

Sykdomsinformasjon og anbefalte retningslinjer for utredning og behandling.

Juvenil dermatomyositt (JDM)

JDM er en flerorgan sykdom av ukjent årsak hvor de mest typiske tidlige funn er proksimal muskelsvakhhet og karakteristisk hudutslett.

Juvenil dermatomyositt har symptomdebut før 16 (-18) års alder og skiller seg fra voksenformen av dermatomyositt ved at det:

- hyppigere sees *kalsinosedannelse, lipodystrofi og vaskulitt*
- *sjeldnere sees interstitiell lungesykdom*
- *ikke sees overhyppighet av malignitet sammenlignet med normalbefolkningen*

Diagnostiske kriterier for Dermatomyositt: Bohan og Peter 1975 (Bohan and Peter 344-47)

1. Symmetrisk svakhhet i proksimal muskulatur og nakkefleksorer.
2. Muskelbiopsi som histologisk viser nekrose og betennelse.
3. Økning av et eller flere muskelenzymer (CK, ASAT, LD, aldolase).
4. EMG som viser funn typisk for myopati og denervasjon.
5. Karakteristiske hudforandringer bestående av heliotrop fargeendring av øyelokk med et periorbitalt ødem og et erythematøst perlemorlignende, skjellende utslett over MCP- og PIP ledd (Gottrons tegn) på knær, albuer, mediale malleol, ansikt, nakke eller bryst.

Sikker JDM: Hud-kriteriet (5) samt minst 3 av muskel-kriteriene (1-4).

Sannsynlig JDM: Hud-kriteriet (5) samt 2 av muskel-kriteriene (1-4).

Mulig JDM: Hud-kriteriet (5) samt 1 av muskel-kriteriene (1-4).

NB. *Eksklusjonskriterier* skal ikke være tilstede. Disse er blant annet: nevrologisk sykdom, sarkoidose, visse infeksjoner, metabolske sykdommer, visse endokrine sykdommer med mer - se ellers kriteriene(Bohan and Peter 344-47).

Merk at kriteriene er gamle (fra 1975). De er ikke validert for bruk på barn, trolig er spesifisiteten rundt 90 % og sensitiviteten ca. 40 %. Det pågår arbeid internasjonalt for å utarbeide nye *diagnostiske kriterier* samt *klassifikasjonskriterier* for myositter. Sannsynligvis vil MR undersøkelse av muskulatur og autoantistoff implementeres i disse.

Forekomst

2-4 barn pr. 1 mill/ år (2-4 nye tilfeller i Norge pr. år). Vanligste debutalder mellom 5 og 10 år, med gjennomsnittlig debutalder 7 år ("peak" gutter 6 år, "peak" jenter 6 og 10 år). Jenter/ gutter: 2-3:1, størst kjønnsforskjell > 10 år (Mendez et al. 300-05; Symmons, Sills, and Davis 732-36).

Etiologi/ patogenese

Ukjent etiologi. Trolig autoimmun patogenese med utgangspunkt i vaskulopati / vaskulitt (immunkompleksmediert). Det er mulig at JDM kan trigges av infeksjoner hos genetisk disponerte barn, men det er ikke påvist spesifikke agens. Det er påvist økt forekomst av HLA DRB1 0301 og HLA DQA1 0501 hos barn med JDM. Soleksponering (UVB) kan utløse JDM hos noen barn med TNF α 308 A allelet (Pachman 579-602, vii).

Symptomer og kliniske funn ved JDM

Vanligvis gradvis innsettende sykdom med uspesifikke symptomer.

I en studie debuterte 30 % med muskelsvakhet, 65 % med hud symptomer og 6 % med hud og muskelsymptomer samtidig (Pachman et al. 247-53). Hos noen sees akutt debut.

