

Chronisch entzündliche Darmerkrankungen

Handbuch für Klinik und Praxis

Bearbeitet von

Anton J. Kroesen, Bodo Klump, Jörg Hoffmann, Robert Hoffmann, Frank Autschbach, Franz G. Bader, Marc F.A. Bode, Hans-Peter Bruch, Stephan Böhm, Axel Dignass, Rainer Duchmann, Jörg Emmrich, Klaus Fellermann, Florian Graepler, Michael N. Göke, Franz Hartmann, Hans Herfarth, Gundi Heuschen, Udo A. Heuschen, Martin H. Holtmann, Ekkehard Christoph Jehle, Harro Jenss, Bernd Jüngling, Klaus-Michael Keller, Christian F. Krieglstein, Wolfgang Kruis, Torsten Kucharzik, Harald Matthes, Markus Friedrich Neurath, Mathias Plauth, Jan Preiß, Armin Raible, Max Reinshagen, Emile Jan Marie Rijcken, Uwe Johannes Roblick, Gerhard Rogler, Guido Schürmann, Britta Siegmund, Andreas Stallmach, Jürgen-Michael Stein, Dirk O. Stichtenoth, Antje Timmer, Claus Peter Trimborn

Neuausgabe 2009. Buch. 416 S. Hardcover

ISBN 978 3 13 138112 5

Format (B x L): 19,5 x 27 cm

[Weitere Fachgebiete > Medizin > Klinische und Innere Medizin > Gastroenterologie, Proktologie](#)

Zu [Inhaltsverzeichnis](#)

schnell und portofrei erhältlich bei

The logo for beck-shop.de features the text 'beck-shop.de' in a bold, red, sans-serif font. Above the 'i' in 'shop' are three red dots of varying sizes, arranged in a slight arc. Below the main text, the words 'DIE FACHBUCHHANDLUNG' are written in a smaller, red, all-caps, sans-serif font.

beck-shop.de
DIE FACHBUCHHANDLUNG

Die Online-Fachbuchhandlung [beck-shop.de](#) ist spezialisiert auf Fachbücher, insbesondere Recht, Steuern und Wirtschaft. Im Sortiment finden Sie alle Medien (Bücher, Zeitschriften, CDs, eBooks, etc.) aller Verlage. Ergänzt wird das Programm durch Services wie Neuerscheinungsdienst oder Zusammenstellungen von Büchern zu Sonderpreisen. Der Shop führt mehr als 8 Millionen Produkte.

3.3 Klinik seltener entzündlicher Darmerkrankungen

Bernd Jüngling und Andreas Stallmach

3

Einleitung

Neben MC und CU als Hauptformen der CED gibt es auch noch andere entzündliche Darmerkrankungen, die aber wesentlich seltener auftreten. Im Folgenden werden diese seltenen Krankheitsformen der CED beschrieben:

- Pouchitis (Entzündung des Pouches)
- mikroskopische Kolitis (Kolitis mit wässrigen Diarrhöen, unauffälligem makroskopisch-endoskopischem Befund und eindeutigen histomorphologischen Merkmalen):
 - kollagene Kolitis
 - lymphozytäre Kolitis
- eosinophile Gastroenteritis (CED mit schubweisen Exazerbationen und Remissionen)
- Colitis cystica profunda bzw. Enterocolitis cystica profunda (gutartige Erkrankung des unteren Gastrointestinaltrakts mit schleimhaltigen Zysten in der Mukosa oder Submukosa)

3.3.1 Pouchitis

Definition

Die Anlage eines ileoanalen Pouches ist heutzutage die bevorzugte chirurgische Maßnahme bei Patienten mit CU, die unzureichend auf eine medikamentöse Behandlung ansprechen oder bei denen der Verdacht auf eine Neoplasie besteht (s. Kap. 6.6, S. 335). Auch bei Patienten mit familiärer Polyposis coli oder anderen Präkanzerosen wird dieses Operationsverfahren angewandt. Ein Pouch ist ein aus einer Schlinge des terminalen Ileums geformtes Reservoir, das den Dünndarmstuhl sammelt und so den Mastdarm ersetzt. Ein wesentlicher Vorteil der ileoanalen Pouchanlage liegt in der Vermeidung eines permanenten Ileostomas. Bei gut funktionierendem Pouch wird die direkte Entleerung des Dünndarminhaltes über den After hinausgezögert und nach einer monatelangen Anpassungszeit eine Stuhlfrequenz von 6–8 Stuhlentleerungen pro Tag erreicht. Unter dem Begriff Pouchitis wird die idiopathische Entzündung des Pouches verstanden, die ätiologisch unklar ist und unabhängig von evtl. vorhandenen chirurgischen Komplikationen auftritt.

