



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

Juvenilni dermatomiozitis

Verzija 2016

1. ŠTA JE JUVENILNI DERMATOMIOZITIS?

1.1 Kakva je bolest juvenilni dermatomiozitis?

Juvenilni dermatomiozitis (JDM) je retka bolest koja zahvata mišiće i kožu. Ako se znaci bolesti pojave pre 16.godine bolest se naziva "juvenilni".

Juvenilni dermatomiozitis pripada grupi bolesti koje se nazivaju autoimunskim bolestima. Imuni sistem nam pomaže da se borimo protiv infekcija. U autoimunim bolestima, imuni sistem reaguje na drugačiji način i preterano reaguje na sopstvena tkivo. Ova reakcija imunskog sistema dovodi do zapaljenja, javlja se otok tkiva i može doći i do oštećenja tkiva.

U JDM upalom su zahvaćeni mali krvni sudovi u koži (dermo-) i mišićima (miozitis). Kao posledica zapaljenja javlja se mišićna slabost i/ili bol, naročito u mišićima trupa, kukova, ramena i vrata. Većina bolesnika ima i tipičnu ospu po koži. Ospa se javlja na određenim delovima tela: lice, kapci, zglobovi šaka, kolena i laktovi. Ospa se ne javlja uvek u isto vreme kada mišićna slabost, može se javiti pre ili posle. U retkim slučajevima mogu biti zahvaćeni mali krvni sudovi i drugih organa. Od dermatomiozitisa mogu da obole deca, adolescenti i odrasli. Postoje određene razlike između juvenilnog i dermatomiozitisa odraslih. U oko 30% odraslih bolesnika postoji veza sa pojavom kancera (maligniteta), dok u JDM nije dokazana ta povezanost.

1.2 Koliko se često javlja?

JDM je retka bolest u dečjem uzrastu. Svake godine od JDM oboli oko 4 od milion dece. Češće obolevaju devojčice od dečaka. Obično se javlja u

uzrastu između 4 -10 godina, ali mogu da obole deca bilo kog uzrasta. Od JDM obolevaju deca širom sveta.svih nacionalnosti.

1.3 Koji su uzroci bolesti i da li je nasledna? Zašto moje dete ima ovu bolest i kako može da se spreči?

Tačan uzrok dermatomiozitisa nije poznat. Širom sveta se sprovode istraživanja kakao bi se otkrio uzrok JDM.

JDM se trenutno smatra autoimunom bolešću i verovatno da više faktora učestvuju u njegovom nastanku. Ovo uključuje genetsku predispoziciju u kombinaciji sa uticajima iz spoljne sredine, kao što je UV zračenja ili infekcija. Studije su pokazale da neki mikroorganizmi (virus i bakterije) mogu da izazovu abnormalnu reakciju imunog sistema. U porodicama sa decom obolelom od JDM mogu mogu se javiti i druge autoimune bolesti (na primer dijabetes ili artritis). Međutim, rizik da drugi član porodice oboli od JDM nije povećan.

Trenutno, JDM se ne može sprečiti. Najvažnije je da budete svesni da kao roditelj ništa niste mogli da učinite kako bi sprečili da se Vaše dete razboli od JDM.

1.4 Da li je bolest zarazna?

JDM nije zarazno oboljenje.

1.5 Koji su glavni simptomi?

Kliničke manifestacije se razlikuju od bolesnika do bolesnika . Većina dece ima:

Zamaranje

Deca su često umorna. Ovo može smanjiti sposobnost za vežbanje i eventualno dovesti do teškoća u obavljanju svakodnevnih aktivnosti.

Bol i slabost u mišićima

Mišići trupa su često zahvaćeni, kao i mišići abdomena, leđa i vrata. Uobičajeno dete odbija da duže hoda i da se bavi sportom, mala deca mogu da postanu "nervozna" i da traže da ih roditelji nose. Kako se bolest pogoršava, penjanje uz stepenice i ustajanje iz kreveta mogu postati problem. Kod neke dece, upaljeni mišići mogu da otvrdnu i da se

skrate (što se naziva kontraktura). Ovo može dovesti do poteškoć u ispravljanju zahvaćene ruke ili noge, laktovi i kolena su ukočeni u zgrčenom položaju. To može da utiče na pokrete ruku ili nogu.

Bol u zglobovima i ponekad otok i ukočenost zglobova

U JDM mogu da budu upaljeni i mali i veliki zglobovi. Zapaljenje može da dovede do otoka i bolova u zglobovima kao i do poteškoća u pokretima. Ova upala dobro reaguje na lečenje i retko se dešava da dođe do oštećenja zglobova.

Ospa

Ospa koji se viđa u sklopu JDM javlja se na licu uz otok oko očiju (periorbitalni edem) i ljubičasto-ružičastu prebojenost očnih kapaka (heliotropna ospa). Može se javiti crvenilo na obrazima (malarni raš) i kao na drugim delovima tela (na gornjoj površini malih zglobova šaka, kolenima i laktovima). Ovaj tip kožnih promena naziva se Gottronove papule. Ospa može da se javi mnogo ranije nego bol ili slabost mišića. U JDM mogu da se jave i druge vrste ospe. Promene na površnim krvnim sudovima u obliku proširenja, mogu da se vide kao crvene tačkice u predelu zanoktica i na ivicama očnih kapaka. Ospa postaje izrazitija nakon izlaganja suncu (fotosenzitivnost), dok druge mogu dovesti do pojave ulceracija (grizlica).

Kalcinoza

Kod dugotrajne bolesti može da se nataloži kalcijum ispod kože i da stvori tvrde čvoriće. Ova pojava se naziva kalcinoza. Nekada je kalcinoza prisutna već na početku bolesti. Iznad čvorića mogu da se pojave grizlice iz kojih može da curi tečnost slična mleku. Kada se jave vrlo ih je teško lečiti.

Bol u trbuhu

Neka deca imaju problema sa crevima. Mogu se javiti bolovi u trbuhu ili zatvor. U retkim slučajevima upala krvnih sudova creva može da dovede do ozbiljnih komplikacija.

Pluća

Problemi sa disanjem mogu se javiti zbog slabosti disajnih mišića. Slabost mišića može da dovede do promene glasa, kao i do poteškoća sa gutanjem. Ponekad dolazi do upale pluća i zato se javlja otežano

disanje (kratak dah).

Kod najtežeg oblika bolesti, praktično svi mišići koji su pričvršćeni za skelet (skeletni mišići), kao i mišići koji učestvuju u disanju, gutanju i govoru mogu da budu zahvaćeni upalom. Prema tome, promena boje glasa, teškoće sa gutanjem i žvakanjem, kašalj i otežano disanje predstavljaju ozbiljne znake bolesti.

1.6 Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Postoji širok raspon manifestacija, od blage do teške bolesti koja dovodi do ozbiljnog poremećaja funkcije raznih organa. Oboljenje pojedinih organa se razlikuje od deteta do deteta. Kod neke dece bolest se ispoljava samo kožnim promenama, bez ili sa minimalnom mišićnom slabošću koja se može otkriti samo posebnim testovima. U najtežim slučajevima bolest zahvata osim kože i mišića i druge unutrašnje organe, pluća i želudačno-crevni sistem.