



Latvijas Pediātru
reimatologu
biedrība

Juvenils dermatomiozīts (JDM)

Juvenils dermatomiozīts (JDM) ir reta hroniska, multisistēmiska slimība, kas skar muskuļus, ādu un var skart arī iekšējos orgānus. Slimības nosaukums radies no sekojošu vārdu salikuma: "juvenils" nozīmē, ka simptomi parādās pirms 16 gadu vecuma, "dermato", ka slimība skar ādu un "miozīts" – muskuļu iekaisums.

SATURS

Juvenīls dermatomiozīts (JDM)	3
Diagnoze	4
Ārstēšana	5
Ikdienas dzīve	6

JUVENĪLS DERMATOMIOZĪTS (JDM)



Juvenils dermatomiozīts (JDM) ir reta hroniska, multisistēmiska slimība, kas skar muskuļus, ādu un var skart arī iekšējos orgānus. Slimības nosaukums radies no sekojošu vārdu salikuma: "juvenils" nozīmē, ka simptomi parādās pirms 16 gadu vecuma, "dermato", ka slimība skar ādu un "miozīts" – muskuļu iekaisums.



Slimības simptomi, cēloņi

JDM ir autoimūna saslimšana, kas izpaužas kā **sekas nepareizai mūsu imūnsistēmas atbildei**. Imūnsistēma daļēji zaudē spēju atšķirt "svešas" šūnas no "savējām" un tādējādi ietekmē mūsu pašu ķermeni, novedot pie ādas un muskuļu iekaisuma. Šī iemesla dēļ tādās slimības kā Juvenils dermatomiozīts sauc par „autoimūnām” slimībām. Tāpat kā lielākajai daļai citu hronisku slimību, precīzi JDM izcelsmes mehānismi nav zināmi. Tomēr ir dažādu faktoru kopums, kā ģenētiska predispozīcija savienojumā ar reakciju uz infekcijām vai noteiktiem vides faktoriem (piem. ultravioletais starojums), var kļūt par slimības palaidējmehānismiem.

Izteiktākie JDM simptomi: **nogurums, muskuļu vājums vai sāpes** plecos, augšstilbos vai gurnos. Mazāki bērni var lūgt viņus nesāt uz rokām biežāk nekā ierasts. Slimībai progresējot, kāpšana pa trepēm vai izkāpšana no gultas var kļūt apgrūtināta. Papildus var rasties grūtības pietupesties un piecelties no tupus stāvokļa. Slimības laikā iespējams locītavu iekaisums, izraisot pietūkumu, sāpes un kustību ierobežojumu. Iekaisušie muskuļi var sabiezēt un saīsināties (t.s. kontraktūras), radot **grūtības pilnībā iztaisnot roku vai kāju**.

Lielākajai daļai pacientu ir arī **ādas izsitumi**, kas var skart seju, acu plakstiņus, pirkstu locītavas, ceļgalu un elkoņu locītavu atloku virsmas. Dažreiz novērojams asinsvadu iekaisums, kas izpaužas kā sarkani punkti nagu gultnē vai virs acu plakstiņiem. JDM pacientiem ir paaugstināta jutība pret sauli, (t.s. fotosensitivitāte), kā rezultātā var rasties hiperēmija, izsitumi, un pat čūlas. Slimības laikā var attīstīties **kalcinoze** (cieti zemādas mezgli), kas izpaužas kā kalciju saturoši pienaina šķidrums izdalījumi mezgliņu augšpusē, veidojot čūlas.

Jāņem vērā, ka ādas izsitumi ne vienmēr rodas kopā ar sāpēm muskuļos vai vājumu. Dažkārt tie var parādīties pirms, dažkārt pēc muskuļu vājuma simptomiem.

Retāk novērojams simptoms ir **vēdergrauzes**, kas var izpausties kā aizcietējums.

Muskuļu vājums var veicināt dažādu citu papildu problēmu veidošanos: elpošanas problēmu dēļ var rasties plaušu iekaisums ar tam sekojošu elpas trūkumu. Dažkārt bērnam var rasties ēdiena vai pat siekalu norīšanas problēmas, kas nereti noved pie balss izmaiņām. Smagākos gadījumos slimība var skart visus skeleta muskuļus (muskuļi, kas piestiprināti pie skeleta).

