

# Polymyalgia rheumatica

Udo Rasenack\*)

Medizinische Universitätsklinik Würzburg  
(Direktor: Professor Dr. med. Hans Adolf Kühn)

Die Polymyalgia rheumatica ist eine erst seit etwa 20 Jahren in der deutschen Literatur berücksichtigte Erkrankung, die fast ausschließlich bei älteren Menschen ab dem 50. Lebensjahr zu beobachten ist und am häufigsten um das 65. Lebensjahr auftritt. Trotz einer steigenden Anzahl von Publikationen, die sich mit diesem Krankheitsbild beschäftigen, ist die Polymyalgia rheumatica wahrscheinlich allgemein recht wenig bekannt.

Schon im Jahre 1888 beschrieb Bruce die Symptomatik unzweideutig an fünf Männern im siebten Lebensjahrzehnt mit sehr heftigen Schmerzen in den großen Gelenken und bezeichnete sie damals als *Senile rheumatische Gicht*. Zwei englische Rheumatologen machten im Jahre 1951 erneut auf die Polymyalgia rheumatica aufmerksam. Zahlreiche Autoren gebrauchten im Laufe der Zeit verschiedenste Synonyme, wie *myalgic syndrome of the elderly with systemic reaction*, *senile arthritis*, *anarthritic rheumatoid disease*, *periartrosis humeroscapularis*, *pseudopolyarthrite rhizomelique*.

Schließlich war es Barber, der im Jahre 1957 die Bezeichnung Polymyalgia rheumatica prägte. Im Jahre 1965 haben der Franzose Lambert in der Darstellung *Rheumatismus und Gefäßkrankungen* und der Spanier Valenti in einer Arbeit über die Arteriitis temporalis zur Polymyalgia rheumatica Stellung genommen.

1969 berichtete Kaiser (5)\*\*) als erster in der deutschen Literatur ausführlicher über diese Erkrankung in dem Artikel *Polymyalgia rheumatica, eine wenig bekannte, entzündlich-*

*rheumatische Alterskrankheit*. Auch in den folgenden Jahren erschienen insgesamt recht wenig Publikationen im deutschsprachigen Raum. In den Lehrbüchern der inneren Medizin ist die Polymyalgia rheumatica oft nicht erwähnt oder nur in wenigen Zeilen abgehandelt; sie findet aber in den neueren Auflagen zunehmend Berücksichtigung. Das mag mit ein Grund dafür sein, daß die Kenntnis über diese Erkrankung noch wenig verbreitet ist.

## Symptomatik

Die klinische Symptomatik ist in den meisten Fällen typisch und leicht zu identifizieren, vorausgesetzt, daß an diese Erkrankung gedacht wird.

Häufig können die Patienten den Beginn der Symptome auf den Tag genau angeben, selten beginnt die Erkrankung schleichend. Zunächst wird regelmäßig über starke stammsnahe Gliederschmerzen mit ausgeprägtem allgemeinem Schwächegefühl geklagt. Die Schmerzen sind meist im Bereich des Schultergürtels, im Nacken und im Beckengürtel lokalisiert. Die Schmerzsymptomatik scheint in der Muskulatur lokalisiert zu sein und ist in der Nacht am stärksten, so daß viele Patienten in den frühen Morgenstunden infolge der Beschwerden aufwachen.

Verbunden damit sind Schwäche und Steifigkeit der betroffenen Muskelabschnitte, wobei eine invalidisierende Morgensteifigkeit, die sich im Laufe des Tages löst, besonders charakteristisch ist. Eine erhebliche Bewegungsbehinderung kann auftreten, die sich gelegentlich bis zur

Die Polymyalgia rheumatica ist eine wichtige, besonders in der Differentialdiagnose unklarer Senkungsbeschleunigungen zu berücksichtigende Erkrankung. Fast immer tritt sie jenseits des 50. Lebensjahres auf. Typische Muskelschmerzen mit starker Morgensteifigkeit im Schultergürtel und geringer im Beckengürtel sind neben subfebrilen Temperaturen und schwerer Störung des Allgemeinbefindens häufige Symptome. Als Ursache wird eine Riesenzellarteriitis diskutiert, die oft die Arteria temporalis befällt, aber auch jede andere Arterie betreffen kann. Kortikosteroide führen zu schneller Besserung, verkürzen jedoch nicht die Krankheitsdauer.

