© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

| Ber. nat.-med. Verein Innsbruck | Band 79 | S. 223 – 246 | Innsbruck, Okt. 1992 |
|---|---|---|---|

# Die alveoläre Echinokokkose (Fuchsbandwurm-Krankheit) in Tirol *)

von

Herbert AUER und Horst ASPÖCK **)

## Alveolar Echinococcosis in the Tyrol – a Review

Synopsis: Alveolar echinococcosis is a helminthic disease of the liver caused by metacestodes of the tapeworm *Echinococcus multilocularis*, which represents the most dangerous human parasitosis in Central Europe. The Tyrol is situated within the Central European part of the distribution area of *E. multilocularis* and has become well known world-wide in the history of echinococcosis research due to the basic work on this parasite carried out by Adolf Posselt from 1892 to 1936. For about ten years alveolar echinococcosis and particularly also the occurrence of the disease in the Tyrol has been forming a main part of research carried out in our Department.

The disease has been known in all parts of the Tyrol since the last quarter of the past century. The annual incidence of alveolar echinococcosis is about one case. In the Southern Tyrol no cases of alveolar echinococcosis have been recorded since 1904; there is, however, no doubt that the disease is still prevalent and probably as frequent as ever.

Due to striking advances in diagnosis (imaging and serodiagnostic methods) and due to new developments in the chemotherapy (benzimidazoles), the formerly very poor prognosis of alveolar echinococcosis has been markedly improved. Besides a reasonable and realistic prophylaxis by prevention of ingestion of eggs, serological screening represents undoubtedly the most important prophylactic measure. It allows an early diagnosis (at a time when the patient is still symptomless) thus making a timely treatment feasible. In addition, such seroepidemiological screenings yield important information and data on the incidence, prevalence and geographic distribution of the foci.

This paper summarizes the present state of alveolar echinococcosis in the Tyrol and presents a short outline of the parasitological and serological features particularly with respect to the current diagnostic and therapeutic possibilities. Basing upon eight figures and three tables, all available data on the geographical distribution, incidence and prevalence, age and sex ratios as well as a documentation of the history of research of alveolar echinococcosis in the Tyrol are presented.

Inhalt: Seite

1. Einleitung . . . . . 224
2. Der Parasit: Biologie und Epidemiologie . . . . . 226
3. Die alveoläre Echinokokkose in Nord- und Osttirol . . . . . 228
3.1. Inzidenz . . . . . 228
3.2. Verbreitung . . . . . 233
3.3. Geschlechtsverteilung . . . . . 234
3.4. Altersverteilung . . . . . 234
3.5. Risikofaktoren . . . . . 235
3.6. Natürliche Wirte . . . . . 235
4. Die alveoläre Echinokokkose in Südtirol . . . . . 235
5. Die zystische Echinokokkose in Tirol . . . . . 236

*) Unserem gemeinsamen akademischen Lehrer, Herrn Univ.-Prof. Dr. Heinz Janetschek, zum 80. Geburtstag (3. August 1993) herzlichst gewidmet.

**) Anschriften der Verfasser: Univ.-Doz. Dr. H. Auer und Univ.-Prof. Dr. H. Aspöck, Abteilung für Medizinische Parasitologie, Klinisches Institut für Hygiene, Kinderspitalgasse 15, A-1095 Wien, Österreich.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

6. Die alveoläre und zystische Echinokokkose in Österreich . . . . . 237
7. Pathogenese und Symptomatik . . . . . 238
8. Diagnostik . . . . . 239
9. Therapeutische Möglichkeiten . . . . . 240
10. Schlußbemerkungen . . . . . 242
11. Zusammenfassung . . . . . 242
12. Literatur . . . . . 243

## 1. Einleitung:

Die alveoläre Echinokokkose (AE) gilt als die gefährlichste Parasitose Mitteleuropas und als eine der gefährlichsten Parasitosen des Menschen überhaupt. Sie wird durch das Metazestodenstadium (Finnenstadium) des *Echinococcus multilocularis,* des Fünfgliedrigen Fuchsbandwurmes, hervorgerufen und manifestiert sich in erster Linie als eine schwere Krankheit der Leber.

Wann der erste Fall einer alveolären Echinokokkose beim Menschen beobachtet wurde, läßt sich nicht sagen, weil "Geschwulsterkrankungen" bis zur Mitte des 19. Jahrhunderts nicht näher spezifiziert werden konnten. Tatsache ist, daß der Münchner Pathologe Ludwig BUHL im Jahre 1852 erstmals eine Lebergeschwulst bei einem aus dem süddeutschen Raum stammenden Patienten beschrieb, die er in keine der ihm bekannten Geschwulstformen einzureihen vermochte und die er als "Alveolarkolloid" bezeichnete.

Drei Jahre später berichtete der Tübinger Ernst von ZELLER ebenfalls über eine "Lebergeschwulst", die sich im wesentlichen aus Kolloidbläschen zusammensetzte. In einigen dieser "Hohlgebilde eigenthümlicher Art" konnte er sogar "Echinokokkusbrut" nachweisen. Das Vorhandensein von wohlerhaltenen Scoleces und Haken deutete er jedoch als "zufällige Beimischung" (ZELLER, 1854).

Erst VIRCHOW (1856) erkannte während seiner Tätigkeit in Würzburg den infiltrativ wachsenden "Gallertkrebs" als parasitäre Bildung, die er als "multilokuläre ulzerierende Echinokokkengeschwulst" bezeichnete.

LEUCKART (1862) schließlich differenzierte den "neuen" multilokulären *Echinococcus* von dem bereits seit dem Altertum bekannten "unilokulären" *Echinococcus* auf dem Niveau von Spezies und beschrieb die "neue", infiltrativ wachsende Parasitenart als *Echinococcus multilocularis.*

Vor genau 100 Jahren, im Jahre 1892 diagnostizierte der österreichische Arzt und — wie er sich selbst stets zu bezeichnen pflegte — Naturforscher Adolf POSSELT den ersten Tiroler Fall einer alveolären Echinokokkose. Damit beginnt die Geschichte der Erforschung der alveolären Echinokokkose in Tirol, die fünf Jahre später zur ersten Publikation führte (POSSELT, 1897). In dieser Arbeit konnte POSSELT im Retrospekt auch länger zurückliegende Fälle — der früheste aus dem Jahr 1880 in Südtirol — glaubhaft machen (Tab. 1, 2a - c).

Aus medizinhistorischen Gründen und nicht zuletzt, weil das typische klinische Bild der alveolären Echinokokkose kaum trefflicher beschrieben werden kann, sei die Schilderung durch POSSELT bei der Darstellung der Kasuistik seines ersten Falles (auszugsweise) wörtlich wiedergegeben:

"B. Lapper, geb. Klinger, eine 54jährige Zimmermannsfrau von Kirchberg bei Kitzbühel, im Gebiete des Unterinnthales in Tirol, trat am 12. November 1892 in der medicin. Klinik in Behandlung ein.

Schon seit fünf Jahren leide sie an Verdauungsstörungen, die periodische Besserungen und Verschlechterungen zeigten.

Zu Weihnachten 1891 habe die Kranke zum ersten Male eine harte Geschwulst in der Magengegend und bald darauf eine Gelbverfärbung des Gesichtes bemerkt. Etwas später sei geringes, vorübergehendes Fieber aufgetreten. Appetenz habe nie besonders gelitten, seit zwei Monaten erfreue sie sich im Gegentheil eines besonders guten Appetites. Neigung zu Diarrhoen, oft 6 - 7 Stuhlentleerungen.

Status praesens: Die kleine Patientin ist am ganzen Körper ziemlich abgemagert; die Haut intensiv gelb verfärbt, trocken, wenig elastisch. Es bestehen Klagen über leichte Bauchschmerzen, geringe Schmerzen in der Lebergegend und Hautjucken. Gesicht stark icterisch verfärbt.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

Percussion: In der Parasternallinie vom unteren Rande der V. Rippe Leberdämpfung bis gut 2 Querfinger unterhalb des Nabels. Bei Palpation des Abdomens ist in Nabelhöhe in der Medianlinie eine harte, resistente Stelle zu fühlen, welche sich bei den schlaffen Bauchdecken als plattenförmiges in die Tiefe zu sich fortsetzendes fremdartiges Gebilde umgreifen lässt. In der rechten Papillarlinie unter der Nabelhöhle die vergrösserte Leber als mässig scharfrandiges, glattes Organ deutlich zu palpiren.

Stuhl stets grau verfärbt.

Urin, dunkelbraun, grün schillernd, in gewöhnlicher, hie und da etwas vermehrter Tagesmenge.

Bei der Probepunktion des Tumors der Leber bekommt man nur eine sehr spärliche braune Masse, die microsc. rothe und weisse Blutkörperchen, degenerirte Leberzellen, amorphes Gallenpigment, helle gestreifte Membranfetzen und ganz vereinzelte Häkchen erkennen lässt.

Nach einmonatlichem Aufenthalt verlangte die Pat. ihre Entlassung in die Heimath, woselbst sie nach circa 1/2 Jahr ihrem Leiden erlag."

Adolf POSSELT (Abb. 1) kann in der Tat als der Begründer der Echinokokkose-Forschung in Österreich bezeichnet werden. Geboren am 11. Mai 1867 im oberösterreichischen Ried im Innkreis widmete er sich bereits unmittelbar nach seinem Medizinstudium als Assistent (ab 1891), später als Privatdozent (ab 1897) und als a.o. Professor (ab 1910) für Interne Medizin an der Universität Innsbruck intensiv der Epidemiologie, Pathologie, Klinik und Diagnostik der Echinokokkose(n). In 70 wissenschaftlichen Arbeiten, darunter mehreren umfangreichen Monographien (POSSELT, 1897, 1900, 1928), hat er wohl das gesamte Wissen der damaligen Zeit über das "Blasenwurmleiden" zusammengetragen. Mit Recht darf man annehmen, daß ihm zeit seines Lebens kein einziger in der Weltliteratur dokumentierter Fall alveolärer Echinokokkose entgangen ist.

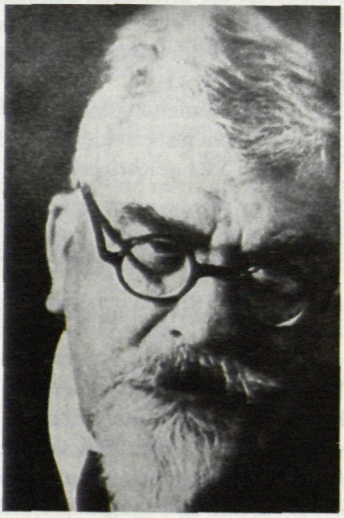

Abb. 1: Porträt des österreichischen Echinokokkoseforschers
Prof. Dr. Adolf POSSELT (1867 - 1936). Aus: HASLHOFER (1969).

Großes Ansehen in der wissenschaftlichen Welt erwarb sich POSSELT besonders durch seine in einwandfreier Versuchsanordnung durchgeführten Fütterungsversuche (POSSELT, 1903, 1905), mit denen er die jahrzehntelang umstrittene und insbesondere von seinem wissenschaftlichen Widerpart DÉVÉ (1904, 1912, 1933) angezweifelte Existenz zweier verschiedener *Echinococcus*-Arten beweisen konnte. Es ist in diesem Zusammenhang bemerkenswert, daß diesem so scharfsinnigen Forscher der Zyklus des *E. multilocularis* dennoch verborgen blieb – er wurde letztlich erst durch VOGEL (1957) aufgeklärt –, so daß POSSELT auch keine wirkliche Kenntnis der Infektionswege haben konnte.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

Mit dem Tod POSSELTs am 15. Oktober 1936 fand die Echinokokkose-Forschung in Tirol (und auch im übrigen Österreich) ihr vorläufiges Ende. Bis zum Jahre 1980 finden sich in der Fachliteratur nur vier Arbeiten, in denen über Fälle alveolärer Echinokokkose Tiroler oder anderer österreichischer Provenienz berichtet wird (BÜHLER-HASSELBACH, 1938; WILFLINGSEDER, 1956; DROLSHAMMER, 1973 a, b; BIEDERMANN & WEISER, 1980) (Tab. 1).

Erst seit dem Jahre 1982 wird in Österreich wieder umfassende Echinokokkose-Forschung betrieben: In der Abteilung für Medizinische Parasitologie des Hygiene-Instituts der Universität Wien wurde vor nunmehr zehn Jahren ein Forschungsschwerpunkt "Echinokokkosen" etabliert. Ziele dieses Projektes waren und sind einerseits die laufende Entwicklung, Etablierung und Optimierung serologischer Testmethoden zur Abklärung von Echinokokkose-Verdachtsfällen, andererseits die möglichst weitgehende Erfassung der Echinokokkose-Herde in allen österreichischen Bundesländern.

