

Echinokokkose, zystische

Synonyme

Hundebandwurm-Krankheit, cystic echinococcosis, (cystic) hydatid disease

Erreger

Larvenstadien (Finnen) des *Echinococcus granulosus* („Dreigliedriger Hundebandwurm“).

Geographische Verbreitung

Weltweit, hoch endemische Gebiete finden sich im Mittelmeerraum, der Russischen Föderation und den angrenzenden unabhängigen Staaten sowie im nördlichen und östlichen China, Nord- und Ostafrika, Australien und Südamerika. In Nord- und Mitteleuropa ist die Prävalenz niedrig.

Lebenszyklus des Erregers und Übertragung

Die erwachsenen, 3 bis 6 mm großen Hundebandwürmer leben (oft zu mehreren tausend) im Dünndarm von Hunden und anderen Kaniden (= Endwirte). Alle ein bis zwei Wochen schnüren sie das letzte, 1.000 bis 1.500 Eier enthaltende (ca. 1mm lange) Glied ab, das mit dem Kot in die Umwelt gelangt. Diese Bandwurmglieder müssen nun von einem geeigneten Zwischenwirt (z.B. Schaf, Rind, Schwein) gefressen werden. Im Darm der natürlichen Zwischenwirte schlüpfen Larven aus den in den Bandwurmgliedern befindlichen Eiern, welche die Schleimhaut penetrieren und über den Blutweg in die Leber oder andere Organe (z.B. Lunge, Milz, Herz, Gehirn) gelangen, wo sie zu blasenförmigen Finnen heranwachsen. Innerhalb dieser „Wasserblasen“ (Hydatiden) werden von einer Keimschicht tausende „Köpfchen“ (Protoscoleces) gebildet, aus denen sich wiederum erwachsene Bandwürmer entwickeln können, wenn sie von einem Hund gefressen werden; damit ist der Lebenskreislauf geschlossen. Der Mensch erwirbt die Infektion durch orale Aufnahme von Echinococcus-Eiern (oder Bandwurmgliedern) aus dem Hundekot durch Schmutz- und Schmierinfektion über kontaminiertes Wasser, kontaminierte Vegetabilien oder durch Kontakt mit dem Fell infizierter Hunde.

Echinokokkose, zystische

Echinococcus granulosus und die zystische Echinokokkose in Österreich

E. granulosus im Endwirt

Der Durchseuchungsgrad von Hunden mit adulten *E. granulosus* ist unbekannt, muss aber als sehr gering angesehen werden; vermutlich nur vereinzelt, herdförmiges Auftreten (z.B. im Osten und Süden).

E. granulosus in natürlichen Zwischenwirten

Letzte Nachweise von *E. granulosus*-Finnen in Schweinen in Niederösterreich, im Burgenland und in der Steiermark in den 1980iger Jahren.

Zystische Echinokokkose des Menschen

Während der letzten 30 Jahre wurden durchschnittlich 35 Fälle zystischer Echinokokkose pro Jahr in Österreich dokumentiert; tatsächlich dürfte die jährliche Inzidenz aber zwischen 50 und 100 Fällen betragen. Waren während der letzten 3 Jahrzehnte zwei Drittel der Patienten ausländischer und ein Drittel österreichischer Provenienz, so sind heute fast alle ZE-Patienten importierte Fälle. Molekularbiologische Untersuchungen haben gezeigt, dass alle türkischen ZE-Patienten und fast alle Patienten aus anderen Ländern mit *E. granulosus*-Genotyp 1 („Schafstamm“), die Patienten österreichischer Provenienz vorwiegend mit *E. granulosus*-Genotyp 7 („Schweinestamm“) infiziert sind.

Klinik

Die Inkubationszeit der zystischen Echinokokkose beträgt Monate bis Jahre. Hauptlokalisationsorgan ist die Leber (60–80% der Fälle), in etwa 10-20% der Fälle ist die Lunge befallen; in 10% können aber auch andere Organe (z.B. Milz, Herz, Muskulatur, Nieren, ZNS) betroffen sein, Multiorganbefall ist möglich.

Die klinische Symptomatik ist von der Organlokalisation abhängig, beim Leberbefall sind es vor allem Schmerzen im (rechten) Epigastrium, eine Lungenechinokokkose ist vor allem durch Atemnot und Hämoptysen charakterisiert.

