

Zum sichern Ausschluss einer CTEPH und damit Abgrenzung von einer PAH ist immer eine Lungenszintigraphie erforderlich. Die Erkennung einer CTEPH ist wichtig, da es sich dabei um eine nahezu heilbare Störung handeln kann.

Therapie des Lungenhochdruckes

Die Behandlung der pulmonalen Hypertonie hat in den letzten Jahren erhebliche Fortschritte gemacht. Ziel ist es, die Lebensqualität zu verbessern und die Krankheit zu stabilisieren. Man unterscheidet unterstützende Maßnahmen und die spezifische Therapie.

Zu den unterstützenden Maßnahmen zählen:

- Behandlung der Grunderkrankung, z.B. der Herzinsuffizienz
- Sauerstoffgabe, um die Atemnot zu lindern, falls die Sauerstoffaufnahme über die normale Atemluft unzureichend ist.
- Entwässernde Medikamente, um die Belastung des Herzens durch das Blutvolumen zu senken.
- Behandlung von Anämie und Eisenmangel (falls vorhanden), um den Transport von Sauerstoff im Blut zu optimieren.

CTEPH

Eine chronisch-thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) kann vielfach durch einen operativen Eingriff (pulmonale Thrombendarteriektomie (PEA)) geheilt werden. Bei der technisch nicht operablen CTEPH oder bei Patienten, bei denen nach Operation einer CTEPH ein Rest-Lungenhochdruck bestehen bleibt, kann spezifisch medikamentös behandelt werden. Zudem gibt es weitere als experimentell einzustufende katheterbasierte Therapieverfahren. Sofern technisch durchführbar, bietet die Operation die besten Aussichten.

PAH

kann behandelt werden mit Wirkstoffen,

- die die Effekte von zu wenig gebildeten natürlichen Substanzen nachahmen oder

- solchen, die gefäßerweiternd wirken, indem sie gefäßverengende Botenstoffe blockieren.

Es handelt sich um folgende Wirkstoffgruppen:

- Calciumantagonisten
Eine Therapie mit Calcium-Kanal-Blockern kommt nur für eine Minderheit von Patienten mit idiopathischer PAH in Frage, bei denen sich bei der Rechtsherzkatheteruntersuchung nach Gabe von Iloprost oder Stickoxid eine akute Gefäßerweiterung mit Abfall des pulmonalarteriellen Druckes um mindestens 10 mmHg auf mindestens unter 40 mmHg nachweisen lässt. Gleichzeitig darf dabei das Herzzeitvolumen nicht abfallen. Für Patienten, die in dieser Akuttestung positiv ansprechen, ist meist über lange Zeit eine exzellente Kontrolle der Erkrankung mit Calciumkanalblockern möglich. Das Ansprechen muss bei diesen Patienten jedoch regelmäßig in gewissen Abständen mittels Rechtsherzkatheter überprüft werden.
- Endothelin-Rezeptor-Antagonisten (ERA), z.B. Ambrisentan, Bosentan, Macitentan. Endothelin löst eine starke Verengung der Gefäße aus. Durch die Besetzung des Rezeptors kann Endothelin nicht mehr am Rezeptor andocken, die Wirkung ist blockiert.
- Phosphodiesterase-5-Hemmer (PDE5-Inhibitoren), z.B. Sildenafil, Tadalafil, verhindern, dass der gefäßerweiternde Botenstoff cGMP abgebaut wird.
- Stimulatoren der löslichen Guanylylzyklase (sGC-Stimulatoren), z.B. Riociguat, fördern die Bildung des gefäßerweiternden Botenstoffes cGMP.
- Prostacyclin-Analoga, z.B. Epoprostenol, Iloprost, Treprostinil erweitern wie Prostacyclin die Gefäße.
- Der Prostacyclin-Rezeptor-Agonist Selexipag entfaltet die gleiche wie Prostacyclin am Rezeptor.

PAH hat unterschiedliche Ursachen. Deshalb wird die Therapie individuell angepasst. Eine Kombination aus mehreren Substanzen für die Behandlung der PAH ist die Regel.

Die Therapie einer pulmonalen Hypertonie muss regelmäßig überwacht werden, um eine ausreichende Wirkung zu prüfen und auch um ggf. Nebenwirkungen zu erkennen.

