

SCLERODERMA LIGA e.V.

Beilage zum Scleroderma INFOBRIEF Nr. 32/33

"Mischkollagenosen:

Sharp-Syndrom und MCTD"

Referat:

Prof.Dr.med.habil.Chr. Luderschmidt

Therapietagung Sklerodermie am 27.4.1996 in Nürnberg

Bei einigen Patienten mit sklerodermieartigen Erkrankungen läßt sich die Diagnose nur schwer stellen.

Einerseits findet man nicht die typischen Hautveränderungen im Sinne einer Hautfibrose oder Hautsklerose, andererseits stehen stark beeinträchtigende Gelenkbeschwerden im Sinne einer Arthritis oder Fieberschübe, Unwohlsein und Kraftlosigkeit im Vordergrund.

Das typische Krankheitsbild der progressiven systemischen Sklerodermie im Stadium der Vollaussprägung ist durch den Geübten gut diagnostizierbar. Initiale Entwicklungen und Vorläuferformen hingegen stellen an den Diagnostiker oft erhebliche Anforderungen. Deshalb habe ich erst kürzlich ein Punkteschema entwickelt, das in der Zeitschrift "Aktuelle Rheumatologie" Band 21, Juli 1996, S.171-177, beschrieben wird.

Das hauptsächliche Kriterium für die Diagnose einer progressiven systemischen Sklerodermie ist die Hautsklerose, die die Handregion verläßt und auf die Unterarme, Oberarme, das Gesicht und den Körper übergreift. Bei Vorliegen dieser Veränderung sowie gleichzeitigem Bestehen von antinukleären Antikörpern oder anderen typischen Sklerodermiephänomenen läßt sich dann eine Sklerodermie diagnostizieren, wenn eine bestimmte Punktezah erreicht wird (siehe Schema).

Eine solche sichere Diagnosestellung ist bei den Mischkollagenosen (Überlappungssyndromen) oftmals nicht möglich. Hier dominieren eher weiche, teigige Schwellungen im Bereich der Hände und Unterarme, Gelenkschmerzen im Sinne von entzündlichen Arthritiden, Schwäche, Verlust der körperlichen Kraft sowie abendliche Fieberschübe.

Wie die Sklerodermie beginnen die Überlappungssyndrome häufig mit einem Raynaud-Phänomen. Kälteempfindlichkeit sowie schmerzhaft Bewegungseinschränkungen stehen wie bei der systemischen Sklerodermie am Anfang der Entwicklung. Auch antinukleäre Antikörper liegen bei Überlappungssyndromen häufig positiv vor.

Wenn man diese Antikörper weiter aufschlüsselt, so finden sich in den Subfraktionen der Antikörper häufig ganz spezielle immunologische Reaktionen (U1-Rnp-Antikörper), die für eine Mischkollagenose typisch sind.

Im Zusammenblich der klinischen Zeichen sowie der immunologischen Begleitphänomene und der inneren Manifestation lassen sich Mischkollagenosen mit großer Sicherheit diagnostizieren. Von Seiten der inneren Beteiligung finden sich gelegentlich entzündliche Veränderungen an den weichen Häuten des Körpers. So treten gelegentlich einmal eine Pleuritis (Rippenfellentzündung), eine Perikarditis (Herzbeutelentzündung) und andere entzündliche Phänomene auf.

Wie kann man nun ein Überlappungssyndrom, ein Sharp-Syndrom oder eine MCTD (mixed connective tissue disease) von einer progressiven systemischen Sklerodermie unterscheiden?

1. Hautfibrose:

Die Hautfibrose ist beim Überlappungssyndrom in keinem Fall so deutlich ausgebildet wie bei der systemischen Sklerodermie. Überhaupt steht bei einer Mischkollagenose mehr ein Schwellungsstadium der Haut und weniger eine drastische Sklerose der Lederhaut im Vordergrund. Auch manifestieren sich Veränderungen bei Mischkollagenosen in der Regel nicht an der gesamten Körperhaut, sondern betont über den Händen, Armen, gelegentlich Beinen und im Gesicht.

