

# Checkliste für den nächsten Arztbesuch

*Fragen, die ich stellen möchte:*

---

---

---

*Symptome, die sich verändert haben:*

---

---

---

*Beschwerden/Nebenwirkungen, die neu aufgetreten sind:*

---

---

---



## Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)

Selten, chronisch, individuell,  
aber behandelbar

# Inhalt

<b>EGPA: vier einfache Buchstaben für eine komplexe Erkrankung</b> .....	<b>4</b>
<b>Schritt für Schritt zur Diagnose</b> .....	<b>8</b>
<b>Medikamentöse Therapiemöglichkeiten bei EGPA</b> .....	<b>11</b>
<b>Der Weg zu einer besseren Lebensqualität – Behandlungsstrategien</b> .....	<b>14</b>
<b>EGPA: nicht heilbar, aber behandelbar – Remission</b> .....	<b>17</b>
<b>Ergänzende Therapiemaßnahmen – Rehabilitation (Reha)</b> .....	<b>18</b>
<b>EGPA aus der Sicht einer Betroffenen – Patientinnen-Interview</b> .....	<b>28</b>
<b>Glossar</b> .....	<b>31</b>
<b>Nützliche Adressen</b> .....	<b>33</b>
<b>Referenzen</b> .....	<b>34</b>
<b>Checkliste für den nächsten Arztbesuch</b> .....	<b>37</b>
<b>Impressum</b> .....	<b>38</b>

# Liebe Patientin, lieber Patient,

dein:e Ärzt:in vermutet, dass bei dir eine **eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)** vorliegt? Sicherlich hast du viele Fragen und Sorgen und stehst vor einigen Herausforderungen. Denn diese seltene Erkrankung ist nicht nur schwer auszusprechen, sie ist auch sehr komplex.

Wir möchten dir in dieser Broschüre daher **die wichtigsten Informationen rund um die Krankheit, das diagnostische Vorgehen und die Behandlung an die Hand geben**. Auch haben wir ein paar Tipps und Tricks für dich zusammengestellt, die dir helfen können, deinen Alltag leichter zu gestalten. Es gibt viele Möglichkeiten und Hilfsangebote, die dich bei deinem Leben mit EGPA unterstützen können.

