

# Dermatomyositis (DM), poly-myositis (PM) en sporadische ‘inclusion body’- myositis (sIBM)

*Dr. D.N.H. Enomoto*

De richtlijn dateert uit 2005. De tekst van de samenvatting is niet gewijzigd

## Inleiding

---

De idiopathische inflammatoire myopathieën vormen een heterogene groep van ontstekingen van dwarsgestreepte spieren leidend tot krachtsverlies. Deze groep kan onderverdeeld worden in dermatomyositis (DM), polymyositis (PM) en sporadische ‘inclusion body’-myositis (sIBM). Er bestaan geen goede epidemiologische onderzoeken over adulte dermatomyositis, de incidentie van juveniele dermatomyositis bedraagt 1,5 tot 4 patiënten per miljoen. De incidentie van de idiopathische inflammatoire myopathieën totaal is waarschijnlijk  $\pm 7,7$  patiënten per miljoen.

De diagnostiek en behandeling van patiënten met een idiopathische inflammatoire myopathie wordt door meerdere specialismen uitgevoerd (dermatoloog, neuroloog, reumatoloog, internist, kinderarts en revalidatiearts) en zal dus bijna altijd multidisciplinair moeten plaatsvinden. De dermatoloog kan een belangrijke bijdrage leveren aan deze diagnose.

Deze samenvatting van de richtlijn richt zich dan ook op de diagnose dermatomyositis (zowel de adulte als juveniele vorm).

## Diagnostiek

---

De spierzwakte van DM kan tegelijk optreden met de huidafwijkingen of later (dit laatste komt vaker voor). Deze huidafwijkingen zijn symmetrisch verdeeld. Spierpijn is vooral bij inspanning aanwezig. De spierzwakte treedt vooral proximaal op, is symmetrisch en gelokaliseerd aan de ledematen, halsbuigders en slikspijeren.

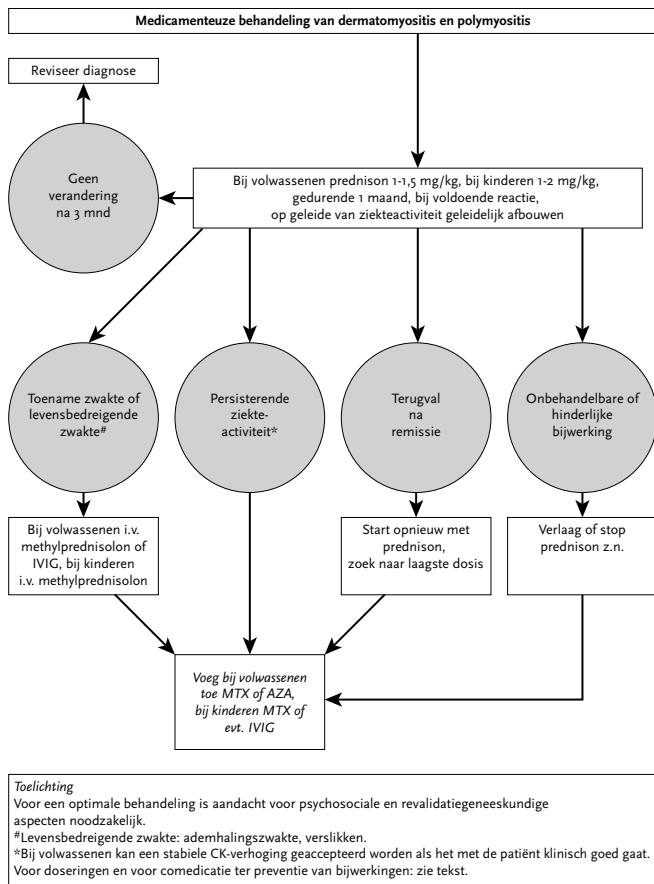
### **Adulte dermatomyositis** (*zie stroomdiagram 1 en 2*)

De huidafwijkingen treden in het algemeen eerder op dan de spierafwijkingen. Deze huidafwijkingen kunnen onderverdeeld worden in karakteristieke verschijnselen en compatibele verschijnselen.

