

Journal für
Mineralstoffwechsel

Zeitschrift für Knochen- und Gelenkerkrankungen

Orthopädie • Osteologie • Rheumatologie

Rheuma und Haut

Zangerl G

Journal für Mineralstoffwechsel &

Muskuloskelettale Erkrankungen

2009; 16 (2), 72-78

Homepage:

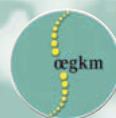
**[www.kup.at/
mineralstoffwechsel](http://www.kup.at/mineralstoffwechsel)**

**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



Rheuma und Haut

G. Zangerl

Kurzfassung: Viele Erkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis manifestieren sich auch an der Haut des Patienten und können dort leicht nachgewiesen werden. Gerade bei Kollagenosen oder der Psoriasisarthritis finden sich im Rahmen der Inspektion des Hautmantels entscheidende Hinweise für die Zuordnung des Krankheitsbildes. In manchen Fällen können sich auch schwere Komplikationen ankündigen, Beispiele dafür sind eine Vaskulitis bei einer rheu-

matoiden Arthritis, aber auch schwere Nebenwirkungen der medikamentösen Therapien (Lyell-Syndrom und ähnliche Veränderungen). In diesem Artikel sollen daher einige der markantesten Hautläsionen bei rheumatischen Erkrankungen kurz besprochen werden.

Abstract: Skin involvement in rheumatic diseases. Whenever looking at a patient with joint complaints, we should also spend a little bit

of interest to the person's skin, as many rheumatic diseases go along with sometimes quite typical lesions. Keeping that in mind can make it easier to get to the right diagnosis and we do not only save time but in some cases we can prevent complications by adjusting our therapy early. In the following article some rather typical dermatologic lesions that can be found in rheumatology will be discussed. **J Miner Stoffwechs 2009; 16 (2): 72–78.**

■ Einleitung

Viele Erkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis führen zu typischen Hautveränderungen, die bei der Diagnosestellung sehr hilfreich sein können. Diese Veränderungen können im Rahmen der klinischen Untersuchung relativ einfach erhoben werden, sodass sich der Untersuchungsgang nicht nur auf die Gelenke beschränken sollte. Natürlich ist die korrekte Zuordnung der Hautläsionen für den „Nicht-Dermatologen“ oft schwierig, trotzdem lohnt es sich, in der Rheumasprechstunde nach entsprechenden Hautmanifestationen zu suchen. Zudem gelingt es so manchmal, drohende Komplikationen rechtzeitig abzuwenden.

■ Rheumatoide Arthritis

Bei der rheumatoiden Arthritis (RA) findet sich nicht selten ein Palmarerythem. Bekannt sind auch die „Rheumaknoten“, die besonders an den Streckseiten der Gelenke auftreten und als kugelige Verhärtungen der Haut imponieren (Abb. 1). Histologisch handelt es sich dabei um einen palisadenförmig angeordneten Wall von Fibroblasten, Epitheloidzellen und mononukleären Zellen um einen fibrinoiden Herd. Weiters kann eine Sicca-Symptomatik im Sinne eines sekundären Sjögren-Syndroms die Schleimhäute betreffen und ist im Rahmen der klinischen Evaluation ebenfalls zu diagnostizieren. Eine für den Krankheitsverlauf besonders bedeutsame Hautmanifestation der RA ist das Auftreten einer Vaskulitis (Abb. 2), die zu Nekrosen und im ungünstigen Fall auch zum Verlust eines Körperteiles führen kann. Bekannt ist das Felty-Syndrom, welches neben einer Leukopenie, Hepatosplenomegalie und Lymphknotenschwellung durch Ulzerationen an der Haut gekennzeichnet ist. Bei einem davon betroffenen Patienten sind chirurgische Sanierungsversuche alleine nicht zielführend, da die zugrundeliegende Vaskulitis die Wundheilung verhindert. Erst eine entsprechende immunsuppressive Therapie kann hier dauerhaften Erfolg bringen.

Ausgedehnte Hautulzerationen treten auch beim Pyoderma gangraenosum auf, welches ebenfalls mit einer rheumatoiden Arthritis assoziiert sein kann. Ein Pyoderma gangraenosum entsteht aus einer hämorrhagischen Pustel, die exulzeriert, das entstehende Ulkus breitet sich aus, der Rand ist rot und weich, teilweise unterminiert und druckschmerzhaft. Diese Läsion kommt neben der RA bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen, dem Morbus Behçet sowie hämatologischen Neoplasien vor. Die Ätiologie ist letztlich unklar, pathogenetisch liegt eine fokale Leukozytenaktivierung mit entsprechender Gewebezerstörung zugrunde. Eine antibiotische Therapie ist nutzlos, Kortikoide und andere immunsuppressive Substanzen führen zur Abheilung. Kleine Hautverletzungen können im Sinne eines



Abbildung 1: Rheumaknoten (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)



Abbildung 2: Vaskulitis mit Nekrose im Rahmen einer rheumatoiden Arthritis (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)

Korrespondenzadresse: Dr. Günther Zangerl, Allg. öffentliches Krankenhaus St. Vinzenz Betriebs GmbH, A-6511 Zams, Sanatoriumstraße, E-Mail: Günther.Zangerl@krankenhaus-zams.at

Pathergiephänomens zur Ausbildung neuer Herde führen (in der aktiven Krankheitsphase) [1].

