

3 Vaskulitiden und Kollagenosen

3.1 Wie wird eine Vaskulitis oder Kollagenose erkannt?

Vaskulitiden und Kollagenosen sind systemische, das heißt im weiteren Sinne den ganzen Körper betreffende, entzündliche Erkrankungen. Unter Vaskulitiden versteht man in erster Linie Erkrankungen, die die Gefäße betreffen, unter Kollagenosen solche, die vorwiegend das Bindegewebe befallen. Die beiden Formen überlappen sich allerdings sehr häufig. Die Patienten fallen durch allgemeine Krankheits-symptome, Symptome einzelner Organe und erhöhte Entzündungswerte in Laboruntersuchungen auf. Bei einer aktiven Erkrankung sind dies in der Regel Allgemeinsymptome wie Fieber, Gewichtsverlust, Appetitlosigkeit und ein allgemeines Schwächegefühl.

Diese Symptome veranlassen, dass der Patient einen Arzt aufsucht. Symptome sind sowohl bei Vaskulitiden als auch bei Kollagenosen sehr häufig an der Haut zu finden. Ein roter punktförmiger Ausschlag oder offene Stellen werden bei vielen Vaskulitiden beobachtet. Bei den Kollagenosen finden sich eher flächige rote Flecken an der Haut oder Hautverhärtungen. Besonders charakteristisch neben den Hautsymptomen sind insbesondere bei Kollagenosen, aber zum Teil auch bei Vaskulitiden, Gelenkschmerzen und Gelenkschwellungen oder auch Muskelschmerzen. Symptome an inneren Organen können sich vielgestaltig äußern. Ein rotes entzündetes Auge, eine plötzliche Verschlechterung des Sehens, Kopfschmerzen, blutiger Schnupfen oder häufige Nasennebenhöhlenentzündungen können beobachtet werden. Blutiger Husten, blutiger Urin oder blutiger Stuhl sind Zeichen einer schweren Erkrankung und müssen unverzüglich abgeklärt werden. Einige Patienten weisen nur ein allgemeines Krankheitsgefühl und auffällige Laborwerte, aber keine sichtbaren Krankheits-symptome auf. Zu diesen Laborwerten gehören die Blutsenkung, das C-reaktive Protein oder Veränderungen des Blutbildes.

Kollagenosen und Vaskulitiden zeichnen sich in der Regel durch allgemeine Krankheitssymptome, organspezifische Symptome und erhöhte Entzündungswerte im Blut aus.

In erster Linie muss dabei an eine Infektions- oder Tumorerkrankung gedacht werden; nach Ausschluss dieser Erkrankungen sollte dann auch auf eine Vaskulitis beziehungsweise eine Kollagenose untersucht werden.

Insbesondere Vaskulitiden können aber auch als Folge einer meist schweren Infektion oder Tumorerkrankung auftreten. Deshalb muss gegebenenfalls bei untypisch verlaufenden Erkrankungen oder schlechtem Therapieansprechen auch nach zugrunde liegenden Infektionen und Tumoren gefahndet werden. Diese sekundären Vaskulitiden/Kollagenosen können nicht durch die übliche immununterdrückende Therapie, sondern nur durch eine Beseitigung des Infektherdes beziehungsweise des Tumors behandelt werden.

Bei der Diagnose einer Kollagenose oder Vaskulitis müssen auslösende Infektionskrankheiten und Tumoren berücksichtigt werden!

3.2 Vaskulitiden (Gefäßentzündungen)

Entzündungen der Gefäße werden Vaskulitiden genannt, wobei die Gefäße durch das körpereigene Immunsystem attackiert werden (= Autoimmunerkrankung). Das kann in ganz unterschiedlichem Ausmaß erfolgen: Mal ist die Erkrankung sehr aktiv und viele Gefäße werden geschädigt – mal „ruht“ die Erkrankung über einen längeren Zeitraum und greift den Körper nicht an. Ein Wechsel zwischen diesen beiden Phasen ist rasch möglich.

Die Gefäße werden durch körpereigene Entzündungszellen und Ablagerungen des Immunsystems geschädigt. In der Folge verstopfen diese Blutgefäße häufig und führen zu einer verminderten Versorgung des betreffenden Organs. Es erhält zu wenig Sauerstoff und zu

Abbildung 1:
Typischer Hautbefund einer
sogenannten „palpablen Purpura“
als Zeichen einer Vaskulitis. Die
erkennbaren roten Punkte und
Bereiche stellen entzündete Haut-
gefäße (Vaskulitis) dar.

