



<https://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 sistemski 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.

Dermatomiozitis 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 osip) 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.