

:: Dermatomyosiitti

Orpha number: ORPHA221

YHTEENVETO

Tulehduksellinen lihassairaus, jonka syytä ei tiedetä ja jossa esiintyy tyypilliset ihomuutokset ja symmetrinen proksimaalinen lihasheikkous. Tauti on 2 kertaa yleisempi naisilla kuin miehillä. USA:ssa tauti on 3 kertaa yleisempi mustilla kuin valkoisilla.

Tauti alkaa aikuisiässä, joskus tosin jo nuoruudessa. Ensioireina on yleensä purppurainen ihottuma silmäluomissa, Gottronin papulat (jäkälämäiset näppylät rystysten päällä, joskus polvissa ja kyynärpäissä), sinipunainen ihottuma ojentajapinnoilla ja kasvoilla, poikiloderma valolle altistuvilla ihoalueilla ja kynnenviereiset telangiektasiat. Harvemmin tavataan ihovaskuliittia, ihoaavaumia ja kalkkeutumia. Sen jälkeen viikkojen ja kuukausien aikana kehittyy proksimaalinen symmetrinen lihasheikkous, jonka vaikutus liikkumiseen vaihtelee. Myös muiden elinten, kuten verisuonten, keuhkojen, suoliston ja sydämen oireita voi ilmaantua. Keuhko-oireet vaihtelevat aspiraatiopneumoniasta interstitiellin pneumoniaan, josta voi joskus seurata keuhkovaltimopainetauti. Muita oireita ovat nielemisvaikeudet, sydämen nopealyöntisyys, diastolinen vajaatoiminta ja myokardiitti, joka on usein oireeton. Noin kolmasosalle potilaista kehittyy syöpä, usein 3 vuoden sisällä ennen oireita tai niiden jälkeen: naisille useimmiten rinta- tai munasarjasyöpä ja miehille keuhko- tai eturauhassyöpä. Taudin patogeneesiä ei vielä tunneta tarkasti. Sen uskotaan liittyvän komplementtivälitteisiin muutoksiin lihasten pienissä verisuonissa, mikä johtaa suonivaurioihin. Viruksia, toksoplasmaa ja borreliaa on ehdotettu mahdollisiksi taudin aiheuttajiksi. Diagnoosi perustuu tyypillisiin ihomuutoksiin ja lihasheikkouteen, kohonneeseen CK-arvoon ja ENMG:n myopatialöydöksiin. Diagnoosi varmistetaan yleensä lihasbiopsialla, missä nähdään verisuonia ympäröiviä tulehduksellisia infiltraatteja. Potilailla on myös usein kiertäviä autovasta-aineita, kuten antinuclear antibodies (ANAs) ja muita, spesifimpiä vasta-aineita (esim. anti-Mi2, anti-Tiff1gamma, anti-MDA5).

Hoidon tavoite on vähentää inflammaatiota ja palauttaa lihasvoimat. Alkuhoitoon kuuluu korkeannoskortikosteroidit. Annosta lasketaan, kunnes saavutetaan ylläpitotaso. Usein käytetään myös immunosuppressiivisia lääkkeitä, kuten metotreksaattia, atsatiopriiniä ja mykofenolaatti mofetiiliä. Suonensisäistä immunoglobuliinia (IVIg) tai metyyliiprednisolonia voidaan käyttää



vaikeissa tapauksissa. Myös fysioterapiaa suositellaan. Ihomuutoksia voidaan hoitaa paikallisella kortikosteroidilla ja takrilomuusilla. Potilaiden pitäisi välttää suoraa auringon valoa ja käyttää auringonsuojavoiteita. Muita kuin lihasoireita seurataan mm. thorax-kuvin ja keuhkofunktio-testauksin. Jos sydänoireita epäillään, sydämen ultraäänitutkimusta suositellaan. Ikään kuuluvat syöpäseulonnat on hyvä suorittaa. Ennuste on joskus huono ja riippuu hoitovasteesta, taudin oireiden vaikeudesta ja liitännäissairauksista, lähinnä syöpädiagnoosista. Myös pitkäaikainen kortikosteroidihoito voi aiheuttaa ongelmia. Esiintyvyydeksi on arvioitu 1/10 000 - 1/50 000.

Asiantuntija:

- Prof. Olivier BENVENISTE

Suomenkielinen lyhennetty käännös:

- Lääkäritoimittaja Sari Atula, Kustannus Oy Duodecim, Lääkärin tietokannat
- tarkastanut Dos. Riitta Salonen, Orphanet Suomi

Last update: May 2014

Translated: March 2015

This summary has been translated thanks to the financial support of Duodecim Medical Publications Ltd



Yhteenveto on tarkoitettu vain tiedon jakamiseen eikä se korvaa terveydenhuollon ammattilaisen hoitoa. Tekstiä ei pidä käyttää diagnoosin tai hoidon perusteena.
