

# Die alveoläre Echinokokkose im außeralpinen Bereich Österreichs

H. Auer, H. Aspöck

## Einleitung

Die im Jahre 1928 von dem österreichischen Arzt und Echinokokkoseforscher Adolf POSSELT publizierte Feststellung, daß „das klassische Verbreitungsgebiet des Alveolarechinokokkus Süddeutschland, die Schweiz und die österreichischen Alpenländer, ferner gewisse Gegenden Rußlands umfasse“, galt viele Jahre als allgemein anerkannte Lehrmeinung (12).

Heute wissen wir aufgrund weltweit durchgeführter epidemiologischer Studien, daß das Verbreitungsgebiet des *Echinococcus multilocularis* (fünfgliedriger Fuchsbandwurm), des Erregers der alveolären Echinokokkose (AE) des Menschen, wesentlich größer ist und nicht nur Mitteleuropa (Österreich, Deutschland, Schweiz, Frankreich) umfaßt, sondern daß auch die Türkei, Gebiete in der ehemaligen Sowjetunion (Rußland, Weißrußland, Lettland, Ukraine, Moldawien, Georgien, Aserbeidschan, Armenien, Kasachstan, Kirgisien, Tadschikistan, Turkmenistan, Usbekistan) sowie Indien, China, Japan, die USA, Kanada und Alaska in das Verbreitungsareal des für den Menschen außerordentlich gefährlichen Parasiten fallen (13).

Eigene während der letzten Jahre in Österreich durchgeführte epidemiologische Untersuchungen haben ebenfalls gezeigt, daß die Verbreitung des *Echinococcus multilocularis* bzw. der durch ihn hervorgerufenen alveolären Echinokokkose auch innerhalb Österreichs größere Gebiete als ursprünglich angenommen umfaßt und nicht auf die „Alpenländer“ beschränkt ist, sondern daß auch außerhalb des Alpengebietes *Echinococcus multilocularis*-Herde bestehen (1, 2, 3, 5, 9).

Seit dem Beginn einer Langzeitstudie über die Erfassung der Echinokokkose-Herde in Österreich im Jahre 1983 haben wir insgesamt acht menschliche AE-Fälle aus den Bundesländern Niederösterreich (7 Patienten) und Wien (1 Patient) beobachten können. Diese acht rezenten AE-Fälle sollen in der nun vorliegenden Arbeit vorgestellt und die Krankengeschichten kurz beschrieben werden. Darüber hinaus werden die Ergebnisse einer ersten in Niederösterreich durchgeführten seroepidemiologischen Studie präsentiert (Abb. 1).

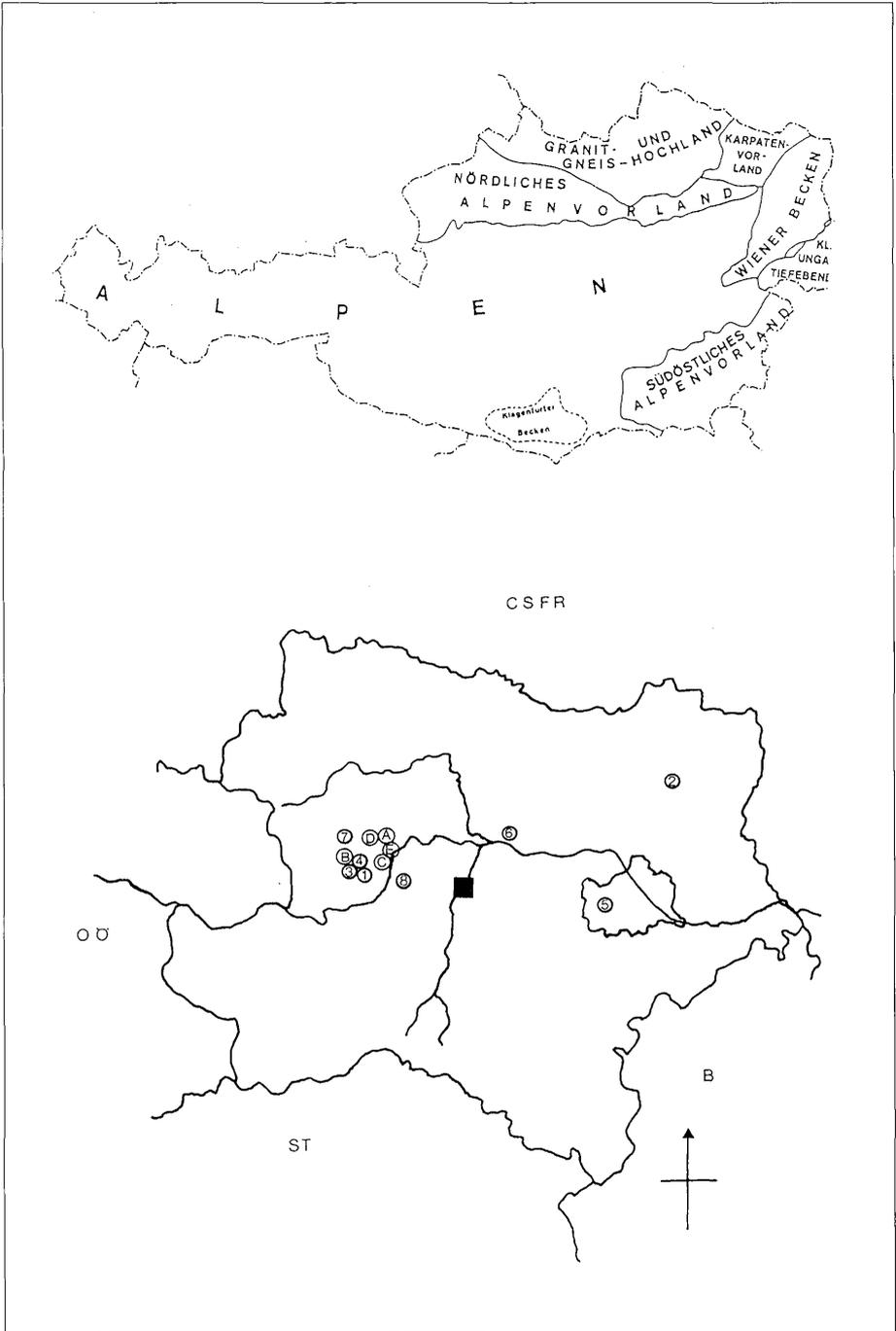


Abb. 1:

Verbreitungskarte Niederösterreichs und Wiens mit den Wohnorten der 8 Patienten (Patienten 1 - 8) mit alveolärer Echinokokkose und jenen niederösterreichischen Orten, in denen seroepidemiologische Untersuchungen durchgeführt wurden.  
(A = Münichreith, B = Raxendorf, C = Maria Laach, D = Mühldorf, E = Hintersdorf)

## Material und Methoden

Diese Publikation basiert auf der Auswertung von Daten, die wir während der letzten Jahre im Rahmen unserer parasitologisch-serologischen Tätigkeit gesammelt haben.

