

PULMONALE HYPERTONIE



Schweizerische Gesellschaft für Pulmonale Hypertonie SGPH
Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire SSHP
Società Svizzera di Ipertensione Polmonare SSPH
Swiss Society for Pulmonary Hypertension SSPH



Unterstützt durch eine ungebundene
Förderung von Actelion.

INHALTVERZEICHNIS

Vorwort	5
Einleitung	6
Erklärung/Was ist PAH?	8
Symptome	12
Einteilung	14
Diagnostik	18
Dem Druck auf der Spur	20
Ursache und Behandlungsmöglichkeiten der PAH	23
Entlastung der Gefäße – Therapie der PAH	28
Basistherapeutika	29
Spezifische Therapie	30
Leben mit PAH – Massnahmen und Empfehlungen	34
Stärke durch Eigeninitiative – Selbsthilfegruppen	36
Glossar	38

VORWORT

Liebe Patientinnen, liebe Patienten,

bei Ihnen wurde die Diagnose «Pulmonale Hypertonie», auch «Lungenhochdruck» genannt, gestellt. Es ist uns bewusst, dass diese Diagnose für Sie vielleicht ein Schock war. Vielleicht waren Sie aber auch erleichtert, weil man nach einem längeren Leidensweg nun endlich eine Ursache für Ihre Atemnot, Ihre Müdigkeit und Ihre Leistungsintoleranz fand. Dann kam vielleicht die Ernüchterung und Angst, als Sie mit dieser Diagnose konfrontiert wurden. Diese Patientenbroschüre soll Ihnen helfen, sich umfassend über die Krankheit Pulmonale Hypertonie zu informieren. Sie soll nicht das ausgiebige Gespräch mit Ihrer Ärztin/Ihrem Arzt und den Pulmonale-Hypertonie-Pflegefachpersonen ersetzen, sie ist auch nicht ein Lehrbuch. Die Broschüre ist für Sie als Betroffene gedacht als Einführung in die Krankheit, Zusammenfassung oder kleines Nachschlagewerk.

Vielleicht sind auch Ihre Angehörigen sehr beunruhigt, vielleicht sogar mehr als Sie selber. Vielleicht kann die Information in dieser Broschüre auch Ihren Angehörigen helfen, Informationen zu erhalten und somit Ihre Krankheit besser zu verstehen.

Falls Sie gerne Kontakt haben mit Betroffenen, ist der Schweizer PH-Verein für Menschen mit pulmonaler Hypertonie eine gute, sehr empfehlenswerte Möglichkeit.

Wir freuen uns sehr, wenn wir Ihnen mit dieser Patientenbroschüre helfen können, Ihre Krankheit besser zu begreifen. Wenn Sie Dinge nicht verstehen, Fragen aufkommen oder Sie noch mehr wissen wollen, fragen Sie bei uns Ärzten und Pflegefachpersonen nach. Wir sind für Sie da und nehmen Anregungen Ihrerseits auch sehr gerne entgegen. Nun wünschen wir Ihnen eine aufschlussreiche Lektüre.

Der Vorstand der Schweizerischen Gesellschaft für Pulmonale Hypertonie.

PD Dr. Silvia Ulrich
Präsidentin

EINLEITUNG

Dieser Patientenratgeber wurde für Patienten und Angehörige erstellt, welche von dieser sehr seltenen Krankheit, der pulmonalarteriellen Hypertonie (PAH, auch als Lungenhochdruck bekannt) betroffen sind. Diese Broschüre soll Betroffenen und interessierten Menschen helfen, die Erkrankung, Diagnose sowie die Behandlung der pulmonalen Hypertonie besser zu verstehen. Experten gehen von etwa 15–50 Fällen pro Million Einwohner und einer jährlichen Neuerkrankungsrate von ein bis drei Fällen pro Million Einwohnern aus. Damit wird die PAH zu den sogenannten Waisenkind-Krankheiten («orphan-diseases») gezählt, das sind Krankheiten mit einer Häufigkeit von weniger als fünf pro 10'000 Einwohner. Bis zum 40. Lebensjahr erkranken häufiger Frauen, danach mehr Männer.

Die Behandlungsmöglichkeiten von PAH waren bis in die 80er-Jahre sehr limitiert und die Prognose war dementsprechend schlecht. Unbehandelt ist der Lungenhochdruck mit einer sehr schlechten Prognose verbunden und kann rasch zum Tode führen. Die Krankheit gilt nach wie vor als unheilbar, jedoch sind die Aussichten dank neuer Therapieansätze heutzutage glücklicherweise deutlich günstiger.

