

**Tabelle 1** Stufendiagnostik bei Verdacht auf ZNS-Vaskulitis

<p><b>1. Allgemein</b> Anamnese:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Allgemeinsymptome?</li> <li>• Organbefall?</li> <li>• Vorerkrankungen?</li> <li>• Immunsuppression?</li> <li>• Medikamente?</li> <li>• Drogeneinnahme?</li> <li>• Auslandsaufenthalt?</li> <li>• Familienanamnese?</li> </ul>
<p>Neurologischer Befund Internistische/rheumatologische Untersuchung, gezielt HNO, Dermatologie, Ophthalmologie</p>
<p><b>2. Zusatzuntersuchungen – Basisprogramm</b> Kraniales MRT mit Diffusionswichtung, Hämsequenz, KM-Gabe und MRA Farbduplexsonographie intra- und extrakraniell, auch A. temporalis EEG, Elektroneurographie, ggf. EMG EKG, TEE Labor: BSG, CRP, Differenzialblutbild, CK, Leber, Niere inkl. GFR*, Gerinnung, TSH, Serumelektrophorese, Rheumafaktoren, ANA, SS-A, SS-B, c- und p-ANCA (Myeloperoxidase [MPO]-spezifisch?), Antiphospholipid-Antikörper, Lupus Antikoagulans, Immunelektrophorese, Immunfixation, Drogen-Screening Serologie: Lues, Borrelien, Hepatitis B, C, HIV Urinstatus Liquor: Mikroskopie (ggf. Tusche), Zytologie, Kulturen/Antigene (Bakterien, Pilze) Liquor/Serum-Paar (je 5 ml) in Kühlschranks (Untersuchungen s. u.) Stuhl: Hämokult Rö-Thorax, ggf. Thorax-CT Oberbauchsonographie</p>
<p><b>3. Bei fortbestehendem Verdacht auf ZNS-Vaskulitis: Auswahl gezielt</b> Labor: LDH, Haptoglobin, Ferritin, ACE, Immunglobuline quantitativ, Kryoglobuline, Schilddrüsen-Auto-AK, ds-DNA, Histone, ENA, Komplement, Kälteagglutinine, Coombs-Test, Urinelektrophorese, Katecholamine i. U., Lymphozytentypisierung, Thrombophiliediagnostik, Humangenetik (CADASIL) Serologie: Lues, Herpesgruppe, Mykoplasmen, Chlamydien, Toxoplasmose, Zystizerkose Liquor (wenn Stufe 1 pathologisch): PCR Herpesgruppe, Konsensus-PCR** für Pilze/Bakterien/Mykobakterien, Toxoplasmen Tine-Test, Tb-Diagnostik aus Sputum, Urin. Katheterangiographie der Hirngefäße Fluoreszenzangiographie des Fundus Ganzkörper-FDG-PET (Suche nach systemischem Tumor/Entzündung)</p>
<p><b>4. Obligat (mit Ausnahme Takayasu- und Behcet-Syndrom)</b> Gezielte Biopsie aus Temporalarterie, Nasenschleimhaut (mehrfach!), Konjunktiven, Lymphknoten, Haut, Muskel, Nerv, Niere, Lunge, Leber, Knochenmark und/oder ZNS-Biopsie (inkl. Bakteriologie mit säurefesten Stäbchen, PCR** auf Mykobakterien, Bakterien und Pilze, bei entsprechendem Verdacht auch Virus-PCR)</p>

\* Kreatininclearance heute durch rechnerische Bestimmung der glomerulären Filtrationsrate (GFR) überflüssig, SS-A neben der ANA – Bestimmung einziger notwendiger „ENA“, da aufgrund niedriger Konzentration und der Herauslösung des Antigens bei Fixierung für die ANA nicht miterfasst. Alle anderen setzen positiven ANA-Titer voraus.

\*\* PCR-Verfahren zum Nachweis von Bakterien und Pilzen sind komplementäre Verfahren zur konventionellen Diagnostik. Bei potenziell hoher Sensitivität wird die Aussagekraft vor allem durch exogene

DNA-Kontamination (falsch positiv) eingeschränkt. Klinische/labordiagnostische Plausibilitätskontrolle ist wichtig.

**Tabelle 2** Isolierte zerebrale Angiitis – diagnostische Kriterien

1. Klinische Symptome einer multifokalen oder diffusen ZNS-Erkrankung mit rezidivierendem oder progredientem Verlauf
2. Zerebrale Angiographie und/oder MRT mit Befund, der die Diagnose einer Vaskulitis unterstützt
3. Ausschluss einer zugrunde liegenden systemischen Infektion oder Entzündung (systemische Symptome und/oder BSG/CRP-Erhöhung möglich)
4. Histologischer Nachweis einer leptomeningealen oder parenchymatösen Vaskulitis und Ausschluss einer Infektion, Neoplasie oder anderen primären Gefäßerkrankung
Nach erfolgter Biopsie bei 3 von 4 Kriterien Immunsuppression begründbar

Nach: Moore, P. M., B. Richardson (1998): Neurology of the vasculitides and connective tissue diseases. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 65 (1),10–22.

