

Kriterien zur Diagnose und Klassifikation Rheumatischer Erkrankungen

Kriterien zur Diagnose oder Klassifikation RHEUMATISCHER ERKRANKUNGEN

E. Röther, J. von Kempis, Ch. Scholz und H.H. Peter

Rheumazentrum Südbaden
Medizinische Universitätsklinik
Abteilung für Rheumatologie und
Klinische Immunologie
Hugstetter Str. 55 • 79106 Freiburg

4. Auflage 2006

VORWORT

ZUR VIERTEN AUFLAGE

Nach sieben Jahren ist es uns nun dank der Unterstützung eines neuen Sponsors möglich, eine neue Ausgabe der Kriterien-Zusammenstellung zu veröffentlichen.

Bei allen Krankheitsbildern sind die Diagnosekriterien auf ihre Aktualität hin überprüft worden.

Wir haben einige Ergänzungen vorgenommen und zusätzlich einige neue Krankheitsbilder etwas außerhalb der Rheumatologie hinzugefügt. Hier handelt es sich um die Klassifikationskriterien solcher Erkrankungen, die dem Arzt im klinischen Alltag häufig als Differentialdiagnose zu einer rheumatologischen Erkrankung begegnen, wie z.B. die Endokarditis oder die Abgrenzung MGUS/Plasmozytom. Diese Krankheitsbilder haben wir an das Ende der Kriteriensammlung gesetzt. Wir hoffen mit diesen neuen Kriterien, eine sinnvolle Ergänzung geschaffen zu haben.

Herzlich bedanken wir uns bei der Firma Wyeth für die wertvolle Unterstützung bei der Erstellung dieser neuen Kriteriensammlung.

Für die Verfasser- Ch. Scholz

INHALTSVERZEICHNIS

Rheumatoide Arthritis (RA)	1
Empfehlung für die Frühdiagnose einer RA	2
Juvenile Chronische/Rheumatoide Arthritis (JCA/JRA)	3
Subgruppen (Beginnformen, Type onset) der JCA und der JRA	6
Ausschlussdiagnosen der JRA-ACR/ARA-Kriterien	7
Still-Syndrom des Erwachsenen	8
Spondylarthropathien	9
Kreuzschmerzen vom entzündlichen Typ	9
Ankylosierende Spondylitis	10
Radiologische Einteilung der Sakroileitis	11
Psoriasis-Arthritis	12
Postinfektiös-reaktive Arthritiden und Spondylarthritiden	
Reaktive Arthritis	13
HLA-Asso. der verschiedenen Erreger einer reaktiven Arthritis	14
Reiter-Syndrom	15
Rheumatisches Fieber	16
Lyme-Borreliose	17
Gicht	18
Kollagenosen	
Systemischer Lupus Erythematoses (SLE)	19
Sklerodermie/Systemische Sklerose (PSS)	21
Klassifikation der systemischen Sklerodermie	22
Dermatomyositis/Polymyositis	23
Klinische Kardinalsymptome der Dermatomyositis, Polymyositis und Einschlußkörpermyositis	24
Serologisch-klinische Korrelation bei Myositis-ass. Syndromen	25
Mixed Connective Tissue Disease (MCTD)	26
Sjögren Syndrom	27
Vaskulitiden	
Vaskulitis-Definitionen (Chapel Hill Consensus Conference)	29
<i>Vaskulitis großer Gefäße</i>	
Arteriitis temporalis (Horton)	32
Polymyalgia rheumatica	33
Takayasu Arteriitis	34
Vaskulitis mittelgroßer Gefäße	
Kawasaki Syndrom	35
Klassische Polyarteritis nodosa (cPAN)	36

INHALTSVERZEICHNIS

Vaskulitis kleiner Gefäße

Mikroskopische Polyangiitis (mPAN) I	37
Mikroskopische Polyangiitis (mPAN) II	38
Wegener'sche Granulomatose	39
Churg-Strauss-Syndrom	40
Kutane leukozytoklastische Angiitis	41
Purpura Schönlein-Henoch	42
<i>Sonstige Vaskulitiden</i>	
M. Behçet	43
Kryoglobulin- und Kryofibrinogenämie	44
Isolierte Angiitis des ZNS	45
Antiphospholipid-Syndrom	46
Rezidivierende Polychondritis	47
Familiäres Mittelmeerfieber	48
Fibromyalgie	50
Chronisches Müdigkeitssyndrom	52
Arthrose der Hand	54
Coxarthrose	55
Gonarthrose	56
Diagnose und Klassifikationskriterien einiger Erkrankungen außerhalb der Rheumatologie	
Monoklonale Gammopathie unklarer Signifikanz	57
Diagnosekriterien des multiplen Myeloms	58
Duke-Kriterien bei Endokarditis	59
CDC-Klassifikation der HIV-Erkrankung	61
Diagnosekriterien des CVID (Common variabel Immunodeficiency)	63
ACC/SCCM-Kriterien für SIRS und Sepsis	64

RHEUMATOIDE ARTHRITIS (RA)

REVIDIERTE ACR- (ARA-) KRITERIEN VON 1987

Arnett et al.: The American Rheumatism Association (jetzt American College of Rheumatology) 1987 Revised Criteria for the Classification of Rheumatoid Arthritis, *Arthritis Rheum.* 31:315-324, 1988

- | | |
|--------------------------------------|--|
| 1. Morgensteifigkeit | von mindestens einer Stunde Dauer |
| 2. Weichteilschwellung | Arthritis von drei oder mehr Gelenken |
| 3. Arthritis der Hände | prox. Interphalangeal-, Metakarpophalangeal- oder Handgelenke |
| 4. Symmetrische Arthritis | simultane Beteiligung der gleichen Gelenk-Regionen auf beiden Körperseiten |
| 5. Rheumaknoten | subkutane Knoten über Knochen- Vorsprüngen, an den Streckseiten oder in Gelenknähe |
| 6. Rheumafaktor im Serum nachweisbar | |
| 7. Radiologische Veränderungen | gelenknahe Osteoporose und/oder Erosionen
Veränderungen an den betroffenen Gelenken |

Für die Diagnose müssen mindestens vier dieser sieben Kriterien erfüllt sein, Kriterien 1 bis 4 müssen für mindestens sechs Wochen bestanden haben.

Anmerkung: Der Begriff chronische Polyarthritis (cP) oder primär chronische Polyarthritis (PCP) sollte nicht mehr verwendet werden.

**EMPFEHLUNGEN FÜR DIE FRÜHDIAGNOSE
EINER RHEUMATOIDEN ARTHRITIS**

EMERY P ET AL., ANNALS OF THE RHEUMATIC DISEASES
2002;61:290-297

- Morgensteifigkeit von mehr als 30 Minuten
- Mindestens 3 geschwollene Gelenke
- Druckschmerzhafte oder geschwollene Fingergrundgelenke (MCP) bzw. Zehengrundgelenke (MTS)

JUVENILE CHRONISCHE ARTHRITIS (JCA)

GEGENÜBERSTELLUNG DER ACR- UND EULAR-KRITERIEN AUS:

White, P.: Juvenile Chronic Arthritis, Clinical Features, in Klippel, J.H., Dieppe, P.A., Rheumatology, Mosby-Year Book Europe Limited, London 1994

Brewer et al.: Current proposed revision of JCA criteria, Arthritis Rheum. 20:195-199, 1971

Cassidy et al.: A study classification criteria for the diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum. 29:274-287, 1986

DIAGNOSEKRITERIEN FÜR DIE JCA

	Juvenile rheumatoide Arthritis (JRA) ACR	Juvenile chronische Arthritis (JCA), EULAR
Alter bei Beginn	< 16 Jahre	< 16 Jahre
Erkrankungsdauer	> 6 Wochen	> 3 Monate
Präsenz einer Arthritis	Schwellung, Erguss oder zwei der folgenden: schmerzhafte oder eingeschränkte Gelenkbeweglichkeit, Schmerz oder Calor der Gelenke	Schwellung, Erguss oder zwei der folgenden: schmerzhafte oder eingeschränkte Gelenkbeweglichkeit, Schmerz oder Calor der Gelenke
Untergruppen nach 6 Monaten	pauciartikulär (< 5 Gelenke) polyartikulär (> 4 Gelenke) Systemisch: Arthritis, Fieber, Hautausschlag	pauciartikulär (< 5 Gelenke) polyartikulär (> 4 Gelenke) IGM-RF negativ Systemisch: Arthritis, Fieber, Hautausschlag
Andere	Ausschluss von anderen Formen der juvenilen Arthritis	IGM-RF pos. Polyarthritis Ankylosierende Spondylitis Psoriasisarthritis Ausschluss aller anderer Formen der juvenilen Arthritis

Für die Diagnose müssen mindestens vier dieser sieben Kriterien erfüllt sein, Kriterien 1 bis 4 müssen für mindestens sechs Wochen bestanden haben.

Anmerkung: Der Begriff chronische Polyarthritis (cP) oder primär chronische Polyarthritis (PCP) sollte nicht mehr verwendet werden.

JUVENILE CHRONISCHE ARTHRITIS (JCA)

JUVENILE RHEUMATOIDE ARTHRITIS (JRA)

1. Cassidy, J.T. et al: A study of classification criteria for the diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 29 (1986),274-281
2. Cassidy, J.T. Levinson, J.E. and Brewer, E.J.: The development of classification criteria for children with juvenile rheumatoid arthritis. *Bull. Rheum.Dis.* 38 (1989) 1-7
3. Jacobs, J.C.: *Pediatric Rheumatology for the Praktitioner.* Springer Verlag. New York, Heidelberg, Berlin 1982
4. Michels, H.: Die juvenile chronische Arthritis und ihre Subgruppen. *Saarländisches Ärzteblatt* 46 (1993), 9-11
5. Prieur, A.M.: What`s in a name ? Nomenclature of juvenile arthritis. A European View. *J.Rheumatol.* 20, Suppl. 40 (1993), 9-11
6. Southwood, T.R. and Woo, P.: Childhood arthritis: The name game.
7. *Br.J.Rheumatol.* 32 (1993), 421-423
8. White, P.: Juvenile chronic arthritis, Clinical features. In Kippel, J.H., Dieppe, P.A., *Rheumatology*, Mosby-Year Book Europe Limited, London 1994
10. Wood, R.: Nomenclature and classification of arthritis in children. In E.
11. Munthe (Ed.). *The Care of Rheumatic Children.* EULAR Publishers, Basle, 1978, pp 47-50

Statement

1. Nomenklatur und Klassifikation prolongiert verlaufender entzündlich-rheumatischer Gelenkerkrankungen des Kindesalter sind international nach wie vor kontrovers und erfahren durch Bemühungen zur Inklusion neuer Makersysteme in Differenzierungskriterien eine permanente Diskussion (5,6)
2. In Europa werden seit 1977 (Oslo; EULAR 7,8) Arthritiden unbekannter Ursache, die über mindestens 3 Monate persistieren, als „juvenile chronische Arthritis“ (JCA) subsummiert.
3. In den USA steht für prolongiert verlaufende Arthritiden unklarer genese die Bezeichnung „juvenile rheumatoide Arthritis“ (JRA; ACR-Kriterien;-1).
4. Zunehmend tritt die Bezeichnung juvenile Arthritis (JA) an die Stelle der Termini JCA und JRA. JA wird vom amerikanischen „ Subcommittee on Classification Criteria for a Diagnosis of Juvenile Rheumatoid-Arthritis“ (2) als Oberbegriff für chronische Arthropathien im Kindesalter benutzt.