Epidemiologie

Im Langzeitverlauf entwickeln ca. 30–50% der Patienten mit CU nach Pouchanlage eine akute Pouchitis. Dabei tritt die 1. Pouchitis in ca. 50% der Fälle im 1. Jahr nach Pouchanlage auf. Etwa die Hälfte der Patienten mit Pouchitis entwickeln nach der 1. Pouchitis Rezidive, bei ca. 5–10% geht die akute Entzündung in eine chronische Form über.

Ätiologie

Die Ursache(n) der Pouchitis ist (sind) bislang unbekannt [1], sicher ist jedoch, dass nicht eine alleinige Ursache für die Auslösung der Pouchitis verantwortlich zu machen ist. Mögliche Ursachen der Pouchitis sind:

- bakterielle Fehlbesiedelung und/oder verändertes metabolisches Milieu des Dünndarmreservoirs
- Stase von Darminhalt
- ischämische Faktoren
- genetische Disposition
- Remanifestationen der Grunderkrankung im Pouch bzw. Neumanifestationen einer CED

Klinik

Leitsymptom der Pouchitis ist eine Zunahme der Stuhlfrequenz mit abdominopelvinen Schmerzen. Gelegentlich werden Blut- oder Schleimbeimengungen im Stuhl oder erhöhte Temperaturen beobachtet. Extraintestinale Symptome, z. B. Arthralgien, können ebenfalls auftreten.

Diagnostik

Wichtig zu wissen ist, dass die Leitsymptome und pathologischen Laborparameter keine Differenzierung zwischen chirurgischer Komplikation und Pouchitis ermöglichen. Wegweisend ist eine Endoskopie des Pouches und, insbesondere bei Verdacht auf chirurgische Komplikationen (Fisteln, Abszess, Stenose), ggf. eine Kernspintomografie des Beckens. Die endoskopische Untersuchung des Pouches ermöglicht auch die Unterscheidung zwischen Patienten mit Pouchitis und Patienten mit „irritabilem Pouchsyndrom“, ein Krankheitsbild, welches ähnlich wie das Reizdarmsyndrom verstanden wird [2].

Endoskopisch imponiert die Schleimhaut des Pouches mit diffuser Rötung und erhöhter Vulnerabilität bis hin zu ulzerösen Veränderungen (Abb. 3.10). Histologisch liegt das Bild einer akuten Entzündung mit Einwanderung von polymorphkernigen Granulozyten vor. Beim Vollbild der Pouchitis werden Schleimhautulzerationen und Kryptenabszesse beobachtet, wie sie auch bei der CU beschrieben werden. Eine klinisch relevante Klassifikation unterscheidet zwischen

- der akuten Pouchitis,
- der akut rezidivierenden Pouchitis und
- der chronischen Pouchitis.

Unter einer akut rezidivierenden Pouchitis wird ein Krankheitsbild verstanden, das durch akute Pouchitiden (mehr als 2 Krankheitsschübe pro Jahr) und ein unterschiedlich langes Intervall der Beschwerdefreiheit gekennzeichnet ist. Bei der chronischen Pouchitis liegt eine entzündliche Reaktion im Pouch vor, deren Klinik und endoskopisch-histologischer Befund trotz Akuttherapie mehr als 3 Monate anhält. Charakteristisch ist der histologische Nachweis einer subtotalen bzw. totalen Zottenatrophie [3].

3.3.2 Mikroskopische Kolitis

Mikroskopische Kolitis ist ein Überbegriff für eine Gruppe von Kolitiden, die mit wässrigen Diarrhöen einhergehen und bei unauffälligem makroskopisch-endoskopischem Befund gleichzeitig eindeutige histomorphologische Merkmale aufweisen. Unter dem Begriff der mikroskopischen Kolitis werden die kollagene und die lymphozytäre Kolitis zusammengefasst.

