

Guideline

# Polymyalgia rheumatica / Riesenzellarteriitis

**Erstellt von:** Felix Huber, Uwe Beise, Stefan Mariacher-Gehler

**Zuletzt revidiert:** 05/2022 / **Letzte Änderung:** 05/2022

**PDF erstellt am:** 01.05.2024

**Link:** <https://www.medix.ch/wissen/guidelines/polymyalgia-rheumatica-riesenzellarteriitis/>

**Guideline Kurzversion:** <http://www.medix-guidelines.ch/bewegungsapparat/polymyalgia-rheumatica-riesenzellarteriitis/>

# Index

- 1. Vorbemerkung**
- 2. Epidemiologie**
- 3. Ätiologie und Pathogenese**
- 4. Klinisches Bild**
  1. Polymyalgia rheumatica (PMR)
  2. Riesenzellarteriitis (RZA)
- 5. Diagnose**
  1. Polymyalgia rheumatica
  2. Riesenzellarteriitis
- 6. Differentialdiagnosen zu PMR und RZA**
- 7. Wann Zuweisung zum Spezialisten?**
- 8. Therapie**
  1. Polymyalgia rheumatica
  2. Riesenzellarteriitis
- 9. Literatur**
- 10. Impressum**

#### Aktualisierung 05/2022

- Die Guideline wurde vollständig durchgesehen und auf Aktualität geprüft
- Es gibt keine wesentlichen Neuerungen in Diagnostik und Therapie von PMR und RZA.

## 1. Vorbemerkung

- Polymyalgia rheumatica (PMR) und Riesenzellerteriitis (RZA) sind nahe verwandte Krankheiten. Möglicherweise ist die PMR eine Minorvariante der RZA.

## 2. Epidemiologie (1, 2, 6)

- 1 % der über 50-jährigen haben PMR (USA). Es besteht ein Nord-Süd-Gradient in Europa: In Norwegen ist die PMR 10 x häufiger als in Italien. 40–60 % der Patienten mit RZA haben auch PMR; 15 % der Patienten mit PMR haben auch eine RZA, gleichzeitig oder zeitversetzt. Die Krankheiten betreffen (fast) nur Menschen im Alter > 50 J.

## 3. Ätiologie und Pathogenese (1, 2)

- Die Ursache von PMR und RZA ist unbekannt
- Ein infektiöser Trigger wird vermutet, ist aber nicht bewiesen. Eine autoimmun-entzündliche Pathogenese scheint gesichert. Genetische Faktoren dürften eine Rolle spielen
- Die RZA ist histologisch durch eine granulomatöse Entzündung mit Lymphozyten, Makrophagen und Riesenzellen in der Gefässwand gekennzeichnet. Makrophagen produzieren proinflammatorische Zytokine und platelet-derived growth factor (PDGF), die zu einer Hyperplasie der Intima und zu Gefässstenose führen
- Die Pathogenese der PMR zeigt einen deutlich geringeren Befall der Gefässe, stattdessen sind Bursae, Faszien und Sehnenscheiden entzündet. An den Schultern bilaterale subdeltoidale oder subakromiale Bursitiden, manchmal auch Synovitiden oder Tenosynovitiden des Bizeps.

## 4. Klinisches Bild (1, 2, 6)

### 4.1. Polymyalgia rheumatica (PMR)

- Alter > 50 J.
- Symptombdauer:  $\approx$  2 Wochen. Morgensteifigkeit:  $\approx$  45 min. Beginn oft einseitig, später beidseitig
- Schmerzen und Morgensteifigkeit im Schultergürtel (75–99 %), Beckengürtel (75 %), Nackenschmerzen (60 %), Funktionsminderung mit Verringerung des Bewegungsumfangs der betroffenen Gelenke und Kraftverlust. Ausstrahlung der Schmerzen bis Ellbogen bzw. Knie
- Periphere muskuloskeletale Symptome wie periphere Arthritis (etwa 25 %), CTS (etwa 15 %) oder Ödeme an Händen und Füßen, Tenosynovitiden. Die Arthritiden sind eher asymmetrisch, nicht erosiv und befallen Handgelenke, Knie und Metakarpophalangealgelenke
- Systemische Symptome (bei 40 %): Subfebrile oder febrile Temperaturen, Malaise, Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust.