Slimības smaguma forma katram bērnam ir atšķirīga. Dažiem bērniem iekaisst tikai āda, neskarot muskuļus (t.s. dermatomiozīts bez miozīta) vai arī ar ļoti nelielu muskuļu vājumu, ko var atklāt tikai pārbaužu laikā. Slimības izpausme un smagums atkarīgs no skarto orgānu bojājuma (āda, muskuļi, locītavas, plaušas un zarnas).



JUVENĪLS DERMATOMIOZĪTS (JDM)



JDM ir trīs iespējamās slimības gaitas jeb patoloģijas:

- **JDM ar monociklisku kursu.** Slimībai ir tikai viena epizode, kas sasniedz remisiju apmēram 2 gadu laikā un vairs neatgriežas.
- **JDM ar policiklisku kursu.** Iespējami garāki remisijas periodi, kas mijas ar slimības paasinājumiem, kas parasti notiek brīžos, kad ārstēšana ir samazināta vai pārtraukta.
- **Hroniski aktīvs JDM.** Pastāvīgi aktīva slimība, ko pilnībā nespēj nomākt ārstēšana (hroniski recidivējoša slimības gaita), ar vislielāko komplikāciju risku.

JDM ir reta slimība bērniem (vidēji 2-4 jaunas saslimšanas gadījumi gadā uz 1 miljonu bērnu vecumā līdz 16 gadiem), kas biežāk sastopama meitenēm nekā zēniem. Biežākais bērnu saslimšanas vecums ir no 4 līdz 10 gadiem.

DIAGNOZE

Katrs bērns ir savādāks un arī JDM katram pacientam var izpausties citādāk. Tieši tādēļ ārsts parasti nosaka to izmeklējumu veidu un daudzumu, lai noteiktu saslimšanu ar JDM. Parasti JDM var konstatēt muskuļu vājuma (augšstilbu un augšdelma) un klasisku ādas izsitumu dēļ. Diagnozes apstiprināšanai veic papildu izmeklējumus.

Vispirms nepieciešams veikt muskuļu fiziskā spēka izvērtēšanu, izmantojot starptautiskas skalas.

Tad izvērtē ādas, locītavu un asinsvadu stāvokli.

Papildus nepieciešams veikt asins analīzes, nosakot iekaisuma marķierus un paaugstinātu muskuļu enzīmu klātbūtni. Diagnozes apstiprināšanai svarīgi izmeklējumi ir arī magnētiskā rezonanse (MR), muskuļu biopsija, vai elektromiogrāfija (EMG).

Lai noteiktu orgānu iesaisti, nepieciešami papildus izmeklējumi. Sirds bojājumiem: elektrokardiogrāfija (EKG) un sirds ultraskaņa (EHO). Plaušu iesaistei slimības procesā: krūšu kurvja rentgenogramma vai datortomogrāfija kopā ar plaušu funkcionālām provēm. Gremošanas orgānu bojājuma diagnostikai: vēdera dobuma ultraskaņa vai rentgenoloģiska izmeklēšana.





Juvenila dermatomiozīta (JDM) ārstēšana ir komplicēta un ilgstoša, kas prasa daudzu speciālistu iesaisti. Ārstēšanas ilgums ir atkarīgs no diagnozes savlaicīguma, no slimības gaitas, un pacientu līdzestības jeb ārstēšanas norādījumu izpildes. Nopietnas ilgtermiņa problēmas (t.sk. invaliditāte) var rasties galvenokārt tad, ja slimības gaita netiek kontrolēta vai ārstēšana uzsākta novēloti.

Ārstēšanas procesā, papildus medikamentozai terapijai, jāņem vērā arī katra pacienta individuālās vajadzības. Daudziem bērniem svarīgs ārstēšanas elements ir fizioterapija, citiem ir nepieciešams arī psiholoģisks atbalsts, lai tiktu galā ar slimību un tās ietekmi uz viņu ikdienas dzīvi.

Medikamenti

JDM ārstēšanā izmanto imūnsupresīvos medikamentus, kas, bloķē autoimūnos procesus, aptur iekaisumu un pasargā pacienta organismu no bojājumiem.

