

Richtlijn ‘Dermatomyositis, polymyositis en sporadische “inclusion body”-myositis’

J.E.Hoogendijk, J.W.J.Bijlsma, B.G.M.van Engelen, E.Lindeman, A.van Royen-Kerkhof, M.A.de Rie, M.de Visser en F.G.I.Jennekens*

- Deze richtlijn biedt aanbevelingen voor de diagnostiek en therapie van dermatomyositis, polymyositis en sporadische ‘inclusion body’-myositis (sIBM) op basis van het beste beschikbare bewijs.
- Klinisch karakteristieke huidafwijkingen kunnen voldoende zijn voor het vaststellen van dermatomyositis. Bij twijfel verdient huidbiopsie aanbeveling. Geeft deze onvoldoende zekerheid, dan is spierbiopsie geïndiceerd, indien de musculatuur althans is aangedaan.
- De werkgroep acht screening op kanker nodig bij volwassenen met dermatomyositis en geeft aanbevelingen voor de wijze waarop dat kan geschieden.
- Tenminste een derde van de patiënten met polymyositis heeft of krijgt een inflammatoire bindweefselziekte. Ontstaat bij een patiënt met een inflammatoire bindweefselziekte in weken tot maanden symmetrische, proximale spierzwakte, dan mag worden aangenomen dat dit het gevolg is van polymyositis. Zonder preëxistente inflammatoire bindweefselziekte is het aantonen van infiltraten van mononucleaire cellen in spierweefsel voorwaarde voor de diagnose ‘polymyositis’.
- De pathologische bevindingen in het spierweefsel worden gebruikt als gouden standaard voor de diagnose ‘sIBM’.
- De richtlijn biedt criteria voor het begrip ‘activiteit’ van myositis. De ziekteactiviteit is de leidraad voor de therapie van dermatomyositis en polymyositis.
- De behandeling van eerste keus voor polymyositis en dermatomyositis is prednison in hoge dosis. Lichamelijke activiteit heeft geen nadelige invloed op het ziektebeloop.
- De prognose van polymyositis en dermatomyositis is niet goed bekend. Het beloop van sIBM is langzaam progressief.

Ned Tijdschr Geneeskd 2005;149:2104-11

Dermatomyositis, polymyositis en niet-erfelijke, zogenaamd sporadische, ‘inclusion body’-myositis (sIBM) behoren tot de idiopathische inflammatoire myopathieën. Dermatomyositis en polymyositis zijn naar de huidige inzichten immuungemedieerde aandoeningen en kunnen dienovereenkomstig worden behandeld. De pathogenese van sIBM is onduidelijk; een effectieve behandeling is daarvan niet bekend. De zorg voor patiënten is verspreid over

tenminste 6 verschillende specialismen. Veel kans om ervaring op te doen met deze zeldzame ziekten hebben de zorgverleners niet. Twee huisartsen, ieder met 2000 patiënten, zien samen eens per 30 jaar 1 nieuwe patiënt met een idiopathische inflammatoire myopathie.¹ Om deze redenen heeft een multidisciplinaire werkgroep, op initiatief van de Nederlandse Vereniging voor Neurologie en het Interuniversitair Steunpunt Neuromusculair Onderzoek, een richtlijn ontwikkeld voor de diagnostiek en behandeling van deze aandoeningen (www.cbo.nl).² De richtlijn is opgesteld volgens de regels van het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO (www.cbo.nl).³ In dit artikel vatten wij de belangrijkste aanbevelingen van de richtlijn samen.

* Namens de werkgroep Myositis, waarvan de overige leden aan het einde van dit artikel worden vermeld.

Universitair Medisch Centrum Utrecht, Utrecht.

Afd. Neurologie: mw.dr.J.E.Hoogendijk en hr.prof.em.dr.F.G.I.Jennekens, neurologen.

Afd. Reumatologie en Klinische Immunologie: hr.prof.dr.J.W.J.Bijlsma, reumatoloog.

Afd. Revalidatie: mw.prof.dr.E.Lindeman, revalidatiearts.

Afd. Kindergeneeskunde: mw.A.van Royen-Kerkhof, kinderarts.

Universitair Medisch Centrum St Radboud, afd. Neurologie, Nijmegen.

Hr.prof.dr.B.G.M.van Engelen, neuroloog.

Academisch Medisch Centrum/Universiteit van Amsterdam, Amsterdam.

Afd. Dermatologie: hr.dr.M.A.de Rie, dermatoloog.

Afd. Neurologie: mw.prof.dr.M.de Visser, neuroloog.

Correspondentieadres: hr.prof.em.dr.F.G.I.Jennekens, Plompstorengracht 20a, 3512 CD Utrecht (fajenn@xs4all.nl).

