


© 2016 by Elsevier GmbH - Angemeldet als DGKJ e.V.

# Juvenile Dermatomyositis

 M. FROSCHE

 F. DRESSLER

## KRANKHEITSBEZEICHNUNG

Juvenile Dermatomyositis (JDM) (ICD-10: M33.0).

## DEFINITION UND BASISINFORMATION

### Vorbemerkungen

Die juvenile Dermatomyositis zählt zu den rheumatischen Systemerkrankungen; im Vordergrund steht die Entzündung von Haut und Muskulatur. Neben symmetrischer, rumpfnaher Muskelschwäche besteht oft ein deutliches allgemeines Krankheitsgefühl. Im Gegensatz zum Erwachsenenalter besteht im Kindesalter keine Assoziation zu malignen Erkrankungen. Mädchen sind häufiger betroffen als Jungen. Die jährliche Inzidenz variiert zwischen zwei bis sieben Fällen pro Million Einwohner. Die meisten Erkrankungen kommen zwischen dem 5. und 14. Lebensjahr vor.

### Definitionen

Die juvenile Dermatomyositis ist eine chronisch-entzündliche Erkrankung, vornehmlich von Haut und Muskulatur, mit vaskulitischen Veränderungen und Autoimmunphänomenen ohne Hinweise auf eine infektiöse, toxische, oder metabolische Ursache oder eine andere rheumatische Systemerkrankung.

## Klassifikation/Schweregrade

Das Krankheitsbild zeigt eine große klinische Variation. Bis heute existiert keine allgemein anerkannte Klassifikation. Die Erkrankung kann akut, mit erheblicher Muskelschwäche und Krankheitsgefühl innerhalb weniger Tage bis Wochen beginnen und mit progredienter Muskelschwäche bis zur Ateminsuffizienz verlaufen. Es werden auch langsam progrediente Verläufe beobachtet mit einer Latenz von 1 bis 2 Jahren bis zur Erfassung der Myositis. Verlauf und Schwere des Erkrankungsbeginns lassen keine prognostische Einschätzung zu. Im Kindesalter ist die juvenile Dermatomyositis sehr viel häufiger als die bei Erwachsenen vorkommende Polymyositis (ohne Hautbeteiligung).

## LEITSYMPTOME

Leitsymptome sind die symmetrische, proximal betonte Muskelschwäche, evtl. auch Schluckbeschwerden, mit deutlichem subjektivem Krankheitsgefühl. Sie werden häufig begleitet von typischen Hauterscheinungen: periorbitale Schwellung und teleangiektatische, rötlich-violette Hautfarbe, makulopapulöse Erytheme der Streckseiten von Interphalangeal-, Ellenbogen- und Kniegelenken und periunguale Teleangiektasien. Pathognomonisch sind Gottron-Papeln an den Streckseiten der Fingergelenke. Das Gesichtserythem verläuft von der Nasenwurzel aufwärts zu den Augen, statt wie beim systemischen Lupus erythematodes abwärts zu den Wangen. Die Hautmanifestationen können der klinischen Myositis vorausgehen oder nachfolgen. In seltenen Fällen tritt eine Calcinosis cutis auf.

## DIAGNOSTIK

Es existieren fünf diagnostische Kriterien:

1. Symmetrische proximale Muskelschwäche (obligat)
2. Erhöhung der Kreatinkinase (CK) oder anderer muskelspezifischer Enzyme (LDH, GOT, GPT) im Serum
3. Myopathische Veränderungen im EMG

4. Typische entzündliche Hautveränderungen
5. Myositisnachweis in der Muskelbiopsie.

Die definitive Diagnose erfordert neben der Hautentzündung drei weitere Kriterien. Die Muskelbiopsie ist nicht in jedem Fall zur Diagnosesicherung erforderlich. Keines der Kriterien außer der proximalen symmetrischen Muskelschwäche ist obligat. Dazu kommt das T<sub>2</sub>-gewichtete Bild der Magnetresonanztomographie (MRT).

