

# Persönliche PDF-Datei für Ahmadi-Simab K.

Mit den besten Grüßen von Thieme

[www.thieme.com](http://www.thieme.com)

**Vaskulitiden mit kardiovas-  
kulärer Beteiligung – Wis-  
senswertes für die Kardiolo-  
gie**

**Kardiologie up2date**

2026

245–259

10.1055/a-2760-2507

Dieser elektronische Sonderdruck ist nur für die Nutzung zu nicht-kommerziellen, persönlichen Zwecken bestimmt (z. B. im Rahmen des fachlichen Austauschs mit einzelnen Kolleginnen und Kollegen oder zur Verwendung auf der privaten Homepage der Autorin/des Autors). Diese PDF-Datei ist nicht für die Einstellung in Repositorien vorgesehen, dies gilt auch für soziale und wissenschaftliche Netzwerke und Plattformen.

**Copyright & Ownership**  
© 2026. Thieme. All rights reserved.  
Die Zeitschrift *Kardiologie up2date* ist Eigentum von Thieme.  
Georg Thieme Verlag KG,  
Oswald-Hesse-Straße 50,  
70469 Stuttgart, Germany  
ISSN 1611-6534

# Vaskulitiden mit kardiovaskulärer Beteiligung – Wissenswertes für die Kardiologie

*Keihan Ahmadi-Simab*

VNR: 2760512026169331397

DOI: 10.1055/a-2760-2507

Kardiologie up2date 2026; 22 (3): 245–259

ISSN 1611-6534

© 2026 Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50,  
70469 Stuttgart, Germany

## Unter dieser Rubrik sind bereits erschienen:

**Placebo- und Noceboeffekte in der Herzmedizin: die Bedeutung von Erwartungen für den Behandlungserfolg** S. Salzmann, M. Salzmann-Djufri, M. Wilhelm Heft 2/2026

**Kardiometabolisches Syndrom – Pathophysiologie, Therapie und Prävention** S. Raeder Heft 2/2026

**Benigne und maligne Neoplasien des Herzens – Klinik, Diagnostik und Therapie** P. Schöne, M. Wilbring, K. Alexiou, U. Kappert, J. Winata, K. Matschke, A. Tagizadeh-Waghefi, S.-M. Tugtekin Heft 4/2025

**Kardiovaskuläre Erkrankungen in der Schwangerschaft** M. A. Muck, M. Fischer, M. M. Zylla, C. A. Eichstaedt, N. Benjamin, E. Grünig, A. Baessler Heft 3/2024

**Kardiovaskuläre Effekte von Schokolade** F. Enseleit, M. W. Ferrari Heft 1/2024

**Vorhofflimmern und Antikoagulation bei Niereninsuffizienz** M. Ketteler Heft 4/2023

**Kardiotoxizität zielgerichteter onkologischer Therapien** L. Scheipers, M. Totzeck, T. Rassaf Heft 1/2023

**Kardiovaskuläre Nebenwirkungen onkologischer Immuntherapien** L. Scheipers, M. Totzeck, T. Rassaf Heft 3/2022

**Der Patient mit Karotisstenose** H. Mudra, S. Staubach, T. Reiff, P. A. Ringleb Heft 4/2021

**Risikobewertung und Management der Typ-B-Aorten-dissektion** M. Czerny, C. Nienaber Heft 2/2021

**Telemedizinische Applikationen in der Kardiologie** M. Manninger-Wünscher, D. Scherr, A. Zirlik Heft 2/2021

**Frequenzkontrolle bei kritisch kranken Patienten** D. Heinzmann, M. Gawaz, P. Seizer Heft 1/2021

**Polypharmazie – Medikamente und QTc-Zeit. Was ist zu beachten?** M. Duckheim, M. Gawaz Heft 4/2020

**Frauen und Arrhythmien** I. Deisenhofer Heft 1/2020

**Körperliche Aktivität in der Rehabilitation nach Myokardinfarkt** V. Heinicke, M. Schindler, M. Halle Heft 2/2019

**Alterskardiologie: Was in der Kardiologie tätige Ärztinnen und Ärzte über die Behandlung älterer Menschen wissen sollten** M. W. Ferrari Heft 2/2019

**Kardiovaskuläre Folgen der diabetischen Neuropathie** D. Ziegler Heft 4/2018

**Intensivmedizinisches Monitoring der extrakorporalen Herz-Kreislauf- und Lungenunterstützung** J. Merkle, R. Pfister, G. Trummer, R. Moritz, U. Janssens, G. Michels Heft 3/2018

**Update: kardiovaskuläre Schlafmedizin** B. Linz, M. Böhm, D. Linz Heft 3/2018

**Die ärztliche Behandlung aus juristischer Sicht** A. P. F. Ehlers, H. Bitter Heft 1/2018

**Kreislaufunterstützungssysteme in der internistischen Intensivmedizin** M. W. Ferrari Heft 1/2018

**Kardiopulmonale Komorbiditäten** F. Seiler, A. von Hardenberg, M. Böhm, R. Bals, C. Maack Heft 4/2017

**Shuntvitien** S. Dittrich, R. Cesnjevar, M. Glöckler Heft 4/2017

**Myokarditis im Kindes- und Jugendalter** S. Schubert, D. Messroghli, S. Klaassen, F. Berger Heft 3/2017

**Venovenöse extrakorporale Membranoxygenierung** A. Schmutz, C. Benk, T. Wengenmayer Heft 3/2017

**Notfallmedizinische Forschungsergebnisse 2015/2016 für die Praxis** J. Hinkelbein, S. Braunecker, C. Neuhaus, H. Drinhaus, M. Bernhard, M. Struck, D. Bieler, H. Trentzsch, H. Thiele, D. Singer, B. W. Böttiger Heft 2/2017

### ALLES ONLINE LESEN



Mit der eRef lesen Sie Ihre Zeitschrift: online wie offline, am PC und mobil,

alle bereits erschienenen Artikel.

Für Abonnenten kostenlos!

<https://eref.thieme.de/DQYJR>

### IHR ONLINE-SAMMELORDNER



Sie möchten jederzeit und überall auf Ihr up2date-Archiv zugreifen? Kein Problem!

Ihren immer aktuellen Online-Sammelordner finden Sie unter:

<https://eref.thieme.de/N87XK>

### JETZT FREISCHALTEN



Sie haben Ihre Zeitschrift noch nicht freigeschaltet? Ein Klick genügt:

[www.thieme.de/eref-registrierung](http://www.thieme.de/eref-registrierung)

# Vaskulitiden mit kardiovaskulärer Beteiligung – Wissenswertes für die Kardiologie

Keihan Ahmadi-Simab



Dieser Beitrag gibt einen praxisorientierten Überblick über Klassifikation, klinische Manifestationen, Diagnostik und Therapie von Vaskulitiden mit besonderem Fokus auf kardiovaskuläre Aspekte und deren Relevanz für die kardiologische Praxis. Warnsignale zu erkennen, die richtigen Partnerdisziplinen frühzeitig einzubinden und therapeutische Entscheidungen vor dem Hintergrund der komplexen immunologischen und vaskulären Pathophysiologie zu treffen, ist essenziell.

## Einleitung

Vaskulitiden sind eine heterogene Gruppe entzündlicher Erkrankungen der Blutgefäße, die durch eine immunvermittelte Schädigung der Gefäßwand gekennzeichnet sind. Diese Prozesse können Gefäße unterschiedlicher Größe betreffen und führen häufig zu Wandverdickungen, luminalen Stenosen, Thrombosen oder aneurysmatischen Erweiterungen mit konsekutiven Perfusionsstörungen. Die daraus resultierenden Durchblutungsstörungen verursachen ischämische Organschäden oder entzündliche Gewebereaktionen, die sich in akut lebensbedrohlichen oder chronisch progredienten Verläufen manifestieren können [1].

Obwohl Vaskulitiden insgesamt selten sind, besitzen sie eine erhebliche klinische Bedeutung, da sie nahezu jedes Organsystem betreffen können. Das kardiovaskuläre System ist bei zahlreichen Formen der Vaskulitis direkt (z. B. Koronararteriitis, Myokarditis, Aortitis) oder indirekt (z. B. sekundäre Hypertonie, Thromboembolien) beteiligt. Die Manifestationen reichen von Koronararteriitis und Myokarditis über Herzklappenerkrankungen bis hin zu Aortitis und großen Gefäßkomplikationen und sind oft prognosebestimmend, da sie sowohl akute Ereignisse als auch die Langzeitmorbidity beeinflussen [2, 3, 4].

Aus kardiologischer Sicht ist bedeutsam, dass sich Vaskulitiden beispielsweise als akutes Koronarsyndrom ohne relevante Atherosklerose, als Myokarditis, als Herzinsuffizienz unklarer Genese oder als entzündliche Aortenerkrankung präsentieren können. Auch Rhythmusstörungen, thromboembolische Ereignisse oder periphere Gefäßkomplikationen können Ausdruck einer zugrunde liegenden systemischen Vaskulitis sein und werden im klinischen Alltag leicht primär als „klassische“ koronare Herzkrankheit (KHK), dilatative Kardiomyopathie oder degenerative Klappenerkrankung fehlinterpretiert. Eine frühzeitige Diagnose ist entscheidend, da moderne im-

munmodulatorische Therapien die Prognose erheblich verbessern können und irreversible Organschäden insbesondere am Myokard und der Aorta vermieden werden können [1, 5, 6].