DE DIAGNOSTIEK

De diagnostische waarde van klinische kenmerken. De klinische kenmerken van dermatomyositis, polymyositis en sIBM zijn samengevat in tabel 1.⁴⁻⁶

– Dermatomyositis. De spierzwakte van dermatomyositis kan gelijktijdig optreden met de huidafwijkingen of later, maar kan ook uitblijven (amyopathische dermatomyositis). De 3 in de tabel genoemde karakteristieke huidafwijkingen

TABEL 1. Belangrijke klinische kenmerken van 3 idiopathische inflammatoire myopathiën

	dermatomyositis	polymyositis	sIBM
leeftijd bij ontstaan	kinderen en volwassenen	vrijwel alleen volwassenen	middelbare en oude leeftijd
tempo van ontstaan	weken tot maanden	weken tot maanden	maanden tot jaren
huidafwijkingen	teken of papels van Gottron,* heliotroop erytheem,* erytheem aan de strekzijde van de ledematen en aan coeur, hals en gelaat,* daarnaast een reeks van andere, minder kenmerkende afwijkingen	geen	geen
spieraandoening	spierpijn, vooral bij inspanning; spierzwakte symmetrisch proximaal aan de ledematen, halsbuigers en slikspiëren	spierpijn, vooral bij inspanning; spierzwakte symmetrisch proximaal aan de ledematen, halsbuigers en slikspiëren	geen spierpijn; spierzwakte, vaak asymmetrisch, van de Mm. quadriceps, de voetheffers, symmetrisch in het gelaat en van de slikspiëren
andere afwijkingen	bij kinderen met dermatomyositis: onderhuidse kalkneerslagen, niet-destructieve artritis, tandvleesontsteking, ulcera van het mondslijmvlies, maag-darmaandoening, algehele malaise	koorts, niet-destructieve artritis	geen
samenhangende ziekten	maligniteiten (niet bij kinderen), soms IBZ, interstitiële longziekten, zelden symptomatische cardiomyositis	IBZ bij 35% van de patiënten, ook mogelijk extra risico op maligniteiten, interstitiële longziekten, zelden symptomatische cardiomyositis	risico op IBZ, ook mogelijk risico op maligniteiten

sIBM = sporadische 'inclusion body'-myositis; IBZ = inflammatoire bindweefselziekten.

*Kenmerkende afwijkingen van dermatomyositis.

variëren volgens een groot retrospectief onderzoek in specificiteit van 90 tot 99% en in sensitiviteit van 62 tot 74%.⁴ Deze 3 afwijkingen zijn: (a) rode tot violetachtige verkleuring van de bovenoogleden of het periorbitale gebied, met of zonder oedeem (heliotroop erytheem); (b) symmetrisch gelokaliseerde, erythemateuze of livide, atrofische, al of niet oedemateuze maculae (tekenen van Gottron) of livide, niet-schilferende papels (papels van Gottron) op de knokkels van de handen, ellebogen en vingers (figuur 1); (c) erytheem, symmetrisch aan de dorsale zijde van de vingers en handen, strekzijde van de armen en benen, schouders en nek, coeur, gelaat en voorhoofd.

Bij aanwezigheid van het teken of van papels van Gottron en 1 van de 2 andere karakteristieke huidafwijkingen kan de diagnose 'dermatomyositis' of 'amyopathische dermatomyositis' naar het oordeel van de werkgroep zowel bij kinderen als volwassenen worden gesteld zonder verder hulp-onderzoek. Is maar 1 van de 3 afwijkingen aanwezig of is er twijfel over de aard van de afwijkingen, dan is aanvullend onderzoek nodig (zie verder).

De kans op aanwezigheid of ontstaan van kanker bij volwassenen met dermatomyositis is vooral in de eerste 3 jaren verhoogd (gestandaardiseerde incidentieratio: 4,3).^{7,8} Dermatomyositis bij kinderen (juvenile dermatomyositis) ver-



FIGUUR 1. Papels van Gottron.

schilt van dermatomyositis bij volwassenen door het veelvuldig ontstaan van onderhuidse kalkneerslagen, door het ontstaan van contracturen en door het vaker aangedaan zijn van andere organen dan huid en spieren (zie tabel 1).⁹

– Polymyositis. Verschijnselen van een inflammatoire bindweefselziekte ontstaan of komen voor bij tenminste 33% van de patiënten met polymyositis.¹⁰ Ontstaat proximale symmetrische zwakte in korte tijd bij een patiënt met een inflammatoire bindweefselziekte, dan mag volgens de werkgroep worden aangenomen dat dit het gevolg is van polymyositis, indien althans enkele andere zich vrij snel ontwikkelende myopathieën (zoals bij hypothyreoïdie) zijn uitgesloten of onaannemelijk zijn. Ontbreekt inflammatoire bindweefselziekte, dan moet aanvullend onderzoek worden verricht. Patiënten kunnen koortsig zijn en er kan zich een niet-destructieve artritis ontwikkelen.¹⁰

– Sporadische inclusion-body-myositis. sIBM ontstaat slui-pend; spierpijn, krampen of fasciculaties ontbreken. Het ontstaan op middelbare of hogere leeftijd van asymmetrische spierzwakte aan de extremiteiten, in het bijzonder van vingertopbuigers, pleit voor sIBM. Spierzwakte kan ook beginnen in de keel. Aanvullend diagnostisch onderzoek wordt nodig geacht vanwege het ontbreken van een curatieve behandeling.⁶

De diagnostische waarde van de pathologische bevindingen. De pathologische kenmerken van de idiopathische inflammatoire myopathieën zijn samengevat in tabel 2.

