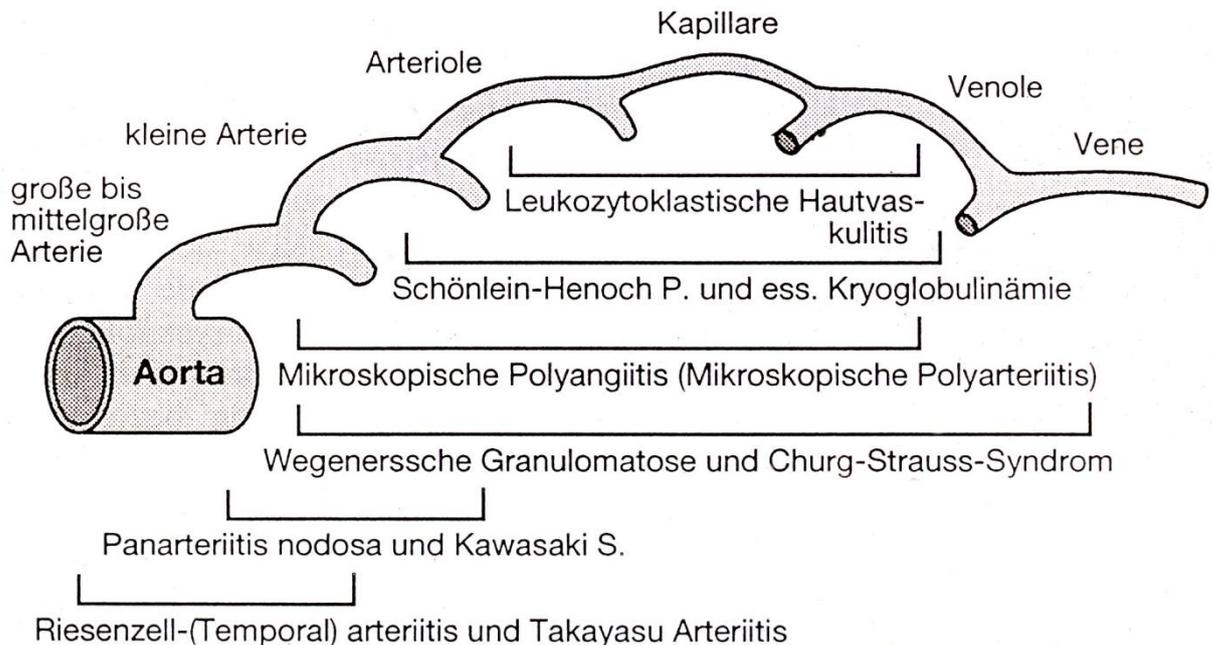


Vaskulitis



Beschreibung

Vaskulitis ist eine Entzündung der Blutgefäße. Es gibt mehrere unterschiedlich Formen der Vaskulitis. Die meisten Vaskulitiden sind selten und ihre Ursache ist im allgemeinen unbekannt. Personen beider Geschlechter und sämtliche Altersgruppen vom Kind bis zum älteren Erwachsenen können betroffen sein. Bei den verschiedenen Formen von Vaskulitiden sind unterschiedlich grosse Gefäße betroffen, wobei es auch Ueberlappungen gibt.

Merkmale

- Vaskulitis ist eine allgemeine Bezeichnung für eine Gruppe seltener Erkrankungen, welche eine Entzündung der Blutgefäße als gemeinsames Merkmal aufweisen
- Es gibt viele verschiedene Formen von Vaskulitiden und die verschiedenen Erkrankungen unterscheiden sich in den klinischen Symptomen, dem Schweregrad und in der Krankheitsdauer
- Der Schweregrad der Vaskulitiden reicht von mild bis zu sehr ernsthaft und lebensgefährlich
- Die frühe Diagnose und Behandlung der schwerwiegenden Vaskulitis kann permanenten Organschaden verhindern
- Kortison bildet einen Eckpfeiler der Behandlung
- Andere immunsuppressive Medikamente kommen ebenfalls zum Einsatz und tragen dazu bei mit niedrigeren Kortisondosen die Krankheit zu kontrollieren

Was ist Vaskulitis?

Vaskulitis beinhaltet eine Entzündung der Blutgefäße. Die vielfältigen Symptome bei Vaskulitiden widerspiegeln das Schädigungspotential eines krankheitsbedingt verminderten Blutflusses zu zahlreichen Körperorganen. So kann z.B. die vaskulitische Schädigung der Lunge Kurzatmigkeiten und Bluthusten verursachen, eine Nervenschädigung zu Empfindungsstörungen, Schwäche und Lähmungen in Händen und Füßen führen oder eine vaskulitische Hautschädigung mit roten Flecken (Purpura), Knoten oder

Geschwüren einhergehen. Andererseits kann eine Vaskulitis der Niere lange Zeit unbemerkt bleiben bis es zu Wasseransammlung im Gewebe (Oedeme) und zu Bluthochdruck kommt. Vaskulitiden können mild oder lebensgefährlich, sporadisch oder chronisch rezidivierend verlaufen.

Die meisten spezifischen Vaskulitis – Diagnosen werden aufgrund der Grösse der befallenen Gefässe und des typischen Organbefalls gestellt.

Formen von Vaskulitiden

Grosse Gefässe (Aorta und Abgänge)

Riesenzellararteritis
Takayasu's Arteritis
Aortitis bei Cogan – Syndrom
Aortitis bei Spondylarthritis
Isolierte Aortitis (Lues)

Mittelgrosse Arterien

Morbus Kawasaki
Polyarteritis (Panarteritis) nodosa

Kleine und mittelgrosse Gefässe

ANCA-assoziierte Vaskulitis
Mikroskopische Polyangiitis
Wegener'sche Granulomatose
Churg-Strauss Syndrom
Primäre Angiitis des Zentralnervensystems (ZNS)

Kleine Arterien

Purpura Schönlein-Henoch
Vaskulitis assoziiert mit Rheumatoider Arthritis
Vaskulitis assoziiert mit autoimmunen Konnektivitiden
Kryoglobulinämische Vaskulitis
Goodpasture Syndrom

Arterien und Venen

unterschiedlicher Grösse

Medikamentös ausgelöste Vaskulitis
Morbus Behcet
Rezidivierende Polychondritis

Diese Liste umfasst die häufigsten Vaskulitis-Diagnosen, ist aber nicht vollständig und beinhaltet z.B. diejenigen Vaskulitis-Formen nicht, welche mit anderen Erkrankungen wie Krebs oder bestimmten Infektionen assoziiert sind.

Was ist die Ursache der Vaskulitis?

Die Ursachen der meisten Vaskulitiden ist unbekannt. Jedoch können Vaskulitiden als Ueberempfindlichkeitreaktion auf Medikamente oder im Zusammenhang mit chronischen Infektion wie z.B. Hepatitis B oder C auftreten. Andere Umweltfaktoren wurden als ursächliche Auslöser bislang nicht identifiziert. Kleingefässvaskulitiden treten nicht selten sekundär im Rahmen einer rheumatoiden Arthritis oder von autoimmunen Konnektivitiden wie z.B. systemischem Lupus erythematodes oder primärem Sjögren Syndrom auf. Vaskulitiden werden sicherlich nicht verebt.

Wer bekommt eine Vaskulitis?

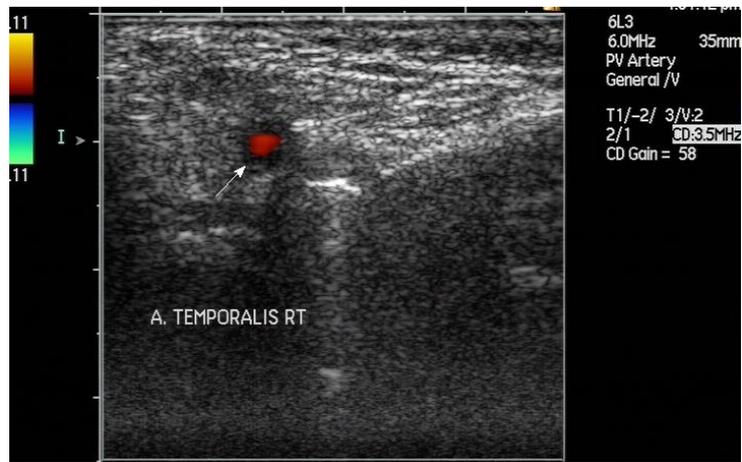
Einige Vaskulitisformen werden nur in bestimmten Patientenpopulationen beobachtet. So kommen der Morbus Kawasaki ausschliesslich und ein Grossteil der Fälle von Purpura Schönlein-Henoch nur im Kindesalter vor. Auf der anderen Seite kommt die klassische Riesenzellararteritis nur bei Erwachsenen jenseits des 50. Lebensjahres vor und wird mit zunehmendem Alter noch häufiger. Die meisten Vaskulitiden sind aber selten und betreffen grundsätzlich beide Geschlechter und ein breites Altersspektrum.

