



Kongress-Pressekonferenz anlässlich des Deutschen Rheumatologiekongresses 2023 (hybrid)

- 51. Kongress der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh)
- 37. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Orthopädische Rheumatologie (DGORh)
- 33. Jahrestagung der Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR)

Termin: Donnerstag, 31. August 2023, 12.00 bis 13.00 Uhr

Ort: Congress Center Leipzig, Seminarraum 13/14

Adresse: Seehausener Allee 1, 04356 Leipzig

Link: <https://attendee.gotowebinar.com/register/7411399296782935896>

Themen und Referierende

Begrüßung und Highlights des Deutschen Rheumatologiekongresses

und

Neuroimmunologie als Chance für die Rheumatherapie: Stimulation des Vagusnervs und die Konditionierung des Immunsystems als Ersatz für Medikamente

Professor Dr. med. Christoph Baerwald, Kongresspräsident der DGRh, em. Leiter der Abteilung Rheumatologie am Universitätsklinikum Leipzig

Lokaltherapie bei entzündlichen Gelenkerkrankungen – wann hilft eine Operation?

Professor Dr. med. Sebastian Seitz, Kongresspräsident der DGORh, Chefarzt der Orthopädie am Klinikum Hochsauerland, Arnsberg

Immundefekte und Rheuma: Warum ist es wichtig, schon bei Kindern auf das Immunsystem zu schauen?

Dr. med. Maria Fasshauer, Kongresspräsidentin der GKJR, Oberärztin am Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie am Klinikum St. Georg, Leipzig

Neue und seltene rheumatische Erkrankungen entdeckt: IgG4-Erkrankungen, Erdheim-Chester- und VEXAS-Syndrom

Professor Dr. med. Christof Specker, Präsident der DGRh, Direktor der Klinik für Rheumatologie und Klinische Immunologie an den Evangelischen Kliniken Essen-Mitte

Systemimmunologie – Integrative Betrachtung von Blut und entzündeten Geweben

Dr. med. Ricardo Grieshaber-Bouyer, Sektion Rheumatologie, Universitätsklinikum Heidelberg

Moderation: Janina Wetzstein, Pressestelle DGRh, Stuttgart

Ihr Kontakt für Rückfragen:

Janina Wetzstein, Katrin Hammer
Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh)
Pressestelle
Telefon: 0711 8931-457/-330599
wetzstein@medizinkommunikation.org
hammer@medizinkommunikation.org
www.dgrh-kongress.de

Vor Ort auf dem Kongress:

Mittwoch, 30. August 2023 16.00 Uhr,
bis Freitag, 1. September 2023
Pressebüro (Ebene 0, Bankettraum 3)



**Deutscher Rheumatologiekongress vom 30. August bis 2. September 2023 in Leipzig (hybrid),
Kongresspressekonferenz am 31. August**

Rheuma mit Nervenstimulation behandeln – braucht ein gezielt trainiertes Immunsystem weniger Medikamente?

Leipzig, 31. August 2023 – Klinische Untersuchungen zeigen, dass die Stimulation des Vagusnervs, also die Reizung eines wichtigen Gehirnnervs, Rheumatoide Arthritis lindern kann. Dies gilt insbesondere dann, wenn Menschen mit Rheuma auf die üblichen Medikamente vermindert ansprechen. Welche Mechanismen dabei wirken, ob sich diese gezielt aktivieren oder deaktivieren lassen und welches Potenzial in der Neurostimulation für die Therapie entzündlich rheumatischer Erkrankungen liegt – diese Fragen diskutieren Expert:innen auf der heutigen Kongresspressekonferenz anlässlich des Deutschen Rheumatologiekongress in Leipzig.

Immunsystem und Nervensystem galten lange Zeit als voneinander unabhängige Akteure im menschlichen Körper. Mittlerweile weiß man jedoch, dass es zwischen diesen beiden wichtigen Systemen vielfältige und in beide Richtungen wirksame Verflechtungen gibt. Die Zahl von Zellen und Botenstoffen, die sich wechselseitig beeinflussen, ist bereits innerhalb des Immunsystems enorm – ein komplexes Gefüge, von dem längst noch nicht jedes Detail verstanden ist. „Vielleicht auch deshalb wurden zusätzliche Einflussfaktoren lange Zeit nicht berücksichtigt“, sagt Professor Dr. med. Christoph Baerwald, Kongresspräsident der DGRh und emeritierter Leiter der Abteilung Rheumatologie am Universitätsklinikum Leipzig. Hinzu komme, dass das Immunsystem so individuell sei wie die Menschen selbst, so dass kontrollierte Studien mit standardisierten Bedingungen nur sehr schwer zu realisieren seien. Ein wichtiger Schritt für die neuroimmunologische Forschung war es daher, biochemische Mechanismen zu identifizieren, die einen direkten neuronalen Einfluss auf das Immungeschehen überhaupt plausibel erscheinen lassen. „Dies ist in den vergangenen zwanzig Jahren immer besser gelungen“, sagt Baerwald, der das Thema auf der Pressekonferenz vorstellen wird. Mittlerweile gebe es überzeugende wissenschaftliche Daten dazu, wie eng besonders das so genannte autonome Nervensystem (ANS) mit verschiedenen Immunzellen im Austausch steht.



Neuroimmunologische Stimulation kann entzündungshemmend wirken

In einer Vielzahl von Studien wurde mittlerweile nachgewiesen, dass Immunzellen auf ihrer Oberfläche über Rezeptoren verfügen, die sie für die Signale von neuronalen Botenstoffen empfänglich machen. „Es gibt zudem etliche – auch klinische – Hinweise darauf, dass der Parasympathikus das immunologische Gleichgewicht in Richtung einer Entzündungshemmung verschiebt, und dass chronisch entzündliche Erkrankungen wie Rheuma mit einer verringerten parasympathischen und einer verstärkten sympathischen Aktivität einhergehen“, so Baerwald. Wie komplex diese Interaktionen sind, wird bei einer genaueren Betrachtung der Sympathikus-Wirkung deutlich, die neueren Untersuchungen zufolge in der Frühphase der Immunaktivierung entzündungsfördernd wirkt, in der chronischen Phase jedoch auch entzündungshemmend wirken kann.

Das Immunsystem trainieren – und auf Medikamente verzichten

Neben dem ANS steht auch das Gehirn in Kontakt mit dem Immunsystem, und auch hier werden über bislang noch wenig charakterisierte Kanäle Informationen ausgetauscht. „Darauf basiert ein weiteres faszinierendes Konzept der Neuromodulation“, erklärt Baerwald und verweist auf Studien, nach denen Immunfunktionen auch über Lern- und Konditionierungsvorgänge steuerbar sind. In Tierversuchen und auch bei ersten Studien an gesunden Proband:innen sei es gelungen, die Wirkung eines immunmodulierenden Medikaments, das zunächst mit einem Geruchs- oder Geschmacksreiz gekoppelt gegeben wurde, auch dann hervorzurufen, wenn nur der gekoppelte Reiz zugegen war. Daraus könnte sich die Möglichkeit ergeben, Medikamentendosierungen und damit Nebenwirkungen zu reduzieren.

In ersten klinischen Untersuchungen zeichnet sich ab, dass all diese Ansätze – von der Konditionierung über eine medikamentöse Beeinflussung von Sympathikus-Rezeptoren bis hin zur elektrischen Stimulation des zum Parasympathikus zählenden Vagusnervs – auch bei menschlichen Proband:innen funktionieren. „Bisherige Ergebnisse sind vielversprechend, das Potenzial der Neuromodulation ist sicherlich hoch“, resümiert Baerwald. Es seien jedoch noch weiterführende Forschungen notwendig, um sichere Behandlungsregime auch für eine breite Anwendung in der Klinik zu entwickeln. Bei der Kongresspressekonferenz anlässlich des Deutschen Rheumatologiekongresses stellt er die Ergebnisse vor und diskutiert mögliche Perspektiven.

Quelle:



O. Seifert; C. Baerwald: Stimulation des Nervus vagus als therapeutisches Prinzip
Zeitschrift für Rheumatologie volume 82, pages462–471 (2023)

G. Pongratz; R. H. Straub: Rolle des sympathischen Nervensystems bei chronischen Entzündungen
Zeitschrift für Rheumatologie volume 82, pages451–461 (2023)

M. Jakobs et al.: Konditionierung des Immunsystems – Schon klinisch nutzbar?
Zeitschrift für Rheumatologie volume 82, pages472–478 (2023)

Bei Abdruck Beleg erbeten.