TABELLE 1
EULAR- UND ACA- KRITERIEN ZUR DIAGNOSE
UND KLASSIFIKATION VON JCA UND JRA

	JCA EULAR-Kriterien	JRA ACR (ARA) Kriterien
Erkrankungsalter	<16 Lbj.	<16 Lbj.
Zur Diagnosestellung notwendige Erkrankungsdauer (Arthritis-) Dauer	12 Wochen	6 Wochen
Präsenz einer Arthritis	Schwellung und oder Erguss - oder 2 der folgenden Symptome: schmerzhafte oder eingeschränkte Gelenkbeweglichkeit, Schmerz oder Calor mindestens eines Gelenkes	
Vorgabe von Exklusionen	+ Ausschluss definierter Erkrankungsformen der juvenilen Arthritis- jedoch nicht der juvenilen Spondarthritis, Psoriasisarthritis und Arthritis bei entzündlichen Darmerkrankungen	+ Ausschluss definierter Erkrankungsformen der juvenilen Arthritis einschließlich der juvenilen Spondarthritis, Psoriasisarthritis und Arthritis bei entzündlichen Darmerkrankungen (Tab.3)
Subklassifikation Entsprechend der „ Beginn-Form“ (Onset type)	+	+
Subklassifikation nach Verlaufsformen	-	+
Uveitis als Differenzierungskriterium	(+)	-
HLA-Muster als Differenzierungskriterium	-	-
ANA-Nachweis als Kriterium	-	-

TABELLE 2
SUBGRUPPEN (BEGINNFORMEN, TYPE OF ONSET)
DER JCA UND DER JRA

Adaptiert an die Gelenksymptomatik während der ersten 6 Monate der Erkrankung differenziert.

JCA	JRA
Systemform: (systemische juvenile chronische Arthritis, SJCA;=Still-Syndrom	Systemform: 2 Subtypen, A-Pauciartikulärer Gelenkbefall, B-Polyartikuläres Geschehen
Oligoarthritis: (JCA vom Oligoarthritis Typ; OJCA), 1-4 Gelenke betroffen, 2 Subtypen: A-Frühkindliche Oligoarthritis (Oligoarthritis Typ I), B-Oligoarthritis vom Spättyp (Oligoarthritis Typ II)	Pauciartthritis: (pauciartikulär onset): 3 Subtypen: A-Frühkindlicher Beginn, B-Vorwiegend große Gelenke betroffen, C-Arthritis+Enthesiopathie, SI-Beteiligung
Polyarthritits: (polyartikuläre Form der JCA; PJCA) 5 und mehr Gelenke betroffen, 2 Subtypen, A-Seronegative PJCA, B-Seropositive PJCA	Polyarthritits: (polyarticular onset) 2 Subtypen A-Seronegative Polyarthritits B-Seropositive Polyarthritits

TABELLE 3

AUSSCHLUSSDIAGNOSEN DER JRA ACR/ARA-KRITERIEN

Fakultativ HLA-B27 assoziierte Arthritiden:

1. Reaktive Arthritis (einschließlich Reiter-Syndrom)
2. juvenile Spondarthritis
3. Arthritis bei Morbus Crohn und Colitis ulcerosa
4. Arthritis bei Psoriasis

(1-4 werden in der angelsächsischen Literatur häufig unter dem Begriff „juvenile Spondylarthropathie“ zusammengefasst)

Andere definierte Erkrankungsformen (Ausschlussdiagnosen der EULAR und der ARA)

- klassische Kollagenosen
- Vaskulitissyndrome mit Gelenkbeteiligung
- Undifferenzierte Kollagenosen
- Poststreptokokken-Arthritis
- Bakterielle und virale Arthritiden
- Arthropathien bei Stoffwechselerkrankungen, endokrinologischen und hämatologisch-onkologischen Erkrankungen
- Immundefekterkrankungen
- Arthomyalgien und psychogene Arthralgien
- Arthritiden bei definierten Grunderkrankungen

STILL-SYNDROM DES ERWACHSENEN

YAMAGUCHI ET AL.: PRELIMINARY CRITERIA FOR CLASSIFICATION OF ADULT STILL'S DISEASE, J. RHEUMATOL. 19:424-430, 1992

Hauptkriterien

1. Fieber von 39°C, mindestens 1 Woche andauernd
2. Arthralgien über mindestens 2 Wochen
3. Leukozytose (10000/ μ l) mit mindestens 80% Neutrophilen
4. Makulöses, lachsfarbenedes Exanthem, das ausgeprägt am Abend auftritt und morgens verschwunden ist

Nebenkriterien

1. Halsschmerzen
2. Lymphadenopathie und/oder Splenomegalie
3. Erhöhte Transaminasen und/oder LDH
4. Negative Rheumafaktoren und negative antinukleäre Antikörper

Notwendige Ausschlussdiagnosen

1. Infektionen (insbes. Sepsis und infektiöse Mononukleose)
2. Malignome (insbes. maligne Lymphome)
3. Rheumatische Erkrankungen (insbes. Polyarteritis nodosa, Vaskulitis mit extraart. Beteiligung)

Die Diagnose adultes Still-Syndrom erfordert mindestens 5 Kriterien-davon zumindest 2 Hauptkriterien sowie Ausschluss der Diagnosen 1.-3.

SPONDYLARTHROPATHIEN

Dougados et al.: **THE EUROPEAN SPONDYLARTHROPATHY GROUP**

Preliminary criteria for the classification of spondylarthropathies,

Arthritis Rheum. 34:1218-1227, 1991

Entzündlicher Wirbelsäulenschmerz oder Arthritis

- asymmetrisch
- bevorzugt an den unteren Extremitäten

und eines oder mehrere der folgenden Kriterien:

- positive Familienanamnese für Spondylitis ankylosans, Psoriasis, reaktive Arthritis M.Crohn oder Colitis ulcerosa
- Befund oder Anamnese einer Psoriasis
- Entzündliche Darmerkrankung
- Urethritis, Cervicitis oder akute Diarrhoe einen Monat vor Beginn der Arthritis
- Schmerzen in abwechselnd der rechten und linken Gluteusregion
- Fersenschmerzen
- Sakroiliitis

KREUZSCHMERZEN VOM ENTZÜNDLICHEN TYP

KRITERIEN NACH CALLIN

CALLIN ET AL.: THE CLINICAL HISTORY AS A SCREENING TEST FOR ANKYLOSING SPONDYLITIS. JAMA 237; 2613-2614, 1977

- Krankheitsbeginn vor dem 40. Lebensjahr
- Schleichender Beginn der Beschwerden
- Dauer seit mindestens 3 Monaten
- Morgensteifigkeit
- Besserung bei Bewegung

> 4 Kriterien müssen erfüllt sein

Weitere Kriterien

nach Zeidler: "Spondylarthritiden" in „Klinische Immunologie“, Herausgeber H.H.Peter und W.Pichler Urban und Schwarzenberg, 2 Auflage 1996

- Aufwachen in der 2 Nachthälfte
- Ischialgiforme Ausstrahlung in Gesäß und Oberschenkel bis zum Knie
- Besserung auf NSAIDS

ANKYLOSIERENDE SPONDYLITIS (MORBUS BECHTEREW)

VERGLEICH DER ROM, NEW YORK UND MODIFIZIERTEN NEW YORK KRITERIEN, GOEI THE ET AL., BR. J. RHEUMATOL. 24:242-249, 1985

Kriterien	Anamnese	Untersuchung	Röntgen
Rom Kriterien	<ol style="list-style-type: none"> 1. Kreuzschmerz 3 Monate, in Ruhe persistierend 2. Thoraxschmerz und Steifigkeit 5. Iritis (Anamnese) 	<ol style="list-style-type: none"> 3. eingeschränkte Beweglichkeit der Lendenwirbelsäule (LWS) 4. eingeschränkte Thoraxentfaltung 5. Iritis (anamnestisch o. akut) 	bilaterale Sakroiliitis
New York	<ol style="list-style-type: none"> 2. Frühere oder aktuelle Schmerz im Bereich der LWS oder des lumbosakralen Übergangs 	<ol style="list-style-type: none"> 1. eingeschränkte Beweglichkeit der LWS in allen Ebenen 3. Thoraxentfaltung 2,5 cm in Höhe des Interkostalraumes 4. Interkostalraumes 	<ol style="list-style-type: none"> a) bilaterale Sakroiliitis: Stadium 3-4 b) unilaterale Sakroiliitis: Stadium 3-4 oder bilaterale Sakroiliitis: Stadium 2
modifizierte New York Kriterien	<ol style="list-style-type: none"> 1. Kreuzschmerzen 3 Monate, Verbesserung durch Bewegung, in Ruhe persistierend 	<ol style="list-style-type: none"> 2. Einschränkung der Lendenwirbelsäule sagittal und frontal 3. Thoraxentfaltung in Relation zum Normwert, korrigiert nach Alter und Geschlecht 	Bilaterale Sakroiliitis: Stadium 2-4 oder unilaterale Sakroiliitis: Stadium 3-4

Diagnose ankylosierende Spondylitis (AS) wenn:

Rom Kriterien: bei Vorliegen einer bilateralen Sakroiliitis und irgendeinem der klinischen Kriterien oder bei Vorliegen von vier der fünf Kriterien.

New York Kriterien: Gesicherte AS, wenn eine Sakroiliitis Stadium 3 oder 4 und irgendeines der klinischen Kriterien erfüllt sind oder eine bilaterale Sakroiliitis Stadium 2 oder einseitige Sakroiliitis Stadium 3 oder 4 mit jeweils Kriterium 1 oder den beiden Kriterien 2 und 3 vorliegt.

Modifizierte New York Kriterien: Gesicherte AS bei einseitiger Sakroiliitis Stadium 3 oder 4 oder bilaterale Sakroiliitis Stadium 2-4 und irgendeinem der klinischen Kriterien.

RADIOLOGISCHE STADIENEINTEILUNG DER SAKROILEITIS

Stadium	Befund
0	Normal
1	Verwaschener Gelenkspalt, Pseudoerweiterung, mäßige Sklerosierung
2	Erosionen, ausgeprägte Sklerosierung, unregelmäßige Gelenkspalterweiterung, „Perlschnurbild“
3	eindeutige Anomalien- mäßige bis fortgeschrittene Sakroiliitis mit einem oder mehreren der folgenden Zeichen: Erosionen, Sklerosierung, Erweiterung oder Verengung des Gelenkspaltes oder partielle Ankylose
4	Schwere Anomalien- totale Ankylosierung

PSORIASIS-ARTHRITIS **ARTHRITIS PSORIATICA**

Wright, V., Moll, J.M.H.: Psoriatic arthritis. In: Seronegative Polyarthritis.
North Holland Publishing Company, Amsterdam, 1976

International verbindliche, evaluierte Klassifikations- und Diagnosekriterien für die Psoriasis Arthritis liegen nicht vor.

Diagnostische Kriterien nach Moll und Wright

- Arthritis von 3 oder mehr Gelenken
- Rheumafaktoren negativ
- Rheumaknoten negativ
- Befund oder Anamnese von psoriatischen Veränderungen der Haut oder Nägel

Diagnostisch wichtige Krankheitsmerkmale

- Schmerz und Schwellung an Finger- und/oder Zehenendgelenken
- Schmerz und Schwellung aller 3 Gelenke eines Fingers oder einer Zehe als "Strahlbefall" (Daktylitis)
- Asymmetrische Mono-Oligoarthritis
- Fersenschmerzen
- Nächtlicher (frühmorgendlicher "tiefsitzender") Kreuzschmerz
- Psoriasis beim Patienten oder in der nahen Verwandtschaft
- Rheumafaktoren negativ
- BSG beschleunigt
- Röntgenologisch an den Gelenken Nebeneinander von erosiv-destruierenden Veränderungen und periostalen Anbauten ("Protuberanzen") sowie Periostitis, Akroosteolysen, Ankylosen.

