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

Juvenile Dermatomyositis

Version von 2016

1. ÜBER JUVENILE DERMATOMYOSITIS

1.1 Was für eine Erkrankung ist das?

Juvenile Dermatomyositis (JDM) ist eine seltene Erkrankung, die die Muskeln und die Haut befällt. Eine Erkrankung wird als „juvenil" bezeichnet, wenn sie vor dem 17. Lebensjahr auftritt.
Die juvenile Dermatomyositis gehört zur Gruppe der so genannten Autoimmunerkrankungen. Normalerweise bekämpft unser körpereigenes Abwehrsystem (Immunsystem) fremde Infektionserreger. Bei einer Autoimmunerkrankung kommt es zu einer Fehlleitung des Immunsystems. Es wird überaktiv und richtet sich gegen körpereigenes Gewebe. Diese Immunreaktion verursacht eine Entzündung, die zum Anschwellen und einer möglichen Schädigung des Gewebes führt.
Von einer JDM sind die kleinen Blutgefäße in der Haut (Dermato-) und den Muskeln (Myositis) betroffen. Dies führt zu Problemen wie Muskelschwäche oder Schmerzen, insbesondere der Rumpfmuskulatur und der Muskeln rund um Hüfte, Schultern und Nacken. Bei den meisten Patienten treten auch typische Hautausschläge auf. Diese Hautausschläge können unterschiedliche Körperregionen befallen: Gesicht, Augenlider, Knöchel, Knie und Ellbogen. Der Hautausschlag tritt nicht immer gleichzeitig mit der Muskelschwäche auf, sondern kann sich davor oder danach entwickeln. In seltenen Fällen sind auch kleine Blutgefäße anderer Organe beteiligt.
Kinder, Jugendliche und Erwachsene können an Dermatomyositis erkranken. Es gibt jedoch einige Unterschiede zwischen der Dermatomyositis bei Erwachsenen und der im Kindes- und Jugendalter. Bei ca. 30 % der Erwachsenen entsteht eine Dermatomyositis im Rahmen einer Krebserkrankung (= bösartiger Tumor), wohingegen bei

der juvenilen Dermatomyositis kein solcher Zusammenhang besteht.

1.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

JDM ist eine seltene Erkrankung im Kindes- und Jugendalter. Ungefähr 4 von 1 Million Kindern erkranken jedes Jahr an einer JDM. Die Krankheit tritt häufiger bei Mädchen als bei Jungen auf. Meistens liegt der Krankheitsbeginn zwischen dem 5. und 11. Lebensjahr; doch Kinder jeden Alters können an JDM erkranken. JDM betrifft Kinder auf der ganzen Welt und aus allen ethnischen Gruppen.

1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung? Ist sie vererbbar? Warum leidet mein Kind an dieser Krankheit? Kann ihr vorgebeugt werden?

Die genauen Ursachen der Dermatomyositis sind nicht bekannt. Zahlreiche internationale Forschungsstudien werden derzeit durchgeführt, um die Ursache für JDM zu finden.
Zum gegenwärtigen Zeitpunkt wird JDM als eine Autoimmunerkrankung eingestuft, die wahrscheinlich durch verschiedene Faktoren verursacht wird. Dazu zählen die genetische Veranlagung einer Person in Verbindung mit einwirkenden Umweltfaktoren wie UV-Strahlen oder Infektionen. In Studien wurde nachgewiesen, dass einige Keime (Viren und Bakterien) eine Fehlleitung des Immunsystems auslösen können. Manchmal leiden Familienangehörige von Kindern mit JDM unter anderen Autoimmunerkrankungen (z. B. Diabetes oder Arthritis). Dennoch ist das Risiko, dass ein zweites Familienmitglied an JDM erkrankt, nicht erhöht.
Gegenwärtig können wir nichts tun, um einer JDM vorzubeugen. Doch besonders wichtig ist zu betonen, dass Sie als Eltern nichts hätten tun können, um die Erkrankung Ihres Kindes zu verhindern.

1.4 Ist es ansteckend?

JDM ist nicht ansteckend.

1.5 Welches sind die Hauptsymptome?

Jedes Kind mit JDM kann andere Symptome aufweisen. Die meisten

leiden unter:

Müdigkeit (Erschöpfung)
Die betroffenen Kinder sind häufig müde. Dies kann zu einer verminderten körperlichen Fitness führen und darin enden, dass die Bewältigung von Alltagsaktivitäten zu einen Problem wird.

