



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

Młodzieńcze Zapalenie Skórno-Mięśniowe

Wersja 2016

1. CO TO JEST MŁODZIEŃCZE ZAPALENIE SKÓRNO-MIĘŚNIOWE

1.1 Co to za choroba?

Młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe (MZSM) jest rzadką chorobą atakującą mięśnie i skórę. Chorobę określa się jako „młodzieńczą”, gdy rozpoczyna się przed 16. rokiem życia.

Młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe należy do grupy schorzeń, które uważa się za choroby autoimmunologiczne. Zazwyczaj układ immunologiczny (odpornościowy) pomaga nam walczyć z infekcjami. W chorobach autoimmunologicznych, układ odpornościowy reaguje inaczej i staje się nadaktywny w prawidłowych tkankach. Taka reakcja układu odpornościowego prowadzi do powstania stanu zapalnego, który powoduje obrzęk tkanek i może prowadzić do ich uszkodzenia.

W MZSM chorobą objęte są drobne naczynia krwionośne w skórze i mięśniach, stąd nazwa schorzenia. Prowadzi do objawów, takich jak osłabienie lub ból mięśni, zwłaszcza tułowia oraz mięśni wokół bioder, ramion i szyi. Większość pacjentów ma również typową wysypkę na skórze. Może ona występować w wielu miejscach na ciele: na twarzy, powiekach, stawach rąk, kolanach i łokciach. Wysypka na skórze nie zawsze występuje w tym samym czasie co osłabienie mięśni – może wystąpić wcześniej lub później. W rzadkich przypadkach choroba może objąć również drobne naczynia krwionośne w innych narządach.

Zapalenie skórno-mięśniowe może rozwinąć się u dzieci, młodzieży i dorosłych. Istnieją pewne różnice między zapaleniem skórno-mięśniowym u dorosłych a młodzieńczym zapaleniem skórno-mięśniowym. U ok. 30% dorosłych zapalenie skórno-mięśniowe jest powiązane czyli nowotworem złośliwym, natomiast młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe nie jest związane z występowaniem

nowotworów.

1.2 Jak często choroba występuje?

MZSM jest rzadką chorobą dziecięcą. Każdego roku rozwija się u około 4 na 1 milion dzieci. Częściej występuje u dziewcząt niż u chłopców. Najczęściej do zachorowania dochodzi między 4. a 10. rokiem życia, chociaż choroba może rozwinąć się u dziecka w każdym wieku. MZSM może rozwinąć się u dzieci z całego świata, o dowolnym pochodzeniu etnicznym.

1.3 Jakie są przyczyny choroby i czy jest ona dziedziczna? Dlaczego moje dziecko choruje na tę chorobę i czy można jej zapobiec?

Dokładna przyczyna zapalenia skórno-mięśniowego nie jest znana. Na całym świecie toczy się wiele badań mających na celu poznanie przyczyny MZSM.

Obecnie młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe jest uważane za chorobę autoimmunologiczną, którą powoduje prawdopodobnie kilka czynników. Mogą być wśród nich genetyczne predyspozycje połączone z narażeniem na środowiskowe czynniki wyzwalające, takie jak promieniowanie UV czy infekcje. Badania wykazały, że niektóre zarazki (wirusy i bakterie) mogą powodować nieprawidłową pracę układu odpornościowego. W niektórych rodzinach dzieci cierpiących na MZSM występują również inne choroby autoimmunologiczne (np. cukrzyca lub zapalenie stawów). Jednak ryzyko, że u innego członka rodziny rozwinie się MZSM, nie jest zwiększone.

Obecnie nie są znane sposoby zapobiegania MZSM. Najważniejsze jest to, że jako rodzic nie mógł/mogła Pan(i) zrobić nic, aby zapobiec rozwojowi MZSM u swojego dziecka.

1.4 Czy choroba jest zakaźna?

MZSM nie jest chorobą zakaźną ani zaraźliwą.