## Klassifikation der Vaskulitiden – Überblick für die Kardiologie

### Nomenklatur nach Chapel Hill

Die international gebräuchliche Nomenklatur der Vaskulitiden basiert auf den Konsensuskonferenzen von Chapel Hill (1994, revidiert 2012/2013 Chapel Hill Consensus Conference [CHCC] [1]) und stellt bis heute die wichtigste Grundlage für klinische Klassifikation und Studien dar (► **Tab. 1**). Die Einteilung erfolgt primär nach dem überwiegend betroffenen Gefäßkaliber (große, mittelgroße und kleine Gefäße) und pathophysiologischen Kriterien wie granulomatöse vs. nicht granulomatöse Entzündung oder ANCA-Assoziation [1, 3].

Wesentliche Prinzipien sind:

- Pathologie und Gefäßgröße bestimmen die Klassifikation, wobei die Zuordnung im Einzelfall durch überlappende Befallsmuster erschwert sein kann [1].
- Unterscheidung nach Groß-, Mittel- und Kleingefäßvaskulitiden, ergänzt durch Kategorien variabler Gefäßgröße und Einzelorganvaskulitiden [1].
- Ergänzung durch Kategorien für Einzelorganvaskulitiden und sekundäre Formen (z. B. bei Hepatitis B/C, Medikamenten, Kollagenosen), die insbesondere differenzialdiagnostisch bedeutsam sind [1].
- ANCA-assoziierte Vaskulitiden bilden eine eigenständige pathogenetische Gruppe, da hier antineutrophile zytoplasmatische Antikörper (gegen Proteinase 3 [PR3] oder Myeloperoxidase [MPO]) eine zentrale Rolle in der Gefäßschädigung spielen [1, 3].

►Tab. 1 Klassifikation der Vaskulitiden nach Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) 2013 [1].

| Vaskulitiden                                                    | Diagnosen                                         | kardiovaskuläre Aspekte                                                                                                             |
|-----------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>große Gefäße</b>                                             |                                                   |                                                                                                                                     |
| Takayasu-Arteriitis                                             |                                                   | Aortitis, Stenosen der großen Gefäße, Hypertonie, Klappenvitien, vaskuläre Komplikationen bei meist jüngeren Patient*innen          |
| Riesenzellarteriitis (GCA)                                      |                                                   | Aortitis, Aortenaneurysmen, Aortenklappeninsuffizienz, zerebrale Ischämien durch Stenosen der hirnversorgenden Arterien             |
| <b>mittelgroße Gefäße</b>                                       |                                                   |                                                                                                                                     |
| Polyarteriitis nodosa (PAN)                                     |                                                   | Koronararteriitis, Aneurysmen, Myokardischämie, mesenteriale Ischämien                                                              |
| Kawasaki-Erkrankung                                             |                                                   | v. a. im Kindesalter; Koronaraneurysmen, Koronararteriitis, Myokarditis, in der Spätphase auch koronare Stenosen und Myokardinfarkt |
| <b>kleine Gefäße</b>                                            |                                                   |                                                                                                                                     |
| ANCA-assoziierte Vaskulitiden (AAV)                             | mikroskopische Polyangiitis (MPA)                 | Glomerulonephritis, pulmonale Kapillaritis, Myokarditis möglich, erhöhte kardiovaskuläre Ereignisrate                               |
|                                                                 | Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)              | HNO-, Lungen-, Nierenbeteiligung, Myokarditis, Koronarbeteiligung, selten Aortitis                                                  |
|                                                                 | eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA) | eosinophile Myokarditis, Herzinsuffizienz, Rhythmusstörungen, Koronarspasmen                                                        |
| Immunkomplexvaskulitiden                                        | Anti-GBM-Krankheit                                | v. a. renale und pulmonale Manifestationen, kardiale Beteiligung selten                                                             |
|                                                                 | kryoglobulinämische Vaskulitis                    | v. a. Haut, Niere, periphere Nerven; selten Herzbeteiligung, aber möglich in Form von Myokarditis oder Koronaritis                  |
|                                                                 | IgA-Vaskulitis                                    | Henoch-Schönlein; meist Haut/Niere, selten kardial                                                                                  |
|                                                                 | hypokomplementämische Urtikariavaskulitis         | v. a. Haut, selten Herzbeteiligung                                                                                                  |
| <b>variable Gefäßgröße</b>                                      |                                                   |                                                                                                                                     |
| Behçet-Erkrankung                                               |                                                   | venöse und arterielle Thrombosen, Koronar- und Aortenaneurysmen, Klappeninsuffizienzen, pulmonalarterielle Aneurysmen               |
| Cogan-Syndrom                                                   |                                                   | Aortitis, Klappenerkrankungen möglich, kombiniert mit Augen- und Innenohrbeteiligung                                                |
| <b>Einzelorgane</b>                                             |                                                   |                                                                                                                                     |
| kutane leukozytoklastische Angiitis                             |                                                   | typischerweise ohne systemische Beteiligung                                                                                         |
| primäre ZNS-Vaskulitis                                          |                                                   |                                                                                                                                     |
| isolierte Aortitis                                              |                                                   | differenzialdiagnostisch wichtig gegenüber infektiöser Aortitis oder degenerativen Aortopathien                                     |
| <b>bei Systemerkrankungen</b>                                   |                                                   |                                                                                                                                     |
| Lupus-Vaskulitis                                                |                                                   | z. B. Koronaritis, Libman-Sacks-Endokarditis, pulmonale Hypertonie                                                                  |
| rheumatoide Vaskulitis                                          |                                                   | v. a. bei schwerer, langjähriger RA; selten, aber mit hoher Morbidität                                                              |
| Sarkoidose-Vaskulitis                                           |                                                   | mit potenziell granulomatöser Myokarditis und Reizleitungsstörungen                                                                 |
| <b>mit wahrscheinlicher Ätiologie</b>                           |                                                   |                                                                                                                                     |
| Hepatitis C → kryoglobulinämische Vaskulitis                    |                                                   | zusätzlich erhöhtes kardiovaskuläres Risiko durch chronische Hepatitis und metabolische Komorbiditäten                              |
| Hepatitis B → Polyarteriitis nodosa                             |                                                   |                                                                                                                                     |
| Syphilis → Aortitis                                             |                                                   | v. a. der aufsteigenden Aorta mit Aneurysma und Aortenklappeninsuffizienz                                                           |
| Medikamente → AAV oder Immunkomplexvaskulitiden                 |                                                   | z. B. nach bestimmten Antibiotika, Thrombozytenaggregationshemmern oder Immuncheckpoint-Inhibitoren                                 |
| AAV = ANCA-assoziierte Vaskulitiden; RA = rheumatoide Arthritis |                                                   |                                                                                                                                     |

**Merke**

Für den kardiologischen Alltag ist wichtig, dass die Chapel-Hill-Nomenklatur primär eine Nomenklatur und kein Risikoscoring darstellt: Sie erlaubt eine systematische Einordnung, ersetzt aber nicht die individuelle Bewertung von Krankheitsaktivität, Organbeteiligung und Komorbiditäten.

## Definition und Pathophysiologie

Vaskulitiden sind definiert als entzündliche Erkrankungen der Blutgefäße, bei denen es zu einer immunvermittelten Schädigung aller Wandschichten (Intima, Media, Adventitia) kommt [1]. Morphologisch finden sich je nach Entität lymphozytäre, neutrophile oder gemischtzellige Infiltrate, die mit Endothelschwellung, Intimaproliferation, medialer Nekrose und struktureller Desintegration der elastischen Fasern einhergehen. Diese Veränderungen führen zu funktionellen Störungen wie Vasospasmen, Verlust der vasomotorischen Reserve und ausgeprägter Endotheldysfunktion mit gestörter NO-Freisetzung und prothrombotischer Oberflächenveränderung [3].

Pathophysiologisch lassen sich – stark vereinfacht – 3 übergeordnete Mechanismen unterscheiden:

1. überwiegend zellvermittelte Immunreaktionen (z. B. granulomatöse Großgefäßvaskulitiden) [4],
2. überwiegend humorale, immunkomplexvermittelte Prozesse (z. B. IgA- oder Kryoglobulinvaskulitis) [1] und
3. antikörpervermittelte Autoimmunreaktionen gegen Neutrophilenantigene (ANCA-assoziierte Vaskulitiden) [3]. Diese Mechanismen können sich überschneiden und werden zusätzlich von genetischen Faktoren (z. B. HLA-Assoziationen; HLA = humane Leukozytenantigene), Umweltfaktoren (Infektionen, Medikamente) und epigenetischen Veränderungen moduliert.

Bei vielen primären Vaskulitiden findet sich eine Aktivierung des angeborenen und adaptiven Immunsystems. Dendritische Zellen und Makrophagen präsentieren Gefäßwand- oder Fremdantigene und produzieren Zytokine wie IL-6, IL-1 $\beta$  und TNF- $\alpha$ , die eine lokale Entzündung triggern und T-Zellen rekrutieren. CD4<sup>+</sup>-T-Helferzellen (u. a. Th1-, Th17-Subsets) verstärken die Entzündungsreaktion durch Interferon- $\gamma$ , IL1-7 und weitere Mediatoren und führen zu einer Aktivierung perivaskulärer und intramuraler Makrophagen. Diese wandern in die Gefäßwand ein, produzieren Matrixmetalloproteinasen und reaktive Sauerstoffspezies, was zur Zerstörung der elastischen Lamellen, zur Medianekrose und zur Ausbildung von Aneurysmen führt [3, 4].

Häufig kommt es zu einer massiven Infiltration der Gefäßwand durch T-Lymphozyten, Makrophagen und neutrophile Granulozyten mit Freisetzung proinflammatorischer Zytokine (u. a. IL-6, TNF- $\alpha$ , IL-1) und proteolytischer Enzy-

me. Diese Faktoren erhöhen die Gefäßpermeabilität, induzieren eine Proliferation glatter Gefäßmuskelzellen und stimulieren die Thrombozytenadhäsion. Klinisch resultieren daraus Wandverdickung, luminale Einengung, eine prothrombotische Oberfläche und eine Neigung zu Mikro- und Makrothromben [3, 4].

**Merke**

Die Kombination aus struktureller Schädigung und Endotheldysfunktion erklärt, warum Vaskulitiden sowohl zu Ischämien (z. B. Myokardinfarkt, Schlaganfall, Niereninfarkt) als auch zu Blutungen (z. B. pulmonale Hämorrhagie) führen können.

In einigen Formen werden Immunkomplexe aus zirkulierenden Antigen-Antikörper-Komplexen in der Gefäßwand abgelagert. Dies ist typisch für Immunkomplexvaskulitiden wie IgA-Vaskulitis, Kryoglobulinämie oder Lupusvaskulitis. Die Ablagerung führt zur Aktivierung des klassischen Komplementweges mit Bildung von C3a und C5a, die als potente Chemoattraktanten neutrophile Granulozyten in die Gefäßwand locken. Diese setzen proteolytische Enzyme und Sauerstoffradikale frei, was die Gefäßwand weiter schädigt und die Entzündung verstärkt. Klinisch manifestiert sich dieser Mechanismus häufig mit Hypokomplementämie und typischen Organbeteiligungen (Haut, Niere, periphere Nerven). Die Immunkomplexablagerung erklärt auch, warum die Entzündung bei diesen Formen oft segmental und multifokal ist und warum Biopsien trotz klinisch eindeutiger Erkrankung gelegentlich nur „fleckige“ Veränderungen zeigen.

Bei den Großgefäßvaskulitiden, insbesondere Riesenzellarteriitis und Takayasu-Arteriitis, stehen granulomatöse Prozesse im Vordergrund. In der Gefäßwand finden sich granulomatöse Entzündungsherde mit epitheloiden Histiozyten und Riesenzellen, die bevorzugt die Media und die Lamina elastica interna betreffen. Hier spielen CD4<sup>+</sup>-T-Zellen, insbesondere Th1- und Th17-Zellen sowie Makrophagen eine Schlüsselrolle. Diese Zellen produzieren Interferon- $\gamma$ , IL-6 und weitere Mediatoren, die die Gefäßwandzellen zur Proliferation anregen und eine Intimahyperplasie auslösen. Die konsekutive Lumeneinengung führt zu kritischen Stenosen großer Arterien, die sich klinisch als Claudicatio der Extremitäten, Blutdruckdifferenzen oder zerebrale Ischämien äußern. Gleichzeitig begünstigt die Zerstörung der elastischen Fasern die Ausbildung von Aneurysmen und Dissektionen, etwa an der Aorta.

Während bei den granulomatösen Formen die zellvermittelte Immunantwort dominiert, sind bei den Immunkomplexvaskulitiden die Antigen-Antikörper-Komplexe und die hieraus resultierende Hypokomplementämie klinisch wegweisend. Ein erniedrigtes C3/C4 kann daher bei unklaren Purpura- oder Nephritisbildern ein wichtiger Hinweis auf eine immunkomplexvermittelte Vaskulitis sein.

**Merke**

**Für die kardiologische Praxis bedeutet dies, dass bei Patient\*innen mit Vaskulitis bedingter Myokarditis oder vaskulärer Beteiligung Laborparameter wie Komplement und spezifische Antikörper immer im Gesamtbild zu interpretieren sind.**

Eine besondere Rolle spielen die ANCA-assoziierten Vaskulitiden (AAV). Antineutrophile zytoplasmatische Antikörper (ANCA) richten sich gegen Enzyme neutrophiler Granula, insbesondere Proteinase 3 (PR3) und Myeloperoxidase (MPO). Unter dem Einfluss proinflammatorischer Zytokine (z.B. TNF- $\alpha$ ) exprimieren neutrophile Granulozyten diese Antigene vermehrt auf ihrer Zelloberfläche. Bindet ANCA an diese Antigene, kommt es zur Aktivierung der Neutrophilen, zur Ausbildung von Adhäsionsmolekülen und zur festen Anlagerung an das Endothel. In der Folge setzen die aktivierten Neutrophilen reaktive Sauerstoffspezies, Proteasen (z.B. Elastase) und „Neutrophil Extracellular Traps“ (NETs) frei. Diese NETs bestehen aus DNA und Granulaproteinen, wirken selbst proinflammatorisch und können die Autoimmunreaktion perpetuieren. Das Resultat ist eine charakteristische nekrotisierende Kleingefäßvaskulitis mit Kapillaritis, Arteriolitis und venulären Läsionen, wie sie typischerweise bei MPA, GPA und EGPA beobachtet wird.

Diese ANCA-vermittelte Neutrophilenaktivierung führt nicht nur zu einer direkten Schädigung der Gefäßwand, sondern auch zu einer massiven Endothelschädigung mit Freisetzung von Von-Willebrand-Faktor, Thrombozytenaktivierung und Mikrothrombenbildung. Auf Organebene erklärt dies die häufig simultane Beteiligung von Lunge (Kapillaritis, Alveolarblutung), Niere (pauci-immune nekrotisierende Glomerulonephritis) und Herz (Myokarditis, Koronarvaskulitis) bei AAV. Die zentrale Rolle von B-Zellen und ANCA in diesem Pathomechanismus bildet die rationale Grundlage für B-Zell-depletierende Therapien wie Rituximab, die in Studien Cyclophosphamid hinsichtlich Remissionsinduktion nicht unterlegen sind.

Die entzündliche Gefäßschädigung kann zu unterschiedlichen morphologischen Endstadien führen:

- lumenale Stenosen (z.B. bei Takayasu-Arteriitis, Riesenzellarteriitis (GCA)) durch Intimahyperplasie und Medialfibrose,
- Gefäßverschlüsse (z.B. retinal, zerebral, mesenterial) durch Kombination aus stenotisierenden Läsionen und thrombogenen Veränderungen,
- Thrombosen, venös und arteriell (z.B. bei Behçet-Erkrankung), begünstigt durch Endothelschädigung, prokoagulatorische Zytokine und Immobilisation,
- aneurysmatische Erweiterungen, insbesondere bei mittelgroßen Gefäßen (Polyarteriitis nodosa (PAN), Kawasaki) und der Aorta (Takayasu, GCA, Syphilis-Aortitis) infolge elastischer Destruktion und Wandinstabilität.

Diese strukturellen Endpunkte bedingen Organschäden durch Ischämie (z.B. Myokardinfarkt, Niereninfarkt, zerebrale Ischämie) oder entzündliche Gewebereaktionen (z.B. Myokarditis, Perikarditis, Inflammationsfibrose). Im Herz-Kreislauf-System zeigen sich daraus resultierend Koronararteriitis, Myokarditis, Klappeninsuffizienzen, Aortitis mit Aneurysmen sowie Arrhythmien und Herzinsuffizienz.

Gleichzeitig bedingen chronische systemische Entzündung und Steroidtherapie eine Beschleunigung klassischer Atherosklerose. Proinflammatorische Zytokine fördern die Plaquebildung und -instabilität, während Glukokortikoide Blutdruck, Blutzucker, Lipide und Körpergewicht ungünstig beeinflussen. Somit entsteht ein „Doppelhit“ für das kardiovaskuläre System: einerseits die direkte Gefäßschädigung durch die Vaskulitis selbst, andererseits die Förderung klassischer kardiovaskulärer Risikofaktoren durch chronische Entzündung und ihre Therapie. Dies erklärt, warum Patient\*innen mit Vaskulitiden auch in klinischer Remission ein erhöhtes Risiko für Myokardinfarkte, Schlaganfälle und Herzinsuffizienz aufweisen.

## Epidemiologie

Vaskulitiden gehören zu den seltenen Erkrankungen. Die Inzidenz und Prävalenz variieren je nach Krankheitsform und Region, wobei genetische, ethnische und umweltbedingte Faktoren eine Rolle spielen [7]. Die Riesenzellarteriitis ist die häufigste Großgefäßvaskulitis und betrifft vor allem Menschen > 50 Jahre; die Inzidenz liegt bei etwa 20–30 Fällen pro 100 000 Personen > 50 Jahren, mit höheren Raten in Nordeuropa [2, 4]. ANCA-assoziierte Vaskulitiden treten mit einer jährlichen Inzidenz von etwa 10–20 Fällen pro Million Einwohner auf, neuere Registerdaten aus Europa und Nordamerika berichten Prävalenzen von 200–400 Fällen pro Million [3, 7]. Die Takayasu-Arteriitis betrifft überwiegend jüngere Frauen und ist in asiatischen Populationen häufiger; in europäischen Kohorten handelt es sich um eine ausgesprochene Rarität.

