

Frühdiagnostik der Kollagenosen

Prof. Dr. med. Peter Herzer

Rheumatologische Schwerpunktpraxis, München

Die Frühdiagnostik der Kollagenosen ist ein Exempel für die anspruchsvolle und interessante kognitive Tätigkeit des internistischen Rheumatologen.

Alle Kollagenosen sind durch einprägsame pathognomonische Krankheitsbilder gekennzeichnet, nur sind solche Befunde wie z.B. das Schmetterlingserythem beim systemischen Lupus erythematoses in aller Regel keine verlässlichen Frühzeichen. Trotz des häufig schleichenden Krankheitsbeginnes mit vieldeutigen Symptomen sind die Kollagenosen doch meist an bestimmten Leitsymptomen bzw. charakteristischen Symptomen- und Befundkonstellationen früh zu erkennen oder zunächst nur zu vermuten.

Beim **systemischen Lupus erythematoses (SLE)** sind Arthritiden bei mehr als der Hälfte der Patienten das erste Krankheitszeichen. Die besondere Bedeutung von Hauterscheinungen bei der Diagnostik von Arthritiden ist gerade beim SLE gegeben. Der Hinweis auf eine neuerlich aufgetretene Sonnenallergie kann viel häufiger auf einen SLE hinweisen, als dass ein Schmetterlingserythem die Diagnose auf einen Blick ermöglicht. Ferner sind vielgestaltige Erytheme beim SLE oft nur in Zusammenschau mit anderen Krankheitszeichen wie z.B. einer Arthritis diagnostisch wegweisend. Die papulosquamösen und polyzyklisch anulären Formen des Lupusexanthems sind vor allem an den lichtexponierten Hautarealen zu sehen. Neben Gelenk- und Hauterscheinungen sind im Frühstadium andere Organmanifestationen einzeln betrachtet relativ selten. Aber das Bewusstsein des möglichen Befalls aller Organsysteme ist eine weitere Voraussetzung für eine frühe differenzialdiagnostische Berücksichtigung des SLE bei zunächst unklaren Krankheitsbildern.

Gerade in Verbindung mit einem SLE ist die Erkennung eines **Antiphospholipid-Syndroms** ggf. von großer Bedeutung. Die klinischen Hauptkriterien sind hierbei arterielle oder venöse thrombembolische Ereignisse sowie rezidivierende Aborte.

Die Frühsymptome einer **systemischen Sklerose** sind in aller Regel vieldeutig. Die frühen kutanen Veränderungen können schwer zu erkennen sein, da die

Grenzen zwischen Normalbefund und früher Sklerodermie oft nicht zu entscheiden sind. Typische Nagelfalzläsionen geben hierbei wichtige Hinweise, fleckige Teleangiektasien im Gesicht sind eventuell frühe diagnostische Bausteine, und die Raynaud-Symptomatik ist fast eine *conditio sine qua non* bei einer akralen Sklerodermie. Fingerkuppennekrosen oder eine Calcinosis cutis sind eher seltene Frühzeichen. Auch ohne Symptome einer Dysphagie kann in Zweifelsfällen der Nachweis einer Ösophagusmotilitätsstörung die Diagnose untermauern.

Bei der Differenzialdiagnostik der verschiedenen Formen der systemischen Sklerose bleiben auch so genannte Pseudosklerodermien zu bedenken. Als häufigste Form ist die **eosinophile Faszitis** zu nennen, die auf einen ersten flüchtigen Blick wie eine Sklerodermie aussehen mag aber doch typische differenzialdiagnostische klinische Merkmale hat (z.B. Aussparung der Akren, fehlende Raynaud-Symptomatik, Pflastersteinrelief der Haut, groove-sign) abgesehen von dem Laborbefund einer Eosinophilie.

Mit der Bezeichnung **Dermatomyositis** und **Polymyositis** werden verschiedene verwandte Syndrome zusammengefasst. Es handelt sich einerseits um idiopathische Krankheitsbilder und andererseits auch um fakultativ paraneoplastische Syndrome. Das dermatologische Leitsymptom dieses Krankheitskomplexes sind bläulich-livide („heliotrope“) Hautverfärbungen und ggf. ödematöse Schwellungen. Charakteristisch ist z.B. der periorbitale Befall. Prädilektionsstellen des Hautbefalls sind ansonsten die Streckseiten über den Gelenken. Auch bei der Dermatomyositis können pathognomonische Nagelfalzläsionen zu sehen sein. Das wichtigste Leitsymptom des entzündlichen Muskelbefalls ist die Muskelschwäche der proximalen Extremitätenmuskulatur. Vor allem ohne Hautbefall werden solche Schilderungen oft nicht früh genug ernst genommen bzw. nicht entsprechend diagnostiziert.

In frühen Stadien einer Erkrankung ist gelegentlich keine eindeutige Zuordnung im Formenkreis der Kollagenosen möglich. Auch gibt es vielfältige Mischformen bzw. **Mischkollagenosen**, besonders häufig sind Überschneidungen von Sklerodermie und Polymyositis. Das Sharp-Syndrom (Mixed Connective Tissue Disease) ist nur eine Form einer Mischkollagenose, bei der definitionsgemäß hohe Titer von anti-

U1nRNP-Ak nachzuweisen sind. Der Aspekt von „puffy hands“ erscheint pathognomonisch für das Sharp-Syndrom.

Der Nachweis von **Zellkernantikörpern** bzw. vielfältigen Zellkernantikörperspezifitäten ist ein Stützpfiler der Frühdiagnostik und Frühdifferenzierung der Kollagenosen. Entsprechende Befunde sind aber nur in Zusammenschau mit einer entsprechenden klinischen Symptomatik adäquat zu interpretieren. Eine differenzierte klinische und immunserologische Diagnostik erlaubt ggf. auch eine Charakterisierung besonderer Subgruppen der einzelnen Kollagenosen mit unterschiedlichen Verlaufsformen bzw. Prognosen und somit verschiedenen therapeutischen Konsequenzen.

Prof. Dr. med. Peter Herzer
Internist - Rheumatologe
Tal 6
80331 München