Gehunfähigkeit steigert. Die aktive Beweglichkeit ist erheblich eingeschränkt, während die passive zwar schmerzhaft ist, aber im wesentlichen erhalten bleibt.

Ein weiteres Symptom ist die starke Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes. Neben subfebrilen Temperaturen fällt besonders eine Gewichtsreduktion auf. Die Patienten machen einen schwerkranken Eindruck; Appetitlosigkeit, Müdigkeit, Nachtschweiß und schließlich depressive Verstimmungen ergänzen das klinische Bild.

Besondere Beachtung muß der Kliniker einer eventuell vorliegenden *Arteriitis temporalis* (Horton) schenken, die sich durch Schmerzen im Bereich der Schläfengegend äußern kann.

Diese Arteriitis temporalis ist bei etwa 50 Prozent aller Patienten mit

\*) Herrn Prof. Dr. H. A. Kuhn zum 65. Geburtstag gewidmet

\*\*) Die in Klammern stehenden Ziffern beziehen sich auf das Literaturverzeichnis. Ein erweitertes Literaturverzeichnis ist in den Sonderdrucken aufgeführt, die vom Verfasser bezogen werden können.

## Polymyalgia rheumatica

Polymyalgia rheumatica nachweisbar, ebenso können aber auch bei fehlendem Befall der Schläfenarterien andere, bioptisch schwer zugängliche Gefäßgebiete verändert sein.

Bei klinischer Untersuchung der schmerzhaften Muskelareale finden sich kaum faßbare Befunde. Die Druckdolenz der Muskulatur ist nur mäßig ausgebildet und nicht immer vorhanden, sie erreicht nie das Ausmaß, das wir von der *Polymyositis* her kennen. Neurologisch ist kein pathologischer Befund zu erheben.

Die klinische Untersuchung gibt oft keinen sicheren Hinweis auf Gelenkerkrankungen; auch läßt sich radiologisch keine pathologische Veränderung am Gelenk verifizieren. In einzelnen Publikationen wurden jedoch in den letzten Jahren Synovitiden mitgeteilt. Gerber beschrieb in 27 Prozent seiner Fälle flüchtige, seronegative und häufig asymmetrisch angelegte Synovitiden.

Diese können große und kleine Gelenke, wie Knie-, Hand-, Fingergrund- und proximale Interphalangealgelenke befallen. Obwohl diese Gelenkveränderungen 1974 von der WHO als typisches Symptom der Polymyalgia rheumatica abgelehnt wurden, gewinnen derartige Befunde in den letzten Jahren infolge verfeinerter Nachweismethoden zunehmend an Realität.

So konnte O'Duffy an Hand gelenkszintigraphischer Untersuchungen – durch den Nachweis einer erhöhten Technetium-<sup>99m</sup>Tc-Pertechnetat-Aufnahme in die Gelenke – eine *Synovitis* wahrscheinlich machen. Bestätigt wurden diese Befunde weitgehend durch histologische Untersuchungen der Synovia durch Henderson, der unspezifische entzündliche Veränderungen derselben vorlegen konnte. Da ähnliche Befunde histologischer Art auch bei der *primär chronischen Polyarthrit*is gefunden werden, kann diese Synovitis durchaus zu Fehldiagnosen Anlaß geben.

Als Frühsymptome wurden neuerdings Schmerzen und Schwellun-

gen im Bereich der Sternoklavikular- und Akromioklavikulargelenke von einzelnen Autoren beschrieben.

### Laborchemische Befunde

Das Hauptcharakteristikum der Polymyalgia rheumatica ist eine stark beschleunigte Blutsenkungsgeschwindigkeit. Oft erhöht sich die Senkungsgeschwindigkeit auf über 100 mm n. W. in der ersten Stunde. Um diese starke Erhöhung sicher zu erfassen, werden mehrere Kontrollen durchgeführt. Die erhöhte BSG weist auf einen entzündlichen Charakter des Krankheitsbildes hin, der sich auch in der Serumelektrophorese dokumentiert. Neben einer signifikanten Erniedrigung des Albumins zeigt sich eine Erhöhung der Alpha-2-Globulinfraktion. Das Fibrinogen ist erhöht, der Rheumafaktor, antinukleäre Faktoren und spezielle Antikörper gegen Organewebe lassen sich im Vergleich zu Kontrollkollektiven nicht gehäuft nachweisen.

