



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro>

Juvenil Dermatomiyozit

2016'un türevi

1. JUVENİL DERMATOMİYOZİT NEDİR?

1.1 Ne tür bir hastalıktır?

Juvenil dermatomiyozit (JDM), kasları ve cildi etkileyen nadir bir hastalıktır. Bir hastalık 16yaşından önce başladığında "juvenil" (çocukluk çağı) olarak adlandırılır.

Juvenil dermatomiyozit, otoimmün hastalıklar olduğu düşünülen bir grup rahatsızlık arasında yer almaktadır. Bağışıklık (immün) sistemi, normalde bizlere enfeksiyonlarla savaşmakta yardım eder. Otoimmün hastalıklarda, bağışıklık sistemi farklı bir şekilde tepki gösterir ve sağlıklı dokuda aşırı reaksiyon verir hale gelir. Bu bağışıklık sistemi reaksiyonu, dokuların ödemlenmesine sebep olan ve olası doku zedelenmesine yol açabilen iltihaba neden olur.

Dermatomiyozit, derideki küçük kan damarlarını (dermato-) ve kasları (miyozit) tutar. Özellikle gövdedeki, kalça, omuz ve boyun çevresindeki kaslarda güçsüzlük veya ağrı gibi sorunlara yol açar. Çoğu hastada tipik deri döküntüleri de vardır. Bu döküntüler vücudun çeşitli alanlarını tutabilir: yüz, göz kapakları, el parmaklarındaki eklemler, diz ve dirsekler. Deri döküntüsü daima kas güçsüzlüğü ile aynı anda meydana gelmez; öncesinde veya sonrasında gelişebilir. Nadir vakalarda, başka organlardaki küçük damarlar da tutulabilir.

Çocuk, ergen, yetişkin herkeste dermatomiyozit gelişebilir.

Yetişkinlikteki ile çocukluk çağındaki dermatomiyozit arasında bazı farklar vardır. Dermatomiyozitli erişkinlerin yaklaşık %30'unda kanser (=malignite) ile ilişki varken JDM'de ise böyle biri ilişki bulunmamıştır.

1.2 Ne kadar yaygındır?

JDM çocuklarda nadir bir hastalıktır. Her yıl, her 1 milyon çocuktan yaklaşık 4 tanesinde JDM gelişecektir. Erkeklerle oranla kızlarda daha yaygındır. Genellikle 4 ila 10 yaş arasında başlamakla birlikte her yaşta çocukta JDM görülebilir. Tüm dünyadan ve tüm etnik kökenlerden çocuklarda JDM gelişebilir.

1.3 Hastalığın sebepleri nelerdir ve kalıtsal mıdır? Çocuğumda bu hastalık neden oldu, engellenebilir mi?

Dermatomyozitin tam sebebi bilinmemektedir. JDM'in sebebini bulmak amacıyla uluslararası pek çok araştırma devam etmektedir.

Şu an için JDM oto-immün hastalık olarak kabul edilmektedir ve muhtemelen birçok etmenden kaynaklanmaktadır. Bunlar arasında kişideki genetik yatkınlık ile UV ışını veya enfeksiyonlar gibi çevresel tetikleyicilerin bir birleşimi bulunur. Çalışmalar, bazı mikropların (virüsler ve bakteriler) bağışıklık sisteminin anormal reaksiyon vermesini tetikleyebildiğini göstermiştir. Bazı JDM'li çocukların aileleri, diğer oto-immün hastalıklardan (şeker veya artrit gibi) yakınmaktadır. Ancak ikinci bir aile üyesinde JDM gelişmesi riskinde artış bulunmamıştır.

Şu anda, JDM'yi önlemek için yapabileceğimiz bir şey yoktur. En önemlisi, çocuğunuzun JDM olmasını önlemek için anne-baba olarak yapmış olabileceğiniz bir şey yoktu.

1.4 Bulaşıcı mıdır?

JDM, bulaşıcı değildir ve bir kişiden diğerine geçmez.

1.5 Başlıca belirtileri nelerdir?

Her JDM'li bireyin belirtileri farklı olmaktadır. Çoğu çocukta şunlar görülür:

Yorgunluk hissi

Çocuklar sıklıkla yorgundur. Bu da egzersiz yapma kapasitelerinin sınırlı olmasına ve nihayetinde, günlük faaliyetlerinde olası zorluklara yol açabilir.

