

Journal für
Mineralstoffwechsel

Zeitschrift für Knochen- und Gelenkserkrankungen

Orthopädie • Osteologie • Rheumatologie

**Polymyalgia rheumatica - ein
klinischer Überblick**

Nothnagl T, Leeb BF

*Journal für Mineralstoffwechsel &
Muskuloskelettale Erkrankungen*

2004; 11 (1), 37-39

Homepage:

**[www.kup.at/
mineralstoffwechsel](http://www.kup.at/mineralstoffwechsel)**

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Member of the



Indexed in SCOPUS/EMBASE/Excerpta Medica
www.kup.at/mineralstoffwechsel



Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
zur Erforschung des Knochens
und Mineralstoffwechsels



Österreichische Gesellschaft
für Orthopädie und
Orthopädische Chirurgie



Österreichische
Gesellschaft
für Rheumatologie

Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P.b.b. GZ02Z031108M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

Erschaffen Sie sich Ihre ertragreiche grüne Oase in Ihrem Zuhause oder in Ihrer Praxis

Mehr als nur eine Dekoration:

- Sie wollen das Besondere?
- Sie möchten Ihre eigenen Salate, Kräuter und auch Ihr Gemüse ernten?
- Frisch, reif, ungespritzt und voller Geschmack?
- Ohne Vorkenntnisse und ganz ohne grünen Daumen?

Dann sind Sie hier richtig



Polymyalgia rheumatica – Ein klinischer Überblick

Th. Nothnagl, B. F. Leeb

Als Krankheit, die vorwiegend in der älteren Bevölkerung auftritt, wird eine Polymyalgia rheumatica (PMR) derzeit leider zu selten diagnostiziert, weil man geneigt ist, das Beschwerdebild vor allem auch dem Alter der Betroffenen zuzuordnen. In Anbetracht der Häufigkeit der Erkrankung und auch der möglichen Komplikationen durch eine eventuell begleitende Riesenzellarteriitis ist allerdings weder diagnostischer noch therapeutischer Nihilismus angebracht. Selbstverständlich setzt die Diagnosestellung die Beachtung der Kriterien und den Ausschluss möglicher Differentialdiagnosen voraus, weil die Erkrankung nicht positiv beweisbar ist – ganz im Gegensatz zur Riesenzellarteriitis, wo der histologische Nachweis anzustreben ist. In Anbetracht der ausgesprochen günstigen therapeutischen Optionen bei PMR bedeutet die gestellte Diagnose in aller Regel bereits eine eindeutige Verbesserung bis hin zu weitgehender Beschwerdefreiheit innerhalb kurzer Zeit für die betroffenen Patienten. Wie bei anderen Erkrankungen auch, besteht die Voraussetzung lediglich darin, daran zu denken, daß eine PMR vorliegen könnte. Die Diagnosekriterien einerseits und auch die Response-Kriterien andererseits erlauben eine rasche, in aller Regel erfolgreiche und auch leicht zu kontrollierende therapeutische Intervention.

Polymyalgia rheumatica (PMR) constitutes a disorder primarily affecting the elderly population. Particularly for that reason the diagnosis is not made in many cases because the complaints are interpreted as age dependent. However, as PMR is not a rare disease and complications may occur because of a possible accompanying giant cell arteritis (GCA) there is no place for diagnostic or therapeutic nihilism. Of course the diagnoses should be made considering the diagnostic criteria and the possible differential diagnoses, as there is no positive diagnostic test existing, in contrast to GCA, where a histological diagnosis constitutes the gold standard. For the excellent therapeutic options and prognosis of PMR the diagnosis constitutes the basis of rapid improvement in most cases up to complete remission. Like in other disorders it is necessary to consider PMR in case of typical complaints. The diagnostic criteria as well as the newly developed response criteria give the possibility for a rapid and overall successful therapeutic intervention, which is moreover easily to monitor. *J Miner Stoffwechs* 2004; 11 (1): 37–39.

