



Dermatomyositis (DM)

Wat is myositis?

Myositis komt van myos (= spier) en -itis (= ontsteking). Bij myositis gaat het dus om ontstekingen van spieren. Dermatomyositis, polymyositis (PM) en sporadisch voorkomende 'inclusion body'-myositis (IBM of sIBM) zijn de drie meest voorkomende spierontstekingen. Soms is de oorzaak van de spierontstekingen terug te voeren op een infectie door een bacterie of virus of een reactie op een geneesmiddel. Meestal is de oorzaak echter onbekend, idiopathisch genoemd. In Nederland ontstaan deze ziekten bij honderd tot honderdvijftig mensen per jaar. Myositis is niet erfelijk.

Wat is dermatomyositis (DM)?

De ontsteking bij dermatomyositis ontstaat in een periode van weken tot maanden in met name de spieren en de huid (derma = huid).

De ontsteking treft vooral de kleine bloedvaatjes. De verschijnselen doen zich meestal het eerst voor in of op de huid. Gelijktijdig of later kunnen de spieren meedoen. De spieren in bovenarmen en -benen kunnen zwak en pijnlijk worden, aan beide kanten in ongeveer dezelfde mate.

DM komt voor bij volwassenen en kinderen. Bij kinderen heet het juveniele dermatomyositis (JDM). JDM wijkt op sommige punten af van DM. Er is aparte informatie over JDM op www.spierziekten.nl en in folder nummer K063.

Oorzaak

Bij DM worden de ontstekingen in de spieren vermoedelijk veroorzaakt door een verstoorde afweerreactie. Normaal gesproken zorgt het afweersysteem er met antistoffen en afweercellen voor dat alles wat niet in het lichaam thuishoort, wordt opgespoord en verwijderd. Bij DM ziet het afweersysteem de bloedvaatjes in huid en spieren aan voor lichaamsvreemde stoffen. Het zijn dus auto-immuunziekten waarbij het immuunsysteem zich tegen eigen weefsel keert.

Verschijnselen

De verschijnselen die zich voordoen bij DM zijn huidproblemen, spierzwakte, vaak spierpijn, een algemeen gevoel van malaise en soms ook koorts. DM begint meestal met de huid. Specifieke huidverschijnselen betreffen rood-blauwe plekken op de knokkels, knieën en/of ellebogen die door een teveel aan vocht gezwollen kunnen zijn ('papels van Gottron'); een rode verkleuring van de huid die op karakteristieke wijze over het lichaam verspreid is en een rood-violetachtige verkleuring en soms zwelling van de oogleden. Geen van deze drie verschijnselen hoeft altijd aanwezig te zijn. Gelijktijdig of later kunnen de spieren meedoen. Meestal ontstaan eerst klachten in de spieren van het bekken en de bovenbenen en van schouders en bovenarmen. Mensen krijgen dan bijvoorbeeld moeite met traplopen, fietsen en met het tillen van zwaardere voorwerpen. De keel- en slikspieren kunnen ook verzwakken, wat kan leiden tot moeilijk slikken of verslikken. De zwakte kan gering zijn en nauwelijks klachten geven maar kan ook ernstig worden en zich uitbreiden naar andere spieren. Pijn doet zich vooral voor bij het aanspannen van spieren. Ook pijn in de gewrichten komt voor.

Er is een verhoogde kans op interstitiële longziekte (ILZ), een ontsteking van het longweefsel met last van droge hoest of kortademigheid.

Juveniele dermatomyositis (JDM) verschilt van DM door het vaker voorkomen van kalkneerslagen in huid en spieren en het ontstaan van contracturen. De kalkneerslagen in huid en spieren zijn pijnlijk en beperken de bewegingsmogelijkheden. Ook komt gewrichtspijn voor en zijn er vaker afwijkingen in andere organen dan huid en spieren.

Volwassenen met DM hebben een verhoogde kans op kanker, bij kinderen met JDM is die kans niet verhoogd.

Hoe wordt de diagnose gesteld?

De specialist doet op grond van de klachten verschillende onderzoeken: een algemeen lichamelijk onderzoek en bloedonderzoek. Bij myositis komen vaak

enzymen uit spiervezels in de bloedbaan terecht, onder andere creatinekinase (ck). Soms is het ck bij DM niet verhoogd. Nieuwe onderzoeksmethoden kunnen steeds beter specifieke antistoffen (zogenaamde myositis-specifieke antilichamen) in het bloed aantonen die kunnen helpen bij het stellen van de diagnose. Zij kunnen een indicatie geven van de werking van bepaalde medicijnen en de kans op bijkomende klachten zoals die op interstitiële longziekte (ILZ).

