

https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL_IL/intro

דרמטומיוזיטיס של הילדות

גרסת 2016

1. מהי דרמטומיוזיטיס של הילדות?

1.1 באיזה סוג של מחלה מדובר?

דרמטומיוזיטיס של הילדות היא מחלה נדירה הפוגעתבשרירים ובעור. היא מוגדרת בתור מחלה של הילדות כאשר היא מתחילה לפני גיל 16.

דרמטומיוזיטיס של הילדות שייכת לקבוצת המחלות האוטואימוניות (מחלות החיסון העצמי). בדרך כלל, מערכת החיסון עוזרת לנו להלחם בזיהומים. במחלות אוטואימוניות, מערכת החיסון מגיבה בצורה שונה והופכת לפעילה יתר על המידה. פעילות זו גורמת להיווצרות דלקת ברקמות הגוף השונות, שגורמת לרקמות להפוך לבצקתיות (להתנפח) ועשויה להוביל לנזק רקמתי.

בדרמטומיוזיטיס מושפעים כלי דם קטנים הנמצאים בעור ("דרמטו-") ובשרירים ("מיוזיטיס"). הדבר מוביל לבעיות כגון חולשת שרירים או כאב, בעיקר בשרירי הגו ובשרירי הירכיים והאגן, הכתפיים והצוואר. לרוב המטופלים יש גם פריחות עוריות טיפוסיות. פריחות אלו יכולות להופיע באזורים שונים של הגוף: פנים, עפעפיים, מפרקי האצבעות, ברכיים ומרפקים. הפריחה בעור לא תמיד מתרחשת בו זמנית עם חולשת השרירים: היא יכולה להופיעלפניה או אחריה. במקרים נדירים, יכולה להיות מעורבות של כלי דם קטנים גם באיברים אחרים.

ילדים, מתבגרים ומבוגרים- כולם יכולים לפתח דרמטומיוזיטיס. יש הבדלים מסוימים בין מחלה של מבוגריםלזו של הילדות. בכ-30% מהמבוגרים עם דרמטומיוזיטיס יש קשר לסרטן (ממאירות), בעוד בדרמטומיוזיטיס של הילדות לא קיים קשר לסרטן.

1.2 מה שכיחות המחלה?

דרמטומיוזיטיס של הילדות היא מחלה נדירה בילדים. כ-4 מתוך מיליון ילדים יפתחו את המחלה בכל שנה. היא שכיחה יותר בבנות מאשר בבנים, ומתחילה בדרך כלל בין הגילאים 4 ל-10, אך ילדים בכל גיל יכולים לפתח דרמטומיוזיטיס של הילדות. כמו כן, ילדים מכל רחבי העולם ומכל רקע אתני יכולים לפתח דרמטומיוזיטיס של הילדות.

1.3 מהם הסיבות למחלה והאם היא תורשתית? למה ילדי חלה במחלה והאם ניתן למנוע אותה?

הגורם המדויק להופעת דרמטומיוזיטיס אינו ידוע. מתנהלים מחקרים רבים ברחבי העולם שמנסים למצוא את הגורם לדרמטומיוזיטיס של הילדות. דרמטומיוזיטיס של הילדות נחשבת כיום למחלה אוטואימונית, והיא כנראה נגרמת על-ידי מספר גורמים. גורמים אלו כוללים נטייה גנטית בשילוב עם חשיפה לגורמים סביבתיים כמו קרינת אולטרה-סגול או זיהומים. מחקרים הראו שמזהמים שונים (וירוסים וחידקים) יכולים לגרום למערכת החיסון להגיב באופן חריג. חלק מהמשפחות עם ילדים הסובלים מדרמטומיוזיטיס של הילדות, סובלות גם ממחלות אוטואימוניות אחרות (סוכרת או דלקת פרקים, למשל). עם זאת, הסיכון של חבר משפחה נוסף לפתח דרמטומיוזיטיס של הילדות אינו מוגבר. כיום, אין דבר שניתן לעשות כדי למנוע דרמטומיוזיטיס של הילדות. חשוב לדעת כי אין דבר שיכלת לעשות בתור הורה על מנת למנוע מילדך ללקות במחלה.

1.4 האם המחלה זיהומית?

דרמטומיוזיטיס של הילדות אינה מחלה זיהומית, וכמו כן אינה מדבקת.

1.5 מהם התסמינים העיקריים?