- *Allmennsymptomer* opptrer ofte og vanligvis tidlig i sykdomsforløpet.
 - Generell sykdomsfølelse
 - Øket generell tretthet
 - Feber
 - Vekttap
- *Muskulatur*
 - Hyppigst symmetrisk muskelsvakhet i bekkenet/lår (inntil 90-95 %), deretter mave, skulderbuer/overarmer og nakkeflexorer (90-60 %). Sjeldnere distalt i muskulatur (inntil 30 %). Meget sjeldent i ansikt (5 %).
Muskelsvakheten gir ofte *funksjonsnedsettelse* som kan arte seg som vansker med gange, trappegang, huksitting, komme seg fra liggende til stående samt med av/påkledning. Ca 10 % av blir uttalt muskulært affisert.
 - Muskelsmerte/ømheter (30-80 %).
 - Indurert/ ødematøs muskulatur tidlig i sykdomsforløpet (50-100 %).
 - Kontrakturer (62-90 %). Tidlig i sykdomsforløpet skyldes disse oftest en myositt komponent (gir muskelforkortning som typisk gir fleksjonskontrakturer i albuer og knær samt spissfotstilling i ankler). Kontrakturer kan også

forårsakes av artritt. Kontrakturer senere i forløpet er hyppigere forårsaket av leddnære forkalkninger.

- Muskelatrofi i lår og overarmer.
- Svakheter i pharynxmuskulatur (gane og cricopharyngeus) hos 12-85 %, vanligvis i lett grad. Kan gi nasal stemme og problem med å initiere svelging.
- Øvre øsophagus involvering kan gi svelgproblemer, rammer oftest de med alvorlig sykdom.
- Svekket respirasjonsmuskulatur kan føre til symptomatisk restriktiv lungesykdom hos de med moderat til alvorlig JDM.

- *Hud/underhud*

Alle får hudaffeksjon som kan innbefatte ett eller flere av følgende:

- Heliotropt eksanthem (10-80 %), regnes som patognomonisk.
- Periorbitalt ødem (60-90 %).
- Gottrons papler / tegn (80-100 %).
Skjellende erythematøse plakk, eller rødlig utslett uten plakk over fingerledd, albuer, knær og ankler (rundt malleolene). Hos noen kan utslettet bli mer generalisert.
- Malart erythem - erythematøst utslett kinn, nesevinger, nesebor (30-40 %), sees oftest hos de som har heliotropt utslett.
- Utslett på bryst eller nakke (V-sign eller sjal tegn).
- Vaskulittiske ulcerasjoner (20-25 %) vanligst på knær, albuer, axiller eller øyelokk.
- Fotosensitivt utlett (5-40 %).
- Vitiligo (< 10 %).

- *Slimhinner, munn og GI-traktus*

- Orale ulcera (inntil 10 %).
- Visceral vaskulitt sjelden, inntil 10 %, men alvorlig og kan skje hvor som helst i gastrointestinal traktus. Opptre oftest tidlig i sykdomsforløpet med magesmerter, ulcera og tarmperforasjon. Høy mortalitet!
- Hepatomegali (10-20 %).

- *Ledd*

- Artritt – hyppigst oligoartritt, men også polyartritt kan opptre, særlig tidlig i sykdomsforløpet, og er beskrevet hos mellom 10 og 67 %. Hyppigste lokalisasjoner er ledd i hender, håndledd, albuer eller knær. Vanligvis mildt forløp, ikke usurerende artritt og forbigående (Tse et al. 192-97).
- Artralgi hyppig.

- *Lunge/ hjerte / kar sykdom*
 - Det mest vanlige hjertefunn er nonspesifikk bilyd og kardiomyopati m/u EKG forandringer. Vanligvis har dette liten klinisk betydning, men behandlingstrengende myokarditt, perikarditt og ledningsforstyrrelser i hjertet er beskrevet.
 - Hypertensjon funnet hos opptil 25 % (Crowe et al. 126-39).
 - Asymptomatisk restriktiv lungefunksjonspåvirkning er beskrevet hos opptil 50 % av moderat angrepne barn med JDM (Kobayashi et al. 371-74; Trapani et al. 216-20). *Anti-syntetase syndrom* (vanligst anti Jo1 positive) er også rapportert, men meget sjeldent hos barn sammenlignet med voksne. Noen barn får symptomatisk interstitiell lungesykdom i fravær av Anti-syntetase antistoffer.
 - Raynauds hos (2-15 %).
- *Nyre*
 - Mikroskopisk hematuri kan opptre, men histologisk påviste patologiske funn er meget sjeldent.
- *Kalknedslag*
 - NB! Det er holdepunkt for at det fortsatt er underliggende inflammasjon når kalk dannes (Pachman and Boskey 236-43), dette skiller seg fra tidligere oppfatning!
 - Tidlig behandling med høydose kortikosteroider er rapportert å redusere risiko for kalsinose (McCann et al.).
 - Dannelse av kalk er relatert til alvorlighet av vaskulopati og alvorlighet av hudaffeksjon.
 - Kalsinose opptrer fortsatt hos 10-40 %.
 - Kalsinosen er *dystrofisk*, dvs. oppstår i skadet vev, med normalt serum kalsium og fosfat.
 - Vanligst 1-3 år etter diagnose (0-20 år er sett).
 - Kan gå spontant tilbake hos mange, men sjeldent før etter de første par år av sykdommen.
 - Kalkdannelsene kan gi *sårdannelser*, bli *infriserte* og gi *kontrakturer*.
 - Det kan være aktuelt å fjerne kalk kirurgisk.

