



Systemische Sklerose: Den prognostischen Wert von kardiopulmonalen Belastungstests erkennen

Stefan Krüger

Florence-Nightingale-Krankenhaus, Klinik für Pneumologie, Kardiologie und internistische Intensivmedizin, Düsseldorf, Deutschland

Abstract aus Ewert R, Ittermann T, Habedank D, et al.: Prognostic value of cardiopulmonary exercise testing in patients with systemic sclerosis. *BMC Pulm Med.* 2019;19(1):230.

Keywords

Systemic sclerosis · Cardiopulmonary exercise · Pulmonary function · Prognosis · Pulmonary hypertension

Abstract

Background: Systemic sclerosis (SSc) is a severe rheumatic disease of the interstitial tissue, in which heart and lung involvement can lead to disease-specific mortality. Our study tests the hypothesis that in addition to established prognostic factors, cardiopulmonary exercise testing (CPET) parameters, particularly peak oxygen uptake (peakVO_2) and ventilation/carbon dioxide (VE/VCO_2)-slope, can predict survival in patients with SSc.

Subjects and methods: We retrospectively assessed 210 patients (80.9% female) in 6 centres over 10 years with pulmonary testing and CPET. Survival was analysed with Cox regression analysis (adjusted for age and gender) by age, comorbidity (Charlson-Index), body weight, body-mass index, extensive interstitial lung disease, pulmonary artery pressure (measured by echocardiography and invasively), and haemodynamic, pulmonary and CPET parameters.

Results: Five- and ten-year survival of SSc patients was 93.8 and 86.9%, respectively. There was no difference in survival between patients with diffuse (dcSSc) and limited cutaneous manifestation (lcSSc; $p = 0.3$). Pulmonary and CPET parameters were significantly impaired. Prognosis was worst for patients with pulmonary hypertension ($p = 0.007$), 6-min walking distance $< 413\text{m}$ ($p = 0.003$), $\text{peakVO}_2 < 15.6 \text{ mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$, and VE/VCO_2 -slope > 35 . Age (hazard ratio HR = 1.23; 95% confidence interval CI: 1.14; 1.41), VE/VCO_2 -slope (HR = 0.9; CI 0.82;0.98), diffusion capacity (Krogh factor, HR = 0.92; CI 0.86;0.98), forced vital capacity (FVC, HR = 0.91; CI 0.86;0.96), and peakVO_2 (HR = 0.87; CI 0.81;0.94) were significantly linked to survival in multivariate analyses (Harrell's C = 0.95).

Summary: This is the first large study with SSc patients that demonstrates the prognostic value of $\text{peakVO}_2 < 15.6 \text{ mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ ($< 64.5\%$ of predicted peakVO_2) and VE/VCO_2 -slope > 35 .

© 2019 The Author(s)

Transfer in die Praxis

Hintergrund

Die systemische Sklerose (systemic sclerosis, SSc) ist eine schwere rheumatologische Erkrankung, die nicht selten mit einer pulmonalen Manifestation als Lungenfibrose oder einer pulmonalen Hypertonie einhergeht. Um Patienten mit einem erhöhten Risiko zu identifizieren, wird oftmals ein kardiopulmonaler Belastungstest (cardiopulmonary exercise testing, CPET) durchgeführt. Ziel der hier kommentierten Studie von Ralf Ewert und Kollegen war die Evaluation, ob mittels CPET auch eine Aussage bezüglich der Mortalität bei den SSc-Patienten möglich ist und welche Parameter des CPET hierfür am besten geeignet sind.

Ergebnisse der Studie

Hierzu wurden die Daten von 210 SSc-Patienten in 6 Zentren über 10 Jahre retrospektiv ausgewertet. Alle Patienten mussten einem CPET unterzogen worden sein und durften keine andere relevante Lungenerkrankung oder eingeschränkte systolische linksventrikuläre Funktion oder kardiale Klappenerkrankung haben.

81% der Patienten waren weiblich. Das 5-Jahres- bzw. 10-Jahres-Überleben war mit 94% bzw. 87% hoch. Interessanterweise machte es bezüglich des Überlebens keinen Unterschied, ob die Patienten an einer limitierten kutanen Form der SSc oder einer diffusen SSc litten. Wie aus bisherigen anderen Studien bekannt, war ein negativer Prädiktor für das Überleben das Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie [1, 2]. Bei den Belastungstests fand sich als Risikofaktor für Mortalität eine Einschränkung im 6-Minuten-Gehtest <413 m, ein $\text{peak VO}_2 <15,6$ ml/kg/min und ein VE/VCO_2 Slope >35 . In der Lungenfunktion waren eine niedrigere Diffusionskapazität und eine niedrigere forcierte Vitalkapazität mit einer höheren Mortalität assoziiert.

Fazit für die Praxis

Was bedeutet das für unsere Praxis? Diese Studie stellt nochmals den hohen Wert einer strukturierten kardiopulmonalen Funktionsdiagnostik heraus, um ein Risikokollektiv bei SSc zu identifizieren. Alle Patienten mit SSc sollten bei Fehlen einer relevanten kardialen oder pulmonalen oder pulmonalvaskulären Beteiligung mindestens einmal jährlich mittels Lungenfunktionstestung und Echokar-

diographie gescreent werden. Aufgrund der Einfachheit sollte man auch über die regelmäßige Durchführung eines 6-Minuten-Gehtests bei diesen Patienten nachdenken. Auch eine CO-Diffusionstestung sollte Standard sein, da sie wertvolle Informationen über die funktionelle Einschränkung und das Mortalitätsrisiko liefert und nicht sehr aufwändig ist. In Zweifelsfällen oder bei relevanter kardiopulmonaler Manifestation sollte auch eine CPET durchgeführt werden.

Die Patienten mit SSc werden oft nicht von Kardiologen oder Pneumologen behandelt. Meist liegt die primäre Behandlung bei Rheumatologen, Dermatologen und Hausärzten. Diese sind oftmals mit der kardiopulmonalen Funktionsdiagnostik nicht sehr vertraut. Daher ist es sinnvoll, für die komplexen Patienten mit SSc eine Behandlung in speziellen Zentren durchzuführen, in denen alle beteiligten Fachdisziplinen strukturiert und kooperativ nach etablierten Standards zusammenarbeiten. Nur dann kann man frühzeitig eine relevante kardiopulmonale Manifestation des SSc erkennen und entsprechend behandeln.

Disclosure Statement

Hiermit erkläre ich, dass keine Interessenskonflikte in Bezug auf den vorliegenden Wissenstransfer bestehen.

Erstveröffentlichung

Dieser Beitrag wurde erstveröffentlicht in Karger Kompass Pneumol 2020;8:140–141.

Literatur

- 1 Lefevre G, Dauchet L, Hachulla E, et al.: Survival and prognostic factors in systemic sclerosis-associated pulmonary hypertension: a systematic review and metaanalysis. *Arthritis Rheum.* 2013;65(9):2412–2423.
- 2 Trad S, Amoura Z, Beigelman C, et al.: Pulmonary arterial hypertension is a major mortality factor in diffuse systemic sclerosis, independent of interstitial lung disease. *Arthritis Rheum.* 2006;54(1):184–191.

Kontaktadresse: Prof. Dr. Stefan Krüger, Florence-Nightingale-Krankenhaus, Klinik für Pneumologie, Kardiologie und internistische Intensivmedizin, Kreuzbergstraße 79, 40489 Düsseldorf, Deutschland, kruegerst@kaiserswerther-diakonie.de