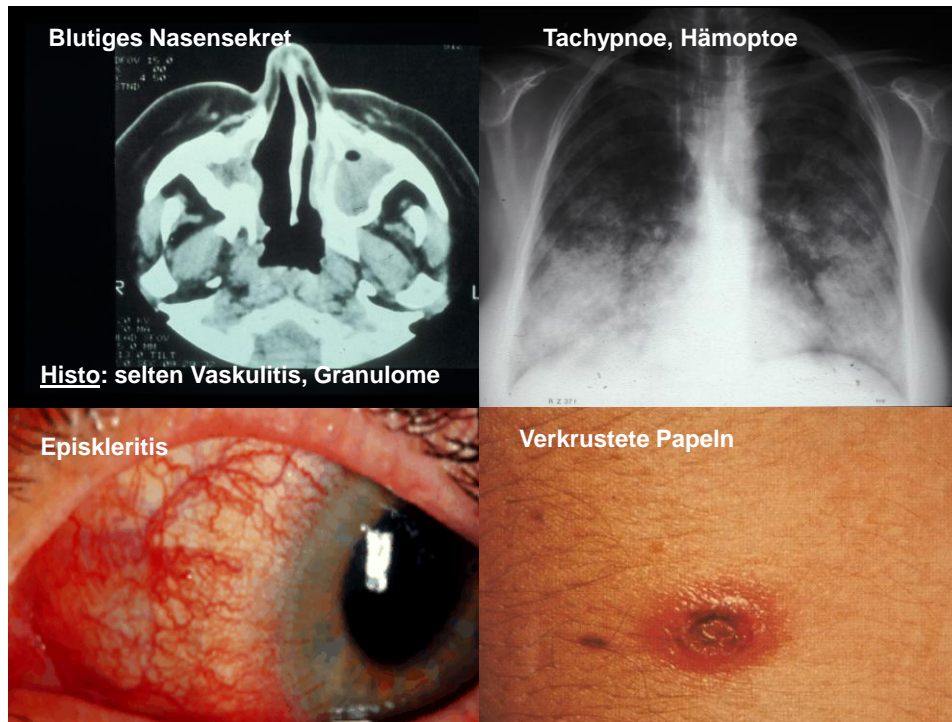


Wegener'sche Granulomatose



Blutiges Nasensekret (Rhinitis, chronische Sinusitis), Atemnot, Bluthusten (Lungenblutung), rotes schmerzhaftes Auge (Episkleritis) und verkrustete Hautpapeln (Vaskulitis kleiner Hautgefäße) bei Patientin mit generalisierter Wegener'scher Granulomatose

Beschreibung

Die Wegener'sche Granulomatose (WG) ist eine seltene systemische Vaskulitis, welche mit Krankheitssymptomen in verschiedenen Organen wie Nasennebenhöhle, Lunge, Niere und anderen Organen einhergeht. Es handelt sich um eine ausserordentlich komplex und potentiell schwerwiegend verlaufende Erkrankung. Frühzeitig diagnostiziert, kann diese Vaskulitisform heute jedoch sehr wirkungsvoll behandelt werden.

Merkmale

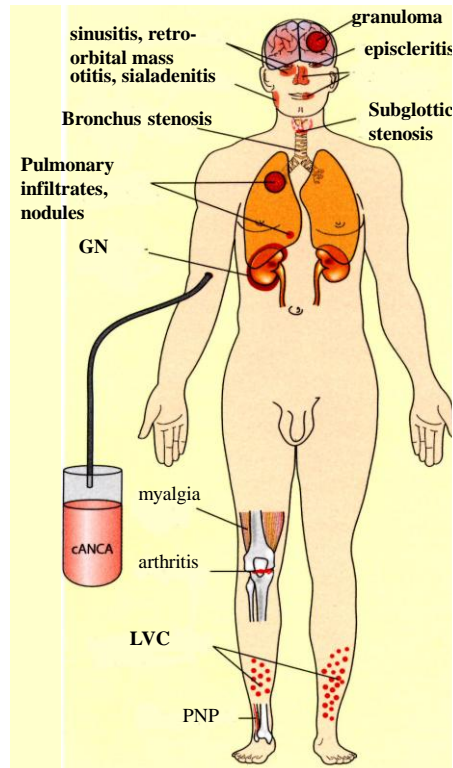
- Die Wegener'sche Granulomatose befällt häufig Nase, Nasennebenhöhlen, Mittelohr, Lunge und Nieren und kann schlussendlich zum Nierenversagen führen
- Zur Verhinderung von Komplikationen sind die frühzeitige Diagnose und eine adäquate immunsuppressive Therapie entscheidend
- Ausgesprochene Rezidivneigung

Was ist die Wegener'sche Granulomatose?

