



NAGYÉR-VASCULITISEK

Dr. Kovács László
Szegedi Tudományegyetem

Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ
Reumatológiai és Immunológiai
Klinika

Klinikai immunológia szakvizsga
előkészítő tanfolyam
Budapest, 2025. október 7.



SZEGEDI TUDOMÁNYEGYETEM
SZENT-GYÖRGYI ALBERT
ORVOSTUDOMÁNYI KAR



Nagyér-vasculitisek



Óriássejtes arteritis – klinikai manifesztációk

⊙ Négy fő tünetcsoport:

- Cranialis erek:
 - carotis externa (=klasszikus arteritis temporalis)
 - Intracranialis (gyakran vertebrobasilaris, ritkábban carotis interna – stroke!)
- Extracranialis erek (végtagok, mellkas, has)
- Csak általános gyulladásos (FUO)
- Csak polymyalgia rheumatica

Extracranialis erek érintettsége óriássejtes arteritisben

Table 1. Overview of reported extracranial involvement in patients with cranial GCA

Arterial segment	
Aorta	
Thoracic	45-65% ^{1,12,40,50,57}
Ascending	12-45% ^{12,40,50}
Aortic arch	58% ^{12,40,50}
Descending	Unknown
Abdominal	27-54% ^{1,12,40,50,57}
Cerebral	
Carotids	17-62% ^{12,29,40,50,57,104}
Vertebro-basilar	8-17% ^{57,104}
Extremities	
Subclavian	26-100% ^{12,29,40,50,57,104}
Axillary	18-44% ^{12,29,40,50,57,104}
Iliac	15-62% ^{12,29,40,50}
Femoral	12-53% ^{5,12,29,40,50,104}
Other	
Renal	8-25% ^{40,57}
Coronary	Unknown
Mesenteric	18-23% ^{40,57}
Any type of large vessel involvement	68-83% ^{12,40}

A betegek több mint 30 %-ának nincsenek cranialis tünetei – csak extracranialis tünetek (felső végtag, aorta – 1/3) vagy általános (2/3)

De Boysson, FP Essent 2016

Meta-analízis

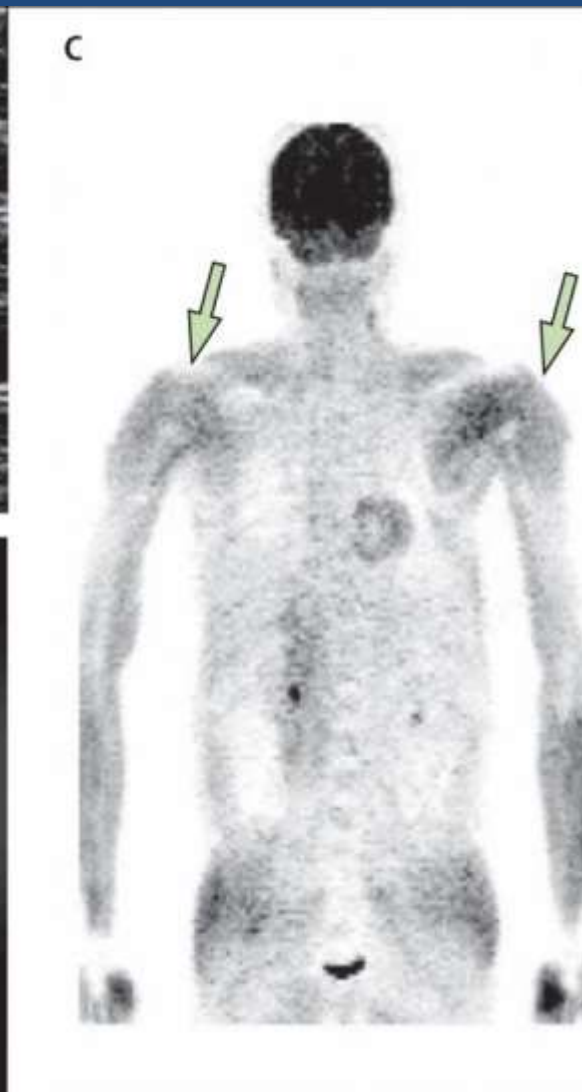
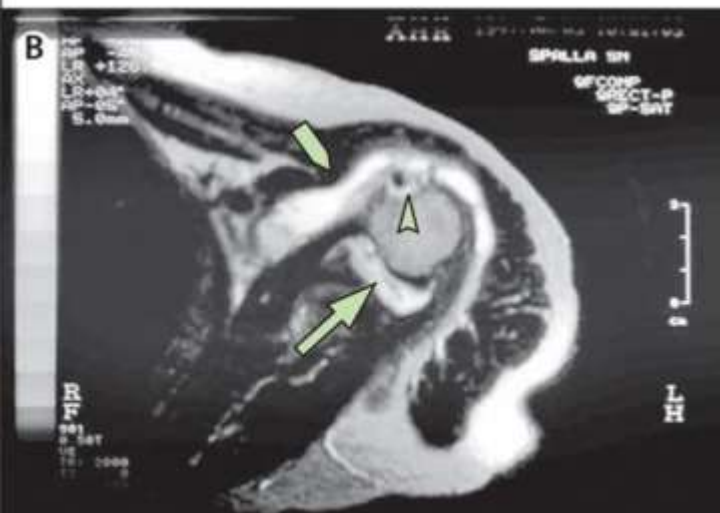
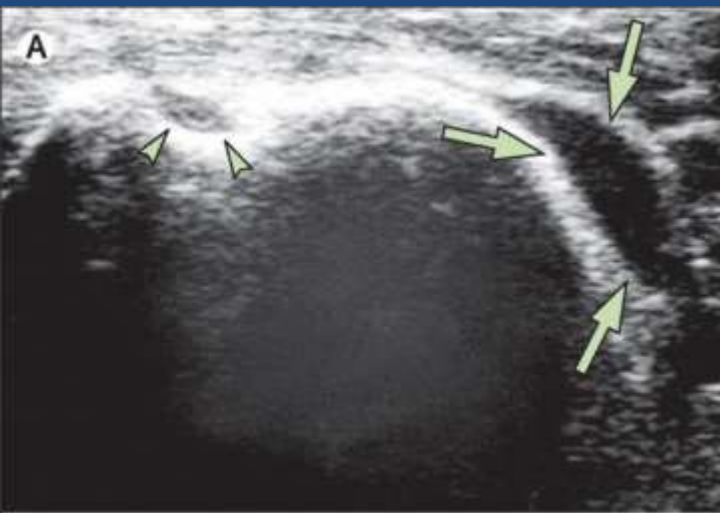
Óriássejtes arteritis - tünetek

- További nagyerek (extracranialis)
 - Aortitis!
 - Subclavia rendszer: Raynaud, pulzus- és vérnyomás-különbség!
 - Hasi fájdalom, hasi angina, vékonybél ischaemia, vérzés, necrosis
 - Malignus hypertensio (acut renovascularis stenosis)
 - Corticosteroid kezelés mellett aortitis lefolyása 6 hónap alatt:
 - 9% gyógyult,
 - 47% javult,
 - 41% változatlan,
 - 3% romlott
 - Aorta aneurysma képződés rizikója 17x.
 - Női predominancia kifejezettebb, életkor alacsonyabb extracranialis GCA-ban
- Ismeretlen eredetű láz
 - Gyulladásos értékek
 - Fogys, anaemia

Óriássejtes arteritis - felismerés

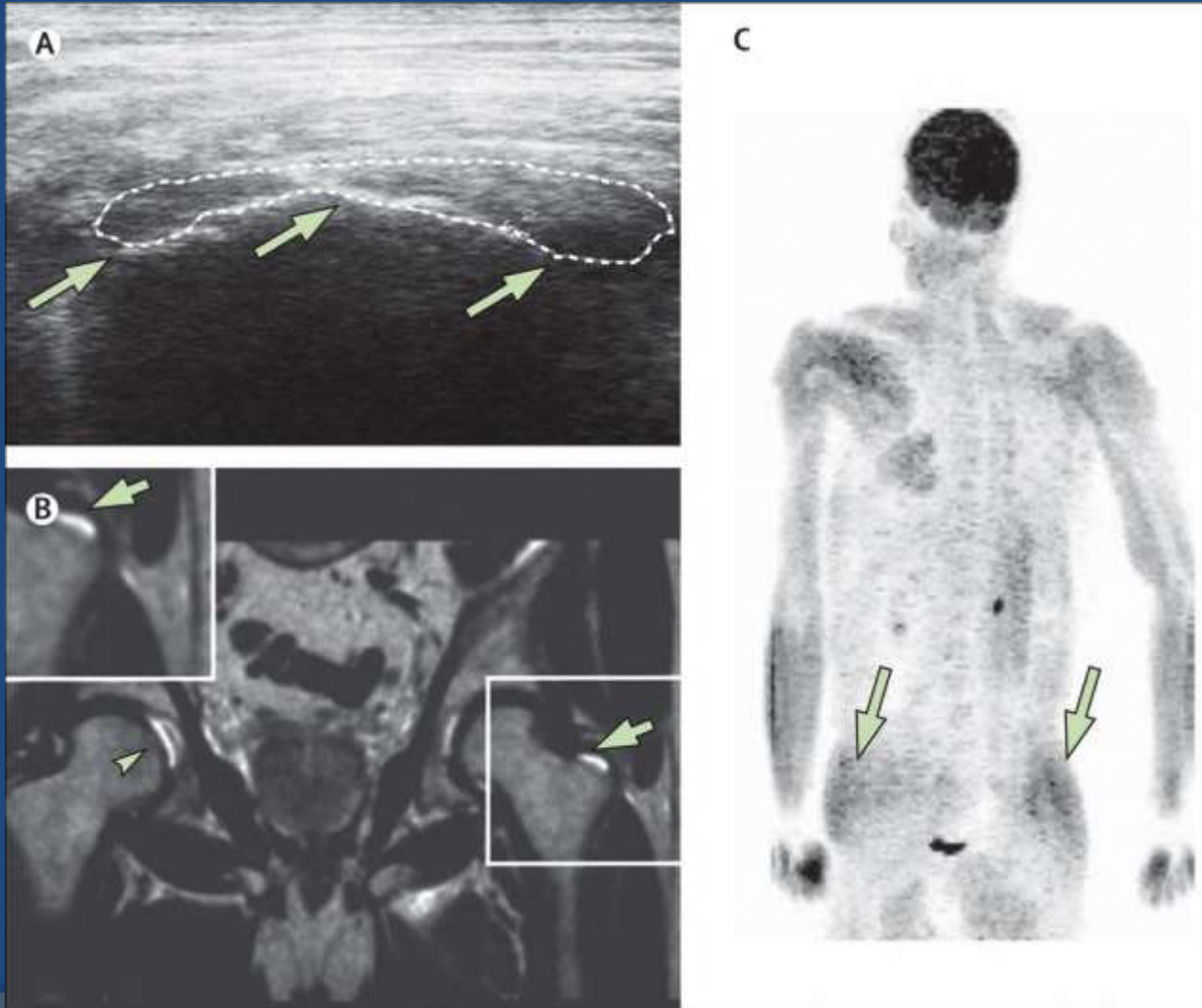
- ◉ Jelentősen emelkedett We (> 50 mm/h), CRP, anaemia
- ◉ Fogys, általános állapotromlás, legyengülés
- ◉ GCA és polymyalgia rheumatica - közös:
 - 50 év felett jelentkezik
 - Hasonló nemi és etnikai gyakorisági megoszlás
 - Jelentősen emelkedett We és CRP
 - Jó válasz corticosteroidra
 - GCA: 50-60%-ban PMR
 - PMR: 20 %-ban GCA
- ◉ Doppler ultrahang, szemészeti lelet, biopszia...

