

SEE ME HEAR ME

Was ist AAV?

Eine Broschüre für Menschen mit **ANCA-assoziiertes Vaskulitis** sowie deren Familien und Freund*innen



Inhaltsübersicht

AAV: eine Autoimmunerkrankung

4–5

- Was sind Autoimmunkrankheiten, und wie entsteht AAV?
 - Welche Arten von AAV gibt es?
-

Erste Anzeichen und Symptome

6–11

- Was sind die Anzeichen und Symptome von AAV?
 - Was sagen die Expert*innen?
-

Glossar

12

Literatur

13

Haftungsausschluss: Obwohl alle Anstrengungen unternommen wurden, um die Richtigkeit der Informationen in dieser Broschüre zu gewährleisten, stellt sie keinen Ersatz für professionelle medizinische Beratung, Diagnose oder Behandlung dar. Haben Sie unbeantwortete Fragen zu AAV oder Ihrer Behandlung, wenden Sie sich bitte an Ihr medizinisches Fachpersonal.

AAV: EINE AUTOIMMUNERKRANKUNG

Hellen, GPA-Patientin,
Niederlande



Was sind Autoimmunkrankheiten, und wie entsteht AAV?

Üblicherweise produziert Ihr Immunsystem Antikörper, um Fremdkörper wie Bakterien oder Keime zu bekämpfen. Bei Menschen mit Autoimmunerkrankungen entstehen Antikörper gegen einen bestimmten Teil ihrer eigenen Zellen (sog. Autoantikörper), die dazu führen, dass das Immunsystem die körpereigenen Zellen angreift.¹

Bei AAV entsteht der als ANCA (anti-neutrophile zytoplasmatische Antikörper) bezeichnete Autoantikörper. ANCAs binden sich an eine Art weißer Blutkörperchen, die als Neutrophile bezeichnet werden und diese aktivieren.^{2,3}

Aktiviert Neutrophile lösen **Entzündungen** aus, wodurch Organe und Gefäßwände geschädigt werden können, wie es bei AAV der Fall ist.^{2,3}

Definitionen der Fachbegriffe...

- **ANCA:** steht für Antineutrophiler Zytoplasmatischer Antikörper [Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody], ein bestimmter Autoantikörper, der bei AAV produziert wird
- **Antikörper:** Ein vom Immunsystem produziertes Protein, das fremde Zellen, wie bspw. Bakterien, erkennen und angreifen soll
- **Autoantikörper:** Eine Art Antikörper, der sich gegen die körpereigenen Zellen entwickelt, anstatt gegen eine fremde Zelle
- **C5a** Ein Protein im Komplementsystem, das bei der AAV-bedingten Entzündung eine Rolle spielt
- **Komplementsystem:** Proteine, die Teil des Immunsystems sind und die Fähigkeit des Körpers zur Infektionsbekämpfung erhöhen, jedoch bei Menschen mit AAV unerwünschte Entzündungen verursachen
- **Neutrophil:** Eine Art weiße Blutkörperchen, die einen Teil des Immunsystems bilden und an der Entwicklung von AAV beteiligt sind

Dieser Prozess wird genauer erklärt unter
myANCAvasculitis.com/de/what-is-aav

Welche Arten von AAV gibt es?

Es gibt drei Arten von AAV, die Granulomatose mit Polyangiitis (GPA), die Mikroskopische Polyangiitis (MPA) sowie die Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)⁴

Wie sehen diese Subtypen von AAV aus?

GPA

Granulomatose mit Polyangiitis (Morbus Wegener)

- Symptome umfassen allgemein Fieber, Gewichtsverlust und Erschöpfung
- Betroffene Körperbereiche können Lunge, Ohren, Hals, Nase, Augen, Nieren, das periphere Nervensystem und die Haut umfassen
- Es findet eine granulomatöse Entzündung statt (knötchenartige Verklumpung der Immunzellen)

MPA

Mikroskopische Polyangiitis

- Symptome umfassen allgemein Fieber, Gewichtsverlust und Erschöpfung
- Potenziell betroffen sind ähnliche Körperbereiche wie bei der GPA, jedoch weniger Ohren, Nase und Rachen
- Es liegt keine granulomatöse Entzündung vor
- Üblicherweise sind die Nieren und die Haut betroffen hoch zu den Punkten, wo die betroffenen Körperbereiche erwähnt werden

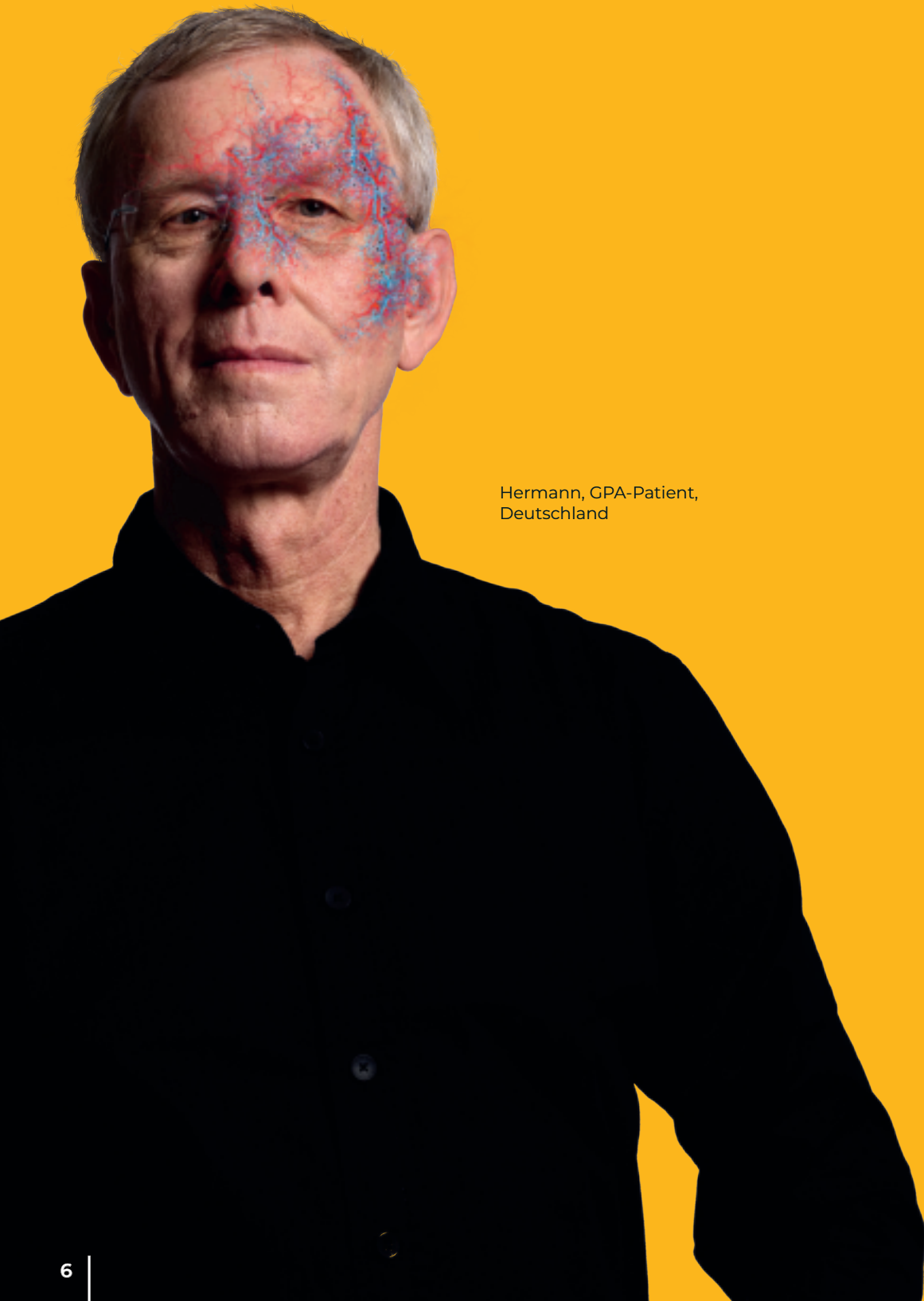
EGPA

Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis EGPA (Churg-Strauss-Syndrom)