Die WG gehört zur Gruppe der Kleingefäss-Vaskulitiden. Bei dieser Erkrankung entstehen Endorganschäden durch eine Entzündung der kleinen und mittelgrossen Blutgefässe und auch durch eine granulomatöse Entzündung [ein Granulom ist eine Masse oder ein Knoten entzündeten Gewebes, die gewöhnlich in Biopsien betroffener Organe z.B. Nasennebenhöhlen, Lunge usw. gesehen werden].

Welches sind die Symptome der Wegener'schen Granulomatose?

Ueblicherweise betrifft die WG die Nasennebenhöhlen, Lunge und Nieren, kann aber genauso auch die Augen, das Mittelohr, die Haut, die Nerven, die Gelenke und andere Organe befallen. Aus dem sehr heterogenen Organbefallsmuster resultieren auch die vielfältigen klinischen Symptome, die sich oft über Tage bis Monate entwickeln. 90% der betroffenen Personen entwickeln zuerst Symptome in den Atemwegen (z.B. Nase und Lunge) wie verstopfte Nase, Nasenbluten, Kurzatmigkeit oder blutiger Husten. Andere frühe Symptome beinhalten Gelenkschmerzen, Höreinbusse, Hautausschlag, rotes und/oder schmerzhaftes Auge, Müdigkeit, Fieber, Appetit- und Gewichtsverlust, Nachtschweiss und Taubheitsgefühl in Fingern und Zehen.



Klinische Manifestationen der Wegener'schen Granulomatose

Was ist die Ursache der WG?

Die Ursache der WG ist unbekannt; angeschuldigt werden Atemwegsinfektionen, die häufig in zeitlicher Assoziation mit Erstmanifestationen oder mit Rezidiven der Erkrankung beobachtet werden können.

Wer bekommt eine WG?

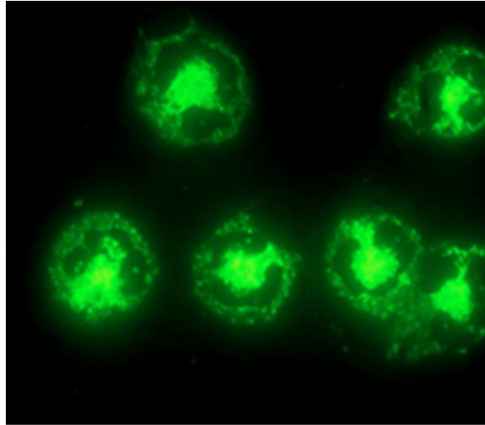
Es handelt sich insgesamt um eine seltene Form der Vaskulitis, wobei schätzungsweise 3 von 100'000 Personen und davon Männer wie Frauen gleichermassen betroffen werden. Die Erkrankung kann in jedem Lebensalter auftreten, meistens jedoch zwischen dem 40. und dem 50. Lebensjahr.

Wie wird die WG diagnostiziert?

Symptome aus der Krankengeschichte, Ergebnisse der klinischen Untersuchung, Laborteste und auch Resultate bildgebender Verfahren wie Röntgen, Computertomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT) spielen alle eine wichtige Rolle bei der Erfassung befallener Organe bei dieser Erkrankung. Krankheitsmanifestationen in der Lunge und in der Niere können sich klinisch stumm entwickeln. Daher kommt routinemässig durchgeführten Labortesten (Serumkreatinin, Urinsediment) und der Bildgebung (Thorax-Röntgen oder CT) in der Erfassung der Beteiligung dieser beiden Organe häufig eine besondere Bedeutung zu.

Die Diagnose WG basiert auf klinischen Symptomen der spezifischen Organbeteiligung zusammen mit dem bioptischen Nachweis der Blutgefäss- und Gewebeentzündung in diesen Organen. In jedem Falle sollte versucht werden, die klinische Verdachtsdiagnose durch eine positive Biopsie/Histologie zu bestätigen.