Kontakt für Journalist:innen:

Janina Wetzstein, Katrin Hammer
Postfach 30 11 20, 70451 Stuttgart
Fon +49[0]711/8931-457
Fax +49[0]711/8931-330599

wetzstein@medizinkommunikation.org; hammer@medizinkommunikation.org
www.dgrh-kongress.de



**Deutscher Rheumatologiekongress vom 30. August bis 2. September 2023 in Leipzig (hybrid),
Kongresspressekonferenz am 31. August**

**Immunologie bei Kindern mit Rheuma:
Weg von der reinen Symptombehandlung, hin zur personalisierten Medizin**

Leipzig, 31. August 2023 – Rheumatische Erkrankungen treten nicht - wie oft angenommen - nur bei Erwachsenen, sondern auch bei Kindern und Jugendlichen auf. Auch bei ihnen greifen Zellen des Immunsystems fälschlicherweise körpereigenes Gewebe wie Gelenke, Knochen, Bindegewebe, Gefäße oder innere Organe an. Das genauere Verständnis von Ursachen für Rheuma, auch möglicherweise zugrundeliegender seltener Immundefekte, kann dabei helfen, durch "maßgeschneiderte" Immunmodulationen, betroffenen Kindern die Chance auf ein beschwerdefreies Leben zu bieten. Die Rolle von Immundefekten bei der Entstehung rheumatischer Erkrankungen erläutern Expert:innen bei der heutigen Pressekonferenz anlässlich des Deutschen Rheumatologiekongresses in Leipzig.

"Unter Immundefizienz wird eine Gruppe von verschiedenen angeborenen, seltenen Krankheitsbildern verstanden, die meist aufgrund von Mutationen einzelner Gene entstehen. Diese Krankheitsbilder werden in der Fachwelt unter dem Namen „inborn errors of immunity (IEI)“ zusammengefasst ", erklärt Dr. med. Maria Fasshauer, Oberärztin am Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie, Klinikum St. Georg Leipzig und Kongresspräsidentin der GKJR. Immundefizienz kann nahezu alle Komponenten des Immunsystems betreffen. Inzwischen sind fast 500 primäre Immundefekterkrankungen bekannt. Weil diese Erkrankungen oft nur durch ein einziges defektes Gen vererbt werden, könnten sie, so die Expertin, als „Experiment der Natur“ verstanden werden. Sie geben der Forschung Einblicke in immunologische Signalwege und geben so in ein besseres Verständnis der Mechanismen des Immunsystems.

Die meisten immunologischen Störungen bei Kindern zeichnen sich durch eine übermäßig hohe Infektionsanfälligkeit aus. "Viele IEI gehen aber auch - scheinbar paradoxerweise - mit Immundysregulation wie Autoimmunität oder Autoinflammation, durch das eigene Immunsystem scheinbar grundlos ausgelöste Entzündungen, einher. Sie können sogar Erstsymptom oder Hauptmerkmal der IEI sein", erläutert Fasshauer.



In den letzten zehn Jahren wurde durch moderne genetische Sequenzierungsmethoden eine zunehmende Anzahl an IEI identifiziert, die sich auch in Form rheumatischer Erkrankungen manifestieren können. "Trotz ihrer Seltenheit ermöglicht das Verständnis dieser angeborenen Störungen im Immunsystem Einblicke in die Mechanismen der Immunregulation, die auch bezüglich der Entstehung von Rheuma von Relevanz sind", sagt Dr. Fasshauer. Entscheidend sei daher, insbesondere bei jungen Patient:innen zu prüfen, ob zugrundeliegende Immundefekte erkennbar sind. Ist dies der Fall, kann durch maßgeschneiderte Immunmodulation, zum Beispiel mit bestimmten Biologika oder sogenannten "small molecule inhibitors", ganz gezielt in den fehlerhaften Mechanismen dieser Krankheitsbilder eingegriffen werden. Rheumatische Symptome, wie Entzündungen, können so zum Teil ganz gezielt unterdrückt werden.

Das Verständnis der Verbindung von Immunologie und Rheumatologie ermöglicht gezielte therapeutische Ansätze nicht nur in Bezug auf seltenen Immundefekterkrankungen, sondern auch die häufiger vorkommenden, multifaktoriellen, rheumatischen Erkrankungen. "Die Immunologie nimmt einen immer größeren Raum in unserem Fach ein. Zurecht, denn sie hilft uns, zu verstehen, welche Ursachen rheumatische Erkrankungen haben können. In der Kinder- und Jugendrheumatologie begegnen wir besonders häufig Immundefekten, da diese zu meist angeboren sind und sich daher früh im Leben eines Menschen zeigen können", sagt Professor Dr. med. Baerwald, Kongresspräsident der DGRh aus Leipzig. Umso wichtiger sei es, ausreichende Versorgungsstrukturen auch für junge Patient:innen zu schaffen.

Quellen:

1 Bousfiha A. et al. The 2022 Update of IUIS Phenotypical Classification for Human Inborn Errors of Immunity. *J Clin Immunol.* 2022; 42(7):1508-1520. doi: 10.1007/s10875-022-01352-z.

2 Abraham RS, Butte MJ. The new "wholly trinity" in the diagnosis and management of inborn errors of immunity. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2021;9(2):613–625. doi: 10.1016/j.jaip.2020.11.044.

3 Thalhammer J. et al. Initial presenting manifestations in 16,486 patients with inborn errors of immunity include infections and noninfectious manifestations. *J Allergy Clin Immunol.* 2021; 148(5):1332-1341.e5. doi: 10.1016/j.jaci.2021.04.015.



4 Farmand S. et al. AWMF Leitlinie: Diagnostik von primären Immundefekten;
<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/112-001.html>

5 Berner J. et al. Phosphomevalonate kinase deficiency expands the genetic spectrum of systemic autoinflammatory diseases. *J Allergy Clin Immunol.* 2023; S0091-6749(23)00809-6.
doi: 10.1016/j.jaci.2023.06.013.

6 Perez E. Future of Therapy for Inborn Errors of Immunity. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2022;
63(1): 75–89. doi: 10.1007/s12016-021-08916-8

Bei Abdruck Beleg erbeten.

Kontakt für Journalist:innen:

Janina Wetzstein, Katrin Hammer
Postfach 30 11 20, 70451 Stuttgart
Fon +49[0]711/8931-457
Fax +49[0]711/8931-330599

wetzstein@medizinkommunikation.org; hammer@medizinkommunikation.org
www.dgrh-kongress.de



**Deutscher Rheumatologiekongress vom 30. August bis 2. September 2023 in Leipzig (hybrid),
Kongresspressekonferenz am 31. August**

Innovative Forschung zeigt vielversprechende Ansätze zur Prävention von Rheumatoider Arthritis bei Menschen mit erhöhtem Erkrankungsrisiko

Leipzig, 31. August 2023 — Bislang werden rheumatische Erkrankungen als chronische Erkrankungen angesehen, die die betroffenen Patient:innen oft lebenslang begleiten. Aktuelle Studien weisen nun darauf hin, dass eine gezielte Frühintervention bei Personen mit erhöhtem Risiko für die Entwicklung von Rheumatoider Arthritis (RA) das Auftreten von Symptomen und Schäden an Gelenken möglicherweise verhindern oder zumindest verzögern kann. Allerdings ist es derzeit noch nicht möglich, diese Risikopatient:innen für eine Behandlung vor Krankheitsausbruch zuverlässig zu identifizieren. Warum die Ansätze zur Prävention dennoch ein entscheidender Durchbruch in der rheumatologischen Forschung sind, erläutern Expertinnen im Rahmen des Deutschen Rheumatologiekongresses in Leipzig.

Mehrere internationale Studien befassten sich zuletzt mit der Frage, inwieweit Patient:innen mit einem hohen Risiko für eine rheumatoide Arthritis von einer vorbeugenden medikamentösen Behandlung profitieren. „Perspektivisch könnten diese Erkenntnisse die Behandlung von Menschen mit Rheuma grundlegend verändern, da Erkrankungssymptome schon vor Ausbruch verhindert werden können“, sagt Professor Dr. med. Andrea Rubbert-Roth, Leitende Ärztin und stellvertretende Leiterin der Klinik für Rheumatologie am Kantonsspital St. Gallen. Risikopersonen lassen sich jedoch derzeit noch nicht verlässlich identifizieren. „Wir kennen zwar die Auslöser – etwa das Rauchen oder Feinstaubbelastung und wissen auch, dass sie Rheuma fördernde Faktoren im Blut verursachen. Wenn Betroffene zum Zeitpunkt der Messung keine muskuloskelettalen Beschwerden aufweisen, bedeutet der Nachweis aber nicht zwangsläufig, dass diese Personen später eine rheumatoide Arthritis entwickeln wird“, erläutert die Expertin.

