

Rheumatologie GKJR –Versorgung

FV 051

Amyopathische Dermatomyositis im Kindesalter als seltene Subgruppe der juvenilen Dermatomyositis - „watch and wait“ oder „hit hard and early“ ?

Nezihe Morali-Karzei; Stavrieta Soura; Benedikt Böttcher; Prasad Thomas Oommen

Universitätsklinikum Düsseldorf, Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klin. Immunologie, Bereich Pädiatrische Rheumatologie, Düsseldorf, Germany

Die juvenile amyopathische Dermatomyositis (JADM), auch als juvenile Dermatomyositis sine Myositis bekannt, ist eine seltener Subtyp der klassischen juvenilen Dermatomyositis (JDM) bei der typische Hautmanifestationen vorliegen, während klinische und laborchemische Zeichen der Muskelentzündung definitionsgemäß fehlen.

Wir stellen einen sieben Jahre alten Jungen vor, bei dem seit einem Jahr rezidivierend auftretende periorbitale Erytheme sowie Hautveränderungen über den Streckseiten beider Hände aufgefallen waren. Der im Alltag aktive Junge beklagte keine Muskelschwäche oder Muskelschmerzen.

Die ausführliche klinische, bildgebende und laborchemische Diagnostik ergab neben charakteristischen periorbitalen Ödemen, klassische Gottron Papeln an den Streckseiten der Finger. Die Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS) war mit 48 von 52 Punkten unauffällig. Im Labor zeigten sich die Muskelenzyme normwertig, bei jedoch positivem Nachweis Myositis-spezifischer Jo-1-Antikörper. In der Sonographie präsentierte sich die Muskulatur der oberen sowie unteren Extremität unauffällig, vor allem ließen sich keine Myositis-spezifischen Veränderungen nachweisen. In Zusammenschau der erhobenen Befunde konnte anhand des typischen Hautphänotyps und der Jo-1-Positivität die Diagnose einer JADM gestellt werden.

Bei der JADM handelt es sich um einen seltenen, bisher wenig untersuchten Subtyp der JDM. In der Literatur liegen demnach keine standardisierten diagnostischen oder therapeutischen Strategien vor. Trotz klinischen und bildmorphologischen Ausschlusses einer klassischen Myositis kann jedoch bei Vorliegen klassischer Hautmanifestationen in Kombination mit anderen Kriterien (hier: Myositis-assoziierte Antikörper) die Diagnose gestellt werden. Therapeutisch wurden im vorliegenden Fall lediglich topische Steroide zur lokalen Inflammationskontrolle eingesetzt. Für eine intensive Standardtherapie mit systemischen Steroiden, intravenösen Immunglobulinen und einer DMARD-Therapie finden sich auf der Basis der aktuellen Literatur keine Hinweise. Da bis zu 25% der JADM auch in klassische JDM übergehen können, sollte ein regelmäßiges Monitoring mittels üblicher klinischer Scores als auch Organ-spezifische Kontrolluntersuchungen (Gelenk, gastrointestinale -, Lungen- und kardiovaskuläre Beteiligung) erfolgen. Ein regelmäßiges Screening in einer Spezialambulanz sollte in jedem Fall erfolgen.