**Tabelle 3** Primär systemische Vaskulitiden, Einteilung nach Gefäßgröße (Schwerpunkt), Neigung zur Granulombildung und immunpathologischen und serologischen Kriterien (nach den Chapel-Hill-Konsensuskriterien und Gross (1999): Primary systemic vasculitis. I. General overview. Internist (Berl) 40 (7), 779–794

	Granulomatös <sup>1</sup>	Nicht granulomatös
Groß	Arteriitis temporalis <sup>2</sup> Takayasu-Syndrom <sup>2</sup>	
Mittel		Poly(Pan)arteriitis nodosa (klassische PAN) <sup>5</sup> Kawasaki-Erkrankung
Klein	Wegener-Granulomatose <sup>3</sup> Churg-Strauss-Syndrom <sup>3,4</sup>	mikroskopische Polyangiitis <sup>3</sup> Purpura Schoenlein- Henoch <sup>5,6</sup> kutane leukozytoklastische Vaskulitis <sup>5</sup> essentielle kryoglobulinämische Vaskulitis <sup>5,7</sup>

1 bei Riesenzellarteriitis Granulome nur in Gefäßen, bei small-vessel-Angiitiden vorwiegend im Bindegewebe

2 keine peripheren Marker (außer BSG, CRP), T-Zellen in situ

3 ANCA-assoziiert

4 schwache Assoziation c/p-ANCA; Eosinophilie im Blut und in situ

5 komplementverbrauchend, Immunkomplexe in situ

6 IgA-Ablagerung im Gefäß

7 IgG-Ablagerung im Gefäß, Kryoglobuline und HCV-Virusgenom im Blut und Gefäß

**Tabelle 4** Klassifikation der Vaskulitiden, primär und sekundär (nach Fauci (1998) in: Harrison's Principles of Internal Medicine)

<b>I Systemische nekrotisierende Vaskulitis</b>
A. Polyarteriitis nodosa
1. Klassische PAN
2. Mikroskopische Polyangiitis
B. Allergische Angiitis und Churg-Strauss-Granulomatose
C. Polyangiitis Overlap-Syndrom
<b>II Wegener-Granulomatose</b>
<b>III Arteriitis temporalis</b>
<b>IV Takayasu-Arteriitis</b>
<b>V Purpura Schoenlein-Henoch</b>
<b>VI Sekundäre Vaskulitiden (vorwiegend kutan)</b>
A. Exogene Stimuli
1. Medikamente (Hydralazin, Phenytoin, Thyreostatika, Thiazide, Penicillin, Sulfonamide, Morphin, Kokain, Amphetamin)
2. Serumkrankheit u. Ä.
3. Infektiöse Erkrankungen
• viral: HBV, HCV, HIV, Herpesgruppe
• bakteriell: Lues, Borrelien, Streptokokken, Mykobakterien
• Pilze: Aspergillus
• parasitär: Ascaris, Zystizerken
B. endogene Stimuli
1. Neoplasmen (NHL, myeloproliferative Erkrankungen)
2. Kollagenosen
3. Andere entzündliche Grunderkrankungen (Crohn, Colitis ulcerosa, Sarkoidose)
4. Kongenitale Komplementdefekte
<b>VII Andere Vaskulitiden</b>
A. Isolierte Angiitis des ZNS
B. Isolierte Angiitis des PNS
C. Behcet-Syndrom
D. Thrombangiitis obliterans

**Tabelle 5** Klinische Hinweise für Vaskulitis

<b>Allgemein-(Alarm-)Symptome:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Fieber, Gewichtsverlust, Nachtschweiß</li><li>• Adynamie</li><li>• rheumatischer Beschwerdekomples</li></ul>
<b>Labor:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• akute-Phase-Protein-Erhöhung (BSG, CRP)</li><li>• Leuko-/Thrombozytose, Anämie</li></ul>
<b>Organbeteiligung</b> <i>Atemwegsorgane</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• Sinsusitis</li><li>• (blutiger) Schnupfen, Epistaxis</li><li>• Schleimhautulzera</li><li>• Nasenseptumnekrose, -perforation</li><li>• Stridor bei subglottischer Stenose</li><li>• Hämoptysen</li><li>• Asthma</li></ul>
<i>Urogenitaltrakt</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• Oligurie/Polyurie</li><li>• Ödeme</li><li>• Mikro-/Makrohämaturie</li><li>• schmerzhaftes Hoden</li></ul>
<i>Herz</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• Angina pectoris</li><li>• Perimyokarditis</li></ul>
<i>Skelettmuskulatur</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• Myositis</li><li>• Extremitäteninfarkte</li></ul>
<i>Haut</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• palpable Purpura</li><li>• Nagelfalznekrosen, Ulzera</li><li>• Urticaria</li><li>• Livedo reticularis</li><li>• Raynaud-Symptomatik</li><li>• Akrozyanose</li><li>• Pyoderma gangraenosum</li></ul>
<i>Gastrointestinaltrakt</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• kolikartige Bauchschmerzen</li><li>• blutige Stühle/Melaena</li></ul>
<i>Nervensystem</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• Hirninfarkte, -blutungen</li><li>• Enzephalitis/-myelitis</li><li>• Mono-/Multiplex-/Polyneuropathie</li></ul>

- kraniale Neuropathien

*Augen/Ohren*

- „rotes Auge“ (Episkleritis)
- orbitaler Pseudotumor
- Uveitis
- Otitis media
- Amaurosis
- Hörsturz

*Sonstiges*

- Thrombosen
- Stenosen größerer Arterien
- Aneurysmen