


• **WEBINAR**

ΟΡΓΑΝΩΣΗ:



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ ΕΤΑΙΡΙΑ
& ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΙΚΗ ΕΝΩΣΗ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΩΝ
ΕΛΛΑΔΟΣ - Έτος Ιδρύσεως 1960

ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ καρδιαγγειακού κινδύνου και νόσου
σε ασθενείς με χρόνια ρευματικά νοσήματα.

ΠΡΑΚΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ βασισμένη
σε αληθινές περιπτώσεις.

ΤΕΤΑΡΤΗ **20 ΟΚΤΩΒΡΙΟΥ 2021** 19:30 - 20:30

WEB ONLY

Προβολή μέσω της ιστοσελίδας
www.livemed.gr

ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΟΣ ΚΙΝΔΥΝΟΣ ΚΑΙ ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ

ΔΗΜΗΤΡΟΥΛΑΣ ΘΕΟΔΩΡΟΣ

ΑΝΑΠΛΗΡΩΤΗΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ

Δ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΠΘ

- Δεν υπάρχει σύγκρουση συμφερόντων

- Ασθενής 39 ετών (Διάχυτη σκληροδερμία από το 2005, Scl-70 θετικό)
- Διάχυτη δερματική προσβολή (RSS>25)
- Μικροστομία-τηλεγγειεκτασίες
- Βαριά περιφερική αγγειοπάθεια (ισχαιμικά έλκη, ακρωτηριασμοί)
- Ήπια πνευμονική ίνωση
- Εκτακτοσυστολικές αρρυθμίες
- Κατάθλιψη, Εμμένουσα Κεφαλαλγία

Prezolon 5mg ημερησίως
Rituximab 1gr/2 εγχύσεις/15 ημέρες/6 μήνες – 2018
Bosentan 125 1X2
Concor 1x2
PPI
Ilomedin 1-2 φορές/έτος
Fluoxetine 20mg
Pregabalin 75mg

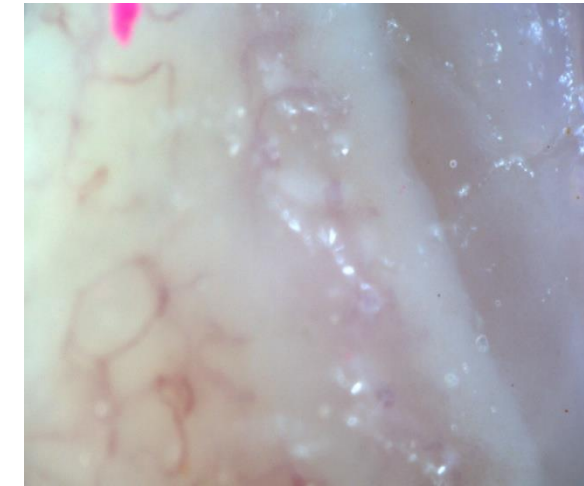
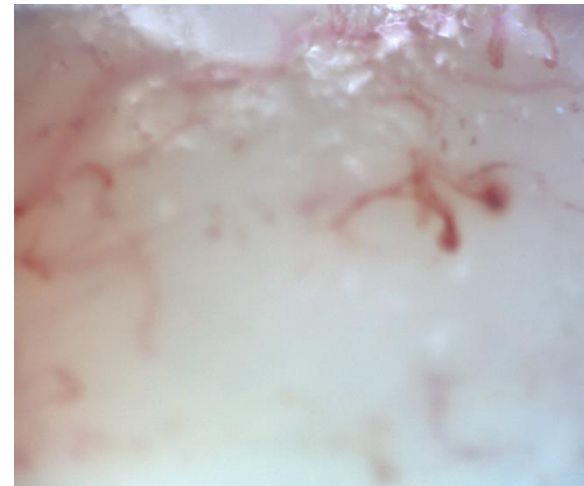
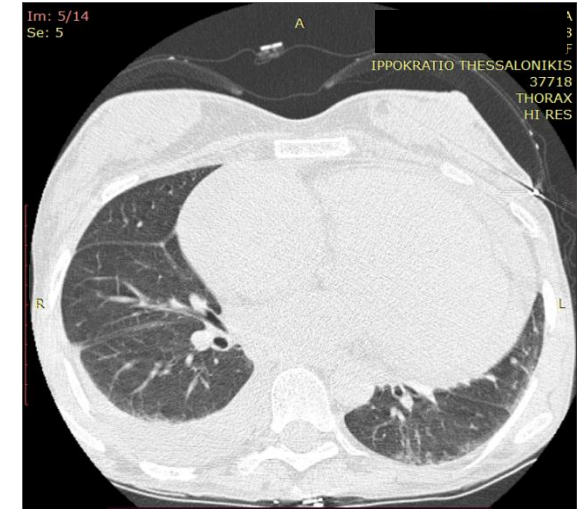
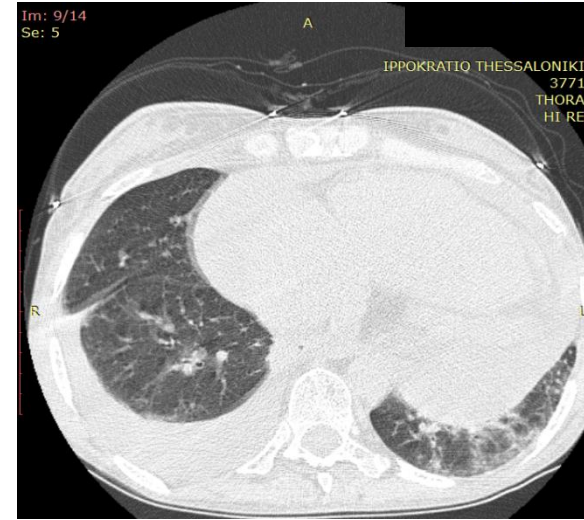
Ιστορικό Θεραπειών

Μεθοτρεξάτη
MMF
Νιφεδιπίνη
Tocilizumab



CASE -1

- HRCT θώρακα: Πάχυνση μεσολοβιδίων και ενδολοβίων διαφραγμάτων των κάτω λοβών – αρχόμενη εικόνα μελισσοκυρήθρας (σταθερή σε CT 2015-2019)
- Λειτουργικές δοκιμασίες πνευμόνων (LFTs): FVC: 55-65%, FEV₁: 60-70%, DLCO: 60-70%
- 24ΩΡΗ Καταγραφή καρδιακού ρυθμού (2015): μέτριας συχνότητας **έκτακτες κοιλιακές συστολές, έκτακτες κοιλιακές συστολές από διαφορετικές εστίες μονήρεις υπό μορφή διδυμίας υπό μορφή ζευγών και τριπλετών**
- Τριχοειδοσκόπηση: late pattern
- Στατικό και δυναμικό σπινθηρογράφημα μυοκαρδίου (2016): χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα
- MRI εγκεφάλου (2015): χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα



- 2018: Νοσηλεία σε νοσοκομείο της Γαλλίας (Limoges)
- Παρακολούθηση ιατρείο σκληροδέρματος ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ ΑΧΕΠΑ
Α' ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ
Διευθυντής: Καθηγητής Χ.ΚΑΡΒΟΥΝΗΣ
Τηλ. Γραφείου Ειδικευομένων: 2310-993567

ΥΠΕΡΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΗΜΑ - DOPPLER

Κλινικές Πληροφορίες: Σκληρόδερμα

Παρουσία εκτακτοσυστολικής αρρυθμίας

Αριστερή κοιλία με φυσιολογικές διαστάσεις, καλό πάχος τοιχωμάτων και διατηρημένη συστολική λειτουργικότητα, $EF > 50\%$. Παρουσία D-shape διαμόρφωσης του μεσοκοιλιακού διαφράγματος τόσο στην συστολή όσο και στην διαστολή, εύρημα υπερφόρτωσης πίεσης και όγκου των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων.

Διαστάσεις αριστερού κόλπου φυσιολογικές. Δεξιά κοιλία με αυξημένες διαστάσεις, υπερτροφικά τοιχώματα και επηρεασμένη συστολική λειτουργικότητα (TAPSE=15mm, $S'=0.07$). Αυξημένες διαστάσεις δεξιού κόλπου (24cm^2).

Διαστολική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας με λόγο $E > A$ ($E=0.7$, $E's=0.05$, $E'l=0.05$).

Τρίπτυχη αορτική βαλβίδα με επαρκή διάνοιξη και συνοδό μικρού βαθμού ανεπάρκεια. Αορτική ρίζα φυσιολογικών διαστάσεων.

