



Das Churg-Strauss-Syndrom

Das «normale» Asthma beschränkt sich auf die Atemwege. In seltenen Fällen kann Asthma jedoch ein Zeichen des Churg-Strauss-Syndroms sein, einer schweren Krankheit, die Organe wie Lungen, Herz, Nieren und Nervensystem befällt.

Das Churg-Strauss-Syndrom ist eine chronische, entzündliche Autoimmunkrankheit, bei der das eigene Immunsystem im Körper grossen Schaden anrichtet. Dieses Syndrom zählt zu einer Gruppe von Gefässentzündungen (Vaskulitis), welche die kleinen Blutgefässe betreffen.

Der Körper schadet sich selbst

Das Churg-Strauss-Syndrom ist eine sehr seltene Krankheit. Jährlich erkranken in der Schweiz etwa 20 bis 30 Menschen daran. Asthmabetroffene trifft es etwas häufiger: von einer Million Asthmatikern leiden etwa 65 am Churg-Strauss-Syndrom.

Die genaue Ursache der Krankheit ist noch unbekannt. Wahrscheinlich handelt es sich um eine Autoimmunerkrankung, die durch eine Infektion oder eine allergische Reaktion hervorgerufen wird. Bestimmte Zellen des Immunsystems (eosinophile Granulozyten und Lymphozyten) richten sich gegen den eigenen Körper.

Die Krankheit verläuft in drei Phasen

Das Churg-Strauss-Syndrom betrifft in der Regel Menschen zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr. Die Krankheit verläuft oft in drei Phasen, wobei die Krankheitszeichen (Symptome) über die Jahre stärker werden.

Das erste Symptom ist in der Regel ein Asthma, das sehr schwere Formen annehmen kann. Die Patientinnen und Patienten leiden unter Husten und Atemnot. Meistens kommt es noch zu Entzündungen des Nasenraums und der Nasennebenhöhlen sowie zur Bildung von Polypen. Diese Symptome treten jedoch auch bei normalem Asthma auf, was die Diagnose des Churg-Strauss-Syndroms schwierig macht.

Die zweite Phase beginnt häufig mehrere Jahre nach dem Asthma. In dieser Phase kommt es in verschiedenen Organen zu Entzündungen, vor allem in den Lungen (Bild). Zu den weiteren Symptomen zählen Müdigkeit, Gewichtsverlust, Fieber, Muskel- und Gelenkschmerzen.

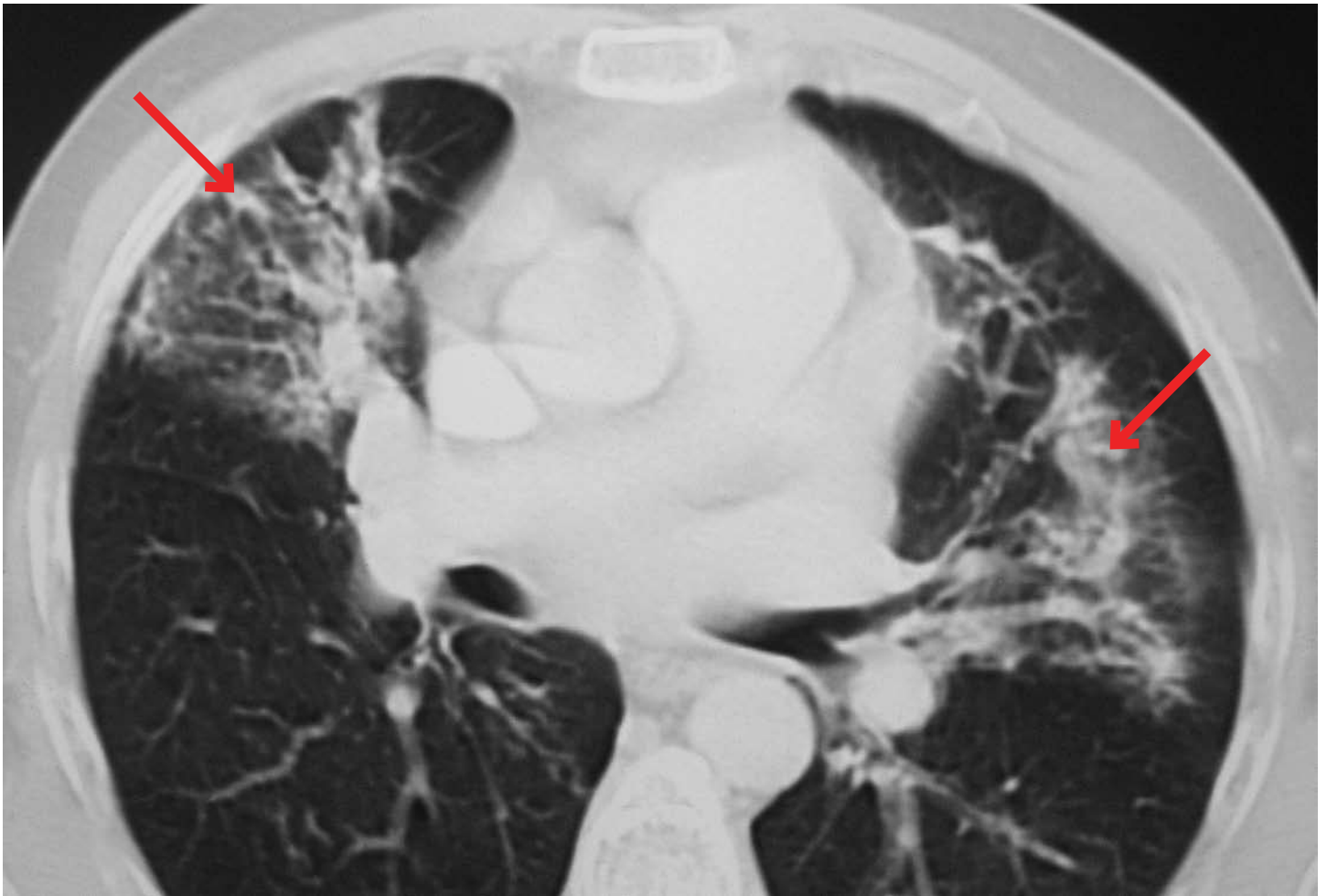
Die Krankheit kann noch in eine dritte Phase übergehen, die durch die Entzündung der kleinen Blutgefässe (Vaskulitis) gekennzeichnet ist. Dabei können Gefässe von Herz, Verdauungstrakt, Nieren, Nervensystem und Haut geschädigt oder gar verstopft werden. Diese Schäden können lebensbedrohend sein, besonders wenn sie im Herz vorkommen.

