

Die 20 wichtigsten Fragen und Antworten zu Vaskulitiden

Das Wichtigste in Kürze: Hier erfahren Sie in einer Art Interview durch 20 Fragen und Antworten die wissentlichen Fakten zur Erkrankung »Vaskulitis«.

Allgemein

1. Was ist eine Vaskulitis? Eine Entzündung von Gefäßen wird als Vaskulitis bezeichnet. Die Gefäßentzündung kann durch eine Verringerung der Blutzufuhr den Körper schädigen.

2. Welche Formen der Vaskulitis gibt es? Vaskulitiden werden nach der Größe der betroffenen Gefäße eingeteilt. Es gibt Vaskulitiden (Mehrzahl von Vaskulitis) kleiner Gefäße (z. B. die Granulomatose mit Polyangiitis oder mikroskopische Polyangiitis), mittelgroßer Gefäße (z. B. die Polyarteriitis nodosa) und großer Gefäße (z. B. die Riesenzelleriitis).

3. Welche Ursachen sind für eine Vaskulitis bekannt? Bei den meisten Vaskulitis-Formen handelt es sich um eine Autoimmunerkrankung, d. h., das eigene Immunsystem greift ohne erkennbare Ursache die Gefäße an. Einzelne Vaskulitis-Formen können durch Infektionen (z. B. die kryoglobulinämische Vaskulitis, oft durch das Hepatitis-C-Virus) oder verschiedene Medikamente (vor allem bei Hautvaskulitiden) ausgelöst werden.

4. Welche Organe können durch eine Vaskulitis geschädigt werden? Grundsätzlich können alle Organe des Körpers betroffen sein. Welche Organe bevorzugt betroffen sind, hängt von der Größe der betroffenen Gefäße ab und unterscheidet sich somit zwischen den einzelnen Vaskulitis-Formen.

Diagnose

5. Wen betrifft eine Vaskulitis? Vaskulitiden können in jedem Lebensalter auftreten. Allerdings gibt es Vaskulitiden, die nur in bestimmten Altersgruppen auftreten. Zum Beispiel erkranken an einer sogenannten Kawasaki-Erkrankung fast ausschließlich Kinder und Jugendliche, während eine sogenannte Riesenzelleriitis erst ab dem 50. Lebensjahr auftritt.

6. Was sind die typischen Symptome? Allgemeine Krankheitserscheinungen wie Fieber, Gewichtsverlust oder Gelenkschmerzen können bei vielen Vaskulitis-Formen auftreten. Andere Symptome unterscheiden sich zwischen den einzelnen Vaskulitiden. Bei der Riesenzelleriitis kommt es z. B. häufig zu

Schläfenkopfschmerzen und Kauschmerzen. Bei den Kleingefäßvaskulitiden sind u. a. rote Flecken an den Beinen, ein Taubheitsgefühl der Füße oder auch Nasenbluten oder Bluthusten häufige Symptome.

7. Wie wird die Diagnose gestellt? Oft dauert es leider sehr lange, bis eine korrekte Diagnose gestellt werden kann. Die Symptome können anfangs wenig spezifisch sein und viele Ärzte kennen diese seltenen Erkrankungen meist nicht ausreichend gut, was die Dauer bis zur Sicherung der Diagnose erhöhen kann. Bestimmte Blutwerte und bildgebende Verfahren (Ultraschall, MRT etc.) können auf die Diagnose schließen lassen. Die Sicherung der Diagnose einer Vaskulitis gelingt dann häufig über eine Gewebeprobe (Biopsie*).

8. Zu welchem Facharzt sollte man gehen? Zu Beginn der Erkrankung stellen sich Patienten meist beim Hausarzt oder je nach führendem Problem auch schon beim Facharzt (z. B. einem Hautarzt) vor. Bei etablierter Diagnose einer Vaskulitis sollten Patienten federführend von einem Rheumatologen behandelt werden, da dieser die Komplexität der Erkrankungen am besten kennt und die Therapie am besten koordinieren kann. Die Behandlung sollte aber als Teamleistung mit dem Hausarzt und – je nach Befall – anderen Spezialisten erfolgen.