Das häufigste und zu Beginn der Erkrankung in vielen Fällen einzige Krankheitsanzeichen (sogenanntes Symptom) ist Atemnot bei körperlicher Anstrengung sowie eine rasche Ermüdbarkeit und verminderte Leistungsfähigkeit. Den Betroffenen fällt es auf einmal schwerer, Treppen zu steigen, sie fühlen sich öfter müde und nicht mehr so belastbar wie sonst. Meist nehmen die Patienten selbst diese Beschwerden im Anfangsstadium nicht bewusst wahr oder messen ihnen keine besondere Bedeutung bei. Für den Arzt/die Ärztin ist die Diagnosestellung nicht immer einfach, da die Beschwerden anfangs meist leicht sind und genauso gut andere Ursachen, wie z.B. Asthma, Bronchitis oder ein Erschöpfungssyndrom, dafür in Frage kommen können. So kann es passieren, dass bis zur endgültigen Diagnosestellung einer PAH im Durchschnitt immer noch 2.5 Jahre vergehen – wertvolle Zeit, die verstreicht, ohne dass die Patienten eine wirksame Therapie erhalten.

[www.lungeninformationsdienst.de/
krankheiten/lungenhochdruck/verbreitung](http://www.lungeninformationsdienst.de/krankheiten/lungenhochdruck/verbreitung)

PAH-Fakten

- › Seltene und schwere Erkrankung.
- › Erschwerte Diagnose durch unspezifische Anfangssymptome.
- › Alle Altersgruppen und beide Geschlechter können betroffen sein. In jüngeren Jahren mehr Frauen, in älteren mehr Männer.

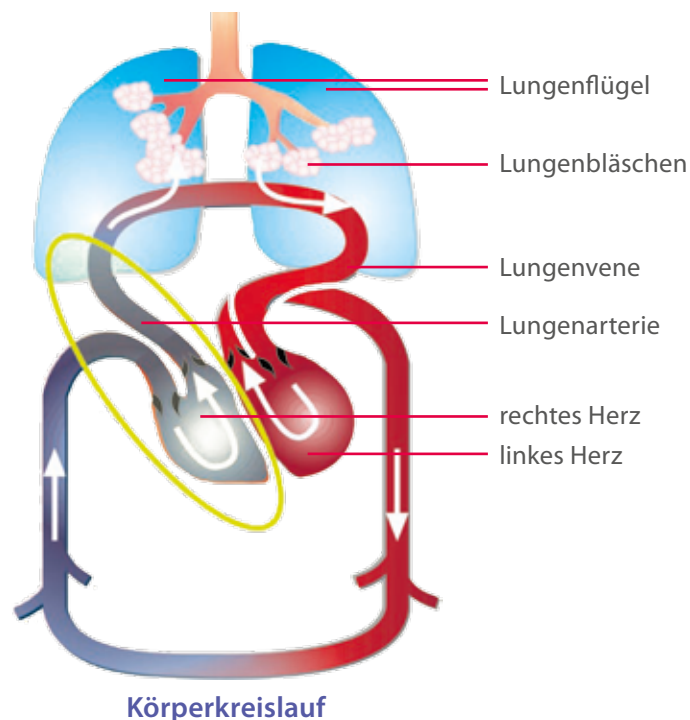


ERKLÄRUNG/WAS IST PAH?

Der menschliche Blutkreislauf besteht aus zwei verschiedenen Kreisläufen: einem grösseren Körperkreislauf und einem kleineren Lungenkreislauf, die von den beiden Herzkammern genährt werden.

Der eingeatmete Sauerstoff gelangt durch die Lunge in den kleineren Lungenkreislauf. In diesem Kreislauf ist der normale Blutdruck normalerweise relativ tief (ca. 20/8 mmHg, im Mittel \approx 15 mmHg). Im gros-

sen Kreislauf, in dem das mit Sauerstoff angereicherte Blut vom linken Herzen durch den ganzen Körper gepumpt wird, ist der herrschende Druck viel höher (ca. 120/80 mmHg). Dieser hohe Druck ist hier nötig, da der Widerstand in den Blutgefässen des Körperkreislaufes und die Distanz, welche das Blut bis zu den weiter entfernten Zellen zurücklegen muss, viel grösser ist.



