

11. Leitsymptome bei Kollagenosen und Vaskulitiden

H.M. Lorenz (Heidelberg), R. Bergner (Ludwigshafen) (Stand 01-2014)

Klinik und Diagnostik dieser Krankheitsbilder sind sehr komplex und erfordern eine umfangreichere apparative und Labordiagnostik als die entzündlichen und degenerativen Gelenkerkrankungen im engeren Sinne. Daher sei zum Studium diesen Erkrankungen auch auf die einschlägigen rheumatologischen Lehrbücher verwiesen.

Fett sind die Leitsymptome und die zur Diagnosestellung besonders relevanten Symptome oder Untersuchungen hervorgehoben

11.1 Kollagenosen

Allgemeinsymptome bei Kollagenosen:

- **Fieber** (selten über 38,5°C, oft kontinuierlich)
- Verschlechterung des Allgemeinzustandes
- Gewichtsverlust, **Arthralgien**
- **Sicca-Symptomatik**: Augen- und Mundtrockenheit, vaginale Trockenheit
- **Raynaud-Phänomen**: Absterben der Finger in der Kälte, Weißwerden, anschließend Blauverfärbung, danach Rötung (Tricolorenzeichen)

11.1.1 Systemischer Lupus Erythematoses

Spezifische Symptome und Befunde:

Haut- und Schleimhautbefunde:

- **Schmetterlingserythem** im Gesicht (Abb. 11-1)
- **Sonnenempfindlichkeit** (Exanthem Stunden bis Tage nach Lichtexposition!)
- **Alopecia areata** (Abb. 11-2)
- Polytope Erytheme
- **Mukosale Ulzera** am harten oder weichen Gaumen, meist nicht schmerzhaft



Abb. 11-1: SLE Schmetterlings-
erythem



Abb 11-2: SLE Alopecia areata

Hinweise für Organmanifestation:

Nierenbeteiligung: Hämaturie, Urinschäumen, Urinverfärbung, Beinödeme, Hypertonie
(Abb. 11-3; 11-4a; 11-4b; 11-4c)

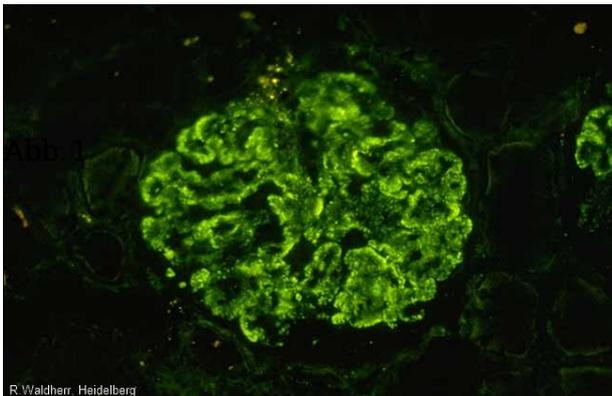


Abb. 11-3: Lupusnephriti Ty IV
Immunfluoreszenz

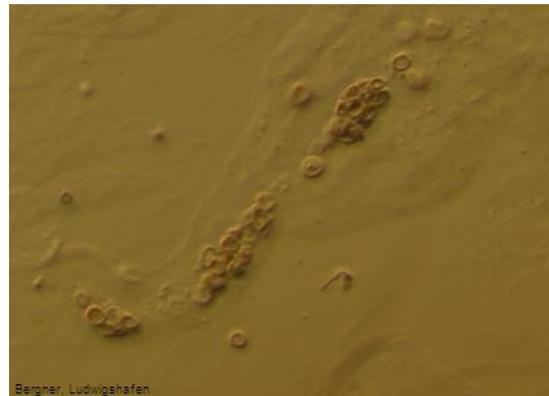


Abb. 11-4a: Urinsediment Erythrozytinder

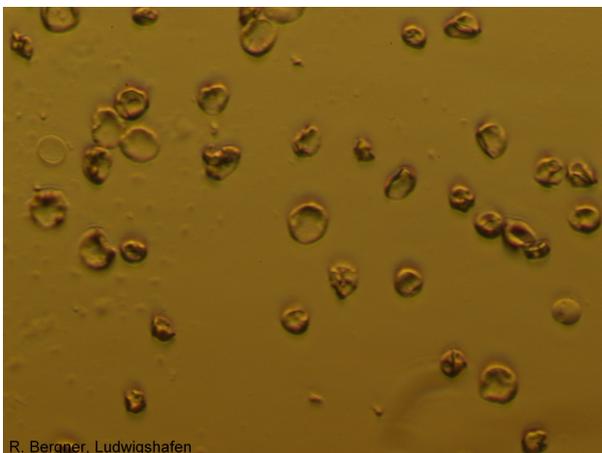


Abb. 11-4b: Urinsediment dysmorphe Erys

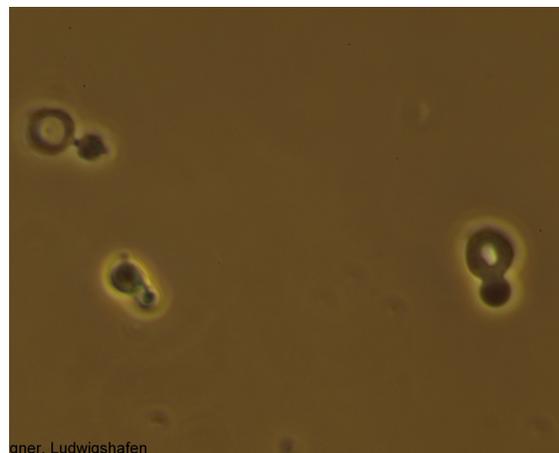


Abb. 11-4c: Urinsediment Akanthozyten

Gelenkbeteiligung: Arthritiden kleiner und großer Gelenke, Arthralgien (von Myalgien abgrenzen!) Typisch: Jaccoudarthrititis (Abb. 11-5a; 11-5b)

