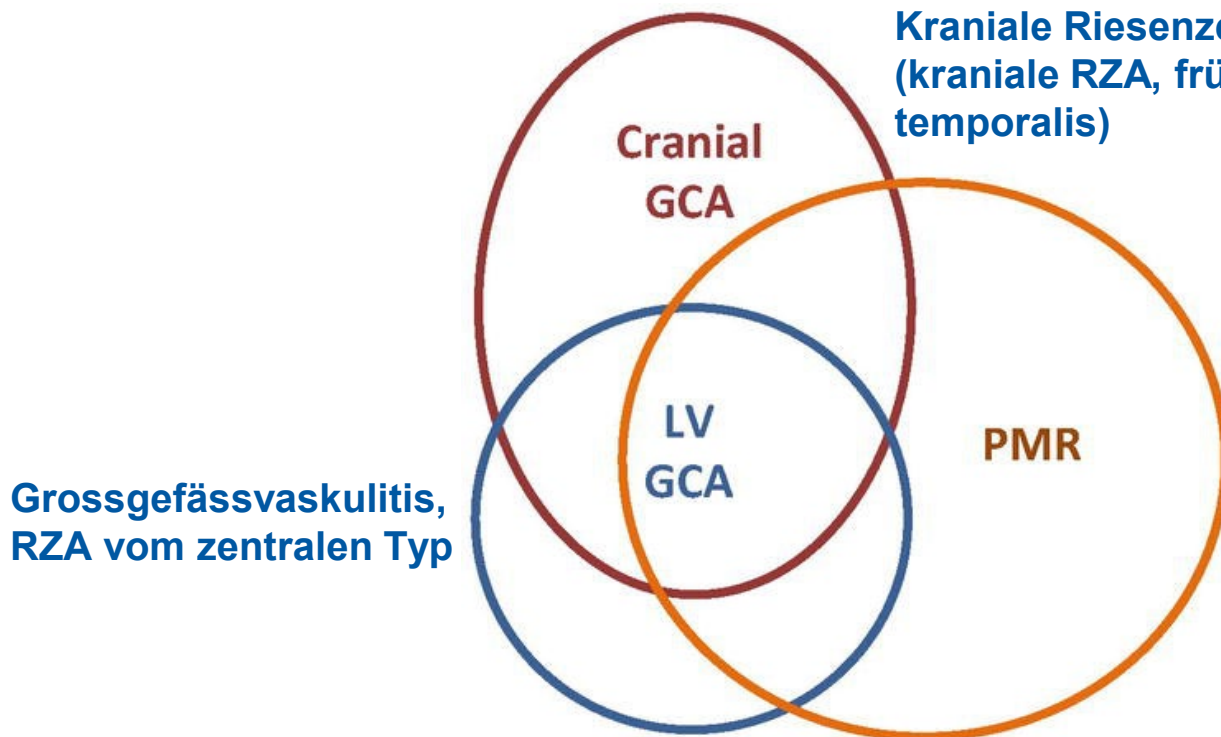


Rheumaworkshop 01/2025

Riesenzellarteritis – Abklärungen und Therapie

M. Becker, Klinik für Rheumatologie

Riesenzellarteritis – Formen/Komplikationen



- Kraniale Form:
 - Ischämische Komplikationen: AION, Visusverlust, Schlaganfall
- Grossgefässvaskulitis:
 - Aortopathie (Dilatation, Dissektion, Ruptur)
 - Seltener Stenosen

Riesenzellararteritis - Formen

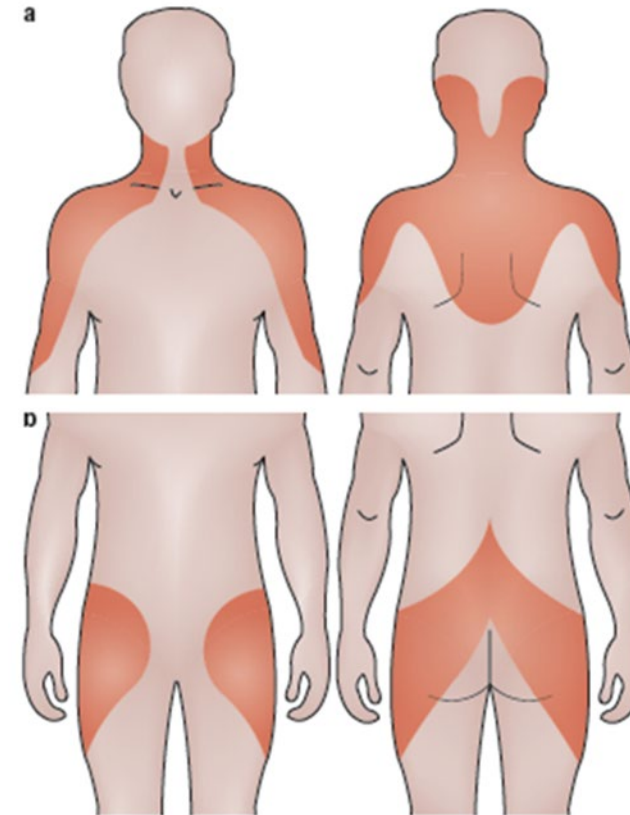
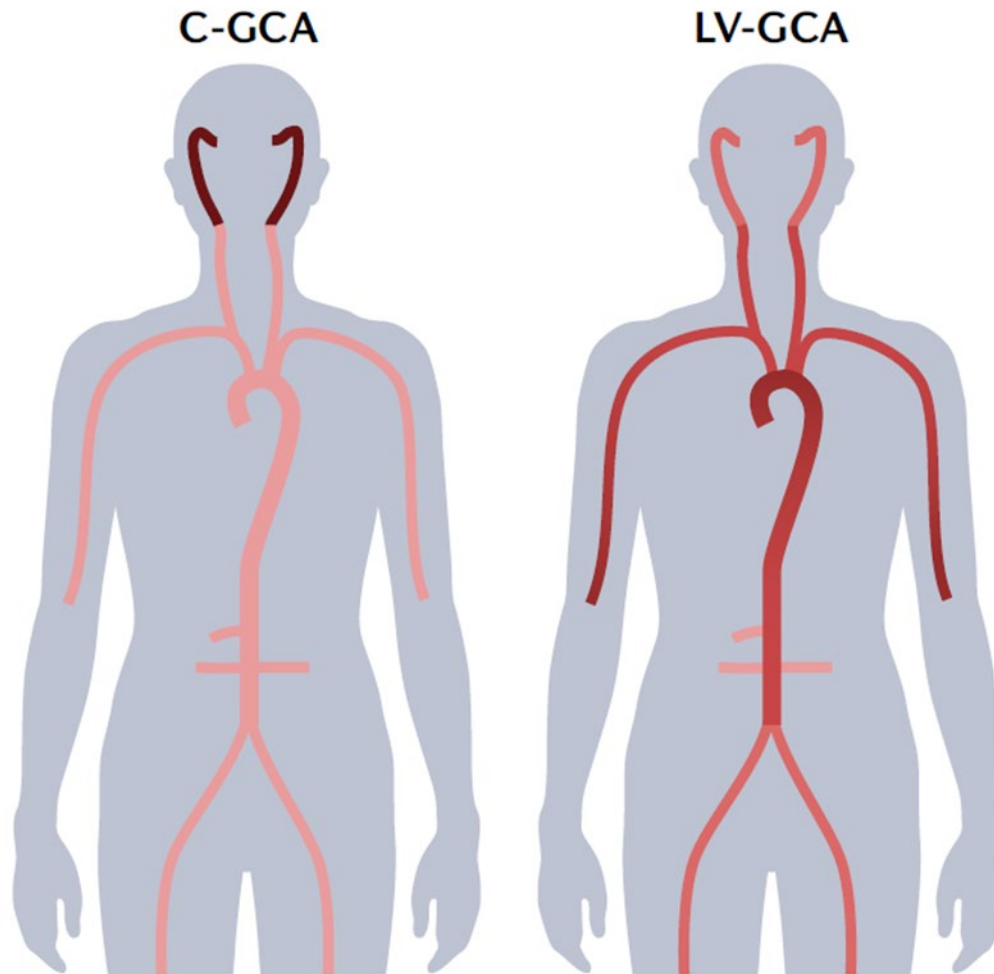
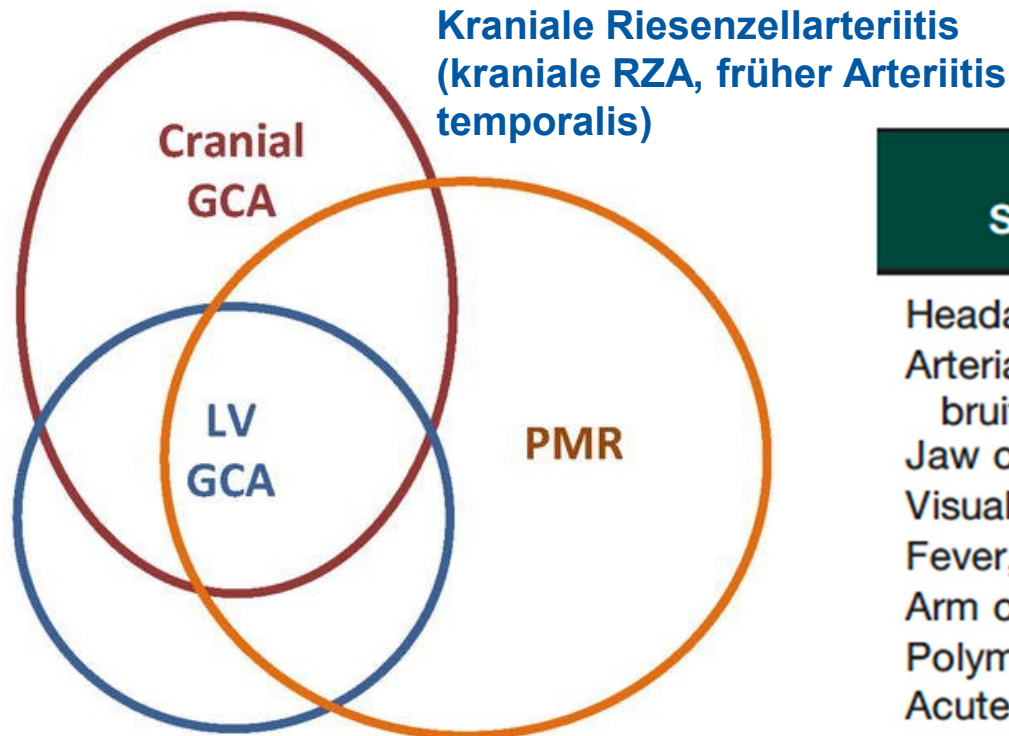


Figure 2 | Typical distribution of pain in patients with PMR. Shaded areas demonstrate typical sites of pain in individuals with PMR including **a** | shoulder girdle and neck pain distribution and **b** | pelvic girdle pain distribution.

