

Riesenzellerarthritis



Bild übernommen von <http://www.rheumatology.org/practice/clinical/patients/index.asp>

Beschreibung

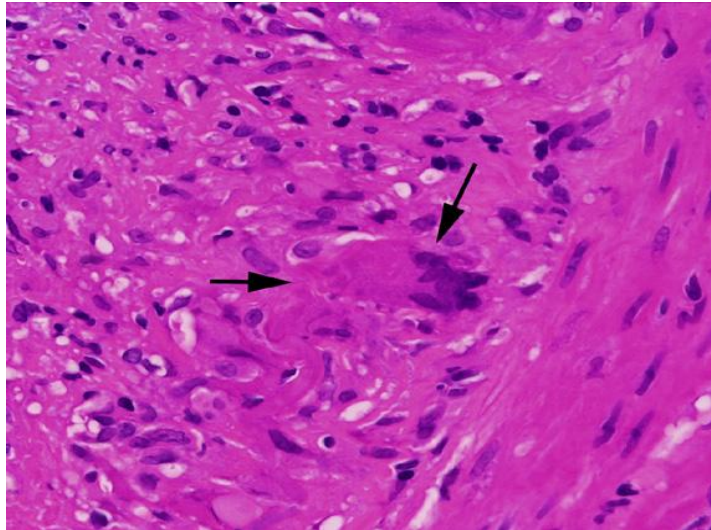
Klagt eine ältere Person über neue und andauernde Kopfschmerzen, begleitet von Allgemeinsymptomen wie Gliederschmerzen, Gewichtsverlust, allgemeinem Krankheitsgefühl, Nachtschweiss oder gar Fieber, dann kann eine **Riesenzellerarthritis (RZA)** vorliegen. Diese Krankheit wird durch eine Entzündung der grossen Blutgefässe hervorgerufen und kann gleichzeitig mit einer **Polymyalgia rheumatica (PMR)** auftreten.

Charakteristika

- Betrifft ältere Personen, üblicherweise > 60 Jährige
- Verursacht Kopfschmerzen und Berührungsüberempfindlichkeit der Kopfhaut
- Sind die Augengefässe betroffen, kann eine akute Erblindung auftreten
- Um Komplikationen zu verhindern, muss die RZA schnellstmöglich diagnostiziert und behandelt werden

Was ist die Riesenzellerarthritis?

Die RZA ist eine Form von Vaskulitis oder Arteritis, d.h. sie gehört zu einer Gruppen von Erkrankungen, welche sich durch eine Entzündung der Blutgefässe auszeichnen. Im Falle der RZA sind dies meistens die Arterien der Schädeldecke und des Kopfes, besonders die Arterien über der Schläfe. Daher wird die Erkrankung auch als ‚**Temporalarteritis**‘ bezeichnet. Die RZA kann mit der Polymyalgia rheumatica (PMR) überlappen. Bei 5-15% der Patienten mit PMR wird auch eine RZA diagnostiziert. Umgekehrt haben ca. 50% aller Patienten mit RZA auch Symptome einer PMR. Die Symptome beider Erkrankungen können zeitgleich oder zeitversetzt auftreten.



Die Gewebeprobe (Biopsie) zeigt eine diffuse Entzündung mit Riesenzellen (Pfeile) in der Schläfenarterie

Welches sind die wichtigsten Krankheitssymptome?

- Neuer Kopfschmerz über der Schläfenpartie, seltener auch über der Stirn, Schädelhaut und Hinterkopf
- Allgemeinsymptome wie Müdigkeit, schlechter Appetit, Gewichtsverlust, Gliederschmerzen oder Fieber
- Kieferschmerzen beim Kauen, Gesichts-, Zungen- oder Halsschmerzen

Betrifft die RZA die augenversorgenden Arterien, kann das Sehen beeinträchtigt sein. So können Verschwommensehen, Doppelbilder oder sogar eine akute Erblindung auftreten, die meistens irreversibel ist. Wichtig zu wissen ist, dass eine Erblindung durch eine frühzeitig einsetzende Therapie mit Kortison verhindert werden kann (Risiko dann < 1%). Es ist entscheidend wichtig für Patienten mit einer PMR, dass sie neue Symptome wie Kopfschmerzen, Sehprobleme oder Kieferschmerzen ihrem betreuenden Arzt sofort berichten.



Die Abbildung zeigt die geschwollene und verdickte Temporalarterie Bild übernommen von <http://www.rheumatology.org/practice/clinical/patients/index.asp>

Was ist die Ursache?

Wie bei der PMR ist auch bei der RZA die Ursache nicht bekannt. Diskutiert werden Umweltfaktoren (z.B. bestimmte Infekte), welche in einem durch entsprechende Erbanlagen (Gene) belasteten Menschen eine fehlgeleitete Immunreaktion mit nachfolgender Gefäßentzündung und damit die klinischen Manifestationen der Erkrankung auslösen.

