



## **Dermatomyositis**

### **Wat is dermatomyositis?**

Dermatomyositis is een aandoening waarbij bepaalde spieren in het lichaam en delen van de huid ontstoken raken. Kinderen krijgen hierdoor een rode verkleuring van delen van de huid in combinatie met klachten van spierpijn en spierzwakte.

### **Hoe wordt dermatomyositis ook wel genoemd?**

Dermatomyositis wordt ook wel afgekort met de letters DM. Om aan te geven dat het gaat om dermatomyositis bij kinderen wordt er ook wel gesproken over juveniele dermatomyositis, afgekort als JDM. De term derma betekent huid, de term myo betekent spier en de term itis betekent ontsteking. De term juveniel betekent op de kinderleeftijd.

### **Hoe vaak komt dermatomyositis voor bij kinderen?**

Dermatomyositis is een zeldzame aandoening op de kinderleeftijd. Geschat wordt dat het bij één op de 25.000 tot 100.000 kinderen voorkomt.

### **Bij wie komt dermatomyositis voor?**

Dermatomyositis kan op elke leeftijd voorkomen, zowel bij kinderen als bij volwassenen.

Bij de meeste kinderen ontstaan de klachten tussen de leeftijd van 5 en 15 jaar.

Zowel jongens als meisjes kunnen dermatomyositis krijgen. Dermatomyositis komt 2,5 keer vaker voor bij meisjes dan bij jongens.

Dermatomyositis komt iets vaker voor bij kinderen met de afweerstoornis X-gebonden agammaglobulinemie en bij kinderen die een transplantatie van een orgaan hebben ondergaan.

### **Wat is de oorzaak van dermatomyositis?**

#### *Ontsteking kleine bloedvaatjes*

Dermatomyositis wordt veroorzaakt door een ontsteking van kleine bloedvaatjes in het lichaam. De kleine bloedvaatjes in de spieren, huid, darmen en kleine zenuwen zijn het meest gevoelig om ontstoken te raken. Waarom kleine bloedvaatjes op een andere plek in het lichaam niet meedoen is niet goed bekend.

#### *Tekort schieten bloedvoorziening*

De kleine bloedvaatjes die ontstoken raken, kunnen niet meer goed hun werk doen. Hierdoor krijgt een deel van de spieren minder bloed waardoor er spierklachten ontstaan. Hetzelfde geldt voor de huid, de darmen en de kleine zenuwen in het lichaam.

#### *Oorzaak ontsteking*

De reden waarom deze ontsteking in het lichaam ontstaat is niet goed bekend. Kinderen hebben vaak infecties en dat wordt het afweersysteem van het lichaam actief en ruimt de oorzaak van de infectie, bijvoorbeeld een bacterie of een virus, op. Allerlei ontstekingscellen spelen hierbij een rol. Wanneer de bacterie of het virus overwonnen is, moeten de ontstekingscellen weer stoppen met hun werk. Soms gebeurt dit niet en blijven de ontstekingscellen actief en vallen delen van het eigen lichaam aan. Dit wordt een auto-immuunaandoening genoemd. Op deze manier kan dermatomyositis ontstaan.

Er wordt gedacht dat het door maken van een infectie met toxoplasmose zo'n infectie kan zijn waarna kinderen dermatomyositis ontwikkelen. Niet alle kinderen die een infectie met toxoplasmose doormaken, zullen dermatomyositis krijgen. Waarschijnlijk heeft het afweersysteem van kinderen die dermatomyositis krijgen bepaalde kenmerken, waardoor ze ook gevoeliger zijn om een auto-immuunaandoening te ontwikkelen.



## *Kanker*

Een deel van de volwassenen waarbij dermatomyositis ontstaat blijkt kanker te hebben. Bij kinderen is er hier eigenlijk nooit sprake van.

## **Wat zijn de symptomen van dermatomyositis?**

### *Acuut of meer geleidelijk*

Bij een op de drie kinderen begint de dermatomyositis vrij acuut met een beeld van koorts, spierpijn en gewrichtspijn. Bij twee op de drie kinderen begint het dermatomyositis veel geleidelijker. In de loop van enkele weken tot maanden krijgen kinderen dan in toenemende mate last van vermoeidheid, verminderde eetlust, geïrriteerdheid, lichte verhoging van de temperatuur en/of wat zwakte van de spieren.

Daarna ontstaan pas de klachten die duidelijk maken dat er sprake is van dermatomyositis. Meestal ontstaan eerst de kenmerkende huidafwijkingen en volgt de spierzwakte na enkele weken. Bij een deel van de kinderen ontstaat eerst de spierzwakte en komen de huidafwijkingen pas na enkele weken.

### *Oogleden*

Kenmerken voor dermatomyositis is de lichtrood/blauwe verkleuring van de oogleden. Vaak zijn de oogleden ook wat gezwollen.

### *Huidafwijking*

Kinderen met een dermatomyositis krijgen last van een lichte rode verkleuring van de huid op bepaalde plaatsen van het lichaam. Vaak is er een lichte rode verkleuring aanwezig in het gezicht op het voorhoofd, de slaap en op de kaken. Ook kan de hals rood verkleurd zijn, net als de achterkant van de bovenarmen en de voorkant van de benen.

In de zon neemt deze rode verkleuring vaan toe. De huid kan schilferig worden en jeuken. Wanneer de ziekte al langer bestaat, wordt de huid die rood verkleurd is vaak verdikt. De rode verkleuring verdwijnt dan ook.

### *Gottronse papels*

Op de huid boven de gewrichten ellebogen, knieën, enkels, vingers en tenen zitten vaak ook rode verdikte plekjes. Dit worden Gottronse papels genoemd.

### *Nagels*

Vaak worden er kleine rode puntjes onder de nagels gezien. Deze kleine rode puntjes kunnen soms ook ergens anders op de huid gezien. Het zijn kleine zichtbare bloedvaatjes.

### *Spierzwakte*

Kinderen met dermatomyositis hebben vaak last van spierzwakte en spierpijn. Vooral de spieren van de schouders en bovenarmen en de spieren van het bekken en de bovenbenen zijn aangedaan. Hierdoor hebben kinderen moeite om hun armen omhoog.

Het is vaak lastig om het hoofd goed overeind te houden. Kinderen kunnen last krijgen van nekpijn of een stijve nek.

Ook gaat het lopen vaak moeilijker, kinderen lopen waggelend. Opstaan uit een stoel of vanaf de grond kan moeilijk zijn. Het lukt kinderen vaak niet goed om de trap op te lopen.

De spierklachten nemen vaak in de loop van enkele weken toe.

Een heel klein deel van de kinderen met dermatomyositis heeft alleen klachten van de huid. Dit wordt amyotrope dermatomyositis genoemd.



## *Heesheid*

Bijna de helft van de kinderen krijgt tijdelijk last van een hese stem.

## *Problemen met slikken*

Een deel van de kinderen heeft moeite met kauwen en slikken van voedsel. Ze verslikken zich tijdens het eten en moeten dan hoesten. Ook hebben kinderen vaak moeite met het wegslikken van speeksel, waardoor ze meer speeksel in de mond hebben en soms gaan kwijlen.

## *Vastzittende gewrichtjes*

Bij sommige kinderen werken de gewrichten niet meer goed. De gewrichten bewegen niet meer soepel, maar zijn stijf. Hierdoor kunnen kinderen moeilijker hun armen en/of benen buigen en strekken. Dit maakte bewegen en lopen lastig.

Bij een klein deel van de kinderen zijn de gewrichten ook dik en rood.

## *Onderhuidse verkalkingen*

Bij kinderen met dermatomyositis kunnen later in het ziekte beloop harde plekjes in en onder de huid ontstaan. Ze komen ook vaak voor in de buurt van gewrichten van de ellebogen, knieën en billen.

Deze plekjes kunnen pijnlijk zijn. Deze plekjes blijken te bestaan uit kalk.

Onderhuidse verkalkingen zijn moeilijk weg te krijgen. In deze harde plekjes kan een zweer ontstaan. Uit deze zweer kan een witte melkachtige vloeistof lekken.

## *Zwelling van de huid*

De huid van de onderarmen raakt vaak gezwollen waardoor de onderarmen er opgezet uit zien.