REAKTIVE ARTHRITIS
DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR RHEUMATOLOGIE.
QUALITÄTSSICHERUNG IN DER RHEUMATOLOGIE TEIL I
DIAGNOSTIK: 3.7.2, 1995

Vorschlag diagnostischer Kriterien mit einer Unterscheidung zwischen sicherer und wahrscheinlicher reaktiver Arthritis

1. Typischer Gelenkbefall (peripher, asymmetrisch, oligoartikulär, untere Extremität, insbesondere Knie-, Sprunggelenke)
2. Typische Anamnese (Diarrhoe, Urethritis) und/oder klinische Manifestation der Infektion an der Eintrittspforte
3. Erregerdirektnachweis an der Eintrittspforte (z.B. Urethralabstrich auf Chlamydien)
4. Nachweis spezifischer agglutinierender Antikörper mit signifikantem Titeranstieg (z.B. gegenüber enteropathischen Erregern)
5. Vorliegen des HLA-B27-Antigens
6. Nachweis von Erreger-Material mittels Polymerase-Kettenreaktion oder spezifischen monoklonalen Antikörpern

Eine sichere reaktive Arthritis liegt vor bei den Kriterien 1 plus 3 oder 4 oder 6. Eine wahrscheinliche reaktive Arthritis besteht bei den Kriterien 1 plus 2 und/oder plus 5. Eine mögliche reaktive Arthritis wird bei Vorliegen des Kriteriums 1 angenommen.

HLA-ASSOZIATION DER VERSCHIEDENEN ERREGER EINER REAKTIVEN ARTHRITIS

HLA-B27-assoziiert:	Yersinien (<i>Y. enterocolitica</i> und <i>Y. pseudotuberculosis</i>) Salmonellen (Spezies der Gruppen B, C, D) Shigellen (<i>S. flexneri</i> u. <i>S. dysenteriae</i>) Campylobacter jejuni Chlamydia trachomatis (Serotyp D-K)
HLA-B27-unabhängig:	Streptokokken Gonokokken Brucellen Borrelien Pilze Viren (Röteln, Hepatitis B, Mumps, Adenoviren, EBV)

REITER-SYNDROM

WILLKENS ET AL., ARTHRITIS RHEUM. 24: 844-849, 1981

- Seronegative asymmetrische Arthropathie (bevorzugt der unteren Extremitäten)
- Und eines oder mehrere der folgenden Kriterien:
 - Urethritis/Cervicitis
 - Dysenterie
 - Entzündung des Auges
 - Haut/Schleimhauterkrankungen: Balanitis, orale Ulceration oder Keratoderma
- **Ausschlusskriterien:**
 - ankylosierende Spondylitis
 - Psoriasisarthropathie
 - andere rheumatische Erkrankungen

RHEUMATISCHES FIEBER

DAJANI ET AL.: GUIDELINES FOR THE DIAGNOSIS
OF RHEUMATIC FEVER: JONES CRITERIA,
UPDATED 1992 CIRCULATION, 87: 302-307, 1993

Major-Kriterien

- Karditis
- Polyarthritits
- Chorea
- Erythema marginatum
- subkutane Knoten

Minor-Kriterien

- Klinik: Arthralgie, Fieber
- Labor: erhöhte akut-Phase-Proteine, BSG, C-reaktives Protein (CRP)
- Verlängerte PR-Strecke

Befunde einer vorangegangenen Infektion mit Streptokokken A:

- positive Rachenkultur oder Streptokokken Antigentest,
- erhöhte oder ansteigende Streptokokken-Antikörper

Bei positivem Befund einer vorangegangenen Streptokokken-A-Infektion weist das Vorhandensein eines Major und zweier Minor-Kriterien mit hoher Wahrscheinlichkeit auf das Vorliegen eines akuten rheumatischen Fiebers hin.

LYME-BORRELIOSE
DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR RHEUMATOLOGIE.
QUALITÄTSSICHERUNG IN DER RHEUMATOLOGIE TEIL I
DIAGNOSTIK: 3.8.2, 1995

International akzeptierte validierte Kriterien existieren nicht

Die Diagnose einer Lyme-Borreliose kann als gesichert angesehen werden, wenn folgende Kriterien erfüllt sind:

1. Klinische Symptome typisch für oder vereinbar mit Lyme-Borreliose
 - Erythema migrans, Borrelien-Lymphozytom (Lymphadenosis cutis benigna),
 - Akrodermatitis chronica atrophicans
 - Meningopolyneuritis, Myelitis, Enzephalitis
 - Perimyokarditis, Kardiomyopathie
 - Keratitis, Uveitis, Papillitis, Panophthalmie
 - Arthritis (Arthralgien), Enthesiopathie
 - Myositis (Myalgien)
 - Hepatitis
2. Nachweis einer Infektion mit *Borrelia burgdorferi*
 - Nachweis spezifischer Antikörper gegen *Borrelia burgdorferi* (IgG, IgM, IgA)
3. Ausschluß-(Differential-) Diagnostik auf Symptomebene

Alle drei Kriterien müssen erfüllt sein.

GICHT

EPIDEMIOLOGISCHE KRITERIEN ZUR DIAGNOSTIK DER ARTHRITIS URICA (POPULATION STUDIES OF THE RHEUMATIC DISEASE, PROCEEDINGS OF THE THIRD INTERNATIONAL SYMPOSIUM, NEW YORK 1966)

Die Diagnose der Arthritis urica kann gestellt werden:

1. Bei chemischem oder mikroskopischem Nachweis von Harnsäurekristallen in der Synovialflüssigkeit oder Ablagerung von Uraten in den Geweben.
2. Bei Vorhandensein von zwei oder mehr der folgenden Kriterien:
 - I eindeutige Anamnese und/oder Beobachtung von wenigstens zwei Attacken schmerzhafter Schwellung der Extremitätengelenke (die Attacken müssen, zumindest in den frühen Stadien, plötzlich mit heftigen Schmerzen einsetzen; innerhalb von 1-2 Wochen muss eine vollständige klinische Remission eintreten);
 - II eindeutige Anamnese und/oder Beobachtung von Podagra – einer Attacke (s. unter I.) mit Befall der Großzehe;
 - III klinisch nachgewiesene Tophi;
 - IV eindeutige Anamnese und/oder Beobachtung einer prompten Reaktion auf Colchicin, d.h. Verminderung der objektiven Entzündungszeichen innerhalb von 48 Stunden nach Therapiebeginn.

SYSTEMISCHER LUPUS ERYTHEMATODES
REVIDIERTE KRITERIEN VON 1982: TAN ET AL., ARTHRITIS
RHEUM. 25: 1271-1277, 1982*

- | | |
|---|--|
| 1. Schmetterlingserythem | fixiertes Erythem, flach oder erhaben im Bereich der Wangen, meist unter Aussparung der nasolabialen Falten |
| 2. Diskoide
Hautveränderungen | erythematös, erhabene Hautflecken mit adhärenenten keratotischen Anteilen und folliculärem Verschluss; atrophische Narben können in älteren Läsionen auftreten |
| 3. Photosensibilität | Hautrötungen, die infolge einer ungewöhnlichen Reaktion auf Sonnenlicht auftreten; vom Patienten meist anamnestisch angegeben |
| 4. Orale o. nasopharyngeale
Ulzerationen | gewöhnlich schmerzlos |
| 5. Nichterosive Arthritis: | 2 oder mehr periphere Gelenke |
| 6. Serositis: | Pleuritis oder Perikarditis |
| 7. Nierenbeteiligung: | Proteinurie >0,5g/die oder Zylinder im Urin |
| 8. ZNS-Beteiligung: | Krampfanfälle oder Psychosen |
| 9. Blutbildveränderungen: | Hämolytische Anämie oder
Leukopenie <4000/mm ³ oder
Lymphopenie <1500/mm ³ oder
Thrombozytopenie <100000/mm ³
nicht durch Medikamente induziert |

10. Immunologische Veränderungen:
- anti-dsDNA-AK positiv oder
 - anti-SM-AK positiv oder
 - *positiver Nachweis von Antiphospholipid Antikörpern durch.
 - a) IgG oder IgM Antikörper gegen Cardiolipin im Serum
 - b) Positiver Test für Lupus antikoagulans mit einer Standardmethode
 - c) falsch-positiver serologischer Test auf Syphilis für mindestens 6 Monate und bestätigter Treponema pallidum Immobilisation (TPI) oder Fluoreszenz Treponema Antikörper Absorption (FTA) Test

11. Nachweis Antinukleärer Antikörper

Die Erkrankung gilt als gesichert, wenn vier oder mehr Kriterien erfüllt sind.

- * Modifikation nach: MCHochberg for the Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee of the American College of Rheumatology Arthritis Rheum 40 (9): 1725.1997: Positiver LE-Zelltest (bei 10.) gestrichen, falsch positiver Lues Test erweitert.

SKLERO Dermie / SYSTEMISCHE SKLEROSE / PROGRESSIVE SYSTEMSKLEROSE (PSS)

VORLÄUFIGE ARA-KRITERIEN VON 1980

MASI ET AL. ARTHRITIS RHEUM. 23: 581-590, 1980

- | | |
|-----------------|--|
| Major-Kriterium | 1. Sklerodermieartige Hautveränderungen proximal der Fingergrundgelenke |
| Minor-Kriterium | 2. Sklerodaktylie |
| | 3. Grübchenförmige Narben oder Substanzverlust der distalen Finger- und/oder Zehenweichteile |
| | 4. Bilaterale basale Lungenfibrose |

Die Diagnose einer Sklerodermie gilt als gesichert, wenn entweder das Major-Kriterium oder mindestens zwei der Minor-Kriterien erfüllt sind.

Diese Kriterien sind wenig sensitiv für die frühe systemische Sklerose!

Diagnostisch hinweisende Frühsymptome

Sklerodermietypische antinukleäre Antikörper (IFT an Hep-2-Zellen in über 95% positiv):

- Anti-DNS-Topoisomerase I
- Anti-Centromer
- Anti-Fibrillarin
- Anti-Th (To)
- Anti-RNS-Polymerase I, II, III
- Anti-PmScl
- Anti-U1-nRNP
- Anti-Ku

Sklerodermietypische strukturelle oder funktionelle Veränderungen:

- Raynaud-Phänomen anamnestisch, spontan oder nach Kälteexposition
- kapillarmikroskopische Veränderungen am Nagelfalz
- pulmonale Gasaustauschstörung und/oder restriktive Ventilationsstörungen
- Ösophagusmotilitätsstörungen

CREST-Syndrom

Calcinosis cutis, Raynaud-Phänomen, Ösophagusmotilitätsstörung, Sklerodaktylie, Teleangiektasie

KLASSIFIKATION DER SYSTEMISCHEN SKLERODERMIE LE ROY ET AL. J RHEUMATOL 1988;15:202

Limitierte Sklerodermie: Die Hautmanifestation beschränkt sich auf das Gesicht, die Hände und Füße und geht nicht über die Ellenbogen oder das Knie hinaus.

Diffuse Sklerodermie: Hautmanifestation geht über Ellenbogen und Knie hinaus und befällt neben dem Gesicht den Körperstamm.