- Allgemeine Symptome umfassen Fieber, Gewichtsverlust, Erschöpfung und Lymphadenopathie, eine Erkrankung der Lymphknoten
- Betroffene Körperbereiche können Ohre, Nase und Rachen, die Haut, das periphere Nervensystem, die Nieren, das Herz und den Magen-Darm-Trakt umfassen
- EGPA ist fast immer von Asthma und Eosinophilie begleitet, wobei diese Symptome üblicherweise vor der Vaskulitis auftreten

Dieser Prozesses wird genauer erklärt unter myANCAvasculitis.com/de/what-is-aav

ANZEICHEN UND SYMPTOME



Hermann, GPA-Patient,
Deutschland

Was sind die Anzeichen und Symptome von AAV?

Aus Sicht der Patient*innen

Martinas Geschichte

Ich litt an grippeähnlichen Symptomen, Kopfschmerzen und fortwährender Müdigkeit. Ich bin zu meinem Arzt und man sagte mir, dass ich wahrscheinlich einen viralen Infekt hätte. Ich wurde ihn aber nicht los.

Die Symptome kamen immer wieder zurück, manchmal schwächer, manchmal stärker. Die Ärzt*innen haben jahrelang immer dasselbe zu mir gesagt. Einmal war es so schlimm, dass ich direkt in die Notaufnahme gegangen bin. Ein Rheumatologe im Krankenhaus hat dann ganz schnell die Diagnose MPA gestellt, aber bei den Untersuchungen stellte sich heraus, dass meine Nierenfunktion bereits beeinträchtigt war. **Der Nephrologe, der die Diagnose gestellt hat, hat sich gut um mich gekümmert und verhindert, dass ich zur Dialyse musste.**



Martina (34), zweifache Mutter

Aus der Sicht von Ärzt*innen

Prof. Dr. Hohenstein

Die Diagnose von AAV ist definitiv schwierig, weil sich die Symptome so unterschiedlich gestalten.

Es gibt Patient*innen mit leichteren Symptomen, die oft wiederholt bei ihren Hausärzt*innen vorstellig werden, ohne eine korrekte Diagnose zu erhalten. Die AAV beginnt ja häufig mit unspezifischen Symptomen, wie Nachtschweiß oder Gliederschmerzen, und die Ärzt*innen denken zuerst an eine Feld-Wald-Wiesenerkältung oder die Grippe. Bei schweren oder sogar organ- oder lebensbedrohenden Symptomen geht die Diagnose oft schneller, manchmal dauert es nur Tage.



Prof. Dr. Hohenstein, Nephrologisches Zentrum Villingen-Schwenningen, Deutschland

Was sagen die Expert*innen?

ANCA-assozierte Vaskulitis verstehen

ANCA-assozierte Vaskulitis ist eine Gruppe von Autoimmunkrankheiten, die selbst für erfahrene Ärzt*innen nicht leicht zu diagnostizieren ist.

Im Gespräch mit Prof. Dr. Hellmich, Internist, Rheumatologe, Diabetologe und Notfallmediziner über die aktuelle Diagnostik und die verfügbaren Behandlungsoptionen.

Prof. Dr. Bernhard Hellmich, Deutschland



1 Prof. Hellmich, ANCA-assozierte Vaskulitis ist eine seltene Erkrankung, dadurch ist sie für Ärzt*innen schwer zu erkennen. Welche Symptome sind ein Hinweis auf diese Erkrankung?

