

Vaskulitis – Rheumaerkrankung mit vielen Facetten

Ein Ratgeber für Betroffene



Deutsche | RHEUMA-LIGA

• GEMEINSAM MEHR BEWEGEN •



Vaskulitis – Rheumaerkrankung mit vielen Facetten

Ein Ratgeber für Betroffene



Herausgeber

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband. e.V.
Maximilianstr. 14, 53111 Bonn

Autorin

Dagmar Wolf

Redaktion und Projektabwicklung

Sabine Neumann

Fachliche Beratung

Prof. Dr. med. Julia Holle

Prof. Dr. med. Frank Moosig

Prof. Dr. med. Eva Reinhold-Keller

Wolfgang Kurz

Gestaltung

KonzeptQuartier® GmbH, Fürth

Druck

Druckerei Jakobs GmbH, Hückelhoven

2. Auflage – 20.000 Exemplare, 2018

Drucknummer A28/BV/11/18

Bilder

Deutsche Rheuma-Liga: Michael Bause

iStock: alvarez, Deagreez, Django, HRAUN, JHRS,

LightFieldStudios, Ocskaymark, Sam Edwards,

Steve Debenport, TommL, Wavebreakmedia

Bei allen Bezeichnungen, die sich auf Personen beziehen, haben wir aus Gründen der leichteren Lesbarkeit die männliche Form gewählt. Mit der gewählten Formulierung sprechen wir aber ausdrücklich alle Geschlechter an.

Liebe Leserinnen und Leser,

Vaskulitis – so heißt die Krankheit, mit deren Auswirkungen Sie oder ein Ihnen nahestehender Mensch vielleicht schon seit längerem kämpfen. Meist löst diese Diagnose bei den betroffenen Patienten Unsicherheit aus: Die Krankheit ist kaum bekannt. Man hört nur, dass es sich um eine oftmals schwere Erkrankung handeln soll. Gerade weil Vaskulitis so selten auftritt und viele Organsysteme befallen sein können, ist es wichtig, sich umfassend zu informieren.

Die vorliegende komplett überarbeitete Broschüre der Deutschen Rheuma-Liga stellt fachlich fundiert und laienverständlich die verschiedenen Erscheinungsformen der Vaskulitis dar. Die Betroffenen werden über die verschiedenen Krankheitsbilder und ihre Behandlungsmöglichkeiten aufgeklärt. Dabei macht die Broschüre den Erkrankten Mut und gibt praktische Ratschläge für den Umgang mit der Krankheit.

Im Ratgeberteil findet der Leser unter anderem Kontaktmöglichkeiten zu Vaskulitis-Patienten über die Landesverbände der Deutschen Rheuma-Liga und erhält Informationen über weitere Info-Materialien zu Vaskulitis.

Für die engagierte Mitwirkung an dieser so wichtigen Broschüre möchte ich ganz herzlich danken: Frau Prof. Dr. med. Julia Holle und Herrn Prof. Frank Moosig, die die erste Auflage überarbeitet und auf den neuesten Stand gebracht haben. Ebenso Herrn Wolfgang Kurz, der als Betroffener zahlreiche Hinweise gegeben hat, die zum besseren Verständnis für medizinische Laien beigetragen haben. Seine Einschätzung hat durch sein „Expertentum aus Betroffenheit“ vielen Informationen die richtige Gewichtung gegeben.

Ich wünsche der Broschüre eine weite Verbreitung, damit mehr Vaskulitis-Patienten gesicherte Informationen erhalten können.



Rotraut Schmale-Grede
Präsidentin der Deutschen Rheuma-Liga
Bundesverband e. V.





