

# Publication of the Month

## Mai 05/10: Patienten mit systemischer Sklerose entwickeln oft eine weitere Autoimmunerkrankung

Avouac J, Airo P, Dieude P, Caramaschi P, Tiev K, Diot E, Sibila J, Cappelli S, Granel B, Vacca A, Wipff J, Meyer O, Kahan A, Matucci-Cerinic M, Allanore Y

**Das gleichzeitige Auftreten anderer Autoimmunerkrankungen bei Patienten mit systemischer Sklerose definiert eine Untergruppe mit leichterer Ausprägung: Ergebnisse aus zwei großen Kohorten-Studien europäischer Patienten**  
*The Journal of Rheumatology 2010; 37:3; doi:10.3899/jrheum.090815*

### Einführung:

Systemische Sklerose (SSc) ist eine schwere Bindegewebserkrankung, die durch Veränderungen der Mikrovaskulatur, Störungen des Immunsystems und die massive Ablagerung von Kollagen im Bindegewebe gekennzeichnet ist. Vorläufige Ergebnisse lassen darauf schließen, dass systemische Sklerose möglicherweise mit anderen Autoimmunerkrankungen assoziiert ist.

Ziel der Studie war die Einschätzung der Prävalenz und der potenziellen Zusammenhänge zwischen der Erscheinungsform der systemischen Sklerose und anderen Autoimmunerkrankungen.

### Inhalt:

Die Studie ergab, dass bei 114/585 (19 %) der französischen und bei 179/547 (33 %) der italienischen Patienten mit systemischer Sklerose zusätzliche spezifische Autoimmunerkrankungen vorlagen. Zur Diagnose der Autoimmunerkrankungen wurden internationale Standardkriterien herangezogen. Die Häufigkeit des Auftretens von Autoimmunerkrankungen in den Kohorten sowie in der kombinierten Population wird in der nachstehenden Tabelle aufgeführt:

Erkrankung [n (%)]	SSc Patienten aus Frankreich, n = 585	SSc Patienten aus Italien, n = 547	p*	Gesamt n = 1132
Sjögren-Syndrom	44 (7,5)	93 (17)	< 0,0001	137 (12)
Autoimmunthyreoiditis	23 (4)	47 (8,5)	0,025	70 (6)
Myositis	19 (3)	16 (3)	0,86	35 (3)
Primäre biliäre Zirrhose	14 (2)	17 (3)	0,37	31 (3)
Rheumatoide Arthritis	8 (1)	3 (0,5)	0,53	11 (1)
Systemischer Lupus erythematoses	6 (1)	3 (0,5)	0,53	9 (1)
≥ 1 mit SSc assoziierte Autoimmunerkrankungen	87 (15)	152 (28)	< 0,0001	239 (21)
≥ 2 mit SSc assoziierte Autoimmunerkrankungen	16 (3)	14 (2,5)	0,74	30 (3)
≥ 3 mit SSc assoziierte Autoimmunerkrankungen	2 (0,3)	2 (0,3)	0,59	4 (0,3)

\* p-Wert: Signifikanz-Wert, hier p < 0,004 = statistisch signifikant

Unterschiede zwischen den beiden Kohorten: Die italienischen Patienten waren signifikant älter, die Erkrankungsdauer war bei ihnen signifikant länger, es wurde ein höherer Anteil von Patienten mit der begrenzten kutanen Erscheinungsform ermittelt und Antikörper gegen Cardiolipin wurden häufiger festgestellt.

21 % dieser großen Zahl von europäischen Patienten mit systemischer Sklerose entwickelten eine oder mehrere Autoimmunerkrankungen, die bekanntermaßen zusammen mit Bindegewebserkrankungen auftreten. Das Sjögren-Syndrom und Thyreoiditis waren in beiden Kohorten vorherrschend. In der Studie wurde nur eine begrenzte Anzahl von Autoimmunerkrankungen in Betracht gezogen, die bekanntermaßen zusammen mit Bindegewebserkrankungen auftreten.

Das Auftreten von mindestens einer zusätzlichen Autoimmunerkrankung war mit einer leichteren Ausprägung der systemischen Sklerose assoziiert, die mit dem Vorliegen von antinukleären Antikörpern, der begrenzten subkutanen Unterform und einer geringeren Häufigkeit digitaler Ulzeration verbunden ist.

Dies legt die Vermutung nahe, dass überwiegend der genetische Hintergrund für die Autoimmunerkrankung verantwortlich ist.



**Kommentar:**

Die Publikation zeigt, dass europäische Patienten mit systemischer Sklerose oftmals mindestens eine andere Autoimmunerkrankung entwickeln.

Tritt systemische Sklerose zusammen mit einer anderen Autoimmunerkrankung auf, sind die Symptome der systemischen Sklerose leichter. Treten diese leichteren Symptome auf, sollten andere, möglicherweise latente Autoimmunerkrankungen in Betracht gezogen und getestet werden.

