

PAH bei COPD und Lungenemphysem



Eine weitere Ursache der PAH ist die COPD bzw. das Lungenemphysem.

Hier besteht eine wichtige Differenzierung darin, Patienten mit leichtgradiger PAH (die nicht spezifisch behandelt wird) von solchen mit einer PAH „out of proportion“, also höhergradiger PAH (die spezifisch behandelt werden soll) zu unterscheiden.

Charakteristikum der letzteren Patientengruppe sind persistierende Beschwerden trotz optimaler Therapie. Diese sollen auf eine pulmonalarterielle Hypertonie gescreent werden. Auch hier wäre die Echokardiographie die primäre Diagnostik, ggf. muss diese um einen Rechtsherzkatheter ergänzt werden.

ACHTUNG: Die meisten Patienten mit COPD und peripheren Ödemen haben KEIN Cor pulmonale (wiewohl eine leichtgradige PAH), sondern eine chronische Hypoventilation mit CO₂-Retention (charakteristisch: Bikarbonat ca. 30 mmol/L). Diese profitieren von einer nichtinvasiven Beatmung (NIV) und sollten wenn überhaupt nur vorsichtig diuretisch behandelt werden.

Referenzen

Galie N. et al ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Respir J

Galie N et al (2019) Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. Eur Respir J

Galie N et al (2019) An overview of the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension. Eur Respir J

Hoeper MM et al (2018) Targeted therapy of pulmonary arterial hypertension: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. Int J Cardiol



Dr. med. Dipl. Oec. Erich Hecker
Chefarzt der Klinik für Thoraxchirurgie

Hordeler Straße 7-9
44651 Herne
Telefon 02323 4989-2212
E-Mail thoraxchirurgie@evk-herne.de



Prof. Dr. med. Santiago Ewig
Chefarzt der Klinik für Pneumologie und Infektiologie

Dr. Spiridon Topoulos
Oberarzt der Klinik für Pneumologie und Infektiologie

Hordeler Straße 7-9, 44651 Herne
Telefon 02323 4989-2454
Bergstraße 26, 44791 Bochum
Telefon 0234 517-2461
E-Mail pneumologie@evk-herne.de

Impressum

Herausgeber

Thoraxzentrum Ruhrgebiet
Hordeler Str. 7 – 9, 44651 Herne
Fon 02323 4989-2212
Fax 02323 4989-2229
info@evkhg-herne.de
www.thoraxzentrum-ruhrgebiet.de

Redaktion

Prof. Dr. med. Santiago Ewig
Dr. med. Erich Hecker

Gestaltung

Unternehmenskommunikation
ZED gGmbH

Fotos

Volker Beushausen,
Christian Nielinger,
geralt@pixabay.com

ThoraxNews

Ausgabe 02

Januar 2022



Thoraxzentrum Ruhrgebiet

Zentrum für Pneumologie & Thoraxchirurgie



Liebe Kolleginnen, liebe Kollegen,

in der Behandlung der pulmonal-arteriellen Hypertonie (PAH) sind zuletzt deutliche Fortschritte erzielt worden. Weiterhin ist die Versorgung dieser Patienten, auch aufgrund der hohen Komplexität der Diagnostik, nicht hinreichend etabliert.

Das Thoraxzentrum bietet das gesamte Spektrum der erforderlichen Diagnostik an, um alle Patienten mit PAH einer adäquaten Therapie zuzuführen.

Eine spezifische und wirksame Therapie ist etabliert für die idiopathische PAH, zudem für die chronisch thromboembolische PAH (CTEPH).

Darüber hinaus müssen alle Formen der PAH gegenüber einer PAH bei Herz- und Lungenerkrankungen abgegrenzt werden, insbesondere auch bei COPD.

Goldstandard zur Diagnosestellung ist die Rechtsherzkatheteruntersuchung, ggf. mit Vasoreagibilitätstestung. Diese sowie weitere spezielle Untersuchungen wie Spiroergometrie und Perfusionsszintigraphie kommen hier zum Einsatz.

Für spezielle Fragestellungen stehen wir gerne telefonisch oder elektronisch für Sie zur Verfügung.

Pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH)

Jeder Patient mit unklarer Dyspnoe sollte eine differenzierte Lungenfunktion und eine Echokardiographie erhalten. Wichtig ist dabei die Evaluation der rechten Herzhöhlen sowie des Lungenkreislaufs, u. a. durch Abschätzung der Trikuspidalgeschwindigkeit. Wichtig ist dabei die Abschätzung der Trikuspidalgeschwindigkeit.

Ist die Arbeitsdiagnose einer PAH gestellt, werden weitere Untersuchungen erforderlich (siehe Infokasten Diagnostik).

