

Systemische Sklerose: Wandel der Organmanifestationen

Screening auf Lungenhochdruck verbessert die Prognose

Lungenhochdruck führt bei Patienten mit systemischer Sklerose zu einer erhöhten Mortalität. In einem Workshop am diesjährigen SGR-Kongress in Interlaken wurde diskutiert, wie mithilfe eines Screening-Algorithmus dazu beitragen werden kann, die pulmonale Hypertonie früh zu erkennen. Zudem wurden neue Therapieansätze bei systemischer Sklerose angesprochen.

In einer Langzeituntersuchung wurde festgestellt, dass sich die Todesursache von Sklerodermiepatienten in der Zeitspanne zwischen 1972 und 2002 verändert hat (1). Dabei wurden Nierenveränderungen als primäre Todesursache durch Lungenpathologien (pulmonale arterielle Hypertonie [PAH] und pulmonale Fibrose) abgelöst. Das 3-Jahres-Überleben von Sklerodermiepatienten mit PAH wird dabei auf 56 Prozent geschätzt, während es bei Patienten ohne Lungenhochdruck bei 94 Prozent liegt (2). «Eine Untersuchung hat gezeigt, dass ein Screeningprogramm dazu beiträgt, eine PAH früh zu erkennen, sodass sie entsprechend therapiert werden kann», erklärte Prof. Oliver Distler aus Zürich, der durch den Workshop führte. Dadurch konnten die Überlebensraten der Patienten im Vergleich zum klinischen Routinevorgehen signifikant verbessert werden (3).

Screening-Algorithmus für PAH

Im Rahmen der grossen, internationalen Studie DETECT wurde, basierend auf den Daten von 400 Sklerodermiepatienten, ein entsprechender evidenzbasierter PAH-Screening-Algorithmus vorgeschlagen (4). Darüber hinaus wurde auch ein PAH-Risikokalkulator entwickelt, der mithilfe verschiedener Werte (u.a. FVC % pred./DLCO % pred.) berechnet, ob in einem ersten Schritt ein Echokardiogramm erstellt und in einem zweiten eine Rechtsherzkatheter-Untersuchung durchgeführt werden sollte.

Neue Therapieansätze

Zum Schluss ging Distler kurz auf die Therapie der systemischen Sklerose ein. Die Optionen hier sind nach wie vor begrenzt. Vor Kurzem wurden jedoch die Resultate einer Phase-II-Studie mit Tocilizumab bei diesen Patienten publiziert (5). Insgesamt 87 Patienten erhielten randomisiert entweder den Anti-Interleukin-6-Antikörper oder Placebo. Wie die Auswertung der Studie zeigte, führte die Behandlung mit Tocilizumab nach 48 Wochen zwar zu keiner signifikanten Abnahme der Hautverdickungen, jedoch war die Differenz zum Ausgangswert in der Tocilizumabgruppe höher als in der Placebogruppe. Zudem wurde bei einem signifikant geringeren Anteil der Patienten in der Tocilizumabgruppe eine Abnahme der Vitalkapazität festgestellt ($p = 0,0373$). Dieser Ansatz soll nun in einer Phase-III-Studie untersucht werden. «Zusätzlich sind viele weitere Studien am Laufen – so zum Beispiel mit Substanzen wie Riociguat, Rituximab,

Nintedanib und dem Pan-PPAR-Agonisten IVA337», ergänzte Distler abschliessend. **Therese Schwender**

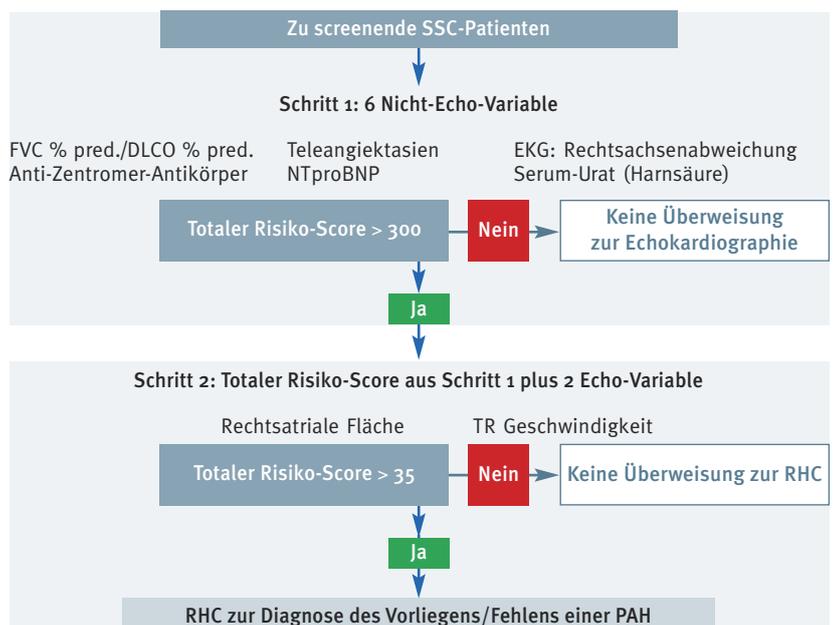
Referenzen:

1. Steen VD, Medsger TA: Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972–2002. *Ann Rheum Dis* 2007; 66: 940–944.
2. Hachulla E et al.: Risk factors for death and the 3-year survival of patients with systemic sclerosis: the French Itinér AIR-Sclérodermie study. *Rheumatology (Oxford)* 2009; 48: 304–308.
3. Humbert M et al.: Screening for pulmonary arterial hypertension in patients with systemic sclerosis: clinical characteristics at diagnosis and long-term survival. *Arthritis Rheum* 2011; 63: 3522–3530.
4. Coghlan JG et al.: Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the DETECT study. *Ann Rheum Dis* 2014; 73: 1340–1349.
5. Khanna D et al.: Safety and efficacy of subcutaneous tocilizumab in adults with systemic sclerosis (faSScinate): a phase 2, randomised, controlled trial. *Lancet* 2016; 387: 2630–2640.

Quelle: Meet the Expert Session «Systemische Sklerose» beim Jahreskongress der Schweizerischen Gesellschaft für Rheumatologie (SGR), 25. August 2016 in Interlaken.

DETECT online:

Der PAH-Screening-Algorithmus und der PAH-Risikokalkulator stehen auf der folgenden Internetseite frei zur Verfügung:
<http://detect-pah.com>



DLCO: pulmonale Kohlenmonoxid-Diffusionskapazität; FVC: forcierte Vitalkapazität; NTproBNP: N-terminales pro-natriuretisches Peptid Typ B; PAH: pulmonale arterielle Hypertonie; RHC: Rechtsherzkatheter-Untersuchung; SSC: systemische Sklerose; TR: Trikuspidalis-Rückstrom.