In diesem Jahrzehnt, der gleichsam zweiten Phase der Echinokokkose-Forschung in Österreich, sind natürlich auch viele neue Befunde über das Vorkommen und die Bedeutung dieser Parasitose in Tirol erhoben worden. Manche Frage kann heute mit dem Rüstzeug des modernen serologisch-parasitologischen Laboratoriums leicht beantwortet werden, andere Fragen — und nicht zuletzt auch solche, die gerade die alveoläre Echinokokkose in Tirol betreffen — sind nach wie vor offen. Mit der nun vorliegenden Arbeit möchten wir — eingebettet in eine straffe Übersicht über den Erreger und die durch ihn hervorgerufene Parasitose — den gegenwärtigen Stand des Wissens über die alveoläre Echinokokkose in Tirol zusammenfassen.

Tirol ist nicht nur ein Endemiegebiet der alveolären Echinokokkose, es ist auch durch die grundlegenden Arbeiten von Adolf POSSELT in die Erforschungsgeschichte dieser Parasitose eingegangen und gilt — zusammen mit dem südwestdeutschen Raum und dem Schweizer Alpengebiet — als klassisches Land der alveolären Echinokokkose.

POSSELT hat bereits im Jahre 1900 im Einleitungskapitel zu seiner Monographie "Die geographische Verbreitung des Blasenwurmleidens insbesondere des Alveolarechinococcus der Leber und dessen Casuistik seit 1886" folgenden Satz geschrieben:

> "Wenn die Studenten und jungen Aerzte auf allgemein geographisch-medicinische Verhältnisse und die ihres Heimathlandes speciell aufmersam gemacht würden, könnte man viel mehr Ausbeute für medicinisch-statistische, pathologisch-anatomische, klinische und allgemein hygienische Zwecke durch Mithilfe der Aerzte erwarten."

Dieser Satz hat nichts von seiner Gültigkeit verloren; nicht zuletzt deshalb legen wir diese Arbeit vor.

## 2. Der Parasit: Biologie und Epidemiologie:

Insgesamt werden heute vier Spezies des Genus *Echinococcus* RUDOLPHI, 1810, als valid anerkannt: *Echinococcus granulosus* BATSCH, 1786, *E. multilocularis* LEUCKART, 1863, *E. vogeli* RAUSCH & BERNSTEIN, 1972, und *E. oligarthrus* DIESING, 1863. Alle vier Spezies können auch beim Menschen parasitieren. *E. oligarthrus* wurde allerdings erst vor kurzer Zeit als Humanparasit nachgewiesen (THOMPSON, 1986; LOPERA et al., 1989).

In Europa kommen nur zwei Spezies vor: *Echinococcus granulosus,* der Erreger der zystischen Echinokokkose/ZE ("Hundebandwurm-Krankheit" oder "benigne Echinokokkose"), und *Echinococcus multilocularis,* der Erreger der alveolären Echinokokkose/AE ("Fuchsbandwurm-Krankheit" oder "maligne Echinokokkose").

Die Heimat beider Spezies ist auf der nördlichen Hemisphäre zu suchen. *E. granulosus* ist allerdings anthropogen über nahezu die ganze bewohnte Welt verbreitet worden und kommt heute in unterschiedlicher Befallshäufigkeit, jedenfalls in allen Kontinenten, vor; Gebiete mit besonders hoher Prävalenz sind die Mittelmeerländer sowie verschiedene Regionen in Afrika (z.B. nordwestliches Turkana-Gebiet/Kenia: 220 Fälle/100.000 Einwohner/Jahr; FRENCH & NELSON,

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

1982), Lateinamerika, Vorder- und Zentralasien und Australien (SCHWABE, 1986). Diese sekundäre Ausweitung des ursprünglich vermutlich im wesentlichen in Eurasien (und in Nordamerika?) gelegenen Verbreitungsgebietes ist auf die Tatsache zurückzuführen, daß sich sowohl unter den Endwirten als auch unter den Zwischenwirten zahlreiche Haustiere finden (Lit. bei HINZ, 1991).

Die Verbreitung des *E. multilocularis* ist hingegen auf Gebiete der nördlichen Hemisphäre beschränkt und wurde so gut wie sicher nicht – zumindest nicht wesentlich – vom Menschen verändert. Als endemische Gebiete gelten Mitteleuropa (Teile Österreichs, Süddeutschland, die Schweiz und Gebiete in Mittel- und Ostfrankreich) sowie die Türkei, Gebiete in der ehemaligen Sowjetunion (Rußland, Weißrußland, Lettland, Ukraine, Moldawien, Georgien, Aserbeidschan, Armenien, Kasachstan, Kirgisien, Tadschikistan, Turkmenistan, Usbekistan), Indien, China, Japan, USA, Kanada und Alaska (SCHWABE, 1986).

Der biologische Zyklus der im Adultstadium durchwegs sehr kleinen, nur wenige mm messenden *Echinococcus*-Arten wird durch einen Generations- und Wirtswechsel bestimmt, Karnivore fungieren als Endwirte, Herbivore und Omnivore, die Beutetiere der Endwirte, stellen die Zwischenwirte dar.

Die wichtigsten Endwirte von *E. granulosus* sind (je nach Gebiet) Hund, Wolf, Schakal und andere Kaniden, die wichtigsten Zwischenwirte werden von Schaf, Rind, Pferd, Schwein, Kamel etc. gestellt.

*E. multilocularis* (Abb. 2) ist ein 2 - 3 mm langer Bandwurm mit zumeist 5 (2 - 6) Proglottiden, der im Dünndarm des Fuchses, seltener bei Hund und Katze, parasitiert. Die Adultwürmer schnüren alle 3 bis 4 Wochen reife (Eier enthaltende) Proglottiden ab, die mit dem Kot oder auch durch aktive Wanderung in die Außenwelt gelangen. Die Eier können von den natürlichen Zwischenwirten - in Mitteleuropa sind dies vor allem *Microtus arvalis* (Feldmaus), *Arvicola terrestris* (Schermaus) und *Ondatra zibethica* (Bisamratte) (HOUIN et al., 1982; ZEYHLE, 1982; FRANK, 1984; AUBERT et al., 1987) – oder vom Fehlzwischenwirt Mensch oral aufgenommen werden. Im Darm der Zwischenwirte (und auch des Menschen) entwickeln sich aus den Eiern Sechshakenlarven (Onkosphären), die in die Darmmukosa eindringen und hämatogen in die Leber gelangen, wo sie sich zu infiltrativ, tumorähnlich wachsenden Metazestoden (Finnen) entwickeln. Im natürlichen Zwischenwirt werden innerhalb weniger Wochen von einer Keimschicht im Metazestoden Protoscoleces (sog. Köpfchen) gebildet, die, nach der oralen Aufnahme durch die Endwirte, innerhalb von etwa vier Wochen zu einer neuen Bandwurmgeneration heranwachsen und sich im Darm etablieren. Im Menschen erfolgt die Bildung von fertilen Metazestoden nur ausnahmsweise.

Für den Menschen stellt (zumindest in Mitteleuropa) der Rotfuchs (*Vulpes vulpes*) die wichtigste Infektionsquelle dar, aber auch Hunde und Katzen sind, da sie besonders in ländlichen Gebieten regelmäßig Kleinsäuger, also natürliche Zwischenwirte des *E. multilocularis,* verzehren, als potentielle Infektionsquelle anzusehen, obwohl sowohl der Hund als auch die Katze für den *E. multilocularis* weit weniger empfänglich sind als der Fuchs (ECKERT, MÜLLER & PARTRIDGE, 1974; ECKERT & THOMPSON, 1988).

Aufgrund der Tatsache, daß Füchse sehr mobile Tiere sind und auch die Nähe des Menschen nicht fürchten, besteht die Möglichkeit, daß infizierte Füchse die Umwelt auch in Siedlungsgebieten mit *E. multilocularis*-Eiern kontaminieren. Die Infektion des Menschen kann über kontaminierte Finger, Vegetabilien (Gemüse, Fallobst, Kräuter, Beeren, Pilze), Erde, Wasser oder Fuchsbälge erfolgen. Aber auch aerogene Infektionen durch Einatmen aufgewirbelter *E. multilocularis*-Eier und eine Krankheitsübertragung über Insekten (z.B. koprophile Dipteren) ist denkbar (GEMMELL & LAWSON, 1986).

Von großer epidemiologischer Bedeutung – einerseits für die Aufrechterhaltung des Lebenszyklus des *E. multilocularis,* andererseits für eine Infektion des Menschen – stellt die hohe Widerstandsfähigkeit der Eier gegenüber Umwelteinflüssen dar. Aufgrund von Untersuchungen durch

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

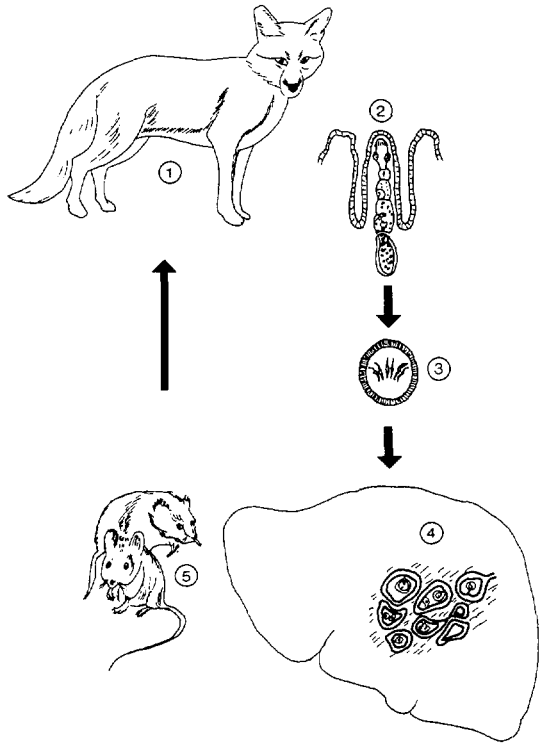


Abb. 2: Lebenszyklus des *Echinococcus multilocularis.*
(1): Endwirt: Rotfuchs (gelegentlich: Hund, Katze); (2): Adulter Bandwurm im Darm des Endwirtes; (3): *E. multilocularis*-Ei; (4) Metazestoden in der Leber des Zwischenwirtes; (5): Zwischenwirt: Kleinnager (z.B. *Microtus arvalis*).

FRANK (1989) und FRANK et al. (1989) wissen wir, daß *E. multicocularis*-Eier im Sommer und Herbst (bei ausreichender Feuchtigkeit) bis zu drei, im Winter bis zu acht Monaten infektionstüchtig bleiben. Auch ein Tieffrieren der Eier bei −18° C führt nicht zu einer Beeinträchtigung der Infektiosität. Erst bei einer Temperatur von −80° C sterben die *E. multilocularis*-Eier innerhalb von 48 Stunden ab.

Eine Temperatur von +70° C sterben die *Echinococcus*-Eier innerhalb von 5 Minuten letal (Lit. bei ECKERT, 1981); bereits bei +45 *I* C werden sie in 3 - 6 Stunden irreversibel geschädigt (FRANK, 1989).

Die üblichen Desinfektionsmittel sind gegen *E. multilococcus*-Eier vollkommen unwirksam.

## 3. Die alveoläre Echinokokkose in Nord- und Osttirol:

### 3.1. Inzidenz:

In der Zeit zwischen 1892 und 31.12.1991 wurden in Nord- und Osttirol (einschließlich von zwei AE-Fällen aus Vorarlberg, die von POSSELT immer zu den Tiroler Fällen gezählt worden sind) bisher insgesamt 102 menschliche Fälle alveolärer Echinokokkose registriert (Tab. 1, 2a + b); davon sind 69 Fälle histologisch/pathologisch verifiziert, in 32 Fällen wurde die Diagnose aus-

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

schließlich klinisch ("vollberechtigter Verdacht" oder "mit allergrößter Wahrscheinlichkeit"; POSSELT, 1900) gestellt, in einem Fall wurde die Diagnose aufgrund serologischer und radiologischer Untersuchungen gestellt. Die daraus errechnete jährliche Inzidenz von 1,0 ist damit wesentlich niedriger als jene in der Schweiz (1970 - 1983: 10 Fälle/Jahr; GLOOR, 1988), in Süddeutschland (5 Fälle/Jahr; SCHICKER, 1976; FRANK, 1984, 1987) oder Frankreich (4,5 Fälle/Jahr; zit. bei STÖSSEL, 1988). Zu POSSELTs Zeiten betrug die Zahl der jährlichen Neuerkrankungen 1,6 Fälle; in der Zeit zwischen 1961 und 1991 wurden insgesamt 30 Tiroler Fälle (= 1 Fall/Jahr) registriert. Die jährliche Morbiditätsrate (AMR = annual morbidity rate), d.i. die Anzahl der Neuerkrankungen pro *100.000* Einwohner, beträgt *0,016* (bezogen auf *630.000* Einwohner in Tirol). Die tatsächliche jährliche Inzidenz in Tirol ist indes sicher höher und liegt vermutlich bei mindestens drei bis fünf Fällen; möglicherweise ist sogar mit bis zu zehn Fällen pro Jahr zu rechnen. Diese Schätzung basiert auf der Tatsache, daß eine *E. multilocularis*-Infektion des Menschen oft genug nicht erkannt, ja differentialdiagnostisch nicht einmal in Erwägung gezogen wird; zudem werden gewiß nicht alle diagnostizierten AE-Fälle publiziert oder auch nur bekanntgegeben, da in Österreich – zum Unterschied zur Schweiz (STÖSSEL, 1989) – bei der alveolären Echinokokkose keine Meldepflicht besteht.

