

درماتومیوزیت جوانان

نسخه 2016

1. درماتومیوزیت جوانان چیست؟

1.1 چه نوع بیماریست؟

درماتومیوزیت جوانان بیماری نادریست که پوست و عضلات را درگیر میکند. در صورتیکه شروع بیماری قبل از 16 سال باشد تحت عنوان "نوع جوانان" تعریف میشود. درماتومیوزیت جوانان متعلق به گروهی از بیماریهاست که اتوایمیون در نظر گرفته میشوند. بطور معمول سیستم ایمنی برای مقابله با عفونتها به ما کمک میکند. در بیماریهای اتوایمیون، سیستم ایمنی به گونه ای متفاوت پاسخ داده و در بافتهای نرمال بیش فعال میشود. این پاسخ افزایش یافته سیستم ایمنی منجر به ایجاد التهاب شده در بافتهای تورم ایجاد میکند و ممکن است آسیب بافتی بدنیاال داشته باشد. در درماتومیوزیت جوانان، عروق کوچک پوست و عضلات تحت تاثیر قرار میگیرند و منجر به ایجاد مشکلاتی از قبیل ضعف عضلانی یا درد، خصوصا در عضلات تنه و اطراف هیپ، شانه ها و گردن میشوند. اکثر بیماران راشهای پوستی تبییک نیز دارند. این راشها میتوانند قسمتهای مختلف بدن شامل صورت، پلکها، مفاصل انگشتان، زانوها و آرنجها را درگیر نمایند. این راش پوستی همیشه همزمان با ضعف عضلانی ایجاد نمیشود و میتواند قبل یا بعد از آن تظاهر یابد. در موارد نادر، عروق خونی کوچک در سایر ارگانها هم ممکن است درگیر شوند.

کودکان، نوجوانان و بالغین ممکن است به درماتومیوزیت مبتلا شوند. بین درماتومیوزیت جوانان و بالغین تفاوتی وجود دارد. در 30% از بالغین مبتلا به درماتومیوزیت، ارتباط با کانسر (=بدخیمی) وجود دارد. در حالیکه درماتومیوزیت جوانان با کانسر ارتباطی ندارد.

2.1 شیوع بیماری چقدر است؟

درماتومیوزیت جوانان در کودکان نادر است. سالانه حدود 4 نفر از هر یک میلیون کودک به آن مبتلا میشوند. این بیماری در دخترها شایعتر از پسرهاست. شروع آن اکثرا بین سنین 4 تا 10 سالگی است ولی میتواند در هر سنی بوجود آید. کودکان در سراسر دنیا در هر سن و نژادی میتوانند به درماتومیوزیت مبتلا شوند.

3.1 علل این بیماری چیست و آیا ارثی است؟ چرا کودک من به این بیماری مبتلا شده و آیا میتوان از آن جلوگیری کرد؟

علت دقیق درماتومیوزیت شناخته شده نیست. در سراسر جهان تحقیقات زیادی برای شناسایی علت این بیماری در حال انجام است. درماتومیوزیت جوانان در حال حاضر یک بیماری اتوایمیون (خودایمنی) تلقی میشود و احتمالاً عوامل متعددی در ایجاد آن دخیل هستند. این عوامل شامل استعداد ژنتیکی فرد همراه با تماس با فاکتورهای محرک محیطی از قبیل اشعه ماوراء بنفش و عفونتها میباشد. مطالعات نشان داده اند که میکروب ها (ویروس ها و باکتری ها) میتوانند محرک سیستم ایمنی برای ایجاد پاسخ غیرطبیعی باشند. بعضی از خانواده ها که کودکان مبتلا به درماتومیوزیت جوانان دارند ممکن است از سایر بیماری های اتوایمیون (مثلا دیابت یا ارتريت) نیز رنج ببرند. ولی ریسک ایجاد درماتومیوزیت جوانان در فرد دیگری از خانواده افزایش نمی یابد. در حال حاضر، راهی برای پیشگیری از درماتومیوزیت جوانان وجود ندارد. مهمتر از آن، هیچ اقدامی برای شما به عنوان والدین کودک برای پیشگیری از ایجاد این بیماری در کودکان وجود نداشته است.

4.1 آیا این بیماری، یک بیماری عفونی است؟ درماتومیوزیت جوانان نه بیماری عفونی است و نه بیماری مسری.

5.1 علایم اصلی بیماری چیست؟
علایم در هر فرد مبتلا به درماتومیوزیت جوانان میتواند با فرد دیگر مبتلا متفاوت باشد. دراکثر کودکان مبتلا علایم به قرار زیر است:

خستگی

کودکان مبتلا اغلب خسته هستند. این مسئله میتواند باعث شود که توانایی کمی برای انجام فعالیت داشته باشند و سرانجام حتی برای انجام فعالیتهای روزمره هم ممکن است مشکل پیدا کنند.

