

# Inhaltsverzeichnis

|           |                                                                                                      |           |
|-----------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>1.</b> | <b>Autoantikörper – Diagnostik und Pathogenese</b>                                                   | <b>15</b> |
| 1.1.      | Antinukleäre Antikörper (ANA) .....                                                                  | 15        |
| 1.1.1.    | Autoantikörper gegen doppelsträngige DNA (dsDNA).....                                                | 16        |
| 1.1.2.    | Autoantikörper gegen Histone.....                                                                    | 17        |
| 1.1.3.    | Autoantikörper gegen Nukleosomen .....                                                               | 18        |
| 1.1.4.    | Autoantikörper gegen PCNA.....                                                                       | 18        |
| 1.1.5.    | Anti-Sm-Autoantikörper.....                                                                          | 18        |
| 1.1.6.    | Autoantikörper gegen U1-snRNP (U1-RNP, nRNP) .....                                                   | 19        |
| 1.1.7.    | Autoantikörper gegen Ro/SS-A und La/SS-B.....                                                        | 19        |
| 1.1.8.    | Autoantikörper gegen ribosomale Phosphoproteine .....                                                | 20        |
| 1.2.      | Antikörper gegen Plasma-/ Serumkomponenten.....                                                      | 21        |
| 1.2.1.    | Anti-β <sub>2</sub> -Glykoprotein-I-Antikörper, Phospholipid-Antikörper und Lupus-Antikoagulans..... | 21        |
| 1.2.2.    | Antikörper gegen Gerinnungsfaktoren.....                                                             | 21        |
| 1.2.3.    | Antikörper gegen Komplement C1q .....                                                                | 22        |
| 1.3.      | Autoantikörper gegen Erythrozyten, Thrombozyten und Leukozyten.....                                  | 22        |
| 1.3.1.    | Antikörper gegen Erythrozyten .....                                                                  | 22        |
| 1.3.2.    | Autoantikörper gegen Thrombozyten.....                                                               | 22        |
| 1.3.3.    | Autoantikörper gegen Leukozyten.....                                                                 | 23        |
| 1.4.      | Weitere Autoantikörper beim SLE .....                                                                | 23        |
| 1.5.      | Richtlinien für eine gezielte Autoantikörperdiagnostik beim SLE.....                                 | 23        |
| 1.6.      | Literatur.....                                                                                       | 24        |
| <b>2.</b> | <b>Kurze Einführung in Klinik, Diagnose und Aktivitätsmessung</b>                                    | <b>27</b> |
| 2.1.      | Wesentliche klinische Manifestationen .....                                                          | 27        |
| 2.1.1.    | Muskuloskelettale Symptome .....                                                                     | 27        |
| 2.1.2.    | Nierenbeteiligung.....                                                                               | 28        |
| 2.1.3.    | Serositis.....                                                                                       | 29        |
| 2.1.4.    | Lungenbeteiligung.....                                                                               | 29        |
| 2.1.5.    | Kardiale und vaskuläre Manifestationen.....                                                          | 30        |
| 2.1.6.    | Neurolupus .....                                                                                     | 30        |
| 2.2.      | Diagnose .....                                                                                       | 31        |
| 2.2.1.    | Klinik und Labor.....                                                                                | 31        |
| 2.2.2.    | Klassifikationskriterien.....                                                                        | 31        |
| 2.3.      | Messung von Aktivität und Schädigung .....                                                           | 33        |
| 2.4.      | Literatur.....                                                                                       | 34        |
| <b>3.</b> | <b>Basismaßnahmen bei SLE</b>                                                                        | <b>37</b> |
| 3.1.      | Sonnenschutz .....                                                                                   | 37        |
| 3.2.      | Antimalariamittel .....                                                                              | 37        |
| 3.3.      | Vitamin D.....                                                                                       | 38        |
| 3.4.      | Vakzinierung .....                                                                                   | 38        |
| 3.5.      | Vaskuläre Risikofaktoren .....                                                                       | 38        |
| 3.6.      | Begleittherapie bei Nephritis .....                                                                  | 38        |
| 3.7.      | Literatur.....                                                                                       | 39        |

