



Vaskulitis (Mehrzahl: Vaskulitiden) ist eine Entzündung von Blutgefäßen. Sie sind im ärztlichen Alltag sehr selten und gehören gleichzeitig zu den facettenreichsten Krankheitsbildern, da prinzipiell Blutgefäße in allen Organen erkranken können. Ein Vaskulitis-Patient ist in der Regel überall »der Einzige«, dies führt naturgemäß bei Ärzten, Familie und Freunden zu Unsicherheiten. Deshalb ist neben der medizinischen Betreuung, die oft Ärzte mehrerer Fachrichtungen einbeziehen muss, die umfassende Information des Betroffenen selbst von herausragender Bedeutung.

#### Häufigkeit und Auslöser von Vaskulitiden

Zwischen 40 und 50 Menschen pro 1 Million Einwohner erkranken jährlich in Deutschland neu an einer Vaskulitis. Vaskulitiden können im Gefolge anderer Krankheiten entstehen (= **sekundäre Vaskulitis**), z. B. bei Kollagenosen. Aber auch Infektionskrankheiten (z. B. bei der Virus-Hepatitis) oder auch Tumorleiden können zu einer Vaskulitis führen. Sogar Medikamente können eine Vaskulitis auslösen. Meist findet man aber keinen Auslöser (= **primäre Vaskulitis**). Vaskulitiden unterscheiden sich v. a. in dem bevorzugten Befall bestimmter Gefäßregionen. So erkranken bei der **Granulomatose mit Polyangiitis** (früher Wegener'sche Granulomatose) vorrangig die kleinen Gefäße (v. a. die kleinsten Haarnadelgefäße = Kapillaren der Niere/Lunge), während andere zu einer Entzündung von großen Blutgefäßen führen (Arteriitis temporalis/Riesenzell-Arteriitis).

#### Die Folgen einer Vaskulitis

**Entzündung bedeutet Schwellung.** Davon sind besonders die Gefäßwände betroffen, die im Extremfall zum Verschluss von Blutgefäßen führen kann und damit zur **Unterbrechung der Nahrungs- und Sauerstoffzufuhr** im betroffenen Organe. Die Auswirkungen sind mit denen eines Herzinfarktes oder Schlaganfalls beim älteren Menschen infolge Arteriosklerose identisch. Dies kann bei einer Vaskulitis auch in ganz anderen Organen passieren: z. B. Nieren und Lunge. Entzündete Gefäße können sich nicht nur verengen oder verschließen, sie können auch Aussackungen (= Aneurysma) bilden, platzen (= Ruptur) oder vermehrt durchlässig werden mit Austritt von Blut- oder Blutbestandteile ins umliegende Gewebe. Der entzündlich bedingte Verschluss eines Hauptgefäßes am Herzen hat natürliche ganz andere Folgen als eine alleinige Entzündung von Hautgefäßen.

#### Häufige Zeichen einer Vaskulitis

- **Rheumatische Beschwerden** (Schmerzen in Gelenken und Muskeln, gelegentlich auch Gelenkschwellungen)
- Das »rote Auge« (meist in Form einer Lederhautentzündung)
- Plötzlich auftretende **Sehstörungen** (Verschluss von Augengefäßen)
- Beschwerden im **Hals-Nasen-Ohren-Bereich** (anhaltend verstopfte Nase, blutiger Schnupfen mit Krusten, Hörsturz)
- **Schmerzhafte Anschwellen der Schläfenarterie und Sehstörungen**
- **Hautveränderungen**, z. B. punktförmiger Ausschlag (Purpura), v. a. an den Beinen, offene Stellen, Geschwüre an Haut und Schleimhäuten, z. B. auch im Mund oder im Genitalbereich, die schlecht abheilen
- **Kribbeln und andere Missempfindungen** (Nervenentzündung) in den Füßen, seltener Händen
- **Bluthusten**, verbunden mit Luftnot
- **Blutiger Urin**
- **Blutige Durchfälle**, meist mit krampfartigen Bauchschmerzen verbunden

Oft weisen aber erst hinzutretende ausgeprägte Allgemeinsymptome (Fieber, allgemeines Krankheitsgefühl, Nachtschweiß, unerklärbare Gewichtsabnahme) dem Arzt die richtige Spur.

#### Wichtige Untersuchungen

Jedes dieser o. g. Krankheitszeichen kann auch eine Vielzahl anderer Ursachen haben und bedeutet nicht zwangsläufig die Diagnose »Vaskulitis«. Hier kommt es darauf an, ähnlich eines Puzzle-Spiels, die einzelnen Symptome, die selten alle zusammen auftreten, auch zunächst wieder ohne Therapie verschwinden können, zu einem Gesamtbild zusammenzufügen. Dazu bedarf es in aller Regel der »Regie« eines Internisten. Fast nie beginnt eine Vaskulitis plötzlich »aus heiterem Himmel« von einem Tag auf den anderen! **Meist werden aber erste Symptome nicht beachtet.** Wenn der Arzt aufgrund der **genauen Befragung des Patienten**, auch nach scheinbar nebensächlichen Dingen, und der körperlichen Untersuchung zunächst nur den vagen Verdacht auf eine Vaskulitis hat, müssen unverzüglich **weitere Untersuchungen** folgen. Diese beinhalten zunächst die Suche nach einer anderen, möglicherweise zugrunde liegenden Krankheit (= sekundäre Vaskulitis, s.o.), die dann eine ursächliche Behandlung ermöglicht. Dann müssen

die **verschiedenen Organe** nach Zeichen einer Vaskulitis »abgeklopft« werden, um exakt die Ausdehnung, Schwere und schon mögliche Folgen der Vaskulitis festzustellen.

