



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

Juvenīls Dermatomiozīts

Versija 2016

1. KAS IR JUVENĪLS DERMATOMIOZĪTS?

1.1 Kāda veida slimība tā ir?

Juvenīls dermatomiozīts (JDM) ir reta slimība, kas skar muskuļus un ādu. To sauc par "juvenīlu" tad, kad slimība sākas pirms 16 gadu vecuma. Juvenīls dermatomiozīts pieder pie stāvokļu grupas, ko sauc par autoimūnām slimībām. Parasti imūnsistēma palīdz mums cīnīties ar infekcijām. Autoimūno slimību laikā imūnsistēma reaģē savādāk un normālos audos kļūst pārāk aktīva. Šī imūnsistēmas reakcija noved pie iekaisuma procesa, kas izraisa audu iekaisīgas izmaiņas un var novest pie iespējamiem audu bojājumiem.

JDM skar mazos asinsvadus ādā (dermato-) un muskuļus (miozīts). Tas noved pie tādām problēmām kā muskuļu vājums vai sāpes, īpaši ķermeņa muskuļos un muskuļos ap gurniem, pleciem un kaklu. Lielākajai daļai pacientu ir arī ādas izsitumi. Šie izsitumi var skart vairākas ķermeņa daļas: seju, acu plakstiņus, pirkstu locītavas, ceļgalus un elkoņus. Ādas izsitumi ne vienmēr rodas tajā pašā laikā, kad muskuļu vājums: tie var parādīties pirms vai pēc tā. Retos gadījumos var būt iesaistīti arī mazie asinsvadi citos orgānos.

Dermatomiozīts var attīstīties gan bērniem, gan pusaudžiem, gan pieaugušajiem. Pastāv dažas atšķirības starp pieaugušo un juvenīlo dermatomiozītu. Apmēram 30% pieaugušo, kuri slimo ar dermatomiozītu, ir saistība ar vēzi (ļaundabīgu), kamēr JDM nav saistības ar vēzi.

1.2 Cik bieži slimība sastopama?

JDM ir reta slimība bērniem. Katru gadu tā var attīstīties apmēram 4

bērniem no 1 miljona. Slimība biežāk sastopama meitenēm nekā zēniem. Visbiežāk tā sākas vecumā no 4 – 10 gadiem, bet bērniem JDM var attīstīties jebkurā vecumā. JDM var attīstīties bērniem visā pasaulē, neatkarīgi no viņu etniskās piederības.

1.2 Kādi ir slimības cēloņi? Vai slimība ir iedzimta? Kāpēc manam bērnam ir šī slimība un vai to var novērst?

Nav zināms precīzs dermatomiozīta cēlonis. Tiek veikti daudzi starptautiski pētījumi, cenšoties atrast JDM cēloni.

Pašlaik JDM tiek uzskatīts par autoimūnu slimību un to visticamāk izraisa dažādi faktori. Šie faktori ir cilvēka ģenētiskā predispozīcija savienojumā ar reakciju uz tādām vides ietekmēm kā ultravioletais starojums vai infekcijas. Pētījumi ir uzrādījuši, ka daži mikrobi (vīrusi un baktērijas) var likt imūnsistēmai neparasti reaģēt. Dažas ģimenes ar bērniem, kuras ir skāris JDM, cieš no citām autoimūnām slimībām (piemēram, diabēts vai artrīts). Tomēr risks otram ģimenes loceklim saslimt ar JDM nav palielināts.

Tādējādi nav nekas, ko mēs varētu darīt, lai novērstu JDM. Daudz svarīgāk, nav nekas tāds, ko jūs kā vecāki varējāt darīt, lai pasargātu jūsu bērnu no saslimšanas ar JDM.

1.3 Vai tā ir lipīga?

JDM nav ne lipīga, ne infekcioza slimība.

1.4 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Katram cilvēkam, kurš slimo ar JDM, simptomi būs atšķirīgi. Lielākajai daļai bērnu tie ir:

Nogurums

Bērni bieži ir noguruši. Tas var novest pie ierobežotas spējas veikt pienākumus un pēc tam var rasties grūtības, veicot ikdienas aktivitātes.

