https://doi.org/10.33004/reumatizam-supp-73-1-22

Juvenilni dermatomiozitis sa zahvaćanjem središnjeg živčanog sustava: prikaz slučaja s pregledom literature

Juvenile dermatomyositis with central nervous system involvement: case report with literature review

Marijan Frković [1], Marija Jelušić [1], Toni Matić [1], Nenad Vukojević [2], Ivan Jovanović [3], Ivan Lehman [1]

[1]*Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb*
[2]*Klinika za očne bolesti, KBC Zagreb, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb*
[3]*Klinički zavod za dijagnostičku i intervencijsku neuroradiologiju, KBC Zagreb, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb*

Uvod: Juvenilni dermatomiozitis (JDM) sistemska je autoimunosna bolest koja primarno zahvaća mišiće i kožu, ali u rijetkim slučajevima može zahvatiti i druge organe / organske sustave. U slučaju zahvaćanja središnjeg živčanog sustava (SŽS), u spektru mogućih simptoma dominiraju epileptički napadaji na podlozi vaskulitisa SŽS ili cerebralnog sindroma aktivacije makrofaga.
Prikaz slučaja: Dječak u dobi od 9 godina primljen je u našu ustanove zbog subakutnih simptoma koji su započeli 6 tjedana ranije u vidu bolova u mišićima nogu te otežanim hodom, a tjedan potom i razvojem Gottronovih papula na koži šaka. Dijagnoza JDM postavljena je u vanjskoj ustanovi u 4. tjednu bolesti temeljem kliničke slike, povišenih vrijednosti mišićnih enzima te nalaza magnetske rezonance (MR) zdjelice i nakoljenica sa znakovima miozitisa. Usprkos inicijalnoj terapiji pulsnim dozama glukokortikoida (GK) i ciklosporinom, krajem 5. tjedna bolesti u dječaka se razvije akutna respiratorna insuficijencija na podlozi intersticijske bolesti pluća uz progresivne smetnje mehaničke ventilacije, zbog čega se organizira hitni premještaj u našu ustanovu. Naprednim mjerama liječenja u jedinici intezivnog liječenja djece izbjegne se potreba za veno-venskom ekstrakorporalnom membranskom oksigenacijom (V-V ECMO), ali dječak tijekom liječenja razvije grand-mal epileptički napadaj u trajanju statusa. Na hitno učinjenom MR mozga opišu se znakovi umjerenog edema u području dubljih moždanih struktura, a pregledom očne pozadine detektiraju se mnogobrojni "cotton-wool" eksudati kao indirektan dokaz vaskulitisa SŽS. Uz ponavljanje terapije pulsnim dozama GK, terapiju blokatorom CD20 i primjenom antiepileptika stanje dječaka se konačno stabilizira uz postupni oporavak i polaganu regresiju simptoma JDM. Usprkos konačnom postizanju stabilne remisije JDM, kao kronična komplikacija vaskulitisa SŽS u dječaka zaostane simptomatska epilepsija uz MR-om verificirane znakove mezijalne temporalne skleroze. Nakon višegodišnjeg praćenja, uz kroničnu antiepileptičku terapiju preporučeno je neurokirurško liječenje s ciljem resekcije sklerotičnih promjena.
Zaključak: Prema dostupnoj literaturi u kojoj dominiraju prikazi pojedinačnih slučajeva, zahvaćanje SŽS u JDM je rijetka, ali vitalno ugrožavajuća komplikacija. Simptomi zahvaćanja SŽS se najčešće javljaju u ranoj fazi brzo progresivne bolesti uz epileptičke napadaje, često paralelno s pogoršanjem aktivnosti kož

Ključne riječi: juvenilni dermatomiozitis, središnji živčani sustav, vaskulitis, epilepsija
Keywords: juvenile dermatomyositis, central nervous system, vasculitis, epilepsy
E-mail adresa prezentirajućeg autora: mfrkovic1@gmail.com
Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa