



| | | | |
|--------------------------|----------------|----------------|------------|
| AWMF-Register Nr. | 030/054 | Klasse: | S2k |
|--------------------------|----------------|----------------|------------|

S2k Leitlinie Myositissyndrome – Leitlinienreport Stand 18.03.2015

1. Geltungsbereich und Zweck

○ **Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas**

Autoimmunentzündliche Erkrankungen der Skelettmuskulatur repräsentieren eine sich immer weiter differenzierende Gruppe neurologischer Erkrankungen, die mit zunehmend vertieftem Verständnis der Pathogenese immer differenzierte diagnostische Methoden und Therapiestrategien erfordern und ermöglichen. Die Autorengruppe möchte daher den aktuellen Stand bzgl. Pathogenese, Diagnostik und Therapie dieser Gruppe von Erkrankungen darlegen.

○ **Zielorientierung der Leitlinie**

Ziele der S2k-Leitlinie sind die:

- Unterstützung von Ärzten und betroffenen Patientinnen und Patienten bei medizinischen Entscheidungen durch formal konsentierete Empfehlungen
- Schaffung einer Grundlage für inhaltlich gezielte ärztliche Aus-, Fort- und Weiterbildungsmaßnahmen
- Verbesserung der Versorgung

○ **Patientenzielgruppe**

Patienten mit Myositiden

○ **Versorgungsbereich**

Der Anwendungsbereich der Leitlinie umfasst den ambulanten und stationären Versorgungssektor.

○ **Anwenderzielgruppe/Adressaten**

Die Empfehlungen der Leitlinie richten sich an Neurologen und Dermatologen, es wurde gegenwärtig darauf verzichtet, die Fachgesellschaften der Rheumatologen, Hausärzte, Internisten, Gynäkologen, sowie Augenärzte offiziell einzubinden, um die Leitlinie möglichst aktuell, aber auch prägnant und kurz zu halten. Dies ist für zukünftige Leitlinien auf diesem oder einem höheren Niveau geplant und für die nächste Aktualisierung vorgesehen.

2. Zusammensetzung der Leitliniengruppe: Beteiligung von Interessensgruppen

○ **Repräsentativität der Leitliniengruppe: Beteiligte Berufsgruppen**

- Der federführende Autor Prof. Dr. H. Wiendl schlug der Deutschen Gesellschaft für Neurologie Mitglieder aus der eigenen Gesellschaft vor und kontaktierte die Präsidenten der beteiligten Fachgesellschaften mit der Bitte um Nominierung von Vertretung für die Erstellung dieser Leitlinie. Die Vertreter aus Österreich und der

Schweiz wurden der Deutschen Gesellschaft für Neurologie von den Ansprechpartnern der entsprechenden Fachgesellschaften für Neurologie vorgeschlagen.

Die Leitliniengruppe wurde demnach wie folgt zusammengesetzt:

- Deutsche Gesellschaft für Neurologie (DGN):
Prof. Dr. Reinhard Dengler, Klinik für Neurologie, Medizinische Hochschule Hannover
Prof. Dr. Thomas Dörner, Med. Klinik mit Schwerpunkt Rheumatologie und Klinische Immunologie, Charité Universitätsmedizin Berlin, Deutsches Rheumaforschungszentrum, Berlin
Prof. Dr. Reinhard Hohlfeld, Institut für Klinische Neuroimmunologie, Ludwig-Maximilians-Universität München
Prof. Dr. Arthur Melms, Medical Park Bad Rodach und Neurologische Klinik, Universität Erlangen
Dr. Nico Melzer, Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Münster
Prof. Dr. Jens Schmidt, Klinik für Neurologie, Universitätsmedizin Göttingen
Prof. Dr. Maggi C. Walter, Friedrich-Baur-Institut, Ludwig-Maximilians-Universität München
Prof. Dr. Heinz Wiendl, Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Münster
- Deutsche Dermatologische Gesellschaft (DDG):
Prof. Dr. Cord Sunderkötter, Klinik für Hautkrankheiten, Universitätsklinikum Münster
Prof. Dr. Margitta Worm, Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Charité, Berlin
PD Dr. Alexander Nast, Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Charité, Berlin
- Österreich:
PD. Dr. Julia Wanschitz, Neurologische Universitätsklinik Innsbruck
- Schweiz:
Prof. Dr. Dr. Michael Sinnreich, Neuromuskuläres Zentrum, Neurologische Klinik, Universitätsspital Basel
Prof. Dr. Kai Rösler, Klinik für Neurologie, Universitätsspital Bern
- **Repräsentativität der Leitliniengruppe: Beteiligung von Patienten**
Herr Horst Ganter, Bundesgeschäftsführer, und Prof. Dr. Reinhard Dengler, stellvertretender Vorsitzender des Vorstandes, Klinik für Neurologie, Medizinische Hochschule Hannover als Vertreter der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke e.V.

