



PROF. DR. MED. CURT DIEHM - INTERNIST - KARDIOLOGE - ANGIOLOGE - PHLEBOLOGE
Chefarzt Innere Medizin - SRH Klinikum Karlsbad-Langensteinbach gGmbH

Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Heidelberg,
76307 Karlsbad - Guttmannstr. 1

Telefon: +49 (0) 72 02 / 61 - 33 40 - Telefax: +49 (0) 72 02 / 61 - 61 67

Email: Curt.Diehm@kkl.srh.de

Lupus erythematodes: die Gefäße sind praktisch immer beteiligt

Was sollten Patienten wissen und beachten?

Der systemische Lupus erythematodes (Abk. SLE) ist eine chronisch entzündliche, in Schüben verlaufende Erkrankung, die aufgrund der Produktion von Autoantikörpern in Zellkernbestandteile durch den Befall zahlreicher Organe durch eine breite klinische Symptomatik gezeichnet wird - eine Krankheit mit vielen Gesichtern.

Es handelt sich dabei um eine schwere Autoimmunerkrankung. Lupus heißt im lat. »Wolf«. Erythematodes kommt von griech. eides = »ähnlich gestaltet«. In der Patientensprache wird der Begriff »Schmetterlingsgeflecht« verwendet. Es werden zwei Hauptformen des Lupus erythematodes unterschieden: Hautlupus (nur die Haut ist betroffen) und ein systemischer Lupus erythematodes (SLE). Bei 5–10% der Erkrankten kann ein Hautlupus in einen systemischen übergehen.

Die eigentliche Ursache des Lupus ist bis heute noch unbekannt. Man vermutet wie bei anderen Erkrankungen eine genetische Veranlagung, die im Zusammenwirken mit äußeren Faktoren (Auslösern) zu dieser Erkrankung führt.

Als **auslösende Faktoren** werden eine genetische Prädisposition (angeboren) sowie Faktoren von außen (Sonnenlicht, Hormone, andere Medikamente) angesehen.

- Wir gehen heute davon aus, dass etwa 50 Fälle pro 1 Million Einwohner pro Jahr auftreten.
- Man schätzt, dass in Deutschland ca. 30.000–40.000 Menschen an SLE leiden.
- Weil die Erkrankung so selten ist, erkennen sie viele Ärzte nicht. Viele betroffene junge Frauen werden

deshalb für Simulanten gehalten. Leider kann die Krankheit in ihren Anfangsstadien oft nicht sicher diagnostiziert werden.

- Frauen erkranken etwa 9mal häufiger als Männer, vorwiegend im jungen Erwachsenenalter.
- Der Altersgipfel liegt zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr.
- Bei Asiaten und Farbigen ist die Krankheit etwas häufiger als bei Weißen.
- Der Lupus erythematodes ist die häufigste Kollagenose (Bindegewebserkrankung), bei denen generalisierte Autoimmunprozesse (Bindegewebs- und Gefäßveränderungen) einhergehen.

Patienten extrem schlecht war mit einer mittleren Überlebenszeit von 5 Monaten, liegt die 5-Jahres-Überlebensrate heute bei 95% und höher.

Die häufigsten Todesursachen bei Lupus Patienten sind mit je einem Drittel Herz-Kreislauferkrankungen (beschleunigte Atherosklerose und Komplikationen der Blutgerinnung) und Infektionen. Diese wiederum sind durch die meist notwendige Behandlung mit Immunsuppressiva bedingt.

Wie kann man den Lupus erythematodes diagnostizieren?

Beim Lupus erythematodes handelt es sich um eine systemische chronisch entzündliche – meist in Schüben verlaufende Krankheit, die praktisch sämtliche Organe des Körpers befallen kann. Deshalb können auch eine ganze Reihe von Allgemeinsymptomen auftreten. Dazu



gehört ein allgemeines Krankheitsgefühl, Leistungsabnahme, Schwäche, Gelenkschmerzen, Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust, Nachtschweiß, Fieber, Muskelschmerzen, Hautveränderungen und Kopfschmerzen. Häufig kommt es zu anfallsweise weißen und kalten Fingern (sog. Raynaud-Syndrom). Viele Patienten mit SLE haben zusätzlich zu ihrer Autoimmunkrankheit auch eine hartnäckige Migräne, die ihre Lebensqualität deutlich beeinträchtigt.