Die Blutproben für die seroepidemiologische Studie wurden uns von der Blutspendenzentrale des Roten Kreuzes für Wien, Niederösterreich und das Burgenland überlassen. Sie stammen aus fünf niederösterreichischen Orten (Abb. 1, Tab. 2).

Die Austestung der Serumproben der Blutspender erfolgte nach dem in unserem Routinelabor etablierten Untersuchungsschema (2, 3, 4, 5, 9).

Verwendete serologische Tests:

### 1. Basistests:

EmELISA: Enzymimmuntest mit *E. multilocularis*-Antigen (Rohantigen)

EgIHA: Indirekter Hämagglutinationstest mit *E. granulosus*-Antigen

### 2. Bestätigungstests:

PsELISA: Enzymimmuntest mit *E. multilocularis*-Antigen (Extrakt aus in vitro-gehaltenen Protoscolecen)

EmWB: Westernblotverfahren mit einem aus in vitro-gehaltenen Protoscolecen von *E. multilocularis* gewonnenen Extrakt als Antigen (Spezies-spezifisches Antigen)

EgWB: Westernblotverfahren mit dem aus Zystenflüssigkeit einer *E. granulosus*-Finne gewonnenen „Arc 5-Antigen“ (Genus-spezifisches Antigen)

### 3. Kontrolltests (zur Aufdeckung falsch positiver Befunde):

MeSELISA: Enzymimmuntest mit Serum von Wüstenrennmäusen (*Meriones unguiculatus*) als Antigen (in den *Meriones* werden die Metazestoden von *E. multilocularis* gezüchtet, aus denen das Rohantigen, das im EmELISA verwendet wird, hergestellt wird)

MeLELISA: Enzymimmuntest mit einem Leberextrakt von Wüstenrennmäusen als Antigen.

## Ergebnisse

Fallbeschreibungen

— Patient 1 (Abb. 1, 2 a; Tab. 1):

Der erste menschliche Fall alveolärer Echinokokkose niederösterreichischer Provenienz wurde uns im Jahre 1983 bekannt. Es handelt sich dabei um eine damals 62jährige Frau (Hausfrau) aus dem südlichen Waldviertel (Bezirk Melk), die im August 1983 nach einem mehr als einjährigen Leidensweg (rezidivierende Schmerzen im rechten Hypochondrium, progredient zunehmender Ikterus und Pruritus, Gewichtsabnahme von 20 kg in einem halben Jahr) unter der Diagnose „Leberkarzinom“ einer Explorativlaparotomie und einer intraoperativen Cholangiographie unterzogen worden war. Dabei wurde ein den Großteil des rechten Leberlappens ausfüllender und in den linken Leberlappen übergreifender Tumor festgestellt; die histologische Untersuchung des biopsisch entnommenen Tumorgewebes ergab die Diagnose „*Echinococcus multilocularis*-Infektion (alveoläre Echinokokkose)“. Aufgrund der enormen Ausdehnung des Tumors, des fortgeschrittenen Alters und des deutlich reduzierten Allgemeinzustandes der Patientin wurde von einer Resektion des Tumors bzw. auch von einer Lebertransplantation Abstand genommen. Die Patientin erhielt stattdessen das Antihelminthikum Mebendazol (3 g/die), damit wurde sie kontinuierlich bis Dezember 1990 behandelt. Unter dieser Therapie kam es nicht nur zu einem Wachstumsstopp des *Echinococcus*

*multilocularis*-Metazestodengewebes, sondern sogar zu einer deutlichen Größenabnahme des Tumors. Im Jänner 1991 wurde die Patientin auf Albendazol umgestellt, das Präparat wurde jedoch nicht toleriert („Kreislaufbeschwerden“), so daß nach zwei einmonatigen Zyklen à 800 mg/die, unterbrochen von einer zweiwöchigen Therapiepause, ab März 1991 wieder mit Mebendazol weiterbehandelt wurde.

Die Patientin wies bei Diagnosestellung einen hohen Antikörperspiegel auf (EmELISA: 100 Antikörpereinheiten/AKE), im Verlauf der Jahre sank dieser kontinuierlich ab. Heute liegt die Antikörperkonzentration knapp oberhalb der Nachweisbarkeitsgrenze. Die Patientin steht nach wie vor unter ambulanter Kontrolle; sie fühlt sich subjektiv gesund.

— Patient 2 (Abb. 1, 2 a; Tab. 1):

Der zweite Patient niederösterreichischer Provenienz ist ein bei Diagnose-Stellung im Jahre 1985 50 Jahre alter, im Bezirk Mistelbach beheimateter, aber im südlichen Waldviertel tätiger (und heute in Wien lebender) Hilfsarbeiter, bei dem es im November des Jahres zu einer Spontanperforation eines „Leberabszesses“ durch die Bauchdecke (im Bereich des rechten Hypochondriums) kam. Der Abszeß wurde drainiert, die Fistel schloß sich nach chirurgischer Intervention nach wenigen Wochen. Bei sono- und computertomographischen Untersuchungen des Oberbauchs konnte im rechten Leberlappen ein etwa 8 cm großer, raumfordender Prozeß festgestellt werden. Im April 1986 entwickelte sich erneut eine Fistel, die abermals chirurgisch saniert werden konnte. Ab Juli 1986 wurde der Patient zunehmend ikterisch, am 1. August wurde unter der Diagnose „Hepatom“ eine erweiterte rechtsseitige Hemihepatektomie und eine Cholezystektomie durchgeführt. Die histologische Untersuchung des resezierten Tumors ergab jedoch die Diagnose „alveoläre Enchinokokkose“; dieser Befund konnte parasitologisch-serologisch bestätigt werden.

Postoperativ erhielt der Patient Mebendazol (3 g/die), das zwar gut vertragen wurde, aber nie in therapeutischer Konzentration (> 250 nmol/l) im Blutplasma des Patienten nachgewiesen werden konnte. Da auch eine tägliche Verabreichung von 9 g Mebendazol keine Erhöhung des Plasmaspiegels bewirkte, wurde die Mebendazol-Therapie im Frühjahr 1991 eingestellt. Das postoperativ durchgeführte serologische follow-up zeigt bis heute einen mehr oder weniger unverändert hohen Antikörperspiegel.

Der Patient ist derzeit — wie auch durchwegs während des gesamten Beobachtungszeitraumes (1986 - 1991) — melanoikterisch, er fühlt sich jedoch völlig beschwerdefrei. Er steht unter ambulanter Kontrolle.

