Heart 2021, 107 (14) 1173-1181

Eπιμέλεια:ΘεοδώραΜπαμπάληκαρδιολόγος, Mαρία Κ Παππά Ρευματολόγος, Κώστας Παναγιωτόπουλος ειδικευόμενος

**Εισαγωγή**

Οι καρδιαγγειακές εκδηλώσεις των νοσημάτων του συνδετικού ιστού, αναγνωρίζονται περισσότερο και μπορεί να αφορούν το μυοκάρδιο, το περικάρδιο, τις βαλβίδες ή το ερεθισματαγωγό σύστημα. Τα συμπτώματα μπορεί να είναι ήπια και να διελάθουν της διάγνωσης, προϊόντος του χρόνου όμως μπορεί να είναι να είναι θανατηφόρα. Στο site της Βρετανικής Ρευματολογικής Εταιρείας είναι αναρτημένες οι κατευθυντήριες οδηγίες όσον αφορά την διάγνωση και τη θεραπεία(rheumatology.org.uk).

Η τρέχουσα ανασκόπηση επικεντρώνεται στην Ρευματοειδή Αρθρίτιδα (ΡΑ), στον Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο (ΣΛΕ), στο Αντιφωσφολιπιδικό Σύνδρομο (ΑΦΣ), στη Συστηματική Σκλήρυνση (ΣΣ), στην Αυτοάνοση μυοσίτιδα (ΑΜ), και στις Αγγειίτιδες. Δεν περιλαμβάνει τις οροαρνητικές σπονδυλαθροπάθειες, την σαρκοείδωση και την ουρική αρθρίτιδα, καθώς και γενετικά σύνδρομα (Marfan, Οικογενής Μεσογειακός πυρετός).

Οι κύριες εκδηλώσεις περιλαμβάνουν την στεφανιαία νόσο, τις βαλβιδοπάθειες, την περικαρδίτιδα/μυοκαρδίτιδα και τις διαταραχές αγωγιμότητας.

* **Στεφανιαία νόσος(ΣΝ)**

Μπορεί να εκδηλωθεί ως σταθερό, σιωπηλό κλινικό σύνδρομο ή ως οξύ στεφανιαίο σύνδρομο. Ο αυξημένος κίνδυνος σχετίζεται με την μεγάλη επίπτωση της αρτηριακής υπέρτασης και του διαβήτη σε αυτούς τους ασθενείς που δεν σχετίζεται μόνο με τις μεγάλες δόσεις στεροειδών που συχνά λαμβάνουν, σε συνδυασμό με την μειωμένη φυσική δραστηριότητα και την χρόνια νεφρική νόσο. Συχνά η ΣΝ εμφανίζεται σε μικρότερη ηλικία σε σχέση με τον γενικό πληθυσμό. Η πρωτογενής πρόληψη είναι σημαντική και περιλαμβάνεις κλαστικές υγιεινοδιαιτητικές παρεμβάσεις (διακοπή καπνίσματος, άσκηση, επιθετική ρύθμιση της υπέρτασης, της υπερλιπιδαιμίας και του διαβήτη. Ο επαρκής έλεγχος του νοσήματος και δη των εξάρσεών, ιδανικά με μειωμένη δόση στεροειδών είναι καρδιο-προστατευτικός. Μέθοδοι προσδιορισμού του καρδιαγγειακού κινδύνου (πχ το QRISK3 score) περιλαμβάνουν τον ΣΛΕ και την ΡΑ ως παράγοντες κινδύνου, και είναι σκόπιμη η χρήση τους κατά τον αρχικό προσδιορισμό του προφίλ του ασθενούς. Όσον αφορά την διαγνωστική προσπέλαση, οι συγγραφείς δεν προτείνουν απεικονιστικές ή επεμβατικές μεθόδους σε ασυμπτωματικούς ασθενείς. Σε συμπτωματικούς ασθενείς η διαγνωστική και θεραπευτική προσέγγιση είναι αυτή των κατευθυντήριων οδηγιών για τον γενικό πληθυσμό. Αν υπάρχει διαφορο-διαγνωστικό πρόβλημα, η χρήση της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς (CMR) μπορεί να είναι επιβοηθητική.

* **Βαλβιδοπάθειες**

Συχνά εμφανίζεται σε ασθενείς με ΣΛΕ ή ΣΣ. Η εκτίμηση της ανατομίας και της λειτουργικότητας της βαλβίδας γίνεται με τον διαθωρακικό υπέρηχο καρδιάς (ΤΤΕ), ενώ μπορεί να χρησιμοποιηθεί και η CMR.