Typer kalknedslag: (Rider)

- Overflatiske knuter i ekstremiteter. Påvirker ikke funksjon.
Vanligste type (ca. 30 %).

- Dype, større ansamlinger i muskulatur
- Diffust langs fascier
- Generalisert for eksempel i thoraxveggen
- Blandingsformer
- *Lipodystrofi*: (5-25 %)
 - Lipodystrofi er en sjelden, heterogen tilstand, karakterisert ved svinn av subkutant fettvev.
 - Lipodystrofi kan deles i 3 fenotyper: *lokalisert*, *partiell* (overekstremiteter og vanligvis ansikt) eller *generalisert* (alle ekstremiteter, ansikt og abdomen) (Bingham et al. 70-86).
Områdene er ikke smertefulle og er som regel symmetrisk utbredt (Huemer et al. 610-15).
 - Lipodystrofi er assosiert med metabolske forstyrrelser som insulinresistens og hyperlipidemi, også med achantosis nigricans, økt hårvekst og hepatomegali (Pope et al. 947-50).
 - JDM er den vanligste underliggende årsak til lipodystrofi (Pope et al. 947-50).
 - Lipodystrofi opptrer etter median 4,6 år etter diagnose av JDM og er assosiert med kalsinose, leddkontrakturer og muskelatrofi (Bingham et al. 70-86).
 - Lipodystrofi regnes som *skade*, dvs. ikke reversibel.
- *Anasarca*
 - Generalisert ødem sannsynligvis pga. kapillærlekkasje sekundært til endotelskade. Er et dårlig prognostisk tegn (Mitchell, Dennis, and Rider 942-45).

Differensialdiagnoser

- Ikke inflammatoriske nevromuskulære tilstander (stor gruppe tilstander)!
- Postinfeksiøs myositt
 - Coxsackie virus B
 - Influenza A og B
- Infeksiøs myositt
 - Toxoplasmosse
 - Stafylokokk pyomyositt
 - Borrelia
 - Trichinose, schistosomiasis, trypanosomiasis. Sjeldent i Norge
- Myositt i relasjon til andre bindevevssykdommer
 - MCTD

- Sklerodermi
- SLE
- Sarkoidose
- Juvenil polymyositt
- Fysisk traume
 - Obs. rhabdomyolyse
- Legemidler
 - Kortikosteroider, hydroxychloroquin, m.m.

Obligatorisk tilstedeværende av typisk dermatomyositt utslett vil ekskludere de fleste andre sykdommer, men dette kan mangle helt tidlig i sykdomsforløpet ved JDM.

UTREDNING

Kliniske undersøkelser og vurderinger inkludert

- Allmenntilstand
- Temperatur
- Høyde/ vekt
- Lymfeknuter
- Inspeksjon av hud
 - Utslett
 - Forkalkninger
 - Hår
 - Neglerøtter
- Slimhinner
- Gangfunksjon
- Leddstatus
- Muskelstyrke
 - Ekstremiteter, proksimalt og distalt
 - Bekkenmuskulatur
 - Hals
 - Mage
- Vanlig organstatus hjerte, lunge, mage

Supplerende undersøkelser

- Hb, SR, CRP, hvite blodlegemer m/diff. trombocytter
- Muskelenzymer: ASAT, ALAT, CK, LD

