https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro

Juvenilní dermatomyozitida

Verze č 2016

1. CO JE JUVENILNÍ DERMATOMYOZITIDA

1.1 Co je to?

Juvenilní dermatomyozitida (JDM) je vzácné onemocnění, které postihuje svaly a kůži. Jako "juvenilní" se nemoc označuje, pokud její projevy začnou u osoby mladší 16 let.
Juvenilní dermatomyozitida patří do skupiny autoimunitních onemocnění. Za normálních okolností nám imunitní system pomáhá překonávat infekce. U autoimunitních onemocnění dochází k abnormální (zvýšené) reakci imunitního system na zdravé tkáně.Tím vzniká zánět, který způsobuje otok tkání a může vest k následnému poškození tkání. U JDM zánět postihuje hlavně drobné cévy kůže (dermato-) a kosterního svalstva (myositis).To vede k hlavním projevům nemoci, kterými jsou slabost a bolest svalů hlavně ve skupinách svalstva trupu, pletence pánevního, pažního a šíje.Většina pacientů má rovněž typickou kožní vyrážku, která se může vyskytovat na různých místech těla (obličej,víčka,kolena,lokty, drobné klouby prstů). K výskytu této vyrážky nemusí docházet vždy současně se svalovou slabostí, může ji předcházet nebo ji následovat.V ojedinělých případech mohou být postiženy i drobné cévy jiných orgánů.
Dermatomyozitida se vyskytuje u dětí, dospívajících i dospělých. Mezi průběhem nemoci u dětí a u dospělých však existují některé rozdíly. Například u dospělých pacientů s dermatomyozitidou může být nemoc až u 30% případů spojena s nádorovým onemocněním (malignitou), zatímco u dětí tato spojitost zjištěna nebyla.

1.2 O jak časté onemocnění se jedná ?

JDM je u dětí vzácná. Její roční výskyt se odhaduje na 4 případy z 1 milionu dětí. Dívky jsou postiženy častěji než chlapci. Nemoc nejčastěji začíná ve věku 4-10 let, ale může začít v kterémkoliv věku. Onemocnět mohou děti všech etnik na celém světě.

1.3 Jaké jsou příčiny onemocnění ? Je onemocnění dědičné? Proč moje dítě onemocnělo? Dalo se onemocnění předejít?

Příčiny vzniku JDM nejsou známy. Mezinárodně probíhá mnoho výzkumných prací s cílem zjistit přičinu onemocnění.
JDM je v současné době považována za autoimunitní onemocnění, které je pravděpodobně způsobeno mnoha faktory. Podílí se na nich genetické predispozice (vrozené faktory) i vlivy vnějšího prostředí, jako je např. UV záření nebo infekce. To, že některé viry nebo bakterie mohou způsobit abnormální reakci imunitního systemu, bylo prokázáno řadou studií. V některých rodinách dětí s JDM je zase možno najít příbuzné s jiným autoimunitním onemocněním (např. s cukrovkou I. typu nebo revmatoidní artritidou). Na druhou stranu nebylo prokázáno zvýšené riziko vzniku JDM u dalšího člena rodiny.
V současné době se neví, jak rozvoji JDM předejít. Neexistuje žádná možnost, jak by mohli rodiče zabránit vzniku tohoto onemocnění u svého dítěte.

1.4 Jde o nakažlivou nemoc?

JDM není nakažlivá.

1.5 Jaké jsou hlavní projevy JDM?

U každého nemocného probíhá onemocnění různě. U většiny dětí se vyskytuje:

Únava (unavitelnost)

Děti bývají často unavené. Snadná unavitelnost může vést ke zhoršování tělesné zdatnosti a k menší výkonnosti při běžných dětských aktivitách.

Bolest svalů a svalová slabost.

Většinou jsou oboustranně a souměrně postiženy svalové skupiny,

kterými jsou končetiny připojeny k trupu, tedy svaly pletence pažního a pánevního, často také zádové svaly, svaly šíje a břicha. V praxi to znamená, že má dítě nejdříve problémy při delší chůzi a při sportovních aktivitách, postupně jsou potíže i při běžných denních činnostech, jako je vstávání z postele či chůze po schodech. Malé děti nechtějí chodit, vyžadují nošení a chování. U některých pacientů může vest zánět svalů k jejich zkracování a tuhnutí v pokrčené pozici (kontraktura), což vede k dalšímu funkčnímu omezení.

Bolest, otoky a ztuhlost kloubů

U JDM mohou být zánětem postiženy velké i male klouby. Hlavními projevy zánětu kloubu (artritidy) bývá bolest, otok a omezená hybnost. Postižení kloubů při adekvátní léčbě onemocnění rychle ustupuje a nezanechává na kloubech trvalé následky.

Vyrážka

Vyrážka se u JDM objevuje na různých místech těla. V obličeji se projevuje otokem kolem očí (periorbitální edém), víčka mohou mít nafialovělý nádech (heliotropní raš), může být také zarudnutí tváří (malární raš). Vyrážka se může objevit i na jiných částech těla (hřbety rukou, nad drobnými klouby rukou, koleny a lokty), kůže zde může být zhrubělá (Gottronovy papuly). U dětí s JDM se mohou vyskytovat i jiné kožní změny, např. rozšířené drobné cévky v oblasti nehtových lůžek, očních víček nebo okrajů dásní. Kožní projevy se často zhoršují při vystavení slunečnímu (UV) záření. Tento jev se označuje jako fotosenzitivita. Na některých místech se mohou díky nedostatečnému přísunu krve zanícenými cévami tvořit vředy (ulcerace). Kožní projevy mohou projevům svalového postižení (bolest a slabost svalů) předcházet.

Kalcinóza

V průběhu onemocnění (vzácně již na počátku) se mohou pod kůží a ve svalech hromadit vápenaté soli, které tvoří zatvrdlé zduřeniny (kalcinóza). Povrch kůže nad nimi se může otevřít s následným uvolněním mléčné tekutiny, obsahující vápník. Tyto projevy onemocnění jsou obtížně léčitelné.

Bolest břicha nebo nevolnost

Některé děti mají zažívací problémy jako např.bolesti břicha, nevolnost

nebo zácpu.Vzácnou, ale závažnou komplikací může být uzávěr cév přivádějících krev do střev, případně jiných vnitřních orgánů.

Postižení plic

Svalová slabost může způsobit dechové potíže, změny hlasu dítěte a polykací potíže. Někdy vede zánět v plicích k rozvoji dušnosti.
V nejtěžších průpadech dochází k postižení všeho kosterního svalstva, včetně svalů důležitých pro dýchání, polykání a mluvení. Z tohoto důvodu jsou změny hlasu, potíže při polykání, kašlání a zadýchávání velmi důležitými varovnými signály.

1.6 Projevuje se nemoc u všech dětí stejně ?

Onemocnění má velmi různorodý průběh i závažnost. U některých dětí převládají kožní projevy bez známek svalové slabosti (dermatomyozitida bez myozitidy), u jiných se může svalová slabost projevit jen abnormálními výsledky svalových testů. U dalšího dítěte mohou být plně rozvinuty projevy onemocnění kůže, svalů, kloubů, plic i střev.