— Patient 3 (Abb. 1, 2 a; Tab. 1):

Bei der im Jahre 1938 geborenen Patientin handelt es sich um eine Bäuerin aus dem südlichen Waldviertel/Bezirk Melk — der Wohnort von J. G. liegt nur wenige Kilometer vom Haus der Patientin 1 entfernt —, die nach einem zehnjährigen Leidensweg mit wiederholten Schmerzattacken im Oberbauchbereich und rezidivierenden ikterischen Phasen, die sich insbesondere ab März 1988 häuften und verstärkten und von starker Abgeschlagenheit, Müdigkeit und Gewichtsabnahme begleitet waren, unter der Diagnose „Gallenblasenkarzinom“ im Oktober 1988 operiert wurde (ausgedehnte rechtsseitige Hemihepatektomie und Choledochojejunostomie). Die histologische Untersuchung des resezierten Tumorgewebes ergab jedoch eine alveoläre Enchinokokkose (Nachweis von Protoscolecen), die auch serologisch bestätigt werden konnte. Die Patientin wurde postoperativ mit Albendazol (4 einmonatige Therapiezyklen mit jeweils 14tägiger Therapiepause) behandelt. Das Präparat wurde sehr gut toleriert. Der Antikörperspiegel sank innerhalb eines halben Jahres unter die Nachweisbarkeitsgrenze; drei Jahre nach der chirurgischen Entfernung des Parasiten und der postoperativen antihelminthischen Behandlung mit Albendazol ist die Patientin nach wie vor serologisch negativ, und auch die regelmäßig durchgeführten Ultraschall- und CT-Untersuchungen des Abdomens ergaben bislang keinen Hinweis auf ein Rezidiv.

— Patient 4 (Abb. 1, 2 a; Tab. 1):

Der bei Diagnose-Stellung 30 Jahre alte Patient (Beruf: Landwirt) — er stammt aus demselben Ort wie Patient 3 — litt seit Sommer 1989 an rezidivierender Gastritis, die vom Hausarzt symptomatisch behandelt wurde. Da sich die „Magenschmerzen“ innerhalb eines Jahres nicht besserten, wurde der Patient zur weiteren Abklärung der Beschwerden stationär aufgenommen und durchuntersucht. Dabei wurden mittels Oberbauchsonographie und Computertomographie sowohl im rechten als auch im linken Leberlappen multiple Raumforderungen bis zu 7 cm Durchmesser festgestellt. Diese primär als Malignome interpretierten Leberläsionen erwiesen sich jedoch aufgrund parasitologisch-serologischer Untersuchungen als *Echinococcus multilocularis*-Finnen. Wegen der enormen Ausdehnung des tumorösen Gewebes wurde vorerst von einer chirurgischen Intervention abgesehen, stattdessen wurde der Patient mit Albendazol (800 mg/die, bislang insgesamt 9 einmonatige Therapiezyklen unterbrochen von jeweils 14 Tagen Therapiepause) behandelt. Unter dieser Therapie konnte (zumindest bis November 1991) keine weitere Größenzunahme der Echinokokkus-Finnen festgestellt werden. Serologisch zeigt der Patient einen unverändert hohen Antikörperspiegel. Der Patient steht im Arbeitsprozeß und fühlt sich im wesentlichen beschwerdefrei. Die Albendazoltherapie wird fortgesetzt.

— Patient 5 (Abb. 1, 2 b; Tab. 1):

Bei Patient 5 handelt es sich um eine bei Diagnose-Stellung 72jährige Wienerin, bei der nach dem Auftreten rezidivierender Oberbauchbeschwerden im rechten Leberlappen eine 6 × 6 × 7 cm große, echodichte Läsion (Oberbauchsonographie, Computertomographie) festgestellt wurde. Bei der Patientin wurde der Verdacht eines „Hepatoms“ erhoben, die histologische Untersuchung des bei der im Oktober 1990 durchgeführten Leberpunktion entnommenen „Tumorgewebes“ ergab jedoch das Vorliegen einer *E. multilocularis*-Infektion (Nachweis von *E. multilocularis*-Häkchen), der histologische Befund konnte serologisch bestätigt werden.

Die Patientin, eine eifrige Wanderin und Kennerin des Wienerwaldes (möglicher Infektionsort), wurde nach der Diagnosestellung einer Albendazoltherapie unterzogen, die — bis auf einen passageren geringgradigen Haarausfall — gut toleriert wurde. Unter dieser Therapie verkleinerte sich die echodichte Struktur im rechten Leberlappen, die im Beobachtungszeitraum durchgeführten serologischen Befunde blieben konstant niedrig. Es ist geplant, die Albendazoltherapie nach dem 12. Zyklus für drei bis sechs Monate auszusetzen. Die Patientin bleibt unter sonographischer und serologischer Kontrolle.

— Patient 6 (Abb. 1, 2 b; Tab. 1):

Patientin 6, eine 35jährige Bedienerin aus dem Bezirk Tulln, litt seit mehreren Jahren an „Gallenbeschwerden“. Im Oktober 1990 trat eine besonders schmerzhafte Kolik auf, welche die Patientin zum Arzt führte. Die Patientin wurde im November cholezystektomiert; darüber hinaus wurde eine im rechten Leberlappen gelegene „Zyste“ radikal (2 Operationen) abgetragen. Die histologische Untersuchung der resezierten Zyste (Nachweis von *E. multilocularis*-Häkchen) sowie die durchgeführten parasitologisch-serologischen Tests ergaben die Diagnose „alveoläre Enchinokokkose“. Die Patientin erhielt postoperativ mehr als ein halbes Jahr Mebendazol (4 g/die). Unter der antihelminthischen Therapie sank der spezifische Antikörperspiegel kontinuierlich ab, seit Oktober 1991 sind keine spezifischen Antikörper mehr nachweisbar. Anzeichen für ein Rezidiv sind laut Ultraschall- und CT-Untersuchungen derzeit nicht vorhanden.

— Patient 7 (Abb. 1, 2 b; Tab. 1):

Patient 7, ein im Jahre 1989 51jähriger Bauer aus dem Waldviertel (Bezirk Zwettl), wurde im Jahre 1989 erstmals wegen rezidivierender Oberbauchbeschwerden statio-

när aufgenommen. Bei der Durchuntersuchung wurde eine Leberzyste festgestellt, die von den behandelnden Ärzten als Echinokokkus-Zyste interpretiert wurde; die serologischen Tests waren jedoch negativ. Im Februar 1991 (Zeitpunkt der Diagnose-Stellung) traten erneut Schmerzen im Oberbauch auf, der Patient erbrach und wurde zunehmend ikterisch. Er wurde unter der Diagnose „Choledocholithiasis“ laparotomiert, die Gallenblase und Teile der in den Ductus choledochus eingebrochenen Leberzyste wurden entfernt. Zwei Wochen später nahmen — nach anfänglicher Besserung des klinischen Zustandes des Patienten — die Cholestasezeichen stark zu; die Oberbauchsonographie zeigte einen etwa 10 cm im Durchmesser messenden soliden Rundherd im rechten Leberlappen sowie deutlich erweiterte intra- und extrahepatische Gallengänge.

