

## Progrediente Hautfibrose kündigt schweren Verlauf von systemischer Sklerose an

Wu W et al. Progressive skin fibrosis is associated with a decline in lung function and worse survival in patients with diffuse cutaneous systemic sclerosis in the European Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) cohort. *Ann Rheum Dis* 2019; 78: 648 – 656

**Um irreparablen Organschäden bei Patienten mit diffuser kutaner systemischer Sklerose (dcSSc) entgegenzuwirken, ist es wichtig, Hochrisikopatienten zu identifizieren. Welche Marker den Verlauf der dcSSc am besten vorhersagen, ist jedoch umstritten. Eine Studie zeigt, dass eine rasch fortschreitende Hautfibrose mit einer Verschlechterung der Lungenfunktion und einer erhöhten Sterblichkeit assoziiert ist.**

In der Studie wurden Daten von Patienten mit dcSSc aus der European Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) Datenbank ausgewertet. Es wurden Daten von Patienten mit einem modified Rodnan skin score (mRSS)  $\geq 7$  zu Beginn der Studie eingeschlossen, von denen ein weiterer mRSS-Score nach  $12 \pm 3$  Monaten und Informationen von  $\geq 1$  jährlichem Follow-up vorlagen. Der mRSS-Score teilt die Dicke der Haut von 0–3 an 17 Stellen des Körpers ein.

Fortschreitende Hautfibrose wurde definiert als ein Anstieg im mRSS  $> 5$  und  $\geq 25\%$  innerhalb von  $12 \pm 3$  Monaten. Endpunkte der Studie waren eine pulmonale, kardiovaskuläre und renale Progression der Erkrankung sowie die Gesamtmortalitätsrate.

Das mittlere Alter der Patienten lag bei 52 Jahren, die mittlere Krankheitsdauer bei 7,7 Jahren, 24,3% waren Männer und der mittlere mRSS-Score lag initial bei  $16,9 \pm 7,7$ . Das mediane Follow-up lag bei 3,4 Jahren.

7,6% der untersuchten 1021 Patienten wiesen eine fortschreitende Hautfibrose auf. Diese Patienten hatten im Vergleich zu den anderen eine erhöhte Wahrscheinlichkeit für eine FVC-Abnahme (forced vital capacity) von  $\geq 10\%$  (53,7% vs. 34,4%;  $p < 0,001$ ) und eine erhöhte Gesamtmortalität (15,4% vs. 7,3%;  $p = 0,003$ ). Der Progress der Hautfibrose innerhalb eines Jahres ergab in multivariablen Analysen eine Hazard Ratio (HR) von 1,79 für eine FVC-Abnahme von  $\geq 10\%$  (95% CI) und eine HR von 2,58 für die Gesamtmortalität (95% CI). In Subgruppenanalysen konnten diese Tendenzen ebenfalls gefunden werden. Es fanden sich hingegen keine signifikanten Unterschiede für das vermehrte Auftreten einer pulmonalen Hypertension oder einer Reduktion der linksventrikulären Ejektionsfraktion bei Patienten mit progredienter Hautfibrose.

### FAZIT

Eine fortschreitende Fibrose der Haut bei Patienten mit dcSSc ist mit einer Verschlechterung der Lungenfunktion und einer erhöhten Mortalität assoziiert. Diese Hochrisikopatienten, so folgern die Autoren, sollten engmaschig auf einen Organprogress untersucht werden. Der in Studien bewährte mRSS-Score eignet sich gut, um den klinischen Progress der Krankheit vorherzusagen.

Marisa Kurz, M. Sc. B. A. München