RHEUMAHELDEN

CHUGAI

Roche

ANCA-assoziierte Vaskulitis – die Erkrankung verstehen

Wissenswertes für Patienten und ihre Angehörigen

Granulomatose mit Polyangiitis (GPA) und Mikroskopische Polyangiitis (MPA)

EINLEITUNG • SEITE 5

1 BESCHWERDEN: DAS PASSIERT IN DEN BLUTGEFÄSSEN • SEITE 6

2 DAS ÜBEREIFRIGE IMMUNSYSTEM • SEITE 12

3 DIAGNOSE: TEAMWORK VIELER EXPERTEN • SEITE 18

4 BEHANDLUNG: MASSGESCHNEIDERTER THERAPIEPLAN • SEITE 24

5 UMGANG: WAS SIE SELBST TUN KÖNNEN • SEITE 28

6 HILFREICHE ADRESSEN • SEITE 30

»Bis zur Diagnose Granulomatose mit Polyangiitis (GPA) war es ein langer Weg. Ich hatte zu Beginn keine Ahnung, was eine Autoimmunerkrankung ist und wie sie mein Leben beeinflussen wird. Es war wichtig für mich, die Krankheit zu verstehen und Zusammenhänge zu erkennen.«

IRIS, DIAGNOSE GPA

INFO

Was ist eine Granulomatose mit Polyangiitis (GPA; früher Wegenersche Granulomatose) und Mikroskopische Polyangiitis (MPA)?

Eine Vaskulitis ist eine entzündliche Erkrankung der Blutgefäße. Vaskulitiden können daher den gesamten Organismus betreffen. Zu ihnen zählen die Granulomatose mit Polyangiitis (GPA) sowie die Mikroskopische Polyangiitis (MPA).

Beide sind sogenannte ANCA-assoziierte Kleingefäßvaskulitiden und gehören zum Formenkreis der rheumatischen Erkrankungen. Beide Erkrankungen sind sehr selten: An einer GPA erkranken neu jedes Jahr 5 bis 12 Menschen pro 1 Million Einwohner. Die Erkrankung tritt meistens ab dem 50. Lebensjahr auf. Frauen und Männer sind gleichermaßen betroffen.

Die MPA betrifft noch weniger Menschen (2 bis 3 Menschen pro 1 Million Einwohner und Jahr). Die Mehrzahl der Patienten ist zu Beginn der Erkrankung über 50 Jahre alt. Männer sind durchschnittlich etwas häufiger betroffen als Frauen.

01

Beschwerden:

Das passiert in den Blutgefäßen

Vaskulitiden können als eigenständiges Krankheitsbild ohne andere Vorerkrankungen, die als Auslöser in Frage kommen, auftreten. Man spricht von einer sogenannten primären Vaskulitis, wozu auch die Granulomatose mit Polyangiitis (GPA) und die Mikroskopische Polyangiitis (MPA) gehören. Eine Vaskulitis kann jedoch auch Folge einer anderen Erkrankung sein (z. B. Rheumatoide Arthritis) oder als unerwünschte Nebenwirkung von Medikamenten auftreten; dies ist dann eine sekundäre Vaskulitis. Im Folgenden beschäftigen wir uns nur mit der primären Vaskulitis.

Eine primäre Vaskulitis wie die GPA und die MPA wird medizinisch zu den entzündlichen Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises gezählt und erfordert in jedem Fall eine Betreuung durch einen Spezialisten, meist dem Rheumatologen. Der Begriff „Rheuma" stammt ursprünglich aus dem Griechischen und bedeutet „Strömung", „Fluss" im Sinne eines fließenden Schmerzes. Rheumatische Erkrankungen umfassen laut European League Against Rheumatism (EULAR) mehr als 200 verschiedene Krankheitsbilder.

Da sich überall im Körper Blutgefäße befinden, können bei einer Vaskulitis prinzipiell alle Organe betroffen sein, was die so unterschiedlichen Beschwerden erklärt. Man spricht daher auch von einer systemischen Erkrankung, also einer Krankheit, bei der der ganze Körper betroffen sein kann.

INFO

Vaskulitiden in Zahlen:

- Pro Jahr erkranken in Deutschland etwa 40 bis 50 Menschen pro 1 Million Einwohner neu an einer Vaskulitis. Hochgerechnet leiden also rund 16.500 Deutsche an der Erkrankung.
- Betroffen sind Menschen in jedem Lebensalter, häufig aber erst nach dem 50. Lebenjahr.
- Frauen und Männer können gleichermaßen daran erkranken.

Die GPA wird auch „Wegenersche Granulomatose" genannt und hat ihren Namen von ihrem Erstbeschreiber, dem deutschen Arzt Friedrich Wegener. Kürzlich haben sich Experten aber geeinigt, den Begriff „Granulomatose mit Polyangiitis" zu verwenden, um die Begriffe international zu vereinheitlichen.

Der Begriff „Granulomatose" beschreibt die charakteristischen Veränderungen in den Atemwegen: sogenannte Granulome, also kleine knötchenartige Ansammlungen von Zellen. Polyangiitis bedeutet, dass viele Gefäße entzündet sind (poly = viele; angiitis = Gefäßentzündung). Die Mikroskopische Polyangiitis (MPA) wird deswegen so genannt, weil die hauptsächlich betroffenen Gefäße sehr klein und nur unter dem Mikroskop zu sehen sind.