“**Man muss sich das Gesamtbild der Symptome anschauen. Die Symptome für sich genommen sind nicht spezifisch, insgesamt betrachtet, geben sie aber Hinweise für die Diagnose. Zu Beginn klagen Patient*innen häufig über unspezifische Symptome, wie Gliederschmerzen, Gelenkschmerzen, gelegentlich Nachtschweiß oder Gewichtsverlust. Manchmal tritt auch Fieber auf. Wenn jedoch in diesem Zusammenhang auch noch weitere Beschwerden auftreten, muss auch ANCA-assozierte Vaskulitis in Betracht gezogen werden.**”

2 Wenn sich der Verdacht auf ANCA-assozierte Vaskulitis verhärtet: Welche diagnostischen Schritte werden genau ergriffen, und wie sieht ein optimales Krankheitsmanagement aus?

“**Diese Diagnose erfordert ein interdisziplinäres Netzwerk von Spezialist*innen; Neurolog*innen und HNO-Ärzt*innen, Ophthalmolog*innen, Radiolog*innen sind dann Teil des „medizinischen Detektiv*innenteams“, um eine belastbare Diagnose zu finden... Wichtig ist, dass Betroffene regelmäßig die entsprechenden Spezialist*innen aufsuchen, die sich mit der Erkrankung auskennen. So kann früh reagiert werden, wenn der Zustand der Patient*innen sich verschlechtert.**”

AAV verstehen

Warum die Beziehung zwischen Ärzt*innen und Patient*innen bei der Behandlung der ANCA-assoziierten Vaskulitis so wichtig ist.

Ein Gespräch mit Dr. Schönermarck, Nephrologe am LMU Klinikum München.

Dr. Ulf Schönermarck, Deutschland.



1 Welchen Beitrag können Patient*innen und ihre Familien zum Umgang mit der Erkrankung leisten?

“**Man darf nicht erwarten, dass man direkt von Anfang an die gesamte Tragweite der Erkrankung begreift. Wichtig ist ein Verständnis für die Bedeutung einer chronischen Erkrankung. Chronisch bedeutet, dass die Erkrankung in den nächsten Jahren vorliegen wird und man damit umgehen muss. Das ist etwas, das die Angehörigen auch akzeptieren müssen.**”

2 Wie wichtig ist die Beziehung zwischen Ärzt*innen und Patient*innen?

“**Ich bin der Auffassung, dass Patient*innen und behandelnde Ärzt*innen eine offene und gute Beziehung pflegen müssen. Das bedeutet, dass Probleme und Lösungswege besprochen werden....Man sollte gemeinsam nach einer Lösung suchen. Das ist nicht immer einfach, aber ich denke, dass dieser offene Austausch sehr hilfreich ist.**”

3 Welche Rolle können Patient*innenselbsthilfegruppen spielen?

“**Ich denke, dass diese Patient*innenorganisationen eine sehr große Bedeutung haben. Es ist definitiv etwas anderes, wenn jemand, der selbst betroffen ist, Informationen weitergibt und über eigene Erfahrungen und den persönlichen Umgang mit der Erkrankung spricht.**”

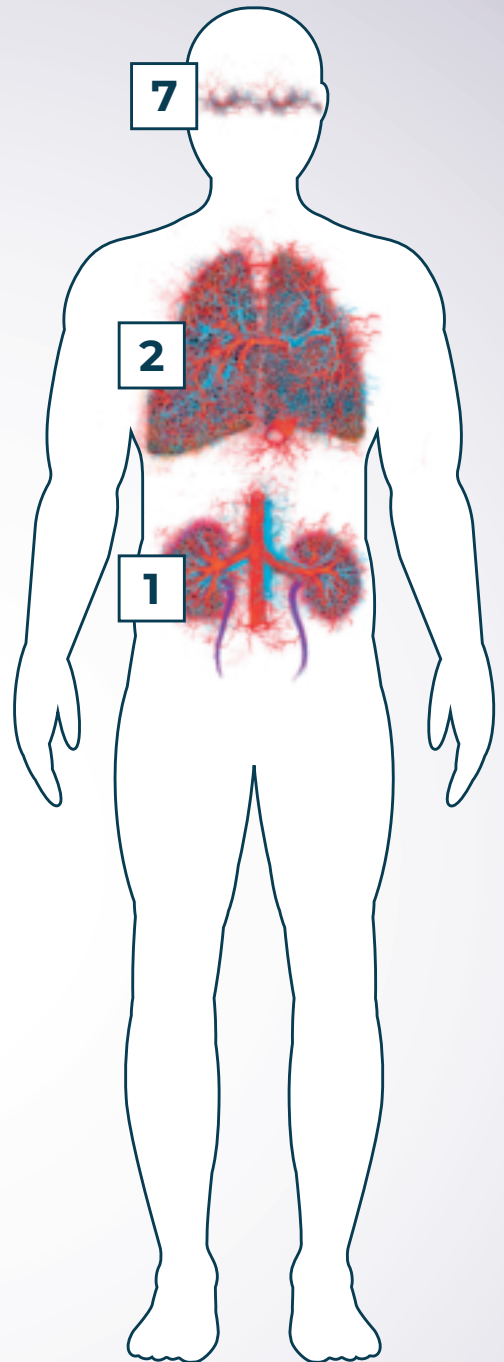
Was sind die Anzeichen und Symptome von AAV?

