

# Die Vaskulitiden als seltene Erkrankungen

Vaskulitis Tag 2025

8. März

Katinka Albrecht  
Deutsches Rheuma-Forschungszentrum (DRFZ) Berlin  
Programmbereich Epidemiologie und  
Versorgungsforschung

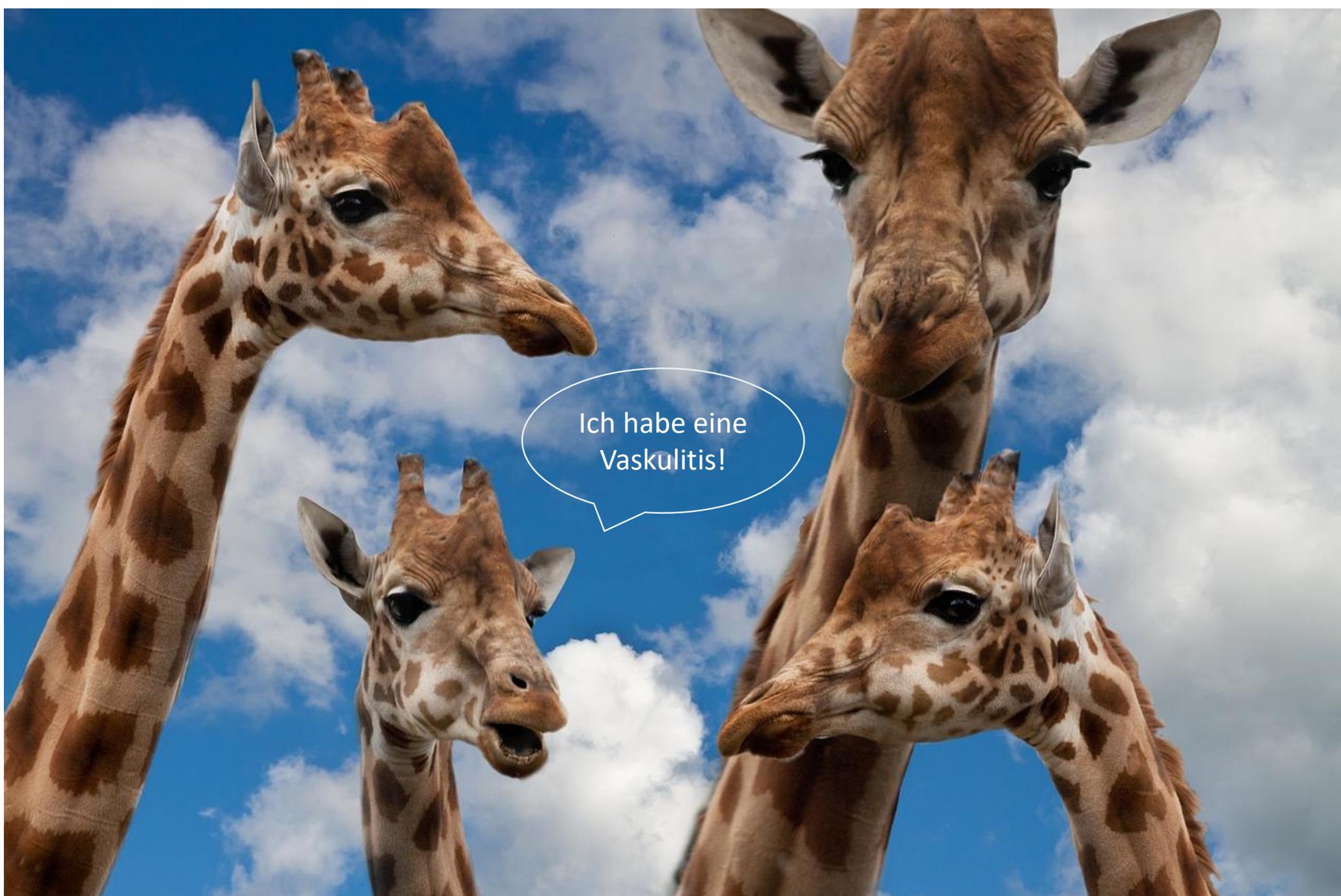


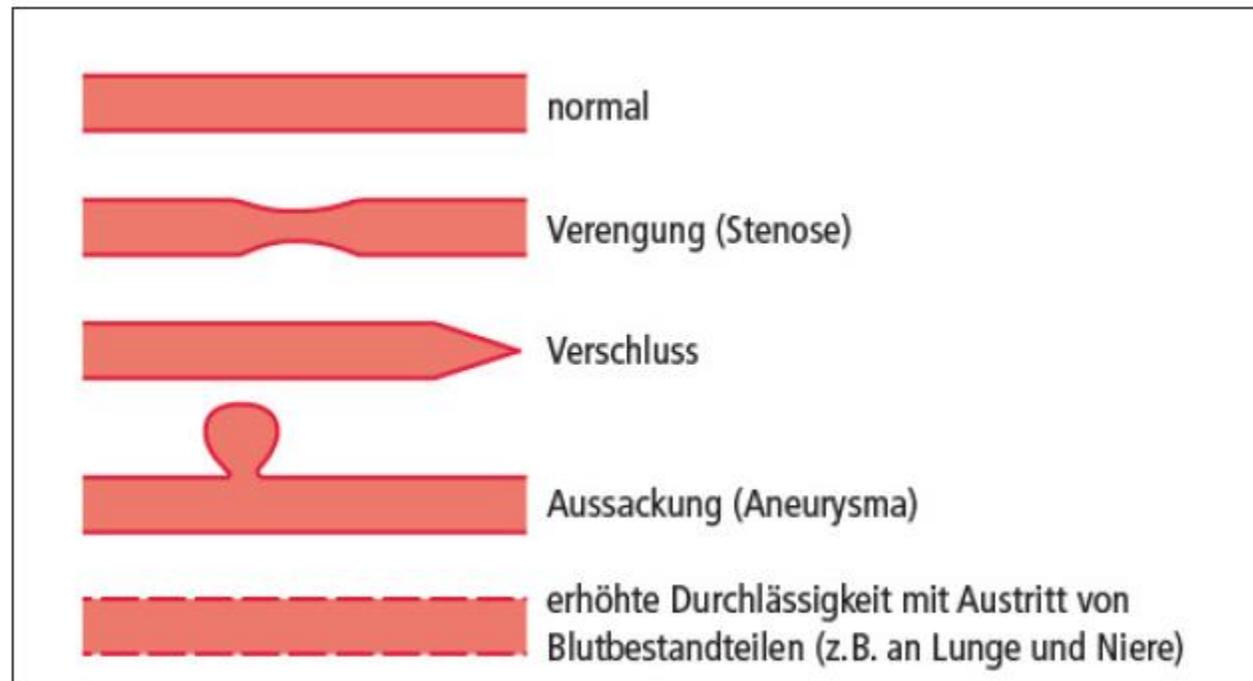
Bild von Christine Sponchia auf Pixaby

# Vaskulitis – was ist das eigentlich?

Vaskulitis bedeutet Gefäßentzündung  
lateinisch: Vas = Gefäß, itis = Entzündung



**Abb. 1**  
Mechanismen der  
Gefäßschädigung bei  
Vaskulitis.



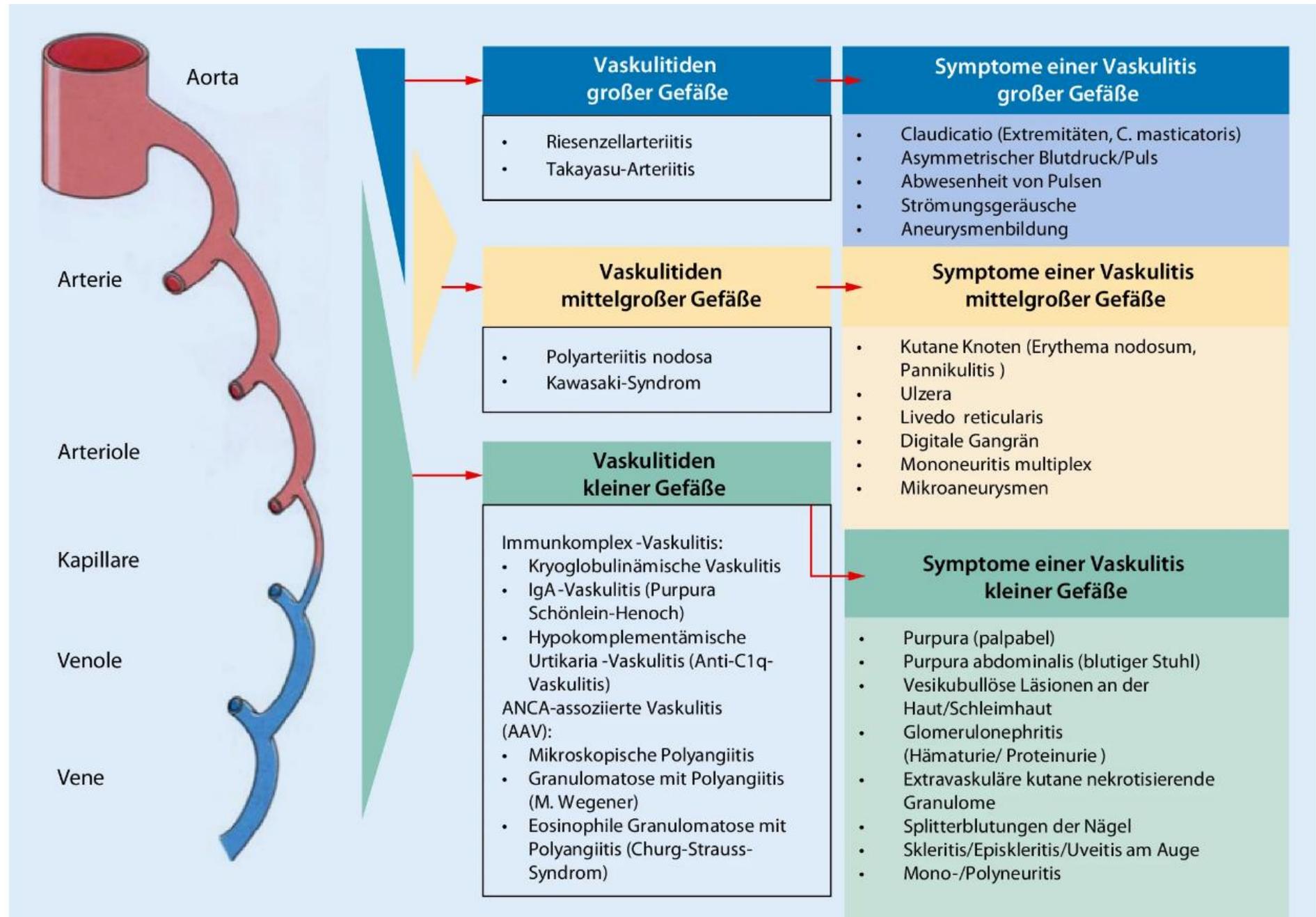
# Einordnung zu anderen rheumatischen Erkrankungen



Entzündlich				Nicht-entzündlich	
Gelenke Arthritis	Wirbelsäule Spondylitis	Bindegewebe Kollagenosen	Gefäße Vaskulitiden	Gelenke Wirbelsäule	Bindegewebe
Rheumatoide Arthritis	Axiale Spondylo- arthritis	Systemischer Lupus erythematosus Systemische Sklerose Dermatomyositis Polymyositis Sjögren	Riesenzell-Arteriitis Takayasu-Arteriitis ANCA-Vaskulitiden	Arthrose	Fibromyalgie
Psoriasisarthritis					

# Vaskulitis –

wo findet sie statt?



# Übersicht:

## Große Gefäße

Riesenzellarteriitis

Takayasu-Arteriitis

## Mittlere Gefäße

Polyarteriitis nodosa

Kawasaki Syndrom

## Kleine Gefäße

Granulomatose mit Polyangiitis (GPA) **Wegener Granulomatose**

Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA) **Churg Strauss**

Mikroskopische Polyangiitis (MPA)

Kryoglobulinämische Vaskulitis

Anti-GMB Erkrankung **Goodpasture**

IgA-Vaskulitis **Purpura Schoenlein-Henoch**

## Variable Größe

Morbus Behcet

Cogan Syndrom

## Systemerkrankungen

rheumatoide Arthritis

Systemischer Lupus

## andere Ätiologie

Hepatitis

Malignome

Medikamente

ANCA Vaskulitiden

Immunkomplex V.

# Vaskulitis – Nomenklatur

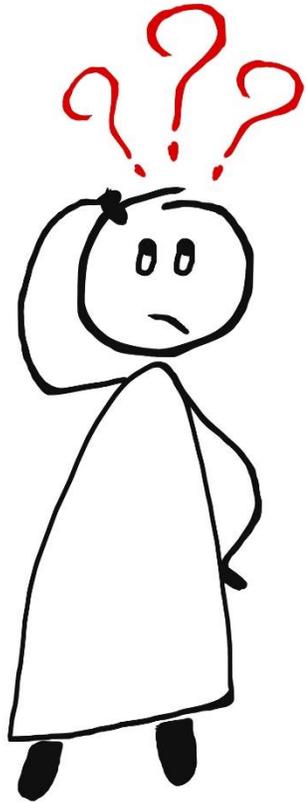


Bild von Elisa auf pixabay



# Nomenklatur: woher leitet sie sich ab?

Erstbeschreibende  
Ärzte

Takayasu Arteriitis

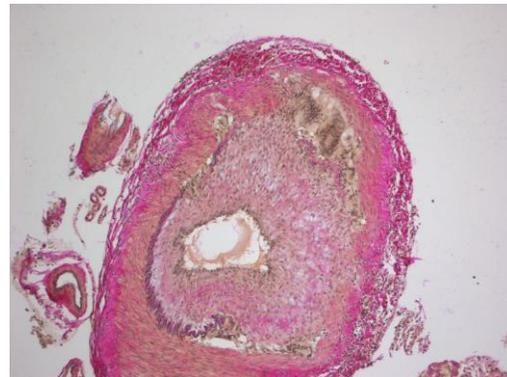
Takayasu Mikito (1860-1938)  
Japanischer Augenarzt

Morbus Behcet

Hulusi Behçet (1889–1948)  
türkischer Hautarzt

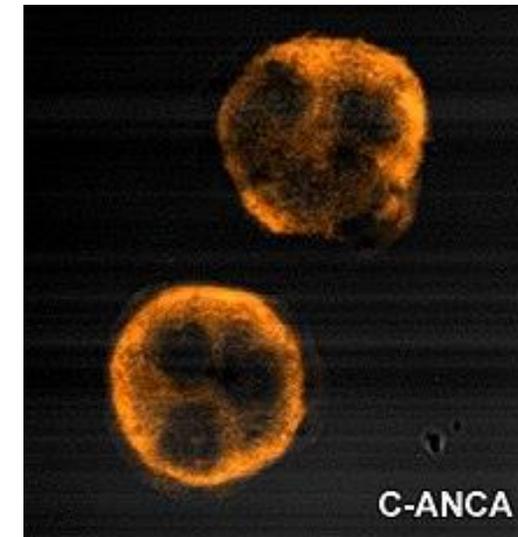
Nachweis in der  
Histologie

Riesenzellararteriitis



Nachweis von  
Auto-Antikörpern

ANCA-Vaskulitis



# Vaskulitis: häufig oder selten?

Vaskulitiden zählen zu den seltenen Erkrankungen, weltweit wird die Prävalenz auf ca. 2/10.000 Menschen geschätzt.

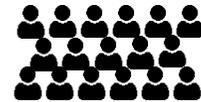
Die beiden häufigsten Formen Riesenzellarteriitis und ANCA-assoziierte Vaskulitiden betreffen ca. 40.000 Betroffene in Deutschland.