3. Methodologische Exaktheit

Recherche, Auswahl und Bewertung wissenschaftlicher Belege (Evidenzbasierung)

○ Formulierung von Schlüsselfragen

Die zu beantwortenden Kernfragen waren die nach der optimalen Diagnostik und Therapie und deren Überwachung bei Patienten mit Myositiden.

○ Verwendung existierender Leitlinien zum Thema

Es handelt sich um die Weiterentwicklung einer Leitlinie, die bereits eine hohe Akzeptanz im deutschen Sprachraum genoss. Die Autorengruppe ist an zahlreichen

nationalen und internationalen Studienaktivitäten beteiligt und deshalb generell gut über aktuelle Entwicklungen informiert.

○ **Systematische Literaturrecherche**

Zusätzlich wurden seitens des federführenden Autors die Empfehlungen der Cochrane Library berücksichtigt und eine systematische Literaturrecherche in Medline unter den Stichworten der jeweiligen Myositiden durchgeführt.

○ **Auswahl und Bewertung der Evidenz, Erstellung von Evidenztabelle**

Es wurde für das Krankheitsbild thematisch relevante Literatur ausgewählt. Auf eine Dokumentation des Auswahlprozesses bzw. die Erstellung von Evidenztabelle wurde im Rahmen der S2k Leitlinie verzichtet.

Relevante methodische Aspekte zu den einzelnen Studien finden sich narrativ im Text.

Formulierung der Empfehlungen und strukturierte Konsensfindung

○ **Formale Konsensfindung: Verfahren und Durchführung**

Art der Konsensusfindung:

Die Konsensusfindung erfolgte in einem nominalen Gruppenprozess i.R. einer Telefonkonferenz begleitet durch ein parallel laufendes schriftliches strukturiertes modifiziertes Delphi-Verfahren.

Vorbereitung:

Die Inhalte der S1-Leitlinie „Myositissyndrome“, Version 2012, der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) wurden von den Autoren unter Berücksichtigung der neueren wissenschaftlichen Entwicklungen und Literatur mittels systematischer Literaturrecherche in Medline unter dem Stichwort der einzelnen Myositis-Formen überarbeitet. Zur Vorbereitung des Abstimmungsprozesses im formalen Konsensusverfahren wurde die Leitliniengruppe gebeten, basierend auf der ursprünglichen Version zusätzliche relevante Literatur hinsichtlich der Diagnostik und Therapie der Myositissyndrome zu sichten, für die Sitzung schriftlich aufzubereiten und entsprechende begründete Änderungen des Leitlinientextes zu formulieren.

Modifiziertes Delphi-Verfahren und Nominaler Gruppenprozess:

Die schriftlichen begründeten Stellungnahmen zu Änderungen des Leitlinientextes wurden im Vorfeld der anberaumten Telefonkonferenz allen Mitgliedern der Leitlinienkommission in anonymisierter zusammengefasster Form zur Vorbereitung i. S. eines modifizierten Delphi-Verfahrens vorgelegt.

Unter Moderation von Herrn Prof. Dr. H. Wiendl, mit der sich alle Mitglieder der Leitlinienkommission im Vorfeld einverstanden erklärt hatten, wurde i. R. einer Telefonkonferenz der Abstimmungsprozess über die Kernaussagen bzw. Schlüsselempfehlungen der Leitlinie und deren Aktualisierung in Form eines Nominalen Gruppenprozess (NGP) nach Delbecq durchgeführt. Prof. Wiendl hatte als Moderator kein Stimmrecht.

Der Nominale Gruppenprozess wurde wie folgt durchgeführt:

- Einführung zum geplanten Vorgehen beim nominalen Gruppenprozess durch den Moderator
- Strukturierte Einführung in die bisherigen Inhalte der Leitlinie und der schriftlich vorgeschlagenen begründeten Änderungen des Leitlinientextes durch den Moderator und die teilnehmenden Mitglieder der Leitliniengruppe mit anschließender Diskussion
- Registrierung der Kommentare im Einzel-Umlaufverfahren per mündlicher Meldung durch den Moderator
- Reihendiskussion (nur zur Klarstellung und Begründung, ohne Debatte)

- Vorherabstimmung aller ursprünglichen und alternativen Formulierungen durch die Teilnehmer
- Diskussion/Debatte der Formulierungen, für die zunächst kein Konsens erzielt wurde
- endgültige Abstimmung
- Eine Empfehlung galt als nicht angenommen, wenn mehr als eine Gegenstimme zu einer Aussage bestand.

