



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

Juvenilni Dermatomiozitis

Različica

1. KAJ JE JUVENILNI DERMATOMIOZITIS

1.1. Kaj je značilno za to bolezen?

Juvenilni dermatomiozitis (JDM) je redka bolezen, ki prizadene mišice in kožo. O juvenilni obliki (= juvenilni dermatomiozitis) govorimo, če se bolezen pojavi pred 16. letom starosti.

Juvenilni dermatomiozitis sodi v skupino avtoimunskih bolezni. Običajno se imunski sistem bori proti povzročiteljem okužb. Za avtoimunsko bolezen je značilno, da je odziv imunskega sistema neustrezen in povzroči prekomerno reakcijo v zdravih tkivih. Aktivacija imunskega sistema povzroči vnetje, ki povzroči otekanje tkiva in lahko vodi do poškodbe tkiva.

Pri JDM pride do vnetja v drobnih žilah v koži (dermatitis) in mišicah (miozitis). To vodi do nastanka značilnih simptomov, kot so mišična oslabelost ali bolečina, predvsem v mišicah medeničnega in ramenskega obroča. Večina bolnikov ima tudi značilen izpuščaj na obrazu, očesnih vekah, nad členki, koleni in komolci. Izpuščaj se ne pojavi vedno hkrati z oslabelostjo mišic, lahko se pojavi prej ali kasneje. V redkih primerih so prizadete tudi drobne žile v ostalih organih.

Dermatomiozitis se lahko pojavi pri otrocih, najstnikih in odraslih.

Dermatomiozitis pri odraslih ni povsem enak kot pri otrocih (juvenilna oblika bolezni). Približno 30 % odraslih bolnikov z dermatomiozitisom ima tudi rakavo (maligno) bolezen, medtem, ko te povezave pri otrocih ni.

1.2. Kako pogost je JDM?

JDM je pri otrocih redka bolezen. Incidenca JDM je ocenjena na okrog 4

na 1.000.000 milijon otrok. Deklice zbolijo pogosteje kot dečki. Bolezen se lahko pojavi v kateri koli starosti, najpogosteje pa se začne med 4. in 10. letom. Zbolevajo otroci iz različnih delov sveta in vseh etničnih pripadnosti.

1.3 Kaj je vzrok bolezni? Ali je bolezen dedna? Zakaj je moj otrok dobil to bolezen? Ali lahko bolezen preprečimo?

Natančnega vzroka za dermatomiozitis ne poznamo. Poteka več mednarodnih raziskav, kjer ugotavljajo vzroke za JDM.

JDM je avtoimunska bolezen in je verjetno posledica delovanja več dejavnikov. Med temi so lahko poleg osebne genetske nagnjenosti še izpostavljenost dejavnikom okolja kot so UV žarki in okužbe. Raziskave so pokazale, da lahko nekateri mikroorganizmi (virusi in bakterije) sprožijo nepravilen odziv imunskega sistema. Nekateri družinski člani otrok z JDM imajo druge avtoimunske bolezni (npr. sladkorno bolezen ali artritis). Sorojenci otrok z JDM nimajo večjega tveganja za JDM.

Trenutno ne znamo preprečiti pojava JDM. Pomembno je, da so starši seznanjeni z dejstvom, da ne poznamo ukrepov s katerimi bi preprečili razvoj JDM pri otroku.

1.4. Ali je JDM nalezljiv?

JDM ni okužba in ni nalezljiva bolezen.

1.5. Kakšni so glavni simptomi?

Vsak bolnik z JDM ima drugačne težave. Večina otrok ima:

Utrudljivost

Otroci so pogosto utrujeni, kar lahko vodi v zmanjšano sposobnost prenašanja napora ali celo težave pri vsakodnevnih opravilih.

Mišična bolečina in oslabelost

Pogosto so prizadete mišice trupa, trebuha, hrbta in vratu. Običajno otroci pričnejo odklanjati hojo na daljše razdalje in športne aktivnosti. Mlajši otroci ne želijo hoditi in se hočejo nositi. Ob napredovanju JDM otroci vedno težje zmorejo hojo po stopnicah in vstajanje. Pri nekaterih otrocih vneta mišice otrdijo in se skrajšajo (to imenujemo kontrakture),

zaradi česar ne morejo povsem iztegniti prizadetih zgornjih ali spodnjih okončin: komolce in kolena držijo pokrčena. Zaradi tega ne morejo normalno gibati z zgornjimi in spodnjimi okončinami.

Bolečina v sklepu in včasih oteklina in omejena gibljivost v sklepu

Pri JDM so lahko vneti veliki in mali sklepi, kar se kaže z oteklino, bolečino in omejeno gibljivostjo sklepov. Vnetje se ob zdravljenju hitro zmanjša in redko povzroči poškodbo sklepov.

Izpuščaj na koži

Izpuščaj se lahko pojavi na obrazu z blago oteklino okrog oči (periorbitalni edem), vijoličastim obarvanjem vek (heliotropni izpuščaj); rdečina se lahko pojavi na licih (metuljast izpuščaj) ali na drugih delih telesa (nad členki, koleni in komolci), kjer se lahko koža zadebeli (Gottronove papule). Izpuščaj se lahko pojavi pred pojavom bolečih ali oslabeledih mišic. Otroci z JDM imajo lahko tudi drugačne izpuščaje. Spremembe v drobnih žilah lahko opazimo kot rdeče pikice ob nohtih in na vekah. Izpuščaj se običajno poslabša po izpostavljenosti soncu (fotosenzitivnost). Včasih se pojavijo tudi razjede.

Kalcinacije

Pri dolgotrajni bolezni lahko pride do odlaganja kalcija v podkožju in nastanka trdih podkožnih vozličkov. To imenujemo kalcinacije. Včasih so te spremembe prisotne že na začetku bolezni. Kadar se odprejo navzven, izteče belkasta tekočina, ki vsebuje kalcij. Kalcinacije se težko zdravi.

Bolečina v trebuhu

Nekateri otroci imajo prebavne težave, kot so bolečina v trebuhu ali zaprtje. V primeru prizadetosti žil v črevesju lahko pride do resnih zapletov na prebavilih.

Prizadetost pljuč

Zaradi prizadetosti dihalnih mišic se lahko pojavijo težave z dihanjem. Oslabele mišice lahko povzročijo spremembo glasu ali težave pri požiranju. Vnetje pljučnega tkiva se lahko kaže kot zadihanost. V najtežjih primerih so prizadete praktično vse skeletne mišice, zaradi česar je oteženo dihanje, požiranje in govorjenje. Zato so sprememba

glasu, težave pri hranjenju, požiranju ali govorjenju pomembni znaki težkega poteka bolezni.

1.6. Ali poteka bolezen pri vseh otrocih enako?

Bolezen ima pri različnih otrocih različno težak potek. Nekateri otroci imajo prizadeto samo kožo brez težav z mišicam, ali le blago zmanjšano mišično moč, kar se opazi samo pri natančnem pregledu. Drugi imajo prizadete različne organske sisteme: kožo, mišice, sklepe, pljuča in prebavila.