



Die Wegener'sche Granulomatose und verwandte entzündliche Gefäßerkrankungen

2. Auflage

Die Wegener'sche Granulomatose und verwandte Vaskulitiden gehören zu den entzündlichen Gefäßerkrankungen. Diese stellen eine umfangreiche Krankheitsgruppe dar mit dem gemeinsamen feingeweblichen Bild einer Zerstörung und Durchdringung mit Entzündungszellen des Blutes und anschließender Verödung der Blutgefäße.

Die Wegener'sche Granulomatose nimmt insofern eine Sonderstellung im Spektrum dieser Erkrankungen ein, als sie neben den Entzündungen im Bereich der Gefäßwand, gefäßnah und gefäßfern, so genannte granulomatöse Veränderungen (Granulome) aufweist und einen charakteristischen klinischen Verlauf und gute Therapiemöglichkeiten bietet. Mit Hilfe eines serologischen Befundes (c- und p-ANCA-Test) ist die Diagnose weiter zu verhärteten.

Krankheitssymptome

Da die Erkrankung meist im ganzen Körper, überall dort, wo Blutgefäße vorhanden sind, abläuft, treten Allgemeinbeschwerden, wie Abgeschlagenheit, Müdigkeit, Appetitlosigkeit und allgemeine Schwäche sowie Gelenkschmerzen, auf. Dazu kommen die Symptome des besonderen Organbefalles.

Augen

Entzündungen in fast allen Augenabschnitten so genanntes »Rotes Auge«, Sehstörung (Episkleritis, Uveitis, Exophthalmus, u. a.).

Hals-Nasen-Ohren-Bereich

Blutige chronische Nasenschleimhautentzündung mit blutigem Nasensekret, später Zerstörung der Nasenscheidewand. Chronische Mittelohreiterung mit Ver-taubung, Halsentzündungen, Speicheldrüsenentzündungen, die auf die übliche Therapie nicht ansprechen.

Luftröhre

Akute Atemnot, Lufthunger, mitunter Erstickungsgefahr, Einengung der Luftröhre dicht unterhalb der Stimmlippe.

Lungen

Nicht selten, nur geringe Beschwerden, trotz häufig beobachteten, sehr auffälligen Lungenverschattungen in Form von Lungenrundherden, Rippenfellentzündungen, mitunter Lungenbluten.

Gelenke

Allgemeine Schmerzen in den kleinen Hand- und Fußgelenken ohne charakteristisches Befallmuster, auch in Verbindung mit Muskelschmerzen.

Nieren

Schmerzen in den Nierengegenden wegen Schwellung der Nieren in der Nierenkapsel, Kopfschmerzen wegen Blutdruckerhöhung, Schwellungen im Bereich der Augenlider wegen Eiweißverlusts und Entzündung der Nierenknäulchen (Glomerulitis), Übelkeit, Erbrechen und schweres Krankheitsgefühl beim Auftreten eines Nierenversagens (Urämie).

Nervensystem

Taubheitsgefühl mit pelzigem Empfinden in den Finger- und Fußspitzen (Polyneuritis), Gangunsicherheit, Schwäche wegen begleitender Muskelentzündung (Myositis).

Haut

Punktförmige oder flächenhafte Verfärbungen und Ulzerationen mit Zerstörung großer Flächen der Haut und des Unterhautfettgewebes (Nekrose), bei Beteiligung großer Blutgefäße, z. B. im Bereich der Finger und Zehen (Gangrän).

Häufig bis immer kommt es zu einer Erhöhung der Blutsenkungsgeschwindigkeit und des CRP, einer Verminderung der roten Blutkörperchen (Anämie), einer Vermehrung der weißen Blutkörperchen (Leukozytose) und einer veränderten Eiweißzusammensetzung im Serum. Bei akuter Erkrankung lässt sich eine Erhöhung des c-ANCA-Titers feststellen.

Krankheitsverlauf

Die Wegener'sche Granulomatose beginnt häufig schleichend und uncharakteristisch als allgemeiner Infekt meist der oberen Luftwege. In vielen Fällen führt daher der erste Weg zum HNO-Arzt. Nach längeren, meist vergeblichen Behandlungsversuchen treten weitere Beschwerden auf, weshalb der Internist aufgesucht wird. Da die Zusammenhänge zu diesem Zeitpunkt meist noch unklar sind, wird dem jeweils im Vordergrund stehenden Organbefall nachgegangen. Fällt z. B. ein Lungenrundherd auf oder eine andersartige Verschattung, so erfolgt die Tumorsuche wegen des Verdachtes auf ein Bronchial-

carzinom. Die Bronchoskopie fördert häufig nur unzureichendes Material zutage, weil die Lungenverschattungen im Lungengewebe ohne Bronchusbeteiligung, m. u. dem Rippenfell nahe liegen. In einem solchen Fall hilft nur die offene Lungenbiopsie, d. h. die Eröffnung des Brustkorbes und die gezielte Gewebeentnahme.

