

Arteriitis temporalis

Fortschritte in Diagnostik und Therapie

Zu den primären Großgefäßvaskulitiden gehört als häufigste Form die Riesenzellerarteriitis, die sich meist als Arteriitis temporalis und sehr viel seltener als Takayasu-Arteriitis am Aortenbogen abspielt. Bei jüngeren Menschen tritt sie meist als „pulseless disease“ in Erscheinung. Etwa die Hälfte aller Betroffenen kann heutzutage mit einer Ausheilung der Erkrankung rechnen.

KARL PFADENHAUER, JUTTA WEINERTH, CHRISTIAN HRDINA

Der in der Klinik fest etablierte Begriff „Arteriitis temporalis“ (AT) ist unpräzise und wird von vielen Autoren deswegen abgelehnt, weil er nahe legt, es handle sich nicht um eine systemische sondern lokalisierte Vaskulitis und unberücksichtigt lässt, dass auch andere Vaskulitiden die A. temporalis superficialis (ATS) befallen können.

Die AT ist die häufigste Form der systemischen Vaskulitis beim Erwachsenen und zeichnet sich durch mehrere biologische Besonderheiten aus: Sie befallt ältere Menschen über 50 Jahren mit dem höchsten Risiko in der Altersgruppe zwischen 75 und 85 Jahren. Frauen sind bevorzugt betroffen (60–70 Prozent bei der AT und 90 Prozent bei der Takayasu Arteriitis). Menschen mit nordeuropäischer Herkunft haben ein auffällig erhöhtes Risiko an einer AT zu erkranken,

ohne dass die dafür relevanten Faktoren bisher geklärt werden konnten.

Ätiologisch betrachtet man die Riesenzellerarteriitis (RZA) heute als T-Zellvermittelte Immunerkrankung mit unbekanntem Antigen. Die RZA der mittleren und großen Arterien mit Ausnahme der Aorta ist eine okklusive Arterienerkrankung als Folge einer ungebremsten Intima-Hyperplasie durch die überschießende Myofibroblasten-Proliferation und Angiogenese in der entzündeten Arterienwand. Im Bereich der Aorta thorakalis führt die RZA dagegen zu einer aneurysmatischen Erweiterung mit Dissektionen und einem erhöhten Rupturrisiko. Ischämische Komplikationen bei der RZA entstehen nicht thrombembolisch, sondern hämodynamisch als Folge arterieller Okklusion mit kritischer Ischämie. Auf die zusätzliche Bedeutung traditioneller Risikofaktoren für ischä-

mische Komplikationen bei der RZA wurde wiederholt in retrospektiven Studien hingewiesen.

Klinische Manifestationen

Die RZA des älteren Menschen oder AT manifestiert sich in klinischen Varianten, die in mehr oder minder starker Ausprägung gleichzeitig vorliegen oder im Verlauf hinzutreten können. Am häufigsten ist die Arteriitis cranialis oder capitis mit fokal vaskulitischen Kopfschmerzen bevorzugt frontotemporal mit druckschmerzhafter, sichtbar geröteter, indurierter und teilweise pulsloser A. temporalis superficialis. Selten kann der Schmerzschwerpunkt auch occipital liegen mit druckschmerzhafter A. occipitalis. Hinzu kommen eine ausgeprägte Berührungsempfindlichkeit der Kopfhaut, von früheren Autoren auch „Haarspitzenkatarrh“ genannt, mit Kamm- und belastungsabhängigen Kauschmerzen (claudicatio masticatoria). Weniger bekannt sind Zungen- und Schluckschmerzen beim Befall der die Zunge und den Pharynx versorgenden Arterien. Transiente oder persistierende neuroophthalmologische, fokal zerebrale neurologische Ausfälle und Nekrosen der Haut und anderer Weichteile wie etwa der Zunge vervollständigen das Spektrum möglicher ischämischer Komplikationen.

In unserem eigenen Patientengut von 100 Patienten mit Arteriitis cranialis und histologisch gesicherter RZA betrug die Rate neuroophthalmologischer Komplikationen 48 Prozent mit persistierenden Defiziten bei 29 Patienten, von denen fünf beidseits betroffen waren. Die

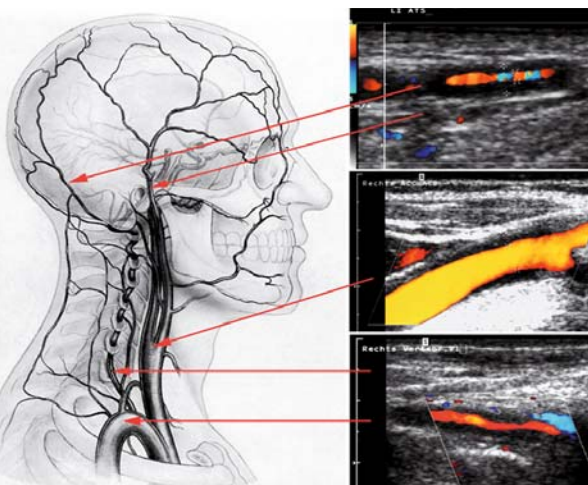


Abbildung zu Fall 1: Farbduplexsonografie der A. temp. supf. und A. occipitalis (a) der A. carotis (b) und des prävertebralen V1-Segementes der A. vertebralis jeweils mit Nachweis konzentrischer hypoechogener Wandverdickungen („Halo“).

Polymyalgia rheumatica ist die zweithäufigste Manifestationsform, die isoliert oder in Kombination mit allen anderen Prägnanztypen vorkommt (etwa bei 30 bis 50 Prozent aller Patienten mit Arteriitis cranialis). Die okkulte Form der RZA (so genannte „silent giant cell arteriitis“), mit dominierender Allgemeinsymptomatik wie Fieber, Nachtschweiß, Leistungsknick und Gewichtsverlust ohne lokal vaskulitische und ischämische Symptome, wird in der Literatur mit einer klinischen Prävalenz von fünf Prozent angegeben. Sie wird oft lange verkannt, weil sich die Diagnostik auf eine unerkannte Infektion oder einen okkulten Tumor fokussiert und erst spät eine RZA in Betracht gezogen wird.

Der Befall großer Arterien („large artery disease“), vorzugsweise mit Arm-Claudicatio bei hochgradigen Stenosen der A. subclavia und A. axillaris aber auch mit symptomatischem Befall der Aorta, der Koronararterien wie auch der hirnversorgenden Arterien tritt in etwa 15 Prozent aller Fälle auf. Die Großgefäßvariante der RZA ist auch die Hauptsache lebensbedrohlicher Komplikationen. Im neurologischen Fachgebiet zählen dazu Hirninfarkte vor allem im hinteren Stromgebiet, im internistischen Bereich Koronararterienverschlüsse und rupturierte Aortenaneurysmen.

Lange Latenzen

Unverändert werden lange Latenzen von mehreren Monaten zwischen Beschwerdebeginn und Diagnosestellung beobachtet. Vergleicht man die Raten irreversibler ischämischer Defizite bei Diagnosestellung in Studien aus den letzten vier Dekaden, fällt keine signifikante Trendwende auf, sodass nach wie vor etwa bei 20 bis 30 Prozent der Patienten die Diagnose erst mit Eintritt irreversibler ischämischer Defizite gestellt wird, obwohl heute weitere nicht-invasive treffsichere diagnostische Verfahren zur Verfügung stehen.

Diagnose mittels Biopsie plus Immunhistochemie

Der histologische Nachweis einer RZA in einer Biopsie aus der A. temp. supf. galt bisher als wegweisender Befund und Goldstandard für die Diagnose der AT. Dabei wird oft nicht beachtet, dass in

der klinischen Praxis aus vielerlei Gründen bei bis zu 30 bis 40 Prozent der Patienten, bei denen aus der Zusammenschau aller Befunde, des Ansprechens auf die Therapie und der Verlaufsbeobachtung die Diagnose einer AT gestellt wird, eine RZA bioptisch nicht nachge-

wiesen werden kann. Ursachen dafür sind der bekannte segmentale Befall von Arterien, der bei Entnahme zu kleiner Arterienabschnitte (idealerweise sollten 2 bis 3 cm entnommen werden) oder insuffizienter Aufarbeitung des Präparates zu falsch negativen Befunden füh-

Fallbeispiele

Fall 1 (siehe Abb.): Ein 71-jähriger Patient erhielt ein PET-CT wegen Gewichtsverlust, Leistungsknick und rechts betonten Nackenschmerzen, die zum Hinterkopf ausstrahlten, und signifikant veränderter Entzündungsparameter (BSG 120/h, CRP 11,17 mg%, normal < 0,5 mg%), einer Leukozytose (11,8 /nl) und einer mikrozytären Anämie. Vor etwa einem Jahr hatte er bereits eine Lymphknotenschwellung in der rechten Achselhöhle bemerkt, deren Biopsie eine unspezifische Entzündung ergab.

Ausgedehnte Voruntersuchungen ergaben keinen Tumornachweis. Die PET vor Beginn der Steroidtherapie zeigte einen FDG-Hypermotabolismus in der gesamten thorakalen und abdominalen Aorta, den Aa. iliaca, proximalen A. femorales und den Aa. axillares, subclaviae und carotis beidseits sowie der rechten A. vertebralis vom Vo-3-Segment reichend. Eine FDG-Aufnahme der rechten Achselhöhle zeigte dort, wo eine wiederholte Biopsie stattfand, eine unspezifische Entzündung. In der Sonografie fiel ein Halo in einem distalen Segment des frontalen Astes der linken ATs, in dem bioptisch auch eine aktive RZA nachgewiesen werden konnte bei unauffälligem Tastbefund, auf. Weiterhin fand sich eine langstreckige echoarme Wandverdickung der A. carotis comm. und im Vo-2-Segment der kaliberkräftigen rechten A. vertebralis (siehe Abb.) bei ausgeprägter Hypoplasie der linken Seite mit einem Lumendurchmesser von 1,4 mm. Die tägliche Gabe von 100 mg Prednisolon führte innerhalb von zwei Tagen zum kompletten Verschwinden der Nacken-Hinterkopfschmerzen und einer Abnahme des CRP auf 1,1 mg% nach sechs Tagen.

Fall 2: Bei dem Patienten wurde im Alter von 73 Jahren eine PMR festgestellt und mit Prednisolon erfolgreich behandelt. Etwa ein Jahr später entwickelte der Patient Nacken- und Hinterkopfschmerzen sowie Rezidivbeschwerden

der PMR. Zu diesem Zeitpunkt zeigte die PET einen Hypermotabolismus im V1/2-Segment der linken A. vertebralis wohingegen die Temporalisbiopsie negativ blieb. Daraufhin erfolgte eine Erhöhung der Prednisolon-Tagesdosis von 2,5 auf 100 mg/d mit nachfolgender, der Krankheitsaktivität angepasster stufenweiser Dosisreduktion. Nach einer etwa sechs Monate anhaltenden Phase mit unkontrollierter Prednisoloneinnahme erfolgte eine notwendige stationäre Aufnahme mit einem rechts-hirnigen Teilinfarkt im Versorgungsgebiet der A. cerebri media. Die BSG war bei Aufnahme auf 52 mm/h, das Serum CRP auf 2,93 mg% erhöht. Sonografisch zeigte sich eine arteriosklerotische Makroangiopathie der hirnversorgenden Arterien ohne hämodynamisch relevante Stenosen. Im Bereich der ATs konnten bei palpatorisch unauffälliger Arterie segmentale Halos nachgewiesen und bioptisch als floride RZA klassifiziert werden. Die PET 21 Monate nach der Erstuntersuchung zeigte einen ausgeprägten Hypermotabolismus der gesamten Aorta mit Ausdehnung auf beide Karotiden, A. subclaviae und axillares mit typischer scharfer segmentaler Begrenzung am Übergang zur A. brachialis. Die hochdosierte Steroidtherapie mit initial intravenöser Pulstherapie führte schnell zu einer klinischen Besserung und Normalisierung der Entzündungsparameter.

Bemerkenswert an diesem Fall ist die eindrucksvolle Ausweitung des Großgefäßbefalles von der initial isoliert befallenen A. vertebralis zum Vollbild der RZA ohne das klassische klinische Bild der Arteriitis cranialis bei nicht sehr stark erhöhten Entzündungsparametern und den positiven Ultraschall- und Biopsiebefunden bei fehlenden Palpationsbefunden an der ATs. Zugleich wird die Bedeutung einer langfristigen Überwachung und medikamentösen Immunmodulation insbesondere bei Patienten nach einem klinischen Rezidiv erkennbar.

ren kann. Darüber hinaus hängt die Rate positiver Biopsiefunde auch vom klinischen Manifestationstyp ab: Während bei typischer kranialer Arteriitis bei etwa 80 Prozent der Patienten positive Befunde vorliegen, sinkt diese Rate bei Patienten mit bevorzugtem Befall großer Arterien auf unter 60 Prozent, bei Patienten mit einer Polymyalgia rheumatica auf 10 bis 15 Prozent ab.

Interessante Ergebnisse kommen aus der Entwicklung sensitiver immunhistochemischer Untersuchungsmethoden zum Nachweis proinflammatorischer Chemo- und Zytokine. Damit konnte bei einem Patienten mit kranialer Arteriitis und bilateral sequenziell im Abstand von zwölf Tagen durchgeführter Biopsie gezeigt werden, dass in morphologisch noch unauffälligen Arteriensegmenten bei der Erstuntersuchung bereits ausgeprägte Konzentrationsanstiege von proinflammatorischen Chemo- und Zytokinen messbar waren, die bei der Folgeuntersuchung auch zu dem typischen histologischen Bild einer floriden RZA führten.

Vor dem Hintergrund des logistischen Aufwandes einer raschen Biopsie-Entnahme bestehen Unsicherheiten zur häufig gestellten Frage: Muss die Biopsie vor Beginn einer Steroidtherapie durchgeführt werden? Hierzu liegen erstaunlich wenig Daten vor. In nur einer einzigen verfügbaren prospektiven Studie mit standardisierten Prednisolon-Dosen zeigte sich Folgendes: Bei neun von elf Patienten lagen positive Biopsiefunde vor, davon bei drei von vier innerhalb von zwei Wochen und sechs von sieben innerhalb von 25 bis 45 Tagen nach Therapiebeginn biopsierten Patienten. Allison und Gallagher konnten bei 82 Prozent der unbehandelten und 60 Prozent der anbehandelten Patienten eine RZA nachweisen. Diese und andere Beobachtungen zeigen, dass es sich lohnt auch noch zwei bis sechs Wochen nach Steroidtherapiebeginn eine Biopsie durchzuführen. Dabei muss histopathologisch nicht nur auf die entzündliche Infiltration der Arterienwand und den Nachweis von Riesenzellen geachtet werden, sondern auch auf die typische Fragmentierung der Lamina elastica interna, Narbenbildung und Verdickung der Intima, die auch nach Beginn einer Steroidtherapie über Wochen hinweg nachweisbar sind.

Probatorische Steroidtherapie ohne weitere Diagnostik?

Behandelt man Patienten mit Verdacht auf AT probatorisch mit Steroiden besteht die Gefahr, dass andere Steroidsensible Erkrankungen (z. B. andere Vasculitiden, Neuroborreliose, Tumorerkrankungen wie etwa zerebrale Lymphome) sich bessern und deshalb nicht rechtzeitig diagnostiziert werden, dass die spontane Besserung einer anderen Erkrankung mit einem positiven Steroideffekt verwechselt wird oder ein Placeboeffekt erreicht wird, der zu einer unangemessen langen Steroidtherapie führt.

State of the art in der Diagnostik: PET-CT-Systeme

Seit mehreren Jahren steht für die Diagnostik der RZA auch die Positronenemissionstomografie (PET) zur Verfügung. Dabei wird ein mit radioaktivem Fluor markiertes Traubenzuckermolekül (Fluorodeoxyglukose = FDG) intravenös injiziert und dessen Verteilung im Körper dreidimensional dargestellt. Ähnlich wie Tumorgewebe haben auch Entzündungsherde einen erhöhten Energiebedarf zu decken, der unter anderem auf die dort erhöhte Zellteilungsrate zurückzuführen ist. Dadurch können mit der PET molekulare Prozesse wie der Zuckerstoffwechsel von Entzündungszellen sichtbar gemacht werden. Mit den aktuell verfügbaren PET-Systemen können Herde im Bereich von minimal 4 bis 5 mm sichtbar gemacht werden wohingegen mit der CT Herde im Millimeter- und Submillimeterbereich erkannt werden können. Genau in diesem Punkt ergänzen sich PET und CT ideal: Die CT liefert die exakte anatomische Lokalisation des Herdes, die PET die Information über seine Stoffwechselaktivität. Diese Vorteile werden heute in PET-CT-Systemen, so genannten „Hybridgeräten“ genutzt, die aktuell als state of the art angesehen werden müssen.

Die PET-Untersuchung erlaubt in oft idealer Weise den Nachweis des systemischen Charakters der RZA, des segmentalen Befallsmusters (etwa die häufig scharfe Grenze zwischen A. axillaris und A. brachialis), der Beteiligung der großen Arterien und der Pro- und Regression der Krankheitsaktivität im Verlauf. Typische Befunde finden sich

dabei an der Aorta mit Bevorzugung des thorakalen Abschnittes und den angrenzenden großen intrathorakalen Arterien. In einer Untersuchung von Blockmans und Mitarbeitern bei 35 Patienten (davon 33 mit positiver Biopsie) ohne vorhergehende Steroidtherapie hatten 83 Prozent einen FDG-Hypermetabolismus, der mit 74 Prozent am häufigsten in der A. subclavia, aber auch in der Aorta abdominalis (54 Prozent), Aorta thoracalis (51 Prozent), A. carotis und axillaris (jeweils 40 Prozent) und A. iliaca und femoralis (je 37 Prozent) nachweisbar war. Im Verlauf unter Steroiden war bei 60 Prozent der Patienten ohne Rückfall nach drei Monaten noch ein FDG-Hypermetabolismus nachweisbar.

Offene Fragen betreffen die Bedeutung von PET-Anomalien für die Prognose der Erkrankung (Rezidivrisiko und die Entwicklung von aortalen Aneurysmen und deren Rupturrisiko) und das therapeutische Vorgehen (Höhe der Steroiddosis und frühzeitige Kombination mit anderen immunmodulierenden Substanzen). Differenzialdiagnostisch wurden ähnliche PET-Anomalien bei Mesaortitis luica, Tuberkulose, M. Behcet, Kawasaki-Syndrom und rheumatoider Arthritis festgestellt. Darüber hinaus beobachtet man bei Patienten mit begleitender oder isolierter Polymyalgia rheumatica (PMR) FDG-Anreicherungen periartikulär im Bereich der Schulter- und Hüftgelenke, der Sitzbeine und des Bandapparates der Wirbelsäule, die auf eine Perisynovitis und Enthesitis zurückgeführt werden und unter Steroidtherapie verschwinden.

Ultraschalldiagnostik

Patienten mit Verdacht auf eine RZA werden vor einer geplanten Biopsie der ATS routinemäßig sonografisch untersucht, um hochgradige Stenosierungen der hirnversorgenden A. carotis interna mit Kollateralfloss über die A. ophthalmica auszuschließen. Vermieden werden damit Biopsieentnahmen aus einer kollateral durchströmten ATS, bei der Hirn- und Augeninfarkte auftreten können.

Die Einführung hochauflösender Farbduplexsonografiegeräte hat eine Ausdehnung der Ultraschalldiagnostik auf kleinumige Arterien wie die ATS ermöglicht. Typischer Befund einer floriden

RZA ist eine echoarme, meist konzentrische Verdickung der Arterienwand, der so genannte „Halo“, der langstreckig aber auch segmental auftreten kann. Diese Wandverdickungen können zu Stenosen und Verschlüssen führen, sich aber unter einer Steroidtherapie im Verlauf auch wieder komplett zurückbilden. In einer Metaanalyse konnte im Vergleich zur Biopsie eine Sensitivität von 69 Prozent bei einer Spezifität von 82 Prozent festgestellt werden. Ähnliche Veränderungen sind auch an großen Arterien wie der A. carotis, vertebralis, subclavia und axillaris nachweisbar.

Besonders erwähnenswert sind Befunde an der A. vertebralis, die bezüglich ihrer Lokalisation, Ausdehnung und Echogenität leicht mit spontanen Dissektionen der A. vertebralis verwechselt werden können. Darüber hinaus ist auch die klinische Symptomatik mit nuchal-occipitalen Schmerzen und vertebrobasilären Durchblutungsstörungen sehr ähnlich, sodass eine Unterscheidung nur mit Hilfe der MRT und den Entzündungsparametern im Blut möglich ist. Im Bereich der periorbitalen Arterien wurden bereits früher RZA-typische Befunde erhoben: Dazu gehören ein fehlendes Signal über der A. supratrochlearis, das auch nach Kompression der ATS und A. facialis nicht erhaltlich ist, wie auch eine retrograde Durchströmung der A. supratrochlearis ohne assoziierte hochgradige Stenose der gleichseitigen A. carotis interna. Diese Befunde sind Folge von Verschlüssen orbitaler Arterien und kollateraler Versorgung der Orbita über Äste der A. carotis externa und werden mit einer Häufigkeit von 31 Prozent bei Patienten mit und 5 Prozent bei Patienten ohne neuroophthalmologischen Komplikationen gefunden. Hauptnachteile der Ultraschalldiagnostik sind Untersucherabhängigkeit und die Verfügbarkeit qualitativ hochwertiger Ultraschallsysteme mit hochfrequenten Schallköpfen mit einer Schallemissionsfrequenz von > 9 MHz.

Therapie mit Glukokortikoiden

Liegt ein begründeter Verdacht auf eine RZA vor, sollte unverzüglich mit einer Glukokortikoidtherapie begonnen werden. Vorzugsweise wird Prednisolon (z. B. Decortin H) verwendet. Die initiale Dosis richtet sich nach dem Vorlie-

gen ischämischer Symptome. Bei manifesten und fluktuierenden Ischämien mit neurologischen und neuroophthalmologischen Defiziten empfiehlt sich eine intravenöse Pulstherapie von 1–2 g/d Prednisolon über drei Tage. Im Anschluss daran kann die orale Gabe in einer Tagesdosis von 1 mg Prednisolon/kg KG fortgeführt werden. Eine Dosisreduktion sollte erst nach Normalisierung der Schmerzsymptomatik und Sistieren fluktuierender ischämischer Symptome und Normalisierung des Serum CRP erfolgen.

Unter wöchentlicher Kontrolle des klinischen Zustandsbildes und CRP-Spiegels kann die Prednisolon Tagesdosis wöchentlich um 10 mg abgesenkt werden. Ab einer Dosis von 20–30 mg Prednisolon sollte die Tagesdosis vorsichtiger um 2,5–5 mg/Woche abgesenkt werden, sodass der so geannte „low-dose“-Bereich unterhalb der Cushing-Schwelle von etwa 10–15 mg/d nach drei bis vier Monaten erreicht wird. Eine Erhaltungsdosis von 5 mg Prednisolon/d wird für ein bis zwei Jahre empfohlen, die langsam mit einer monatlichen Tagesdosisreduktion von 0,5–1 mg ausschleichend beendet werden kann. Bei einem Teil der Patienten gelingt es nicht die Tagesdosischwelle von 10–15 mg Prednisolon zu unterschreiten ohne Wiederanstieg des CRP und des Auftretens von Rezidivbeschwerden. In diesen Fällen empfiehlt sich die subkutane Gabe von Methotrexat 15 mg/Woche. Zu dieser Behandlungsoption liegen drei Placebo-kontrollierte prospektive Studien mit kleinen Patientengruppen vor, die zu widersprüchlichen Ergebnissen kamen. In einer Metaanalyse individueller Daten aller 161 Patienten konnte jedoch ein signifikanter Effekt festgestellt werden. Bestehen Kontraindikationen gegen Steroide, etwa bei einem Diabetes mellitus oder einer ausgeprägten Osteoporose, kann zur Einsparung von Steroiden bereits frühzeitig MTX eingesetzt werden.

In Therapie-resistenten Fällen mit progredienten ischämischen Komplikationen und arteriellen Verschlüssen kann eine Cyclophosphamid-Pulstherapie zur Stabilisierung der akuten Erkrankung beitragen. In Einzelfällen wurde zwar über den erfolgreichen Einsatz von Antikörpern gegen Tumornekrose-Faktor-

alpha berichtet. In einer kleinen randomisierten Studie konnte jedoch für Infliximab kein signifikanter Effekt gezeigt werden. Experimentelle Befunde weisen auf einen komplementären Effekt von Aspirin und Glukokortikoiden auf die Unterdrückung proinflammatorischer Zytokine bei der RZA hin, sodass die Gabe von Aspirin zumindest in der Akutphase der Erkrankung in Tagesdosen von 100 mg empfohlen wird, auch wenn bisher keine Ergebnisse aussagekräftiger klinischer Studien vorliegen. Dies ist auch vor dem Hintergrund der Bedeutung traditioneller Risikofaktoren für ischämische Komplikationen bei der RZA und der häufig konkurrierend vorliegenden Arteriosklerose der hirnversorgenden Arterien (mit arteriosklerotischem Befall der extrakraniellen Karotisbifurkation in 79 bis 92 Prozent) plausibel.

Abschließend soll noch auf die besondere Bedeutung der Osteoporoseprophylaxe bei dem dazu besonders disponierten Patientenkollektiv postmenopausaler Frauen hingewiesen werden. Unter einer GK-Therapie sollte immer eine Osteoporoseprophylaxe mit täglich Calcium 1.000 mg und Vitamin D 800–1000 IE/d durchgeführt werden. Bei manifester Osteoporose werden Bisphosphonate verabreicht.

Fazit

Langzeitbeobachtungen zeigen, dass bei etwa 50 Prozent der Patienten mit einer Ausheilung der RZA im Verlauf von zwei Jahren gerechnet werden kann. Bei der anderen Hälfte der Patienten werden oft noch Jahre nach der Erstmanifestation Rezidive beobachtet. Uneinigkeit besteht zur Frage, ob es sich bei der RZA um eine lebensverkürzende Erkrankung handelt. Insbesondere Patienten mit rezidivierenden Verläufen und ausgeprägten Komorbiditäten sind gefährdet vor allem durch thrombotische und infektiöse zum Teil letale Komplikationen. □

LITERATUR

bei den Verfassern

Dr. med. Karl Pfadenhauer

Klinikum Augsburg, Neurologische Klinik
Stenglinstr. 2, 86156 Augsburg
E-Mail: karl.pfadenhauer@klinikum-augsburg.de