

A felnőttkori autoimmun reumatológiai kórképek kardiológiai vonatkozásai

Morvai-Ilés Blanka¹, Jdid Mahmoud Saddik², Csadi Róbert²,
Varga Albert¹, Vágó Hajnalka³, Ágoston Gergely^{1,2}



A szerző
video-összefoglalója

¹Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ, Családorvosi Intézet és Rendelő, Szeged

²Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ, Belgyógyászati Klinika, Déli Telephely, Szeged

³Semmelweis Egyetem, Sportorvostan Tanszék, Budapest

Levelezési cím

Dr. Morvai-Ilés Blanka, e-mail: illes.blanka@med.u-szeged.hu

Az autoimmun reumatológiai betegségek a szív bármely struktúráját károsíthatják immungyulladásos folyamatok révén. Közismert, hogy jelentősen emelik a kardiovaszkuláris rizikót, így a hagyományos kardiovaszkuláris rizikófelmérésre önmagában nem támaszkodhatunk. Emellett a kezelés során alkalmazott reumatológiai terápia szív-ér rendszeri mellékhatásai sem elhanyagolhatók. A kardiális manifesztációk korai (akár már a szubklinikus szakban történő) felismerésével jelentősen javulhat az alapbetegség prognózisa. Ebben több friss szakmai állásfoglalás is segíti a mindennapi gyakorlatot.

Kulcsszavak: autoimmun, myocarditis, pericarditis, kardiovaszkuláris rizikó, pulmonalis hipertónia

Cardiac involvement in adult patients with autoimmune inflammatory rheumatic diseases

The cardiac manifestations of autoimmune rheumatologic diseases are well-known and may affect every anatomical structure of the heart. They multiply the cardiovascular risk, so the traditional risk assessment may not be accurate. Furthermore, the cardiovascular effects of rheumatologic therapy must also not be forgotten. By the early recognition of cardiovascular involvement, a significant improvement in the prognosis can be achieved. More clinical practice guidelines regarding cardio-rheumatology have been published recently to aid that mission.

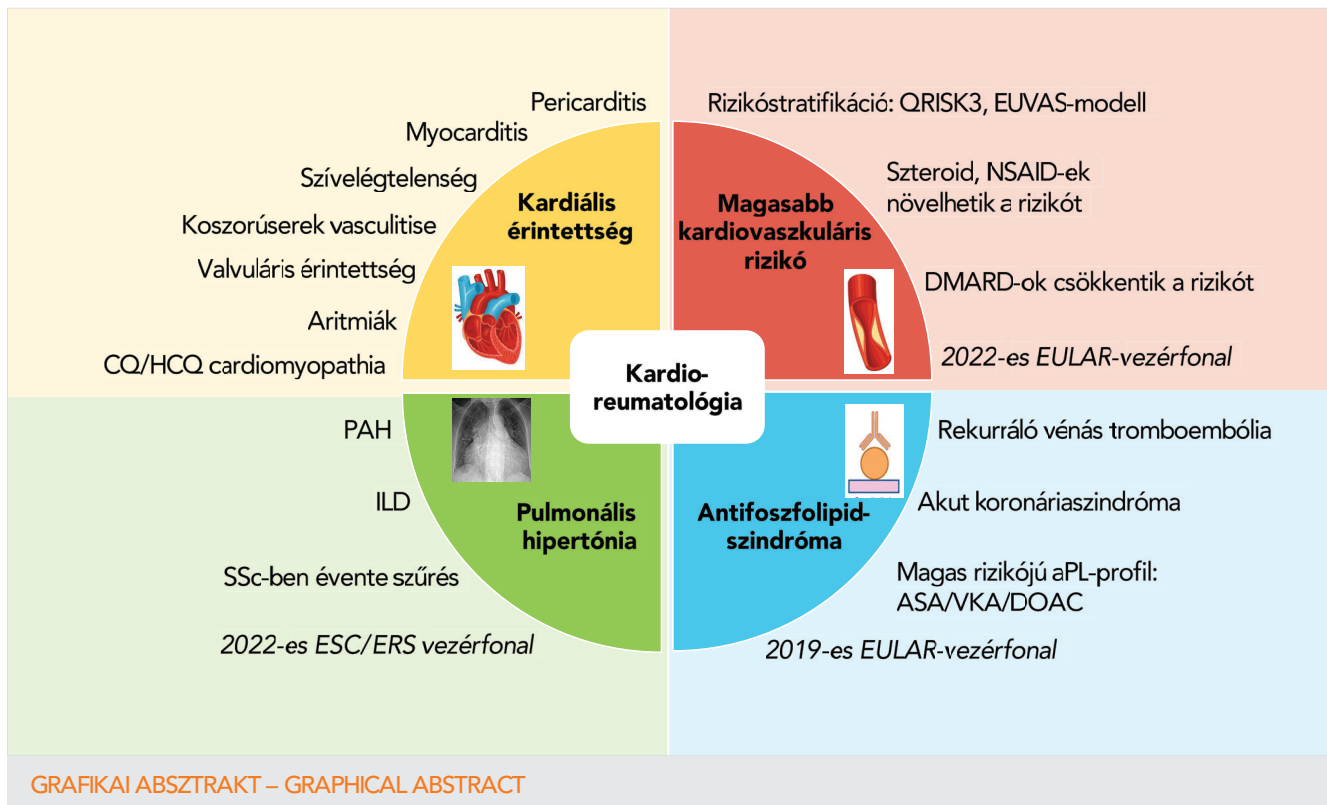
Keywords: autoimmune, myocarditis, pericarditis, cardiovascular risk, pulmonary hypertension

Bevezetés

Az autoimmun reumatológiai betegségek miokardiális, valvularis és perikardiális szövődménnyel járhatnak, valamint gyakran érintik a szív ingerképző és -vezető rendszerét. Az említett szövődmények legtöbbször tünetmentesek, azonban kialakulhatnak életet veszélyeztető állapotok is. A diagnosztikus eszközök fejlődésének köszönhetően egyre gyakrabban kerülnek felismerésre a klinikailag még néma formák, és a terápiás lehetőségek is folyamatosan bővülnek. Az alapbetegség által primeren okozott szív- és érrendszeri betegségek mellett

fontos ismerni a reumatológiában alkalmazott gyógyszerek (szteroidok, nem szteroid gyulladásgátlók, illetve a betegség lefolyását módosító reumaellenes szerek, ún. DMARD-ok) kardiovaszkuláris (CV) hatásait is.

A legmeghatározóbb, túlélést korlátozó szövődmény a koszorúér-betegség, amelynek kialakulását kétségkívül elősegíti a hipertónia – amelyet okozhat és súlyosbíthat a szteroidhasználat –, a diabetes mellitus, a csökkent fizikai aktivitás és az esetlegesen társuló veseérintettség, de a fiatalabb korban kialakuló szívinfarktuszok hátterében feltehetően a fentiektől független, az autoimmun betegséggel összefüggésben álló patomechanizmus állhat (1).



A kardioreumatológiai betegek ellátását friss szakmai vezérfonalak segítik. Az Európai Kardiológus Társaság (ESC) és az Európai Légzési Társaság (ERS) 2022-ben megjelentetett, pulmonális hipertóniára (PH) vonatkozó ajánlása külön fejezetekben tárgyalja az autoimmun betegség következtében kialakuló formát (2). Az Európai Reumatológiai Egyesületek Szövetsége (EULAR) 2019-ben adott ki szakmai ajánlást az antifoszfolipid-szindróma ellátásáról (3), 2022-ben pedig a reumatológiai betegek CV-rizikó-kezelésével kapcsolatban jelentetett meg vezérfonalat (4). Szintén 2022-ben jelent meg az Európai Kardiiovaszkuláris Képző Társaság konszenzusedokumentuma az autoimmun reumatológiai kórképeknel végzett szív-MR-vizsgálatról (5).

Bár az autoimmun reumatológiai kórképek kardiológiai vonatkozásai rendkívül szerteágazóak, jelen közleményünkben a kardiológus számára gyakorlati relevanciával bíró kardiiovaszkuláris szövődményeket törekszünk összefoglalni.

Autoimmun reumatológiai kórképek kardiális manifesztációi

Rheumatoid arthritis (RA)

Az RA előfordulása az átlagpopulációban 0,5-1%. Jellemzője a szimmetrikus, gyulladós polyarthritis, azonban járhat extraartikuláris tünetekkel, amelyek általában rosszabb prognózist vetítenek elő.

Az ateroszklerózis az RA-ban szenvedő betegek körében 1,5-2-szer gyakoribb az átlagpopulációhoz mérten

(6). Patogenezisében a gyulladós citokinek, főleg az interleukin-6 (IL-6) kiemelendő, de az endothelialis diszfunkció szerepe is felmerült (7, 8). A DMARD-ok közül a metotrexát bizonyítottan kardiiovaszkuláris rizikócsökkentő hatással bír, ennek hátterében a koleszterinre és a szabadgyökökre kifejtett, proaterogén, citokinhatást blokkoló mechanizmust feltételeznek (9). A TNF- (tumornekrózisfaktor-) gátlók szintén csökkentik a CV rizikót (7, 10). Chloroquin/hydroxichloroquin (CQ/HCQ) szedése mellett azonban kialakulhat cardiomyopathia, jelentős koncentrikus balkamra-hipertrofiával és vezetési zavarokkal (Fabry-fenokópia), és nem diagnosztizált esetben magas mortalitással. Az eltérések a gyógyszer elhagyását követően reverzibilitást mutatnak (11).

A pericarditis előfordulása súlyos RA esetén 30 % körüli is lehet (12), bár a tünetmentes esetek magas száma miatt a pontos prevalencia nehezen becsülhető meg. Kialakulása betegségaktivitásra utal, így terápiaeszkálációt tehet szükségessé, azonban súlyossá csak ritkán válik.

A jellemzően valvularis nodulusokkal, vastagodással, mitrális vagy aortabillentyű-elégtelenséggel járó billentyűérintettség a fentieknél ritkábban jelentkezik, de a billentyűelégtelenség így is mintegy 4-szer gyakrabban kerül leírásra, mint a nem RA-populációban (13). Ritkán myocarditis (14) és AA-szívamyloidosis (15) is kialakulhat.

Szisztémás lupus erythematosus (SLE)

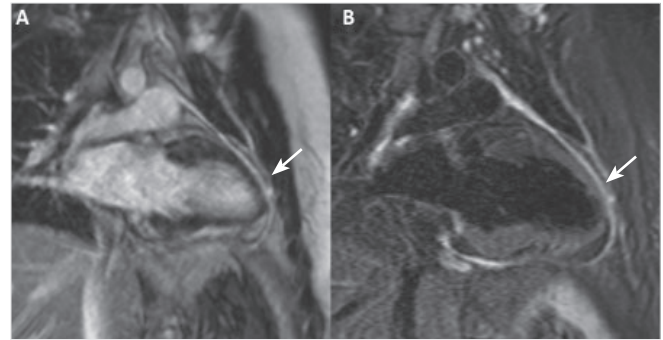
Az SLE a populáció 0,1-0,2%-át érintő, multiszisztémás, gyulladós megbetegedés. Kardiális szövődmények az esetek több mint felében jelentkezhetnek. Kialakulásuk

ban szerepet játszhat a Raynaud-jelenség, trombózis és autoantitestek által mediált gyulladásos folyamatok (1). SLE-ben a CV rizikó akár a hatszorosa is lehet az átlagpopulációénak: ez a rizikófokozódás kifejezetten meghatározott antifoszfolipid- és anticardiolipin-antitestek jelenléte esetén válik aktuálissá. A tradicionális rizikó meghatározás alábecsülheti a CV rizikót, ezért a rizikóbecslést érdemes kiegészíteni a QRISK3 score-ral (16). Az akut koronáriszindróma jellemzően fiatalabb életkorban, nőknél, a tradicionális rizikófaktortól függetlenül alakul ki, és miokardiális infarktusként, a koronáriák vazospasmusaként, arteritisként vagy embóliaként jelentkeznek (1, 17).

A pericardium gyakran érintett. Az RA-tól eltérően a betegek negyedében jelentkezik tünetes pericarditis a betegség lefolyása során. Ennek ellenére a konstriktív pericarditis és a tamponád ebben a betegcsoportban is ritka. Kialakulásában szerepet játszhat immunkomplex-depozíció, amely rontja a pericardium permeabilitását (18). Enyhe esetben NSAID-kezelés elégséges lehet, azonban súlyosabb állapotban kortikoszteroid indítása szükséges, esetlegesen hydroxychloroquinrel kiegészítve, illetve biológiai terápia indítása is szóba jön (1, 19). Bár a colchicin gyulladáscsökkentő hatása ismert, és az ESC ajánlásaiban is szerepel mint kardiovaszkuláris prevenció céljára, valamint pericarditisben adható gyógyszer (20, 21), hatékonysága SLE esetén bizonytalan. Terápiára nem reagáló esetekben a csontvelői toxicitás lehetőségének szem előtt tartásával lupus pericarditisben is adható (22) (1. ábra).

