

Jahrgang 23

Nummer 12/2001

Systemische Vaskulitiden (A. Flückiger) 45

Primäre systemische Vaskulitiden sind selten; am wichtigsten ist die Riesenzellarteriitis (Arteriitis temporalis). Die Behandlung mit Kortikosteroiden und anderen Immunsuppressiva ist risikoreich und vergleichsweise wenig dokumentiert.

Übersicht

Systemische Vaskulitiden

A. Flückiger

Manuskript durchgesehen von F. Mahler, W. Pichler,
R. Trüb & B. Wüthrich

Systemische Vaskulitiden sind meistens *Autoimmunerkrankungen*, bei denen entzündliche Veränderungen in der Wand von Blutgefäßen zu Stenosen, thrombotischen Verschlüssen, Aneurysmen, Dissektionen und Rupturen führen können. Je nach Art, Grösse und Lokalisation der betroffenen Gefäße findet sich ein breites, von harmlosen, selbstlimitierten bis zu fulminanten, lebensbedrohlichen Verlaufsformen reichendes Spektrum.

Einteilung

Die *primären systemischen Vaskulitiden* werden in erster Linie anhand von anatomisch-pathologischen Merkmalen, in zweiter Linie anhand von immunologischen Phänomenen eingeteilt, siehe Tabelle 1.¹ Als kleine Gefäße gelten Arteriolen, Kapillaren, Venolen und Glomeruli.

Sekundäre Vaskulitiden werden bei Autoimmunerkrankungen (Lupus erythematoses, rheumatoider Arthritis, Goodpasture-Syndrom, entzündlichen Darmkrankheiten, Sarkoidose), bei Infektionskrankheiten (HIV-Infektion, viralen Hepatitiden, Lues, Tuberkulose, Aspergillose, Askariasis) und bei Neoplasien (Lymphom, myeloproliferativen Erkrankungen, Myxom) beobachtet. Unter Leukotrienrezeptor-Antagonisten – z.B. Zafirlukast (Accolate®) – sind Einzelfälle eines Churg-Strauss-Syndroms aufgetreten, möglicherweise im Zusammenhang mit einer raschen Reduktion der Steroiddosis. Sonst sind medikamentös bedingte Vaskulitiden fast immer auf die Haut begrenzt.

Die folgenden Ausführungen beschränken sich auf die wichtigsten Formen systemischer Vaskulitiden.

Diagnostische Grundlagen

Folgende Fragen sind zu beantworten: Handelt es sich um eine *primäre* Vaskulitis oder um eine andere Erkrankung, die eine Vaskulitis auslöst oder imitiert? Ist ein lebenswichtiges Organ bedroht? Welche Form einer Vaskulitis liegt vor?

Besondere Aufmerksamkeit muss auf die Nieren, die Atemwege, das Herz, den Gastrointestinaltrakt, das Nervensystem, die Augen, die Haut und den Bewegungsapparat gerichtet werden. Der Nachweis von *anti-neutrophilen Zytoplasma-Antikörpern* gegen Proteinase 3 (cANCA) oder gegen Myeloperoxidase (pANCA) vermittelt oft wertvolle Zusatzinformationen. Zum Ausschluss einer sekundären Vaskulitis sind weitere serologi-

Tabelle 1: Differentialdiagnose systemischer Vaskulitiden

Vaskulitis grosser Gefäße

- *Riesenzellarteriitis* (Arteriitis temporalis): Granulomatöse Entzündung der Aorta und ihrer Hauptäste bei älteren Leuten
- *Takayasu-Arteriitis* (Aortenbogensyndrom): Granulomatöse Entzündung der Aorta und ihrer Hauptäste, vorwiegend bei jungen Frauen

Vaskulitis mittelgrosser Gefäße

- *Polyarteriitis nodosa*: Nekrotisierende, nicht-granulomatöse Entzündung kleiner bis mittelgrosser Arterien
- *Morbus Kawasaki*: Akute fieberhafte Erkrankung mit Entzündung kleiner bis mittelgrosser Arterien, mukokutaner Entzündung und Lymphadenopathie

Vaskulitis kleiner Gefäße

a) ANCA-assoziierte Formen*

- *Wegenersche Granulomatose*: Granulomatöse Entzündung der oberen Luftwege und nekrotisierende, granulomatöse Entzündung kleiner Gefäße
- *Churg-Strauss-Syndrom*: Nekrotisierende, granulomatöse, eosinophilenreiche Entzündung kleiner Gefäße und des perivaskulären Gewebes nach einer prodromalen Phase mit allergischen Symptomen
- *Mikroskopische Polyangiitis*: Nekrotisierende, nicht-granulomatöse Entzündung kleiner Gefäße

b) ANCA-negative Formen*

- *Schönlein-Henoch-Purpura*: Nicht-granulomatöse Entzündung kleiner Gefäße mit Nachweis von IgA-reichen Immunablagerungen in der Gefässwand
- *Essentielle kryoglobulinämische Vaskulitis*: Nicht-granulomatöse Entzündung kleiner Gefäße mit Nachweis von Kryoglobulin-Ablagerungen in der Gefässwand
- *Idiopathische Hypersensitivitäts-Vaskulitis*: Nicht-granulomatöse Entzündung kleiner Hautgefäße ohne systemische Manifestationen

* ANCA = «antineutrophil cytoplasmic antibodies»