

## Systemischer Lupus Erythematoses

### Beschreibung

Der Systemische Lupus Erythematoses (SLE) ist eine seltene Konnektivitis (Bindegewebserkrankung), welche mit Krankheitssymptomen in praktisch allen Organen, am häufigsten jedoch Haut, Gelenken, Nieren, Nervensystem und Blutzellen einhergeht. Die Prognose ist oft vom Nierenbefall und Nervensystembefall abhängig, kann aber durch regelmässige ärztliche Kontrollen und korrekte Behandlung deutlich verbessert werden.

### Merkmale

Die Frauen erkranken häufiger an SLE.

Der Befall verschiedener Organe variiert stark von Patient zu Patient, deswegen wird der SLE oft mit einem Chamäleon verglichen.

Bei den meisten Patienten werden gegen Zellkernmaterial gerichtete Antikörper gefunden (ANA = anti-nukleäre Antikörper).

Fünfundzig Prozent der Patienten entwickeln einen Nierenbefall, der zu Nierenversagen führen kann.

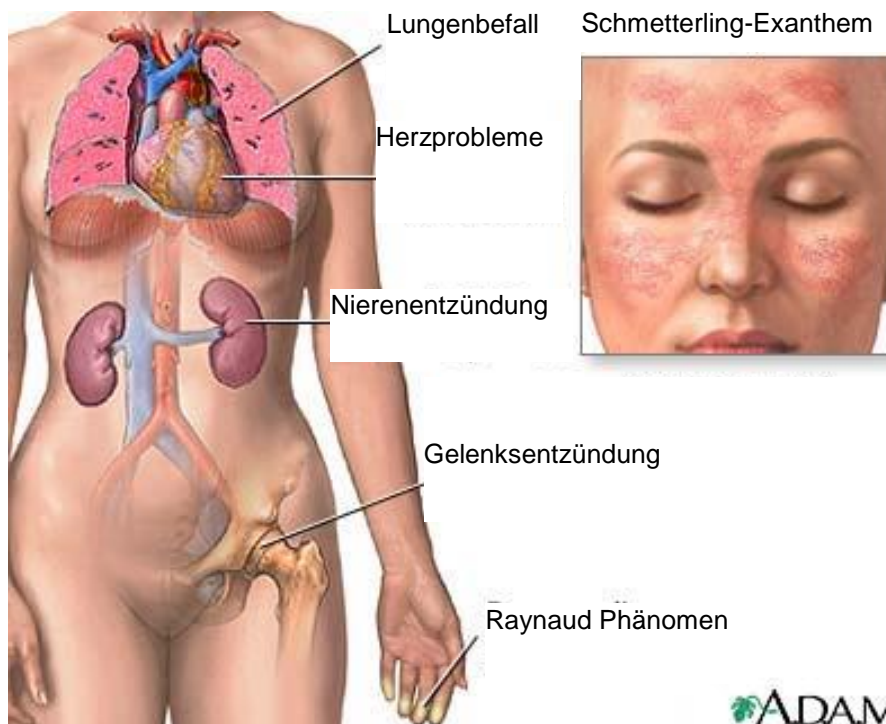
Die frühe Diagnose und Behandlung kann permanente Organschaden verhindern.

### Was ist der Systemische Lupus Erythematoses ?

Der Name "Lupus" (Latein für "Wolf") leitet sich von der Möglichkeit von Verstümmelungen im Gesicht her (früher mit Wolfbissen verglichen). Zu solchen Veränderungen kommt es aktuell dank wirksamer Therapie nur noch selten.

Der SLE ist eine Autoimmuner-

krankung, welche sich vorwiegend an Bindegewebe und Blutgefässen abspielen.



Autoimmunität bedeutet, dass das eigene Abwehrsystem gesunde Organe (wie z.B. Gelenke, Niere etc) angreift.

## **Welche sind die Symptome des SLE ?**

Allgemeinsymptome wie Müdigkeit, Appetitverlust und leichtes Fieber sind keine Seltenheit.