– Dermatomyositis. De afwijkingen in biopten van aangedane huid bij dermatomyositis lijken op die bij lupus erythematoses disseminatus (SLE). Het belangrijkste verschil is het bijna altijd ontbreken van depositie van immunoglobulinen ter plaatse van de dermo-epidermale overgang bij dermatomyositis.¹¹ Atrofie van spiervezels aan de rand van spierfascikels (perifasciculaire atrofie) is een karakteristiek verschijnsel dat dermatomyositis zeer waarschijnlijk maakt. Dit symptoom wordt in 30-50% van de spierbiopten van volwassenen aangetroffen, bij kinderen tot 80%.¹⁰

– Polymyositis. Voor de diagnose ‘polymyositis’ is het aantonen van infiltraten van mononucleaire cellen vereist.¹⁰ Bij verschillende spierdystrofieën kunnen overeenkomstige infiltraten voorkomen.

– Sporadische inclusion-body-myositis. Bij sIBM wordt de diagnose gesteld op de aanwezigheid van infiltraten van mononucleaire cellen tussen spiervezels, en van vacuolen met een gekartelde rand die basofiel materiaal bevatten (‘rimmed vacuoles’) in spiervezels (figuur 2). De mononucleaire cellen kunnen zijn binnengedrongen in gezond uitzijnde spiervezels. Het basofiele materiaal bestaat uit afbraakmateriaal; het is te zien in vriescoupes, niet in parafinecoupes.¹²

Beeldvormend onderzoek. Beeldvormend onderzoek kan helpen bij het selecteren van de beste plaats voor het nemen van een spierbiopt. Oedeem van spierweefsel door ontsteking zoals voorkomend bij dermatomyositis en polymyositis kan zichtbaar worden gemaakt met MRI.¹³ Bij sIBM wordt spierweefsel vervangen door vet. Dat kan zowel met computertomografie als MRI worden waargenomen.

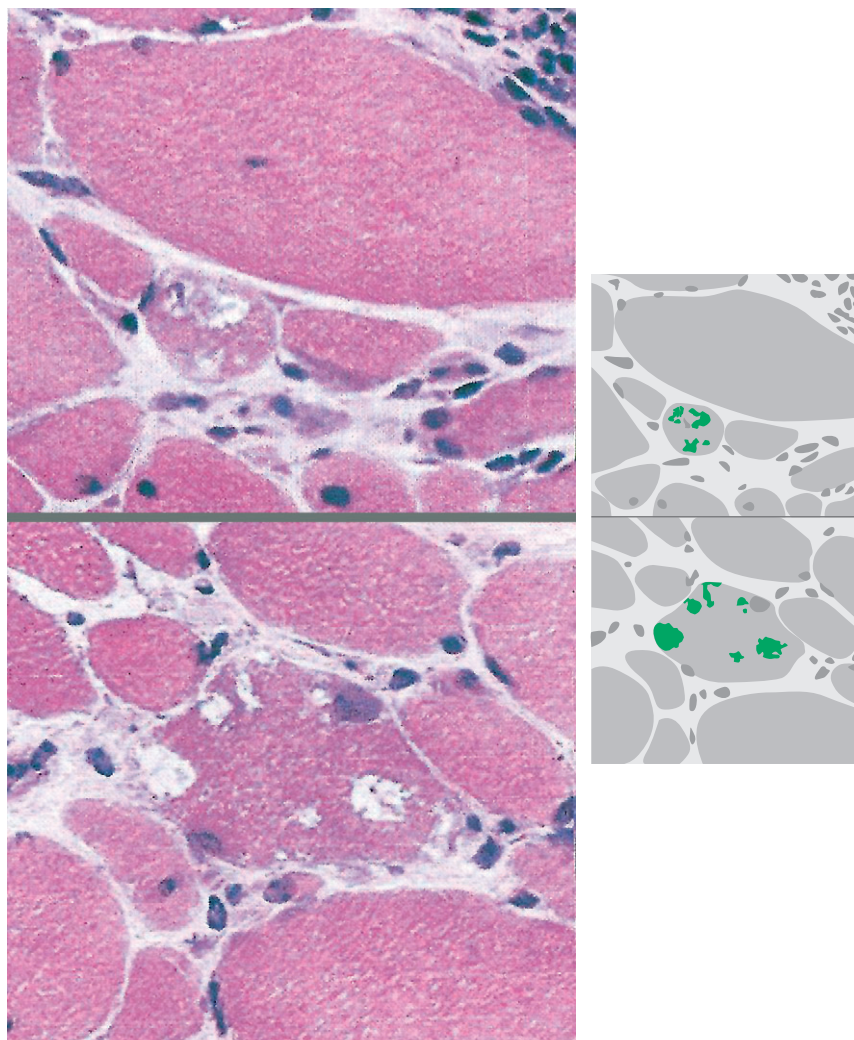
De diagnostische waarde van ander aanvullend laboratoriumonderzoek. Hoewel bij patiënten met myositis de activiteit van creatinekinase (CK) in serum en van een aantal andere enzymen veelal is verhoogd en elektromyografie als regel duidelijke afwijkingen toont, dragen deze onderzoeken niet sterk bij aan de diagnostiek, door hun geringe vermogen onderscheid te maken met andere spierziekten en tussen de verschillende idiopathische inflammatoire myopathieën. De specificiteit van de aanwezigheid van de myositisspecifieke autoantistof anti-Jo-1 voor dermatomyositis en polymyositis is hoog, maar deze wordt slechts gevonden bij ongeveer 25% van de patiënten.¹⁴ Aanwezigheid van anti-Jo-1-antistoffen maakt sIBM onwaarschijnlijk.