A myocarditis széles körben ismert SLE-komplikáció, *in vivo* prevalenciája viszonylag alacsony, 9% körüli (23). Patomechanizmusában szintén az immunkomplex-leakódás szerepét valószínűsítik (18). Az aktív szakban történő terápiaindítás kiemelt fontosságú a késői kardiális szövődmények megelőzése céljából. A legjobb terápiastratégia kialakítására kontrollált vizsgálatok még nem születtek; szakértői vélemények alapján az elsővonalbeli terápia általában kombinációs kezelés glükokortikoid és cyclophosphamid adásával, esetlegesen hydroxychloroquinrel kiegészítve (19). Kialakult szívelégtelenség esetén szívelégtelenség-terápia indítása is szükséges. DMARD hosszú távú adásával csökkenthető a myocarditis-rekurrencia rizikója (1).

A valvularis érintettség kialakulásának valószínűségét jelentősen növeli a lupus antikoaguláns és az IgG anticardiolipin-profil, valamint az anticardiolipin antitestek magas szintje (24). Az SLE legismertebb valvularis szövődménye a Libman–Sachs-endocarditis (verrucosus endocarditis), amely egy, a billentyűkön, a papilláris izmokon és az endocardiumon megjelenő nem infektív, trombotikus növedék. Leggyakrabban a bal szívfelet, ezen belül a mitrális billentyűt érinti, de bármelyik szívbillentyűn megjelenhet. Tünetet ritkán okoz, ezért általában postmortem kerül leírásra, ez esetben prevalenciája 43% körüli (25). Bár általában jóindulatú mellékletként jelenik meg, néhány betegben embolizációt okozhat. Ennek klinikai fontosságát szépen illusztrálja egy 2013-as,



1. ÁBRA. SLE-s pericarditis szív-MR-képe hossztengetyi, két-üregi metszetből. A: Perikardiális késői kontrasztanyag-halmozás, valamint B: perikardiális ödéma látható a T2 súlyozott zsírelnyomással spin echo felvételen (nyílak)

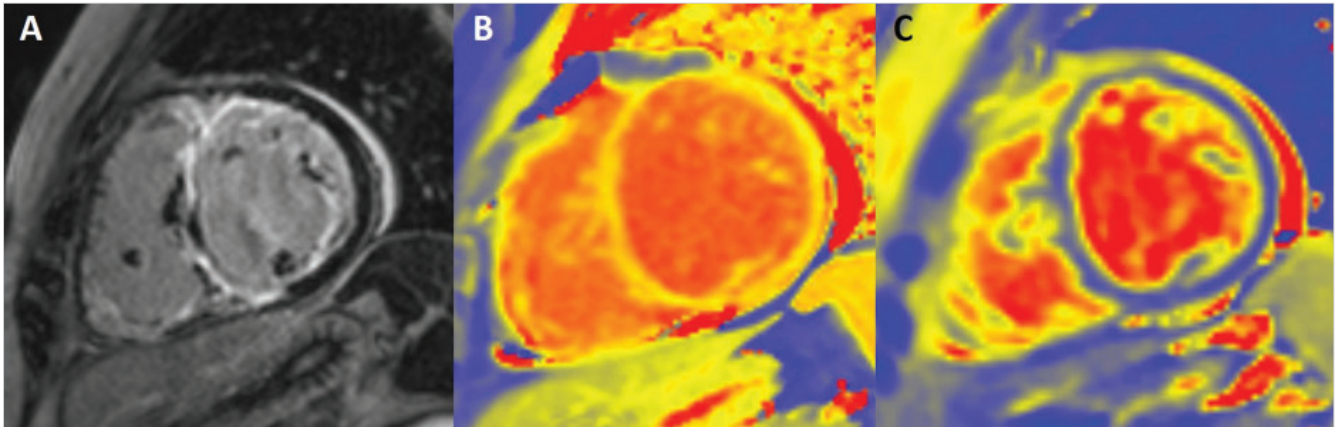
kis esetszámú vizsgálat, ahol a Libman–Sachs-endocarditis független rizikófaktora volt a neuropszichiátriai SLE-nek, a neurokognitív diszfunkciónak és az agyi lézióknak is (26). Verrucosus endocarditis esetén ezért az alapbetegség kezelése mellett rutinszerű antikoagulálás ajánlott heparinnal vagy K-vitamin-antagonistával, amennyiben kontraindikáció nem áll fenn (27). A mitralis billentyű prolapszusa kb. 4-szer gyakoribb az SLE-populációban, mint egészségeseknél (28). További lehetséges valvularis komplikációk még a valvulitis, az aortastenosis vagy -elégtelenség, illetve a mitralis insuficientia (29). Egyes szerzők az immunuszupprimált SLE-betegeket infektív endocarditisre magas rizikójúnak tekintik, így ezen szakértők antibiotikumprofilaxis alkalmazását javasolják bacteriaemiás állapotokban, azonban ez a gyakorlat ajánlás szinten nem jelent meg (27, 30).

Sinustachycardia és sinusbradycardia is nagyobb incidenciával jelentkezik SLE-s betegeknél, de egyéb ritmuszavarokat is kapcsolatba hoztak az SLE-vel, amelyek ribonukleoprotein-ellenes antitestek jelenléte esetén gyakrabban fordulnak elő (18). *Logar és munkatársai* az anti-SSA és anti-SSB (*Sjögren-szindróma*hoz társuló A- és B-antigének elleni antitestek) antitestek jelenléte esetén nagyobb arányban észleltek vezetési blokkot (31).

Antifoszfolipid-szindróma (APS)

APS-ről akkor beszélhetünk, ha a perzisztáló antifoszfolipid-antitestek (aPL) megléte mellett artériás/vénás trombózis vagy bizonyos nemkívánt terhességi esemény (10. terhességi hét utáni magzati halálozás, súlyos preeclampsia következtében kialakuló koraszülés vagy méhlepény-elégtelenség, vagy többszörös vetélés a 10. terhességi hét előtt) történt (32).

Típusos klinikai manifesztációja a rekuráló vénás tromboembólia, amely krónikus tromboembóliás pulmonalis hipertenzióhoz vezethet. Első tünete azonban nem ritkán az akut koronáriszindróma, amely fiatalabbaknál járhat normál angiográfiás képpel, azonban ateroszklerózis, mikrovaszkuláris betegség és koronária-tromboembólia is leírásra került már APS-sel kapcsolatban.