<https://www.uniklinika.de/themen-die-bewegen/seltene-erkrankungen-waisen-der-medicin/seltene-erkrankungen-in-zahlen-fakten/>

# Wie viele Menschen haben eine Vaskulitis in Deutschland?

Entzündlich-rheumatische  
Erkrankungen



700.000 rheumatoide Arthritis



350.000 ankylosierende Spondylitis



200.000 Psoriasis-Arthritis



69.000 Polymyalgia rheumatica



49.000 primärer Sjögren



39.000 systemischer Lupus erythematodes



18.000 ANCA-assoziierte Vaskulitiden



17.000 Riesenzellarteriitis



15.000 Systemische Sklerose



12.000 idiopathische inflammatorische Myositiden

ca. 40.000

Eine Schätzung auf Basis der Bevölkerungszahlen von 2021

# Neue Daten zur Häufigkeit

## Häufigkeit, Diagnose und Management der Riesenzellerarteriitis in Deutschland – Datenbankanalyse von Versichertendaten

Schmidt W et al., Deutscher Rheumatologie Kongress 2024 in Düsseldorf, Poster EV.14

### RZA Prävalenz

- Die Anzahl der prävalenten RZA Patienten im Alter ab 50 Jahren stieg in Deutschland von 50.484 (2018) auf 54.934 (2021)
- Die RZA Prävalenz lag zwischen 137 (2018) und 146/100.000 (2021) (Abbildung 1)
- Demographie (2021): mittleres Alter 76,3 Jahre (SD 8,8), 67,4% Frauen
- 7,9% der prävalenten Patienten suchten 2021 mit oder wegen einer RZA Diagnose die Notaufnahme auf

55.000 RZA Betroffene



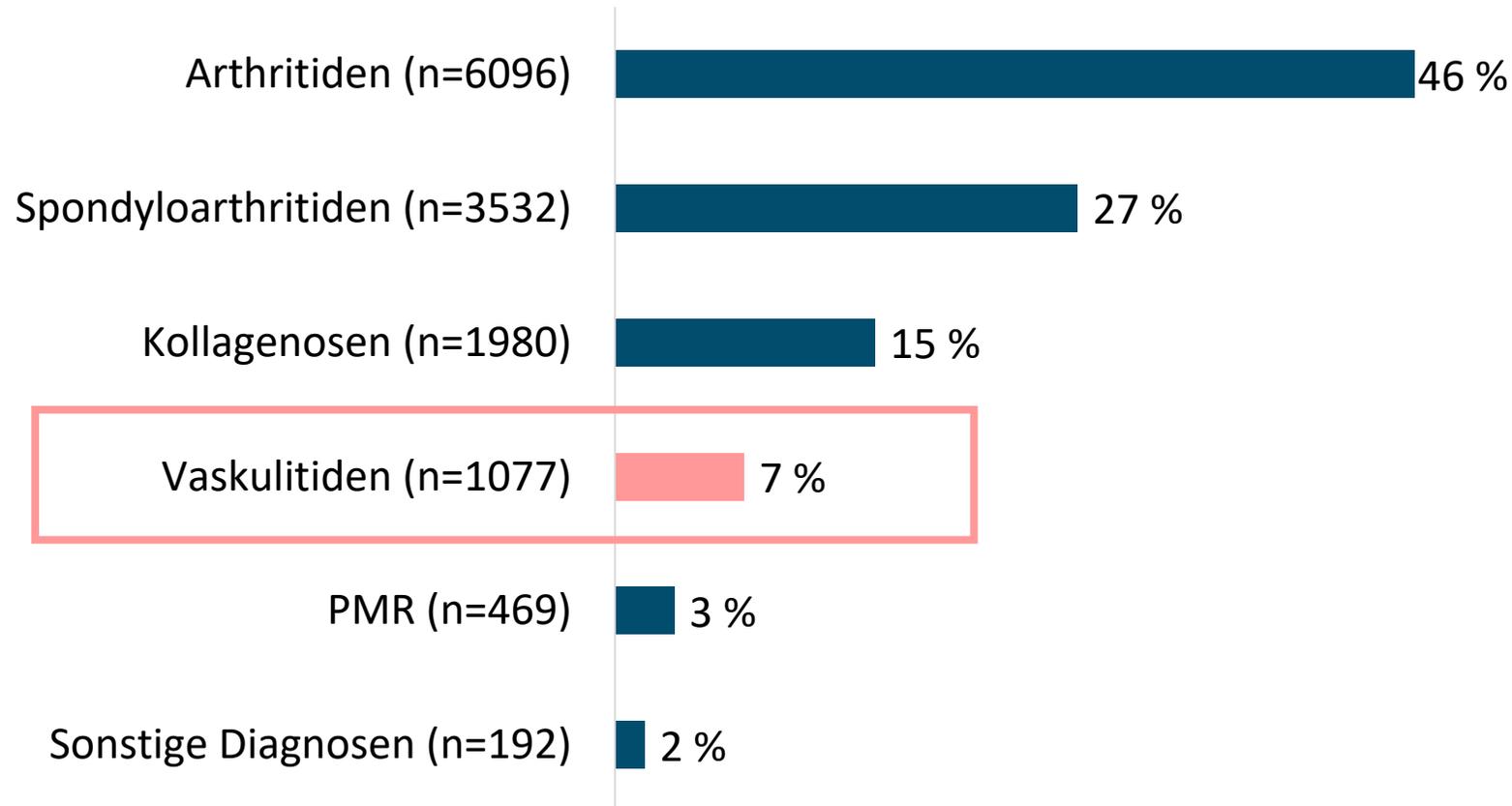
## Entwicklung der Prävalenz diagnostizierter Autoimmunerkrankungen im Zeitraum 2012–2022

Autoimmunerkrankungen	Prävalenz (%) in 2022
Rheumatoide Arthritis	1,36
Polymyalgia rheumatica	0,42
Sjögren-Syndrom	0,36
Spondylitis ankylosans	0,29
Systemische Sklerose	0,049
Juvenile idiopathische Arthritis	0,046
Systemischer Lupus erythematodes	0,046
Granulomatose mit Polyangiitis	0,018
Dermatomyositis-Polymyositis	0,017

