



Churg-Strauss-Syndrom

3. Auflage

Das Churg-Strauss-Syndrom (benannt nach den Medizinern Jacob Churg und Lotte Strauss) gehört zu den primären **Vaskulitiden** (= **Entzündung von Blutgefäßen**). Betroffen sind hier vorrangig kleine Blutgefäße (siehe auch Merkblatt 3.5). Das Churg-Strauss-Syndrom (CSS) wurde Anfang der 50er Jahre des vergangenen Jahrhunderts erstmals beschrieben. Es gehört gemeinsam mit der Wegener'schen Granulomatose und der mikroskopischen Polyangiitis zu den **Anti-Neutrophilen Cytoplasmatischen Antikörpern** (ANCA-) assoziierten Vaskulitiden, d. h. den drei Erkrankungen ist neben klinischen Ähnlichkeiten der Nachweis von **ANCA** gemeinsam, einem Autoantikörper, der gegen Bestandteile weißer Blutzellen gerichtet ist. Die Besonderheit des CSS ist die enge Beziehung zu Allergien (allergische Granulomatose). Fast alle CSS-Patienten haben eine zum Teil jahrelange **Allergievorgeschichte**, z. B. Heuschnupfen, Polypen in der Nase und allergisches Asthma bronchiale, verbunden mit erhöhten Eosinophilen (allergieanzeigende weiße Blutzellen) im Blut oder im Gewebe. Paradoxerweise können Medikamente, die bei Allergien eingesetzt werden (sog. Leukotrien-Antagonisten, wie Montelukast) bei der Auslösung des CSS mit einer Rolle spielen. Ansonsten geht man von einer überschießenden **Fehlsteuerung des körpereigenen Immunsystems** aus. Es gibt keine Hinweise, dass das CSS ansteckend oder vererbbar ist.

Häufigkeit

Innerhalb der Gruppe der ANCA-assoziierten Vaskulitiden ist das Churg-Strauss-Syndrom die seltenste Erkrankung mit ca. **1 bis 2 Neuerkrankungen pro Jahr und pro eine Million Einwohner** in Deutschland (zum Vergleich: an einer Wegener'schen Granulomatose erkranken 8 bis 10 Menschen pro Jahr/1 Million). Der Erkrankungsgipfel liegt meist zwischen dem 40. und 50. Lebensjahr. Männer und Frauen erkranken etwa gleich häufig.

Welche Symptome treten auf?

Bei fast allen Patienten bestehen über viele Jahre allergische Symptome, wie oben erwähnt. Im weiteren Verlauf kommt es im Blut zu einem massiven Anstieg der Eosinophilen (> 700/ml absolut) und dann zur Vaskulitis. Diese wird meist »eingeläutet« durch massive allgemeine Beschwerden, wie **starke Abgeschlagenheit, Fieber, Nachtschweiß**, ungewollte **Gewichtsabnahme** und rheumatische Beschwerden. Dies sind oft **springen-**

de Gelenkschmerzen, d. h. von Tag zu Tag wechselnd, und muskelkaterähnliche Beschwerden. Gelenkschwellungen sind selten. Bei Bevorzugung kleiner Gefäße kann es zu Entzündungszeichen in vielen Organen kommen, z. B. Lunge, Magen-Darmtrakt, Haut, Niere. Eine besondere Gefahr beim CSS ist die **Herzbeteiligung**, die bei Entzündung der Herzkranzgefäße zu einem Herzinfarkt führen kann oder zu lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen. Ebenfalls besonders schwer kann die Beteiligung des peripheren Nervensystems beim CSS verlaufen, im Extremfall mit **Lähmungen** der Arme und Beine. Die Nieren sind im Vergleich zur klinisch sonst sehr ähnlichen Wegener'schen Granulomatose seltener und weniger schwer betroffen.

Wichtige Untersuchungen zum Nachweis der Krankheit

Zunächst ist es die Befragung des Patienten (**Anamnese**), die fast immer Hinweise auf eine allergische Erkrankung ergibt. Wenn die Haut beteiligt ist, können hier direkte Zeichen einer Vaskulitis bereits erkennbar sein. Im Blut findet man in der Regel **deutlich erhöhte Entzündungszeichen** (Blutsenkungsgeschwindigkeit, c-reaktives Protein). Wegweisend beim CSS sind immer die deutlich erhöhten Eosinophilen und/oder des eosinophilen kationischen Proteins (ECP) im Blut. Andere Bluttests geben Auskunft über eine **Beteiligung der Muskulatur** (CK-Wert) und der **Niere** (Kreatinin plus Urin-testung). ANCA lassen sich weniger häufig als bei der Wegener'schen Granulomatose im Blut nachweisen, nämlich nur bei ca. der Hälfte der CSS-Patienten, man findet sowohl C- als auch P-ANCA. Der sicherste Nachweis eines CSS ist die Entnahme einer **Gewebeprobe** aus einem betroffenen Organ zur feingeweblichen Untersuchung (Histologie) mit Nachweis einer Vaskulitis mit massiver Vermehrung der Eosinophilen im Gewebe.

