

A pair of hands, one from the left and one from the right, are shown holding a bright blue awareness ribbon. The ribbon is tied in a loop, and the hands are positioned as if presenting it. The background is a soft, out-of-focus light blue.

# Myosotis (IIM)

## **Wat is Myosotis ?**

Myositis is een groep van auto-immune aandoeningen. Bij deze aandoeningen komen er ontstekingen voor ter hoogte van de spieren, maar ook ter hoogte van andere organen, zoals de huid, gewrichten, longen, hart en bloedvaten. De wetenschappelijke naam van deze groep aandoeningen is idiopathische inflammatoire myopathie (IIM).

Deze groep ziekten omvat verschillende types: dermatomyositis, overlap myositis (waaronder het antisynthetase syndroom), immuun gemedieerde necrotiserende myopathie en inclusion body myositis. Vroeger werd ook gesproken over polymyositis, maar deze term wordt nu minder gebruikt.

Men spreekt van dermatomyositis, wanneer er naast de aantasting van de spieren, ook huidletsels aanwezig zijn. Overlap myositis is dan weer een vorm van myositis waarbij er ook kenmerken zijn van andere reumatische aandoeningen, zoals systemische sclerose, lupus, syndroom van Sjögren of reumatoïde artritis.

De oorzaak van deze aandoeningen is niet goed gekend. Vermoedelijk is het een combinatie van genetische factoren en omgevingsfactoren (medicatie, UV licht, mogelijks ook bepaalde infecties).

## Belangrijkste symptomen

De mogelijke symptomen bij myositis kunnen heel verschillend zijn en zijn vooral afhankelijk van de plek waar de ontsteking zich voordoet.

Een ontsteking van de spieren kan leiden tot spierzwakte, vooral van de spiergroepen rondom de schouders en het bekken (gordelspieren). Deze zwakte kan bepaalde handelingen bemoeilijken, zoals rechtekomen uit een stoel, trappen doen of een voorwerp boven het hoofd tillen. Vaak gaat dit ook gepaard met ongemakken of zelfs pijn ter hoogte van deze spieren. Minder frequent kunnen ook de slikspiieren, ademhalingsspieren of het hart worden aangetast.

Typische huidletsels bij dermatomyositis zijn roodheid (erytheem) ter hoogte van de strekzijde van de vingers (teken van Gottron), de ellebogen, de voor- en achterzijde van de borstkas (respectievelijk V-teken en *shawl sign*), de zijkant van de dijen (holster teken), of verkleuring met eventuele zwelling van de oogleden (heliotrope rash). Ook roodheid en zwelling ter hoogte van de nagelriem kunnen voorkomen.

Wanneer de longen betrokken zijn in het ziekteproces, kunnen patiënten met myositis kort van adem zijn (in rust of bij inspanning) en last hebben van een droge prikkelhoest. Bij aantasting van de bloedvaten, kan er een fenomeen van Raynaud optreden of

huidletsels ter hoogte van de vingertoppen ten gevolge van verminderde doorbloeding. Bij het anti-synthetase syndroom zijn er ook gewrichtsklachten, met optreden van pijn en zwelling van verschillende gewrichten, vaak ter hoogte van de handen. Dit kan een beeld geven dat gelijkaardig is aan de gewrichtsontstekingen bij reumatoïde artritis.

Patiënten met myositis kunnen ook algemene symptomen vertonen, zoals koorts, vermagering, verminderde eetlust, vermoeidheid of zich niet goed voelen.

## IIM en kanker

Bepaalde vormen van myositis gaan gepaard met een verhoogd risico op kanker. Dit is vooral het geval bij bepaalde vormen van dermatomyositis en immuun gemedieerde necrotiserende myopathie. Wanneer de diagnose van myositis wordt gesteld, zal er dus steeds een uitgebreid onderzoek gebeuren om een eventuele kanker in een vroeg stadium te kunnen opsporen. Deze onderzoeken kunnen variëren afhankelijk van het type myositis. Mogelijke onderzoeken zijn: beeldvorming van longen, buik en kleine bekken (klassieke röntgenfoto's en echografie ofwel CT-scan), prostaatonderzoek, borstsonderzoek, dermatologisch nazicht, PET-CT scan.

