

Die juvenile Dermatomyositis

Die juvenile Dermatomyositis gehört zu den rheumatischen Erkrankungen des Bindegewebes, die auch Kollagenosen genannt werden. Die Krankheit tritt vergleichsweise selten auf, man schätzt, dass etwa 3 von 1 Mio. Kindern pro Jahr neu erkranken. Mädchen sind doppelt so häufig betroffen wie Jungen. Der Name Dermatomyositis drückt aus, dass es sich um eine entzündliche Erkrankung handelt, die vorwiegend die Haut und Muskulatur befällt. Die vielfältigen Krankheitszeichen werden vor allem durch eine Entzündung der kleinen Blutgefäße hervorgerufen.

Mit welchen Krankheitszeichen beginnt die Dermatomyositis?

Die Erkrankung kann sich in unterschiedlicher Weise ankündigen. Etwa die Hälfte der Kinder erkranken akut mit hohem Fieber, allgemeinem Krankheitsgefühl, Muskelschmerzen und ausgeprägter Schwäche der Muskulatur und Hautveränderungen. Im Gegensatz dazu bemerkt man bei den übrigen Kindern zunächst nur Zeichen einer Muskelschwäche. Sie fallen auf durch häufiges Stolpern und ungeschickte Bewegungen, Schwierigkeiten beim Anziehen und Treppensteigen. Diese ersten Krankheitszeichen werden leicht übersehen. Die Kinder haben keine oder kaum Muskelschmerzen, kein Fieber und kein allgemeines Krankheitsgefühl. Das Vollbild der Dermatomyositis entwickelt sich schleichend über Wochen oder gar Monate. Oft wird die Diagnose erst gestellt, wenn die typischen Hautveränderungen dazukommen oder die Muskelschwäche stärker hervortritt.

Welche Krankheitszeichen gehören zum Bild der juvenilen Dermatomyositis?

Muskulatur

Bei akutem Beginn klagen die Kinder anfangs über Muskelschmerzen, bei schleichendem Beginn sowie im Verlauf der Erkrankung steht im Vordergrund die Muskelschwäche. Vor allem die Muskulatur am Körperstamm ist betroffen, je nach Schwere der Erkrankung können die Kinder zum Beispiel im Liegen den Kopf nicht mehr anheben, sie können sich aus der Rückenlage nicht aufsetzen, sondern müssen sich über die Seitenlage mit Abstützung der Arme vorsichtig aufrichten. Treppensteigen und teilweise auch das normale Gehen gelingen nur mühsam oder sind

gar unmöglich. An den Armen zeigt sich die Schwäche vor allem in der Schultermuskulatur. Die Kinder können die Arme nicht mehr hochheben und sind z.B. ungeschickt beim Pullover an- und ausziehen, kämmen usw.

Hautveränderungen

Die Hauterscheinungen können schon vor, gleichzeitig mit oder auch nach den ersten Muskelbeschwerden auftreten. Typisch ist eine Lilaverfärbung um die Augen. Diese Verfärbung kann sich auch großflächig auf die Wangen oder über das ganze Gesicht ausbreiten. Sie geht anfangs oft mit einer ödematösen Schwellung einher. Charakteristisch sind Rötungen, manchmal verbunden mit Hautverdickungen über den Steckseiten der Fingergrundgelenke, den Ellbogen und Kniegelenken. Im weiteren Verlauf blasst die Rötung ab und die Haut wird an diesen Stellen dünn und pergamentartig. Diese für die Dermatomyositis recht spezifischen Hautreaktionen werden auch Gottron'sches Zeichen genannt. Typisch sind außerdem sogenannte Teleangiektasien, die man an den Augenlidern und Nagelfalzen beobachten kann. Dabei handelt es sich um Erweiterungen der kleinen Blutgefäße. Bei schwerkranken Kindern kann es auch zu Ulzerationen bzw. Nekrosen der Haut kommen. Sie beruhen auf einer Schädigung der Blutgefäße mit Gefäßverschlüssen, so dass das zugehörige Gewebe nicht mehr ernährt wird. Je nach Größe des betroffenen Gefäßes entstehen entweder kleine oberflächliche Hautdellen oder es kommt zu größeren tiefreichenden Geschwüren.

