

Schnitzler-Syndrom

Was ist das?

Das Schnitzler-Syndrom ist eine äußerst seltene Erkrankung, die durch eine Kombination aus chronischem, urtikaria-artigem Hautausschlag und veränderten Blutwerten (monoklonale Gammopathie, Paraproteinämie) gekennzeichnet ist. Eine monoklonale Gammopathie entsteht durch eine krankhafte Vermehrung eines einzelnen Klon von Antikörper-bildenden Plasmazellen bzw. deren Vorläufern. Die so gebildeten Antikörper (Immunglobuline) gehören einer Immunglobulinklasse an, in der Regel ist es eine monoklonale Gammopathie vom IgM-Subtyp.

Hinzu kommen allgemeine Entzündungsvorgänge an verschiedenen Organsystemen, die sich in Form von Symptomen wie Gelenkschmerzen, Knochen- und Muskelschmerzen, Fieberschüben und Abgeschlagenheit zeigen.

Wie häufig tritt es auf?

Bisher sind weltweit nur ca. 150 Fälle dieser nicht vererbaren Erkrankung bekannt, die vorzugsweise im mittleren Lebensalter (Erkrankungsalter liegt bei ca. 50 Jahren) beginnt und chronisch verläuft. Auch hier wird die Zahl bisher nicht erkannter Fälle vermutlich deutlich höher liegen.

Es betrifft männliche und weibliche Patienten ähnlich häufig und scheint unabhängig von Ort und Klima zu sein.

Welche Ursachen hat die Erkrankung?

Die Ursache für das Schnitzler-Syndrom ist ungeklärt. Eine Entzündungssubstanz, die eine zentrale Rolle beim Schnitzler-Syndrom spielt, heißt „Interleukin-1“. Dieser Stoff ist u. a. für das Zusammenspiel der unterschiedlichen Entzündungszellen mit verantwortlich und bei Patienten mit Schnitzler-Syndrom chronisch erhöht.

Wird es vererbt?

Das Schnitzler-Syndrom ist nicht vererbbar.

Warum habe gerade ich diese Erkrankung? Kann man etwas dagegen tun?

Soweit wir heute wissen, kann jeder diese Krankheit bekommen. Die Krankheit ist nicht heilbar. Es gibt bisher keine zugelassene Therapie für das Schnitzler-Syndrom. Die Therapie mit Medikamenten, die Interleukin-1 selektiv hemmen, zeigt in Einzelfallberichten jedoch einen guten Effekt auf die Symptome des Schnitzler-Syndroms.

Ist es ansteckend?

Das Schnitzler-Syndrom ist nicht ansteckend.

Welches sind die charakteristischen Symptome?

Typische Symptome des Schnitzler-Syndroms sind: Chronische Urtikaria (Nesselsucht), die nicht auf Antihistaminika anspricht, rezidivierende Fieberschübe, Knochenschmerzen, Gelenk- und Muskelschmerzen sowie Abgeschlagenheit. Manche Patienten leiden auch unter Augenentzündungen und vermehrter Kälteempfindlichkeit.

Sieht die Erkrankung immer gleich aus?

Das Schnitzler-Syndrom kann von Patient zu Patient hinsichtlich Beginn, Dauer und Schwere der Symptome unterschiedlich verlaufen.

Welche Komplikationen können auftreten?

In Einzelfällen besteht die Gefahr, dass nach Jahren bzw. Jahrzehnten Erkrankungen des blutbildenden Systems (z.B. Lymphome) entstehen. Außerdem birgt die chronische Entzündung die Gefahr einer Amyloidose.

Wie stellt man die Diagnose?

Diagnostische Kriterien des Schnitzler-Syndroms sind ein urtikarieller Hautausschlag, ein monoklonales IgM oder IgG in der Immunfixation des Serums, und mindestens 2 der folgenden Zeichen: Fieber, Gelenkschmerzen, tastbare Lymphknoten, Vergrößerung von Leber oder Milz, erhöhte Blutsenkung, Leukozytose und abnorme Knochenveränderungen.

Welche Untersuchungen werden benötigt?

Bei Verdacht auf ein Schnitzler-Syndrom ist die Immunfixation des Serums essentiell. Liegt eine monoklonale Gammopathie vor, so müssen Erkrankungen des blutbildenden Systems, infektiöse und Autoimmunerkrankungen ausgeschlossen werden, bevor die Diagnose Schnitzler-Syndrom gestellt werden kann. Eine Vorstellung beim Hämatologen ist dringend zu empfehlen. Vielfach ist eine Knochenmarkbiopsie erforderlich.

Wie wird die Krankheit behandelt?

Derzeit gibt es keine Therapie, um der Erkrankung vorzubeugen oder diese zu heilen. Antientzündliche Medikamente wie Ibuprofen, Diclofenac etc. sind nur schwach bei Fieber, Gelenk- und Muskelbeschwerden wirksam. Hohe Kortisondosen sind häufig wirksam, wobei eine anhaltende Anwendung zu schweren Nebenwirkungen führt. Kürzlich wurde bei einigen Patienten ein gutes Ansprechen auf die Therapie mit einem Interleukin-1-inhibierendem Medikament (Anakinra) erreicht.

Wie lange soll behandelt werden?

Nach heutigem Wissensstand muss lebenslang behandelt werden.

Welche regelmäßigen Kontrolluntersuchungen sind erforderlich?

Es sind in der Regel ca. 3-monatliche Kontrollen des klinischen Befundes und des Blutes erforderlich.

Wie lange wird die Erkrankung bestehen bleiben?

Es handelt sich um eine nicht heilbare Erkrankung, die chronisch verläuft.

Kann man von der Krankheit völlig geheilt werden?

Nein, da es sich um eine nicht heilbare Erkrankung handelt.

Was bedeutet die Erkrankung für die Ernährung?

Einzelne Patienten berichten zwar über eine Verschlechterung ihrer Symptome nach bestimmten Nahrungsmitteln. Im Allgemeinen scheinen Nahrungsmittel jedoch keinen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung zu haben.

Kann das Klima die Erkrankung beeinflussen?

Bei einigen Patienten sind die Symptome im Winter bzw. in kalten Klimazonen stärker ausgeprägt als im Sommer bzw. in generell warmen Klimazonen.