

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	