Periarticularis bursitis és vállizületi synovitis polymyalgia rheumaticaban



Kórlényeg: a subacromialis, subdeltoidelis, trochanter, ischaidicus, stb. bursák és a környező izmok intenzív gyulladása, melyet a váll- és csípőízület gyulladása is gyakran kísér

Trochanter bursitis és csípőízület synovitisé polymyalgia rheumaticaban



PMR Diagnóza

- 50 évnél idősebb beteg
- Tipikus váll (90%) vagy csípő (60%) fájdalom
- Emelkedett süllyedés, CRP
- A kis ízületeket nem érinti (ha igen: a diagnózis inkább RA vagy valami más)
- Rheumatoid faktor és anti-citrullinált peptid antitestek negatívak
- Anaemia, általános gyengeség
- Malignus daganat megléte kizárható

Polymyalgia rheumatica - terápia

- Alacsony dózisú corticosteroid (8-12 mg/nap)
- Fokozatosan csökkentett dózis – legalább egy évig kell adni
- Gyors dóziscsökkentés: relapszushoz vezet
- Relapszus esetén: methotrexate
- Steroid-dependencia, steroid mellékhatások, kontraindikációk, gyakori relapszus: biológikumok (IL6-receptor antagonisták jó hatású)

EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice: 2023 update

Christian Dejaco ,^{1,2} Sofia Ramiro ,^{3,4} Milena Bond ,² Philipp Bosch ,¹
Cristina Ponte ,^{5,6} Sarah Louise Mackie,^{7,8} Thorsten A Bley,⁹
Daniel Blockmans ,^{10,11} Sara Brolin ,^{12,13} Ertugrul Cagri Bolek ,¹⁴
Rebecca Cassie,¹⁵ Maria C Cid ,¹⁶ Juan Molina-Collada ,¹⁷
Bhaskar Dasgupta ,^{18,19} Berit Dalsgaard Nielsen,^{20,21} Eugenio De Miguel ,²²
Haner Direskeneli ,²³ Christina Duftner ,²⁴ Alojzija Hočevár ,^{25,26}
Anna Molto ,^{27,28} Valentin Sebastian Schäfer ,²⁹ Luca Seitz,³⁰
Riemer H J A Slart,^{31,32} Wolfgang A Schmidt ,³³

Overarching principles

A. In patients with suspected GCA, an early imaging test is recommended to support the clinical diagnosis of GCA, assuming high expertise and prompt availability of the imaging technique. Imaging should not delay initiation of treatment.

B. Imaging examination should be done by a trained specialist using appropriate equipment, standardised operational procedures and settings.

C. In patients in whom there is a high clinical suspicion of GCA and a positive imaging result, the diagnosis of GCA may be made without an additional test (biopsy or further imaging). In patients with a low clinical probability and a negative imaging result, the diagnosis of GCA can be considered unlikely. In all other situations (including the case of an inconclusive imaging result), additional efforts towards a diagnosis are necessary.

Recommendations	LoE
1. Ultrasound of temporal and axillary arteries should be considered as the first imaging modality to investigate mural inflammatory changes in patients with suspected GCA.	1
2. High-resolution MRI or FDG-PET* can be used as alternatives to ultrasound for the assessment of cranial arteries† in patients with suspected GCA.	1
3. FDG-PET*, alternatively MRI or CT, can be used for the detection of mural inflammation or luminal changes of extracranial arteries in patients with suspected GCA.	1 (PET), 3 (CT), 5 (MRI)
4. In patients with suspected TAK, MRI to investigate mural inflammation or luminal changes should be used as the first imaging test to make a diagnosis of TAK.	3
5. FDG-PET, CT or ultrasound may be used as alternative imaging modalities in patients with suspected TAK. Ultrasound is of limited value for assessment of the thoracic aorta.	3 (CT) and 5 (PET and US)
6. Conventional angiography is not recommended for the diagnosis of GCA or TAK as it has been superseded by the previously mentioned imaging modalities.	5
7. In case of a suspected relapse of GCA or TAK, particularly when laboratory markers of disease activity are unreliable, ultrasound, FDG-PET or alternatively MRI may be considered for the assessment of vessel abnormalities. Imaging is not routinely recommended for patients in clinical and biochemical remission.	5
8. In patients with GCA or TAK, MRA, CTA or ultrasound of extracranial vessels may be used for long-term monitoring of structural damage, particularly at sites of preceding vascular inflammation. The frequency of screening as well as the imaging method applied should be decided on an individual basis.	5

EULAR 2023-as ajánlás

- **A. temporalis + axillaris UH legyen az első képalkotó GCA gyanú esetén (változás: együtt mindkettő legyen és nemcsak cranialis GCA esetén, hanem minden esetben)**
- **Nagy felbontású MRI vagy FDG-PET CT alternatívaként alkalmas a cranialis GCA diagnózisára is (korábban PET-CT nem volt javasolt)**

EULAR 2023-as ajánlás

- **Extracranialis GCA-ban FDG-PET-CT** az elsőként javasolt, alternatívaként MRI-angio vagy CT-angio
- **Takayasu** gyanú esetén **MRI-angio** javasolt elsőként, alternatívaként FDG-PET CT vagy ultrahang
- Hagyományos angiográfia ill. a. temporalis biopszia már nem szerepel az ajánlásban

EULAR 2023-as ajánlás: Képalkotó eljárások és utánkövetés

● Képalkotó eljárás ismétlése:

- Fellobbanás gyanújakor (főleg ha CRP értéke alacsony, pl. IL-6 gátlás mellett): ultrahang vagy FDG-PET-CT újabb adatok szerint informatív tud lenni. Alternatívaként: MRI-angio
- Klinikai és biokémiai remisszió esetén nem javasolt a képalkotó eljárások rutinszerű ismétlése az aktivitás megítélésére.

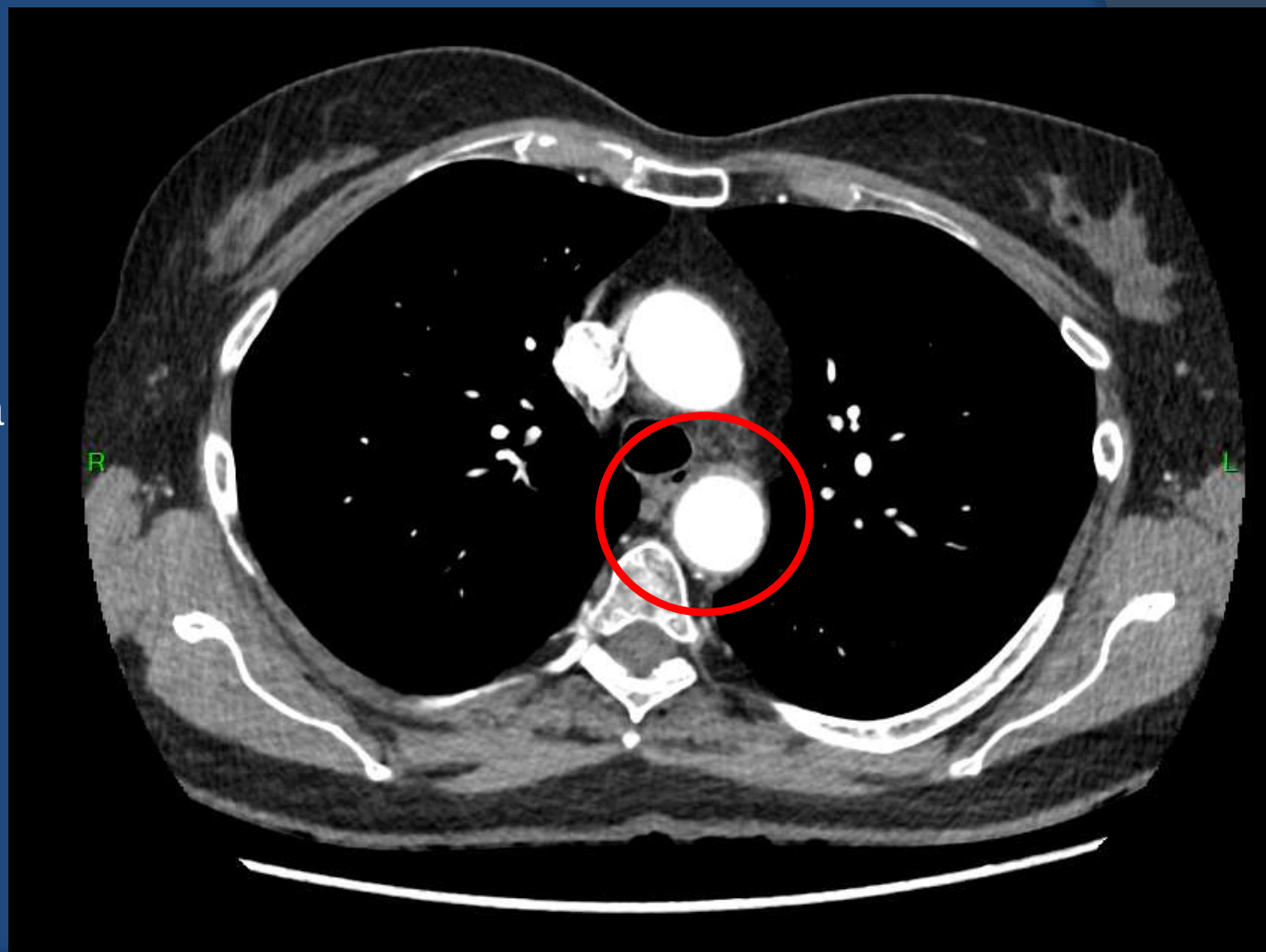
● Strukturális károsodás (stenosis, aneurysma) követésére: MR-angio, CT-angio vagy UH javasolt – időzítés, gyakoriság egyedi alapon

GCA relapsus

- 52 éves nőbeteg
- Gyengeség, anaemia, hőemelkedés
- Staus: bal a. radialis nem tap
- GCA dg – corticosteroid, methotrexát
- Korai relapsus: tocilizumab indult
- 4 éven át: teljes tünetmentesség, a. radialis keringés visszatért
- 2 év után csökkentés, 4 év után elhagyás
- Fél év után CRP ismételten 10-20 között



- Mellkas-has CT-
angio:
- Bal a. subclavia
végig, valamint az
aortaív, mellkasi
leszálló és a hasi
aorta és az a. iliaca
communisok fala
végig vastagabb,
max. 3,5 mm.
- 32 mg
methylprednisolon
- Tocilizumab ismét

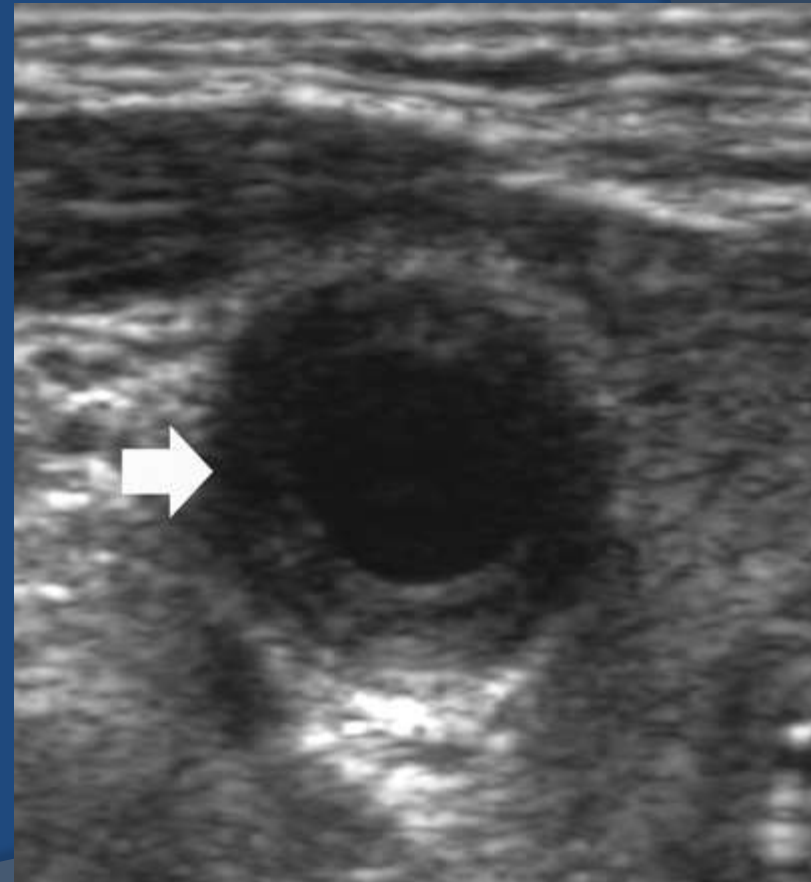


Képalkotó diagnosztika - ultrahang



A. subclavia 90%-os szűkületét okozó GCA
– „Makaróni jel”

„Halo”-jel (Gyűrű-jel)
Takayasu arteritis, a. carotis
communis



Forrás: Spira et al, AJR 2010

Ultrahang pontrendszer a Takayasu arteritis detektálásában

Fig. 1. Representative ultrasonographic images of the echogenicity grading scale.
A: Grade 0, high echogenicity.
B: Grade 1, medium echogenicity.
C: Grade 2, low echogenicity.



OMERACT GCA Ultrasound
Score (OGUS):

Mindkét a. temporalis és
axillaris

Halo jel esetén: intima-
media vastagság / az adott
szegmens intima-media
vastagság standard értéke x
halo jelek száma

*Dejaco C, et al. The provisional
OMERACT ultrasonography score
for giant cell arteritis. Ann Rheum
Dis. 2023 Apr;82(4):556-564. doi:
10.1136/ard-2022-223367
Ma L, Clin Exp Rheumatol 2025*

EUJLAR ajánlás – ultrahang

- ⊙ A. temporalis és axillaris UH: klinikailag csak PMR: **26%**-ban pozitív; főleg PMR, de bizonytalan GCA jelek is: **42%** pozitív; valószínű GCA: **83%**-ban pozitív: pre-test probability! *Stammler F, Dtsch Med Wochenschr 2009*

- ⊙ Ultrahang:

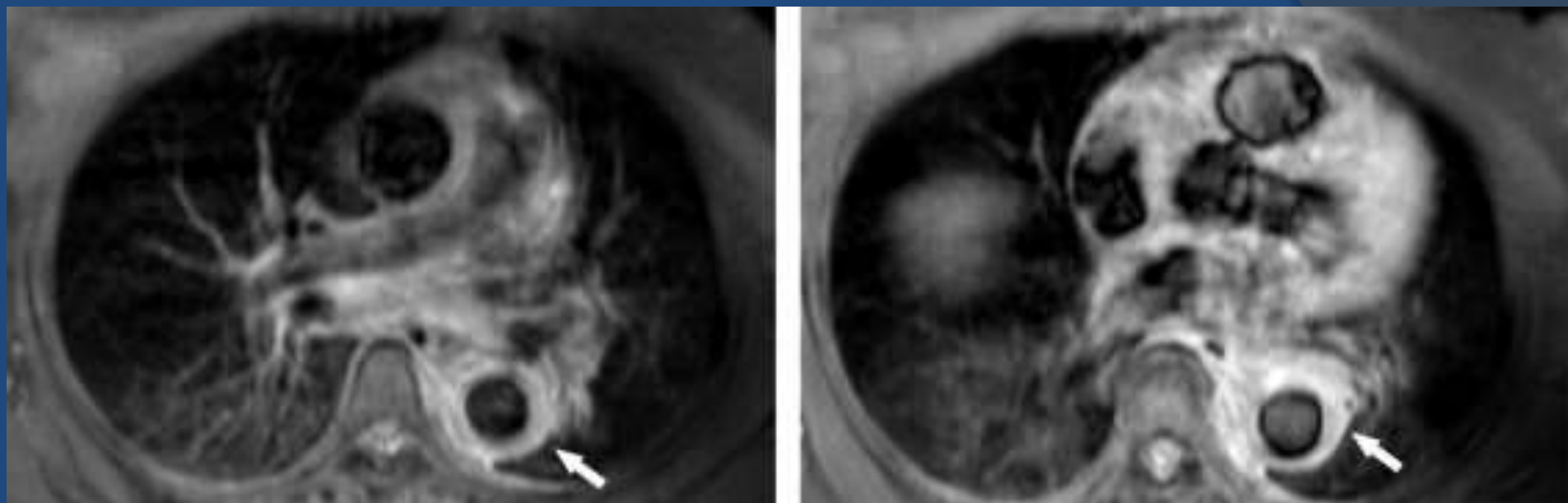
- mellkasi ereknél nem vagy alig (de: a. pulmonalis, aorta billentyű)

- ⊙ További lehetőségek:

- CT-angiográfia, MRI/MRA, PET-CT

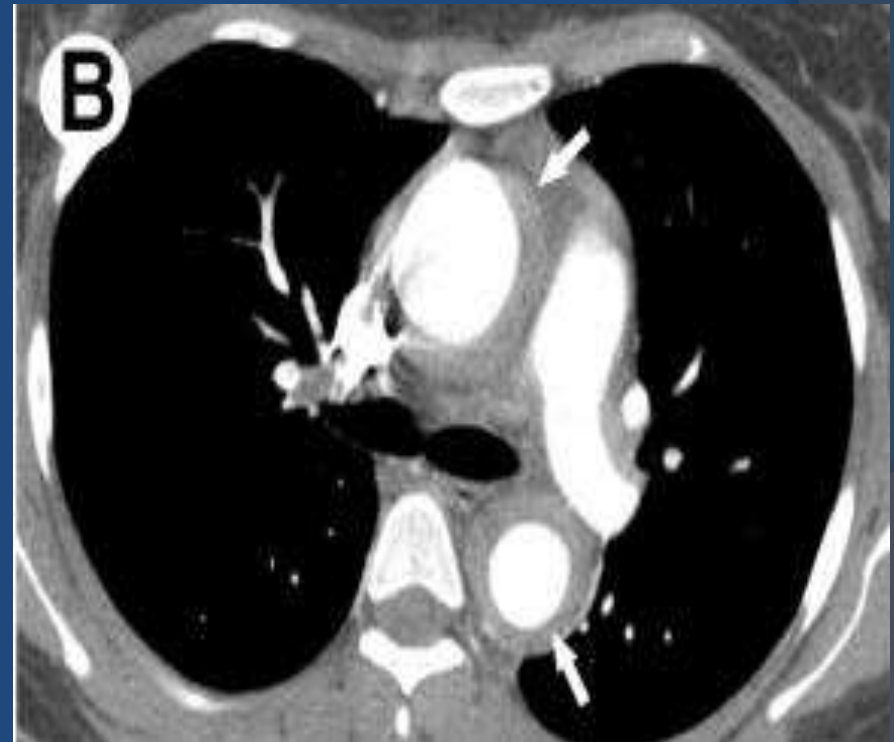
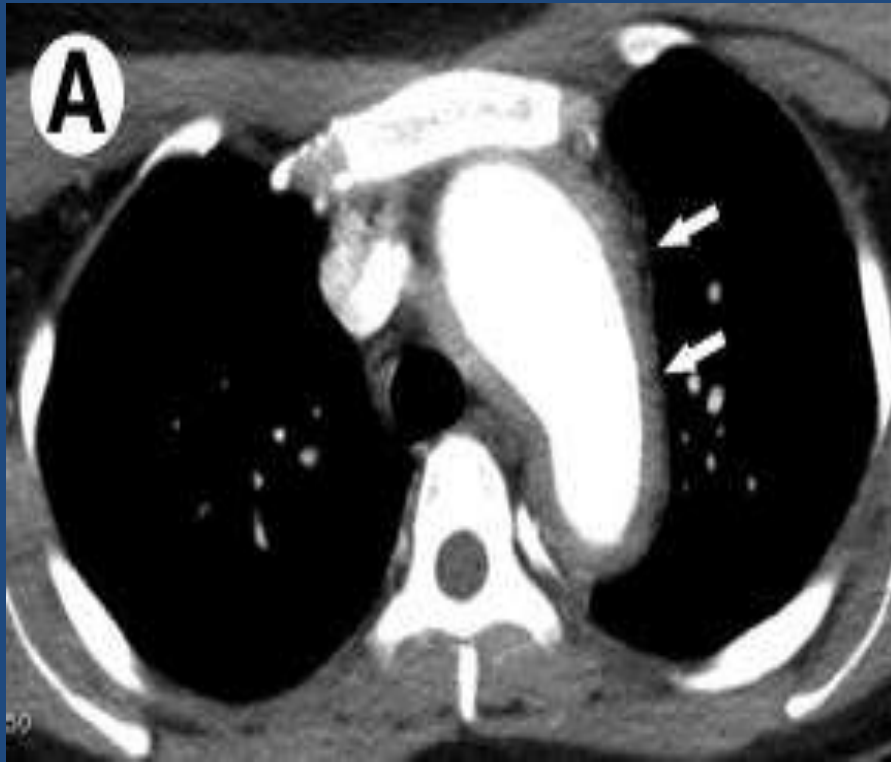
EULAR ajánlás – MR-angio

- ◎ Cranialis GCA-ban MRI (MRA) ajánlott még (kontrasztos T1 zsírelnyomással vagy T2)
 - Ha az ultrahang lelete kérdéses
 - Előnyök:
 - Összes ér látható (ECA: a. temporalis, occipitalis, facialis, esetleg ciliaris) + ICA ágrendszer is
 - Gyulladásos eltérések (oedema, falvastagság) detektálható
 - Diff. dg céljából is gyakran felmerül (tumor, infectio, primer cerebralis angiitis, egyéb vascularis történés)
 - Értéke hasonló az ultrahanghoz – szenzitivitás 69 ill. 73%, specificitás: 88 ill. 91%)
 - Hátrányok:
 - Ár, elérhetőség



Zsírelnyomásos T2 MRI képek a mellkasi aortáról –
gyulladásra – oedemára – utaló hyperintenzív jelek a
mellkasi aorta falában

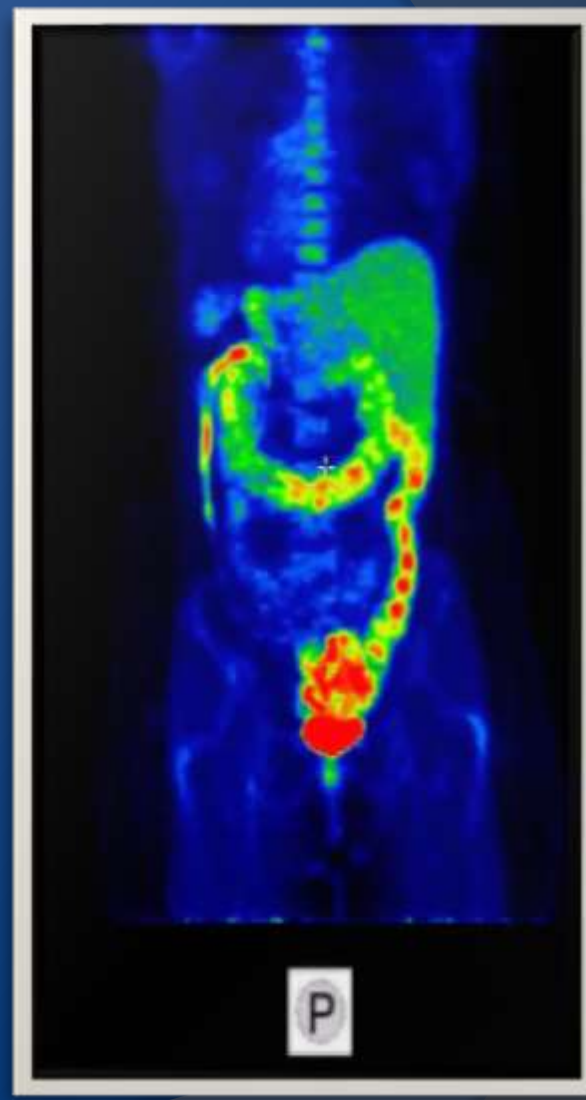
Aortitis és aorta aneurysma Takayasu arteritisben



18F-FDG-PET/CT Aktív nagyérvasculitis terápia utáni kontroll



Terápia előtt



Terápia után

18-FDG-PET-CT



Előnyei:

Egész test

Tumor, fertőzések góca egyidejű kizárása

PMR-ben a társuló GCA kizárása

Metaanalízis: Szenszitivitás 76%, specificitás 95%

Steroid kezelés után 3 naptól kezdve álnegatívvá válik

Ismétlés, utánkövetés?

Granulomatous/giant cell pattern		Poorly formed granulomas, sometimes necrotizing
Granulomatous pattern		Compact, well-formed, non-necrotizing granulomas
Subtle granulomatous pattern		Well or poorly formed granulomas, occasionally necrotizing
Lymphoplasmacytic pattern		Dense lymphoplasmacytic infiltrate without a granulomatous component; in IgG4-related disease, abundant IgG4-positive plasma cells, predominantly adventitial involvement, dense sclerosis, and obliterative phlebitis
Mixed inflammatory pattern		Polymorphous inflammatory infiltrate without granuloma formation
Prevalence of aortitis		Findings
100%		Gross: wrinkled 'tree bark' appearance of intima Histology (Figure 2): granulomatous inflammation in media, often with necrosis; multinucleated giant cells; destruction of vasa vasorum; laminar medial necrosis; irregular zonal areas of destroyed elastic laminae (best viewed with polarized light)
100%		Granulomatous, lymphoplasmacytic, or mixed inflammatory pattern
100%		Gross: wall thinning and intimal wrinkle in the acute phase; circumferential mural and intimal thickening (Figure 2); like GCA in the acute phase; fibroplastic thickening of intima, dense fibrosis of media and adventitia
100%		Geographic areas of necrotizing granulomatous inflammation in media with basophilic necrosis; neutrophilic hyperchromatic "Wegener-type" multinucleated giant cells; may also involve vasa vasorum (Figure 2)
Unknown		Necrotizing granulomatous aortitis similar to GPA; granulomatous inflammation mixed with eosinophils
100%		Lymphocytic or lymphoplasmacytic infiltrate in media and adventitia with medial degeneration Specific: rarely rheumatoid nodules (necrosis and palisading histiocytes)
100%		Lymphocytic or lymphoplasmacytic infiltrate in the adventitia and media with medial degeneration
Unknown		Focal inflammation of media with destruction of elastic and muscular tissue and fibrosis; intimal fibroplasia Inflammatory narrowing of the vasa vasorum surrounded by lymphocytes and plasma cells
100%		Intimal fibrosis; mixed acute and chronic inflammatory infiltrate; destruction of medial elastic tissue and vasa vasorum
100%		Early: Mixed inflammatory pattern mainly in media and adventitia; vasa vasorum proliferation Late: Fibrous thickening of media and adventitia
100%		Neutrophilic microabscesses and mononuclear cell infiltrates of all vascular layers, predominantly in intima Occasional giant cells; loss of smooth muscle cells; degradation of elastic lamellae and collagenous media Focal necrosis with transmural wall destruction
IgG4-related aortitis/peri-aortitis	Up to 15%	Dense sclerosis associated with prominent IgG4-positive plasma cell infiltrates predominantly in adventitia (usually >50 IgG4+ plasma cells per high-power field; elevated IgG4:IgG ratio (>40%); storiform fibrosis; obliterative phlebitis; lymphoid follicles and perineural chronic inflammation
VEXAS Syndrome	Rare	Unknown No characteristic histopathological pattern established. Temporal artery biopsy is usually unrevealing; a positive biopsy showing focal neutrophilic-predominant inflammation in the intima was reported in only 1 of 18 biopsied patients in a recent cohort

GCA, giant cell arteritis; GPA, granulomatosis with polyangiitis; EGPA, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis; RA, rheumatoid arthritis; TA, Takayasu arteritis; IgG4-RD, immunoglobulin G4-related disease; SLE, systemic lupus erythematosus; AS, ankylosing spondylitis; BD, Behçet disease; RP, relapsing polychondritis.

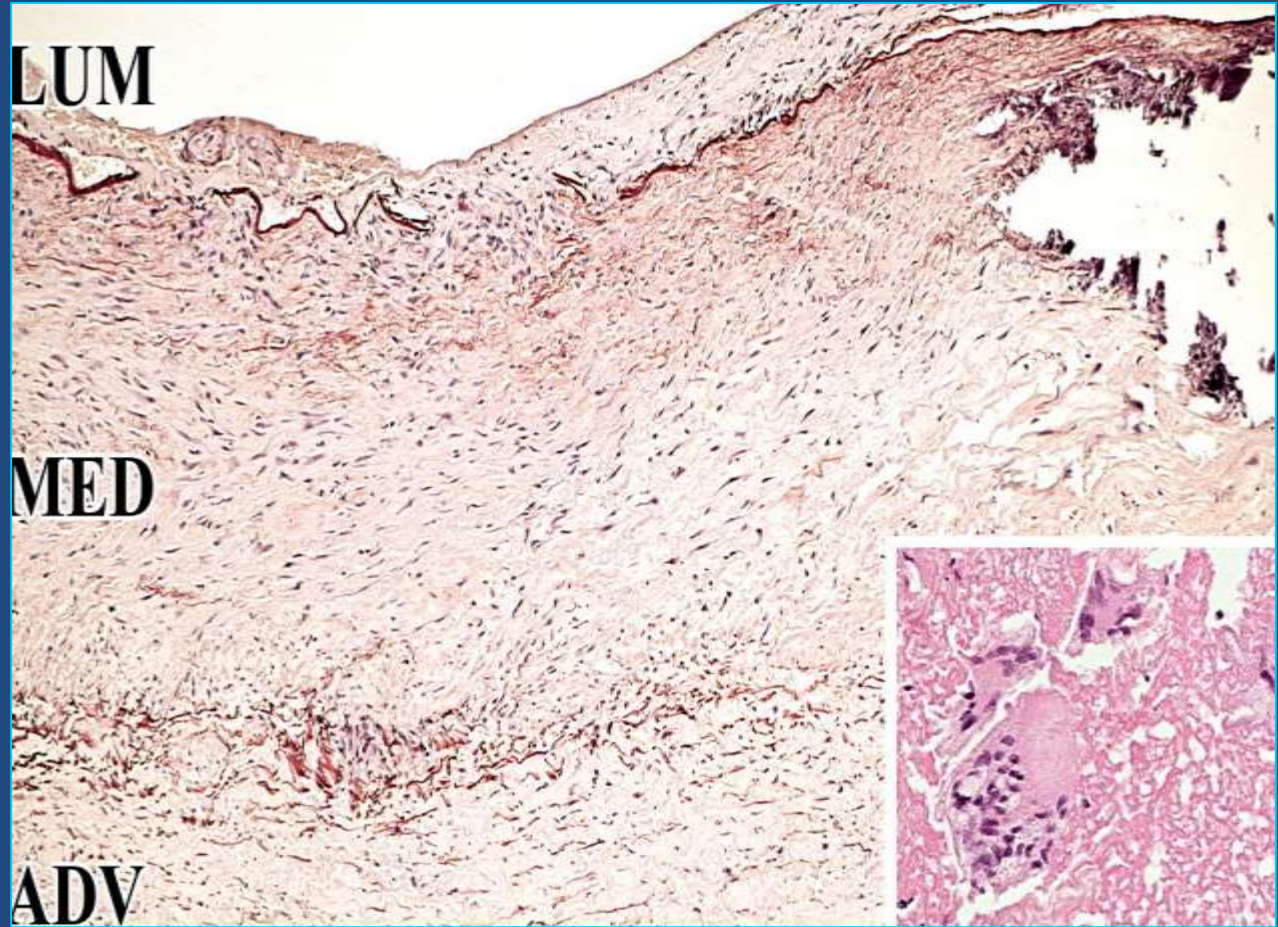
Table 5. Key points for the differential diagnosis of aortitis/periaortitis among rheumatic diseases.

Disease	Typical Age/Sex & Clues	Aortic Segment & Pattern	Distinguishing Features
Takayasu arteritis	<40 y, female predominance	Whole aorta and branches; long concentric stenosis	Claudication, blood-pressure discrepancy; stenosis > aneurysm
Giant cell arteritis	>50 y; headache, jaw claudication, PMR	Thoracic aorta; wall thickening, later aneurysm	Temporal artery involvement; strong steroid response
IgG4-related disease	Older men; other organ involvement	Infrarenal abdominal aorta; periaortitis	Peri-aortic cuff, elevated IgG4, storiform fibrosis
Behçet disease	Young men; oral/genital ulcers, uveitis	Any segment; saccular aneurysm/pseudoaneurysm	Aneurysm > stenosis; pathergy; pulmonary artery aneurysms
Ankylosing spondylitis	Long-standing axial SpA	Aortic root/ascending aorta	Aortic root thickening and regurgitation
Cogan's syndrome	Young adults; audiovestibular & ocular disease	Ascending aorta and arch	Interstitial keratitis with hearing loss
VEXAS syndrome	Men > 50 y; macrocytic anaemia, vacuoles	Large-vessel aortitis	Somatic UBA1 mutation; refractory inflammation
Sarcoidosis	Any age; pulmonary/lymph-node disease	Any segment; aneurysm or stenosis	Non-caseating granulomas in multiple organs

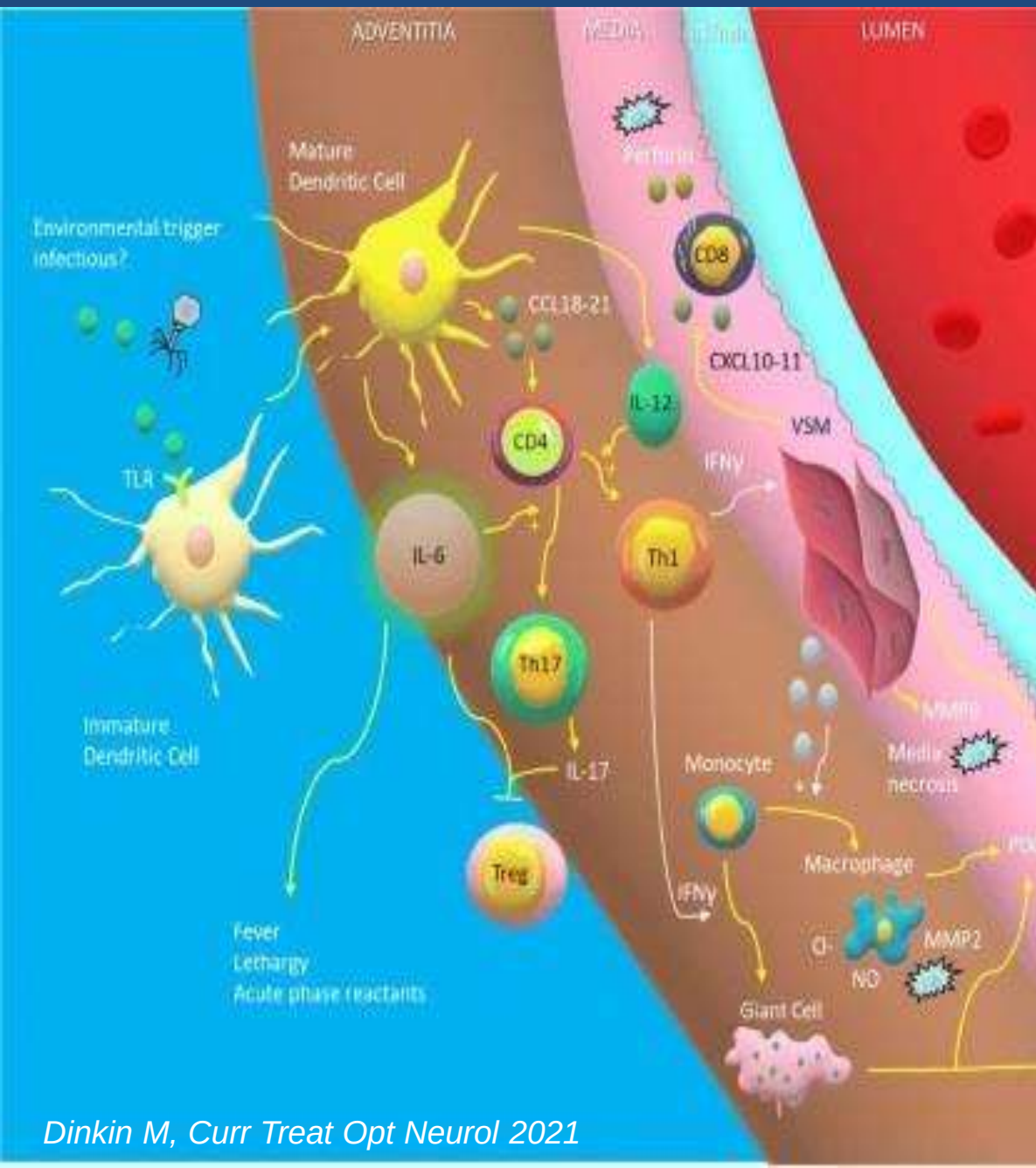
- ⦿ GPA, EGPA
- ⦿ SLE, RA
- ⦿ Recidiváló polychondritis
- ⦿ Syphilis
- ⦿ Erdheim-Chester betegség (nem-Langerhans sejtes histiocytosis)

Óriássejtes arteritis – szövettan, etiológia

- Genetikai: HLA-DRB1, ICAM
- „Immunosenescence”: krónikus low-grade gyulladás – inflammaszóma – „Inflammaging”
- Szomatikus mutációk myeloid sejtekben – erősebb proinflammatorikus profil



Granulomatosis, óriássejtes arteritis
Érfal mindhárom rétege



CD4+ Th1 sejtek:

Interferon- γ

MHC expresszió,
antigén-prezentáció $\uparrow$
Phagocytosis,
intracellularis „killing” $\uparrow$

TNF- α , IL-6

Endotel-aktiváció,
chemokin termelés
Akut fázis-válasz
Macrophag, neutrophil,
NK-sejt aktiválás
Neoangiogenesis

CD4+ Th17 sejtek, szöveti rezidens
T-sejtek

Neutrophil, macrophag
chemotaxis és aktiváció
CD28 kostimuláció $\uparrow$, PD-L1
ko-inhibíció $\downarrow$

Érfali sejtek a relapsusok
hátterében

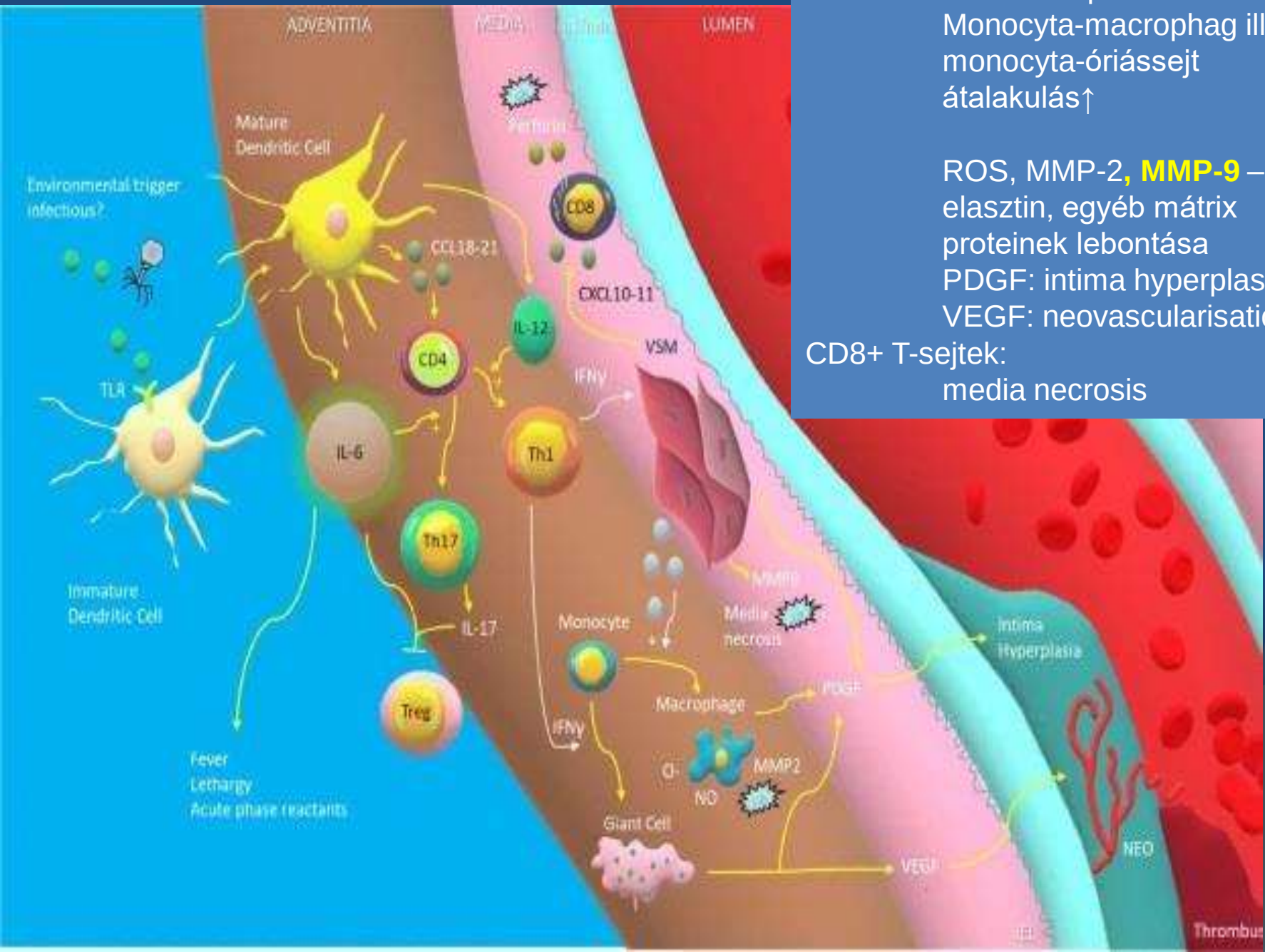
Macrophagok

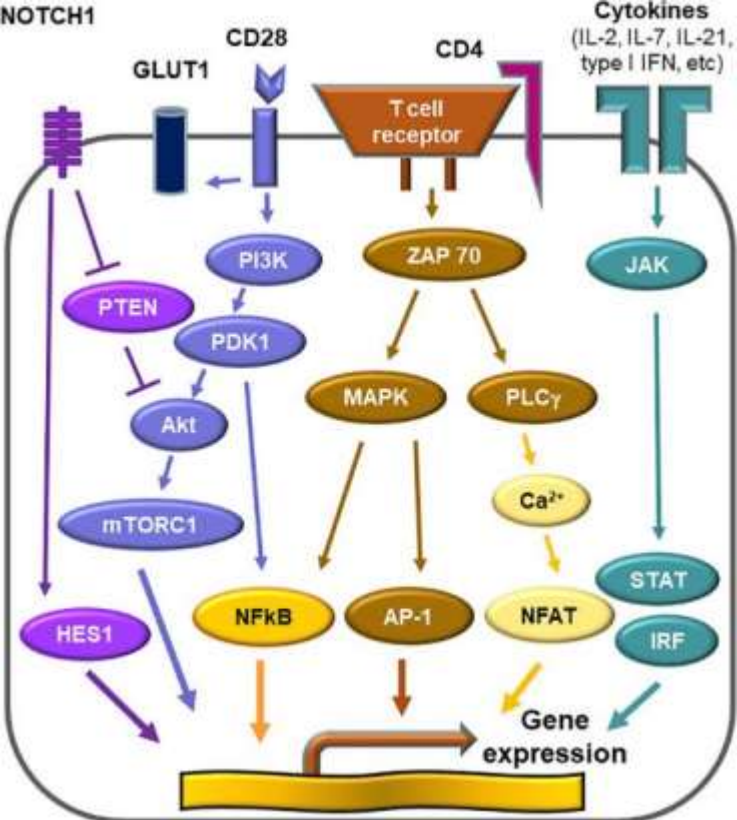
Interferon- γ :

Monocyta-macrophag ill.
monocyta-óriássejt
átalakulás $\uparrow$

ROS, MMP-2, **MMP-9** –
elasztin, egyéb mátrix
proteinek lebontása
PDGF: intima hyperplasia
VEGF: neovascularisatio

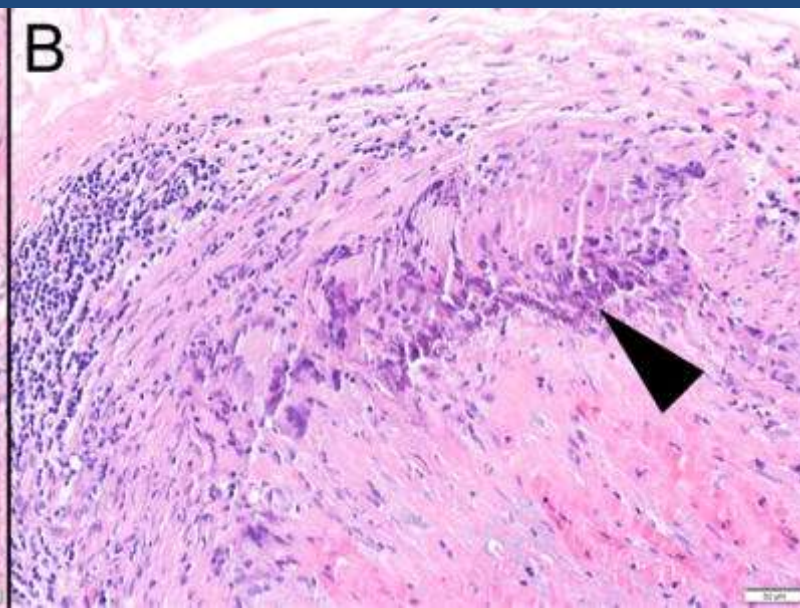
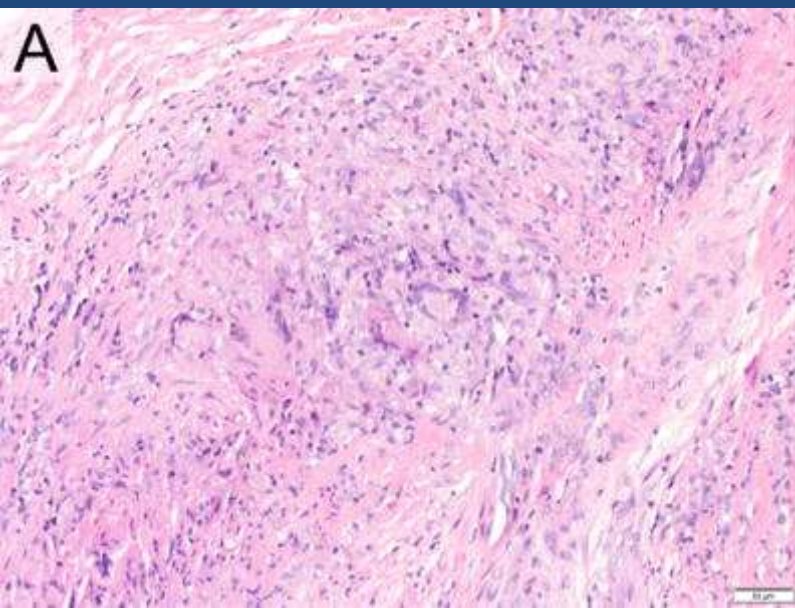
CD8+ T-sejtek:
media necrosis





Egérmodell: A vasculitis infiltrátumban egy kifejezetten proliferatív T-sejt alcsoport azonosítható, ami JAK-STAT-dependens, és JAK-gátlóval visszaszorítható (tissue-resident memory T-cell)

Emberben: sorozat-biopsziák: az esetek jelentős részében még 12 hónap után is kimutatható a granulomatosus infiltratum



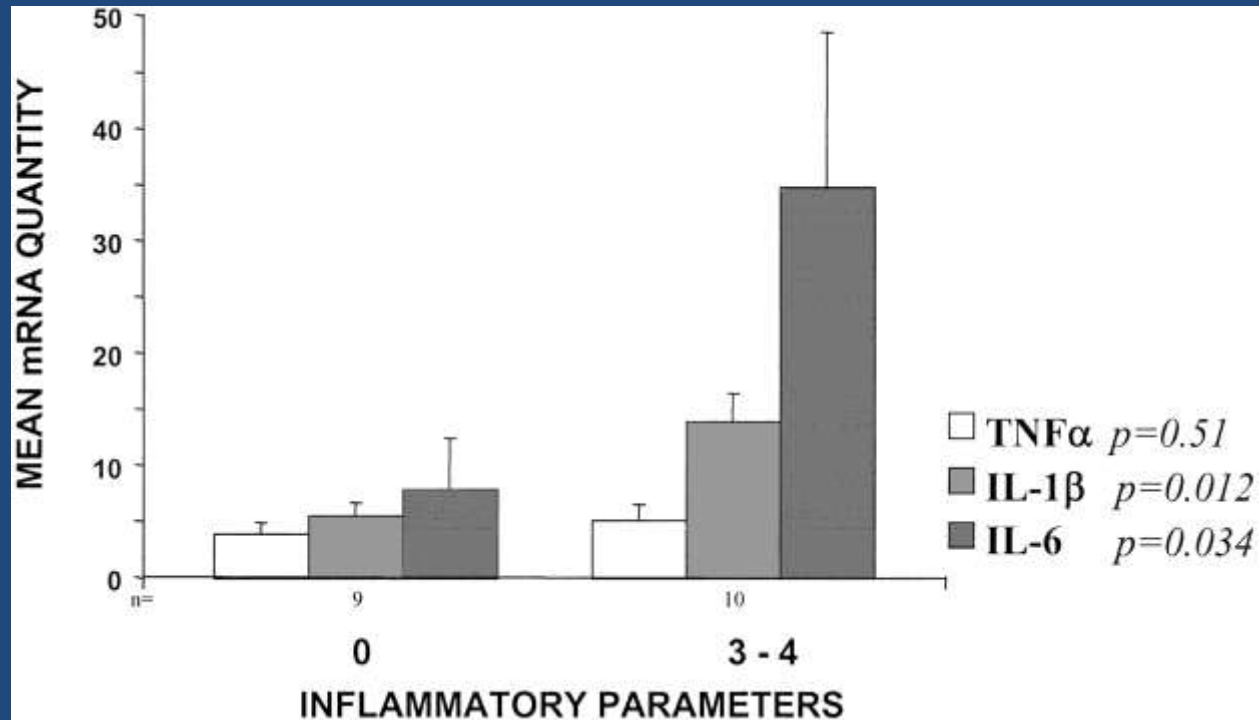
Watanabe R,
Front
Immunol
2020
Zhang H,
Circulation
2018
Maleszewski
JJ, Mod
Pathol 2017

Óriássejtes arteritis – kezelés

- ◉ 48-64 mg methylprednisolon/nap
 - Korai kezelés hatékony csak!
 - 50% relapsus; 1-2 éves kezelés minimum
- ◉ Iv. methylprednisolon lökéskezelés:
 - Kevesebb relapsus ?
 - Per os steroid hamarabb elhagyható? *Mazlumzadeh Arthritis Rheum 2006*
- ◉ Methotrexat: steroid mellé adva csökkenti a relapsusok arányát
- ◉ Azathioprin, anti-TNF – nincs bizonyíték
Hoffmann et al Ann Intern Med 2007
- ◉ Aspirin – csökkenti az ischaemiás események számát

MTX vagy AZA – steroid spórolás, kevesebb 1. és 2. relapsus *Mahr AD, et al, Arthritis Rheum 2007*

IL-1 β , TNF α and IL-6 mRNA concentrations in temporal artery specimens from patients with GCA



Rheumatology (Oxford), Volume 43, Issue 3, March 2004, Pages 294–301,

OXFORD
UNIVERSITY PRESS

Roche NE, Fulbright JW, Wagner AD, Hunder GG, Goronzy JJ, Weyand CM. Correlation of interleukin-6 production and disease activity in polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. Arthritis Rheum. 1993;36:1286–94

The NEW ENGLAND
JOURNAL *of* MEDICINE

ESTABLISHED IN 1812

JULY 27, 2017

VOL. 377 NO. 4

Trial of Tocilizumab in Giant-Cell Arteritis

J.H. Stone, K. Tuckwell, S. Dimonaco, M. Klearman, M. Aringer, D. Blockmans, E. Brouwer, M.C. Cid, B. Dasgupta, J. Rech, C. Salvarani, G. Schett, H. Schulze-Koops, R. Spiera, S.H. Unizony, and N. Collinson

52 hét:

Steroidmentes remisszió:

Steroid leépítés 26. hétre + tocilizumab sc. hetente: 56%

Steroid leépítés 52. hétre + tocilizumab sc. kéthetente: 53%

Steroid leépítés 26. hétre + placebo: 14%

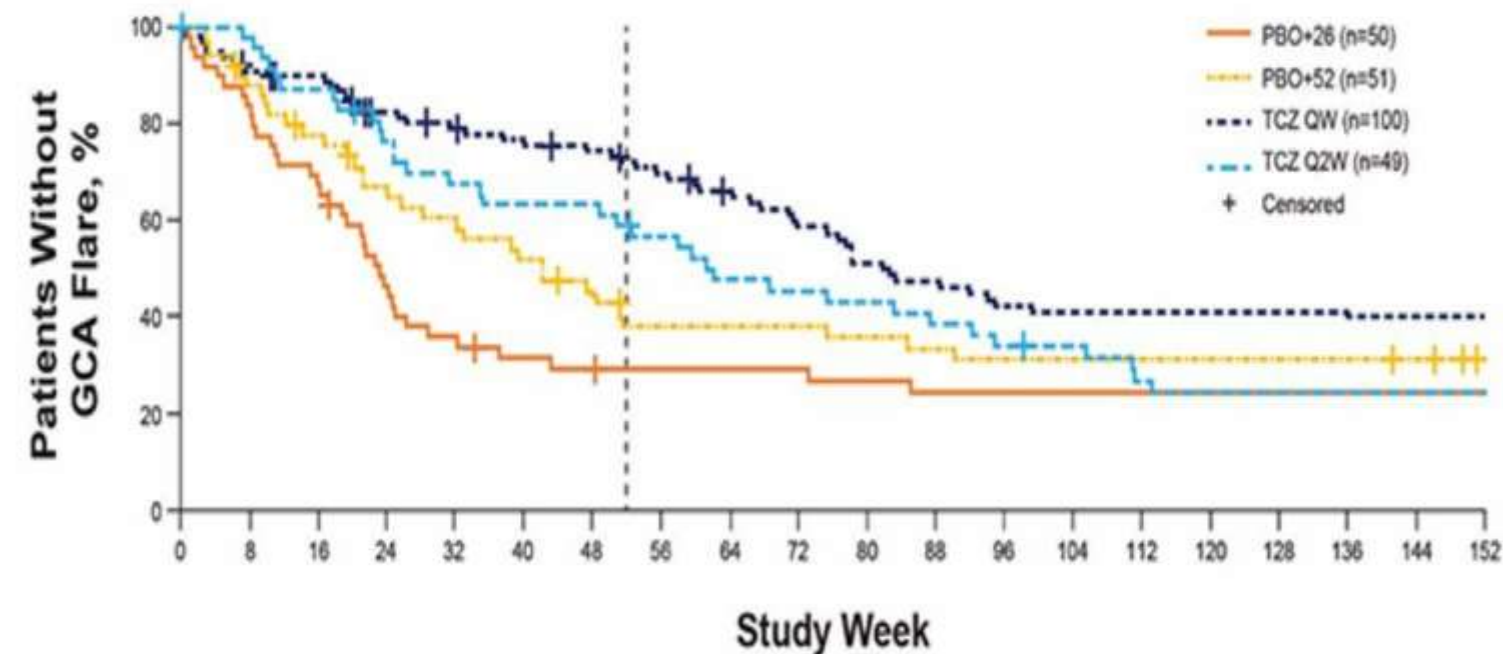
Steroid leépítés 52. hétre + placebo: 18%

A Phase 3 Trial of Upadacitinib for Giant-Cell Arteritis

Daniel Blockmans^{1 2}, Sara K Penn³, Arathi R Setty³, Wolfgang A Schmidt⁴,
Andrea Rubbert-Roth⁵, Ellen M Hauge^{6 7}, Helen I Keen⁸, Tomonori Ishii⁹, Nader Khalidi¹⁰,
Christian Dejaco^{11 12}, Maria C Cid¹³, Bernhard Hellmich¹⁴, Meng Liu³, Weihan Zhao³,
Ivan Lagunes³, Ana B Romero³, Peter K Wung³, Peter A Merkel¹⁵; SELECT-GCA Study Group

- SELECT-GCA
- 7,5 mg vagy 15 mg upadacitinib + steroid 26 hétig
- vs
- Placebo + steroid 52 hétig
- Végpont: Tartós GCA remisszió 12-től 52 hétig (klinikai és laboratóriumi)
- UPA 15 mg: 47%, placebo: 29% - superioritás (UPA 7,5 mg nem szignifikáns)
- MACE nem volt

Figure 1. Kaplan-Meier plot of time to first flare over 3 years (double-blind and part 2 periods; censored for open-label TCZ; ITT population).



TCZ leállítás komplett remisszió esetén. Ezután a remisszióban maradt betegek aránya 2 év után:

TCZ hetente: 47%

TCZ kéthetente: 36%

Medián időtartam a relapsusig:

TCZ hetente: 575 nap

TCZ kéthetente: 428 nap

Placebo: 162 nap (6 hó steroid) ill. 295 nap (1 év steroid)

Relapsus előfordulása, kockázata

- ⊙ GiACTA vizsgálat (1 év):
 - TCZ (+GCS) mellett: 24% (64%-uk GCS mellett)
 - Placebo (+GCS) mellett: 58% (76%-uk GCS mellett)
- ⊙ Relapsus kockázata magasabb:
 - Női nem
 - Fiatalabb kor
 - Extracranialis > cranialis
 - Induláskor láz
 - Gyulladás intenzitása: Anaemia, thrombocytosis
 - UH: magasabb pontszám (OGUS)
 - MRI-n kifejezettebb érfali gyulladásos jelek (induláskor)
 - Tocilizumab adása alatt ill. elhagyása után alacsonyabb a kockázat (20% vs 40% szteroid mellett)

Kimenetel egy éves TCZ kezelés leállítására után – TOPAZIO vizsgálat

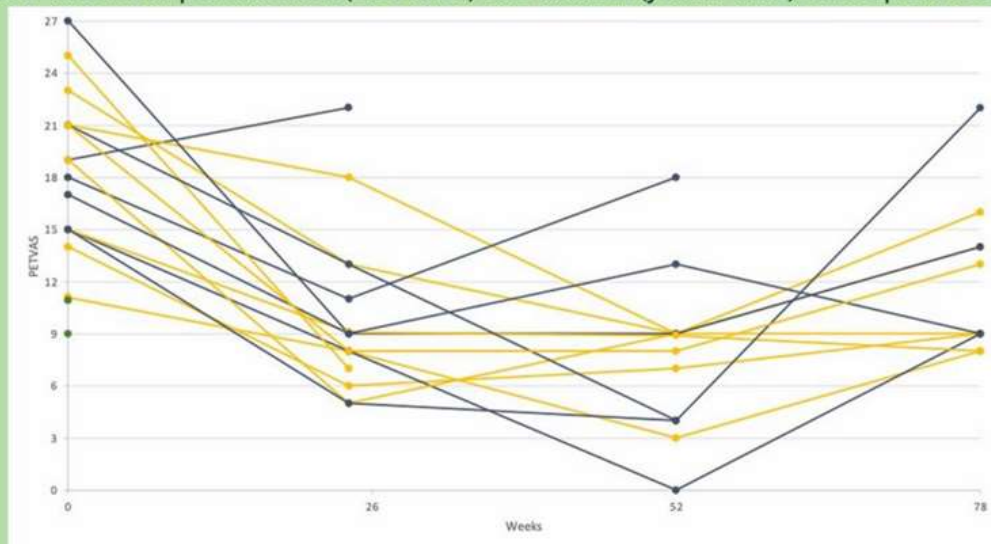


11/17 patients were in relapse-free clinical remission at week 78



6 PET/CT were considered active despite clinical remission

PETVAS kinetics in patients with (blue lines) and without (yellow lines) subsequent relapses.



Changes in PETVAS early after tocilizumab discontinuation may serve as a valuable indicator for predicting subsequent relapses

Csak iv.
methylprednisolon,
majd TCZ 52 hétig

Utána 76 hétig:
PETVAS score
alakulása:
0-52. hét: -6,6
52-76. hét : +4,6

Nem a leállításkori,
hanem az első 6
hónap során látott
romlás jelzi előre a
relapsust

Takayasu arteritis



CD8+ sejtszám > CD4+

GWAS: CD8-specifikus markerek felülregulációja

NK sejtek száma és aktivitása is magas

Endothelsejt elleni antitestek
Endotheliális Protein-C-receptor (EPCR) és scavenger receptor B-1-specifititás – endothelsejt funkció-gátlás – betegek 30%-ban kimutatható

Mutoh T, Nat Commun 2020

Takayasu arteritis

- Fiatal, ázsiai nőkben gyakori, de Magyarországon is előfordul
- Lappangó kezdet, krónikus progresszív lefolyás
- Kezdeti tünetek:
 - Koncentráció képesség, figyelem, memória romlása
 - Fejfájás, szédülékenység, fáradékonyság
- Később:
 - Stroke
 - Subclavian steal szindróma – „pulseless disease” (a. radialis pulzus nem tapintható)– Vérnyomás különbség a két kar között – Zörej az a. subclavia vagy a. axillaris fölött – egyszerűen diagnosztizálható, mégis általában megkésett a diagnózis!

Table 1 Comparison of frequencies of features and co-morbidities between giant cell arteritis and Takayasu arteritis

Feature	GCA	TAK
Vision loss ¹	+	+
Headache ²	++	++
Scalp tenderness	++	—
Aortic valve regurgitation ³	—	++
Ascending aorta/arch dilation	+	+
Pulmonary hypertension	—	+
Coronary arteritis	—	+
Thoracic aortitis	+	+
Abdominal aortitis	—	+
Mesenteric vasculitis	—	+
Renal artery stenosis	—	++
Limb claudication	±	++
Critical limb ischemia	—	+
Ischemic stroke ⁴	—	+
Surgical or endovascular intervention	—	+

¹ GCA: involvement of the ophthalmic artery/branches; TAK: carotid steno-occlusive disease

² GCA: temporal artery inflammation; TAK: most often associated with systemic hypertension

³ TAK: resulting from aortic root dilation

⁴ GCA: vertebrobasilar >> carotid; TAK carotid >> vertebrobasilar

Takayasu arteritis - diagnózis

- Non-specifikus tünetek – gyanú!
- Várnyomás összehasonlítás minden végtagon
- Zörejek az a. carotis, subclavia, axillaris, aorta valamint az érintett erek felett
- Emelkedett süllyedés, CRP
- Ultrahang: Fiatal egyéneken a lumen szűkülése! Arteria stenosis, amely nem kalcifikált atherosclerotikus plakk, hanem az erek koncentrikus, szegmentális, egyenletes szűkülete
- CT- vagy MR-angiographia, PET-CT – lásd fent

Takayasu arteritis kezelése

- Közepes, vagy alacsony dózisú corticosteroid (60 mg prednisolon, vagy akár kevesebb)
- Methotrexát, azathioprin
- Aspirin vagy egyéb thrombocyta aggregáció gátló
- Stent implantatio terápia rezisztencia vagy késői kezelés esetén
- IL6-gátlók refrakter esetekben vagy ha az első vonalbeli szerek kontraindikáltak (egyelőre off-label). Esetleg TNF-gátló is
- SELECT-Takayasu: folyamatban