

### Toelichting

Behandel met prednison. Volwassenen 1-1,5mg/kg. Kinderen 1-2 mg/kg.

1. Verbetering volgt. Na 1 maand kan de dosering geleidelijk worden verminderd.
2. Tijdens prednisonbehandeling ontstaan ernstige bijwerkingen. Verminder de dosering en geef MTX/AZA, overweeg bij kinderen IVIG.
3. Tijdens daling dosering prednison of na staken daarvan volgt terugval. Hervat prednison, voeg zo nodig toe MTX/AZA, overweeg bij kinderen IVIG.
4. Er is verbetering, maar er blijft ziekteactiviteit. Geef MTX/AZA, overweeg bij kinderen IVIG.
5. Ondanks prednison verslechtert de toestand. Geef IV-methylprednisolon, of IVIG.
6. Er volgt geen verandering. Reviseer de diagnose.

MTX=metotexaat; AZA=azathioprine; IVIG: intraveneuze toediening van immuunglobulinen.

Voor ziekteactiviteit: zie Richtlijn, hfdst 4.

### Handige links:

- |  |  |
|--|--|
| - Orde van Medisch Specialisten:                   | <a href="http://www.orde.nl">www.orde.nl</a>   |
| - Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO: | <a href="http://www.cbo.nl">www.cbo.nl</a>   |
| - Nederlands Huisartsen Genootschap:               | <a href="http://nhg.artsennet.nl">http://nhg.artsennet.nl</a>  |
| - Informatie over neuromusculaire ziekten:         | <a href="http://www.isno.nl">www.isno.nl</a>   |
| - Patiëntenorganisaties:                           | <a href="http://www.vsn.nl">www.vsn.nl</a> en <a href="http://www.reumabond.nl">www.reumabond.nl</a> |

## STROOMDIAGRAMMEN DIAGNOSTIEK EN THERAPIE DERMATOMYOSITIS, POLYMYOSITIS, SPORADISCHE INCLUSION BODY-MYOSITIS BIJ VOLWASSENEN EN KINDEREN

### INLEIDING

De richtlijn bevat aanbevelingen betreffende de diagnostiek en behandeling van dermatomyositis (DM), polymyositis (PM) en sporadische 'inclusion body-myositis' (sIBM). Daarnaast is ook expliciet aandacht besteed aan de zorg voor kinderen met deze vormen van myositis, en aan steroidmyopathie. De richtlijn is bedoeld voor de (kinder)neurologie, (kinder)reumatologie, dermatologie, interne geneeskunde, kindergeneeskunde, revalidatiegeneeskunde, paramedische beroepen en pathologie. Er wordt uitgebreid ingegaan op de minimale hoeveelheid diagnostiek die noodzakelijk is om de genoemde vormen van myositis te classificeren en tot een diagnose te komen. Dit is essentieel voor de prognose en de in te stellen therapie. De stroomdiagrammen vormen belangrijke elementen in de richtlijn. Ze zijn goed toepasbaar in de dagelijkse praktijk van met name de (kinder)neuroloog, (kinder)reumatoloog, internist, kinderarts en dermatoloog. De richtlijn is onder meer beschikbaar op [www.cbo.nl](http://www.cbo.nl) en [www.neurologie.nl](http://www.neurologie.nl).

### VERDENKING OP DERMATOMYOSITIS (DM), POLYMYOSITIS (PM), INCLUSION BODY-MYOSITIS (IBM)

#### Stroomdiagram 1 (zie volgende pagina)

### Toelichting

Er zijn huidafwijkingen. DM?

1. De diagnose DM kan worden gesteld als tekens/papels van Gottron aanwezig zijn en ten minste een van de volgende afwijkingen: heliotroop erytheem of lichtgevoelig erytheem in karakteristieke distributie op ledematen, coeur, schouders, gelaat.
2. De huidafwijkingen zijn onvoldoende voor de diagnose, maar kunnen bij DM passen. Sluit SLE uit. De diagnose DM kan definitief worden door onderzoek van huidbiopsie.
3. De huidafwijkingen (klinisch, histologisch) laten twijfel; er bestaat spierzwakte. De diagnose kan door onderzoek spierbiopsie worden gesteld.
4. DM staat vast op grond van huidafwijkingen: onderzoek niet-invasief of er spieraandoening is.
5. DM staat vast. Screen bij volwassenen op kanker. Wees alert bij kinderen op manifestaties in andere organen.