Wie wird die Vaskulitis diagnostiziert?

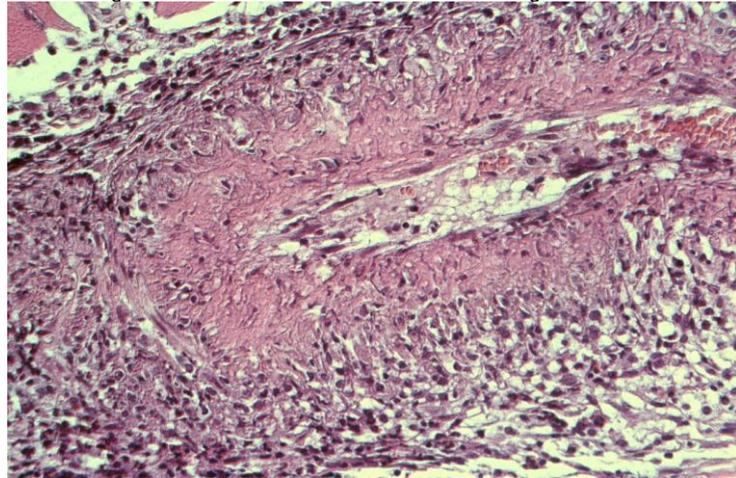
Der Arzt erwägt die Verdachtsdiagnose einer Vaskulitis immer dann, wenn ein Patient sich mit folgenden Symptomen präsentiert

- Fieber, Malaise, Gewichtsverlust, Nachtschweiss
- Rheumatischer Symptomenkomplex (Gelenkschmerz, Gelenkentzündung, Muskelschmerz)
- Zeichen einer verminderten Gewebedurchblutung/Gewebeschädigung in einem oder mehreren Organen (Entzündung, Ischämieschmerz, Gewebeuntergang/Nekrose)

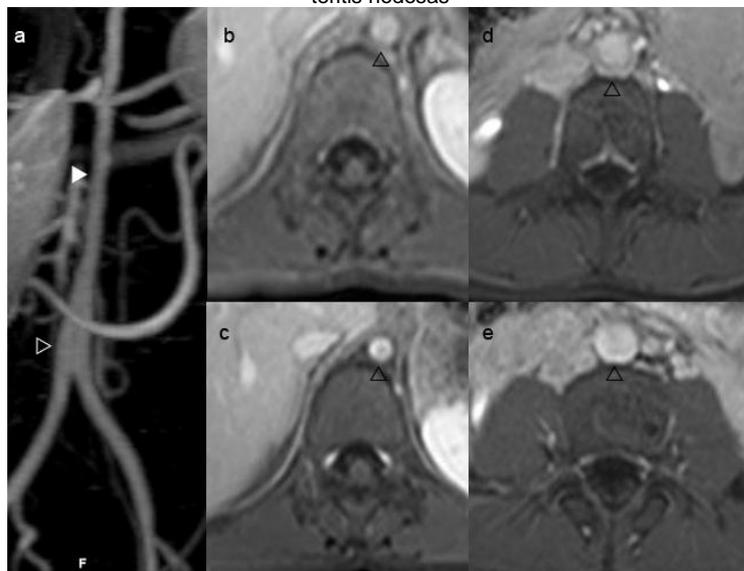
Die verwendete diagnostische Methode richtet sich nach der Grösse des befallenen Gefässes. Kleingefäss-Vaskulitiden werden üblicherweise mittels Gewebebiopsie (=Gewebeentnahme z.B. aus Haut oder Niere) nachgewiesen. Das gleiche gilt auch für Vaskulitiden mittelgrosser Gefässe (z.B. Haut, Muskulatur, Nerven, Hirn), wobei hier zunehmend auch die Angiographie eine wichtige Rolle einnimmt. Grossgefäss-Vaskulitiden werden üblicherweise durch bildgebende Verfahren, sei es Ultraschall, CT-Angiographie oder MR-Angiographie und im Falle der Riesenzellararteritis auch durch die Biopsie der Schläfenarterie diagnostiziert.