Pleuritis/Perikarditis (auch anamnestisch): Husten, inspirat. Thoraxschmerz, Dyspnoe

Endokarditis (Libman-Sacks): Symptome des Klappenfehlers, Strömungsgeräusch (Abb. 11-6)

Neurologische Symptome: periphere Nervenläsionen, Epilepsie, Querschnittsmyelitis, Psychose, kognitive Leistungsminderung

Hämatologische Beteiligung: Thrombopenie: Petechien, Blutungen, Anämie: Blässe, Leistungsminderung, Leukopenie

Gerinnungsstörungen: Hämorrhagie (Ak. gg. Gerinnungsfaktoren, Thrombopenie), Thrombosen (s. Antiphospholipid-Antikörpersyndrom)



Abb. 11-5a: SLE_Jaccoudarthropathie



Abb. 11-5b: SLE_Jaccoudarthropathie

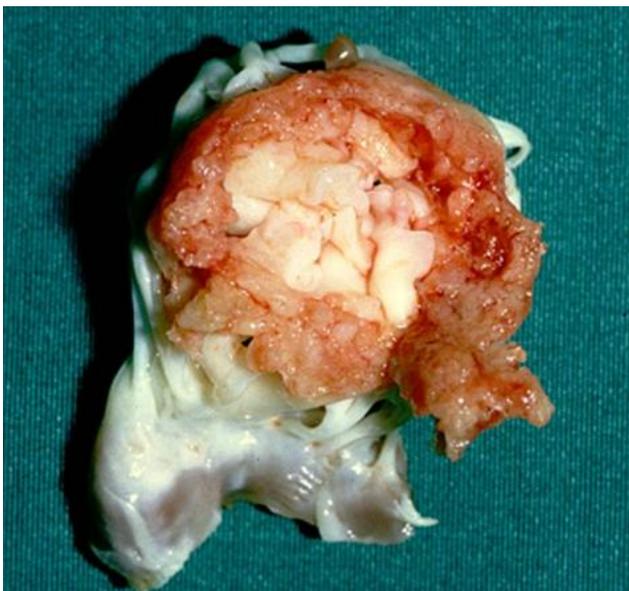


Abb. 11-6: SLE Libman Sacks Endocarditis

Hinweise für Antiphospholipid-Syndrom (APS):

- **Arterielle Embolien, venöse Thrombosen**
- **Apoplexie**
- **Schwangerschaftskomplikationen** (Aborte nach 10. SS-Woche)
- **Livedo reticularis der Haut** (Abb. 11-7)



Abb. 11-7: Livedo

Diagnose des APS: Nachweis von Anti-Phospholipid-Antikörpern und Lupus-Antikoagulanz, verlängerte PTT
APS kommt auch ohne SLE vor (primäres APS)!

Weiterführende Diagnostik:

Blutkulturen, Fokussuche

Haut

- *Ggf. Hautbiopsie (Abb. 11-8)*

Gelenke

- *Röntgen der Gelenke bei Arthralgien: z.A. Erosionen – fehlen i.d.R. bei SLE*

Herz:

- *Blutdruckmessung*
- *EKG (Rhythmusstörung, AV-Block, Myokarditiszeichen?, KHK?)*
- *Echokardiographie (Erguss, Klappen, Funktion, ggf. Rechtsherzbelastungszeichen)*

Lunge

- *Lungenfunktionsanalyse mit CO-Diffusionskapazität (Lungenfibrose, -beteiligung, -fibroseverlauf?)*
- *Röntgen des Thorax (Fibrose, Herzgröße?)*
- *ggf. HR-CT (high resolution-CT): Fibrose, Alveolitis als Aktivitätszeichen bei Fibrose*

- *Sonographie der Pleura (Erguss?); dann ggf. bronchoalveoläre Lavage (BAL) zur Bestimmung der Leukozytenzahlen*

Niere: Blutdruckmessung

- *mikroskopische Analyse des frischen Urinsediments (Abb. 11-4a, 11-4b, 11-4c)*
- *24-h-Urinsammlung für Kreatinin-Clearance und Proteinurie, ggf. DISC-Elektrophorese zur qualitativen Einschätzung der Proteinurie*
- *ggf. Nierenbiopsie*

Sicca-Symptome:

- *ggf. Schirmer-Test bei Sicca-Symptom der Augen*
- *ggf. Lippenbiopsie, Speicheldrüsenzintigraphie bei oraler Sicca-Symptomatik*

Zentralnervöse Symptome:

- *SPECT des ZNS bei entspr. Klinik, V.a. Phospholipid-AK-Syndrom: Perfusionsausfälle*
- *ggf. NMR des ZNS bei unklaren ZNS-Symptomen: Vaskulitiszeichen?*

Myalgien

- *Diagnosestrategie wie bei Dermatomyositis (s.u.)*

Lymphadenopathie

- *ggf. Lymphknotenextirpation bei unklarer Lymphadenopathie*

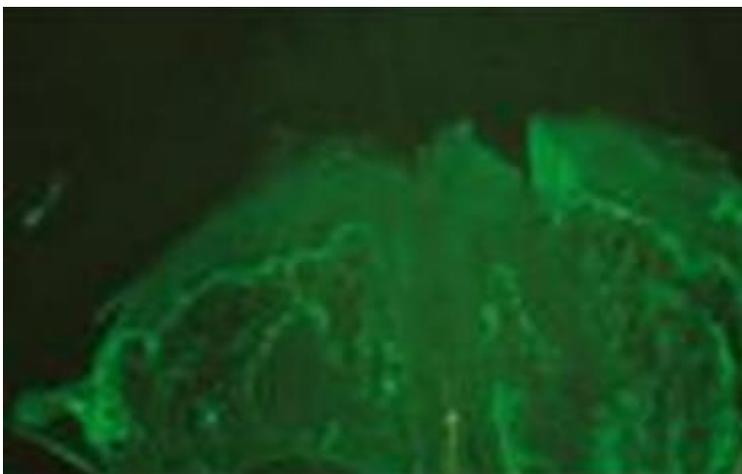


Abb. 11-8: Lupusband

Spezielle Labordiagnostik

- *Blutbild, Differential-BB (Diagnose, Therapiemonitoring)*
- *Eisen, Ferritin, Retikulozyten (Anämieabklärung)*
- *ggf. Hämolyseparameter (Bilirubin dir., indir., Haptoglobin, Hämopexin, freies Hämoglobin i. Serum, Kälteagglutinine, dir. Und indir. Coombs-Test)*
- *TSH (begleitende Hashimoto-Thyreoiditis?)*