Im Wesentlichen zeigen sich beide Krankheiten mit ganz ähnlichen Krankheitszeichen (Symptomen), nur dass bei der MPA keine Granulome zu finden sind und die MPA seltener die oberen Atemwege und den Kopf betrifft.

Vaskulitiden können örtlich begrenzt im Körper auftreten, man spricht dann von der lokalisierten Form, wenn beispielsweise nur die Nase betroffen ist. Sind dagegen sehr viele Blutgefäße und mehrere Organe des Körpers in Mitleidenschaft gezogen, sprechen Mediziner von einer generalisierten Form.

Der rheumatische Formenkreis

Häufige Zeichen einer Vaskulitis sind:

ALLGEMEINE ANZEICHEN

- Müdigkeit und Schwäche
- Fieber
- Nachtschweiß
- Gewichtsverlust
- Muskel- und Gelenkschmerzen

IM HALS-NASEN-OHREN-(HNO)-BEREICH

- Infektartige Beschwerden (Antibiotika-refraktäre, blutig-borkige Rhinitis und Sinusitis)
- Chronische Mittelohrentzündung
- Hörminderung, Hörsturz

AM AUGE

- Entzündung des Auges
- Sehstörungen
- Schmerzen
- Anhaltendes Tränen

AN DER HAUT

- Rötungen, Ausschläge
- Schlecht heilende offene Stellen
- Knoten/Geschwüre

BEI BETEILIGUNG DES NERVENSYSTEMS

- Taubheitsgefühle und Empfindungsstörungen bis hin zu Lähmungen
- Schlag- oder Krampfanfälle

BEI BETEILIGUNG DER LUNGE

- Anhaltender Husten
- Brustschmerzen, Atemnot

BEI BETEILIGUNG DER NIEREN

- Schäumender und/oder rötlicher Urin
- Flüssigkeitseinlagerungen in den Beinen (Ödeme)
- Bluthochdruck
- Erhöhter Kreatininwert und/oder Proteinurie

Beschwerden: Das passiert in den Blutgefäßen

Eine GPA wird tendenziell häufiger von Symptomen des HNO-Bereiches sowie allgemeinen Krankheitszeichen begleitet, während eine MPA häufiger mit Organbeteiligungen wie Niere und Lunge einhergeht.

Generell kann eine Zuordnung zu GPA oder MPA aber nicht nur anhand der Symptome erfolgen, da diese häufig überlappen. Hierzu sind weitere diagnostische Untersuchungen notwendig.

»Die GPA hat bei mir schleichend begonnen – verstopfte Nase, häufiges Nasenbluten, starke Rötung des rechten Auges. Ich hatte Schmerzen in den Knien und Handgelenken und konnte kaum noch greifen. Dazu war ich müde, antriebslos und sehr erschöpft.«

Blutgefäße:

Lebenswichtige Versorgungswege

Blutgefäße kann man sich wie elastische Röhren vorstellen, in denen das Blut durch den gesamten Körper und jedes noch so kleine Organ fließt. Blutgefäße haben zwei Aufgaben:

1. Versorgung des Körpers mit Sauerstoff und Nährstoffen
2. Abtransport von Abbauprodukten, die der Körper nicht mehr benötigt

Zusammen mit dem Herzen als Pump- und Verteilungsstation bilden die Blutgefäße den **Blutkreislauf**.

Man unterscheidet allgemein **drei Arten von Blutgefäßen**:

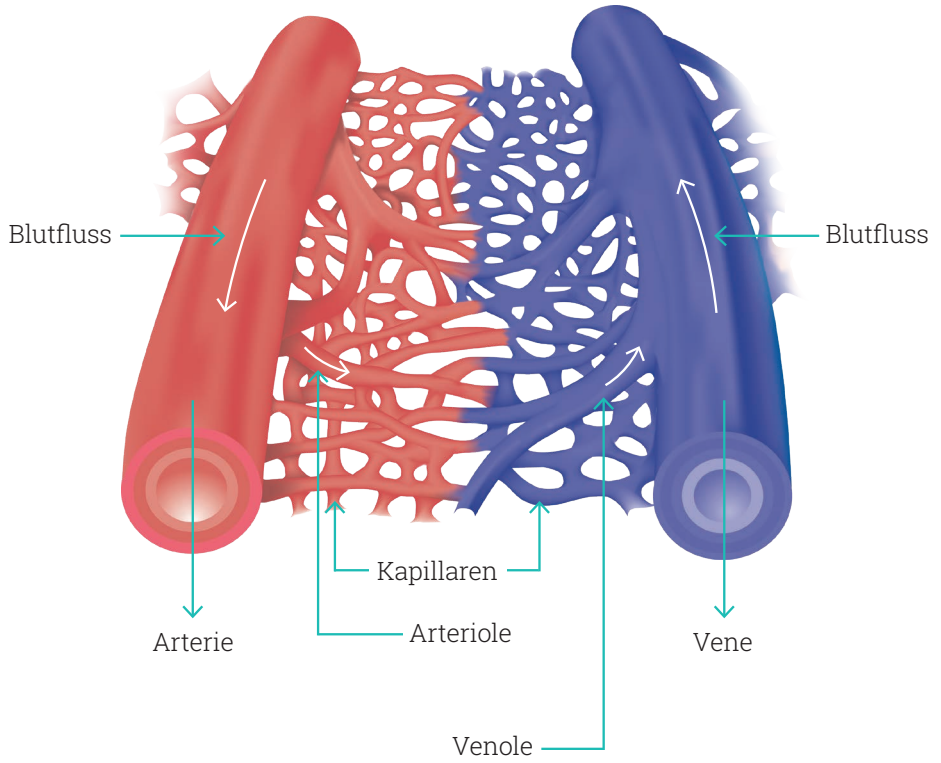
- Arterien und sehr kleine Arterien (Arteriolen) transportieren das Blut vom Herzen weg, hin zu den Organen.
- Venen und sehr kleine Venen (Venolen) transportieren das Blut von den Organen zum Herzen hin.
- Kapillaren sind die kleinsten Gefäße in unserem Körper und werden daher auch „Haargefäße“ (capillus = Haar) genannt. Über die Gefäßwände von Kapillaren hinweg findet der Austausch von Gasen, Nährstoffen und Stoffwechselprodukten mit dem umliegenden Gewebe statt.

