



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

## Lapsuusiän dermatomyosiitti

Versio 2016

### 1. MIKÄ ON LAPSUUSIÄN DERMATOMYOSIITTI?

#### 1.1 Millainen tauti on lapsuusiän dermatomyosiitti?

Lapsuusiän dermatomyosiitti on harvinainen, iho- ja lihasoireita aiheuttava tauti. Jos tauti alkaa ennen kuin lapsi on täyttänyt 16 vuotta, puhutaan lapsuusiän dermatomyosiitista.

Lapsuusiän dermatomyosiitti kuuluu autoimmuunisairauksiin. Terveellä ihmisellä immuunijärjestelmä puolustaa elimistöä ulkopuolisilta taudinaiheuttajilta, mutta autoimmuunisairauksissa puolustusjärjestelmän toiminta häiriintyy ja se alkaakin toimia elimistön omia kudoksia vastaan. Syntyy tulehdus, jonka seurauksena kudokset turpoavat ja saattaa syntyä kudosvaurioita.

Lapsuusiän dermatomyosiitissa tulehdus on ihon (derma) ja lihasten (myo) pienissä verisuonissa. Se ilmenee lihasheikkoutena ja -kipuna, erityisesti keskivartalon, lonkkien, olkapäiden ja kaulan alueen lihaksissa. Useimmilla potilailla esiintyy myös taudille tyypillistä ihottumaa. Ihottumaa voi olla esimerkiksi kasvoissa, silmäluomissa, rystysissä, polvissa ja kyynärpäissä. Ihottuma ja lihasheikkous eivät aina esiinny samanaikaisesti, vaan ihottumaa voi esiintyä myös lihasoireita ennen tai niiden jälkeen. Joskus harvoin tulehdus saattaa ilmetä myös muiden elinten pienissä verisuonissa.

Dermatomyosiitti on lasten, nuorten ja aikuisten sairaus. Lapsilla ja nuorilla se on kuitenkin hieman erilainen kuin aikuisilla. Noin 30 prosentilla aikuispotilaista dermatomyosiitin taustalla on syöpä. Lapsuusiän dermatomyosiitti ei liity syöpäsairauteen.

#### 1.2 Kuinka tavallinen se on?

---

Lapsuusiän dermatomyosiitti on harvinainen tauti. Vuosittain uusia tapauksia todetaan noin neljällä lapsella miljoonasta. Sitä esiintyy enemmän tytöillä kuin pojilla, ja se voi puhjeta minkä ikäisenä tahansa, tavallisimmin kuitenkin 4–10 vuoden ikäisenä. Tautia esiintyy kaikkialla maailmassa ja kaikissa etnisissä ryhmissä.

### **1.3 Mikä sen aiheuttaa? Onko se perinnöllinen? Miksi lapsella on lapsuusiän dermatomyosiitti? Voidaanko se ehkäistä?**

Dermatomyosiitin tarkkaa syytä ei tiedetä. Lapsuusiän dermatomyosiittiä kuitenkin tutkitaan eri puolilla maailmaa ja tutkijat yrittävät selvittää sen syytä.

Nykykäsityksen mukaan lapsuusiän dermatomyosiitti on autoimmuunisairaus, jonka puhkeamiseen vaikuttaa useita eri tekijöitä, kuten perinnöllinen alttius ja taudin laukaisevat ympäristötekijät (esimerkiksi UV-säteily tai infektio). Tutkimusten mukaan eräät taudinaiheuttajat (virukset ja bakteerit) voivat laukaista epänormaalin reaktion elimistön puolustusjärjestelmässä. Eräissä perheissä, joissa lapsilla on todettu lapsuusiän dermatomyosiitti, esiintyy myös muita autoimmuunisairauksia, esimerkiksi diabetesta tai niveltulehdusta. Toisen perheenjäsenen riski sairastua lapsuusiän dermatomyosiittiin ei kuitenkaan kasva perheessä todetun sairastapauksen jälkeen. Lapsuusiän dermatomyosiitin puhkeamista ei voi estää. Vanhemmat tai potilas itse eivät voi omilla toimillaan ehkäistä taudin puhkeamista.

### **1.4 Tarttuuko se?**

Lapsuusiän dermatomyosiitti ei ole tarttuva tauti.

### **1.5 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?**

Lapsuusiän dermatomyosiitin oireet ovat jokaisella potilaalla erilaiset. Seuraavassa on lueteltu tavallisimmat oireet.

