

Journal für
Mineralstoffwechsel

Zeitschrift für Knochen- und Gelenkerkrankungen

Orthopädie • Osteologie • Rheumatologie

**Entzündlich rheumatischer
Formenkreis - eine Übersicht**

Rintelen B, Leeb BF

*Journal für Mineralstoffwechsel &
Muskuloskelettale Erkrankungen*

2004; 11 (1), 31-36

Homepage:

**[www.kup.at/
mineralstoffwechsel](http://www.kup.at/mineralstoffwechsel)**

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Member of the



Indexed in SCOPUS/EMBASE/Excerpta Medica
www.kup.at/mineralstoffwechsel



Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
zur Erforschung des Knochens
und Mineralstoffwechsels



Österreichische Gesellschaft
für Orthopädie und
Orthopädische Chirurgie



Österreichische
Gesellschaft
für Rheumatologie

Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P.b.b. GZ02Z031108M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

Erschaffen Sie sich Ihre ertragreiche grüne Oase in Ihrem Zuhause oder in Ihrer Praxis

Mehr als nur eine Dekoration:

- Sie wollen das Besondere?
- Sie möchten Ihre eigenen Salate, Kräuter und auch Ihr Gemüse ernten?
- Frisch, reif, ungespritzt und voller Geschmack?
- Ohne Vorkenntnisse und ganz ohne grünen Daumen?

Dann sind Sie hier richtig



Entzündlich rheumatischer Formenkreis – Eine Übersicht

B. Rintelen, B. F. Leeb

Schmerzen mit oder ohne Schwellungen einzelner oder vieler peripherer Gelenke, symmetrisch oder asymmetrisch auftretend, Schmerzen im Stammskelett führen den Patienten zum Arzt. Immer muß ein entzündlicher Rheumatismus, v.a. wenn die Symptomatik ohne Zusammenhang zu einem Trauma aufgetreten ist, wegen der therapeutischen und prognostischen Konsequenzen in die Differentialdiagnose eingeschlossen werden. Diese Übersicht soll helfen, einzelne Krankheitsbilder aus der Gruppe des entzündlichen rheumatischen Formenkreises zu unterscheiden.

Pain, accompanied by swelling of single or multiple peripheral joints or not, symmetrically or asymmetrically appearing, constitutes the main reason for contacting a physician. Primarily, an inflammatory rheumatic disease has to be excluded for the possibly decisive therapeutical and prognostic consequences. This review should provide some help to differentiate rheumatic disorders of inflammatory nature in the light of subsequent therapeutic decisions. *J Miner Stoffwechs* 2004; 11 (1): 31–36.

Die Rheumatologie versucht seit langem, eine Einteilung verschiedener Erkrankungen zu erlangen, die eines gemeinsam haben: Sie gehen mit Schmerzen ausgehend vom Bewegungsapparat, Entzündung, oftmals Schwellungen von einzelnen Gelenken oder Gelenksgruppen einher, beeinträchtigen die Funktion einzelner Gelenke, können auch innere Organe befallen. Die Ursache der meisten Erkrankungen ist unbekannt, die Einteilung erfolgt hauptsächlich nach klinischen Gesichtspunkten, diese ist hinsichtlich der Prognose und auch der Therapie von Bedeutung.

„Rheo“ (altgriechisch) heißt: „ich fließe“. Gemeint sind die auf Hippokrates von Kos zurückzuführenden „humores“, die vier Kardinalsäfte Blut, Schleim, gelbe und schwarze Galle für Leben, Gesundheit und Krankheit. Eine fehlerhafte Zusammensetzung dieser Säfte führe zu Krankheit, war die Auffassung von Hippokrates. Heute ist der Begriff Rheumatismus wohl am besten mit „fließendem Schmerz“ zu übersetzen. Dies zeigt jedoch, wie verwaschen dieser Begriff sich uns darstellt [1]. In dieser Übersicht soll nun die „primär entzündliche“ Form behandelt werden, wobei in dieser Zusammenfassung vor allem auf die Klinik der einzelnen Krankheitsbilder eingegangen werden soll.

Es werden in der Folge einige Krankheitsbilder zusammengefaßt, deren Ursache bis auf die Gruppe der infektiösen Arthritiden und der Kristallarthropathien unbekannt ist [2].

Als häufigste, primär entzündliche, rheumatische Erkrankung ist die **chronische Polyarthritis (cP)** zu nennen, mit einer Prävalenz von 0,3–1,5 %. Frauen sind mehr als doppelt so häufig betroffen wie Männer, die Erkrankung kann in jedem Alter auftreten, mit einem Gipfel im 4. bis 6. Lebensjahrzehnt. Sie ist charakterisiert durch in der Regel symmetrischen Gelenksbefall, Befall sowohl von kleinen als auch großen Gelenken, hier vor allem der kleinen Fingergelenke im Metacarpophalangeal- (MCP-) und proximalen Interphalangealbereich (PIP) (Abb. 1), der Kniegelenke und beidseits im Metatarsophalangealbereich (MTP). An den Gelenken zeigen sich Schwellungen, in der Regel ohne Rötungen, die Patienten klagen über heftige Schmerzen mit einem morgendlichen Pessimismus verbunden mit einer charakteristischen Morgensteifigkeit häufig über

