



I G G 4 C O M P A S S

IgG4-assoziierte Erkrankung

Ein Leitfaden für Betroffene

R U H I G · B E L E G T · U N A B H Ä N G I G

L U C S M E T

igg4.org

IgG4-assoziierte Erkrankung: ein Leitfaden für Betroffene

Von IgG4 Compass. Ruhig, belegt, unabhängig.

Luc Smet

Version 1.0 · September 2026

Ausgabe und Erlaubnis

Vorspann

Teil 1. Was die IgG4-assoziierte Erkrankung ist

Kapitel 1. Eine Erkrankung, die andere
Erkrankungen nachahmt

Kapitel 2. Warum sie so oft für Krebs gehalten
wird

Kapitel 3. Wen es trifft, und wie selten es
wirklich ist

Kapitel 4. Die Gestalt der Erkrankung

Teil 2. Wie sie erkannt wird

Kapitel 5. Die fünf Warnzeichen

Kapitel 6. Wie die Diagnose zusammengesetzt wird

Kapitel 7. Die Blutuntersuchung, und was sie Ihnen nicht sagen kann

Kapitel 8. Die Biopsie

Kapitel 9. Bildgebung, und die Arbeit an der Abfolge

Kapitel 10. Warum es so lange dauert, und was es verkürzt

Teil 3. Wo sie auftritt

Wie Sie diesen Teil benutzen

Bevor Sie weiterlesen: das, womit man nicht wartet

Die Verdauungsorgane

Kopf und Hals

Brustkorb und Bauchraum

Anderswo

Was dieser Teil Ihnen nicht sagen konnte

Teil 4. Die Behandlung

Kapitel 11. Was die Behandlung erreichen will

Kapitel 12. Kortikosteroide, und das Leben mit ihnen

Das Wichtigste in diesem Kapitel

Kapitel 13. Die Behandlungen, mit denen Sie weniger Kortikosteroid brauchen

Kapitel 14. Die neueren Behandlungen

Kapitel 15. Rückfall, Aufhören und der lange Blick

Teil 5. Das Leben damit

Kapitel 16. Wie es ist

Kapitel 17. Die Erschöpfung

Kapitel 18. Die Fragen, die später kommen

Kapitel 19. Eine Fachperson finden
Kapitel 20. Ist sie erblich, und kann ich sie weitergeben
Kapitel 21. Schwangerschaft, Stillen und Familienplanung
Kapitel 22. Kinder
Kapitel 23. Arbeit, Geld und der Alltag
Kapitel 24. Sie sind nicht allein
Nachwort
Über den Autor
Teil 6. Die Quellen
Bevor Sie dieses Buch zuklappen

Ausgabe und Erlaubnis

IgG4-assoziierte Erkrankung: ein Leitfaden für Betroffene

Erste Auflage, Version 1.0.

Text und Umschlag, Copyright © 2026 Luc Smet.

Herausgegeben vom Autor, an der Seite von igg4.org.

Erlaubnis. Kopieren Sie dieses Buch. Drucken Sie es. Zitieren Sie es. Verschenken Sie es, ganz oder in Teilen, an alle, die es brauchen, und an alle, die Menschen versorgen, die es

brauchen. Nichts hier ist gesperrt, und es gibt niemanden zu fragen. Die einzige Bedingung ist, dass der Autor und igg4.org genannt werden, damit wer es liest die aktuelle Fassung erreichen kann.

Was dies nicht ist. Dieses Buch hat keinerlei medizinische Autorität. Es sammelt veröffentlichte Quellen und sagt, woher jede einzelne stammt. Jede klinische Entscheidung gehört zu einer Fachperson, die Ihre Unterlagen vor sich hat.

Die lebende Fassung, mit einem funktionierenden Link zu jeder Quelle, steht auf **igg4.org**.

Vorspann

Warum es dieses Buch gibt

Man sagte mir, ich hätte höchstwahrscheinlich Bauchspeicheldrüsenkrebs.

Eine Läsion am Schwanz meiner Bauchspeicheldrüse, gelesen als wahrscheinliches Adenokarzinom. Eine Zeit lang war das das Wort, das ich mit mir trug.

Das Gewebe erzählte etwas anderes. IgG4-assoziierte Erkrankung, eine Immunerkrankung, die Krebs gut genug nachahmt, um mit ihm verwechselt zu werden. Die Diagnose, die ich am meisten fürchtete, wick einer, die mir mein Leben zurückgab, denn diese Erkrankung ist behandelbar.

Bis dahin waren Jahre vergangen, mit Zeichen in meinem Blut, denen niemand nachgegangen war.

Die Behandlung hält mich wach. In manchen Nächten liege ich wach mit Fragen über meinen eigenen Körper und ohne einen anständigen Ort, sie hinzutragen. Also tat ich, was heute alle tun. Ich suchte.

Ich fand sehr wenig. Seiten, die Informationen versprochen und in toten Links endeten. Gemeinschaften, die vor allem dem Namen nach bestanden. Für eine Erkrankung, bei der Verzögerung bleibende Schäden hinterlassen kann, war das, was ein verängstigter Mensch erreichen konnte, dünn.

Also beschloss ich, zu bauen, was ich nicht finden konnte.

Zuerst igg4.org, und nun dieses Buch. Es sucht für Sie. Es trägt zusammen, was über die IgG4-assoziierte Erkrankung veröffentlicht

wurde, zeigt Ihnen, woher jedes Stück stammt, gibt Ihnen den Link und weist Sie zu einer Fachperson. Es stellt keine Diagnose, und es ersetzt nicht Ihre Ärztin oder Ihren Arzt. Es gibt Ihnen in die Hand, was Sie brauchen, um in Ihren nächsten Termin zu gehen und mehr zu wissen als zuvor.

Ich bin Patient, nicht Arzt. Genau das ist der Punkt. Die Autorität bleibt bei den Quellen und bei den Fachleuten. Ich bin derjenige, der sie zusammengetragen hat, damit Sie es nicht allein mitten in der Nacht tun müssen.

Meine Frau Vanessa und ich schrieben *Balanced Divinity*, ein Buch, das aus Lebenskraft, aus Liebe und auch aus dem entstand, was diese Erkrankung uns erleben ließ. Dieses Buch ist das Einzige, was hinter diesem Projekt steht. Kein Unternehmen, kein Sponsor. Zwei Menschen, die entschieden haben, dass der nächste Mensch mit dieser Diagnose einen leichteren Weg verdient.

Wenn Sie mit dieser Erkrankung leben, wenn Sie sie behandeln oder wenn Sie jemanden lieben, der sie hat, ist hier Platz für Sie. Bringen Sie uns eine Quelle, die uns entgangen ist. Leihen Sie Ihren Namen. Helfen Sie jemandem, wieder Boden unter die Füße zu bekommen. Ich habe das für uns gebaut, und es wird besser mit Ihnen darin.

Luc

Wie Sie dieses Buch benutzen

Sie müssen es nicht der Reihe nach lesen.

Wenn die Diagnose diese Woche gefallen ist, ist Teil 1 für Sie geschrieben, und Kapitel 2 ist wahrscheinlich das, was Sie zuerst brauchen. Suchen Sie Ihr eigenes Organ, gehen Sie zu Teil 3 und schlagen Sie es nach. Haben Sie gerade ein Rezept für Prednison bekommen und möchten wissen, was kommt, gehen Sie zu Kapitel 12.

Nichts hier muss eilig gelesen werden. Es bleibt stehen.

Jedes Kapitel endet mit zwei Dingen: etwas, das Sie diese Woche tun können, und einem Hinweis auf die Seite auf igg4.org, die denselben Boden abdeckt und aktuell bleibt.

Wenn Ihnen mein eigener Fall begegnet

Ich habe eine IgG4-assoziierte Erkrankung.
Deshalb gibt es dieses Buch.

Ein paar Mal taucht auf diesen Seiten meine eigene Erfahrung auf. Diese Passagen tragen immer die Zeile *Mein eigener Fall* darüber, und sie stehen immer in der ersten Person. Sie stehen dort, weil manches leichter zu erkennen ist, wenn es von jemandem kommt, der es durchgemacht hat.

Sie sind kein Beleg.

Die Erkrankung eines Menschen beweist nichts über die eines anderen. Meine Organe, meine Behandlung und mein Verlauf sind meine. Wo meine Erfahrung und die Forschung in verschiedene Richtungen zeigen, gewinnt die Forschung, und jede klinische Aussage in diesem Buch stammt aus einer zitierten Quelle und nicht aus dem, was mir widerfahren ist.

Medizinischer Haftungsausschluss

Dies ist der einzige Abschnitt des Buches, der geschrieben wurde, um vor allem anderen gelesen zu werden. Er ist mit Absicht kurz.

Dieses Buch ist Information und Aufklärung. Es ist keine medizinische Beratung, keine Diagnose und keine Behandlung, und es zu lesen begründet kein Behandlungsverhältnis zwischen Ihnen und dem Autor.

Der Autor ist Patient, nicht Arzt. Kein Teil dieses Buches wurde von einer klinisch tätigen Fachperson, einer medizinischen Institution oder einer Arzneimittelbehörde geschrieben, geprüft oder freigegeben. Die Autorität liegt in den hinten genannten Quellen, und das Zusammenfassen dieser Quellen in einfache Sprache ist die Arbeit des Autors, mit allem, was daraus folgt: eine Zusammenfassung kann unvollständig sein, sie kann falsch sein, und sie veraltet von selbst.

Es kann Ihnen nicht sagen, was in Ihrem Körper geschieht. Nicht, was Ihre Bildgebung zeigt, nicht, was Ihr Befund bedeutet, nicht, ob eine Behandlung zu Ihnen passt. Diese Fragen gehören zu einer Fachperson, die Ihre Unterlagen vor sich hat und die diese Erkrankung schon behandelt hat. Kapitel 19 hilft Ihnen, eine zu finden.

Nichts hier ist ein Grund, eine Behandlung oder eine Dosis zu beginnen, zu beenden oder zu ändern. Kein Kapitel,

kein Zitat aus einer Fachinformation, kein Satz, der Sie genau zu beschreiben scheint. Nehmen Sie es mit zu Ihrer behandelnden Fachperson und entscheiden Sie dort.

Wo dieses Buch und Ihre behandelnde Fachperson auseinandergehen, kennt sie Ihren Fall und dieses Buch nicht. Wo dieses Buch und igg4.org auseinandergehen, ist die Website die gültige Fassung.

Es wird keine Haftung übernommen für Entscheidungen oder Handlungen aufgrund von irgendetwas auf diesen Seiten. Was Sie mit diesem Buch tun, entscheiden Sie.

Rufen Sie im Notfall Ihren örtlichen Rettungsdienst. In der gesamten Europäischen Union ist diese Nummer die 112. Warten Sie nicht, und schlagen Sie vorher nichts nach.

Die Medizin bewegt sich, und diese Erkrankung bewegt sich schneller als die meisten. Prüfen Sie auf igg4.org, bevor Sie sich auf etwas Wichtiges hier verlassen.

Woher alles in diesem Buch stammt

Das ist der Teil, den die meisten Leitfäden für Betroffene weglassen, und er ist der Grund, warum Sie dem Rest vertrauen können.

Jede sachliche Aussage in diesem Buch trägt einen Beleg, und jede Quelle musste dieselbe Latte nehmen, bevor sie aufgenommen wurde:

- Sie ist unabhängig, von Fachleuten begutachtet und indexiert, oder sie stammt von einer unabhängigen öffentlichen Stelle wie Orphanet, einem nationalen Netzwerk für seltene Erkrankungen, einer Arzneimittelbehörde oder einem Universitätsklinikum, oder sie ist eine akademische Dissertation oder Monografie.
- Von der Industrie finanziertes Material fällt weg, es sei denn, es berichtet die Ergebnisse einer klinischen Studie, die in einer Fachzeitschrift mit Begutachtung erschienen ist.
- Trägt eine Quelle eine Aussage nicht, fällt die Aussage. Keine Jagd nach einer freundlicheren Quelle.
- Keine Quelle wird beschrieben, ohne gelesen worden zu sein.

Wo die Evidenz nicht existiert, sagt dieses Buch, dass die Evidenz nicht existiert. Sie werden mehrere Stellen finden, an denen die ehrliche Antwort lautet, dass die Frage noch niemand untersucht hat. Diese Passagen sind

keine Lücken. Sie sind die nützlichsten Sätze des Buches, denn sie sagen Ihnen, wann Sie aufhören können zu suchen.

Das vollständige Quellenverzeichnis ist Teil 6.

Fassung und Aktualität

Dies ist Version 1.0, erstmals im September 2026 veröffentlicht.

Die Medizin bewegt sich, und diese Erkrankung bewegt sich schneller als die meisten. Die lebende Fassung von allem hier steht auf **igg4.org**, in fünf Sprachen, und sie wird aktualisiert, sobald sich die Evidenz ändert. Lesen Sie dies mehr als ein Jahr nach dem Datum oben, sehen Sie auf der Website nach.

Was dieses Buch kostet

Das Buch ist auf igg4.org kostenlos herunterzuladen, in jeder Sprache, in der es existiert.

Die gedruckte und die Kindle-Ausgabe stehen auf dem niedrigsten Betrag, den die Druckerei oder die Plattform zulässt. Wo sich eine

Mindesttantieme nicht vermeiden lässt, ist sie so niedrig gesetzt, wie die Plattform es erlaubt.

Was dennoch beim Autor ankommt, geht zurück in igg4.org und die Arbeit darum herum. Nichts davon ernährt jemanden.

Die Website selbst trägt keine Werbung und nimmt kein Sponsoring an.

Teil 1. Was die IgG4-assozierte Erkrankung ist

Vor den Untersuchungen, vor der Behandlung, vor dem Organ, das Sie hierher gebracht hat.

Was ist dieses Ding, wen trifft es, und warum hat es so lange gedauert, bis jemand es benannt hat?

Kapitel 1. Eine Erkrankung, die

andere Erkrankungen nachahmt

Jemand hat die Worte zu Ihnen gesagt. Vielleicht in der Rheumatologie, vielleicht in der Gastroenterologie, vielleicht diejenige Person, die endlich auf die Bildgebung sah und nicht nach dem Wort griff, um das alle herumgekreist waren.

IgG4-assoziierte Erkrankung.

Vier Zeichen und ein Bindestrich, und fast niemand, den Sie kennen, hat davon gehört. Sie werden es innerhalb einer Stunde in eine Suchleiste getippt haben. Die meisten tun das. Was zurückkommt, ist für Fachleute geschrieben, oder es ist von jemandem geschrieben, der etwas verkauft, und in beiden Fällen beantwortet es nicht die Frage, die Sie stellen, denn die lautet nicht *was ist die Pathophysiologie dieser Erkrankung*.

Sie lautet: was geschieht in mir, und was kommt als Nächstes.

Dieses Kapitel beantwortet die erste Hälfte.

Niemand bereitet Sie auf eine Diagnose vor, die erklärt werden muss

Es gibt eine besondere Einsamkeit, die mit einer seltenen Erkrankung kommt, und sie beginnt früher, als man erwartet. Sie beginnt beim ersten Mal, wenn Sie versuchen, es jemandem zu erzählen.

Bei den meisten Krankheiten erledigt der Name die Arbeit. Sie sagen ihn, und das Gesicht gegenüber verändert sich, denn der andere weiß bereits ungefähr, was er bedeutet und ungefähr, was er kostet. Hier tut der Name nichts. Sie sagen ihn und sehen zu, wie jemand auf mehr wartet. So erklären Sie am Ende Ihre eigene Erkrankung Ihrer eigenen Familie, Tage nachdem Sie erfahren haben, dass es sie gibt, mit Worten, die Sie selbst gerade erst kennengelernt haben.

Das ist zermürbend, und es ist kein Zeichen dafür, dass Sie es schlecht erklären.

Es ist ein Strukturmerkmal davon, etwas Seltenes zu haben. Es wird wieder geschehen, mit jemandem an der Anmeldung, einer Vorgesetzten, einer Pflegekraft auf einer

Station, die noch keinen Fall gesehen hat.
Dieses Buch gibt es auch deshalb, damit Sie
irgendwohin zeigen können.



Was geschieht, ist ein Immunsystem, das an den falschen Stellen baut

Die IgG4-assoziierte Erkrankung ist eine
Erkrankung, bei der das Immunsystem eine
Entzündung verursacht, die tumorähnliche
Läsionen bildet oder Organe vergrößert.¹

Das ist alles, und es lohnt sich, den Satz
zweimal zu lesen, denn zwei Dinge darin
arbeiten im Stillen.

Das erste ist *das Immunsystem*. Das ist keine
Infektion, und es ist nichts, was von außen
gekommen ist. Die beteiligten Zellen sind Ihre
eigenen. In den betroffenen Geweben
sammeln sich bestimmte Immunzellen an: B-
Zellen, die Plasmazellen, die IgG4 herstellen,
und CD4-positive T-Zellen. Sie geben Signale
ab, die die Entzündung antreiben, und mit der
Zeit treiben diese Signale die Bildung von
Narbengewebe an.²

Diese drei Namen, in einfachen Worten

Sie kommen später wieder, vor allem in Teil 4, also sind sie jetzt dreißig Sekunden wert. Wenn Sie das schon wissen, überspringen Sie es.

B-Zellen, auch B-Lymphozyten genannt, sind eine Art weißer Blutkörperchen, deren Aufgabe es ist, Antikörper herzustellen. Antikörper sind Eiweiße, mit denen Ihr Immunsystem markiert, womit es sich befassen will.

Plasmazellen sind B-Zellen, die zu Vollzeit-Antikörperfabriken herangereift sind. Die hier beteiligten stellen IgG4 her, einen bestimmten Typ von Antikörper, und denjenigen, nach dem diese Erkrankung benannt ist.

T-Zellen, auch T-Lymphozyten genannt, sind eine andere Art weißer Blutkörperchen. Statt Antikörper herzustellen, steuern sie die Antwort und führen sie aus. Die hier beteiligten heißen CD4-positive T-Zellen, und sie gehören zu den Zellen, die die Befehle geben.²

Nichts davon ist ein Fehler in den Zellen selbst. Sie tun die Arbeit, für die sie gebaut sind, an einem Ort und in einem Ausmaß, wo das Ergebnis Schaden statt Abwehr ist.

Warum das später zählt: mehrere der neueren Behandlungen in Kapitel 14 wirken, indem sie B-Zellen entfernen oder ruhigstellen. Wenn Ihnen der Ausdruck B-Zell-gerichtete Therapie begegnet, ist das gemeint, und das ist der Grund.



Das zweite ist *tumorähnliche Läsionen*. Die meisten stellen sich Entzündung als Rötung und Schwellung vor, die kommt und geht. Diese Entzündung baut etwas. Sie macht einen Knoten, oder sie macht ein Organ größer, als es sein sollte. Deshalb betritt diese Erkrankung eine Klinik so oft durch die Tür mit der Aufschrift Krebs, und dorthin geht das nächste Kapitel.

Fast jedes Organ kann betroffen sein. An mehr als einer Stelle betroffen zu sein ist typisch, entweder gleichzeitig oder Jahre auseinander.¹

Jahre auseinander. Halten Sie das fest, denn es erklärt vieles von dem, was Ihnen vielleicht schon geschehen ist: die Drüse, die anschwell und sich wieder beruhigte, die Bildgebung, die

etwas zeigte, das niemand benennen konnte, die Episode, die als ungeklärt abgelegt wurde. Das waren vielleicht keine getrennten Ereignisse.



Sie war mehrere Erkrankungen, bevor sie eine war

Den größten Teil des letzten Jahrhunderts war dies keine Erkrankung. Es war eine Streuung von Zuständen mit getrennten Namen, in getrennten Fachgebieten, gesehen von Fachleuten, die keinen Anlass hatten, miteinander zu sprechen.

Der Faden wurde durch die Bauchspeicheldrüse gezogen. Das Erkennen der Erkrankung kam zuerst über die autoimmune Pankreatitis, und erst danach verstand man sie als eine Erkrankung, die in vielen Organen auftreten kann.²

Das ist der Grund, warum Ihre Diagnose Jahre gedauert haben kann, und der Grund, warum Ihre Hausarztpraxis den Namen vielleicht nicht kennt. Das eine Bild kam lange nach den

getrennten Erkrankungen, und manche der Fachleute, denen Sie begegnen werden, wurden ausgebildet, bevor es existierte.²

Das ist nicht ihr Versagen und ganz sicher nicht Ihres.

— ♦ —

Hier zählt Ehrlichkeit mehr als Ermutigung

Die meisten Menschen mit dieser Erkrankung sprechen auf die Behandlung an.¹ Das stimmt, und es ist das Wichtigste auf dieser Seite.

Hier ist der Teil, der daneben steht.

Entzündung, die über Monate und Jahre weitergeht, wird zu Narbengewebe, und Narbengewebe ist der Teil, den die Behandlung nicht rückgängig machen kann.¹ Medikamente können die Entzündung ruhigstellen. Sie können kein Gewebe zurückgeben, das bereits durch Narbe ersetzt ist.

Das heißt, Zeit ist hier nicht neutral. Der Grund, warum Fachleute auf frühes Erkennen drängen, ist keine Ordnungsliebe. Es ist, dass

das Fenster, in dem eine Behandlung ein Organ schützen kann, ein echtes Fenster ist, und dass es sich schließt.

Lesen Sie das als Information, nicht als Alarm. Es bedeutet nicht, dass bereits etwas verloren ist. Es bedeutet, dass die Termine, die Überweisung, auf die Sie warten, und die Fachperson, die diese Erkrankung kennt, es wert sind, jetzt dafür zu drängen statt nach dem Sommer.

Sie dürfen drängen. Die meisten Menschen mit einer seltenen Diagnose sind viel zu lange viel zu höflich damit.

— ♦ —

Was dieses Kapitel Ihnen nicht sagen kann

Es kann Ihnen nicht sagen, was das bei Ihnen verursacht hat.

Die Fachliteratur beantwortet diese Frage für keinen einzelnen Menschen.² Es gibt Befunde zur Anfälligkeit und zu Umweltbelastungen, und dieses Buch kommt darauf zurück. Keiner davon wird Ihnen sagen, warum Ihr Körper und nicht ein anderer, und warum jetzt.

Ich sage das lieber geradeheraus, als Sie nach einer Antwort suchen zu lassen, die es noch nicht gibt.

Sieben Jahre einer Zahl, die niemand las

Mein eigener Fall.

2019 zeigte eine Routineblutuntersuchung ein Leberenzym höher, als es hätte sein sollen. Mein GGT stand bei 231. Der obere Grenzwert ist 64.

Es wurde vermerkt. Es wurde abgelegt.

In den folgenden sieben Jahren stieg diese Zahl. 354. 477. 517. 783. 933. Jedes Mal, wenn sie auftauchte, wurde sie einer familiären Lebererkrankung zugeschrieben, und jedes Mal nahm ich die Erklärung an, denn sie kam von jemandem, der mehr Medizin kannte als ich. Im selben ersten Jahr fand eine Ultraschalluntersuchung einen Lymphknoten in meiner rechten Leiste, beschrieben als wahrscheinlich gutartig.

Ich leitete eine Unternehmensgruppe. Signale aus unvollständiger Information zu lesen war die Arbeit. Ich wandte nichts davon auf mich

selbst an.

Was ich heute verstehe, ist, dass das keine sieben unabhängigen Ereignisse waren. Ein Lebermarker, der über Jahre steigt, gehörte in meinem Fall zu dieser Erkrankung, und er wurde erst viel später als solcher abgeklärt.

Das war meiner, und Ihrer wird anders sein. Ein anderes Organ, ein anderer Marker, andere Jahre, und sehr wohl möglich gar keine Jahre.

Was sich übertragen lässt, ist allein die Frage. Wenn etwas in Ihrer eigenen Vorgeschichte mehr als einmal weggeklärt wurde, lohnt es sich zu fragen, ob es hierher gehört.

— ♦ —

Was Sie damit tun können

Schreiben Sie den Namen auf und halten Sie ihn dort, wo Sie ihn weiterreichen können. IgG4-assoziierte Erkrankung. Sie werden öfter gebeten werden, ihn zu buchstabieren, als es vernünftig scheint, oft in Momenten, in denen Sie es am wenigsten können. Eine Notiz auf dem Handy genügt.

Fragen Sie beim nächsten Termin, welche Organe bei Ihnen beteiligt sind und ob weitere beobachtet werden. Die

Formulierung darf schlicht sein: *„Welche Organe betrifft das bei mir, und behalten Sie noch etwas anderes im Auge?“* Diese Erkrankung arbeitet quer durch die Fachgebiete, und wer Ihnen gegenüber sitzt, sieht vielleicht nur einen Teil davon.

Fragen Sie, ob Ihr Gegenüber diese Erkrankung schon behandelt hat. Nicht, um jemanden anzugreifen. Um es zu wissen. Die Formulierung, die funktioniert, lautet: *„Sehen Sie das oft, oder würde ein Expertisezentrum etwas beitragen?“* Kapitel 19 hat das Verzeichnis.

Womit die Frage bleibt, um die dieses Kapitel durchgehend herumging.

Wenn diese Erkrankung Massen bildet und Organe vergrößert, und wenn sie das in der Bauchspeicheldrüse häufiger tut als irgendwo sonst, wie unterscheidet man sie dann von Krebs? Und was geschieht mit den Menschen, bei denen es niemand tut?

Das ist das nächste Kapitel.

Kapitel 2. Warum sie so oft für Krebs gehalten wird

Für sehr viele Menschen kommt das Wort Krebs vor dem Wort IgG4.

Es kommt auf einem Flur, oder in einem Anruf, der damit beginnt, dass jemand fragt, ob Sie irgendwo sind, wo Sie sprechen können. Es kommt als Schatten auf einer Bildgebung, die die Radiologie sorgfältig beschrieben und die Klinik unumwunden gelesen hat. Es kommt, oft, Wochen bevor jemand Ihnen sagen kann, dass es ein Irrtum war.

Wenn Ihnen das geschehen ist, geht es in diesem Kapitel um das Warum, und darum, was es bedeutet, dass es geschah.

Die Angst geht nicht weg, wenn die Diagnose sich ändert

Etwas Merkwürdiges geschieht, wenn ein Krebsverdacht sich in etwas anderes auflöst.

Alle um Sie herum atmen aus. Karten kommen. Die Erleichterung im Raum ist echt, und sie gehört ihnen, und es ist eine gute Nachricht, und Sie sollen sie auch fühlen.

Was selten jemand erwähnt: ein Teil davon bleibt bei Ihnen. Sie haben das Gespräch im Kopf schon geführt, das, in dem Sie sich zurechtgelegt haben, was Sie Ihrer Familie sagen würden. Dieses Gespräch hat stattgefunden. Es wird nicht ungeschehen, weil die Biopsie anders zurückkam.

Sie werden vielleicht auch feststellen, dass Sie Bildgebung nicht mehr so vertrauen wie früher, und dass die Woche vor einem Termin schlimmer ist als früher.

Nichts davon ist mangelnde Dankbarkeit. Es ist das gewöhnliche Nachspiel davon, etwas Ungeheures gehört zu haben, und es lohnt sich, jemandem davon zu erzählen, statt es still zu tragen, weil der Ausgang gut war.

— ♦ —

**Die Ähnlichkeit ist echt,
und sie ist eine Ähnlichkeit
der Form**

Die IgG4-assoziierte Erkrankung bildet Massen und Schwellungen und kann auf einer Bildgebung deshalb wie Krebs aussehen. Die Bauchspeicheldrüse ist die Stelle, an der das am häufigsten geschieht, und es geschieht auch in den Nieren, in den Lymphknoten und anderswo.³

Achten Sie darauf, was dieser Satz nicht sagt. Er sagt nicht, dass Fachleute nachlässig sind, und er sagt nicht, dass die Bildgebung falsch gelesen wurde. Auf einem Bild können eine Masse aus Entzündung und eine Masse aus Tumor einander gleichen, denn was eine Bildgebung sieht, sind Form und Dichte statt Ursache.

Deshalb werden manche Menschen wegen eines Krebsverdachts abgeklärt, biopsiert oder operiert, bevor die IgG4-assoziierte Erkrankung erkannt wird.³

Diese Abfolge kommt häufig genug vor, um eine eigene Literatur zu haben.

— ♦ —

Krebs sorgfältig auszuschließen ist das System, das funktioniert

Das gehört ohne Umschweife gesagt, denn Menschen tragen darüber unnötigen Ärger.

Krebs sorgfältig auszuschließen ist ein normaler und wichtiger Schritt im Verlauf, und es ist kein Zeichen dafür, dass etwas schiefgegangen ist.³

Wer eine Masse in einer Bauchspeicheldrüse sieht und nicht an Krebs denkt, erweist Ihnen keinen Dienst. Wenn die Untersuchungen, das Warten und die Zweitmeinung unverhältnismäßig wirkten, waren sie verhältnismäßig zu einer Frage, die vor allem anderen beantwortet werden musste.

Was die Chance erhöht, die beiden auseinanderzuhalten, ist, früh zu einer Fachperson zu kommen, die diese Erkrankung kennt.³



Es ist nicht nur Krebs, dem diese Erkrankung gleicht

Die Liste ist länger, als den meisten gesagt wird.

Man arbeitet Lymphome ab, Infektionen, die Sarkoidose und einige Formen von Gefäßentzündung. Dazu kommt eine Gruppe selteneren Erkrankungen, die sich mit dieser überschneiden: die Erdheim-Chester-Erkrankung, die Rosai-Dorfman-Erkrankung und die idiopathische multizentrische Castleman-Erkrankung.⁴

Diese drei zählen aus einem bestimmten Grund. Sie können dieselben Organe betreffen, und sie können ebenfalls ein erhöhtes IgG4 zeigen. Die eine Blutuntersuchung, deren Name in der Erkrankung steckt, kann sie also nicht trennen.

Sie zu unterscheiden braucht meist eine Biopsie, die neben Bildgebung und Blutuntersuchungen gelesen wird, und manchmal eine Zweitmeinung aus einem Zentrum, das die Erkrankung oft sieht.⁴

Wenn Ihre eigene Diagnose lange gedauert hat oder unterwegs einmal gewechselt ist, ist das der Grund. Es war keine Unentschlossenheit.



Der ehrliche Teil dieses Kapitels handelt von Chirurgie

Manchmal unterscheidet niemand die beiden rechtzeitig.

Wenn diese Erkrankung einen Knoten in einem Organ bildet, kann die Bildgebung Krebs ähnlich genug sehen, dass operiert wird, bevor jemand an die IgG4-assoziierte Erkrankung denkt. Eine veröffentlichte Serie von vier Patientinnen und Patienten mit Massen in Niere und Harnleiter beschreibt genau das, wobei die Diagnose erst hinterher aus dem Gewebe kam.⁵

Bei zwei dieser vier war die IgG4-Blutuntersuchung normal.⁵

Bleiben Sie einen Moment dabei, denn es ist die praktischste Tatsache dieses Kapitels. Ein normaler IgG4-Befund bedeutete nicht, dass

die Erkrankung nicht da war. Kapitel 7 behandelt diese Untersuchung, wie es sich gehört, und dies ist die erste von mehreren Stellen, an denen sie Sie enttäuschen wird.

Die Autorinnen und Autoren dieser Serie plädieren dafür, bei ungewöhnlichem Bild früh eine kleine Gewebeprobe zu nehmen, statt direkt zu einer großen Operation zu gehen.⁵

Vier Fälle sind vier Fälle. Es ist eine Fallserie, keine Studie, und sie kann Ihnen nicht sagen, was in Ihrem Fall die richtige Entscheidung ist. Was sie kann, ist Ihnen sagen, dass die Frage echt ist, schriftlich gestellt, von Chirurginnen und Chirurgen.

— ♦ —

Was Sie damit tun können

Wenn eine Operation wegen einer Masse ansteht und die IgG4-assoziierte Erkrankung als Möglichkeit genannt wurde, ist es angemessen zu fragen, ob eine Biopsie vorher etwas ändern würde.⁵

Das liegt nah an den Worten des Korpus selbst, und es liegt nah an den Worten, die Sie verwenden können: *„Würde eine Gewebeprobe vor der Operation den Plan ändern?“*

Fragen Sie, wie hoch Ihr IgG4-Wert im Blut war, und schreiben Sie ihn auf. Wie die Zahl auch lautet, Kapitel 7 hilft Ihnen, sie zu lesen. Ein normaler Befund ist nicht die Beruhigung, als die er erscheint, und ein hoher ist nicht das Urteil, als das er erscheint.

Wenn Sie einen Krebsverdacht durchgemacht haben, sagen Sie es jemandem. Ihrer Hausarztpraxis, einer spezialisierten Pflegekraft, wem auch immer, der fragt, wie es Ihnen geht, und auf die Antwort wartet. Der Verdacht gehört zu Ihrer Krankengeschichte, und er gehört auch zu dem, was Sie das gekostet hat.