Bei der PAH werden die Lungengefässe primär im Bereich der kleineren Blutgefässe (Arterien) durch das Zusammenziehen der Gefässmuskulatur (Vasokonstriktion) und die Vermehrung von Gefässzellen und Bindegewebe verengt. Durch diese Verengung nimmt der Widerstand in den Lungenarterien zu, hierdurch muss die rechte Seite des Herzens mehr Druck aufwenden, um den hohen Gefässwiderstand zu überwinden. Mit der Zeit nimmt durch den hohen Druck und Widerstand im Lungengefässsystem die Herzkraft ab und es kann weniger Blut durch die Lungen, aber auch durch den Rest des Körpers transportiert werden.

Bei einem Mitteldruck von >25 mmHg in den Lungenarterien spricht man von einem Lungenhochdruck oder einer pulmonalen Hypertonie. Dieser Lungenhochdruck ist durch die starke Erhöhung des pulmonalen Gefässwiderstandes bedingt.

Lungenkreislauf und grosser Kreislauf

› Lungenkreislauf

Vom rechten Herzen aus fliesst sauerstoffarmes Blut (blau gekennzeichnet) in die Lunge: Aufnahme von Sauerstoff (rot gekennzeichnet) → Weitertransport zum linken Herz.

› Grosser Kreislauf

Das linke Herz pumpt das sauerstoffreiche Blut in Organe und Gewebe → Abgabe von Sauerstoff. Das sauerstoffarme Blut wird wieder zurück zum rechten Herz und in den Lungenkreislauf transportiert.

Druckwerte im Lungenkreislauf

Gemessen wird der mittlere Druck in der Lungenarterie (mPAP):

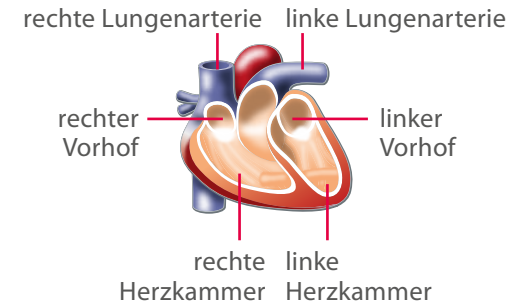
- › **Normal:** 15 – 20 mmHg
 - › **PH:** ≥ 25 mmHg
-

Die Erhöhung des Gefässwiderstands kann durch Vasokonstriktion (Gefässverengung), Entzündung, Umbau der Gefässwände (sogenannte Proliferation/Zellvermehrung in verschiedenen Wandschichten) oder durch Lungenembolien bzw. Thrombosen hervorgerufen werden.

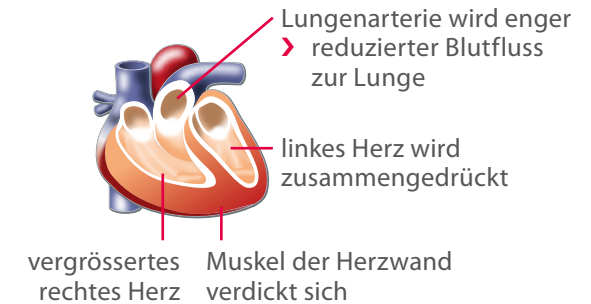
Der durch die verengten Lungengefässe erhöhte Widerstand führt langfristig zu einer Zunahme der Muskelmasse des rechten Herzens. Der Arzt/die Ärztin spricht von einer Rechtsherzhypertrophie.

In diesem Stadium ist die Leistungsfähigkeit in Ruhe noch normal, d.h. ohne körperliche Anstrengung hat der betroffene Patient keine Beschwerden. Bei körperlicher Belastung kann die verdickte rechte Herzkammer jedoch das zusätzlich benötigte Blutvolumen nicht mehr aufbringen: trotz der Mehrarbeit der rechten Herzhälfte gelangt keine ausreichende Menge Sauerstoff von der Lunge ins Blut. Es kommt zu schlechter Sauerstoffversorgung sämtlicher Organe und damit zu einer Abnahme der körperlichen Leistungsfähigkeit. Die Patienten sind kurzatmig und körperlich wenig belastbar.

