

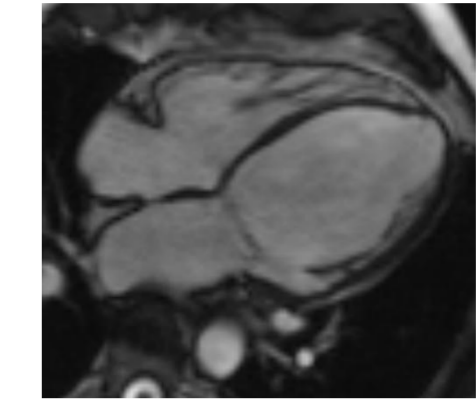
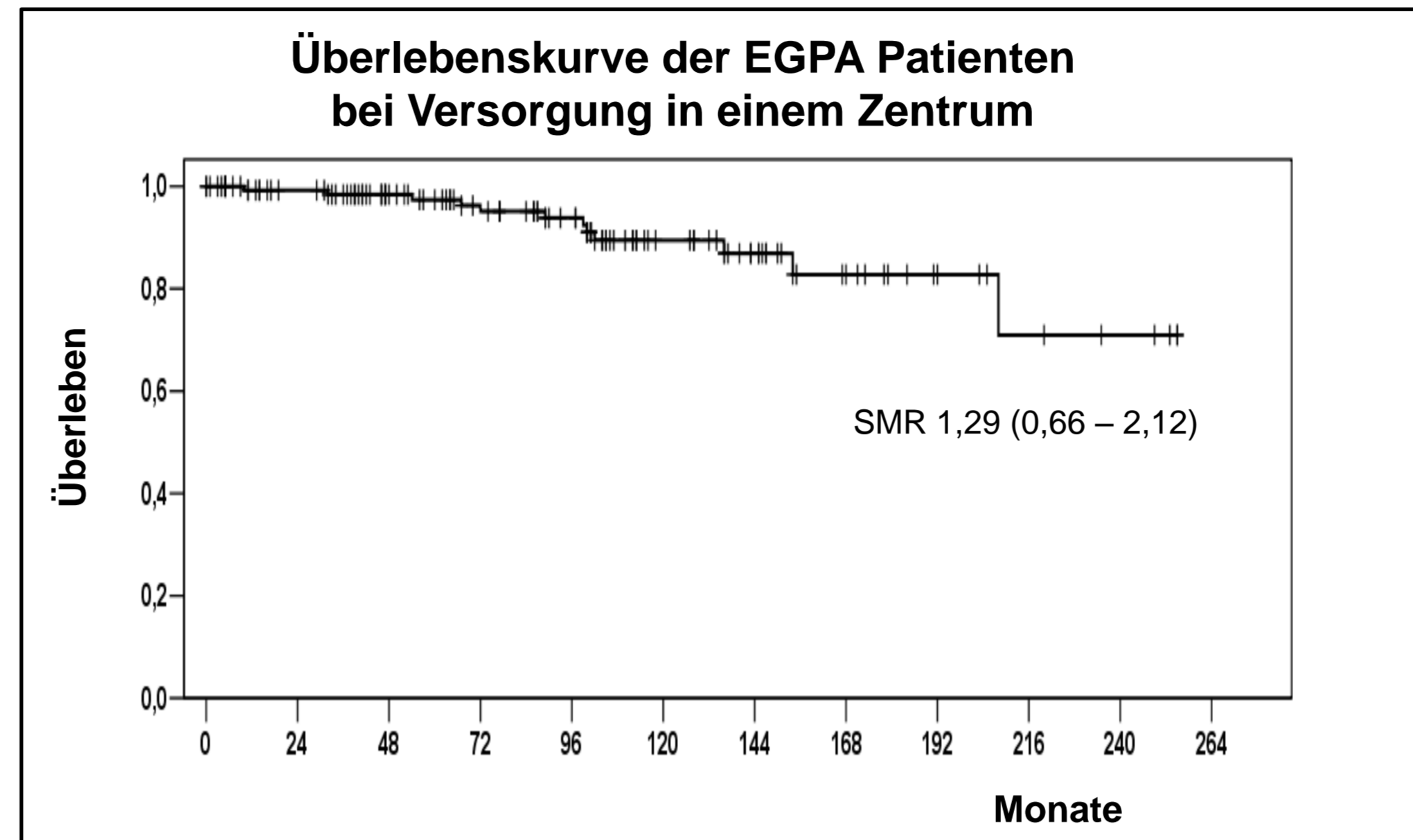
## Dauerhafte Erkrankungsfolgen (Damage) und Lebensqualität bei Patienten mit Eosinophiler Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA; Churg-Strauss Syndrome)

