



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

Juvenilná Dermatomyozitída

Verzia 2016

1. ČO JE JUVENILNÁ DERMATOMYOZITÍDA

1.1 Aký druh ochorenia to je?

Juvenilná dermatomyozitída (JDM) je zriedkavé ochorenie svalov a kože. Ochorenie sa definuje ako "juvenilné", keď začína pred 16. rokom života.

Juvenilná dermatomyozitída patrí do skupiny ochorení, ktoré sa považujú za autoimunitné. Za normálnych okolností nám imunitný systém pomáha bojovať s infekciami. Pri autoimunitných ochoreniach imunitný systém reaguje odlišne a stane sa nadmerne aktívny v normálnom tkanive. Táto imunitná reakcia vedie k zápalu, ktorý spôsobí opuch tkanív a môže ich poškodzovať.

Pri JDM sú ovplyvnené cievy v koži (dermato-) a vo svaloch (myozitída). To vedie k problémom ako sú slabosť a bolesti svalov a to najmä svalov trupu, krku a v okolí bedier a ramien. Väčšina pacientov má aj typické vyrážky na koži. Tie sa môžu nachádzať na rôznych miestach tela: na tvári, na očných viečkach, na hánkach, kolenách a lakťoch. Kožné prejavy sa nie vždy vyskytujú v rovnakom čase ako svalová slabosť: môžu sa objaviť pred alebo po nej. V zriedkavých prípadoch môžu byť ovplyvnené aj malé cievy v iných orgánoch.

Na dermatomyozitídu môžu ochorieť deti, adolescenti aj dospelí. Existuje však niekoľko odlišností medzi dermatomyozitídou dospelých a juvenilnou dermatomyozitídou. Približne u 30% dospelých s dermatomyozitídou sa zistí rakovina (malignita), kým JDM sa nespája s rakovinou.

1.2 Ako časté to je?

JDM je zriedkavé ochorenie detí. Približne 4 z 1 milióna detí naň ochorejú každý rok. Je častejšie u dievčat ako u chlapcov. Najčastejšie začína medzi 4. a 10. rokom života, ale môže sa vyvinúť v ktoromkoľvek veku dieťaťa. Vyskytuje sa u detí z celého sveta a u všetkých etník.

1.3 Aké sú príčiny ochorenia a je dedičné? Prečo má moje dieťa toto ochorenie a dá sa mu predchádzať?

Presná príčina dermatomyozitídy nie je známa. Na medzinárodnej úrovni prebieha intenzívny výskum na odhalenie príčinu tohto ochorenia.

JDM sa v súčasnosti považuje za autoimunitné ochorenie a je pravdepodobne spôsobené viacerými faktormi. K týmto by mohli patriť individuálna genetická dispozícia v kombinácii s faktormi prostredia ako sú UV žiarenie a infekcie. Štúdie ukázali, že niektoré mikróby (vírusy a baktérie) môžu spustiť abnormálnu reakciu imunitného systému. V niektorých rodinách detí s JDM sa vyskytujú iné autoimunitné ochorenia (napríklad cukrovka alebo artritída). Avšak riziko samotnej JDM u rodinných príslušníkov nie je zvýšené.

V súčasnosti neexistuje nič, čo by sa dalo urobiť na prevenciu JDM. Neexistuje nič, čo by ste ako rodič boli bývali mohli urobiť, aby ste zabránili vzniku JDM u vášho dieťaťa.

1.4 Je to infekčné ?

JDM nie je infekčná ani nákľazlivá.

1.5 Aké sú hlavné príznaky?

Každý jedinec s JDM má iné príznaky. U väčšiny detí sa však vyskytnú nasledovné príznaky:

Únava

Deti bývajú často unavené. To môže obmedzovať ich schopnosť cvičiť a napokon viesť k potenciálnym ťažkostiam pri každodenných aktivitách.