Fünf Worte auf einem Parkplatz

Mein eigener Fall.

Am 22. Mai 2026 hatte ich eine Endosonografie und eine gezielte Biopsie in einem Krankenhaus in Cádiz. Vanessa fuhr mich die zwei Stunden hin und saß mit mir durch die Einwilligungsbögen.

Ich las den Entlassungsbericht auf dem Parkplatz.

Masa en cola de páncreas, probable adenoCa.

Eine Masse im Schwanz der
Bauchspeicheldrüse, wahrscheinlich ein
Adenokarzinom.

Ich weiß heute, was diese Worte sind. Es ist
der klinische Eindruck der Endoskopikerin,
gebildet aus dem, was sie durch das Gerät sah:
hartes Gewebe in der Elastografie, keine
Anreicherung nach Kontrastmittel, ein Bild,
das besser zu Krebs passt als zu Entzündung.
Es ist keine histologische Diagnose.

Auf diesem Parkplatz um vier Uhr nachmittags
wusste ich das nicht. Ich kannte nur die fünf
Worte.

Fünf Tage später kam das Gewebe zurück.
Fibrose in storiformem Muster. Ein dichtes
entzündliches Infiltrat. Ein Verhältnis von
IgG4- zu IgG-Plasmazellen von fünfzig Prozent.
Beteiligung der Bauchspeicheldrüse durch
IgG4-assoziierte Erkrankung.

Kein Krebs.

Der Laut, den meine Frau machte, als ich es
ihr sagte, ist der schönste Laut, den ich je
gehört habe.

Zwischen diesen beiden Momenten liegen vier
Nächte, und ich werde sie den Rest meines
Lebens tragen. Das war meiner. Ihrer wird

seine eigene Form und sein eigenes Warten haben, und ich würde nicht behaupten zu wissen, was er Sie kostet.

Was ich Ihnen daraus reichen würde, ist ein Satz.

Ein klinischer Eindruck ist keine histologische Diagnose. Bitten Sie um das Gewebe.

Die Erkrankung ahmt also nach. Sie ahmt Krebs nach, und sie ahmt mehrere andere Zustände gut genug nach, um von Fachleuten mit ihnen verwechselt zu werden.

Was eine Frage mit unbequemem Rand aufwirft. Wenn sie so schwer zu erkennen ist, wie viele Menschen haben sie? Und sind Sie darin so allein, wie es sich gerade anfühlt?

Kapitel 3. Wen es trifft, und wie selten es wirklich ist

Das Erste, was fast alle tun, ist, nach den Zahlen zu suchen.

Wie viele Menschen haben das. Wie viele Menschen wie ich. Ob in diesem Land, dieser Stadt, dieser Altersgruppe jemand mit demselben herumläuft.

Die Zahlen sind dünner, als man erwarten würde, und der Grund, warum sie dünn sind, ist es wert, ihn zu kennen.

Selten ist keine Zahl, es ist eine Erfahrung

Zu hören, dass man eine seltene Erkrankung hat, kann einen isolieren, als wüsste niemand sonst, wovor man steht.⁶

Dieses Gefühl hat eine eigene Beschaffenheit. Es ist nicht nur, dass wenige es haben. Es ist, dass die Systeme rund um Krankheit davon ausgehen, dass Sie häufig sind. Die Broschüre existiert nicht. Die Selbsthilfegruppe in Ihrer Stadt ist für eine andere Erkrankung. Man zögert vor dem Namen oder liest ihn vom Brief ab.

Sie sind einer von vielen, verteilt über viele Länder, und es gibt Patientenorganisationen, in denen Menschen, die mit dieser Erkrankung leben, teilen, was sie gelernt haben.⁶

Beides ist gleichzeitig wahr: die Einsamkeit ist echt, und die Gesellschaft existiert. Sie ist nur weiter weg als bei einer häufigen Krankheit, und man muss sie meist selbst suchen gehen.



Niemand weiß, wie viele Menschen das haben, und der Grund zählt

Wie viele Menschen eine IgG4-assoziierte Erkrankung haben, ist nicht genau bekannt, und Schätzungen aus ganzen Bevölkerungen sind noch begrenzt.⁷

Sie werden trotzdem Zahlen online finden. Behandeln Sie sie vorsichtig, und achten Sie darauf, wie wenige davon sagen, woher sie stammen.

Der Grund für die Unsicherheit ist nicht, dass es niemand versucht hätte. Es ist, dass das Erkennen der Erkrankung in den letzten zwanzig Jahren gewachsen ist, was bedeutet, dass Zählungen auf Basis diagnostizierter Fälle wahrscheinlich zu niedrig liegen im Verhältnis zu der Zahl, die damit lebt.⁷

Lesen Sie diesen Satz in der richtigen Richtung. Er sagt nicht, dass die Erkrankung häufiger wird. Er sagt, dass wir sie besser aufspüren, und dass die Menschen, die immer da waren, erst jetzt gezählt werden.

Manche von ihnen wurden jahrelang als etwas anderes gezählt. Manche sind noch nicht gezählt.



Sie wird überall gefunden, bei allen

Die IgG4-assoziierte Erkrankung kommt bei Menschen jeder Herkunft vor, auf der ganzen Welt.⁷

Das gehört klar gesagt, denn ein großer Teil der frühen Forschung kam aus Japan, und wer das bemerkt, kann daraus etwas schließen, das nicht stimmt. Dass die Literatur japanisch ist, sagt, wo die Forschung begann. Es sagt nicht, wo die Erkrankung wohnt.



Das Muster, wen es trifft, ist echt, und es ist keine Regel über Sie

Insgesamt betrachtet trifft diese Erkrankung Männer etwa doppelt so oft wie Frauen, was unter Erkrankungen dieser Art ungewöhnlich ist.⁸

Das hat eine Folge in der Sprechstunde. Eine Erkrankung, die bei Männern häufiger ist und in einer Krankheitsgruppe steht, bei der man meist das Gegenteil annimmt, ist eine Erkrankung, die in beide Richtungen übersehen wird.

Das Muster hängt auch davon ab, welche Organe beteiligt sind.⁸

- Eine Erkrankung der Bauchspeicheldrüse und der Gallenwege und eine Erkrankung des Raums hinter dem Bauch trifft häufiger Männer.
- Eine auf Kopf und Hals begrenzte Erkrankung trifft am häufigsten Frauen.

Männer haben außerdem häufiger mehrere Organe beteiligt und eine schwerere Erkrankung.⁸

Die meisten erhalten die Diagnose zwischen Mitte fünfzig und siebzig, wobei Männer bei der Diagnose im Schnitt einige Jahre älter sind als Frauen. Bei Kindern kommt sie selten vor.⁸

Wenn Sie eine Frau sind, oder vierunddreißig, oder wenn Ihre Erkrankung in einem Organ sitzt, das nicht in das Muster oben passt, macht nichts davon Ihre Diagnose weniger wahrscheinlich richtig. Das sind Beschreibungen einer Bevölkerung. Es ist die Form einer Menge, und Sie sind ein Mensch darin. Das Muster ist nützlich, um zu entscheiden, was zu vermuten ist. Es hat keine Autorität darüber, was Sie haben.



Der ehrliche Absatz hier ist ein kleiner

Es steht keine Prävalenzzahl in diesem Buch, weil es keine Prävalenzzahl gibt, die es wert wäre, Ihnen gegeben zu werden.⁷

Manche Leitfäden drucken trotzdem eine. Wenn Ihnen eine Zahl dafür begegnet, wie viele Menschen diese Erkrankung haben,

suchen Sie, woran sie hängt. Mehrere der kursierenden Zahlen führen zu einer Quelle zurück, die ebenfalls nichts zitierte.

Ein ehrliches „nicht genau bekannt“ nützt Ihnen mehr als eine sichere Zahl, die sich als niemandes herausstellt.

Was ich fand, als ich suchte, und was ich fand, als ich fragte

Mein eigener Fall.

In den Wochen, in denen mir niemand sagen konnte, was ich hatte, suchte ich so, wie verängstigte Menschen suchen. Um zwei Uhr nachts, mit Glukosewerten auf dem Tisch und Schmerz unter dem Brustbein.

Was zurückkam, war bruchstückhaft, technisch, veraltet oder hinter einer Bezahlschranke. Fast nichts, das für jemanden ohne medizinischen Hintergrund geschrieben war. Fast nichts auf Spanisch, in dem Land, in dem ich lebe.

Das ist die Einsamkeit, um die es in diesem Kapitel geht, und sie ist nicht nur sozial. Sie ist informationell. Was Sie um zwei Uhr nachts

am dringendsten brauchen, ist nicht für Sie geschrieben worden.

Dann, um halb eins in der schwersten Nacht jener Woche, schickte ich eine Nachricht an die spanische Patientenorganisation für diese Erkrankung.

Sie antworteten noch am selben Morgen.

Ihr wissenschaftliches Komitee leitete meinen Fall binnen Stunden nach oben weiter. Ein Professor in Newcastle antwortete auf einen Brief, den ich geschickt hatte, und stützte das Vorgehen meines spanischen Teams, bevor das Biopsieergebnis existierte. Das System funktioniert sehr wohl, wenn man weiß, wie man hineinkommt, und ich wusste es nicht, bis ich es lernen musste.

Das war meiner, und Ihr Weg wird ein anderer sein, in Ihrem Land und Ihrer Sprache.

Was bleibt, ist kleiner und nützlicher als meine Geschichte. Die Menschen mit dieser Erkrankung haben einander gefunden. Manche antworten um Mitternacht.

— ♦ —

Was Sie damit tun können

Suchen Sie die Patientenorganisation, bevor Sie sie brauchen. Nicht, weil heute schwer ist, sondern weil der Tag, an dem Sie um elf Uhr abends eine Frage haben, nicht der Tag ist, um mit dem Suchen zu beginnen. igg4.org listet die Organisationen auf, die es gibt.

Wenn Sie der erste Fall sind, den jemand sieht, sagen Sie es laut, freundlich. *„Ich verstehe, dass das selten ist. Würde es helfen, wenn jemand, der es oft sieht, gemeinsam mit Ihnen darauf schaut?“* Dieser Satz schützt die Beziehung und bringt Ihnen, was Sie brauchen.

Hören Sie auf, Prävalenzstatistiken zu lesen. Sie werden Ihnen nichts über Ihre eigene Erkrankung sagen, und die guten gibt es noch nicht.

Seltenheit erklärt die Einsamkeit. Sie erklärt nicht die Verwirrung.

Die kommt von etwas anderem: dies ist eine Erkrankung, die an einem Dutzend verschiedener Stellen auftaucht, und wo sie auftaucht, verändert fast alles daran, wie sie aussieht.

Kapitel 4. Die Gestalt der Erkrankung

Zwei Menschen mit dieser Diagnose können fast nichts gemeinsam haben.

Eine hat eine geschwollene Drüse im Kiefer und eine etwas seltsame Blutuntersuchung. Ein anderer hat eine Bauchspeicheldrüse, die wie ein Tumor aussah, und sechs Wochen Angst hinter sich. Wieder jemand hat Narbengewebe hinter dem Bauch, gefunden, weil eine Niere nicht mehr abfloss.

Dieselbe Erkrankung. Derselbe Name im Brief. Fast keine Überschneidung in der Erfahrung.

Dieses Kapitel ist die Karte, und es ist der Grund, warum Teil 3 so aufgebaut ist, wie er ist.

Wo sie auftaucht, und ungefähr wie oft

Die IgG4-assoziierte Erkrankung kann viele Organe betreffen, und die meisten haben nur einige davon.⁹

Die häufigen Bereiche sind die Bauchspeicheldrüse und die Gallenwege; die Speichel- und Tränendrüsen; die Augen und die Augenhöhlen; die Nieren; die Lunge und der Brustraum; der Raum hinter dem Bauch, Retroperitoneum genannt, und die Aorta; sowie die Lymphknoten.⁹

Um ein grobes Gefühl für die Häufigkeit zu geben: die Speicheldrüsen sind bei einem Viertel bis der Hälfte beteiligt, die Nieren bei etwa einer von sechs Personen, die Lunge bei etwa einer von sieben und die Aorta bei etwa einer von zehn.⁹

An mehr als einer Stelle betroffen zu sein, gleichzeitig oder Jahre auseinander, ist typisch.⁹

Und weil sie an so vielen Stellen auftauchen kann, ist sie leicht zu übersehen und leicht mit anderen Erkrankungen zu verwechseln.⁹ Das ist das ganze Kapitel 2, noch einmal als Rechnung erzählt: eine Erkrankung mit einem Dutzend Adressen trifft auf ein Dutzend Fachgebiete, von denen die meisten nicht nach ihr suchen.



Die Erkrankung zerfällt in vier grobe Muster

Eine Studie aus einem spezialisierten italienischen Zentrum sah sich 179 Menschen an und bestätigte, dass die Erkrankung dazu neigt, in vier Muster zu zerfallen, je nachdem, welche Organe beteiligt sind.¹⁰

- Vor allem Bauchspeicheldrüse und Gallenwege.
- Vor allem Retroperitoneum oder Aorta.
- Auf Kopf und Hals begrenzt.
- Ein breiteres Muster, bekannt als Mikulicz, mit systemischer Beteiligung.

Erfahrene Fachleute konnten Betroffene allein anhand des klinischen Bildes denselben vier Mustern zuordnen.¹⁰

Die Muster waren mehr als beschreibend. Sie folgten Altersunterschieden: Menschen mit einer Erkrankung in Kopf und Hals waren eher jünger, um die 52, und Menschen mit einer Erkrankung von Bauchspeicheldrüse und Gallenwegen eher älter, um die 67. Sie folgten Unterschieden im IgG4-Wert im Blut, am höchsten in der Gruppe mit

Bauchspeicheldrüse und Gallenwegen. Und sie folgten Unterschieden im Verlauf über die ersten zwei Jahre.¹⁰

Die Erkrankung in Kopf und Hals verlangte die höchste kumulative Dosis an Kortikosteroiden und war schwerer zu kontrollieren. Diabetes war in den Gruppen mit Beteiligung der Bauchspeicheldrüse häufiger.¹⁰

Eines sagten die Muster nicht vorher: die Rückfallrate selbst unterschied sich zwischen ihnen nicht deutlich.¹⁰

Dieser letzte Befund verdient eine eigene Zeile, denn er widerspricht dem, was man erwarten würde. Schwerer zu kontrollieren ist nicht dasselbe wie häufiger wiederkehrend.

— ♦ —

Was eine Studie aus einem Land zeigt, und was nicht

Hier würde ein Leitfaden für Betroffene normalerweise die Kanten abrunden, und dieser wird es nicht tun.

Eine chilenische Studie sah in die Unterlagen von 52 Erwachsenen, die in sechs Zentren betreut wurden. In dieser Gruppe waren die am häufigsten beteiligten Organe die Lunge, die Augen und die Nieren.¹¹

Vergleichen Sie das mit den Häufigkeiten einige Absätze weiter oben, wo die Speicheldrüsen vorn lagen. Das sind verschiedene Bilder derselben Erkrankung.

Keines ist falsch. Es sind verschiedene Gruppen, in verschiedenen Ländern, die über verschiedene Wege in verschiedene Krankenhäuser kommen. Genau deshalb ist die eigene Einordnung der chilenischen Autorinnen und Autoren die richtige zum Mitnehmen: das ist die Erfahrung eines Landes, keine Regel für Sie.¹¹

Die anderen Befunde aus dieser Gruppe sind es wert, sie zu haben:

- Bei etwa einer von drei Personen war nur ein Organ beteiligt. Der Rest hatte zwei oder mehr.¹¹
- Alle mit Beteiligung von Niere oder Lunge hatten gleichzeitig eine Erkrankung in mehr als einem Organ.¹¹
- Das IgG4 im Blut lag bei etwa vier von zehn Getesteten über dem

Referenzbereich, was bedeutet, dass eine normale Blutuntersuchung die Erkrankung nicht ausschließt.¹¹

- Alle wurden mit Kortikosteroiden behandelt. Etwa zwei Drittel brauchten zusätzlich ein weiteres immunsuppressives Medikament, und etwa eine von sechs Personen brauchte Rituximab, weil die Erkrankung immer wiederkam.¹¹

Diese letzte Zeile ist ein Vorgeschmack auf Teil 4, und ein realistischer. Kortikosteroide für alle, etwas mehr für die meisten, und ein weiterer Schritt für eine Minderheit.



Warum Ihr Muster zählt, und wie weit das reicht

Zu wissen, in welches Muster Sie fallen, sagt Ihrer behandelnden Fachperson etwas Echtes darüber, was zu erwarten ist: welche Organe zu beobachten sind, welches Altersprofil ungefähr passt, wie viel Kortikosteroid die Erkrankung verlangen kann.

Was es nicht kann, ist Ihnen Ihren eigenen Verlauf sagen.

Die italienische Studie berichtet Mittelwerte über 179 Menschen, und Mittelwerte bestehen aus Einzelnen, die meist woanders lagen als in der Mitte. Was das alles für Ihren Fall bedeutet, ist eine Frage für Ihre behandelnde Fachperson, die Ihre Bildgebung, Ihre Blutwerte und Ihre Vorgeschichte hat, und die kommen in keiner Studie vor.¹⁰

Dieser Satz wird in diesem Buch wiederkehren. Er ist keine Klausel, die zur Sicherheit angeschraubt wurde. Er ist die tatsächliche Grenze dessen, was ein Buch über Sie wissen kann.



Was Sie damit tun können

Fragen Sie, welchem der vier Muster Ihre Erkrankung gleicht. *„Passt meine in eines der anerkannten Muster, und ändert das, was Sie im Auge behalten?“* Es ist eine Frage, die Fachleute für diese Erkrankung sofort erkennen.

Fragen Sie, ob über das betroffene Organ hinaus etwas beobachtet wird. Angesichts dessen, wie oft mehr als eine Stelle beteiligt

ist, ist das eine vernünftige Frage statt einer ängstlichen.

Lesen Sie in Teil 3 nur die Organabschnitte, die Sie betreffen. Der Rest bleibt stehen, falls Sie ihn je brauchen. Über Organe zu lesen, die bei Ihnen nicht beteiligt sind, ist eine Art, sich mit der Erkrankung eines anderen Angst zu machen.

Das ist die Karte: was es ist, wen es trifft, und wohin es geht.

Teil 2 handelt davon, wie man sie erkennt. Er beginnt mit fünf Warnzeichen, die genau dafür aufgeschrieben wurden, damit auch jemand, der diese Erkrankung nie gesehen hat, sie dennoch bemerken könnte.

Teil 2. Wie sie erkannt wird

Teil 1 handelte davon, was diese Erkrankung ist. Dieser Teil handelt davon, wie jemand feststellt, dass Sie sie haben.

Es dauert länger, als es sollte, es braucht mehrere Untersuchungen statt einer, und die Untersuchung, die nach der Erkrankung benannt ist, ist die unzuverlässigste von allen. Diese drei Tatsachen erklären das meiste von dem, was Menschen in den Monaten vor einer Antwort widerfährt.

Kapitel 5. Die fünf Warnzeichen

Wenn Sie eine Sache aus diesem Buch mitnehmen und weiterreichen, machen Sie es zu diesem Kapitel.

Forschende aus ganz Europa einigten sich auf fünf Zeichen, die an eine IgG4-assoziierte Erkrankung denken lassen und zu einer Überweisung führen sollten.¹² Fünf, weil eine Erkrankung, die in einem Dutzend Organen auftaucht, nicht von einem einzigen Fachgebiet eingefangen werden kann, das ein einziges Organ beobachtet. Jemand musste aufschreiben, was dazu führt, dass irgendwer, irgendwo, innehält und daran denkt.

Die fünf

- Eine Schwellung in einem oder mehreren Organen oder Bereichen.
- Eine Beteiligung der Bauchspeicheldrüse oder der Gallenwege.
- Ein erhöhter IgG4-Wert im Blut.
- Bestimmte Befunde im Gewebe unter dem Mikroskop.
- Eine besondere Form der Venenentzündung, obliterative Phlebitis genannt.¹²

Drei davon sind Dinge, die gefunden werden. Zwei, die Schwellung und die Bauchspeicheldrüse oder die Gallenwege, sind Dinge, die Sie vielleicht schon von sich wissen.



Wofür sie da sind, und wofür nicht

Sie sind keine Untersuchung.

Sie können Ihnen nicht sagen, ob Sie diese Erkrankung haben, und zu zählen, wie viele auf Sie zutreffen, liefert keine Antwort.¹² Sie sind der Anstoß für ein Gespräch und eine Überweisung, was eine ganz andere Aufgabe ist, und in diesem Stadium eine nützlichere, als ein Punktwert es wäre.

Sie stammen außerdem aus einer Übereinkunft von Fachleuten statt aus einer Studie, und sie werden weiter untersucht.¹² Das gehört gewusst statt verborgen: eine Gruppe von Fachleuten einigte sich darauf, was Verdacht wecken sollte, und die Übereinkunft ist es, die die Arbeit tut.

Eines der fünf verdient eine frühe Warnung. Ein erhöhtes IgG4 im Blut steht auf dieser Liste, und es ist der am häufigsten falsch gelesene Befund dieser Erkrankung. Kapitel 7 handelt davon, warum.

— ♦ —

Was Sie damit tun können

Drucken Sie die fünf aus und nehmen Sie sie zu einem Termin mit. Nicht, um zu streiten. Um zu fragen: *„Passt eines davon zu meinem Bild?“*

Verwenden Sie sie, wenn Sie von einem Fachgebiet zum nächsten geschickt werden. Diese Erkrankung landet oft bei einer Person, die ein Organ ansieht. Die Warnzeichen sind das, was diese Grenzen

überschreitet, und Sie sind vielleicht die einzige Person im Raum, die Ihre ganze Vorgeschichte in der Hand hält.

Was die naheliegende Frage aufwirft. Wenn fünf Zeichen nur Verdacht wecken, was entscheidet dann?

Kapitel 6. Wie die Diagnose zusammengesetzt wird

Es gibt keine Untersuchung dafür.

Dieser Satz überrascht, deshalb gehört er an den Anfang des Kapitels statt darin vergraben. Eine IgG4-assoziierte Erkrankung zu diagnostizieren heißt, mehrere Teile zusammenzusetzen, denn keine einzelne Untersuchung bestätigt sie für sich.¹³

Die Teile

Man sieht sich Blutuntersuchungen an, Bildgebung wie CT, MRT oder PET, und meist eine Gewebeprobe.¹³ Daneben besteht ein Teil der Arbeit bewusst darin, auszuschließen, wonach diese Erkrankung aussieht, Krebs und Infektion vor allem.¹³

Das französische nationale Protokoll legt dar, was die erste Runde Blutuntersuchungen üblicherweise umfasst: IgG4 im Serum, eine Eiweißelektrophorese, ein großes Blutbild, Nieren- und Leberwerte sowie die Komplementwerte.¹⁴

Keine dieser Untersuchungen ist für sich die Antwort. Sie sind das Rohmaterial für ein Urteil.



Wer dieses Urteil fällt, zählt

Das Bild wird meist von mehreren Fachleuten gemeinsam zusammengesetzt statt von einer Person allein.¹⁴

Das ist keine Bürokratie. Eine Erkrankung, die in Bauchspeicheldrüse, Nieren, Augen und Lymphknoten sitzen kann, braucht Menschen, die zusammen eine Bauchspeicheldrüse, eine

Niere, ein Auge und einen Lymphknoten lesen können. Wenn Ihr Fall in einer Konferenz besprochen wird statt in einer einzelnen Sprechstunde, ist das das System, das das Richtige tut, auch wenn es sich von Ihrem Platz aus langsam anfühlt.

— ♦ —

Die Kriterien sind für die Forschung, nicht für Sie

Ihnen begegnen vielleicht die Klassifikationskriterien, und wenn Sie suchen gehen, finden Sie Menschen, die sich daran messen.

Sie wurden geschrieben, um Teilnehmende für Forschungsstudien zu identifizieren, deshalb sind sie mit Absicht streng, und Menschen mit dieser Erkrankung können durch sie hindurchfallen.¹³ Sie sind ein Werkzeug für die Medizin statt eine Checkliste für Betroffene.¹³

Was bedeutet, dass jemand sicher sein kann, dass Sie diese Erkrankung haben, während Sie die Kriterien nicht erfüllen, und dass beides gleichzeitig wahr sein kann. Wenn Ihnen gesagt wird, dass Sie die Kriterien nicht

erfüllen, ist die nützliche Frage nicht, ob Sie genug Punkte hatten. Sie lautet, was man glaubt, das Sie haben, und warum.



Der ehrliche Teil dieses Kapitels handelt von der Reihenfolge

Hier ist ein praktisches Detail, das leicht zu übersehen und schwer rückgängig zu machen ist.

Wo eine Gewebeprobe nötig ist, wird sie vor Beginn der Kortikosteroide genommen, soweit das möglich ist, denn Kortikosteroide verändern, was die Probe zeigt, und können ein falsch negatives Ergebnis erzeugen.¹⁴

Kortikosteroide wirken. Genau das ist das Problem. Sie stellen die Entzündung ruhig, nach der die Pathologie sucht, sodass eine nach Behandlungsbeginn genommene Probe zurückkommen kann, ohne viel zu zeigen, und die Gelegenheit, die Erkrankung klar zu sehen, ist vorbei.

Das bedeutet nicht, dass die Behandlung aufgeschoben werden soll. Manchmal kann ein Organ nicht warten, und das entscheidet die behandelnde Fachperson. Es bedeutet, dass die Reihenfolge der Schritte eine echte klinische Frage ist statt einer organisatorischen, und dass es angemessen ist, danach zu fragen.



Was Sie damit tun können

Wenn Biopsie und Kortikosteroide beide geplant sind, fragen Sie nach der

Reihenfolge. *„Findet die Biopsie vor dem Beginn der Kortikosteroide statt, und wenn nicht, ändert das, was sie zeigen kann?“*

Fragen Sie einmal, ruhig, und nehmen Sie die Antwort an.

Fragen Sie, wonach jede Untersuchung

sucht. *„Welche Untersuchungen sind geplant, und was soll jede davon Ihnen sagen?“* Es macht aus einer Reihe von Terminen etwas, dem Sie folgen können.

Messen Sie sich nicht an den Kriterien.

Sie sind nicht dafür gemacht, und sie werden Sie in beide Richtungen in die Irre führen.

Von allem auf dieser Liste trägt eine Untersuchung einen Namen, der sie entscheidend klingen lässt. Das ist sie nicht.

Kapitel 7. Die Blutuntersuchung, und was sie Ihnen nicht sagen kann

Die Erkrankung heißt IgG4-assoziierte Erkrankung. Es gibt eine Blutuntersuchung, die IgG4 heißt. Es wäre vernünftig anzunehmen, dass die zweite die erste entscheidet.

Das tut sie nicht, und die Lücke zwischen dem, wonach diese Untersuchung klingt, und dem, was sie leistet, ist der Ort, an dem viel vermeidbare Angst und falsche Beruhigung wohnt.

Ein normaler Befund schließt sie nicht aus

Die Untersuchung misst den IgG4-Wert, eine Art von Antikörper. Er ist bei vielen Menschen mit dieser Erkrankung erhöht, aber nicht bei allen. Je nach Studie hat zwischen einer von zehn Personen und knapp der Hälfte der Menschen mit der Erkrankung einen normalen Wert.¹⁵

Lesen Sie diese Spanne noch einmal, denn das obere Ende ist der Teil, der zählt. In manchen Studien knapp die Hälfte.

Es gibt eine härtere Fassung desselben Befunds, aus einem Zusammenhang, in dem der Einsatz so hoch war, wie er werden kann. Eine Metaanalyse bündelte zehn Studien von Menschen, die operiert wurden, weil ihre Bauchspeicheldrüse unter Krebsverdacht stand, und sah sich diejenigen an, bei denen sich eine autoimmune Pankreatitis herausstellte, die Bauchspeicheldrüsenform dieser Erkrankung. Unter den Typ-1-Fällen mit einem präoperativ verfügbaren Befund hatte weniger als die Hälfte ein erhöhtes IgG4 im Serum: 43 Prozent, einundzwanzig von neunundvierzig Personen.¹⁶

Also in der Lage, in der es am meisten darauf ankommt, richtig zu liegen, übersah die Untersuchung, die nach der Erkrankung benannt ist, die Mehrheit der Menschen, die sie hatten.



Ein erhöhter Befund bestätigt sie ebenso wenig

Die Untersuchung versagt auch in die andere Richtung.

Allergische, immunologische und bösartige Erkrankungen können IgG4 erhöhen.¹⁵ Selbst wenn der Wert mehr als das Fünffache des oberen Normwerts beträgt, stellt sich bei etwa einer von vier Personen eine völlig andere Diagnose heraus.¹⁵

Das Fünffache des Normwerts ist die Art von Zahl, die auf einem Bildschirm endgültig aussieht. Eine von vier dieser Personen hat etwas anderes.

Deshalb führen die Warnzeichen in Kapitel 5 ein erhöhtes IgG4 als Grund zum Nachdenken auf, nicht als Grund zum Schließen, und deshalb sagte Kapitel 6, die Diagnose werde zusammengesetzt statt abgelesen.



Wo sie ihren Platz sehr wohl verdient

Die Untersuchung hat eine echte Aufgabe, und es ist eine andere als die Diagnose.

Wenn der Wert vor Behandlungsbeginn erhöht war, wird er nützlich, um den Verlauf über die Zeit zu verfolgen, und ein Anstieg kann ein frühes Zeichen dafür sein, dass die Erkrankung zurückkommt.¹⁵

Das lohnt sich zu verstehen, denn es verändert, was Ihre eigene Zahl bedeutet, je nachdem, wann sie abgenommen wurde. Ein erhöhter Wert vor der Behandlung gibt Ihrer behandelnden Fachperson etwas zum Verfolgen. Dieselbe Zahl für sich, ohne ein Davor, sagt Ihnen deutlich weniger.



Hier dient Ehrlichkeit Ihnen besser als Beruhigung

Wenn Ihnen gesagt wurde, Ihr IgG4 sei normal und deshalb hätten Sie das nicht, ist dieser Schluss für sich nicht sicher.

Wenn Ihnen gesagt wurde, Ihr IgG4 sei hoch und deshalb hätten Sie das, ist das ebenso wenig sicher.

Keines von beidem ist ein Grund, Ihrer behandelnden Fachperson zu misstrauen, die die Zahl mit ziemlicher Sicherheit neben allem anderen liest, und genau das sagen die Quellen zu tun.¹⁵ Es ist ein Grund zu fragen, worauf das Urteil sonst noch beruht, und vorsichtig zu sein mit dem, was Sie online lesen, wo diese Untersuchung regelmäßig so beschrieben wird, als entscheide sie die Sache.



Was Sie damit tun können

Finden Sie heraus, wie hoch Ihr Wert war und wann er abgenommen wurde. Vor oder nach der Behandlung verändert, wofür er sich verwenden lässt.

Wenn Ihr Befund normal war und die Frage noch offen ist, sagen Sie es laut.
„Ich weiß, dass mein IgG4 normal war. Schließt das dies aus, oder nicht?“ Wer die Erkrankung kennt, hat eine klare Antwort.

Seien Sie vorsichtig damit, die Zahl zwischen Terminen allein zu verfolgen. Für sich bewegt sie sich aus Gründen, die nichts mit Ihnen zu tun haben, und sie allein zu beobachten kostet meist mehr Ruhe, als es einbringt.

Deshalb ist der nächste Schritt so oft Gewebe, und deshalb handelt das nächste Kapitel davon, was Gewebe entscheiden kann und was ebenfalls nicht.

Kapitel 8. Die Biopsie

Ein kleines Stück des betroffenen Gewebes unter dem Mikroskop anzusehen ist oft der aussagekräftigste Schritt im gesamten Verlauf.¹⁷

Es ist auch der Schritt, vor dem Menschen am meisten zurückschrecken, und derjenige, über den sie vorher am wenigsten erfahren.

Wonach die Pathologie sucht

Drei Befunde weisen auf diese Erkrankung hin.¹⁷

- Eine dichte Ansammlung von Immunzellen.
- Ein wirbelförmiges Muster von Narbengewebe, in der Pathologie storiforme Fibrose genannt.
- Eine Entzündung, die kleine Venen verengt.

Ein hoher Anteil IgG4-positiver Zellen stützt das Bild.¹⁷ Die pathologische Literatur setzt eine Zahl auf diesen Anteil: mehr als 40 Prozent der IgG-Plasmazellen, die sich für IgG4 anfärben, zählen dafür.¹⁸

Wenn diese Worte auf einem Befund stehen, den Sie bekommen, ist das ihre Bedeutung. Für sich sind sie kein Urteil.



