

## Myosit - diagnosblad

Reumatisk muskelinflammation, myosit, är en ovanlig sjukdomsgrupp som först och främst drabbar muskler i armar, ben och nacke med symtom i form av svaghet och nedsatt uthållighet. Myosit är en inflammatorisk systemsjukdom som utöver typiska symtom som muskelsvaghet och nedsatt uthållighet i arm- och benmuskler också kan innebära inflammation i ett flertal olika organ, däribland lungor, leder och i huden som kan uppvisa särpräglade utslag.



### Symtom

Symtomen vid myosit kan vara mycket varierande, en del har främst muskelsvaghet och nedsatt uthållighet, medan andra kan ha muskelvärk, ledvärk, hudutslag, andfåddhet eller sväljningssvårigheter. En nedsatt muskelstyrka och uthållighet visar sig bland annat i form av svårigheter att resa sig från en stol, gå i trappor och att lyfta armarna över huvudet.

#### Muskler

Oftast kommer svagheten smygande under en tid av veckor till månader. Nedsatt kraft och uthållighet ses oftast symmetriskt i skuldergördel, nacke, lår- och bäckenmuskler. Muskelvärk kan förekomma. I muskelvävnad ser man ofta en inflammation i form av olika immunceller.

#### Hud

Vid dermatomyosit förekommer flera olika typer av hudförändringar. Utslag i form av rosalila upphöjningar kan förekomma över fingrarnas leder, handleder, armbågar och knäleder (Gottrons papler). En violett rodnad och svullnad kan uppstå runt ögonen och på ögonlocken (heliotropt utslag). Rodnad och klåda på hals, över bröstet eller över skulderna samt i hårbotten förekommer. Man kan också se påverkan på nagelbanden och dess blodkärl.

#### Lungor

Lungpåverkan är vanligt vid myosit och märks vanligtvis i form av hosta och andfåddhet. Symtomen kan komma av svaghet i andningsmuskulaturen eller av en inflammation i lungvävnaden, en sorts lunginflammation som uppkommer av att immunsystemet angriper lungvävnaden, detta kallas för interstitiell Lungsjukdom (ILD). Denna lungsjukdom kan vara mycket allvarlig och kräver ofta kraftig immundämpande behandling. Lungsjukdomen vid myosit är starkt förknippad med några specifika autoantikroppar. Patienter med myosit bör alltid utredas för eventuell lungpåverkan ochILD då förekomst avILD kan påverka valet av behandling och dåILD kan påverka prognosen.

#### Leder

Många personer med myosit får symtom i form av smärta i lederna framförallt i händernas och fötternas småleder. Man kan också få svullnad i lederna men de förstörs inte som till exempel vid ledgångsreumatism.

#### Magtarmkanalen

Muskelsvagheten vid myosit kan även drabba muskler i svalget och i matstrupen och ge symtom i form av svårigheter att svälja, eller att man sväljer fel eller måste svälja långsamt och försiktigt. I riktigt svåra fall kan det leda till att man behöver hjälpmedel för att säkerställa näringsintaget.

## Så ställs diagnosen

Diagnosen ställs främst utifrån symptom från muskler och hud, samt undersökning av muskelstyrka, blodprov och ofta ett vävnadsprov från muskeln. Ibland görs magnetkameraundersökning av musklerna. Undersökning av lungor görs med lungfunktionstest och röntgen alternativt skiktröntgen av lungor.

## Behandling

Val av behandling baseras på fastställda symptom, vilka organ som är involverade och hur allvarliga de bedöms vara. I de allra flesta fall inleds behandlingen med höga doser kortison. Kortisonbehandlingen kombineras, ofta med andra immundämpande läkemedel såsom methotrexat eller azathioprin.



Ett helt team bestående av reumatolog eller neurolog, lung- och hudläkare, fysioterapeut, arbetsterapeut, dietist, logoped och sjuksköterska bör finnas för bästa omhändertagande. Träning är numera praxis i behandlingen, redan tidigt i sjukdomsförloppet.

## Fysisk aktivitet

Fysisk aktivitet och träning är ett viktigt komplement till läkemedelsbehandlingen vid myosit. Viktigt är dock att den, precis som annan medicin ställs in rätt utefter patientens personliga förmåga.

Konditionsträning, styrketräning och för en del ett specifikt handträningsprogram är viktiga delar i rehabiliteringsprogrammet för att man ska återfå muskelkraft och funktion. Man har också sett att inflammationen och sjukdomsaktiviteten minskar av fysisk aktivitet. Det är viktigt att ett utforma individuell träning tillsammans med en sjukgymnast och att anpassa träningen utefter graden av inflammation, muskelsvaghet, lungpåverkan, smärta och trötthet.