Het stellen van de diagnose. De richtlijn bevat een stroomdiagram voor de diagnostiek (figuur 3). Voor de diagnose ‘dermatomyositis’ gaat men uit van de huidafwijkingen. SLE moet worden uitgesloten. Relatief snel optredende

TABEL 2. De pathologische afwijkingen bij idiopathische inflammatoire myopathie

	dermatomyositis	polymyositis	sIBM
huidafwijkingen	geen depositie van IgG of IgM ter plaatse van DEJ; infiltraten van mononucleaire cellen bij de DEJ; vermindering van doorgankelijke capillairen	geen	geen
spierafwijkingen	infiltraten van mononucleaire cellen, vooral tussen spierfascikels; soms atrofie van spiervezels aan de randen van fascikels (perifasciculair); plaatselijk vermindering van doorgankelijke capillairen	infiltraten van mononucleaire cellen tussen spierfascikels, soms tussen spiervezels	gerande vacuolen in spiervezels; infiltraten van mononucleaire cellen tussen spiervezels en invasie van spiervezels

sIBM = sporadische ‘inclusion body’-myositis; Ig = immunoglobuline; DEJ = dermo-epidermale overgang.



FIGUUR 2. Vacuolen met onregelmatige begrenzing en basofiel materiaal in spiervezels, zogenaamde gerande vacuolen (HE-kleuring van een vriescoupe, circa 600 maal vergroot).

symmetrische proximale spierzwakte zonder huidafwijkingen moet aan polymyositis doen denken. Bij langzaam toenemende spierzwakte op middelbare of oudere leeftijd zonder andere ziekteverschijnselen moet sIBM worden overwogen.

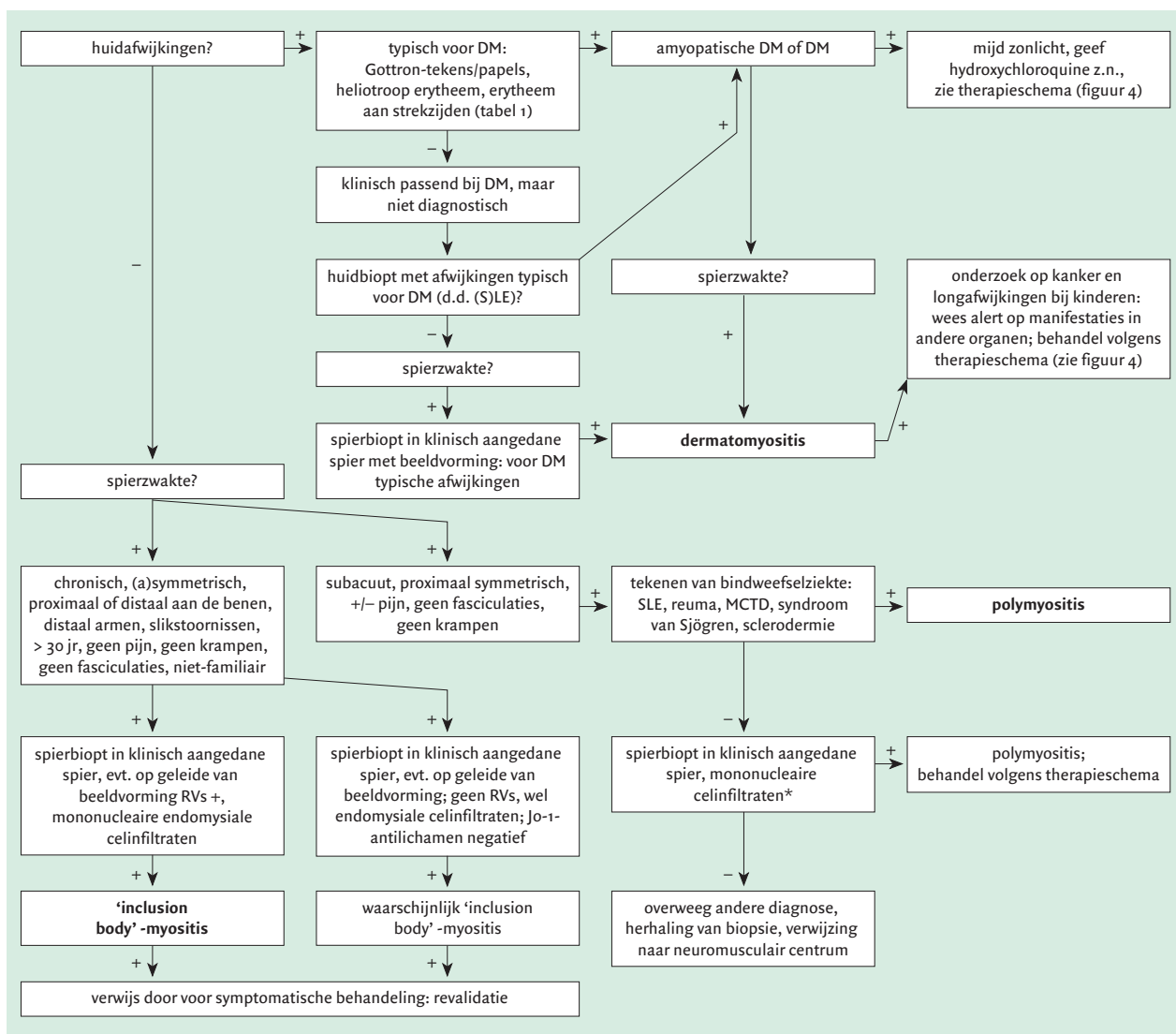
De diagnostiek van samengaande aandoeningen. De behandelaar moet bedacht zijn op het ontstaan van een inflammatoire bindweefselziekte, in het bijzonder bij patiënten met polymyositis.¹⁰ Vooral bij aanwezigheid van anti-Jo-1-antistoffen is de kans op interstitiële longziekte verhoogd.¹⁴ Onderzoek op maligniteiten bij volwassenen met dermatomyositis is nodig als de diagnose is gesteld en jaarlijks gedurende de eerste 3-5 jaren daarna. De richtlijn bevat een aanbeveling over de wijze waarop deze screening kan worden verricht (tabel 3). Er zijn aanwijzingen dat de kans op

