



JDM = Juvenil dermatomyosit

**Nationell information till barn och ungdomar samt
deras vårdnadshavare**

Juvenil dermatomyositis = JDM är en sällsynt sjukdom som drabbar muskler och hud. **Juvenil** betyder att den börjar före 16 års ålder. **Derma** betyder hud och **myositis** betyder inflammation i muskler. Vid JDM är hud, muskler och dess små blodkärl inflammerade.

Denna inflammation leder till muskelsvaghet och ibland ömhet vilket märks tydligast i bål, lår, nacke och skuldra. Försämringen sker gradvis. Dom flesta patienter har dessutom typiska hudförändringar med rodnad i ansikte, på ögonlock, knogar, knän och armbågar. Hudförändringarna kommer inte alltid samtidigt som muskelinflammationen utan kan komma både före och efter. I sällsynta fall kan andra organ också drabbas.

JDM tillhör gruppen autoimmuna sjukdomar. Immunsystemet är en del av infektionsförsvaret men vid autoimmuna sjukdomar reagerar det felaktigt mot kroppens egna vävnader vilket leder till inflammation. Sjukdomens svårighetsgrad varierar. Ibland kan andra sjukdomar likna JDM.

Den exakta orsaken till JDM är inte känd. Sannolikt har både genetiska faktorer och miljöfaktorer betydelse, detta kan till exempel vara UV-strålning och infektioner. Forskning pågår för att förstå hur JDM uppkommer.

Någon stark ärftlighet vid JDM har inte påvisats. Vissa familjer med barn eller ungdom som drabbats av JDM lider av andra autoimmuna sjukdomar (till exempel diabetes eller artrit). Emellertid är risken att få JDM inte ökad för andra familjemedlemmar.

Det finns ingenting man kan göra för att förhindra insjuknande i JDM. Det finns inte heller någonting man gjort som förorsakat sjukdomen.

JDM är en ovanlig sjukdom. Varje år insjuknar ungefär 2-4 av 1 miljon barn och ungdomar i världen. I Sverige insjuknar mellan 3 och 7 barn under 16 år i JDM varje år. Sjukdomen är vanligare hos flickor än hos pojkar. Insjuknandet sker oftast mellan 4 och 10 års ålder, men det kan ske i alla åldrar. Sjukdomen finns över hela jordklotet och i alla folkgrupper.

Även vuxna kan få dermatomyositis men det finns skillnader mellan sjukdomen hos vuxna och barn. Ungefär 30 % av vuxna med dermatomyositis har en bakomliggande cancersjukdom. Den risken finns inte hos barn och ungdomar.

JDM hos barn och ungdomar läker oftast ut, även om det ibland kan ta flera år. Ungefär hälften av barnen och ungdomarna kan avsluta behandlingen redan efter ett par år. Den avslutas dock inte förrän sjukdomssymtom varit borta under en längre tid.

SYMPTOM

MUSKELSVAGHET

Huvudsymtomet vid JDM är muskelsvaghet i den viljemässigt styrda muskulaturen. Svagheten kommer oftast smygande under några veckor upp till månader och ger en successiv försämring av muskelstyrka och funktion i framför allt lå- och överarmsmuskler, med symmetrisk utbredning. Ofta är uthålligheten i musklerna mer nedsatt än kraften. Muskelsvagheten och den nedsatta uthålligheten leder till svårigheter i olika situationer, som när man ska resa sig från en stol utan att ta stöd av armarna, resa sig upp från huksittande, gå i trappor eller lyfta armarna. Barnet eller ungdomen kan ha svårt att gå längre sträckor och idrotta som vanligt. Små barn kan vilja bli burna eller åka vagn. Nackmuskulaturen kan vara svag, vilket försvårar att sitta utan nackstöd och att lyfta upp huvudet från liggande. Muskler i händerna kan också försvagas och göra det svårt att till exempel öppna burkar eller lyfta och bära. Andningsproblem kan finnas på grund av muskelsvagheten. Muskelsvaghet kan också ge heshet och sväljningssvårigheter.

HUDUTSLAG

Symtom från huden kan komma antingen före eller efter symtom från musklerna. Flera olika typer av hudutslag förekommer. En vanlig hudförändring är en blårodnad missfärgning av ögonlocken, ofta med samtidig svullnad av ansiktshuden runt ögonen (heliotropt utslag, Heliotrop= en blåviolett blomma).

Typiska rödlila knottor som kan vara lite fjällande på knogar, knän och armbågar där huden kan bli förtjockade kallas Gottrons papler.