Gesundes Herz



Herz bei PAH



Folgen für das Herz

- › **Durch die verengten Lungenarterien benötigt das Herz mehr Kraft, um das Blut in die Lunge zu pumpen:** der Herzmuskel verdickt sich, das rechte Herz wird grösser und das linke Herz zusammengedrückt.
-

SYMPTOME

Durch die andauernde Belastung des rechten Herzens lässt die Pumpleistung schliesslich nach, es kommt zu einer Schwäche des Herzmuskels (Rechtsherzinsuffizienz). Zu den typischen Symptomen, die allerdings in der Frühphase nicht bei allen Patienten nachweisbar sind, gehören:

- › Atemnot
- › Müdigkeit
- › rasche Erschöpfbarkeit
- › Druck auf der Brust
- › Schwindel
- › Herzklopfen, schnellerer Herzschlag
- › Schwindel, besonders bei Lagewechsel und starker körperlicher Belastung

Im weiteren Verlauf der Erkrankung berichten manche Patienten über kurze Ohnmachtsanfälle (Synkopen), die typischerweise während oder unmittelbar nach körperlicher Belastung auftreten.

Im fortgeschrittenen Stadium treten Beschwerden in den Vordergrund, die auf die zunehmende Rechtsherzbelastung zurückzuführen sind:

- › Zeichen einer nachlassenden Pumpkraft des rechten Herzens wie Wasseransammlungen in den Beinen (Ödeme) und gestaute Halsvenen
- › starke Brustschmerzen wie bei einem Herzinfarkt
- › blaue Lippen als Zeichen der verminderten Sauerstoffversorgung des Körpers
- › niedrige bzw. abnehmende Blutdruckwerte im Körperkreislauf

www.sgph.ch/index.php/symptome.html



EINTEILUNG

Gewisse Formen von pulmonaler Hypertonie (PH) sind sehr selten, andere etwas häufiger anzutreffen. Prinzipiell kann jede und jeder ohne Alterslimite betroffen sein. Die Krankheit pulmonale Hypertonie kann als Folgekrankheit im Rahmen anderer chroni-

scher Krankheiten auftreten oder durch Risikofaktoren begünstigt werden. Nach der Ursache und dem Ansprechen auf eine bestimmte Therapie wurde die pulmonale Hypertonie in 5 Gruppen eingeteilt:

Klasse	Name
1.	pulmonale arterielle Hypertonie (PAH)
2.	pulmonale Hypertonie infolge Linksherzerkrankung
3.	pulmonale Hypertonie infolge Lungenerkrankungen und/oder Hypoxie
4.	chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH)
5.	pulmonale Hypertonie mit unklarem oder multifaktoriellem Mechanismus

In dieser Broschüre wird vor allem näher auf die 1. Gruppe, die pulmonale arterielle Hypertonie (PAH), eingegangen und nachfolgend erläutert, da diese Gruppe als PH am meisten erforscht wurde und für Therapien zugänglich ist. Oft liegt aber bei ver-

schiedenen PH-Gruppen eine ähnliche Endstrecke der krankhaften Prozesse vor und die gefundenen Veränderungen und Beschwerden können sich sehr ähneln.

1. pulmonal arterielle Hypertonie (PAH)	1.1 idiopathische PAH (unklare Ursache)
2. pulmonale Hypertonie infolge Linksherzerkrankung	1.2 hereditäre PAH (vererbte PAH) Hier wird zwischen Mutationen, z.B. BMPR2-, Endoglin- oder unbekanntenen Mutationen unterschieden.
3. pulmonale Hypertonie infolge Lungenerkrankungen und/oder Hypoxie	1.3 durch Medikamente oder Toxine verursacht
4. chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH)	1.4 in Assoziation mit (APAH): <ul style="list-style-type: none">› Bindegewebserkrankungen (z. B. systemische Sklerose)› HIV-Infektion› portale Hypertension (Pfortaderhochdruck)› angeborene Herzfehler (z.B. Eisenmenger-Syndrom)› Schistosomiasis (Wurmerkrankung)
5. pulmonale Hypertonie mit unklarem oder multifaktoriellem Mechanismus	

* Simonneau G, et al. J Am CollCardiol 2013;62:34-41.
5th World Symposium PAH, Nice, 2013.

1. Pulmonal arterielle Hypertonie (PAH)

1.1 Idiopathische PAH (unklare Ursache)

Die idiopathische Form tritt mit einer Häufigkeit von 1–2 Neuerkrankungen pro 1 Million Einwohner pro Jahr auf. Auf Deutschland umgerechnet, entspricht das ca. 80–160 Neuerkrankungen jährlich. In der Schweiz sind etwa 8–16 Neuerkrankte pro Jahr betroffen.