Bolesti a slabosť svalov

Často sú postihnuté svaly v blízkosti trupu ako aj svaly brucha, chrbta a krku. Prakticky sa to môže prejaviť tým, že dieťa začne odmietať dlhšie

prechádzky a športovanie, malé deti sa môžu stať „trucovité“ a môžu sa chcieť viac nosiť na rukách. Ako sa JDM zhoršuje, môže sa stať problematické stúpanie po schodoch a vstávanie z postele. U niektorých detí sa zapálené svaly napnú a skrátia (vznikajú kontraktúry). Tie sa prejavujú neschopnosťou plne vystrieť postihnuté horné alebo dolné končatiny: lakťe a kolena majú sklon k fixácii v ohnutej polohe. To ovplyvní pohyby horných a dolných končatín.

Bolesti kĺbov a niekedy opuchy a stuhnutosť kĺbov

Pri JDM môžu byť zapálené veľké aj malé kĺby. Tento zápal môže spôsobiť ich opuch, ako aj bolesti a obmedzenie ich pohyblivosti. Tento zápal dobre odpovedá na liečbu a je nezvyčajné, aby spôsobil poškodenie kĺbov.

Kožné vyrážky

Vyrážky pri JDM sa vyskytujú na tvári, kde spôsobujú opuch viečok (periorbitálny edém) a ružovo-fialové sfarbenie viečok (heliotropný raš).. Taktiež sa vyskytuje začervenanie na lícach (malárny raš) ako aj na iných častiach tela (na hánkach, kolenách a lakťoch) kde koža môže zhrubnúť (Gottronove papuly). Kožné prejavy sa môžu objaviť dlho pred svalovými bolesťami a slabosťou. U detí s JDM sa môžu vyvinúť rôzne iné vyrážky. Niekedy môžu lekári vidieť opuch ciev (vidno ich ako červené bodky) na nechtových lôžkach alebo na ich viečkach. Niektoré kožné prejavy pri JDM sú citlivé na slnečné svetlo (fotosenzitivita), kým iné sa môžu vyvíjať do kožných defektov (ulcerácie).

Kalcinóza

V priebehu ochorenia sa môžu vyvinúť v podkoží tvrdé útvary, ktoré obsahujú vápnik. Toto sa označuje ako kalcinóza. Niekedy je prítomná už pri začiatku ochorenia. Na vrchole týchto útvarov sa môžu vytvoriť kožné defekty a môže z nich vytekať mliečna tekutina, ktorá pozostáva z vápnika. Ak sa už raz vyvinuli, je ich liečba veľmi ťažká.

Bolesti brucha

Niektoré deti majú problémy s črevami. K tým môžu patriť bolesti brucha, zápcha a niekedy aj závažné brušné problémy v prípade ak sú postihnuté cievy zažívacieho traktu.

Postihnutie pľúc

Ťažkosti s dýchaním môžu byť dôsledkom svalovej slabosti. Svalová slabosť môže spôsobiť aj zmenu hlasu ako aj ťažkosti s prehĺtaním. Niekedy môžu byť aj pľúca postihnuté zápalom, čo sa môže prejavovať pocitom nedostatku vzduchu.

Pri najťažšej forme ochorenia, môžu byť postihnuté doslova všetky svaly pripojené na kosť (kostrové svaly) a dostávajú sa problémy s dýchaním, príjmom potravy a rečou. Zmeny hlasu, ťažkosti s príjmom potravy alebo prehĺtaním, kašeľ a pocit nedostatku vzduchu sú preto dôležité príznaky.

1.6 Je toto ochorenie rovnaké u každého dieťaťa?

Závažnosť priebehu ochorenia sa odlišuje od dieťaťa k dieťaťu. Niektoré deti vykazujú len postihnutie kože bez svalovej slabosti (dermatomyositis sine myositis), alebo len s miernou svalovou slabosťou, ktorá môže byť zjavná len pri cielenom testovaní. Niektoré deti môžu mať problémy s mnohými časťami tela: kožou, svalmi, kĺbmi, pľúcami a črevami.