

## Juvenile Dermatomyositis

### Krankheitszeichen:

Die Erkrankung kann unterschiedlich beginnen. Etwa die Hälfte der Kinder erkranken mit hohem Fieber, allgemeinem Krankheitsgefühl, Muskelschmerzen, einer ausgeprägten Muskulatschwäche sowie Hautveränderungen. Die andere Hälfte der Kinder hingegen zeigen einen schleichenden Beginn der Erkrankung. Sie haben kein Fieber, keine Muskelschmerzen und kein allgemeines Krankheitsgefühl. Einige Kinder fallen zuerst durch die typischen Hautveränderungen auf. Bei anderen macht sich eine zunehmende Muskelschwäche durch häufiges Stolpern, ungeschickte Bewegungen und Schwierigkeiten beim Treppensteigen bemerkbar.

Die Muskelschwäche bei der Dermatomyositis betrifft in erster Linie die Muskulatur am Körperstamm. Je nach Schwere der Erkrankung können die Kinder zum Beispiel im Liegen den Kopf nicht mehr anheben oder sich aus der Rückenlage nicht aufrichten, sondern müssen sich über die Seite abrollen und mit Hilfe der Arme hochziehen. Auch Oberschenkel- und Oberarmmuskulatur sind häufig betroffen. Das findet seinen Ausdruck beim Treppensteigen, das nur mühsam gelingt, oder in Schwierigkeiten beim Anziehen und Haarekämmen.

**Typische Hauterscheinungen** bei der Dermatomyositis sind Lilaverfärbungen und ödematöse Schwellungen um die Augen, Rötungen im Gesicht, über den Streckseiten der Fingergrundgelenke, den Ellenbogen- und Kniegelenke. Die Veränderungen über den Fingerknöcheln werden auch Gottron'sches Zeichen genannt. Charakteristisch sind außerdem Gefäßerweiterungen am Nagelfalz. Im Verlauf blassen die Rötung ab und die Haut wird an diesen Stellen dünn und pergamentartig. Bei schwerem Verlauf kann es auch zu Geschwüren der Haut kommen, die unter Narbenbildung abheilen. Neben den Haut- und Muskelveränderungen können auch entzündliche Reaktionen an den inneren Organen ablaufen. Am häufigsten ist der Verdauungstrakt betroffen. Schluckstörungen zeigen eine Schwäche der Muskulatur der Speiseröhre an, Bauchschmerzen können Folge von Gefäßschäden der Schleimhaut im Magen-Darm-Trakt sein. Andere Organe wie Herz und Lunge, Auge oder zentrales Nervensystem sind seltener in den entzündlichen Prozeß einbezogen.

Die **Diagnose** der juvenilen Dermatomyositis wird in erster Linie klinisch gestellt. Der erfahrene Arzt erkennt die typischen Haut- und Muskelveränderungen. Labor- und andere Untersuchungen ergänzen das Bild.

Im akuten Stadium zeigen Blutuntersuchungen den Muskelzerfall an. Enzyme, die sonst in der Muskelzelle eingeschlossen sind, werden frei und erscheinen im Blut. Dazu gehören die Kreatinkinase (CK), die Aldolase sowie die Transaminasen GOT und GPT. Die allgemeinen Entzündungszeichen des Blutes wie Blutsenkungsgeschwindigkeit oder C-reaktives Protein (CRP) sind bei der kindlichen Dermatomyositis häufig normal. Bei jedem 4. bis 5. Kind findet man im Blutserum Antikörper gegen Bestandteile des Zellkerns, sog. antinukleäre Antikörper (ANA). Dabei handelt es sich um eine immunologische Reaktion, die auch bei anderen rheumatischen Erkrankungen im Kindesalter zu finden ist. Die genaue Bedeutung dieser ANA ist nicht bekannt. Um die Muskulatur genauer untersuchen zu können, sind eine Kernspintomografie oder auch ein Elektromyogramm (EMG), mit dem die Aktivität eines Muskels gemessen werden kann, hilfreich. Ist die Diagnose unsicher, wird gegebenenfalls zusätzlich eine Muskelbiopsie mit feingeweblicher Untersuchung von Muskelgewebe durchgeführt.

### Ursachen der Erkrankung

Bisher kennt man, wie auch bei anderen Autoimmunerkrankungen, nicht die Ursachen für das Auftreten einer Dermatomyositis. Eine erbliche Veranlagung spielt zwar eine Rolle, es müssen aber auf jeden Fall zusätzliche äußere Faktoren hinzukommen, damit die Krankheit tatsächlich ausbricht. Auf keinen Fall ist die Dermatomyositis eine Erbkrankheit. So kommt es auch extrem selten vor, dass in einer Familie mehrere Kinder an Dermatomyositis erkranken.