## *Verkleuring van de huid*

Een op de tien kinderen met dermatomyositis krijgt last van een lichtbruine verkleuring van de huid. Dit wordt acanthosis nigrans genoemd. Ook kan de huid van kinderen met dermatomyositis snel een gemarmerd aspect krijgen, dit wordt livedo reticularis genoemd.

## *Diepe huidlijnen*

Bij een ander deel van de kinderen wordt de huid van de handen dik en ruw met daarin dikke huidlijnen. Net alsof deze kinderen vaak en langdurig met hun handen gewerkt hebben.

## *Verlies van vetweefsel*

Kinderen die al wat langer last hebben van dermatomyositis krijgen vaak steeds minder vet in hun huid. Vooral de huid van het bovenlichaam wordt vaak dun.

## *Raynaud fenomeen*

Een op de tien kinderen met dermatomyositis heeft last van het Raynaud fenomeen. De vingers worden wit en bleek wanneer ze met koude in aanraking komen.

## *Vergrote lymfeklieren*

Een klein deel van de kinderen heeft last van vergrote en opgezette lymfeklieren.

## *Tandvlees*

Een deel van de kinderen met dermatomyositis heeft last van ontstoken tandvlees en zweertjes in de mond.



## *Darmklachten*

Bij dermatomyositis kunnen de kleine bloedvaatjes die de darmen voorzien van bloed ontstoken raken. Hierdoor kunnen de darmen een tekort aan bloed krijgen en beschadigd raken. Dit kan acuut buikpijnklachten geven. Soms is er bloed bij de ontlasting te zien.

## *Afvallen*

Kinderen met een onbehandelde dermatomyositis verliezen vaak gewicht.

## *Hart*

De meeste kinderen met dermatomyositis hebben geen hartklachten. Heel zelden komen hartritmestoornissen, ontsteking van de hartspier of hartfalen voor.

## *Longen*

Bij volwassenen komen vaak longproblemen voor omdat de ontsteking ook in de longen actief is, bij kinderen is dit meestal niet het geval.

## *Hersenen*

Heel zelden raken de bloedvaatjes in de hersenen ontstoken bij kinderen met een dermatomyositis. Dan zou er een herseninfarct kunnen ontstaan.

## *Haaruitval*

Ongeveer een op de tien kinderen krijgt last van haaruitval.

## *Vermoeidheid*

Veel kinderen met dermatomyositis hebben last van toegenomen vermoeidheid. Ze hebben minder energie en meer slaap nodig.

## *Prikkelbaarheid*

Ook hebben kinderen met dermatomyositis vaak meer last van prikkelbaarheid. Ze zijn sneller geïrriteerd en boos en kunnen minder hebben.

## **Hoe wordt de diagnose dermatomyositis gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

Aan de hand van het verhaal van een kind met huidafwijkingen en spierklachten kan de aandoening dermatomyositis worden vermoed. Er is aanvullend onderzoek nodig om deze diagnose te kunnen stellen. Andere auto-immunziektes zoals SLE en sclerodermie kunnen een ziektebeloop hebben wat veel lijkt op dermatomyositis, maar ook spierdystrofiën kunnen veel lijken op het beloop van een dermatomyositis.

### *Bloedonderzoek*

In het bloed kunnen tekenen van ontsteking worden aangetoond. Een maat voor ontsteking is de BSE of de CRP deze zijn vaak verhoogd. De ASAT waarde is bij bijna alle kinderen verhoogd.

Vaak is de CK-waarde in het bloed 2 tot 10 keer verhoogd, dit wijst op problemen met de spieren. Soms is de CK-waarde niet verhoogd.

Bij volwassenen is het afweerstofje anti-Jo1 vaak verhoogd. Bij kinderen is dit bijna nooit het geval.

Bij de helft van de kinderen is de waarde ANA voor auto-immuunaandoeningen verhoogd.



## *ECHO spier*

Met behulp van een speciaal ECHO-apparaatje kunnen de spieren worden onderzocht. Er kunnen afwijkingen worden gezien in de spieren die passen bij de diagnose dermatomyositis.

