



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

## Juvenil Dermatomyositis

Version af 2016

### 2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

#### 2.1 Er sygdommen hos børn forskellig fra voksne?

Hos voksne kan sygdommen være relateret til underlæggende kræftsygdom. Hos børn er der ingen sammenhæng med kræftsygdom. Hos voksne findes en tilstand, hvor kun muskulaturen er påvirket (polymyositis). Dette ses meget sjældent hos børn. Voksne kan undertiden få påvist specifikke antistoffer. Mange af disse kan ikke påvises hos børn, men indenfor de seneste 5 år er der påvist flere specifikke antistoffer også hos børnene. Calcinose ses hyppigere hos børn end voksne.

#### 2.2. Hvorledes stilles diagnosen? Hvilke undersøgelser skal der laves?

Diagnosen juvenil dermatomyositis stilles ud fra en lægeundersøgelse kombineret med blodprøveanalyser og MR-scanning eller muskelbiopsi. Hvert barn er forskelligt, og lægen vil vurdere hvilke undersøgelser, der er de bedste for det enkelte barn. JDM kan vise sig ved typisk billede af muskelsvaghed (involvering af muskulaturen i lår og overarme/skuldre) samt karakteristisk hududslæt: I disse tilfælde er JDM nemmere at diagnosticere. Den kliniske undersøgelse vil indeholde vurdering af muskelstyrke, hududslæt samt blodkarforandringer i neglelejerne. Undertiden viser JDM sig med symptomer, der ligner andre bindevævssygdomme (såsom ledbetændelse, SLE eller vaskulitis) eller som en medfødt muskelsygdom. Undersøgelserne vil afsløre, hvilken sygdom jeres barn har.

---

## **Blodprøver**

Blodprøver bruges til at vurdere graden af betændelse, immunsystemets funktion og problemer sekundært til betændelse såsom utætte muskler. Musklerne bliver "utætte" hos de fleste børn med JDM. Det betyder, at der er stoffer i muskelcellerne, der lækker over i blodbanen, hvor de kan måles. De mest betydningsfulde er proteiner, kaldet muskelenzymer. Blodprøver bruges til at måle hvor aktiv sygdommen er og til at vurdere respons på behandling (se nedenfor). Fem muskelenzymer kan måles: CK, LDH, AST, ALAT og aldolase. Niveauet af mindst ét af dem forhøjet blandt de fleste patienter, men ikke altid. Andre laboratorieanalyser kan hjælpe i diagnostikken. Disse inkluderer antinukleære antistoffer (ANA), myositis-specifikke antistoffer (MSA) og myositis-associerede antistoffer (MAA). ANA og MAA kan tillige være positive ved andre autoimmune sygdomme.

## **MRI**

Muskelbetændelse kan ses ved magnetisk resonans teknik (MRI)

## **Andre muskeltest**

Forandringer i en muskelbiopsi (Lille vævsprøve fra en muskel) er vigtige for at bekræfte diagnosen. Desuden kan biopsien anvendes forskningsmæssigt til bedre at forstå sygdommen.

Forandringer i musklens funktion kan blive målt med specielle elektroder, der som nåle sættes ind i musklen (elektromyografi, EMG). Denne undersøgelse kan anvendes til at adskille JDM fra nogle typer af medfødte muskelsygdomme, men er ikke altid nødvendig for at stille diagnosen.

## **Andre undersøgelser**

For at vurdere involvering af andre organer kan der foretages andre undersøgelser. Elektrokardiografi (EKG) og ultralyd af hjertet (ECHO) benyttes ved vurdering af hjertepåvirkning, mens røntgenundersøgelser eller CT scanninger sammen med lungefunktionsundersøgelser kan afsløre lungeinvolvering. Røntgenundersøgelse af synkefunktionen ved at anvende en speciel røntgenfast væske (kontrast stof) afslører involvering af musklerne i hals og spiserør. Ultralyd af maven kan benyttes til at vurdere tarminvolvering.