maligniteiten ook bij polymyositis en sIBM is verhoogd.⁷ In de huidige fase zijn deze aanwijzingen naar het oordeel van de werkgroep onvoldoende om screening te adviseren.

Het ontstaan van de – pijnlijke – onderhuidse calcificaties hangt samen met vertraagde diagnostiek en behandeling, alsmede met een chronisch beloop van de ziekte.^{9 15}

DE THERAPIE

Het beoordelen van therapeutische effecten. De effecten van behandeling moeten worden afgemeten aan de activiteit van het ziekteproces en aan de schade van het spierweefsel. Men spreekt van schade in geval van irreversibele structuurveranderingen. Met het begrip ‘activiteit’ wordt de heftigheid van een ziekteproces aangegeven. Van een toename van de ziek-



FIGUUR 3. Stroomdiagram voor het onderzoek bij aanwijzingen voor inflammatoire myopathie; DM = dermatomyositis; z.n. = zo nodig; d.d. = differentiële diagnose; (S)LE = lupus erythematoses (disseminatus); jr = jaar; MCTD = gemengde bindweefselziekte; RV = gerande vacuole; evt. = eventueel; * = bij sommige patiënten wordt subacuut beginnende, proximale, symmetrische spierzwakte veroorzaakt door necrotiserende immuunmediëerde myopathie.

teactiviteit is volgens de werkgroep sprake bij progressie van spierzwakte en bij stijging van de serum-CK-activiteit gedurende 3 opeenvolgende metingen met tenminste een week tussentijd. Voor de activiteit van de huidafwijkingen is geen goede graadmeter beschikbaar.

Medicamenteuze behandeling van dermatomyositis en polymyositis. De bewijskracht van de studies over immuunsuppressie of immuunmodulatie bevindt zich op een enkele uitzondering na op 'matig laag' (CBO-niveau 3) of 'laag' niveau (CBO 4; dat wil zeggen de mening van deskundigen).³ In de meeste interventiestudies is geen onderscheid

gemaakt tussen dermatomyositis en polymyositis. Gerandomiseerde gecontroleerde studies zijn bij juveniele dermatomyositis niet verricht. De richtlijn bevat een stroomdiagram over de geadviseerde behandeling van dermatomyositis en polymyositis (figuur 4).

De behandeling van eerste keus berust op empirie en bestaat uit prednison in hoge doses (1-1,5 mg/kg/dag, bij kinderen tot 2 mg/kg/dag) gedurende 4-6 weken. Daarna wordt de dosering zeer geleidelijk verminderd op geleide van de ziekteactiviteit. Methotrexaat of azathioprine kan worden voorgeschreven in geval van persisterende ziekte-

activiteit, bij terugval, en in geval van onacceptabele bijwerkingen van prednison. Bij uitzondering volgt na instellen van de initiële behandeling toch verdere toename van de spierzwakte of wordt de spierzwakte levensbedreigend. Dan kan worden behandeld met methylprednisolon intraveneus of immuunglobulinen intraveneus.¹⁶ De diagnose moet worden heroverwogen als na 3 maanden behandeling helemaal geen verbetering is opgetreden.

Lichte huidafwijkingen kunnen worden behandeld met (hydroxy)chloroquine. Ernstige huidafwijkingen worden behandeld zoals spierzwakte.¹⁷ Blootstelling van dermatitis aan zonlicht moet worden vermeden.

Immuunsuppressie of immuunmodulatie bij sIBM. De ervaring heeft geleerd dat prednison geen gunstig effect heeft op de spierzwakte bij sIBM. Effect van 6 andere vormen van immuunsuppressie of immuunmodulatie is onderzocht, maar niet aangetoond, zoals blijkt uit tabel 18 van de richtlijn (www.cbo.nl).² In de richtlijn wordt aanbevolen af te zien van deze behandelingen vanwege de bijwerkingen van de medicamenten.

Symptomatische therapie. Spierzwakte kan het verstrekken van hulpmiddelen en het aanpassen van de leefomgeving noodzakelijk maken. Alle patiënten met sIBM behoeven te eniger tijd revalidatiegeneeskundig advies.

