



MEDIZINISCHE  
UNIVERSITÄT

---

INNSBRUCK

Institut für Allgemeinmedizin





MEDIZINISCHE  
UNIVERSITÄT  
INNSBRUCK

# Kollagenosen

„der herausfordernde Fall aus der  
Hausarztpraxis“



MEDIZINISCHE  
UNIVERSITÄT  
INNSBRUCK

# Kollagenosen „der Hausarzt“ Hausarztpraxis

# 1x?



## Karteitextsuche (18.500 Patienten 2000 – 2021)

### Stichworte:

- Lupus
- SLE
- Sjögren
- Sklerodermie
- Systemische Sklerose
- Polymyositis
- Dermatomyositis
- CREST-Syndrom
- (Mb) Still
- Sharp (Syndrom)





## Karteitextsuche (18.500 Patienten 2000 – 2021)

### Ergebnis

- Treffer: 6
- davon verstorbene PatientInnen: 4
- 1 Patientin: letzte Kontrolle 2010, nächste vereinbarte Ko It Befund 2011...
- **PatientInnen tatsächlich in Behandlung: 1**



## Karteitextsuche (18.500 Patienten 2000 – 2021)

### Ergebnis

# 1 x !

- Treffer: 6
- davon verstorben PatientInnen
- 1 Patientin: letzte Kontrolle 20... te vereinbarte Ko It Befund 2011...
- **PatientInnen** ta... lich in...



Tabelle 1: Inzidenz, Prävalenz von Autoimmunerkrankungen

	Inzidenz / 100.000 Patientenjahre	Prävalenz / 100.000	Anteil Frauen (in %)
Rheumatoide Arthritis			
Juvenile (Alter bis 16 Jahre)	17	148	68
Erwachsene	23,7	860	75
Systemische Sklerodermie	1,4	4,4	92
Sjögren Syndrom	3,9	14,4	94
Systemischer Lupus erythematodes	7,3	23,8	88
Wegener Granulomatose	1,0	3,0	51
Primäre systemische Vaskulitiden	2,0	14,5	43
Polymyositis/Dermatomyositis	1,8	5,1	67

Kollagenosen:

**Ca. 50-100  
v. 100.000  
(0,05-0,1%)**

Leitfaden für die Autoimmundiagnostik (ÖGAM/EASi) *Cooper & Stroehla, 2003*





Tabelle 1: Inzidenz, Prävalenz von Autoimmunerkrankungen

	Inzidenz / 100.000 Patientenjahre	Prävalenz
Rheumatoide Arthritis		
Juvenile (Alter bis 16 Jahre)		
Erwachsene		
Systemisch		
Polyarthritiden	2,0	14,5
Sjögren'sche Syndrome	1,8	5,1
Mischkollagenose	3,0	51
Sjögren'sche Syndrome	25,8	88
Sjögren'sche Syndrome		94

**KUP 2011; 18 (2), 72-76: Diagnose und Therapie des Sjögren-Syndroms**

Abstract: Diagnosis and Treatment of Sjögren's Syndrome. Sjögren's syndrome is the most frequent collagen vascular disease affecting about 0.2 % of the population

**Ca. 50-100  
v. 100.000  
(0,05-0,1%)**

Leitfaden für die Autoimmundiagnostik (ÖGAM/EASi) Cooper & Stroehla, 2003



## Karteitextsuche (18.500 Patienten 2000 – 2021)

### Ergebnis

- Treffer: 6
- davon verstorbene PatientInnen: 4
- 1 Patientin: letzte Kontrolle 2010, nächste vereinbarte Ko It Befund 2011...
- **PatientInnen tatsächlich in Behandlung: 1**

**bei Prävalenz 50 bis 100 von 100.000 -> 10 bis 20 von 20.000 zu erwarten**



Karteitextsuche (18.500 Patienten 2000 – 2021)

## Ergebnis

- Treffer: 6
- davon verstorbene PatientInnen: 3
- 1 Patientin: letzte Kontrolle 2010, nächste vereinbarte Ko It Befund 2011...
- **PatientInnen tatsächlich in Behandlung: 1**

bei Prävalenz 50 bis 100 von 100.000 -> 10 bis 20 von 20.000 zu erwarten

**--- NIEDRIGPRÄVALENZ ---**



# Rolle der Hausarztmedizin im Niedrigprävalenzbereich

„Als Hausärzte stehen wir an der untersten Stufe der Patientenversorgung, wir sind die Basis.

Deswegen werden wir manchmal auch nicht ernst genommen.

