



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## JUVENILNI DERMATOMIOZITIS

### **Kakva je bolest juvenilni dermatomiozitis?**

Juvenilni dermatomiozitis (JDM) pripada grupi takozvanih autoimunskih bolesti. U osnovi ovih bolesti stoji poremećena reakcija imunskog sistema koja dovodi do upale u raznim tkivima i organima. Ova vrsta upalnog procesa nije izazvana infektivnim agensom (virusom ili bakterijama). Kod JDM zapaljenjska reakcija se odvija u najmanjim krvnim sudovima-kapilarima u mišićima (miositis) i u koži (dermatitis). Kao posledica te upale javljaju se karakteristični znaci bolesti kao što su: slabost ili bol, uglavnom u mišićima ramenog i karličnog pojasa, ospa na licu, iznad kapaka, oko zglobova, na kolenima i laktovima.

Bolest se javlja i kod dece i kod odraslih. Ako se navedeni znaci bolesti jave pre 16. godine onda se bolest naziva juvenilni dermatomiositis.

### **Koliko je bolest česta?**

JDM je retka bolest u dečjem uzrastu. Učestalost se procenjuje na oko 4 obolela na 100000 dece godišnje. Devojčice su dva puta češće sklonije bolesti nego dečaci. Početak je najčešće između 4. i 10. godine života. Malo je dokaza o uticaju geografskih i rasnih faktora na pojavu JDM. Dermatomiositis se sreće i kod odraslih, ali se klinička slika i tok bolesti razlikuju od dečjeg oblika. Za razliku od odraslih, kod dece ne postoji povezanost sa razvojem malignih bolesti.

### **Koji su uzroci pojave bolesti? Da li je bolest nasledna?**

#### **Zasto se moje dete razbolelo? Da li bolest može da se spreči?**

Kao i kod većine autoimunskih bolesti tačan uzrok nastanka JDM nije poznat. Verovatno da je uključeno više faktora, što znači da kombinacija naslednih i faktora sredine dovode do povećane sklonosti prema JDM. Prema tome bolest ne može da se nasledi. U najgorem slučaju postoji veća učestalost za pojavu autoimunskih bolesti u porodicama dece sa JDM. Pretpostavlja se da mikroorganizmi mogu da poremete reakciju imunskog sistema.

Pošto uzročni faktor još uvek nije poznat, ne postoje preporuke na koji način bi mogla da se spreči pojava bolesti.

### **Da li je bolest zarazna?**

JDM nije zarazan, jer je izazvan upalom od strane imunskog sistema bolesnika bez učešća uzročne infekcije.

### **Koji su glavni znaci bolesti?**

Glavni znaci bolesti su zamor i slabost mišića. Pokretljivost i fizička sposobnost se progresivno smanjuju zbog upale koja se odvija u mišićima. Bol u zglobovima i mišićima može da bude veoma naglašen. Kod neke dece može da se javi artritis-upala zglobova sa otokom. Promene na koži mogu ili da prethode ili da prate upalu u mišićima. One su vrlo karakteristične i javljaju se u vidu crvenog, često

ljuspastog osipa iznad zglobova, uglavnom na gornjoj površini prstiju šaka, takođe na kolenima, laktovima i skočnim zglobovima. Ovaj tip kožnih promena se zovu Gotronove papule.

Crvenilo lica sa otokom oko očiju (periorbitalni eritem) i na obrazima (malarna ospa) su česte kožne promene kao i ljubičasta prebojenost gornjih očnih kapaka (heliotropna ospa). Ospa je izrazitiji nakon izlaganja suncu (fotosenzitivna). Ospa može da zahvati veće površine tela, ili da izazove pojavu ulceracija (grizlica). Promene na površnim krvnim sudovima u obliku proširenja, mogu da se vide kao crvene tačkice u predelu zanoktica i na ivicama očnih kapaka.