Eine niederländische Studie hat Methotrexat (MTX), ein etabliertes Medikament zur Behandlung von RA, als potenziellen präventiven Ansatz untersucht. Es wurde Proband:innen verabreicht, die bereits unter nichtentzündlichen Gelenkschmerzen litten. Während MTX das Auftreten klinischer RA-Symptome nicht vollständig verhinderte, legen die Studienergebnisse nahe, dass das Medikament den frühen Verlauf der Krankheit positiv beeinflussen kann.



Eine noch vielversprechendere Strategie setzt auf das Medikament Abatacept. Neue Studien zeigen, dass eine frühzeitige Behandlung mit Abatacept bei Personen, die muskuloskeletale Beschwerden aufweisen und entzündliche Veränderungen in bildgebenden Untersuchungen (MRT) zeigten, das Auftreten von RA-Symptomen reduzieren kann. Die in Deutschland durchgeführte ARIAA-Studie ergab, dass Abatacept signifikant seltener zur Entwicklung einer klinischen RA führte und die entzündlichen Veränderungen im MRT verringerte. Nach 18 Monaten, also 12 Monate nach Ende der Therapie, wurde eine RA nur bei 35 Prozent der Abatacept-Patienten, jedoch bei 57 Prozent der Placebo-Patienten beobachtet. Auch die MRT-Ergebnisse waren besser nach einer 6-monatigen Therapie mit Abatacept. „Gegenüber der Studie mit MTX waren hier Proband:innen eingeschlossen, die aufgrund mehrerer Faktoren ein deutlich erhöhtes Erkrankungsrisiko hatten, was dem Ergebnis große Aussagekraft verleiht“, resümiert Professor Rubberth-Roth. Abatacept blockiert die T-Zellen, die bei der frühen RA eine wesentliche Bedeutung haben. Beide Studien sind noch nicht als Vollpublikation erschienen.

Die APIPPRA-Studie, die in Großbritannien und den Niederlanden stattfand, bestätigte diese vielversprechenden Ergebnisse und unterstreicht die gute Verträglichkeit einer frühen Intervention bei Hochrisikopatienten. Die langfristige Wirksamkeit dieser Behandlungsansätze wird derzeit weiter erforscht.

„Die Möglichkeit, das Auftreten von Rheumatoider Arthritis zu beeinflussen, eröffnet den betroffenen Personen neue Perspektiven auf eine verbesserte Lebensqualität. Entscheidend wird aber sein, Risikopatient:innen zu erkennen und den richtigen Zeitpunkt für den Start einer präventiven Behandlung auszumachen. Denn jede medikamentöse Behandlung bringt auch Belastungen mit sich“, sagt Professor Dr. med. Christoph Baerwald, Kongresspräsident der DGRh und emeritierter Leiter der Abteilung Rheumatologie am Universitätsklinikum Leipzig.

Quelle:

1. Krijbolder DI, Verstappen M, van Dijk BT et al. Intervention with methotrexate in patients with arthralgia at risk of rheumatoid arthritis to reduce the development of persistent arthritis and its disease burden (TREAT EARLIER): a randomized, doubleblind, placebo-controlled, proof-of-concept trial. *Lancet* 2022; 400: 283-294.



2. Rech J, Kleyer A, Ostergaard M et al. Abatacept significantly reduces subclinical inflammation during treatment (6months), this persists after discontinuation 812 months), resulting in a delay in the clinical development of RA I patients at risk of Ra (The ARIAA Study) Arthritis Rheumatol 2022; 74 (suppl 9).

3. Cope A, Jasenecova M, Vasconcelos J et al. Abatacept in individuals at risk of developing rheumatoid arthritis: Results from the Arthritis Prevention in the pre-clinical phase of RA with abatacept (APPIPRA) trial. Ann Rheum Dis 2023, doi 10.1136/annrheumdis-2023-eular.1751

Bei Abdruck Beleg erbeten.

Kontakt für Journalist:innen:

Janina Wetzstein, Katrin Hammer
Postfach 30 11 20, 70451 Stuttgart
Fon +49[0]711/8931-457
Fax +49[0]711/8931-330599

wetzstein@medizinkommunikation.org; hammer@medizinkommunikation.org
www.dgrh-kongress.de

STATEMENT

Lokaltherapie bei entzündlichen Gelenkerkrankungen – wann hilft eine Operation?

Professor Dr. med. Sebastian Seitz

Kongresspräsident der DGORh, Chefarzt der Orthopädie am Klinikum Hochsauerland,
Arnsberg

Durch die Einführung der Biologikatherapie, die zu einer deutlichen Reduktion der Krankheitsaktivität von entzündlichen Synovialerkrankungen führt, gehören schwere Verläufe mit Destruktion multipler Gelenke erfreulicherweise der Vergangenheit an. Dennoch kann das Gelenk auch bei niedriger Krankheitsaktivität weiter geschädigt werden, wobei das Zeitintervall, in dem ein operativer Eingriff zum Erhalt des Gelenkes durchgeführt werden kann, größer geworden ist. Demgegenüber besteht jedoch die Gefahr, dass durch die meist schmerzlosen Gelenkschwellungen die Vorstellung beim orthopädischen Rheumatologen erst erfolgt, wenn bereits Gelenk- oder Sehnenstrukturen eingetreten sind (1). Zudem bedürfen die Schleimhautentzündungen des Fußes, aber auch der Hüfte eine besondere Beachtung, da diese nicht vom DAS 28 (Disease Activity Score) miterfasst werden, der oftmals zur Beurteilung der Krankheitsaktivität herangezogen wird. Es kann nämlich eine scheinbar niedrige Krankheitsaktivität vorliegen bei hoher entzündlicher Aktivität am Fuß oder an der Hüfte.

Es sollte daher routinemäßig mindestens eine jährliche Orthopädisch-Rheumatologische Jahreskontrolluntersuchung (ORJ), am besten an einem Rheumatologischen Zentrum, durchgeführt werden (2). Denn nur durch eine gezielte Befragung und klinische Ganzkörperuntersuchung mit Funktions- und Stabilitätstestung können Störungen frühzeitig detektiert werden. Ein gezielt durchgeführter gelenkerhaltender Eingriff kann so im besten Fall eine weitere Schädigung des Gelenkes vermeiden. Während vor dem Biologikazeitalter Konsens bestand, erst 6 Monate nach ausbleibendem Erfolg einer eingeleiteten Basistherapie operativ tätig zu werden, hat sich das Zeitintervall heute nach dem „Hit hard und early“-Konzept auf 6 Wochen verkürzt (3, 4, 5).

Abhängig vom Entzündungsgrad der betroffenen Gelenkschleimhaut kann vor einem operativen Eingriff zunächst eine Injektion mit Kortison erfolgen. Bei hoher Entzündungsaktivität der Gelenkschleimhaut oder Versagen der Kortisoninfiltration sollte zeitnah eine komplette operative Entfernung der Gelenkschleimhaut erfolgen. Während früher offene Verfahren zur Anwendung kamen, erfolgt heute die Entfernung der Gelenkschleimhäute zunehmend weichteilschonend arthroskopisch. Je früher und schonender die operative Entfernung der Gelenkschleimhaut durchgeführt wird, desto besser

sind die Ergebnisse der Schmerzreduktion und Gelenkfunktion. Oftmals kann auch die Medikamentendosis reduziert werden (3).

Sehnenscheidenentzündungen bedürfen einer besonderen Aufmerksamkeit, da generell ein schlechteres Ansprechen der Biologikatherapie besteht. Persistierende Entzündungen der Sehnen unter regelrechter Immunsuppression sollten umgehend orthopädisch-rheumatologisch kontrolliert werden, um eine Durchwanderung der Sehnen und damit die Ruptur zu verhindern. Hier sollte frühestmöglich die operative Entfernung der entzündeten Schleimhäute erfolgen (6).

Ist es bereits zu einer arthritischen Gelenkdestruktion gekommen, besteht keine Indikation zur Entfernung der Gelenkschleimhaut mehr. In diesen Fällen ist der endoprothetische Gelenkersatz oder die Arthrodesse abhängig vom betroffenen Gelenk möglich. In den letzten Jahren haben sich nicht nur die Materialeigenschaften und das Prothesendesign, sondern auch die Operationstechniken mit weichteilschonenden minimalinvasiven Zugängen verbessert, sodass auch jüngere Patienten mit sehr guten, langfristigen Ergebnissen endoprothetisch versorgt werden können (7). Aufgrund der prä-, peri- und postoperativen Besonderheiten rheumatisch erkrankter Patienten erfolgt die Behandlung idealerweise an einem Rheumatologischen Zentrum.