9. Wie findet man den richtigen Experten? Lokal geben Hausärzte gute Tipps über die örtliche Versorgungslandschaft. Im Internet finden sich verschiedene Seiten und Angebote von auf Vaskulitis spezialisierten Zentren. Patientenvereinigungen und Versorgungslandkarten (Seite 206) können helfen, einen Experten in der eigenen Region zu finden.

10. Gibt es Selbsthilfegruppen? Zahlreiche Patienten sind in Selbsthilfegruppen (Seite 172) organisiert und man bekommt hier gute Ratschläge – nicht nur von anderen Betroffenen, sondern auch von Experten. Schulungs- und Infomaterial sowie regelmäßige Fortbildungen können das Wissen um die Erkrankungen bei Patienten fördern.

Therapie

11. Wird eine Vaskulitis immer mit Kortison behandelt? Im Prinzip ja. Insbesondere am Anfang und bei Schüben der Erkrankung kommt man um eine Kortison-Therapie nicht herum. Kein anderes Medikament wirkt so schnell und ist so effektiv wie Kortison. Dauerhaft sollte aber Kortison immer durch ein anderes Medikament ersetzt werden (= Basismedikament) und idealerweise im Verlauf ganz beendet werden. Wenn dies nicht komplett umsetzbar ist, wird angenommen, dass zumindest eine Tagesdosis von unter 5 mg akzeptabel ist.

12. Mit welchen anderen Therapien kann die Vaskulitis behandelt werden? Zur Behandlung von Vaskulitiden gibt es heutzutage zum Glück eine Reihe von sehr wirksamen und sicheren Medikamenten, die nicht auf Kortison basieren. Dies sind neben den synthetischen (oder auch chemischen) Substanzen wie Methothraxat auch biologisch hergestellte Antikörper wie zum Beispiel Tocilizumab oder Rituximab.

13. Kann man die Vaskulitis heilen oder verläuft sie immer chronisch? Eine Heilung durch diese Medikamente im engeren Sinne ist noch nicht möglich, und viele Patienten müssen die Medikamente lange Zeit (manchmal lebenslang) einnehmen, um die Erkrankung zu kontrollieren. Wenn eine Vaskulitis

aber z. B. nach einer Infektion einen Auslöser hatte, finden sich Verläufe, die auch nach dem Erreichen einer Krankheitskontrolle und dem Absetzen aller Medikamente ruhig bleiben können.

14. Kann man an einer Vaskulitis sterben?

Eine Vaskulitis kann – je nach Ausprägung – eine sehr ernste und auch gefährliche Erkrankung sein. Vor Einführung effektiver Medikamente (vor allem in der Vor-Kortison-Ära) starben sehr viele Patienten bereits nach kurzer Krankheitsdauer. Heute sehen wir dies kaum noch und fast alle unserer Patienten haben unter einer guten Therapie eine normale Lebenserwartung.

15. Sind die Medikamente lebenslang einzunehmen? Das ist meistens nicht notwendig. Die Dauer der Therapie richtet sich nach der Schwere der Erkrankung und nach der Krankheitsaktivität. Eine Dosisreduktion oder auch Beendigung der Therapien ist für viele Formen der Vaskulitis bei guter Krankheitskontrolle irgendwann möglich. Dies sollten Patienten und Therapeuten immer gemeinsam entscheiden.