2. ÁBRA. Miokardiális fibrosis SSc-ben szív-MR-en. **A:** Körkörös szubendokardiális, helyenként transmurális késői típusú kontrasztanyag-halmozás, jobb kamrai érintettséggel; **B:** emelkedett T1 mapping (1000–1090 ms) és **C:** normál vagy enyhén emelkedett T2 mapping értékekkel (T2 45–52 ms)

A trombózis rizikóját növeli az ismert SLE, más autoimmun betegség, egyéb, a tromboembólia rizikóját növelő társbetegség, típusos szülészeti szövödmény (ld. fent) vagy az ún. „magas rizikójú aPL-profil” (perzisztáló lupus antikoaguláns jelenléte; lupus antikoaguláns, anticardiolipin vagy anti-beta2-glikoproteinek bármilyen kombinációban [dupla vagy tripla pozitív antitestprofil]; vagy perzisztálóan magas aPL-titerek) fennállása. A 2019-es EULAR-ajánlás részletesen definiálja a különböző klinikai helyzetekben alkalmazandó primer és szekunder tromboembólia-profilaxist. Tünetmentes betegeknél magas rizikó esetén alacsony dóziszú aspirin-kezelés javasolt primer profilaxisként, míg szekunder profilaxisban K-vitamin-antagonista- (VKA-) terápia ajánlott. VKA-hatástalanság vagy kontraindikáció esetén DOAC kipróbálható, azonban a rivaroxabant tripla aPL-pozitivitás esetén rekurrencia veszélye miatt nem javasolják (3). Megemlítendő, hogy a fenti ajánlás alapján szolgáló vizsgálatokban a DOAC-ok közül csak a rivaroxabant vizsgálaták, valamint ezen kutatások alanyai nagyrészt tripla pozitív antitestprofillal rendelkeztek (lupus antikoaguláns, anticardiolipin és anti-beta2-glikoprotein-I antitestek együttes jelenléte), így a VKA alkalmazása leginkább ebben a betegpopulációban ajánlott (33, 34).

Szisztémás sclerosis (SSc)

Az SSc a bőrt és belső szerveket érintő, fibrosissal és microangiopathiával járó krónikus betegség. Klinikailag jelentős kardiológiai manifesztációk az esetek 15-35%-ában jelentkeznek (35).

Az RA-hoz és az SLE-hez mérten alacsonyabb inflamációs aktivitásnak köszönhetően a koronáriaérintettség a fentieknél ritkábban jelentkezik. Ezzel szemben gyakori a mikrovaszkuláris diszfunkció, amely elsősorban *Raynaud-szindróma* képében jelentkezik. A betegek kezelése során szem előtt kell tartani, hogy a béta-blokkolók ronthatják a Raynaud-jelenséget, ezért általánosságban használatuk nem javasolt. Angina

esetén kalciumcsatorna-blokkolók alkalmazása jelenti az elsővonalbeli terápiát (1). Amennyiben mégsem kerülhetők el a béta-blokkolók, addicionális α 1-blokkoló hatása miatt a carvedilol kipróbálható (36).

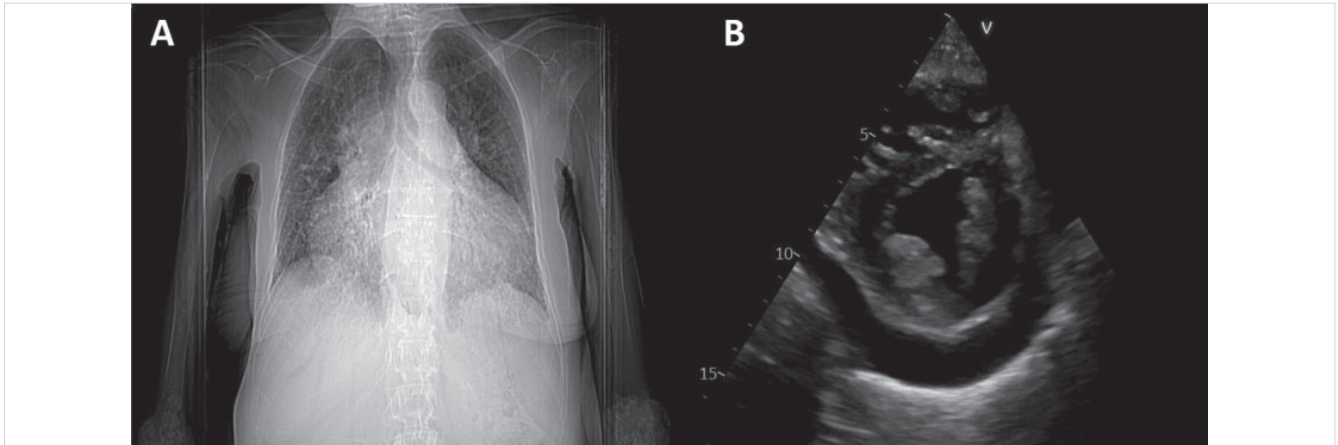
A fibrosis a myocardiumban is megjelenhet, akár subendokardiálisan is, amely lezajlott miokardiális infarktus MR-képét utánozhatja. Az autonóm diszfunkció időben megelőzheti a miokardiális fibrosis kialakulását (37, 38). Kiterjedt kötőszövet-depozíció esetén kialakulhat balkamra-hipertrófia, HFpEF és HFrEF is, következményes pulmonalis vénás hipertenzióval, valamint pitvari és kamrai tachy-, valamint bradyarrhythmiák talajául is szolgálhat (39, 40). A csökkent bal kamrai globális longitudinális strain már a szubklinikus szakban jelezheti a CV szempontból fokozott rizikóval rendelkezőket (41).

A perikardiális érintettség általában tünetmentes és jóindulatú perikardiális folyadékgyülemként manifesztálódik (1) (2., 3. ábra).

A morbiditást és mortalitást negatívan befolyásoló pulmonalis artériás hipertónia (PAH) pontos prevalenciája SSc-ben nem ismert, egy metaanalízis szerint 6,4% körül lehet (42). Kialakulásának rizikója régóta fennálló SSc-ben és limitált kután sclerosisban magasabb, viszont alacsonyabb anti-Sc170 antitestek jelenlétében. Az anti-Sc170 jelenléte esetén magasabb a valószínűsége az SSc-asszociált interszticiális tüdőbetegség (ILD) kialakulásának (43). A PAH korai szűrése jelentősen kedvezőbb túléléssel jár, ezért az ESC/ERS 2022-es ajánlása évenkénti echokardiográfiás PAH-szűrést javasol (IB) a 2. ábrán látható algoritmus szerint. Válogatott, tünetmentes esetekben a DETECT algoritmus is alkalmazható. Terápiája az alapbetegség kezelése mellett a PAH-ajánlás alapján történik (2). Viszonylag új entitás a terheléses PH (44), amely PH-rizikófaktorok esetén (közük SSc-ben is) prognosztikus értékkel bír (45) (4. ábra).