---

### **2.3 Hvad betyder undersøgelsesresultaterne?**

Typiske tilfælde af JDM kan diagnosticeres ud fra fordelingen af muskelsvaghed (involvering af musklerne i lår og overarme) og det klassiske hududslæt. Undersøgelser benyttes til at sikre diagnosen og monitorere behandlingen. Muskelsygdom i JDM kan måles ved hjælp af standardiserede scoringssystemer (CMAS; childhood myositis assessment scale, CMAS; Manual Muscle Testing 8, MMT8) og blodprøver (påviser forhøjede muskelenzymer og aktivitet i immunsystemet)

### **2.4 Behandling**

JDM kan behandles. Sygdommen kan ikke kureres men formålet med behandlingen er at kontrollere sygdommen (Kaldet remission). Behandlingen afhænger af det enkelte barns behov. Hvis sygdommen ikke kontrolleres er der mulighed for at der opstår vævsskade, der kan være varig: Der kan opstå permanente problemer, herunder handicap som fortsat er tilstede, når sygdommen er forsvundet. Fysioterapi er et vigtigt element i behandlingen for mange børn. Både børnene og deres familier kan have behov for samtaler med psykolog, for at få hjælp til at håndtere sygdommen og dens påvirkning af familiens liv.

### **2.5 Behandling**

Al medicinsk behandling består i hæmning af immunsystemet med henblik på at stoppe betændelsen og hindre skade.

#### **Binyrebarkhormoner**

Disse stoffer er effektive til hurtigt at kontrollere betændelse. Nogle gange gives binyrebarkhormoner i en blodåre (gennem et drop) for at få medicinen hurtigt ind i kroppen. Dette kan være livsreddende. Hvis der er behov for høje doser i lang tid, er behandlingen forbundet med risiko for bivirkninger. Bivirkningerne ved binyrebarkhormonbehandling er blandt andet vækstpåvirkning, øget infektionsrisiko, forhøjet blodtryk og knogleskørhed (osteoporose). Binyrebarkhormoner giver få problemer i lav dosering; de fleste bivirkninger ses ved højere doser. Binyrebarkhormoner undertrykker

---

kroppens egen produktion af binyrebarkhormoner og dette kan forårsage alvorlige og ligefrem livstruende tilstande, hvis behandlingen stoppes pludseligt. Det er derfor nødvendigt at reducere dosis langsomt. Andre immundæmpende typer medicin (såsom methotrexat) kan startes i kombination med binyrebarkhormoner, for at hjælpe med at kontrollere betændelsen på længere sigt. For yderligere information, se medicinsk behandling.

### **Methotrexat**

Dette lægemiddel tager 6 til 8 uger om at få fuld effekt og gives vanligvis i lang tid. Den hyppigste bivirkning er kvalme i relation til indtagelsen. Indimellem ses sår i munden, let udtynding af håret, et fald i hvide blodlegemer eller en stigning i leverenzymmer. Leverproblemerne er milde, men kan forværres af alkohol. Tilskud af folinsyre, et vitamin, mindsker risikoen for bivirkninger, især på leverfunktionen. Der er en teoretisk øget risiko for infektioner, men dette ses ikke i praksis, undtagen for skoldkopper. Graviditet bør undgås under behandling, da methotrexat kan forvolde fosterskade.

Hvis sygdommen ikke kan kontrolleres af kombinationen af binyrebarkhormoner og methotrexat, er der andre behandlingsmuligheder, ofte i kombination.

### **Andre immundæmpende stoffer**

Cyclosporin gives, ligesom methotrexat, ofte i lang tid.

Langtidsbivirkningerne består af forhøjet blodtryk, øgning i kropsbehåring, fortykkelse af gummerne og nyreproblemer.

Mycophenolate mofetil anvendes til langtidsbehandling tillige. Det tåles som oftest godt. Hovedbivirkningerne er mavesmerter, diarre og øget infektionsrisiko. Cyclophosphamid kan anvendes ved alvorlig sygdom eller i terapi resistente tilfælde.

### **Intravenøs immunoglobulin (IVIG)**

Dette indeholder menneskelige antistoffer, der stammer fra donorer.

Det gives via en blodåre og mindsker betændelse via virkninger på immunsystemet hos nogle patienter. Den eksakte virkningsmekanisme er ikke kendt.

### **Fysioterapi og træning**

De almindeligste fysiske symptomer på JDM er muskelsvaghed og stive led, hvilket resulterer i nedsat bevægelse og dårlig kondition.