"Überweiser", "Gelbe-Zettel-Verteiler" und "Ärzte für leicht erkennbare Krankheiten" sind wir. Aber nicht nur. Wir sind die Wellenbrecher, die das System schützen und am Laufen halten.“

*(Dr. Ulrike Kook, [www.schwesterfraudoktor.de](http://www.schwesterfraudoktor.de))*



# Rolle der Hausarztmedizin im Niedrigprävalenzbereich

„Niedrig-Prävalenz- und Niedrig-Risiko-Bereich sind dafür verantwortlich, dass wir nicht immer alles, woran wir denken, auch diagnostisch und therapeutisch einsetzen. Zu viele falsch-positive diagnostische Ergebnisse und eine Überbehandlung wären die Folge.“

*(ZFA Ausgabe 02/2009)*



# Symptome bei Kollagenosen

## Allgemeinsymptome bei Kollagenosen:

- Fieber (selten über 38,5°C, oft kontinuierlich)
- Verschlechterung des Allgemeinzustandes
- Gewichtsverlust, Arthralgien
- Sicca-Symptomatik: Augen- und Mundtrockenheit, vaginale Trockenheit
- Raynaud-Phänomen: Absterben der Finger in der Kälte, Weißwerden, anschließend Blauverfärbung, danach Rötung (Tricolorenzeichen)

*@Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie*



## RAYNAUD-Phänomen:

### Karteitextsuche 2000 – 2021:

- 125 Karteieinträge bei insgesamt 62 Patienten
- 2 Patienten davon mit diagnostizierter Kollagenose, 1 verstorben



## Systemischer Lupus Erythematoses - Spezifische Symptome und Befunde:

- **Haut- und Schleimhautbefunde:**
  - Schmetterlingserythem im Gesicht, Sonnenempfindlichkeit (Exanthem Stunden bis Tage nach Lichtexposition!) Alopecia areata; Polytope Erytheme; Mukosale Ulzera am harten oder weichen Gaumen, meist nicht schmerzhaft
- **Gelenkbeteiligung:**
  - Arthritiden kleiner und großer Gelenke, Arthralgien (von Myalgien abgrenzen!) ,

*@Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie*





## Schmetterlingserythem:

- Karteitextsuche: 5 Treffer
  - 1x Hautklinik (Patientenwunsch/Fremdpatient) >> unklare Dermatitis
  - 1x DD allerg Reaktion, Abklingen auf Loratadin/orales Steroid
  - 3x Abwarten / Kontrolle – Abklingen ohne weiteres Procedere
  - **0x SLE**



## Systemischer Lupus Erythematoses - Spezifische Symptome und Befunde:

- **Pleuritis/Perikarditis:**
  - Husten, inspirat. Thoraxschmerz, Dyspnoe
- **Endokarditis (Libman-Sacks):**
  - Symptome des Klappenfehlers, Strömungsgeräusch (Abb. 11-6)
- **Neurologische Symptome:**
  - periphere Nervenläsionen, Epilepsie, Querschnittsmyelitis, Psychose, kognitive Leistungsminderung
- **Hämatologische Beteiligung:**
  - Thrombopenie: Petechien, Blutungen, Anämie: Blässe, Leistungsminderung, Leukopenie Gerinnungsstörungen: Hämorrhagie (Ak. gg. Gerinnungsfaktoren, Thrombopenie), Thrombosen (s. Antiphospholipid-Antikörpersyndrom)



## Sjögren Syndrom - Spezifische Symptome und Befunde: HÄUFIGSTE KOLLAGENOSE

- Siccasymptome der Augen, des Mundes, vaginal
- Fremdkörpergefühl in den Augen
- ggf. Sehstörungen bei Korneaaffektionen
- trockene Nahrung kann nicht geschluckt werden ohne zusätzliches Trinken
- vermehrte Karies
- Mundwinkelrhagaden, trockene Zunge („Xerostomie“)
- Speicheldrüsenschwellung
- Arthralgien, Myalgien

*@Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie*



## Systemische Sklerose / Crest-Syndrom: Spezifische Symptome und Befunde:

### Haut:

- Hände:**
- o Hautinduration, dadurch Mobilitätshemmnis
  - o Sklerodaktylie, Streckdefizit der Finger
  - o Verlust des Hautreliefs der Finger, Schwund der Fingerbeere („Madonnenfinger“)
  - o Raynaud-Phänomen
  - o Fingerkuppenrhagaden, -ulzera, bis zu akralen Nekrosen
  - o Durchschimmernde Kalkspots oder Kalkspots im Röntgen
  - o Calcinosis cutis
  - o Pigmentverschiebungen (Vitiligo)