Grupe mišića koji pripadaju ramenskom i karličnom pojasu uglavnom su simetrično zahvaćene upalom zajedno sa trbušnim, leđnim i vratnim mišićima. Dete zbog slabosti i bolova u mišićima, odbija da ide u školu i da se bavi sportom. Mala deca postaju nemirna, odbijaju da hodaju i traže da ih odrasli nose. Kasnije kako bolest napreduje, problem postaje penjanje uz stepenice i ustajanje iz kreveta. Upaljeni mišići teže da se skrate i udovi mogu da se ukoče u savijenom položaju, što može da ostavi značajne funkcijske posledice (kontraktura).

Kod dugotrajne bolesti može da se nataloži kalcijum ispod kože i da stvori tvrde čvoriće iz kojih može da curi tečnost slična mleku (kalcinoza). Kod najtežeg oblika bolesti, praktično svi misici koji su pričvršćeni za skelet (skeletni mišići), kao i mišići koji učestvuju u disanju, gutanju i govoru mogu da budu zahvaćeni upalom. Prema tome, promena boje glasa, teškoće sa gutanjem i žvakanjem, kašalj i otežano disanje predstavljaju ozbiljne znake bolesti.

Bol i nelagodnost u truhu kao i zatvor, česti su znaci bolesti zbog upale koja se dešava u želudačno-crevnom sistemu. U retkim slučajevima začepljenje krvnih sudova creva može da dovede do ozbiljnih komplikacija.

### **Da li je bolest ista kod svakog deteta?**

Postoji širok raspon, od blage do teške bolesti koja dovodi do ozbiljnog poremećaja funkcije raznih organa. Oboljenje pojedinih organa se razlikuje od deteta do deteta. Kod neke dece bolest se ispoljava kožnim promenama, bez ili sa minimalnom mišićnom slabošću. U ređim slučajevima postoji samo oboljenje mišića (juvenilni polimiositis). U najtežim slučajevima bolest zahvata osim kože i mišića i druge unutrašnje organe, pluća i želudačno-crevni sistem.

### **Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?**

Kod odraslih dermatomiositis može da bude posledica nekog malignog oboljenja, što nije slučaj kod dece. Izolovano oboljenje samo mišića bez kožnih promena (polimiositis) je mnogo češće kod odraslih, dok je kod dece veoma retko. Odrasli takođe mogu imati pozitivne nalaze nekih testova krvi koji se retko javljaju kod dece. Ovo ukazuje da se kod dece i odraslih radi o različitim oboljenjima.

### **Kako se postavlja dijagnoza bolesti? Kakve se vrste testova koriste?**

Dijagnoza JDM se zasniva na kliničkim znacima od strane mišića i kože, koji su prethodno opisani i na laboratorijskim testovima. U početku bolest može da liči na druge bolesti kao sto su: sistemski eritemski lupus, juvenilni idiopatski artritis, vaskulitis ili urođene bolesti mišića.

One se odlikuju različitim kliničkim i laboratorijskim karakteristikama.

Težina mišićne bolesti se procenjuje testiranjem snage mišića u različitim delovima tela. Oštećenje malih krvnih sudova može da se vidi pomoću mikroskopa u korenu nokta na prstima ruku. Ova metoda se zove kapilaroskopija.

U većini slučajeva iz obolelih mišića se oslobađaju izvesne materije, koje se obično nalaze samo u ćelijama mišića i prelaze u krv. One mogu da se dokažu i izmere odgovarajućim laboratorijskim metodama.

Najvažnije od njih su belančevine koje se nazivaju mišićni enzimi, čija vrednost u krvi raste iznad gornjih granica normalnih vrednosti. Treba naglasiti da ovi enzimi mogu biti povišeni i kod oboljenja

jetre. Određena kombinacija laboratorijskih nalaza zajedno sa kliničkom slikom pomaže lekaru da razlikuje JDM od bolesti jetre.

Drugi laboratorijski testovi mogu da pomognu pri postavljanju dijagnoze:

Antinukleusna antitela (ANA) mogu biti pozitivna u ovoj bolesti kao i u drugim autoimunskim bolestima.

Analize krvi se obično koriste i za praćenje efekta lečenja (vidi dalje).

Funkcijske promene u mišićima mogu se utvrditi specijalnim ispitivanjem električne aktivnosti mišića. Ova metoda se zove elektromiografija (EMG). Ovo ispitivanje je retko potrebno kod tipičnih oblika bolesti. Zapaljenje u mišićima može da se dokaže i korišćenjem tehnike nuklearne magnetne rezonancije (NMR).