Es wurden daraufhin eine endoskopische Papillotomie durchgeführt und zahlreiche Echinokokkus-Zysten aus dem Ductus choledochus entfernt. Der Patient erhielt täglich 2 × 2 Tabletten Albendazol (800 mg/die), bisher in insgesamt fünf Therapiezyklen (unterbrochen jeweils von 14 Tagen Therapiepause). Unter dieser Therapie kam es rasch zu einer anhaltenden und fast vollständigen Normalisierung der Leberfunktionsproben. Der anfänglich festgestellte hohe Antikörperspiegel fiel unter der Therapie stetig ab. Der ursprünglich 10 cm große Leberherd verkleinerte sich während der Beobachtungszeit auf etwa die Hälfte. Der Patient steht weiterhin unter Albendazol und wird auch während der nächsten Monate serologisch und sonographisch überwacht.

— Patient 8 (Abb. 1, 2 b; Tab. 1):

Patient 8, ein 57jähriger Gendarmeriebeamter aus dem Bezirk Melk, wurde wegen rezidivierender Hustenattacken, Auftreten von Nachtschweiß und Schmerzen im rechten Thorax zur weiteren diagnostischen Abklärung stationär aufgenommen. Die Röntgenuntersuchung ergab ein Infiltrat ungeklärter Genese im rechten Lungenunterlappen. Der Patient wurde unter dem Verdacht einer unspezifischen Pneumonie antibiotisch behandelt, eine deutliche Regression des Infiltrates konnte jedoch nicht beobachtet werden.

Bei der während des stationären Aufenthaltes des Patienten durchgeführten zytologischen Untersuchung des Sputums konnten vereinzelt *Echinococcus multilocularis*-Häkchen nachgewiesen werden. Die parasitologisch-serologischen Untersuchungen bestätigten die Diagnose „alveoläre Echinokokkose der Lunge“. Daraufhin wurde der Patient präoperativ mit Albendazol (800 g/die) behandelt, er wurde im 3. Therapiezyklus lobektomiert (rechter Unterlappen). Auch postoperativ wurde die antihelminthische Therapie fortgesetzt. Der Patient erholte sich rasch, die postoperativ durchgeführten serologischen Untersuchungen zeigten ein kontinuierliches Absinken des Antikörperspiegels. Er steht auch weiterhin unter ambulanter Kontrolle.

#### Seroepidemiologische Studie

Im Rahmen einer ersten Untersuchungsreihe zur Auffindung von Echinokokkose-Herden in Niederösterreich wurden im Frühjahr/Sommer 1991 die Serumproben von insgesamt 733 Blutspendern — die Blutspendeaktionen fanden in den Orten Münchreith und Raxendorf (Bezirk Melk), Maria Laach und Mühldorf (Bezirk Krems) und Hintersdorf (Bezirk Tulln) statt — auf spezifische Antikörper gegen Echinokokkus-Antigene getestet (Abb. 1, Tab. 2). Das Durchschnittsalter der Probanden betrug 36,5 (18 - 64) Jahre, 77% der Probanden waren männlichen, 23% weiblichen Geschlechts (Tab. 3). In 732 der insgesamt 733 untersuchten Serumproben konnten weder Antikörper gegen *Echinococcus granulosus*- noch gegen *E. multilocularis*-Antigen nachgewiesen werden; eine Serumprobe war hingegen im ELISA mit *E. multilocularis*-Antigen (EmELISA) eindeutig positiv (60/AKE). In allen anderen zusätzlich durchgeführten serologischen Tests (EgIHA, PsELISA, EmWB, EgWB; MeSELISA, MeLELISA) war dieses Serum

negativ. Eine weitere Untersuchungsserie mit einem zweiten vom Blutspender angeforderten Serum brachte dasselbe Ergebnis.

Der Blutspender — es handelt sich um eine 23jährige Frau aus dem Bezirk Melk — wurde daraufhin einer klinischen Durchuntersuchung unterzogen. Die laborchemischen Blutuntersuchungen waren ohne Befund, mittels Oberbauchsonographie und Computertomographie des Abdomens konnte jedoch ein 2,5 cm großes, zystisches Areal in der Milz und eine 3,3 cm im Durchmesser messende Zyste in der Nierenrinde festgestellt werden. Da die Frau weder über Beschwerden klagte, und da der im EmELISA erhobene positive Befund mittels der Bestätigungstest (Westernblot-Verfahren) nicht abgesichert werden konnte, wurde (vorerst) von einer antihelminthischen und/oder chirurgischen Therapie abgesehen; stattdessen wurden mit ihr regelmäßige serologische und sonographische Kontrolluntersuchungen vereinbart.

## Diskussion

Die alveoläre Echinokokkose ist in Österreich seit mehr als 100 Jahren bekannt und über 100 autochthone AE-Fälle sind bis heute registriert und dokumentiert worden (Lit. bei 2). Das Verbreitungsareal der alveolären Echinokokkose in Österreich schien bis vor kurzer Zeit ausschließlich auf das Alpengebiet, das die Bundesländer Vorarlberg, Tirol, Salzburg, Kärnten und Steiermark umfaßt, beschränkt. Seit Bekanntwerden des ersten autochthonen Falles alveolärer Echinokokkose im südlichen Waldviertel/Niederösterreich im Jahre 1983 wissen wir jedoch, daß es auch außerhalb des „klassischen“ Verbreitungsgebietes Vorkommen des fünfgliedrigen Fuchsbandwurmes gibt. Seit 1983 sind von uns insgesamt acht menschliche Fälle alveolärer Echinokokkose registriert worden: Vier AE-Patienten (Patienten 1, 3, 4, 7) stammen aus dem südlichen Waldviertel; ein Patient (Patient 2) wohnte zwar viele Jahre im niederösterreichischen Bezirk Mistelbach, hielt sich jedoch von Berufs wegen (Hilfsarbeiter in der Land- und Forstwirtschaft, bei Fleischhauern, etc.) sehr häufig im Waldviertel auf; eine aus Wien stammende Patientin (Patient 5) hat in den 50 und 60er Jahren einen Großteil ihrer Freizeit zusammen mit ihrer Familie vor allem im westlichen Wienerwald verbracht; eine Patientin (Patient 6) hielt sich im wesentlichen immer in und um ihren Heimatort Neustift am Wagram auf; Patient 8 wohnt und verbringt (und verbrachte auch in der Vergangenheit) als eifriger Spaziergänger und Sportler seine Freizeit vor allem im Gebiet des Dunkelsteinerwaldes.