Systemische Sklerodermie sine Sklerodermie: Patienten mit typischen Organmanifestationen und serologischen Parametern ohne Hautmanifestation.

Overlap-Syndrom: Patienten zeigen Zeichen einer Sklerodermie in Kombination mit anderen rheumatischen Erkrankungen wie dem systemischen Lupus erythematodes, der Dermatomyositis oder der rheumatoiden Arthritis.

DERMATOMYOSITIS (DM)/ POLYOSITIS (PM)

TANIMOTO ET AL.: CRITERIA FOR PM AND DM, J. RHEUMATOL.

22: 668-674, 1995

1. Hautveränderungen
 - a) Heliotroper Hautausschlag (hellviolette Erytheme mit ödematöser Schwellung der Oberlider)
 - b) Gottron'sches Zeichen (Kollodiumflecken an der Streckseite der Fingergelenke)
 - c) Erytheme an den Streckseiten der Extremitätengelenke: leicht erhabenes, geringfügig schuppendes, hellviolette Erytheme über Ellenbogen- und Kniegelenk
2. Proximale Muskelschwäche (oberer oder untere Extremität und Stamm)
3. Erhöhte Serum-CK oder Aldolase
4. Muskelschmerz auf Druck oder spontan
5. Pathologische Veränderungen im Elektromyogramm (kurze polyphasische Potentiale, Fibrillationen und pseudomyotonische repetitive Entladungen)
6. Nachweis von anti-Jo-1 (Histidyl-tRNA Synthetase) Antikörper
7. Nichtdestruierende Arthritis oder Arthralgien
8. Systemische Entzündungszeichen (Fieber $> 37^{\circ}\text{C}$ axillär, CRP erhöht oder BSG > 20 mm in der 1. Stunde nach Westergren)
9. Befund einer Myositis in der Muskelbiopsie (Infiltration des Skelettmuskels mit Entzündungszellen und fokale oder extensive Degeneration von Muskelfasern bis zur Nekrose und regenerative Vorgänge mit unregelmäßigem Ersatz der Fasern durch Fibrose)

Bei Vorliegen von mindestens einer Hautveränderung und mindestens 4 der Kriterien 2 bis 9 ist eine DM sehr wahrscheinlich (Sensitivität 94,1% und Spezifität der Hautläsionen gegenüber SLE und PSS von 90,3%). Bei Vorliegen von mindestens 4 der Kriterien 2 bis 9 ist eine PM sehr wahrscheinlich (Sensitivität 98,9% und Spezifität von PM und DM gegenüber allen Kontrollkrankungen 95,2%).

KLINISCHE KARDINALSYMPTOME DER DERMATOMYOSITIS, POLYMYOSITIS UND EINSCHLUSSKÖRPERMYOSITIS

PONGRATZ, INTERNIST. PRAX. 35: 557-572, 1995

	Dermato- myositis	Polymyositis	Einschlußkörper-myositis
Beginn der Symptome	Kindheit und Erwachsenenalter	über 18 Jahre	über 50 Jahre
Entwicklung der Muskelsymptome	akut	subakut	langsam
Verteilung der Muskelschwäche	proximale Muskeln	proximale Muskeln	prox. u. dist. Muskeln
Muskelatrophien	gering	vor allem bei chronischen Formen	nahezu immer ausgeprägt in bestimmten Muskeln (z.B. M.quadrizeps, M.trizeps, Finger-flexoren)
Myalgien	oft (speziell bei akuten Erkrankungen)	manchmal	nie
Hauteffloreszenzen oder Kalzinose	vorhanden	fehlend	fehlend

SEROLOGISCH-KLINISCHE ASSOZIATION BEI MYOSITIS-ASSOZIIERTEN SYNDROMEN

DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR RHEUMATOLOGIE.
QUALITÄTSSICHERUNG IN DER RHEUMATOLOGIE TEIL I
DIAGNOSTIK: 3.12, 2000

Autoantikörper	Klinisches Bild (Häufige Manifestationen)
Antisynthetase-Antikörper (Yo-1, PL-7, PL-12, OJ, EJ)	Myositis, fibrosierende Alveolitis, Arthritis
Anti-SRP	Akute und subakute Polymyositis
Anti-Mi-2	Meist chronische Dermatomyositis
Anti-PM-Scl	Oft Sklerodermie-Myositis-Overlap (PM-Scl-Syndrom)
Anti-U1-RNP	Mixed Connective Tissue Disease (50%)
Anti-Ku	Oft Sklerodermie-Myositis-Overlap

MIXED CONNECTIVE TISSUE DISEASE (MCTD) SHARP ET AL., AM. J. MED. 52: 148-159, 1972

Diagnosekriterien

1. Anti-ENA-Antikörper der Spezifität U1-nRNP
2. Charakteristische klinische Manifestationen von mindestens zwei Systemerkrankungen z.B.:
 - Systemischer Lupus erythematodes
 - Sklerodermie
 - Myositis
 - Rheumatoide Arthritis
3. Mindestens drei der folgenden Hauptsymptome:
 - Raynaud-Phänomen
 - Sklerodermie
 - Geschwollene Hände („puffy fingers“)
 - Proximale Muskelschwäche (Myositis-typische Befunde)
 - Synovitis

Alle drei Kriterien müssen erfüllt sein.

Klassifikationskriterien

Alarcon-Segovia D et al. Mixed connective tissue Disease and Antinuclear Antibodies 1987:33

Amigues J-M et al. J Rheumatol 1996; 23:2055

Serologisches Kriterium:

Nachweis eines ANTI-RNP Antikörpers in einem Titer von $>1:1600$

Klinische Kriterien:

Geschwollene Hände („puffy finger“)

Synovits

Gesicherte Myositis

Raynaudsyndrom

Sklerodaktylie mit oder ohne proximale Sklerodermie

Diagnose: Bei Vorliegen des serologischen Kriteriums und 3 von 5 klinischen Kriterien.
Sensitivität 63%, Spezifität 86%

SJÖGREN SYNDROM

VITALI ET AL.: PRELIMINARY CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF SJÖGREN'S SYNDROME, ARTHRITIS RHEUM. 36: 340-346, 1993

VITALI ET. AL.: CLASSIFICATION CRITERIA FOR SJÖGREN'S SYNDROME: A REVISED VERSION OF THE EUROPEAN CRITERIA PROPOSED BY THE AMERICAN-EUROPEAN CONSENSUS GROUP, ANN RHEUM DIS 2002;61:554-558

1. Subjektive Symptome am Auge

Definition: Eine positive Antwort auf mindestens eine der drei folgenden Fragen:

- Hatten Sie über einen Zeitraum von mehr als drei Monaten täglich anhaltende Probleme weil Ihre Augen trocken waren?
- Haben Sie wiederholt das Gefühl von Sand oder Gries im Auge?
- Benutzen Sie mehr als dreimal täglich Tränenersatzflüssigkeit?

2. Subjektive orale Symptome

Definition: Eine positive Antwort auf mindestens eine der drei folgenden Fragen:

- Hatten Sie über einen Zeitraum von mindestens drei Monaten täglich das Gefühl eines trockenen Mundes?
- Hatten Sie als Erwachsener wiederholt oder anhaltend geschwollene Speicheldrüsen?
- Trinken Sie häufig, um trockene Speisen hinunterschlucken zu können?

3. Objektive Symptome am Auge

Definition: Erwiesene Augenbeteiligung, objektiviert auf Grund des positiven Ergebnisses von mindestens einer der folgenden zwei Untersuchungen:

- Schirmer-Test (5 mm in 5 Minuten)
- Bengalrosaskala (4 nach van Bijsterveld)

4. Histopathologie

Definition: Focusscore >1 bei kleiner Speicheldrüsenbiopsie (Focus definiert als Agglomeration von mindestens 50 mononukleären Zellen: Focusscore definiert als Zahl der Foci mit 4 mm² Drüsengewebe)

5. Beteiligung der Speicheldrüsen

Definition: Erwiesene Beteiligung der Speicheldrüsen, objektiviert auf Grund des positiven Ergebnisses von mindestens einer der folgenden drei Untersuchungen:

- Szintigraphie der Speicheldrüsen

- b) Sialographie der Parotis
 - c) unstimulierter Speichelfluss (1,5 ml in 15 Minuten)
6. Autoantikörper
- a) Antikörper gegen Ro/SSA oder La/SSB Antigene oder beide

Ausschlusskriterien: bestehendes Lymphom, AIDS, Sarkoidose, Transplant-Wirt-Reaktion, Hinterkopf-oder Nackenbestrahlung, Hepatitis C-Infektion, Anwendung anticholinergischer Medikamente

Diagnose des primären Sjögren-Syndroms:

1. Bei Patienten ohne Hinweis für eine assoziierte Erkrankung wird das primäre Sjögren-Syndrom wie folgt definiert: Bei Bestehen von 4 Kriterien der in 1.-6. aufgeführten Kriterien kann ein primäres Sjögren-Syndrom diagnostiziert werden solange entweder 4. (Histopathologie) oder 6. (Serologie) positiv ist.
2. Nachweis 3 der 4 objektiven Kriterien (3.-6.)

Diagnose des sekundären Sjögren-Syndroms:

Patienten haben eine assoziierte Erkrankung (eine andere gut definierte Kollagenose) und erfüllen Punkt 1, oder Punkt 2 plus 2 der Punkte 3.-6..

Für das primäre Sjögren-Syndrom liegen bei Anwendung der genannten Kriterien die Sensitivität bei 93,5% und die Spezifität bei 94%. Beim sekundären Sjögren-Syndrom gilt gegenüber Kollagenosen ohne Sjögren-Syndrom eine Sensitivität von 85,1% und eine Spezifität von 93,5%.

KRANKHEITSDEFINITIONEN DER VASKULITIDEN GEMÄSS DER CHAPEL HILL CONSENSUS CONFERENCE 1992

JENETTE ET AL.: NOMENCLATURE OF SYSTEMIC VASCULITIDES;
ARTHRITIS RHEUM 37 (2), 187-192, 1994

Vaskulitis großer Gefäße*

- Arteriitis temporalis granulomatöse Arteriitis der Aorta und ihrer größeren Äste mit Prädisposition für die extrakraniellen Äste der A. carotis; Temporalarterie häufig betroffen; üblicherweise Patienten jenseits des 40. Lebensjahres; häufig assoziiert mit Polymyalgia rheumatica
- Takayasu-Arteriitis granulomatöse Entzündung der Aorta und ihrer Hauptäste; üblicherweise bei Patienten vor dem 40. Lebensjahr

Vaskulitis mittelgroßer Gefäße*

- Pantarteriitis nodosa* nekrotisierende Entzündung der mittelgroßen und kleinen Arterien ohne Glomerulonephritis oder ohne Vaskulitis der Arteriolen, Kapillaren und Venolen
- Kawasaki-Syndrom Arteriitis der großen, mittelgroßen und kleinen Arterien; häufig assoziiert mit mukokutan Lymphknotensyndrom; Koronararterien häufig, Aorta und Venen z.T. betroffen; üblicherweise im Kindesalter auftretend