1.2 Hereditäre PAH (vererbte PAH)

Bei Patienten mit familiär gehäuft auftretender pulmonaler Hypertonie konnten in den letzten Jahren Veränderungen eines bestimmten Gens gefunden werden. Eine solche Genmutation muss jedoch nicht zwangsläufig zu einer Erkrankung führen, sondern es bedarf eines zusätzlichen Faktors, damit die Erkrankung zum Ausbruch kommt. Auch kann die Erkrankung ein oder zwei Generationen überspringen. Selbst wenn ein Elternteil an einer pulmonalen Hypertonie erkrankt ist, hat das Kind nur eine Wahrscheinlichkeit von maximal 5 bis 10%, im Laufe seines Lebens eine solche Erkrankung zu entwickeln.

1.3 Durch Medikamente oder Toxine verursachte PAH

Bestimmte Medikamente können eine PAH auslösen. Insbesondere nach Einnahme von Appetitzüglern wurde in den 60er-Jahren ein vermehrtes Auftreten von Lungenhochdruck beobachtet. Die entsprechenden Medikamente sind jedoch nach Bekannt-

werden des Zusammenhangs mit dem Auftreten einer PAH vom Markt genommen worden. Die Entwicklung einer PAH kann auch in Zusammenhang mit Drogenmissbrauch wie z. B. Kokain beobachtet werden.

1.4 Mit anderen Erkrankungen assoziierte PAH

PAH in Verbindung mit Bindegewebs-erkrankungen

Unter dem Begriff Bindegewebs-erkrankungen verbergen sich viele verschiedene Erkrankungen unterschiedlicher Ursachen, darunter auch Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises. Allen gemeinsam ist, dass sie hauptsächlich das Bindegewebe des Körpers betreffen und neben der Haut, Gelenken, Bändern, Sehnen und Muskeln auch die Funktion innerer Organe beeinträchtigen. Bei Bindegewebs-erkrankungen wie der systemischen Sklerose greift der Körper zum Beispiel seine eigenen Gewebestandteile an, indem er Antikörper dagegen bildet. So kommt es im ganzen Körper zum Umbau und zur Zunahme des Bindegewebes. Die Haut verhärtet, an den Fingerspitzen kann es zu Geschwüren (digitalen Ulzerationen) kommen; Organe und Gefäße wie die Lungenarterien können sich ebenfalls verhärtet und verengen. Es kommt zur pulmonal arteriellen Hypertonie. Bei manchen Patienten entwickelt sich durch den bindegewebigen Umbau im ganzen Körper eine sogenannte Lungenfibrose, die ebenfalls einen Lungenhochdruck verursachen kann.

PAH in Verbindung mit HIV

Bei Patienten mit einer HIV-Erkrankung kann es in bis zu ca. 0.5% der Fälle zum Auftreten eines Lungenhochdrucks kommen. Der Zusammenhang zwischen diesen beiden Erkrankungen ist noch nicht eindeutig geklärt. Das Auftreten einer PAH betrifft HIV-Patienten in allen Krankheitsphasen.

PAH in Verbindung mit portaler Hypertension (Pfortaderhochdruck)

Bei Patienten auf der Warteliste zur Lebertransplantation besteht bei bis zu 20% aller Fälle eine zusätzliche pulmonale Hypertonie. Diese ist in ihrer Entstehung auch heute noch nicht ganz verstanden.

PAH in Verbindung mit angeborenen Herzfehlern

Herzfehler gehören mit zu den häufigsten angeborenen Erkrankungen. Bei einem angeborenen Herzfehler besteht häufig eine Verbindung zwischen Körperkreislauf und Lungenkreislauf, sodass eine vermehrte Durchblutung im Bereich des Lungenkreislaufs besteht. Durch diese kommt es zu einer pulmonalen Hypertonie.

In besonders schweren Fällen kann der Druck im Lungenkreislauf so hoch werden, dass das Blut durch die vorhandene Verbindung zwischen den beiden Herzhälften unter Umgehung des Lungenkreislaufes, d.h. ohne mit Sauerstoff versorgt zu sein, in den Körperkreislauf gelangt (Eisenmenger-Syndrom). In Abhängigkeit von der Schwere des bestehenden Herzfehlers sollte dieser

bereits nach der Geburt korrigiert werden. Oftmals wird er jedoch erst im Erwachsenenalter bei der Abklärung eines Lungenhochdrucks erkannt. Ein Lungenhochdruck kann sich auch nach erfolgreicher Operation eines angeborenen Herzfehlers entwickeln.

