

KLINIK UND POLIKLINIK FÜR INNERE MEDIZIN I					
Polymyalgia rheumatica (PMR) und Riesenzell-Arteriitis (M. Horton)				Gebiet: Rheumatologie	
				Ausrichtung: diagnostisch therapeutisch	
Version:	Gültig ab:	Revision:	Verfasser:	Geprüft:	Genehmigt:
2.0 (3 Seiten)	01.04.2011	01.07.2013	NSCH/BEH	MF/BEH	BS (2.0)

Grundinformationen:

- häufigste primäre Vaskulitis in Europa und Nordamerika
- Panarteriitis mit entzündlichen *mononukleären granulomatösen* Infiltraten und *Riesenzellen* in der Gefäßwand von großen und mittelgroßen Arterien
- Prävalenz der PMR beträgt 1% bei älteren Patienten (ähnlich der rheumatoiden Arthritis)
- 50% der Pat. mit Riesenzell-Arteriitis haben PMR, 15% der Pat. mit PMR entwickeln eine Riesenzell-Arteriitis

Klinik:

- PMR: Alter meist über 65 Jahre
- Starke bilaterale Schmerzen im Nacken-Schulter-Oberarm-Bereich evtl. auch im Beckengürtel-Oberschenkel-Bereich
- Beschwerdenverstärkung nachts, Morgensteifigkeit
- Bewegungsbehinderung, passive Beweglichkeit normal
- Depressive Verstimmung / Gewichtsverlust

Bei Riesenzell-Arteriitis:

- Alter der Patienten über 50 Jahre (Arteriitis temporalis)
- Diffuse Kopfschmerzen, neu aufgetreten
- Verdickung oder Pulsation der Temporalarterien oder lokaler Druckschmerz
- Allgemeinsymptomatik: Fieber, Abgeschlagenheit, Gewichtsverlust
- Claudicatio des Kiefergelenks
- Sehstörungen

Diagnostik:

- Entzündungsparameter: BSG > 40mm in der ersten Stunde
- CAVE: In 20% BSG < 30mm/h, aber dann fast immer CRP erhöht
- Unspezifische Laborzeichen: Anämie, Leberwerterhöhung
- Autoimmundiagnostik: (ANA/ANCA/RF/anti-CCP-AK) unauffällig
- Ultraschall (MRT): Tenosynovitis der langen Bicepssehnen/Bursitis
- Bei V.a. Riesenzell-Arteriitis: Sonographie, Temporalarterienbiopsie (je nach Ausgangswahrscheinlichkeit 3 bis 5 cm lange Biopsie, Stufenbiopsien, auch unter laufender Kortikosteroid-Therapie (bis zu 14d) noch nachweisbar).

Differentialdiagnosen:

- *Polymyositis* (CK-Erhöhung, Muskelschwäche ohne Schmerzen)
- *Akute Schulter-Periarthropathie* (meist einseitig, keine generalisierte Schwäche, keine Laborveränderungen)
- *Hypothyreose* (TSH-Erhöhung, normale BSG)
- *Depression* (normale BSG)
- *Fibromyalgie* (positive Tenderpoints, jüngeres Alter, normale BSG/CRP)
- *Spätform der rheumatoiden Arthritis* (symmetrische Gelenkschwellung v.a. der kleinen Gelenke, erosive Verlaufsform, RF&ACPA)
- *SLE* (Polyserositis, ANA, Leuko- oder Thrombopenie, C3c, C4)
- *Bakterielle Endokarditis, paraneoplastisch* (kein Ansprechen auf Kortikosteroide)
- *Primäre systemische Amyloidose* (kein Ansprechen auf Kortikosteroide, monoklonale Bande in der Immunelektrophorese)

Therapie:

Kortikosteroidtherapie der Polymyalgia rheumatica und Arteriitis temporalis
(Dosisangaben in Prednisolonäquivalent)

- Cave:** Knochendichtemessung vor Beginn der Prednisolon-Therapie -> DXA; bei Werten T < -1,5 orale Bisphosphonat-Therapie (siehe auch DVO-Leitlinien)
Stets konkomitante Primärprophylaxe:
Vitamin D 1000 IE, 1x1 und ggf. Calciumsupplementation
- PPI Magenschutz, BZ- + RR-Kontrollen

Dosierungen zu Therapiebeginn:

- Polymyalgia rheumatica: Muskelschmerz 20 mg/Tag p. o.
- Arteriitis temporalis (AT): Kopfschmerz 60 mg/Tag p. o.
- Arteriitis capitis (AC): Sehstörungen 100 mg/Tag p. o.