Arndt F<sup>1</sup>, Herlyn K<sup>1</sup>, Gross W.L. <sup>1</sup>, Moosig F<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Vaskulitiszentrum & Klinikum Bad Bramstedt, Klinik für Rheumatologie und Klinische Immunologie

### Hintergrund:

- Durch eine strukturierte Patientenversorgung in einem Zentrum kann eine annähernde Normalisierung der Lebenserwartung erreicht werden.
- In der von uns publizierten, weltweit größten monozentrischen Kohorte lag die 5-jahres-Überlebensrate bei 97%, die 10-Jahres-Überlebensrate bei 89% und die standardisierte Mortalitätsrate bei 1,29 (0,66 – 2,12)<sup>1</sup>.
- Eine Remission entsprechend der EULAR/EUVAS Definition konnte in 67,3% der Fälle erreicht werden<sup>1</sup>
- Hierdurch gewinnen Aspekte der Lebensqualität in Phasen der Krankheitsremission und die Reduktion der chronischen Folgeschäden (Damage) an Bedeutung.



Kardiales MRT:  
Dilatierter Ventrikel



Fallhand



Röntgen LWS:  
Wirbelkörperfraktur

### Fragestellung:

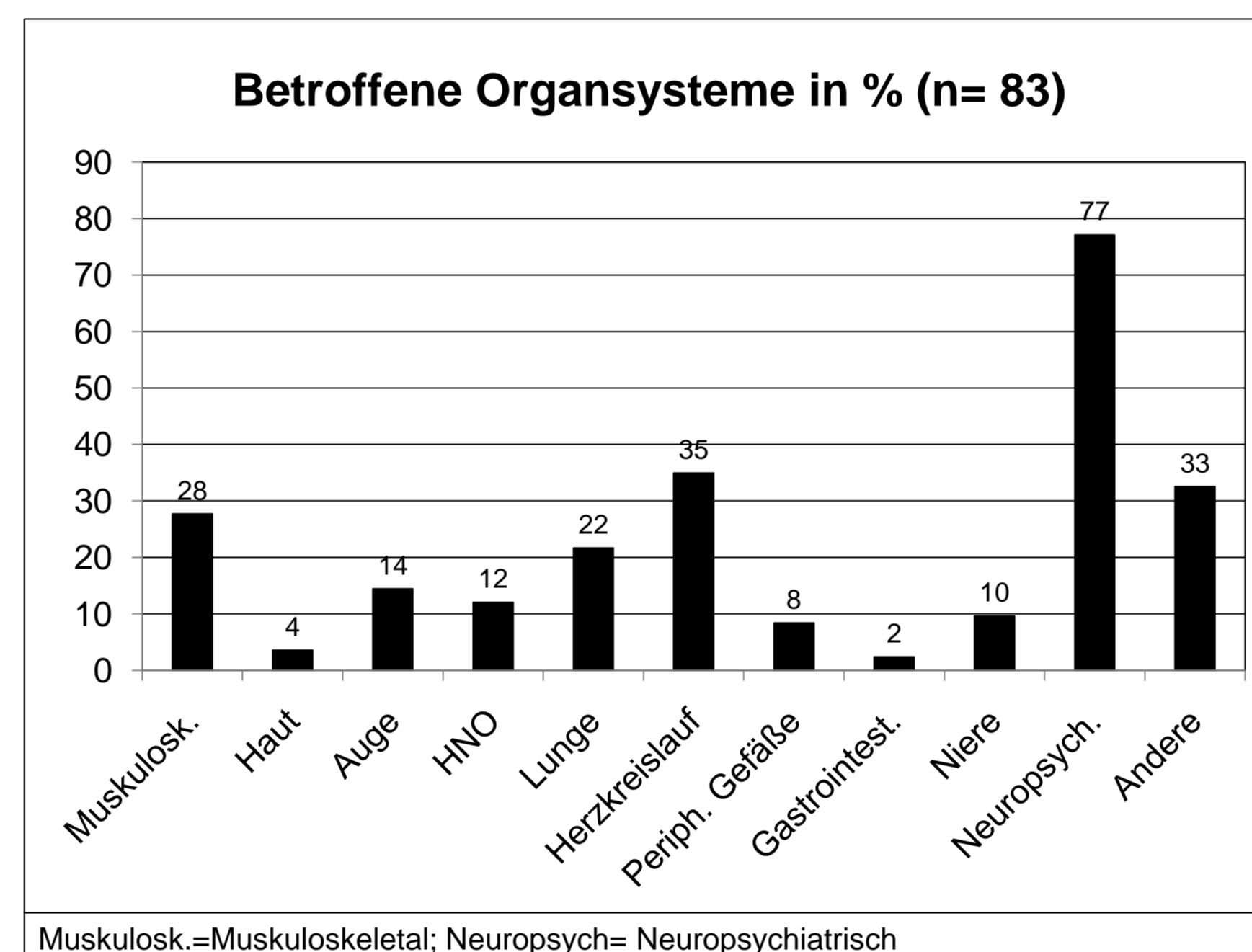
- Welches sind die führenden krankheitsbedingten Einschränkungen von Patienten mit EGPA in Phasen der Krankheitsremission?
- Wie ist die Lebensqualität der Patienten in Phasen der Krankheitsremission?