## *MRI van de spieren*

Ook door middel van MRI-onderzoek kunnen de spieren afgebeeld worden. Hierop kan gezien worden welke spieren ontstoken zijn. Met name zogenaamde STIR-opnames zijn geschikt om te zien welke spieren zijn aangedaan. Ook kan op de MRI de ontsteking van de huid en het onderhuidse bindweefsel zichtbaar gemaakt worden.

## *Spierbiopt*

Door middel van een kleine operatie kan een klein stukje spier worden weggehaald uit bijvoorbeeld een bovenbeen. Dit stukje spier kan door de patholoog onder de microscoop worden onderzocht. De patholoog ziet dat er ontstekingscellen aanwezig zijn in de spier. De ontstekingscellen zitten kenmerkend rondom kleine bloedvaatjes en tussen de spiervezels in. Vaak is ook te zien dat de spiervezels tekort aan bloed hebben gehad en beschadigd zijn en dat de spiervezels dunner en kleiner zijn geworden dan normaal.

Met een spierbiopt kunnen andere aandoeningen zoals SLE en spierdystrofieën worden uitgesloten.

## *Huidbiopt*

Vaak wordt tegelijk met het spierbiopt ook een stukje huid weggenomen wat ook onderzocht wordt door de patholoog. In de huid worden ook typische kenmerken van ontsteking gezien. Het huidbiopt kan belangrijk zijn wanneer ook nog gedacht wordt aan een andere auto-immuunaandoening die SLE wordt genoemd.

## *Dermatoloog*

De dermatoloog kan de huidafwijkingen bij kinderen met een dermatomyositis herkennen en zo helpen de diagnose te stellen.

## *Kinderreumatoloog*

De kinderreumatoloog heeft veel ervaring in de herkenning en behandeling van kinderen met een auto-immuunaandoening. Daarom zijn kinderreumatologen ook vaak betrokken bij de behandeling van kinderen met dermatomyositis.

## *Kindercardioloog*

Kinderen met een dermatomyositis worden ook altijd een keer gezien door de kindercardioloog, hoewel hartproblemen maar bij een klein deel van de kinderen met een dermatomyositis voorkomt. Vaak worden wel afwijkingen gezien op het hartfilmpje, waar kinderen in het dagelijks leven geen last van hebben.

## **Hoe worden kinderen met dermatomyositis behandeld?**

### *Ontstekingsonderdrukkende medicijnen: prednison*

Het is belangrijk om dermatomyositis vroeg te herkennen en te behandelen om zo veel mogelijk schade te voorkomen. Belangrijk is om het ontstekingsproces zo veel mogelijk te onderdrukken, hiervoor kunnen verschillende medicijnen worden gebruikt.

Vaak wordt begonnen met het medicijn prednison omdat dit het snelste effect heeft. Er wordt een hoge dosering prednison gegeven tussen 1,0 en 2,0 mg/kg lichaamsgewicht per dag. Wanneer de juiste dosering prednison wordt gegeven, zal de spierkracht na twee tot vier



weken weer gaan verbeteren. Geleidelijk aan, in de loop van weken tot maanden, kan de dosering prednison dan worden afgebouwd tot een dosering waarbij nog steeds verbetering wordt gezien. Bij verslechtering van de klachten zal de prednison dosering weer worden opgehoogd. Vaak is het nodig vele maanden tot enkele jaren deze behandeling met prednison te geven. Bij sommige kinderen is het ook mogelijk om de prednison in de vorm van methylprednisolon via een infuus te geven, zodat niet dagelijks medicijnen nodig zijn. Dit infuus moet dan om de paar weken herhaald worden.

### *Andere ontstekingsonderdrukkende medicijnen*

Omdat prednison veel bijwerkingen kan hebben, wordt het vaak gecombineerd met andere medicijnen die het ontstekingsproces onderdrukken. Op deze manier is minder van het medicijn prednison nodig. Bij een op de vijf kinderen met dermatomyositis is prednison niet in staat om het ontstekingsproces tot rust te brengen. Ook deze kinderen hebben andere medicijnen nodig. Verschillende medicijnen kunnen hiervoor gebruikt worden. Per kind zal gekeken worden welk medicijn het beste werkt en de minste bijwerkingen heeft.