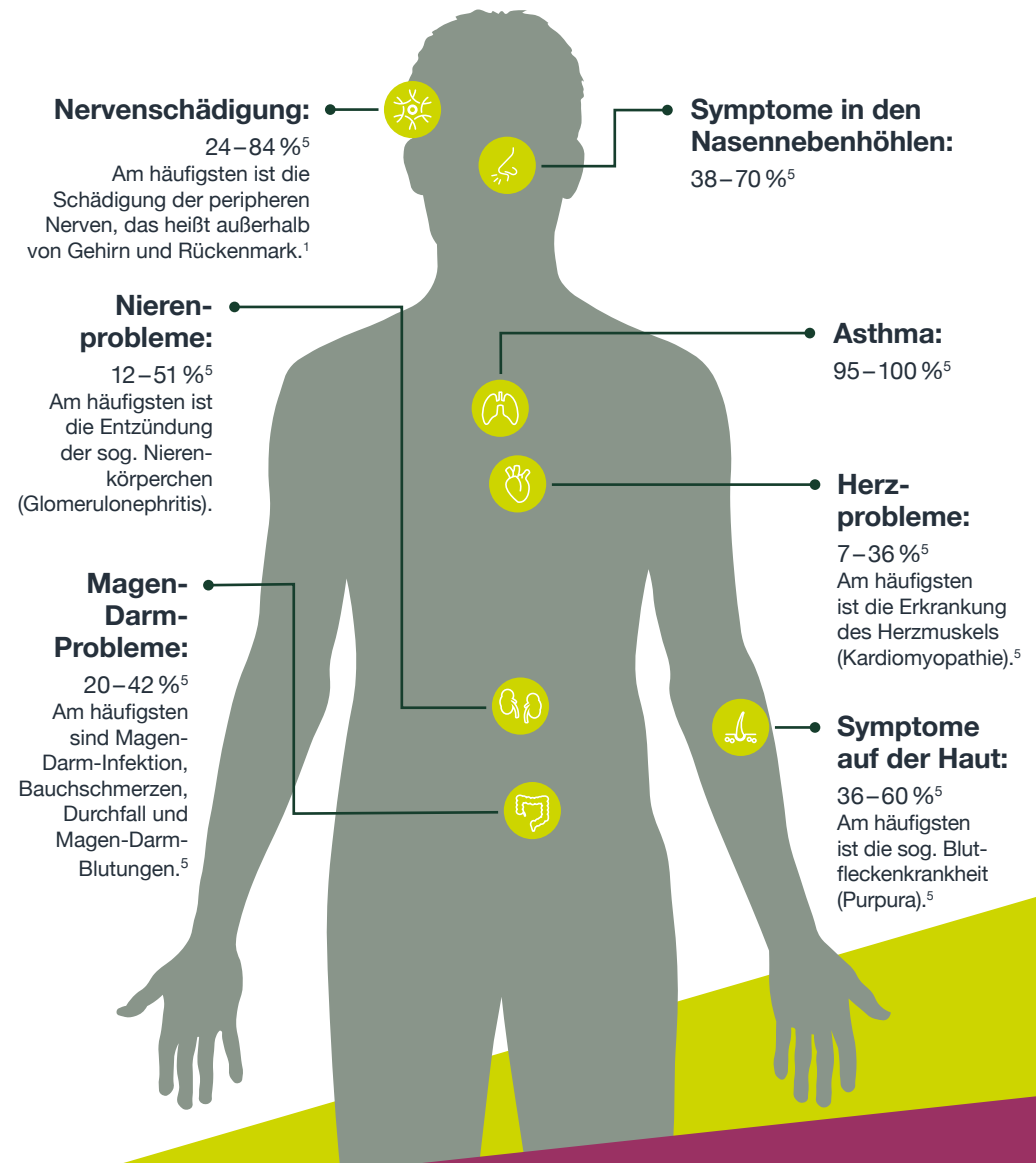
**Wir wünschen dir  
alles Gute.**

# EGPA: vier einfache Buchstaben für eine komplexe Erkrankung

Die **eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis – kurz EGPA** – ist eine **chronisch verlaufende Autoimmunerkrankung**. Sie wird zu den seltenen entzündlichen Gefäßerkrankungen gezählt.<sup>1,2</sup> Die Erkrankung kann in jedem Alter auftreten, meist aber zwischen 49 und 59 Jahren und betrifft Frauen und Männer gleichermaßen.<sup>3</sup>

Bisher konnte noch nicht abschließend geklärt werden, warum sich eine EGPA entwickelt. **Fakt ist: Das Immunsystem zeigt eine Überreaktion, wodurch es zu einer erhöhten Bildung von bestimmten weißen Blutkörperchen – den eosinophilen Granulozyten – kommt.** Die Folge sind Entzündungen in den kleinen und mittelgroßen Blutgefäßen.<sup>3</sup>

Diese Entzündungen können im ganzen Körper auftreten, sodass die Symptome auch viele Organe betreffen können. Da jeder Körper anders reagiert, kann sich die EGPA bei jedem anders bemerkbar machen. Nahezu alle EGPA-Patient:innen leiden allerdings an Asthma, das häufig erst im Erwachsenenalter einsetzt.<sup>4</sup> Hinzu kommen oftmals Beschwerden im Bereich der Nase, wie beispielsweise chronische Nasennebenhöhlenentzündung oder Nasenpolypen. Bei drei von vier Betroffenen beschränken sich die Beschwerden nicht nur auf ein Organ, sondern sie sind vielfältig.



## Die drei Phasen der EGPA

Ärzt:innen unterteilen die **Erkrankung in drei Phasen**, wobei nicht zwingend alle Phasen auftreten müssen.<sup>5</sup> Zudem können sich diese auch überschneiden oder in unterschiedlicher Reihenfolge vorkommen, sodass die Einteilung nur als grobe Richtlinie gilt.<sup>5</sup>



### Phase 1 = Anfangsphase (Prodromalphase):

In dieser Phase setzen die ersten Symptome ein. Das Asthma entwickelt sich und durch die Entzündung der Nasenschleimhaut oder der Nasennebenhöhlen können sich Polypen bilden, sodass die Nasenatmung erschwert ist. Darüber hinaus können auch allgemeine Symptome wie Unwohlsein, Erschöpfung oder Fieber auftreten.<sup>5,6</sup>



### Phase 2 = eosinophile Phase:

Durch das überschießende Immunsystem steigt die Anzahl der Eosinophilen jetzt stark an. Diese gelangen insbesondere in die Lunge, das Herz oder den Magen-Darm-Trakt. Erste Schäden im Gewebe und an den Organen entstehen.<sup>6</sup>



### Phase 3 = vaskulitische Phase:

Phase 3 ist vor allem durch Gefäßentzündungen (Vaskulitiden) gekennzeichnet. Da diese zu einer Verengung, Aussackung oder einem Verschluss der Blutgefäße führen können, wird die Funktion der betroffenen Organe gestört. Patient:innen erleben dies häufig als Abgeschlagenheit und rheumatische Beschwerden. Diese Phase kann jedoch auch zu organ- bis hin zu lebensbedrohenden Situationen führen.<sup>5</sup>



### Gut zu wissen

Im Durchschnitt vergehen 3–9 Jahre von Phase 1 bis Phase 3.<sup>6</sup>



### EGPA auf einen Blick

- Seltene, chronisch verlaufende Autoimmunerkrankung.
- Kennzeichnend ist eine erhöhte Anzahl weißer Blutkörperchen (Eosinophile).
- Die Folge ist eine Entzündung kleiner bis mittelgroßer Blutgefäße.
- Häufig betroffene Organe sind Lunge, Nase und Herz.
- Erste Symptome sind in der Regel Asthma und/oder Nasenpolypen.
- Die Erkrankung kann in drei Phasen unterteilt werden.
- Es liegt aber immer ein individueller Verlauf mit Symptomvielfalt vor.

## Schritt für Schritt zur Diagnose

Dein:e Ärzt:in vermutet, dass du an EGPA leidest? Im Gespräch, der sogenannten Anamnese, wurden dir bereits viele Fragen zu deiner Krankheitsgeschichte und deinen Beschwerden gestellt. Zudem wurdest du auch körperlich untersucht, u. a. durch Abhören der Lunge. Um den **Verdacht auf eine EGPA zu bestätigen**, können unter anderem **folgende Untersuchungen** durchgeführt werden:

**Labordiagnostik:** Erhöhte Eosinophilenwerte im Blut sind typisch für die EGPA. Daher ist der erste Schritt zur Diagnose in der Regel eine Blutabnahme. Auch der Urin wird untersucht. Im Labor können hilfreiche Werte, wie beispielsweise Entzündungswerte oder Antikörper, bestimmt werden.<sup>7</sup>

**Bildgebung:** Zu den bildgebenden Verfahren zählen u. a. Röntgenuntersuchungen, eine Computertomographie (CT) oder Magnetresonanztomografie (MRT). Mit ihrer Hilfe lassen sich Veränderungen im Gewebe oder auch entzündliche Prozesse darstellen.<sup>7</sup>