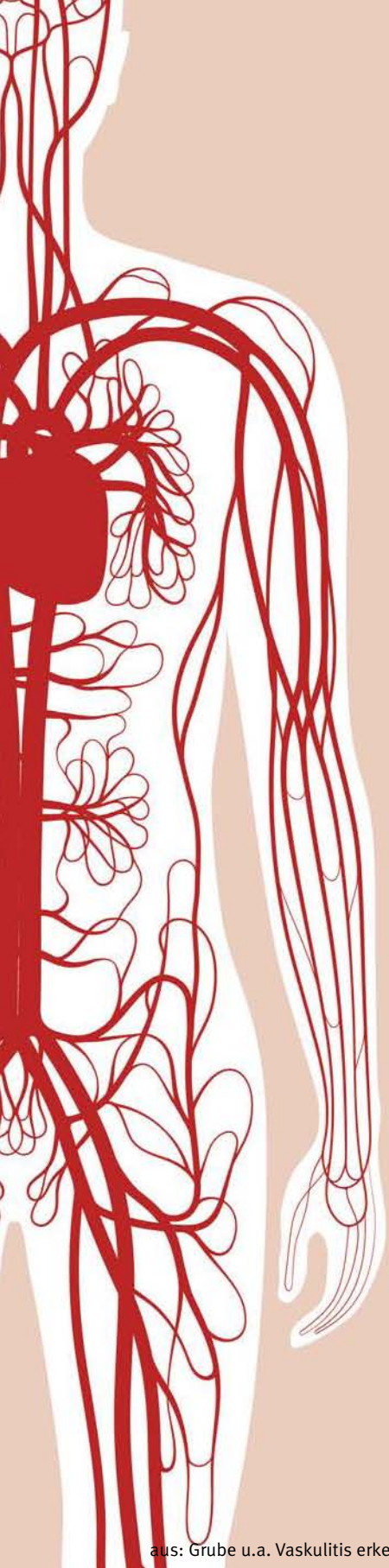
16. Was sind die wichtigsten Ziele der Therapie? Es geht vor allem darum, die Entzündung zu kontrollieren und so Schäden an den einzelnen Blutgefäßen oder Organen zu verhindern. Auch wenn es im eigentlichen Sinne keine Heilung gibt, führen die aktuellen Therapiekonzepte häufig zu einer Art »Einschlafen« der Vaskulitis, was man als Remission bezeichnet.

17. Hat die Therapie schwere Nebenwirkungen? In der Tat gilt heutzutage bei der Auswahl der Therapie vor allem, dass neben einer sehr guten Wirksamkeit möglichst geringe Risiken für schwere Nebenwirkungen bestehen dürfen. Häufig kann durch die Dosis und Dauer der Therapie das Risiko schwerer Nebenwirkungen reduziert werden. Auch regelmäßige Kontrollen oder unterstützende Maßnahmen können helfen, schwere Nebenwirkungen zu vermeiden.

18. Welche Nebenwirkungen kann die Kortison-Therapie haben? Von der Vielzahl der möglichen Nebenwirkungen gelten Infektionen durch Bakterien, Viren oder Pilze als das wichtigste Risiko. Andere Risiken wie Hautveränderungen, Osteoporose oder Stoffwechselveränderungen sind ebenfalls nicht zu unterschätzen, treten jedoch zumeist erst im weiteren Verlauf der Therapie auf.

19. Gibt es Möglichkeiten, Nebenwirkungen vorzubeugen? Für einzelne Therapien gibt es die Möglichkeit, durch die Einnahme weiterer Mittel die Risiken von Nebenwirkungen zu vermeiden. So ist zum Beispiel bei der Therapie mit Kortison eine Gabe von Vitamin D sehr sinnvoll, bei einer MTX-Therapie die Einnahme von Folsäure und bei Cyclophosphamid eine Gabe von Uromitexan.

20. Was kann man selbst zur Besserung oder Heilung beitragen? Da Heilung im eigentlichen Sinne bei diesen Erkrankungen nicht möglich ist, bleibt es dabei, dass Patienten zumindest zu einer guten Kontrolle der Entzündung beitragen können. Dazu zählen unter anderem eine ausgewogene Ernährung sowie auch eine gesunde Lebensweise, wie viel Bewegung, nicht rauchen und negativen Stress vermeiden.



Der Weg zur Diagnose

Die Diagnosestellung ist häufig schwierig und langwierig, Patienten haben oftmals eine »Odyssee« hinter sich. In den folgenden Kapiteln erfahren Sie alles zur Entstehung, Einteilung und Diagnosestellung.

Was ist eine Vaskulitis?

Jan Henrik Schirmer, Nils Venhoff

Die Vaskulitiden* (Mehrzahl von »Vaskulitis«) sind eine Gruppe sehr unterschiedlicher Erkrankungen, denen gemein ist, dass es zu einer Entzündung von Blutgefäßen kommt. Obwohl sich die Vaskulitiden in ihrer Entstehung, ihren Ursachen und ihren Krankheitsmanifestationen deutlich voneinander unterscheiden, werden sie unter dem Sammelbegriff »Vaskulitis« zusammengefasst.