Beteiligung der Inneren Organe

Haut- und Muskelveränderungen treten bei allen Kindern in unterschiedlicher Ausprägung auf. Zusätzlich können sich entzündliche Reaktionen an den Inneren Organen abspielen. Am häufigsten ist der Verdauungstrakt beteiligt. Hier kann zum einen die Muskelschwäche Beschwerden verursachen. Ist die Muskulatur der Speiseröhre betroffen, haben die Kinder Schluckstörungen und verweigern feste Nahrung. Kinder mit Schluckstörungen sollten immer in aufrechter Position essen bzw. gefüttert werden, um zu verhindern, dass Nahrung aus der Speiseröhre zurückfließt und in die Luftröhre gelangt. Im unteren Verdauungstrakt kann die Muskelschwäche zu Verstopfung führen. Des Weiteren kann es im Magen-Darm-Trakt auch zu Gefäßschäden an der Schleimhaut kommen. Ähnlich wie an der Haut entstehen Ulzerationen. Diese können bluten oder die Magen- bzw. Darmwand durchbrechen. Bauchschmerzen bei

Kindern mit Dermatomyositis müssen deshalb immer ernst genommen werden. Gegebenenfalls sind zusätzliche Untersuchungen erforderlich (Stuhl auf Blut, Magen- und/oder Darmspiegelung).

Herz und Lunge sind bei Kindern mit Dermatomyositis nur selten betroffen. Gelegentlich beobachtet man eine Entzündung des Herzbeutels, vor allem im akuten Krankheitsschub. Selten kann auch der Herzmuskel selbst betroffen sein. An der Lunge entstehen gelegentlich Entzündungen oder Faser Vermehrungen im Lungengerüst. Störungen der Lungenfunktion werden meist verursacht durch Schwäche der Atemmuskulatur oder Verkalkungen im Brustkorbbereich.

Beteiligung des Nervensystems und der Augen

Eine Beteiligung des zentralen Nervensystems äußert sich meist uncharakteristisch durch Wesensveränderungen des Kindes. Es neigt evtl. zu Depressionen, starken Stimmungsschwankungen oder vermehrter Aggression. Ähnliche Symptome können aber auch durch eine hochdosierte Cortisontherapie ausgelöst werden, so dass es nicht immer einfach ist, evtl. Krankheitszeichen von Nebenwirkungen der Behandlung abzugrenzen. Augenveränderungen treffen überwiegend den Augenhintergrund. Hier kann es zu Gefäßentzündungen und durch Verschlüsse kleiner Gefäße, zur Schädigung der Netzhaut kommen. Deutliche Sehstörungen treten jedoch nur ausnahmsweise auf.

Wie verläuft die Dermatomyositis im Kindesalter?

Mit welchen Problemen muss man rechnen? 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. Dieser erfreuliche Zustand wird bei vielen Kindern schon nach Monaten, manchmal aber erst nach Jahren erreicht. Natürlich ist der Verlauf auch davon abhängig, wie früh und intensiv das Kind behandelt wurde. Auf lange Sicht besteht die Gefahr, dass betroffene Muskeln sich verkürzen und es dadurch zu Einschränkungen der Beweglichkeit kommt. Muskelverkürzungen können erfahrungsgemäß verhindert werden, wenn sie frühzeitig erkannt und konsequent krankengymnastisch behandelt werden. In regelmäßigen Abständen müssen die Gelenke der Kinder einzeln durchbewegt werden, um Funktionsstörungen rechtzeitig zu erkennen. Die Einschränkungen beginnen an den verschiedenen Gelenken in typischer Weise. An Ellbogen-, Hüft- und Kniegelenken wird die Streckung

eingeschränkt, an den Handgelenken die Beugung. Die Füße neigen zur Spitzfußstellung. Dies erkennt man daran, dass die Ferse beim Stehen oder Gehen den Boden nicht mehr berührt. Werden diese Muskelverkürzungen nicht rechtzeitig erkannt und behandelt, droht eine bleibende Behinderung. Im schlimmsten Fall sind die Kinder steh- und gehunfähig, auf ständige Hilfe und den Rollstuhl angewiesen.

Verkalkungen

Eine Besonderheit der Dermatomyositis beim Kind stellen die Verkalkungen (Calcinose) dar. Sie können die Behinderung der Kinder auf lange Sicht erheblich verstärken. Mit ihrem Erscheinen ist frühestens ½ Jahr, oft mehrere Jahre nach Krankheitsbeginn, zu rechnen. Die ersten Verkalkungen werden meist zu einem Zeitpunkt entdeckt, wenn sich Haut- und Muskelveränderungen bereits wieder gebessert haben. Verkalkungen entwickeln sich bevorzugt bei Kindern, die nicht früh und konsequent genug behandelt wurden. Dank der besseren Therapiemöglichkeiten können schwere behindernde Verkalkungen den Kindern heutzutage erspart bleiben.

