



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## **DUTCH VERSION OF JUVENILE DERMATOMYOSITIS PAPER FOR PRINTO WEBSITE**

### **Introductie**

#### **A1. Wat voor ziekte is het?**

Juvenile dermatomyositis (afkorting JDM) behoort tot de groep auto immuun ziekten. Bij auto immuun ziekten zorgt een abnormale reactie van het immuun systeem voor een ontsteking in het weefsel. Bij dermatomyositis uit de ontsteking zich in hele kleine vaten in de dwarsgestreepte spier ('myositis') en huid ('dermatitis'). Dit leidt tot karakteristieke symptomen zoals spierzwakte of pijn, voornamelijk spieren rondom de heup en schouders, huiduitslag in het gezicht, boven de oogleden, op de knokkels, knieën en ellebogen. De ziekte komt zowel bij kinderen als bij volwassenen voor. Wanneer de symptomen van dermatomyositis zich voor de leeftijd van 16 jaar uiten, spreekt men van een juveniele vorm (= juveniele dermatomyositis).

Het ziektebeeld dermatomyositis werd al in de 2<sup>e</sup> helft van de 19<sup>e</sup> eeuw beschreven. Echter in 1975 beschreven voor het eerst twee dokters, Bohan en Peter, de belangrijkste symptomen van de ziekte en een aantal criteria voor diagnose. (Bohan and Peter, 1975). Deze criteria worden nog steeds gebruikt.

#### **Epidemiologie (hoe vaak komt het voor)**

JDM is een zeldzame ziekte bij kinderen. De ziekte frequentie wordt geschat tussen de 1 en 4 per miljoen (Denardo 1994, Symmons 1995, Malleson 1996). Bij meisjes komt de ziekte twee keer zoveel voor als bij jongens. De ziekteverschijnselen beginnen tussen de 4-10 jaar. Er is weinig bewijs dat geografische of raciale factoren een rol spelen in het ontstaan van JDM.

Zoals eerder vermeld, komt dermatomyositis ook bij volwassenen voor. Dit ziektebeeld presenteert zich echter anders dan de juveniele vorm. Bij volwassenen dermatomyositis is een relatie met de ontwikkeling van kwaadaardige ziekten bekend. Het risico dat volwassenen kanker ontwikkelen als gevolg van dermatomyositis is vergroot, terwijl dit verband bij kinderen niet wordt gezien.

#### **Pathogenesis (wat is de oorzaak?)**

##### **B1/B2. Wat zijn de oorzaken van de ziekte en is het erfelijk?**

##### **B3. Waarom heeft mijn kind deze ziekte en kan het voorkomen worden?**

Net als bij de meeste auto-immuun ziekten, is ook bij dermatomyositis de exacte oorzaak niet bekend en is deze afhankelijk van meerdere factoren. Een combinatie van genetische aanleg en omgevingsfactoren leidt tot een grotere vatbaarheid voor dermatomyositis.

Als mogelijk bewijs voor een genetische aanleg kan aangevoerd worden dat in sommige gevallen de diagnose JDM werd gesteld bij eeneiige tweelingen of bij familieleden (Harati 1986, Rider 1998). Een andere aanwijzing dat dermatomyositis genetisch bepaald

zou kunnen zijn is dat er een relatie met bepaalde eiwitten op de buitenwand van cellen in het immuunsysteem gevonden is (Hyman Leucocyte Antigens = “HLA-typing”) (Friedman 1985, Reed 1991). Omdat ieder mens van elke ouder een set HLA-antigenen meekrijgt, denkt men dan ook dat genetische factoren een rol kunnen spelen in de ontwikkeling van deze ziekte. Echter wanneer slechts genetische factoren een causale rol zouden spelen in het ziektebeeld, dan zou in bepaalde families het ziektebeeld veel meer voorkomen. Dit blijkt echter niet zo te zijn, en JDM wordt dan ook niet als een erfelijke ziekte beschouwd.

In het meest extreme geval kan men zeggen dat er een verhoogde frequentie van auto-immuun ziekten in families met JDM-kinderen voorkomt.

