

# Echinokokkose, alveoläre

---

## Synonyme

Fuchsbandwurm-Krankheit, Alveokokkose, alveolar echinococcosis, alveolar hydatid disease

## Erreger

Larvenstadien (Finnen) des *Echinococcus multilocularis* („Fünfgliedriger Fuchsbandwurm“).

## Geographische Verbreitung

Das geographische Vorkommen des *E. multilocularis* ist auf die nördliche Hemisphäre beschränkt, mit Endemiegebieten in Mitteleuropa (Deutschland, Schweiz, Österreich), Frankreich, Belgien, Dänemark, Liechtenstein, Luxemburg, Niederlande, Polen, Slowakei, Tschechien, Türkei, Iran, Nord- und Zentr Eurasien (Russische Föderation, Weißrussland, Ukraine, Moldawien, Georgien, Armenien, Aserbeidschan, Usbekistan, Kasachstan, Turkmenistan, Tadschikistan, Kirgisien, China, Japan) und Nordamerika (USA, Kanada).

## Lebenszyklus des Erregers und Infektionsweg

Die erwachsenen, 2 bis 3 mm großen Fuchsbandwürmer leben (oft zu mehreren tausend) im Dünndarm von Füchsen (gelegentlich von Hunden und Katzen). Alle ein bis zwei Wochen schnüren sie das letzte, etwa 500 Eier enthaltende Glied ab, das mit dem Kot in die Umwelt gelangt. Diese Bandwurmglieder müssen nun von einem geeigneten Zwischenwirt (Kleinnager) 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 (selten in andere Organe) gelangen, wo sie zu wurzel- bis schlauchförmigen, die Leber infiltrierenden Finnen heranwachsen. Innerhalb dieses Finnengewebes werden (im natürlichen Zwischenwirt) von einer Keimschicht „Köpfchen“ (Protoscoleces) gebildet, aus denen sich wiederum erwachsene Bandwürmer entwickeln können, wenn sie von einem Fuchs gefressen werden; damit ist der Lebenskreislauf geschlossen. Der Mensch erwirbt die Infektion durch orale Aufnahme von *Echinococcus*-Eiern (oder Bandwurm-gliedern) aus der Fuchslosung (oder Hunde- bzw. Katzenkot) durch Schmutz- und Schmierinfektion über kontaminiertes Wasser, kontaminierte Vegetabilien, Erde oder auch durch Kontakt mit dem Fell infizierter Füchse.

# Echinokokkose, alveoläre

---

## ***Echinococcus multilocularis* und die alveoläre Echinokokkose in Österreich**

### **Alveoläre Echinokokkose des Menschen**

Während der letzten 30 Jahre wurden durchschnittlich 2 bis 3 Fälle alveolärer Echinokokkose pro Jahr in Österreich registriert; seit dem Jahre 2011 ist die Inzidenz deutlich angestiegen. So wurden im Jahr 2011 insgesamt 13 Fälle, 2012 und 2013 jeweils 8 Fälle und 2014 12 Fälle registriert. Die Hauptendemiegebiete liegen im Westen (Tirol, Vorarlberg, Salzburg), Fälle alveolärer Echinokokkose sind aber aus allen Bundesländern bekannt.

### ***E. multilocularis* im Endwirt**

Der Durchseuchungsgrad von Füchsen mit adulten *E. multilocularis*-Würmern variiert, in Vorarlberg sind durchschnittlich 35% der Füchse infiziert. Der Fünfgliedrige Fuchsbandwurm wurde mittlerweile in allen österreichischen Bundesländern nachgewiesen.

### ***E. multilocularis* in natürlichen Zwischenwirten**

Der Durchseuchungsgrad von Kleinnagern (v.a. Feld- Mäuse) mit *E. multilocularis* ist in Österreich nicht bekannt.

## **Klinik**

Die Inkubationszeit der alveolären Echinokokkose beträgt viele (5 bis 25, durchschnittlich 15) Jahre, die Letalität ist hoch. Hauptlokalisationsorgan ist die Leber (99%), auch die Lunge und andere der Leber benachbarte Organe (z.B. Muskulatur, Zwerchfell) können per continuitatem von den Finnen des Fuchsbandwurms befallen werden; auch Metastasierung von Keimschichtgewebe in andere Organe (z.B. in das ZNS) ist möglich. Die häufigsten Symptome sind Schmerzen im Epigastrium sowie Ikterus; gelegentlich sind es aber Müdigkeit, Gewichtsverlust, Hepatomegalie sowie pathologisch veränderte Leberwerte, die die zur Diagnose „alveoläre Echinokokkose“ führen.

# Echinokokkose, alveoläre

---

## Differenzialdiagnosen

primäres Leberkarzinom, Gallenblasen-, Gallengangskarzinom, hypertrophe Leberzirrhose.

## 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 die inhomogen strukturierten, oft durch die Präsenz von scholligen Verkalkungen charakterisierten pathologischen Leberveränderungen gut lokalisiert und ihre Dimensionen festgestellt werden. Die klinische Verdachtsdiagnose kann aber erst durch den Nachweis spezifischer Antikörper mittels parasitologisch-serologischer Tests (ELISA; Westernblot) abgesichert werden. Die Sensitivität der serologischen Tests ist hoch; fast jede Infektion kann (im Referenzzentrum) serologisch detektiert werden.

## Therapie

Die Behandlung der alveolären Echinokokkose umfasst sowohl chirurgische Interventionen (immer in Kombination mit antihelminthischer Therapie) als auch ausschließlich chemotherapeutische Behandlung mit Benzimidazolderivaten, insbesondere dem Albendazol (oder Mebendazol). Da die *E. multilocularis*-Finnen in ihrem Wachstum einem bösartigen Tumor ähneln, sollte die Diagnose möglichst frühzeitig gestellt werden; nur so ist eine vollständige Heilung möglich. Meist besteht das therapeutische Vorgehen aus chirurgischer Intervention und begleitender, prä- und postoperativer antihelminthischer Therapie mit Albendazol. Die antihelminthische Behandlung muss in den meisten Fällen viele Monate, mitunter sogar Jahre verabreicht werden, allenfalls ist sie lebenslang durchzuführen. Nach Absetzen des Anthelminthikums muss eine engmaschige klinische, radiologische und parasitologisch-serologische Überwachung über viele Jahre erfolgen. Die Lebertransplantation wird heute nur noch als Ultima Ratio angesehen, da sich die Rezidiv- und Metastasierungsrate bei Transplantationspatienten als sehr hoch erwiesen hat.

# Echinokokkose, alveoläre

---

## 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:

- Sorgfältiges und intensives Händewaschen nach dem Beeren-, Pilze- und Holz sammeln oder anderen Tätigkeiten im Wald und auf dem Feld (z.B. Heuernte).
- 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.
- Potentiell mit *Echinococcus sp.* infizierte Füchse, Hunde oder Katzen sollen mit großer Sorgfalt und nur mit Einmalhandschuhen angegriffen werden.
- 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 spp.*-Antigene untersucht werden („serologische Prophylaxe“).

## Meldepflicht

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

## Aufgaben der Amtsärztin bzw. des Amtsarztes

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

# Echinokokkose, alveoläre

---

## 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
- 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.

# Echinokokkose, alveoläre

---

## 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

## Interdisziplinäre Spezialambulanz für Echinokokkose

Seit dem Jahre 2013 besteht im Wiener Allgemeinen Krankenhaus, Klinische Abt. f. Infektionskrankheiten und Tropenmedizin, eine Spezialambulanz, Währinger Gürtel 18-20, 1090 Wien; Telefon 01/40400-0.