

Factsheet

Riesenzellarteriitis (RZA): Unspezifische Symptome und hohe Krankheitslast

Riesenzellarteriitis (RZA) ist eine systemische Gefäßentzündung und Autoimmunerkrankung, welche hauptsächlich Menschen betrifft, die über 50 Jahre alt sind.¹ RZA ist die häufigste Form von idiopathischer systemischer Vaskulitis in dieser Altersgruppe.² Das Erkrankungsrisiko steigt mit zunehmendem Alter und Frauen sind häufiger betroffen als Männer.¹ In Deutschland liegt die Inzidenz für 2021 in der Altersgruppe ab 50 Jahren bei 23,6 Fällen pro 100.000 Einwohner*innen.³ Die Symptomatik der RZA kann einen großen Einfluss auf den Alltag von Patient*innen haben: Verglichen mit nicht Betroffenen im gleichen Alter ist die Lebensqualität in psychischen und physischen Bereichen signifikant reduziert.¹

RZA erkennen – unspezifische Symptome

Viele verschiedene, uneindeutige Symptome können auf eine RZA hinweisen, was die Diagnose der Erkrankung erschweren kann.¹ Zu den häufigsten Symptomen zählen plötzlich auftretende Kopfschmerzen und unspezifische Entzündungsparameter, wie C-reaktives Protein (CRP) oder die Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG).¹

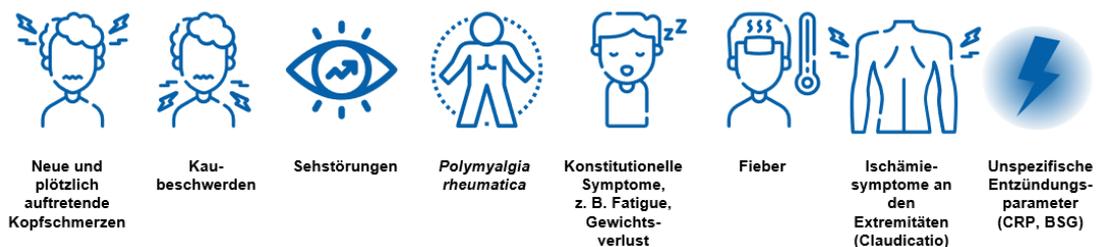


Abb. 1: Häufigste Symptome und Befunde der RZA.¹

Die Lebensqualität Betroffener kann neben den häufigsten Symptomen ebenfalls durch die Angst vor v. a. irreversiblen Visusverlust oder anderen ischämischen Komplikationen eingeschränkt sein.¹

Entstehung der RZA

Wie die RZA entsteht, ist nicht eindeutig geklärt. Im Erkrankungsprozess spielen Interferon (IFN)- γ und Interleukin (IL)-17 eine wichtige Rolle – durch die Aktivierung dendritischer- und CD4⁺ T-Zellen findet die bei RZA verstärkte Expression von IFN- γ und IL-17 statt, was wiederum zur vermehrten Rekrutierung pro-inflammatorischer Zellen führt. Dieser Prozess verursacht bei RZA Schädigungen der Gefäßwände in Form eines abnormalen Gefäßumbaus bis hin zum Verschluss des Gefäßlumens.^{4,5}

Diagnose

Übergreifend empfiehlt die Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie und Klinische Immunologie e. V. (DGRh) zur Therapie von Großvaskulitiden/RZA, dass bei Verdacht umgehend an Spezialist*innen überwiesen werden und sehr zeitnah eine Therapie mit Glukokortikoiden (GC) erfolgen soll, um Folgen, wie z. B. plötzliches Erblinden, zu vermeiden. Eine schnelle Behandlung bei Verdacht kann das Risiko für einen Visusverlust deutlich verringern. Falls der Verdacht auf RZA sich nicht bestätigt, sollen GC rasch wieder abgesetzt werden.¹

Es sind keine allgemeingültigen Diagnosekriterien für die RZA festgelegt, denn es stehen keine eindeutigen diagnostischen Biomarker zur Verfügung. Eventuell können CRP und BSG erhöht sein.¹ Laut Leitlinie müssen daher für die Diagnose Erkenntnisse aus Anamnese, körperlicher Untersuchung, Laborparametern, bildgebenden Verfahren und eventuell Gewebeanalysen (üblicherweise Arteria temporalis superficialis) zusammengetragen werden.¹

Die Sicherung der Diagnose erfolgt laut Leitlinie mittels bildgebender Verfahren:

- Sonographie oder Schnittbildgebung
- Bei Verdacht auf prädominant kraniale Beteiligung:
 - Ultraschalluntersuchung der Arteriae temporales und -axillares (Hochauflösende Magnetresonanztomografie (MRT) als Alternative)
 - Temporalarterienbiopsie (TRB)
 - Bei prädominant extrakranieller Beteiligung auch MRT/MR-Angiographie, Positronenemissionstomografie-Computertomografie (PET-CT), CT

Es ist wichtig zu beachten, dass eine vorsorgliche Therapie mit GC die Sensitivität der bildgebenden diagnostischen Methoden beeinflussen kann.¹ Auch kann RZA nicht allein durch eine negative Bildgebung ausgeschlossen werden.¹