Dermatomyositis (DM), polymyositis (PM)

A DM és PM immunmediált gyulladással járó myopathiák, amelyeknek klinikai megnyilvánulása a proximális



3. ÁBRA. Előrehaladott SSc-s beteg röntgen- és echokardiográfiai képe. **A:** megnagyobbodott szívárnyék, lépesméz-tüdő és bal-váll- és kétoldali könyökízületi kalcifikáció; **B:** perikardiális folyadék, D-jel, balkamra- és kifejezett papillárisizom-hipertrófia látható a rövid tengelyi, bal kamra középső harmadában készült képen

lis vázizmokban jelentkező gyengeség. A leggyakoribb kardiális manifesztáció a myocarditis, amely általában szubklinikus, de viszonylag ritkán kialakulhat szív-elégtelenség is (46). Diagnosztikája szív-MR-rel és laborvizsgálatokkal történhet. Ez utóbbinál kiemelendő, hogy a kreatin-kinázok és a troponin-T a vázizomzatban is szintetizálódnak, így a miokardiális érintettség laboratóriumi igazolására a legspecifikusabbnak tartott marker, a kardiális troponin-I használata ajánlott (47). Terápiája elsősorban szupportív, alapbetegség-aktivitási jelek esetén a reumatológiai kezelés eskalációja jön szóba (48).

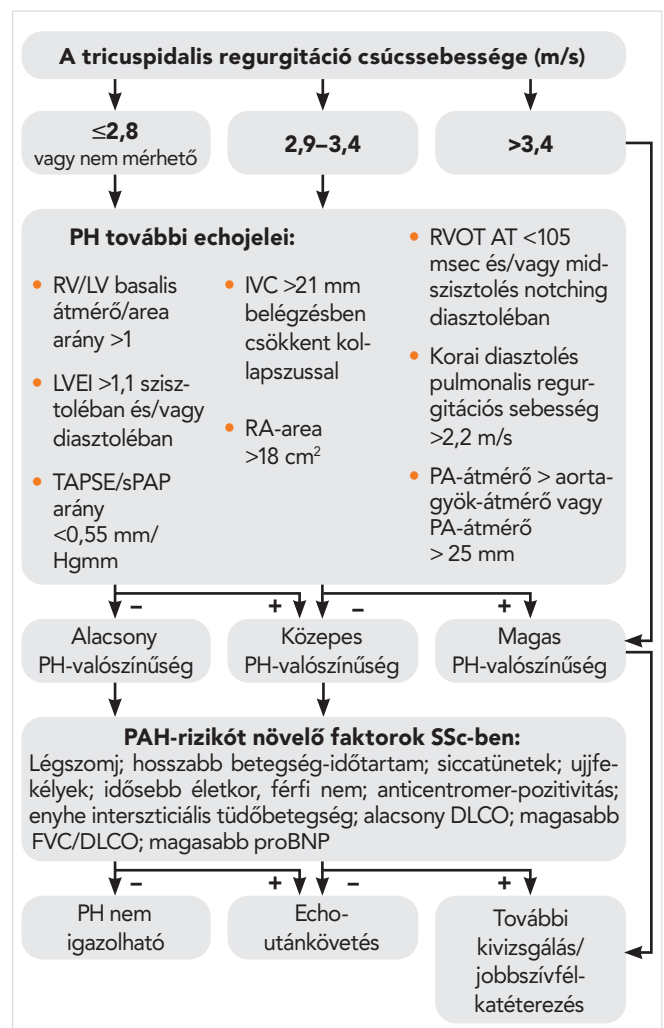
A DM-es és PM-es betegek CV rizikója is jelentősen meghaladja az átlagpopulációét: egy 2016-os nagy, retrospektív vizsgálat a miokardiális infarktusrizikó 3-4-szeres fokozódását írta le, amely kortól, nemtől, glükokortikoid- és NASID-használattól függetlenül bizonyult (49).

Vasculitisek

A nem fertőzések eredetű vasculitisek klasszifikációja a leginkább érintett erek méretén alapul. A nagyérvasculitisek két fő formája az óriássejtes arteritis (giant cell arteritis-GCA), amely általában 50 feletti betegeknél az aortát és extracranialis ágait érinti, valamint a Takayasu-arteritis (TA), amely fiatalabb betegeknél jelentkezik. A Takayasu-arteritis elsősorban nőknél alakul ki, de a GCA prevalenciája is kb. 3-szor magasabb a nők körében (50–52).

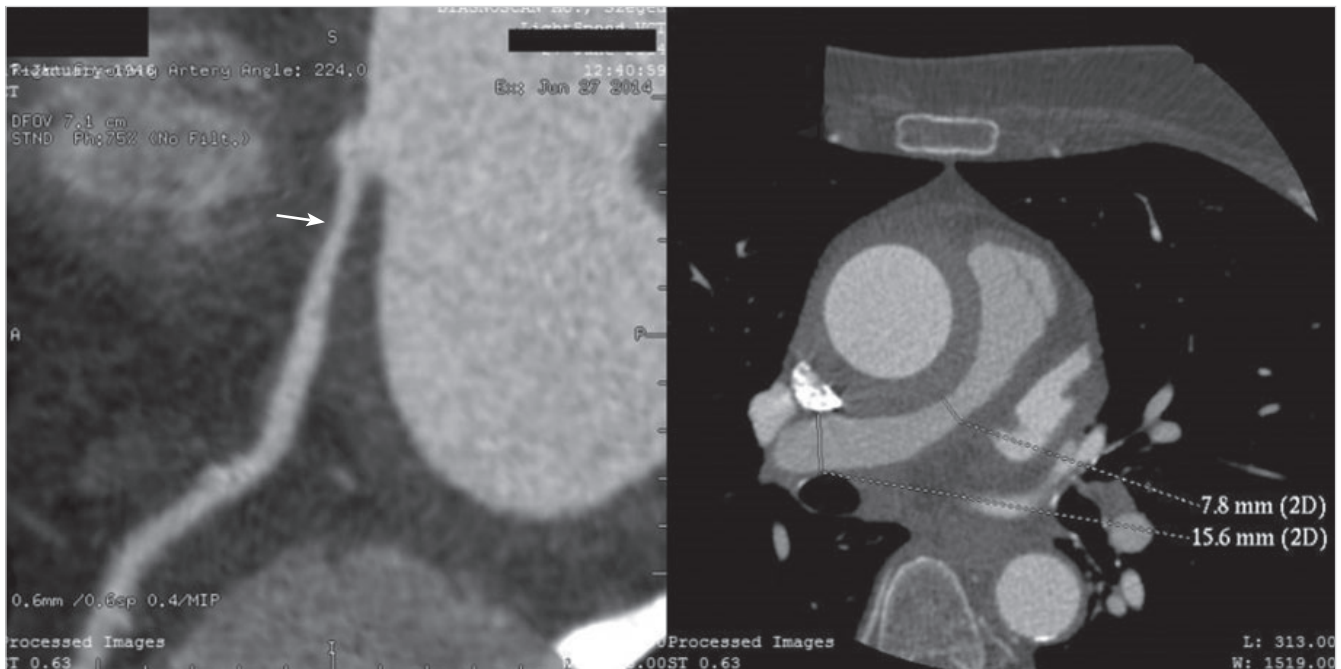
A GCA kardiológiai manifesztációi ritkák: perikardiális folyadékkal, koronáriaarteritisszel, következményesen kialakuló iszkémiás szívbetegséggel és aortadisszekcióval hozták összefüggésbe (52).