Bereits 1888 beschreibt Bruce ein Krankheitsbild, welches sehr stark an ein Vollbild der Polymyalgia rheumatica (PMR) erinnert. Es dauerte aber noch bis zum Jahr 1957, bis die Nomenklatur von Barber geboren wurde. Die PMR stellt eine relativ häufige entzündliche Erkrankung vorwiegend des höheren Lebensalters dar, die leider nach wie vor allzuoft nicht diagnostiziert wird, obwohl bei richtiger Diagnose eine ausgezeichnete Prognose der Erkrankung besteht. Mit entsprechender Therapie kann innerhalb kürzester Zeit eine massive Verbesserung der Situation der betroffenen Patienten erzielt werden. Die Erkrankung tritt vorwiegend bei Patienten jenseits des 50. Lebensjahres auf, wobei eine Geschlechtsverteilung 4:1 zugunsten der weiblichen Bevölkerung zu verzeichnen ist. Die Inzidenz beträgt 20–50 Neuerkrankungen pro 100.000 Einwohner pro Jahr. In bis zu etwa 50 % der Fälle tritt die Symptomatik im Rahmen oder koexistent mit einer Riesenzellarteriitis – vor allem der Temporalarterien (Horton) – auf [1, 2].

Diagnosestellung

Die Diagnose wird vor allem aufgrund der klinischen Symptomatik gestellt, daher soll diesem Überblick eine typische **Fallpräsentation** vorangestellt werden:

Ein 65-jähriger ehemaliger Schlosser leidet seit Jahren an Schmerzen abwechselnd bds. in den Schultern. Unter der Diagnose *Periarthropathia humeroscapularis* erhält er erfolgreich NSAR bei Bedarf, sowie Infiltrationen. Plötzlich erweisen sich die Schmerzen jedoch als therapieresistent und unerträglich (Visuelle Analogskala 100 mm) mit morgendlichem Pessimum, sowie Morgensteifigkeit, Abgeschlagenheit und Schmerzen ebenso im Beckengürtelbereich. Das ursprünglich erfolgreiche NSAR hilft kaum, ein Kombinationspräparat mit Glukokortikoid i.m. hilft jedoch zumindest kurzfristig. Bei der klinischen Untersuchung ist das Heben beider Arme im Schulterbereich kaum möglich, die Muskulatur im Schulter- und auch Oberschenkelbereich druckschmerzhaft, die Handkraft herab-

gesetzt. Die großen Gelenke sind altersentsprechend beweglich, die Schultern und das rechte Kniegelenk druckdolent.

Die Bildgebung erbringt folgende Befunde: Röntgen der HWS, LWS, BU: soweit unauffällig; beide Schultern: kl. Verkalkungen im Bereich der Rotatorenmanschette, arthrotische Veränderungen; beide Hände: kein Hinweis auf prim. entzündliche Gelenkerkrankung. In der Sonographie der Schultern jedoch zeigen sich ausgeprägte Bursitiden subacromial und eine Tendovaginitis der Bizepssehnen, sowie ein Gelenkerguß. Folgende Laborveränderungen werden gefunden: BSG deutlich erhöht; BB leicht anämisch; NFP normal; LFP leicht erhöht; CK und Aldolase normal; CRP deutlich erhöht; RF, ANA, (JO-1-AK) normal.

Dieses Fallbeispiel beschreibt in typischer Weise Symptomatik und Befundkonstellation bei PMR. Es geht auch daraus hervor, daß kein typischer Befund besteht, der als positiver Beweis für das Vorliegen der Erkrankung anzusehen ist. Es müssen also vor der Diagnosestellung eine ganze Reihe von Differentialdiagnosen ausgeschlossen werden (Tabelle 1). Wie bei vielen anderen Erkrankungen auch, z. B. der rheumatoiden Arthritis, ist man zur Diagnosestellung auch auf Kriterien angewiesen.

Diagnosekriterien

1997 wurde auf Initiative des Standing Committee on Clinical Trials including Therapeutic Trials (ESCISIT) der European League against Rheumatism (EULAR) ein europäisches PMR-Subkomitee mit der Zielsetzung gebildet, einen Vergleich und eine Evaluierung der Sensitivität von fünf Diagnosekriteriensets für PMR zu finden. Eine weitere Auf-

Tabelle 1: Differentialdiagnose der Polymyalgia rheumatica

- Rheumatoide Arthritis (Late-onset rheumatoid arthritis)
- Polymyositis, SLE
- Endokrine Myopathien (Hypothyreose)
- Andere Vaskulitiden
- Parainfektöse Myalgien
- Fibromyalgie
- Medikamentöse Myopathie (Cortison, Statine)
- Neoplasie, Plasmozytom

Korrespondenzadresse: OA Dr. Thomas Nothnagl, II. Medizinische Abteilung, (Vorstand: Prim. Dr. Burkhard F. Leeb), NÖ Zentrum für Rheumatologie; Endokrinologie; HUMANIS Klinikum Niederösterreich, A-2000 Stockerau, Landstraße 18, E-mail: leeb.khstockerau@aon.at

Tabelle 2: Bird/Wood-Kriterien

- Symmetrische Schulterschmerzen mit begleitender Steifigkeit
- Akuter Krankheitsbeginn < 2 Wochen
- Blutsenkungsgeschwindigkeit > 40 mm/Std.
- Steifigkeit > 1 Std.
- Alter > 65
- Depression und/oder Gewichtsverlust
- Symmetrische Oberarmdruckschmerzen

Ab Erfüllung von 3 oder mehr Kriterien wahrscheinliche PMR.

Tabelle 3: Hunder-Kriterien

- Alter > 50 Jahre
- beidseitige Schmerzen bzw. Druckschmerz für mehr als ein Monat von Nacken oder Rumpf, Schultern oder Oberarmen und Hüften sowie Oberschenkel
- BSG > 40 mm/1. Stunde
- Ausschluß anderer Diagnosen

Definitive Diagnose bei Erfüllung aller Kriterien

gabe dieses Komitees war es auch, Kriterien zur Definition des therapeutischen Ansprechens (Response-Kriterien) zu entwickeln, die z. B. in zukünftigen Untersuchungen, auch hinsichtlich neuer Therapieoptionen, zur Anwendung kommen könnten.

1979 wurden erstmalig Diagnosekriterien nach einer multizentrischen Untersuchung in 11 Rheumazentren in Großbritannien publiziert, die sogenannten Bird/Wood-Kriterien (Tabelle 2). Es folgten 1981 Kriterien von Jones & Hazleman sowie 1982 die Hunder-Diagnosekriterien (Tabelle 3). Zwei weitere Kriterienkonstrukte, die auch in diese Untersuchung eingeschlossen wurden, stellen die 1985 entwickelten Wilke-Kriterien, zugeschnitten auf die Riesenzellen-Arteriitis, und die 1984 veröffentlichten Nobunaga-Kriterien dar, die primär auf die japanische Bevölkerung zugeschnitten sind [3–7].

Die Sensitivitätsanalyse ergab eine deutliche Überlegenheit der Bird/Wood-Kriterien und der Hunder-Kriterien in der Untersuchung, die sehr ähnlich der Situation der täglichen Praxis angelegt war. Ein Abgleich der beiden Kriteriensets mit dem eingangs zitierten Fallbeispiel zeigt dies ebenfalls deutlich [8].

Selbstverständlich sind diagnostische Kriterien nicht in der Lage, alle Formen einer Erkrankung zu charakterisieren. Im Falle der PMR muß angemerkt werden, daß diese Erkrankung auch mit nur gering erhöhten Akutphase-Parametern einhergehen kann. Im wesentlichen ist man derzeit der Ansicht, daß eine derartige Form der Erkrankung als prognostisch günstiger zu werten ist [9].

Therapie

Die allgemein unumstrittene Therapie der PMR besteht in der Verabreichung von Glukokortikoiden mit langsamer schrittweiser Reduktion. Eine mittlere Therapiedauer von etwa ein bis zwei Jahren muß angenommen werden. Charakteristisch für die PMR ist das nahezu unmittelbare Ansprechen des Patienten auf die Behandlung. Dennoch ist eine langsame Reduktion der Dosis dringend anzuraten, da dies das Risiko von Rezidiven vermindert, die durchaus im Laufe der Erkrankung auftreten können [10, 11]. In seltenen Fällen genügt eine alleinige Therapie mit nichtsteroidalen Antirheumatika, andererseits können auch kortisonrefraktäre Verläufe auftreten, wobei dann der zusätzlich

Einsatz von Azathioprin und Methotrexat erwogen werden kann [12–14]. Zuletzt wurden auch Therapieerfolge mit TNF- α -Blockern bei besonders therapieresistenten Fällen beschrieben [8].

Im Falle einer koexistenten Riesenzellarteriitis sind höhere Kortikoiddosen (ausgehend von 1 mg/kg KG) erforderlich, Visusstörungen im Rahmen der Erkrankung sind als absolute Notfallsituationen, die zum sofortigen therapeutischen Eingreifen verpflichten, aufzufassen [11].

Polymyalgia-Response-Kriterien [15]

Obwohl ein klares therapeutisches Schema seit langer Zeit bekannt ist, waren bislang keine Kriterien zur Beurteilung des Therapieerfolges definiert, um zum Beispiel Therapiealternativen zu Kortikoiden untersuchen zu können. Die Entwicklung derartiger Kriterien war die zweite Hauptaufgabe der europäischen PMR-Gruppe.