Antilichamen zijn eiwitten die door het afweersysteem worden geproduceerd. Indien dergelijke antilichamen niet tegen een virus, of een bacterie, maar tegen het eigen lichaam gericht zijn, noemt men dit auto-antilichamen. Auto-antilichamen, een kenmerk bij auto-immuun ziektes, zijn vaak aanwezig bij volwassenen met DM. Bij JDM zijn deze auto-antilichamen niet altijd aanwezig, en als ze worden gevonden dan hebben ze geen voorspellende waarde. Er wordt dus gedacht dat deze auto-antilichamen geen veroorzakende rol in JDM spelen, maar als een bijkomend fenomeen fungeren. Er is veel onderzoek gedaan naar de omgevingsfactoren die geassocieerd worden met de ontwikkeling van JDM. Er wordt verondersteld dat micro-organismen een abnormale respons van het auto-immuun systeem bij auto-immuunziektes in gang zouden kunnen zetten.

Verschillende studies waarin JDM geografisch en per seizoen gegroepeerd wordt, hebben de aandacht op verschillende micro-organismen gevestigd, als mogelijke oorzaak of op gang brengende factor bij JDM (Coxsackievirus, griep, streptococcus, toxoplasma, parvovirus, hepatitis B, borreliosis, leishmania). Tot op dit moment is de causale rol van één van de micro-organismen echter niet bewezen. Vaccinaties werden ook gezien als aanleiding voor JDM, maar het bewijs voor deze veronderstelling is nooit gevonden. Omdat er geen veroorzakende factor bekend is, kan er ook geen aanbeveling ter preventie van de ziekte worden gedaan.

B4. Is het besmettelijk?

De huid uitslag bij JDM is soms erg opvallend en kan bij mensen uit uw omgeving tot vragen leiden. De huid uitslag is niet besmettelijk, omdat het wordt veroorzaakt door een ontsteking van het immuunsysteem van de patiënt in de afwezigheid van micro-organismen. Hetzelfde geldt voor de spierklachten als pijn, vermoeidheid en zwakte.

## **DIAGNOSE**

### **C1. Wat zijn de belangrijkste symptomen?**

Toenemende vermoeidheid met progressieve beperking van lichamelijke conditie en beweeglijkheid zijn meestal de meest prominente tekenen van spierzwakte veroorzaakt door ontstekingen bij JDM. Vaak zijn spier- en gewrichtspijn ook belangrijke tekenen. Bij sommige kinderen komt echte gewrichtsontsteking met zwelling voor. Huiduitslag kan vooraf gaan aan spierzwakte of daarop volgen met variabele tussenpozen. Het bestaat uit rode, vaak schilferige uitslag die zich typisch bovenop de gewrichten voordoet, voornamelijk op de knokkels, maar ook op knieën ellebogen en enkels (Gottron's pukkeltjes). In het gezicht ziet men vaak roodheid met lichte zwelling rond de ogen (periorbitaal erytheem) en op de wangen (malar rash) alsmede een paarse

verkleuring van de bovenste oogleden. De huiduitslag wordt vaak erger na blootstelling aan de zon. Soms verspreidt de uitslag zich meer over andere lichaamsdelen of kunnen op de huid zelfs zweertjes ontstaan vanwege verminderde bloedtoevoer door de ontstoken vaten. Oppervlakkige vaatveranderingen kunnen zichtbaar zijn als de rode stippen op de rand van het nagelriem en op het tandvlees.

Karakteristieke spiergroepen dichtbij de romp (proximale spieren) zijn symmetrisch betrokken, vaak samen met buik-, rug- en nekspieren. In praktische termen betekent dit dat het kind kan weigeren naar school te lopen of te gaan sporten, kleine kinderen kunnen moeilijk gaan doen en gedragen willen worden. Met het verloop van de ziekte zouden traplopen en uit bed komen een probleem kunnen worden. Ontstoken spieren hebben de neiging korter te worden (contractuur) en ledematen kunnen in gebogen positie blijven staan, hetgeen belangrijke functionele consequenties heeft. Bij langdurige ziekte kan er zich kalk onder de huid afzetten en harde knobbeltjes vormen, die kunnen gaan zweren en een melkachtige vloeistof afgeven. Bij de meest ernstige vorm kunnen vrijwel alle skeletspieren aangedaan worden, inclusief de spieren die betrokken zijn bij de ademhaling, slikken en spraak. Daarom zijn stemveranderingen, moeilijkheden met eten/slikken, hoesten en kortademigheid belangrijke alarmerende symptomen. Veranderend functioneren van het darmkanaal met buikpijn of een ongemakkelijk gevoel, en obstipatie komen ook vaak voor. In zeldzame gevallen kan afsluiting van de bloedvaten, die de darmen van bloed voorzien, nog meer ernstige buikproblemen veroorzaken.

