

Informatie voor de
huisarts over

Dermatomyositis en Polymyositis



VSOP



Algemene aandachtspunten bij de begeleiding van patiënten met zeldzame ziekten

Afhankelijk van het ziektebeeld kunnen bepaalde aandachtspunten in het overzicht *niet of minder* van toepassing zijn. Verschillende van de hieronder genoemde aandachtspunten zijn vanzelfsprekend, maar voor de volledigheid opgenomen. Het overzicht is voortgekomen uit meningsvormend onderzoek naar de taakopvatting van huisartsen op het gebied van neuromusculaire ziekten* en geschikt gemaakt voor zeldzame ziekten in het algemeen.

Na het stellen van de diagnose

- De patiënt op korte termijn actief benaderen zodra de specialistische diagnose bekend is.
- Zo nodig navragen hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt en/of de ouders is ervaren; nagaan of iets in die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie negatief beïnvloed heeft.
- Toetsen in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben.
- Navragen welke afspraken met de patiënt en/of de ouders gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreken met de patiënt en/of de ouders wat van de huisarts verwacht kan worden aan behandeling en begeleiding.

Gedurende de ziekte

- Afspreken met betrokken behandelaars wie hoofdbehandelaar is en het beloop van de ziekte bewaakt.
- Beleid afspreken en blijven afstemmen met hoofdbehandelaar (en overige specialisten).
- Eerste aanspreekpunt zijn voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Zelf behandelen/begeleiden/verwijzen bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Kennis hebben van de effecten van de ziekte op gewone aandoeningen zoals longontsteking, blaasontsteking, griep(vaccinatie).
- Bewust zijn van extra ziektegebonden risico's en de patiënt en de betrokkenen daarop attenderen.
- Doorverwijzen naar de juiste hulpverleners bij complicaties.
- Alert zijn op fysieke of emotionele uitputting van de naaste omgeving bij (zwaarder wordende) mantelzorgtaken.
- Signaleren van en anticiperen op niet-medische vragen en problemen ten gevolge van diagnose en ziekte.
- Ondersteunen bij praktische en psychosociale hulpvragen (aanpassingen, voorzieningen).
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte met zich meebrengt.
- Anticiperen op vragen rondom het levenseinde.

Rondom het levenseinde

- Bewust zijn van en de patiënt en de betrokkenen attenderen op extra ziektegebonden risico's in deze fase.
- Wensen rond levenseinde tijdig bespreken en alert zijn op mogelijke (latere) veranderingen hierin.
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte in deze fase met zich meebrengt.
- Beleid afspreken voor crisissituaties.
- Zo nodig inschakelen van thuiszorg.
- Anticiperen op een eventuele opname in een ziekenhuis, verpleeghuis of hospice, mochten de omstandigheden in de overlijdensfase dit noodzakelijk maken.
- Verlenen van palliatieve zorg/stervensbegeleiding.
- Verlenen van nazorg aan nabestaanden.

* *Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk' 2006 E.C. Eijssens.*

Deratomyositis en Polymyositis

Deratomyositis (DM) en polymyositis (PM) zijn verworven zeldzame ziekten die samen met sporadische 'inclusion body'-myositis (sIBM) tot de meest voorkomende varianten van het cluster Idiopathische Inflammatoire Myopathieën (IIM) behoren.

Per jaar komen er in Nederland ongeveer 100-150 (126) patiënten met één van de drie diagnoses (DM, PM of sIBM) bij. Over sIBM is een brochure voor huisartsen beschikbaar.

DM en PM zijn auto-immuunziekten, waarbij meerdere orgaansystemen zijn betrokken. Klinisch kenmerkend voor zowel DM als PM zijn de subacute spierklachten en malaiseklachten. Vaak is er krachtverlies van de spieren van de bovenarmen en bovenbenen. Soms is er spierpijn. Bij DM treden daarnaast ook karakteristieke huidafwijkingen op. Deze huidafwijkingen kunnen gepaard gaan met pijn en jeuk. De kenmerkende huidklachten kunnen ook zonder spierklachten voorkomen (amyopathische DM). PM komt bij kinderen slechts zelden voor; het wordt meestal vanaf de jongvolwassen leeftijd gezien. DM, daarentegen, kan zowel bij kinderen als volwassenen voorkomen. De symptomen van DM verschillen in soort en ernst tussen kinderen en volwassenen. In het diagnostische en therapeutische beleid wordt daarom onderscheid gemaakt tussen deze twee leeftijdsgroepen.

De ziekte kan, mits tijdig onderkend, vaak snel en adequaat worden behandeld met corticosteroiden. Vanwege de bijwerkingen op de lange termijn worden deze middelen veelal na enkele weken afgebouwd. Eventueel wordt dan gestart met andere immunosuppressiva (methothrexaat, azathioprine). Huidklachten kunnen bijvoorbeeld behandeld worden met locale corticosteroiden en medicatie tegen jeuk.

De levensverwachting is meestal normaal. Bijkomende ziekten (interstitiële longziekte, maligniteiten, reumatische ziekten, hartafwijkingen) kunnen bij een deel van de patiënten bijdragen aan een kortere levensverwachting.

Patiënten met DM hebben een verhoogd risico op maligniteiten. In de eerste drie jaar na het stellen van de diagnose worden patiënten daarom frequent gecontroleerd.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Prevalentie DM en PM** De gegevens over de prevalentie zijn beperkt. De geschatte prevalentie voor DM is 10/miljoen inwoners. Ook de prevalentie van PM ligt rond dit aantal.
- **Incidentie DM, PM en sIBM** De incidentie van DM, PM en sIBM tezamen (IIM) ligt tussen de 5,5-7,7 nieuwe patiënten/miljoen inwoners/jaar. Per jaar komen er in Nederland ongeveer 126 (100-150) patiënten bij.
- **Leeftijd** DM komt voor op alle leeftijden, maar met name bij patiënten van middelbare leeftijd en op de kinderleeftijd (5-15 jaar). Vanwege het verschil in verschijnselen wordt DM van de kinderleeftijd (juvenile DM) in een apart katern besproken. PM komt op alle leeftijden voor, maar met name vanaf het 20^e levensjaar.
- **Geslachtsverdeling** DM komt evenals PM vaker voor bij vrouwen dan bij mannen.
- **Geografische verspreiding** Ten opzichte van PM en sIBM komt DM relatief vaker voor in woongebieden rond de evenaar.