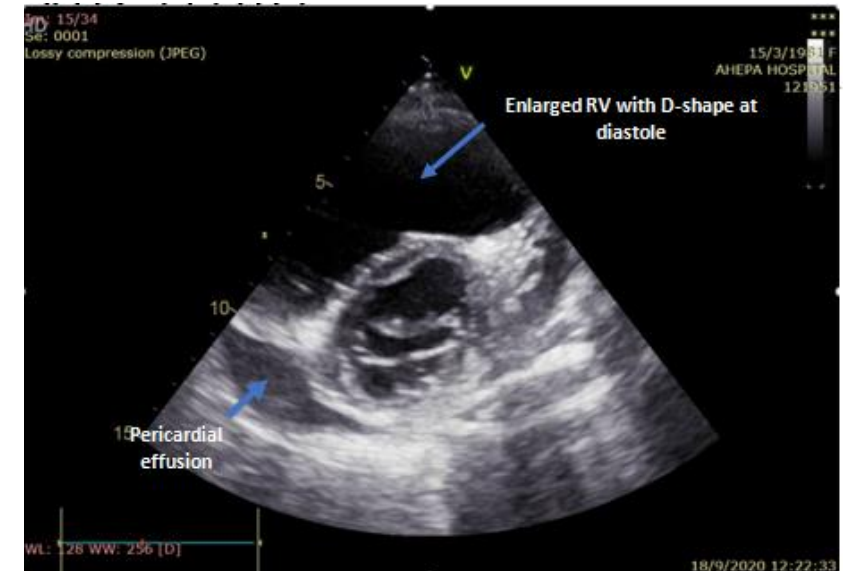
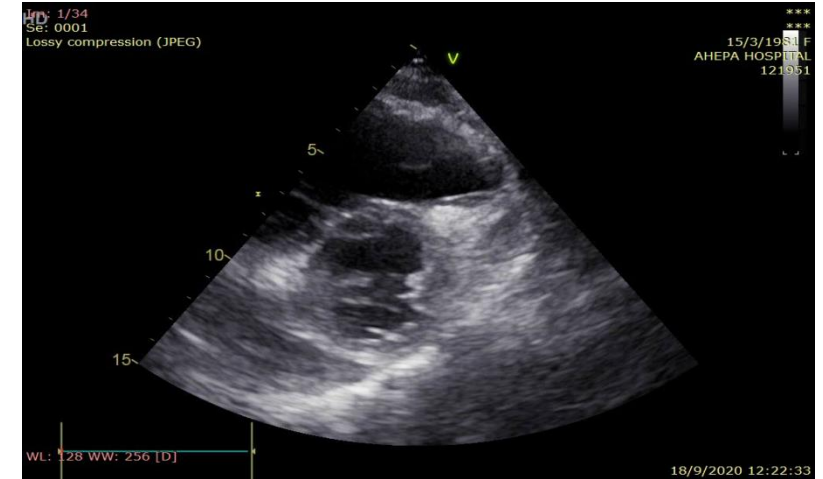
Μιτροειδής βαλβίδα με καλή διάνοιξη και μικρού βαθμού ανεπάρκεια αυτής.

Χωρίς διαφυγή στην πνευμονική βαλβίδα.

Σοβαρού βαθμού ανεπάρκεια τριγώνχινας βαλβίδας με απώλεια του coarctation των γλωχίνων και τριγωνικό σχήμα από το σήμα ανεπάρκειας της βαλβίδας καθιστώντας αδύνατο τον υπολογισμό της RVSP.

Μικρή περικαρδιακή συλλογή με εντόπηση στο κατώτερο τοίχωμα (8mm), στο οπίσθιο τοίχωμα (4mm) και σε μικρότερο βαθμό στο πλάγιο τοίχωμα και πέριξ των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων.

Κάτω κοίλη φλέβα εντός φυσιολογικών ορίων (17mm) και με $< 50\%$ αναπνευστική διακύμανση.



ECHO ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Φυσιολογική συστολική λειτουργία (AP) κοιλίας
- Διαστολική δυσλειτουργία (AP) κοιλίας
- Υπερφόρτωση δεξιών κοιλοτήτων
- Ανεπάρκεια τριγλώχινας
- Περικαρδιακή συλλογή

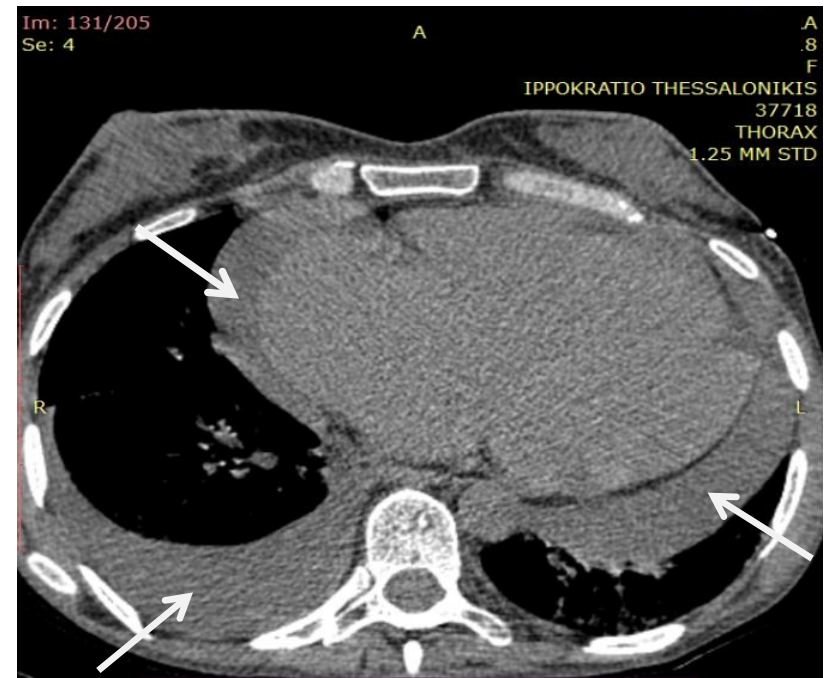
ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

- Χωρίς δύσπνοια στην ηρεμία
- Χωρίς κλινικά σημεία καρδιακής ανεπάρκειας
- Ακρόαση πνευμόνων: υποτρίζοντες βάσεων
- Ακρόαση καρδιάς: ολοσυστολικό φύσημα
παλινδρόμησης στην εστία ακρόασης της τριγλώχινας

ΣΥΝΕΧΙΣΗ Β-BLOCKER, ΑΥΞΟΜΕΙΩΣΕΙΣ ΠΡΕΔΝΙΖΟΛΟΝΗΣ

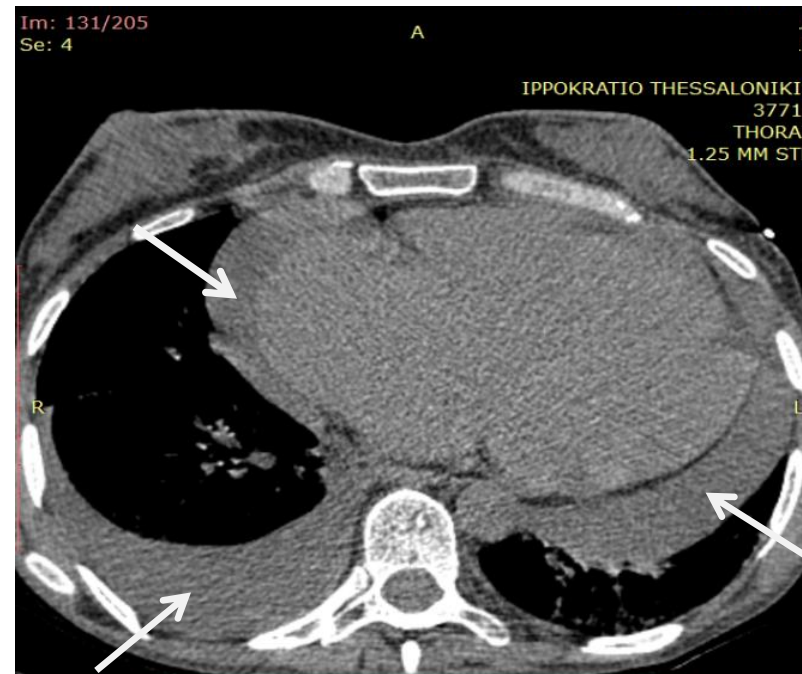
- Προγραμματισμένη επίσκεψη για έγχυση Rituximab
- Επιγαστρική δυσφορία – κοιλιακό άλγος
- Κλινική εξέταση κοιλίας: διάταση, ήπια διάχυτη ευαισθησία
- Οιδήματα κάτω άκρων
- Αναπνευστικό ψιθύρισμα: μικρή έκπτωση (ΔΕ)
- Βιοχημικός έλεγχος: κφ

- Προγραμματισμένη επίσκεψη για έγχυση Rituximab
- Επιγαστρική δυσφορία – κοιλιακό άλγος
- Κλινική εξέταση κοιλίας: διάταση, ήπια διάχυτη ευαισθησία
- Οιδήματα κάτω άκρων
- Αναπνευστικό ψιθύρισμα: μικρή έκπτωση (ΔΕ)
- Βιοχημικός έλεγχος: κφ



- Προγραμματισμένη επίσκεψη για έγχυση Rituximab
- Επιγαστρική δυσφορία – κοιλιακό άλγος
- Κλινική εξέταση κοιλίας: διάταση, ήπια διάχυτη ευαισθησία
- Οιδήματα κάτω άκρων
- Αναπνευστικό ψιθύρισμα: μικρή έκπτωση (ΔΕ)
- Βιοχημικός έλεγχος: κφ
- Echo κοιλίας: ασκτική συλλογή
- Echo καρδιάς: παρόμοια εικόνα (LVEF: 45-50%)

