

## Das Churg-Strauss Syndrom

Das Churg-Strauss Syndrom ist eine entzündliche Gefässerkrankung (Vaskulitis), welche fast ausschliesslich bei Patienten mit einem Asthma bronchiale auftritt. Das besondere Merkmal des Churg-Strauss Syndroms ist eine deutliche Vermehrung von Allergie anzeigenden weißen Blutzellen, den sog. eosinophilen Granulozyten, im Blut und im Gewebe. Eine solche erhebliche Vermehrung von eosinophilen Granulozyten findet man bei anderen Formen einer Vaskulitis üblicherweise nicht.

### Wer erkrankt?

Das Churg-Strauss Syndrom zählt zu den seltensten Vaskulitiden und kommt z. B. noch seltener vor als die Wegenersche Granulomatose. In Deutschland erkranken pro Jahr etwa ein bis zwei Menschen pro eine Millionen Einwohner. Frauen und Männer sind gleich häufig betroffen.

Über die Ursache des Churg-Strauss Syndroms weiß man nur wenig. Die Erkrankung entwickelt sich fast ausschließlich bei Patienten mit einem Asthma bronchiale, so dass ein Allergie vermittelter Mechanismus diskutiert wird. Verschiedene mögliche Auslöser wurden beschrieben, u.a. auch Medikamente wie Montelukast. Nicht selten tritt das Churg-Strauss Syndrom in Erscheinung, wenn zuvor die Asthma-Therapie geändert wurde und/oder Cortison reduziert wurde. Bestimmte Gene erhöhen das Risiko ein Churg-Strauss Syndrom zu entwickeln, jedoch ist die Erkrankung keine reine Erbkrankheit.

### Welche Symptome treten auf?

Das Churg-Strauss Syndrom verläuft in der Regel in drei Phasen. Die meisten Patienten entwickeln zunächst über viele Jahre Symptome einer Allergie wie Heuschnupfen, Nasennebenhöhlenentzündungen und Asthma. Nach längerer Zeit tritt dann eine extreme Zunahme der eosinophilen Granulozyten im Blut auf (>10 % aller Leukozyten). Die eosinophilen Granulozyten wandern dann ins Gewebe (z.B. Lungen und Haut) und verursachen dort eine Entzündung. Die Patienten leiden dann z.B. an vermehrtem Husten, Luftnot, Fieber und Hautrötungen. Gleichzeitig oder mit einer gewissen zeitlichen Verzögerung gelangen die Entzündungszellen auch in die Blutgefäßwände. Durch eine Schwellung und Einengung der betroffenen Blutgefäße kommt es dann zu einer Durchblutungsstörung. Hiervon können verschiedene Organe betroffen sein, so dass sich die klinischen Symptome von Patient zu Patient unterscheiden können.

Bei vielen Patienten bestehen Allgemeinbeschwerden wie Fieber, Nachtschweiss oder Abnahme des Körpergewichts, oft einhergehend mit Muskel- und Gelenkschmerzen. Recht häufig ist ein Befall der Nerven an Armen und Beinen, welcher sich durch Taubheitsgefühle und Lähmungserscheinungen äußern kann. Bei vielen Patienten ist auch die Lunge in Form einer eosinophilen Lungenentzündung betroffen. Typisch ist dabei, dass sich diese Lungenentzündung nicht durch Antibiotika bessert. Besonders gefährlich kann eine Beteiligung des Herzens sein, z. B. wenn eine Entzündung des Herzmuskels auftritt. Selten kann durch einen entzündlichen Verschluss eines Herzkranzgefäßes sogar ein Herzinfarkt auftreten. Eine Beteiligung des Magen- und Darmtraktes kann

sich durch Bauchschmerzen oder Durchfall äußern. Die Nieren sind deutlich seltener als bei anderen Vaskulitisformen betroffen.

### Wie lässt sich die Krankheit nachweisen?

Da die oben genannten Beschwerden der Patienten auch bei anderen häufigeren Erkrankungen vorkommen können, stützt sich die Diagnose eines Churg-Strauss Syndroms vor allem auf Blutuntersuchungen und die Ergebnisse von Gewebeproben. Die wichtigste Blutuntersuchung ist die Bestimmung der Zahl der eosinophilen Zellen, die bei aktiver Erkrankung (z. B. auch bei einem Rückfall) regelhaft deutlich über 10 % erhöht sind und abfallen, sobald die Behandlung wirkt. Zudem sind fast immer die allgemeinen Entzündungswerte wie die Blutsenkung und das CRP erhöht. Bestimmte Bluteiweiße, die sich gegen körpereigene Strukturen wenden, sog. ANCA-Antikörper, finden sich bei etwa der Hälfte der Patienten mit aktiver Erkrankung.

Die Vaskulitis und die Anreicherung der eosinophilen Blutzellen sollte durch eine Gewebeprobe aus einem betroffenen Organ, z. B. Muskel, Nerv, Lunge oder Haut nachgewiesen werden. Weitere Untersuchungen wie eine Computertomographie, Kernspintomographie oder Darmspiegelung können Informationen über den Organbefall liefern. Dabei ist die Zusammenarbeit mit anderen Fachärzten, z.B. dem Neurologen oder HNO-Arzt, sehr wichtig.