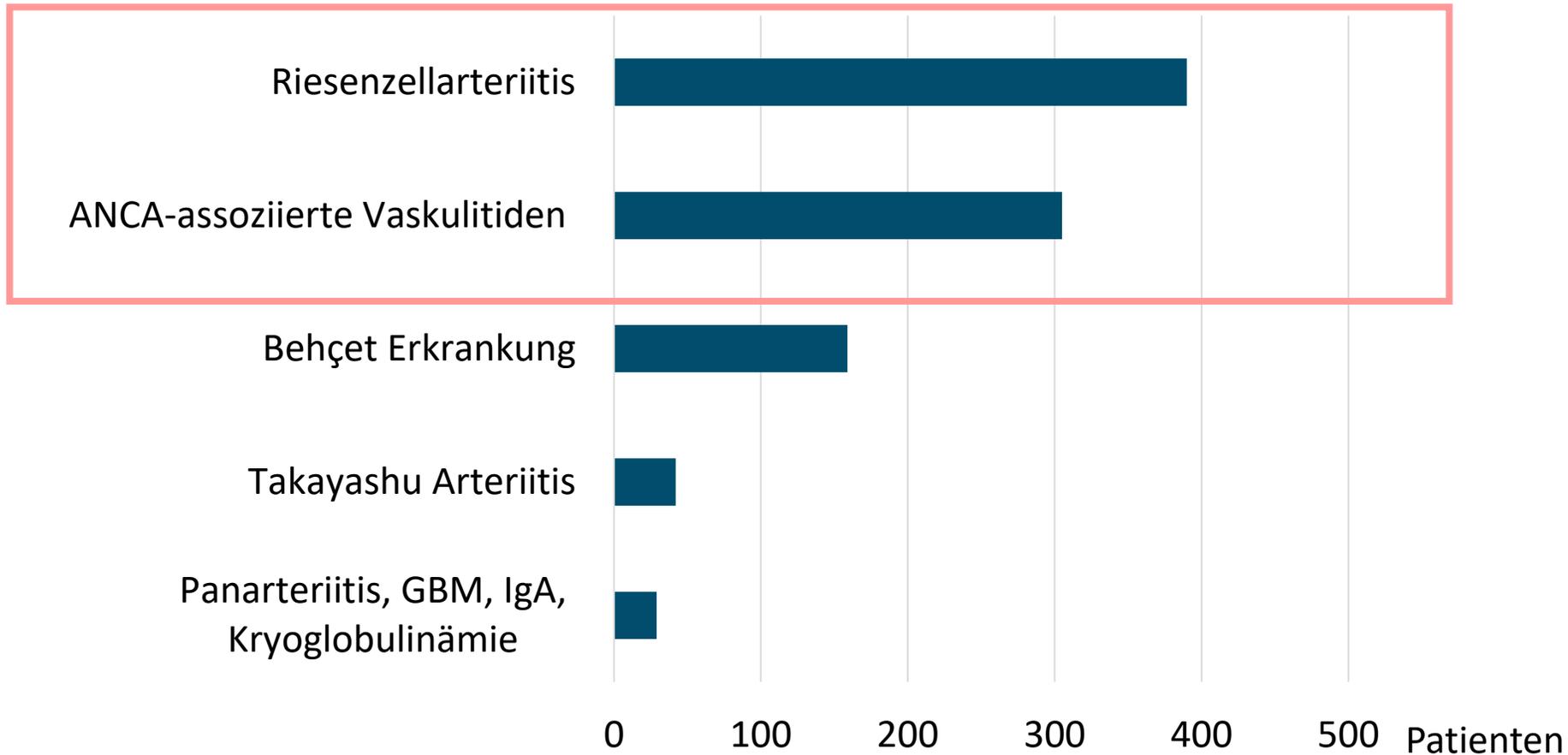
12.500 GPA Betroffene

Akmatov MK, et al. Entwicklung der Prävalenz diagnostizierter Autoimmunerkrankungen im Zeitraum 2012–2022. Zentralinstitut für die kassenärztliche Versorgung in Deutschland (Zi). Versorgungsatlas-Bericht Nr. 24/05. Berlin 2024

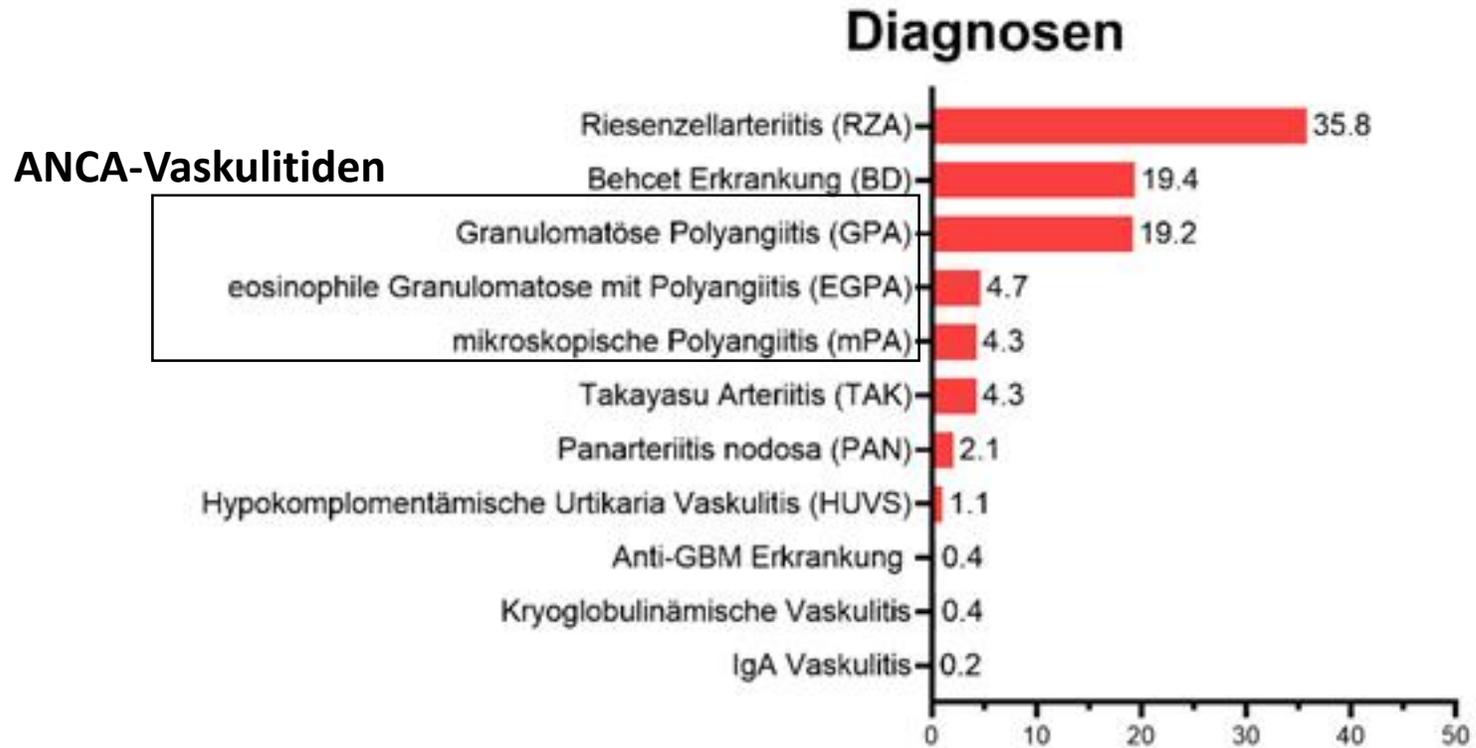
# Wie häufig sind Vaskulitiden bei Rheuma-Patienten?



# Welches sind die häufigsten Vaskulitiden?



# Welches sind die häufigsten Vaskulitiden?



# Vaskulitiden betreffen alle Altersgruppen!

## Takayasu-Arteriitis

Vaskulitis der Aorta, ihre Seitenäste und der pulmonalen Arterien bei jungen Frauen

## Morbus Behcet

Vaskulitis variabler Gefäße im jungen Erwachsenenalter

## ANCA-Vaskulitiden

Vaskulitis der kleinsten Blutgefäße in Niere, Lunge, HNO bei Erwachsenen im mittleren Alter

## Riesenzellarteriitis

Vaskulitis der Aorta und großen angrenzenden Arterien bei Erwachsenen ab 50 Jahre

## IgA-Vaskulitis

häufigste Vaskulitis im Kindesalter, zumeist zwischen zwei und zehn Jahren.

