www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro

Seltene Primäre Systemische Vaskulitiden Des Kindes- Und Jugendalters

Version von 2016

2. DIAGNOSE UND THERAPIE

2.1 Welche Formen der Vaskulitis gibt es? Wie wird Vaskulitis eingeteilt?

Die Einteilung der Vaskulitiden im Kindes- und Jugendalter basiert auf der Größe der betroffenen Blutgefäße. Eine Vaskulitis der großen Gefäße, wie z. B. Takayasu-Arteriitis, befällt vornehmlich die Aorta und die aus ihr abgehenden großen Arterien. Eine Vaskulitis der mittelgroßen Gefäße befällt hauptsächlich die Arterien, die die Nieren, den Darm, das Gehirn oder das Herz versorgen (z. B. Polyarteriitis nodosa, Kawasaki-Syndrom). Eine Vaskulitis der kleinen Gefäße betrifft die kleineren Blutgefäße einschließlich der Kapillaren (z. B. Purpura Schönlein-Henoch, Granulomatose mit Polyangiitis, Churg-Strauss-Vaskulitis, kutane leukozytoklastische Vaskulitis, mikroskopische Polyangiitis).

2.2 Welches sind die Hauptsymptome?

Die Krankheitssymptome variieren je Gesamtzahl der entzündeten Gefäße (den ganzen Körper betreffend oder nur einige Stellen), dem Ort der Entzündung (lebenswichtige Organe wie Gehirn oder Herz gegenüber Haut oder Muskeln) und der Schwere der Behinderung des Blutflusses. Dabei kann es sich um eine vorübergehende geringfügige Verringerung des Blutflusses bis hin zu einem kompletten Verschluss handeln, der in der Folge zu sauerstoff- oder nährstoffmangelbedingten Veränderungen des Gewebes führt. Am Ende dieser Entwicklung können

Gewebeschäden mit darauffolgender Vernarbung stehen. Das Ausmaß der Gewebeschädigung gibt Aufschluss über den Grad der Funktionsstörung von Gewebe oder Organen. Die typischen Symptome werden nachfolgend in den Kapiteln zu den einzelnen Erkrankungen beschrieben.

2.3 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Die Diagnose der Vaskulitis ist selten einfach. Die Symptome lassen sich nur schwer von den Symptomen unterscheiden, die bei anderen häufigeren Erkrankungen des Kindesalters auftreten. Die Diagnose basiert auf einer Kombination aus fachärztlicher Beurteilung der körperlichen Symptome und den Ergebnissen von Blut- und Urinuntersuchungen und bildgebenden Verfahren (Ultraschall, Röntgen, Computertomographie (CT) und Kernspintomographie (MRT) sowie Angiographie). Bei Bedarf wird die Diagnose durch Entnahme von Biopsien der beteiligten und am besten zugänglichen Gewebe oder Organe bestätigt. Da die Erkrankung sehr selten ist, muss das betroffene Kind meistens in ein Zentrum überwiesen werden, das auf Rheuma im Kindes- und Jugendalter und andere pädiatrische Fachbereiche spezialisiert ist und in dem die entsprechenden bildgebenden Untersuchungen durchgeführt und beurteilt werden können.

2.4 Kann die Vaskulitis behandelt werden?

Ja, heutzutage ist Vaskulitis behandelbar, auch wenn einige sehr komplizierte Fälle eine echte Herausforderung darstellen. Bei den meisten richtig behandelten Patienten kann die Erkrankung kontrolliert, d. h. eine Remission (Nachlassen) erzielt, werden.

2.5 Welche Behandlungen stehen zur Verfügung?

Die Behandlung der primären chronischen Vaskulitis ist langwierig und komplex. Das Hauptziel besteht darin, die Erkrankung so schnell wie möglich unter Kontrolle zu bekommen (Induktionstherapie), die Kontrolle langfristig aufrechtzuerhalten (Erhaltungstherapie) und gleichzeitig unnötige Medikamentennebenwirkungen zu vermeiden. Die Behandlung wird bei jedem Patienten individuell, entsprechend seinem

Alter und dem Schweregrad der Erkrankung, ausgerichtet.
Eine Kombinationstherapie aus immunsuppressiven Medikamenten (wie z. B. cyclophosphamide, kortikosteroiden hat sich am effektivsten bei der Einleitung der Krankheitsremission erwiesen.
Die im Rahmen der Erhaltungstherapie üblicherweise eingesetzten Medikamente sind: Azathioprin, Methotrexat, Mycophenolat mofetil und niedrig dosiertes Prednison. Zahlreiche andere Medikamente können zur Unterdrückung des aktivierten Immunsystems und zur Bekämpfung der Entzündung verabreicht werden. Diese werden stets individuell an den Patienten angepasst und in der Regel dann eingesetzt, wenn der Patient auf andere gängigere Medikamente nicht angesprochen hat. Beispiele sind die Biologika (z. B. TNF-Hemmer und Rituximab), Colchicin und Thalidomid.
Bei Gabe einer Langzeit-Kortikosteroid-Therapie muss einer Osteoporose durch die ausreichende Aufnahme von Calcium und Vitamin vorgebeugt werden. Es können auch Medikamente verschrieben werden, die einen Effekt auf die Blutgerinnung haben (z. B. niedrig dosiertes Aspirin oder Antikoagulanzien) sowie blutdrucksenkende Mittel bei Bluthochdruck.
Zur Verbesserung der Funktion des Bewegungsapparates kann Physiotherapie notwendig sein, während eine psychologische und soziale Beratung des Patienten und seiner Angehörigen dabei helfen kann, mit dem Stress und den Belastungen einer chronischen Erkrankung fertig zu werden.