Nach der amerikanischen Rheumagesellschaft (American College of Rheumatism (ACR)) sollten 4 oder mehr Kriterien der folgenden 11 Krankheitszeichen vorhanden sein. Dann ist die Diagnose wahrscheinlich:

Kriterien für die Diagnose eines systemischen Lupus erythematoses

- Schmetterlingserythem
- Discoider Lupus erythematoses: Typische Hautveränderungen (schmerzhafte münzgroße Herde mit Entzündungszeichen und Vernarbungen, Haarausfall)
- Lichtüberempfindlichkeit (auch in der Vorgeschichte)
- Geschwüre an den Schleimhäuten (z.B. Mundschleimhaut, meist schmerzlos)
- Nicht-deformierende Gelenkentzündungen (Polyarthrit, Gelenkschmerzen, Gelenkergüsse)
- Rippfellentzündung (Pleuritis) oder Herzbeutelentzündung (Pericarditis)
- Nierenbeteiligung (erhöhte Eiweißausscheidung, Nierenentzündung, Nierenversagen)
- Eisweißausscheidung: >0,5g/Tag oder sog. Zylinder im Sediment
- Beteiligung des zentralen Nervensystems (Psychose, Krampfanfälle, Neuropathie)
- Veränderungen des Blutbildes (Blutarmut, zu wenig Blutplättchen, zu wenig weiße Blutkörperchen)
- Nachweis erhöhter Werte für antinukleäre Antikörper (ANA)
- Antikörper gegen Doppelstrang-DNA (dsDNA) (falsch positive Lues – Serologie ist möglich)

Eine besonders wichtige Rolle bei der Diagnostik spielt die **Labordiagnostik**. In der Regel sind die Blutsenkung und das Entzündungseiweiß C-reaktives Protein (CRP) erhöht. Oft liegen eine Blutarmut (Anämie) und ein niedriges Serumeisen vor.

Dabei werden sehr **komplexe immunologische Parameter** wie ANA, Anti-dsDNS, ENA – Antikörper gegen Ro/SSA und gegen Ro/SSB untersucht.

Verlauf der Erkrankung

Die **Prognose** des Lupus hat sich in den letzten 50 Jahren drastisch verbessert. Während in den 50er Jahren noch die Hälfte aller Patienten innerhalb von 5 Monaten starben, ist heute bei optimaler Behandlung eine normale Lebenserwartung möglich.

Die Verläufe reichen von akut bedrohlichen über chronisch schwelende zu milden limitierten Formen. Die Prognose wird von den verursachten Organschäden bestimmt.

Bei etwa zwei Dritteln der Betroffenen verläuft die Krankheit schubweise. Etwa ein Drittel der Betroffenen hat einen chronisch fortschreitenden Verlauf. Die Krankheitsaktivität kann labordiagnostisch schlecht erfasst werden. Die Aktivitätstiter der ds-DNS-Antikörper korreliert aber recht gut mit der Krankheitsaktivität.

Welche Behandlung ist möglich ?

Je nach Krankheitsaktivität und je nach Organbefall wird von Ihren Ärzten ein Behandlungsplan festgelegt. In vielen Fällen muss zunächst nicht medikamentös behandelt werden, vor allen Dingen nicht, wenn milde Erkrankungsformen vorliegen. Um 1890 behandelte man Lupuspatienten mit intravenösen Gold – Injektionen, weil man glaubte, dass es sich ursächlich um eine Tuberkulose handelt.

Gelenksbeschwerden können beispielsweise durch Medikamente wie Voltaren, Arcoxia oder Celebrex (nicht-steroidale Antiphlogistika) behandelt werden.

Vielfach ist eine längerfristige Behandlung mit Cortisonpräparaten erforderlich. Eine adäquate Cortisontherapie erhöht die Überlebenschancen der SLE-Patienten ganz erheblich.