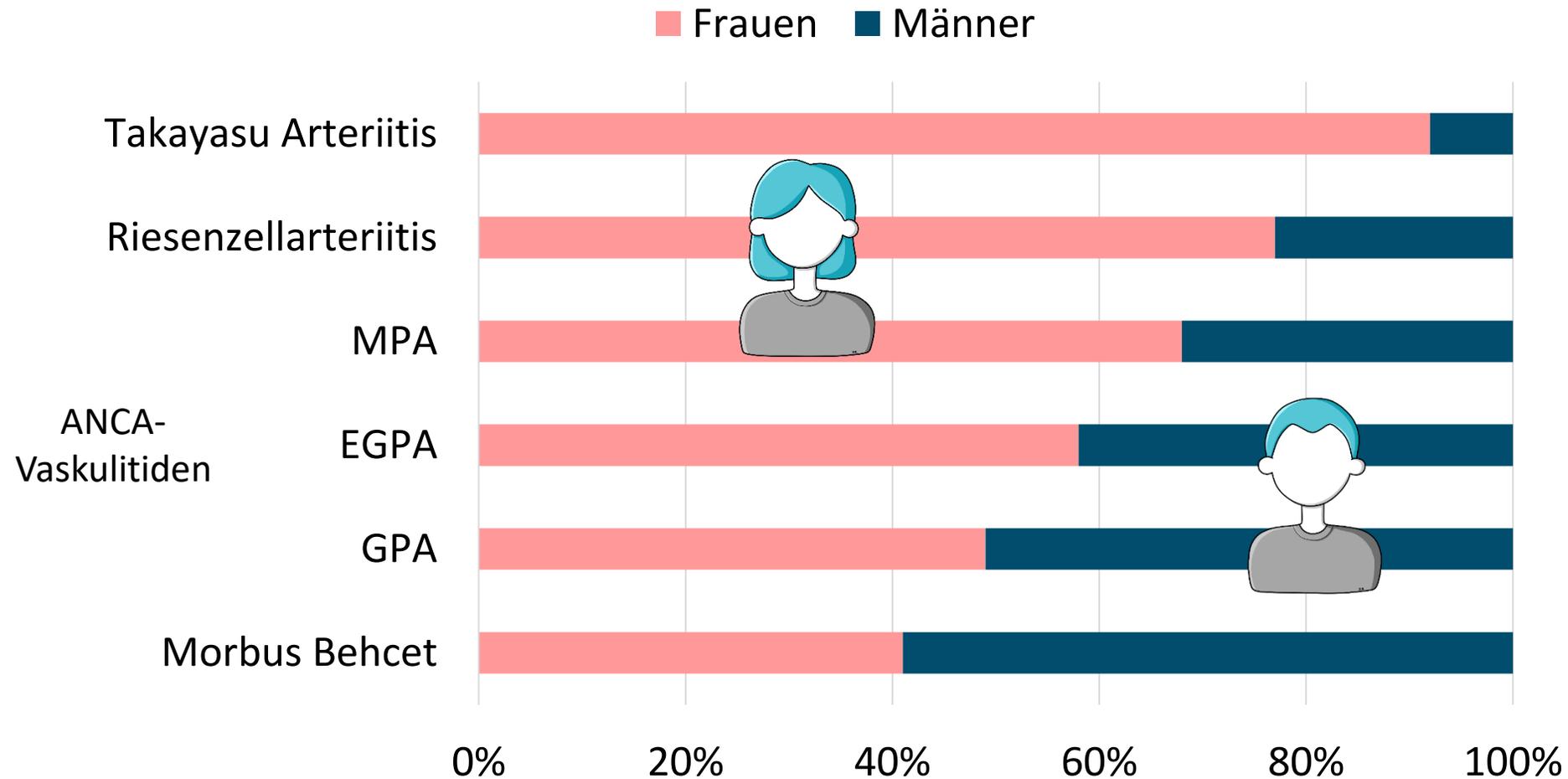
## Kawasaki-Syndrom

akute, hoch fieberhafte Erkrankung im Kleinkindesalter.



sehr unterschiedliches Alter bei Ausbruch der Erkrankung

# Sind eher Frauen oder Männer betroffen?



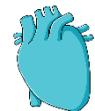
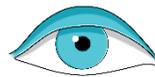
# Symptome

Die ersten Anzeichen sind oft unspezifisch:

- Unwohlsein, Erschöpfung
- Fieber
- nächtliches Schwitzen
- Appetitlosigkeit
- Gewichtsverlust

Im Verlaufe prägen sich weitere Symptome aus, abhängig von

- Größe und Lage der Blutgefäße
- der betroffenen Organe und Organsysteme



System	Symptome
Haut	Veränderungen der Haut mit bläulich-violetten Stellen (Einblutungen) oder Flecken, Nesselausschlag, kleine Knoten (Noduli), kleine Flecken (Petechien)
Nervensystem	Gehirn: Kopfschmerzen, Verwirrung, Schlaganfall. Nerven im Gewebe: Kribbeln, Taubheitsgefühl, Schwäche der Arme oder Beine
Augen	Sehstörungen, Erblindung
Verdauungssystem	Bauchschmerzen, Durchfall, Übelkeit, Erbrechen, Blut im Stuhl
Herz-Kreislaufsystem	Angina pectoris (Herzenge), Herzinfarkte, Bluthochdruck
Nieren	Flüssigkeitsstauungen (Ödeme), Nierenfunktionsstörungen
Gelenke	Schwellungen, Schmerzen

# Riesenzellarteriitis

---

## Befall

- Große Gefäße, Schläfenarterien: [Arteria temporalis](#)

## Wer?

- [Ältere Menschen](#)
- Neuerkrankungsrate <60 J. **5**/100.000, bis 70 J. **>10**, bis 80 J. **40**, danach **50**/100.000
- [Frauen](#) 2- bis 6-mal häufiger betroffen als Männer.

## Symptome

- Fieber, Gewichtsabnahme, Abgeschlagenheit, Müdigkeit, Muskelschmerzen
- [starker Kopfschmerz](#)
- einseitige, plötzliche starke Sehinderung

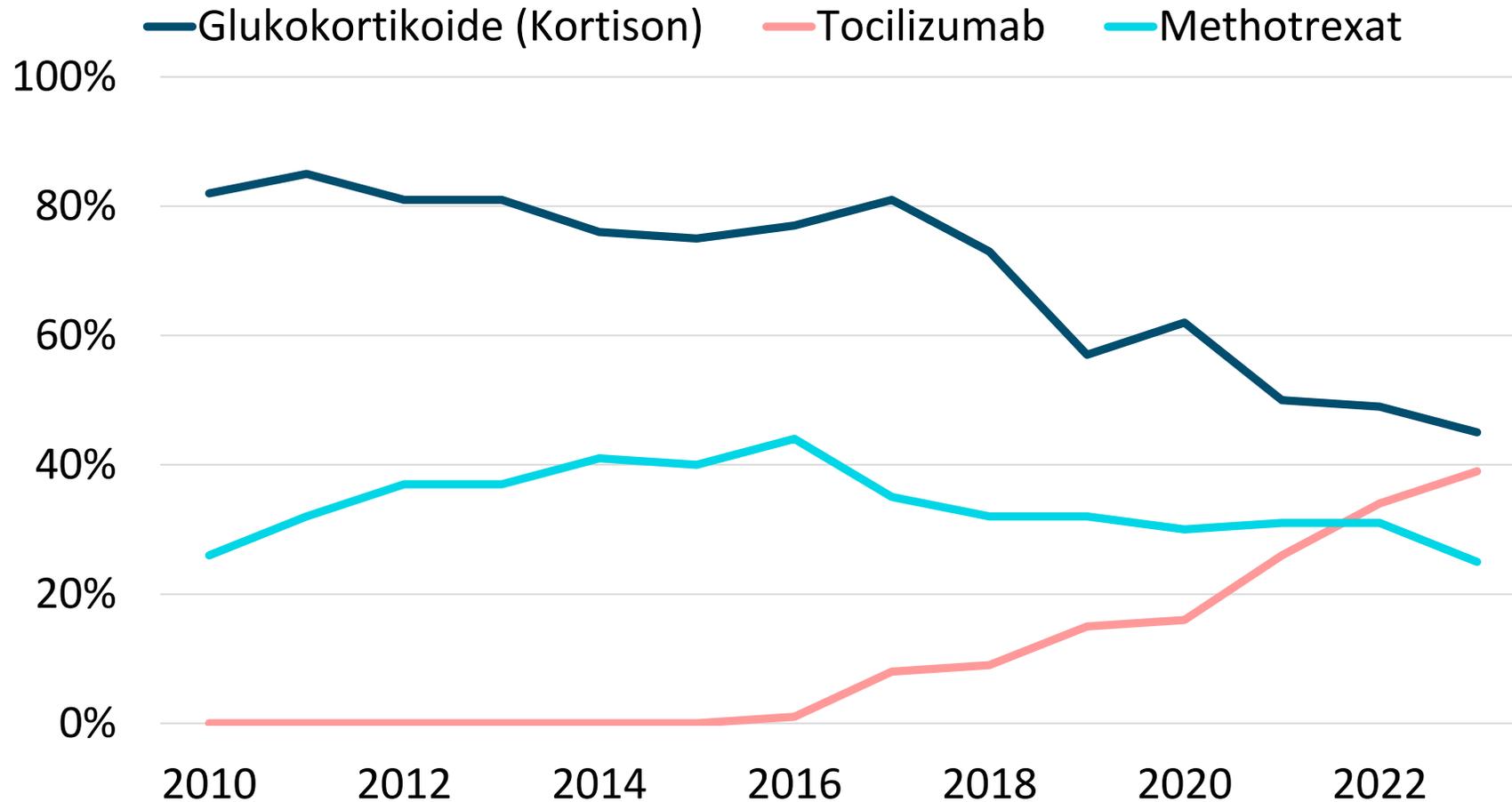
## Risiko:

- [Erblindung](#)

## Therapie:

- Cortison, Methotrexat, [Tocilizumab](#) (seit 2017)

# Riesenzellarteriitis: Therapie 2010-2023

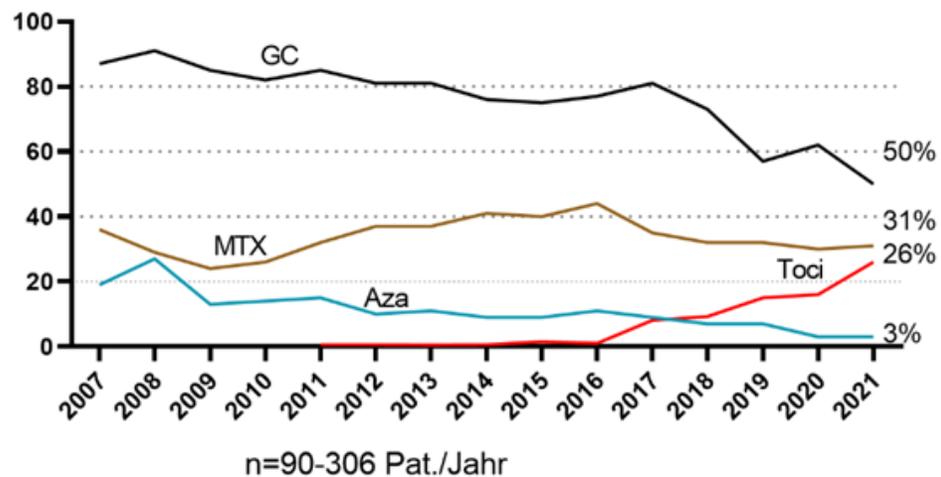


200 - 400 Patienten  
pro Jahr

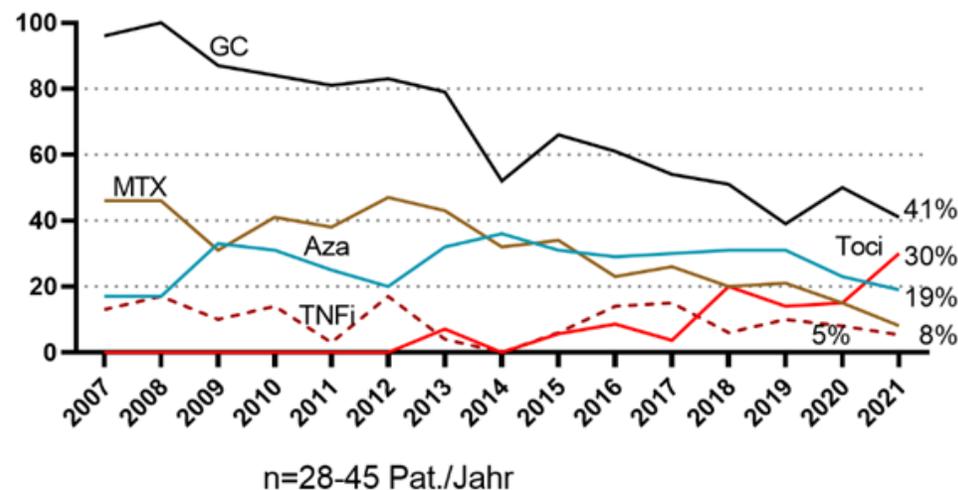
N=157 (2010) bis N=388 (2023) Patient\*innen mit RZA



