www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro

Juvenile Dermatomyositis

Version von 2016

2. DIAGNOSE UND THERAPIE

2.1 Gibt es Unterschiede zwischen Kindern und Erwachsenen?

Bei Erwachsenen kann die Dermatomyositis sekundär infolge einer zugrundliegenden Krebserkrankung (bösartiger Tumor) auftreten. Bei der juvenilen JDM besteht kein Zusammenhang mit Krebs.
Es gibt ein Krankheitsbild bei erwachsenen Patienten, bei dem nur die Muskeln betroffen sind (Polymyositis). Diese Form tritt bei Kindern sehr selten auf. Bei Erwachsenen werden durch eine Untersuchung manchmal spezielle Antikörper nachgewiesen. Viele dieser Antikörper wurden zwar bei Kindern nicht gefunden, doch innerhalb der letzten 5 Jahre wurden auch bei der juvenilen Form spezielle Antikörper entdeckt. Kalzinose tritt häufiger bei Kindern als bei Erwachsenen auf.

2.2 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert? Welche Untersuchungen werden durchgeführt?

Zur Diagnose einer JDM muss Ihr Kind einer körperlichen Untersuchung unterzogen werden. Darüber hinaus müssen Blutuntersuchungen und andere Tests, wie z. B. ein MRT oder eine Muskelbiopsie, durchgeführt werden. Da jedes Kind anders ist, wird Ihr Arzt im Einzelfall über die für Ihr Kind am besten geeigneten Untersuchungen entscheiden. Das Erscheinungsbild der JDM kann ein spezielles Muster der Muskelschwäche (Beteiligung der Oberschenkel- und Oberarmmuskulatur) und spezielle Hautausschläge aufweisen. In diesen Fällen ist die Diagnose der JDM einfacher. Die körperliche Untersuchung umfasst die Prüfung der Muskelstärke, die Untersuchung der Hautausschläge sowie der Blutgefäße im Nagelbett.

Manchmal weist eine JDM ähnliche Symptome wie andere Autoimmunerkrankungen (z. B. Arthritis, systemischer Lupus erythematodes oder Vaskulitis) oder wie angeborene Muskelerkrankungen auf. In den Untersuchungen wird man herausfinden, woran Ihr Kind erkrankt ist.

Blutuntersuchungen

Blutuntersuchungen werden durchgeführt, um Entzündungen festzustellen, die funktionelle Leistungsfähigkeit des Immunsystems zu überprüfen und nach Problemen infolge der Entzündung zu suchen (z. B. „undichte" Muskeln). Bei den meisten Kindern mit JDM werden die Muskeln „undicht". Das bedeutet, dass sich in den Muskelzellen Substanzen befinden, die in das Blut abgegeben werden, wo sie dann bestimmt werden können. Die wichtigsten dieser Substanzen sind Proteine, die als Muskelenzyme bezeichnet werden.
Blutuntersuchungen werden in der Regel durchgeführt, um den Aktivitätsgrad der Erkrankung zu beurteilen und um im weiteren Verlauf das Ansprechen auf die Behandlung zu bestimmen (siehe unten). Es gibt fünf Muskelenzyme, die bestimmt werden können: CK, LDH, AST, ALT und Aldolase. Bei den meisten Patienten, jedoch nicht bei allen, ist die Konzentration von mindestens einem dieser Enzyme erhöht. Andere Blutuntersuchungen können die Diagnose unterstützen. Dazu gehören Untersuchungen auf antinukleäre Antikörper (ANA), myositisspezifische Antikörper (MSA) sowie myositisassoziierte Antikörper (MAA). Die Untersuchungen auf ANA und MAA können auch bei anderen Autoimmunerkrankungen positiv ausfallen.

MRT

Muskelentzündungen können mithilfe der Magnetresonanztomografie (MRT) nachgewiesen werden.

Andere Untersuchungen der Muskeln

Die Ergebnisse der Muskelbiopsie (Entnahme kleiner Stücke des Muskels) sind wichtig, um die Diagnose zu stützen. Darüber hinaus kann eine Biopsie zu Forschungszwecken verwendet werden, um weitere Erkenntnisse über die Erkrankung zu gewinnen.
Die funktionellen Veränderungen der Muskeln können mit speziellen Elektroden gemessen werden, die als Nadeln in die Muskeln eingeführt werden (Elektromyographie, EMG). Diese Untersuchung dient dazu, eine

JDM von einigen angeborenen Muskelerkrankungen zu unterscheiden, ist in eindeutigen Fällen jedoch nicht immer notwendig.