Medicijnen die gebruikt kunnen worden zijn: gammaglobuline via een infuus, methotrexaat, cyclosporine, azthioprine, cyclofosfoamide.

Plasmaferese wat bij andere auto-immuunaandoening goed effect kan hebben, blijkt bij dermatomyositis meestal niet goed te helpen.

Nieuwere medicijnen zoals rituximab en infliximab kunnen ook effectief zijn bij de behandeling van dermatomyositis.

### *Onderhuidse verkalkingen*

Onderhuidse verkalkingen zijn erg moeilijk te behandelen. Het beste is het ontstaan hiervan te voorkomen door dermatomyositis vroegtijdig te herkennen en te behandelen.

Er wordt wel gekeken of medicijnen die bisfosfonaten heten kunnen helpen, maar de resultaten zijn teleurstellend. Het zelfde geldt voor calciumantagonisten zoals het medicijn diltiazem.

Het is mogelijk om hinderlijke kalkneerslagen weg te halen door middel van een operatie.

Deze operatie heeft echter risico's en de kans op terugkeer van deze kalkneerslagen na een dergelijke operatie is groot. Ook is de kans groot dat er een zweer zal ontstaan in het operatiegebied die niet goed wil genezen. Chirurgen zijn daarom heel terughoudend met het uitvoeren van operaties aan deze onderhuidse verkalkingen.

### *Huid beschermen*

Het is belangrijk om de huid te beschermen tegen zonlicht door het dragen van kleding die de huid bedekt en het dragen van een petje of hoedje. De delen van de huid die wel in het zonlicht komen, moeten worden ingesmeerd met een zonnebrandmelk met hoge beschermingsfactor (30 of 50).

### *Huidklachten*

De dermatoloog kan bij jeuk van de huid een crème voorschrijven waarin ook prednisonachtige stoffen zijn verwerkt. Ook het medicijn hydroxychloroquine kan helpen om huidklachten te verminderen.

### *In beweging blijven*

Het is belangrijk voor kinderen met een dermatomyositis om in beweging te blijven. Wanneer het niet goed lukt om te lopen, kan bewegen in het water helpen om de spieren in een zo optimaal mogelijke conditie te houden en om vastgroeien van gewrichten te voorkomen.

Overmatige inspanning is niet goed voor kinderen met dermatomyositis.





## *Fysiotherapie*

De fysiotherapeut heeft een belangrijke rol in de behandeling van dermatomyositis. De fysiotherapeut geeft oefeningen en tips om de gewrichten soepel te houden en om vastgroeien van gewrichten te voorkomen. In de herstelfase kan de fysiotherapeut adviezen geven hoe de spierkracht weer verbeterd kan worden en hoe kinderen het beste kunnen lopen en bewegen.

## *Ergotherapie*

Een ergotherapeut kan adviezen geven hoe kinderen met hun spierzwakte toch zo goed mogelijk kunnen bewegen en zich zelf kunnen redden. Een ergotherapeut kan advies geven over hulpmiddelen die deze zelfredzaamheid kunnen verhogen.

## *Logopedie*

Een logopediste kan advies geven wanneer kinderen last hebben van heesheid of van slikklachten.

## *Revalidatiearts*

De revalidatiearts coördineert alle verschillende therapieën en kan adviezen geven voor bijvoorbeeld geschikt schoeisel of schoolkeuze.

## *Voldoende calcium*

Het is belangrijk voor kinderen die langdurig prednison moeten gebruiken om dagelijks voldoende calcium te gebruiken om vroegtijdige botontkalking als gevolg van het prednison gebruik te voorkomen. Het is belangrijk om elke dag minstens 7 glazen melk of schaaltes yoghurt-pap te gebruiken. Daarnaast kunnen vitamine D druppels helpen om het calcium goed op te laten nemen door het lichaam.

## *Begeleiding*

Begeleiding van kinderen met dermatomyositis en hun ouders is belangrijk. Vaak wordt dit gedaan door een maatschappelijk werkende of psycholoog. Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u in contact komen met andere ouders die een kind hebben met een dermatomyositis. Ook via de Nederlandse Vereniging van Spierziekten kunt u in contact komen met andere kinderen en hun ouders.