Volgens verschillende onderzoeken leidt oefenen tot meer spierkracht en betere spierfunctie.^{18 19} Gezien de

methodologische beperkingen van de studies kan de werkgroep deze conclusies echter niet zonder meer onderschrijven. In geen enkele studie is echter spierschade of aanhoudende toename van ziekteactiviteit als gevolg van oefenen waargenomen. In de richtlijn wordt geconcludeerd dat een actieve levensstijl is aan te bevelen, voorzover de algehele conditie dit toelaat.

Gecontroleerde studies van het effect van geneesmiddelen op kalkneerslagen zijn niet verricht. Chirurgische verwijdering wordt vaak gevolgd door een recidief. Preventie is waarschijnlijk mogelijk door snelle diagnostiek van de juveniele dermatomyositis en aansluitende medicamenteuze behandeling.^{9 15}

Voor de behandeling van contracturen is geen algemeen geaccepteerd beleid ontwikkeld of onderzocht.

PROGNOSE

Bij volwassenen met dermatomyositis of polymyositis is de mortaliteit verhoogd; over de mate daarvan bestaat onzekerheid. De ziektegerelateerde mortaliteit als gevolg van juveniele dermatomyositis is laag.¹⁵

Over de morbiditeit op langere termijn bij volwassenen zijn weinig betrouwbare gegevens beschikbaar. Bij een meerderheid van de volwassenen treedt terugval op tijdens dosisvermindering van de prednison.²⁰ Het ziektebeloop bij

TABEL 3. Screenen op maligniteit bij patiënten met dermatomyositis; afwegingen door de werkgroep Myositis

Er is geen 'evidence based'-literatuur over de diagnostiek die verricht dient te worden naar een primaire tumor wanneer dermatomyositis bij een volwassene is gediagnosticeerd. De informatie over screening voor bevolkingsonderzoek in de 'Physician data query' van het National Cancer Institute is niet zonder meer toepasbaar bij deze groep patiënten. Daarom is de werkgroep uitgegaan van de handelwijze van een centrum gespecialiseerd in de diagnostiek en behandeling van kanker (Erasmus MC, locatie Daniel den Hoed Kliniek, Rotterdam).

Het screenen op maligniteit omvat:

1. een volledige anamnese, waarbij onder meer gericht gevraagd wordt naar

- anorexie en gewichtsverlies
- anaal/vaginaal bloedverlies
- defecatiepatroon
- nachtzweeten, koorts
- roken
- familieanamnese (uitvragen op vóórkomen van mamma-, ovarium- en colorectale tumoren)

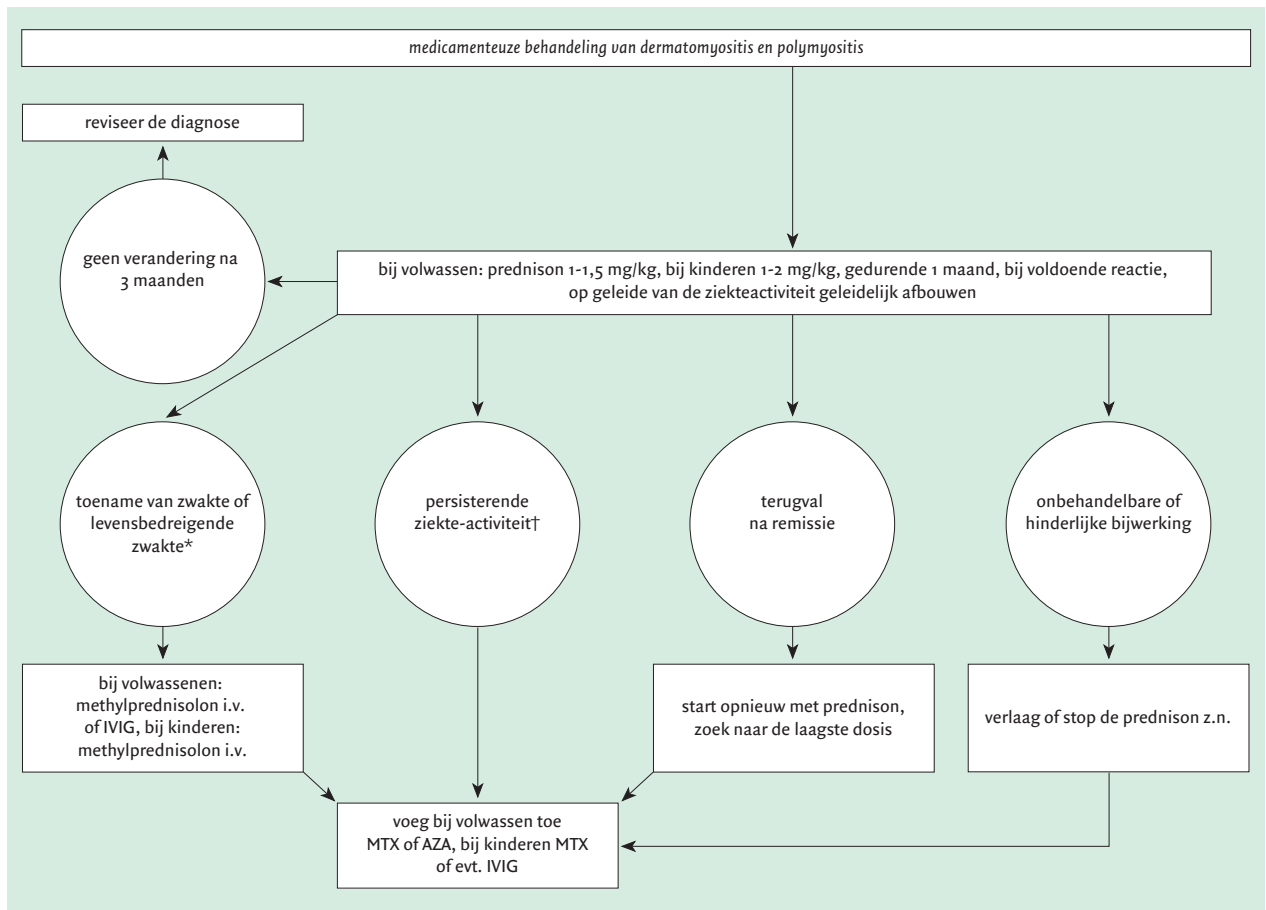
2. een gedegen lichamelijk onderzoek met speciale aandacht voor