Viele Vaskulitiden sind Autoimmunerkrankungen*. Das bedeutet vereinfacht, dass ihnen eine Fehlsteuerung des Immunsystems zugrunde liegt. Bei den Vaskulitiden läuft eine fehlgerichtete oder unzureichend kontrollierte Abwehrreaktion des Immunsystems* in den Blutgefäßen des Körpers ab, ohne dass dort Krankheitserreger (zum Beispiel Bakterien oder Viren*) bekämpft werden müssten. Die Entzündungsreaktion schädigt dann die eigenen Blutgefäße bzw. die über die betroffenen Gefäße mit Blut versorgten Organe.

Um die sehr unterschiedlichen Vaskulitis-Krankheitsbilder verstehen zu können, muss man sich zunächst vergegenwärtigen, wie das Blutgefäßsystem im menschlichen

Körper aufgebaut ist. Die Erscheinungsbilder der einzelnen Vaskulitis-Erkrankungen resultieren daraus, an welchem Ort im Körper kleinere oder größere Gefäße betroffen sind.

Das Blutgefäßsystem des menschlichen Körpers

Jeder hat bereits vom »Blutkreislauf« gehört – aber was bedeutet das eigentlich genau? Das Blutgefäßsystem im Körper ist als geschlossener Kreislauf angelegt, den das Blut immer wieder von Neuem durchfließt. Der Herzmuskel ist die Pumpe, die diesen Kreislauf in Gang hält. Genau genommen liegen sogar zwei Blutkreisläufe vor, die miteinander verbunden sind, aber unterschiedliche Funktionen haben: Im kleinen Kreislauf (auch Lungenkreislauf genannt) wird sauerstoffarmes Blut von der rechten Herzkammer zur Lunge gepumpt. Dort kann eingeatmeter Sauerstoff aus der Lunge ins Blut aufgenommen und gleichzeitig zum Beispiel Kohlenstoffdioxid (CO₂) vom Blut in die Lunge abgegeben und ausgeatmet werden. Das mit Sauerstoff angereicherte Blut fließt dann zurück zum Herz in die kräftigere, linke Herzkammer, die es in den gro-

ßen Kreislauf (auch »Körperkreislauf« genannt) pumpt. Der Körperkreislauf transportiert den in der Lunge aufgenommenen Sauerstoff dann in alle Gewebe und Organe des Körpers, gibt ihn dort ab und transportiert beispielsweise CO₂ und andere nicht mehr benötigte Stoffwechselprodukte aus den Geweben ab. Das Blut fließt zurück zum Herz, wird dort dann erneut von der rechten Herzkammer in den Lungenkreislauf gepumpt und der Kreislauf beginnt von Neuem (Abb. Seite 20).

Gefäße, die Blut vom Herz wegführen, heißen Arterien*. Gefäße, die das Blut zum Herz zurückführen, heißen Venen. Im Körperkreislauf führen Arterien also sauerstoffreiches Blut vom Herz weg in Richtung Gewebe bzw. zu den Organen, und die Venen transportieren sauerstoffarmes Blut zurück zum Herz. Im Lungenkreislauf ist es umgekehrt: Hier fließt sauerstoffarmes Blut in den Lungenarterien zur Lunge hin, und in den Lungenvenen fließt sauerstoffreiches Blut zum Herz zurück. Das Blut durchfließt also immer wieder den Körper- und den Lungenkreislauf.

Das Gefäßsystem hat viele Aufzweigungen, ähnlich einem Baum mit Ästen. Im Körperkreislauf pumpt das Herz das Blut zunächst in die Aorta* (Hauptschlagader), die größte Arterie des Körpers (Abb. Seite 21). Von der Aorta zweigen zahlreiche Äste (Arterien) ab, etwa für die Blutversorgung des Kopfs (Halsschlagadern), der Arme, der inneren Organe (u. a. Niere, Darm, Lunge) und der Beine. Diese Arterien verzweigen sich dann immer weiter in immer kleiner werdende »Unter-Äste«. Kleiner werdende Äste haben dann – je nach Größe – eigene Namen, z. B. kleine Arterien, Arteriolen* oder Kapillaren*.