Wenn sich unter diesen Untersuchungen die pulmonale Hypertonie nicht vollständig erklären lässt, ist die Rechtsherzkatheteruntersuchung mit Vasoreagibilitätstestung indiziert. Anhand der Befunde kann anschließend die Diagnose gestellt, die Gruppe eingeteilt und das Risiko abgeschätzt werden. (Abbildung rechte Seite).

Abschließend kann dann eine therapeutische Entscheidung getroffen werden.

Klassifikation der pulmonalen Hypertonie

1. Pulmonale arterielle Hypertonie
2. Pulmonale arterielle Hypertonie bei Linksherzerkrankungen
3. Pulmonale arterielle Hypertonie bei Lungenerkrankung und/oder Hypoxie
4. Pulmonale arterielle Hypertonie bei pulmonal-arterieller Obstruktion (z.B. CTEPH)
5. Pulmonale arterielle Hypertonie multifaktorieller und/oder unklarer Genese

Diagnostik

- Differenzierte Lungenfunktion
- Diffusionskapazitätstestung
- Blutgasanalyse
- Echokardiographie
- 6 Minuten Gehstest
- pBNP
- Rheumaserologie
- CT Thorax mit i. v. KM
- Perfusionsszintigraphie
- Spiroergometrie
- Rechtsherzkatheteruntersuchung (ggf. mit Vasoreagibilitätstestung)
- ggf. Linksherzkatheteruntersuchung

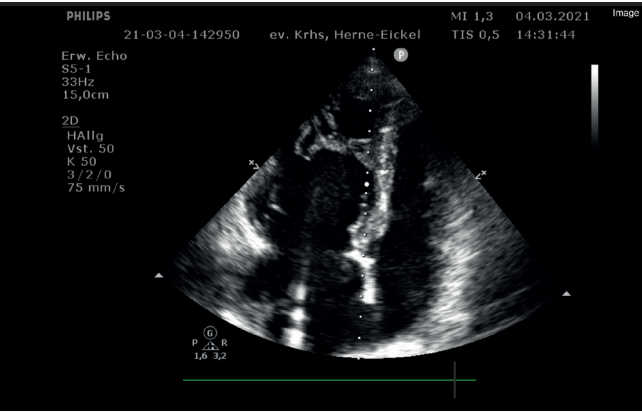


Bild 1: Echokardiographische Darstellung 4 Kammer Blick mit dilatierten rechten Herzhöhlen

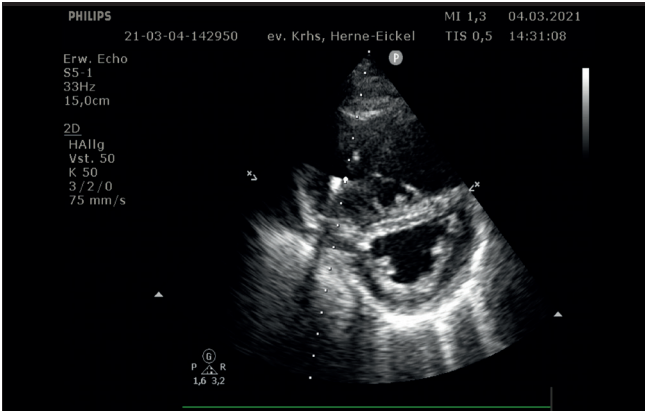


Bild 2: Parasternale kurze Achse: klassisches positives D Sign als Ausdruck einer schweren Rechtsherzbelastung

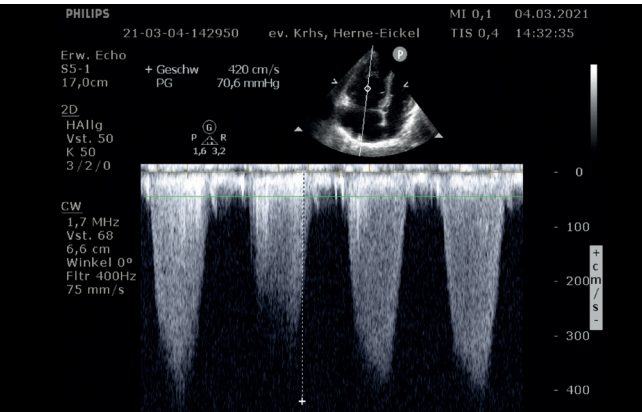


Bild 3: Transtrikuspidale Geschwindigkeit. Hier wurde ein indirekter PAP sys von 70 mm HG gemessen

