rheuma plus 2021 · 20:131–134
<https://doi.org/10.1007/s12688-021-00421-2>
 Angenommen: 25. Februar 2021
 Online publiziert: 8. April 2021
 © Springer-Verlag GmbH Austria, ein Teil von Springer Nature 2021

Karin Schöls

Klinische Abteilung für Innere Medizin II, Rheumatologie, Universitätsklinikum St. Pölten, Sankt Pölten, Österreich

Wenn der Schnupfen lebensgefährlich wird

Rezidivierende Sinusitis und Mastoiditis als Beginn einer Systemerkrankung

Anamnese

Eine 30-jährige Patientin entwickelt im Herbst 2019 rezidivierende respiratorische Infekte mit Sinusitiden. Einige Monate später bemerkt sie Arthralgien, wechselnd, vor allem in großen Gelenken (Sprunggelenk, Knie, Ellbogen, Schulter), die sich zu Arthritiden entwickeln mit dann deutlichen Gelenkschwellungen, besonders im Sprunggelenkbereich. Vom Hausarzt erhält sie Schmerzmittel. Zeitgleich entwickelt sie auch Ohrenschmerzen mit Flüssigkeitssekretion aus dem rechten Ohr. Es erfolgt eine antibiotische Therapie und eine Vorstellung beim HNO-Facharzt.

In der Computertomographie (CT) NNH wird eine Teilverschattung des Mastoids rechts im Sinne einer Mastoiditis diagnostiziert. Trotz Antibiose und kortisonhaltiger Nasentropfen kommt es zu keiner Besserung, sondern zur Progredienz auch auf das andere Ohr/Mastoid.

Zusätzlich ist ein Gewichtsverlust von 4 kg in 6 Wochen zu verzeichnen sowie livide Verfärbung der Fingerkuppen und zunehmende Gelenkschmerzen/Schwellungen. Die Patientin konnte sich zuletzt nicht mehr selbstständig anziehen.

Labor

Initial beim Hausarzt: CRP 7,68 mg/dl, BSG 56/81, Leukozytose 12,05 G/l, Granulozytose 8,47 G/l, GGT 101 U/l.

Es wird vom Hausarzt Aprednisolon 25 mg 2-0-0 begonnen, damit geht es der Patientin tagsüber besser, sie hat aber massive Schmerzen nachts. Umstellung durch die Patientin selbst auf Aprednisolon 25 mg 1-0-1, damit ist sie fast beschwerdefrei. Es erfolgt eine Vorstellung beim Internisten, der die Patientin unverzüglich der Rheumaambulanz vorstellt.

Subjektiv ist die Patientin unter Kortikosteroidtherapie (Aprednisolon 25 mg

Abb. 1 ◀ Therapiealgorithmus der ANCA(anti-neutrophile zytoplasmatische Antikörper)-assoziierten Vaskulitis (AAV). Schematische Darstellung der Grundprinzipien der AAV-Therapie [1]. (AAV ANCA-assoziierte Vaskulitis, AZA Azathioprin, CYC Cyclophosphamid, GC Glukokortikoide, Krea Kreatinin, MTX Methotrexat, RTX Rituximab). (Aus [1]. © Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie e.V. Published by Springer Medizin Verlag. Nachdruck mit freundlicher Genehmigung)

1-0-1/2) bei Erstvorstellung an unserer Ambulanz beschwerdefrei (03/20).

Im Labor finden sich c-ANCA 250 U/ml, GGT 55 U/l. Unauffällig sind das BB, Niere, Elyte, GOT, GPT, im Harnbefund keine dysmorphen Erys, keine Proteinurie.

Quantiferon: negativ, Hepatitis-Serologie: Immunität gegen Hep B, Hep A + C – AK: negativ.

Ein initial vorgeschlagenes Abdomen/Thorax-CT konnte aufgrund des Corona-Lockdowns nicht durchgeführt werden.