Obwohl der tatsächliche Ort der Infektion heute in keinem der acht Fälle eruierbar ist, können wir mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit annehmen, daß alle acht Infektionen in Niederösterreich — vier davon (Patienten 1, 3, 4 und 7) vermutlich im Waldviertel — erworben wurden. Dies können wir vor allem auch deshalb mit gutem Grund annehmen, weil einerseits die Reiseanamnesen von allen acht Patienten keinerlei Rückschlüsse auf eine Aquirierung der *E. multilocularis*-Infektion in anderen Endemiegebieten zulassen, andererseits konnte der fünfgliedrige Fuchsbandwurm während der letzten Jahre mehrfach in Rotfüchsen in Niederösterreich (v. a. in den Bezirken Melk, Krems und Korneuburg, aber auch im Bezirk Bruck an der Leitha) nachgewiesen werden (14).

Die Frage, warum die ersten Fälle alveolärer Echinokokkose erst in den 80er Jahren unseres Jahrhunderts und nicht schon früher bekannt geworden sind, kann mit den wenigen uns heute zur Verfügung stehenden Daten nicht beantwortet werden. Es wäre jedenfalls reine Spekulation, anzunehmen, die alveoläre Echinokokkose sei erst während der letzten Jahrzehnte nach Niederösterreich transferiert worden, nur weil es dem österreichischen Echinokokkoseforscher Adolf POSSELT trotz intensiver Suche nicht gelungen ist, einen autochthonen AE-Fall im Nordosten Österreichs aufzudecken (12).

Viel eher ist zu vermuten, daß die alveoläre Echinokokkose bereits sehr lange in diesem außeralpinen Bereich Österreichs vorkommt, daß sie aber bislang von den Ärzten nicht erkannt wurde. Der Grund dafür liegt vor allem darin, daß das klinische Bild der alveolären Echinokokkose dem eines Leber- oder Gallenblasenkarzinoms oder dem einer hypertrophen Leberzirrhose so sehr ähnlich ist, daß sie bis vor kurzer Zeit differentialdiagnostisch gar nicht in Erwägung gezogen wurde (und auch heute nur selten in die Differentialdiagnose miteinbezogen wird) (Tab. 1) (3). Damit wurden die zur Diagnose führenden Tests erst gar nicht durchgeführt. Darüber hinaus standen bis zu Beginn der 80er Jahre auch keine wirklich effizienten laboratoriumsdiagnostischen Untersuchungsmethoden, die eine artspezifische Diagnose erlauben und die heute routinemäßig eingesetzt werden (3, 4, 6, 7, 8), zur Verfügung.

Seit der Aufdeckung des ersten autochthonen Falls alveolärer Echinokokkose im südlichen Waldviertel/Bezirk Melk (Niederösterreich) im Jahre 1983 — wir berichteten 1985 erstmals darüber (5) — sind bis November 1991 insgesamt acht AE-Fälle niederösterreichischer Provenienz (Patient 5 hat die Infektion aller Wahrscheinlichkeit in Niederösterreich erworben) registriert worden. Dies entspricht einer jährlichen Inzidenz von 0,9 AE-Fällen und einer jährlichen Morbiditätsrate/AMR (annual morbidity rate = jährliche Inzidenz bezogen auf 100.000 Einwohner) von 0,06. Die für Niederösterreich ermittelte AMR ist damit etwa halb so groß wie jene, die wir für das „klassische“ *E. multilocularis*-Verbreitungsgebiet Tirol (AMR = 0,11) ermittelt haben und doppelt so groß wie die für ganz Österreich errechnete AMR (2). In der Schweiz wurde eine AMR von 0,14 ermittelt (10, 11).

Aufgrund des Auftretens autochthoner AE-Fälle im südlichen Waldviertel haben wir uns bemüht, Serumproben von Blutspendern aus Orten dieser geographischen Region (Abb. 1, Tab. 2) zu bekommen und auf Echinokokkus-Antikörper zu untersuchen. Obwohl wir bislang nur eine geringe Zahl von Blutspendern ( $n = 733$ ) testen konnten, gelang es uns mittels unseres serologischen Testsystems, einen (noch) gesunden, möglicherweise „präsumptiven“ Echinokokkose-Patienten auffindig zu machen. Im Serum einer jungen Frau aus dem Bezirk Melk konnten wir Antikörper in mittlerer Konzentration gegen Fuchsbandwurm-Antigen nachweisen, sono- und computertomographisch konnten pathologische Organveränderungen in Milz und Niere festgestellt werden. Da die in den Zusatztests (siehe Material und Methoden) erhobenen Befunde negativ ausfielen, konnten wir das Bestehen einer alveolären Echinokokkose (zumindest vorerst) nicht bestätigen. Diese Blutspenderin wird während der nächsten Jahre unter ständiger serologischer und sonographischer Überwachung stehen. Eine Schätzung oder gar eine Berechnung der tatsächlichen Prävalenz der alveolären Echinokokkose in Niederösterreich auf der Basis der im Rahmen der ersten seroepidemiologischen Untersuchungen erhobenen Ergebnisse ist aufgrund der noch sehr bescheidenen Probandenzahl derzeit nicht möglich.

Das für die acht Patienten ermittelte Durchschnittsalter bei Diagnosestellung beträgt 51 (30 - 73) Jahre, für ganz Österreich wurde ein etwas niedrigeres Durchschnittsalter erhoben (Männer: 44 Jahre, Frauen: 47 Jahre) (2). In der Schweiz beträgt das Durchschnittsalter 54 Jahre (10, 11, 15).

Die Infektionsquellen für die acht Patienten können, wie bereits oben angedeutet, heute nicht mehr eruiert werden, und auch das Infektionsrisiko kann nicht wirklich abgeschätzt werden. Es ist dennoch in diesem Zusammenhang auffällig, daß auch in unserem kleinen Patientenkollektiv mehr als ein Drittel der Patienten (38%) dem Bauernstand angehören. Dies wurde auch andersorts beobachtet (2, 16). Jäger finden sich in unserem Patientenkollektiv hingegen nicht.

