www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU_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.

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.

3. ALLTAG

3.1 Wie wirkt sich die Erkrankung auf das Alltagsleben meines

Kindes und das unserer Familie aus?
Die psychischen Auswirkungen der Erkrankung auf das Kind und seine Angehörigen müssen ernst genommen werden. Eine chronische Erkrankung wie JDM ist eine schwierige Herausforderung für die ganze Familie. Je schwerer eine Erkrankung ist, desto schwieriger ist es natürlich, mit ihr fertig zu werden. Das Kind wird es schwer haben, mit seiner Erkrankung richtig umzugehen, wenn dies schon seinen Eltern nicht gelingt. Eine positive Einstellung der Eltern, die ihr Kind trotz der Krankheit zu so viel Selbstständigkeit wie möglich ermutigen, ist für das Kind extrem wichtig und hilft ihm, die durch die Erkrankung entstehenden Probleme zu bewältigen, von seinen Mitschülern anerkannt zu werden und eine unabhängige, ausgeglichene Persönlichkeit zu entwickeln. Das Kinderrheumatologen-Team sollte dem Kind bei Bedarf psychologische Unterstützung anbieten.
Ein Hauptziel der Therapie besteht darin, dem Kind ein normales Erwachsenenleben zu ermöglichen. Dieses Ziel wird in den meisten Fällen erreicht. Die Behandlung der JDM hat sich in den letzten zehn Jahren dramatisch verbessert, und es ist vorstellbar, dass zukünftig einige neue Medikamente zur Behandlung der JDM auf den Markt kommen werden. Durch die Kombination aus medikamentöser Behandlung und Physiotherapie lassen sich Muskelschäden mittlerweile bei den meisten Patienten verhindern oder zumindest begrenzen.

3.2 Können Übungen und Physiotherapie meinem Kind helfen?

Das Ziel von Übungen und Physiotherapie ist es, das Kind in die Lage zu versetzen, so weit wie möglich an allen Alltagsaktivitäten teilzunehmen und seinen Platz in der Gesellschaft auszufüllen. Darüber hinaus haben Übungen und Physiotherapie den Effekt, dass sie einen gesunden Lebensstil fördern. Gesunde Muskeln sind eine Voraussetzung, um diese Ziele zu erreichen. Mit Übungen und Physiotherapie lassen sich eine bessere Muskelflexibilität, Muskelstärke, Koordination und Ausdauer (Kondition) erzielen. Diese Eigenschaften eines gesunden Bewegungsapparates ermöglichen es dem Kind, sich erfolgreich und sicher an schulischen und außerschulischen Aktivitäten, wie z. B. Freizeitunternehmungen und Sport, zu beteiligen. Physiotherapie und häusliche Übungsprogramme können dabei helfen, eine normale körperliche Fitness zu erreichen.

3.3 Darf mein Kind Sport treiben?

Sportliche Aktivitäten gehören zu den elementaren Dingen im Alltag jedes Kindes. Ein Hauptziel der Physiotherapie besteht darin, dem Kind ein normales Leben zu ermöglichen, damit es sich nicht als Außenseiter fühlt. Die allgemeine Empfehlung lautet, den Kindern die Sportarten zu erlauben, zu denen sie Lust haben, ihnen jedoch die Anweisung zu erteilen, sofort aufzuhören, wenn Muskelschmerzen auftreten. Dadurch kann das Kind schon früh während der Behandlung mit der Sportart beginnen. Das Sporttreiben mit gewissen Einschränkungen ist besser als aufgrund der Krankheit vollständig von körperlicher Bewegung und Sport mit den Freunden ausgeschlossen zu sein. Die allgemeine Herangehensweise sollte darin bestehen, das Kind innerhalb der Einschränkungen, die ihm durch die Erkrankung auferlegt werden, zur Selbstständigkeit zu ermuntern. Bevor das Kind Sport treibt, sollte der Rat eines Physiotherapeuten eingeholt werden (manchmal ist auch die Beaufsichtigung durch einen Physiotherapeuten notwendig). Der Physiotherapeut kann Ratschläge darüber erteilen, welche Übungen und Sportarten sicher sind, da dies vom Grad der Muskelschwäche abhängig ist. Die Belastung sollte allmählich gesteigert werden, um die Muskeln zu stärken und die Ausdauer zu verbessern.