לכל ילד עם דרמטומיוזיטיס של הילדות יהיו תסמינים שונים. אצל רוב הילדים יהיו:

עייפות

הילדים עייפים לעיתים תכופות. זה עשוי להגביל את יכולתם לבצע פעילות גופנית, ולבסוף גם להוביל לקשיים בפעילויות היומיום.

כאבי שרירים וחולשה

שרירי הגו מעורבים לעיתים קרובות, כמו גם שרירי הירכיים, הבטן, בגב ובצוואר. מבחינה מעשית, משמעות הדבר היא שהילד עלול לסרב ללכת למרחקים ארוכים ולהשתתף בפעילות ספורט. ילדים קטנים יותר עשויים לדרוש שישאו אותם על הידיים. עם התקדמות המחלה, גם טיפוס במדרגות ויציאה מהמיטה עלולים להפוך לבעייתיים. השרירים הנגועים בדלקת נוטים להתקצר (ליצור קונטרקטורות), מה שגורם לקושי ביישור מלא של הגפה: המרפקים והברכיים נוטים להתקבע בתנוחה מכופפת. זה יכול להשפיע על תנועת הזרועות או הרגליים.

כאבי מפרקים ולעיתים נפיחות ונוקשות של המפרקים

הדלקת בדרמטומיוזיטיס של הילדות יכול להשפיע הן על מפרקים גדולים והן על מפרקים קטנים. דלקת זו יכולה לגרום לנפיחות של המפרקים, כמו גם כאבים וקושי

בהנעת המפרק. היא מגיבה היטב לטיפול, ונדיר שהיא גורמת לנזק למפרק.

פריחות עוריות

הפריחות בדרמטומיוזיטיס של הילדות יכולות להופיע על הפנים, עם נפיחות סביב העיניים (בצקת פרי-אורביטלית) ושינוי צבע סגול-ורוד של העפעפיים ("פריחת ארגמן"); יכולה גם להופיע אדמומיות על גבי הלחיים ("פריחת פרפר") ובחלקים אחרים של הגוף (מפרקי האצבעות, הברכיים והמרפקים) בהם העור מתקשה (נגעים ע"ש גוטרון). הפריחות העוריות יכולות להופיע זמן רב לפני הכאבים או החולשה בשרירים. ילדים עם דרמטומיוזיטיס יכולים גם לפתח פריחות אחרות. לעיתים רופאים יכולים לזהות כלי דם נפוחים (הנראים כנקודות אדומות) במיטת הציפורניים של הילד או על גבי העפעפיים. חלק מהפריחות בדרמטומיוזיטיס של הילדות רגישות לאור השמש, בעוד אחרות יכולות לגרום לכיבים.

קלצינוזיס

בליטות נוקשות מתחת לעור, המכילות סידן, עשויות להתפתח כחלק ממהלך המחלה. תופעה זו מכונה "קלצינוזיס". לעיתים היא קיימת כבר בתחילת המחלה. עשויים להתפתח כיבים על גבי הבליטות, ומעין נזל חלבי גבינתי מסידן יכול להתנקז מהעור. מרגע שהתפתחו נגעים אלה, הם קשים לטיפול.

כאבי בטן

חלק מהילדים חווים בעיות במערכת העיכול. בעיות אלו עשויות לכלול כאבי בטן או עצירות, ולעיתים גם בעיות קשות יותר אם קיימת מעורבות של כלי הדם במערכת העיכול.

מעורבות ריאתית

חולשת השרירים עשויה לגרום לבעיות נשימה. חולשה זו יכולה גם לגרום לשינויים בקולו של הילד, וכן לקשיי בליעה. לעיתים התהליך הדלקתי מערב את הריאות, מה שעשוי להביא לקוצר נשימה. במקרים הקשים ביותר, כמעט כל שרירי השלד יכולים להיות מושפעים מהמחלה, מה שעשוי לגרום לבעיות בנשימה, בליעה ודיבור. בשל כך, שינויים בקול, קשיים באכילה או בבליעה, שיעול וקוצר נשימה מהווים תמרורי אזהרה חשובים.

1.6 האם המחלה מתבטאת באופן זה בכל ילד?

חומרת המחלה משתנה בין ילד לילד. אצל חלק מהילדים יכולה להיות מעורבות עורית ללא חולשת שרירים (דרמטומיוזיטיס ללא מיוזיטיס), או חולשת שרירים קלה מאוד שניתן להבחין בה רק בבדיקות. אצל ילדים אחרים עשויות להופיע בעיות באיברים רבים: עור, שרירים, מפרקים, ריאות ומעיים.