Erfelijkheid en etiologie

- **Erfelijkheid** DM en PM zijn niet erfelijk. Volgens de huidige inzichten zijn het verworven immuungemedieerde aandoeningen die worden uitgelokt door omgevingsfactoren bij individuen met een genetisch bepaalde gevoeligheid. Welke factoren een rol spelen, is niet precies bekend.

- **Etiologie** Belangrijke aanwijzingen voor auto-immuunpathogenese komen uit histopathologische bevindingen in de biopten van aangedane spieren. Daarnaast zijn er bij beide ziektebeelden positieve behandelingsresultaten bij het toepassen van immunosuppressieve therapie. DM en PM verschillen op basis van histopathologische bevindingen. Aanvankelijk werd gedacht dat bij DM vooral de (humorale) immunoreactie, waarbij complementfactoren sequentieel worden geactiveerd, gestoord was. Neerslag van complement leidt bij DM dan tot vasculopathie en ischemie in de huid en het dwarsgestreepte spierweefsel. Bij PM bleek juist de cellulaire afweerreactie afwijkend: in biopten werden T-cellen gericht tegen spiervezels van dwarsgestreepte spieren aangetroffen. Nieuwe inzichten maken duidelijk dat deze aannames toch complexer zijn dan eerst gedacht.

Varianten

- Er zijn mengvormen. Op grond van histopathologische verschillen tussen DM en PM (en dus ook in pathogenese) is het niet juist PM te beschouwen als een variant van DM zonder de huidklachten.
- **Amyopathische deratomyositis** Wanneer twee jaar na het optreden van huidafwijkingen passend bij DM geen of onvoldoende aanwijzingen voor een inflammatoire myopathie (spierklachten, ontstekingscellen in het spierbiopt) optreden, spreekt men van amyopathische DM.

Beloop

- **Dermatomyositis** DM ontstaat in korte tijd: een periode van weken tot maanden. In heel zeldzame gevallen is de periode nog korter: enkele dagen. Dit is voor een spierziekte zeer snel. Huidafwijkingen treden meestal het eerste op. Gelijktijdig of later ontstaan de klachten van spierzwakte en eventueel spierpijn. De spierklachten zijn meestal progressief en kunnen uitbreiden naar andere spiergroepen (zie Symptomen). Binnen 2-3 jaar is circa 70% van de volwassen patiënten na behandeling hersteld. De recidiefkans is 30-50%. Na 5 jaar neemt de recidiefkans af.
- **Polymyositis** De spierzwakte en eventueel spierpijn nemen snel toe; er is progressie in een periode van weken tot maanden. De huidafwijkingen ontbreken (zie Symptomen). Het behandelingsucces met immunosuppressiva ligt lager dan bij DM: ongeveer de helft van de PM-patiënten geneest.
- **Prognose** De levensverwachting van DM- en PM-patiënten wordt mede bepaald door het optreden van andere ziekten. Het optreden van longafwijkingen (interstitiële longziekte), hartafwijkingen en maligniteiten (bij DM) dragen bij aan een lagere leeftijdsverwachting (zie Optreden van andere ziekten). De vijfjaarsoverleving van DM en PM samen ligt tussen de 70-93%.

Diagnose

- Vroegtijdig stellen van de diagnose is belangrijk; behandeling kan genezing en verbetering van de kwaliteit van leven geven. Door de zeldzaamheid van de aandoening en de soms specifieke aard van de klachten kan er sprake zijn geweest van een moeizaam diagnostisch proces.
- **Verwijzing** De patiënt is door de huisarts, afhankelijk van de symptomen, verwezen naar de dermatoloog, de neuroloog, de internist, de reumatoloog of de immunoloog. Kinderen zijn meestal verwezen naar de kinderarts. Soms is dit de kinderreumatoloog of de kinderneuroloog. Via deze specialisten of via rechtstreekse verwijzing kunnen patiënten worden verwezen naar expertiseteams (zie Consultatie en verwijzing).
- **Diagnostische criteria** De diagnose DM of PM wordt, gezien het multi-orgaan karakter van de ziekte, meestal door de reumatoloog of de immunoloog gesteld. Wanneer de spierzwakte meer op de voorgrond staat, kan het ook de neuroloog zijn die de diagnose stelt. De diagnose berust op criteria die zijn vastgelegd door o.a. Dalakas en door Tanimoto e.a., maar universele criteria ontbreken tot op heden. In Nederland is een multidisciplinaire CBO-richtlijn (2005) beschikbaar. De belangrijkste drie criteria zijn:
 1. het klinische beeld van afnemende spierkracht in (het proximale gedeelte van) armen en benen;
 2. de waarde van CK (creatininekinase) in het bloed kan (10 tot 50 maal) verhoogd zijn; meestal hoger dan 1000 U/l (normaalwaarde: lager dan 200 U/l). De CK-activiteit kan echter ook normaal zijn bij DM. Indien de CK-waarde verhoogd is, wordt bij een effectieve behandeling meestal een daling gezien. Een wederom stijgende CK-waarde kan wijzen op een recidief;
 3. microscopisch onderzoek van het spierbiopt toont ontstekingscellen, versterf van spiercellen en zich herstellende spiercellen. Afhankelijk van het klinisch beeld is het niet altijd nodig een spierbiopt te verrichten.