Vorwort	5
1 Vaskulitis – eine Krankheit, viele Erscheinungsformen	8
1.1 Was ist Vaskulitis?	9
1.2 Wodurch wird eine Vaskulitis ausgelöst?	10
1.3 Die Gesichter der Vaskulitis	11
2 Vom Verdacht zur Diagnose	16
2.1 So macht sich eine Vaskulitis bemerkbar	17
2.2 Die Diagnose sichern	19
3 Die Vaskulitis effektiv behandeln	22
3.1 Ohne Medikamente geht es nicht	23
3.2 Ergänzende Behandlungsmöglichkeiten	25
4 Mit Vaskulitis leben	28
4.1 Der Alltag – was ist möglich, wo sind Grenzen?	29
4.2 Krankheitsvorsorge und Kontrolluntersuchungen	31
Ihr Netzwerk für seltene Erkrankungen	34
Im Einsatz für rheumakranke Menschen	35
Anschriften der Deutschen Rheuma-Liga	36
Informationsmaterial der Deutschen Rheuma-Liga	38

1 Vaskulitis – eine Krankheit, viele Erscheinungsformen



1.1 Was ist Vaskulitis?

Vaskulitis bedeutet Gefäßentzündung (Vas (lat.) = das Blutgefäß; -itis = Entzündung). Die eine Vaskulitis gibt es nicht. Hinter diesem Begriff verbergen sich mehrere Erkrankungsformen, denen eines gemeinsam ist: Die Blutgefäße sind entzündlich erkrankt. Dabei handelt es sich nicht um Entzündungen, wie man sie von manch anderen Erkrankungen oder Verletzungen kennt, etwa einer Halsentzündung oder einer Nagelbettentzündung, die in der Regel durch Infektionen bedingt sind. Diese heilen normalerweise innerhalb weniger Tage von selbst oder unter der entsprechenden Behandlung aus.

Anders ist das bei den Vaskulitiden. Die Entzündung der Blutgefäße beruht hier auf einer fehlerhaften Immunreaktion. Das heißt, das Immunsystem erkennt nicht nur Krankheitserreger, sondern auch körpereigene Strukturen als „Feinde“, gegen die es dann seinen Angriff richtet. Bei den Vaskulitiden zielt diese selbstzerstörerische Abwehr auf die Zellen der Blutgefäße.

Je nachdem, welche Art von Gefäßen betroffen ist, unterscheidet man verschiedene Vaskulitisformen (siehe Kapitel 1.3, Seite 11). Weil durch die Vaskulitiden häufig auch rheumatische Beschwerden an Muskeln und Gelenken hervorgerufen werden, ordnet man sie den rheumatischen Erkrankungen zu.

Wie häufig sind Vaskulitiden?

Vaskulitiden sind seltene Erkrankungen. Manche Formen sind so selten, dass selbst ein Arzt an einem Universitätsklinikum nur einzelne oder auch gar keine Fälle in den vielen Jahren seines Berufslebens zu sehen bekommt. Deswegen sind die Vaskulitiden auch noch

relativ wenig erforscht, wobei hier insbesondere in der letzten Dekade auch Fortschritte zu verzeichnen sind. Man schätzt, dass von je einer Million Menschen 200 an Vaskulitis erkrankt sind und zwischen 38–54 jedes Jahr neu erkranken. Von diesen Zahlen hochgerechnet, gibt es in Deutschland also rund 16.500 Vaskulitispatienten. Zum Vergleich: An Rheumatoider Arthritis, der häufigsten entzündlich-rheumatischen Erkrankung, leiden hierzulande schätzungsweise 550.000 Menschen, und zwischen 16.000 und 38.000 erkranken jährlich neu. Die häufigste Vaskulitis ist die Arteriitis temporalis/Riesenzellarteriitis, oft ist sie kombiniert mit einer stark schmerzhaften Entzündung im Bereich des Schulter- und Beckengürtels, der so genannten Polymyalgia rheumatica.

Vaskulitiden treten weltweit auf, bei Menschen beiderlei Geschlechts und jeden Alters. Es gibt aber Vaskulitiden, die bevorzugt ein Geschlecht befallen oder in einem bestimmten Lebensalter auftreten: An der Arteriitis temporalis erkranken deutlich mehr Frauen als Männer. Ältere Menschen ab etwa 50 bis 60 Jahre erkranken drei bis fünfmal häufiger an einer Vaskulitis als jüngere Menschen. Zwei Vaskulitisformen – das Kawasaki-Syndrom und die Purpura Schönlein-Henoch – treten hingegen fast ausschließlich im Kindes- und Jugendalter auf.