Hautveränderungen sind ebenfalls häufig anzutreffen, wie Hautausschläge an den sonnenexponierten Stellen (im Gesicht, am Dekolletée, an den Händen), das Weisswerden der Finger bei Kälteexposition (das sogenannte Raynaud-Phänomen), Haarausfall oder offene Stellen der Schleimhaut. Typisch ist das "Schmetterling-Exanthem", das ein Hautauschlag über der Nase und den Wangen ist.

Patienten klagen oft über Gelenkschmerzen oder Gelenkschwellungen (d.h. Gelenksentzündungen) vor allem der Handgelenke, Finger- oder Zehengelenke. Manchmal sind auch die Muskel oder Sehnen schmerzhaft.

Dazu kann es zu Entzündungen des Brustfells oder des Herzbeutels kommen, die sich durch Schmerzen beim Atmen bemerkbar machen. Auch eine Entzündung des Lungengewebes ist möglich und geht mit Atemnot oder blutigem Auswurf einher.

Der Nierenbefall verläuft oft mit wenigen Symptomen und kann unbehandelt zu Nierenversagen führen. Es gibt eine Vielfalt von neurologischen und psychiatrischen Manifestationen, wie Krampfanfälle, Migräne, Konzentrationsschwierigkeiten, Depression, Gefühlsstörungen oder gar Lähmungen.

Eher selten kann es zum sogenannten Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom kommen, welches sich durch Thrombosen (Bildung von Blutgerinnseln) und Schwangerschaftsproblemen manifestieren kann. Die Blutzellen können vermindert sein, was zur Müdigkeit, Blutungen oder erhöhter Infektanfälligkeit führen kann.

In der Schwangerschaft werden in der Regel die Symptome nicht besser. Vor allem wenn die Schwangere eine Beteiligung der inneren Organe (speziell der Niere) hat, besteht ein erhöhtes Risiko für verzögertes Wachstum des Kindes, Schwangerschaftsvergiftung oder Frühgeburt. Wenn möglich sollte die Schwangerschaft in einer ruhigen Phase der Krankheit geplant werden.

## **Was ist die Ursache des SLE ?**

Die eigentliche Ursache ist unbekannt. Genetische Faktoren spielen eine wichtige Rolle im Krankheitsgeschehen. Weibliche Geschlechtshormone und ultraviolettes Licht können die Auslösung der Krankheit begünstigen. Eine besondere Form stellt der medikamenteninduzierte Lupus dar, der durch Absetzen des betreffenden Medikamentes komplett rückgängig ist.

## **Wer bekommt einen SLE ?**

Meistens Frauen in gebärfähigem Alter (15-45-jährig). Männer sind selten betroffen (1:9). Von 100.000 Personen sind ca. 30 an SLE erkrankt.

## **Wie wird der SLE diagnostiziert ?**

Die Diagnose wird basierend auf Krankheitsgeschichte, ärztliche Untersuchung, Laborergebnisse sowie bildgebende Verfahren wie Röntgen, Echokardiographie, Computertomographie oder Magnetresonanztomographie gestellt.

Krankheitsmanifestationen in der Niere können sich klinisch stumm entwickeln, daher kommt routinemässig durchgeführten Laboruntersuchungen (Kreatinin, Urinuntersuchung) in der Erfassung der Nierenbeteiligung eine besondere Bedeutung zu. Sollte ein Nierenbefall vorhanden sein, ist eine Nierenbiopsie notwendig.

Die meisten Patienten (98%) präsentieren antinukleäre Antikörper (ANA). Weitere typische Antikörper sind gegen dsDNA und gegen Smith-Antigen gerichtet. Antiphospholipid-Antikörper werden auch routinemässig gesucht.

## **Wie wird der SLE behandelt ?**

Sonnenschutz durch Sonnencreme und adequate Bekleidung (mit langen Ärmeln und Hosen) sind extrem wichtig bei allen Patienten, weil das UV-Licht einen Schub auslösen kann.

### **Medikamente**

Die Behandlung richtet sich nach dem Schweregrad des Organbefalls.

Bei leichtem Krankheitsbefall kommen Salben (für Hautbefall), einfache Analgetika - wie Paracetamol und Antirheumatika (z.B. für Gelenkschmerzen) zum Einsatz. Der nächste Schritt sind Kortikosteroide (Cortison-Medikamente), welche örtlich (als Salben), in Tablettenform oder intravenös verabreicht werden können.