Tab. 1: Übersicht über jene Literaturquellen, die Angaben über menschliche Fälle alveolärer Echinokokkose österreichischer und Südtiroler Provenienz enthalten; H: histologisch/pathologisch gesicherte AE-Fälle; K: klinische (Verdachts-)Diagnose; S+R: serologisch und radiologisch gesicherte AE-Fälle.

| Autoren | Anzahl der Fälle | | | |
|---|---|---|---|---|
| | H | K | S+R | Total |
| Österreich | | | | |
| VIERORDT (1886) | 6 | – | – | 6 |
| POSSELT (1897, 1900, 1902, 1904, 1906a,b, 1926, 1928, 1931a,b) | 52 | 39 | – | 91 |
| BARTSCH & POSSELT (1932) | 1 | – | – | 1 |
| DARDEL (1927) | 1 | – | – | 1 |
| BÜHLER & HASSELBACH (1938) | 1 | – | – | 1 |
| WILFLINGSEDER (1956) | 1 | – | – | 1 |
| DROLSHAMMER et al. (1973a,b) | 1 | – | – | 1 |
| BIEDERMANN & WEISER (1980) | 20 | – | – | 20 |
| AUER, PICHER & ASPÖCK (1985) | 7 | – | – | 7 |
| AUER & ASPÖCK (1990) | 8 | – | – | 8 |
| AUER & ASPÖCK (1991a) | 8 | – | 1 | 9 |
| AUER & ASPÖCK (unpubliziert) | 6 | – | 1 | 7 |
| 1865 - 1991 | 112 | 39 | 2 | 153 |
| Südtirol | | | | |
| POSSELT (1897, 1900, 1904) | 3 | 13 | – | 16 |

Eine seroepidemiologische Studie, die wir im Juli 1991 begonnen haben und in deren Rahmen 20.000 Tiroler Blutspender auf das Vorhandensein von Antikörpern gegen E. multilocularis-Antigen untersucht werden, soll uns genaueren Aufschluß über die tatsächliche Durchseuchungsrate der Tiroler Bevölkerung bringen.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

Tab. 2a: Dokumentierte Humanfälle alveolärer Echinokokkose in Nordtirol; M: Mann; F: Frau; H: histologisch/pathologisch gesicherte Diagnose; K: klinisch gestellte (Verdachts-) Diagnose; SR: serologisch + radiologisch gestellte Diagnose; B: Beobachtungsort; ?: keine Daten vorhanden; I. gr.: Icterus gravis; I. m.: Icterus melas; ZF: Zwerchfell; NN: Nebennieren.

| Nr. | Patient | Geschl. | Alter | Herkunft | Art + Jahr d. Diagnose | Organ/ Klinik |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | B. L. (Zimmermannsfrau) | F | 54 | Kirchberg | H (1892) | Leber |
| 2 | M. T. (Bauerntaglöhnerin) | F | 58 | Volders | H (1892) | Leber |
| 3 | N. N. | ? | ? | Umgebung Kitzbühel | K (1893) | Leber |
| 4 | J. A. (Magazinarbeiter) | M | 43 | Innsbruck | H (1894) | Leber |
| 5 | J. P. (Bauernknecht) | M | 51 | Wattens | H (1894) | Leber, ZF |
| 6 | N. N. (Eichamtsdiener) | M | 34 | Innsbruck | K (1894) | Leber |
| 7 | M. M. (Wäscherin) | F | 47 | Kitzbühel | K (1894) | Leber |
| 8 | A. L. (Bauernmagd) | F | 35 | Oberau/Wildschönau | H (1894) | Leber |
| 9 | P. S. (Bäuerin) | F | 38 | Waidring | H (1896) | Leber |
| 10 | N. N. (Bauernpfründner) | M | 60 | Kirchbichl | K (1896) | Leber, I. gr. |
| 11 | N. N. (Bäuerin) | F | 60 | Hof/Hopfgarten | K (1896) | Leber, I. m. |
| 12 | J. S. (Stöhrschneider) | M | 58 | Breitenbach | H (1897) | Leber, ZF |
| 13 | E. L. (Weichenwächter) | M | 56 | Rattenberg | H (1898) | Leber |
| 14 | N. N. (Bäuerin) | F | 34 | Ebbs | K (1897) | Leber, I. gr. |
| 15 | N. N. (Kaminkehrersfrau) | F | 35 | Hopfgarten | K (1897) | Leber, I. gr. |
| 16 | N. N. (Bauernknecht) | M | 50 | Wildschönau/Hopfgarten | K (1897) | Leber, I. gr. |
| 17 | N. N. (Ökonomiebesitzer, Nachbar von Pat. 12) | M | ? | Breitenbach | K (1897) | Leber, I. gr. |
| 18 | P. A. | M | 66 | Kirchdorf | K (< 1897) | Leber, I. gr. |
| 19 | N. N. (?/Museumspräparat) | ? | ? | Innsbruck (B) | H (< 1897) | Leber |
| 20 | N. N. (?/Museumspräparat) | ? | ? | Innsbruck (B) | H (< 1897) | Leber |
| 21 | N. N. (?/Museumspräparat) | ? | ? | Innsbruck (B) | H (< 1897) | Leber |
| 22 | N. N. (?/Museumspräparat) | ? | ? | Innsbruck (B) | H (< 1897) | Leber |
| 23 | N. N. (?/Museumspräparat) | ? | ? | Innsbruck (B) | H (< 1897) | Leber |
| 24 | N. N. (Bauer) | ? | ? | Wildschönau | K (< 1897) | Leber, I. gr. |
| 25 | N. N. (Bäuerin, Nachb. v. Pat. 8) | F | ? | Wildschönau | K (< 1897) | Leber, I. gr. |
| 26 | N. N. (Bauer) | M | 55 | Oberndorf | K (< 1897) | Leber, I. gr. |
| 27 | N. N. (Bauer) | M | ? | Kundl | K (< 1897) | Leber, I. gr. |
| 28 | A. B. (Kleinhäuslerin) | F | 33 | Thiersee | K (1898) | Leber |
| 29 | W. F. (Bauer) | M | ? | Kirchdorf | K (1899) | Leber |
| 30 | N. N. | ? | ? | Oberndorf | K (< 1900) | Leber |
| 31 | N. N. | ? | ? | Kirchbichl | K (< 1900) | Leber |
| 32 | N. N. | ? | ? | Kirchbichl | K (< 1900) | Leber |
| 33 | N. N. | ? | ? | Kirchbichl | K (< 1900) | Leber |
| 34 | N. N. (Wirth und Ökonom) | M | ? | Walchsee | K (< 1900) | Leber |
| 35 | N. N. (Sohn von Pat. 34) | M | ? | Walchsee | K (< 1900) | Leber |
| 36 | N. N. (Lehrer) | M | ? | Walchsee | K (< 1900) | Leber |

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

| Nr. | Patient | Geschl. | Alter | Herkunft | Art + Jahr d. Diagnose | Organ/ Klinik |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 37 | N. N. (Finanzwachmann) | M | ? | Thiersee | K (< 1900) | Leber |
| 38 | M. R. (Mechanikersfrau) | F | 40 | Hötting | K (1900) | Leber |
| 39 | N. N. (Zimmermann) | M | 25 | Jochberg | H (1901) | Leber |
| 40 | N. N. (Taglöhner) | M | 72 | Hall i. T. | K (1901) | Leber |
| 41 | N. N. | F | 29 | Innsbruck (B) | H (1902) | Leber |
| 42 | N. N. (Bauer) | M | 50 | Arzl/Innsbruck | H (1903) | Leber |
| 43 | N. N. (Maurer) | M | 49 | Tirol | H (1903) | Leber |
| 44 | N. N. (?/Museumspräparat) | F | 43 | Innsbruck (B) | H (1907) | Leber |
| 45 | N. N. (Bauer, ?/Museumspräparat) | M | 59 | Wörgl | H (1909) | Leber, Lunge |
| 46 | N. N. (?/Museumspräparat) | M | 46 | Unterinntal | H (1912) | Leber |
| 47 | N. N. (Schlachthausangestellter) | M | 46 | Innsbruck (B) | H (1913) | Leber, Lunge, ZF |
| 48 | N.N.(Mineur,?/Museumspräparat) | M | 37 | Unterinntal | H (1914) | Leber, Lunge, Niere, NN |
| 49 | N. N. | ? | ? | Tirol | H (1914) | Leber, ZF |
| 50 | N. N. (Bauer) | M | 62 | Brixen i. T. | K (1915) | Leber, Lunge |
| 51 | N. N. (Bauer) | M | 41 | Wörgl | H (1915) | Leber, Lunge |
| 52 | N. N. | F | 53 | Tirol | H (1916) | Leber |
| 53 | N. N. (?/Museumspräparat) | M | 64 | Innsbruck (B) | H (1917) | Leber, Pankr. |
| 54 | N. N. (Bauer) | M | 48 | Tirol | H (1919) | Leber |
| 55 | N. N. (Bauer) | M | 46 | Tirol | H (1919) | Leber |
| 56 | N. N. | F | 40 | Tirol | H (1919) | Leber |
| 57 | N. N. | F | 69 | Tirol | H (1920) | Leber |
| 58 | N. N. | M | 33 | Innsbruck/Umgebung | H (1920) | Leber |
| 59 | N. N. (Bäuerin) | F | 35 | Innsbruck/Umgebung | H (1923) | Leber |
| 60 | N. N. (Bauernknecht) | M | 18 | Volders | H (1924) | Leber |
| 61 | N. N. (Bauer) | M | 33 | Tirol | H (1926) | Leber |
| 62 | N. N. (Bauernknecht) | M | 19 | Rinn | K (1926) | Leber |
| 63 | N. N. (Bauernsohn) | M | 24 | Tirol | K (1927) | Leber |
| 64 | N. N. (Bäuerin) | F | 45 | Jochberg | H (1928) | Leber |
| 65 | N. N. (Bauer) | M | 56 | Innsbruck (B) | H (1928) | Leber |
| 66 | N. N. (?/Museumspräparat) | F | 31 | Innsbruck (B) | H (1930) | Leber |
| 67 | N. N. | F | 72 | Innsbruck | H (1931) | Leber, Lunge, ZF, NN |
| 68 | N. N. (Ingenieur) | M | 44 | Zillertal | H (1931) | Leber, Lunge ZF, NN, Gehirn, Milz, Niere, 5. Rippe |
| 69 | N. N. (Bauernknecht) | M | 21 | Innsbruck/Umgebung | H (1931) | Leber |
| 70 | N. N. (Bademeistersfrau) | F | 51 | Imst | H (1938) | Leber |
| 71 | N. N. | M | 42 | Zillertal | H (1956) | Leber |

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

| Nr. | Patient | Geschl. | Alter | Herkunft | Art + Jahr d. Diagnose | Organ/ Klinik |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 72 | V. K. | F | 33 | Arzl/Innsbruck | H (1968) | Leber |
| 73 | A. G.[a] | F | 56 | Navis | H (1970) | Leber, Peritoneum |
| 74 | A. S.[a] | F | 53 | Innsbruck | H (1973) | Leber |
| 75 | E. Z.[a] | M | 50 | Landeck | H (1974) | Leber |
| 76 | F. M.[a] | M | 27 | Kundl | H (1975) | Leber |
| 77 | H. M. | F | 54 | Innsbruck | H (1981) | Leber |
| 78 | S. G.[a] | M | 34[b] | St. Johann | H (1984[b]) | Leber |
| 79 | C. U. | F | 60 | Achenkirch | H (1985) | Leber |
| 80 | O. R. | M | 68 | Fulpmes | H (1989) | Leber, Lunge, Haut |
| 81 | E. E. | F | 43 | Gerlos | H (1990) | Leber |
| 82 | H. S. | M | 38 | Münster | H (1991) | Niere |
| 83 | S. F.[c] | M | 62 | Hopfgarten | SR (1991) | Leber |
| 84 | M. F.[a] | F | ? | Grän/Reutte | H ? | ? |
| 85 | T. D.[a] | F | ? | Innsbruck | H ? | ? |
| 86 | S. H. | M | ? | Innsbruck | H ? | ? |
| 87 | F. N.[a] | F | ? | Tirol | H ? | ? |
| 88 | J. H.[a] | M | ? | Tirol | H ? | ? |

+ 10 AE-Fälle ohne nähere Angaben zur Identifikation (BIEDERMANN & WEISER, 1980).

