


**UNIVERSITÄTS
KLINIKUM FREIBURG**
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER-
UND JUGENDMEDIZIN

Wie entsteht Rheuma?

PD Dr. med. Markus Hufnagel, DTM&H
 Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
 Sektion Pädiatrische Infektiologie und Rheumatologie



Kindliches Rheuma

- **15.000 Kinder** in Deutschland haben Rheuma
- Prävalenz **100 : 100.000**
- jedes Jahr **erkranken 1.500 Kinder neu an Rheuma**
- Inzidenz **10 : 100.000**
- **1-2%** der Bevölkerung leidet unter Autoimmun-erkrankungen
- Risiko **5x** erhöht bei Verwandten 1. Grades
- Risiko **25x** erhöht bei eineiigen Zwillingen

Rheuma - Pathogenese 2013

Juvenile idiopathische Arthritis – Definition

➤ **Durban-Klassifikation 1997**

- 1. Arthritis:**
 - a) Gelenksschwellung oder
 - b) Gelenkschmerzen *plus* Funktionseinschränkung
- 2. Erstmanifestation vor dem 16. Lebensjahr**
- 3. Symptombdauer mind. 6 Wochen**
- 4. unklarer Genese**
(d.h. andere Ursachen müssen ausgeschlossen sein)

Rheuma - Pathogenese 2013

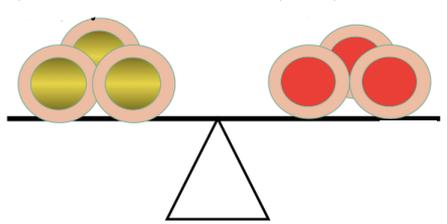
Beteiligte Immunzellen

	humoral („sezernierte Eiweiße“)	zellulär („Abwehrzellen“)
unspezifisch (angeboren)	<ul style="list-style-type: none"> • Komplement • Akut-Phase-Proteine • Fieber 	<ul style="list-style-type: none"> • Phagozyten („Fresszellen“, z.B. Granulozyten, Makrophagen) • Dendritische Zellen • Natürliche Killer-Zellen • Schleimhaut
	→ Sofortreaktion → kein Gedächtnis	
spezifisch (erworben)	<ul style="list-style-type: none"> • Antikörper 	<ul style="list-style-type: none"> • B-Zellen • T-Zellen (1. T-Helferzellen, 2. zytotoxische T-Zellen, 3. regulatorische T-Zellen)
	→ verzögerte Reaktion → Gedächtnis	

Rheuma - Pathogenese 2013 Ravelli A et al., Lancet: 2010

Normales Immunsystem

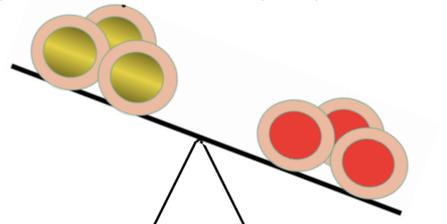
- **Balance** zwischen Immunzellen, die
 - Erkennen von krankmachenden Fremd-Antigenen** (z.B. Bakterien, Viren)
 - Vermeiden von Angriff gegen Selbst-Antigene** (z.B. DNA)