1.5 Jakie są główne objawy choroby?

U każdego chorego na MZSM wystąpią inne objawy. U większości dzieci

występuje:

Zmęczenie

Dzieci są często zmęczone. Może to prowadzić do ograniczonej zdolności do ćwiczeń, a następnie do potencjalnych trudności z codziennymi czynnościami.

Ból i osłabienie mięśni

Choroba często zajmuje mięśnie tułowia oraz brzucha, pleców i szyi. W praktyce dziecko może zacząć odmawiać chodzenia na duże odległości i uprawiania sportu; młodsze dzieci mogą grymasić, domagając się częstszego noszenia na rękach. W miarę postępowania MZSM problemem może stać się wchodzenie po schodach lub wstawanie z łóżka. U niektórych dzieci mięśnie stają się napięte i krótsze – nazywamy to przykurczami. Przykurcze prowadzą do problemów z całkowitym wyprostowaniem ręki lub nogi zajętej chorobą: łokcie i kolana mają tendencję do pozostawania w pozycji zgiętej. Może to wpływać na ruchomość rąk lub nóg.

Ból stawów, a czasem ich obrzęk i sztywność

MZSM może zająć zarówno duże, jak i małe stawy. Stan zapalny może powodować obrzęk oraz ból stawów i problemy z poruszaniem nimi. Stan zapalny dobrze poddaje się leczeniu i nie zdarza się, aby uszkadzał stawy.

Wysypki skórne

Wysypka obserwowana w młodzieńczym zapaleniu skórno-mięśniowym (MZSM) może pojawić się na twarzy, może też dawać objawy w postaci obrzęków wokół oczu i fioletoworóżowych przebarwień na powiekach (rumień heliotropowy), może również pojawić się zaczerwienienie na policzkach oraz na innych częściach ciała (kostkach, kolanach i łokciach), gdzie skóra staje się grubsza (są to tzw. grudki Gottrona). Wysypka skórna może wystąpić na długo przed pojawieniem się bólu mięśni czy osłabienia. U dzieci z MZSM może pojawiać się wiele innych wysypek. Czasem lekarz może zauważyć u dziecka poszerzone naczynia krwionośne (widoczne jako czerwone plamki) na łożyskach paznokci lub powiekach dziecka. Niektóre wysypki w przebiegu MZSM są wrażliwe na światło słoneczne (tzw. fotowrażliwość), natomiast inne mogą przechodzić w owrzodzenia.

Wapnica

W trakcie choroby pod skórą mogą tworzyć się twarde guzy zawierające wapń. Zjawisko to jest nazywane wapnicą skóry. Czasem pojawia się już na początku choroby. Wierzch guza może być tkliwy, a z wnętrza może wyciekać mleczny płyn (wapń). Gdy już powstaną, guzy te są trudne do leczenia.

Ból brzucha

Niektóre dzieci mają problemy z jelitami. Mogą to być bóle brzucha lub zaparcia, a czasem poważne problemy brzuszne, jeśli zajęte zostaną naczynia krwionośne jelit.

Zajęcie płuc

Ze względu na osłabienie mięśni mogą pojawić się problemy z oddychaniem. Osłabienie mięśni może również powodować zmiany w głosie dziecka oraz problemy z przełykaniem. Czasem w płucach pojawia się stan zapalny, który może powodować skrócenie oddechu. W cięższej postaci zajęte mogą być w zasadzie wszystkie mięśnie (szkieletowe), co powoduje problemy z oddychaniem, przełykaniem i mówieniem. Dlatego też zmiany głosu, problemy z karmieniem lub przełykaniem, kaszel i skrócony oddech są istotnymi objawami choroby.

1.6 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?

Stopień zaawansowania choroby jest indywidualny dla każdego dziecka. U niektórych dzieci choroba zajmuje tylko skórę, a mięśnie nie są osłabione (jest to tzw. zapalenie skórno-mięśniowe bez zapalenia mięśni) lub osłabione w niewielkim stopniu, co jest widoczne tylko w badaniu. Inne dzieci mogą mieć wiele części ciała zajętych chorobą: skórę, mięśnie, stawy, płuca i jelita.