



Die juvenile Dermatomyositis

Die juvenile Dermatomyositis (JDM) gehört zu den rheumatischen Erkrankungen des Bindegewebes, die auch Kollagenosen genannt werden. Die Krankheit tritt vergleichsweise selten auf, man schätzt, dass etwa zwei bis vier von einer Million Kindern pro Jahr neu erkranken. Am häufigsten entsteht sie zwischen dem 5. und 14 Lebensjahr. Wie bei vielen anderen rheumatischen Erkrankungen sind Mädchen häufiger betroffen, im Falle der JDM sind Mädchen doppelt so häufig betroffen wie Jungen. Der Name Dermatomyositis drückt aus, dass es sich um eine entzündliche Erkrankung handelt, die vorwiegend die Haut (griech. derma) und Muskulatur (griech. myos) befällt. Die vielfältigen Krankheitszeichen werden vor allem durch eine Entzündung der kleinen Blutgefäße hervorgerufen. Im Speziellen handelt es sich bei der JDM um eine Erkrankung, die zu der Gruppe der idiopathischen entzündlichen Myopathie gezählt wird.

Wie entsteht die kindliche Dermatomyositis?

Die JDM entsteht aus dem Zusammenspiel von äußeren und genetischen Faktoren. Äußere Faktoren, die die Krankheit auslösen, können vielfältig sein, wobei häufig keine direkte Ursache ausgemacht werden kann. Am ehesten kommen Virusinfektionen in Frage, die z.T. Monate vor dem Ausbruch der Erkrankung aufgetreten und mit banalen Symptomen einhergegangen sind. Dabei ist die JDM nicht mit einer sehr viel häufiger auftretenden postinfektiösen Myositis z.B. nach einer durchgemachten Virusgrippe zu verwechseln, die sich nach wenigen Tagen bis zu 2 Wochen nach der akuten Erkrankungsphase mit Muskelschwäche bemerkbar macht und nach einer kurzen symptomatischen Phase wieder verschwindet.

Bei manchen Kindern entdeckt man zu Krankheitsbeginn im Blut Antikörper, die dafür sprechen, dass das Kind vor Wochen oder Monaten eine (Virus-) Infektion durchgemacht hat. Die äußeren Faktoren, wie z.B. Virusinfektionen, lösen bei manchen Menschen im Immunsystem fehlerhafte Reaktionen aus, die in einem Autoimmunprozess münden. Dies bedeutet, dass sich das Immunsystem gegen körpereigenes Gewebe richtet und dort Entzündungsreaktionen auslöst.

Dieser autoimmune Entzündungsprozess spielt sich vor allem an den kleinen Blutgefäßen (Vaskulitis) der Haut und der Muskulatur ab. Teilweise sind die Gefäße von Darm oder anderen Organen betroffen. Die Vaskulitis führt zur Gefäßschädigung und beeinträchtigt an den betroffenen Stellen die Blutversorgung. Das Resultat einer Entzündungsreaktion sind Schäden in unterschiedlichem Ausmaß an Haut, Muskeln und Organen.

Wie wird die Diagnose einer juvenilen Dermatomyositis gestellt?

Die Diagnose der juvenilen Dermatomyositis wird in erster Linie klinisch gestellt. Es treten charakteristische Haut- und Muskelveränderungen auf. Labor- und andere Untersuchungen ergänzen das Bild. Sie helfen außerdem, den Verlauf der Krankheit zu beurteilen. Nach wie vor werden zur Diagnosestellung die sog. Bohan und Peter Kriterien herangezogen.

Die Bohan und Peter Kriterien sind ein diagnostisches Werkzeug. Die folgenden Kriterien helfen dabei, die Erkrankung zu diagnostizieren:

Kriterium	Beschreibung
Symmetrische Muskelschwäche	Schwäche der proximalen Muskeln, die über Wochen bis Monate fortschreitet.
Erhöhte Muskel-Enzymwerte	Anstieg von Enzymen wie CK, LDH, GOT, GPT oder Aldolase, die Muskelschäden anzeigen.
Myopathische Veränderungen	Nachweis durch Elektromyographie (EMG), einschließlich abnormer elektrischer Aktivität der Muskeln.
Muskelentzündung	Histologischer Nachweis einer Entzündung durch Muskelbiopsie.
Hautveränderungen	Typische Zeichen wie heliotropes Exanthem (violette Verfärbung um die Augen) oder Gottron-Papeln.