### Är det säkert att träna om man har myosit?

Samtliga studier som genomförts har kommit till samma slutsats att aktiv träning inte påverkar sjukdomen negativt. Trots träning har tecken på aktiv muskelinflammation och muskelenzymvärden varit oförändrade eller minskat.

Det finns idag data som tyder på att intensiv muskelträning skulle kunna minska sjukdomsaktivitet och inflammation vid polymyosit och dermatomyosit, liksom vid andra reumatiska sjukdomar såsom reumatoid artrit, ledgångsreumatism. Dock är det viktigt att du kommer igång med träning under överinseende av en fysioterapeut. Har du precis fått din diagnos, kommit in i ett skov eller inte tränat sedan du fick diagnosen ska du börja på mycket låg belastning, kortare stunder och tänka på att variera de muskelgrupper du tränar så du inte helt tröttar ut musklerna.

**FÖRUTOM ATT GE  
FÖRBÄTTRAD  
MUSKELFUNKTION  
OCH KONDITION KAN  
REGELBUNDEN FYSISK  
AKTIVITET SKYDDA  
MOT HJÄRT- OCH  
KÄRLSJKDOMAR.**

## Kan muskelfunktionen förbättras av träning?

Ett 15 minuters hemträningsprogram tillsammans med 15 minuters promenader under tolv veckor kan förbättra din muskulära uthållighet och livskvalitet om du har polymyositis eller dermatomyositis. Ett sådant program kan du utföra oavsett om du har aktiv muskelinflammation eller är inne i ett mer stabilt skede av sjukdomen och intensiteten kan anpassas efter din fysiska kapacitet. Ett mer intensivt muskelträningsprogram på cirka 70 procent av maximal styrka kan också förbättra muskelstyrka och aktivitetsförmåga vid stabil, lågaktiv polymyositis och dermatomyositis.

En studie indikerar att kreatintillskott tillsammans med träning är mer effektivt än enbart träning om du har kronisk, stabil polymyositis och dermatomyositis. Kreatin finns naturligt i vår muskelvävnad och är en viktig komponent för muskelns energicykel och man får i sig kreatin med kost som till exempel kött och fisk. För mer information om kreatintillskott, fråga din reumatolog.

I två studier som utvärderat träning för personer med inklusionskroppsmysitis har man inte lyckats påvisa förbättring av muskelfunktion i de värst drabbade muskelgrupperna, men studierna pekar på att muskelgrupper som inte påverkas av sjukdomen kan påverkas positivt.

En relativt ny studie indikerar att individuellt anpassad muskeltränning som utförs två gånger dagligen under 16 veckor kan förbättra muskelstyrkan även i mer drabbade muskelgrupper och förmågan att gå i snabbt tempo, gå i trappor och ställa sig upp från sittande.

## Kan konditionen förbättras av träning?

Personer med myositis har ofta nedsatt maximal syreupptagningsförmåga, vilket innebär nedsatt kondition. Orsakerna till detta kan vara flera som till exempel minskad fysisk aktivitetsnivå eller lungfibros.

Det finns två studier som visar på att ett sex veckors konditionsträningsprogram på cykel kombinerat med step-up träning på 70 procent av maximal belastning ger förbättrad syreupptagningsförmåga, muskelstyrka och aktivitetsförmåga vid kronisk, stabil polymyositis och dermatomyositis. Liknande resultat har också uppnåtts av 12 veckors konditionstränning på samma belastning och muskulär uthållighetstränning, men därtill sågs förbättrad livskvalitet och tecken på minskad sjukdomsaktivitet och inflammation samt fler kapillärer i muskel. I dagsläget vet vi inte hur konditionstränning påverkar konditionen hos personer med aktiv polymyositis och dermatomyositis. En studie indikerar förbättrad syreupptagningsförmåga efter 12 veckors konditionstränning hos personer med inklusionskroppsmysitis.

## Varför är det viktigt att vara fysiskt aktiv och träna när man har myositis?

Förutom att ge förbättrad muskelfunktion och kondition kan regelbunden fysisk aktivitet skydda mot hjärt- och kärlsjukdomar. Fysisk aktivitet och träning förmodas även kunna förhindra eller minska allvarliga biverkningar av kortison såsom benskrighet hos personer med myositis. Detta har tidigare visats i studier för personer med astma som medicineras med kortison samt hos äldre personer. Träning kan också förbättra livskvaliteten vid myositis. Flera studier talar också för att träning även kan leda till minskad sjukdomsaktivitet.