De karakteristieke verschijnselen zijn:

- Het teken van Gottron: symmetrisch gelokaliseerde erythematuze of livide atrofische maculae, met of zonder oedeem, aan interfalangeale of metacarpofalangeale gewrichten, ellebogen, knieën en mediale malleoli.
- Gottron-papels: symmetrisch gelokaliseerde, livide niet-schilferende papels (en plaques) aan de dorsale zijden van de interfalangeale en/of metacarpofalangeale gewrichten, ellebogen, knieën en mediale malleoli.
- Heliotroop erytheem van de bovenoogleden of het periorbitale weefsel met of zonder oedeem.
- Erytheem symmetrisch gelokaliseerd aan de dorsale zijde van de handen, vingers, strekzijde armen en benen, schouders en nek ('shawl sign'), coeur, gelaat en voorhoofd.
- Poikiloderma atrophicans vasculare (erytheem, teleangiëctasieën, hypo- en hyperpigmentatie en atrofie van de schouders, rug, lumbale streek en coeur.





*Stroomdiagram 2. Behandeling dermatomyositis en polymyositis.*

De compatibele verschijnselen zijn:

- Periunguaal erytheem, teleangiëctasie.
- Erytheem in het gelaat (niet rond de ogen).
- Lichtgevoelig erytheem.
- Pigmentatie van het gelaat, de nek en op andere plaatsen.
- Calcificaties van huid of spier.
- Sclerodactylie.
- Oedemateuze vingers/handen.
- Ulcus aan de vingertoppen.
- Ulcus aan de strekzijde van gewrichten.
- Livedo reticularis.
- Raynaudfenomeen.
- Zelden: erythrodermie, urticaria, hypertrichosis, panniculitis, folliculaire hyperkeratose, acanthosis nigricans, alopecia, lipatrofie en hyperkeratose van de handpalmen.

### **Conclusie en aanbevelingen adulte dermatomyositis**

- De diagnose huidafwijkingen, zoals voorkomend bij dermatomyositis, kan gesteld worden bij aanwezigheid van:
  - a) Gottron-papels of -tekens in combinatie met heliotroop erytheem, of
  - b) Gottron-papels of heliotroop erytheem in combinatie met erytheem op de strekzijde van de armen of erytheem in karakteristieke distributie.

Een huidbiopt is niet nodig bij aanwezigheid van verschijnselen die het stellen van de diagnose DM rechtvaardigen. Een huidbiopt kan de diagnose ondersteunen (histologie lijkt op SLE, echter bijna altijd ontbreekt depositie van immunoglobulinen ter plaatse van dermo-epidermale overgang). Daarnaast kunnen er enkele kenmerkende verschijnselen in het spierbiopt gevonden worden.

- De diagnose amyopathische dermatomyositis kan gesteld worden als de huidafwijkingen voldoen aan de criteria passend

bij dermatomyositis en als tekenen van aandoening van de musculatuur bij lichamelijk en aanvullend onderzoek ontbreken (overleg/consult neuroloog).

- Indien de huidafwijkingen de diagnose dermatomyositis rechtvaardigen, bevestigt de aanwezigheid van een spieraandoening deze diagnose. Als de huidafwijkingen passen bij de diagnose dermatomyositis, maar deze nog niet definitief maakt, is nader diagnostisch onderzoek naar de aanwezigheid van myositis noodzakelijk (overleg/consult neuroloog).
- Patiënten bij wie de diagnose dermatomyositis of amyopathische dermatomyositis is gesteld, behoeven onderzoek naar eventueel gelijktijdig aanwezige maligniteit, interstitiële longfibrose, inflammatoire bindweefselaandoening of cardiomyositis.