Wer bekommt eine RZA?

Die RZA betrifft die gleiche Altersgruppe von Patienten wie die PMR : nur ältere Erwachsene > 50 Jahre; Frauen sind häufiger betroffen als Männer.

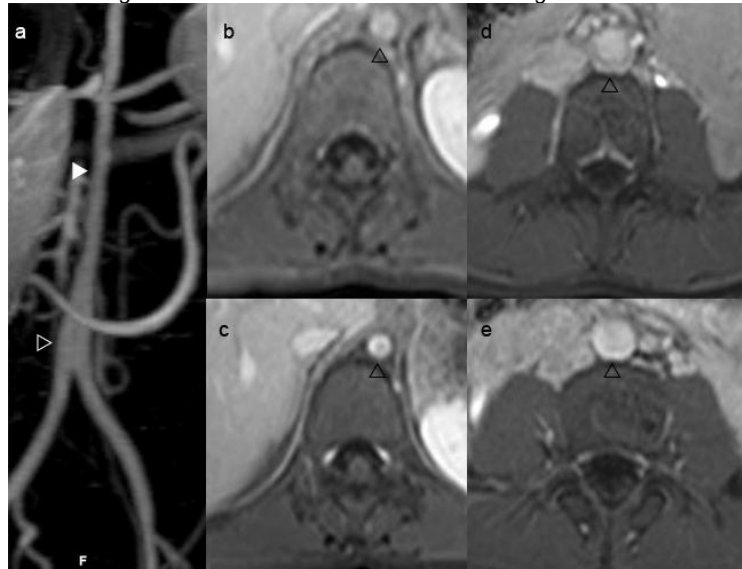
Wie wird die RZA diagnostiziert?

Leider gibt es keinen einfachen Bluttest für die Diagnose der RZA. Die erhöhte **Blutsenkungsreaktion (BSR)** oder das erhöhte **C-reaktive Protein (CRP)** im Blut zeigen die systemische Entzündung an. Diese sind aber unspezifische Laborveränderungen, die auch bei anderen entzündlichen Erkrankungen wie z.B. bei Infektionen auftreten können. Dementsprechend müssen spezifischere diagnostische Tests wie z.B. die **Ultraschalluntersuchung** der Schläfenarterie oder sogar die **Gewebeprobe (Biopsie)** aus der Temporalarterie die Entzündungsreaktion in der Gefäßwand nachweisen. Die bevorzugt beidseitig durchgeführte (zur Verbesserung der Trefferquote) Gefäßbiopsie erfolgt in Lokalanästhesie und wird meistens

sogar ambulant durch einen erfahrenen Chirurgen vorgenommen. Zurückbleibt meistens nur eine kleine Hautnarbe am Haaransatz vor dem Ohr. Versteckte Formen der Riesenzellarteritis mit Befall der Hauptschlagader (Aorta) und ihrer Nebenäste können häufig durch eine **MR (Magnetresonanz) - Angiographie** entdeckt und so auch diagnostiziert werden.



Ultraschalluntersuchung der Schläfenarterie mit Oedem/Entzündung in der Gefäßwand (siehe Pfeil)



Magnetresonanztomographie einer Patientin mit Riesenzell-Arteritis. Die Abbildung (a) zeigt eine Verschmälerung des Aortenlumens mit Wandirregularitäten (solide Pfeilspitze). In den Querschnittsaufnahmen kann man eine entzündliche Verbreiterung der Gefäßwand erkennen (b) auf Höhe der soliden Pfeilspitze in a, d auf Höhe der offenen Pfeilspitze in a). Unter einer dreimonatigen Therapie bildet sich die Entzündung der Aortenwand zurück (Pfeilspitzen b/d vor und c/e nach Therapie.: Das Gefäßlumen hingegen bleibt verengt.

Wie wird die RZA behandelt?