Ultraschalluntersuchung der Schläfenarterie mit Oedem/Entzündung in der Gefäßwand (siehe Pfeil)

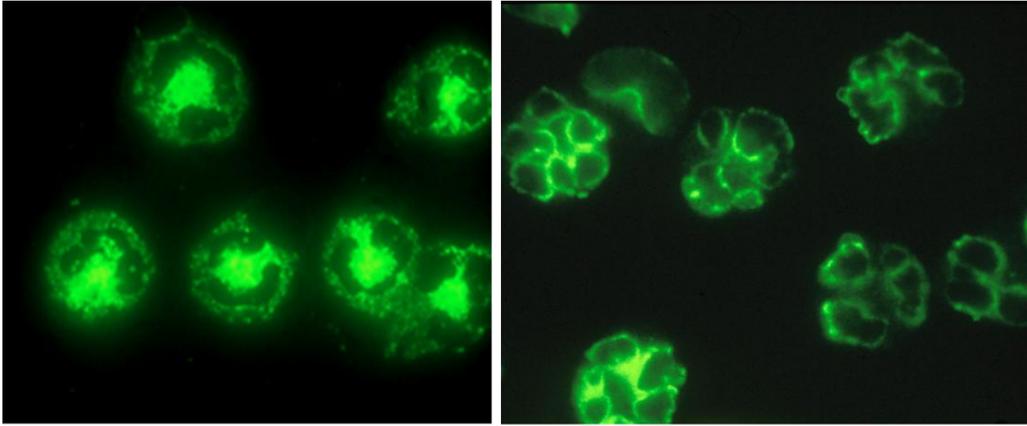


Biopsie einer mittelgrossen Muskelarterie mit lumeneinengender Entzündung der Gefäßwand bei einem Patienten mit einer Panarteritis nodosa



Magnetresonanztomographie einer Patientin mit Riesenzell-Arteritis. Die Abbildung (a) zeigt eine Verschmälerung des Aortenlumens mit Wandirregularitäten (solide Pfeilspitze). In den Querschnittsaufnahmen kann man eine entzündliche Verbreiterung der Gefäßwand erkennen (b) auf Höhe der soliden Pfeilspitze in a, d auf Höhe der offenen Pfeilspitze in a). Unter einer dreimonatigen Therapie bildet sich die Entzündung der Aortenwand zurück (Pfeilspitzen b/d vor und c/e nach Therapie.: Das Gefäßlumen hingegen bleibt verengt

Andere Formen von Vaskulitiden wie z.B. der M.Behcet oder der M.Kawasaki werden gewöhnlich durch die Zusammenschau von klinischen Befunden und weniger biotisch oder angiographisch diagnostiziert. Bestimmte Blutteste könne ebenfalls sehr hilfreich sein bei der Diagnose von Kleingefässvaskulitiden. Dies gilt insbesondere für die Bestimmung der antineutrophilen-zytoplasmatischen Antikörper (c+p-ANCA) bei der Diagnose der Wegener'schen Granulomatose, der mikroskopischen Polyangiitis und dem Churg-Strauss Syndrom.



Nachweis von c-ANCA (links) bei Wegener'scher Granulomatose und von p-ANCA (rechts) bei mikroskopischer Polyangiitis

Wie wird die Vaskulitis behandelt?

Kortison (Prednison, Prednisolon) ist ein wichtiger Bestandteil der medikamentösen Therapie der meisten Vaskulitiden. Dosis und Dauer der Verabreichung variieren sehr stark in Abhängigkeit vom Schweregrad und der Chronizität der Erkrankung. Andere immunsuppressive Medikamente werden ebenfalls gebraucht, weil bei vielen Vaskulitiden Kortison alleine nicht genügend wirksam ist oder weil deren Nebenwirkungen geringer sind als bei einer Kortison-Langzeitbehandlung. Cyclophosphamid (**Endoxan**[®]) ist das stärkste unter den nicht-kortisonhaltigen Immunsuppressiva und es kommt zum Einsatz, wenn im Rahmen einer Vaskulitis lebensgefährliche Organkomplikationen drohen oder eine irreversible Organschädigung. **Methotrexat** und **Azathioprin** (Imurek) dienen vor allem als kortisonsparende Medikamente für die Langzeittherapie und zur Erhaltung einer Remission (fehlende klinische und labormässige Aktivitätszeichen der Vaskulitis). Auch neuere Substanzen, welche sich in der Behandlung von Autoimmunerkrankungen oder chronischen entzündlichen Gelenkerkrankungen bewährt haben, finden zunehmend auch Eingang in die Therapie der Vaskulitiden wie z.B. Ciclosporin A (Sandimmun Neoral[®]), Mycophenolat Mofetil (CellCept[®], Myfortic[®]), Leflunomid (Arava[®]) oder Biologika wie die TNF-Blocker (Infliximab/Remicade[®], Adalimumab/Humira[®]) und B-Zell Antikörper (Rituximab/Mabthera[®]). Bei schwersten therapierefraktären Fällen von Vaskulitiden kann dann noch meistens mit gutem Erfolg zumindest zur Ueberbrückung intravenöses hochdosiertes Immunglobulin mit Erfolg gegeben werden.