### Methoden:

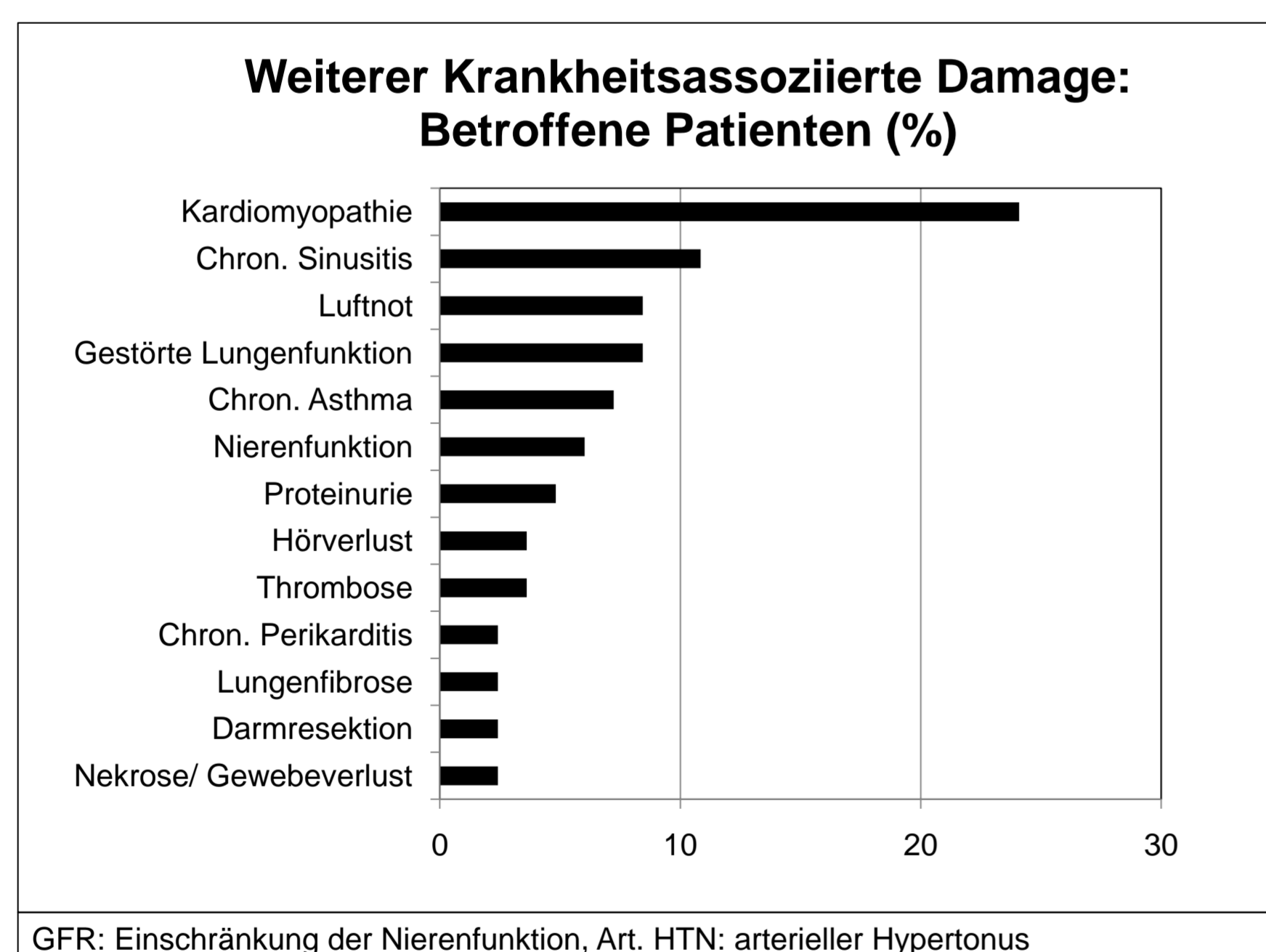
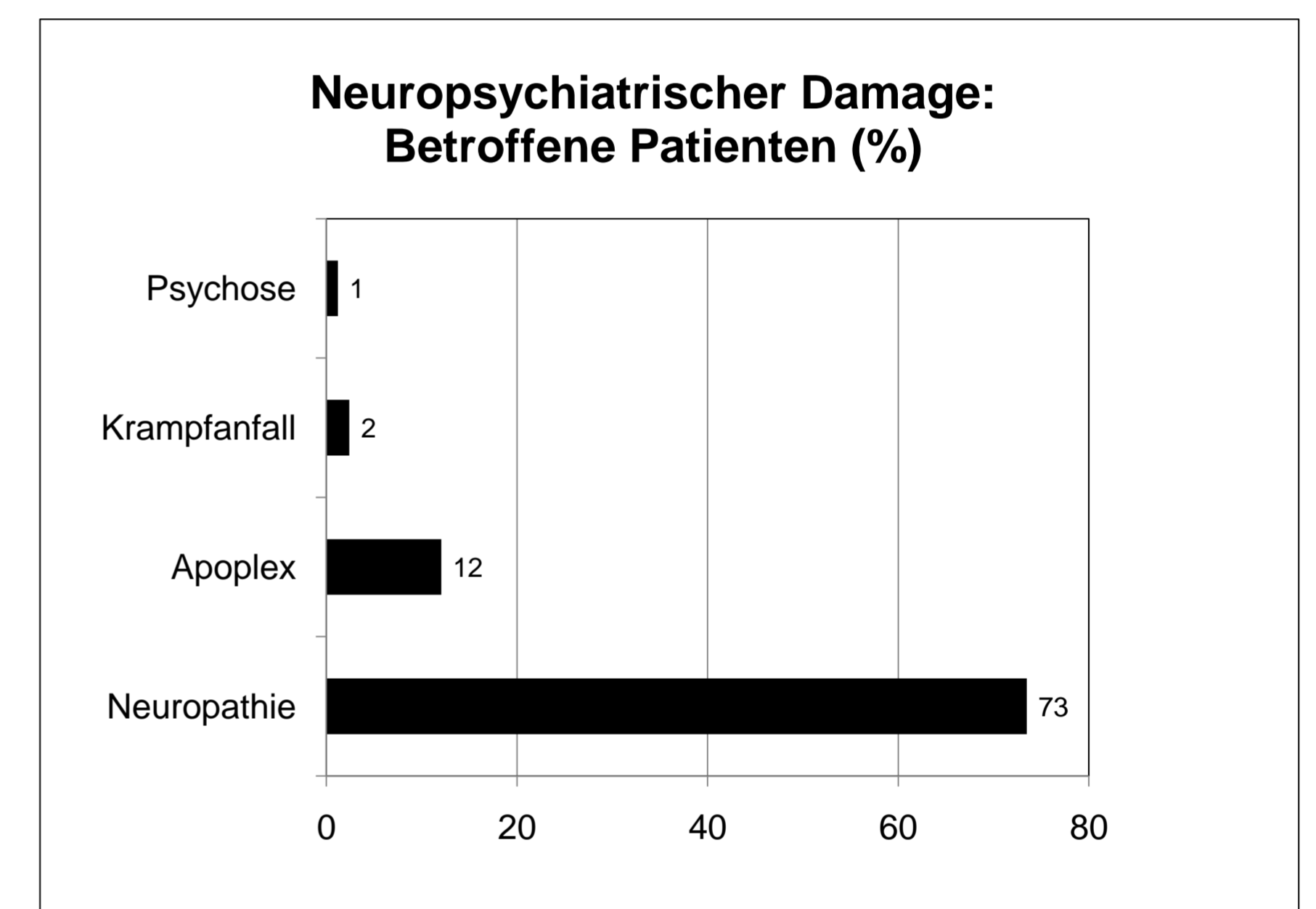
- Es wurden konsekutive EGPA Patienten eingeschlossen, die einer umfassenden Re-Evaluation unterzogen wurden und bei denen eine Remission der Erkrankung (BVAS 0, Prednisolon  $\leq 7.5$ mg/d) festgestellt wurde.
- Bei diesen wurde der Vasculitis-Damage-Index <sup>2</sup>(VDI) bestimmt und die wesentlichen Folgeschäden erfasst.
- Die Einteilung nach mutmaßlicher Ätiologie erfolgte im wesentlichen wie vorbeschrieben<sup>3</sup>. Ausnahmen sind: Kardiomyopathie und Perikarditis wurden der Grunderkrankung und Osteoporose, Fraktur und Katarakt der Therapie zugeordnet.
- Die Lebensqualität wurde mittels SF-36 Fragebögen abgefragt

