

Informacija tėvams

JAUNATVINIS DERMATOMIOZITAS

Kas tai per liga?

Jaunatvinis dermatomiozitas (JDM) yra priskiriamas vadinamosioms autoimuninėms ligoms. Tai ligos, kuriomis sergant imuninė sistema sukelia neinfekcinį audinių uždegimą. Esant dermatomiozitiui, uždegimas pažeidžia labai smulkias raumenų (miozitas) ir odos (dermatitas) kraujagysles. Tai lemia raumenų skausmą ir silpnumą, odos pažeidimą. Dažniausiai pažeidžiami klubo ir peties sąnarius supantys raumenys. Pakenkiama veido, viršutinių akies vokų, krumplių, kelių ir alkūnių oda. Liga gali pasireikšti bet kokio amžiaus žmogui. Jei liga atsiranda iki 16 metų, vadinama jaunatvine.

Kas sukelia ligą? Ar ji paveldima? Kodėl susirgo mano vaikas? Kaip to buvo galima išvengti?

Kaip ir daugelio autoimuninių ligų, tiksli dermatomiozito priežastis nėra žinoma. Manoma, kad jos atsiradimą lemia daug faktorių, tarp jų genetiniai polinkiai ir aplinkos veiksniai. JDM nėra paveldima liga, tačiau yra didesnė galimybė susirgti autoimuninėmis ligomis šeimose, kuriose vaikas serga JDM. Dabar labai intensyviai tyrinėjama aplinkos įtaka ligai atsirasti. Manoma, kad JDM išprovokuoti gali mikroorganizmai, kurie sukelia pataloginį imuninės sistemos atsaką. Kadangi nėra žinomi ligą sukeltantys faktoriai, ligos prevencija negalima.

Koks ligos dažnis?

JDM tarp vaikų pasitaiko retai, ja serga 4 iš 100 000 vaikų. Mergaitės serga 2 kartus dažniau negu berniukai. Dažniausiai susergama 4-10 metų. Labai nedidelė geografinė ar rasinė ligos priklausomybė. Suaugusiųjų dermatomiozito išraiška ir eiga skiriasi nuo vaikų. Pastarųjų dermatomiozitas nėra susijęs su piktybiniais navikais.

Kokie pagrindiniai simptomai?

Didėjantis nuovargis, raumenų silpnumas, fizinio aktyvumo sumažėjimas – pagrindiniai ligos simptomai, kuriuos lemia raumenų uždegimas. Raumenų ir sąnarių skausmas yra vienas iš pagrindinių ligos požymių. Kai kuriems vaikams pasireiškia „tikras“ sąnarių uždegimas su sąnarių patinimais ir skausmais. Odos pažeidimas išryškėja kartu ar kiek vėliau po atsiradusio raumenų pažeidimo.

Odos pažeidimas pasireiškia raudonu, žvynelininiu bėrimu, lokalizuotu tipinėse vietose: virš krumplių, kelių, alkūnių ir čiurnų sąnarių (Gotrono papulės). Veide atsiranda nedidelių patinimų ir paraudimas aplink akis (periorbitinė eritema), skruostų srityse (eriteminis bėrimas), gana dažnas viršutinio akies voko spalvos pakitimas (periorbitinis heliotropinis dermatitas). Bėrimas paūmėja nuo saulės spindulių (fotojautrumas). Bėrimas gali būti labiau generalizuotas ir dengti kitas kūno dalis, išopėti.

Specifiniai kraujagyslių pakitimai matomi raudonų taškelių pavidalu nagų voleliuose ir vokų srityje. JDM būdingas simetrinis galūnių proksimalinių, kaklo, nugaros, krūtinės, pilvo raumenų pažeidimas, kuris reiškiasi šių raumenų silpnumu. Vaikas gali atsisakyti eiti į mokyklą, sportuoti, mažesni vaikai gali pradėti prašyti, kad suaugę imtų juos ant rankų. Ligai progresuojant ligoniui sunku lipti laiptais ar atsikelti iš lovos. Uždegimo apimti raumenys trumpėja (vystosi kontraktūros), galūnės fiksuojamos sulenkte pozicijoje, sutrinka jų funkcija. Užsitęsęs ligai, gali atsirasti kalcio depozitų po oda, susiformuoja kietų mazgelių, jie išopėja, pradeda tekėti balkšvas skystis (kalcinozė). Pažeidžiami praktiškai visi prie skeleto prisitvirtinantys raumenys, netgi tie, kurie dalyvauja kvėpavimo, rijimo ir kalbos procesuose. Taigi atsirandantys balso pakitimai, sunkumas ryjant / valgant, kosulys ir sunkesnis kvėpavimas yra grėsmingi simptomai. Taip pat atsiranda pilvo skausmų, diskomfortas pilvo srityje, vidurių užkietėjimas. Retai pasitaiko žarnyno kraujagyslių pažeidimas.

