



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

Gyermekkori Dermatomiozitisz

Verzió 2016

1. MI A GYERMEKKORI DERMATOMIOZITISZ

1.1 Milyen betegség ez?

A gyermekkori dermatomiozitisz (JDM) az izmokat és a bőrt érintő ritka betegség. Egy betegség akkor „gyermekkori”, ha 16 éves kor előtt alakul ki.

A gyermekkori dermatomiozitisz az autoimmun betegségeknek tartott kórképek csoportjába tartozik. Általában az immunrendszer segít leküzdeni a fertőzéseket. Az autoimmun betegségekben az immunrendszer másként reagál, és túlzottan aktívvá válik az egészséges sejtekben. Ez az immunrendszeri reakció gyulladás kialakulásához vezet, aminek következtében a szövetek megduzzadnak és esetleg károsodnak.

A JDM a bőr (dermato-) és az izmok (miozitisz) hajszálereit érinti. Ez problémákat, például izomgyengeséget vagy izomfájdalmat okoz, különösen a törzs és a csípőtájék, a váll és a nyak izmaiban. A betegek többségénél jellegzetes bőrkiütés is kialakul. Ezek a bőrkiütések a test különböző részein jelenhetnek meg, így például az arcon, a szemhéjon, az ujjizületek felett, a térden és a könyökön. A bőrkiütés nem feltétlenül ugyanakkor jelenik meg, mint az izomgyengeség: előtte vagy utána is kialakulhat. Ritka esetekben a betegség más szervek hajszálereit is érintheti.

A dermatomiozitisz gyermekekben, serdülőkben és felnőttekben is kialakulhat. A gyermekkori és a felnőttkori dermatomiozitisz között vannak bizonyos különbségek. A dermatomiozitiszben szenvedő felnőttek ~30%-ánál rákbetegséggel (rosszindulatú daganattal) áll összefüggésben, míg JDM-nél ez nem áll fenn.

1.2 Milyen gyakori?

A JDM igen ritka gyermekeknél. 1 millió gyermekből kb. 4-nél alakul ki JDM évente. Lányoknál gyakoribb, mint fiúknál. A legtöbb esetben 4 és 10 éves között kezdődik, de bármikor kialakulhat. A JDM a világ bármelyik vidékén, bármilyen etnikai származású gyermeknél felléphet.

1.3 Mik a betegség okai? Öröklődik-e? Miért betegedett meg ebben a gyermekem? Megelőzhető-e ez a betegség?

A dermatomiozitisz pontos oka nem ismert. Világszerte számos kutatás folyik a JDM okának kiderítése céljából.

A JDM-et jelenleg autoimmun betegségnek tartják, amelyet valószínűleg több tényező idéz elő. Ilyen lehet a genetikai hajlam és környezeti okok, például ultraibolya (UV) sugárzás vagy fertőzések együttes jelenléte.

Vizsgálatokban igazolták, hogy bizonyos kórokozók (vírusok és baktériumok) hatására az immunrendszer rendellenesen reagálhat.

Előfordulhat, hogy a JDM által érintett gyermekek családtagjainak autoimmun betegsége (például cukorbetegsége vagy ízületi gyulladása) van. Ettől még azonban nem nagyobb a kockázata annak, hogy a családnak egy másik tagjánál is kialakul a JDM.

Jelenleg semmit nem tehetünk a JDM megelőzésére. Ennél is fontosabb, hogy szülőként Ön sem tudott volna semmit tenni azért, hogy megelőzze a JDM-et a gyermekénél.

1.4 Fertőző-e a betegség?

A JDM nem fertőző és nem ragályos.

1.5 Mik a fő tünetei?

Minden JDM-es betegnél különböző tünetek jelentkeznek. A gyermekek többségénél a következők:

Fáradtság

A gyermekek gyakran fáradtak. Ennek következtében gyengülhet az erőnlétük, ami végül nehézségekhez vezethet a mindennapi tevékenységeikben.

