

## Orofazialer Morbus Crohn

# Häufiges Leiden, häufig verkannt

**Zwar ist der Zusammenhang zwischen oralen Läsionen und Morbus Crohn schon lange bekannt, trotzdem kommt es immer wieder zu diagnostischen Verzögerungen. Bei der Jahrestagung der Europäischen Crohn- und Colitis-Organisation (ECCO) in Wien wurde auf die wichtigsten Charakteristika solcher schmerzhaften Erkrankungen aufmerksam gemacht.**



Foto: KD  
Shaji Sebastian

Obwohl orale Manifestationen bei Morbus Crohn (MC) mit einem hohen Leidensdruck verbunden sein können, werden sie relativ wenig beachtet. Dabei ist die Prävalenz hoch: Je nach untersuchter Patientengruppe zeigen 5 bis 50 Prozent der MC-Betroffenen orale Läsionen, bei 5 bis 10 Prozent gehen solche Läsionen der intestinalen Symptomatik bisweilen um Jahre voraus (1). Dabei sind Kinder deutlich häufiger betroffen als Erwachsene, besonders dann, wenn der obere Gastrointestinaltrakt oder der Perianalbereich involviert sind und wenn aktive Krankheitsschübe vorliegen (2).

### Typisches Symptom: geschwollene Lippen

Zu den hochspezifischen oralen Läsionen gehört der akute orofaziale MC. Kennzeichen ist zumeist eine Involvierung der Lippen mit Ödemen und einer sehr schmerzhaften Cheilitis angularis, die das Öffnen des Mundes enorm erschwert. Im chronischen Stadium besässen solche tiefen Ulzera in den Mundwinkeln der Lippen eine bemerkenswerte Ähnlichkeit zu endoskopischen intestinalen Läsionen, erklärte Shaji Sebastian aus Hull (GB) am ECCO-Kongress in Wien. Auch die zunächst wiederholt auftretende Cheilitis granulomatosa steht in engem Zusammenhang mit MC, vor allem bei Kindern. Sie zeichnet sich durch stark geschwollene Lippen aus, was bei sich wiederholenden Episoden zu permanenten Ödemen führt. Die Basis für diese Erkrankung ist eine granulomatöse Entzündung.

Auch die orofaziale Granulomatose (OFG) ist mit Verdickungen des Weichgewebes der Oral- und Maxillofazialregion verbunden. Die Betroffenen leiden häufig unter Schmerzen, haben Schwierigkeiten beim Essen und stehen psychosozial unter enormem Druck (3). «Diese Lippen-schwellungen in Verbindung mit starken Schmerzen sind der Hauptgrund für die eingeschränkte Lebensqualität der Kinder», so Sebastian. Zwar haben orofaziale Granulomatosen und orofazialer MC einige Gemeinsamkeiten wie Lippenbeteiligung, orale Ulzera oder Schwellungen. Trotzdem existieren klare Unterschiede hinsichtlich der gastrointestinalen Erkrankung (häufig bei oralem MC, weniger häufig bei OFG), der Nahrungsmittelallergien (ausgeprägter bei OFG, schwach oder nicht existent bei oralem MC) sowie bei mehreren histomorphologischen Parametern (2). In einem über 30 Jahre dauernden Follow-up wurden 207 Patienten mit OFG begleitet, aber nur 22 Prozent litten

unter MC (4). In einer anderen Studie konnte zudem gezeigt werden, dass bei OFG-Patienten die Schwere der oralen Entzündungen mit der Schwere der Darmentzündung assoziiert ist (5). Auch wurde festgestellt, dass 40 Prozent der Kinder mit OFG (mittleres Alter 11 Jahre) irgendwann einen MC entwickelten (6).

Schliesslich ist auch die seltene Pyostomatitis vegetans in 75 Prozent der Fälle eng mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen assoziiert. Charakteristisch sind viele kleine, cremefarbene Flecken oder Pünktchen, die mehr oder weniger locker verstreut vorkommen. Diese gelblichen, stecknadelkopfgrossen, mit Eiter gefüllten Pusteln rupturieren rasch und hinterlassen Erosionen oder lineare, geschlängelte «Schneckenpurerosionen».

Als hoch verdächtig im Zusammenhang mit MC gelten zudem Gingivahypertrophien mit Läsionen, pflastersteinartige Läsionen an der Wangenschleimhaut sowie tiefe lineare Ulzera in der bukkalen respektive der labialen Mukosa. Auch schmerzhaftes Lippenschwellungen mit mittig vertikalen Fissuren sind häufig mit MC assoziiert.