Dieses Bild verdanken wir
Herrn Privatdozent Dr. J. Dissemond,
Klinik für Dermatologie,
Universitätsklinikum Essen.



wenig Nährstoffe. Im schlimmsten Falle kann das Organ oder das Gewebe seinen Dienst versagen und „absterben“.

Bei Vaskulitiden kommt es zu einer Blutgefäßentzündung mit Gefahr eines Gefäßverschlusses und drohendem Absterben des an das Blutgefäß angeschlossenen Organs.

Es gibt verschiedene Formen der Gefäßentzündungen, wobei die Krankheitsbilder nach der Größe der befallenen Gefäße eingeteilt werden. Dabei sind Überlappungen nicht selten, jedoch befallen manche Erkrankungen zum Beispiel nur die großen Gefäße, manche die mittleren und kleinen und manche auch nur die Arterien mittlerer Größe. Für die meisten Vaskulitiden existieren einheitliche Diagnosekriterien, meist vom American College of Rheumatology entwickelt, dem amerikanischen Fachverband der Rheumatologen. Sie helfen bei der genauen Zuordnung der Erkrankung, nachdem eine Gefäßentzündung diagnostiziert wurde. Diese Kriterien dürfen nur angewandt werden, wenn die Diagnose einer Gefäßentzündung bereits gestellt

wurde, und sie dienen der Unterscheidung zwischen den einzelnen Krankheitsbildern. Nicht alle Patienten erfüllen diese Kriterien, sind aber trotzdem an einer Vaskulitis erkrankt. Das heißt, dass man auch an der entsprechenden Krankheit leiden kann, wenn man diese Kriterien nicht erfüllt. Die genaue Einteilung der Vaskulitiden ist vor kurzer Zeit verändert worden. Dabei sind auch die Namen einzelner Krankheiten verändert worden, sodass für den medizinischen Laien die Suche nach Informationen nach einem speziellen Krankheitsbild erheblich erschwert wird.

Für den Arzt ist es eine außerordentliche Herausforderung, eine Vaskulitis festzustellen. Eine weitere schwierige Aufgabe ist dann die genaue Zuordnung der Erkrankung. Das liegt daran, dass die Krankheitszeichen, die anfangs vorhanden sind, auch bei einer großen Anzahl anderer Erkrankungen vorkommen können. So finden sich die Symptome Fieber, Leistungsschwäche, Müdigkeit, Glieder- und Gelenkschmerzen genauso zum Beispiel bei Infektionen und Tumorerkrankungen. Lediglich leichte Hauterscheinungen weisen manchmal den Weg. Sie können aber genauso gut fehlen. Als weiteres Beispiel sei das akute Nierenversagen genannt. Dieses kann eine Vielzahl an Ursachen haben; eine Vaskulitis ist nur eine, zumal eine seltene.

Laborwerte weisen nur bedingt auf eine Vaskulitis hin. Für bestimmte Vaskulitis-Arten sind Autoantikörper (Antikörper, die gegen Strukturen des eigenen Körpers gerichtet sind) sehr typisch (mehr dazu im Kapitel Immunsystem). Diese Vaskulitiden werden auch als ANCA-assoziierte Vaskulitiden bezeichnet. Dies ist der Fall mit c-ANCA für die Granulomatose mit Polyangiitis (ehemals Morbus Wegener) oder mit p-ANCA für die mikroskopische Polyangiitis. Diese Autoantikörper kommen jedoch auch bei anderen Gefäßentzündungen vor und teilweise auch bei Gesunden.

Der Arzt hat nun die Aufgabe, in Zusammenschau aller vorliegenden Ergebnisse und Krankheitserscheinungen die zutreffende Diagnose zu stellen. Von dieser hängt auch der Behandlungsweg ab, der eingeschlagen wird; auch die zu erwartenden Komplikationen sowie die voraussichtliche Lebenserwartung unterscheiden sich je nach Art der

Erkrankung erheblich. Wichtig ist deshalb, dass Sie sich als Patient in erfahrene Hände begeben. Ihr primärer Ansprechpartner in Bezug auf Ihre Erkrankung sollte daher ein erfahrener Facharzt, vorzugsweise ein Rheumatologe oder Nephrologe sein. Beide kennen meist diese Erkrankungen sehr gut und verfügen über genügend Erfahrung, um eine umfassende Betreuung sicherzustellen.