Vaskulitis kleiner Gefäße*

Wegener'sche Granulomatose***	granulomatöse Entzündung des Respirationstraktes und nekrotisierende Vaskulitis kleiner bis mittelgroßer Gefäße, z.B. der Kapillaren, Venolen, Arteriolen, und Arterien; meist nekrotisierende Glomerulonephritis
Churg-Strauss-Syndrom***	eosinophilenreiche und granulomatöse Entzündung des Respirationstraktes und nekrotisierende Vaskulitis der kleinen bis mittelgroßen Gefäße, die mit Asthma und einer Bluteosinophilie assoziiert sind
Mikroskopische Polyangiitis***	nekrotisierende Vaskulitis kleiner Gefäße (Kapillare, Venolen, Arteriolen) mit kleinen bzw. minimalen Immudepots in situ; z.T. nekrotisierende Arteriitis der kleinen und mittelgroßen Arterien; meist nekrotisierende Glomerulonephritis; häufig pulmonale Kapillaritis
Schönlein-Henoch-Purpura	Vaskulitis der kleinen Gefäße, z.B. der Kapillaren, Venolen, Arteriolen mit überwiegend IgA-haltigen Immudepots in situ; betroffen sind charakteristischerweise Haut, Gastrointestinaltrakt und Glomerula; Arthralgien und /oder Arthritiden

kutane leukozytoklastische Angiitis isolierte leukozytoklastische Angiitis der Haut ohne systemische Vaskulitis oder Glomerulonephritis

- * als große Arterien sind definiert: Aorta und ihre großen Äste, die zu Hauptkörperregionen (z.B. zu den Extremitäten oder den Kopf) führen. Als mittelgroße Arterien gelten die hauptviszeralen Arterien, z.B. der Niere, der Leber, des Herzens oder des Mesenterialbereiches. Als kleine Arterien bezeichnet man jene, die eine Verbindung zu Arteriolen erkennen lassen
- ** bevorzugter Terminus
- *** starke Assoziation mit antineutrophilen Zytoplasma Antikörpern (ANCA)

ARTERITIS TEMPORALIS (HORTON)

HUNDER ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY,
1990 CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF GIANT CELL
ARTERITIS, ARTHRITIS RHEUM. 33: 1122-1128, 1990

1. Alter bei Krankheitsbeginn mindestens 50 Jahre
2. Neu aufgetretene Kopfschmerzen
3. Verdickung oder Pulsation der Temporalarterien (ohne offensichtliche arteriosklerotische Ursache) oder lokaler Druckschmerz
4. Erhöhte BSG: > 50 mm n. Westergren in der 1. Stunde
5. Pathologisch veränderte Arterienbiopsie:
6. Prädominanz einer Infiltration mit mononukleären Zellen oder eine granulomatöse Entzündung mit mehrkernigen Riesenzellen

Das Vorliegen von drei der fünf Kriterien spricht für eine RZA. Die dargestellten Kriterien haben gegenüber anderen Vaskulitiden eine Sensitivität von 93,5% und eine Spezifität von 91,2%.

POLYMYALGIA RHEUMATICA

BIRD ET AL.: AN EVALUATION OF CRITERIA FOR POLYMYALGIA RHEUMATICA, ANN. RHEUM. DIS. 38: 434-439, 1979

Bisher existieren keine international anerkannten diagnostischen Kriterien.

1. Beidseitige Schulterschmerzen und/oder beidseitige Steifigkeit (alternativ auch Schmerzen in folgenden Regionen: Nacken, Oberarme, Gesäß, Oberschenkel)
2. Akuter Krankheitsbeginn (innerhalb von 2 Wochen)
3. Initiale BSG-Beschleunigung von über 40 mm in der ersten Stunde
4. Morgendliche Steifigkeit von mehr als einer Stunde
5. Alter über 65 Jahre
6. Depression und/oder Gewichtsverlust
7. Beidseitiger Oberarmdruckschmerz

Der Schulterschmerz ist der beste Diskriminator gegenüber PMR-ähnlichen Symptomen. Eine wahrscheinliche PMR wird angenommen, wenn drei Kriterien positiv sind oder ein Kriterium zusammen mit einer Temporalarteriitis auftritt.

TAKAYASU ARTERITIS

ENTZÜNDLICHES AORTENBOGENSYNDROM, PULSELESS DISEASE
ARNED ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY,
1990 CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF TAKAYASU ARTERITIS,
ARTHRITIS RHEUM. 33: 1129-1134, 1990

1. Alter bei Krankheitsbeginn unter 40 Jahre
2. Claudicatio intermittens der Extremitäten (bewegungsabhängige Muskelbeschwerden mindestens einer Extremität, insbesondere der Arme)
3. Abgeschwächte Pulsation der A.radialis und/oder A.ulnaris
4. Systolische Blutdruckdifferenz von mehr als 10 mmHg zwischen beiden Armen
5. Auskultierbare Gefäßgeräusche über der A.subclavia (ein- oder beidseits) oder über der Aorta abdominalis
6. Arteriographischer Nachweis typischer Gefäßveränderungen der Aorta, der aortalen Äste oder großer Arterien der proximalen oberen oder unteren Extremitäten (meist fokal-segmentale, stenosierende oder okkludierende Veränderungen), die nicht auf Arteriosklerose oder fibromuskuläre Dysplasie oder ähnliche Ursachen zurückzuführen sind.

Das Vorliegen von mindestens drei dieser sechs Kriterien macht das Vorliegen einer Takayasu Arteritis wahrscheinlich. Es besteht eine Sensitivität von 90,5% und eine Spezifität von 97,8% bei der Abgrenzung von anderen Vaskulitiden.

KAWASAKI SYNDROM

MUKOCUTANES LYMPHKNOTEN-SYNDROM

Verändert von der Japan Mucocutaneous Lymph Node Syndrome Research Committee, 1984.
Sekiguchi, M., Takao, A., Endo, M., et al.: On the mucocutaneous lymph nodes syndrome or Kawasaki disease. In Yu, P. N., Goodwin, J. F. (eds.): Progress in Cardiology 13. Philadelphia, Lea & Febiger, 1985, p. 97

Hauptsymptome:

1. Antibiotikaresistentes Fieber von über 5 Tagen Dauer (100%)
2. Beidseitige Konjunktivitis (85%)
3. Typische Veränderungen an Lippen und Mundhöhle (90%):
Lippen trocken, verdickt mit Rötung und Fissuren
Erdbeerzunge
Diffuse Rötung der Mundschleimhaut
Pharyngitis
4. Veränderungen an Händen und Füßen (70%):
Erythem an Handflächen und Fußsohlen
Ödematöse Schwellung der Hände und Füße
Schuppung der Finger- und Zehenkuppen in der Rekonvaleszenz
5. Polymorphes Exanthem überwiegend am Stamm (80%)
6. Akute, nicht eitrige zervikale Lymphknotenschwellung

Das Vorhandensein von 5 der 6 Kriterien spricht für ein Kawasaki-Syndrom, wobei das Fieber obligat ist und bezüglich der Veränderungen im Mundbereich bzw. an Händen und Füßen nur ein Zeichen vorhanden sein muss. Patienten mit vier Kriterien können als Kawasaki-Syndrom diagnostiziert werden, wenn in der zweidimensionalen Echokardiographie oder der Koronarangiographie Aneurysmen nachweisbar sind.

KLASSISCHE POLYARTERITIS NODOSA (KUSSMAUL, MAIER) (cPAN)

LIGHTFOOT ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY,
1990 CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF POLYARTERITIS
NODOSA, ARTHRITIS RHEUM. 33: 1088-1093, 1990

1. Gewichtsverlust von mehr als vier Kilogramm, Allgemeinsymptome
2. Livedo reticularis
3. Hodenschmerz und -schwellung
4. Myalgien, muskuläre Schwäche, Druckschmerz der Beinmuskulatur
5. Mono- oder Polyneuropathie oder Mononeuritis multiplex, ZNS-Symptome
6. Hypertonus (diastolischer Blutdruck > 90 mm Hg)
7. Serum-Kreatinin > 1,5 mg/dl (130 mmol/l) oder Serumharnstoff > 60 mg/dl
8. HBV Carrier Status (HB_s-AG oder anti-HB-IGG)
9. Arteriografische Befunde: Aneurysmen, Verschlüsse
10. Typische Histologie von kleinen oder mittleren Arterien mit gefäßwandinfiltrierenden polymorphkernigen neutrophilen Granulozyten

Das Vorhandensein von drei der zehn Kriterien macht das Vorliegen einer Polyarteriitis nodosa wahrscheinlich. Die Sensitivität beträgt 82,2%, Spezifität 86,6%.

MIKROSKOPISCHE POLYANGIITIS (mPAN) I

MIKROSKOPISCHE POLYARTERITIS, MIKROSKOPISCH ERKENNBARE PERIARTERITIS

Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie. Qualitätssicherung in der Rheumatologie

Teil 1 Diagnostik: 3.20.1, 1995

Klassifikationskriterien der mPAN gibt es nicht.

Definition: Die mPAN ist eine nekrotisierende Vaskulitis kleiner Gefäße (z.B. Kapillaren, Venolen, Arteriolen) mit keinen bzw. minimalen Immundepots in situ. Ferner besteht z.T. eine nekrotisierende Arteriitis der kleinen und mittelgroßen Arterien und meist eine nekrotisierende Glomerulonephritis sowie häufig eine pulmonale Kapillaritis.

Klinik:

Vollbild. Das lebensbedrohliche pulmorenale Vollbild, welches oft eine intensivtherapeutische Betreuung erfordert, beruht auf

- der Kapillaritis der Lunge mit alveolärem Hämorrhagiesyndrom und
 - der Kapillaritis der Nieren, die sich morphologisch als nekrotisierende Glomerulonephritis (GN) mit Halbmondbildung und klinisch als rasch progredientes Nierenversagen durch die rapidprogressive GN manifestiert
- Beide Organfunktionseinschränkungen können isoliert auftreten.

Abortivformen. Krankheitsbilder, bei denen entweder nur eine leichte Lungenkapillaritis festzustellen ist, die dann zu Hämoptysen oder eine mehr fokal sich manifestierende GN, die zu einer blanden Mikrohämaturie führt.

Vorläufersymptome. Häufig geht den vaskulitischen Bildern eine monate- bis jahrelange Prodromalphase voraus, die z.T. durch HNO-Symptome (ähnlich dem M.Wegener) und z.T. durch einen uncharakteristischen Beschwerdekomples von Seiten des Bewegungsapparates mit Myalgien und Myositiden, Arthralgien und auch Arthritiden charakterisiert ist.

MIKROSKOPISCHE POLYANGIITIS (MPAN) II ZASHIN ET AL., ANN.RHEUM.DIS.49: 53-56, 1990

1. Fieber, Unwohlsein, Gewichtsverlust
2. Arthritis, Myalgie
3. Pulmonale Infiltrate mit häufig fataler Hämorrhagie
4. Rasch progressive Glomerulonephritis
5. Hautzeichen (nekrotisierende Vaskulitis der kleinen Gefäße)
6. HNO-Symptome
7. Mono- oder Polyneuropathie
8. Serologie: pANCA, anti-Myeloperoxidase

Anmerkung: *Um Verwechslungen mit der Panarteriitis nodosa zu vermeiden, ist die Abkürzung mPA (statt mPAN) vorzuziehen.*

WEGENER'SCHE GRANULOMATOSE

LEAVITT ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY,
1990 CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF WEGENER'SCHE
GRANULOMATOSIS, ARTHRITIS RHEUM. 33: 1101-1107, 1990

1. Nasale oder orale Entzündung: schmerzhafte oder schmerzlose orale Ulzerationen oder eitriger oder blutiger nasaler Ausfluss
2. Pulmonale Veränderungen im Röntgenbild: Noduläre Veränderungen oder konstante pulmonale Infiltration mit Kavernenbildung
3. Nephritisches Urinsediment (Erythrozyturie von > 5 Erythrozyten/Gesichtsfeld, Erythrozytenzylinder)
4. Bioptisch nachgewiesene granulomatös-entzündliche Veränderung in der Arterienwand, peri- oder im extravaskulär.

