



Chronisch rezidivierende Polychondritis

3. Auflage

Krankheitsbild

Die chronisch rezidivierende (wiederkehrende) Poly-Chondritis (**Knorpelentzündung**) ist eine seltene Erkrankung. Die Erkrankung beginnt häufig zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr. Bei dieser Erkrankung sind nicht nur knorpelige Strukturen (Ohren, Nase, untere Atemwege, Gelenke) entzündlich betroffen, sondern auch zahlreiche andere Organe wie Nieren, Herz, Augen, Haut, Gehör und Nervensystem.

Es bestehen somit zahlreiche **Überlappungen zur rheumatoiden Arthritis, den Vaskulitiden, Kollagenosen und zahlreichen anderen Erkrankungen autoimmuner Prägung**. In lediglich circa 30 Prozent der Fälle zeigen sich Knorpelentzündungen als das erste Symptom. Dies führt dazu, wie bei vielen anderen rheumatischen Erkrankungen auch, dass sich die Diagnose einer chronisch rezidivierenden Chondritis erst im Krankheitsverlauf herauskristallisiert.

Symptome

Die Krankheitsausprägung kann von sehr milde bis schwer mit lebensbedrohlichen Problemen verlaufen. Diagnostische Kriterien sind bei seltenen Erkrankungen schwierig zu definieren. Daher ist das exakte Erfassen des individuellen Erscheinungsbilds, das heißt der Organbeteiligung, von großer Bedeutung.

In mehr als 90 Prozent der Fälle sind im Verlauf typischerweise **beide Ohrmuscheln entzündlich betroffen**. Eine Ohrmuschelentzündung tritt meist rasch mit Schmerzen, Schwellung, Rötung und manchmal auch Hörminderung bei Zuschwellen des äußeren Gehörgangs auf. Bei einseitiger Ohrenbeteiligung muss auch an eine Infektion des Ohres gedacht werden.

Auch ist mit einer hohen Rate (ca. 70 Prozent) eine entzündliche Beteiligung des **Nasenknorpels** vorhanden. Häufige Beschwerden sind dann eine »verstopfte« Nase mit möglichem Nasenbluten und schließlich die Nasen deformation. Diese Symptomatik lässt an Erkrankungen des Vaskulitisformenkreises (Granulomatose mit Polyangiitis, siehe Merkblatt 3.6) oder Infektionen (zum Beispiel Syphilis), aber auch an eine Sarkoidose denken.

Problematisch kann eine Beteiligung des **Tracheobronchialsystems** (Kehlkopf, Trachea, Bronchien) sein (Häufigkeit ca. 60 Prozent). Knorpelstrukturen sind von großer Bedeutung für die Festigkeit der Atemwege. Führt eine Entzündung zur Zerstörung dieser Strukturen, so können die Atemwege kollabieren und Luftnot verursachen.

In circa 30 Prozent geht die Chondritis mit einer **Gelenkentzündung** (Gelenkschwellung und Überwärmung) von großen und kleinen Gelenken einher. Das Gelenkpunktat weist häufig einen nicht-entzündlichen Erguss (zellarmen Erguss) auf. Dies kann dazu führen, dass die Symptome im Sinne einer Arthrose fehl gedeutet werden.

Mehr als die Hälfte der Betroffenen erkrankt im Verlauf an einer **Entzündung des Auges**, welche entsprechend der betroffenen Struktur das Auge zerstören kann. Zum breiten Spektrum der eher selten beteiligten Organe zählen auch die **Nieren**, die **Blutgefäße** (insbesondere der großen Körperschlagader = Aorta), die **Haut**, das **Gehör** und **Gleichgewichtsorgan** sowie das **Nervensystem**.

Diagnostik

Entsprechend der oben genannten möglichen Symptomatik wird deutlich, dass zur Klärung einer Mitbeteiligung von Organen, Betroffene eingehend untersucht und im Verlauf überwacht werden müssen. So sollte der **HNO-Arzt** den oberen Atemtrakt, das Gehör und das Gleichgewichtsorgan untersuchen. Der **Augenarzt** sollte prüfen, ob eine Entzündung des Auges vorliegt. Von **internistischer Seite** wird bei Atembeschwerden eine Lungenfunktion und ggf. ein CT und eine Spiegelung der unteren Atemwege notwendig, mit der Möglichkeit zur Gewebeprobenentnahme, insbesondere bei unklarem Befund. Durch EKG und Echokardiographie kann die Funktion des Herzens und die Aortenwurzel (Abgang der großen Körperschlagader aus dem Herzen) beurteilt werden. Auch wird die Nieren- und Nervenfunktion überprüft. Bei Verdacht auf eine Gehirnbeteiligung wird eine eingehende **neurologische Diagnostik** und Kernspintomographie (MRT) mit speziellen Entzündungssequenzen durchgeführt.

Labordiagnostisch ist bei hohen systemischen Entzündungswerten (CRP und Blutsenkung) an eine entzündliche Beteiligung der Aorta zu denken und durch MRT oder PET-Diagnostik auszuschließen. Ansonsten ist die Labordiagnostik für die Diagnosestellung von untergeordneter Bedeutung. Es gibt keine für die Polychondritis spezifischen Autoantikörper. Jedoch besitzt sie für die Abgrenzung gegenüber anderen Erkrankungen wiederum eine große Bedeutung.

Therapie

Die **Therapie richtet sich nach der Ausprägung** der chronisch rezidivierenden Polychondritis und vorliegenden Organbeteiligung. Wenn die Schmerzen an den Gelenken im Vordergrund stehen, reicht häufig eine Therapie mit **NSAR** (nichtsteroidalen Antirheumatika) aus. Bei stärker entzündlichen Manifestationen oder Schüben ist eine Therapie mit **Glukokortikoiden**, zum Beispiel Prednisolon, angezeigt. Bei chronischem Verlauf wird zusätzlich zu den Glukokortikoiden eine Basistherapie eingeführt. Diese hilft, möglichst wenig Glukokortikoide zu verwenden. An erster Stelle steht die Verwendung von **Azathioprin** und **Methotrexat** in rheumatologischer Dosierung. In lebensbedrohlichen Situationen, insbesondere bei Lungen-, Herz-, Gehirn- und Nierenbeteiligung, kann auch die Therapie mit **Cyclophosphamid** notwendig werden.

Weitere Informationen zu seltenen rheumatischen Krankheitsbildern sowie Ansprechpartner und Termine finden Sie auf der Internetseite der Deutschen Rheuma-Liga.

seltene.rheuma-liga.de

Fachliche Beratung: Prof. Dr. med. Bernhard Hellmich, Klinik für Innere Medizin, Rheumatologie, Pneumologie, Nephrologie und Diabetologie, medius Klinik Kirchheim

Expertin aus Betroffenen­sicht: Ute Garske, Ansprechpartnerin für seltene Erkrankungen der Deutschen Rheuma-Liga Landesverband Hamburg und Leiterin der Vaskulitis Selbsthilfegruppe

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen:

Info-Hotline 0800 6002525

Deutsche Vereinigung Morbus Bechterew e.V.
www.bechterew.de • Telefon 09721 22033

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.
www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 4968797

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.
www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 3902425

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
Welschnonnenstraße 7 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • E-Mail: bv@rheuma-liga.de

3. Auflage 2023

Drucknummer: MB 3.18/BV/09/2023