**Gesicht:** o Tabaksbeutelmund

- o verdicktes Zungenbändchen
- o Teleangiektasien, Mikrostomie
- o eingeschränkte Mimik



## Systemische Sklerose / Crest-Syndrom: Spezifische Symptome und Befunde:

### Hinweise für Organmanifestationen:

#### Ösophagus/Darm:

Schluckstörung, Sodbrennen, Obstipation, Malassimilationssyndrom

#### Lunge:

Lungenfibrose: Progrediente Belastungsdyspnoe, Hustenreiz, Sklerophonie  
(endinspiratorisches Knisterrasseln)

Pulmonale Hypertonie: Progrediente Belastungsdyspnoe, Gespaltener II. Herzton,  
Tachykardie, Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz

#### Niere:

Hypertonie, Notfall: renale Krise, Glomerulonephritiden sind eine Seltenheit, dann  
Urinverfärbung, Urinschäumen (Proteinurie);

#### Gelenke:

Arthralgien, selten Arthritiden, Tendinitiden, Krepitation entlang von Sehnen-  
scheiden



## BEISPIEL 1

- Patientin geb 1959, Erstdiagnose Systemische Sklerose 2004, aktueller Befund 2021
  - ENA (U1-snRNP, CENP-B) pos, ANCA neg.
- Z.n. Media-Teilinfarkt 2004 ( 55 Jahre ) – hochgradige ACM Stenose
- Keine Lungenfibrose, keine PAH
- bek Raynaud-Symptomatik
- Z.n. TVT 1999
- Autoimmunthyreopathie
  
- Jährliche Kontrollen an der Klinik, laufende duale AK Therapie mit Sintrom und ASS, Statin, keine immunsuppr. Therapie
- guter AZ



# Rolle der Hausarztmedizin im Niedrigprävalenzbereich

## ÖGAM - Leitfaden für die Autoimmundiagnostik (modifiziert)

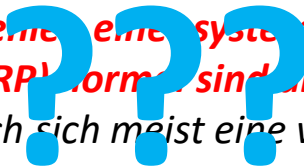
- Internistisches Basislabor Entzündungsmarker (BSG, CRP)
- Blutbild mit Differentialblutbild
- Leberwerte
- Nierenwerte
- Harn-Untersuchung
- Auto-Antikörper / Rheumaserologie bei klinischem Verdacht



Inflammation

Organschaden

- Grundsätzlich gilt, dass **bei Frauen eine systemischen Immunantwort die allgemeinen Entzündungszeichen (BSG, CRP) normal sind und eine manifeste Autoimmunerkrankung unwahrscheinlich ist**, wodurch sich meist eine weiterführende Labordiagnostik erübrigt.





# Rolle der Hausarztmedizin im Niedrigprävalenzbereich

## ÖGAM - Leitfaden für die Autoimmundiagnostik

- Möglichst frühzeitige Verdachtsdiagnose
- Weiterleitung an niedergelassenen Rheumatologen oder eine Fachambulanz
- Patientenbetreuung nach Abklärung durch den Rheumatologen oder eine Fachambulanz
- Koordination der Untersuchungen und Behandlungen
- Hilfestellung und Beratung bei Fragen aus dem psychosozialen Bereich
- Überprüfung des Therapieerfolgs, Erfassen der Nebenwirkungen





# Rolle der Hausarztmedizin im Niedrigprävalenzbereich

## DOBLINGER - Privatmeinung

- Wir sehen in der Hausarztpraxis viele Patienten, welche zu Kollagenose passende Symptome haben – und müssen an diese Diagnose denken
- Wir sehen in der Hausarztpraxis letztendlich nur sehr wenige Patienten, die tatsächlich an einer Kollagenose leiden
- Wir sind frei nach „Schwesterfraudoktor“ die „die Wellenbrecher“ vor den Toren der Klinik – Filterfunktion bei Niedrigprävalenzerkrankungen



- **BEISPIEL 2**

- Patientin geb 1940
- Grunderkrankung\_ Demenz vom Alzheimer-Typ
- COVID-Infektion (trotz 2x Biontech) 5/2021 (stationär)
  
- 4 Wo später: Pat mit red. AZ, Proteinurie, Infekt unklarer Genese ans MZA überwiesen
  
- Dg: V.a. ANCA pos. Vasculitis