

Informationen und Unterstützung für Betroffene und Angehörige

Jetzt hier scannen!

www.lebenmitegpa.de

EGPA –

Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis

493017PD276A | NP-DE-MPL-BROC-220007 | März 2025

Gendergerechte Sprache:
Dieser Text schließt prinzipiell alle Geschlechter mit ein. Zur besseren Lesbarkeit wird jedoch nur eine Geschlechtsform verwendet – welche das ist, liegt im Ermessen derjenigen, die den Text verfasst haben.

Inhalt

EGPA – vier Buchstaben für eine komplexe und seltene Erkrankung 12
Diese Stichpunkte helfen Ihnen, die Gedanken zu sortieren 12

Der Ursache auf der Spur 15
Das Immunsystem – ein besonderes Schutzschild 15
EGPA – was man weiß und was vermutet wird 17

Die Vielfalt der Symptome 18
Wenn Organe betroffen sind ... 18

Drei Schlüssel zur Diagnosestellung 20
Erster Schritt – die Blutuntersuchung 20
Bildgebende Verfahren erlauben den Blick ins Körperinnere 21
Die Gewebeprobe als Absicherung der Diagnose 21
Darüber hinaus ... 21

Die EGPA verläuft in Phasen 22
Drei Phasen prägen das Bild 22

Chronischer Krankheitsverlauf zwischen Ruhephasen und Schub 24
Das Wichtigste zuerst 24

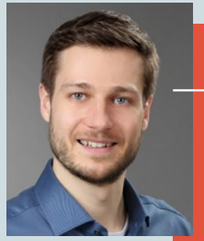
Therapie, ausgerichtet an individuellen Symptomen 26
Zielsetzung: Akute Krankheitsaktivität bekämpfen, Remission erreichen 28
Glukokortikoide als ein Baustein der Therapie 28
Immunsuppressiva als zusätzlicher Baustein 30
Antikörper als zielgerichtete Therapie 31

Alltag mit EGPA 32
Krankheitsmanagement wird wichtig 32
Antworten finden in der Selbsthilfe 32
Auch andere Institutionen können helfen 34
Tipps für den Alltag 35
Sprechen Sie über Ihre Erkrankung 36

Weitere Hilfen und Informationen 42

Fachbegriffe – einfach erklärt 44

Unsere Berater:innen



Frederik Trinkmann

Geschäftsführender Oberarzt,
Leiter der Asthma-Ambulanz
der Thoraxklinik der Universität
Heidelberg

An der Pneumologie faszinieren mich die vielfältigen Schnittstellen, die unser Gebiet mit anderen Fachdisziplinen hat. Das ist eine Herausforderung, aber auch eine Chance zugleich! Einer meiner klinischen Schwerpunkte ist die Behandlung des Asthma bronchiale, wo sich in den letzten Jahren durch den Einsatz der Biologika das Therapiespektrum deutlich verändert hat. Das schwere Asthma bronchiale ist auch ein Paradebeispiel für diese vielfältigen Schnittstellen zu anderen Fachgebieten. Es bestehen oft Begleiterkrankungen aus dem Bereich der HNO (Nasenpolypen), Dermatologie (Neurodermitis) bis hin zur Hämatologie (HES) und Rheumatologie/Nephrologie (EGPA, GPA). Die EGPA ist insgesamt zwar sehr selten und leider nicht immer gleich zu erkennen, kann aber für den Patienten schwerwiegende Folgen haben. Mittlerweile stehen gut verträgliche, hochwirksame Therapien zur Verfügung – wichtig ist eine enge Abstimmung zwischen den verschiedenen Fachbereichen, um die Krankheit frühzeitig erkennen und dem Patienten gezielt helfen zu können.



Gerhard Krönke

Direktor der Klinik für
Rheumatologie und Klinische
Immunologie: Charité –
Universitätsmedizin Berlin

Ich betreue seit nunmehr über 17 Jahren Patienten mit seltenen immunologischen Krankheitsbildern wie der EGPA. In dieser Zeit habe ich nicht nur diese Erkrankung in all ihren unterschiedlichen Ausprägungsformen kennengelernt, sondern auf miterleben dürfen, wie sehr sich die Therapie dieser Erkrankung weiterentwickelt hat. Besonders positiv stimmt mich der Umstand, dass durch neue therapeutische Möglichkeiten die Lebensqualität der Patienten deutlich verbessert werden konnte.

Vaskulitis e. V.

Vaskulitis e.V.
beraten · informieren · aufklären

Der Vaskulitis e. V. setzt sich aktiv für die Patienten und Angehörigen ein, die von den verschiedenen Ausprägungen der seltenen Autoimmunerkrankung betroffen sind. Der Verein arbeitet ehrenamtlich auf bundesweiter wie internationaler Ebene. Zum Unterstützungsangebot gehören u. a. Informationsmaterialien, Kontaktherstellung zu medizinischen Spezialisten, telefonische Beratungsgespräche, Informationstage und Patientensymposien. Auch gibt es verschiedene Vernetzungsmöglichkeiten wie die vereinseigene Facebook-Selbsthilfegruppe, Gruppentreffen, Workshops sowie zahlreiche Online-Angebote. Darüber hinaus ist der Verein tätig im Rahmen von Öffentlichkeitsarbeit oder bei der Zusammenarbeit mit Akteuren aus dem Gesundheits- und Sozialwesen.



Klaus*, EGPA-Betroffener:

Die Diagnose einer lebensbedrohlichen Krankheit, wie bei mir die seltene Autoimmunerkrankung EGPA, trifft einen wie ein Schlag. Warum ich? Warum hat es mich erwischt? Einen von insgesamt einer Million Mitbürgern?

Bis zu meinem 48. Lebensjahr war ich so gut wie nie krank. Ich hatte noch nicht einmal einen Hausarzt. Und da ich seit über 25 Jahren selbstständig bin, war ich es ohnehin gewohnt, stets einsatzbereit zu sein. Als begeisterter Radrennfahrer war ich kontinuierlich im Training und sorgte so für meine Fitness.

Ersten Symptomen, die auf Asthma hinwiesen, maß ich wenig Bedeutung bei. Als sich aber eine ganze Kette von körperlichen Beeinträchtigungen einstellte, ging ich zum Lungenfacharzt. Mein Glück, denn durch dessen Verdacht auf EGPA konnte eine Behandlung beginnen.

Ein steiniger Weg mit diversen Krankenhausaufenthalten begann, der mir körperlich, geistlich und seelisch alles abverlangte. Es gelang zum Glück, das erste Jahr nach Diagnose zu überstehen, am fünften Jahrestag habe ich gefeiert.

Inzwischen bin ich medikamentös so gut eingestellt, dass ich meinen Beruf wieder mit großer Energie und Leidenschaft ausüben kann. Der Sport hat nach wie vor einen großen Stellenwert. Das Rennradfahren habe ich durch Sprint-Triathlons erweitert. Beim Reisen bevorzuge ich ausgedehnte Bikepacking-Touren, am besten rund um die Uhr draußen an frischer Luft und in Ländern, die mir guttun wie Italien und Skandinavien.

