

# Յուզվե՞նի՞լ դերմատոմիոզիս

Հասմիկ Սարգսյան



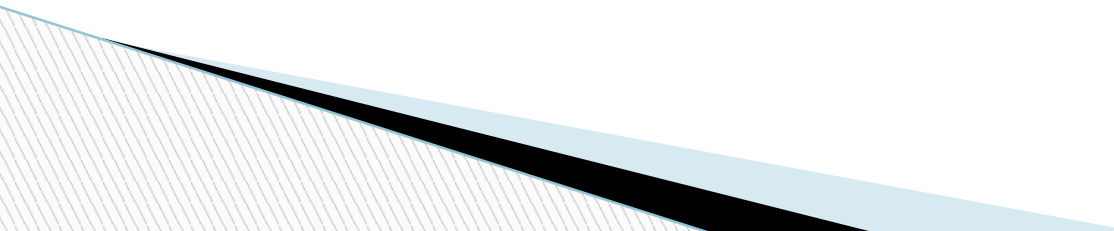
# Յուզենիլ դերմատոմիոզիս (ՅԴՄ)

- ՅԴՄ ծանր, պրոգրեսիվող համակարգային հիվանդություն է, բնութագրվում է միջաձիգ զուլավոր մկանների, մաշկի և անոթների ախտահարմամբ՝ երբեմն բարդանալով կալցինոզով և բակտերիալ վարակով
- ՅԴՄ - պատկանում է բորբոքային միոպաթիաների շարքին

# ՅԴՄ

- ▣ Համակարգային, առևտրի մոնիթինգի և անոթների բորբոքային ախտահարում է
- ▣ Բնութագրվում է՝
- ✓ Գոտրոնի պապուլաներ,
- ✓ Հելիոտրոպ ցան,
- ✓ Սիմետրիկ, պրոքսիմալ մկանների ախտահարում,
- ✓ Կալցինոզ

# ՅԴՄ

- ▣ Միոպաթիա և վասկուլոպաթիա
  - ▣ Միոպաթիա ▣ սիմետրիկ պրոքսիմալ մկանների թուլություն
  - ▣ Վասկուլոպաթիա ▣ մաշկային դրսևորումներ
- 

# ՅԴՄ

- ▣ *ՅԴՄ առանձնահատկությունները (ի տարբերություն ԴՄ)*
- ▣ Տարածված վասկուլիտ,
- ▣ Արտահայտված միալգիաներ,
- ▣ Ներքին օրգանների առավելապես ընդգրկում պրոցեսի մեջ,
- ▣ Կալցինոզի առաջացման մեծ հաճախականություն
- ▣ Ուռուցքային պրոցեսների հետ հազվակի զուգորդում

# ՅԴՄ

- ▣ *Էպիդեմիոլոգիան*
- ▣ Տարեկան 3: 1 000 000 դեպք
- ▣ Առավելապես հանդիպող տարիքային խմբերն են՝ 5-10 և 40-50 տարեկանները
- ▣ Աղջիկ>տղա, նախադպրոցական տարիքում 2 դեպքում էլ հիվանդանում են հավասարապես

# ՅԴՄ

- ▣ *Էթիոլոգիա /ռիսկի գործոններ*
- ▣ բնածին կամ ձեռք բերովի իմուն համակարգ,
- ▣ արտաքին միջավայրային գործոններ,
- ▣ գենետիկ նախատրամադրվածություն
- ▣ վարակներ (Coxsackie B virus, Parvovirus B19, Enteroviruses, *Streptococcus* species)
- ▣ դեղամիջոցներ՝ զիդովերին, պենիցիլինամին
- ▣ ձմռան և գարնան ամիսներին ավելի հաճախ են դեպքեր արձանագրվում

# ՅԴՄ

- ▣ Պաթոմորֆոլոգիան
- ▣ Բորբոքայի ինֆիլտրացիան տեղակայվում է հիմնականում անոթի շուրջը՝ գերակշռում են B-բջջիչները CD4+ T հելպերները
- ▣ Ախտահարված մկանաթելերում պակասում է կապիլյարների քանակը,
- ▣ Անոթի պատերին նստում են դեպոզիտները՝ հակամարմինները ընդդեմ անհայտ անտիգենների □ Էնդոթելի նեկրոզ-□ մկանաթելերի իշեմիա և նեկրոզ



# ՅԴՄ

- ▣ *Կլինիկական դրսևորումներ*
- ▣ Կոնստիտուցիոնալ նշաններ.
- ▣ ընդհանուր թուլություն, ջերմություն, քաշի անկում,  
մկանային թուլություն
- ▣ Ֆիզիկալ տվյալներ
  - ▣ Heliotrope ցան , ֆոտոսենսիտիվ ցան,
  - ▣ եղունգների ախտահարում, Գոտրոնի պապուլաներ,
  - ▣ դիսֆագիա/դիսֆոնիա/դիսպնոէ,
  - ▣ Կալցիֆիկատներ, բերանի խոռոչի խոցոտում
  - ▣ Թոքերի սուր ախտահարումներ

# ՅԴՄ

- ▣ Մաշկի ախտահարում
- ▣ Էրիթեմատոզ, հելիոտրոպ ցան
- ▣ Տեղակայումը՝ վերին կոպ, այտերի, քթի շրջան, մեջքի վերին հատվածներ, արմուկային, ծնկան հողեր