Rodnad i huden finns också i ansiktet, på knäna och armbågarnas sträcksidor. Hudrodnader kan även uppträda på framsidan av bröstet, ofta på områden av huden som utsätts för solexponering, men också på ryggen, skinkorna och i hårbotten. Ibland förekommer klåda.

ÖVRIGT

Ledbesvär. Både stora och små leder kan vara inflammerade vid JDM. Symtomen är då svullnad, smärta och nedsatt rörlighet.

En del har magproblem i form av magvärk eller förstoppning när blodkärlen i tarmväggen är inflammerade.

Andningsproblem kan finnas på grund av muskelsvagheten och/eller på grund av inflammationen. I sällsynta fall kan även hjärtat påverkas av inflammationen.

Kalcinos är hårda knölar, oftast under huden, som innehåller kalk kan utvecklas eller ibland finnas från början. Sår kan uppstå och ibland kommer det ut en mjölkaktig vätska med kalk. Kalcinos är svårt att behandla men förändringarna läker oftast ut så småningom.

Barn och ungdomar med JDM är ofta trötta med begränsad ork, fysisk förmåga och svårigheter i dagliga aktiviteter.

UTREDNING

Typisk JDM kan diagnosticeras utifrån klinisk bild med typiska hudutslag och muskelsvaghet i överarmar och lår. Prover behövs för att fastställa diagnosen samt följa förloppet och effekten av behandling. Bedömning av muskelfunktion och hudutslag är tillsammans med mätning av muskelenzymer viktigaste måtten.

BLODPROVER

Blodprover tas för att mäta graden av inflammation, immunsystemets funktion och följder av inflammation. Läckande muskelceller gör så att muskelenzymer som normalt finns inne i cellerna kommer ut i blodet där de kan mätas. Vanliga enzymer som kan mätas i blodet är CK, LD, ASAT och ALAT. Mängden av de olika enzymerna är oftast ökad, men inte alltid. Andra prov som tas är olika antikroppar som förekommer vid muskelinflammation. Inget prov är dock så specifikt att det enbart förekommer vid dermatomyosit.

MAGNETKAMERAUNDERSÖKNING

Undersökning med magnetkamera är en mycket känslig metod för att påvisa inflammation i muskler.

MUSKELBIOPSI

Biopsi (undersökning av vävnadsprov) från muskel behövs ibland för att komplettera utredningen.

NAGELBANDSMIKROSKOP

Blodkärlen i nagelbanden påvisas ofta med användande av speciellt mikroskop.

UNDERSÖKNING AV FYSIOTERAPEUT

Fysioterapeutbedömning, CMAS (Child Myositis Assessment Scale) och MMT8 (Kendall Manual Muscle Testing av åtta muskelgrupper) är undersökningar som visar styrka och uthållighet i musklerna.

ANDRA UNDERSÖKNINGAR

EKG och ultraljudsundersökning av hjärtat, lungröntgen och eventuell datortomografi (skiktröntgen) av lungorna samt lungfunktionstest, röntgen av matstrupen, ultraljudsundersökning av buken och röntgenundersökning av bentäthet görs vid behov.

Titta gärna in på mediprep.se

Där kan barn, ungdomar och närstående förbereda sig inför möten och undersökningar på sjukhus.



BEHANDLING

Målet med all behandling vid JDM är att barnet eller ungdomen ska få en så normal livssituation som möjligt och att sjukdomen ska påverka det dagliga livet så lite som möjligt.

De mediciner som ges verkar genom att påverka immunsystemet så att inflammationen stoppas och skador förhindras. Behandlingen pågår oftast under ett par år men en del behöver fortsatt behandling under flera år. Behandlingens längd och utformning beror på sjukdomens svårighetsgrad och blir därför individuell. Behandlingsintensiteten kan både ökas och minskas beroende på hur sjukdomsaktiviteten varierar. När sjukdomen varit helt inaktiv under minst 6 månader kan försök göras att påbörja nedtrappning av behandlingen.

KORTISON

Kortison (kortikosteroider) har kraftig och snabb effekt för att minska inflammation. Ofta ges kortison inledningsvis genom injektion eller dropp i blodet för att få en omedelbar och bra effekt vid svår sjukdom eller livshotande tillstånd.