In Übereinstimmung mit zahlreichen anderen Publikationen konnte auch in unserem — wenn auch kleinen — Patientenkollektiv festgestellt werden, daß die Leber die Haupt-

lokalisierung der *E. multilocularis*-Finnen darstellt: In sieben der acht Fälle (Patienten 1 - 7) konnte dieser Befund erhoben werden, in einem Fall (Patient 8) konnten wir jedoch erstmals auch eine — offensichtlich primäre — Lokalisation in der Lunge beobachten (2, 3, 9).

Bei drei der acht AE-Patienten (Patient 3, 6, 8) konnten die *E. multilocularis*-Finnen chirurgisch entfernt werden (Radikaloperation), in zwei Fällen (Patient 2, 7) wurde eine chirurgische Teilentfernung des Parasiten erreicht, in zwei Fällen (Patient 1, 5) wurde eine chirurgische Intervention nur zu Absicherung der Diagnose durchgeführt, Patient 4 wurde bislang keiner chirurgischen Behandlung unterzogen. Die Patienten 1, 2 (postoperativ) und 6 (postoperativ) wurden (bzw. werden) konservativ mit dem Antihelminthikum Mebendazol, die Patienten 3 (postoperativ), 4, 5, 7 (postoperativ) und 8 (prä- und postoperativ) wurden/werden mit Albendazol behandelt. Drei Patienten (Patient 3, 6, 8) scheinen mittlerweile völlig geheilt zu sein (Anzeichen für Rezidive bestehen jedenfalls weder serologisch noch sonographisch), bei Patient 7 besteht Aussicht auf Heilung. Drei Patienten (Patient 1, 4, 5) stehen derzeit noch unter Therapie, die Prognose ist jedoch in allen drei Fällen als durchwegs positiv zu beurteilen. In einem Fall (Patient 2) mußte die antihelminthische Therapie (Mebendazol) wegen exzessiven Alkoholabusus (dadurch schlechte Resorbierbarkeit des Wirkstoffs) abgesetzt werden.

Mit dieser nun vorliegenden Arbeit wollen wir einmal mehr auf die zwar seltene, doch für den Menschen sehr gefährliche alveoläre Echinokokkose aufmerksam machen. Aufgrund der Ergebnisse unserer Forschungsarbeiten müssen wir annehmen — zumindest müssen wir es unterstellen —, daß die alveoläre Echinokokkose in ganz Österreich vorkommen kann; die jährliche Inzidenz von heute durchschnittlich drei bis fünf Fälle wird, wenn der Wissensstand der Ärzteschaft über die Nosologie der alveolären (und auch zystischen) Echinokokkose weiterhin so zunimmt, wie dies derzeit zu beobachten ist, während der nächsten Jahre möglicherweise auf bis zu zehn Fälle pro Jahr (vielleicht sogar etwas darüber) ansteigen.

Die Prognose der alveolären Echinokokkose wurde noch bis vor wenigen Jahren als völlig infaust bezeichnet; heute kann die Chance auf klinische Genesung und sogar Heilung wesentlich optimistischer beurteilt werden: Dank moderner diagnostischer, insbesondere serodiagnostischer, Untersuchungsmethoden kann eine *E. multilocularis*-Infektion des Menschen heute schon frühzeitig erkannt werden, so daß auch unverzüglich eine kurative Therapie eingeleitet werden kann. Voraussetzung dafür ist jedoch, daß an die alveoläre Echinokokkose gedacht wird und daß sie differentialdiagnostisch abgeklärt wird.

Legende zu den umseitigen Abbildungen:

Abb. 2:

Verlauf der im Enzymimmuntest (EmELISA) und im indirekten Hämagglutinationstest (EgIHA) gemessenen Antikörperkonzentrationen in den Serumproben der 8 Patienten.

Abb. 2 a: Patient 1 — Patient 4

Abb. 2 b: Patient 5 — Patient 8

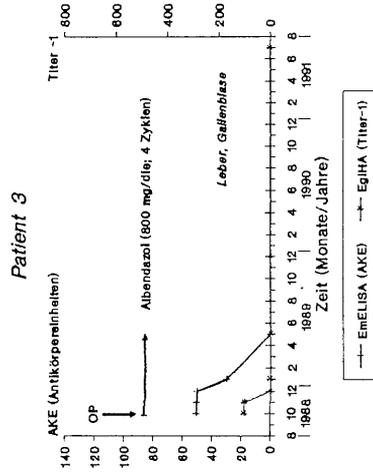
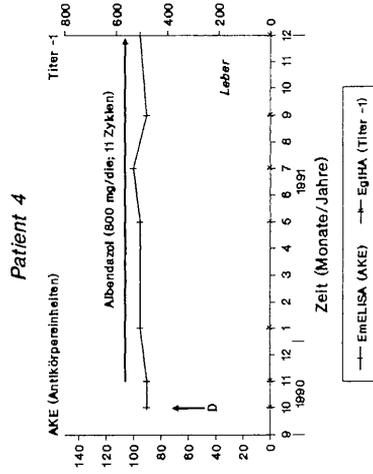
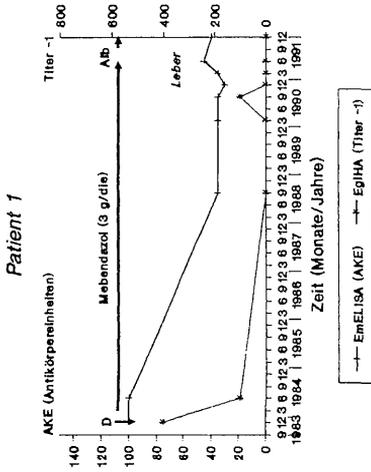
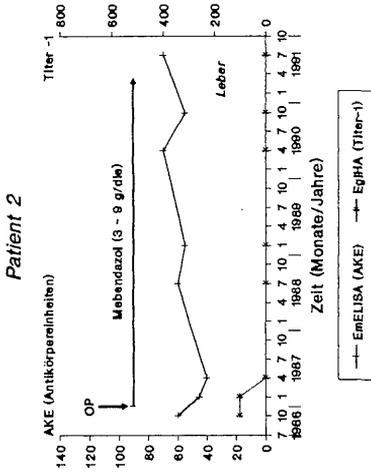