Mit meinem Beitrag in dieser Broschüre möchte ich anderen EGPA-Betroffenen Mut machen. Sie sind nicht allein! Mein Weg ist nur ein Weg, nehmen Sie die Herausforderung an – Sie schaffen das! Und scheuen Sie sich nicht, jede Hilfe für Körper, Geist und Seele aus Ihrem Umfeld anzunehmen. Sie werden in Zukunft viele Möglichkeiten haben, diese zurückzugeben. Alles Gute!

* Name von der Redaktion geändert.

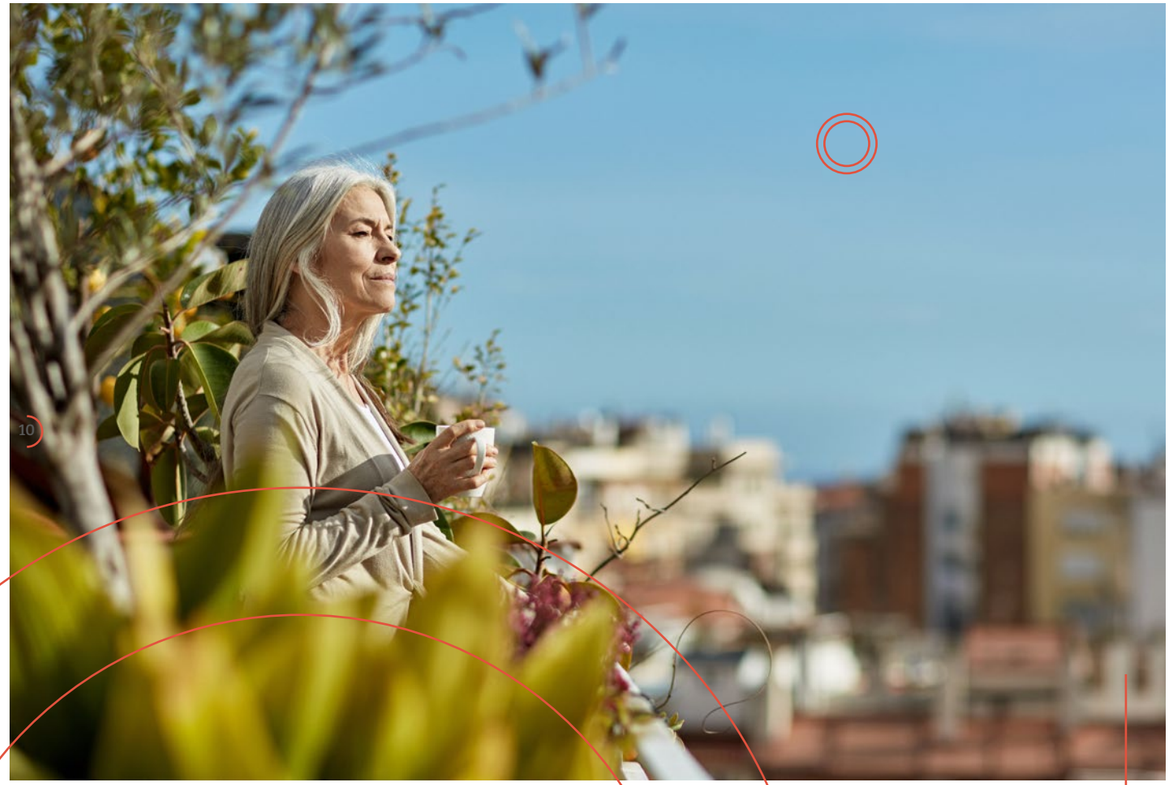


Dimitra, EGPA-Betroffene:

Als ich neun Jahre alt war, bekam ich aus dem Nichts heraus schweres Asthma. Zunächst wurde eine Allergie vermutet. Trotz verschiedener Therapien wurde das Asthma nicht besser. Ganz im Gegenteil: Die Symptome verstärkten sich und es wurden weitere Organe in Mitleidenschaft gezogen.

Als die Erkrankung EGPA diagnostiziert war, erhielt ich die richtigen Medikamente und habe nach der langen Zeit, geprägt von Krankheit, Unsicherheit und Angst, zurück in ein normales Leben gefunden.

Meine Eltern waren damals in größter Sorge um mich. Ich erinnere mich noch gut daran, wie überglücklich sie waren, als sich mein Zustand zusehends besserte. Ich möchte alle Betroffenen und auch ihre Angehörigen bestärken, sich von der Krankheit nicht entmutigen zu lassen. Die EGPA ist gut behandelbar und mit etwas Routine kann man gut mit der Krankheit leben.



Liebe Leserin, lieber Leser,

Sie haben eine Diagnose, Ihre Krankheit hat einen Namen: EGPA oder, wenn auch seltener verwendet, Churg-Strauss-Syndrom. Die lange Suche nach der Ursache Ihrer Beschwerden hat ein Ende. Jetzt geht es für Sie darum, die Krankheit „**E**osinophile **G**ranulomatose mit **P**oly**a**ngiitis“ zu verstehen und wichtige Therapieentscheidungen gemeinsam mit Ihren behandelnden Ärzten zu treffen, vor allem, um mit dieser seltenen chronischen Krankheit möglichst gut zu leben.

Zum Leben mit einer chronischen Erkrankung gehören immer auch die Angehörigen. Sie gestalten mit Ihnen gemeinsam den Alltag, sind bei Arztbesuchen dabei oder unterstützen in schwierigen Situationen. Diese Broschüre zeigt Ihnen und Ihren Angehörigen Zusammenhänge, Ursachen und Therapieformen auf, ebenso Ihre Möglichkeiten zur Mitwirkung. Und sie nennt Stellen, die Sie informieren und Ihnen Hilfe bieten.

Auf Sie prasseln in Arztbriefen und Beipackzetteln viele medizinische und pharmazeutische Fachbegriffe ein, die auch in dieser Broschüre verwendet werden. Die wichtigsten, ohne die wir nicht auskommen und die Ihnen immer wieder begegnen, erklären wir am Ende der Broschüre in einem Glossar.

EGPA – vier Buchstaben für eine komplexe und seltene Erkrankung

Das Krankheitsbild EGPA ist so komplex, dass es zu viel für ein einziges Arztgespräch ist. Ihnen schwirren seit der Diagnose sicherlich viele Fragen und Begriffe durch den Kopf, selbst wenn Ihr Arzt oder Ihre Ärztin sich Zeit genommen hat, EGPA zu erklären und aufzuzeigen, was nun alles auf Sie zukommt.

Nehmen Sie all Ihre Fragen mit zum nächsten Arztgespräch und sprechen Sie diese an, um zu verstehen, was in Ihrem Körper vor sich geht und wie z. B. eine bestimmte Therapie wirkt.

