

1. Auflage 2010

Kollagenosen – wenn Rheuma unter die Haut geht

Ein Ratgeber für Betroffene



Deutsche | RHEUMA-LIGA

• GEMEINSAM MEHR BEWEGEN •



Herausgeber

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
Maximilianstr. 14 • 53111 Bonn

4

Autorin

Angelika Friedl

Redaktion und Projektabwicklung

Susanne Walia, Monika Mayer,
Sabine Neumann

Fachliche Beratung

Prof. Dr. Erika Gromnica-Ihle,
Rheumatologin und Präsidentin der
Deutschen Rheuma-Liga Bundesverband,
Emma Margarete Reil, Vorsitzende der
Sklerodermie Selbsthilfe e.V., Borge Winkler-
Rohlfing, Vorsitzende der Lupus Erythema-
todes Selbsthilfegemeinschaft e.V.

Gestaltung

diller. corporate, Köln

Druck

Druckerei Engelhardt, Neunkirchen

Gefördert von der
Deutschen Rentenversicherung Bund

1. Auflage, 30.000 Exemplare, 2010
Drucknummer: A 31/BV/12/10

Bildnachweis

fotolia



Liebe Leserinnen und Leser,

wenn Sie diese Broschüre in die Hände nehmen, dann gehören Sie wahrscheinlich zum Kreis der an Kollagenose Erkrankten oder Sie sorgen sich um ein Familienmitglied. Viele Betroffene haben die Namen ihrer Krankheiten vorher noch nie gehört, selbst die Ärzte, die nicht speziell diese Krankheiten behandeln, sehen sie eher selten und die Betroffenen haben lange Irrwege bis zur Diagnosestellung hinter sich. Denn Kollagenosen sind eher selten auftretende rheumatische Erkrankungen.

Viel Halbwissen ist über die Krankheitsgruppe verbreitet. Es beginnt mit der Namensgebung. »Kollagenosen« (Bindegewebskrankheiten) werden sie genannt, da man früher meinte, die Erkrankung habe ihre Ursache im Bindegewebe. Heute wissen wir, dass der Erkrankungsgruppe Autoimmunprozesse zugrunde liegen, trotzdem wird der Überbegriff aus historischen Gründen beibehalten. Die Bezeichnung Lupus (Wolf) verwirrt ebenfalls, ein Drittel der Kranken mit einem systemischen Lupus erythematodes hat überhaupt keine Hautveränderungen im Gesicht und schon gar nicht solche, die an einen Wolfsbiss erinnern.

Viele Organe sind bei den einzelnen Erkrankungen betroffen. Alle Kranken sind von Müdigkeit und Erschöpfung geplagt. Letzteres sieht man nicht. Ein langer Weg ist nötig, bis endlich ein Arzt das Puzzle der Krankheitszeichen zusammensetzt und die Diagnose stellt. Für die Kranken ist dieser Zeitpunkt erst einmal eine Erleichterung, da nun die Unsicherheit und der Zweifel aufhören. Jetzt sind fachlich gute Informationen wichtig, aber auch die Erfahrungen anderer. Beides will diese Broschüre bieten. Besonders wertvoll sind die Berichte der Betroffenen, die alle zeigen, dass man auch mit einer Autoimmunerkrankung gut leben kann. Gerade bei den Kollagenosen haben sich durch besseres Verständnis der Erkrankung und durch bessere Behandlungsstrategien die schlechten Aussichten in den früheren Jahren ganz deutlich verbessert. Man kann heute mit diesen Erkrankungen in den meisten Fällen gut leben. Und die Forschung geht gerade hier mit großen Schritten weiter.

Ich wünsche mir, dass diese Broschüre den Betroffenen vor allem Mut macht und Sie die Hinweise für den richtigen Umgang mit der Erkrankung gut nutzen können.