Försök hitta aktiviteter och träningsformer som du tycker är roliga och som passar in i ditt dagliga liv. Ta kontakt med din fysioterapeut för råd om hur du ska komma igång med träning och hur du sedan ska kunna öka belastningen på din träning. Det kan vara bra att regelbundet utvärdera hur din fysiska kapacitet förändras. Det kan ge motivation för fortsatt träning och även öka säkerheten för dig när du tränar. Så länge du blir starkare, får bättre uthållighet eller förbättrad kondition så kan du fortsätta med din träning. Kommer du in i ett skov kan du behöva hjälp att anpassa din träning en period.

## Finns några negativa aspekter på träning vid myositis?

Det finns idag inga publikationer som indikerar att träning skulle kunna leda till ett skov med ökad sjukdomsaktivitet och i sådana fall var gränsen för överträning går. Då symtom och grad av muskelsvaghet och sjukdomsaktivitet varierar mycket från

individ till individ är det viktigt att börja träna med guidning av fysioterapeut och starta med låga vikter och sedan successivt öka belastning.

Den kunskap vi har idag indikerar att träningsrekommendationer för personer med stabil, lågaktiv polymyosit och dermatomyosit inte skiljer sig nämnvärt mot rekommendationerna för friska. Vidare forskning krävs dock för att få mer kunskaper om hur träning påverkar personer med aktiv, nydebuterad poly- och dermatomyosit och inklusionskroppsmysit.

**Vill du läsa mer om Myosit och träning?** Här kan du hitta mer information:

[www.socialstyrelsen.se](http://www.socialstyrelsen.se) Sök efter någon av de tre specifika diagnoserna polymyosit, dermatomyosit eller inklusionskroppsmysit.

## Hur påverkas mitt liv?

Myosit kan medföra svårigheter i dagliga aktiviteter, förutom svagheten och nedsatt handfunktion kan man ofta uppleva s.k. fatigue, dvs en trötthet som inte går att vila bort. Eftersom myosit är en kronisk sjukdom som berör många aspekter av vardagen, kan även intimitet och samliv påverkas negativt. Om det beror på sjukdomsaktivitet eller behandlingen är oklart. Det kan kännas svårt att prata om men är en viktig del i välmåendet varför det kan vara bra att prata med någon i teamet som man har förtroende för.

## Arbete och fritid

Personer med myosit upplever ofta aktivitetsnedsättningar i sin vardag och många bedömer sin arbetsförmåga som försämrad. Arbete är komplext och innebär en sammansättning av flera olika delaktiviteter och förmågor. En bedömning av aktivitetsbegränsningar och arbetsförmåga utifrån arbetsmiljö kan fastställa hur anpassningar kan möjliggöra för personer med myosit att fortsätta utföra sitt arbete. Förändrade arbetssätt, miljöanpassningar och olika hjälpmedel kan behövas såväl i hemmet som på arbetet.

## Myosit kan vara flera olika diagnoser

### **Inklusionskroppsmysit, IBM**

Inklusionskroppsmysit skiljer sig i flera avseenden från polymyosit och dermatomyosit. Muskler längre ut i kroppens lemmar, t.ex. i fingrar och underben påverkas ofta och muskelsvagheten åtföljs ofta av att musklerna också förtvinar i olika utsträckning, vilket kan medföra att patienten blir rullstolsburen efter 10-15 år.

Fysisk träning är en viktig behandling för att bromsa funktionsnedsättning och förbättra välmåendet. Behandling med immunhämmande läkemedel har ofta en begränsad effekt på muskelsvagheten vid IBM. Hjälpmedel kan behövas om svagheten sätter sig på muskler som påverkar sväljningsförmågan eller andningen.

### **Immunmedierad nekrotiserande myopati**

Immunmedierad (reglerad) nekrotiserande myopati är kopplad till två specifika antikroppar inom myosit. De huvudsakliga symptomen för denna grupp är muskelsvaghet men muskelsmärta och i vissa fall sväljningssvårigheter kan förekomma. Tittar man i muskeln genom ett mikroskop kan man ofta se en skada i muskelcellerna (nekros) men med avsaknad av eller sparsamt med inflammationsceller dvs. immunceller.

Muskelsvagheten vid immunmedierad nekrotiserande myopati är ofta svårbehandlad med kortison och behöver kombineras med andra immundämpande läkemedel.

