



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

Juvenil Dermatomiyozit

2016'un türevi

2. TEŞHİS VE TEDAVİ

2.1 Çocuklarda, erişkinlere göre farklı mıdır?

Yetişkin kişilerde dermatomiyozit altta yatan kanserlere (malignitelere) ikincil olarak gelişebilir. Juvenil JDM'nin kanserle ilişkisi yoktur. Yetişkinlerde sadece kasların etkilendiği bir hali mevcutken (polimiyozit), çocuklarda bu çok nadirdir. Yetişkinlerde bazen, testlerle saptanan bazı antikörler olabilir. Bu antikörlerin çoğu çocuklarda görülmez, ancak son 5 yılda çocuklara özgü bazı antikörler tanınmaya başlamıştır. Kalsinozis yetişkinlerden çok çocuklarda yaygındır.

2.2 Nasıl teşhis edilir? Testler nelerdir?

JDM teşhisi için çocuğunuzun fiziksel muayenesinin yanı sıra, kan testleri ve MRG veya kas biyopsisi gibi başka testlerden geçmesi gerekir. Her çocuk farklıdır ve her bir çocuk için en iyi testlerin neler olduğuna doktorunuz karar verecektir. JDM, belli bir türde kas güçsüzlüğü (uyluk ve üst koldaki kasların tutulması) ve özgün deri döküntüleri ile kendini gösterir: Bu vakalarda JDM'nin teşhis edilmesi daha kolaydır. Fiziksel muayene esnasında kas gücü, deri döküntüleri ve tırnak yataklarındaki kan damarları kontrol edilir.

JDM bazen diğer oto-immün hastalıklara (örn. artrit, Sistemik Lupus Eritamatozus veya vaskülit) veya doğumsal bir kas hastalığına benzer. Testler, çocuğunuzda hangi hastalık olduğunu çözmeye yardımcı olur.

Kan testleri

Kan testleri, iltihap olup olmadığının, bağışıklık sistemi işlevlerinin ve iltihaba ikincil olarak kaslarda geçirgenlik gibi sorunların araştırılması

amacıyla yapılır. JDM'li çocukların çoğunda kaslar "geçirgen" hale gelir. Yani, kas hücrelerinin içindeki maddeler kana sızar ve burada ölçülebilirler. Bunların en önemlileri, kas enzimi adı verilen proteinlerdir. Kan testleri genellikle hastalığın ne derecede aktif olduğunu ve takip sırasında tedaviye yanıtı değerlendirmek amacıyla kullanılır (aşağıya bkz.) Ölçülebilen beş tane kas enzimi bulunmaktadır: CK, LDH, AST, ALT ve aldolaz. Her zaman olmasa da hastaların çoğunda bunlardan en az birinin seviyesi yüksektir. Diğer laboratuvar testleri tanıda yardımcı olabilir. Bu testler arasında anti nükleer antikolar (ANA), miyozite özel antikolar (MSA) ve miyozitle ilişkili antikolar (MAA) bulunur. ANA ve MAA diğer otoimmün hastalıklarda da pozitif çıkabilir.

MRG

Kaslardaki iltihaplanma, manyetik rezonans (MRG) yöntemleri kullanılarak görüntülenebilir.

Diğer kas testleri

Kas biyopsisi (kastan küçük bir parça alınması) ile elde edilen bulgular, tanının teyit edilmesinde önemlidir. Biyopsi ayrıca hastalığın daha iyi anlaşılması için bir araştırma aracı olabilir.

Kastaki işlevsel değişiklikler, kasların içine iğne gibi sokulabilen özel elektrodlarla ölçülebilir (elektromiyografi, EMG). Bu inceleme JDM'nin bazı doğumsal kas hastalıklarından ayırt edilmesinde yararlı olabilir, ancak bariz vakalarda her zaman gerekli değildir.

Diğer testler

Diğer organlardaki tutulumu saptamak için başka testler yapılabilir. Elektrokardiyografi (EKG) ve kalp ultrasonu (EKO) kalp hastalıklarını değerlendirmekte yararlı iken, akciğer tutulumunu ortaya çıkarmakta ise akciğer filmi (röntgen) veya BT taraması ile solunum fonksiyon testleri fayda sağlar. Özel bir opak madde (kontrast) kullanılarak yutma sürecinin filminin çekilmesi, boğaz ve yutaktaki kaslarda tutulumu belirler. Sindirim kanalının tutulumu için karın ultrasonu çekilebilir.

2.3 Testlerin önemi nedir?

Tipik JDM vakaları, kas güçsüzlüğünün şeklinden (uyluk ve üst koldaki kasların tutulması) ve klasik deri döküntülerinden teşhis edilebilir. Daha sonra JDM tanısını doğrulamak ve tedaviyi izlemek için testler kullanılır.

JDM'deki kas hastalığı, standardize edilmiş kas testi skorları (çocukluk çağı miyozit değerlendirme ölçeği, CMAS; Manüel Kas Testleri 8, MMT8) ve kan testleri (kas enzimlerinde yükselmeye ve iltihap olup olmadığına bakan) ile değerlendirilebilir.