---

Forkortelse af de påvirkede muskler kan føre til begrænsning i led bevægeligheden. Disse problemer kan afhjælpes via regelmæssige fysioterapeutisk træning. Fysioterapeuten lærer både børn og forældre en række øvelser bestående af udstrækning, styrketræning og konditionstræning. Formålet med øvelserne er at opbygge muskelstyrke og udholdenhed og at forbedre og vedligeholde ledbevægeligheden. Det er ekstremt vigtigt, at forældrene er involverede i denne proces, for at hjælpe deres børn med at vedblive at træne.

### **Yderligere behandling**

Korrekt indtagelse af kalk og D-vitamin anbefales.

### **2.6 Hvor lang tid skal behandlingen gives?**

Behandlingsvarigheden er forskellig fra barn til barn. Den vil afhænge af hvordan JDM påvirker barnet. De fleste børn med JDM kræver behandling for mindst 1-2 år, mens andre kræver længere behandling. Formålet med behandlingen er at kontrollere sygdommen. Behandlingen kan gradvist reduceres og stoppes, når barnet har haft inaktiv sygdom i en periode (sædvanligvis flere måneder). Ved inaktiv JDM forstår man et barn, som har det godt uden tegn på aktiv sygdom og normale blodprøver. Bedømmelsen af inaktiv sygdom er en omhyggelig proces, hvor alle aspekter skal overvejes.

### **2.7 Hvad med alternativ behandling?**

Der er mange alternative behandlingstilbud, og det kan virke forvirrende på mange patienter og deres familier. Virkningen af de fleste behandlinger er ikke bevist. Overvej omhyggeligt fordele og risici ved at afprøve disse behandlinger, idet der er ganske lidt eller ingen dokumentation for effekt, og de kan være bekostelige i både penge, tid og omkostninger for barnet. Hvis du ønsker at undersøge alternative behandlingstilbud, er det klogt at diskutere det med din børnereumatolog. Visse behandlinger kan interagere med den konventionelle medicin. De fleste læger vil ikke være modstandere af alternativ behandling, hvis bare du følger de lægelige anvisninger. Det er meget vigtigt, at man ikke stopper med at tage den foreskrevne behandling. Når medicin, såsom binyrebarkhormoner, er nødvendige for at holde JDM under kontrol, kan det være vældigt farligt at stoppe, hvis

---

sygdommen stadig er aktiv. Tal altid med dit barns læge om bekymringer i forhold til medicinen.

## **2.8 Kontrol**

Regelmæssige kontroller er vigtige. Ved disse besøg vil sygdomsaktiviteten og mulige bivirkninger ved behandlingen blive monitoreret. Da JDM kan påvirke mange dele af kroppen, skal lægen undersøge hele barnet meget omhyggeligt. Undertiden foretages specielle målinger af muskelstyrke. En blodprøve er ofte nødvendig for at se efter sygdomsaktivitet og holde øje med behandlingseffekten.

## **2.9 Prognose (Det betyder fremtidsudsigten for barnet)**

JDM følger generelt 3 veje:

Monocyklisk forløb: Kun én episode af sygdommen som derefter går i remission (dvs. ingen sygdomsaktivitet) indenfor de første 2 år efter sygdommens start, uden tilbagefald. Polycyklisk forløb: Der er lange perioder i remission (ingen sygdomsaktivitet og barnet har det godt) alternerende med perioder af JDM tilbagefald, hvilket ofte forekommer når behandlingen er reduceret eller stoppet. Kronisk aktiv sygdom: Denne tilstand er karakteriseret ved vedvarende sygdomsaktivitet på trods af behandling; denne gruppe har den højeste risiko for komplikationer. Børn med JDM klarer sig generelt bedre end voksne med dermatomyositis, og udvikler ikke kræftsygdomme. Blandt børn, som har involvering af de indre organer, såsom lunge, hjerte, nervesystem eller tarm er sygdommen meget mere alvorlig. JDM kan være livstruende, men det afhænger af sygdommens sværhedsgrad, herunder alvorligheden af muskelinflammationen, hvilke organer der er påvirkede og hvorvidt der er calcinose (kalkaflejringer under huden). Problemer på lang sigt kan bestå af stramme muskler (kontrakturer), tab af muskelmasse og calcinose.