Der Antistreptolysintiter liegt im Normbereich, das C-reaktive Protein ist positiv. Die Muskelenzyme sind nicht erhöht; elektromyographische Untersuchungen ergaben meist keine abnorme Veränderung. Muskelbiopsien waren ohne pathologischen Befund.

Regelmäßig treffen wir auf eine normo- oder hypochrome Anämie, die weitgehend eisenrefraktär ist. Das Serum Eisen ist erniedrigt und das Serumkupfer erhöht. Oft liegt eine Leukozytose mit Eosinophilie vor.

### Diagnose, Differentialdiagnose

Für die Diagnosestellung sind differentialdiagnostische Überlegungen entscheidend. Die Laborchemie, die Symptomatik und das Alter der Patienten lassen zunächst an eine konsumierende Erkrankung denken, besonders an ein *Malignom mit paraneoplastischer Polyneuromyopathie* (10). Ferner sind die *Dermatomyositis* und die *Polymyositis* zu berücksichtigen, die besonders bei Frauen mittleren Alters anzutreffen sind.

Beteiligung der Haut, Befall der Muskulatur mit hohen Muskelenzymen im Serum sowie das pathologische Elektromyogramm und eine pathologische Muskelbiopsie erleichtern die Differentialdiagnose.

Die doppelseitigen Beschwerden im Schultergebiet können an eine *Periarthritis humeroscapularis* erinnern, die einen charakteristischen Röntgenbefund bietet und ohne entzündliche humorale Begleitreaktionen einhergeht. Die *primär chronische Polyarthrit*is ist mit Vorsicht abzutrennen, da sie durchaus identische Symptome aufweisen kann, wie Bevorzugung des weiblichen Geschlechts, Alter und Gelenkbefall, der aber meist symmetrisch ist.

Der positive Rheumafaktor und radiologische Veränderungen können weiterhelfen, diese Erkrankung zu differenzieren. Unter Umständen gelingt eine exakte Differenzierung erst nach längerer Beobachtung. Die extrem beschleunigte BSG läßt auch an ein *Plasmozytom* denken, dessen Diagnose durch histologische Untersuchung des Knochenmarks, durch Elektrophorese, Immunelektrophorese und Röntgenuntersuchung keine Schwierigkeiten bereiten dürfte. Dagegen wird die Differentialdiagnose weiterer Kollagenosen, wie *Lupus erythematoses* und *Panarteriitis nodosa* zu umfangreicher Diagnostik Anlaß geben.

Die Differenzierung der Panarteriitis nodosa ist besonders wichtig, da sie sich durch ihren ungünstigen Verlauf und die schlechte Prognose von der Polymyalgia rheumatica unterscheidet (11). Die Panarteriitis nodosa ist eine nekrotisierende Arteriitis mit Befall der kleineren Gefäße. Die sehr unterschiedliche, durch die Vielfalt des Gefäßbefalls begründete Symptomatik führt dazu, daß die Diagnose der Panarteriitis nodosa oft verfehlt wird.

Polyneuritiden, renale Hypertonien und die Folgen des Gefäßbefalls an verschiedenen Organen können die richtige Diagnose vereinfachen; in einem Drittel der Fälle läßt sich diese Erkrankung an Hand einer Muskel-

biopsie mit entsprechenden Gefäßveränderungen beweisen. Relativ harmlose Erkrankungen, wie der *Muskelrheumatismus*, lassen sich auf Grund der anderen Lokalisation, des flüchtigen Befalls der einzelnen Muskelabschnitte und des Fehlens wesentlicher humoraler Reaktionen ohne weiteres ausschließen.

Ferner sind gerade bei älteren Menschen *spondylarthrotische Veränderungen* abzugrenzen; diese und auch die *Osteoporose* sind jedoch durch eine radiologische Untersuchung leicht zu erfassen.