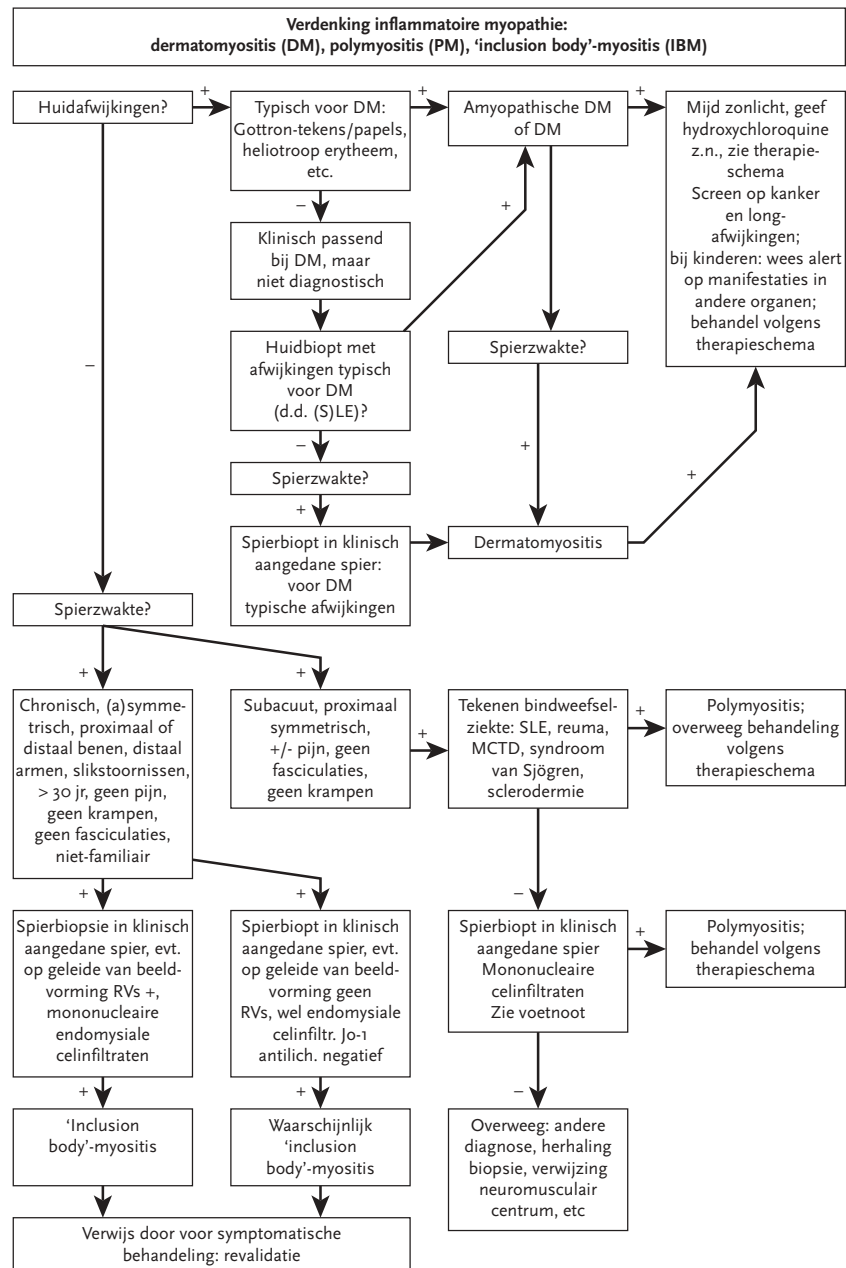
Geen huidafwijkingen. Wel subacute, symmetrische, proximale zwakte. PM?

1. De diagnose PM kan worden gesteld als in klinisch aangedane spier mononucleaire infiltraten zijn.
2. Subacute proximale spierzwakte bij inflammatoire bindweefselziekten (SLE, RA, MCTD, Sjögren, sclerodermie) is vrijwel altijd PM. Sluit myopathie ten gevolge van hypothyroidie uit.

Geen huidafwijkingen. Wel langzaam ontstane spierzwakte op middelbare/oude leeftijd. IBM?

1. Spierzwakte is (a)symmetrisch, proximaal of distaal aan de onderste of distaal aan de bovenste extremiteiten, of begonnen met slikstoornissen. Pijn, fasciculaties, krampen ontbreken. IBM is mogelijk.
2. Spierbiopsie uit klinisch aangedane spier toont mononucleaire endomysiale celfiltraten en rimmed vacuoles (RVs). De diagnose IBM staat vast.
3. Spierbiopsie uit klinisch aangedane spier toont mononucleaire endomysiale celfiltraten, geen RVs. Antilichamen tegen Jo-1 zijn niet aantoonbaar. IBM is waarschijnlijk.

Stroomdiagram 1



In sommige gevallen wordt subacuut debuterende proximale symmetrische spierzwakte veroorzaakt door necrotiserende immuunmediëerde myopathie.

Stroomdiagram 2

