



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

Ювенилен Дерматомиозит

Версия на 2016

1. КАКВО Е ЮВЕНИЛЕН ДЕРМАТОМИОЗИТ?

1.1 Какво заболяване е ?

Ювенилен дерматомиозит (ЮДМ) е рядко заболяване, което засяга мускулите и кожата. Заболяването се определя като "ювенилен", когато започва преди 16-годишна възраст

Ювенилният дерматомиозит принадлежи към групата на заболявания, които се смятат за автоимунни . Обикновено имунната система помага на организма да се бори с инфекциите. При автоимунните заболявания, имунната система реагира по различен начин и се превръща в свръхактивна . По този начин имунната система води до възпаление, което причинява оток на тъканите и също може да доведе до възможно увреждане на тъканите.

При ЮДМ са засегнати малките кръвоносни съдове в кожата-(дермато-) и мускулите (миозит) . Това води до проблеми като мускулна слабост или болка, особено в мускулите на бедрата, раменете и шията. Също така при повечето пациенти има и типични кожни обриви. Тези обриви могат да засегнат няколко области на тялото: лицето, клепачите, ставите на пръстите, коленете и лактите. Кожният обрив не винаги се появява в същото време с мускулната слабост , тя може да се развие преди или след него. В редки случаи, малките кръвоносни съдове в други органи също могат да бъдат включени.

Деца, юноши и възрастни могат да се развият дерматомиозит. Има някои различия между дерматомиозит при възрастните и ювенилен дерматомиозит. При възрастовия дерматомиозит около ~ 30% има връзка с рак (злокачествено заболяване), докато при

ЮДМ не съществува връзка с раковите заболявания.

1.2 Каква е честотата му?

7. ЮДМ е рядко заболяване при деца. Приблизително 4 в 1 милион деца ще развият ЮДМ на година. По-често е при момчетата, отколкото при момчетата. Най-често започва на възраст между 4 и 10 години , но децата от всяка възраст могат да се развият ЮДМ. Деца от цял свят и от всички етноси могат да се развият ЮДМ.

1.3 Какви са причините за заболяването и дали е наследствено? Защо моето дете има това заболяване и може ли да бъде предотвратено?

Точната причина за дерматомиозит не е известна. В международен план, има много изследвания който се опитват да намерат причината за ЮДМ.

ЮДМ понастоящем се разглежда като автоимунно заболяване и вероятно се дължи на няколко фактора. Те могат да включват генетично предразположение на човека в комбинация с излагане на тригери от околната среда, като UV-лъчение или инфекции. Проучванията показват, че някои микроби (вируси и бактерии) могат да задействат имунната система да реагира абнормално. Някои семейства с деца, засегнати от ЮДМ имат и други автоимунни заболявания като (диабет или артрит, например). Въпреки това, рискът втория член от семейството да развие ЮДМ не се увеличава.

В момента, няма нищо което може да се направи, за да се предотврати ЮДМ. Най-важното е че нищо не можеш да направиш като родител, за да го предпазиш детето си от ЮДМ.

1.4 Дали е заразно/инфекциозно/?

ЮДМ не е инфекциозно, нито заразно заболяване.

1.5 Какви са главните симптоми?

Всеки пациент с ЮДМ има различни симптоми. Повечето деца имаат:

Отпадналост (умора)

Децата често са уморени. Това може да доведе до по-ограничен капацитет да правят упражнения и в крайна сметка до потенциални затруднения в ежедневните дейности.

Мускулни болки и слабост

Мускулите в близост на туловището са често ангажирани, включително и мускулите в областта на корема, гърба и шията. Практически, едно дете може да започне да отказва ходене на дълги разстояния и спортуване, малките деца могат да "станат изнервени" и да искат да бъдат носени на ръце. С прогресията на заболяването изкачването на стълби и ставане от леглото може да се превърне в проблем. При някои деца, възпалените мускули стават изопнати и по-къси (се получават така наречени контрактури). Това пак, от своя страна води до затруднения при пълното разгъване на засегнатата ръка или крак: лактите и коленете са склонни да бъдат фиксирани в свито положение. Всичко това влияе на движенията на ръцете или краката.

Болки в ставите, понякога подуване на ставите и скованост

Както големите, така и малките стави могат да бъдат засегнати при ЮДМ. Самото възпаление може да предизвика оток на ставите, както и болка и затруднено движение на засегнатата става. Възпалението отговаря добре на лечението и е необичайно за него, да доведе до увреждане на ставите.

Кожни обриви

Обривите който се срещат при ЮДМ могат да се найразлични: отоци около очите (периорбитален оток) ; лилаво-розово оцветяване на клепачите (хелиотропен обрив); зачервяване по бузите (пеперудообразен обрив), както и върху други части на тялото (върха на пръстите, коленете и лактите), където кожата може да се задебели т.н. папули на Gottron . Кожните обриви могат да се развият много преди мускулна болка или слабост. При децата с ЮДМ може да се срещат найразлични обриви. Понякога лекарите могат да видят разширени кръвоносни съдове (появяващи се като червени точки) в нокътното ложе или на клепачите. Някои от обривите при ЮДМ са чувствителни към

светлина (фоточувствителни), докато други могат да доведат до язви .

Калциноза

Твърди бучки под кожата, съдържащи калций може да се развият в хода на заболяването и това е така наречената калциноза, която понякога може да присъства и в самото начало на заболяването. Разязвявания могат да се развият по повърхността на бучките и от тях може да изтича млечнобяла течност, съдържаща калций . Вече развитата калциноза принципно трудно се подава на лечение.

Коремна болка или болки в стомаха

Някои деца имат проблеми с червата , който включват :коремни болки или запек и понякога тежки абдоминални проблеми, ако има засягане и на коремните кръвоносните съдове .

Засягане на белия дроб

Проблемите с дишането, се появяват поради мускулната слабост, която пак от своя страна може да предизвика промени в детския глас, както и затруднения с преглъщането. Понякога има и възпаление на белите дробове, което може да доведе до задух. При най-тежките форми, се засегнати почти всички мускули на скелета (скелетни мускули) , което води до проблеми с дишането, преглъщане и говорене. Ето защо, гласови промени, трудности с храненето или преглъщане, кашлицата и задухаът са важни симптоми.

1.6. По еднакъв начин ли протича заболяването при всяко дете?

Тежестта на заболяването е различна и варира при всяко дете. Някои деца могат да имат засягане само на кожата, без мускулна слабост (дерматомиозит без миозит), или пак с много лека мускулна слабост, която може да бъде диагностицирана при тестване. Други деца пак може да имат симптоми от много органи като: кожа, мускули, стави, бели дробове и черва.