## **Wat betekent het hebben van dermatomyositis voor de toekomst?**

### *Genezen*

Een groot deel van de kinderen met dermatomyositis geneest met behulp van behandeling. De klachten verdwijnen en komen dan niet meer terug. Bij een ander deel komen de klachten wel terug en wordt de ziekte chronisch.

### *Restklachten*

Bij kinderen waarbij de ziekte tot rust komt, kunnen wel restklachten overblijven als gevolg van het doormaken van deze aandoening en het langdurig gebruik van medicijnen.



## *Onderhuids verkalkingen*

Onderhuidse verkalkingen die eenmaal ontstaan zijn, verdwijnen vaak niet meer. Daarom is het belangrijk om de diagnose dermatomyositis tijdig te stellen en te behandelen, zodat het ontstaan van deze onderhuidse verkalkingen kan worden voorkomen.

## *Vastzittende gewrichten*

Ook gewrichtjes die vast zijn gaan zitten, worden maar zelden weer soepel. Dit kan kinderen blijvend beperken tijdens het lopen en bewegen.

## *Terugkeer van de ziekte*

Bij een deel van de kinderen komen de klachten van de ziekte toch weer terug na dat de behandeling gestaakt was. Bij deze kinderen blijft de aandoening vaak vele jaren tot in volwassenheid aanwezig. Er zijn periodes waarin de klachten toenemen afgewisseld met periodes waarin de klachten weg blijven. Vooral kinderen die al vele maanden last hadden van de ziekte voordat de behandeling gestart werd, hebben een grotere kans om zo'n chronisch beloop van de ziekte te krijgen.

## *Kleinere lengte*

Prednison heeft een remmend effect op de groei van kinderen. Omdat prednison een belangrijke rol speelt in de behandeling van dermatomyositis en vaak gedurende vele maanden tot enkele jaren gebruikt moet worden, zullen veel kinderen met dermatomyositis een kleinere lengte bereiken.

## *Bijwerkingen van prednison*

Andere bijwerkingen die langdurig gebruik van prednison kan hebben zijn botontkalking, overgewicht, staar aan de ogen, hoge bloeddruk, vergrote kans op suikerziekte, afwijkende cholesterol en vetgehaltes in het bloed. Belangrijk is om hier in de follow-up van kinderen alert op te zijn.

## *Overlijden*

Door de goede medische behandelmogelijkheden overlijden er maar zelden kinderen als gevolg van dermatomyositis. Kinderen die komen te overlijden hebben vaak hartproblemen, ademhalingsproblemen, ernstige darmproblemen of ernstige infecties als gevolg van de gebruikte medicatie.

## **Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om dermatomyositis te krijgen?**

Dermatomyositis is geen erfelijke ziekte. Wel blijken kinderen met een bepaalde kenmerken in hun afweersysteem gevoeliger te zijn voor het ontwikkelen van dermatomyositis. Deze kenmerken van het afweersysteem kunnen wel erfelijk zijn. Hierdoor hebben broertjes en zusjes een licht verhoogde kans ten opzichte van een willekeurig kind om ook dermatomyositis of een andere auto-immuunaandoening te krijgen.

## **Links**

[www.vsn.nl](http://www.vsn.nl)

(Nederlandse vereniging van spierziekten)

## **Referenties**

1. Protocols for the initial treatment of moderately severe juvenile dermatomyositis: results of a Children's Arthritis and Rheumatology Research Alliance Consensus





Conference. Huber AM, Giannini EH, Bowyer SL, Kim S, Lang B, Lindsley CB, et al  
Arthritis Care Res 2010;62:219-25

2. Rituximab in the treatment of dermatomyositis and other inflammatory myopathies. A report of 4 cases and review of the literature. Rios Fernández R, Callejas Rubio JL, Sánchez Cano D, Sáez Moreno JA, Ortego Centeno N. Clin Exp Rheumatol. 2009;27:1009-16.

Laatst bijgewerkt: 30 mei 2010

Auteur: J.H. Schieving