Vielen Patienten mit einer WG haben anti-neutrophilen zytoplasmatische Antikörper (speziell cANCA) in ihrem Blut. Der positive cANCA-Nachweis unterstützt die klinische Verdachtsdiagnose und ist sehr hilfreich für die definitive Diagnose z.B. wenn keine schlüssige Histologie gewonnen werden kann. Ein negativer cANCA-Test schliesst die Diagnose WG nicht aus; dies gilt insbesondere für die lokoregionären Verlaufsformen der Erkrankung mit Manifestationen ausschliesslich im oberen oder unteren Respirationstrakt, welche oft über Jahre cANCA negativ verlaufen können ohne Zeichen einer vaskulitischen Generalisierung der Erkrankung auf weitere Organsysteme.



Nachweis von c-ANCA im Blut bei Wegener'scher Granulomatose durch die indirekte Immunfluoreszenz unter dem Mikroskop

Wie wird die Vaskulitis behandelt?

Betrifft die entzündlich aktive WG kritische Organe wie z.B. Niere oder Lunge und droht ein bleibender Organschaden, dann benötigt es eine ‚aggressive‘ immunsuppressive Therapie. Bei fehlender oder unzureichender Therapie kann es sonst zu potentiell lebensgefährlichem Nieren-oder Lungenversagen kommen. Die Wahl der immunsuppressiven Medikamente richtet sich nach Art und Schweregrad des Organbefalls. Typischerweise wird eine entzündlich aktive Nieren-und Lungenbeteiligung nebst hochdosiertem Kortison (zumindest zu Beginn erforderlich, danach langsame Reduktion) mit monatlichen Cyclophosphamid (Endoxan[®]) Infusionen behandelt. Meistens sind bis zum Erreichen einer Krankheitsremission 3-6 monatliche Infusionen dieses Medikamentes erforderlich nebst einem Ausschleichen des Kortison im gleichen Zeitraum. Wenn die Krankheit zur Ruhe gekommen ist, kann eine weniger aggressive Erhaltungstherapie mit weniger nebenwirkungsträchtigen Medikamenten wie Methotrexat, Leflunomis (Arava[®]) oder Azathioprin (Imurek[®]) folgen. Meistens ist eine jahrelange Erhaltungstherapie erforderlich, da die Krankheit eine ausgesprochene Rezidiv-Neigung aufweist. Begleitend zur immunsuppressiven Therapie wird ein Antibiotikum (Trimethoprim/Sulfmethoxazol/Bactrim forte[®]) zur Prophylaxe einer Pneumozyst-Infektion der Lunge verabreicht. Zur routinemässig durchgeführten Infektprophylaxe gehört auch die regelmässige Impfung gegen Grippeviren und Pneumokokkeninfektionen. Patienten mit WG bedürfen einer regelmässigen fachärztlichen Ueberwachung und werden durch spezielle Schulungsprogramme dafür sensibilisiert, Krankheitsrezidive oder Medikamentennebenwirkungen frühzeitig zu erkennen und ihren behandelnden Arzt aufzusuchen. Durch eine regelmässige Ueberwachung und flexible Anpassung der Therapie an die aktuelle Krankheitsaktivität lässt sich die Prognose der Erkrankung wesentlich verbessern und das Nebenwirkungsrisiko der Medikamente reduzieren.

Trotz wirksamer Therapie können Rezidive auch während Jahren immer wieder auftreten. Diese können der ursprünglichen Krankheitsmanifestation ähnlich sein oder es können neue Symptome auftreten. Regelmässige Arztvisiten und Laborteste sowie bildgebende diagnostische Verfahren können dazu beitragen, Rezidive frühzeitig zu erfassen.

Was ist wichtig?

- Die WG ist eine ernsthafte aber behandelbare Erkrankung
- Gravierende Nebenwirkungen der Medikamente in der Therapie der WG können durch eine rechtzeitige Anpassung an die Krankheitsaktivität oder durch einen Wechsel der Medikation vermieden werden
- Auch wenn Krankheitsrezidive häufig sind, können diese rechtzeitig erfasst werden und eine gezielte adäquate Therapie kann schwere Organschädigungen verhindern

Welches ist die Rolle des Rheumatologen?

In Abhängigkeit vom betroffenen Organsystem benötigen Patienten mit WG häufig mehrere verschiedene Organspezialisten. Der Rheumatologe hat i.R. den grössten Gesamtüberblick und die grösste Erfahrung in der Ueberwachung und Therapie dieser Erkrankung und orchestriert/koordiniert das Zusammenspiel der Spezialisten im interdisziplinären Aerzte-Team. Wichtig dabei ist dabei die Konstanz der rheumatologischen Bezugspersonen über Jahre wie dies z.B. in einer Spezialsprechstunde am Zentrum gewährleistet ist.

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