Auch wenn Vaskulitiden insgesamt selten sind, ist ihre Relevanz für die Kardiologie hoch, da kardiale und vaskuläre Manifestationen maßgeblich zur Morbidität und Mortalität beitragen. In Kohorten von AAV-Patienten findet sich eine deutliche Zunahme kardiovaskulärer Ereignisse; das Risiko kann um etwa 50–70% gegenüber der Allgemeinbevölkerung erhöht sein, wobei Myokardinfarkt, Herzinsuffizienz und Schlaganfall eine zentrale Rolle spielen.

**Merke**

**Diese Ereignisse sind nicht ausschließlich durch klassische Risikofaktoren erklärbar, sondern korrelieren mit Krankheitsaktivität, kumulativer Steroidexposition und vaskulärer Schädigung, was eine aktive kardiologische Mitbetreuung rechtfertigt.**

## Klinische Präsentation und Symptome von Vaskulitiden

Die klinische Präsentation von Vaskulitiden ist häufig unspezifisch und zu Beginn von Allgemeinsymptomen wie Fieber, Gewichtsverlust, Nachtschweiß, Müdigkeit, Abgeschlagenheit, Appetitlosigkeit, Arthralgien und Myalgien geprägt [1]. Im weiteren Verlauf treten organspezifische Manifestationen auf, die von der betroffenen Gefäßgröße und Entität abhängen und das klinische Bild dominieren. Für die Kardiologie ist entscheidend, unspezifische systemische Symptome bei vermeintlich „primär kardiologischen“ Krankheitsbildern (z. B. Myokarditis, akutes Koronarsyndrom (ACS) ohne Plaque) gezielt zu erfragen [2].

Neben den Allgemeinsymptomen können folgende systemische und organspezifische Beschwerden auftreten [1, 3]:

- Haut: Petechien, Purpura, Ulzera, Livedo racemosa oder Nekrosen, die Hinweise auf eine Kleingefäßvaskulitis bzw. Immunkomplexvaskulitis geben.
- Atemwege: blutig-borkige Rhinitis, chronische Sinusitis, Nasenseptumperforation, Hämoptysie, Dyspnoe, Infiltrate oder Kavernen im Röntgenbild als typische Zeichen einer Granulomatose mit Polyangiitis (GPA) oder mikroskopische Polyangiitis (MPA).
- Nervensystem: Polyneuropathie mit Sensibilitätsstörungen, Parästhesien oder motorischen Ausfällen, Mononeuritis multiplex, zerebrale Ischämien bei Großgefäßvaskulitiden.
- Nieren: Hämaturie, Proteinurie, rasch progrediente Glomerulonephritis mit Niereninsuffizienz, die besonders bei AAV häufig und prognostisch relevant ist.
- Gastrointestinaltrakt: Abdominalschmerzen, ischämische Darmveränderungen, Blutungen, manchmal Mesenterialinfarkte.
- Muskuloskelettal: Myalgien, Myositis, Muskelschwäche und Arthritiden, oft im Rahmen von AAV oder systemischen Autoimmunerkrankungen.
- Augen: Skleritis, Episkleritis, Uveitis oder Retinavaskulitis, die vor allem bei GCA, Behçet-Erkrankung und Kollagenosen auftreten.

### Merke

Im klinischen Alltag sollte das gleichzeitige Auftreten von Allgemeinsymptomen, Organbeteiligung (v. a. Niere, Lunge, Nervensystem) und untypischen kardiovaskulären Befunden (z. B. Myokarditis ohne KHK) immer an eine systemische Vaskulitis denken lassen.

## Kardiovaskuläre Manifestationen

### FALLBEISPIEL

#### ANCA-Vaskulitis mit Myokarditis

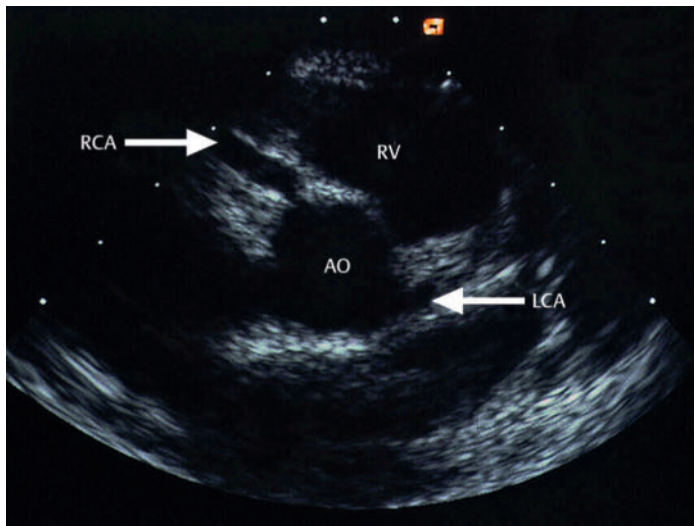
Eine 65-jährige Patientin stellt sich mit progredienter Dyspnoe, Belastungsintoleranz und diffusen Myalgien vor. Es bestehen erhöhte Entzündungsparameter und ein Troponinanstieg, die Koronarangiografie zeigt keine relevanten Stenosen. Im kardialen MRT finden sich signalfreudige Areale und Late-Gadolinium-Enhancement vereinbar mit Myokarditis; zusätzlich zeigt das T2-Mapping ein Myokardödem und das T1-Mapping diffuse Fibrose. Zusätzlich zeigt das Urinsediment eine Erythrozyturie mit Dysmorphie und Proteinurie. Serologisch sind p-ANCA (MPO) positiv. Die weitere Abklärung ergibt eine mikroskopische Polyangiitis mit renaler und kardialer Beteiligung.

Unter hochdosierten Glukokortikoiden und immunsuppressiver Therapie bessern sich Symptome und Myokarditiszeichen deutlich. In der Echokardiografie normalisiert sich die LV-Funktion im Verlauf, in der MRT-Kontrolle sind die Ödemzeichen rückläufig, fibrotische Residuen bleiben jedoch sichtbar. Die Patientin erhält eine anschließende Remissionserhaltungstherapie und eine strukturierte kardiologische Nachsorge mit Biomarker- und Bildgebungskontrollen.

Der Fall verdeutlicht, dass bei Myokarditis mit systemischen Entzündungszeichen und Nierenbeteiligung früh an eine ANCA-assoziierte Vaskulitis gedacht werden sollte. Aus kardiologischer Sicht ist entscheidend, bei „nicht ischämischer“ Myokarditis mit auffälligem Urinstatus und konstitutionellen Symptomen neben viralen und autoimmunen Ursachen gezielt nach AAV zu suchen, um eine rasche immunsuppressive Therapie einzuleiten.

Für Kardiologinnen und Kardiologen sind insbesondere folgende Manifestationen klinisch relevant [2, 3, 4]:

- Koronarbeteiligung: entzündliche Veränderungen der Koronararterien mit Stenosen oder aneurysmatischen Erweiterungen, klassisch bei Kawasaki-Erkrankung, aber auch bei Polyarteriitis nodosa (PAN) und Morbus Behçet (s. a. ► **Abb. 1**). Klinisch können sich akutes Koronarsyndrom, Myokardinfarkt ohne atherosklerotische Ursache, ischämische Kardiomyopathie oder plötzlicher Herztod entwickeln; angiografisch fehlen oft typische atherosklerotische Plaques, stattdessen finden sich irreguläre Konturen, Segmentaneurysmen und Stenosen.
- Myokarditis: besonders bei eosinophiler Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA), ebenso bei Granulomatose mit Polyangiitis (GPA), mikroskopischer Polyangiitis (MPA) und Behçet-Erkrankung. Symptome sind Herz-



► **Abb. 1** Koronaraneurysmen und thrombotische Auflagerungen bei Kawasaki-Syndrom (parasternale kurze Achsen durch die Aortenwurzel); Dilatation beider Koronaranarterien. Quelle: Deeg K. Kawasaki-Syndrom. In: Deeg K, Hofmann V, Hoyer P, Hrsg. Ultraschalldiagnostik in Pädiatrie und Kinderchirurgie – Lehrbuch und Atlas. 5., unveränderte Neuauflage. Stuttgart: Thieme; 2018. DOI: 10.1055/b-006-149288. AO = Aorta; LCA = linke Koronaranterie; RCA = rechte Koronaranterie; RV = rechter Ventrikel

insuffizienz, Arrhythmien, Synkopen, thorakale Beschwerden und erhöhte Troponinwerte; im kardialen MRT finden sich Ödem und Late-Gadolinium-Enhancement, teils mit subendokardialer Fibrose bei eosinophiler Myokarditis.

