



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro

Juveniele Dermatomyositis

Versie 2016

1. WAT IS JUVENIELE DERMATOMYOSITIS

1.1 Wat voor ziekte is het?

Juveniele dermatomyositis (afgekort JDM) is een zeldzame aandoening die de spieren en huid aantast. Een ziekte wordt gedefinieerd als 'juveniel' als het zich vóór het zestiende levensjaar openbaart. Juveniele dermatomyositis behoort tot een groep aandoeningen waarvan wordt gedacht dat het auto-immuunziekten zijn. Normaal gesproken helpt het immuunsysteem ons om infecties te bestrijden. Bij auto-immuunziekten reageert het immuunsysteem op een andere manier: het reageert overactief op normaal weefsel. Deze reactie van het immuunsysteem zorgt voor een ontsteking, waardoor de weefsels zwellen en mogelijk tot weefselschade kan leiden.

Bij JDM zijn de kleine vaten in de huid (dermato-) en spieren (myositis) aangetast. Dit leidt tot problemen zoals spierzwakte of pijn, voornamelijk in de spieren van de borst en rond de heup, schouders en nek. De meeste patiënten hebben ook een typische huiduitslag. Deze uitslag kan op verschillende lichaamsdelen voorkomen: het gezicht, de oogleden, de knokkels, de knieën en de ellebogen. De huiduitslag treedt niet altijd op hetzelfde moment op als de spierzwakte: het kan eerder of later optreden. In zeldzame gevallen kunnen ook de kleine bloedvaten van andere organen aangetast zijn.

Kinderen, tieners en volwassenen kunnen allemaal dermatomyositis ontwikkelen. Er zijn wel een paar verschillen tussen dermatomyositis bij volwassenen en kinderen. In ongeveer 30% van de volwassenen met dermatomyositis is er een verband met kanker (kwaadaardig), terwijl er bij JDM geen associaties zijn met kanker.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

JDM is een zeldzame ziekte bij kinderen. Ongeveer 4 op 1 miljoen kinderen krijgen ieder jaar JDM. Het komt vaker voor bij meisjes dan bij jongens. Het begint meestal als ze tussen de 4 en 10 jaar oud zijn, maar kinderen van elke leeftijd kunnen JDM ontwikkelen. Kinderen over de hele wereld en met alle etnische achtergronden kunnen JDM ontwikkelen.

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte en is het erfelijk? Waarom heeft mijn kind deze ziekte en kan het voorkomen worden?

De exacte oorzaak van dermatomyositis is onbekend. Er is een internationaal onderzoek gaande om de oorzaak van JDM te vinden. JDM wordt op dit moment gezien als een auto-immuunziekte en wordt waarschijnlijk door verschillende factoren veroorzaakt. Het zou bijvoorbeeld een genetische aanleg in combinatie met blootstelling aan omgevingsfactoren zoals UV-straling of infecties kunnen zijn. Onderzoeken hebben aangetoond dat sommige ziektekiemen (virussen en bacteriën) abnormale reacties van het immuunsysteem kunnen uitlokken. Sommige familieleden van kinderen met JDM lijden ook aan andere auto-immuunziekten (bijvoorbeeld diabetes of artritis). Het risico dat een tweede familielid JDM ontwikkelt, is echter niet verhoogd. Op dit moment is er niets dat we kunnen doen om JDM te voorkomen. Het belangrijkste is dat u er als ouder niets aan kunt doen dat uw kind JDM heeft gekregen.

1.4 Is het besmettelijk?

JDM is niet infectieus en dus niet besmettelijk.

1.5 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

Ieder persoon met JDM zal andere symptomen hebben. De meeste kinderen hebben:

Vermoeidheid

Kinderen zijn vaak vermoeid. Dit kan leiden tot een beperkte

mogelijkheid om te sporten en eventueel tot problemen bij de dagelijkse activiteiten.

Sierpijn en sierzwakte

Vaak zijn de sieren van de romp, alsook de buik-, rug- en nekspieren aangetast. In de praktijk kan een kind weigeren om langere afstanden te lopen of te sporten; kleine kinderen kunnen 'duizelig' worden en vragen of ze gedragen kunnen worden. Als de JDM verergert, kan het traplopen en uit bed komen een probleem worden. Bij sommige kinderen worden de ontstoken sieren stijf en korter (dit worden contracturen genoemd). Dit leidt tot het moeilijk kunnen strekken van de aangetaste arm of been: de ellebogen en knieën blijven vaak in een gebogen positie. Dit kan de bewegingen van armen en benen beperken.

Gewrichtspijn en soms opgezette en stijve gewrichten

Zowel de grote als kleine gewrichten kunnen ontstoken raken bij JDM. Deze ontsteking kan leiden tot gezwollen gewrichten, pijn en moeite bij het bewegen van het gewricht. De ontsteking reageert goed op de behandeling en leidt zelden tot schade aan de gewrichten.

Huiduitslag

De huiduitslag die gezien wordt bij JDM komt vaak voor op het gezicht waarbij er een lichte zwelling optreedt rondom de ogen (periorbitaal oedeem) alsook een paars-roze verkleuring van het ooglid (heliotrope uitslag); de wangen en andere lichaamsdelen (knokkels, knieën en ellebogen) kunnen rood worden (malar uitslag) en de huid kan dikker worden (Gottronse papels). De huiduitslag kan lang voor het optreden van sierpijn en sierzwakte optreden. Kinderen met JDM kunnen nog veel andere soorten huiduitslag ontwikkelen. Soms kunnen de artsen gezwollen bloedvaten zien (die er als rode stippen uitzien) op het nagelbed of op de oogleden van het kind. Sommige soorten huiduitslag bij JDM zijn gevoelig voor zonlicht (fotogevoelig), terwijl andere zweren tot gevolg kunnen hebben.

Calcinose

Tijdens het verloop van de ziekte kunnen harde bultjes onder de huid ontstaan die calcium bevatten. Dit wordt calcinose genoemd. Soms is het al aanwezig als de ziekte ontdekt wordt. Er kunnen zweertjes ontstaan op de bultjes en er kan een melkachtige, calcium bevattende

vloeistof uitlopen. Als ze er eenmaal zijn, zijn ze moeilijk te behandelen.

Buikpijn

Sommige kinderen hebben darmproblemen. Hierbij kan het gaan om buikpijn of constipatie, en in zeldzame gevallen treden er ernstige buikklachten op, als de bloedvaten van de darmen aangetast worden.

Aantasting van de longen

Er kunnen ademhalingsproblemen ontstaan vanwege de spierzwakte. De spierzwakte kan ook zorgen voor veranderingen aan de stem van het kind en voor slikproblemen. Soms treedt er een ontsteking van de longen op, die tot kortademigheid leidt.

Bij ernstige vormen kunnen ongeveer alle skeletspieren aangetast worden, waarbij ademhalings-, slik- en spreekproblemen ontstaan. Daarom zijn stemveranderingen, problemen bij het eten of doorslikken, hoesten en kortademigheid belangrijke tekenen.

1.6 Verloopt de ziekte bij ieder kind op dezelfde manier?

De ernst van de ziekte verschilt per kind. Sommige kinderen hebben alleen de huidproblemen zonder spierzwakte (dermatomyositis sine myositis) of met een hele milde vorm van spierzwakte, die alleen gezien wordt tijdens onderzoeken. Andere kinderen kunnen problemen hebben aan verschillende aangetaste lichaamsdelen, zoals huid, spieren, gewrichten, longen en darmen.