WELCHE BLUTGEFÄSSE KÖNNEN BEI EINER VASKULITIS BETROFFEN SEIN?

Von einer Vaskulitis können prinzipiell alle Gefäße des Körpers – also Arterien, Arteriolen, Venen, Venolen und Kapillaren – betroffen sein.

Nach einer Konferenz von Spezialisten im amerikanischen Ort **Chapel Hill** teilt man die Vaskulitiden nach der Größe der vor allem betroffenen Gefäße ein (sogenannte Chapel-Hill-Klassifikation). Die GPA und die MPA sind nach der aktuellen Chapel-Hill-Klassifikation **Vaskulitiden der kleinen Gefäße**. Im Vordergrund stehen daher entzündliche Veränderungen der kleinen Gefäße, Gefäßverschlüsse oder Blutungen.

Blutgefäße



02

Das übereifrige Immunsystem

Was genau bei primären Vaskulitiden wie der GPA und der MPA die dauerhafte Entzündung in den Gefäßen auslöst, ist nicht vollständig geklärt. Fest steht jedoch, dass eine Überreaktion des Abwehrsystems **(Immunsystem)** unseres Körpers eine wesentliche Rolle spielt.

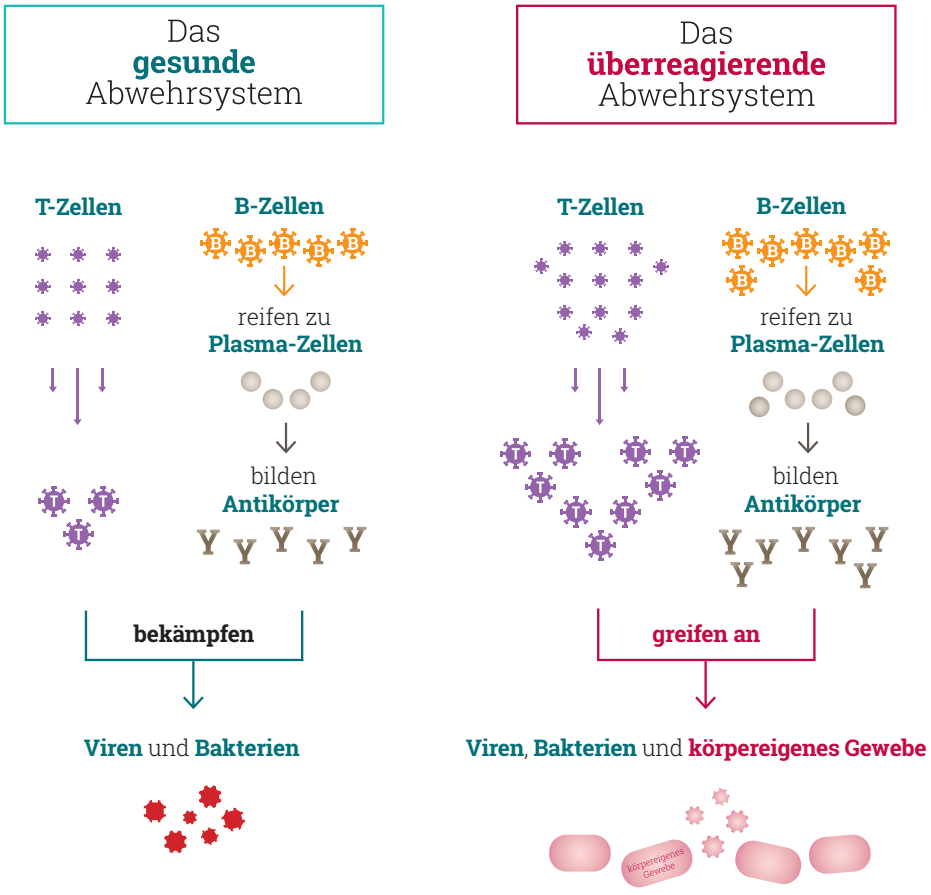
DAS GESUNDE ABWEHRSYSTEM

Das körpereigene Abwehrsystem, medizinisch auch Immunsystem genannt, schützt uns vor Krankheitserregern, die von außen in unseren Körper gelangen. Ohne Immunsystem könnten sich Viren oder Bakterien unkontrolliert vermehren und so schwere Schäden anrichten. Das Immunsystem ist also eine Art „Körperpolizei", die mit vielen verschiedenen „Spezialeinheiten" und „Spezialwaffen" arbeitet. Zu den wichtigsten „Spezialeinheiten" der Körperpolizei gehören die weißen Blutkörperchen (Leukozyten).