### Ergebnisse:

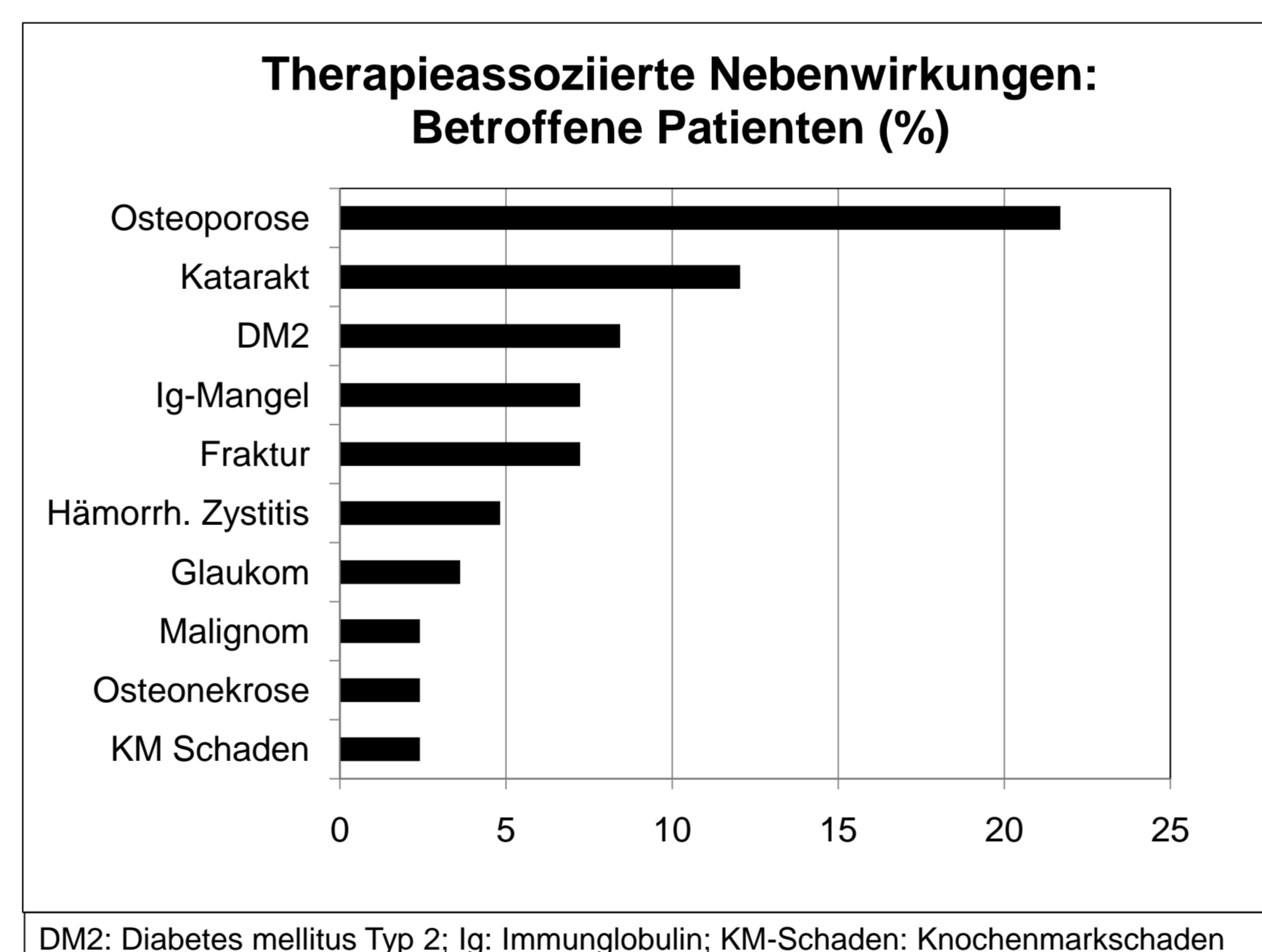
- Es wurden 83 Patienten ermittelt, die sich bei der letzten Vorstellung in Krankheitsremission befanden
- Der Zeitpunkt der Ermittlung des VDI lag im Median bei 55 Monaten (Spanne 0 bis 290 Monate) nach Stellung der Erstdiagnose
- Der mittlere VDI lag bei  $2,7 \pm 1,7$  Punkten.
- 77 von 83 Patienten (93%) weisen mindestens einen chronischen Folgeschaden auf
- 34 Patienten, die keine Krankheitsaktivität aufwiesen, beantworteten den SF-36 Fragebogen



