

Живот со Предизвици / Jeta me Sfida / Life With Challenges

ЈУВЕНИЛЕН ДЕРМАТОМИОЗИТ

Juvenile dermatomyositis - МКБ М 33.0



Јувенилен дерматомиозит (ЈДМ) е сериозно, потенцијално животозагрозувачко, ретко автоимунно системско заболување, кое се карактеризира со кожен осип и воспаление на крвните садови (васкулит), воспаление на мускулите, како и периферна мускулна слабост. Се јавува кај деца меѓу четвртата и десетата година од животот, а преваленцата е три од милион деца годишно. Многу почесто се јавува кај девојчиња отколку кај момчиња и односот е 3:1. Симптомите и нивната манифестација варираат и се различни кај различни пациенти. Речиси сите пациенти со ЈДМ имаат мускулна слабост, повеќето имаат кожен осип, а кај дел од пациентите се следат и други, посложени состојби, како потшкотии при голтање, делумно или комплетно губење на гласот и говорот, калцификации, улцерации, телесен инвалидитет и т.н. Иако причините за ЈДМ се се уште непознати, јасно е дека генетскиот и надворешниот фактор играат значителна улога. Во споредба со возрасните со Дерматомиозит, децата се многу поподложни на компликации во врска со состојбата. Затоа, навремената и точна дијагноза е многу значајна за да се спречат додатни коморбидитети и да се избегнат дополнителни компликации.

Ова се 10 факти, кои пациентите со ЈДМ сакаат да ги знаете:

- Првите симптоми на ЈДМ се јавуваат меѓу 5-10 година.
- Симптомите на ЈДМ варираат од блага мускулна слабост, до изразени потешкотии и ограниченост на движењето, неможност за качување по скали, станување од



Живот со Предизвици / Jeta me Sfida / Life With Challenges

кревет, нарушено голтање и губење на говор. Дополнително, некои пациенти имаат и кожен осип, улцерации, калцификати и црвенило на кожата.

- Болеста е системска и поагресивните форми можат да го нападнаат и дигестивниот систем.
- Постојат и други форми на Миозит кај децата, како полимиозит, фокален миозит и други ретки форми на болеста.
- Раната дијагноза и навремено третирање значително го зачувува квалитетот на живот на пациентите. Не постои лек за ЈДМ.
- Протоколите за третирање на симптомите на ЈДМ се различни и варираат, како и симптомите на болеста. Третманот секогаш вклучува кортикостероиди, имуномодулатори, како: цитостатици, имуноглобулини, биолошка терапија, суплементарна терапија..
- Некои деца не реагираат на стандардните протоколи за третирање на ЈДМ и се соочуваат со похроничен тек на болеста.
- Покрај симптоматската и суплементарната терапија, потребно е да се води сметка за заштита на кожата од сонце, но и од механички повреди (кои можат да предизвикаат калцификати).
- Некои пациенти имаат потреба од интензивна физикална терапија за зачувување на мускулната маса.
- Некои пациенти имаат потреба од терапија за говор, затоа што ЈДМ ги ослабнува мускулите за голтање, а тоа се одразува и на говорот.

Дијагнозата на дерматомиозитис вклучува собирање на податоци за симптоми, како и спроведување на анкети, лабораториски и инструментални студии.

Овие студии вклучуваат:

Х-зраци - Х-зраците го одредуваат присуството на калцификации, зголемување на големината на срцевиот мускул и знаците на остеопороза.

Крвен тест - Преку анализа, се детектира составот на креатин фосфокиназа, алдолаза и ESR. Со зголемување на бројот на овие компоненти, лекарот го одредува присуството на болеста.

Електрокардиографија - Оваа студија овозможува да се утврди присуството на нарушувања на спроводливоста и аритмии.

Спирографија - Овозможува да се открие присуство на респираторна инсуфициенција.

Имунолошка студија - Висок титар на ревматоиден фактор е откриен.



Живот со Предизвици / Jeta me Sfida / Life With Challenges

Мускулна биопсија

Ако сите горенаведени студии не се доволни за да се изгради слика на болеста, тогаш одлучувачки метод е биопсија. Се изведува под локална анестезија, примерок од мускулното ткиво за испитување се собира од пациент со посебен уред. По земањето примероци се врши микроскопско испитување за да се утврди дали постои воспаление.

Компјутерска спирографија

По поставувањето на дијагнозата, докторот ќе донесе соодветна одлука за избор на методи за лекување на болеста.

SANOFI GENZYME 



B:OMARIN

RECORDATI
RARE DISEASES
GROUP



ФОНДАЦИЈА
ТРАЈЧЕ
МУКАЕТОВ

ALKALOID
SKOPJE
Health above all



M E D I S

