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

Νεανικη Δερματομυοσιτιδα

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ

1.1 Τι είδους νόσημα είναι;

Η νεανική δερματομυοσίτιδα (ΝΔΜ) είναι ένα σπάνιο νόσημα που προσβάλλει τους μυς και το δέρμα. Ένα νόσημα ορίζεται ως «νεανικό» όταν αρχίζει πριν την ηλικία των 16 ετών.
Η νεανική δερματομυοσίτιδα κατατάσσεται σε μία ομάδα οντοτήτων που υποστηρίζεται ότι ανήκουν στα αυτοάνοσα νοσήματα. Το ανοσιακό σύστημα φυσιολογικά βοηθά στην καταπολέμηση των λοιμώξεων. Στα αυτοάνοσα όμως νοσήματα, το ανοσιακό σύστημα αντιδρά διαφορετικά και επιτίθεται στους φυσιολογικούς ιστούς. Αυτή η αντίδραση του ανοσιακού συστήματος προκαλεί φλεγμονή, με αποτέλεσμα οίδημα των ιστών που μπορεί να οδηγήσει ακόμη και σε βλάβες των ιστών.
Στη ΝΔΜ, προσβάλλονται μικρά αιμοφόρα αγγεία του δέρματος (δερματο-) και των μυών (μυοσίτιδα). Η φλεγμονή αυτή οδηγεί σε προβλήματα, όπως μυϊκή αδυναμία ή πόνο, κυρίως στους μυς του κορμού και αυτούς που περιβάλλουν τη λεκάνη, τους ώμους και τον αυχένα (λαιμό). Επιπλέον, οι περισσότεροι ασθενείς έχουν και χαρακτηριστικά δερματικά εξανθήματα που εμφανίζονται στα εξής μέρη του σώματος: στο πρόσωπο, στα βλέφαρα, στις αρθρώσεις της βάσης των δακτύλων (κότσια), στα γόνατα και στους αγκώνες. Το εξάνθημα δεν εμφανίζεται πάντοτε ταυτόχρονα με τη μυική αδυναμία αλλά είναι δυνατό να εμφανιστεί είτε νωρίτερα είτε αργότερα απ΄αυτή. Πολύ σπάνια ενδέχεται να προσβληθούν και μικρά αγγεία άλλων οργάνων.
Όλοι μπορεί να προσβληθούν από δερματομυοσίτιδα: παιδιά, έφηβοι και ενήλικες. Υπάρχουν όμως κάποιες διαφορές μεταξύ της δερματομυοσίτιδας των ενηλίκων και της νεανικής. Σε ποσοστό

περίπου 30% των ενηλίκων, υπάρχει συσχέτιση της δερματομυοισίτιδας με την ανάπτυξη καρκίνου (κακοήθειας), κάτι που δεν ισχύει για τη ΝΔΜ.

1.2 Πόσο συχνό είναι;

Στα παιδιά, η ΝΔΜ είναι ένα σπάνιο νόσημα. Η ετήσια συχνότητά της υπολογίζεται σε 4 περίπου περιπτώσεις ανά εκατομμύριο παιδιών και τα κορίτσια προσβάλλονται πιο συχνά από τα αγόρια. Το νόσημα πρωτοεμφανίζεται κυρίως στις ηλικίες μεταξύ 4-10 ετών, αλλά είναι πιθανό να εμφανιστεί και σε οποιαδήποτε άλλη ηλικία. Από ΝΔΜ μπορεί να προσβληθούν παιδιά από οποιαδήποτε χώρα ή εθνική καταγωγή.

1.3 Ποια είναι τα αίτια του νοσήματος; Είναι κληρονομικό; Γιατί έχει το παιδί μου αυτό το νόσημα και είναι δυνατό να προληφθεί;

Η ακριβής αιτία της δερματομυοσίτιδας δεν είναι γνωστή. Η έρευνα συνεχίζεται σε όλο τον κόσμο προκειμένου να εξακριβωθεί η αιτία της ΝΔΜ.