Die Verkalkungen betreffen die Weichteile und können ganz unterschiedliches Ausmaß annehmen. Einzelne kleine Herde werden oft nur bei genauer Untersuchung entdeckt. Bei manchen Kindern dehnen sich die Verkalkungen jedoch flächenhaft aus und können Körperteile oder den ganzen Körper wie einen Panzer einmauern. Diese Kalkmassen tragen dann zur Versteifung der Gelenke bei. Wenn sie sich im Bereich des Brustkorbes ablagern, kann auch die Atmung behindert sein. Oberflächlich gelegene Kalkmassen können durch die Haut durchbrechen und sich nach außen entleeren. Eine gezielte Behandlung der Verkalkungen ist leider nicht möglich, im günstigen Fall lösen sie sich im Verlauf von Monaten bis Jahren allmählich wieder auf.

Warum erkrankt ein Kind an Dermatomyositis?

Dass in einer Familie mehrere Kinder an Dermatomyositis erkranken, geschieht extrem selten. Dennoch lassen die bisherigen Forschungen annehmen, dass eine erbliche Veranlagung vorliegt. Hierfür sprechen Untersuchungen des sogenannten HLA-Systems. Dabei handelt es sich um ein System von Erbfaktoren, die bei jedem Menschen individuell zusammengesetzt sind und je zur Hälfte von Vater und Mutter vererbt werden. Bei der kindlichen Dermatomyositis hat man

festgestellt, dass z.B. Kinder, die das HLA-B8 und DR3 tragen, eher an Dermatomyositis erkranken als Kinder, die diese Erbfaktoren nicht besitzen. Daneben gibt es aber auch viele gesunde Menschen, die HLA-B8 und DR3 besitzen, sowie Kinder mit Dermatomyositis ohne diese Erbfaktoren. Im Einzelfall hilft diese genetische Untersuchung also nicht weiter. Es müssen auf jeden Fall zusätzliche äußere Faktoren hinzukommen, damit bei einem Kind mit der gegebenen Veranlagung die Krankheit auch tatsächlich ausbricht.

Wie entsteht die kindliche Dermatomyositis?

Äußere Faktoren, die die Krankheit auslösen, können vielfältig sein. Oft findet man keine direkte Ursache. Am ehesten kommen Virusinfektionen in Frage. Bei vielen Kindern entdeckt man zu Krankheitsbeginn im Blut Antikörper, die dafür sprechen, dass das Kind vor Wochen oder Monaten eine Infektion mit z.B. Coxsackieviren durchgemacht hat. Die äußeren Faktoren, wie z.B. Virusinfektionen, lösen im Immunsystem fehlerhafte Reaktionen aus, die dann zur Krankheit führen. Im Vordergrund stehen dabei Entzündungsreaktionen. Die Entzündung spielt sich vor allem an den Blutgefäßen ab. Dies wird in der Fachsprache als Vaskulitis bezeichnet. Betroffen sind bevorzugt die kleinen Blutgefäße von Haut, Muskulatur, Darm und anderen Organen. Die Vaskulitis führt zur Gefäßschädigung und beeinträchtigt an den betroffenen Stellen die Blutversorgung. Haut-, Muskel- und Organzellen gehen zugrunde.

Mit welchen Untersuchungen kann man die Diagnose und den Verlauf beurteilen?

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. Sie helfen außerdem, den Verlauf der Krankheit zu beurteilen. 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. Im Verlauf kann ein Anstieg der Muskelenzyme im Serum eine Verschlechterung anzeigen. Im chronischen Stadium sind jedoch bei vielen Kindern die Muskelenzyme im Blut normal, trotz zunehmender Muskelschwäche. Die allgemeinen Entzündungszeichen des Blutes, wie Blutsenkungsgeschwindigkeit oder C-reaktives Protein (CRP), sind bei der kindlichen Dermatomyositis häufig normal. Gelegentlich, insbesondere bei akutem Beginn mit Fieber und Muskelschmerzen, können sie auch erhöht sein. Das Ausmaß der

Gefäßentzündung (Vaskulitis) kann bei vielen Kindern mit dem sogenannten von-Willebrand-Faktor beurteilt werden. Dabei handelt es sich um ein Antigen, das im Serum erscheint und Auskunft über den Zustand der Gefäßwände gibt. Eine Erhöhung des von-Willebrand-Faktors lässt auf eine Gefäßschädigung schließen. Bei jedem 4. bis 5. Kind findet man im Blutserum Antikörper gegen Bestandteile des Zellkerns, sogenannte antinukleäre Antikörper (ANA). Dabei handelt es sich um eine immunologische Reaktion, die auch bei anderen rheumatischen Erkrankungen zu finden ist. Die genaue Bedeutung dieser ANA ist nicht bekannt.