Kapillaren sind die Gefäße mit dem kleinsten Durchmesser, die fast alle Gewebe des Körpers durchziehen. In den Kapillaren findet ein kontinuierlicher Stoffaustausch (von beispielsweise Sauerstoff, Zucker oder Eiweißen) zwischen Blut und Organen statt. So wird in den Kapillaren des Körperkreislaufs zum Beispiel Sauerstoff ins Gewebe abgegeben und Kohlenstoffdioxid aus dem Gewebe aufgenommen. Die Kapillaren vereinen sich dann zu kleinsten Venen* (den sogenannten Venolen*), die sich wiederum vereinen zu immer größeren Venen. Die Venen des Körperkreislaufs münden schließlich in die obere und untere Hohlvene* (Vena cava superior* im Brustkorb und Vena cava inferior* im Bauchraum), die das Blut zurück zum Herz führen.

Aufgaben des Blutkreislaufs

Die kontinuierliche Versorgung der Organe und Gewebe mit Sauerstoff ist für ihr Überleben essenziell: Bereits nach wenigen Minuten unterbrochener Sauerstoffversorgung beginnen die Zellen abzusterben.

Die Funktion des Bluts ist aber nicht beschränkt auf den Transport von Sauerstoff aus der Lunge zu den anderen Organen – und von CO₂ von diesen Organen zurück zur Lunge. Jedes Organ des menschlichen Körpers steht über die Kapillaren im Austausch mit dem Blutkreislaufsystem. Das Blut übernimmt neben dem Transport von Sauerstoff und CO₂ zahlreiche andere Funktionen, wie etwa die Ernährung der Gewebe.

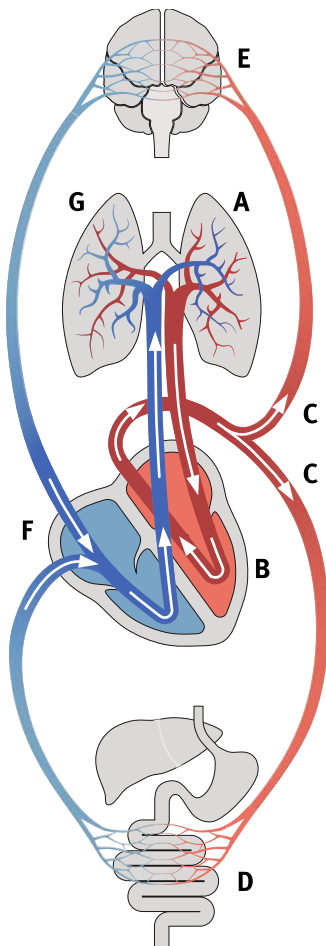
Nährstoffe (beispielsweise Zucker, Fette, Eiweiße, Vitamine und Spurenelemente) werden über den Darm aus der Nahrung aufgenommen und ins Blut abgegeben, von dem

sie zur Ernährung aller Gewebe weitertransportiert oder zu Speicherorganen (wie der Leber, den Muskeln und dem Fettgewebe) transportiert werden. Ebenso können bei Bedarf Nährstoffe (etwa Zucker aus der Leber) wieder freigesetzt und über das Blut weitertransportiert werden.

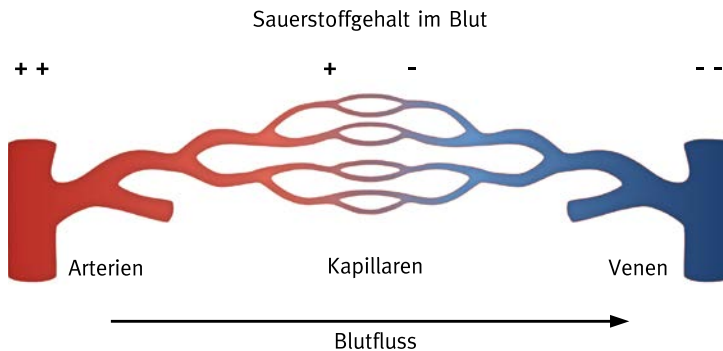
Nicht mehr benötigte oder gar in größeren Mengen schädliche Stoffwechselprodukte, die laufend von unseren Körperzellen produziert werden, gelangen mit dem Blutfluss zur »Entgiftung« in Ausscheidungsorgane, zum Beispiel Leber oder Nieren. Die Nieren fil-