mehrere Stunden. Ein Befall der Wirbelsäule betrifft vor allem das Atlantodentalgelenk, dies kann zu Subluxations- und Luxationsstellung des Dens führen, was unter Umständen zu akut lebensbedrohlichen Impressionen des oberen Zervikalmarkes führen kann. Die Wichtigkeit, diese Erkrankung möglichst rasch und manchmal auch schon in den oligoartikulären (oligo = < 4 Gelenke) Anfängen zu erkennen, ist in dem schon meist von Anfang an gelenkdestruierenden Verlauf begründet. Jeglicher symmetrisch auftretender Gelenkschmerz sollte daher solange als suspekt auf eine cP gewertet werden, bis das Gegenteil bewiesen ist. Ein beidseitig auftretendes Carpal tunnel-syndrom, beidseitige Bakerzysten etc. sollten ebenfalls eine rheumatologische Abklärung nach sich ziehen. Bei Auftreten von derben Rheumaknoten, typischerweise an den Streckseiten der Extremitäten gelenksnahe auftretend, wird die Diagnose leichter. Ein Rheumaknoten kann auch jedes Organ betreffen und im Lungenröntgen z. B. als Rundherd imponieren.

Serologisch findet man in der Regel erhöhte Entzündungsparameter (BSG und CRP), ein positiver Rheumafaktor läßt eine Einteilung in seropositive gegenüber seronegativer cP zu. Als Ausdruck einer systemischen Erkrankung können neben einem unspezifischen Krankheitsgefühl Müdigkeit und Abgeschlagenheit auftreten, daneben aber auch ein Befall sämtlicher Organe auftreten, wie z. B. eine Pleuritis, interstitielle Lungenfibrose, Peri-, Endo- oder Myokarditis, Augenbefall, Amyloidnephropathie, Osteoporose oder eine meist schon im erhobenen Blutbefund ersichtliche normochrome normozytäre Anämie mit niedrigem Eisen-



Abbildung 1: Chronische Polyarthritis, Stadium IV

Korrespondenzadresse: Prim. Dr. B. F. Leeb, II. Medizinische Abteilung, NÖ Zentrum für Rheumatologie; Endokrinologie, HUMANIS Klinikum, A-2000 Stockerau, Landstraße 18, E-Mail: leeb.khstockerau@aon.at

und hohem Ferritinspiegel im Sinne einer Eisenutilisationsstörung sowie Thrombozytose oder Leukopenie. In schweren Verläufen können Vaskulitiden der kleinen Gefäße mit dermalen und auch neurologischen Erscheinungen auftreten.

Neben einem Laborbefund sollte beim Verdacht auf eine cP ein Röntgen zumindest beider Hände und Vorfüße angefertigt werden, der Vorfüße auch dann, wenn dort vom Patienten keine Beschwerden angegeben werden, da sich häufig die ersten radiologischen Zeichen eines Gelenkbefalles bei einer cP in den äußeren MTPs im Sinne von Usuren zeigen. Weitere typische radiologische Frühzeichen sind eine bandförmige gelenksnahe Osteoporose. Auf Grund der Gelenkdestruktionen, die häufig schon in den ersten Monaten auftreten, sollte diese Erkrankung rasch einer Diagnostik und entsprechenden Therapie zugeführt werden.

Als Sonderformen einer cP seien hier auch das **Felty-Syndrom**, das selten auftritt und neben den Zeichen einer seropositiven cP mit meist Rheumaknoten und destruktivem Verlauf eine Splenomegalie und Leukozytopenie aufweist, das **Kaplan-Syndrom**, definiert als eine cP mit Pneumokoniose, und die **adulte Form des Morbus Still**, gekennzeichnet durch die Trias Arthritis, hohes Fieber und makulöses lachsfarbenes Exanthem an Stamm und Extremitäten, erwähnt. Bei letzterer Erkrankung ist auch eine Leukozytose oft von beträchtlichem Ausmaß charakteristisch. Die Differentialdiagnose zu septischen Zustandsbildern vor allem unter einer modernen immunsuppressiven Therapie kann schwierig sein. Erwähnt seien hier auch die sogenannten juvenilen Arthritiden, die definitionsgemäß vor dem Ende des 16. Lebensjahres auftreten und manchmal auch in eine Erwachsenenform übergehen können, sei es in eine cP oder auch in eine seronegative Spondylarthritis.