### Kombinationstherapien und zimtfreie Diät

«Ob nun orofazialer MC oder OFG, der erste Schritt zur Behandlung von oralen Läsionen bei MC ist die Behandlung der zugrunde liegenden Erkrankung», erklärte der britische Gastroenterologe. Allerdings benötigen orale Läsionen zusätzliche Massnahmen. Dazu gehören bei orofazialer MC topische Therapien mit Mundwaschungen und lokale Applikationen von topischen Steroiden (Hydrokortison 1%) und topischem Tacrolimus. In refraktären Fällen sind intraläsionale Injektionen von Triamcinolon (0,1%) zu empfehlen. So zeigte sich nach einer solchen Kortikoidbehandlung in einer Studie mit 22 Patienten eine signifikante Verbesserung (7). Bei 14 Teilnehmern (64%) kam es innerhalb der Studienzeit zu keinem Rückfall. Auch durch die systemische Behandlung mit einer Kombination aus Infliximab und Azathioprin konnte ein 50-prozentiges Ansprechen erreicht werden (8). Schliesslich zeigte die Behandlung mit TNF-Inhibitoren (Infliximab, Adalimumab) in Kombination mit topischen Medikamenten in einer Studie mit 14 OFG-Patienten eine gute Wirksamkeit (9). So liess sich kurzzeitig bei 71 Prozent, über ein Jahr bei 57 Prozent und über zwei Jahre bei 33 Prozent ein Ansprechen feststellen (9).

Auch die Ernährung spielt bei oralen Läsionen eine wichtige Rolle. Beispielsweise verstärkt der Kontakt mit Zimt die OFG. Gemäss einer Studie, bei der MC-Patienten auf Zimt und Benzoesäure verzichteten, konnten mit einer solchen Diät 54 bis 78 Prozent der Teilnehmer orale Läsionen reduzieren (10). ▲

Klaus Duffner

#### Referenzen:

1. Rowland M et al.: Looking in the mouth for Crohn's disease. *Inflamm Bowel Dis* 2010; 16(2): 332–337.
2. Zbar AP et al: Oral Crohn's disease: is it a separable disease from orofacial granulomatosis? A review. *J Crohns Colitis* 2012; 6(2): 135–142.
3. Ni Riordain R et al.: Impact of chronic oral mucosal disease on daily life: preliminary observations from a qualitative study. *Oral Dis* 2011; 17(3): 265–269.
4. Campbell H et al.: Distinguishing orofacial granulomatosis from Crohn's disease: two separate disease entities? *Inflamm Bowel Dis* 2011; 17(10): 2109–2115
5. Sanderson J et al.: Oro-facial granulomatosis: Crohn's disease or a new inflammatory bowel disease? *Inflamm Bowel Dis* 2005; 11 (9): 840–846.
6. Lazzerini M et al.: Association between orofacial granulomatosis and Crohn's disease in children: Systematic review. *World J Gastroenterol* 2014; 20(23): 7497–7504.
7. Fedele S et al.: Long-term effectiveness of intralesional triamcinolone acetonide therapy in orofacial granulomatosis: an observational cohort study. *Br J Dermatol* 2014; 70(4): 794–801.
8. Cardose H et al.: Successful infliximab therapy for oral Crohn's disease. *Inflamm Bowel Dis* 2006; 12: 337–338.
9. Elliot TJ et al.: Experience with anti-TNF- $\alpha$  therapy for orofacial granulomatosis. *Oral Pathol Med* 2011; 40 (1): 14–19.
10. White A et al.: Improvement in orofacial granulomatosis on a cinnamon- and benzoatefree diet. *Inflamm Bowel Dis* 2006; 12: 508–514.

## KURZ & BÜNDIG

- ▶ Es besteht eine Verbindung zwischen IBD (inflammatory bowel disease) und oralen Läsionen.
- ▶ Bei Morbus Crohn (MC) existieren spezifische und nicht spezifische orale Läsionen.
- ▶ Es besteht eine Assoziation zwischen orofazialer Granulomatose und MC.
- ▶ Für die Behandlung orofazialer Läsionen sind eine Kombination aus topischer und systemischer Therapie sowie Diät-empfehlungen sinnvoll.