



Polymyositis en dermatomyositis

informatie voor patiënten

INLEIDING	3
WAT IS POLYMYOSITIS OF DERMATOMYOSITIS?	4
VOORKOMEN	5
OORZAAK	6
DIAGNOSE	6
BEHANDELING	8

Uw arts heeft u meegedeeld dat u lijdt aan polymyositis (PM) of dermatomyositis (DM). Deze informatiefolder licht toe wat deze ziekten zijn, welke de symptomen zijn, hoe de diagnose gesteld wordt en hoe de behandeling en opvolging eruit ziet. Omdat de beleving en het verloop bij iedereen anders kan zijn, is een persoonlijke aanpak noodzakelijk. Als u na het lezen van deze folder vragen of bedenkingen hebt, nodigen wij u graag uit voor een gesprek op een voor u gepast moment.

Blijf zeker niet met twijfels zitten! Een verhelderend gesprek kan deugd doen.

Verder willen we graag benadrukken dat systeemziekten complexe aandoeningen zijn waar verschillende orgaansystemen een rol kunnen spelen. De behandeling van systeemziekten vraagt dan ook een nauwe samenwerking tussen de verschillende medische disciplines, die als een team de zorg en de behandeling stroomlijnen. Uw behandelend arts neemt deze coördinerende rol op zich.

Tot slot betekent de zorg in een universitair ziekenhuis ook dat uw behandelende artsen actief onderzoek verrichten naar de ontstaans-mechanismen van en nieuwe behandelingen voor uw ziekte. Vraag gerust meer uitleg aan uw behandelende arts over lopende studies.

BETROKKEN DIENSTEN:

Algemene interne geneeskunde:	016/34 42 75
Dermatologie:	016/33 79 50
Nefrologie:	016/34 45 80
Pediatrische reumatologie:	016/34 38 40
Pneumologie:	016/34 68 02
Reumatologie:	016/34 25 41

WAT IS POLYMYOSITIS OF DERMATOMYOSITIS?

Polymyositis en dermatomyositis zijn auto-immuunziekten. Dat wil zeggen dat het afweersysteem niet zo goed werkt. Het afweersysteem heeft als taak om in uw lichaam alles op te sporen wat niet 'eigen' is en dat te bestrijden (zoals bacteriën en virussen).

Bij een auto-immuunziekte gaan de cellen die vechten tegen indringers ook in gevecht met cellen uit uw eigen lichaam. Blijkbaar herkennen ze niet welke cellen eigen en welke niet-eigen zijn. Het is niet bekend waarom dat zo is.

Polymyositis is een ziekte waarbij de spieren ontsteken. Het eerste symptoom van polymyositis is meestal spierzwakte van de bekkenspieren, de schoudergordel- en de nekspieren. Dat kan zich uiten in het moeilijk kunnen trappenlopen, fietsen, haren kammen, een voorwerp boven het hoofd tillen, enzovoort. De krachtsvermindering kan licht tot heel ernstig zijn.

Bij dermatomyositis raken niet alleen uw spieren ontstoken, maar ook uw huid. U krijgt hierdoor pijn en jeuk, vooral rond uw ogen en op de kneukels van uw handen. 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 symptomen komen voor op plaatsen blootgesteld aan het licht, maar ze kunnen ook beperkt blijven tot enkele vlekken bijvoorbeeld in het aangezicht. Ter hoogte van de strekzijde

van de vingergewrichten en kneukels vormt zich bij een op de drie patiënten een typisch rode tot paarse huidzwellling, soms schilferend (teken van Gottron). Ook typisch is de roodpaarse verkleuring van de oogleden (heliotrope rash).

Andere symptomen die frequent voorkomen zijn:

- ✓ koorts en algemeen ziektegevoel,
- ✓ gewrichtspijnen
- ✓ hoesten en kortademigheid bij aantasting van de hartspier of ademhalingspijeren en bij longaantasting,
- ✓ hartklachten,
- ✓ Slikklachten bij aantasting van slikspieren.