* **Περικαρδίτιδα/ Μυοκαρδίτιδα**

Η προσβολή του περικαρδίου ή/και του μυοκαρδίου είναι πολύ συχνή (εως και 50% των ασθενών). Ο ΤΤΕ είναι η πρωταρχική εξέταση αν και έχει μειωμένη ευαισθησία και ειδικότητα ειδικά όσον αφορά την προσβολή του μυοκαρδίου. Για την απεικόνιση του περικαρδίου μπορεί να χρησιμοποιηθούν συμπληρωματικά ο ΤΤΕ, η CMR και η αξονική τομογραφία (CT). HCT μπορεί να εκτιμήσει την ασβέστωση και την πάχυνση του περικαρδίου. Η CMR απεικονίζει την φλεγμονή αλλά και την πάχυνση και μπορεί να αναδείξει το περιοριστικό πρότυπο της περικαρδίτιδας. Όσον αφορά τη μυοκαρδίτιδα η CMR δείχνει τις φλεγμαίνουσες ή/και ουλώδεις περιοχές του μυοκαρδίου. Η χρήση του FDGPETScan (σήμανση με φλουοροδεόξυ-γλυκόζη) μπορεί να δείξει την φλεγμονή στο μυοκάρδιο και είναι σημαντική κατά την διαγνωστική προσπέλαση της σαρκοείδωσης, καθόσον αναδεικνύει και έτερες περιοχές του σώματος με παθολογικό μεταβολισμό/φλεγμονή.

* **Διαταραχές αγωγιμότητας**

Μπορεί να εκφράζονται υποκλινικά ως αίσθημα παλμών ή προ/συγκοπτικά επεισόδια. Το ΗΚΓ-12 απαγωγών και το Holter ρυθμού είναι χρήσιμα διαγνωστικά εργαλεία, ειδικά όταν τα συμπτώματα πυκνώνουν. Σε μη διαγνωστικές περιπτώσεις μπορεί να γίνει τοποθέτηση ILR.

**Ειδικά Ρευματολογικά Νοσήματα**

**Α. ΝΟΣΟΙ ΤΟΥ ΣΥΝΔΕΤΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ**

Περιλαμβάνουν αυτοάνοσα ρευματολογικά νοσήματα όπως είναι η Ρευματοειδής Αρθρίτιδα, ο Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος, το Αντιφωσφολιπιδικό Σύνδρομο, το Sjogren σύνδρομο, η Συστηματική Σκλήρυνση και Ιδιοπαθείς Φλεγμονώδεις Μυοπάθειες. Σε κάποιους ασθενείς συνυπάρχουν περισσότερα του ενός νοσήματα. Ο Πίνακας 1 δείχνει τις κυριότερες καρδιακές εκδηλώσεις και την θεραπευτική προσέγγισή τους.

1. **Ρευματοειδής Αρθρίτιδα**

Είναι ένα συστηματικό, αυτοάνοσο νόσημα που αφορά περίπου το 0.5%-1.0% του γενικού πληθυσμού. Χαρακτηρίζεται από συμμετρική προσβολή μικρών και μεσαίων αρθρώσεων, ενώ έχει συχνά και εξω-αρθρικές προσβολές (πχ νεφρό), οι οποίες σχετίζονται με πτωχή πρόγνωση. Οι ασθενείς έχουν αυξημένη καρδιαγγειακή και ολική θνητότητα, σε σχέση με τον γενικό πληθυσμό.

1. **Αθηροσκλήρωση και Στεφανιαία Νόσος**

Η φλεγμονή γεννά και επάγει την καρδιαγγειακή προσβολή. Κεντρική θέση τόσο στην εκδήλωση της ΡΑ όσο και της αθηροσκλήρωσης έχουν οι προ-φλεγμονώδεις κυτοκίνες, ο TNF, η ιντερλευκίνη (IL)-1B και η IL-6. Ειδικά η IL-6 ανευρίσκεται σε μεγάλη συγκέντρωση στην αθηρωματική πλάκα. Η ΡΑ σχετίζεται επίσης με την δυσλειτουργία του ενδοθηλίου. Φάρμακα που χρησιμοποιούνται για την θεραπεία της ΡΑ, επάγουν την αθηροσκλήρωση (μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη (ΜΣΑΦ) και κορτικοστεροειδή). Τα τροποποιητικά φάρμακα της νόσου (DMARDs) όπως η μεθοτρεξάτη φαίνεται ότι μειώνει τον ΚΑ. Ο μηχανισμός παραμένει άγνωστος, πιθανά όμως να σχετίζεται με την επίδραση στις ελεύθερες ρίζες των λιπαρών οξέων, την παρεμπόδιση της προ-φλεγμονώδους δράσης των κυτοκινών και με την βελτίωση της λειτουργικότητας του ενδοθηλίου. Οι αναστολείς του TNF που χρησιμοποιούνται στην ανθεκτική ΡΑ, φαίνεται ότι μειώνουν και τον ΚΑ. Αξίζει να σημειωθεί ότι ο κίνδυνος εμφράγματος είναι μειωμένος ειδικά τον 1ο χρόνο μετά την έναρξη θεραπείας με παράγοντα anti-TNF.

1. **Περικαρδίτιδα - Μυοκαρδίτιδα**

Η επίπτωση είναι 10%. Είναι δείκτης ενεργότητας της νόσου και απαιτεί τιτλοποίηση της θεραπείας με DMARDs ή και χρήση στεροειδών. Σπανιότερα σχετίζεται με επιπωματισμό ή περιοριστική περικαρδίτιδα

Η μυοκαρδίτιδα είναι πολύ σπάνια εκδήλωση.



