

Workshop H(e)art und Herzlich

Rheumazentrum Kreuzlingen
Dr. med. Manfred Bogdan



1

Agenda

1. Screening bei Neudiagnose am Beispiel Sklerodermie
2. Abschätzung des Risikos für Cardiovaskuläre Ereignisse und Indikation für Statine am Beispiel Lupus
3. Indikation für Thrombembolieprophylaxe am Beispiel Antiphospholipidsyndrom (APS)

2



Agenda

1. Screening bei Neudiagnose am Beispiel Sklerodermie
2. Abschätzung des Risikos für Cardiovaskuläre Ereignisse und Indikation für Statine am Beispiel Lupus
3. Indikation für Thrombembolieprophylaxe am Beispiel Antiphospholipidsyndrom (APS)



3

Patientenfall: Centromere hochtitrig positiv.

- Generalisierte Muskelschmerzen
- Keine Hautsymptome bis dato
- Keine Kardiopulmonale Symptome

Aufgrund des sehr spezifischen hochtitrigen Autoantikörpers, besteht die Verdachtsdiagnose Systemische Sklerose. Wahrscheinlich noch im Initialstadium ohne voll ausgeprägtes klinisches Bild. Die klinischen Symptome und Organbefall können sich leider noch in Zukunft entwickeln. Die Muskelschmerzen könnten ein erstes Symptom sein.



4

Zwei subtypen von Systemischer Sclerose (SSc)

Limitierte systemische Sklerose (CREST)

- Limitierter Kutaner Befall an distalen Händen.
- CAVE „Misnomer“ Organbefall sehr wohl möglich
- Anti Cetromer +; THO +
- oft pulmonale arterielle Hypertonie

Unsere Patientin



Diffuse systemische Sklerose

- Diffuser Kutaner Befall, oft auch am Rumpf etc...
- oft Interstitielle Pneumopathie

RHEUMA ZENTRUM
AACHEN

Welches Screening bei Neudiagnose?

Was würden Sie verordnen?

Welche Ergebnisse würden Sie erwarten?

- Auskultation/Klinische Untersuchung
- Labor
- EKG / 24h EKG / Belastungs EKG / Kipptisch
- Herzultraschall
- Kardio-MRI
- Rechtsherzkatheter
- Spiroergometrie mit CO Diffusionskapazität

RHEUMA ZENTRUM
AACHEN

5

6

Kardiovaskuläre Komplikationen bei SSc

Falls eine Herzbehandlung vorliegt: 70% Letalität inner 5 Jahren
Ca. 25% der Todesfälle bei SSc gehen auf Herzbehandlung zurück

• Pulmonal Arterielle Hypertonie betrifft ca. 12% der SSc

- Bei PAH in SSc medianes Überleben ca. 3 Jahre

• Koronare Herzerkrankung mässig erhöht durch SSc

- Ca. 4.4/1000 SSc vs 2.5/1000 Normalbevölkerung trotz normaler Risikofaktoren
- Bislang keine eindeutigen Daten für erhöhtes PAVK Risiko

• Rechtsherzinsuffizienz aufgrund von PAH häufig

- Ca. 5% auch verminderte LVEF

• Ca. 6% Letalität bei SSc durch Arrhythmien

- supraventrikulär und ventrikulär
- Linksschenkelblock und AV-Block in ca. 25-30%

• Pericarderguss bei ca. 16-30%

- häufiger bei limitierter Form (Exsudat: LDH > 200U/l; Eguss/Serum LDH >0.6; Eguss/Serum Protein > 0.5)

RHEUMA ZENTRUM
AACHEN

Auskultation / Klinische Untersuchung

• Rechtsherzinsuffizienz → Volumenüberlastung

- Gestauta Halsvenen, periphere Ödeme

• Vergrössertes Rechtsherz im Röntgen Thorax, gestauta Pulmonalvenen

- Synkopen/Präsynkopen in Anamnese? → Rhythmusstörung

7

8

Labor

- Blutfette, Cholesterin → Routinescreening wie bei Normalbevölkerung. Strenge Einstellung. Bislang keine separate Richtlinie
- Rechtsherzbelastung → pro BNP erhöht (kein Routinescreening)

9



EKG / Rhythmusstörungen

- Routine 12-Kanal EKG: jährlich bis alle 6 Monate
 - Suche auch nach Rechtsherzbelastung (Hauptvektor gedreht?)
 - Q-Welle häufig in präcordialen Ableitungen
- 24h EKG Screening bei Neudiagnose
 - dR Rhythmusstörungen häufig nur passager auftreten. Keine präzise Empfehlung für Kontrollen
 - Cave Schwindel / Präsynkopen in Anamnese → Kipptisch
- I-Watch???

10



Herzultraschall / Rechtsherzkatheter

- Suche nach Zeichen einer PAH / Rechtsherzüberlastung
- Jährlich in den ersten 5 Jahren
- Danach je nach Risikoprofil weiter jährlich oder alle 2-3 Jahre
- Global longitudinal strain of ventricles (94)
- Jährlich Spiroergometrie mit CO Diffusionsprüfung
- Rechtsherzkatheter nicht als Routine, aber bei auffälligem Ultraschall

11



Kardio-MRI

- Keine Routine Empfehlung
- Kann z.T. sensitiver Herzbeteiligung nachweisen

12



Agenda

1. Screening bei Neudiagnose am Beispiel Sklerodermie
2. Abschätzung des Risikos für Cardiovaskuläre Ereignisse und Indikation für Statine am Beispiel Lupus
3. Indikation für Thrombembolieprophylaxe am Beispiel AntiphospholipidSyndrom (APS)

RHEUMA ZENTRUM
AACHEN

13

Wann beginnen wir mit einem Statin?

NICE Guidelines

- Offer atorvastatin 20 mg for the primary prevention of CVD to people who have a 10% or greater 10-year risk of developing CVD. Estimate the level of risk using the QRISK2 assessment tool.
- For people 85 years or older consider atorvastatin 20 mg as statins may be of benefit in reducing the risk of non-fatal myocardial infarction.

RHEUMA ZENTRUM
AACHEN

14

QRISK3

About you

Age (25-84): 64
Sex: Male Female
Ethnicity: White or not stated
UK postcode: leave blank if unknown
Postcode:

Leave blank if unknown

Cholesterol/HDL ratio:
Systolic blood pressure (mmHg):
Standard deviation of at least two most recent systolic blood pressure readings (mmHg):
Body mass index
Height (cm):
Weight (kg):

Clinical information

Smoking status: non-smoker
Diabetes status: none
Angina or heart attack in a 1st degree relative < 60?
Chronic kidney disease (stage 3, 4 or 5)?
Atrial fibrillation?
On blood pressure treatment?
Do you have migraines?
Rheumatoid arthritis?
Systemic lupus erythematosus (SLE)?
Severe mental illness?
(this includes schizophrenia, bipolar disorder and moderate/severe depression)
On atypical antipsychotic medication?
Are you on regular steroid tablets?
A diagnosis of or treatment for erectile dysfunction?

ClinRisk  Welcome to the QRISK®3-2018 risk calculator <https://qrisk.org/three>

- 44 jährige Frau, 1 Gravida 1 Para, ansonsten Gesund. RR syst 125mmHg, Cholesterin 128mg/dl, HDL 43 mg/dl, LDL 85 mg/dl, Triglyceride 60mg/dl

Your results

Your risk of having a heart attack or stroke within the next 10 years is:

1.1%

In other words, in a crowd of 100 people with the same risk factors as you, 1 are likely to have a heart attack or stroke within the next 10 years.

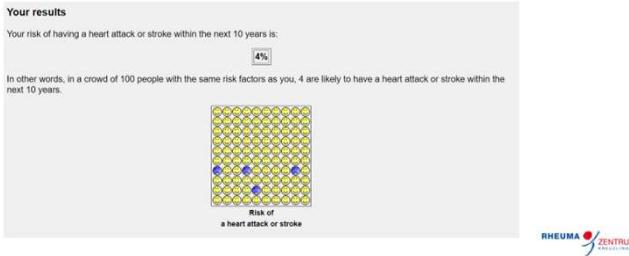


RHEUMA ZENTRUM
AACHEN

15

16

Dieselbe Patientin mit Lupus Erythematoses mit regelmässig Cortison



17

Dieselbe Patientin mit einem APS/Lupus mit regelmässig Cortison und einmaliger TIA/Cerebralen White Lesions?

Sekundärprävention mit Statinen?

RHEUMA ZENTRUM
AACHEN

18

Agenda

1. Screening bei Neudiagnose am Beispiel Sklerodermie
2. Abschätzung des Risikos für Cardiovaskuläre Ereignisse und Indikation für Statine am Beispiel Lupus
3. Indikation für Thrombembolieprophylaxe am Beispiel Antiphospholipidsyndrom (APS)

RHEUMA ZENTRUM AACHEN

19

Wie sieht es mit Aspirin/OAK bei Antiphospholipidsyndrom (APS) aus?

Recommendation

EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults

Primärprophylaxe:

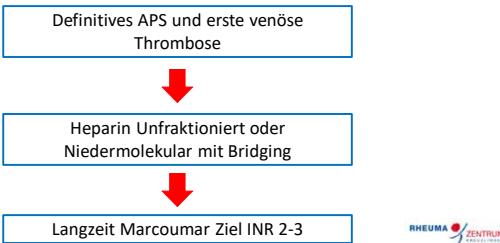
- Lupus Antikoagulanz 2x gemessen min. 12 Wochen auseinander
- 2 von 3 Faktoren positiv (Lupus Antikoagulanz / anti Cardiolipin / anti Beta2 Glycoprotein)
- Alle 3 Faktoren positiv

→ 100mg ASS

RHEUMA ZENTRUM
AACHEN

20

Sekundärprophylaxe bei APS nach klinischem Ereignis



21

Geht auch OAK anstatt Marcoumar?

- Bei APS leider nein!
- Eine Vergleichsstudie Xarelto vs Warfarin an 3xpositiven APS Patienten musste vorzeitig abgebrochen werden, weil der Xarelto Arm eine Häufung an (arteriellen) Thrombembolien hatte
- OAK nur wenn mit Marcoumar und guter Compliance keine INR 2-3 erreicht werden kann oder bei Unverträglichkeit

22

Was ist mit VHF und APS/Lupus?

Nehmen wir die vorige Patientin mit Lupus/APS und regelmässigem Cortisongebrauch: 4% Risiko (ca. 4x erhöht)

CHA₂DS₂-VASc Score for Atrial Fibrillation

Stroke Risk

Calculates stroke risk for patients with atrial fibrillation, possibly better than the CHA ₂ DS ₂ Score.					
Age	≤65: 0	65-74: +1	≥75: +2	Stroke/TIA/thromboembolism history	No: 0 Yes: +2
Sex	Female: +1	Male: 0		Vascular disease history (prior MI, peripheral artery disease, or aortic plaque)	No: 0 Yes: +1
CHF history	No: 0	Yes: +1		Diabetes history	No: 0 Yes: +1
Hypertension history	No: 0	Yes: +1			
1 points					

Stroke risk was 0.6% per year in >100,000 patients (the Swedish Atrial Fibrillation Cohort Study) and 0.9% risk of stroke/TIA/systemic embolism.

23

Referenzen

24

REVIEW

PREETHI MAH, MD
Department of Cardiovascular Medicine,
Cleveland Clinic, Clinical Instructor, Cleveland
Clinic, Lerner College of Medicine of Case
Western Reserve University, Cleveland, OH

DANNY GONZALEZ, MD
Department of Cardiovascular Medicine,
Cleveland Clinic

SOURYNA CHATTEREE, MD, MS, FRCP
Department of Rheumatic and Immunologic
Diseases, Cleveland Clinic Associate Professor,
Cleveland Clinic, Lerner College of Medicine of Case
Western Reserve University, Cleveland, OH

MICHAEL D. FAULX, MD
Department of Cardiovascular Medicine,
Cleveland Clinic, Assistant Professor,
Cleveland Clinic, Lerner College of Medicine of Case
Western Reserve University, Cleveland, OH

CME / MOC ACCREDITED

**Cardiovascular complications
of systemic sclerosis: What to look for**

CLEVELAND CLINIC JOURNAL OF MEDICINE | VOLUME 86 • NUMBER 10 | OCTOBER 2019

RHEUMA ZENTRUM

25

Recommendation

EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults

Maria G Tektonidou,¹ Laura Andreoli,² Marteen Lümpert,³ Zahir Ampuru,⁴
Ricard Cervera,⁵ Nathalie Costedoat-Chalumeau,⁶ María José Cuadrado,⁷
Thomas Dörner,^{8,9} Raquel Ferrer-Olivares,³ Karen Hamid,¹⁰ Munther A Khamashita,¹¹
Judith King,¹² Francesca Marchiori,¹³ Pier Luigi Meroni,¹⁴ Marta Mosca,¹⁵
Vittorio Pengo,¹⁶ Luigi Raito,¹⁷ Guillermo Ruiz-Itzistorza,¹⁸ Yehuda Shoenfeld,¹⁹
Ljudmila Stojanovich,²⁰ Elisabet Svenungsson,²¹ Denis Wahl,²² Angela Tincani,²
Michael M Ward²³

RHEUMA ZENTRUM

26

Recommendation

**EULAR recommendations for cardiovascular risk
management in rheumatic and musculoskeletal
diseases, including systemic lupus erythematosus and
antiphospholipid syndrome**

George C Drosos,¹ Daisy Veder,² Eline Houben,³ Laura Boekel,⁴
Fabiola Attwells,⁴ Sara Badreli,⁵ Dimitrios T Bourmpas,⁶⁷ Nina Brodin,^{8,9}
Jan N Bruce,^{10,11} Miguel Angel González-Gay,¹² Søren Jacobsen,^{13,14}
George Katsikis,¹⁵ Michael Krieger,¹⁶ Manuela Rausch Casals,¹⁷ Naveed Sattar,¹⁸ Karen Söhmberg,¹⁹ Savine Sciarra,²⁰
Elisabet Svenungsson,²¹ Zoltan Szekanecz,²² Anne-Kathrin Tauschel,²⁴
Alan Tyndall,²⁵ Yoko van Halm,²⁶ Alexandre Vekselbl,²⁷ Gary J Macfarlane,²⁸
Michael M Ward,²⁹ Michael T Nurmohamed,^{2,30} Maria G Tektonidou,^{1,2}

Handling editor: Josef S. **ABSTRACT** **INTRODUCTION**

DOI: 10.1160/0003-2716-86-10-1212 | Epub ahead of print | 12 September 2019

RHEUMA ZENTRUM

27

Backup

RHEUMA ZENTRUM

28

Spezialfall APS und Schwangerschaft	
9. In women with a history of obstetric APS only (no prior thrombotic events), with or without SLE:	9.6 (0.9)
A. With a history of ≥ 3 recurrent spontaneous miscarriages <10th week of gestation and in those with a history of fetal loss (≥ 10 th week of gestation), combination treatment with LDA and heparin at prophylactic dosage during pregnancy is recommended (2b/B).	9.5 (0.8)
B. With a history of delivery <34 weeks of gestation due to eclampsia or severe pre-eclampsia or due to recognised features of placental insufficiency, treatment with LDA or LDA and heparin at prophylactic dosage is recommended considering the individual's risk profile (2b/B).	8.9 (1.7)
C. With clinical 'non-criteria' obstetric APS such as the presence of two recurrent spontaneous miscarriages <10th week of gestation, or delivery ≥ 34 weeks of gestation due to severe pre-eclampsia or eclampsia, treatment with LDA alone or in combination with heparin might be considered based on the individual's risk profile (4/D).	