Die **Arthritis psoriatica** (PsA) unterscheidet sich von der cP vor allem durch das Befallmuster der Gelenke. Während bei einer cP vor allem der transversale Befall der kleinen Finger- und Zehengelenke auffallend ist, so tritt bei der PsA der strahlenförmige Befall der Gelenke im Sinne einer Daktylitis auf. Häufig zeigt sich bei der PsA auch eine Rötung der Gelenke und meist ein asymmetrischer Befall von Gelenksregionen, beides kein typisches Erscheinungsbild der cP. Die Diagnose wird leicht bei davor bestehenden typischen psoriatischen Hauteffloreszenzen oder psoriatischen Nagelveränderungen (deshalb sollen bei Verdacht auf eine PsA auch die unzugänglichen Prädilektionsstellen wie Rima ani oder Bauchnabel inspiziert werden), kann aber durch erst im weiteren Verlauf auftretende oder überhaupt nicht vorhandene Hauterscheinungen erschwert werden. Hier ist das Röntgen hilfreich, das neben destruktiven bis mutilierenden Veränderungen auch eine sogenannte Plussympomatik am korrespondierenden Gelenkpartner zeigen kann. Im Labor zeigt sich neben erhöhten Entzündungsparametern meist ein negativer Rheumafaktor, häufig eine erhöhte Harnsäure. Ein Befall des Achsenskeletts in Form einer seronegativen Spondylarthritis kann vorkommen. Neben einer oben beschriebenen Arthritis sind bei der Psoriasisarthropathie die Enthesiopathien charakteristisch, ein Befall der periartikulären Gewebe wie Sehenscheiden und Bursen, hier vor allem auftretend als Fersenschmerzen.

Die Gruppe der **reaktiven Arthritiden** treten im Gefolge von Infektionskrankheiten des gastrointestinalen oder urogenitalen Traktes auf, sind charakterisiert durch eine sero-

negative (Rheumafaktor-negative) Mono-, Oligo- bis Polyarthritis sowie durch einen positiven Keimnachweis. Das Prädilektionsalter ist hier das 3. und 4. Lebensjahrzehnt, die zugrunde liegende Infektion oft asymptomatisch. Die Arthritis ist typischerweise asymmetrisch, häufig tritt ein monoartikulärer Befall und hier vor allem eine Gonarthrit auf. Die Erkrankung kann das Bild einer Psoriasisarthropathie mit Daktylitis imitieren, kann mit Symptomen eines Achsenskelettbefalles einhergehen, hier vor allem einer Sacroiliitis, oder auch in das Vollbild einer seronegativen Spondylarthritis übergehen.

Die Arthritis ist meist nach 3–12 Monaten selbstlimitierend, in bis zu 15 % jedoch kann sie in eine chronisch destruierende Arthritis übergehen. Eine abwartende Haltung bezüglich einer Basistherapie ist bei dieser Erkrankung gerechtfertigt, da nur die chronische Verlaufsform destruierend ist. Die Arthritis selbst ist steril, das heißt, ein Erregernachweis aus dem Punktat gelingt nicht, Teile der in Frage kommenden Mikroorganismen, wie z. B. Wandbruchstücke, könnten nachgewiesen werden, was jedoch für die Diagnostik derzeit noch nicht von routinemäßiger Bedeutung ist. Als auslösende Keime kommen vor allem Chlamydien, Yersinien, Salmonellen, Shigellen, Mykoplasmen und andere in Frage, ein direkter Erregernachweis in Stuhl oder Urethra- und Portioabstrich ist auf Grund der Latenzzeit von 2–6 Wochen nach der klinisch meist nicht manifesten Infektion häufig nicht mehr möglich. Serologische Tests sind oft schwer zu deuten, Titerbewegungen meist nicht feststellbar. Sie haben vor allem bei der gastrointestinal bedingten, reaktiven Arthritis Bedeutung, vor allem, wenn der Patient asymptomatisch ist. Falls eine antibiotische Therapie erwogen wird, dann ist sie über 4 Wochen auch konsequent durchzuführen.

In die Gruppe der chronisch reaktiven Arthritiden gehört das **Reiter-Syndrom**, eine seronegative reaktive Oligoarthritis mit Urethritis und Konjunktivitis, die Prognose mit $\frac{2}{3}$ chronischem Verlauf ist schlechter. Sollten gastrointestinale Symptome vorliegen, so ist unbedingt auch der differentialdiagnostische Ausschluß einer **Arthritis bei Colitis ulcerosa** oder **Morbus Crohn** angezeigt.

Streng zu trennen von den reaktiven Arthritiden wegen der therapeutischen Konsequenzen ist das heute hierorts seltene **rheumatische Fieber**, auftretend nach einer Infektion mit Streptokokken der Gruppe A, das nur nach den diagnostischen Kriterien nach Jones diagnostiziert werden kann (Tabelle 1). Wegen der Gefahr der Herzklappenschädigung ist eine entsprechende antibiotische Therapie und auch Langzeitprophylaxe notwendig. Der ASLO-Titer hat hier seine einzige Bedeutung in der Rheumatologie, wegen der typischen Klinik des rheumatischen Fiebers und da er nur als Zusatzkriterium gilt, ist er hier auch nur als Bestätigung zu sehen und somit im rheumatologischen Routinelabor entbehrlich.