Ihre
Prof. Dr. med. Erika Gromnica-Ihle
Präsidentin der Deutschen Rheuma-Liga



	Vorwort	5
1	Kollagenosen – ein Oberbegriff für bestimmte rheumatische Erkrankungen	7
1.1	Autoimmunerkrankungen: Wenn das Immunsystem aus den Fugen gerät	8
1.2	Umwelt und Gene: Den Ursachen auf der Spur	10
1.3	Große Vielfalt: Kollagenosen im Überblick	11
1.4	Ohne Medikamente geht es nicht – die wichtigsten Therapeutika	12
2	Systemischer Lupus erythematoses (SLE)	14
2.1	Alles kann betroffen sein, aber nicht alles bekommt man	15
2.2	Was helfen kann	18
3	Trockene Augen, trockener Mund: Das Sjögren-Syndrom	19
3.1	Welche Symptome typisch sind	20
3.2	Was man selber tun kann	22
4	Harte Haut: Systemische Sklerose (Sklerodermie)	24
4.1	Vor allem betroffen: Haut, Gelenke und Lunge	25
4.2	Eine schwierige Therapie	26
5	Wenn die Muskeln erschlaffen: Polymyositis/Dermatomyositis	28
5.1	Die typischen Symptome	29
5.2	Mit Kortison und Krankengymnastik behandeln	30
6	Vorsicht Thrombosengefahr: APS – das Antiphospholipid-Syndrom	32
6.1	Wenn sich die Blutgefäße verschließen	33
6.2	Wie man sich am besten schützen kann	34
7	Mit der Krankheit leben: Tipps für den Alltag	36
7.1	Selber aktiv werden	37
7.2	Ernährung: Fisch auf den Tisch	38
7.3	Umgang mit Krankheiten und Infektionen	39
7.4	Wenn einer eine Reise tut	40
	Glossar	41
	Aktiv werden – so hilft die Deutsche Rheuma-Liga	42
	Anschriften der Deutschen Rheuma-Liga	44
	Informationsmaterial der Deutschen Rheuma-Liga	46



1

KOLLAGENOSEN – EIN OBERBEGRIFF FÜR BESTIMMTE RHEUMATISCHE ERKRANKUNGEN

AUTOIMMUNERKRANKUNGEN: WENN DAS IMMUNSYSTEM AUS DEN FUGEN GERÄT

1.1

8

KAPITEL

Nur wenige Menschen haben jemals etwas von Kollagenosen gehört. Das ist kein Wunder, handelt es sich dabei doch um seltene entzündlich-rheumatische Erkrankungen. Heute weiß man, dass es sich bei diesen Erkrankungen um **Autoimmunerkrankungen** handelt. Autoimmun bedeutet, dass das Immunsystem nicht mehr nur gegen Bakterien, Viren oder Pilze kämpft, sondern auch den eigenen (auto = selbst) Körper angreift. Bei den Kollagenosen richtet sich der Angriff hauptsächlich gegen bestimmte Bestandteile der Zellkerne.

Frauen erkranken an Autoimmunerkrankungen wesentlich häufiger als Männer. Die Krankheiten verlaufen **chronisch** und können das Leben sehr beeinträchtigen. Typisch ist, dass verschiedene innere Organe, Haut, Drüsen und Gelenke gleichzeitig oder nacheinander erkrankt sein können, so dass die Beschwerden der Betroffenen sehr vielfältig sind. Wie schwer sich aber im einzelnen Fall eine Krankheit auswirkt, lässt sich nicht voraussagen. Kollagenosen führen gewissermaßen ein Eigenleben. Manchmal kommt es ständig zu entzündlichen Schüben, dann wieder herrscht über einen längeren Zeitraum verhältnismäßige Ruhe.

Gut geschützt

Das Immunsystem lässt sich mit einer Schutztruppe vergleichen. Milliarden Abwehrzellen wehren die teilweise gefährlichen Krankheitserreger ab, die in unseren Körper eindringen wollen. Das Immunsystem beseitigt **geschädigte Zellen** und **vernichtet Krankheitserreger**. Es kontrolliert aber auch die Billionen von Bakterien, die natürlicherweise den menschlichen Organismus besiedeln.

Schon der Körper selbst wirkt wie ein Schutzwall. So kann zum Beispiel das leicht saure

Milieu der Haut fremde Keime abwehren. Auch der Schleim und die Flimmerhärchen der Nase und des Rachens versperren manchen Erregern den Weg. Wenn diese Barrieren nicht helfen, schickt das Immunsystem bestimmte **weiße Blutkörperchen**, die **Fresszellen**, zu Hilfe. Sie werden im Knochenmark gebildet und suchen nach fremden Organismen, den **Antigenen**. Die Fresszellen umzingeln die Fremdkörper und fressen sie dann auf. **Unspezifische Abwehr** heißt dieses Verteidigungssystem, weil es quasi automatisch abläuft.