Therapiealgorithmus

Wichtige übergeordnete Ziele der Leitlinie betreffend einer Therapie der RZA, sind die Verhinderung von Komplikationen durch die Erkrankung oder Therapieoptionen sowie der Erhalt der Lebensqualität von Patient*innen.¹ Gemäß European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR)-Empfehlung und Leitlinie der DGRh dienen GC mit einer Startdosis von 40 bis 60 mg Prednisolonäquivalent als Erstlinientherapie der RZA.^{1,6} Laut DGRh-Leitlinie sollten bei Visusverlust täglich 500 mg (laut EULAR-Empfehlung 250 mg) bis 1000 mg Methylprednisolon für drei bis fünf Tage verabreicht werden.^{1,6} Nach Erreichen einer Remission wird die GC-Dosis schrittweise reduziert. Dabei sollen für die RZA 10 bis 15 mg Prednisolonäquivalent täglich nach drei Monaten, sowie ≤ 5 mg täglich nach einem Jahr erreicht werden.¹

Die Leitlinie empfiehlt vor allem bei einer refraktären oder rezidivierenden RZA, sowie bei Risiko-Patient*innen für GC-assoziierte Folgeschäden eine GC-einsparende Therapie.¹ In der Praxis besteht somit für die meisten RZA-Betroffenen die Indikation für eine GC-einsparende Therapie. Trotzdem sollte jeder Fall individuell abgeklärt werden.⁷ Für diese Patient*innen kommt unter Reduktion von GC als einzige zugelassene Option eine Begleittherapie mit Tocilizumab infrage.¹ Zu beachten ist, dass eine GC-einsparende Therapie aktuell ein gewisses Risiko für eine unzureichende Kontrolle der Krankheitsaktivität bergen kann.⁷

Neue Behandlungsmöglichkeiten für die RZA

Aktuell wird die Wirksamkeit und Sicherheit von Wirkstoffen untersucht, die gezielt in die Pathogenese der RZA eingreifen.⁸⁻¹⁰ Neben der Wirksamkeit und Sicherheit neuer Behandlungsoptionen wäre auch die Verträglichkeit ein wichtiger Aspekt, da sehr viele Patient*innen durch derzeitige Therapien von Nebenwirkungen betroffen sind.¹

Unmet Need – Bedarf an alternativen Therapieoptionen

Dass die Entwicklung neuer Therapieoptionen für Betroffene mit einer RZA sehr wichtig ist, wird durch Daten der bislang größten Social Media-Studie dieser Art deutlich, in welcher verschiedene Erfahrungen und Meinungen von RZA-Patient*innen (und Polymyalgia

rheumatica (PMR)-Patient*innen) sowie Behandler*innen ausgewertet wurden.¹¹ Dafür wurden über 1.000 deutsche sowie amerikanische Social Media-Inhalte bezüglich RZA (und PMR) über einen Zeitraum von einem Jahr (2022 bis 2023) analysiert: Sowohl Patient*innen als auch Behandler*innen fanden, dass Unmet Needs vor allem betreffend des Gesundheitspersonals (35 %, n = 105) und betreffend der Diagnose (32 %, n = 25) bestehen.¹¹ Zu den von den Patient*innen geäußerten Hauptbedenken in Bezug auf Behandler*innen gehörten z. B. die mangelnde Sensibilisierung für die Erkrankung RZA (48 %, n = 23) und die verzögerte Diagnosestellung (47 %, n = 19).¹¹ Bezüglich der GC-Therapie empfanden Betroffene eine besonders große Belastung durch Komorbiditäten aufgrund ihrer Steroid-Behandlung (42 %, n = 12). Auch waren diesbezüglich Unverträglichkeiten, Krankheitsschübe aufgrund des Ausschleichens von Steroiden und mangelnde Effizienz der Behandlung von Patient*innen geäußerte Probleme.¹¹ Allgemein war die Meinung von Patient*innen zu aktuell verfügbaren Therapieoptionen für RZA oder PMR eher negativ (61 %, n = 297).¹¹ Neue Optionen zur Behandlung der RZA könnten die Patient*innenzufriedenheit bessern. Eine GC-Therapie führt häufig zu Komorbiditäten. Dazu zählen unter anderem arterielle Hypertonie, Diabetes mellitus, Infektionen, Katarakt oder osteoporotische Frakturen.¹ Diese Social Media-Studie zeigt, dass es einen großen Bedarf an Aufklärung von Behandler*innen zur Erkrankung RZA sowie einen Bedarf an alternativen Behandlungsoptionen gibt, um so eine rechtzeitige Diagnose und adäquate Therapie für Patient*innen zu ermöglichen.

Referenzen

1. Schirmer JH et al. Published online 2020. Accessed: 4. July 2024. <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/060-007>
2. Samson M et al. *Autoimmun Rev.* 2017;16(8):833-844.
3. Schmidt WA et al. Poster presented at: DGRh; 2024; 198.
4. Lozano E et al. *Clin Exp Rheumatol.* 2008;26(3, Suppl 49):141-150.
5. Baig IF et al. *Eye Brain.* 2019;11:1-12.
6. Hellmich B et al. *Ann Rheum Dis.* 2020;79(1):19-30.
7. Hellmich B. *Z Rheumatol.* 2021;80(4):322-331.
8. Venhoff N et al. *Lancet Rheumatol.* 2023;5(6):e341-e350.
9. Novartis Pharma. ClinicalTrials.gov. Accessed: 31. July 2024. <https://clinicaltrials.gov/study/NCT04930094?cond=NCT04930094&rank=1>
10. Novartis Pharma. ClinicalTrials.gov. Accessed: 31. July 2024. <https://clinicaltrials.gov/study/NCT05380453?cond=NCT05380453&rank=1>
11. Prashar N et al. Poster presented at: EULAR 2024; POS0055-PARE.

#

Pressekontakt

Christoph Günther
Communications Immunology
Novartis Pharma GmbH
Tel +49 160 279 1287
christoph.guenther@novartis.com

C-ID FA-11267297