Fortbildung Klinik Obach/Solothurn; 20.8.2009

<u>Chamäleon Vaskulitis</u> / *<u>M.Seitz; Bern</u>*

Eine zielgerichtete Vaskulitis-Diagnostik ist immer dann indiziert, wenn anamnestische und klinische Zeichen einer entzündlichen Systemerkrankung *(B-Symptome, Polymyalgisches Syndrom)* mit Ischämiesymptomen betroffener Endorgane vorliegen. Die häufig mono-oder oligosymptomatischen Verläufe erfordern neben der klinisch-rheumatologischen Untersuchung eine umfassende klinisch-internistische Untersuchung unter besonderer Berücksichtigung von Hautinspektion, Gefässauskultation, beidseitiger BD-Messung, Augenhintergrundspiegelung und Neurostatus.

Grossgefässvaskulitis *(RZA/PMR, [Takayasu])*	**Vaskulitis mittelgrosser Gefässe** *(PAN)*	**Kleingefässvaskulitis** *(AASV, sek.Vaskulitiden)*
Direkte Hinweise Schläfenkopfschmerz, Hyperästhesie der Kopfhaut Kieferclaudicatio Plötzlicher / intermittierender Visusverlust Verschluss Extremitätengefässe (Claudicatio Arme und Beine) ‚Subclavian steal syndrome' (entzündliches Aortenbogensyndrom) Seitendifferenter arterieller BD Arterielle Strömungsgeräusche	<u>Infarkte</u>: Hirn, Herz, Nieren, Darm, Extremitätengefässe Hodenschmerzen Purpura der Haut *(palpabel, nicht wegdrückbar)* Sensomot. Mono-/ Poly-neuropathie neu aufgetretene und schlecht einstellbare Hypertonie und/oder Niereninsuffizienz	Skleritis, Episkleritis, Uveitis, Retinitis, Vitritis, plötzliche Sehverschlechterung Hörsturz, chronische Rhino-Sinusitis, Otitis media (AB-resistent), Sattelnase Blutig-krustiger Schnupfen Haut-und Schleimhaut-sowie Genitalulzera, Hautpurpura Subglottis-und Bronchialstenose Asthma *(Churg-Strauss)* Mono-, Polyneuropathie Neuritis, Herdencephalitis Dyspnoe, Hämoptoe Blutige Diarrhoe Perikarditis, Myokarditis Mikrohämaturie, Proteinurie und Niereninsuffizienz
Labor BSR und CRP ↑ (>50) Thrombozytose Alkalische Phosphatase ↑	BSR, CRP ↑ selten Bluteosinophilie Hepatitis B *(HbeAg)* Mikrohämaturie, Proteinurie Kreatinin ↑	BSR, CRP ↑ Bluteosinophilie *(Churg-Strauss)* **PR3-spez. c-ANCA** *(general. M.Wegener >95%; locoregion. M.Wegener <50%)* **MPO-spez. p-ANCA** *(MPA , M.Wegener, Churg-Strauss)* RF, **Kryoglobuline**, Hepatitis C *(HCV-RNA)* Proteinelektrophorese *(gemischte Kryoglobulinämie Typ II, Paraproteinämie)* ANA, C3, C4, C1q-Bindung *(autoimmune Konnektivitiden)*

Bildgebung **Duplexsono** der Aa.temporales, vertebrales, occipitales und des Truncus brachiocephalicus sowie der Aorta abdominalis **Angio-MRT** Aorta+Abgänge Thorax/Abdomen	MR-Angiographie Konventionelle Angiographie (Gehirn-, Nieren-, Mesenterial-gefässe) Sonographie Niere und Nierengefässe Koronarangiographie *(M.Kawasaki)*	Thoraxröntgen CT oder MRI (Gesichts-) Schädel, CT-NNH (HR)-CT Lunge Sonographie Niere
Zusatzuntersuchungen Bilaterale Biopsie der A.temporalis *(Ramus posterior)*, optimalerweise sonographie-gesteuert	ENMG, EKG Muskel- und N.suralisbiopsie	ENMG, EKG LuFu mit CO-Diffusion Bronchoskopie + BAL Echokardiographie Biopsie von Nasenschleimhaut, Lunge, Niere, Haut
Histologie **Granulomatöse Arteritis** der Aorta und ihrer grösseren Aeste mit Nachweis von **Riesenzellen**, T-Zell-Infiltraten und mit einer f**ragmentierten Elastica interna** *(letztere kann auch bei fortgeschrittener Atheromatose gefunden werden)*	**Nekrotisierende Entzündung** der mittelgrossen oder kleinen Arterien *(fibrinoide Nekrose, oft segmental)* ohne Glomerulonephritis Vaskulitis der *Vasa nervorum*	**Granulomatöse Entzündung** des Respirationstraktes und **nekrotisierende Vaskulitis** kleiner (bis mittelgrosser) Gefässe; fokal segmental nekrotisierende Glomerulo-nephritis mit/ohne Halbmond-bildung Eosinophilenreiches Infiltrat *(Churg- Strauss)* Leukozytoklastische Vaskulitis der Haut

RZA/PMR : Riesenzellarteritis/Polymyalgia rheumatica
PAN: Panarteritis nodosa = Polyarteritis nodosa
AASV: ANCA-associated small vessel vasculitis
MPA: Mikroskopische Polyangiitis
PR3: Proteinase 3
MPO: Myeloperoxidase