Kaslarda ağrı ve güçsüzlük

Genelde gövdeye yakın olan kasların yanı sıra karın, sırt ve boyundaki kaslar etkilenir. Pratik anlamda, çocuk uzun mesafeleri yürümeyi ve spor yapmayı reddetmeye başlayabilir, küçük çocuklar kendilerini başkasının taşımasını daha fazla talep ederek "mızımızlaşabilir". JDM ilerledikçe merdiven çıkmak ve yataktan kalkmak sorun olabilir. Bazı çocuklarda iltihaplı kaslar, sert ve kısa bir hal alır (bu durum kontraktür, devamlı kasılma hali olarak adlandırılır). Etkilenen kol veya bacağın tam açılmasında güçlükler yol açabilir: Diz ve dirsekler bükülü halde sabit kalma eğilimi gösterir. Bu da kol ve bacak hareketlerini etkileyebilir.

Eklem ağrısı, bazen eklemde şişme ve sertlik

JDM'de hem büyük hem de küçük eklemler iltihaplanabilir. Bu iltihaptan dolayı eklemler şişebilir ve ayrıca eklemlerde ağrı ve hareket güçlüğü olabilir. İltihap, tedaviye iyi yanıt verir ve eklemlerde hasara yol açması sık değildir.

Deri döküntüleri

JDM'de görülen döküntüler; gözlerin etrafında şişlik (periorbital ödem) ve göz kapaklarında mor-pembe renk değişikliği (heliotrop döküntü) ile yüzü etkileyebilir; ayrıca yanaklarda kızarıklık (kelebek döküntü) ve cildin kalınlaşabildiği diğer vücut bölgelerinde (el parmak eklemlerinin üstleri, dizler ve dirsekler) kızartılar (Gottron papülleri) olabilir. Deri döküntüleri, kas ağrısı veya güçsüzlüğünden çok daha önce ortaya çıkabilir. JDM hastası çocuklarda pek çok başka döküntü olabilir. Doktorlar bazen çocuğun tırnak yataklarında veya göz kapaklarında (kırmızı noktalar halinde görünen) şişkin kan damarları görebilir. Bazı JDM döküntüleri güneş ışığına karşı hassasken, diğer döküntüler ülser (açık yara) oluşumuna sebep olabilir.

Kalsinozis

Hastalığın seyri esnasında, deri altında, kalsiyum içeren sert birikintiler oluşabilir. Bu duruma kalsinozis denir. Bazen, hastalığın daha başlangıcında mevcuttur. Bu birikintilerin üzerinde yaralar açılabilir ve kalsiyumdan oluşan sütsü bir sıvı dışarı sızabilir. Bir kez oluşuktan sonra tedavi edilmeleri zordur.

Karın ağrısı

Bazı çocuklar bağırsak sorunları yaşar. Bunlardan bazıları karın ağrıları veya kabızlık ve bazen eğer sindirim kanalını besleyen kan damarları

etkilenmişse ciddi karın bölgesi sorunlarıdır.

Akciğer tutulumu

Kaslardaki güçsüzlükten dolayı nefes almada sorunlar meydana gelebilir. Kas güçsüzlüğü ayrıca çocuğun sesinde değişiklikler ve yutmada zorlanmalara yol açabilir. Bazen akciğerlerde nefes darlığına yol açabilecek enflamasyon mevcuttur.

Hastalığın en ciddi hallerinde; iskelete bağlı olan kasların neredeyse hepsi (iskelet kasları) tutulabilir ve sonuçta nefes almak, yutkunmak ve konuşmakta sorunlar yaşanır. Bu yüzden ses değişiklikleri, beslenme veya yutmada güçlükler, öksürük ve nefes darlığı önemli işaretlerdir.

1.6 Hastalık her çocukta aynı mıdır?

Hastalığın ciddiyeti, her çocukta farklıdır. Bazı çocuklarda kas güçsüzlüğü olmaksızın sadece deri tutulumu (miyozit olmaksızın dermatomiyozit) veya ancak testlerde anlaşılacak çok hafif kas güçsüzlüğü olabilir. Başka çocuklarda ise vücutlarının tutulan pek çok kısmında sorunlar olabilir: deri, kaslar, eklemler, akciğerler ve bağırsaklar.