

Poly- en Dermatomyositis

Door dr. M. Walravens, reumatoloog MCRZ Rotterdam

Inhoud

- [1 Wat is polymyositis \(PM\)?](#)
- [2 Wat is dermatomyositis \(DM\)?](#)
- [3 Belangrijkste symptomen](#)
- [4 PM/DM bij kinderen](#)
- [5 PM/DM bij volwassenen](#)
- [6 PM/DM en kanker](#)
- [7 PM/DM en virussen](#)
- [8 PM/DM veroorzaakt door medicatie](#)
- [9 PM/DM en andere ziekten](#)
- [10 Plaatselijke PM](#)
- [11 Diagnose](#)
- [12 Auto-antistoffen](#)
- [13 Behandeling](#)
- [14 Vooruitzichten](#)
- [15 Erfelijkheid](#)

Wat is polymyositis (PM)?

Polymyositis is een ziekte waarbij de spieren ontsteken, waarschijnlijk ten gevolge van auto-immunreacties. De eigelijke oorzaak is echter nog niet bekend.

Wat is dermatomyositis (DM)?

Wanneer polymyositis samengaat met een bepaald soort huidontstekingen spreekt men van dermatomyositis (derma = huid).

Belangrijkste symptomen

Het eerste symptoom is meestal spierzwakte en wel van de bekkenspieren, wat zich uit door moeite bij het bestijgen van trappen, bij het fietsen enz. Terzelfder tijd of kort nadien ontstaan dezelfde klachten in de nek en de schoudergordelspieren. De krachtsvermindering kan licht tot heel ernstig zijn, gaande tot verlamming. Er kan min of meer belangrijke spierpijn aanwezig zijn.

De huidverschijnselen zijn meestal ook in het begin al aanwezig en kunnen zelfs de spierproblemen voorafgaan. Soms zijn de spierklachten minder belangrijk dan de huidklachten.

De typische huidsymptomen zijn erytheem (roodheid) en zwelling van de huid door oedeem (vochttopstapeling in het weefsel). Deze komen voor op plaatsen blootgesteld aan het licht, maar kunnen ook beperkt blijven tot enkele vlekken bv. in het aangezicht. Ter hoogte van de strekzijde van de vingergewrichten en kneukels vormt zich bij 1 op 3 patiënten typisch rode tot paarse huidzwelling, soms schilferend. Ook typisch is de roodpaarse verkleuring van de oogleden, evenals zwelling en roodheid van de

nagelranden met pijn bij het tikken met de nagels op een hard oppervlak.

Gewrichtsontstekingen met zwelling, maar zonder aantasting van kraakbeen of bot komen voor.

Hartaantasting komt veel voor. Het hart is namelijk ook een spier. In de meeste gevallen is deze aantasting beperkt en geeft ze geen problemen. In zeldzame gevallen kan zij echter tot belangrijke hartverzwakking leiden.

Kortademigheid kan soms vroegtijdig voorkomen, hetzij omdat ook de longen aangetast zijn, hetzij omdat men moeilijk ademt ten gevolge van aantasting van de ademhalingsspieren.

Soms komen slikstoornissen voor.

Nieraantasting is zeldzaam en zeker niet typisch

PM/DM bij kinderen

Bij kinderen is deze aandoening meestal erger dan bij volwassenen. Zij wordt dikwijls gekenmerkt door een ernstiger verloop met hogere sterfte en weerstand tegen cortisonebehandeling, algemene aantasting niet alleen van spieren en huid, maar ook van andere organen, vooral het maag- en darmstelsel, hart of longen. Typisch zijn de darmperforaties ten gevolge van vasculitis (bloedvatontsteking) in de darmwand.

De heel ernstige veralgemeende vormen (type Banker en Victor) worden onderscheiden van de meer chronische vorm (type Brunstig) die enkel spieraantasting veroorzaakt. Beide evolueren dikwijls naar veralgemeende spierfibrose (toename van bindweefsel in de spier) en spierverskalking die heel belangrijke bewegingsbeperkingen en invaliditeit veroorzaken.

PM/DM bij volwassenen

Hier wordt meestal onderscheid gemaakt tussen de acute en de chronische (of subacute) vorm. De acute vorm komt eerder voor bij jonge mensen en vertoont doorgaans een veralgemeend beeld met aantasting van spieren, huid, typische rood-paarse verkleuring van kneukels en oogleden, eventueel aantasting van hart en longen, slikstoornissen, vasculitis, koorts, algemeen ziekzijn, vermageren.

Deze vorm is minder frequent dan de chronische (of subacute) vorm. De afloop hangt vooral af van een intensieve en vroegtijdige aanpak. Onbehandeld is de overlijdenskans 7 tot 8 op 10. Snelle diagnose en intensieve behandeling verminderde dit tot 2 op 10. De chronische vorm komt vooral voor bij vrouwen tussen de 40 en de 60 jaar. De vroeger beschreven myopathie van de menopauze van het Nevin-type is eigenlijk een chronische (of subacute) polymyositis.

PM/DM en kanker

Soms gaat een dermatomyositis samen met een kankergezwel. Daarom moet bij een beginnende DM steeds een onderzoek naar zo'n gezwel uitgevoerd worden.