Schlussendlich, wenn die Vaskulitis irreversible Schäden gesetzt hat in den betroffenen Endorganen, führt dies zu chirurgischen Interventionen wie Gefäss-Bypass Operationen, Revision der Nasennebenhöhlen oder zu einer Nierentransplantation.

Ärzte fokussieren aus gutem Grund darauf irreversible Schäden an kritischen Organen wie Lunge, Niere, Gehirn und Nerven zu verhindern. Das Abwenden des frühzeitigen Todes oder der bleibenden Invalidität als Folgen der Vaskulitis haben vorrangige Bedeutung. Darüberhinaus gilt es aber auch alltägliche Probleme des Patienten zu bekämpfen wie Müdigkeit, Schmerzen, Gelenkschwellungen, Nasen- und Nasennebenhöhlen-Probleme und vieles andere mehr. Nebenwirkungen der Medikamente, insbesondere des Kortisons, aber auch der anderen Immunsuppressiva können eine wirksame Therapie behindern und zusätzliche krankmachende Symptome verursachen.

Mit den gegenwärtigen Therapiestrategien kann die Lebenserwartung bzw. Prognose dieser früher häufig tödlich verlaufenden Erkrankungen entscheidend verbessert werden. Patienten mit Vaskulitis werden ermutigt ein völlig normales Leben zu führen, werden aber auch durch spezielle Patientenschulungsprogramme dafür sensibilisiert Krankheitsrezidive und Nebenwirkungen der Medikamente frühzeitig selbst zu erkennen und sich bei ihrem behandelnden Arzt rasch zu melden, damit die notwendigen Gegenmassnahmen ergriffen werden können.

Was ist wichtig?

- Vaskulitiden sind entzündliche Gefässerkrankungen, die mit immunsuppressiven Medikamenten einschliesslich Kortison behandelt werden müssen
- Es gibt verschiedene Typen von Vaskulitiden, die meistens selten sind und einen dafür sensibilisierten ärztlichen Spezialisten erfordern, der viel Erfahrung im Umgang mit diesen Erkrankungen hat
- Die Vaskulitis-Diagnose erfordert entweder eine Biopsie aus dem relevanten Endorgan oder eine Angiographie in Abhängigkeit von der Grösse des befallenen Gefässkalibers

Welches ist die Rolle des Rheumatologen?

Rheumatologen sind gewöhnlich die Spezialisten mit dem grössten Wissen und klinischen Erfahrungsschatz bezüglich der Vaskulitiden. Sie sind daher prädestiniert für die langfristige Betreuung von Patienten mit chronischen oder besonders schwerwiegenden Krankheitsverläufen. Patienten profitieren am meisten davon, wenn sie mehrere Spezialisten konsultieren mit Expertise für die Organsysteme, die üblicherweise am meisten betroffen sind. Solche Spezialisten verfügen über spezifische klinische Untersuchungstechniken, diagnostische Testverfahren und Behandlungsprozeduren, welche entscheidend wichtig sind für ein optimales Management der Vaskulitis-Patienten. Wegen dem ausgesprochen hohen Bedarf an interdisziplinärem ‚Knowhow‘ werden alle Patienten mit schwerwiegenden und chronischen Verläufen an Zentren mit entsprechender Krankheitsexpertise (Universitätskliniken, Vaskulitis-Spezialsprechstunden an grösseren Spitälern) betreut, wobei der Rheumatologe als derjenige Spezialist mit dem besten Gesamtüberblick das Zusammenspiel der verschiedenen involvierten Fachärzte (Dermatologe, Nephrologe, Neurologe, Ophthalmologe, Otolaryngologe, Pulmonologe und andere) orchestriert und koordiniert.

Wie finde ich einen Rheumatologen in der Nähe?

Für weitere Information www.rheuma-schweiz.ch oder www.rheumanet.ch

Wo finde ich weitere Informationen?

www.vaskulitis.org

www.rheuma-zentrum.de

www.vaskulitis-shg.de

Buchtipps

- Vaskulitis : Was ist sie – Wie man sie erkennt – Was man dagegen tun kann; Ein Ratgeber für Patienten und Angehörige; Reinhold-Keller, E., Gross, W.L. (Hrsg.), Steinkopff-Verlag 2004

Verfasser: Prof. Dr. M. Seitz, Universitätsklinik für Rheumatologie, Klinische Immunologie & Allergologie, Bern, Schweiz