trieren das Blut, wobei Harn (Urin) erzeugt wird, mit dem diese Abfallstoffe über die Blase ausgeschieden werden können. Gleichzeitig werden wertvolle Stoffe wie Zucker und Eiweiße von der Niere zurückgewonnen, damit sie nicht mit dem Harn ausgeschieden werden und verloren gehen. Die Leber kann zahlreiche giftige Substanzen oder Abfallstoffe durch Stoffwechselprozesse verändern und schließlich in die Gallenflüssigkeit abgeben. Mit der Galle* gelangen diese Schadstoffe dann zur Ausscheidung in den Darm.

Der Blutkreislauf ernährt unter anderem auch das Nervensystem, welches grob in zwei Teile unterteilt wird: das zentrale Nervensystem (Gehirn und Rückenmark) und das mit dem zentralen Nervensystem verbundene periphere Nervensystem* (den ganzen Körper durchziehende Nerven). Nervenzellen übermitteln Signale über weite Strecken im Körper. Sie können sowohl Signale von peripher nach zentral (z. B. ei-



◀ Dargestellt sind der Körper- und Lungenkreislauf. Gefäße mit sauerstoffreichem Blut sind rot, Gefäße mit sauerstoffarmem Blut sind blau dargestellt. In der Lunge (A) wird das Blut durch die Atemluft mit Sauerstoff beladen, gleichzeitig wird Kohlendioxid (CO_2), das beim Stoffwechsel im Körper anfällt, abatemt. Das sauerstoffreiche Blut (rot) fließt dann zur linken Herzkammer (B), von wo aus es über die großen Hauptschlagadern (C, = Aorta) zu den inneren Organen (D) und dem Gehirn (E) gelangt. In den Organen wird der Sauerstoff abgegeben, das sauerstoffarme Blut (blau) fließt zurück zur rechten Herzkammer (F), welche das Blut in den kleinen Kreislauf und in die Lungen (G) pumpt, wo es erneut mit Sauerstoff gesättigt wird. Der Kreislauf beginnt dann von vorne.



◆ Darstellung der Mikrozirkulation. Die größeren Arterien verzweigen sich immer weiter, zunächst in Arteriolen und das noch kleinere Kapillarbett. Die Kapillaren sind die kleinsten Gefäße im Körper, in denen der Sauerstoff- und CO_2 -Austausch stattfindet. Am Ende des Kapillarbettes fließt das Blut über die kleine Venen (Venolen) zurück in die größeren Venen und zur rechten Herzkammer. All diese Abschnitte der Gefäße können durch Vaskulitiden betroffen sein, je nach Größe des betroffenen Gefäßes spricht man dann von Groß-, Mittel- oder Kleingefäßvaskulitis.

nen Schmerzreiz oder Tastempfinden aus einer Hand über das Rückenmark bis ins Gehirn), als auch Signale von zentral nach peripher übermitteln (zum Beispiel ein Signal aus dem Gehirn an einen Muskel übermitteln, sich zur Durchführung einer Bewegung anzuspannen).

Aufbau und Aufgaben des Immunsystems

Das Immunsystem ist für die Abwehr unseres Körpers gegen Krankheitserreger zuständig. Es besteht aus mechanischen und chemischen Barrieren (beispielsweise Haut und Schleimhäute, Darm, Harntrakt), zahlreichen Organen (darunter Lymphknoten, Milz, Mandeln, Knochenmark*), unterschiedlichen Zellen (Leukozyten*: weiße Blutkörperchen) sowie vielen kleineren Molekülen (Antikörper*, Komplementfaktoren*, Botenstoffe). Unser Körper und seine Organe sind ständig äußeren Einflüssen ausgesetzt, die zu Schäden und Funktionsstörungen

führen können und daher gezielt abgewehrt werden müssen.