**Biopsie:** Unter einer Biopsie versteht man die Entnahme einer Gewebeprobe aus dem betroffenen Organ, die dann im Labor unter dem Mikroskop genau untersucht wird. Dafür ist lediglich ein kleiner Eingriff unter lokaler Betäubung notwendig.<sup>7</sup>

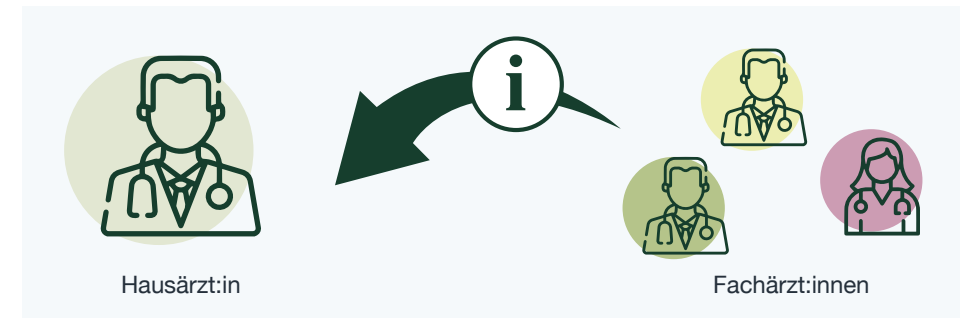


### Gut zu wissen

Die Diagnose EGPA kann beispielsweise gestellt werden, wenn ein moderates bis schweres Asthma vorliegt, die Anzahl der Eosinophilen im Blut erhöht ist und Entzündungen in den Gefäßen entdeckt werden konnten.<sup>7</sup>

## Könnte es noch etwas anderes sein?

Da die **EGPA eine sehr komplexe Erkrankung** ist, werden häufig noch **weitere Untersuchungen** vorgenommen, um **andere Krankheiten ausschließen** zu können. Je nach den Symptomen und den unterschiedlichen Organbeteiligungen kann sich das Vorgehen unterscheiden. Ein Ultraschall des Herzens, eine Darmspiegelung oder eine Lungenspülung werden oft zusätzlich durchgeführt. Die EGPA muss vor allem gegenüber einem schweren Asthma, anderen Gewebsentzündungen oder Erkrankungen, die eine erhöhte Eosinophilenzahl hervorrufen können, sowie Immundefekten abgegrenzt werden.



Da **Hausärzt:innen nicht alle Untersuchungen durchführen können**, werden die entsprechenden **Fachärzt:innen hinzugezogen**. Daher kann es sein, dass du für eine Untersuchung zu Fachärzt:innen für Lunge, Rheumatologie, HNO, Kardiologie, Neurologie oder Gastroenterologie überwiesen wirst. Die **Ergebnisse** werden dann **an deine:r Hausärzt:in übermittelt**, sodass dort alle Informationen zusammenlaufen und du **eine:n Hauptansprechpartner:in** hast.

## Scores – hilfreiche Einteilung für den Krankheitsverlauf

**Scores** werden in der Medizin genutzt, um die **Krankheitsaktivität und den Krankheitsverlauf einzuordnen**. Ziel ist es, Ärzt:innen bei der Diagnostik und im Therapieverlauf zu unterstützen. In der Regel handelt es sich bei Scores um ein **Punktebewertungssystem**, in das individuelle Faktoren, wie zum Beispiel Alter, Blutdruck, Atmungsfrequenz, Herzfrequenz und Laborwerte, einfließen.

Bei **EGPA** wird vor allem der **Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS)** genutzt. Er wurde von Expert:innen entwickelt, um das **Ausmaß und den Schweregrad einer Vaskulitis zu beurteilen**. Der BVAS erfasst die aktuelle Krankheitsaktivität in neun Organ-systemen. Im weiteren Verlauf kann er herangezogen werden, um die Reaktion auf die Behandlung zu erfassen.<sup>8</sup> Ergänzend kann der **Vasculitis Damage Index (VDI)** verwendet werden. Er gibt einen **Überblick über bleibende Schäden**, die auf die Krankheit zurückgeführt werden können.<sup>9</sup>



## Medikamentöse Therapie-möglichkeiten bei EGPA

Die EGPA ist bisher noch nicht heilbar. Aber es gibt mehrere Möglichkeiten, die Symptome zu verbessern und das Fortschreiten der EGPA aufzuhalten. Ziel ist die sogenannte Remission, also das Anhalten der Krankheitsaktivität ohne die Notwendigkeit, Kortison mittel- und langfristig einsetzen zu müssen. Ärzt:innen werden die Therapie immer individuell an deine Beschwerden und den Verlauf deiner Erkrankung anpassen.<sup>7</sup>

### Kortikosteroide

Kortison ist den meisten Menschen ein Begriff. Dabei handelt es sich um ein körpereigenes Hormon, das aber auch künstlich als Medikament hergestellt und verabreicht werden kann. Bekannte Vertreter dieser sogenannten Kortikosteroide sind Methylprednisolon, Prednisolon oder Prednison. Sie bilden die Grundlage der EGPA-Therapie, da sie gegen Entzündungen helfen. Vor allem am Anfang werden sie oft verschrieben, damit die Erkrankung zur Ruhe kommt und die Entzündungen möglichst schnell abklingen. Als sogenannte Erhaltungstherapie, also als Dauertherapie, sind sie hingegen aufgrund möglicher Nebenwirkungen nicht geeignet. Zu möglichen Nebenwirkungen gehören typischerweise Gewichtszunahme, Blutdruckanstieg, Hautveränderungen, Wassereinlagerungen (Ödeme), Nierenprobleme sowie ein höheres Risiko für Herzinfarkte. Das Risiko für diese Nebenwirkungen steigt mit der Anwendungsdauer und -dosis.<sup>10</sup>

**Grundsätzlich gilt: Kortikosteroide sollten immer so niedrig dosiert und so kurzfristig wie möglich eingesetzt werden.**



### *Gut zu wissen*

Ziel der Behandlung ist es, die Entzündung in deinem Körper einzudämmen, eine neue Aktivierung der Erkrankung zu verhindern und deine Lebensqualität zu verbessern. Und das alles möglichst ohne Kortison.

