



www.printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro

Juvenil Dermatomyositt

Versjon av 2016

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Er sykdommen forskjellig hos barn og voksne?

Dermatomyositt hos voksne (DM) kan være sekundært til en underliggende kreft. Det er ingen sammenheng mellom JDM og kreft. Det finnes en tilstand hos voksne der bare musklene er rammet (polymyositt). Dette sees svært sjelden hos barn. Noen ganger har man funnet spesielle antistoffer ved blodprøve av voksne med DM. Mange av disse finnes ikke hos barn med JDM, men i de senere årene har man også funnet spesifikke antistoffer hos barn. Barn har oftere kalsinose enn voksne.

2.2 Hvordan stilles diagnosen? Hvilke undersøkelser gjøres?

For å stille diagnosen JDM, må barnet til undersøkelse hos lege, ta blodprøver samt gjennomgå andre undersøkelser som MR eller vevsprøve av muskulatur (biopsi). Sykdommen arter seg forskjellig hos barna, og legen vil finne hvilke undersøkelser som er aktuelle for det enkelte barn. Det er lettere å diagnostisere JDM dersom barnet har et bestemt mønster i muskelsvakheten (muskulaturen i lårene og overarmene) og et karakteristisk utslett. Undersøkelsen hos legen vil inneholde testing av muskelstyrke (CMAS, MMT8), sjekke evt. hudutslett og blodårene i neglesengen.

JDM kan noen ganger minne om andre autoimmune sykdommer (for eksempel leddgikt, SLE eller betennelse i åreveggen - vaskulitt) eller ligne på medfødte muskelsykdommer. Undersøkelsene bidrar til å sette rett diagnose på ditt barn.

Blodprøver

Blodprøvene kan vise om det er betennelse, immunforsvarets funksjon og om betennelsen for eksempel har ført til at musklene "lekker". Musklene "lekker" hos de fleste med JDM. Det betyr at man i blodet kan måle stoffer fra muskelcellene som har lekket ut i blodbanen. De viktigste stoffene er proteiner som kalles muskelenzymer. Blodprøvene kan også vise hvor aktiv sykdommen er og hvor godt behandlingen virker (se nedenfor). Muskelenzymene som kan måles er: CK, LD, ASAT, ALAT og aldolase. De fleste har forhøyede nivåer av minst en av disse i blodet, men ikke alltid. Andre blodprøver kan være til hjelp for å stille diagnosen som ANA (antinukleære antistoffer), MSA (myosittspesifikke antistoffer) og MAA (myosittassosierte antistoffer). ANA og MAA kan være positiv ved andre autoimmune sykdommer.

MR

Man kan se om det er betennelse i muskulaturen ved hjelp av MR.

Andre muskelundersøkelser

Muskelbiopsi (en vevsprøve av muskelen) er nyttig for å bekrefte diagnosen. I tillegg kan en biopsi være nyttig for forskere for å forstå sykdommen bedre.

Forandringene i musklens funksjon kan måles med spesielle elektroder som kan settes inn i musklene som nåler (elektromyografi, EMG). Denne undersøkelsen kan være nyttig for å skille JDM fra noen av de medfødte muskelsykdommene, men det er ikke alltid nødvendig å ta denne undersøkelsen.

Andre undersøkelser

Andre undersøkelser kan være aktuelle. EKG og ultralyd av hjertet kan vise hjertesykdom, mens røntgen eller CT, sammen med lungefunksjonstester, kan avdekke om lungene er rammet. Røntgen av svelgeprosessen (med kontrastmiddel som drikkes) kan vise om musklene i svelget og spiserøret er angrepet. Ultralyd av magen kan avdekke om tarmene er rammet.

2.3 Hvorfor er disse undersøkelsene så viktige?

Ved typiske JDM-tilfeller kan man stille diagnosen ut fra mønsteret av muskelsvakhet (der muskulaturen i lår og overarmer er rammet) og det

klassiske hudutslettet. I tillegg til å bekrefte diagnosen, er undersøkelsene viktige for å overvåke effekt av behandlingen. Aktiviteten i muskelsykdommen ved JDM kan vurderes med standardiserte manuelle tester som CMAS og MMT8, og blodprøver kan vise om det er forhøyete muskelenzymer og betennelse.