Symptome von AAV und wie diese Sie beeinträchtigen können

AAV kann sich auf alle Bereiche des Körpers auswirken. Da die kleinen Blutgefäße im ganzen Körper zu finden sind, zeigen betroffene Personen in aller Regel unterschiedliche Symptome, je nachdem, welches Organ beteiligt ist. Das sind die häufigsten Erscheinungsbilder von AAV:⁴⁻⁶

Besprechen Sie Ihre Symptome mit Ihrem Arzt

Was auch immer Sie gerade durchmachen, es muss Ihnen nicht peinlich sein mit Ihren Ärzten darüber zu sprechen. Sie sind es gewohnt, über eine breite Palette von Gesundheitsthemen zu sprechen und wenn Sie ihnen alles erzählen, was Sie erleben, selbst die kleinsten Symptome oder Beobachtungen, kann es sehr hilfreich sein, um Ihre Erkrankung besser zu verstehen.



1 Nieren

- Blut im Urin

2 Lunge

- Atemnot/
Kurzatmigkeit
- Husten

3 Nase

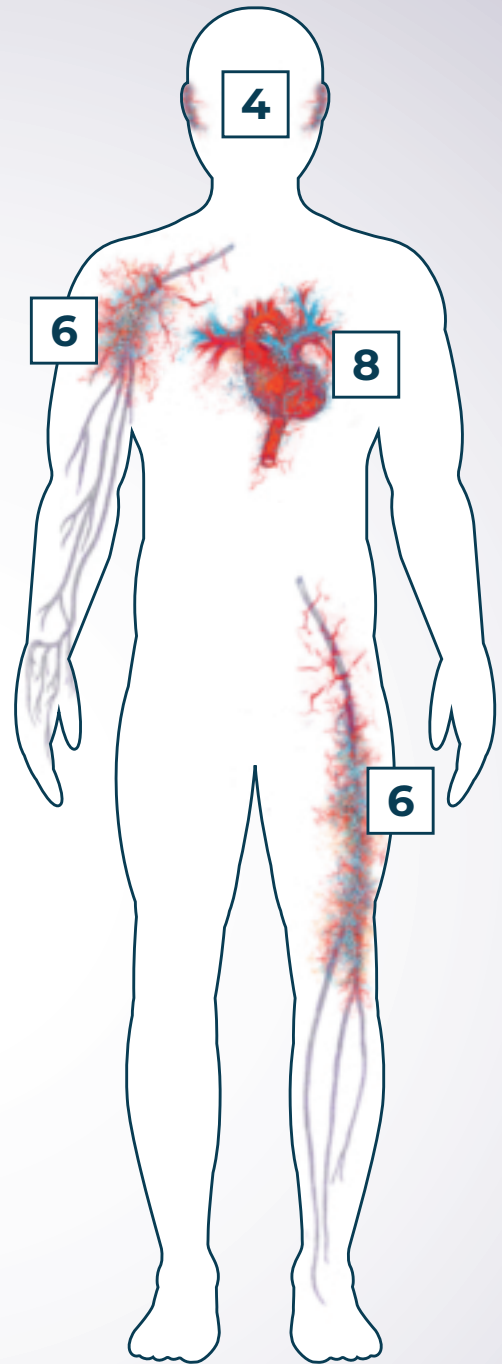
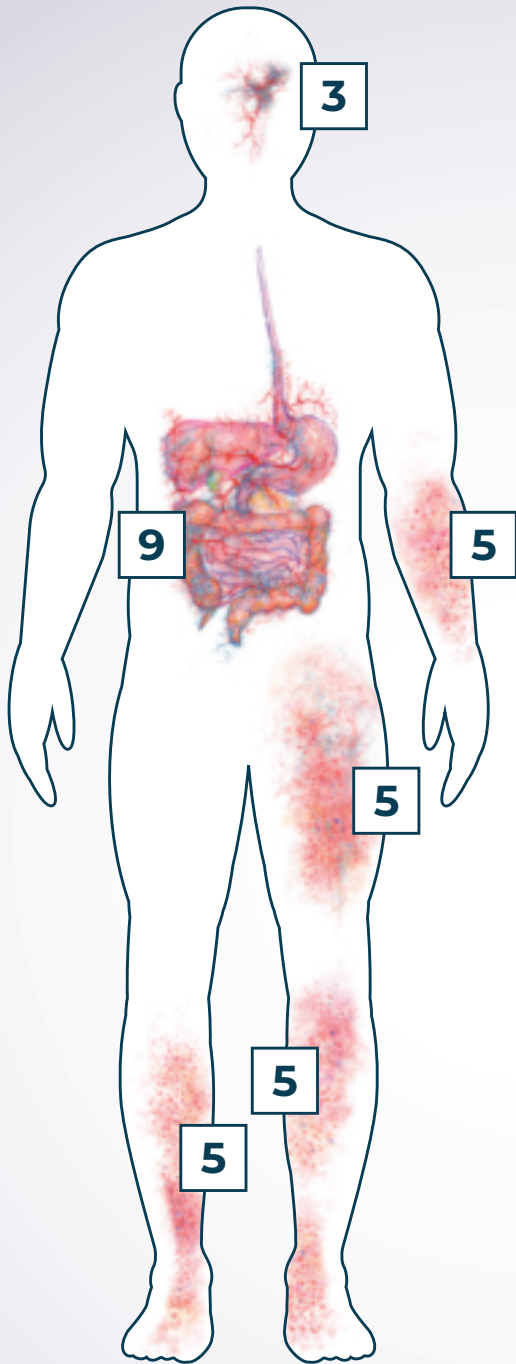
- Schmerzen/
Druckgefühl/
Verstopfung/
Infektionen in den
Nasennebenhöhlen
- Nasenbluten
(Verkrustungen)

4 Ohren

- Hörverlust
- Ohrenschmerzen

5 Haut

- Ausschlag
und
wunde
Stellen



6 Nerven

- Taubheitsgefühl, Kribbeln oder Schwäche (periphere Neuropathie)

7 Augen

- Gerötete, gereizte Augen
- Verschwommenes Sehen
- Tränende Augen

8 Herz

- Herzerkrankung

9 Verdauungssystem

- Durchfall
- Unterleibsschmerzen

Glossar

ANCA ist die englische Kurzform für Anti-neutrophiler Zytoplasmatischer Antikörper

Antikörper Ein vom Immunsystem als Reaktion auf ein bestimmtes Antigen gebildetes Protein, das von Plasmazellen produziert wird

Antigen Eine Substanz, die vom Immunsystem als ‚fremd‘ oder gefährlich angesehen wird. Der Körper reagiert auf Antigene mit der Bildung von Antikörpern

Autoantikörper Ein vom Immunsystem produzierter Antikörper, der an ein körpereigenes Protein bindet, anstatt an Fremdstoffe, was zu einer Autoimmunerkrankung führt