Körperliches Training

Übermäßige unkontrollierte körperliche Belastung sollten Patienten/Patientinnen mit pulmonaler Hypertonie ohne vorherige optimierte Therapie des Lungenhochdruckes meiden, da Belastung zu einem weiteren Anstieg des Lugendruckes und der Arbeitsbelastung der rechten Herzkammer und zu einem Abfall der Sauerstoffsättigung führen kann. Nach optimierter Therapie der pulmonalen Hypertonie kann ein fachärztlich überwacht und wohl dosiertes körperliches Training allerdings den körperlichen Zustand der Patienten verbessern.

Weitere wichtige Hinweise

Bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie sind Schutzimpfungen gegen Grippe und gegen Pneumokokken empfohlen. Eine Schwangerschaft stellt in der Regel eine gefährliche Kreislaufbelastung für Patientinnen mit Lungenhochdruck dar. Daher wird Frauen mit der Erkrankung zur sicheren Verhütung einer Schwangerschaft geraten.

Wo erhalten Sie weitere Informationen?

Deutsche Atemwegsliga e. V.
Raiffeisenstraße 38
33175 Bad Lippspringe

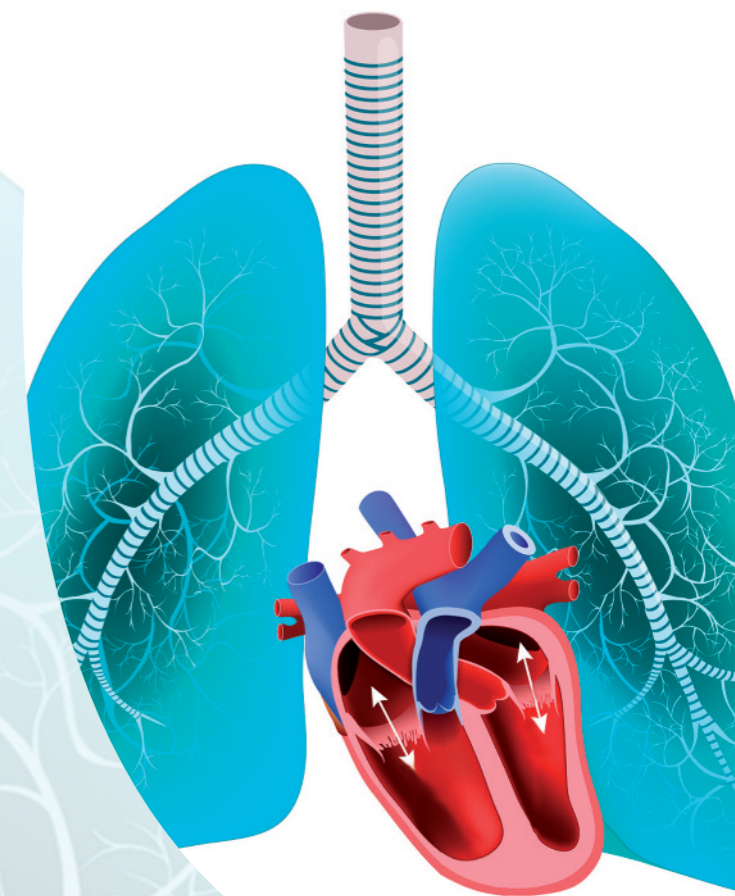
Telefon (0 52 52) 93 36 15
Telefax (0 52 52) 93 36 16