- Aortitis und Großgefäßvaskulitis: vor allem bei Riesenzellarteriitis und Takayasu-Arteriitis. Folgen können Wandverdickungen, Stenosen, aneurysmatische Dilatationen, Aortenklappeninsuffizienz oder Dissektionen sein; die Aortitis kann klinisch als unspezifische Rückenschmerzen, hypertensive Entgleisung oder als Zufallsbefund in der CT-Angiografie in Erscheinung treten.
- Herzklappenerkrankungen: Aortenklappeninsuffizienz bei Morbus Behçet oder Großgefäßvaskulitiden; gelegentlich klappennahe Granulome oder Endokarditis ähnliche Veränderungen im Rahmen systemischer Autoimmunerkrankungen (z. B. Libman-Sacks-Endokarditis beim SLE).
- Perikarditis und Reizleitungsstörungen: Bei verschiedenen Vaskulitiden beschrieben, teils Ausdruck der systemischen Entzündung oder lokaler Infiltration; klinisch können Perikardergüsse, Reizleitungsstörungen, höhergradige AV-Blockierungen oder ventrikuläre Arrhythmien auftreten. Eine symptomatische Perikarditis kann dabei der Erstmanifestation einer systemischen Vaskulitis vorausgehen und sollte bei entsprechenden Begleitsymptomen Anlass zur erweiterten Abklärung geben.

Epidemiologische Daten zeigen, dass je nach Entität 20–40% der Patient\*innen im Verlauf eine kardiovaskuläre Manifestation entwickeln können, wobei Herzinsuffizienz, Klappenerkrankungen, Perikardergüsse und Arrhythmien besonders häufig sind.

#### Merke

Für AAV konnte gezeigt werden, dass kardiovaskuläre Beteiligung mit erhöhter Mortalität assoziiert ist, was die Bedeutung einer frühzeitigen Erkennung und konsequenten Therapie unterstreicht.

## Diagnostik

Die Diagnostik von Vaskulitiden erfordert ein strukturiertes Vorgehen und eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit u. a. zwischen Kardiologie, Pneumologie, Rheumatologie, Nephrologie, Neurologie und Radiologie. Ein standardisiertes, schrittweises Vorgehen hilft, Fehldiagnosen zu vermeiden, Komorbiditäten zu erkennen und die Dringlichkeit therapeutischer Maßnahmen korrekt einzuschätzen [6, 8, 9].

### ZUSATZINFORMATION

#### Symptome bei Vaskulitis mit kardialer Beteiligung

An eine Vaskulitis mit kardialer Beteiligung sollte insbesondere gedacht werden bei:

- Myokarditis oder Herzinsuffizienz mit systemischen Entzündungszeichen,
- Troponinerhöhung ohne relevante Koronarstenosen,
- Wandverdickung der Aorta im Bild ohne passende atherosklerotische Erklärung,
- rezidivierenden Perikardergüssen im Rahmen einer Systemerkrankung,
- Koronaraneurysmen bei jüngeren Patient\*innen ohne klassische Risikofaktoren,
- Rhythmusstörungen bei bekanntem oder suspektem systemischem Autoimmunprozess.

## Labor

### Basislabor

Das Standardlabor bildet die Grundlage jeder Abklärung:

- Blutbild: Hinweise auf Entzündung (Leukozytose, Neutrophilie) oder Anämie chronischer Erkrankungen. Eosinophilie ist wegweisend für eine eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA) und sollte insbesondere bei Asthma-Anamnese und pulmonalen Infiltraten aufmerksam machen [9].
- Nieren- und Leberparameter: Frühzeitige Erfassung von Organbeteiligungen oder Medikamentennebenwirkungen; eine rasche Kreatininzunahme bei Hämaturie und Proteinurie spricht für eine glomeruläre Beteiligung und erfordert dringliche weitere Diagnostik.

- Elektrolyte: Wichtig zur Beurteilung sekundärer Organ-dysfunktionen, z. B. bei renaler Beteiligung, Therapie mit Diuretika oder bei Herzinsuffizienz; Hyponatriämie oder Hyperkaliämie können auf fortgeschrittene Nierenbeteiligung hinweisen.

### Entzündungsparameter

- C-reaktives Protein (CRP) und Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG): Meist deutlich erhöht, reflektieren systemische Entzündungsaktivität. Eine ausgeprägte Erhöhung ohne Infektnachweis unterstützt den Vaskulitisverdacht, ist jedoch unspezifisch und muss immer im klinischen Kontext interpretiert werden.
- In der Verlaufsbeurteilung sind CRP und BSG hilfreich, müssen aber bei laufender IL-6-Blockade (z. B. Tocilizumab) vorsichtig interpretiert werden, da die Akutphaseantwort pharmakologisch supprimiert sein kann [8].

### Autoantikörperdiagnostik

- Antineutrophile zytoplasmatische Antikörper (ANCA) [1, 3, 9]:
  - c-ANCA (Proteinase 3 [PR3]): typischerweise bei Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)
  - p-ANCA (Myeloperoxidase [MPO]): häufig bei mikroskopischer Polyangiitis (MPA) und EGPA
- antinukleäre Antikörper (ANA), ENA-Panel, Anti-dsDNA: zur Abgrenzung gegenüber Kollagenosen wie SLE und Mischkollagenosen
- Komplementfaktoren (C3, C4): Erniedrigte Spiegel deuten auf Komplementverbrauch bei immunkomplexvermittelten Vaskulitiden (z. B. Kryoglobulinämie, Lupusvaskulitis) hin.

#### Merke

**ANCA dienen sowohl der Diagnosesicherung als auch, mit Einschränkungen, der Verlaufsbeurteilung; ein persistierender oder wieder ansteigender Titer kann mit einem höheren Rezidivrisiko einhergehen, ist jedoch nicht allein entscheidungsleitend.**

### Infektionsserologien

Da verschiedene Infektionen sekundäre Vaskulitiden auslösen oder verstärken können, sollte ein gezieltes Screening erfolgen:

- Hepatitis B und C: besonders relevant bei Polyarteriitis nodosa (HBV) und Kryoglobulinämie (HCV); das Ergebnis hat therapeutische Konsequenzen (z. B. antivirale Therapie, Vorsicht mit Rituximab bei HBV)
- HIV: bei atypischen oder generalisierten Vaskulitisformen sowie vor intensiver Immunsuppression
- weitere Erreger (z. B. Syphilis, Endokarditisdiagnostik) nach klinischem Verdacht

### Urinanalytik

- Urinsediment: dysmorphe Erythrozyten, Erythrozytenzylinder und Proteinurie weisen auf eine glomeruläre Beteiligung hin, z. B. im Rahmen einer ANCA-assoziierten Glomerulonephritis.
- Ein rasch progredientes nephritisches Sediment stellt eine dringliche Indikation zur weiterführenden Diagnostik (Biopsie) dar und beeinflusst die Wahl und Intensität der immunsuppressiven Therapie.

### Ergänzende Parameter nach klinischem Kontext

- Kryoglobuline und Rheumafaktor: nachweisbar bei HCV-assoziierten oder gemischt-immunkomplexvermittelten Formen; ihre Bestimmung ist insbesondere bei purpuriformen Hautveränderungen und neuropathischen Symptomen sinnvoll.
- Troponin, NT-proBNP: bei kardialer Beteiligung zur Einschätzung einer Myokarditis oder Herzinsuffizienz; serielle Messungen können helfen, die Therapieantwort zu verfolgen.
- Interleukin-6 oder Ferritin: hilfreich zur Verlaufs- bzw. Aktivitätskontrolle bei systemischen Entzündungsprozessen und in Studienkontexten; erhöhte Ferritinwerte können auch auf ein hyperinflammatorisches Syndrom hinweisen.

### Bildgebung des Herzens und der Gefäße

Für die Kardiologie stehen verschiedene Bildgebungsverfahren zur Verfügung, die sich ergänzen und je nach Fragestellung ausgewählt werden sollten [2, 8]:

- Echokardiografie (TTE/TEE) zur Beurteilung von Klappen, Ventrikelfunktion und Perikard, zur Detektion von Aortenwurzeleränderungen und zur Verlaufskontrolle unter Therapie
- Koronarangiografie bzw. CT-Koronarangiografie zur Darstellung koronarer Stenosen oder Aneurysmen; insbesondere bei jüngeren Patient\*innen mit ACS ohne klassische Risikofaktoren oder atypischem Angiografiebild sollte an Vaskulitis gedacht werden
- kardiale MRT zur nichtinvasiven Diagnose von Myokarditis, Narben und Myokardfibrose; T1-/T2-Mapping und Late-Gadolinium-Enhancement erlauben eine Gewebecharakterisierung und sind für die Verlaufskontrolle hochinformativ
- CT- oder MR-Angiografie der Aorta und großen Gefäße zur Beurteilung von Aortitis, Stenosen und Aneurysmen, insbesondere bei GCA und Takayasu-Arteriitis
- PET-CT (z. B. FDG-PET) zur Darstellung metabolisch aktiver Entzündung im Bereich von Aorta und großen Gefäßen sowie zur Aktivitätsbeurteilung; neuere Daten zeigen, dass PET/MRT die strukturelle und metabolische Bewertung in einer Untersuchung vereinen kann

#### Merke

**Das kardiale MRT ist das Verfahren der Wahl zur nicht-invasiven Diagnose einer Myokarditis und zur Detektion fibrotischer Narben.**

PET-CT und MRT-Angiografie spielen eine zentrale Rolle bei der Diagnostik und Verlaufsbeurteilung von Großgefäßvaskulitiden und können zwischen aktiver Entzündung und chronischen fibrotischen Veränderungen unterscheiden, was für Therapieentscheidungen (z. B. Intensivierung vs. Deeskalation) essenziell ist.

