



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

Juvenil Dermatomyositt

Versjon av 2016

1. HVA ER JUVENIL DERMATOMYOSITT (JDM)

1.1 Hva slags sykdom er det?

JDM er en sjelden sykdom som rammer muskler og hud. En sykdom er "juvenil" når den starter før 16-årsalder.

JDM hører til en gruppe tilstander som regnes som autoimmune.

Vanligvis skal immunforsvaret beskytte kroppen mot infeksjoner p.g.a. bakterier og virus utenfra. Ved autoimmune sykdommer reagerer immunforsvaret på en annen måte; det blir overaktivt overfor normalt vev, dvs. at det i stedet for å beskytte kroppen, angriper kroppens eget vev. Denne reaksjonen fører til en betennelsesreaksjon (inflammasjon), som gjør at vevet blir hovent, og som kan føre til vevsskade.

Ved JDM er de små blodårene i huden (dermato-) og musklene (myositt) rammet. Dette gir symptomer som muskelsvakhet eller smerter, hovedsakelig i muskulaturen på overkroppen, omkring hofter, skuldre og nakke. De fleste har også et karakteristisk hudutslett. Utslettene kan oppstå på forskjellige deler av kroppen: I ansiktet, over øyelokkene, på fingerknokkene, knærne og albuene. Hudutslettet kommer ikke alltid samtidig som muskelsvakheten, det kan utvikle seg både i forkant eller etterpå. I sjeldne tilfeller kan små blodårer i andre organer også være rammet.

Både barn og voksne kan utvikle dermatomyositt. Imidlertid er det noen forskjeller mellom dermatomyositt hos voksne (DM) og hos barn (JDM). Hos voksne er DM assosiert med kreft hos ca. 30 %, mens det ikke er noen sammenheng mellom JDM og kreft.

1.2 Hvor vanlig er JDM?

JDM er en sjelden sykdom. Den rammer omtrent 2-4 norske barn pr. år. Sykdommen er mer vanlig hos jenter enn hos gutter. Vanligvis starter sykdommen mellom 4 og 10 års alder, men den kan oppstå i alle aldersgrupper. Barn fra hele verden og fra alle etniske bakgrunner kan få JDM.

1.3 Hva er årsakene til sykdommen? Hvorfor har mitt barn denne sykdommen og kan den forebygges?

Den nøyaktige årsaken til JDM er ikke kjent, og det foregår mye internasjonal forskning på sykdommen.

Ut ifra det vi vet i dag er JDM en autoimmun sykdom, og er sannsynligvis forårsaket av flere faktorer. Disse kan inkludere at en person er arvelig mottakelig i kombinasjon med utløsende faktorer i omgivelsene som UV-stråler eller infeksjoner. Studier har vist at noen bakterier og virus kan trigge immunforsvaret slik at det reagerer unormalt. I familier som har barn med JDM, kan man finne andre autoimmune sykdommer (f.eks. diabetes eller leddgikt). Imidlertid er det ikke en økt fare for at andre familiemedlemmer utvikler sykdommen.

Så langt vet vi ikke om noe som kan forebygge JDM. Det er med andre ord ingen ting man som foreldre kunne ha gjort for å hindre at barnet fikk sykdommen.

1.4 Er JDM smittsomt?

JDM er ikke en infeksjon, følgelig er det ikke smittsomt.

1.5 Hva er de viktigste symptomene?

Sykdommen er forskjellig fra person til person. De fleste barna vil ha:

Utmattelse (fatigue)

Barna er ofte slitne. Slitenheten kan føre til at de ikke har overskudd til å være fysisk aktive eller trene, som igjen etter hvert for noen kan føre til problemer med å utføre daglige aktiviteter.

Muskelsmerter og -svakhet

Muskulaturen nær overkroppen er ofte rammet, i tillegg til

magemuskulaturen og muskulaturen i nakken og ryggen. Dette kan vise seg ved for eksempel at barnet ikke vil gå lengre avstander eller delta i fysisk aktivitet. Mindre barn kan for eksempel bli masete og be om å bli båret. Etter hvert kan det også bli vanskelig å gå i trapper eller komme ut av sengen. Hos noen kan de betente musklene bli stramme og korte, dvs. utvikle kontrakturer. Hvis dette skjer i for eksempel i albue eller knærne, vil leddene ikke kunne rettes helt ut og blir holdt i en bøyestilling som igjen vil medføre at armen eller benet ikke kan strekkes helt. En slik låst bøyestilling vil påvirke armens eller benets naturlige bevegelser.

Leddsmerter, leddhevelser og stivhet

Både store og små ledd kan bli betent. Betennelsen (inflammasjonen) kan føre til hevelse og smerter i leddene og det kan bli vanskelig å bevege leddet. Denne betennelsen er lett å behandle, vanligvis uten at det blir skade på leddene.

Hudutslett

JDM-utslett kan sees i ansiktet som hevelse rundt øyne, i tillegg til lillaaktig misfarging over øyelokkene. Kinnene kan få et rødt utslett. Det røde utslettet kan også ses på andre steder sammen med fortykket hud, som på knokkene, knærne og albue. Utslettet kan komme lenge før muskelsmerter eller -svakhet. Barn med JDM kan også få andre typer utslett. Noen ganger kan legene se hevelse i blodkarene (vises som røde prikker) i neglesengene eller på øyelokkene. Noen JDM-utslett er følsomme for sollys, andre kan føre til sår.

Kalsinose

Harde klumper med kalk kan danne seg under huden i løpet av sykdomsperioden. Dette kalles kalsinose. Noen har kalsinose allerede ved starten av sykdommen. Utenpå kalkklumpene kan det danne seg sår, og kalk (en melkeaktig væske) kan renne ut. Disse er vanskelig å behandle.

Vondt i magen

Noen barn har problemer med tarmen. Barna kan ha magesmerter eller ha forstoppelse. Av og til kan blodårene i tarmen bli rammet, noe som er alvorlig.

Pust og lunger

P.g.a. muskelsvakhet, kan noen få problemer med å puste. Muskelsvakheten kan også føre til at stemmen forandres og til svelgvansker. Noen ganger blir det betennelse (inflammasjon) av lungene, som kan føre til kortpustethet.

I sin mest alvorlige form kan nesten all skjelettmuskulatur rammes, noe som kan føre til vansker med å puste, svelge og snakke.

Stemmeforandringer, vanskeligheter med å spise eller svelge, hoste og kortpustethet er derfor viktige tegn.

1.6 Er sykdommen lik for alle barn?

Alvorligheten av sykdommen varierer fra barn til barn. Noen barn er bare rammet i huden uten muskelsvakhet, eller ha en så mild muskelsvakhet at det kun oppdages ved testing. Hos andre kan mange deler av kroppen være rammet; hud, muskler, ledd, lunger og fordøyelseskanalen.