

Wat is Juvenile DermatoMyositis?

- Juvenile Dermatomyositis (JDM) is een ontstekingsziekte met auto-immuunkenmerken, waarbij spieren en huid zijn aangedaan. De ontsteking treft in het bijzonder de kleine bloedvatjes in de spieren en huid; bij uitzondering ook de kleine bloedvaten van andere organen.
- In Nederland zijn er ± 5 nieuwe patiënten per jaar met deze aandoening.
- De meeste symptomen zijn specifiek zoals: vermoeidheid, gewrichtspijnen, spierpijn, spierzwakte, verminderde inspanningstolerantie, gewichtsverlies en koorts. Daarnaast kan er een karakteristieke huiduitslag optreden bestaande uit rozerode bultjes op de knokkels en de strekzijde van ellebogen en knieën. Ook in het gelaat kan huiduitslag optreden.
- Overweeg JDM als een kind (proximale) spierzwakte heeft met of zonder specifieke huiduitslag op gezicht, knokkels en strekzijde van ellebogen en knieën.

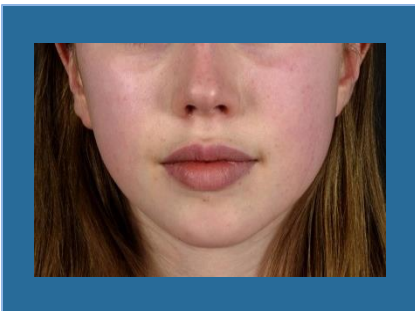
HUIDUITSLAG KNIE



HUIDUITSLAG ELLEBOOG



HUIDUITSLAG GEZICHT



Overweeg
JUVENIELE DERMATOMYOSITIS
als uw patiënt...

PERI-ORBITAAL HELIOTROOP EXANTHEEM

kan verward worden met allergieën



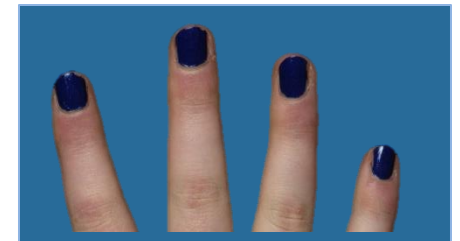
GOTTRONSE PAPELS

kan verward worden met eczeem of psoriasis



PERIUNGUAAL ERYTHEEM & DYSTROFISCH CUTICULA

kan verward worden met nagelbijten



SPIERZWAKTE

Met name proximaal, distaal vaak minder duidelijk

Anamnese & lichamelijk onderzoek

- De eerste symptomen bij een patiënt met juveniele dermatomyositis (JDM) zijn vaak aspecifiek zoals: **vermoeidheid**, gewrichtspijnen, **spierpijn**, **tekenen van spierzwakte** (zoals moeite met traplopen, vaker gedragen willen worden en vaker vallen), **verminderde inspanningstolerantie**, eventueel subfebriële temperatuur en **gewichtsverlies**;
- **Er is sprake van (overwegend proximale) spierzwakte** als gevolg van de ontsteking in spieren en fascia; *sommige patiënten met JDM hebben weinig tot geen spierzwakte en hebben alleen de karakteristieke huiduitslag*;
- **Bulbaire zwakte** kan **dysfonie & dysfagie** veroorzaken;
- **Huiduitslag** is meest karakteristiek op de knokkels van de vingers (**Gottronse papels**), en aan de strekzijde van knieën en ellebogen; daarnaast kan er sprake zijn van huiduitslag op de oogleden (**heliotroop exantheem**), **vliedervormige erytheem** en **afwijkende capillairen** in de **nagelriem**;
- **Calcinosis cutis**: kalkafzetting onder de huid en in de spier. Dit kan pijnlijk zijn en contracturen veroorzaken. Het ontstaat vaak pas in een later stadium van de ziekte;
- **Gastro-intestinale vasculitis** kan abdominale pijn, gewichtsverlies en bloedingen veroorzaken.

Indicaties verdenking JDM!

Overweeg de diagnose JDM indien u huiduitslag constateert zoals:

- **Gottronse papels**
- **peri-orbitaal heliotroop huiduitslag**
- **huiduitslag in het gezicht**
- **nagelriem of vingertop erytheem**

Overweeg de diagnose JDM indien u spierzwakte constateert zoals:

- **moeilijkheden bij het opstaan van de grond**
- **problemen bij het klimmen op de behandelbank**
- **problemen bij het optillen van het hoofd in liggende positie**
- **geen sit-up kunnen doen**

Aanvullend onderzoek & verwijzing

Aanvullend onderzoek

- Spierenzymen **CK, aldolase, ASAT, ALAT en LDH** zijn meestal verhoogd. **MAAR kunnen normaal zijn, ook in de beginfase van de ziekte!**
- Ontstekingswaarden zoals **CRP** en **BSE** kunnen normaal zijn;
- **Anti-nucleaire antistoffen of reumafactor** kunnen positief zijn maar zijn niet specifiek voor de diagnose JDM.

Verwijzing

- Neem bij verdenking van JDM contact op met een **academisch kinderreumatologisch centrum**;
- Patiënten met **ernstige spierzwakte of moeite met slikken** dienen met spoed doorgestuurd te worden.

Diagnose & Behandeling

Diagnose

- Een kinderreumatoloog zal aanvullende onderzoeken verrichten om de diagnose te stellen zoals bloedonderzoek, echo van de spieren, MRI, spierbiopsie en spierkrachtmeting;
- Myositis-specifiek en myositis geassocieerde antilichamen kunnen voorspellende informatie geven over bijvoorbeeld de risico's voor calcinose en relapse van de ziekte.

Behandeling

- De behandeling bestaat uit een combinatie van immunosuppressieve medicatie met als belangrijkste pijlers prednison en methotrexaat;
- Het is belangrijk de diagnose tijdig te stellen en de behandeling snel te starten. Hoe sneller de ziekte onder controle te krijgen is, hoe minder morbiditeit (met name schade aan de spieren) op de lange termijn.

Prognose

Door vooruitgang in **vroege diagnose** en **intensieve behandeling** met immunosuppressiva, verbetert de prognose nog steeds. Het verloop van JDM verschilt per patiënt. Sommige kinderen hebben een milde vorm van de ziekte en blijven in remissie na initiële therapie; bij andere kinderen wordt de ziekte na verloop van tijd weer actief of lukt het niet goed om de ziekte volledig in remissie te krijgen. De prognose wordt enerzijds bepaald door de ernst van de ziekte bij diagnose en reactie op medicatie. Daarnaast wordt de langetermijnprognose beïnvloed door spierzwakte en contracturen, alsmede door de calcinosis cutis.

Vroege diagnose en doorverwijzing zijn essentieel.

Overweeg
JUVENILE DERMATOMYOSITIS
als uw patiënt klachten heeft van

- **Vermoeidheid**
- **Spierzwakte**
- **Verminderd inspanningsvermogen**
- **Huiduitslag op handen, gezicht, strekzijde ellebogen en knieën**
- **Lichte koorts**
- **Gewichtsverlies**
- **Abdominale pijn**



NVKR (Nederlandse
Vereniging voor
Kinderreumatologie)