Insgesamt: 98 AE-Fälle, 96 aus Nordtirol, 2 aus Vorarlberg (diese 2 Fälle wurden von POSSELT (1928) immer zu den Tiroler Fällen gezählt.

[a]: AE-Fälle, die mit großer Wahrscheinlichkeit auch von BIEDERMANN & WEISER (1980) registriert wurden.
[b]: vermutetes Alter und Jahr der Diagnose.
[c]: AE-Fall, der im Rahmen unserer seroepidemiologischen Studie "entdeckt" wurde.

Unter den bisher 2.000 untersuchten Blutproben konnte bei einem 60jährigen Probanden bzw. Patienten aus Hopfgarten (Bezirk Kitzbühel) eine bis dahin noch asymptomatisch verlaufene *E. multilocularis*-Infektion aufgedeckt werden (Tab. 2a[1]). Die Infektion wurde mittlerweile sonographisch und computertomographisch (raumfordernder Prozeß im rechten Leberlappen) verifiziert. Der Patient wird derzeit mit Albendazol (800 mg/die) behandelt und soll nach einer 3 x 1 monatigen Therapie einer chirurgischen Sanierung – geplant ist eine rechtsseitige Hemihepatektomie – zugeführt werden.

1) Anmerkung während der Korrektur:
Inzwischen (bis Ende August 1992) haben wir insgesamt ca. 10.000 Personen untersucht, wobei bei zwei klinisch (noch) gesunden Blutspendern eine *E. multilocularis*-Infektion aufgedeckt werden konnte.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

Tab. 2b: Dokumentierte Humanfälle alveolärer Echinokokkose in Osttirol; M: Mann; F: Frau; K: klinisch gestellte (Verdachts-)Diagnose; ?: keine Daten vorhanden.

| Nr. | Patient | Geschl. | Alter | Herkunft | Art + Jahr d. Diagnose | Organ/ Klinik |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | N. N. (Bauerntochter) | F | 23 | Prägraten | K (< 1900) | Leber, Icterus gravis |
| 2 | N. N. (Schneider) | M | 36 | Lavant bei Lienz | K (< 1900) | Leber, Icterus gravis |
| 3 | N. N. (Bahnbeamter) | M | ? | Sillian | K (1897) | Leber, Icterus gravis |
| 4 | K. A. | M | 28 | Lienz | H (1984) | Leber |

## 3.2. Verbreitung:

POSSELT (1928) beschrieb in Tirol zwei Verbreitungszentren:

"Die Umgebung von Innsbruck und anschließendes Unterinntal und die Umgebung von Kitzbühel."

Unsere während der letzten Jahre durchgeführten Untersuchungen bestätigen im wesentlichen POSSELTs Angaben (AUER, PICHER & ASPÖCK, 1985; AUER & ASPÖCK, 1990, 1991a, b) (Abb. 3).

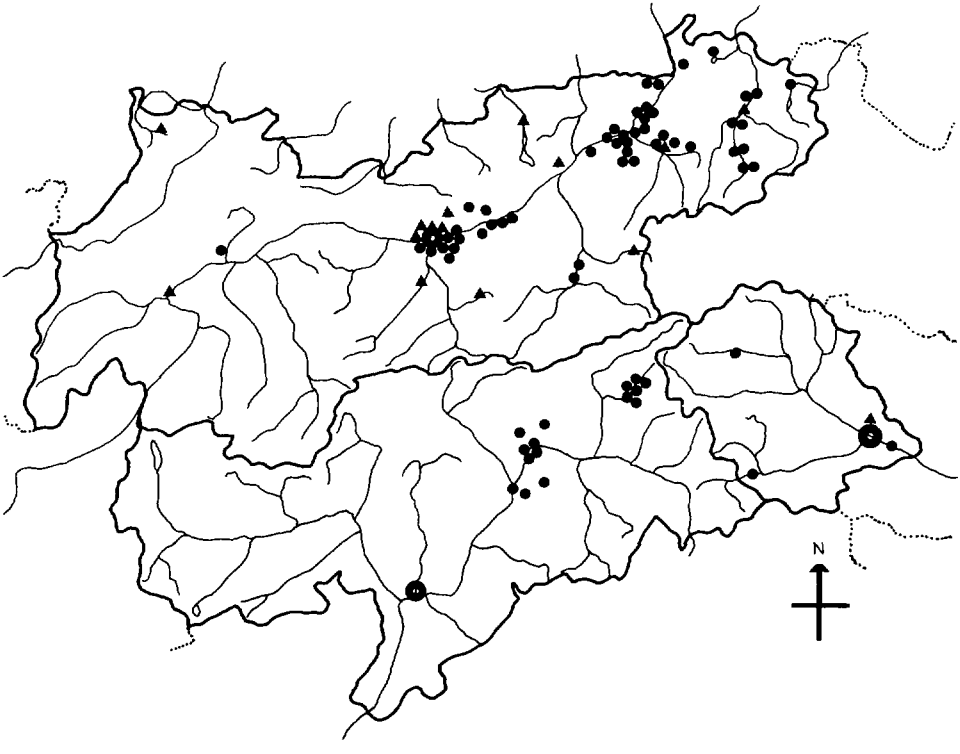


Abb. 3: Geographische Verbreitung der menschlichen Fälle alveolärer Echinokokkose in Nord-, Süd- und Osttirol. ⊙: Hauptstädte; ●: zwischen 1880 und 1960 registrierte AE-Fälle; ▲: zwischen 1961 und 1991 registrierte AE-Fälle.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

Von den insgesamt 100 bisher bekannt gewordenen Fällen aus Nord- und Osttirol sind uns Angaben von 68 Patienten über deren Aufenthalts- und/oder Wohnort bekannt. Aus den Tab. 2a + b geht hervor, daß 54,4 % (= 37 Fälle) der Patienten aus den Bezirken Kufstein und Kitzbühel, 19 % (= 12 Fälle) aus dem Bezirk Innsbruck/Land und 13 % (= 8 Fälle) aus Innsbruck/Stadt stammten oder stammen. Je 4 Patienten sind Osttiroler bzw. Schwazer Provenienz, je 1 Patient stammt(e) aus den Bezirken Landeck, Imst und Reutte.

3.3. Geschlechtsverteilung:

Insgesamt liegen von 76 Patienten Angaben über das Geschlecht vor, es handelt sich um 30 Frauen und 46 Männer, das Geschlechterverhältnis beträgt 1 : 1,5 (F : M) (Abb. 4).

Bemerkenswert erscheint die Tatsache, daß sich das Geschlechterverhältnis im Laufe der Jahre verändert zu haben scheint. Während es zu POSSELTs Zeiten noch 1 : 1,8 betrug, ist es heute ausgeglichen (1 : 1,1). Möglicherweise ist dies auf Veränderungen der Verhaltensweisen der ländlichen Bevölkerung in den letzten Jahrzehnten zurückzuführen; die Feld- und Waldarbeit wurde früher fast ausschließlich von Männern verrichtet.

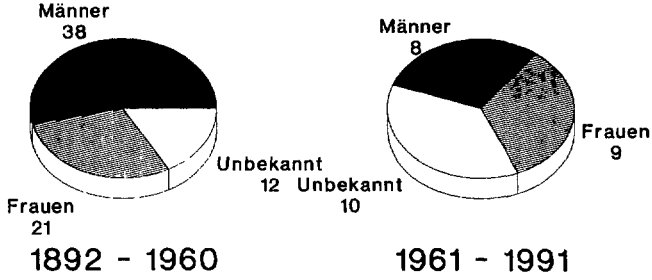


Abb. 4: Geschlechtsverteilung der AE-Patienten in Nord- und Osttirol (1892 - 1991).

3.4. Altersverteilung:

Insgesamt liegen Daten von 66 AE-Patienten (40 Männer, 26 Frauen) vor, das Durchschnittsalter der Patienten bei Diagnosestellung betrug 45,2 Jahre. 74 % der Patienten waren bei Diagnosestellung zwischen 31 und 60 Jahre alt. Der jüngste Patient war bei Diagnosestellung 18 Jahre, der älteste Patient 80 Jahre alt. Die Altersverteilung ist aus Abb. 5 ersichtlich.

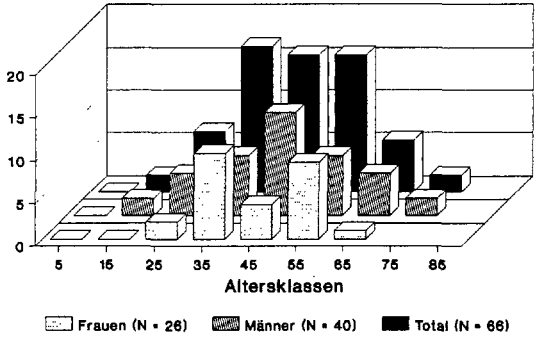


Abb. 5: Altersverteilung der AE-Patienten in Nord- und Osttirol (1892 - 1991).

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

3.5. Risikofaktoren:

Es liegen weltweit zwar nur unzureichende Daten über die epidemiologisch wichtigen Übertragungswege vor, dennoch ergab eine Auswertung unseres Datenmaterials, daß die Inzidenz der in der Landwirtschaft tätigen Bevölkerungsgruppe höher als in der Normalbevölkerung ist. Wir verfügen von insgesamt 61 Patienten über Angaben über ihre Berufe und Tätigkeiten; 56 % dieser AE-Patienten gehören der bäuerlichen Bevölkerung an. Ähnliche Befunde wurden in der Schweiz (GLOOR, 1988) und Frankreich (VUITTON et al., 1990) erhoben.

Wie Untersuchungen von KIMMIG & MÜHLING (1985) in Süddeutschland und auch eigene, noch unpublizierte, Befunde zeigen, weisen Jäger bemerkenswerterweise keine höheren Infektionsraten als die Normalbevölkerung auf.

3.6. Natürliche Wirte:

Über die Durchseuchung der natürlichen Endwirte in Tirol liegen kaum Angaben vor, über die Zwischenwirte ist überhaupt nichts bekannt. Es kann aber kein Zweifel darüber bestehen, daß auch in Tirol *Microtus arvalis* den wichtigsten Zwischenwirt darstellt.

Der erste Nachweis von *E. multilocularis* gelang SUPPERER & HINAIDY (1986) in einem von acht untersuchten Füchsen aus Tirol. In Vorarlberg konnten PROSL & SCHMID (1991) in 109 von 313 erlegten Füchsen (34,8 %) *E. multilocularis* nachweisen. Dieser hohe Durchseuchungsgrad der Fuchspopulation ist damit jenem in dem bekannten Endemiegebiet "Schwäbische Alb" vergleichbar (ZEYHLE, 1982).

Erste, noch als vorläufig zu bezeichnende, Ergebnisse von im Jahre 1991 in Tirol durchgeführten Untersuchungen zeigen, daß in Tirol "nur" jeder achte bis neunte Fuchs *E. multilocularis*-Würmer im Darm beherbergt (Durchseuchungsgrad: 12 %) (PROSL, 1992). Die Anzahl der bisher untersuchten Füchse ist allerdings noch viel zu gering (n = 128), um definitive Aussagen über die tatsächliche Prävalenz des *E. multilocularis* in den Rotfüchsen Tirols machen zu können. Darüber hinaus muß mit erheblichen Unterschieden zwischen den zu verschiedenen Zeitpunkten erhobenen Befallsraten gerechnet werden. Weitere Fuchsdarmuntersuchungen (auch in anderen Bundesländern) sind für die kommenden Jahre geplant. Auch Hunde und Katzen sollen in diese Studien miteinbezogen werden.

**4. Die alveoläre Echinokokkose in Südtirol:**

Unser Wissen über das Vorkommen der alveolären Echinokokkose in Südtirol basiert ausschließlich auf den Beobachtungen und Untersuchungen POSSELTs (1897, 1900, 1928). Insgesamt hat POSSELT für die Periode zwischen 1880 und 1903 16 AE-Fälle Südtiroler Provenienz beschrieben (Tab. 2c). Ein weiterer von POSSELT, aus dem Jahre 1874, dokumentierter Kasus kann unserer Meinung nach nicht Südtirol zugeschrieben werden, da der Patient, ein 54jähriger Scherenschleifer, zum einen aus Verdesina, einem Ort in der heutigen Provinz Trient, stammte und zum anderen den Großteil seines Lebens im Raum Stuttgart, einem bekannten *E. multilocularis*-Verbreitungsgebiet, verbracht hat.

