

Kasuistik

Ugeskr Læger 2023;185:V07230461

Juvenil dermatomyositis

Sebastian Vigand Svendsen¹, Lina Zeraiq¹, Anne Estmann Christensen² & Charlotte G. Mørtz¹

1) Hudafdeling I og Allergicentret, Odense Universitetshospital, 2) H. C. Andersen Børne- og Ungehospital, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger 2023;185:V07230461

Juvenil dermatomyositis (JDM) er en sjælden, autoimmun sygdom med primær affektion af hud og skeletmuskulatur, og den estimerede hyppighed er 2-4 tilfælde pr. 1 mio. børn [1]. Diagnosen baseres ofte på karakteristiske hudsymptomer, proksimal muskelsvækkelse og forhøjet niveau af muskelenzymer [2], men ætiologien bag JDM er ikke fuldstændigt klarlagt. Her præsenteres et tilfælde af JDM med primær hudinvolvering hos en dansk dreng.

SYGEHISTORIE

En tiårig dreng blev henvist til subakut, dermatologisk vurdering af gradvist tiltagende hudforandringer gennem to måneder, som initialt blev tolket som erythema infectiosum. Fraset forbigående febrilia en måned før vurderingen var drengen sund og rask, men han var fra mormoren disponeret til bindevævssygdom uden mulighed for nærmere specifikation.

Objektiv undersøgelse viste erytematøst udslæt i solesponerede områder i ansigtet samt karakteristisk, heliotropt udslæt og ødem af øjenlågene (heliotropt rash) (Figur 1 A). På begge hænder sås karakteristiske, makulære, erytematøse forandringer over fingerleddenes ekstensorsider (Gottrons tegn), og flere neglelejer var erytematøse og ødematøse (Figur 1 B). Huden over albue- og knæled var ligeså med Gottrons tegn, og der fandtes livedo reticularis på over- og underekstremiteter (Figur 1 C). Synkront med progression af hudsymptomer oplevede drengen muskelømhed svarende til proksimale muskelgrupper på over- og underekstremiteter, men uden påvirkning af dagligdagen. Forandringerne var klinisk forenelige med tidlig JDM med primærinvolvering af huden. Drengen blev henvist til pædiatrisk regi.

FIGUR 1 Ansigt (A), håndryg (B) og underekstremitet (C) hos patienten i sygehistorien.



Biokemimålinger [referenceværdier] viste forhøjede koncentrationer af kreatininkinase (212 U/l [50-200 U/l]), aldolase (9,2 U/l [$< 7,6$ U/l]) og laktatdehydrogenase (330 U/l [105-205 U/l]) samt normale koncentrationer af myoglobulin (70 μ g/l [30-90 μ g/l]) og alaninaminotransferase (35 U/l [10-45 U/l]). Hæmatologi, væske-/elektrolyttal, immunologisk screening og CRP var inden for referenceintervallerne. Antinukleære autoantistoffer, myositisspecifikke antistoffer og antisynthetaseantistoffer var negative. Muskelkraften var normal med Childhood Myositis Assessment Scale-score 51 (højeste mulige score: 52). På baggrund af den ringe muskelinflammation, sandsynligvis betinget af fysisk aktivitet, blev det vurderet, at hverken MR-skanning eller muskelbiopsi kunne bidrage yderligere til diagnosen.

Immunsuppressiv behandling blev iværksat med 12,5 mg methotrexat som ugentlige subkutane injektioner og initialt suppleret med peroral indgift af prednisolon udtrappet over måneder. Behandlingen var effektiv med reduktion af både det heliotrope erytem, hævelserne af øjenomgivelserne og det ydre øre samt de subjektive symptomer.

DISKUSSION

JDM er en sjælden, autoimmun bindevævssygdom, som klassificeres blandt heterogene, idiopatiske, inflammatoriske myopatiser med et bredt spektrum af symptomer og forskellige grader af hud- og muskelinvolvering [3]. Sygehistorien er et eksempel på amyopatisk JDM med klassiske hudmanifestationer, der som kliniske markører bør give anledning til at overveje denne alvorlige differentialdiagnose til almindeligt

forekommende, virale eksantemer hos børn.

Gottrons tegn, muskelsvaghed og forhøjet niveau af muskelenzymer forekommer hos flertallet af patienter med JDM [2]. De diagnostiske udfordringer er ofte størst hos patienter med myositis uden hudinvolvering. JDM er en heterogen tilstand, der undertiden involverer andre organer som lunge, hjerte, tarm og endokrine glandler. Nyere viden inden for genetik, autoantistoffer og muskelhistologi kan medvirke til forbedret diagnostik, behandlingsvejledning samt prognose [4]. Udvikling af dermatomyositis hos børn er associeret med både genetiske og miljømæssige faktorer, hvorfor udredning for intern malignitet ikke er standardprocedure som hos voksne [1, 3]. Behandlingsvejledningerne bygger på klinisk erfaring og ganske få tilgængelige studier [3]. Der findes ingen kurativ behandling, men solprofylakse og tidlig initiering af immunmodulerende lægemidler tilsigter at kontrollere og reducere inflammationen [3]. Tidlig diagnostik og immunsuppressiv behandling øger langtidsoverlevelsen til over 95% [5]. Dog forventes kronisk sygdomsaktivitet for ca. 60% af patienterne og dermed risiko for at udvikle kalkaflejring, hudatrofi, muskelsvækkelse og -atrofi, men under 10% udvikler betydelige senfølger [5].

Vi henleder opmærksomhed på, at tidlig diagnostik og iværksættelse af immunmodulerende behandling er særdeles vigtigt for prognosen for denne sjældne, heterogene lidelse i barnealderen. Huden er en vigtig, tidlig markør for JDM, hvorfor denne sygehistorie rapporteres som en sjældnen, men afgørende differentialdiagnose til infektiøse eksantemer hos børn.

Korrespondance *Sebastian Vigand Svendsen*. E-mail: Sebastian.Vigand.Svendsen@rsyd.dk

Antaget 10. oktober 2023

Publiceret på ugeskriftet.dk 6. november 2023

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2023;185:V07230461

SUMMARY

Juvenile dermatomyositis

Sebastian Vigand Svendsen, Lina Zeraiq, Anne Estmann Christensen & Charlotte G. Mørtz

Ugeskr Læger 2023;185:V07230461

Juvenile dermatomyositis (JDM) is a rare condition, which causes inflammation in children's skin and musculoskeletal systems. Symptoms include characteristic skin rashes on the face and extremities, muscle pain and weakness. This is a case report of a ten-year-old boy initially suspected of having lupus erythematosus. He was later diagnosed with JDM by dermatologists. Treatment with methotrexate and prednisolone proved to be effective.

REFERENCER

1. Meyer A, Meyer N, Schaeffer M et al. Incidence and prevalence of inflammatory myopathies: a systematic review. *Rheumatology (Oxford)*. 2015;54(1):50-63.
2. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis*. 2017;76(12):1955-1964.

3. Enders FB, Bader-Meunier B, Baildam E et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 2017;76(2):329-340.
4. Wu Q, Wedderburn LR, McCann LJ. Juvenile dermatomyositis: latest advances. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2017;31(4):535-557.
5. Ravelli A, Trail L, Ferrari C et al. Long-term outcome and prognostic factors of juvenile dermatomyositis: a multinational, multicenter study of 490 patients. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2010;62(1):63-72.