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

Dermatomiozita Juvenilă

Versiunea 2016

1. CE ESTE DERMATOMIOZITA JUVENILĂ

1.1 Ce fel de boală este aceasta?

Dermatomiozita juvenilă (DMJ) este o boală rară care afectează mușchii și pielea. O boală este definită ca „juvenilă", atunci când debutează înaintea vârstei de 16 ani.
Dermatomiozita juvenilă (DMJ) aparţine unei categorii de boli denumite "boli autoimune". De obicei, sistemul imunitar ne ajută să luptăm împotriva infecțiilor. În bolile autoimune, sistemul imunitar reacționează în mod diferit și devine hiperactiv în țesutul normal. Această reacție a sistemului imunitar cauzează inflamația, care determină tumefierea (umflarea) țesuturilor și poate duce la leziuni ale țesutului.
În DMJ, inflamaţia afectează vasele de sânge foarte mici din muşchi (miozită) şi din piele (dermatită). Aceasta conduce la apariţia de simptome precum hipotonie (slăbiciune musculară) sau durere musculară, mai ales în muşchii trunchiului și în mușchii din jurul şoldurilor, umerilor și gâtului. Cei mai mulți pacienți prezintă, de asemenea, erupții cutanate tipice. Aceste erupții pot afecta mai multe zone ale corpului: față, pleoape, pe dosul degetelor de la mâini, genunchi și coate. Erupțiile cutanate nu se manifestă întotdeauna în același timp cu hipotonia: ele se pot dezvolta înainte sau după aceasta. În cazuri rare, pot fi de asemenea implicate vasele mici de sânge din alte organe.
Atât copiii și adolescenții, cât și adulții pot dezvolta dermatomiozită. Există unele diferențe între dermatomiozita juvenilă și cea a adulților. În ~ 30% dintre cazurile de adulți cu dermatomiozită, există o relație cu cancerul (= malignitate), în timp ce în DMJ nu există nicio asociere cu cancerul.

1.2 Cât este de frecventă?

DMJ este o boală rară la copii. Apariţia bolii este estimată la aproximativ 4 cazuri la 1 milion de copii. Este ceva mai frecventă la fete decât la băieți. Debutul se produce cel mai adesea între vârstele de 4 şi 10 ani. Copiii din întreaga lume și din toate mediile etnice pot dezvolta DMJ.

1.3 Care sunt cauzele bolii? Este o boală care se moștenește? De ce copilul meu are această boală și poate ea fi prevenită?

Cauza exactă a dermatomiozitei rămâne necunoscută. Pe plan internațional, se fac multe studii de cercetare pentru a încerca să se găsească cauza DMJ.

DMJ este în prezent privită ca o boală autoimună și este, probabil, cauzată de mai mulți factori. Aceștia ar putea include predispoziția genetică a unei persoane, în combinație cu expunerea la medii declanșatoare, cum ar fi radiațiile UV sau infecțiile. Studiile au arătat că unii germeni (virusuri și bacterii) pot declanșa un răspuns anormal al sistemului imunitar. Unele familii cu copii afectați de DMJ suferă de alte boli autoimune (diabet sau artrită, de exemplu). Cu toate acestea, atunci când există un caz de DMJ în familie, riscul ca un al doilea membru al familiei să dezvolte boala nu este crescut.

În prezent, nu se poate face nimic pentru a preveni DMJ. Cel mai important, nu există nimic ce ați fi putut face ca părinte pentru a preveni îmbolnăvirea cu DMJ a copilului dvs.

1.4 Este o boală contagioasă?

DMJ nu este infecțioasă și nu este nici contagioasă.

1.5 Care sunt principalele simptome?

Simptomele sunt diferite de la o persoană la alta. Majoritatea copiilor manifestă:

Oboseala

Copiii sunt adesea obosiți. Acest lucru poate duce la o capacitate limitată de a face exerciții fizice și, eventual, potențiale dificultăți în

desfășurarea normală a activităților de zi cu zi.