Auffällig sind regionale Unterschiede: In den nördlichen Ländern erkranken mehr Menschen an Vaskulitis als in den südlichen. An der Takayasu Arteriitis erkranken vor allem Asiatinnen, in Europa ist diese Erkrankung äußerst selten. Warum das so ist, weiß man noch nicht; die Vermutung liegt nahe, dass es genetische Ursachen geben könnte.



1.2 Wodurch wird eine Vaskulitis ausgelöst?

Über die Ursachen einer Vaskulitis ist wenig bekannt. Man weiß zwar, dass es sich um eine Autoimmunerkrankung handelt, aber nicht, warum das Immunsystem körpereigene Zellen angreift.

Mit Hilfe medikamentöser Therapien kann man sie heute jedoch stoppen, unterdrücken oder zumindest abmildern (siehe Kapitel 3, Seite 23). Sofern eine Vaskulitis früh genug erkannt und therapiert wird, lassen sich viele schwer wiegende Folgeschäden einer Vaskulitis verhindern, denen die Mediziner früher oft machtlos gegenüberstanden, beispielsweise eine Nierenschädigung, die zur dauerhaften Dialyse führt. Auch die Lebenserwartung von Vaskulitispatienten verlängert sich stetig ist heute – zumindest bei früh erkannten Formen – nicht wesentlich verringert gegenüber Gesunden.

Primär oder sekundär?

Ausgelöst werden kann eine Vaskulitis auch durch eine andere Erkrankung (wie eine Infektion oder Tumorerkrankung) oder z. B. durch Medikamente. Ist das der Fall, spricht man von einer sekundären Vaskulitis. In den meisten Fällen ist aber kein direkter Auslöser

erkennbar. Die Vaskulitis tritt hier als eigenständige Erkrankung auf und wird daher als primäre Vaskulitis bezeichnet.

Bei einigen der primären Vaskulitiden spielt möglicherweise eine genetische Veranlagung eine Rolle, dazu liegen aber nur wenige wissenschaftliche Daten vor. Das heißt, die Veranlagung zu dieser Erkrankung wird vererbt, aber nicht die Erkrankung selbst. Auf jeden Fall ist niemand, der an einer Vaskulitis erkrankt, dafür selbst verantwortlich. Die Erkrankung ist schicksalhaft. Er oder sie hätte der Erkrankung auch nicht durch eine irgendwie geartete „gesündere“ Lebensführung vorbeugen können.

Was geschieht bei einer Vaskulitis im Körper?

Bei allen Vaskulitiden entzündet sich die Wand eines oder mehrerer Blutgefäße und schwillt an. Dadurch wird das Gefäß, genauer die Gefäßlichtung selbst, enger, es kann weniger Blut durchfließen. Die Verengung nennt man Stenose. Deshalb können die Gewebe und Organe nicht mehr ausreichend mit Sauerstoff und Nährstoffen versorgt werden und funktionieren nur noch eingeschränkt.

Unter Umständen verschließt sich das Gefäß durch die Schwellung auch vollständig. Als Folge kommt es zu einem Organinfarkt und Gewebe stirbt ab. Dies kann lebensgefährlich sein. Die Gefäßwände schwellen aber nicht nur an. Sie können auch vermehrt durchlässig für Blutbestandteile werden, platzen oder Aussackungen bilden, so genannte Aneurysmen, aus denen Blutungen entstehen können.

1.3 Die Gesichter der Vaskulitis

Im Folgenden werden die einzelnen Krankheitsbilder der häufigsten Vaskulitisformen kurz dargestellt. Weitergehende Informationen finden sich in den jeweiligen Merkblättern der Deutschen Rheuma-Liga.