### Beziehung zwischen Polymyalgia rheumatica und Riesenzellarteriitis

Auf Grund der derzeitigen Kenntnisse besteht kaum ein Zweifel, daß die Polymyalgia rheumatica häufig mit einer *Riesenzellarteriitis* einhergeht, die zu den nekrotisierenden Arteriitiden gerechnet wird. So konnte Gerber neuerdings die nosologische Verwandtschaft zwischen Polymyalgia rheumatica und *Arteriitis temporalis* durch Vergleich von 46 Polymyalgia-rheumatica-Fällen mit 21 Arteriitis-cranialis-Fällen nachweisen.

83 Prozent der Polymyalgie-Patienten wiesen Symptome oder Befunde einer Arteriitis temporalis auf; nur 32 Prozent zeigten eine Riesenzellarteriitis in der Temporalisbiopsie. Den Unterschied erklärt der Autor durch den fleckförmigen, segmentären Charakter dieser Arteriitis. Umgekehrt hatten 48 Prozent der Patienten mit *Arteriitis cranialis* polymyalgische Symptome.

Andere Autoren konnten bei Polymyalgia-rheumatica-Fällen bei 20 bis 73 Prozent eine Riesenzellarteriitis aus Biopsien der Arteria temporalis nachweisen. Medenica (7) fand bei 73 Prozent seiner Polymyalgia-rheumatica-Patienten eine positive Temporalisbiopsie, Hamrin (3) bei 57 Prozent seines Krankengutes. Alestig und Barr (1) wiesen bioptisch eine Arteriitis in sieben von insgesamt neun Fällen mit Polymyalgia rheumatica nach, wobei diese Patienten klinisch keinen Hinweis auf

eine Beteiligung der Temporalarterien boten. So konnte auch Kaiser (5) bei etwa 50 Prozent der Polymyalgie-Patienten eine Entzündung der Temporalarterie – teilweise auch bei fehlender klinischer Symptomatik – histologisch nachweisen.

Diese Befunde sind klinisch von entscheidender Bedeutung. Wir sind auf Grund solcher Beobachtungen aufgerufen, bei Patienten mit Polymyalgia rheumatica besonders auf Veränderungen der Gefäße im kraniotemporalen Gebiet zu achten. So können neben der *Arteria temporalis* auch die *Arteria ophthalmica* oder eine ihrer Äste, wie die *Arteria centralis retinae*, befallen sein, was zur *Erbblindung* führen kann. Sorgfältige Kontrollen potentiell gefährdeter Patienten durch den Ophthalmologen sind deshalb unumgänglich.

Trotz dieser interessanten Zusammenhänge zwischen Polymyalgia rheumatica und Arteriitis temporalis ist die Frage der Ätiologie der Polymyalgia rheumatica noch mit Vorsicht zu beantworten.

Inzwischen vertreten viele Autoren auf Grund der häufigen Kombination der Polymyalgia rheumatica mit einer Arteriitis temporalis die Meinung, daß auch die Polymyalgia rheumatica auf einer arteriitischen Grundlage beruht (8). Deswegen wurde schon verschiedentlich die Bezeichnung *Polymyalgia arteriitica* vorgeschlagen (2).

### Histologischer Befund

Die Riesenzellarteriitis wird den nekrotisierenden Panarteriitiden zugeordnet und kann prinzipiell sämtliche Arterienabschnitte befallen, meidet jedoch die kleinen Organarterien (2); hauptsächlich sind die Tunica media und die Adventitia der Arterien verändert.

Wahrscheinlich beginnt diese Erkrankung der Gefäße mit einer fibrinoiden Nekrose der Tunica media. In diesem Bereich kommt es auch zu einer Infiltration mit mononukleären Zellen, Lymphozyten, Plasmazellen und Histiocyten.

Riesenzellen entwickeln sich besonders an der Übergangszone der Tunica media zur Intima, wo die *Elastica interna* zerstört ist und von diesen Zellen phagozytiert wird. Gleichzeitig kommt es zur Proliferation und Infiltration der Intima, die mukoid degenerieren kann.