Σήμερα, η ΝΔΜ θεωρείται ένα αυτοάνοσο νόσημα και πιθανολογείται ότι οφείλεται σε διάφορους παράγοντες. Σ΄ αυτούς περιλαμβάνονται η γενετική προδιάθεση του κάθε ασθενή, σε συνδυασμό με έκθεση σε περιβαλλοντικούς παράγοντες που το πυροδοτούν, όπως είναι η υπεριώδης ακτινοβολία ή οι λοιμώξεις. Οι έρευνες έδειξαν ότι ορισμένοι μικροοργανισμοί (ιοί και μικρόβια) μπορεί να προκαλέσουν μια μη φυσιολογική αντίδραση του ανοσιακού συστήματος. Κάποιες οικογένειες παιδιών με ΝΔΜ έχουν μέλη που πάσχουν από διάφορα άλλα αυτοάνοσα νοσήματα (όπως διαβήτη ή αρθρίτιδα). Ωστόσο, ο κίνδυνος να εμφανιστεί ΝΔΜ σε κάποιο άλλο μέλος της οικογένειας δεν είναι αυξημένος.

Προς το παρόν, δεν υπάρχει κάτι που μπορεί να γίνει για να προληφθεί η ΝΔΜ. Και το πιο σημαντικό, δεν μπορείτε να κάνετε τίποτε ως γονείς για να αποτρέψετε το παιδί σας να νοσήσει από ΝΔΜ.

1.4 Είναι μεταδοτική;

Η ΝΔΜ δεν δεν οφείλεται σε λοίμωξη ούτε είναι μεταδοτική.

1.5 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Κάθε ασθενής με ΝΔΜ θα έχει διαφορετικά συμπτώματα. Τα περισσότερα παιδιά έχουν τα εξής:

Καταβολή (αυξανόμενη κόπωση)

Τα παιδιά συχνά έχουν αυξανόμενη κόπωση. Αυτή μπορεί να οδηγήσει σε περιορισμό της σωματικής ικανότητας για άσκηση και να καταλήξει ακόμη και σε δυσκολία εκτέλεσης των καθημερινών δραστηριοτήτων τους.

Μυικοί πόνοι και αδυναμία

Κυρίως προσβάλλονται μυς κοντά στον κορμό (κεντρικοί μυς), αλλά και οι κοιλιακοί, οι ραχιαίοι και οι αυχενικοί. Πρακτικά, αυτό σημαίνει ότι το παιδί μπορεί να αρχίσει να αρνείται να πηγαίνει περπατώντας σε αρκετά μακρινές αποστάσεις και να αθλείται, ενώ τα μικρά παιδιά ενδέχεται να γίνουν ιδιότροπα, απαιτώντας να τα παίρνουν όλο και περισσότερο αγκαλιά. Καθώς το νόσημα επιδεινώνεται, το παιδί έχει πρόβλημα στο να ανεβαίνει σκάλες και να σηκώνεται από το κρεβάτι. Σε κάποια παιδιά οι μυς που φλεγμαίνουν γίνονται σφικτοί και πιο κοντοί (κατάσταση που ονομάζεται σύγκαμψη), με αποτέλεσμα να υπάρχει δυσκολία στην πλήρη έκταση του προσβεβλημένου άνω ή κάτω άκρου (χεριού ή ποδιού), έχουν δηλαδή οι αγκώνες και τα γόνατα την τάση να είναι σε μόνιμα λυγισμένη θέση. Το πρόβλημα αυτό επηρεάζει τις κινήσεις των χεριών ή των ποδιών.

Πόνος στις αρθρώσεις και μερικές φορές διόγκωση ή δυσκαμψία τους

Στη ΝΔΜ μπορεί να φλεγμαίνουν μεγάλες και μικρές αρθρώσεις. Η φλεγμονή αυτή προκαλεί διόγκωση των αρθρώσεων αλλά και πόνο ή δυσκολία στην κίνησή τους. Η φλεγμονή ανταποκρίνεται καλά στη θεραπεία και σπάνια οδηγεί σε βλάβη των αρθρώσεων.