Έναρξη διουρητικής αγωγής Lasix 1x2



ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ ΣΤΑ ΡΕΥΜΑΤΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

ALERT

ALERT

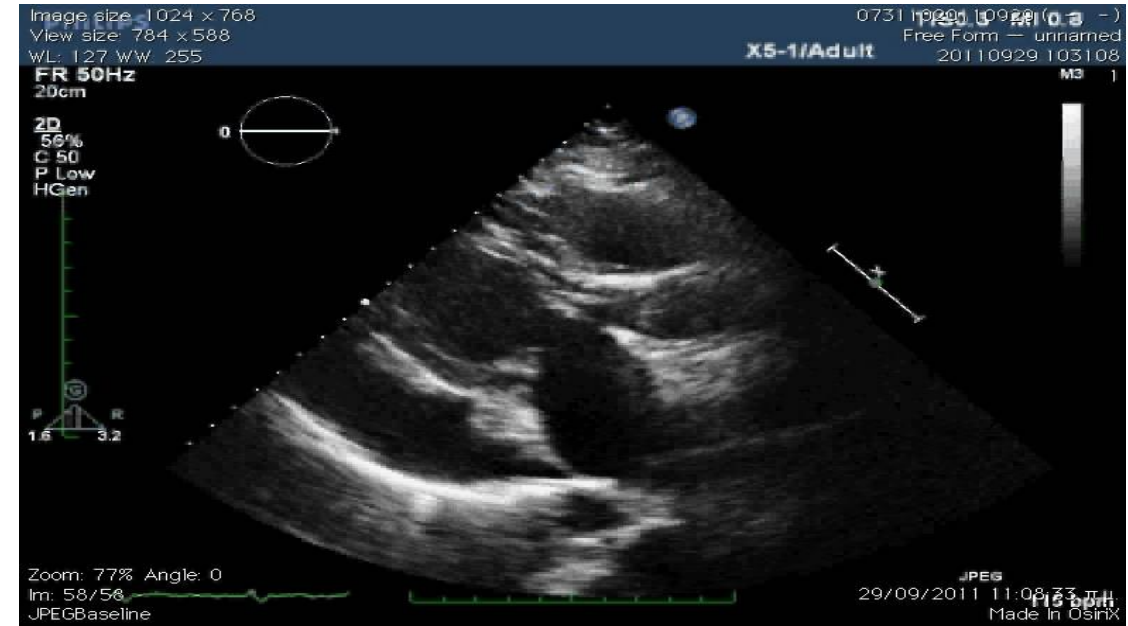
- ✓ Άτυπη εμφάνιση καρδιακής ανεπάρκειας
- ✓ Λιγότερα/ελάχιστα κλινικά συμπτώματα (δύσπνοια, κόπωση)
- ✓ Δύσκολη η κλινική εκτίμηση/αξιολόγηση
- ✓ Καθιστική ζωή, περιορισμός φυσικής δραστηριότητας
- ✓ Μεγαλύτερη θνητότητα σε σχέση με ασθενείς χωρίς συστηματικά νοσήματα



NYHA CLASS			
Class I	Class II	Class III	Class IV
No symptoms Can perform ordinary activities without any limitations	Mild symptoms Occasional swelling Somewhat limited in ability to exercise or do other strenuous activities No symptoms at rest	Noticeable limitations in ability to exercise or participate in mildly strenuous activities Comfortable only at rest	Unable to do any physical activity without discomfort Symptoms at rest

ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΣΤΟ ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΤΙΔΑ

- Νεκροτομικές μελέτες 33-72%
- Κλινικές μελέτες 15-43%

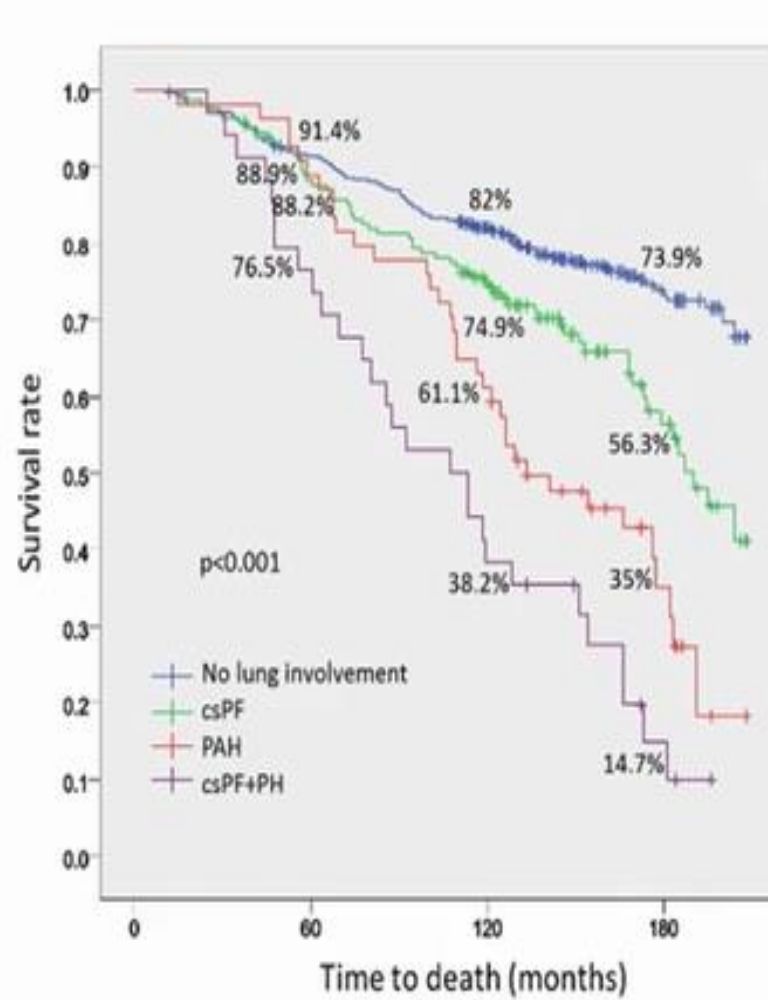


- Υποτροπιάζουσες περιπτώσεις που σχετίζονται με αυξημένη θνητότητα σε περιπτώσεις νεφρικής προσβολής και ΠΑΥ

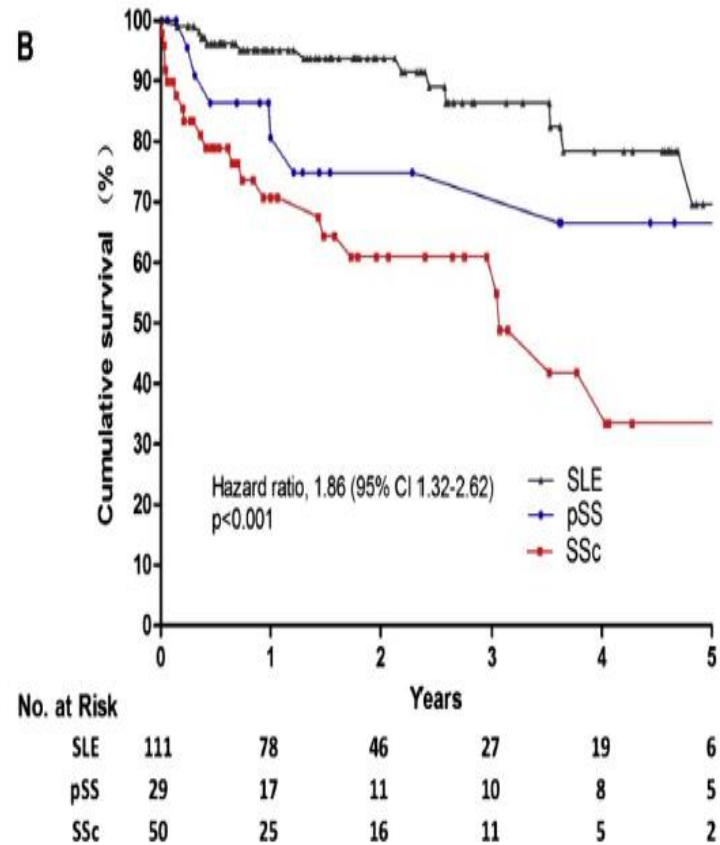
Maione et al, Semin Arthritis Rheum 2005