#### **C2. Is de ziekte bij ieder kind hetzelfde?**

Zowel de ziekteverschijnselen als het ziekteverloop variëren enorm. Het varieert van een milde vorm met minimale functionele gevolgen tot een ernstige vorm, die de lichamelijke gezondheid ernstig belemmert. De individuele aangedane organen verschillen ook bij ieder kind. Vormen met alleen huiduitslag, met minimale of afwezige spierzwakte, alleen spierziekte (juvenile polymyositis) of vormen die meerdere organen aantasten met huidzweren, ernstige algemene zwakte en ontsteking van de longen of ingewanden zijn allemaal varianten binnen dit ziektebeeld.

#### **C3. Is het anders bij kinderen vergeleken met volwassenen?**

Dermatomyositis bij volwassenen zou een bijkomstig verschijnsel van onderliggende kwaadaardige ziektes kunnen zijn, hetgeen bij kinderen niet het geval is. Alleen aangedane spieren zonder huiduitslag (polymyositis) komt vaker voor bij volwassenen, bij kinderen is het zeer zeldzaam. Volwassenen hebben vaak ook auto-antistoffen in het bloed. Bij kinderen komt dit zelden voor, hetgeen mogelijke verschillen in onderliggende ziektemechanismen suggereert.

#### **C4. Hoe wordt de diagnose gesteld? Welke onderzoeken worden er gedaan?**

De diagnose van JDM wordt gebaseerd op de aanwezigheid van de belangrijkste klinische kenmerken van de aangedane spier en huid als hiervoor beschreven (zie C1) in combinatie met laboratoriumonderzoeken. Andere afwijkingen, voornamelijk verschillende reumatische aandoeningen zoals lupus (SLE), jeugdreuma (JIA) of vaatontsteking (vasculitis) verschillen van elkaar door verschillende klinische en laboratoriumkenmerken. Met name wanneer er geen sprake van huiduitslag is, kan

neurologisch onderzoek noodzakelijk zijn om de mogelijkheid van iets anders dan ontstoken spierziekte te evalueren.

De mate van ernst van de ontsteking in de spieren die aangedaan zijn, wordt getest door middel van spiersterkte onderzoek. Gebruikelijke testen zijn CMAS (Childhood Myositis Assessment Score – “Myositis score bij Kinderen”) en MMT (Manual Muscle Testing – “Handmatig testen van spierkracht”). Kleine bloedvaatjes die aangedaan zijn kunnen onder de microscoop worden waargenomen in de (vinger) nagelriem.

In de meeste gevallen raken ontstoken spiercellen wat poreus en substanties die binnen in de spiercellen gehouden worden, lekken uit de cel naar het bloed en kunnen in het bloed gemeten worden, waarvan als allerbelangrijkste de spierenzymen worden genoemd. Hierbij moet opgemerkt dat dezelfde enzymen ook uit de lever kunnen komen. Bepaalde laboratorium bevindingen tezamen met het klinische plaatje helpen de dokter de twee van elkaar te onderscheiden. Andere laboratorium onderzoeken worden ook gedaan, maar hun waarde voor de diagnose is beperkt. Bloedonderzoeken worden meestal gebruikt om de ziekte- en behandeling te vervolgen (zie onder). Functionele veranderingen in de spieren kunnen gemeten worden met speciale elektroden die als naalden in de spieren aangebracht kunnen worden (electromyography, EMG). Dit onderzoek is zelden nodig bij typische gevallen van de ziekte. Spierontsteking kan ook in beeld gebracht worden door het maken van een MRI scan (Magnetic Resonance Imaging). MRI kan ook gebruikt worden om een aangedane spieromgeving, die geschikt is voor spierbiopt, op te sporen. Het onderzoek van het biopt is belangrijk om de diagnose te bevestigen, met name bij atypische ziektegevallen, verder zijn ze een zeer effectief onderzoeksmiddel om de beginselen van de ziekte beter te begrijpen.