Die Diagnose einer Vaskulitis ist für Ärzte schwierig, da die Krankheiten selten sind und sehr unterschiedliche Symptome haben können. Spezielle Blutuntersuchungen auf Autoantikörper können eine große Hilfe sein.

Ihr Arzt wird Ihre Vaskulitis mit Medikamenten behandeln. Fast alle Medikamente, die zur Anwendung kommen, unterdrücken das eigene Immunsystem, das in diesem Fall die Gefäße angreift. Heutzutage hat es sich durchgesetzt, die Behandlung nach der Krankheitsaktivität auszurichten. Dies bedeutet eine starke Unterdrückung des Immunsystems, wenn die Krankheit viel „Ärger macht“, und nur eine leichte Immununterdrückung, wenn die Erkrankung „ruht“ und keine Symptome vorhanden sind. Dieses Vorgehen ist sinnvoll, da schließlich auch beim Patienten das Immunsystem nicht nur Feind, sondern auch Freund ist. Das Immunsystem ist zur Bekämpfung schädlicher Bakterien, Pilze und Viren lebensnotwendig. In den aktiven Krankheitsphasen muss der Patient ein höheres Infektionsrisiko in Kauf nehmen, um die Autoimmunerkrankung zu stoppen. Ist die Autoimmunerkrankung wenig aktiv, das heißt die Vaskulitis „ruht“, behandelt man mit Medikamenten, die das Immunsystem nur leicht unterdrücken. Das hat den Vorteil, dass man ein Wiederkehren der Erkrankung über einen längeren Zeitraum verhindern kann und gleichzeitig das Infektionsrisiko verringert.

Die lebenserhaltende Therapie der Vaskulitiden ist in der Regel eine Immunsuppression (Immununterdrückung). Kortison ist dabei ein wesentlicher Bestandteil!

Die Basis der Therapie ist Kortison, wobei je nach Krankheitsverlauf andere Medikamente zusätzlich verabreicht werden. Eine komplette Heilung ist in der Regel nicht möglich. Jedoch befinden sich viele Patienten über Jahre oder Jahrzehnte in ruhenden Krankheitsphasen und müssen nur geringe Einschränkungen in der Lebensqualität hinnehmen.

Insgesamt muss man die Vaskulitiden als ernste, wenn auch relativ seltene Erkrankungen ansehen, die von Spezialisten behandelt werden müssen. Häufig gelingt es, diese Erkrankungen erfolgreich zu behandeln, wenn sie rechtzeitig erkannt werden. Ziel ist es immer, sie so lange wie möglich in „ruhenden“ Krankheitsphasen zu halten und so ein Höchstmaß an Lebensqualität im Alltag zu ermöglichen.

3.3 Kollagenosen (Bindegeweserkrankungen)

Der Begriff der Kollagenose wurde Anfang des 20. Jahrhunderts geprägt. Er fasst chronisch-rheumatische Erkrankungen des Bindegewebes und der Fasern in den Zellzwischenräumen zusammen. Kollagen ist ein wichtiger Bestandteil des Bindegewebes, eines Gewebes, welches verschiedene Organe verbindet und stützt. Da das Bindegewebe bei all diesen Erkrankungen beteiligt ist, wurde der Name „Kollagenose“ gewählt. Kollagenosen lassen sich dadurch beschreiben, dass das Immunsystem auf verschiedenste Art und Weise zur vermehrten Produktion von Kollagen beiträgt, meist über die Auslösung entzündlicher Prozesse des Bindegewebes. Jedoch wird der Begriff „Kollagenose“ dieser Erkrankungsgruppe nur bedingt gerecht, da neben dem Bindegewebe auch viele andere Gewebearten betroffen sein können (z. B. Speicheldrüsen, Muskeln, Gelenke, Blutgefäße, Knochenmark, Lunge oder Nieren). Oft lassen sich verschiedene Autoantikörper, in diesem Fall antinukleäre Antikörper (ANA), im Blut nachweisen, die an Bestandteile von Zellkernen binden können. Ob diese ANA bei den verschiedenen Kollagenosen die Ursache oder die Folge der Erkrankung sind, ist noch nicht sicher geklärt. Der Nachweis von ANA im Blut heißt allerdings noch nicht, dass eine Kollagenose besteht.