(Es gilt das gesprochene Wort!)
Leipzig, August 2023

Literatur:

1. Carl HD, Rech J (2011): Synovektomie der großen Gelenke in der Ära der Biologika. Z Rheumatol 70(1):9-13
2. Gaulke R: Orthopädisch-Rheumatologische Jahresuntersuchung (ORJ). Z Orthop Unfall 2018; 156(5)
3. Beil FT: What are the indications for a synovectomy? Z Rheumatol. 2022 Apr; 81(3):236-239
4. Holder M, Henniger M, Rehart S: Ortopedic Rheumatology. Z Orthop Unfall. 2013 Aug;151(4):407-21
5. Biehl C, Hiob A, Thormann U, Heiß C: Konservative und operative Behandlung der rheumatischen Gonarthrit. OUP 2019;8:139-143
6. Gaulke R: Operationen an der oberen Extremität des Rheumatikers – relative und absolute Indikationen. Arthritis und Rheuma 2016;36(6):392-396

*Kongress-Presskonferenz anlässlich
des 51. Kongresses der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh) (hybrid)
der 37. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Orthopädische Rheumatologie (DGORh)
der 33. Jahrestagung der Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR)
Donnerstag, 31. August 2023, 12.00 bis 13.00 Uhr*

7. Kuijpers MFL, Hannink G: Total Hip Arthroplasty in Young Patients in the Netherlands: Trend Analysis of >19,000 Primary Hip Replacements in the Dutch Arthroplasty Register. J Arthroplasty 2018 Dec;33(12):3704-3711

STATEMENT

Immundefekte und Rheuma: Warum ist es wichtig, schon bei Kindern auf das Immunsystem zu schauen?

Dr. med. Maria Fasshauer

Kongresspräsidentin der GKJR, Oberärztin am Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie am Klinikum St. Georg, Leipzig

Rheumatische Erkrankungen sind multifaktorielle Autoimmunerkrankungen, denen eine Fehlfunktion des Immunsystems zugrunde liegt, indem dieses körpereigenes Gewebe wie Gelenke, Knochen, Bindegewebe, Gefäße oder innere Organe attackiert. Genaue Ursachen sind bisher nicht bekannt, als mögliche Einflussfaktoren werden beispielsweise Umweltfaktoren wie Infektionen, aber auch ein genetischer Hintergrund diskutiert. Rheumatische Erkrankungen treten nicht – wie oft angenommen – nur bei Erwachsenen, sondern auch bei Kindern und Jugendlichen auf.

Unter Immundefizienz wird eine heterogene Gruppe von angeborenen, seltenen Krankheitsbildern verstanden, die aufgrund von Keimbahnmutationen defekter einzelner Gene entstehen und aktuell unter dem Namen „*inborn errors of immunity*“ (IEI) zusammengefasst sind. Immundefizienz kann nahezu alle Komponenten des Immunsystems betreffen. Die Klassifikation der *International Union of Immunological Societies* (IUIS) hat inzwischen fast 500 primäre Immundefekterkrankungen aufgelistet, die nach Teilbereichen des Immunsystems eingeteilt sind (1). Aufgrund ihres oft monogenen Vererbungsweges können diese IEI als „Experiment der Natur“ verstanden werden, die Einblicke in immunologische Signalwege gewähren und ein besseres Verständnis der Mechanismen beziehungsweise Regulation des Immunsystems geben (2). Die meisten immunologischen Störungen sind charakterisiert durch eine pathologische Infektionsanfälligkeit, viele IEI gehen aber auch – scheinbar paradoxerweise – mit Immundysregulation wie Autoimmunität oder Autoinflammation einher. Diese nicht infektiösen Manifestationen können sogar Erstsymptom oder klinisches Hauptmerkmal der IEI sein (3). Die zurzeit aktualisierte Leitlinie zur Diagnostik von IEI bediente sich hierfür der beiden Akronyme ELVIS und GARFIELD. Wobei ELVIS (**E**rreger, **L**okalisation, **V**erlauf, **I**ntensität, **S**umme) die pathologische Infektionsanfälligkeit abbildet und GARFIELD (**G**ranulome, **A**utoimmunität, **R**ezidivierendes **F**ieber, **E**kzematöse Hauterkrankungen, **L**ymphoproliferation, **D**urchfall/Darmentzündung – chronisch) die Immundysregulation (4). In der letzten Dekade wurde durch moderne genetische Sequenzierungsmethoden eine zunehmende Anzahl an IEI identifiziert, die durch Autoimmunität oder Autoinflammation in Form rheumatischer Erkrankungen manifestieren. Auch jetzt im Sommer wurde wieder ein neuer, genetisch definierter IEI publiziert:

beschrieben von der Gruppe um Kaan Boztug wird ein erster Fall einer inzwischen 5 Jahre alten österreichischen Patientin türkischer Eltern mit Phosphomevalonat-Kinase (PMVK)-Mangel (homozygoter Defekt im PMVK-Gen), der klinisch mit Autoinflammation in Form von Fieber, Arthritis und Zytopenie einhergeht (5).

Trotz ihrer Seltenheit ermöglicht das Verständnis dieser angeborenen Störungen im Immunsystem Einblicke in die Pathomechanismen der Immunregulation, die auch bezüglich der Entstehung von systemischen multifaktoriellen rheumatischen Erkrankungen von Relevanz ist. Das Verständnis der Immunologie dieser Erkrankungen wiederum ermöglicht gezielte therapeutische Ansätze nicht nur der seltenen Immundefekterkrankungen, sondern auch der häufiger vorkommenden multifaktoriellen rheumatischen Erkrankungen, im Idealfall durch „maßgeschneiderte“ Immunmodulation beispielsweise mit bestimmten Biologika oder *small molecule inhibitors* (6).

(Es gilt das gesprochene Wort!)
Leipzig, August 2023

Literatur:

1. Bousfiha A. et al. *The 2022 Update of IUIS Phenotypical Classification for Human Inborn Errors of Immunity*. J Clin Immunol. 2022; 42(7):1508-1520. doi: 10.1007/s10875-022-01352-z.
2. Abraham RS, Butte MJ. The new “wholly trinity” in the diagnosis and management of inborn errors of immunity. J Allergy Clin Immunol Pract. 2021;9(2):613-625. doi: 10.1016/j.jaip.2020.11.044.
3. Thalhammer J. et al. *Initial presenting manifestations in 16,486 patients with inborn errors of immunity include infections and noninfectious manifestations*. J Allergy Clin Immunol. 2021; 148(5):1332-1341.e5. doi: 10.1016/j.jaci.2021.04.015.
4. Farmand S. et al. AWMF-Leitlinie: *Diagnostik auf Vorliegen eines primären Immundefektes*; <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/112-001.html>
5. Berner J. et al. *Phosphomevalonate kinase deficiency expands the genetic spectrum of systemic autoinflammatory diseases*. J Allergy Clin Immunol. 2023; S0091-6749(23)00809-6. doi: 10.1016/j.jaci.2023.06.013.
6. Perez E. *Future of Therapy for Inborn Errors of Immunity*. Clin Rev Allergy Immunol. 2022; 63(1): 75-89. doi: 10.1007/s12016-021-08916-8.

STATEMENT

Neue und seltene rheumatische Erkrankungen entdeckt: IgG4-Erkrankungen, Erdheim-Chester- und VEXAS-Syndrom

Professor Dr. med. Christof Specker

Präsident der DGRh, Direktor der Klinik für Rheumatologie und Klinische Immunologie an den Evangelischen Kliniken Essen-Mitte

Seltene Erkrankungen (rare oder auch orphan diseases) sind definiert über eine Prävalenz von maximal 50 unter 100 000 Einwohnern. Sie erfahren wegen ihrer Schwere oder Gefährlichkeit in den letzten Jahren vermehrte Aufmerksamkeit von Politik, Ärzte- und Patientenorganisationen. In Deutschland soll es insgesamt circa 8000 derartige Erkrankungen geben, die zusammen 6 bis 8 Prozent der Bevölkerung betreffen.

Viele der seltenen Erkrankungen sind genetisch bedingt und treten oft schon im Kindesalter auf. Inzwischen kennt man aber auch neue seltene Erkrankungen, die Erwachsene betreffen. Da viele der seltenen Erkrankungen durch Störungen des Immunsystems bedingt sind und oft mit „rheumatischen Symptomen“ einhergehen, gelten Rheumatologen als „Spezialisten“ für seltene Erkrankungen.