Kollagene Kolitis

Definition

Die kollagene Kolitis geht mit wässrigen Diarrhöen einher; der makroskopisch-endoskopische Befund ist unauffällig. Histologisch ist eine verdickte Schicht von Komponenten der extrazellulären Matrix unterhalb des Darmepithels sowie eine Zunahme der Plasmazellen in der Lamina propria der kolorektalen Mukosa zu beobachten.

Epidemiologie

Die kollagene Kolitis wird mit einer Häufigkeit von 0,3–5% bei Patienten mit chronischer Diarrhö beobachtet. Typischerweise betrifft sie Frauen [3] im mittleren Lebensalter (Durchschnitt 53 Jahre); in nur 10% der Fälle sind Männer betroffen (Geschlechtsverhältnis M:F = 1:9). Eine Manifestation im Kindesalter ist ungewöhnlich; bei der Hälfte der Patienten wird die Diagnose jedoch vor dem 45. Lebensjahr gestellt.



a



b



c

Abb. 3.10a–c Pouchitis

a Endoskopisches Bild bei einem normalen, nicht entzündlich veränderten J-Pouch.

b Entzündliche Veränderung im J-Pouch auf dem Steg zwischen zuführender Schlinge und blind endendem Teil. Die Veränderungen erinnern vom makroskopischen Aspekt her eher an einen MC als an eine CU. Dieser Aspekt sollte aber nicht die Primärdiagnose infrage stellen.

c Diffuse entzündliche Veränderungen als typisches Bild der idiopathischen Pouchitis.

Ätiologie

Die Ursache der kollagenen Kolitis ist bisher ungeklärt. Eine immunpathologische Reaktion auf ein nicht definiertes luminales Agens liegt als Ursache jedoch nahe. Unterstützt wird diese Theorie durch den Nachweis einer chronischen Entzündungsreaktion mit Vermehrung intraepithelialer CD8⁺/β-T-Lymphozyten sowie eine Befundbesserung nach Umleitung bzw. Ausschaltung des Fäkalstromes. Für eine immunologische Reaktion auf ein Antigen bzw. mehrere Antigene sprechen ferner der günstige Effekt einer Antibiotikatherapie und eine möglicherweise toxinbindende Wirkung von Colestyramin.

Eine Rolle in der Pathogenese der kollagenen Kolitis wird der Einnahme von nicht steroidalen Antiphlogistika zugeschrieben. Hier finden sich in Studien deutlich mehr Patienten mit kollagener Kolitis, die NSAID einnahmen, im Vergleich zu einer Kontrollgruppe (61 % im Gegensatz zu 13%). Jedoch müssen darüber hinaus weitere Faktoren eine Rolle spielen, da nur ein Bruchteil der Patienten mit kollagener Kolitis NSAID erhielten. Als Ursache der Diarrhöen konnte eine Reduktion der Natrium- und Chloridabsorption in Kombination mit einer aktiven, pathologischen Chloridsekretion nachgewiesen werden. Bei bis zu 40% der Patienten mit kollagener Kolitis finden sich gleichzeitig eine oder mehrere autoimmunologische Erkrankungen. Am häufigsten wird über das gleichzeitige Auftreten einer rheumatoiden Arthritis, einer Schilddrüsenerkrankung und der einheimischen Sprue berichtet.

Klinik

Leitsymptom der kollagenen Kolitis sind wässrige Diarrhöen mit im Mittel 5–10 Stühlen pro Tag, die in der Regel schleichend einsetzen und von Meteorismus und abdominalen Krämpfen begleitet werden. Stuhlgang bis zu 20 x pro Tag ist häufig, und es werden Stuhlvolumina von bis zu 5 l pro Tag beobachtet. Schwere Dehydrierungen finden sich jedoch nur selten. Blut oder Schleimbeimengungen sind eher untypisch und sollten an andere Ursachen der Diarrhöen denken lassen [4]. An extraintestinalen Manifestationen findet sich in 5–10% der Fälle eine seronegative, nicht destruierende Arthritis. Diese spricht gut auf eine antientzündliche Medikation an und kann den Diarrhöen lange vorausgehen. Der Verlauf der Erkrankung ist gutartig und zeigt in der Regel ein chronisch rezidivierendes Muster. Schwere Verläufe, die einen operativen Eingriff nötig machen, sind eine Seltenheit. Auch ohne Therapie zeigt sich bei chronisch rezidivierendem Verlauf bei einer Mehrheit der Patienten eine Remission.

