแรงได้ นอกจากยาสเตียรอยด์นี้อาจพิจารณาใช้ยากดภูมิคุ้มกันกลุ่มอื่นเพื่อช่วยในการรักษา ความคุมการอักเสบในระยะยาว เช่น เมทโทเทรกเซท(methotrexate)

เมทโทเทรกเซท (Methotrexate)

ยาเมทโทเทรกเซทใช้ระยะเวลาในการออกฤทธิ์ประมาณ 6-8 สัปดาห์ และต้องใช้ในการรักษาระยะยาว มีผลข้างเคียง เช่น อาการคลื่นไส้ อาเจียน นอกจากนี้อาจทำให้เกิดแผลในปาก ผื่น รังแค เม็ดเลือดขาวต่ำ หรือเกิดตับอักเสบ ซึ่งโดยส่วนใหญ่อาการไม่รุนแรง ยกเว้นในกรณีที่มีประวัติการดื่มสุรา เบียร์ การรักษาด้วยยานี้ จะมีการให้วิตามินกรดโฟลิก (folic acid) เสริมเพื่อลดผลข้างเคียงดังกล่าว ทางทฤษฎีพบว่าการใช้ยาเมทโทเทรกเซทนี้อาจมีโอกาสนในการติดเชื้อเพิ่มมากขึ้น แต่ในทางปฏิบัติไม่ค่อยพบปัญหาจากการติดเชื้ออิวส์กอีใน และควรหลีกเลี่ยงการใช้ยาที่ระหว่งการตั้งครรภ์เพราะจะมีผลต่อทารกในครรภ์ได้ ในกรณีที่โรคไม่สามารถควบคุมได้โดยการใช้คอร์ติโคสเตียรอยด์ร่วมกับ เมทโทเทรกเซท จะมีการพิจารณายาตัวอื่นๆเข้าร่วมใช้ในการรักษา

ยากดภูมิคุ้มกันตัวอื่นๆ

ไซโคลสปอริน (Cyclosporin) การใช้และระยะเวลาในการรักษาค่อยคลึงกับ เมทโทเทรกเซท ผลข้างเคียงจากการใช้งานในระยะยาว ได้แก่ ความดันโลหิตสูง ภาวะขนดก การขยายตัวเกินของหัวใจ และส่งผลต่อการทำงานของไต ไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล (Mycophenolate mofetyl) เป็นยาที่ต้องใช้ระยะยาวเช่นเดียวกัน ผลข้างเคียงที่พบได้ เช่น อาการปวดท้อง ถ่ายเหลว และเพิ่มโอกาสเสี่ยงต่อการติดเชื้อ ไซโคลฟอสฟามายด์ (Cyclophosphamide) พิจารณาใช้ในผู้ป่วยที่มีอาการของโรครุนแรงและไม่ตอบสนองต่อการรักษาด้วยยากดภูมิชนิดอื่น ๆ

การให้อิมมูโนโกลบูลินทางหลอดเลือด (Intravenous immunoglobulin (IVIG))

ประกอบด้วยสารภูมิคุ้มกันของมนุษย์ โดยให้ยาทางหลอดเลือดดำ ซึ่งจะมีผลต่อภูมิคุ้มกันในร่างกาย ช่วยลดอาการอักเสบ ในปัจจุบันยังไม่ทราบกลไกการออกฤทธิ์ที่ชัดเจน

การออกกำลังกายและกายภาพบำบัด

กล้ามเนื้ออ่อนแรงและการติดของข้อส่งผลต่อการเคลื่อนไหวของผู้ป่วย การทำกายภาพบำบัดสามารถที่จะช่วยลดภาวะเหล่านี้ลงไปได้ โดยต้องอาศัยความร่วมมือทั้งตัวผู้ป่วยและผู้ปกครองในการทำกายภาพ ซึ่งจะช่วยให้กล้ามเนื้อแข็งแรง เพิ่มการเคลื่อนไหวของข้อให้มากขึ้นได้

การรักษาเพิ่มเติม

การให้แคลเซียมและวิตามินดีเสริม

2.6 ใช้ระยะเวลาในการรักษานานเท่าไร ?

