
Inklusiokappalemyosiitti, IBM

ICD-10: M60.8

OMIM: 147421

Muut nimet: *Inclusion body myositis, IBM; Sporadic Inclusion Body Myositis, sIBM; Ruotsiksi: inklusionskroppsmysos.*

Kirjoittajat: **Jaana Hirvonen** Suomen Reumaliitto ry, **Mikko Väisänen**.
Lääketieteellinen asiantuntija: Professori **Tom Pettersson** HUS.

Myosiiteista

Sana myosiitti tulee kreikankielen sanoista *myo* (lihas) ja *itis* (tulehdus), eli se tarkoittaa lihastulehdusta. Myosiitit ovat autoimmuunisairauksia, joissa kehon immuunijärjestelmä kääntyy toimimaan itseään vastaan sen sijaan, että se suojelisi kehoa ulkopuolisilta hyökkääjiltä. Myosiiteissa hyökkäys kohdistuu lihassoluihin ja aiheuttaa tulehduksia lihaksissa. Tulehdusreaktion seurauksena lihaskudos voi vaurioitua, osa lihassoluista kuolla ja lihaksen supistusvoima vähentyä.

Myosiitteihin kuuluvat polymyosiitti, sitä läheisesti muistuttava dermatomyosiitti sekä inklusiokappalemyosiitti, josta käytetään myös lyhennettä IBM, joka tulee englanninkielisestä nimestä **I**nclusion **B**ody **M**ynositis. Inklusiokappalemyosiitti on yleensä hitaasti kehittyvä luurankolihashasten toimintaa heikentävä tulehdussairaus. Se poikkeaa muista myosiiteista sekä taudinkuvan että hoidon osalta.

Mistä sairaus johtuu?

Inklusiokappalemyosiitin syytä ei tiedetä, mutta siitä ollaan yhtä mieltä, että kysymys on monien tekijöiden yhteisvaikutuksesta. Eräiden geenien on todettu korreloivan sairastumisalttiuden kanssa, lisäksi ikääntymisen ja ympäristötekijöiden on arveltu olevan laukaisevia tekijöitä. Tutkijoita puhuttaa tällä hetkellä se, onko sairaus tulehdusperäinen vai johtuuko se lihaksia rappeuttavasta prosessista. Tutkimusta tarvitaan vielä paljon, ennen kuin sairauden geneettinen tausta ja sen laukaisevat tekijät saadaan selvitettyä.

Esiintyvyys

Arviot inklusiokappalemyosiitin esiintyvyydestä vaihtelevat 1–71 sairastuneeseen miljoonaa asukasta kohden. Sen osuus kaikista myosiiteista on noin 20–30 prosenttia ja yli 50-vuotiailla se on yleisin myosiitti.

Inklusiokappalemyosiitin puhkeamisikä on keskimäärin selvästi korkeampi kuin muissa myosiiteissa, ja sairastuneista noin 60–70 prosenttia on miehiä, kun muissa myosiiteissa valtaosa sairastuneista on naisia. Inklusiokappalemyosiitista tunnetaan myös hyvin harvinainen periytyvä muoto, joka esiintyy

miltei aina sisaruksilla.

Oireet

Lihasheikkous on myosiittien yleisin oire. Inklusiookappalemyosiitissa lihasheikkous ei ole alkuvaiheessa välttämättä niin selvää kuin muissa myosiiteissa. Se etenee hitaasti ja siihen on voinut tottua vuosien kuluessa. Sen takia myös diagnoosi voi viivästyä.

Vaikka inklusiokappalemyosiitti diagnosoidaan useimmiten vasta yli 50-vuotiaana, ovat oireet voineet alkaa paljon aikaisemmin. Ensimmäisiä oireita ovat yleensä nelipäisen reisilihaksen toiminnan heikentyminen, joka ilmenee vaikeutena nousta kyykkyasennosta pystyyn tai mata-lastat tuolista ylös sekä käyttää rappusia. Lihasheikkouden edetessä kaatuilualttius lisääntyy. Varhaisen vaiheen oireita ovat myös sormien syvän ja/tai peukalon pitkän koukistajalihaksen vaurioituminen, mikä vaikeuttaa tarttumista, nostamista sekä työkalujen käyttämistä.