Riesenzellarteritis - Symptome



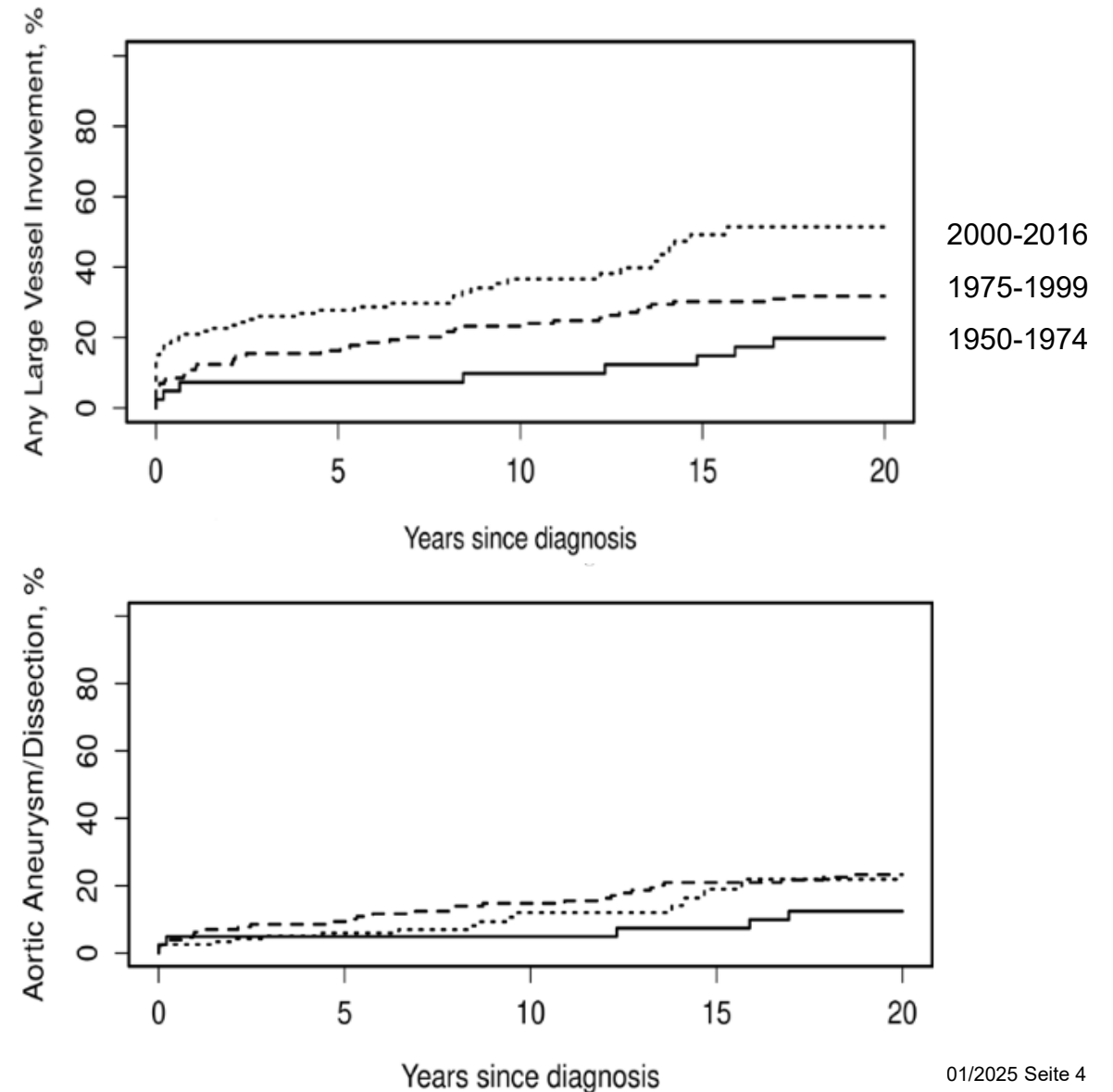
Symptoms and signs	Cranial GCA	LV-GCA	PMR
Headache	++	—	—
Arterial swelling/tenderness, bruits	+	+	—
Jaw claudication/tongue pain	++	—	—
Visual symptoms/complications	++	—	—
Fever, weight loss	+	++	++
Arm claudication, RP	+	++	—
Polymyalgic symptoms	+	++	++
Acute phase reactants	++	++	++
Peripheral arthritis/RS3PE syndrome	+	+	++

Rheumatology 2017;56:506-515
doi:10.1093/rheumatology/kew273

RZA - Grossgefässvaskulitis

- Elfishawi et al.: retrospektive Analyse der Grossgefässvaskulitis bei RZA
 - 289 Patienten einer Populations-basierten Kohorte
 - Steigende kumulative Inzidenz in drei Alterskohorten
 - Kein signifikanter Anstieg von Aortenaneurysmen oder Dissektionen
 - Signifikant reduzierte Mortalität gegenüber 1950-1974 in der jüngsten Kohorte

RMD Open 2024;10:e003775.



Diagnostik/Abklärungen

Riesenzellararteritis - Diagnostik

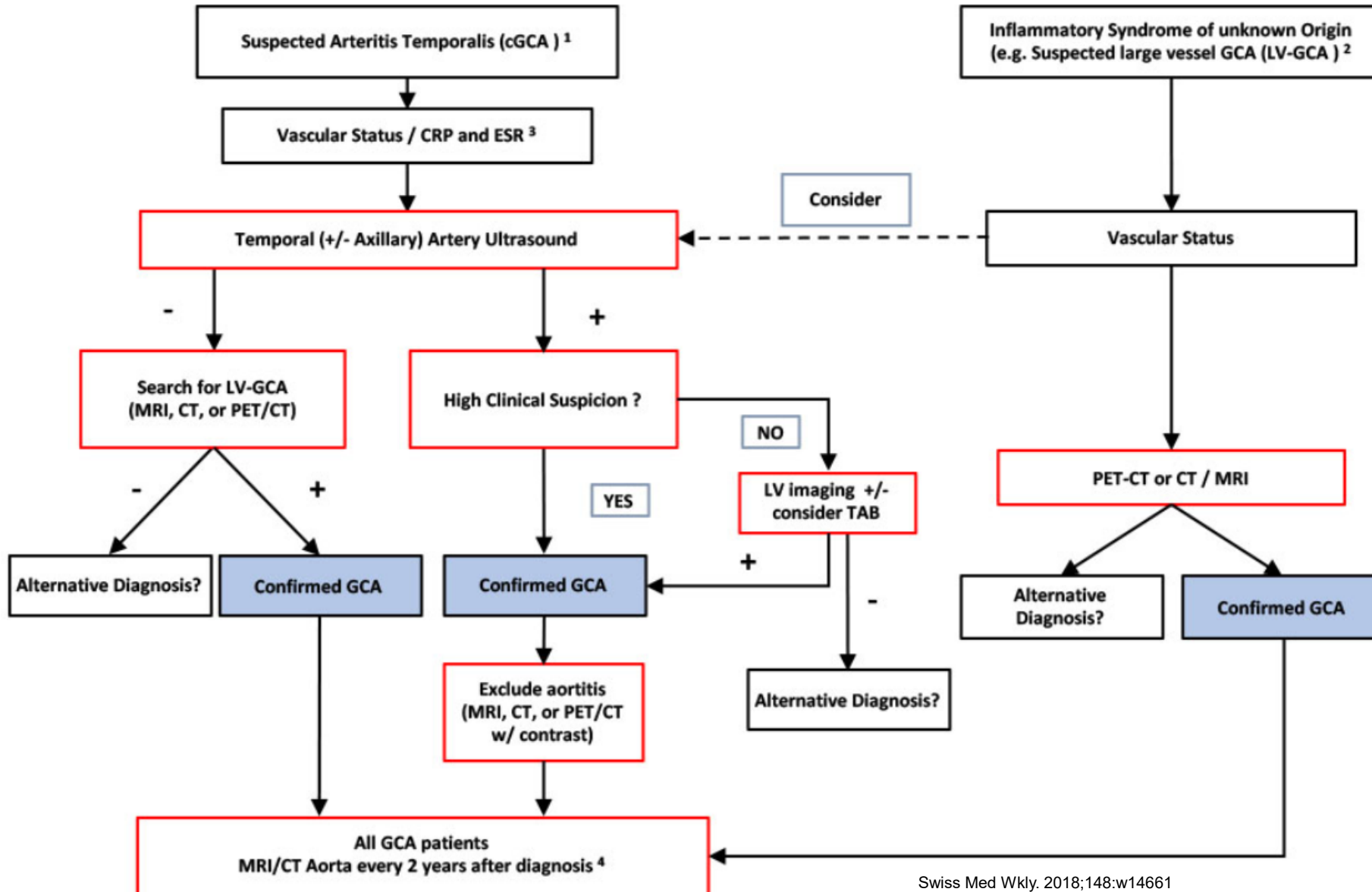
- Augenärztlich:
 - Indikation bei Sehstörung: retinale Veränderungen bzw. Durchblutungsstörungen
- Ultraschall
- MR-Angiographie/CT-Angiographie:
 - Diagnosestellung
 - Verdickung der Arterienwand durch Entzündung/
Oedem
 - Monitoring für Stenosen/Aneurysmen
- Biopsie A. temporalis:
 - Histologie: Entzündungsinfiltrate transmural, Vasa vasorum oder periadventitial, Disruption der Lamina elastica interna, Intimahyperplasie
 - Mindestlänge 2cm
 - Falsch-negativ in ca. 10-20% der Fälle
 - Ergebnis bis 2 Wo nach Beginn der Steroidtherapie noch verwertbar