Bij een vermoeden van DM wordt soms een stukje huid of spier afgenomen (een huid- of spierbiopt) en onder de microscoop onderzocht. Het is niet altijd nodig, bijvoorbeeld als de huidafwijkingen heel kenmerkend voor DM zijn. Verder wordt gebruikgemaakt van beeldvormende technieken als MRI (Magnetic Resonance Imaging) om te achterhalen waar de ontsteking zit of waar spierweefsel verdwenen is en dat kan helpen bij het nemen van een spierbiopt.

Behandeling

De ontstekingen bij DM worden bestreden met ontstekingsremmende medicijnen, in eerste instantie met prednison. Prednison moet langdurig worden gebruikt, eerst in hoge, later in lagere dosering. Bij onvoldoende effect kunnen andere immuunonderdrukkers worden toegevoegd zoals methotrexaat en azathioprine (@Muran). Deze middelen zorgen ervoor dat de dosis prednison verlaagd kan worden; de bijwerkingen van prednison zijn dan minder.

Als de spierkracht ondanks de behandeling verslechtert, is een zwaardere behandeling nodig met een variant van prednison of met eiwitten die afweerstoffen bevatten (immuunglobulinen). Het middel rituximab wordt een enkele keer gegeven. De werking hiervan is nog niet bewezen. Rituximab is erg kostbaar en wordt niet zomaar voorgeschreven.

Ook zijn er medicijnen tegen specifieke gevolgen zoals pijnstillers tegen gewrichtspijnen of zalf tegen jeuk en pijn bij DM.

Bij de behandeling kunnen diverse specialisten zoals een neuroloog, huidarts, reumatoloog en internist, bij voorkeur met elkaar in multidisciplinair overleg en een revalidatiearts, fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist en diëtist betrokken zijn.

Onderzoek

Er wordt nationaal en internationaal onderzoek gedaan naar oorzaken en behandeling van spierziekten. MyoNet (Myositis Network) zet zich in om kennis en expertise over myositis samen te brengen en uit te wisselen. Ook wordt een databank opgezet.

De diagnosewerkgroep myositis van Spierziekten Nederland houdt de ontwikkelingen bij en informeert leden onder meer via een (digitale) nieuwsbrief en een eigen programma op het Spierziektecongres.

Deze tekst is gecontroleerd door de medisch adviseurs dr. A. van Royen en prof. dr. M. de Visser. K061-0620

Spierziekten Nederland

Spierziekten Nederland is een vereniging van en voor mensen met een neuromusculaire aandoening. Mensen met deze aandoeningen, ouders, partners, kinderen en andere familieleden kunnen lid worden.

Spierziekten Nederland:

- geeft voorlichting over ziektebeelden;
- geeft brochures en een magazine uit;
- organiseert cursussen, webcasts en bijeenkomsten;
- brengt mensen met elkaar in contact.

Spierziekten Nederland werkt nauw samen met (gespecialiseerde) neurologen, revalidatieartsen, fysiotherapeuten en andere hulpverleners.

Meer informatie

Op www.spierziekten.nl vindt u meer informatie, ook over academische ziekenhuizen en revalidatiecentra.

In de webwinkel van Spierziekten Nederland zijn veel publicaties beschikbaar. Veel uitgaven voor hulpverleners zijn gratis te downloaden via de website.

U staat er niet alleen voor

Voor informatie, steun en advies kunt u terecht bij Spierziekten Nederland. De vereniging biedt leden informatie op papier en via de persoonlijke pagina op de website. Er zijn jaarlijks rond de honderd bijeenkomsten. Elk jaar is er het Spierziektecongres voor leden.

Tientallen toponderzoekers zijn als adviseur verbonden aan de vereniging.

Spierziekten Nederland behartigt de belangen van mensen met een spierziekte, collectief en individueel.

Kijk op www.spierziekten.nl/aanmelden of bel 035 548 04 80.

Hebt u vragen over spierziekten?

Kijk op www.spierziekten.nl; word lid van Spierziekten Nederland.

Foldernummer K061