



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 drei von einer Million 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 erkrankt akut mit hohem Fieber, allgemeinem Krankheitsgefühl, Muskelschmerzen und ausgeprägter Schwäche der Muskulatur sowie Hautveränderungen.

Im Gegensatz dazu bemerkt man bei einem eher schleichenden Beginn zunächst nur Zeichen einer Muskelschwäche. Diese Kinder 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?

Skelettmuskulatur

Bei akutem Beginn klagen die Kinder über Muskelschmerzen, bei schleichendem Beginn 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 Streckseiten 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 schwer kranken 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 Hautdefekte oder es kommt zu größeren tieferreichenden Geschwüren.

Beteiligung der Inneren Organe

Haut- und Muskelveränderungen treten bei den Patienten 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. Im Magen-Darm-Trakt kann es aber 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.

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 Faservermehrungen im Lungengerüst. Störungen der Lungenfunktion werden meist verursacht durch Schwäche der Atemmuskulatur oder Verkalkungen im Brustkorbbereich.

Beteiligung des Nervensystems und der Sinnesorgane

Eine Beteiligung des zentralen Nervensystems äußert sich meist uncharakteristisch durch Wesensveränderungen des Kindes. Es neigt vielleicht zu depressiven Verstimmungen, starken Stimmungsschwankungen oder vermehrter Aggression. Ähnliche Symptome können aber auch durch eine hochdosierte Cortisontherapie ausgelöst werden, so dass es nicht immer einfach ist, Krankheitszeichen von Nebenwirkungen der Behandlung abzugrenzen. Augenveränderungen betreffen 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.

Bei manchen Kindern erkranken auch die kleinen Muskeln des Zungen-Mund-Bereichs. Dies führt zu Störungen beim Kauen, aber insbesondere auch beim Sprechen. Die Kinder sprechen nasal oder können einzelne Laute bzw. Wörter nicht mehr bilden.

Verkalkungen

Eine Besonderheit der Dermatomyositis beim Kind stellen die Verkalkungen (Calcinosen) dar. Sie können die Behinderung der Kinder auf lange Sicht erheblich verstärken. Mit ihrem Erscheinen ist frühestens nach einem halben Jahr, oft erst 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 breiten sich in den Weichteilen aus, teilweise im Unterhautgewebe, teilweise in den Faszien entlang der Muskulatur, jedoch nicht im Muskel selbst. Man unterscheidet flüssige Kalkherde, auch Kalkmilch genannt, von harten Kalkmassen, wobei das eine in das andere übergehen kann. Die Kalkherde können ganz unterschiedliche Ausdehnung aufweisen. 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. Bei manchen Patienten kommt es auch immer wieder zu Entzündungen der Kalkherde. Die Haut darüber wird rot und heiß und es treten Schmerzen auf. Meist sind diese Entzündungen immunologisch bedingt. Offene Kalkherde sind aber auch eine gute Eintrittspforte für Erreger und es können sich bakterielle Infektionen in den Kalkherden ausbreiten. Diese Situation ist dann besonders ungünstig, da Antibiotika in dem schlecht durchbluteten verkalkten Gebiet schwer an die Erreger herankommen.

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. Dabei handelt es sich wahrscheinlich um Autoimmunprozesse. Dies bedeutet, dass das Immunsystem sich gegen körpereigenes Gewebe richtet und dort

Entzündungsreaktionen auslöst. Die Entzündung spielt sich vor allem an den Blutgefäßen ab. Dies wird 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.

Welche Untersuchungen sind für Diagnose und Verlauf sinnvoll?

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 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. Die immunologische Aktivität der Erkrankung kann auch mit dem Botenstoff Neopterin bestimmt und im Verlauf überwacht werden.

Bei einigen Kindern findet man im Blutserum Antikörper. Am häufigsten sind die sogenannten antinukleären Antikörper (ANA), die gegen Zellkernbestandteile gerichtet sind. 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. In den letzten Jahren wurden zunehmend weitere Antikörper entdeckt, die möglicherweise eine Bedeutung für den Verlauf haben, wie z.B. Neigung zu Verkalkungen, Lungenbeteiligung etc.

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.

Die entzündete Muskulatur kann man gut mit einer Ultraschalluntersuchung erkennen und im Verlauf beurteilen. Bei unklaren Befunden kann eine Kernspintomografie (MRT) sinnvoll sein, um zu entscheiden, ob der Muskel (noch) entzündet ist. Auch die Kalkherde sind mit Ultraschall gut zu dokumentieren, insbesondere auch der Unterschied zwischen Kalkmilch und festen Kalkplatten. Für den größeren Überblick und zur Entscheidung, ob die Herde größer oder kleiner werden, kann allerdings das Röntgenbild meist eine bessere Information geben.