### Behandlung

Die Aussichten für das Kind sind um so besser, je früher die Behandlung einsetzt und je konsequenter sie im Krankheitsverlauf durchgeführt wird. Dabei ergänzen sich die Wirkung der Medikamente und die Bewegungsübungen der Krankengymnastik.

### Medikamente

Eines der wichtigsten Medikamente zur Behandlung der juvenilen Dermatomyositis ist nach wie vor das Cortison. Anfangs sind in der Regel hohe Dosen erforderlich. Um unerwünschte Wirkungen der Cortisontherapie weitgehend zu vermeiden, werden heute frühzeitig weitere Medikamente eingesetzt. Das ist dann der Fall, wenn sich abzeichnet, dass die Dermatomyositis nicht innerhalb von wenigen

Monaten wieder zur Ruhe kommt. Bewährt haben sich hierbei Medikamente, die die überschießende Reaktion des Immunsystems eindämmen (Immunsuppressiva). Sie werden auch bei anderen rheumatischen Erkrankungen im Kindesalter eingesetzt. In Frage kommen Methotrexat (MTX), Azathioprin (Imurek) oder in den letzten Jahren auch Cyclosporin A (Sandimmun). Bei der Behandlung der Hautveränderungen wurden gute Erfahrungen mit Antimalariamitteln erzielt (z.B. Quensyl). Auch Gamma-Globuline können eine wirksame Behandlungsform im Akutstadium sein, ihre Wirkung auf den chronischen Verlauf ist jedoch fraglich.

### ***Krankengymnastische Behandlung***

Im akuten Stadium mit starken Muskelschmerzen und -schwäche konzentriert sich die Krankengymnastik auf vorsichtiges Durchbewegen der Gelenke, um Muskelverkürzungen zu vermeiden. Wichtig ist in diesem Stadium auch die richtige und schmerzfreie Lagerung der Gelenke. Im Alltag muss darauf geachtet werden, dass verstärkte Beugestellungen der Hüft- und Kniegelenke vermieden werden. Ungünstig ist deshalb längeres Sitzen. Sobald möglich sollten die Kinder angeleitet werden, sich mit einem Gehwagen, einem Sitzroller oder Rollator vorwärts zu bewegen. Die Krankengymnastin muss vorsichtig mit dem Kind üben, die betroffenen Muskeln anzuspannen, damit das Kind das Gefühl für die Muskelarbeit behält. Aktive Bewegungen, die der Patient ohne Schmerzen oder Ermüdung durchführen kann, sollten gefördert werden. Im chronischen Stadium, wenn bereits Muskelverkürzungen eingetreten sind, müssen die Muskeln vorsichtig entspannt und gedehnt werden. Die krankengymnastische Behandlung kann dabei unterstützt werden durch Anfertigung von individuellen Gipsschienen, die das Gelenk in der maximalen Streckstellung halten, ohne dass Schmerzen auftreten. Diese Schienen können dann täglich für 1-2 Std. angewickelt werden. Günstig vor allem für Kinder mit schwerer Behinderung ist die Behandlung im warmen Wasser. Das konsequente Durchführen der medikamentösen und krankengymnastischen Therapie beeinflusst entscheidend den Verlauf der Erkrankung.

### **Verlauf**

Die Erkrankung kann sich ganz unterschiedlich entwickeln, der Verlauf ist bei keinem Kind vorhersehbar. Im günstigen Fall kommt die Erkrankung vollständig zur Ruhe und hinterlässt keinerlei Folgeschäden.

Andererseits können auf Grund der Muskelentzündungen und nachfolgenden Muskelverkürzungen Einschränkungen der Gelenkbeweglichkeit resultieren. Die Einschränkungen beginnen an den verschiedenen Gelenken in typischer Weise. An Ellenbogen-, Hüft- und Kniegelenken wird die Streckung eingeschränkt, an den Handgelenken die Beugung. Die Füße neigen zur Spitzfußstellung. Um Muskelverkürzungen und Bewegungseinschränkungen zu vermeiden, muss rechtzeitig eine entsprechende Krankengymnastik einsetzen. Eine Besonderheit der Dermatomyositis beim Kind stellen Verkalkungen im Weichteilgewebe dar. Sie treten frühesten ½ Jahr, oft erst mehrere Jahre nach Krankheitsbeginn auf. Die Verkalkungen können ganz unterschiedliche Ausmaße annehmen. Einzelne kleine Herde werden nur bei genauer Untersuchung entdeckt. Bei manchen Kindern dehnen sich die Verkalkungen jedoch flächenhaft aus und können die Gelenkbeweglichkeit erheblich beeinträchtigen. Oberflächlich gelegene Kalkmassen können durch die Haut durchbrechen und sich nach außen entleeren. Eine gezielte Behandlung der Verkalkungen ist bisher leider nicht möglich, im günstigen Fall lösen sie sich im Verlauf von Monaten bis Jahren allmählich wieder auf.