

Patientenorientierte Krankheitsbeschreibung aus dem ACHSE Netzwerk

Mitgliedsorganisation: Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e. V.

Autor: Dr. med. Wolfgang Brückle, Klinik Der Fürstenhof Bad Pyrmont

Bearbeitungsstand: 2013

Dermatomyositis / Polymyositis

Es handelt sich hierbei um zwei ähnliche, entzündlich-rheumatische Erkrankungen, die traditionell zu den klassischen Bindegewebserkrankungen (Kollagenosen) gezählt werden. Im Vordergrund steht der entzündliche Befall der quergestreiften Muskulatur (die Muskulatur, die wir willkürlich beeinflussen können), bei der Dermatomyositis (DM) auch der Haut. Vor allem die DM kann gemeinsam mit einem bösartigen Tumor auftreten. Die Verläufe der Muskelerkrankungen sind äußerst unterschiedlich.

Wer erkrankt?

Die Polymyositis (PM) und die DM gehören zu den seltenen Erkrankungen. Pro 100.000 Einwohner finden sich etwa 80 DM- oder PM-Erkrankte. Die Erkrankungen können schon in der Jugend, am häufigsten jedoch zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr auftreten. Frauen sind zwei bis dreimal häufiger als Männer betroffen.

Die Ursache der immunologischen Erkrankung ist unbekannt. Als Auslöser werden Virusinfektionen diskutiert. Antikörper gegen die Innenwand von Muskelgefäßen spielen vermutlich bei der Krankheitsentwicklung eine Rolle.

Welche Symptome treten auf?

Zu Beginn der Erkrankung treten Allgemeinsymptome, wie Schwäche, Gewichtsverlust, Fieber und Müdigkeit auf. Die Erkrankung bildet sich meist schleichend innerhalb von 3 bis 6 Monaten aus. Typisch sind Muskelschmerzen, die sich vor allem bei Belastung bemerkbar machen, z. B. beim Treppensteigen, Aufstehen aus einem Sessel oder Heben der Arme (Haare kämmen). Am häufigsten sind Muskeln der Hüften/Oberschenkel und des Schultergürtels/der Oberarme betroffen. Später überwiegt die Muskelschwäche, die Muskulatur nimmt ab. Falls die Speiseröhrenmuskulatur betroffen ist, ist auch mit Schluckstörungen zu rechnen.

Gelenkbeschwerden und auch Gelenkschwellungen können vor allem an Händen und Knie auftreten. Eine Gelenkzerstörung und auf dem Röntgenbild sichtbare Veränderungen wurden nicht beobachtet.

Weiterhin kann das Herz beteiligt sein, Herzkranzgefäßentzündung und Herzschwäche können auftreten sowie Herzrhythmusstörungen. Bei 5 bis 10 % der Erkrankten tritt auch eine Lungenbeteiligung auf, meist eine Lungenfibrose.

In höherem Lebensalter können die DM mehr als die PM mit einer Tumorerkrankung vergesellschaftet sein. Nach der Diagnosestellung wird daher auch routinemäßig gezielt danach gesucht. Es handelt sich vor allem um Karzinome der Brust, Lungen, Eierstöcke und des Magens.

Bei der DM treten typische Hauterscheinungen auf:

- Rötliche, manchmal schuppige Verfärbungen an dem Licht ausgesetzten Stellen im Gesicht, dem Halsausschnitt und den Armen.
- Rötliche Schwellung im Bereich der Oberlider
- Rote, manchmal auch derbe Hautveränderung über den Fingergelenken

Wie lässt sich die Krankheit nachweisen?

In der Regel gehen Betroffene wegen Muskelschwäche und gestörtem Allgemeinbefinden zum Arzt. Bei der Laboruntersuchung fallen meist erhöhte Entzündungswerte auf (Blutsenkungsgeschwindigkeit, CRP). Typisch ist in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle eine deutliche Erhöhung der Muskelenzyme, vor allem der Kreatinkinase (CK). Die Kernantikörper (ANA) sind nur bei 20 bis 30 % der Erkrankten erhöht. Spezielle Autoantikörper treten u. a. als Jo-1-Antikörper bei der Polymyositis und Mi-2-Antikörper bei der Dermatomyositis auf.

Als bildgebendes Verfahren kommt die Ultraschalluntersuchung des Muskels (Sonographie) zur Anwendung und zeigt Muskelschwellungen und Unregelmäßigkeiten der Muskelfasern. Im Kernspintomogramm (MRT) der betroffenen Muskeln werden schon sehr früh Krankheitsbefunde erkannt.

Mit der Elektromyographie (EMG) kann die elektrische Aktivitätsänderung im Muskel aufgezeichnet werden. Bei den entzündlichen Muskelerkrankungen zeigen sich auffällige Muster. Die gezielte Muskelbiopsie beweist bei den meisten untersuchten Patienten den entzündlichen Muskelbefall.

Welche Therapien gibt es?

Anfangs muss mit hoch dosierten Kortisonpräparaten behandelt werden, später erfolgt unter Senkung der Kortisondosis die Kombination mit sehr wirksamen Immunsuppressiva, wie Cyclophosphamid (Endoxan®), Azathioprin oder MTX. Zusätzlich muss jede Form des Organbefalls symptomatisch behandelt werden.

Nach Rückbildung der Entzündungszeichen kann sehr vorsichtig aufbauend mit Krankengymnastik begonnen werden.

Bei Entdeckung einer Tumorerkrankung muss hier je nach Befund die chirurgische, medikamentöse und Bestrahlungstherapie erfolgen.

Was können Sie selbst tun?

- Vermeidung körperlicher Aktivitäten in der Akutphase der Erkrankung
- Regelmäßige Kontrolluntersuchungen
- Ausgewogene Ernährung

Die Einschlusskörper-Myositis

Die Einschlusskörper-Myositis wurde erst vor wenigen Jahren von den oben beschriebenen Myositis-Formen abgegrenzt. Bei diesem ebenfalls seltenen Krankheitsbild erkranken Männer dreimal häufiger als Frauen, meist nach dem 50. Lebensjahr. Die Muskelschwäche breitet sich jedoch langsamer aus und das Befallsmuster entspricht der Polymyositis. Organbefall tritt in aller Regel nicht auf. Muskelschmerzen bestehen im Gegensatz zur Polymyositis fast nie.

Die Muskelenzyme sind bei dieser Myositis meist normal. Bei der feingeweblichen Untersuchung befallener Muskulatur werden so genannte Einschlusskörperchen gefunden. Die Therapie unterscheidet sich nicht von der oben beschriebenen.

Selbsthilfeorganisation

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakrankter Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen: Info-Hotline 01804 – 60 00 00

www.rheuma-liga.de/seltene