ANA, AK gegen extrahierbaren nukleäre Antigene (= ENA) (Abb. 11-9)

- *AK gegen SS-A (Ro), SS-B (La) V.a. bei Sicca*
- *AK gegen Sm (relativ SLE-spezifisch)*
- *AK gegen UI-RNP (Mischkollagenose, falls Sm neg.)*
- *AK gegen Nukleosomen, gg. Doppelstrang-DNS (wichtigster Antikörper)*
- *Phospholipid AK: Cardiolipin-AK, Lupus Antikoagulanz zur Diagnostik,*
- *Komplementfaktoren C3, C4 (zur Aktivitätseinschätzung des SLE)*
- *CRP, BSG*
- *bei Myalgien: CK, Myoglobin, Aldolase*
- *bei Raynaud-Phänomenen: Hepatitis C, Kryoglobuline, Eiweißelektrophorese, ggf.Immunfixation*

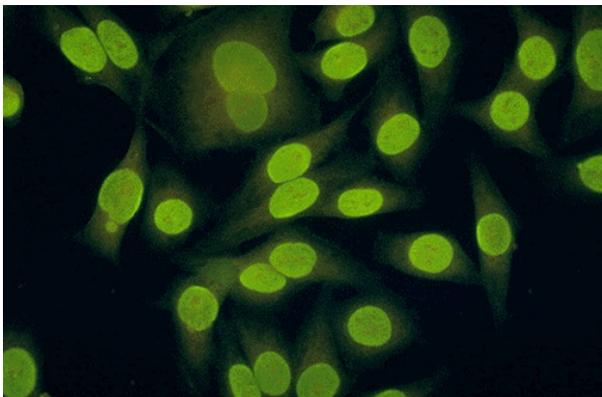


Abb. 11-9: ANA

11.1.2 Systemische Sklerose

Sonderform: CREST-Syndrom (Calcinosis cutis, Raynaud-Phänomen, (E)Ösophagusmotilitätsstörung, Sklerodaktylie, Teleangiektasien)

Spezifische Symptome und Befunde:

Haut: - Hände: - **Hautinduration**, dadurch Mobilitätshemmnis

- **Sklerodaktylie**, Streckdefizit der Finger (Abb. 11-10)
- Verlust des Hautreliefs der Finger, Schwund der Fingerbeere („**Madonnenfinger**“)
- **Raynaud-Phänomen** (Abb. 11-11)
- **Fingerkuppenrhagaden, -ulzera, bis zu akralen Nekrosen** (Abb 11-12)
- Durchschimmernde **Kalkspots** oder Kalkspots im Röntgen (Abb. 11-13)
- Calcinosis cutis (Abb 11-14)
- **Pigmentverschiebungen** (Vitiligo)

Gesicht: - **Tabaksbeutelmund** (Abb. 11-15)

- **verdicktes Zungenbändchen** (Abb. 11-16)
- **Teleangiektasien, Mikrostomie**
- eingeschränkte Mimik

Hinweise für Organmanifestationen:

Ösophagus/Darm:

- **Schluckstörung,**
- Sodbrennen
- Obstipation
- Malassimilationssyndrom

Lunge:

- **Lungenfibrose:** Progrediente Belastungsdyspnoe, Hustenreiz, Sklerophonie (endinspiratorisches Knisterrasseln)
- **Pulmonale Hypertonie:** Progrediente Belastungsdyspnoe, Gespaltener II. Herzton, Tachykardie, Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz

Niere:

- Hypertonie, Notfall: renale Krise, Glomerulonephritiden sind eine Seltenheit, dann Urinverfärbung, Urinschäumen (Proteinurie);

Gelenke:

- Arthralgien, selten Arthritiden, Tendinitiden, Krepitation entlang von Sehnen-scheiden



Abb. 11-10: Sklerodermie Hände



Abb. 11-11: Raynaudphänomen



Abb. 11-12: CREST_acrale_Ulcera



Abb. 11-13: CREST
Kalkdepots



Abb. 11-14: CREST.Calcinosis cutis



Abb. 11-15: Tabaksbeutelmund



Abb. 11-16: Zungenbandsklerose

Weiterführende Diagnostik je nach Klinik ggf. sinnvoll:

Haut:

- Kapillarmikroskopie (Abb. 11-17a; 11-17b), Hautbiopsie bei unklaren Fällen

Gastrointestinum:

- Breischluck, Ösophagusmanometrie

Herz:

- Echokardiographie bes. Rechtsherzbelastung

Lunge:

- Lungenfunktionsanalyse mit CO-Diffusionskapazität (DCO)
- HR-CT des Thorax mit Frage nach Lungenfibrose, Alveolitiszeichen (Abb. 11-18)

Niere:

- Mikroskopische Urinsedimentanalyse, Ggf. 24-Stundenurinsammlung für Kreatininclearance und Proteinurie, ggf. Nierenbiopsie, Doppler/Duplex-intrarenale Nierengefäße (Resistantindex)

Skelettsystem:

- Röntgen der Hände (Akroosteolyse?) (Abb 11.19)
- Weichteilverkalkungen (Abb 11.13)

Spezielle Labordiagnostik

- ANA
- Scl70-Ak (systemische Sklerodermie)
- Centromer-B-Antikörper (CREST-Syndrom)