### **Immunsuppressiva**

Da bei der EGPA das Immunsystem eine Überreaktion zeigt, können sogenannte Immunsuppressiva helfen. Sie unterdrücken die nicht gewünschte Überreaktion des Immunsystems. Bekannte Wirkstoffe sind zum Beispiel Azathioprin, Methotrexat und Cyclophosphamid. Das Problem: Die Wirkung des Immunsystems ist reduziert und Infektionen haben so ein leichteres Spiel. Zudem können die Medikamente Nebenwirkungen erzeugen, wie Magen-Darm-Beschwerden, Bluthochdruck und weitere.<sup>11</sup> Daher sollten regelmäßige Kontrollen gemäß den allgemeinen Empfehlungen erfolgen.

### **Biologika**

Bei Biologika handelt es sich um eine zielgerichtete Therapie mit sogenannten Antikörpern. Antikörper sind Eiweißmoleküle, die an definierte Gegenspieler binden und sie dadurch quasi ausschalten. Sie sind in der Lage, nicht nur die Symptome zu verbessern, sondern direkt an der

Ursache anzusetzen. Die Antikörper werden speziell designt, um in das übersteigerte Entzündungsgeschehen einzugreifen. Sie werden in der Regel künstlich hergestellt. Die Antikörper erkennen die für die Entzündung verantwortlichen Stoffe und binden diese, sodass das Entzündungssignal dadurch unterbrochen und so die Entzündungsreaktion gemildert werden kann. Bei einer vorliegenden EGPA-Diagnose können Biologika dann eingesetzt werden, wenn andere therapeutische Optionen versagt haben oder ein Rückfall (Rezidiv) eingetreten ist. Da die modernen Antikörper nicht im gesamten Körper, sondern sehr gezielt wirken, sind sie im Allgemeinen auch besser verträglich als beispielsweise Kortikosteroide oder Immunsuppressiva. Sie sind jedoch auch kostspieliger.<sup>11</sup>



### ***EGPA – kleine Namensgeschichte***

Die EGPA wird erst seit 2012 als eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis bezeichnet. Davor wurde sie Churg-Strauss-Syndrom genannt – nach den zwei US-amerikanischen Pathologen Jacob Churg und Lotte Strauss, die die Erkrankung 1951 als Erste beschrieben haben.<sup>12</sup>

## Der Weg zu einer besseren Lebensqualität

Welcher **Wirkstoff dir wann und in welcher Dosierung verschrieben wird, hängt von deinen Symptomen und dem Schweregrad bzw. der Aktivität deiner Erkrankung ab.** Die Ärzt:innen orientieren sich dabei an einem sogenannten Behandlungsalgorithmus, der von EGPA-Expert:innen entwickelt und in der Leitlinie veröffentlicht wurde.<sup>7</sup> Eine Leitlinie ist eine Handlungsempfehlung für die Behandlung einer Erkrankung, die in der Regel den aktuellen Stand der Wissenschaft abbildet.

Die EGPA erfordert oft eine Behandlung in zwei Phasen: die Induktions- und die Erhaltungstherapie. In der Induktionstherapie liegt der Fokus darauf, die akuten Entzündungssymptome schnell zu kontrollieren und eine Remission der Erkrankung zu erreichen. Hierbei kommen häufig hochdosierte Kortikosteroide zum Einsatz, eventuell in Kombination mit anderen immunsuppressiven oder biologischen Therapien, abhängig von der Schwere der Erkrankung. Sobald die Remission erreicht wird, wechselt die Behandlung in die Erhaltungsphase, deren Ziel es ist, die Remission langfristig zu stabilisieren und Rückfälle zu verhindern. Diese Phase kann niedrigere Dosen von Kortikosteroiden und andere immunsuppressive Medikamente sowie Biologika umfassen. Beide Therapiestufen erfordern eine enge Zusammenarbeit mit dem/der behandelnden Ärzt:in, um die optimale Behandlung zu gewährleisten und mögliche Nebenwirkungen zu überwachen.

### Langfristige Behandlungsstrategien

Die EGPA ist eine chronische Erkrankung, die aktuell noch nicht geheilt werden kann. Daher ist eine lebenslange Behandlung notwendig. Inzwischen stehen dafür mehrere Möglichkeiten zur Verfügung, sodass die Therapie individuell an deine Bedürfnisse angepasst werden kann. Das bedeutet auf der anderen Seite aber auch, dass eine regelmäßige Überprüfung der Symptome und eine Anpassung der Behandlung notwendig ist. Auf diese Weise ist eine optimierte Therapie mit einer guten Lebensqualität möglich.



#### Gut zu wissen

Behalte deine Symptome und ihre Veränderungen im Blick. Schreibe sie auf, damit du bis zum nächsten Sprechstundentermin nichts vergisst. So haben du und dein:e Ärzt:in immer einen guten Überblick über vergangene und neue Symptome.



## EGPA: nicht heilbar, aber behandelbar

Dein:e Ärzt:in wird versuchen, deine Erkrankung in Remission zu bekommen. Remission bedeutet, dass die Entzündung zur Ruhe kommt und die Krankheitsaktivität sich reduziert.