Meestal worden er ook andere tests gedaan om de betrokkenheid van andere organen ontdekken. Electrocardiografie (ECG) en hart echo sporen hartkwalen op, röntgenfoto of CT samen met longfunctie tests kunnen zeldzame betrokkenheid van de longen onthullen. Röntgenfoto's van het slikproces met gebruik van contrast vloeistof laat betrokkenheid van spieren in de keel en slokdarm zien.

## **D Tests**

### **D.1 Wat is het belang van tests?**

Bij volledige proximale spierzwakte en karakteristieke huid beschadigingen kan dermatomyositis een klinische diagnose zijn. Tests worden dan meestal gedaan om de diagnose te bevestigen en om de behandeling te volgen. Spierzwakte kan bepaald worden door gestandaardiseerde scores zoals een Myositis Score (zoals onder C4 beschreven), bloedtests (die spierschade laten zien), opwekken van spier samentrekkingen met kleine elektrische schokken (E.M.G.) of microscopische analyse van een spierbiopt.

## **E Therapie**

### **E1.**

Met medicatie gericht op het onder controle houden van de ziekte totdat er een remissie optreedt is JDM een behandelbare ziekte. De behandeling wordt op ieder individueel kind aangepast, omdat de ziekte verschillende lichaamsdelen bij verschillende kinderen op verschillende tijdstippen kan aandoen. Wanneer de ziekte niet onder controle wordt gehouden kan er schade ontstaan, en zelfs bij kinderen kan dit onherstelbaar zijn. Deze

schade kan op lange termijn problemen veroorzaken, inclusief blijvende invaliditeit die zelfs nadat de ziekte over is, van blijvende aard is.

Medicatie kan verdeeld worden in medicijnen die verlichting van de symptomen geeft, en medicijnen die de ontsteking die problemen veroorzaakt, onder controle houdt. Bij veel kinderen zijn alleen medicijnen niet genoeg om weer volledig gezond te worden. Fysiotherapie, ergotherapie, bezigheidstherapie en psychologie kunnen allemaal belangrijke elementen van de behandeling zijn. JDM is een ziekte die in alle opzichten een kinderleven kan beïnvloeden, en vraagt om een multidisciplinaire behandeling naar het kind en waarbij niet slechts de ziekte centraal staat.

## **E2. Wat zijn de behandelingen?**

### **E2.1 Medicatie therapie**

Symptoom verlichting:

- NSAID of Niet-Steroïde Anti-inflammatoire Drugs (oftewel ontstekingsremmende medicijnen anders dan prednison): deze medicijnen geven verlichting bij de ontsteking in de gewrichten. Ze kunnen verhoging en pijnlijke gewrichten onder controle houden.
- Maag/Darmbeschermers: deze medicijnen geven verlichting bij maag-darm klachten. Ze beschermen de maag en ingewanden tegen vervelende bijwerkingen van de NSAID en steroïden.
- Pijnstillers: sommige kinderen hebben pijnstillers nodig, hoewel dit meestal van korte duur is.

Ontstekingsremmers:

- Corticosteroïden (synoniem: prednison): deze medicijnen zijn zeer goed bij het in toom houden van ontstekingen, waar dan ook in het lichaam. Ze werken snel, met name bij intraveneuze toediening. Ze werken feitelijk sneller dan ieder ander medicijn en kunnen levensreddend zijn. Helaas hebben deze corticosteroïden ook bijwerkingen. Daarom proberen artsen op lange termijn ontstekingen middels ander medicatie in bedwang te houden. De bijwerkingen zijn o.a. toenemende eetlust, gewichtstoename (vooral vet), en op lange termijn veroorzaken corticosteroïden een groeiachterstand, een verhoogde kans op infecties, hoge bloeddruk, en osteoporosis (botontkalking). Al deze bijwerkingen zijn dosis afhankelijk: ze veroorzaken minder problemen bij een lage dosis, en meer problemen bij hogere doseringen. Dit medicijn onderdrukt de eigen corticosteroïd productie van het lichaam. Dit kan een ernstige ziekte veroorzaken die, als er plotseling met de steroïden wordt gestopt, fataal kan zijn. Ouders/verzorgers moeten er voor zorgen dat steroïden regelmatig ingenomen worden, en dat er niet plotseling mee gestopt wordt. Ze moeten langzaam afgebouwd worden.
- Methotrexaat (MTX of Ledertrexaat): dit is een ontsteking remmend medicijn. Het heeft tijd nodig voordat het werkt en wordt over een langere periode gegeven. Het is gebruikelijk dit vroeg in het ziekteproces als middel te gebruiken. Methotrexaat kan buitengewoon effectief zijn en is het medicijn waar kinderen met reuma voor kiezen. Het kan gebruikt worden in combinatie met orale steroïden. Dit zou naast een snellere afbouw van steroïden een rappe verbetering van de symptomen mogelijk kunnen maken. Het heeft andere bijwerkingen dan steroïden: MTX veroorzaakt geen groei problemen, dunnere botten, of hoge bloeddruk. De belangrijkste bijwerking is misselijkheid, daarnaast komen mondzweertjes, een lichte vorm van dunner haar krijgen, en leverklachten voor. De leverklachten zijn van milde aard, maar kunnen door het gebruik