**Εικόνα 1**. CMR: εστιακή προσβολή του περικαρδίου (βέλος-> καταστολή σήματος) σε ασθενή με ΡΑ

1. **Βαλβιδική Νόσος**

Είναι 4 φορές πιο συχνή σε σχέση με τον γενικό πληθυσμό και εκδηλώνεται με ανεπάρκεια της αορτικής και της μιτροειδούς βαλβίδας.

1. **Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος**

Είναι μια πολυσυστηματική φλεγμονώδης νόσος που προσβάλει το 0.1%-0.2% του πληθυσμού. Οι καρδιακές εκδηλώσεις αφορούν >50% των ασθενών και οδηγούν σε αυξημένη νοσηρότητα και θνητότητα. Στην καρδιακή προσβολή συμμετέχει η συστηματική φλεγμονή, το φαινόμενο Raynaud, και η θρόμβωση ειδικά όταν συνυπάρχει Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο, ενώ και τα ίδια τα αυτό-αντισώματα φαίνεται ότι προσβάλλουν άμεσα το μυοκάρδιο.

1. **Στεφανιαία νόσος**

Αποτελεί το πιο συχνό αίτιο θανάτου σε ασθενείς με μακροχρόνια νόσηση από ΣΛΕ. Έχουν καταγραφεί και σποραδικές περιπτώσεις αγγειόσπασμου, αρτηρίτιδας ή στεφανιαίας εμβολής. Σε διάφορες μελέτες φαίνεται η συσχέτιση των αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων και των αντισωμάτων έναντι καρδιολιπίνης, και της ανάπτυξης στεφανιαίας νόσου. Ο κίνδυνος για έμφραγμα είναι 6 φορές μεγαλύτερος σε σχέση με τον γενικό πληθυσμό. Εμφανίζεται σε νεότερη ηλικία και ειδικά σε νεαρές γυναίκες ακόμα και αν δεν υπάρχουν άλλοι παράγοντες κινδύνου. Συνεπώς η πρωτοπαθής πρόληψη σε ετήσια βάση είναι σημαντική.

1. **Περικαρδίτιδα**

Η περικαρδίτιδα είναι η πιο συχνή καρδιακή εκδήλωση. 1 στους 4 ασθενείς θα εμφανίσουν κάποια στιγμή συμπτωματική περικαρδίτιδα κατά την διάρκεια της νόσου τους. Η περιοριστική περικαρδίτιδα και ο επιπωματισμός είναι σπάνια. Η ήπια περικαρδίτιδα μπορεί να αντιμετωπιστεί με ΜΣΑΦ, αλλά εν τέλει οι περισσότεροι θα χρειαστούν κορτικοστεροειδή και βελτιστοποίηση της ανοσο-τροποποιητικής αγωγής (DMARDs). Σε περιπτώσεις μεγάλων περικαρδιακών συλλογών ή επιπωματισμού απαιτούνται μεγάλες δόσεις στεροειδών επιπρόσθετα των ισχυρών DMARDs όπως η κυκλοφωσφαμίδη. Η θεραπεία με rituximab ίσως έχει θέση σε σοβαρές ή ανθεκτικές περιπτώσεις.

1. **Μυοκαρδίτιδα**

Είναι συχνό εύρημα σε νεκροτομικές μελέτες, ενώ η διάγνωσή της κατά την διάρκεια της νόσου είναι μόλις 9%. Η CMR είναι η μέθοδος εκλογής για την διάγνωση. Η αύξηση του σήματος Τ2 στο μυοκάρδιο σχετίζεται με την παρουσία φλεγμονής ακόμα και εν τη απουσία εμπλουτισμού με γαδολινίο. Θεωρείται ότι η χορήγηση θεραπείας κατά τα στάδια της ενεργούς φλεγμονής μπορεί να αναχαιτίσει την εμφάνιση καρδιακής ανεπάρκειας ή μυοκαρδιοπάθειας. Σε σοβαρή μυοκαρδίτιδα χορηγούνται μεγάλες δόσεις μεθυλ-πρεδνιζολόνης, ανοσοκατασταλτική αγωγή με κυκλοφωσφαμίδη ή rituximab. Η μακροχρόνια χορήγηση DMARDs φαίνεται να μειώνει τον κίνδυνο υποτροπής.



**Εικόνα 2**. Ασθενής με ΣΛΕ και κλινικό σύνδρομο (θωρακαλγία, τροπονιναιμία, καρδιακή ανεπάρκεια με σοβαρή συστολική δυσλειτουργία). Η CMR στην 1η εικόνα δείχνει αυξημένο εμπλουτισμό στις Τ2 ακολουθίες (περιοχές με φλεγμονή- πιο φωτεινές περιοχές) και θέτει την διάγνωση της οξείας μυοκαρδίτιδας. Στην 2η εικόνα, μετά από θεραπεία με κορτικοστεροειδή και την κλασική αγωγή της καρδιακής ανεπάρκειας, το σήμα έχει επανέλθει στις περισσότερες περιοχές