Tabelle 1: Revidierte Jones-Kriterien zur Diagnose eines rheumatischen Fiebers 1972 [3]

Major-Kriterien	Karditis, Polyarthritis, Chorea, Erythema marginatum, subkutane Knoten
Minor Kriterien	Fieber, Arthralgien, erhöhte BSG od. CRP oder AV-Block I°
Zusatzkriterien	Erhöhter oder steigender Streptokokkenantikörpertiter, pos. Rachenabstrich

Zwei Hauptkriterien oder ein Haupt- und zwei Nebenkriterien sichern die Diagnose, die Zusatzkriterien erhöhen die Wahrscheinlichkeit.

Eine weitere Differentialdiagnose akut auftretender und in selteneren Fällen auch chronisch auftretender Arthritiden ist die **Sarkoidose**, der Morbus Boeck. Sie wird heute in die Gruppe der infektiösen reaktiven Arthritiden eingeordnet, wo es neben dem Gelenksbefall zu vielfältigen Organmanifestationen kommen kann. Pathologisches Substrat ist ein nicht verkäsendes Granulom, ausgelöst wahrscheinlich durch ein infektiöses Agens. Es sind vor allem große Gelenke befallen, diese können deutlich geschwollen und auch gerötet sein. In der Mehrzahl finden sich auch Granulome in der Lunge, hier die bihilären Lymphome oder der pulmonal interstitielle Befall. Die Diagnose wird erleichtert durch die Komplettierung der typischen Trias bei Vorhandensein eines Erythema nodosum. Ebenso können jedoch auch Herz, lymphatisches System, Leber und Augen betroffen sein; so können hohes Fieber, eine Leukozytose und erhöhte Leberwerte auftreten. Neben einem Gelenkbefall können auch bei der Sarkoidose vorwiegend die periartikulären Gewebe betroffen sein. Die Erkrankung ist meist gutartig, erst in der chronischen Verlaufsform können Gelenkdestruktionen auftreten.

Eine weitere Differentialdiagnose zu akut auftretenden Arthritiden und hier auch wieder vorwiegend der unteren Extremität sind die **Kristallarthritis**. Hier kommt es je nach ausfallendem Kristall (Urate bei der **Gicht**, Kalziumpyrophosphat bei der **Chondrokalzinose**, Hydroxyapatitkristalle bei der **Hydroxyapatitkrankheit**, Hämosiderin bei der **Hämochromatose**) zu akut auftretenden Arthritiden, die Gelenke zeigen eine Trias von Schwellung, Rötung und Überwärmung. Chronische Verläufe sind möglich.

Die Diagnose kann durch einen Kristallnachweis im Gelenkpunktat gesichert werden, bei kleinen Gelenken wie der Großzehe kann dies jedoch schwierig sein. Das Röntgen kann hier mit den typischen destruktiven Veränderungen der A. urica und den zarten Kalkeinlagerungen in Knorpelplatten, Menisci und Bandscheiben bei der Chondrokalzinose weiterhelfen. Ein im Anfall nicht erhöhter Harnsäurespiegel schließt eine A. urica nicht aus. Diätfehler vor dem Anfall können wegweisend sein, evtl. schon vorhandene Gichttophi an den Ohrmuscheln. Bei rezidivierenden Gichtanfällen können schwere Gelenkdestruktionen auftreten. Immer ist auch an eine sekundäre A. urica wie z.B. bei hämatologischen Erkrankungen, Nierenerkrankungen, forcierter Diurese, Zytostatikatherapie zu denken. Ebenso kann auch eine Chondrokalzinose sekundär wie z.B. bei einem Hyperparathyreoidismus auftreten. Bei beiden Formen der Kristallarthritis können wiederum auch periartikuläre Strukturen wie Sehnen-scheiden und Bursen akut betroffen sein. Die Hydroxyapatitkrankheit manifestiert sich hauptsächlich in beiden Schultergelenken, zeigt das typische radiologische Bild mit periartikulären Kalkeinlagerungen und kann neben dem typischen klinischen Bild einer Periarthropathie, einer Bursitis oder Tendinitis auch klinisch stumm oder mit chronischen Schmerzen einhergehen.

Akut geschwollene, rote und überwärmte Gelenke, vor allem, wenn als Monoarthritis imponierend, müssen immer in der Differentialdiagnose an eine **septische, bakterielle Arthritis** gemahnen, hier sollte unbedingt Punktat gewonnen werden, die Diagnose wird dann makroskopisch durch das trübe, eitrig-punktat, die sehr hohe Zellzahl im Punktat (> 50.000) (siehe auch Tabelle 2), einem Ausstrich des Präparates und letztendlich durch die Kultur gestellt. Im Gegensatz zu den reaktiven Arthritiden, in denen kein Keimnachweis im Punktat erfolgen kann, sind bei den sep-

tischen Arthritiden die Keime im Gelenk die direkten Auslöser der Erkrankung.

