

Abklärung entzündlich-rheumatischer Erkrankungen mit Hautmanifestationen





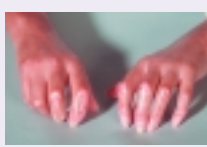
Ralph M. Trüeb





Dermatologie und Rheumatologie haben gemeinsam, dass einige dort klassifizierte Krankheiten sich augenfällig an der Haut abspielen. Von Vorteil ist, dass die Haut sowohl der klinischen Untersuchung als auch der Gewebeentnahme für diagnostische Zwecke leicht zugänglich ist.

Während für die Früherkennung entzündlicher Erkrankungen des Bewegungsapparates und der inneren Organe Schmerz und Funktionsstörungen wichtig sind, stehen bei Hautbeteiligung die der direkten Betrachtung, Beschreibung und Interpretation zugänglichen Hautveränderungen im Vordergrund. Die Haut ist sowohl der klinischen Untersuchung als auch der Gewebeentnahme für diagnostische Zwecke leicht zugänglich.

Durch die Zusammenfassung chronisch-entzündlicher Krankheiten mit dem gemeinsamen Kennzeichen einer »hyperergen Reaktionsbereitschaft mit systemhafter Alteration des Bindegewebes und dem pathologisch-morphologischen Kennzeichen der fibrinoiden Nekrose« zu den *Kollagenosen* durch Klemperer, Pollak und Baehr (1942), gelang der synoptischen Betrachtungsweise der autoimmun bedingten chronisch-entzündlichen oder entzündlich-rheumatischen Systemkrankheiten gegenüber dem organbezogenen Partikularismus des medizinischen Spezialistentums ein entscheidender Fortschritt. Die Fortentwicklungen in der immunologischen Forschung verhelfen zum vertieften Verständnis der zellulären und molekularen Vorgänge, die zu den entzündlich-rheumatischen Erkrankungen mit Hautbeteiligung führen. Die Erkrankungen umfassen: *Lupus erythematosus (LE)*, *Dermatomyositis*, *Sklerodermie*, ihre Kombination (*Mischkollagenose*) und die *Vaskulitiden*. Die Heterogenität in der Ätiopathogenese schlägt sich als Vielfalt der klinischen Erscheinungsbilder nieder, auch an der Haut. Dies ist am besten am Beispiel des LE zu veranschaulichen, der wohl die entzündlich-rheumatische Erkrankung mit den vielfältigsten klinischen Facetten darstellt, wobei den Hautmanifestationen seit jeher eine führende

Tabelle: Korrelation dermatologischer Manifestationsformen mit immunserologischen Profilen

Verdacht auf	Diagnostik	Verlaufsparameter
Lupus erythematosus 	ANA, anti-nDNS anti-Sm, C3c, C4 DIF (Lupusbandtest)	anti-nDNS, C3c, C4, C1q-Bdg
<i>mit Hautbeteiligung (SCLÉ)</i> 	+ anti-SSA, SSB	—
<i>mit Livedo racemosa</i> 	+ anti-Cardiolipin-AK, Lupus Anticoagulans	PTT
<i>bei Schwangerschaft (NLE) mit ZNS-Beteiligung</i>	+ anti-SSA + anti-SSB + anti-Cardiolipin-AK, Lupus Anticoagulans + anti-ribosomales Protein P	— — — —
<i>medikamentös induzierter LE</i>	+ anti-Histone	—
Sjögren-Syndrom 	anti-SSA, SSB, RF anti-Parotis (primäres SS)	Immunglobulin quant. beta2-Mikroglobulin (bei sek. Lymphom)
Sklerodermie Systemsklerose 	ANA, anti-centromer AK anti-Scl 70	—

