



Chronisch rezidivierende (Poly-)Chondritis

1. Auflage

Krankheitsbild

Die chronisch rezidivierende (wiederkehrende) (Poly-) Chondritis (**Knorpelentzündung**) ist eine seltene Erkrankung. Die Erkrankung beginnt häufig zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr. Bei dieser Erkrankung sind nicht nur knorpelige Strukturen (Ohren, Nase, untere Atemwege, Gelenke) entzündlich betroffen, sondern auch zahlreiche andere Organe, wie Nieren, Herz, Augen, Haut, Gehör und Nervensystem.

Es bestehen somit zahlreiche **Überlappungen zur Rheumatoiden Arthritis, den Vaskulitiden, Kollagenosen und zahlreichen anderen Erkrankungen autoimmuner Prägung**. In lediglich circa 30% der Fälle zeigen sich Knorpelentzündungen als das erste Symptom. Dies führt dazu, wie bei vielen anderen rheumatischen Erkrankungen auch, dass sich die Diagnose einer chronisch rezidivierenden Chondritis erst im Krankheitsverlauf herauskristallisiert.

Mehr als 50% der Patienten weisen eine genetische Häufung des HLA-DR4 Merkmals auf.

Symptome

Die Krankheitsausprägung kann von sehr milde bis schwer mit lebensbedrohlichen Problemen verlaufen. Diagnostische Kriterien sind bei seltenen Erkrankungen schwierig zu definieren. Daher ist das exakte Erfassen des individuellen Erscheinungsbilds, d. h. der Organbeteiligung von großer Bedeutung.

In über 90% der Fälle sind im Verlauf typischerweise **beide Ohrmuscheln entzündlich betroffen**. Eine Ohrmuschelentzündung tritt meist rasch mit Schmerzen, Schwellung, Rötung und manchmal auch Hörminderung bei Zuschwellen des äußeren Gehörgangs auf. Bei einseitiger Ohrenbeteiligung muss auch an eine Infektion des Ohres gedacht werden.

Auch ist mit einer hohen Rate (ca. 70%) eine entzündliche Beteiligung des **Nasenknorpels** vorhanden. Häufige Beschwerden sind dann eine »verstopfte« Nase mit möglichem Nasenbluten und schließlich die Nasendeformation. Diese Symptomatik läßt auch an Erkrankungen des Vaskulitisformenkreises (M. Wegener) oder Infektionen (z. B. Syphilis) aber auch an Sarkoidose denken.

Problematisch kann eine Beteiligung des **Tracheobronchialsystems** (Kehlkopf, Trachea, Bronchien) sein (Häufigkeit ca. 60%). Knorpelstrukturen sind von großer Bedeutung für die Festigkeit der Atemwege. Führt eine Entzündung zur Zerstörung dieser Strukturen, so können die Atemwege kollabieren und Luftnot verursachen.

In circa 30% geht die Chondritis mit einer **Gelenkentzündung** (Gelenkschwellung und Überwärmung) von großen und kleinen Gelenken einher. Das Gelenkpunktat weißt häufig einen nicht-entzündlichen Erguss (zellarmen Erguss) auf. Dies kann dazu führen, dass die Symptome im Sinne einer Arthrose fehl gedeutet werden.

Mehr als die Hälfte der Patienten erkrankt im Verlauf an einer **Entzündung des Auges**, welche entsprechend der betroffenen Struktur das Auge zerstören kann.

Zum breiten Spektrum der möglichen, beteiligten Organe zählen auch die **Niere**, die **Blutgefäße** (insbesondere der großen Körperschlagader = Aorta), die **Haut**, das **Gehör** und **Gleichgewichtsorgan** sowie das **Nervensystem**.

Diagnostik

Entsprechend der oben genannten möglichen Symptomatik wird deutlich, dass zur Klärung einer Mitbeteiligung von Organen, der Patient eingehend untersucht und im Verlauf auch überwacht werden muss.

So sollte der **HNO-Arzt** den oberen Atemtrakt, das Gehör und das Gleichgewichtorgan untersuchen. Der **Augenarzt** sollte prüfen, ob eine Entzündung des Auges vorliegt. Von **internistischer Seite** wird bei Atembeschwerden eine Lungenfunktion und Spiegelung der unteren Atemwege notwendig, mit der Möglichkeit zur Gewebeprobeentnahme, insbesondere bei unklarem Befund. Durch EKG und Echokardiographie kann die Funktion des Herzens und die Aortenwurzel (Abgang der großen Körperschlagader aus dem Herzen) beurteilt werden. Auch wird die Nieren- und Nervenfunktion überprüft. Bei Verdacht auf eine Gehirnbeteiligung wird eine eingehende **neurologische Diagnostik** und Kernspintomographie (MRT) mit speziellen Entzündungssequenzen durchgeführt.

Labordiagnostisch ist bei hohen systemischen Entzündungswerten (CRP und Blutsenkung) an eine entzünd-

liche Beteiligung der Aorta zu denken und durch MRT oder PET-Diagnostik auszuschliessen. Ansonsten ist die Labordiagnostik für die Diagnosestellung von untergeordneter Bedeutung. Jedoch besitzt sie für die Abgrenzung gegenüber anderen Erkrankungen wiederum eine große Bedeutung.

Therapie

Die **Therapie richtet sich nach der Ausprägung** der chronisch rezidivierenden (Poly-)Chondritis und vorliegenden Organbeteiligung.

Wenn die Schmerzen an den Gelenken im Vordergrund stehen, reicht häufig eine Therapie mit **NSAR** (nicht-steroidalen Antirheumatika) aus. Bei stärker entzündlichen Manifestationen oder Schüben ist eine Therapie mit **Glukokortikoiden** (z. B. Prednisolon) angezeigt. Bei chronischem Verlauf wird zusätzlich zu den Glukokortikoiden eine Basistherapie eingeführt. Diese hilft, möglichst wenig Glukokortikoide zu verwenden. An erster Stelle steht die Verwendung von **Azathioprin** und **Methotrexat** in rheumatologischer Dosierung. In lebensbedrohlichen Situationen, insbesondere bei Lungen-, Herz-, Gehirn- und Nierenbeteiligung, kann auch die Therapie mit **Cyclophosphamid** notwendig werden.

Insbesondere bei Instabilität der unteren Atemwege im Rahmen einer durch die Entzündung zerstörten Knorpelstruktur, kann eine **Schienung der Atemwege** notwendig werden. Dabei wird im Rahmen einer Lungen Spiegelung ein Metall oder Plastikröhrchen an die Stelle der kollabierenden Atemwege eingebracht. Auch besteht die Möglichkeit eines **plastisch-chirurgischen Aufbaus des Nasenskeletts**. Nach einer starken Entzündung der Aorta kann die operative Therapie der Aortenklappe bzw. auch der Aorta selbst notwendig werden.

Um die zuletzt genannten zerstörenden Prozesse zu verhindern, ist eine konsequente, der Krankheitsaktivität angepasste anti-entzündliche Therapie mit oben genannten Medikamenten notwendig.

Autor:

Priv.-Doz. Dr. med. Peter Härle

Klinik für Rheumatologie und Physikalische Therapie

Katholisches Klinikum Mainz

St. Vincenz- und Elisabeth-Hospital

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

1. Auflage 2011 – 15.000 Exemplare

Drucknummer: MB 3.18/BV/03/2011

Mit freundlicher Unterstützung der KKH-Allianz