van alcohol sterk verergeren. Methotrexate heeft ernstige gevolgen voor een groeiende foetus, en mag dus beslist niet ingenomen worden als je zwanger bent. Er is theoretisch een verhoogde kans op infecties, hoewel in de praktijk waterpokken het meeste voorkomt.

- Intaveneuze Immunoglobuline (IVIG). Dit bevat menselijke antilichamen uit bloed geconcentreerd. Het wordt toegediend in de ader en werkt op het immuunsysteem van het kind en zorgt voor een verbetering van de ontsteking. Het exacte mechanisme van hoe het werkt is onbekend, maar het wordt door veel kinderartsen bij verschillende ziektes over een lange periode gebruikt.
- Cyclosporine: dit is een vrij ouderwets medicijn, dat relatief snel kan werken (vergeleken met IVIG of Methotrexate). Het remt ontstekingen en kan in sommige gevallen zeer effectief zijn. Het heeft lange termijn bijwerkingen zoals verhoogde bloeddruk, gewichtstoename, toenemende groei van lichaamshaar, gezwollen tandvlees, en soms nier problemen. Het veroorzaakt geen groei problemen.
- Azathioprine: dit is een medicijn dat ontstekingen onderdrukt, maar kan een lange inwerktijd nodig hebben. Het wordt vaker gebruikt bij volwassenen dan bij kinderen met dermatomyositis. De voornaamste bijwerking is dat het de witte bloedlichaampjes kan verlagen, maar dit is niet vaak een probleem.
- Cyclophosphamide: dit is een zeer krachtig medicijn wat meestal voor een periode van 6 maanden 1 x per maand in de ader wordt toegediend. Bijwerkingen kunnen worden voorkomen door tijdens de toediening veel water te drinken. Het kan misselijkheid veroorzaken hoewel dit meestal van korte duur is. Het veroorzaakt een verlaagd aantal witte bloedlichaampjes, vooral rond de 10<sup>e</sup> dag na de toediening. Op dat moment hebben kinderen een verhoogd risico op infecties. Ze kunnen ook dunner haar krijgen, of zelfs dusdanige ernstige haaruitval, dat een pruik nodig is. Dit is tijdelijk en zodra met de behandeling wordt gestopt groeit het haar weer terug. Bij volwassenen is er een risico van onvruchtbaarheid en bestaat er een grotere kans op kanker.
- Anti-TNF drugs: Etanercept en Infliximab: deze medicijnen werken door het immuun-systeem aan te vallen. Veel centra hebben een aantal kinderen met deze medicijnen behandeld, maar ze zijn nog relatief nieuw.
- Rituximab: dit is een ander nieuw medicijn dat werkt door het vernietigen van één type witte bloed lichaampjes, B-cellen genoemd. Dit zijn de cellen die antilichamen produceren om te vechten tegen infecties. Het is onbekend hoe de vermindering van B-cellen de ziekte verhelpt, maar het is succesvol bij soortgelijke ziektes (zoals reumatoïde artritis en systemische lupus erythematosus) alsmede bij een aantal dermatomyositis patiënten.
- Beenmerg transplantatie: Wordt gedaan bij kinderen waarbij de ziekten niet reageert op conventionele therapie en waarbij de ziekte-activiteit nog een onacceptabel niveau heeft of als er sprake is van een zeer slechte kwaliteit van leven. Het is in verschillende gevallen succesvol geweest.