Biverkningar av kortison vid långtidsbehandling är vanliga, biverkningarna kan komma i form av magkatarr, ökad aptit, hämmad längdtillväxt, viktuppgång samt påverkan på sömn och sinnesstämning. Vissa får en rund ansiktsform (månansikte). Risken för benskörhet är påtaglig vid JDM eftersom barnet eller ungdomen samtidigt är fysiskt inaktivt. Behandlingen trappas ner långsamt.

METOTREXAT

Metotrexat är ett inflammationsdämpande läkemedel som har använts länge vid barnreumatiska sjukdomar. Behandlingen ges över lång tid. Effekten av behandlingen kommer långsamt, vanligen efter 4-8 veckor. Förväntad effekt uppstår inom 3 månader.

Behandlingen ges en gång i veckan i form av tabletter, oral lösning eller som injektion under huden (subcutant). Innan behandlingen inleds får barn och föräldrar noggrann och individuellt anpassad information av läkare och/eller sjuksköterska. Folsyra ett dygn efter metotrexat minskar risken för biverkningar.

INTRAVENÖST GAMMAGLOBULIN (IVIg)

IVIg innehåller antikroppar från ett stort antal blodgivare. Det ges som dropp och har en generell dämpande effekt på immunsystemet genom ett flertal parallella mekanismer

ANDRA IMMUNHÄMMANDE LÄKEMEDEL

Ciklosporin eller takrolimus ges som långtidsbehandling och är alternativ till metotrexat. Effekten är lika god men biverkningarna skiljer sig. Mykofenolatmofetil är ett långverkande läkemedel som sällan används. Biologiska läkemedel, dessa ges antingen som injektion under huden (subcutant) varannan eller en gång i veckan i hemmet eller som dropp (intravenöst) på sjukhus någon gång i månaden. I specifika fall används även så kallade JAK-hämmare som finns i tablettform. Rituximab kan ha god effekt. Klorokin, Kortisonkräm eller Takrolimussalva är ofta verksamt mot inflammation i huden. Cyklofosamid används vid mycket svår sjukdom. Ledinflammationer kan behandlas med lokala steroidinjektioner.

FYSIOTERAPI OCH TRÄNING

Regelbunden fysisk aktivitet med stretching, styrketräning och konditionsträning i samråd med fysioterapeut är viktigt under hela sjukdomsperioden. Målsättningen är att öka muskelstyrka, uthållighet och att bibehålla rörlighet i den drabbade muskulaturen. Fysioterapeuten gör undersökning av funktion, rörlighet och muskelstyrka genom CMAS och MMT8 som är sjukdomsspecifika bedömningsinstrument, dessutom görs ledundersökning där man kontrollerar rörlighet och eventuella ledinflammationer.

Att idrotta och vara fysiskt aktiv är ett grundläggande behov hos barn och ungdomar. All tillgänglig forskning visar att det är viktigt att vara fysiskt aktiv även under sjukdomens aktiva fas, men man kan till en början behöva anpassa aktiviteter. I samråd med fysioterapeut utformas vid behov ett individuellt träningsprogram med råd om lämpliga övningar. Barnet/ungdomen bör uppmuntras att vara så fysiskt aktiv den kan i sin vardag, det är bättre att vara med på ett anpassat sätt än att avstå helt. Muskelsmärta eller upplevd muskelsvaghet som uppkommer efter träning är inte farlig så länge den försvinner till dagen därpå. Annars behöver man titta över intensitet och dosering.

Om man kan delta i sin ordinarie organiserade idrott och träning bör bedömas i samråd med fysioterapeut och läkare utifrån aktuellt status. Det är viktigt att träningen kan utföras på ett säkert sätt utan risk för skador. De barn som behandlas med höga doser kortison under lång tid kan under den perioden behöva undvika aktiviteter som innebär stor belastning på skelettet till exempel högrisksporter eller tuffare kontaktsporter, detta med tanke på risken för benskörhet. Vid osäkerhet kan man fråga sin läkare.

Fysisk aktivitet och träning ses idag som en självklar del i behandlingen och kan bidra till upplevd bättre hälsa. Förälders och närståendes stöd är viktigt för att barnet eller ungdomen skall klara långsiktig träning på ett bra sätt.

ARBETSTERAPI

Barnet/ungdomen kan behöva träffa arbetsterapeut för att få råd och strategier kring att klara vardagsaktiviteter hemma och i förskola/skola. Arbetsterapeut kan även ge råd kring energibalans och utreda om eventuella hjälpmedel behövs. Anpassningar i skol- eller hemmiljö är ovanliga men vid behov hjälper arbetsterapeut till med detta.