- **Diagnose Dermatomyositis** Wanneer de karakteristieke huidafwijkingen aanwezig zijn, kan de diagnose (dermatitis passend bij) dermatomyositis meestal worden gesteld. Een huidbiopt is dan niet altijd noodzakelijk, maar het kan de diagnose ondersteunen en o.a. bijdragen aan differentiatie ten opzichte van SLE. Soms zijn de spierklachten nog niet aanwezig. Nader diagnostisch onderzoek naar myositis is dan noodzakelijk.
- **Diagnose Polymyositis** Wanneer subacute proximale symmetrische spierzwakte optreedt bij een patiënt met een bekende reumatische auto-immuunziekte is de diagnose PM waarschijnlijk (mits andere oorzaken van subacute myopathie zijn uitgesloten). Indien de zwakte optreedt in afwezigheid van een reumatische auto-immuunziekte, wordt de diagnose voor een belangrijk deel gesteld op basis van het spierbiopt.
- **Aanvullend onderzoek**
 - Bij bloedonderzoek kunnen de ASAT-waarde en (in mindere mate) de ALAT-waarde verhoogd zijn door beschadiging van spierweefsel. Een verhoogd BSE kan voorkomen.
 - Afbeeldend onderzoek (MRI) wordt soms gebruikt bij de plaatsbepaling van het spierbiopt en/of ter vaststelling van ontsteking in het spierweefsel.
 - Serologisch onderzoek (o.a. naar myositisspecifieke auto-antilichamen (MSA's)) kan soms bijdragen aan de diagnostiek van DM en PM.
- **Aanvullend onderzoek i.v.m. andere ziekten** Na het stellen van de diagnose DM of PM wordt *op indicatie* aanvullend onderzoek verricht. Deze onderzoeken zijn gericht op het diagnosticeren van:
 - de gelijktijdige aanwezigheid van een maligniteit;
 - een reumatische auto-immuunziekte;
 - een interstitiële longziekte;
 - een myocarditis.

Optreden van andere ziekten

- **Maligniteiten** Patiënten met DM hebben een verhoogde kans op maligniteiten (met name eierstokkanker, ook long-, borst- en maagdarmkanker). Hoewel het risico al verhoogd is in de twee jaar voorafgaand aan het stellen van de diagnose DM, wordt de maligniteit in de meeste gevallen in de periode daarna gediagnosticeerd. Het risico is met name in de eerste drie jaar na het stellen van de diagnose verhoogd. Bij ongeveer 30% van de DM-patiënten ontwikkelt zich een maligniteit. Het relatieve risico voor het krijgen van kanker is zowel voor vrouwen als voor mannen met DM groter. Dit heeft consequenties voor het follow-upbeleid.
- **Auto-immuunziekten** Een groot aantal patiënten met PM (40-50%) en (in mindere mate) patiënten met DM heeft naast hun spierziekte verschijnselen van een reumatische auto-immuunziekte: sclerodermie, MCTD (mixed connective tissue disease), SLE (systemische lupus erythematosus), syndroom van Sjögren of RA (reumatoïde artritis).
- **Interstitiële longziekte** Zowel patiënten met PM als patiënten met DM hebben meer kans op een idiopathische ontsteking van het longweefsel (longfibrose).

Spiieren

- **Spierzwakte** De spierzwakte betreft voornamelijk de bovenarmen en de bovenbenen. Beide zijden zijn meestal in gelijke mate aangedaan. PM begint meestal bij de bekken- en de schoudergordel. Gelaatsspieren en oogspieren zijn meestal niet aangedaan.

De spierzwakte kan snel progressief zijn en leiden tot een duidelijke invaliditeit. Een enkele maal kan de zwakte ook relatief gering zijn.

Patiënten hebben moeite met het omhoog tillen van de armen (bijvoorbeeld haren wassen, tanden poetsen), het tillen van zwaardere voorwerpen, opstaan, opstappen, rennen, springen, traplopen en fietsen. De typische manier van opstaan, waarbij het bovenlichaam met de armen omhoog wordt geduwd, wordt het 'symptoom van Gowers' genoemd.

Door zwakte van de nekspieren kunnen patiënten in liggende positie moeite hebben het hoofd op te tillen. Het doorslikken van voedsel kan moeilijker zijn waardoor voedsel in de keel blijft hangen en meerdere malen slikken nodig is. *Slikklachten* kunnen ontstaan door zwakte van de slikspieren (farynx en oesophagus) en komen bij ongeveer 25% van de patiënten voor. Ongeveer 20% van de patiënten kan last hebben van *kortademigheid* door zwakte van de ademhalingsspieren.

- **Spierpijn** *Spierpijn* kan optreden tijdens krachtsinspanning. Wanneer de ontsteking in korte tijd ontstaat en heftig is, kan er ook spierpijn zijn in rust en bij ontspanning. Door een andere spierbelasting kunnen ook omliggende spiergroepen pijnklachten geven. Patiënten geven vaak *malaiseklachten* en *moeheid* aan. Grotere inspanning van de gezonde spiergroepen kan hieraan bijdragen. Spierpijn komt echter bij minder dan 30% van de patiënten voor.

Huid

- **Huidafwijkingen bij DM** De huidafwijkingen bij DM gaan meestal aan de spierklachten vooraf of komen gelijktijdig voor. Soms kunnen huidklachten bestaan zonder spierklachten (amyopathische DM). Aanwezigheid van één van de volgende afwijkingen pleit sterk voor DM. Ze zijn echter niet bij elke patiënt met DM aanwezig.

De karakteristieke huidafwijkingen zijn:

- het teken en/of de papels van Gottron en
- blauw/paarse zwelling van de oogleden (heliotroop erytheem).

Bij 'het teken van Gottron' worden symmetrisch gelokaliseerde erythemateuze of livide atrofische maculae gezien. Soms zijn deze plekken oedemateus. 'Papels van Gottron' zijn livide niet-schilferende papels. Voorkeurslocalisaties: symmetrisch ter plaatse van de vingerknokkels, ellebogen, enkels en knieën. De papels bevinden zich met name aan de dorsale zijde.

Daarnaast worden vaak minder typische *erythemateuze afwijkingen* gezien met als voorkeurslocalisaties: gelaat, schouders, nek en de strekzijde van de vingers, handen, armen en benen. De huidafwijkingen kunnen jeuk geven. Voor een afbeelding van de huidafwijkingen zie: figuur 1 en 2 op pagina 49 en figuur 3 en 4 op pagina 50 van de CBO-richtlijn (http://www.cbo.nl/Downloads/346/myositis_rl_2005.pdf).