Warum nichts davon die Diagnose beweist

Weil dieselben Befunde bei anderen Erkrankungen auftreten.¹⁷

Eine pathologische Übersicht legt die Überschneidung unumwunden dar. Ein erhöhtes IgG4, im Blut oder im Gewebe, wird

auch bei bestimmten Krebserkrankungen gesehen, bei Infektionen, beim Sjögren-Syndrom, bei der Granulomatose mit Polyangiitis und bei der Castleman-Erkrankung.¹⁸ Die drei klassischen Merkmale sind nicht immer alle vorhanden, und sie sehen je nach Organ anders aus: Tränendrüsen und Lymphknoten zeigen das klassische Narbenmuster oft überhaupt nicht.¹⁸

Eine Biopsie aus einer Tränendrüse ohne storiforme Fibrose hat also nichts ausgeschlossen. Sie hat sich so verhalten, wie Tränendrüsen sich verhalten.



Und warum eine Biopsie danebenliegen kann

Das ist der Teil, den man besser vor der eigenen kennt als danach.

Die Veränderungen liegen verstreut, und eine kleine Nadelprobe kann aus dem falschen Teil des Gewebes stammen.¹⁷

Das ist niemandes Fehler. Es ist die Natur einer Erkrankung, die sich nicht gleichmäßig durch ein Organ verteilt. Eine negative Biopsie bei jemandem, dessen ganzes Bild auf diese Erkrankung zeigt, ist ein Grund weiterzusuchen, keine geschlossene Tür.

— ♦ —

Der Schluss, den die Pathologie selbst zieht

Die Übersicht, die all diese Überschneidung dokumentiert, endet dort, wo man sich wünscht, dass sie endet. Eine Biopsie allein genügt selten. Die Diagnose gelingt am besten, wenn ein Team aus Fachleuten, darunter eine Pathologie, die diese Erkrankung kennt, das klinische Bild, die Bildgebung, die Blutuntersuchungen und das Gewebe gemeinsam betrachtet.¹⁸

Deshalb geht ein unklarer Fall in eine interdisziplinäre Konferenz, statt von einer einzigen Untersuchung entschieden zu werden.¹⁸ Wenn Ihnen gesagt wird, Ihr Fall werde in einer Runde besprochen, ist das eine gute Nachricht in den Kleidern einer Verzögerung.



Was Sie damit tun können

Fragen Sie, ob die Pathologie, die Ihre Probe ansieht, diese Erkrankung schon gesehen hat. Formulieren Sie es als Frage nach der Abteilung, nicht nach der Person: *„Wird das von jemandem gelesen, der regelmäßig IgG4-assoziierte Erkrankungen sieht?“*

Wenn Ihre Biopsie negativ war und Ihr Bild weiterhin passt, fragen Sie, was als Nächstes geschieht. *„Angesichts von allem anderen, entscheidet eine negative Biopsie das, oder muss noch einmal geschaut werden?“*

Bitten Sie um den Befund und bewahren Sie ihn auf. Sie werden wieder danach gefragt werden, vielleicht in Jahren, vielleicht in einem anderen Land.

Zwischen Blut und Gewebe stehen die Bildgebungen, und eine leisere Arbeit daran, wie die ganze Abfolge geordnet sein sollte.

Kapitel 9. Bildgebung, und die Arbeit an der Abfolge

Bildgebung ist der Anfang der meisten Geschichten. Eine Aufnahme findet etwas, und dieses Etwas braucht einen Namen.

Woran gearbeitet wird

Eine Dissertation der Universitat Autònoma de Barcelona nimmt sich zweier praktischer Fragen an.¹⁹

Die erste lautet, wie die quantitative PET-CT zu nutzen ist, eine Ganzkörperuntersuchung, die die Aktivität in Geweben misst, um zu sehen, ob die Behandlung wirkt.¹⁹

Die zweite lautet, wie die Schritte von Diagnose und Behandlung in einen Algorithmus zu bringen sind, dem ein spezialisiertes Team in Europa folgen kann: was im Blut zu prüfen ist, wonach in der Bildgebung zu suchen ist, wann eine Biopsie zu nehmen ist, wann Kortikosteroide zu

beginnen sind und wann ein weiteres Medikament wie ein Immunsuppressivum oder Rituximab hinzuzufügen ist.¹⁹

Sie sieht außerdem, wie die Erkrankung heute definiert wird, die verschiedenen klinischen Muster, die sie annimmt, und wie das Ansprechen über die Zeit mit einem Response-Index für die Krankheitsaktivität verfolgt wird, einem disease responder index.¹⁹



Warum das überhaupt in einem Leitfaden für Betroffene steht

Nicht, weil Sie es benutzen können. Das können Sie nicht, und es ist kein Selbsttest.¹⁹

Es steht hier wegen dessen, was es Ihnen über den Stand der Dinge sagt. Spezialisierte Zentren arbeiten aktiv an gemeinsamen Wegen, schneller zu dieser Diagnose zu kommen und zu messen, ob die Behandlung hilft.¹⁹ Die Abfolge, die für Menschen mit

einer Diagnose von vor zehn Jahren improvisiert wurde, wird gerade zu etwas, dem ein Team folgen kann.

Wenn sich Ihr eigener Weg unorganisiert angefühlt hat, war er es vielleicht auch. Daran wird gearbeitet, von Menschen, denen es aufgefallen ist.

Ihre eigene Bildgebung, Ihre Untersuchungen und Ihr Behandlungsplan bleiben Sache Ihrer behandelnden Fachperson.¹⁹

— ♦ —

Was Sie damit tun können

Fragen Sie, wofür eine Untersuchung wiederholt wird. Das Ansprechen auf die Behandlung zu verfolgen und nach neuer Beteiligung zu suchen sind verschiedene Zwecke, und zu wissen, in welchem Sie stecken, macht das Warten leichter.

Fragen Sie, ob Ihr Ansprechen strukturiert erfasst wird. Manche Zentren verwenden einen Response-Index. Zu wissen, ob Ihres das tut, sagt Ihnen, wie Ihr Fortschritt beurteilt wird.

All das beschreibt einen Ablauf, der funktioniert. Das letzte Kapitel dieses Teils handelt davon, wie lange es dauert, hineinzukommen.

Kapitel 10. Warum es so lange dauert, und was es verkürzt

Diese Erkrankung ist noch immer wenig bekannt, auch in der Medizin, sodass sie oft spät erkannt wird.²⁰

Dieser eine Satz erklärt mehr über die Erfahrung, diese Diagnose zu bekommen, als alles andere in diesem Buch.

Was die Verzögerung kostet

Die Zeit zwischen den ersten Beschwerden und einer klaren Diagnose kann lang sein, und sie zählt, denn eine unbehandelte Entzündung kann bleibende Schäden an einem Organ hinterlassen, bevor die Behandlung beginnt.²⁰

Das ist genau das, was Kapitel 1 über Narbengewebe sagte, von der anderen Seite kommend. Die Uhr hält nicht an, während das System herausfindet, wie es die Sache nennen soll.



Zahlen, aus einem Krankenhaus, das gezählt hat

Ein Krankenhaus in Buenos Aires ging seine eigenen sechzig Fälle durch und setzte Zahlen auf dieses Warten.²¹

Die Hälfte erhielt die Diagnose innerhalb von etwa neun Monaten nach den ersten Beschwerden. Eine von zehn Personen wartete mehr als zehn Jahre.²¹

Und der Befund, der am meisten zählt: wer bei der Diagnose bereits Organschäden hatte, hatte deutlich länger darauf gewartet.²¹

Das ist ein einzelnes Zentrum und kein ganzes Land, die Zahlen veranschaulichen das Phänomen also, statt es überall zu messen.²¹

Die Richtung des Befunds ist es, was man mitnimmt, nicht die genauen Zahlen.



Was es verkürzt

Zu jemandem zu kommen, der die Erkrankung kennt, und zu einem Expertisezentrum, verkürzt diesen Weg. Und die Behandlung wirkt meist gut, sobald sie beginnt.²⁰

Beide Hälften verdienen dasselbe Gewicht. Die Verzögerung ist echt und sie hat einen Preis. Was auf ihrer anderen Seite liegt, spricht auf Behandlung an.



Mein eigener Fall

Mein eigener Fall.

Niemand würde meine Geschichte für mich zusammensetzen.

Sieben Jahre Befunde lagen in verschiedenen Systemen, in zwei Sprachen, gesammelt von Fachleuten, die jeweils ein Stück gesehen hatten. Keine einzige Person hatte je alles

gesehen, was bedeutete, dass die Geschichte, die diese Befunde zusammen erzählten, noch nie jemandem erzählt worden war.

Also baute ich sie. Eine strukturierte Akte aus sieben Jahren medizinischer Unterlagen, achtundzwanzig Seiten, in einem Dokument, in einer Reihenfolge. Und dann Briefe an Fachleute für diese Erkrankung, in vier Ländern, von einem Patienten, der die Arbeit getan hatte und eine klare Frage zu stellen hatte.

Sie antworteten. Eine Person stützte das Vorgehen meines spanischen Teams, bevor mein Biopsieergebnis überhaupt existierte. Die spanische Patientenorganisation, der ich um halb eins nachts schrieb, leitete meinen Fall binnen Stunden nach oben weiter.

Ich möchte mit der Lehre hier vorsichtig sein, denn es wäre leicht, die falsche zu ziehen. Ich bekam keine bessere Versorgung, weil ich sie mehr verdient hätte als der nächste Mensch. Ich bekam sie, weil ich zufällig die Fähigkeiten hatte, eine Akte zusammenzustellen, und die Zuversicht, Fremde anzuschreiben, und den meisten Menschen wird mit ihrer Diagnose weder das eine noch das andere mitgegeben.

Das war meiner, und Ihrer wird anders aussehen. Was sich überträgt, ist kleiner und es ist echt: die Geschichte, die Ihre Unterlagen zusammen erzählen, hat noch niemand gelesen, und Sie sind die einzige Person, die sie an denselben Ort legen kann.



Was Sie damit tun können

Sammeln Sie Ihre Unterlagen, bevor Sie sie brauchen. Alle, aus jedem Haus, über jedes Jahr. Nicht, um sich selbst zu diagnostizieren. Damit die nächste Fachperson in einem Zug lesen kann, was heute über ein Jahrzehnt hinweg verstreut liegt.

Ordnen Sie sie nach Datum und schreiben Sie eine Seite nach vorn. Was geschah, wann, und was die Frage heute ist. Diese Seite ist es, die jemand mit wenig Zeit liest.

Wenn Sie schon lange gewartet haben, sagen Sie die Dauer laut. „*Das begann vor vier Jahren.*“ Dauer ist eine klinische Information, und sie verändert, wie alles andere gelesen wird, was Sie erzählen.

Stellen Sie die Frage nach einem Expertisezentrum. *„Würde es sich lohnen, das dort ansehen zu lassen, wo man die Erkrankung regelmäßig sieht?“* Kapitel 19 hat das Verzeichnis.

So entsteht die Diagnose: fünf Zeichen, mehrere Untersuchungen, eine Biopsie, die in ihrem Zusammenhang gelesen wird, und meist mehr Zeit, als irgendjemand möchte.

Teil 3 geht Organ für Organ, und Sie sollten davon nur die Abschnitte lesen, die Sie betreffen.

Teil 3. Wo sie auftritt

Eine Erkrankung, ein Dutzend Adressen. Dieser Teil ist die Landkarte, und er ist dafür gebaut, ausgewählt gelesen zu werden.

Wie Sie diesen Teil benutzen

Lesen Sie Ihr eigenes Organ. Lassen Sie den Rest liegen.

Das ist keine dahingesagte Anweisung. Dieser Teil behandelt zwölf Orte, an denen diese Erkrankung auftaucht, und fast niemand hat zwölf. Über Organe zu lesen, die bei Ihnen nicht beteiligt sind, heißt sich mit der Krankheit eines anderen Menschen zu erschrecken, und darin liegt kein Nutzen, der die Kosten aufwäge.

Wenn später ein neues Organ dazukommt, steht dieser Teil immer noch hier.

Jeder Abschnitt beschreibt, was die Erkrankung in diesem Organ tut und wie es sich anfühlt oder aussieht. Wo die Quellen es hergeben, sagt ein Abschnitt auch, wofür die Erkrankung dort gehalten wird und was zu fragen sich lohnt. Wo sie es nicht hergeben, hört er auf. Sie sind bewusst kurz, und jeder ist so kurz wie die Belege dahinter.

**Bevor Sie weiterlesen:
das, womit man nicht
wartet**

Das meiste, was diese Erkrankung tut, entwickelt sich über Monate, und das meiste davon ist nicht dringend. Drei Ausnahmen ziehen sich durch diesen Teil, und sie stehen hier gesammelt, damit niemand sie in einem Abschnitt suchen muss, der ihn gar nicht betrifft.

Neues oder sich veränderndes Sehen.

Wenn eine Schwellung hinter dem Auge auf den Sehnerv drückt, kann das Sehen schlechter werden. Neues oder sich veränderndes Sehen sollte man rasch melden statt beim nächsten Termin.²²

Neue oder zunehmende Atemnot. Sollte man zeitnah ansprechen.²³

Brustschmerz, Atemnot oder Beschwerden, die Sie beunruhigen. Sagen Sie es Ihrem Behandlungsteam, statt einen Routinetermin abzuwarten.²⁴

Nichts davon bedeutet, dass etwas Schreckliches geschieht. Es bedeutet, dass die Uhr mehr zählt als der Terminkalender.

Die Verdauungsorgane

Die Bauchspeicheldrüse

Die IgG4-assoziierte Erkrankung kann eine geschwollene Bauchspeicheldrüse verursachen, die Autoimmunpankreatitis genannt wird.²⁵

Das übliche erste Zeichen ist eine schmerzlose Gelbsucht, eine Gelbfärbung von Haut oder Augen, verursacht durch eine Blockade in den Gallenwegen.²⁵ Das Wort schmerzlos leistet dort echte Arbeit, denn es ist der Grund, warum Menschen warten.

Manche haben stattdessen unbestimmte Bauchbeschwerden oder Gewichtsverlust, und nur eine Minderheit hat die Beschwerden eines plötzlichen Pankreatitisschubs.²⁵

Hier wird die Erkrankung am häufigsten für Bauchspeicheldrüsenkrebs gehalten, weil beide im Bild ähnlich aussehen und dieselben Beschwerden machen können.²⁵ Eine sorgfältige Diagnose zählt hier sehr viel,²⁵ und Kapitel 2 handelt genau davon.

Mit der Zeit kann eine Beteiligung der Bauchspeicheldrüse Verdauung und Blutzucker beeinflussen, deshalb werden meist beide überwacht.²⁵

Zu fragen lohnt sich: was überwacht wird, und wie oft. Verdauung und Blutzucker werden aus einem Grund verfolgt, und das zu wissen macht aus einer wiederkehrenden Blutuntersuchung etwas, das Sie verstehen statt aushalten.



Die Gallenwege

Die Gallenwege sind die Röhren, die Galle von der Leber in den Darm tragen. Diese Erkrankung kann sie entzünden und vernarben lassen, was Ärztinnen und Ärzte IgG4-assoziierte sklerosierende Cholangitis nennen.²⁶

Sie tritt sehr oft zusammen mit einer Autoimmunpankreatitis auf,²⁶ weshalb diese beiden Abschnitte beieinanderstehen.

Die üblichen Zeichen sind Gelbsucht, zusammen mit Juckreiz, und manchmal Gewichtsverlust.²⁶ Der Juckreiz überrascht die Menschen. Er ist kein Hautproblem.

In der Bildgebung kann sie zwei anderen Erkrankungen ähneln: der primär sklerosierenden Cholangitis und dem

Gallengangskrebs, Cholangiokarzinom genannt. Sie auseinanderzuhalten kann schwierig sein und zählt sehr viel, denn Behandlung und Aussichten unterscheiden sich stark.²⁶ Das ist eine weitere der Situationen, in denen diese Erkrankung für Krebs gehalten wird.²⁶

Wenn ein verschlossener Gang eine Gelbsucht verursacht, muss er unter Umständen mit einem kleinen Röhrchen abgeleitet werden, einem Stent, während die Entzündung selbst behandelt wird.²⁶

Das zu verstehen lohnt sich, bevor es Ihnen angeboten wird. Ein Stent behandelt die Blockade. Er ist nicht die Behandlung der Erkrankung, und einen zu bekommen bedeutet nicht, dass die Behandlung versagt.

Kopf und Hals

Die Speichel- und Tränendrüsen

Die großen Speicheldrüsen gehören zu den am häufigsten betroffenen Stellen dieser Erkrankung, beteiligt bei etwa einem Viertel bis der Hälfte der Menschen.²⁷

Sie zeigt sich als schmerzlose Schwellung der Drüsen rund um den Kiefer, vor den Ohren und um die Augen. Die Schwellung ist meist allmählich, auf beiden Seiten und nicht schmerzhaft, was sie leicht übersehbar macht.²⁷

Lesen Sie diese Aufzählung noch einmal, wenn Ihre eigene Diagnose Jahre gebraucht hat. Allmählich, seitengleich und schmerzlos ist eine Kombination, die anderen Menschen auffällt, bevor sie Ärztinnen und Ärzten auffällt, und oft lange nicht.

Eine Schwellung der Tränendrüsen zeigt sich als Schwellung der äußeren oberen Lider.²⁷

Trockenheit von Mund und Augen kann vorkommen, ist aber meist leicht, und das ist eines der Merkmale, die dies vom Sjögren-Syndrom unterscheiden.²⁷

Zu fragen lohnt sich: wenn Ihnen gesagt wurde, Sie hätten Sjögren, und die Trockenheit nie recht dazu passte, ist das ein vernünftiger Punkt zum Ansprechen.



Der Mund

Das häufigste Zeichen im Mund ist eine schmerzlose, gummiartige Schwellung am Gaumen, auf einer Seite oder auf beiden. Sie kann dieselbe Farbe haben wie das umliegende Gewebe, oder rötlich oder violett sein.²⁸

Auch Zunge und Kieferknochen können beteiligt sein, und das Zahnfleisch kann anschwellen und sich brennend anfühlen.²⁸

Eine Schwellung der Drüsen unter dem Kiefer gehört zum selben Bild und war unter anderen Namen bekannt, bevor dieses Krankheitsbild beschrieben wurde.²⁸ Wenn Sie vor Jahren einen dieser älteren Namen bekommen haben, könnte das der Grund sein.

Die meisten Menschen mit Mundbeteiligung haben auch anderswo Zeichen der Erkrankung, und die meisten haben einen erhöhten IgG4-Wert im Blut.²⁸

Und der Satz, der in diesem Abschnitt am meisten zählt: weil diese Veränderungen wie andere Dinge aussehen, werden sie manchmal

operativ entfernt, bevor überhaupt jemand an eine IgG4-assoziierte Erkrankung denkt.²⁸

Das ist die Grundaussage dieses ganzen Buches, in einem Organ. Eine Zahnarztpraxis oder eine Mund-Kiefer-Chirurgie kann die Erste sein, die diese Erkrankung sieht, und die Letzte, die an sie denkt.



Die Augen und die Augenhöhle

Diese Erkrankung betrifft oft die Tränendrüsen, was sich als schmerzlose Schwellung der äußeren oberen Lider zeigt. Sie kann sich auch in die Augenhöhle selbst ausbreiten und das Weichgewebe oder die Muskeln entzünden, die das Auge bewegen.²²

Das kann dazu führen, dass die Augen hervortreten, und Doppelbilder, Rötung oder Schmerz verursachen.²²

Wenn die Schwellung auf den Sehnerv drückt, kann das Sehen schlechter werden, und darum sollte man neues oder sich veränderndes Sehen rasch melden.²²

Zur Diagnose gehören meist eine MRT oder CT der Augenhöhle, Blutuntersuchungen und oft eine kleine Gewebeprobe, häufig aus der Tränendrüse.²² Weil die Erkrankung gleichzeitig anderswo im Körper aktiv sein kann, arbeitet die Augenheilkunde in der Regel mit der Inneren Medizin oder der Immunologie zusammen.²²

Manche Zentren haben darin besondere Erfahrung, darunter das Orbitacentrum am Het Oogziekenhuis Rotterdam, ein anerkanntes niederländisches Expertisezentrum für seltene Erkrankungen der Augenhöhle.²²

Zu fragen lohnt sich: ob jemand den Rest von Ihnen anschaut. Eine Augenklinik kann eine Augenhöhle hervorragend behandeln und nie fragen, was sonst noch los ist, und bei dieser Erkrankung ist die Augenhöhle meist nicht die ganze Geschichte.



Die Schilddrüse

Die Schilddrüse ist seltener betroffen als Organe wie die Bauchspeicheldrüse oder die Speicheldrüsen.²⁹

Wenn sie es ist, ist die anerkannte Form die Riedel-Thyreoiditis, bei der die Schilddrüse hart und fibrös wird, also vernarbt.²⁹

Das kann als feste Schwellung vorn am Hals zu tasten sein. Wenn sie auf benachbarte Strukturen drückt, kann sie Heiserkeit oder Atem- oder Schluckbeschwerden verursachen.²⁹

Neue Atem- oder Schluckbeschwerden gehören zu dem, womit der Anfang dieses Teils nicht warten wollte. Sie gehören in dieselbe Gruppe und wollen zeitnah angesprochen werden statt beim nächsten Termin.

Weil eine harte Raumforderung der Schilddrüse anderen Schilddrüsenerkrankungen ähneln kann, zählt eine sorgfältige Diagnose.²⁹

Eine Beteiligung der Schilddrüse kann die Hormonwerte der Drüse verändern, deshalb wird die Schilddrüsenfunktion meist geprüft und verfolgt. Eine Fachperson beurteilt, ob eine Behandlung nötig ist.²⁹

Brustkorb und

Bauchraum

Die Lunge

Die Lunge ist bei etwa einer von sieben Personen mit dieser Erkrankung betroffen.²³

Viele haben wenige oder keine Beschwerden, manche aber Atemnot, Husten oder Beschwerden, die an Asthma erinnern.²³

Wie es in der Bildgebung aussieht, ist sehr unterschiedlich, von festen Knoten über milchige Trübungen bis zu Verdickungen rund um die Atemwege, und das ist ein Teil des Grundes, warum eine Lungenbeteiligung schwer festzumachen sein kann.²³

Sie wird mit Bildgebung beurteilt und fachärztlich verfolgt. **Neue oder zunehmende Atemnot sollte man zeitnah ansprechen.**²³

Zu fragen lohnt sich: wenn Sie wegen eines im Erwachsenenalter begonnenen Asthmas behandelt wurden, das sich nie ganz wie Asthma verhielt, ob die Lunge im Zusammenhang mit dieser Diagnose angeschaut wurde.



Die Nieren

Die Nieren sind bei etwa einer von sechs Personen betroffen.³⁰

Die übliche Form ist eine Entzündung des Nierengewebes selbst, die die Nierenfunktion vermindern und sich als Eiweiß im Urin zeigen kann.³⁰

Seltener bildet die Erkrankung in der Niere eine Raumforderung, die im Bild wie ein Tumor aussieht, und das ist ein Grund, warum manchmal eine Gewebeprobe nötig ist.³⁰ Die vier Patienten aus Kapitel 2 waren genau diese Situation.

Eine Nierenbeteiligung wird fachärztlich mit Blut- und Urinuntersuchungen verfolgt, **weil Veränderungen auftreten können, bevor etwas zu spüren ist.**³⁰

Dieser letzte Halbsatz ist der Grund, die Termine auch dann einzuhalten, wenn es Ihnen gut geht. Nieren beklagen sich nicht früh.



Der Retroperitonealraum und die Hauptschlagader

Der Retroperitonealraum ist der Raum hinter dem Bauchraum. Diese Erkrankung kann dort ein Band aus fibrösem Gewebe entstehen lassen, retroperitoneale Fibrose genannt, manchmal unter Beteiligung der Aorta, der großen Schlagader, die durch den Bauchraum nach unten verläuft.³¹

Er ist eine der am häufigsten betroffenen Stellen und das klarste Beispiel für die vernarbende Form der Erkrankung.³¹ Betroffen sind Männer mittleren und höheren Alters häufiger als Frauen, etwa vier zu eins in einer amerikanischen Bevölkerungsstudie, die einen Landkreis zwanzig Jahre lang verfolgt hat.³¹

Viele Menschen haben überhaupt keine Beschwerden, andere nur unbestimmte Rücken- oder Flankenschmerzen.³¹

Weil das entzündete Gewebe nahe an den Harnleitern liegt, die den Urin aus den Nieren tragen, kann es auf sie drücken und einen Rückstau verursachen, deshalb werden die Nieren meist auch dann geprüft, wenn nichts zu spüren ist.³¹

Was die Behandlung hier bewirkt

Kortikosteroide sind die übliche Behandlung, und sie wirken gut.³¹

Eine italienische randomisierte Studie fand, dass die zusätzliche Gabe von Methotrexat eine deutlich niedrigere Kortikosteroiddosis für dasselbe Ergebnis genügen ließ: über neun Monate rund ein Viertel weniger Prednison, ohne mehr Nebenwirkungen.³¹ In dieser Studie schrumpfte das fibröse Gewebe um etwa 60 Prozent, die Nierenfunktion verbesserte sich, und bei niemandem versagten die Nieren.³¹

Ein Wiederkommen nach dem Ende der Behandlung ist häufig, bei etwa einem Drittel der Menschen innerhalb der folgenden anderthalb Jahre.³¹

Das ist ein nützlicher Satz von Zahlen, und es ist die einzige Stelle in Teil 3, an der eine randomisierte Studie unmittelbar zu einem Organ spricht.

Der Vorbehalt, der bei alledem mitreist

Die meiste Forschung zur retroperitonealen Fibrose schließt Menschen ein, deren Erkrankung nicht als IgG4-assoziiert eingeordnet ist, deshalb beschreiben diese Ergebnisse das Krankheitsbild breit und nicht allein seine IgG4-Form.³¹

Dieselbe amerikanische Studie fand, dass das Überleben sich von dem der Allgemeinbevölkerung nicht unterschied, sie verfolgte allerdings nur elf Menschen.³¹

Elf. Beruhigend, und dünn, und beides zugleich lohnt sich festzuhalten.

Manche Zentren führen dafür eigene Sprechstunden, darunter der Dienst für retroperitoneale Fibrose und IgG4-assoziierte Erkrankung am Imperial College Healthcare NHS Trust in London.³¹

— ♦ —

Die Blutgefäße

Diese Erkrankung kann Blutgefäße jeder Größe betreffen, von den kleinsten bis zur Aorta.²⁴

Nimmt man alle größeren Schlagadern zusammen, die Aorta und die Arterien, die Kopf, Darm und Herz versorgen, findet sich eine Beteiligung bei etwa der Hälfte der Menschen.²⁴ Die Aorta allein ist bei etwa einer von zehn Personen beteiligt.²⁴

Die Hälfte ist eine größere Zahl, als die meisten erwarten, und sie will ruhig gelesen werden. Beteiligung heißt, dass die Gefäßwand sich verdicken kann, das Gefäß sich verengen oder sich zu einem Aneurysma erweitern kann.²⁴ Sie heißt nicht, dass die Hälfte der Menschen eine gefährliche Schlagader hat.

Eine Beteiligung der Herzkranzgefäße ist ungewöhnlich. In einer großen Krankenhausgruppe fand sie sich bei etwa vier von hundert Menschen mit der Erkrankung, allesamt Männer, alle mit einer seit vielen Jahren bestehenden Erkrankung und mit sehr hohen IgG4-Werten.²⁴

Weil die Erkrankung Gefäße so vieler Größen erreicht, sehen manche Fachleute sie als eine Form der Blutgefäßentzündung.²⁴

Wenn Sie Brustschmerz, Atemnot oder Beschwerden haben, die Sie beunruhigen, sagen Sie es Ihrem Behandlungsteam,

statt einen Routinetermin abzuwarten.²⁴

Anderswo

Die Lymphknoten

Diese Erkrankung kann Lymphknoten anschwellen lassen, oft ohne jede weitere Beschwerde. Es ist ein häufiger Befund, und am häufigsten beteiligt sind die Knoten im Brustkorb, im Bauchraum, in den Achselhöhlen und am Hals.³²

Vergrößerte Knoten haben viele mögliche Ursachen, deshalb sind sie eines von mehreren Dingen, die eine Fachperson neben dem übrigen Bild abwägt, und kein Befund, der für sich allein irgendwohin zeigt.³²

Das gilt in beide Richtungen, und beides gehört gesagt. Ein geschwollener Knoten ist kein Beleg dafür, dass diese Erkrankung aktiv ist. Und er ist auch nicht bedeutungslos.



Das Nervensystem

Diese Erkrankung betrifft meist Drüsen und Organe und nur ungewöhnlich das Nervensystem.³³

Wenn sie es tut, sind die beiden am häufigsten berichteten Formen voneinander getrennt, und jede kann für sich allein auftreten.³³

Die eine ist eine Verdickung der derben Hülle um Gehirn und Rückenmark, Pachymeningitis genannt, die Kopfschmerzen verursachen und manchmal das Sehen beeinträchtigen oder den Druck im Schädel erhöhen kann.³³

Die andere ist eine Entzündung der Hirnanhangsdrüse, Hypophysitis genannt, die die Hormone des Körpers durcheinanderbringen kann.³³

Das Hirngewebe selbst ist nur selten beteiligt, in vereinzelt Fallberichten beschrieben als entzündliche Raumforderung und nicht als ausgedehntes Problem.³³

All das ist ungewöhnlich, und es wird fachärztlich erkannt und verfolgt, mit Bildgebung wie der MRT und, wenn nötig, weiteren Untersuchungen.³³

Und der Satz zum Festhalten:

neurologische Beschwerden haben viele mögliche Ursachen, die meisten davon ohne Zusammenhang mit dieser Erkrankung, deshalb sollte jede und jeder, der sie hat, eine Ärztin oder einen Arzt aufsuchen, die oder der das ganze Bild anschauen kann.³³

Wenn Sie angefangen haben, jeden Kopfschmerz Ihrer Diagnose zuzuschreiben, ist dieser Satz für Sie.

Was dieser Teil Ihnen nicht sagen konnte

Er konnte Ihnen nicht sagen, welche Organe in Ihrem Fall beteiligt sind. Das können nur Ihre eigenen Bilder und Ihre eigene Fachperson.

Er konnte Ihnen nicht sagen, was in dem Organ, über das Sie gelesen haben, als Nächstes geschieht, denn die Abschnitte beschreiben, was die Erkrankung bei vielen Menschen tut, und nicht, was sie bei Ihnen tun wird.

Und er behandelt nicht jedes Organ, das diese Erkrankung erreichen kann. Er behandelt die zwölf, die das geprüfte Material trägt. Wenn Ihres nicht dabei ist, ist das eine Grenze dieses Buches und kein Beleg dafür, dass Ihr Organ nicht beteiligt ist.

Teil 4 ist die Behandlung, und er ist mit Abstand der längste Teil dieses Buches, weil dort die meisten Belege liegen.

Teil 4. Die Behandlung

Das ist der längste Teil des Buches, weil hier die meisten Belege liegen.

Es ist auch der Teil, in dem der Ton sich ändert. Alles davor handelte davon, was geschieht und wie es jemand herausgefunden hat. Von hier an wird etwas getan.

Eine Erinnerung vorweg, weil sie in diesem Teil am meisten zählt. Alles Folgende beschreibt Medikamente im Allgemeinen und nichts davon beschreibt Sie. Keine Dosis, kein Ausschleichschema, kein Abstand und keine Entscheidung in diesem Teil ist eine Empfehlung, und nichts darin ist ein Grund, an

dem zu ändern, was Sie einnehmen. Nehmen Sie das, was Sie hier finden, mit zu der Person, die für Sie verordnet.

Kapitel 11. Was die Behandlung erreichen will

Beginnen wir mit der guten Nachricht, denn sie ist echt und sie ist der Rahmen für alles andere.

Die IgG4-assoziierte Erkrankung spricht oft gut auf die Behandlung an, besonders wenn sie früh erkannt wird.³⁴

Drei Ziele, nicht eines

Die Behandlung will die Entzündung beruhigen, die betroffenen Organe schützen und einen Rückfall verhindern.³⁴

Das sind drei verschiedene Aufgaben, und sie laufen auf verschiedenen Uhren. Die Entzündung zu beruhigen geht schnell. Die Organe zu schützen ist der Grund für das

Tempo. Einen Rückfall zu verhindern ist die lange Aufgabe, und sie ist der Grund, warum die Behandlung nicht einfach aufhört, sobald es Ihnen gut geht.

