

:: Polymyosiitti

Orpha number: ORPHA732

YHTEENVETO

Tulehduksellinen lihastauti, jonka syy on tuntematon ja jolle on tyypillistä symmetrinen proksimaalinen lihasheikkous ja koholla olevat lihasentsyymiarvot. Tauti on naisilla 2 kertaa yleisempi. USA:ssa tauti on mustilla 5 kertaa yleisempi kuin valkoisilla.

Taudin oireet ovat epäspesifit: proksimaalisten lihasten heikkous ja seerumin CK-arvon nousu. Se alkaa yli 20-vuotiaana, suurin osa potilaista on 45-60-vuotiaita. Oireet kehittyvät asteittain 3-6 kuukauden aikana ja niillä on vaihtelevan asteinen vaikutus liikunta- ja toimintakykyyn, kuten vaikeus nostaa tavaroita, nostaa yläraajoja, kyykistyä ja nousta tai laskeutua portaita. Nivelsärkyjä voi esiintyä, lihaskipuja on alle kolmasosalla. Muihin oireisiin kuuluvat niskalihasheikkous, uupumus, jäykkyys, painon lasku ja huono ruokahalu, nielemisvaikeudet ja harvinaisempina puhevaikeudet. Muiden elinten oireisiin kuuluvat keuhko-oireet (rasitushengenahdistus, aspiraatio, interstitielli keuhkotauti) ja harvemmin sydänoireet (rytmihäiriöt, perikardiitti, myokardiitti ja sydämen vajaatoiminta). Noin 10-15 % potilaista saa syövän: naiset yleensä rinta- tai munasarjasyövän ja miehet keuhko- tai eturauhassyövän. Tautiin ei kuulu tyypilliset ihomuutokset, joita löydetään dermatomyosiitissä .

Tarkka taudin syntymekanismi on vielä epäselvä. Vaikuttamassa näyttää olevan tulehduksellinen lihassyiden kuolio ja uudistuminen. On ehdotettu, että taustalla olisi geneettisten syiden (TNF-alfa-alleelin polymorfismi) ja ympäristötekijöiden (Coxsackie B- virus, HTLV-1 ja HIV) yhdistelmä. Diagnoosi viivästyy usein, koska tyypilliset löydökset puuttuvat, ja perustuu 4 kriteeriin: proksimaalinen lihasheikkous, koholla oleva CK-arvo, ENMG:n myopatialöydökset ja lihasbiopsialöydökset. Tumavasta-aineita ja antisyntetaasivasta-aineita (esim. anti-Jo-1-vasta-aineet) voi löytyä 20-25 %:lla potilaista.

Hoidon tavoite on tulehduksen lievittäminen ja lihasvoimien palauttaminen. Alkuhoitoon kuuluu korkea-annoskortikosteroidi, jonka annosta pienennetään myöhemmin ylläpitoannokseen. Myös immunosuppressiivisia lääkkeitä käytetään, tyypillisesti metotreksaattia, atsatiopriiniä tai mykofenolaatti mofetiiliä. Vaikeissa tapauksissa voidaan käyttää suonensisäistä immunoglobuliinia (IVIg) tai metyyliprednisolonia. Myös fysioterapiaa suositellaan. Muita kuin



lihasoireita seurataan mm. thorax-kuvin ja keuhkofunktio-testauksin. Jos sydänoireita epäillään, sydämen ultraäänitutkimusta suositellaan. Ikään kuuluvat syöpäseulonnat on hyvä suorittaa. Ennuste riippuu hoitovasteesta, taudin ilmentymien vaikeusasteesta, diagnoosi-ikästä, muiden elinten oireista ja mahdollisesta syöpädiagnoosista. Myös pitkäaikainen kortikosteroidihoito voi aiheuttaa vaikeitakin ongelmia. Esiintyvyydeksi on arvioitu 1/14 000.

Asiantuntija:

- Pr 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.

