

10 Schmerzen bei Erkrankungen der Gelenke

P. Greminger und B. A. Michel

(Frühere Bearbeitung: P. Greminger, B. A. Michel, G. Siegenthaler-Zuber)



10.1 Entzündliche rheumatische Gelenkaffektionen 342

Rheumatoide Arthritis (chronische Polyarthritis) 342

Felty-Syndrom	343
Morbus Still des Erwachsenen	343
Sjögren-Syndrom	343
Juvenile chronische Arthritis	344

Spondylarthropathien 345

Spondylitis ankylosans (Morbus Bechterew)	345
Psoriasisarthropathie	346
Reaktive Arthritis (Reiter-Syndrom)	347
Rheumatisches Fieber	347
Enterokolitische Arthropathien	347
Behçet-Syndrom	348
SAPHO-Syndrom	348
Undifferenzierte Spondylarthropathie	348

Arthropathien bei Stoffwechselerkrankungen 349

Arthritis urica	349
Chondrokalzinose (Pseudogicht)	350
Diffuse idiopathische skelettale Hyperostose (DISH)	350
Ochronose (Alkaptonurie)	351
Primäre Amyloidose	351
Hämochromatose	352
Morbus Wilson	352

Arthropathien bei verschiedenen Affektionen 352

Hämatologische Erkrankungen	352
Paraneoplastische Arthritiden	352
Arthropathien bei endokrinen Störungen	352
Arthropathien bei neurologischen Affektionen	352
Erkrankungen des Knorpels	352

10.2 Degenerative Gelenkerkrankungen 353

Arthrosen 353

Spondylarthrose, Spondylosis deformans 354

10.3 Weichteilrheumatismus 356

Fibromyalgie 356

Periarthropathien 356

Periarthropathia humeroscapularis	356
Andere lokalisierte Periarthropathien	357

Allgemeine differenzialdiagnostische Überlegungen bei Gelenkschmerzen

Das Symptom „Gelenkschmerz“ muss klinisch überprüft werden, da das Gelenk nicht immer selbst Ausgangspunkt der Erkrankung ist. Gelegentlich können auch Veränderungen in den Weichteilen zu Gelenksbeschwerden führen. Bei Vorliegen einer Gelenkerkrankung finden sich in der Regel folgende Symptome:

- Schwellung (eventuell mit Erguss),
- Überwärmung,
- Druckschmerzhaftigkeit und
- Funktionsstörung.

Eine akute Monoarthritis muss immer an eine infektiöse Genese denken lassen und erfordert eine rasche Abklärung (vgl. Kapitel 4). Andere häufige akute Gelenkentzündungen finden sich bei Gicht und Pseudogicht (Kalziumpyrophosphatarthropathie), welche oft mit starker Hautrötung und Schmerzhaftigkeit einhergehen. Weitere Gelenkerkrankungen wie rheumatoide Arthritis, Kollagenosen (vgl. Kapitel 4) und Arthrosen nehmen meist bereits zu Beginn einen chronischen Verlauf. Gelenkentzündungen im Rahmen von Spondylarthropathien schließlich zeigen rezidivierend akute bis chronische Verläufe.

10.1 Entzündliche rheumatische Gelenkaffektionen

Rheumatoide Arthritis (chronische Polyarthritits)

Epidemiologie. Die rheumatoide Arthritis ist die häufigste entzündliche Gelenkerkrankung. Frauen erkranken 3-mal häufiger als Männer.

Klinik. Charakteristisch ist der *symmetrische Gelenkbefall*. Meist sind bereits früh Hand-, Fingergrund- und Mittelgelenke (Abb. 10.1) sowie Knie- und Zehengrundgelenke betroffen. Ein Befall der Fingerendgelenke ist sehr selten und muss an andere Gelenkerkrankungen wie Psoriasisarthropathie oder reaktive Arthritis denken lassen. Symptome der rheumatoiden Arthritis sind Gelenkschmerzen und Gelenkschwellungen, meist verbunden mit ausgeprägter und langdauernder morgendlicher Steifigkeit und Kraftlosigkeit. Müdigkeit und allgemeines Krankheitsgefühl, mitunter auch subfebrile Temperaturen sind häufige Vorläufer der manifesten Erkrankung. Der Verlauf ist gekennzeichnet durch funktionelle Einschränkungen infolge *fortschreitender Gelenkzerstörung*. Gelenkfehl-

stellungen, Rheumaknoten sowie postentzündliche arthrotische Deformationen kennzeichnen das Spätstadium.

Extraartikuläre Manifestationen treten im späteren Krankheitsverlauf auf und umfassen Pleuroperikarditiden, Rheumaknoten an Hautdruckstellen oder intrapulmonal, Augenveränderungen, seltener eine Vasculitis mit sensomotorischen Störungen oder eine Amyloidose.

Diagnostik. *Radiologische Veränderungen* lassen sich bereits früh an Händen und Füßen erkennen (dorsoventrale Aufnahmen). Radiologische Zeichen umfassen im frühen Stadium eine periartikuläre Weichteilschwellung, gelenknahe Demineralisation der Knochen, später eine Gelenkspaltverschmälerung mit randständigen Usuren sowie Subluxationen (Abb. 10.2). Eher selten treten Ankylosen auf. Eine Beteiligung der Halswirbelsäule ist häufig. Neben Spondylar-



Abb. 10.1 Rheumatoide Arthritis mit Gelenkschwellung und beginnender ulnarer Deviation der Finger.



thritis, segmentaler Instabilität oder Ankylose kann die Entzündung zu Pannusbildung und Zerstörung der atlantodentalen Ligamente führen, so dass es zu atlantoaxialer Subluxation oder gar Myelonkompression kommen kann.

Im *Labor* finden sich meist eine erhöhte Blutsenkungsreaktion und ein erhöhtes CRP, eine normochrome normozytäre Anämie, eine Thrombozytose und ein erniedrigtes Serumeisen. Positive Rheumafaktoren treten oft erst im späteren Verlauf auf.

Die Diagnose der rheumatoiden Arthritis ergibt sich aus Anamnese, klinischem Befund (Gelenkbefallsmuster) sowie Röntgen- und Laborbefunden.