## Zielsetzung diagnostischer Verfahren

Neben der klinischen Untersuchung dienen der Diagnosesicherung Labor (Muskelenzyme, Entzündungsparameter), Elektromyographie (myopathisches Bild), Muskelbiopsie und eventuell Kernspintomographie oder Muskelsonographie (Lokalisation myopathischer Muskelgruppen, -areale). Die Bestimmung und Differenzierung der ANA im Serum dient zur Abgrenzung anderer rheumatischer Systemerkrankungen, selten auch der Erhärtung der Diagnose der juvenilen Dermatomyositis (Mi-2-Antikörper). Mithilfe von Virusserologien kann evtl. eine mögliche Virusmyositis erkannt werden.

Bei Verdacht auf viszerale Manifestation: Abdomen-Sonographie, Magen-Darm-Endoskopie, Reflux-pH-Metrie, Manometrie, (Langzeit-)EKG, Echokardiographie, Nierenfunktionsmessungen in Serum und Urin, selten Nierenbiopsie, Röntgenaufnahme des Thorax, Lungenfunktionsmessung evtl. mit CO-Diffusionskapazität, Hirszintigraphie, Magnetresonanztomographie des Schädels, Röntgenaufnahme des Skeletts und Skelettzintigraphie (zur Erfassung des Ausmaßes der Kalzinosis).

## Gebräuchliche Auswahl diagnostischer Verfahren

- Allgemeine Methoden: Blutbild, Entzündungsparameter, Kreatinkinase, andere Enzyme wie Aldolase, GOT und LDH, Von-Willebrand-Faktor-Antigen, Immunglobuline, Urin-Status, antinukleäre Antikörper (inkl. ENA-Blot) und spezifische Kernantikörper, Virusserologien. Elektromyographie, Muskelbiopsie (nicht obligat), in Einzelfällen: Hautbiopsie, Muskelsonographie und Muskel-MRT.

- Organdiagnostik: Je nach klinischem Verdacht Röntgenaufnahme des Thorax, Lungenfunktionsmessung, EKG, Echokardiographie, Abdomensonographie, Magen-Darm-Endoskopie, MRT des Schädels.

## Bewertung einzelner diagnostischer Verfahren

Eine CK-Erhöhung findet sich häufig bei der juvenilen Dermatomyositis, sie ist jedoch nicht spezifisch und nicht obligat. Wenn initial ein sehr hoher CK-Wert gemessen wird, kann er als Verlaufsparemeter benutzt werden. Zur Therapiekontrolle dient jedoch vornehmlich die Quantifizierung der Muskelkraft. Der Einsatz apparativer oder bioptischer diagnostischer Verfahren hängt vom klinischen Bild ab und ist nicht in jedem Fall erforderlich.

Vor Therapiebeginn ist eine laborchemische Abgrenzung von infektiösen und anderen rheumatischen Systemerkrankungen notwendig. Der Einsatz organspezifischer apparativer Diagnostik ist ebenfalls abhängig vom klinischen Bild und Zustand des Kindes und kann zur Erfassung erkrankungs- oder therapiebedingter Komplikationen erforderlich werden.

## Ausschlussdiagnostik

Anamnese (medikamentenbedingte Myopathie), Infektionsserologien (Virusmyositiden), Stoffwechseluntersuchungen, Immunglobuline und Komplement (zugrundeliegender Immundefekt), Schilddrüsenstoffwechsel (Hypothyreose), im Einzelfall Muskelbiopsie (metabolische, toxische Myopathie), Kernantikörper-Differenzierung (andere rheumatische Systemerkrankung, Overlap-Symptomatik, -Syndrom).

## Nachweisdiagnostik

Eine spezielle Nachweisdiagnostik gibt es nicht, es handelt sich um eine klinische Diagnose mit den oben angegebenen Klassifikationskriterien.

## Entbehrliche Diagnostik

Auf die bioptische Diagnostik kann im Einzelfall verzichtet werden. Die Organdiagnostik ist bei klinischem Verdacht indiziert.