Kaip liga diagnozuojama? Kokie atliekami tyrimai?

Diagnozuojant JDM, remiamasi klinikiniais radiniais (odos ir raumenų pakitimais) ir laboratoriniais tyrimais. Iš pradžių liga gali būti panaši į jaunatvinį idiopatinį artritą, vaskulitą ar kitą įgimtą raumenų ligą. Diferencijuojama remiantis klinikinių ir laboratorinių tyrimų duomenimis. Raumenų pažeidimo sunkumas nustatomas tiriant raumenų jėgą įvairiose kūno dalyse. Smulkiųjų kraujagyslių pažeidimas matomas pirštų naguose (nagų kapiliaroskopija). Raumenys tampa tarsi išsunkti. Medžiagos, esančios raumenyse, sergant

JDM, prasisunkia į kraują, todėl kraujyje galima iširti jų kiekį. Pagrindinės jų – baltymai – raumenų fermentai. Tiesa, panašūs fermentai atsiranda sergant kai kuriomis kepenų ligomis, tačiau tada stebima kitokia ligos klinika. Sergant JDM, gali būti teigiami antinukleariniai antikūnai (ANA), nors teigiami ANA būna ir sergant kitomis autoimuninėmis ligomis. Raumenų funkcijos sutrikimai nustatomi naudojant specialius, adatomis į raumenis įleidžiamus elektrodus (elektromiografija, EMG). Raumenų pažeidimas matomas ir atlikus magnetinį rezonansą (MR). Raumenų biopsija (paimamas mažas raumens gabaliukas) yra labai svarbus tyrimas, kuris parodo proceso aktyvumą ir prigimtį. Kiti tyrimai atliekami norint nustatyti organų įtraukimą į procesą. Elektrokardiografija (EKG), širdies ultragarsas atliekami diagnozuojant širdies ligas; krūtinės rentgenograma ar kompiuterinė tomografija kartu su plaučių funkcijos tyrimais parodo plaučių pakenkimo laipsnį. Rentgenograma ryjant rentgeno kontrastą parodo ryklės ir stemplės būklę. Pilvo echoskopija atliekama žarnų pažeidimui nustatyti.

Kokia yra atliekamų testų reikšmė?

Ligos diagnostika pagrįsta būdingais klinikiniais odos ir raumenų, vidaus organų pokyčiais, taip pat laboratorinių ir kitų tyrimų duomenimis. Laboratoriniai tyrimai patvirtina diagnozę. Labai svarbi yra raumenų fermentų koncentracija kraujo plazmoje.

Gydymas

Gydymo tikslas yra pasiekti ligos remisiją. Kiekvienas pacientas gydomas labai individualiai. Jei liga negydoma, pakenkimai gali būti negrįžtami ir sukelti neįgalumą, kuris liks net ligai pasiekus remisiją. Kai kurioms šeimoms reikia psichologo pagalbos, padedančios susigyventi su liga. Vaistai skirti stabdyti uždegiminiams procesams ir užkirsti kelią organų pakenkimui.

Gliukokortikoidai. Šie vaistai labai gerai kontroliuoja uždegiminį procesą. Jei reikia greito jų poveikio, vaistai gali būti leidžiami į veną. Nors šie vaistai veikia greičiau ir efektyviau už kitus, turi šalutinių poveikių vartojant juos ilgą laiką didelėmis dozėmis. Pagrindiniai gliukokortikoidų šalutiniai poveikiai: augimo sulėtėjimas, padidėjęs jautrumas infekcijoms, aukštas arterinis kraujospūdis ir osteoporozė (kaulų retėjimas). Steroidai užslopiną natūraliai organizmo gaminamus steroidus, todėl staiga nutraukus gydymą, gali ištikti mirtinas pavojus. Gliukokortikoidų dozė turi būti mažinama palaipsniui. Gydymas steroidais paprastai derinamas su kitais vaistais, pvz., metotreksatu ar ciklosporinu A, kurie padeda greičiau pasiekti remisiją ir leidžia sumažinti steroidų dozę.