Nach Einschluß in die Untersuchung erhielten die Patienten eine Glukokortikoidmedikation in einer Prednisolon-äquivalenzdosis von im Mittel 25 g/Tag, die bei den darauffolgenden Kontrollen schrittweise reduziert wurde. Bei jeder Visite wurde die ursprünglich gestellte Diagnose einer PMR überprüft und der Patient auf Hinweise für eine neu auftretende Krankheit, wie z. B. Neoplasien, untersucht. Wurde ein entsprechender Hinweis auf eine neu auftretende Krankheit gefunden, führte dies selbstverständlich zum Ausschluß des Patienten aus der Studie. Bei Patienten dieser Studie wurden bei jeder Visite folgende Parameter erhoben: Schulterschmerzen mit begleitender Steifigkeit, Oberarmschmerz sowie Druckschmerzhaftigkeit, Hüft- und Oberschenkelbeteiligung, Vorliegen einer Symmetrie des Beschwerdebildes, Morgensteifigkeit angeben in Minuten, begleitende depressive Verstimmung oder Gewichtsverlust, Sehstörungen, Kopfschmerzen sowie neurologische Symptome. Weiters wurden das C-reaktive Protein sowie die Blutsenkungsgeschwindigkeit nach 1 Stunde gemessen.

Insgesamt wurden 76 Patienten (davon 69 weibliche und 7 männliche) in diese Studie aufgenommen. 48 Wochen wurden als Beobachtungszeitraum festgelegt. Zusätzlich zu der oben beschriebenen Patientengruppe wurde auch eine Patientengruppe von 24 Patienten, rekrutiert vom Niederösterreichischen Zentrum für Rheumatologie, nach demselben Protokoll geführt.

Als Resultat zeigte sich ein erwartetes, sehr schnelles Ansprechen auf die Kortisontherapie, bei initialer Dosis von $24,68 \pm 28,61$ mg Prednisolonäquivalent, sowie eine mögliche Reduktion in Woche 24 auf $7,68 \pm 3,61$ mg. Die Ansprechzeit auf Kortikoide wurde von den Patienten mit $35,4 \pm 19$ Stunden angegeben. Die erhobenen Parameter zeigten sich allesamt signifikant rückläufig im Laufe der Behandlung. Auffällig bei der Auswertung der Daten war, daß sich die Blutsenkungsgeschwindigkeit, das C-reaktive Protein und die Morgensteifigkeit als schmerzunabhängige Parameter erwiesen. Jedoch konnte sehr wohl eine direkte Abhängigkeit zwischen Myalgien, Heben der Arme und der Schmerzangabe gezeigt werden.

Basierend auf diesen Ergebnissen wurden folgende Parameter als Kriterien zur Beurteilung CRP oder BSG als Repräsentanten der Akutphase und andererseits Visuelle Analogskalen (VAS) für Schmerz und Arztbeurteilung, so-

Tabelle 4: EULAR Response Kriterien für PMR

- VAS-Schmerz, obligatorisch
- VAS-Arztbeurteilung
- CRP oder BSG
- Dauer der Morgensteifigkeit
- Elevation der Arme (0 = nicht möglich; 1 = unter Schulterniveau; 2 = auf Schulterniveau; 3 = über Schulterniveau; für die Berechnung des PMR-AS umgekehrte Reihenfolge)

Prozentveränderung von 1 + die besten drei von 2–5

wie die Dauer der Morgensteifigkeit und die Fähigkeit, die Oberarme zu heben (0 = nicht möglich, 1 = unter den Schultergürtel, 2 = bis zum Schultergürtel, 3 = über den Schultergürtel) als Marker der klinischen Situation. Bei Evaluierung dieser 5 Einzelfaktoren zeigte sich eine unterschiedliche Gewichtung der Faktoren in abnehmender Reihenfolge mit VAS-Schmerz, VAS-Arztbeurteilung, CRP, Morgensteifigkeit sowie das Heben der Oberarme.

Aufgrund der Gewichtung der Einzelparameter errechnen sich die EULAR Response criteria wie folgt: Obligatorisch ist eine Veränderung der VAS-Schmerz, von den restlichen vier Parametern werden die besten drei in die Evaluierung miteinbezogen. Die Veränderung gegenüber dem Ausgangswert wird in Prozent ausgedrückt, und zwar 20 %, 50 %, 70 % und 90 % Veränderung, Remission ist für die PMR derzeit noch nicht definiert (Tabelle 4).