درد و ضعف عضلانی

اغلب عضلات نزدیک تنه و نیز عضلات شکم، پشت و گردن درگیر هستند. در عمل کودک ممکن است از راه رفتن در مسافتهای طولانی و انجام ورزش سرباززند. کودکان کم سن تر ممکن است به دلیل بهانه گیری برای بغل شدن و حمل توسط والدین، بداخلاق و کج خلق به نظر برسند. با بدتر شدن درماتومیوزیت جوانان، بالارفتن از پله و پایین آمدن از تخت به یک مشکل برای کودک تبدیل میشود. در بعضی از کودکان مبتلا عضلات ملتهب سفت و کوتاه میشوند (کنتراکچر). در نتیجه کودک قادر به صاف کردن دست یا پا نخواهد بود و زانوها و ارنجها در یک وضعیت خمیده ثابت قرار میگیرند. این مسئله حرکت دستها و پاها

را تحت تاثیر قرار میدهد.

درد مفصل و گاهی تورم و سفتی مفصل

در درماتومیوزیت جوانان هم مفاصل کوچک و هم مفاصل بزرگ ممکن است درگیر شوند. این التهاب هم میتواند تورم مفصل ایجاد کند و هم میتواند درد و سختی در هنگام حرکت مفصل ایجاد نماید. این التهاب به خوبی به درمان پاسخ میدهد و ایجاد آسیب مفصل در نتیجه آن غیرمعمول است.

راشهای پوستی

راشهایی که در درماتومیوزیت جوانان دیده میشوند میتوانند صورت را به صورت تورم اطراف چشمها (ادم پری اربیتال) و تغییر رنگ صورتی-بنفش پلکها (راش هلیوتروپ) درگیر کنند. همچنین قرمزی گونه ها (مالار راش) و سایر قسمتهای بدن (روی مفاصل انگشتان، زانوها و ارنجها) که پوستشان میتواند ضخیم شود (پاپولهای گوترون) میتواند ایجاد شود. راشهای پوستی میتوانند مدتها قبل از بروز ایجاد درد وضعف عضلانی ایجاد شوند. در کودکان مبتلا به درماتومیوزیت جوانان راشهای دیگری هم میتواند ایجاد شود. گاهی پزیشک عروق خونی متسع (لکه های قرمز) در بسترناخن یا پلکهای کودک میبیند. بعضی از راشهای درماتومیوزیت جوانان به نور خورشید حساس هستند (فتوسنسیتیو) و بعضی دیگر از آنها میتوانند تبدیل به زخم شوند.

کلسینوز

توده های سفت زیر پوست که حاوی کلسیم هستند ممکن است در طول بیماری ایجاد شوند که به آن کلسینوز گفته میشود. گاهی در ابتدای تظاهر بیماری کلسینوز وجود دارد. روی این توده ها ممکن است زخم ایجاد شود و مایع شیری حاوی کلسیم از آن خارج شود. در صورت ایجاد این ضایعات درمان آنها مشکل خواهد بود.

درد شکم یا دل درد

در بعضی از کودکان مبتلامشکلاتی در روده ها ایجاد میشود که باعث درد شدید شکم یا بیوست و گاهی مشکلات شدید شکمی در صورت درگیری عروق روده میباشد.

درگیری ریه

مشکلات تنفسی در نتیجه ضعف عضلات ممکن است ایجاد شود. ضعف عضلات میتواند صدای کودک را تغییر دهد و اشکال بلع ایجاد نماید. بعضی وقتها التهاب ریه ها باعث تنگی نفس میشود. در اکثر اشکال شدید بیماری، تمام عضلات اسکلتی تحت تاثیر قرار میگیرند و منجر به ایجاد مشکلات تنفسی، مشکلات بلع و تکلم میشوند. بنابراین، تغییر صدا، مشکل در تغذیه و تکلم، سرفه و تنگی نفس علایم مهمی هستند.

6.1 آیا بیماری در همه کودکان یکسان است؟

شدت بیماری در هر کودک متفاوت است. در بعضی کودکان فقط پوست درگیر میشود و ضعف عضلانی یا وجود ندارد یا درگیری عضلانی خیلی خفیف هنگام معاینه ممکن است وجود داشته باشد. (درماتومیوزیت بدون میوزیت). در سایر کودکان ممکن است درگیری های قسمتهای مختلف بدن وجود داشته باشد شامل پوست، عضلات، مفاصل، ریه ها و روده ها.