Differenzialdiagnose. Differenzialdiagnostisch müssen berücksichtigt werden:

- Kollagenosen (insbesondere systemischer Lupus erythematodes und systemische Sklerose),
- Polymyalgia rheumatica (Patienten über 60 Jahre),
- die Parvovirus-Arthritis (meist selbstheilend) sowie
- die Fingerpolyarthrose (s. u.).

Seltener bieten reaktive Arthritiden Abgrenzungsschwierigkeiten (meist asymmetrischer, oligoartikulärer Gelenkbefall mit Enthesiopathien).

Felty-Syndrom

Dieses Syndrom tritt als seltene *Systemmanifestation der rheumatoiden Arthritis* auf und ist gekennzeichnet durch Hepatosplenomegalie, Leukopenie sowie oft therapierefraktäre Hautulzera der unteren Extremitäten. Sehr häufig sind dabei Rheumaknoten, Lymphadenopathie, hochtitrige Rheumafaktoren und antinukleäre Antikörper nachweisbar. Für eine genetische Disposition spricht die Assoziation mit HLA-DR4 bei über 90% der betroffenen Patienten.

Morbus Still des Erwachsenen

Klinik. Der Morbus Still ist eine seltene *Sonderform der rheumatoiden Arthritis*. Männer und Frauen im Alter bis 40 Jahre sind gleich häufig betroffen. Diese in Schüben verlaufende entzündliche Erkrankung geht mit hohem Fieber (in der Regel über 39 °C) einher. Charakteristische Begleitsymptome sind Arthralgien bzw. Oligoarthritiden (vorwiegend Handgelenke), Pharyngitis, Gewichtsverlust sowie typischerweise ein flüchtiges lachsfarbendes Exanthem an Stamm und proximalen Extremitäten.

Weitere Befunde sind eine Hepatosplenomegalie, eine Lymphadenopathie sowie im Labor eine hohe Blutsenkung, eine ausgeprägte Leukozytose und ein stark erhöhtes Serumferritin. Rheumafaktoren und antinukleäre Antikörper sind negativ.



Abb. 10.2 Rheumatoide Arthritis mit ausgedehnten Usuren, Verödungen des Gelenkspaltes und typischer bandförmiger Osteoporose im Bereich der Gelenke.

Differenzialdiagnose. Differenzialdiagnostisch müssen andere Fieberursachen wie Infekte sowie entzündliche intestinale Erkrankungen wie Morbus Crohn oder Colitis ulcerosa in Erwägung gezogen werden.

Sjögren-Syndrom

Definition und Epidemiologie. Das Sjögren-Syndrom ist gekennzeichnet durch einen entzündlichen Befall von Tränen- und Speicheldrüsen, aber auch von Schleimdrüsen im Magen-Darm-Trakt und in den Luftwegen, was in der Regel eine *Sikkasyndromatik* zur Folge hat. Das Syndrom kann allein oder als Begleiterkrankung einer rheumatoiden Arthritis oder einer anderen Kollagenose vorkommen (Tab. 10.1). In über 90% der Fälle sind Frauen im Alter von über 50 Jahren betroffen.

Tabelle 10.1 Sjögren-Syndrom

Sikkakomplex + Kollagenose	
Xerophthalmie, Xerostomie	chronische Polyarthritiden Sklerodermie systemischer Lupus erythematodes Periarteriitis nodosa Dermatomyositis



Abb. 10.3 Trockene, rissige, gewulstete Zunge bei Sjögren-Syndrom. 79-jährige Frau.

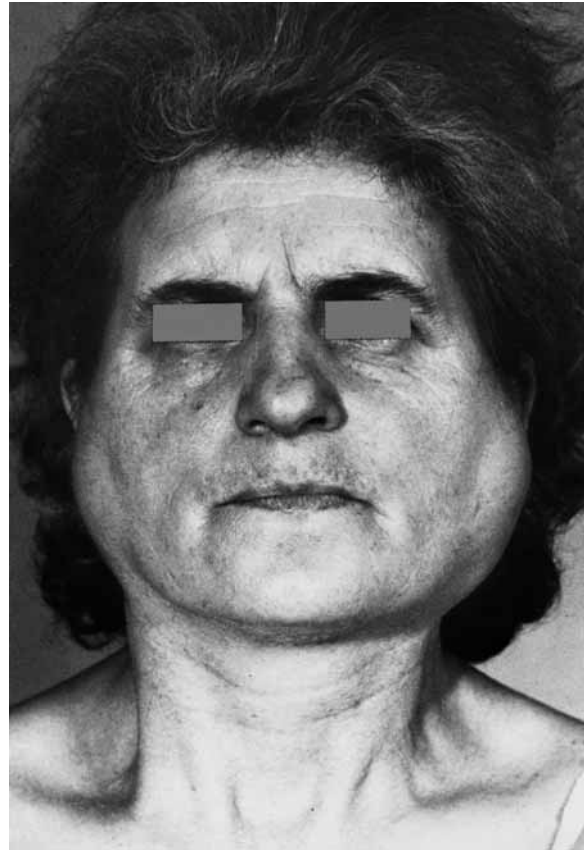


Abb. 10.4 Beidseitige Parotisschwellung bei Sjögren-Syndrom. 50-jährige Frau.

Klinik. Die Austrocknung führt zu den Hauptmanifestationen, nämlich

- ▶ der Xerophthalmie (Keratoconjunctivitis sicca mit Fremdkörpergefühl, Brennen und Rötung) sowie
- ▶ der Xerostomie (Abb. 10.3) mit behindertem Schluckakt, Heiserkeit, Hustenreiz und Entwicklung einer schweren Karies.

Charakteristisch sind rezidivierende, symmetrische schmerzhafte Schwellungen der Speicheldrüsen, insbesondere der Parotiden (Abb. 10.4). Die weiteren Symptome umfassen Müdigkeit, Fieber, Arthritiden wie bei rheumatoider Arthritis, aber auch reine Arthralgien, Lymphadenopathie, vaskulitische Ulzerationen vorwiegend der Beine sowie Neuropathien. Seltener ist eine Nierenbeteiligung (interstitielle Nephritis, tubuläre Azidose). Übergänge in maligne Lymphome kommen vor.