Diese Stichpunkte helfen Ihnen, die Gedanken zu sortieren:[1,2,3,4]

- Erste Erklärungen liefert die Übersetzung des medizinischen Namens **E**osinophile **G**ranulomatose mit **P**olyangiitis – kurz EGPA genannt. Bei der EGPA sind kleine und mittelgroße Blutgefäße betroffen. Sie entzünden sich (**Polyangiitis**) und können so zu Schäden an Gefäßen und Organen führen. Die Entzündung der Venen und Arterien (**Vaskultis**) entsteht durch eine Funktionsstörung des Immunsystems. Dieses greift Bestandteile bestimmter weißer Blutzellen an, was zur Schädigung oder sogar zur Zerstörung der Gefäßstruktur führen kann. Erkrankte Menschen haben oft einen hohen Wert einer bestimmten Gruppe von weißen Blutkörperchen im Blut. Diese werden als **eosinophile Granulozyten** bezeichnet (siehe auch Infobox auf Seite 16). Es bilden sich außerdem kleinere geschwulstartige Gebilde, sogenannte **Granulome**, überwiegend in den Atemwegen und den Nieren, aber auch in anderen Organen wie der Haut. Nicht jeder, der an einer EGPA leidet, muss die gleichen Symptome aufweisen.

- Die EGPA ist eine seltene und chronisch verlaufende Autoimmunkrankheit. Dabei ist der normale Ablauf des Immunsystems gestört (siehe auch Seite 15–16).

- Die EGPA wird mit zwei weiteren seltenen Autoimmunerkrankungen (**GPA** und **MPA**) der Gruppe der sogenannten **AAV** zugeordnet. AAV steht für **„ANCA-assoziierte Vaskulitis“** und gehört zu den entzündlichrheumatischen Erkrankungen. Gemeinsam ist diesen drei Erkrankungen, dass die Immunabwehr nicht wie üblich funktioniert und stattdessen Schaden für den eigenen Körper entsteht.



Gut zu wissen

Grundsätzlich sind Männer und Frauen etwa gleich häufig von der EGPA betroffen. Diagnostiziert wird sie häufig erst spät, im Schnitt mit 48 Jahren. Etwa 11–18 Menschen von einer Million erkranken jährlich. Das klingt wenig, rechnet man es aber auf die Gesamtbevölkerung um, bedeutet das für Deutschland allein: Zwischen ca. 1000 und 1500 Menschen mit EGPA kommen jährlich dazu – Sie sind also nicht allein.

- Die Bandbreite der Symptome ist sehr weit und diese sind nicht immer eindeutig. Die ersten Symptome sind individuell dadurch geprägt, welches Organ betroffen ist. Zu Beginn der Erkrankung leiden viele EGPA-Patienten unter Asthma, Allergien oder chronischem Schnupfen – das erschwert die Diagnose.

- EGPA betrifft die kleinen und mittleren Blutgefäße. Sind die entzündet, kann das Organschädigungen nach sich ziehen, bleibende oder vorübergehende. Oft sind Lungengewebe, Herz, Verdauungstrakt oder Nieren betroffen.

- EGPA verläuft üblicherweise in drei Phasen, die sich auch überlappen können, aber nicht alle Patienten durchlaufen alle Stadien (siehe auch Seite 22).

- Die Ursachen der Erkrankung konnten noch nicht geklärt werden.



Der Ursache auf der Spur

Die EGPA ist nicht nur selten, die Krankheit ist auch sehr kompliziert zu erklären. Ihr Verlauf ist schwer vorhersagbar. Wer sie verstehen will, muss eintauchen in Informationen zum menschlichen Immunsystem, denn dort liegen die vielschichtigen Ursachen.

Das Immunsystem – ein besonderes Schutzschild

Das Immunsystem hält uns am Leben und wir bemerken es nicht einmal – zumindest solange es funktioniert. Dann bekämpft es gefährliche Schädlinge: Krankheitserreger wie Pilze, Viren, Bakterien, Parasiten. Diese lösen den Abwehrprozess aus. Ein Teil der Schutzmechanismen ist angeboren, ein anderer erworben. Das System lernt nämlich, deshalb bekommen wir sogenannte Kinderkrankheiten wie Windpocken nur einmal, danach sind wir immun, weil Antikörper gebildet wurden.

Das Immunsystem kann auch krankhafte Veränderungen wie Krebszellen erkennen und bekämpfen oder giftige Stoffe, die in den Körper eindringen, unschädlich machen.

Ist dieses Schutzschild aber löchrig, beispielsweise, wenn extrem aggressive Erreger darauf einstürmen, der Körper geschwächt ist oder – wie bei den Autoimmunerkrankungen – seine Schutzfunktion nicht mehr funktioniert, dann werden wir krank.

Gut zu wissen

Die unspezifische Abwehr ist angeboren
Darüber hinaus besitzt unser Körper eine Vielzahl von natürlichen Barrieren, die es Erregern schwer machen, in ihn einzudringen. Dazu zählen Haut, Speichel, Magensäure, Urin, Schleimhäute oder Augenflüssigkeit.

Zum unspezifischen Abwehrsystem zählen aber auch bestimmte Zellen, die sich im Blut- oder Lymphsystem befinden wie beispielsweise die weißen Blutkörperchen (**Leukozyten**). Zur Gruppe der Leukozyten gehören auch die **eosinophilen Granulozyten**, die bei Menschen mit EGPA in erhöhter Anzahl im Blut vorkommen. Darüber hinaus gibt es noch die **neutrophilen Granulozyten**, die **basophilen Granulozyten** und die **Monozyten**.

Das spezifische Abwehrsystem erwerben wir
Und noch eine weitere Wunderwaffe hat unser Körper zur Verfügung: die spezifische Abwehr. Hatten wir schon einmal Kontakt mit einem Eindringling, beispielsweise einem Bakterium oder einem Virus, aktiviert unser Körper bestimmte Zellen, um genau diesen zu erkennen und unschädlich zu machen. Wird das Immunsystem später vom gleichen Erreger wieder angegriffen, kann es schnell reagieren und diesen bekämpfen. Die wichtigsten Abwehrzellen sind dabei die **B-Lymphozyten** und die **T-Lymphozyten**.



EGPA – was man weiß und was vermutet wird[1,2]

- Die genaue Ursache der EGPA ist unbekannt. Was man aber weiß: Die Anzahl der eosinophilen Granulozyten im Blut ist bei Menschen mit EGPA stark erhöht. Dabei scheint ein allergischer Mechanismus eine Rolle zu spielen, bei dem Gewebe direkt durch Eosinophile und Abbauprodukte der Neutrophilen geschädigt wird. Die Aktivierung von T-Lymphozyten trägt offenbar zur Aufrechterhaltung der Entzündung bei.

- Und: Bei etwa einem Drittel der EGPA-Patienten sind auch anti-neutrophile zytoplasmatische Antikörper (**ANCA**) zu finden. Unbekannt ist allerdings, warum diese Antikörper gebildet werden.

Bisher stehen folgende Faktoren unter Verdacht:

- Bakterien und Viren
- genetische Faktoren
- Medikamente
- inhalierte Allergene

Bei Menschen mit EGPA, in deren Blut keine ANCA nachweisbar sind, werden vor allem genetische Veränderungen vermutet, die mit einer Störung der **Schleimhautbarriere** und der Eosinophilen einhergehen.

Mediziner sprechen in einem solchen Fall von einer ANCA-negativen EGPA.

Die Vielfalt der Symptome[1,2,3]

EGPA hat viele Erscheinungsformen und Symptome, die von mild bis organ- oder sogar lebensbedrohlich reichen können. Die Auswirkungen sind abhängig davon, welche Organe in Mitleidenschaft gezogen wurden und wie weit die Erkrankung fortgeschritten ist.