Hinweis: Für die Diagnose einer juvenilen Dermatomyositis (JDM) müssen mindestens vier der fünf Kriterien erfüllt sein, wobei Hautveränderungen immer vorhanden sein müssen.

Welche Untersuchungen kommen bei einer juvenilen Dermatomyositis zum Einsatz?

Während der klinischen Untersuchung wird der Arzt im Besonderen auf die Muskelkraft achten. Zur Unterstützung wird nach einer standardisierten Methode vorgegangen, anhand derer alle wichtigen Muskelgruppen untersucht werden. In der alltäglichen Praxis haben sich dazu der CMAS und der MMT-8 Test sowohl bei der Diagnosestellung als auch zur Verlaufsbeurteilung bewährt. Sollte eine Muskelgruppe geschwächt sein, wird die erzielte Punktzahl geringer. Neben der Erfassung der Muskelkraft ist die Untersuchung der Gelenkfunktion essentiell, da einige Kinder Bewegungseinschränkungen ihrer Gelenke aufweisen.

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) 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 vorhandener Muskelschwäche.

Die allgemeinen Entzündungszeichen des Blutes, wie Blutsenkungsgeschwindigkeit (BKS) oder C-reaktives Protein (CRP), sind bei der JDM 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 antinukleären Antikörper ist nicht vollständig geklärt. Des Weiteren finden sich bei manchen Patienten sog. Myositis spezifische Antikörper wie z.B. TIF-1 oder NXP-2. Es konnte bei Nachweis eines solchen spezifischen Antikörpers ein Erkrankungsmuster festgestellt werden, wobei es dennoch immer ein individueller Krankheitsverlauf ist. Sie weisen auf z.B. die Neigung zu Gewebeverkalkungen oder auf eine mögliche Lungenbeteiligung hin.

Manchmal kann es sinnvoll sein, zu Krankheitsbeginn, wenn die Beschwerden noch nicht eindeutig einzuordnen sind, die Muskulatur genauer zu untersuchen. Auch wenn das Elektromyogramm (EMG) noch in den Bohan und Peter Kriterien genannt wird, kommt es heutzutage nur noch selten zum Einsatz. Die entzündete Muskulatur wird immer besser anhand einer Ultraschalluntersuchung erkannt und auch im weiteren Verlauf beurteilt. Bei unklaren Befunden bleibt als weiteres diagnostisches Mittel die

Möglichkeit der Durchführung einer Kernspintomografie (MRT), um zu entscheiden, ob der Muskel (noch) entzündet ist.

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 einen Untergang von Muskelzellen und –fasern. Wenn die Krankheitssymptome zu Beginn bereits deutlich ausgeprägt sind, kann man den meisten Kindern eine Muskelbiopsie zur Diagnosesicherung ersparen.

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, sind Röntgenbilder sehr hilfreich.

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. Da die juvenile Dermatomyositis auch innere Organe betreffen kann, werden weitere Untersuchungen ergänzt, z.B. durch eine Lungenfunktion oder kardiologische Untersuchungen.

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. Diese Kinder haben keine oder kaum Muskelschmerzen, kein Fieber und kein allgemeines Krankheitsgefühl. Das Vollbild der JDM 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 stammnahe Muskulatur ist betroffen, z.B. die Oberarm- und Schultermuskulatur oder die Oberschenkelmuskulatur. Je nach Schwere der Erkrankung können die Kinder zum Beispiel im Liegen den Kopf nicht mehr anheben, sie können sich auch nicht aus der Rückenlage 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. Beim Aufstehen aus der Hocke werden die Hände auf die Oberschenkel abgestützt, um sich in einem weiteren Schritt aufzurichten.