Neun der 16 AE-Patienten (3 Fälle sind histologisch, 13 Fälle klinisch diagnostiziert) stammten aus dem Gebiet Brixen-Mühlbach-Vals-Pfunders, 6 Patienten hatten ihren ständigen Aufenthaltsort im Raintal, einem Seitental des Tauferertales. Ein Patient war in St. Valentin auf der Haid in der Nähe des Reschenpasses beheimatet (Abb. 3, Tab. 2c).

Zwölf Patienten waren männlichen, zwei weiblichen Geschlechts, von zwei Patienten stehen keine Daten zur Verfügung.

Das Durchschnittsalter der Patienten — von 11 Patienten sind Daten vorhanden — betrug bei Diagnosestellung 47,3 Jahre.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

Tab. 2c: Dokumentierte Humanfälle alveolärer Echnikokkose in Südtirol; M: Mann; F: Frau; H: histologisch/pathologisch gesicherte Diagnose; K: klinisch gestellte (Verdachts-)Diagnose; ?: keine Daten vorhanden.

| Nr. | Patient | Geschl. | Alter | Herkunft | Art + Jahr d. Diagnose | Organ/ Klinik |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | N. N. (Stationsaufseher) | M | 32 | Mühlbach | K (1880) | Leber |
| 2 | P. S. (Senner) | M | ? | Vals | K (1884) | Icterus gravis |
| 3 | A. S. (Bauerntaglöhner, Bruder von Pat. 2) | M | 50 | Pfunders | H (1892) | Leber |
| 4 | A. K. (Bauerntaglöhnerin) | F | 49 | Mühlbach | H (1892) | Leber, Zwerchfell |
| 5 | A. M. (Bauer, Nachbar von Pat. 6) | M | 34 | Spinges/Mühlbach | K (1893) | Leber |
| 6 | T. K. (Schwester von Pat. 4) | F | 48 | Rodeneck/Mühlbach | K (1894) | Icterus gravis Ascites |
| 7 | N. N. (Strutzer*) | M | ? | Lüsen | K (1894) | Icterus gravis |
| 8 | J. B. (Bauer, Nachbar von Pat. 11) | M | 47 | Rain | K (1895) | Icterus gravis |
| 9 | C. L. (Bauer) | M | 53 | St. Andrä/Brixen | K (1896) | Leber |
| 10 | N. N. (Metzger) | M | 65 | Brixen | K (1896) | Icterus gravis Hepatomegalie, Ascites |
| 11 | J. M. (Bauer) | M | 53 | Rain | K (1897) | Leber |
| 12 | J. S. (Bauer) | M | 56 | Rain | K (< 1900) | Icterus gravis Hepatomegalie |
| 13 | N. N. (Wirt) | M | 48 | Rain | K (< 1900) | Icterus gravis |
| 14 | N. N. | ? | ? | Rain | K (< 1903) | Leber |
| 15 | N. N. | ? | ? | Rain | K (< 1903) | Leber |
| 16 | G. W. (Senner) | M | 32 | St. Valentin auf der Haid | H (1903) | Leber, Zwerchfell, Subserosa d. Beckens |

*: Strutzer = Bauernmetzger

Seit dem Jahre 1904 sind weder von POSSELT noch von anderen Autoren weitere AE-Fälle in Südtirol beschrieben worden. Untersuchungen über die Durchseuchungsraten der natürlichen End- und Zwischenwirte in Südtirol liegen bis heute nicht vor.

Wir halten es für ausgeschlossen, daß diese zwei bekannten E. multilocularis-Herde heute nicht mehr bestehen. Wie wir bereits an anderer Stelle betont haben (ASPÖCK & AUER, 1991), muß vielmehr damit gerechnet werden, daß in den vergangenen Jahrzehnten in Südtirol immer wieder Menschen an alveolärer Echinokokkose gestorben sind, ohne daß die Krankheit erkannt worden wäre. Wir haben keinen Zweifel, daß in vielen Teilen Südtirols Herde von E. multilocularis existieren. Seroepidemiologische Untersuchungen der Bevölkerung zur Lokalisierung der Herde sollten geplant und durchgeführt werden. Auch sollten Untersuchungen der potentiellen End- und Zwischenwirte ins Auge gefaßt werden.

## 5. Die zystische Echinokokkose in Tirol:

Die zystische Echinokokkose kommt in Tirol nur äußerst selten vor. POSSELT (1900) hat nur über zwei Fälle aus Tirol berichtet:

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

1. "9jähriger Knabe von Sistrans im Mittelgebirg, südöstlich von Innsbruck, Chirurgische Klinik, 17. April bis 2. August 1891, geheilt."

2. "48jährige Zugeherin von Silz, Oberinntal. März 1895, Medicinische Klinik. Wahrscheinlichkeitsdiagnose (Spontanheilung)."

Im Verlaufe des Jahres 1991 konnten auch wir einen sicher autochthonen Fall zystischer Echinokokkose dokumentieren:

Es handelt sich dabei um eine 70jährige Hausfrau aus Ochsengarten/Kühtai, bei der nach rezidivierenden Oberbauchbeschwerden sonographisch eine 11 x 11 cm große Zyste im rechten Leberlappen festgestellt wurde. Die durchgeführten serologischen Untersuchungen (siehe Kapitel "Diagnostik") erbrachten die Diagnose einer zystischen Echinokokkose. Die Patientin wird seit Oktober 1991 wegen primärer Inoperabilität und wegen des fortgeschrittenen Alters ausschließlich konservativ mit dem Antihelminthikum Albendazol (siehe auch Kapitel "Therapeutische Möglichkeiten") behandelt. (Dieser Kasus wurde uns von OA Dr. Hans-Robert Schönherr, Interne Abteilung, Krankenhaus Zams, zur serologischen Abklärung überlassen.)

## 6. Die alveoläre und die zystische Echinokokkose in Österreich:

Österreich zählt, wie auch die Schweiz und Deutschland, zu jenen Ländern, in denen sowohl die alveoläre als auch die zystische Echinokokkose autochthon vorkommen. Die Hauptverbreitungsgebiete der alveolären Echinokokkose liegen in den westlichen und südlichen Bundesländern (Vorarlberg, Tirol, Kärnten) – während der letzten acht Jahre konnte allerdings auch ein *E. multilocularis*-Herd in Niederösterreich lokalisiert werden (AUER et al., 1990; AUER & ASPÖCK, 1991b; 1992) –, jene der zystischen Echinokokkose vor allem im Osten Österreichs (Niederösterreich, Wien, Burgenland, Steiermark) (AUER & ASPÖCK, 1990).

Für den Zeitraum 1983 - 1991 beträgt die durchschnittliche jährliche Inzidenz der alveolären Echinokokkose 2,4 Fälle (Extremwerte: 0 - 6 Fälle), jene der zystischen Echinokokkose 28 Fälle (Extremwerte: 12 - 61). Allerdings werden nicht alle in Österreich auftretenden Echinokokkose-Fälle diagnostiziert, registriert und dokumentiert, so daß die oben angegebenen Werte ganz gewiß unter der tatsächlichen Inzidenz liegen. Unseren Schätzungen nach müssen wir in Österreich mit mindestens fünf, möglicherweise mit mehr als zehn Fällen alveolärer und mit 50 - 100 Fällen zystischer Echinokokkose pro Jahr rechnen.

Die im Beobachtungszeitraum 1983 - 1991 festgestellte kontinuierliche Zunahme der Inzidenzraten (Abb. 6) ist gewiß auf den verbesserten Informationsstand der Ärzteschaft zurückzuführ-

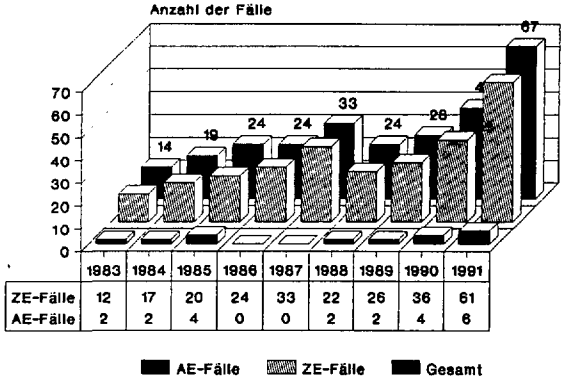


Abb. 6: Inzidenz der alveolären und zystischen Echinokokkose in Österreich (1983 - 1991).

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

ren. Nichts spricht jedenfalls für eine tatsächliche Zunahme der Häufigkeit der alveolären Echinokokkose. Die Zahl der Fälle zystischer Echinokokkose mag mit der verstärkten Einwanderung von Personen aus Osteuropa und dem Mittelmeerraum zusammenhängen. Jedenfalls beträgt der Anteil der Ausländer unter den Patienten mit zystischer Echinokokkose etwa 60 % (AUER & ASPÖCK, 1990), und von den österreichischen Patienten hat sich zumindest ein Teil im Ausland infiziert.

Alle bislang bekannt gewordenen Fälle alveolärer Echinokokkose sind hingegen ausschließlich österreichischer Provenienz.

**7. Pathogenese und Symptomatik:**

Die Finnen des *E. multilocularis* etablieren sich primär fast ausschließlich (98 - 100 % der Fälle) in der Leber des Menschen. Sekundär können auch andere, insbesondere angrenzende, Organe (z.B. Zwerchfell, Lunge, Milz, Nieren) durch den Metazestoden infiltriert werden. Der *E. multilocularis* wächst proliferativ-destruierend wie ein Malignom und

"weist eine wohlcharakterisierte typische Wachstumsform mit unaufhaltsamer Durchdringung des Organs, Bildung zentraler Zerfallshöhlen, Übergreifen auf die Nachbarschaft und Setzung von Metastasen auf"

(POSSELT, 1928); die Wachstumsphase kann Jahre und Jahrzehnte umfassen.

Der sich entwickelnde Tumor ist meist von derber Konsistenz und im befallenen Organ (Leber) als Verhärtung, nicht selten mit höckriger Oberfläche, tastbar. Im Schnitt (Abb. 7) präsentiert sich die Geschwulst als eine

"weiße, weißgraue, gelbliche bis weißgrünliche, zumeist sehr auffallend harte Neubildung, deren Stroma aus einem weißlichen, grauweißen, manchmal gallig gefärbten, nicht selten stellenweise gelblich bis grün in verschiedenen Nuancen tingierten derben, schwieligen, streckenweise auch verkalkten, schwer zu schneidenden und knirschenden Bindegewebe besteht, in welchem sich eine Alveolenbildung bemerkbar macht. Der alveoläre Aufbau der Geschwulst gleicht feinschwammigem oder grobporigem Brot, Schwarzbrot, Bienenwaben, ordinärem löcherigen Käse oder Badeschwämmen. Aus diesen kleinen, stecknadelkopf- bis über erbsengroßen, runden, hie und da konfluierenden Alveolen läßt sich bei Druck eine gelbliche bis braungelbe, honigfarbene, kolloide Gallertmasse ausdrücken, die bei mikroskopischer Untersuchung den charakteristischen, gestreiften Bau der zahlreichst gefalteten und gekräuselten Chitinmembranen erkennen läßt. In diesen Pfröpfen sind dann gegebenenfalls auch die Brutkapseln, Köpfchen und Häkchen nachzuweisen. In den mehr zentralen Anteilen der Geschwulst kommt es oft in-

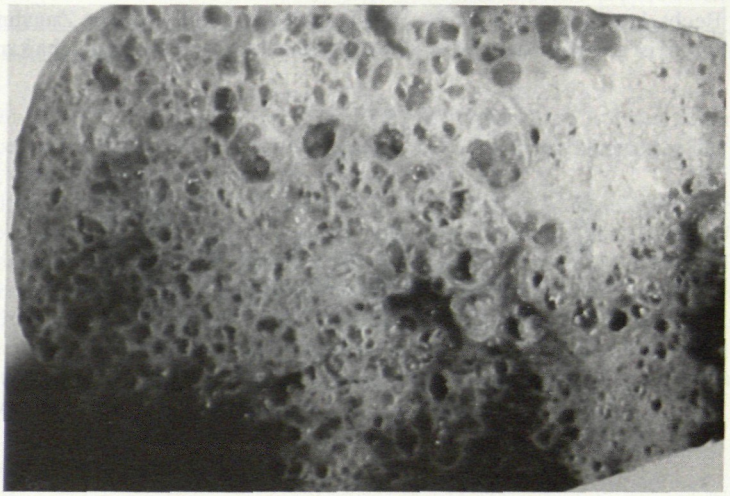

Abb. 7: Schnitt durch einen *E. multilocularis*-Metazestoden in der Leber einer AE-Patientin.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

folge Verödung der Gefäße schon sehr bald zu den verschiedensten regressiven Metamorphosen, Verkreidung, Verkalkung, Verkäsung und Zerfall und Höhlenbildung, so daß das Innere meist ein sehr zerfressenes und zernagtes Aussehen darbietet".