## Durchführung

Bei begründetem Verdacht auf juvenile Dermatomyositis sollte die Diagnostik durch einen mit dieser Erkrankung erfahrenen Kinderarzt erfolgen.

## THERAPIE

Die Behandlung erfolgt initial stationär durch einen speziell mit dieser Erkrankung vertrauten Kinderarzt. Bei verschiedenen Organkomplikationen ist eine interdisziplinäre pädiatrische Behandlung sinnvoll.

## Kausale Therapie

Fehlt.

## Symptomatische Therapie

Vor allem die physiotherapeutische Therapie kann zur Wiederherstellung eines normalen Bewegungsumfangs (z.B. nach Kontrakturen) führen. Daneben spielen supportive Behandlungen bei Sekundärkomplikationen, z.B. Intensivtherapie bei Ateminsuffizienz, antiinfektiöse Therapie bei Infektionen unter Immunsuppression, eine entscheidende Rolle.

## Medikamentöse Therapiemaßnahmen

Bis heute ist keine „Standardtherapie“ etabliert, da kontrollierte Studien fehlen. Anerkannt als Mittel der Wahl ist die Glukokortikoidtherapie als orale Dauertherapie, initial 0,5–1–2 mg/kg/Tag Prednisonäquivalent, oder die Intervall-i.v.-Pulstherapie mit Methylprednisolon, 10–20 mg/kg für 3 Tage über ein Jahr (max. 1 g/Tag) evtl. zusammen mit einer oralen Low-Dose-Steroidtherapie, 0,2 mg/kg/Tag (**Empfehlungsgrad B, Evidenzstärke II**). Bei Steroidresistenz, Rezidiven oder drohenden Steroidkomplikationen wird eine Kombinationstherapie mit Immunsuppressiva empfohlen (**Empfehlungsgrad B, Evidenzstärke III**). Ein frühzeitiger Einsatz von Immunsuppressiva (kombiniert mit Steroiden) in den ersten Erkrankungsmonaten führte in retrospektiven Untersuchungen zu einer schnellen Kontrolle der Muskelentzündung und Minimierung der Langzeitkomplikationen der Erkrankung einschließlich Kalzinosis als auch zu Steroid-Langzeitnebenwirkungen. Zum Einsatz von Immunsuppressiva fehlen kontrollierte Untersuchungen. Retrospektive Analysen liefern positive Berichte für die Anwendung von Methotrexat (10–20 mg/m<sup>2</sup> KOF/Woche), Azathioprin (2–3 mg/kg/Tag), Cyclosporin A (150 mg/m<sup>2</sup> KOF/Tag) und Mycophenolat-Mofetil (**Empfehlungsgrad C, Evidenzstärke III**). In Einzelfällen war der Einsatz von Immun-globulinen bei Steroidabhängigkeit in der Kombinationstherapie mit Steroiden oder anderen Immunsuppressiva erfolgreich. Empfehlungen für die initiale bzw. isolierte Behandlung mit Immun-globulinen existieren nicht.

Aktuell läuft eine internationale multizentrische Studie, bei der in drei Armen orale Steroide allein gegen orale Steroide plus Methotrexat oder plus Cyclosporin A getestet werden. Für die Behandlung extremer großflächiger Calcinosis cutis mit schmerzhafter Bewegungseinschränkung wird in Einzelfällen über den positiven Verlauf in der Behandlung mit dem Kal-ziumantagonisten Diltiazem oder mit Bisphosphonaten berichtet (**Empfehlungsgrad C, Evidenzstärke III**).

## Interventionelle Therapiemaßnahmen

Beatmung bei Ateminsuffizienz. In Einzelfällen kann bei Therapieresistenz unter Immunsuppression die Kombination mit Plasmapherese in Erwägung gezogen werden.

## Chirurgische Therapiemaßnahmen

Diese sind nicht indiziert. Es ist keine chirurgische Therapie der Kalzinosis anzustreben. Evtl. sind rheumachirurgische und orthopädische Behandlungen von Kontrakturen durchzuführen.