Gezielte Abwehr

Doch der Körper braucht auch noch speziell trainierte Abwehrzellen, um Eindringlinge ganz gezielt aufspüren und vernichten zu können. Man nennt dieses Verteidigungssystem **spezifische Abwehr**. Vor allem **B- und T-Lymphozyten**, die ebenfalls zu den weißen Blutkörperchen gehören, erfüllen diese Aufgabe. Die B-Lymphozyten sind in der Lage, bestimmte Fremdkörper, also Antigene, aufzuspiüren. Kommen sie mit ihnen in Kontakt, verwandeln sie sich in Plasmazellen, die dann ihrerseits eine riesige Menge an **Antikörpern (Immunglobuline)** produzieren. Das lockt wiederum Fresszellen an, aber auch unterschiedliche Arten von Eiweißgemischen, die in die Wände von Bakterien Löcher »bohren« und sie auf diese Weise zerstören. Die T-Lymphozyten können dagegen infizierte Zellen direkt abwehren. Sie steuern die spezifische Abwehr des Immunsystems. **T-Suppressorzellen** zum Beispiel passen auf, dass die Immunabwehr nicht übermäßig heftig reagiert. **T-Gedächtniszellen** speichern dagegen die Merkmale eines Angreifers. Sie alarmieren sofort die Immunabwehr, sobald ein schon bekanntes Antigen erneut auftaucht.

Gestörtes Abwehrsystem

Leider schützt auch das Immunsystem unseren Körper nicht hundertprozentig. In manchen Fällen können die T-Zellen **Freund oder Feind nicht mehr unterscheiden**. Sie identifizieren irrtümlich körpereigene als fremde Zellen und alarmieren beispielsweise B-Zellen, deren Antikörper sich dann gegen die eigenen Zellen wenden. Die Folge sind **Autoimmunerkrankungen**.

Antikörper als Erkennungsdienst

Kollagenosen weisen als Autoimmunerkrankung **antinukleäre Antikörper (ANA)** auf. Diese Antikörper sind Autoantikörper, weil sie sich gegen die eigenen Zellkerne (lat. Nucleus) des Betroffenen richten. Sie können dem Rheumatologen als Laborbefund einen Hinweis auf das Vorliegen einer Kollagenose geben. Da der Zellkern jedoch verschiedene Bestandteile hat, lassen sich auch Untergruppen der ANA nachweisen, die dann jeweils gegen diese einzelnen Bestandteile gerichtet

sind und somit eine bestimmte Kollagenose charakterisieren. So kann man bei den meisten Menschen, die an einer Systemischen Sklerose erkrankt sind, eine erhöhte Anzahl solcher Angreifer gegen Zellkernbestandteile im Blut nachweisen. Bei den Sjögren-Patienten sind Autoantikörper gegen andere Substanzen des Zellkerns zu finden.

In vielen Fällen reicht ein solcher Nachweis der Autoantikörper aber nicht aus, um eine Kollagenose zu diagnostizieren. Denn auch bei einigen gesunden Menschen oder Kranken, die von nicht-rheumatischen Krankheiten betroffen sind, hat man schon rheumaspezifische Autoantikörper aufgespürt. Der Rheumatologe stützt sich deshalb bei seinem Befund auf ein großes Arsenal an »erkennungsdienstlichen« Maßnahmen: vor allem natürlich auf die typischen Symptome einer Krankheit, aber auch auf andere Labor-, auf Ultraschall- und Röntgenuntersuchungen, auf Funktionstests der Muskeln oder feingewebliche Untersuchungen, zum Beispiel der Nieren.



UMWELT UND GENE: DEN URSACHEN AUF DER SPUR

1.2

10

KAPITEL

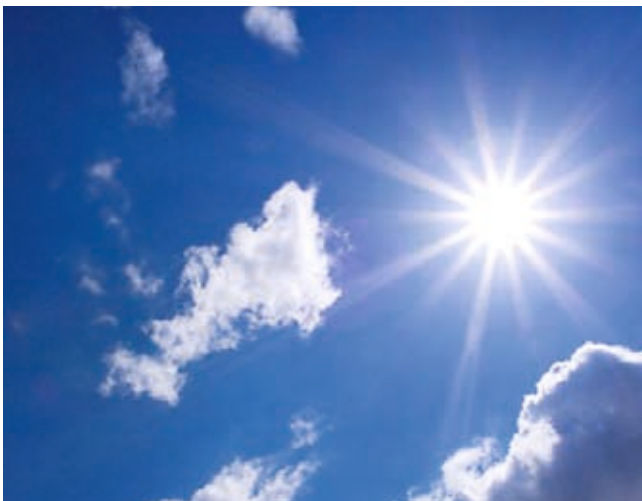
Warum das Immunsystem derart aus der Kontrolle gerät und die eigenen Zellen angreift, ist noch immer nicht eindeutig geklärt. Bei der Ursachenforschung für die Kollagenosen tappen die Wissenschaftler daher oft im Dunkeln. Immerhin, einige Verursacher konnten bereits identifiziert werden. So spielen **weibliche Geschlechtshormone (Östrogene)** beim SLE mit ziemlicher Wahrscheinlichkeit eine Rolle, weil bei dieser Krankheit hauptsächlich jüngere Frauen betroffen sind. Daher wurde Frauen zum Beispiel früher von der Einnahme der Pille abgeraten. Heutzutage ist dies jedoch bei einem gut kontrollierten SLE kein Problem mehr.