- Na, K, Ca, albumin, ALP, gamma GT, kreatinin, fritt T4, TSH, blodsukker.
- ANA m/anti dsDNA, anti ENA (her får man anti Jo1 – anti-syntetase antistoff), immunglobuliner.
- Myositt spesifikke autoantistoffer (MSA) (Mimori et al. 523-29).
 Kan rekvireres på Rikshospitalet, dog meget sjelden klinisk indisert hos barn. Det er ikke indikasjon for rutinemessig rekvirering. Rekvireres kun hvis man forventer at det vil ha klinisk betydning for behandling og prognose for aktuelle pasient.
 - Anti-syntetase antistoffer
 - Anti Jo 1 viktigst, sjelden aktuelt å rekvirere de andre, som for eksempel PL7, PL12, Ro 52.
 - Anti MI2
 - Forbundet med mild sykdom. Relativt sjelden forekommende hos barn.
 - Anti SRP
 - Ved behandlingsresistent myositt med nekrose uten inflammasjon.
 - Myositt assosierte autoantistoffer MAA – ved mistanke overlapp syndrom.
 - anti RNP (anti ENA) – overlap MCTD
 - anti PM – Scl – overlapp myositt – sclerodermi
 - Andre
 - KU (overlapp SLE myositt)
 - PMSCL (overlapp polymyositt/sklerodermi)
- Urin undersøkelse
- Kapillarskopi
- Rtg. Thorax evt. HRCT Thorax
- Røntgenundersøkelse av øsophagus m/bevegelsesbilder
- MR muskulatur, lår mest aktuell
 - Fettsupprimert T-2 vektet eller STIR serier for å se på *inflammasjon*
 - T-1 vektet for å se på *skade*
- Muskelbiopsi – helst veiledet av MR funn (myositt kan være flekkvis)
- EMG
- EKG
- Ecco cor evt.
- Lungefunksjonsundersøkelser:
 - Spirometri
 - Gassdiffusjon

Fysioterapi:

- Alle pasienter med nydiagnostisert JDM bør vurderes av fysioterapeut. Det anbefales tett oppfølging av fysioterapeut (ca. hver 3. måned) første sykdomsår i forbindelse med kontroller på sykehus. Senere vurdering av fysioterapeut ut fra klinikk (f.eks. ved vedvarende muskelsvakhet, kontrakturer eller ved oppbluss). [Fysioterapi ved JDM.](#)

Ergoterapi:

- Hvis proksimal muskelsvakhet, kontrakturer, smerter, utmattelse eller Raynauds fenomener gjør utførelse av hverdagslige aktiviteter vanskelig, bør pasientene henvises til ergoterapeut. [Ergoterapi ved JDM.](#)

BEHANDLING

Generelt:

- Sentralisert diagnostikk og behandlingsopplegg, regionsykehus med regionalt ansvar og erfaring med denne sykdommen er nødvendig. Oppfølging i samarbeid med helsepersonell i hjemfylke, spesielt barneleger og revmatologer.
- Informasjon/veiledning til pasient/foreldre og helsepersonell i hjemfylke/hjemmekommune
 - Informasjon basert på bredt legesamarbeid: Barnerevmatolog samler informasjon fra ulike aktuelle legespesialiteter om nødvendig (for eksempel kardiolog, gastroenterolog, hudlege, nevrolog, lungelege, plastikk kirurg), vurderer situasjonen totalt og konkluderer.
 - Tverrfaglig informasjon også fra andre yrkesgrupper: sykepleiere, fysioterapeuter, sosionomer, ergoterapeuter.

Fysioterapi:

- Mål: at pasienten vedlikeholder eller får bedret funksjon i hverdagen og deltar i fysisk aktivitet ut ifra egne forutsetninger
- I perioder med høy sykdomsaktivitet, er det spesielt viktig å vedlikeholde muskellengde, forebygge kontrakturer samt å redusere utviklingen av muskelatrofi.
- Etter hvert som sykdomsaktiviteten avtar, fokuseres det mer på å øke muskelstyrke og utholdenhet.
- Noen har ment at trening ved aktiv myositt kan skade muskelfibrene eller øke tendens til kalsinosedannelse (Maillard et al. 558-64). Det finnes imidlertid ingen sikre holdepunkt for dette synet i litteraturen. Derimot viste en studie av pasienter med inaktiv og aktiv JDM ingen tegn til økt inflammasjon (målt ved MR lårmuskulatur, muskelenzymer og MMT) en time etter et moderat treningsprogram. De mest

muskelsvake pasientene var imidlertid ekskludert fra denne studien (Maillard et al. 558-64).