Uzimanje delića mišćnog tkiva i pregled pod mikroskopom naziva se biopsija mišića. Ovaj pregled je od posebne važnosti da bi se dijagnoza potvrdila.

Da bi se procenio rad drugih unutrašnjih organa primenjuju se i drugi testovi. Elektrokardiografija (EKG) i ultrazvučni pregled koriste se za procenu srčane bolesti. Rendgensko snimanje pluća, kompjuterizovana tomografija (CT) i ispitivanje plućne funkcije pomažu da se otkrije zahvaćenost pluća, koja je retka. Rad mišića ždrela i jednjaka procenjuje se rendgenskim snimanjem uz pomoć gutanja tečnosti koja sadrži kontrastno sredstvo.

### **Kakva je važnost testova?**

U tipičnim slučajevima postoji slabost proksimalnih (gornjih) mišića ramenog i karličnog pojasa i karakteristične promene na koži. Dijagnoza JDM može da se postavi samo na osnovu ovog kliničkog nalaza. Testovi se zatim koriste za potvrdu dijagnoze i praćenje efekta lečenja.

Na osnovu vrednosti mišićnih enzima u krvi procenjuje se težina oštećenja mišića.

### **Kako se bolest leči?**

JDM je bolest koja može da se leči. Cilj lečenja je smirivanje bolesti dok ona ne uđe u remisiju tj. dok se sama po sebi se smiri. Lečenje je prilagođeno potrebama svakog deteta posebno.

Ako se bolest ne suzbije, može doći do oštećenja koja su definitivna, nepopravljiva.

Oštećenje mišića može da stvori dalekosežne probleme, uključujući nesposobnost, koja ostaje čak i kada bolest prođe.

Kod mnoge dece fizikalna terapija i psihološka podrška su važni činioci u lečenju JDM.

### **Koji se lekovi primenjuju?**

Glikokortikoidi (GK): Ovi lekovi su izuzetno dobri u smirivanju zapaljenja gde god je ono prisutno u organizmu. Ako je potrebno da brzo deluju, daju se direktno u venu. U stvari, deluju brže od bilo kog drugog leka i u nekim situacijama spasavaju život. Nažalost, imaju neželjena, sporedna dejstva i zbog toga lekari pokušavaju da bolest u dužem periodu leče koristeći druge lekove. Prpratni efekti su zaostajanje u rastu, povećan rizik od infekcija, visok krvni pritisak i osteoporoza (krhkost kostiju). Svi ovi prpratni efekti zavise od veličine doze leka: glikokortikoidi uzrokuju manje probleme kad je doza mala i obrnuto. GK potiskuju stvaranje sopstvenih GK koji se luče u nadbubrežnim žlezdama. Ukoliko se lečenje ovim lekovima naglo prekine to može imati ozbiljne posledice za organizam, čak može i život da bude ugrožen. Kada se bolest smiri, doza leka mora postepeno da se smanjuje.

Istovremeno uz GK se primenjuju i drugi lekovi kao što su metotreksat ili ciklosporin A koji pomažu da se bolest brže smiri i lakše smanji doza GK.

Metotreksat: Da bi ispoljio svoj efekat obično je potrebno 6-8 nedelja. Daje se tokom dužeg vremenskog perioda. Njegov glavni prpratni efekat je mučnina, pored ranica u ustima, blagog opadanja kose i problema sa jetrom. Poremećaji jetrinih funkcija su obično blagi i ispoljavaju se povećanjem jetrinih enzima u krvi. Lek može imati ozbiljne posledice na razvoj ploda, te ne sme da se

uzima u trudnoći. Rizik od infekcija je teoretski povećan, iako u praksi to nije tako, osim kad su u pitanju ovčje boginje.

Ciklosporin: Kao i metotreksat uzima se duže vreme. Njegovi dugotrajni neželjeni efekti su povišen krvni pritisak, pojačan rast dlaka, nabubrelost desni i problemi sa bubrežima.

