

09. Dezember 2014

Lungenhochdruck-Erkrankungen: Lungenzentrum ermöglicht individuell beste Diagnostik und Therapie

Bei Verdacht auf Vorliegen einer Lungenhochdruckerkrankung, so Prof. Ardeschir Ghofrani, Gießen, sollte nach Ausschluss der häufigsten Ursachen die weitere Diagnostik ebenso wie die medikamentöse Einstellung in einem Lungenzentrum erfolgen. "Die seltenste Form einer PH, die idiopathische PAH mit 1-2 Betroffenen/Million pro Jahr, steht am Ende eines langen Diagnostik-Algorithmus, in dem zunächst alle häufigen Ursachen für Lungenhochdruck wie Linksherzinsuffizienz, rheumatische und pulmonale Erkrankungen ausgeschlossen werden. Außerhalb von Zentren ist die idiopathische Form jedoch die am häufigsten diagnostizierte - das kann nicht sein", sagte er.

Kann eine Linksherz- und Lungenerkrankung ausgeschlossen werden, liegt häufig eine chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) vor, die bei ca. 9% der Patienten als Spätfolge einer Lungenembolie entsteht. Symptomatisch unspezifisch, treten bei den Betroffenen meist Belastungsdyspnoe, Abgeschlagenheit, Ödeme und eine Zunahme des Bauchumfangs auf. Die Diagnose CTEPH verzögert sich oft dadurch, dass keine Lungenembolie in der Vorgeschichte dokumentiert wurde, da diese asymptomatisch verlaufen kann oder nicht erkannt wurde.



Abb.: Diagnostischer Algorithmus bei Hinweis auf pulmonale Hypertonie

Bei der CTEPH wird meist der Thrombus nach stattgehabter Lungenembolie nicht aufgelöst, sondern fibrotisch umgebaut, es kommt durch die Gefäßobliteration zur Erhöhung des pulmonalarteriellen Drucks und schließlich zum Remodeling ursprünglich gesunder pulmonaler Gefäße mit erhöhtem pulmonalen Gefäßwiderstand. Daraus resultieren eine sekundäre Mikrovasculopathie mit Rechtsherzversagen - die Prognose ist schlecht. Klinische Risikofaktoren für eine CTEPH sind neben der vorangegangenen Lungenembolie junges Alter und ein großer Perfusionsdefekt; darüber hinaus sind auch Splenektomie, Schilddrüsenersatztherapie oder chronisch entzündliche Erkrankungen mit einer CTEPH assoziiert. "Diese Form der Lungenhochdruckerkrankungen ist die einzige, die geheilt werden kann, nämlich mit einer pulmonaren Endarteriektomie", erläuterte Prof. Eckard Mayer, Bad Nauheim. "Diese Möglichkeit einer kurativen chirurgischen Therapie ist zu wenig bekannt. Weltweit werden noch zu wenige dieser OPs durchgeführt, dabei sind die Ergebnisse in spezialisierten Zentren in Bezug auf die Hämodynamik und Lebensqualität sehr gut, und viele Patienten können danach einem niedrigeren NYHA-Stadium zugeordnet werden."

Mit einem Rechtsherzkatheter sowie einer Pulmonalis-Angiographie werden Ausmaß der Erkrankung und Operabilität beurteilt. Ist der Patient nicht operabel (in 40% der Fälle) und wurde dies in einer Zweitmeinung bestätigt, soll er eine spezifische medikamentöse Therapie erhalten, ebenso dann, wenn der Lungenhochdruck nach OP weiter besteht, was bei bis zu 35% der Patienten der Fall ist. "Eine Lungentransplantation ist die ultima ratio, wenn alle anderen Optionen ausgeschöpft sind", betonte Mayer. Die medikamentöse Therapie bei Lungenhochdruck wie auch bei der Sonderform CTEPH wird nach den Ergebnissen der Studien CHEST-1,-2 und PATENT-1 und -2 (1) mit dem seit März 2014 dafür zugelassenen Riociguat* (Adempas[®]) durchgeführt, das über zwei verschiedene Mechanismen zur Vasorelaxation und Antiproliferation beiträgt. "Im Vergleich zu Placebo verbessert sich unter Riociguat der pulmonale Gefäßwiderstand ebenso wie die Belastungsfähigkeit des Patienten, standardisiert gemessen als 6-Minuten-Gehtest", erläuterte Ghofrani.

Sowohl die Leitlinien als auch die Empfehlungen der Kölner Konsensus Konferenz haben hohe Anforderungen an ein PH-Zentrum: Spezialisten aus dem Bereich Lungenchirurgie müssen ein multiprofessionelles Team ergänzen und über hohe Kompetenz bei der Durchführung von Rechtsherzkatheteruntersuchungen mit Vasoreaktivitätstestungen verfügen. "Die Therapie in einem ausgewiesenen PH-Zentrum wie Gießen", so Ghofrani, "bietet nicht nur die modernste Diagnostik, sondern ermöglicht den Studieneinschluss jedes Patienten für die bestmögliche Therapie - und das ist bei Lungenhochdruck trotz aller Fortschritte in der operativen und medikamentösen Therapie weiterhin wichtig. Die medikamentöse Monotherapie ist nicht die individuell beste und Stadien-gerechte Therapie, zumal es hier in der Regel um eine lebenslang durchzuhaltende Therapie geht." Der Patient muss sich daher immer wieder im Zentrum vorstellen und neu eingestellt werden. Im Lungenzentrum wird auch Versorgungsforschung und translationale Forschung betrieben, sodass der Patient Zugang zu den besten Therapien erhält und seine Lebensqualität erhalten und verbessert wird.

ab

*zur Behandlung erwachsener Patienten der WHO-Funktionsklassen II-III mit inoperabler CTEPH sowie postoperativ persistierender oder rezidivierender CTEPH zur Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit

Literaturhinweis:

(1) Ghofrani A et al. N Engl J Med 2013; 369:319-29 und 330-340

Quelle: Bayer Klinikworkshop "PH Konsil: Lungenhochdruck begegnen - Einblicke in ein Center of Excellence", 2.12.2014, Gießen