



ACR-Kriterien Polymyositis und Dermatomyositis

Klassifikationskriterien ACR (American College of Rheumatology)

1. Proximale Muskelschwäche in relativ symmetrischer Verteilung meist der oberen und unteren Extremität, mit oder ohne Dysphagie oder Atemmuskulaturbeteiligung.
2. Pathologische Muskelbiopsie mit degenerativen und regenerativen Veränderungen, Nekrose, Phagozytose und mononukleärem interstitiellem oder regenerativem entzündlichem Infiltrat.
3. Erhöhte Werte von Muskelenzymen im Serum, besonders der Kreatinphosphokinase.
4. Pathologisches Elektromyogramm mit einer Triade aus myopathischen Motoneuronenpotentialen und Hinweisen auf Spontanaktivität:
 - ▶ polyphasische Motoneuronenpotentiale schmaler und kurzer Amplitude
 - ▶ phasenweise Irritabilitäten, Fibrillierungen, positive scharfe Wellen
 - ▶ pseudomyotonische Veränderungen
5. Bei Dermatomyositis typische Hautveränderungen in Form von Exanthem, vor allem einer heliotropen Verfärbung der oberen Augenlider und Gottron-Papeln.

Konfidenzgrenzen für die Diagnose

Polymyositis	Gesichert	die Kriterien 1 - 4 erfüllt
	Wahrscheinlich	drei der Kriterien 1 - 4 erfüllt
	Möglich	zwei der Kriterien 1 - 4 erfüllt
Dermatomyositis	Gesicherte	Kriterium 5 und 3 der Kriterien 1 - 4
	Wahrscheinlich	Kriterium 5 und 2 der Kriterien 1 - 4
	Mögliche	Kriterium 5 und 1 der Kriterien 1 - 4

Subtypen der Polymyositis/Dermatomyositis (Bohan und Peter)

1. Primäre idiopathische Polymyositis
2. Primäre idiopathische Dermatomyositis
3. Polymyositis und Dermatomyositis, assoziiert mit Malignität
4. Dermatomyositis oder Polymyositis im Kindesalter, assoziiert mit Myositis
5. Polymyositis oder Dermatomyositis, assoziiert mit einer anderen Kollagenose (Überlappungs-Syndrom)

Literatur

- ▶ Bohan A, Peter JB: Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). N Engl J Med (1975); 292: 344 - 347 (PMID: [1089199](#)).
- ▶ Bohan A, Peter JB: Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). N Engl J Med (1975); 292: 403 - 407 (PMID: [1090839](#)).
- ▶ Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM: Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine (1977); 56: 255 - 286 (PMID: [327194](#)).



ACR-Kriterien Polymyositis und Dermatomyositis

Klassifikationskriterien Tanimoto

1. Haut-Läsionen

- ▶ Heliotropes Exanthem: rot-violettes ödematöses Erythem über den Augenlidern
- ▶ Gottron'sche Papeln: rot-violettes keratotisches, atrophisches Erythem oder Maculae auf den Streckseiten der Fingergelenke. Erythem auf der Streckseite der Extremitäten-Gelenke. Leicht erhabene rot-violette Erytheme über Ellenbogen oder Knien.

2. Proximale Muskelschwäche (obere oder untere Extremität und Stamm).

3. Erhöhte Serum-CK (Kreatinkinase) oder Aldolase-Spiegel.

4. Muskelschmerzen beim Greifen oder spontane Schmerzen.

5. Myogene Veränderungen des EMG (kurzdauernde polyphasische Motoneuronenpotentiale mit spontanen Fibrillationspotentialen).

6. Positiver anti-Jo-1-Test (Histidyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper).

7. Nicht-destruktive Arthritis oder Arthralgien.

8. Allgemeine Entzündungszeichen (Fieber über 37 °C in der Axilla gemessen, erhöhter CRP-Spiegel oder beschleunigte Blutsenkung auf mehr als 20 mm/h nach Westergren).

9. Pathologische Veränderungen, die mit einer entzündlichen Myositis vereinbar sind (entzündliche Infiltrate des Skelettmuskels mit Degeneration oder Nekrosen von Muskelfasern, aktive Phagozytose, zentrale Kerne oder Hinweise auf aktive Regeneration).

Konfidenzgrenzen für die Diagnose

Polymyositis	Wenigstens vier Zeichen von Punkt 1. - 9. sprechen für Polymyositis. Sensitivität 98,9 % Spezifität der PM und DM gegenüber allen Kontrollen 95,2 %.
Dermatomyositis	Wenigstens ein Zeichen von Punkt 1 und wenigstens vier von 2. - 9. sprechen für DM. Sensitivität 94,1% Spezifität der Hautveränderungen gegenüber SLE und SSC beträgt 90,3%.

Literatur

- ▶ Tanimoto K et al.: Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis; J Rheumatol (1995); 22: 581 - 285 (PMID: [7791161](#)).