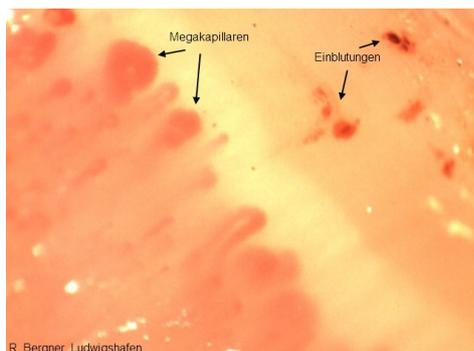


Abb. 11-17a: Kapillarmikroskopie 1

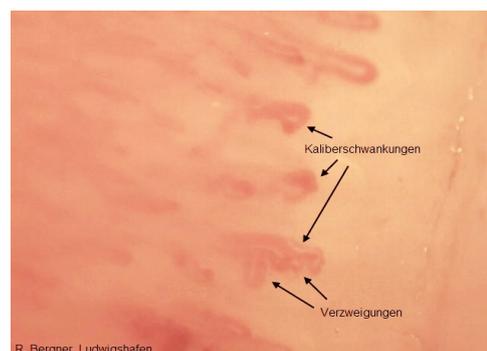


Abb. 11-17b: Kapillarmikroskopie 2

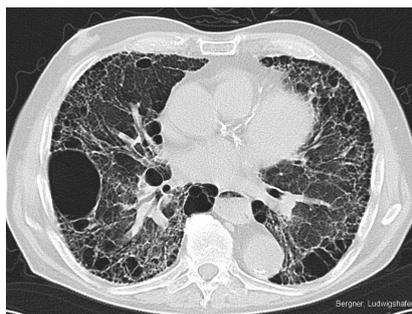


Abb. 11-18: Lungenfibrose



Abb. 11-19: CREST Akroosteolysen

11.1.3 Mischkollagenose (Mixed Connective Tissue Disease, Sharp-Syndrom)

Oft Symptome wie bei SLE und/oder Sklerodermie und/oder Dermato/Polymyositis und oder rheumatoider Arthritis, ANA pos. mit oft hohen Titern für U1-RNP-Ak, i.d.R. Sm-Ak negativ

11.1.4. M. Sjögren, Sjögren-Syndrom (SS)

Primäres SS, bei sekundärem SS zusätzlich Symptome der Grunderkrankung)

Spezifische Symptome und Befunde:

- **Siccasympptome** der Augen, des Mundes, vaginal
- **Fremdkörpergefühl in den Augen**
- ggf. Sehstörungen bei Korneaaffektionen
- trockene Nahrung kann nicht geschluckt werden ohne zusätzliches Trinken
- vermehrte Karies
- **Mundwinkelrhagaden**, trockene Zunge („Xerostomie“: (Abb. 11-20)
- **Speicheldrüsenschwellung** (Abb. 11-21)
- **Arthralgien, Myalgien**



Abb. 11-20: Sjögren trockener Mund



Abb. 11-21: Sjögren Parotisschwellung

Weiterführende Diagnostik

- *Schirmer-Test: Messung der Tränensekretion mittels Löschpapierstreifen (Abb. 11-22)*
- *Lippendrüsibiopsie: Entnahme einer kleinen Speicheldrüse, Erfassung dichter lymphozytärer Infiltrate*
- *ggf. Speichelquantifizierung (z.B. Saxon-Test)*
- *Speicheldrüsenszintigraphie*

Spezielle Labordiagnostik:

- ANA - Ak. gegen SS-A, SS-B, Rheumafaktoren
- Eiweißelektrophorese (typisch polyklonale Ig-Vermehrung) (Abb 11.23)



Abb. 11-22: Sjögren Parotisschwellung

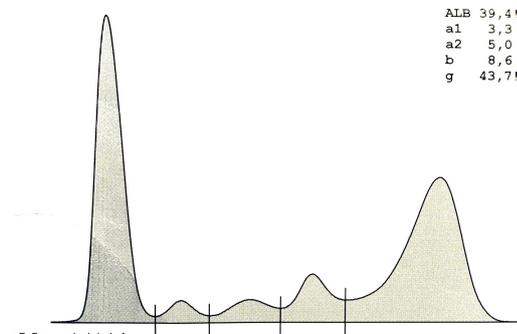


Abb. 11-23: Sjögren Elektrophorese

11.1.5. Dermato/Polymyositis

Spezifische Symptome und Befunde:

Muskulatur:

Muskelschwäche, v.a. stammnah. Typisch: Schwäche der Kopfheber, Aufstehen aus der Hocke ohne Aufstützen der Hände nicht möglich, v.a. stammnahe **Myalgien**

Haut:

- **Haut-/Gesichtserytheme**,
- teils livide Lidverfärbungen („**heliotropes Exanthem**“) (Abb. 11-24)
- Rötung im Decolleté-Bereich (Abb. 11-25)
- Raynaud-Phänomen (ggf. Overlap-Syndrom?)
- **Gottronsche Papeln** (v.a. über Fingerkuppen) (Abb. 11-26)
- Hyperkeratosen, Rhagaden der Akren
- **Nagelfalzeinblutungen**: Keinig-Zeichen (Abb. 11-27)

Herz:

- Rhythmusstörungen,
- Herzinsuffizienz

Zeichen für **Lungenbeteiligung** (siehe Abschnitt Sklerodermie)



Abb. 11-24: Dermatomyositis Liderythem



Abb. 11-25: Rötung_im_Decolleté



Abb. 11-26: Dermatomyositis Gottron Papeln



Abb. 11-27: Dermatomyositis Keinig-Zeichen

Weiterführende Diagnostik:

- *Lungenfunktionsanalyse mit CO-Diffusionskapazität*
- *Elektromyographie*
- *MRT des klinisch am meisten betroffenen Muskelareals*
- *Muskelbiopsie (bei klassischer Klinik und positivem MRT evtl. verzichtbar, v.a. bei Kindern)*
- *Ggf. Hautbiopsie*
- *Ausschluss Paraneoplasie nach erfolgter Diagnose einer Dermatomyositis*