Eine besondere Form der weißen Blutkörperchen sind die sogenannten T-Zellen und die B-Zellen. B-Zellen reifen zu Plasmazellen heran, die die wichtigsten Spezialwaffen im Kampf gegen körperfremde Eindringlinge bilden: maßgeschneiderte Eiweißstoffe, die Antikörper. Antikörper erkennen Krankheitserreger, binden an diese und machen sie damit unschädlich.

Gut zu wissen

Rheumatische Erkrankungen, so auch die **GPA** und die **MPA**, gehören zu den **Autoimmunerkrankungen**. Das **Immunsystem** ist fehlgeleitet und **bekämpft körpereigene** Strukturen und Prozesse.



Dieser Kampf gegen die Feinde von außen läuft in Form einer lokalen Entzündung nach dem immer gleichen Muster ab: Das betroffene Gebiet ist gerötet, überwärmt, geschwollen und schmerzt. Ein solcher Kampf kann auch mit grippeähnlichen Symptomen assoziiert sein. Eine Entzündung ist also nichts anderes als die normale und sinnvolle Reaktion unseres Körpers auf Krankheitserreger. Mit der Entzündungsreaktion werden diese Erreger bekämpft und beseitigt. Hierbei spielen weiße Blutkörperchen wie etwa T- und B-Zellen oder auch neutrophile Granulozyten eine entscheidende Rolle, indem sie Angriff und Beseitigung der Erreger aufeinander abstimmen. Ist das geschehen, heilt die Entzündung vollständig ab und die Beschwerden verschwinden.

ÜBERREAKTION DES ABWEHRSYSTEMS BEI EINER VASKULITIS

Erkrankungen, deren Ursache eine überschießende Reaktion des Immunsystems gegen körpereigenes Gewebe ist, nennt man allgemein **Autoimmunerkrankungen**. Vaskulitiden gehören auch zur Gruppe der Autoimmunerkrankungen. In diesem Fall richtet sich das Abwehrsystem gegen sich selbst. Die Folge dieses überschießenden Immunsystems: Es bildet Antikörper, die gegen körpereigene Zellen gerichtet sind, und löst damit eine Entzündung in den Wänden von Blutgefäßen aus, was diese angreift und schädigt. Diese Antikörper nennt man allgemein **Auto-Antikörper** (autos = selbst) und werden wie die richtigen Antikörper bei einem gesunden Immunsystem auch von den Plasmazellen, also reifen B-Zellen gebildet. Bei einer Vaskulitis tragen die Auto-Antikörper unter anderem zur chronischen Entzündung bei.

Warum es zu dieser Autoimmunreaktion kommt, also warum das Immunsystem plötzlich überreagiert und körpereigene Bestandteile attackiert, ist trotz intensiver Forschungsarbeit heute nach wie vor nicht vollständig geklärt.

WAS VERSTEHT MAN UNTER ANCA-ASSOZIIERTEN VASKULITIDEN?

Forscher nehmen an, dass eine spezielle Form von Auto-Antikörpern, die sogenannten ANCA, an der Entstehung der GPA und MPA beteiligt sind. Man spricht daher auch bei der GPA und der MPA von ANCA-assoziierten Vaskulitiden (abgekürzt AAV) oder ANCA-positiven Vaskulitiden.

„ANCA" ist die englische Abkürzung für „Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies" und heißt übersetzt „Anti-Neutrophile zytoplasmatische Antikörper". ANCA richten sich also gegen Bestandteile des Inneren (Zytoplasma), einer bestimmten Gruppe von weißen Blutkörperchen, den neutrophilen Granulozyten. ANCA werden von Plasmazellen gebildet, die wiederum aus B-Zellen heranreifen. B- Zellen spielen damit eine ganz wesentliche Rolle bei ANCA-positiven Vaskulitiden.

»Am schlimmsten waren für mich die Schmerzen: Das stark gerötete Auge, das ich nicht mehr offen halten konnte, der blutige Schnupfen und die Schmerzen im Brustkorb durch den Reizhusten.«

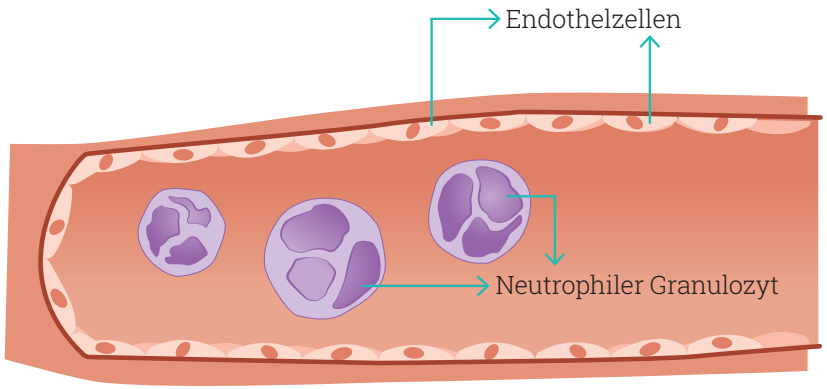
Wie bewirken die ANCA nun eine Entzündung des Blutgefäßes? Man vermutet, dass die ANCA an die neutrophilen Granulozyten binden, die daraufhin unspezifisch Gefäßwände attackieren und entzündliche Botenstoffe freisetzen, was wiederum weitere weiße Blutkörperchen in die Entzündungsreaktion mit einbezieht und damit verschlimmert. Dadurch schwillt die gesamte Gefäßwand an, was zu einer Verengung bis hin zum Verschluss des Gefäßes führen kann. Die Folgen: Das von diesem Gefäß versorgte Gewebe wird nicht mehr ausreichend durchblutet und mit Sauerstoff und Nährstoffen versorgt und stirbt ab; der Mediziner spricht von einem **„Infarkt“**. Entzündete Gefäße können sich jedoch nicht nur verengen oder verschließen, sie können auch Aussackungen **(Aneurysma)** bilden und und sogar einreißen **(Ruptur)**. Dann besteht die Gefahr einer Blutung.