Diagnostik

Ein pathognomonisch veränderter Laborwert existiert nicht. Häufig findet sich eine Erhöhung der Blutkörperchen-

kungsgeschwindigkeit. Bei der Hälfte der Patienten lassen sich eine Steatorrhö und eine vermehrte Leukozytenexkretion im Stuhl nachweisen. Autoantikörper finden sich bei der kollagenen Kolitis nicht, gelegentlich beobachtet man jedoch eine IgM-Erhöhung.

Die endoskopische Untersuchung erbringt makroskopisch einen unauffälligen Befund. Diskrete Veränderungen wie Schleimhautödeme oder Farbveränderungen der Schleimhaut treten jedoch in 30% der Fälle auf. Zur Diagnosesicherung ist eine technisch korrekte Ausrichtung der Biopsien zwingend erforderlich. Es sollten im Schnitt mindestens 3 nebeneinander liegende Krypten in vertikal vollständiger Ausdehnung getroffen werden. Unter diesen Voraussetzungen findet sich im gesamten Kolon eine diffuse, oft diskontinuierliche Verdickung der extrazellulären Matrix unterhalb der Basalmembran. Bei der kollagenen Kolitis zeigt sich eine Verdickung dieser Schicht auf mehr als 10 µm (Normwert: 0–6,9 µm). Neben den interstitiellen Kollagenen I, III und VI überwiegt hier der Matrixbestandteil Tenascin (Abb. 3.11). Als Ursache dafür wird ein verminderter Abbau der subepithelialen Matrix bei ungestörter Synthese angenommen. Des Weiteren findet sich in der Lamina propria ein entzündliches Infiltrat, das von Lymphozyten und Plasmazellen dominiert wird. Schließlich werden epitheliale Läsionen in Form von Abflachung, Vakuolisierung und Ablösung der Endothelzellen beobachtet. Die Erkrankung ist als Pankolitis anzusehen, und alle Abschnitte des Kolons können, müssen aber nicht verändert sein. Gehäuft finden sich die Kollagenvermehrungen in den proximalen Abschnitten; daher ist eine hohe Koloskopie mit der Entnahme von Stufenbiopsien einer Sigmoidoskopie vorzuziehen. Der rektosigmoidale Bereich bleibt in mindestens 25% der Fälle ausgespart. In seltenen Fällen sind auch weitere Abschnitte des Gastrointestinaltraktes, wie Magen oder terminales Ileum, befallen.

Lymphozytäre Kolitis

Definition

Diese Kolitis manifestiert sich mit schweren wässrigen Diarrhöen. Bei unauffälligem endoskopischem Befund ist das histologische Hauptmerkmal die Vermehrung intraepithelialer Lymphozyten. Eine verdickte Kollagenschicht unterhalb des Darmepithels findet sich nicht.

Epidemiologie

Die Prävalenz der lymphozytären Kolitis wird mit 14,4/100 000 angegeben, die Inzidenz liegt bei 3,1/100 000 [4]. Im Gegensatz zur kollagenen Kolitis findet sich hier keine ausgeprägte Geschlechtsdominanz; das durchschnittliche Erkrankungsalter wird mit 53 Jahren angegeben.