Eine Zwitterstellung nimmt *Borrelia burgdorferi* ein. Bei der **Borreliose** können neuerdings in allen befallenen Organen Borrelien histologisch, kulturell oder zumindest durch PCR nachgewiesen werden. Der Verlauf mit subakuten, chronisch entzündlichen Veränderungen läßt jedoch auf einen reaktiv auf Borrelien zurückzuführenden Mechanismus schließen. Die durch Ixodes-Zecken übertragene Erkrankung geht klassischerweise anfänglich mit einem Erythema migrans oder Pseudolymphom einher, diese Phase I kann sich erstmalig auch am Bewegungsapparat in Form von flüchtigen Arthralgien und Myalgien manifestieren. Obwohl diese Hauterscheinungen auch ohne antibiotische Therapie abheilen können, kann es im Stadium II der Erkrankung zu kardialen und neurologischen Manifestationen kommen. Die eigentliche Arthritis zeigt das Bild einer Oligo-Monoarthritis, kann reaktiven Arthritiden, aber auch einer cP gleichen und ist eine Manifestation des Stadiums III, zu denen auch die Acrodermatitis chronica atrophicans und die Enzephalopathie sowie periphere Neuropathien zählen.

Eine rechtzeitige antibiotische Therapie ist daher schon im Stadium I der Erkrankung unbedingt anzustreben, da die Spätmanifestationen des Stadiums III Monate bis Jahre nach der Infektion auftreten können und ein direkter Zusammenhang oft in der Anamnese dann nicht mehr zu erheben ist. Beweisend für eine Lyme-Borreliose ist dann letztendlich nur noch der positive Nachweis von Borrelien aus dem Gelenkpunktat oder im Biopunktat der Gelenkshaut mittels PCR, falls sich klinische Zeichen einer Lyme-Arthritis finden. Ebenso kann in diesem Stadium der Nachweis von Borrelien im Liquor bei neurologischen Zeichen der Erkrankung hilfreich sein. Serologische Tests sind meist nicht konklusiv bei hoher Durchseuchung der Bevölkerung ohne klinische Erkrankung sowie auch falsch positiven Tests, lediglich ein AK-Nachweis im IgM-Bereich ist für eine laufende Infektion hinweisend.

Die nun besprochenen rheumatischen Erkrankungen manifestieren sich hauptsächlich an den peripheren Gelenken, obwohl schon mehrmals der Ausdruck **seronegative Spondylarthritis (SSA)** gefallen ist. In dieser Gruppe von Erkrankungen ist im Gegensatz zu den oben genannten primär oder hauptsächlich das Stammskelett (Wirbelsäule, Sakroiliakgelenke) entzündlich betroffen, mit der Möglichkeit auch peripherer Gelenkbeteiligungen.

Das klassische Beispiel ist die **Spondylitis ankylosans – Morbus Bechterew**. Vorwiegend sind hier jüngere Männer betroffen (Gipfel der Erstmanifestation 3. Lebensjahrzehnt), eine Beziehung der Erkrankung zum HLA-B27 ist gegeben, aber die Erkrankung nicht alleine als genetisch bedingt anzusehen. Weitere Auslöser wie Infektionen oder chronische gastrointestinale oder urogenitale Erkrankungen werden diskutiert. Typisch für die Gruppe der SSA ist der vor allem in der Nacht auftretende, tiefsitzende Kreuzschmerz, der die Patienten aus dem Bett treibt, da durch Umhergehen der Schmerz gelindert wird. Oftmals sind in den Anfängen der Erkrankung radiologisch noch keine

Tabelle 2: Differentialdiagnose der Zellzahl im Gelenkpunktat (Richtwerte!)

Reizerguß	< 2.000 Leuko/mm ³
Nichtinfektiöser entzündlicher Erguß	> 2.000 bis 60.000 Leuko/mm ³
Infektiös bedingter Erguß	> 50.000 Leuko/mm ³

Veränderungen, wie „perlschnurartig“ veränderte Sakroiliakalgelenke als Zeichen von Usuren in diesen Gelenken, „glänzende Ecken“ an den Wirbelvorderkanten, Tonnen- oder Kastenwirbel, Syndesmophyten oder entzündliche Veränderungen an den kleinen Wirbelgelenken, zu erkennen, das MRI kann hier in den Anfängen hilfreich zur Diagnosestellung sein. Häufig treten schon in den Anfangsphasen Enthesiopathien wie z. B. ein Fersenschmerz auf. Wenn periphere Gelenke mitbetroffen sind, dann sind dies meist große Gelenke der unteren Extremität.

In der Frühphase kann eine Skelettszintigraphie durch erhöhte Speicherung vor allem über den Sakroiliakalgelenken hilfreich sein. Im weiteren Verlauf kommt es zu einer deutlichen Bewegungseinschränkung der Wirbelsäule ersichtlich aus einem Finger-Boden-Abstand > 0 , einem pathologisch verminderten lumbalen Schober oder thorakalen Ott, der Hinterhauptwandabstand wird > 0 , die Thoraxexkursion während der Atmung verringert. All diese Meßmethoden zeigen eine zunehmende Versteifung der Wirbelsäule an, radiologisch als Vollbild durch eine Bambuswirbelsäule gekennzeichnet (Stadium IV). Extraartikuläre Manifestationen der Erkrankung können rezidivierende Iritiden sein, kardiovaskulär sind die Aortitis nahe am Herzen und dadurch entstehende Herzklappenvitien oder Herzrhythmusstörungen zu erwähnen.