1. **Βαλβιδική νόσος**

Η ενδοκαρδίτιδα Libman-Sacks μπορεί να προσβάλει έως και το 10% των ασθενών. Χαρακτηρίζεται από μαραντική πάχυνση των γλωχίνων, των θηλοειδών μυών και του ενδοκαρδίου. Συνηθέστερα προσβάλλει την μιτροειδή γλωχίνα, αν και μπορεί να εμφανιστεί σε όλες οι βαλβίδες. Οι ινώδεις βλάβες περιέχουν φλεγμονώδη κύτταρα και συνήθως δεν προκαλούν εμβολικά φαινόμενα, πάρα ταύτα σε μεγάλες βλάβες απαιτείται αντιπηκτική θεραπεία. Κλινικά σημαντική δυσλειτουργία της βαλβίδας δευτεροπαθώς δεν είναι συχνή, και το ποσοστό χειρουργικής αντικατάστασης της βαλβίδας είναι <2%. Για την θεραπεία των μεγάλων εκβλαστήσεων έχουν χρησιμοποιηθεί υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών, με ποικίλα αποτελέσματα και συνεπώς δεν συνίστανται.

1. **Αντιφωσφολιπιδικό Σύνδρομο**

Είναι ένα αυτοάνοσο νόσημα που χαρακτηρίζεται από την παρουσία αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων το οποία προκαλούν υποτροπιάζουσες αρτηριακές ή φλεβικές θρομβώσεις και επιπλοκές κατά την κύηση. Κύριος παθογενετικός μηχανισμός είναι η θρόμβωση αλλά και η βλάβη δια της ανοσοκαταστολής. Οι καρδιακές εκδηλώσεις είναι ποικίλες και απαιτείται υψηλή κλινική υποψία.

1. **Αθηροσκλήρωση και στεφανιαία νόσος**

Η πρώτη εκδήλωση του αντιφωσφολιπιδικού στνδρόμου μπορεί να είναι το οξύ στεφανιαίο σύνδρομο. Σε νεότερους ασθενείς η αγγειογραφία αναδεικνύει φυσιολογικά στεφανιαία αγγεία, η επιταχυνόμενη αθηροσκλήρωση και η προσβολή της στεφανιαίας μικροκυκλοφορίας ή ο θρομβοεμβολή μπορεί να παρατηρηθεί. Το κύριο αίτιο των οξέων στεφανιαίων συνδρόμων είναι η μη-αθηροσκληρωτική θρόμβωση, και η θεραπεία είναι η αντιπηκτική αγωγή με αντι-VKA.



**Εικόνα 3**. CMR: 2ο τρίμηνο της κύησης με θωρακαλγία, κατασπάσεις στο ΗΚΓ και τροπονιναιμία. Η στεφανιογραφία δεν ανέδειξε απόφραξη. Η ακολουθία Τ2 έδειξε υψηλό σήμα (φλεγμονή) στο μέσο κατώτερο-πλάγιο τοίχωμα, ενδεικτικό εστιακής μυοκαρδιακής νέκρωσης. Τέθηκε ορολογικά η διάγνωση του Αντιφωσφολιπιδικού συνδρόμου και έλαβε αντιπηκτική αγωγή

1. **Πνευμονική Υπέρταση**

Η φλεβική θρομβοεμβολή είναι η κύρια εκδήλωση, με μεγάλο ποσοστό υποτροπής, καταλήγοντας στην χρόνια θρομβοεμβολική πνευμονική υπέρταση.

1. **Αnti-Ro σχετιζόμενα νοσήματα**

Ο νεογνικός ερυθηματώδης λύκος σχετίζονται με anti-Ro αντισώματα μητρικής προέλευσης. Η μητέρα μπορεί να πάσχει από Λύκο ή σύνδρομο Sjogren ή να είναι ασυμπτωματική. Μπορεί να προκαλέσει κολποκοιλιακό αποκλεισμό στο νεογνό και εκσεσημασμένη βραδυκαρδία ή πιο σπάνια περικαρδίτιδα και μυοκαρδιοπάθεια. Σε ποσοστό 50% θα χρειαστεί τοποθέτηση βηματοδότη τον 1ο χρόνο ζωής και σχεδόν σε όλους στην ενήλικη ζωή. Το σύνδρομο Sjogren σχετίζεται πολύ συχνά με την ανάπτυξη κολποκοιλιακού αποκλεισμού, ενώ μέσω της αρτηριακής σκληρίας και της υποκλινικής αθηροσκλήρωσης αυξάνει τον συνολικό ΚΑ.

1. **Συστηματική Σκλήρυνση**

Είναι μια χρόνια, πολυσυστηματική νόσος που χαρακτηρίζεται από μικροαγγειοπάθεια και ίνωση του δέρματος και των εσωτερικών οργάνων. Οι καρδιακές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν την μυοκαρδιακή ισχαιμία, την ίνωση, την προσβολή του περικαρδίου, την βαλβιδική νόσο και την πνευμονική αρτηριακή υπέρταση.