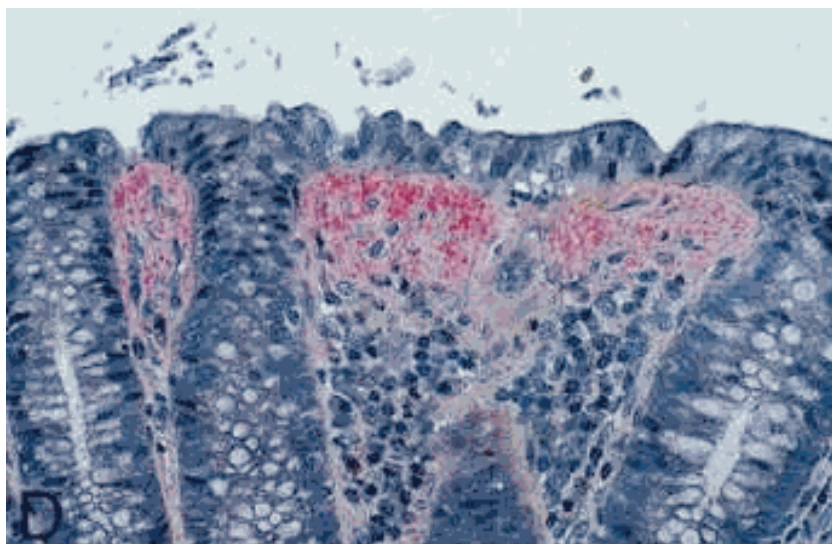


Abb. 3.11 Immunhistologische Darstellung von Tenascin (rot) als Bestandteil der subepithelialen extrazellulären Matrix bei kollagener Kolitis.

Ätiologie

Die lymphozytäre Kolitis kann bisher nicht mit bestimmten Medikamenten oder Nahrungsbestandteilen in Verbindung gebracht werden. Unter der Berücksichtigung der Assoziation mit anderen Autoimmunerkrankungen und des häufigen Nachweises (in bis zu 50% der Fälle) von Autoantikörpern wird einem Autoimmunprozess hier größeres Gewicht beigemessen als bei der kollagenen Kolitis. Es findet sich ein typisches HLA-Muster mit vermehrtem Nachweis von HLA-A1 (67% bei der lymphozytären im Gegensatz zu 26% bei der kollagenen Kolitis, verglichen mit 28% in der Normalbevölkerung) und fehlendem Nachweis von HLA-A3 (0% bei lymphozytärer im Gegensatz zu 26% bei kollagener Kolitis und in der Normalbevölkerung).

Klinik

Die Klinik entspricht derjenigen der kollagenen Kolitis (s.S.26).

Diagnostik

Ein pathognomonisch veränderter Laborwert existiert nicht. Auch hier findet sich definitionsgemäß eine makroskopisch unauffällige Schleimhaut, wobei gelegentlich diskrete Veränderungen beobachtet werden. Die lymphozytäre Kolitis unterscheidet sich histologisch von der kollagenen Kolitis lediglich durch das Fehlen der verbreiterten subepithelialen Kollagenschicht. Die übrigen histologischen Veränderungen entsprechen denen, die bei der kollagenen Kolitis ausführlich dargestellt wurden (s.S.26). Darüber hinaus zeigt sich das entzündliche Infiltrat jedoch dichter, Mastzellen (25–56/Gesichtsfeld gegenüber 0–4/Gesichtsfeld in der Normalbevölkerung) sowie intraepi-

theliale Lymphozyten (25/100 Epithelzellen gegenüber normalerweise 4–5/100) sind deutlich vermehrt.

3.3.3 Eosinophile Gastroenteritis

Definition

Die eosinophile Gastroenteritis ist eine chronisch entzündliche Erkrankung des Gastrointestinaltraktes, die mit schubweisen Exazerbationen und Remissionen einhergeht. Folgende 4 Kriterien müssen erfüllt sein, damit man von einer eosinophilen Gastroenteritis sprechen kann:

- gastrointestinale Symptome
- histologischer Nachweis eosinophiler Wandinfiltrate an mindestens einer Lokalisation im Gastrointestinaltrakt oder charakteristische radiologische Befunde, kombiniert mit einer peripheren Bluteosinophilie
- Fehlen des Befalls extraintestinaler Organe
- Ausschluss einer Parasitose oder anderer extraintestinaler Erkrankungen (z. B. Churg-Strauss-Syndrom, Kollagenosen).

Epidemiologie

Die eosinophile Gastroenteritis wurde erstmals von Kaijser 1937 beschrieben. Über ihr Vorkommen liegen bisher nur wenige Berichte in der Weltliteratur vor, eine genaue Aussage über die Inzidenz und Prävalenz dieser Erkrankung ist daher nicht möglich. Etwa ¾ der berichteten Fälle betreffen das männliche Geschlecht. Bevorzugt befällt die eosinophile Ösophagitis junge Menschen; bei Erwachsenen liegt das Erkrankungsmaximum in der 3. und 4. Lebensdekade. Kinder erkranken in der Regel vor der Pubertät.