Wie bei allen entzündlich rheumatischen Erkrankungen ist eine sekundäre Osteoporose besonders bei der SSA zu erwähnen. SSA können – wie oben erwähnt – im Verlauf vieler seronegativer Polyarthritiden wie z. B. einer PsA, einem M. Reiter oder einer Arthritis im Rahmen einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung auftreten. Eine juvenile chronische Polyarthritiden kann in eine SSA übergehen, die SSA selbst ist aber wiederum mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen (hier vor allem der Colitis ulcerosa), psoriatischen Hautläsionen oder chronischen Entzündungen im Urogenitalbereich verbunden. Die SSA verläuft meist schubartig, die Beobachtung der Verlaufsform hat jedoch in letzter Zeit an großer Bedeutung gewonnen, da durch neue Therapieformen (anti-Tumornekrosefaktor alpha) erstmalig eine effiziente Therapie nicht nur der peripheren Arthritiden, sondern auch des Achsen-skelettbefalles gegeben ist. Häufige Schübe und ein rasch progredienter Verlauf sollten daher bei Erfüllung bestimmter Kriterien dieser Therapie zugeführt werden.

Wie auch in den peripheren Gelenken können **bakterielle Entzündungen der Wirbelsäule** (Spondylitiden, Osteomyelitiden) in der Differentialdiagnose eines Rückenschmerzes Schwierigkeiten bereiten. Zu erwähnen sind hier als Erreger neben Staphylokokken Mykosen und die Spondylitis tuberculosa. Neben Allgemeinsymptomen wie Müdigkeit, Appetitlosigkeit und oftmals Nachtschweiß bei bestehenden, oft starken Rückenschmerzen können das Labor mit Entzündungszeichen sowie ein MRI diagnostisch wertvoll sein. Beweisend letztendlich ist auch hier der Keimnachweis aus dem betroffenen Segment.

Arthralgien bei **Virusinfektionen** sind nicht ungewöhnlich, bei einigen Infekten (Tab. 3) können jedoch auch Arthritiden sowie das Bild einer non-erosiven cP imitiert werden. Der Mechanismus wird reaktiv angenommen, Viren im Punktat selber sind nicht nachweisbar. Die Prognose ist gut und meist selbstlimitierend. Besonders sei hier die Arthritis, hervorgerufen durch Parvoviren, hervorzuheben, diese vor allem in der Differentialdiagnose einer cP, da meist selbstlimitierend und gutartig. Typischerweise

geht der Gelenkssymptomatik neben Fieber ein Erythema infectiosum (Ringelröteln) voraus.

Aus der Gruppe der Kollagenosen ist der **systemische Lupus erythematoses (SLE)** als die klassische Autoimmunerkrankung, hervorgerufen durch Autoantikörper und Immunkomplexablagerungen, hervorzuheben. Das Erscheinungsbild ist vielfältig, sämtliche Organe können betroffen sein. Betroffen sind vor allem Frauen zwischen 20 und 40 Jahren. Neben Allgemeinscheinungen wie Fieber, Müdigkeit, Abgeschlagenheit treten bei den meisten Patienten Arthralgien oder Arthritiden auf, bei letzterem können sie einer Frühform der cP ähnlich sein. Die Arthritis ist in der Regel jedoch non-erosiv, es treten also auch nach längerem Bestehen radiologisch keine Erosionen auf, durch Zerstörung der periartikulären Strukturen können jedoch beträchtliche Fehlstellungen entstehen. Keine andere rheumatologische Erkrankung geht mit so vielen extraartikulären Manifestationen einher: nahezu alle Organsysteme können betroffen sein, wie das bekannte Schmetterlingserythem im Gesicht, die Sonnendermatose, vaskulitische Exantheme, Alopezie, Livedo reticularis, Glomerulonephritis, nephrotisches Syndrom, ZNS-Symptomen wie Epilepsie, organisches Psychosyndrom, zerebrale Vaskulitis, Apoplexie, Neuritiden, Vaskulitiden, nicht nur der Haut, sondern in allen Organsystemen, Pleuritis, Endo-, Myo- oder Perikarditis, orale Ulzera sowie Störungen des hämatopoetischen Systems mit Leukozyto- oder Thrombozytopenien sowie hämolytischen oder Eisenutilisationsstörungen anämien.