Muskuļu sāpes un vājums

Bieži vien tiek skarti muskuļi, kas atrodas tuvu ķermeņa augšdaļai, kā arī muskuļi vēdera, muguras un kakla apvidū. Bērns var sākt atteikties veikt ar kājām garākas distances vai sportot, mazāki bērni var "kļūt

raudulīgāki", lūdzot viņus nēsāt uz rokām vairāk nekā iepriekš. Ja JDM progresē, tad kāpšana pa trepēm un izkāpšana no gultas var kļūt apgrūtinoša. Dažiem bērniem iekaisušie muskuļi var sabiezēt un saīsināties (tās sauc par kontraktūrām). Tas rada grūtības pilnībā iztaisnot skarto roku vai kāju: elkoņi un ceļi paliek saliektā pozā. Tas var ietekmēt roku un kāju kustības.

Locītavu sāpes un dažreiz arī locītavu uzpampums un stīvums
JDM laikā var iekaiest gan lielās, gan mazās locītavas. Šis iekaisums var izraisīt locītavu pietūkumu, sāpes un grūtības pakustināt locītavu. Šis iekaisums parasti labi reaģē uz ārstēšanu un parasti tas neveicina locītavu bojājumus.

Ādas izsitumi

Ādas izsitumi, kas ir redzami JDM pacientiem, var skart seju ar tūsku ap acīm (periorbitāla eritēma) un purpurrozā krāsu ap acu plakstiņiem (heliotropi izsitumi); var būt arī apsārtums uz vaigiem (tauriņveida izsitumi), kā arī uz citām ķermeņa daļām (pirkstu locītavu virspusē, uz ceļgaliem, elkoņiem), kur āda var sabiezēt (Gottrona papulas). Ādas izsitumi var parādīties ilgu laiku pirms muskuļu sāpēm vai vājuma. Bērniem ar JDM var attīstīties daudzi citi izsitumi. Dažreiz ārsti redz pietūkušus asinsvadus (izskatās kā sarkani punkti) bērna nagu gultnē vai virs acu plakstiņiem. Daži JDM radītie izsitumi ir jutīgi pret sauli (fotosensitīvi), kamēr citi var pārvērsties čūlās.

Kalcinoze

Slimības laikā var attīstīties cieti mezgliņi zem ādas, kas satur kalciju. To sauc par kalcinozi. Dažreiz tā jau ir slimības sākumā. Mezgliņu augšpusē var rasties čūlas un var izdalīties pienains šķidrums, kas satur kalciju. Ja tas jau ir attīstījies, tad to ārstēšana ir sarežģīta.

Vēdergraizes jeb sāpes vēderā

Dažiem bērniem ir problēmas ar zarnām. Tāpēc var rasties sāpes vēderā vai aizcietējums, kā arī smagas vēdera dobuma problēmas, ja tiek skarti asinsvadi pie zarnām.

Plaušu problēmas

Muskuļu vājuma dēļ var rasties elpošanas problēmas. Muskuļu vājums var radīt izmaiņas bērna balsī, kā arī var rasties norīšanas problēmas.

Dažreiz var rasties plaušu iekaisums, kas var radīt elpas trūkumu. Daudz smagākās formās var tikt skarti visi muskuļi, kas ir piestiprināti pie skeleta (skeleta muskuļiem), kas var radīt elpošanas, norīšanas un runāšanas problēmas. Tāpēc balss izmaiņas, grūtības ēst vai norīt, klepošana vai elpas trūkums ir ļoti nozīmīgas slimības pazīmes.

1.6 Vai slimība visiem bērniem izpaužas vienādi?

Slimības smaguma forma katram bērnam ir atšķirīga. Dažiem bērniem tiek skarta tikai āda bez muskuļu vājuma (dermatomiozīts bez miozīta) vai arī ar ļoti nelielu muskuļu vājumu, kas var parādīties tikai pārbaužu laikā. Citiem bērniem var būt problēmas ar daudzām skartajām ķermeņa daļām: ādu, muskuļiem, locītavām, plaušām un zarnām.