Die Gefäßentzündung führt zu Veränderungen in den kleinsten Blutgefäßen, den Kapillaren. Diese können im Bereich des Nagelbetts gut mit einem speziellen Mikroskop beurteilt werden. Die Kapillarmikroskopie ist somit eine einfache, aber aussagekräftige Untersuchung für den Verlauf der Erkrankung.

Welche Gefahren bestehen im Verlauf der Erkrankung?

Bei der juvenilen Dermatomyositis bestehen abhängig vom Krankheitsstadium verschiedene Risiken. Im Stadium der ausgeprägten Muskelschwäche kann die Schwäche der Schluckmuskulatur dazu führen, dass Nahrung in die Atemwege gelangt und sich eine schwere Lungenentzündung entwickelt.

Die Vaskulitis im Magen-Darm-Trakt kann zu Blutungen oder einem Durchbruch der Darmwand in die Bauchhöhle führen, woraus sich eine lebensbedrohliche Situation entwickeln kann.

Im chronischen Verlauf können sich durch Muskelverkürzungen und Verkalkungen schwere Bewegungseinschränkungen entwickeln, die dann zur bleibenden Behinderung führen.

Wenn man die Risiken kennt, sind sie dank der heute zur Verfügung stehenden Therapien gut zu beherrschen.

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.

Medikamentöse Therapie

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 einer akuten Muskelschwäche im Rollstuhl sitzen oder gar bettlägerig sind, können innerhalb von Tagen bis Wochen wieder eine erstaunliche Beweglichkeit erlangen. Dies muss unbedingt krankengymnastisch begleitet werden, da in diesem frühen Stadium die Möglichkeit besteht, eine vollständige Wiederherstellung der Beweglichkeit zu erreichen. Andererseits droht bei Vernachlässigung der Physiotherapie rasch eine bleibende Behinderung durch Muskelverkürzungen.

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, was meist innerhalb von einigen Monaten möglich wird.

Erfahrungsgemäß wachsen Kinder wieder, wenn die Krankheit zur Ruhe kommt und die Dosis unter 0,15mg Prednisolon pro 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. Knöchernerne 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. Eine rasche Wirkung erreicht man mit der Gabe von intravenösen Immunglobulinen. Die Infusionen dauern allerdings mehrere Stunden und müssen alle vier Wochen wiederholt werden.

Cortison und Immunglobuline sind Therapien mit rascher Wirkung, die aber nur vorübergehend eingesetzt werden sollten. Für die Langzeittherapie haben sich Medikamente bewährt, welche die fehlerhafte Reaktion des Immunsystems eindämmen (Immunsuppressiva). Sie werden auch bei anderen rheumatischen Erkrankungen im Kindesalter eingesetzt. In Frage kommen Methotrexat, Azathioprin (Imurek[®]), Cyclosporin A (Sandimmun[®]) oder Mycophenolsäure (CellCept[®], Myfortic[®]). Bis diese Medikamente wirken, vergehen allerdings mehrere Wochen. Danach kann dann die Cortisontherapie langsam reduziert, die Abstände der Immunglobulingaben verlängert werden. Im günstigen Fall können beide Medikamente innerhalb eines Jahres abgesetzt werden. Die immunsuppressive Langzeittherapie muss jedoch meist über Jahre hinweg weitergeführt werden.

Deutlich ausgeprägte, hartnäckige Hautveränderungen, welche die Kinder auch kosmetisch stören, sprechen gut auf Antimalariamittel (Quensyl[®], Resochin[®]) an.

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 Beugestellung 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 Beugestellung 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 das Kind 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 gelesen haben, steht Ihnen eine ganze Menge Information über die Krankheit ihres Kindes zur Verfügung. Dieses Wissen ist notwendig, damit Sie ihr Kind während der Krankheit betreuen können und die richtigen Wege für die Behandlung finden. Bei frühzeitigem Therapiebeginn hat Ihr Kind gute Chancen, die Krankheit ohne bleibende Schäden zu überwinden. Zunächst ist es wichtig, dass Sie die Notwendigkeit der medikamentösen Therapie akzeptieren, 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, einfache Übungen zu Hause mit ihrem Kind selbst durchzuführen. Die Krankengymnastin kann sich dann bei ihren Behandlungsterminen auf die komplizierten Bewegungsübungen konzentrieren. Die gemeinsame Therapie bietet ihrem Kind die besten Voraussetzungen, dass es die Krankheit ohne Bewegungseinschränkungen überwindet, oder dass sich eine schon bestehende Behinderung deutlich bessert.