Kortikosteroide wie Prednison sind weiterhin die übliche erste Behandlung, und mehr als acht von zehn Menschen sprechen darauf an.³⁴

Über die Kortikosteroide hinaus bewegt sich die Behandlung hin zu Therapien, die auf die an der Erkrankung beteiligten B-Zellen zielen. Rituximab wird seit Jahren off label eingesetzt, das heißt, es ist für diese Erkrankung nicht zugelassen, Fachleute setzen es aber dabei ein. 2025 wurde Inebilizumab das erste eigens für die IgG4-assoziierte Erkrankung zugelassene Medikament. Weitere B-Zell-gerichtete und immunmodulierende Wirkstoffe sind in späteren Entwicklungsphasen.³⁴

Kapitel 13 und 14 nehmen sich jedes davon der Reihe nach vor.

— ♦ —

**Der Satz, mit dem man
bleiben muss**

Die Behandlung will die Erkrankung kontrollieren und nicht heilen.³⁴

Vielen Menschen geht es über lange Strecken gut, aber ganz ohne Behandlung in Remission zu bleiben ist ungewöhnlich, deshalb wird das langfristig verfolgt und nicht abgeschlossen und beendet.³⁴

Das ist nicht der Satz, den man sich am Anfang eines Behandlungskapitels wünscht. Er steht hier statt am Ende vergraben, weil das Wissen darum verändert, wie die nächsten zwei Jahre sich anfühlen. Wenn Sie ein Ende erwarten und keines bekommen, liest sich jeder weitere Termin als Scheitern. Wenn Sie eine lange Beziehung zu einer beherrschbaren Erkrankung erwarten, lesen sich dieselben Termine als Erhaltung.



Wie lang die erste Behandlung läuft

Monate statt Wochen.³⁵

Die meisten Menschen beginnen mit 20 bis 40 mg Prednison am Tag oder dem Entsprechenden, und diese Dosis wird über

zwei bis vier Monate ausgeschlichen.³⁵

Diese Zahlen stehen hier, damit die Gestalt der Sache kein Rätsel ist. Sie sind nicht Ihre Dosis. Niemandes Dosis kommt aus einem Buch.



Dass es besser wird, kommt lange vor dem Ende

Eine Besserung zeigt sich meist innerhalb von zwei bis vier Wochen nach Beginn, und manche Menschen bemerken eine Veränderung innerhalb von Tagen.³⁵

Die meisten sprechen an, und das Buch hat Ihnen die Zahl schon genannt: mehr als acht von zehn. Ein Ansprechen wird so oft erwartet, dass ein Ausbleiben bei einer angemessenen Dosis für Ärztinnen und Ärzte ein Grund ist zu hinterfragen, ob die Diagnose stimmt.³⁵

Dieser zweite Satz lohnt sich in beide Richtungen. Wenn Sie schnell angesprochen haben, verhält die Erkrankung sich, wie diese Erkrankung sich verhält. Wenn nicht, ist das eine Information, und sie ist ein Grund, noch einmal hinzuschauen, statt die Dosis zu erhöhen und zu hoffen.



Der Teil, der offen ist, und den Ihnen niemand klar sagen wird

Hier zählt Ehrlichkeit mehr als Ermutigung.

Wie lange eine Erhaltungstherapie fortgeführt werden soll, wie oft eine B-Zell-Behandlung wiederholt werden soll und wer die Behandlung sicher ganz beenden kann, wird in der Literatur durchweg als offene Frage beschrieben.³⁵

Keine schwierigen Fragen. Offene. Die Belege, um sie zu entscheiden, sind noch nicht erzeugt worden.

Das heißt, zwei Fachleute können Ihnen verschiedene Antworten geben, und beide können gute Medizin betreiben. Es heißt auch, dass die Antwort, die Sie bekommen, sich ändern kann, sobald die Belege es tun, und eine geänderte Antwort ist kein Fehler, der berichtigt wird.³⁵

Wenn Sie verunsichert waren, weil verschiedene Ärztinnen und Ärzte Ihnen verschiedene Ratschläge gaben, ist das der Grund, und es lohnt sich zu wissen, dass die Uneinigkeit unter den Fachleuten liegt und nicht in Ihrem Fall.

Wo B-Zell-Behandlungen wie Rituximab oder Inebilizumab eingesetzt werden, wird ein Ansprechen im Allgemeinen innerhalb von einem bis drei Monaten erwartet, oder früher zusammen mit Kortikosteroiden.³⁵

Ihr eigener Zeitplan hängt davon ab, welche Organe beteiligt sind und wie Sie ansprechen, deshalb ist er einer, den Sie mit Ihrer Fachperson festlegen und nicht von einer Seite ablesen.³⁵

Die vierzehn Tage, in denen es sich drehte

Mein eigener Fall.

Was schließlich jemanden zum Suchen brachte, war das Gewicht. Etwa zwanzig Kilo in fünf Monaten.

Ein Leberwert war sieben Jahre lang gestiegen und jedes Mal, wenn er auftauchte, weggeklärt worden. Ein Lymphknoten war als wahrscheinlich gutartig bezeichnet worden. Keines von beidem bewegte jemanden. Das Gewicht tat es.

Dann begann die richtige Behandlung, und das ist der Teil, auf den ich nicht vorbereitet war.

Der Schmerz, der mich vier Wochen lang jede Nacht zwischen zwei und vier Uhr morgens geweckt hatte, war innerhalb von Tagen weg.

Der Leberwert, der bei 933 seinen Höchststand hatte, kam über die folgenden drei Monate auf etwa 300 herunter.

Ich werde Ihnen nicht sagen, dass Ihnen das passieren wird, und der Grund ist Rechnen und nicht Bescheidenheit. Ich bin ein Mensch. Die Studien in diesem Kapitel umfassen Tausende, und was sie sagen, ist, dass die meisten Menschen ansprechen und dass eine Besserung sich meist innerhalb von zwei bis vier Wochen zeigt.

Was ich diesen Studien hinzufügen kann, ist nur dies: wie es von innen ist, wenn eine Sache, die sieben Jahre lang schlimmer geworden ist, sich in vierzehn Tagen dreht.

Das war meines. Ihres wird auf seiner eigenen Uhr laufen, in Ihren eigenen Organen, mit Ihren eigenen Medikamenten.



Was Sie damit tun können

Fragen Sie, worauf Ihre Behandlung gerade zielt. Die Entzündung zu beruhigen, ein Organ zu schützen und einen Rückfall zu verhindern sind verschiedene Ziele, und Sie sind vielleicht in einer anderen Phase als der, die Sie annehmen.

Fragen Sie, wie der Plan nach der ersten Behandlung aussieht. *„Wenn dieses Ausschleichen zu Ende ist, was geschieht dann?“* Die Antwort kann unsicher sein, und zu hören, warum sie unsicher ist, nützt mehr, als eine Zahl genannt zu bekommen, die sich später ändert.

Womit wir bei dem Medikament sind, dem die meisten Menschen zuerst begegnen und mit dem sie am längsten leben.

Kapitel 12.

Kortikosteroide, und das Leben mit ihnen

Prednison wirkt. Darum ist es nach all den Jahren noch immer die erste Behandlung, und darum sprechen mehr als acht von zehn Menschen darauf an.³⁴

Alles in diesem Kapitel steht hier, weil es auch etwas kostet, und weil das meiste von dem, was es kostet, vorhergesehen, beobachtet und oft gemildert werden kann.

Für viele Menschen sind Kortikosteroide die übliche erste Behandlung, und sie wirken oft schnell. Eine Fachperson steuert die Dosis und wie sie mit der Zeit gesenkt wird. Weil Kortikosteroide über lange Zeit eine Last mit sich bringen und ein Rückfall nach dem Absetzen häufig ist, arbeiten Ärztinnen und Ärzte oft daran, sie zu senken, manchmal durch Hinzunahme eines weiteren Medikaments, und zunehmend, indem sie B-Zell-gerichtete Therapien als kortisonsparende Möglichkeiten in Betracht ziehen.³⁶

Dieser eine Absatz ist die ganze Aussage der Kapitel 13 und 14 im Kleinen: der Sinn der anderen Medikamente liegt weitgehend darin, weniger von diesem zu brauchen.



Was die Fachinformation aufführt

Zu den aufgeführten Wirkungen von Prednison gehören Schlafstörungen, Stimmungsveränderungen, erhöhter Blutzucker, gesteigerter Appetit und Gewichtszunahme sowie erhöhter Blutdruck. Magengeschwüre und Blutungen aus dem Darm sind ebenfalls aufgeführt, und ein höheres Infektionsrisiko, das Prednison verdecken kann.³⁷

Diese Liste in einem Zug zu lesen ist unangenehm, und es ist besser, als jedem Punkt einzeln um zwei Uhr morgens zu befragen und sich zu fragen, ob es die Erkrankung ist.

Jeder der Abschnitte unten nimmt sich einen davon vor.

Sagen Sie Ihrer Fachperson alles, was neu ist oder schlimmer wird, und sagen Sie, wann es begann und ob es auf eine Dosisänderung folgte.³⁷

Dieser letzte Halbsatz ist der nützlichste Satz in diesem Kapitel. Der zeitliche Bezug zu einer Dosisänderung sagt einer Fachperson oft, worum es sich handelt.



Schlaf und Stimmung

Eine Schlafstörung ist eine aufgeführte Wirkung, neben Stimmungsveränderungen wie Reizbarkeit, Angst und gedrückter Stimmung.³⁸

Diese beiden reisen zusammen und füttern einander. Das gehört klar gesagt, denn Menschen berichten eher den Schlaf und schweigen über die Stimmung, und die Stimmung ist der Teil, der alles andere schwerer zu tragen macht.

Sagen Sie Ihrer Fachperson, wenn schlechter Schlaf beeinflusst, wie Sie durch den Tag kommen.³⁸



Der Blutzucker

Prednison kann den Blutzucker erhöhen. Verminderte Glukosetoleranz und Diabetes sind beides aufgeführte Wirkungen.³⁹

Es gibt darin ein Muster, das fast niemandem gesagt wird, beschrieben in einer Studie an Patientinnen und Patienten, die im Krankenhaus Kortikosteroide bekamen. Wird Prednison einmal am Morgen genommen, steigt der Blutzucker über den Tag, erreicht zwischen Mittag- und Abendessen seinen Höchststand und kommt bis zum nächsten Morgen wieder herunter.³⁹

Das hat eine praktische Folge: **ein Wert, der nur früh am Morgen gemessen wird, kann den Anstieg vollständig verfehlen.**⁴⁰ Wenn Sie beim Frühstück gemessen haben und Ihnen gesagt wurde, Ihre Werte sähen gut aus, kann das zugleich wahr und unvollständig sein.

Und in die andere Richtung: wenn eine Dosis zu schnell gesenkt wird, kann der Blutzucker zu tief fallen.³⁹

Sagen Sie Ihrer Fachperson, wenn Ihre Werte sich nach einer Dosisänderung ändern, und notieren Sie sie, damit es etwas gibt, das Sie gemeinsam anschauen können.³⁹



Aufschreiben, und warum Wochen mehr taugen als Augenblicke

Ihr Behandlungsteam bittet Sie vielleicht, Blutzucker und Blutdruck zu Hause zu messen. Werte, die über Wochen erhoben wurden, sagen einer Fachperson mehr als eine einzelne Messung in der Sprechstunde.⁴⁰

Fragen Sie, wann zu messen ist und was aufzuschreiben ist. Ihre eigenen Zielwerte, wie oft zu messen ist und was ein Wert bedeutet, sind Fragen an Ihre Fachperson und nicht an eine Buchseite.⁴⁰

Nehmen Sie die Werte mit. Alles, was die Zahl, die Tageszeit und das Gegessene festhält, taugt dafür, Papier eingeschlossen.⁴⁰

igg4.org bietet ein kostenloses Messwerteheft, falls Sie eines wollen. Es hält Blutzucker, Blutdruck, Puls und Gewicht fest und erstellt einen Bericht, den Sie zu einem Termin mitnehmen können. Die Werte bleiben auf Ihrem eigenen Telefon, es gibt keine Konten, und es hält fest, was Sie messen, ohne es zu deuten.⁴⁰



Infektionen, und wie sie sich verstecken

Prednison erhöht das Infektionsrisiko. Zu den aufgeführten Wirkungen gehören neue Infektionen, die Verschlimmerung bestehender und das Wiederaufflammen ruhender.⁴¹

Es kann eine Infektion auch verdecken, sodass die üblichen Warnzeichen schwächer ausfallen können, als Sie erwarten würden.⁴¹

Das ist der Teil, der Menschen erwischt. Das Fieber, das Sie sonst zur Ärztin oder zum Arzt schicken würde, kommt vielleicht nicht, oder es kommt klein.

Wenden Sie sich zügig an Ihre Ärztin oder Ihren Arzt, wenn Sie Fieber oder Schüttelfrost haben oder sich auf eine neue Weise krank fühlen. Sagen Sie, dass Sie Kortikosteroide einnehmen.⁴¹

Diese letzten Worte verändern, was in der Sprechstunde als Nächstes geschieht.



Der Magen

Magengeschwüre, Blutungen aus dem Darm und eine Entzündung der Bauchspeicheldrüse sind alle aufgeführte Wirkungen von Prednison.⁴²

Ärztinnen und Ärzte verordnen neben Kortikosteroiden manchmal ein Medikament zum Schutz des Magens. Die europäische rheumatologische Leitlinie empfiehlt das, wo ein erhöhtes Risiko für Magengeschwüre besteht, wozu die gleichzeitige Einnahme entzündungshemmender Schmerzmittel, eine entzündliche Erkrankung und höheres Alter gehören.⁴²

Eine entzündliche Erkrankung steht auf dieser Liste, was heißt, dass viele Leserinnen und Leser dieses Buches dazugehören. Wenn niemand mit Ihnen über einen Magenschutz gesprochen hat, ist das ein vernünftiger Punkt zum Ansprechen.

Eine Einschränkung dieser Leitlinie gehört mitgenommen, denn sie gilt für alles, was dieses Kapitel daraus zieht. Sie wurde für Menschen geschrieben, die sie mittlere bis hohe Dosen nennt, also mehr als 7,5 mg Prednisonäquivalent am Tag.⁴² Weiter unten im Ausschleichen beschreibt sie Sie nicht mehr, und ob der Schutz noch nötig ist, wird zu einer Frage an Ihre Fachperson statt zu einer feststehenden Empfehlung.

Sagen Sie Ihrer Fachperson von Magenschmerzen oder Magenbeschwerden, die immer wiederkommen.⁴²

Holen Sie sich noch am selben Tag ärztliche Hilfe bei starken Magenschmerzen, bei Erbrochenem, das wie Kaffeesatz aussieht, oder bei schwarzem oder teerartigem Stuhl. Das können Zeichen einer Blutung sein.⁴²

Brennen oder Kribbeln in Händen oder Füßen: das, was keine Kortikosteroidwirkung ist

Dieser Abschnitt steht hier wegen dem, was er nicht ist.

Ein brennendes oder kribbelndes Gefühl in Händen oder Füßen gehört ernst genommen, und **es ist keine der aufgeführten Wirkungen von Prednison.**⁴³

Es wird also nicht unter *wahrscheinlich die Kortikosteroide* abgelegt und dort gelassen. Es ist ein Symptom auf der Suche nach seiner eigenen Erklärung, und der Blutzucker ist eines der Dinge, die zu prüfen sich lohnt.

Sagen Sie Ihrer Fachperson von Brennen, Kribbeln oder Taubheit in Händen oder Füßen. Sagen Sie, wie lange es schon geht und wann Ihr Blutzucker zuletzt geprüft wurde.⁴³

Neue Taubheit oder Schwäche, Brennen mit starkem Schmerz oder eine Farbveränderung einer Hand oder eines

**Fußes braucht zügige ärztliche
Abklärung.⁴³**

— ♦ —

Die Sexualität, die niemand von sich aus ansprechen wird

Dieser Abschnitt steht hier, weil die Wirkung in den Fachinformationen steht und fast nie im Gespräch.

Die spanische Arzneimittelbehörde führt eine abnorme Ausscheidung von Sexualhormonen, einschließlich Impotenz, unter den Nebenwirkungen von Prednison auf, in einer Liste, die sie als Wirkungen einleitet, die besonders bei hohen Dosen und bei langer Behandlung gesehen werden.⁴⁴

Die Fachinformation der amerikanischen Behörde zu Prednison beschreibt eher den Mechanismus als das Symptom. Sie hält fest, dass Kortikosteroide eine verminderte Produktion von Sexualhormonen verursachen. Und sie geht über das Beschreiben hinaus: sie sagt den Verordnenden, dass ein Ersatz von Sexualhormonen, bei Männern Testosteron,

Menschen mit Hypogonadismus angeboten werden sollte, bei allen, die voraussichtlich mindestens das Entsprechende von 5 mg Prednison über mindestens drei Monate bekommen.⁴⁵

Zweierlei folgt daraus, und beides gehört mitgenommen.

Die Richtung ist nach unten, nicht nach oben. Wenn Ihr Sexualleben sich seit Beginn der Behandlung verändert hat, ist das eine anerkannte Wirkung des Medikaments und kein gesondertes Unglück, das zufällig zur selben Zeit eintraf.

Und es ist vorhergesehen. Die Behörde hat den Verordnenden eine Anweisung geschrieben, die eine Gruppe betrifft, definiert über fünf Milligramm über drei Monate, eine Schwelle, die die meisten Leserinnen und Leser dieses Kapitels längst überschritten haben. Die Anweisung gibt es. Was sie Ihnen nicht sagt, und was dieses Buch Ihnen deshalb nicht sagen wird, ist, wie viele Menschen in dieser Gruppe betroffen sind.

Keine der beiden Fachinformationen sagt, wie oft es geschieht, deshalb wird dieses Buch Ihnen keine Zahl geben.

Ein Unterschied lohnt sich zu wissen, denn Ihnen kann beides begegnen: die amerikanische Fachinformation nennt die erektile Dysfunktion nicht unter ihren Nebenwirkungen, und die spanische nennt Impotenz.^{44 45} Beide sind behördlich zugelassen, und sie beschreiben dasselbe Gebiet mit verschiedenen Worten.

Sprechen Sie es an, denn es spricht sich nicht von selbst an. *„Ich nehme seit Monaten Kortikosteroide. Sollten meine Sexualhormone geprüft werden?“* Das ist eine Blutuntersuchung. Die Fachinformation sagt schon, was zu tun ist, wenn die Antwort niedrig ausfällt.

— ♦ —

Die zwei Medikamente, die wegen der Kortikosteroide dazukommen

Eine Kortikosteroidbehandlung kommt selten allein. Die europäische rheumatologische Leitlinie empfiehlt daneben ein magenschützendes Medikament, wo das Risiko eines Geschwürs erhöht ist,⁴² und wo der

Blutzucker weit genug steigt, um behandelt zu werden, kommt dafür vielleicht auch eine Tablette hinzu.

Jedes davon bringt etwas mit, das auf dem Rezept nicht steht, und die beiden bringen dasselbe mit.

Der Magenschutz. Omeprazol und die Medikamente seiner Art wirken, indem sie die Säure in Ihrem Magen senken, und die behördlich zugelassene Fachinformation ist offen darüber, was lange Anwendung kostet.

Sie verlangt, dass jede und jeder, der länger als ein Jahr behandelt wird, regelmäßig überprüft wird.⁴⁶ Sie führt gutartige Polypen in der Magenschleimhaut als häufigen Befund auf.⁴⁶ Sie hält einen schweren

Magnesiummangel bei Menschen fest, die drei Monate oder länger behandelt werden, und sie sagt, dass diese Medikamente in hohen Dosen über mehr als ein Jahr das Bruchrisiko leicht erhöhen *könnten*, wobei dieses Wort im

Original echte Arbeit leistet.⁴⁶ Sie vermerkt einen kleinen Anstieg von Darminfektionen.⁴⁶ Und sie hält fest, dass das Medikament die Aufnahme von Vitamin B12 vermindern kann, denn die Säure, die es unterdrückt, ist Teil davon, wie B12 aufgenommen wird.⁴⁶

Lesen Sie das als Argument für einen Überprüfungstermin und nicht als Argument dafür, den Schutz abzulehnen. Eine Blutung aus dem Darm ist das, wogegen der Schutz verordnet wird, und die europäische rheumatologische Leitlinie empfiehlt ihn genau dort, wo das Risiko eines Geschwürs erhöht ist, was es für viele Leserinnen und Leser dieses Buches ist.⁴²

Der Überprüfungstermin ist der Teil, der gern verloren geht. Ein Schutz, der zu Beginn einer Kortikosteroidbehandlung angefangen wurde, kann noch lange auf dem Dauerrezept stehen, nachdem das Kortikosteroid heruntergegangen ist, und die Antwort der Fachinformation darauf ist die jährliche Überprüfung, die sie verlangt.⁴⁶

Metformin. Manche Leserinnen und Leser nehmen Metformin schon. Andere begegnen ihm, weil Kortikosteroide den Blutzucker nach oben gebracht haben, auf die Weise, die der Blutzuckerabschnitt oben beschrieben hat. Wo das eher mit Tabletten als mit Insulin behandelt werden muss, gehört Metformin zu den verwendeten: eine für Erwachsene unter Kortikosteroidbehandlung geschriebene Krankenhausleitlinie nennt es für leichtere Fälle, und diese Leitlinie wurde für stationäre

Behandlung geschrieben und nicht für Menschen, die zu Hause ein Ausschleichen begleiten.⁴⁷

Metformin senkt Vitamin B12. Das ist kein seltenes Ereignis in einer Fußnote. Die Fachinformation führt ein vermindertes Vitamin B12 als häufige Nebenwirkung auf, das heißt zwischen einer von hundert und einer von zehn Personen, und sagt klar, dass das Risiko mit der Dosis steigt, mit der Dauer der Behandlung und bei allen, die schon einen Grund haben, niedrig zu liegen.⁴⁸

Die britische Arzneimittelbehörde gab dazu im Juni 2022 einen eigenen Hinweis heraus und bat Ärztinnen und Ärzte, B12 zu messen, wo ein Mangel vermutet wird, und bei Menschen mit diesen Risikofaktoren eine regelmäßige Messung zu erwägen.⁴⁹

Und hier treffen die beiden aufeinander. In demselben Hinweis nennt die Behörde Medikamente, die die Aufnahme von B12 beeinträchtigen, als einen der Risikofaktoren, und das Beispiel, das sie gibt, sind Protonenpumpenhemmer: Magenschutzmittel.⁴⁹

So kann eine Person unter einer langen Kortikosteroidbehandlung bei zwei Medikamenten landen, verordnet aus zwei Gründen ohne Zusammenhang, die beide dasselbe Vitamin senken. Keines der beiden Rezepte erwähnt das andere.

Was das eher zu einem Absatz als zu einer Fußnote macht, ist, wie ein niedriges B12 aussieht. Die Fachinformation zu Metformin nennt Blutarmut und Neuropathie als die beiden Situationen, in denen die Werte gemessen werden sollten.⁴⁸ Neuropathie heißt Nervenbeschwerden, und Blutarmut ist das, was einen müde macht.

Sie haben in diesem Kapitel schon einen Abschnitt gelesen, der sagt, dass Brennen oder Kribbeln in Händen und Füßen keine aufgeführte Wirkung von Prednison ist und berichtet statt geschluckt gehört. Das ist einer der Gründe, warum es diesen Abschnitt gibt. Manches von dem, was unter *wohl die Kortikosteroide* abgelegt wird, hat einen Namen, eine Blutuntersuchung und eine Behandlung.

Fragen Sie, ob Ihr Vitamin B12 geprüft wurde, wenn Sie Metformin, einen Magenschutz oder beides nehmen.^{48 49}

Fragen Sie, wann der Überprüfungstermin für den Magenschutz ist.⁴⁶

Keine dieser Fragen dauert eine Minute. Keine ist die Bitte, etwas abzusetzen, und nichts in diesem Kapitel ist ein Grund, von sich aus etwas abzusetzen.

Was von Anfang an dazugegeben wird, statt als Antwort

Manches wird von Beginn an zusammen mit den Kortikosteroiden angeboten, bevor etwas schiefgegangen ist.

Die europäische rheumatologische Leitlinie empfiehlt Kalzium und Vitamin D zum Schutz der Knochen und ein magenschützendes Medikament, wo ein erhöhtes Risiko für Magengeschwüre besteht.⁵⁰ Das ist dieselbe Leitlinie, geschrieben für mittlere bis hohe Dosen, mit derselben Einschränkung, wen sie beschreibt.⁵⁰

Wirkungen einer Kortikosteroidbehandlung lassen sich oft mildern, und was hilft, hängt davon ab, um welche Wirkung es geht und wie Ihre übrige Behandlung aussieht.⁵⁰

Bringen Sie die Wirkungen, die Sie haben, zu Ihrer Fachperson, statt mit ihnen zu leben. Sagen Sie, wann sie begannen und ob sie auf eine Dosisänderung folgten.⁵⁰

Menschen sind bemerkenswert gut darin, eine Nebenwirkung zum Preis des Behandeltwerdens zu erklären und nichts zu sagen. Dem zu widerstehen lohnt sich, denn ein guter Teil davon ist einstellbar.

Das Wichtigste in diesem Kapitel

Dieser Abschnitt steht abgesetzt, weil er der eine ist, der Ihnen schaden kann, wenn niemand es Ihnen sagt.

Kortikosteroide, die länger als ein paar Wochen genommen werden, sollten niemals plötzlich abgesetzt werden.⁵¹

Während Sie sie nehmen, senkt Ihr Körper seine eigene Produktion eines Hormons, und er braucht Zeit, um wieder anzufangen. Eine gemeinsame Leitlinie der europäischen und der amerikanischen endokrinologischen Fachgesellschaften zieht eine klare Grenze: eine Behandlung von weniger als drei bis vier Wochen kann ohne Ausschleichen beendet werden, bei jeder Dosis, weil kaum Sorge besteht, dass die eigene Produktion unterdrückt wurde.⁵² Darüber hinaus ändert sich das Bild.

Drei Wochen. Die Latte liegt niedrig, und die meisten, die das lesen, sind längst darüber.

Was diese Leitlinie Ihnen nicht gibt, ist eine Schwelle, oberhalb derer es geschieht. Die Dosis, wie lange Sie sie genommen haben, welches Kortikosteroid es ist und wie es gegeben wurde, spielen alle hinein, und die Leitlinie sagt klar, dass es schwierig bleibt, das Risiko bei einem einzelnen Menschen vorherzusagen.⁵²

Das tröstet weniger als eine Zahl, und es ist die Wahrheit. Niemand kann Ihre Dosis lesen und Ihnen sagen, ob Ihr Körper wieder angefangen hat.

Dasselbe gilt, während Sie krank sind

Eine Infektion, ein Unfall oder eine Operation stellt genau dann zusätzliche Anforderungen an den Körper, wenn er dieses Hormon nicht selbst herstellen kann.⁵²

Dieselbe Leitlinie ist darin direkt. Wer derzeit oder kürzlich Kortikosteroide nimmt und nicht getestet wurde, sollte bei einer solchen Belastung des Körpers eine zusätzliche Kortikosteroidabdeckung bekommen.⁵² Und wenn eine solche Person instabil wird oder nichts bei sich behalten kann oder einen Durchfall hat, der nicht aufhört, sollte die Möglichkeit einer Nebennierenkrise bedacht werden, gleich welches Kortikosteroid sie nimmt, gleich wie es gegeben wurde und bei welcher Dosis auch immer.⁵²

Bei welcher Dosis auch immer. Darum hängt nichts davon ab, dass Ihre Zahl eine hohe ist.

Ärztinnen und Ärzte haben dafür Regeln, manchmal Regeln für Krankheitstage genannt, die festlegen, was zu tun ist, wenn es Ihnen schlecht geht.⁵²

Und hier ist der Befund, der diesen Abschnitt nötig macht

Die endokrinologische Leitlinie hält etwas Unbequemes über Menschen in genau dieser Lage fest. Neben Menschen gestellt, deren Nebenniereninsuffizienz eine andere Ursache hat, **wussten Menschen, deren Nebenniereninsuffizienz von einer Kortikosteroidbehandlung kam, weniger über ihre eigene Diagnose und hatten seltener die Schritte unternommen, die eine Krise verhindern**, dazu gehört, etwas bei sich zu tragen, das für sie spricht, wenn sie es nicht können.⁵² Geringes Wissen und fehlende Aufmerksamkeit gingen mit höheren Raten an Nebennierenkrisen einher.⁵²

Weniger Wissen, ohne dass jemand schuld ist. Die Kortikosteroide wurden wegen etwas anderem verordnet, und die Nebennierenfrage war nie die Überschrift im Raum.

Es gibt eine zweite Studie, die zu kennen sich lohnt, denn sie beantwortet den Gedanken, Ihre eigene Dosis sei zu klein, um zu zählen. Unter 67 Menschen nach einer Nierentransplantation, die zur Erhaltung Prednisolon nahmen, bei einer

durchschnittlichen Tagesdosis unter 5 mg, fielen 72 Prozent bei einem Test der Nebennierenfunktion durch.⁵¹

Das waren Menschen nach einer Nierentransplantation und keine Menschen mit dieser Erkrankung, und siebenundsechzig Menschen an einem Zentrum sind eine kleine Studie. Lesen Sie sie nur für eines: eine niedrige Zahl auf der Schachtel ist nicht die Beruhigung, nach der sie aussieht.

Ein Ausweis sagt allen, die Sie im Notfall behandeln, dass Sie Kortikosteroide nehmen, und die endokrinologische Leitlinie nennt dafür einen einheitlichen europäischen Steroid-Notfallausweis.⁵² Er wirkt genau dann, wenn Sie sich am wenigsten erklären können.

Worum Sie bitten können

Bitten Sie Ihre Fachperson um Ihre eigenen Regeln für Krankheitstage und fragen Sie, ob Sie einen Steroid-Notfallausweis tragen sollten.⁵²

Ihre Regeln hängen von Ihrer Dosis ab, davon, wie lange Sie sie nehmen, und von Ihrer übrigen Behandlung, deshalb sind sie ihre Sache und nichts, was man von einer Internetseite abliest.⁵² Dieses Buch wird Ihnen keine Regel geben, und jede Seite, die Ihnen eine gibt, ohne Ihre Dosis zu kennen, tut Ihnen keinen Gefallen.

Der Ausweis selbst ist eine andere Sache, und Sie können ihn heute haben. igg4.org bietet einen kostenlosen Notfallausweis, den Sie ausdrucken und selbst ausfüllen: Ihre Diagnose, Ihre Medikamente und Dosen, Ihre Fachperson, eine Notfallkontaktperson. Es gibt ihn in den fünf Sprachen der Seite, und was Sie hineinschreiben, bleibt auf Ihrem eigenen Gerät. Er sagt, wer Sie sind und was Sie nehmen, für den Moment, in dem Sie es nicht sagen können. Er trägt keine Regel für Krankheitstage, und er ersetzt keinen Steroid-Notfallausweis, den Ihr eigenes Gesundheitssystem ausgeben kann.⁵³

Wenn Sie schon ausschleichen, ist das ein Gespräch für jetzt und nicht für das Ende des Ausschleichens.

Was Sie damit tun können

Sagen Sie, wann es begann und ob es auf eine Dosisänderung folgte. Hängen Sie das an jede Nebenwirkung, die Sie berichten. Es ist die Information, nach der eine Fachperson am häufigsten suchen muss.

Fragen Sie nach den Knochen und nach Ihrem Magen, einmal, früh. *„Sollte ich Kalzium und Vitamin D nehmen, und muss etwas meinen Magen schützen?“*

Bitten Sie um Ihre Regeln für Krankheitstage und einen Steroid-Notfallausweis. Wenn die Antwort lautet, dass Sie beides nicht brauchen, ist das eine gute Antwort, und sie hat dreißig Sekunden gekostet. Der ausdrückbare Notfallausweis auf igg4.org gehört Ihnen in der Zwischenzeit.⁵³

Fragen Sie nach Vitamin B12, wenn Sie Metformin oder einen Magenschutz nehmen. Und fragen Sie, wann der Überprüfungstermin für den Magenschutz ist.^{48 49 46}

Erklären Sie nichts zum Preis der Behandlung. Bringen Sie es. Das meiste auf dieser Liste ist einstellbar, und das, was es nicht ist, sollte Ihre Fachperson trotzdem wissen.

Kapitel 13 und 14 handeln von den Medikamenten, deren Hauptzweck darin liegt, Sie weniger von dem aus diesem Kapitel brauchen zu lassen.

Kapitel 13. Die Behandlungen, mit denen Sie weniger Kortikosteroid brauchen

Kapitel 12 handelte davon, was Kortikosteroide kosten. Dieses Kapitel handelt von den Medikamenten, deren Hauptaufgabe darin liegt, diese Kosten zu senken, indem sie die Erkrankung mit einer niedrigeren Dosis oder ganz ohne ruhig halten.

Drei sind so weit etabliert, dass echte Belege dahinterstehen, und sie sind sehr verschieden voneinander.