1. **Aθηροσκλήρωση και μικροαγγειακή στεφανιαία νόσος**

Το ποσοστό της φλεγμονής είναι μικρότερος σε σχέση με τους ασθενείς με ΣΛΕ ή ΡΑ, και η μικροαγγειακή νόσος είναι η πιο συχνή καρδιακή εκδήλωση. Η επίπτωσή της είναι άγνωστη, σχετίζεται όμως συχνότερα με το φαινόμενο Raynaud. Δεν υπάρχει στοχευμένη θεραπεία για την μικροαγγειακή στηθάγχη που χαρακτηρίζει την Συστηματική Σκλήρυνση. Οι β-αποκλειστές πρέπει να αποφεύγονται λόγω του δυνητικού κινδύνου επιδείνωσης της περιφερικής αγγειοσύσπασης, αλλά αν είναι αναγκαίο, μπορεί να χρησιμοποιηθεί η καρβεδιλόλη εξαιτίας της επίδρασης που έχει στους α-υποδοχείς. Οι ανταγωνιστές ασβεστίου είναι τα φάρμακα 1ης γραμμής ως αντιστηθαγχική αγωγή ενώ έχουν και επιπρόσθετο όφελος στην αντιμετώπιση του φαινομένου Raynaud.

1. **Μυοκαρδιακή ίνωση και Καρδιακή Ανεπάρκεια**

Ίνωση μπορεί να εμφανιστεί σε κάποιους ασθενείς. Το πρότυπο της καθυστέρησης του εμπλουτισμού στην CMR υπενδοκαρδιακά, μπορεί να μιμηθεί την εικόνα εμφράγματος. Αυτό, μπορεί να οδηγήσει σε μυοκαρδιακή δυσλειτουργία και καρδιακή ανεπάρκεια με διατηρημένο ή μειωμένο κλάσμα εξώθησης. Η μυοκαρδιακή ίνωση πυροδοτεί κοιλιακές αρρυθμίες. Η θεραπεία είναι βάση των κατευθυντήριων οδηγιών με προσεκτική χρήση των β-αποκλειστών.



**Εικόνα 4.**CMR: Kαθυστερημένος εμπλουτισμός, ενδεικτικός υπενδοκαρδιακής ίνωσης

1. **Διαταραχές αγωγιμότητας και ταχυ-αρρυθμίες**

Σχετίζονται με την ίνωση του ερεθισματαγωγού συστήματος, ειδικά του φλεβοκόμβου (εκδηλώνεται με βραδυ-αρρυθμία) αλλά και του μυοκαρδίου (εκδηλώνεται με κολπική ή κοιλιακή ταχυ-αρρυθμία). Οι κοιλιακές αρρυθμίες, αν και λιγότερο συχνές, σχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο για αιφνίδιο θάνατο, και συνεπώς η τοποθέτηση απινιδιστή θα πρέπει να γίνεται πιο γρήγορα.

1. **Περικαρδιακή προσβολή**

Συνήθως είναι καλοήθης και κλινικά σιωπηλή. Συχνότερα θα εμφανιστεί με περικαρδιακή συλλογή (5%-15%).

1. **Πνευμονική Υπέρταση**

Μπορεί να αναπτυχθεί πνευμονική αρτηριακή υπέρταση (ΠΑΥ) (με επίπτωση 8%-15%), εξαιτίας της σκλήρυνσης στην πνευμονικήαρτηρία και μπορεί ραγδαία να προκαλέσει θάνατο. Σε περίπτωση συνοσηρότητας με ΣΛΕ (μικτή νόσος του συνδετικού ιστού), η ανοσοκατασταλτική θεραπεία είναι μάλλον αποτελεσματική ενώ στην μονήρη συστηματική σκλήρυνση δεν είναι. Η πρόγνωση είναι κακή, αν και η πρώιμη διάγνωση και θεραπεία μπορεί να βελτιώσει την έκβαση. Απαιτείται τακτικός έλεγχος με δεξιό καθετηριασμό, σε εξειδικευμένο κέντρο για ΠΑΥ. Υπάρχουν εργαλεία διαστρωμάτωσης κινδύνου όπως το DETECT, που ανιχνεύουν ποιοι ασθενείς χρειάζονται συχνά υπέρηχο καρδιάς και δεξιό καθετηριασμό. Χορήγηση αγγειοδιασταλτικής αγωγής για την πνευμονική αρτηρία μπορεί να γίνει σε εξειδικευμένα κέντρα. Προς το παρόν, η αντιπηκτική αγωγή δεν είναι θεραπεία ρουτίνας σε αυτούς τους ασθενείς, λόγω ένδειας δεδομένων αποτελεσματικότητας.

1. **Φλεγμονώδης μυοσίτιδα**

Οι φλεγμονώδεις μυοπάθειες είναι σπάνια νοσήματα που προκαλούν αδυναμία και φλεγμονή στους μύες. Η συμμετοχή της καρδιάς είναι μια καλά αναγνωρισμένη κλινική οντότητα σε ασθενείς με δερματομυοσίτιδα, πολυμυοσίτιδα, και στο σύνδρομο αντι-συνθετάσης. Η καρδιακή συμμετοχή έχει επίπτωση 6% έως και 75%, ανάλογα με τον τύπο της μυοσίτιδας, τον ορισμό και τις εξετάσεις που πραγματοποιούνται. Η ΣΝ και οι αρρυθμίες είναι συχνό εύρημα, όμως η μυοκαρδίτιδα και η καρδιακή ανεπάρκεια είναι πιο συχνές.Στην μυοσίτιδα, πρέπει να χρησιμοποιείται η ΤropI, για την ανίχνευση της μυοκαρδιακής βλάβης καθόσον έχει τη μεγαλύτερη ειδικότητα για το μυοκαρδιακό μυ, εν αντιθέσει με τους άλλους δείκτες (CPK, ισομορφή C και Τ). Η CMR, είναι βοηθητική για την απεικόνιση της μυοκαρδίτιδας. Πρώτης γραμμής θεραπεία είναι οι μεγάλες δόσεις κορτικοστεροειδών και τα DMARDs. Στις ανθεκτικές περιπτώσεις μπορεί να χρησιμοποιηθεί ανοσοσφαιρίνη, κυκλοφωσφαμίδη και rituximab.