3.4 Kann mein Kind regelmäßig am Unterricht teilnehmen?

Die Schule ist für ein Kind dasselbe wie die Arbeit für einen Erwachsenen: ein Ort, an dem es lernt wie man sich zu einer selbstständigen und selbstbewussten Persönlichkeit entwickelt. Eltern und Lehrer müssen flexibel sein, damit das Kind so normal wie möglich an den schulischen Aktivitäten teilnehmen kann. Dies wird dem Kind dabei helfen, so gute schulische Leistungen wie möglich zu erbringen und sich in der Schule zu integrieren und von seinen Schulkameraden und den Erwachsenen anerkannt zu werden. Es ist sehr wichtig, dass das betroffene Kind regelmäßig am Unterricht teilnimmt. Es gibt einige Faktoren, die Probleme verursachen können: Gehprobleme, Müdigkeit, Schmerzen oder Steifigkeit. Es ist wichtig, die Lehrer über die Bedürfnisse des Kindes aufzuklären: Hilfe bei Schreibschwierigkeiten, geeignete Tische, regelmäßige Bewegung während des Unterrichts, um einer Muskelsteifigkeit vorzubeugen, sowie Hilfe im Sportunterricht. Die Patienten sollten ermutigt werden, so oft wie möglich am

Sportunterricht teilzunehmen.

3.5 Kann eine spezielle Ernährung meinem Kind helfen?

Es liegen keine Hinweise vor, dass die Ernährung einen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung hat, doch es wird eine normale, ausgewogene Ernährung empfohlen. Der Ernährungsplan aller heranwachsenden Kinder sollte gesund und ausgewogen sein und eine ausreichende Zufuhr an Proteinen, Calcium und Vitaminen gewährleisten. Patienten, die mit Kortikosteroiden behandelt werden, sollten darauf achten, nicht zu viel zu essen, da diese Medikamente appetitanregend sind und zu einer übermäßigen Gewichtszunahme führen können.

3.6 Kann das Klima den Verlauf der Erkrankung beeinflussen?

Aktuell werden Untersuchungen über den Zusammenhang zwischen UV-Strahlung und JDM durchgeführt.

3.7 Darf mein Kind geimpft werden?

Sie sollten das Thema Impfung mit Ihrem Arzt besprechen, der Ihnen sagen kann, welche Impfstoffe sicher und ratsam bei Ihrem Kind sind. Viele Impfungen werden empfohlen: Spritzimpfungen gegen Tetanus, Kinderlähmung, Diphtherie, Pneumokokken und Grippe. Bei diesen Impfstoffen handelt es sich um Totimpfstoffe, die bei Patienten, die mit Immunsuppressiva behandelt werden, sicher sind. Auf Impfungen mit Lebendimpfstoffen sollte dagegen generell verzichtet werden, da das theoretische Risiko besteht, dass sie bei Patienten, die mit hoch dosierten Immunsuppressiva oder Biologika behandelt werden, eine Infektion auslösen (wie z. B. Mumps, Masern, Röteln, Tuberkulose, Gelbfieber).

3.8 Gibt es Probleme im Zusammenhang mit Geschlechtsverkehr, Schwangerschaft oder Empfängnisverhütung?

Es gibt keine Hinweise dafür, dass sich JDM in irgendeiner Weise auf den Geschlechtsverkehr oder die Schwangerschaft auswirkt. Doch viele der zur Behandlung der Erkrankung eingesetzten Medikamente können

unerwünschte Wirkungen auf den Fötus haben. Sexuell aktiven Patienten wird empfohlen, sichere Verhütungsmethoden anzuwenden und sich zum Thema Verhütung und Schwangerschaft (insbesondere bei geplanter Schwangerschaft) von ihrem behandelnden Arzt beraten zu lassen.