ระยะเวลาในการรักษาขึ้นกับการตอบสนองของตัวโรคในแต่ละราย ในบางรายอาจใช้เวลา 1-2 ปี

แต่ในผู้ป่วยบางรายอาจต้องใช้ระยะเวลาหลายปี

ส่วนใหญ่ในการรักษาจะต้องใช้ระยะเวลาจนกว่าโรคจะดีขึ้นและสามารถควบคุมได้ระยะเวลาหนึ่ง จึงจะค่อยๆลดปริมาณยาลง ในผู้ป่วยที่โรคสงบจะตรวจไม่พบอาการและอาการแสดงของโรค ร่วมกับผลเลือดที่ปกติ ซึ่งจะต้องประเมินรอบด้านผู้ป่วยกลุ่มนี้ด้วย

การรักษาในรูปแบบอื่น หรือรักษาโดยแพทย์ทางเลือกได้หรือไม่ ?

ในปัจจุบันมีการรักษาในรูปแบบอื่นและแพทย์ทางเลือกมากมาย

ซึ่งต้องระมัดระวังและพิจารณาในเรื่องประสิทธิภาพการรักษาให้รอบคอบ ทั้งเรื่องความคุ้มค่า ค่าใช้จ่าย ระยะเวลาในการรักษา โดยแนะนำว่าหากต้องการพบแพทย์ทางเลือกหรือการรักษาอื่นร่วมด้วย ควรจะแจ้งให้แพทย์ผู้รักษาได้ทราบ

เพื่อที่จะสามารถให้คำแนะนำที่ถูกต้องและยาที่ใช้ในการรักษาโดยเฉพาะยากุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ เช่น เพรดนิโซโลนเป็นตัวยาคือสำคัญที่จะควบคุมโรค ไม่ควรหยุดยาเองโดยเฉพาะ

ในกรณีที่โรคยังกำเริบเนื่องจากจะก่อให้เกิดอันตรายอย่างรุนแรง

ควรมีการปรึกษากับแพทย์ผู้ให้การรักษา

2.8 การติดตาม

การติดตามการรักษาเป็นสิ่งสำคัญสำหรับผู้ป่วยโรคนี้ ทั้งการติดตามอาการ และผลข้างเคียงจากการรักษา ซึ่งการติดตามอาการแต่ละครั้งอาศัยการซักประวัติ การตรวจร่างกายอย่างละเอียด การตรวจการทำงานของกล้ามเนื้อ รวมไปถึงการติดตามผลเลือด ได้แก่ เอนไซม์จากกล้ามเนื้อ และผลเลือดอื่นๆ

2.9 พยากรณ์โรค (ผลระยะยาวต่อผู้ป่วย)

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) สามารถแบ่งการพยากรณ์โรคออกเป็น 3 ประเภทหลัก ได้แก่

กลุ่มที่มีอาการอักเสบเพียงครั้งเดียว:

กลุ่มที่มีการกำเริบเพียงครั้งเดียวหลังจากนั้นสามารถควบคุมให้อยู่ในระยะสงบ ภายในระยะเวลา 2 ปีหลังให้การรักษาโดยไม่พบการกำเริบของโรคอีก กลุ่มที่มีอาการกำเริบเป็นระยะ :

กลุ่มนี้พบว่าโรคสามารถอยู่ในระยะสงบได้เป็นระยะเวลาหนึ่ง สลับกับการกำเริบของโรคเป็นระยะ ซึ่งโดยส่วนใหญ่จะมีการกำเริบหลังจากที่ลดยาหรือหยุดการรักษาแล้ว กลุ่มโรคเรื้อรัง :

เป็นกลุ่มที่การดำเนินโรคเรื้อรังในระหว่างที่ให้การรักษา ซึ่งเป็นกลุ่มที่พบภาวะแทรกซ้อนได้มากที่สุด การพยากรณ์โรคในเด็กดีกว่าผู้ใหญ่และไม่พบความสัมพันธ์กับการเกิดมะเร็ง ซึ่งต่างกับในผู้ใหญ่ แต่ในผู้ป่วยเด็กมักจะมีอาการรุนแรงหากมีความผิดปกติของปอด หัวใจ