|           |                                                                                  |           |
|-----------|----------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>4.</b> | <b>Cyclophosphamid</b>                                                           | <b>41</b> |
| 4.1.      | Cyclophosphamid in der Therapie der schweren Lupusnephritis. ....                | 41        |
| 4.2.      | Andere Indikationen für Cyclophosphamid beim SLE. ....                           | 43        |
| 4.3.      | Literatur. ....                                                                  | 43        |
| <b>5.</b> | <b>Azathioprin, Mycophenolat und Calcineurininhibitoren bei Lupusnephritis</b>   | <b>47</b> |
| 5.1.      | Azathioprin. ....                                                                | 47        |
| 5.2.      | Mycophenolat-Mofetil (MMF)/Mycophenolsäure (MPA) ....                            | 48        |
| 5.3.      | Calcineurininhibitoren ....                                                      | 49        |
| 5.4.      | Induktionsbehandlung mit MMF oder Azathioprin ....                               | 50        |
| 5.5.      | Erhaltungstherapie mit MMF/MPA oder Azathioprin ....                             | 53        |
| 5.6.      | Membranöse Lupusnephritis. ....                                                  | 55        |
| 5.7.      | Literatur ....                                                                   | 57        |
| <b>6.</b> | <b>Belimumab bei nicht-renalem SLE und Lupusnephritis</b>                        | <b>59</b> |
| 6.1.      | Anti-BLyS/BAFF ....                                                              | 59        |
| 6.2.      | Entwicklung aus frühen Studien. ....                                             | 59        |
| 6.3.      | SLE Responder-Index ....                                                         | 60        |
| 6.4.      | Phase III-Studien ....                                                           | 60        |
| 6.5.      | Patientenpopulationen ....                                                       | 60        |
| 6.6.      | Effektivität. ....                                                               | 61        |
| 6.7.      | Zeit bis zum Ansprechen und Organeffekte. ....                                   | 62        |
| 6.8.      | Sicherheit ....                                                                  | 62        |
| 6.9.      | Literatur ....                                                                   | 63        |
| <b>7.</b> | <b>Anifrolumab</b>                                                               | <b>65</b> |
| 7.1.      | Interferone ....                                                                 | 65        |
| 7.2.      | Typ I-Interferone beim SLE ....                                                  | 65        |
| 7.3.      | Antikörper gegen IFN $\alpha$ oder gegen den gemeinsamen Typ I-IFN-Rezeptor .... | 65        |
| 7.4.      | Anifrolumab-Studienprogramm. ....                                                | 65        |
| 7.5.      | Studienpopulationen ....                                                         | 67        |
| 7.6.      | Die Frage der Interferonsignatur ....                                            | 67        |
| 7.7.      | Zeit bis zum Ansprechen und Organeffekte. ....                                   | 67        |
| 7.8.      | Sicherheitsaspekte. ....                                                         | 68        |
| 7.9.      | Literatur ....                                                                   | 68        |
| <b>8.</b> | <b>Immunadsorption, Off label-Biologika und neue Wirkansätze</b>                 | <b>71</b> |
| 8.1.      | Mögliche Wirkansätze. ....                                                       | 71        |
| 8.2.      | Immunadsorption ....                                                             | 72        |
| 8.3.      | CAR-T-Zell-Therapie. ....                                                        | 72        |
| 8.4.      | Off label-Biologika ....                                                         | 72        |
| 8.4.1.    | Rituximab und B-Zell-Depletion ....                                              | 72        |
| 8.4.2.    | Kostimulationsblockade mit Abatacept ....                                        | 74        |
| 8.4.3.    | Anti-Zytokin-Therapie ....                                                       | 74        |

