

# Dermatomyositis

- seltene **Autoimmunerkrankung der Skelettmuskulatur und Haut**
- weltweites Vorkommen
- Inzidenz für Kinder v.a. mit 8 – 10 Jahren am höchsten
- Inzidenz bei Erwachsenen mit 40 – 60 Jahren am höchsten
- **Frauen – Männer: 3 :1**
- **Nicht obligate Praeakanzerose**
- Diagnostik:
  - o **prox. – symmetrische** Muskelschwäche in Wochen bis Monaten
  - o bioptischer Nachweis einer entzündlichen Myopathie
  - o **Erhöhung von Muskelenzymen nur im akuten Schub**
  - o Elektromyographischer Nachweis
  - o Typische Hautveränderungen
  - o → Wenn 4 Kriterien zutreffen, Dermatomyositis sicher!
- Ätiologie:
  - o AK und Immunkomplex – vermittelte spezifische Autoimmunantwort gegen **vaskuläres Endomysium**
  - o Virale / bakterielle Infekte
  - o Arzneimittel (NS Antiphlogistika)
  - o **Malignome (bei Erwachsenen)**
- Prädispositionsstellen:
  - o Gesicht
    - Flächenhafte, rot – violette Erytheme
    - **Periorbitale Ödeme**
    - „weinerlicher Gesichtsausdruck“
  - o Ellenbogen, Knie und Fingerknöchel
    - Schuppige, livide Erytheme u. /o. Papeln (Gottrassch-Papeln)
  - o Nagelfals (**Splitterblutungen im Bereich der Nagelfals**)
  - o Periunguale Teleangiectasien
  - o Schultern und Rumpf → **Poikilodermie (buntes Bild an der Haut)**
  - o Befall von Schulter - & Beckenmuskulatur
  - o **Fliederfarbene / heliotropfarbene Erytheme**
- Histologie:
  - o Interstitielle Infiltrate und Degeneration der Muskelbündel. **Vor einer Biopsie EMG und MRT machen!**
- Klinik:
  - o Anfänglich Muskelschwäche und Ermüdbarkeit im:
    - Schultergürtel
    - Becken
  - o später Muskelschmerzen
  - o meist betroffen:
    - **Herzmuskel (40%)**
    - Glatte Muskulatur (30%)
      - Ösophagus: Dysphagie
      - Blase: Entleerungsstörungen
- **Dermatomyositis: Tumorassoziation bei Erwachsenen ca. 25%**
  - o **Bei Kindern keine Malignome!**
  - o GI – CA
  - o Bronchial – CA

- Mamma – CA
- Ovarial – CA
- Hoden – CA
- → **Nach Tumorentfernung Rückbildung der Dermatomyositis, bei Rezidiv auch DM – Rezidiv**
- Labor:
  - Erhöhung von Kreatinphosphokinase
  - Aldolase
  - Laktatdehydrogenase
  - (Transaminasen)
  - → **Aber nur im akuten Schub**
- Antinukleäre AK (ANA) in ca. 60 % der Fälle nachweisbar
  - **Gegen MI-2 (Mitochondrien) – 2 – Ag → Dermatomyositis**
  - Gegen PM-Scl-Ag → Polymyositis, Lungenfibrose
- Therapie: **(nach Diagnose und Tumorauschluss sofort beginnen)**
  - Systemische Steroide: Prednisolonäquivalent → **niemals Dexamethason oder Triamcinolon weil Myopathie!**
  - Meist in Kombination mit weiteren Immunsuppressiva:
    - Methotrexat
    - Cyclophosphamid
    - Azathioprin
  - hochdosiert Igs
  - Plasmapherese (Inflixamab / Etanercept)