Dadurch erklärt sich, warum die Beschwerden der Patienten so verschieden sind, und die unmittelbaren Folgen von weniger beeinträchtigend bis hin zu lebensbedrohlich reichen können.

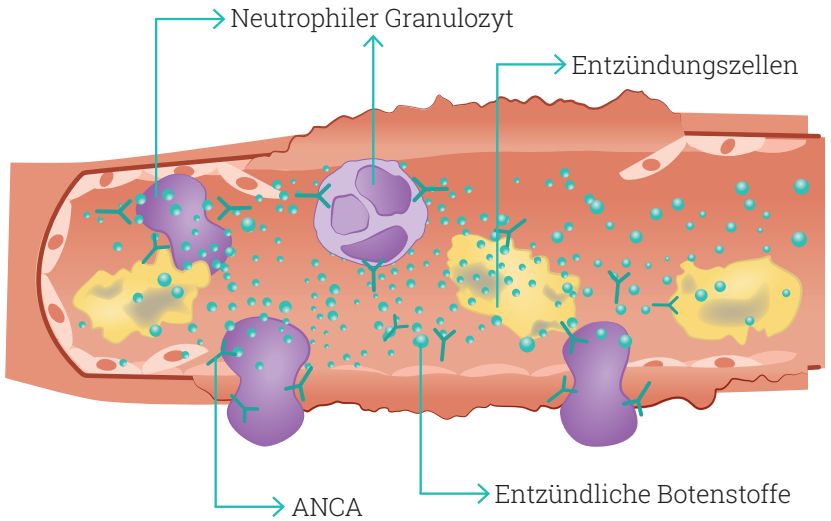
Die Auswirkungen der Vaskulitis hängen nämlich davon ab, wie viele Gefäße betroffen sind, in welchem Organ sich die Entzündung abspielt und wie groß das entzündete Gefäß ist.

Bei kleineren Gefäßen stehen Verschlüsse und/oder Blutungen in stark durchbluteten Organen (z. B. der Niere) im Vordergrund, bei mittelgroßen und großen Gefäßen kommt es meist nicht direkt zu einem kompletten Verschluss, sondern häufig zu einer fortschreitenden Unterversorgung von Organen oder größeren Körperarealen. Existieren viele aktive Entzündungsherde gleichzeitig im Körper, macht sich dies zudem mit ganz allgemeinen Krankheitssymptomen bemerkbar: Die Patienten fühlen sich oft müde und abgeschlagen, sind appetitlos und berichten über unerklärliches Fieber, Nachtschweiß und Gewichtsabnahme.

Gesundes Blutgefäß



Blutgefäß bei ANCA-assoziierter Vaskulitis



03

Diagnose: Teamwork vieler Experten

Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung und des bunten Bildes, das eine Vaskulitis mit ihren so unterschiedlichen Beschwerden an ganz unterschiedlichen Organen bietet, haben viele Betroffene oftmals eine wahre Odyssee hinter sich, bis die Erkrankung erkannt und richtig diagnostiziert wird. Denn jedes einzelne Krankheitszeichen, das bei einer Vaskulitis auftritt, kann auch eine Vielzahl anderer Ursachen haben.

Vaskulitiden wie die GPA und die MPA lassen sich daher **nicht mit einer Untersuchung allein** feststellen. Wie bei einem Puzzle werden die Informationen zu den Beschwerden, die klinischen Befunde und die Ergebnisse der Untersuchungen zu einem Gesamtbild zusammengefügt. Dies ist in der Praxis oftmals schwierig und erfordert eine enge Zusammenarbeit des Hausarztes/Internisten mit weiteren Fachärzten (z. B. Hals-Nasen-Ohren-Arzt, Nephrologe oder Neurologe) sowie Spezialisten für Rheumaerkrankungen (Rheumatologen).

Neben dem ausführlichen Gespräch und der körperlichen Untersuchung sind die Blutuntersuchung und hier vor allem der ANCA-Nachweis von großer Bedeutung. Ebenso sind die Untersuchung des Urins zum Nachweis möglicher Nierenschäden, bildgebende Verfahren sowie die Untersuchung von Gewebeproben unter dem Mikroskop mit dem Nachweis der Gefäßentzündung die tragenden Säulen der Diagnostik von Vaskulitiden.

INFO

Diagnoseverfahren im Überblick:

- Gründliche Befragung und körperliche Untersuchung.
- Blutuntersuchung
- Urinuntersuchung
- Bildgebende Verfahren wie Röntgen, Ultraschall und ggf. Computer-Tomografie (CT) oder Kernspin-Tomografie (MRT).
- Feingewebliche Untersuchung von betroffenem Gewebe mit dem Mikroskop (Histologie).