Δερματικά εξανθήματα

Τα εξανθήματα που βλέπουμε στη ΝΔΜ μπορεί να αφορούν το πρόσωπο, να προβάλλουν δηλαδή ως μία διόγκωση γύρω από τα μάτια (περιοφθαλμικό οίδημα) και ως ένας ερυθροϊώδης υπερχρωματισμός των βλεφάρων (εξάνθημα σαν του ηλιοτροπίου). ΄Αλλοτε πάλι μπορεί να υπάρχει μία ερυθρότητα που να καλύπτει τα μάγουλα (ερύθημα

παρειών) αλλά και άλλα μέρη του σώματος (όπως τις κορυφές από τα κότσια των δακτύλων των χεριών, τα γόνατα, και τους αγκώνες) . Στα σημεία αυτά το δέρμα γίνεται πιο παχύ και σκληρό (βλατίδες του Gottron). Τα δερματικά εξανθήματα μπορεί να εμφανιστούν ακόμη και πριν από τους πόνους των μυών ή από τη μυική αδυναμία. Τα παιδιά με ΝΔΜ μπορεί να εμφανίσουν και πολλά άλλα εξανθήματα. Επίσης, μερικές φορές οι γιατροί μπορεί να δουν διογκωμένα αιμοφόρα αγγεία (σαν κόκκινα στίγματα) στη βάση των νυχιών ή πάνω στα βλέφαρα. Κάποια πάλι από τα εξανθήματα της ΝΔΜ επιδεινώνονται από την έκθεση στο ηλιακό φώς (είναι δηλαδή φωτοευαίσθητα), ενώ άλλα καταλήγουν σε έλκη (πληγές).

Ασβέστωση

Κατά την πορεία του νοσήματος, μπορεί να αναπτυχθούν σκληρές μάζες (οζίδια) κάτω από το δέρμα που ονομάζονται ασβεστώσεις και μερικές φορές είναι εμφανείς ήδη από την αρχή του νοσήματος. Οι κορυφές των οζιδίων μπορεί να εξελκωθούν και να βγαίνει προς τα έξω γαλακτώδες υγρό που προέρχεται από ασβέστιο. Από τη στιγμή που σχηματισθούν ασβεστώσεις, δύσκολα αντιμετωπίζονται.

Κοιλιακά άλγη (κοιλόπονοι)

Μερικά παιδιά έχουν προβλήματα με το έντερό τους, όπως κοιλιακά άλγη ή δυσκοιλιότητα και πολύ σπάνια, εάν προσβληθούν τα αιμοφόρα εντερικά αγγεία, πιο σοβαρά εντερικά προβλήματα.

Προσβολή των πνευμόνων

Λόγω της μυικής αδυναμίας μπορεί να εμφανιστούν και αναπνευστικά προβλήματα. Αυτή η μυική αδυναμία μπορεί ακόμη να προκαλέσει αλλοιώσεις της φωνής και δυσκολίες στην κατάποση. Άλλοτε πάλι, η φλεγμονή των πνευμόνων μπορεί να καταλήξει σε δύσπνοια.
Σε πάρα πολύ βαριές περιπτώσεις μπορεί να προσβληθούν όλοι οι μυς του σκελετού, με αποτέλεσμα να υπάρχουν προβλήματα στην αναπνοή, στην κατάποση και στην ομιλία. Γι’αυτό, είναι σημαντικές ενδείξεις τυχόν αλλαγές στη φωνή, δυσκολίες σίτισης ή κατάποσης, βήχας και δύσπνοια.

1.6 Είναι το νόσημα ίδιο σε κάθε παιδί;

Η βαρύτητα του νοσήματος διαφέρει από παιδί σε παιδί. Κάποια παιδιά

θα έχουν μόνο δερματικό νόσημα χωρίς μυική αδυναμία (δερματομυοσίτιδα χωρίς μυοσίτιδα) ή με πολύ ήπια μυική αδυναμία που ανακαλύπτεται μόνο κατά την εξέταση. Κάποια άλλα παιδιά μπορεί να έχουν προβλήματα επειδή έχουν προσβληθεί πολλά σημεία του σώματος: δέρμα, μυς, αρθρώσεις, πνεύμονες και έντερο.