Andere symptomen bij DM en PM

- **Raynaud-fenomeen** De bleekheid van vingers en (soms) tenen door spasme van kleine vaatjes (met name in de kou of bij emoties) treedt bij ongeveer de helft van de patiëntengroep op.
- **Kortademigheid** Dyspnoe kan het gevolg zijn van interstitiële longziekte en gaat dan vaak samen met een niet-productieve hoest. Bij long-auscultatie kunnen basaal eind-inspiratoire crepitaties worden gehoord. Bij 5-40% van de patiënten met DM of PM komt longfibrose voor. Ondanks adequate therapie is er een grote kans dat een periode met longklachten fataal kan aflopen. Spierzwakte ten gevolge van de myositis, maar ook een aspiratiepneumonie of pneumonitis bij methotrexaatgebruik, kunnen kortademigheid veroorzaken.
- **Gewrichtsklachten** Artritis kan een oorzaak zijn van de gewrichtsklachten (stijfheid, gewrichtspijn). Dit wordt vaak gezien bij DM- of PM-patiënten. De klachten kunnen zo beperkend zijn dat zij andere klachten (kortademigheid en/of spierzwakte) maskeren, door gebrek aan beweging. Gewrichtsklachten kunnen ook het gevolg zijn van een andere belasting van de gewrichten.
- **Afwijkende ECG-registratie** Bij circa 40% van de DM- of PM-patiënten met komen hartafwijkingen voor. Bij ongeveer 5% zijn deze afwijkingen van significante betekenis. Soms toont een ECG-registratie afwijkingen wijzend op myocarditis. Ook hartfalen (soms samen met hartdilatatie, pericarditis, myocarditis) komt voor. Meestal lijkt de patiënt hier weinig tot geen klachten van te hebben. Door de beperkte lichamelijke activiteit bij spier-, long- of gewrichtsklachten kunnen de klachten echter gemaskeerd zijn.
- **Malaiseklachten** Patiënten kunnen malaiseklachten hebben met daarbij soms koorts (meestal niet hoger dan 39°C).

Andere symptomen specifiek bij DM

- **Calcinosis** Kalkneerslagen in huid en spieren komen bij volwassenen met DM zelden voor. Bij kinderen met DM komt het juist vaak voor.

MYOSITIS VAN DE KINDERLEEFTIJD (JUVENIELE DERMATOMYOSITIS, JDM)

- **Vóórkomen** Incidentie 1,5-4/miljoen.
Per jaar komen er in Nederland ongeveer 24-65 kinderen met myositis bij. Polymyositis komt op de kinderleeftijd slechts zelden voor.
JDM komt vaker voor bij meisjes dan bij jongens (2,5:1).
Tot de leeftijd van 16 jaar spreekt men van juveniele DM.
Gemiddelde leeftijd van ontstaan 6,8-7,4 jaar.
- **Beloop** Een zeer grote meerderheid herstelt (bijna) volledig.
- **Symptomen** In het begin staan klachten van algemene malaise en soms koorts op de voorgrond. Tegelijkertijd ontstaan huidproblemen, gevolgd door spierklachten. Amyopatische DM komt ook bij kinderen voor. Myocarditis verloopt meestal asymptomatisch. JDM onderscheidt zich van adulte DM op de volgende punten:
 - vasculitis van de huid is vaak ernstiger en meer uitgebreid;
 - calcinosis in de huid (te voelen als knobbels en schijven) en spieren komt vaker voor. Dit geeft veel pijn en belemmering in beweging. Oppervlakkig gelegen kalkneerslag kan wondjes geven;
 - contracturen door spierzwakte;
 - afwijkingen in andere organen, o.a.: longen, hart en maagdarmsstelsel, gewrichtspijnen, ontstekingen van het mondslijmvlies/tandvles. Bloedingen in maag en darm kunnen (als gevolg van vasculitis van de mucosa en soms door bijwerkingen van medicatie) voorkomen;
 - er is géén associatie met maligniteiten aangetoond.
- **Beleid** Bij JDM vormen de kinderarts (reumatoloog), dermatoloog en kinderneuroloog een multidisciplinair team.
Vroegtijdige onderkenning en behandeling van calcinosis zijn van belang om het ontstaan van contracturen te voorkomen. Naast operatief behandelen van de calcinosis kan fysiotherapie bijdragen aan de (preventieve) behandeling van de contracturen. Na operatief ingrijpen kunnen de kalkneerslagen recidiveren.

BELEID

Algemeen

- **Zorgcoördinatie** De begeleiding en behandeling van DM en PM zijn multidisciplinair. Gezien het multi-orgaan karakter van het ziektebeeld zal de reumatoloog of de immunoloog vaak de hoofdbehandelaar zijn. Daarnaast zijn de internist, de neuroloog, de longarts, soms de cardioloog en bij DM ook de dermatoloog betrokken. Advies van een revalidatiearts rondom het revalidatieproces en eventuele hulpmiddelen kan zinvol zijn. Naast deze medisch specialisten zijn ook paramedici betrokken in de zorg: fysiotherapeuten en soms logopedisten, diëtisten en/of ergotherapeuten. Ook (gespecialiseerde) psychosociale medewerkers kunnen hulp bieden (zie Consultatie en verwijzing; Adressenlijst).
- **Vervolgonderzoeken** Volwassen patiënten met DM hebben een verhoogd risico op maligniteiten. DM-patiënten worden daarom de eerst drie jaar na het stellen van de diagnose jaarlijks gescreend op eierstok-, long-, borst- en maagdarmkanker door de behandelend arts of verwezen naar de internist en gynaecoloog. In de daarop volgende twee jaar is verhoogde alertheid, ook door de huisarts, nodig.
Ook voor patiënten met PM zijn er aanwijzingen voor een hoger risico op maligniteiten. Dit risico is minder groot dan bij DM. De noodzaak voor screening op maligniteiten staat bij PM daarom nog niet vast. De CBO-richtlijn DM, PM, sIBM (2005) geeft de specialist aanbevelingen over de aspecten die een screening op maligniteiten omvat.