ระบบประสาทและระบบทางเดินอาหาร

ซึ่งภาวะดังกล่าวนี้อาจส่งผลกระทบต่อชีวิตได้ตามความรุนแรงจากการอักเสบของกล้ามเนื้อที่ถูกทำลาย และส่งผลต่อภาวะแทรกซ้อนในระยะยาว อาจทำให้เกิดการหดรั้ง การดึงตัวของกล้ามเนื้อ

ร่วมไปถึงภาวะที่มีแคลเซียมเกาะใต้ผิวหนังทำให้เป็นตุ่มหินปูน

3. การใช้ชีวิตประจำวัน

3.1 โรคจะส่งผลต่อผู้ป่วยและครอบครัวอย่างไรบ้าง ?

ภาวะทางด้านจิตใจเป็นส่วนสำคัญที่ควรให้การดูแลทั้งผู้ป่วยและครอบครัว

โดยเฉพาะในผู้ป่วยที่มีการดำเนินโรคที่รุนแรง การให้คำแนะนำต่อผู้ป่วยและผู้ปกครองเป็นสิ่งจำเป็น เนื่องจากโรคนี้เป็นโรคเรื้อรังส่งผลต่อทางร่างกายและจิตใจของผู้ป่วย ดังนั้นจึงควรให้การรักษาโรค ร่วมกับการรักษาดูแลสุขภาพจิตใจร่วมด้วย

เป้าหมายหลักในการรักษา คือการที่ผู้ป่วยสามารถเติบโตจนสามารถใช้ชีวิตจนเป็นผู้ใหญ่ปัจจุบันในช่วง 10 ปีที่ผ่านมาได้มีการศึกษาและการใช้ยาต่างๆมากขึ้น ซึ่งสามารถนำมาใช้ในการรักษาและได้ผลดีการทำกายภาพบำบัดก็จะสามารถช่วยป้องกันกล้ามเนื้อถูกทำลายที่จะเกิดขึ้นได้

3.2 การออกกำลังกาย และการทำกายภาพบำบัดให้ผลดีต่อผู้ป่วยกลุ่มนี้หรือไม่ ?

เป้าหมายหลักในการออกกำลังกายและการทำกายภาพบำบัดเพื่อให้ผู้ป่วยสามารถดำเนินชีวิตประจำวันได้ตามปกติ โดยเน้นในส่วนของการใช้กล้ามเนื้อ ความยืดหยุ่นของกล้ามเนื้อ ความแข็งแรงของกล้ามเนื้อ ซึ่งเมื่อกกล้ามเนื้อเหล่านี้แข็งแรงก็จะทำให้สามารถทำกิจกรรมต่างๆได้อย่างเต็มความสามารถ

ดังนั้นการให้การรักษาด้วยยา ร่วมกับการฝึกออกกำลังกาย

กายภาพบำบัดด้วยตนเองจะส่งผลต่อประสิทธิภาพในการรักษาได้ดีที่สุด

3.3 ผู้ป่วยกลุ่มนี้สามารถเล่นกีฬาได้หรือไม่ ?

การเล่นกีฬาถือเป็นกิจกรรมในชีวิตประจำวันของเด็ก

โดยเป้าหมายเพื่อช่วยให้เด็กสามารถใช้ชีวิตประจำวันเหล่านั้นได้ตามปกติเหมือนเด็กคนอื่นทั่วไป

ส่วนใหญ่จะแนะนำให้เด็กสามารถออกกำลังกายที่เด็กชอบ

แต่ควรหยุดหากกิจกรรมนั้นทำให้เกิดความเจ็บปวดต่อร่างกาย

ไม่ควรห้ามเด็กในการออกกำลังกายแต่อาจต้องจำกัดในช่วงแรกหากโรคกำเริบ

และควรได้รับการแนะนำจากแพทย์และนักกายภาพบำบัดของผู้ป่วย

3.4 ผู้ป่วยในกลุ่มนี้สามารถไปโรงเรียนได้หรือไม่ ?