Mycophenolatmofetil

Mycophenolat blockiert ein Enzym, das aktivierte Immunzellen brauchen, um sich zu vermehren, sodass die Zellen, die die Entzündung antreiben, keine neuen mehr von sich herstellen können.³⁶ Es wird bei dieser Erkrankung viel eingesetzt, besonders wenn die Nieren, die Augenhöhle oder die Lunge beteiligt sind.³⁶

Es ist eine Tablette, täglich genommen, und es ist das einzige herkömmliche Medikament in diesem Kapitel mit einer randomisierten Studie dahinter.

Die Studie

Eine randomisierte Studie nahm neunundsechzig Menschen, die gerade die Diagnose bekommen hatten, und teilte sie in zwei Gruppen. Fünfunddreißig bekamen Kortikosteroide allein. Vierunddreißig bekamen Kortikosteroide zusammen mit Mycophenolat, 1 bis 1,5 g am Tag. Alle wurden nach einem, drei, sechs und zwölf Monaten nachuntersucht.⁵⁴

- Rückfall innerhalb des Jahres: vierzig von hundert unter Kortikosteroiden allein, etwa einundzwanzig von hundert mit zusätzlichem Mycophenolat.⁵⁴
- Remission: etwa einundfünfzig von hundert

unter Kortikosteroiden allein, etwa sechundsiebzig von hundert mit zusätzlichem Mycophenolat.⁵⁴

- In keiner der beiden Gruppen traten schwere Nebenwirkungen auf.⁵⁴

Wo es doch zu Rückfällen kam, waren sie am häufigsten in der Lunge, den Tränendrüsen, den Speicheldrüsen, den Nasennebenhöhlen und den Nieren.⁵⁴

Lesen Sie das neben dem Abschnitt zu Azathioprin weiter unten, denn die beiden wiegen nicht gleich schwer an Belegen.

Das hier ist eine randomisierte Studie. Der Beleg für Azathioprin bei dieser Erkrankung sind zehn Männer an einem Zentrum, rückblickend betrachtet.

Was die Studie Ihnen nicht sagen kann

Neunundsechzig Menschen, in einem Land. Die veröffentlichte Zusammenfassung sagt nicht, ob jemand verblindet war, welcher Gruppe er angehörte, und der vollständige Text liegt hinter einer Bezahlschranke, die Zahlen hier stammen also aus dieser Zusammenfassung. Auf der Seite war keine Angabe dazu zu sehen, wer die Studie

finanziert hat, und keine Erklärung zu Interessenkonflikten der Autorinnen und Autoren.⁵⁴

Und es ist nicht Ihre Dosis. Der Titel der Studie selbst nennt 1 bis 1,5 g am Tag eine niedrige Dosis, und die in der Praxis verwendeten Dosen liegen höher. Die Zahlen der europäischen Fachinformation selbst, geschrieben für die Transplantation, sind 2 g am Tag nach einer Niere und 3 g am Tag nach einem Herzen oder einer Leber.⁵⁵ Kapitel 11 sagte, dass niemandes Dosis aus einem Buch kommt, und das gilt auch hier: ist Ihre eigene Zahl größer als die der Studie, ist das eine Frage von einem Satz beim nächsten Termin und kein Grund, etwas zu ändern.

Die unabhängige Übersicht, die auf diese Studie verweist, ist bei dieser ganzen Klasse von Medikamenten vorsichtig. Sie beschreibt ihren Einsatz bei dieser Erkrankung als weitgehend von anderen Autoimmunerkrankungen übertragen, und sie sagt, dass die Rückfallanteile und die mögliche zusätzliche Toxizität Gründe sind, andere Möglichkeiten im Blick zu behalten.³⁶ Diese Übersicht erhielt keine externe Finanzierung, und ihre Autorinnen und Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte bestehen.³⁶



Was die Fachinformation sagt, und von wem sie handelt

Zuerst der Geltungsbereich, denn er verändert, wie der Rest zu lesen ist. Die europäische Fachinformation zu Mycophenolatmofetil ist dafür geschrieben, die Abstoßung einer transplantierten Niere, eines Herzens oder einer Leber zu verhindern. Die IgG4-assoziierte Erkrankung erscheint nirgends unter ihren zugelassenen Anwendungen.⁵⁵ Es wird hier also off label eingesetzt, so wie Rituximab seit Jahren. Die Wirkungen unten sind die der Fachinformation, beschrieben bei transplantierten Menschen, die es neben anderen Immunsuppressiva nahmen.

Als sehr häufig aufgeführte Wirkungen, das heißt bei mindestens einem von zehn Menschen: Durchfall, Erbrechen, Übelkeit, Bauchschmerzen und Verstopfung; eine niedrige Zahl weißer Blutkörperchen; Blutarmut; bakterielle Infektionen; Kopfschmerzen; erhöhter Blutdruck; Husten und Atemnot; erhöhtes Cholesterin; Schwäche, Fieber und Schwellungen.⁵⁵

Drei Dinge aus dieser Fachinformation verdienen mehr als eine Zeile.

Die Infektion. Wer Immunsuppressiva nimmt, Mycophenolat eingeschlossen, hat ein erhöhtes Risiko für opportunistische Infektionen, für tödliche Infektionen und für eine Sepsis.⁵⁵ Kapitel 12 sagte, dass Kortikosteroide die üblichen Warnzeichen verdecken können. Unter beiden Medikamenten zugleich wiegt derselbe Satz schwerer: das Fieber, das Sie sonst zur Ärztin oder zum Arzt schicken würde, kommt vielleicht klein, oder es kommt nicht.

Die Haut. Die Fachinformation hält fest, dass Menschen unter immunsuppressiven Kombinationen ein erhöhtes Risiko für Lymphome und andere bösartige Erkrankungen haben, besonders der Haut.⁵⁵ Sie gibt dafür ihren eigenen Rat, und es ist einer, den Sie heute befolgen können: Sonne und UV-Licht begrenzen, bedeckende Kleidung tragen, einen Sonnenschutz mit hohem Lichtschutzfaktor verwenden.⁵⁵ Kapitel 18 sagt, was über das Krebsrisiko bei der Erkrankung selbst bekannt ist, und es lohnt sich, das daneben zu lesen.

Das Blutbild. Die Fachinformation verlangt ein vollständiges Blutbild wöchentlich im ersten Monat, zweimal im Monat im zweiten und dritten, und danach monatlich das ganze erste Jahr.⁵⁵ Dieser Plan wurde für transplantierte Menschen geschrieben. **Ihren legt Ihre Fachperson fest, und danach zu fragen kostet Sie eine Frage.**

Und der Spiegel des Medikaments selbst. Manche Teams messen die Mycophenolsäure, zu der Mycophenolat im Körper wird, um zu sehen, wie viel des Medikaments Sie wirklich erreicht. Die europäische Fachinformation erwähnt das nur als etwas, das angebracht sein kann, wenn eine Kombination gewechselt wird oder wenn das immunologische Risiko hoch ist, und sie gibt überhaupt keinen Zielbereich an.⁵⁵ Also gibt dieses Buch auch keinen. Misst Ihr Team ihn, ist der Bereich, an dem es ihn liest, seiner.

Und der Satz, der fett gehört, wo immer er auftaucht: **Mycophenolat ist ein starkes menschliches Teratogen**, und die Fachinformation schließt es in der Schwangerschaft aus.⁵⁵ Kapitel 21 hat die Einzelheiten, und es ist das Kapitel, das man liest, bevor eine Schwangerschaft im Raum steht, und nicht danach.



Azathioprin

Azathioprin ist eine Tablette, täglich genommen, und es wird zur Erhaltung eingesetzt: nicht, um die Erkrankung überhaupt erst unter Kontrolle zu bringen, sondern um sie dort zu halten, wenn Kortikosteroide das getan haben.

Die Belege bei dieser Erkrankung sind dünn, und es lohnt sich zu sehen, wie dünn genau.

Ein spezialisiertes Zentrum in Graz in Österreich schaute auf zehn Männer zurück, die nach einer ersten Behandlung mit Kortikosteroiden Azathioprin bekamen. Manche, weil die Erkrankung während des Ausschleichens zurückkam, manche, weil die Kortikosteroide Nebenwirkungen machten, und manche, um die Gesamtdosis an Kortikosteroid zu senken. Alle zehn erfüllten die Klassifikationskriterien von 2019, und sie wurden im Durchschnitt etwa sechs Jahre verfolgt.⁵⁶

Sieben der zehn blieben über diesen Zeitraum in Remission. Drei bekamen Rückfälle, fünf Rückfälle zusammengekommen.⁵⁶

Nebenwirkungen während der Behandlung: Infektionen bei zweien, Veränderungen des Blutbilds bei vierein und erhöhte Leberwerte bei einem. Beim letzten Besuch nahmen es fünf noch, zwei waren auf Rituximab umgestellt worden, und drei waren ganz ohne immunsuppressive Behandlung, zwei wegen Problemen mit dem Blutbild und einer aus eigenem Entschluss.⁵⁶

Der Befund, der sich mit zum eigenen Termin nehmen lässt

Beide Patienten mit Nierenbeteiligung bekamen unter Azathioprin einen Rückfall.⁵⁶

Die Autorinnen und Autoren schließen daraus, dass dort, wo die Nieren betroffen sind, eine B-Zell-gerichtete Behandlung wie Rituximab die bessere Erhaltung sein kann, und dass Azathioprin sonst eine vernünftige Wahl ist.⁵⁶

Zwei Patienten sind zwei Patienten. Das ist kein Beweis. Es ist eine bestimmte, veröffentlichte Beobachtung, die eine Fachperson abwägen kann, und wenn Ihre Nieren beteiligt sind, ist es ein fairer Punkt zum Ansprechen.

Was diese Studie nicht ist

Zehn Männer, ein Zentrum, rückblickend.
Keine randomisierte Studie. Und sie sagt
überhaupt nichts darüber, wie Azathioprin bei
Frauen wirkt, denn es waren keine dabei.⁵⁶

Welches Erhaltungsmedikament zu einem
einzelnen Menschen passt, hängt davon ab,
welche Organe betroffen sind, von anderen
Erkrankungen und vom fachlichen Urteil.⁵⁶



Rituximab

Rituximab ist eine Antikörperbehandlung, die
auf einen Marker namens CD20 auf B-Zellen
zielt, den Immunzellen, die mit dieser
Erkrankung zusammenhängen. Es wird hier
seit Jahren off label eingesetzt, besonders
wenn die Erkrankung zurückkommt oder wenn
Kortikosteroide allein nicht reichen.⁵⁷

Es wird im Krankenhaus gegeben und
überwacht, und ob es wiederholt wird, ist eine
Entscheidung der Fachperson.⁵⁷

Die Belege sind stärker als die für Azathioprin,
und sie kommen aus drei Richtungen.

Ob es wirkt. In einer frühen offenen Studie ohne Vergleichsgruppe, das heißt, alle bekamen das Medikament und nichts wurde dagegen gemessen, wurden dreißig Menschen behandelt, die meisten mit Rituximab allein und ohne Kortikosteroide. Siebenundneunzig Prozent zeigten ein klinisches Ansprechen, und etwa vier von zehn waren ein Jahr später noch in vollständiger Remission.⁵⁷

Was geschieht, wenn es aufhört. In einer französischen Studie an dreiunddreißig Menschen kam die Erkrankung bei etwa vier von zehn zurück, nachdem die Behandlung aufgehört hatte, im Durchschnitt eineinhalb Jahre später.⁵⁷

Und der Befund, der die Praxis verändert. In derselben französischen Studie verdoppelte eine erneute Gabe von Rituximab vor dem Auftreten eines Rückfalls die Zeit ohne Erkrankung ungefähr.⁵⁷ Eine deutsche Krankenhauskohorte von vierundzwanzig Menschen, rückblickend über ihre Unterlagen über etwa vier Jahre betrachtet, fand, dass eine Fortführung von Rituximab zur Erhaltung den Anteil mit Rückfällen von nahezu neun von zehn auf unter drei von zehn senkte, bei beruhigender Sicherheitsbilanz.⁵⁷

Von neun von zehn auf unter drei von zehn ist ein großer Unterschied, und er ist das Argument für eine geplante Wiederholung statt für das Warten darauf, dass etwas schiefgeht. Er kommt von vierundzwanzig Menschen an einem Krankenhaus, halten Sie also die Richtung fester als die Zahlen.



Was Sie damit tun können

Wenn Sie eine Erhaltungstherapie bekommen, fragen Sie, wie der Plan für ihre Fortführung aussieht. Beide Medikamente in diesem Kapitel verhalten sich anders, wenn sie aufhören, als wenn sie weitergehen, und den Plan zu kennen lohnt mehr, als ihn zu entdecken.

Fragen Sie, welches der drei Sie bekommen und warum dieses. Sie haben verschiedene Belege hinter sich und verschiedene Dinge, auf die zu achten ist, und die Antwort sagt Ihnen, wie Ihre eigene Überwachung aussehen sollte.

Wenn Ihre Nieren beteiligt sind und Azathioprin vorgeschlagen wird, erwähnen Sie den Grazer Befund. *„Ich habe gelesen,*

dass in einer Serie beide Patienten mit Nierenbeteiligung unter Azathioprin einen Rückfall bekamen. Gilt das für mich?“

Kapitel 14. Die neueren Behandlungen

Das ist der Teil des Buches, der am ehesten zuerst veraltet.

Eine davon ist zugelassen. Zwei haben veröffentlichte Studienergebnisse und sind nicht zugelassen. Der Rest ist Forschung.

Inebilizumab, die erste zugelassene Behandlung

2025 wurde Inebilizumab, verkauft als Uplizna, das erste eigens für die IgG4-assoziierte Erkrankung zugelassene Medikament.⁵⁸

Es ist in der ganzen Europäischen Union zugelassen, und die Europäische Arzneimittel-Agentur führt die IgG4-assoziierte Erkrankung

unter seinen zugelassenen Anwendungen auf.⁵⁸

Zugelassen zu sein ist etwas anderes als bezahlt zu werden. Über Preis und Erstattung entscheidet jedes Land selbst.⁵⁸ Wenn Sie gelesen haben, dass eine Behandlung in Europa zugelassen ist, und dann festgestellt haben, dass sie für Sie nicht verfügbar ist, ist das der Grund, und es ist kein Missverständnis Ihrerseits.

Es heftet sich an B-Zellen und zerstört sie. Es wird als Infusion gegeben, mit zwei Dosen am Anfang und danach einer alle sechs Monate.⁵⁸

In seiner Phase-3-Studie MITIGATE, die von dem Unternehmen finanziert wurde, das es herstellt, senkte Inebilizumab das Risiko eines Aufflammens der Erkrankung im Vergleich zu Placebo deutlich, und die Behandelten brauchten weit weniger Kortikosteroid.⁵⁸

Eine Finanzierung durch den Hersteller ist kein Grund, ein Ergebnis abzutun, und sie ist ein Grund, es zu wissen. Eine randomisierte Studie gegen Placebo ist der stärkste Aufbau, den es gibt, und dieses Buch verwendet von der Industrie finanzierte Arbeiten nur dann, wenn die Ergebnisse ein Peer-Review durchlaufen haben, wie diese es haben.⁵⁸

Und die andere Seite davon, in derselben Studie: schwere Nebenwirkungen waren unter Inebilizumab häufiger als unter Placebo, deshalb werden der Nutzen und dieses Risiko gemeinsam abgewogen.⁵⁸

Eine Auslassung ist Absicht. Eine längere Nachbeobachtung aus der Verlängerung der Studie wurde 2026 auf einem wissenschaftlichen Kongress vorgestellt und ist nicht in einer medizinischen Zeitschrift veröffentlicht, deshalb werden diese Zahlen hier nicht wiedergegeben.⁵⁸

Das ist dieses Buch, das Ihnen etwas vorenthält, das es Ihnen leicht hätte sagen können. Kongressvorträge durchlaufen kein Peer-Review, und eine daraus zitierte Zahl kann sich bewegen, bis sie eine Zeitschrift erreicht.

— ♦ —

Obexelimab, veröffentlicht und nicht zugelassen

Obexelimab wirkt anders als Rituximab und Inebilizumab. Statt B-Zellen zu zerstören, bindet es an CD19 auf der B-Zelle zusammen mit einem hemmenden Rezeptor, was die Zelle

ruhigstellt, ohne sie zu entfernen. Es wird als wöchentliche Spritze unter die Haut gegeben.⁵⁹

In der Phase-3-Studie INDIGO, ebenfalls vom Hersteller finanziert und im Juni 2026 veröffentlicht, bekamen 194 Menschen ein Jahr lang entweder Obexelimab oder eine Scheinspritze, wobei alle bis Woche acht die Kortikosteroide beendeten.⁵⁹

- Ein Aufflammen trat bei etwa 27 von 100 Menschen unter Obexelimab auf und bei etwa 55 von 100 unter Placebo.⁵⁹
- Etwa 37 von 100 erreichten nach einem Jahr eine vollständige Remission, gegenüber etwa 20 von 100 unter Placebo.⁵⁹
- Menschen unter Obexelimab brauchten etwa ein Drittel so viel Notfallkortikosteroid.⁵⁹

Häufiger als unter Placebo berichtete Nebenwirkungen waren Gelenkschmerzen, allergieartige Reaktionen und Durchfall.

Schwere Nebenwirkungen waren unter Obexelimab seltener als unter Placebo.⁵⁹

Obexelimab ist keine zugelassene Behandlung der IgG4-assoziierten Erkrankung.⁵⁹



Rilzabrutinib, das, was eine Tablette ist

Rilzabrutinib ist experimentell und wird über den Mund genommen. Es blockiert ein Enzym namens BTK, das Signale im Inneren von B-Zellen weiterträgt.⁶⁰

Eine Tablette zu sein hebt es von Rituximab, Inebilizumab und Obexelimab ab, die als Infusion oder als Spritze gegeben werden.⁶⁰ Wer je einen Tag in einer Infusionsambulanz verbracht hat, braucht für diesen Unterschied keine Erklärung.

In einer frühen Phase-2-Studie, durchgeführt vom Hersteller, nahmen 27 Menschen es bis zu einem Jahr lang: manche, bei denen Rituximab keine Besserung gebracht hatte, und manche, die es nicht versucht hatten. Etwa sieben von zehn, 19 der 27, waren am Ende frei von Aufflammen und ohne Kortikosteroide und andere immunsuppressive Medikamente, und die Krankheitsaktivität fiel bis Woche 12 und blieb bis Woche 52 unten.⁶⁰

Schwere Nebenwirkungen traten bei zwei der 27 auf, darunter ein Todesfall, den die Prüffärzte als ohne Zusammenhang mit dem Medikament beurteilten. Die häufigste Nebenwirkung war Durchfall.⁶⁰

Und hier ist der Grund, warum diese Zahlen locker gehalten werden müssen.

Alle in dieser Studie bekamen das Medikament. Es gab keine Vergleichsgruppe, und sie war klein, deshalb weisen die Ergebnisse eher die Richtung, als dass sie etwas entscheiden.⁶⁰

Sieben von zehn klingt besser als die Obexelimab-Zahlen oben. Es ist mit ihnen nicht vergleichbar, denn eine Studie, in der alle das Medikament bekommen, kann Ihnen nicht sagen, was ohne es geschehen wäre. Eine größere Phase-3-Studie, die Rilzabrutinib gegen eine Scheinbehandlung vergleicht, rekrutiert jetzt.⁶⁰

Rilzabrutinib ist keine zugelassene Behandlung der IgG4-assoziierten Erkrankung.⁶⁰



Alles andere, ehrlich beschriftet

Mehrere weitere Medikamente werden erkundet. Laut einer unabhängigen Übersicht über die Behandlungslandschaft vom Juli 2025 sind die Belege für jedes davon weiterhin begrenzt: kleine offene Studien, laufende Studien oder Fallberichte. **Keines davon ist eine zugelassene Behandlung dieser Erkrankung.**⁶¹

- **Zanubrutinib**, ein weiterer BTK-Hemmer, in einer offenen Studie.⁶¹
- **Abatacept**, das die Aktivierung von T-Zellen dämpft, in einer kleinen Machbarkeitsstudie und vereinzelt Fallberichten.⁶¹
- **Dupilumab**, das die Signalwege von IL-4 und IL-13 blockiert, nur in Fallberichten, vor allem bei Menschen mit einem allergischen Krankheitsmuster.⁶¹
- **Efgartigimod**, das zirkulierende IgG-Antikörper senkt, mit einem Fallbericht und einer laufenden Studie.⁶¹
- **Tocilizumab**, das IL-6 blockiert, in Fallberichten, besonders bei den Gefäßformen der Erkrankung.⁶¹
- **JAK-Hemmer** wie Tofacitinib und

Baricitinib, in frühen klinischen Studien.⁶¹

Nichts davon sollte heute als Behandlungsmöglichkeit gesehen werden. Es sind Gebiete laufender Forschung, und Entscheidungen über Studien oder einen Einsatz off label gehören zu einer Fachperson.⁶¹



Was Sie damit tun können

Wenn eine Behandlung hier Sie interessiert, fragen Sie, ob sie für Sie verfügbar ist, statt ob es sie gibt.

Zulassung, Lizenz und Kostenübernahme sind drei verschiedene Dinge, und nur das Letzte bestimmt, ob Sie sie bekommen können.

Fragen Sie nach Studien, wenn Sie wollen.

„Gibt es eine Studie, für die ich in Frage käme?“ Niemand spricht es von sich aus an, und ein spezialisiertes Zentrum weiß, was gerade rekrutiert.

Behandeln Sie jede Zahl in diesem Kapitel als vorläufig. Das ist der Teil des Buches, der sich am ehesten ändert, und igg4.org trägt die aktuelle Fassung.

Kapitel 15. Rückfall, Aufhören und der lange Blick

Die Erkrankung kann zurückkommen, deshalb werden Menschen meist über die Zeit verfolgt. Einen Rückfall früh zu erwischen hält ihn beherrschbar, und eine regelmäßige fachärztliche Nachsorge gehört normal zum Leben damit.⁶²

Das ist das ganze Kapitel in zwei Sätzen. Der Rest sind die Einzelheiten, die sich mitzunehmen lohnen.

Wie oft sie zurückkommt

Das ist über viele Studien hinweg gemessen worden. Eine Übersicht, die 24 Studien und 3.797 Menschen zusammenfasste, fand einen Rückfall bei etwa 17 von 100 nach einem Jahr, 26 von 100 nach zwei Jahren und 33 von 100 nach drei Jahren.⁶²

Andersherum gesagt: zwei von drei waren nach drei Jahren noch frei von einem Rückfall.⁶²

Beide Sätze beschreiben denselben Befund. Welchen Sie mitnehmen, ist eine Wahl, und der zweite ist so wahr wie der erste.

— ♦ —

Was das Risiko erhöht

Dieselbe Übersicht fand drei Dinge, die einen Rückfall wahrscheinlicher machen: Allergien in der Vorgeschichte, eine Erkrankung, die mehrere Organe zugleich betrifft, und niedrige Komplementwerte im Blut.⁶²

Sie fand auch, dass Kortikosteroide zusammen mit einem immunsuppressiven Medikament das Rückfallrisiko gegenüber Kortikosteroiden allein senkten.⁶²

Neben dem IgG4 im Serum schauen Fachleute unter Umständen auf zirkulierende Plasmablasten, eine Art B-Zelle, die bei aktiver Erkrankung eher ansteigen und mit einem höheren Rückfallrisiko in Verbindung gebracht wurden.⁶²

Keiner dieser drei Risikofaktoren ist etwas, das Sie ändern können. Sie stehen hier, damit Sie sehen können, warum, falls Ihre Fachperson Sie enger beobachtet als jemand anderen, den Sie mit dieser Erkrankung kennen.

Das sind Durchschnitte über Tausende von Menschen und keine Vorhersage für einen einzelnen.⁶²



Die Studie, die fragte, was beim Aufhören geschieht

Hinter den meisten Fragen in diesem Buch steht keine Studie. Hinter dieser schon, und sie ist ungewöhnlich klar.

Eine Studie in China nahm 146 Menschen, deren Erkrankung stabil war, und teilte sie nach dem Zufall in drei Gruppen. Eine beendete sowohl das Kortikosteroid als auch das immunsuppressive Medikament. Eine beendete das Kortikosteroid und blieb beim immunsuppressiven Medikament. Eine blieb bei beidem. Alle wurden achtzehn Monate verfolgt.⁶³

- Alles beendet: die Erkrankung kam bei etwa der Hälfte zurück, 25 von 48.⁶³
- Das Kortikosteroid beendet, das immunsuppressive Medikament behalten: 7 von 49.⁶³
- Bei beidem geblieben: 6 von 49.⁶³

Das immunsuppressive Medikament war es, was die Gruppen trennte. Ob daneben ein niedrig dosiertes Kortikosteroid weiterlief, machte wenig Unterschied.⁶³

Das ist ein nützliches Ergebnis, und es ist vielleicht der praktischste Befund in diesem Buch. Wenn es Ihnen darum geht, vom Kortikosteroid loszukommen, ist diese Studie der Grund, warum diese Hoffnung es wert ist, Ihrer Fachperson vorgelegt zu werden, statt still getragen zu werden. Es ist eine Frage zum Stellen und keine Entscheidung zum Treffen.

Was die Studie Ihnen nicht sagen kann

Sie war offen, alle wussten also, in welcher Gruppe sie waren, und sie verfolgte die Menschen achtzehn Monate statt Jahre. Sie wurde in chinesischen Krankenhäusern durchgeführt, bei Menschen, deren

Erkrankung schon stabil war, deshalb beschreibt sie diese Lage und nicht die ersten Monate der Behandlung oder eine Erkrankung, die noch aktiv ist.⁶³

Ob ein Medikament beendet oder fortgeführt wird, ist eine Entscheidung, die Sie und Ihre Fachperson gemeinsam treffen, unter Abwägung dessen, wie lange es ruhig war, welche Organe beteiligt waren und wie die Behandlung vertragen wird.⁶³



Der lange Blick

Die meisten Menschen mit dieser Erkrankung sprechen auf die Behandlung an. Mehr als acht von zehn sprechen auf Kortikosteroide an, und B-Zell-Behandlungen bringen die Erkrankung bei den meisten Behandelten in Remission.⁶⁴

Früh gefunden zu werden macht einen Unterschied. Die Erkrankung schädigt Organe über Monate und Jahre, während Entzündung zu Vernarbung wird, und früh mit der Behandlung zu beginnen kann viel davon verhindern.⁶⁴

Die Erkrankung kann nach der Behandlung zurückkommen, und ganz ohne Behandlung in Remission zu bleiben ist ungewöhnlich. Nachsorgetermine und Blutuntersuchungen sind der Weg, auf dem eine Rückkehr bemerkt wird, manchmal bevor Sie selbst etwas merken.⁶⁴

Und die Zahl, die dieses Buch Ihnen nicht geben wird

Hier stehen keine Überlebenszahlen, und der Grund gehört gesagt, statt dass man sich dahinter versteckt.

Die Zahlen, die es gibt, kommen aus einzelnen Zentren, und sie zählen Schäden durch die Behandlung neben Schäden durch die Erkrankung, deshalb würden sie jemanden in die Irre führen, der gerade die Diagnose bekommen hat.⁶⁴

Wenn das die Frage ist, die Ihnen im Kopf sitzt, und für viele Menschen ist es am Anfang die einzige Frage im Kopf, ist es die richtige Frage an Ihre Fachperson, die weiß, welche Organe beteiligt sind und wie Sie bisher angesprochen haben.⁶⁴

Ein Buch kann sie nicht ehrlich beantworten. Ein Mensch, der Ihre Unterlagen hat, kann es.



Was Sie damit tun können

Fragen Sie, wie Ihre eigene Nachsorge aussehen sollte. Wie oft, welche Untersuchungen, und was ein Grund wäre, zwischen den Terminen anzurufen.

Fragen Sie, wie ein Rückfall in Ihren Organen aussehen würde. Das ist verschieden, und die eigene Fassung zu kennen heißt, ihn früh zu bemerken, statt ihn wegzuerklären.

Wenn Sie hoffen, von der Behandlung loszukommen, sagen Sie es laut. Es ist ein berechtigtes Ziel, und man kann es planen, statt es am Ende eines Termins entschuldigend anzusprechen.

Und wenn sich während des Ausschleichens etwas ändert, berichten Sie es, solange es neu ist. Genau darum geht es in der Studie in diesem Kapitel.

Das war die Behandlung.

Teil 5 handelt vom Leben damit: wie es ist, welche Fragen später kommen und wie man jemanden findet, der die Erkrankung kennt.

Teil 5. Das Leben damit

Die Erkrankung ist eine Sache. Das Leben drumherum ist eine andere, und dieser Teil handelt vom Zweiten.

Lesen Sie, was auf Sie zutrifft. Kapitel 19 ist das, zu dem man zurückkommt, denn darin steht, wie Sie jemanden finden, der diese Erkrankung kennt.

Kapitel 16. Wie es ist

Alles bisher handelte von der Erkrankung. Dieser Teil handelt vom Leben drumherum, und er beginnt mit der einzigen Studie im ganzen Material, die Betroffene gefragt hat, wie das Leben damit ist.

Endlich hat jemand gefragt

Eine internationale Befragung stellte die Frage 229 Menschen mit retroperitonealer Fibrose, in 30 Ländern und auf fünf Kontinenten.⁶⁵

Vier Dinge kamen immer wieder.⁶⁵

Schmerz.

Die Nebenwirkungen der Behandlung.

Das Fehlen von Ärztinnen und Ärzten, die das Krankheitsbild kannten, und von Informationen, an die sie sich halten konnten.

Und das Gewicht, das es seelisch auf sie legte.

— ♦ —

Das dritte verdient einen eigenen Absatz

Menschen beschrieben, wie schwer es war, überhaupt jemanden zu finden, der über ihre eigene Krankheit Bescheid wusste.⁶⁵

Nicht, wie schwer es war, behandelt zu werden. Wie schwer es war, jemanden zu finden, der wusste, was sie hatten.

Das ist die Lücke, für deren Schließung diese Seite gebaut wurde, und es ist der Grund, warum eine Karte spezialisierter Zentren genauso zählt wie die medizinischen Seiten.⁶⁵

Wenn Sie einen Termin damit verbracht haben, der behandelnden Person Ihre eigene Diagnose zu erklären, beschreiben Sie die häufigste Klage von 229 Menschen aus dreißig Ländern.



Dass Ihr Weg anders ist, ist die Regel

Dieselbe Befragung zeigte, wie unterschiedlich Menschen begleitet werden. Gut die Hälfte hatte für die Diagnose eine Biopsie. Drei von vier durchliefen einen weiteren Eingriff. Sechs von zehn bekamen zugleich eine medikamentöse Behandlung.⁶⁵

Wenn Ihr Weg überhaupt nicht aussah wie der eines anderen, ist das die Regel und kein Fehler.⁶⁵

Menschen vergleichen sich in Patientengruppen und schließen daraus, dass bei jemandem etwas falsch gelaufen ist.

Meistens ist es das nicht. Das ist eine Erkrankung mit einem Dutzend Erscheinungsformen, auf die ein Dutzend Fachrichtungen trifft, und die Wege hindurch sind entsprechend verschieden.



Was diese Studie ist und was nicht

Sie betraf die retroperitoneale Fibrose, die sich mit der IgG4-assoziierten Erkrankung überschneidet, ohne dasselbe zu sein.⁶⁵

Sie ist also das Nächste, was wir an einer Befragung darüber haben, wie das Leben damit ist, und sie ist nicht genau eine Befragung zu dieser Erkrankung. Beides stimmt, und das Erste ist mehr wert als nichts, was die Alternative wäre.

Wenn etwas davon nach Ihrer Erfahrung klingt, lohnt es sich, das Ihrer Fachperson zu sagen, die Teile eingeschlossen, die nicht körperlich sind.⁶⁵

Die vier Nächte

Mein eigener Fall.

Vier Nächte im Mai 2026, zwischen der Biopsie und dem Ergebnis.

Der Schmerz weckte mich jeden Morgen zwischen zwei und vier. Unter dem Brustbein, durch bis in den unteren Rücken. Mein Blutzucker stieg mit ihm, 224, dann 236, dann 249, während die Stresshormone taten, was Stresshormone tun. Ein Fentanylpflaster in der niedrigsten verfügbaren Dosis tat so gut wie nichts.

In einer dieser Nächte ging ich in eine Notaufnahme. Was ich mitnahm, war ein Rezept für ein entzündungshemmendes Mittel, das ich nicht nahm, weil es eine Leber belastet hätte, die ohnehin kämpfte, und die einzigen Werte verwischt hätte, die jemand las. Das war eine Entscheidung über meine eigene Leber, getroffen mit meiner eigenen Vorgeschichte vor mir. Es ist keine Empfehlung, und ich möchte nicht, dass es als eine gelesen wird.