»Zunächst habe ich gedacht, mich hätte eine Grippe erwischt. Nichts hat geholfen. Nachdem ich bei HNO- und Augenärzten war, wurde ein Blutbild gemacht und dabei erhöhte ANCA-Werte festgestellt. Daraufhin wurde ich zu einem Rheumatologen überwiesen, der eine GPA diagnostizierte. Insgesamt hat es fast ein Jahr gedauert, bis die Diagnose gestellt wurde.«

Auch wenn es für manche Betroffene den Anschein hat: Eine Vaskulitis tritt in den seltensten Fällen plötzlich und aus heiterem Himmel auf. Untersuchungen haben gezeigt, dass oft Jahre zwischen dem vermutlichen Erstsymptom bis zur richtigen Diagnose „Vaskulitis" vergehen. Vielleicht liegen ja auch bei Ihnen die ersten Anzeichen der Erkrankung schon längere Zeit zurück und sind ohne Behandlung wieder verschwunden, sodass Sie ihnen keine weitere Bedeutung beigemessen haben. Der erste Schritt auf dem Weg zur Diagnose sind daher das ausführliche Arztgespräch, in dem mögliche frühere Beschwerden wieder in Erinnerung gebracht werden, und die gründliche körperliche Untersuchung.

BLUTUNTERSUCHUNGEN

Entzündungswerte:
Die Entzündung, die sich bei einer Vaskulitis durch das überreagierende Immunsystem im Körper abspielt, lässt sich meist im Blut nachweisen. Typischerweise sind die Entzündungswerte erhöht. Dazu gehören die Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit, abgekürzt BSG, und das C-reaktive Protein, abgekürzt CRP. Die Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit gibt an, wie schnell die Blutkörperchen, also die festen Bestandteile des Blutes, in einem Reagenzglas zu Boden sinken. Das CRP ist ein Eiweißstoff, der in der Leber vermehrt gebildet wird, wenn eine Entzündung auftritt. Beide Werte steigen allerdings bei jeder Entzündung im Körper an, nicht nur bei einer Vaskulitis und sind daher kein gesicherter Beweis für die Erkrankung.

ANCA-Nachweis:
Der Nachweis von bestimmten Auto-Antikörpern, den ANCA, kann im Blut den entscheidenden Hinweis bei der Diagnose einer GPA oder MPA liefern. Bei gesunden Menschen ist der ANCA-Wert fast immer negativ, das heißt, es sind keine ANCA nachweisbar. Ein Großteil der GPA/MPA-Patienten weist ANCA auf, weshalb diese ein so wichtiges diagnostisches Werkzeug sind. Dennoch kann der ANCA-Wert auch bei Patienten mit GPA oder MPA negativ sein. Dies kann vor allem während früher Stadien der Erkankung der Fall sein.

Das Fehlen von ANCA schließt also eine Vaskulitis nicht aus. Bei einigen Patienten besteht ein relativer guter Zusammenhang zwischen der Höhe des ANCA-Werts und der Aktivität der Erkrankung. Der ANCA-Wert ist daher nicht nur für den Nachweis einer GPA oder einer MPA von Bedeutung, sondern kann später auch für die Kontrolle des Therapieerfolgs herangezogen werden.

NIERENWERTE

Kreatinin:
Bei Patienten mit einer GPA sind oft auch die Nieren durch eine Entzündung der Nierengefäße und des Nierengewebes betroffen. Ein wichtiger Nierenwert im Blut ist das sogenannte Kreatinin, ein Abbauprodukt der Säure Kreatin, die die Muskeln mit Energie versorgt. Normalerweise filtern die gesunden Nieren Kreatinin aus dem Blut heraus und scheiden es über den Urin aus. Daher findet sich bei nierengesunden Menschen nur wenig Kreatinin im Blut. Steigt der Kreatinin-Wert im Blut an, bedeutet das, dass die Nieren nicht mehr so gut arbeiten und nun weniger Kreatinin aus dem Blut ausfiltern können.

Harnstoff:
Das gilt auch für den Harnstoff, der das Hauptabbauprodukt von Eiweißen ist und normalerweise zu über 90 Prozent über die Nieren ausgeschieden wird. Ein erhöhter Harnstoff-Spiegel im Blut kann daher ebenfalls ein Zeichen für eine gestörte Nierenfunktion sein.

Gut zu wissen

Beide Werte, **Harnstoff** und **Kreatinin**, müssen anfangs und dann im Verlauf regelmäßig zur **Überwachung der Nierenfunktion** gemessen werden. Der Nachteil dieser Werte ist, dass sie erst spät ansteigen können, wenn schon viel Nierengewebe zerstört wurde. Deshalb ist es **sehr wichtig**, **regelmäßig den Urin** zu untersuchen.

URINUNTERSUCHUNG

Ob in der Niere eine Vaskulitis-bedingte Entzündung vorliegt, lässt sich am einfachsten über eine Untersuchung des Urins feststellen. Auf der Suche nach einer möglichen Nierenbeteiligung wird der Urin vor allem auf Eiweiß, weiße Blutkörperchen und rote Blutkörperchen (Erythrozyten), also Blutbestandteile, untersucht. Beides findet sich bei Gesunden gar nicht oder in nur sehr geringen Mengen im Urin. Sind diese Veränderungen im Urin nachweisbar, ist dies ein Hinweis für die Schädigung der Nieren.

Weitere Hinweise auf eine Nierenbeteiligung kann eine Erhöhung des Blutdrucks oder die Ansammlung von Wasser in den Beinen sein. Sie sollten Ihren Blutdruck deshalb regelmäßig selber messen.

BILDGEBENDE VERFAHREN

Je nach den Beschwerden können auch bildgebende Untersuchungen wie die Röntgen-, die Ultraschall- (medizinisch: Sonografie) sowie die Kernspinuntersuchung, auch Magnetresonanz-Tomografie (MRT) genannt, und die Computertomografie (CT) wichtig auf dem Weg zur Diagnose einer Vaskulitis sein.