### Wann ist man in Remission?

Bei der EGPA spricht man von einer Remission, wenn du ohne Kortikosteroidgabe oder nur mit einer sehr geringen Dosis keine Symptome mehr hast und es keine Hinweise auf eine Entzündung in einem Organ gibt. Dies kann anhand der Eosinophilenzahl, der Organveränderungen oder von Scores bestimmt werden. Es kann mehrere Monate dauern, bis eine Remission erreicht ist.<sup>11</sup>

### Ziel erreicht – Remission erhalten?

Sobald die Remission erreicht ist, wird die Behandlung angepasst und es wird mithilfe von Kortikosteroiden, Immunmodulatoren oder Biologika eine Erhaltungstherapie eingesetzt. Ziel ist es, diesen Zustand so lange wie möglich aufrechtzuerhalten. Wie lange die Behandlung fortgesetzt werden sollte, kann nicht genau gesagt werden. Bleibt der Zustand während dieser Zeit stabil, kann in Abstimmung mit den behandelnden Ärzt:innen über einen Abbruch der Erhaltungstherapie nachgedacht werden. Damit steigt jedoch das Risiko, dass die Beschwerden erneut auftreten, schlechter werden oder die entzündlichen Organveränderungen zunehmen (Rezidiv bzw. Schub). Dies macht eine erneute Behandlung notwendig. Da die EGPA chronisch ist, sollte die Dauer der Therapie individuell festgelegt und von einer langfristigen Behandlung ausgegangen werden.<sup>11</sup>

## Ergänzende

# Therapiemaßnahmen

### Reha bei eosinophiler Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)

Eine medizinische Rehabilitation (oder auch Reha) ist eine Maßnahme, die auf die individuellen Bedürfnisse von Patient:innen abgestimmt wird.<sup>13</sup> Bei einer EGPA kommen verschiedene Therapieformen wie körperliches Training, Schulungen und Übungen zum Einsatz. Die Reha kann ambulant oder stationär erfolgen.

Das sind die Hauptziele der Reha: Symptome verringern, körperliche Fitness steigern, Selbstständigkeit fördern, Teilhabe an Alltag und Berufsleben verbessern und Lebensqualität erhöhen. Außerdem gilt es, eine langfristige Verhaltensänderung zu erreichen, die der Gesundheit zugutekommt.

Das Reha-Programm wird von einem Team aus verschiedenen Fachleuten wie Ärzt:innen, Therapeut:innen, Sportwissenschaftler:innen, Pflegekräften, Psycholog:innen, Ernährungsberater:innen, Ergotherapeut:innen und Sozialarbeiter:innen durchgeführt. Sie alle arbeiten zusammen, um sicherzustellen, dass die Reha-Behandlungen den individuellen Bedürfnissen der Patient:innen entsprechen und auf deren Gesundheitszustand und mögliche Begleiterkrankungen abgestimmt sind.

### Was erwartet dich in der Reha?

Während der Reha kümmern sich erfahrene Spezialist:innen um deine Gesundheit und deine aktuellen Probleme. Sie erstellen einen individuellen Plan, der Bewegung, Ernährungsberatung, bei Bedarf psychologische Behandlung, Diagnostik, Sauerstoff und Entspannungstechniken beinhaltet.

### Wie beantrage ich mit der Diagnose EGPA eine Reha?

Je nach Zielsetzung der Reha-Maßnahme wird sie bei verschiedenen Kostenträgern beantragt. Hier eine Übersicht dazu:

Kostenträger	Zielsetzung
Gesetzliche Rentenversicherung (DRV; § 11 SGB VI)	Erhaltung oder Wiederherstellung der Erwerbsfähigkeit
Gesetzliche Krankenkasse (GKV; §§ 27, 40 SGB V)	Prävention, Beseitigung oder Verhinderung einer drohenden Pflegebedürftigkeit oder Behinderung
Gesetzliche Unfallversicherung (GUV; § 26, §33 SGB VII)	Verringerung, Verbesserung, Beseitigung oder Verhinderung einer Verschlimmerung des Gesundheitsschadens (nach Arbeitsunfall oder dem Eintritt einer anerkannten Berufserkrankung)



### Vorbereitung auf die Reha

- **Medikamente und Unterlagen.** Bringe alle deine aktuellen Medikamente mit und bewahre eine Liste mit deinen Medikamenten, deren Dosierung und Einnahmezeiten auf. Zudem solltest du alle relevanten medizinischen Unterlagen wie Vorbefunde und Arztberichte mitbringen.
- **Bequeme Kleidung.** Packe Kleidung und Schuhe ein, die sich für sportliche Aktivitäten eignen. Wohlfühlkleidung unterstützt deine Entspannung und Bewegungsfreiheit während der Therapiesitzungen.
- **Eigene Bedürfnisse.** Informiere das Reha-Team über spezielle Bedürfnisse oder Einschränkungen, damit dein Reha-Plan optimal auf dich abgestimmt werden kann.
- **Weitere Erkrankungen, Essenseinschränkungen?** Bitte informiere deine Klinik und deine:n aufnehmende:n Ärzt:in.
- **Weitere Diagnostik, Sauerstoff, Schlaflabor, Herzecho?** Bitte bringe alle Untersuchungsbefunde der letzten 12 Monate mit, ggf. auch eine CD oder einen QR-Code mit den aktuellen Röntgen- und Computertomographie (CT)-Bildern.



### Tipps für den Aufenthalt

- **Sei offen.** Vertraue dem Reha-Team und teile deine Gedanken und Gefühle mit. Eine offene Kommunikation kann dir helfen, die bestmögliche Unterstützung zu erhalten.