# ՅԴՄ



- ▣ Մաշկի ախտահարում
- ▣ Ատրոֆիկ մաշկ՝ դեպիգմենտացիայի օջախներով
- ▣ Էրիթեմատոզ, հարթ, թեփանման ցան. Տեղակայումը՝ մատների հողերի վրա- Յոտրոնի պապուլաներ
- ▣ Հարեղունգային հատվածների ախտահարում՝ եղունգի կողքի էրիթեմաների տելեանգիոեկտազիաներ

# Gottron's Sign

## Pathognomonic for JDM



Red, thickened, scaly skin  
overlying PIPs

# ՅԴՄ

- ▣ *Հողերի ախտահարում*
- ▣ Նախորդում է մկանային թուլությանը,
- ▣ Ախտահարումը սիմետրիկ է,
- ▣ Հողերի դեֆորմացիան բացակայում է,
- ▣ Հաճախ ընդգրկվում են մանր՝ պրոքսիմալ միջՖալանգային, դաստակային, հազվադեպ՝ արմուկային, ուսային, ծնկան և սրունք-թաթային հոդերը

# ՅԴՄ

- ▣ *Կլինիկա.*
- ▣ Վերջույթների և պարանոցի պրոքսիմալ մկանների պրոգրեսիվող մկանային թուլություն
- ▣ Դժվարացած են`
- ▣ ցածր աթոռից բարձրանալը,
- ▣ տրանսպորտ նստելը,
- ▣ լվացվելը, սանրվելը, քայլելը,
- ▣ գլուխը բարձից բարձրացնելը,
- ▣ կլման ակտը

# ՅԴՄ



- ▣ Կալցիֆիկատներ
- ▣ Չարգանում են հիվանդության ուշ փուլում
- ▣ Տեղակայումը՝ ենթամաշկ, մաշկ, մկաններ, շարակցական հյուսվածք

# ՅԴՄ

- ▣ *Չետագոտություններ*
- ▣ MRI,
- ▣ Էլետրոմիոգրաֆիա,
- ▣ Մկանների բիոպսիա - մկանների ֆիբրիլների նեկրոզ
- ▣ Եղունգների կապիլյարոսկոպիա,
- ▣ Արյան բիոքիմիական անալիզ. բարձրանում է՝ ԿՖԿ, ալդոլազա, LDH, AST, ALT
- ▣ Արյան ընդհանուր անալիզ՝ չափավոր անեմիա, ԷՆԱ-ի բարձրացում
- ▣ Արյան սիճուկում միոգլոբինի բարձրացում



# JDM

- ▣ Ախտորոշում
- ▣ 5 չափորոշիչներ / Bohan and Peter, 1975 /
- ▣ Բնորոշ մաշկային ցան,
- ▣ Պրոքսիմալ մկանների թուլություն ,
- ▣ Մկանային ֆերմենտների բարձրացում,
- ▣ ԷՄԳ փոփոխություններ` կարճ և մանր պոլիֆազ մոտոր միավորներ, ֆիբրիլյացիա
- ▣ Մկանային բիոպսիայի ժամանակ հայտնաբերված ֆիբրիլների նեկրոզ

# ՅԴՄ

- ▣ Ախտորոշում.
- ▣ Բնորոշ մաշկային ցան + 3 այլ չափորոշիչներ □  
ախտորոշվում է ՅԴՄ
- ▣ Բնորոշ մաշկային ցան+2 այլ չափորոշիչներ □  
ենթադրվում է ՅԴՄ
- ▣ *Տարբերակիչ ախտորոշում` առևտրորբոքային և  
առևտրիմուն հիվանդություններ*

# JDM

- ▣ *Բուժում*. նվազեցնել բորբոքումը, բարելավել ֆունկցիոնալ վիճակը, կանխարգելել հաշմանդամուխությունը
- ▣ Գլուկոկորտիկոիդներ. Պրեդնիսոլոն – 2մգ/կգ/օրը/ դեղորայքի աստիճանական իջեցումով/ առնվազն 2 տարի/
- ▣ Վիտամին “Դ” և կալցիոլմի դեղորայք
- ▣ Մետոտրեքսատ, ն/ե իմունոգլոբուլին,
- ▣ Բիֆոսֆոնատներ, պլակվենիլ

# ՅԴՄ

- ▣ *Բուժում.*
- ▣ Ծանր դեպքերում մի շարք դեղորայքների կիրառումը /cyclosporine, azathioprine, tacrolimus, MMF/` զուգակցված ստերոիդների և մետոտրեքսատի հետ
- ▣ Կենսաբանական դեղորայքներ` Etanercept (Enbrel), adalimumab (Humira) and infliximab (Remicade) Rituximab (Rituxan) և այլն
- ▣ Մաշկի պաշտպանում արևի ճառագայթներից
- ▣ Ֆիզիկական վարժություններ, խոսքի կարգավորում

# ՅԴՄ

- ▣ *ԵԼՔՈ*
- ▣ Երեխաների մոտ հարաբերականորեն ավելի լավ վերականգնում՝ քան մեծահասակների մոտ
- ▣ Ուշացած, կամ կորտիկոստերոիդներով ոչ ադեքվատ բուժում-▣ անցանկալի ելք
- ▣ Կալցիևոզ-▣ մկանների ատրոֆիա, կոնտրակտուրաներ, խոցերի առաջացում՝ երկրորդային ինֆեկցմամբ

**ՅԴՄ**

**Շնորհակալություն**