1.5 Persistierende (anhaltende) pulmonal arterielle Hypertonie des Neugeborenen

Bei dieser Form der PAH bleibt der beim Kind im Mutterleib natürlich erhöhte Lungengefäßdruck auch nach der Geburt bestehen. Die Folge: das Neugeborene kann sich nicht an die neue «Luftatmung» anpassen, der Körper wird nicht mit dem notwendigen Sauerstoff versorgt. Wird dieser anhaltende Lungenhochdruck sofort erfolgreich behandelt, kommt es in der Regel zur vollkommenen Genesung.

1.6 Weitere Formen der pulmonalen Hypertonie

Nebst den bereits genannten Ursachen kann eine pulmonal arterielle Hypertonie auch durch Krankheiten wie Schistosomiasis (eine Wurmerkrankung, die u.a. vor allem in Japan, Afrika, der arabischen Halbinsel und Südamerika verbreitet ist) oder durch chronisch hämolytische Anämien (chronische Blutarmut wie z.B. bei einer Sichelzellanämie) oder andere seltene Erkrankungen ausgelöst werden.

DIAGNOSTIK

Frühzeichen der PAH sind sehr schwierig zu erkennen. Atemnot, Engegefühl in der Brust, Abgeschlagenheit sind auch Symptome vieler anderer Krankheiten. Zudem sind im Ruhezustand häufig nur schwache oder gar keine Symptome, welche auf eine Krankheit hinweisen, spürbar. Dies hat zur Folge, dass die Betroffenen ihre Anzeichen auf eine schlechte Grundverfassung oder depressive Stimmungslage zurückführen. PAH wird häufig erst dann erkannt, nachdem andere häufiger vorkommende Krankheiten ausgeschlossen wurden.

Aufgrund dieser unspezifischen Symptomatik ist eine Diagnosestellung nur anhand einer körperlichen Untersuchung nicht möglich. Mehrere aufeinanderfolgende Untersuchungen sind nötig, um die Vermutungsdiagnose zu stellen. Diese wird dann hinsichtlich der Einteilung in die entsprechende Gruppe verfeinert und einem bestimmten Grad der Beeinträchtigung zugeteilt. Für die definitive Diagnosestellung ist eine Rechtsherz-Katheter-Untersuchung unumgänglich. Auf diese Untersuchung wird im nächsten Abschnitt nochmals genauer eingegangen.

1. **Klinischer Verdacht auf pulmonale Hypertonie**
 - a. Atemnot (Dyspnoe) ohne erkennbare Anzeichen einer spezifischen Herz- oder Lungenkrankheit
 - b. Screening (Vorsorgeuntersuchung ohne bestehende Krankheitszeichen) bei Patienten mit typischen assoziierten Erkrankungen
 - c. zufällige Befunde bei Untersuchungen aus anderem klinischem Anlass
2. **Nachweis der pulmonalen Hypertonie**
 - a. Echokardiographie (Herzschall)
 - b. Röntgenbild der Lunge und des Herzens; zeigt Hinweise über eine Vergrößerung der Herzkammer oder der Lungenarterie
 - c. Rechtsherz-Katheter-Untersuchung
3. **Feststellung anderer Ursachen der pulmonalen Hypertonie**
 - a. Lungenfunktionsprüfung und arterielle Blutgasanalyse
 - b. Ventilations- und Perfusionsszintigraphie der Lunge (Analyse der Lungenbelüftung und -durchblutung)
 - c. Computertomographie des Thorax zur Darstellung der Gefäße und des Lungengewebes
 - d. Pulmonalisangiographie (grafische Darstellung der Lungengefäße)

4. **Beurteilung und Einstufung der PH/PAH (Typ, Funktionsklasse, Hämodynamik)**
 - a. Blutuntersuchungen und Immunologie, HIV-Test, Ultraschall
 - b. 6-Minuten-Gehtest und Fahrradbelastungstest
 - c. Rechtsherz-Katheter-Untersuchung und Vasoreagibilitätsprüfung

Rechtsherz-Katheter-Untersuchung:

Die Rechtsherz-Katheter-Untersuchung ist bei der pulmonalen Hypertonie der goldene Standard in der Diagnostik, d.h. ohne diese Untersuchung kann man die Krankheit nicht ausreichend diagnostizieren und einteilen. Bei einem ambulanten Eingriff durch die Hals-, Arm- oder Oberschenkelvene wird ein Katheter durchs rechte Herz in die Lungenarterie eingeschwenkt. Um den Schweregrad des Lungenhochdrucks bestimmen zu können, liefert der Katheter wichtige Werte über die herrschenden Drücke und Widerstände sowie über die Pumpleistung des rechten Herzens. Eine pulmonale Hypertonie wird dann diagnostiziert, wenn der mittlere Druck in der Lungenarterie in Ruhe 25 mmHg überschreitet.