Die Behandlung der RZA sollte möglichst rasch beginnen wegen des Risikos der Erblindung, d.h. sobald ein starker Krankheitsverdacht besteht, sollte mit der Kortisonbehandlung sofort begonnen werden und raschestmöglich die Ultraschalluntersuchung (innerhalb weniger Tage nach Kortisonbeginn) und die Temporalisbiopsie (frühestmöglich und unbedingt innerhalb von 14 Tagen nach Kortisonbeginn) durchgeführt werden. Im Gegensatz zur PMR, welche nur niedrig-mittelhohe Kortisondosen erfordert (15-20mg Prednison/Tag) muss die RZA zumindest **zu Beginn mit hohen Kortisondosen (1mg/kg/Tag)** und eventuell für wenige Tage in zwei- oder dreigeteilter täglicher Gabe behandelt werden (*Prednison oder Prednisolon*). Kopfschmerzen und andere Symptome verbessern sich i.R. rasch und die erhöhte Blutsenkungsreaktion fällt wieder in den Normalbereich ab. Normalerweise wird die hohe Kortisondosis bis zum Erreichen der Krankheitsremission (Fehlen von klinischen Krankheitssymptomen und Normalisierung der Entzündungswerte im Blut) beibehalten (*gewöhnlich während 1 Monat*) und dann langsam reduziert nach Massgabe der klinischen Symptome und der Laborwerte. Die **Erhaltungsdosis von Kortison liegt im Mittel zwischen 5 und 10mg Prednison/Tag über mehrere Monate**, und kann meistens nach 1-2 Jahren vollständig abgesetzt werden. **Wichtig ist ein langsames Kortison-Reduktionsschema, da die Krankheitsrezidive in den ersten beiden Erkrankungsjahren nach Diagnosestellung am häufigsten sind und später viel seltener auftreten.** Bei vielen Patienten kann der frühzeitige Einsatz von kortisonsparenden Zusatzmedikamenten wie von **Methotrexat** helfen, Kortison einzusparen und das Risiko für kortisonbedingte Nebenwirkungen wie Osteoporose, Diabetesentgleisung, gehäufte Infektionen und Bluthochdruck vermindern.

Welche Therapienebenwirkungen können auftreten?

Der behandelnde Arzt muss gut auf potentielle Kortison-Nebenwirkungen achten. Zu Beginn der Kortisonbehandlung sollte eine Knochendichtemessung zur Abschätzung des Osteoporoserisikos durchgeführt werden. Vorbeugend gegen Osteoporose kommen Calcium- und VitaminD Supplemente sowie Bisphosphonate (*Alendronat/Fosamax[®]*, *Risendronat/Actonel[®]*, *Ibandronat/ Bonviva[®]*, *Zolendronat/ Acclasta[®]*) zum Einsatz. Zudem sollte zur Vorbeugung von Gefässkomplikationen (Hirnschlag, Herzinfarkt) von Anfang an auch niedrigdosiert Acetylsalicylsäure (*Aspirin Cardio[®]* 100mg/Tag) eingenommen werden. Einige Nebenwirkungen des hochdosierten Kortisons wie z.B. Nervosität, Schlaflosigkeit und Gewichtszunahme können sehr unangenehm sein, sind aber reversibel und verschwinden mit der Dosisreduktion. Zudem kann es zu muskulärer Schwäche kommen, die am besten durch regelmässige körperliche Aktivität begegnet werden kann. Zudem kann es zum grauen Star (Katarakt) und zur pergamentartigen Hautatdünnung mit oberflächlichen Blutungen nach Bagetellverletzungen kommen.

Was ist wichtig?

- Die Riesenzellarteritis (RZA) ist eine entzündliche Gefässkrankheit und kann zusammen mit einer Polymyalgia rheumatica (entzündliche Schmerzen im Schulter- und Beckengürtelbereich) auftreten
- Neu aufgetretene Kopfschmerz ist ein häufiges Symptom der RZA
- Die irreversible Erblindung ist eine potentiell schwerwiegende Komplikation bei unbehandelter oder zu spät behandelter RZA
- Hohe Dosen von Kortison sind zu Beginn der Therapie notwendig

Welches ist die Rolle des Rheumatologen?

Die RZA lässt sich häufig nur schwer diagnostizieren, insbesondere bei ‚versteckten Verläufen‘ ohne die klassischen Krankheits Symptome. Die rasche Behandlung ist aber notwendig, um drohende irreversible Organschäden bedingt durch entzündliche Gefässverschlüssen wie z.B. die Erblindung zu verhindern. Rheumatologen sind Spezialisten für entzündliche Erkrankungen der Blutgefässe und haben deswegen die grösste Erfahrung in der Diagnostik und Therapie dieser potentiell gefährlich verlaufenden Erkrankungen.

Wie finde ich einen Rheumatologen in der Nähe?

Für weitere Information www.rheuma-schweiz.ch oder www.rheumanet.ch

Wo finde ich weitere Informationen?

www.vaskulitis.org
www.rheuma-zentrum.de
www.vaskulitis-shg.de

Buchtipps

- Vaskulitis : Was ist sie – Wie man sie erkennt – Was man dagegen tun kann; Ein Ratgeber für Patienten und Angehörige; Reinhold-Keller, E., Gross, W.L. (Hrsg.), Steinkopff-Verlag 2004

Verfasser: Prof. Dr. M. Seitz, Universitätsklinik für Rheumatologie, Klinische Immunologie & Allergologie, Bern, Schweiz