



# Dermatomyositis / Polymyositis

1. Auflage

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.

Weiterhin kann das Herz beteiligt sein, Herzkranzgefäßentzündung und Herzschwäche können auftreten sowie Herzrhythmusstörungen. In 5 bis 10 % der Erkrankungen 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.

## 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 und dann gehäuft zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr auftreten, Frauen sind 2 bis 3 mal 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.

Bei der DM treten typische Hauterscheinungen auf:

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

## Wie lässt sich die Krankheit nachweisen?

Meist führen die Muskelschwäche und das gestörte 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 sind u. a. Jo-1 AK bei der PM und Mi-2 AK bei der DM.

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

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 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 beim Arm heben (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.

## Welche Therapien gibt es?

Anfangs muss mit hoch dosierten Kortisonpräparaten behandelt werden, später erfolgt unter Senkung der Kortisondosis die Kombination mit sehr wirksamen Basismedikamenten wie Cyclophosphamid (Endoxan®), Azathioprin oder MTX.

Weiterhin muss jede Form des Organbefalls symptomatisch behandelt werden.

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

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

## Die Einschlusskörper-Myositis

Die Einschlusskörper-Myositis wurde erst vor wenigen Jahren von den oben beschriebenen Myositis-Formen abgegrenzt. Hier erkranken Männer dreimal häufiger als Frauen, meist nach dem 50. Lebensjahr. Die Muskelschwäche und der Befall ist wie oben beschrieben.

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.

Autor:

Dr. med. Wolfgang Brückle

## Was können Sie selbst tun?

- Keine körperlichen Aktivitäten in der Akutphase der Erkrankung
- Regelmäßige Kontrolluntersuchungen
- Ausgewogene Ernährung

Wenn Sie weitere Informationen benötigen oder Kontakt zu einer Selbsthilfegruppe suchen, wenden Sie sich an:

**Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.**  
Maximilianstr. 14 • 53111 Bonn

Telefon 0228 - 7 66 06 0  
Fax 0228 - 7 66 06 20

Internet [www.rheuma-liga.de](http://www.rheuma-liga.de)  
eMail [bv@rheuma-liga.de](mailto:bv@rheuma-liga.de)

Herausgeber:  
Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.

1. Auflage 2006 - 20.000 Exemplare  
Drucknummer: MB 3.11/BV/12/2006

Mit finanzieller Unterstützung der DAK