Sklerose kennt man die Ursache der Erkrankung nicht. Man vermutet inzwischen, dass gewisse Umwelteinflüsse, z. B. Silikate oder zementhaltige Stäube, in Verbindung mit genetischen Einflüssen und weiteren Faktoren Auslöser der Erkrankung sein können.

Auch bei der **Polymyositis/Dermatomyositis** werden eine Reihe von Ursachen ins Feld geführt. **Infektionen** scheinen eine Rolle zu spielen. Auffällig ist, dass die Krankheit zusammen mit bösartigen Tumoren auftreten kann. Noch größere Unklarheit herrscht beim **Sjögren-Syndrom**. Sowohl **genetische Ursachen** als auch **chronische Infektionen** sollen hier infrage kommen.

Sonnenlicht und Infektionen

Mit ziemlicher Sicherheit hat man **Sonnenlicht**, das ja Zellschäden verursachen kann, als Auslöser für Lupus identifiziert. Eine Vielzahl von Medikamenten kann ein Lupus-ähnliches Bild hervorrufen. Bei der **systemischen**



GROSSE VIELFALT: KOLLAGENOSEN IM ÜBERBLICK

Die häufigste Kollagenose ist das **Sjögren-Syndrom**. Bei dieser Krankheit sind die Drüsen, die ihr Sekret nach außen abgeben, entzündlich verändert. Der Mund wird sehr trocken, weil kaum noch Speichel gebildet wird. Die Produktion der Tränen versiegt, die Augen brennen.

Vor allem junge Frauen zwischen dem 25. und dem 35. Lebensjahr erkranken am **systemischen Lupus erythematodes (SLE)**. Befallen werden in der Regel Gelenke, Haut und häufig auch die inneren Organe. Selten ist die **Systemische Sklerose** oder auch **Sklerodermie**, bei der sich die Haut der Betroffenen verhärtet aber auch innere Organe, wie z. B. Lunge oder Herz, betroffen sein können. Frauen haben für diese Erkrankung ein vierfach höheres Risiko als Männer.

Auch bei der **Polymyositis/Dermatomyositis** erkranken Frauen zweimal bis dreimal häufiger als Männer, wobei die Krankheit meist zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr ausbricht. Die Betroffenen leiden an Muskelschwäche, aber auch an Muskelschmerzen.

Misch-Kollagenose oder auch **Sharp-Syndrom** nennt man Krankheiten, die Symptome einer Systemischen Sklerose, eines SLE oder anderer Kollagenosen in sich vereinen. Gelegentlich kann man die einzelne Kollagenose noch gar nicht genau bestimmen und nennt sie dann **undifferenzierte Kollagenose**.

Ebenfalls zu den rheumatischen Autoimmunerkrankungen zählt das **Antiphospholipid-Syndrom (APS)**, an dem oft Menschen erkranken, bei denen schon SLE diagnostiziert wurde. Die Betroffenen erleiden Thrombosen (Verschluss der Blutgefäße) oder/und häufige Fehlgeburten.



Internetangebote

Mehr Informationen zu den einzelnen Krankheitsbildern gibt es im Internet:

www.rheuma-liga.de/seltene

und in der Merkblattreihe zu seltenen Erkrankungen. Bestellmöglichkeit siehe Seite 46.

OHNE MEDIKAMENTE GEHT ES NICHT – DIE WICHTIGSTEN THERAPEUTIKA

1.4

12

Kollagenosen sind noch immer nicht heilbar. Mittlerweile gibt es aber eine Vielzahl von Medikamenten, die sehr wirksam helfen können. Grundlage der meisten Therapien ist eine Kombination aus Kortison mit anderen Medikamenten, die das Immunsystem unterdrücken (**Immunsuppressiva**). Die wichtigsten Mittel werden hier kurz vorgestellt:

Kortison

Es wird nicht das körpereigene Hormon verwendet, sondern chemisch hergestellte Präparate, weil sie viel stärker wirken als Kortison. Üblich sind **Prednison**, **Prednisolon** oder **Methylprednisolon**. Sie wirken hauptsächlich entzündungshemmend. Kortison wird je nach Krankheit in hoher Dosis eingesetzt, manchmal auch als Langzeittherapie in niedriger Dosierung als einziges Medikament. Die vielfach gefürchteten Nebenwirkungen (erhöhte Infektionsgefahr, Osteoporose, Zuckerkrankheit, Gewichtszunahme) kann man heutzutage in den meisten Fällen gut kontrollieren. Die Korti-

sondosis sollte niemals eigenmächtig geändert bzw. darf nie ohne Absprache mit dem behandelnden Arzt abrupt abgesetzt werden.