Dieser treffenden Beschreibung durch POSSELT (1928, gekürzt) kann auch heute nichts Wesentliches hinzugefügt werden.

Klinische Symptome treten in der Regel erst im fortgeschrittenen Stadium der Infektion auf, die Inkubationszeit ist variabel und umfaßt meist viele Jahre. Die ersten Symptome sind unspezifisch und abhängig von der genauen Lokalisation der Finnen. Das klinische Bild der alveolären Echinokokkose ähnelt dem einer hypertrophen Leberzirrhose (allgemeines Müdigkeitsgefühl, Oberbauchbeschwerden) oder dem eines Leberzellkarzinoms (Oberbauchbeschwerden, Gewichtsverlust, Raumforderung in der Leber, Ikterus). Aufgrund dieser Tatsache wurde die alveoläre Echinokokkose in der Vergangenheit – und wird oft genug auch heute noch – differentialdiagnostisch nicht einbezogen und abgeklärt; dies konnten wir während der letzten Jahre mehrfach beobachten (AUER & ASPÖCK, 1991b).

Das Leiden präsentiert sich im wesentlichen als eine fieberlose chronische Erkrankung mit zunehmender Vergrößerung der Leber (Hepatomegalie) und einer sich allmählich steigernden Gelbsucht (Verschlußikterus). Im weiteren Verlauf kann es zur portalen Hypertonie mit Ösophagusvarizen- und Aszites-Bildung kommen. Die klinischen Erscheinungen können intermittierend auftreten.

## 8. Diagnostik:

Die Diagnose der alveolären Echinokokkose beruhte um die Jahrhundertwende und während des ersten Drittels unseres Jahrhunderts im wesentlichen auf der von POSSELT (1906a, b) begründeten klinischen Untersuchung; zusätzlich wurden mitunter basale laborchemische (vor allem Leberfunktionsproben, Differentialblutbild, Blutsenkungsreaktion) sowie histologische Untersuchungen (Probepunktion) durchgeführt.

Heute basiert das diagnostische Vorgehen im Verdachtsfall einerseits auf der genauen Lokalisation und Ausdehnung raumfordernder Prozesse mittels moderner bildgebender Verfahren (besonders Sonographie, Computertomographie, Kernspinresonanz-Verfahren) (HÜBENER & METZGER, 1982; PIRSCHEL, 1982; DIDIER et al., 1985), andererseits auf immundiagnostischen Methoden. Laborchemische Methoden sind hingegen differentialdiagnostisch nur wenig ergiebig (Transaminasen, γGT, alkalische Phosphatase, Bilirubin und Blutsenkungsgeschwindigkeit können erhöht sein).

Während Ort und Ausdehnung des *E. multilocularis*-Befalls mittels Oberbauch-Sonographie und/oder Computertomographie bestimmt werden können, kann die sichere Diagnose "alveoläre Echinokokkose" beinahe nur durch den Nachweis spezifischer Antikörper im Serum der Patienten gestellt werden. Eine Zusammenstellung der Leitkennzeichen des US- und CT-Bildmusters ist aus Tab. 3 ersichtlich.

Für den routinemäßigen Nachweis von spezifischen Antikörpern stehen heute weltweit mehrere serologische Verfahren, insbesondere Immunfluoreszenztest, Enzymimmuntest, Westernblotverfahren, unter Einsatz verschiedener Antigene bzw. Antigenpräparationen zur Verfügung (Lit. bei RICKARD & LIGHTOWLERS, 1986).

Mit Rücksicht auf die Tatsache, daß in Österreich sowohl die alveoläre als auch die zystische Echinokokkose vorkommen, haben wir im Verlauf der letzten zehn Jahre ein serologisches Testsystem entwickelt und im Routinelaboratorium etabliert, das sowohl für die individuelle Abklärung im Verdachtsfall, als auch im Rahmen seroepidemiologischer Untersuchungen eingesetzt werden kann (AUER & ASPÖCK, 1991b; AUER, PICHER & ASPÖCK, 1986, 1987, 1988c; AUER et al., 1988b). Das System basiert auf dem gleichzeitigen Einsatz eines Enzymimmuntests (enzyme-linked immunosorbent assay/ELISA) unter Verwendung von *E. multilocularis*-Rohantigen

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

(EmELISA) und eines indirekten Hämagglutinationstests (IHA) unter Verwendung von *E. granulosus*-Zystenflüssigkeit (EgIHA) als Antigen. Mit diesem System erreichen wir bei der alveolären Echinokokkose eine Sensitivität von nahezu 100 % (ALLERBERGER et al., 1991). Die Überprüfung der Spezifität erfolgt im Anschluß an das Basis-Screening mittels eines zweiten, zusätzlichen ELISA (PS-ELISA; AUER & ASPÖCK, 1989) sowie zweier Westernblot-Verfahren (AUER & ASPÖCK, 1986; AUER, HERMENTIN & ASPÖCK, 1988a; MADDISON et al., 1989). Mit diesen "Bestätigungstests", die durchwegs auf der Verwendung hochspezifischer Antigene beruhen, nämlich von unter in vitro-Bedingungen produziertem *E. multilocularis*-Antigen (PS-ELISA,Em-Westernblot) einerseits und dem zu einem hohen Prozentsatz (ca. 70 %) *E. granulosus*-spezifischen Arc 5-Antigen (Eg-Westernblot) andererseits, kann in nahezu allen Fällen eine sichere artspezifische Diagnose erzielt werden. Mit dem Em-Westernblot erreichen wir durch den Nachweis der Polypeptidbande bei 65 kd – häufig zusätzlich auch von solchen bei 55 und/oder 49 und/oder 38 kd – eine Spezifität von 100 % (AUER & ASPÖCK, 1986; AUER, HERMENTIN & ASPÖCK, 1988a).

Tab. 3: Lokalisation der *E. multilocularis*-Läsionen innerhalb der Leber und Hauptmerkmale des Sonographie- und Computertomographiebildmusters bei Patienten mit alveolärer Echinokokkose der Leber (aus: HÜBENER & METZGER, 1982; PIRSCHEL, 1982; DIDIER et al., 1985).

Lokalisation:
Betroffen sind meist (2/3 der Fälle) die zentralen Abschnitte beider Leberlappen unter Einbeziehung der Hilusregion, der rechte Leberlappen ist häufiger befallen (in 2/3 bis 3/4 der Fälle) als der linke (10 % der Fälle); in 20 % der Fälle sind beide Leberlappen infiltriert.

Sonographie:
Typ I: Solider Prozeß mit heterogener Echotextur mit teilweise kräftiger Schallreflexion, grobscholligen bis feinwabigen Verkalkungen und unregelmäßiger Berandung. In etwa 60 % der Fälle finden sich Erweiterungen der ableitenden Gallenwege (Doppelflintenphänomen). Differentialdiagnose: primäres Leberneoplasma.

Typ II: Solide, pseudozystische Strukturen (ebenfalls mit unscharfer Berandung), in denen echodichte Reflexmuster mit echoarmen, nekrotischen Einschmelzungen entsprechenden Arealen mit unregelmäßig zerklüfteten Wandkonturen abwechseln.

Typ III: Große, runde intrahepatische Einzelzysten werden sehr selten beobachtet.

Computertomographie:
Heterogene hypodense Areale mit unregelmäßiger, unscharfer Berandung (92 % der Fälle); (Mikro-)Kalzifikationen (66 % der Fälle); Dilatation der Gallenwege (50 % der Fälle); pseudozystische Nekroseareale innerhalb abnormaler hypodenser Regionen (40 % der Fälle).

## 9. Therapeutische Möglichkeiten:

Das langsame infiltrative Wachstum der *E. multilocularis*-Metazestoden bedingt, daß der Krankheitsverlauf viele Jahre klinisch inapparent bleibt und daß jedenfalls keine pathognomonischen Symptome auftreten. Dadurch wird die Diagnose bei Patienten mit alveolärer Echinokokkose fast immer erst in einem fortgeschrittenen Stadium – Ausnahme sind die im Rahmen von seroepidemiologischen Studien erfaßten Fälle – gestellt; eine kurative Behandlung ist zu diesem Zeitpunkt der Infektion dann nur noch schwer und selten möglich.

Die Prognose der alveolären Echinokokkose galt bis vor einigen Jahren als völlig infaust, die Überlebenszeit nach Diagnosestellung betrug um die Jahrhundertwende nur Monate bis wenige Jahre. Noch vor 20 bis 30 Jahren überlebten nur 21 % der unbehandelten Patienten fünf Jahre und nur 7 % einen Zeitraum von zehn Jahren nach Diagnosestellung (SCHICKER, 1976). Heute liegt die 10 Jahre-Überlebensrate bei medizinisch intensiv betreuten Patienten bei etwa 90 % (AMMAN et al., 1988).

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

Auch heute gilt die Exstirpation des Parasiten als Therapie der Wahl, eine radikale Entfernung ist allerdings – trotz moderner und während der letzten Jahre stark verbesserter Operationstechniken – wegen der infiltrativen und daher schwer abgrenzbaren Wachstumsform des Parasiten häufig nicht möglich. Ein chirurgischer Eingriff sollte in jedem Fall mit einer medikamentösen Behandlung (prä- und postoperativ) kombiniert werden.

Für die medikamentöse Therapie der alveolären Echinokokkose, die in inoperablen Fällen alternativ zur chirurgischen Therapie durchgeführt werden muß, stehen seit den 70er Jahren Benzimidazol-Derivate (v.a. Mebendazol und Albendazol) zur Verfügung, die eine hohe Wirksamkeit gegen Echinococcus-Metazestoden aufweisen: Mebendazol gilt im wesentlichen als parasitostatisch, Albendazol soll nicht nur parasitostatische, sondern sogar parasitozide Wirksamkeit besitzen (ECKERT, 1986; RAUSCH et al., 1986; WILSON et al., 1987; AMMANN et al., 1988, 1990).

Beide Präparate sollen (bei beiden Echinokokkose-Formen) präoperativ verabreicht werden (Mebendazol: 30 - 50 mg/kg KG, wenn möglich mindestens 1 Woche; Albendazol: 800 mg/die; im günstigsten Fall 2 - 3 einmonatige Therapiezyklen unterbrochen durch zweiwöchige Therapiepausen), um eine massive und nachhaltige Schwächung des Parasiten zu erreichen, in jedem Fall aber um eine Dissemination von Protoscoleces und/oder Keimschichtzellen zu verhindern.

Postoperativ sollte im Falle der radikalen Exstirpation des Parasiten entweder mindestens sechs Monate mit Mebendazol (30 - 50 mg/kg KG) oder mit Albendazol in Form von vier einmonatigen Therapiezyklen (2 x 400 mg/die) behandelt werden. Bei nichtradikaler Entfernung, insbesondere bei Palliativeingriffen, muß eine Dauertherapie (eventuell lebenslang) mit Mebendazol (Dosierung wie oben + regelmäßige Plasmaspiegelbestimmungen!) oder mindestens 12 einmonatige Therapiezyklen (mit jeweils zweiwöchiger Therapiepause zwischen den einzelnen Zyklen) mit Albendazol (Dosierung siehe oben) durchgeführt werden. Die unter Chemotherapie stehenden Patienten müssen unter ständiger klinischer, radiologischer und serologischer Kontrolle stehen.

Wir konnten während der letzten Jahre mehrfach AE-Fälle (auch Fälle Tiroler Provenienz) verfolgen, die erfolgreich mit einem der beiden genannten Benzimidazole behandelt worden sind (AUER et al., 1990; AUER & ASPÖCK, 1991) und mit vorsichtigem Optimismus als "geheilt" klassifiziert werden können.