Als chronisch exazerbierende Erkrankung mit einem so mannigfaltigen Erscheinungsbild sollte eine frühzeitige Diagnose und entsprechend aggressive Therapie – falls notwendig – eingeleitet werden. Die Diagnose wird anhand der sich bietenden Klinik und Kriterien gestellt, die in der Tabelle 4 zusammengefaßt sind. Das Labor mit meist fehlenden Entzündungsparametern kann oft irreführend sein. Antinukleäre Antikörper und Subsets sind zwar meist positiv, aber selbst Anti-DNA-Antikörper durchaus nicht beweisend (nur ein mögliches Kriterium – siehe Tabelle 4). Diese Autoantikörper kommen auch bei vielen anderen rheumatischen Erkrankungen vor. Bei einem diagnostizierten SLE ist ein hohes CRP immer suspekt auf einen Infekt, der bei dieser Erkrankung immer besonders aggressiv behandelt werden muß (häufige Todesursache). Hilfreich kann bei der Beurteilung der Krankheitsaktivität die Bestimmung von Komplementfaktoren, und hier vor allem von C3 sein, das im Schub vermindert ist.

Weitere Erkrankungen aus der Gruppe der Kollagenosen sind die Sklerodermie, die Poly- und Dermatomyositis, die Mischkollagenose und das Sjögren-Syndrom.

Die **Sklerodermie** ist eine generalisierte fibrosierende und sklerosierende Erkrankung des Bindegewebes, hier vor allem der Haut, der Lungen, der Blutgefäße, Nieren und des Gastrointestinaltraktes. Charakteristisch ist ein Raynaud-

Tabelle 3: Arthritiden bei Virusinfektionen – auslösende virale Infekte

- Hepatitis B u. C-Virus
- Röteln-Viren
- Mumps-Virus
- Arbo-Viren
- Entero-Viren
- Parvo-Viren
- Herpes-Viren
- HIV-Virus

Phänomen, Madonnenfinger durch Hautveränderungen und Acroosteolysen (Abb. 2), eine Mikrostomie, ein verdicktes Zungenbändchen, Teleangiektasien, subkutane Verkalkungen, eine symmetrische Polyarthrititis vor allem der Finger mit eher diffuser Schwellung der Finger, orale Ulzerationen, Dysphagie, Cardiacinsuffizienz mit Refluxerkrankung, Lungenfibrose oder isoliert bestehender pulmonaler Hypertension sowie Herz- und Nierenbeteiligung. Als häufigste Todesursachen bei dieser Erkrankung sind Lungen- und Nierenkomplikationen zu erwähnen. Als Sonderform sei hier das CREST-Syndrom erwähnt, charak-

terisiert durch Calcinosis, Raynaud-Syndrom, Esophagitis, Sklerodaktylie und Teleangiektasien.

Bei der **Polymyositis** charakteristisch sind neben Allgemeinerscheinungen eine symmetrische stammina Muskelschwäche der Extremität, der Nacken- oder Rumpfmuskulatur, das Aufstehen oder das Heben der Arme ist ohne Hilfe oft nicht mehr möglich. Prinzipiell ist der Befall jedes anderen quergestreiften Muskels möglich, jedoch selten. Im Falle einer **Dermatomyositis** besteht zusätzlich noch ein typisches, livid-rötliches, papulöses Exanthem vor allem über den Streckseiten der Fingergelenke sowie auch um den Nagelfalz. Entsprechend dem Muskelzerfall sind eine Erhöhung der CPK, der Aldolase sowie auch von LDH im Labor für diese Erkrankungen typisch. Wie bei vielen rheumatischen Erkrankungen muß gerade bei dieser Diagnose unbedingt ein paraneoplastisches Geschehen ausgeschlossen werden.

Die **Mischkollagenosen** sind definiert als systemische Erkrankungen, die gleichzeitig das Bild mehrerer entzündlicher rheumatischer Erkrankungen oder Kollagenosen aufzeigen. So zeigt die „mixed connective tissue disease“ (MCTD) Zeichen einer cP, einer Sklerodermie eines SLE und einer Myositis, serologisch lassen sich anti-U1RNP zu 100 % nachweisen. Alle Mischkollagenosen haben meist hochtitrige ANA. Das **Sjögren-Syndrom** kann primär für sich alleine stehen oder sekundär im Rahmen einer anderen entzündlich rheumatischen Erkrankung auftreten. Es ist charakterisiert durch einen verminderten Sekretfluß besonders der Augen- und Speicheldrüsen und führt zu Xerophthalmie und Xerostomie.

Bei den Differentialdiagnosen der chronisch entzündlichen Gelenkerkrankungen nicht fehlen darf die **Polymyalgia rheumatica**, die mit starken Schmerzen im Bereich des Schulter- und Beckengürtels einhergeht und nicht selten im Status auch Synovitiden der kleinen Fingergelenke (hier vor allem in der MCP-Ebene) aufweist. Da in diesem Heft jedoch dieser Erkrankung ein eigener Artikel gewidmet ist, soll auf diese Erkrankung hier nicht näher eingegangen werden.