Diagnose: Teamwork vieler Experten

So lassen sich beispielsweise bei der GPA die typischen Granulome in der Lunge oder im Hals-Nasen-Ohren-Bereich aufdecken. Ihr Arzt wird je nach Ihren Beschwerden entscheiden, welche Untersuchung bei Ihnen durchgeführt werden sollte.

FEINGEWEBLICHE UNTERSUCHUNG MIT DEM MIKROSKOP

Bei begründetem Verdacht auf eine GPA oder eine MPA wird idealerweise zudem eine Gewebeprobe aus dem betroffenen Organ – beispielsweise der Niere, der Nase oder der Lunge – entnommen.

Dies nennt man **Biopsie**. Anschließend wird die Gewebeprobe unter dem Mikroskop untersucht. Dieses Vorgehen wird feingewebliche Untersuchung, auch **Histologie**, genannt.

Gut zu wissen

Die Histologie ist der **sicherste** und **beste Beweis** für eine Vaskulitis.

04

Behandlung: Maßgeschneiderter Therapieplan

Vaskulitiden sind zwar bisher grundsätzlich nicht vollständig heilbar, aber meist gut zu behandeln und damit beherrschbar: Bei den meisten Patienten lässt sich innerhalb eines Jahres ein Stillstand **(Remission)** erreichen, also eine Kontrolle der Symptome und weitgehende Normalisierung der krankhaften Befunde.

Die Patienten können damit sehr häufig auch wieder ein normales Leben führen, beispielsweise wieder ihre Berufstätigkeit aufnehmen.Eine dauerhafte Erkrankung geht auch immer mit erheblichen sozialen, seelischen, beruflichen und familiären Einschnitten einher. Daher ist neben dem Erreichen einer Remission auch die Verbesserung der Lebensqualität ein wichtiges **Therapieziel**.

Da Vaskulitiden bei jedem Patienten sehr unterschiedlich verlaufen können, gibt es keine einheitliche Therapie nach einem starren Schema. Die **Behandlung** richtet sich immer nach Schwere und Verlauf der Erkrankung. Die Therapie von Vaskulitiden ist damit eine für den einzelnen Patienten maßgeschneiderte Therapie.

Grundsätzlich kann die Therapie der GPA und der MPA in zwei Abschnitte unterteilt werden:

Mit der sogenannten **Remissions-Induktionstherapie** will man zunächst schnell eine Remission erreichen.

- Leichtere Krankheitsverläufe, insbesondere ohne Nieren- oder sonstige lebensbedrohliche Organbeteiligungen, werden meist mit Basismedikamenten, sogenannten DMARDS (disease modifying antirheumatic drugs) in Kombination mit Kortison behandelt.
- Da es bei manchen Patienten bereits in frühen Krankheitsstadien zu einer bakteriellen Infektion der Nasenschleimhäute kommt, können zusätzlich Antibiotika eingesetzt werden.
- Patienten mit schweren Verläufen erhalten typischerweise Kortison zusammen mit entweder Cyclophosphamid oder einer Biologika-Therapie (B-Zell-Therapie). Zu Therapiebeginn ist Kortison immer nötig, da es sehr schnell wirkt.
- Für die Remissions-Induktionstherapie von schweren Verläufen steht auch die Therapie mit Biologika (B-Zell-Therapie) zur Verfügung, die ebenfalls in Kombination mit Kortison gegeben wird.

»Beim ersten GPA-Schub erhielt ich Kortikoide zusammen mit Basismedikamenten. Zwei Wochen nach dem Absetzen von MTX trat der zweite Krankheitsschub mit einer Lungenbeteiligung auf. Die Computertomografie zeigte eine deutliche Verschlechterung des Lungenbildes, und mein ANCA-Wert war nach wie vor hoch. Dann begann ich die Biologika-Therapie.«

Ist eine Remission erreicht, kann die Induktionstherapie beendet und die anschließende **Behandlung zum Erhalt der Remission** begonnen werden. Damit soll der Stillstand der Erkrankung so lange wie möglich erhalten und ein erneuter Schub verhindert werden.

Die Frage, wie lange die Behandlung einer GPA oder MPA insgesamt dauert, ist von Patient zu Patient unterschiedlich und kann nicht pauschal beantwortet werden.

WICHTIG: Auch wenn nach einer erfolgreichen Behandlung die Vaskulitis vollständig zurückgedrängt ist, sind regelmäßige Arztbesuche und Kontrollen Ihres Befindens und Ihres Blutes notwendig, um eine Wiederkehr der Erkrankung **(Rezidiv)** rechtzeitig zu erkennen und wieder früh mit der Behandlung zu beginnen oder die Behandlung anpassen zu können.

Behandlung: Maßgeschneiderter Therapieplan

INFO

Medikamentengruppe	Wirkung	Wirkstoffnamen	Anwendungsform
Basismedikamente (DMARDs = disease modifying anti-rheumatic drugs)	Wirken auf das Immunsystem; Stoppen damit die Entzündungen in den Gefäßen; Hemmen das Zellwachstum und die Zellteilung; Wirkeintritt nach mehreren Wochen.	Methotrexat (MTX) Leflunomid Azathioprin Mycophenolat-Mofetil	Meistens als Tablette MTX auch als Spritze oder Pen
Kortison (Glukokortikoide)	Stark entzündungshemmend; schneller Wirkeintritt.	Methylprednisolon Prednisolon Prednison	Tablette oder Infusion
Therapien bei schweren Krankheitsverläufen	Medikamente, die gezielt an verschiedenen Punkten des Entzündungsprozesses eingreifen.	Rituximab Cyclophosphamid	Infusion Tablette oder Infusion

05

Umgang: Was Sie selbst tun können

INFO

Was können Sie selbst tun?

