



Juvenile dermatomyositis (JDM)

Wat is juvenile dermatomyositis?

Juvenile dermatomyositis (JDM) heeft als voornaamste kenmerk chronische ontstekingen van *huid* en *spieren*.

Myositis = ontsteking van de spieren; derma = huid; juveniel = jeugdig.

Meestal begint JDM tussen het vierde en zevende levensjaar of aan het begin van de puberteit, tussen het twaalfde en vijftiende jaar.

Dermatomyositis (DM) komt ook voor bij volwassenen, zie folder K061 en de informatie over DM op www.spierziekten.nl.

JDM is heel zeldzaam: in Nederland wordt deze diagnose per jaar bij ongeveer vijf kinderen gesteld. Er zijn drie vormen van JDM:

- de ziekte is acuut, er zijn heftige klachten tijdens een éénmalige episode: *monocyclisch*. Na behandeling van ongeveer twee jaar blijft de ziekte 'rustig';
- de ziekte gaat op en neer, is *polycyclisch*. De ziekte komt tot rust, soms kan de medicatie worden gestopt. Na verloop van tijd vlamt JDM weer op;
- de ziekte blijft in meer of mindere mate actief en er is steeds medicatie nodig; dit heet *chronisch remitterend*.

Verschijnselen

JDM begint meestal sluimerend met algehele malaise, spierpijn en koorts; soms met buikklachten. Kenmerkend voor JDM zijn verschijnselen van de huid: huiduitslag, meestal op knokkels, ellebogen, knieën en gezicht en soms uitgezette bloedvaatjes onder de nagelriemen (zich uitend in rode streepjes in vaak verbrede nagelriemen). Soms zijn er vooral huidproblemen maar die kunnen ook vrijwel afwezig zijn. De chronische spierontsteking leidt tot spierzwakte en snelle vermoeibaarheid.

Zeer zelden treedt bij JDM vaatontsteking op in organen als hart, longen en darmen.

Bij ongeveer 30% van de patiënten komt calcinosis voor, een onderhuidse afzetting van kalk langs de spieren, vooral bij een late diagnose en een 'chronisch remitterend verloop'. Calcinosis steekt de kop op wanneer de ontstekingsactiviteit is uitgedoofd en leidt tot

bewegingsbeperking en soms tot pijn. De spierzwakte van JDM wordt niet altijd meteen opgemerkt omdat kinderen hun activiteiten ongemerkt aanpassen en bijvoorbeeld fietsen of lopen vermijden.

Er kan aanhechtingspijn van de pezen voorkomen die lijkt op gewrichtsontsteking. Zwakte in de spieren rond de schouder- en bekkengordel veroorzaakt meestal de meeste klachten. Andere spieren kunnen meedoen; soms is er moeite met slikken of kauwen.

De huidproblemen ontstaan soms al weken voor de ontstekingsverschijnselen van de spieren maar kunnen ook daarna optreden.

Oorzaak

JDM wordt gezien als een auto-immuunziekte, een 'vergissing' van het immuunsysteem: er is een ontstekingsreactie die zich richt tegen lichaamseigen onderdelen - huid en spieren en soms organen (bijvoorbeeld longen).

Zowel erfelijke als omgevingsfactoren kunnen hierbij een rol spelen maar hoe dit precies werkt, is nog onduidelijk.

Hoe wordt de diagnose gesteld?

De diagnose zal door de (kinder)neuroloog, reumatoloog, dermatoloog of (kinder)arts worden gesteld. De specialist kan de volgende onderzoeken doen:

- bloedonderzoek om te zien of de activiteit van het ck (het enzym creatinekinase) verhoogd is (maar bloedonderzoek toont overigens meestal weinig afwijkingen);
- beeldvormend onderzoek: met echo of MRI waarbij naar ontstekingsactiviteit in de spieren, eventueel de huid en (onderhuids) bindweefsel kan worden gekeken;
- spierkrachtmeting of spierfunctietesten (o.a. 'Childhood Myositis Assessment Scale CMAS');
- een spierbiopsie (is niet altijd nodig).

Prognose

Het is belangrijk de diagnose tijdig te stellen en de behandeling snel te starten. Hoe lastiger de ziekte onder controle te krijgen is, hoe meer (soms blijvende) schade de spieren ondervinden.

Hoeveel last kinderen hebben van de ziekte hangt voor een groot deel af van de aanwezigheid van kalkneerslagen en contracturen (vastzittende gewrichten). Vooral de chronische vorm kan veel schade toebrengen aan de spieren.

De spierkracht herstelt niet altijd volledig nadat de ziekte tot rust is gekomen.

Behandeling

Alle vormen van JDM worden minimaal twee jaar behandeld met medicijnen. Dat kunnen zijn:

1. prednison: effectief, maar helaas met veel bijwerkingen. Prednison in het begin heeft wel de meeste kans van slagen;
2. methotrexaat (MTX);
3. intraveneus gamma-immuuglobuline (IVIg);
4. cytostatica: medicijnen met een afweerremmende functie die ook bij kanker toegepast worden.

Nieuwe behandelmogelijkheden met monoclonale antistoffen (nieuwe biologische middelen) worden onderzocht.

Calcinosis kan zich in één lichaamsdeel of over het hele lichaam uiten. Bij lokale uitingen kan een operatie soms helpen. Calcinosis over het hele lichaam is moeilijker te behandelen. In een enkel geval wordt succes bereikt met bisfosfonaten.

Wetenschappelijk onderzoek

In Nederland en internationaal is veel onderzoek gaande, onder meer naar nieuwe behandelmethoden, de rol van zogenoemde 'biomarkers', de mogelijkheid van stamcel-transplantatie en het effect van intensieve spiertraining.

Deze tekst is gecontroleerd door dr. A. van Royen en prof. dr. M. de Visser. K063-0620

Spierziekten Nederland

Spierziekten Nederland is een vereniging van en voor mensen met een neuromusculaire aandoening. Mensen met deze aandoeningen, ouders, partners, kinderen en andere familieleden kunnen lid worden.

Spierziekten Nederland:

- geeft voorlichting over ziektebeelden;
- geeft brochures en een magazine uit;
- organiseert cursussen, webcasts en bijeenkomsten;
- brengt mensen met elkaar in contact.

Spierziekten Nederland werkt nauw samen met (gespecialiseerde) neurologen, revalidatieartsen, fysiotherapeuten en andere hulpverleners.

Meer informatie

Op www.spierziekten.nl vindt u meer informatie, ook over academische ziekenhuizen en revalidatiecentra.

In de webwinkel van Spierziekten Nederland zijn veel publicaties beschikbaar. Veel uitgaven voor hulpverleners zijn gratis te downloaden via de website.

U staat er niet alleen voor

Voor informatie, steun en advies kunt u terecht bij Spierziekten Nederland. De vereniging biedt leden informatie op papier en via de persoonlijke pagina op de website. Er zijn jaarlijks rond de honderd bijeenkomsten; elk jaar is er het Spierziektecongres voor leden.

Tientallen toponderzoekers zijn als adviseur verbonden aan de vereniging.

Spierziekten Nederland behartigt de belangen van mensen met een spierziekte, collectief en individueel.

Kijk op www.spierziekten.nl/aanmelden of bel 035 548 04 80.

Hebt u vragen over spierziekten?

Kijk op www.spierziekten.nl; word lid van Spierziekten Nederland.

Foldernummer K063