Ätiologie

Die Pathogenese der eosinophilen Gastroenteritis ist unklar. Eosinophile Granulozyten, T-Zellen und ihre Mediatoren sowie IgE-vermittelte Mechanismen scheinen beteiligt zu sein. Wahrscheinlich kommt es zu einer direkten Schädigung der intestinalen Mukosa durch eine übermäßige Ansammlung eosinophiler Granulozyten mit Freisetzung verschiedener proinflammatorischer Proteine. Das eosinophile Major basic Protein macht dabei mehr als 50% der kationischen Proteine in den eosinophilen Granula aus. Umgeben wird dieser dichte Kern der Granula von einer hellen Matrix, die aus 3 kationischen Proteinen besteht:

- eosinophile Peroxidase
- eosinophiles kationisches Protein
- Eosinophil-derived Neurotoxin

Eine Degranulierung mit Freisetzung dieser Enzyme bewirkt einerseits eine direkte Schädigung des Darmgewebes und andererseits eine Triggerung der Leukotrienkaskade. Parallel dazu kommt es zu einer vermehrten Synthese verschiedener Zytokine, die die Proliferation und Differenzierung eosinophiler Granulozyten in Gang hält. Welche Faktoren die Aktivierung und die Zytokinsynthese anregen, ist allerdings weiterhin unklar.

Bei 62–85% der Patienten finden sich in der Eigen- oder Familienanamnese *allergische Erkrankungen* wie Nahrungsmittelallergien (Eier, Milch, atopische Dermatitis, allergische Rhinitis, Asthma und allergische Konjunktivitis). Ein Teil der beobachteten Fälle lässt sich durch eine Hypersensitivitätsreaktion nach Medikamenteneinnahme erklären. Als auslösende Medikamente wurden hier Azeitylsalicylate, Naproxen, Aza, Cephalosporine und Goldsalze beschrieben.

Klinik

Bei der eosinophilen Gastroenteritis kann der gesamte Gastrointestinaltrakt vom Ösophagus bis zum Kolon bzw. Rektum betroffen sein. Meist ist das Befallsmuster diskontinuierlich. In etwa 70% der Fälle ist der Magen allein entzündet, bei knapp 15% ist das Kolon betroffen (auch als eosinophile Kolitis bezeichnet), hier v.a. das Zäkum

und das Colon ascendens. Man unterscheidet, je nach Infiltrationstiefe der Wandschichten, einen Mukosa-, einen Muscularis-propria- und einen Serosa-/Subserosatyp [6]. Je nach Beteiligung der Wandschichten findet sich eine unterschiedliche klinische Ausprägung. Häufig liegen jedoch Mischformen vor, in ca. 50% der Fälle ist die Mukosa bzw. die Submukosa betroffen (Tab. 3.9).

Das häufigste Symptom der eosinophilen Ösophagitis ist die *Dysphagie*, oftmals als Erstmanifestation in Kombination mit einem Bolusgeschehen. Typisch ist ein ausbleibender Therapieerfolg säurehemmender Medikamente.

Endoskopische Befunde können diskret sein. Makroskopisch ist die Schleimhaut des betroffenen Organs vergrößert, gerötet und manchmal pflastersteinartig. Oft finden sich Erosionen und Ulzerationen. Auch eine Riesenfaltengastritis kann imitiert werden. Das typische histologische Bild zeigt eosinophile Zellinfiltrate, meist mit Lymphozyten und Plasmazellen, sowie Hyperämie und Ödeme.