Daher erfolgte unter der Annahme einer Granulomatose mit Polyangiitis mit peripherem Befalls ohne klinischen Hinweis auf ein „major organ involvement“ (keine pulmonalen Beschwerden, Harn unauffällig, keine dysmorphen Erys, beschwerdefrei unter Kortisontherapie) die Einleitung einer Therapie mit Imurek 50 mg 2-0-1 (MTX wurde wegen Kinderwunsch abgelehnt) und eine Reduktion von Aprednislon auf 25 mg 1-0-0 täglich (es wurden 50 mg Aprednislon über einige Wochen schon vorher verabreicht) sowie Osteoprotektion.

Vier Wochen später zeigt aber die Thorax/Abdomen-CT eine 4 cm messende Kavernenbildung im apikalen Oberlappen rechts mit zahlreichen umliegenden Rundherden und subpleuralen Verdichtungen. Als Nebenfund finden sich ein Z. n. CHE, aber keine pathologischen Lymphknoten und unauffällige Nieren.

Klinisch besteht zu diesem Zeitpunkt seit 3 Wochen zusätzlich etwas Husten.

Diagnose vom Mai 2020

Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)

- c-ANCA positiv 250 U/ml
- Kaverne rechts OL (4 cm DM) mit zahlreichen umliegenden Rundherden
- Polyarthritiden großer und kleiner Gelenke
- Rezidivierende Sinusitis und chronische Mastoiditis
- Verdacht auf Vaskulitis der Fingerringen

Daher erfolgt eine *Therapieeskalation* (Abb. 1) wegen der Organe bedrohender Veränderungen auf: Rituximab (RTX) 375 mg/kgKG nach RAVE Sche-

ma plus 2021 · 20:131–134 <https://doi.org/10.1007/s12688-021-00421-2>
© Springer-Verlag GmbH Austria, ein Teil von Springer Nature 2021

K. Schöls

Wenn der Schnupfen lebensgefährlich wird. Rezidivierende Sinusitis und Mastoiditis als Beginn einer Systemerkrankung

Zusammenfassung

Eine 30-jährige Patientin entwickelt nach rezidivierenden respiratorischen Infekten mit Sinusitiden eine Arthritis der Sprunggelenke, multilokuläre Polyarthralgien, eine Mastoiditis sowie livide Verfärbungen der Fingerringen. Bei deutlich erhöhten Entzündungswerten und mäßiger Erhöhung der c-ANCA zeigt sich in der CT-Thorax eine Kaverne mit umliegenden Rundherden, passend zu einer Granulomatose mit Polyangiitis (vormals

Wegener). Gemäß der Literaturevidenz führte eine Rituximab- und Kortikosteroidtherapie rasch zur Remission und weitgehender Beschwerdefreiheit.

Schlüsselwörter

Mastoiditis · Kaverne und pulmonale Rundherde · Polyarthritiden · c-ANCA-Positivität · Erhöhte Entzündungswerte

When a Cold Becomes Life-threatening. Recurrent Sinusitis and Mastoiditis as the First Signs of a Systemic Disease

Abstract

A 30-year-old woman presented with remitting upper airway infections. Over time she developed mastoiditis resistant to antibiotics, arthritis of her ankle as well as multilocal arthralgias and a livid discoloration of her fingertips. A computed tomography (CT) scan of her chest revealed a cavernous process and c-ANCA (Anti Neutrophil Cytoplasmic Antibody) positivity led to the diagnosis

granulomatosis with polyangiitis (formerly called Wegener's). In line with literature reports, rituximab and corticosteroid therapy quickly induced remission.

Keywords

Mastoiditis · Pulmonary cavities · Polyarthritiden · CPR elevation · c-ANCA positivity

ma (1-mal/Woche für 4 Wochen) mit entsprechender Prämedikation. Aprednislon 5 mg 3-0-0, Oleovit 30 gtt/Woche und Calciduran 1 × 1 wird beibehalten.

Verlauf

Nach 4-maliger RTX-Gabe ist eine deutliche Besserung zu verzeichnen; die Patientin kann wieder in die Hocke gehen, die Finger sind warm, nicht mehr livide, auch von HNO-Seite ist der Status gebessert, aber es besteht noch eine Hörbeeinträchtigung mit mittleren Tonbereich. An den Gelenken bestehen keine Schwellungen, keine Schmerzen, jedoch noch Parästhesien der Großzehe rechts.