Dureri și slăbiciune musculară

Mușchii din apropierea trunchiului sunt adesea implicați, la fel și mușchii de la nivelul abdomenului, spatelui și gâtului. În termeni practici, un copil ar putea să refuze să meargă pe jos distanțe lungi și să facă sport, copiii mici pot "deveni mofturoși", cerând să fie luați mai des în brațe. Pe măsură ce DMJ evoluează, urcatul scărilor și ridicarea din pat ar putea deveni o problemă. La unii copii, mușchii inflamați devin rigizi și scurți (așa numitele contracturi musculare). Acest lucru duce la dificultăți la unele mișcări cum ar fi întinderea completă a brațului sau piciorului afectat (coatele și genunchii tind să se mențină într-o poziție fixă îndoită). Acest lucru poate afecta mișcările brațelor sau picioarelor.

Dureri articulare și uneori tumefierea (umflarea) și rigiditatea articulară

Atât articulațiile mari cât și cele mici pot fi inflamate în DMJ. Această inflamație poate provoca articulații umflate, dureri și dificultăți în mișcarea articulară. Inflamația răspunde bine la tratament și rareori conduce la lezarea articulațiilor.

Erupții cutanate

Erupțiile ce se manifestă în cazul DMJ pot afecta fața prin apariția de umflături în jurul ochilor (edem periorbital) și o decolorare purpurie-roz a pleoapelor (rash heliotrop). De asemenea, apare și roșeața în obraji (rash malar), precum și pe alte părți ale corpului (partea de sus a degetelor, genunchi și coate), caz în care pielea poate deveni îngroșată (noduli Gottron). Erupțiile cutanate se pot dezvolta cu mult înainte de apariția durerilor și hipotoniei musculare. Copiii cu DMJ pot dezvolta multe alte forme de erupții cutanate. Modificări ale vaselor superficiale pot fi vizibile sub forma unor puncte roşii la marginea patului unghial şi a pleoapelor. Unele erupții sunt sensibile la lumina soarelui (fotosensibile), în timp ce altele pot duce la ulcere (răni).

Calcinoza

Pe parcursul bolii se pot dezvolta noduli duri sub piele conținând calciu. Această manifestare se numește calcinoză. Uneori este deja prezentă la debutul bolii. Pe partea de sus a nodulilor se pot dezvolta răni deschise, pe unde se poate scurge un lichid lăptos conținând calciu. După

apariție, leziunile de calcinoză sunt dificil de tratat.

Durere abdominală sau dureri de burtă

Unii copii au probleme la nivelul intestinelor. Acestea pot include dureri abdominale sau constipație, uneori chiar probleme abdominale severe (în cazul în care vasele de sânge la nivelul intestinului devin afectate).

Afectarea plămânilor

Din cauza hipotoniei musculare, pot apărea probleme de respirație. Scăderea tonusului muscular poate provoca, de asemenea și modificări ale vocii, precum și dificultăți de deglutiție (înghițire). Uneori inflamația plămânilor poate duce la dificultăți de respirație.
În cele mai severe cazuri, aproape toţi muşchii fixaţi pe schelet (muşchii scheletali) pot fi afectaţi, inclusiv cei implicaţi în respiraţie, înghiţire şi vorbire. De aceea, modificări ale vocii, dificultăţi la deglutiţie, tuse sau respiraţii rapide și scurte constituie importante semne de alertă.

1.6 Boala evoluează la fel la toţi copiii?

Severitatea bolii variază de la un copil la altul. Unii copii pot avea doar pielea afectată fără a manifesta hipotonie musculară (dermatomiozită fără miozită) sau cu hipotonie foarte ușoară, care poate fi identificată numai prin teste. Alți copii pot avea probleme cu multe părți afectate ale corpului: piele, mușchi, articulații, plămâni și intestine.