

## **Fuchsbandwurmerkrankung («alveoläre Echinokokkose»)**

### ***Klinischer Verlauf***

Die Fuchsbandwurmerkrankung, im Fachterminus «alveoläre Echinokokkose» ist eine langsam progressive Erkrankung. Die Zeit bis zum Auftreten von Symptomen oder der Zufallsdiagnose im Rahmen anderer Abklärungen beträgt vermutlich 5-20 Jahre. Das Wachstum der Larvenstadien des Fuchsbandwurmes in der Leber erfolgt häufig invasiv «tumorartig», in bis zu 20% mit Metastasierung in die Lunge und selten in andere Organe. Unbehandelt endete die Erkrankung vor Einführung der Benzimidazoltherapie in den 70er Jahren (Therapie mit Albendazol oder Mebendazol) in fast allen Fällen tödlich.

### ***Klinische Präsentation***

Häufig ist die Echinokokkose der Leber asymptomatisch oder sehr unspezifisch. Abhängig von der Lokalisation finden sich spezifische Initialsymptome, beispielweise Ikterus bei Cholestase infolge Gallengangskompression oder sehr selten Zeichen portaler Hypertonie bei Pfortaderverschluss oder ein Budd Chiari-Syndrom bei Verschluss der Lebervenen. Weitere Symptome sind ebenfalls abhängig von der jeweiligen Organbeteiligung, am zweithäufigsten nach der Leber ist in ca. 20% die Lunge betroffen, alle anderen Organe sehr selten. Das Befallsmuster ist ausschlaggebend für die Stadieneinteilung (PNM-Klassifikation mit den Stadien I-IV).

### ***Diagnostik***

Die Diagnostik fusst auf Bildgebung (Sonografie, MRI, CT, ggf. PET-CT) sowie der spezifischen Serologie und bei unklaren Fällen zusätzlich auf der speziellen Diagnostik mittels Histopathologie inkl. Histochemie oder PCR aus dem Biopsie- oder Exzisionsmaterial.

### ***Therapieoptionen***

Therapeutische Optionen sind abhängig von der Lokalisation der Läsionen inklusive Beurteilung einer Metastasierung (CT Thorax und ZNS- Bildgebung) und der Aktivitätsbeurteilung.

Für alle Patienten mit aktiver Echinokokkose ist die medikamentöse Therapie indiziert. Die Therapiedauer ist abhängig vom Verlauf und den weiteren Therapieoptionen.

Bei lokal begrenzter Manifestation wird zunächst die Operabilität interdisziplinär beurteilt. Eine operative Therapie zeigt nur einen Behandlungsvorteil gegenüber der konservativen Therapie, wenn die Echinokokkenläsionen vollständig entfernt werden können. Es ist unbedingt die Therapie in einem spezialisierten Zentrum empfohlen.

Palliative Eingriffe bzw. eine symptomatische Therapie, beispielweise interventionelle Verfahren bei Verschluss von Lebervenen, Vena cava, Pfortader oder Gallenwegen, werden im Einzelfall interdisziplinär diskutiert und in unserem Zentrum durchgeführt.

Nur in sehr seltenen Fällen ist als letzte Therapieoption eine Lebertransplantation zu diskutieren.

### ***Medikamentöse Therapie***

Die medikamentöse Therapie basiert auf den beiden Wirkstoffen Albendazol («Zentel» 400mg, «Eskazole»400mg) und Mebendazol («Vermox» 100mg; 400mg). Albendazol ist laut WHO die Erstlinientherapie, jedoch in der Schweiz für die Indikation Echinokokkose nicht zugelassen. In seltenen Fällen wird daher bei abgelehnter Kostengutsprache auf die Therapie mit Vermox zurückgegriffen. Das Ansprechen auf die Therapie ist bei beiden Medikamenten sehr gut. Wichtig ist das Monitoring mittels Spiegelkontrollen sowie zu Beginn regelmässige, später halbjährliche Kontrollen der Laborwerte aufgrund zu Therapiebeginn häufiger Nebenwirkungen wie Leberwerterhöhung und sehr selten auch Leukopenie. Die Therapie ist embryotoxisch und teratogen, weshalb auf eine suffiziente Kontrazeption und bei Frauen mit Kinderwunsch eine ausführliche Beratung bezüglich Therapiedauer und Planung einer Therapiepause erfolgen muss.

Bzgl. Therapiemonitoring verweisen wir auf die Informationen zum «Monitoring der medikamentösen Therapie».

### **Prognose**

Die Prognose der unbehandelten aktiven Echinokokkose ist ernst und die Erkrankung verlief früher häufig letal. In den letzten Jahrzehnten hat sich, seit Einführung der medikamentösen Therapie, die Lebenserwartung der Echinokokkosepatienten normalisiert. Die Prognose für die alveoläre Echinokokkose ist daher, in Abhängigkeit von der Gesamtsituation, langfristig sehr gut.

### **Follow up**

Verlaufskontrollen sind bei alveolärer Echinokokkose generell lebenslang empfohlen. Zu Beginn nach Diagnosestellung ist in der Regel eine halbjährliche Bildgebung und Serologie indiziert. Verlaufsabhängig können nach Ablauf der ersten fünf Jahre die Intervalle auf jährliche Kontrollen gestreckt werden, nach Rezidivfreiheit nach Ablauf von 10 Jahren sind Kontrollen alle 2 Jahre empfohlen.

Reference: Echinococcus and Echinococcosis, Part B, First Edition, 2017, 259e369)