Wenn Organe betroffen sind …

Asthma oder Schnupfen sind häufig in der Anfangsphase der EGPA. Dies bedeutet jedoch nicht, dass jede Asthma-Erkrankung zwangsläufig in eine EGPA übergeht – das geschieht äußerst selten. Ebenso allgemeines Unwohlsein, Müdigkeit, Erschöpfung, Fieber oder Nachtschweiß. Manchmal sind die Symptome sehr klar, manchmal unspezifisch. Nicht jedes Symptom muss auftreten, auch wird nicht jedes wahrgenommen.

An folgenden Krankheitszeichen können Sie merken, ob bzw. welches Organ durch die EGPA betroffen ist:

Lunge
Asthma, Husten, Kurzatmigkeit, Lungeninfiltrate.

Hals-Nasen-Ohren
Schlechte Luftzufuhr durch Knötchenbildung in der Nase (Nasenpolypen), starke Probleme beim Atmen, entzündete, gereizte Nase, Verlust von Geruchs- oder Geschmacksinn, (Druck-)Schmerz im Bereich der Nebenhöhlen.

Nervensystem
Taubheitsgefühle mit Missempfindungen in den Finger- und Fußspitzen (Nervenschmerzen), Gangunsicherheit, Schwächegefühl, Verwirrtheit.

Haut
Hautveränderungen in Form von punktförmigen Einblutungen (Purpura), Knötchen oder Blasenbildungen.

Magen-Darm-Trakt
Bauchschmerzen, manchmal auch blutige Durchfälle.

Gelenke
Schmerzen in Knochen und Gelenken, aber auch Muskelschmerzen.

Herz
Brustschmerzen, Herzstolpern, Atemnot, Herzrhythmusstörungen. Probleme mit der Herzfunktion sollten immer ernstgenommen und regelmäßig untersucht werden.

Nieren
Eine Nierenentzündung kann symptomfrei sein, bis eine Nierenfunktionsstörung auftritt! Lassen Sie daher regelmäßig Ihren Urin untersuchen und achten Sie auf indirekte Anzeichen wie schäumenden Urin, Kopfschmerzen, Erhöhung des Blutdrucks, Schwellungen der Augenlider oder Wassereinlagerungen im Gewebe.



Drei Schlüssel zur Diagnosestellung[1,2,3]

Drei Bausteine untermauern eine sichere Diagnosestellung: Blut, bildgebende Verfahren und Gewebeproben. Deren Analysen entschlüsseln viele Krankheiten, auch die EGPA. Erst in der Gesamtschau der Ergebnisse kann eine EGPA sicher diagnostiziert und von anderen Krankheitsbildern abgegrenzt werden. Dies geschieht oft in spezialisierten Zentren für seltene Krankheiten und in der Zusammenarbeit zwischen mehreren Fachdisziplinen.





Erster Schritt – die Blutuntersuchung

Eine Blutprobe hat bei Ihnen und Ihren Ärzten vermutlich den ersten Verdacht überhaupt erst ausgelöst. Das Labor entschlüsselt das Blut in verschiedenen Verfahren und kann z. B. erhöhte Eosinophilen-Werte (Eosinophilie), Blutarmut oder Entzündungen aufspüren, außerdem ANCA und andere Antikörper.



Bildgebende Verfahren erlauben den Blick ins Körperinnere

Computertomografie (CT), Magnetresonanztomografie (MRT), Röntgen- oder endoskopische Untersuchungen der Lunge und oberen Atemwege (Bronchoskopien, Sinusendoskopien) lassen die Ärzte in den Körper blicken. Auf den Bildern erkennen sie, welche Organe möglicherweise bereits von Gewebeschädigungen betroffen sind. Auch Entzündungsprozesse oder Gewebsveränderungen („Infiltrate“) können erkannt werden.



Die Gewebeprobe als Absicherung der Diagnose

Zur Absicherung wird meist eine Gewebeprobe (Biopsie) entnommen werden. Dazu wird eine minimale Menge aus Muskel- oder Nervengewebe, Nase, Lunge oder einem betroffenen Organ entnommen. In einer Gewebeprobe sind Gefäßveränderungen und Eosinophile genau zu erkennen.

Darüber hinaus …

Eine kardiologische Untersuchung des Herzens rundet das Bild ab. Sie erlaubt eine Einschätzung, ob das Herz bereits geschädigt ist und welche Therapie möglich und erforderlich ist. Oft wird auch der Urin untersucht, er liefert schnell Hinweise darauf, ob die Nieren betroffen sind, wenn sich rote Blutkörperchen und Proteine darin befinden. Die Urin-Probe wird auch regelmäßig in der Verlaufskontrolle der Therapie genommen.

Die EGPA verläuft in Phasen[1,2,3]

Es ist natürlich unbefriedigend zu hören, dass niemand sagen kann, wie sich Ihr ganz spezieller Weg durch die Krankheit gestalten wird, da die Krankheit dafür zu individuell verläuft. Aber es gibt Gemeinsamkeiten bei allen EGPA-Patienten, die wir Ihnen aufzeigen möchten. Diese beziehen sich auf die Zeit vor der Diagnose und auf die Zeit unter Therapie.

Ihrer Diagnose ist vermutlich eine Zeit mit vielen Infekten vorangegangen und mit einigen Terminen bei verschiedenen Fachärzten. Oft sind es Rheumatologen, die den fehlenden Puzzlestein zur richtigen Diagnose finden.

Drei Phasen prägen das Bild

EGPA ist durch drei Phasen gekennzeichnet, die sich überschneiden, aber auch mehrere Jahre auseinander liegen können:

1

Erste Phase (Asthma)
Erwachsene Patienten entwickeln im Anfangsstadium Asthma bronchiale, meist in Verbindung mit Entzündungen der Nasenschleimhaut oder Nasennebenhöhlen oder Polypen. Diese erste Phase kann über Jahre bestehen.

2

Zweite Phase (Eosinophilie)
In der zweiten Phase steigen die Eosinophilenwerte im Blut oder Gewebe stark an. In dieser Phase treten Schädigungen an Gewebe und Organen auf, häufig in der Lunge und im Magen-Darm-Trakt.

3

Dritte Phase (Vaskulitis)
Die dritte Phase folgt meist erst Jahre später und ist nicht bei allen Betroffenen nachweisbar; sie ist gekennzeichnet von Gefäßentzündungen. Massive allgemeine Beschwerden wie Abgeschlagenheit, starke Gewichtsabnahme, Nachtschweiß, Fieber, rheumatische oder muskelkaterähnliche Beschwerden können hinzukommen.

Chronischer Krankheitsverlauf zwischen Ruhephasen und Schub

Das Wichtigste zuerst

Die EGPA ist, wie einige andere chronische Erkrankungen auch, bisher zwar nicht heilbar, aber gut behandelbar. Die Auswirkungen der Erkrankung hängen vom betroffenen Organ und einer gut eingestellten Medikation ab.

Die Krankheit verläuft üblicherweise in Schüben, was bedeutet, dass sie nicht dauerhaft Beschwerden macht. Manchmal tritt sogar nur ein einziger Schub auf, danach nie wieder.

