

## JUVENIL DERMATOMYOSIT (JDM)

JDM är en ovanlig sjukdom med mindre än 10 nya fall i Sverige varje år. Den förekommer hos mycket små barn men är vanligare i högre åldrar. Den kliniska bilden är ofta typisk med muskelsvaghet och hudförändringar men atypiska fall kan ha diskreta hudförändringar och myositen kan nästan saknas. Muskelenzymer kan vara normala trots patologisk MR-undersökning. Hos barn och ungdomar är inte JDM sekundär till maligna sjukdomar. JDM kan vara en del av overlaptillstånd även med svår sjukdomsbild. Behandlingen skall ske i samarbete med barnreumatolog. Patientinformation finns på <http://www.printo.it/pediatric-rheumatology> .

### Diagnostiska kriterier:

1. Symmetrisk svaghet i proximal muskulatur.
2. Heliotrop ögonlockssvullnad och Gottrons papler.
3. Förhöjda serumnivåer av CK, ASAT, LD och Aldolas.
4. EMG som vid myosit.
5. Muskelbiopsi visande perifascikulär inflammation och nekros.

### Övriga symtom:

Feber, trötthet, viktnedgång, sväljningssvårigheter, heshet, håravfall, pannikulit, nagelbandsinflammation, artrit och artralgi, buksmärtor, andningsbesvär

Observans avseende systemiska manifestation med hjärt-lungengagemang och visceral vaskulit.

### Undersökningar:

- Blodstatus och B-celler, SR, CRP, Kreatinin, ALAT, ASAT, ev. aldolas.
- EMG före biopsi
- MR med gadoliniumkontrast före biopsi
- Sjukgymnastbedömning, CMAS (Child Myositis Assessment Scale) och MMT (Kendall Manual Muscle Testing).
- Muskelbiopsi högt på låret, riktad undersökning efter MR.
- Undersökning av nagelbandskapillärer (oftalmoskop eller mikroskop).
- EKG och ev. UCG
- CT lunga vid misstänkt lungvaskulit.

### Behandling:

- Steroider.  
Initialt 1-2 mg/kg under 2 månader i initialt delad daglig dos. Långsam sänkning under lång tid med sikte på 0.5 mg/kg eller lägre efter 4 månader. Pulssteroider (Solu-Medrol 30 mg/kg max 1g) upp till tre dagar ger en kraftig och snabb effekt vilket oftast är önskvärt initialt. Behandlingen kräver kortison ofta flera år.
- Metotrexat 15 mg/m<sup>2</sup> helst s.c. har ofta en steroidsparande effekt.
- Intravenöst gammaglobulin har ibland en god effekt mot dermatiten som kan vara besvärlig. Kan även provas vid svårigheter att minska kortison eller vid recidiv.
- Klorokin används ibland för att mildra dermatiten.
- Kortisonkräm kan provas mot dermatit.
- Takrolimus kan användas vid svår dermatit. Skall insättas i samarbete med hudläkare.

- Cyklofosamid kan vara indicerat vid mycket svåra fall.
- Kalcinos är svårbehandlad men minskar oftast småningom. Risken minskar om inflammationen snabbt fås under kontroll.
- Artriter kan behandlas med lokala steroidinjektioner.
- Sjukgymnast skall följa patienten. Träning är bra även under inflammatorisk fas. Risk finns för kvarstående stelhet och minskad muskelfunktion.
- Arbetsterapeut skall medverka så snart problem finns kring ADL-funktion.

TNF-hämmare kan ha god effekt men hos vuxna har man även sett försämring med lungengagemang.

### **Monitorering:**

Patienten följs med muskelenzymer som dock ofta normaliseras trots kvarstående myosit. Sjukgymnast skall göra regelbundna evalueringar med CMAS och MMT. MR av lårmuskulatur kan upprepas som behandlingskontroll. Undersökning av nagelbandskapillärer är ett sätt att följa vaskulitstatus.

### **Osteoporosprofylax:**

Risken för osteoporos är stor p.g.a. inaktivitet och steroider i ofta hög dos under lång tid. Patienten skall ha tillräckligt intag av kalk vilket kan föranleda kalksubstitution med extra tillförsel av D-vitamin hos barn ofta inte är nödvändig. Mätning av bentäthet med DEXA kan övervägas efter några månader. Vid ryggsmärtor skall kotfrakturer övervägas. Behandling med bisfosfonat kan övervägas vid mycket låga åldersrelaterade värden (mindre än -2,5 Z-score). Intravenös behandling har bäst effekt vid osteoporossmärta.

### **Bilagor:**

1. Förslag på steroidschema
2. CMAS
3. MMT