



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

Juvenilni Dermatomyositis

Verzija

1. STA JE JUVENILNI (MLADALAČKI) DERMATOMIOZITIS?

1.1 Kakva je to vrsta bolesti?

Juvenilni dermatomiozitis (JDM) je rijetka bolest koja pogađa mišiće i kožu. Bolest se definiše kao "juvenilni"(mladalački) kad počne prije 16-te godine života.

Juvenilni dermatomiozitis pripada grupi bolesti za koje se smatra da su autoimune. Imuni sistem nam pomaže da se borimo protiv infekcija. Kod autoimunih bolesti, imuni sistem reaguje na drugi način i postaje pretjerano aktivan u normalnom tkivu. Ovakvo reagovanje imunog sistema vodi do inflamacije, koja dovodi do otoka tkiva i može dovesti do mogućeg oštećenja tkiva.

Kod JDM, mali krvni sudovi u koži (dermato-) i mišićima (miozitis) bivaju pogođeni. Ova pojava dovodi do problema kao što su mišićna slabost ili bol, naročito u mišićima trupa i mišićima oko kukova, ramena i vrata. Većina pacijenata takođe dobije tipičan kožni osip. Osip se može pojaviti na nekoliko zona na tijelu: lice, očni kapci, malim zglobovima šaka, koljenima i laktovima. Osip se ne pojavljuje uvijek istovremeno sa slabošću mišića; može da se desi prije ili nakon njega. U rijetkim slučajevima, mali krvni sudovi drugih organa mogu takođe biti zahvaćeni.

Djeca, adolescenti i odrasli mogu razviti dermatomiozitis. Postoje razlike između dermatomiozitisa odraslih i juvenilnog dermatomiozitisa. Kod oko 30% odraslih, dermatomiozitis je povezan sa karcinomom (malignitetom), dok kod JDM ta udruženost ne postoji.

1.2 Koliko je česta?

JDM rijetko pogađa djecu. Otprilike 4 na milion djece razvije JDM svake godine. Češće zahvata djevojčice nego dječake. Najčešće počinje između 4 - 10 godina života, mada može pogoditi dijete u svakom uzrastu. JDM širom svijeta i svih etničkih skupina mogu razviti ovu bolest.

1.3 Šta uzrokuje ovu bolest i da li je nasljedna? Zašto moje dijete boluje od ove bolesti i može li se spriječiti?

Tačan uzrok dermatomiozitisa nije poznat. Obimna istraživanja su u toku na međunarodnom nivou kako bi se pronašao uzrok JDM.

JDM se danas smatra autoimunom bolešću i vjerovatno uzrokovana sa više faktora. Ovo uključuje genetsku predispoziciju u kombinaciji sa izloženošću faktorima iz okoline kao što je UV zračenje ili infekcije.

Studije su pokazale da neki mikroorganizmi (virusi i bakterije) mogu da djeluju kao okidači za abnormalnu reakciju imunog sistema. U nekim porodicama u kojima djeca boluju od JDM pate i od drugih autoimunih bolesti (na primjer od dijabetesa ili artritisa). Ipak, to ne povećava rizik da drugi član porodice bude aficiran JDM-om.

Ne postoji trenutno ništa što možemo učiniti kako bi spriječili JDM. Staviše, ne postoji ništa što vi kao roditelj možete učiniti kako biste spriječili da se vaše dijete razboli od JDM.

1.4 Da li je zarazna?

JDM nije ni zarazna niti se širi.

1.5 Koji su glavni simptomi?

Svaka osoba sa JDM ima različite simptome. Kod većine djece to su:

Umor

Djeca često osjećaju umor, što može dovesti do ograničene sposobnosti fizičkog vježbanja i, s vremenom, do mogućih poteškoća kod obavljanja svakodnevnih aktivnosti.

Bol u mišićima i slabost

Bol često zahvata mišiće u blizini trupa, kao i mišiće abdomena, leđa i vrata. U praksi, može se desiti da dijete počne odbijati da hoda na duže

staze i da odbija se bavi sportom, dok manja djeca mogu postati "zahtjevna", češće tražeci da ih se nosi. Kako se JDM pogoršava, penjanje uz stepenice i ustajanje iz kreveta mogu postati problematični. Kod neke djece, mišići pod upalom postaju ukočeni i skraćuju se (tkz. kontrakture). Ova pojava prouzrokuje teškoće kod potpunog ispravljanja bolešću zahvaćenih ruku ili nogu: laktovi i koljena pokazuju tendenciju ka fiksno savijenoj poziciji. Ova pojava može negativno utjecati na pokrete ruku ili nogu.

Bol u zglobovima i povremeno, otok i ukočenost zglobova

Upala kod JDM može zahvatiti i velike i male zglobove. Može doći do otoka i bola u zglobovima kao i poteškoća u pokretanju određenog zgloba. Ova upala dobro reaguje na tretman i uglavnom ne dovodi do oštećenja zglobova.

Kožni osip

Osip viđeni kod JDM zahvata lice u obliku otoka oko očiju (periorbitalni edem) i ljubičasto-roze diskoloracije očnih kapaka (heliotropni osip); takodje je moguće crvenilo lica (malarni osip) kao i drugih dijelova tijela (vrhova zglobnica, koljena i laktova) gdje može doći do zadebljanja kože (Gottronove papule). Kožni osip se može javiti mnogo prije bola i slabosti mišića. Djeca s JDM mogu razviti druge forme osipa. Ljekari ponekad primijete natečene krvne sudove (u obliku crvenih tačaka) u korijenu noktiju ili na očnim kapcima. Neki osipi, karakteristični za JDM pokazuju osjetljivost na sunčevu svjetlost (fotosenzitivitet), dok drugi opet mogu rezultirati ulkusima (ranama).

Kalcinoza

U toku bolesti može doći do formiranja tvrdih potkožnih kvržica koje sadrže kalcijum. Ova pojava se zove kalcinoza. Ponekad je prisutna na samom početku bolesti. Može doći do stvaranja rana na vrhu kvržica iz kojih ističe mliječna tečnost, nastala od kalcija. Kada nastanu, teško se liječe.

Abdominalni bol (bol u trbuhu)

Neka djeca imaju problema sa crijevima. Neki od simptoma su bol u trbuhu ili opstipacija, te povremeno teški akutni problem u abdomenu ukoliko su pogodjene krvni sudovi u crijevima.

Zahvaćenost pluća

Problemi sa disanjem se mogu pojaviti usljed slabosti mišića. Slabost mišića takođe uzrokuje promjene u glasu djeteta kao i poteškoće kod gutanja. Ponekad se razvija inflamacija pluća, što može rezultirati poremećajem disanja.

U najtežim slučajevima, gotovo svi mišići vezani na kostur (skeletni mišići) mogu biti oštećeni, što dovodi do problema kod disanja, gutanja i govora. Stoga, promjene boje glasa, poteškoće kod jedenja ili gutanja, kašalj i nedostatak zraka su važni simptomi.

1.6 Da li se bolest isto manifestuje kod svakog djeteta?

Intenzitet ove bolesti je drugačiji kod svakog djeteta. Kod neke djece samo simptomi oštećenja kože se pojave bez slabosti mišića (dermatomiozitis bez miozitisa), ili uz blagu slabost mišića koja je očigledna samo nakon testiranja. Kod druge djece mnogi dijelovi tijela su zahvaćeni: koža, mišići, zglobovi, pluća i crijevo.