- **Mach mit.** Nimm aktiv an allen angebotenen Programmen und Therapien teil. Jede Sitzung ist eine Chance, deine Gesundheit zu verbessern.
- **Wichtig:** Lege Pausen ein. Höre auf deinen Körper. Erlaube dir Pausen, wenn du sie benötigst, und überanstreng dich nicht.
- **Bleibe positiv.** Eine positive Einstellung kann einen großen Unterschied machen. Feiere deine Fortschritte, egal wie klein sie erscheinen mögen.
- **Psychologische Unterstützung.** Bitte melde dich, wenn du diesbezüglich Hilfe benötigst.



### Nach der Reha

Die Rückkehr nach Hause bringt neue Herausforderungen mit sich. Hier sind einige Tipps, die dir helfen können, das Erlernte in den Alltag zu integrieren:

- **Routinen entwickeln.** Führe einen regelmäßigen Zeitplan für Übungen und Entspannungstechniken ein.
- **Unterstützung suchen.** Bleibe in Kontakt mit anderen Betroffenen oder einem Reha-Netzwerk, um dich auszutauschen und motiviert zu bleiben.
- **Gesunde Lebensweise.** Achte auf eine ausgewogene Ernährung und ausreichend Schlaf, um deinen Körper langfristig zu unterstützen.
- **Nachsorge.** Atemphysiotherapie, Fitnessstudio, Termin beim/bei der behandelnden Ärzt:in.

Neben den direkten Effekten der Reha ist natürlich auch ein längerfristiger Erhalt der durch die Reha erzielten Verbesserungen wünschenswert. Um dein körperliches Training nach der Reha in den Alltag zu integrieren, kann es hilfreich sein, durch ambulante Maßnahmen die gesteigerte körperliche Aktivität selbstständig aufrechtzuerhalten und fortzusetzen.

Die gesetzliche Rentenversicherung (DRV) bietet für Erwerbstätige mit bestehendem Rehabilitationsbedarf Leistungen in Form einer ambulanten Reha-Nachsorge mit dem Schwerpunkt Training an.



### *Gut zu wissen*

Die Reha kann ein wertvoller Schritt auf deinem Weg zu einer verbesserten Gesundheit sein. Nutze diese Möglichkeit, um neue Kraft zu schöpfen und dein Wohlbefinden zu steigern.

**Und denke daran: Du bist nicht allein.**

### **Weitere Behandlungsmöglichkeiten**

Zu einer umfassenden EGPA-Behandlung gehören neben den medikamentösen Maßnahmen und einer Reha noch weitere nicht-medikamentöse Möglichkeiten. Sie zielen darauf ab, deine Lebensqualität zu verbessern und dein Wohlbefinden zu steigern. Alles, was guttut, ist erlaubt. Probiere daher viele unterschiedliche Methoden aus, um die für dich passenden Optionen zusammenzustellen.

### **Physio- und Ergotherapie**

Häufig sind bei einer entzündlichen rheumatischen Erkrankung die Gelenke in Mitleidenschaft gezogen. Sie können schmerzen oder die Beweglichkeit kann eingeschränkt sein. Um deine Lebensqualität zu verbessern und die Selbstständigkeit so lange wie möglich aufrechtzuerhalten, kann dir eine Physio- oder Ergotherapie verschrieben werden. Beides ist gezielt darauf ausgerichtet, die Bewegungs- und Funktionsfähigkeit zu verbessern und den gewohnten Alltag zu erhalten.

### Psychologische Unterstützung

Mit einer chronischen Erkrankung zu leben, kann eine große Herausforderung sein. Die körperlichen Beschwerden und Einschränkungen wirken sich auf den Alltag und die Lebensqualität aus. Die regelmäßigen Arztbesuche nehmen viel Zeit und Energie in Anspruch. Zudem ist die Perspektive ungewiss. Nicht verwunderlich also, wenn auch die Psyche leidet. Sorgen und Ängste müssen besprochen und sollten nicht verdrängt werden. Suche dir daher professionelle Hilfe. Psychotherapeut:innen können dich unterstützen und dir Wege aufzeigen, wie du gut mit deiner Erkrankung umgehen kannst.



### Gut zu wissen

Die Prävalenz der EGPA liegt in Europa zwischen 1/70.000 und 100.000.<sup>1</sup> Du bist also nicht allein.

Schon einmal darüber nachgedacht, dich bei einer Selbsthilfegruppe zu melden? Es kann helfen, mit anderen Betroffenen zu sprechen, die vor ähnlichen Herausforderungen stehen und deine Gefühle nachvollziehen können.

# Trotz EGPA aktiv und mitten im Leben

Der Alltag mit einer chronischen Erkrankung wie EGPA kann anstrengend sein. Dinge, die früher selbstverständlich waren, gehen nicht mehr so leicht von der Hand. Es bedarf einer größeren Anstrengung, sich den Herausforderungen zu stellen. Jetzt heißt es, nicht den Mut zu verlieren und individuelle Wege zu finden, um die Erkrankung bestmöglich zu meistern.

### Selbstfürsorge

Dein emotionales Wohlbefinden ist ebenso wichtig wie die Behandlung der Symptome. Daher solltest du die Selbstfürsorge nicht vernachlässigen. Dazu gehört, dass du die unterschiedlichen Situationen reflektierst und wahrnimmst, was dir guttut und was dich überfordert. Entsprechend solltest du dann Lösungen für anstrengende Situationen suchen. Kannst du deine Ziele in kleinere Zwischenschritte unterteilen? Kann dir jemand zur Seite stehen und dich unterstützen? Stelle dich und deine Bedürfnisse in den Mittelpunkt deines Lebens!