โรงเรียนสำหรับเด็กเปรียบเสมือนการได้ทำงานในผู้ใหญ่ เด็กสามารถเรียนรู้ที่จะช่วยเหลือตัวเอง

ผู้ปกครองและครูควรจะให้เด็กได้ทำกิจกรรมต่างๆตามที่เด็กสามารถจะทำได้

ไม่ควรจำกัดกิจกรรมของเด็ก เหล่านี้จะช่วยทำให้เด็กได้เรียนรู้ในการอยู่ร่วมกับเพื่อนและบุคคลคนอื่น ๆ

อย่างไรก็ตามอาจจะพบปัญหาบางประการในเด็กกลุ่มนี้ เช่น เดินลำบากจากกล้ามเนื้ออ่อนแรง

อาการอ่อนเพลีย อาการปวด หรือข้อติด ซึ่งผู้ปกครองควรอธิบายให้ครูผู้ดูแลได้เข้าใจ

เพื่อที่จะให้ความช่วยเหลือกับเด็กได้อย่างเหมาะสม เช่น การเลือกใช้โต๊ะที่เหมาะสม

อนุญาตให้เด็กได้เคลื่อนไหวร่างกายเพื่อป้องกันการเกิดการติดของกล้ามเนื้อ

การเรียนวิชาพะเหล่าที่เด็กจะสมารถทำได้

3.5 เด็กควรเว้นอาหารชนิดใด ?

ปัจจุบันยังไม่มีการศึกษาที่ชัดเจนในเรื่องของอาหารในการรักษาหรือป้องกันโรค

แนะนำให้รับประทานอาหารให้ครบ 5 หมู่ เช่นเดียวกับในเด็กทั่วไป

แนะนำอาหารที่มีส่วนประกอบของโปรตีน แคลเซียมและวิตามิน

และเนื่องจากผู้ป่วยโรคนี้ได้รับการรักษาด้วยยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์

ซึ่งจะทำให้ผู้ป่วยมีความอยากอาหารเพิ่มมากขึ้น

ดังนั้นจะต้องระวังในเรื่องของปริมาณอาหารที่รับประทานไม่ให้มากจนเกินไปจนทำให้เป็นโรคอ้วน

3.6 สภาพภูมิอากาศมีผลต่อการดำเนินโรคหรือไม่ ?

ขณะนี้มีการศึกษาที่หาความสัมพันธ์ระหว่างรังสีวิทยากับแสงแดดกับการเกิดโรค

3.7 ผู้ป่วยสามารถรับวัคซีนได้หรือไม่ ?

ควรมีการปรึกษากับแพทย์ผู้ให้การรักษาในเรื่องการเลือกวัคซีนที่ปลอดภัยและเหมาะสมกับผู้ป่วย

ปัจจุบันมีวัคซีนหลายชนิดที่แนะนำ ได้แก่ วัคซีนบาดทะยัก วัคซีนโปลิโอ คอตีบ วัคซีนนิวโมคอคคัส

และวัคซีนไขหวัดใหญ่ ปัจจุบันมีวัคซีนเชื้อตายที่ปลอดภัยกับเด็กกลุ่มนี้

แนะนำให้หลีกเลี่ยงวัคซีนเชื้อเป็นเนื่องจากเด็กกลุ่มนี้มีการใช้ยากดภูมิคุ้มกันอย่างต่อเนื่อง

ซึ่งจะเพิ่มความเสี่ยงในการติดเชื้อจากวัคซีนได้ โดยวัคซีนกลุ่มนี้ที่เป็นวัคซีนเชื้อเป็นได้แก่

วัคซีนป้องกันคางทูม หัด หัดเยอรมัน วัคซีนป้องกันวัณโรค วัคซีนป้องกันไขเหลือง

3.8 ตัวโรคมีผลทางเพศ การตั้งครรภ์หรือการคุมกำเนิดหรือไม่?

โรคผิวหนังและกล้ามเนื้ออักเสบในเด็ก (JDM) ไม่ได้มีผลกระทบทางเพศ หรือการตั้งครรภ์

อย่างไรก็ตามเนื่องจากผู้ป่วยมีการใช้ยาบางตัวในการรักษา ซึ่งอาจจะมีผลต่อทารกในครรภ์

ในผู้ป่วยวัยเจริญพันธุ์ แนะนำให้มีการคุมกำเนิด และควรปรึกษาวิธีการคุมกำเนิดที่เหมาะสม

รวมถึงเรื่องการตั้งครรภ์กับแพทย์ผู้ให้การรักษาด้วย