

Յուզվենիլ դերմատոմիոզիտ

Հասմիկ Սարգսյան



Յուզվենիլ դերմատոմիոզիտ (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, առևտրոիմուն բնույթի մկանների 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

▣ Պաթոմորֆոլոգիան

- ▣ Բորբոքայի ինֆիլտրացիան տեղակայվում է հիմնականում անոթի շուրջը՝ գերակշռում են B-բջջերը CD4+ T հեղաբերները
- ▣ 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, ստի ախտահարումներ

ՅԴՄ

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



ՅԴՄ



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

Gotttron'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



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

ՅԴՄ

- ▣ *Հետազոտություններ*
- ▣ 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, բարելավվել ֆունկցիոնալ վիճակը, կանխարգելել հաշմանդամությունը
- ▣ 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/ ` գուգակցված 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

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

ՅԴՄ

Շնորհակալություն