### Ernährung

Ernährung ist ein Thema, das bei allen Erkrankungen im Mittelpunkt steht. So auch bei rheumatischen Krankheiten wie der EGPA. Ob eine anti-entzündliche Ernährung positive Auswirkungen auf die Grunderkrankung hat oder nicht, wird unter Ärzt:innen sehr kontrovers diskutiert. Daher gilt auch hier: ausprobieren! Wichtig ist, dass du dich möglichst ausgewogen mit überwiegend unverarbeiteten Lebensmitteln ernährst.

## Tipps für eine aktive Lebensweise

### Bewegung

Gerade wenn einem Schmerzen in den Gelenken das Leben schwer machen, tendiert man dazu, sich zu schonen. Allerdings kann sich regelmäßige sportliche Betätigung positiv auf die Schmerzen auswirken. Wichtig ist hierbei, dass du nicht übertreibst und eine Sportart wählst, die dir Spaß macht und dich nicht überanstrengt.

### Stressbewältigung

Stress kann krank machen – das ist keine neue Erkenntnis. Bei EGPA wirkt sich Stress jedoch noch einmal deutlich mehr auf dich und deinen Körper aus als bei gesunden Menschen. Daher solltest du auf ein gutes Stressmanagement achten. Inzwischen gibt es eine Vielzahl unterschiedlicher Methoden, Stress abzubauen. Das können sowohl Achtsamkeitsübungen, Yoga oder Meditation sein als auch regelmäßige Spaziergänge oder Rituale. Probiere aus, was dir guttut und dich zur Ruhe kommen lässt.

- **Höre auf dich und deinen Körper!** Vermeide Überforderungen, lerne deine Grenzen kennen, lerne sie zu wahren und plane Pausen in deinem Alltag ein.
- **Bewege dich regelmäßig** und suche eine Sportart, die dir Freude macht und guttut!
- **Baue Stress ab!** Entspannungstechniken und Rituale sind das A und O.
- **Baue dir ein unterstützendes Umfeld auf!** Vertrauenspersonen sind vor allem in Phasen wichtig, in denen es dir mal nicht so gut geht.
- **Stelle Fragen!** Je mehr du über die EGPA weißt, umso besser kannst du reagieren.
- **Tausche dich mit anderen Betroffenen aus!** Sie verstehen dich und haben vielleicht Tricks parat, die dir helfen können.



### Take-Home Message

Wenn sich das Asthma oder der Dauerschneupfen plötzlich als eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA) herausstellt, steht erstmal alles auf dem Kopf. Durch die komplexe Erkrankung kommen einige Herausforderungen auf dich zu. Doch es gibt auch eine positive Seite: Inzwischen kann die Therapie sehr gut an dich und deine individuellen Bedürfnisse angepasst werden. Die Chancen stehen daher gut, dass die Symptome zurückgehen und du ein aktives Leben mit einer guten Lebensqualität leben kannst.

## EGPA aus der Sicht einer Betroffenen



Elke teilt ihre  
persönlichen Erfahrungen  
mit der seltenen Erkrankung

### **Wie ist es für Sie, an EGPA erkrankt zu sein? Wie erklären Sie die Erkrankung?**

Also ich sage immer, dass ich eine Autoimmunerkrankung habe und von einem Rheumatologen behandelt werde. Ich habe Probleme mit einer bestimmten Gruppe von weißen Blutkörperchen, die sich an die kleinen Gefäße setzen und diese entzünden. Das Rheuma ist also nicht in den Gelenken, sondern überall dort, wo die Blutgefäße meine Organe versorgen.

### **Können Sie sich noch an den Beginn der Erkrankung und die ersten Symptome erinnern?**

Mein Hauptproblem liegt im Bereich HNO. Meine Ohren sind chronisch entzündet und ich habe massive Nasenpolypen. Ich hatte drei OPs innerhalb von 18 Monaten. Da habe ich mir gesagt, hier steckt mehr dahinter. Denn das ist nicht normal, innerhalb von 18 Monaten drei große OPs zu haben.

### **Wie lang war Ihr Weg von den ersten Symptomen bis zur Diagnose? Und wie war das Gefühl mit der Diagnose?**

Wenn ich an die ersten Symptome denke, also wirklich dort ansetze, wo ich das erste Mal das Asthmaspray verwendet habe, dann waren das bis zur Diagnose etwa zehn Jahre.

Ich war erstmal erleichtert, dass mein Problem einen Namen hat. Damit konnte ich wieder zu Ärzten gehen und sagen: Das ist es, was ich habe, und wir sollten jetzt anfangen, es zu behandeln.

### **Wie haben Sie sich nach der Diagnose über Ihre Erkrankung informiert?**

Ich habe mich in der Tat sehr viel selbst informiert und mich auch mit dem Gesundheitssystem auseinandergesetzt. Denn ich habe gemerkt, dass vieles schwierig ist, wenn man eine seltene Erkrankung hat.

### **Welche Symptome der EGPA beeinflussen Sie im Alltag am meisten?**

Die chronische Mittelohrentzündung, die mit Paukenergüssen einhergeht. Man hört dadurch ein bisschen schlechter. Aber es ist auch diese Fatigue, die mich begleitet. Und die Krankheit kostet unheimlich viel Zeit. Letztes Jahr waren es 32 Arzttermine – und das, obwohl ich gut eingestellt bin.

**Was würden Sie Menschen mit auf den Weg geben, die gerade die Diagnose EGPA erhalten haben?**

Zunächst ist es sehr erschreckend. Aber mit den heutigen Therapiemöglichkeiten sieht die Zukunft sehr viel besser aus als noch vor 20 Jahren. Dank der Medizin sind wir so weit, dass chronisch an EGPA Erkrankte gute Perspektiven und eine gute Lebensqualität haben können. Allerdings muss man selbst auch mitarbeiten. Heute lebe ich viel bewusster und weiß wirklich zu schätzen, wenn ich einen guten Tag habe.