Einige der „neuen“ seltenen Erkrankungen sind aber auch „alte Bekannte“, man konnte sie nur nicht klar zuordnen und behalf sich stattdessen mit rheumatologischen „Verlegenheitsdiagnosen“. Man hat diese Erkrankungen auch schon mit den früher zur Verfügung stehenden Medikamenten (oft Cortison und verschiedene Immunsuppressiva) mehr oder weniger erfolgreich behandelt. Inzwischen hat die Rheumatologie aber deutliche Fortschritte gemacht und das vor allem durch neue Entwicklungen in der Immunologie: Sowohl für die Diagnosestellung anhand genetischer Tests oder genauerer Untersuchungen auf verschiedene immunologisch bedingte Entzündungen als auch in der Therapie mit gezielten, entzündungshemmenden Immuntherapeutika. Hierdurch ist ein Teil dieser seltenen Erkrankungen nun auch besser behandelbar geworden.

Eine typische Manifestation der IgG4-Erkrankung, eine Entzündung der Speicheldrüsen, wurde schon 1882 von dem K.-u.-k.-Arzt Johannes von Mikulicz-Radecki beschrieben, inzwischen weiß man, dass ganz unterschiedliche Manifestationen, zum Beispiel an der Schilddrüse, der Lunge, den Blutgefäßen, der Leber und der Bauchspeicheldrüse, sämtlich typische Manifestationen dieser nun als „neu“ identifizierten IgG4-Erkrankung sind, denn man konnte bei all diesen Patienten eine deutliche Erhöhung einer bestimmten Klasse von Immunglobulinen (Antikörpern), des IgG4, finden und in den verschiedenen entzündeten Organen sind die IgG4-produzierenden Plasmazellen (Immunzellen) deutlich vermehrt.

Auch die noch seltenere Erdheim-Chester-Erkrankung wurde 1930 von William Chester und Jakob Erdheim in Wien erstmals beschrieben, aber erst 75 Jahre später so bezeichnet, als man eine erworbene Mutation der Histiozyten (Bindegewebszellen) als Ursache dieser komplexen Erkrankung identifizieren konnte. Da viele verschiedene Organe Bindegewebe enthalten, sind die Symptome vielgestaltig. Meist ist das Skelettsystem mit schmerzhaften Veränderungen der langen Röhrenknochen betroffen, die leicht brechen. Häufig kommt es zu einem Hervortreten der Augäpfel (ohne dass eine Schilddrüsenerkrankung vorliegt), dann zu unklarem Fieber, Gewichtsverlust und durch eine Beteiligung der Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) zu komplexen Hormonstörungen. Da man inzwischen den genetischen Defekt kennt, kann man die früher regelhaft zum Tode führende Erkrankung inzwischen recht gut behandeln – wenn man sie früh genug diagnostiziert. Weltweit wurden bislang weniger als 1000 Fälle dieser Erkrankung berichtet.

Der neueste Vertreter dieser seltenen rheumatischen Erkrankungen ist das VEXAS-Syndrom, welches erst im Jahre 2020 so definiert wurde. Rheumatologen und Hämatologen kennen es schon länger, ohne erkannt zu haben, dass es sich dabei um eine einzige Erkrankung handelt, die durch eine spezielle Mutation eines Gens in den blutbildenden Stammzellen des Knochenmarkes gekennzeichnet ist. Da sich dieses Gen auf dem X-Chromosom befindet, tritt die Erkrankung nur bei Männern auf, und da es sich um eine somatische (erworbene und nicht vererbte) Mutation handelt, erst ab dem circa 60. Lebensjahr. Es kommt dadurch neben einer Störung der Blutbildung zu einer ausgeprägten Entzündungsreaktion des angeborenen Immunsystems, einer sogenannten Autoinflammation, welche ungebremst – ohne Behandlung – zu Entzündungen der Haut, der inneren Organe (Nieren, Lungen) und der Blutgefäße (Vaskulitis) führt. Die Behandlung dieser neuen seltenen Erkrankung ist zwar eine Herausforderung, mit neuen Immuntherapeutika oder bestimmten Medikamenten aus der Hämato-Onkologie kann man aber inzwischen beeindruckende Erfolge erzielen.

Man sieht an diesen Beispielen, wie modern und spannend die Rheumatologie ist. Gemeinsames Kennzeichen der häufigen und seltenen entzündlich-rheumatischen Erkrankungen ist die nicht durch Infektionen oder Zellzerfall (Tumoren), sondern durch Störungen des Immunsystems bedingte Entzündung. Die Anwendung immunologischer Erkenntnisse und Fortschritte in Diagnostik und Therapie („klinische Immunologie“) hat in den letzten circa 30 Jahren zu einer deutlich besseren Behandlung unserer Patientinnen und Patienten geführt. Eine Entwicklung, die erfreulicherweise nach wie vor „in vollem Gange“ ist, wie die Entdeckung der „neuen und seltenen“ rheumatischen Erkrankungen beweist.

STATEMENT

Systemimmunologie – integrative Betrachtung von Blut und entzündeten Geweben

Dr. med. Ricardo Grieshaber-Bouyer

Sektion Rheumatologie, Universitätsklinikum Heidelberg

Immunvermittelte und rheumatische Erkrankungen sind per Definition sogenannte systemische Entzündungsgeschehen. Als solche sind sie fast nie auf nur ein Organ begrenzt, sondern führen aufgrund der Mobilität von Immunzellen und deren löslichen Botenstoffen zu organübergreifenden Veränderungen. Das Zusammenspiel aus Haut, Schleimhäuten, Darm, Lunge und den Gelenken wird zunehmend besser verstanden. Daher ist die Entzündungsmedizin in den vergangenen Jahren dazu übergegangen, Patienten mit systemischem Immungeschehen interdisziplinär in sogenannten Entzündungsboards zu diskutieren. Hierbei kommen Vertreter verschiedener Fachdisziplinen (Rheumatologie, Dermatologie, Gastroenterologie, Pneumologie, Nephrologie und andere) zusammen, um für jeden Patienten die bestmögliche Therapieoption zu erarbeiten. Derzeit werden Therapieentscheidungen für rheumatische Erkrankungen auch in Entzündungsboards anhand klinischer, bildgebender und serologischer Parameter gestellt. Bei vielen rheumatologischen Erkrankungen existieren mehrere in Studien ähnlich wirksame Therapieoptionen. Jedoch existiert für die meisten dieser Substanzen eine Gruppe von Patienten mit hervorragendem, jahrelangem Therapieerfolg und eine Gruppe von Patienten, welche von Anfang an nicht gut auf die Therapie anspricht. Da diese Therapien sehr unterschiedliche Wirkmechanismen aufweisen (bei rheumatoider Arthritis beispielsweise die Blockade des Botenstoffs Interleukin 6 oder die Depletion von B-Zellen, bei der Psoriasis-Arthritis die Blockade von Interleukin 17 oder von Signaltransduktionsenzymen), suggeriert die klinische Beobachtung des heterogenen Therapieansprechens eine Heterogenität zwischen den einzelnen Patienten.

Im experimentellen Bereich kam es – ermöglicht durch methodische Innovationen – in den vergangenen fünf Jahren zu einer sehr detaillierten Aufarbeitung der Zusammensetzung von Leukozyten sowie Stromazellen und deren molekularen Profilen in vielen rheumatologischen Erkrankungen. In rheumatoider Arthritis beispielsweise ist die Komposition der Leukozyten und der Stromazellen und ihrer Subgruppen mit unterschiedlichen zellulären Funktionsweisen in den Gelenken sowie im Blut gut verstanden. Auch hier demonstrieren die Daten aus dem experimentellen Bereich eine große Heterogenität zwischen den einzelnen Patienten auf der

zellulären und molekularen Ebene. So weisen beispielsweise manche Patienten eine starke Infiltration der Gelenke durch B-Zellen und bestimmte T-Zellen auf. Andere Patienten haben vorrangig eine Entzündung durch myeloide Zellen (Monozyten und neutrophile Granulozyten). Eine weitere Gruppe verfügt vornehmlich über aktivierte Stromazellen und weniger Immunzellen, was einen eher fibrotischen Phänotyp suggeriert.