## REHABILITATION

Bei verzögertem Ansprechen auf die Behandlung oder bei Entwicklung von Muskelatrophien ist eine Rehabilitation zur Wiederherstellung einer individuell optimierten Bewegungsfunktion des gesamten Bewegungsapparats anzustreben. In erster Linie erfolgt dies durch physiotherapeutische Mitbehandlung.


## PRÄVENTION


Mehrjährige, engmaschige Überwachung der Muskelkraft, Früherfassung von Rezidiven zur Vermeidung von progredienten Muskelatrophien, adäquate Überwachung der immunsuppressiven Therapie zur Vermeidung von Sekundärkomplikationen, Patientenschulung.

## LITERATUR

### 1



 S Al-Mayouf

 A Al-Mazyed

 S Bahabri


Efficacy of early treatment of severe juvenile dermatomyositis with intravenous methylprednisolone and methotrexate

Clin Rheumatol , Auflage 19, 2000, Seite 138 - 141





 2 A Bohan JB Peter RL Bowman CM Pearson

A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis

Medicine , Auflage 56, 1977, Seite 255 - 286

 3 F Dressler HI Huppertz

Juvenile Dermatomyositis Z Rheumatol , Auflage 65, 2006, Seite 587 - 594

 4 RE Fisler MG Liang RC Fuhlbrigge A Yalcindag RP Sundel

Aggressive management of juvenile dermatomyositis results in improved outcome and decreased incidence of calcinosis

J Am Acad Dermatol , Auflage 47, 2002, Seite 505 - 511



 5

-  J Heckmatt
-  N Hasson
-  C Saunders
-  N Thompson
-  AM Peters
-  G Cambridge
-  M Rose
-  SA Hyde
-  V Dubowitz

Cyclosporin in juvenile dermatomyositis

Lancet , Auflage 1, 8646 1989, Seite 1063 - 1066






 6

-  AM Huber
-  EH Giannini
-  SL Bowyer
-  S Kim
-  B Lang
-  CB Lindsley
-  LM Pachman
-  C Pilkington
-  AM Reed
-  RM Rennebohm
-  LG Rider
-  CA Wallace
-  BM Feldman

Protocols for the initial treatment of moderately severe juvenile dermatomyositis:  
Results of a Children's Arthritis and Rheumatology Research Alliance consensus  
conference

Arthritis Care res , Auflage 62, 2010, Seite 219 - 225


## 7

-  HI Huppertz
-  M Frosch
-  C Kuhn
-  HJ Christen
-  german JDM collaborative study group

Treatment of juvenile dermatomyositis (JDM) with highdose oral steroids or with  
steroid-pulse-therapy plus low-dose oral steroids

Arthritis Rheum , Auflage 41, Suppl 1998, Seite S264

 8

 HI Huppertz

 WA Kaiser

Serial magnetic resonance imaging in juvenile dermatomyositis – delayed normalization


Rheumatol Int , Auflage 14, 1994, Seite 127 - 129

 9


 Y Ichiki

 T Akiyama

 N Shimosawa

 Y Suzuki

 N Kondo

 Y Kitajima

An extremely severe case of cutaneous calcinosis with juvenile dermatomyositis and successful treatment with diltiazem

Br J Dermatol , Auflage 144, 2001, Seite 894 - 897

 10

 RM Laxer


 RD Stein

 RE Petty

Intravenous pulse methylprednisolone treatment of juvenile dermatomyositis

Arthritis Rheum , Auflage 30, 1987, Seite 328 - 334

 11


 N Martin

 P Krol

 S Smith

 K Murray

 CA Pilkington

 JE Davidson


 LR Wedderburn

A national registry for juvenile dermatomyositis and other paediatric idiopathic inflammatory myopathies: 10 years' experience; the Juvenile Dermatomyositis National (UK and Ireland) Cohort Biomarker Study and repository for idiopathic inflammatory myopathies