- Ved både aktiv og inaktiv JDM, kan det foreligge nedsatt utholdenhet (nedsatt aerob kapasitet, VO_{2peak}), sammenlignet med friske kontroller. Viktigste årsak til dette er sannsynligvis patologiske forandringer i muskulatur pga. mikrovaskulære forandringer eller nedsatt energimetabolisme (Hicks et al. 118-23). Pasientene kan ha nedsatt aerob kapasitet uten at det gjenspeiles på tester som Manual Muscle Test eller CHAQ, mens aerob kapasitet er positivt korrelert med CMAS (Hicks et al. 118-23; Takken, van der, and Helders 734-39).
- Langtidseffekten av trening er ikke studert hos barn, men hos voksne med myositt er det rapportert at trening bedrer muskelfunksjon og aerob kapasitet (Alexanderson and Lundberg 164-71). Litteraturen er imidlertid begrenset. [Fysioterapi ved JDM.](#)

Ergoterapi:

- Overordnet mål: Full utnyttelse av pasientens potensial til å utføre og delta i daglige og ønskede aktiviteter.
- Den viktigste overveieningen ved vurdering av kompensierende tiltak, for eksempel tekniske hjelpemidler, er at disse ikke må ta bort hverdagslige utfordringer som pasienten trenger for å vedlikeholde eller utvikle kroppsfunksjoner.
- Valg og prioritering av tiltak tar utgangspunkt i barnets behov for å utvikle seg i aktivitet. Tiltakene må tilpasses lokale ressurser og begrensninger. [Ergoterapi ved JDM.](#)

Medikamentell behandling

Oppstart av godkjente medikamenter uten godkjent indikasjon skal kun startes opp ved sykehus med regionalt ansvar som har tilstrekkelig kompetanse og erfaring med behandling av barn og unge med JDM.

Det finnes ingen randomiserte kontrollerte studier om behandling av JDM. Selv om det er internasjonal konsensus om at aktuell behandling av JDM har ført til bedre prognose, er behandlingsregimet i stor grad basert på empiri. Man så en dramatisk bedring av overlevelse etter at glukokortikosteroider ble innført i behandlingen på 60 tallet. Case reports og retrospektive studier støtter effekt og trygghet ved bruk av medikamentene under:

Det er vanlig å anbefale følgende regime:

- Kortikosteroider

- Basismedikasjon med start p.o. prednisolon 1-2 mg/ kg med reduksjon til 0,5 mg/kg etter 1 måned, evt. kombinert med Methylprednisolon 15-30 mg/kg. Initialt Metylprednisolon i 3 påfølgende dager, så 1-2 x / måned, maks 1 g pr. infusjon de første månedene. Deretter gradvis nedtrapping av prednisolon.
- Hydroxychloroquin (5 – 6,5 mg/kg/d)
 - Spesielt nyttig ved utslett og for å motvirke oppbluss etter soleksponering.
- Methotrexate (p.o. eller sc. 0,3 - 0,6 mg/kg/uke)
 - Aktuell ved artritt
 - Aktuell som kortikosteroide sparer.
 - Kan vurderes som førstelinjepreparat sammen med glukokortikosteroider. I en studie (retrospektiv design) ble Methotrexate brukt som førstelinjepreparat sammen med glukokortikosteroider (Ramanan et al. 3570-78). Dette ga like god behandlingseffekt som kortikosteroider alene. Kumulativ prednisolondose hos de som fikk Methotrexate som tileggsbehandling ble mer enn halvert.

Andre aktuelle antiinflammatoriske medikamenter:

- Azathioprin
 - Aktuell som kortikosteroide sparer
 - Aktuelt i etterforløp etter cyclofosfamid behandling.
- Cyclofosfamid (iv. 15 mg/kg, 1-2 /måned) i kombinasjon med høydose kortikosteroider.
 - Varighet: avhengig av sykdomsutvikling
 - Ved livstruende vaskulitt i tarm
 - Ved interstitiell lungesykdom
- Cyclosporine (p.o. 2,5 – 4,5 mg/kg/d)
 - (Evaluere effekt etter 4 måneder)
- Gammaglobuliner i høydose (iv 1g /kg i 2 påfølgende dager /måned) (Evaluere effekt etter 3 måneder)
- Anti- TNF behandling
Evt. ved refraktær sykdom, mulig effekt på dannelse av kalsinose (Riley et al.).
- Rituximab
Randomisert dobbel blindet placebokontrollert studie i gang på refraktær juvenil og adult inflammatorisk myopati.
- CellCept (Mykofenolat) – liten erfaring
- NSAIDs
 - Symptomatisk ved leddplager

Støttebehandling:

- Osteoporoseprofylakse med kalk og vitamin D tilskudd ved steroidbehandling.
- Protonpumpehemmer ved høydosesteroider.

