

ANCA-assoziierte Vaskulitis



DEUTSCHE
NIERENSTIFTUNG

Symptome

Im Gegensatz zur WG sind die Organe im HNO-Bereich nur sehr selten betroffen. Oft gibt es Beschwerden wie allgemeines Unwohlsein, Gelenkschmerzen, Fieber und Gewichtsverlust. Nieren, Lungen, Nerven, Augen und Haut sind oft betroffen.

Diagnose

Die Krankheit kann jedes der genannten Organe treffen ohne Befall der anderen Organe. Der ANCA-Test ist in 90% der Fälle positiv. Gesichert wird die Diagnose durch eine mikroskopische Untersuchung von Gewebe, das aus einem der betroffenen Organe entnommen wurde (Biopsie).

Behandlung

Die Behandlung ist die gleiche wie bei der Wegener'schen Granulomatose, Rückfälle scheinen aber seltener aufzutreten.

Churg-Strauss-Syndrom (CSS)

Das Churg-Strauss-Syndrom (CSS) ist eine Gefäßentzündung, bei der sowohl mittelgroße Schlagadern als auch alle kleineren Gefäße betroffen sein können.

Symptome

Patienten mit dieser Erkrankung haben im allgemeinen schon eine jahrelange Vorgeschichte mit Asthma, Nasenpolypen und häufigen Entzündungen der oberen Luftwege, insbesondere der Nasennebenhöhlen und Allergien. Die Vaskulitis kann in Lungen, Haut, Darm, Nerven und im Herzen auftreten. Die Nieren sind seltener betroffen.

Diagnose

Eine Biopsie des betroffenen Gewebes kann die Diagnose sicherstellen. Im Blut des Patienten ist eine erhöhte Zahl der eosinophilen Granulozyten (eine gewisse Art von weißen Blutkörperchen) nachweisbar. Der ANCA-Test ist bei etwa der Hälfte der Patienten positiv.

Behandlung

Behandelt wird das CSS mit Kortikosteroiden. Bei alleiniger Lungenbeteiligung werden diese Medikamente manchmal inhaliert, wenn die Aktivität nur noch minimal ist. Bei einer Minderzahl der Patienten ist eine zusätzliche Therapie mit Cyclophosphamid notwendig.

Zukunftsperspektive

In den letzten 15 Jahren haben sich die Aussichten für Patienten mit ANCA-assoziierten Vaskulitiden erheblich gebessert. Im Moment suchen Netzwerke von Forschergruppen in Nordamerika und Europa nach neuen Behandlungsmöglichkeiten mit optimalen Ergebnissen und weniger Nebenwirkungen.



Die Deutsche Nierenstiftung hat folgende Informationsfaltblätter herausgegeben:

- 1 Prävention und Früherkennung
- 2 Bluthochdruck und Niere
- 3 Diabetes und Nierenerkrankungen
- 4 IgA-Nephritis
- 5 **ANCA-assoziierte Vaskulitis**
-Entzündung der Blutgefäße
- 6 Zystennieren
- 7 Das nierenkranke Kind
- 8 Hämodialyse
- 9 Bauchfelldialyse CAPD
- 10 Nierentransplantation
- 11 Lebend-Nierenspende
- 12 Organspende
- 13 Blutarmut bei Dialysepatienten
- 14 Schwangerschaft und Nierenerkrankungen
- 15 Vitamin-D und Nierenerkrankungen
- 16 Nierensteine
- 17 Schrumpfnieren
- 18 Gefäßzugänge für die Hämodialyse
- 19 CCPD
- 20 Harnwegs- und Blasenentzündung
- 21 Ernährung bei Nierenerkrankungen
- 22 Nephrotisches Syndrom
- 23 Morbus Fabry
- 24 Nierenschäden bei Sklerodermie
- 25 Bewegung und Sport zur Prävention und Rehabilitation

Diese Faltblätter können bei der Deutschen Nierenstiftung bestellt werden. Die Preise für Mitglieder und Nichtmitglieder sind aktuell bei der Deutschen Nierenstiftung zu erfragen.



Deutsche Nierenstiftung
c/o Klinikum Darmstadt
Grafenstrasse 9
64283 Darmstadt
Tel. 06151/78 074 - 0
Fax 06151/78 074 - 29
www.nierenstiftung.de
info@nierenstiftung.de

05-DNS02/2009

Spendenkonto Deutsche Nierenstiftung

Dresdner Bank Mannheim, Kto: 6 576 692 00 BLZ 670 800 50

ANCA-assoziierte Vaskulitis

Entzündung der Blutgefäße

Diese Broschüre gibt Auskunft über systemische Vasculitiden. (systemisch = im ganzen Körper, Vasculitis = Entzündung der Blutgefäße). Die systemischen Vasculitiden sind eine Gruppe von Krankheiten, die alle im ganzen Körper Entzündungen der Blutgefäße verursachen können. 1993 wurden in Chapel Hill in den USA die Namen der verschiedenen Krankheiten, die zu einer Vaskulitis führen können, neu definiert. Wichtig bei dieser neuen, standardisierten Nomenclatur ist die Größe der betroffenen Gefäße.

Chapel Hill Klassifikation/Einteilung der systemischen Vasculitiden

Große-Blutgefäße

Riesenzell-Arteriitis (temporalis)
Takayasu Arteriitis

Mittelgroße Blutgefäße

Polyarteriitis Nodosa
Kawasaki Syndrom

Kleine Blutgefäße

Wegener'sche Krankheit oder
Wegener'sche Granulomatose*
Mikroskopische Polyangiitis*
Churg-Strauss Syndrom*
Purpura Schönlein-Henoch
Kryoglobulinaemische Vasculitis
Kutane Leukozytoklastische Angiitis

*Bei diesen Krankheiten kann man manchmal Anti-Neutrophile Zytoplasmatische Antikörper (ANCA) nachweisen. Diese drei Krankheiten werden in dieser Broschüre besprochen.

