

[lk_doktitel]

Leitlinie zur Versorgung einer okulären Beteiligung bei Riesenzellerarteriitis

Zweck:	Diagnose, Behandlung einer okulären Beteiligung bei Riesenzellerarteriitis
Verantwortlich:	Prof. Dr. Holz, Oberärzte, PD Dr. Valentin Schäfer (Leiter Rheumatologie)
Beteiligt:	Stationsärzte, Stationsoberärzte

1. Häufigste Manifestationsformen einer okulären Beteiligung bei Riesenzellerarteriitis (RZA)^{1,2}

- Anteriore ischämische Optikusneuropathie (AION)
- Zentralarterienverschluss (ZAV) oder Arterienastverschluss (AAV)

Seltener (in dieser Leitlinie nicht behandelt):

- Oculomotoriusparese, andere Augenmuskelparesen
- Chorioidale Ischämie

2. Primäres Vorgehen/Diagnostik bei arteriitischer AION/ZAV/AAV:

2.1 Zunächst Diagnosestellung AION/arterieller Netzhautgefäßverschluss, siehe Leitlinien [AION](#) und [ZAV](#).

Wesentliche Hinweise für eine RZA:

- Anamnese: Druckschmerz über der Arteria temporalis, verhärtete palpable Arteria temporalis ggf. ohne palpablen Puls, temporaler Kopfschmerz, Doppelbilder, Gesichtsfeldausfall, Amaurosis fugax, Schmerzen beim Kauen/Kämmen, Zungenschmerz, Abgeschlagenheit/Schwäche, subfebrile Temperaturen, Myalgien der Oberarme und Oberschenkel (Polymyalgia rheumatica); Gewichtsverlust
- Alter: > 50 Jahre
- Erhöhtes CRP (> 10mg/L) und BSG (>50mm nach 1h) und, Sensitivität BSG ca. 80 %, CRP ca. 90 %³; cave: bei ca. 4% keine Erhöhung der Entzündungsparameter (BSG und CRP unter Therapie mit Tocilizumab nicht aussagekräftig)

2.2 Bei Anhalt für eine RZA:

- 2.2.1. Beginn von 60 mg Prednisolon p.o. (nach GiACTA Schema⁴) oder Beginn einer hochdosierten intravenösen Steroidtherapie (Prednison 250 mg/d) bei Augensymptomen
- 2.2.2. Frühestmögliche Ultraschalluntersuchung der A. temporalis und A. axillaris durch PD Dr. Schäfer oder OA Dr. Karakostas (Rheumatologie 17008/17009), je nach Ergebnis der Ultraschalluntersuchung evtl. zusätzlich Biopsie der A. temporalis innerhalb der ersten drei Tage
- 2.2.3. Vor einer geplanten Temporalisbiopsie, sowie grundsätzlich bei unklarer Symptomatik: intra- und extrakranielle Doppleruntersuchung durch Neurologie (Tel.: 14070) oder

Rheumatologie 17008/17009), Fragestellung: „1. Karotis offen?, 2. Retrograder Fluss der A. temporalis? Biopsie möglich?“

2.2.3.1. ggf. mit Konsil Neuro (neuologische Basisdiagnostik): 14070, Dienstfunk #779, Privat-Ambulanz Prof. Dr. Klockgether (15736)

2.2.4. Ggf. cCT oder MRT mit Gefäßdarstellung (Nierenfunktion klären, Laborwert: Kreatinin erforderlich)

3. Akuttherapie

Wesentlich sind eine schnelle Diagnosestellung und ein rascher Beginn der anti-inflammatorischen Therapie zur Verhinderung eines irreversiblen Visusverlusts des Partnerauges und Vermeidung lebensbedrohender Zustände (z.B. bei Mitbeteiligung der Aorta oder zerebraler Gefäße).

3.1 Stationäre Aufnahme für 6 Tage

3.2 Bei AION/ZAV/AAV: Anlegen des Behandlungsbogens AION/[ZAV](#) (wird in der Akte an erster Stelle eingepflegt). Hier werden alle durchgeführten Untersuchungen mit Ergebnissen eingetragen. Der Behandlungsbogen ist hilfreich bei der Erstellung des Arztbriefes, da übersichtlich die gesamte durchgeführte Diagnostik aufgelistet ist.

3.3 Konsil durch die Rheumatologie spätestens am 2. stationären Tag.

Text der Konsilanforderung an die Med III Rheumatologisches Konsil: „Mitbeurteilung bei V.a. Augenbeteiligung bei RZA. Bei hinreichendem Verdacht auf RZA bitte auch Stellungnahme dazu, welche langfristige Therapie eingeleitet werden soll und wie Anbindung an die Rheumatologie erfolgt“

3.4 Bei V.a. RZA mit Augenbeteiligung (Verdacht ausreichend), sofern nach Mitbeurteilung durch die Rheumatologie nicht anders empfohlen:

- 250mg/d Prednison (1-0-0, i.v.) für 5d
- Zusätzlich: Vitamin D (zur Osteoporoseprophylaxe: z.B. Vigantoletten 1.000IE pro Tag oder Dekristol 20.000IE alle 2 Wochen), ggf. (nur bei zusätzlicher Einnahme von NSAR oder bekanntem Magengeschwür o.ä.) zusätzlich Magenschutz (z.B. Pantoprazol 20mg/d)
- Entlassungsdosis Prednison 60mg nach GiACTA Schema
- Weitere Reduktion (i.d.R. 26 Wochen GiACTA Schema, siehe Anhang, Verweis auf Rheuma-Konsil) sowie ggf. steroidsparende Langzeittherapie nach Maßgabe der Rheumatologie
- Eine Prophylaxe vaskulärer Ereignisse mit Thrombozytenaggregationshemmern (z.B. ASS100) ist gemäß der aktualisierten EULAR Empfehlungen routinemäßig nicht empfohlen, außer bei Vorliegen von Begleiterkrankungen, die eine Indikation zur Thrombozytenaggregationshemmung darstellen (z.B. koronare Herzkrankheit)

4. Therapierefraktärer oder rezidivierender Verlauf

- 4.1 Bei therapierefraktären Verläufen (BSG/CRP weiter erhöht) und/oder Symptomen am Partnerauge (Visusreduktion, GF-Defekte) muss eine rasche Rücksprache mit PD Dr. Schäfer (oder OA Dr. Karakostas) erfolgen.
- 4.2 Zunächst kann die i.v. Prednison-Dosis auf 500 bis 1.000mg/d gesteigert werden.
- 4.3 Mögliche Alternativtherapien bei therapierefraktären oder rezidivierenden Verläufen (hier Stichwort steroidsparende Langzeittherapie), nach Rücksprache mit der Rheumatologie initiieren:
 - 4.3.1. Tocilizumab (TCZ): Interleukin-6-Rezeptor-Antikörper, als Initialtherapie zugelassen
 - laut European League against Rheumatism (EULAR) empfohlen bei schlechtem Ansprechen auf Steroide, bei erhöhtem Risiko für Nebenwirkungen der Steroidgabe und/oder bei hohem Rezidivrisiko.
 - Die Gabe erfolgt einmal wöchentlich subkutan.
 - Absolute Kontraindikationen: gesicherte Unverträglichkeit von TCZ, Vorliegen einer aktiven Infektion
 - Vor Beginn Ausschluss einer latenten Tuberkulose (Quantiferon-Test) und Hepatitis-B und C Infektion (Serologie)
 - Da die Produktion akuter Phase Proteine in der Leber u.a. durch IL-6 vermittelt wird, sind CRP und BSG unter TCZ-Therapie nicht mehr verwertbar
 - 4.3.2. Methotrexat (MTX): Alternative zu TCZ, insbesondere bei Vorliegen von Kontraindikationen, in der Regel mit 15mg pro Woche zu Beginn
 - Die Gabe erfolgt einmal wöchentlich subkutan oder oral
 - Am Folgetag sollte eine Einnahme von Folsäure (5mg) erfolgen
 - Kontraindikation: Niereninsuffizienz
 - 4.3.3. Zu beiden alternativen DMARDs (disease-modifying antirheumatic drug) stellt die DGRh (Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie) Therapieüberwachungsbögen für Patient und Hausarzt zur Verfügung. Diese sollten der/dem Patientin/en ausgehändigt werden (Lager F>Uveitis>DGRh Therapieüberwachungsbögen oder auf der Homepage der DGRh (<https://dgrh.de/Start/Versorgung/Therapieüberwachung/Therapieüberwachungsbögen.html>))
 - 4.3.4. Die Therapie erfolgt üblicherweise durch den behandelnden Rheumatologen

5. Bei Entlassung

Eine Entlassung aus dem stationären Setting ist nach oberärztliche Maßgabe möglich, wenn vorerst keine Gefahr für das Partnerauge oder andere lebenswichtige Organ- oder Gefäßsysteme besteht (klinische Parameter stabil, BSG/CRP im normalen Range). Eine weitere Anbindung an die ambulante Rheumatologie muss nach Entlassung erfolgen (ca. alle 3 Monate) und bestenfalls bereits während des stationären Aufenthalts in die Wege geleitet sein (am UKB oder wohnortnah).

Folgendes ist bei Entlassung zu beachten:

- 5.1 Entlassungsbrief auch an den Hausarzt
- 5.2 Zu Beginn zweiwöchentliche Verlaufskontrollen beim Hausaugenarzt, Wiedervorstellung in der Netzhautambulanz bei Bedarf.
- 5.3 Schema für Kortisonreduktion und ggf. immun-modulierende Langzeittherapie mitgeben bzw. Termin Rheumatologie mitgeben

Literatur

1. Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Annals of the rheumatic diseases*. 2009;68(3):318-323.
2. American Academy of Ophthalmology. Giant Cell Arteritis. https://eyewiki.aao.org/Giant_Cell_Arteritis#Signs. Updated November 1, 2019.
3. Neß T, Schmidt W. Augenbeteiligung bei Großgefäßvaskulitis (Riesenzellarteriitis und Takayasu-Arteriitis). *Der Ophthalmologe*. 2019;116(9):899-914.
4. Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, et al. Trial of tocilizumab in giant-cell arteritis. *New England Journal of Medicine*. 2017;377(4):317-328.

Anhang

GiACTA-Schema: **wochenweise** Reduktion über 26 Wochen

1. Woche: 60mg/d
2. Woche: 50mg/d
3. Woche: 40mg/d
4. Woche: 35mg/d
5. Woche: 30mg/d
6. Woche: 25mg/d
7. Woche: 20mg/d
8. Woche: 15mg/d
9. Woche: 12,5mg/d
10. Woche: 12,5mg/d
11. Woche: 10mg/d
12. Woche: 9mg/d
13. Woche: 8mg/d
14. Woche: 7mg/d
15. Woche: 6mg/d
16. Woche: 6mg/d
17. Woche: 5mg/d
18. Woche: 5mg/d
19. Woche: 4mg/d
20. Woche: 4mg/d
21. Woche: 3mg/d
22. Woche: 3mg/d
23. Woche: 2mg/d
24. Woche: 2mg/d
25. Woche: 1mg/d
26. Woche: 1mg/d
27. STOPP