Notfalldosierungen (nur unter stationären Bedingungen):

- Amaurosis fugax/Erblindung einseitig 200-500 mg/Tag i.v. (für 3 - 5 Tage)
- Amaurosis fugax/Erblindung beidseitig 500-1000 mg/Tag i. v. (für 3 - 5 Tage) verteilt auf zwei bis vier Einzelgaben/Tag je über > 30 min.

Reduktions- und Remissionsphase:

- PMR: langsame Reduktion auf eine Dosis von 10 (-15) mg/Tag in frühestens 2 Monaten!
- AT/AC: langsame Reduktion auf eine Dosis von 20-30 mg/Tag in frühestens 2 Monaten!
- Erreichen der Kortikosteroiderhaltungsdosis von < 7,5 mg/Tag nach 6 bis 9 Monaten

Ausgangsdosis	Reduktionsschritt	Zeitintervall	Zieldosis
von 100 mg/Tag	in 10 mg-Schritten	(z.B.) wöchentlich	auf 30 mg/Tag
von 30 mg/Tag	in 5 mg-Schritten	(z.B.) 2-wöchentlich	auf 20 mg/Tag
von 20 mg/Tag	in 2,5 mg-Schritten	(z.B.) 2-wöchentlich	auf 10 mg/Tag
von 10 mg/Tag	in 1 mg-Schritten	(z.B.) 4-wöchentlich	auf 7,5 mg/Tag

Kontrollen in der Reduktionsphase wöchentlich und in der Remissionsphase monatlich, d.h. Klinik (Muskelschmerz, Kopfschmerz, Kauschmerz, Sehstörungen) und Labor (BSG, CRP). Dosisreduktion jeweils nur wenn beides unauffällig!

Fallstrick: Bei Dosisreduktion der Kortikosteroide sind *geringfügige* Erhöhungen der Blutsenkungsgeschwindigkeit möglich – d.h. dies entspricht nicht obligat einem Krankheitsschub, v.a. wenn der Patient symptomfrei bleibt.

Trick: bei PMR mit nächtlichen Restbeschwerden Dosisaufteilung 2/3-0-1/3

Ausschleichen

- gänzlich Ausschleichen nach frühestens 2 Jahren
- nur sofern Klinik und Labor über 3 Monate unauffällig sind
- in 0,5-1,0 mg-Schritten alle 1 - 2 Monate
- Kontrollen von Klinik/Labor alle 3 - 6 Monate nach Absetzen der Therapie

Cave: Rezidive unvorhersehbar und auch noch nach vielen Jahren möglich!

Basistherapie:

- Initial nur bei schweren NW der Corticosteroid-Therapie indiziert
- Präferenz:- Methotrexat 15 mg 1x/Woche s.c.
- Alternativen: Azathioprin 150 mg/die, Leflunomid 20 mg/die

Verfasser

E-mail: boris.ehrenstein@klinik.uni-regensburg.de

Hausfunk: (Bad Abbach 09405-18-2221)

Literatur

AWMF Leitlinien: keine

Internationale Leitlinien: keine

Aktuelle Übersichtsartikel: Dasgupta B, Borg F, Hassan N, et al. BSR and BHPR guidelines for the management of polymyalgia rheumatica. Rheumatology 2010; 49:186.

Dasgupta B, Borg F, Hassan N, et al. BSR and BHPR guidelines for the management of giant cell arteritis. Rheumatology 2010; 49:1594.

Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. N Engl J Med 2002; 347: 261.

Nordborg E, Nordborg C. Giant cell arteritis: strategies in diagnosis and treatment. Curr Opin Rheumatol 2004; 16: 25.

Levine SM, Hellmann DB. Giant cell arteritis. Curr Opin Rheumatol 2002; 14: 3.

Up to date (Polymyalgia rheumatica) <http://www.utdol.com/>

Empfehlungen ohne Gewähr, Verantwortung liegt bei behandelnder Ärztin/Arzt!