Gelenkschmerzen und Bluterbrechen

Diagnose lässt sich aus dem Mund ablesen

Seit einem Jahr hat ein 29-jähriger türkischer Patient intermittierende Fieberschübe mit Schüttelfrost und Arthralgien. Außerdem leidet er anfallsweise an schwerer Dyspnoe mit Hämoptysen.

Foto: H. S. Fießl

Verräterische Aphthen im Mund des Patienten.

— Ein erneuter Krankheitsschub führt zur stationären Aufnahme. Der Patient fiebert und befindet sich in einem deutlich reduzierten Allgemeinzustand. Über beiden Lungen kann ein diskretes Giemen und über der Trikuspidalklappe ein leises Systolikum auskultiert werden. BSG und CRP sind deutlich erhöht. Die Bestimmung der D-Dimere ist positiv, der Eisenspiegel erniedrigt und der Hb-Wert im unteren Normbereich. Die Rheumaserologie ergibt keinen krankhaften Befund.

Multiple Lungenembolien

Die Röntgen-Thoraxaufnahme zeigt eine deutliche bilaterale Lymphknotenschwellung sowie eine Erweiterung der zentralen Pulmonalarterien. Die Farbdopplerechokardiografie ergibt einen überraschenden Befund: größere Thromben im Bereich des rechten Ventrikels und Vorhofs bei einer verdickten Trikuspidalklappe. Bei der Lungenszintigrafie erschienen beide Lungenflügel „wie ein Schweizer Käse“ – ein Ausdruck multipler Lungenembolien.

Bei der – ansonsten unauffälligen – Bronchoskopie fallen aphthöse Läsionen der Mundschleimhaut auf. Dies

lenkt den Verdacht auf einen Morbus Behçet. Dabei handelt es sich um eine Multisystemerkrankung, die sowohl Arterien als auch Venen befällt. Histologisch entspricht die Erkrankung einer leukozytoklastischen Vaskulitis.

Charakteristische Symptome

Zu den diagnoseweisenden Kriterien gehören

- rekurrende orale und genitale Aphthen,
- Hautmanifestationen (sterile Papulopusteln, Erythema nodosa),
- positives Pathergiephänomen (Entstehung einer Papulopustel 48 Stunden nach intrakutanem Nadelstich),
- Uveitis,
- Oligoarthritis (meist asymmetrisch an den unteren Extremitäten, z. T. mit einer Sakroiliitis assoziiert).

Seltenere Manifestationen sind eine Kolitis und neurologische Manifestationen mit Hirnnervenlähmungen, Bulbärparalyse, intranukleärer Ophthalmoplegie, steriler Meningoenzephalitis, Hirninfarkten und Sinusvenenthrombosen. In ca. 27% sind auch die größeren Gefäße betroffen in Form von Thrombosen, arteriellen Aneurysmata, arteriellen Gefäßverschlüssen und Thrombophlebitiden. Auch innerhalb der Herzhöhlen können sich Thromben bilden.

Foto: H. S. Fießl

Häufigste Fehldiagnose:

Spondylarthritis

Die Erkrankung ist vor allem im Mittelmeerraum verbreitet, insbesondere in der Türkei (ca. 100 Fälle/100 000 Einwohner). In Deutschland kommen nur 0,5 Fälle auf 100 000 Einwohner. Angesichts der multiplen, meist unspezifischen Symptomatik dauert es oft Jahre, bevor die Diagnose gestellt wird. Die häufigste Fehldiagnose ist eine Spondylarthritis.

Therapie der Wahl sind Glukokortikoide und Immunsuppressiva wie Azathioprin und Cyclosporin A. Bei einer ZNS-Manifestation kommt auch Cyclophosphamid zum Einsatz. Bei rein mukokutanen Manifestationen ist Colchizin wirksam.

Die Prognose wird von der klinischen Manifestation bestimmt. Bei Augenbeteiligung droht in fast jedem zweiten Fall die Erblindung innerhalb von fünf Jahren. Bei arteriellen Aneurysmata kann es zu schweren lebensbedrohlichen Blutungskomplikationen kommen. Weitere lebensbedrohliche Komplikationen sind rezidivierende Lungenembolien. Bei ZNS-Beteiligung bleiben häufig neurologische Defizite. Die Prognose ist am schlechtesten bei jungen Männern und kardiopulmonaler oder ZNS-Beteiligung.

DR. MED. PETER STIEFELHAGEN ■

■ Quelle: Vortrag von Prof. G. Ertl, Würzburg, im Rahmen des Internistenkongresses

Fabula docet

Rezidivierende Lungenembolien und Hämoptysen können Ausdruck einer Vaskulitis sein. Dabei sprechen aphthöse Läsionen im Mund- oder Genitalbereich für einen Morbus Behçet.

◀ Aphthöse Läsionen der Glans bei Morbus Behçet.