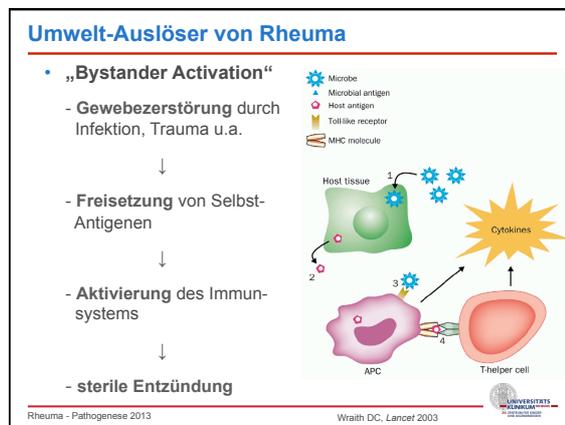
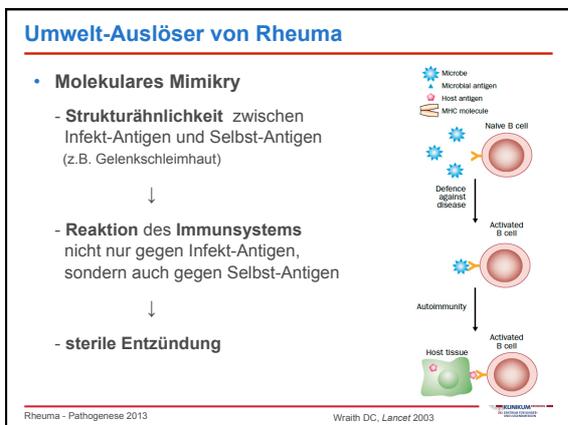
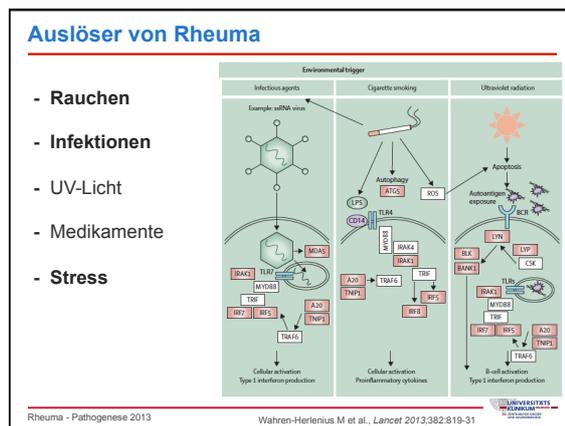
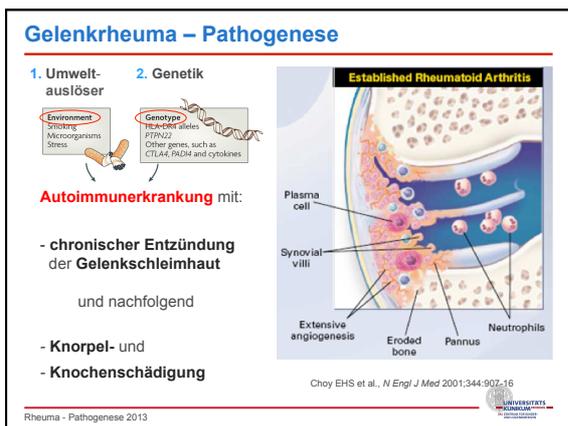
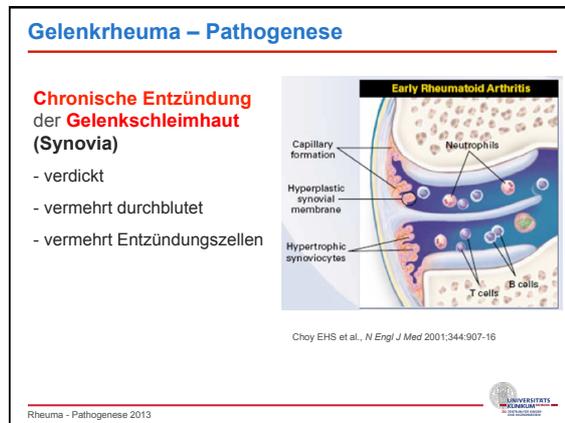
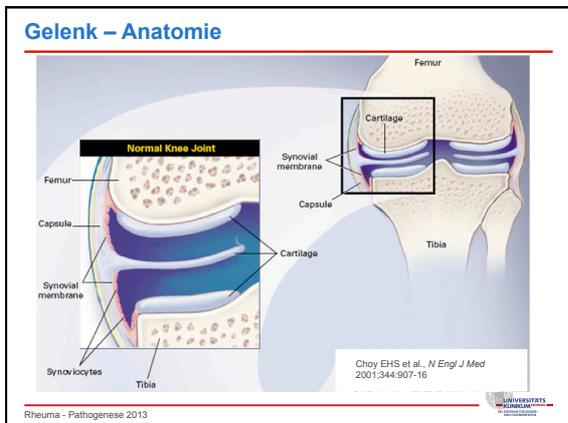
Rheuma - Pathogenese 2013 Wraith DC, Lancet 2003