Hautveränderungen

Die Hauterscheinungen können schon vor, gleichzeitig mit oder auch nach den ersten Muskelbeschwerden auftreten. Typisch ist eine Lilaverfärbung um die Augen (heliotropes Exanthem). 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 spezifischen Hautreaktionen werden Gottron'sche Papeln 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 tiefreichenden Geschwüren.

Verkalkungen

Eine Besonderheit der Dermatomyositis beim Kind stellen die Verkalkungen (Calcinosen) dar. Mit ihrem Erscheinen ist häufig erst 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. Bemerkbar machen sie sich durch kleine feste Knötchen z.B. im Bereich der Ellenbogen oder Kniegelenke. Eine späte Diagnosestellung und der damit verbundene späte Behandlungsbeginn bilden zwei Risikofaktoren, welche die Bildung der Calcinosen begünstigen. Darüber hinaus sind Patienten mit Nachweis von NXP-2 Antikörper häufig betroffen.

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. Diese Kalkmassen tragen dann zur Versteifung der Gelenke bei. 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.

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. Ist die Muskulatur der Speiseröhre durch die Muskelschwäche 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 in seltenen Fällen Schleimhautwunden. Bauchschmerzen bei Kindern mit Dermatomyositis müssen deshalb als Warnsignal wahrgenommen werden, insbesondere zu Beginn der Erkrankung, wenn diese noch nicht durch die Medikation kontrolliert ist.

Herz und Lunge sind bei Kindern mit JDM 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 durch Schwäche der Atemmuskulatur oder in manchen Fällen durch Verkalkungen im Brustkorbbereich bedingt.

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 haben dann eine „nasale Aussprache“ oder können einzelne Laute bzw. Wörter nicht mehr richtig aussprechen.

Welche Verläufe werden bei der juvenilen Dermatomyositis beobachtet?

Eine grobe Unterteilung in drei Kategorien ist möglich: ein monophasischer Verlauf, bei dem die Erkrankung nach etwa 2 Jahren zum Stillstand kommt. Ein mehrphasischer Verlauf, bei dem zwischen den Erkrankungsschüben ein Erkrankungsstillstand erreicht wird. Die letzte Kategorie beschreibt einen voranschreitenden Krankheitsverlauf. Es ist zu berücksichtigen, dass sich diese Unterteilung auf die bisherigen Behandlungsverläufe beschränkt, bei denen noch keine der neueren Medikamente zum Einsatz kamen, die in den letzten Jahren entwickelt und immer häufiger eingesetzt werden.

Welche Gefahren bestehen im Verlauf der Erkrankung?

In den vergangenen Jahren hat sich die Prognose der Kinder und Jugendlichen gebessert. Bei der juvenilen Dermatomyositis bestehen abhängig vom Krankheitsstadium jedoch verschiedene Risiken. Im Stadium der ausgeprägten Muskelschwäche kann z.B. die Schwäche der Schluckmuskulatur dazu führen, dass Nahrung in die Atemwege gelangt und sich eine Lungenentzündung entwickelt. Im chronischen Verlauf können sich durch Muskelverkürzungen und Verkalkungen, Bewegungseinschränkungen unterschiedlichen Ausmaßes entwickeln, die teilweise zu erheblichen Alltagseinschränkungen führen. In seltenen Fällen führt eine Entzündung der Gefäße im Magen-Darm-Trakt zu Blutungen oder einem Durchbruch der Darmwand in die Bauchhöhle. 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. Die medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten basieren in der Mehrzahl der Fälle auf mehrere der hier vorgestellten Medikamente.

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 meist vorübergehend in Kauf genommen werden. Dazu gehören vor allem die Gewichtszunahme mit einhergehender Veränderung der Körperproportionen und die Wachstumsverzögerung. Diese unerwünschten Wirkungen bilden sich jedoch in aller Regel 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 0,15 mg 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. Knöcherner Einbrüche an den Wirbelkörpern sind sehr schmerzhaft, schränken die Kinder in ihrer Bewegungsfähigkeit ein und verschlechtern die Gesamtsituation erheblich. Um unter diesen Umständen eine bestmögliche Knochendichte zu erreichen, ist eine Vitamin D Substitution notwendig.