### **Antisyntetassyndrom**

Antisyntetassyndrom är kopplat till den vanligast förekommande gruppen av autoantikroppar inom myosit. Det finns i dagsläget 8 kända antikroppar som reagerar mot olika enzymer i cellerna, så kallade syntetaser, vilket betyder att immunförsvaret angriper de funktioner i cellen som bygger nya proteiner.

Patienter med antisyntetassyndrom har ofta inflammation både i muskler och lungor. Ledinflammation i handleder och fingrar är också vanligt förekommande. Andra symptom som kan förekomma vid antisyntetassyndrom är feber, vita fingrar (Raynauds fenomen) och grov, torr hud på fingrarna, framför allt på pekfingrarna. Den medicinska behandlingen beror på vilka organ som är påverkade och symptomens svårighetsgrad.

### **Dermatomyosit**

Dermatomyosit (DM) är en beteckning på polymyosit med samtidiga symtom från huden. Hudsymtomen är bland annat typiska blåliga millimeterstora, upphöjda knottor som främst ses över knogarna, så kallade Gottrons papler. De kan även uppträda på knä, handleder och armbågar. Lila rodnader kan också förekomma på bland annat ögonlock och bröstkorg. Medelåldern för insjuknande är 50-60 år och cirka 2-7 personer per miljon invånare får DM. Sjukdomen drabbar kvinnor dubbelt så ofta än män (2:1).

Diagnosen ställs efter den kliniska bilden, muskelsvaghet och nedsatt muskeluthållighet samt med laboratorieanalyser. Ibland tas muskelbiopsi, en mycket liten bit muskel undersöks i mikroskop och ibland mäts den elektriska aktiviteten i muskeln med EMG, elektromyografi. Magnetkameraundersökning kan också bli aktuell.

Behandling som vid polymyosit, det vill säga med kortison. Immunglobuliner har också visat sig ha god effekt. Ultraviolettt ljus kan ha betydelse för insjuknande. DM innebär en ökad risk för vissa cancerformer. Därför får personer med DM genomgå utredningar för att utesluta cancerförekomst.

### **Juvenil dermatomyosit**

Barn och unga med Juvenil dermatomyosit (JDM) som debuterar före 18 års ålder visar olika symptom och sjukdomens svårighetsgrad varierar. Muskelsvagheten gör att barnet kan ha svårt att gå längre sträckor och vara med i lekar på vanligt sätt. Inflammation i lederna förekommer. Lederna blir då svullen, stel och kan göra ont men behandlingen är effektiv och det är ovanligt att lederna skadas. Hudutslag med rodnad och svullnad uppträder runt ögon och kinder och förtjockningar och rodnad på knogar, knän och armbågar är inte ovanligt.

Barn med JDM är ofta trötta med begränsad ork, fysisk förmåga och svårigheter i dagliga aktiviteter. Inflammation i lungorna kan ge andningsproblem och heshet men är ovanligt hos barn. Dessutom kan svalgmuskulaturen påverkas av inflammationen och leda till sväljningssvårigheter. Vid svår JDM kan all skelettmuskulatur påverkas var därför uppmärksam på röstförändringar, svårigheter vid födointag, hackhosta och andnöd. Behandlingen vid juvenil dermatomyosit är likartad den för vuxna, men barn med JDM har oftast en bra prognos och kan ofta återfå sin muskelfunktion.

**Texten om myosit har faktagranskats** av Ingrid Lundberg, överläkare och professor i reumatologi, Karolinska Universitetssjukhuset/Karolinska Institutet. Februari 2020.

Sidan uppdaterades senast 23 maj 2022

## **Riksförening för myositsjukdomar**

**Söker du efter stöd och mer kunskap** om din sjukdom eller vill träffa andra med samma sjukdom för erfarenhetsutbyte? Det finns en riksförening för dig:

**[myosit.reumatiker.se](http://myosit.reumatiker.se)**

### **Här får du råd och stöd**

Ring till oss med dina funderingar och frågor om reumatisk sjukdom! Du får utan kostnad prata direkt med kompetent och engagerad vårdpersonal. Frågelinjen bemannas av erfaren sjukvårdspersonal som har tystnadsplikt. **Telefon: 020-20 20 35**



### **Bli medlem**

Som medlem i Reumatikerförbundet får du tillgång till fördjupad kunskap, medlemstidningen Reumatikervärlden, de senaste forskningsrönen och möjlighet att utbyta erfarenheter med andra medlemmar. Välkommen till **[reumatiker.se/bli-medlem](http://reumatiker.se/bli-medlem)**