Visbiežāk **JDM ārstēšanai izmanto kortikosteroīdu preparātus**, kas spēj ļoti ātri kontrolēt iekaisumu. Dažkārt preparātus ievada intravenozi, lai nodrošinātu to ātrāku iedarbību. Kortikosteroīdu devas jāsamazina pakāpeniski un nedrīkst pārtraukt uzreiz, jo tas var izraisīt dzīvībai bīstamas problēmas. Jāņem vērā, ka kortikosteroīdu lietošanai ir noteiktas **blaknes**, kas **parādās gadījumos, kad medikamenti jālieto ilgstoši un lielās devās**. Pie biežāk novērotām blaknēm pieder paaugstināts asinsspiediens, osteoporozes (kaulaudu samazināšanās) risks, cukura līmeņa celšanās u.c. Tādēļ šo medikamentu lietošanu nosaka ārsts, rūpīgi izvērtējot bērna veselības stāvokli un slimības gaitu.

Metotreksāts ir medikaments, kura iedarbībai nepieciešamas 6 līdz 8 nedēļas un kuru JDM pacientam jālieto ilgstoši, lai kontrolētu slimības gaitu. Lietojot metotreksātu, iespējamās sekojošas blakusparādības: slikta dūša, čūlas mutē, neliels matu izkrišanas risks.

Ja slimību neizdodas kontrolēt ar kortikosteroīdiem un metotreksātu, iespējama arī citu imūnsupresīvu medikamentu lietošana.

Ciklosporīns, līdzīgi kā metotreksāts ir ilgstošas iedarbības preparāts, ar dažādu iespējamo blakusparādību risku (paaugstināts asinsspiediens, smaganu pietūkums, nieru problēmas, ķermeņa apmatojuma palielināšanās).

Mikofenolāta mofetils arī ir ilgstošas iedarbības preparāts, kura galvenās blakusparādības ir vēdersāpes, caureja un paaugstināts infekciju risks.

Ciklofosfamīds tiek lietots tikai retos gadījumos un tikai tad, kad slimība nereaģē uz ārstēšanu ar citiem preparātiem.

Intravenozais imūnglobulīns (IVIG) ir no asinīm koncentrētas antivielas, kuras injicē JDM pacientiem, samazinot iekaisumu.

Papildu ārstēšana

Lai gan ir pieejami dažādi papildu un alternatīvi ārstēšanas veidi, tie var mulsināt pacientus un viņu ģimenes. Ir rūpīgi jāapsver plūsi un mīnusi šo ārstēšanas veidu īstenošanā, jo pārsvarā to efekts nav pierādīts un tas var dārgi izmaksāt gan laika, gan naudas ziņā, kā arī radīt grūtības bērnam. Ja jūs vēlaties izmantot netradicionālus un alternatīvus ārstēšanas veidus, lūdzu **konsultējieties ar jūsu bērnu reimatologu**. Daži ārstēšanas veidi var savstarpēji mijiedarboties ar tradicionālajiem ārstniecības līdzekļiem. Lielākā daļa ārstu neiebildīs pret alternatīviem ārstēšanas veidiem, bet gan sniegs jums profesionālu padomu. Ļoti svarīgi ir nepārtraukt lietot jums izrakstītos ārstniecības līdzekļus. Ja tādi ārstniecības līdzekļi kā kortikosteroīdi ir nepieciešami, lai kontrolētu slimību, to lietošanas pārtraukšana var būt ļoti bīstama, ja slimība joprojām ir aktīva. Lūdzu konsultējieties ar jūsu bērna ārstu par ārstniecības līdzekļiem.

Tā kā JDM izraisa muskuļu vājumu un locītavu stīvumu, skarto muskuļu saīsinājums var izraisīt kustību ierobežojumus. Tādēļ



bērnam nepieciešamas **regulāras fizioterapijas nodarbības**, lai novērstu šīs problēmas. Fizioterapeits gan bērniem, gan vecākiem iemācīs piemērotas stiepšanās, spēka un fiziskās sagatavotības vingrinājumu programmas, kas stiprinās muskuļu spēku un izturību, kā arī pilnveidos un saglabās locītavu kustību amplitūdu.

[Fizioterapeites Artas Ūdres sastādītais vingrojumu komplekss pacientiem ar locītavu problēmām.](#)

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 pārliecinātos par slimības neaktīvās stadijas iestāšanos. Tādēļ nepieciešamas regulāras veselības stāvokļa pārbaudes, kuru laikā iespējams noteikt JDM slimības aktivitāti un iespējamās ārstēšanas blakusparādības.