Hierzu zählen Infektionserreger (Bakterien, Pilze, Viren, Parasiten) und Giftstoffe, aber auch veränderte Körperzellen, die zu bösartigen Tumoren werden können. Das Eindringen in unseren Körper, die Verbreitung und Schädigung müssen durch das Immunsystem effizient verhindert werden. Über den Blutkreislauf und im Lymphsystem zirkulieren und patrouillieren mobile Bestandteile des Immunsystems (Zellen, Antikörper, Eiweiße) ständig auf der Suche nach Eindringlingen, die sicher erkannt und gezielt und schnell eliminiert werden müssen.

Die Abläufe, die sich dabei zwischen den einzelnen Bestandteilen unseres Immunsystems abspielen, sind hochkomplex und müssen genauestens koordiniert sein. Bei der Aktivierung des Immunsystems kommt es je nach Bedarf zu lokalen oder generalisierten Entzündungsprozessen, die nach Beseitigung des Gegners kontrolliert wieder he-

runterreguliert werden müssen. Bei diesen komplexen Steuerungsprozessen kann es schon durch kleine Einflüsse zu Fehlern mit großen Auswirkungen auf unseren Körper kommen.

Wir sprechen in diesem Fall von einer Immunfehlregulation*. Die kann bei entsprechender Ausprägung und Dauer zu erkennbaren Fehlfunktionen und Schäden im Körper führen – zu der Entstehung von Autoimmunerkrankungen. Wenn diese Fehlsteuerungen in einer Entzündung von Blutgefäßen münden, sprechen Ärzte von einer Vaskulitis.

Wie kommt es zur Fehlsteuerung des Immunsystems als Auslöser für Vaskulitiden?

Die genaue Ursache der Vaskulitiden ist in der Mehrzahl der Fälle nicht abschließend geklärt und unterscheidet sich vermutlich von Krankheitsbild zu Krankheitsbild. Bei den meisten Erkrankungen lässt sich die Ursache der Fehlsteuerung des Immunsystems wahrscheinlich nicht auf einen einzelnen Auslöser reduzieren. Es gibt Hinweise auf genetische Risikofaktoren für die Entstehung von Vaskulitiden, doch diese Risikofaktoren sind nicht die alleinige Ursache. Nach dem derzeitigen Stand der Forschung gehen Mediziner davon aus, dass bestimmte Umweltfaktoren (etwa eine Virusinfektion oder der Kontakt zu Schadstoffen wie etwa Nikotin oder bestimmten Stäuben) mit dazu beitragen, dass es zu einer Fehlregulation des Immunsystems kommt – und damit letztlich zu einer Vaskulitis.

Nur bei einzelnen sehr seltenen Vaskulitis-Formen, die in der Regel bereits im Kin-

des- oder Jugendalter auftreten (Seite 120), lässt sich die Entstehung der Erkrankung auf einen einzelnen Gendefekt zurückführen, die dann wie eine erbliche Erkrankung familiär stark gehäuft auftreten können.

Manche Vaskulitiden können auch »sekundär« sein. Das bedeutet: Sie entstehen infolge einer bekannten anderen Grunderkrankung. So kommen manche Vaskulitiden zum Beispiel infolge einer Infektion vor, wie etwa manche Formen der sogenannten Polyarteriitis nodosa* (Seite 93) aufgrund einer Hepatitis-B-Infektion.

Verschiedene Tumorerkrankungen können ebenfalls Ursache einer Vaskulitis sein, z. B. die kryoglobulinämische Vaskulitis* (Seite 85) infolge eines sogenannten Multiplen Myeloms*, einer von Zellen des Knochenmarks* ausgehenden Erkrankung.

Auch im Kontext anderer Autoimmunerkrankungen, z. B. der rheumatoiden Arthritis (RA)* oder des systemischen Lupus erythematoses* (SLE), kann es zu einer sekundären Vaskulitis kommen.

Darüber hinaus sind Vaskulitis-Erkrankungen bekannt, die in Zusammenhang mit der Einnahme bestimmter Medikamente oder Substanzen zu stehen scheinen.

Was geschieht bei einer Vaskulitis mit den Gefäßen und Organen?

Bei einer Vaskulitis kommt es zu einer Entzündung von Blutgefäßen. Entzündung bedeutet, dass Zellen und Abwehrweiße des Immunsystems in die Wand des betroffenen Gefäßes (oder das Gewebe, welches das Ge-