Diagnostik. Im Rahmen der Laboruntersuchungen zeigt sich meist eine stark erhöhte Blutsenkung. Auch eine Hypergammaglobulinämie und der Nachweis von Rheumafaktoren und Anti-SS-A(Ro)- sowie Anti-SS-B(La)-Antikörpern sind typische Befunde.

Differenzialdiagnose. Differenzialdiagnostisch sind eine Therapie mit Psychopharmaka (Mundtrockenheit), eine Sarkoidose und eine HIV-Infektion zu berücksichtigen. In Zweifelsfällen dienen der Schirmer-Test (Messung des Tränenflusses) sowie die Biopsie der Lippen zur Diagnosesicherung.

Juvenile chronische Arthritis

Einteilung. Die juvenile chronische Arthritis (JCA) wird gemäß der Erscheinungsform bei Krankheitsbeginn in 3 Formen unterteilt:

- ▶ Die *systemische Form* (Morbus Still) ist charakterisiert durch Fieberschübe mit lachsfarbenem, maulwurfsartigem Exanthem, Hepatosplenomegalie und Lymphadenopathie. Die arthritischen Beschwerden hinken oft hinterher.
- ▶ Bei der *polyartikulären Form*, bei der die Rheumafaktoren meist negativ sind, sind im Gegensatz zur rheumatoiden Arthritis der Erwachsenen häufig die Fingerendgelenke mit befallen.
- ▶ Bei der *oligoartikulären Form* schließlich kommt es im Alter unter 4 Jahren oft zu destruierenden Iridozyklitiden, während zu Beginn der Krankheit nach dem 8. Lebensjahr Klinik und Verlauf meist dem Morbus Bechterew ähneln. Kinder mit positiven antinukleären Antikörpern müssen wegen meist asymptomatischer Iridozyklitis regelmäßig augenärztlich untersucht werden.

Differenzialdiagnose. Differenzialdiagnostisch gilt es, ein akutes rheumatisches Fieber, eine bakterielle Polyarthritiden, eine Tuberkulose oder eine Sarkoidose auszuschließen, wobei eine Gelenkpunktion oder eine Synovialbiopsie weiterhelfen können.



Spondylarthropathien

Gemeinsame Merkmale. Unter dem Begriff Spondylarthropathien werden die in Tab. 10.2 aufgeführten Erkrankungen zusammengefasst. Diese entzündlichen, meist chronisch verlaufenden muskuloskelettalen Erkrankungen sind durch gemeinsame klinische, radiologische, laborchemische und genetische Merkmale charakterisiert. Diese umfassen:

- eine periphere, meist oligoartikuläre Arthritis,
- den Befall von Wirbelsäule und Iliosakralgelenken,
- den Befall von Sehnen und Sehnenansätzen (Enthesiopathie),
- extraartikuläre Manifestationen (Auge, Haut, Schleimhäute, seltener Herz und Lunge) sowie
- eine familiäre Häufung und Assoziation mit HLA-B27.

Wegen fehlender Rheumafaktoren und Autoantikörper werden diese Spondylarthropathien oft auch als *seronegativ* gekennzeichnet.

Spondylitis ankylosans (Morbus Bechterew)

Klinik. Die Spondylitis ankylosans ist der häufigste Vertreter der Spondylarthropathien. Diese chronisch entzündliche Erkrankung befallt die Iliosakralgelenke sowie die Rippen- und Wirbelbogengelenke, was zu zunehmender Versteifung und Verknöcherung der betroffenen Gelenke führt. Von den peripheren Gelenken sind besonders häufig Hüfte und Schultern befallen, andere Gelenke sind seltener betroffen. Die systemische Beteiligung (Uveitis anterior, Aortitis mit Aorteninsuffizienz, apikale Lungenfibrose) ist seltener.

Männer erkranken etwas häufiger und schwerer als Frauen. Die ersten Symptome treten meist zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr auf. Leitsymptome sind nächtliche tief sitzende Kreuz- oder Gesäßschmerzen, ausstrahlend gegen die Kniekehlen. Bewegung lindert die Schmerzen. Schmerzhaftes Scherbewegungen im Iliosakralgelenk sind Ausdruck der Entzündung (Men-

nell-Zeichen). Der axiale Befall neigt zur frühen Versteifung mit typischer Fehlform: Hyperkyphose der Brustwirbelsäule bei Abflachung der Lendenwirbelsäule (Abb. 10.5). Häufig sind Fersenschmerzen als Folge der plantaren oder achillären Enthesiopathie. Der Hüftbefall führt zu früher Kontrakturtenenz.

Diagnostik. Meist findet sich eine erhöhte Blutsenkung. Das Röntgenbild der Iliosakralgelenke ist in der Regel typisch und zeigt beidseits eine Verschmälerung des Gelenkspaltes mit einem Nebeneinander von sklerosierenden und usurierenden Veränderungen (Abb. 10.6) sowie im Spätstadium eine Ankylose. Axial fällt eine zunehmende Verknöcherung der Längsbänder auf (Abb. 10.7).



Abb. 10.5 Typische Haltung des Bechterew-Kranken.

Tabelle 10.2 Prozentuale Häufigkeit von HLA-B27 und von Sakroiliitis bei seronegativen Spondylarthropathien

	HLA-B 27 (%)	Sakroiliitis (%)
Spondylitis ankylosans (Morbus Bechterew)	95	100
reaktive Arthritis (Reiter-Syndrom)	70	30
Psoriasisarthropathie	50	20
enterokolitische Arthropathie	50	20
SAPHO-Syndrom	40	30
undifferenzierte Spondarthropathie	50	20



Abb. 10.6 Iliosakralgelenke bei Morbus Bechterew.



Abb. 10.7 Verknöcherte Längs- und Seitenbänder der Wirbelsäule bei Morbus Bechterew.



Abb. 10.8 Psoriasis arthropathica.

Richtungsweisend für die Diagnose sind die typische Schmerzanamnese, die Klinik sowie die radiologische Untersuchung. Die Bestimmung des HLA-B27 erübrigt sich in der Regel.