Alle oben angeführten Erkrankungen können mit Schmerzen in den peripheren Gelenken sowie auch teilweise des Stammskeletts einhergehen. Die Differentialdiagnose ist auf Grund der Prognose und auch der Aggressivität der zu wählenden Therapie erforderlich. Insbesondere

Tabelle 4: Modifizierte SLE-Diagnosekriterien des American College of Rheumatology [4, 5]

1. Schmetterlingsexanthem
 - Fixiertes Erythem, flach od. erhaben über den Backenknochen, die Nasolabialfalten aussparend
2. Diskoides Exanthem
 - Erythematöse erhabene Flecken mit adhärenter, keratotischer Schuppung und follikulärer Verzahnung; atrophe Vernarbung kann bei älteren Läsionen vorkommen
3. Photosensibilität
 - Hautausschlag als Folge einer ungewöhnlichen Reaktionen auf Sonnenlicht, anamnestisch od. durch den Arzt beobachtet
4. Orale Ulzera
 - Orale oder nasopharyngeale Ulzera gewöhnlich schmerzlos, durch einen Arzt beobachtet
5. Arthritis
 - Nonerosive Arthritis, 2 oder mehrere Gelenke betreffend, charakterisiert durch Druck- oder Bewegungsschmerz, Schwellung oder Erguß
6. Serositis
 - Pleuritis, typische pleuritische Schmerzanamnese od. Pleurareiben (diagnostiziert vom Arzt) oder Pleuraerguß;
 - Perikarditis – dokumentiert durch Echokardiogramm oder Evidenz von Reibegeräuschen oder Perikarderguß
7. Nephropathie
 - Persistierende Proteinurie größer als 0,5 g/die oder größer als 3+ positiv, falls keine Quantifizierung erfolgte oder
 - Harnzylinder: Ery, Hb, granulär, tubulär od. gemischt
8. ZNS-Beteiligung
 - Anfallsleiden bei Fehlen von auslösenden Medikamenten oder metabolischen Störungen (Urämie, Ketoazidose oder Elektrolytentgleisung) oder
 - Psychosen bei Fehlen von auslösenden Medikamenten od. metabolischen Störungen
9. Hämatologische Veränderungen
 - Hämolytische Anämie – mit Retikulozytose oder
 - Leukopenie – weniger als 4000/mm³ bei 2 oder mehr Bestimmungen oder
 - Lymphopenie – weniger als 1500/mm³ bei 2 oder mehr Bestimmungen oder
 - Thrombozytopenie – weniger als 100.000/mm³ bei Fehlen von auslösenden Medikamenten
10. Immunologische Veränderungen
 - DNA-Antikörper: abnorme AK gegen dsDNA oder
 - Anti-Sm: Vorhandensein von AK gegen Sm-Kernantigen oder
 - Positive Antiphospholipidantikörper auf Basis eines abnormen Serumspiegels von IgG- oder IgM-Antikardiolipinantikörper, eines positiven Tests auf Lupus-Antikoagulans mit einer Standardmethode und eines falsch positiven Testes auf Syphilis durch mindestens 6 Monate und bestätigt durch einen Treponema pallidum-Immobilisationstest oder Fluoreszenz-Treponema-Antikörperabsorptionstest
11. Antinukleäre Antikörper
 - Erhöhter antinukleärer Antikörpertiter in der Immunfluoreszenz oder einem äquivalenten Assay zu jedem Zeitpunkt – bei Ausschluß von Medikamenten, die ein Drug-induced-Lupussyndrom auslösen können

Für die **Diagnose müssen 4 der 11 Kriterien** simultan oder in Serie während des Beobachtungszeitraumes zutreffen.



Abbildung 2: Sklerodermie

durch neue Therapieformen ist es uns heute möglich, vor allem bei der Diagnose cP, Psoriasisarthropathie und seronegative Spondylarthritis rasch und eindrucksvoll zu therapieren. Bei der Diagnose einer Kollagenose gilt es, neben der Verzögerung der Gelenkdeformationen vor allem auch eine Organbeteiligung günstig zu beeinflussen. Wie als Paradebeispiel der Dermatomyositis gilt es, auch bei einigen anderen entzündlich rheumatischen Erkrankungen eine Paraneoplasie auszuschließen. Diese Aufstellung kann auf Grund der Kürze keinen Anspruch auf Vollständigkeit erheben, soll aber einen Einblick in die Differentialdiagnose entzündlich rheumatischer Erkrankungen gewähren.

Literatur:

1. Miehle W. Nomenklatur und Geschichte. In Fehr K, Miehle W, Schattenkirchner M, Tillmann K (Hrsg). Rheumatologie in Praxis und Klinik. Verlag G. Thieme 1989; 1.1–1.9.
2. Thumb N, Bröll H, Czurda R, Siegmeth W, Smolen J (Hrsg). Praktische Rheumatologie. 4., neu bearbeitete Auflage. Springer-Verlag 2001.
3. Stollerman GH, Markowitz M, Tarantana A et al. Jones criteria (revised) for guidance in the diagnosis of the rheumatic fever. Circulation 1965; 32: 664–8.
4. Tan EM, Cohen AS, Fries JF et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1982; 25: 1271–7.
5. Hochberg MC et al. Updating the American College of Rheumatology Revised Criteria for the Classification of Systemic Lupus Erythematosus. Arthritis Rheum 1997; 40: 1725.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)