## **E2.2 Fysiotherapie**

Veel voorkomende symptomen van JDM zijn spierzwakte en stijfheid in de gewrichten, resulterend in een vermindering van mobiliteit en fitheid. Ieder gewricht kan aangedaan zijn en alle spieren kunnen hierbij betrokken zijn, hoewel spierzwakte vaker voorkomt in benen en romp. Deze invaliditeit kunnen door regelmatige fysiotherapie sessies verholpen

worden. De fysiotherapeut leert zowel de kinderen als ouders een reeks gepaste rek-, strek-, en fitness oefeningen om spiersterkte en uithoudingsvermogen op te bouwen, en om de verscheidenheid aan bewegingen van de gewrichten te verbeteren en te onderhouden. Om verlies van gewrichtsbewegingen te voorkomen, kan direct na de diagnose al met deze oefeningen gestart worden. Het is heel belangrijk dat ouders bij dit proces betrokken worden zodat zij er voor kunnen zorgen dat het kind zich aan het oefeningsprogramma houdt.

### **E2.3 Bezigheidstherapie**

Bezigheidstherapie is een handig hulpmiddel bij JDM, in het bijzonder als spieren en gewrichten aangedaan zijn en er moeilijkheden zijn bij het uitvoeren van alledaagse dingen. De bezigheidstherapeut kijkt samen met het kind naar mogelijkheden om deze taken uit te voeren en let er tegelijkertijd op dat er niet nog meer schade aangericht wordt. In sommige gevallen kan spalken van de gewrichten noodzakelijk zijn.

### **E3. Wat zijn de bijwerkingen van de medicatie?**

Veel van de medicijnen die worden gebruikt hebben bijwerkingen die vreemd genoeg kunnen lijken op bepaalde symptomen van de ziekte. De dokter moet de uitwerking van de medicijnen, de ziekte activiteit en alle bijwerkingen zorgvuldig controleren. Hiervoor is het absoluut noodzakelijk dat de dokter precies weet welke dosering het kind inneemt. Ouders, broertjes en zusjes zijn belangrijk bij het helpen van de kinderen hun medicijnen in te nemen, veel ervan moeten voor langere tijd ingenomen worden, weer anderen hebben onplezierige bijwerkingen. Ook spelen ze een belangrijke rol bij het aanmoedigen van het kind om de ziekte te bestrijden

De medicijnen die worden gebruikt zijn krachtig, maar kunnen de werking van andere medicijnen soms beïnvloeden. Het is niet verstandig andere medicijnen in te nemen zonder eerst een dokter of apotheker te raadplegen met de lijst van medicatie dat het kind inneemt. Medicatie die gewoon zonder recept bij de drogist worden verkocht kunnen actieve middelen (zoals Ibuprofen) bevatten die de werkzaamheid van andere middelen kunnen beïnvloeden, of de kans op bijwerkingen verhogen. Het is ook niet verstandig voor ouders/verzorgers om de dosis te veranderen zonder eerst een behandeld arts te raadplegen. Het is soms moeilijk te beoordelen of er een probleem is ontstaan vanwege de ziekte of de medicijnen. Dit wordt nog moeilijker gemaakt als de medicijnen op verschillende manieren en met verschillende snelheden werken.

### **E4. Hoe lang moet de behandeling duren?**

Verminderen van de medicijnen: De lengte van de behandeling hangt af van het ziekte type dat het kind heeft. Sommige kinderen zijn kortdurend ziek, terwijl anderen jarenlang ziek zijn. De meeste dokters hebben als doel de ziekte onder controle te houden en starten pas met het terugbrengen van de lange termijn behandeling als het kind geen steroïden meer krijgt en minimaal een jaar ziekte vrij is. JDM lijkt een ziekte te zijn die extreem gevoelig is voor het minderen met de medicijnen. Wanneer de medicijnen te snel gereduceerd worden kan het een opvlamming van de ziekte veroorzaken.