Psoriasisarthropathie

Klinik. Die Psoriasisarthropathie zeigt charakteristischerweise einen *Befall im Strahl* mit Beteiligung von Grund-, Mittel- und Endgelenk (Wurstfinger, Daktylitis) sowie einen Transversalbefall der Endgelenke. Im Gegensatz zur rheumatoiden Arthritis ist die Gelenkschwellung oft derb und die Haut rötlich-livid verfärbt. Selten tritt die Arthritis nach dem Hautbefall auf, dies besonders bei Kindern. Der Röntgenbefund mit ankylosierenden neben anbauenden und abbauenden Prozessen ist jedoch oft so typisch, dass auch bei isolierter Arthritis die Diagnose gestellt werden kann (Abb. 10.8). Ein Nagelbefall mit „Tüpfeln“, Ölflecken und Onycholyse findet sich oft bei Arthritis der Finger- bzw. Zehenendgelenke. Ein unruhiger Verlauf mit hochakuten Schüben und lang anhaltenden, mitunter vollständigen Remissionen ist typisch. Ein Befall der Wirbelsäule und der Iliosakralgelenke (meist einseitig betont) ist seltener als bei der Spondylitis ankylosans.



Differenzialdiagnose. Differenzialdiagnostisch sind die rheumatoide Arthritis (symmetrisches Gelenkbefallmuster ohne Befall der distalen Interphalangealgelenke), die Fingerpolyarthrose (s. u.), die reaktive Arthritis (vorausgegangene intestinale oder urogenitale Infektionen) sowie eine Kristallarthritis (Kristallnachsweis im Gelenkpunktat) zu berücksichtigen.

Reaktive Arthritis (Reiter-Syndrom)

Definition. Das Reiter-Syndrom als Vollbild einer reaktiven Arthritis ist gekennzeichnet durch Arthritis, Urethritis und Konjunktivitis sowie gelegentlich durch mukokutane Läsionen. Befallen werden vorwiegend Männer im Alter zwischen 20 und 40 Jahren.

Auslöser. Die reaktive Arthritis nach enteralen Infekten trifft Frauen und Männer gleich häufig, nach urogenitalen Infekten erkranken Männer deutlich häufiger. Auslösende Mikroorganismen umfassen Salmonellen, Shigellen, *Campylobacter*, *Yersinien*, *Brucellen* sowie Chlamydien und Ureoplasmen. Im Gegensatz zur Infektarthritis können diese Mikroorganismen nicht aus dem Gelenk kultiviert werden.

Klinik. Erste Symptome einer reaktiven Arthritis treten wenige Wochen nach einer intestinalen oder urogenitalen Infektion auf. Neben Müdigkeit und gelegentlichem Fieber können unterschiedliche Manifestationen vorkommen: Am häufigsten finden sich eine akute asymmetrische Oligoarthritis der großen Gelenke der unteren Extremitäten, ein Befall einzelner Finger oder Zehen mit livider Hautverfärbung (sog. Daktylitis oder Wurstfinger), eine Spondylarthropathie mit frühmorgendlichen Kreuzschmerzen und Steifigkeit der Wirbelsäule oft zusammen mit einseitiger Iliosakralgelenkarthritis sowie entzündliche Veränderungen von Sehnenscheiden, Sehnen und Bändern. Extraartikuläre Symptome betreffen Haut und Schleimhäute (Keratomyeloma blennorrhagicum an Hand- und Fußsohlen, Erythema nodosum, orale Ulzerationen), Augen (meist Konjunktivitis) und den Urogenital- (sterile Urethritis, Balanitis, Zystitis) sowie den Magen-Darm-Trakt (Enteritis). Die sehr selten auftretenden Nagelveränderungen können von jenen bei Psoriasis nicht unterschieden werden.

Diagnostik. Die Stuhlkultur im Akutstadium sowie die PCR-Untersuchung im Serum bei enteralen Erregern und im Urin bei Chlamydien können den auslösenden Mikroorganismus aufdecken. Die Bestimmung des HLA-B27, obwohl in 70% der Fälle positiv, trägt zur Diagnose wenig bei. Differenzialdiagnostisch ist in erster Linie eine Gonokokkenurethritis mit septischer Arthritis auszuschließen.

Rheumatisches Fieber

Das Paradebeispiel einer reaktiven Arthritis ist das rheumatische Fieber. Dieses Krankheitsbild stellt heute in Europa allerdings eine absolute Rarität dar. Als Folgekrankheit einer Infektion mit β -hämolisierenden Streptokokken der Gruppe A treten neben Fieber eine Polyarthritiden mit vorwiegendem Befall der großen Gelenke, eine Karditis, im späteren Verlauf eine Chorea minor, ein flüchtiges Erythema anulare marginatum an Stamm und Oberschenkeln sowie subkutane rheumatische Knötchen auf.

Der Antistreptolysin-titer ist nur unter Berücksichtigung von Anamnese und Klinik zu werten, da er für ein rheumatisches Fieber nicht spezifisch ist.

Enterokolitische Arthropathien

Die Enterokolitiden Colitis ulcerosa und Morbus Crohn können bei 10–20% der betroffenen Patienten mit entzündlichen Veränderungen der Wirbelsäule und der peripheren Gelenke einhergehen. Seltener Ursachen für eine enterokolitische Arthropathie stellen der Morbus Whipple, gastrointestinale Bypass-Operationen und die gluteninduzierte Enteropathie (nichttropische Sprue) dar.

Klinik. Bei der *Colitis ulcerosa* tritt die Arthropathie meist nach der Darmsymptomatik auf. Beim *Morbus Crohn* hingegen ist der Befall der Gelenke nicht selten eine Erstmanifestation, wenn auch endoskopisch oft bereits entzündliche Veränderungen im Gastrointestinaltrakt nachweisbar sind.

Bei zusätzlichem Befall der Wirbelsäule oder der Iliosakralgelenke, welcher der Darmsymptomatik oft Jahre vorausgeht, können die klinischen und radiologischen Befunde nicht von einer klassischen Spondylitis ankylosans abgegrenzt werden. Die Aktivität der peripheren Gelenkentzündung spiegelt im Allgemeinen die intestinale Entzündungsaktivität wider. Die entzündlichen Veränderungen der Wirbelsäule scheinen jedoch unabhängig davon zu verlaufen. Im Gegensatz zur Spondylitis ankylosans dauert die Arthritis meist nur Tage bis einige Wochen und zeigt einen stark wandernden Charakter. Ebenso ist die Sakroiliitis bei Darmerkrankungen symptomarm und wird meist als Zufallsbefund bei radiologischen Untersuchungen entdeckt.

