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

# Juvenil Dermatomyosit

## 1. VAD ÄR JUVENIL DERMATOMYOSIT

### 1.1 Vilken sorts sjukdom är det?

Juvenil dermatomyosit (JDM) är en sällsynt sjukdom som drabbar muskler och hud. Juvenil betyder att den börjar före 16 års ålder.
JDM tillhör gruppen autoimmuna sjukdomar. Immunsystemet är en del av infektionsförsvaret men vid autoimmuna sjukdomar reagerar det felaktigt mot den egna vävnaden. Det leder till inflammation med svullnad och ömhet och även till skada av den drabbade vävnaden.
Vid JDM är de små blodkärlen i hud (derma) och muskel (myosit=inflammation i muskel) inflammerade. Detta leder till muskelsvaghet och ömhet vilket märks tydligast i bål, lår, nacke och skuldra. Dom flesta patienter har dessutom typiska hudförändringar med rodnad i ansikte, på ögonlock, knogar, knän och armbågar. Hudförändringarna kommer inte alltid samtidigt som muskelinflammationen utan kan komma både före och efter. I sällsynta fall kan blodkärlen i andra organ också drabbas.
Även vuxna kan få dermatomyosit men det finns viktiga skillnader mellan sjukdomen hos vuxna och barn. Ungefär 30 % av vuxna med dermatomyosit har en bakomliggande cancersjukdom. Den risken finns inte hos barn och ungdomar.

### 1.2 Hur vanligt är den?

JDM är en ovanlig sjukdom. Varje år insjuknar ungefär 4 av 1 miljon barn och ungdomar. Sjukdomen är vanligare hos flickor än hos pojkar. Insjuknandet är vanligast mellan 4 och 10 års ålder men man kan ske i alla åldrar. Sjukdomen finns över hela jordklotet och i alla etniska

grupper.

### 1.3 Vilka är orsakerna till sjukdomen? Är den ärftlig? Varför har mitt barn fått sjukdomen och kan den förebyggas?

Den exakta orsaken till dermatomyosit är inte känd. Internationell forskning pågår för att förstå hur JDM uppkommer.
JDM är en autoimmun sjukdom och orsakas troligen av flera faktorer. Dessa kan vara en genetisk predisposition i kombination med exponering för miljöfaktorer såsom UV-strålning eller infektioner. Studier har visat att vissa virus och bakterier kan få immunförsvaret att reagera onormalt. Vissa familjer med barn som drabbats av JDM lider av andra autoimmuna sjukdomar (till exempel diabetes eller artrit). Emellertid är risken att få JDM inte ökad för andra familjemedlemmar. Det fins ingenting man kan göra för att förhindra insjuknande i JDM. Det finns inte heller någonting man gjort som förorsakat sjukdomen.

### 1.4 Är JDM smittsam?

JDM är inte en infektionssjukdom och den är inte smittsam.

### 1.5 Vilka är de viktigaste symtomen?

Patienter med JDM har olika symptom. De flesta barnen har:

#### Trötthet

Barn med JDM är ofta trötta med begränsad ork, fysisk förmåga och svårigheter i dagliga aktiviteter.

#### Muskelsmärta och svaghet

Stora muskler i ben, armar, buk, rygg och nacke är tydligast drabbade även om alla muskler i kroppen ofta kan vara inflammerade. Barnet kan ha svårt att gå längre sträckor och idrotta som vanligt. Små barn kan vilja bli burna eller åka vagn. Allteftersom sjukdomen förvärras blir det svårt att gå i trappor, komma upp ur sängen eller resa sig från liggande. Inflammerade muskler blir strama och förkortade (kontrakturer). Detta leder till svårigheter att räta ut den drabbade armen eller benet. Armbågar och knän tenderar att stelna i böjt läge.

### Ledsmärta, ledsvullnad och stelhet

Både stora och små lederna kan vara inflammerade vid JDM med svullnad, smärta och nedsatt rörlighet. Ledinflammation kan behandlas effektivt och det är ovanligt att lederna skadas.

### Hudutslag

Utslag som ses i ansiktet vid JDM är karaktärsiska med svullnad runt ögonen (periorbitalt ödem) och en rödlila missfärgning av ögonlocken (heliotropt utslag) men även rodnad på kinderna. Typiska rödlila knottror på knogar, knän och armbågar där huden kan bli förtjockade kallas Gottrons papler. Övriga huden på kroppen kan också vara inflammerad. Hudutslag kan komma långt före muskelvärk eller muskelsvaghet. Ibland kan man se svullna blodkärl i form av röda prickar eller liten blödning på nagelband eller på ögonlock. JDM-utslag kan vara känsliga för solljus och även ge sår med ärrläkning som följd.

### Kalcinos

Hårda knölar under huden som innehåller kalk kan utvecklas eller ibland finnas från början (kalcinos). Sår kan uppstå och ibland kommer det ut en mjölkaktig vätska med kalk. Kalcinos är svår att behandla men förändringarna läker oftast ut så småningom.

### Buksmärtor och magvärk

En del barn har magproblem i form av magvärk eller förstoppning och ibland noteras svårare buksmärtor när blodkärlen i tarmväggen är inflammerade.

### Lungpåverkan

Andningsproblem kan finnas på grund av muskelsvagheten. Muskelsvaghet kan också ge heshet och sväljningssvårigheter. Ibland finns inflammation i lungorna, vilket kan ge andnöd.
Vid svår JDM kan all skelettmuskulatur påverkas med påverkad andning, sväljningsförmåga och tal. Därför är röstförändringar, svårigheter vid födointag, hackhosta och andnöd viktiga sjukdomstecken att ge akt på.

## 1.6 Är sjukdomen likadan hos alla barn?

Sjukdomens svårighetsgrad varierar. En del barn kan ha enbart

hudpåverkan utan muskelsvaghet (dermatomyositis sine myosit) med mycket mild muskelinflammation som knappt märks. Man kan också ha muskelinflammation utan hudpåverkan. Ibland är många organ (hud, muskler, leder, lungor, tarmar) påverkade.