Abb. 2 a

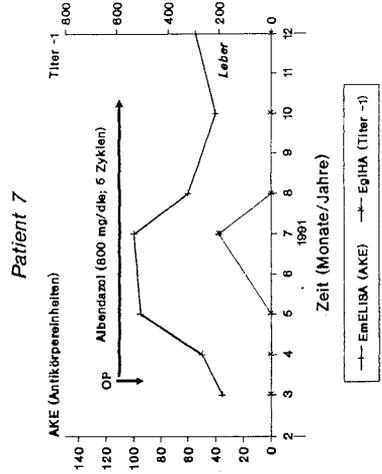
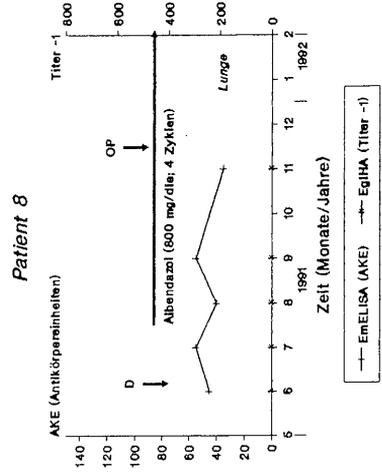
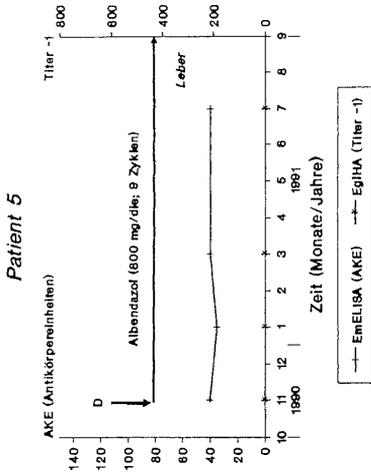
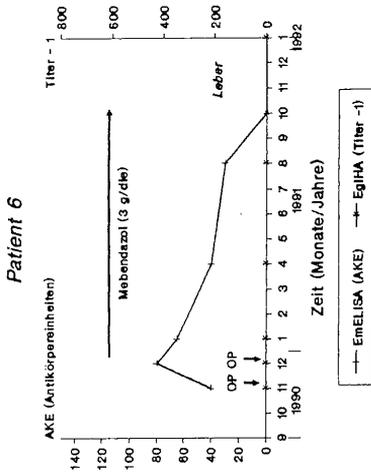


Abb. 2 b

TABELLE 1  
**Kurzübersicht (Personaldaten, Symptomatik, Diagnose, Therapie) über die 8 Patienten mit alveolärer Echinokokkose**

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8
Initialien	T. T.	F. A.	G. J.	Z. A.	S. Z.	M. M.	S. F.	F. K.
Geschlecht	weiblich	männlich	weiblich	männlich	weiblich	weiblich	männlich	männlich
Geburtsjahr	1921	1935	1938	1960	1917	1955	1938	1934
Diagnosejahr	1983	1985	1988	1990	1990	1990	1991	1991
Alter (Jahre)	62	50	50	30	73	35	53	57
Wohnort	Weiten	Asparn	Raxendorf	Raxendorf	Wien	Neustift/Felde	Ottenschlag	Gansbach
Bezirk	Melk	Mistelbach	Melk	Melk	Wien 16	Tulln	Zwettl	Melk
Bundesland	NÖ	NÖ	NÖ	NÖ	W	NÖ	NÖ	NÖ
Symptomatik	Schmerzen re. OB, Ikterus, Pruritus, Gewichtsverlust	Fistelbildung re. OB	Schmerzen re. OB, Ikterus, Pruritus, Gewichtsverlust	Schmerzen re. OB	Schmerzen re. OB	Gallenkoliken	Schmerzen im OB	rezidiv. Pneumonie
Radiolog. Befund	diffus inhomogener Tumor im re. Lela	5 cm großes echoarmes — echodichtes Areal im re. Lela	Raumforderung im re. Lela (13X7X11 cm)	multiple Raumforderung im re.-Hi. Lela	echodichte Struktur im re. Lela (6X6X7 cm)	Zyste re. Lela	Raumforderung im re. Lela (Ø 5 cm)	inhomogen strukturiertes Areal im re. Unterlappen der Lunge (6X5X7 cm)
Klinische Verdachtsdiagnose	Leberkarzinom	Hepatom	Gallenblasenkarzinom	Leberkarzinom	Hepatom	Cholezystitis, Leberzyste	Echinokokkzyste	unspezifische Pneumonie
Diagnose „AE“ gesichert	histolog. serolog	histolog. serolog	histolog. serolog	serolog. + radiolog.	histolog. serolog	histolog. serolog	histolog. serolog	histolog. serolog
Therapie	Mebendazol	chirurg. + Mebendazol	chirurg. + Albendazol	Albendazol	Albendazol	chirurg. + Mebendazol	chirurg. + Albendazol	chirurg. + Albendazol

TABELLE 2

**Anzahl und Alter der Blutspender sowie Ort der Blutspendeaktionen in Niederösterreich:**

$N_T$  = Gesamtzahl der Blutspender ·  $N_M$  = männliche Blutspender ·  $N_F$  = weibliche Blutspender  
 Min. = Mindestalter · Med. = Durchschnittsalter · Max. = Maximalalter · Buchstaben A – E  
 (in Klammern; den Ortsnamen nachgestellt) repräsentieren die Orte der Blutspendeaktionen:  
 siehe Abb. 1 b.

Ort	Datum der Blutabnahme	Anzahl der Blutspender			Alter der Blutspender		
		$N_T$	$N_M$	$N_F$	Min.	Med.	Max.
Münichreith (A)	5./6.1.1991	494	378	116	18	35,7	63
Raxendorf (B)	3.2.1991	72	54	18	19	36,2	61
Maria Laach (C)	2.6.1991	69	55	14	19	35,7	63
Mühldorf (D)	14.6.1991	63	54	9	18	37,8	64
Hintersdorf (E)	20.7.1991	35	21	14	19	37,0	60
		733	562	171	18	36,5	64

**Danksagung**

- Wir danken den Ärzten folgender Institutionen sehr herzlich für die gute Zusammenarbeit:

I. Chirurgische Universitätsklinik Wien

I. Universitätsklinik für Gastroenterologie und Hepatologie Wien

Institut für Anatomische Pathologie der Universität Wien

Chirurgische Abteilung des Hanusch-Krankenhauses Wien

Pathologisches Institut des Hanusch-Krankenhauses Wien

2. Medizinische Abteilung des Allgemeinen Krankenhauses St. Pölten

Chirurgische Abteilung des Krankenhauses Melk

Chirurgische Abteilung des Krankenhauses Krems

Chirurgische Abteilung des Krankenhauses Zwettel

4. Medizinische Abteilung der Krankenanstalt Rudolfstiftung Wien

2. Interne Abteilung des Pulmologischen Zentrums der Stadt Wien

- Wir sind zu großem Dank verpflichtet:

Dr. Helmut Rameis, praktischer Arzt in Marbach

Dr. Uwe Rothaug, praktischer Arzt in Mühldorf

- Herrn MedR. Dr. E. Strohmayer von der Blutspendezentrale des Roten Kreuzes für Wien, Niederösterreich und das Burgenland möchten wir für sein kollegiales Entgegenkommen und seine Kooperationsbereitschaft unseren herzlichen Dank aussprechen.