Ist der Schub vorbei, ruht die EGPA für eine Weile. Mediziner nennen diese Ruhephase Remission. Die Dauer einer Remission ist schwer vorherzusagen. Sie kann einige Wochen, aber auch Jahre andauern. Doch selbst nach einer langen Ruhephase kann wieder ein neuer Schub auftreten, der dann als Rezidiv bezeichnet wird.

Ziel der medikamentösen Behandlung ist es daher immer, Ihre EGPA möglichst lange in der Ruhephase zu halten und rechtzeitig einzugreifen, wenn sich ein neuer Schub ankündigt.



Gut zu wissen

Das können Sie tun, um einen Schub rechtzeitig zu erkennen

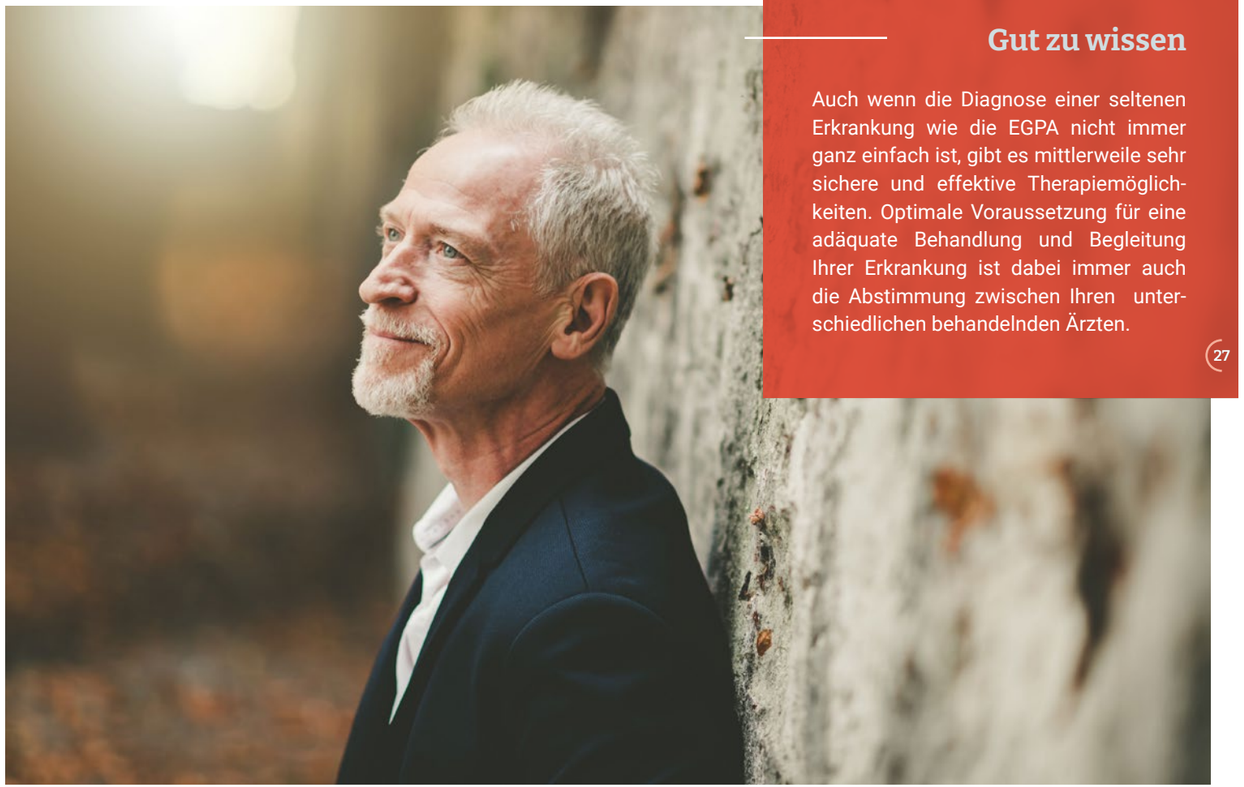
Viele Patienten mit chronischen Krankheiten berichten von der Angst vor einem Rezidiv als ständigem Begleiter, vom “Kopfkino” vor den Kontrollterminen. Was ist, wenn die Krankheit zurückkommt? Sehen Sie die Kontrolltermine als Chance zur Früherkennung und Möglichkeit zum frühen Gegensteuern. Deshalb finden die Arzttermine mit kurzen Abständen statt, damit die Krankheit selbst bei einem Wiederaufflackern keine Chance erhält, dauerhafte Schädigungen oder große Schmerzen auszulösen. Ihr Arzt oder Ihre Ärztin sollte regelmäßig ein großes Blutbild machen, um rechtzeitig zu erkennen, ob die Anzahl der Eosinophilen steigt oder sich andere Entzündungswerte verändern: Ein Blutbild oder MRT gibt den Ärzten Aufschlüsse, genauso aber Ihre eigenen Beobachtungen. Schildern Sie Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt Auffälligkeiten wie Blutdruckentgleisungen, ungewöhnlich heftige und langdauernde Infekte, Schmerzen, Kurzatmigkeit, Nasenbluten oder Magenschmerzen. In der Rückschau können Sie Symptome, die vor der Diagnose aufgetreten sind und nicht als solche erkannt wurden, jetzt im Zusammenhang der Krankheit sehen.

Fragen Sie Ihre Ärzte, alle die beteiligt sind, wie sich ein Rezidiv bei Ihnen äußern kann.

Sie kennen Ihren Körper am besten und wissen, was sich normal und was ungewöhnlich anfühlt. Entwickeln Sie Antennen und wenn die Alarmglocken schrillen, zögern Sie nicht, Ihre Ärzte zu informieren, warten Sie nicht bis zum nächsten Routine-Termin.

Therapie, ausgerichtet an individuellen Symptomen[1,2,3]

Mit der Diagnose startet für Sie meist auch schon bald die Therapie. Ihr Arzt oder Ihre Ärztin wird Ihnen die Strategie erklären,um diese chronische Krankheit beschwerdefrei oder mit möglichst geringer Krankheitsaktivität zu halten. Da sehr unterschiedliche Organe betroffen sein können, sind die genauen Untersuchungen so wichtig. Ihre Ergebnisse erlauben eine individuelle Therapie mit ganz unterschiedlichen, jeweils aufeinander abgestimmten Medikamenten.



Gut zu wissen

Auch wenn die Diagnose einer seltenen Erkrankung wie die EGPA nicht immer ganz einfach ist, gibt es mittlerweile sehr sichere und effektive Therapiemöglichkeiten. Optimale Voraussetzung für eine adäquate Behandlung und Begleitung Ihrer Erkrankung ist dabei immer auch die Abstimmung zwischen Ihren unterschiedlichen behandelnden Ärzten.

Zielsetzung: Akute Krankheitsaktivität bekämpfen, Remission erreichen

Ausgerichtet wird die Therapie der EGPA vor allem nach Ihren individuellen Symptomen, dem Schweregrad Ihrer Erkrankung sowie einer eventuellen Organbeteiligung.

Zielsetzung der medikamentösen Behandlung ist es immer, zunächst das akute Krankheits- bzw. Entzündungsgeschehen unter Kontrolle zu bekommen und so eine Ruhephase (Remission) zu erreichen. In dieser Behandlungsphase werden Medikamente meist hochdosiert eingesetzt.