2.4 Tedavi

JDM tedavi edilebilir bir hastalıktır. Hastalığın tam olarak iyileştirilmesi mümkün değildir, ancak tedavide amaç hastalığı kontrol altına almaktır (hastalığın remisyona girmesidir). Tedavi, çocuğun bireysel ihtiyaçlarına göre düzenlenir. Hastalık kontrol edilemezse hasar gelişebilir ve bunun geriye dönüşü mümkün olmayabilir. Öyle ki sakatlık dahil uzun vadeli sorunlar oluşturabilir ve bunlar hastalık sona erdiğinde bile devam edebilir.

Pek çok çocukta, fizyoterapi, tedavinin önemli bir ögesi iken bazı çocuklar ve aileleri bu hastalıkla ve günlük yaşamlarında oluşturduğu etkilerle başa çıkmak için psikolojik desteğe ihtiyaç duyar.

2.5 Tedaviler nelerdir?

Tüm ilaçlar, enflamasyonu durdurmak ve hasarı önlemek amacıyla bağışıklık sistemini baskılayarak çalışır.

Kortikosteroidler

Bu ilaçlar, iltihabın çabuk kontrol edilmesinde oldukça iyidir. İlacın vücuda hızlı ulaştırılması için bazen kortikosteroidler bir damardan (intravenöz ya da IV yolla) verilir. Bunun yapılması hayat kurtarıcı olabilir.

Ancak, yüksek dozlar uzun süre gerekirse yan etkileri olabilir. Kortikosteroidlerin yan etkileri arasında büyümeye ilgili sorunlar, enfeksiyon riskinin artması, yüksek tansiyon ve osteoporoz (kemik erimesi) vardır. Kortikosteroidler düşük dozda ise çok az soruna yol açar. Sorunların çoğu yüksek dozlarda görülür. Kortikosteroid vücudun kendi steroidlerini (kortizol) baskılar ve eğer ilaç aniden bırakılırsa bu baskılama ciddi ve hatta ölümcül sorunlar doğurabilir. Bu yüzden, kortikosteroidler yavaş yavaş azaltılmalıdır. Kortikosteroidlerle birlikte (metotreksat gibi) bağışıklık baskılayıcı başka ilaçlar da uzun dönemde iltihabı kontrol etmeye yardımcı olması için verilebilir. Daha fazla bilgi için ilaç tedavisi bölümüne bakınız.

Metotreksat

Bu ilacın etkisini göstermeye başlaması 6 ila 8 hafta sürer ve genelde uzun dönem verilir. Başlıca yan etkisi verildiği zaman dolaylarında bulantı hissidir. Zaman zaman ağızda ülserler, saçta biraz seyrelme, beyaz kan hücrelerinde azalma veya karaciğer enzimlerinde artış olabilir. Karaciğerdeki sorunlar hafiftir, ama alkolle çok daha kötüleşebilir. Tedaviye bir vitamin olan folik veya folinik asitin eklenmesi, özellikle karaciğer işlevi üzerindeki olmak üzere, yan etkilerin riskini azaltır. Teorik olarak enfeksiyon riski artmakla birlikte pratikte, suçiçeği haricinde sorun yaşanmamaktadır. Bu tedavi sırasında gebe kalmaktan sakınmak gerekir çünkü metotreksat fetüsü etkileyebilir.

Eğer hastalık, kortikosteroidler ve metotreksat birleşimi ile kontrol altına alınamazsa genellikle birlikte verilen başka tedaviler de mümkündür.

Bağışıklık sistemini baskılayıcı (immün-suprasif) diğer ilaçlar

Siklosporin de metotreksat gibi genelde uzun dönem verilir. Uzun dönemdeki yan etkileri arasında kan basıncı artışı, vücuttaki kıllarda artış, dişeti şişliği ve böbrek sorunları bulunur. Mikofenolat mofetil de uzun süre kullanılır. Genellikle iyi tolere edilir. Başlıca yan etkileri; karın ağrısı, ishal ve enfeksiyon riskinde artıştır. Siklofosamid ağır vakalarda veya tedaviye dirençli hastalıkta endike (uygun) olabilir.

Intravenöz İmmünglobülin (IVIG)

Kandan konsantre edilen insan antikorlarını barındırır. Damar içine verilir ve daha az enflamasyon sağlayarak, bağışıklık sisteminde oluşturduğu etkiler aracılığıyla bazı hastalarda işe yarar. Tam çalışma mekanizması bilinmemektedir.

