

Inhaltsverzeichnis

■	Nomenklatur und Definition	12
1.1.	Literatur	14
■	Pathogenese	16
2.1.	Genetische Prädisposition und Umweltfaktoren in der AAV-Pathogenese.	16
2.2.	Immunologischer Toleranzverlust und ANCA-induzierte nekrotisierende Vaskulitis.	17
2.3.	Literatur	17
■	Epidemiologie	20
3.1.	Prävalenz und Inzidenz der AAV in Deutschland	20
3.1.1.	Prävalenz	20
3.1.2.	Inzidenz	20
3.2.	Internationale Studienergebnisse	22
3.2.1.	Inzidenz der AAV	22
3.2.2.	Prävalenz der AAV	22
3.3.	Prävalenz und Inzidenz der RZA in Deutschland und im internationalen Vergleich	22
3.4.	Literatur	23
■	Labordiagnostik	26
4.1.	ANCA-Diagnostik	26
4.2.	Literatur	28
■	Histopathologie	30
5.1.	Literatur	32
■	ANCA-assoziierte Vaskulitiden: Klinisches Erscheinungsbild und Diagnostik	34
6.1.	Granulomatose mit Polyangiitis – GPA	34
6.1.1.	Frühe Symptome und lokalisiertes Stadium	34
6.1.2.	Organmanifestationen und Diagnostik	34
6.1.2.1.	Organmanifestationen	34
6.1.3.	Diagnostik	38
6.1.4.	Krankheitsverlauf und Prognose	41
6.1.5.	Literatur	41
6.2.	Mikroskopische Polyangiitis – MPA	43
6.2.1.	Definition der MPA	43
6.2.2.	Klinisches Erscheinungsbild der MPA	43
6.2.3.	Diagnostik	46
6.2.4.	Differentialdiagnosen der MPA	50
6.2.5.	Literatur	50
6.3.	Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis – EGPA	51
6.3.1.	Klinisches Erscheinungsbild und ANCA-Status	54
6.3.2.	Diagnostische Abgrenzung zu anderen hypereosinophilen Syndromen	54
6.3.3.	Literatur	55
■	Stadieneinteilung, Aktivitätsbestimmung und Outcome-Parameter	58
7.1.	Literatur	62

Therapie	64
8.1. Granulomatose mit Polyangiitis und Mikroskopischen Polyangiitis	64
8.1.1. Therapieprinzipien	64
8.1.2. Remissionsinduktion bei GPA und MPA	64
8.1.2.1. Standardtherapie.	64
8.1.2.1.1. Glukokortikoidtherapie	64
8.1.2.1.2. Immunsuppression bei aktiver, organbedrohender Erkrankung: <i>First-line</i> -Therapie	65
8.1.2.1.3. Immunsuppression bei aktiver, organbedrohender Erkrankung: Mittel der Reserve	66
8.1.2.1.4. Indikation für einen additiven Plasmaaustausch bei aktiver, organbedrohender Erkrankung	67
8.1.2.1.5. Immunsuppression bei aktiver, nicht-organbedrohender Erkrankung	68
8.1.2.2. Neue Therapieoptionen und -strategien in der Remissionsinduktion: GC-Einsparung durch Avacopan	69
8.1.3. Remissionserhaltung bei GPA/MPA	70
8.1.3.1. Standardtherapie.	70
8.1.3.2. Mittel der Reserve	70
8.1.3.3. Dauer der remissionserhaltenden Therapie.	71
8.1.4. Therapie der rezidivierenden und refraktären Erkrankung	72
8.1.5. Literatur	72
8.2. Therapie der Eosinophilen Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)	74
8.2.1. Remissionsinduktion bei gravierender Organbeteiligung	74
8.2.2. Remissionsinduktion bei fehlender gravierenden Organbeteiligung	75
8.2.3. Remissionsinduktion bei Rezidiv	75
8.2.4. Remissionserhaltende Therapie.	76
8.2.5. Therapie der refraktären EGPA	76
8.2.6. Literatur	76
Supportive Therapie	80
9.1. Vermeidung von Therapiekomplikationen	80
9.1.1. Cyclophosphamid	80
9.1.2. Methotrexat	81
9.1.3. Azathioprin	81
9.1.4. Glukokortikoide	81
9.1.5. Biologika	82
9.2. Prävention.	82
9.2.1. Impfungen	82
9.2.2. Sonstige Infektprophylaxe	83
9.2.3. Immunglobulin-Substitution	84
9.2.4. Tumorstudienuntersuchungen	84
9.2.5. Kardio- und zerebrovaskuläre Ereignisse	84
9.2.6. Kontrazeption.	85
9.2.7. <i>Lifestyle</i> -Faktoren	85
9.3. Patienteninformation	85
9.3.1. Schulungen	85
9.3.2. Selbsthilfegruppen und Internet	85
9.4. Literatur	86
Prognose	88
10.1. Granulomatose mit Polyangiitis / Mikroskopische Polyangiitis	88
10.1.1. Mortalität	88
10.1.2. Prognostische Faktoren	89
10.1.2.1. Prognostische Faktoren in Bezug auf die Mortalität	89
10.1.2.2. Prognostische Faktoren in Bezug auf Refraktärität (" <i>treatment resistance</i> ")	89
10.1.2.3. Prognostische Faktoren in Bezug auf die Rezidivrate.	90

10.1.3.	Chronischer Organschaden (" <i>Damage</i> ")	90
10.1.4.	Malignomrisiko	91
10.2.	EGPA	91
10.2.1.	Mortalität und prognostische Faktoren	91
10.3.	Lebensqualität	93
10.4.	Literatur	93

	Abkürzungsverzeichnis	97
---	------------------------------	-----------

	Index	98
---	--------------	-----------