Meune et al, Arthritis Rheum 2008

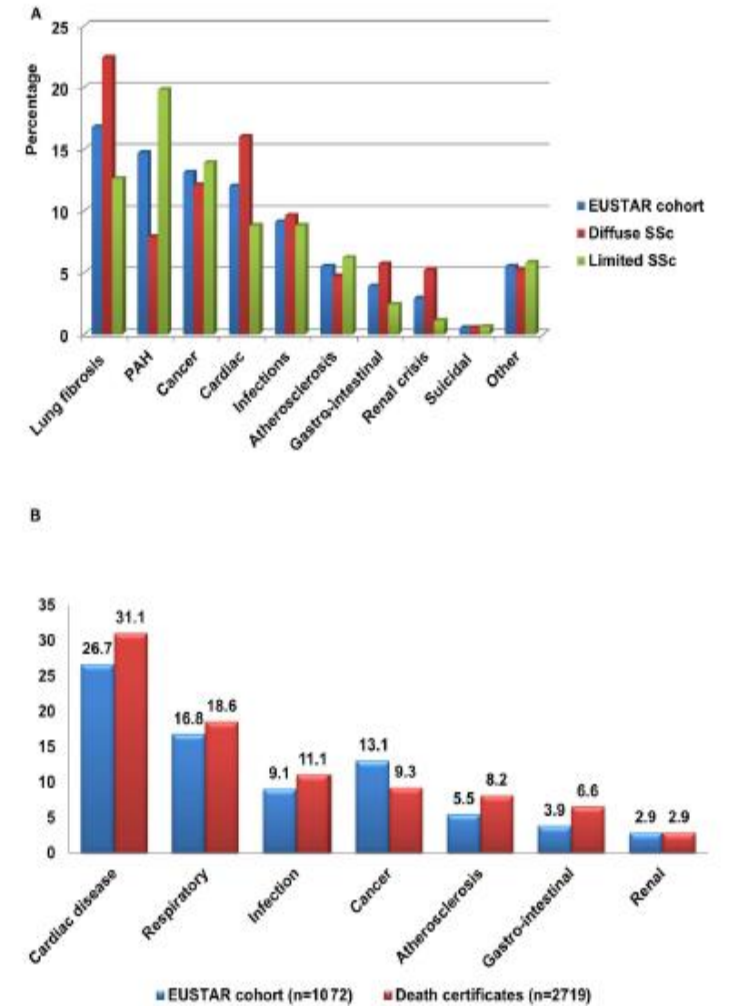
PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION IN SSc



Nihtyanova et al, Arthritis Rheumatol 2014



Zhao et al, Int J Cardiol. 2017



Elhai et al, Ann Rheum Dis 2017

ΔΕΞΙΟΣ ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΚΑΘΕΤΗΡΙΑΣΜΟΣ

Pressures (mmHg)	Sys	Dias	Mean	SVO ₂ (%)
RA			12	
RV	30	7		
PA	30	23	27	64
PCWP			23	

Resistances	Woods
PVR	3,51
PVR Indexed	4,59

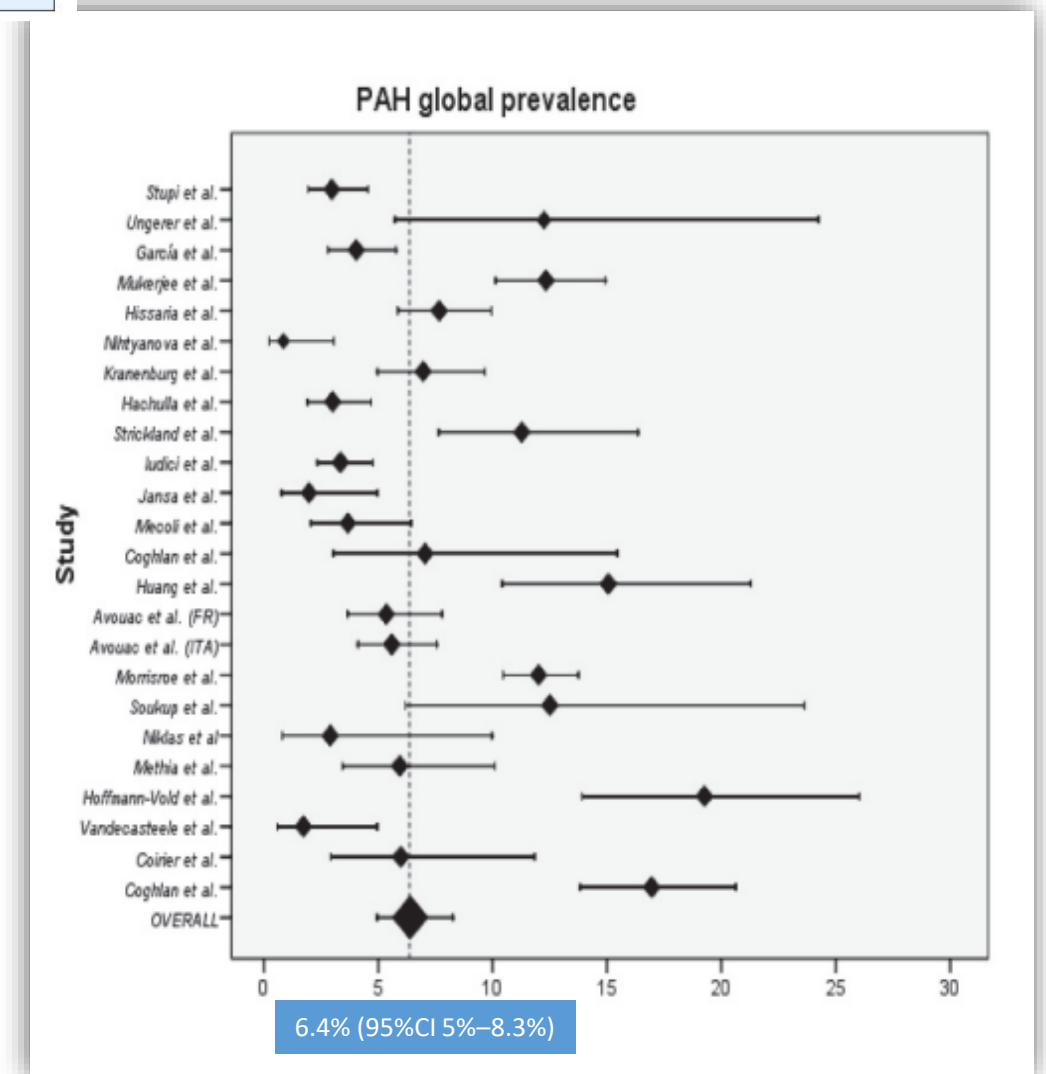
CI	L/min/m ²
CI	2.83

PH DUE TO LEFT HEART FAILURE – GROUP II



The prevalence and incidence rate of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: Systematic review and meta-analysis

Manuel Rubio-Rivas^{a,*}, Narcís A. Homs^a, Daniel Cuartero^a, Xavier Corbella^{a,b,c}





Pulmonary Arterial Hypertension in Connective Tissue Disorders: The emerging role of screening and early diagnosis. A position paper for Greek Rheumatologists

Eftychia Demerouti¹, Iraklis Tsangaris², Theodoros Dimitroulas³, George Giannakoulas⁴, Pelagia Katsimpri⁵, Ioanna Mitrouska⁶, Stylianos Orfanos², Ioannis Skoularigkis⁷, Paraskevi Voulgari⁸, Petros Sfikakis⁹

¹Onassis Cardiac Surgery Center, Pulmonary Hypertension Unit, Athens, Greece, ²Attikon University Hospital, Pulmonary Hypertension Clinic, Athens, Greece, ³4th Department of Internal Medicine, Hippokration Hospital, Thessaloniki, Greece, ⁴AHEPA University General Hospital, Pulmonary Hypertension Unit, Thessaloniki, Greece, ⁵Rheumatology and Clinical Immunology Unit, "Attikon" University Hospital, Athens, Greece, ⁶Department of Thoracic Medicine, Faculty of Medicine, University of Crete, Crete, Greece, ⁷Department of Cardiology, Larissa University Hospital, Larissa, Greece, ⁸Rheumatology Clinic, Department of Internal Medicine, Medical School, University of Ioannina, Ioannina, Greece, ⁹First Department of Propaedeutic Internal Medicine and Rheumatology Unit, Medical School, National and Kapodistrian University of Athens, Athens, Greece

- **The earlier the diagnosis, the better the outcome.**
- **Increased awareness:** Clinicians should be alerted to PAH screening and diagnosis in CTD patients.
- **Transthoracic echocardiogram** is used for detecting PAH according to specific echocardiographic signs, and should be performed by experienced cardiologists.
- **A low estimated PASP in echocardiogram does not exclude PAH diagnosis** if other echocardiographic signs are present.
- **Screening for asymptomatic patients should be performed annually.**