### Juvenile dermatomyositis (JDM)

JDM begint met malaise, anorexie, koorts, huidafwijkingen, spierzwakte of huidafwijkingen met spierzwakte. Zelden komt JDM voor zonder spierzwakte (amyopathische JDM). JDM gaat verder vaak gepaard met niet-destructieve artritis, tandvleesontsteking, ulcera van het mondslijmvlies en een maag-darmaandoening.

De huidafwijkingen bij JDM:

- Het teken van Gottron of Gottron-papels (zie adulte DM). Bij kinderen kan het erytheem in het begin niet aanwezig zijn.
- Periunguaal erytheem met abnormale capillairen.
- Heliotroop erytheem van de (meestal boven-) oogleden, vaak geassocieerd met oedeem en teleangiëctasieën.
- Erythemateuze of violette maculae op de wangen, nek, schouders, rug, coeur en ledematen.
- Calcinosis cutis (ook subcutis) knieën, ellebogen en nates.
- Ulceratie van de huid.
- Lipodystrofie bovenste lichaamshelft.
- Oedeem ledematen (met name onderarmen).

- Alopecie.
- Acanthosis nigricans.
- Raynaudfenomeen.
- Poikilodermie.
- Hyperkeratose van de handpalmen.
- Livedo reticularis.

### Conclusie en aanbevelingen juveniele dermatomyositis (JDM)

- De huidafwijkingen kunnen voor het stellen van de diagnose DM voldoende zijn. (NB Er wordt geen uitspraak gedaan over het afnemen van een huidbiopt, een spierbiopt is vaak wel gerechtvaardigd.)
- In diagnostische twijfelgevallen gaat het vooral om het onderscheid van JDM met overlapsyndromen, met SLE en met sclerodermie.
- Er zijn geen aanwijzingen voor een verhoogd risico op het ontwikkelen van een maligniteit.
- De diagnose amyopathische JDM kan worden gesteld op aanwezigheid van Gottronse papels en de erythemateuze maculae met oedeem van de oogleden.
- Zijn er behalve de genoemde huidafwijkingen ook aanwijzingen voor myositis dan kan de diagnose JDM worden gesteld.

## Behandeling

---

### Adulte dermatomyositis (zie ook stroomdiagram 2)

- Prednison is behandeling van eerste keuze bij DM. Prednison 1-1,5 mg/kg/dag gedurende een maand, bij voldoende reactie, op geleide van de ziekteactiviteit afbouwen. (NB Ziekteactiviteit is progressie van spierzwakte en stijging serum-CK-activiteit.)
- Bij onvoldoende reactie wordt methotrexaat of azathioprine voorgeschreven. Eventueel bij persisteren methylprednisolon i.v. of immunoglobulinen i.v.

- De huidafwijkingen kunnen behandeld worden met hydroxychloroquine (400 mg/dag). Ernstige huidafwijkingen of huidafwijkingen niet reagerend op hydroxychloroquine worden behandeld als spierzwakte.

Bij huidafwijkingen wordt geadviseerd om zonlichtblootstelling te vermijden en/of een sunscreen te gebruiken.

### Juvenile dermatomyositis

- Prednison 1-2 mg/kg gedurende 4-6 weken.
- Alternatief stootdoses methylprednison i.v. of methotrexaat (maximaal 15 mg/m<sup>2</sup> per week) in combinatie met prednison.
- Er bestaan geen studies over behandeling van de huidafwijkingen bij JDM, in het algemeen wordt een sunscreen geadviseerd. Dermatocorticosteroiden en hydroxychloroquine worden soms toegepast.

## Follow-up

---

Adulte dermatomyositis: screening op maligniteiten dient de eerste drie jaar jaarlijks plaats te vinden. Deze screening omvat een volledige anamnese, een gedegen lichamelijk onderzoek en aanvullend onderzoek (lab, CT-thorax, mammografie, afhankelijk van de bevindingen van het lichamelijk onderzoek).