### 4.2. Riesenzellarteriitis (RZA)

#### Verlauf

- Meist eher schleichender, manchmal auch abrupter Beginn.

#### Symptome

- Bitemporal akzentuierter Kopfschmerz (Analgetika-resistent), meist als Dauerschmerz, selten intermittierend
- Spezifischer sind: Schmerzen beim Kauen (Kieferclaudicatio), ev. Schluckclaudicatio und Zungenbrennen
- Überempfindlichkeit der Kopfhaut, verdickte und/oder schmerzhaft palpable A. temporalis
- Diverse Sehstörungen (z. B. Doppelbilder, Amaurosis fugax). Sehverlust bei 15–20 %, oft als erstes Symptom der Krankheit, sehr selten nach Therapiebeginn.

#### Allgemeinsymptome

- Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Gewichtsabnahme, Fieber bis > 39 Grad, nicht produktiver Husten (10 %).

## Ausserdem

- Aortenaneurysma und Dissektion (17 x häufiger als bei Menschen ohne RZA – bis zu 10 %, eher nach jahrelangem Verlauf)
- Zerebrale und Netzhaut-Ischämie als Folge einer entzündlichen Beteiligung des Vertebralis-, Basilaris- oder Karotisversorgungsgebietes betrifft 3–4%.

# 5. Diagnose

## 5.1. Polymyalgia rheumatica (1–3)

Die obligaten Diagnosekriterien gemäss EULAR/ACR (3)

- Beidseitige Schulterschmerzen
- Erhöhte BSR oder CRP (ca. 20 % haben eine BSR < 40 mm/1. Std., nur 1 % haben ein normales CRP)
- Alter > 50 Jahre.

Zusätzliche Kriterien (bei ≥ 4 Pkt ist die Diagnose sehr wahrscheinlich)

- Morgensteifigkeit von > 45 min (2 Pkt)
- Hüftschmerzen oder verminderte Beweglichkeit im Hüftgelenk (1 Pkt)
- RF und anti-CCP-AK negativ (2 Pkt)
- Keine anderen peripheren Gelenkschmerzen (1 Pkt)

(**Cave:** kommen trotzdem bei 25 % der Patienten vor).

Die Schmerzen haben einen entzündlichen Charakter: Schlimmer nach Ruhephasen, Besserung auf Bewegung.

**Cave:** Diese Kriterien erfassen einen Grossteil der PMR Patienten. Es gibt aber immer individuelle Unterschiede und atypische Verläufe, insbesondere bei Overlap-Syndromen zu anderen Rheumatischen Erkrankungen (siehe Differentialdiagnose (DD) → Kap. 6).

**Laboruntersuchung** (um wichtige DDs auszuschliessen und Therapie zu monitorisieren) (3)

- Basis Labor: Blutbild, CRP, BSR, Glukose, Kreatinin, GPT, RF, Anti-CCP, alk. Phosphatase, korrigiertes Calcium und Phosphat, U-Status.

Hinweis: Eine normochrome normozytäre Anämie tritt bei manchen PMR-Patienten auf

- Bei spezifischem Verdacht (siehe DD Abschnitt 7): TSH, CK, Serum-Elektrophorese, Vitamin D, ANA, ANCA, Quantiferon etc.

### Sonographische Abklärung

- Ev. bei Unklarheit. Beidseitige subdeltoidale Bursitiden und Biceps-Tenosynovitis sind dabei sehr verdächtig auf PMR

Hinweis: Ansprechen auf Kortikosteroide ist kein verlässlicher diagnostischer Parameter bei PMR!