Alle drei Krankheitsphasen können sowohl nacheinander ablaufen als auch gleichzeitig auftreten.

Schwierige Diagnose

Die Kriterien für die Diagnose des Churg-Strauss-Syndroms sind bisher unvollkommen und für eine Früherkennung der Krankheit ungeeignet.

Es können zwar Fälle vorkommen, bei denen die Diagnose vermutet wird, meistens fehlen aber weitere Anhaltspunkte, um die Diagnose mit Sicherheit zu stellen. Dennoch müssen diese «möglichen» Fälle als solche erkannt und behandelt werden, damit die Krankheit nicht bis zur Vaskulitis



Eine Computertomographie beim Churg-Strauss-Syndrom: Trübungen auf beiden Seiten lassen auf eine Entzündung der Eosinophilen des Lungengewebes schliessen (Pfeile).

fortschreitet und dauerhafte Schäden im Körper verursacht.

Die Diagnose des Churg-Strauss-Syndroms ist schwierig und erfordert deshalb eine fachärztliche Bewertung. Die verschiedenen Organe, die betroffen sein können, müssen genau untersucht werden.

Die Patientinnen und Patienten weisen Merkmale des Asthmas auf; wenn das Churg-Strauss-Syndrom bereits fortgeschritten ist, manchmal auch die Zeichen einer chronischen, verengenden Krankheit der Atemwege (chronische obstruktive Bronchopneumopathie).

Anhand einer genauen Lungenuntersuchung erkennt man eine Entzündung und fehlgeleitete Zellen des Immunsystems (eosinophile Granulozyten). Eine Blutuntersuchung zeigt ebenfalls häufig eine Erhöhung der eosinophilen Granulozyten (Hypereosinophilie), abnorme Antikörper (anti-Neutrophilenzytoplasma-Antikörper) sowie eine Erhöhung des Immunoglobulins vom Typ E.

Dauerhafte Therapie notwendig

Die Behandlung des Asthmas bei Patientinnen und Patienten mit dem Churg-Strauss-Syndrom erfolgt mittels Inhalation von entzündungshemmenden Medikamenten (Kortikosteroide) und Medikamenten, die die Atemwege erweitern (Bronchodilatoren). Häufig müssen diese Substanzen in hoher Dosierung eingesetzt werden.

Die anderen Symptome der Krankheit werden in der Regel mit Kortikosteroiden behandelt, die meist eine gute Wirkung zeigen. Die Therapie dauert oft viele Jahre, weil es zu Rückfällen kommen kann, wenn die Behandlung reduziert oder beendet wird. In Fällen, bei denen die Krankheit durch die Medikamente nur schwer zu kontrollieren ist oder lebenswichtige Organe wie Herz, Nieren oder Nervensystem geschädigt sind, werden gleichzeitig auch Immunsuppressiva eingesetzt. Diese Substanzen vermindern die Angriffe des Immunsystems auf den eigenen Körper. Obwohl nach neuen und wirksameren

Medikamenten geforscht wird, sind noch bedeutende Fortschritte erforderlich, um das Churg-Strauss-Syndrom zu verstehen sowie Diagnose und Therapie zu verbessern. ✕

Herausgeber und Autor der Serie «Seltene Lungenkrankheiten»:

Dr. Romain Lazor, Sprechstunde für interstitielle und seltene Lungenkrankheiten, Abteilung für Pneumologie, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois CHUV, Lausanne, romain.lazor@chuv.ch
Textredaktion: Dr. med. André Lauber, Oftringen

Fotos: Oliver Menge, Fotograf, Biel; ZVG