**B. ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ**

Οι αγγειίτιδες είναι μια ομάδα διαταραχών όπου κοινό χαρακτηριστικό είναι η φλεγμονή στις αρτηρίες. Κατηγοριοποιούνται με βάση το μέγεθος των αγγείων που προσβάλλουν (μεγάλα, μεσαία, μικρά). Η καρδιακή συμμετοχή είναι συχνή, δια της άμεσης προσβολής των στεφανιαίων αρτηριών. Ο Πίνακας 2 περιέχει τις βασικές καρδιακές εκδηλώσεις.

1. **Αγγειΐτιδα των μικρών αρτηριών**

Οι πιο συχνές μορφές είναι η κοκκιωμάτωση με πολυαγγειΐτιδα(κοκκιωμάτωση Wegener) η μικροσκοπική πολυαγγειΐτιδα και η ηωσινοφιλική κοκκιωματιώδης πολυαγγειΐτιδα ( Churg-Strauss σύνδρομο). Σχετίζονται με προσβολή του τοιχώματος των μικρών αρτηριών από αντισώματα έναντι του κυτοπλάσματος των ουδετεροφίλων. Οι καρδιακές εκδηλώσεις μπορεί να είναι με τη μορφή περικαρδίτιδας, μυοκαρδίτιδας, μυοκαρδιακής ίνωσης, διαταραχών της αγωγιμότητας, προσβολή των βαλβίδων και έμφραγμα λόγω της αγγειΐτιδας των μικρών κλάδων των στεφανιαίων αρτηριών. Η ανίχνευση είναι εργώδης, διότι συχνά οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί και έχουν φυσιολογικό καρδιογράφημα. Για το λόγο αυτό, προτείνεται η περιοδική συνδυασμένη χρήση υπερήχου και CMR.

1. **Αγγειΐτιδα των μεσαίων αρτηριών**

Η νόσος Kawasaki προσβάλλει συχνότερα την καρδιά. Εξαιτίας της αγγειΐτιδας, μπορεί να προκληθούν γιγαντιαία ανευρύσματα στα στεφανιαία αγγεία, στο 20%-25% των παιδιών που δεν έχουν ιαθεί. Τα ανευρύσματα μπορεί να προκαλέσουν στενώσεις ή και θρομβωτικά φαινόμενα και κατά συνέπεια οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου στην παιδική ή και στην ενήλικο ζωή. Προσβολή της μιτροειδούς και της τριγλώχινας βαλβίδας μπορεί να παρατηρηθεί στους ασθενείς με Kawasaki, λόγω της φλεγμονής. Συνηθέστερα η βαλβιδική προσβολή αναστρέφεται με την πάροδο της οξείας φάσης της νόσου, μπορεί όμως και να οδηγήσει σε μόνιμη δυσλειτουργία και ανάγκη για χειρουργική αντικατάσταση. **Η οζώδης πολυαρτηριΐτιδα** προσβάλλει τα μεσαία μεγέθους αγγεία και προκαλεί πολλαπλά ανευρύσματα (στεφανιαία αγγεία, νεφρικές αρτηρίες). Δεν υπάρχει σαφής τρόπος αντιμετώπισής τους

1. **Αγγειΐτιδα των μεγάλων αρτηριών**

Η γιγαντιαία αρτηριΐτιδα και η αρτηριΐτιδα Takayasu προσβάλουν τα μεγάλα εξωκράνια αγγεία και μπορούν να προκαλέσουν ανευρύσματα στην θωρακική αορτή, διαχωρισμό, στένωση, λειτουργική ανεπάρκεια στην αορτική βαλβίδα και σπανιότερα έμφραγμα.

Η αρτηριΐτιδα Takayasu, μπορεί να προκαλέσει ανεπάρκεια στην αορτική βαλβίδα, πνευμονική υπέρταση, ισχαιμική μυοκαρδιοπάθεια ή υπερτροφία της αριστερής κοιλίας λόγω της αρτηριακής υπέρτασης, καταλήγοντας κάποιες φορές σε καρδιακή ανεπάρκεια. Οι κλινικές εκδηλώσεις ποικίλουν, από μη ειδικά συμπτώματα χωρίς κλινικά ή αγγειογραφικά ευρήματα απόφραξης έως συμπτωματική απόφραξη. Η σπανιότητα του νοσήματος και η ποικιλία των συμπτωμάτων είναι υπεύθυνη για την καθυστερημένη συνήθως διάγνωση. Η ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας είναι λειτουργική (δευτεροπαθής), εξαιτίας της διάτασης της ανιούσας αορτής και της συνακόλουθης μη σύγκλεισης των γλωχίνων. Όταν η ανεπάρκεια είναι σοβαρή, η πρόγνωση είναι πτωχή. Η χειρουργική επιδιόρθωση είναι δύσκολη λόγω της υποκείμενης φλεγμονής.