Um die Krankheitsaktivität und -ausdehnung ganz genau zu bestimmen, ist das Hinzuziehen anderer Fachärzte notwendig, z. B. Untersuchungen durch den **HNO-Arzt, Augenarzt und Neurologen**. Darüber hinaus sind bildgebende Untersuchungen nötig, wie Röntgen oder Computertomographie der Lunge und ein Kernspin (MRT) des Kopfes bzw. des HNO-Traktes. Wenn der Verdacht auf eine Herzbeteiligung besteht, wird neben einem EKG immer auch ein Herzecho durchgeführt (Ultraschall), ggf. muss auch eine Coronarangiographie zur direkten Dar-

stellung der Herzkranzgefäße oder ein MRT des Herzens erfolgen. Wenn eine Lungenbeteiligung durch bildgebende Verfahren nicht ausreichend sicher nachweisbar oder ausgeschlossen werden kann, wird ergänzend eine Lungenspülung (bronchoalveoläre Lavage) durchgeführt, in der dann die auch dort erhöhten Eosinophilen wegweisend für eine Lungenbeteiligung sind. Zum Ausschluss einer Beteiligung des Magen-Darm-Traktes dienen **Magen- und Darmspiegelung** mit Entnahme von Gewebeproben (Gastroskopie und Coloskopie).

Allergische Beschwerden mit den genannten Blutwerten finden sich manchmal auch bei **Wurmerkrankungen** oder anderen **Parasitenerkrankungen**, oder auch bei Infektionskrankheiten. Abzugrenzen ist außerdem das so genannte Hypereosinophilie-Syndrom, bei dem sich ebenfalls deutlich erhöhte Eosinophile im Blut finden, aber ohne Nachweis einer Vaskulitis und oft auch Fehlen der allergischen Vorgeschichte.

Behandlung

Das oberste Ziel der Therapie ist **Überleben** und **Erhalt aller Organfunktionen**. Darüber hinaus wollen wir eine Remission der Vaskulitis erzielen, d. h. vollständiges Zurückdrängen der Entzündungszeichen in den betroffenen Organen mit **Normalisierung der Blutwerte**. Hier orientiert sich die Therapie an der Zahl der Eosinophilen, die unter 700/ml absolut betragen sollte. Wenn keine Herzbeteiligung oder schwere Entzündung des peripheren Nervensystems vorliegt, kann eine alleinige **Kortison-Therapie** zur Remissionsinduktion (= Zurückdrängen der Krankheitsaktivität) durchgeführt werden.

In aller Regel erfordert aber das CSS eine zusätzliche Therapie mit einem weiteren **Immunsuppressivum**. In schweren Fällen ist das eine Therapie mit Cyclophosphamid (für 3 bis 6 Monate) oder mit anderen **entzündungshemmenden Substanzen**, wie Methotrexat, Leflunomid oder Interferon-Alpha. Bei Nichtansprechen auf diese Medikamente kommen unter engmaschiger Kontrolle durch ein entsprechend erfahrenes Zentrum **Biologika** zum Einsatz, die ganz gezielt entzündungsfördernde Botenstoffe neutralisieren, insbesondere diejenigen, die für Produktion und Ausschüttung der Eosinophilen verantwortlich sind. Oft ist aufgrund der Asthma-Symptomatik langfristig eine niedrig-dosierte Kortison-Therapie erforderlich, d. h. um 5mg/Tag.

Was ist sonst noch wichtig?

Auch wenn nach erfolgreicher Behandlung die Vaskulitis komplett zurückgedrängt wurde (**Remission**), sind weitere Kontrollen nötig zur frühzeitigen Erkennung von Rückfällen (**Rezidiven**), mit denen immer gerechnet werden muss. Je früher ein Rezidiv erkannt wird, umso höher sind die Chancen, dass dann eine weniger aggressive Therapie nötig ist. Warnsymptome für ein Rezidiv sind z. B. das Wiederauftreten von rheumatischen Beschwerden und allgemeinem Krankheitsgefühl, Zunahme des Asthmas und Anstieg der Eosinophilen. In dieser Situation ist unverzüglich der Arzt/Ärztin oder Rheumatologe/Rheumatologin aufzusuchen.

Da Vaskulitiden im ärztlichen Alltag seltene Erkrankungen sind, ist eine **Patientenschulung** für Vaskulitisbetroffene (und deren Angehörige) von herausragender Bedeutung. Ein entsprechendes Programm für Vaskulitis wurde erarbeitet und wird an Zentren oder auch über verschiedene Landesverbände der Rheuma-Liga angeboten. Wie andere Krankheiten beeinträchtigt die Vaskulitis nicht nur das körperliche Befinden und die allgemeine Leistungsfähigkeit (oft auch nach erfolgreicher Behandlung), sondern bedeutet auch Einschnitte in verschiedenster Hinsicht (sozial, beruflich, familiär). Neben der kompetenten medizinischen Betreuung – diese sollte von entsprechenden Zentren zumindest immer mit begleitet werden – ist deshalb auch besonders die Eigeninitiative des Patienten gefragt.

Weiterführende Informationen finden Sie auch in der Broschüre »Vaskulitis«, zu bestellen bei der Deutschen Rheuma-Liga Bundesverband (Adresse siehe unten).

Autorin: Priv.-Doz. Dr. med. Eva Reinhold-Keller, Hamburg

Beratung: Wolfgang Kurz, Deutsche Rheuma-Liga Landesverband Bayern

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen:

Info-Hotline 01804 – 60 00 00

(20 ct. pro Anruf aus dem deutschen Festnetz, max. 42 ct. pro Anruf aus den Mobilfunknetzen)

www.rheuma-liga.de/seltene

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.

www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 – 4 96 87 97

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.

www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 – 3 90 24 25

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.

Maximilianstr. 14 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • eMail: bv@rheuma-liga.de

3. Auflage 2013 – 5.000 Exemplare

Drucknummer: MB 3.13/BV/01/2014

Gefördert durch das Bundesministerium für Gesundheit