Geht die Krankheitsaktivität in die Remission, können nach einer gewissen Zeit die Medikamente reduziert werden und mögliche Nebenwirkungen gehen zurück. Um möglichst lange in der Ruhephase zu verbleiben, müssen Sie Ihre Medikamente dauerhaft einnehmen, um ein erneutes „Aufflackern" der Entzündungsaktivität zu verhindern. Die nun folgende „Erhaltungstherapie" wird individuell mit Ihnen abgestimmt und in der Regel gut vertragen.

Glukokortikoide als ein Baustein der Therapie

Der grundlegende Baustein der Standardtherapie bei EGPA sind orale Glukokortikoide, umgangssprachlich auch „Kortison" genannt. Sie werden als Tabletten eingenommen.

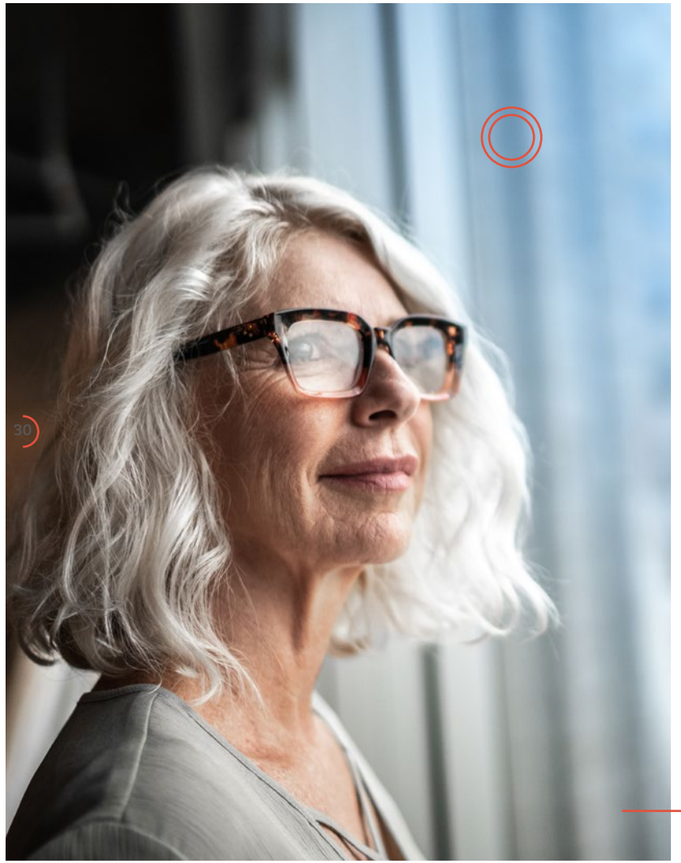
Glukokortikoide sind Hormone und zählen zu den **Steroiden** – dieser Wirkstoff gehört zum Standard der Behandlung zahlreicher chronischer Erkrankungen. Aufgabe der Glukokortikoide ist es, überschießende Immunreaktionen zu beherrschen und zu reduzieren. Sie lindern Entzündungen, beispielsweise in den Gelenken, oder bremsen Krankheitsschübe dadurch, dass sie in die Stoffwechselprozesse des Körpers eingreifen und auf das Immunsystem wirken.

Glukokortikoide helfen gut und tragen maßgeblich dazu bei, das Entzündungsgeschehen einzudämmen. Wassereinlagerungen, Gewichtszunahme, Schlafstörungen, Bluthochdruck oder Stimmungsschwankungen gehören zu den unangenehmen Nebenwirkungen. Häufig erfolgt eine Kombination mit Medikamenten aus der Gruppe der Immunsuppressiva, also mit Medikamenten, die die Funktion des Immunsystems herunterregulieren.



Gut zu wissen

Kortison wird anfänglich oft in einer hohen Dosierung gegeben, die dann in der Erhaltungstherapie schrittweise reduziert wird. Es sollten hier Therapieoptionen gewählt werden, die zur Reduktion und/oder dem kompletten Ausschleichen von Kortison führen können.



Immunsuppressiva als zusätzlicher Baustein

Medikamente, die als Immunsuppressiva bezeichnet werden, unterdrücken nicht gewünschte Reaktionen des Immunsystems. Sie werden daher häufig bei Autoimmunerkrankungen eingesetzt. Neben der EGPA zählen zu diesen Erkrankungen beispielsweise auch Schuppenflechte, entzündliche Darmerkrankungen oder Multiple Sklerose.

Es gibt verschiedene Gruppen von Immunsuppressiva, natürlichen und künstlichen Ursprungs, mit unterschiedlichen Wirkweisen. Die bekanntesten, auch im Einsatz bei der EGPA: Azathioprin, Mycophenolat-Mofetil und Methotrexat.

Ein erhöhtes Infektionsrisiko gehört, ähnlich wie bei Kortison, zu den häufigen Nebenwirkungen. Durch das unterdrückte Immunsystem kann es theoretisch auch leichter zur Bildung von Tumoren kommen. Regelmäßige Blutuntersuchungen werden empfohlen. Auch die inneren Organe sollten in zeitlichen Abständen ärztlich kontrolliert werden.

Relativ neu in der Behandlung der EGPA ist der Einsatz der Antikörpertherapie.

Antikörper als zielgerichtete Therapie

Häufig auch als Biologika bezeichnet, finden diese Medikamente ihren Einsatz bei zahlreichen Autoimmunkrankheiten wie z. B. Asthma oder auch EGPA. In der Antikörpertherapie erkennen sogenannte **monoklonale Antikörper** die für das Auslösen einer Entzündung verantwortlichen Botenstoffe und bekämpfen diese. Auf diese Weise mindern sie die Entzündungsreaktionen und verringern das Risiko möglicher Organschäden.

Ein großer Vorteil der Antikörpertherapien ist ihre meist gute Verträglichkeit durch eine gezielte Wirkweise, die nicht betroffene Zellen schont. In der Regel kann durch Einsatz einer Antikörpertherapie bei EGPA auch die Kortison-Dosis und die anderer Immunsuppressiva gesenkt und/oder abgesetzt und somit deren Nebenwirkungen vorgebeugt werden.

Alltag mit EGPA

Krankheitsmanagement wird wichtig

Ihr Leben hat sich geändert, nicht erst seit der Diagnose. Jetzt ist es an Ihnen, die Krankheit und den Alltag zusammenzubringen und Ihr Umfeld, die Menschen, die Ihnen wichtig sind, einzubeziehen. Krankheitsmanagement wird wichtig. Das betrifft erst einmal die Therapie. Arzttermine sind zu koordinieren und einzuhalten, Fahrdienste zu organisieren, Medikamente abzuholen und zu verabreichen – vieles wird im Lauf der Zeit zur Routine für Sie und Ihre Familie, Ihren Partner oder Ihre Partnerin. Sie alle müssen sich darauf einstellen, dass es gute und schlechte Phasen geben wird.

Ideal ist es, eine Person zu benennen, der Sie vertrauen, die für Sie in der Praxis Rezepte abholen darf, die Sie zu Arztgesprächen begleiten kann. Regeln Sie solche wichtigen Angelegenheiten am besten mit einer Vollmacht, die Sie bei Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt hinterlegen.