Woran ich mich mehr erinnere als an den Schmerz, ist das, was fehlte. Niemand in diesem Gebäude hatte diese Erkrankung je gesehen. Um drei Uhr morgens erklärte ich meine eigene Diagnose Menschen, die mir helfen wollten und nichts hatten, womit sie arbeiten konnten.

Also tat ich das Einzige, was blieb. Ich schrieb.
Briefe an Fachleute in vier Ländern.
Achtundzwanzig Seiten aus sieben Jahren
Unterlagen, in ein Dokument gezogen. Eine
Nachricht an die spanische
Patientenvereinigung um halb eins nachts, die
noch am selben Morgen beantwortet wurde.

Die Befragung in diesem Kapitel nennt vier
Dinge: Schmerz, die Nebenwirkungen der
Behandlung, das Fehlen kundiger Ärztinnen
und Ärzte und von Informationen, und das
seelische Gewicht. Diese Nächte hatten alle
vier zugleich, und ich wusste damals nicht,
dass sie die gewöhnliche Erfahrung dieser
Erkrankung waren und nicht mein eigenes
Pech.

Das war meines. Ihres wird seine eigenen
Stunden und seinen eigenen Raum haben.

Wenn Sie gerade darin sind: was Sie tragen,
ist schon getragen worden, und es hat einen
Namen.

Kapitel 17. Die Erschöpfung

Von allem, was diese Erkrankung tut, ist das Symptom, nach dem am meisten gefragt wird, das mit der wenigsten Forschung dahinter.

Sie sind müde auf eine Weise, die Schlaf nicht behebt. Ihre Blutwerte haben sich gebessert. Jemand hat Ihnen gesagt, die Entzündung sei kontrolliert. Und Sie können immer noch nicht, was Sie vor zwei Jahren konnten, und Sie haben angefangen sich zu fragen, ob Sie es sich einbilden, oder ob Ihr Alter sich jetzt eben so anfühlt.

Sie bilden es sich nicht ein.

Erschöpfung ist ein anerkanntes Symptom dieser Erkrankung

Die amerikanische rheumatologische Fachgesellschaft führt Erschöpfung unter den häufigen Beschwerden der IgG4-assozierten Erkrankung auf, neben Gewichtsverlust und Kopfschmerzen.⁶⁶

Sie gibt keine Zahl dazu an, wie viele Menschen es betrifft, und dieses Buch wird es auch nicht, denn niemand hat es gemessen. Wenn Ihnen ein Prozentsatz für Erschöpfung

bei dieser Erkrankung begegnet, prüfen Sie, woran er hängt. Mehrere der umlaufenden Zahlen stammen aus Studien zur rheumatoiden Arthritis.

Sie müssen das Wort in einer Sprechstunde vielleicht selbst sagen. Sonst kommt es selten auf, teils weil es in keiner Bildgebung auftaucht und teils weil der Termin meist für das Organ draufgeht.



Warum sich erschöpft zu fühlen bei guten Blutwerten ein bekanntes Muster ist

Das ist der Teil, der sich am meisten mitzunehmen lohnt, und er kommt mit einer Einschränkung.

Forschung zur Erschöpfung bei entzündlich-rheumatischen Erkrankungen **als Gruppe**, statt zu dieser Erkrankung im Besonderen, fand, dass Erschöpfung oft weitergeht, nachdem CRP und Blutsenkung sich normalisiert haben und nachdem die Werte für die Krankheitsaktivität kontrolliert aussehen.⁶⁷

Dieselbe Arbeit fand, dass Erschöpfung enger mit Schmerz, gestörtem Schlaf, Stimmung, Medikamentenwirkungen, verminderter Belastbarkeit und anderen Erkrankungen zusammengeht als mit den Entzündungswerten selbst.⁶⁷

Die Einschränkung: diese Forschung handelt nicht von der IgG4-assoziierten Erkrankung. Sie handelt von einer Familie von Krankheitsbildern, neben denen diese steht. Sie kann Ihnen nicht sagen, welcher Anteil Ihrer eigenen Erschöpfung woher kommt.

Was sie Ihnen sagen kann, ist, dass das Muster, in dem Sie leben, belegt ist. Normale Entzündungswerte und tiefe Müdigkeit sind kein Widerspruch, und wer diese Literatur gelesen hat, wird sie nicht als einen behandeln.

Es steckt darin auch eine Schleife, die zu erkennen sich lohnt, denn sie ist einer der wenigen Teile davon, an die Sie eine Hand legen können. Schmerz, Ruhe nach einem Schub, gedrückte Stimmung und geringeres Zutrauen führen alle dazu, weniger zu tun. Weniger zu tun senkt Ausdauer und Muskelkraft, was gewöhnliche Aufgaben schwerer erscheinen lässt, was wieder dazu führt, weniger zu tun.⁶⁷

Diese Schleife zu benennen ist nicht dasselbe, wie Ihnen vorzuwerfen, dass Sie darin sind. Sie haben keine ihrer Zutaten gewählt.



Die Kortikosteroide gehören dazu

Schlaf und Stimmung werden beide von einer Kortikosteroidbehandlung beeinflusst. Schlaflosigkeit und Stimmungsveränderungen sind anerkannte, von der Behörde aufgeführte Wirkungen,⁶⁸ und gestörter Schlaf und Stimmung werden in der Erschöpfungsforschung als eigenständige Beiträge genannt.⁶⁷

Schlechter Schlaf macht alles schwerer. Wenn Ihre Müdigkeit mit dem Beginn der Behandlung kam oder schlimmer wurde, ist dieser Zusammenhang echt, und er lohnt sich anzusprechen, denn eine Änderung von Dosis oder Zeitpunkt ist ein Gespräch und keine Sache zum Aushalten.



Was dieses Kapitel nicht kann

Es kann Ihnen nicht sagen, wie lange das dauert. Es kann Ihnen nicht sagen, ob Ihre Erschöpfung die Erkrankung ist, die Behandlung, gestörter Schlaf, gedrückte Stimmung, Trainingsmangel oder etwas ohne Zusammenhang, das zufällig zur selben Zeit geschieht.

Diese Unterschiede zählen, denn manches davon ist behandelbar, und die Antworten sind verschieden.

Das ist die ganze Begründung dafür, es jemandem mit Sachkenntnis laut zu sagen, statt es als Preis des Krankseins zu schlucken.



Was Sie damit tun können

Setzen Sie es auf die Tagesordnung, bevor der Termin beginnt. *„Bevor wir zu den Bildern kommen, möchte ich über die Erschöpfung sprechen.“* Sonst nimmt das Organ den ganzen Besuch ein.

Beschreiben Sie es danach, was Sie nicht können, statt danach, wie Sie sich fühlen.

„Den Vormittag schaffe ich, danach ab zwei nichts mehr.“ Damit kann eine Fachperson arbeiten. Mit „ich bin müde“ nicht.

Fragen Sie, ob etwas Behandelbares übersehen wird. Blutarmut,

Schilddrüsenfunktion, Vitaminmangel, Schlaf, Stimmung und Medikamentenwirkungen lohnen sich alle zu erfragen, und mehreres davon sind einfache Untersuchungen.

Kapitel 18. Die Fragen, die später kommen

Manche Fragen kommen nicht in der ersten Woche. Sie kommen nach Monaten, meist nachts, und sie bleiben oft ungestellt, weil sie sich entweder zu beängstigend oder zu belanglos zum Ansprechen anfühlen.

Drei davon haben echte Antworten.

Erhöht das mein Krebsrisiko

Zwei Studien haben gefragt, und beide fanden, dass es das tut.⁶⁹

Eine Studie, die 587 Menschen in China verfolgte, fand nach der Diagnose Krebs mit etwa dem 2,8-Fachen der in der Allgemeinbevölkerung erwarteten Rate. Eine landesweite Studie anhand südkoreanischer Versicherungsdaten, die 1.267 Menschen umfasste, fand etwa das 4,1-Fache.⁶⁹

Die Arten, die herausstachen, waren Blutkrebserkrankungen, besonders Lymphome und eine Knochenmarkerkrankung namens myelodysplastisches Syndrom, zusammen mit Bauchspeicheldrüsenkrebs. Die chinesische Studie hielt bei ihren Patientinnen und Patienten auch Krebserkrankungen des Verdauungstrakts, der Schilddrüse, der Niere und der Brust fest.⁶⁹

Lesen Sie jetzt den nächsten Absatz, der mehr zählt als die Zahlen

Eine solche Zahl vergleicht ganze Gruppen, statt einen Menschen zu beschreiben. Sie sagt, dass Krebs über eine ganze Gruppe von Erkrankten hinweg häufiger auftrat als

erwartet, und sie sagt nichts darüber, wie wahrscheinlich er für einen Einzelnen davon ist.⁶⁹

Die meisten Menschen in beiden Studien blieben frei von Krebs.⁶⁹

Dieser Satz ist kein Weichmacher nach einer schlechten Nachricht. Er ist derselbe Befund, gesagt auf die Weise, wie er für eine einzelne Leserin oder einen einzelnen Leser gilt statt für eine Bevölkerung.

Was daraus folgt

Das ist einer der Gründe, warum die Nachsorge zählt, und einer der Gründe, warum eine Fachperson ein neues Symptom ernst nimmt, statt anzunehmen, dass alles zu derselben Erkrankung gehört.⁶⁹

Wenn sich etwas ändert, lohnt es sich, es zu erwähnen, statt auf den nächsten Termin zu warten.⁶⁹

Beide Studien wurden in Ostasien durchgeführt, deshalb ist unbekannt, wie genau die Zahlen anderswo gelten.⁶⁹

Kann ich mich impfen lassen

Ja, und der Zeitpunkt ist der Teil, den zu planen sich lohnt.

Impfungen wirken am besten, wenn sie vor dem Beginn einer Behandlung gegeben werden, die das Immunsystem unterdrückt. Die europäische rheumatologische Leitlinie sagt es klar: wo es planbar ist, kommt die Impfung zuerst.⁷⁰

Diese Leitlinie wurde 2019 geschrieben, bevor es die neueren Behandlungen aus Kapitel 14 gab, und sie nennt sie nicht. Was sie behandelt, ist das Prinzip, und das Prinzip handelt von Behandlungen, die das Immunsystem unterdrücken, und das tun alle Medikamente in Teil 4.

Das macht daraus eine Frage, die anzusprechen ist, wenn eine neue Behandlung besprochen wird, und nicht, nachdem sie begonnen hat.

Impfstoffe ohne lebende Erreger, wozu die üblichen Grippe- und Pneumokokkenimpfstoffe gehören, können gegeben werden, während jemand Kortikosteroide oder andere immunsuppressive Medikamente nimmt.

Dieselbe Leitlinie sagt, eine Grippe- und Pneumokokkenimpfung solle für die meisten Menschen unter diesen Behandlungen nachdrücklich erwogen werden.⁷⁰

Lebendimpfstoffe werden mit Vorsicht angegangen. Die Leitlinie legt außerdem nahe, zu impfen, während die Erkrankung ruhig ist, statt während eines Schubs, und einmal im Jahr durchzugehen, was nötig ist, statt es dem Zufall zu überlassen.⁷⁰

Diese Leitlinie wurde für autoimmune rheumatische Erkrankungen als Gruppe geschrieben und nicht für diese Erkrankung im Besonderen, obwohl die Behandlungen, die sie beschreibt, die hier verwendeten sind.⁷⁰



Und was ist mit diesen IgG4-Nahrungsmitteltests

Das ist eine Falle, und der Name stellt sie auf.

Wer online nach IgG4 und Ernährung sucht, landet schnell bei Tests auf Nahrungsmittelunverträglichkeit, die IgG4-Antikörper gegen Nahrungsmittel messen. **Diese Tests haben mit der IgG4-**

**assoziierten Erkrankung nichts zu tun.
Die beiden teilen einen Namen und sonst
nichts.⁷¹**

Fachleute für Allergien raten davon ab. Die kanadische Fachgesellschaft für Allergie und klinische Immunologie sagt es unmittelbar: ordnen Sie keine IgG-Testung auf Nahrungsmittelpanels an. Ihre Begründung lautet, dass IgG gegen ein Nahrungsmittel einen früheren Kontakt zeigt und keine Reaktion darauf, sodass ein positives Ergebnis Ihnen sagt, dass Sie etwas gegessen haben, und nicht, dass es Ihnen schadet. Europäische Fachleute für Allergien kamen in einem Bericht ihrer Arbeitsgruppe zum selben Schluss, der sein Urteil schon im Titel nennt.⁷¹

Das praktische Risiko ist eine Ernährung, die ohne Grund Nahrungsmittel streicht. Ganze Lebensmittelgruppen aufgrund dieser Panels wegzulassen kann jemanden schlecht ernährt zurücklassen, zu einer Zeit, in der er kräftig sein muss.⁷¹

**Warum dieses Buch nichts über
Ernährung sagt**

Zur Ernährung bei der IgG4-assoziierten Erkrankung selbst erhebt dieses Buch überhaupt keinen Anspruch, und der Grund ist der einfachste auf diesen Seiten. Die Suche hinter diesem Buch fand keine Studie zur Ernährung bei dieser Erkrankung, die sich zitieren ließe, und die Regel vorn im Buch lautet, dass eine Aussage ohne Quelle nicht erscheint.

Anderswo finden Sie reichlich selbstbewusste Ratschläge.

Wenn das Essen schwierig geworden ist, was vorkommt, wo die Bauchspeicheldrüse oder die Gallenwege beteiligt sind, ist das eine echte Frage mit einer echten Antwort, und sie gehört zu Ihrer Fachperson oder zu einer Ernährungsfachkraft, an die sie Sie überweist.⁷¹



Was Sie damit tun können

Sprechen Sie Impfungen an, bevor eine neue Behandlung beginnt, und nicht danach. „Sollte ich Impfungen bekommen, bevor wir damit anfangen?“

Berichten Sie ein neues Symptom, statt es unter Ihrer Diagnose abzulegen. Nicht alles, was Ihnen jetzt geschieht, gehört zu dieser Erkrankung, und genau darum lohnt es sich, es zu erwähnen.

Lassen Sie die Nahrungsmittelpanels liegen. Wenn das Essen schwer ist, bitten Sie stattdessen um eine Ernährungsfachkraft.

Kapitel 19. Eine Fachperson finden

Kapitel 10 hat dargelegt, was den Weg verkürzt: zu einer Ärztin oder einem Arzt zu kommen, die oder der diese Erkrankung kennt, und zu einem Zentrum, das sie schon gesehen hat.

Das ist das ganze Kapitel. Alles Weitere hier ist das Wie.

Das Verzeichnis

igg4.org hat ein Verzeichnis von Expertisezentren in ganz Europa, das sich durchsuchen, filtern und auf einer Karte

ansehen lässt.⁷²

Bitten Sie Ihre eigene Ärztin oder Ihren eigenen Arzt um eine Überweisung, und bestätigen Sie die Angaben direkt beim Zentrum.⁷²

Was Sie sagen

Sie müssen niemanden herausfordern, um darum zu bitten. Zwei Sätze tun die Arbeit.

„Sehen Sie das oft, oder würde ein Expertisezentrum etwas beitragen?“

„Ich hätte gern eine Überweisung dorthin, wo man diese Erkrankung regelmäßig sieht. Können wir das einrichten?“

Die meisten, die einer seltenen Erkrankung begegnen, sind über die Hilfe froh. Sehr wenige nehmen es übel, und die, die es tun könnten, sind der Grund, warum Sie die Überweisung wollen.

Wenn eine Überweisung nicht möglich ist

Manche Länder, manche Versicherungen und manche Entfernungen machen es unmöglich. Wenn das Ihre Lage ist, lohnt sich das Verzeichnis trotzdem, denn ein Zentrum kann Ihrem eigenen Team manchmal raten, ohne Sie zu sehen, und weil das Wissen darum, wo die Erfahrung sitzt, verändert, worum Sie bitten können.

Kapitel 20. Ist sie erblich, und kann ich sie weitergeben

Zwei Fragen kommen zusammen, meist innerhalb von ein, zwei Tagen nach der Diagnose, und meist nicht von Ihnen.

Sie kommen von Ihren Kindern. Von einer Schwester, die angefangen hat zu lesen. Von einer Partnerin oder einem Partner, die oder der still ausgerechnet hat, ob Sorge um sich selbst angebracht ist.

Beide haben klare Antworten, und eine davon ist klarer als das meiste in diesem Buch.

Niemand kann sich das bei Ihnen holen

Nein. Die IgG4-assoziierte Erkrankung kann nicht auf einen anderen Menschen übergehen.

Das französische nationale Netzwerk für seltene Erkrankungen FAI2R, vom französischen Gesundheitsministerium benannt, sagt es auf seiner Patientenseite unmittelbar: die Ursachen sind nicht genau bekannt, und sie ist weder eine genetische noch eine ansteckende Erkrankung, und sie ist kein Krebs.⁷³

Der Grund liegt darin, was die Erkrankung ist. Sie ist immunvermittelt, das heißt, die Entzündung kommt daher, dass Ihr eigenes Immunsystem sich abweichend verhält, und nicht von etwas, das von außen kam.⁷⁴ Es gibt nichts zu holen. Es gibt nichts, was einer Partnerin, einem Enkel oder einer Kollegin gereicht werden könnte.

Sie können ein Bett teilen, eine Küche, ein Bad, ein Leben. Nichts davon überträgt irgendetwas.

Etwas, das über diese Antwort zu wissen sich lohnt: sie war überraschend schwer zu belegen. Bei der Suche auf Englisch,

Französisch und Deutsch ist die Seite von FAI2R die einzige einer öffentlichen Stelle, die es unumwunden sagt. Die großen Fachgesellschaften und Universitätskliniken behandeln die Übertragung schlicht gar nicht, denn Ärztinnen und Ärzte denken selten daran, etwas zu verneinen, wonach niemand sie gefragt hat.

Darum haben Sie vielleicht drei Menschen gefragt und drei vage Antworten bekommen. Die Vagheit war keine Vorsicht bezüglich Ihres Falls. Es war eine Frage, die die Literatur zu beantworten vergessen hat.

— ♦ —

Erblich ist ein interessanteres Nein

Das ist keine Erbkrankheit in dem Sinn, in dem Menschen das Wort meinen. FAI2R sagt das auf derselben Seite.⁷³

Die längere Antwort lohnt sich mitzunehmen, denn ein glattes Nein wäre eine Spur zu ordentlich.

Die genetische Anfälligkeit bei dieser Erkrankung ist nicht ausführlich untersucht worden, und der Grund steht in der Fachliteratur klar: die Erkrankung ist selten, und Familien mit mehr als einem betroffenen Mitglied sind rar.⁷⁵

Gefunden wurden Anfälligkeitsfaktoren und keine Vererbung. Eine genomweite Studie in Japan wies auf die Regionen HLA-DRB1 und FCGR2B. Eine Studie zur retroperitonealen Fibrose wies auf eine bestimmte HLA-DRB1-Variante.⁷⁵ Das sind Muster, die die Wahrscheinlichkeit über eine ganze Bevölkerung hinweg sehr leicht verschieben. Sie sind nichts, was von Eltern an Kind weitergereicht wird und die Erkrankung verursacht.

Familiäre Fälle gibt es, und etwas anderes zu behaupten wäre unehrlich. Ein Bericht hält einen Vater und zwei Töchter als betroffen fest, bei nicht betroffener Mutter, alle drei mit zwei seltenen Genvarianten.⁷⁶

Das ist eine Familie. Sie erscheint in der medizinischen Literatur gerade deshalb, weil sie ungewöhnlich ist.

Eine zweite Familie wurde genauer untersucht, und sie beantwortet eine Frage, die manche Leserinnen und Leser mit sich

tragen. Eine Untersuchung der Angehörigen eines 48-jährigen Mannes mit dieser Erkrankung fand bei seinen beiden halbwüchsigen Söhnen unerwartet erhöhtes IgG4. Die Söhne waren gesund: keine Beschwerden, gewöhnliche Schule, gewöhnlicher Sport. Alle drei teilten eine seltene Genvariante.⁷⁷

Die Forschenden stellten das weder als gute noch als schlechte Nachricht dar. Sie schrieben, die Söhne könnten eine frühe Erkrankung haben, die sich noch nicht gezeigt hat, und dann schrieben sie den Satz, der hier am meisten zählt: ob die Söhne eine IgG4-assoziierte Erkrankung entwickeln werden, ist unbekannt.⁷⁷

Wenn also bei jemandem in Ihrer Familie ein erhöhtes IgG4 ohne Krankheit gefunden wurde, wissen Sie jetzt zweierlei. Andere Familien haben genau dort gestanden, wo Sie stehen. Und die Menschen, die das beruflich untersuchen, mit einer vollständigen Genomsequenzierung zur Hand, konnten nicht sagen, was es bedeutete.

„Nicht bekannt“ ist keine bequeme Antwort. Sie ist die wahre, und Sie haben ein Recht darauf statt auf eine Beruhigung, die niemand belegen kann.



Die Zahl, die Sie wollen, gibt es nicht

Hier ist der Teil, den ich Ihnen lieber gerade heraus sage, als ihn auszuschmücken.

Keine Studie hat je das Risiko für einen Bruder, eine Schwester oder ein Kind eines Menschen mit dieser Erkrankung berechnet. Es gibt in der Literatur kein Wiederholungsrisiko für Geschwister, kein relatives Risiko für Verwandte ersten Grades und keine Schätzung der Erblichkeit. Die Zahl ist nie erzeugt worden.⁷⁵

Andere Autoimmunerkrankungen haben solche Zahlen. Diese hat sie nicht, und deren Zahlen zu borgen hieße, Ihre zu erfinden.

Wenn Sie im Internet einen Prozentsatz für das Risiko Ihrer Kinder finden, schauen Sie, woher er kommt. Er wird nicht aus einer Studie zu dieser Erkrankung stammen.



Das eine, was sich weiterzugeben lohnt

Nichts in diesem Kapitel ist ein Grund, Ihre Familie testen zu lassen.

Keine Leitlinie empfiehlt eine Untersuchung der Angehörigen eines Menschen mit dieser Erkrankung, und dieses Buch hat keine Quelle, die das stützt. Ein bei einem gesunden Menschen gemessener Wert ist keine Diagnose.

Die eine Familie in der Literatur, bei der Angehörige untersucht wurden, macht das besser deutlich, als ein Argument es könnte. Etwas wurde gefunden, und die Forschenden konnten nicht sagen, was es bedeutete.⁷⁷ Ein Test, der eine Antwort liefert, die niemand deuten kann, gibt einer Familie keine Ruhe. Er gibt ihr eine Zahl zum Sorgen.

Es gibt etwas Besseres zum Weitergeben, und es kostet überhaupt nichts.

Diese Erkrankung bildet Raumforderungen. Sie wird für Krebs gehalten, am häufigsten in der Bauchspeicheldrüse und auch in den Nieren und den Lymphknoten, und Menschen werden wegen eines Krebsverdachts untersucht, biopsiert und operiert, bevor

überhaupt jemand an sie denkt.⁷⁸ In einer veröffentlichten Serie von vier Patienten mit Raumforderungen in Niere und Harnleiter wurde operiert, und die Diagnose wurde erst danach aus dem Gewebe gestellt. Zwei dieser vier hatten eine normale IgG4-Blutuntersuchung.⁷⁹

Die Zahlen sind klein. Die Autoimmunpankreatitis, die Bauchspeicheldrüsenform dieser Erkrankung, findet sich bei etwa 1,6 Prozent der wegen eines Krebsverdachts durchgeführten Bauchspeicheldrüsenoperationen: rund 140 Fälle unter fast neuntausend Operationen, zusammengefasst über zehn Studien.⁸⁰

Klein ist nicht null, und was auf dem Spiel steht, ist ein Organ.

Was sich Ihrer Familie zu geben lohnt, ist also kein Test und keine Risikozahl. Es ist eine Frage, für einen Raum, in dem sie vielleicht nie sein werden, über ein Organ, das vielleicht nie gefährdet ist.

Wurde an eine IgG4-assoziierte Erkrankung gedacht?

Sechs Worte. Niemand in Ihrer Familie wüsste sonst, dass man sie stellen muss, denn fast niemand weiß, dass es diese Erkrankung gibt.

Und wo das Bild ungewöhnlich ist, plädierten die Chirurgen, die jene Serie von vier Patienten veröffentlichten, dafür, zuerst eine kleine Gewebeprobe zu nehmen, statt gleich zur großen Operation zu gehen,⁷⁹ was eine zweite Frage bereitzuhalten lohnend macht: würde eine Biopsie vor der Operation den Plan ändern?

Das ist es, was Ihre Diagnose den Menschen um Sie herum geben kann. Keine Sorge zum Tragen. Eine Frage zum Behalten.

— ♦ —

Was Sie damit tun können

Beantworten Sie die Ansteckungsfrage unmittelbar, und früh. *„Das ist nicht ansteckend. Von mir geht für dich kein Risiko aus.“* Sagen Sie es, bevor jemand eine Nacht damit verbringt, es allein nachzulesen.

Geben Sie ihnen die Frage, keinen Test. *„Wenn dir je gesagt wird, dass du wegen eines Knotens oder eines geschwollenen Organs operiert werden musst, frag, ob an eine IgG4-assoziierte Erkrankung gedacht wurde.“* Das ist alles. Es verlangt heute nichts von ihnen.

Wenn ein Angehöriger eigene Beschwerden hat, geht er damit zur Ärztin oder zum Arzt. Seine Beschwerden stehen für sich. Eine familiäre Verbindung ist kein Grund, sie abzuklären, und auch kein Grund, das zu lassen.

Wenn Sie gefragt werden, wie hoch das Risiko für Ihre Kinder ist, sagen Sie, dass es niemand gemessen hat. Nehmen Sie die Frage dann mit zu Ihrer Fachperson, die über Ihre eigene Familie sprechen kann statt über eine Bevölkerung.

Kapitel 21.

Schwangerschaft, Stillen und Familienplanung

Wenn Sie in einem Alter sind, in dem Kinder ein Thema sind, zählt dieses Kapitel mehr, als seine Länge vermuten lässt, und es gehört gelesen, bevor es dringend wird, und nicht danach.

Die Erkrankung selbst ist in der Schwangerschaft kaum untersucht. Die Medikamente sind gründlich untersucht. Dieses Ungleichgewicht prägt alles Folgende.

Was bekannt ist und was nicht

Zu dem, wie die IgG4-assoziierte Erkrankung sich in der Schwangerschaft verhält, gibt es im Grunde keine Forschung. Keine Studien zum Verlauf, keine Serie irgendeiner Größe.

Gut belegt ist, welche der zur Behandlung dieser Erkrankung eingesetzten Medikamente mit Schwangerschaft und Stillen vereinbar sind und welche nicht. Diese Arbeit ist ordentlich geleistet worden, von Fachgesellschaften und von Arzneimittelbehörden, und sie ist Medikament für Medikament gemacht.

Die ehrliche Lage ist also diese: niemand kann Ihnen sagen, wie Ihre Erkrankung sich verhalten wird, und alle können Ihnen sagen, was Ihre Medikamente verlangen.



Die Medikamente unterscheiden sich scharf voneinander

Das ist der Kern des Kapitels, und nichts davon ist eine Empfehlung zu Ihrer eigenen Behandlung.

Prednisolon. Die britische Fachleitlinie hält es für mit der Schwangerschaft vereinbar und für das bevorzugte Kortikosteroid bei rheumatologischen Erkrankungen der Mutter.⁸¹ Die Fachinformation der Behörde ist zurückhaltender und beschreibt ein kleines, aber nicht durchgängiges erhöhtes Risiko für Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten bei Anwendung von Kortikosteroiden im ersten Drittel der Schwangerschaft.⁸² Beides stimmt zugleich, und Ihnen steht zu, beides zu sehen.

Azathioprin. Die britische Fachleitlinie stuft es über die ganze Schwangerschaft als vereinbar ein, bei vollständiger Einigkeit im Gremium.⁸¹ Die Fachinformation von 2018 in den Vereinigten Staaten ist deutlich einschränkender und rät Frauen im gebärfähigen Alter davon ab, schwanger zu werden.⁸³

Diese Uneinigkeit ist echt, und dieses Buch wird sich nicht die beruhigende Seite davon aussuchen. Eine jahrzehntealte Fachinformation und eine aktuelle Leitlinie kommen zu verschiedenen Schlüssen. Ihre Fachperson kann das für Ihren Fall abwägen. Eine Internetseite kann es nicht.

Methotrexat. Europäische Behörden beschreiben es als ein starkes menschliches Teratogen und erklären es in der Schwangerschaft für kontraindiziert.⁸⁴ Die europäische Fachinformation verlangt eine wirksame Verhütung während der Behandlung und für mindestens sechs Monate danach bei Frauen und eine zuverlässige Verhütung während der Behandlung und für mindestens drei Monate danach, wo der Mann der Behandelte ist.⁸⁴

Die britische Leitlinie setzt beides anders. Sie sagt, Methotrexat in einer Dosis von 25 mg pro Woche oder weniger solle mindestens einen Monat vor der Empfängnis beendet werden, und sie stuft eine väterliche Anwendung in dieser Dosis als mit der Schwangerschaft vereinbar ein, was für Männer überhaupt keine Wartezeit bedeutet.⁸¹

Sechs Monate gegen einen. Drei Monate gegen keinen. Das sind keine kleinen Unterschiede, und keine Seite kann Ihnen sagen, welches Dokument für Sie gilt.

Mycophenolatmofetil. Die europäische Fachinformation sagt klar, dass Mycophenolat ein starkes menschliches Teratogen ist, und schließt es in der Schwangerschaft aus.⁵⁵ Die britische Leitlinie sagt dasselbe und fügt hinzu, dass Frauen, die eine Schwangerschaft planen, es meiden sollen.⁸¹ Kapitel 13 sagt, was dieses Medikament tut und was seine Fachinformation sonst noch trägt.

Rituximab. Die beiden Dokumente sind auch hier uneins, und schärfer als irgendwo sonst in diesem Kapitel. Die britische Leitlinie sagt, ein Beenden bei der Empfängnis sei zu erwägen.⁸¹ Die europäische Fachinformation verlangt eine wirksame Verhütung während der Behandlung und für zwölf Monate danach.⁸⁵ Das eine beschreibt die Empfängnis als den Moment zum Beenden, das andere bittet Sie, ein Jahr nach der letzten Dosis nicht schwanger zu werden.

Dieses Zwölfmonatsfenster ist die praktischste Tatsache in diesem Kapitel, denn es ist eine Tatsache über die Zukunft und nicht über die

Gegenwart. Sie zu kennen lohnt sich, bevor die Behandlung beginnt, und nicht danach.



Der ehrliche Absatz handelt von den Uneinigkeiten

Sie haben gerade drei Stellen gelesen, an denen eine Arzneimittelbehörde und eine Fachgesellschaft nicht dasselbe sagen.

Ein Leitfaden für Betroffene könnte das verbergen, indem er die Quelle zitiert, die ihm lieber ist. Das wäre bequemer zu lesen und für Sie schlechter, denn Sie würden der anderen Position irgendwann begegnen, wahrscheinlich in einer Sprechstunde, wahrscheinlich im Schnelldurchlauf.

Die Uneinigkeiten bestehen, weil Fachinformationen und klinische Leitlinien zu verschiedenen Zeiten, zu verschiedenen Zwecken, aus verschiedenen Belegen geschrieben werden. Keines von beiden ist nachlässig.

Was sie auflöst, ist kein Dokument. Es ist ein Mensch, der Ihre Erkrankung, Ihre Organe, Ihre Behandlung und Ihre Pläne kennt und

sich mit Ihnen hinsetzt, bevor etwas entschieden wird.



Was Sie damit tun können

Sprechen Sie es früh an, auch wenn eine Schwangerschaft Jahre entfernt oder nur ein Vielleicht ist. *„Irgendwann möchte ich vielleicht Kinder. Ändert das, womit wir bei mir anfangen?“* Die Antwort kann den Behandlungsplan ändern, und einen Weg zu wählen ist weit leichter, als einen zu ändern.

Wenn Sie Methotrexat oder Mycophenolat nehmen und eine Schwangerschaft möglich ist, ist das ein Gespräch für jetzt und nicht für den nächsten Routinetermin.

Niemand beendet, beginnt oder ändert eines dieser Medikamente von sich aus. Nicht aufgrund dieses Kapitels und nicht aufgrund einer im Internet gelesenen Fachinformation. Eine Behandlung zu beenden bringt sein eigenes Risiko für Sie und damit für eine Schwangerschaft.

Kapitel 22. Kinder

Dieses Kapitel ist für Eltern, und es ist kurz, weil die Belege es sind.