Systemische Manifestationen umfassen die Uveitis anterior (bis 10%, meist mit Wirbelsäulenbefall), eine schmerzhaft Stomatitis ulcerosa, ein Erythema nodosum oder ein Pyoderma gangraenosum.

Beim *Morbus Whipple* können Arthralgien oder eine transiente nichtdestruierende Arthritis kleiner und großer Gelenke der Abdominalmanifestation um Jahre vorausgehen. Ein Wirbelsäulenbefall mit Iliosakralgelenkarthritis und Spondylarthritiden ist äußerst selten. Bei Männern im mittleren Alter sollte bei jeder unklaren



Abb. 10.9 SAPHO-Syndrom mit Schwellung der klavikulokostosternalen Region rechts.

ren Arthritis nach dem Bakterium *Tropheryma whipplei* gesucht werden. Klinische Leitsymptome für die Diagnose sind Abdominalbeschwerden mit Diarrhö und Gewichtsverlust, subfebrile Temperaturen, Lymphadenopathie, Uveitis, seltener Augenmuskelparesen und Enzephalopathie.

Behçet-Syndrom

Das Behçet-Syndrom wird heutzutage den Vaskulitiden zugeordnet. Rund die Hälfte bis zwei Drittel der mehrheitlich aus dem östlichen Mittelmeerraum und aus dem Fernen Osten stammenden Patienten mit dem Syndrom zeigt eine subakute bis chronische Synovitis der großen und kleinen Gelenke. Die Diagnose ist nur zu stellen, wenn mindestens 2 Hauptsymptome und eines der Begleitsymptome vorliegen.

Klinik. Hauptsymptome sind:

- Schleimhautulzerationen im Mund und/oder Magen-Darm-Trakt,
- Ulzerationen im Genitalbereich (Vulva, Penis, Skrotum),
- okuläre Manifestationen (Uveitis anterior, Hypopyon, retinale Vaskulitis).

Zu den Begleitmanifestationen gehören

- Hautbefall (Erythema nodosum, Follikulitis),
- Gelenkbefall (vorwiegend Knie- und Sprunggelenke),
- neurologische Symptome (Meningitis, Hirnnervenbefall),
- Gefäßveränderungen (venöse Thrombosen, arterielle Aneurysmen).

SAPHO-Syndrom

Definition. Der Begriff SAPHO bezeichnet die häufigsten Manifestationen dieses Syndroms: Synovitis, Akne, Pustulosis, Hyperostosis und Osteomyelitis. Männer

und Frauen sind gleich häufig betroffen, die Erkrankung tritt in jedem Lebensalter auf.

Klinik. Ein Leitbefund dieses ursächlich nicht geklärten Syndroms ist eine meist einseitig betonte schmerzhafte Schwellung im klavikulokostosternalen Bereich (Abb. 10.9). Typisch und häufig ist die folgende Kombination:

- sternoklavikuläre Hyperostose,
- palmoplantare Pustulose,
- entzündlicher Wirbelsäulenbefall und
- periphere Oligoarthritis vorwiegend der großen Gelenke.

Die Manifestationen entwickeln sich oft nacheinander, wobei zwischen Haut- und Knochensymptomen Jahre verstreichen können. Tief sitzende Kreuzschmerzen, Wirbelsäulensteifigkeit und schmerzhafte Gelenkschwellungen sind – ähnlich wie bei anderen Spondylarthropathien – typisch. Die palmoplantare Pustulose ist gekennzeichnet durch gut abgrenzbare Bläschen oder Pusteln oder oberflächliche Schuppung der Hand- und Fußinnenflächen. Oft ist eine Abgrenzung gegenüber psoriatischen Hautveränderungen nicht möglich. Als Komplikation der klavikulokostären Hyperostose kann infolge Kompression eine Thrombosierung der V. subclavia oder V. cava superior auftreten.

Diagnostik. Diagnostisch charakteristisch ist die starke Aktivitätsanreicherung der betroffenen Gelenke und Knochen in der Skelettszintigraphie. Die Knochenveränderungen lassen sich radiologisch gelegentlich nicht von einer infektiösen Osteomyelitis oder Neoplasie abgrenzen und müssen deshalb entsprechend abgeklärt werden.

Undifferenzierte Spondylarthropathie

Etwa 30% aller Patienten mit Spondylarthropathien können keiner spezifischen diagnostischen Gruppe zugeordnet werden, da die entsprechenden diagnostischen Manifestationen nicht in genügendem Umfang



vorliegen. Oft handelt es sich dabei um Frühformen einer Untergruppe. Ein typisches Beispiel einer undifferenzierten Spondylarthropathie wäre ein 30-jähriger Mann mit nächtlichen tief sitzenden Kreuzschmerzen und einer Peritendinitis der Achillessehne.

Bei unauffälligen radiologischen Befunden erlauben die beiden Manifestationen keine eindeutige Zuordnung, sind aber Ausdruck einer Spondylarthropathie, welche demzufolge als undifferenziert klassifiziert wird.

Arthropathien bei Stoffwechselkrankheiten

Arthritis urica

Epidemiologie, Auslöser. Die *primäre Gicht* tritt bei Männern 10-mal häufiger auf als bei Frauen. Bei Ersteren liegt das Manifestationsalter zwischen 40 und 50 Jahren, bei Frauen in der Regel bei über 60 Jahren. Auslösender Faktor ist häufig ein opulentes Mahl mit vermehrter Purinzufuhr und/oder ein übermäßiger Alkoholkonsum.

Klinik. Der *klassische Gichtanfall* weckt den Patienten nachts aus tiefem Schlaf mit heftigen, zunehmenden Schmerzen im Großzehengrundgelenk. Dieses ist gerötet, geschwollen und extrem schmerzhaft. Subfebrile Temperaturen, Senkungsanstieg und Leukozytose sind die Regel. Ohne Therapie klingt der Anfall nach rund einer Woche spontan ab, wobei das Gelenk allerdings noch längere Zeit schmerzempfindlich bleiben kann. Andere Gelenke werden seltener betroffen. In diesen Fällen kommen als Differenzialdiagnose eine akute eitrige Arthritis, eine reaktive Arthritis oder eine Psoriasisarthropathie in Frage. Auch eine rheumatoide Arthritis kann akut beginnen. Im höheren Alter ist die Pseudogicht (Chondrokalzinose) häufiger.