Manchmal kann es sinnvoll sein, zu Krankheitsbeginn, wenn die Beschwerden noch nicht eindeutig einzuordnen sind, die Muskulatur genauer zu untersuchen. Mit dem Elektromyogramm (EMG) kann man die Aktivität des Muskels messen. Ein geschädigter Muskel gibt eine veränderte elektrische Antwort. Bleibt die Diagnose dennoch unklar, kann evtl. eine Muskelbiopsie mit feingeweblicher Untersuchung von Muskelgewebe weiterhelfen. Im betroffenen Muskelgewebe erkennt der Pathologe entzündliche Veränderungen, vor allem im Bereich der Gefäße sowie Untergang von Muskelzellen und -fasern. Wenn die Krankheitssymptome zu Beginn bereits deutlich ausgeprägt sind, kann man den meisten Kindern eine Muskelbiopsie zur Diagnosesicherung ersparen.

In den letzten Jahren hat man auch Erfahrungen mit der Kernspintomographie gesammelt. Mit diesem sehr aufwendigen und teuren Verfahren kann man die betroffene Muskulatur gut darstellen. Es ist jedoch selten notwendig, da mit einer sorgfältigen klinischen Untersuchung das Ausmaß der Muskelschädigung ausreichend beurteilt werden kann. Bei schleichendem Beginn und noch unklarer Diagnose kann die Kernspintomographie evtl. helfen, geschädigte Muskeln darzustellen, um aus diesem Bereich dann gezielt eine Biopsie zu entnehmen.

Wie kann man die Dermatomyositis beim Kind behandeln?

Die Aussichten für das Kind sind umso 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. Im schweren akuten Stadium sind anfangs hohe Dosen erforderlich, bei chronischem Verlauf genügen meist niedrige Dosen, die keine oder kaum Nebenwirkungen verursachen. Zu Krankheitsbeginn, wenn noch ausreichend Muskelgewebe vorhanden ist, keine Muskelverkürzungen oder -verkalkungen bestehen, wirkt Cortison sehr schnell. Kinder, die aufgrund ihrer akuten Muskelschwäche z.B. bettlägerig sind, können innerhalb von Tagen wieder eine erstaunliche Beweglichkeit erlangen. Dies erleichtert die krankengymnastische Behandlung und kann helfen, Muskelverkürzungen zu verhindern. Nebenwirkungen einer hochdosierten Cortisontherapie müssen vorübergehend in Kauf genommen werden. Dazu gehören vor allem eine allgemeine Wachstumsverzögerung sowie Veränderung der Körperproportionen. Diese unerwünschten Wirkungen bilden sich jedoch wieder zurück, wenn die Cortisonmenge auf kleine Dosen reduziert wird.

Erfahrungsgemäß wachsen Kinder wieder, wenn die Krankheit zur Ruhe kommt und die Dosis unter 0,15mg Prednisolon/ kg Körpergewicht täglich liegt. Meistens stellt sich dann auch ein Aufholwachstum ein, so dass die Cortisontherapie keine nennenswerte Einbuße der endgültigen Körpergröße verursacht. Auch die Körperproportionen normalisieren sich wieder, sobald die Cortisontherapie unter die oben erwähnte sogenannte Schwellendosis gesenkt werden kann. Cortison führt außerdem zu einer Knochenerweichung (Osteoporose). Darauf muss in der Behandlung besonders geachtet werden. Wenn die Osteoporose fortschreitet, kann sie vor allem im Wirbelsäulenbereich erhebliche Beschwerden machen. Knöchernen Einbrüche an den Wirbelkörpern sind sehr schmerzhaft, schränken die Kinder in ihrer Bewegungsfähigkeit ein und verschlechtern die Gesamtsituation erheblich.

Um solche gravierenden Langzeitfolgen einer hochdosierten Cortisontherapie zu vermeiden, sollten schon frühzeitig weitere Medikamente eingesetzt werden, wenn sich abzeichnet, dass die Dermatomyositis nicht innerhalb von wenigen Monaten wieder zur Ruhe kommt. Bewährt haben sich hierbei Medikamente, die die falsche Reaktion des Immunsystems eindämmen (Immunsuppressiva). Sie werden auch bei anderen rheumatischen Erkrankungen im Kindesalter eingesetzt. In Frage kommen z.B. Azathioprin (Imurek), Methotrexat oder in den letzten Jahren auch Cyclosporin A (Sandimmun). Mit diesen Medikamenten kann die überschießende