Behandling av kalknedslag:

- En rekke medikamenter testet, men ingen med sikkert dokumentert effekt når kalsinosen først er etablert. Viktig å behandle underliggende inflammasjon i den fasen hvor kalsinose dannes.
- Kirurgisk behandling kan vurderes.

Remisjonskriterier / mål på sykdomsaktivitet:

Ikke utarbeidet, følgende kan være til hjelp:

- CK-verdier korrelerer i mange tilfeller dårlig med sykdomsaktivitet (kan være normal initialt, og vedvarende forhøyet lenge etter remisjon).
- Obs. feilkilder ved bruk av CK, f. eks fysisk aktivitet forut for prøven.
- Det er holdepunkt for at LD og ASAT er bedre indikatorer på oppbluss av JDM enn CK.
- Viktig å følge muskelstyrke, helst med standardiserte tester (MMT - manual muscle test) og CMAS (Child myositis activity scale).
- MR muskulatur kan være til hjelp i å differensiere mellom muskelsvakhet pga. *myosittaktivitet* og muskelsvakhet pga. *skade*.
- Så lenge det fortsatt dannes kalk, anses sykdommen som aktiv.
- Rødt dermatomyositt-utslett indikerer aktivitet (avblekete atrofiske Gottrons papler regnes som inaktive).

Evaluering av respons på behandling

Det har ikke foreligget validerte kriterier for bedømming av behandlingseffekt, noe som også har vanskeliggjort studier på behandling av JDM.

Det ble i 2008 publisert validerte kriterier for evaluering av respons på terapi i regi av PRINTO (Ruperto et al. 4-13). Det endelig anbefalte oppsett er som følger:

- Legens globale vurdering av generell sykdomsaktivitet
 - 10 cm visual analog scale, VAS (Rider et al. 1976-83)
0 = ingen aktivitet, 10 =maksimal aktivitet
- Muskelstyrke - CMAS eller MMT

- CMAS: (Childhood Myositis Assessment Scale (Huber et al. 1595-603; Lovell et al. 2213-19)
Undersøker utholdenhet og styrke
0 = verst, 52 = best
- MMT: (Manual muscle test)
8 muskelgrupper testes unilateralt
10 punkts skala (0-80, hvor 80 er full muskelstyrke)
- Global juvenil dermatomyositt sykdomsaktivitet verktøy - DAS (Bode et al. 7-15)
 - DAS bedømmer hudaffeksjon og muskelbetennelse i to ulike skalaer hvor høyeste skår indikerer høyest aktivitet;
Hud-skala mellom 0 og 9
Muskulatur-skala mellom 0 og 11
- Foreldres globale vurdering av pasientens generelle velbefinnende – VAS
- Bedømming av funksjonsevne - C-HAQ (Selvaag et al. S116-S120; Ruperto et al. S1-S9)
 - C-HAQ = Childhood Health Assessment Questionnaire.
0 = best, 3 = dårligst
- Helserelatert livskvalitet – CHQ (Ruperto et al. S1-S9; Selvaag et al. S116-S120)
 - CHQ = Child Health Questionnaire
- Endelig logistisk regresjonsanalyse viste at 1: legens globale vurdering av generell sykdomsaktivitet og 2: global juvenil dermatomyositt sykdomsaktivitet verktøy - DAS - var de sterkeste prediktorer for respons på behandling.

VAKSINASJON

- Kort anbefales standard vaksinasjonsprogram, men med noen unntak:
 - Ingen immunisering med levende vaksiner, for eksempel MMR og TBC, under pågående immunosuppressiv behandling med høydose kortikosteroider (1-2 mg/kg) og/eller cyclofosamid eller biologisk behandling.
 - Vente 3 måneder etter avsluttet behandling med høydose gammaglobulin
- Vaksineringsanbefalinger
 - Varicella vaksinasjon om mulig før oppstart av immunosuppressiv behandling
 - Årlig influensavaksinerings anbefales.