Andere Untersuchungen

Es können weitere Untersuchungen zum Nachweis der Beteiligung anderer Organe durchgeführt werden. Elektrokardiografie (EKG) und Ultraschall des Herzens (ECHO) dienen der Untersuchung auf eine Herzerkrankung. Und eine Beteiligung der Lunge kann mithilfe von Thorax-Röntgenaufnahmen und CT-Aufnahmen in Kombination mit einem Lungenfunktionstest festgestellt werden. Mithilfe einer Röntgenaufnahme des Schluckvorgangs, bei dem eine spezielle trübe Flüssigkeit (Kontrastmittel) angewendet wird, kann eine Beteiligung der Rachen- und Speiseröhrenmuskulatur nachgewiesen werden. Zur Feststellung einer Darmbeteiligung kann eine Ultraschalluntersuchung des Bauchs durchgeführt werden.

2.3 Welche Bedeutung haben Laboruntersuchungen/-tests?

Typische JDM-Fälle können anhand des Musters der Muskelschwäche (Beteiligung der Oberschenkel- und Oberarmmuskulatur) und der klassischen Hautausschläge diagnostiziert werden. Die darauffolgenden Untersuchungen dienen der Bestätigung der JDM-Diagnose und der Überwachung der Behandlung. Das Ausmaß der Muskelerkrankung kann mithilfe standardisierter Bewertungsskalen (Childhood Myositis Assessment Scale, CMAS, Manual Muscle Testing 8, MMT8) und Blutuntersuchungen (zur Bestimmung von erhöhten Muskelenzymkonzentrationen und Entzündungen) beurteilt werden.

2.4 Behandlung

JDM ist eine behandelbare Erkrankung. Es gibt zwar keine Heilung, doch das Therapieziel besteht darin, die Erkrankung zum Stillstand zu bringen (Remission). Die Behandlung wird an die Bedürfnisse des betroffenen Kindes angepasst. Gelingt es nicht, die Erkrankung unter Kontrolle zu bekommen, kann dies zu irreversiblen Schäden führen, die langfristige Probleme bis hin zu einer Behinderung nach sich ziehen können, die auch nach Rückgang der Erkrankung fortbesteht.
Bei vielen Kindern ist Physiotherapie eine wichtige Säule der Behandlung. Einige Kinder und deren Angehörige benötigen auch

psychologische Unterstützung, um mit der Erkrankung und ihren Auswirkungen auf das Alltagsleben fertig zu werden.

2.5 Welche Behandlungen stehen zur Verfügung?

Die Wirkweise aller Medikamente besteht darin, das Immunsystem zu unterdrücken, um die Entzündung zum Stillstand zu bringen und Schäden vorzubeugen.

Kortikosteroide

Mit diesen Medikamenten kann die Entzündung sehr schnell unter Kontrolle gebracht werden. Manchmal werden Kortikosteroide über die Vene verabreicht (über einen Infusionsschlauch), damit das Medikament so schnell wie möglich in den Körper gelangt. Diese Maßnahme kann lebensrettend sein.
Die Gabe hoher Dosen über lange Zeiträume kann allerdings mit Nebenwirkungen verbunden sein. Zu den Nebenwirkungen von Kortikosteroiden zählen Wachstumsprobleme, erhöhtes Infektionsrisiko, Bluthochdruck und Osteoporose (Brüchigkeit der Knochen). Bei niedrigen Dosierungen verursachen Kortikosteroide nur wenige Probleme. Die meisten Probleme entstehen bei der Gabe von höheren Dosen. Da Kortikosteroide die körpereigene Bildung von Steroiden (Cortisol) unterdrücken, kann ein plötzliches Absetzen des Medikaments schwerwiegende, sogar lebensbedrohliche, Probleme verursachen. Deshalb müssen Kortikosteroide allmählich abgesetzt (ausgeschlichen) werden. Andere Immunsuppressiva (wie z. B. Methotrexat) können in Kombination mit Kortikosteroiden gegeben werden, um die Entzündung langfristig unter Kontrolle zu halten. Weitere Informationen dazu finden Sie im Kapitel „Medikamentöse Therapien".

