

Clinical Pathway Myositis – Diagnostik			
Klinik	Labor	Diagnose	
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Hinweise auf Polymyositis (PM), Dermatomyositis (DM), juvenile Dermatomyositis (jDM), immunvermittelte nekrotisierende Myopathie (IMNM), Anti-Synthetase-Syndrom (ASyS), Overlap-Myositis (OM):                             <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muskelschwäche proximal betont, symmetrisch</li> <li>○ optional Dysphagie, Herzbeteiligung</li> <li>○ interstitielle Lungenerkrankung (v.a. ASyS)</li> <li>○ CK bis 50-fach erhöht</li> </ul> </li> <li>○ Hinweise auf Einschlusskörpermyositis (inclusion body myositis, IBM):                             <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muskelschwäche distal und proximal (Kniestrecker, Fingerbeuger), asymmetrisch</li> <li>○ CK bis 15-fach erhöht</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Kreatinkinase (CK) im Serum (↑↑)</li> <li>▶ Elektromyographie (↑)</li> <li>▶ Myositis-assoziierte / -spezifische Autoantikörper (↑↑):                             <ul style="list-style-type: none"> <li>–gegen Signal Recognition Particle (SRP)</li> <li>–3-Hydroxy-3-Methylglutaryl-CoA Reduktase (HMGCR)</li> <li>–Jo-1, Mi-2, NXP, TIF-1γ, MDA-5, cN1A und andere</li> </ul> </li> <li>▶ optional Sonographie oder MRT der Muskulatur zur Wahl einer geeigneten Biopsiestelle (↑↓)</li> <li>▶ Muskelbiopsie, nur selten entbehrlich unter ganz bestimmten Voraussetzungen (↑↑)</li> <li>▶ Hautbiopsie bei DM und bei OM mit Hautbeteiligung (↑)</li> <li>▶ Tumorsuche, insbesondere bei entsprechenden Myositis-assoziierten Ak (↑↑)</li> </ul>	Diagnose- stellung	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Polymyositis (PM)</li> <li>▪ Dermatomyositis (DM)</li> <li>▪ juvenile Dermatomyositis (jDM)</li> <li>▪ immunvermittelte nekrotisierende Myopathie (IMNM)</li> <li>▪ Anti-Synthetase-Syndrom (ASyS)</li> <li>▪ Overlap-Myositis (OM)</li> </ul>
			<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Einschlusskörpermyositis (inclusion body myositis, IBM)</li> </ul>

Empfehlungsstärken: ↑↑ = soll, ↑ = sollte, ↑↓ = kann

Clinical Pathway Myositis – Therapie					
Basistherapie	Spezifische Therapie				
<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Physiotherapie</li> <li>▶ Logopädie</li> <li>▶ Ergotherapie</li> <li>▶ Rehabilitation</li>   <li>▶ topische Therapie bei Hautmanifestationen</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Polymyositis (PM)</li> <li>○ Dermatomyositis (DM)</li> <li>○ immunvermittelte nekrotisierende Myopathie (IMNM)</li> <li>○ Anti-Synthetase-Syndrom (ASyS)</li> <li>○ Overlap-Myositis (OM)</li>   <li>○ Einschlusskörpermyositis (inclusion body myositis, IBM)</li> </ul>	○ leichte bis mittelschwere Ausprägung	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Glukokortikosteroide (GCS): 250-1000 mg/d Prednisolonäquivalent i.v. über 3-5 Tage</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ GCS 1 mg/kg KG Prednisolonäquivalent bis zur klinischen Besserung, danach wöchentliche Reduktion um 5–10 mg/d bzw. alternierende Gabe</li> </ul>	
		○ schwere Ausprägung	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Frühe Kombinationstherapie mit Prednisolon:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Azathioprin 2 - 3 mg/kg KG (cave: TPMT-Defizienz)</li> <li>oder</li> <li>▪ Immunglobuline (IVIG); 1-2 g/kg KG i.v. über 1-5 Tage, Wiederholung alle 4–6 Wochen in Abhängigkeit von der klinischen Symptomatik</li> </ul> </li> </ul>		○ therapieresistent
		○ extramuskuläre Organbeteiligung (außer Haut)	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Cyclophosphamid oral 1-2 mg/kg KG oder als Pulstherapie (0,5 bis 1 g/m<sup>2</sup> alle 4 Wochen)</li> <li>oder</li> <li>▶ Rituximab i.v. 2 x 1000mg (Abstand 14 Tage) oder 4 x 375mg/m<sup>2</sup> KOF/Woche</li> </ul>		
		○ schwerster therapieresistenter Verlauf mit/ohne extramuskuläre Organmanifestation	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ alternative Behandlungsoptionen bzw. individuelle Heilversuche, z.B.                             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Tocilizumab</li> <li>– JAK-Inhibitoren</li> <li>– Alemtuzumab</li> <li>– autologe Stammzelltransplantation</li> <li>– Nintedanib bei progressiver Lungenbeteiligung ILD</li> <li>– TNF-α-Rezeptor-Antagonisten (Cave: Verschlechterung möglich!)</li> </ul> </li> </ul>		
			<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Immunglobuline i.v. 1–2g/kg KG, verteilt über 2–5 Tage</li> <li>oder</li> <li>▶ Immunglobuline s.c. 1–2g/kg/Monat, verteilt auf mehrere s.c. Infusionen pro Woche</li> </ul>		