- palpabele lymfeklieren
- palpatie van de borsten
- rectaal toucher
- gynaecologisch onderzoek

3. aanvullend onderzoek

- laboratoriumonderzoek inclusief hematologische bepalingen
- (spiraal-)CT van de thorax
- mammografie
- afhankelijk van de bevindingen bij anamnese en lichamelijk onderzoek eventueel CT/echografie van het abdomen en het bekken en colonoscopie

Het verhoogde risico op maligniteiten vergt jaarlijks gedurende 3 jaren een herhaling van de volledige anamnese en van het gedegen lichamelijk onderzoek. In de 2 volgende jaren is nog steeds waakzaamheid nodig. Het screenen op maligniteit kan door de behandelend arts zelf gebeuren als hij of zij de vereiste bekwaamheid daarvoor heeft, maar ook kan de patiënt worden verwezen naar de internist en/of de gynaecoloog.



FIGUUR 4. Stroomdiagram voor medicamenteuze behandeling bij patiënten met dermatomyositis of polymyositis; voor een optimale behandeling is aandacht voor psychosociale en revalidatiegeneeskundige aspecten noodzakelijk; IVIG = intraveneuze toediening van immuunglobulinen; z.n. = zo nodig; MTX = methotrexaat; AZA = azathioprine; evt. = eventueel; * = levensbedreigende zwakte: ademhalingszwakte, verslikken; † = bij volwassenen kan een stabiele verhoging van de serumactiviteit van creatinekinase worden geaccepteerd, mits het met de patiënt klinisch goed gaat.

kinderen is monofasisch (bij eenderde van de patiënten) of chronisch. De belangrijkste belemmerende factor voor het normaal functioneren op lange termijn wordt gevormd door onderhuidse kalkneerslagen.¹⁵

Retrospectieve studies van merendeels met prednison en immunosuppressiva behandelde patiënten met sIBM wijzen op een langzaam progressief beloop met ernstige beperkingen na 10-15 jaren. De mortaliteit lijkt niet duidelijk verhoogd.²¹

DE ZORG

De behandeling van dermatomyositis, polymyositis en sIBM kan, gezien de complexiteit van deze aandoeningen, de talrijke complicaties en het samengaan met andere ziekten alleen maar multidisciplinair zijn. Neuroloog, reumatoloog,

internist, dermatoloog, kinderarts en revalidatiearts zullen samen hun aandeel in de zorg moeten leveren. Verwijzing naar academische en enkele andere grote centra waar meer ervaring met deze zeldzame aandoeningen beschikbaar is zal vaak nodig zijn, vooral ten behoeve van de diagnostiek door huid- of spierbiopsie, of in geval van uitblijven van verwacht therapeutisch resultaat.

De leden van de werkgroep Myositis waren, naast de auteurs: dr.R.H. Boerman, neuroloog; dr.I.F.M.de Coo, kinderneuroloog; dr.D.N.H. Enomoto, dermatoloog; dr.F.H.J.Hoogen, reumatoloog; dr.A.Horemans, patiëntenvertegenwoordiger; prof.dr.C.G.M.Kallenberg, internist; dr. J.M.van Laar, reumatoloog; prof.dr.M.Lammens, neuropatholoog; dr. W.H.J.P.Linssen, neuroloog; J.Piron-van Herk, ervaringsdeskundige; I.N.Snoeck-Streef, kinderarts; prof.em.dr.A.R.Wintzen, neuroloog; drs. H.van Veenendaal, adviseur CBO; en dr.K.Rosenbrand, senior-adviseur CBO.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: deze richtlijn werd mogelijk gemaakt door financiële steun van de Orde van Medisch Specialisten.

