

Kollagenosen – diffuse Erkrankungen des Bindegewebes

Kollagenosen sind....

Diffuse Erkrankungen des Bindegewebes (Kollagenosen) gehören zu den sogenannten entzündlichen Rheumaformen, die Schmerzen, Schwellungen und im fortgeschrittenen Stadium die Steifheit von Gelenken verursachen, aber auch innere Organe mit entsprechenden Folgen befallen können.

Kollagenosen haben eine große Bandbreite des Schweregrades, von milden, ja nahezu asymptomatischen Verläufen bis hin rasch lebensbedrohlichen Zustandsbildern.

Charakteristisch ist hier das Auftreten von **Antikörpern gegen das körpereigene Gewebe**, womit Kollagenosen zur Gruppe der **Autoimmunerkrankungen** gehören. Die Ursachen, Auslöser und genauen Mechanismen sind bei dieser, durch viele Faktoren und Einflüsse bedingten Erkrankung, noch nicht aufgeklärt.

Die häufigsten Formen & ihre Symptome

SLE (Systemischer Lupus erythematodes):

ist eine typische Autoimmunerkrankung bei der **Haut, Gelenke und in gravierenden Fällen auch Organe**, wie Niere, Lunge, Gehirn betroffen sein können.

SLE wird über Kriterien klassifiziert, das heißt nach einer Kombination von Krankheitserscheinungen.

Die häufigsten Krankheitsbilder sind: Schmetterlingsflechte im Gesicht, ekzematöse Hautveränderungen am Körper, Sonnenallergie, Schleimhautgeschwüre in Mund und Nase, Rippenfell-, Herzbeutel oder Bauchfellentzündung sowie verschiedene neurologische Erkrankungen oder Veränderungen des Blutbildes etc.

Sklerodermie:

ist eine krankhafte Quellung des Bindegewebes, die mit Verhärtungen der Haut einher geht. Bei dieser Erkrankung können **Haut, Gelenke, Sehnen oder Muskel** genauso betroffen sein wie **Speiseröhre** (Schluckstörungen), **Lunge** (Veränderungen des Gewebes und des Lungenkreislaufs mit Lungenhochdruck) **Herz, Darm** oder **Nieren**.

Dermatomyositis & Polymyositis:

sind entzündliche Erkrankungen des Muskelgewebes, die sich in einer Schwäche der Muskeln äußert (Kehlkopf-, Speiseröhren-, Herz- oder Lungenmuskulatur).

Overlap Syndrome:

weisen (quasi als **Mischformen**) mehrere Arten diffuser Erkrankungen des Bindegewebes auf (Kollagenosen).

Paradebeispiel:

gemischte Bindegewebserkrankung (MCTD od. SHARP Syndrom), die die überlappenden Symptome des systemischen Lupus erythematoses, der Sklerodermie und der Polymyositis mehr oder weniger ausgeprägt zeigen kann und mit spezifischen Autoantikörpern assoziiert ist (n RNP-Ak). Eine Nierenmitbeteiligung ist bei der MCTD nicht typisch.

Andere Overlap Syndrome sind zum Beispiel die Sklerodermatomyositis oder systemischer Lupus erythematoses- primäres Sjögren Syndrom Overlap, wo die Namen bereits die typischen Krankheitsmerkmale aufzeigen.

Primäres Sjögren Syndrom:

ist eine Autoimmunerkrankung, bei der **Speichel-, Tränen- und genitale Drüsen** (extreme Trockenheit) sowie zusätzlich **Haut, Gelenke** und selten auch **innere Organe** betroffen sein können. Erscheint auch als Begleiterkrankung bei chronischer Polyarthritits oder anderen Kollagenosen.

Systemische Vaskulitiden:

sind insgesamt seltene Erkrankungen, die eine inhomogene Gruppe **entzündlicher Gefäßerkrankungen** mit Einteilung nach der betroffenen Gefäßgröße (klein, mittel, groß) und **möglichem Befall der Haut und innerer Organe** (HNO-Bereich, Lunge, Niere, Gehirn, Darm und periphere Nerven) darstellen.

Primär als selbstständige Erkrankung, sekundär bei anderen Erkrankungen wie Kollagenosen, der chronischen Polyarthritits, nach Infektionen mit verschiedenen Erregern (Hepatitis B oder C) oder als Ausdruck einer Medikamentenunverträglichkeitsreaktion.

Diagnostik in erster Linie durch Probeexcision aus betroffenem Gewebe, weniger als ein Drittel der Patienten zeigt Autoantikörper gegen weiße Blutkörperchen (c- und p-ANCA)

Erkrankungen: Granulomatose mit Polyangiitis (früher Morbus Wegener), Panarteriitis nodosa, mikroskopische Polyangiitis, Churg Strauss Syndrom, Riesenzellarteriitis, leukozyto-klastische Vaskulitis

Antiphospholid Syndrom:

Charakteristika: Autoimmunerkrankung ausgelöst durch Antiphospholipid-AK (Cardiolipin, Lupusantikoagulanz, falsch pos. Luesserologie) mit Auftreten von Spontanabort (Fehlgeburt), arteriellen und venösen Thrombosen bzw. Embolien schon in jungen Jahren, Kälteüberempfindlichkeit, häufig Verminderung der Blutplättchen. Sekundär im Rahmen anderer Kollagenosen oder der chronischen Polyarthrit

Diagnostik: neben der typischen Vorgeschichte mit Thrombosen, spontanen Fehlgeburten, gelegentlich schon in der Familie der Patientin, oft ein dramatisches klinisches Bild (Schlaganfall, Gewebserstörung von stammfernen Extremitätenabschnitten u. Darmgewebe, Herzinfarkt..), Nachweis der oben angeführten Autoantikörper

Therapie – eingesetzte Medikamente

- Gerade aufgrund der vielen unterschiedlichen Krankheitsformen, beginnt schon mit der Diagnose die Therapie.
- Je aktiver und aggressiver die Erkrankung, desto intensiver muss die medikamentöse Behandlung sein.
 - Alleinig und in Kombination: **Kortison**
 -
 - Bei mildereren Verläufen und Gelenksbeteiligung vor allem beim SLE: **Chloroquinpräparate**
 -
 - Sobald Organe betroffen sind: **Immunsuppressiva,**
 -
 - Als Kurzzeit- u. Langzeittherapie sowie bei lebensbedrohlichen Verläufen: **Zytotoxische Substanzen**
 -
 - Seit kurzem sehr erfolgreich: **Biologika (B-Zell Antagonisten)**
 -
 - Bei hochaktiven Muskelentzündungen als Kombinationspräparat: **hochdosierte Immunglobulinpräparate**
 -
 - Beim Auftreten von Thrombosen und/oder Embolien: **Antikoagulantien**