

5.5 Andere Autoimmundermatosen

von <[Martin Kaatz](#) und [Johannes Norgauer](#)>

Inhalt

5.5.1 Mixed connective tissue disease (MCTD)

5.5.2 Sjögren-Syndrom (SjS)

5.5.1 Mixed connective tissue disease (MCTD)

Synonyme: Mischkollagenose, Sharp-Syndrom, Overlap-Syndrom, undifferenzierte Bindegewebserkrankung [UCTD]

Definition

Klinisches Überlappungssyndrom des Lupus erythematoses (LE), der systemischen Sklerodermie (SSc), der Dermatomyositis/Polymyositis (DM/PM) sowie der Rheumatoidarthritis (RA) mit häufigem Nachweis des U1RNP-Antikörpers. Die Entität ist umstritten, da ein Teil der Patienten im weiteren Verlauf eine definierte Kollagenose entwickelt und U1RNP nicht selten auch bei Patienten mit LE und SSc nachgewiesen wird. Davon abzugrenzen sind andere Overlap-Syndrome, die weder einer klassischen Kollagenose zuzuordnen sind, noch die Kriterien für eine MCTD erfüllen.

Epidemiologie

Seltene Erkrankung, durch differierende Kategorisierung keine zuverlässigen Daten, weibliche Geschlechtsprädisposition. Im Kindesalter viel seltener als bei Erwachsenen.

Klinik, Anamnese und Symptome

Schleichender unspezifischer Beginn mit folgenden diagnostisch wegweisenden Befunden:

Muskel/Skelett: Arthritis, Myalgie, peritendinöse, subkutane Knoten

Haut: Geschwollene Finger und Hände, Sklerodaktylie

Gefäße: Raynaud-Phänomen

Kardiopulmonal: Pulmonale Hypertension, reduzierter CO-Transfer

Gastrointestinal: Reduzierte Ösophagusmotilität

Daneben sind alle anderen Symptome im Rahmen eines LE, einer SSc, einer DM/PM oder einer RA möglich

Diagnostik

Spezifische immunologische Befunde:

- Hohe Titer von IgG-AK gegen 70kDa-, A- und C-Proteine des U1RNP
- Charakteristisches Muster der AK-Reaktivität gegen Epitope auf U1RNP-assoziierten Proteinen (A Protein)
- AK gegen U1RNA
- AK gegen hnRNP-A2/RA33

Die weitere Diagnostik richtet sich nach der Leitsymptomatik (Siehe Kapitel 5.3, 5.4).

Diagnostische Kriterien für die Diagnose MCTD (nach Alargon-Segovia und Villa-real 1987):

- Serologisch: Hohe U1RNP-Antikörpertiter
- Klinisch: Ödem der Hände, Synovitis, Myositis, Raynaud-Phänomen, Akrosklerose

Die Diagnose kann bei positiver Serologie und mindestens 3 klinischen Symptomen gestellt werden.

Therapie

Keine evidenz-basierten Daten. Empfohlen werden:

- Steroide: Meist gutes Ansprechen auch als Monotherapie, (z.B. Prednisolon 1mg/kg KG/d p.o. in absteigender Dosierung)
- Kombination der Steroide mit Antimalariamitteln, MTX, Azathioprin, Mycophenolat mofetil oder Cyclophosphamid (Haustein, 2005)

Prognose

5-Jahresüberlebensrate von 96,4%. Haupttodesursachen: Pulmonale Hypertonie und respiratorische Insuffizienz (zusammen ca. 50%), Herzinsuffizienz, Infektionen.

5.5.2 Sjögren-Syndrom (SjS)

Synonym: Sicca-Syndrom

Definition

Erkrankung, die durch Insuffizienz exokriner Drüsen zu einer zunehmenden Trockenheit sämtlicher Schleimhäute führt. Das SjS kann sich unabhängig (primär) oder im Rahmen einer Kollagenose (sekundär) entwickeln.