Aanvaard op 30 maart 2005

Literatuur

- Patrick M, Buchbinder R, Jolley D, Dennett X, Buchanan R. Incidence of inflammatory myopathies in Victoria, Australia, and evidence of spatial clustering. *J Rheumatol* 1999;26:1094-100.
- Richtlijn Dermatomyositis, polymyositis en sporadische 'inclusion body'-myositis. Utrecht: Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO; 2004.
- Richtlijnen binnen het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO. Handleiding voor de werkgroepen. Utrecht: Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO; 2000.
- Tanimoto K, Nakano K, Kano S, Mori S, Ueki H, Nishitani H, et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatology* 1995;22:668-74.
- Hochberg MC, Feldman D, Stevens MB. Adult onset polymyositis/dermatomyositis: an analysis of clinical and laboratory features and survival in 76 patients with a review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 1986;15:168-78.
- Felice KJ, North WA. Inclusion body myositis in Connecticut: observations in 35 patients during an 8-year period. *Medicine* 2001;80:320-7.
- Buchbinder R, Forbes A, Hall S, Dennett X, Giles G. Incidence of malignant disease in biopsy-proven inflammatory myopathy. A population-based cohort study. *Ann Intern Med* 2001;134:1087-95.
- Sigurgeirsson B, Lindelof B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study. *N Engl J Med* 1992;326:363-7.
- Pachman LM, Hayford JR, Chung A, Daugherty CA, Pallansch MA, Fink CW, et al. Juvenile dermatomyositis at diagnosis: clinical characteristics of 79 children. *J Rheumatol* 1998;25:1198-204.
- Meulen MFG van der, Bronner IM, Hoogendijk JE, Burger H, Venrooij WJ van, Voskuyl AE, et al. Polymyositis: an overdiagnosed entity. *Neurology* 2003;61:316-21.
- Magro CM, Crowson AN. The immunofluorescent profile of dermatomyositis: a comparative study with lupus erythematosus. *J Cutan Pathol* 1997;24:543-52.
- Lotz BP, Engel AG, Nishino H, Stevens JC, Litchy WJ. Inclusion body myositis. Observations in 40 patients. *Brain* 1989;112:727-47.
- Lofberg M, Liewendahl K, Lamminen A, Korhola O, Somer H. Antimyosin scintigraphy compared with magnetic resonance imaging in inflammatory myopathies. *Arch Neurol* 1998;55:987-93.
- Hengstman GJD, Brouwer R, Egberts WTM, Seelig HP, Jongen PJ, Venrooij WJ van, et al. Clinical and serological characteristics of 125 Dutch myositis patients. Myositis specific autoantibodies aid in the differential diagnosis of the idiopathic inflammatory myopathies. *J Neurol* 2002;249:69-75.
- Huber AM, Lang B, LeBlanc CM, Birdi N, Bolaria RK, Malleson P, et al. Medium- and long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2000;43:541-9.
- Dalakas MC, Illa I, Dambrosia JM, Soueidan SA, Stein DP, Otero C, et al. A controlled trial of high-dose intravenous immune globulin infusions as treatment for dermatomyositis. *N Engl J Med* 1993;329:1993-2000.
- Drake LA, Dinehart SM, Farmer ER, Goltz RW, Graham GF, Hordinsky MK, et al. Guidelines of care for dermatomyositis. American Academy of Dermatology. *J Am Acad Dermatol* 1996;34(5 Pt 1):824-9.
- Wiesinger GF, Quittan M, Aringer M, Seeber A, Volc-Platzer B, Smolen J, et al. Improvement of physical fitness and muscle strength in polymyositis/dermatomyositis patients by a training programme. *Br J Rheumatol* 1998;37:196-200.
- Spector SA, Lemmer JT, Koffman BM, Fleisher TA, Feuerstein IM, Hurley BF, et al. Safety and efficacy of strength training in patients with sporadic inclusion body myositis. *Muscle Nerve* 1997;20:1242-8.
- Phillips BA, Zilko P, Garlepp MJ, Mastaglia FL. Frequency of relapses in patients with polymyositis and dermatomyositis. *Muscle Nerve* 1998;21:1668-72.
- Peng A, Koffman BM, Malley JD, Dalakas MC. Disease progression in sporadic inclusion body myositis: observations in 78 patients. *Neurology* 2000;55:296-8.

Abstract

The practice guideline 'Dermatomyositis, polymyositis and sporadic inclusion body myositis'

- This guideline presents recommendations for the diagnosis and treatment of dermatomyositis, polymyositis and sporadic inclusion body myositis (sIBM) according to the best available evidence.
- Characteristic skin abnormalities can be sufficient for the diagnosis of dermatomyositis. In case of doubt, a skin biopsy is advisable. A muscle biopsy is indicated when other examinations are inconclusive and the musculature is involved.
- The working group considers screening for cancer to be required in adults with dermatomyositis and presents recommendations for the way that this should be done.
- At least one-third of all patients with polymyositis has, or will develop, an associated inflammatory connective tissue disease. If a patient with a connective tissue disease develops symmetrical, proximal muscle weakness in the course of weeks or months, this may be assumed to be due to polymyositis. In the absence of pre-existing connective tissue disease, demonstration of a mononuclear cell infiltrate in muscle tissue is a prerequisite for the diagnosis of polymyositis.
- The histopathology of muscle tissue is used as the gold standard for the diagnosis of sIBM.
- The practice guideline presents criteria for the concept 'activity' of myositis. Disease activity serves as a guideline for the treatment of polymyositis and dermatomyositis.
- The treatment of choice for dermatomyositis and polymyositis is high-dose prednisone. Physical activity does not have a negative effect on the course of these diseases.
- The long-term prognosis of dermatomyositis and polymyositis is not well known. The clinical course of sIBM is slowly progressive. *Ned Tijdschr Geneesk* 2005;149:2104-11