Die Imurek-Gabe wird nach der 4. RTX-Gabe beendet, eine Erhaltungstherapie mit RTX wird geplant.

- Kontrolle ein Monat nach RTX-Gabe: subjektiv gut, c-ANCA 54 U/ml, CRP 0,29 mg/dl, Leuko 14 G/l, Kortison-Tapering begonnen

- Kontrolle 3 Monate nach RTX-Gabe: subjektiv gut, c-ANCA 10 U/ml, CRP 0,15 mg/dl, Leuko 14 G/L, Low-dose-Kortison fortgesetzt
- Thorax-CT – KO 3 Monate nach RTX-Gabe: deutliche Größenabnahme bzw. Rückbildung der Kaverne und der Rundherde
- Remission erzielt! (Abb. 2)

Zur Remissionserhaltung

- RTX 500 mg i.v. nach 6 Monaten, IGG > 800 mg/dl
- Kontrolle nach 6 Monaten: c-ANCA 10 u/ml, IgG < 800 mg/dl, Kortisontherapie konnte noch nicht ausgeschlichen werden wegen Arthralgien
- Kontrolle nach 9 Monaten: subjektiv sehr gut, c-ANCA 10 U/ml, CRP 0,11 mg/dl, Leuko + Harn unauffällig

Abb. 2 ▲ Verlauf von CRP und c-ANCA 03/20–01/21 aus der Patientendokumentation

Diskussion

Die Granulomatose mit Polyangiitis (früher Morbus Wegener) ist eine seltene Erkrankung mit einer Inzidenz 12/Mio./Jahr und wird den ANCA-assoziierten Vaskulitiden (AAV: GPA, MPA und EGPA) zugerechnet. Es handelt sich um eine granulomatöse Entzündung, meist der oberen und unteren Atemwege mit nekrotisierender Vaskulitis der kleinen und mittleren Gefäße.

Glomerulonephritiden sind häufig. Die Erkrankung verläuft unbehandelt zumeist rasch progredient mit massiven Organveränderungen.

Der Nachweis von c-ANCA hat hohe Spezifität, ein negativer Test kann aber vor allem bei lokalisierter Form (nur obere Atemwege betroffen) vorliegen und schließt eine AAV nicht aus.

Bei rezidivierenden Infektionen im HNO-Bereich soll an das Vorliegen einer AAV gedacht und entsprechende Untersuchungen eingeleitet werden (ANCA, BB, Leber, Niere, CRP, Harnbefund + Sediment, Bildgebung mit Thorax/Abdomen-CT, NNH-CT). Eine biopsische Sicherung der Diagnose sollte,

wenn immer möglich, angestrebt werden.

Der Therapiebeginn darf bei noch nicht vollständig vorliegenden Befunden keinesfalls verzögert werden, da es rasch zu Progredienz und zu bleibenden Schäden kommen kann. Gegebenenfalls muss auch eine Therapieeskalation erfolgen, um das Therapieziel der Remission zu erreichen.

Aktueller Nachtrag

Der Mann der Patientin erkrankte vor einigen Monaten an COVID-19, sie selbst blieb trotz laufender RTX-Therapie beschwerdefrei und wurde wiederholt negativ auf SARS-CoV-2 getestet.

Korrespondenzadresse

OA Dr. Karin Schöls
Klinische Abteilung für Innere Medizin II,
Rheumatologie, Universitätsklinikum St. Pölten
Dunant-Platz 1, 3100 Sankt Pölten, Österreich
karin.schoels@stpoelten.lknoe.at

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. K. Schöls gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden vom Autor keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Literatur

- Schirmer JH et al (2017) S1-Leitlinie Diagnostik und Therapie der ANCA-assoziierten Vaskulitiden. Z Rheumatol 76(Suppl 3):77–104

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.

Hier steht eine Anzeige.