In *späteren Stadien* kommt es zu Uratablagerungen in Sehnen, Schleimbeuteln und Gelenken, was als chronische tophöse Gicht bezeichnet wird (Abb. 10.10). Typisch sind auch Tophi an den Ohrmuscheln (Abb. 10.11).

Diagnostik. Radiologisch ist die Gicht durch die scharf ausgestanzten Usuren an den Knochenenden (Abb. 10.12) charakterisiert.

Die Diagnose der Gicht wird erhärtet durch den Nachweis eines deutlich erhöhten Harnsäurespiegels im Blut und – in Zweifelsfällen – von Harnsäurekristallen im Gelenkpunktat.

Pathogenese. Die Ursache der primären Gicht ist multifaktorieller Natur. Bei rund 20% der Fälle findet man Enzymdefekte, die zu einer Überproduktion von Harnsäure führen. Bei den übrigen Patienten liegt eine Ausscheidungsstörung vor, die wahrscheinlich auf einer epithelialen Insuffizienz beruht.

Gichtanfälle mit normalem oder nur geringgradig erhöhtem Harnsäurespiegel können vorkommen, besonders wenn eine Therapie mit urikosurisch wirkenden Medikamenten voranging.

dacht werden. Die Höhe des Harnsäurespiegels im Blut geht nicht parallel mit den klinischen Symptomen. Es hat sich jedoch gezeigt, dass ein großer Prozentsatz der Patienten mit einem Serumharnsäurespiegel von über 600 $\mu\text{mol/l}$ früher oder später symptomatisch wird.

Komplikationen. Die wichtigste Komplikation der Gicht ist die *Gichtniere*. Sie ist Folge der Hyperurikämie und der vermehrten Uratausscheidung durch die Niere. Pathologisch-anatomisch findet man entzündliche interstitielle Infiltrate als Folge der Harnsäureablagerungen und einer eventuellen Pyelonephritis bei Nierensteinen sowie vaskuläre Veränderungen in Form einer Nephrosklerose. Da ein großer Prozentsatz der Gichtkranken eine Hypertonie aufweist, ist es oft schwierig zu ermitteln, ob die Niereninsuffizienz Folge der Hypertonie oder der Gicht ist. Andererseits führt die Gichtniere ihrerseits zur Hypertonie.

Da die Gicht bzw. die Hyperurikämie oft mit Diabetes, Hyperlipoproteinämie und Hypertonie einhergeht, wird sie als Risikoindikator betrachtet. Ob die Gicht allein ohne andere gleichzeitig vorhandene Risikofaktoren zur Koronarsklerose führen kann, ist umstritten.

Sekundäre Gicht. Gichtsymptome im Rahmen der sekundären Gicht können bei allen Krankheiten auftreten, die zu einem vermehrten Zelluntergang führen (z. B. myelo- und lymphoproliferative Erkrankungen) oder deren Therapie zu einer Hemmung der Harnsäureausscheidung führt (z. B. Diuretika). Weiterhin findet man eine sekundäre Hyperurikämie bei Ketose (Fasten, dekompensierter Diabetes mellitus, fettreiche Diät), Akromegalie, Hypo- und Hyperparathyreoidismus, CO-Vergiftung, Bleivergiftung, Myxödem und bei intravenöser Zufuhr von Fructose.



Abb. 10.10 Chronische tophöse Gicht am Zeigefinger.

Bei älteren Patienten muss in diesen Fällen allerdings immer an eine Pseudogicht (s. Chondrokalzinose) ge-



Abb. 10.11 Gichtknoten am Ohr. 72-jähriger Mann.



Abb. 10.12 Typisch zystisch ausgestanzte Knochendefekte bei Gicht.

Chondrokalzinose (Pseudogicht)

Es handelt sich um eine durch *Calciumpyrophosphatkristalle* (CPP) hervorgerufene Gelenkentzündung. Der akute Anfall kann klinisch kaum vom Gichtanfall unterschieden werden, betrifft jedoch vorwiegend große Gelenke. Die Gelenkpunktion erlaubt die Unterscheidung durch den Nachweis der CPP-Kristalle. Radiolo-

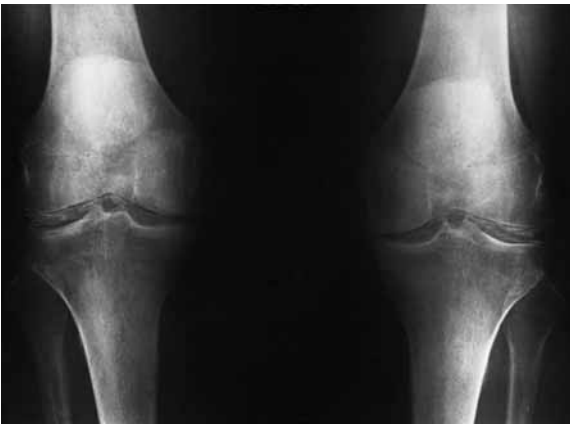


Abb. 10.13 Chondrokalzinose mit Meniskusverkalkungen.

gisch finden sich die typischen Verkalkungen der Faserknorpel (Meniskus) und der oberflächlichen Schichten des Gelenkknorpels (Abb. 10.13).

Die Chondrokalzinose bevorzugt das mittlere und vor allem das höhere Lebensalter, ohne dass eine Geschlechtsbevorzugung zu finden ist. Häufig wird sie als *Begleitkrankheit* bei vorgeschädigten Gelenken (Osteoarthritis, posttraumatisch) oder bei Stoffwechselerkrankungen (Hyperparathyreoidismus, Hämochromatose, Morbus Wilson, Gicht, Ochronose) gefunden.

Ein Wirbelsäulenbefall ist selten und führt zu Verkalkungen der Zwischenwirbelscheiben. Der Verlauf ist klinisch stumm, es handelt sich meist um einen Zufallsbefund bei Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule.