Differentialdiagnose: Raumfordernde Prozesse unterschiedlichster Genese in Leber und anderen Organen.

Echinokokkose, zystische

Diagnose

Meist ist es die klinische Symptomatik, die den Patienten veranlasst, den Arzt aufzusuchen. Mit einer sorgfältig erhobenen (Reise-) Anamnese, vor allem aber durch Einsatz bildgebender Verfahren (Ultraschall des Abdomen, Lungenröntgen, Computertomographie, MRI) können zystische Veränderungen in den befallenen Organen gut lokalisiert und ihre Dimensionen festgestellt werden. Die klinische Verdachtsdiagnose kann aber erst durch den Nachweis spezifischer Antikörper mittels parasitologisch-serologischer Tests (Enzymimmuntest/ELISA; Westernblot/WB) abgesichert werden. Bei einer Leberechinokokkose kann mit einer serologischen Sensitivität von 85 bis 95% gerechnet werden, Echinococcus-Zysten in der Lunge sind in 60 bis 80% der Fälle serologisch „erkennbar“. Vor Einleiten einer Therapie sollte immer ein „Staging“ erfolgen, d.i. eine auf bildgebende Verfahren (v.a. Ultraschall des Abdomen, CT, MRT) basierende Einteilung der Echinococcus-Zysten nach den Richtlinien der WHO (Brunetti et al. 2010). Die Stadieneinteilung stellt eine gute Basis für das therapeutische Procedere dar.

Therapie

Nach wie vor wird die vollständige Entfernung der Echinococcus-Zysten durch einen chirurgischen Eingriff angestrebt, da er eine vollständige Heilung des Patienten zur Folge haben kann. Allerdings sollte jede chirurgische Intervention von einer perioperativen, antihelminthischen Chemotherapie mit Benzimidazolderivaten (v.a. Albendazol) begleitet sein, um den Parasiten einerseits durch die präoperative Behandlung zu schwächen, andererseits bei einer intraoperativen Verletzung einer (iatrogen-bedingten) Aussaat von Keimschichtgewebe (und/oder Protoscoleces) vorzubeugen. Seit Mitte der 80er Jahre steht auch die PAIR-Technik – d.i. die durch Ultraschall kontrollierte Punktion (P), Aspiration (A), Instillation von protoskoliziden Substanzen (z.B. 95% Alkohol, hypertone NaCl-Lösung) (I) und Reaspiration (R) des Zysteninhalts – zur Verfügung, die in jedem Fall mit einer periinterventionalen antihelminthischen Therapie (mindestens 4 Tage Präoperativtherapie und 1 Monat Postoperativtherapie mit Albendazol) kombiniert werden muss.

Echinokokkose, zystische

Die PAIR-Technik wird vor allem bei inoperablen Manifestationen der Echinokokkose, bei Patienten, die eine Operation ablehnen, bei „jungen“, unilokulären, aber auch vesikulären, multiseptierten Zysten unterschiedlicher Größe angewendet; darüber hinaus stellt die PAIR-Methode eine Alternative bei Auftreten von Rezidiven und bei Chemotherapieversagern dar. Die Rezidivrate erwies sich bei PAIR-behandelten Patienten (mittlerweile sind es weltweit mehrere hundert Patienten) als extrem niedrig. Die PAIR-Technik wird seit einigen Jahren auch in Österreich angewendet.

Die (ausschließliche) Behandlung von Patienten mit zystischer Echinokokkose mit Antihelminthika (v.a. Albendazol) ist bei Inoperabilität sowie bei Multizysten- und Multiorganbefall indiziert. Dabei ist meist eine Therapiedauer von mehreren Monaten bis Jahren und ein ambulantes Monitoring über mehrere Jahre nötig.