[For mer informasjon om vaksinasjon.](#)

SYKDOMSFORLØP OG PROGNOSE

Det er beskrevet 3 forløpsformer av JDM: (Spencer et al. 399-408)

- 1) Monosyklisk – en sykdomsperiode som responderer på behandling, intet residiv
- 2) Polysyklisk – multiple tilbakefall
- 3) Kronisk persisterende, ofte med komplikasjoner

Prognose:

- Før 1960 var prognosen dårlig. 1/3 av pasientene døde av sykdomsrelaterte årsaker, 1/3 utviklet permanent fysisk funksjonshemming og 1/3 ble friske.
- Det foreligger lite nyere data på langtids outcome av JDM. I en studie fra Canada hadde: 37 % monosyklisk forløp, de resterende polysyklisk eller kronisk forløp (Huber et al. 541-49).
- Kalsinose (10 – 40 %).
- Sekveler i form av kontrakturer eller muskelatrofi i lett grad (24 %).
- Rullestolavhengighet (< 5 %).
- Død 3-10 %

Reference List:

Alexanderson, H. and I. E. Lundberg. "The role of exercise in the rehabilitation of idiopathic inflammatory myopathies." Curr.Opin.Rheumatol. 17.2 (2005): 164-71.

Bingham, A., et al. "Predictors of Acquired Lipodystrophy in Juvenile-Onset Dermatomyositis and a Gradient of Severity
1." Medicine (Baltimore) 87.2 (2008): 70-86.

---. "Predictors of Acquired Lipodystrophy in Juvenile-Onset Dermatomyositis and a Gradient of Severity
1." Medicine (Baltimore) 87.2 (2008): 70-86.

Bode, R. K., et al. "Disease activity score for children with juvenile dermatomyositis: reliability and validity evidence." Arthritis Rheum. 49.1 (2003): 7-15.

Bohan, A. and J. B. Peter. "Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts)." N.Engl.J.Med. 292.7 (1975): 344-47.

---. "Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts)." N.Engl.J.Med. 292.7 (1975): 344-47.

- Crowe, W. E., et al. "Clinical and pathogenetic implications of histopathology in childhood polydermatomyositis." Arthritis Rheum. 25.2 (1982): 126-39.
- Hicks, J. E., et al. "Decreased aerobic capacity in children with juvenile dermatomyositis." Arthritis Rheum. 47.2 (2002): 118-23.
- . "Decreased aerobic capacity in children with juvenile dermatomyositis." Arthritis Rheum. 47.2 (2002): 118-23.
- Huber, A. M., et al. "Validation and clinical significance of the Childhood Myositis Assessment Scale for assessment of muscle function in the juvenile idiopathic inflammatory myopathies." Arthritis Rheum. 50.5 (2004): 1595-603.
- Huber, A. M., et al. "Medium- and long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis." Arthritis Rheum. 43.3 (2000): 541-49.
- Huemer, C., et al. "Lipodystrophy in patients with juvenile dermatomyositis--evaluation of clinical and metabolic abnormalities." J.Rheumatol. 28.3 (2001): 610-15.
- Kobayashi, I., et al. "Interstitial lung disease associated with juvenile dermatomyositis: clinical features and efficacy of cyclosporin A." Rheumatology.(Oxford) 42.2 (2003): 371-74.
- Lovell, D. J., et al. "Development of validated disease activity and damage indices for the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. II. The Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS): a quantitative tool for the evaluation of muscle function. The Juvenile Dermatomyositis Disease Activity Collaborative Study Group." Arthritis Rheum. 42.10 (1999): 2213-19.
- Maillard, S. M., et al. "Quantitative assessments of the effects of a single exercise session on muscles in juvenile dermatomyositis." Arthritis Rheum. 53.4 (2005): 558-64.
- . "Quantitative assessments of the effects of a single exercise session on muscles in juvenile dermatomyositis." Arthritis Rheum. 53.4 (2005): 558-64.
- McCann, L. J., et al. "The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland)--clinical characteristics of children recruited within the first 5 yr." Rheumatology.(Oxford) (2006).
- Mendez, E. P., et al. "US incidence of juvenile dermatomyositis, 1995-1998: results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Registry." Arthritis Rheum. 49.3 (2003): 300-05.
- Mimori, T., et al. "Autoantibodies in idiopathic inflammatory myopathy: an update on clinical and pathophysiological significance." Curr.Opin.Rheumatol. 19.6 (2007): 523-29.
- Mitchell, J. P., G. J. Dennis, and L. G. Rider. "Juvenile dermatomyositis presenting with anasarca: A possible indicator of severe disease activity." J.Pediatr. 138.6 (2001): 942-45.