A TA legsúlyosabb formája az aortitis következtében kialakuló aortaaneurizma, gyakran következményes aortainsufficienciával (1). Ez utóbbi esetben az esetleges műbillentyű-implantáció az aorta falának gyulladása miatt számos nehézségbe ütközhet, így a korai



4. ÁBRA. A PH szűrési algoritmus SSc-ben az ESC/ERS ajánlása alapján

PH: pulmonalis hipertónia; RV: jobb kamra; LV: bal kamra; LVEI: bal kamrai excentricitási index; RA: jobb pitvar; RVOT AT: jobb kamrai kiáramlási traktusban mért akcelerációs idő; PA: pulmonalis artéria; SSc: szisztémás sclerososis; DLCO: szén-monoxid-diffúziós kapacitás; FVC: erőltetett kilégzési vitálkapacitás



5. ÁBRA. Óriássejtes arteritises beteg mellkasi angio- és koronária-CT-je. **A:** a jobb koszorúsér enyhe eredési szűkülete, amelyet az aorta falának megvastagodása okoz; **B:** az aorta és a truncus pulmonalis falvastagodással járó vasculitise

diagnózis létfontosságú (53). Megjelenhet súlyos hipertenzió is, a renális artériák szűkülete vagy az aortának és ágainak csökkent elaszticitása és szűkülete következtében. A noninvazív vérnyomásmérés az érintett artériák felett neheztelt lehet, ráadásul a betegek alacsonyabb életkora alapvetően kisebb hipertóniarizikót sejtet, így a magas vérnyomás aluldiagnosztizálása ebben a betegcsoportban gyakoribb (54). Ritkán miokardiális infarktus is kialakulhat, akár a TA első tüneteként (55), amelyet a koronáriaarteritis, illetve az esetlegesen fennálló magas vérnyomás provokálhat. A korai diagnosztikában az FDG-PET CT lehet segítségünkre, amely az angiográfiánál korábbi stádiumban képes kiszűrni a betegséget (1) (5. ábra).

A közepes erek vasculitisei közé tartozik a (főként gyermekekben előforduló) Kawasaki-betegség és a polyarteritis nodosa (PAN). A PAN jellemzően koronáriaaneurizmákkal jár, de ritkán koronariadisszekció előfordulhat (56). A kiserek vasculitisei közé tartozik az antineutrofil citoplazmatikus antitesthez (ANCA) társuló granulomatosis polyangiitis (korábban Wegener-granulomatosis), az eozinofil granulomatosis polyangiitis (korábban *Churg–Strauss-szindróma*) és a mikroszkopikus polyangiitis. Számos kardiológiai manifesztációjuk leírásra került, úgymint a peri- és myocarditis, a miokardiális fibrosis, a valvularis érintettség, a vezetési zavarok és a koszorúserek kísérvasculitisének következményeként létrejövő szívinfarktus (52). A CV rizikó meghatározására a tradicionális rizikóbecslés EUVAS-moddal történő kiegészítése javasolt (4). A betegek nagy része tünetmentes, ezért klinikai gyanú esetén rendszeres utánkötés javasolt szívultrahanggal és szív-MR-vizsgálattal (5).

A változó méretű erek vasculitisei közé tartozik a *Cogan-szindróma* és a Behçet-kór (BK), amelyek közül egyedül ez utóbbi jár bizonyítottan kardiális érintettséggel. A BK egy krónikus, relabáló, több szervet érintő vasculitis, amelynél 7-46%-ban írtak le kardiális manifesztációt. Tekintettel arra, hogy bármekkora eret érinthet, számos megjelenési formája ismert. Az endokardiális érintettség megnyilvánulhat billentyűelégtelenségben, nem bakteriális endocarditisben és sinus Valsalva-aneurizmában. Endomiokardiális fibrosis is leírásra került a BK-val kapcsolatban. Kialakulhat még tünetmentes és súlyos tünetet okozó pericarditis, valamint coronaritis, amely miokardiális infarktushoz vezethet (1, 57).

Következtetések

Az autoimmun betegségek kardiológiai manifesztációi kiemelt jelentőségűek: betegségaktivitást jelezhetnek, terápiamódosítást tehetnek szükségessé, és gyakran meghatározzák az alapbetegség prognózisát. Számottevően növelik a CV rizikót, így a tradicionális rizikóstratifikáció nem mindig jelzi a pontos veszélyeztetettséget. Segítségül hívhatjuk a QRISK3-score-t, amely számításba veszi a rizikómeghatározás során az SLE- és RA-státuszt, valamint a szteroidhasználatot is (16), ANCA-asszociált vasculitiseknél pedig az EUVAS-moddal pontosíthatjuk a rizikómeghatározást (58).

Bár általánosságban elmondható, hogy tünetmentes reumatológiai betegeknél kardiológiai szakvizsgálat nem szükséges, miokardiális érintettség vagy pulmo-

nal is hipertónia gyanúja esetén részletes CV kivizsgálás ajánlott. Egyedül SSc-ben javasolt minden beteg kardiológiai szűrése PH irányába. Kiemelendő minden reumatológiai betegnél a primer CV prevenció szerepe, amely során az általános prevenciók elvek a meghatározók. *Raynaud-szindrómával* társult SSc-s betegek-nél lehetőség szerint kerülni kell a béta-blokkolók adását. A reumatológiai kezelés alatt pedig törekedni kell a szteroidhasználat minimalizálására, míg a DMARD-terápiák a CV rizikót is jelentősen csökkentik. CQ/HCQ alkalmazása esetén viszont a reverzibilis hipertrófiás cardiomyopathia kialakulásának lehetőségét nem szabad elfelejtenünk.