Unter Verwendung der oben genannten Response-Kriterien konnte in Woche 24 bei mehr als 50 % der Patienten eine Verbesserung um 90 % erreicht werden, die 70 % Response Rate lag bei 76,8 %. Im Vergleich zur europäischen Studie gab es bei dem aus Niederösterreich stammenden Patientengut keine signifikanten Unterschiede. In der Folge konnten die Einzelparameter auch zu einem Krankheitsaktivitätsindex, dem PMR-AS, zusammengefaßt werden, der einen absoluten Zahlenwert als Ausdruck des Schweregrades der Erkrankung ergibt, und aus dem sich ebenfalls die Response-Rate berechnen läßt [16].

Die genannten Response-Kriterien und der PMR-AS zeigen sich als vielversprechendes Werkzeug, um die Krankheitsaktivität und den Therapieerfolg bei PMR-Pati-

enten zu dokumentieren. Die Response-Kriterien werden im Zuge zukünftiger Untersuchungen hinsichtlich alternativer Therapieoptionen bei PMR eine objektive Möglichkeit bieten, um therapeutische Regime zu vergleichen.

Literatur:

1. Epperly TD, Moore KE, Harrover JD. Polymyalgia rheumatica and temporal arteritis. *Fam Physician* 2000; 15: 62: 789–96.
2. Cimmino MA, Zaccaria A. Epidemiology of polymyalgia rheumatica. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18 (Suppl 20): S9–11.
3. Bird HA, Esselinckx W, Dixon AS, Mowat AG, Wood PH. An evaluation of criteria for polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 1979; 38: 434–9.
4. Jones JG, Hazleman BL. Prognosis and management of polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 1981; 40: 1–5.
5. Chuang TY, Hunder GG, Ilstrup DM, Kurland LT. Polymyalgia rheumatica: a 10-year epidemiologic and clinical study. *Ann Intern Med* 1982; 97: 672–80.
6. Wilke WS, Wyesenbeek AJ, Krall PL, Segal AM. Masked presentation of giant-cell arteritis. *Cleve Clin Q* 1985; 52: 155–9.
7. Nobunaga M, Yoshioka K, Yasuda M, Shingu M. Clinical studies of polymyalgia rheumatica. A proposal of diagnostic criteria. *Jpn J Med* 1989; 28: 452–6.
8. Bird HA. Treatment of Polymyalgia – a role for Biologics. *Ann Rheum Dis* 2003; 62 (Suppl 1): Abstract 84.
9. Gonzalez-Gay MA, Rodriguez-Valverde V, Blanco R, Fernandez-Sueiro JL, Armona J, Figueroa M, Martinez-Taboada VM. Polymyalgia rheumatica without significantly increased erythrocyte sedimentation rate. A more benign syndrome. *Arch Intern Med* 1997; 157: 317–20.
10. Weyand C, Fulbright JW, Evans JM, Hunder GG, Goronzy JJ. Corticosteroid requirements in polymyalgia rheumatica. *Arch Int Med* 1999; 159: 577–84.
11. Evans JM, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 2000; 26: 493–515.
12. Feinberg HL, Sherman JD, Schrepferman CG, Dietzen CJ, Feinberg GD. The use of methotrexate in polymyalgia rheumatica. *J Rheumatol* 1996; 23: 1550–2.
13. Ferraccioli G, Salaffi F, De Vita S, Casatta L, Bartoli E. Methotrexate in polymyalgia rheumatica: preliminary results of an open, randomized study. *J Rheumatol* 1996; 23: 624–8.
14. De Silva M, Hazleman BL. Azathioprine in giant cell arteritis/polymyalgia rheumatica: a double-blind study. *Ann Rheum Dis* 1986; 45: 136–8.
15. Leeb BF, Bird HA, Nesher G, Andel I, Hueber W, Logar D, Montecucco CM, Rovinsky J, Sautner I, Sonnenblick M. EULAR response criteria for Polymyalgia Rheumatica. Results of an initiative of the European collaborating Polymyalgia Rheumatica group (subcommittee of ESCISIT). *Ann Rheum Dis* 2003; 62: 1189–94.
16. Leeb BF, Bird HA. A disease activity score for Polymyalgia Rheumatica – PMR-AS. *Ann Rheum Dis* 2003; in press.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)