eMail: kontakt@atemwegsliga.de
Internet: atemwegsliga.de

 facebook.com/atemwegsliga.de

 twitter.com/atemwegsliga

 youtube.com/user/atemwegsliga



Titelbild © aceshot - fotolia.com

Stand: 2018

Unser Kreislauf

Der Blutkreislauf besteht aus zwei hintereinander geschalteten Kreisläufen, in die das Herz als zentrale Pumpe eingebaut ist. Sauerstoffreiches Blut wird aus der linken Herzkammer über die Hauptschlagader (Aorta) und die Arterien im gesamten Körper verteilt. Sauerstoffarmes Blut fließt über die Venen zur rechten Herzkammer zurück. Dieser Teil des Kreislaufs wird auch Körperkreislauf oder großer Kreislauf genannt. Der Blutdruck im Körperkreislauf beträgt idealerweise 120/80 mmHg. Das sauerstoffarme Blut wird von der rechten Herzkammer über die Lungenarterien in die Lunge gepumpt. In der Lunge wird das Blut wieder mit Sauerstoff angereichert und Kohlendioxid wird abgeatmet. Das sauerstoffreiche Blut fließt über die Lungenvenen zur linken Herzkammer zurück. Der Lungenkreislauf wird auch als „kleiner Kreislauf“ bezeichnet.

Pulmonale Hypertonie (PH)

oder Lungenhochdruck ist ein Überbegriff für verschiedene Krankheitsbilder, bei denen der Blutdruck im Lungenkreislauf chronisch erhöht ist. Bei Gesunden bleibt der Druck in der Lungenarterie unterhalb von 28/16 mmHg, dies ergibt einen Mitteldruck von etwa 14 bis maximal 20 mmHg. Von pulmonaler Hypertonie spricht man bei einem pulmonal arteriellen Mitteldruck von mehr als 25 mmHg. Bei einem Mitteldruck von 21-24 mmHg liegt ein Graubereich vor. Im Gegensatz zum Blutdruck im großen Kreislauf, der mit einer Blutdruckmanschette am Arm gemessen werden kann, ist die Messung des Blutdruckes im kleinen Kreislauf nicht so einfach. Man kann den systolischen Druck mittels Echokardiographie (Ultraschalluntersuchung des Herzens) einschätzen. Er sollte unter 36 mmHg liegen. Der exakte systolische und diastolische Druck sowie der Mitteldruck kann nur durch Rechtsherzkatheterisierung gemessen werden.

Gefäßerweiternde und -verengende Botenstoffe

Die Innenauskleidung der Blutgefäße, das Endothel, produziert eine Reihe wichtiger Botenstoffe, die die Wandspannung der Blutgefäße, das Wachstum von Gefäßzellen, die Blutgerinnung und Entzündungsprozesse steuern. Bei

der pulmonalen Hypertonie ist das Zusammenspiel dieser Botenstoffe gestört. Gefäßverengende Botenstoffe (z.B. Endothelin, Thromboxan) wirken verstärkt auf die Gefäßinnenhaut (Endothel) und die glatte Gefäßmuskulatur.

Zellen wachsen und verengen die Gefäße

Die gefäßaktiven Botenstoffe regen die Endothelzellen und die glatten Muskelzellen zum Wachsen an. Die Gefäßwände werden dicker, der Innendurchmesser der Gefäße wird kleiner. Langfristig findet ein Umbau der Muskulatur zu Bindegewebe statt. Die Blutgefäße verlieren an Elastizität und können einen zeitweise erhöhten Blutfluss - zum Beispiel unter körperlicher Belastung - nicht mehr bewältigen. Die rechte Herzkammer muss gegen einen erhöhten Widerstand im kleinen Kreislauf anpumpen. Der Druck und damit die Belastung des Herzens steigen weiter. Die Versorgung des Körpers mit Sauerstoff ist vermindert. Die körperliche Leistungsfähigkeit der Betroffenen ist zunehmend eingeschränkt.

Die pulmonale Hypertonie wird nach ihren Ursachen in fünf Hauptklassen eingeteilt (sog. Nizza-Klassifikation, die auf dem 5. PAH-Symposium 2013 in Nizza festgelegt wurde):

1. Pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH) bzw. pulmonale venookklusive Erkrankung (PVOD) und/oder pulmonalkapilläre Hämangiomatose (PCH) bzw. persistierende pulmonal-arterielle Hypertonie des Neugeborenen (PPHN)
2. Pulmonale Hypertonie bei Erkrankungen des linken Herzens
3. Pulmonale Hypertonie bei Lungenerkrankung und/oder Hypoxie
4. Pulmonale Hypertonie aufgrund chronischer Thromboembolien (CTEPH)
5. Pulmonale Hypertonie mit unklaren multifaktoriellen Mechanismen

Formen der Pulmonalen Hypertonie (Lungenhochdruck)

Die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) kann ohne erkennbare Ursache auftreten (idiopathisch) oder vererbt werden. Die Einnahme bestimmter Arzneimittel oder der Konsum

von Drogen kann eine PAH auslösen. Eine weitere wichtige Form der PAH ist die sogenannte assoziierte PAH. Hierbei handelt es sich um eine PAH in Zusammenhang mit Bindegewebserkrankungen (Kollagenosen), Leberhochdruck, bestimmten angeborenen Herzfehlern mit einer Kurzschlussverbindung zwischen rechter und linker Herzkammer oder einer HIV-Infektion.