2.4 Behandling

JDM kan behandles, men det finnes ingen kur som helbreder sykdommen. Målet er å få kontroll over sykdommen (få sykdommen til å brenne ut). Behandlingen er tilpasset den enkelte. Hvis man ikke får kontroll over sykdommen, kan det oppstå irreversible skader som kan forårsake problemer på lang sikt (for eksempel nedsatt funksjon). Skadene kan vedvare selv om sykdommen er borte.

For mange barn er fysioterapi en viktig del av behandlingen. Noen barn og deres familier kan også ha nytte av samtaler med psykolog med tanke på å mestre sykdommen og hvordan den rammer dagliglivet.

2.5 Hva er behandlingen?

Alle medisiner som brukes ved JDM, demper immunforsvaret. Målet er å stoppe betennelsen (inflammasjonen) og forebygge skader.

Kortikosteroider

Kortikosteroider (prednisolon, solu-medrol) demper betennelse effektivt. Noen ganger gis den via en vene (intravenøst) slik at den virker raskt. Dette kan være livreddende.

Bivirkningene avhenger av om man har behov for høye doser over lengre tid. Bivirkningene kan være: Chushing (dvs. man legger på seg spesielt i ansiktet), problemer med vekst, økt infeksjonsfare, høyt blodtrykk og beinskjørhet (osteoporose). De fleste bivirkningene sees ved høye doser, ved lave doser er det få bivirkninger. Kortikosteroider demper kroppens egen produksjon av steroider (kortisol). Hvis man plutselig stopper med medisinen, kan det være alvorlig eller livstruende. Derfor må dosen reduseres langsomt. Behandling med kortikosteroider kombineres ofte med andre immundempende medisiner (for eksempel metotreksat) for å kontrollere sykdommen på lang sikt. For mer informasjon, se kapittelet om Medikamentell behandling.

Metotreksat

Metotreksat (Methotrexate) begynner å virke først etter 6 til 8 uker, og brukes vanligvis i lange perioder. Den vanligste bivirkningen er at man kan bli kvalm rundt tidspunktet man tar den. Av og til kan man få munnsår, miste noe hår, få færre hvite blodceller eller få en økning av muskelenzymer i blod. Man må ta regelmessige blodprøver for å holde øye med nivået av leverenzzymer. Mulige leverproblemer er milde, men alkohol kan forverre dem. Ved å ta folsyre eller folinsyre (et vitamin) reduserer man faren for bivirkninger, spesielt m.t.p. leverfunksjonen. Teoretisk er det økt infeksjonsfare, men i praksis ser man ikke dette bortsett fra når det gjelder vannkopper. Medisinen kan påvirke fosteret, derfor bør man unngå å bli gravid eller gjøre noen gravid under behandling med metotreksat.

Om man ikke får kontroll over sykdommen med kombinasjonen av kortikosteroider og metotreksat, finnes flere andre mulige medikamenter, ofte i kombinasjon.

Andre immundempende medisiner

Cyclosporin gis også vanligvis over lang tid. De langsiktige bivirkningene er blant annet forhøyet blodtrykk, økt behåring, økt mengde tannkjøtt og nyreproblemer. Mykofenolat mofetyl brukes også over en lengre periode. De fleste tåler medisinen godt. Den vanligste bivirkningen er magesmerter, diaré og infeksjonsfare. Cyklofosamid brukes i alvorlige tilfeller eller der man ikke kommer til målet med annen behandling.

Immunglobuliner

Immunglobuliner er konsentrerte antistoffer fra blodgivere. Det gis intravenøst (gjennom en vene). Hos noen virker dette på immunsystemet slik at betennelsen blir mindre. Den nøyaktige mekanismen for dette er ukjent.