Ähnliche Infiltrationen finden sich auch in der Adventitia, vorwiegend in unmittelbarer Umgebung der *Vasa vasorum*; Riesenzellen sind hier seltener anzutreffen. Aus diesen morphologischen Befunden ergeben sich Komplikationen wie Gefäßstenose, Aneurysmenbildung und – seltener – Thrombose.

Für klinische Überlegungen ist eine streng segmentäre, plurifokale Lokalisation der Riesenzellarteriitis wesentlich.

Möglicherweise liegt in diesem Phänomen ein Teil der negativen Biopsieresultate verschiedener Autoren begründet.

Ferner ist zu bedenken, daß vorausgegangene Steroidgaben die histologische Diagnose äußerst erschweren können.

### Pathogenese der Riesenzellarteriitis

Nach Mumenthaler (9) sprechen verschiedene Argumente für Autoimmunmechanismen: der ausgedehnte Befall sämtlicher Gefäßareale, die humoralen Begleitveränderungen und das sehr gute Ansprechen auf eine Kortikosteroidmedikation.

Verschiedene Studien mit Immunfluoreszenz ließen Immunglobulinablagerungen in den Gefäßwänden erkennen (6), was für Antikörperbildung gegen Gefäßwandbestandteile oder für sekundäre Ablagerungen zirkulierender Immunkomplexe sprechen kann.

Nicht alle Untersucher bestätigen diese Befunde. Ebenso widersprüchlich sind im Augenblick noch die Untersuchungsergebnisse der zellulären Immunität (4). ▷

## Polymyalgia rheumatica

### Therapie und Prognose

Wegen der erheblichen Komplikationen durch arterielle Verschlüsse sollte nach Diagnosestellung eine Kortikosteroidtherapie erfolgen, die diese Gefahr zwar nicht absolut bannen kann, aber mindert. Initiale Dosen von 30 bis 60 Milligramm Prednisolon sind zu empfehlen, die anschließend langsam auf eine möglichst geringe Erhaltungsdosis abzubauen sind. Die Schmerzen schwinden rasch, und die Anämie bessert sich.

Die BSG sollte auf Werte um 20 bis 30 mm n. W. eingestellt werden. Das sehr gute Ansprechen der Erkrankung auf eine Steroidmedikation ist bei sorgfältigem Abwägen aller diagnostischen Kriterien als weiterer diagnostischer Hinweis zu bewerten.

Besondere Beachtung gilt dem Alter der Patienten in bezug auf Kontraindikation und Gefahren einer derartigen Medikation. Engmaschige Kontrollen sind unumgänglich.

Eine Kortikosteroidmedikation wird die Erkrankungsdauer von mehreren Jahren nicht wesentlich abkürzen. Selbst nach Remissionen muß noch mit Reaktivierungen gerechnet werden. Ein Ersatz der Steroide durch die üblichen antirheumatischen Mittel ist meist unbefriedigend; diese können eventuell helfen, Kortikosteroide einzusparen.

### Zusammenfassung

Die Polymyalgia rheumatica ist eine hauptsächlich bei älteren Menschen ab dem 50. Lebensjahr auftretende Erkrankung. Schmerzen und Steifigkeit der Muskulatur des Schulter- und Beckengürtels sowie Abgeschlagenheit, Gewichtsverlust und subfebrile Temperaturen sind wesentliche klinische Symptome.

Laborchemisch imponieren eine stark erhöhte BSG, eine Alpha-2-Globulinerhöhung der Serumelektrophorese und eine Anämie mit erniedrigtem Serumeisen.

Nosologisch wird heutzutage als Grundlage der Polymyalgia rheumatica eine Riesenzellarteriitis diskutiert, die pathogenetisch auf humoralen Hyperimmunreaktionen beruhen könnte. Klinisch ist besonders der Befall der Gefäße im kranio-temporalen Gebiet wesentlich.

Kortikosteroidtherapie führt zu schneller Besserung der Beschwerden und mindert die Gefahr vaskulärer Komplikationen, verkürzt jedoch nicht die Krankheitsdauer.