■ Morbus Still

Auf einen Morbus Still kann ein feinfleckiges Exanthem hinweisen (besonders am Stamm, den proximalen Extremitäten und im Gesicht). Dieses findet sich bevorzugt abends [2].

Der Begriff Morbus Still des Erwachsenen wurde erstmals 1971 für Patienten geprägt, die ähnliche Symptome wie Kinder mit einer juvenilen rheumatoiden Arthritis hatten, aber nicht die Kriterien einer primär chronischen Polyarthritis erfüllten. Um das Krankheitsbild etwas besser abzugrenzen, wurden mehrere Diagnosekriterien erstellt. Jene von Yamaguchi haben sich hier sehr hilfreich erwiesen, mit 4 Hauptkriterien (Fieber über 39 Grad Celsius über mindestens 1 Woche, Arthralgien oder Arthritiden für mehr als 2 Wochen, ein nicht juckendes lachsfarbenes Exanthem am Stamm und den Extremitäten besonders während der Fieberepisoden und eine Leukozytose mit mehr als 10.000 Zellen pro Mikroliter / zumindest 80 % Granulozyten). Die Nebenkriterien sind Halsschmerzen, Lymphadenopathie, Hepatomegalie oder Splenomegalie, Leberwerterhöhung und negative antinukleäre Antikörper, sowie negativer Rheumafaktor. Für die Diagnose müssen 5 Kriterien erfüllt sein, davon zumindest 2 Hauptkriterien. Das Exanthem selbst ist flüchtig, an Druckstellen der Kleidung tritt es vermehrt auf und histologisch zeigt sich ein leichtes Ödem sowie eine geringe perivaskuläre Entzündung.

Beim Morbus Still finden sich mehrere Verlaufsformen, so kann die Erkrankung nach einer Krankheitsperiode innerhalb eines Jahres ausheilen, es gibt aber auch remittierende und primär chronische Verläufe. Bei leichteren Verläufen sind manchmal nichtsteroidale Entzündungshemmer ausreichend, häufig müssen aber Glukokortikoide eingesetzt werden. Falls damit keine Krankheitskontrolle erreicht werden kann, werden Tumornekrosefaktor-hemmende Medikamente (TNF-Blocker) oder Anakinra, ein Interleukin-1-Rezeptorantagonist, eingesetzt. Die klassischen Disease Modifying Antirheumatic Drugs (DMARDs) wie zum Beispiel Methotrexat dienen besonders der Kortisoneinsparung.

■ Reaktive Arthritis

Bei Patienten mit Verdacht auf eine reaktive Arthritis ist eine genaue Inspektion der Haut ebenfalls ein fester Bestandteil der Diagnostik. So kann man ein Keratoma blenorhagicum ebenso finden wie eine Balanitis circinata (Abb. 3), daneben natürlich auch ein Hypopyon (Ein Keratoderma blenorhagicum entsteht aus pustulierenden Erythemen an Handflächen und Fußsohlen, später zeigen sich hyperkeratotische, schuppende, nässende Herde. Bei der Balanitis circinata sieht man polyzyklische, „bogige“, teils erosive Herde an Glans und Präputium, die von einem weißlichen Randsaum umgeben sind) [3]. Das klinische Vollbild einer Reiter-Tetrade (Trias aus Arthritis, Konjunktivitis/Iritis und Urethritis zusammen mit einer Reiter-Dermatose) kann zusätzlich aphthöse Mundschleimhautläsionen, psoriasiforme Exantheme und Nageldystrophien aufweisen, was die

Differentialdiagnose zu einer Psoriasisarthritis oft schwierig macht.

■ Psoriasisarthritis

Das Auftreten einer Arthritis bei einem Psoriasispatienten wurde erstmals 1818 beschrieben [4], es war jedoch lange unklar, ob es sich um eine eigene Krankheitsentität handelt. Heute wird die

Psoriasisarthritis den seronegativen HLA- (human leucocyte antigen) B27-assoziierten Erkrankungen zugerechnet. 10–20 % der Psoriasispatienten zeigen eine Gelenkbeteiligung (Prävalenz der Schuppenflechte in Europa bei 3 % der Bevölkerung); bei 15–20 % kommt es zur Manifestation der Gelenkerkrankung, bevor Hautläsionen auftreten [5]. Die klassische psoriatische Läsion ist ein leicht infiltrierter, scharf begrenzter Herd ziegelroter Farbe mit weißer Schuppung. Äußere Reize (zum Beispiel mechanische Belastung) können zur Ausbildung neuer Herde führen (Köbner-Phänomen). Schübe können durch Infekte ausgelöst werden (Streptokokkenangina), eine HIV-Infektion kann eine deutliche Verschlechterung der Psoriasis herbeiführen.