### Biopsie und histologische Sicherung

Wann immer möglich, sollte die Diagnose einer primären Vaskulitis histologisch abgesichert werden. Geeignete Biopsiestellen sind Niere, Lunge, Haut oder Temporalarterie, abhängig vom klinischen Manifestationsmuster; die Biopsie ermöglicht die Unterscheidung zwischen nekrotisierender und granulomatöser Vaskulitis, Immunkomplexablagerungen und anderen Pathologien (z. B. Amyloidose, Infektionen). Kardiale Biopsien sind nur in ausgewählten Fällen indiziert, etwa bei unklarer Myokarditis mit Verdacht auf spezifische Ursachen (z. B. eosinophile Myokarditis), und sollten in erfahrenen Zentren erfolgen.

Für die Kardiologie ist besonders wichtig, dass die Indikation zur Organbiopsie frühzeitig im interdisziplinären Team diskutiert wird, da sich das histologische Bild unter Steroidtherapie rasch verändert und die diagnostische Ausbeute sinkt. Während bei GCA die Temporalarterien-

biopsie weiterhin als Goldstandard gilt, gewinnen nicht-invasive bildgebende Verfahren (z. B. Duplexsonografie, PET-CT) zunehmend an Bedeutung und können die Biopsie ergänzen oder in Einzelfällen ersetzen.

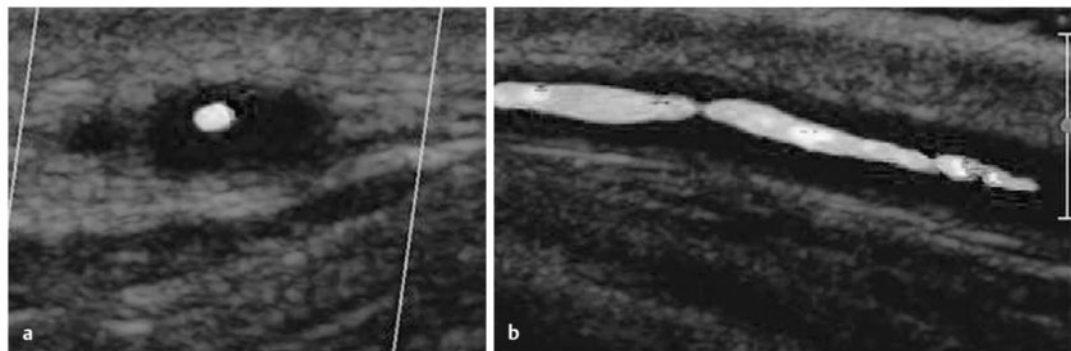
Aufgrund des klinischen Verdachts auf eine Riesenzellarteriitis wird umgehend eine hochdosierte Glukokortikoidtherapie begonnen und eine Temporalarterienbiopsie veranlasst, die eine Riesenzellarteriitis bestätigt.

Zur Beurteilung des Ausmaßes der Großgefäßbeteiligung und der entzündlichen Aktivität erfolgt im weiteren Verlauf eine FDG-PET-CT, die eine verbreiterte, metabolisch aktive Aortenwand vom Aortenbogen bis in die thorakale Aorta zeigt, vereinbar mit einer aktiven Aortitis. Unter fortgeführter Glukokortikoidtherapie wird ergänzend eine Therapie mit Tocilizumab zur Steroidreduktion eingeleitet, was zu einem raschen Rückgang der Entzündungsparameter führt. Interdisziplinär (Rheumatologie, Kardiologie, Herzchirurgie) wird ein elektiver operativer Aortenklappenersatz mit gegebenenfalls simultanem Ersatz der Aortenwurzel geplant, wobei das perioperative Management die Kontrolle der Entzündungsaktivität und die Immunsuppression berücksichtigt.

### FALLBEISPIEL

#### Riesenzellarteriitis mit Großgefäßbeteiligung, Aortitis und Aortenklappeninsuffizienz

Eine 72-jährige Patientin stellt sich mit seit einigen Wochen neu aufgetretenen, temporalen Kopfschmerzen, Kauschmerzen, Abgeschlagenheit und Nachtschweiß vor. Zusätzlich berichtet sie über eine in den letzten Wochen deutlich progrediente Belastungsdyspnoe. Klinisch fallen ein diastolisches Decrescendo-Geräusch über der Aortenklappe sowie ein erhöhter Pulsdruck auf. Laborchemisch zeigen sich deutlich erhöhte Entzündungsparameter. Die Echokardiografie ergibt eine hochgradige Aortenklappeninsuffizienz bei dilatierter Aortenwurzel. Duplexsonografisch finden sich echoarme Wandverdickungen der A. temporalis („Halo-Zeichen“) (► Abb. 2).



► **Abb. 2** Bei dieser Patientin mit Arteriitis temporalis links findet sich in der Duplexsonografie ein dunkler Saum um die quer geschnittene Temporalarterie (Halo-Phänomen) infolge der entzündlich verbreiterten Intima-Media-Schicht. Quelle: Henke C, Bauer J. Kopfschmerzen I. In: Henke C, Singer O, Hrsg. Erfahrungsschatz Neurologie. 1. Auflage. Thieme; 2018. DOI: 10.1055/b-005-145212

Das Fallbeispiel unterstreicht die Relevanz der Großgefäßbeteiligung bei Riesenzellarteriitis für die Entstehung von Aortenklappenvitien und Aortenerkrankungen und zeigt die Notwendigkeit eines frühzeitigen, strukturierten und interdisziplinären Vorgehens. Für die Kardiologie ergibt sich die Aufgabe, bei älteren Patientinnen und Patienten mit neu aufgetretener Aortenklappeninsuffizienz und Systemsymptomen gezielt nach Zeichen einer GCA zu suchen und nicht nur degenerative Klappenerkrankungen zu erwägen.

## Therapie

Die Therapie systemischer Vaskulitiden verfolgt 2 zentrale Ziele: die rasche Kontrolle der entzündlichen Gefäßreaktion (Remissionsinduktion) und die langfristige Verhinderung von Rezidiven (Remissionserhaltung). Das Vorgehen richtet sich nach Entität, Schweregrad und Art der Organbeteiligung sowie nach Begleiterkrankungen, Infektionsrisiko und Patientenpräferenzen [6, 8, 9].

### Glukokortikoide

Glukokortikoide bilden die Grundlage der initialen Therapie bei den meisten Formen der Vaskulitis. Bei lebens- oder organbedrohlichen Verläufen (z. B. renale AAV, schwere Myokarditis, drohende Erblindung bei GCA) werden initial häufig hochdosierte intravenöse Glukokortikoidstoßtherapien (z. B. Methylprednisolon 500–1000 mg i. v. an 3 Tagen) gefolgt von einer oralen Hochdosistherapie eingesetzt. Anschließend erfolgt eine stufenweise Dosisreduktion über Monate, um Nebenwirkungen zu minimieren und Rezidive zu vermeiden; moderne Schemata zielen auf eine möglichst rasche Reduktion der Steroidlast ab.

#### Merke

**Aus kardiologischer Sicht ist zu beachten, dass Glukokortikoide Blutdruck, Blutzucker, Lipidprofil und Körpergewicht ungünstig beeinflussen und damit das kardiovaskuläre Risiko erhöhen; parallel zur Vaskulitistherapie sollten daher konsequent kardiovaskuläre Risikofaktoren behandelt und ein engmaschiges Monitoring etabliert werden.**

### Konventionelle Immunsuppressiva

- Cyclophosphamid wird vor allem zur Remissionsinduktion bei schweren ANCA-assoziierten Vaskulitiden und anderen lebensbedrohlichen Manifestationen eingesetzt. Die kumulative Dosis ist aufgrund urotoxischer und karzinogener Risiken zu begrenzen; heute wird Cyclophosphamid häufig durch Rituximab ersetzt oder nur noch für kurze Induktionsphasen verwendet.
- Azathioprin, Methotrexat oder Mycophenolatmofetil kommen überwiegend in der Remissionserhaltung und bei moderaten Verläufen zum Einsatz; die Auswahl richtet sich nach Organbefall, Nierenfunktion, Kinderwunsch und Komorbiditäten.

- Die Auswahl erfolgt individuell nach Organbefall, Komorbiditäten und Verträglichkeit; bei kardiovaskulärer Beteiligung ist eine enge Abstimmung zwischen Rheumatologie und Kardiologie erforderlich, um Interaktionen mit Herzmedikamenten zu berücksichtigen und Infektionsrisiken einzuschätzen.

### Biologika

- Rituximab ist ein zentraler Baustein in der Therapie der AAV und stellt eine gleichwertige Alternative zu Cyclophosphamid in der Remissionsinduktion dar; zudem wird es zur Remissionserhaltung eingesetzt. Insbesondere bei rezidivierenden Verläufen und bei jüngeren Patient\*innen wird Rituximab aufgrund des günstigeren Nebenwirkungsprofils gegenüber Cyclophosphamid bevorzugt [5, 6].
- Tocilizumab spielt insbesondere bei der Riesenzellarteriitis eine wichtige Rolle, ermöglicht Glukokortikoid-einsparung und verbessert die Kontrolle der Gefäßentzündung; Studien zeigen eine Reduktion von Rezidiven und Steroidnebenwirkungen bei GCA-Patienten unter Tocilizumab [8].
- Weitere Biologika (z. B. IL-5- oder IL-5R-Blockade bei EGPA) werden in speziellen Situationen oder Studienkontexten eingesetzt und eröffnen perspektivisch zusätzliche Therapieoptionen, die gezielt auf pathophysiologische Achsen abzielen.