Die Vaskulitiden werden nach der so genannten Chapel Hill Consensus Conference 2012 klassifiziert. Diese aktuelle Klassifikation wurde 2012 in zweiter, revidierter Fassung publiziert. Im Rahmen der Revision wurden einige der Vaskulitiden umbenannt (z.B. Wegenersche Granulomatose in Granulomatose mit Polyangiitis):

- **Großgefäßvaskulitis**
 - Riesenzellarteriitis (> 50 Jahre)
 - Takayasu-Arteriitis (< 50 Jahre)
- **Vaskulitis mittelgroßer Gefäße**
 - Polyarteritis Nodosa
 - Kawasaki-Erkrankung
- **Kleingefäßvaskulitis**
 - ANCA-assoziierte Vaskulitis
 - Granulomatosis mit Polyangiitis (früher Wegenersche Granulomatose)
 - Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (früher Churg-Strauss-Syndrom)
 - Immunkomplexvaskulitis
 - Anti-GBM Erkrankung
 - IgA Vaskulitis
 - (früher Purpura Schönlein-Henoch)
 - Kryoglobulinämische Vaskulitis
 - Hypokomplementämische Urtikaria-Vaskulitis (Anti-C1q Vasculitis)

- **Vaskulitis mit unterschiedlicher Gefäßbeteiligung** (z.B. Cogan-Syndrom, Morbus Behcet)
- **Vaskulitis einzelner Organe** (z.B. Hautvaskulitis, primäre Angiitis des ZNS)
- **Vaskulitis, die mit systemischen Erkrankungen assoziiert ist** (z.B. bei Rheumatoider Arthritis, bei Systemischem Lupus erythematoses)
- **Vaskulitis, die wahrscheinlichen ursächlichen Faktoren zusammenhängt** (z.B. Infektionen wie Hepatitis B oder C, Krebserkrankungen, Drogenabusus)

Großgefäßvaskulitiden (Arteriitis temporalis / Riesenzellarteriitis, Takayasu Arteriitis)

Die Arteriitis temporalis, die oft mit einer Polymyalgia rheumatica kombiniert ist, und die Takayasu Arteriitis werden unter dem Begriff Großgefäßvaskulitiden zusammengefasst. Ihnen ist gemeinsam, dass große Blutgefäße entzündet sind, z.B. die Hauptschlagader (Aorta) oder die direkt von der Aorta abgehenden großen Äste.

Bei der Arteriitis temporalis/Riesenzellarteriitis, der häufigsten Vaskulitisform, an der vor allem Menschen über 50 Jahre erkranken, ist in den meisten Fällen die Schläfenarterie entzündet. Die geschwollene Ader kann man selbst als Laie oft erkennen. Aber auch weitere, das Auge versorgende Gefäße und andere große Gefäße, können erkrankt sein, etwa die Hauptschlagader (Aorta, die davon abgehenden Arm- und Becken- sowie Beinarterien und die Halsschlagader). Früher wusste man nicht, dass neben der Schläfenarterie auch andere Gefäßbereiche betroffen sein können. Seit man weiß, dass in einem erheblichen Anteil von Patienten auch die Hauptschlagader oder andere große Gefäße betroffen sind, nennt man diese Vaskulitis Riesenzellarteriitis. Lediglich die rein auf die Schläfenarterie beschränkte Form wird noch als Arteriitis temporalis bezeichnet. Der Begriff „Riesenzellarteriitis“ leitet sich von den Gewebeprobebefunden (Biopsien) her, in denen typischerweise so genannte Riesenzellen in der entzündeten Gefäßwand gefunden werden. Es gibt auch Formen, bei denen die Schläfenarterien

nicht betroffen sind, sondern z. B. nur die Aorta („isolierte Aortitis“) oder die Arterien. Eine genaue Untersuchung des Patienten ist daher erforderlich, um zu erfassen, welche Gefäßregionen genau betroffen sind.

Die Arteriitis temporalis äußert sich häufig durch starke Kopfschmerzen, besonders im Schläfenbereich, Schmerzen beim Kauen oder Sehstörungen. Letztere müssen sofort behandelt werden, weil sie sonst zur Erblindung führen. Eine weitere mögliche Komplikation ist der Schlaganfall. Oft besteht bei Patienten mit Arteriitis temporalis gleichzeitig eine Polymyalgia rheumatica. Diese rheumatische Erkrankung verursacht starke, vor allem morgens ausgeprägte Schmerzen im Schulter- und Beckengürtel, verbunden mit einem schweren allgemeinen Krankheitsgefühl. Die Polymyalgia rheumatica kann aber auch ohne Riesenzellarteriitis auftreten. Sowohl die Riesenzellarteriitis als auch die Polymyalgia rheumatica beginnen meistens akut, also ohne Vorankündigung. Sind weitere Gefäßabschnitte betroffen, so kann es zu Durchblutungsstörungen der Arme oder Beine kommen.