Izomfájdalom és izomgyengeség

A törzshöz közel eső izmok gyakran érintettek, ahogy a has, a hát és a nyak izmai is. A gyakorlatban ez azt jelenti, hogy a gyermek esetleg elkezd tiltakozni a hosszabb gyaloglás vagy a sportolás ellen, a kisgyermek pedig nyugtalan lesz, és gyakrabban kéri, hogy vegyék fel őket. A betegség rosszabbodásával a lépcsőzés és az ágyból való felkelés is problémát okozhat. Egyes gyermekeknél a begyulladt izmok feszsé válnak és lerövidülnek (izomzsugorodás). Ennek következtében nehezzé válhat az érintett kar vagy lábszár kinyújtása, mivel a könyök és a térd gyakran behajlított helyzetben rögzül. Ez befolyásolhatja a kar és a lábszár mozgását.

Ízületi fájdalom, néha ízületi duzzanat és merevség

JDM esetén mind a nagy, mind a kis ízületek begyulladhatnak. A gyulladás hatására az ízületek megduzzadhatnak, mozgásuk fájdalmassá és nehezzé válhat. Ez a gyulladás jól reagál a kezelésre, és nem gyakori, hogy ízületkárosodással jár.

Bőrkiütések

JDM esetén kiütések jelentkezhetnek az arcon szem körüli duzzanattal (periorbitális ödémával), valamint a szemhéj lilás rózsaszín elszíneződésével (heliotróp ödémával) együtt; a bőr az arcon is kivörösödhet (pofacsonti kiütés), ahogy a test más részein (az ujjízületek, a térd és a könyök felett) is, ahol meg is vastagodhat (Gottron-féle papulák). Bőrkiütések jóval az izomfájdalom vagy izomgyengeség előtt kialakulhatnak. A JDM-es gyermekeknél sok más bőrkiütés is jelentkezhet. Az orvosok néha piros pöttyök formájában megjelenő duzzadt vérereket figyelhetnek meg a gyermek körömágyában vagy szemhéján. A JDM okozta kiütések némelyike érzékeny a napfényre (fotoszenzitivitás), mások kifeléyesedhetnek (kisebesedhetnek).

Kalcinózis

A betegség ideje alatt kalciumot tartalmazó kemény csomók alakulhatnak ki a bőr alatt. Ezt kalcinózisnak nevezzük. Néha már a betegség kezdetekor jelentkeznek. A csomók felett a bőr kifeléyesedhet, és kalciumot tartalmazó tejszerű váladék folyhat belőlük. Kialakulásuk után nehéz kezelni ezeket a csomókat.

Hasi fájdalom vagy hasfájás

Egyes gyermekeknél bélproblémák jelentkezhetnek. Ilyen lehet a hasfájás vagy székrekedés, illetve alkalmanként súlyos hasi problémák is, ha a betegség a belekbe vezető vérereket is érinti.

A tüdő érintettsége

Az izomgyengeség légzési nehézségeket okozhat. Az izomgyengeség változásokat idézhet elő a gyermek hangjában, valamint nyelési nehézségeket is okozhat. Előfordulhat tüdőgyulladás is, melynek következtében légszomj léphet fel.

A betegség legsúlyosabb formáinál gyakorlatilag a csontváz összes izma (vázizomzat) érintett lehet, aminek a következtében légzési, nyelési és beszédproblémák jelentkezhetnek. Ezáltal a hang megváltozik, evési és nyelési nehézségek léphetnek fel, valamint köhögés és légszomj is előfordul: ezek fontos jelek.

1.6 Minden gyermeknél azonos a betegség?

A betegség súlyossága minden gyermeknél más. Néhányuknál csak a bőrt érintheti izomgyengeség nélkül (miozitisz nélküli dermatomiozitisz) vagy nagyon enyhe izomgyengeséggel, amelyet esetleg csak vizsgálat mutat ki. Más gyermekeknél problémák jelentkezhetnek számos érintett testrészben: a bőrön, az izmokban, az ízületekben, a tüdőben és a belekben.