

Inhalt

Vorwort — V

Autorenverzeichnis — XI

1 Systemischer Lupus erythematoses — 1

- 1.1 Einleitung — 1
- 1.2 Diagnose — 2
- 1.3 Klassifikation — 4
- 1.4 Verbreitung und Häufigkeit — 8
- 1.5 Ätiopathogenese — 9
 - 1.5.1 Drug induced Lupus (DIL) — 13
- 1.6 Prognose — 17
- 1.7 Klinik — 18
 - 1.7.1 Allgemeinsymptome und Verlauf — 19
 - 1.7.2 Organbeteiligungen — 21
 - 1.7.3 Laborparameter — 31
 - 1.7.4 Monitoring — 34
- 1.8 Therapie — 38
 - 1.8.1 „BASIC“ — 39
 - 1.8.2 Stadienadaptierte Therapie — 41
 - 1.8.2.1 Glukokortikoide — 41
 - 1.8.2.2 Therapie der Lupus-Nephritis — 43
 - 1.8.2.3 Immunsuppression bei nicht-renaler Organbeteiligung — 44
- 1.9 Ausblick — 49

2 CLE – Kutaner Lupus erythematoses — 55

- 2.1 Einleitung — 55
- 2.2 Akut-kutaner Lupus erythematoses (ACLE) — 55
- 2.3 Subakut-kutaner Lupus erythematoses (SCLE) — 57
- 2.4 Chronisch-kutaner Lupus erythematoses (CCLE) und Chronisch-diskoider Lupus erythematoses (CDLE) — 60
- 2.5 Unterformen des CCLE — 61
- 2.6 Klinisches Monitoring — 63
- 2.7 Unspezifische Hautmanifestationen — 63
- 2.8 Anamnese — 64
- 2.9 Diagnostik — 65
 - 2.9.1 Histopathologie und Pathogenese — 65
 - 2.9.2 Immunfluoreszenzdiagnostik — 65
 - 2.9.3 Labordiagnostik — 66
- 2.10 Therapie — 67
 - 2.10.1 Lokaltherapie — 67

2.10.2	Chirurgische und physikalische Therapie —	68
2.10.3	Systemische Therapie —	68
2.10.4	Therapie des kutanen Lupus erythematoses in der Schwangerschaft —	71
2.11	Prophylaxe —	72
3	Sjögren-Syndrom —	75
3.1	Definition —	75
3.2	Historie —	75
3.3	Epidemiologie —	75
3.4	Ursachen —	75
3.5	Pathophysiologie/zeitlicher Ablauf der Drüsenerkrankung —	76
3.6	Klinik —	77
3.7	Diagnostik —	78
3.7.1	Tests zur Sicherung der Trockenheit —	79
3.7.2	Tests für die Objektivierung der Mundtrockenheit —	79
3.7.3	Autoantikörper —	80
3.7.4	Weitere Labordiagnostik —	81
3.7.5	Weitere diagnostische Untersuchungen —	82
3.8	Klassifikationskriterien —	84
3.8.1	Differenzialdiagnosen —	85
3.8.2	Aktivitäts-Scores —	85
3.9	Therapie —	86
3.9.1	Glanduläre Manifestationen des Sjögren-Syndroms —	86
3.9.2	Extraglanduläre Manifestationen —	87
3.10	Prognose —	88
4	Systemische Sklerose —	93
4.1	Einleitung —	93
4.1.1	Historie —	93
4.1.2	Epidemiologie der Systemischen Sklerose —	94
4.2	Ätiologie und Pathogenese der systemischen Sklerose —	95
4.2.1	Einfluss von Umweltfaktoren —	95
4.2.2	Genetik und Epigenetik —	95
4.2.3	Rolle des Immunsystems —	96
4.3	Klinische Symptomatik der systemischen Sklerose —	97
4.3.1	Diffus- versus limitiert-kutane SSc —	98
4.3.2	Weitere vaskuläre Komplikationen der SSc —	102
4.3.3	Weitere Manifestationen der SSc und Komorbiditäten —	103
4.4	Fruchtbarkeit und Schwangerschaft bei systemischer Sklerose —	105
4.5	Diagnostik der systemischen Sklerose —	106

4.5.1	Autoantikörperdiagnostik bei systemischer Sklerose —	106
4.5.2	Differenzialdiagnose der systemischen Sklerose —	108
4.5.3	Die ersten Jahre der SSc, vor allem bei der diffusen Form, entscheiden die Prognose —	109
4.5.4	Anamnese —	109
4.5.5	Worauf sollte bei der klinischen Untersuchung geachtet werden? —	109
4.5.6	Allgemeine Laboruntersuchung bei systemischer Sklerose —	111
4.5.7	Apparative Diagnostik bei Verdacht auf systemische Sklerose —	111
4.5.8	Was bestimmt die Prognose der Erkrankung? —	113
4.5.9	Verlaufsuntersuchungen und Screening von SSc-Patienten zur Frühdiagnose von Komplikationen —	115
4.6	Therapie —	116
4.6.1	Therapie der systemischen Sklerose —	116
4.6.2	Therapie der Vasospastik und der obliterativen Vaskulopathie —	116
4.6.3	Immunsuppressive Therapien —	118
4.6.4	Transplantationen —	121
4.6.5	Ausgewählte organspezifische Therapien —	121
5	Myositiden —	127
5.1	Einleitung —	127
5.2	Muskelentzündung und die Bohan & Peter-Kriterien —	127
5.3	Magnetresonanztomographie (MRT) —	129
5.4	Hautveränderungen —	130
5.5	Myositis-spezifische Autoantikörper —	131
5.6	Muskelpathologie —	134
5.7	Paraneoplasien —	135
5.8	Klassifikations- und Responsekriterien —	135
5.9	Therapie der Myositis —	139
5.9.1	Glukokortikoide —	139
5.9.2	Methotrexat und Azathioprin —	139
5.9.3	Intravenöse Immunglobuline (IVIG) —	140
5.9.4	Off-label-Therapie —	140
5.9.5	Andere Biologika —	141
5.10	Zusammenfassung —	141
6	Undifferenzierte Kollagenose, Mischkollagenosen und Overlap-Syndrome —	145
6.1	Einleitung —	145
6.2	MCTD —	146
6.2.1	Epidemiologie —	146
6.2.2	Ätiologie und Pathogenese —	146

6.2.3	Klinik —	146
6.2.4	Symptome und Verlauf —	147
6.2.5	Labor-Diagnostik —	149
6.2.6	Diagnosestellung —	149
6.2.7	Therapie —	150
6.2.8	Prognose —	150
6.3	Undifferenzierte Kollagenose —	150
6.4	Overlap-Syndrome —	151
7	Antiphospholipidsyndrom —	153
7.1	Zusammenfassung —	153
7.2	Historie und Klassifikation —	153
7.3	Epidemiologie —	155
7.4	Pathogenese —	156
7.5	Labordiagnostik des APS —	156
7.6	Diagnose —	158
7.7	Klinische Manifestationen —	159
7.8	Häufigkeit thromboembolischer Komplikationen und prognostische Einschätzung —	160
7.9	Therapie —	162
7.9.1	Grundsätzliche Aspekte der Therapie —	162
7.9.2	Einsatz von DOACs beim APS? —	163
7.9.3	Management von Schwangerschaften beim APS —	163
7.9.4	EULAR-Empfehlungen zur Behandlung des APS —	165
7.9.4.1	Übergeordnete Prinzipien —	165
7.9.4.2	Empfehlungen —	165
	Stichwortverzeichnis —	173