VOORKOMEN

Dit zijn zeldzame aandoeningen die vaker voorkomen bij vrouwen dan bij mannen.

Polymyositis komt op alle leeftijden voor, maar vooral vanaf het 20e levensjaar. Dermatomyositis komt voor op alle leeftijden, zowel bij patiënten van middelbare leeftijd als bij kinderen (5-15 jaar). In dit laatste geval spreekt men van 'juvenile dermatomyositis'. Bij volwassenen moet met steeds bedacht zijn op een onderliggende kanker als voorbeschikkende factor (zogenaamde 'paraneoplastische dermatomyositis').

OORZAAK

Het is onbekend waardoor poly- of dermatomyositis veroorzaakt wordt. Deze ziekten zijn niet besmettelijk en ook niet erfelijk. Zoals reeds gesteld, kan dermatomyositis een gevolg zijn van een onderliggende kwaadaardige aandoening.

DIAGNOSE

Vroegtijdig stellen van de diagnose is belangrijk. Behandeling kan genezing en verbetering van de kwaliteit van leven geven.

Om te kunnen vaststellen of u dermato- of polymyositis hebt, zal uw arts precies willen weten welke klachten u hebt. Hij zal vooral willen weten of u last hebt van pijn en krachtverlies in uw arm- en beenspieren. Ook zal hij verschillende onderzoeken doen om te kijken of uw spieren ontstoken zijn en om andere aandoeningen of complicaties op te zoeken of uit te sluiten.

Wanneer de karakteristieke huidafwijkingen aanwezig zijn, kan de diagnose dermatomyositis meestal worden gesteld. Een huidbiopt is dan niet altijd noodzakelijk, maar het kan de diagnose ondersteunen en onder andere bijdragen aan differentiatie ten opzichte van lupus. Soms zijn de spierklachten nog niet aanwezig. Nader diagnostisch onderzoek naar myositis is dan noodzakelijk.

Als er klachten aanwezig zijn die doen denken aan dermato- of polymyositis, dan zal de arts uw bloed laten testen.

BLOEDONDERZOEK

Uw arts kan uw bloed laten testen op ontstekingsparameters en op creatininesfosfokinase (CPK). Dat zijn enzymen die in uw bloed terecht komen doordat spiercellen die kapotgaan, worden afgebroken. Als u veel van deze enzymen in uw bloed hebt, kan dat betekenen dat uw spiercellen ontstoken zijn.

Uw arts kan ook kijken of u auto-antistoffen in uw bloed hebt. Dat zijn stoffen die uw lichaam aanmaakt als uw afweersysteem niet goed werkt en uw lichaam gaat vechten tegen de eigen cellen. Mensen met myositis hebben vaak deze auto-antistoffen in hun bloed.

Naast de bloedanalyse zijn ook technische onderzoeken belangrijk in het kader van de diagnosestelling.

SPIER- EN/OF HUIDWEEFSELONDERZOEK

Om de diagnose van myositis te bevestigen kan een biopsie genomen worden. Dit is een stukje levend weefsel (biopt) uit uw spier of huid. Onder de microscoop kan uw arts vervolgens zien of het weefsel van de spier of huid ontstoken is.

SPIERONDERZOEK

Een elektromyogram (EMG) is een spieronderzoek waarbij uw arts naaldjes in uw huid brengt. Deze naaldjes meten de tijd die uw zenuwen nodig hebben om een prikkel aan uw spier door te geven en de manier waarop uw spieren hierop reageren. Het naaldonderzoek kan typische afwijkingen vertonen die dan de diagnose mee bevestigen.

Verder kunnen aanvullende onderzoeken gepland worden zoals een spierkrachtmeting, longfunctieonderzoek, CT-scan van de longen, slokdarmonderzoek en hartonderzoek. Bij poly- en dermatomyositis kunnen immers naast de spieren ook andere spiergroepen (hart, slikspijeren) of andere weefsels (bindweefsel in de longen) ontstoken zijn. Uw arts zal dit nakijken en indien aanwezig zal dit de behandeling mee beïnvloeden.