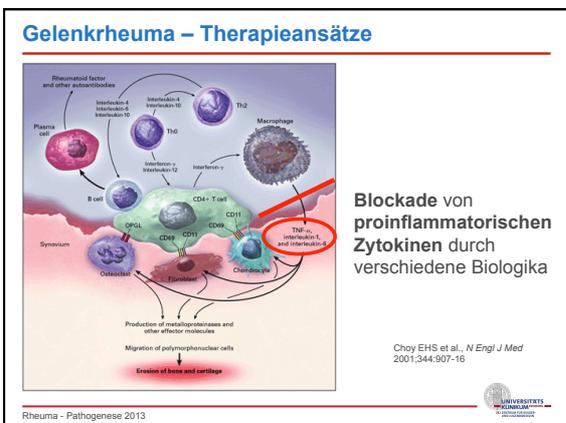
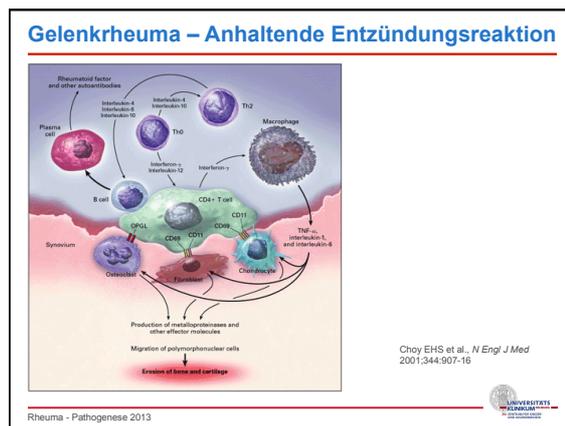
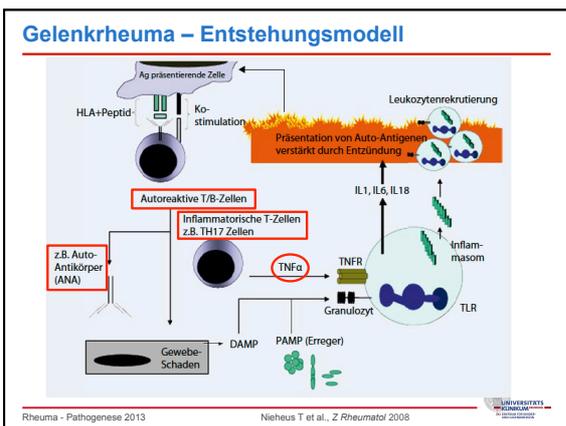
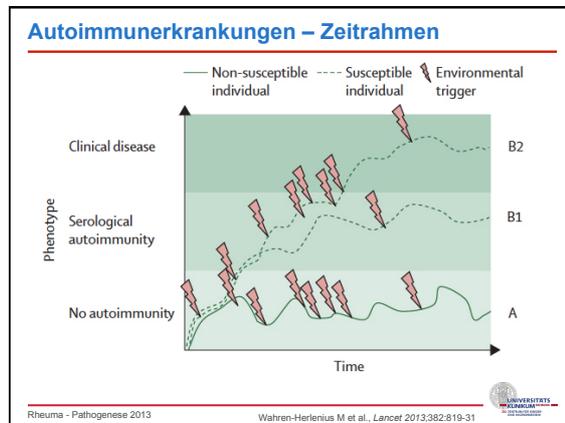
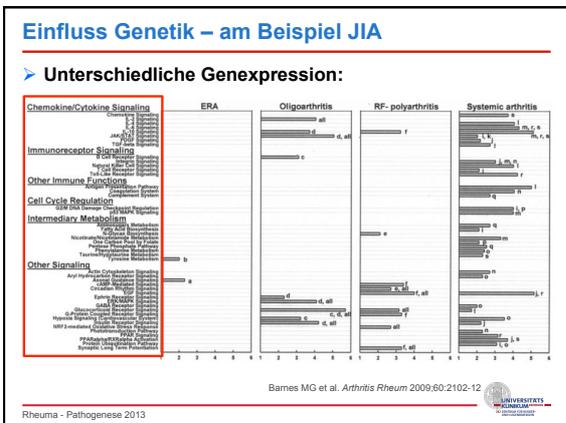
Entstehung von Rheuma

- **defekte Balance** zwischen Immunzellen, die
 - Erkennen von krankmachenden Fremd-Antigenen** (z.B. Bakterien, Viren)
 - Vermeiden von Angriff gegen Selbst-Antigene** (z.B. DNA)



Rheuma - Pathogenese 2013 Wraith DC, Lancet 2003





- ### Zusammenfassung – wie entsteht Rheuma?
- **gestörte Balance** des Immunsystems zwischen Beseitigung von Fremd-Antigenen vs. Vermeiden der Selbstattacke
 - **genetische Bereitschaft** zur Überaktivierung des Immunsystems muss vorliegen (Zusammenspiel multipler Gene!)
 - **Umwelttrigger** (meist wiederholt) gehen der Erkrankung voraus
 - **Versagen der Kontrolle** von autoreaktiven T- und B-Zellen
 - gemeinsame Endstrecke ist die **anhaltende Bildung von entzündlichen Zytokinen**
- vermitteln die **Organschädigung** (z.B. Gelenkschleimhaut)
- Rheuma - Pathogenese 2013