Die IgG4-assoziierte Erkrankung ist vor allem eine Erkrankung Erwachsener, und sie ist bei Kindern selten. Wenn sie im Kindesalter auftritt, dann am häufigsten bei Halbwüchsigen, und sie betrifft Jungen und Mädchen in etwa gleich häufig.⁸⁶

Diese Gleichheit gehört vermerkt, denn bei Erwachsenen betrifft die Erkrankung Männer etwa doppelt so oft wie Frauen. Das Muster, das sonst über erwachsene Gruppen hinweg gilt, gilt hier nicht.

Wie sie bei einem Kind aussieht

Kinder haben die Erkrankung eher an einer einzigen Stelle als über mehrere Organe zugleich, was eher das Muster Erwachsener ist.⁸⁶

Die Augen und der Bereich um sie herum sind bei Kindern die am häufigsten betroffene Stelle, und es kann ein

hervortretendes Auge, ein hängendes Lid, Doppelbilder oder eine eingeschränkte Augenbewegung verursachen.⁸⁶

Andere Stellen wie Bauchspeicheldrüse, Nieren, Leber und Lunge sind seltener beteiligt.⁸⁶



Warum die Diagnose bei einem Kind schwerer ist

Drei Gründe, und sie verstärken sich.⁸⁶

Die bei Erwachsenen verwendeten Kriterien wurden für die Forschung entworfen und passen nicht immer auf jüngere Patientinnen und Patienten.

Der IgG4-Wert im Blut ist bei Kindern oft normal, besonders wenn die Augen beteiligt sind.

Und die typischen Veränderungen unter dem Mikroskop finden sich nur bei einer Minderheit. Eine Gewebeprobe ist bei einem Kind zudem schwerer zu gewinnen.⁸⁶

Alles, was Kapitel 7 über die Unzuverlässigkeit der Blutuntersuchung sagte, gilt bei Kindern mehr und nicht weniger. Aus all diesen Gründen wird es von einer Fachperson beurteilt, die mit der Erkrankung vertraut ist.⁸⁶



Die Behandlung

Die Behandlung folgt denselben Linien wie bei Erwachsenen. Kortikosteroide sind die übliche erste Behandlung, und ein kortisonsparendes Medikament wie Azathioprin, Mycophenolat oder Methotrexat wird oft früh hinzugenommen, um die Rückfallwahrscheinlichkeit zu senken und die nötige Kortikosteroidmenge zu verringern. Rituximab ist inzwischen eine etablierte Möglichkeit, sowohl um die Erkrankung unter Kontrolle zu bringen als auch um ein Aufflammen zu behandeln.⁸⁶

Das zweite Medikament früh hinzuzunehmen, statt zu warten, bis etwas schiefgeht, ist bei Kindern eher das Muster als bei Erwachsenen, und der Grund ist die Menge an Kortikosteroid, die ein wachsendes Kind sonst brauchen würde.



Der ehrliche Absatz, für ein Elternteil

Die Erkrankung neigt dazu, über die Zeit zu kommen und zu gehen, und ein Rückfall ist bei Kindern häufig, in manchen Studien bei mehr als der Hälfte berichtet, deshalb wird sie langfristig verfolgt.⁸⁶

Mehr als die Hälfte. Das ist eine härtere Zahl als die Zahlen für Erwachsene in Kapitel 15, und einem Elternteil, das dieses Buch liest, steht zu, ihr hier zu begegnen statt sie später zu entdecken.

Früh mit der Behandlung zu beginnen zählt, denn es hilft, die bleibende Vernarbung zu verhindern, die eine unbehandelte Entzündung verursachen kann.⁸⁶

Jede Entscheidung über die Versorgung eines Kindes gehört zu seiner Fachperson.⁸⁶

Kapitel 23. Arbeit, Geld und der Alltag

Das ist das kürzeste Kapitel im Buch, und der Grund für seine Kürze ist der Befund.

Das hat niemand untersucht

Keine Studie hat gemessen, wie die IgG4-assoziierte Erkrankung sich auf die Arbeit auswirkt.

Es gibt keine Forschung dazu, wie viele Menschen weiterarbeiten, wie viel Auszeit sie brauchen, wie viele ihre Stunden verringern, wie viele wechseln, was sie tun, oder wie viele an einen Punkt kommen, überhaupt nicht mehr arbeiten zu können. Es gibt keine Zahlen zu Krankschreibungen, zur Rückkehr an die Arbeit oder zur Erwerbsminderung.

Dieses Kapitel kann Ihnen nicht sagen, was Sie erwarten sollen, denn niemand hat nachgesehen.

Diese Leerstelle gehört laut gesagt, statt mit allgemeinen Ratschlägen zum Einteilen der Kräfte zugedeckt zu werden. Sie ist eines der klarsten Beispiele in diesem ganzen Buch für eine Frage, die Betroffene ständig stellen und die Forschung nicht angerührt hat.

Was Betroffene selbst gesagt haben

Was es gibt, ist eine Studie, die sich mit vierzehn Menschen mit dieser Erkrankung hingestellt und sie nach dem Leben mit dem Risiko ihrer Rückkehr gefragt hat.⁸⁷

Einer von ihnen beschrieb einen Rückfall so:

„Ich muss jedes Mal, wenn es wiederkommt, mehr Geld ausgeben, und arbeiten kann ich überhaupt nicht. Es ist außerdem eine erhebliche wirtschaftliche Last für meine Familie.“⁸⁷ Das Zitat ist aus einem englischsprachigen Artikel übersetzt.

Andere beschrieben die Angst, die mit der Möglichkeit eines Wiederauftretens kommt, und das Gewicht einer Erkrankung, die immer wieder zurückkommt.⁸⁷

Vierzehn Menschen sind vierzehn Menschen. Ihre Erfahrung ist keine Vorhersage Ihrer eigenen, und nichts davon ist eine Statistik. Es steht hier, weil es die einzige Stelle in der Literatur ist, an der überhaupt jemand gefragt hat.

Wenn etwas davon nach Ihrem Leben klingt, sind Sie nicht die Erste oder der Erste, und der Grund, warum es sich unausgesprochen anfühlt, ist, dass es das beinahe ist.



Zum Geld, und dazu, wer es gezählt hat

Die finanziellen Auswirkungen dieser Erkrankung sind untersucht worden. Untersucht wurden sie fast ausschließlich in Auswertungen von Versicherungsdaten in den Vereinigten Staaten, finanziert von Pharmaunternehmen, mit Angestellten dieser Unternehmen unter den Verfassenden.

Dieses Buch verwendet von der Industrie finanziertes Material nur dann, wenn es die Ergebnisse einer in einer Fachzeitschrift mit Peer-Review veröffentlichten klinischen Studie berichtet, und diese Auswertungen sind keine Studien dieser Art. Ihre Zahlen stehen deshalb nicht hier.

Diese Auslassung gehört verstanden statt überspielt. Sie bedeutet, dass die Einzigen, die gemessen haben, was diese Erkrankung kostet, Unternehmen mit einem Produkt sind,

das sie darin verkaufen wollen. Unabhängige Forschung dazu, was sie die Menschen kostet, die sie haben, ist nicht gemacht worden.

Ihnen steht zu, zu wissen, dass diese Lücke besteht, und warum dieses Buch sie nicht mit Zahlen füllt, denen es nicht traut.

— ♦ —

Was Sie damit tun können

Wenn die Arbeit schwierig wird, sagen Sie es Ihrer Fachperson. Es kommt selten von selbst auf, und es kann ein behandelbarer Grund darunterliegen.

Fragen Sie Ihre nationale Patientenvereinigung nach Ansprüchen. Sie kennen das örtliche System, was ein allgemeiner Leitfaden nicht kann. In Frankreich zum Beispiel kann das nationale Protokoll zu dieser Erkrankung einen Antrag auf Befreiung von der Zuzahlung stützen. Anderswo sind die Regelungen anders, und die Vereinigung kennt sie.

Führen Sie Ihre eigene Aufzeichnung. Niemand erhebt diese Daten, deshalb ist die einzige Rechnung darüber, was diese Erkrankung Sie gekostet hat, die, die Sie

selbst führen. Das zählt für Ihre eigenen Entscheidungen, und es zählt für jedes Gespräch mit einem Arbeitgeber oder einer Versicherung.

Kapitel 24. Sie sind nicht allein

Die IgG4-assoziierte Erkrankung ist selten, und es ist üblich, sich mit etwas allein zu fühlen, von dem wenige Menschen gehört haben.⁸⁸

Der Anfang ist der schwerste Teil, und das ist normal

Zu hören, dass man eine Erkrankung hat, die viele Ärztinnen und Ärzte nie gesehen haben, kann Angst machen, und sich am Anfang überfordert zu fühlen ist eine übliche Reaktion und kein Zeichen, dass Sie schlecht damit umgehen.⁸⁸

Dieser Satz steht in diesem Buch, weil Menschen sich dafür entschuldigen, Angst zu haben. Dafür gibt es nichts zu entschuldigen, und von einer seltenen Diagnose überfordert zu sein ist die gewöhnliche Antwort eines gewöhnlichen Menschen auf eine schwere Nachricht.



Was den größten Unterschied macht

Verlässliche Informationen und die richtige Fachperson.⁸⁸

Nicht Widerstandskraft, nicht Haltung, nicht die eigene Recherche bis drei Uhr morgens. Informationen, denen Sie trauen können, und eine Ärztin oder ein Arzt, die oder der die Erkrankung kennt.

Diese Seite sammelt belegte Informationen in fünf Sprachen und verweist auf Expertisezentren, damit die Suche nach Hilfe nicht auf einem Menschen allein lastet.⁸⁸

Patientenvereinigungen für diese Erkrankung gibt es in mehreren Ländern, und sie stehen auf der Quellenseite.⁸⁸

Und wenn das, was Sie tragen, sich nach mehr anfühlt als nach der Krankheit selbst, lohnt es sich, das Ihrem Behandlungsteam laut zu sagen.⁸⁸



Wohin die Wissenschaft geht

Diese Erkrankung wurde erst vor etwa zwanzig Jahren als eigenes Krankheitsbild erkannt, und das Verständnis von ihr ist seitdem schnell gewachsen.⁸⁹

Die Behandlung hat sich von Kortikosteroiden allein zu Medikamenten bewegt, die auf die Immunzellen hinter der Erkrankung zielen, und weitere werden erprobt.⁸⁹

Forschende suchen auch nach besseren Blutmarkern als IgG4, darunter bestimmte Immunzellen und Eiweiße, die der Krankheitsaktivität zu folgen scheinen. Nichts davon steht bisher als Untersuchung zur Verfügung, um die Sie bitten könnten, und es wird weiter untersucht.⁸⁹

Die Richtung geht hin zu einer früheren Diagnose und zu einer Behandlung, die zum Menschen passend gewählt wird.⁸⁹

Vor zwanzig Jahren waren das mehrere getrennte Erkrankungen mit getrennten Namen in getrennten Abteilungen. Heute hat es einen Namen, fünf aufgeschriebene Warnzeichen, damit jede Ärztin und jeder Arzt es erkennen könnte, ein zugelassenes Medikament und zwei weitere mit veröffentlichten Studien dahinter.

Wer in zwanzig Jahren die Diagnose bekommt, wird ein Buch wie dieses veraltet finden, und genau darum geht es.

Nachwort

Sie haben das Ende eines Buches über eine Erkrankung erreicht. Das kostet etwas, und ich weiß es, denn ich war derjenige, der diese Seiten zu einer Stunde umblättert, zu der nichts anderes offen war.

Danke, dass Sie dabeigeblichen sind.

Zwei Dinge, bevor Sie es zuklappen.

Kommen Sie zur Seite zurück

Nicht aus Treue. Weil das sich bewegt.

Eine der Behandlungen in Teil 4 wurde zugelassen, während dieses Buch geschrieben wurde. Zwei weitere haben Studienergebnisse, die in den letzten achtzehn Monaten veröffentlicht wurden. Leitlinien werden neu geschrieben, Zahlen werden überarbeitet, und Verweise verrotten: eine Seite, die beim Druck funktionierte, wird in ein paar Jahren eine Sackgasse sein.

igg4.org trägt die lebende Fassung von allem hier, auf Englisch, Spanisch, Niederländisch, Französisch und Deutsch, mit jedem Verweis am Leben gehalten und jeder Quelle benannt.

Wenn irgendetwas in diesem Buch je der Seite widerspricht, trauen Sie der Seite.

Und geben Sie es weiter

Irgendwo in Ihrer Nähe ist ein Mensch, dem diese Diagnose gerade gereicht wurde und der gefunden hat, was ich fand: Bruchstücke, tote Verweise und Seiten, die für Ärztinnen und Ärzte geschrieben sind.

Sie können diese Suche für ihn verkürzen.

Schicken Sie ihm dieses Buch. Drucken Sie es und legen Sie es dorthin, wo ein ängstlicher Mensch es finden wird. Geben Sie es einer Ärztin oder einem Arzt, die oder der dieser Erkrankung nie begegnet ist, denn der Mensch, dem es am meisten hilft, kann der sein, der den nächsten Fall sieht. Nichts hier ist beschränkt, es gibt niemanden zu fragen, und das Weiterreichen kostet nichts.

Dieses Buch gibt es, weil ein Patient nicht finden konnte, was er brauchte. Nützlich wird es, wenn es den nächsten erreicht.

Was ich Ihnen wünsche

Ich sage das klar, denn ich meine es genau so, wie es dasteht.

Eine schmerzlose Genesung.

Eine sanfte Behandlung.

Und jemanden im Raum, der schon weiß, was Sie haben.

Luc

Über den Autor



Luc Smet ist Patient.

Das ist die Qualifikation, die hier zählt, und es ist die einzige, die es tut. Im Juli 2025 las er mit 54 einen Befundbericht, der das Wort Malignität über seine Bauchspeicheldrüse setzte. Das Gewebe sagte etwas anderes: IgG4-assoziierte Erkrankung, nach sieben Jahren, in denen eine steigende Zahl in seinem Blut bemerkt und jedes Mal weggeklärt worden war, von jemandem mit mehr medizinischem Wissen als seinem.

Er ist kein Arzt und gibt nicht vor, einer zu sein. Die Autorität in diesem Buch gehört den Quellen und den Fachleuten. Er ist derjenige, der sie zusammengetragen hat.

Was dreißig Jahre Arbeit diesem Projekt gaben, ist eine Gewohnheit und kein medizinisches Wissen. Er begann Anfang der 1990er Jahre in Belgien mit dem Aufbau der ersten Mobilfunknetze des Landes und ging über technischen Vertrieb, Landesleitung und Führungsaufgaben in seine heutige Arbeit als Chief Operating Officer einer Gruppe mit mehreren Branchen. Unterwegs lernte er, Belege zusammenzutragen, zu benennen, woher jedes Stück kam, und klar zu sagen, was nicht bekannt ist. Das ist die ganze Methode dieses Buches.

Er schreibt. *The Human Field* handelt von Präsenz und Ehrlichkeit in der Führung. *Balanced Divinity* schrieb er mit seiner Frau Vanessa De Wit, bildender Künstlerin und Heilerin, und es ist das Einzige, das hinter igg4.org steht. Kein Unternehmen. Kein Sponsor.

Er lebt in Andalusien. Seine Praxis heißt Incremento, für Wachstum als Entfaltung verstanden und nicht als Ausdehnung, was nah daran ist, wie dieses Projekt wuchs: eine belegte Seite nach der anderen, weil der nächste Patient einen leichteren Weg verdient, als er ihn hatte.

Teil 6. Die Quellen

Jede Quelle, die irgendwo in diesem Buch zitiert wird, steht unten, nummeriert in der Reihenfolge, in der das Buch sie zuerst verwendet. Jede Anmerkung sagt auch, um welche Art von Quelle es sich handelt und was sie nicht zeigen kann, denn ein Zitat für sich sagt Ihnen, woher eine Aussage kam, und nicht, wie viel Gewicht sie tragen kann.

Das lebende Quellenverzeichnis, mit einem funktionierenden Verweis auf jedes Dokument, steht auf igg4.org.

1. Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448); und Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Orphanet ist das europäische öffentliche Referenzportal für seltene Erkrankungen, betreut unter INSERM; die Arbeit von Mahajan ist eine Fachübersicht, das heißt, diese Aussagen erreichen dieses Buch über Fachleute, die einen Wissensstand zusammenfassen, und nicht über eine einzelne Originalstudie.

2. Okazaki K (Hrsg.). *IgG4-Related Disease*. Current Topics in Microbiology and Immunology, Bd. 401. Springer International Publishing, 2017. Ein technisches Nachschlagewerk für Ärztinnen, Ärzte und Forschende, das zusammenträgt, was 2017 darüber verstanden war, wie die Erkrankung entsteht. Es beschreibt Mechanismen über viele Erkrankte hinweg. Es benennt bei niemandem eine Ursache, und das tut derzeit keine Quelle. Die kurze Erklärung dazu, was B-Zellen, Plasmazellen und T-Zellen sind, ist eine Umschreibung des von dieser Quelle beschriebenen Mechanismus in einfacher Sprache, geschrieben für Leserinnen und Leser ohne biologische Vorkenntnisse. Sie fügt keine Aussage über die Erkrankung hinzu, die nicht in der Quelle steht.
3. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. Identification of red flags for IgG4-related disease: an international European Reference Network for Rare Connective Tissue Diseases framework. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71; und Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Die erste davon ist die Arbeit, auf der Kapitel 5 aufbaut: eine Reihe von Warnzeichen, eigens

geschrieben, um Ärztinnen und Ärzten ohne Spezialisierung auf diese Erkrankung zu helfen, sie zu erkennen.

4. Sina S, Bonisoli GL, et al. Clinicopathological Pearls and Diagnostic Pitfalls in IgG4-Related Disease. *Diagnostics* 2025;15:2299; und Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Beides sind Übersichten für Fachleute über die Krankheitsbilder, mit denen diese Erkrankung verwechselt wird. Die Übersicht von Peyronel erklärt, dass keine Interessenkonflikte bestehen.
5. Nuthalapati M, Menon AR, Rajendran R, et al. IgG4-Related Disease in Urological Practice: A Case Series of Mistaken Malignancies. *Indian Journal of Surgical Oncology* 2025;16(6):1446-1451. Eine Fallserie von vier Patienten, also eine Beschreibung dessen, was vier Menschen geschah, und keine Studie, die messen sollte, wie oft es geschieht. Sie wird hier für das Muster zitiert, das sie festhält, und für das Argument ihrer Autorinnen und Autoren, nicht als Beleg für Häufigkeit.

6. igg4.org. Dieser Absatz ist das Projekt, das mit eigener Stimme spricht, und kein Bericht über einen Befund. Er trägt keine klinische Aussage.
7. Wallace ZS, Katz G, Hernandez-Barco YG, Baker MC. Current and future advances in practice: IgG4-related disease. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020. Eine Fachübersicht über den Stand der Forschung. Zur Häufigkeit bleibt sie bewusst unbestimmt, denn die bevölkerungsbezogenen Studien, die die Frage klären würden, sind nicht gemacht worden.
8. Wallace ZS, et al. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020; Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27; Peyronel F, et al. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Drei unabhängige Übersichten, einig über das Geschlechterverhältnis und darüber, wie es je nach Organ schwankt. Zahlen zum Alter bei Diagnose sind Durchschnitte über untersuchte Gruppen und sagen nichts über das Alter, in dem ein einzelner Mensch diese Erkrankung entwickeln kann.

9. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; und Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology / European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19. Die Kriterien von 2019 wurden gebaut, um zu entscheiden, welche Erkrankten in Forschungsstudien aufgenommen werden. Sie sind keine diagnostische Prüfliste für einen einzelnen Menschen, und jemand kann diese Erkrankung haben, ohne sie zu erfüllen.
10. Lanzillotta M, Campochiaro C, Mancuso G, et al. Clinical phenotypes of IgG4-related disease reflect different prognostic outcomes. *Rheumatology (Oxford)* 2020;59:2435-2442. Ein einzelnes spezialisiertes Zentrum in Italien, 179 Erkrankte, rückblickend auf Unterlagen statt vorwärts verfolgt. Befunde aus einem Expertisezentrum müssen bei Erkrankten eines allgemeinen Krankenhauses nicht gelten, und die genannten Altersangaben sind Gruppendurchschnitte.
11. Cuéllar MC, et al. Enfermedad relacionada a IgG4. Serie clínica de pacientes chilenos. *Revista Médica de Chile* 2022;150:705-710.

Zweiundfünfzig Erwachsene an sechs Zentren, rückblickend durchgesehen. Die Organhäufigkeiten weichen von denen in den größeren Übersichten ab, was bei einer Serie dieser Größe und bei dem Zuweisungsmuster eines Landes zu erwarten ist. Sie wird hier für diesen Gegensatz und für den Befund zu normalen IgG4-Werten im Blut zitiert.

12. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71. Die Arbeit, die die fünf Warnzeichen aufgestellt hat, entstanden durch Fachkonsens über europäische Zentren hinweg und nicht durch eine Studie. Ihre eigenen Autorinnen und Autoren beschreiben die Warnzeichen als Anstoß, die Diagnose zu erwägen und zu überweisen, und vermerken, dass sie weiter untersucht werden. José Ballarín, der der Europäischen Föderation für IgG4-assoziierte Erkrankung vorsitzt, ist unter den Autorinnen und Autoren.
13. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; und Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology / European League Against

Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19. Die Kriterien von 2019 wurden entworfen, um Erkrankte für die Forschung auszuwählen, und darum sind sie mit Absicht streng. Jemand kann diese Erkrankung haben und sie nicht erfüllen.

14. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS), Maladie associée aux IgG4, Haute Autorité de Santé, mit FAI2R und CERAINOM-IgG4, November 2025; und Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Das PNDS ist ein französisches nationales Protokoll, herausgegeben unter der nationalen Gesundheitsbehörde und geschrieben von benannten Referenzzentren. Es legt fest, was von einem Behandlungsteam erwartet wird, und darum ist es die Quelle für die Blutuntersuchungen der ersten Runde und für den Punkt zum Zeitpunkt der Biopsie.
15. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; und Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27. Die Spanne für normale IgG4-Werte bei Menschen, die die

Erkrankung haben, schwankt zwischen den Studien, und genau das ist der Punkt: das ist keine Untersuchung mit einer einzigen vereinbarten Kennzahl.

16. Karamya ZA, Kovács A, Illés D, Czakó B, Fazekas A, Farkas N, Hegyi P, Czakó L. Prevalence of autoimmune pancreatitis in pancreatic resection for suspected malignancy: a systematic review and meta-analysis. *BMC Gastroenterology* 2024;24:278. Zehn Studien, 8.917 Bauchspeicheldrüsenoperationen in sechs Ländern, durchgeführt zwischen 1987 und 2016. Finanziert aus ungarischen öffentlichen und universitären Mitteln, mit einem Open-Access-Zugang der Universität Szeged; die Autorinnen und Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte bestehen. **Lesen Sie diese Zahl als das, was sie ist: sie beschreibt Menschen, deren Erkrankung schon so gründlich für Krebs gehalten worden war, dass sie zur Operation kamen, und nicht alle Menschen mit IgG4-assoziiierter Erkrankung.** In dieser Gruppe hatten 43 Prozent der Typ-1-Fälle mit einem präoperativen Ergebnis ein erhöhtes Serum-IgG4.

17. Della-Torre E, et al. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71; die ACR/EULAR-Klassifikationskriterien von 2019; Arias-Intriago M, et al. IgG4-Related Disease: Current and Future Insights into Pathological Diagnosis. *International Journal of Molecular Sciences* 2025;26(11):5325; und Stone JH. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27.
18. Bateman AC, Culver EL. Challenges and pitfalls in the diagnosis of IgG4-related disease. *Seminars in Diagnostic Pathology* 2024;41(2):45-53. Eine Übersicht, geschrieben von Pathologinnen und Pathologen für die Pathologie, darüber, wie diese Diagnose unter dem Mikroskop schiefeht. Sie ist die Quelle für die Unterschiede von Organ zu Organ, für die Liste der überlappenden Krankheitsbilder und für den Schluss, dass Gewebe allein selten genügt.
19. Orozco Gálvez O. Enfermedad relacionada con la IgG4: creación de un algoritmo diagnóstico y terapéutico europeo y nuevas técnicas de medicina nuclear. Dissertation, Universitat Autònoma de Barcelona, 2024. Eine akademische Arbeit, öffentlich hinterlegt. Sie beschreibt laufende Arbeit an spezialisierten Zentren und keine

etablierte Praxis, und nichts darin ist ein Werkzeug, das Betroffene auf ihren eigenen Fall anwenden könnten.

20. Iaccarino L, Talarico R, Scirè CA, et al. IgG4-related diseases: state of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open* 2019;4(Suppl 1):e000787, entstanden innerhalb von ERN ReCONNET, dem Europäischen Referenznetzwerk für seltene Bindegewbserkrankungen.
21. Angarola E, Pasqua A, Castro HM, Cáceres A, Spina JC, Casciato P. Clinical characteristics, disease course, and chronic organ damage in a real-world cohort of IgG4-related disease: insights from an Interdisciplinary Unit. *Medicina Clínica* 2026;166:107317. Sechzig Erkrankte an einer einzigen interdisziplinären Einheit in Buenos Aires, rückblickend durchgesehen. Eine Kohorte an einem Zentrum zeigt ein Muster; sie misst nicht, wie lang das Warten in einem anderen Land oder Gesundheitssystem ist.
22. Het Oogziekenhuis Rotterdam, IgG4- Gerelateerde Orbitale Ziekte, Patienteninformation; und Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Die erste ist die

Patienteninformation eines niederländischen Krankenhauses, das ein anerkanntes Expertisezentrum für seltene Erkrankungen der Augenhöhle führt.

23. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
24. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290; Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; und Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27. Die Zahl zu den Herzkranzgefäßen kommt aus einer einzigen großen Krankenhausgruppe und nicht aus einer Bevölkerung, und die Menschen, bei denen sie gefunden wurde, teilten bestimmte Merkmale, die der Text an der Zahl lässt.
25. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; und Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448).

26. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
27. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; und Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448). Die Angabe von einem Viertel bis zur Hälfte ist eine Spanne über Studien hinweg und kein einzelner gemessener Wert, und darum steht sie hier als Spanne.
28. Khurram SA, Gueiros LAM, Soares CD, Fonseca FP. IgG4-Related Disease. In: *Lymphoproliferative and Granulomatous Disorders of the Oral Cavity*. Springer, 2025:207-213. Ein Fachbuchkapitel, geschrieben für Behandelnde in der Mundheilkunde und der oralen Pathologie.
29. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
30. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
31. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; Peyronel F, Palmisano A,

Maritati F, et al. Methotrexate and low-dose prednisone in idiopathic retroperitoneal fibrosis: a randomised clinical trial. *Journal of Autoimmunity* 2025;157:103487; Koster MJ, Ghaffar U, Duong SQ, et al. Incidence, prevalence and mortality of chronic periaortitis: a population-based study. *Clinical and Experimental Rheumatology* 2022;40:751-757; und Imperial College Healthcare NHS Trust, RPF and IgG4-RD service. Die Studie von Peyronel ist eine randomisierte klinische Studie an 60 Erkrankten, finanziert durch eine Förderung der italienischen Arzneimittelagentur, wobei der Geldgeber keine Rolle hatte, und ohne erklärte Interessenkonflikte. Die Studie von Koster verfolgte einen amerikanischen Landkreis zwanzig Jahre lang und fand elf Fälle, und darum wird ihr Überlebensbefund hier mit seiner eigenen Größe daneben berichtet. Beide Studien betreffen die retroperitoneale Fibrose und die chronische Periaortitis im weiten Sinn, einschließlich Menschen, deren Erkrankung nicht als IgG4-assoziiert eingeordnet ist.

32. Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448); und Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 ACR/EULAR

Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19.

33. Sina S, Bonisoli GL, et al. Clinicopathological Pearls and Diagnostic Pitfalls in IgG4-Related Disease. *Diagnostics* 2025;15:2299; und Maritati F, Peyronel F, Vaglio A. IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology* 2020;59(Suppl 3):iii123-iii131. Beides sind Übersichten. Der Punkt zum Hirngewebe ruht auf Fallberichten, die einzelne Erkrankte beschreiben und nicht sagen können, wie oft etwas geschieht, und der Text sagt das.
34. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; und Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Zwei Fachübersichten. „Mehr als acht von zehn“ ist eine über Studien hinweg berichtete Ansprechrate und kein einzelnes Studienergebnis.

35. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Die Dosisspanne und die Dauer des Ausschleichens beschreiben die übliche Praxis, wie diese Übersicht sie berichtet, und kein Protokoll. Die Aussage, dass Dauer der Erhaltung, Wiederholung der Gabe und Beenden offene Fragen sind, ist die eigene Einschätzung der Übersicht zur Beleglage, und darum stellt dieses Buch die Unsicherheit dar, statt sie aufzulösen.
36. González-García A, Starita-Fajardo G, Lucena López D, Iranzo Alcolea MP, et al. New Developments in the Treatment of IgG4-Related Disease: A Comprehensive Clinical Approach. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774, mit einer Literatursuche bis Juli 2025; und die internationale Konsensusempfehlung zum Management und zur Behandlung der IgG4-assoziierten Erkrankung (Khosroshahi A, et al., 2015).
37. Ficha técnica prednisona, Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS), CIMA. Die von der spanischen Arzneimittelbehörde zugelassene Fachinformation zu Prednison. Eine aufgeführte Wirkung heißt, dass sie in dieser behördlich zugelassenen

Fachinformation steht; sie sagt nicht, wie wahrscheinlich sie bei einem einzelnen Menschen ist.

38. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA.
39. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA; und Fong AC, Cheung NW. The high incidence of steroid-induced hyperglycaemia in hospital. *Diabetes Research and Clinical Practice* 2013;99(3):277-280. Das beschriebene Tagesmuster stammt aus der Studie zum kortikosteroidbedingten hohen Blutzucker und gilt für Prednison, das als einzelne Morgendosis genommen wird.
40. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA; und Fong AC, Cheung NW. *Diabetes Research and Clinical Practice* 2013;99(3):277-280. Das beschriebene Messwerteheft ist ein kostenloses, von igg4.org veröffentlichtes Werkzeug; dieser Absatz ist das Projekt, das sein eigenes Werkzeug beschreibt, und trägt keine klinische Aussage.
41. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA.
42. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA; und Duru N, van der Goes MC, Jacobs JWJG, et al. EULAR evidence-based and

consensus-based recommendations on the management of medium to high-dose glucocorticoid therapy in rheumatic diseases. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2013;72(12):1905-1913. **Geltungsbereich: das EULAR-Dokument bestimmt seinen eigenen Gegenstand als mittlere bis hohe Dosen, die es als mehr als 7,5 mg und höchstens 100 mg Prednisonäquivalent täglich angibt.**

Diese Zahl ist die Grenze der Gruppe, über die es geschrieben wurde, und keine Schwelle, ab der etwas beginnt, und aus diesem Grund steht sie im Fließtext. Die Leitlinie wurde für rheumatische Erkrankungen als Klasse geschrieben und nicht für die IgG4-assoziierte Erkrankung, und ihre Autorinnen und Autoren halten fest, dass die Belege für ihre Empfehlungen sich als schwach erwiesen.

43. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA. Dieser Abschnitt ruht auf einer Leerstelle in diesem Dokument statt auf einer Aussage darin: Brennen und Kribbeln in Händen oder Füßen gehören nicht zu den aufgeführten Wirkungen von Prednison, und darum wird das Symptom nicht von vornherein den Kortikosteroiden zugeschrieben.

44. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). *Ficha técnica: PREDNISONA CINFA 10 mg comprimidos*, Registriernummer 75649, Abschnitt 4.8, Text überarbeitet im Januar 2026, veröffentlicht in CIMA. Der Eintrag unter den Erkrankungen des Fortpflanzungssystems lautet im Original „Excreción anormal de hormonas sexuales (amenorrea, hirsutismo, impotencia)“, innerhalb einer Liste, die das Dokument als Reaktionen einleitet, die besonders bei hohen Dosen und bei langer Behandlung gesehen werden. Die Fachinformation verwendet die Wörter Testosteron und Libido nicht, und es gibt keine Häufigkeit an.
45. Von der amerikanischen Food and Drug Administration zugelassene Verschreibungsinformation, *PREDNISONONE tablets USP*, überarbeitet 06/2026, veröffentlicht auf DailyMed durch die amerikanische National Library of Medicine. Die Wendung „reduced sex hormone production“ steht in den muskuloskelettalen Vorsichtsmaßnahmen, in der Passage, die erklärt, wie Kortikosteroide den Knochen schwächen. Die Empfehlung, Menschen mit Hypogonadismus einen Ersatz von Sexualhormonen anzubieten, bei Männern

Testosteron, gilt für alle, die voraussichtlich mindestens das Entsprechende von 5 mg Prednison über mindestens drei Monate bekommen. Das ist ein anderes Dokument als die Fachinformation zu RAYOS, dem an anderer Stelle in diesem Buch zitierten Prednison mit verzögerter Freisetzung: RAYOS war am 10. September 2026 nicht abrufbar, und dies ist die geltende von der FDA zugelassene Fachinformation zu Prednison. Die Fachinformation nennt die erektile Dysfunktion nicht, und es gibt keine Häufigkeit für die Wirkung an.

46. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). *Omeprazol Cinfa 20 mg cápsulas duras gastrorresistentes EFG*, ficha técnica, Überarbeitung März 2023, Abschnitte 4.4 und 4.8. Behördlich zugelassene Fachinformation. Der Wortlaut zur langen Behandlung ist «*Como en todos los tratamientos a largo plazo, especialmente cuando se sobrepasa un periodo de tratamiento de 1 año, se debe mantener a los pacientes bajo vigilancia regular*». Gutartige Polypen der Fundusdrüsen sind mit der Häufigkeit *frecuentes* aufgeführt, das heißt mindestens 1 von 100 und weniger als 1 von 10. Ein schwerer Magnesiummangel wird bei Menschen

berichtet, die mindestens drei Monate behandelt werden. Der Wortlaut zum Bruchrisiko ist im Original als «*podrían elevar ligeramente el riesgo de fractura*» eingeschränkt, bei hohen Dosen über mehr als ein Jahr, und er wird hier mit dieser Einschränkung wiedergegeben. Eine Fachinformation hält fest, was eine Behörde von einem Hersteller an Angaben verlangt. Sie ist keine Studie, sie zählt niemanden, und sie trägt keine Zahl dazu, wie oft irgendetwas davon bei Menschen unter Kortikosteroiden geschieht.

47. Queensland Health. *Adult inpatient management of steroid induced hyperglycaemia*, Leitlinie ACG22.73-1-V1-R27, gültig ab September 2022, Überprüfung September 2027. Eine Leitlinie eines staatlichen Gesundheitsdienstes, also einer öffentlichen Stelle und keiner Fachgesellschaft. **Geltungsbereich: sie wurde für Erwachsene im Krankenhaus geschrieben, und sie wird hier für eine einzige Tatsache zitiert, nämlich dass Metformin zu den oralen Medikamenten für einen leichteren kortikosteroidbedingten hohen Blutzucker gehört.** Ihre Zahlen dazu, wie oft ein hoher Blutzucker auftritt,

beschreiben stationär Behandelte unter mittleren bis hohen Dosen, und sie werden hier bewusst nicht wiedergegeben, denn für jemanden zu Hause unter einer niedrigen Erhaltungsdosis läsen sie sich als persönliches Risiko.

48. AEMPS. *Metformina Alter 850 mg comprimidos recubiertos con película EFG*, ficha técnica, Überarbeitung März 2025, Abschnitte 4.4 und 4.8. Behördlich zugelassene Fachinformation. Ein vermindertes Vitamin B12 ist mit der Häufigkeit *frecuentes* aufgeführt, das heißt mindestens 1 von 100 und weniger als 1 von 10. Abschnitt 4.4 lautet «*El riesgo de disminución de la vitamina B12 aumenta con la dosis de metformina, la duración del tratamiento y/o en pacientes con factores de riesgo conocidos que causen deficiencia de vitamina B12*», und er nennt Blutarmut oder Neuropathie als die Situationen, in denen die Werte gemessen werden sollten. Die Fachinformation beschreibt ein Medikament und nicht diese Erkrankung. Nichts darin ist für die IgG4-assoziierte Erkrankung eigen, und sie wird hier nur zitiert, weil manche Leserinnen und Leser dieses Medikament nehmen.

49. Medicines and Healthcare products Regulatory Agency (MHRA). *Metformin and reduced vitamin B12 levels: new advice for monitoring patients at risk*. Drug Safety Update, 20. Juni 2022. Eine Sicherheitsmitteilung einer nationalen Arzneimittelbehörde. Sie bittet die Verordnenden, Vitamin B12 zu messen, wo ein Mangel vermutet wird, und bei Menschen mit Risikofaktoren eine regelmäßige Überwachung zu erwägen, und sie führt Protonenpumpenhemmer unter den Medikamenten auf, die die Aufnahme von Vitamin B12 beeinträchtigen. Sie wurde für das Vereinigte Königreich geschrieben, und die Fachinformation, auf die sie sich bezieht, ist europäisch. Sie gibt keine Zahl für Menschen an, die beide Medikamente zugleich nehmen, und dieses Buch legt keine nahe.
50. Duru N, van der Goes MC, Jacobs JWG, et al. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2013;72(12):1905-1913. Dasselbe EULAR-Dokument, mit demselben Geltungsbereich: Glukokortikoidtherapie in mittleren bis hohen Dosen, mehr als 7,5 mg und höchstens 100 mg Prednisonäquivalent täglich, bei rheumatischen Erkrankungen als Klasse.

51. Tomkins M, Martin-Grace J, Kennedy C, et al. Adrenal insufficiency is common amongst kidney transplant recipients receiving maintenance prednisolone and can be predicted using morning cortisol. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2023;38(2):236-245. Eine Querschnittsstudie an 67 Menschen nach einer Nierentransplantation an einem Zentrum, jede und jeder mit einem kurzen Synacthen-Test. Achtundvierzig der 67, also 72 Prozent, fielen durch; wer durchfiel, nahm im Mittel 4,9 mg Prednisolon am Tag gegenüber 4,2 mg bei denen, die bestanden. **Geltungsbereich: Menschen nach einer Nierentransplantation, keine Menschen mit IgG4-assoziiierter Erkrankung, und keine Menschen unter den bei dieser Erkrankung verwendeten Dosen.** Sie wird hier für einen einzigen Punkt zitiert und für keinen anderen: eine Nebenniereninsuffizienz war in einer Gruppe unter niedrigen Erhaltungsdosen häufig. Siebenundsechzig Menschen an einem einzigen Zentrum können für niemanden sonst eine Rate angeben, und dieses Buch gibt keine an.

52. Beuschlein F, Else T, Bancos I, Hahner S, Hamidi O, van Hulsteijn L, Husebye ES, Karavitaki N, Prete A, Vaidya A, Yedinak C, Dekkers OM. European Society of Endocrinology and Endocrine Society Joint Clinical Guideline: Diagnosis and Therapy of Glucocorticoid-induced Adrenal Insufficiency. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2024;109(7):1657-1683. Eine gemeinsam von zwei Fachgesellschaften erstellte Leitlinie, Empfehlung für Empfehlung bewertet, wobei die Erklärungen jedes Mitglieds der Arbeitsgruppe nach den Verfahren beider Gesellschaften zu Interessenkonflikten behandelt wurden.
- Geltungsbereich: sie ist für jede Art von Glukokortikoidbehandlung und für jedes Krankheitsbild geschrieben, in dem sie gegeben wird, und nicht für die IgG4-assoziierte Erkrankung, und sie wird hier auf dieser Ebene verwendet.** Drei ihrer Aussagen werden in diesem Abschnitt herangezogen: dass eine Behandlung von weniger als drei bis vier Wochen bei jeder Dosis ohne Ausschleichen beendet werden kann; dass alle, die derzeit oder kürzlich Glukokortikoide nehmen und nicht getestet wurden, bei einer Belastung des Körpers eine zusätzliche Abdeckung bekommen sollten; und dass bei einer

solchen Person, die instabil wird, anhaltend erbricht oder lang anhaltenden Durchfall hat, eine Nebennierenkrise bedacht werden sollte, ungeachtet des Kortikosteroids, des Wegs und der Dosis. Sie hält fest, dass die Vorhersage des Risikos bei einem einzelnen Menschen schwierig bleibt, und darum gibt dieses Buch keine Schwelle an, und sie nennt sowohl Regeln für Krankheitstage als auch den einheitlichen europäischen Steroid-Notfallausweis.

53. igg4.org Notfallausweis für Betroffene. Das ist das Projekt, das seine eigene kostenlose ausdruckbare Hilfe beschreibt, und es trägt keine klinische Aussage.
54. Fei Y, Peng Y, Zhang P, Zhang X, Peng L, Zhang J, Zhang L, Zhao S, Li J, Wu D, et al. Efficacy and safety of low dose Mycophenolate mofetil treatment for immunoglobulin G4-related disease: a randomized clinical trial. *Rheumatology (Oxford)* 2019;58(1):52-60, registriert als NCT02458196. Eine randomisierte kontrollierte Studie an neunundsechzig neu diagnostizierten Erkrankten, fünfunddreißig unter einem Glukokortikoid allein und vierunddreißig unter einem Glukokortikoid zusammen mit Mycophenolatmofetil, 1 bis 1,5 g täglich,

über zwölf Monate verfolgt. Randomisiert, und darum kann man ihrem Vergleich zwischen den beiden Gruppen auf eine Weise trauen, wie es bei den rückblickenden Serien anderswo in diesem Teil nicht geht. **Der vollständige Text liegt hinter einer Bezahlschranke. Die hier angegebenen Zahlen stammen aus der veröffentlichten**

Zusammenfassung, die gelesen werden konnte, und nichts darüber hinaus wird beschrieben. Diese

Zusammenfassung sagt nicht, ob jemand hinsichtlich seiner Gruppe verblindet war, und auf der Artikelseite der Zeitschrift war keine Angabe zur Finanzierung und keine Erklärung zu Interessenkonflikten zu sehen, was hier als Lücke vermerkt wird. Neunundsechzig Menschen in einem Land sind eine kleine Studie, und der Text lässt das an den Zahlen.

55. Europäische Arzneimittel-Agentur. *CellCept (Mycophenolatmofetil)*, Zusammenfassung der Merkmale des Arzneimittels, Abschnitte 4.1, 4.4 und 4.8. Behördlich zugelassene Fachinformation.

Geltungsbereich: Abschnitt 4.1 lässt dieses Medikament zur Vorbeugung einer akuten Abstoßung bei Menschen zu, die eine Nieren-, Herz- oder

Lebertransplantation erhalten haben. Die IgG4-assoziierte Erkrankung erscheint nirgends unter den zugelassenen Anwendungen, und die aufgeführten Nebenwirkungen wurden bei transplantierten Menschen erfasst, die es neben Ciclosporin und Kortikosteroiden nahmen. Sie wird hier auf dieser Ebene zitiert. Die Stelle zur Schwangerschaft lautet im Original „Mycophenolate is a powerful human teratogen“. Die Häufigkeit *sehr häufig* heißt mindestens 1 von 10. Der im Text genannte Plan für das Blutbild ist der der Fachinformation selbst, geschrieben für transplantierte Menschen, und er ist kein Plan für jemanden mit dieser Erkrankung. Eine Fachinformation hält fest, was eine Behörde von einem Hersteller an Angaben verlangt. Sie ist keine Studie, sie zählt niemanden mit dieser Erkrankung, und sie trägt keine Zahl dazu, wie oft irgendetwas davon bei den Menschen geschieht, für die dieses Buch geschrieben ist.

56. Reisch M, Spindelböck WJ, Hödl I, Pietsch D, Rainer F, Kickingner D, Sutic A, Thiel J, Stradner M. Azathioprine as maintenance therapy for IgG4-related diseases: a retrospective case series and case-based review of the literature. *Rheumatology*

International 2026;46(3):47. Eine rückblickende Fallserie von zehn Männern an einem Zentrum, im Durchschnitt etwa sechs Jahre verfolgt. Eine Fallserie beschreibt, was den Menschen darin geschah, und kann nicht sagen, was unter einer anderen Behandlung geschehen wäre. Es waren keine Frauen dabei, deshalb sagt nichts darin etwas über Frauen.

57. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108, unter Berichterstattung über Carruthers MN, Topazian MD, Khosroshahi A, et al. Rituximab for IgG4-related disease: a prospective, open-label trial. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2015;74(6):1171-1177, und Ebbo M, Grados A, Samson M, et al. Long-term efficacy and safety of rituximab in IgG4-related disease: data from a French nationwide study of thirty-three patients. *PLoS One* 2017;12(9):e0183844; und Hammitzsch A, Ferraro N, Bachmann Q, Heemann U, Moog P. Long-term treatment patterns and outcomes in IgG4-related disease: a retrospective single-centre cohort study focusing on rituximab. *Rheumatology International* 2026;46:33. Die Studie von

Carruthers war offen, das heißt, alle wussten, was sie bekamen, und es gab keine Vergleichsgruppe. Die deutsche Kohorte verfolgte vierundzwanzig Menschen an einem Krankenhaus.

58. Stone JH, et al. Inebilizumab for Treatment of IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine* 2025;392(12):1168-1177, die MITIGATE-Studie; und Europäische Arzneimittel-Agentur, europäischer öffentlicher Beurteilungsbericht zu Uplizna. MITIGATE ist eine vom Hersteller finanzierte Phase-3-Studie, deren Ergebnisse in einer Zeitschrift mit Peer-Review veröffentlicht wurden, was der einzige Umstand ist, unter dem dieses Buch von der Industrie finanziertes Material verwendet.
59. Della-Torre E, Baker MC, Zhang W, et al; INDIGO Trial Investigators. Obexelimab for the Treatment of IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine*, online veröffentlicht am 2. Juni 2026. Eine vom Hersteller finanzierte Phase-3-Studie, veröffentlicht in einer Zeitschrift mit Peer-Review. Die hier angegebenen Zahlen sind aus den von der Studie selbst berichteten Anteilen gerundet.

60. Stone JH, Carruthers M, Baker MC, et al. A phase 2 trial of rilzabrutinib in IgG4-related disease. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2026; und die Einträge im Register ClinicalTrials.gov NCT04520451 (Phase 2, abgeschlossen, Sponsor Principia Biopharma, ein Unternehmen von Sanofi) und NCT07190196 (Phase 3, rekrutierend, Sponsor Sanofi). Eine einarmige Phase-2-Studie an 27 Menschen: alle bekamen das Medikament, deshalb lassen sich ihre Ergebnisse nicht mit den placebokontrollierten Studien oben vergleichen.
61. González-García A, Starita-Fajardo G, Lucena López D, Iranzo Alcolea MP, et al. New Developments in the Treatment of IgG4-Related Disease: A Comprehensive Clinical Approach. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774, mit einer Literatursuche bis Juli 2025. Eine unabhängige Übersicht über die Behandlungslandschaft, und darum kann sie für eine Liste von Dingen zitiert werden, die noch nicht etabliert sind.
62. González-García A, et al. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774; die internationale Konsensusempfehlung zum Management und zur Behandlung der IgG4-assoziierten Erkrankung (Khosroshahi

A, et al., 2015); und Yang F, Wang T, Liu Y. Risk factors for relapse of IgG4-related disease: a systematic review and meta-analysis. *Clinical Rheumatology* 2025;44:4137-4147. Die Rückfallzahlen kommen aus der Metaanalyse, die 24 Studien und 3.797 Menschen zusammenfasst. Über viele Studien hinweg zusammengefasste Zahlen tragen die Unterschiede zwischen diesen Studien in sich.

63. Peng L, Nie Y, Zhou J, et al. Withdrawal of immunosuppressants and low-dose steroids in patients with stable IgG4-RD (WInS IgG4-RD): an investigator-initiated, multicentre, open-label, randomised controlled trial. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2024;83(5):651-660. Von Prüfern angestoßen, das heißt, sie wurde von den Forschenden entworfen und durchgeführt und nicht von einem Hersteller. Randomisiert, und darum kann man ihren Vergleich zwischen den drei Gruppen auf eine Weise trauen, wie es bei den einarmigen Studien anderswo in diesem Teil nicht geht.
64. Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27; Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et

al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290; und Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Die Entscheidung, keine Überlebenszahlen zu veröffentlichen, ist die eigene von igg4.org, getroffen, weil die verfügbaren Zahlen aus einzelnen Zentren kommen und weil die Schadensindizes, auf denen sie beruhen, behandlungsbedingte Schäden neben krankheitsbedingten zählen.

65. Dattani R, Barwick TD, El Wardany G, et al; RaDaR Rare Disease Group. An international patient-centred study of retroperitoneal fibrosis. *QJM* 2022;115(3):148-154. Finanziert vom NIHR und von Imperial, ohne Finanzierung durch die Industrie. Eine Patientenbefragung von 229 Menschen in 30 Ländern, die die retroperitoneale Fibrose beschreibt, die sich mit der IgG4-assoziierten Erkrankung überschneidet, ohne mit ihr gleich zu sein. Eine Befragung hält fest, was Menschen berichten; sie misst nicht, wie häufig diese Erfahrungen in der breiteren Erkranktenbevölkerung sind.

66. American College of Rheumatology. *IgG4-Related Disease (IgG4-RD)*, Patienteninformationsseite, aktualisiert Februar 2025. Eine Patientenaufklärungsseite einer Fachgesellschaft und keine Leitlinie dieser Gesellschaft. Sie nennt Erschöpfung unter den häufigen Beschwerden und gibt keine Häufigkeitszahl an.
67. Gwózdź-Broczkowska A. Fatigue beyond inflammation in inflammatory rheumatic diseases: a narrative review and treatable-traits framework. *Rheumatology International* 2026;46(8):232. Mit Peer-Review und indexiert. Die Autorin erklärt, dass für diese Arbeit keine Finanzierung erhalten wurde und dass keine Interessenkonflikte bestehen.
- Geltungsbereich: diese Übersicht behandelt entzündlich-rheumatische Erkrankungen als Klasse und ist keine Studie zur IgG4-assoziierten Erkrankung.** Jede Aussage, die in diesem Kapitel daraus gezogen wird, steht auf dieser Ebene. In dieser Übersicht erscheint eine Zahl von 80 Prozent für Erschöpfung; sie stammt aus einer Kohorte mit rheumatoider Arthritis und wird hier bewusst nicht wiedergegeben.

68. US Food and Drug Administration. *RAYOS (prednisone) delayed-release tablets*, Verschreibungsinformation, Überarbeitung 12/2019. Behördlich zugelassene Fachinformation. Schlaflosigkeit und Stimmungsveränderungen erscheinen unter den aufgeführten Nebenwirkungen. Das Dokument führt Erschöpfung **nicht** als Entzugssymptom auf, und dafür wird es nicht zitiert.
69. Tang H, Yang H, Zhang P, et al. Malignancy and IgG4-related disease: the incidence, related factors and prognosis from a prospective cohort study in China. *Scientific Reports* 2020;10:4910, finanziert von chinesischen öffentlichen Geldgebern, ohne Interessenkonflikte; und So H, Choi SJ, Park S, et al. Increased cancer risk in patients with IgG4-related disease in a nationwide South Korean cohort, 2012-2021. *Scientific Reports* 2025;15:37273, ohne eigene Finanzierung und ohne Interessenkonflikte. Die angegebenen Verhältniszahlen sind standardisierte Inzidenzverhältnisse, die eine Gruppe von Erkrankten mit der in der Allgemeinbevölkerung desselben Landes erwarteten Rate vergleichen. Verhältniszahlen für einzelne Krebsarten stehen in beiden Arbeiten und werden hier bewusst nicht wiedergegeben, denn eine

Verhältniszahl für eine einzelne Krebsart in einer kleinen Gruppe ist instabil und liest sich für einen einzelnen Menschen als persönliches Risiko.

70. 2019 update of EULAR recommendations for vaccination in adult patients with autoimmune inflammatory rheumatic diseases, European Alliance of Associations for Rheumatology. Eine Empfehlung einer Fachgesellschaft, geschrieben für autoimmune entzündlich-rheumatische Erkrankungen als Klasse und nicht eigens für die IgG4-assoziierte Erkrankung. Die Behandlungen, die sie bespricht, sind die bei dieser Erkrankung verwendeten, und darum gilt sie, und die Begrenzung des Geltungsbereichs steht im Text.
71. Choosing Wisely Canada, Empfehlungen zu Allergie und klinischer Immunologie, Canadian Society of Allergy and Clinical Immunology, aktualisiert Mai 2025, unter Berufung auf Stapel SO, Asero R, Ballmer-Weber BK, et al; EAACI Task Force. Testing for IgG4 against foods is not recommended as a diagnostic tool: EAACI Task Force Report. *Allergy* 2008;63(7):793-796. Zwei unabhängige Fachgesellschaften, die im Abstand von siebzehn Jahren zum selben Schluss über dieselbe Untersuchung kommen.

72. igg4.org Verzeichnis spezialisierter Zentren. Dieser Abschnitt ist das Projekt, das sein eigenes Werkzeug beschreibt, und trägt keine klinische Aussage.
73. FAI2R (Filière de Santé Maladies Rares, Maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires Rares). *Maladie associée aux IgG4: les réponses à vos questions*. Veröffentlicht am 5. Mai 2022, zuletzt geändert am 20. Juli 2023. FAI2R ist eines der vom französischen Gesundheitsministerium benannten nationalen Netzwerke für seltene Erkrankungen. Die zitierte Aussage steht unter der Überschrift zu den Ursachen der Erkrankung, auf Französisch: „*Ce n’est pas une maladie génétique ni une maladie contagieuse et elle ne fait pas partie des cancers.*“ Diese Seite enthält keine Erklärung zu Finanzierung oder Sponsoring, was hier als Einschränkung vermerkt wird. Sie ist, soweit eine Suche auf Englisch, Französisch und Deutsch feststellen konnte, die einzige Quelle einer öffentlichen Stelle, die die Übertragung überhaupt behandelt.
74. American College of Rheumatology. *IgG4-Related Disease (IgG4-RD)*, Patienteninformationsseite, aktualisiert im Februar 2025 von Howard Yang, MD,

RhMSUS, und geprüft vom ACR Committee on Communications and Marketing. Hier nur für die Beschreibung der Erkrankung als immunvermittelt zitiert. Diese Seite sagt nichts über Übertragung, und dafür wird sie nicht zitiert.

75. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, Urban ML, Bajema I, Schleinitz N, Vaglio A, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Eine Fachübersicht. Interessenkonflikte als nicht bestehend erklärt. Sie hält unmittelbar fest, dass die genetische Anfälligkeit „has not been extensively investigated, probably owing to the rarity of the disease and the paucity of familial cases“, und sie ist die Quelle der hier zusammengefassten genomweiten Assoziationsbefunde. Das Fehlen jeder Zahl zum familiären Risiko ist eine Tatsache über die Literatur als Ganzes und keine Beschränkung dieser Arbeit.
76. Liu Q, Zheng Y, Sturmlechner I, et al. IKZF1 and UBR4 gene variants drive autoimmunity and Th2 polarization in IgG4-related disease. *Journal of Clinical Investigation* 2024;134(16):e178692. Finanziert von den US National Institutes of Health und durch Stiftungsmittel, ohne Sponsor aus der Industrie. Die Autorinnen

und Autoren erklären, dass kein Interessenkonflikt besteht. Das ist der Bericht über eine einzelne Familie, dargestellt als ungewöhnliche Beobachtung. Er misst nichts darüber, wie oft familiäre Fälle vorkommen.

77. Newman JH, Shaver A, Sheehan JH, et al; Undiagnosed Disease Network. IgG4-related disease: Association with a rare gene variant expressed in cytotoxic T cells. *Molecular Genetics & Genomic Medicine* 2019;7(6):e686. Vollständig aus öffentlichen Mitteln finanziert: NIH/NHGRI, eine CTSA-Förderung der NIH, NIH/NIAID und weitere NIH-Förderungen, über das Zentrum von Vanderbilt im Undiagnosed Diseases Network. Die Erklärung zu Interessenkonflikten lautet „None declared“. Eine Familie, untersucht, weil sie ungewöhnlich war, in einem Forschungsprogramm mit verfügbarer Sequenzierung des gesamten Genoms. Sie kann nicht sagen, wie oft ein erhöhtes IgG4 bei den Angehörigen eines Menschen mit dieser Erkrankung gefunden wird, denn sie hatte sich nicht vorgenommen, das zu messen. Die Autorinnen und Autoren beschreiben die beiden Söhne als möglicherweise präklinisch erkrankt und halten klar fest, dass unbekannt ist, ob sie

die Erkrankung entwickeln werden. Eine Familienuntersuchung der HLA-Typen der Söhne fand keinen gemeinsamen Haplotyp zwischen dem Vater und beiden Söhnen.

78. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. Identification of red flags for IgG4-related disease: an international European Reference Network for Rare Connective Tissue Diseases framework. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71; und Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Dieselben zwei Quellen, auf denen Teil 1 für die Ähnlichkeit mit Krebs ruht.
79. Nuthalapati M, Menon AR, Rajendran R, et al. IgG4-Related Disease in Urological Practice: A Case Series of Mistaken Malignancies. *Indian Journal of Surgical Oncology* 2025;16(6):1446-1451. Vier Patienten. Eine Fallserie beschreibt, was den Menschen darin geschah; sie kann nicht sagen, wie oft das geschieht. Sie wird hier für das Muster zitiert, das sie festhält, und für das Argument ihrer Autorinnen und Autoren, früh Gewebe zu nehmen.

80. Karamya ZA, et al. *BMC Gastroenterology* 2024;24:278. Eine systematische Übersicht und Metaanalyse: zehn Studien, 8.917 Bauchspeicheldrüsenresektionen in sechs Ländern, Daten von 1987 bis 2016, 140 Fälle von Autoimmunpankreatitis, also 1,6 Prozent. Finanziert aus ungarischen öffentlichen und universitären Förderungen; die Autorinnen und Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte bestehen. Zweierlei, womit diese Zahl oft verwechselt wird und was sie nicht ist: die viel zitierten 5 bis 13 Prozent sind die Rate gutartiger Erkrankungen *jeder* Art in entnommenen Präparaten, von denen die Autoimmunpankreatitis 30 bis 43 Prozent ausmacht, wie das Konsensuspapier der International Study Group of Pancreatic Surgery darlegt und die europäische UEG/SGF-Leitlinie in ihrer Aussage 2.4 richtig wiedergibt. Und die chronische Pankreatitis, nicht die Autoimmunpankreatitis, ist der häufigste gutartige Befund in diesen Präparaten.
81. Russell MD, Dey M, Flint J, et al.; BSR Standards, Audit and Guidelines Working Group. British Society for Rheumatology guideline on prescribing drugs in pregnancy and breastfeeding: immunomodulatory anti-rheumatic drugs and corticosteroids. *Rheumatology (Oxford)*

2023;62(4):e48-e88. Eine Leitlinie einer Fachgesellschaft, Empfehlung für Empfehlung bewertet. Die Interessenerklärungen der Mitglieder liegen auf der Internetseite der BSR und nicht im Dokument. Im Text der Leitlinie erscheint keine Angabe zur Finanzierung, was hier als Lücke vermerkt wird.

82. US Food and Drug Administration. *RAYOS (prednisone)*, Verschreibungsinformation, Überarbeitung 12/2019, Abschnitt 8.1. Der Wortlaut ist „a small but inconsistent increased risk“, und er wird mit dieser Einschränkung wiedergegeben statt verschärft.
83. US Food and Drug Administration. *IMURAN (azathioprine) 50-mg scored tablets*, Fachinformation, Überarbeitung 12/2018. Eine behördlich zugelassene Fachinformation von 2018, die eine einschränkende Haltung einnimmt als die geltende europäische rheumatologische Leitlinie. Beide werden in diesem Kapitel zitiert, weil beide geltende Dokumente sind und sie uneins sind.
84. Europäische Arzneimittel-Agentur. *Nordimet (methotrexate)*, Zusammenfassung der Merkmale des

Arzneimittels, Abschnitte 4.3 und 4.6,
Überarbeitung 10. Oktober 2024.

85. Europäische Arzneimittel-Agentur.
MabThera (rituximab), Zusammenfassung
der Merkmale des Arzneimittels, Abschnitt
4.6.
86. Taranto S, Bernardo L, Mauro A, Perrone A,
Tamborino A, Giani T. IgG4-Related Disease
in Childhood: Clinical Presentation,
Management, and Diagnostic Challenges.
Children (Basel) 2025;12(7):888. Eine
Übersicht über die veröffentlichten Fälle im
Kindesalter. Weil die Erkrankung bei
Kindern selten ist, ruht alles in diesem
Kapitel auf einer kleineren Beleglage als
die Kapitel für Erwachsene, und die
Rückfallzahl von mehr als der Hälfte
stammt aus manchen Studien und nicht aus
allen.
87. Yu K, Gao H, Liu S, et al. Perception of
recurrence risk in patients with IgG4-
related disease: a descriptive
phenomenological study. *Rheumatology
Advances in Practice* 2025;9(1):rkae148.
Vierzehn Erkrankte, zwischen September
2023 und Februar 2024 an einem Zentrum
in Peking befragt, sechs bei Erstauftreten
und acht mit Rückfallerfahrung.
Unterstützt vom Peking University Nursing

Research Development Fund; die Autorinnen und Autoren erklären, dass keine finanziellen Interessenkonflikte und keine persönlichen Beziehungen bestehen, die die Arbeit hätten beeinflussen können. Eine qualitative Studie beschreibt Erfahrung in der Tiefe. Sie misst nicht, wie häufig diese Erfahrung ist.

88. igg4.org. Dieser Abschnitt ist das Projekt, das mit eigener Stimme über Einsamkeit und Unterstützung spricht, und trägt keine klinische Aussage.
89. Wallace ZS, Katz G, Hernandez-Barco YG, Baker MC. Current and future advances in practice: IgG4-related disease. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020; Cagnotto G, Bäcklund RT, Bengtsson A, Bruschettini M. Immunosuppressants for IgG4-related disease, Cochrane-Protokoll, 2025; Arias-Intriago M, et al. *International Journal of Molecular Sciences* 2025;26(11):5325; und Hao Q, Lian D, Zhou M, et al. Identification of candidate biomarkers for diagnosis, disease activity, and relapse prediction in IgG4-related disease. *Arthritis Research & Therapy* 2026;28(1):96. Die beschriebenen möglichen Biomarker sind

Forschungsbefunde und keine für
Betroffene verfügbaren Untersuchungen,
und der Text sagt das.

Bevor Sie dieses Buch zuklappen

Diese Ausgabe

Version 1.0, erste Veröffentlichung im
September 2026. Kostenlos herunterzuladen
auf **igg4.org**, auf Deutsch, Englisch, Spanisch,
Französisch und Niederländisch.

Die gedruckte und die Kindle-Ausgabe kosten
das Wenigste, was die Druckerei oder die
Plattform zulässt. Wo eine Mindestvergütung
unvermeidlich ist, steht sie am Boden. Alles,
was beim Autor ankommt, geht zurück in die
Seite.

Eine gedruckte Seite kann sich nicht selbst
aktualisieren. Die Fassung auf **igg4.org** kann
es, und sie tut es. Wo die beiden abweichen,
hat die Seite recht.

Bringen Sie uns eine Quelle, die wir übersehen haben

Das Material hinter diesen Seiten wächst auf genau einem Weg: jemand findet veröffentlichte Arbeit, die die vorn in diesem Buch genannte Latte erreicht, und schickt sie ein. Fachleute, Betroffene und Familien haben es alle getan.

igg4.org hat ein Kontaktformular. Nutzen Sie es.

Wo Sie mehr finden

igg4.org trägt jedes Kapitel aus diesem Buch als lebende Seite, ein durchsuchbares Verzeichnis spezialisierter Zentren in ganz Europa und einen Assistenten, der nur aus den in Teil 6 aufgeführten Quellen antwortet.

Patientenvereinigungen. Mehrere Länder haben inzwischen eine, und die geltende Liste steht auf der Seite. AE-IgG4 in Spanien beantwortete eine um halb eins nachts geschickte Nachricht und leitete einen Fall innerhalb von Stunden nach oben weiter. Die Europäische Föderation für IgG4-assoziierte

Erkrankung arbeitet über Grenzen hinweg an Bekanntheit und an früherer Diagnose.
AFRIGG4 in Frankreich.

Ihre eigene Ärztin oder Ihr eigener Arzt bleibt die Person, die entscheidet. Dieses Buch gibt es, um dieses Gespräch besser zu machen.

Wenn Sie eine Rezension hinterlassen

Sagen Sie, was dieses Buch für Sie getan hat, und sagen Sie, woran es scheiterte. Beides hilft. Eine Rezension ist der Weg, auf dem der nächste ängstliche Mensch um zwei Uhr morgens ein Buch findet, das für ihn geschrieben ist, statt noch eines toten Verweises.

Ebenfalls von Luc Smet

The Human Field handelt von Präsenz und Ehrlichkeit in der Führung: was in einem Raum geschieht, und was es kostet, darin wahrhaftig zu bleiben.

Balanced Divinity, geschrieben mit Vanessa De Wit, kam aus Lebenskraft, aus Liebe und aus dem, was diese Erkrankung uns beide erleben ließ. Es ist das Einzige, das hinter igg4.org steht. Kein Unternehmen. Kein Sponsor.

Danke

Fürs Lesen. Fürs Weiterreichen. Dafür, dass Sie höchstwahrscheinlich der Mensch sind, der die Worte *fragen Sie nach IgG4* in einem Raum sagt, in dem sonst niemand es tun wird.

Luc Smet

igg4.org