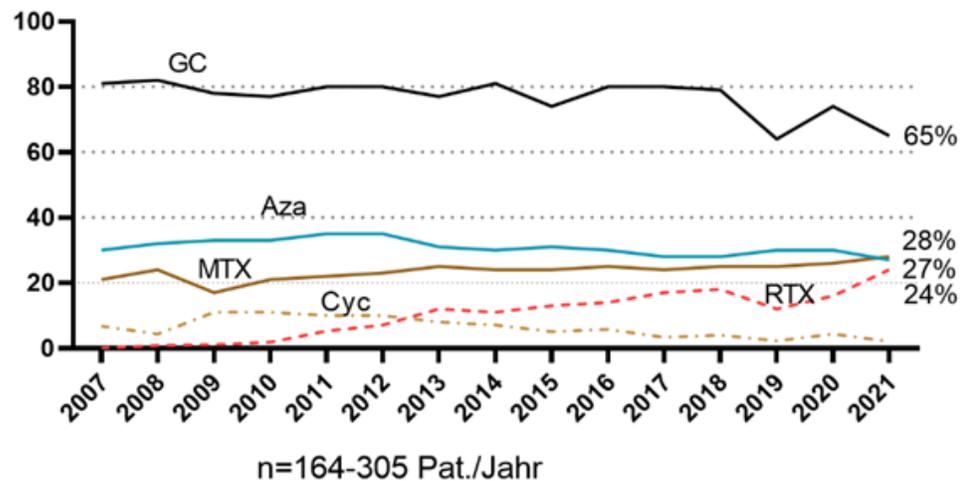
### Riesenzellarteriitis



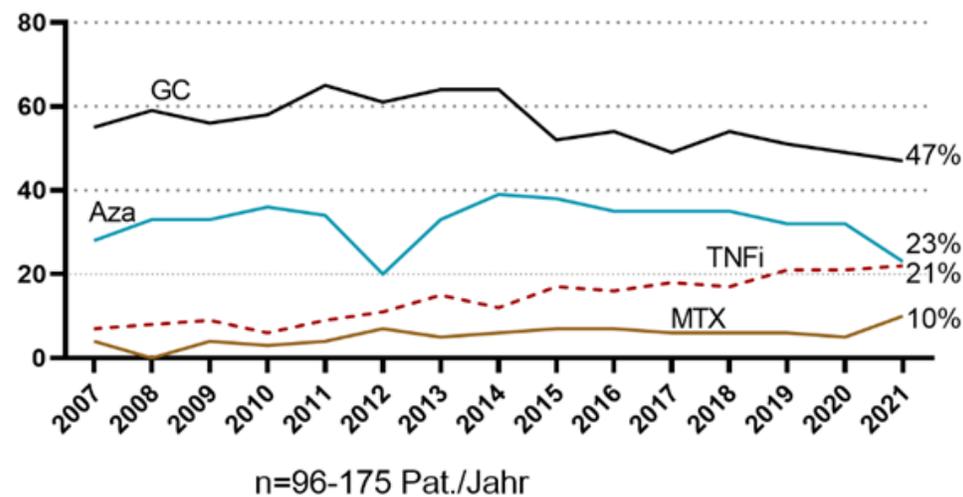
### Takayasu Arteriitis



### ANCA-assoziierte Vaskulitiden

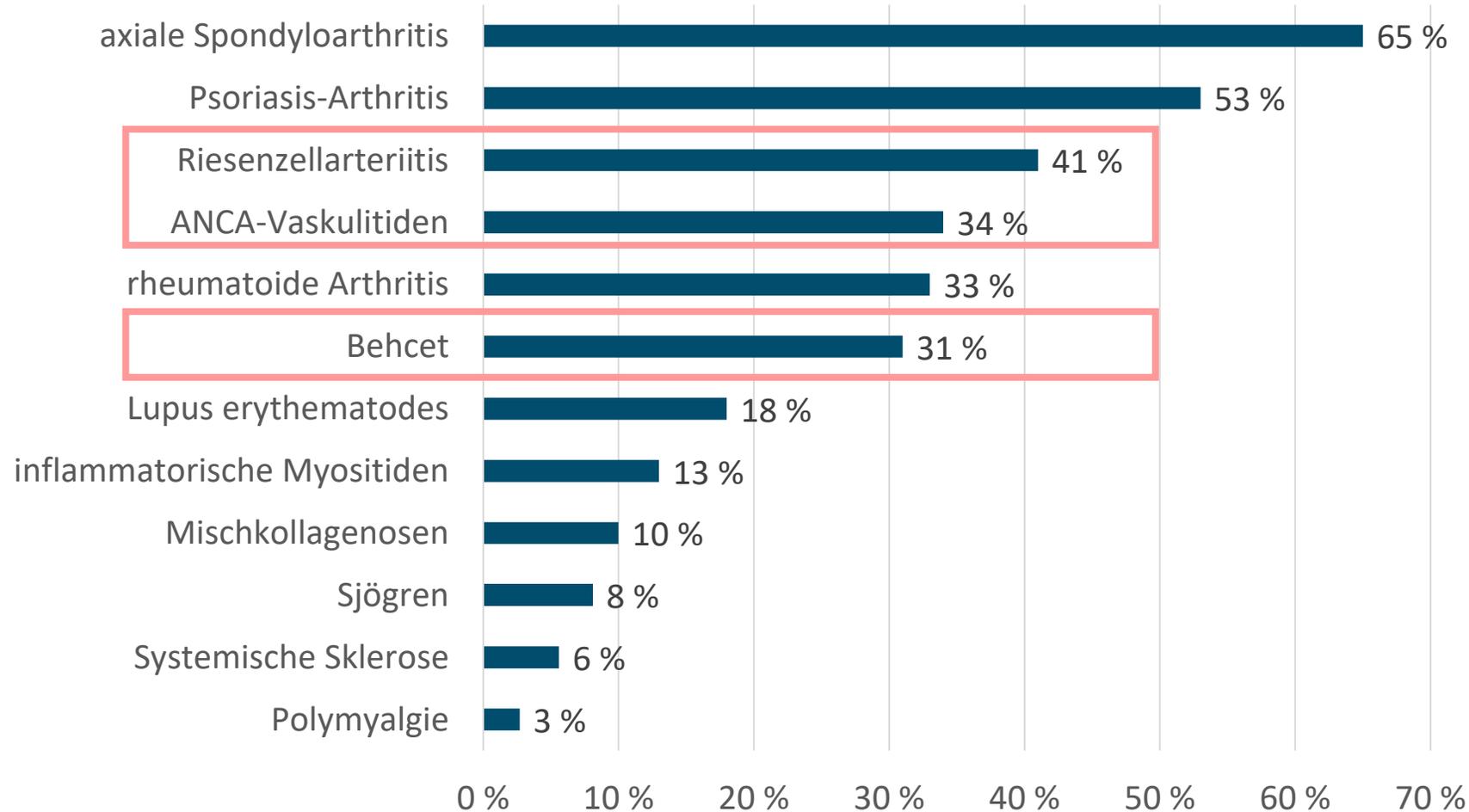


### M. Behçet



- Glukokortikoide
- Methotrexat
- Azathioprin
- - - Cyclophosphamid
- Tocilizumab
- - - TNF-Inhibitoren
- - - Rituximab

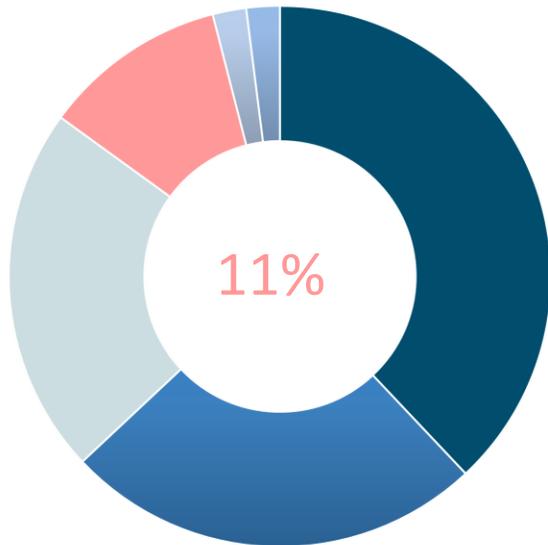
# Wer wird mit Biologika behandelt?



13.878 Patienten  
aus 13 Rheumazentren  
aus dem Jahr 2023

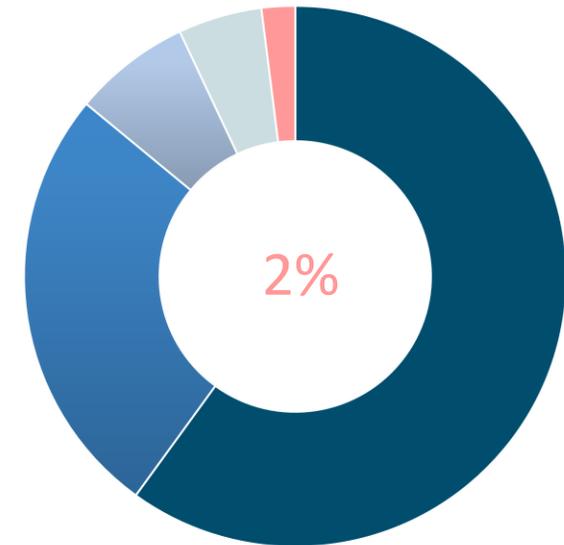
# Wer betreut Vaskulitis Patienten?

## Rheuma-Ambulanzen der Universitäten



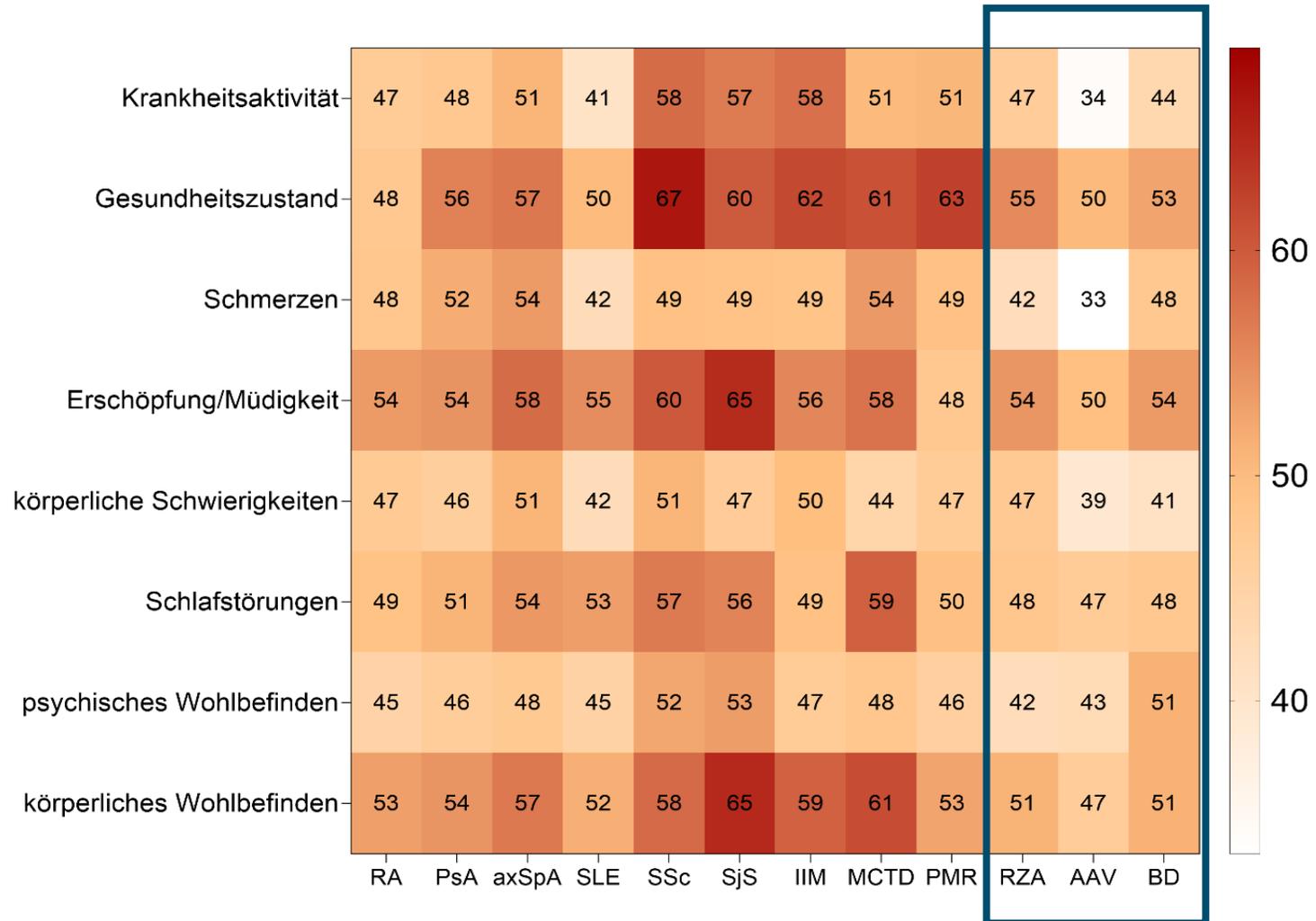
- Arthritiden
- Spondyloarthritiden
- Kollagenosen
- Vaskulitiden
- Polymyalgie
- Sonstige