- Wir danken darüber hinaus sehr herzlich der Firma SmithKline Beecham Pharma GesmbH (Dr. J. Horton, Welwyn Garden City, GB; Dr. H. Essl, Wien) für die kostenlose Bereitstellung des Antihelminthikums Albendazol.

**Zusammenfassung**

Seit dem Bekanntwerden des ersten Falls autochthoner alveolärer Echinokokkose im südlichen Waldviertel/Niederösterreich im Jahre 1983 wissen wir, daß die durch Metazestoden (Finnen) des *Echinococcus multilocularis* (5gliedriger Fuchsbandwurm) hervorgerufene alveoläre Echinokokkose in Österreich nicht nur im Alpengebiet (Vorarl-

berg, Tirol, Salzburg, Kärnten, Steiermark) vorkommt, sondern daß auch in außeralpinen Regionen Österreichs Vorkommen dieses Fuchsbandwurms bestehen. In der Zeit zwischen 1983 und 1991 wurden insgesamt acht Patienten aus Niederösterreich (n = 7) und Wien (n = 1) registriert. In der vorliegenden Arbeit werden die Krankheitsverläufe dieser acht Patienten dargestellt. Darüber hinaus werden die Ergebnisse einer ersten seroepidemiologischen Untersuchungsserie, die in einigen kleinen Orten Niederösterreichs durchgeführt wurde, präsentiert.

### Schlüsselwörter

*Echinococcus multilocularis*, alveoläre Echinokokkose, außeralpine Region, Österreich, Kasuistik, Seroepidemiologie.

### Summary

#### Alveolar echinococcosis in extra-alpine parts of Austria

Since 1983 — when the first human case of obviously autochthonous alveolar echinococcosis (AE) was detected in the northeast of Austria — we know that *Echinococcus multilocularis*, the causative organism of alveolar echinococcosis, is not only prevalent in the provinces of Vorarlberg, The Tyrol, Salzburg, Carinthia and Styria but also in the northeastern, extra-alpine region of Lower Austria. Within the period from 1983 to 1991 eight AE-patients from Lower Austria (n = 7) and Vienna (n = 1) have been registered. This paper presents the case reports of all these eight patients. Additionally, the results of the first sero-epidemiological studies carried out in several small villages in Lower Austria are reported.

### Key words

*Echinococcus multilocularis*, alveolar echinococcosis, extra-alpine region, Austria, casuistics, seroepidemiology.

### Literatur

1. AUER, H., ASPÖCK, H. (1990):  
Echinococcosis in Austria.  
Zentralbl. Bakteriол. Mikrobiol. Hyg. A 272, 498-508.
2. AUER, H., ASPÖCK, H. (1991):  
Incidence, prevalence and geographic distribution of human alveolar echinococcosis in Austria (from 1854 to 1990).  
Parasitol. Res. 77, 430-436.
3. AUER, ASPÖCK, H. (1991):  
Alveoläre Echinokokkose in Österreich — Gelöste und ungelöste Fragen.  
Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. 13, 47-58.
4. AUER, H., HERMENTIN, K., ASPÖCK, H. (1988):  
Demonstration of a specific *Echinococcus multilocularis* antigen in the supernatant of in vitro maintained protoscolices.  
Zentralbl. Bakteriол. Mikrobiol. Hyg. A 268, 416-423.
5. AUER, H., PICHER, O., ASPÖCK, H. (1985):  
Echinokokkose in Österreich — Eine kritische Übersicht.  
Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. 7, 101-107.
6. AUER, H., PICHER, O., ASPÖCK, H. (1986):  
Erfahrungen bei der Serodiagnostik der Echinokokkose mittels ELISA.  
Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. 8, 17-22.

7. AUER, H., PICHER, O., ASPÖCK, H. (1987):  
Serodiagnose der Echinokokkose — Erfahrungen in Österreich.  
Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. 9, 73-77.
8. AUER, H., PICHER, O., ASPÖCK, H. (1988):  
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.
9. AUER, H., BÖHM, G., DAM, K., FRANK, W., FERENCI, P., KARNER, J., ASPÖCK, H. (1990):  
First report on the occurrence of human cases of alveolar echinococcosis in the northeast of Austria.  
Trop. Med. Parasitol. 41, 149-156.
10. DROLSHAMMER, I., WIESMANN, E., ECKERT, J. (1973):  
Echinokokkose beim Menschen in der Schweiz 1956-1969.  
Schweiz. Med. Wschr. 103, 1337-1341.
11. DROLSHAMMER, I., WIESMANN, E., ECKERT, J. (1973):  
Echinokokkose beim Menschen in der Schweiz 1956 - 1969.  
Schweiz. Med. Wschr. 103, 1386-1392.
12. POSSELT, A. (1928):  
Der Alveolarechinokokkus und seine Chirurgie.  
N. Dtsch. Chir. 40, 304-418.
13. SCHWABE, C. W. (1986):  
Current status of hydatid disease, a zoonosis of increasing importance.  
In: Thompson, R. C. A. (ed.): The biology of Echinococcus and hydatid disease.  
Allen and Unwin, London, 81-113.
14. STEINECK, T., ONDERSCHEKA, K., SCHWIETE, U. (1991):  
Echinokokkose (Befall mit dem Kleinen Fuchsbandwurm).  
Österr. Weidw. 12/91, 42.
15. STÖSSEL, T. (1989):  
Literaturübersicht zur Häufigkeit und geographischen Verbreitung der Echinokokkose bei Menschen und Tieren in den Ländern der EG und EFTA.  
Diss. Universität Zürich.
16. VUITTON, D. A., BRESSON-HADNI, S., LIANCE, M., MEYER, J. P., GIRAUDOUX, P., LENYS, D. (1990):  
L'échinococose alveolaire humaine. Hasard épidémiologique ou fatalité immunologique?  
Gastroenterol. Clin. Biol. 14, 124-130.

#### KORRESPONDENZADRESSE:

Univ. Doz. Dr. H. Auer  
Abt. für Med. Parasitologie  
Klinisches Institut für Hygiene der Universität  
Kinderspitalgasse 15  
A-1095 Wien · Austria



# ZOBODAT - [www.zobodat.at](http://www.zobodat.at)

Zoologisch-Botanische Datenbank/Zoological-Botanical Database

Digitale Literatur/Digital Literature

Zeitschrift/Journal: [Mitteilungen der Österreichischen Gesellschaft für Tropenmedizin und Parasitologie](#)

Jahr/Year: 1992

Band/Volume: [14](#)

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

Artikel/Article: [Die alveoläre Echinokokkose im außeralpinen Bereich Österreichs. 53-68](#)