Für Patienten mit schwerer AAV und organbedrohender Beteiligung (z. B. pulmonale Hämorrhagie, schnelle Nierenfunktionsverschlechterung) empfehlen aktuelle Leitlinien eine Kombination aus hochdosierten Glukokortikoiden mit entweder Rituximab oder Cyclophosphamid zur Remissionsinduktion, ggf. ergänzt um Plasmapherese bei ausgewählten Konstellationen.

### FALLBEISPIEL

#### Koronaraneurysmen bei Panarteriitis nodosa

##### Patient 1

Ein 35-jähriger Mann wird mit akutem Brustschmerz vorgestellt. Das EKG zeigt ST-Hebungen, das Troponin ist erhöht. In der Koronarangiografie finden sich keine typischen atherosklerotischen Stenosen, sondern ausgeprägte Koronaraneurysmen mit unregelmäßigen Wandveränderungen. In der Anamnese berichtet der Patient von einer schweren fieberhaften Erkrankung mit Exanthem im Kindesalter, die retrospektiv als Kawasaki-Erkrankung interpretiert wird.

Der Fall illustriert, dass auch im Erwachsenenalter Koronaraneurysmen als Spätfolge einer Vaskulitis relevant sein können und im differenzialdiagnostischen Denken berücksichtigt werden sollten; zudem zeigt er, dass späte thrombotische Ereignisse in aneurysmatischen Segmenten auftreten können.

**FALLBEISPIEL – FORTSETZUNG****Patient 2**

Ein 48-jähriger Mann präsentiert sich mit akutem Brustschmerz und Dyspnoe. Das EKG zeigt ST-Streckensenkungen in V1–V4, Troponin ist stark erhöht. Die Koronarangiografie enthüllt multiple mikroaneurysmatische Erweiterungen und Stenosen der rechten Koronararterie sowie der LAD, ohne Atherosklerose. Ergänzende Anamnese ergibt Fieber, Myalgien, Gewichtsverlust und Mononeuritis multiplex; Biopsie bestätigt eine nekrotisierende Vaskulitis mittelgroßer Arterien. Es wird die Diagnose Panarteriitis nodosa gestellt.

Dieses Beispiel illustriert eine seltene kardiologische Manifestation mit koronarer Beteiligung, die zu Myokardinfarkt führen kann und aggressive Immunsuppression erfordert. Für die Kardiologie ist wichtig, bei „ungewöhnlichen“ Koronarbefunden (Aneurysmen, irreguläre Stenosen ohne Plaques, multifokale Läsionen) insbesondere bei jüngeren Patient\*innen systematisch nach Hinweisen auf eine systemische Vaskulitis zu suchen und frühzeitig Rheumatologie und Nephrologie einzubinden.

**Follow-up und Langzeitmanagement**

Patient\*innen mit Vaskulitiden benötigen eine langfristige, interdisziplinäre Betreuung. Für die Kardiologie sind regelmäßige Kontrollen der Herzfunktion, der Klappen und der großen Gefäße zentral, da kardiale Manifestationen auch im Verlauf neu auftreten oder progredient sein können. Die Bildgebungsintervalle richten sich nach Entität, Schweregrad und Ausgangsbefunden (z.B. Aortendurchmesser, Koronaraneurysmen, Myokardnarben im MRT) und sollten individuell im Team (Rheumatologie/Kardiologie/Radiologie) festgelegt werden [2, 6, 8].

**Merke**

**Unter langdauernder Immunsuppression sind Infektionsprophylaxe, Impfmanagement (z.B. Pneumokokken, Influenza, SARS-CoV-2) und die Überwachung von Therapie Nebenwirkungen essenziell.**

Zudem sollten klassische kardiovaskuläre Risikofaktoren konsequent behandelt werden, da systemische Entzündung und Steroidtherapie das kardiovaskuläre Risiko erhöhen; hierzu gehören Blutdruckkontrolle, Lipidsenkung, Blutzuckereinstellung, Nikotinkarenz und Bewegungsförderung. Für AAV wurde gezeigt, dass kardiovaskuläre Ereignisse nicht nur in aktiven Krankheitsphasen, sondern auch in Remission gehäuft auftreten, was für eine dauerhafte kardiovaskuläre Prävention spricht.

Ein strukturiertes Follow-up umfasst:

- klinische Beurteilung von Krankheitsaktivität und kardialen Symptomen,
- regelmäßige Laborkontrollen (Entzündungsparameter, Nierenfunktion, Biomarker),
- echokardiografische Verlaufskontrollen und bei Bedarf MRT/PET-basierte Bildgebung,
- frühzeitige Anpassung der Immunsuppression bei Rezidiv oder Verlust der Remission.

**KERNAUSSAGEN**

- Vaskulitiden stellen eine wichtige Differenzialdiagnose bei verschiedenen kardiologischen Krankheitsbildern dar.
- Besonders bei unklarer Myokarditis, Herzinsuffizienz mit systemischen Entzündungszeichen, Troponinerhöhung ohne relevante Koronarstenosen oder entzündlichen Veränderungen der Aorta sollte eine systemische Vaskulitis in Betracht gezogen werden.
- Eine frühzeitige Diagnose und interdisziplinäre Therapie sind entscheidend für eine erfolgreiche Behandlung und können die Prognose der betroffenen Patient\*innen erheblich verbessern.
- Die Langzeitbetreuung erfordert eine konsequente Kontrolle kardiovaskulärer Risikofaktoren und Therapie Nebenwirkungen.

**Interessenkonflikt****Erklärung zu finanziellen Interessen**

Forschungsförderung erhalten: nein; Honorar/geldwerten Vorteil für Referententätigkeit erhalten: nein; Bezahlter Berater/interner Schulungsreferent/Gehaltsempfänger: nein; Patent/Geschäftsanteile/Aktien (Autor/Partner, Ehepartner, Kinder) an Firma (Nicht-Sponsor der Veranstaltung): nein; Patent/Geschäftsanteile/Aktien (Autor/Partner, Ehepartner, Kinder) an Firma (Sponsor der Veranstaltung): nein.

**Erklärung zu nichtfinanziellen Interessen**

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Autorinnen/Autoren



### Dr. med. Keihan Ahmadi-Simab

Facharzt für Innere Medizin, Rheumatologie, Gastroenterologie. 2007–2009 Chefarzt der Klinik für Innere Medizin, Rheumatologie und klinischen Immunologie, Regio Klinikum Wedel. 2009–2013 Chefarzt der Klinik für Rheumatologie, klinische Immunologie und Nephrologie an der Asklepios Klinik Altona. Seit 2014 Gründer, Geschäftsführer und Ärztlicher Direktor des MEDIZINICUM, ein Zentrum für interdisziplinäre Medizin, Schwerpunkt Autoimmunkrankheiten, Hamburg.

## Korrespondenzadresse

Dr. med. Keihan Ahmadi-Simab  
MEDIZINICUM Gruppe  
Stephansplatz 3  
20354 Hamburg  
Deutschland  
Keihan.Ahmadi@medizinicum.de

## Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen: Dr. med. Keihan Ahmadi-Simab, Hamburg

## Literatur

- [1] Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 1–11. DOI: 10.1002/art.37715
- [2] Kermani TA, Dasgupta B. Current and emerging therapies in large-vessel vasculitis. *Rheumatology (Oxford)* 2018; 57: 1513–1524. DOI: 10.1093/rheumatology/kex385
- [3] Almaani S, Fussner LA, Brodsky S et al. ANCA-Associated Vasculitis: An Update. *J Clin Med* 2021; 10: 1446. DOI: 10.3390/jcm10071446

- [4] Watanabe R, Goronzy JJ, Berry G et al. Giant Cell Arteritis: From Pathogenesis to Therapeutic Management. *Curr Treatm Opt Rheumatol* 2016; 2: 126–137. DOI: 10.1007/s40674-016-0043-x
- [5] Stone JH, Merkel PA, Spiera R et al. Rituximab versus cyclophosphamide for ANCA-associated vasculitis. *N Engl J Med* 2010; 363: 221–232. DOI: 10.1056/NEJMoa0909905
- [6] Yates M, Watts RA, Bajema IM et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2016; 75: 1583–1594. DOI: 10.1136/annrheumdis-2016-209133
- [7] Watts R, Lane S, Benthall G et al. Epidemiology of systemic vasculitis: a ten-year study in the United Kingdom. *Arthritis Rheum...* DOI: 10.1002/1529-0131(200002)43:2414::AID-ANR233.0.CO;2-0
- [8] Hellmich B, Agueda A, Monti S et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2020; 79: 19–30. DOI: 10.1136/annrheumdis-2019-215672
- [9] Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC et al. EULAR recommendations for the management of primary small and medium vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 310–317. DOI: 10.1136/ard.2008.088096
- [10] Guillevin L, Pagnoux C. Therapeutic strategies for systemic necrotizing vasculitides. *Allergol Int* 2007; 56: 105–11. DOI: 10.2332/allergolint.R-07-144

## Bibliografie

Kardiologie up2date 2026; 22: 245–259  
DOI 10.1055/a-2760-2507  
ISSN 1611-6534  
© 2026. Thieme. All rights reserved.  
Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50,  
70469 Stuttgart, Germany

## Punkte sammeln auf CME.thieme.de



Die Teilnahme an dieser Fortbildungseinheit ist in der Regel 12 Monate möglich, solange ein aktives Abonnement besteht. Unter <https://eref.thieme.de/CXRXB MJ> oder über den QR-Code kommen Sie direkt zur Startseite des Wissenstests und zum Artikel. Sie finden dort auch den genauen Einsendeschluss. Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, finden Sie unter <https://cme.thieme.de/hilfe> eine ausführliche Anleitung.