Sind die Nieren betroffen, wird man eine Nierenbiopsie anstreben, bei Befall der Haut, der Muskeln, der Nerven etc. eine Probeentnahme aus dem jeweiligen Organ.

Einen herausragenden Stellenwert hat der Hals-Nasen-Ohren- und augenärztliche Bereich. Durch gezielte fachärztliche Untersuchung und mehrfache Gewebeentnahmen, die an einen Pathologen eingeschickt werden sollten, der besondere Erfahrung besitzt, gelingt die feingewebliche Diagnose. Häufig genug vergeht viel Zeit, bis die endgültige Diagnose feststeht.

Krankheitsursache

Die Wegener'sche Granulomatose kann in jedem Lebensalter auftreten und betrifft Männer und Frauen fast gleichhäufig. Ob eine besonders genetisch bedingte Anlagebereitschaft, wie bei anderen immunologischen Erkrankungen, besteht, bleibt offen. Bestimmte Auslöser sind nicht bekannt. Man ist hinsichtlich der Entstehung auf Vermutungen angewiesen. In den allermeisten Fällen ist ein vorausgehender bakterieller Infekt nachweisbar, möglicherweise lösen Teile des Erregers (evtl. Staphylokokken) die spätere immunologische Entzündung im Bereich der Gefäßwände aus.

Behandlung

Im Gegensatz zu manchen anderen entzündlichen Gefäßerkrankungen kann die Wegener'sche Granulomatose heute hochwirksam mit Endoxan® (3 x 50 mg pro Tag oder als Stoßtherapie, hoch dosiert) in Verbindung mit Cortison (20 bis 100 mg pro Tag) behandelt werden. Alternativ können Imurek® (3 x 50 mg pro Tag) und andere immunsuppressiv wirkende Medikamente, wie Methotrexat (MTX), eingesetzt werden. Als Antibiotikum mit eventuell besonderer Wirkung wird Cotrim® (2 x 1 Tablette pro Tag) empfohlen. Ist eine Harnvergiftung eingetreten, so kann durch Hämodialyse das Nierenversagen aufgefangen werden. Auch spätere Nierentransplantationen sind möglich.

Nebenwirkungen der Behandlung

Da Endoxan® meist mehrere Wochen, ja bis zu einem Jahr in Dosen zwischen 50 und 150 mg pro Tag verabreicht werden sollte, muss man mit erheblichen Nebenwirkungen von Seiten des Blutbildes, d. h. Absinken der Anzahl der weißen Blutkörperchen und der gefürchteten Endoxanzystis, d. h. einer schwer behandelbaren blutigen Blasenentzündung, rechnen. Imurek® seinerseits verursacht ebenfalls eine Knochenmarkschädigung mit Absinken der weißen Blutkörperchen. Es versteht sich von selber, dass der Betroffene allgemeiner Schonung und Fürsorge bedarf. Wichtig sind engmaschige ärztliche Kontrollen und eine gute Aufklärung der Patienten über verschiedene Krankheitsverläufe, um ein Wiederaufflackern rechtzeitig zu bewerten und zu behandeln.

Neuer Schub

Nur 10 bis 20 % der Patienten, die mit Endoxan® behandelt wurden, erleiden einen Rückfall der Erkrankung, wobei erfreulicherweise eine rasche Behandlung wiederum mit Endoxan® wirksam sein kann. Weitere immunsuppressive Medikamente wurden eingesetzt. Nach den Erfahrungen mit anderen Immunopathien, z. B. dem Lupus erythematoses, sollten außerordentliche körperliche Belastungen, Schwangerschaften, nicht lebenswichtige Operationen und ähnliches vermieden werden. Impfungen sind möglich.

Zusammenfassend kann festgestellt werden, wenn die Wegener'sche Granulomatose einmal erkannt ist, konsequent behandelt wurde und eine engmaschige Nachsorge gesichert ist, dann kann sie in der Mehrzahl der Erkrankung gebessert, häufig geheilt werden.

Autor:

Prof. Dr. med. Harald Lehmann, Innere Abteilung,
Evangelisches Krankenhaus Zweibrücken
Telefon 06332 - 42 21 05
eMail: H.Lehmann@ivim-pfalz.de

Wenn Sie weitere Informationen benötigen oder Kontakt zu einer Selbsthilfegruppe suchen, wenden Sie sich an:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
Maximilianstr. 14 • 53111 Bonn

Telefon 0228 - 7 66 06 0
Fax 0228 - 7 66 06 20

Internet www.rheuma-liga.de
eMail bv@rheuma-liga.de

Herausgeber:
Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.

2. Auflage 2004 - 10.000 Exemplare
Drucknummer: MB 1.10/BV/07/04