Drugi oblici lečenja uključuju:

Intravenske imunoglobuline (IVIG). To je produkt ljudske krvi koji sadrže zaštitne supstance koje se zovu antitela. Daju se venskim putem i kod nekih bolesnika deluju na imunski sistem dovodeći do smirivanja bolesti. Tačan mehanizam njihovog delovanja nije poznat.

Kod tvrdokornih oblika bolesti preporučuju se drugi lekovi kao azatioprin ili u najozbiljnijim slučajevima, ciklofosamid. Upotreba najnovijih lekova kao što su tzv. biološki lekovi, još uvek je u eksperimentalnoj fazi u JDM, kao i kod drugih sistemskih autoimunskih bolesti. Postoji nada da će oni pokazati značajan napredak u lečenju JDM.

Fizikalna terapija

Uobičajeni fizički simptomi JDM su slabost mišića i ukočenost zglobova, što dovodi do smanjenja pokretljivosti i fizičke kondicije. Fizioterapeutske procedure pomažu da se prevaziđu ovi problemi. Fizioterapeut treba da obuč i decu i roditelje kako da rade odgovarajuće vežbe rastezanja, jačanja i fizičke kondicije, da bi se ojačala mišićna snaga, da bi se poboljšao i održao obim pokreta u zglobovima. Izuzetno je važno da roditelji učestvuju u ovim vežbama, kako bi se obezbedila bolja saradnja deteta u sprovođenju programa vežbi.

### **Koliko dugo treba da traje lečenje?**

Dužina lečenja će zavistiti od težine bolesti kod svakog deteta ponaosob. Kod neke dece bolest je kratkog trajanja, dok druga deca imaju dugotrajnu, višegodišnju bolest.

Cilj lekara je da kontroliše bolest. Lečenje prestaje kada dete nema znake bolesti određeno vreme. JDM je bolest koja je posebno osetljiva na smanjenje doze lekova. Ako se lekovi smanje prebrzo to može da izazove rasplamsavanje bolesti.

### **Da li pomažu prirodni/nekonvencionalni oblici lečenja?**

Danas se nude bolesnicima različite vrste prirodne terapije. Treba dobro da se razmisli o nemedicinskim oblicima lečenja i posledicama koje mogu imati. Ako želite da se pridržavate prirodne terapije, to svakako recite vašem dečjem reumatologu. Mnogi lekari se neće tome protiviti, ukoliko se pridržavate medicinskih saveta. Kada su neophodni lekovi kao što je GK, da bi bolest držala pod kontrolom, naglo snižavanje doze leka ili prekid lečenja mogu biti vrlo opasni.

### **Koliko često su potrebne kontrole?**

Redovni pregledi su potrebni da bi se pratio efekat lečenja i blagovremeno otkrila neželjena dejstva lekova. Merenje mišićne snage omogućuje da se proceni stepen upale mišića. Lekar treba pažljivo da pregleda svaki deo tela bolesnika.

### **Kakva je prognoza bolesti?**

Ako se postigne kontrola bolesti, konačna prognoza JDM je povoljnija u odnosu na bolest kod odraslih. Rizik od smrti postoji u retkim slučajevima gde dolazi do pojave komplikacija na plućima, srcu, crevima i nervnom sistemu tokom akutne faze bolesti. Funkcijska prognoza zavisi od razvoja i obima naslaga kalcijuma (kalcinoza) i ozbiljnosti mišićne bolesti koja može da dovede do atrofije/slabljenja mišića i kontraktura (zgrčenosti). Kalcinoza se javlja kod 10-30% dece sa JDM. Za sada nema efikasnog lečenja ove komplikacije.

Tok bolesti može biti podeljen na nekoliko podtipova. Monociklični JDM predstavlja samo jedna epizoda bolesti, koja se smiri tokom 2 godine posle početka i nikad se više ne povraća. Ovaj oblik ima najpovoljniju prognozu.

JDM sa dugotrajnim policikličnim tokom se karakteriše fazama smirivanja sa jednim ili više epizoda ponovnog rasplamsavanja bolesti, nakon prekida lečenja.

Dugotrajno aktivna bolest se karakteriše stalnim održavanjem aktivnosti uprkos lečenju. U ovoj poslednjoj grupi postoji veliki rizik od komplikacija koje su prethodno opisane.