Unter Verknüpfung dieser Beobachtungen aus dem klinischen und experimentellen Bereich wurden bereits erste prospektive Studien durchgeführt, welche die Hypothese testen, dass eine molekulare Phänotypisierung des individuellen Patienten und hierauf basierende Therapieentscheidung ein überlegenes Outcome gegenüber einer rein klinischen Entscheidung herbeiführen kann. In der prospektiven R4RA-Studie wurden synoviale Biopsien bei 164 Patienten mit rheumatoider Arthritis durchgeführt, bei welchen eine Biologikatherapie mit Blockade des Tumornekrosefaktors nicht effektiv war. Dann wurden die Patienten randomisiert auf Tocilizumab (Blockade des IL-6-Signalwegs) und Rituximab (B-Zell-Depletion). In der Analyse der histologischen und molekularbiologischen Profile sowie klinischer Daten zeigte sich, dass Rituximab nur dann effektiv war, wenn die Patienten in Gelenken viele B-Zellen aufwiesen. In Patienten mit eher myeloidem Zellinfiltrat hingegen war die Interleukin-6-Blockade deutlich effektiver. Eine ähnliche Strategie wurde bereits in der Psoriasis-Arthritis durch durchflusszytometrische Analyse der T-Zellen im Blut durchgeführt und wird derzeit anhand einer größeren Patientenkohorte im Rahmen der Zentren für Personalisierte Medizin erprobt. Somit könnten in Zukunft molekulare Abbilder des individuellen Entzündungsgeschehens die klinische Entscheidungsfindung unterstützen und präzisieren, um Therapieerfolge zu erhöhen.

Es wäre zu hoffen, dass die invasiven Gewebeanalysen durch Biopsien in Zukunft durch Analysen leichter zugänglicher Kompartimente (Blut, Urin, Schweiß, Speichel, Atem und so weiter) ersetzbar werden. Aus eigenen Beobachtungen wissen wir allerdings, dass die Analyse der Zellen aus dem Blut nur einen kleinen Ausschnitt des tatsächlichen Entzündungsgeschehens widerspiegelt. Dies liegt daran, dass es oft erst am Ort der Entzündung zu einer Veränderung des Phänotyps der Immunzellen durch das lokale Milieu durch zelluläre Kommunikation und lösliche Botenstoffe kommt. Jedoch sind im Blut manchmal veränderte Immunzellen nachweisbar, welche einen Phänotyp aufweisen, wie er eigentlich im entzündeten Gewebe vorkommt. Hierbei zeigt sich die Stärke der Systemimmunologie als integrierte Betrachtungsweise von Blut und entzündeten Geweben. So können beispielsweise in

*Kongress-Presskonferenz anlässlich
des 51. Kongresses der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh) (hybrid)
der 37. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Orthopädische Rheumatologie (DGORh)
der 33. Jahrestagung der Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR)
Donnerstag, 31. August 2023, 12.00 bis 13.00 Uhr*

einer ersten Analyse Veränderungen in Geweben festgestellt werden (wo die Signale größer sind) und anschließend unter Kenntnis dieser Veränderungen schwächere Signale gegebenenfalls auch im Blut nachgewiesen werden.

Auch in unserer eigenen Gruppe konnten wir diese Beobachtung machen. Neutrophile Granulozyten im Blut von Patienten mit Arthritis unterscheiden sich auf den ersten Blick nicht von solchen gesunder Probanden. Sucht man jedoch im Detail nach Neutrophilen, welche einen Gelenk-assoziierten Phänotyp aufweisen, dann fällt eine sehr kleine Population im Blut von Arthritis-Patienten auf, welche einen Phänotyp wie in entzündeten Gelenken zeigen und als Biomarker dienen können. Ohne die anfängliche Analyse des entzündeten Gewebes wäre dieses Signal jedoch untergegangen.

Die Zukunft der molekularen Entzündungsmedizin ist daher in der Verknüpfung klinischer und molekularer Parameter, innovativen Analysemethoden für den Umgang mit großen Datenmengen und innovativen Studiendesigns zur besseren Abbildung der Heterogenität zwischen Patienten zu sehen.

(Es gilt das gesprochene Wort!)
Leipzig, August 2023

Muskuloskelettale Erkrankungen sind die wichtigste Ursache von anhaltenden Schmerzzuständen und Funktionseinschränkungen.

- Etwa **ein Viertel aller Deutschen** leidet an Funktionseinschränkungen der Bewegungsorgane^{1,2}.
- Etwa **10 Millionen** Betroffene haben klinisch manifeste, behandlungsbedürftige chronische Erkrankungen des Stütz- und Bewegungsapparates.
- Knapp **sieben Millionen** Menschen haben schwere chronische Rückenschmerzen
- Etwa **fünf Millionen** symptomatische Arthrosen.
- **1,5 Millionen** Menschen – zwei Prozent der erwachsenen Bevölkerung¹ leiden unter entzündlich-rheumatischen Erkrankungen.
- Hinzu kommen etwa **20.000** rheumakranke Kinder³.

Das Lebenszeit-Risiko für eine entzündlich-rheumatische Erkrankung wird nach amerikanischen Daten auf rund 8% für Frauen und 5% für Männer geschätzt⁴.

Die nachfolgend angegebenen Zahlen von Betroffenen in Deutschland beziehen sich (mit Ausnahme der JIA) auf die erwachsene Bevölkerung zum Stichtag 31.12.2014.

Die Zahlen im Einzelnen:

1. Rheumatoide Arthritis („entzündliches Gelenkrheuma“)

- Häufigkeit: ca. 0,8% (0,3-1%) der erwachsenen Bevölkerung = ca. 550 000 Betroffene^{2, 5, 6, 7, 8, 9}
Neuerkrankungen ca. 20 - 40 je 100.000 Personen pro Jahr²
- Häufigkeit erhöht bei: höherem Alter, weiblichem Geschlecht (Frauen dreimal häufiger als Männer), bestimmten genetischen Markern, Rauchen, Übergewicht^{7, 8}
- Krankheitsbeginn: häufig zwischen 50 und 70 Jahren⁷

2. Spondyloarthritiden, SpA (entzündl. Erkrankung der Wirbelsäule und der peripheren Gelenke)

- Häufigkeit: Ankylosierende Spondylitis (früher Morbus Bechterew): 0,1 bis 1,4% der erwachsenen Bevölkerung, abhängig von der Häufigkeit von HLA-B27 in der Bevölkerung^{5,10}. Im Mittel ca. 0,5¹¹ = 340.000 Betroffene
Undifferenzierte und sonstige Spondylarthritiden 0,2-0,5%¹ = 136.000-340.000 Betroffene
Schätzung alle axialen Spondyloarthritiden: 0,8% = 550.000 Betroffene⁵
- Häufigkeit erhöht bei: männlichem Geschlecht, familiärer Häufung¹²
- Krankheitsbeginn: meist zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr¹²

3. Psoriasis-Arthritis

- Häufigkeit: 0,05-0,3%, im Mittel 0,2%^{5,11,13} = 140.000 Betroffene
Neuerkrankungen an Psoriasisarthritis ca. 6/100.000 pro Jahr¹⁴
- Häufigkeit erhöht bei: Bestehen einer Schuppenflechte der Haut: Knapp 10% der Personen mit Psoriasis erkranken zusätzlich an einer Psoriasis-Arthritis¹⁴

4. Kollagenosen und Vaskulitiden (entzündliche Erkrankung des Bindegewebes oder Blutgefäße)

Hierzu gehören u.a:

4.1 Systemischer Lupus Erythematoses (SLE)

- Häufigkeit: 25-68/100.000 in der europäischen Bevölkerung, im Mittel etwa 30/100.000¹⁵
Neuerkrankungen in Nordeuropa: 3-5/100.000 pro Jahr^{15, 16}
- Häufigkeit erhöht bei weiblichem Geschlecht, rauchen⁷. Frauen sind rund zehnmal häufiger betroffen als Männer^{7,15}

4.2 Polymyalgia rheumatica und Riesenzellerarteriitis

- Häufigkeit: im Alter ab 50 Jahren etwa 60/100.000¹⁵
Neuerkrankungen: ca. 13-50/100.000 in Europa¹⁷
- Häufigkeit erhöht bei: Frauen (70/100.000) gegenüber Männern (45/100.000)¹⁵

4.3 Systemische Sklerodermie

- Häufigkeit: 12 bis 30 / 100.000 Erwachsene^{7, 16, 18} = bis zu 20.000 Betroffene
Neuerkrankungen p.a. ca. 2 je 100.000^{7,16, 18}
- Häufigkeit erhöht bei: Frauen (Relation Frauen : Männer 4-6:1)¹⁶

4.4 Vaskulitiden

Vaskulitiden sind entzündliche Gefäßerkrankungen, die etwa 15-20 unterschiedliche Krankheitsbilder umfassen¹⁷. Man unterscheidet sie danach, ob sie große, mittlere oder kleine Gefäße betreffen. Sie können entweder primär oder als Folge anderer entzündlich-rheumatischer Krankheiten auftreten. Die einzelnen Krankheitsbilder sind selten, so beträgt z.B. die Häufigkeit der Granulomatosis mit Polyangiitis (früher Wegener's Granulomatose) 2,4-15,7/100.000 Erwachsene¹⁹