Ein besonders eindrucksvoller Fall soll im folgenden kurz vorgestellt werden (Abb. 8):

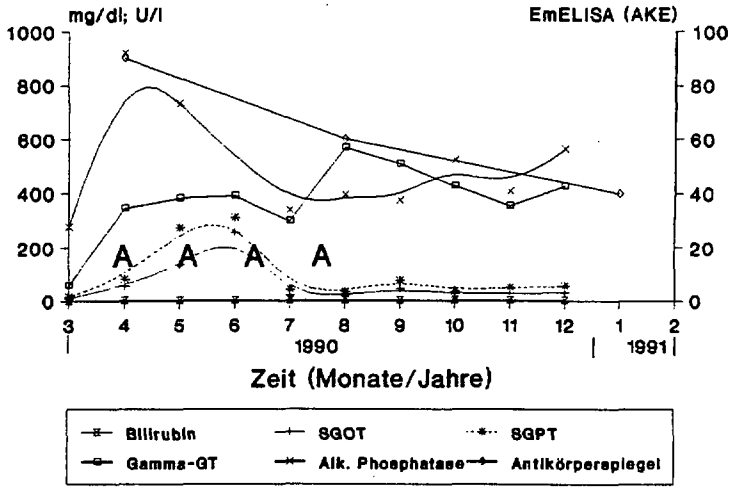


Abb. 8: Patient: E. E., weibl., * 1947;
Titerverlaufskurve und Verlauf der Leberfunktionswerte; A: Albendazol-Therapie.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

Die Patientin E. E. (* 1947), wurde im April 1990 nach monatelang aufgetretenen Oberbauchbeschwerden unter der Diagnose "Leberkarzinom" hemihepatektomiert. Aufgrund der pathologisch/histologischen sowie postoperativ durchgeführten serologischen Untersuchungen wurde die Diagnose "alveoläre Echinokokkose" gestellt. Die Patientin erhielt postoperativ 4 einmonatige Albendazolbehandlungen (2 x 400 mg/kg KG; 28 Tage lang, dazwischen jeweils 14 Tage Therapiepause). Das Präparat wurde trotz bekannter und beschriebener Hepatotoxizität (HORTON, 1988; STEIGER, COTTING & REICHEN, 1990) gut vertragen. Mehrere postoperativ durchgeführte Ultraschall-, CT- und serologische Untersuchungen ergaben bisher keinen Anhaltspunkt für ein Rezidiv. Der unmittelbar nach der Operation festgestellte hohe Antikörperspiegel von 90 Antikörpereinheiten (AUER, PICHER & ASPÖCK, 1988c) ist seither kontinuierlich abgesunken (Abb. 8) und liegt derzeit bei 45 Antikörpereinheiten. Die Patientin steht weiterhin unter ambulanter Kontrolle.

## 10. Schlußbemerkungen:

Seit etwa 100 Jahren, insbesondere seit den Studien Adolf POSSELTs, wissen wir, daß die alveoläre Echinokokkose in Tirol endemisch verbreitet ist und daß Tirol einen Teil des mitteleuropäischen Verbreitungsgebietes des *E. multilocularis* darstellt.

Auch heute erkranken in Tirol, vermutlich ähnlich häufig wie vor etwa 100 Jahren, Menschen an dieser gefährlichen Parasitose, und auch die Verbreitung der Krankheit in Mitteleuropa und zumindest in Tirol hat sich wahrscheinlich nicht wesentlich verändert. Dennoch ist die Situation heute ganz anders als noch in der jüngsten Vergangenheit: Konnte man früher die Diagnose erst stellen, wenn sich die Erkrankung schon in bedrohlicher Weise klinisch manifestiert hatte und den geradezu schicksalhaften Verlauf zu nehmen begann, so können wir heute dank entscheidender Verbesserungen der diagnostischen Verfahren die Parasitose schon zu einem sehr frühen Zeitpunkt bei dem klinisch und zumindest subjektiv noch völlig Gesunden aufdecken. Und konnte man in früherer Zeit der Krankheit nur durch symptomatische Behandlung und palliative Maßnahmen entgegenzutreten versuchen und war solchen Bemühungen so gut wie immer nur ein geringer Erfolg beschieden, so steht heute, auch dank verbesserter chirurgischer Techniken, die Therapie auf einigermaßen festen Beinen wirksamer Antihelminthika, auch wenn es bei weitem nicht die bestmöglichen und letzten sein mögen. Die Diagnose "alveoläre Echinokokkose" bedeutet heute zwar lebenslange Überwachung und häufige medikamentöse Behandlung, allenfalls auch chirurgische Eingriffe, keinesfalls aber ein Todesurteil.

Die hochsensitiven und hochspezifischen serologischen Tests, die in der jüngsten Vergangenheit entwickelt werden konnten, sind aber nicht nur für die Sicherung der Diagnose im Verdachtsfall von entscheidender Bedeutung, sie bilden auch die Grundlage für seroepidemiologische Untersuchungen und für ein Screening der Bevölkerung in Gebieten mit hohem Infektionsrisiko. Solche Untersuchungen repräsentieren eine wichtige vorsorgemedizinische Maßnahme zur Früherkennung ebenso wie zur Feststellung von Prävalenz und Inzidenz der Parasitose und zur Aufdeckung von Herden von *Echinococcus multilocularis,* wodurch die Voraussetzungen für andere prophylaktische Maßnahmen (Expositionsprophylaxe, flächendeckende Entwurmung der Füchse) geschaffen werden.

Es ist eine Tatsache, daß die alveoläre Echinokokkose in Tirol – ebenso wie in den meisten anderen Endemiegebieten – nicht ausgerottet werden kann. Sie muß aber keinesfalls mehr als etwas Schicksalhaftes hingenommen werden, wir können sie früh erkennnen und früh behandeln. Die Werkzeuge dafür besitzen wir, wir brauchen sie nur zu benützen.

## 11. Zusammenfassung:

Die alveoläre Echinokokkose ist eine durch Metazestoden (Finnen) des *Echinococcus multilocularis* hervorgerufene Leber-Krankheit und stellt die gefährlichste Parasitose Mitteleuropas dar. Tirol liegt im mitteleuropäischen Verbreitungsareal des *E. multilocularis* und hat durch die grundlegenden Arbeiten von Adolf POSSELT geradezu weltweite Bekanntheit in der Echinokok-

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

kose-Forschung erlangt. Seit etwa zehn Jahren ist die alveoläre Echinokokkose, und insbesondere auch das Vorkommen der Erkrankung in Tirol, Schwerpunkt eigener Untersuchungen.

Die Fuchsbandwurm-Krankheit ist in Nord-, Ost- und Südtirol seit dem letzten Viertel des vorigen Jahrhunderts bekannt. Die Inzidenz in Nord- und Osttirol beträgt heute etwa eine Neuerkrankung pro Jahr. Aus Südtirol ist seit 1904 kein Fall mehr bekannt geworden, doch kann kein Zweifel daran bestehen, daß die Krankheit nach wie vor und vermutlich gleich häufig existiert.

Durch einschneidende Entwicklungen auf den Gebieten der Diagnose (bildgebende Verfahren, Serodiagnostik) und der Chemotherapie (Benzimidazole) hat sich die früher absolut infauste Prognose der Parasitose entscheidend verbessert. Neben einer vernünftigen Expositionsprophylaxe erscheint das serologische Screening als die wichtigste prophylaktische Maßnahme. Sie ermöglicht die Früherkennung und frühe Behandlung, zudem ergeben sich durch derartige seroepidemiologische Untersuchungen wichtige Aufschlüsse über Inzidenz, Prävalenz und geographische Lokalisation der Herde.

In der vorliegenden Arbeit fassen wir den Stand des Wissens der alveolären Echinokokkose in Tirol zusammen und geben eine kurze Darstellung der parasitologischen und serologischen Grundlagen, insbesondere der modernen Möglichkeiten der Diagnostik und Therapie. Anhand von acht Abbildungen und drei Tabellen werden alle verfügbaren Daten über Verbreitung, Häufigkeit, Alters- und Geschlechtsverteilung und ebenso eine Dokumentation der Erforschungsgeschichte der alveolären Echinokokkose in Tirol zusammmenfassend dargestellt.

## 12. Literatur:


ALLERBERGER, F., G. ROBERTS, M. P. DIERICH, P. M. SCHANTZ, H. AUER & H. ASPÖCK (1991): Serodiagnosis of echinococcosis: Evaluation of two reference laboratories. – Trop. Med. Parasitol., **42:** 109 - 111.

AMMANN, R., K. TSCHUDI, M. ZIEGLER, F. MEISTER, J. COTTING, J. ECKERT, F. WITASSEK & A. FREIBURGHAUS (1988): Langzeitverlauf bei 60 Patienten mit alveolärer Echinokokkose unter Dauertherapie mit Mebendazol (1976 - 85). – Klin. Wschr., **66:** 1060 - 1073.

AMMAN, R.W., R. HIRSBRUNNER, J. COTTING, U. STEIGER, P. JACQUIER & J. ECKERT (1990): Recurrence rate after discontinuation of long-term mebendazole therapy in alveolar echinococcosis (preliminary results). – Am. J. Trop. Med. Hyg., **43:** 506 - 515.

ASPÖCK, H. & H. AUER (1991): Die alveoläre Echinokokkose: die gefährlichste Parasitose der Alpenländer. – 2. Int. Tg. Infektionskrankheiten in den Alpenländern, Seis/Schlern 21. - 23. März 1991, Abstracts: 39 - 40.

AUBERT, M., P. JACQUIER, M. ARTTOIS, M.J. BARRAT & A.M. BASILE (1987): Le portage d'*échinococcus multilocularis* par le renard (*Vulpes vulpes*) en Lorraine. Conséquences sur la contamination humaine. – Rec. Méd. Vét., **163:** 839 - 843.

AUER, H. & H. ASPÖCK (1986): Studies on antigens from in vitro cultivated protoscolices of *Echinococcus multilocularis* and their possible use in the serodiagnosis of echinococcosis. – Proc. 2nd Int. Symp. Taeniasis/Cysticercosis & Echinococcosis/Hydatidosis, Ceske Budejovice, 1985: 7 - 15.

– (1989): Serodiagnostik der alveolären Echinokokkose mittels eines Antigens aus in vitro-gehaltenen Protoscolices von *Echinococcus multilocularis.* – Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol., **11:** 13 - 18.

– (1990): Echinococcosis in Austria. – Zentralbl. Bakteriol. Mikrobiol. Hyg. A, **272:** 498 - 508.

– (1991a): Incidence, prevalence and geographic distribution of human alveolar echinococcosis in Austria from 1854 to 1990. – Parasitol. Res., **77:** 430 - 436.

– (1991b): Alveoläre Echinokokkose in Österreich – Gelöste und ungelöste Fragen. – Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol., **13:** 47 - 58.

– (1992): Die alveoläre Echinokokkose im außeralpinen Bereich Österreichs. – Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol., **14:** im Druck.

AUER, H., O. PICHER & H. ASPÖCK (1985): Echinokokkose in Österreich – Eine kritische Übersicht. – Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol., **7:** 101 -107.

– (1986): Erfahrungen bei der Serodiagnostik der Echinokokkosen mittels ELISA. – Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol., **8:** 17 - 22.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

AUER, H., O. PICHER & H. ASPÖCK (1987): Serodiagnose der Echinokokkosen – Erfahrungen in Österreich. – Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol., **9:** 73 - 77.

AUER, H., K. HERMENTIN & H. ASPÖCK (1988a): Demonstration of a specific *Echinococcus multilocularis* antigen in the supernatant of in vitro maintained protoscolices. – Zentralbl. Bakteriol. Mikrobiol. Hyg. A, **268:** 416 - 423.

AUER, H., K. HERMENTIN, O. PICHER, G. LEXER, W. WEITENSFELDER, W. WILHELMER & H. ASPÖCK (1988b): Parasitologisch-serologische Screening-Untersuchung der Bevölkerung in einem Herd von *Echinococcus multilocularis* in Österreich. – Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol., **10:** 151 - 158.

AUER, H., O. PICHER & H. ASPÖCK (1988c): Combined application of enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) and indirect haemagglutination test (IHA) as a useful tool for the diagnosis and post-operative surveillance of human alveolar and cystic echinococcosis. – Zentralbl. Bakteriol. Mikrobiol. Hyg. A, **270:** 313 - 325.

AUER, H., G. BÖHM, K. DAM, W. FRANK, P. FERENCI, J. KARNER & H. ASPÖCK (1990): First report on the occurrence of human cases of alveolar echinococcosis in the northeast of Austria. – Trop. Med. Parasitol., **41:** 149 - 156.

BARTSCH, G.H. & A. POSSELT (1932): Mehrherdiger *Echinococcus alveolaris* mit besonderer Beurteilung der Milz. – Virch. Arch. A, **285:** 665 - 682.

BIEDERMANN, H. & G. WEISER (1980): Aktuelle Probleme der Hepatologie: Echinokokken. – Österr. Ärzteztg., **35:** 917 - 920.

BUHL, L. (1852): Alveolarkolloid in der Leber. – Illustr. med. Zschr., **1:** 102 - 122.

BÜHLER, F. & H. HASSELBACH (1938): Zur Diagnostik des *Echinococcus alveolaris.* – Münch. Med. Wochenschr., **3:** 1665 - 1668.