### Literatur

- (1) Alestig, K.; Barr, J.: Giant-cell arteritis: A biopsy study of polymyalgia rheumatica, including one case of Takayasu's disease, *Lancet* I (1963) 1228 – (2) Garzoli, G.; Leu, H. J.: Zur Pathologie der Polymyalgia rheumatica sive arteriitica, *VASA* 6 (1977) 128 – (3) Hamrin, B.: Polymyalgia arteriitica, *Acta med. scand. Suppl.* 533 (1972) 1 – (4) Hazleman, B. L.; MacLennan, I. C. M.; Esiri, M. M.: Lymphocyte proliferation to artery antigen as a positive diagnostic test in polymyalgia rheumatica, *Ann. rheum. Dis.* 34 (1975) 122 – (5) Kaiser, H.: Polymyalgia rheumatica, eine wenig bekannte, entzündlich-rheumatische Alterskrankheit, *Münch. med. Wschr.* 111 (1969) 1609 – (6) Liang, G. C.; Simkin, P. A.; Mannik, M.: Immunoglobulins in temporal arteries. An immunofluorescent study, *Ann. Intern. Med.* 81 (1974) 19 – (7) Medenica, R.; Epiney, J.; Martin, E.: Polymyalgia rheumatica et artérite gigantocellulaire, *Schweiz. med. Wschr.* 101 (1971) 557 – (8) Miehlke, K.: Differentialdiagnose der Myositis rheumatica, *Therapiewoche* 21 (1971) 3459 – (9) Mumenthaler, M.: Riesenzellarteriitis (Arteriitis cranialis, Polymyalgia rheumatica), *Verh. dtsh. Ges. Inn. Med.* 83 (1977) 765 – (10) Rasenack, U.: Die paraneoplastische Polyneuropathie, *Med. Klin.* 70 (1975) 2066 – (11) Rasenack, U.; Wünsch, P. H.: Klinik und Morphologie der akuten renalen Hypertonie bei Panarteriitis nodosa, *Med. Klin.* 69 (1974) 1839

Anschrift des Verfassers:  
Dr. med. Dr. med. habil.  
Udo Rasenack  
Medizinische  
Universitätsklinik Würzburg  
Josef-Schneider-Straße 2  
8700 Würzburg

## FÜR SIE GELESEN

### Atropin ohne Effekt bei akuter Pankreatitis

Zur Ruhigstellung der Bauchspeicheldrüse wird an vielen Kliniken bei der Basisbehandlung der akuten Pankreatitis Atropin intravenös gegeben. In einer prospektiven randomisierten Studie wurde jetzt am Johns Hopkins Hospital in Baltimore der Effekt dieser Maßnahme einer kritischen Prüfung unterzogen. 51 Patienten mit akuter Pankreatitis erhielten neben einer intravenösen Flüssigkeitszufuhr und Analgesie 0,4 Milligramm Atropin intramuskulär alle vier Stunden für fünf Tage, in der Kontrollgruppe wurde auf die Atropingabe verzichtet. Der klinische Verlauf unterschied sich bei den mit Atropin behandelten Patienten nicht signifikant von dem der Unbehandelten. R

Cameron, J. L.; Mehigan, D.; Zuidema, G. D.: Evaluation of atropine in acute pancreatitis, *Surg. Gynec. Obstet.* 148 (1979) 206–208, Department of Surgery, The Johns Hopkins Medical Institutions, Baltimore

### Cave: Salmonellenübertragung durch Gastroskop

Innerhalb eines Beobachtungszeitraums von vier Monaten erfolgte bei sieben Personen fünf Tage nach einer Gastroskopie eine Erkrankung an *Salmonella typhimurium*. Der Erreger konnte sowohl in den Kanälen des Instruments als auch in einer Absaugflasche nachgewiesen werden. Offensichtlich war das Instrumentarium zwischen den einzelnen Untersuchungen unzureichend desinfiziert worden. Bei Desinfektionsmaßnahmen sollte vor allem darauf geachtet werden, daß neben dem Gastroskop auch die Spül- und Absaugvorrichtungen ausgewechselt werden. R

Beecham, H. J.; Cohen, M. L.; Parkin, W. E.: *Salmonella typhimurium*. Transmission by fiberoptic upper gastrointestinal endoscopy, *J. Amer. Med. Ass.* 241 (1979) 1013–1015, Department of Health, PO Box 90, Harrisburg, PA 17120