DEM DRUCK AUF DER SPUR

Diagnose der pulmonal arteriellen Hypertonie

Am Anfang steht, wie bei jeder anderen Erkrankung auch, das umfassende Arztgespräch mit Fragen nach Beschwerden, Risikofaktoren, möglicher Medikamenteneinnahme etc. Die typischen ersten Beschwerden der PAH wie Luftnot und allgemeiner Leistungsabfall können auch bei vielen anderen Erkrankungen vorkommen und erlauben allenfalls einen Verdacht, jedoch noch keine Diagnose. Auch die körperliche Untersuchung ist anfangs oft ohne eindeutigen Hinweis auf die Erkrankung. Untersuchungen wie EKG oder Röntgen von Herz und Lunge können gerade zu Beginn einen normalen Befund zeigen und erst bei Fortschreiten der Erkrankung Hinweise auf das Vorliegen eines Lungenhochdrucks geben.

Echokardiographie

Die wichtigste Untersuchungsmethode bei Verdacht auf das Vorliegen einer pulmonal arteriellen Hypertonie ist die Echokardiographie, die Ultraschalluntersuchung des Herzens. Sie erfolgt ohne direkten Eingriff und ist damit völlig unbelastend für den Patienten. Mit ihr kann sowohl eine bereits vorliegende Herzerkrankung als Ursache für die Atemnot festgestellt als auch die Funktion der linken und rechten Herzhälfte überprüft werden.

Darüber hinaus liefert die Echokardiographie entscheidende Hinweise auf eine Druckerhöhung in den Lungengefässen. Eine Echokardiographie empfiehlt sich immer dann, wenn anhand der Vorgeschichte, der klinischen Symptome und der körperlichen Untersuchung Hinweise für eine pulmonale Hypertonie vorliegen oder das Symptom Atemnot nicht durch eine andere Grunderkrankung erklärt werden kann. Die Spiroergometrie kann die Aussagekraft der Echokardiographie hierbei sehr gut ergänzen.

Spiroergometrie

Bei der Spiroergometrie handelt es sich um eine spezielle Untersuchung, bei der die Ausdauerleistungsfähigkeit und die Leistungsfähigkeit des kardiopulmonalen Systems beurteilt werden. Der Patient trägt dabei eine Atemmaske, über die die Ausatemluft während körperlicher Belastung (zum Beispiel auf dem Fahrrad oder Laufband) gemessen und analysiert wird.

Rechtsherz-Katheter-Untersuchung

Besteht aufgrund der echokardiographischen Untersuchung der Verdacht auf das Vorliegen einer pulmonal arteriellen Hypertonie, muss zur definitiven Sicherung der Diagnose eine Rechtsherz-Katheter-Untersuchung erfolgen. Diese Untersuchung ist die einzige Methode, mit der die Blutflusswerte und vor allem ein erhöhter Druck in der Lungenarterie direkt gemessen werden können. Auch lassen sich Aussagen darüber treffen, inwieweit das rechte Herz bereits in Mitleidenschaft gezogen wurde. Bei dieser Rechtsherz-Katheter-Untersuchung wird ein dünner Kunststoffschlauch (Katheter) mit einer Messsonde bis zur rechten Herzkammer und in die Lungengefässe geschoben. Die Untersuchung ist in der Regel für den Patienten gut verträglich. Sie dauert etwa eine Stunde und kann ambulant durchgeführt werden.

Bestimmung der körperlichen Leistungsfähigkeit

Die körperliche Leistungsfähigkeit des Patienten kann mit dem sogenannten 6-Minuten-Gehtest auf recht einfache Weise beurteilt werden. Dabei soll der Patient auf einer ebenen Strecke, zum Beispiel dem Klinikflur, in seinem eigenen Tempo über sechs Minuten gehen und dabei eine möglichst grosse Strecke zurücklegen. Die zurückgelegte Gehstrecke

ist ein Mass für die Schwere der Erkrankung. Patienten ohne körperliche Einschränkung können in sechs Minuten oft mehr als 500 m zurücklegen. Zunehmend gewinnt auch für die Schweregradeinstufung und Verlaufskontrolle die technisch aufwändige Spiroergometrie zur Leistungsbeurteilung, Einschätzung des Therapieergebnisses und Abschätzung der Lebenserwartung an Bedeutung.