DARDEL, G. (1927): Das Blasenwurmleiden in der Schweiz, speziell seine Verbreitung beim Mensch und Vieh und das Verhältnis von *Echinococcus alveolaris* zu *hydatidosus.* – Francke, Bern.

DÉVÉ, F.G (1904): Le chat domestique, hôte eventuel du taenia échinocoque. – Compt. Rend. Soc. Biol., **56:** 262 - 264.

– (1912): Échinococcose alvéolaire et échinococcose hydatique. – Ber. 1. Int. Kongr. Vgl. Pathol. Paris: 363 - 426.

– (1933): De l'existence de formes de transition entre l'échinococcose hydatique et l'échinococcose alvéolaire chez l'homme. – Comp. Rend. Soc. Biol., **113:** 223 - 234.

DIDIER, D., S. WEILER, P. ROHMER, A. LASSEGUE, J.P. DESCHAMPS, D. VUITTON, J.P. MIGUET & F. WEILL (1985): Hepatic alveolar echinococcosis: correlative US and CT study. – Radiology, **154:** 179 - 186.

DROLSHAMMER, I., E. WIESMANN & J. ECKERT (1973a): Echinokokkose beim Menschen in der Schweiz 1956 - 1969. – Schweiz. Med. Wochenschr., **103:** 1337 - 1341.

– (1973b): Echinokokkose beim Menschen in der Schweiz 1956 - 1969. – Schweiz. Med. Wochenschr., **103:** 1886 - 1892.

ECKERT, J. (1981): Echinokokkose. – Berl. Münch. Tierärztl. Wschr., **94:** 369 - 378.

– (1986): Prospects for treatment of the metacestode stage of *Echinococcus.* – In: The biology of *Echinococcus* and hydatid disease. (R.C.A. Thompson, ed.), G. Allen & Unwin, London: 250 - 284.

ECKERT, J. & R.C.A. THOMPSON (1988): *Echinococcus* strains in Europe: a review. – Trop. Med. Parasitol., **39:** 1 - 8.

ECKERT, J., B. MÜLLER & A.J. PARTRIDGE (1974): The domestic cat and dog as natural definitive hosts of *Echinococcus (Alveococcus) multilocularis* in the southern Federal Republic of Germany. – Tropenmed. Parasitol., **25:** 334 - 337.

FRANK, W. (1984): *Echinococcus multilocularis* – ein endemischer Bandwurm des Rotfuchses in Süddeutschland. Biologie, Epidemiologie und humanmedizinische Bedeutung. – Wien. Tierärztl. Monatsschr., **71:** 19 - 22.

– (1987): *Echinococcus multilocularis* in Südwestdeutschland – Persistenz einer Zoonose im mitteleuropäischen Raum. – Heidelb. Geogr. Arb., **83:** 86 - 113.

– (1989): Survival of *Echinococcus multilocularis* eggs in the environment and potential modes of transmission. – WHO Informal Consultation on Alveolar Echinococcosis, 14 - 16. August, 1989, Hohenheim.

FRANK, W., J. SCHÄFER, T. PFISTER, V. SCHAD (1989): Potential ways of decontamination of food from *Echinococcus multilocularis* eggs and sensitivity of these eggs against physical and chemical methods of disinfection. – WHO Informal Consultation on Alveolar Echinococcosis, 14 - 16. August, 1989,

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

Hohenheim.
FRENCH, C.M. & G.S. NELSON (1982): Hydatid disease in the Turkana District of Kenya, II. A study in medical geography. – Ann. Trop. Med. Parasitol., **76:** 439 - 457.
GEMMELL, M.A. & J.R. LAWSON (1986): Epidemiology and control of hydatid disease. – In: The biology of *Echinococcus* and hydatid disease (R.C.A. Thompson, ed.), G. Allen & Unwin, London: 189 - 216.
GLOOR, B. (1988): Echinokokkose beim Menschen in der Schweiz 1970 - 1983. – Diss. Univ. Zürich.
HASLHOFER, L. (1969): Adolf Posselt und die Echinokokkoseforschung. Ein Beitrag zum 100jährigen Jubiläum der medizinischen Fakultät Innsbruck. – Wien. Med. Wschr. **119:** 857 - 859.
HINZ, E. (1991): Zur Herkunft der Helminthen des Menschen in Amerika. – In: Geomedizinische und biogeographische Aspekte der Krankheitsverbreitung und Gesundheitsversorgung in Industrie- und Entwicklungsländern (E. Hinz, Hrsg.), P. Lang, Frankfurt, Bern, N.Y., Paris: 359 - 406.
HORTON, J. (1989): Chemotherapy of *Echinococcus* infections in man with albendazole. – Trans. Roy. Soc. Trop. Med. Hyg., **83:** 97 - 102.
HOUIN, R., M. DENIAU, M. LIANCE & F. PUEL (1982): *Arvicola terrestris* and intermediate host of *Echinococcus multilocularis* in France: epidemiological consequences. – Int. J. Parasitol., **12:** 593 - 600.
HÜBENER, K.H. & H.O.F. METZGER (1982): Computertomographische Diagnostik der Echinokokkose. – In: Akt. Probl. Chir. Orthop., **23:** 75 - 79.
KIMMIG, P. & A. MÜHLING (1985): Erhöhte Gefährdung durch *Echinococcus multilocularis* für Menschen im Endemiegebiet "Schwäbische Alb"? – Zentralbl. Bakteriol. Mikrobiol. Hyg. B, **181:** 184 - 196.
LEUCKART, R. (1862): Helminthologische Experimentaluntersuchungen. I. Über *Echinococcus.* – Nachr. d. Georg-August Universität u. d. k. Ges. d. Wiss., Göttingen: 13 - 15.
LOPERA, R.D., R.D. MELENDEZ, I. FERNANDEZ, J. SIRIT & M.P. PERERA (1989): Orbital hydatid cyst of *Echinococcus oligarthrus* in a human in Venezuela. – J. Parasitol., **75:** 467 - 470.
MADDISON, S.E., S.B. SLEMENDA, P.M. SCHANTZ, J.A. FRIED, M. WILSON & V.C.W. TSANG (1989): A specific diagnostic antigen of *Echinococcus granulosus* with an apparent molecular weight of 8 kda. – Am. J. Trop. Med. Hyg., **40:** 377 - 383.
PIRSCHEL, J. (1982): Sonographie der Echinokokkose. – In: Akt. Probl. Chir. Orthop., **23:** 69 - 74.
POSSELT, A. (1897): *Der Echinococcus multilocularis* in Tirol. – Dtsch. Arch. Klin. Med., **59:** 1 - 78.
– (1900): Die geographische Verbreitung des Blasenwurmleidens insbesondere des Alveolarechinokokkus der Leber und dessen Casuistik seit 1886. – Enke, Stuttgart.
– (1902): Sitzungsbericht der Wissenschaftlichen Gesellschaft der Ärzte (Innsbruck). – Wien. Klin. Wschr., **18:** 830 - 832.
– (1903): Sitzungsbericht der Wissenschaftlichen Gesellschaft der Ärzte (Innsbruck). – Sitzung vom 28. November 1903.
– (1904): Sitzungsbericht der Wissenschaftlichen Gesellschaft der Ärzte (Innsbruck). – Wien. Klin. Wschr., **17:** 89 - 90.
– (1905): Die Stellung des Alveolarechinokokkus. – 77. Vers. Dtsch. Naturforsch. u. Ärzte, Meran, September 1905.
– (1906a): Die Stellung des Alveolarechinokokkus. – Münch. Med. Wochenschr., **53:** 537 - 541.
– (1906b): Die Stellung des Alveolarechinokokkus. – Münch. Med. Wochenschr., **53:** 605 - 609.
– (1926): Sitzungsberichte der Wissenschaftlichen Gesellschaft der Ärzte (Wien). – Wien. Klin. Wochenschr., **39:** 1265 - 1266.
– (1928): Der Alveolarechinokokkus und seine Chirurgie. – N. Dtsch. Chir., **40:** 305 - 418.
– (1931a): Die pathologische Anatomie der vielkammerigen Blasenwurmgeschwulst (*Echinococcus alveolaris*) der Leber. – Frankf. Z. Pathol., **41:** 45 - 99.
– (1931b): Allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie der Alveolarechinokokkengeschwulst der Leber des Menschen. – Ergeb. Pathol., **24:** 451 - 553.
PROSL, H. (1992): Weitere Untersuchungen zum Vorkommen von *E. multilocularis* bei Füchsen in Österreich. – Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol., **14:** im Druck.
PROSL, H. & E. SCHMID (1991): Zum Vorkommen von *Echinococcus multilocularis* bei Füchsen in Vorarlberg. – Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol., **13:** 41 - 46.
RAUSCH, R.L., J.F. WILSON, B.J. McMAHON & M.A. O'GORMAN (1986): Consequences of continuous mebendazole therapy in alveolar hydatid disease – with a summary of a ten-year clinical trial. – Ann. Trop. Med. Parasitol., **80:** 403 - 419.
RICKARD, M.D. & M.W. LIGHTOWLERS (1986): Immunodiagnosis of hydatid disease. – In: The biology of *Echinococcus* and hydatid disease. (R.C.A. Thompson, ed.), G. Allen & Unwin, London: 217 - 249.
SCHICKER, H.J. (1976): Die Echinokokkose des Menschen. – Diss. Universität Tübingen.

© Naturwiss.-med. Ver. Innsbruck; download unter www.biologiezentrum.at

SCHWABE, C.W. (1986): Current status of hydatid disease: a zoonosis of increasing importance. – In: The biology of *Echinococcus* and hydatid disease. (R.C.A. Thompson, ed.), G. Allen & Unwin, London: 81 - 113.

STEIGER, U., J. COTTING & J. REICHEN (1990): Albendazole treatment of echinococcosis in humans: Effects on microsomal metabolism and drug tolerance. – Clin. Pharmacol. Ther., **47:** 347 - 353.

STÖSSEL, T. (1989): Literaturübersicht zur Häufigkeit und geographischen Verbreitung der Echinokokkose bei Menschen und Tieren in Ländern der EG und EFTA. – Diss. Universität Zürich.

SUPPERER, R. & K. HINAIDY (1986): Ein Beitrag zum Parasitenbefall der Hunde und Katzen in Österreich. – Dtsch. tierärztl. Wochenschr., **93:** 383 - 386.

THOMPSON, R.C.A. (1986): Biology and systematics of *Echinococcus.* – In: The biology of *Echinococcus* and hydatid disease. (R.C.A. Thompson, ed.), G. Allen & Unwin, London: 5 - 43.

VIERORDT, H. (1886): Abhandlungen über den multilokulären Echinococcus. – Mohr, Freiburg.

VIRCHOW, R. (1856): Die multiloculäre, ulcerirende Echinokokkengeschwulst der Leber. – Verh. phys. med. Ges., **6:** 84 - 95.

VOGEL, H. (1957): Über den *Echinococcus multilocularis* Süddeutschlands. I. Das Bandwurmstadium von Stämmen menschlicher und tierischer Herkunft. – Z. Tropenmed. Parasit., **8:** 404 - 454.

VUITTON, D.A., S. BRESSON-HADNI, M. LIANCE, J.P. MEYER, P. GIRAUDOUX, D. LENYS (1990): L'échinococcose alvéolaire humaine. Hasard épidemiologique ou fatalité immunologique? – Gastroenterol. Clin. Biol., **14:** 124 - 130.

WILFLINGSEDER, P. (1956): Zur operativen Behandlung des *Echinococcus alveolaris,* ein Beitrag zur Hepatoenterostomie (Abstrakt). Sitzungsberichte der Wissenschaftlichen Gesellschaft der Ärzte (Wien). – Wien. Klin. Wochenschr., **68:** 644.

WILSON, J.F., R.L. RAUSCH, B.J. McMAHON, P.M. SCHANTZ, D. E. TRUJILLO & M.A. O'GORMAN (1987): Albendazole therapy in alveolar hydatid disease: A report of favourable results in two patients after short-term therapy. – Am. J. Trop. Med. Hyg., **37:** 162 - 168.

ZELLER, E. (1854): Alveolarcolloid der Leber. – Inauguraldiss. Universität Tübingen.

ZEYHLE, E. (1982): Die Verbreitung von *Echinococcus multilocularis* in Süddeutschland. – Akt. Probl. Chir. Orthop., **23:** 26 - 33.

# ZOBODAT - www.zobodat.at

Zoologisch-Botanische Datenbank/Zoological-Botanical Database

Digitale Literatur/Digital Literature

Zeitschrift/Journal: Berichte des naturwissenschaftlichen-medizinischen Verein Innsbruck

Jahr/Year: 1992

Band/Volume: 79

Autor(en)/Author(s): Aspöck Horst, Auer Herbert

Artikel/Article: Die alveoläre Echinokokkose (Fuchsbandwurm-Krankheit) in Tirol. 223-246