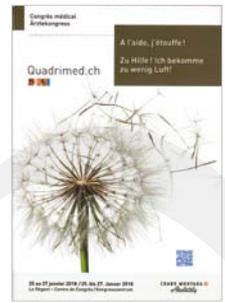


Quadrimed 2018

Pulmonale Hypertonie für den Hausarzt im Jahr 2018



Lungenhochdruck ist eine Erkrankung, die sich durch einen Anstieg des Blutdrucks in den Lungenarterien manifestiert. Verglichen mit dem Blutdruck im grossen Körperkreislauf von etwa 120/80 mmHg beträgt der normale Blutdruck im kleinen Lungenkreislauf in Ruhe nur etwa 20/8 mmHg. Pulmonale Hypertonie ist definiert als ein durchschnittlicher Blutdruck im Lungenkreislauf ≥ 25 mmHg im Ruhezustand und gemessen durch Rechtsherzkatheterisierung. Sie kann die Folge mehrerer Herz- oder Lungenerkrankungen sein und pathophysiologisch in eine prä- und postkapilläre Form eingeteilt werden. Dabei spricht ein Wedge-Druck ≤ 15 mmHg gegen eine postkapilläre Form und damit gegen eine primäre Linksherzerkrankung.

Der Oberbegriff Lungenhochdruck umfasst eine ganze Reihe von Erkrankungen, die unterschiedliche Ursachen haben, aber alle zu einem Anstieg des Blutdrucks im Lungenkreislauf führen. Dieser verursacht eine Überlastung des rechten Herzens, die im Endstadium zu einer Rechtsherzinsuffizienz führen kann.

Einteilung der pulmonalen Hypertonie

Die pulmonale Hypertonie wird in fünf ätiologische Gruppen eingeteilt:

- 1) Pulmonale arterielle Hypertonie (PAH)
- 2) Pulmonale Hypertonie im Zusammenhang mit einer Linksherzerkrankung
- 3) Pulmonale Hypertonie im Zusammenhang mit Lungenerkrankungen
- 4) Chronische thromboembolische pulmonale Hypertonie
- 5) Pulmonale Hypertonie mit unklarer und/oder multifaktorieller Ursache

Eine PAH kann idiopathisch auftreten, aber auch genetische (wie BMPR2-Mutation), medikamentöse, toxische Ursachen haben oder aber mit Bindegewebskrankheiten, HIV, portaler Hypertonie, kongenitaler Kardiopathie oder Schistosomiasis assoziiert sein. Sie ist der Behandlung mit spezifischen Medikamenten zugänglich.

Diagnostische Aspekte der PAH

Leider ist die Diagnose von PAH nicht einfach und wird oft zu spät gestellt. Die durchschnittliche Latenzzeit zwischen dem Auftreten der ersten Symptome und der Diagnose liegt immer weit über zwei Jahren. Die häufigsten Symptome, nicht selten die einzigen im Frühstadium der Erkrankung, sind eine langsam zunehmende Anstrengungsdyspnoe, Müdigkeit und verminderte Leistungsfähigkeit. Natürlich hängt die Schwere der Symptome vom Stadium der Erkrankung ab.

Bei unklarer Anstrengungsdyspnoe erfolgt die Abklärung wie folgt: a) einfache Spirometrie zum Ausschluss einer obstruktiven oder restriktiven Lungenerkrankung und EGK, b) Thoraxröntgen zum Ausschluss von Veränderungen des Lungenparenchyms und c) Echokardiographie zur Bestätigung der vermuteten Diagnose.

Die Echokardiographie erlaubt, den pulmonal-arteriellen systolischen Druck recht zuverlässig abzuschätzen und Linksherzpathologien zu erfassen. Entscheidend ist jedoch, die definitive Diagnose der PAH durch eine Rechtsherzkatheterisierung mit einem pulmonalen Gefässreaktivitätstest zu bestätigen. So kann die Ätiologie und eine spezifische Behandlung definiert werden.

Behandlung von PAH

Das Management von Patienten mit PAH ist typischerweise multidisziplinär. Bei Vorliegen einer vaskulären Reaktivität wird eine Behandlung mit Calciumantagonisten vorgeschlagen. Bei fehlender vaskulärer Reaktivität werden Endothelin-Rezeptor-Antagonisten, Phosphodiesterase-5-Inhibitoren, Guanylylsynthase-Stimulatoren, Prostaglandin-Analoga oder neuartige Prostaglandin-Rezeptor-Agonisten eingesetzt. Im Gegensatz zur eigentlichen PAH werden diese Medikamente bei Patienten der übrigen Gruppen mit wenigen Ausnahmen nicht eingesetzt. Diese werden entsprechend ihrer Grunderkrankungen therapiert, z.B. bei chronischer thromboembolischer pulmonaler Hypertonie einer Evaluation einer chirurgischen Thrombendarterektomie der *A. pulmonalis* zugeführt.

▼ Prof. Dr. Dr. h.c. Walter F. Riesen

Quelle: Quadrimed 2018, Crans, 25.1.2018

Take-Home Message

- ◆ Im Anfangsstadium ist die PAH oft symptomarm. Das Vorhandensein einer isolierten, unklaren Anstrengungsdyspnoe sollte den Verdacht auf PAH begründen.
- ◆ Die Echokardiographie ist die Untersuchung der Wahl für die Erstuntersuchung. Die Diagnose muss durch eine Rechtsherzkatheteruntersuchung bestätigt werden.
- ◆ Ein multidisziplinärer Ansatz und das Management durch ein auf PAH spezialisiertes Zentrum werden empfohlen.
- ◆ Bei einer Dyspnoe der Funktionsklasse II ist eine spezifische Behandlung empfohlen.