|            |                                                                           |            |
|------------|---------------------------------------------------------------------------|------------|
| 8.5.       | Neue Therapieansätze in fortgeschrittener Entwicklung.....                | 75         |
| 8.5.1.     | CD40- und CD40L-Kostimulationsblockade .....                              | 75         |
| 8.5.2.     | Jak-Inhibitoren .....                                                     | 75         |
| 8.6.       | Literatur .....                                                           | 76         |
| <b>9.</b>  | <b>Konventionelle Therapie des nicht-renalen SLE – was ist gesichert?</b> | <b>79</b>  |
| 9.1.       | Hydroxychloroquin .....                                                   | 79         |
| 9.2.       | Azathioprin .....                                                         | 79         |
| 9.3.       | Mycophenolat-Mofetil (MMF) und Mycophenolsäure-Natrium (MPS) .....        | 80         |
| 9.4.       | Methotrexat .....                                                         | 80         |
| 9.5.       | Leflunomid .....                                                          | 80         |
| 9.6.       | Cyclosporin A.....                                                        | 81         |
| 9.7.       | Literatur .....                                                           | 81         |
| <b>10.</b> | <b>Klinik und Therapie von SLE-Hautmanifestationen</b>                    | <b>83</b>  |
| 10.1.      | Klassifikation und Klinik der Hautmanifestationen.....                    | 83         |
| 10.2.      | Aktivität der Hautmanifestationen.....                                    | 86         |
| 10.3.      | Histologie der Hautmanifestationen .....                                  | 86         |
| 10.4.      | Therapie der Hautmanifestationen .....                                    | 87         |
| 10.4.1.    | Topische Therapie.....                                                    | 87         |
| 10.4.2.    | Systemische Therapie .....                                                | 87         |
| 10.5.      | Literatur .....                                                           | 90         |
| <b>11.</b> | <b>Antikoagulation und Thrombozytenaggregationshemmung</b>                | <b>93</b>  |
| 11.1.      | Antiphospholipid-Syndrom .....                                            | 93         |
| 11.1.1.    | Klinische Manifestation .....                                             | 93         |
| 11.1.2.    | Diagnostische Kriterien / Klassifikationskriterien.....                   | 93         |
| 11.1.3.    | Prophylaxe und Therapie bei APA und APS.....                              | 94         |
| 11.2.      | Antikoagulation bei nephrotischem Syndrom.....                            | 96         |
| 11.3.      | Thrombozytenaggregationshemmung zur Prophylaxe vaskulärer Ereignisse..... | 96         |
| 11.4.      | Literatur .....                                                           | 97         |
| <b>12.</b> | <b>Antikonzeption und Kinderwunsch</b>                                    | <b>99</b>  |
| 12.1.      | Fertilität .....                                                          | 99         |
| 12.2.      | Verhütung bei SLE .....                                                   | 99         |
| 12.3.      | Literatur.....                                                            | 102        |
| <b>13.</b> | <b>Schwangerschaft bei SLE</b>                                            | <b>103</b> |
| 13.1.      | Einfluss der Schwangerschaft auf die Erkrankungsaktivität .....           | 103        |
| 13.2.      | Beurteilung der Krankheitsaktivität in der Schwangerschaft.....           | 103        |
| 13.3.      | Schwangerschaft bei Nierenbeteiligung .....                               | 103        |
| 13.4.      | Einfluss der Erkrankung auf den Schwangerschaftsverlauf.....              | 104        |
| 13.5.      | Kindliche Komplikationen – "Neonatales Lupus-Syndrom" .....               | 105        |
| 13.6.      | Antiphospholipid-Syndrom .....                                            | 106        |
| 13.7.      | Immunsuppressive Therapie in der Schwangerschaft .....                    | 109        |
| 13.8.      | Geburtshilfliche maternale und fetale Überwachung.....                    | 111        |
| 13.9.      | Literatur.....                                                            | 112        |

|            |                                                                                                 |            |
|------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|
| <b>14.</b> | <b>Systemischer Lupus erythematodes bei Kindern und Jugendlichen</b>                            | <b>115</b> |
| 14.1.      | Genetik und Immunologie .....                                                                   | 115        |
| 14.2.      | Klinik.....                                                                                     | 115        |
| 14.3.      | Therapieoptionen .....                                                                          | 116        |
| 14.4.      | Prognose.....                                                                                   | 118        |
| 14.5.      | Neonataler Lupus und angeborener Herzblock .....                                                | 118        |
| 14.6.      | Literatur.....                                                                                  | 118        |
| <b>15.</b> | <b>Selbsthilfe – unverzichtbare Säule der Betreuung von Lupus-Betroffenen</b>                   | <b>121</b> |
| 15.1.      | Wozu Selbsthilfe – eine kurze allgemeine Einführung .....                                       | 121        |
| 15.2.      | Was kann Selbsthilfe für Lupus leisten (am Beispiel der deutschen Selbsthilfegemeinschaft)..... | 122        |
| 15.3.      | Was wünschen sich Patienten von Ärzten .....                                                    | 124        |
| 15.4.      | Fazit: Was kann der Arzt konkret tun.....                                                       | 125        |
|            | <b>Index</b>                                                                                    | <b>126</b> |