Das Vorhandensein von mindestens zwei dieser vier Kriterien macht eine Wegener'sche Granulomatose wahrscheinlich. Die Sensitivität beträgt 88%, Spezifität 92%.

CHURG-STRAUSS SYNDROM

**MASI ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY,
1990 CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF CHURG-STRAUSS
SYNDROME, ARTHRITIS RHEUM. 33: 1094-1100, 1990**

1. Asthmatische Beschwerden in der Anamnese oder diffuse feinblasige expiratorische Rasselgeräusche über der Lunge.
2. Eosinophilie von mehr als 10% im Differentialblutbild
3. Mononeuropathie, Mononeuropathie multiplex oder Polyneuropathie mit einer systemischen Vaskulitis assoziiert.
4. Wandernde oder vorübergehende radiologisch nachweisbare pulmonale Infiltrationen mit einer systemischen Vaskulitis assoziiert.
5. Akute oder chronisch-rezidivierende Sinusitiden der Nasennebenhöhlen oder radiologische Veränderungen im Sinne einer chronischen Sinusitis.
6. Biopsische Sicherung einer Vaskulitis mit dem Nachweis einer eosinophilen Infiltration im extravaskulären Gewebe.

Das Vorliegen von mindestens vier dieser sechs Kriterien macht das Vorliegen eines Churg-Strauss Syndroms wahrscheinlich. • Sensitivität 85%, Spezifität 99.7%

KUTANE LEUKOZYTOKLASTISCHE ANGIITIS HYPERSENSITIVITÄTS-VASKULITIS, VASKULITIS ALLERGICA

Calabrese et al.: The American College of Rheumatology, 1990 Criteria for the classification of Hypersensitivity Vasculitis, Arthritis Rheum. 33: 1108-1113, 1990

1. Alter bei Krankheitsmanifestation > 16 Jahre
2. Medikamenteneinnahme zur Zeit der Erstsymptome
3. Palpable Purpura: Diskrete erhabene Purpura über einem oder mehreren Hautarealen, die unter Druck nicht abblassen und nicht mit einer Thrombozytopenie einhergehen.
4. Makulopapulöses Exanthem: Flache induzierte Läsionen mit variablem Auftreten über einem oder mehreren Hautarealen.
5. Biopischer Nachweis einer leukozytoklastischen Vaskulitis an kleinen Hautgefäßen (Arteriolen, Kapillaren, Venolen).

Das Vorliegen von mindestens 3 der 5 Kriterien macht das Vorliegen einer Hypersensitivitäts-Vaskulitis wahrscheinlich. Die Sensitivität beträgt 71%, die Spezifität 84%.

Weitere Symptome:

- Oft gehen akute virale Infekte mit entsprechenden Allgemeinsymptomen voraus (u.a. HSV, EBV, HIV, HBV, HCV)
- Die Purpura ist distal betont, in schweren Fällen kann das ganze Integument betroffen sein. Schleimhäute sind in der Regel ausgespart.
- Arthralgien/Myalgien kommen vor
- Nieren- und ZNS-Beteiligung fehlen in der Regel.

PURPURA SCHÖNLEIN-HENOCH

MILLS ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY,
1990 CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF HENOCH-SCHÖNLEIN
PURPURA, ARTHRITIS RHEUM. 33: 1114-1121, 1990

1. Palpable Purpura: Allmählich entstehende palpable hämorrhagische Hautveränderungen, die nicht mit einer Thrombozytopenie einhergehen.
2. Alter bei Erkrankungsbeginn jünger als 20 Jahre
3. Abdomineller Schmerz: Diffuse abdominelle Schmerzen, nach Mahlzeiten verstärkt, blutige Diarrhoe oder der Nachweis einer gastrointestinalen Ischämie.
4. Biopischer Nachweis von granulozytären Infiltrationen in den Gefäßwänden von Arteriolen und Venolen.

Das Vorhandensein von zwei dieser vier Kriterien macht das Vorliegen einer Purpura Schönlein-Henoch wahrscheinlich. • Die Sensitivität beträgt 87.1%, die Spezifität 87.7%.

M. BEHÇET

INTERNATIONAL STUDY GROUP FOR BEHÇET'S DISEASE.
DIAGNOSEKRITERIEN, BR. J. RHEUMATOL. 31: 299-308, 1992

Bei Abwesenheit anderer klinischer Erklärungen müssen die Patienten aufweisen:

Rezidivierende orale Ulzerationen (aphtös oder herpetiform), die in den vergangenen 12 Monaten mindestens dreimal aufgetreten sein müssen.

und zwei der vier folgenden Symptome:

1. Rezidivierende genitale Ulzerationen (ca. 100%)
2. Ophthalmologische Läsionen: Uveitis ant., Uveitis post., mittels Spaltlampe diagnostizierte Zellen im Vitreum oder Vaskulitis der Retina, die augenärztlich diagnostiziert wurde (80%).
3. Hautläsionen: Erythema nodosum, Pseudofollikulitis, papulopustuläre Läsionen oder akneähnliche Knoten bei postadoleszenten Patienten, die nicht unter Corticosteroiden stehen (80%).
4. Positiver Pathergie-Test (25 bis 75%), d.h. Auftreten einer papulopustulösen Effloreszenz an der Stelle eines einfachen Nadelstiches in die Haut oder einer intrakutanen Injektion von Kochsalz nach einer Latenzzeit von 24 bis 48h.

Die Sensitivität ist 95%, die Spezifität 100%.

In einem anderen Kriterienvorschlag (Shimizu et al.: Behçet disease(Behçet syndrome), Semin. Arthr. Rheum.8: 223-260, 1979) wurde unter die Hauptkriterien auch eine oberflächliche Thrombophlebitis, als Nebenkriterien eine Arthritis oder Arthralgien, eine Epididymitis, vaskuläre Symptome und eine ZNS-Beteiligung aufgenommen.

VASKULITIDEN BEI NACHWEIS KÄTELABILER SERUM- UND PLASMAEIWEIÖE (KRYOGLOBULINE, KRYOFIBRINOGEN)

PETER, H.H., GROSS, W.L.: SEKUNDÄRE VASKULITIDEN. IN:
PETER, H.H., PICHLER, W. (EDITOR): KLINISCHE IMMUNOLOGIE,
URBAN UND SCHWARZENBERG, MÜNCHEN-WIEN-BALTIMORE, 1995

1. Akral betonte leukozytoklastische und/oder nekrotisierende kutane Läsionen
2. Auslösung oder Verstärkung durch Kälte oder Wind
3. Histologischer Nachweis einer Vasculopathie kleiner GefäÙe
(Arteriolen, Kapillaren, Venolen)
4. Nachweis eines deutlichen (nicht spurenhafte)n, kätelabilen Serum- oder PlasmaeiweiÙes (Kryoglobulin, Kryofibrinogen)

Für eine sichere Diagnosestellung sollten alle 4 Kriterien erfüllt sein.

Klassifikation der kätelabilen BluteiweiÙe:

- Kryoglobuline: Fallen im Serum bei unterschiedlichem Abkühlungsgrad (in der Regel 0 bis 30°C) aus und lösen sich bei 37°C wieder auf.
- Kryofibrinogene: Fallen im Plasma bei unterschiedlichem Abkühlungsgrad (in der Regel 0 bis 30°C) aus und lösen sich bei 37°C wieder auf.

DIAGNOSTISCHE KRITERIEN FÜR DIE ISOLIERTE ANGIITIS DES ZNS

MOORE, P.M.: DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF ISOLATED ANGIITIS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM. NEUROLOGY 39 (1989) 167-173

- Kopfschmerzen, multifokale neurologische Defizite für mindestens 6 Monate oder plötzlich einsetzende, bzw. rasch progrediente neurologische Auffälligkeiten
- auffällige cerebrale Angiographie
- Ausschluss einer systemischen Infektion oder Entzündung
- typische Histologie einer leptomeningealen oder parenchymatösen granulomatösen Vaskulitis

KLASSIFIKATIONSKRITERIEN DES ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROMS

WILSON, WA ET AL. ARTHRITIS AND RHEUMATISM 1999; 42: 1309

Ein Anti-Phospholipid- Antikörper –Syndrom liegt vor, wenn eines der folgenden klinischen Kriterien und eines der folgenden Laborkriterien erfüllt wird.

Klinische Kriterien:

Vaskuläre Thrombosen:

Eine oder mehrere Episoden von arteriellen oder venösen Thrombosen in einem Gewebe oder Organ. Die Thrombose muss durch Bildgebung, Doppler oder histologisch gesichert sein, mit Ausnahme einer oberflächlichen venösen Thrombose. Zur histopathologischen Bestätigung sollte die Thrombose ohne signifikanten Hinweis auf eine Entzündung in der Gefäßwand vorliegen.

Fehlgeburten:

Eine oder mehrere Fehlgeburten eines morphologisch normalen Fetus (bestätigt durch Ultraschall oder direkte Untersuchung des Fetus) nach der 10 Schwangerschaftswoche oder eine oder mehrere Frühgeburten eines morphologisch normalen Neugeborenen in oder vor der 34. Schwangerschaftswoche aufgrund einer schweren Präeklampsie oder Eklampsie, oder

schwerer Plazentarsuffizienz, oder drei oder mehr unerklärte consecutive Spontanaborte vor der 10. Schwangerschaftswoche bei fehlenden mütterlichen anatomischen oder hormonalen Abnormalitäten und Ausschluss von mütterlichen oder väterlichen Chromosomenanomalien.

Laborkriterien

1. Nachweis von Anticardiolipin-Antikörpern der Klasse IgG und/oder IgM im Blut in mittleren oder hohen Titern in zwei oder mehr mindestens 6 Wochen auseinanderliegenden Bestimmungen, gemessen durch einen standartisierten Test.
2. Nachweis eines positiven Lupus-Antikoagulans im Plasma in mindestens zwei aufeinanderfolgenden Tests, die 6 Wochen auseinanderliegen.

REZIDIVIERENDE POLYCHONDRITIS

**MACADAM ET AL.: RELAPSING POLYCHONDRITIS: PROSPECTIVE
STUDY OF 23 PATIENTS AND A REVIEW OF THE LITERATURE.
MEDICINE 55:193-215, 1976**

MacAdam-Kriterien:

1. Rezidivierende Chondritis beider Ohrmuscheln
2. Chondritis des Respirationstraktes einschließlich des Larynx und der Trachea
3. Chondritis des Nasenknorpels
4. Nichterosive seronegative Polyarthritits
5. Augenbeteiligung (Konjunktivitis, Keratitis, Skleritis/Episkleritis, Uveitis)
6. Cochleäre und/oder vestibuläre Störungen (Innenohrschwerhörigkeit, Ohrklingeln und/oder Schwindel)

Mindestens drei der sechs aufgeführten Kriterien und histologische Bestätigung der Chondritis.

Damiani-Kriterien:

Damiani and Levine, Laryngoscope 89:88:929-944, 1979

Mindestens ein McAdam-Kriterium und histopathologische Bestätigung oder Mindestens drei McAdam Kriterien oder Chondritis an zwei oder mehr anatomischen Lokalisationen mit Besserung auf Steroide oder Dapson.

FAMILIÄRES MITTELMEERFIEBER (FMF)

LIVNEH ET AL. CRITERIA FOR THE DIAGNOSIS

OF FAMILIAL MEDITERRANEAN FEVER.