Im Ergebnis wurde jeweils zu den Thesen einstimmiger Konsens erzielt.

Die abschließende Bearbeitung der Leitlinie incl. Änderungen und Ergänzungen der Leitlinie aufgrund der Abstimmungsergebnisse des nominalen Gruppenprozesses durch die Leitliniengruppe wurde von Prof. Dr. H. Wiendl vorgenommen. Diese überarbeitete Version wurde allen Mitgliedern der Leitliniengruppe zur endgültigen Kommentierung und Verabschiedung schriftlich zugesandt.

- **Berücksichtigung von Nutzen, Nebenwirkungen-relevanten Outcomes**
Therapieziele: Reduktion der Behinderung, Erhaltung und Wiederherstellung der Muskelkraft
- **Formulierung der Empfehlungen und Vergabe von Evidenzgraden und/ oder Empfehlungsgraden**
Aufgrund der Klassifikation der Leitlinie als S2k wurden keine Evidenz- und/oder Empfehlungsgrade vergeben. Die Stärke der Empfehlung wird rein sprachlich ausgedrückt.

4. Externe Begutachtung und Verabschiedung

- **Pilottestung**
ausstehend
- **Externe Begutachtung**
nicht durchgeführt
- **Verabschiedung durch die Vorstände der herausgebenden Fachgesellschaften/Organisationen**
6. September 2015

5. Redaktionelle Unabhängigkeit

- **Finanzierung der Leitlinie**
Die Mitglieder der Arbeitsgruppe haben ehrenamtlich an der Verfassung dieser Leitlinie mitgewirkt. Es gab keine finanzielle Unterstützung direkter oder indirekter Art.
- **Darlegung von und Umgang mit potenziellen Interessenkonflikten**
Vor Beginn der Leitlinienarbeit wurden von sämtlichen Mitgliedern der Leitliniengruppe schriftliche Erklärungen über mögliche Interessenskonflikte in Form des offiziellen Formblattes zur Erhebung solcher Interessenskonflikte durch den federführenden Autor Prof. Dr. H. Wiendl eingeholt, tabellarisch zusammen gestellt und eingehend bewertet. Anschließend erfolgte die Offenlegung der Erklärungen der einzelnen Mitglieder zum Interessenskonflikt gegenüber der gesamten Leitliniengruppe in tabellarischer Form. Es ergab sich in der anschließenden

gegenseitigen Bewertung der Bedeutsamkeit der offengelegten Interessenskonflikte kein für die Leitlinienarbeit relevanter Interessenskonflikt innerhalb der Leitliniengruppe.

6. Verbreitung und Implementierung

- **Konzept zur Verbreitung und Implementierung**
Die Freigabe zur Publikation erfolgte nach Verabschiedung der Leitlinie durch den Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Neurologie und der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft.
- **Unterstützende Materialien für die Anwendung der Leitlinie**
Die Publikation der S2k-Leitlinie erfolgt in elektronischer und gedruckter Form. Über die Internet Portale der AWMF (www.awmf-leitlinien.de) und der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (www.dgn.de) ist sie frei zugänglich.
- **Diskussion möglicher organisatorischer und/oder finanzieller Barrieren gegenüber der Anwendung der Leitlinienempfehlungen**
Die Autoren der S2k-Leitlinie sehen insbesondere aufgrund der o.g. freien Verfügbarkeit im Internet keine organisatorischen oder finanziellen Barrieren gegenüber der Anwendung der Leitlinienempfehlungen.
- **Messgrößen für das Monitoring: Qualitätsziele, Qualitätsindikatoren**
nicht vorgesehen

7. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

- **Datum der letzten inhaltlichen Überarbeitung und Status**
Letztmalige inhaltliche Überarbeitung 01.09.2014, Gültigkeit bis 31.08.2018
- **Aktualisierungsverfahren**
Die Leitlinie ist bis Mitte 2018 gültig. Eine Überprüfung des Aktualisierungsbedarfs erfolgt kontinuierlich. Dazu wird der Leitlinienkoordinator jährlich von der DGN schriftlich befragt. Bei Notwendigkeit kann das Aktualisierungsverfahren früher eingeleitet werden.

20.03.2018: Gültigkeit der Leitlinie nach inhaltlicher Überprüfung durch das Leitliniensekretariat verlängert bis 31.08.2019

Erstellungsdatum: 06/2002

Überarbeitung von: 09/2014

Nächste Überprüfung geplant: 08/2018

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

© Deutsche Gesellschaft für Neurologie

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online