Verdacht auf	Diagnostik	Verlaufsparameter
Zirkumskripte Sklerodermie (Morphea) 	ANA, Eos Borrelien-Ausschluss	(Eos), (sIL2-R)
Dermatomyositis 	ANA	—
mit Lungenfibrose	anti-Jo1 AK (Antisynthetase-Syndrom)	—
Mischkollagenose 	ANA, anti-nDNS, anti-RNP anti-Sm, Rheumafaktor	—
Raynaud-Syndrom 	ANA, RF (Screening) Nagelfalz-Kapillarmikroskopie Differenzierung: anti-Scl 70, anti-centromer AK, anti-nDNS, C3c, C4, (Kryoglobuline)	—
Immunkomplex-Vaskulitis 	DIF (Biopsie) ANA, anti-nDNS, anti-SSA/B RF, ANCA	—
Typ Schönlein-Henoch 	IgM, IgG, IgA quant. DIF (IgA)	—
Kryoglobulinämie-assoz. 	Rheumafaktor, C3c, C4 nur falls positiv: Kryoglobulin-Typ HBV + HCV Serologie C1q-Bdg.	C1q-Bdg.

klinisch-diagnostische Bedeutung zukam. Es erstaunt daher nicht, dass in der Vergangenheit der LE wegen seiner oft eindrucksvollen Hautsymptomatik – lange ohne effektive Kommunikation zwischen den medizinischen Disziplinen – eine Krankheit der Dermatologen war.

Speziell bei den limitierten Verlaufsformen entzündlich-rheumatischer Erkrankungen mit Hautbeteiligung stellt sich die grundsätzliche Frage nach der Prognose und der damit verbundenen Aggressivität der zu wählenden Therapie.

Den Autoimmunerkrankungen gemeinsam ist der entzündliche Gewebeschaden, der das klinische Bild prägt, eine hohe Chronizitätsneigung mit oft akuten Exazerbationen und das Ansprechen auf eine hoch dosierte Kortikosteroidbehandlung (1mg Prednisonäquivalent/kg Körpergewicht/Tag), die langfristig durch die eventuelle Kombination mit steroidsparenden Immunsuppressiva auf ein Minimum zu reduzieren ist.

Als Orientierungshilfe für das Management entzündlich-rheumatischer Erkrankungen hat sich das Konzept der Subklassifizierung entsprechender Krankheitsbilder und Entitäten durchgesetzt, bei der eine Korrelation zwischen klinischer Manifestationsform, insbesondere an der Haut, immunserologischem Profil, Verlauf und Prognose gelingt.

Immunologische Laborparameter zur Diagnostik und Aktivitätsbeurteilung

Grundsätzlich gilt: «So wenig wie möglich, so viel wie nötig». Die diagnostischen Parameter sind bei bekannter und labormässig dokumentierter Grunderkrankung nicht zu wiederholen, allerdings ist ein pathologisch gefundener Parameter durch eine zweite Bestimmung zu bestätigen. Die Parameter zur Erfassung des Krankheitsverlaufs eignen sich vor allem dann, wenn der gegebene Parameter während der aktiven Erkrankung abnorm war.



Eine Korrelation dermatologischer Manifestationsformen mit immunserologischen Profilen findet sich in der *Tabelle*. ♦

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. Ralph M. Trüeb
Leitender Arzt
Dermatologische Klinik
Gloriastrasse 51
8091 Universitätsspital Zürich

Referenz:

Sontheimer RD, Provost TT (Hrsg.) Cutaneous Manifestations of Rheumatic Diseases. Williams & Wilkins, Baltimore, 1996.

Verdacht auf	Diagnostik	Verlaufsparameter
Urticaria-Vaskulitis 	ANA, anti-nDNS, C3c, C4	—
Pauci-immune Vaskulitiden (DIF neg.)		
<i>Mikroskopische Polyangiitis</i>	(p)ANCA	ev. ANCA
<i>Wegener Granulomatose</i>	(c)ANCA	ev. ANCA
<i>Churg-Strauss-Syndrom</i>	IgE, ANCA, Eos	Eos
		
Periarteriitis nodosa	C1q-Bdg., C3c, C4 HBs-Ag, anti-HBs, anti-HBc, anti-HCV	—