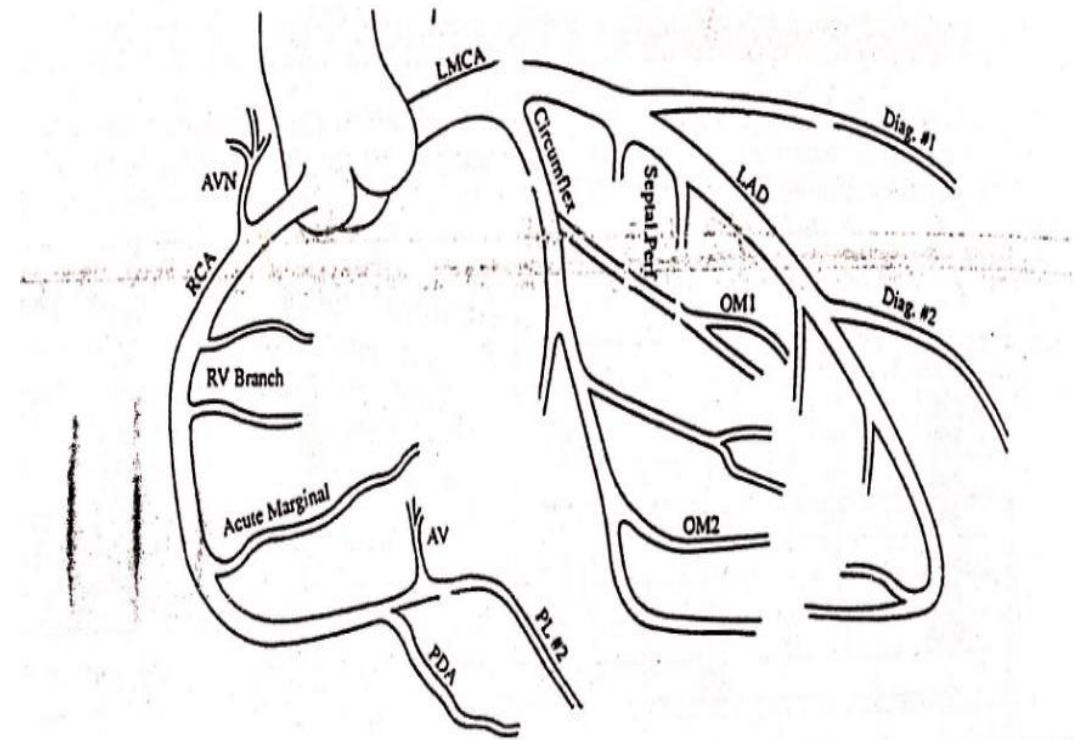
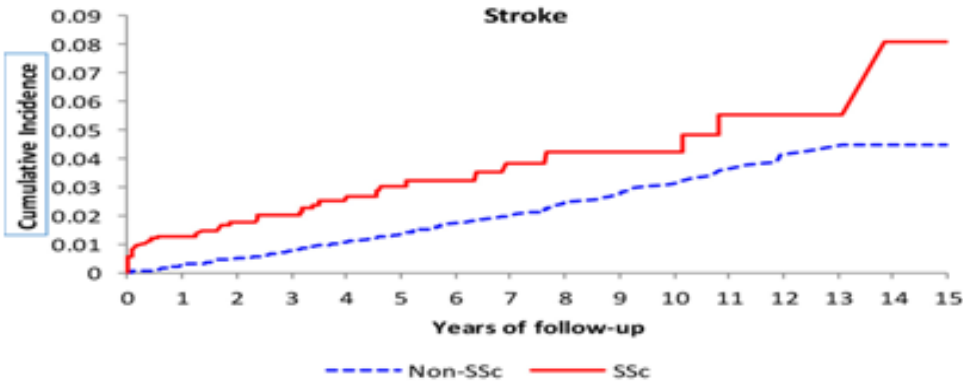
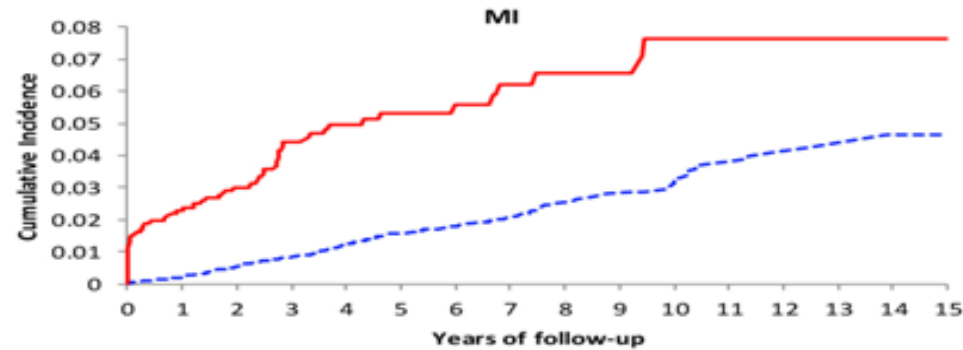


Early Cardiovascular Disease After the Diagnosis of Systemic Sclerosis

J. Antonio Aviña-Zubieta, MD, PhD,^{a,b} Ada Man, MD,^c Marko Yurkovich, MD,^b Kun Huang, MD,^b Eric C. Sayre, PhD,^a Hyon K. Choi, MD, DrPH^{a,d}

^aArthritis Research Centre of Canada, Vancouver, British Columbia, Canada; ^bDivision of Rheumatology, Department of Medicine, University of British Columbia, Vancouver, Canada; ^cSection of Rheumatology, Faculty of Medicine, University of Manitoba, Winnipeg, Canada; ^dDepartment of Rheumatology, Division of Rheumatology, Allergy and Immunology, Harvard Medical School, Boston, Mass.

1220 SSc pt
12200 controls



ΣΤΕΦΑΝΙΟΓΡΑΦΙΑ

ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ: Δεξιά μηριαία αρτηρία (6F). JR 4 JL 3.5

ΣΤΕΛΕΧΟΣ ΑΡ.ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ: Φυσιολογικό.

ΠΡΟΣΘΙΟΣ ΚΑΤΙΩΝ ΚΛΑΔΟΣ: Χωρίς στενώσεις.

ΠΕΡΙΣΠΩΜΕΝΗ: Χωρίς στενώσεις.

ΔΕΞΙΑ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑ ΑΡΤΗΡΙΑ (Επικρατούσα): Χωρίς στενώσεις

Συμπέρασμα: Στεφανιαία αγγεία χωρίς στενώσεις.

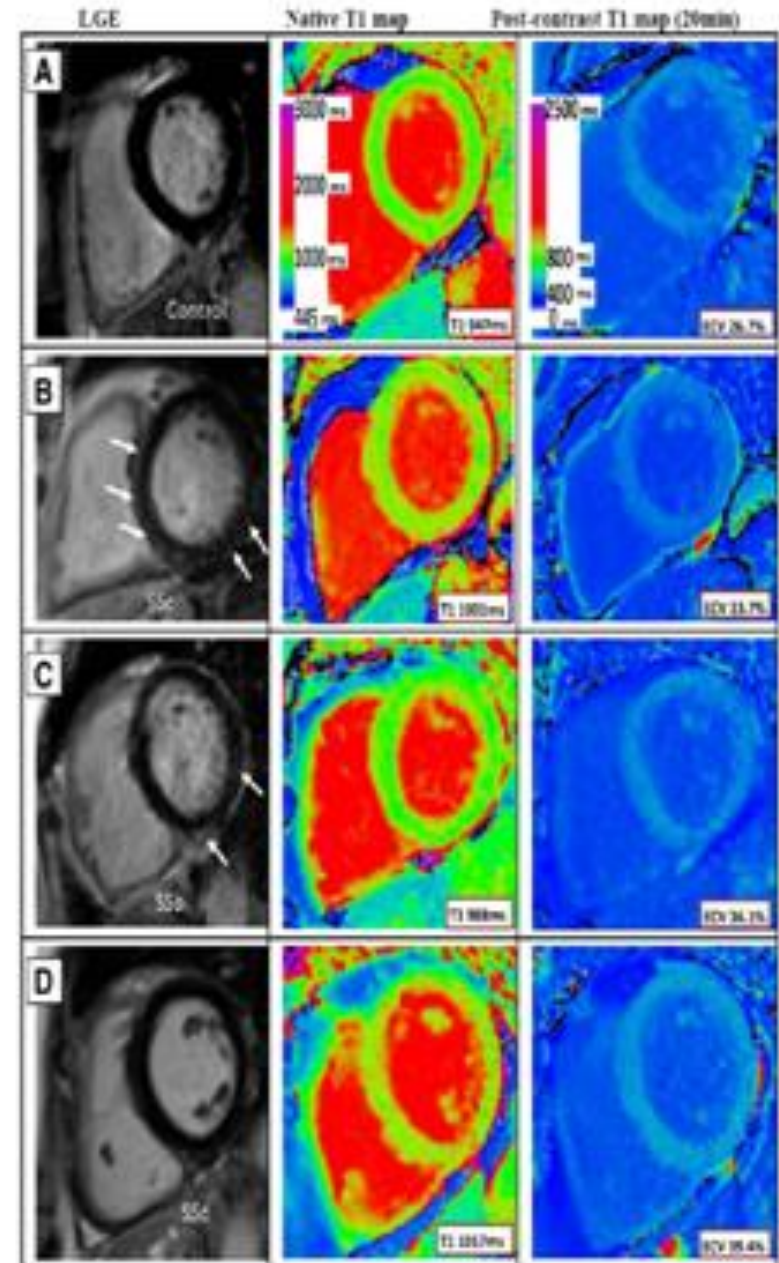
MRI ΚΑΡΔΙΑΣ (CARDIAC MRI)

Περικαρδιακή συλλογή.

