



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/LU\\_DE/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/LU_DE/intro)

## **Seltene Primäre Systemische Vaskulitiden Des Kindes- Und Jugendalters**

Version von 2016

### **6. ANCA-ASSOZIIERTE VASKULITIS: Granulomatose mit Polyangiitis (Wegener-Granulomatose, GPA) und mikroskopische Polyangiitis (MPA)**

#### **6.1 Was ist das?**

Die ANCA-assoziierte Vaskulitis ist eine chronische systemische Vaskulitis, die hauptsächlich die kleinen Blutgefäße und die Strukturen der oberen Atemwege (Nase und Nasennebenhöhlen), der unteren Atemwege (Lunge) und die Nieren befällt. Der Begriff „granulomatös“ bezieht sich auf das mikroskopische Erscheinungsbild der entzündlichen Veränderungen, die kleine mehrschichtige Knötchen in den Gefäßen und um sie herum bilden.

Eine mikroskopische Polyangiitis befällt die kleineren Gefäße. Bei beiden Erkrankungen ist ein Antikörper namens ANCA (Anti-Neutrophilen-Zytoplasma-Antikörper) nachweisbar. Aus diesem Grund werden diese Krankheitsbilder als ANCA-assoziierte Erkrankungen bezeichnet (assoziiert = damit verbunden).

#### **6.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf? Unterscheidet sich die Erkrankung bei Kindern und Erwachsenen?**

Die ANCA-assoziierte Vaskulitis ist eine seltene Erkrankung, insbesondere im Kindes- und Jugendalter. Die genaue Häufigkeit des Auftretens ist nicht bekannt, doch sie liegt wahrscheinlich unter 1 Neuerkrankung pro 1 Millionen Kinder pro Jahr. In 97 % der berichteten Fälle sind Patienten weißer Hautfarbe (Kaukasier) betroffen. Jungen und

---

Mädchen sind im gleichen Maße betroffen, wobei erwachsene Männer etwas häufiger an Granulomatose mit Polyangiitis erkranken als erwachsene Frauen.

### **6.3 Welches sind die Hauptsymptome?**

Bei einem großen Anteil der Patienten ist das erste Symptom eine Verstopfung der Nasennebenhöhlen, die sich unter Gabe von Antibiotika und abschwellenden Mitteln nicht bessert. Es besteht eine Tendenz zur Verkrustung der Nasenscheidewand, Blutungen und Geschwürbildung, was zu einer Verformung führt, die unter der Bezeichnung Sattelnase bekannt ist.

Eine Entzündung der Atemwege unterhalb der Stimmbänder kann eine Einengung der Luftröhre verursachen, die zu Heiserkeit und Atemproblemen führt. Wenn sich entzündliche Knötchen in der Lunge bilden, kann dies die Symptome einer Lungenentzündung mit Atemnot, Husten und Brustschmerzen hervorrufen.

Eine Beteiligung der Nieren findet sich zu Beginn der Erkrankung nur bei einem kleinen Prozentsatz der Patienten, wird aber mit Fortschreiten der Erkrankung häufiger und führt zu auffälligen Ergebnissen bei den Urin- und Blutuntersuchungen der Nierenfunktion und außerdem zu Bluthochdruck. Entzündliches Gewebe kann sich hinter dem Augapfel ansammeln und diesen nach vorne drücken (Protrusio), kann aber auch im Mittelohr auftreten und dort eine chronische Mittelohrentzündung hervorrufen. Allgemeinsymptome wie Gewichtsverlust, erhöhte Müdigkeit, Fieber und nächtliches Schwitzen sind ebenso häufig wie eine Beteiligung der Haut und des Bewegungsapparats.

Bei der mikroskopischen Polyangiitis sind hauptsächlich die Nieren und die Lunge befallen.

### **6.4 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?**

Starke Hinweise auf das Vorliegen einer Granulomatose mit Polyangiitis geben die klinischen Symptome von entzündlichen Veränderungen der oberen und unteren Atemwege in Kombination mit einer Erkrankung der Nieren, die sich in der Regel durch Blut und Eiweiß im Urin sowie erhöhte Blutkonzentrationen von Substanzen, die von den Nieren ausgeschieden werden (Kreatinin, Harnstoff), bemerkbar macht. Die Blutuntersuchungen zeigen in der Regel eine Erhöhung der

---

unspezifischen Entzündungsmarker (BSG, CRP) sowie erhöhte ANCA-Konzentrationen. Die Diagnose kann durch eine Gewebebiopsie gestützt werden.

### **6.5 Wie sieht die Behandlung aus?**

Kortikosteroide in Kombination mit Cyclophosphamid sind die Mittel der Wahl bei der Induktionstherapie von GPA/MPA im Kindes- und Jugendalter. Andere immunsuppressive Wirkstoffe wie Rituximab können im Einzelfall verabreicht werden. Wenn die Krankheitsaktivität erst einmal zum Stillstand gebracht wurde, wird die Erkrankung mit einer Erhaltungstherapie, normalerweise bestehend aus Azathioprin, Methotrexat oder Mycophenolat mophetil, kontrolliert. Zusätzliche Behandlungen umfassen Antibiotika (häufig Langzeit-Cotrimoxazol), blutdrucksenkende Mittel, blutverdünnende Mittel (Aspirin oder Antikoagulanzen) und Schmerzmittel (nichtsteroidale Antirheumatika, NSAR).