Rheumatology , Auflage 50, 2011, Seite 137 - 145

## 12

 M Mukemel


 G Horev


 M Mimouni

New insight into calcinosis of juvenile dermatomyositis: a study of composition and treatment

J Pediatr , Auflage 138, 2001, Seite 763 - 766

## 13

 LM Pachman


 MC Maryjowski


Juvenile dematomyositis and polymyositis


Clin Rheum Dis , Auflage 10, 1984, Seite 95 - 115


 14

-  A Ravelli
-  L Trail
-  C Ferrari
-  N Ruperto
-  A Pistorio
-  C Pilkington
-  S Maillard
-  SK Oliveira
-  F Sztajnbok
-  R Cuttica
-  M Beltramelli
-  F Corona
-  MM Katsicas
-  R Russo
-  V Ferriani
-  R Burgos-Vargas
-  S Magni-Manzoni
-  E Solis-Valleoj
-  M Bandeira
-  F Zulian
-  V Baca
-  E Cortis
-  F Falcini
-  M Alessio
-  MG Alpigiani
-  V Gerloni
-  C Saad-Magalhaes
-  R Podda
-  CA Silva

 L Lepore

 E Felici

 F Rossi


 E Sala


 A Martini

Long-term outcome and prognostic factors of juvenile dermatomyositis: A multinational, multicenter study of 490 patients

Arthritis Care Res , Auflage 62, 2010, Seite 63 - 72

#### 15

 KA Rouster-Stevens

 GA Morgan

 D Wang

 LM Pachman

Mycophenolate mofetil, a possible therapeutic agent for children with juvenile dermatomyositis

Arthritis Care Res , Auflage 62, 2010, Seite 1446 - 1451

#### 16

 N Ruperto


 A Pistorio


 A Ravelli

 LG Rider

 C Pilkington

 S Oliveira


 N Wulffraat


 G Espada

 S Garay

- ✿ R Cuttica
- ✿ M Hofer
- ✿ P Quartier
- ✿ J Melo-Gomes
- ✿ AM Reed
- ✿ M Wierzbowska
- ✿ BM Feldman
- ✿ M Harjacek
- ✿ HI Huppertz
- ✿ S Nielsen
- ✿ B Flatø
- ✿ P Lahdenne
- ✿ H Michels
- ✿ KJ Murray
- ✿ L Punaro
- ✿ R Rennebohm
- ✿ R Russo
- ✿ Z Balogh
- ✿ M Rooney
- ✿ LM Pachman
- ✿ C Wallace
- ✿ P Hashkes
- ✿ DJ Lovell
- ✿ EH Giannini
- ✿ A Martini


The pediatric rheumatology international trials organization provisional criteria  
for the evaluation of response to therapy in juvenile dermatomyositis  
Arthritis Care Res , Auflage 62, 2010, Seite 1533 - 1541

 H Sanner


 E Kirkhus

 E Merckoll


 A Tollisen

 M Røisland

 BA Lie

 E Taraldsrud

 JT Gran

 B Flatø

Long-term outcome and predisposing and prognostic factors in juvenile dermatomyositis: A case-control study

Arthritis Care Res , Auflage 62, 2010, Seite 1103 - 1111

 18



- ✦ E Stringer
- ✦ J Bohnsack
- ✦ SL Bowyer
- ✦ TA Griffin
- ✦ AM Huber
- ✦ B Lang
- ✦ CB Lindsley
- ✦ S Ota
- ✦ C Pilkington
- ✦ AM Reed
- ✦ R Scuccimarri
- ✦ BM Feldman

Treatment approaches to juvenile dermatomyositis (JDM) across North America:  
The Childhood Arthritis and Rheumatology Resaerch Alliance (CARRA) JDM  
treatment survey

J Rheumatol , Auflage 37, 2010, Seite 1953 - 1961

[Impressum](#)

[Datenschutz](#)

[User Guide](#)

[Elsevier AGB](#)

[Elsevier Portal](#)

[Elsevier Webshop](#)

[Checkmel Klinikstandards](#)