Specialistisch beleid

- **Specialistisch begeleiding** Het beloop van de ziekte kan door de hoofdbehandelaar (meestal de reumatoloog of immunoloog) worden geëvalueerd, waarbij de ziekteactiviteit in meerdere orgaansystemen gemonitord wordt.
- **Behandelingsmogelijkheden DM en PM** Bij een kleine patiëntengroep treedt spontaan herstel op. Symptomatische behandeling met o.a. pijnstillers kan dan voldoende zijn. De meeste patiënten met spierzwakte worden met immunosuppressiva behandeld. *Prednison* is daarbij het middel van eerste keus. Bij onvoldoende effect of om corticosteroiden te kunnen afbouwen worden (aanvullend) andere immunosuppressiva gegeven, waarbij vaak de voorkeur uitgaat naar *methotrexaat* (MTX) of *azathioprine* (Imuran). Bij therapieresistentie zijn andere opties: *intraveneus immunoglobuline*, *ciclosporine*, *cyclofosfamide*, *tacrolimus* of *rituximab*.
- **Prednison** De behandeling met prednison is meestal hooggedoseerd: 1-1,5 mg/kg/dag in 1-3 dosis per os gedurende 6-8 weken. Het effect van corticosteroiden is na 10-30 dagen te verwachten. Hierna volgt een zeer geleidelijke dosisreductie gedurende een periode van ongeveer 1 jaar. Ook bij terugval na succesvolle behandeling heeft prednison de voorkeur. Bij onvoldoende verbetering of wanneer de behandeling faalt door onacceptabele bijwerkingen of bij frequente terugval worden, eventueel in combinatie met corticosteroiden, andere immunosuppressiva voorgeschreven. Voor een overzicht van de bijwerkingen van corticosteroiden (o.a.

osteoporose, hypertensie, hyperglykemie) wordt verwezen naar www.fk.cvz.nl. Naast algemene bijwerkingen van corticosteroiden kan ook *steroidmyopathie* optreden; de spierkracht kan afnemen ondanks het feit dat de myositis zelf in remissie is.

- **Immunosuppressiva** Effect van *methotrexaat* is meestal na 3-6 weken te verwachten. Vanwege de longtoxiteit wordt gebruik bij interstitiële longziekte ontraden. Overdosering wordt behandeld met foliumzuur. Er zijn interacties die kunnen optreden tussen methotrexaat en andere (genees)middelen (zie Aandachtspunten).
Azathioprine geeft pas na enkele maanden zichtbaar resultaat.
Cyclofosfamide Er zijn interacties die kunnen optreden tussen cyclofosfamide en andere medicatie (zie Aandachtspunten).
Ciclosporine De vele bijwerkingen van ciclosporine zijn afhankelijk van de bloedspiegel en daarom wordt naar een zo laag mogelijke effectieve dosering gestreefd. Nefrotoxiciteit is de belangrijkste bijwerking. Bij gebruik van ciclosporine kan de lichaamsbeharing toenemen. Er is een groot aantal interacties dat kan optreden tussen ciclosporine en andere (genees)middelen (zie Aandachtspunten).
Intraveneus gammaglobuline Behandeling met gammaglobuline per infuus wordt soms toegepast als starttherapie bij patiënten met ernstige klachten, soms als onderhoudstherapie bij patiënten die onvoldoende reageren op andere middelen of om het langdurig gebruik van corticosteroiden te beperken.
Voor een overzicht van de bijwerkingen van methotrexaat, azathioprine, cyclofosfamide, ciclosporine en intraveneus gammaglobuline (o.a. neutropenie/thrombocytopenie, misselijkheid/braken) wordt verwezen naar www.fk.cvz.nl.
- **Behandeling huidklachten bij DM** De huidklachten (pijn en jeuk) kunnen door de dermatoloog behandeld worden met locale of systemische corticosteroiden en middelen tegen jeuk. Zo mogelijk kan de patiënt voor de behandeling van de huidklachten worden terugverwezen naar de huisarts.
- **Behandeling amyopatische DM** Bij amyopatische DM is *hydroxychloroquine* het middel van eerste keus. Het is een anti-malaria middel met een anti-inflammatoire werking. Bij ernstige klachten of onvoldoende werkzaamheid van hydroxychloroquine is behandeling met prednison geïndiceerd.

Specialistisch beleid overige symptomen

- **Behandeling interstitiële longziekte** De behandeling door de longarts (vaak in samenwerking met de immunoloog) betreft symptoombehandeling met bronchusverwijders en in de acute fase met een hoge dosering *intraveneuze corticosteroiden* (prednison). Soms wordt in plaats van prednison behandeld met *cyclofosfamide* en/of *ciclosporine*. Desondanks is de kans op een fatale afloop groot (50-75%).
- **Behandeling myocarditis** Soms is behandeling door de cardioloog noodzakelijk. De behandeling bestaat uit symptomatische medicamenteuze behandeling (bijvoorbeeld diuretica).
- **Behandeling pijnklachten/ gewrichtsklachten** Soms kan pijnstilling met bijvoorbeeld paracetamol uitkomst

bieden. Bij gewrichtsklachten worden eventueel NSAID's voorgeschreven.

- **Nekspierzwakte** Bij het hangen van het hoofd door nekspierzwakte kan een orthopedisch instrumentmaker een halskraag aanmeten.
- **Slikklachten** Bij slikklachten kan een logopediste adviezen geven over sliktechnieken. Een diëtiste kan adviseren over voedingsalternatieven bij slikklachten en gewichtscontrole bij corticosteroidengebruik.
- **Beperkingen ADL** De revalidatiearts en de ergotherapeut kunnen adviezen geven over de dagelijkse activiteiten en de daarbij benodigde hulpmiddelen.
- **Verminderde lichamelijke conditie** De spierklachten kunnen aanleiding zijn tot een verminderde algemene lichamelijke conditie en verandering in het leefpatroon. Er moet dan naar een nieuw functioneel evenwicht tussen belasting en belastbaarheid worden gezocht. Ten tijde van een actieve ontsteking kan de aangedane (spier)groep worden belast op geleide van de klachten. Er is dus geen contra-indicatie voor het verrichten van inspanning (wat vaak gedacht wordt). Wel zal de patiënt eerder zijn of haar fysieke grenzen bemerken. Extra oefeningen/fysiotherapie zijn snel mogelijk na de acute fase. De fysiotherapeut kan gerichte adviezen geven over het onderhouden van de lichamelijke conditie van de patiënt.