Το FBG-PETscan μπορεί να απεικονίσει την φλεγμονή στο τοίχωμα των μεγάλων αρτηριών, ειδικά στο πρώιμο στάδιο που διατηρείται το σφυγμικό κύμα. Νεότερες μελέτες έχουν δείξει την αποτελεσματικότητα της tocilizumab, στον έλεγχο της φλεγμονής σε περιπτώσεις υποτροπιάζουσας Γιγαντοκυτταρικής αρτηριΐτιδας και στην αρτηριΐτιδα Τakayasu.

1. **Νόσος Behcet**

Πρόκειται για μια χρόνια, υποτροπιάζουσα, πολυσυστηματική νόσο που προσβάλει όλα τα αγγεία, ανεξαρτήτου μεγέθους. Οι καρδιαγγειακές εκδηλώσεις ποικίλουν σε ποσοστό (7%-46%) αλλά και σε είδος. Η προσβολή του ενδοκαρδίου μπορεί να προκαλέσει βαλβιδική ανεπάρκεια, ανευρύσματα στους κόλπους του Valsalva και ενδοκαρδίτιδα που ομοιάζει με βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα. Η πρώτη καρδιακή εκδήλωση μπορεί να είναι η σοβαρή ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας, δευτεροπαθώς εξαιτίας της διάτασης της ρίζας της αορτής. Η πρώιμη διάγνωση είναι σημαντική ώστε να ξεκινήσει άμεσα ανοσοκατασταλτική αγωγή. Εξίσου συχνά, μπορεί να εμφανιστεί περικαρδίτιδα ως οξεία, περιοριστική, με συλλογή ή με επιπωματισμό. Η στεφανιαία νόσος είναι σπάνια αλλά μπορεί να εκδηλωθεί με στηθάγχη ή και έμφραγμα του μυοκαρδίου εξαιτίας των ανευρυσμάτων, της απόφραξης και της φλεγμονής στο τοίχωμα των στεφανιαίων αρτηριών.