Riesenzellararteritis - Diagnostik

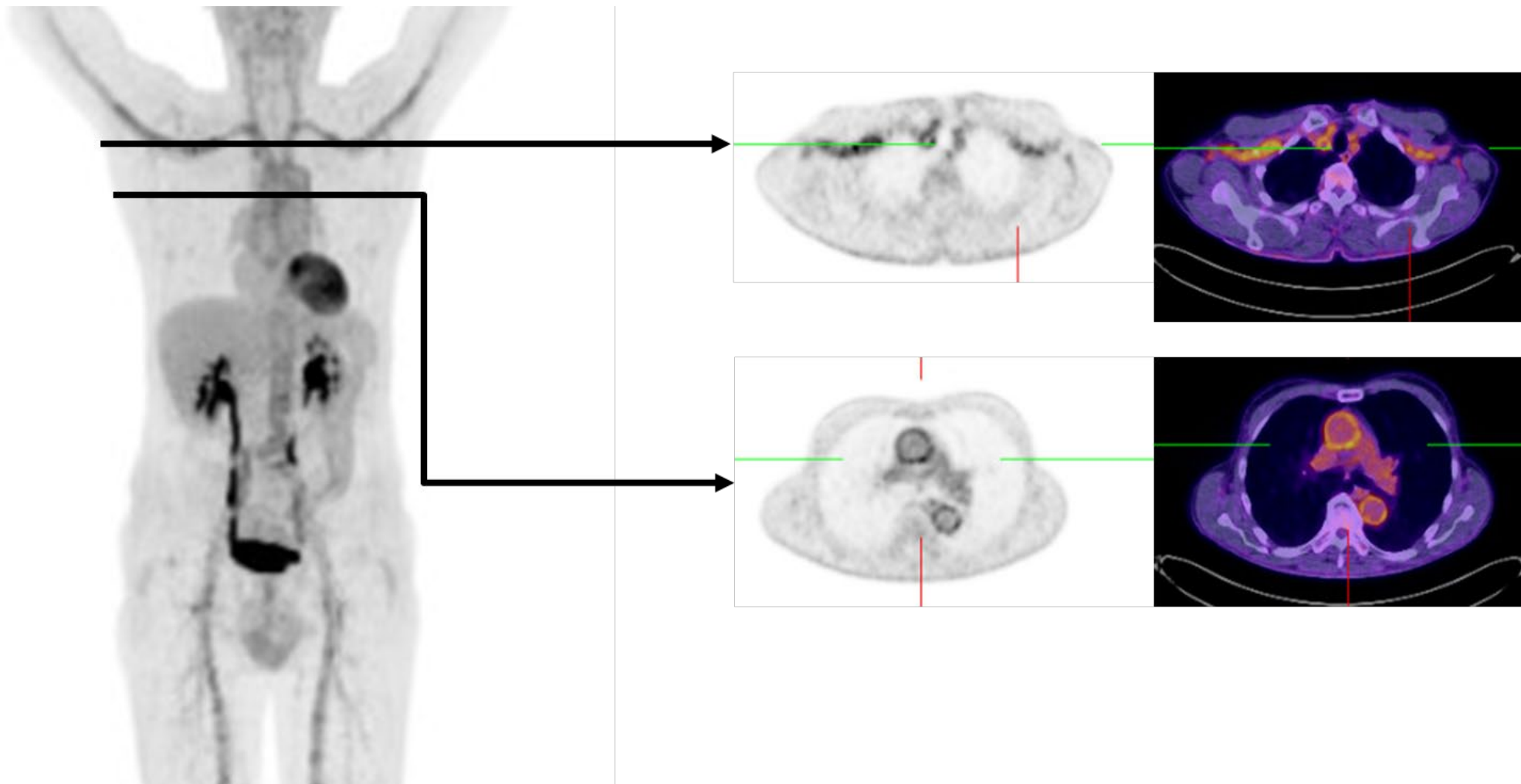
- Augenärztlich:
 - Indikation bei Sehstörung: retinale Veränderungen bzw. Durchblutungsstörungen
- Ultraschall
- MR-Angiographie/CT-Angiographie:
 - Diagnosestellung
 - Verdickung der Arterienwand durch Entzündung/Oedem
 - Monitoring für Stenosen/Aneurysmen
- Biopsie A. temporalis:
 - Histologie: Entzündungsinfiltrate transmural, Vasa vasorum oder periadventitial, Disruption der Lamina elastica interna, Intimahyperplasie
 - Mindestlänge 2cm
 - Falsch-negativ in ca. 10-20% der Fälle
 - Ergebnis bis 2 Wo nach Beginn der Steroidtherapie noch verwertbar

Bildgebung	Riesenzellararteriitis
<i>Ultraschall</i>	1. Erster empfohlener diagnostischer Test 2. Evaluation mindestens von Aa. temporalis und axillaris. 3. <i>Halo-Zeichen</i> , Kompressionszeichen, pathologische Intima-Media-Verdickung
<i>Magnetresonanztomographie</i>	1. Ergänzende diagnostische Beurteilung 2. V. a. zur Evaluation einer Aortitis 3. <i>Halo-Zeichen</i> der Aorta (<i>Donut-Zeichen</i>)
<i>Computertomographie</i>	1. Abgrenzung von atherosklerotischen Plaques 2. Überblick Aorta und ihre Äste 3. Doppelt ringförmige Kontrastmittelanreicherung
<i>Positronen-Emissions-Tomographie(PET)/ Computertomographie (CT)</i>	1. Ergänzende diagnostische Beurteilung 2. Systemische Evaluation der Vaskulitisbeteiligung 3. Erhöhter vaskulärer Traceruptake

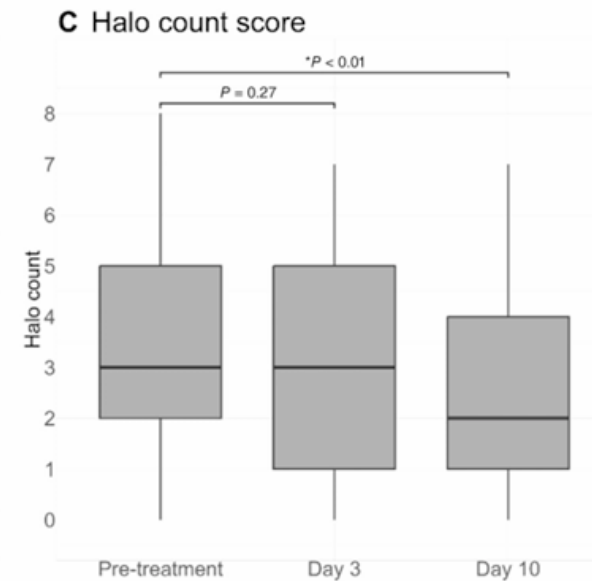
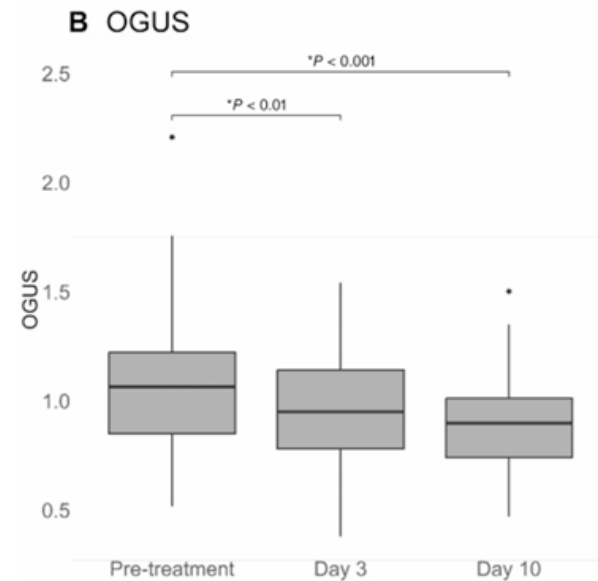
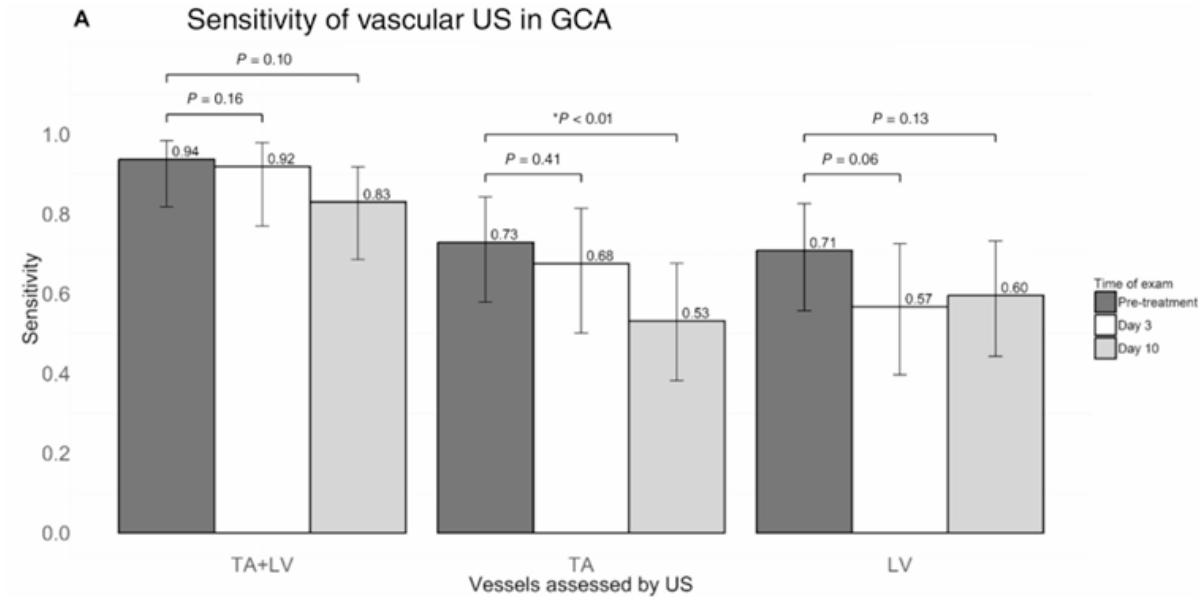
Riesenzellarteritis - Diagnostik



Riesenzellarteritis - Diagnostik

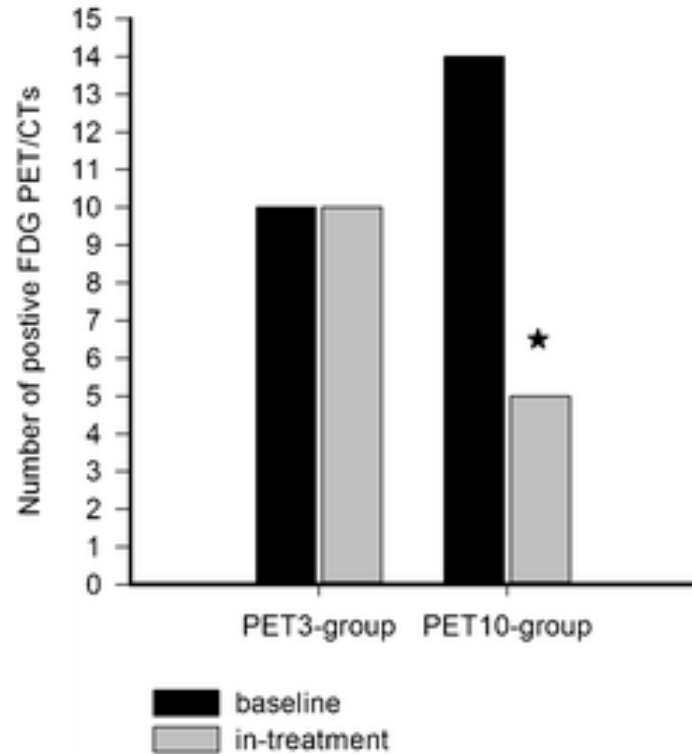


Riesenzellarteritis – US Diagnostik



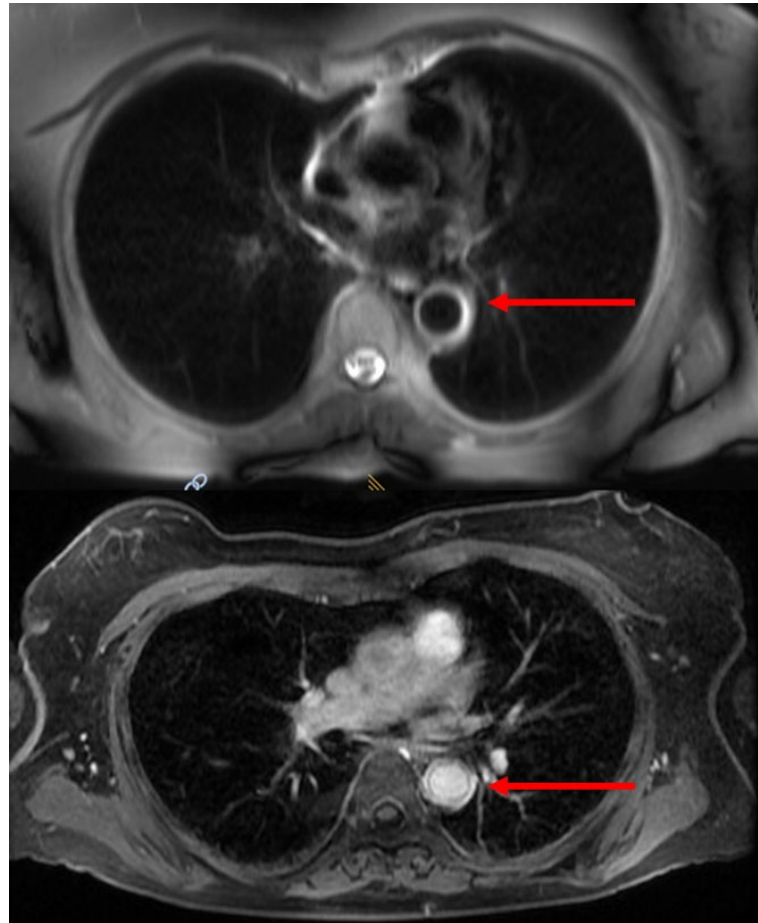
Rheumatology, keae551, <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keae551>

Riesenzellararteritis – Diagnostik unter Kortison



European Journal of Nuclear Medicine and Molecular Imaging. 45. 10.1007/s00259-018-4021-4.

