

Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju ♦ Klinika za pedijatriju
Referentni centar Ministarstva zdravlja RH za pedijatrijsku i adolescentnu reumatologiju
Klinički bolnički centar Zagreb ♦ Kišpatićeva 12 ♦ 10000 Zagreb

ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA S TEŠKIM OBLIKOM JUVENILNOG DERMATOMIOZITISA S VASKULOPATIJOM

Slavica Ohnjec ♦ Vlasta Bastaić

Juvenilni dermatomiozitis (JDM) je rijetka višesustavna autoimunosna upalna bolest nepoznate etiologije koja primarno zahvaća kožu (dermatitis) i mišiće (miozitis). Može zahvatiti i ostale organe, uključujući gastrointestinalni sustav, pluća i srce. JDM s vaskulopatijom je najteži i izuzetno rijedak oblik dermatomiozitisa, s lošom prognozom, učestalim relapsima, kroničnim tijekom i visokim rizikom za razvoj kalcinoze, ili u pojedinim slučajevima s vrlo brzim smrtnim ishodom.

Prikazujemo djevojčicu u dobi od 8 godina koja boluje od izrazito teškog oblika juvenilnog dermatomiozitisa s vaskulopatijom i očnim komplikacijama. Djevojčica je zaprimljena u naš Zavod s karakterističnim simptomima bolesti u vidu slabosti proksimalnih mišića, otežanog kretanja, umora, s lividnim osipom kapaka, Gottronovim papulama na šakama, nazalnim govorom, otežanim gutanjem te vaskulitičnim osipom po rukama i nogama. Po prijemu u Zavod učini se dijagnostička obrada i započne liječenje. Liječena je "puls" dozama

kortikosteroida uz metotreksat, na što se kratkotrajno poboljša, no ubrzo dolazi do rapidnog pogoršanja kliničke slike zbog čega je djevojčica postala gotovo nepokretna. Nadalje, liječena je intravenskim imunoglobulinima te citostaticima uz plazmaferezu. Zbog daljnjeg izrazitog pogoršanja kliničke slike uz poremećaj svijesti i prijetuću respiracijsku insuficijenciju te daljnjeg pogoršanja laboratorijskih nalaza (CK 27000), djevojčica je kratkotrajno premještena u jedinicu intenzivnog liječenja. Započeta je biološka terapija (anti-TNF-om - infliximab) uz intenzivnu njegu i fizikalnu terapiju. Djevojčica danas samostalno hoda, jede, provodi redovitu fizikalnu terapiju, uključujući plivanje u bazenu.

U ovom izuzetno teškom obliku juvenilnog dermatomiozitisa osim rane i vrlo intenzivne terapije od početka bolesti treba započeti s intenzivnom njegovom, kako bi omogućili što bolju kvalitetu života bolesnika, a time i poboljšali ishod.

Ključne riječi: juvenilni dermatomiozitis, zdravstvena njega