**Blutuntersuchung:** Hier sind zunächst die allgemeinen Entzündungszeichen (z. B. erhöhte Blutsenkung, Blutbild, etc.) erstes Indiz für eine Entzündung im Körper. Diese Werte sind aber auch bei vielen anderen Krankheiten verändert und erlauben allein nicht die Diagnose »Vaskulitis«. Antikörper: Bei manchen Vaskulitisarten findet man Auto-Antikörper im Blut, die das Abwehrsystem (Immunsystem) fälschlicherweise gegen körpereigene Strukturen bildet. Normalerweise werden Antikörper ausschließlich zur Bekämpfung körperfremder »Eindringlinge« (Bakterien u.s.w.) gebildet. Warum plötzlich körpereigene Bestandteile attackiert werden, ist unbekannt. Von herausragender Bedeutung sind ANCA (= **Anti-Neutrophile Cytoplasmatische Antikörper**), die gegen Teile von weißen Blutzellen (Neutrophilen) gerichtet sind. ANCA scheinen eine besondere Rolle bei der Entstehung von Vaskulitiden zu spielen, und sie sind eine große Hilfe für das Feststellen einer **Granulomatose mit Polyangiitis** (früher Wegener), bei der **Eosinophilen Granulomatose mit Polyangiitis** (früher Churg Strauss) und der **mikroskopischen Polyangiitis**. **Organparameter** sagen etwas über die Funktion oder Entzündung eines Organs aus, so z. B. für die Niere das Kreatinin und Urinteste. Da es aber nicht für viele Organsysteme einfache Bluttests gibt, müssen manchmal andere **Körperflüssigkeiten** untersucht werden, z. B. Lungenspülwasser (Bronchial-Lavage).

Oft muss man auch über verschiedene **bildgebende Untersuchungen** Rückschlüsse auf eine Vaskulitis ziehen, wobei heute zunehmend Verfahren mit immer weniger oder gar keiner Strahlenbelastung bzw. ohne Kontrastmittel eingesetzt werden (Sonographie, Magnet-Resonanz-Tomographie = MRT). Letztlich beweisend für die Diagnose »Vaskulitis« bleibt aber nach wie vor die **feingewebliche Sicherung unter dem Mikroskop** (Histologie).

Von besonderer Bedeutung ist aufgrund des »bunten Bildes« der Vaskulitis die gemeinsame **Betreuung des Patienten durch Ärzte verschiedener Fachrichtungen**, die sehr eng zusammenarbeiten müssen.

Die Therapie erfolgt angepasst an Schwere und Ausdehnung der Vaskulitis (»maßgeschneiderte« Thera-

pie). **Die Vaskulitis ist zwar oft nicht heilbar, aber gut behandelbar.** Dafür ist auch oft der Einsatz recht aggressiver Medikamente nötig, wenn Leben oder Organe in Gefahr sind. Fast immer ist **Kortison** notwendig, anfangs auch in sehr hoher Dosis, z. B. 100 mg am Tag. Bei Besserung wird man die Kortison-Dosis auch wieder reduzieren und sogar ganz absetzen können. Kortison allein ist aber selten ausreichend, um die Vaskulitis wirkungsvoll zurückzudrängen. Oft sind andere Immunsuppressiva (Medikamente, die das überschießend arbeitende Immunsystem bremsen) notwendig. So ist bei schweren Formen Cyclophosphamid unverzichtbar. Diese aggressive Behandlung wird in aller Regel 3 bis 6 Monate durchgeführt (»so kurz wie möglich, so lang wie nötig«).

In letzter Zeit hat der monoklonale Antikörper gegen CD 20 Zellen = Rituximab, bei schwerer Granulomatose mit Polyangiitis und mikroskopischer Polyangiitis eine mit Cyclophosphamid gleiche Wirksamkeit gezeigt. Die Anwendung von Rituximab könnte langfristig mit weniger Nebenwirkungen einhergehen als Cyclophosphamid, insbesondere zu keiner Beeinträchtigung der Fruchtbarkeit führen. Anschließend geht man dann zu »weiche« Medikamenten über, um den erreichten Zustand der Besserung zu halten. Vielen Nebenwirkungen von Medikamenten können Patient und Arzt durch entsprechende **Blut-/Urinkontrollen, Ernährung und Verhaltensweise** vorbeugen. Leichtere Verläufe einer Vaskulitis können von Anfang an mit weniger aggressiven Medikamenten behandelt werden.

Auch wenn nach erfolgreicher Behandlung die Vaskulitis vollständig zurückgedrängt ist, sind weitere Kontrollen notwendig, denn bei ca. der Hälfte der Patienten muss mit **Rückfällen**, bzw. **Wiederkehr der Krankheit (Rezidiv)** gerechnet werden. Dies ist auch durchaus nach Jahren völliger Beschwerdefreiheit möglich. Ein wichtiges »Frühwarnsymptom« für ein Rezidiv ist das Wiederauftreten von rheumatischen Beschwerden. Möglicherweise können Rezidive bei der Granulomatose mit Polyangiitis auch durch Rituximab wirksamer verhindert werden, als bisher.

Da Vaskulitiden im ärztlichen Alltag sehr selten sind, ist eine umfassende Patientenschulung von herausragender Bedeutung für einen positiven Krankheitsverlauf.

Autorin: Prof. Dr. med. Eva Reinhold-Keller, Hamburg

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](http://www.rheuma-liga.de/seltene)

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.

[www.lupus.rheumanet.org](http://www.lupus.rheumanet.org) • Telefon 0202 – 4 96 87 97

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.

[www.sklerodermie-sh.de](http://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](http://www.rheuma-liga.de) • eMail: [bv@rheuma-liga.de](mailto:bv@rheuma-liga.de)

6. Auflage 2016 – 10.000 Exemplare

Drucknummer: MB 3.5/BV/09/2016