- Auch US abhängig von Vortherapie:
- Nach einem Tag GC-Therapie Reduktion der Sensitivität um 1/3 (TABUL-Studie)

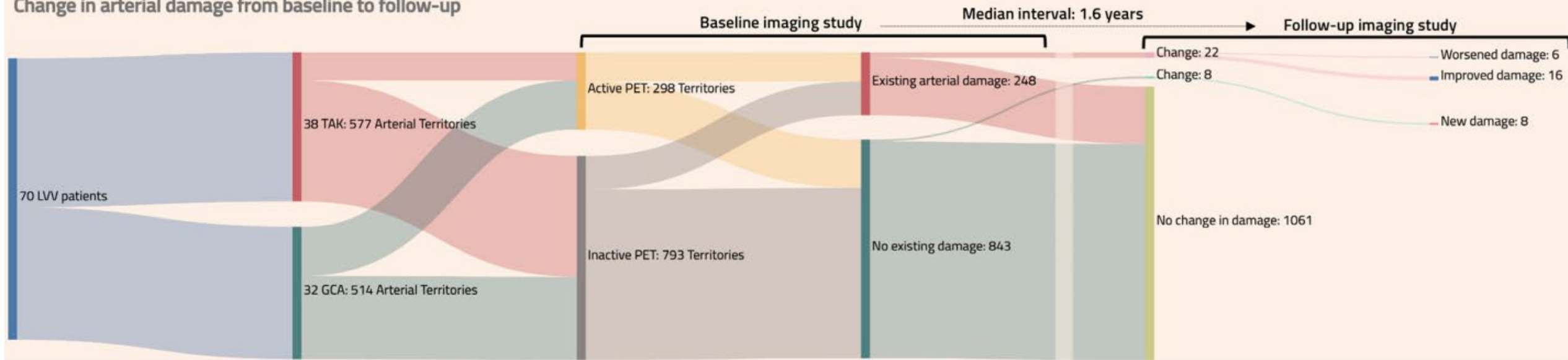


- MRI ebenfalls abhängig von Vortherapie:
- Nach 5 GC-Therapie ist die Wahrscheinlichkeit für ein positives MRI um 89.3% reduziert

RZA – Verlauf der Grossgefässvaskulitis

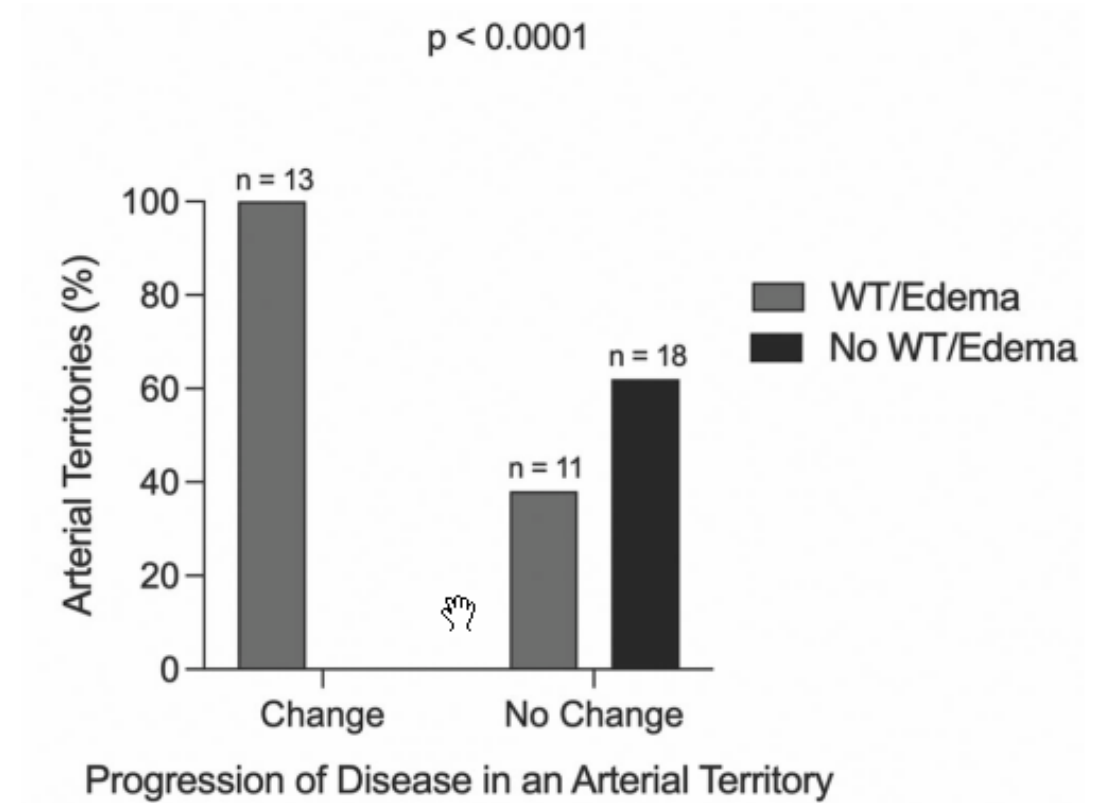
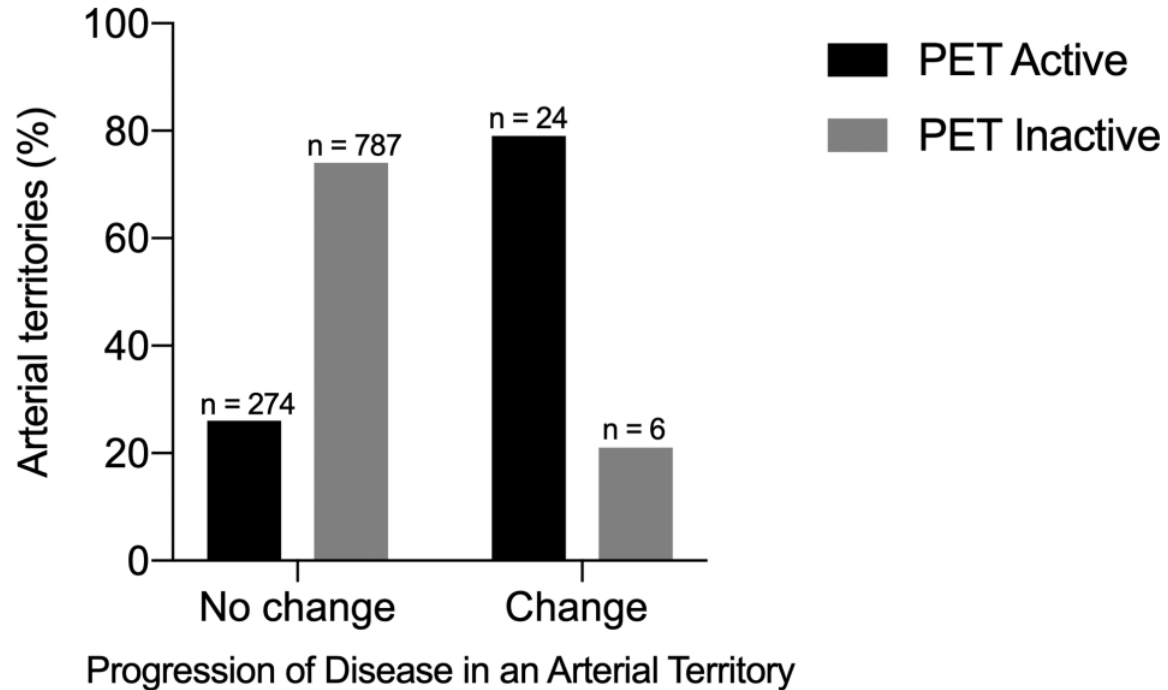
Angiographic Progression in Arterial Territories

Change in arterial damage from baseline to follow-up



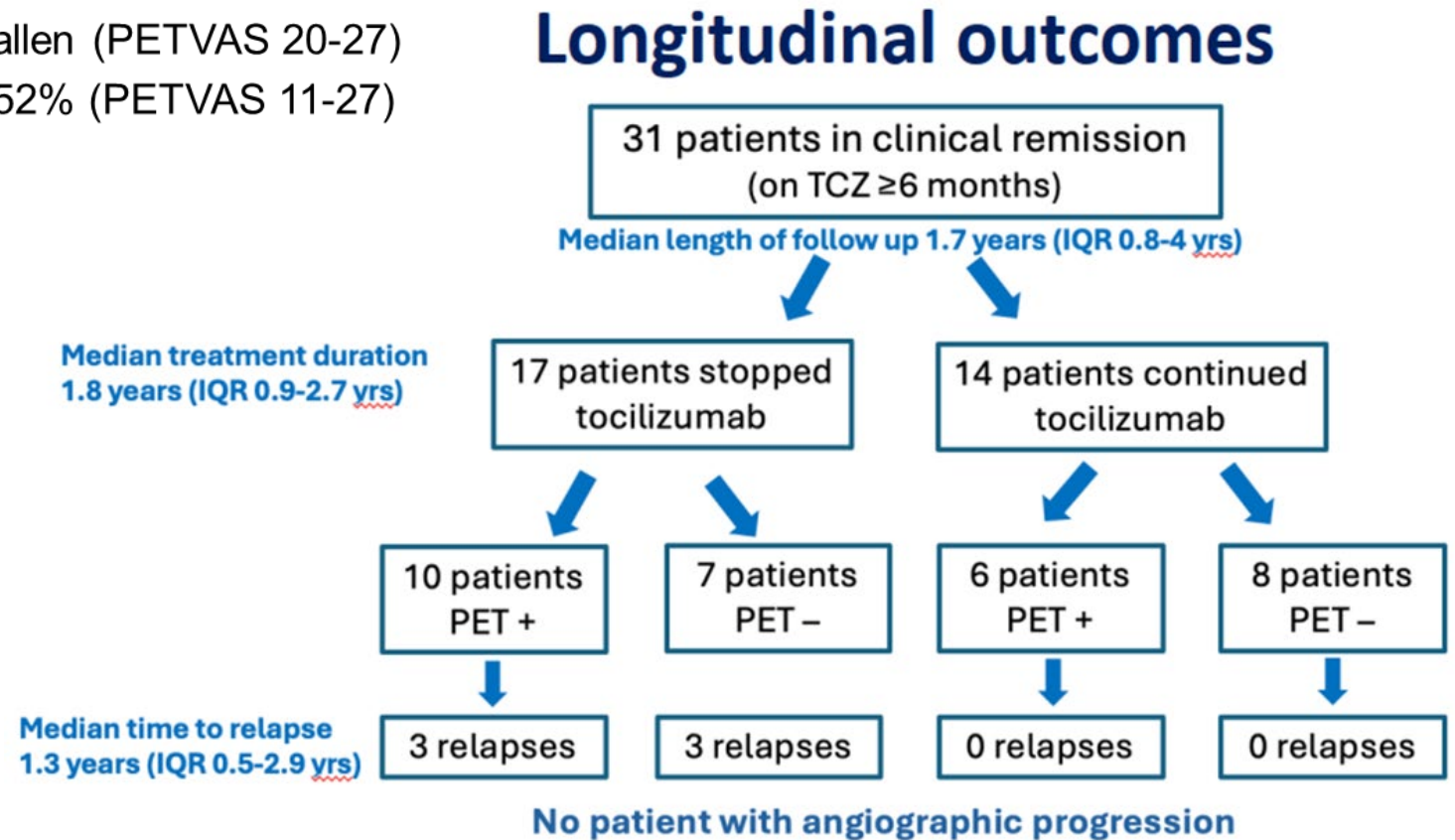
Arthritis Rheumatol. 2023 January ; 75(1): 98–107.

RZA – Verlauf der Grossgefässvaskulitis



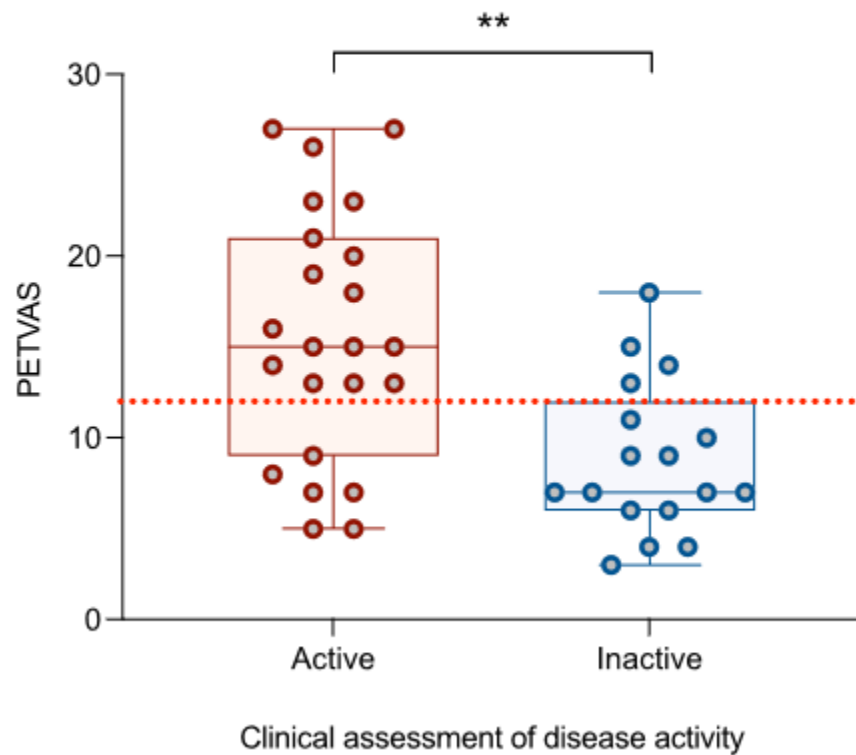
FDG-PET im Verlauf bei RZA-Patienten

- 36 Patienten mit RZA gem. 2022 ACR/EULAR Klassifikationskriterien unter Tocilizumab (≥ 6 Monate) und ≤ 10 mg Prednison
- PET Vascular Activity Score (PETVAS) wurde benutzt um den FDG Uptake zu quantifizieren (Skala 0-27)
- **Ergebnisse:**
 - 5 Patienten klinisch aktiv, FDG-PET aktiv bei allen (PETVAS 20-27)
 - 31 patients in Remission; FDG-PET aktiv bei 52% (PETVAS 11-27)
- Routinemonitoring nicht empfohlen!

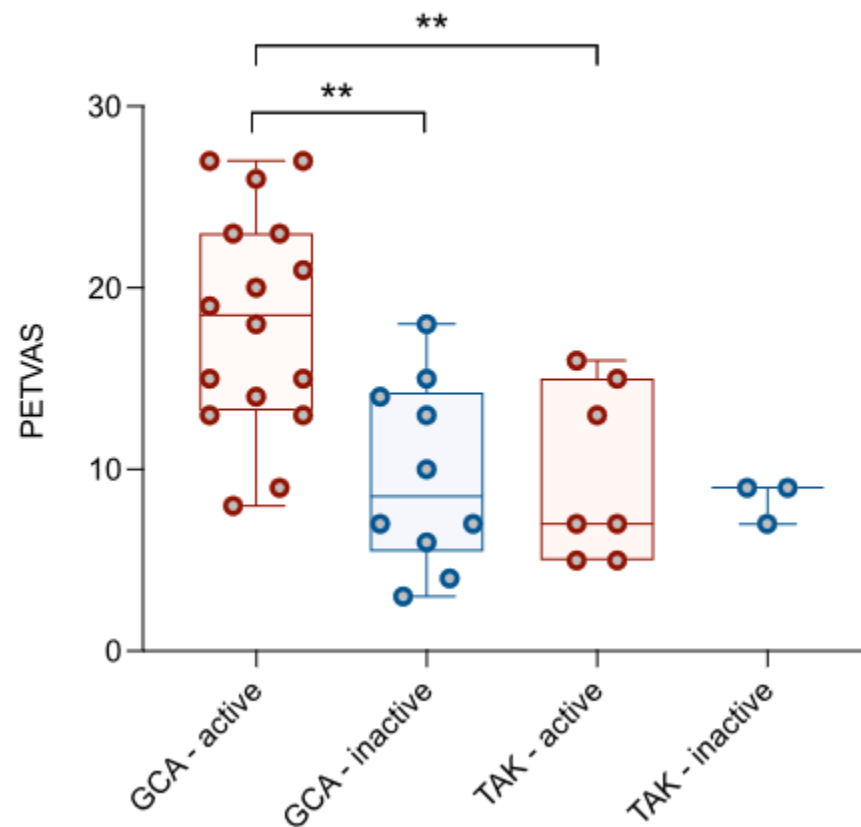


RZA – Verlauf im PET-CT

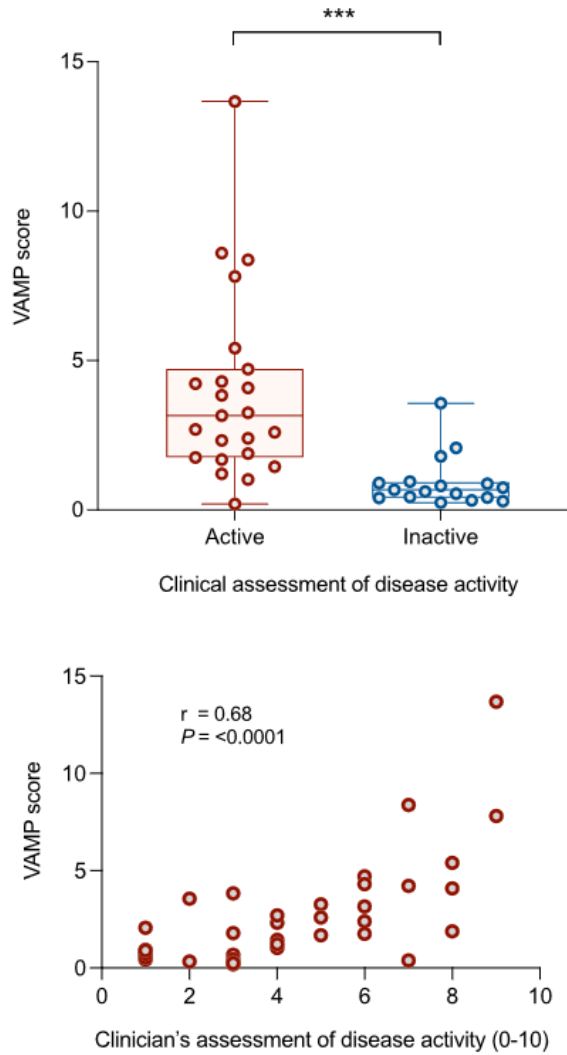
A



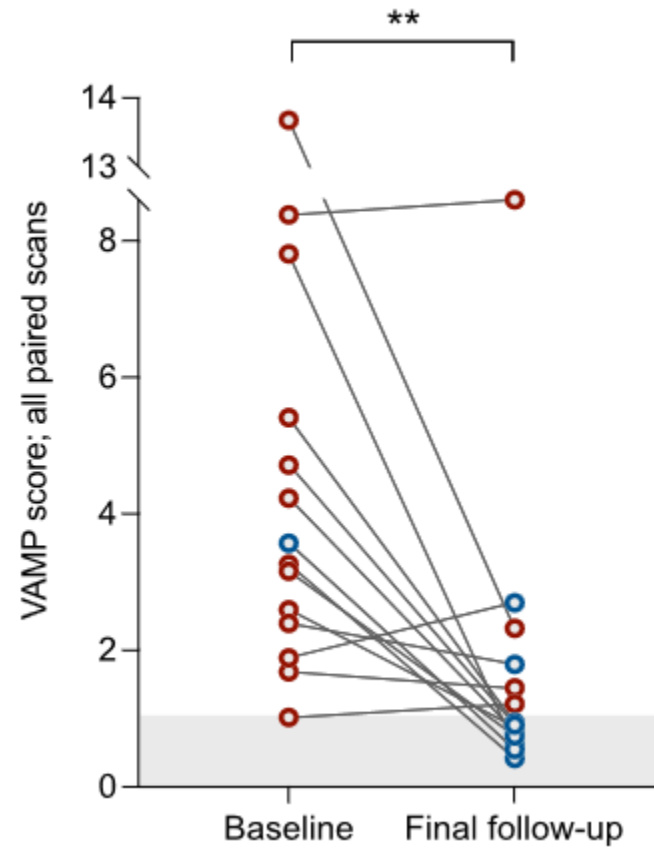
B



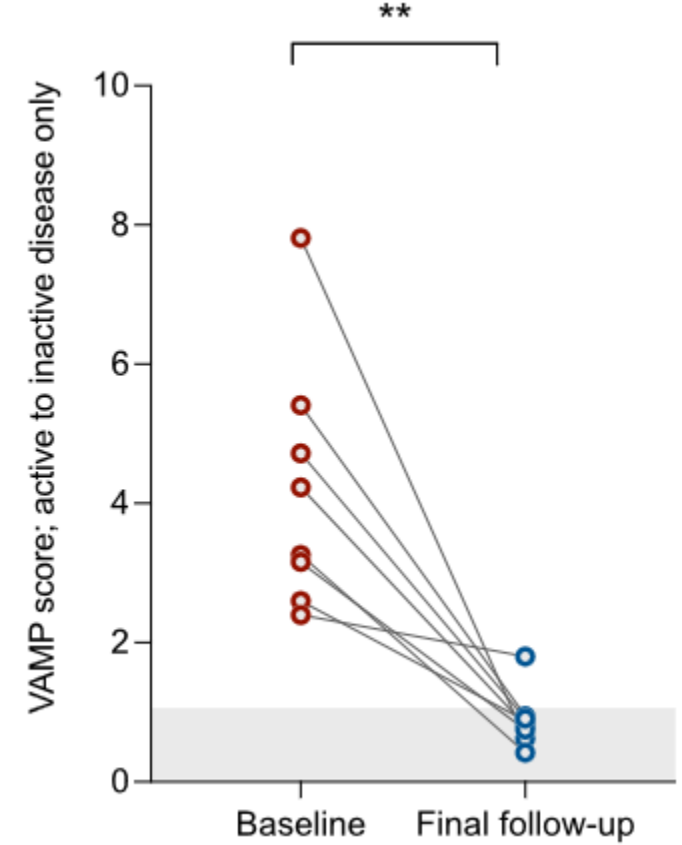
RZA – Verlauf im PET-CT



C



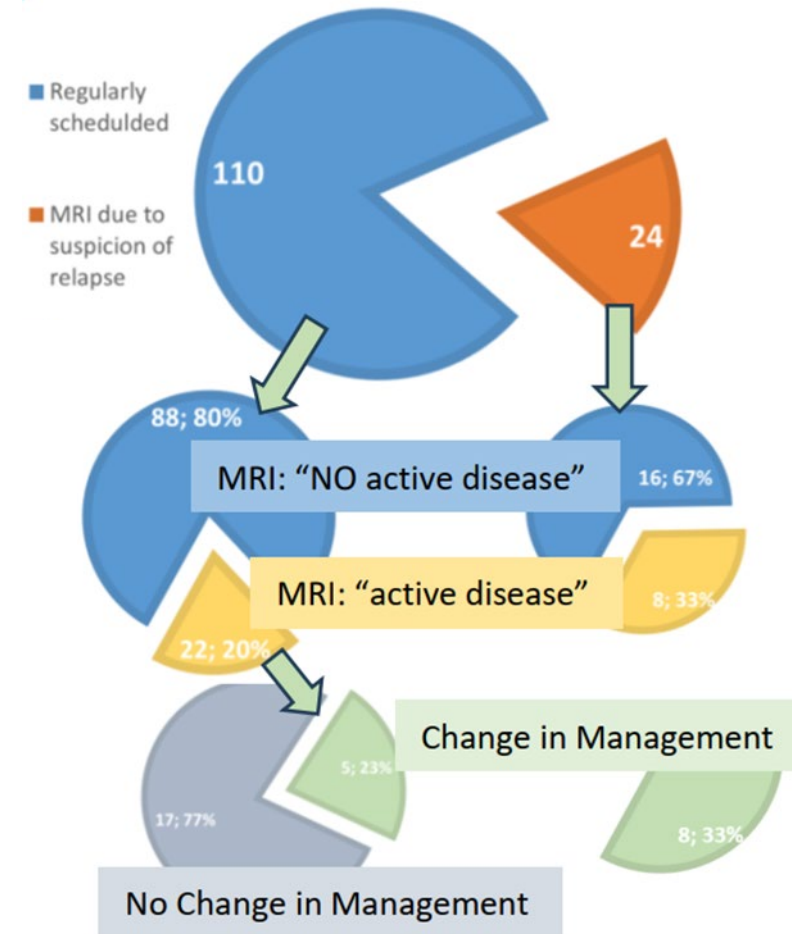
D



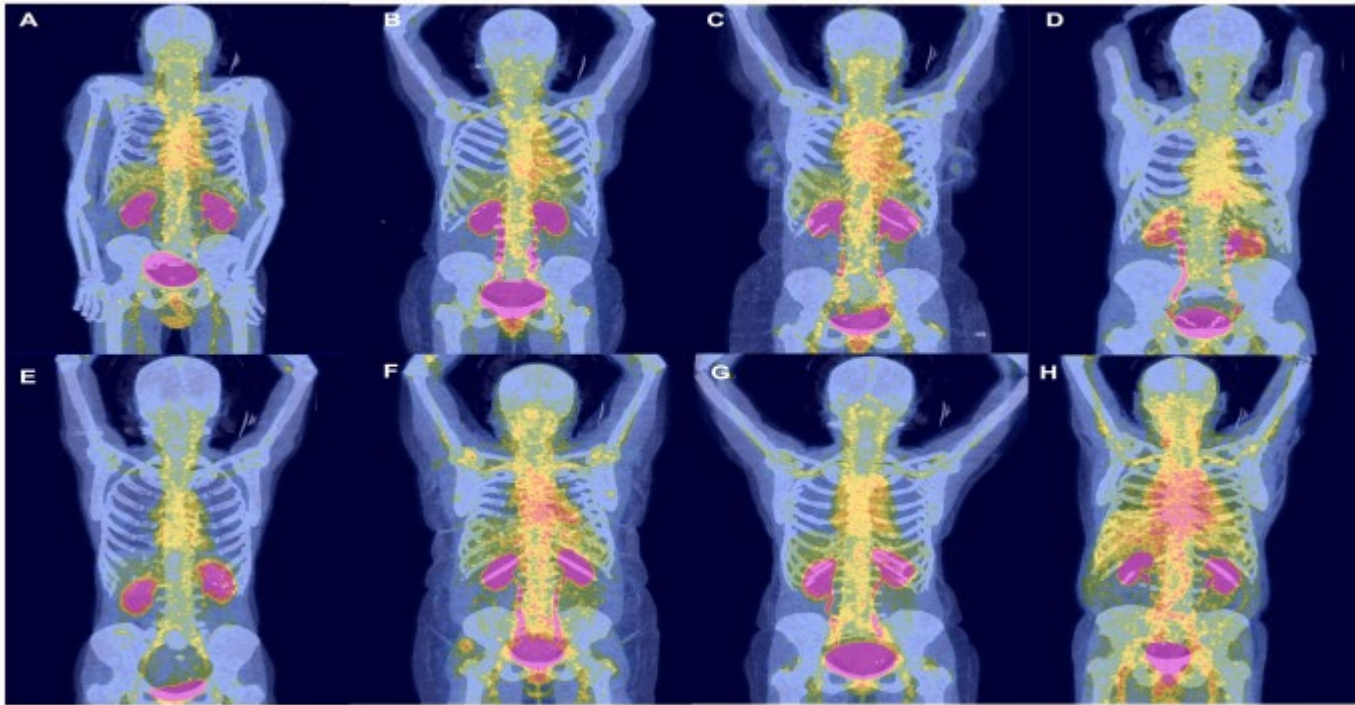
VAMP score kombiniert PET-Daten aus 12 arteriellen Gefässbetten mit T2-gewichteten Wandsignal der Aorta/grossen Gefässe

MRI-Angiographie im Verlauf bei RZA-Patienten

- 61 Patienten mit bestätigter RZA, mind. ein Follow-Up MRI (mediane Zeit ab Baseline 203 Tage).
- Gesamt 134 Follow-Up MRIs, von denen 110 Routinekontrollen waren, 24 aufgrund von vermuteter Krankheitsaktivität
- **Ergebnis:**
- Auch das MRI kann nicht sicher Rezidive bzw. Krankheitsaktivität anzeigen

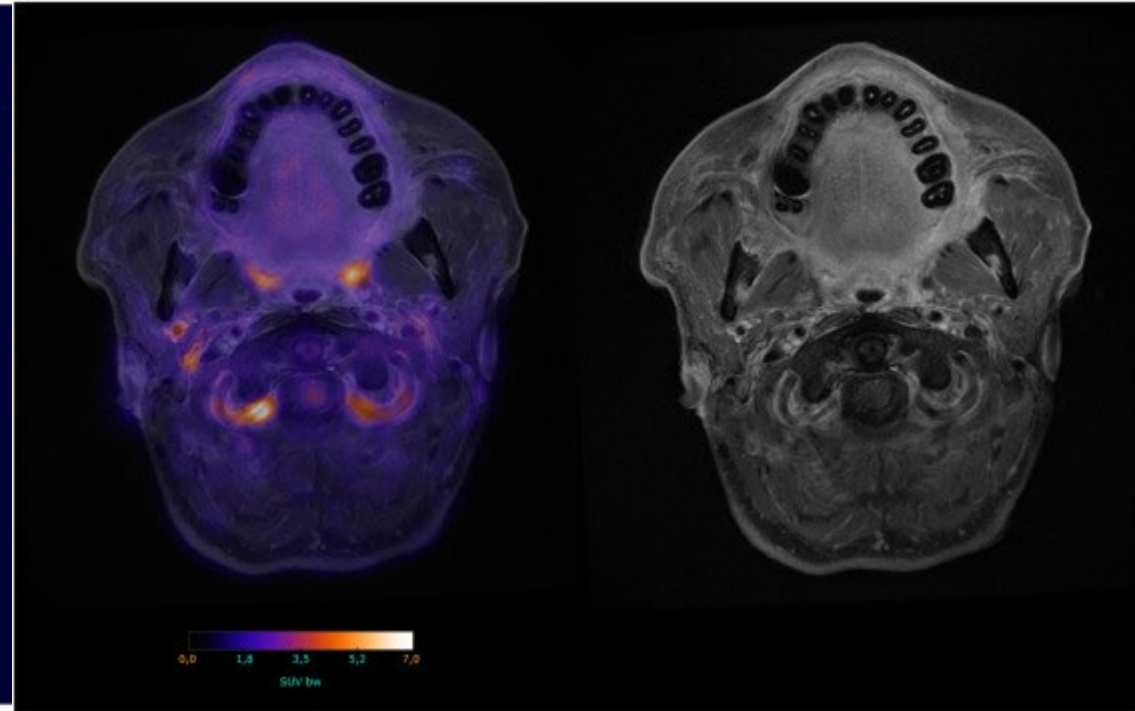


Ausblick Imaging



[68Ga]Ga-DOTA-Siglec-9-PET/CT

Petzinna et al. ACR 2024

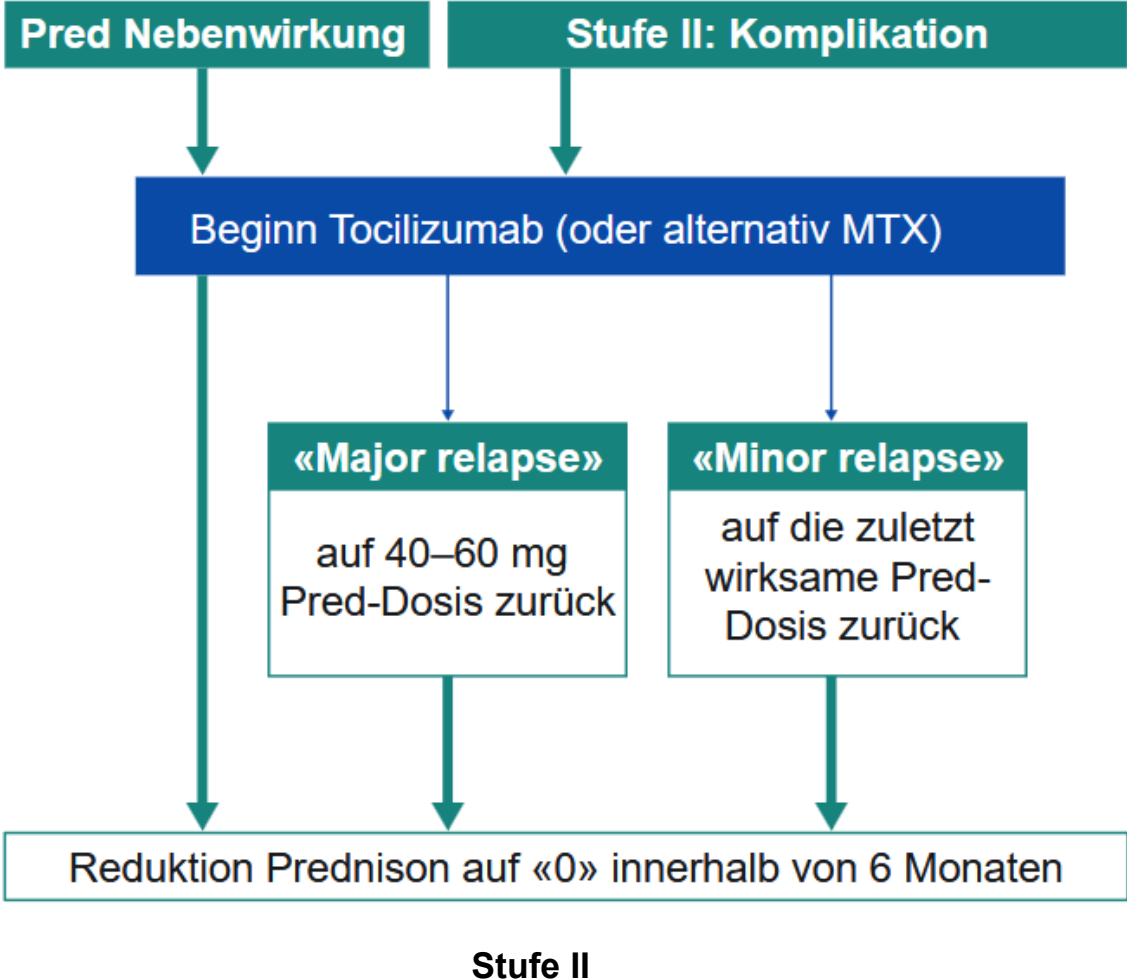
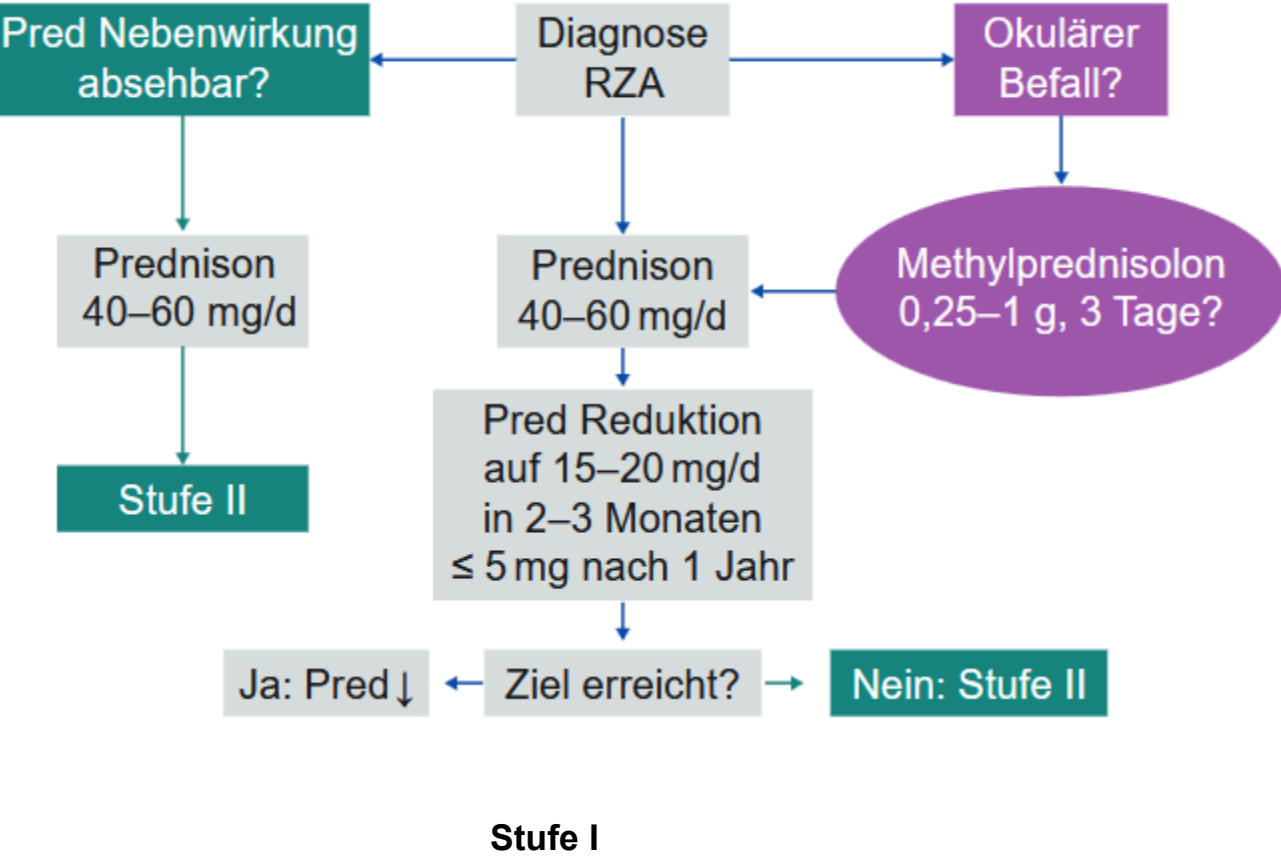


FDG PET/MRI bei kranialer RZA

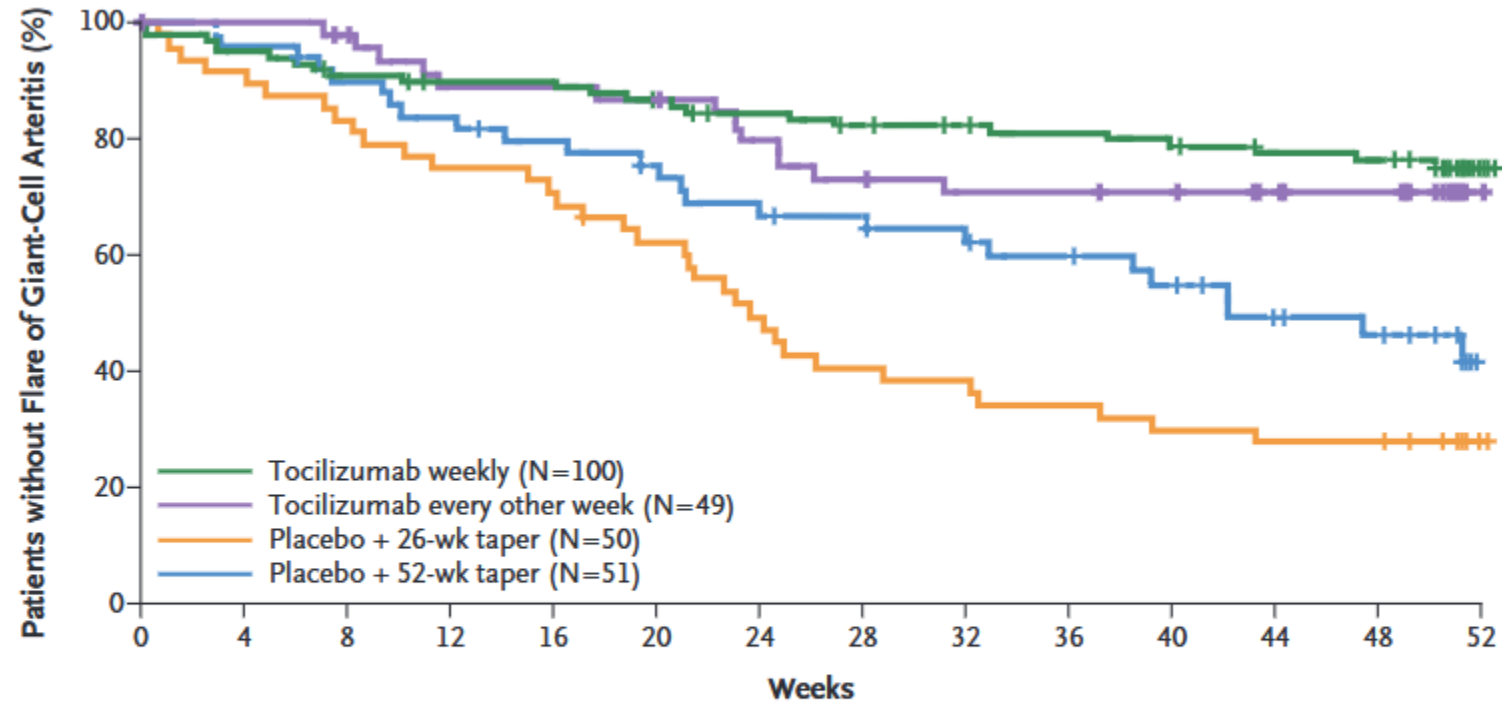
<https://doi.org/10.1053/j.semnuclmed.2024.03.001>

Therapie

EULAR Recommendations



GCA-Therapie: Tocilizumab

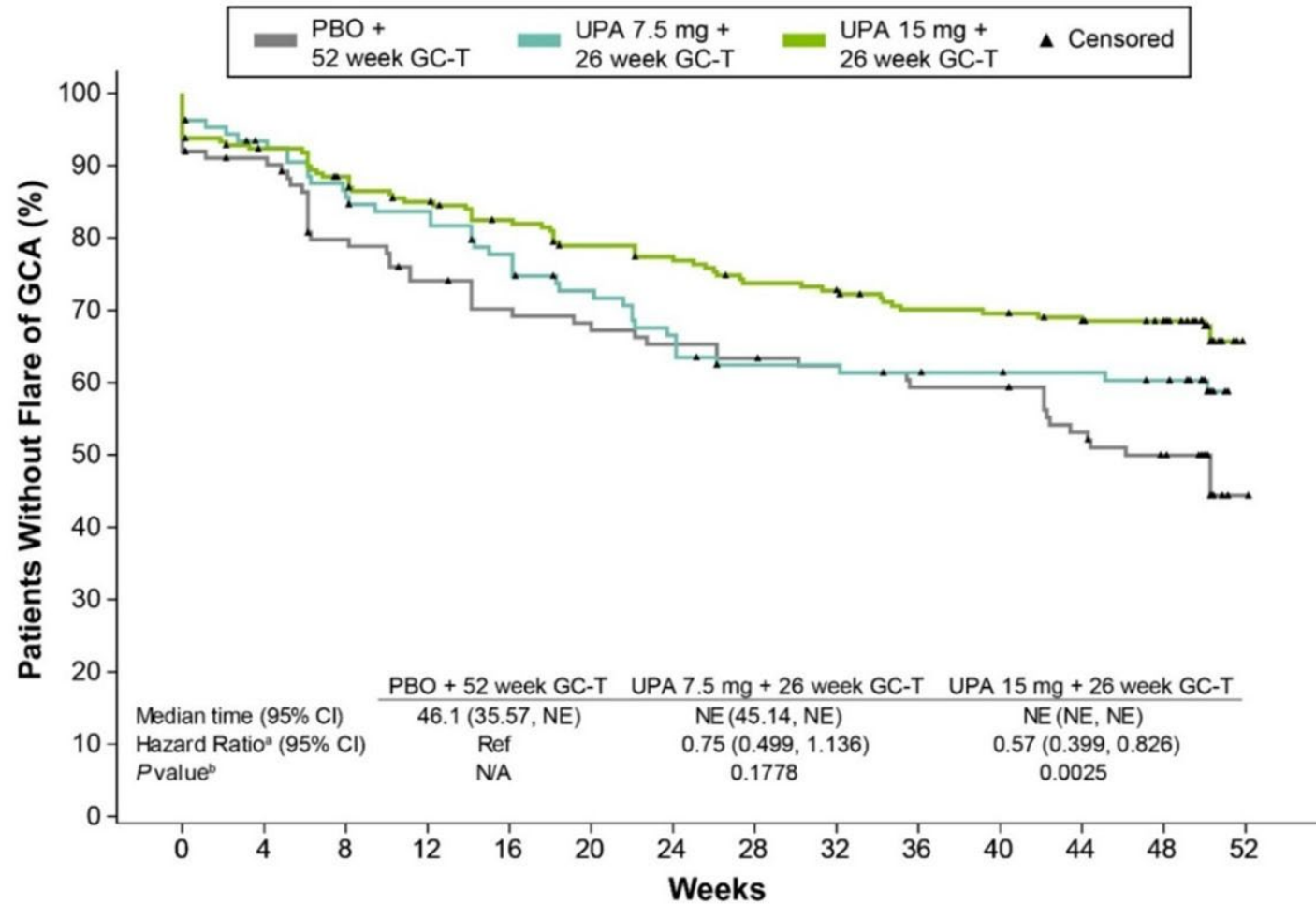


No. at Risk

Tocilizumab weekly	100	93	88	85	85	81	77	74	71	69	67	64	63	5
Tocilizumab every other week	49	47	45	40	40	39	35	32	30	30	29	26	24	2
Placebo + 26-wk taper	50	44	40	36	34	29	23	19	18	16	14	13	13	3
Placebo + 52-wk taper	51	48	44	41	38	35	32	30	28	25	22	17	15	0

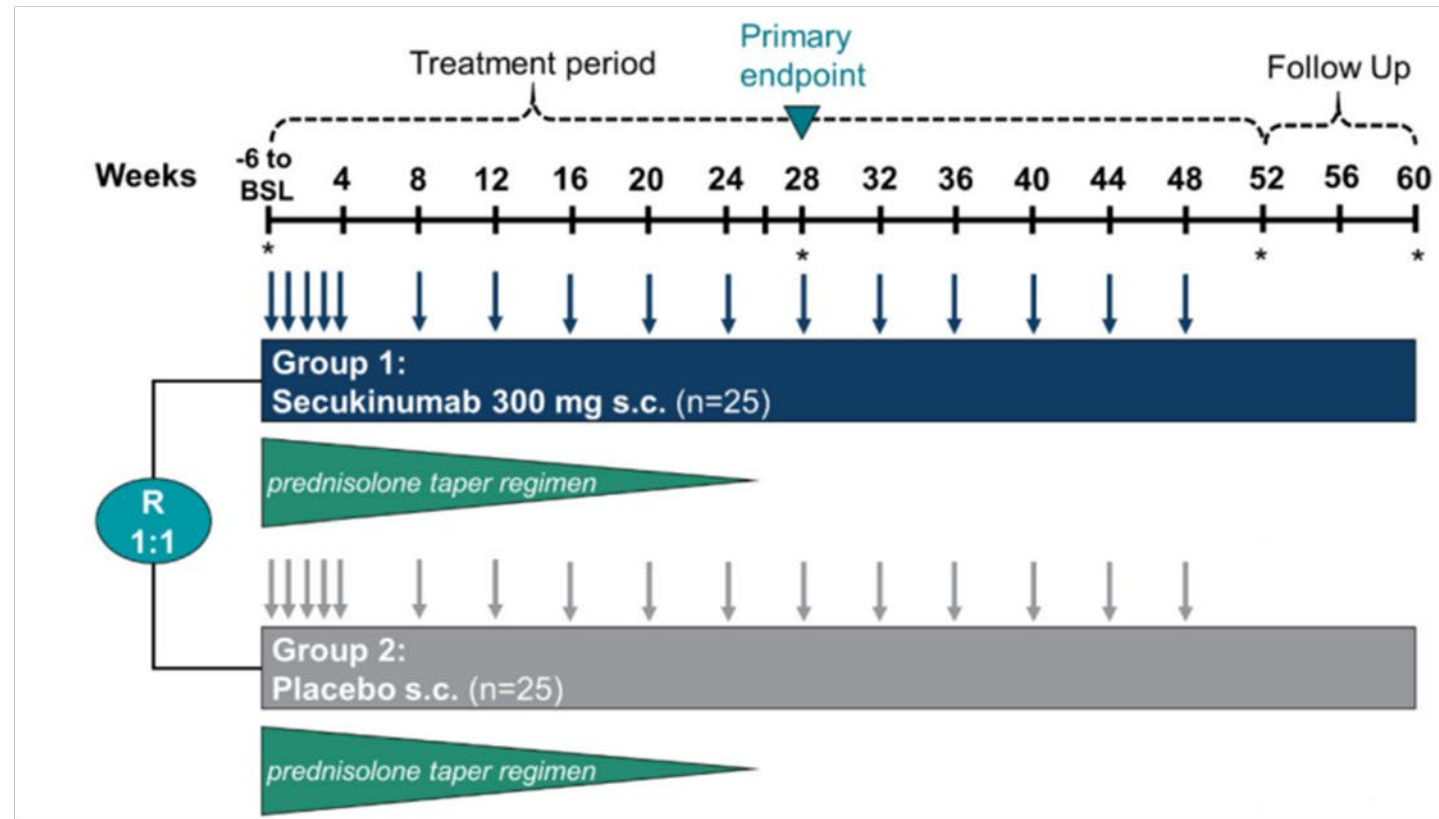
GCA-Therapie: Upadacitinib

Figure. Kaplan-Meier Curves for Time to First Disease Flare Through Week 52



GCA-Therapie: Secukinumab (Phase II)

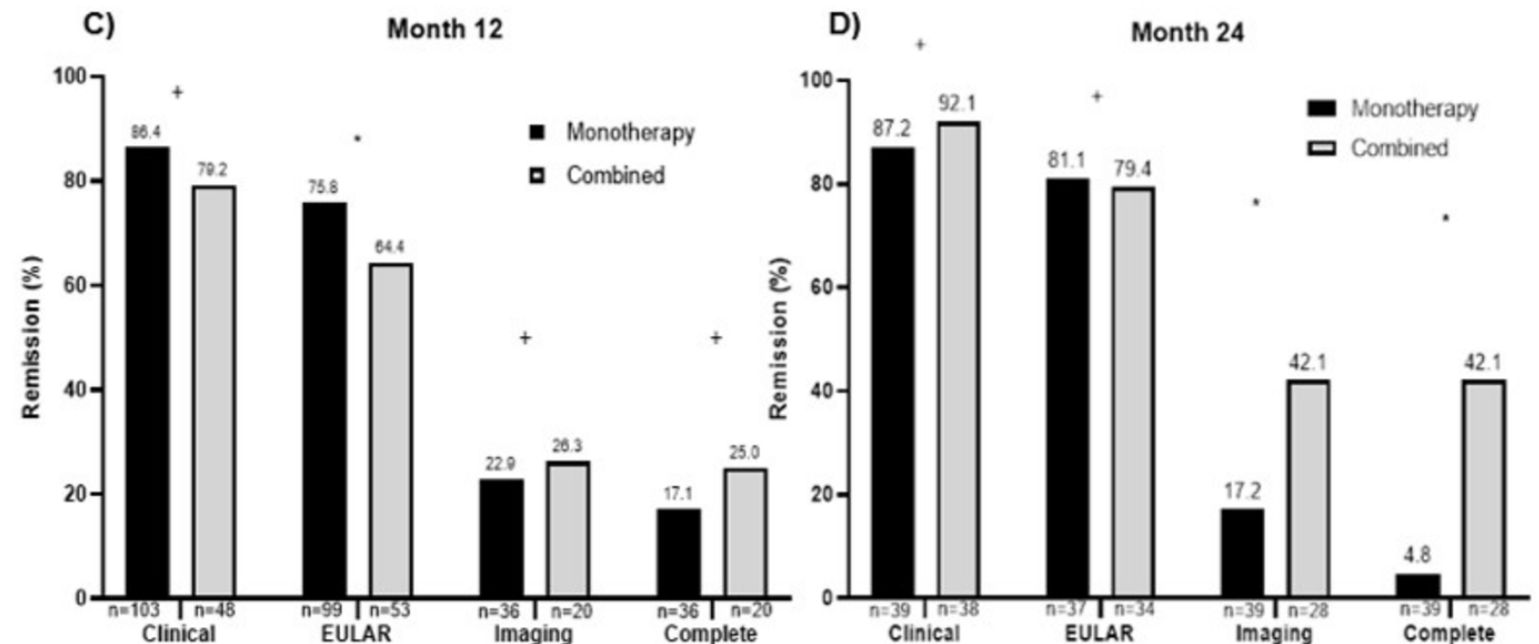
- Secukinumab in RZA (kranial/ extrakranial/Grossgefässvaskulitis)
- Primärer Endpunkt:
- Patienten in Remission Woche 28:
- 70.1% mit Secukinumab vs. 20.3% Placebo
OR 9.3 (95%CI: 3.5-26.3)
- Sekundärer Endpunkt:
- Zeit bis zum Rezidiv:
- Median Secukinumab NE (6 Rezidive) vs
Placebo 197d (15 Rezidive)



Venhoff et al. *Trials* (2021) 22:543

GCA-Therapie: Kombinationstherapie

- 196 Patienten mit RZA-assoziiierter Aortitis in einer multizentrischen Open-label-Studie
- Kombination aus Tocilizumab (i.v./s.c.) und DMARDs (nicht genau spezifiziert; frühere: MTX, AZA, MMF, SSZ, HCQ)
- **Ergebnisse:**
- Nach 24 Monaten statistische Unterschiede für Bildgebung und komplette Remission (17.2% vs. 42.1%)
- Nicht jedoch für klinische/EULAR Remission



**Vielen Dank für Ihre
Aufmerksamkeit.**