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, kurz IVIG. Die Infusionen dauern allerdings mehrere Stunden und müssen alle vier Wochen wiederholt werden.

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^R), Cyclosporin A (Sandimmun^R) oder Mycophenolsäure (CellCept^R, Myfortic^R). 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 verlaufsabhängig meist über Jahre hinweg weitergeführt werden. Deutlich ausgeprägte, hartnäckige Hautveränderungen, welche die Kinder auch kosmetisch stören, sprechen gut auf Antimalariamittel (Hydroxychloroquin) an. In den vergangenen Jahren haben sich neue Therapieansätze durch die Entwicklung von Januskinase-Inhibitoren (JAK-Inhibitoren) ergeben. Sie wirken an einer Schlüsselstelle des entzündlichen Prozesses und werden zunehmend mit sehr gutem Erfolg verwendet.

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 Physiotherapeuten müssen auch vorsichtig mit dem Kind üben, die betroffenen Muskeln anzuspannen, damit das Kind das Gefühl für die Muskularbeit 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 durch Anfertigung von individuellen Gipsschienen unterstützt werden, 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. Stark eingeschränkte Kinder erleben dank des Auftriebs im Wasser erstmals wieder eine eigene Bewegungsfähigkeit. Unterstützende Logopädie ist als ergänzende Maßnahme bei Schluckstörungen, die bei Erkrankungsbeginn bei manchen Kindern bestehen, sinnvoll, oder beispielsweise bei längerfristiger bestehender nasaler Aussprache.

Welche weiteren Empfehlungen für den Alltag gibt es?

Je nach Erkrankungsaktivität bestehen Durchblutungsstörungen meistens von Fingern oder Zehen. Einerseits sollte während der kühleren Jahreszeit auf einen konsequenten Kälteschutz in Form von Handschuhen, warmen Socken etc... geachtet werden. Andererseits sollten beim Nagelschneiden Verletzungen vermieden werden, da diese sich bei den Betroffenen leicht entzünden können. Während der weiter oben beschriebenen Behandlungen besteht teilweise eine Immunsuppression. Dies bedeutet für das betroffene Kind eine vermehrte Infektanfälligkeit bzw. ein erhöhtes Risiko für Infektionen. Für eine effektive Infektionsprävention sollte der Impfstatus regelmäßig überprüft und ggf. vervollständigt werden. Insbesondere zu Beginn der Erkrankung, wenn z.B. hochdosierte Kortisongaben zur Anwendung kommen, ist Impfen nicht möglich. In stabilen Erkrankungsphasen, wenn die Medikamente niedrig dosiert sind, sollte der Impfstatus überprüft und ggf. durch folgende empfohlene Impfungen ergänzt werden. In erster Linie handelt es sich um die saisonale Grippe-Impfung, ein vollständiger Covid-19 Impfstatus (Basisimmunität bestehend aus drei Antigenkontakten, z.B. zwei Impfungen und eine durchgemachte Covid-19 Infektion) sowie die Pneumokokken-Impfungen. Totimpfstoffe, wie z.B. gegen Tetanus oder Pneumokokken sind dabei unbedenklich und sollten sobald wie möglich geimpft werden. Dagegen sind Impfungen gegen Masern, Mumps oder Röteln (sogenannte Lebendimpfungen) je nach medikamentöser Therapie und Aktivität der Grunderkrankung nicht ohne weitere Rücksprache und Planung möglich. Die Überprüfung des Impfstatus gilt übrigens nicht nur für den betroffenen Patienten. Familienangehörige sollten ebenfalls auf einen vollständigen Impfstatus nach Empfehlungen der STIKO achten.

