

**Pg.:** Schubartig verlaufende Entzündung mit Affektion der kartilaginären Strukturen, Assoziation mit HLA DR4, Infiltration des Knorpels durch Lymphozyten und Plasmazellen

**KL.:**

- Fieber, Allgemeinsymptome
- Chondritis der Ohrmuschel (ein- oder beidseitig), Blumenkohlhr!
- Sattelnase durch Affektion des Nasenknorpels
- Hypakusis durch entzündliche Obstruktion des äußeren Gehörgangs u./o. Innenohrbeteiligung
- Beteiligung von Trachea (Ko.: Tracheomalazie), Larynx, Bronchien
- Seronegative Polyarthritits, oft sind Sternoklavikulargelenke, Synchronosis sterni und Costosternalgelenke mitbetroffen
- Augenbeteiligung (50 %): Episkleritis, Keratitis, Iridocyclitis, Retinitis
- Aortitis, Herzklappenbeteiligung, AV-Block, Perikarditis, Koronariitis
- Hautvaskulitis/Pannikulitis
- Neurologische Beteiligung peripher und zentral
- Nierenbeteiligung möglich

**Di.:** Abklärung hinsichtlich der Genese (Systemerkrankung, Paraneoplasie)  
Ausbreitungsdiagnostik (siehe Klinik)  
**DD:** VEXAS-Syndrom

**Th.:** Kortikosteroide, ggf. zusätzlich Immunsuppressiva gemäß dem Schweregrad in Analogie zur Therapie von Vaskulitiden

**Prg:** Ernste Erkrankung, 5-J-Überleben 75 % - schlechter bei zugrunde liegender Vaskulitis (45 %!).

## **FIBROMYALGIE-SYNDROM (FMS)** [M79.70]

**Internet-Infos:** [www.dgrh.de/leitlinien.html](http://www.dgrh.de/leitlinien.html)

**Def:** Kernsymptome des FMS sind chronische Schmerzen in mehreren Körperregionen, Schlafstörungen bzw. nicht-erholsamer Schlaf und Müdigkeit bzw. Erschöpfungsneigung (körperlich und/oder geistig).

**Ep.:** Prävalenz: Ca. 3 % der Bevölkerung; w : m = 9 : 1, Häufung zwischen 30. und 60. Lj.  
Eine begleitende Fibromyalgie tritt bei entzündlichen rheumatischen Erkrankungen gehäuft auf (Rheumatoide Arthritis 21 %, Psoriasisarthritis 18 %, Spondyloarthropathien 13 %). Dieses kann zur Überschätzung der klinischen Aktivität und zur Übertherapie der Grunderkrankung führen.

**Ät.:** Unbekannt

**KL.:**

1. Schmerz in mind. 3 Körperregionen (linke und/oder rechte Körperseite, oberhalb oder unterhalb der Gürtellinie) über mind. 3 Monate. Die sog. „tender points“ der ACR-Kriterien von 1990 spielen keine Rolle mehr.
2. Vegetative Symptome wie kalte Akren, trockener Mund, Hyperhidrosis, Tremor
3. Funktionelle Beschwerden: Schlafstörungen, allgemeine Abgeschlagenheit, Par-(Dys-)ästhesien, Migräne, Globusgefühl, Schwellungsgefühl, Steifigkeitsgefühl, Atem- und Herzbeschwerden, gastrointestinale Beschwerden, Dysmenorrhö, Dysurie.

### **AWMF- und ACR 2016-Diagnosekriterien des FMS:**

#### 1. Typisches Symptommuster

##### a) chronische Schmerzen (> 3 Monate) in mehreren Körperregionen

- nach den ACR-Kriterien oder

- Regionaler Schmerzindex (Widespread Pain Index = WPI)  $\geq 7/19$  Schmerzorte auf der regionalen Schmerzskala und Symptomschwerescore (SSS)  $\geq 5$  oder WPI 4 - 6 und SSS  $\geq 9$  (ACR 2016) (Einzelheiten siehe Internet *S3-Leitlinie*)

- Generalisierter Schmerz in 4 von 5 Regionen

und

##### b) Weitere Symptome (> 3 Monate)

Müdigkeit (körperlich u./o. geistig) und Schlafstörungen u./o. nichterholsamer Schlaf

und Schwellungs- u./o. Steifigkeitsgefühl Hand u./o. Füße u./o. Gesicht

oder Symptomschwerescore  $\geq 5$  (ACR 2016) [Symptomschwerescore: Summe von Müdigkeit, nichterholsamer Schlaf, kognitive Probleme (jeweils 0 = nicht vorhanden bis 3 = extrem ausgeprägt), Kopfschmerzen, Bauchschmerzen, Depression (jeweils 0 = nicht vorhanden, 1 = vorhanden)]

und

2. Ausschluss einer körperlichen Erkrankung, welche das typische Symptommuster ausreichend erklärt, die Koexistenz einer FMS und einer anderen Erkrankung ist möglich.