Fysioterapi og trening

Muskelsvakhet og stivhet i ledd er vanlige symptomer ved JDM, og kan føre til nedsatt bevegelighet og redusert fysisk form. Forkorting av muskulaturen kan også redusere bevegeligheten. Regelmessig fysioterapi kan være til hjelp. Fysioterapeuten kan lære foreldre og barn uttøyninger og øvelser for å bedre styrke og kondisjon. Målet er å bygge opp styrke og utholdenhet, samt å øke og opprettholde bevegeligheten

i ledd. Det er svært viktig at foreldrene er engasjert i denne prosessen for å hjelpe barnet til å gjennomføre treningen.

Støttebehandling

Tilstrekkelig inntak av kalk og D-vitamin er anbefalt.

2.6 Hvor lenge varer behandlingen?

Hvor lenge barnet må ta medisiner, er avhengig av hvordan barnet er rammet av sykdommen. De fleste må ha behandling i minst 1-2 år, mens noen har behov for behandling i mange år. Målet er å holde sykdommen under kontroll. Når sykdommen har vært rolig over en lengre periode (vanligvis flere måneder), kan man gradvis redusere og avslutte behandlingen. Man anser at sykdommen har brent ut når barnet synes friskt uten tegn på aktiv sykdom, samt at blodprøvene er normale. Å vurdere om sykdommen har brent ut, er en grundig prosess der alle aspekter må tas med i vurderingen.

2.7 Alternativ- eller komplementær behandling

Det er mye å velge mellom når det gjelder alternativ eller komplementær behandling (alternativ behandling som gis i tillegg til "skolemedisin"), og dette kan skape forvirring for pasienter og deres familier. Det er viktig å vurdere nøye mulige fordeler og ulemper ved å prøve disse ulike behandlingsformene. Det er lite bevis for at de virker, og behandlingene kan være tidkrevende, dyre og en belastning for barnet. Noen behandlingsformer kan i tillegg påvirke effekten av legemidler. Vurderer man å prøve komplementære eller alternative behandlingsformer, anbefales det å diskutere dette med behandlende lege. De fleste leger har ikke noe imot at man prøver andre behandlingsformer, forutsatt at man samtidig følger medisinske råd. Det er viktig ikke å slutte med foreskrevne medisiner. Har man behov for medisiner for å holde JDM under kontroll, for eksempel kortikosteroider, kan det være farlig å slutte med dem. Vi anbefaler at man diskuterer tanker om den medisinske behandlingen med barnets lege.

2.8 Kontroller

Det er viktig med regelmessige kontroller der man vurderer sykdomsaktiviteten og eventuelle bivirkninger av behandlingen. Legen vil undersøke barnet grundig siden mange deler av kroppen kan rammes. Noen ganger måles muskelstyrken. Man har ofte behov for å ta blodprøver for å sjekke sykdomsaktiviteten og effekten av behandlingen.

2.9 Sykdomsforløpet på lang sikt (prognose)

JDM utvikler seg som regel i tre retninger:

Monosyklisk; det vil si at man bare har en sykdomsepisode, deretter går sykdommen til ro (remisjon) uten tilbakefall i løpet av to år. JDM med flere tilbakefall: Det kan være lange perioder der sykdommen veksler mellom å være rolig (i remisjon) og oppbluss. Oppblussene kommer ofte når behandlingen er redusert eller stoppet. Aktiv kronisk sykdom: Hos noen kan sykdommen fortsette å være aktiv til tross for behandling. Denne gruppen har høyere risiko for komplikasjoner. Barn med JDM har generelt bedre prognose enn voksne med DM. Barn utvikler heller ikke kreft. Sykdommen er mye mer alvorlig hos barn og ungdom der indre organer som lungene, hjertet, nervesystemet eller tarmen er rammet. JDM kan være livstruende avhengig av hvor alvorlig sykdommen er; dvs. alvorligheten av muskelbetennelse, hvilke organer som er rammet og hvorvidt barnet har kalsinose (kalkansamling under huden). Stramme muskler (kontrakturer), tap av muskelmasse og kalsinose kan forårsake problemer på lang sikt.