Metotreksatas. Metotreksatas pradeda veikti po 6-8 savaičių. Vaistas geriamas ilgą laiką. Jo pagrindiniai šalutiniai poveikiai: pykinimas, burnos gleivinės opos, plaukų slinkimas ir kepenų pažeidimas. Kepenų pažeidimas būna vidutinio sunkumo, tačiau gali paūmėti dėl alkoholinių gėrimų vartojimo. Kartu su šiuo vaistu skiriama folinė rūgštis mažina šalutinių poveikių tikimybę. Metotreksatas veikia vaisių, todėl jo negalima vartoti nėščiosioms. Padidėja ir infekcijų rizika, ypač vėjaraupių.

Ciklosporinas A, kaip ir metotreksatas, vartojamas ilgą laiką. Šalutiniai reiškiniai: padidėjęs arterinis kraujospūdis, padidėjęs kūno plaukuotumas, dantenų hiperplazija ir inkstų problemos.

Intraveniniai imunoglobulinai. Tai yra koncentruoti žmogaus antikūnai. Jie leidžiami į veną, kad mažintų uždegimą. Tikslus vaisto veikimo mechanizmas nėra žinomas.

Azatioprinas arba *ciklofosfamidą* skiriami rezistentinėms ligos formoms gydyti. Biologiniai vaistai dar tik tyrinėjami. Manoma, kad jie galės pagerinti JDM gydymo rezultatus.

Fizioterapija. Vaikas ir tėvai mokomi tam tikrų tempimo, raumenų stiprinimo, judesio pratimų. Taip stengiamasi išvengti raumenų jėgos susilpnėjimo, sąnarių kontraktūrų. Svarbu, kad tėvai būtų supažindinti su vaiko reabilitacijos programa ir dalyvautų joje. Rekomenduojama vartoti kalcio ir vitamino D preparatus.

Kiek trunka gydymas?

Tai priklauso nuo ligos intensyvumo ir sunkumo. Kai kuriems vaikams pakanka visai trumpalaikio gydymo (1-2 metų) tam, kad liga pereitų į remisiją. O kitiems pacientams gydymas trunka metais. Neaktyvi liga yra

nustatoma, kai vaikui simptomai nepasireiškia keletą mėnesių. Per greitai nutrauktas gydymas didina ligos paūmėjimo galimybę.

Kokie specialistai prižiūri pacientą?

Pas vaikų reumatologą reikia apsilankyti kas 3 mėnesius ar pagal reikalą. Svarbu stebėti ligos aktyvumą, vaistų šalutinį poveikį. JDM pažeidžia visus organus, todėl svarbu atidžiai patikrinti vaiką. Per apžiūrą kartojami raumenų funkcijos tyrimai, raumenų fermentų kiekio tyrimai kraujyje. Pagal gautus duomenis sprendžiama apie gydymo efektyvumą, koregavimą ir tęstinumą.

Kokia ligos prognozė?

Kontroliuojamo JDM prognozė yra pakankamai gera. JDM nėra susijęs su piktybiniais augliais. Tačiau jei pažeidžiami ryklės, kvėpavimo raumenys, yra pažeista širdis, nervų sistema ar virškinimo traktas, prognozė blogėja. Judesių funkcijos pažeidimas priklauso nuo besiformuojančių kalcifikatų ir raumenų pažeidimo, raumenų atrofijos ir kontraktūrų atsiradimo. Kalcinozė atsiranda 10-30 proc. vaikų, sergančių JDM. Specifinio kalcinozės gydymo nėra. Pagal ligos eigą ligą galima suskirstyti į kelis potipius. JDM, kuris pasireiškia tik vienu ligos paūmėjimu, po to pasiekama remisija ir liga 2 metus nepaūmėja, turi geriausią prognozę. Policiklinės eigos JDM atveju po gydymo pabaigos ir remisijos liga paūmėja keletą kartų. Lėtinio aktyvaus JDM eigos atveju, nepaisant taikomo gydymo, liga yra visada aktyvi, gresia didelė komplikacijų rizika.