Diffuse idiopathische skelettale Hyperostose (DISH)

Eine axiale Hyperostose wird meistens als radiologischer Zufallsbefund entdeckt. Sie ist charakterisiert durch eine überschießende Ossifikation mit ossärer Brückenbildung zwischen einzelnen Wirbelkörpern ohne Höhenminderung des entsprechenden Intervertebralraumes und beruht auf einer Ossifikation der



Longitudinalbänder. Sie befällt vorwiegend die rechte Seite der thorakalen Wirbelsäule, kann jedoch an jeder Stelle auftreten, mitunter auch an peripheren Gelenken.

Meistens führt die Hyperostose zu einer umschriebenen Versteifung, jedoch kaum zu Schmerzen. Im Schulterbereich können infolge einer Beeinträchtigung der Weichteile durch die Hyperostose am kaudalen Akromion bei Bewegungen allerdings erhebliche Beschwerden auftreten. Pathogenetisch liegt der Veränderung möglicherweise eine Stoffwechselstörung zugrunde, geht die Hyperostose doch oft mit einer verminderten Glukosetoleranz, einer Hyperlipidämie und einer Hyperurikämie einher.

Ochronose (Alkaptonurie)

Definition und Pathogenese. Es handelt sich um eine angeborene Stoffwechselstörung, bei der infolge Mangel an Homogentisinase der Phenylalaninabbau unvollständig ist. Sie verläuft jahrelang symptomlos und ist nur durch die Ausscheidung von Homogentisinsäure im Urin erkennbar. Der Urin hat bei der Entleerung eine normale Farbe, nimmt aber durch Oxidierung der Homogentisinsäure nach längerer Zeit an der Luft eine dunkelblaue Farbe an.

Klinik. Der Kranke und seine Familie werden regelmäßig durch schwarze Flecken, die der Harn an der Wäsche hinterlässt, auf diese Anomalie aufmerksam. Die Homogentisinsäure lagert sich vor allem in Knorpeln, Sehnen und Skleren ab und führt auch hier zu einer dunkelbraunen bis schwarzen Verfärbung, welche als Ochronose bezeichnet wird (Abb. 10.14). Erst Jahrzehnte später kommt es infolge Knorpelschädigung durch das Pigment zu einer Gelenkveränderung. Es treten dabei in erster Linie Veränderungen der Wirbelsäule, Ossifikationen der Sehnenansätze an Becken und Hüftgelenken sowie Koxarthrose, Gonarthrose und Omarthrose auf. Bei der Wirbelsäule wird von jeher auf eine schwere Sklerose der Wirbeldeckplatten mit Randwulstwucherungen an den Wirbelkanten bei hochgradiger Degeneration der Zwischenwirbelscheiben hingewiesen. Mehrschichtige horizontale Kalkinlagerungen in den Bandscheiben werden als geradezu pathognomonisches Merkmal aufgefasst (Abb. 10.15).

Primäre Amyloidose

Die primäre Amyloidose kann zu Amyloidablagerung in Synovialzotten und im hyalinen Knorpel führen, welche wiederum Schmerzen, Steifigkeit, Schwellung und gelegentlich Bewegungseinschränkung des betroffenen Gelenkes verursachen. Differenzialdiagnostisch sind vor allem die rheumatoide Arthritis und andere Arthritiden, die ihrerseits zu einer sekundären Amyloidose führen können, auszuschließen.



Abb. 10.14 Dunkelverfärbung der Ohrmuschel bei Ochronose.



Abb. 10.15 Bandförmige Verkalkung der Zwischenwirbelscheiben bei Ochronose.

Hämochromatose

Die Arthropathie bei Hämochromatose wird in der Regel erstmals im entzündlichen Stadium manifest. Bei rund 20% der Patienten sind Gelenkbeschwerden das früheste Symptom der Erkrankung. Im weiteren Krankheitsverlauf weisen schließlich bis zu 90% aller Patienten Gelenkbeschwerden auf.

Charakteristisch ist der Befall der Metakarpophalangealgelenke II und III. Klinisch besteht nicht nur eine Synovitis, sondern gelegentlich auch eine periartikuläre Weichteilschwellung mit Rötung und Überwärmung. Gelenknahe Zysten, unregelmäßige Konturierung des Gelenkspalts, Gelenkspaltverschmälerung und größere

radial liegende Osteophyten sind typische radiologische Veränderungen. Die Labordiagnostik (einschließlich der Befunde der Leberbiopsie und Nachweis von Punktmutationen im HFE-Gen) wird in Kapitel 25 beschrieben.

Morbus Wilson

Beim Morbus Wilson (hepatolentikuläre Degeneration) steht die diffuse Osteoporose im Vordergrund. Es werden degenerative Veränderungen – besonders in den Kniegelenken –, paraartikuläre Verkalkungen sowie selten auch eine Osteochondritis dissecans beobachtet.

Arthropathien bei verschiedenen Affektionen

Hämatologische Erkrankungen

Schwere Gelenkveränderungen werden vor allem bei *Koagulopathien* gefunden. Daneben können aber auch hämolytische Anämien (Thalassämie, Sichelzellanämie), akute Leukämien und maligne Lymphome mit Arthritiden einhergehen (s. Kapitel 13, 14 und 15).

Paraneoplastische Arthritiden

Hypertrophische Osteoarthropathie. Zu den paraneoplastischen Arthritiden gehört in erster Linie die hypertrophische Osteoarthropathie, die oft schon vor der Manifestation eines Tumors auftritt. Sie ist durch folgende Symptome charakterisiert:

- Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel,
- Arthralgien und Arthritiden von Hand-, Ellbogen-, Sprung-, Knie- und Metakarpophalangealgelenken,
- radiologischer Nachweis einer periostalen Proliferation im Bereich der Diaphysen der Röhrenknochen,
- neurovegetative Symptome (Hyperhidrosis, Hyperthermie, periphere Vasodilatation),
- evtl. Gynäkomastie.

Das Vollbild findet sich am häufigsten beim Bronchialkarzinom. Daneben wird die Osteoarthropathie auch bei zahlreichen anderen intra- und extrathorakalen Erkrankungen beschrieben (s. Kapitel 3).