Irodalom

- Sen G, Gordon P, Sado DM. Cardiac manifestations of rheumatological disease: a synopsis for the cardiologist. *Heart* 2021; 107(14): 1173–1181. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2019-316460>
- Humbert M, Kovacs G, Hoepfer MM, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022 Oct 11;43(38):3618-3731. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
- Tektonidou MG, Andreoli L, Limper M, et al. EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults. *Ann Rheum Dis* 2019; 78(10): 1296–1304. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-215213>
- Drosos GC, Vedder D, Houben E, et al. EULAR recommendations for cardiovascular risk management in rheumatic and musculoskeletal diseases, including systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2022 Jun;81(6):768-779. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-221733>
- Mavrogeni S, Pepe A, Nijveldt R, et al. Cardiovascular magnetic resonance in autoimmune rheumatic diseases: a clinical consensus document by the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2022; 23(9): e308–e322. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeac134>
- Aviña-Zubieta JA, Choi HK, Sadatsafavi M, et al. Risk of cardiovascular mortality in patients with rheumatoid arthritis: a meta-analysis of observational studies. *Arthritis Rheum* 2008; 59(12): 1690–1697. <https://doi.org/10.1002/art.24092>
- Tousoulis D, Oikonomou E, Economou EK, et al. Inflammatory cytokines in atherosclerosis: current therapeutic approaches. *Eur Heart J* 2016; 37(22): 1723–1732. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv759>
- Bordy R, Totoson P, Prati C, et al. Microvascular endothelial dysfunction in rheumatoid arthritis. *Nat Rev Rheumatol* 2018; 14(7): 404–420. <https://doi.org/10.1038/s41584-018-0022-8>
- Baoqi Y, Dan M, Xingxing Z, et al. Effect of Anti-Rheumatic Drugs on Cardiovascular Disease Events in Rheumatoid Arthritis. *Front Cardiovasc Med* 2022; 8. Accessed August 27, 2023. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fcvm.2021.812631>
- Naranjo A, Sokka T, Descalzo MA, et al. Cardiovascular disease in patients with rheumatoid arthritis: results from the QUEST-RA study. *Arthritis Res Ther* 2008; 10(2): R30. <https://doi.org/10.1186/ar2383>
- Yogasundaram H, Hung W, Paterson ID, et al. Chloroquine-induced cardiomyopathy: a reversible cause of heart failure. *ESC Heart Fail* 2018; 5(3): 372–375. <https://doi.org/10.1002/ehf2.12276>
- MacDonald WJ, Crawford MH, Klippel JH, et al. Echocardiographic assessment of cardiac structure and function in patients with rheumatoid arthritis. *Am J Med* 1977; 63(6): 890–896. [https://doi.org/10.1016/0002-9343\(77\)90542-3](https://doi.org/10.1016/0002-9343(77)90542-3)
- Corrao S, Messina S, Pistone G, et al. Heart involvement in Rheumatoid Arthritis: Systematic review and meta-analysis. *Int J Cardiol* 2013; 167(5): 2031–2038. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.05.057>
- Amigues I, Tugcu A, Russo C, et al. Myocardial Inflammation, Measured Using 18-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography-Computed Tomography (FDG PET-CT) is Associated with Disease Activity in Rheumatoid Arthritis. *Arthritis Rheumatol Hoboken NJ* 2019; 71(4): 496–506. <https://doi.org/10.1002/art.40771>
- Koivuniemi R, Paimela L, Suomalainen R, et al. Amyloidosis is frequently undetected in patients with rheumatoid arthritis. *Amyloid Int J Exp Clin Investig Off J Int Soc Amyloidosis* 2008; 15(4): 262–268. <https://doi.org/10.1080/13506120802524676>
- Hippisley-Cox J, Coupland C, Brindle P. Development and validation of QRISK3 risk prediction algorithms to estimate future risk of cardiovascular disease: prospective cohort study. *BMJ* 2017; 357: j2099. <https://doi.org/10.1136/bmj.j2099>
- Nikpour M, Urowitz MB, Gladman DD. Premature atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 2005; 31(2): 329–354, vii-viii. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2005.01.001>
- Pan SY, Tian HM, Zhu Y, et al. Cardiac damage in autoimmune diseases: Target organ involvement that cannot be ignored. *Front Immunol* 2022; 13: 1056400. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.1056400>
- Muangchan C, van Vollenhoven RF, Bernatsky SR, et al. Treatment Algorithms in Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Care Res* 2015; 67(9): 1237–1245. <https://doi.org/10.1002/acr.22589>
- Adler Y, Charron P, Imazio M, et al. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J* 2015; 36(42): 2921–2964. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv318>
- Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *Eur Heart J*. 2021 Sep 7;42(34):3227-3337. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab484>
- Morel N, Bonjour M, Le Guern V, et al. Colchicine: a simple and effective treatment for pericarditis in systemic lupus erythematosus? A report of 10 cases. *Lupus* 2015; 24(14): 1479–1485. <https://doi.org/10.1177/0961203315593169>
- Tariq S, Garg A, Gass A, Aronow WS. Myocarditis due to systemic lupus erythematosus associated with cardiogenic shock. *Arch Med Sci AMS* 2018; 14(2): 460–462. <https://doi.org/10.5114/aoms.2017.68692>
- Zuily S, Regnault V, Selton-Suty C, et al. Increased Risk for Heart Valve Disease Associated With Antiphospholipid Antibodies in Patients With Systemic Lupus Erythematosus. *Circulation* 2011; 124(2): 215–224. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.028522>
- Doherty NE, Siegel RJ. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Am Heart J* 1985; 110(6): 1257–1265. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(85\)90023-7](https://doi.org/10.1016/0002-8703(85)90023-7)
- Roldan CA, Sibbitt WL, Qualls CR, et al. Libman-Sacks Endocarditis and Embolic Cerebrovascular Disease. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013; 6(9): 973–983. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2013.04.012>
- Delgado V, Ajmone Marsan N, de Waha S, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis: Developed by the task force on the management of endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* Published online August 25, 2023: ehad193. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad193>
- Evangelopoulos ME, Alevizaki M, Toumanidis S, et al. Mitral valve prolapse in systemic lupus erythematosus patients: clinical and immunological aspects. *Lupus* 2003; 12(4): 308–311. <https://doi.org/10.1191/0961203303lu314oa>
- Miner JJ, Kim AHJ. Cardiac manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 2014; 40(1): 51–60. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2013.10.003>

