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

Jaunatvinis Dermatomiozitas

Versija 2016

1. KAS YRA JAUNATVINIS DERMATOMIOZITAS

1.1. Kokia tai liga?

Jaunatvinis dermatomiozitas (JDM) yra reta liga, kuri pažeidžia raumenis ir odą. Jeigu susergama iki 16 metų, liga vadinama jaunatvine.
JDM priskiriamas vadinamosioms autoimuninėms ligoms. Paprastai imuninė sistema kovoja su organizmą puolančia infekcija. Sergant autoimuninėmis ligomis imuninė sistema elgiasi kitaip ir kovoja su organizmo audiniais, sukelia neinfekcinį audinių uždegimą, audiniai patinsta ir yra pažeidžiami.
Sergant dermatomiozitu uždegimas pažeidžia labai smulkias raumenų (miozitas) ir odos (dermatitas) kraujagysles. Tai sukelia būdingus ligos požymius – raumenų skausmą ir silpnumą. Pažeidžiami dažniausiai klubo ir peties sąnarius supantys raumenys, liemens raumenys.
Daugelis pacientų turi būdingą bėrimą ant veido, viršutinių akies vokų, krumplių, kelių ir alkūnių odos. Bėrimas ne visada pasireiškia su raumenų silpnumu – gali atsirasti anksčiau arba vėliau už jį. Kai kuriais atvejais liga apima ir vidaus organų kraujagysles.
Liga gali pasireikšti įvairiame amžiuje: vaikams, paaugliams, suaugusiesiems. Tačiau yra skirtumų tarp jaunatvinio ir suaugusiųjų dermatomiozito. Suaugusiesiems, kuriems nustatytas dermatomiozitas, onkologinių susirgimų tikimybė didesnė 30 procentų. JDM atveju tokios rizikos nėra.

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

Vaikų amžiuje JDM reta liga – kasmet suserga tik 4 vaikai iš 1 milijono. Mergaitės suserga 2 kartus dažniau nei berniukai. Dažniausiai

susergama 4–10 metų, tačiau galima susirgti įvairiame amžiuje. Liga menkai tepriklauso nuo šalies ar rasės.

1.3. Kas sukelia ligą? Ar ji paveldima? Kodėl susergama ir ar galima šios ligos išvengti?

Tiksli dermatomiozito priežastis nežinoma. Šiuo metu atliekama daugybė tarptautinių tyrimų, bandant išsiaiškinti ligos priežastį.
JDM, kaip ir daugelio autoimuninių ligų, atsiradimą lemia daug veiksnių, įskaitant genetinį polinkį ir aplinkos faktorius, tokius kaip UV spinduliai ar infekcijos. Manoma, kad išprovokuoti JDM gali mikroorganizmai, kurie sukelia patologinį imuninės sistemos atsaką. JDM nepaveldimas, tačiau yra didesnė galimybė susirgti autoimuninėmis ligomis (pavyzdžiui, diabetu ar artritu) šeimose, kuriose vaikas serga JDM. Kaip bebūtų, antras šeimos narys nerizikuoja susirgti JDM.
Kadangi ligą sukeliantys veiksniai nežinomi, ligos prevencija negalima. Tėvai negali nieko padaryti, kad jų vaikas nesusirgtų JDM.

1.4. Ar tai užkrečiama liga?

JDM nėra infekcinė liga, ja negalima užsikrėsti ar užkrėsti kitų.

1.5. Kokie pagrindiniai simptomai?

Kiekvieno vaiko, sergančio JDM, ligos simptomai gali būti skirtingi. Dažniausi požymiai:

Nuovargis

Vaikai dažnai būna pavargę. Dėl to sunku atlikti tam tikrus darbus, iškyla sunkumų kasdienėje veikloje.

Raumenų skausmas ir silpnumas

Dažnai pažeidžiami liemens, pilvo, nugaros ir kaklo raumenys. Praktiškai vaikai gali atsisakyti eiti didesnius atstumus ar sportuoti, mažesni vaikai gali tapti nervingi, dažniau prašytis ant rankų. JDM blogėjant, sunku lipti laiptais ar išlipti iš lovos. Kai kurių vaikų uždegimo pažeisti raumenys sutrumpėja ir sukietėja (atsiranda kontraktūra). Pasidaro sunku visiškai ištiesti pažeistą ranką ar kojį – alkūnės ir keliai užsifiksuoja sulenktoje pozicijoje.

Sąnarių skausmas, sutinimas ir sustingimas

Sergant JDM gali būti pažeisti tiek stambieji, tiek smulkieji sąnariai. Jie gali sutinti, tapti skausmingi, nejudrūs. Šis sąnarių uždegimas lengvai gydomas ir retai kada pažeidžia sąnario struktūrą.

Odos bėrimas

Dėl JDM gali atsirasti įvairių bėrimų: ant veido kartu su patinimu aplink akis (periorbitinė edema); rausvai violetinės spalvos pakitimų ant vokų (heliotropinis dermatitas); rausvų smulkių bėrimų ant skruostų (eriteminis bėrimas); raudonas žvynelinis išbėrimas lokalizuojasi tipinėse šiai ligai vietose (Gotrono papulės), t. y. virš krumplių, kelių, alkūnių ir čiurnų sąnarių, kur oda sustorėja. Odos pažeidimas gali atsirasti gerokai anksčiau nei raumenų silpnumas ar skausmas. Specifiniai kraujagyslių pakitimai matomi raudonų taškelių pavidalu nagų voleliuose ir vokų srityje. Odos pažeidimas gali paūmėti nuo saulės spindulių (jautrumas šviesai). Bėrimas gali apimti ir daugiau kūno dalių, išopėti.

Kalcinozė

Sergant JDM po oda atsiranda kietų gumbų, sudarytų iš kalcio (kalcinozė). Kartais kalcifikatai būna pirmasis ligos simptomas. Šie gumbai gali išopėti, prakiurti ir iš jų išteka pieno spalvos skystis, sudarytas iš kalcio. Susidarę gumbai sunkiai gydomi, geriausia užkirsti kelią jų atsiradimui.

Pilvo skausmas

Kai kuriems sergantiems vaikams kyla žarnyno problemų – pilvo skausmai, diskomfortas pilvo srityje, vidurių užkietėjimas. Žarnyno kraujagyslių pažeidimų pasitaiko retai.

Plaučių pažeidimas

Dėl raumenų, kurie dalyvauja kvėpuojant, silpnumo gali sutrikti kvėpavimas. Dėl silpnų raumenų taip pat gali pasikeisti vaiko balsas, sutrikti rijimas. Kartais atsiranda plaučių uždegimas, kuris gali sukelti dusulį.

Sunkiais atvejais pažeidžiami praktiškai visi prie griaučių prisitvirtinę raumenys ir taip paveikiami kvėpavimo, rijimo ir kalbėjimo procesai. Taigi atsirandantys balso pokyčiai, sunkumas ryjant arba valgant,

kosulys ir pasunkėjęs kvėpavimas yra grėsmingi simptomai.

1.6. Ar visi vaikai serga vienodai?

Liga pasireiškia labai įvairiai. Kartais pažeidžiama tik vaiko oda, o raumenų silpnumo nėra (dermatomiozitas be miozito) arba jis neryškus. Kitiems ligoniams pažeidžiami raumenys (jaunatvinis polimiozitas), odasąnariai ir vidaus organai, ypač žarnynas.