

## SLOBODNA PRIOPĆENJA

Klinika za pedijatriju Rebro ♦ Zavod za dječju kardiologiju i reumatologiju  
Kišpatićeva 12 ♦ 10000 Zagreb

### JUVENILNI DERMATOMIOZITIS I VASKULITIS, DIFERENCIJALNA DIJAGNOZA - PRIKAZ BOLESNIKA

### JUVENILE DERMATOMYOSITIS AND VASCULITIS, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS - CASE REPORT

Ivan Malčić ♦ Jasna Slaviček ♦ Nina Barišić ♦ Željka Mustapić ♦ Dražen Jelašić

Juvenilni dermatomiozitis je multisistemna bolest vezivnog tkiva karakterizirana nesupurativnom inflamacijom poprečnoprugaste muskulature, kože i probavne cijevi. Dijagnoza se postavlja na osnovi 5 kriterija: tipične kožne promjene (heliotropni egzantem, Gottronov znak), pozitivan histološki nalaz bioptata mišića, pozitivan elektromioneurografski nalaz s tipičnom krivuljom, porast mišićnih enzima u serumu i slabost proksimalne muskulature. Za točnost dijagnoze moraju biti prisutne tipične kožne promjene i još tri od preostala četiri parametra. Prikazujemo dječaka u dobi od 4 godine koji je obolio

unazad dvije godine poslije akutne respiracijske infekcije popraćene vrućicom. U našu Kliniku premješten je tri tjedna nakon opservacije u vanjskoj ustanovi sa sumnjom na miopatiju zbog izrazite slabosti muskulature donjih udova. Reumatologu je došao nakon kompletne neurološke obrade. Dijagnoza je u nas postavljena na osnovi 4 od 5 gore opisanih kriterija (biopsija mišića pokazala je nesiguran nalaz). Prisutni su bili svi karakteristični kožni simptomi koje prikazujemo. Od mišićnih simptoma osobito se ističe oteklina sternokleidomastoidnih mišića, koji se rijetko nalazi, slabost faringealne muskula-

ture (nemogućnost govora), zahvaćenost miškulature jednjaka (nemogućnost gutanja) i dišne miškulature (neophodan respirator zbog slabosti dišne miškulature). Elektromiografski nalaz je tipičan. Razvija anuriju zbog vaskulitisa bubrežnih glomerula.. U tako teškom stanju vitalno je ugrožen, ovisan o mehaničkoj ventilaciji i hemodijalizi. Liječi se najprije pulsnom terapijom, a potom

kortikosteroidima (Pronison 2 mg/kg) do normalizacije nalaza i kliničkog oporavka. Trajno uzima Pronison 1 mg/kg te adjuvancija radi zaštite od osteoporoze (Rocaltrol i kalcij). Nakon dvije godine liječenja ukida se svaka terapija, dijete se smatra izliječenim.

*Cljučne riječi:* juvenilni dermatomiozitis, vaskulitis, diferencijalna dijagnoza, liječenje