



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/DK/intro>

# Juvenil Dermatomyositis

Version af 2016

## 1. HVAD ER JUVENIL DERMATOMYOSITIS?

### 1.1 Hvad er det for en sygdom?

Juvenil dermatomyositis (JDM) er en sjælden sygdom, der påvirker muskler og hud. En sygdom betegnes som "juvenil", hvis den starter før det fyldte 16. år.

Juvenil dermatomyositis formodes at være en autoimmun sygdom. Normalt hjælper immunsystemet os med at bekæmpe infektioner. Ved autoimmune sygdom reagerer immunsystemet anderledes og bliver overaktivt i normalt væv. Denne aktivitet i immunsystemet fører til inflammation (betændelse), der får vævet til at hæve og som kan føre til vævsskade.

Ved JDM er de små blodkar i huden (dermato-) og musklerne (myositis) påvirkede. Dette fører til problemer såsom muskelsvaghed og smerte, specielt i muskulaturen i brystkasse og ryg og omkring hofter, skuldre og nakke. De fleste patienter har typiske hudforandringer lokaliseret i ansigt, øjenlåg, knoer, knæ og albuer. Hududslættet opstår ikke altid samtidig med muskelsvagheden: det kan optræde bade før og efter. I sjældne tilfælde kan de små blodkar i andre organer blive involverede tillige.

Dermatomyositis kan forekomme blandt børn, teenagere og voksne. Der er en del forskelle i sygdommen hos voksne og børn. Hos voksne er dermatomyositis relateret til kræftsygdom hos ca. 30%, hvorimod JDM ikke er associeret til kræftsygdom.

### 1.2 Hvor almindeligt er det?

JDM er en sjælden sygdom blandt børn. Omkring 4 ud af 1 million børn

---

vil udvikle JDM hvert år. Den forekommer hyppigere blandt piger end drenge. Den debuterer oftest mellem 4 til 10 års alderen, men kan opstå i hele barnealderen. Børn i hele verden og fra alle etniske folkeslag kan udvikle JDM.

### **1.3 Hvad er årsagerne til sygdomme og er den arvelig? Hvorfor har mit barn denne sygdom og kan den forebygges?**

Den præcise årsag til dermatomyositis er ikke kendt. Der foregår meget forskning på internationalt plan for at finde årsagen til JDM.

JDM formodes at være en autoimmun sygdom og er sandsynligvis forårsaget af forskellige faktorer. Disse er blandt andet en persons arvelige (genetiske) forhold i kombination med udsættelse for ydre faktorer, der trigger tilstanden såsom UV-stråling og infektioner. Man har påvist, at visse mikroorganismer (virus og bakterier) kan få immunsystemet til at reagere abnormt. I visse familier med børn med JDM findes forekomst af andre autoimmune sygdomme (f.eks. diabetes eller gigt). Der er dog ikke øget risiko for at endnu et familiemedlem udvikler JM.

Lige nu er der ikke noget, vi kan gøre for at forhindre JDM i at udvikles. Der er ikke noget, som du som forældre kunne have gjort for at forhindre dit barn i at udvikle JDM.

### **1.4 Er det en infektion?**

JDM er ikke en infektion og smitter ikke.

### **1.5 Hvad er hovedsymptomerne?**

Hver person med JDM vil have forskellige symptomer. De fleste børn har:

#### **Trætbarhed**

Børn er ofte trætte. Dette kan medføre nedsat evne til at foretage træning og evt. til vanskeligheder ved daglige gøremål.

#### **Muskelsmerter og svaghed**

Muskler tæt på kroppen er ofte involverede ligesom muskler på mave, ryg og nakke. I begyndelsen nægter barnet måske at gå lange distancer

---

og dyrke sport og mindre børn bliver pylrede og vil bæres oftere. Når JDM bliver alvorligere bliver det et problem at gå på trapper og komme ind og ud af sengen. Hos nogle børn bliver de inflammerede muskler korte og tætte (kaldet kontrakturer). Det medfører vanskeligheder ved at strække den påvirkede arm eller ben helt ud: Albuer og knæ forbliver i en låst stilling. Det påvirker bevægelsen både arme og ben.

### **Ledsmerter og undertiden ledhævelse og stivhed**

Både store og små led kan blive angrebet ved JDM. Betændelsen (inflammationen) kan udløse hævelse, smerte og bevægeindskrænkning af leddet. Denne inflammation kan behandles, og det er usædvanligt at få permanente skader på leddene.

### **Hududslæt**

Hududslæt som ses ved JDM kan forekomme i ansigtet med hævelse omkring øjnene (periorbitalt ødem) og en lilla-pink misfarvning på øjenlågene (heliotrop udslæt); der kan også forekomme rødme på kinderne (malar rash) såvel som på andre dele af kroppen (Over knoerne, knæ og albuer) hvor huden bliver fortykket (Gottrons papler). Hududslættet kan komme lang tid før muskelsmerter og muskelsvaghed. Børn med JDM kan udvikle en lang række andre former for udslæt. Undertiden kan lægen se hævede blodkar (som ligner røde pletter) i barnets neglelejer eller på deres øjenlåg. Nogle udslæt ved JDM forværres når de udsættes for lys (fotosensitive), mens andre kan resultere i sår dannelse.

### **Calcinose**

Hårde knuder under huden indeholdende kalk kan udvikle sig i sygdomsforløbet. Det kaldes calcinose. Nogle gange er det allerede til stede ved debut af sygdommen. Der kan opstå sår i huden over disse knuder og en mælkelignende væske indeholdende kalk kan løbe ud. Når de først er dannet, er de vanskelige at behandle.

### **Mavesmerter**

Nogle børn har maveproblemer. Det kan dreje sig om mavekrampe eller forstoppelse og i sjældne tilfælde alvorlige tarmproblemer, hvis blodkarrene til tarmen bliver påvirkede.

### **Lunge involvering**

---

Vejrtrækningsproblemer kan opstå på grund af muskelsvaghed. Muskelsvaghed kan også forårsage forandringer i barnets stemme, såvel som synkeproblemer. Undertiden er inflammationen tilstede i lungevævet, hvilket kan føre til vejrtrækningsbesvær. I de mest alvorlige tilfælde kan næsten alle muskler, der er tilhæftet skelettet (skelet muskulatur) blive påvirkede, hvilket resulterer i problemer med vejrtrækning, synkning og tale. Stemmeændringer, spisevanskeligheder, hoste og kortåndethed er vigtige symptomer.

### **1.6 Er sygdommen den samme hos alle børn?**

Sygdommen er meget forskellig fra barn til barn. Nogle børn har kun involvering af huden og ingen muskelinvolvering (dermatomyositis uden myositis), eller meget mild muskelsvaghed, som kun kan registreres når barnet testes. Andre børn har udtalt sygdom medinddragende hud, muskler, led, lunger og tarme.