IKDIENAS DZĪVE



Uzturs

Lai gan nav klīnisku pierādījumu tam, ka uzturs var ietekmēt JDM, jāņem vērā, ka liekais svars var ietekmēt locītavu noslodzi un arī atbildes reakciju uz ārstēšanu. Lai ārstēšana būtu efektīva, bērnam ir jāuzņem atbilstošs, sabalansēts uzturs, kas ir atbilstošs viņa vecumam. Pacienti, kuri lieto kortikosteroīdus, ir jāizvairās no ēdieniem, kas satur daudz kaloriju un lielu nātrija daudzumu, pat ja bērns uzņem kortikosteroīdus mazās devās. Ēdienkartē noteikti jāiekļauj olbaltumus un kalciju saturošus produktus.



Mācības skolā, sports

Jo nopietnāka ir saslimšana ar JDM, jo lielāks izaicinājums tas ir bērnam un viņa ģimenei. Ļoti svarīgi saglabāt pozitīvu attieksmi no vecāku puses, lai atbalstītu un mudinātu bērnu būt neatkarīgam cik vien iespējams. Tas palīdz bērniem pārvarēt ar slimību saistītās grūtības, veiksmīgi saprasties ar vienaudžiem un kļūt par patstāvīgu un harmonisku personību.

Mājas apmācība ir vēlama slimības akūtajā periodā un pirmos mēnešus pēc tā, kamēr pacients saņem GK un imūnsupresīvo medikamentus lielās devās. Vēlākā periodā bērns var apmeklēt skolu. Nepieciešamības gadījumā var formēt atvieglojumus ar papildus brīvu dienu, vai saīsinātu mācību dienu.

Nereti bērnam nepieciešami palīg līdzekļi, atbilstošas ierīces rakstīšanai uz datora vai ar roku. Ļoti būtiski ir izskaidrot skolotājam bērna iespējamajās vajadzības: atbilstošs galds, iespējamās grūtības rakstot, regulāra izkustēšanās mācību procesa laikā, lai izvairītos no locītavu stīvuma, kā arī vienaudžu izpratne



par šīm vajadzībām. Bērnam regulāri jānodarbojas ar ārstniecisko fizikultūru, rehabilitologa vadībā pakāpeniski palielinot slodzi.

Bērna vecākiem jāņem vērā rehabilitologa vai fizioterapeita ieteikumiem, kurus sporta veidus vēlams izvēlēties un kurus vingrinājumus veikt, atbilstoši bērna muskuļu sagatavotības līmenim.



Vingrošana un fizioterapija

Fizikālās terapijas nolūks ir dot iespēju bērnam pilnvērtīgi piedalīties visās ikdienas dzīves aktivitātēs, kā arī veicināt aktīvu, veselīgu dzīvesveidu. Lai sasniegtu šos mērķus, nepieciešamas veselas locītavas un muskuļi. Vingrošana un fizikāla terapija palīdz sasniegt labāku locītavu mobilitāti un stabilitāti, muskuļu elastīgumu un spēku, koordināciju un izturību. Šie muskuloskeletālās veselības aspekti ļauj bērnam veiksmīgi un droši piedalīties gan skolas, gan brīvā laika aktivitātēs.



Vakcinācija

Vakcinācija ar dzīviem, novājinātiem mikroorganismiem **nav pieļaujama** vai tā jāatliek uz vēlāku laiku, jo tā rada potenciālu infekciju izplatīšanās risku samazināto imūnaizsargspēju dēļ. Tas attiecas uz vakcināciju **pret** tādām slimībām kā **masaliņām, masalām, cūciņām, anti-poliomelīta Sabon un BCG**.

Šīs vakcinācijas, ja iespējams, vislabāk ir veikt pirms terapijas uzsākšanas ar kortikosteroīdiem vai bioloģiskajiem medikamentiem. Ārstējošais ārsts katrā situācijā sniegs rekomendāciju attiecībā uz vakcinācijas ierobežojumiem.

Vakcinācija ar infekcijas proteīniem **ir iespējama**, taču var dot mazāku aizsardzību pacientam sakarā ar tā imūnsupresīvo stāvokli. Tas attiecas uz vakcināciju pret stingumkrampjiem, difteriju, poliomiēlītu, **pret hepatītu B, garo klepu, pneimokoku, hemofīlo nūjiņu, meningokoku**.

Tomēr vēlams izpildīt valstī noteiktā vakcinācijas kalendāra rekomendācijas, kā arī dažos gadījumos apsvērt papildus vakcināciju. Par šiem jautājumiem jākonsultējas ar reimatologu.