**Συμπεράσματα**

Η Καρδιο-Ρευματολογία είναι ένας νέος και γρήγορα αναπτυσσόμενος επιστημονικός κλάδος. Η καρδιακή προσβολή είναι συχνή και διαγιγνώσκεται πλέον ευχερέστερα, με την αυξανόμενη κλινική υποψία και την γενίκευση στην χρήση της CMR. H θεραπεία και η παρακολούθηση απαιτεί την συνδυαστική προσέγγιση από τον καρδιολόγο και τον ρευματολόγο, ενώ τα νέα φάρμακαπου βασίζονται στα μονοκλωνικά αντισώματα μπορεί στο μέλλον να προσφέρουν πλήρη ίαση.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ίνακας 1**. Σύνοψη των σημαντικότερων καρδιακών εκδηλώσεων των Νοσημάτων Συνδετικού Ιστού | | |
| **Νόσος** | **Καρδιακή Εκδήλωση** | **Διάγνωση - Θεραπεία** |
| **Ρευματοειδής Αρθρίτιδα** | Αθηροσκλήρωση- Στεφανιαία νόσος (1.5-2 φορές μεγαλύτερος κίνδυνος) | 1. Επιθετική ρύθμιση παραγόντων κινδύνου 2. Έλεγχος φλεγμονώδους αντίδρασης (χρήση DMARDs- μείωση στεροειδών) 3. Πρώιμος έλεγχος σε άτυπη συμπτωματολογία με CTCA/ αγγειογραφία 4. ΤΤΕ &CMR (screening/FU) 5. NSAIDS, κορτικοστεροειδή, DMARDs 6. Κορτικοστεροειδή, ανοσοκατασταλτικά 7. Πρώιμο screening με ΤΤΕ |
| Περικαρδίτιδα (10%) |
| Μυοκαρδίτιδα ( πολύ σπάνια) |
| Βαλβιδική νόσος (4 φορές πιο συχνή) |
| **Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος** | Περικαρδίτιδα (25%) | 1. NSAIDS, κορτικοστεροειδή, DMARDs |
| Μυοκαρδίτιδα (9%) | 1. Υποστήριξη, αγωγή ΚΑ αν χαμηλό EF 2. Κορτικοστεροειδή, ανοσοκατασταλτικά |
| Αθηροσκλήρωση- Στεφανιαία νόσος  (6 φορές μεγαλύτερος κίνδυνος) | 1. Επιθετική ρύθμιση παραγόντων κινδύνου 2. Πρώιμος έλεγχος σε άτυπα συμπτώματα |
| Βαλβιδική νόσος - Libman -Sacks Ενδοκαρδίτιδα (10%) | 1. Μακροχρόνια παρακολούθηση με ΤΤΕ-ΤΟΕ 2. Πιθανή χρήση αντιπηκτικής αγωγής σε μεγάλες βλάβες |
| **Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο** | Αθηροσκλήρωση- Στεφανιαία νόσος  (6 φορές μεγαλύτερος κίνδυνος) | 1. Επιθετική ρύθμιση παραγόντων κινδύνου 2. Αντιπηκτικά ( αντι-VKA) |
| Πνευμονική Υπέρταση | 1. CTPA, V/Q scan 2. Δεξιός καθετηριασμός |
| **Sjogren σύνδρομο** | Κ-Κ αποκλεισμός | 1. Έλεγχος για αρρυθμία, βηματοδότη |
| Αθηροσκλήρωση- Στεφανιαία νόσος  (1.3 φορές μεγαλύτερος κίνδυνος) | 1. Επιθετική ρύθμιση παραγόντων κινδύνου |
| **Νεογνικός Λύκος** | Κ-Κ αποκλεισμός (2% anti-Ro Αbs στην 18-25η εβδομάδα κύησης | 1. Πρόληψη: Υδροξυχλωροκίνη σε anti-Ro (+) κυήσεις 2. Κορτικοστεροειδή σε 1ου και 2ου βαθμού A-V αποκλεισμό ή σε μυοκαρδίτιδα/ ενδοκαρδιακή ινοελάστωση 3. Β-αγωνιστές στην μητέρα σε σοβαρή βραδυκαρδία του κυήματος 4. Screening για αρρυθμίες- βηματοδότη |
| **Συστηματική Σκλήρυνση** | Αθηροσκλήρωση και μικρο-αγγειακή στεφανιαία νόσος | 1. Έλεγχος παραγόντων κινδύνου 2. Αποφυγή b-blockers διότι επιδεινώνουν το φαινόμενο Raynaud |
| Ίνωση μυοκαρδίου και Καρδιακή Ανεπάρκεια | 1. Με βάση τις κατευθυντήριες οδηγίες 2. Παρακολούθηση με CMR |
| Διαταραχές αγωγιμότητας | 1. Με βάση τις κατευθυντήριες οδηγίες  2.Παρακολούθηση με Holter |
| Προσβολή περικαρδίου (5-15%) | 1. Yποστήριξη |
| Πνευμονική Υπέρταση (8-15%) | 1. Monitoring με ΝΤ-proBNP 2. Συχνός έλεγχος αναπνευστικής λειτουργίας και ΤΤΕ 3. Δεξιός καθετηριασμός 4. Αγγειοδιασταλτική αγωγή σε εξειδικευμένα κέντρα |
| **Μυοσίτιδα** | Μυοκαρδίτιδα (6-7%) | 1. CMR 2. TropI για έλεγχο μυοκαρδιακής βλάβης 3. Κορτικοστεροειδή σε μεγάλες δόσεις + DMARDs |
| Αθηροσκλήρωση- Στεφανιαία νόσος  (2 φορές μεγαλύτερος κίνδυνος) | 1. Επιθετική ρύθμιση παραγόντων κινδύνου |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Πίνακας 2.** Κύριες Καρδιακές εκδηλώσεις των Αγγειΐτιδων | | |
| **Αγγειΐτιδα** | **Καρδιακή εκδήλωση** | **Διάγνωση - Θεραπεία** |
| Μικρώναγγείων   * Wegener * Churg-Strauss) | 1. Περικαρδίτιδα (10%) 2. Μυοκαρδίτιδα (2%) 3. Μυοκαρδιακή ίνωση 4. Βαλβιδική νόσος (50%) 5. Αθηροσκλήρωση | 1. Ανοσοκαταστολή, αγωγή καρδιακής ανεπάρκειας 2. ΤΤΕ, CMR για την παρακολούθηση των βαλβιδοπαθειών και της ίνωσης |
| Μεσαίων αγγείων   * Kawasaki * Οζώδης πολυαρτηριΐτιδα) | 1. Καρδιακή προσβολή (5%) 2. Γιγαντιαία στεφανιαία ανευρύσματα, στένωση, απόφραξη -> έμφραγμα 3. Βαλβιδική νόσος 4. Αθηροσκλήρωση | 1. Στεφανιογραφία 2. ΤΤΕ, CMR για την παρακολούθηση της βαλβιδοπάθειας 3. Θεραπεία της οξείας φάσης |
| Μεγάλων αγγείων   * Γιγαντοκυτταρική Αρτηριΐτιδα * Takayasu Αρτηριΐτιδα | 1. Διαχωρισμός των στεφανιαίων (5%) 2. Αορτίτιδα 3. Ανεπάρκεια της AV (15%-55%) 4. Καρδιακή ανεπάρκεια 5. Αθηροσκλήρωση | 1. FDG-PET- CT για διάγνωση 2. Κορτικοστεροειδή και ανοσοκατασταλτικά (tocilizumab) για επαγωγή και διατήρηση ύφεσης συμπτωμάτων |
| * Νόσος Behcet   (Αδαμαντιάδη) | 1. Καρδιακή προσβολή (7%-46%) 2. Ανεπάρκεια της AV 3. Περικαρδίτιδα 4. Ανευρύσματα, απόφραξη ή αγγειΐτιδα των στεφανιαίων 5. Αθηροσκλήρωση | 1. Πρώιμη διάγνωση ώστε να ξεκινήσει άμεσα η ανοσοκατασταλτική αγωγή |