Antworten finden in der Selbsthilfe

Manches wird Ihnen schwierige Entscheidungen abverlangen: Was wird aus meinem Beruf? Bin ich noch voll erwerbsfähig? Kann ich noch unbeschwert reisen? Kann ich meine Kinder und mich versorgen? Wer kann mich entlasten?

Gefühle, Sorgen und Ängste strömen möglicherweise auf Sie ein, genauso aber auch auf Ihre Wegbegleiter. Nicht immer kann man alleine damit fertig werden.

Suchen Sie sich passende Beratungen für medizinische, organisatorische, emotionale oder rechtliche Anliegen. Selbsthilfegruppen können die erste Anlaufstelle sein. Dort finden Sie Menschen, die Ihre Probleme kennen, denen Sie nicht lange erklären müssen, was Sie bewegt. Dort erhalten Sie Informationen und Unterstützung, wie Sie ein Gespräch mit Ihrem Arbeitgeber oder Ihrer Arbeitgeberin führen, wenn es darum geht, eine Schwerbehinderung anzuerkennen oder den Arbeitsplatz umzugestalten, damit er Ihren Bedürfnissen entspricht (siehe auch Seite 38).





Auch andere Institutionen können helfen

Manche Berufe können vielleicht nicht mehr ausgeübt werden, da sie mit einem hohen Infektionsrisiko durch Mitmenschen verbunden und damit zu riskant sind. Hier ist Beratung beispielsweise durch die Bundesagentur für Arbeit hilfreich.

Ihr Bewegungsradius kann durch Schmerzen oder Entzündungen eingeschränkt sein. Vielleicht müssen Sie Ihre Wohnung umgestalten oder sogar umbauen, Stolperfallen beseitigen, wichtige Dinge in Reichweite arrangieren. Dafür gibt es finanzielle Unterstützung, fragen Sie bei Ihrer Krankenkasse oder dem Sozialverband VdK Deutschland e. V. nach (siehe auch Seite 39).

Tipps für den Alltag

Auch wenn Sie nicht mehr in Ihrem Beruf arbeiten können, hilft eine Tagesstruktur, verschiedenen Problemen zu begegnen.

- Der Rhythmus von aktiven und nicht-aktiven Phasen bleibt erhalten.
- Beobachten Sie sich, notieren Sie Auffälligkeiten für das nächste Arztgespräch, beispielsweise Abweichungen beim regelmäßigen Blutdruckmessen.
- Falls Sie unter starker Müdigkeit leiden, chronischer Fatigue, bauen Sie Powernaps, kurze Schlafeinheiten, in den Tag ein, um Energie zu tanken. 20 Minuten lautet hier die Empfehlung, alles darüber bringt den Nachtschlaf durcheinander. Um den Akku aufzuladen, unterstützen Entspannungstechniken wie Autogenes Training, Klangmeditation oder Progressive Muskelentspannung.
- Sport stärkt den strapazierten Bewegungsapparat. Von sanft bis fordernd – Fahrradfahren, Yoga, Gymnastik, Walken oder Tanzen – finden Sie heraus, was Ihnen guttut.
- Malen oder Plastizieren lernen viele chronisch Kranke in einer Reha kennen und nehmen es mit in den Alltag. Die Mischung aus Konzentration und Entspannung ist wohltuend, die Finger bleiben beweglich.
- Soziale Kontakte bereichern den Alltag und erhöhen die Lebensqualität. Ihr Bekanntenkreis wird es aber auch verstehen, wenn Sie eine Verabredung absagen müssen, weil es Ihnen nicht gut geht.



Sprechen Sie über Ihre Erkrankung

Freunde, Familie und Kollegen werden häufig fragen, wie es Ihnen geht. Es gibt gute Tage und schlechte. Erklären Sie Ihre Krankheit, denn das macht es Ihnen und Ihrem Gegenüber einfacher, darüber zu sprechen.

So könnte eine kurze Zusammenfassung dieser komplizierten und den allermeisten Menschen unbekannten Krankheit lauten:

„Ich habe EGPA, das steht für Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis. Das ist eine unheilbare chronische Autoimmunkrankheit, die die Blutgefäße angreift und Entzündungen an verschiedenen Organen verursacht. Die Therapie schlägt gut an, deshalb geht es mir relativ gut und ich versuche mich zusätzlich durch Bewegung und meine Hobbys fit zu halten, das erhöht meine Lebensqualität.“

Weitere Hilfen und Informationen:

Selbsthilfegruppen

- Vaskulitispatienten Deutschland
  vaskulitispatienten.de
- Selbsthilfe Vaskulitis e. V.
  vaskulitisverein-rlp.de
- Vasculitis International mit Landesgruppen
  www.vasculitisint.com/country/germany/
- Deutsche Rheumaliga
  seltene.rheuma-liga.de

Soziale Medien

Da Betroffene von so seltenen Krankheiten oft weit entfernt voneinander wohnen, kann es sich lohnen, in sozialen Medien aktiv zu werden und sich in geschlossenen Gruppen auszutauschen.

Podcast

Wertvolle Podcasts der Rheumaliga, beispielsweise zu seltenen Rheuma-Erkrankungen, zu Bewegung bei Rheuma oder wie Patienten mit Medizinern und Wissenschaftlern für bessere Therapien zusammenarbeiten können.
www.rheuma-liga.de/infothek/rheuma-podcast

Rund um AAV

Informationen in verschiedenen Sprachen
www.myancavasculitis.com

Weitere Informationen

Falls Sie professionelle Pflege-Unterstützung benötigen, können Sie einen Pflegegrad beantragen. Weitere Informationen stellt das Bundesgesundheitsministerium oder Ihre Krankenkasse zur Verfügung:
www.bundesgesundheitsministerium.de/pflegegrade.html

Informationen zu Fragen der Betreuung und Vorsorge gibt in Deutschland das Bundesjustizministerium:
www.bmj.de/DE/Themen/Themen_node.html

Sozialrechtliche Beratung und Informationen zu Themen wie Pflege, Rente, Gesundheit etc. bietet der Sozialverband VdK Deutschland e. V.:
www.vdk.de

Fachbegriffe – einfach erklärt

AAV
Abkürzung für ANCA-assoziierte Vaskulitiden. Das sind Gefäßentzündungen, die mit diesem Antikörper verbunden sind. 30–40 % der EGPA-Patienten haben diesen Antikörper.

Angiitis
Entzündung von Blut- oder Lymphgefäßen.

ANCA
Abkürzung für antineutrophile zytoplasmatische Antikörper. ANCA wird auch als Autoantikörper bezeichnet, da er sich gegen Strukturen des eigenen Körpers richtet.

Antigene
Moleküle oder Fremdkörperstrukturen, an die sich Antikörper binden können.

Antikörper
Bestimmte Proteine, die vom Immunsystem gebildet werden, beispielsweise zur Abwehr von Bakterien und Viren.

Autoantikörper
Antikörper, die sich gegen körpereigene Zellen richten.

Autoimmunerkrankung
Bei Autoimmunerkrankungen bildet der Körper Autoantikörper und greift körpereigenes Gewebe an.

Churg-Strauss-Syndrom
Frühere Bezeichnung für EGPA.

Eosinophile Granulozyten
Bestimmte weiße Blutkörperchen, auch Eosinophile genannt. Sie können Parasiten unschädlich machen und sind an allergischen Reaktionen beteiligt.

