

Kollagenosen – wenn Rheuma unter die Haut geht

Ein Ratgeber für Betroffene



Deutsche | RHEUMA-LIGA

• GEMEINSAM MEHR BEWEGEN •



Rheumatische Erkrankungen



Nina hat gemeinsam mit anderen Rheuma-Betroffenen (siehe auch Seiten 6 und 30) ehrenamtlich an einem Fotoshooting für die Deutsche Rheuma-Liga teilgenommen. Dabei entstand auch das Foto auf dem Titel dieser Broschüre. Auf der Internetseite der Deutschen Rheuma-Liga erfahren Sie mehr über Nina.

www.rheuma-liga.de

Kollagenosen – wenn Rheuma unter die Haut geht

Ein Ratgeber für Betroffene



Herausgeber

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband. e.V.
Welschnonnenstr. 7, 53111 Bonn

Autorin

Angelika Friedl

Redaktion und Projektabwicklung

Katja Hinnemann, Monika Mayer

Fachliche Beratung

Prof. Dr. Erika Gromnica-Ihle,
Rheumatologin und Ehrenpräsidentin der
Deutschen Rheuma-Liga Bundesverband,
Prof. Dr. Stefan Schewe, München,
Prof. Dr. Martin Aringer, Dresden,
Prof. Dr. Ulf Müller-Ladner, Gießen,
Emma Margarete Reil, Vorsitzende der
Sklerodermie Selbsthilfe e.V.,
Borgi Winkler-Rohlfing, Vorsitzende der Lupus
Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.

Gestaltung

KonzeptQuartier® GmbH, Fürth

Druck

COS Druck und Verlag, Hersbruck

3. Auflage – 20.000 Exemplare, 2019

Drucknummer: A31/BV/12/19

Bilder

Deutsche Rheuma-Liga: Volker Lannert, Benedikt Ziegler
Adobe Stock: BillionPhotos.com, B. BOISSONNET / BSIP, fizkes,
LoloStock, Monkey Business, Monika Wisniewska, Nestor, New Africa,
WavebreakMediaMicro
iStock: liza5450, LSOfphoto, luchschen, Nicky Lloyd, sanjagrujic,
skyneshner, zoran.pucarevic@gmail.com
shutterstock: Africa Studio, Miss Ty, Svitlana-ua

Bei allen Bezeichnungen, die sich auf Personen beziehen, haben wir aus Gründen der leichteren Lesbarkeit die männliche Form gewählt. Mit der gewählten Formulierung sprechen wir aber ausdrücklich alle Geschlechter an.

Liebe Leserinnen und Leser,

erst nach vielen Besuchen beim Zahnarzt, Augenarzt und ihrer Hausärztin erhielt Monika W. von einem Rheumatologen die Diagnose Sjögren-Syndrom. Sie erzählt ihre Geschichte in dieser Broschüre. Der lange Weg zu einer Diagnose ist nicht ungewöhnlich für Betroffene mit Kollagenosen. Viele Patienten haben zuvor den Namen ihrer Erkrankung noch nie gehört. Denn Kollagenosen sind eher selten auftretende rheumatische Erkrankungen.

Bei den Kollagenosen handelt es sich um Autoimmunerkrankungen, an denen Frauen wesentlich häufiger erkranken als Männer. Warum das Immunsystem die eigenen Zellen angreift, ist noch immer nicht eindeutig geklärt. Die Ursachenforschung gestaltet sich schwierig.

Sjögren-Syndrom, Systemischer Lupus erythematoses, Systemische Sklerose, Polymyositis/Dermatomyositis, Antiphospholipid-Syndrom: Diese Broschüre erklärt Symptome und Therapiemöglichkeiten der einzelnen Erkrankungen. Neben den fachlichen Informationen berichten Betroffene von ihren Erfahrungen. Auch für den Alltag hält die Broschüre praktische Tipps zu Bewegung, Reisen, Vorsorge-Untersuchungen und Ernährung bereit.

Um trotz der Erkrankung den Mut nicht zu verlieren, konzentrieren sich viele Betroffene auf ihre Interessen und Aktivitäten. Die Angebote der Deutschen Rheuma-Liga, zum Beispiel Patientenschulungen, helfen dabei. Tauschen Sie sich in unseren Selbsthilfegruppen mit anderen Betroffenen aus. Wir sind gerne für Sie da!



Rotraut Schmale-Grede
Präsidentin der Deutschen Rheuma-Liga
Bundesverband e.V.



Gemeinsam mehr bewegen!