ARTHRITIS RHEUM 40 (10) 1879-1885, 1997

Major Kriterien

Typische Anfälle

1. Peritonitis (generalisiert)
2. Pleuritis (unilateral) oder (Perikarditis)
3. Monarthritis (Hüfte, Knie, Sprunggelenk)
4. Nur Fieber

Minor Kriterien

1.-3. inkomplette Anfälle an einem der mehreren der folgenden Stellen:

1. Abdomen
2. Thorax
3. Gelenke
4. Beinschmerzen bei Belastung
5. Ansprechen auf Colchicin

Unterstützende Kriterien

1. Positive Familienanamnese
2. Typischer ethnischer Hintergrund
3. Alter <20 Jahre bei Erkrankungsbeginn
4. -7. Anfallcharakteristika
5. Schwer, Bettruhe erforderlich
6. Spontane Remission
7. Symptomfreies Intervall
8. Vorübergehende Entzündungsantwort mit pathologischem ausfall von 1 oder mehr folgender Bestimmung: Leukozytenzahl, BSG, Serum Amyloid A und oder Fibrinogen
9. Episodische Proteinurie /Hämaturie
10. Unauffällige Laparotomie oder Entfernung eines unauffälligen Appendix
11. Elterliche Verwandtschaft

Diagnose von FMF bei > 1 Major Kriterium (Se=57%, Sp=99%) oder >2 Minor Kriterien (Se=84%, Sp=99%) oder 1 Minor Kriterium plus >5 unterstützende Kriterien (Se=99%, Sp=97%) oder 1 Minor Kriterium plus >4 der ersten 5 unterstützenden Kriterien (Se=95%,

Sp=99%), Se= Sensitivität, Sp=Spezifität

Typische Anfälle= rekurrente (>3 des selben Typs), fieberhaft (rektal 38°C) und kurze (12h bis 3 Tage) Dauer

Inkomplette Anfälle: schmerzhaft und rekurrent, differierend von typischen Anfällen in einem oder zwei der folgenden Punkte wie: 1) Temperatur normal (<38°C), 2) länger oder kürzer als genannt (aber nicht <6h oder länger als 1 Woche). 3) keine Peritonitis-Zeichen während abdominellem Anfall, 4) lokalisierte abdominelle Anfälle, 5) Arthritis in anderen als den genannten Gelenken. Anfälle, die weder die Eigenschaften von typischen oder inkompletten erfüllen, werden nicht gezählt.

Sicherung der Diagnose durch genetische Untersuchung des MEFV-Gens, kurzer Arm auf Chromosom 16.

FIBROMYALGIE
GENERALISIERTE TENDOMYOPATHIE
WOLFE ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY
1990 CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF FIBROMYALGIA.
ARTHRITIS RHEUM., 33: 160-172, 1990

1. Anamnese generalisierter Schmerzen

Definition: Schmerz wird als "generalisiert" betrachtet, wenn folgendes zutrifft: Schmerzen in der linken Körperhälfte, Schmerzen in der rechten Körperhälfte, Schmerzen oberhalb der Taille und Schmerzen unterhalb der Taille. Zusätzlich müssen Schmerzen im axialen Skelett vorliegen (Nacken oder vorderer Brustkorb oder thorakale Wirbelsäule oder unterer Rücken). In dieser Definition zählen Schmerzen an Schultern und Gesäß als Schmerzen an beiden Seiten. "Unterer Rücken" wird zu Schmerzen im unteren Segment gerechnet.

2. Schmerzangabe bei 11 von 18 Druckpunkten nach digitaler Palpation (siehe Abbildung)

Definition: Auf digitale Palpation müssen mindestens 11 der folgenden 18 Druckpunkte schmerzhaft sein:

- Occiput: zweiseitig, Ansätze der suboccipitalen Muskulatur
- Vorderer unterer Cervicalbereich: zweiseitig, an den vorderen Anteilen der Ligamenta intertransversaria (Querfortsätze) von C5 bis C7
- Trapezius: zweiseitig, mittlerer oberer Rand des M. trapezius
- Supraspinatus: zweiseitig, am Muskelursprung oberhalb der Spina scapulae nahe dem medialen Rand
- Zweite Rippe: zweiseitig, lateral der Knorpel-Knochengrenze, obere Oberfläche
- Epicondylus radialis: zweiseitig, 2 cm distal der Epicondylen
- Regio glutaea: zweiseitig, im oberen äußeren Quadranten des Gesäßes in der vorderen Muskelfalte
- Trochanter major: zweiseitig, dorsale Fläche des Trochanter
- Knie: zweiseitig, am medialen Fettwulst oberhalb des medialen Kniegelenkspaltes

Die digitale Prüfung sollte mit einer Kraft von etwa 4 kg ausgeführt werden. Der Druckpunkt wird als "positiv" angesehen, wenn der Untersuchte die Palpation als schmerzhaft angibt. "Empfindlich" wird nicht als "schmerzhaft" angesehen.



CHRONISCHES MÜDIGKEITSSYNDROM

CHRONIC FATIGUE SYNDROME, CFS

HOLMES ET AL.: CHRONIC FATIGUE SYNDROME: A WORKING CASE DEFINITION, ANN.INTERN.MED. 108, 387-389, 1988

Hauptkriterien

1. Persistierende Müdigkeit oder leichte Ermüdbarkeit für mindestens sechs Monate, welche nicht durch Bettruhe zu beheben ist und so ausgeprägt ist, dass die durchschnittliche tägliche Aktivität um mehr als 50% reduziert ist.
2. Andere klinische Erkrankungen, die ähnliche Symptome hervorrufen können, müssen ausgeschlossen sein, einschließlich vorexistierender psychiatrischer Erkrankungen.*

Nebenkriterien I - Symptomatische Kriterien

Diese müssen mit oder nach dem Beginn der Müdigkeit eingesetzt haben und mindestens für sechs Monate angehalten haben:

1. Mildes Fieber oder Schüttelfrost
2. Halsschmerzen
3. Lymphknotenschmerzen
4. Unerklärte generalisierte Muskelschwäche
5. Muskelbeschwerden, Myalgien
6. Verlängerte (>24 h) generalisierte Müdigkeit nach früher tolerierten Beanspruchungen
7. Neue, generalisierte Kopfschmerzen
8. Wandernde, nicht entzündliche Arthralgien
9. Neuropsychologische Symptome, Photophobie, vorübergehende Gesichtsfeldverluste, Vergesslichkeit, exzessive Irritabilität, Konfusion, Denkschwierigkeiten, Konzentrationsstörungen, Depression
10. Schlafstörungen
11. Patientenbeschreibung des Symptombeginns als akut oder subakut

Nebenkriterien II -Physikalische Kriterien

Diese müssen durch einen Arzt mindestens zweimal in einem Abstand von mindestens einem Monat dokumentiert sein.

1. Niedriges Fieber (37,6 °C bis 38,6 °C oral oder 37,8°C bis 38,8 °C rektal)
2. Nichtexsudative Pharyngitis
3. Palpable oder empfindliche anteriore oder posteriore oder axilläre Lymphknoten

Ein CFS liegt definitionsgemäß vor, wenn beide Hauptkriterien und sechs symptomatische Kriterien und zwei physikalische Kriterien oder wenn beide Hauptkriterien und acht symptomatische Kriterien erfüllt sind.

Zur Diagnose eines CFS ist mithin der Ausschluss einer anderen Erkrankung, die ähnliche Symptome verursachen könnte, zwingend (sh. Ausschlussdiagnostik).

Ausschlussdiagnostik

Autoimmunerkrankungen

Lokale Infekte, chronische oder subakute bakterielle Infekte (z.B. Endokarditis)

Pilzinfektionen, Erkrankungen mit Parasiten

Infektionen in Zusammenhang mit HIV

Chronisch psychische Erkrankungen (siehe oben)*

Chronisch entzündliche Erkrankungen (z.B. Sarkoidose, M.Wegener)

Neuromuskuläre Erkrankungen (z.B. Myasthenie, multiple Sklerose)

Endokrine Störungen (z.B. Hypothyreose, Diabetes mellitus)

Drogenabhängigkeit oder Missbrauch (auch Traquillanzien, Antidepressiva)

Nebenwirkungen chronischer Medikation oder Einwirkung toxischer Substanzen

Chronische pulmonale, gastrointestinale, hepatische, renale oder hämatologische

Erkrankungen

Auf einem Workshop des National Institute of Health (NIH, USA) im März 1991 wurde empfohlen, die ursprüngliche Definition dahingehend zu modifizieren, dass nicht alle Patienten mit einer Anamnese psychiatrischer Erkrankungen ausgeschlossen werden. Folgende Erkrankungen sollen demnach die Diagnose eines CFS erlauben: depressive Episoden ohne psychotischen Charakter, generalisierte Angstzustände und somatoforme Störungen. Die Anamnese eine der folgenden psychiatrischen Erkrankungen soll die Diagnose des CFS weiterhin ausschließen: Schizophrenie, bipolare Störungen, psychotische Depression und Drogenabusus.

ARTHROSE DER HAND

ALTMAN ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF
RHEUMATOLOGY CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION AND
REPORTING OF OSTEOARTHRITIS OF THE HAND,
ARTHR. RHEUM. 33: 1601-1610, 1990

1. Handschmerz, Beschwerden oder Steifigkeitsgefühl an den meisten Tagen des zurückliegenden Monats und
2. Harte Verdickung an 2 oder mehreren Gelenken von s.u.* und
3. Weniger als 3 geschwollene Metakarpophalangealgelenke und entweder
4. Harte Verdickung an 2 oder mehreren distalen Interphalangealgelenken oder Fehlstellung von einem oder mehreren Gelenken von s.u.* *I- und III-DIP; II- und III-PIP; Ikarpo-metakarpalgelenk an beiden Händen

Die Sensitivität beträgt 93%, die Spezifität 97%.

COXARTHROSE

ALTMAN ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY
CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION AND REPORTING OF
OSTEOARTHRITIS OF THE HIP, ARTHR. RHEUM. 34: 505-514, 1991

Klinisch

1. Hüftschmerz und
- 2a. Innenrotation unter 15 Grad und
- 2b. BSG unter 45 mm/h (wenn BSG fehlt, (ersatzweise)
Hüftbeugung unter 115 Grad) oder
- 3a. Innenrotation unter 15 Grad und
- 3b. Schmerz bei Innenrotation und
- 3c. Morgensteifigkeit unter 60 Minuten und
- 3d. Alter über 50 Jahre

Die Sensitivität beträgt 86%, die Spezifität 75%.

Klinisch und radiologisch

Hüftschmerz und mindestens 2 der 3 folgenden Merkmale

- BSG unter 20 mm/h
- radiologisch Osteophyten (Kopf oder Pfanne)
- rad. Gelenkspaltverschmälerung (oben, lateral und/oder medial)

Hier beträgt die Sensitivität 89%, die Spezifität 91%.

GONARTHROSE

ALTMAN ET AL.: THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY
CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION AND REPORTING OF
OSTEOARTHRITIS OF THE HIP, *ARTHR. RHEUM.* 34: 505-514, 1991

Klinisch

1. Knieschmerz und
- 2a. Krepitation an den meisten Tagen des zurückliegenden Monats und
- 2b. Morgensteifigkeit bei aktiver Bewegung unter 30 Minuten
- 2c. Alter von über 37 Jahren oder
- 3a. Krepitation und
- 3b. Morgensteifigkeit von mindestens 30 Minuten und
- 3c. Knöcherner Auftreibung oder
- 4a. Keine Krepitation und
- 4b. Knöcherner Auftreibung

Die Sensitivität beträgt 89%, die Spezifität 88%.

