



Swissprofessionalmedia AG
4002 Basel
058/ 958 96 00
www.medical-tribune.ch

Medienart: Print
Medientyp: Fachpresse
Auflage: 1'200
Erscheinungsweise: 6x jährlich

Themen-Nr.: 532.8
Abo-Nr.: 532008
Seite: 7
Fläche: 37'520 mm²

ANCA-assoziierte Vaskulitis präsentiert sich mit komplexen Symptomen Eine differenzialdiagnostische und therapeutische Herausforderung

DAVOS – Am 53. Ärztefortbildungskurs von Lunge Zürich befasste sich einer der Workshops mit rheumatologischen Fällen aus der Praxis. Dr. Pius Brühlmann, leitender Arzt, Klinik für Rheumatologie, UniversitätsSpital Zürich, präsentierte nicht alltägliche Kasuistiken aus der Poliklinik und diskutierte diese mit den Teilnehmern. Seltene Autoimmunerkrankungen wie die ANCA-assoziierten Vaskulitiden können zur differentialdiagnostischen Herausforderung werden.

Ein 42-jähriger Lastwagenfahrer, Nichtraucher, präsentierte sich mit komplexen Symptomen, für die eine ganze Reihe von Differenzialdiagnosen infrage kam. Erst auf Umwegen konnte die Diagnose gestellt und eine adäquate Therapie eingeleitet werden. Der Patient wurde mit den folgenden Symptomen vorstellig: Schluckweh, Arthralgien, Müdigkeit, Gewichtsverlust von 4 kg innerhalb weniger Wochen, Nachtschweiss, Aphthen, Husten ohne Auswurf, keine Dyspnoe.

Nach ersten Tests auf dem Holzweg

Differenzialdiagnostisch kommen folgende Krankheitsbilder in Betracht: Morbus Behçet, Sarkoidose, Lymphom, Lungentumor, bronchopulmonaler Infekt (viral, bakteriell,

Tbc), Rheumatoide Arthritis, Morbus Still oder eine Vaskulitis.

Bei der Laborabklärung fielen ein erhöhtes C-reaktives Protein (21 mg/l) und eine Leukozytose (12 500) auf. Zusätzliche Auffälligkeiten beim Röntgenthorax lenkten den Verdacht auf einen bronchopulmonalen Infekt, der antibiotisch behandelt wurde. Da dies keinen Effekt zeigte, wurde das Antibiotikum rasch abgesetzt und weitere Abklärungen veranlasst. Diese erwiesen sich als wegweisend für die Diagnose:

- Rheumafaktor: negativ
- Anti-CCP: negativ
- ANCA: 1:320 (< 1:10)
- Myeloperoxidase: 1 (< 5)
- Proteinase-3: 51 (< 5)
- Serum-Kreatinin: 76 µmol/l
- Urinstatus: Leukos: 5; Erythrozyten: 99, dysmorph; Protein: +.

Damit sind die ACR-(American College of Rheumatology-)Kriterien für eine ANCA-assoziierte Vaskulitis erfüllt: Es bestehen eine nasale/orale (ulzerierende) Entzündung sowie ein pathologischer Röntgen-Thorax, und im Lungen-CT werden mehrere Herde gefunden, die auf eine nekrotisierende Entzündung der kleinen Gefässe hindeuten. Weiterhin liegt ein pathologisches Urinsediment vor mit dysmorphen Erythrozyten.

Beim Patienten wird die Vaskulitis-Verdachtsdiagnose bestätigt. Der

sowohl pulmonale wie auch renale Befall ist typisch für eine Granulomatose mit Polyangiitis (GPA). Diese seltene systemische Autoimmunerkrankung kann einen lebensbedrohlichen Verlauf nehmen und muss aggressiv behandelt werden.

Über Jahrzehnte war die Gabe von Cyclophosphamid kombiniert mit Glukokortikoiden der therapeutische Standard. Als neue Therapieoption kommt eine gegen CD20-positive B-Zellen gerichtete Therapie mit Rituximab infrage. Unter Cyclophosphamid kann es zu schweren Nebenwirkungen kommen, und ausserdem ist das Zyto- statikum bei Kinderwunsch kontraindiziert, erklärte Dr. Brühlmann. Diese ungünstige Konstellation stand hinter der Entscheidung, den Patienten mit Rituximab zu behandeln.

Seit Januar 2014 ist Rituximab in Kombination mit Glukokortikoiden auch zur Ersttherapie bei GPA (und Mikroskopischer Polyangiitis, MPA) zugelassen.

Die RAVE-Studie konnte zeigen, dass Rituximab plus Glukokortikoide in der Remissionsinduktion bei Patienten mit Rezidiv einer ANCA-assoziierten Vaskulitis der Therapie mit Cyclophosphamid plus Glukokorti-

Datum: 07.03.2014

**MEDICAL
TRIBUNE**

Rheumatologie



Swissprofessionalmedia AG
4002 Basel
058/ 958 96 00
www.medical-tribune.ch

Medienart: Print
Medientyp: Fachpresse
Auflage: 1'200
Erscheinungsweise: 6x jährlich

Themen-Nr.: 532.8
Abo-Nr.: 532008
Seite: 7
Fläche: 37'520 mm²

koiden signifikant überlegen ist. Bei
neu diagnostizierten Patienten er-
wies sich Rituximab als ebenbürtig.
RW