Autoimmunerkrankung Eine Erkrankung, die durch das körpereigene Immunsystem verursacht wird. Die Entstehung der Erkrankung wird durch diese Autoimmunreaktion (oder diesen ‚Autoimmunangriff‘) ausgelöst

C5a Ein Protein im Komplementsystem, das bei der AAV-bedingten Entzündung eine wesentliche Rolle spielt

Churg-Strauss-Syndrom Frühere Bezeichnung für Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA). Für die ausführliche Beschreibung wird auf den Eintrag unter ‚EGPA‘ verwiesen

Komplementsystem Proteine, einschließlich C5a, die Teil des Immunsystems sind und die Fähigkeit des Körpers zur Infektionsbekämpfung erhöhen, jedoch bei Menschen mit AAV zu unerwünschten Entzündungen führen können

EGPA Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis, ehemals Churg-Strauss-Syndrom, ist eine Art von AAV, die häufig die Lungen und/oder die Nasennebenhöhlen betrifft

Eosinophile Eine Untergruppe der weißen Blutkörperchen, die eine wichtige Rolle bei allergischen Reaktionen des Körpers spielen

Fatigue/Erschöpfung Extreme Müdigkeit und Erschöpfung, die nicht immer durch Ruhe oder Schlaf behebbar ist und Betroffene körperlich und emotional beeinträchtigen kann

GPA Granulomatose mit Polyangiitis (GPA), ehemals Morbus Wegener, eine Art von AAV, die normalerweise in der Nase, den Ohren, den Augen oder dem Mund beginnt

Granulomatose Kleine, knötchenförmige Zellansammlungen, die sich häufig in den Atemwegen von GPA-Patient*innen bilden

Immunsystem Die Organe und Prozesse im Körper, die es ihm ermöglichen, auf Infektionen und Giftstoffe zu reagieren und diese unwirksam machen

MPA Mikroskopische Polyangiitis, eine Art von AAV, die typischerweise die Niere betrifft

Neutrophil Eine Untergruppe der weißen Blutkörperchen, die den Körper unter anderem vor Infektionen schützen

Rezidiv Bezieht sich auf eine Erkrankung, die wieder aktiv geworden ist, nachdem sie zuvor mit oder ohne Behandlung gut unter Kontrolle war

Remission Eine Verringerung der Schwere der Erkrankung. Eine Remission kann vollständig (d.h. es liegt keine Aktivität infolge einer aktiven Erkrankung vor) oder teilweise (d.h. die Krankheitsaktivität wurde reduziert) sein

Wegener-Granulomatose Frühere Bezeichnungen für Granulomatose mit Polyangiitis. Für die ausführliche Beschreibung wird auf den Eintrag unter ‚GPA‘ verwiesen

Literatur

1. Elkouss K, Casali P. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2008;4(9):491–8.
2. Hutton HL, et al. *Semin Nephrol* 2017;37(5):418–35.
3. Jennette JC, Nachman PH. *Clin J Am Soc Nephrol* 2017;12(10):1680–91.
4. Pagnoux C. *Eur J Rheumatol* 2016;3(3):122–33.
5. Hunter R, et al. *BMJ* 2020;369:m1070.
6. Kitching AR, et al. *Nat Rev Dis Primers* 2020;6(1):71.

Andere Broschüren in dieser Reihe



Wenn Sie mehr über das Leben mit AAV erfahren möchten, von der Diagnose und dem klinischen Krankheitsmanagement bis zu den Behandlungsmöglichkeiten und selbstbestimmtem Umgang mit der Erkrankung, lesen Sie unsere Broschüre "Leben mit AAV".



Weitere Informationen über die Erlebnisse als Wegbegleiter*in bei AAV und die für Wegbegleiter*innen verfügbare Unterstützung erhalten Sie in unserer Broschüre "Wegbegleiter*innen und zusätzliche Hilfe".

Weitere Informationen zu AAV finden Sie auf
myANCAvasculitis.com/de



SEE ME HEAR ME

Weitere Informationen zu AAV finden
Sie auf myANCAvasculitis.com/de