#### **Väsymys**

Lapsi on usein väsynyt. Alkuun väsymys rajoittaa liikkumista ja voi jossain vaiheessa vaikeuttaa lapsen selviytymistä päivittäisistä toimista.

#### **Lihaskipu ja lihasheikkous**

---

Lihaskipua ja -heikkoutta esiintyy tyypillisesti keskivartalon, vatsan, selän ja kaulan alueen lihaksissa. Käytännössä tämä voi ilmetä esimerkiksi siten, että lapsi kieltäytyy kävelemästä pitkiä matkoja tai osallistumasta liikuntaan, ja pienemmät lapset voivat alkaa vaatia, että heitä on kannettava. Taudin edetessä potilaalla saattaa olla vaikeuksia kävellä portaissa ja nousta sängystä. Joskus tulehtuneet lihakset kiristyvät ja lyhenevät (kontraktuurat), jolloin lapsi ei ehkä pysty kunnolla suoristamaan kättä tai jalkaa (kynärpäät tai polvitaiepeet ovat jatkuvasti jonkin verran koukussa). This can affect the movements of the arms or legs.

### **Nivelkipu, nivelten turvotus, niveljäykkyys**

Lapsuusiän dermatomyosiitissa tulehdusta voi olla suurissa ja pienissä nivelissä. Tulehdus voi aiheuttaa nivelten turvotusta ja kipua. Myös nivelen taivuttaminen saattaa vaikeutua. Tulehdus on kuitenkin helposti hoidettavissa eikä tulehduksen seurauksena yleensä kehity nivelvaurioita.

### **Ihottuma**

Lapsuusiän dermatomyosiitille tyypillisiä iho-oireita voi esiintyä kasvoissa: silmien ympärillä saattaa olla turvotusta (periorbitaalinen ödeema), silmäluomien väri voi vaihdella vaaleanpunaisesta violettiin ja posket saattavat punoittaa. Punoittavaa ihottumaa voi esiintyä myös muualla vartalossa. Rystysissä, polvissa ja kynärpäissä punoittava ihomuutos voi paksuuntua (Gottronin papulat). Iho-oireet saattavat kehittyä kauan ennen lihaskipuja tai -heikkoutta. Lapsuusiän dermatomyosiittiä sairastavilla lapsilla saattaa olla myös muunlaisia ihottumia. Turvonneet verisuonet voivat näkyä punaisina pisteinä kynsipedissä tai lapsen silmäluomissa. Eräät ihottumat saattavat pahentua auringossa (valoherkkyys), ja jotkin ihottumat saattavat aiheuttaa haavaumia.

### **Kalkkiutumaiset (kalsinoosi)**

Ihon alle saattaa kerääntyä kalsiumia, joka muodostaa kovia kyhmyjä. Tätä kutsutaan kalsinoosiksi. Kalsinoosia voi esiintyä jo taudin puhjetessa. Kyhmyjen päälle saattaa muodostua haavaumia, joista vuotaa maitomaista eritettä. Muodostuneiden kalkkiutumien hoito on erittäin hankalaa.

---

## **Vatsakipu**

Joillakin lapsilla on suolisto-oireita. Ne voivat ilmetä vatsakipuina, ummetuksena tai vakavina vatsavaivoina. Vakavia vaivoja esiintyy silloin, kun suoliston verisuonet tulehtuvat.

## **Keuhko-oireet**

Lihashyökköuden takia lapsella saattaa olla hengitysvaikeuksia, hänen äänensä saattaa muuttua ja hänellä voi olla nielemisvaikeuksia. Hengenahdistus voi olla keuhkoissa esiintyvän tulehduksen seuraus. Taudin vaikeimmissa muodoissa oireita voi esiintyä lähes kaikissa luustoon kiinnittyvissä lihaksissa (luustolihaksissa). Näitä taudin vaikeimpiin muotoihin liittyviä oireita ovat lapsen äänen muuttuminen, syömis- ja nielemisvaikeudet, yskiminen ja hengenahdistus.

## **1.6 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?**

Taudin vakavuus vaihtelee. Joillakin lapsilla esiintyy pelkästään iho-oireita (dermatomyosiitti ilman lihasoireita) tai niin lievää lihashyökköä, että se ilmenee vain tehdyissä kokeissa. Toisilla oireita saattaa esiintyä iholla, lihaksissa, nivelissä, keuhkoissa ja suolistossa.