Muskelschmerzen und Muskelschwäche
Häufig sind die Rumpfmuskulatur sowie die Bauch-, Rücken- und Nackenmuskeln betroffen. Dies kann dazu führen, dass sich das betroffene Kind weigert, längere Strecken zu gehen oder Sport zu treiben; kleine Kinder können „nörgelig" werden und häufiger darum bitten, auf den Arm genommen zu werden. Mit zunehmender Verschlechterung der JDM können das Treppensteigen und das Aufstehen aus dem Bett zu einem Problem werden. Bei einigen Kindern kommt es zu einer Anspannung und Verkürzung der entzündeten Muskeln (Kontraktur). In diesen Fällen können der betroffene Arm oder das betroffene Bein nicht mehr ohne Probleme gestreckt werden, so dass Ellbogen und Knie dauerhaft eine gebeugte Position einnehmen. Dies kann die Beweglichkeit der Arme und Beine beeinträchtigen.

Gelenkschmerzen und gelegentlich Gelenkschwellungen und Gelenksteifigkeit
Bei einer JDM können sowohl die großen als auch die kleinen Gelenke entzündet sein. Diese Entzündung kann zu Schwellungen, Schmerzen und Bewegungseinschränkungen der Gelenke führen. Diese Art von Entzündung spricht gut auf die Therapie an und führt selten zu einer Schädigung der Gelenke.

Hautausschläge
Die bei JDM auftretenden Ausschläge können das Gesicht betreffen und mit Schwellungen rund um die Augen (periorbitales Ödem) und einer bläulich-lilafarbenen Verfärbung der Augenlider (heliotroper Hautausschlag) einhergehen. Ferner kann es zu einer Rötung der Wangen (Schmetterlingserythem) und anderer Körperteile (Streckseite von Knöcheln, Knien und Ellbogen) sowie zu einer Verdickung der Haut (Gottron-Papeln) kommen. Die Hautausschläge können lange Zeit vor den Muskelschmerzen oder der Muskelschwäche auftreten. Kinder mit JDM können noch viele weitere Arten von Ausschlägen bekommen.

Manchmal sind auch geschwollene Blutgefäße (als rote Punkte erkennbar) im Nagelbett der Kinder oder auf ihren Augenlidern zu sehen. Einige der mit JDM einhergehenden Ausschläge reagieren empfindlich auf Sonnenlicht (Photosensibilität), andere können in Geschwüre (wunde Stellen) übergehen.

Kalzinose

Im Verlauf der Erkrankung können sich unter der Haut harte Knoten bilden, bei denen es sich um Ablagerungen von Kalziumsalzen handelt. Dies wird als Kalzinose bezeichnet. Manchmal liegt eine Kalzinose schon bei Ausbruch der Erkrankung vor. Auf den Knoten können sich Geschwüre bilden, aus denen eine aus Kalzium bestehende milchige Flüssigkeit austreten kann. Haben sich diese Geschwüre erst einmal gebildet, ist ihre Behandlung schwierig.

Bauch- oder Unterleibschmerzen

Bei manchen Kindern kommt es zu Magen-Darm-Problemen. Diese können sich als Bauchschmerzen oder Verstopfung äußern. Gelegentlich kommt es zu starken Bauchbeschwerden, wenn die Blutgefäße des Darms befallen sind.

Lungenbeteiligung

Aufgrund der Muskelschwäche kann es zu Atemproblemen kommen. Die Muskelschwäche kann auch zu Stimmveränderungen beim betroffenen Kind führen und Schluckprobleme hervorrufen. Manchmal kommt es zu einer Lungenentzündung, die eine Kurzatmigkeit zur Folge hat.
Bei den schwersten Krankheitsverläufen können im Prinzip alle an der Bewegung des Skeletts beteiligten Muskeln (Skelettmuskulatur) betroffen sein. Die Folge sind Probleme beim Atmen, Schlucken und Sprechen. Daher sind Stimmveränderungen, Probleme beim Füttern oder Schlucken, Husten und Atemnot wichtige Anzeichen.

1.6 Verläuft die Erkrankung bei jedem Kind gleich?

Der Schweregrad der Erkrankung ist von Kind zu Kind unterschiedlich. Bei einigen Kindern ist lediglich die Haut betroffen, ohne dass eine Muskelschwäche (Dermatomyositis sine Myositis) vorliegt, oder es liegt eine leichte Muskelschwäche vor, die nur durch gezielte

Untersuchungen festgestellt wird. Bei anderen Kindern können viele Körperteile Probleme bereiten: Haut, Muskulatur, Gelenke, Lunge und Darm.