## IIM bij kinderen

Ook bij kinderen kan myositis voorkomen. De meest frequente vorm is dermatomyositis. We spreken dan ook van juveniele dermatomyositis. Een symptoom dat bij kinderen vaker voorkomt dan bij volwassenen, zijn onderhuidse verkalkingen of calcinosis.

Bij juveniele dermatomyositis zien we gelukkig geen link met verhoogd kankerrisico.

## IIM veroorzaakt door medicatie

Bepaalde medicijnen kunnen een uitlokkende factor zijn bij het ontstaan van myositis. Dit is vooral goed gekend bij cholesterolverlagende middelen. Dit is echter zeldzaam. Vaker gaat het om meer banale spierpijnen en krampen, die weer verdwijnen bij het stoppen van deze behandeling.

## Diagnose

De diagnose van myositis is niet eenvoudig. Aangezien het een groep is van meerdere aandoeningen, kunnen de eerste symptomen sterk uiteenlopend zijn.

De diagnose wordt gesteld aan de hand van een combinatie van klachten, klinische symptomen, bloedonderzoek en een aantal technische onderzoeken. Bij een vermoeden van myositis, zal de arts aan de hand van talrijke vragen een eerste idee vormen over de eventuele aanwezigheid van de ziekte en betrokkenheid van de organen. Nadien volgt een uitgebreid lichamelijk onderzoek, waarbij de kracht in de verschillende spieren wordt getest. Ook de huid, de longen en het hart worden nagekeken.

Vervolgens wordt een uitgebreide bloedafname verricht. In het bijzonder wordt er gekeken of er een verhoogde waarde aan spiereiwitten is (voornamelijk CK) en of er bepaalde antilichamen aanwezig zijn (zie volgend hoofdstuk). Voorts kunnen via het bloed ook andere ziekten worden uitgesloten (zoals diabetes, schildklierlijden).

Aangezien naast de spieren en de huid ook andere organen kunnen betrokken zijn in het ziekteproces, zullen deze stuk per stuk worden nagegaan.

Onderzoeken die dus mogelijk zijn om een volledige uitwerking te doen zijn:

- Grondige anamnese en klinisch onderzoek
- Uitgebreid labo-onderzoek, eventueel aangevuld met urine-onderzoek
- Elektromyografie van de spieren
- NMR van de spieren
- RX of CT scan van de longen met longfunctietesten
- Hartonderzoek: ECG, echografie van het hart, eventueel ook rechter hart katheterisatie
- Capillaroscopie: dit is een onderzoek van de kleinste bloedvaatjes ter hoogte van de nagelriem
- Zoals hierboven beschreven, worden vaak ook aanvullende onderzoeken verricht om de aanwezigheid van een onderliggende kanker uit te sluiten

## Auto-antilichamen

Antilichamen (of antistoffen) zijn eiwitten die zich richten tegen lichaamsvreemde stoffen, ook wel antigenen genoemd. Dit zijn stoffen die onder meer aanwezig zijn op virussen en bacteriën. Door zich aan deze vreemde eiwitten te binden, kunnen deze onschadelijk worden gemaakt. Auto-antilichamen zijn antilichamen die zich verkeerdelijk richten tegen lichaamseigen eiwitten en hierdoor chronische ontstekingen veroorzaken (auto-immuniteit). We vinden deze auto-antilichamen terug bij 60 tot 70% van mensen met myositis. Voorbeelden van deze auto-antilichamen bij myositis zijn anti-Jo1 en anti-Mi2 antilichamen. Vandaag zijn er meer dan 15 dergelijke antilichamen ontdekt (we noemen deze ook wel myositis specifieke en geassocieerde antilichamen).

Aan de hand van het type antilichaam dat voorkomt, kan een idee worden gevormd over het subtype van myositis, de aanwezigheid van orgaanlijden en de prognose van de ziekte.

Auto-antilichamen worden bepaald in het laboratorium aan de hand van een bloedprik.