Prophylaxe und Vorsichtsmaßnahmen

Echinococcus-Eier weisen eine extrem hohe Resistenz gegen Kälte und gegen zahlreiche Chemikalien (Formalin, Äthanol, Glutaraldehyd und viele kommerziell erhältliche Desinfektionsmittel) auf und können deshalb viele Monate infektionstüchtig bleiben. Trockenheit und hohe Temperaturen töten Echinococcus-Eier hingegen in kurzer Zeit ab. Zur Vermeidung von Infektionen (bzw. zur Verringerung des Infektionsrisikos) sollten daher in Endemiegebieten folgende Vorsichtsmaßnahmen getroffen werden:

- In Gebieten hoher Prävalenz von *E. granulosus* sollte auf den Genuss von Salaten (und anderen rohen, nicht schälbaren Vegetabilien) verzichtet werden
- Tiefrieren bei -18 bis -20°C reicht nicht aus, um Echinococcus-Eier unschädlich zu machen; ein Abtöten ist nur bei -70 bis -80°C (mindestens 24 Stunden) möglich
- Potenziell mit Echinococcus sp. infizierte Hunde sollen mit großer Sorgfalt und nur mit Einmalhandschuhen angegriffen werden
- Regelmäßige Untersuchung und Entwurmung von Hunden, wenn diese in Endemiegebiete (z.B. Mittelmeerraum) mitgereist sind oder Hunde von dort mitgebracht wurden

Echinokokkose, zystische

- Personen, die Kontakt mit infizierten Endwirten oder deren Fäzes hatten, sollen sich einer parasitologisch-serologischen Untersuchung auf das Vorhandensein von Echinococcus-spezifischen Antikörpern in bestimmten Zeitintervallen (4 Wochen, 6, 12 und 24 Monate nach Exposition) unterziehen
- Personen mit erhöhtem Infektionsrisiko (z.B. Jäger, Landwirte, Tierärzte, Laborpersonal) sollen jährlich auf spezifische Antikörper gegen Echinococcus sp.-Antigene untersucht werden („serologische Prophylaxe“)

Meldepflicht

Verdachts-, Erkrankungs- und Todesfall an die zuständige Bezirksverwaltungsbehörde (Gesundheitsamt).

Aufgaben des Amtsarztes

Anamneseerhebung, zahlenmäßige Erfassung (Surveillance), Eintragung ins EMS, ggf. Beratung.

Falldefinition im epidemiologischen Meldesystem

(akkordiert mit Institut f. Spezifische Prophylaxe u. Tropenmedizin, Zentrum f. Pathophysiologie, Infektiologie u. Immunologie, Abt. f. Med. Parasitologie, MedUni Wien)

Klinische Kriterien

Für Überwachungszwecke irrelevant.

Diagnosekriterien

Mindestens einer der folgenden fünf Labortests:

- Histopathologie oder Parasitologie vereinbar mit *Echinococcus multilocularis* oder *granulosus* (Definition im Manual)
- Nachweis von *Echinococcus* durch makroskopische Begutachtung aufgrund der pathognomonischen Morphologie von Zysten und/oder durch bildgebende Verfahren

Echinokokkose, zystische

- Nachweis von *E. granulosus* durch makroskopische Begutachtung aufgrund der pathognomonischen Morphologie von Zysten und/oder durch bildgebende Verfahren (Definition im Manual)
 - Nachweis von *E. multilocularis* durch makroskopische Begutachtung der pathognomonischen Morphologie von Läsionen und/oder durch bildgebende Verfahren (Definition im Manual)
 - Nachweis typischer Organläsionen in bildgebenden Verfahren (z. B. Computertomografie, Sonografie, MRT) UND Bestätigung durch serologische Testverfahren;
 - Nachweis von *Echinococcus*-spp.-spezifischen Serum-Antikörpern durch serologisches Testverfahren mit hoher Sensitivität UND Bestätigung durch serologisches Testverfahren mit hoher Spezifität (weitere Angaben zu testverfahren im Manual)
- Nachweis von Nukleinsäure von *Echinococcus multilocularis* oder *granulosus* in einer klinischen Probe.

Epidemiologische Kriterien

Entfällt

Fallklassifizierung

Möglicher Fall

Entfällt

Wahrscheinlicher Fall

Entfällt

Bestätigter Fall

Jede Person, die die Diagnosekriterien erfüllt.

Referenzzentrum/-labor

Institut für Spezifische Prophylaxe und Tropenmedizin der Medizinischen Universität
Wien Kinderspitalgasse 15

1095 Wien

Tel.: 01/40160-0