Anders ist das bei der Takayasu Arteriitis, die meist schleichend beginnt, also mit allgemeinen Symptomen, wie Müdigkeit, Fieber oder Gelenkschmerzen. Die Takayasu-Arteriitis betrifft ebenfalls große Gefäße, also Aorta und die davon großen abgehenden Gefäße (siehe oben), insbesondere auch die Arterien, die im Falle einer Entzündung mit Ausbildung von Stenosen nur noch eingeschränkt die Blutversorgung der Arme und Hände gewährleisten. Erst nach Wochen treten dann typischere Zeichen auf, wie Schwindel, Blutdruckdifferenzen zwischen beiden Armen, Kopfschmerzen, Sehstörungen oder kalte Hände. Gelegentlich ist sogar kein Pulsschlag an einem Handgelenk zu spüren, weshalb die Takayasu Arteriitis auch „pulslose Krankheit“ heißt. Die Takayasu-Arteriitis betrifft vor allem jüngere Frauen unter 40 Jahre.

Vaskulitiden mittelgroßer Gefäße Polyarteriitis nodosa

Wie der Name dieser Erkrankung sagt, kann sie viele (= poly) Schlagadern (= arteria) betreffen, und durch die Gefäßentzündung können sich Knötchen in der

Haut (nodosa = knotig) bilden. Diese Vaskulitis ist eine Gefäßentzündung der mittelgroßen Gefäße. Besonders häufig erkranken die Darm- und Nierenarterien. Deshalb treten neben den allgemeinen Krankheits-symptomen Bauchschmerzen und blutige Durchfälle bei Beteiligung der Darmgefäße, sowie eine Nierenfunktionseinschränkung mit Bluthochdruck auf, wenn die Nierenarterien beteiligt sind. Im Rahmen der Polyarteriitis nodosa kann es zu Aussackungen der von der Entzündung betroffenen Gefäßwände kommen (Aneurysmen). Diese können platzen (rupturieren) und zu lebensgefährlichen Blutungen führen.

Betroffen sind vor allem junge Erwachsene. Diese Erkrankung tritt nicht nur primär, sondern auch sekundär im Rahmen von Infektionen, insbesondere der Hepatitis B auf. Wird die Erkrankung nicht behandelt, ist sie lebensgefährlich. Unter der richtigen Therapie kommt sie aber meist zum Stillstand. Man geht aufgrund der Erfahrung davon aus, dass diese Erkrankung selten rezidiert („single-hit“ Erkrankung). Eine Heilung, insbesondere bei erfolgreicher Behandlung einer zugrundeliegenden Infektion ist möglich.

Kawasaki-Syndrom

An dieser sehr seltenen Vaskulitisform erkranken vor allem Kleinkinder, Jungen etwa doppelt so häufig wie Mädchen. Betroffen sind vor allem die Herzkranzgefäße, was diese Erkrankung so gefährlich macht. Entstehen nämlich Thrombosen (Blutgerinnsel), Gefäßaussackungen (Aneurysmen) oder reißen die Gefäße, kann es zu einem Herzinfarkt kommen. Das Kawasaki-Syndrom gilt als die häufigste Ursache für erworbene Herzerkrankungen bei Kindern.

Normalerweise verläuft die Erkrankung akut. Sie beginnt mit hohem Fieber, das mehrere Tage anhält. Dazu kommen Ausschläge an Hand- und Fußsohlen, geschwollene Mundschleimhäute und geschwollene Lymphknoten. Auch die Gelenke und inneren Organe können betroffen sein, allen voran, wie oben erwähnt, das Herz.

Die Krankheit kann lebensbedrohlich verlaufen. Wird das Kawasaki-Syndrom aber rechtzeitig behandelt, heilt es meist aus.