Χωρίς **πάχυνση του περικαρδίου** μετά IV έγχυση σκιαστικού
και ήπιος εμπλουτισμός της αριστερής κοιλίας.

Αύξηση διαστάσεων δεξιάς κοιλίας.

T1/T2 MAPPING - ΔΕΝ ΗΤΑΝ ΔΙΑΘΕΣΙΜΟ



ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΗ ΠΡΟΣΒΟΛΗ (Primary systemic sclerosis heart involvement)

Ίνωση του μυοκαρδίου

- Τμηματική κατανομή
- ΔΕΝ προσβάλλει τα μεγάλα στεφανιαία αγγεία

Φλεγμονή του μυοκαρδίου

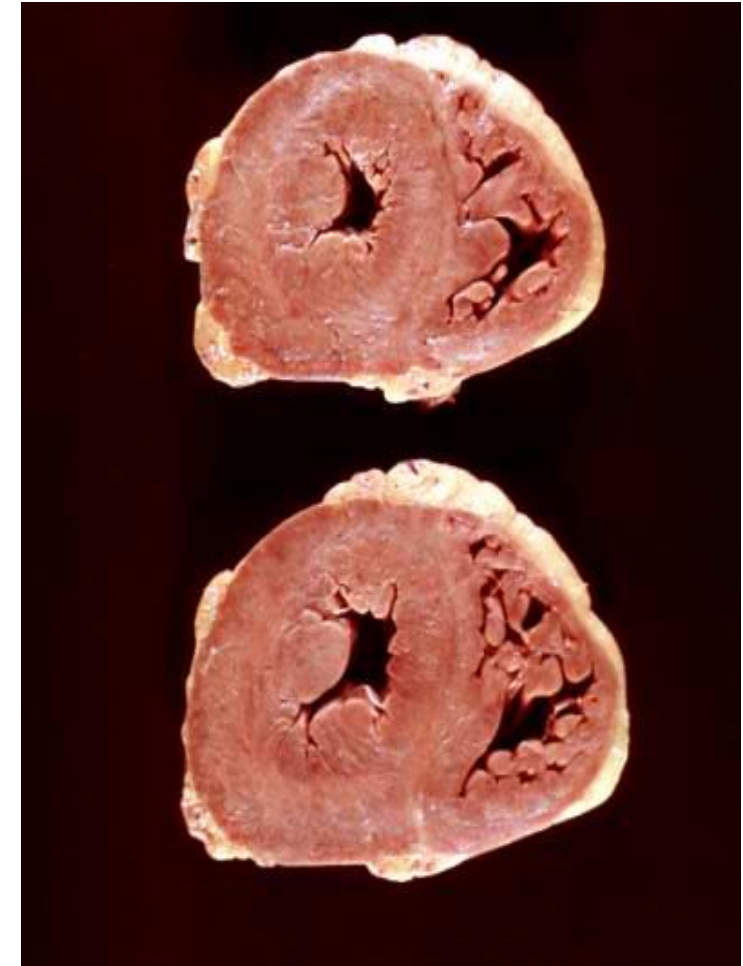
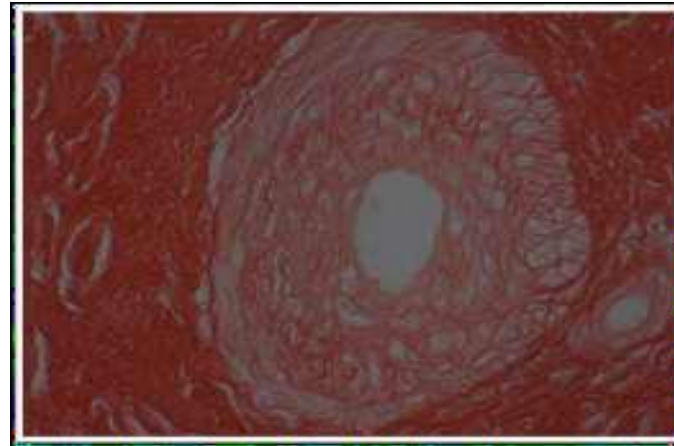
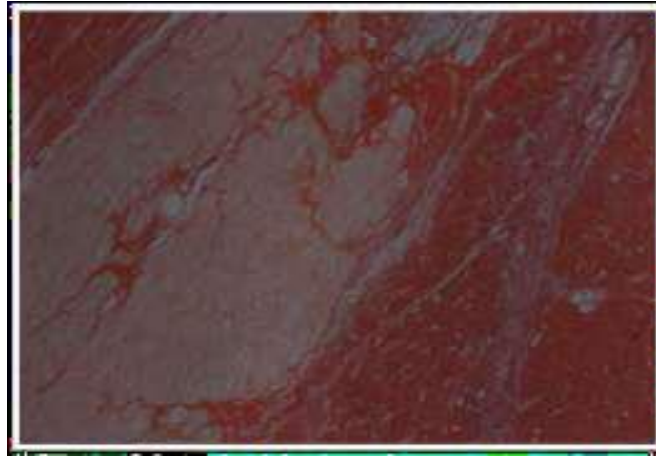
- Μυοκαρδίτιδα

Μικροαγγειοπάθεια

- Δομικές και λειτουργικές διαταραχές της μικροκυκλοφορίας

Αγγειόσπασμος

(Raynaud της καρδιάς)



ΔΕΝ ΠΕΡΙΛΑΜΒΑΝΕΙ ΤΗΝ ΙΣΧΑΙΜΙΚΗ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ – ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΥΠΕΡΤΑΣΗ

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΗ ΠΟΡΣΒΟΛΗ (Primary systemic sclerosis heart involvement)

Pathogenic events	Myocardial fibrosis	Myocardial inflammation	Small vessel vasculopathy	Pericardial disease
Main Clinical manifestations	<ul style="list-style-type: none"> • Dyspnea, palpitations, and syncope • Diastolic dysfunction • HFpEF • HFrEF • Arrhythmia • Conduction disease 	<ul style="list-style-type: none"> • Dyspnea, palpitations, chest pain, and syncope • HFrEF • Arrhythmia 	<ul style="list-style-type: none"> • Chest pain and dyspnea • Impaired myocardial perfusion • Wall motion abnormalities 	<ul style="list-style-type: none"> • Acute pericarditis • Pericardial fibrosis • Constrictive pericarditis • Pericardial effusion • Cardiac tamponade

Bruni and Ross. Best Practice & Research Clinical Rheumatology 2021

5,4% of SSc patients present with LVEF < 55% (EUSTAR) (7.073 ασθενείς)

Ευαίσθητες μέθοδοι (Ιστικό Doppler, Cardiac MRI)

Allanore et al, Ann Rheum Dis. 2010

Left Ventricular Diastolic Dysfunction Predicts Mortality in Patients With Systemic Sclerosis

Anders H. Tennøe, MD,^{a,b} Klaus Murbræch, MD, PhD,^c Johanna C. Andreassen, BSc,^c Håvard Fretheim, MD,^a Torhild Garen, MSc,^a Einar Gude, MD, PhD,^c Arne Andreassen, MD, PhD,^c Svend Aakhus, MD, PhD,^{d,e} Øyvind Molberg, MD, PhD,^{a,b} Anna-Maria Hoffmann-Vold, MD, PhD^{a,b}

275 SSc patients assessed with echo and 186 f/up (median 3,4 years)

46/275 (17%) DD

54/189 (29%)DD

57% of patients with DD at baseline died, compared with 13% without DD

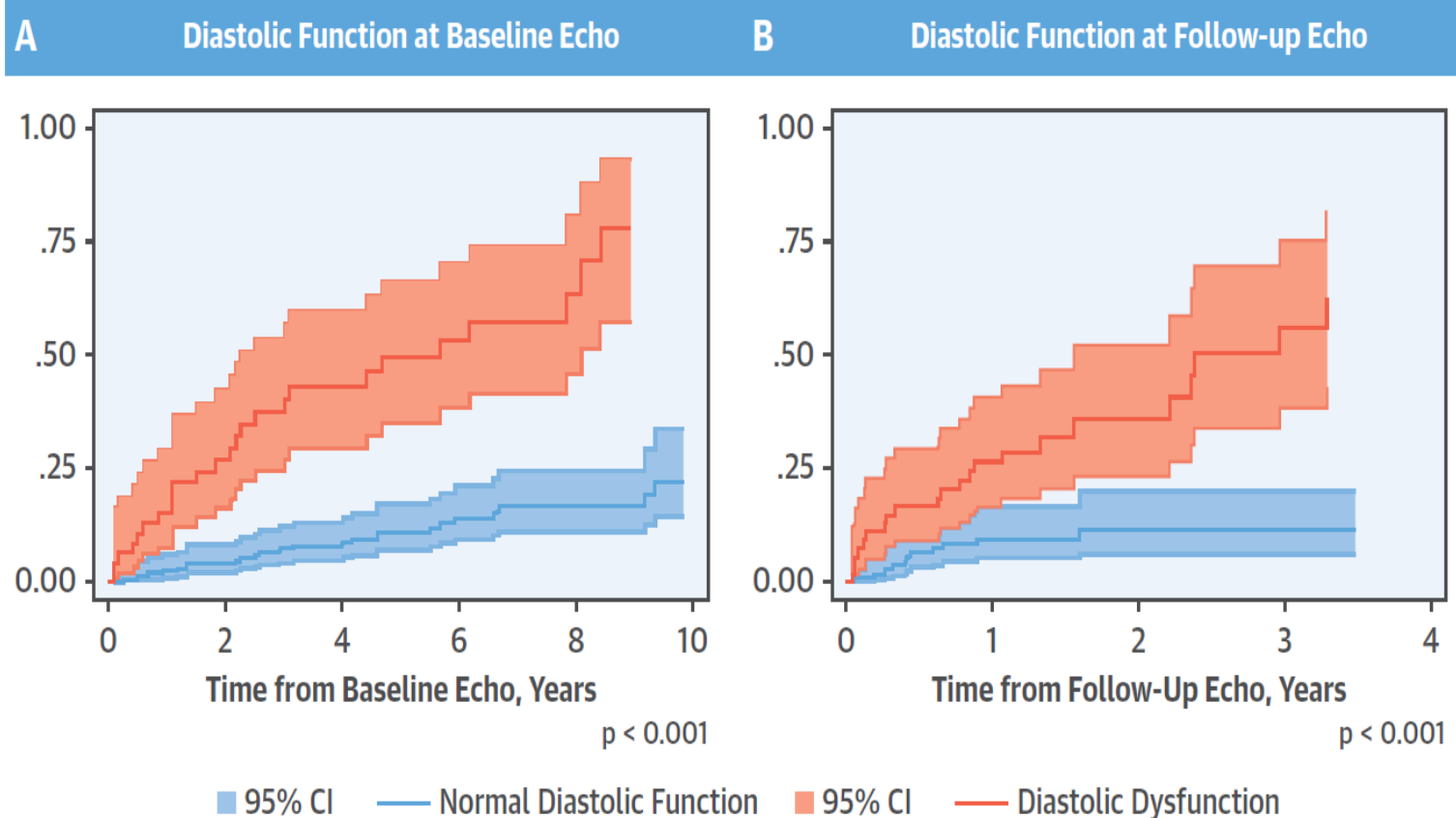


TABLE 3 Prediction of Mortality by Multivariable Cox Regression

	Multivariable Cox Regression on Mortality		
	HR	95% CI	p Value
DD	3.71	1.69-8.14	0.001
DLCO, %	0.96	0.94-0.98	0.001
Age	1.05	1.02-1.09	0.003
Male	1.23	0.54-2.80	0.624
mRSS	1.06	1.03-1.09	<0.001
TAPSE	0.35	0.17-0.73	0.005
NT-proBNP	1.01	1.01-1.01	0.014
C-index	0.89		

CI = confidence interval; DD = diastolic dysfunction; DLCO = diffusion capacity of the lung for carbon monoxide; HR = hazard ratio; mRSS = modified Rodnan skin score; NT-proBNP = N-terminal prohormone of brain natriuretic peptide; TAPSE = tricuspid annular plane systolic excursion.

Cardiovascular Manifestations of Systemic Sclerosis: A Danish Nationwide Cohort Study

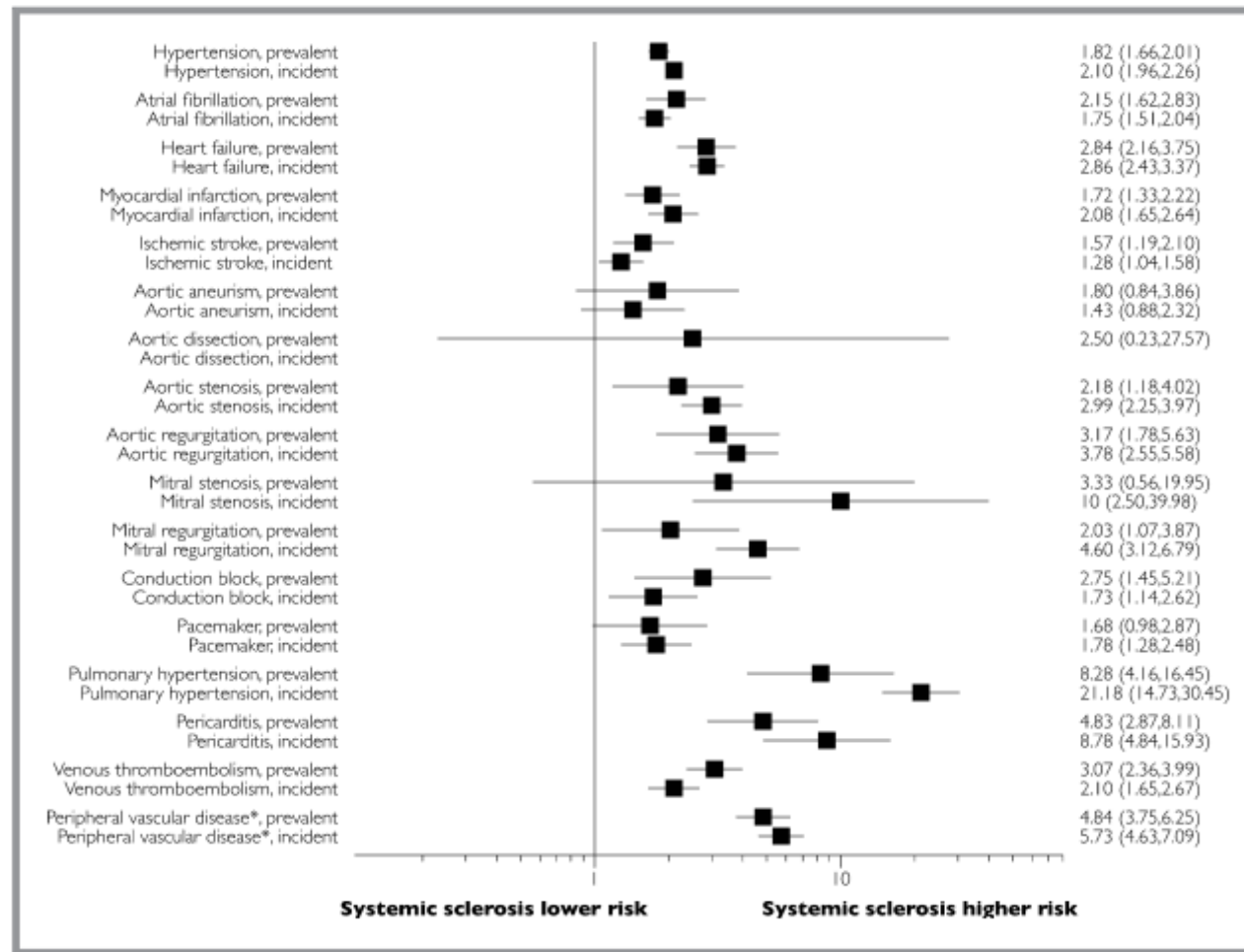
Sheraz A. Butt, MD; Jørgen L. Jeppesen, MD, DSc; Christian Torp-Pedersen, MD, DSc; Flora Sam, MD; Gunnar H. Gislason, MD, PhD; Søren Jacobsen, MD, DSc; Charlotte Andersson MD, PhD

2019 Sep 3;8(17):e013405

SSc (n=2778) vs healthy controls (n=13890) matched by age and sex 1:5 between 1995-2015

Variable	SSc Cases (n=2778)	Controls (n=13 890)	P Value
Female sex	2114 (76)	10 570 (76)	
Age, y, mean±SD	55±15	55±15	
Hypertension	867 (31.2)	2915 (21.0)	<0.0001
Atrial fibrillation and atrial flutter	77 (2.8)	189 (1.1)	<0.0001
Heart failure	84 (3)	166 (1)	<0.0001
Myocardial infarction	86 (3.1)	260 (1.9)	<0.0001
Ischemic stroke	69 (1.3)	224 (2.5)	<0.0001
Aortic aneurism	9 (0.3)	25 (0.2)	0.1247
Aortic dissection	≤3	≤3	0.4385
Aortic stenosis	15 (0.5)	35 (0.3)	0.0113
Aortic regurgitation	19 (0.7)	30 (0.2)	<0.0001
Mitral stenosis	≤3	≤3	0.1615
Mitral regurgitation	13 (0.5)	32 (0.2)	0.0276
Conduction block (left bundle-branch or atrioventricular block)	15 (0.5)	28 (0.2)	0.0013
Pacemaker/implantable cardioverter-defibrillator	18 (0.7)	54 (0.4)	0.0572
Pericarditis	28 (1.0)	29 (0.2)	<0.0001
Peripheral vascular disease	121 (4.4)	133 (1.0)	<0.0001
Pulmonary hypertension	22 (0.8)	14 (0.1)	<0.0001
Venous thromboembolism	93 (3.4)	156 (1.1)	<0.0001
Diabetes mellitus	139 (5.0)	585 (4.2)	0.0616
Aspirin	344 (12.4)	1055 (7.6)	<0.0001
NSAIDs	752 (27.1)	1733 (12.5)	<0.0001
Glucocorticoids	379 (13.6)	352 (2.5)	<0.0001
Treated dyslipidemia	273 (9.8)	1177 (8.5)	0.0208
Oral anticoagulant	109 (3.9)	176 (1.3)	<0.0001
Antiplatelet therapy	375 (13.5)	1153 (8.3)	<0.0001

Data are shown as n (%) except as noted. SSc indicates systemic sclerosis.



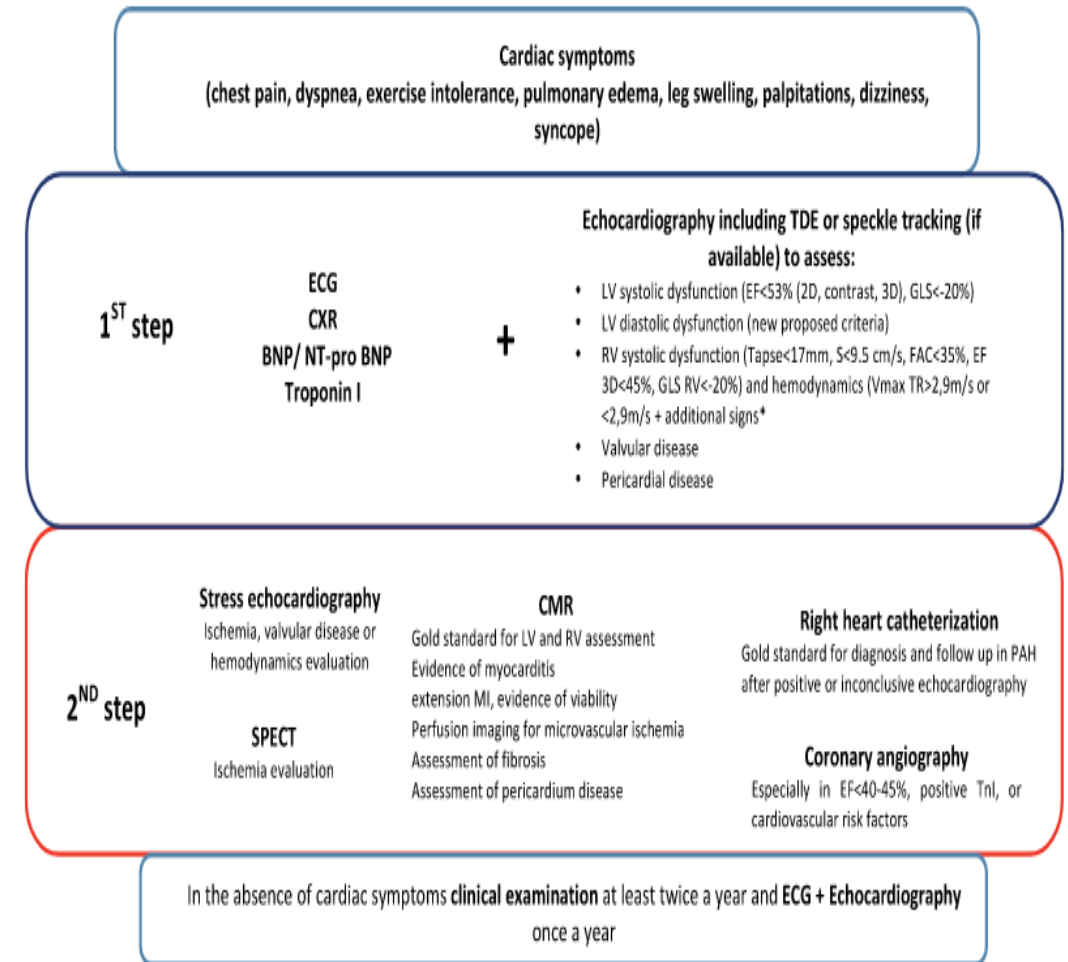
Consensus best practice pathway of the UK Systemic Sclerosis Study group: management of cardiac disease in systemic sclerosis

Lesley-Anne Bissell^{1,2}, Marina Anderson³, Malcolm Burgess⁴, Kuntal Chakravarty⁵, Gerry Coghlan⁶, Raluca B. Dumitru^{1,2}, Lee Graham⁷, Voon Ong⁵, John D. Pauling⁸, Sven Plein⁷, Dominik Schlosshan⁷, Peter Woolfson⁹ and Maya H. Buch^{1,2}

Baseline test	Monitoring		
	Asymptomatic/ uninvolved	At risk	Symptomatic/ involved ^{a,b}
Targeted questioning for red flag symptoms ^a	Each visit ^c	Each visit ^c and cardiology referral	Each visit ^c
Resting ECG	Annual ^d	6-monthly ^e	6-monthly ^e
ECHO	Annual	6-monthly	6-monthly
Troponin, CK	Annual	6-monthly ^f	6-monthly ^f
NT-proBNP ^f	Annual ^g	6-monthly ^g	6-monthly ^g
Blood pressure ^h	Each visit	Each visit	Each visit
Health check for coronary artery risk factors ^c			
Lipid profile	Annual	Annual	Annual
HbA1c	Annual	Annual	Annual

Update on assessment and management of primary cardiac involvement in systemic sclerosis

Vasiliki-Kalliopi Bournia¹, Christos Tountas¹, Athanase D. Protogerou², Stylianos Panopoulos¹, Sophie Mavrogeni³, Petros P. Sfikakis¹



Vasodilators and low-dose acetylsalicylic acid are associated with a lower incidence of distinct primary myocardial disease manifestations in systemic sclerosis: results of the DeSSciper inception cohort study

601 patients with SSc (mean f/up 0,5-4 years) - 914 follow-up patient-years

448 Vasodilator therapy	89/448 targeted Vasodilator therapy	914 follow-up patient-years
		12 ventricular arrhythmias
		5 Q waves
Calcium channel blockers	Et-1 inhibitors	40 cardiac blocks
ACE inhibitors	PDE-5 inhibitors	6 pacemaker implantations
Angiotensin II receptor blockers	Prostanoids	19 reduced LVEF and/or congestive heart failure

Table 3 Associations detected for each outcome measure by Cox frailty analysis

COVARIATES	Cardiac Blocks and/or Q waves and/or Pacemaker Implantation n.events=49* HR; 95% CI; p value	Ventricular Arrhythmias n.events=12 HR; 95% CI; p value	LVEF≤55% and/or CHF n.events=19 HR; 95% CI; p value
EScSG activity index≥3	2.12; 0.98-4.57; 0.06		3.79; 1.04-13.82; 0.04
Low dose ASA	0.53; 0.26-1.08; 0.08		
Vasodilators		0.32; 0.10-1.02; 0.05	

*Two patients developed 2 events (1 cardiac block and pacemaker implantation; 1 cardiac block and Q wave).
ASA, acetylsalicylic acid; CHF, congestive heart failure; EScSG, European Scleroderma Study Group; LVEF, left ventricular ejection fraction.

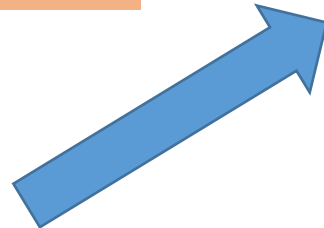
Αντιμετώπιση Μυοκαρδιακής Νόσου (hemodynamically significant)

Υποψία καρδιακής νόσου

Συγκοπή
Υπόταση
ΗΚΓ διαταραχές
Προκάρδιο άλγος
Τροπονίνη



Echo
24 καταγραφή
Cardiac MRI



LVEF > 50%

Καθετηριασμός αριστερής κοιλίας, βιοψία

↑ Τροπονίνης, οίδημα μυοκαρδίου CMR

Ανοσοκατασταλτική θεραπεία
(κορτικοειδή, κυκλοφωσφαμίδη, MMF)



Σοβαρή κοιλιακή αρρυθμία

↓ συστολική λειτουργία
Τοποθέτηση εμφυτεύσιμου απινιδωτή

Σοβαρή βραδυκαρδία

Βηματοδότης

Διαστολική δυσλειτουργία: διουρητικά
Συστολική δυσλειτουργία: ACE inhibitors
εκλεκτικοί b-blockers?

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Η καρδιακή προσβολή στο σκληρόδερμα περιλαμβάνει πολλά σύνδρομα με διαφορετικούς υποκείμενους παθοφυσιολογικούς μηχανισμούς
- Η πρωτοπαθής μυοκαρδιακή προσβολή αποτελεί συχνή και σχετικά υποβαθμισμένη επιπλοκή της νόσου
- Η καλύτερη κατανόηση και γνώση σε συνδυασμό με νεότερες απεικονιστικές τεχνικές μεθόδους και βιοχημικούς δείκτες έχουν βελτιώσει τη δυνατότητα διάγνωσης σε πρώιμα στάδια
- Η συνεργασία με καρδιολόγους που έχουν γνώση των ιδιαιτεροτήτων του νοσήματος θα συμβάλλει σημαντικά στην καλύτερη αντιμετώπιση της μυοκαρδιακής δυσλειτουργίας στους ασθενείς με σκληρόδερμα