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

Juvenilni Dermatomiozitis

Verzija 2016

1. ŠTO JE JUVENILNI DERMATOMIOZITIS

1.1 Kakva je to bolest ?

Juvenilni dermatomiozitis (JDM) je rijetka bolest koja zahvaća mišiće i kožu. Bolest se naziva "juvenilni" kada počinje prije šesnaeste godine života.

Juvenilni dermatomiozitis pripada skupini stanja koja se smatraju autoimunim bolestima. Obično nam imunološki sustav pomaže u borbi protiv infekcija. U autoimunim bolestima imunološki sustav reagira drugačije i postaje prekomjerno aktivan u zdravim tkivima. Ta sistemska imunološka reakcija dovodi do upale koja uzrokuje oteklinu tkiva uz mogućnost njihovog oštećenja.

U JDM-u upalom su zahvaćene male krvne žile u koži ("dermato-") i mišićima ("miozitis"). To dovodi do tegoba kao što su slabost ili bolovi u mišićima; posebno u mišićima trupa, zdjeličnog i ramenog obruča te vratnim mišićima. Također, većina bolesnika ima specifične kožne osipe koji mogu zahvatiti različite dijelove tijela: lice, kapke, esktenzorne strane zglobova prstiju šaka, koljena i laktove. Kožni osip se ne javlja u isto vrijeme kada i slabost muskulature: može se razviti prije ili poslije. U rijetkim slučajevima male krvne žile mogu biti upaljene i u drugim organima.

Dematomiozitis se može razviti u djece, adolescenata ili odraslih. Postoje neke razlike između bolesnika odrasle i dječje dobi. U 30 % odraslih bolesnika dermatomiozitis je povezan s malignom bolešću, dok u slučajevima juvenilnog dermatomiozitisa ne postoji povezanost s malignim oboljenjima.

1.2 Kolika je učestalost bolesti ?

JDM je rijetka bolest u djece. Prosječno 4 od milijun djece oboli od JDM-a svake godine. Češći je u djevojčica nego u dječaka. Bolest počinje najčešće između 4. i 10.godine života, ali može početi u bilo kojoj dobi. Bilo gdje na svijetu, neovisno o etničkoj pripadnosti, dijete može oboljeti od JDM-a.

1.3 Koji su uzroci bolesti i je li nasljedna ? Zašto moje dijete ima ovu bolest i može li se njezina pojava spriječiti ?

Točan uzrok ove bolesti nije poznat. Trenutno se u mnogim centrima diljem svijeta provode istraživanja kojima se nastoji utvrditi uzrok JDM-a.

JDM se trenutno smatra autoimunom bolešću i vjerojatno je uzrokovan većim brojem čimbenika. Oni uključuju genetsku predispoziciju u kombinaciji s izlaganjem čimbenicima okoliša kao što su UV zračenje i infekcije. Dosadašnje znanstvene studije pokazale su da neki uzročnici (virusi i bakterije) mogu pokrenuti abnormalnu reakciju imunološkog sustava. U obiteljima neke djece oboljele od JDM-a postoje članovi koji boluju od drugih autoimunih bolesti (npr. šećerna bolest ili artritis). Ipak, rizik ponavljanja JDM-a u drugih članova bolesnikove obitelji nije povećan.

Trenutno, ne postoji način na koji možemo spriječiti pojavu JDM-a. Najvažnije, kao roditelj niste ništa mogli učiniti da spriječite pojavu bolesti u vašeg djeteta.

1.4 Je li to infektivna bolest ?

JDM nije infektivna niti zarazna bolest.

1.5 Koji su glavni simptomi ?

Svaki bolesnik s JDM-om imati će različite simptome. Najveći broj oboljele djece ima:

Umor (zamaranje)

Oboljela djeca su učestalo umorna. To može dovesti do smanjene mogućnosti vježbanja ili do teškoća u obavljanju svakodnevnih aktivnosti.

Bolovi u mišićima i slabost mišića

Najčešće su zahvaćeni mišići u blizini trupa kao i mišići trbuha, leđa i vrata. Praktično to znači da djeca počinju odbijati duže hodanje ili bavljenje sportom, manja djeca postaju nemirna i traže da ih se više nosi. Kako se JDM pogoršava, djeca se teže uspinju stubama i teže ustaju iz kreveta. U neke djece upaljeni mišići postaju napeti i skraćeni (to se naziva kontraktura mišića) što rezultira teškoćama u vidu nemogućnosti potpunog ispružanja zahvaćene ruke ili noge odnosno laktovi i koljena postaju fiksirani u savinutom položaju. To može utjecati na opseg pokreta ruku ili nogu.

Bolovi u zglobovima i povremeno oticanje i ukočenost zglobova

U sklopu JDM-a mogu biti zahvaćeni veliki i mali zglobovi. Upala može uzrokovati oticanje i bolnost te ograničenje pokreta zahvaćenog zgloba. Ta upala dobro reagira na liječenje i rijetko rezultira oštećenjem zahvaćenog zgloba.

Kožni osipi

Osipi koji se pojavljuju u JDM-u mogu zahvatiti lice uz pojavu otoka oko očiju (periorbitalni edem) i ljubičasto-roze diskoloracije kapaka (heliotropni osip); može se pojaviti crvenilo obraza (malarni oisp) kao i drugih dijelova tijela (vrhovi ekstenzornih strana zglobova prstiju šaka, koljena i laktovi) gdje koža može postati zadebljana (Gottronove papule). Kožni osip se može razviti puno prije pojave mišićne boli i slabosti. U djece s JDM-om mogu se razviti i drugi osipi. Ponekad liječnik koji pregledava dijete može uočiti otok krvnih žila (crvene točkice) na ležištima noktiju ili na kapcima. Neki osipi u JDM-u mogu biti osjetljivi na sunčevu svjetlost (fotosenzitivni) dok drugi mogu rezultirati pojavom ulceracija (čireva).

Kalcinoze

Tijekom razvoja bolesti mogu se pojaviti tvrde potkožne kvržice koje se zovu kalcinoze. Ponekad mogu biti prisutne na početku bolesti. Kvržice mogu ulcerirati i tada iz njih istječe mliječna tekućina bogata kalcijem. Jednom kada se razviju, kalcinoze se teško liječe.

Bolovi u trbuhu

Neka oboljela djeca imaju problema sa svojim crijevima. Problemi mogu uključivati bolove ili konstipaciju. Ukoliko bolest zahvati krvne žile crijeva mogu se razviti ozbiljne komplikacije.

Zahvaćanje pluća

U sklopu bolesti mogu se javiti smetnje disanja zbog slabosti respiratorne muskulature. Slabost muskulature može uzrokovati i promjene u glasu djeteta te smetnje gutanja. Ponekad se može razviti i upala plućnog tkiva koja rezultira skraćivanjem daha (ubrzanim disanjem).
U najtežim slučajevima, mogu biti zahvaćeni doslovno svi skeletni mišići što rezultira smetnjama disanja, gutanja i govora. Stoga, promjene glasa, teškoće u hranjenju i gutanju, kašalj i kratak dah predstavljaju važne simptome.

1.6 Je li bolest jednaka u sve oboljele djece ?

Težina bolesti je različita u svakog oboljelog djeteta. U neke djece zahvaćena je samo koža bez razvoja slabosti mišića (dermatomiozitis bez miozitisa) ili samo s blagom mišićnom slabošću zamjetnom samo pri izvođenju pojedinih testova. Druga djeca mogu imati probleme s većim brojem organa i tkiva: kožom, mišićima, zglobovima, plućima i probavnim traktom.