

S2k Leitlinie (Kurzfassung)

Management der Großgefäßvaskulitiden

AWMF - Registernummer: 060-007

Jan H. Schirmer¹, Peer M. Aries², Kai Balzer³, Peter Berlit⁴, Thorsten A. Bley⁵, Frank Buttgerit⁶, Michael Czihal⁷, Claudia Dechant⁸, Christian Dejaco⁹, Ute Garske¹⁰, Jörg Henes¹¹, Julia U. Holle¹², Konstanze Holl-Ulrich¹³, Peter Lamprecht¹⁴, Bernhard Nölle¹⁵, Frank Moosig¹², Jürgen Rech¹⁶, Karin Scheuermann¹⁰, Marc Schmalzing¹⁷, Wolfgang A. Schmidt¹⁸, Matthias Schneider¹⁹, Hendrik Schulze-Koops⁸, Nils Venhoff²⁰, Peter M. Villiger²¹, Torsten Witte²², Michael Zänker^{23,24}, Bernhard Hellmich²⁵

- 1) Klinik für Innere Medizin I, Sektion Rheumatologie, Exzellenzzentrum Entzündungsmedizin, Universitätsklinikum Schleswig Holstein, Campus Kiel
- 2) Rheumatologie im Struenseehaus, Hamburg
- 3) Abteilung für Gefäß- und Endovaskulärchirurgie, St. Marien Hospital, GFO Kliniken Bonn
- 4) Deutsche Gesellschaft für Neurologie, Berlin
- 5) Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Würzburg
- 6) Medizinische Klinik mit Schwerpunkt Rheumatologie und Klinische Immunologie (CCM), Charité Universitätsmedizin Berlin
- 7) Sektion Angiologie – Gefäßzentrum, Medizinische Klinik und Poliklinik IV, Klinikum der Universität München
- 8) Sektion Rheumatologie und klinische Immunologie, Medizinische Klinik und Poliklinik IV, Klinikum der Universität München
- 9) Klinische Abteilung für Rheumatologie und Immunologie, Medizinische Universität Graz, Landesweiter Dienst für Rheumatologie, Südtiroler Sanitätsbetrieb
- 10) Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
- 11) Medizinische Klinik II, Rheumatologie, Universitätsklinikum Tübingen
- 12) Rheumazentrum Schleswig-Holstein Mitte, Neumünster
- 13) Institut für Pathologie und Konsultations- und Referenzzentrum für Vaskulitidiagnostik, Medizinisches Versorgungszentrum am Marienkrankenhaus, Hamburg
- 14) Klinik für Rheumatologie und klinische Immunologie, Universität zu Lübeck
- 15) Klinik für Ophthalmologie, Universitätsklinikum Schleswig Holstein, Campus Kiel
- 16) Medizinische Klinik 3, Rheumatologie und Immunologie, Universitätsklinikum Erlangen
- 17) Medizinische Klinik II, Rheumatologie / Klinische Immunologie, Universitätsklinikum Würzburg
- 18) Rheumatologie und klinische Immunologie, Immanuel Krankenhaus Berlin-Buch, Berlin
- 19) Poliklinik und Funktionsbereich für Rheumatologie, Universitätsklinikum Düsseldorf
- 20) Klinik für Rheumatologie und klinische Immunologie, Vaskulitis-Zentrum Freiburg, Department Innere Medizin, Universitätsklinikum Freiburg, Medizinische Fakultät, Albert-Ludwigs-Universität Freiburg
- 21) Universitätsklinik für Rheumatologie, Immunologie und Allergologie, Inselspital, Bern
- 22) Klinik für Immunologie und Rheumatologie, Medizinische Hochschule Hannover
- 23) Abteilung für Innere Medizin, Immanuel Klinikum Bernau Herzzentrum Brandenburg, Bernau
- 24) Medizinische Hochschule Brandenburg, Neuruppin
- 25) Klinik für Innere Medizin, Rheumatologie und Immunologie, Vaskulitiszentrum Süd, Medius Klinik, Kirchheim-Teck

Federführende Fachgesellschaft:

- Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh)

Beteiligung anderer Fachgesellschaften:

- Berufsverband Deutscher Pathologen e.V.
- Deutsche Gesellschaft für Angiologie – Gesellschaft für Gefäßmedizin e.V. (DGA)
- Deutsche Gesellschaft für Gefäßchirurgie und Gefäßmedizin – Gesellschaft für operative, endovaskuläre und präventive Gefäßmedizin e.V. (DGG)
- Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin (DGIM)
- Deutsche Gesellschaft für Neurologie (DGN)
- Deutsche Gesellschaft für Pathologie (DGP)
- Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft (DOG)
- Deutsche Röntgengesellschaft e.V. (DRG)
- Österreichische Gesellschaft für Rheumatologie und Rehabilitation (ÖGR)
- Schweizerische Gesellschaft für Rheumatologie (SGR)

Besonderer Hinweis:

Die Medizin unterliegt einem fortwährenden Entwicklungsprozess, sodass alle Angaben, insbesondere zu therapeutischen Verfahren, immer nur dem Wissenstand zur Zeit der Drucklegung der Leitlinie entsprechen können. Hinsichtlich der angegebenen Empfehlungen zur Therapie wurde die größtmögliche Sorgfalt beachtet.

Die Benutzer selbst bleiben verantwortlich für jede diagnostische und therapeutische Applikation, Medikation und Dosierung.

Übergeordnete Prinzipien

Übergeordnetes Prinzip A (Starker Konsens)

Die Versorgung der an Großgefäßvaskulitiden Erkrankten soll auf einer gemeinsamen Entscheidung zwischen den Erkrankten und Behandelnden unter Berücksichtigung von Wirksamkeit, Sicherheit und Wirtschaftlichkeit beruhen.

Übergeordnetes Prinzip B (Starker Konsens)

An Großgefäßvaskulitiden Erkrankte sollten Zugang zu Informationen über ihre Erkrankung, insbesondere zu den Auswirkungen der Großgefäßvaskulitiden, ihren wichtigsten Warnsymptomen und ihrer Behandlung (einschließlich behandlungsbedingter Komplikationen) erhalten, sowie auf die Möglichkeit zur Teilnahme an Selbsthilfegruppen aufmerksam gemacht werden.

Übergeordnetes Prinzip C (Starker Konsens)

Ziele der Behandlung sind die Verhinderung akuter und später Komplikationen durch die Großgefäßvaskulitiden, beziehungsweise durch die Toxizität der medikamentösen Therapie, die Reduktion der Mortalität sowie der Erhalt und die Verbesserung der Lebensqualität an Großgefäßvaskulitiden Erkrankter.

Übergeordnetes Prinzip D (Starker Konsens)

An Großgefäßvaskulitiden Erkrankte sollen auf durch die Behandlung beeinflusste (einschließlich kardiovaskulärer) Komorbiditäten untersucht werden. Um das kardiovaskuläre Risiko und behandlungsbedingte Komplikationen zu verringern, sollten Lebensstilberatung und Maßnahmen der Prävention und medikamentösen Prophylaxe angeboten werden.

Spezifische Empfehlungen

1. Zeitpunkt von Diagnosestellung und Therapiebeginn

Empfehlung 1a (Starker Konsens)

Bei Verdacht auf eine Riesenzellarteriitis sollte *umgehend* eine Vorstellung bei einem auf die interdisziplinäre Diagnostik und Therapie von Großgefäßvaskulitiden spezialisierten Team erfolgen. Auch bei Verdacht auf eine Takayasu-Arteriitis sollten Diagnostik und Therapie durch ein spezialisiertes Team erfolgen, bei drohender ischämischer Komplikation ebenfalls umgehend.

Empfehlung 1b (Starker Konsens)

Bei begründetem Verdacht auf eine Riesenzellarteriitis soll *umgehend* eine Glukokortikoid-Therapie begonnen werden. Nicht sofort zur Verfügung stehende Diagnostik soll den Beginn einer Glukokortikoid-Therapie bei Verdacht auf Riesenzellarteriitis nicht verzögern. Bestätigt sich der Verdacht auf das Vorliegen einer Riesenzellarteriitis nach abgeschlossener sorgfältiger Abklärung nicht, soll die begonnene Glukokortikoid-Therapie unter Überwachung rasch beendet werden.

2. Diagnostik

Empfehlung 2a (Starker Konsens)

Die Basisdiagnostik bei Verdacht auf eine Großgefäßvaskulitis soll eine gezielte Anamnese und eine gründliche klinische Untersuchung insbesondere der arteriellen Gefäße einschließen. Zudem soll eine Labordiagnostik einschließlich C-reaktivem Protein und Blutsenkungsgeschwindigkeit erfolgen.