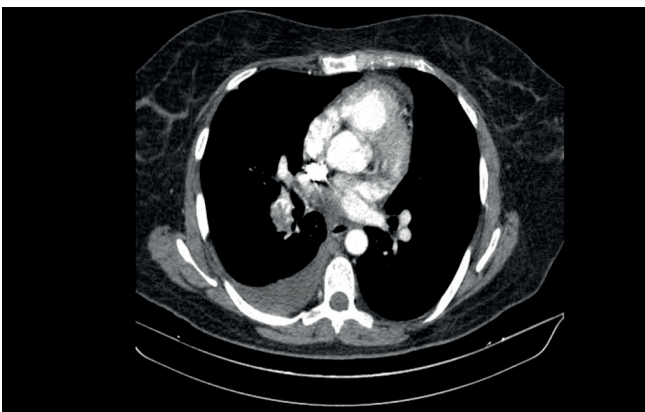


Bild 4: Patientin mit ausgedehnter Lungenembolie rechts zentral

Risikoabschätzung modifiziert nach Galié N et al 2015

Prognosefaktoren (Geschätzte 1-Jahres-Mortalität)	Niedriges Risiko <5%	Mittleres Risiko 5–10%	Hohes Risiko >10%
Klinische Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz	Fehlen	Fehlen	Vorhanden
Symptomprogression	Nein	Langsam	Schnell
Synkopen	Nein	Gelegentliche Synkopen ^b	Wiederholte Synkopen ^c
Funktionelle Klasse laut WHO	I, II	III	IV
6-min-Gehstrecke	>440 m	165–440 m	<165 m
Kardiopulmonale Belastungsuntersuchung	Maximale VO ₂ >15 ml/min/kg (>65%) VE/VCO ₂ -Anstieg <36	Maximale VO ₂ 11–15 ml/min/kg (35–65%) VE/VCO ₂ -Anstieg 36–44,9	Maximale VO ₂ <11 ml/min/kg (<35%) VE/VCO ₂ ≥45
NT-proBNP-Plasmaspiegel	BNP <50 ng/l NT-proBNP <300 ng/l	BNP 50–300 ng/l NT-proBNP 300–1400 ng/l	BNP >300 ng/l NT-proBNP >1400 ng/l
Bildgebung (Echokardiographie, cMRT)	RA-Fläche <18 cm ² der Norm Kein Perikarderguss	RA-Fläche 18–26 cm ² Kein oder minimaler Perikarderguss	RA-Fläche >26 cm ² Perikarderguss
Hämodynamik	RA-Druck <8 mmHg Herzindex ≥2,5 l/min/m ² S _v O ₂ >65%	RA-Druck 8–14 mmHg Herzindex 2,0–2,4 l/min/m ² S _v O ₂ 60–65%	RA-Druck >14 mmHg Herzindex <2,0 l/min/m ² S _v O ₂ <60%

Idiopathische pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH)

Die therapeutischen Möglichkeiten haben sich in den letzten Jahren erheblich erweitert. Zugelassene Substanzen sind die Endothelinrezeptoantagonisten (ERA), Macitentan und Ambrisentan, die Phosphodiesterasehemmer (PDE5i) Tadalafil und Sildenafil, der Guanylat-

cyclasestimulator Riociguat, die Prostacyclinanaloga sowie der oral verfügbare Prostacyclinrezeptoragonist Selexipag. Es erfolgt zu Beginn eine Zweifachtherapie, die je nach Ansprechen in den Kontrolluntersuchungen modifiziert werden kann.

Bei hohem Risiko wird eine Dreifachtherapie empfohlen. Bei einigen Patienten spricht jedoch die Therapie nicht an. In diesen Fällen ist eine kombinierte Herzlungentransplantation zu diskutieren.

CTEPH (chronisch thrombembolische pulmonale Hypertonie)

Die CTEPH ist eine Komplikation nach Lungenarterienembolie. (BILD 4 CT mit LAE). Daher wird heute nach 3–6 Monaten effektiver Antikoagulation eine Reevaluation der pulmonal-arteriellen Funktion gefordert. Bei persistierender Belastungsdyspnoe bzw. persistierend erhöhtem pulmonal-arteriellen Druck ist eine weitergehende Diagnostik indiziert. Im Falle, dass Thromben in den großen

Gefäßen persistieren, kann durch eine Thrombendarteriektomie eine vollständige Reperfusion erreicht werden. Liegen die Thromben zu weit peripher, ist die Ballondilatation der obstruierten Gefäße eine Option. Bei allen anderen Patienten ist eine medikamentöse Therapie zur Senkung des Lungenhochdruckes möglich. Dabei ist das Riociguat als einziges Medikament zugelassen und empfohlen.

Die primäre Untersuchung nach stattgehabter Lungenembolie ist die Echokardiographie. Hier wird der Druck im Lungenkreislauf abgeschätzt.