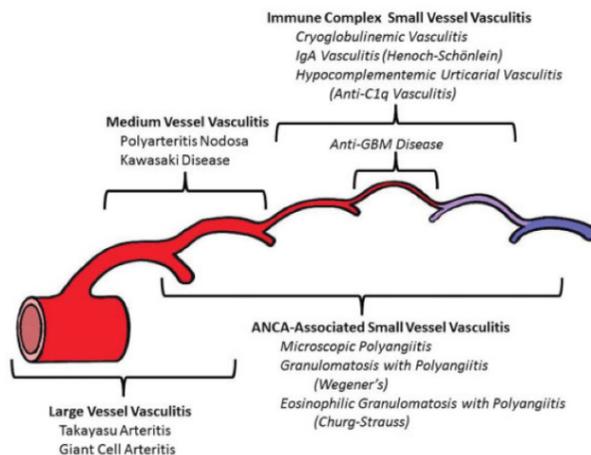


# ANCA-ASSOZIIERTE GRANULOMATOSE MIT POLYANGIITIS (GPA) UND MIKROSKOPISCHE POLYANGIITIS (MPA)



## 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

### Wichtigste klinische Manifestationen :

- Generelle Krankheitszeichen (Fieber, Kraftlosigkeit, Gewichtsverlust)
- Inflammatorische Arthralgien / Arthritis
- HNO-Beschwerden (schorfige Rhinitis, Nekrose der Nasensecheidewand, orale Ulcerationen, Sinusitis, Schwerehörigkeit, Subglottisstenoze)
- Pulmonale Noduli
- Rapid progrediente Glomerulonephritis (RPGN)
- Mono-/ Polyneuritis
- Nekrotische vaskuläre Purpura
- Pseudotumor orbitae

### Laborchemische und histologische Diagnostik :

- Akut-Phase Reaktion (CRP-Erhöhung)
- Hämaturie / Proteinurie (Nephritisches Sediment)
- Alveoläre Hämorrhagie in der BAL
- Nachweis von cANCA-Antikörpern mit anti-PR-Spezifität
- Nekrotische Vaskulitis mit Granulomen in Gewebsbiopsie

## Zu berücksichtigen

Bei der GPA werden eine lokalisierte, häufig ANCA- negative und eine systemische vaskulitische, meistens ANCA-positive Manifestationsform unterschieden

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 Induktionstherapie werden bei lebens- oder organbedrohender Manifestation Glukokortikoide in Kombination mit Cyclophosphamid (CYC) oder Rituximab (RTX) verwendet
- 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