Elke P.

## Glossar

**Autoimmunerkrankung:** eine Krankheit, bei der das körpereigene Immunsystem eine Überreaktion zeigt und fälschlicherweise gesunde körpereigene Zellen angreift.

**Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS):** Scoresystem zur Beurteilung des Ausmaßes und Schweregrads einer Vaskulitis.

**Chronisch:** In der Medizin wird von einer chronischen Erkrankung gesprochen, wenn sich diese langsam entwickelt, lange andauert und nur schwer oder gar nicht geheilt werden kann.

**Eosinophile Granulozyten/Eosinophile:** Eosinophile sind eine Art von weißen Blutkörperchen, die eine wichtige Rolle im Immunsystem des Körpers spielen. Sie sind insbesondere bekannt für ihre Beteiligung an immunologischen Reaktionen und der Abwehr von Parasiteninfektionen. Ein erhöhter Eosinophilenwert im Blut, bekannt als Eosinophilie, kann auf Asthma, bestimmte Infektionen oder Autoimmunerkrankungen hindeuten.

**Erhaltungstherapie:** langfristige EGPA-Behandlung, sobald die Entzündung zurückgegangen ist.

**Immunmodulator:** Ein Immunmodulator ist eine Substanz, die das Immunsystem beeinflusst, indem sie seine Aktivität entweder verstärkt oder abschwächt. Immunmodulatoren werden oft in der Medizin eingesetzt, um das Immunsystem zu steuern und zu regulieren, insbesondere bei verschiedenen Krankheiten und Zuständen.

**Induktionstherapie:** einleitende Behandlung um die akute Entzündung zur Ruhe zu bringen.

**Leitlinie:** Handlungsempfehlung für Erkrankungen. Auch für die EGPA-Therapie gibt es eine Leitlinie, die den aktuellen Stand der Wissenschaft widerspiegelt.

**Ödeme:** Wassereinlagerungen im Gewebe, häufig in Armen oder Beinen.

**Prodromalphase:** Sie bezeichnet die Vorläufer- oder Anfangsphase einer Erkrankung, in der für die eigentliche Erkrankung uncharakteristische (d.h. Frühsymptome, die nicht eindeutig zuzuordnen sind) Beschwerden auftreten.

**Remission:** Gerade bei chronischen Erkrankungen ist das Ziel der Therapie eine Remission. Darunter verstehen Mediziner:innen das dauerhafte Zurückgehen oder Verschwinden der Symptome.

**Rezidiv/Schub:** Treten die Symptome einer Erkrankung erneut auf oder verschlechtern sie sich schubartig, nachdem eine Remission erzielt worden ist, wird von einem Krankheitsrezidiv gesprochen.

**Vaskulitis:** Entzündung der Blutgefäße, bei der das Immunsystem die eigenen Gefäße angreift.

**Vasculitis Damage Index (VDI):** Dieser Score erfasst krankheitsbedingte und therapieassoziierte chronische Schäden.

## Nützliche Adressen

**Deutsche Rheuma-Liga  
Bundesverband e. V.**

[www.rheuma-liga.de](http://www.rheuma-liga.de)

**Patient:innen mit Asthmasymptomen  
können sich auch an den DAAB wenden:**

**Deutscher Allergie- und  
Asthmabund e. V.**

[www.daab.de](http://www.daab.de)

Deutsche RHEUMA-LIGA  
• GEMEINSAM MEHR BEWEGEN •



## Referenzen

- 1 <https://www.orpha.net/de/disease/detail/183?name=EGPA&mode=name>  
(letzter Zugriff: Januar 2025)
- 2 <https://www.rheuma-liga.de/rheuma/krankheitsbilder/eosinophile-granulomatose-mitpolyangiitis> (letzter Zugriff: Januar 2025)
- 3 Furuta S et al. Allergol Int 2019; 68: 430–436
- 4 Jennette JC et al. Arthritis Rheum 2013; 65(1): 1–11
- 5 Trivioli G et al. Rheumatology (Oxford) 2020; 59(suppl 3): iii84–iii94
- 6 Chakraborty RK, et al. Churg-Strauss Syndrome. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 23. März 2023.
- 7 Holle JU et al. S3-Leitlinie „Diagnostik und Therapie der ANCA-assoziierten Vasculitiden“. Stand: August 2024. Online verfügbar unter: <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/060-012> (letzter Zugriff: Januar 2025).
- 8 Luqmani RA et al. QJM 1994; 87: 671–8
- 9 Exley AR et al. Br J Rheumatol 1998; 37(1): 57–63
- 10 Grennan D und Wang S. JAMA. 2019; 322(3): 282
- 11 Kroegel C, et al. Arzneimitteltherapie 2017; 35: 1–18
- 12 Churg J und Strauss L. Am J Pathol 1951; 27(2): 277–301
- 13 Dr. Manuela Glattacker Prof. Erik Farin-Glattacker Katharina Quaschnig, M.A. Universitätsklinikum Freiburg, Institut für Qualitätsmanagement und Sozialmedizin  
Dr. Susanne Dibbelt Maren Bredehorst, MPH Institut für Rehabilitationsforschung, Rehaklinikum Bad Rothenfelde Mit freundlicher Unterstützung der Deutschen Rentenversicherung Bund, Geschäftsbereich Sozialmedizin und Rehabilitation, Bereich Reha-Wissen schaffen, Dr. Silke Kirschning, Dr. Teresia Widera und Dr. Rolf Buschmann Steinhage, Berlin. abrufbar unter <https://www.reha-ziele.de/print/21>