ZWANGERSCHAP EN BEVALLING

- **Anticonceptie** Er gelden geen bijzondere maatregelen, tenzij de gebruikte medicatie deze noodzakelijk maakt.
- **Zwangerschapsadvies** Aan patiënten wordt geadviseerd een eventuele kinderwens vroegtijdig met de behandelend arts te bespreken. Over het onderwerp is informatie voor de patiënt beschikbaar (zie Consultatie en verwijzing; Achtergrondinformatie).
- **Zwangerschapsrisico's** Tijdens een periode van remissie hoeft een zwangerschap geen risico's voor de moeder en het kind op te leveren. Uit het beperkte onderzoek dat is verricht over zwangerschap bij DM en PM blijkt dat deze elkaar soms ongunstig kunnen beïnvloeden. Er is weinig bekend over de extra risico's (spontane abortus, intra-uteriene vruchtdood of vroeggeboorte). DM en PM kunnen (met name in het laatste gedeelte van de zwangerschap of na de bevalling) erger worden.
- **Maatregelen** Regelmatige controle door de internist/reumatoloog, de neuroloog en de gynaecoloog is nodig i.v.m. de mogelijke extra risico's.
- **Medicatie** Sommige medicijnen kunnen schadelijke invloed hebben op de vrucht. Bij gebruik van *corticosteroiden* zal bij nierinsufficiëntie postpartum met name bij de premature neonat kunnen ontstaan. In de praktijk komt dit zelden of nooit voor. *Methotrexaat* mag niet worden gebruikt tijdens de zwangerschap. Zwangerschap moet worden uitgesloten voor het begin van de behandeling. MTX moet tenminste 3 maanden voor de conceptie zijn gestaakt. Dit geldt zowel voor mannelijke als voor vrouwelijke patiënten. *Azathioprine* passeert de placenta. Gebruik tijdens de

zwangerschap wordt in principe ontraden. Er zijn echter patiënten die bij gebruik van azathioprine zonder grote problemen zwanger zijn geworden. In dierproeven is het echter wel teratogeen gebleken. Het mogelijke risico hiervan voor de mens is onvoldoende bekend.

Cyclofosfamide en *Ciclosporine* passeren de placenta.

Over gebruik tijdens de zwangerschap zijn onvoldoende gegevens bekend. Cyclofosfamide moet tenminste 3 maanden voor de conceptie zijn gestaakt. Dit geldt zowel voor mannelijke als voor vrouwelijke patiënten.

Intraveneus IG Er is geen bezwaar om intraveneus immunoglobuline tijdens de zwangerschap te gebruiken.

Hydroxychloroquine Hydroxychloroquine passeert de placenta. Er is geen bezwaar het in de aanbevolen dosering tijdens de zwangerschap te gebruiken.

- **Bevalling** De bevalling wordt meestal door de gynaecoloog begeleid. Soms kunnen problemen optreden als zwakke weeën, trage ontsluiting, afgenomen kracht om te persen of overmatig bloedverlies. Eventueel wordt een sectio caesariae afgesproken.
- **Borstvoeding** *Prednison* kan bij borstvoeding worden gebruikt. Er gaat een kleine hoeveelheid in de moedermelk over. Tot bepaalde doseringen is dit aanvaardbaar. Bij gebruik van meer dan 80 mg prednisolon per dag door de moeder is overleg met en/of verwijzing naar kinderarts/neonatoloog geïndiceerd. De piekuitscheiding in de melk is na circa 1 uur; een interval van 4 uur tussen de medicatiegift en de voeding lijkt bij deze dosering veilig. Bij een dagdosering van 20-80 mg kan dit interval korter zijn. Bij lagere doseringen zijn geen extra maatregelen noodzakelijk. De hoeveelheid steroïden die bij de neonaat terecht komt is gering. Een steroïdenstress-schema voor het kind is daarom bij het staken van de borstvoeding overbodig.

Azathioprine, *methotrexaat*, *cyclofosfamide* en *ciclosporine* gaan over in de moedermelk. Het wordt geadviseerd om tijdens de behandeling geen borstvoeding te geven.

Immuunglobuline (i.v.) gaat over in de moedermelk. Er is geen bezwaar om borstvoeding te geven.

Hydroxychloroquine gaat over in de moedermelk. Er is geen bezwaar om borstvoeding te geven.

Zie ook: www.fk.cvz.nl over het gebruik van medicatie bij het geven van borstvoeding.