Spezielle Labordiagnostik

- *Creatinkinase, Myoglobin i.S.,*
- *ANA: Mit DM/PM assoziierte Auto-Ak:*
 - *Jo1-Ak, PM-Scl-Ak, Ro-AK, Mi-2-Ak, Scl70, CENP-B Ak bei Overlap-Symptomen*

11.2 Systemische Vaskulitiden

Allgemeinsymptome für sämtliche systemische Vaskulitiden:

- Fieber, AZ-Verschlechterung, Müdigkeit, Gewichtsverlust, Nachtschweiß
- **Arthralgien, Myalgien**, Gewichtsverlust
- Symptome einer **Mononeuritis multiplex** bzw. **Polyneuropathie**
- Parallele Funktionsbeeinträchtigung mehrerer Organsysteme
- ggf. Lymphadenopathie
- **Vaskulitische Hauterscheinungen:**
 - Purpura
 - Pyoderma gangränosum
 - subcutane Knoten
 - akrale Nekrosen u.a.m.

11.2.1 IgA-Vasculitis (*bisher: Purpura Schönlein-Henoch*)

Spezifische Symptome und Befunde

Haut:

- Palpable Purpura, nicht ablassend unter Glasspateldruck
- Hämorrhagische Ulzera v.a. der unteren Extremität

Darm:

- Einblutungen, Blutige Diarrhoe, Darmkoliken, Angina abdominalis

Gelenke:

- Mono-/Oligoarthritis

Nieren:

- Hämaturie, Proteinurie, Ödeme, Hypertonie

Neurologie:

- Mononeuritis multiplex: Polyneuropathie, periphere Lähmungen

Herz:

- Angina pectoris

Weiterführende Diagnostik

- *Hautbiopsie: Nachweis einer leukozytoklastischen Vaskulitis (bei Kindern mit typischem Verlauf verzichtbar)*
- *Mikroskopische Untersuchung des Urinsediments*
- *24-h-Urin auf Proteinurie, Kreatininclearance, ggf. Nierenbiopsie*
- *EKG, Echokardiographie*
- *Hämoccult, bei unklaren Fällen Coloskopie*

Spezielle Labordiagnostik:

- *ANA, p/c-ANCA, MPO- und PR3-Elisa*
- *Ggf. Anti-Basalmembran-Ak*
- *ASL, anti-RNase*
- *Hepatitis C, Kryoglobuline, ggf. Viskosität, Eiweißelektrophorese, Immunfixation*

11.2.2 Granulomatose mit Polyangiitis (GPA) (*bisher: M. Wegener*)

Spezifische Symptome und Befunde:

Beteiligung der Nasennebenhöhlen:

- **Blutiger Schnupfen, ausgeprägte Borkenbildung, Schwere Sinusitiden**
- **Otitis media**
- **Komplikationen: Ulcera/Nekrose des Nasenknorpels („Sattelnase“: Abb. 11-29), Orbitabeteiligung, Schwerhörigkeit**

Augenbeteiligung: Konjunktivitis, Episkleritis, teils destruirende intra- oder retroorbitale **Granulome** (Abb. 11-30)

Lunge:

- Therapierefraktäre Bronchitis
- inspiratorische Dyspnoe (z.B. **subglottische Stenose**)
- **Pulmonale Granulome (Abb 11.31)**
- **Hämoptysen**
- Lungenfibrose

Hautbeteiligung:

- Purpura
- Pyoderma gangränosum
- akrale Nekrosen

Nierenbeteiligung: Hypertonie, Ödeme, **Hämaturie, Proteinurie, rasch fortschreitende Niereninsuffizienz (sog. Rapid Progressive GlomeruloNephritis)**

Neurologie:

- **Mononeuritis multiplex: Polyneuropathie**, periphere Lähmungen
- seltener Hirnnervenläsionen

Labordiagnostik: cANCA in der Immunfluoreszenz (cytoplasmatische Anti-Neutrophilen-Cytoplasma-Antikörper) (Abb. 11-32), Nachweis hochspezifischer Antikörper gegen Proteinase 3 in Granulozyten im ELISA)



Abb. 11-29: GPA Sattelnase



Abb. 11-30: GPA retroorbitale Granulome

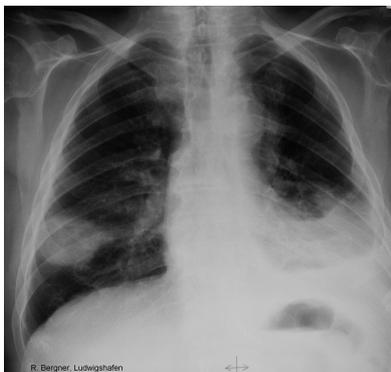


Abb 11-31: Pulmonales Granulom

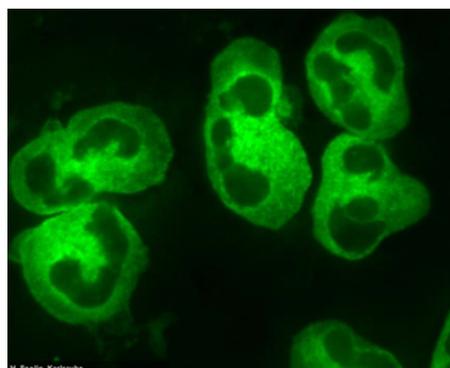


Abb. 11-32: cANCA

Weiterführende Diagnostik:

- *Urinsedimentanalyse*
- *24-h-Sammelurin auf Kreatininclearance, Proteinurie, Urinsediment*
- *Ggf. Nierenbiopsie*
- *HNO-Konsil mit Inspektion nasal, Pharynx/Larynx, ggf. hier gute Biopsiemöglichkeit*
- *CT/NMR der Nasennebenhöhlen*
- *Ophthalmologisches Konsil, ggf. Conjunktivalbiopsie*
- *Röntgen Thorax, ggf. HR-CT der Lunge,*
- *ggf. Bronchoskopie mit Bronchialschleimhautbiopsie*
- **Spezielle Labordiagnostik**
- *ANA, c/pANCA (Immunfluoreszenz und MPO- oder PR3-ELISA)*
- *Bei pulmorenalem Syndrom auch anti-Basalmembran-Ak*
- *Nasenschleimhautabstrich mit Fragen nach Staphylokokkenbefall, dann ggf. Eradikation zur Rezidivprophylaxe*

11.2.3. Mikroskopische Polyangiitis (MPA)

Spezifische Symptome und Befunde:

Lunge:

- *Therapierefraktäre Bronchitis*
- **Hämoptysen**
- *Lungenfibrose*

Hautbeteiligung:

- *Purpura*
- *Pyoderma gangränosum*
- *akrale Nekrosen*

Nierenbeteiligung: Hypertonie, Ödeme, **Hämaturie, Proteinurie, rasch fortschreitende Niereninsuffizienz (sog. Rapid Progressive GlomeruloNephritis)**

Neurologie:

- **Mononeuritis multiplex: Polyneuropathie**, periphere Lähmungen
- *seltener Hirnnervenläsionen*

Labordiagnostik: pANCA (Abb. 11-33) in der Immunfluoreszenz (cytoplasmatische Anti-Neutrophilen-Cytoplasma-Antikörper), Nachweis hochspezifischer Antikörper gegen Myeloperoxidase in Granulozyten im ELISA)

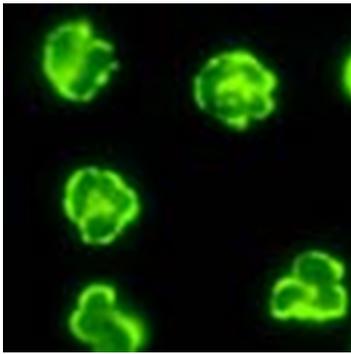


Abb. 11-33: pANCA

Weiterführende Diagnostik:

- *Urinsedimentanalyse*
- *24-h-Sammelurin auf Kreatininclearance, Proteinurie, Urinsediment*
- *Ggf. Nierenbiopsie*
- *Röntgen Thorax, ggf. HR-CT der Lunge,*
- *ggf. Bronchoskopie mit Bronchialschleimhautbiopsie*
- **Spezielle Labordiagnostik**
- *ANA, c/pANCA (Immunfluoreszenz und MPO- oder PR3-ELISA)*
- *Bei pulmorenalem Syndrom auch anti-Basalmembran-Ak*

11.2.4 Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)(bisher: Churg-Strauss-Vaskulitis)

Spezifische Symptome und Befunde

- **Allergische Diathese, Asthma bronchiale**
- Erytheme, oft juckend
- **Sinusitis**
- **Mononeuritis multiplex:** Polyneuropathie (oft schmerzhaft), periphere Lähmungen

Lunge:

- Zeichen des **Asthma:** Giemen, Brummen, verlängertes Expirium
- Zeichen der pulmonalen Infiltrate (Abb 11.34): **Dyspnoe, Hämoptysen**, ggf. Klopfchalldämpfung, Knisterrasseln

Herzinsuffizienzzeichen

Blutige **Diarrhoe**



Abb. 11-34: EGPA RöThorax

Weiterführende Diagnostik

- *EKG Echokardiographie*
- *Röntgen Thorax, HR-CT der Lunge, Lungenfunktionsdiagnostik inkl. CO-Diffusionskapazität*
- *Ggf. Bronchoskopie mit Biopsie*
- *HNO-Konsil (Sinusitis, Biopsie?)*
- *24-h-Sammelurin auf Kreatininclearance, Proteinurie, Urinsediment*
- *Ggf. Nierenbiopsie*
- *Ggf. Haut-, Schleimhautbiopsie*

Spezielle Labordiagnostik

- *ANA, c/pANCA (Immunfluoreszenz und MPO- oder PR3-ELISA)*
- *Immunglobuline quant., ggf. IgE (gerade bei PNP-Symptomen), IgE-haltige Immunkomplexe*

11.2.5 Polyarteriitis nodosa (PAN) (keine Glomerulonephritis)

DD: mikroskopische Polyangiitis (oft pANCA-positiv), hier auch Glomerulonephritis möglich

spezifische Symptome und Befunde

- **Diffuse postprandiale Schmerzen** (angina abdominalis), **Koliken, teils blutige Diarrhoe**
- **Hautbeteiligung:** Livedo reticularis, Hautulzerationen, subcutane Knoten
- **Mononeuritis multiplex:** Polyneuropathie, periphere Lähmungen
- **Hodenschmerzen, Adnexitis**
- **Angina pectoris**

Weiterführende Diagnostik:

Angiographie der Mesenterial- und Nierengefäße (Aneurysmata?) (Abb 11.35) ggf.

Dopplersonographie

- falls möglich, bioptische Sicherung der Vaskulitis: Hautbiopsie, Nervenbiopsie (N. suralis)
- seitenvergleichende RR-Messung
- Echokardiographie, EKG
- Röntgen Thorax
- Neurologische Diagnostik: Nervenleitgeschwindigkeit, EMG
- 24-h-Urinsammlung, mikroskopische Urinanalyse
- ggf. Nierenbiopsie
- Sonographie des Abdomen (Leber, Milz, Darmwand)

Spezielle Labordiagnostik:

- wie EGPA. Polyarteriitis nodosa i.d.R. ohne spezifische Autoantikörper!
- zusätzlich: Hepatitis B (oft mit Polyarteriitis nodosa vergesellschaftet)



Abb. 11-35: PAN Angiographie

11.2.6 Morbus Behcet

Spezifische Symptome und Befunde:

Haut:

- **Orale und genitale Ulzera (Abb. 11-36), Erythema nodosum, Pyodermien**

Lunge:

- **Hämoptysen**

Auge:

- Uveitis anterior, Hypopyon-Uveitis (Abb. 11-37)
- blutige Diarrhoe

ZNS-Symptome (selten, ZNS-Vaskulitis)



Abb. 11-36: Behcet orale Ulcera

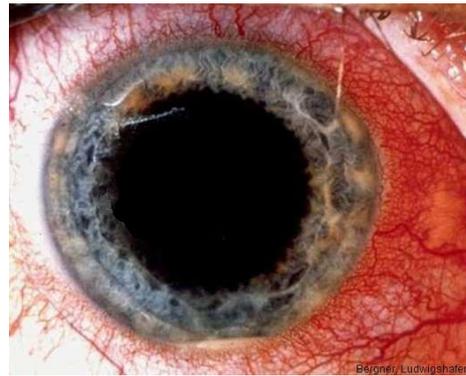


Abb. 11-37: Behcet Hypopyon

Weiterführende Diagnostik:

- *Ophthalmologisches Konsil*
- *Dermatologisches Konsil, ggf. Hautbiopsie*
- *Pathergie-Test: Papelbildung nach intracutaner Injektion von NaCl (Abb. 11-38)*
- *Röntgen der Gelenke*
- *NMR des ZNS*
- *Echokardiographie, EKG*
- *Bronchoskopie, ggf. Bronchialbiopsie*
- *Coloskopie*

Spezielle Labordiagnostik

- *Siehe EGPA. M. Behcet hat keine spezifischen Autoantikörper!*



Abb. 11-38: Behcet positiver Pathergietest

11.2.7. Arteriitis temporalis / Polymyalgia rheumatica / Riesenzellarteriitis

Häufigste und wichtigste Vaskulitisform!

Anamnese Alter i.d.R. >60 Jahre

Spezifische Symptome und Befunde:

Polymyalgia rheumatica und Arteriitis temporalis:

- akuter Beginn seitengleicher **symmetrischer stammnaher Myalgien**,
- teils mit Muskelschwäche. Keine Muskelatrophie
- **Morgensteifigkeit**
- Druckschmerz der stammnahen Muskulatur
- **Arthritis** (Mon-, Oligoarthritis, große Gelenke): „late-onset Rheumatoide Arthritis“ (LORA)
- Depression
- in der Regel schnelle Besserung auf Steroide

Bei Arteriitis temporalis ggf. zusätzlich

- messerstichartige **Schläfenkopfschmerzen**, berührungsempfindliche Kopfhaut
- Schmerzen im **Masseterbereich** beim Kauen
- teils **Knoten/Schwellung und Druckschmerz im Verlauf der A. temporalis** (Abb. 11-39),
- **Amaurosis fugax**



Abb. 11-39: Arteriitis temporalis

CAVE: Bei unerkannter/unbehandelter Arteriitis temporalis droht die akute und i.d.R. irreversible Erblindung!

10% Befall der großen extrakraniellen Gefäße gerade des Aortenbogens: hier ggf. Claudicatio-Symptome inkl. Angina pectoris (cave Dissekat!)

Weiterführende Diagnostik

- *Dopplersonographie der Schläfenarterien, Dopplersonographie der Carotiden und A. subclavia/axillaris (typisches Halophänomen?)*
- *Temporalisbiopsie (auch noch bis 7 Tage nach Beginn der Steroidtherapie möglich)*
- *Diagnostischer Steroidtherapieversuch nach Ausschluß anderer Ursachen*
- *Ophthalmologisches Konsil*
- *Seitenvergleichende RR-Messung*
- *Ggf. EMG*
- *Ggf. PET der Aortenbogengefäße*

Spezielle Labordiagnostik:

- *Siehe EGPA: Es existieren keine spezifischen Autoantikörper!*
- *Meist starke Erhöhung von BSG und CRP!*

11.2.8. Takayasu-Arteriitis

Anamnese Alter i.d.R. <40 Jahre

Spezifische Symptome und Befunde:

- sehr vielgestaltiges Krankheitsbild, durch langsame Ausbildung der
- Gefäßverschlüsse mit Kollateralenbildung oft lange Anamnese
- **Armschwere bei Überkopfarbeiten**, dann ggf. auch Kribbelpar-, hypästhesien
- Interskapuläre Schwere der Schulterregion
- **Pulslosigkeit einer Extremität**,
- **Blutdruckdifferenzen** zwischen rechts und links von mehr als 20 mm Hg.
- Schwindel, Sehstörungen (bei Befall der Carotiden), **Subclavian-Steal-Syndrom**: Schwindel und Fallneigung bei Arbeiten mit den Armen.
- Angina pectoris, andere kardiopulmonale Symptome (bei Befall der Aortenklappe)
- **Strömungsgeräusche** der großen Gefäße des Aortenbogens

Weiterführende Diagnostik:

- *RR-Messung mit Oberschenkelmanschette!, seitenvergleichende RR-Messung*
- *Dopplersonographie (Dreischichtung der Gefäßwand?)*
- *bei Hypertonie Angiographie z.A. einer Nierenarterienstenose (zu 30% mitbefallen!)*
- *MRT-Angiographie des Aortenbogens (Abb. 11-40) oder high-resolution-Dopplersonographie der großen Gefäße (Abb. 11-41)*
- *EKG, Echokardiographie, ggf. Koronarangiographie*

- *Spezielle Labordiagnostik*
- *Keine Spezifischen Laborbefunde, keine spezifischen Autoantikörper!*