Epidemiologie

Das primäre SjS gehört zu den 3 häufigsten Autoimmunerkrankungen. Die Prävalenz beträgt mindestens 0,5% (-3%) in der Allgemeinbevölkerung. Geschlechterverteilung w:m 10:1. Es bestehen zwei Häufigkeitsgipfel zwischen dem 20.-30. Lebensjahr (nach der Menarche) und nach dem 50. Lebensjahr (nach der Menopause).

Diagnosekriterien

(Modifikation der europäischen SjS-Kriterien durch die Europäisch-Amerikanische Konsensus-Gruppe)

- Trockene Augen (verbundene Symptome: Keratokonjunktivitis sicca, Blepharitis)
- Pathologischer Schirmer- oder Rose-Bengal-Test
- Trockener Mund (Symptome: Gingivitis, Parodontitis), pathol. Saxon-Test
- Pathologischer Speicheldrüsentest (Sialogramm, Szintigramm)
- Pathologische Histologie von den kleinen Schweißdrüsen
- Positive Ro- u./o. La- Autoantikörper (Ro-AK häufiger als La-AK)

Bestätigung der Diagnose bei vier erfüllten Kriterien, wobei mindestens eines der beiden letzten Kriterien erfüllt sein muss.

Typische weitere Symptome: Nasenbluten bei Rhinitis sicca, sexuelle Dysfunktion aufgrund von Trockenheit und Einrissen der Genitalschleimhaut.

Haut: Xerosis cutis, Vaskulitis (nekrotisierend, bei Kryo- oder Hyperglobulinämie), Erythema exsudativum multiforme, Vitiligo, Alopezie, Raynaud-Phänomen.

Zahlreiche weitere Manifestationen an Herz, Lunge, Muskeln, Nieren, aber auch sekundäre Veränderungen am Zahnapparat oder den Sinnesorganen sind möglich. Das Risiko einer hämatologischen Systemerkrankung (insbesondere Non-Hodgkin-Lymphome; standardisierte Inzidenzrate: 18,8) ist erhöht.

Basisdiagnostik bezogen auf die Diagnosekriterien (inklusive ANA und Rheumafaktoren); bei Verdacht auf sekundäres SjS gezielte weitere Diagnostik.

Therapie

Bei sekundärem SjS Therapie der Grunderkrankung.

Symptomatische Therapie:

- Xerophthalmie: Tränenersatzmitteln (z.B. Liquifilm[®], Sicca Protect[®])
- Xerostomie: Künstlicher Speichel (Glandosane[®] Lsg.)
- Trockene Vaginalschleimhaut: Vaginalgel vor dem Geschlechtsverkehr

Literatur

Alarcon-Segovia D, Villareal M. Classification and diagnostic criteria for mixed connective tissue disease and antinuclear antibodies. Amsterdam: Excerpta medica, 1987: 41-7.

Fox RI, Liu AY. Sjögren´s syndrome in dermatology. Clin Dermatol 2006; 24:393-413.

Haustein UF. MCTD - Mixed Connective Tissue Disease. JDDG 2005; 3:97-104.

Sharp GC, Irwin WS, Tan EM et al. Mixed connective tissue disease: an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen. Am J Med 1972; 52:148-59.

Smolen S, Steiner G. Mixed connective tissue disease. To be or not to be? Arthritis Rheum 1998; 41:768-77.

Vitali C, Moutsopoulos HM, Bombardieri S. The European Community Study Group on diagnostic criteria for Sjögren´s syndrome. Sensitivity and specificity of tests for ocular and oral involvement in Sjögren´s syndrome. Ann Rheum Dis 1994; 53:637-47.

Vitali C. Classification criteria for sjogren´s syndrome. Ann Rheum Dis 2003; 62:94-5 (author reply 95).

Zurück zum Inhaltsverzeichnis: [DNO](#)