AANDACHTSPUNTEN

- **Huidinfecties** Door krabben kan de huid gemakkelijk beschadigen en ontsteken. Behandeling kan door de dermatoloog of de huisarts plaatsvinden.
- **Steroïdmyopathie** Door hoge (medicamenteus bepaalde) bloedspiegels van corticosteroiden ontstaat soms een klinisch beeld met proximale spierzwakte van vooral de benen. De spierkracht kan dan afnemen ondanks het feit dat de myositis zelf in remissie is. Het is moeilijk om op basis van de klachten steroïdmyopathie te onderscheiden van een recidief. Eventueel kan de CK-waarde daarbij wel differentiëren. Indien de waarde eerder verhoogd was, zal deze bij een recidief waarschijnlijk weer stijgen en bij steroïdmyopathie meestal laag blijven. Aanpassing van de dosering is echter in beide gevallen meestal noodzakelijk.
- **Osteoporose** Wanneer, op voorschrift van de specialist, langdurig corticosteroiden worden gebruikt, zijn calciumsuppletie en aanvulling van vitamine D nodig. Ook bisfosfonaatsuppletie (alendronaat, risedronaat) is aanbevolen (zie NHG-Standaard Osteoporose).
- **Methotrexaatgebruik** Methotrexaat (MTX) wordt wekelijks gebruikt en mag beslist niet dagelijks worden ingenomen. Fouten met fatale afloop (o.a. bij herhaalreceptuur) zijn voorgekomen. Er zijn diverse interacties met andere (genees)middelen. Er geldt een alcoholverbod. De patiënt mag geen NSAID's gebruiken. Prostaglandinesynthetaseremmers, o.a.: acetylsalicylzuur, diclofenac, ibuprofen kunnen de werking van MTX versterken. Ook fenytoïne en diverse antibiotica: sulfonamiden, trimethoprim (samen gecombineerd als co-trimoxazol), tetracycline en chlooramfenicol kunnen de kans op beenmergsuppressie verhogen door een verhoogde methotrexaatspiegel. Gebruik moet daarom worden vermeden. Andere antimicrobiële middelen kunnen door invloed op de darmflora de methotrexaat(re-) absorptie belemmeren. Ook foliumzuur kan de effectiviteit van methotrexaat verminderen (zie www.fk.cvz.nl).
- **Cyclofosfamide en/of ciclosporinegebruik** Wanneer de patiënt ciclosporine gebruikt, dient bij het voorschrijven van andere medicatie rekening gehouden te worden met mogelijke interacties. Een groot aantal medicijnen kan de ciclosporinespiegel beïnvloeden, o.a.: aminoglycosiden, bloeddrukmedicatie, NSAID's. De spiegel van cyclofosfamide kan worden beïnvloed door o.a.: bloeddrukmedicatie en benzodiazepines (voor een uitgebreide lijst: zie www.fk.cvz.nl). Ciclosporine en cyclofosfamide kunnen niet met grapefruitsap worden ingenomen.
- **Griepvaccinatie** Patiënten met DM of PM komen in aanmerking voor een griepvaccinatie.
- **Vaccinaties** Behandeling met intraveneus gammaglobuline kan niet worden gestart binnen 2 weken na een (re)vaccinatie. Vaccinaties met verzwakt, levend virus moeten tenminste tot 3 maanden na de behandeling worden uitgesteld. De respons op het vaccin is verminderd bij griepvaccinatie ten tijde van het gebruik van cyclofosfamide.
- **Psychosociale begeleiding** De huisarts let op signalen die kunnen wijzen op een te grote belasting van de patiënt, zijn/haar partner en/of het gezin. De patiënt zal geregeld een beroep moeten doen op mensen in zijn/haar omgeving. Soms zijn er ook consequenties voor

schoolkeuze, schoolbezoek, het werk en het sociale leven. Ouders kunnen begeleid worden door een orthopedagoog. De maatschappelijk werker kan bij psychosociale problematiek ondersteunen.

- **Medisch paspoort** Aan patiënten met DM of PM wordt geadviseerd medische informatie bij zich te dragen. In het medisch paspoort wordt o.a. vermeld dat de patiënt DM dan wel PM heeft met daarbij een medicatie-overzicht.
- **Patiëntenvereniging** Patiënten kunnen voor o.a. informatie, lotgenotencontact en belangenbehartiging bij de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) terecht (zie Consultatie en verwijzing).

- **Verzekeringen** Het onderdeel VraagWelder van kenniscentrum Welder kan worden ingeschakeld voor advies over werk, uitkeringen en verzekeringen (zie Consultatie en verwijzing).
- **Voorzieningen en aanpassingen** Voorzieningen en aanpassingen kunnen nodig zijn afhankelijk van de beperkingen. De huisarts kan de patiënt wijzen op mogelijke vergoedingen, zoals de Tegemoetkoming Onderhoudskosten thuiswonende Gehandicapte kinderen (TOG) en het persoonsgebonden budget (PGB) en verwijzen naar instanties, o.a.: MEE en Welder (zie Consultatie en verwijzing).

CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Diagnostiek** Neuromusculaire diagnostische centra*
Deze diagnostische centra in de universitaire medische centra beschikken over actuele kennis op het gebied van neuromusculaire ziekten. Men kan hier terecht voor het stellen van een diagnose en voor een eventuele second opinion.
- **Behandeling en begeleiding** Neuromusculaire diagnostische centra*. Men kan hier terecht voor begeleiding en de (medicamenteuze) behandeling. Revalidatie-instellingen met ervaring met neuromusculaire aandoeningen*. Deze revalidatie-instellingen beschikken over een multidisciplinair revalidatieteam dat aangestuurd wordt door een – in neuromusculaire ziekten gespecialiseerde – revalidatiearts. Men heeft veel kennis van en ervaring met de behandeling en begeleiding van mensen met een neuromusculaire ziekte.
- **Patiëntenvereniging** Bij de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) is veel kennis over neuromusculaire ziekten beschikbaar. De VSN biedt informatie (voor patiënten en hulpverleners) en lotgenotencontact. Ook kan de VSN advies geven over het zorgtraject en kent ze de in neuromusculaire ziekten gespecialiseerde (para)medici in Nederland. Voor meer informatie: zie www.vsn.nl.
- **MEE** MEE geeft informatie, advies en/of praktische ondersteuning aan mensen met een verstandelijke en/of lichamelijke handicap of een chronische ziekte. De ondersteuning is voor ouders met kinderen, maar ook voor volwassenen. Landelijk informatienummer 0900 999 88 88 (lokaal tarief) of website: www.mee.nl.
- **Welder** Welder - voorheen Breed Platform Verzekerden en Werk - geeft als landelijk onafhankelijk kenniscentrum informatie over werk, uitkeringen en verzekeringen in relatie tot gezondheid en handicap. Het onderdeel VraagWelder is bereikbaar via telefoon: 0900 480 03 00 (30 cent/minuut) of website: www.weldergroep.nl.
- **Achtergrondinformatie**
 - Algemene website met informatie over spierziekten: www.vsn.nl. Een (recente) versie van deze brochure en andere brochures zijn te downloaden van de website: www.vsn.nl/hulpverleners, o.a.:
 - Brochure “Dermato- en polymyositis en sIBM, Diagnose en behandeling” (2006), VSN (uitgavenummer Do11). Uitgebreide informatie bedoeld voor patiënten en hun omgeving over de diagnosen en behandel mogelijkheden;
 - Brochure “Dermato- en polymyositis en sIBM, Omgaan met de ziekte” (2006), VSN (uitgavenummer Do11A). De brochure, bedoeld voor patiënten en direct betrokkenen, bevat ervaringsverhalen;
 - Myonet “Myositis” F.G.I. Jennekens, H. van Veenendaal, A.M.C. Horemans en F. H.J. van den Hoogen (2005), VSN (uitgavenummer MYO.011). Uitgave bedoeld voor artsen en hulpverleners werkzaam in de revalidatie;
 - Brochure “Moeder worden als je een spierziekte hebt. Zwangerschap en bevalling bij vrouwen met een spierziekte” (2007), VSN (uitgavenummer Po37). Een brochure voor vrouwen met een spierziekte en hun partners over (voor, tijdens en na) zwangerschap bij diverse spierziekten. Met ervaringsverhalen en relevante verwijsadressen.
 - Website van het samenwerkingsverband tussen de in neuromusculaire ziekten gespecialiseerde medisch specialisten en de gespecialiseerde academische onderzoekscentra: www.isno.nl.
 - NHG-Ziektebeschrijving “Fenomeen van Raynaud”: http://nhg.artsennet.nl/kenniscentrum/k_voorlichting/NHGZiektebeschrijvingen/NHGZiektebeschrijving/Z135.htm.