## 5.2. Riesenzellarteriitis

- Diagnose anhand von Symptomatik, Entzündungsparametern, Bildgebung/Biopsie. RZA sollte nicht allein anhand der Symptomatik diagnostiziert werden, sondern durch Evidenz aus Bildgebung (oder Biopsie) gestützt werden
- Empfohlene Laboruntersuchungen (4)
  - Blutbild (Hinweis: Normozytäre normochrome Anämie kommt bei einigen Patienten vor)
  - BSR und CRP (dient eher zum Ausschluss: nur 4 % haben weder BSR- noch CRP-Erhöhung)
  - U-Status
  - Kreatinin, Leberenzyme, Glukose
  - Serum-Elektrophorese
  - Knochenstoffwechsel (Calcium, Phosphat, Alk. Phosphatase, Vitamin D)
- Arterienbiopsie (meist A. temporalis) nach Duplexsonographie gilt in Guidelines der Fachgesellschaften weiter als Goldstandard, wird aber in der Praxis kaum durchgeführt. **Eine Duplex-Sonographie sollte immer bei Verdacht durchgeführt werden.** Bei Unsicherheit in der Diagnose kann nach Behandlungsbeginn eine Biopsie (beim Chirurgen) veranlasst werden
- Mit farbkodierter Duplex-Sonographie können **erfahrene Untersucher** die Diagnose einer RZA mit hoher Wahrscheinlichkeit stellen, insbesondere bei bestehenden Augensymptomen (5) (Sensitivität: 85 %, Spezifität: > 90 %). Ein negativer Befund schliesst eine RZA aber nicht sicher aus
- Alternative Diagnoseverfahren (mit geringerer Bedeutung): (Angio-)MRI (Sensitivität: 73 %, Spezifität: 88 %), PET (v. a. wenn noch eine Aortenbeteiligung gesucht wird, was bei 83 % der RZA vorkommt; **Cave:** Strahlendosis!).

### Beachte

- Die histologische Diagnose kann auch noch Wochen nach Beginn der Steroidtherapie gestellt werden, sollte aber wenn möglich innert 14 Tagen erfolgen. Die sonographischen Veränderungen sind nach 2–3 Wochen nicht mehr nachweisbar (7)
- Aufgrund der Konsequenzen einer möglicherweise langjährigen (zum Teil lebenslangen) Steroidtherapie mit teilweise schweren Nebenwirkungen auf der einen Seite und einer möglichen beidseitigen Erblindung auf der anderen Seite sollte der Nachweis einer Diagnose raschmöglichst angestrebt werden.

## 6. Differentialdiagnosen Polymyalgie (1–3)

- Chronische oder sonstige Schulterschmerzen (z. B. Tendinopathien der Rotatorenmanschette) -> klinische Untersuchung, ggfls. Bildgebung
- Statin-Nebenwirkung
- RA (anti-CCP)
- Seronegative Arthritis (Spezialist)
- Kollagenose (ANA)
- Vaskulitis (ANCA)
- Infektiöse Endokarditis (Blutkulturen)
- Polymyositis, Dermatomyositis (CK)
- Malignom/paraneoplastisches Syndrom (Routinelabor, U-Status, Koloskopie, Mamma-Untersuchung, Thorax-Rx)
- Chondrokalzinose (Gelenkpunktat, Rö)
- Fibromyalgie (normale BSR/CRP)
- Multiples Myelom (hohe BSR! – Eiweisselektrophorese, Bestätigung der monoklonalen AK in der Immunfixation)
- Hypothyreose (TSH)
- Hyperparathyreoidismus oder Osteomalazie (AP, ev. Calcium, Phosphat und 25(OH)-Vit D).

## 7. Wann Zuweisung zum Spezialisten?

## PMR

- Bei atypischer Präsentation (periphere entzündliche Schmerzen, tiefe BSR, Alter < 50 J.), Versagen der Prednisontherapie, häufige Rückfälle, NW der Therapie -> Überweisung zum Rheumatologen.

## RZA

- Bei (Verdacht auf) RZA soll die Diagnose durch einen Rheumatologen gesichert werden (s. o.)
- Aufgrund der Konsequenzen einer möglichen beidseitigen Erblindung -> **sofortige** Überweisung zum Ophthalmologen.

# 8. Therapie

## 8.1. Polymyalgia rheumatica (1, 5, 6)

Kortikosteroidtherapie i. d. R. für 1 bis 2 Jahre

- Initial Prednison 20 mg/d (deutliche Besserung nach wenigen Tagen)
- Anschliessend Reduktion Prednison mit Ziel 10 mg innert 4–8 Wochen!
- Bei erneuten Beschwerden Dosis Anheben auf letzte wirksame Dosis, dann langsamere Reduktion (innert 4–8 Wochen auf vorherige Dosis)
- Wenn stabil: Dosisreduktion um 1 mg/d jeden Monat (oder 1,25 mg mit täglich wechselnd 10 mg und 7,5 mg um 5 mg Tbl benutzen zu können).