Methotrexat

Die Wirkung dieses Arzneimittels setzt 6 bis 8 Wochen nach Einleitung der Therapie ein, und es wird in der Regel über einen langen Zeitraum verabreicht. Als Hauptnebenwirkung tritt Übelkeit rund um den Verabreichungszeitpunkt auf. Gelegentlich kann es zu Mundgeschwüren, leichter Haarausdünnung, einer Verringerung der Anzahl weißer Blutzellen oder einem Anstieg der Leberenzyme kommen. Die in der Regel leichten Leberprobleme können durch den Verzehr von Alkohol extrem verstärkt werden. Die zusätzliche Gabe von

Folin- oder Folsäure, einem Vitamin, reduziert das Risiko für Nebenwirkungen, insbesondere auf die Leberfunktion. Theoretisch besteht zwar ein erhöhtes Infektionsrisiko, doch in der Praxis wurden bisher, außer im Zusammenhang mit Windpocken, keine Probleme festgestellt. Aufgrund der Wirkung von Methotrexat auf den Fötus darf während der Behandlung mit dem Medikament keine Schwangerschaft eintreten.
Wenn es nicht gelingt, die Erkrankung mit einer Kombination aus Kortikosteroiden und Methotrexat zu kontrollieren, stehen mehrere andere Behandlungen, häufig als Kombinationstherapie, zur Verfügung.

Andere Immunsuppressiva

Cyclosporin wird ebenso wie Methotrexat normalerweise über einen langen Zeitraum verabreicht. Zu seinen Langzeitnebenwirkungen gehören erhöhter Blutdruck, vermehrte Körperbehaarung, Gingivahyperplasie und Nierenprobleme. Mycophenolat Mofetil wird ebenfalls langfristig verabreicht. Es ist in der Regel gut verträglich. Als Hauptnebenwirkungen gelten Bauchschmerzen, Durchfall und ein erhöhtes Infektionsrisiko. Cyclophosphamid kann bei schweren Verläufen oder bei Patienten, die nicht auf die Therapie ansprechen, angezeigt sein.

Intravenöses Immunglobulin (IVIG)

Dieses Medikament enthält menschliche Antikörper, die aus Blut gewonnen werden. Es wird in die Vene verabreicht und wirkt bei einigen Patienten so auf das Immunsystem, dass es die Entzündung reduziert. Der genaue Wirkmechanismus ist jedoch unbekannt.

Physiotherapie und krankengymnastische Übungen

Die häufigsten körperlichen Symptome der JDM sind Muskelschwäche und Gelenksteifigkeit, wodurch es zu einer verminderten Beweglichkeit und körperlichen Fitness kommt. Die Verkürzung der betroffenen Muskeln kann zu Bewegungseinschränkungen führen. Durch regelmäßige Physiotherapieeinheiten lassen sich diese Probleme in den Griff bekommen. Der Physiotherapeut wird dem betroffenen Kind und seinen Eltern eine Reihe von geeigneten Dehn-, Stärkungs- und Fitnessübungen beibringen. Ziel der Behandlung ist es, Muskelstärke und Ausdauer aufzubauen und die Beweglichkeit der Gelenke zu verbessern und aufrechtzuerhalten. Es ist sehr wichtig, dass die Eltern mit einbezogen werden, damit sie ihr Kind dabei unterstützen können,

sich an sein Krankengymnastikprogramm zu halten.

Begleittherapien

Es wird eine ausreichende Aufnahme von Calcium und Vitamin D empfohlen.

2.6 Wie lange sollte die Behandlung durchgeführt werden?

Die notwendige Behandlungsdauer ist von Kind zu Kind unterschiedlich und hängt davon ab, wie stark das Kind von der JDM betroffen ist. Bei den meisten Kindern mit JDM erfolgt die Behandlung über mindestens 1 - 2 Jahre, andere Kinder müssen über viele Jahre hinweg behandelt werden. Das Behandlungsziel besteht darin, die Erkrankung unter Kontrolle zu bringen. Die Behandlung kann ausgeschlichen und ganz abgesetzt werden, sobald die JDM über einen gewissen Zeitraum (normalerweise viele Monate) inaktiv gewesen ist. Als inaktiv gilt eine JDM, wenn es dem Kind gut geht, keine Zeichen einer aktiven Erkrankung vorliegen und die Blutuntersuchungen unauffällig sind. Die Beurteilung der Inaktivität der Erkrankung muss auf einem sorgfältig durchgeführten Verfahrensablauf basieren, bei dem alle Aspekte berücksichtigt wurden.