Wir wünschen viel Erfolg beim Beantworten der Fragen!

VNR 2760512026169331397



### Frage 1

Ein 68-jähriger Patient stellt sich mit Kopfschmerzen, Kauschmerz, erhöhten Entzündungsparametern und verdickter A. temporalis in der Duplexsonografie vor. In der interdisziplinären Fallkonferenz wird auf die Chapel-Hill-Klassifikation verwiesen. Welche Aussage beschreibt diese am zutreffendsten und berücksichtigt zugleich ihre Limitationen in der klinischen Anwendung?

- A Sie basiert primär auf der Einteilung nach Organmanifestationen und erlaubt eine direkte Therapieableitung.
- B Sie klassifiziert Vaskulitiden überwiegend nach der bevorzugt betroffenen Gefäßgröße und ist primär eine Nomenklatur, keine prädiktive Risikostratifikation.
- C Sie beruht auf serologischen Markern (z. B. ANCA, ANA) und dient vor allem der laborbasierten Diagnosefindung.
- D Sie kategorisiert Vaskulitiden streng nach dem Patientenalter (pädiatrisch vs. adult) und definiert Altersgrenzwerte.
- E Sie ist eine therapieorientierte Klassifikation, die konkrete Standardbehandlungsprotokolle für jede Entität vorgibt.

### Frage 2

Eine 52-jährige Patientin präsentiert sich mit belastungsabhängiger Dyspnoe, Hämoptysen, purpuriformem Exanthem an den Unterschenkeln und einem nephritischen Urinsediment. Im Labor zeigen sich eine deutlich erhöhte BSG, pos. p-ANCA mit MPO-Spezifität, normokomplementäres Serum. Welche Erkrankung passt im Rahmen der Chapel-Hill- und ANCA-Klassifikation am besten zu diesem Bild?

- A Takayasu-Arteriitis
- B Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)
- C Kawasaki-Erkrankung
- D mikroskopische Polyangiitis (MPA)
- E Behçet-Syndrom

### Frage 3

Ein 45-jähriger Patient mit bekannter eosinophiler Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA), ausgeprägter Eosinophilie und vorangegangenen Asthma bronchiale berichtet über zunehmende Belastungsdyspnoe und thorakale Beschwerden. Das EKG zeigt unspezifische ST-T-Veränderungen, Troponin ist moderat erhöht. Welche kardiale Manifestation ist in dieser Konstellation pathophysiologisch und prognostisch besonders relevant und sollte gezielt mittels Bildgebung abgeklärt werden?

- A isolierte pulmonale Hypertonie bei pulmonaler Vasokonstriktionen
- B primäre Aortenklappenstenose mit degenerativen Kalzifikationen
- C eosinophile Myokarditis mit potenzieller Endomyokardfibrose und Thrombenbildung
- D funktioneller Mitralklappenprolaps ohne strukturelle Myokardschädigung
- E isolierter AV-Block 1. Grades ohne strukturelle Herzerkrankung

### Frage 4

Bei einem Patienten mit gesicherter ANCA-assoziiierter Vaskulitis, neu aufgetretener reduzierter LV-Funktion und Rhythmusstörungen besteht der Verdacht auf Myokarditis. Welche Untersuchung ist – unter Berücksichtigung der Gewebecharakterisierung und der Möglichkeit zur Detektion von Ödem und Fibrose – in der Abklärung besonders geeignet und hat sich in Studien als zentraler Baustein etabliert?

- A Röntgen-Thorax zur Beurteilung von Kardiomegalie und Stauungszeichen
- B EEG zur Detektion zerebraler Komplikationen
- C Koloskopie zum Ausschluss intestinaler Vaskulitis
- D Spirometrie zur Beurteilung begleitender Atemwegsobstruktion
- E kardiale MRT (CMR) mit T1-/T2-Mapping und Late-Gadolinium-Enhancement

► Weitere Fragen auf der folgenden Seite ...

### Frage 5

Ein 60-jähriger Patient mit neu diagnostizierter, lebensbedrohlicher ANCA-assoziiierter Vaskulitis (pulmonale Hämorrhagie, rasch progrediente Glomerulonephritis, Kreatinin 4,0 mg/dl) wird vorgestellt. Neben hochdosierten Glukokortikoiden stellt sich die Frage nach der Remissionsinduktion. Welche systemische Therapieoption entspricht den aktuellen Empfehlungen und Studienergebnissen für eine organbedrohliche Verlaufsform am ehesten?

- A Kombination aus hochdosierten Glukokortikoiden mit Rituximab oder Cyclophosphamid
- B Monotherapie mit Betablockern zur Kontrolle der Herzfrequenz
- C Statintherapie zur Stabilisierung des Endothels
- D ACE-Hemmer als alleinige Basistherapie zur Nierenprotektion
- E Breitbandantibiotika als Standard zur Immunmodulation

### Frage 6

Eine 35-jährige Patientin mit Verdacht auf Takayasu-Arteriitis zeigt klinisch B-Symptomatik, Blutdruckdifferenzen zwischen den Armen und erhöhte Entzündungswerte. Zur Beurteilung der Krankheitsaktivität und zur Detektion entzündlicher Gefäßwandveränderungen noch vor irreversiblen strukturellen Stenosen wird eine Bildgebung geplant. Welche Methode ist hierfür besonders geeignet und erlaubt sowohl morphologische als auch metabolische Aktivitätsbeurteilung?

- A EEG zur Beurteilung zentralnervöser Aktivität
- B Spirometrie zur Messung der Lungenfunktion
- C Koloskopie zur Darstellung kolorektaler Schleimhautveränderungen
- D FDG-PET-CT zur Darstellung des inflammatorischen Uptakes in der Gefäßwand
- E Mammografie zur Detektion von Mikroverkalkungen

### Frage 7

Eine 72-jährige Patientin mit gesicherter Riesenzellarteriitis (GCA) unter Glukokortikoidtherapie entwickelt wiederholt Steroidnebenwirkungen (Diabetesentgleisung, Osteoporose). Es wird eine steroidsparende Therapieeskalation erwogen. Welcher Wirkstoff spielt in der modernen, evidenzbasierten Therapie der GCA eine zentrale Rolle als gezielte Immunmodulation gegen IL-6?

- A Digoxin
- B Tocilizumab
- C Amiodaron
- D Furosemid
- E Clopidogrel

### Frage 8

Ein 8-jähriger Junge wird mit Fieber, mukokutanen Veränderungen, Lymphadenopathie und erhöhten Entzündungsparametern vorgestellt. Im Verlauf zeigen sich in der Echokardiografie multiple Koronaraneurysmen. Welche Vaskulitis ist klassischerweise mit dieser Form der Koronarbeteiligung verknüpft und in der pädiatrischen Kardiologie besonders relevant?

- A Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)
- B mikroskopische Polyangiitis (MPA)
- C eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)
- D Riesenzellarteriitis (GCA)
- E Kawasaki-Erkrankung

### Frage 9

Im Rahmen der serologischen Abklärung bei Verdacht auf eine primäre Vaskulitis finden sich deutlich erhöhte Entzündungswerte, ein pathologisches Urinsediment sowie ein positiver ANCA-Befund mit PR3-Spezifität. Welche Antikörpergruppe ist typisch für die ANCA-assoziierten Vaskulitiden und dient sowohl der Diagnosesicherung als auch der Verlaufsbeurteilung (unter Berücksichtigung der Limitationen)?

- A antinukleäre Antikörper (ANA)
- B Rheumafaktor (RF)
- C antineutrophile zytoplasmatische Antikörper (ANCA)
- D Anti-CCP-Antikörper
- E Anti-dsDNA-Antikörper

### Frage 10

Eine 55-jährige Patientin weist eine unklare systemische Vaskulitisverdachtskonstellation mit Hautpurpura, Nierenbeteiligung und positiver ANCA-Serologie auf. Bildgebung und Labor sprechen für eine Vaskulitis, sind aber nicht vollends beweisend. Welche Maßnahme gilt – sofern praktikabel und risikoarm durchführbar – in vielen Fällen als diagnostischer Goldstandard zur Sicherung einer primären Vaskulitis und zur feingeweblichen Einordnung (z. B. nekrotisierende vs. granulomatöse Vaskulitis)?

- A CT-Thorax zur Darstellung pulmonaler Infiltrate
- B gezielte Biopsie des betroffenen Organs (z. B. Niere, Haut, Schläfenarterie)
- C Ruhe-EKG zur Erfassung von Rhythmusstörungen
- D Spirometrie zur Beurteilung obstruktiver Ventilationsstörungen
- E abdominelle Sonografie als Screening