Diagnostik

Eine periphere Eosinophilie ist kein zuverlässiges Kriterium; sie kommt nur in etwa 80% der Fälle vor. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit kann leicht beschleunigt sein. Beim Mukosatyp lassen sich oft laborchemisch ein Eiweiß- und Eisenmangel bzw. eine Anämie nachweisen. Im Stuhl können sich okkultes Blut oder eine milde Steatorrhö finden. Bildgebende Verfahren wie Ultraschall, Endosonografie und radiologische Darmuntersuchungen können hilfreich sein, um eine verdickte Darmwand, Aszites, Stenosen und/oder verdickte Schleimhautfalten nachzuweisen. Die endgültige Diagnose erfolgt jedoch endoskopisch-histologisch. Makroskopisch imponiert die Schleimhaut normal oder ödematös verändert mit verstrichenen Falten. Es können Erytheme, Erosionen und Ulzerationen auftreten. Wegen des diskontinuierlichen Befalls ist es wichtig, multiple Stufenbiopsien zu entnehmen. Auch eine makroskopisch unauffällige Schleimhaut kann eine pathologische Infiltration von eosinophilen Granulozyten aufweisen. Da ein Befall tieferer Wandschichten (Serosa) oft biopsisch nicht nachzuweisen ist, schließen unauffällige histologische Befunde

Mukosa	Muscularis propria	Serosa/Subserosa
Schmerzen	Motilitätsstörungen	Aszites
Diarrhö	Übelkeit	Perforation
Steatorrhö	Erbrechen	
Malabsorption	abdominelle Schmerzen	
Eiweißmangel	Stenosingen	
Gewichtsverlust		
Anämie		

Tabelle 3.9 Symptome und klinisches Erscheinungsbild der eosinophilen Gastroenteritis, je nach Tiefe der maximalen eosinophilen Darmwandinfiltrate [7].

eine eosinophile Gastroenteritis nicht sicher aus. Wichtig ist aber auf jeden Fall der histologische Ausschluss anderer Differenzialdiagnosen. Beim Serosatyp mit Aszites findet sich in der Parazentese ein steriles Exsudat mit reichlich eosinophilen Granulozyten.

3.3.4 Colitis cystica profunda/ Enterocolitis cystica profunda

Definition

Bei der Colitis cystica profunda (CCP) handelt es sich um eine gutartige Erkrankung des unteren Gastrointestinaltraktes, bei der sich histologisch mukusgefüllte Zysten in der Mukosa und Submukosa nachweisen lassen. Die diffuse CCP, die das gesamte Kolon erfasst, und die Enteritis cystica profunda (ECP) sind extrem selten.

Epidemiologie

In der Literatur sind ca. 200 Fälle von Patienten mit einer CCP dokumentiert. Eine Aussage über die Prävalenz und Inzidenz dieser seltenen Erkrankung lässt sich daraus nicht gewinnen. Die Erkrankung tritt bei Männern und Frauen mit der gleichen Häufigkeit auf, die Altersverteilung reicht von 4–76 Jahren.

Ätiologie

Über die exakte Ätiologie dieser Erkrankung besteht weiterhin Unklarheit. Man vermutet, dass sich im Rahmen von Reparaturvorgängen, z. B. bei Schleimhautulzerationen bei CED oder bei traumatischen Darmwandverletzungen, Schleim produzierende Zysten ausbilden. Durch das Hineinwachsen von Epithel in tiefe Darmwandschichten bilden sich tiefe, irreguläre und Schleim produzierende Drüsen aus. In einer Mehrzahl der Fälle finden sich parallel andere Erkrankungen des Kolons, z. B. CU, MC, eine Polyposis coli oder ein Peutz-Jeghers-Syndrom. In Einzelfällen wurde das Auftreten einer CCP nach einer Strahlentherapie



Abb. 3.12 Endoskopisches Bild bei im Colon transversum lokalisierter CCP. Deutlich sind die polypösen, das Lumen verengenden Massen zu erkennen.

des kleinen Beckens oder im Rahmen eines Rektumprolapses beschrieben.

Klinik/Diagnostik

Die CCP kann sich als fokale Läsion, solitär oder multipel präsentieren. Auch über eine diffuse Ausbreitung, die in ihrer Maximalausdehnung das gesamte Kolon erfassen kann, wurde berichtet. Ihre häufigsten Lokalisationen sind das mittlere und das untere Drittel des Rektums und das Sigma. Klinisch imponierte in den meisten Fällen der perianale Abgang von Blut oder Schleim. Tab. 3.10 fasst die häufigsten, in der Literatur beschriebenen Symptome zusammen.