Vorwort	5
1 Kollagenosen – ein Oberbegriff für bestimmte rheumatische Erkrankungen	8
1.1 Autoimmunerkrankungen: Wenn das Immunsystem aus den Fugen gerät	9
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	19
3 Trockene Augen, trockener Mund: Das Sjögren-Syndrom	20
3.1 Welche Symptome typisch sind	21
3.2 Was man selber tun kann	22
4 Wenn das Bindegewebe hart wird: Systemische Sklerose (Sklerodermie)	24
4.1 Eine Systemerkrankung mit vielen verschiedenen Symptomen	25
4.2 Die Therapie der systemischen Sklerose	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	38
7.4 Wenn einer eine Reise tut	39
Ihr Netzwerk für seltene Erkrankungen	41
Im Einsatz für rheumakranke Menschen	42
Anschriften der Deutschen Rheuma-Liga	44
Informationsmaterial der Deutschen Rheuma-Liga	46

1 Kollagenosen – ein Oberbegriff für bestimmte rheumatische Erkrankungen



1.1 Autoimmunerkrankungen: Wenn das Immunsystem aus den Fugen gerät

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 und Pilze kämpft, sondern auch den eigenen (auto = selbst) Körper angreift. Die Kollagenosen haben gemeinsam, dass sich der Autoimmun-Angriff auch gegen Bestandteile der Zellkerne richtet.

Frauen erkranken an Autoimmunerkrankungen wesentlich häufiger als Männer. Das Immunsystem gibt nicht auf. Die Krankheiten verlaufen daher **chronisch** und können das Leben deutlich beeinträchtigen. Typisch ist, dass verschiedene innere Organe, Haut und Gelenke gleichzeitig oder nacheinander erkrankt sein können, so dass die Beschwerden der Betroffenen 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 der Säurefilm der Haut fremde Keime abwehren. Auch der Schleim und die Flimmerhärchen der Nase und des Rachens versperren 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 allem, was fremd ist. Die Fresszellen umzingeln 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 gefährlichere 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. Jeder B-Lymphozyt ist in der Lage, einen bestimmten Fremdkörper, „sein“ Antigen, aufzuspüren. Kommt der B-Lymphozyt mit dem Antigen in Kontakt, wandelt er sich in eine Plasmazelle, die dann eine riesige Menge an **Antikörpern (Immunglobulinen)** produziert. Antikörper locken wiederum Abwehrzellen an, aber aktivieren auch die zusammengehörigen Eiweißkörper des Komplementsystems, das in die Wände von Bakterien Löcher „bohrt“ und sie auf diese Weise zerstört. 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. **Gedächtnis-T-Lymphozyten** speichern die Merkmale eines Angreifers. Sie alarmieren sofort die Immunabwehr, sobald ein schon bekanntes Antigen erneut auftaucht. Regulatorische T-Lymphozyten hingegen passen auf, dass die Immunabwehr nicht übermäßig heftig wird.

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 halten gesunde körpereigene Zellen irrtümlich für kranke oder fremde Zellen und alarmieren beispielsweise B-Zellen, deren Antikörper sich dann gegen die eigenen Zellen wenden. Die Folge sind **Autoimmunerkrankungen**.

Antikörper als Erkennungsdienst

Alle Kollagenosen führen als Autoimmunerkrankungen typischerweise zu **antinukleären Antikörpern (ANA)**. Diese Antikörper sind Autoantikörper, weil sie sich gegen Bestandteile der eigenen Zellkerne (Zellkern heißt lateinisch Nucleus) des Betroffenen richten. Sie können dem Rheumatologen als Laborbefund einen Hinweis auf das mögliche Vorliegen einer Kollagenose geben. Da der Zellkern jedoch verschiedene Bestandteile hat, lassen sich auch Untergruppen der ANA nachweisen. Antikörper gegen manche dieser Bestandteile können helfen, eine bestimmte Kollagenose zu charakterisieren. So kann man bei vielen Menschen, die an einem Systemischen Lupus erythematodes erkrankt sind, im Blut Antikörper gegen die Erbgutsubstanz DNS nachweisen, die einen wesentlichen Teil des Zellkerns bildet.

Bei Patienten mit systemischer Sklerose sind hingegen oft Autoantikörper gegen Zentromere, zentrale Teile der aus DNS und Eiweißkörpern bestehenden Chromosomen oder andere Eiweißmoleküle (Topoisomerase oder RNA-Polymerase) zu finden.

In vielen Fällen reicht ein solcher Nachweis der Autoantikörper aber nicht aus, um eine Kollagenose zu diagnostizieren. Denn ANA haben auch viele gesunde Menschen in ihrem Blut und bei einigen gesunden Menschen oder Kranken, die von nicht-rheumatischen Krankheiten betroffen sind, findet man rheumaspezifische Autoantikörper. 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.