Bij mannen gaat het meestal om een gezwel vb. aan de longen, de maag of de prostaat, bij vrouwen om borst- of eierstokkanker. Ook andere gezwellen kunnen echter voorkomen. In deze groep komen meer mannen dan vrouwen voor, hetgeen er op wijst dat het om een aparte vorm gaat.

Doorgaans zijn deze vormen van DM zeer erg en niet zeldzaam overlijdt de patiënt aan zijn DM en niet aan kanker. Het wegnemen van het gezwel geeft in de regel geen beterschap van de DM tot gevolg.

PM/DM en virussen

Het staat zo goed als vast dat het coxsackie B virus een rol speelt in het ontstaan van PM/DM. Dit werd aangetoond door het opsporen van antistoffen in het serum en van het virus in het spierweefsel. Ook andere virussen worden verdacht.

PM/DM veroorzaakt door medicatie

Dit is heel zeldzaam.

Een twintigtal gevallen werden beschreven na inname van D Penicillamine. Genezing na stoppen van de behandeling is de regel. Ook werden gevallen beschreven na inname van cimethidine, penicilline, procaïnamide, hydralazine, propylthiouracil. Op PM/DM gelijkende syndromen worden gezien bij inname van cholestrolverlagende medicatie.

PM/DM en andere ziekten

PM/DM kan een onderdeel zijn van alle andere bindweefselziekten. Ook andere auto-immuunziekten zoals Hashimoto thyroïditis (auto-immune schildklierontsteking) en pemphigus (auto-immune huidziekte) kunnen samen met PM/DM voorkomen.

Plaatselijke PM

Zeldzaam komt PM voor ter hoogte van één spier of een spiergroep. Zo kan vb. één lidmaat aangetast zijn.

Diagnose

Er bestaat geen enkelvoudig bewijs van PM/DM.

De diagnose wordt gesteld wanneer voldoende elementen van de ziekte aanwezig zijn.

Deze zijn:

- Typische symptomen ter hoogte van de schouder en/of bekkenspieren met typische huidverschijnselen
- Tekenen van ontsteking en spier necrose op spierbiopsie
- Verhoogde spierenzymen in het serum
- Bij elektromyografie zowel tekenen van spieraantasting als van aantasting van de zenuwuiteinden

Aanwezigheid van twee van deze elementen laat meestal toe de diagnose te stellen. Geen enkele afwijking (ook niet de verhoging van spierenzymen) is noodzakelijk voor de diagnose

Auto-antistoffen

Antinucleaire antistoffen zijn aanwezig bij 67% van de patiënten. Verdere typering toont soms antistoffen tegen specifieke kern of cytoplasmatische (cytoplasma = deel van de cel buiten de kern, maar binnen de celwand) antigenen, namelijk PM1 (30 tot 50% bij PM, 5 tot 10 & bij DM), Mi2 (5 tot 10 % bij DM), Jo1 (10 tot 30 % bij PM vooral met longaantasting). Bij aanwezigheid zijn deze antistoffen een belangrijk hulpmiddel voor de diagnose. Afwezigheid betekent echter niet dat de ziekte er niet is.

Behandeling

Bij acute PM/DM met uitgesproken klachten is snelle en heel intensieve behandeling noodzakelijk. Hoge tot heel hoge dosissen cortisone zijn onmiddellijk te starten. De duur en de snelheid moeten aangepast worden aan het verloop van de ziekte. Soms moet aan de cortisone immuunsuppressieve medicatie worden toegevoegd. Meestal is dit Azathioprine (Imuran) in vrij hoge dosis (tot 3 mg/kg lichaamsgewicht/dag). Hierdoor kunnen de corticoïden sneller afgebouwd worden. Soms wordt ook metotrexaat (Ledertrexate) of Cyclophosphamide (Endoxan) gebruikt. Cyclosporine is bij PM/DM voorbehouden bij de ernstige gevallen en voor deze die niet of verkeerd reageren op andere medicatie.

Kinesitherapie en fysiotherapie zijn uitermate belangrijk om blijvende letsels te voorkomen. Ook voldoende spiertraining is van belang. Hoe sterk deze mag doorgedreven worden, hangt echter ook af van de evolutie.

Vooruitzichten

PM/DM is een heel ernstige ziekte met soms dodelijke afloop (ongeveer 15 %) en soms belangrijke

restletsels onder de vorm van spiersamentrekkingen en misvormingen. De vooruitzichten zijn de laatste jaren echter sterk verbeterd. De belangrijkste reden hiervoor is de snelle diagnose en de snelle behandeling. Als de eerste opstoot onderdrukt wordt, ziet men een definitieve remissie in 60 % van de gevallen na 2 tot 5 jaar. Dit wijst erop dat PM/DM slechts één belangrijke opstoot geeft, maar dat juist deze opstoot (levens)gevaarlijk kan zijn.

Erfelijkheid

PM/DM is niet erfelijk. De ziekte berust echter wel op erfelijke aanleg. Evenals bij andere auto-immuunziekten ziet men een verband met de aanwezigheid van het HLA haplotype A1/B8/DR3 (HLA is afkorting van Human Leucocyte Antigen). De juiste invloed voor het ontstaan van auto-immuunziekten is nog niet bekend. Met deze erfelijke aanleg moet wellicht een andere factor een rol spelen, misschien een virus.

Last updated: augustus 28, 2013 at 10:50 am

VN:F [1.9.22_1171]

please wait...

Rating: 0.0/10 (0 votes cast)

- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)

SHARE AND ENJOY!