## Rheumatologische Praxen

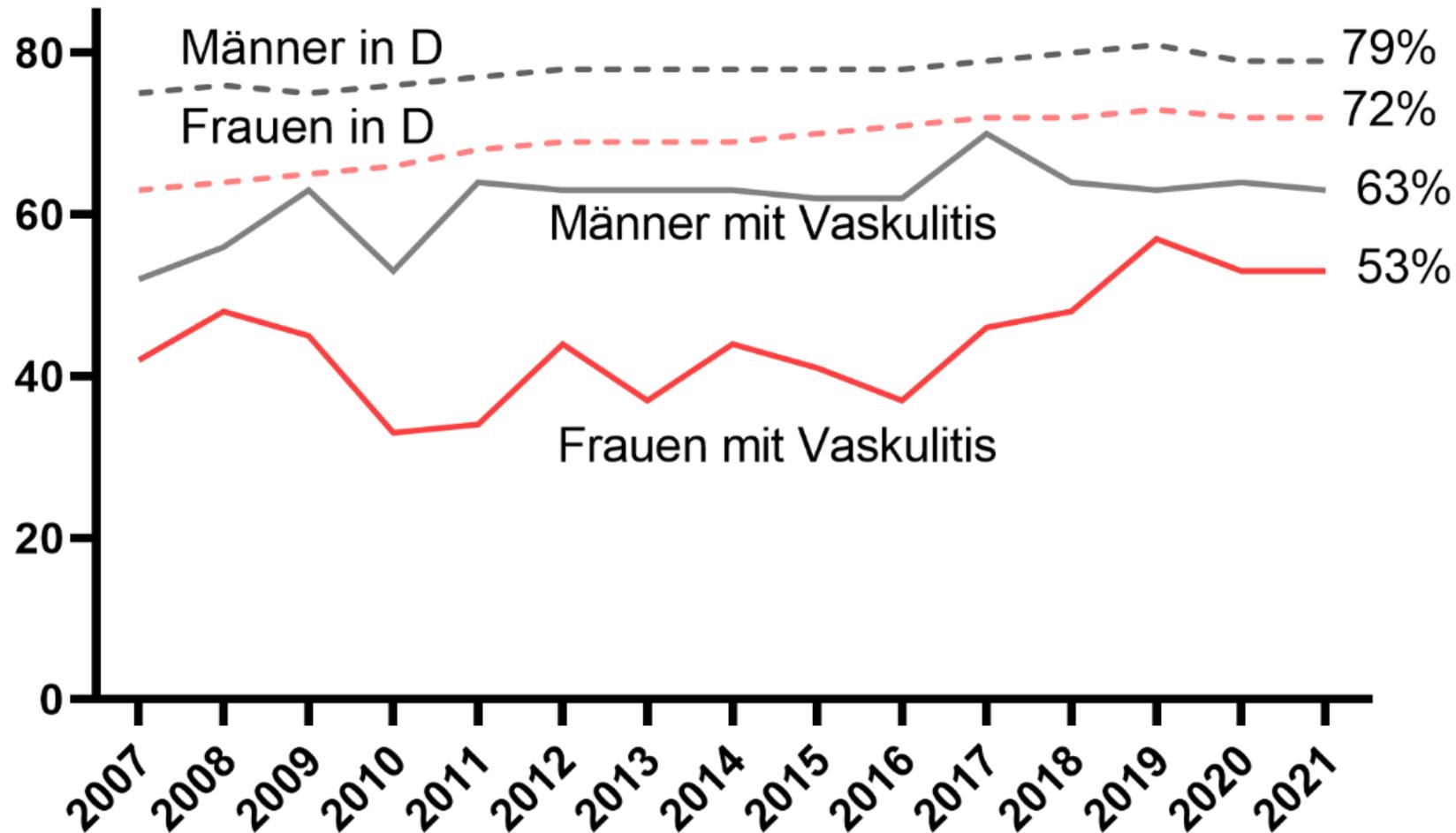


# Patientenberichtete Krankheitslast

Häufigkeit moderater bis starker Einschränkungen: xx Prozent haben 4 bis 10 angekreuzt

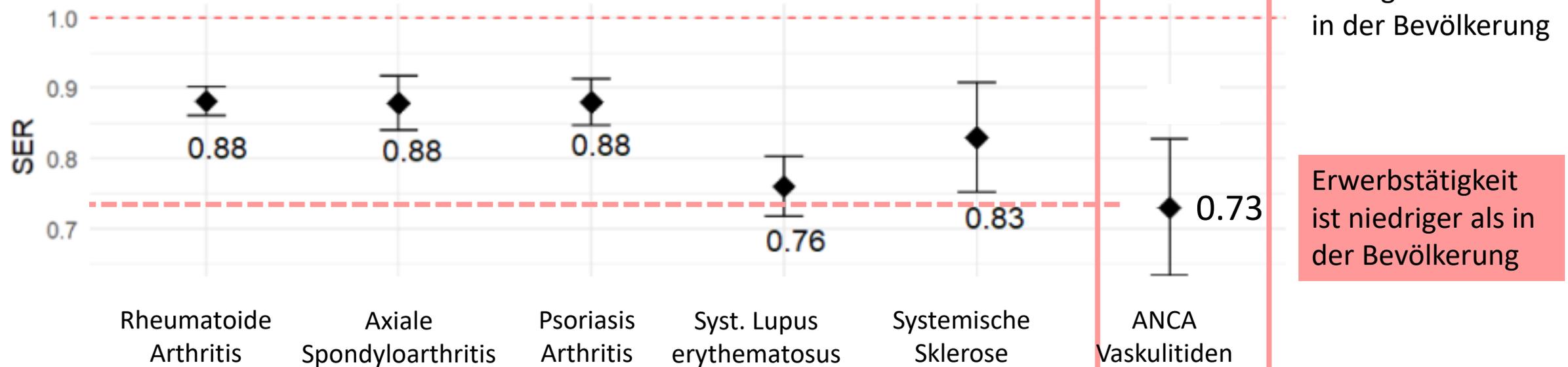


# Erwerbstätigkeit seit 2007



# Neue Daten zur Erwerbstätigkeit

standardisierte Erwerbsrate:  
für Unterschiede in Alter, Geschlecht, Bildung und Wohnort korrigiert



1.0 = genau so wie  
in der Bevölkerung

Erwerbstätigkeit  
ist niedriger als in  
der Bevölkerung

niedriger als bei allen  
anderen Diagnosen

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!



Fotografin J. Hirscher, DRFZ