Kleingefäßvaskulitiden: ANCA-assoziierte Vaskulitiden

Unter dieser Gruppe werden drei Vaskulitisformen zusammengefasst, die durch ähnliche Organmanifestationen und oft durch einen speziellen Autoantikörper (ANCA = Anti-Neutrophilen-Zytoplasmatischer Antikörper) im Blut gekennzeichnet sind: die Granulomatose mit Polyangiitis, die Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis und die Mikroskopische Polyangiitis.

Granulomatose mit Polyangiitis (GPA, früher: Wegener'sche Granulomatose)

Die Granulomatose mit Polyangiitis ist – wie der Begriff schon sagt – einerseits durch eine granulomatöse Entzündung (knötchenartige Entzündung) und durch eine Vaskulitis (Polyangiitis = Entzündung vieler Blutgefäße) gekennzeichnet. Diese Vaskulitis betrifft vor allem die kleinen Arterien und Kapillaren (kleinste Blutgefäße) und kann in fast jedem Organ auftreten. Granulome sind in erster Linie in den oberen und unteren Luftwegen zu finden.

Die Erkrankung verläuft in Stadien und manifestiert sich initial mit einer Entzündung der Nasenschleimhaut (Rhinitis) und der Nasennebenhöhlen (Sinusitis), manchmal auch mit einer granulomatösen Entzün-

dung der Lunge. Wird die Erkrankung in diesem Stadium nicht erkannt, so wird sie „systemisch“, das heißt, es treten weitere vaskulitische Organbeteiligungen mit auf, die zunächst nicht lebensbedrohlich (frühsystemisch) und im Verlauf organ- und lebensbedrohlich werden können (generalisiert und schwere Verlaufsform). Die Patienten haben in den systemischen Krankheitsstadien oft schwere Allgemeinsymptome wie Fieber, Gewichtsverlust und Nachtschweiß. Beispiele für frühsystemische Entzündungen sind die Augenentzündung (Episkleritis) oder die Beteiligung der Haut in Form einer Purpura. Typische organbedrohende Entzündungen sind die Lungenblutung (alveoläre Hämorrhagie) und die Entzündung der Nierenkörperchen (Glomerulonephritis), die zu einem Nierenversagen und einer Dialysepflicht führen können. Häufig ist auch das periphere Nervensystem in Form einer Polyneuropathie betroffen.

Oft, aber in der Regel nicht im lokalisierten Stadium, lassen sich im Blut typische Autoantikörper nachweisen: die ANCA (Anti-Neutrophile cytoplasmatische Antikörper), die sich gegen den Eweißbestandteil Proteinase 3 (PR3) richten. Die meisten Patienten mit einer generalisierten GPA sind (vor Therapie) ANCA positiv.

Unbehandelt kann die GPA lebensbedrohlich werden. Mit Medikamenten kommt die Entzündung aber meist zum Stillstand. Das Hauptproblem ist die hohe Rückfallquote, insbesondere, wenn die Therapie ganz abgesetzt wird.

Eosinophile Granulomatose mit Polangiitis (früher: Churg-Strauss-Syndrom)

Die EGPA ist eine sehr seltene Vaskulitisvariante. Von einer Million Menschen erkranken jedes Jahr lediglich ein bis drei neu. Diese Erkrankung ist durch eine Kleingefäßvaskulitis sowie durch bestimmte erhöhte Entzündungs- und Allergiezellen im Blut und Gewebe (Eosinophile) gekennzeichnet. ANCA weisen nur ca. 40% der Patienten auf. Der ANCA richtet sich zumeist gegen das Eiweiß MPO.

Der Erkrankung geht in den meisten Fällen eine Asthmaerkrankung voraus. Anfangs macht sich die EGPA vor allem in den oberen Atemwegen bemerkbar und

kann von den Beschwerden her der GPA ähneln (Sinusitis). Im Unterschied zu dieser finden sich jedoch vermehrt allergieanzeigende Zellen (Eosinophile) in Blut und Gewebe. Wie bei der GPA weisen die Patienten oft schwere Allgemeinsymptome auf (Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsverlust).

Auch bei der EGPA kann es zu einer alveolären Hämorrhagie und/oder Glomerulonephritis kommen; dies ist aber seltener als bei der GPA und kommt vor allem bei den Patienten vor, die ANCA positiv sind. Die Patienten sind typischerweise von einer Herzmuskel- und/oder Nervenbeteiligung bedroht.

