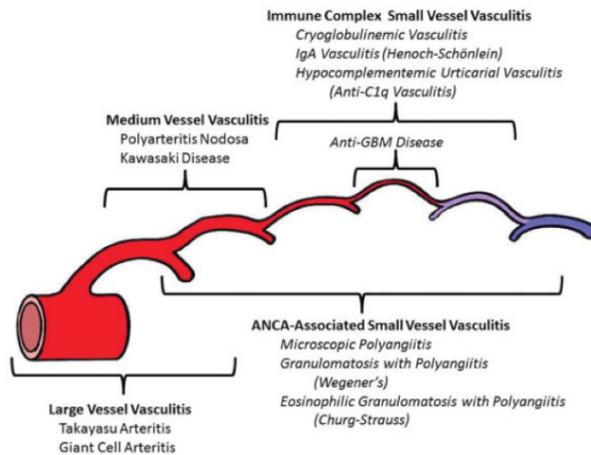


# ANCA-ASSOZIIERTE VASKULITIDEN EOSINOPHILE GRANULOMATOSE MIT POLYANGIITIS (EGPA)



## Nomenklatur

Die Nomenklatur der Vaskulitiden wurde im Rahmen der Chapel Hill Konferenz 2012 revidiert. Bei den Kleingefäßvaskulitiden werden prinzipiell Immunkomplex-Vaskulitiden von ANCA-assoziierten Vaskulitiden (AAV) unterschieden.

Die AAV umfassen :

- Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)

- Mikroskopische Polyangiitis (MPA)
  - Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)
- Sie teilen eine gemeinsame Histologie : eine fokale Nekrose kleinkalibriger Gefäße, häufig konzentrisch, und die Präsenz von Granulomen) ohne Ablagerung von Immunkomplexen in der Immunfluoreszenz (pauci-immun). Bei der EGPA findet sich eine eosinophile Vaskulitis mit eosinophilen Granulozyten im Gewebe. Bei der MPA finden sich typischerweise keine Granulome.

## Essentielle klinische und paraklinische Elemente

### Kardiale Manifestationen (Myokarditis, Perikarditis)

- Inflammatorische Arthralgien / Arthritis
- HNO-Beschwerden (schorfige Rhinitis, Nekrose der Nasenscheidewand, orale Ulcerationen, Sinusitis, Schwerehörigkeit)
- Pulmonale Noduli
- Rapid progrediente Glomerulonephritis (RPGN)
- Mono-/ Polyneuritis
- ZNS-Manifestation
- Nekrotische vaskuläre Purpura

### Laborchemische und histologische Diagnostik:

- Akut-Phase Reaktion (CRP-Erhöhung)
- Blut-Eosinophilie
- Hämaturie / Proteinurie (Nephritisches Sediment)
- Alveoläre Hämorrhagie in der BAL
- Nachweis von ANCA-Antikörpern nur in 40% der Fälle
- Nekrotisierende eosinophile Vaskulitis mit Gewebeeosinophilie und Granulomen in Gewebsbiopsie

## Zu berücksichtigen

Bei der EGPA werden eine eosinophilen-reiche, mit Allergien und Asthma assoziierte Form, von einer vaskulitischen, häufiger ANCA-positiven Form unterschieden. Der Five-factor Score (FFS) erlaubt eine Prognose und wird zur Therapieplanung genutzt :

- Alter > 65 Jahre
- kardiale Beteiligung

- Nierenbeteiligung
  - Beteiligung des GI Trakts
  - HNO Beteiligung gilt als « protektiv » (- 1 Punkt)
- Bei FFS  $\geq 1$  wird die Induktionstherapie mit Glukokortikoiden (GC) in Kombination mit Cyclophosphamid (CYC), Rituximab (RTX) oder Mepolizumab empfohlen.
- Zur systematischen Erfassung von Krankheitsaktivität und Organschäden existieren standardisierte Scores :
  - Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS)
  - Vasculitis Damage Index (VDI)
  - Therapien sollten sich an internationalen (EULAR/EUVAS) und/oder nationalen (FVSG, DGRh) Empfehlungen orientieren.
  - Zur remissionserhaltenden Therapie werden AZA, MTX, MMF, LEF oder RTX verwendet
  - In der Induktionstherapie und bei GC > 15mg/Tag sollte eine Infekt-Prophylaxe mit Cotrimoxazol erfolgen
  - Die remissionserhaltende Therapie sollte über mindestens 24 Monate erfolgen
  - Nach RTX-Therapie sollten im Verlauf die Serum-Immunglobulin-Konzentrationen bestimmt werden