2.7 Gibt es alternative/ergänzende Therapien?

Es gibt zahlreiche ergänzende und alternative Therapien, so dass dies ein verwirrendes Thema für Patienten und ihre Angehörigen sein kann. Die Wirksamkeit der meisten Therapien wurde nicht nachgewiesen. Sie sollten sorgfältig über die Risiken und Nutzen solcher Therapien nachdenken, da deren Nutzen nur unzureichend nachgewiesen wurde und sie sowohl in Bezug auf den zeitlichen Aufwand, die Belastung für das Kind und auch die Kosten unverhältnismäßig sein können. Wenn Sie ergänzende und alternative Therapien ausprobieren möchten, ist es sinnvoll, diese Möglichkeiten mit Ihrem Kinderrheumatologen zu besprechen. Bei einigen dieser Therapien können Wechselwirkungen mit den konventionellen Medikamenten auftreten. Die meisten Ärzte stehen ergänzenden Therapien nicht ablehnend gegenüber, sofern Sie sich an die ärztlichen Anweisungen halten. Es ist sehr wichtig, dass Ihr Kind die verschriebenen Medikamente nicht absetzt. Wenn Medikamente, wie z. B. Kortikosteroide, notwendig sind, um die JDM zu

kontrollieren, kann es sehr gefährlich sein, diese abzusetzen, während die Krankheit noch aktiv ist. Bitte besprechen Sie alle Fragen zu Medikamenten mit dem behandelnden Arzt Ihres Kindes.

2.8 Kontrolluntersuchungen

Regelmäßig Kontrolluntersuchungen sind sehr wichtig. Bei diesen Terminen werden die Aktivität der JDM und mögliche Nebenwirkungen der Behandlung untersucht. Da sich die JDM auf viele verschiedene Körperteile auswirken kann, muss der Arzt den ganzen Körper des Kindes sorgfältig untersuchen. Manchmal werden spezielle Untersuchungen zur Bestimmung der Muskelstärke durchgeführt. Zur Überprüfung der Aktivität der JDM und zur Überwachung der Behandlung muss häufig eine Blutuntersuchung durchgeführt werden.

2.9 Prognose (d. h. das langfristige Ergebnis für das Kind)

Bei der JDM werden üblicherweise drei verschiedene Verlaufsarten unterschieden:
JDM mit einem monozyklischen Verlauf: nur eine Krankheitsepisode und Remission (d. h. keine Krankheitsaktivität) innerhalb von 2 Jahren nach Krankheitsausbruch, keine Rückfälle JDM mit einem polyzyklischen Verlauf: es können lange krankheitsfreie Zeiträume auftreten (Remission, d. h. keine Krankheitsaktivität, und es geht dem Kind gut), die sich mit Rückfällen in Form von JDM-Episoden abwechseln und zu denen es häufig nach Reduzierung oder Absetzen der Therapie kommt. Chronisch aktive Erkrankung: die JDM ist trotz Behandlung ständig aktiv (chronisch wiederkehrender Krankheitsverlauf). Bei dieser letzten Gruppe besteht ein höheres Komplikationsrisiko. Im Vergleich zu Erwachsenen mit Dermatomyositis geht es Kindern mit JDM häufig besser und sie erkranken in der Regel nicht an Krebs (bösartiger Tumor). Bei Kindern mit JDM, bei denen eine Beteiligung der inneren Organe, wie Lunge, Herz, Nervensystem und Darm, vorliegt, ist der Krankheitsverlauf wesentlich schwerwiegender. In diesen Fällen kann die JDM lebensbedrohlich werden. Dies hängt jedoch vom Schweregrad der Erkrankung ab, der anhand des Ausmaßes der Muskelentzündung, der betroffenen Körperorgane und des Vorliegens von Kalzinose (Kalziumknoten unter der Haut) eingeteilt wird. Langfristige Probleme können durch angespannte Muskeln (Verkürzungen), den Verlust von

Muskelmasse und Kalzinose entstehen.