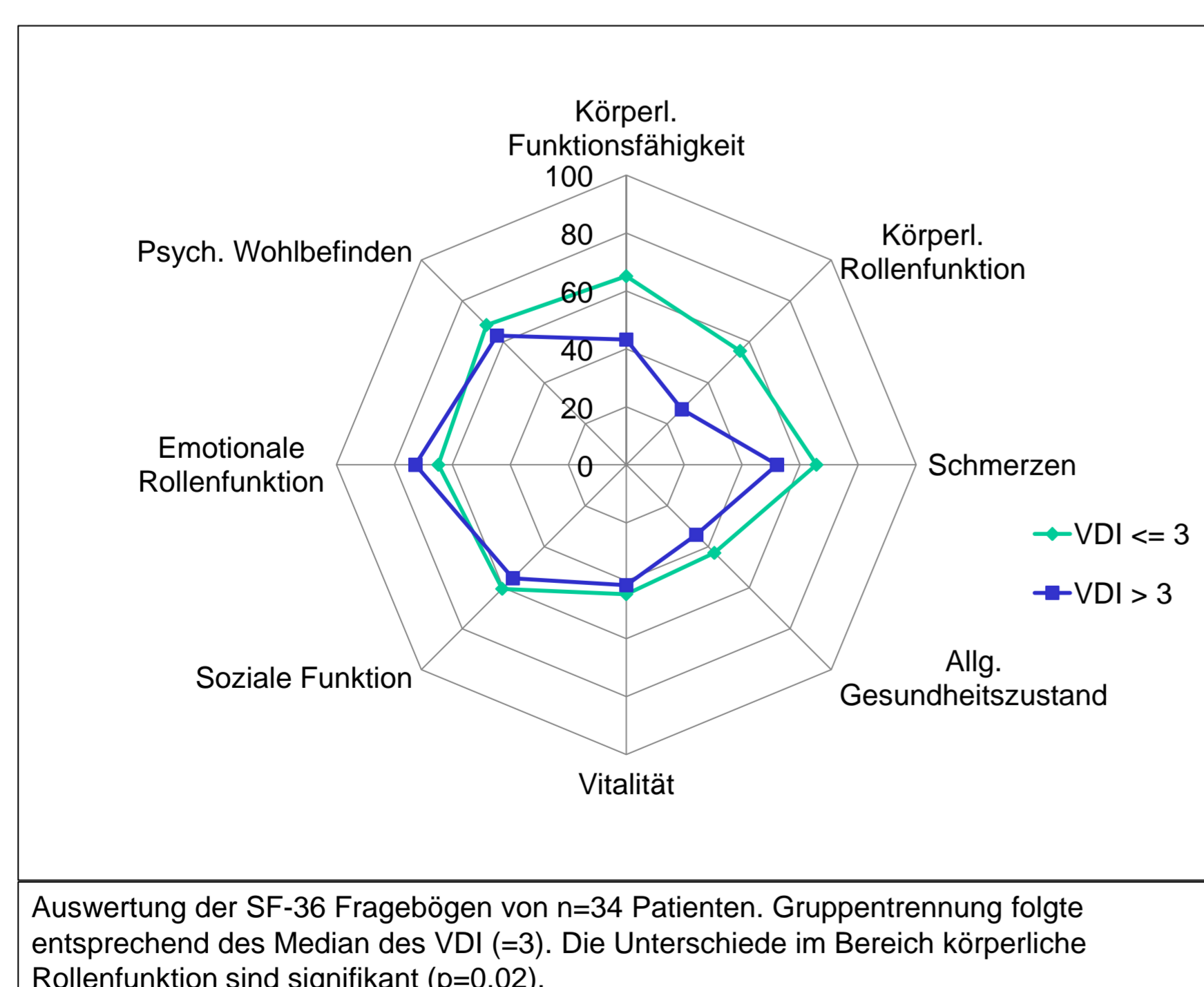
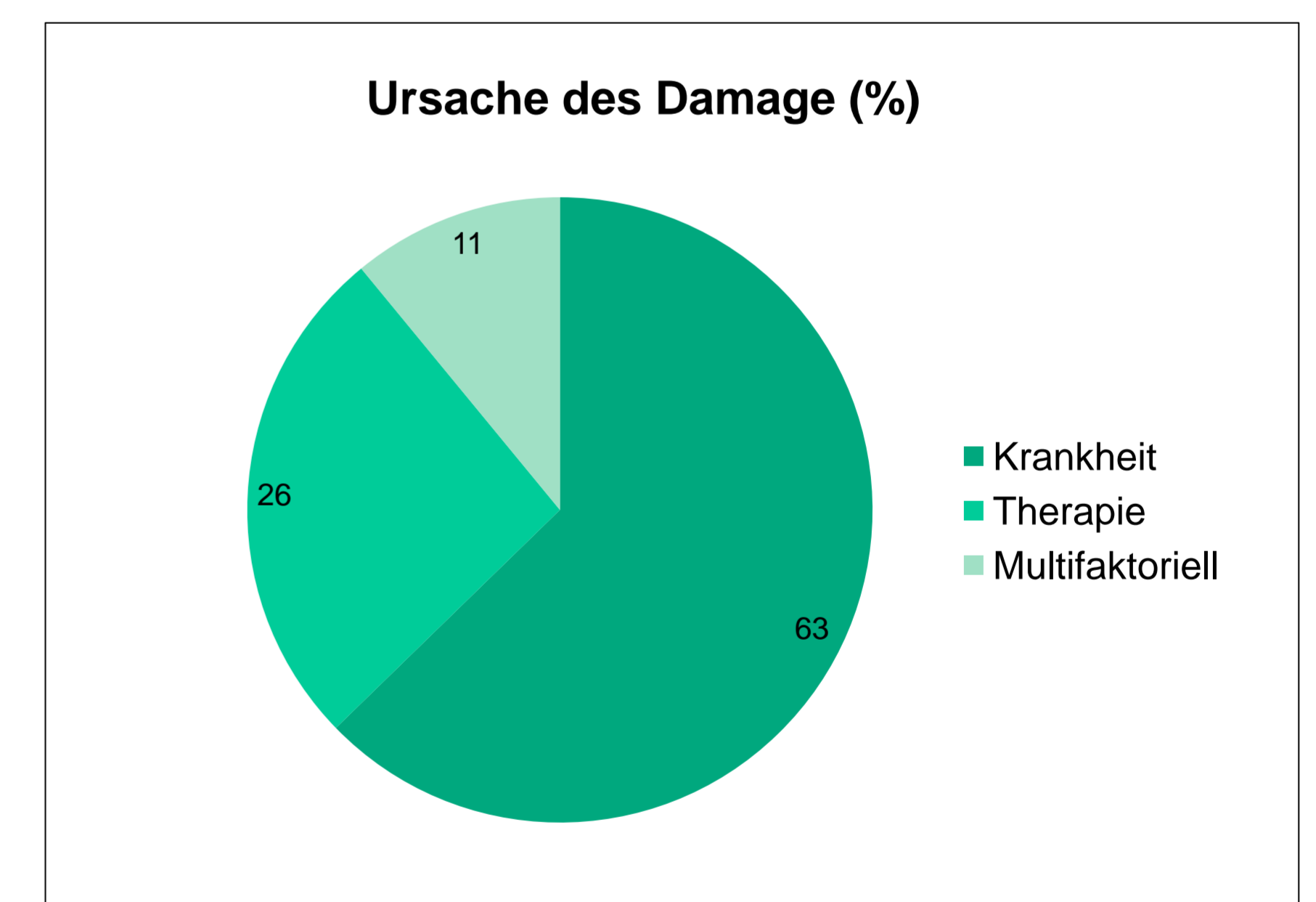
Muskulosk.=Muskuloskeletal; Neuropsych= Neuropsychiatrisch