Abb. 11-40: RZA MRT Aortenbogen

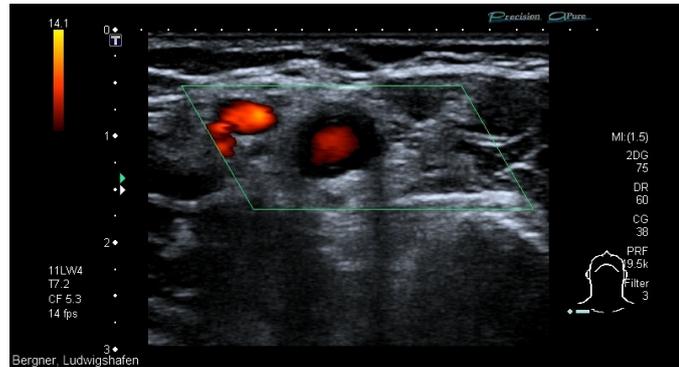


Abb. 11-41: RZA der A. Subclavia mit Halo im Farbdoppler

11.2.9. Kawasaki-Syndrom (Mukokutanes Lymphknotensyndrom)

Anamnese: Kinder

Allgemeinsymptome

Fieber > 40°C > 5 Tage, Erbrechen, AZ-Verschlechterung, Müdigkeit

Spezifische Symptome

- **Haut: Hautschuppung, Palmar/Plantarerythem, Polymorphes Stammerythem (Abb. 11-42, 11-43), Konjunktivitis Enanthem, Erdbeerzunge**
- **Abdominelle Schmerzen**, ggf. bis zum Ileus
- **Herzinfarkt**
- **Cervikale Lymphadenopathie**
- **Gelenkschmerzen**



Abb. 11-42: Kawasaki Hautschuppung



Abb. 11-43: Kawasaki

Weiterführende Diagnostik:

- *EKG (Herzinfarktausschluß)*
- *Echokardiographie (Aneurysmata?)*
- *ggf. Angiographie z.B. der Koronarien*
- *Coloskopie*
- *Laborchemie: CRP in der Regel deutlich erhöht*
- *Oft ANCA pos.*
- *ggf. anti-Endothelzell-AK pos.*
- *Immunkomplexe*

Tab.6. Neueinteilung der Vasculitiden nach der Chapel Hill Klassifikation 2012 (*kursiv sind die alten Namen angegeben*)

Vasculitis der großen Gefäße (large vessel vasculitis, LVV)

- Riesenzellarteriitis
- Takayasu-Arteriitis

Vasculitis der mittelgroßen Gefäße (medium vessel vasculitis, MVV)

- Panarteriitis nodosa

Vasculitis der kleinen Gefäße (small vessel vasculitis, SVV)

ANCA assoziierte Vasculitis

- Granulomatose mit Polyangiitis (M. Wegener)
- mikroskopische Polyangiitis
- eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (Churg-Strauss-Syndrom)

Immunkomplex Vasculitis

- IgA-Vasculitis (Purpura Schönlein Henoch)
- Kryoglobulinämische Vasculitis
- Anti-GBM-Vasculitis (Goodpasture-Syndrom)
- Hypokomplementarische Vasculitis

Vasculitis variabler Gefäßgröße

- M. Behcet
- Cogansyndrom

Vasculitis einzelner Organe Vasculitis bei Systemerkrankung

- RA, SLE,

Vasculitis mit wahrscheinlicher Ätiogenese

- Hepatitis B assoziierte Polyarteriitis
- Hepatitis C assoziierte kryoglobulinämische Vasculitis
- Syphilis assoziierte Vasculitis
-

Tab. 7: Vom Symptom zur Diagnose bei Vaskulitiden oder Kollagenosen in alphabetischer Reihenfolge

Leitsymptom	Krankheitsentität
Aborte nach 10. SSWoche	Antiphospholipid-Ak-Syndrom
Adnexitis	Polyarteriitis nodosa
Allergische Diathese	Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis
Alopezia areata	Systemischer Lupus Erythematoses
Angina abdominalis	Polyarteriitis nodosa
Apoplexie	Antiphospholipid-Ak-Syndrom
Arthralgien/Arthritiden	unspezifisch
Amaurosis fugax	Arteriitis temporalis
Claudicatio	Riesenzelleriitis/Takayasu-Arteriitis, Polyarteriitis nodosa
Darmwandinblutungen	IgA-Vasculitis
Endokarditis-bedingte Dyspnoe	Systemischer Lupus Erythematoses
Erytheme über den Fingerkuppen	Dermatomyositis
Erythema nodosum	M. Behcet
Gesichtserytheme	Systemischer Lupus Erythematoses, Dermatomyositis
Hautindurationen	Sklerodermie
Hodenschmerzen	Polyarteriitis nodosa

Konjunktivitis	Sjögren-Syndrom, Granulomatose mit Polyangiitis, Kawasaki-Syndrom
livedo	Antiphospholipid-Ak-Syndrom
Madonnenfinger	Sklerodermie
Masseterschmerzen beim Kauen	Polymyalgia rheumatica
Mukosale Ulzera	Systemischer Lupus Erythematoses, M. Behcet
Myalgien	Dermato-, Polymyositis, Polymyalgia rheumatica
Otitis media	Granulomatose mit Polyangiitis
Palmar-/Plantarerythem	Kawasaki-Syndrom
Perikarditis-bedingte Dyspnoe	Systemischer Lupus Erythematoses
Petechien	Systemischer Lupus Erythematoses
Photosensibilität	Systemischer Lupus Erythematoses
Pleuritis	Systemischer Lupus Erythematoses
Polyneuropathie	Polyarteriitis nodosa, Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis
Proteinurie	Allgemein Kollagenosen/Vaskulitiden mit Nierenbeteiligung
Raynaud-Phänomen	Allgemein Kollagenosen
Rhagaden (z.B. Fingerkuppen)	Sklerodermie
Schläfenkopfschmerzen	Arteriitis temporalis
Sicca-Symptome	M. Sjögren
Sinusitis	(Eosinophile) Granulomatose mit Polyangiitis
Subglottische Stenose	Granulomatose mit Polyangiitis

Thrombose	Antiphospholipid-Ak-Syndrom
Transitorisch-ischämische Attacke	Antiphospholipid-Ak-Syndrom
Uveitis	M. Behcet