NSAR

NSAR steht für nicht-steroidale Antirheumatika, enthält also kein Kortison. Die Medikamente wirken innerhalb von Stunden schmerzstillend und entzündungshemmend. Ihr Nachteil sind teilweise starke Nebenwirkungen. Wird gleichzeitig Kortison eingenommen, können Magengeschwüre auftreten. Auch Herz-Kreislauf-Erkrankungen können sich verschlechtern.

Malariamittel

Am bekanntesten sind **Chloroquin** und **Hydroxychloroquin**. Sie werden oft in Kombination mit Kortison oder anderen Immunsuppressiva verwendet, häufig bei nicht lebensbedrohlichen Fällen eines SLE. Bei höheren Dosierungen kann es zu Augenschäden kommen, daher sind regelmäßige Kontrollen durch den Augenarzt sehr wichtig.

Azathioprin

Das Mittel wird eingesetzt, um das fehlgesteuerte Immunsystem zu unterdrücken. Azathioprin ist in der Regel gut verträglich.

Methotrexat (MTX)

Auch der Wirkstoff MTX wird eingesetzt, um Kortison zu sparen. Er besitzt eine stark entzündungshemmende Wirkung.



Cyclophosphamid

Der Wirkstoff stammt ursprünglich aus der Krebstherapie und hemmt die Vermehrung von Zellen. Es ist ein stark wirksames Mittel, wird aber wegen seiner Nebenwirkungen nur bei schweren Verlaufsformen eingesetzt. Beobachtet wurden Blasenentzündungen, erhöhte Infektanfälligkeit, Übelkeit, Haarausfall, Unfruchtbarkeit, Störungen des Blutbildes sowie eine Anfälligkeit für Blasenkarzinom.

Biologika

Die große Hoffnung der Zukunft sind biotechnologisch hergestellte Medikamente, die gezielt Entzündungen im Körper bekämpfen können. Rituximab richtet sich gegen die B-Zellen und kann die Autoantikörperproduktion beeinflussen. Andere Biologika blockieren Entzündungsbotenstoffe, wie zum Beispiel den entzündungsfördernden Botenstoff TNF-alpha. Beim SLE sollen die TNF-alpha-Blocker jedoch nicht verwendet werden.

Endothelin-Rezeptorantagonisten und PDE-5-Hemmer

Am bekanntesten sind Bosentan und Sildenafil – die Wirkstoffe werden bei pulmonaler Hypertonie (Lungenhochdruck) und bei wiederholt offenen Fingern eingesetzt.

Weiterführende Informationen

Sie sollten Bescheid wissen, wie Medikamente wirken, wie sie einzunehmen sind und welche Kombinationen eventuell risikoreich sein können. Die Deutsche Rheuma-Liga informiert Sie darüber ausführlich im Internet und mit einer Merkblatt-Reihe. Sie können die Kurzinformationen einzeln oder im Paket bei den Verbänden der Deutschen Rheuma-Liga (Anschriften auf Seite S. 44 und 45) bestellen.

Unter www.rheuma-liga.de/medikamente können Sie die Merkblätter auch herunterladen. Hier finden Sie außerdem einen digitalen Medikamentenführer, der auch pflanzliche Präparate beinhaltet.

Nicht-steroidale Antirheumatika (NSAR): Merkblatt 4.1

Analgetika: Merkblatt 4.2

Kortisonpräparate: Merkblatt 4.3

Biologika: Merkblatt 4.4

DIE AUTORIN



Die Autorin **Angelika Friedl** lebt und arbeitet als freie Journalistin in Berlin. Ihre Schwerpunkte sind Medizin- und Gesundheitsthemen.

Deutsche **RHEUMA-LIGA**
Bundesverband e.V.



Info-Hotline

01804 – 60 00 00

20 ct. pro Anruf aus dem deutschen Festnetz,
max. 42 ct. pro Anruf aus den Mobilfunknetzen.

Konto-Nr. 5 999 111 | BLZ 370 606 15
Deutsche Apotheker- und Ärztebank

www.rheuma-liga.de | Telefon 0228 – 7 66 06-0

DER ALLTAG SCHMERZT. IHRE SPENDE HILFT.