Immunreaktion reguliert, die Erkrankung mehr ursächlich behandelt werden. Bis diese Medikamente wirken, vergehen allerdings mehrere Wochen bis Monate. Danach kann die Cortisontherapie langsam auf ungefährliche Dosen reduziert werden. Die Hautveränderungen sprechen recht gut auf Antimalariamittel an (z.B. Quensyl, Resochin). Manche Ärzte empfehlen auch die Gabe von Gamma-Globulinen intravenös. Diese Therapie kann möglicherweise im Anfangsstadium helfen, den Entzündungsprozess aufzuhalten, sie scheint jedoch keine Wirkung auf den chronischen Verlauf zu haben.

Krankengymnastische Behandlung

Im akuten Stadium der 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 Lagerung. Die Gelenke dürfen nur so weit in Streckung gelagert werden, wie dies ohne Schmerzen möglich ist. Eine leichte Beugstellung z.B. der Knie- und Hüftgelenke muss bei starken Schmerzen toleriert und mit Kissen unterlagert werden. Nur so können sich die Muskeln ausreichend entspannen. Im Alltag muss darauf geachtet werden, dass verstärkte Beugstellung in den Hüft- und Kniegelenken vermieden wird. Ungünstig ist deshalb längeres Sitzen vor allem auch im Rollstuhl. Sobald möglich, sollten die Kinder angeleitet werden, sich mit einem Gehwagen, einem Sitzroller oder Rollator vorwärts zu bewegen.

Die Krankengymnastin muss auch 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. Eine verstärkte Muskelkräftigung muss jedoch vermieden werden, da sie zum Untergang der Muskelfasern beitragen kann. 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 Stunden angewickelt werden. Günstig vor allem für Kinder mit schwerer Behinderung ist die Behandlung im warmen Wasser. Schwerstbehinderte Kinder erleben dank des Auftriebs im Wasser erstmals wieder eine eigene Bewegungsfähigkeit.

Wie können Eltern helfen, die Krankheit zu überwinden?

Wenn Sie den bisherigen Text aufmerksam gelesen haben, haben Sie eine ganze Menge Informationen über die Krankheit ihres Kindes gesammelt. Dieses Wissen ist notwendig, damit Sie ihr Kind während der Krankheit betreuen können und die richtigen Wege für die Behandlung finden. Damit tragen Sie entscheidend zur Überwindung der Erkrankung bei und haben gute Chancen, dass ihr Kind keine bleibenden Schäden davonträgt. Wichtig ist, dass Sie die Notwendigkeit der medikamentösen Therapie einsehen, und ihrem Kind die Medikamente pünktlich und regelmäßig verabreichen. Wenn Sie irgendwelche unerwünschten Reaktionen beobachten, die evtl. im Zusammenhang mit den Medikamenten stehen könnten, sprechen Sie mit ihrem Arzt darüber. Manchmal können schon geringe Veränderungen bei der Verabreichung oder Dosierung der Medikamente ausreichen, um unerwünschte Wirkungen zu verhindern. Ebenso wichtig ist die kontinuierliche krankengymnastische Behandlung. Es erfordert viel Geduld und Durchhaltevermögen, das Übungsprogramm regelmäßig vorzunehmen. Sie helfen ihrem Kind auf weite Sicht jedoch sehr viel. Erfahrungsgemäß stellt eine ständige Besserung die beste Motivation dar. Sie sollten deshalb auch kleine Fortschritte mit ihrem Kind feiern und sich gemeinsam belohnen. Die schönste Belohnung ist sicher, wenn ihr Kind wieder zunehmend beweglich und selbständig wird. Einen entscheidenden Beitrag dazu können Sie als Eltern leisten, wenn Sie sich von der Krankengymnastin anleiten lassen, und die erlernten Übungen täglich zu Hause mit ihrem Kind durchführen. Je nach Bedarf 1 bis 2 oder gar 3x pro Woche kann sich die Krankengymnastin dann auf die komplizierten Bewegungsübungen konzentrieren. Die gemeinsame Behandlung bietet ihrem Kind die besten Voraussetzungen, dass es die Krankheit ohne Bewegungseinschränkungen überwindet, oder dass eine schon bestehende Behinderung deutlich gebessert werden kann.

OÄ Dr. Renate Häfner

Deutsches Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie

Gehfeldstraße 24

82467 Garmisch-Partenkirchen

Telefon: 08821-7010

Telefax: 08821-73916

E-Mail: info@rheuma-kinderklinik.de

Homepage: www.rheuma-kinderklinik.de