**Beachte:** Wenn höhere Dosen als hier angegeben gebraucht werden, sollten andere Diagnosen in Betracht gezogen werden.

Begleittherapie

- **CAVE Osteoporose!** Patienten unter Steroidtherapie (Prednison > 5 mg/d) über einen Zeitraum von > 3 Monaten sollten alle und **ohne** vorherige Knochendensitometrie Calcium (Tagesdosis inklusive Nahrung 1'000 mg und Vitamin D erhalten (in der Regel Kombination aus 500 mg Calcium und 800 IE Vitamin D), bei zusätzlichen Risikofaktoren ev. zusätzlich ein Bisphosphonat (dann vorab eine Densitometrie). Bei Patienten mit längerer Steroidtherapie zahlt die Krankenkasse ein DEXA

- Bei folgenden Komorbiditäten und Risikofaktoren für Steroid-NW sollte frühzeitig und niederschwellig Methotrexat als steroidsparendes Medikament evaluiert werden
- Arterielle Hypertonie, Diabetes mellitus, gastrale Ulzera, bekannte Osteoporose, Katarakt/Glaukom, häufige Infekte, andere kardiovaskuläre Erkrankung
- Hinweise auf prolongierten Verlauf (Frauen, BSR > 40/h, periphere Arthritis).

### Kontrollen

- Nachkontrollen etwa in folgenden Abständen: Nach 1 und 4 Wochen, dann monatlich im ersten Jahr, alle 3 Monate im zweiten Jahr. Ansonsten bei neu aufgetretenen Symptomen oder Nebenwirkungen
- **Labor:** BSR/CRP, Blutbild, BZ/Hba1c (steroidinduzierter Diabetes)
- Auf Anzeichen einer (nachfolgend auftretenden) RZA achten!
- Augenärztliche Kontrollen sind bei langfristiger Steroidtherapie erforderlich (Steroid-Glaukom/Katarakt etc.).

**Beachte:** Den Patienten und nicht den Laborwert behandeln. Wenn klinischer Befund gut, allenfalls erhöhte Laborwerte tolerieren statt Steroidnebenwirkungen durch unnötig viel Steroid zu verursachen.

## 8.2. Riesenzellarteriitis (7, 8)

- Die Therapie muss unverzüglich beim Spezialisten erfolgen
- Die RZA führt unbehandelt zu einer Beteiligung der Aorta und ihrer Seitenäste mit verschiedenen Komplikationen. Bei Mitbeteiligung von Koronar- oder Mesenterialarterien können ischämische Komplikationen hervorgerufen werden.

### Kortikosteroidtherapie i. d. R. für mindestens 9–12 Monate

- Beginn mit Prednison 1 mg/kgKG (max. 60 mg/Tag) für 2–4 Wochen
- Dann Reduktion um 10 mg alle 1–2 Wochen bis auf 30 mg
- Dann Reduktion um 2,5 mg alle 2 Wochen bis auf 10 mg
- Dann Reduktion um 1 mg pro Monat.

Bei Patienten mit **okulärer/zerebraler Symptomatik** wird initial eine **intravenöse Hochdosistherapie** (z. B. 1'000 mg/d Methylprednisolon) über 3 Tage empfohlen (8, 10), anschliessend Fortsetzung mit oraler Therapie wie oben angegeben.

### Begleittherapie

- Aspirin low dose (80–100 mg/d) wird routinemässig empfohlen (Prävention Visusverlust, TIA, Stroke) (8)
- Osteoporose-Prophylaxe (s. o.)
- Tocilizumab als steroidsparende Komedikation bei Patienten, die NW auf Steroide entwickeln oder die ein hohes Risiko dafür aufweisen, sowie bei Patienten, bei denen Steroide nicht ausreichend gesenkt werden können. Daten zur Langzeitsicherheit und -wirksamkeit (> 1 Jahr) liegen jedoch noch nicht vor (8, 11)
- Methotrexat mit derselben Indikation wie Tocilizumab (Wirksamkeit nur bis maximal 36 Wochen nachgewiesen) (8, 9).