Erhaltungstherapie
Wenn die akute Phase der EGPA-Erkrankung abgeklungen ist, können Medikamente in der Regel reduziert werden. Es ist aber wichtig, über einen längeren Zeitraum Medikamente einzunehmen, um das Wiederauftreten der Symptome zu verhindern.

Granulome
Kleine geschwulstartige Gebilde.

Induktionstherapie
Mit ihr wird die Behandlung eingeleitet, um die EGPA-Symptome schnell verschwinden zu lassen. In dieser Phase werden Medikamente meist hochdosiert gegeben.

Monoklonale Antikörper
Antikörper, die von einer Zelllinie (Zellklon) produziert werden, die auf einen einzigen B-Lymphozyten zurückgeht und sich gegen eine bestimmte, einzelne Struktur des Antigens richtet.

Neutrophile Granulozyten
Weiße Blutkörperchen, die auf die Abwehr von Bakterien, Viren und Pilzen spezialisiert sind. Sie werden auch Neutrophile genannt.

Polyangiitis
Entzündung des Gefäßsystems.

Remission
Das temporäre oder dauerhafte Nachlassen von Krankheitssymptomen, auch Ruhephase genannt.

Rezidiv
Das Wiederauftreten einer Erkrankung, Rückfall.

Schleimhautbarriere
Die Schleimhaut schützt den Körper vor dem Eindringen von Fremdstoffen, Bakterien oder Viren.

Steroide
Moleküle, die zu den Fetten gehören und eine wichtige Rolle im Stoffwechsel spielen. Sie bilden das Grundgerüst verschiedener Hormone und Vitamine. Zu den wichtigen Steroiden gehören Kortikoide (Kortison), Cholesterin und die Geschlechtshormone Testosteron und Östrogen.

T-Lymphozyten
Eine Gruppe von weißen Blutkörperchen, die für die Immunabwehr wichtig sind. Das T steht hierbei für den Thymus, in dem diese gebildet werden.

Vaskulitis
Entzündung von Blutgefäßen.



Für die Erstellung dieser Broschüre wurden folgende Quellen verwendet

Gioffredi A, et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: an overview. Front Immunol 2014;5:549

Kapitel: EGPA – vier Buchstaben für eine komplexe und seltene Erkrankung
1 www.myancavasculitis.com/de/
2 Gioffredi A, et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: an overview. Front Immunol 2014;5:549
3 www.seltenekrankheiten.de/krankheitsbilder/eosinophile-granulomatose-mit-polyangiitis-egpa-selten-gesehen-haeufig-uebersehen/
4 Deutsche Rheumaliga. Eosinophile Granulomatose mit Angiitis. Merkblatt Rheuma 3.13;2020

Kapitel: Der Ursache auf der Spur
1 Robert A. F. de Lind van Wijngaarden et al. Clin J Am Soc Nephrol 2008 Jan;3(1):237-52
2 Hellmich B et al. Z Rheumatol. 2022 May;81(4):286-299

Kapitel: Die Vielfalt der Symptome
1 www.vasculitisfoundation.org/education/forms/eosinophilic-granulomatosis-with-polyangiitis-churg-strauss-syndrome/#1545062554904-26dc8437-98f0
2 Deutsche Rheumaliga. Eosinophile Granulomatose mit Angiitis. Merkblatt Rheuma 3.13;2020
3 Greco A et al. Autoimmun Rev 2015;14:341-48

Kapitel: Drei Schlüssel zur Diagnosestellung
1 Deutsche Rheumaliga. Eosinophile Granulomatose mit Angiitis. Merkblatt Rheuma 3.13;2020
2 Noth I et al. Lancet 2003;361:587-94
3 Groh M et al. Eur J Int Med 2015;26(7):545-53



Kapitel: Die EGPA verläuft in Phasen
1 Noth I et al. Lancet 2003;361:587-94; 2
2 Vaglio A et al. Allergy 2013;68:261-73
3 Baldini C et al. Rheum Dis Clin North Am 2010;36:527-43

Kapitel: Therapie, ausgerichtet an individuellen Symptomen
1 Chung SA et al. Arthritis & Rheumatol;2021;73;1366-83
2 Raffray L et al. Drugs 2018 Jun;78(8):809-821
3 Hellmich B et al. Z Rheumatol. 2022 May;81(4):286-299

Herausgeber

klarigo –
Verlag für Patientenkommunikation oHG
Bergstraße 106 a
64319 Pfungstadt
www.klarigo.eu

Idee, Konzeption und Text

klarigo – Patricia Martin, Kim Zulauf

Die klarigo – Verlag für Patientenkommunikation oHG ist bestrebt, vollständige, aktuelle und inhaltlich zutreffende Informationen in dieser Broschüre zusammenzustellen. Gleichwohl kann keinerlei Gewähr für die Vollständigkeit, Aktualität oder inhaltliche Richtigkeit der dargestellten Informationen übernommen werden. Sollten Sie Fragen zu medizinischen oder gesundheitlichen Aspekten haben, die in der vorliegenden Broschüre thematisiert werden, oder auf Basis der in der vorliegenden Broschüre enthaltenen Informationen medizinisch oder gesundheitlich relevante Entscheidungen treffen wollen, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt oder eine sonstige hierfür qualifizierte Auskunftsstelle. Sofern über Quellenangaben oder Empfehlungen für weiterführende Informationen auf andere Druckwerke, Internetseiten oder sonstige Informationsquellen verwiesen wird, haftet die klarigo – Verlag für Patientenkommunikation oHG in keiner Weise für dortige Darstellungen. Diese Broschüre oder Auszüge dieser Broschüre dürfen nicht ohne schriftliche Einwilligung des Verlages in irgendeiner Form mit elektronischen oder mechanischen Mitteln reproduziert, verarbeitet, vervielfältigt oder verbreitet werden. Alle Rechte vorbehalten.

Diese Broschüre wurde mit Unterstützung von GlaxoSmithKline erstellt. GlaxoSmithKline hat keinerlei Einfluss auf den Inhalt der Broschüre genommen.

© klarigo – Verlag für Patientenkommunikation oHG, Pfungstadt, 2. Auflage, 2025

Bildnachweise:
S. 1 © shapecharge/istockphoto.com;
S. 6: © Sepici/istockphoto.com;
S. 8: © Dimitra/privat
S. 10: © xavierarnau/istockphoto.com;
S. 13: © NoSystem images/istockphoto.com;
S. 14: © dragana991/istockphoto.com;
S. 16: © sanjeri/istockphoto.com;
S. 19: © PeopleImages/istockphoto.com;
S. 25: © kupicoo/istockphoto.com;
S. 27: © thodonal/istockphoto.com;
S. 30: © FG Tradel/istockphoto.com;
S. 33: © SDI Productions/istockphoto.com;
S. 34: © stockfour/istockphoto.com;
S. 36: © Portra/istockphoto.com;
S. 43: © Halfpoint/istockphoto.com;
S. 48: © shapecharge/istockphoto.com;

Jetzt hier scannen!

www.lebenmitegpa.de



493017PD276A | NP-DE-MPL-BROC-220007 | März 2025

GSK

klarigo_
Verlag für Patientenkommunikation