Die endoskopischen Befunde unterscheiden sich je nach Ausprägungsgrad der Erkrankung. Die lokale Form findet sich häufig innerhalb der ersten 10 cm ab der Anokutanlinie und ist oft einer Palpation zugänglich. Endoskopisch kann sich die Erkrankung als polypoide Läsionen, Ulzerationen oder submukosale Zysten präsentieren, die Polypen können einzeln oder multipel auftreten. Wenn multiple Polypen vorliegen, können diese konfluieren und einen Durchmesser von mehreren Zentimetern erreichen (Abb. 3.12). Die feingewebliche Untersuchung zeigt eine

	Anzahl	Prozent
perianaler Blutabgang	61	68
perianaler Abgang von Schleim	39	43
Diarrhö	24	24
Tenesmen	12	13
abdominelle Schmerzen/Krämpfe	11	12
Schmerzen in Projektion auf das Rektum	8	9

Tabelle 3.10 Klinische Symptome bei 90 Patienten mit CCP [9].

Verbreiterung der Submukosa, die auf die vorliegenden muzinösen Zysten zurückzuführen ist. Gelegentlich treten auch Zysten in der Muscularis propria und der Serosa auf. Oft ist die Mukosa ödematös verquollen und kann eine milde Hypertrophie aufweisen. Oberflächliche Ulzerationen sind häufig zu beobachten. In der Lamina propria zeigt sich eine Infiltration mit Lymphozyten, neutrophilen Granulozyten, Plasmazellen und Fibroblasten, wie sie für eine chronische Entzündung typisch ist. Die Lymphknoten sind oft hyperplastisch.

Fazit für die Praxis

Die eosinophile Gastroenteritis und die CCP sind beide sehr selten – es gibt hier nur einzelne berichtete Fälle. Die mikroskopische (kollagene und lymphozytäre) Kolitis kommt etwas häufiger vor, betrifft jedoch auch nur einen Bruchteil der Patienten mit chronischer Diarrhö. Sie entsteht vermutlich aufgrund einer immunpathologischen Reaktion des Körpers bzw. ist auf einen Autoimmunprozess zurückzuführen.

Dagegen entwickelt sich bei immerhin 30–50% der CU-Patienten nach Pouchanlage im Langzeitverlauf eine akute Pouchitis. Die Diagnose erfolgt mithilfe der Endoskopie; die Schleimhaut zeigt dabei eine diffuse Rötung und erhöhte Verletzlichkeit bis hin zu ulzerösen Veränderungen. Histologisch lässt sich eine akute Entzündung mit Einwanderung polymorpher

niger Granulozyten feststellen. Beim Vollbild der Pouchitis werden Schleimhautulzerationen und Kryptenabszesse beobachtet, ähnlich denen bei CU.

Literatur

1. Nicholls RJ, Banerjee AK. Pouchitis: Risk factors, etiology, and treatment. *World J Surg* 1998; 22(4): 347–351
2. Schmidt C, Häuser W, Giese T et al. Irritable pouch syndrome is determined by depressiveness and can be differentiated from pouchitis by quantification of mucosal levels of proinflammatory gene transcripts. *Inflamm Bowel Dis* 13(12): 1502–1508, 2007
3. Stallmach A, Moser C, Herogross R, et al. Pattern of mucosal adaptation in acute and chronic pouchitis. *Dis Colon Rectum* 1999; 42 (10): 1311–7. 7 Dec; 13(12):1502–1508
4. Zins BJ, Sandborn WJ, Tremaine WJ. Collagenous and lymphocytic colitis: subject review and therapeutic alternatives. *Am J Gastroenterol* 1995; 90 (9): 1394–1400.
5. Verres B, Löfberg R, Bergman L. Microscopic colitis syndrome. *Gut* 1995; 36: 880–886.
6. Pardi DS, Smyrk TC, Tremaine WJ. Microscopic colitis: A review. *Am J Gastroenterol* 2002; 97 (4): 794–802.
7. Schoonbroodt D, Horsmans Y, Laka A, Geubel AP, Hoang P. Eosinophilic gastroenteritis presenting with colitis and cholangitis. *Dig Dis Sci* 1995; 40 (2): 308–314.
8. Talley NJ, Shorter RG, Philips SF, Zinsmeister AR. Eosinophilic gastroenteritis. *Gut* 1990; 31: 54–58.
9. Guest CB, Reznick RK. Colitis cystica profunda. *Dis Colon Rectum* 1989; 32: 983–988.