* Zie Adressenlijst. Actuele adresgegevens zijn beschikbaar via www.vsn.nl/hulpverleners.

Literatuurlijst

1. Cheong WK, Hughes GR, Norris PG, Hawk JL. Cutaneous photosensitivity in dermatomyositis. *Br J Dermatol.* 1994;131(2):205-8.
2. Cox NH. Amyopathic dermatomyositis, photosensitivity and hydroxychloroquine. *Br J Dermatol.* 1995;132(6):1016-7.
3. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet.* 2003;362:971-82.
4. Dermatomyositis, polymyositis en sporadisch 'inclusion body' myositis. CBO-richtlijn. 2005 www.cbo.nl.
5. Greenberg SA. Inflammatory Myopathies: Evaluation and Management. *Semin Neurol.* 2008;28:241-9.
6. Hengstman GJD. Myositis specific autoantibodies: specificity and clinical applications. Proefschrift. 2005 ISBN 90-9019379-0.
7. Hengstman GJD, Hoogen FHJ van den, Engelen BGM van. Treatment of the inflammatory myopathies: update and practical recommendations. *Expert Opin Pharmacother.* 2009;10(7):1183-90.
8. Tanimoto K, Nakano K, Kano S, Mori S, Ueki H, Nishitani H, Sato T, Kiuchi T, Ohashi Y. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1995;22(4):668-74. Erratum in: *J Rheumatol.* 1995;22(9):1807.

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de Vereniging Spierziekten Nederland, de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties en het Nederlands Huisartsen Genootschap.

De Vereniging Spierziekten Nederland (VSN)

De VSN is een organisatie van en voor mensen met een neuromusculaire ziekte. De Vereniging Spierziekten Nederland komt op voor mensen met een neuromusculaire ziekte. Het gaat de VSN om een betere kwaliteit van de zorg, effectief wetenschappelijk onderzoek, onderling contact en goede voorlichting en informatie, ook voor artsen en professionele hulpverleners. De VSN werkt nauw samen met medisch specialisten, maatschappelijk werkers, onderzoekers, fysiotherapeuten, thuiszorginstellingen en huisartsen. Er bestaat een hechte band met de academische centra en gespecialiseerde revalidatiecentra. Zo kunnen bepaalde knelpunten in de verzorging en ondersteuning van leden snel worden gesignaleerd en opgelost. Ook speelt de VSN een belangrijke rol in het stimuleren van wetenschappelijk onderzoek.

De Vereniging Spierziekten Nederland
Lt. Gen. van Heutszlaan 6
3743 JN BAARN
Telefoon: 035 548 04 80
Fax: 035 548 04 99
E-mail: vsn@vsn.nl
www.vsn.nl
www.spierziekten.nl
Spierziekten Informatielijn 0900 548 04 80
(bereikbaar op werkdagen van 9.00 tot 12.30 uur, € 0,15 p/m)

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Binnen de VSOP werken ongeveer 60 patiëntenorganisaties – voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter – samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door o.a. stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

Deze huisartsenbrochure maakt deel uit van een serie brochures over zeldzame aandoeningen die mede onder verantwoordelijkheid van de VSOP zijn gerealiseerd.

VSOP
Koninginnelaan 23
3762 DA SOEST
Telefoon: 035 603 40 40
Fax: 035 602 74 40
E-mail: vsop@vsop.nl
www.vsop.nl

Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap bestaat sinds 1956 en is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Belangrijkste doelstelling van het NHG is de bevordering en ondersteuning van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Met het kwaliteitsbeleid waarvan de standaardontwikkeling, de deskundigheidsbevordering en de bevordering van een goede praktijkvoering de hoofdbestanddelen zijn, levert het NHG een belangrijke bijdrage aan de professionalisering van de beroepsgroep.

Het Nederlands Huisartsen Genootschap
Postbus 3231
3502 GE UTRECHT
Telefoon: 030 282 35 00
Fax: 030 282 35 01
E-mail: info@nhg.org
www.nhg.org

Redactie

Mevrouw drs. S.A. Hendriks, jeugdarts KNMG/auteur VSOP
Mevrouw dr. A.M.C. Horemans, hoofd Kwaliteit van zorg VSN
Mevrouw drs. S. Oude Vrielink, huisarts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Implementatie, Sectie Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG
Drs. H.W. van Uden, hoofd Communicatie VSN
Mevrouw drs. E.M. de Wit, beleidsmedewerker Kwaliteit van zorg VSN
Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Richtlijnontwikkeling & Wetenschap, Sectie Standaarden NHG

De tekst is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van Dr. G.J.D. Hengstman, neuroloog, Catharina-ziekenhuis, Eindhoven.

De tekst is becommentarieerd door mevrouw J. Piron en R. van Zuylen (diagnosewerkgroep VSN).

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, 2010