Arthropathien bei endokrinen Störungen

Endokrine Erkrankungen wie Akromegalie, Hyperparathyreoidismus sowie Hyper- und Hypothyreose können mit Arthropathien einhergehen. Bei langdauernder Cortisontherapie, aber auch bei chronischem Alkoholismus, systemischem Lupus erythematoses und progressiver Sklerose kann eine Femurkopfnekrose auftreten.

Arthropathien bei neurologischen Affektionen

Die *neuropathischen Gelenkerkrankungen* beeindrucken durch ausgedehnte, kaum schmerzhaft Gelenkerstörungen. Sie treten bei Störungen der Tiefen- und der Oberflächensensibilität auf, wobei es durch dauernde Mikrotraumen und Überdehnungen der Gelenkstrukturen zu einer Gelenkerstörung, häufig begleitet von trophischen Störungen, kommt. Derartige Gelenkaffektionen werden bei der *Tabes dorsalis* und bei der *Syringomyelie* beobachtet.

Rund 10% der Patienten mit *diabetischer Polyneuropathie* entwickeln eine neuropathische Arthropathie, besonders der Tarsal- und der Zehengrundgelenke, seltener der Fingergelenke.

Erkrankungen des Knorpels

Die *Polychondritis (relapsing polychondritis)* ist eine Kollagenose, die durch eine Entzündung und teilweise Destruktion von Knorpel, insbesondere im HNO-Bereich (Nase, Ohren, Trachea, Larynx), charakterisiert ist. Häufig zeigen betroffene Patienten eine asymmetrische Arthropathie an großen und kleinen Gelenken. Des Weiteren können eine Augenmitbeteiligung (Episkleritis, Uveitis), ein Herzklappenbefall (vor allem Aorteninsuffizienz) oder eine Nierenbeteiligung beobachtet werden. Die seltene Erkrankung kann isoliert oder zusammen mit einem systemischen Lupus erythematoses, einer rheumatoiden Arthritis oder einem multiplen Myelom auftreten.

Darüber hinaus kann eine Arthropathie auch Ausdruck einer *Osteochondritis dissecans* sein. Ursache ist eine mechanisch-traumatische Schädigung der Oberfläche des Gelenkknorpels. Am häufigsten ist das Kniegelenk betroffen, es folgen Hüftgelenk und seltener Ellbogengelenk.



10.2 Degenerative Gelenkerkrankungen

Arthrosen

Epidemiologie. Die Arthrose ist das häufigste Gelenkleiden mit bevorzugtem Auftreten zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr. Die Häufigkeit nimmt mit dem Alter stark zu. Mit Ausnahme der Hüften überwiegen alle anderen Gelenklokalisationen bei Frauen. Am häufigsten betroffen sind Knie, Fingergelenke, Hüfte (Abb. 10.16) und die kleinen Wirbelgelenke.

Klinik. Nur ein Teil der Patienten mit radiologisch nachweisbarer Arthrose hat subjektive Beschwerden. Frühsymptome sind Schmerzen beim Anlaufen, bei Ermüdung und bei Belastung. Später können Nacht- und Dauerschmerzen auftreten, dies besonders bei aktiver Arthrose. Dabei ist der Reizzustand oft mit Ergussbildung und Steifigkeitsgefühl verbunden. Die erosiv verlaufende Fingerpolyarthrose kann eine rheumatoide Arthritis vortäuschen (Tab. 10.3).

Klinisch fühlt sich die Gelenkkapsel verdickt an, eine mögliche Schwellung ist derb bis knöchern. Beim Vorliegen eines Reizzustandes ist das Gelenk schmerzhaft auf Druck und Dehnung (Endphasenflexionsschmerz). Die Bewegungseinschränkung entspricht dem Schweregrad der Arthrose. Instabilität und Achsenabwei-

chungen wirken sich am Kniegelenk erschwerend aus. Ossäre Gelenkverdickungen treten bei der Fingerpolyarthrose früh auf und werden entsprechend der Lokalisation als Heberden-Knoten (Endgelenke), Bouchard-Knoten (Mittelgelenke) und Rhizarthrose (Daumenwurzelgelenke) bezeichnet (Abb. 10.17). Reibegeräusche sind Ausdruck einer rauen Gleitfläche des Gelenkes, jedoch kein Beweis für eine Arthrose.

Häufig wird die Arthrose von einer sekundären Periarthropathie mit schmerzhaften Veränderungen von Sehnen, Ligamenten und Muskeln begleitet. Diese sind besonders auf Druck äußerst schmerzhaft.

Diagnostik. Radiologisch finden sich Knorpelraumverschmälerung, Osteophyten, subchondrale Sklerose und Zysten. Humorale Entzündungszeichen sind keine nachweisbar.

Spätfolgen. Die Fingerpolyarthrose führt nur selten zu stärkeren Funktionseinschränkungen. Dies ist bei Knie- und Hüftarthrose viel eher der Fall. Die Koxarthrose geht bereits im Anfangsstadium mit einer Einschränkung der Innenrotation, später der Außenrota-

Tabelle 10.3 Differenzialdiagnose zwischen rheumatoider Arthritis und erosiver Fingerpolyarthrose

	Rheumatoide Arthritis	Polyarthrose
Alter	40–60 Jahre	50–70 Jahre
Geschlecht	M : F = 1 : 3	M : F = 1 : 10
Vererbung	(+)	++
Lokalisation	Hand-, Fingergrund- und -mittelgelenke	Fingerend-, Finger-mittel- und Daumensattelgelenke
Gelenkschwellung	sulzig weich, nicht gerötet	derb bis hart, oft gerötet
Morgens-teifigkeit	> 1/2 Stunde	< 1/2 Stunde
Röntgen-bild	bandförmige Osteopenie, diffuse Gelenkspaltverschmälerung, Usuren am Kapselansatz	keine Osteopenie, fokale Gelenkspaltverschmälerung, Osteophyten, selten Usuren subchondral
Laborbe-funde	Entzündungszeichen (erhöhte Senkung, Anämie, Thrombozytose), evtl. Rheumafaktor positiv	Normalwerte



Abb. 10.16 Schwere doppel-seitige Koxarthrose.



Abb. 10.17 Typische Heberden-Knötchen bei Arthrose. Im Gegensatz zur rheumatoiden Arthritis kommt es nicht zu einer Deformierung der Hände.