2.6 Gibt es alternative/ergänzende Therapien?

Es gibt zahlreiche ergänzende und alternative Therapien, so dass dies ein verwirrendes Thema für Patienten und ihre Angehörigen sein kann. Sie sollten sorgfältig über die Risiken und Nutzen solcher Therapien nachdenken, da deren Nutzen nur unzureichend nachgewiesen wurde und sie sowohl in Bezug auf den zeitlichen Aufwand, die Belastung für das Kind und auch die Kosten unverhältnismäßig sein können. Wenn Sie ergänzende und alternative Therapien ausprobieren möchten, ist es sinnvoll, diese Möglichkeiten mit Ihrem Kinderrheumatologen zu besprechen. Bei einigen dieser Therapien können Wechselwirkungen mit den konventionellen Medikamenten auftreten. Die meisten Ärzte stehen ergänzenden Therapien nicht ablehnend gegenüber, sofern Sie sich an die ärztlichen Anweisungen halten. Es ist sehr wichtig, dass Ihr

Kind die verschriebenen Medikamente nicht absetzt. Wenn Medikamente, wie z. B. Kortikosteroide notwendig sind, um die Erkrankung zu kontrollieren, kann es sehr gefährlich sein, diese abzusetzen, währen die Krankheit noch aktiv ist. Bitte besprechen Sie alle Fragen zu Medikamenten mit dem behandelnden Arzt Ihres Kindes.

2.7 Kontrolluntersuchungen

Das Hauptziel von regelmäßigen Kontrolluntersuchungen besteht darin, die Aktivität der Erkrankung zu beurteilen und die Wirksamkeit und möglichen Nebenwirkungen der Medikamente herauszufinden, um auf diese Weise den besten Nutzen für Ihr Kind zu erzielen. Häufigkeit und Art der Kontrolltermine hängen von Art und Schwere der Erkrankung und von den verabreichten Medikamenten ab. Im Frühstadium der Erkrankung werden die Kontrolluntersuchungen in der Regel ambulant durchgeführt, doch in komplizierten Fällen erfolgt häufig eine stationäre Aufnahme des Patienten. Ist die Erkrankung erst einmal unter Kontrolle gebracht, werden diese Termine normalerweise seltener.
Es gibt verschiedene Methoden, um die Aktivität der Vaskulitis zu beurteilen. Sie werden gebeten, alle Veränderungen am Zustand Ihres Kindes zu berichten und manchmal zu Hause Schnelltest-Urinuntersuchungen oder Blutdruckmessungen durchzuführen. Umfassende körperliche Untersuchungen zusammen mit der Auswertung der Beschwerden Ihres Kindes bilden einen wesentlichen Bestandteil der Bewertung der Krankheitsaktivität. Blut- und Urinuntersuchungen werden durchgeführt, um die Entzündungsaktivität zu beurteilen, Veränderungen der Organfunktion zu erkennen und mögliche Medikamentennebenwirkungen festzustellen. Je nach Beteiligung der inneren Organe werden im Einzelfall verschiedene andere Untersuchungen von unterschiedlichsten Spezialisten sowie bildgebende Verfahren durchgeführt.

2.8 Wie lange dauert die Erkrankung?

Bei den seltenen primären Vaskulitiden handelt es sich um langfristige, teilweise sogar lebenslange Erkrankungen. Sie können als akutes, häufig schweres oder sogar lebensbedrohliches Krankheitsbild beginnen und dann in eine eher chronische, weniger schwerwiegende Erkrankung münden.

2.9 Wie sieht die Langzeitentwicklung (Prognose) der Erkrankung aus?

Die Prognose von seltenen primären Vaskulitiden ist von Patient zu Patient sehr unterschiedlich. Sie hängt nicht nur von Art und Umfang der Gefäß- und Organbeteiligung, sondern auch vom Zeitraum zwischen Ausbruch der Erkrankung und Therapiebeginn sowie vom Ansprechen des einzelnen Patienten auf die Therapie ab. Das Risiko einer Organschädigung ist von der Dauer der aktiven Erkrankung abhängig. Eine Schädigung der lebenswichtigen Organe kann lebenslange Folgen haben. Bei korrekter Behandlung wird eine klinische Remission (Abklingen der Symptome) häufig innerhalb des ersten Jahres erreicht. Diese Remission kann von lebenslanger Dauer sein, häufig bedarf es jedoch einer langfristigen Erhaltungstherapie. Die Remissionsphasen können durch Krankheitsschübe unterbrochen werden, die eine intensivere Behandlung erfordern. Wird die Erkrankung nicht behandelt, so besteht ein relativ hohes Risiko, daran zu versterben. Da es sich um eine seltene Erkrankung handelt, besteht ein Mangel an genauen Daten über die langfristige Entwicklung der Vaskulitis und die mit ihr verbundenen Sterberaten.