De barn och ungdomar som har besvär med sina hand- och fingerleder får träffa en arbetsterapeut för en bedömning av handfunktion inkluderat ledundersökning för kontroll av rörlighet och eventuella ledinflammationer samt mätning av handstyrka. Vid behov utformas ett individuellt anpassat träningsprogram för att öka handfunktionen.

PSYKOLOGISKT STÖD

Psykologer och kuratorer finns till för hela familjen när ett barn eller ungdom blir sjukt. De erbjuder samtal utifrån behov. De har även kunskap och information kring samhällets övriga resurser, om vilken hjälp som finns att få och vart man kan vända sig.

FÖRSKOLA OCH SKOLA

Det är viktigt för barnet eller ungdomen att få vara så mycket som möjligt i sin vanliga miljö. I förskola och skola har de sitt sociala liv med utveckling av personlighet och oberoende. Föräldrar och lärare behöver vara flexibla så att barnets eller ungdomens deltagande i alla aktiviteter och lärande

underlättas. Svårigheter vid förflyttningar, trötthet, smärta och stelhet kan vara problem. Barnet eller ungdomen kan behöva hjälp och anpassning vid skrivarbete och med arbetsställning och ibland behöva röra på sig för att motverka stelhet. Deltagande i skolidrott skall uppmuntras.

KOST

Det finns ingen särskild kost som påverkar sjukdomen. En balanserad näringsriktig kost rekommenderas i den mängd som rekommenderas till alla barn och ungdomar. Normal mängd av vitamin D och utevistelse särskilt under vinterhalvåret motverkar skelettskörhet förorsakad av inaktivitet och behandling med kortison. Viktökning vid kortisonbehandling är svår att undvika men vikten återgår till det normala när dosen av kortison är låg.

SOLLJUS

Solljus kan ge skov i sjukdomen, därför rekommenderas att undvika starkt solljus samt att använda solskyddsmedel med hög solskyddsfaktor, särskilt under vår, sommar och vid resor till länder där solen är ännu starkare än Sverige. Det är viktigt att applicera solskyddskräm regelbundet och generöst, särskilt efter simning eller om man svettas mycket. Tunn, mörkare klädsel som täcker huden kan ge ett extra skydd.



VÅRDEN FÖR BARN OCH UNGDOMAR MED JDM I SVERIGE

Vid de flesta barn-och ungdomskliniker i landet finns läkare som är specialiserad inom reumatologi och ansvarig också för barn och ungdomar med JDM. Regionsklinikerna har ett nära samarbete med regionala barnreumatologiska enheter i Göteborg, Lund, Uppsala och Stockholm när det gäller barn med JDM.

BARNREUMAREGISTRET

Patientportalen är till för att ni på ett enkelt sätt ska kunna rapportera till vårdgivaren hur du/ditt barn mår. I patientportalen besvaras olika frågeformulär. Dessa formulär handlar om hur du/ditt barn mår i förhållande till behandlingen och hur vardagen fungerar. Dessa frågor bevaras med fördel hemma innan besöket. Svaren kommer då direkt till barnreumaregistret. Vid nästa mottagningsbesök går du/ni tillsammans med läkaren eller sjuksköterskan igenom resultatet.

KÄLLOR:

Printo.it

Juvenil Dermatomyosit (JDM) och andra myositer. Utarbetat av Svensk Barnreumatologisk Förening, Svenska Barnläkarföreningen (BLF)

Socialstyrelsen.

Vårdprogram för fysioterapeutisk bedömning och intervention för Juvenil Dermatomyosit (JDM).
Karolinska universitetssjukhuset.

Skriven av:

Anna Palm, specialistsjuksköterska barn. Sektionen för barnreumatologi. Astrid Lindgrens Barnsjukhus. Karolinska universitetssjukhuset. Region Stockholm.

Granskad av:

Erik Sundberg, barnläkare. Sektionen för barnreumatologi. Astrid Lindgrens barnsjukhus. Karolinska universitetssjukhuset. Region Stockholm.

Sara Röstlund, fysioterapeut. Medicinsk Enhet Hälsoprofessioner. Astrid Lindgrens Barnsjukhus. Karolinska universitetssjukhuset. Region Stockholm.

Johanna Kembe, arbetsterapeut. Medicinsk Enhet Hälsoprofessioner. Astrid Lindgrens Barnsjukhus. Karolinska universitetssjukhuset. Region Stockholm.

Även granskad i samråd med patientrepresentant.

Stockholm, November 2025