- Lassen Sie sich regelmäßig impfen, um Infekte möglichst zu vermeiden.
- Bei Therapie mit Kortison und zum Schutz der Knochen sollten Sie auf eine Osteoporose-Prophylaxe achten.
- Ernähren Sie sich gesund und ausgewogen.
- Bleiben Sie in Bewegung.
- Verzichten Sie auf Rauchen.

Doch der beste Manager Ihrer Erkrankung sind Sie selbst, das bedeutet, die Ärzte sind entscheidend auf Ihre Mithilfe angewiesen. Je besser Sie über die Erkrankung Bescheid wissen, desto besser kann auch die Therapie ansetzen. Achten Sie auf mögliche „Frühwarn"-Signale eines erneuten Aufflammens der Erkrankung und gehen Sie rechtzeitig zum Arzt. Dann kann man sofort mit Medikamenten dagegen angehen, und der Schub und die Folgen verlaufen weniger schwer.

Auch haben viele Medikamente neben ihrer Wirkung unerwünschte Nebenwirkungen (z. B. Infektionen), die oft nicht von einem Schub der Grunderkrankung zu unterscheiden sind. Im Zweifelsfall wenden Sie sich an Ihren Arzt.

Sehr sinnvoll und wichtig im richtigen Umgang mit Ihrer Erkrankung ist sicherlich auch eine Patientenschulung, die heute von vielen rheumatologischen Kliniken angeboten wird. Hier lernen Sie zum einen andere Betroffene kennen und erfahren zudem alles über die verschiedenen Medikamente, Frühwarnsymptome und was Sie sonst noch tun können, um Ihre Erkrankung gut in den Griff zu bekommen. Für viele Betroffene ist auch der Austausch in Selbsthilfegruppen, die es mittlerweile in vielen deutschen Städten gibt, hilfreich.

Und noch ein Tipp: Sie haben als Patient mit GPA und MPA einen Anspruch auf einen Schwerbehindertenausweis.

»Mit der Erkrankung ist ein aktives Leben möglich – dank moderner Medikamente, mit denen bei den meisten Betroffenen ein Stillstand der Krankheit erreicht werden kann. Es braucht Zeit, mit der Krankheit umzugehen und sie zu akzeptieren, mit ihr und nicht gegen sie zu leben.«

RHEUMAHELDEN

Sie suchen weitere Informationen zum Leben mit einer rheumatischen Erkrankung?

Das Portal

www. rheumahelden.de

bietet neben aktuellem Fachwissen auch Alltagstipps sowie Blogbeiträge von Betroffenen.

06

Hilfreiche Adressen

DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR RHEUMATOLOGIE (DGRH)

Geschäftsstelle

Köpenicker Straße 48/49, 10179 Berlin
Tel: 030 – 240 48 470
Fax: 030 – 240 48 479
E-Mail: info@dgrh.de
www.dgrh.de

DEUTSCHE RHEUMA-LIGA BUNDESVERBAND E. V.

Selbsthilfegruppen speziell für Vaskulitis-Patienten finden Sie auf den Seiten der Landesverbände der Rheuma-Liga.

Maximilianstraße 14, 53111 Bonn
Tel: 0228 – 766 06-0
Fax: 0228 – 766 06-20
www.rheuma-liga.de

KOMPETENZNETZ RHEUMA

Geschäftsstelle

Köpenicker Straße 48/49, 10179 Berlin
Fax: 030 – 240 48 479
E-Mail: kn.rheuma@dgrh.de
www.rheumanet.org

DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR AUTOIMMUN-ERKRANKUNGEN E. V.

Geschäftsstelle

Hopfenstraße 1d, 24114 Kiel
Tel: 0431 – 57 08 125
Fax: 0431 – 57 08 127
E-Mail: info@autoimmun.org
www.autoimmun.org

Webseiten

ARZT- UND THERAPEUTENSUCHE

Datenbank mit rund 1.500 Rheuma-Spezialisten (Rheumatologen, Physiotherapeuten, Ergotherapeuten etc.)

www.versorgungslandkarte.de

RHEUMAHELDEN.DE

Umfassendes Informationsportal zu Rheumatoider Arthritis, Juveniler idiopathischer Arthritis und Vaskulitiden

www.rheumahelden.de

Weitere Webseiten

www.vaskulitis.org | www.rheuma-online.de

WISSENSCHAFTL. BERATUNG
PD Dr. med. Christof Iking-Konert, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
Dr. med. Peer Malte Aries, Hamburg

REDAKTION & GESTALTUNG
art tempi communications gmbh, Köln

BILDNACHWEIS
Quabbe + Tessmann Professionelle Photographie:
René Quabbe & Christiane Tessmann
stocksy.com: Marcel, Marta Locklear

Roche Pharma AG

Emil-Barell-Straße 1
79639 Grenzach-Wyhlen, Deutschland

www.roche.de

© 2020

Chugai Pharma Germany GmbH

Lyoner Straße 15
60528 Frankfurt, Deutschland

www.chugaipharma.de

2101/21013011(ANCA Broschüre)M-DE-00004867