30. Gilliland W, Tsokos G. Prophylactic use of antibiotics and immunisations in patients with SLE. *Ann Rheum Dis* 2002; 61(3): 191–192. <https://doi.org/10.1136/ard.61.3.191>
31. Logar D, Kveder T, Rozman B, Dobovisek J. Possible association between anti-Ro antibodies and myocarditis or cardiac conduction defects in adults with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 1990; 49(8): 627–629. <https://doi.org/10.1136/ard.49.8.627>
32. Garcia D, Erkan D. Diagnosis and Management of the Antiphospholipid Syndrome. *N Engl J Med*. 2018; 378(21): 2010–2021. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1705454>
33. Pengo V, Denas G, Zoppellaro G, et al. Rivaroxaban vs warfarin in high-risk patients with antiphospholipid syndrome. *Blood* 2018; 132(13): 1365–1371. <https://doi.org/10.1182/blood-2018-04-848333>
34. Ordi-Ros J, Sáez-Comet L, Pérez-Conesa M, et al. Rivaroxaban Versus Vitamin K Antagonist in Antiphospholipid Syndrome: A Randomized Noninferiority Trial. *Ann Intern Med* 2019; 171(10): 685–694. <https://doi.org/10.7326/M19-0291>
35. Parks JL, Taylor MH, Parks LP, Silver RM. Systemic sclerosis and the heart. *Rheum Dis Clin North Am* 2014; 40(1): 87–102. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2013.10.007>
36. Desai CS, Lee DC, Shah SJ. Systemic sclerosis and the heart: current diagnosis and management. *Curr Opin Rheumatol* 2011; 23(6): 545–554. <https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e32834b8975>
37. Othman KM, Assaf NY, Farouk HM, Aly Hassan IM. Autonomic dysfunction predicts early cardiac affection in patients with systemic sclerosis. *Clin Med Insights Arthritis Musculoskelet Disord*. 2010 May 24;3:43-54. <https://doi.org/10.4137/cmamd.s4940>
38. Cozzolino D, Naclerio C, Iengo R, et al. Cardiac autonomic dysfunction precedes the development of fibrosis in patients with systemic sclerosis. *Rheumatol Oxf Engl* 2002; 41(5): 586–588. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/41.5.586>
39. Faludi R, Költő G, Bartos B, et al. Five-year follow-up of left ventricular diastolic function in systemic sclerosis patients: determinants of mortality and disease progression. *Semin Arthritis Rheum* 2014; 44(2): 220–227. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2014.04.001>
40. Ross L, Paratz E, Baron M, et al. Sudden Cardiac Death in Systemic Sclerosis: Diagnostics to Assess Risk and Inform Management. *Diagnostics* 2021; 11(10): 1781. <https://doi.org/10.3390/diagnostics11101781>
41. Gegenava T, Gegenava M. Speckle tracking echocardiography in the assessment of left ventricular systolic function in patients with autoimmune disorders: review and meta-analysis. *Eur Heart J – Cardiovasc Imaging* 2023; 24(Supplement_1): jead119.194 <https://doi.org/10.1093/ehjci/jead119.194>
42. Rubio-Rivas M, Homs NA, Cuartero D, Corbella X. The prevalence and incidence rate of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: Systematic review and meta-analysis. *Autoimmun Rev* 2021; 20(1): 102713. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2020.102713>
43. Nihtyanova SI, Schreiber BE, Ong VH, et al. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. *Arthritis Rheumatol Hoboken NJ* 2014; 66(6): 1625–1635. <https://doi.org/10.1002/art.38390>
44. Kovacs G, Herve P, Barbera JA, et al. An official European Respiratory Society statement: pulmonary haemodynamics during exercise. *Eur Respir J* 2017; 50(5). <https://doi.org/10.1183/13993003.00578-2017>
45. Stamm A, Saxer S, Lichtblau M, et al. Exercise pulmonary haemodynamics predict outcome in patients with systemic sclerosis. *Eur Respir J* 2016; 48(6): 1658–1667. <https://doi.org/10.1183/13993003.00990-2016>
46. Danieli MG, Gelardi C, Guerra F, et al. Cardiac involvement in polymyositis and dermatomyositis. *Autoimmun Rev* 2016; 15(5): 462–465. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2016.01.015>
47. Lilleker JB, Diederichsen ACP, Jacobsen S, et al. Using serum troponins to screen for cardiac involvement and assess disease activity in the idiopathic inflammatory myopathies. *Rheumatol Oxf Engl* 2018; 57(6): 1041–1046. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/key031>
48. Myhr KA, Pecini R. Management of Myocarditis in Myositis: Diagnosis and Treatment. *Curr Rheumatol Rep* 2020; 22(9): 49. <https://doi.org/10.1007/s11926-020-00925-4>
49. Rai SK, Choi HK, Sayre EC, Aviña-Zubieta JA. Risk of myocardial infarction and ischaemic stroke in adults with polymyositis and dermatomyositis: a general population-based study. *Rheumatol Oxf Engl* 2016; 55(3): 461–469. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kev336>
50. Onen F, Akkoc N. Epidemiology of Takayasu arteritis. *Presse Médicale* 2017; 46(7, Part 2): e197–e203. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2017.05.034>
51. Crowson CS, Matteson EL. Contemporary Prevalence Estimates for Giant Cell Arteritis and Polymyalgia Rheumatica, 2015. *Semin Arthritis Rheum* 2017; 47(2): 253–256. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2017.04.001>
52. Raza M, El Maideny Y, Bokhari N. Giant cell arteritis: advances in diagnosis and management. *Br J Hosp Med* 2019; 80(8): 448–455. <https://doi.org/10.12968/hmed.2019.80.8.448>
53. Misra DP, Shenoy SN. Cardiac involvement in primary systemic vasculitis and potential drug therapies to reduce cardiovascular risk. *Rheumatol Int* 2017; 37(1): 151–167. <https://doi.org/10.1007/s00296-016-3435-1>
54. Isomura T, Hisatomi K, Yanagi I, et al. The Surgical Treatment of Aortic Regurgitation Secondary to Aortitis. *Ann Thorac Surg* 1988; 45(2): 181–185. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)62433-2](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(10)62433-2)
55. Hafner F, Froehlich H, Gary T, et al. Blood pressure measurements in patients with Takayasu arteritis: a work of caution. *Ann Thorac Surg* 2012; 93(4): 1299–1301. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2011.09.017>
56. Zhang T, Peng B, Tu X, Zhang S, Zhong S, Cao W. Acute myocardial infarction as the first manifestation of Takayasu arteritis. *Medicine (Baltimore)* 2019; 98(15): e15143. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000015143>
57. Lai J, Zhao L, Zhong H, et al. Characteristics and Outcomes of Coronary Artery Involvement in Polyarteritis Nodosa. *Can J Cardiol* 2021; 37(6): 895–903. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2020.11.011>
58. Demirelli S, Degirmenci H, Inci S, Arisoy A. Cardiac manifestations in Behcet's disease. *Intractable Rare Dis Res* 2015; 4(2): 70–75. <https://doi.org/10.5582/irdr.2015.01007>
59. Suppiah R, Judge A, Batra R, et al. A model to predict cardiovascular events in patients with newly diagnosed Wegener's granulomatosis and microscopic polyangiitis. *Arthritis Care Res* 2011; 63(4): 588–596. <https://doi.org/10.1002/acr.20433>