In vielen Fällen muss zusätzlich eine sogenannte immunsuppressive Therapie mit Azathioprin und Cyclophosphamid erfolgen. Das Cyclophosphamid brachte einen Durchbruch in der Verhinderung des Nierenversagens. Generell wichtig ist dabei eine »lebenslange« Betreuung der Patienten.

Das früher als Beruhigungsmittel eingesetzte Contergan (wissenschaftlicher Name Thalidomid) wird im Moment intensiv bei Patienten mit Lupus erythematoses geprüft. Bekanntlich musste dieses Medikament 1961 vom Markt genommen werden, nachdem sich herausstellte, dass es die Entwicklung des Fötus beeinträchtigt.

Auch Anti-Malariamittel (Chloroquin und Hydrochloroquin z. B. Quensyl) werden bei der Behandlung des Lupus erythematoses erfolgreich seit den 50er Jahren eingesetzt. Sie wirken besonders gut gegen Hauterscheinungen und Gelenkprobleme. Regelmäßige Augenärztliche Kontrollen sind wichtig.

In einigen Zentren werden Plasmaphereseverfahren eingesetzt. Erprobt wird die Immunadsorption, bei der Antikörper und Immunkomplexe selektiv aus dem Plasma entfernt werden. Ob dieses Verfahren erfolgreich ist, bleibt abzuwarten.

Eine neue spektakuläre Behandlungsmethode zeichnet sich ab: die Hochdosis-Chemotherapie mit anschließender Stammzelltransplantation. Ob eine vollständige Heilung mit dieser Methode möglich wird ist allerdings noch ungewiss.

Ratschläge für Patienten mit Lupus erythematoses

Für Patienten und ihre Angehörigen ist die Diagnose eines Lupus oft beängstigend. Die Furcht ist, dass sich die Krankheit jederzeit verschlechtern kann. Die Prognose bei schwerem systemischen Lupus erythematoses ist allerdings nicht mehr so düster wie früher. Eine Heilung ist prinzipiell möglich. Wenn die Erkrankung bald nach ihrem Ausbruch erkannt wird, haben die Patienten eine normale Lebenserwartung. Die Lebensqualität kann allerdings mehr oder weniger eingeschränkt sein.

Beherzigen Sie bitte die folgenden Ratschläge:

- Meiden Sie die Sonne, vor allem zwischen 12.00 und 14.00 Uhr (insbesondere von April bis September).
- Meiden Sie vermehrte Sonnenexposition in der Freizeit und in den Ferien. Manche Patienten sind sogar überempfindlich auf künstliches Licht (Leuchtstoffröhren und Halogenlampen).
- Sonnenschutzmittel sind wichtig, sie können aber keinen kompletten biologischen Schutz bieten und sie ersetzen in keinem Fall den textilen Lichtschutz. Tragen Sie lange Hosen, langärmelige Kleidung und breitkrepelige Hüte, falls erforderlich.
- Oftmals bricht der Lupus während oder nach einer Schwangerschaft auf. Auch die »Pille« kann die Krankheit fördern.
- Körperlicher und seelischer Stress kann den Krankheitsverlauf ungünstig beeinflussen.
- Auch Unverträglichkeit von Nahrungsmittel und Medikamente können die Krankheitsaktivität verstärken.
- Achten Sie auf eine gute Einstellung des Blutdrucks. In 40–70 % aller betroffenen Patienten liegt ein Hochdruck vor, der wichtigste Risikofaktor nicht nur für das Nierenversagen, sondern auch für Herz-Kreislauf-Komplikationen wie Herzinfarkt und Schlaganfall.
- Hüten Sie sich vor Infektionen. Bei jedem Fieber an eine Infektion denken und Kontakt mit dem Arzt aufnehmen. Antibiotikaphylaxe bei Zahn- und Unterleibseingriffen nicht vergessen.
- Psychologische Hilfe (wie z. B. ein Schmerzbewältigungstraining) und die Teilnahme an speziellen Patientenschulungen sind hilfreich.
- Lassen Sie sich idealerweise von einem Arzt betreuen, der Erfahrung mit Lupus-Patienten hat.