**Lab:** Unauffällig

## **Bildgebende Diagnostik:** Keine spezifischen Befunde

- DD:**
- Tendopathien, entzündliche und degenerative Wirbelsäulen- und Gelenkleiden
  - Myofasziales Schmerzsyndrom (MSS): Triggerpunktassoziierte komplexe Schmerzsymptome, ausgelöst durch Überbeanspruchung oder Fehlbelastung. Durch Beseitigung der auslösenden Ursachen können die Beschwerden verschwinden.
  - Polymyositis, Polymyalgia rheumatica u.a. Erkrankungen
  - Psychosen; psychosomatische Leiden
  - Protrahierte Virusinfekte

**Ko.:** Chronifizierung, hoher Leidensdruck wegen Therapieresistenz, Invalidisierung

**Th.:** Ziel ist die Verbesserung der Lebensqualität. Keine kausale Therapie bekannt, zahlreiche symptomatische Therapieversuche. Da es sich um eine chronische Erkrankung handelt, sollte das Selbstmanagement des Patienten gefördert werden (Patientenschulung). Eine kontinuierliche Medikation mit klassischen Analgetika sollte vermieden werden. Primär sollten nicht-medikamentöse Therapieansätze verfolgt werden.

• Multimodale Basistherapie:

Ausdauertraining, Schwimmen, Wandern, Aquajogging, Wasser- und Krankengymnastik, Entspannungstechniken, Verhaltenstherapie, meditative Bewegungstherapien (Tai-Chi, Qi-Gong, Yoga)

• Diagnostik und Behandlung begleitender Erkrankungen

• Bei komorbiden depressiven oder Angststörungen temporäre medikamentöse Therapie mit Amitriptylin (10 - 50 mg/d), bei Versagen: Duloxetin (60 mg/d), Fluoxetin oder Paroxetin (jeweils 20 - 40 mg/d)

Ohne komorbide depressive oder Angststörung z.B. Amitriptylin (10 - 50 mg/d), bei Kontraindikationen oder Unverträglichkeit: Pregabalin (150 - 450 mg/d), Duloxetin (60 mg/d), Quetiapin (50 - 300 mg/Tag)

• Langzeittherapie: Erlernen eines Selbstmanagements durch die Patienten, das die genannten Therapieelemente nutzt.

**Cave:** Folgende Medikamente sollten beim FMS nicht eingesetzt werden: Muskelrelaxanzien, NSAR, Cannabinoide, Tramadol und stärkere Opiode, Flupirtin, MAO-Hemmer

**Prg:** Abnahme der Beschwerden jenseits des 60. Lj. Wenn das FMS frühzeitig in den ersten 2 Krankheitsjahren diagnostiziert und therapiert wird, beobachtet man bis zu 50 % komplette Remissionen. Im späteren Krankheitsverlauf werden die Remissionsraten immer kleiner.

## **CHRONISCHES MÜDIGKEITSSYNDROM** [G93.3]

**Syn:** Chronisches Erschöpfungssyndrom, CFS (chronic fatigue syndrome)

**Ep.:** Geschätzte Prävalenz 0,1 - 0,42 %.; m : w = 1 : 3; Beginn mit Altersgipfel in 2. und 4. Lebensdekade

**Ät.:** Unbekannt, virale Infektionen und Autoimmunität werden diskutiert.

**KL.:** Kriterien des CFS (IOM-Kriterien)

Diagnose erfordert folgende 3 dauerhaft (mind. die Hälfte der Zeit) vorliegende Symptome:

1. Substanzielle Fatigue, die tiefgreifend, neu aufgetreten und nicht das Resultat von übermäßiger Anstrengung ist, und sich durch Ruhe nicht substantiell verbessert.
2. Post-Exertional Malaise (Beschwerdezunahme nach körperlicher und kognitiver Anstrengung)
3. Nicht erholsamer Schlaf

Außerdem muss mind. eines der beiden folgenden Symptome vorliegen: Kognitive Einschränkungen oder orthostatische Intoleranz

International gebräuchlicher sind die Canadian Consensus Criteria (→ *siehe Internet*).

**Lab.:** Es gibt keine für CFS typische Laborbefunde. Das Labor dient der Ausschlussdiagnostik.

**DD:** Andere Ursachen der Fatigue sind häufiger und müssen ausgeschlossen werden, z.B. chronische Infektionen, Long-Covid-Syndrom, Autoimmunerkrankungen, Endokrinopathien, Tumor-assoziierte Fatigue

**Di.:** Anamnese / Klinik, Ausschlussdiagnostik

**Th.:** Eine kausale Therapie existiert nicht, die Behandlung erfolgt symptomorientiert (Schmerzen, Schlafstörungen, wiederkehrende Infektionen und orthostatische Intoleranz, Erlernen von Entspannungstechniken). Bei Belastungsintoleranz: „Pacing“, ansonsten: kontrollierte körperliche Aktivität. Überlastung kann zu langanhaltender und dauerhafter Verschlechterung führen.

**Prg:** 5 % der Patienten zeigen spontane Erholung, die übrigen Fälle sind chronisch mit 30 % Besserung.