### Kontrollen

- Siehe PMR. **Beachte:** Ein (leichter) Anstieg von CRP/BSR kann auch bei RZA toleriert werden, wenn keine klinischen Zeichen einer Verschlechterung vorhanden sind
- Patienten darauf hinweisen, dass sie sofort ihren Arzt aufsuchen sollten, wenn sie erneute Symptome bemerken (am häufigsten Kopfschmerzen oder PMR-Symptomatik, seltener Kiefer- oder Extremitäten-Claudicatio).

### Rezidive und Rezidivtherapie (8)

- Innerhalb von zwei Jahren kommt es bei 30–40 % der Patienten zu einem Rezidiv, allerdings nur selten mit schwerwiegenden Komplikationen (z. B. Sehverlust)
- Die meisten Patienten befinden sich zum Zeitpunkt des Rezidivs unter Steroidtherapie. In diesen Fällen soll die Steroiddosis erhöht werden (ev. plus steroidsparende Komedikation, s. o.)
- Bei Patienten mit einem Rezidiv, die sich nicht mehr unter Steroidtherapie befinden, soll die Prednisontherapie neu begonnen werden.

## 9. Literatur

1. Buss G, et al.: Polymyalgia rheumatica 2012. Schweiz Med Forum 2013;13(7):136–140.
2. Kermani TA, Warrin KJ: Polymyalgia rheumatica. The Lancet, 2013; 381: 63 – 72.
3. Dasgupta B, et al.: 2012 provisional classification criteria for polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative. Annals of the Rheumatic Diseases 2012;71:484-492.

4. Salvarani , Muratore F: Diagnosis of giant cell arteritis. [UpToDate](#), aufgerufen 04/2022.
5. Docken WP:Treatment of polymyalgia rheumatica. [UpToDate](#), aufgerufen 04/2022.
6. Dejaco C, et al.: 2015 Recommendations for the management of polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative.[BMJ](#), [Rheumatic diseases 2011](#).
7. Ness T, et al.: Diagnose und Therapie der Riesenzellarteriitis. Dt. Arztebl 2013; 110 (21): 376-386. [aerzteblatt.de 2013](#).
8. Hunder GG: Treatment of giant cell (temporal) arteritis. [UpToDate](#), aufgerufen 04/2022.
9. Mahr AD, Jover JA, Spiera RF, et al.: Adjunctive methotrexate for treatment of giant cell arteritis: an individual patient data meta-analysis. Arthritis Rheum 2007; 56: 2789-97.
10. Mazlumzadeh M, et al.: Treatment of giant cell arteritis using induction therapy with high-dose glucocorticoids:a double-blind, placebo-controlled, randomized prospective clinical Arthritis Rheum 2006; 54: 3310.
11. Stone JH, et al.: Trial of Tocilizumab in Giant-Cell N Engl J Med 2017; 377:317-328. [NEJM 07/2017](#).

# 10. Impressum

Diese Guideline wurde im Mai 2022 aktualisiert.

© Verein mediX schweiz

## **Herausgeberin**

PD Dr. med. Corinne Chmiel

## **Redaktion(verantwortlich)**

Dr. med. Uwe Beise

Dr. med. Felix Huber

Dr. med. Maria Huber

## **Autoren**

Dr. med. Felix Huber

Dr. med. Uwe Beise

Dr. med. Stefan Mariacher-Gehler

Rückmeldungen bitte an: [uwe.beise@medix.ch](mailto:uwe.beise@medix.ch)

Diese Guideline wurde ohne externe Einflussnahme erstellt. Es bestehen keine finanziellen oder inhaltlichen Abhängigkeiten gegenüber der Industrie oder anderen Einrichtungen oder Interessengruppen.

mediX Guidelines enthalten therapeutische Handlungsempfehlungen für bestimmte Beschwerdebilder oder Behandlungssituationen. Jeder Patient muss jedoch nach seinen individuellen Gegebenheiten behandelt werden.

mediX Guidelines werden mit grosser Sorgfalt entwickelt und geprüft, dennoch kann der Verein mediX schweiz für die Richtigkeit – insbesondere von Dosierungsangaben – keine Gewähr übernehmen.

Der Verein mediX schweiz ist ein Zusammenschluss von Ärztenetzen und Ärzten in der Schweiz.

Verein mediX schweiz, Sumatrastr. 10, 8006 Zürich.