Da betroffene Patienten eine direkte, intensive UV-Strahlung bei aktiver Erkrankung vermeiden sollten, ist eine ausreichende Versorgung des Körpers mit Vitamin D für den Knochenstoffwechsel unerlässlich. Die einzunehmende Dosis wird durch den Rheumatologen festgelegt und kann im Rahmen der regelmäßigen Blutentnahmen überprüft werden. Da einige Kinder auch längerfristig Kortisonpräparate benötigen, besteht dadurch ein weiterer Risikofaktor für die Entwicklung einer Osteoporose. Für einen gesunden Knochenstoffwechsel ist eine kalziumhaltige Nahrung notwendig. Dabei spielen Milch- und Milchprodukte eine große Rolle, nicht nur weil sie reichlich Kalzium enthalten, sondern auch Vitamin D. Grundsätzlich sollte auf eine ausgewogene und vielfältige Ernährung geachtet werden, wobei auf die Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Ernährung verwiesen wird.

Während einer aktiven Phase der Grunderkrankung ist die körperliche Aktivität meist durch die Muskelschwäche eingeschränkt. Dennoch sind sportliche Aktivitäten in günstigen Krankheitsphasen wünschenswert und sollten unterstützt werden. Die Teilnahme an Leistungssport ist gemeinsam mit dem Rheumatologen zu besprechen.

Bei der Urlaubsplanung sollte Folgendes berücksichtigt werden: Den letzten aussagekräftigen Arztbrief dabei haben, gegebenenfalls in die Landessprache übersetzt. Kontaktdaten des Hausarztes und des behandelnden Kinderrheumatologen mitnehmen. Mit der Krankenkasse absprechen, inwieweit Kosten für notwendige Behandlungen im Ausland übernommen werden. Ausreichend Medikamente mitnehmen und die besonderen Vorsichtsmaßnahmen für die Aufbewahrungsbedingungen berücksichtigen, insbesondere bei gekühlten Medikamenten (näheres siehe Fachinformationen der Medikamente). Außerdem ist häufig ein ärztliches Schreiben zum Mitführen von Medikamenten im Flugzeug notwendig. Ärztliche Kontrollen planen. Welche Möglichkeiten gibt es bei auftretenden Komplikationen? Überanstrengungen vermeiden, "Erlebnisurlaub" vorher mit dem behandelnden Kinderrheumatologen besprechen.

Welche weiteren Empfehlungen gibt es für Jugendliche u. junge Erwachsene?

Bei Jugendlichen bestehen eine Reihe an weiteren Empfehlungen. Schon für körperlich Gesunde ist Rauchen schädlich. Umso ungünstiger ist es für Menschen mit einer juvenilen Dermatomyositis, die durch die Erkrankung sowieso schon ein "empfindliches" und gegebenenfalls in den Erkrankungsprozess einbezogenes Herzkreislauf- und Atemwegssystem aufweisen. Gefährlich ist zudem, dass die/der Erkrankte die schädlichen Auswirkungen des Rauchens oft nicht unmittelbar, sondern erst mit einer Verzögerung von Jahren erlebt. Dies führt leicht zu einer Unterschätzung der Gefährlichkeit des Rauchens. Die Kombination der Risikofaktoren Rauchen und einer rheumatischen Grunderkrankung sowie Medikamente, erhöht das Risiko für die Entwicklung bösartiger Erkrankungen. Alkohol hat ungünstige Auswirkungen auf die Immunabwehr und kann Infektionen begünstigen. Darüber hinaus sind die bekannten toxischen (d.h. giftigen) Wirkungen des Alkohols auf Leber, Bauchspeicheldrüse u.v.a. zu bedenken. Schließlich können im Einzelfall nicht voraussehbare Wechselwirkungen mit Medikamenten auftreten, z.B. erhöht Alkohol die toxischen Wirkungen von Methotrexat auf die Leber. Von Alkoholkonsum bei einer juvenilen Dermatomyositis ist also abzuraten. Je nach verwendeter Medikation sollte auf eine konsequente Empfängnisverhütung geachtet werden. Viele der verwendeten Medikamente können während einer Schwangerschaft nicht verwendet werden bzw. müssen schon Monate im Voraus abgesetzt werden, um eine fruchtschädigende Wirkung zu vermeiden. Bei Kinderwunsch ist aus diesen Gründen eine gemeinsame Planung der Medikation mit dem Kinderrheumatologen unabdingbar.

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 stellen bereits kleine Besserungen die beste Motivation dar.