### **E5. Ondersteunende therapieën**

Ondersteunende therapieën zijn niet krachtig genoeg om deze levensbedreigende ziekte in bedwang te houden. Sommige patiënten hebben baat bij ontspanningstechnieken en technieken om de pijn te verminderen. Voorzichtigheid is hier echter geboden, daar sommige kruiden geneesmiddelen bestanddelen kunnen bevatten die de op de conventionele medicatie kunnen reageren.

## **E6. Controles**

Reguliere controles om de ziekte activiteit en bijwerkingen van de behandeling in de gaten te houden zijn heel belangrijk. Door middel van een objectieve meting van spierkracht houd je eventuele spierzwakte in de gaten. Omdat JDM alle lichaamsdelen kan aantasten, moet de dokter goed naar het hele kind kijken. De routine onderzoeken bij patiënten variëren van afdeling tot afdeling, en van land tot land, vanwege de verschillende structuren in de gezondheidszorg. Deze onderzoeken kunnen variëren van maandelijks, wanneer een kind net gediagnosticeerd is, tot 3-maandelijks wanneer ze meer stabiel zijn, tot halfjaarlijks zodra de ziekte in remissie is.

Onder deze onderzoeksbepalingen vallen:

- Spier kracht: lichamelijk onderzoek, tests op spier sterkte (Kinder Myositis Vaststellingsscore, Handmatige Spieren Test)
- Spierontsteking:
  - Bloed onderzoek, inclusief ESR, spier enzymen (CK, LDH, AST)
  - MRI-scan of echo
  - Spier biopt
- Zich verspreidende ontstekingen:
  - Bloedonderzoek, inclusief ESR, nierfunctie, leverfunctie
  - Longfunctie tests
  - Röntgen van de borstkas of CT scan van de longen
- Algeheel welzijn
  - Bloeddruk
  - Gezondheid bepalingsvragenformulier
  - Fysiotherapie
  - Dexa scan om te controleren op mogelijke botontkalking.

## **Prognose**

De beschikbare vakliteratuur heeft de prognose omschreven in termen van risico op overlijden en de functionele uitkomst. De functionele uitkomst wordt doorgaans gemeten aan spier functie/sterkte testen alsmede de algemene vragenlijst over activiteiten in het dagelijks leven (CHAQ). Resultaten van de CHAQ maken echter geen onderscheid tussen mildere vormen van de ziekte. Met een gerapporteerd overlijdensrisico van minder dan 10% is de algemene prognose van JDM gunstig, Er bestaat echter een aanzienlijk overlijdensrisico bij complicaties van hart, longen of hersenen gedurende de acute fase van de ziekte. De functionele uitkomst wordt grotendeels bepaald door de ontwikkeling van kalk afzettingen (calcinosis genoemd) en ernstige spierversporing die een gefixeerde stand van een gewricht veroorzaakt (contractuur genoemd). Uit verschillende rapporten lijkt het voorkomen van calcinosis gerelateerd te kunnen worden met een chronisch actief ziekte verloop en een vertraging bij het starten van een passende behandeling. Calcinosis zou bij 10 tot 30% van alle JDM kinderen voorkomen. Er is geen bewezen therapie voor

calcinosis. Het verloop van de ziekte kan in diverse subtypes onderverdeeld worden. DM met een monocyclisch verloop wordt gekarakteriseerd door slechts 1 episode van spierzwakte die binnen 2 jaar na de eerste symptomen in remissie is, zonder terugvallen. Deze vorm heeft de gunstigste prognose. JDM met een polycyclisch verloop heeft ten minste 1 terugval binnen 2 jaar na de eerste symptomen. Chronisch actieve ziekte wordt gekenmerkt door een chronisch aanhoudende ziekte activiteit ondanks behandeling met corticosteroïden (chronisch schommelend ziekte verloop). Met name deze laatste groep heeft een hogere kans op calcinosis.

In tegenstelling tot volwassenen met DM, wordt JDM niet in verband gebracht met het krijgen van een maligniteit. Maar weinig kinderen met symptomen van JDM veranderen na jaren, een andere pediatrie reumatische aandoening ontwikkelend, in het bijzonder "Mixed Connective Tissue Disease". Dergelijke symptomen kunnen Raynaud's verschijnselen (blauwe pijnlijke vingers), slik problemen, artritis of een verandering in het antilichamen patroon in het bloed zijn.