Wenn Lungenhochdruck jedoch eindeutig in Folge einer Lungenerkrankung oder einer Linksherzerkrankung auftritt, stellt der Lungenhochdruck eher nicht eine Lungengefäßerkrankung im engeren Sinne, sondern eine funktionelle Störung in Folge der Lungen- oder Linksherzerkrankung dar. Dies ist bedeutsam, da in diesen Fällen die Behandlung der zugrunde liegenden Erkrankung im Vordergrund steht.

Bei der vermutlich größten Gruppe der Betroffenen entwickelt sich der Lungenhochdruck als Folge einer Linksherzschwäche oder Erkrankung der linksseitigen Herzklappen. Hier kommt es durch die Funktionsstörung der linken Herzkammer zu einem Rückstau von Blut im Lungenkreislauf. Dieser löst dann Veränderungen im Lungengefäßsystem aus.

Eine weitere große Gruppe von PH sind die Patienten mit chronischen Lungenerkrankungen. Bei ihnen ist der Lungenhochdruck entweder Folge eines chronischen Sauerstoffmangels oder von krankheitsbedingten Veränderungen des Lungengewebes.

Bei einem Teil der Patienten entwickelt sich der Lungenhochdruck aufgrund chronischer oder immer wiederkehrender Verschlüsse kleiner Lungengefäße durch Gerinnsel (Lungenembolien). Man spricht dann von einer chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie (CTEPH).

Es kann in einigen Fällen schwierig sein beim Vorliegen eines Lungenhochdrucks und von Linksherz- oder Lungenerkrankungen zu erkennen, ob der Lungenhochdruck tatsächlich die Folge der Herz- oder Lungenerkrankung ist oder letztere eher als Begleiterkrankungen einer PAH oder einer chronisch

thromboembolischen pulmonalen Hypertonie (CTEPH) bestehen. Daher ist immer eine sehr sorgfältige Diagnostik erforderlich. Wie meistens in der Medizin gibt es auch Mischformen der verschiedenen Krankheitsbilder.

Die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) ist eine seltene Erkrankung.

Die Diagnose ist erschwert, bedingt durch meist unspezifische Anfangssymptome wie

- Leistungsschwäche,
- Kurzatmigkeit und
- eine geringe körperliche Belastbarkeit

Frauen sind häufiger betroffen als Männer. Meist beginnt die Erkrankung im Alter von 30 - 50 Jahren.

Diagnose der PAH und der CTEPH

Das Krankheitsbild entwickelt sich meist sehr langsam. Die Hauptsymptome wie eingeschränkte körperliche Belastbarkeit oder Atemnot ähneln denen anderer Lungenkrankheiten. Daher besteht die Gefahr, dass Lungenhochdruck gerade bei Patienten mit bestehenden Lungenerkrankungen im frühen Stadium übersehen wird.

Anamnese, körperliche Untersuchung, EKG und Röntgenuntersuchung sind im Anfangsstadium oft unauffällig. Mittels Echokardiografie (Ultraschalluntersuchung des Herzens) kann die Funktion der rechten und linken Herzkammern geprüft werden. Die Echokardiografie kann Hinweise auf eine Druckerhöhung im Lungenkreislauf geben. Mit Hilfe der Spiroergometrie oder des 6-Minuten-Gehtests können die Ausdauerleistungsfähigkeit des Patienten und die Sauerstoffversorgung während Belastung, die bei der PAH vermindert ist, beurteilt werden. Bei der Rechtsherzkathederuntersuchung wird der Druck in der Lungenarterie direkt gemessen. Nur so kann die Diagnose letztendlich gesichert werden.