1.2 Umwelt und Gene: Den Ursachen auf der Spur

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** wie das Prolaktin beim SLE mit ziemlicher Wahrscheinlichkeit eine Rolle. Daher kann Stillen für Mütter mit SLE gefährlich sein. Aus Angst vor anderen weiblichen Hormonen, den Östrogenen, wurde Frauen früher von der Einnahme der Pille abgeraten. Heutzutage wissen wir jedoch, dass die Pille bei einem gut kontrollierten SLE kein Problem darstellt.

Sonnenlicht und Infektionen

Mit ziemlicher Sicherheit hat man Sonnenlicht, das in zu hohen Dosen regelmäßig Zellschäden verursacht, als Auslöser für Lupus identifiziert. Auch eine Vielzahl von Medikamenten kann ein Lupus-ähnliches Bild hervorrufen.

Bei den anderen Kollagenosen wie der **systemischen Sklerose** oder dem **Sjögren-Syndrom** kann man gar keine Ursachen der Erkrankung sicher benennen. Vermutet werden sowohl ererbte Faktoren als auch **Umwelteinflüsse** wie Mineralstaub oder Infektionen. Bei der **Polymyositis/Dermatomyositis** können selten bösartige Tumoren der Erkrankung zu Grunde liegen.



1.3 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 häufig Gelenke und Haut, aber auch die Nieren und andere innere Organe. Seltener ist die **systemische Sklerose** oder auch **Sklerodermie**, bei der sich die Haut der Betroffenen verhärtet, aber auch innere Organe wie 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.

Ein Sonderfall ist die **Misch-Kollagenose** (MCTD für Mixed Connective Tissue Disease), die Symptome einer Systemischen Sklerose, eines SLE oder anderer Kollagenosen in sich vereint. 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.seltene.rheuma-liga.de

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



1.4 Ohne Medikamente geht es nicht – die wichtigsten Therapeutika

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

Kortison ist ein **lebenswichtiges körpereigenes Steroid-Hormon**. Für die Behandlung wird aber nicht das körpereigene Hormon verwendet, sondern chemisch hergestellte Präparate, weil sie stärker wirken und in höherer Dosis weniger Nebenwirkungen haben als Kortison. Üblich sind **Prednisolon** oder **Methylprednisolon**. Sie wirken hauptsächlich entzündungshemmend. Kortison wird häufig in Schüben kurzzeitig in hoher Dosis eingesetzt. Die Ausnahme ist die systemische Sklerose, bei der hohe Kortison-Dosen sehr gefährlich sein können. Oft werden dann Kortison-Medikamente als Langzeittherapie in niedriger Dosierung weiter gegeben. Die vielfach gefürchteten Nebenwirkungen (erhöhte Infektionsgefahr, Osteoporose, Zuckerkrankheit, Gewichtszunahme) kann man heutzutage in den meisten Fällen gut kontrollieren. Die Kortisondosis sollte niemals eigenmächtig geändert, und schon gar nicht ohne Absprache mit dem behandelnden Arzt abrupt abgesetzt werden.

NSAR

NSAR steht für nicht-steroidale Antirheumatika, NSAR enthalten also kein Kortison. Die Medikamente wirken innerhalb von Stunden schmerzstillend und entzündungshemmend. Sie können aber Erkrankungen nicht stoppen. Wird gleichzeitig Kortison eingenommen, können Magengeschwüre auftreten. Auch Herz-Kreislauf- oder Nieren-Erkrankungen können sich unter NSAR verschlechtern.

Anti-Malaria-Mittel

Hydroxychloroquin kommt bei fast allen Patienten mit systemischen Lupus erythematoses zum Einsatz (Chloroquin ist in Deutschland nicht mehr erhältlich und nur noch über internationale Apotheken zu bekommen). **Hydroxychloroquin** wird oft in Kombination mit Kortison oder anderen Immunsuppressiva verwendet, häufig bei nicht lebensbedrohlichen Fällen eines SLE. Wenn keine Kontraindikation vorliegt, können und sollten alle LE-Patienten Anti-Malaria-Mittel erhalten. Bei höheren Dosierungen und langzeitiger Therapie (fünf Jahre und mehr) sind regelmäßige Kontrollen durch den Augenarzt sehr wichtig.

Azathioprin

Das Mittel wird eingesetzt, um das fehlgesteuerte Immunsystem zu unterdrücken. Azathioprin (z. B. Imurek) ist in der Regel gut verträglich.



Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e. V.

Welschnonnenstr. 7
53111 Bonn

Telefon 02 28-766 06-0

Fax 02 28-766 06-20

E-Mail bv@rheuma-liga.de

Internet www.rheuma-liga.de

Spendenkonto

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e. V.

Deutsche Apotheker- und Ärztebank Köln

IBAN: DE33 3006 0601 0005 9991 11

BIC: DAAEDED