Wegener'sche Granulomatose oder Wegener'sche Krankheit (WG)

Die Wegener'sche Krankheit oder Morbus Wegener wurde in den dreißiger Jahren des 20. Jahrhunderts zum ersten Mal von dem deutschen Pathologen Friedrich Wegener beschrieben. Charakteristisch ist, dass vor allem die Wände der sehr kleinen Gefäße entzündet sind.

Symptome

Die Krankheit beginnt oft mit allgemeinen Beschwerden. Der Patient leidet unter andauernder Erkältung, Fieber, Gewichtsverlust, Erschöpfung, Gelenksbeschwerden, allgemeinem Unwohlsein. Häufig gibt es Probleme im HNO-Bereich, z.B. eine chronische Entzündung der Nasennebenhöhlen (Sinusitis), Mittelohrentzündungen, Schnupfen mit Borken und Nasenblutungen. Die Gefäßwandentzündung führt bei der WG zu einem abnormalen Gewebetod (Nekrose) in den betroffenen Organen. Unter dem Mikroskop sieht man typische Häufungen von Entzündungszellen (Granulome). Bei der WG wurden ursprünglich die Krankheitszeichen vor allem in den Nasennebenhöhlen, Lungen und Nieren beschrieben. Haut, Augen, Gelenke, Nervensystem, Magen-Darm-Trakt können jedoch auch beteiligt sein. Jedes der genannten Organe kann am Anfang der Krankheit betroffen sein, ohne dass die anderen Organe Symptome aufweisen. Deshalb ist das klinische Bild und auch der Verlauf sehr variabel, und die Krankheit wird leider manchmal erst spät diagnostiziert.

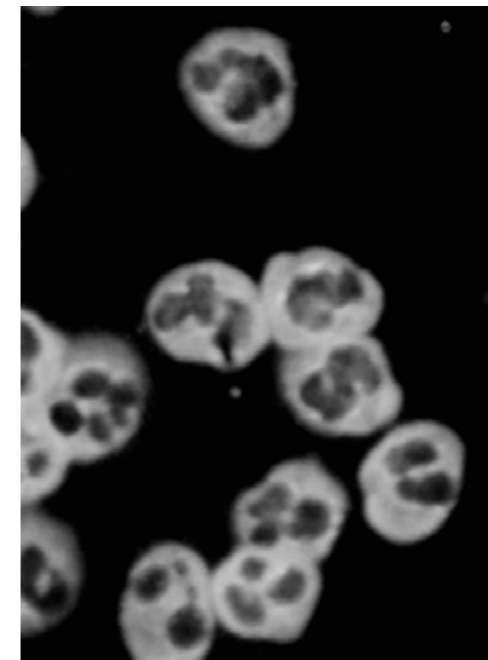
Diagnose

Zur Sicherstellung der Diagnose sind notwendig:

- Erkennen der Symptome
- der ANCA-Test (siehe unten)
- eine Gewebeprobe (Biopsie) entnommen aus einem der betroffenen Organe

ANCA

Bei ungefähr 90% der Patienten mit der WG sind im Blut Antikörper nachweisbar, die gegen gewisse Enzyme in weißen Blutkörperchen gerichtet sind (neutrophile Granulozyten und Monozyten). Die Antikörper werden ANCA genannt. Dies bedeutet Anti Neutrophile Zytoplasmatische Antikörper (Englisch: **A**nti **N**eutrophile **C**ytoplasmatic **A**ntibodies). Diese Antikörper greifen den eigenen Körper an und heißen deshalb Auto-Antikörper (Auto=selbst). Die ANCA im Blut der Patienten werden gemessen zur Sicherstellung der Diagnose und um Hinweise zu sammeln auf mögliche Krankheitsaktivität.



ANCA

Behandlung

Die frühzeitige Behandlung ist wichtig um die Prognose der Patienten zu verbessern. Um eine aktive Erkrankung zu behandeln, werden meistens folgende Medikamente verschrieben:

- In der Regel Kortikosteroide: Prednisolon, Prednison oder Urbason. Sie haben eine ähnliche Wirkung wie Cortisol, ein Nebennierenrindenhormon, und hemmen Entzündungsreaktionen.
- Cyclophosphamid (Endoxan): Dieses Medikament ist ein Zytostatikum (Zellteilungshemmer). Es wird vor allem gebraucht, wenn die Krankheit sehr aktiv ist. Bei geringerer Krankheitsaktivität werden heutzutage auch Medikamente wie Methotrexat, Azathioprin (Imurek) und Mycophenol Mofetil (Cellcept) eingesetzt.

Infektionen, vor allem im HNO-Bereich, können Rückfälle der Erkrankung auslösen. Deshalb wird bei Wegener-Patienten manchmal ein Nasenabstrich gemacht, um die Anwesenheit von Keimen zu überprüfen und gegebenenfalls auch mit antibakteriellen Medikamenten zu behandeln. Man kann die Krankheitsaktivität unterdrücken, aber lebenslange Kontrollen bei einem Facharzt mit Erfahrung in der Behandlung der Erkrankung bleiben für alle Patienten notwendig, da Rückfälle leider nicht selten sind und auch noch nach vielen Jahren auftreten können, insbesondere wenn die ANCA weiter nachweisbar sind oder wieder neu auftreten.

Mikroskopische Polyangiitis (MPA)

Die mikroskopische Polyangiitis ist eine Krankheit, bei der kleine bis sehr kleine Gefäße entzündet sind. Granulome, diese für die WG typische Anordnung von Entzündungszellen, fehlen jedoch.