



Dermatomyositis/Polymyositis

4. Auflage

Es handelt sich bei der Dermatomyositis (DM) und der Polymyositis (PM) um zwei ähnliche, entzündlich-rheumatische Erkrankungen, die traditionell zu den klassischen Bindegeweberkrankungen (**Kollagenosen**) gezählt werden. Im Vordergrund steht der entzündliche Befall der quergestreiften Muskulatur (die Muskulatur, die wir willkürlich beeinflussen können). Bei der Dermatomyositis ist auch die Haut betroffen. Diese Erkrankung kann nicht selten gemeinsam mit einem bösartigen Tumor auftreten. Die Verläufe der Muskelerkrankungen sind individuell sehr unterschiedlich.

Gelenkzerstörung und auf dem Röntgenbild sichtbare Veränderungen wurden nicht beobachtet.

Weiterhin kann das Herz beteiligt sein, Herzkranzgefäßentzündung und Herzschwäche können auftreten sowie Herzrhythmusstörungen. Bei fünf bis zehn Prozent 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.

Wer erkrankt?

Die 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.

Typische Hauterscheinungen treten bei der Dermatomyositis 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 Hautveränderungen über den Fingergelenken

Wie lässt sich die Krankheit nachweisen?

Welche Symptome treten auf?

Zu den **Allgemeinsymptomen**, mit denen die Krankheit beginnt, zählen Schwäche, Gewichtsverlust, Fieber und Müdigkeit. Die Erkrankung bildet sich meist schleichend innerhalb von drei bis sechs Monaten aus. Typisch sind anfangs **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 seltener Gelenkschwellungen können vor allem an Händen und Knie auftreten. Eine

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 Prozent der Erkrankten erhöht. Spezielle Autoantikörper treten u. a. als Jo-1-Antikörper bei der Polymyositis und Mi-2-Antikörper bei der Dermatomyositis auf.

Als **Bild gebendes 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 Betroffenen 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 sehr 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 feingeweblichen Untersuchungen an der befallenen Muskulatur werden so genannte Einschlusskörperchen gefunden. Die Therapie unterscheidet sich nicht von der oben beschriebenen.

Weitere Informationen zu seltenen rheumatischen Krankheitsbildern sowie Ansprechpartner und Termine finden Sie auf der Internetseite der Deutschen Rheuma-Liga.

seltene.rheuma-liga.de

Autor: Dr. Wolfgang Brückle, Internistischer Rheumatologe und Facharzt für Physikalische und Rehabilitative Medizin mit der Zusatzqualifikation Osteologie, Psychotherapie und Ernährungsmedizin

Bei allen Bezeichnungen, die sich auf Personen beziehen, haben wir aus Gründen der leichteren Lesbarkeit die männliche Form gewählt. Mit der gewählten Formulierung sprechen wir aber ausdrücklich alle Geschlechter an.

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen:

Info-Hotline 0800 6002525

Deutsche Vereinigung Morbus Bechterew e.V.
www.bechterew.de • Telefon 09721 22033

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.
www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 4968797

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.
www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 3902425

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
Welschnonnenstraße 7 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • E-Mail: bv@rheuma-liga.de

4. Auflage 2020
Drucknummer: MB 3.11/BV/06/2020