GFR: Einschränkung der Nierenfunktion, Art. HTN: arterieller Hypertonus



DM2: Diabetes mellitus Typ 2; Ig: Immunglobulin; KM-Schaden: Knochenmarkschaden



Auswertung der SF-36 Fragebögen von n=34 Patienten. Gruppentrennung folgte entsprechend des Median des VDI (=3). Die Unterschiede im Bereich körperliche Rollenfunktion sind signifikant (p=0,02).

### Zusammenfassung

- Fast alle Patienten mit EGPA weisen in Phasen der Krankheitsremission chronische Folgeschäden auf
- 63% der Folgeschäden sind direkt auf die Erkrankung zurückzuführen (Damage)
  - Hierbei sind die periphere Neuropathie und die Kardiomyopathie die bedeutsamsten Folgeschäden und machen gemeinsam ca. ein Drittel des gesamten Damage aus
- 26% der Folgeschäden sind auf die Therapie zurückzuführen
- Hierbei überwiegen die Glukokortikoid-assoziierten Nebenwirkungen
- In Phasen ohne Krankheitsaktivität besteht eine Einschränkung der Lebensqualität, die in einzelnen Bereichen mit dem Damage korreliert

### Schlussfolgerung:

- Da eine Verbesserung des Überlebens nicht mehr möglich erscheint, sollten zukünftige Therapiestrategien die Reduktion dauerhafter Schäden zum Ziel haben.
- Wiederholte strukturierte Untersuchungen sind notwendig, um Krankheitsrezidive und therapieassoziierte Folgeschäden frühzeitig zu detektieren und so weitere Komplikationen zu vermeiden
- Es sollten weitere Strategien zur Reduktion des Glukokortikoid-Bedarfes entwickelt werden<sup>4, 5</sup>