## Verskillende vormen van IIM

IIM is een verzamelnaam voor enkele aandoeningen, met gemeenschappelijke kenmerken, maar ook belangrijke verschillen.

### Dermatomyositis

dit is de meest voorkomende vorm van IIM. Dit type wordt gekenmerkt door de aanwezigheid van typische huidletsels (zie boven), in combinatie met spierzwakte (myositis). Er bestaat ook een vorm waarbij er geen of nauwelijks spieraantasting is (amyopathische dermatomyositis).

### Inclusion body myositis

dit is de meest voorkomende vorm van IIM bij personen boven de 60 jaar. In tegenstelling tot de andere vormen van IIM is de spieraantasting vaak asymmetrisch en zowel distaal als proximaal. De evolutie is traag progressief. Er is weinig effect van de klassieke immunosuppressieve medicatie.

### Overlap myositis

dit is een subtype waarbij myositis voorkomt in combinatie met symptomen van andere reumatische aandoeningen (zoals artritis, interstitieel longlijden, fenomeen van Raynaud, sclerodactylie). De belangrijkste vormen van overlap myositis zijn het anti-synthetase syndroom en overlap myositis met systemische sclerose.

Immuun gemedieerde necrotiserende myopathie: bij deze vorm van IIM is er belangrijke spierontsteking en spierzwakte. Een specifieke vorm van deze aandoening kan ontstaan na het nemen van cholesterol verlagende medicatie (statines).



## Behandeling

De behandeling van myositis hangt af van de ernst van de ziekte, het subtype myositis en de aard van eventuele inwendige orgaanaantasting. Gezien het gaat om een complexe aandoening wordt de keuze voor een bepaalde behandeling vaak gemaakt na overleg met andere orgaanspecialisten (multidisciplinair overleg).

Bijna steeds zal gebruik worden gemaakt van hoge dosissen cortisone (meestal in pilvorm, soms intraveneus). Hierbij worden ook andere medicijnen voorgeschreven om bijwerkingen te voorkomen, zoals calcium en vitamine D preparaten. Deze therapie wordt gedurende verschillende maanden gegeven, waarbij de dosis geleidelijk aan wordt afgebouwd.

Aangezien een langdurige cortisonebehandeling met heel wat bijwerkingen kan gepaard gaan, wordt meestal extra immunosuppressieve medicatie aan deze behandeling toegevoegd. Op deze manier wordt het effect van de medicatie versterkt en kan de hoeveelheid cortisone tot een minimum worden beperkt. Voorbeelden van deze behandelingen zijn methotrexate, mofetil mycofenolate, azathioprine, cyclofosfamide en rituximab. Een goede opvolging bij huisarts en specialist is hierbij noodzakelijk om eventuele bijwerkingen vroegtijdig op te sporen. Doordat deze medicijnen een invloed kunnen hebben op het immuunsysteem is een goede vaccinatie noodzakelijk, onder andere voor griep en longontsteking.

Kinesithérapie en bewegingstherapie in het algemeen zijn van groot belang om voldoende spierkracht en functionaliteit te behouden.



## Samenvatting

IIM of myositis is een groep van auto-immune aandoeningen waarbij spieren, huid, gewrichten, hart en longen kunnen worden aangetast. Gezien de verscheidenheid aan symptomen en klinische presentatie worden deze aandoeningen vaak multidisciplinair aangepakt en zijn heel wat onderzoeken noodzakelijk om tot een goede diagnose en behandelingsstrategie te komen.

Vandaag de dag bestaat er nog geen behandeling die deze ziekte kan genezen. Wel kan deze in vele gevallen tot controle worden gebracht, met een combinatie van cortisone en immunomodulerende middelen. Desalniettemin zijn dit aandoeningen die een belangrijke impact hebben op gezondheid en dagelijks leven. Gelukkig is er de laatste jaren toegenomen wetenschappelijke interesse in dit domein van de geneeskunde en is er heel wat vooruitgang geboekt, met een betere diagnostiek en behandeling tot gevolg.

***Myositis is een ernstige aandoening. Het stellen van de diagnose is een zaak van samenwerking tussen de huisarts en de specialist.***