Empfehlung 2b (Starker Konsens)

Die klinische Verdachtsdiagnose einer Großgefäßvaskulitis soll zeitnah durch bildgebende Verfahren oder histopathologisch gesichert werden. Insbesondere, wenn bereits eine Glukokortikoid-Therapie begonnen wurde (zum Beispiel bei begründetem Verdacht auf Riesenzellerteriitis), sollte die Diagnostik wegen unter Therapie abnehmender Sensitivität rasch vervollständigt werden.

Empfehlung 2c (Starker Konsens)

Grundsätzlich sollten bei der Auswahl der diagnostischen Verfahren die klinische Fragestellung (zum Beispiel zu untersuchendes Gefäßareal) sowie standortspezifische Faktoren wie Verfügbarkeit und Untersuchererfahrung berücksichtigt werden.

Empfehlung 2d (Starker Konsens)

Bei unklaren oder negativen Befunden in Bildgebung oder Histologie, und fortbestehendem klinischem Verdacht sollte ein weiteres diagnostisches Verfahren eingesetzt werden.

Bildgebende Verfahren

Empfehlung 2e (Starker Konsens)

Bei Verdacht auf eine prädominant kraniale Riesenzellerteriitis sollte die Ultraschalluntersuchung der Arteria temporalis und axillares die bildgebende Modalität der ersten Wahl darstellen. Alternativ kann die hochauflösende MRT eingesetzt werden. Bei Verdacht auf eine prädominant extrakranielle Beteiligung sollte die MRT/MR-Angiographie, PET-CT oder CT eingesetzt werden.

Empfehlung 2f (Starker Konsens)

Zur Beurteilung einer zusätzlichen aortalen Beteiligung bei prädominant kranialer Riesenzellerteriitis kann die MRT, CT oder PET-CT eingesetzt werden.

Empfehlung 2g (Starker Konsens)

Bei Verdacht auf Takayasu-Arteriitis sollte die MR-Angiographie als Methode der ersten Wahl eingesetzt werden. Alternativ können eine PET/PET-CT, Sonographie oder CT-Angiographie durchgeführt werden.

Histopathologie

Empfehlung 2h (Starker Konsens)

Bei Verdacht auf eine kraniale Riesenzellerteriitis soll eine Temporalarterienbiopsie erfolgen, wenn eine aussagekräftige Bildgebung nicht zur Verfügung steht. Die Probenlänge einer Temporalarterienbiopsie sollte mindestens 1 cm betragen.

3. Glukokortikoidtherapie

Empfehlung 3a (Konsens)

Bei Erstdiagnose einer aktiven Riesenzellarteriitis ohne Sehstörungen oder einer aktiven Takayasu-Arteriitis soll eine Glukokortikoid-Therapie begonnen werden. Die Dosis sollte initial 40 bis 60 Milligramm Prednisolonäquivalent täglich betragen.

Empfehlung 3b (Konsens)

Nach Erreichen einer Remission soll die Glukokortikoid-Dosis bei einer Glukokortikoid-Monotherapie schrittweise reduziert werden. Es sollten etwa 10 bis 15 Milligramm (Riesenzellarteriitis) / 15 bis 20 Milligramm (Takayasu-Arteriitis) Prednisolonäquivalent täglich nach 3 Monaten, sowie ≤ 5 Milligramm (Riesenzellarteriitis) / ≤ 10 Milligramm (Takayasu-Arteriitis) täglich nach einem Jahr erreicht werden.

Empfehlung 3c (Konsens)

Die Glukokortikoid-Reduktion sollte unter klinischen und laborchemischen Kontrollen individuell festgelegt werden. Als Ziel sollte die individuell niedrigste effektive Glukokortikoid-Dosierung angestrebt werden, einschließlich eines individuell gesteuerten vollständigen Ausschleichens der Glukokortikoide bei nach 1 Jahr anhaltender Remission.

Empfehlung 3d (Konsens)

Bei akutem Visusverlust oder einer Amaurosis fugax im Rahmen einer aktiven Riesenzellarteriitis (oder eines begründeten Riesenzellarteriitis-Verdacht) sollte eine sofortige höherdosierte Glukokortikoid-Pulstherapie mit 500 bis 1000 Milligramm Methylprednisolon intravenös täglich über 3 bis 5 Tage erfolgen.

4. Glukokortikoid-einsparende Therapie bei Riesenzellarteriitis

Empfehlung 4a (Konsens)

Bei bestimmten an Riesenzellarteriitis Erkrankten (insbesondere refraktäre oder rezidivierende Erkrankung, Vorhandensein von oder erhöhtes Risiko für Glukokortikoid-assoziierte Folgeschäden) sollte nach individueller Abwägung eine glukokortikoid-einsparende Therapie mit Tocilizumab durchgeführt werden. Methotrexat kann als Alternative eingesetzt werden.

Empfehlung 4b (Konsens)

Unter einer Therapie mit Tocilizumab bei Riesenzellarteriitis sollte eine schnellere Reduktion der Glukokortikoid-Dosis verglichen mit der Glukokortikoid-Monotherapie erfolgen. Auch unter Therapie mit Methotrexat bei Riesenzellarteriitis sollte eine raschere Glukokortikoid-Dosisreduktion angestrebt werden.

Empfehlung 4c (Konsens)

Bei anhaltender Remission bei der Riesenzellarteriitis sollte eine De-Eskalation oder Beendigung der Glukokortikoid-einsparenden Therapie erwogen werden.

5. Glukokortikoid-einsparende Therapie bei Takayasu Arteriitis

Empfehlung 5 (Konsens)

An einer Takayasu-Arteriitis Erkrankte sollten zusätzlich zu Glukokortikoiden mit konventionellen Immunsuppressiva behandelt werden. Bei refraktären, rezidivierenden oder glukokortikoid-abhängigen Verläufen sollten Tumornekrosefaktor alpha - Inhibitoren oder Tocilizumab erwogen werden.

6. Rezidivbehandlung

Empfehlung 6 (Starker Konsens)

Bei einem schweren Rezidiv einer Großgefäßvaskulitis soll erneut eine Glukokortikoid-Therapie begonnen, bzw. eine bestehende Glukokortikoid-Therapie intensiviert werden (Initialdosierung wie bei einer neu diagnostizierten Großgefäßvaskulitis). Bei einem leichten Rezidiv sollte die Glukokortikoid-Dosis auf mindestens die letzte wirksame Dosis erhöht werden. Eine glukokortikoid-sparende Therapie sollte bei rezidivierender Erkrankung begonnen oder angepasst werden.

7. Thrombozytenaggregationshemmer, Antikoagulanzen und Statine

Empfehlung 7 (Konsens)

Thrombozytenaggregationshemmer, Antikoagulanzen oder Statine sollten nicht routinemäßig zur Behandlung von Großgefäßvaskulitiden angewendet werden, sofern keine andere Indikation dafür besteht.

8. Verlaufskontrollen

Empfehlung 8 (Starker Konsens)

An Großgefäßvaskulitiden Erkrankte sollen regelmäßig klinisch und laborchemisch überwacht werden.

9. Versorgung vaskulärer Komplikationen

Empfehlung 9 (Konsens)

An Großgefäßvaskulitiden Erkrankte mit Gefäßkomplikationen sollten von einem interdisziplinären Gefäß-Team betreut werden. Erforderliche endovaskuläre und operative Gefäßeingriffe sollten, wenn immer möglich, in Remission der Vaskulitis erfolgen. Die Entscheidung für spezifische Verfahren sollte individuell und nach interdisziplinärer Abstimmung getroffen werden. Bei gefäßchirurgischen Eingriffen sollte Gewebe zur histopathologischen Untersuchung gewonnen werden. Nach arteriellen Rekonstruktionen sollte eine lebenslange Nachsorge erfolgen.

Aktivitätsstadium	EULAR Konsensus Definition
Aktive Erkrankung	<ol style="list-style-type: none"> 1. Vorhandensein typischer Anzeichen oder Symptome einer aktiven GGV UND 2. mindestens eines der Folgenden: <ol style="list-style-type: none"> a. gegenwärtige Aktivität in Bildgebung oder Biopsie b. ischämische Komplikationen, die der GGV zugeschrieben werden c. persistierend erhöhte Entzündungswerte (nach Ausschluss anderer Ursachen)
Schub	Verwendung dieses Begriffes nicht empfohlen
Rezidiv	Verwendung der Begriffe 'schweres' und 'leichtes' Rezidiv empfohlen (s.u.)
Schweres Rezidiv	Wiederauftreten einer aktiven Erkrankung mit einem der Folgenden: <ol style="list-style-type: none"> a. Klinische Zeichen einer Ischämie (einschließlich Kieferclaudicatio, visuellen Symptomen, der RZA zuschreibbarer Visusverlust, Kopfhautnekrose, Insult, Claudicatio der Extremitäten) b. Nachweis einer aktiven aortalen Entzündung, die zu fortschreitender Großgefäßdilata-tion, -stenose oder -dissektion führt
Leichtes Rezidiv	Wiederauftreten einer aktiven Erkrankung, die nicht die Kriterien eines schweren Rezidivs erfüllt
Refraktär	Unmöglichkeit eine Remission zu induzieren (mit Nachweis einer Reaktivierung der Erkrankung, wie oben unter 'aktive Erkrankung' definiert) trotz des Einsatzes der Standardtherapie
Remission	Abwesenheit aller klinischer Anzeichen und Symptome, die einer GGV zuzuordnen sind und Normalisierung von BSG und CRP; zusätzlich sollte es bei Patient(inn)en mit extrakranieller Erkrankung keinen Hinweis auf progrediente Gefäßstenosen oder -dilatation geben (Frequenz wiederholter Bildgebung sollte individuell entschieden werden)
Anhaltende Remission	<ol style="list-style-type: none"> 1. Remission für mindestens 6 Monate UND 2. Erreichen der individuellen GC-Zieldosis
GC-freie Remission	<ol style="list-style-type: none"> 1. Anhaltende Remission UND 2. beendete GC-Therapie (immunsuppressive Therapie kann weiter erfolgen)

Tabelle 1: Definition von Aktivitätsstadien der GGV nach EULAR Empfehlungen von 2018 (Hellmich B et. al. Ann Rheum Dis. 2020 Jan;79(1):19-30.)

Abbildung 1: Therapiealgorithmus bei Riesenzellarteriitis

Schematische Darstellung der Empfehlungen zur medikamentösen Therapie bei RZA.

1: Beginn einer GC-Therapie umgehend bei begründetem V.a. RZA und rasche Komplettierung der Diagnostik (vgl. Empfehlung 1b)

GC: Glukokortikoide, i.v.: intravenös, mg: Milligramm, RZA: Riesenzellarteriitis, tgl: täglich

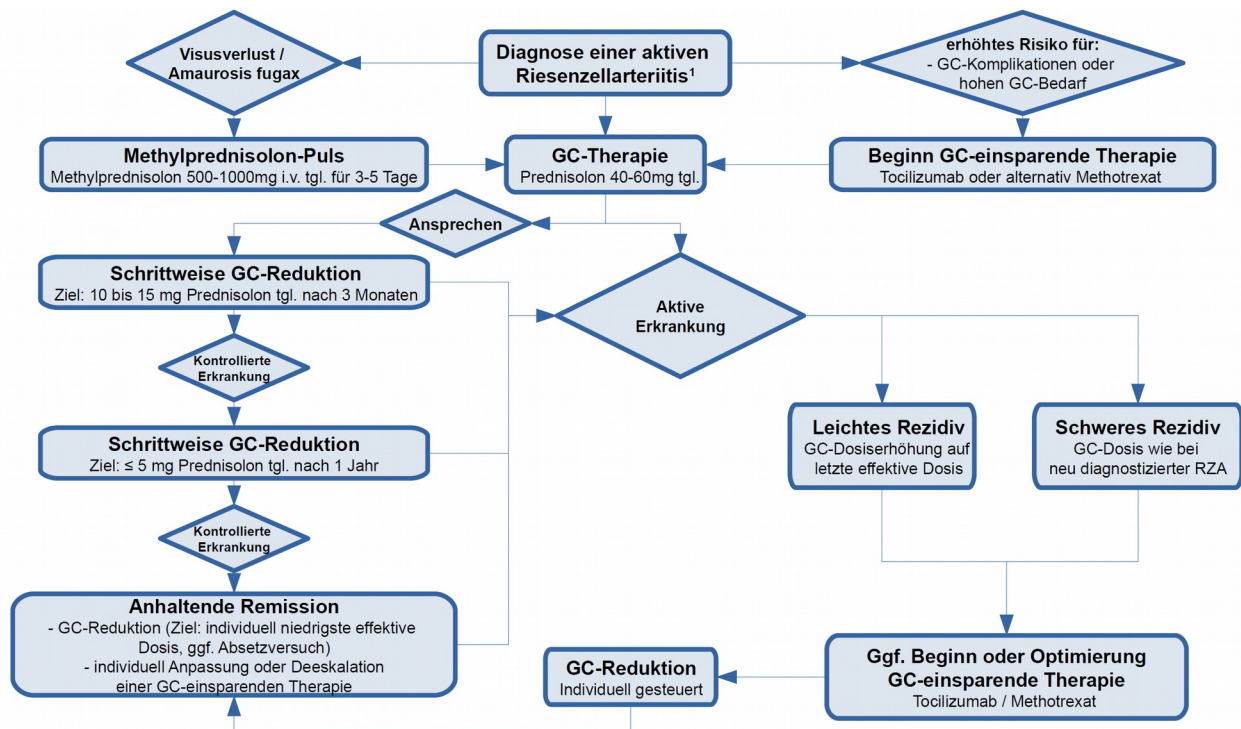
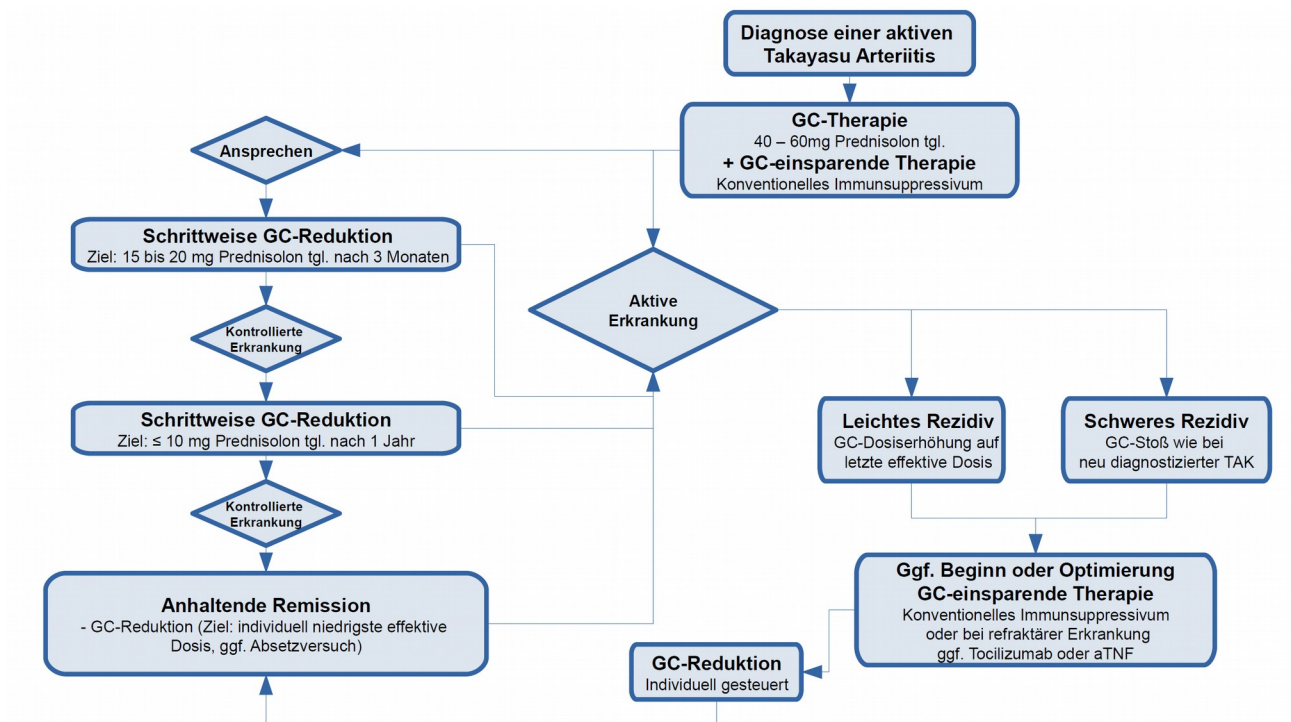


Abbildung 2: Therapiealgorithmus bei Takayasu-Arteriitis

Schematische Darstellung der Empfehlungen zur medikamentösen Therapie bei TAK.

GC: Glukokortikoide, mg: Milligramm, TAK: Takayasu Arteriitis, tgl: täglich



Versions-Nummer:

1.0

Erstveröffentlichung:

08/2020

Nächste Überprüfung geplant:

08/2025

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online