Die nächste Stufe sind die sogenannten Basistherapeutika (antirheumatische Langzeitmedikamente) zu welchen unter anderen

- Hydroxychloroquin, (Plaquenil),
- Methotrexat,
- Leflunomid (Arava),
- Mycophenolat-Mofetil (Cellcept, Myfortic),
- Azathioprin (Imurek), Ciclosporin (Sandimmun) und
- Cyclophosphamid (Endoxan) zählen.

Hydroxychloroquin wird vor allem bei Hautveränderungen, Gelenksentzündungen und Allgemeinsymptomen verwendet. Ebenfalls treten darunter weniger Krankheitsschübe auf, deswegen wird Hydroxychloroquin routinemässig bei allen Patienten mit SLE eingesetzt.

Methotrexat und Leflunomid werden vor allem bei Gelenksentzündungen verschrieben. Ciclosporin kann bei therapieresistentem Hautbefall, sowie bei bestimmten Formen vom Nierenbefall verabreicht werden. Mycophenolat-Mofetil ist vor allem bei Nierenbefall zu empfehlen. Azathioprin kann breit eingesetzt werden.

Bei bedrohlichem Organbefall (von Nervensystem, Lunge, Niere), werden intravenöse Kortikosteroide mit Cyclophosphamid kombiniert. Wenn die Krankheit zur Ruhe gekommen ist, kann eine weniger aggressive Therapie mit weniger Nebenwirkungen folgen.

Eine weitere Therapieoption stellt Rituximab (MabThera) dar, das in bestimmten Situationen zum Einsatz kommt. Als 1. Biologikum bei einer autoimmunen Konnektivitis wurde ein anti-BLYSS B-Zell-Antikörper (Belimumab) Anfang 2011 durch die FDA in den USA zur Behandlung des SLE zugelassen.

Der SLE hat eine ausgesprochene Rückfallneigung nach Absetzen der Medikamente, deshalb wird empfohlen, diese in den stabilen Phase weiter einzunehmen.

### **Was ist wichtig ?**

Der SLE ist eine ernsthafte aber behandelbare Erkrankung. Die meisten Patienten können trotz der Erkrankung ein erfülltes Leben führen.

Eine regelmässige Kontrolle ist unabdingbar, um einen potentiell schweren Organbefall zu erfassen. Die Prognose hängt von der Art sowie dem Schweregrad des Organbefalls und von der zeitgerechten Behandlung ab.

### **Die Rolle des Rheumatologen**

Der SLE ist eine komplexe Krankheit, deren Diagnose und Behandlung spezielle Kenntnisse und Erfahrung voraussetzt. Manchmal benötigen die SLE-Betroffenen je nach Organsystembefall Spezialisten verschiedener Fachrichtungen (z.B. Dermatologen, Nephrologen, Neurologen und andere). Der Rheumatologe hat den Gesamtüberblick und die Erfahrung in der Überwachung und Therapie dieser Erkrankung und kann ebenfalls die Zusammenarbeit der involvierten Fachärzte koordinieren.

### **Wie finde ich einen Rheumatologen in der Nähe ?**

[www.rheuma-schweiz.ch](http://www.rheuma-schweiz.ch) oder [www.rheuma-net.ch](http://www.rheuma-net.ch)

### **Wo finde ich weitere Informationen ?**

Rheumaliga Schweiz: [www.rheumaliga.ch](http://www.rheumaliga.ch)

Schweizerische Lupus Erythematoses Vereinigung: [www.slev.ch](http://www.slev.ch)

Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie: <http://dgrh.de/patienten.html>

Zentrum für Mütterberatung und Familienplanung bei Rheuma-Erkrankungen: [muetterzentrum-ria.insel.ch](http://muetterzentrum-ria.insel.ch)

### **Buchtipps**

Lupus Erythematoses - Matthias Schneider, Steinkopff 2004

Rat und Hilfe bei Lupus - Ilona Maria Hilliges, Trias 2001

Verfasser: Dr.med. Diana Dan, Universitätsklinik für Rheumatologie, Klinische Immunologie und Allergologie, Bern, Schweiz