



ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΤΟΥ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΥ ΣΤΟ ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ

ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΚΑΙ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗ ΣΤΗΝ ΘΕΡΑΠΕΙΑ: ΔΕΔΟΜΕΝΑ ΑΠΟ ΜΙΑ ΣΕΙΡΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ

N. Γερολυμάτου¹, N. Κολέτσος¹, A. Βενετσανοπούλου¹, A. Γιαντσούλη², Σ. Μαυρογένη³, Π. Βούλγαρη¹

¹ Ρευματολογική Κλινική, Τμήμα Ιατρικής, Σχολή Επιστημών Υγείας, Πανεπιστήμιο Ιωαννίνων

² Τμήμα Ακτινολογίας, Τμήμα Ιατρικής, Σχολή Επιστημών Υγείας, Πανεπιστήμιο Ιωαννίνων

³ Τμήμα Καρδιολογίας, Ωνάσειο Καρδιοχ/κό κέντρο, Αθήνα

Εισαγωγή (I)

- Το Συστηματικό Σκληρόδερμα (SSc) χαρακτηρίζεται από τη δυσλειτουργία του ενδοθηλίου των αγγείων και από την παρουσία εκτεταμένης ίνωσης
- Συχνά πολυσυστηματική συμμετοχή, συμπεριλαμβανομένης και της καρδιακής προσβολής
- Καρδιακή προσβολή: **Πρωτοπαθής (Ίνωση μυοκαρδίου)**, Δευτεροπαθής (ΠΑΥ, ΑΥ & προσβολή νεφρού)

Εισαγωγή (II)

- Κλινικά έκδηλη καρδιακή προσβολή (Δύσπνοια, αίσθημα παλμών, συγκοπή, θωρακικό άλγος) = *Διαστολική δυσλειτουργία, HFpEF /HFrEF , Αρρυθμία, Δ/χες αγωγής, Περικαρδίτιδα* (συχνότητα: 10-30%)
- Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων η καρδιακή προσβολή παραμένει **υποκλινική για αρκετά χρόνια**
- Ιστοπαθολογικά= παρουσία ίνωσης μυοκαρδίου, φλεγμονή μυοκαρδίου ή νέκρωση των μυοκυττάρων
(Νεκροτομικές μελέτες ~80% ασθενών)
- Η καρδιακή προσβολή στο σκληρόδερμα (SSc) αποτελεί σημαντικό παράγοντα θνησιμότητας (HR=2.8) (ιδίως όταν είναι κλινικά έκδηλη)
 - Ανάγκη για έγκαιρη διάγνωση → Απεικόνιση (Cardiac MRI)

Σκοπός της μελέτης

1. Η ανάλυση των κλινικών χαρακτηριστικών των ασθενών με SSc και προσβολή μυοκαρδίου

2. Η αξιολόγηση της πορείας τους μετά από θεραπευτική παρέμβαση

Μέθοδοι

Αναδρομική μελέτη

Κριτήρια ACR/ EULAR 2013 για SSc

Dx μη-ισχαιμικής μυοκαρδιοπάθειας (Cardiac Magnetic Resonance)

- CMR parameters: T1-weighted, T2-weighted, LGE (Inflammation, Oedema, Replacement fibrosis)
- CMR → Διερεύνηση καρδιαγγειακών συμπτωμάτων, ή/και παθολογικών ευρημάτων στο υπερηχοκαρδιογράφημα ή το Holter ρυθμού.

Αποτελέσματα

18 γυναίκες ασθενείς με SSc-μυοκαρδιοπάθεια

Περίοδος μελέτης= Ιούλιο 2010 έως Μάιο 2023

Μέση ηλικία= $50,6 \pm 14,3$ έτη, με μέση διάρκεια νόσου $9,7 \pm 7,3$ έτη

Περίοδος παρακολούθησης (από Dx μυοκαρδιοπάθειας)= 3.6 ± 3 έτη

- Οι μισοί ασθενείς (9/18) είχαν διάγνωση πρώιμου σκληροδέρματος (early SSc)
- Οι δύο ομάδες ασθενών με μυοκαρδιοπάθεια (πρώιμο Vs εγκατεστημένο SSc) δεν παρουσίασαν σημαντικές διαφορές στα κλινικά χαρακτηριστικά τους

Αποτελέσματα (I)

Clinical characteristics	Early SSc (No=9)	Established SSc (No=9)	Statistical Significance
Diffuse SSc	3/9	6/9	NS
Sclerodactyly	9/9	9/9	NS
Raynaud's	9/9	9/9	NS
Telangiectasia	6/9	6/9	NS
Ulcer	3/9	6/9	NS
Arthritis	5/9	5/9	NS
ILD	8/9	9/9	NS
NSIP	6/8	8/9	NS
Gastrointestinal manifestations	6/9	9/9	p=0.058

AutoAbs	Early SSc (No=9)	Established SSc (No=9)	Statistical Significance
ANA	9/9	9/9	NS
ACA	0/9	3/9	NS
ScI-70	5/9	5/9	NS
CEN-B	0/9	2/9	NS
Ro52	4/9	2/9	NS
Ro60	2/9	3/9	NS

Αποτελέσματα (II)

Cardiac Manifestations	Early SSc (No=9)	Established SSc (No=9)	Statistical Significance
EF ₁ (MI Dx)	60.6 ±5.3 %	55.6 ±9.7 %	NS
EF ₂ (post Tx)	60.6 ±3.9 %	58.3 ±6.4 %	NS
Arrythmia (9/18)	5/9	4/9	NS
Diastolic Dysfunction (3/18)	0/9	3/9	NS
PAH (5/18)	2/9	3/9	NS

Θεραπεία- Έκβαση

Induction Therapy (Myocardium involvement)	SSc Patients (No)
CYC	5
RTX	10
MMF	2
MTX	1
Corticosteroids (coadministration)	11

Επαναληπτική CMR: 6/18 ασθενείς

SSc pts (No=6)	Treatment	Outcome (2 nd CMR)
2/6	RTX & CS	Resolution of myocarditis
2/6	RTX & MMF	T2 ratio improvement
2/6	CYC	No change

Συμπεράσματα

- Η προσβολή του μυοκαρδίου στο SSc μπορεί να συμβεί σε οποιοδήποτε στάδιο της νόσου.
- Η CMR διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην διαγνωστική προσέγγιση.
- Η έγκαιρη θεραπευτική παρέμβαση πιθανά να οδηγεί σε αναστροφή των βλαβών του μυοκαρδίου.

Ποια είναι η κατάλληλη θεραπευτική αγωγή ;;;

Ποιος ο ρόλος της μαγνητικής καρδιάς στην παρακολούθηση ;;;