- Pachman, L. M. "Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology, and disease expression." Rheum.Dis.Clin.North Am. 28.3 (2002): 579-602, vii.
- Pachman, L. M., et al. "Duration of illness is an important variable for untreated children with juvenile dermatomyositis." J.Pediatr. 148.2 (2006): 247-53.
- Pachman, L. M. and A. L. Boskey. "Clinical manifestations and pathogenesis of hydroxyapatite crystal deposition in juvenile dermatomyositis 2." Curr.Rheumatol.Rep. 8.3 (2006): 236-43.
- Pope, E., et al. "Childhood acquired lipodystrophy: a retrospective study." J.Am.Acad.Dermatol. 55.6 (2006): 947-50.
- . "Childhood acquired lipodystrophy: a retrospective study." J.Am.Acad.Dermatol. 55.6 (2006): 947-50.
- Ramanan, A. V., et al. "The effectiveness of treating juvenile dermatomyositis with methotrexate and aggressively tapered corticosteroids." Arthritis Rheum. 52.11 (2005): 3570-78.
- Rider, L. "Calcinosis in Juvenile Dermatomyositis: Pathogenesis and Current Therapies." Pediatric Rheumatology Online Journal (2003).
- Rider, L. G., et al. "Development of validated disease activity and damage indices for the juvenile idiopathic inflammatory myopathies: I. Physician, parent, and patient global assessments. Juvenile Dermatomyositis Disease Activity Collaborative Study Group." Arthritis Rheum. 40.11 (1997): 1976-83.
- Riley, P., et al. "Effectiveness of infliximab in the treatment of refractory juvenile dermatomyositis with calcinosis 1." Rheumatology.(Oxford) (2008).
- Ruperto, N., et al. "The provisional Paediatric Rheumatology International Trials Organisation/American College of Rheumatology/european League Against Rheumatism Disease activity core set for the evaluation of response to therapy in juvenile dermatomyositis: A prospective validation study 1." Arthritis Rheum. 59.1 (2007): 4-13.
- Ruperto, N., et al. "Cross-cultural adaptation and psychometric evaluation of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ) in 32 countries. Review of the general methodology." Clin.Exp.Rheumatol. 19.4 Suppl 23 (2001): S1-S9.
- . "Cross-cultural adaptation and psychometric evaluation of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ) in 32 countries. Review of the general methodology." Clin.Exp.Rheumatol. 19.4 Suppl 23 (2001): S1-S9.
- Selvaag, A. M., et al. "The Norwegian version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ)." Clin.Exp.Rheumatol. 19.4 Suppl 23 (2001): S116-S120.

- . "The Norwegian version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ)." Clin.Exp.Rheumatol. 19.4 Suppl 23 (2001): S116-S120.
- Spencer, C. H., et al. "Course of treated juvenile dermatomyositis." J.Pediatr. 105.3 (1984): 399-408.
- Symmons, D. P., J. A. Sills, and S. M. Davis. "The incidence of juvenile dermatomyositis: results from a nation-wide study." Br.J.Rheumatol. 34.8 (1995): 732-36.
- Takken, T., Net J. van der, and P. J. Helders. "The reliability of an aerobic and an anaerobic exercise tolerance test in patients with juvenile onset dermatomyositis." J.Rheumatol. 32.4 (2005): 734-39.
- Trapani, S., et al. "Pulmonary involvement in juvenile dermatomyositis: a two-year longitudinal study." Rheumatology.(Oxford) 40.2 (2001): 216-20.
- Tse, S., et al. "The arthritis of inflammatory childhood myositis syndromes." J.Rheumatol. 28.1 (2001): 192-97.

Odd Vinje, dr.med.
Seksjonsoverlege
og
Helga Sanner, cand.med.
Klinisk stipendiat

Rikshospitalet mai 2009.