Fizyoterapi ve egzersiz

JDM'nin yaygın fiziksel belirtileri olan kas güçsüzlüğü ve eklem katılığı, hareketlilik ve zindeliğin azalmasına yol açar. Etkilenen kasların kısılması hareketlerin kısıtlanmasına neden olabilir. Bu sorunlara düzenli fizyoterapi seansları yardımcı olabilir. Fizyoterapist gerek çocuklara gerekse anne babalara uygun germe, güçlendirme ve fitness egzersizlerini öğretir. Bu tedavinin amacı, kas gücü ve dayanıklılığını takviye etmek ve eklemlerde hareket açıklığını iyileştirmektir. Anne babaların, çocuklarının egzersiz programını sürdürmesine yardımcı olmak için bu sürece dahil olmaları çok önemlidir.

Adjuvan (yardımcı) tedaviler

Kalsiyum ve D vitamininin doğru alınması tavsiye edilir.

2.6 Tedavi ne kadar sürmelidir?

Tedavinin süresi her çocukta farklıdır. Süre, JDM'nin çocuğu nasıl etkilediğine bağlı olacaktır. JDM hastası çocukların büyük kısmında tedavi en az 1-2 yıl iken, bazı çocuklar yıllarca tedaviye ihtiyaç duyabilir. Tedavinin amacı hastalığı kontrol etmektir. Tedavi kademe kademe azaltılarak çocuktaki JDM belli bir süre boyunca (genelde aylarca) inaktif kaldığında kesilebilir. İnaktif JDM: çocuğun aktif hastalık belirtisi olmaksızın iyi olması, kan testlerinin normal çıkması olarak tarif edilir. İnaktif hastalığın değerlendirilmesi tüm yönlerden dikkate alınması gereken, dikkat isteyen bir süreçtir.

2.7 Standart olmayan veya tamamlayıcı tedaviler hakkında ne söylenebilir?

Çok sayıda bütünleyici ve alternatif tedavi bulunmaktadır ve bu durum, hastalar ve aileleri için kafa karıştırıcı olabilir. Çoğu tedavinin etkili olduğu kanıtlanmamıştır. Bu tedavileri denemenin tehlike ve faydalarını dikkatlice düşünün, zira kanıtlanmış faydaları çok azdır ve gerek zaman gerekse çocuğa getirdiği yük ve maddi külfet bakımından maliyetli olabilir. Eğer tamamlayıcı ve alternatif tedavileri araştırmak istiyorsanız bu seçenekleri çocuk romatolojisi uzmanınız ile görüşmek mantıklıdır. Bazı tedaviler standart ilaç tedavileri ile etkileşime girebilir. Doktorların büyük kısmı, tıbbi tavsiyelere uyduğunuz sürece tamamlayıcı tedavilere muhalif olmayacaktır. Reçeteli ilaçlarınızı almayı bırakmamanız çok önemlidir. Hastalığı kontrol altına almak için kortikosteroid gibi ilaçların gerekli olduğu hallerde hastalık halen aktif iken bunları almayı bırakmak çok tehlikeli olabilir. Lütfen ilaçlarla ilgili meseleleri, çocuğunuzun hekimiyle görüşün.

2.8 Kontroller

Düzenli kontroller önemlidir. Bu ziyaretler sırasında JDM hastalığının aktivitesi ve tedavinin olası yan etkileri takip edilecektir. JDM vücudun pek çok kısmını tutabileceği için doktorun çocuğun her yerini dikkatlice

muayene etmesi gerekecektir. Bazen özel kas gücü ölçümleri yapılır. JDM aktivitesini arařtırmak ve tedaviyi izlemek için sık sık kan testleri gerekir.

2.9 Prognoz (çocuk için uzun vadedeki sonuç anlamına gelir)

JDM genelde řu üç yolu izler:

Tek ataklı seyir izleyen JDM : hastalığın sadece tek bir atağı olup başlangıcından sonra 2 yıl içinde, nüks etmeksizin remisyona girer (yani hiç hastalık aktivitesi olmaz) Çok ataklı seyir izleyen JDM: uzun süren remisyonlar (hiç hastalık aktivitesi olmayıp çocuk iyi hisseder) ile genelde tedavinin azaltıldığı veya kesildiğı zamanlarda meydana gelen JDM nüksü dönemleri birbirini takip eder. Süregen aktif hastalık: tedaviye rağmen süregiden aktif JDM ile karakterizedir (kronik iniřli çıkıřlı hastalık seyri). Bu son grupta daha yüksek komplikasyon riski bulunur. Dermatomyoziti olan yetişkinlerle kıyaslandığında JDM'li çocuklar genelde daha iyidir ve kanser (malignite) gelişmez. Akciğer, kalp, sinir sistemi veya sindirim kanalı gibi iç organları etkilenmiş JDM'li çocuklarda hastalık çok daha ciddidir. JDM ölümcül olabilir, ancak bu kas iltihaplanmasının şiddeti, vücudun hangi organlarında tutulma olduğu, kalsinozis (deri altında kalsiyum birikintileri) olup olmadığı dahil olmak üzere hastalığın ciddiyetine bağlıdır. Kasların gerilmesi (kontraktür), kas kitlesi kaybı ve kalsinozisten kaynaklanan uzun vadeli sorunlar olabilir.