Das Churg-Strauss Syndrom muss von anderen Erkrankungen mit ähnlichen Beschwerden unterschieden werden. Bei der Wegenerschen Granulomatose fehlt die sehr starke Vermehrung der eosinophilen Blutzellen. Beim hypereosinophilen Syn-

drom tritt definitionsgemäß keine Vaskulitis auf. Die Unterscheidung kann aber im Einzelfall schwierig sein.

## Welche Therapie gibt es?

Wie bei den meisten anderen Vaskulitiden auch, besteht die Therapie aus einer Kombination von Cortison und Cortison ersparenden Medikamenten (sog. Immunsuppressiva) wie Methotrexat oder bei schwerem Verlauf, Cyclophosphamid. Die Wahl des Medikaments hängt von der Schwere des Organbefalls ab. Kommt die Krankheit unter der Therapie zur Ruhe, wird die Behandlung noch einige Zeit weitergeführt, um das Risiko für Rückfälle zu senken. Dabei wird die Dosis des Cortisons schrittweise reduziert. Viele Patienten müssen jedoch längerfristig kleinere Mengen Cortison zur Behandlung ihres Asthma bronchiale einnehmen, da die Cortison ersparenden Medikamente darauf wenig Einfluss haben. Eine Besonderheit ist die Therapie mit Interferon- $\alpha$ , welche zur Anwendung kommt, wenn andere Medikamente nicht ausreichend wirken oder nicht vertragen werden. Während der Therapie sind regelmäßige Kontrollen der Blutwerte erforderlich (u. a. Eosinophile, Blutbild, Leber- und Nierenwerte), um Schübe der Erkrankung oder Nebenwirkungen der Medikamente rechtzeitig zu erkennen.

## Wie ist die Prognose?

Die Prognose des einzelnen Patienten hängt sehr davon ab welche Organe befallen sind, wie schwer die Entzündung ausgeprägt war und ob Folgeschäden zurückbleiben. Gelingt es

nicht, die Entzündung mit Cortison und anderen Medikamenten rasch unter Kontrolle zu bringen, können die betroffenen Organe bleibende Schäden entwickeln, z. B. eine Lähmung am Fuß oder eine Herzschwäche. Bei etwa der Hälfte der Patienten kommt es zu einem Rückfall, der aber in der Regel meist weniger stark ausfällt als zu Beginn der Erkrankung. Wichtig ist daher, bei neuen Beschwerden sofort zum Arzt bzw. Rheumatologen zu gehen um festzustellen, ob ein Schub des Churg-Strauss Syndroms oder eine „normale“ Erkrankung wie z. B. eine Erkältung vorliegt.

## Autor:

Priv.-Doz. Dr. med. Bernhard Hellmich  
Medizinische Klinik  
mit Schwerpunkt Rheumatologie  
Kreiskrankenhaus Plochingen  
Telefon: 07153 604-201  
Internet: [www.kk-es.de](http://www.kk-es.de)

## Ihr Ansprechpartner: die Rheuma-Liga Baden- Württemberg

Die Rheuma- Liga Baden- Württemberg mit ca. 48.000 Mitgliedern macht sich stark für Betroffene mit seltenen Erkrankungsbildern- dazu gehören auch die Vaskulitiden und im Besonderen das Churg- Strauss- Syndrom.

Gerade bei seltenen Erkrankungen spielen Information über die Erkrankung, Vernetzung und Erfahrungsaustausch eine zentrale Rolle, denn nicht selten vergehen viele Jahre bis zur Diagnosestellung. Die medizinischen Fragen beantwortet Ihnen der behandelnde Arzt- die Fragen nach dem Leben mit einer chronischen Erkrankung können Ihnen nur Menschen beantworten, die selbst unter dieser Erkrankung leiden oder die Ihnen als professionelle Helfer über eine gewisse Zeitspanne begleitend zur Verfügung stehen. Der Besuch einer Selbsthilfegruppe gibt Ihnen die Möglichkeit, Antworten auf all Ihre Fragen zu bekommen - und dies in einem geschützten Rahmen.

Und wenn es keine Gruppe vor Ort gibt? Wir helfen Ihnen gerne dabei, eine zu gründen!  
Wir freuen uns auf Sie!

## Folgende weiteren Angebote halten wir für Sie bereit:

- Beratung
- Gesprächsgruppen (Selbsthilfegruppen)
- Funktionstraining und Bewegungsangebote
- Informationsmaterial
- Arzt- und Klinikliste für Kollagenosen- und Vaskulitiden
- Kontaktvermittlung zu anderen Betroffenen
- Medizinische Vorträge und Patientenveranstaltungen
- Vaskulitisseminare auf Landesebene

Gerne schicken wir Ihnen auch unsere Arzt- und Klinikliste zu oder stellen über eine interne Netzwerkdatenbank den Kontakt zu einzelnen Betroffenen mit seltenen Krankheitsbildern oder besonderen Erfahrungen und Kenntnissen her.

## Ihre AnsprechpartnerInnen auf Landesebene:

Referat Sondererkrankungsgruppen  
Tel. 07251 9162-15 (mittwochs)  
E-Mail: [s.ssybank@rheuma-liga-bw.de](mailto:s.ssybank@rheuma-liga-bw.de)

Die Kontaktadressen der Landessprecher und Gruppenleiter erfahren Sie über das Referat Sondererkrankungsgruppen.