Klinisch und radiologisch

1. Knieschmerz an den meisten Tagen des zurückliegenden Monats und
2. Osteophyten oder
- 3a. Synovialflüssigkeit typisch für Arthrose (klar, viskös, Zellzahl unter 2000/ μ l)
(wenn nicht vorhanden, (ersatzweise) Alter unter 40 Jahre) und
- 3b. Morgensteifigkeit von mindesten 30 Minuten und
- 3c. Krepitation bei aktiver Bewegung

Die Sensitivität beträgt 94%, die Spezifität ist gleich.

MONOKLONALE GAMMOPATHIE UNKLARER SIGNIFIKANZ

KYLE RA, AM J MED 1978; 64 (5): 814-26

Definition der MGUS:

- M-Protein <3.0g/dl, stabile Werte im weiteren Verlauf
- Kein oder nur in Spuren vorhandenes Bence-Jones-Protein (<0.5g/24h)
- Niedriges Beta-2-Mikroglobulin im Serum (<3.0 mg/l)
- <10% Plasmazellen im Knochenmarkausstrich, keine Zellatypien
- Keine Osteolysen
- Keine Anämie
- Keine Hyperkalzämie
- Keine Niereninsuffizienz

DIAGNOSEKRITERIEN DES MULTIPLEN MYELOMS DURIE 1986

Major Kriterien

- Plasmozytose im Gewebe
- Knochenmarksplasmozytose >30%
- Monoklonales IgG >35 g/l bzw. IgA >20g/l
- Monoklonales IgG >35g/l bzw. IgA>20g/l
- Bence-Jones Proteinurie >1g/24h

Minor Kriterien

- Knochenmarksplasmozytose 10-30%
- Monoklonales IgG >35g/l bzw. IgA>20g
- Osteolysen
- sekundärer Immunglobulinmangel

Die Diagnose eines multiplen Myelom gilt als gesichert, wenn mindestens 1 Major-und 1 Minor Kriterium zutreffen. Obligate Minor Kriterien sind einerseits die Knochenmarksplasmozytose oder der Paraproteinnachweis im Serum.

DUKE-KRITERIEN FÜR DIE DIAGNOSE EINER INFEKTIÖSEN ENDOKARDITIS

DURACK ET AL.; AM J MED 1994;96:200-9

1. Pathologische Kriterien

- Nachweis von Mikroorganismen in Histologie, in der Kultur, in einer (auch embolisierten) Vegetation oder einem intracardialen Abszess oder
- Nachweis einer Vegetation oder eines Abszesses+histologisch aktive Endokarditis

2. Klinische Kriterien für den Nachweis einer sicheren Endokarditis

2 Hauptkriterien oder

1 Haupt-und 3 Nebenkriterien oder

5 Nebenkriterien müssen erfüllt sein

Hauptkriterien

1. Positive Blutkultur

Typische Mikroorganismen in 2 Blutkulturen

- Streptokokkus viridans oder bovis, HACEK Gruppe oder
- ambulant erworbene Staphylokokkus aureus oder Enterokokken in Abwesenheit eines primären Fokus

Mikroorganismen in mehrfach positiven Blutkulturen

- >2 positive Blutkulturen >12 Stunden
- 3/3 oder Mehrzahl von 4 separaten Kulturen positiv

2. Nachweis einer endokardialen Beteiligung

- Positives Echokardiogramm: Oszillierende intrakardiale Masse an Klappe oder Klappenapparat oder an implantiertem Material, Abszess oder neue partielle Dehiszenz von Kunstklappen oder
- Neu aufgetretene Klappeninsuffizienz

Nebenkriterien

Prädisposition oder i.v. Drogenabusus

Fieber $>38^{\circ}\text{C}$

1. Vaskuläre Manifestationen: Emboli, septische pulmonale Infarkte, mykotische Aneurysmata, intracerebrale Blutung, konjunktivale Blutung, janeway Läsionen
2. Immunologisch: Glomerulonephritis, Osler Knötchen, Roth spots, positiver Rheumafaktor
3. Mikrobiologisch: Positive Blutkulturen, aber Hauptkriterium nicht erfüllt, oder serologischer Nachweis einer Infektion mit typischen Erregern
4. Echokardiographisch Hinweise auf eine Endokarditis, jedoch kein Hauptkriterium

Die Diagnose einer Endokarditis gilt als sicher wenn pathologische oder klinische Kriterien erfüllt sind.

CDC-KLASSIFIKATION DER HIV-ERKRANKUNG

CDC 1993 B

Kategorie A Asymptomatische HIV-Infektion

- Akute, symptomatische (primäre) HIV-Infektion
- Persistierende generalisierte Lymphadenopathie (LAS)

Kategorie B, Krankheitssymptome oder Erkrankungen, die nicht in die Kategorie C fallen, dennoch aber der HIV-Infektion ursächlich zuzuordnen sind oder auf eine Störung der zellulären Immunabwehr hinweisen:

- Bazilläre Angiomatose
- Entzündungen des kleinen Beckens, besonders bei Komplikationen eines Tuben- oder Ovarialabszesses
- Herpes zoster bei Befall mehrerer Dermatome oder nach Rezidiven in einem Dermatom
- Idiopathische thrombozytopenische Purpura
- Konstitutionelle Symptome wie Fieber $>38.5^{\circ}$ oder eine >1 Monat bestehende Diarrhoe
- Listeriose
- Orale Haarleukoplakie
- Oropharyngeale Candidiose
- Vulvovaginale Candidose, die entweder chronisch (>1 Monat) oder nur schlecht therapierbar sind
- Zervikale Dysplasien oder ein Carcinoma in situ
- Periphere Neuropathie

Kategorie C AIDS definierende Erkrankungen

- Candidose von Bronchien, Trachea oder Lunge
- Ösophageale Candidose
- CMV-Infektion (außer Leber, Milz, Lymphknoten)
- CMV-Retinitis mit Viruslast
- HIV-bedingte Enzephalopathie
- Herpes simplex-Infektionen: Chronische Ulzera (>1 Monat bestehend; oder Bronchitis, Pneumonie, Ösophagitis)
- Disseminierte oder extrapulmonale Histoplasmose
- Isosporiasis, chronisch, intestinal, >1 Monat bestehend
- Karposi-Sarkom
- Disseminierte oder extrapulmonale Kokzidioidomykose

Kriterien zur Diagnose und Klassifikation Rheumatischer Erkrankungen

- Extrapulmonale Kryptokokkose
- Chronisch intestinale Kryptosporidiose >1 Monat bestehend
- Burkitt-Lymphom, Immunoblastisches Lymphom, Primär cerebrales Lymphom
- Mycobacterium avium complex oder M. kansasii, disseminiert oder extrapulmonal
- Pneumocystis-Pneumonie
- Rezidivierende bakterielle Pneumonien (>2 innerhalb eines Jahres)
- Progressive multifokale Leukenzephalopathie
- Rezidivierende Salmonellen Septikämie
- Tuberkulose
- Cerebrale Toxoplasmose
- Wasting-Syndrom
- Invasives Zervixkarzinom

Labor-Kategorien der CDC-Klassifikation

Kategorie 1: ≥ 500 CD4-Zellen/ μ l

Kategorie 2: 200 bis 499 CD4-Zellen/ μ l

Kategorie 3: >200 CD4-Zellen/ μ l

DIAGNOSEKRITERIEN DES CVID (COMMON VARIABLE IMMUNODEFICIENCY)

Conley ME et al.; A. Clin Immunol 1999 ; 93 :190

Wahrscheinliche Diagnose

Patient mit reduzierten IgG und IgA-Spiegeln im Serum (mindestens 2 Standardabweichungen unter dem Normwert), der außerdem alle der folgenden Kriterien erfüllt:

1. Beginn der Immundefizienz im Alter >2 Jahren
2. Fehlen von Isohämagglutininen und /oder schlechte Antwort auf Impfungen.
3. Definierte Ursachen einer Hypogammaglobulinämie wurden ausgeschlossen.

Mögliche Diagnose

Patient mit reduzierten Immunglobulinspiegeln im Serum (mindestens 2 Standardabweichungen unter dem Normwert) einer der Isootypen IgM, IgG oder IgA), der außerdem alle der folgenden Kriterien erfüllt:

1. Beginn der Immundefizienz im Alter >2 Jahren
2. Fehlen von Isohämagglutininen und /oder schlechte Antwort auf Impfungen.
3. Definierte Ursachen einer Hypogammaglobulinämie wurden ausgeschlossen.

ACC/SCCM-KRITERIEN FÜR SIRS (SYSTEMIC INFLAMMATORY RESPONSE SYNDROME) UND SEPSIS

Crit Care Med 1992 Jun; 20 (6): 864-74

Eine systemische inflammatorische Antwort auf verschiedene klinische Auslöser bei Vorliegen von wenigstens 3 der 4 vorliegenden Befunde:

- Körperkerntemperatur $\geq 38^{\circ}\text{C}$ oder $\leq 36^{\circ}\text{C}$
- Herzfrequenz $\geq 90/\text{min}$ ausgenommen Patienten mit einer bekannten Erkrankung oder Therapie, die eine Tachykardie verhindert
- Atemfrequenz ≥ 20 oder $\text{PaCO}_2 \leq 32$ Torr oder maschinelle Beatmung bei akuter respiratorischer Insuffizienz
- Leukozyten $>12000/\text{mm}^3$, <4000 Zellen/ mm^3 oder 10% unreife neutrophile Granulozyten

Sepsis

Nachweis einer systemischen inflammatorischen Antwort (SIRS) auf eine bestätigte oder vermutete Infektion. Eine vermutete Infektion liegt vor bei Nachweis von wenigstens einem der folgenden Befunde:

- Nachweis von Leukozyten in einer normalerweise sterilen Körperflüssigkeit
- Perforation eines Hohlorgans
- Radiologischer Nachweis einer Pneumonie in Verbindung mit der Produktion eines purulenten Sputums
- Vorliegen eines Syndroms mit einem hohen Infektionsrisiko (z.B. aufsteigende Cholangitis)

Schwere Sepsis

Vorliegen einer Sepsis mit wenigstens einem der 5 folgenden Kriterien für eine Organ-dysfunktion:

- **Kardiovaskuläre Dysfunktion:**

Während mindestens einer Stunde systolischer arterieller Blutdruck ≤ 90 mmHg oder MAP ≤ 70 mm Hg trotz adäquater intravasaler Volumenfüllung oder Einsatz von Vasopressoren mit dem Ziel, einen systolischen arteriellen Blutdruck von >90 mmHg oder einen MAP von ≥ 70 mmHg zu erreichen

- **Renale Dysfunktion:**
Während mindestens einer Stunde eine Urinausscheidung von $<0.5\text{ml/kg}$ Körpergewicht trotz adäquater Volumensubstitution.
- **Respiratorische Dysfunktion:**
 $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 \leq 250\text{mmHg}$ zusammen mit anderen Organdysfunktionen oder $\leq 200\text{mmHg}$ bei isoliertem Lungenversagen
- **Hämatologische Dysfunktion:**
Thrombozytenzahl $<80000\text{mm}^3$ oder eine Reduktion um 50% innerhalb der letzten drei Tage
- **Metabolische Dysfunktion:**
 $\text{pH-Wert} \leq 7.3$ oder Basenüberschuss von $\geq 5.0\text{mmol/l}$ mit einem auf das 1,5fache des Normalwertes erhöhten Plasmaspiegels

Kriterien zur Diagnose und Klassifikation Rheumatischer Erkrankungen