Die Pathogenese der Psoriasis ist bisher nicht lückenlos aufgeklärt: Bei genetisch prädisponierten Personen kommt es zur Aktivierung von CD4- (cluster of differentiation) positiven T-Lymphozyten mit entsprechender Zytokinproduktion. Dies führt einerseits zur Chemoattraktion neutrophiler Granulozyten mit der Ausbildung von Munro-Mikroabszessen, aber auch zu einer epidermalen Hyperproliferation mit Verbreiterung und Verwerfung der Epidermis [6]. Besonders die bekannten Nagelveränderungen (Abb. 4) zeigen einen ausgeprägten Zusammenhang mit Gelenksbefall. Es finden sich Tüpfelnägel (punktförmige Grübchen in der Nagelplatte), Ölflecknägel (gelbbrauner Fleck subungual), Onycholyse (Abhebung des Nagels) sowie Krümelnägel (verdickte, krümelige Nägel). Die Ausprägung der Psoriasisplaques korreliert nur wenig mit dem Gelenksbefall, auch bessert eine Lokaltherapie der Haut kaum



Abbildung 3: Balanitis circinata (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)



Abbildung 4: Psoriasisarthritis mit Gelenksdeformitäten, Schwellung besonders der proximalen Interphalangealgelenke II und III, Nagelveränderungen (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)

die Arthritis. Kortikoide sind bei systemischem Gebrauch eher problematisch, da es bei Dosisreduktion zur Erythrodermie kommen kann. Sulfasalazin verbessert den Hautbefall nur in ca. 40 % der Fälle, bessere Wirksamkeit zeigen hier Methotrexat (MTX), Leflunomid, Ciclosporin und TNF-Blocker (hohe Ansprechraten). Das Verteilungsmuster der Psoriasis-Arthritis wird nach Moll und Wright (1973) in 5 Formen eingeteilt: Es findet sich ein Befall der distalen Interphalangealgelenke (DIP) und proximalen Interphalangealgelenken (PIP-Gelenke) wie bei Heberden und Bouchard-Arthrosen in ca. 5 %, eine mutilierende Arthritis eventuell mit Ausbildung von Teleskopfingern in ebenfalls 5 %, eine symmetrische Polyarthritis (Befallsmuster wie RA) in 20 %, eine Oligoarthritis und Daktylitis in ca. 60 % sowie eine Spondylarthritis mit Sakroileitis in 10 %.

Teilweise wird das SAPHO-Syndrom [7, 8] (Synovitis-Akne-Psoriasis-pustulosa-Hyperostosis-Osteitis) als eine Variante beschrieben, bezüglich der Zuordnung zur Psoriasis besteht im Schrifttum jedoch keine Einigkeit. Klinisch zeigt sich hier besonders häufig ein geschwollenes, schmerzhaftes und teilweise überwärmtes Sternoklavikulargelenk. Daneben klagen die Patienten über Rückenschmerzen („inflammatory back pain“), periphere Arthritis, sowie eine palmoplantare Pustulose. Insbesondere im Bereich der Wirbelsäule können im Rahmen der Osteitis radiologisch unklare Veränderungen auftreten, die eine Biopsie zum Ausschluss einer neoplastischen Läsion notwendig machen. Die Therapie besteht in NSAR, Kortikoiden (auch intraartikulär), Basistherapeutika und eventuell längerfristige Antibiotikagabe (da *Propionibacterium acnes* vielfach als Erreger angeschuldigt wird).

Bakterielle Infektionen

Unter den bakteriell ausgelösten „rheumatischen“ Erkrankungen muss natürlich auch das rheumatische Fieber erwähnt werden: Eine Infektion mit Streptokokken der Gruppe A im Pharynx und an den Tonsillen führt zu einer Autoimmunreaktion (Bindung von *Streptococcus pyogenes* an Typ IV-Kollagen), zudem besteht ein molekulares Mimikry zwischen dem

typenspezifischen M-Protein der β -hämolisierenden A-Streptokokken und den sarkolemalem Antigenen Troponin und Myosin. Klinisch kommt es nach 10–20 Tagen zu Fieber, einer akuten Polyarthritis, die bevorzugt die großen Gelenke betrifft und dabei von Gelenk zu Gelenk „springt“. An der Haut können sich rheumatische subkutane Knötchen (30 %), ein Erythema anulare rheumaticum (marginatum) (Abb. 5) sowie ein Erythema nodosum (Abb. 6) finden. Diese Symp-



Abbildung 5: Erythema anulare rheumaticum (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)

tome spiegeln sich auch in den Jones-Kriterien der American Heart Association wider: Dort werden 5 Hauptsymptome (Karditis, wandernde Polyarthritis, Chorea minor, subkutane Knötchen und Erythema anulare rheumaticum) sowie 4 Nebensymptome (Fieber, Arthralgie, Erhöhung von Blutsenkungsgeschwindigkeit/C-reaktivem Protein, verlängerte PQ/PR-Zeit) zur Diagnose des rheumatischen Fiebers aufgeführt, zusätzlich Nachweis des vorangegangenen Streptokokkeninfektes. Die Therapie besteht neben der Verabreichung von Acetylsalicylsäure und Kortikoiden in der Fokussanierung und der eventuell auch langfristigen Penicillingabe.

Ein weiteres wichtiges Krankheitsbild, bei dem der rheumatologisch Tätige nach Hautveränderungen fahnden sollte, ist die Borreliose. Hauptüberträger ist der gemeine Holzbock (*Ixodes ricinus*), der – neben Borrelien – auch FSME (Frühsommermeningoenzephalitis), Anaplasmen, Rickettsien, Coxiellen, Babesien und *Francisella tularensis* übertragen kann. Die in Europa humanmedizinisch relevantesten Spezies sind *Borrelia* (B.) *burgdorferi* sensu stricto, *B. garinii* und *B. afzelii*. Die Durchseuchung der Zecken liegt in Endemiegebieten bei 5–35 % und nimmt von Entwicklungsstadium zu Entwicklungsstadium zu. Da Borrelien intraovariell übertragen werden, sind auch Larven infiziert. Das Übertragungsrisiko nimmt mit der Saugdauer der Zecke zu, in der Literatur werden Werte von ca. 3 % angegeben.

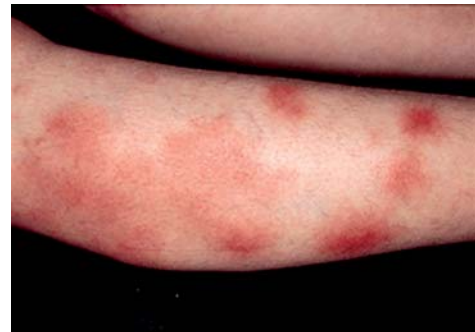


Abbildung 6: Erythema nodosum – tritt bei Infekten (unter anderem bei Streptokokken, Yersinien, Tuberkulose) auf, weiters im Rahmen des Löfgren-Syndroms, bei Morbus Behçet, Colitis ulcerosa und arzneimittelgetriggert (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)



Abbildung 7: Erythema migrans (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)

Die klassische lokale Erstmanifestation einer Borreliose ist das Erythema migrans (EM, scheibenförmiges Erythem mit zentrifugaler Ausbreitung und zentraler Abblassung, selbstlimitiert, Stadium I) (Abb. 7), welches ab 4 Wochen Dauer als Erythema chronicum migrans (EM) bezeichnet wird. Man beachte jedoch, dass nicht jede Borrelieninfektion zwangsläufig zu dieser Manifestation führt, eine Sekundär- oder Tertiärborreliose kann durchaus ohne vorhergehendes EM auftreten.

Siedeln die Borrelien von der Eintrittspforte ab, wird der Übergang zur Sekundärborreliose erreicht. Typisch sind dislozierte, multiple Erythemata migrantes, ein Lymphozytom (livid-bräunlicher Knoten, besonders am Ohr und im Bereich der Mamille) oder auch nur eine uncharakteristische Allgemeinsymptomatik mit wandernden Arthralgien und grippaler Generalisierungssymptomatik.

Wochen bis Monate nach der Infektion kommt es in manchen Fällen zum Auftreten einer Sekundär- und Tertiärborreliose. Diese kann wahrscheinlich jedes Organ betreffen, hauptsächlich manifestiert sie sich jedoch als rezidivierende Arthritis großer Gelenke (Lyme-Arthritis), als Infektion des Nervensystems (im Stadium II als Bannwarth-Radikulitis, Hirnnervensektoren (bevorzugt des Nervus facialis) oder Lymphozytäre Meningitis; im Stadium III als chronische Borrelienencephalitis) oder als Acrodermatitis chronica atrophicans. Diese findet man häufig gelenksnah an den Streckseiten der Extremitäten mit anfangs livide verfärbten, entzündlichen Ödemen, später zigarettenpapierartig ausgedünnter Haut und durchscheinenden Gefäßen. Begleitend liegen oft Arthralgien und Polyneuropathien vor.

Das Erythema migrans ist einer oralen antibiotischen Therapie mit zum Beispiel Doxycyclin, Penicillin V, Ampicillin und Cefuroxim gut zugänglich (Therapiedauer 10 Tage), bei Spätboreliosen ist eine längere Therapiedauer von 21 Tagen erforderlich. Infektionen des Nervensystems bedürfen einer intravenösen Therapie mit Ceftriaxon [9–11]. Das atrophe Stadium der Acrodermatitis chronica atrophicans spricht auf antibiotische Therapie nicht immer an, bezüglich der notwendigen Therapiedauer besteht hier kein klarer Konsensus, oft werden jedoch auch Antibiotikagaben über mehrere Monate empfohlen. Die fallweise postulierten „zystischen Formen“ der Borrelien konnten nicht von allen Arbeitsgruppen bestätigt werden, die Datenlage ist also auch hier als kontroversiell

anzusehen. Von manchen Autoren wird in diesen zystischen Formen jedoch die Ursache für eine Chronifizierung der Erkrankung gesehen und sie empfehlen hier Antibiotikakombinationen mit zum Beispiel Metronidazol/Tinidazol. Besonders die chronische Borrelieninfektion kann für den behandelnden Arzt eine große Herausforderung bedeuten, es werden hier teils komplexe und hochdosierte Antibiotikaregime verwendet, daneben auch begleitende supportive Therapie [12, 13].

■ Hämochromatose

Eine intensive Pigmentierung des Integuments kann auf eine Hämochromatose hinweisen, bei der seitens des Gelenkbefalls die Metacarpophalangelgelenke II und III oft am stärksten betroffen sind. Diese Pigmentierungsstörung zusammen mit dem häufig vorliegenden Diabetes hat der Erkrankung ja auch die Bezeichnung „Bronzediabetes“ eingetragen. Die Achselbehaarung bei den betroffenen Patienten kann fehlen. Auch findet man manchmal subkutane Knötchen (Abb. 8), was insbesondere bei der Differentialdiagnose zu den Rheumaknoten der RA relevant sein kann. Histologisch handelt es sich hierbei aber um Eisendeposite in nicht verkäsenden Granulomen [14]. Für die Prognose der Erkrankung sind meist die Mitbeteiligung von Leber und Herzmuskel entscheidend. Die Gelenksmanifestationen sind jedoch insofern therapeutisch schwierig, da sie auf die übliche Aderlasstherapie beziehungsweise medikamentöse Eisendepletion nicht zufriedenstellend ansprechen und eine spezifische Therapie diesbezüglich bisher nicht bekannt ist.



Abbildung 9: Gichttophi (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)



Abbildung 8: Fingerknoten bei Hämochromatose (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)



Abbildung 10: Gichttophi (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)

Gicht

Eine weitere Stoffwechselstörung mit Haut- und Gelenkmanifestation ist die Gicht. Mit steigenden Harnsäurewerten im Blut nimmt das Risiko eines akuten Gichtanfalles zu, bei Werten von mehr als 9 mg/dl beträgt es etwa 5 % pro Jahr. Durch das Ausfallen von Uratkristallen aus der Synovialflüssigkeit kommt es zu einer kristallinduzierten Entzündung. Beim akuten Gichtanfall ist das Großzehengrundgelenk am häufigsten betroffen („Podagra“), aber auch Sprunggelenk, Knie („Gonagra“) und Finger (Daumengrundgelenk – „Chiragra“) können befallen sein. Im Rahmen der chronischen Gicht findet man Knochen- und Weichteiltophi (Abb. 9, 10), oft auch eine Nephrolithiasis oder Uratnephropathie. Die Tophi sind subkutane, harte Knoten, besonders paraartikulär, an den Sehnen und an der Helix des Ohrs. Es kann zu Ulzerationen und auch zur Entleerung weißlichen Materials kommen.

Therapeutisch sollte eine purinararme Diät eingehalten werden; Alkoholexzesse lösen oft Gichtanfälle aus und sind daher zu vermeiden. Ebenfalls Vorsicht geboten ist bei Diuretika (vermindern Harnsäureausscheidung) und bei Zytostatika (erhöhen Harnsäureanfall). Medikamentös haben sich im akuten Anfall nichtsteroidale Antirheumatika bewährt, eventuell auch Kortikoiden. Als Dauertherapie ist heute Allopurinol Mittel der Wahl. Rasburicase kann im Rahmen eines Tumorlysesyndroms mit bedrohlichen Hyperurikämien verwendet werden. Urikosurika werden bei Allopurinolunverträglichkeit eingesetzt.

Kollagenosen im engeren Sinne (Systemischer Lupus erythematoses, Dermatomyositis und Polymyositis, Sklerodermie, Sjögren-Syndrom und Mischkollagenosen)

Lupus erythematoses

Bei der großen Gruppe der Kollagenosen sind die Hautmanifestationen häufig die ersten Symptome, die den Patienten zum Arzt führen und die auch für Diagnose und Differentialdiagnose einen entsprechenden Stellenwert aufweisen.



Abbildung 11: Lupus erythematoses mit Schmetterlingserythem und Plaquebildung am Hals (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)

So ist beim systemischen Lupus erythematoses (SLE) das Schmetterlingserythem mit Ausparung der Nasolabialfalte wohl eine der markantesten dermatologischen Veränderungen. Zusätzlich können sich ein diskoider Lupus (rote Papeln mit Schuppenbildung) und eine erhöhte Sonnenempfindlichkeit finden, daneben orale/nasale Ulzerationen (Abb. 11, 12). Alle diese Veränderungen gehören als eigenständige Merkmale zu den SLE-Kriterien des American Col-

lege of Rheumatology (Die weiteren Kriterien sind eine nicht-erosive Arthritis, Serositis, Nierenbeteiligung, zentralnervöse Beteiligung, hämatologische Veränderungen sowie entsprechende immunologische Befunde (Antinukleäre Antikörper (ANA), Anti-Doppelstrang-Desoxyribonukleinsäure-Antikörper (Anti-ds-DNA), Anti-Smith-Antigen-Antikörper (Anti-Sm), Antiphospholipidantikörper) [15]. Weiters leiden die Betroffenen manchmal unter einem sekundären Raynaud-Syndrom, unter einer vernarbenden Alopezie sowie einer Hautvaskulitis. In der immunfluoreszenzmikroskopischen Untersuchung der Haut finden sich granuläre Ablagerungen von Immunglobulin G, Immunglobulin M oder Komplementfaktor 3 entlang der Basalmembran, entsprechend dem bekannten „Lupusband“. Beim systemischen Lupus kann auch die makroskopisch unauffällige Haut betroffen sein. Weiters kann es zum Auftreten eines Antiphospholipidsyndroms mit einer Livedo racemosa kommen. Darunter versteht man ein bizarres rotbläuliches Muster von Kreissegmenten an der Haut vorzugsweise der unteren Extremität. Hervorgerufen wird die Livedozeichnung durch Hautbezirke mit wenig gesättigtem Blut; die auslösende Zirkulationsstörung entsteht durch Behinderung des Blutzuflusses oder auch des Abstroms. Es kann im Rahmen des Antiphospholipidsyndroms die Perfusion so stark beeinträchtigt werden, dass es zu Hautnekrosen bzw. Hautulzerationen kommt. Gefürchtete systemische Komplikationen sind Aborte, zerebrale Insulte, Thromboembolien, Myokardinfarkte und hämolytische Anämien / Thrombozytopenien.

Neben dem klassischen systemischen Lupus erythematoses gibt es den chronisch-diskoiden Lupus erythematoses, der auf die Haut beschränkt ist; weiters wird eine meist mild verlaufende Variante – der subakut-kutane Lupus erythematoses (häufig Nachweis von Anti-Ro-AK, meist keine ds-DNA-Antikörper) – beschrieben. Therapeutisch wird hier neben lokalen Kortikoiden vor allem Chloroquin eingesetzt.

Dermatomyositis

Bei der Dermatomyositis findet man Gottron'sche Papeln (weißlich bis lila-rot, über den Streckseiten der Fingergelenke, seltener Ellbögen, Malleolen), weiters Teleangiektasien und Hämorrhagien am Nagelfalz sowie das sogenannte Heliotrope-erythem (diffuse Rötung und Schwellung der oberen Gesichtshälfte, besonders der Augenlider). Dabei entsteht für den Betrachter nicht selten das Gefühl eines „weinerlichen



Abbildung 12: Scheibenförmige, unregelmäßig begrenzte Hautläsionen bei Lupus erythematoses (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)



Abbildung 13: Straff gespannte Haut und Muskelatrophie bei Sklerodermie (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)

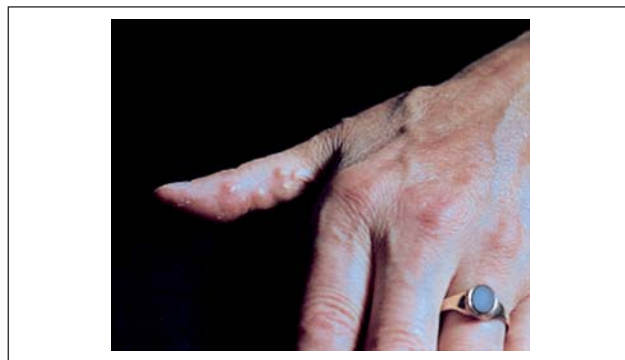


Abbildung 14: Thibierge-Weissenbach-Syndrom (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)

Gesichtsausdrucks“. Rötungen und Rhagaden palmar und an den Fingern werden als „Mechanikerhände“ beschrieben, druckschmerzhafte Nagelfalzhyperkeratosen als Keinig-Zeichen. Eine symptomatische Poikilodermie [16] (erythematöses Exanthem, De- und Hyperpigmentierungen, Atrophie) kann als Spätfolge auftreten. Neben den Hautveränderungen ist die meist symmetrische Muskelschwäche ein Kardinalsymptom, entsprechend zeigen sich Erhöhungen der Kreatinkinase, elektromyographische Veränderungen und Auffälligkeiten in der Muskelbiopsie. Daneben spielen Autoantikörper in der Abklärung eine wichtige Rolle, so sei der Anti-Jo-1-Antikörper hervorgehoben, der besonders bei Patienten mit interstitieller Lungenerkrankung, Raynaud-Phänomen, Arthritis und „Mechanikerhänden“ vorkommt. Im Rahmen der Diagnostik sollte auch eine Tumorsuche durchgeführt werden, da die Dermatomyositis zu 10 % mit Malignomen assoziiert ist und deren Behandlung häufig auch die Symptome der Dermatomyositis bessert. Ansonsten stellen Glukokortikoide wohl die wichtigste Behandlungsmöglichkeit dar, zur Dosiseinsparung werden hier oft Methotrexat oder Azathioprin kombiniert.

■ Progressive systemische Sklerose

Die progressive systemische Sklerose (PSS) ist gekennzeichnet durch eine Kollagenvermehrung mit Fibrosierung sowie obliterierende Gefäßveränderungen. Die Erkrankung beginnt meist an den Händen und greift dann auf proximale Körperregionen über. Anfangs findet sich eine Schwellung („puffy hands“, „Wurstfinger“), später kommt es zu Verhärtungen, dann zur Atrophie (Abb. 13). Klinisch findet man eine Sklerodaktylie, „Madonnenfinger“, und sogenannte „Rattenbissnekrosen“ an den Fingerspitzen. Ein sekundäres Raynaud-Syndrom mit der typischen „Trikolore“ (Blässe – Zyanose – reaktive Hyperämie) tritt sehr häufig auf. Auffällige Veränderungen im Gesichtsbereich sind eine mimische Starre sowie ein „Tabaksbeutelmund“. Subkutane Verkalkungen sind ein charakteristisches Zeichen einer Sonderform der PSS, des Thibierge-Weissenbach-Syndroms (Abb. 14) beziehungsweise des CREST-Syndroms (Calcinosis cutis, Raynaud-Syndrom, Ösophagusbeteiligung, Sklerodaktylie, Teleangiektasie).

Die Therapie sollte interdisziplinär gestaltet werden: Neben einer entsprechenden Lokaltherapie (Paraffin-Handbäder,

Lubrikantien) ist Kälteschutz zur Vorbeugung von Raynaud-Beschwerden sinnvoll, eventuell Kalziumantagonisten und Prostaglandinanaloga. ACE- (Angiotensin converting enzyme) Inhibitoren wirken nephroprotektiv. Bei schweren Verläufen sind Kortikoide, Methotrexat oder Cyclophosphamid indiziert. Die pulmonalarterielle Hypertonie wird heute hauptsächlich mit Bosentan und Sildenafil behandelt, daneben finden auch Prostazykline Anwendung.

In der jüngeren Vergangenheit wurde für „sklerodermieartige Hautveränderungen“ eine neue Differentialdiagnose beschrieben: die nephrogene fibrosierende Dermatopathie. Speziell bei dialysepflichtiger Niereninsuffizienz kommt es zur Proliferation von Fibrozyten und Kollagenvermehrung in der Haut, klinisch zu Schmerzen, Juckreiz und Ödemen sowie Plaques an den distalen Extremitäten. Pathogenetisch wird eine Gewebstoxizität von Gadolinium (Kontrastmittel für Magnetresonanztomographie) vermutet.

■ Morbus Behçet

Ein bei uns ebenfalls recht seltenes Krankheitsbild ist der Morbus Behçet, bei dessen Diagnosekriterien (International Study Group for Behçet's Disease 1990) [17] Haut und Schleimhäute einen ganz wesentlichen Platz einnehmen: Obligat sind rezidivierende orale Ulzerationen (Abb. 15) sowie 2 weitere Kriterien: rezidivierende genitale Aphthen, Augensymptome (Uveitis, retinale Vaskulitis), Hautsymptome (Ery-



Abbildung 15: Aphthe an der Mundschleimhaut (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)



Abbildung 16: Allopurinol-induzierte Erythrodermie (Nachdruck mit Genehmigung aus: Gruber / Hansch: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik. © 2005 Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag München)

thema nodosum, Pseudofollikulitis, papulopustulöse Läsionen, akneiforme Knoten) sowie ein positiver Pathergietest. Unter Arthritiden leiden etwa zwei Drittel der Patienten, daneben können sich Zeichen einer gastrointestinalen oder zerebralen Beteiligung finden, auch Thromboembolien. Histologisch findet sich eine leukozytoklastische Vaskulitis, die sowohl Arterien als auch Venen befällt. Epidemiologisch ist ein gehäuftes Auftreten der Erkrankung bei Menschen mit Herkunft entlang der früheren Seidenstraße bekannt, es besteht eine Assoziation mit HLA B51 (ca. 70 %).

■ Medikamentennebenwirkungen

Doch nicht nur Erkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis selbst können Symptome an der Haut zeigen, auch Nebenwirkungen unserer Therapeutika gehören zu den differentialdiagnostischen Überlegungen. Das Stevens-Johnson-Syndrom oder in noch schwererer Ausprägung die toxisch epidermale Nekrolyse (Lyell-Syndrom) wird häufig durch Medikamente getriggert, insbesondere auch durch die in der Rheumatologie häufig verwendeten nichtsteroidalen Antirheumatika und durch Allopurinol (Abb. 16). Dabei kann es zu lebensbedrohlichen Zustandsbildern kommen, zu großflächigen Ablösungen der Haut und zu narbigen Defektheilungen. Fallweise treten Irisläsionen auf („Schießscheibenphänomen“), das Nikolskizeichen ist positiv (Haut kann mit dem Finger abgeschoben werden), die Schleimhäute sind oft mitbetroffen. Bei der toxisch epidermalen Nekrolyse kommt es zu diffus großflächigen Erythemen („Syndrom der verbrühten Haut“). Hier ist eine intensive Therapie notwendig, vorrangig natürlich Beseitigung des auslösenden Agens. Daneben wer-

den Kortikoide eingesetzt (diese sind jedoch nicht unumstritten aufgrund der Infektneigung). Weiters ist eine entsprechende Lokalthherapie (auch im Bereich der Augen!) notwendig, zudem entsprechende Supportivmaßnahmen wie Flüssigkeits- und Kalorienzufuhr sowie antibiotische Absicherung. Glücklicherweise finden sich diese Krankheitsbilder sehr selten, häufiger begegnet man aber den steroidinduzierten Nebenwirkungen wie Striae, Adipositas, Pergamenthaut, Mykosen oder Herpeseffloreszenzen im Rahmen der Immunsuppression.

■ Relevanz für die Praxis

So unterschiedlich diese Hautläsionen und die ihnen zugrunde liegenden Erkrankungen auch sein mögen, liefern sie in der rheumatologischen Sprechstunde wichtige differentialdiagnostische Hinweise und verdienen daher unsere Aufmerksamkeit.

Literatur:

1. Fritsch P. Dermatologie und Venerologie. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-NewYork, 1998; 363–5.
2. Voigtländer V, Maaßen D. Dermatologie und Innere Medizin. Hippokrates-Verlag, Stuttgart, 1995; 51–7.
3. Fritsch P. Dermatologie und Venerologie. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-NewYork, 1998; 351–2.
4. Harris ED, JR, Budd RC, Firestein GS, Genovese MC, Sergent JS, Ruddy S, Sledge CB. Kelly's Textbook of Rheumatology, Elsevier Saunders, Seventh Edition, 2005; 1155.
5. Herold G, Amberger Ch, Braun R, Harten P. Rheumatologie / Psoriasisarthritis. Innere Medizin. Springer-Verlag 2008; 617–8.
6. Fritsch P. Dermatologie und Venerologie. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-NewYork, 1998; 335–40.
7. Thumb, Bröll, Czurda, Siegmeth, Smolen J. Praktische Rheumatologie, Springer-Verlag, Wien-NewYork, 2001; 180–1.
8. Hettenkofer HJ. Rheumatologie, Georg Thieme-Verlag, Stuttgart-NewYork 2003; 99–101.
9. Braveny I, Maschmeyer G. Infektionskrankheiten. Medco-Verlag-GmbH, München, 2002; 300–1.
10. Stanek G. Lyme-Borreliose. Antibiotika Monitor, folia chemotherapeutica austriaca, 2008; 18–32.
11. Kreidl P, Walder G, Morosetti G. Studie TIMO; Epidemiologische Beobachtungsstelle der Autonomen Provinz Bozen, Italien; Amt für Hygiene und öffentliche Gesundheit, Department für Hygiene, Mikrobiologie und Sozialmedizin, Medizinische Universität Innsbruck, Österreich. https://www.dafne.at/dafne_plus_homepage/download.php?t=ProjectReportAttachement&k=882
12. Burrascano JJ. Diagnostic hints and treatment guidelines for Lyme and other tick borne illnesses. Advanced topics in Lyme disease. Fifteenth edition, 2005. http://www.ilads.org/files/burrascano_0905.pdf
13. Brorson O, Brorson SH. An in vitro study of the susceptibility of mobile and cystic forms of Borrelia burgdorferi to tinidazole, International Microbiology 2004; 7: 139–42.
14. Harris ED, Budd RC, Firestein GS, Genovese MC, Sergent JS, Ruddy S, Sledge CB. Kelly's Textbook of Rheumatology, Elsevier Saunders, Seventh Edition, 2005; 1718–26.
15. Classen, Diehl, Koch, Kochsiek, Pongratz, Scriba. Differentialdiagnose Innere Medizin. Urban und Schwarzenberg-Verlag, München-Wien-Baltimore, 1998; 561–5.
16. Pschyrembel. Klinisches Wörterbuch. Walter de Gruyter, Berlin-NewYork, 2007.
17. Voigtländer V, Maaßen D. Dermatologie und Innere Medizin. Hippokrates-Verlag, Stuttgart, 1995; 61–3.

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](#)