2. Gelenke:

Bei der Sklerodermie finden sich in der Regel keine hochakuten feuchten Gelenkserkrankungen im Sinne einer Arthritis wie bei einer Mischkollagenose. Die Mischkollagenose entwickelt sich sehr viel entzündlicher als die Sklerodermie. Die Zahl der weißen Blutkörperchen ist erhöht (Leukozytose), die Blutsenkung drastisch gesteigert bis zu 80 und 100 mm in der ersten Stunde. Gleichzeitig finden sich bei diesen Patienten Gammaglobuline vermehrt und der Eisenspiegel erniedrigt. Infolge der entzündlichen Gelenkveränderungen kommt es zu Schwellungen der Gelenke mit der typischen Morgensteifigkeit. Die Patienten benötigen oft ein, zwei, ja bis zu drei Stunden morgens, bis sie ihre Gelenke wieder ausreichend bewegen können. In diesem Zusammenhang ist auch das Fieber und sind auch die entzündlichen Reaktionen an den inneren weichen Häuten zu interpretieren.

3. Immunologie:

Wie die progressive Sklerodermie ist auch die Mischkollagenose häufig von antinukleären Antikörpern begleitet. Sie können unter Berücksichtigung der Titerhöhe oft nicht von typischen Sklerodermieverläufen abgegrenzt werden. Typisch für das Sharp-Syndrom ist aber eine spezielle Untergruppe von Antikörpern, die U1-Rnp-Antikörper genannt werden. Auch diese Antikörper liegen beim Sharp-Syndrom häufig in hohen Titern vor. Nur gelegentlich ziehen U1-Rnp-Antikörper bei drastisch sich ausbreitender Sklerodermie sekundär mit. Es bleibt daher der Erfahrung des betreuenden Arztes überlassen, ob er dann erkennt, ob die U1-Rnp-Antikörper als unspezifisch aufzufassen sind.

4. Weitere interne Manifestation:

Die internen Manifestationen an Lunge, Leber, Herz und Nieren bei Überlappungssyndromen sind in der Regel nicht so stark ausgeprägt wie bei der systemischen Sklerodermie. Nierenerkrankungen beim Sharp-Syndrom sind ausgesprochen selten.

Therapie:

Das Sharp-Syndrom spricht gut auf Kortison an, das man in Tablettenform gibt. Kortison ist überhaupt das Mittel der ersten Wahl für das Sharp-Syndrom. Auch hier unterscheidet sich die Mischkollagenose deutlich von einer Sklerodermie, bei der man nur ausnahmsweise und dann bei entzündlichen Verlaufsstadien auf Kortison zurückgreifen muß.

Zur Therapie des Sharp-Syndroms eignen sich recht niedrige Kortisondosen. Oft kommt man schon mit 2,5 bis 5 mg Kortison jeden Tag oder jeden zweiten Tag über lange Distanzen aus. Anfangs sind allerdings gelegentlich höhere Kortisondosen notwendig, bis die entzündliche Aktivität der Mischkollagenose zum Erliegen gekommen ist.

Wie bei der Sklerodermie wird man Mischkollagenosen begleitend mit physikalischen Maßnahmen behandeln. Hier stehen Lymphdrainagen im Vordergrund. Sollte es darüberhinaus zu Gelenkeinschränkungen gekommen sein, sind auch krankengymnastische Bewegungsübungen notwendig. Die Prognose des Sharp-Syndroms ist eindeutig besser als die der progressiven systemischen Sklerodermie. Viele Fälle kommen nach konsequenter - wenn auch jahrelanger - Therapie zur Ausheilung.

Prof. Dr. med. Christoph Luderschmidt
Hautarzt - Allergologie
Residenzstr. 27
80333 München
Tel.: 089 / 291919 -0, Fax: 089 / 291919 -25