Sairauden edetessä lihasheikkous voi edetä muihin lihaksiin kuten kynnärpään, lonkan, polvien tai niskan koukistajalihaksiin sekä jalkaterän ylös koukistuksesta vastaavaan lihakseen, joka aiheuttaa jalkaterän lervahtamisen ja vaikeuttaa varpaiden ylös nostamista aiheuttaen vaikeuksia kävelyssä. Sairastuneilla voi olla myös lievää kasvojen alueen lihasheikkoutta, mutta se ei yleensä vaikuta silmää ympäröiviin lihaksiin. Sairauden edetessä nielemisvaikeudet ovat yleinen oire.

Hoito ja kuntoutus

Inklusiookappalemyosiittiin ei ole olemassa parantavaa hoitoa, eikä sairaus yleensä vastaa [tulehduskipulääkkeisiin](#) eikä [immunosuppressiiviseen](#) lääkitykseen. Tällä hetkellä on menossa kuitenkin useampia tutkimushankkeita, joissa kokeillaan biologisten lääkkeiden vaikutusta myosiitteihin.

Hoidon painopiste on kuntoutuksessa, erityisesti fysioterapiassa ja liikunnassa olemassa olevan toimintakyvyn ylläpitämiseksi ja parantamiseksi. Ennen hoidon aloittamista voidaan tehdä lihasvoiman testaus, jossa selvitetään eri lihasryhmien lihasvoima. Tulosten perusteella fysioterapeutti voi suunnitella sopivan harjoitteluohjelman. Lihasvoiman testausta voidaan käyttää myös taudin etenemisen arvioinnissa. Liikunnalla ja lihasten harjoittelulla voidaan ylläpitää ja parhaimmillaan lisätä lihasvoimaa. Säännöllisellä liikkumisella ja harjoittelulla on suuri merkitys hyvinvoinnin kannalta.

Lihasten harjoittaminen ei johda myosiitin aktivoitumiseen, niin kuin aiemmin pelättiin. Liiallista liikuntaa on kuitenkin syytä välttää niin kauan kun lihaksissa on aktiivinen tulehdus. Tarvittaessa kannattaa tehdä myös toimintaterapeutin arvio päivittäisissä toiminnoissa selviytymisestä sekä apuvälinetarpeesta.

Ennuste

Inklusiookappalemyosiitin osalta ennuste toimintakyvyn ja lihasvoiman säilymisestä ei ole niin hyvä kuin muissa myosiiteissa. Koska vaikuttavaa lääkettä ei ole vielä keksitty, sairaus etenee, vaikka yleensä hitaasti. Sairauden edetessä useimmat sairastuneet voivat tarvita liikkumisen apuvälineitä. Vaikka sairaus voi vaikuttaa elämänlaatuun monin tavoin, se ei kuitenkaan yleensä vaikuta elämän pituuteen.

Lähteitä

- Merrilee Needham ja Frank L. Mastaglia: Inclusion body myositis: current pathogenetic concepts and diagnostic and therapeutic approaches. *The Lancet Neurology*, 2007, 6: 620–31
- Steven Greenberg, marraskuu 2012; yhteenveto inkluusiokappalemyosiitista Orphanet-sivustolla
- Manu Jokela ja Bjarne Udd: Lihastautiepäily – kuinka tutkin ja diagnosoin? Katsaus. *Suomen Lääkärilehti* 2014, 45: 2969–2976.
- Qiang Gang, Conceição Bettencourt, Pedro Machado, Michael G. Hanna and Henry Houlden: Sporadic inclusion body myositis: the genetic contributions to the pathogenesis. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2014, 9:88
- [Lihastautiliitto](#)
- Reuma-kirja (2007)

Lisätietoa

- [Lihastautiliitto: INKLUUSIOKAPPALEMYOSIITTI \(IBM\)](#)
- [Rarelink](#)
- [Harvinaiset-verkosto](#)
- [Orphanet](#)

Huomaa myös

- På svenska: [Inklusionskroppsmysit](#) (Socialstyrelsen), [Inklusionskroppsmysit](#) (Reumatikerförbundet)
- [Yhdistykset](#)
- [Liity postituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

Päivitetty 7/2018