



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

## **Յուլվենիլ դերմատոմիոզիտ**

Տարբերակ 2016

### **1. Ի՞նչ է Յուլվենիլ դերմատոմիոզիտը:**

#### **1.1 Ի՞նչ հիվանդություն է սա:**

Յուլվենիլ դերմատոմիոզիտը (ՅԴՄ) հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է, որը ախտահարում է մկանները և մաշկը: Հիվանդությունը կոչվում է յուլվենիլ, երբ այն սկսվում է մինչև 16 տարեկանը:

Յուլվենիլ դերմատոմիոզիտը պատկանում է այսպես կոչված աուտոիմուն հիվանդությունների խմբին: Սովորաբար իմունային համակարգը օգնում է մեզ հաղթահարել ինֆեկցիաները: Աուտոիմուն հիվանդությունների դեպքում, իմունային համակարգը այլ կերպ է արձագանքում, այն դառնում է գերակտիվ նորմալ հյուսվածքի հանդեպ: Իմուն համակարգի այս ռեակցիան հանգեցնում է բորբոքման, որը հանդիսանում է հյուսվածքի այտուցի պատճառ և կարող է բերել հյուսվածքի հնարավոր վնասման: ՅԴՄ-ի ժամանակ վնասվում են մաշկի (դերմատո-) և մկանների (միոզիտ) փոքր արյունատար անոթները: Սա առաջացնում է որոշակի խնդիրներ, ինչպիսիք են մկանային թուլությունը կամ ցավը, հատկապես իրանի, կոնքի, ուսագոտու և պարանոցի մկաններում: Շատ հիվանդներ ունենում են բնորոշ մաշկային ցան: Այս ցանը կարող է առաջանալ մարմնի մի շարք հատվածներում՝ դեմքի, կոպերի, մատների, ծնկների և արմունկների վրա: Մաշկային ցանի առաջացումը ոչ միշտ է համընկնում մկանային թուլության հետ՝ այն կարող է զարգանալ դրանից առաջ կամ հետո: Հազվակի դեպքերում, այլ օրգանների փոքր անոթները նույնպես կարող են ախտահարվել:

Բոլորը՝ երեխաները, դեռահասները և մեծահասակները, կարող են հիվանդանալ դերմատոմիոզիտով: Կա որոշակի տարբերություն

---

մեծահասակների և դեռահասների(յուվենիլ) դերմատոմիոզիտի միջև: Մեծահասակների դերմատոմիոզիտը մոտ 30% դեպքերում կապ ունի քաղցրեղի հետ (=չարորակայնացում), մինչդեռ ՅԴՄ-ի դեպքում քաղցրեղի հետ ասոցացիա չկա:

### **1.2 Ի՞նչ հաճախականությամբ է այն հանդիպում:**

ՅԴՄ-ը երեխաների մոտ հազվադեպ հանդիպող հիվանդություն է: Ամեն տարին 1 միլիոն երեխայից մոտավորապես 4-ն են հիվանդանում ՅԴՄ-ով: Ավելի հաճախ հանդիպում է աղջիկների, քան տղաների մոտ: Այն ավելի հաճախ սկսվում է 4-10 տարեկանում, բայց երեխաները ցանկացած տարիքում կարող են հիվանդանալ ՅԴՄ-ով: Ամբողջ աշխարհի տարբեր էթնիկ խմբերի երեխաների մոտ կարող է առաջանալ ՅԴՄ:

### **1.3 Ո՞րն է հիվանդության պատճառը և այն ժառանգակա՞ն է: Ինչու՞ իմ երեխան ունի այս հիվանդությունը և հնարավո՞ր է այն կանխել:**

Դերմատոմիոզիտի հստակ պատճառներն անհայտ են: Այժմ կատարվում են բազմաթիվ հետազոտություններ ՅԴՄ-ի պատճառը հայտնաբերելու համար:

ՅԴՄ-ը ներկայումս համարվում է աուտոիմուն հիվանդություն, և հավանաբար առաջանում է մի շարք գործոնների ազդեցության հետևանքով: Դրանց թվին են պատկանում մարդու գենետիկ նախատրամադրվածությունը՝ զուգորդված արտաքին միջավայրի խթանիչ գործոնների՝ ՈԲՄ ճառագայթների կամ ինֆեկցիայի, հետ: Հետազոտությունները ցույց են տվել, որ իմուն համակարգի ոչ նորմալ պատասխանի պատճառ կարող են հանդիսանալ որոշ միկրոօրգանիզմներ (վիրուսներ և բակտերիաներ): Որոշ ընտանիքներում, որտեղ կա ՅԴՄ-ով հիվանդ երեխա, մյուս անդամներն ունեն այլ աուտոիմուն հիվանդություններ (օրինակ՝ շաքարային դիաբետ կամ արթրիտներ): Ինչևէ, ընտանիքի երկրորդ անդամի մոտ ՅԴՄ-ի զարգացման ռիսկը բարձր չէ:

Ներկայումս, մենք չենք կարող ոչինչ անել ՅԴՄ-ն կանխարգելելու համար: Ամենակարևորն այն է, որ դուք, որպես ծնող, ոչինչ չէիք կարող անել ձեր երեխայի մոտ ՅԴՄ-ի զարգացումը կանխելու համար:

---

#### **1.4 Այն ինֆեկցիա՞ է:**

ՅԴՄ-ը ոչ՝ ինֆեկցիա է, ոչ՛ել վարակիչ:

#### **1.5 Որո՞նք են հիմնական նշանները:**

ՅԴՄ-ով հիվանդ յուրաքանչյուր անհատ կարող է ունենալ տարբեր նշաններ: Երեխաների մեծ մասն ունի՝

#### **Թուլություն (հոգնածության զգացում)**

Երեխաները հաճախ լինում են հոգնած: Սա կարող է առաջացնել ֆիզիկական ակտիվության ծավալի սահմանափակում, և վերջապես, պոտենցիալ դժվարություններ առօրյա կյանքում:

#### **Մկանացավ և թուլություն**

Հաճախ ախտահարվում են իրանի, ինչպես նաև որովայնի, մեջքի և պարանոցի մկանները: Գործնականորեն, երեխաները կարող են հրաժարվել երկար քայլելուց կամ սպորտով զբաղվելուց, փոքր երեխաները կարող են դառնալ անտրամադիր, ավելի շատ ուշադրության կարիք ունենան: ՅԴՄ-ի բարդացման ժամանակ աստիճան բարձրանալը և անկողնուց վեր կենալը դառնում է խնդիր: Որոշ երեխաների մոտ բորբոքված մկանները պնդանում են և կարճանում (այսպես կոչված կոնտրակտուրա): Սա բերում է ախտահարված ձեռքերի կամ ոտքերի ամբողջական ուղղման դժվարության՝ արմունկները և ծնկները լինում են հարկադրական ծավված դիրքում: Սա կարող է ազդել ձեռքերի և ոտքերի շարժունակության վրա:

#### **Հոդացավ և երբեմն, հոդերի այտուց և կարկամություն**

ՅԴՄ-ի դեպքում կարող են ախտահարվել և՛ խոշոր, և՛ մանր հոդերը: Այս բորբոքումը կարող է առաջացնել ինչպես հոդի այտուց, այնպես էլ ցավ և շարժումների սահմանափակում: Այս բորբոքումը լավ է ենթարկվում բուժմանը և, սովորաբար, հոդերի վնասում չի առաջացնում:

#### **Մաշկի ցան**

ՅԴՄ-ին բնորոշ ցանը, կարող է տեղակայվել դեմքի վրա, ուղեկցվելով կոպերի այտուցի (հարակնազնդային այտուց) և կոպերի վարդամանուշակագույն երանգավորման (հելիոտրոպ ցան) հետ:

---

Կարող է լինել նաև կարմրություն այտերի վրա (այտային ցան), ինչպես նաև մարմնի այլ մասերերի վրա (մատներին, ծնկներին և արմունկներին), որտեղ մաշկը դառնում է հաստացած (Գոտրոնի պապուլաներ): Մաշկային ցանը կարող է առաջանալ մինչև մկանացավի կամ թուլության զարգացումը: ՅԴՄ-ի ընթացքում կարող են առաջանալ այլ տեսակի ցաներ նույնպես: Երբեմն բժիշկները կարող են տեսնել այտուցված արյունատար անոթներ երեխաների եղնգային մահիկների (կարմիր կետիկների տեսքով) կամ կոպերի վրա: ՅԴՄ-ին բնորոշ որոշ ցաներ զգայուն են արևի ճառագայթների հանդեպ (լուսազգայունություն), մինչդեռ մյուսները կարող են վերածվել խոցերի:

### **Կալցինոզ**

Հիվանդության ընթացքում մաշկի տակ կարող են զարգանալ կալցիում պարունակող պնդավուն գոյացություններ: Սա կոչվում է կալցինոզ: Երբեմն այն հիվանդության սկզբում արդեն առկա է: Այս պնդացումների մակերեսին կարող են զարգանալ խոցեր, որից կարող է դուրս գալ կալցիում պարունակող կաթնանման հեղուկ: Նրանք բուժմանը դժվար են ենթարկվում:

### **Որովայնացավ**

Որոշ երեխաներ խնդիր են ունենում աղիների հետ կապված: Կարող է լինել որովայնացավ կամ փորկապություն, և երբեմն որովայնային լուրջ խնդիրներ, որոնք կապված են աղիների արյունատար անոթների ախտահարման հետ:

### **Թոքերի ախտահարում**

Մկանային թուլության պատճառով կարող են առաջանալ շնչառության խանգարումներ: Մկանային թուլությունը կարող է նաև երեխայի ծայնի փոփոխության, ինչպես նաև կլման խանգարման պատճառ հանդիսանալ: Որոշ դեպքերում զարգանում է թոքերի բորբոքում, որի հետևանքով առաջանում է հևոց: Ծանր դեպքերում, ախտահարվում են գործնականորեն կմախքին ամրացված բոլոր մկանները (կմախքային մկաններ), որը պատճառ է դառնում շնչառության, կլման և խոսքի խանգարման: Ինչևէ, ծայնի փոփոխությունը, կերակրման և կլման դժվարությունները, հազը և հևոցը կարևոր նշաններ են:

---

**1.6 Հիվանդությունը նմա՞ն է բոլոր հիվանդ երեխայների մոտ:**  
Հիվանդության ծանրությունը տարբեր է յուրաքանչյուր երեխայի մոտ: Որոշ երեխաներ ունենում են միայն մաշկի ախտահարում, առանց մկանային թուլության (դերմատոմիոզիտ առանց միոզիտի) կամ ուղեկցվող թույլ արտահայտված մկանային թուլությամբ, որը հայտնաբերվում է միայն հետազոտման ժամանակ: Մյուս երեխաների մոտ կարող են ախտահարվել մարմնի շատ մասեր՝ մաշկ, մկաններ, հոդեր, թոքեր և աղիներ: