

Sklerodermie (SSc) und Herz

Reizleitungsstörungen und andere Veränderungen

EKG-Veränderungen bei SSc sind häufig:

- 50% aller SSc-Patienten weist EKG-Veränderungen auf (meist unspezifische ST-Veränderungen)
- 30% haben Rhythmusstörungen mit Zunahme über die Zeit
- diese sind ein frühes Zeichen einer Herzbeteiligung
- Rhythmusstörungen, insbesondere Herzkammer-Rhythmusstörungen können die Lebenserwartung verkürzen und spiegeln die Herzschädigung wider
- Insgesamt ca. ein Drittel bis ein Viertel der Todesfälle bei SSc sind *herzbedingt*, die Hälfte davon *rhythmusbedingt* (EULAR-Register)

Warum ist die Erkennung von Rhythmusstörungen wichtig?

- liegt bereits eine Herzerkrankung durch SSc vor, kann diese durch Rhythmusstörungen verschlechtert werden
- Rhythmusstörungen mindern die Belastbarkeit & Lebensqualität
- Es können sich gefährliche Kammer-Rhythmusstörungen daraus entwickeln die die Lebenserwartung verringern

Herzrhythmusstörungen (Arrhythmien) und Leitungsstörungen:

- 30% haben Rhythmusstörungen im Ruhe-EKG
- 90% im 24h-Langzeit-EKG
 - die meisten nur sporadische Extraschläge (42% VEBs)
 - 24% haben häufige Extraschläge (VEBs >1000/24h),

- nur 10% davon zeigen sich im Ruhe-EKG
 - bei 11% selbstlimitierende Kammertachykardien (VT)
 - häufiger bei Patienten mit Herzerkrankung, aber bei 50% unauffälliges Ruhe-Echo
- plötzlicher Herztod selten bei SSc (5% aller SSc-Tode), aber vor allem bei Patienten mit häufigen Kammer-Extraschlägen
- Vernarbungen können nicht nur im Herzmuskel entstehen, sondern auch (unsichtbar) im autonomen Nervensystem des Herzens
- In der elektrischen Funktion der Nervenleitungen ergeben sich bei SSc feinste Veränderungen bereits in frühen Erkrankungsstadien ohne sichtbare Herzveränderungen
- Vernarbungen können sich auch in den natürlichen Schrittmacherknoten des Herzens ergeben (Sinusknoten & AV-Knoten) mit langsamen Herzfrequenzen im Verlauf und Pulsstarre

Stellenwert der Stressechokardiographie in der Früherkennung:

- Ruhe-Herzecho alleine erkennt nur 73% der Patienten mit Lungenhochdruck, besonders frühe Formen können übersehen werden
- Im Stressecho (Belastungsecho) werden 95% erkannt
- ***Stressecho kombiniert Echo in Ruhe und unter Belastung, Spiroergometrie, Blutdruck, Sauerstoffsättigung in einer Untersuchung***
- zusätzlich zeigen sich unter Belastung Störungen des linken Herzens, des Herzrhythmus, des Blutdrucks, der Atmung und der Sauerstoffversorgung die nach Bedarf separat abgeklärt werden und die in der Ruheuntersuchung übersehen worden wären

Gibt es Besonderheiten in der Behandlung von Rhythmusstörungen bei SSc-Patienten?

- Prinzipiell steht die gesamte Bandbreite der Therapie bei SSc ebenso zur Verfügung wie bei Rhythmuspatienten ohne SSc
- in erster Linie steht aber die Behandlung der Organbeteiligung im Vordergrund
- aufgrund der Vielfalt der Organbeteiligung bei SSc muß die medikamentöse Therapie sorgfältig angepasst werden :
 - Betablocker können Raynaud verstärken und bei PAH das rechte Herz schwächen
 - Immunsuppression (MTX, Steroiddosis) muß ggf. angepasst werden
 - Darmmotilität steigernde Medikation (Domperidon) kann auch Rhythmusstörungen auslösen (ventrik. Arrhythmien & SCD (>1000 VEBs/24h))

Zusammenfassung Sklerodermie und Herzbeteiligung:

- Rhythmusstörungen und Leitungsstörungen sind bei SSc häufig
- sie sind aber oft Vorboten einer Herzbeteiligung durch die SSc oder indirekt durch Beteiligung anderer Organe bedingt (Niere, Darm, Lunge)
- diese sind oft mild ausgeprägt (Vorhofrhythmusstörungen) und werden nicht bemerkt, aber:
 - bei Vorliegen einer Herzbeteiligung mit Herzschwächung bei SSc können Komplikationen bedingen und diese verschlechtern und damit die Belastbarkeit und Lebenserwartung
 - Herzkammer-Rhythmusstörungen (VEBs) spiegeln das Ausmaß der Herzschädigung wider, können die Lebenserwartung verkürzen und sollten daher sorgfältig

und komplett abgeklärt werden (24h EKG)

- können auch durch Zusatzmedikamente bei der SSc mitbedingt sein

- Die Behandlung der Herzerkrankung durch SSc steht im Vordergrund (als Auslöser von Rhythmusstörungen)
- ist dies nicht ausreichend müssten Rhythmusstörungen gesondert abgeklärt und behandelt werden
- **Regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen in unserem Heidelberger Expertenzentrum sind bei jedem SSc-Patienten, auch bei Beschwerdefreiheit 1x jährlich ambulant empfohlen:**
 - **Ruhe-EKG, Langzeit-EKG, Echo, Stressecho, Strain-Analyse, Lungenfunktion, Labor, Blutgasanalyse, 6 min.-Gehtest**
 - **Rechtsherzkatheter in Ruhe wie unter Belastung alle 3-5 Jahre stationär empfohlen zur Früherkennung einer pulmonal-arteriellen Hypertonie (PAH)**
- Vor Eingriffen mit Narkosen ggf. gesonderte Abklärung und Überprüfung mittels 24h-EKG
- Die Therapie muss an jeden Patienten individuell angepasst werden aufgrund der Vielfalt der möglichen Organbeteiligungen und Zusatzmedikation