BEHANDELING

Het verloop van de ziekte kan door de arts worden geëvalueerd, waarbij de ziekteactiviteit in verschillende orgaan-systemen gemonitord wordt.

De meeste patiënten met spierzwakte worden met immunosuppressiva (medicatie die het afweersysteem onderdrukt) behandeld. Corticosteroiden zijn daarbij de eerste keuze.

Bij onvoldoende effect of om corticosteroiden te kunnen afbouwen, worden (aanvullend) andere immunosuppressiva gegeven, waarbij vaak de voorkeur uitgaat naar methotrexaat (MTX, Ledertrexate®), *azathioprine* (Imuran®) of *mycophenolaat mofetil* (MMF, Cellcept®).

Als de myositis actief is, is het belangrijk dat u rust neemt. Ook medicijnen kunnen u helpen. Tegen de verschillende klachten kunt u verschillende medicijnen gebruiken.

CORTISONE

Cortisone is een medicijn dat is afgeleid van een hormoon dat uw lichaam aanmaakt in de bijnier. Het onderdrukt de reacties van uw afweersysteem. Als de myositis actief is, hebt u een hoge dosis corticosteroiden nodig. Het werkt snel en kan de spierontsteking remmen. Hoe eerder de spierontsteking geremd wordt, hoe minder spiercellen kapotgaan en hoe meer spierkracht u over houdt. De dosering wordt afgestemd op uw lichaamsgewicht.

Gemiddeld duurt een behandeling met een hoge dosis vier weken. Daarna wordt er meestal langzaam afgebouwd. Uiteindelijk is het de bedoeling dat u op een zo laag mogelijke dosering uitkomt. Corticosteroiden kunnen soms ernstige bijwerkingen geven die uw arts met u zal bespreken.

METHOTREXAAT

Methotrexaat wordt frequent gebruikt als 'steroidsparend' middel, bedoeld om de dosis corticosteroiden zo laag mogelijk te houden. U neemt het medicijn eenmaal per week in. Het middel heeft hetzelfde effect als corticosteroiden, maar het begint pas later te werken. Het middel werkt niet meteen, het kan twee tot drie maanden duren voordat methotrexaat effect heeft. Als het eenmaal werkt, hebt u genoeg met een kleinere hoeveelheid corticosteroiden. Methotrexaat kan bijwerkingen geven. Daarom zal uw arts vooral in het begin uw bloed regelmatig onderzoeken.

AZATHIOPRINE, MYCOPHENOLATE MOFETIL (MMF)

Azathioprine en MMF hebben een vergelijkbaar werkingsmechanisme als methotrexaat (immunosuppressie) en worden ook gebruikt in combinatie met corticosteroïden. Azathioprine of MMF neemt u dagelijks in. Ook hierbij zal uw arts in het begin uw bloed regelmatig controleren.

OVERIGE BEHANDELINGEN

Wanneer de initiële behandeling niet het gewenste effect heeft, wanneer van vitale organen zoals hart of longen betrokken zijn, kan een behandeling met cyclophosphamide, ciclosporine, gammaglobulines, plasmaferese of rituximab aangewezen zijn.

Naast een medicamenteuze behandeling is kinesitherapie ook belangrijk.

© juni 2017 UZ Leuven

Overname van deze tekst en illustraties is enkel mogelijk na toestemming van de dienst communicatie UZ Leuven.

Ontwerp en realisatie

De tekst van deze brochure werd opgesteld door Het Leuvens expertisecentrum voor ultrazeldzame inflammatoire systeemziekten (LeUZis) in samenwerking met de dienst communicatie.

U vindt deze brochure ook op www.uzleuven.be/brochure/700434.

Opmerkingen of suggesties bij deze brochure kunt u bezorgen via communicatie@uzleuven.be.

Verantwoordelijke uitgever
UZ Leuven
Herestraat 49
3000 Leuven
tel. 016 33 22 11
www.uzleuven.be

 mynexuzhealth

Raadpleeg uw
medisch dossier via
www.mynexuzhealth.be of