Häufigkeit erhöht bei: Frauen (ca. zweimal häufiger als bei Männern)¹

Gesamtgruppe der Kollagenosen und Vaskulitiden:

- Häufigkeit: ca. 0,2-0,3% der erwachsenen Bevölkerung = 136.000 - 210.000 Betroffene^{1,5}

5. Juvenile idiopathische Arthritis (entzündlich-rheumatische Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter)

- Häufigkeit: 0,1% der unter 18-jährigen = 13.000^{3, 20}
10/100.000 Neuerkrankungen (unter 16jährige) p.a. = ca. 1.200
- Häufigkeit erhöht bei: bestimmten immungenetischen Faktoren

6. Arthrosen

Arthrosen sind die häufigsten chronischen Gelenkerkrankungen und gehören zu den wichtigsten Ursachen von körperlicher Behinderung bei Älteren. Man kann Arthrosen aufgrund von Röntgenbefunden, klinischen Symptomen oder beidem definieren. Dementsprechend schwanken auch die Angaben zur Häufigkeit erheblich. Neben degenerativen sind vor allem entzündliche Prozesse (auch als Aktivierung bezeichnet) für die Schmerzen, Gelenkzerstörung und andere Krankheitsfolgen von Bedeutung

Häufigkeit:

Die Häufigkeit selbst berichteter Arthrose mit Beschwerden innerhalb der letzten 12 Monate betrug 2010 in Deutschland bei Frauen etwa 24%, bei Männern etwa 14%²¹

Ab dem 60. Lebensjahr sind gut die Hälfte der Frauen und ein Drittel der Männer betroffen²².

Häufigkeit von röntgenologisch gesicherter, klinisch symptomatischer Arthrose:

Hüftgelenke: ca. 4% in der Altersgruppe ab 55, Kniegelenke: ca. 7% in der Altersgruppe ab 55, Hände/nicht spezifiziert: ca. 2% über alle Altersgruppen²

Häufigkeit erhöht bei Frauen, höherem Alter, Übergewicht⁷

Krankheitsbeginn oftmals um das 50. bis 60. Lebensjahr, Inzidenz danach stark ansteigend

Nach der Global Burden of Disease Study²³ beträgt in der europäischen Bevölkerung ab 60 Jahren die Häufigkeit der Hüftarthrosen bei Männern 5-10%, bei Frauen 5-15%, diejenige der Kniearthrosen bei Männern 10%, bei Frauen 15%. Dies wären in Deutschland bei 22 Mio. Personen ab 60 Jahren und einer Annahme von jeweils 10% für Hüft- und Kniearthrosen jeweils 2,2 Mio. Betroffene im Alter ab 60 Jahren.

In derselben Studie wurde weltweit eine Häufigkeit der symptomatischen, radiologisch gesicherten Kniearthrose im Jahr 2010 bei Frauen von 4,8%, bei Männern von 2,8% festgestellt. Bei der Hüftarthrose waren es 1% bei Frauen und 0,7% bei Männern²³. Dies entspräche etwa 4 Mio. Betroffenen in Deutschland, wobei hier nicht berücksichtigt ist, dass Knie- und Hüftarthrosen bei denselben Personen vorkommen können (dies verringert die Zahlen) und dass Arthrosen anderer Lokalisationen (v.a. der Hände) nicht berechnet wurden (dies erhöht die Zahlen). Die angenommenen 5 Mio. Betroffenen in Deutschland sind daher eine "informierte Schätzung"¹⁵.

7. Kristallarthropathien

Kristallarthropathien sind akute / chronische Krankheiten mit Ablagerung von Kristallen infolge von Stoffwechselerkrankungen; die Kristallablagerungen verursachen lokale Entzündungen und andere Störungen mit schmerzhaften Schwellungen und Funktionseinschränkungen

Häufigkeit: Gicht etwa 1,4%^{24, 25}, ca. 950.000 Betroffene in Deutschland⁵
Chondrokalzinose etwa 8% der >60-Jährigen¹

Häufigkeit erhöht: Gicht: bei Männern bzw. Östrogenmangel, weitere Risikofaktoren: Alkoholkonsum, purinreiche Ernährung, metabolisches Syndrom⁷
Chondrokalzinose: bei Frauen und familiärer Häufung¹

8. Osteoporose

Systemische Skeletterkrankung, bei der es durch eine kritische Verminderung der Knochenmasse und Störung der knöchernen Mikroarchitektur zu einer verminderten Bruchfestigkeit des Knochens und damit zu einem erhöhten Frakturrisiko kommt

Häufigkeit: Deutsche Zahlen: 24% bei Frauen, 6% bei Männern über 50 Jahre = 6,3 Mio. Betroffene in Deutschland. Zahl der Neuerkrankungen ca. 885.000/Jahr²⁶
Internationale Zahlen: Nur Osteoporose der Hüftgelenke: 22,5% der Frauen und 5,8% der Männer ab 45 Jahren⁷

Häufigkeit erhöht bei: höherem Alter, weiblichem Geschlecht, Rauchen, niedrigem Gewicht, entzündlich-rheumatischen Erkrankungen, endokrinologischen Erkrankungen, Einnahme von Glukokortikoiden⁷
Etwa 20% der Patienten mit rheumatoider Arthritis entwickeln eine Osteoporose. Krankheitsbeginn häufig bei Frauen nach Beginn der Menopause.

9. Fibromyalgie

Chronische Ganzkörperschmerzen im muskuloskelettalen Bereich. Die Beschwerden sind häufig kombiniert mit Schlafstörungen, Müdigkeit, Depressivität, Ängstlichkeit und Einschränkungen der kognitiven Funktionen

Häufigkeit: ca. 3,5% der Bevölkerung²⁷

Häufigkeit erhöht bei: weiblichem Geschlecht, Vorhandensein anderer entzündlich-rheumatischer sowie weiterer chronischer Erkrankungen²⁷

Quellen

1. Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie, Kommission Versorgung (2008). Memorandum Rheumatologische Versorgung von akut und chronisch Rheumakranken in Deutschland. www.dgrh.de
2. Musculoskeletal Health in Europe. Report v5.0. http://www.eumusc.net/workpackages_wp4.cfm; last access: 28.07.2015
3. Minden K. Rheumatische Gelenkerkrankungen im Kindes- und Jugendalter. Z Rheumatol 2012;71:403-16.
4. Crowson CS, Matteson EL, Myasoedova E et al. The lifetime risk of adult-onset rheumatoid arthritis and other inflammatory autoimmune rheumatic diseases. Arthritis Rheum. 2011;63:633-9.
5. Zink A, Albrecht K. Wie häufig sind muskuloskelettale Erkrankungen in Deutschland? Z Rheumatol 2016;75:346-353
6. Burmester G-R, Pratt AG, Scherer HU, van Laar JM. Rheumatoid arthritis: Pathogenesis and clinical features. In: Bijlsma JWJ (ed.) EULAR textbook on rheumatic diseases. London (BMJ Group) 2012, S. 206-231
7. Symmons D. Epidemiology and the rheumatic diseases. In: Watts RA, Conaghan PG, Denton C, Foster H, Isaacs J, Müller-Ladner U (Hrsg.): Oxford Textbook of Rheumatology (4 ed.), Chapter 27. Oxford (Oxford University Press) 2013
8. Liao KP, Karlson EW. Classification and epidemiology of rheumatoid arthritis. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH (Hrsg.) Rheumatology (6th edition), Philadelphia (Elsevier) 2015, Chapter 83, p. 691-697