Bedrohlich ist diese Erkrankung jedoch deshalb, weil häufig das Herz – Herzkranzgefäße und Herzmuskel – schwer in Mitleidenschaft gezogen wird. Dies wiederum kann zu einer Herzschwäche und/oder zu Herzrhythmusstörungen führen. Die Nervenbeteiligung (Polyneuropathie) macht sich durch Taubheitsgefühle an Armen und Beinen und ggf. auch durch Lähmungs-



erscheinungen bemerkbar. Bei den meisten EGPA-Patienten kann die Krankheit durch Medikamente erfolgreich zurückgedrängt werden. Auch bei EGPA-Patienten ist die Rezidivrate hoch, insbesondere wenn die Therapie beendet wird.

Mikroskopische Polyangiitis

Die ANCA-assoziierte Vaskulitis ist ebenfalls durch einen Befall der kleinen Gefäße gekennzeichnet (daher „Mikroskopisch“). Auch hier ist eine schwere Allgemeinsymptomatik typisch für die Erkrankung. Am häufigsten weisen die Patienten eine Beteiligung von Lunge (alveoläre Hämorrhagie) und/oder Nieren (Glomerulonephritis) auf. Ebenfalls häufig sind Gelenke (Gelenkentzündung), peripheres Nervensystem (Polyneuropathie) und Haut (z. B. Purpura) betroffen. Auch bei dieser Erkrankung besteht die Gefahr eines Nierenversagens mit Dialysepflicht.

Die meisten MPA-Patienten sind ANCA-positiv. Der ANCA richtet sich in der Regel gegen das Eiweiß MPO.

Andere Kleingefäßvaskulitiden IgA-Vaskulitis (früher: Purpura Schönlein-Henoch)

An dieser Vaskulitis erkranken vor allem Kinder, seltener Jugendliche und Erwachsene. Typisch ist, dass sie sehr plötzlich einsetzt. Die Betroffenen fühlen sich vom einen auf den anderen Tag krank. Auf der Haut erscheinen punkt- oder fleckförmige Rötungen („Purpura“), meist an Unterschenkeln, Unterarmen und Gesäß. Viele Patienten haben Gelenkbeschwerden, vor allem an Sprung- und Kniegelenken. Auch eine Darm-

beteiligung mit heftigen Bauchschmerzen und blutigen Durchfällen ist nicht selten. Als schwerwiegendste Komplikation kann eine Nierenentzündung (Glomerulonephritis) hinzukommen.

Vor allem bei Kindern heilt die Erkrankung meist folgenlos aus. Sie kann aber, wenn auch selten, schubweise verlaufen, weshalb Kontrolluntersuchungen wichtig sind. Wenn die Niere an der Erkrankung beteiligt war, muss zudem regelmäßig die Nierenfunktion überprüft werden.

Sekundäre Vaskulitiden

Sekundäre Vaskulitiden sind keine eigenständigen Erkrankungen, sondern Folgeerkrankungen. Hervorgerufen werden können sie durch:

- eine andere Erkrankung, am häufigsten durch eine Rheumatoide Arthritis (entzündliches Gelenkrheuma) oder durch eine Kollagenose (entzündlich-rheumatische Erkrankung, die den ganzen Körper betreffen kann), aber auch durch Morbus Crohn (eine chronisch-entzündliche Darmerkrankung) oder eine Sarkoidose
- eine Virusinfektion (z. B. HIV, Hepatitis C, Hepatitis B)
- eine Tumorerkrankung
- Medikamente

Die Krankheitszeichen der sekundären Vaskulitiden können genauso vielfältig sein wie die der primären.



Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e. V.

Maximilianstr. 14
53111 Bonn

Telefon 08 00-600 25 25
Fax 02 28-766 06-20
E-Mail bv@rheuma-liga.de
Internet www.rheuma-liga.de

Spendenkonto

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e. V.
Deutsche Apotheker- und Ärztebank Köln
IBAN: DE33 3006 0601 0005 9991 11
BIC: DAAEDED