



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

Ювенільний дерматоміозит

Версія 2016

1. ЩО ТАКЕ ЮВЕНІЛЬНИЙ ДЕРМАТОМІОЗИТ

1.1. Якого типу це захворювання?

Ювенільний дерматоміозит (ЮДМ) - рідкісне захворювання, яке проявляється ураженням м'язів та шкіри. Хвороба називається ювенільним дерматоміозитом, якщо починається у віці до 16 років. Ювенільний дерматоміозит належить до групи захворювань сполучної тканини аутоімунного характеру. Зазвичай імунна система допомагає нам боротися з інфекціями. При аутоімунних захворюваннях імунна система реагує по-іншому - стає гіперактивною у нормальній тканині. Ця реакція імунної системи призводить до запалення, яке викликає набряк тканини і може спричинити її пошкодження.

При ЮДМ уражаються дрібні кровоносні судини шкіри (dermato) та м'язів (myozitis). Це призводить до таких проблем, як м'язова слабкість або біль, особливо у м'язах тулуба, плечей та шиї. Також більшість пацієнтів мають типові шкірні висипи. Висип може уражати різні ділянки тіла: обличчя, повіки, пальці, коліна та лікті. Шкірний висип не завжди буває в той самий час, що і м'язова слабкість: він може з'явитися до або після неї. У рідкісних випадках можуть бути залучені також невеликі кровоносні судини в інших органах.

На дерматоміозит можуть захворіти діти, підлітки та дорослі. Є деякі відмінності між проявами дерматоміозиту у дорослих та дітей. У 30% дорослих дерматоміозит має злякисний перебіг та асоціюється з раком, тоді як ЮДМ не асоціюється з раком та має більш доброякісний перебіг.

1.2 Як часто захворювання зустрічається?

ЮДМ є рідкісним захворюванням у дітей. Приблизно у 4 з 1 млн. дітей щороку розвивається ЮДМ. Частіше хворіють дівчатка, ніж хлопчики. Захворювання переважно починається у віці від 4 до 10 років, але ЮДМ може розвинутися у дітей в будь-якому віці. Діти з усього світу і з усіх етнічних груп можуть захворіти на ЮДМ.

1.3 Які причини захворювання і чи воно успадковується? Чому моя дитина має це захворювання і чи можна йому запобігти?

Точна причина дерматоміозиту невідома. На міжнародному рівні відбувається багато досліджень. Науковці намагаються знайти причину ЮДМ.

ЮДМ в даний час розглядається як аутоімунне захворювання, і це, ймовірно, викликано декількома факторами. Вони можуть включати генетичну схильність людини в поєднанні з впливом факторів навколишнього середовища, таких як тригери УФ-випромінювання або інфекції. Дослідження показали, що деякі мікроби (віруси і бактерії), можуть провокувати імунну систему реагувати аномально. У деяких родинах, де діти хворіють на ЮДМ, члени родини можуть страждати від інших аутоімунних захворювань (наприклад, діабету або артриту). Однак ризик захворіти на ЮДМ у іншого члена родини не збільшується. В даний час нічого не можна зробити, щоб запобігти ЮДМ. Найголовніше, що ви як батьки нічого не могли б зробити, щоб вберегти вашу дитину від захворювання на ЮДМ.

1.4 Це інфекційне захворювання?

ЮДМ неінфекційне захворювання, і воно не контагіозне (не заразне).

1.5 Які основні симптоми?

Кожна людина з ЮДМ має різні симптоми. Більшість дітей мають такі симптоми:

Втома

Діти часто втомлюються. Це може призвести до обмеження здатності виконувати вправи і до зниження активності загалом.

М'язові болі і слабкість

Часто задіяні м'язи тулуба, а також м'язи живота, спини та шиї. На практиці дитина може почати відмовлятися ходити на великі відстані, займатися спортом, маленькі діти можуть вередувати, проситися на руки. Якщо стан погіршується, підйом по сходах та підйом із ліжка може стати проблемою. У деяких дітей запалені м'язи стають твердими і короткими (так звані контрактури). Дитині важко у повній мірі випрямити уражену руку або ногу: лікті та коліна, як правило, перебувають у фіксованому зігнутому положенні. Це може ускладнити рухи рук або ніг.

Біль у суглобах, а іноді набряк суглобів та їхня нерухомість

У хворих на ЮДМ може бути запалення як великих, так і дрібних суглобів. Воно може викликати набряк, біль а також нерухомість суглоба. Це запалення добре піддається лікуванню, і тому пошкодження суглобів зустрічається рідко.

Шкірний висип

набряки навколо очей (періорбітальний набряк) та пурпурно-рожевий колір повік (геліотропний висип); також може бути почервоніння на щоках (висип на вилицях), а також на інших частинах тіла (суглобах пальців рук, колінах та ліктях), де може виникнути потовщення шкіри (папули Gottron). Шкірні висипи можуть з'явитися задовго до появи м'язового болю або слабкості. У дітей із ЮДМ може розвиватися багато інших висипань. Іноді лікарі можуть побачити набряки кровоносних судин (що проявляються як червоні крапки) навколо нігтів дитини або на повіках. Деякі висипи ЮДМ чутливі до сонячного світла (фоточутливість), у той час як інші можуть призвести до виразки

Кальциноз

Під час хвороби можуть розвиватися тверді вузлики під шкірою, які містять кальцій. Вони називаються кальцифікатами. Іноді вони з'являються вже на початку хвороби. У верхній частині затвердіння можуть розвиватися виразки. З них може стікати молочна рідина з

кальцію. Такий стан важко піддається лікуванню

Біль у животі

Деякі діти мають проблеми з кишечником. Вони можуть включати болі живота або закрепи, а іноді й серйозні проблеми, якщо уражені кровоносні судини, які живлять кишечник.

Ураження легень

Проблеми з диханням можуть виникнути через м'язову слабкість. М'язова слабкість може змінити голос дитини, а також призвести до труднощів при ковтанні. Іноді виникає запалення легень, що може призвести до задишки.

При найбільш важких формах можуть бути уражені практично всі м'язи, прикріплені до скелету (скелетні м'язи), що призводить до проблем із диханням, ковтанням і мовленням. Таким чином важливими ознаками є зміни голосу, труднощі з годуванням або ковтанням, кашель та задишка.

1.6 Чи хвороба однакова у всіх дітей?

Тяжкість захворювання відрізняється у кожної дитини. Деякі діти можуть мати тільки ураження шкіри без м'язової слабкості (дерматоміозит, синусоїдальної міозит), або з дуже легкою м'язовою слабкістю, яка може бути виявлена лише при обстеженні. У інших дітей можуть бути уражені різні частини тіла: шкіра, м'язи, суглоби, легень і кишечник.