9. Wasmus A, Kindel P, Mattussek, Raspe HH. Activity and severity of rheumatoid arthritis in Hannover/FRG and in one regional referral center. *Scand J Rheumatol* 1989; Suppl. 79: 33-44
10. Rudwaleit M. Classification and epidemiology of spondyloarthritis. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH (Hrsg.) *Rheumatology* (6th edition), Philadelphia (Elsevier) 2015, Chapter 113, p. 941-945
11. Bakland G, Nossent HC. Epidemiology of spondyloarthritis: A review. *Curr Rheumatol Rep* 2013;15:351
12. Sieper J. Axial spondyloarthropathies. In: Watts RA, Conaghan PG, Denton C, Foster H, Isaacs J, Müller-Ladner U (Hrsg.): *Oxford Textbook of Rheumatology* (4 ed.), Chapter 113. Oxford (Oxford University Press) 2013
13. Alamanos Y, Voulgari PV, Drosos AA. Incidence and prevalence of psoriatic arthritis: a systematic review. *J Rheumatol* 2008;35(7):1354–1358.
14. Coates LC, Helliwell PS. Psoriatic arthritis. In: Watts RA, Conaghan PG, Denton C, Foster H, Isaacs J, Müller-Ladner U (Hrsg.): *Oxford Textbook of Rheumatology* (4 ed.), Chapter 114. Oxford (Oxford University Press) 2013
15. Dasgupta B, Raine C. Polymyalgia rheumatica. In: Watts RA, Conaghan PG, Denton C, Foster H, Isaacs J, Müller-Ladner U (Hrsg.): *Oxford Textbook of Rheumatology* (4 ed.), Chapter 134. Oxford (Oxford University Press) 2013
16. Simard JF, Costenbader KH. Epidemiology and classification of systemic lupus erythematoses. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH (Hrsg.) *Rheumatology* (6th edition), Philadelphia (Elsevier) 2015, Chapter 124, p. 1021-1025
17. Luqmani R, Pagnoux C. ANCA-associated vasculitides and polyarteriitis nodosa. In: Bijlsma JWW (ed.) *EULAR textbook on rheumatic diseases*. London (BMJ Group) 2012, S. 637-664
18. Prevalence and incidence of systemic sclerosis in southern Sweden: population-based data with case ascertainment using the 1980 ARA criteria and the proposed ACR-EULAR classification criteria. Andréasson K, Saxne T, Bergknut C, Hesselstrand R, Englund M. *Ann Rheum Dis*. 2014;73(10):1788-92
19. McBeth J, Jones K. Epidemiology of chronic musculoskeletal pain. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2007; 21:403-425
20. Minden K. Classification and epidemiology of juvenile idiopathic arthritis. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH (Hrsg.) *Rheumatology* (6th edition), Philadelphia (Elsevier) 2015, Chapter 100, p. 826-832
21. Zink A, Minden K, List S. Entzündlich-rheumatische Erkrankungen. Gesundheitsberichterstattung des Bundes. Robert Koch-Institut in Zusammenarbeit mit dem Statistischen Bundesamt. Heft 49, 2010, Berlin
22. Rabenberg M. Arthrose. Gesundheitsberichterstattung des Bundes. Robert Koch-Institut. Heft 54, 2013 Berlin
23. Cross M et al., Global burden of disease study. *Ann Rheum Dis* 2014;73:1323-30
24. Annemans L, Spaepen E, Gaskin M et al. Gout in the UK and Germany: prevalence, comorbidities and management in general practice 2000-2005. *Ann Rheum Dis*. 2008 Jul;67(7):960-6.
25. Choi HK. Epidemiology of gout. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH (Hrsg.) *Rheumatology* (6th edition), Philadelphia (Elsevier) 2015, Chapter 186, p. 1549-1555
26. Gothe H et al. Epidemiologie der Osteoporose: Bone Evaluation Study – Eine Analyse von Krankenkassen Routinedaten. *Dtsch. Ärzteblatt* 2013;110(4):52-57
27. Eich W, Häuser W, Arnold B et al. Das Fibromyalgiesyndrom. Definition, Klassifikation, klinische Diagnose und Prognose. *Schmerz* 2012;26(3):247-58.

Über die Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie e.V.

Die Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie e.V. (DGRh) ist mit rund 1700 Mitgliedern die deutsche medizinisch-wissenschaftliche Fachgesellschaft im Bereich der Rheumatologie. Sie fördert seit 95 Jahren rheumatologische Wissenschaft und Forschung und deren Entwicklung in Deutschland. Als gemeinnütziger Verein arbeitet die DGRh unabhängig und zum Nutzen der Allgemeinheit, ohne dabei wirtschaftliche Ziele zu verfolgen.

Aufgaben und Ziele

Zentrale Anliegen der Fachgesellschaft sind die Erforschung rheumatischer Erkrankungen sowie der fachliche Austausch über wissenschaftliche Erkenntnisse und praktische Erfahrungen. Die DGRh fördert wissenschaftliche Konzepte der Aus-, Weiter- und Fortbildung von Ärztinnen und Ärzten, Angehörigen medizinischer Assistenzberufe und Patientenschulung. Sie sorgt auf diese Weise dafür, wissenschaftliche Erkenntnisse in angewandte Heilkunde zu übertragen. Die Information ihrer Mitglieder, der Ärzteschaft und der Öffentlichkeit über die Entwicklungen in der Rheumatologie ist wesentlicher Auftrag der DGRh.

Struktur und Gremien

Aufgaben und Ziele der DGRh legt der Vorstand mit Unterstützung des wissenschaftlichen Beirats fest, Arbeitsgemeinschaften, Kommissionen und Arbeitskreise setzen diese um. Die Geschäftsstelle unterstützt und koordiniert deren Arbeit. In den Gremien der DGRh werden wissenschaftliche Konzepte erarbeitet sowie Leitlinien und Berichtwerke erstellt. Sie geben damit Impulse für die inhaltliche Ausrichtung der DGRh. Auf den jährlichen Tagungen werden wissenschaftliche Entwicklungen dargestellt und diskutiert. Die Förderung wissenschaftlicher Studien auf dem Gebiet der Rheumaforschung durch Preise und Stipendien sowie die Zusammenarbeit mit anderen Fachorganisationen sind weitere Maßnahmen, mit denen die DGRh ihre Forschungs- und Austauscharbeit verwirklicht.

Eine Besonderheit stellen die drei Arbeitsgemeinschaften der DGRh dar. Ursprünglich eigenständige, von der Bundesregierung geförderte Verbände, sind die Arbeitsgemeinschaft Regionaler Kooperativer Rheumazentren (AGRZ) seit 1996 und das Kompetenznetz Rheuma (KNR) seit 2004 unter dem Dach der DGRh angesiedelt. In der AGRZ sind die regionalen Verbände von Kliniken, niedergelassenen Rheumatologen und anderen an der Versorgung rheumakranker Menschen beteiligten Berufsgruppen organisiert. Das KNR vereint alle in der Rheumaforschung aktiven Ärzte und Wissenschaftler aus verschiedenen Institutionen und Fachrichtungen. Dieses Zusammenspiel von Forschung, Wissenschaft und Praxis unter dem Dach der DGRh sichert die nachhaltige Entwicklung in der Rheumatologie und den Transfer in die Patientenversorgung. Im Jahr 2019 setzte darüber hinaus die DGRh die Arbeitsgemeinschaft

Junge Rheumatologie (AGJR) – rheumadocs ein. Die AGJR will angehende Ärztinnen und Ärzte für die Rheumatologie begeistern, sie in ihren Bedürfnissen unterstützen und das Fach für den Nachwuchs noch attraktiver gestalten. Sie steht für kontinuierliche Innovation in der Rheumatologie – sowohl fachlich als auch strukturell und personell.

Kooperationen

Um die rheumatologische Fort- und Weiterbildung auch praktisch zu unterstützen, gründete die DGRh gemeinsam mit dem Berufsverband Deutscher Rheumatologen (BDRh) im Jahr 2004 die Rheumatologische Fortbildungsakademie. Zu deren Gesellschaftern gehören heute auch der Verband Rheumatologischer Akutkliniken (VRA), die Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR), die Deutsche Gesellschaft für Orthopädische Rheumatologie (DGORh) und der Bundesverband der Deutschen Rheuma-Liga (DRL). Die Akademie setzt im Auftrag ihrer Gesellschafter die Konzepte der Weiter- und Fortbildung für Ärzte und medizinische Assistenzberufe um. Im November 2008 unterzeichneten die DGRh und die Selbsthilfeorganisation Deutsche Rheuma-Liga die Gründungsurkunde für die Rheumastiftung. Mit der Stiftung setzen sich beide Organisationen für Wissenschaft und Forschung auf dem Gebiet der Rheumatologie und eine bessere Lebenssituation rheumakranker Menschen ein.

Mitglieder

Mitglieder der DGRh sind Ärzte und andere, an der Rheumatologie interessierte Akademiker wie Psychologen, Natur- und Sozialwissenschaftler. Sie haben es sich zur Aufgabe gemacht, die Behandlung von Menschen mit Rheuma zu verbessern. Daneben können auch andere Personen, Verbände, Institutionen oder Organisationen korporative und fördernde Mitglieder werden, sofern sie die Zielsetzung der DGRh unterstützen. Als Angehörige eines DGRh-Gremiums sind die Mitglieder ehrenamtlich tätig.

Berlin, Stand August 2023

DGRh-Geschäftsstelle

Geschäftsstelle der DGRh

Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie e.V. (DGRh)

Anna Julia Voormann

Generalsekretärin

Wilhelmine-Gemberg-Weg 6

10117 Berlin

Tel.: 030 240484-70

Fax: 030 240484-79

info@dgrh.de

dgrh.de