Einstufung der pulmonal arteriellen Hypertonie

Für die Prognose und Therapie des Lungenhochdrucks kommt der Einstufung gemäss einem funktionellen Klassifizierungssystem der WHO/NYHA eine besondere Bedeutung zu (WHO: Weltgesundheitsorganisation; NYHA: New York Heart Association). Massgebend für die Einteilung sind dabei die körperliche Verfassung und Leistungsfähigkeit des Patienten. Nach ihr richtet sich dann die von internationalen Leitlinien empfohlene Therapie der pulmonalen Hypertonie. Unterschieden werden vier Klassen. Ziel der spezifischen Therapie ist es, die WHO/NYHA-Klasse und damit auch die Lebenserwartung und Lebensqualität der Patienten spürbar zu verbessern.

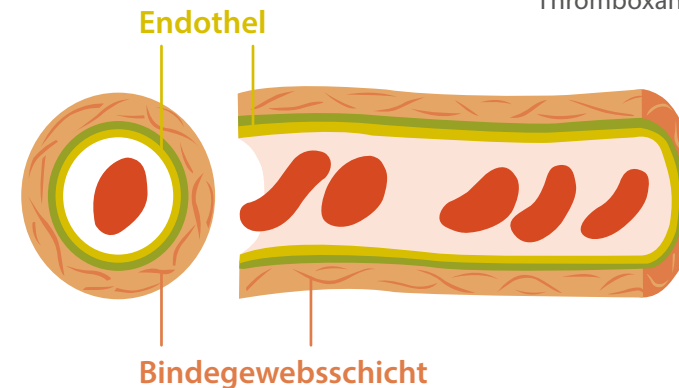
URSACHE UND BEHANDLUNGSMÖGLICHKEITEN DER PAH

Einteilung des Schweregrades der pulmonal arteriellen Hypertonie

NYHA-Klasse I	Es treten keine Beschwerden bei körperlichen Aktivitäten auf.
NYHA-Klasse II	Normale körperliche Aktivität führt bereits zum Auftreten von Belastungszeichen wie Kurzatmigkeit und Erschöpfung. Brustschmerzen und Ohnmachtsanfälle können auftreten. Im Ruhezustand sind die Erkrankten beschwerdefrei.
NYHA-Klasse III	Bereits geringe körperliche Aktivität führt zum Auftreten von Belastungszeichen wie Kurzatmigkeit und Erschöpfung. Brustschmerzen und Ohnmachtsanfälle können auftreten. Im Ruhezustand sind die Erkrankten beschwerdefrei.
NYHA-Klasse IV	Luftnot und Schwächegefühl tauchen bereits im Ruhezustand auf und werden bei Belastung verstärkt. Betroffene können keinerlei körperliche Tätigkeiten ohne Beschwerden verrichten. Die rechte Herzhälfte ist stark vergrößert und ihre Pumpleistung eingeschränkt.

Der genaue Hintergrund für die Entstehung einer pulmonal arteriellen Hypertonie ist nach wie vor ungeklärt. Fest steht aber, dass das Endothel dabei eine Schlüsselrolle spielt. Das Endothel ist eine dünne Zellschicht, die die Blutgefäße innen auskleidet, also die trennende Schicht zwischen Blut und Gefäßwand darstellt. Die bisher auf dem Markt erhältlichen Therapien basieren auf biologisch verschiedenen Abläufen im Körper.

In den letzten Jahren wurde eine Vielzahl wichtiger Stoffe entdeckt, die von den Endothelzellen produziert werden und die eine wichtige Rolle im Zusammenspiel des gesamten Kreislaufsystems spielen. Damit beeinflusst das Endothel zahlreiche Funktionen, u.a. die Regulation der Wandspannung, die Koordination des Wachstums von Gefäßzellen, die Steuerung entzündlicher und immunologischer Prozesse sowie die Blutgerinnung. Die Endothelzelle ist die «Produktionsstätte» sowohl von gefässerweiternd wirkenden Stoffen wie Prostaglandin und Stickstoffmonoxid als auch gefäßverengend wirkenden Botenstoffen wie Thromboxan oder Endothelin.



Aufbau eines Blutgefäßes

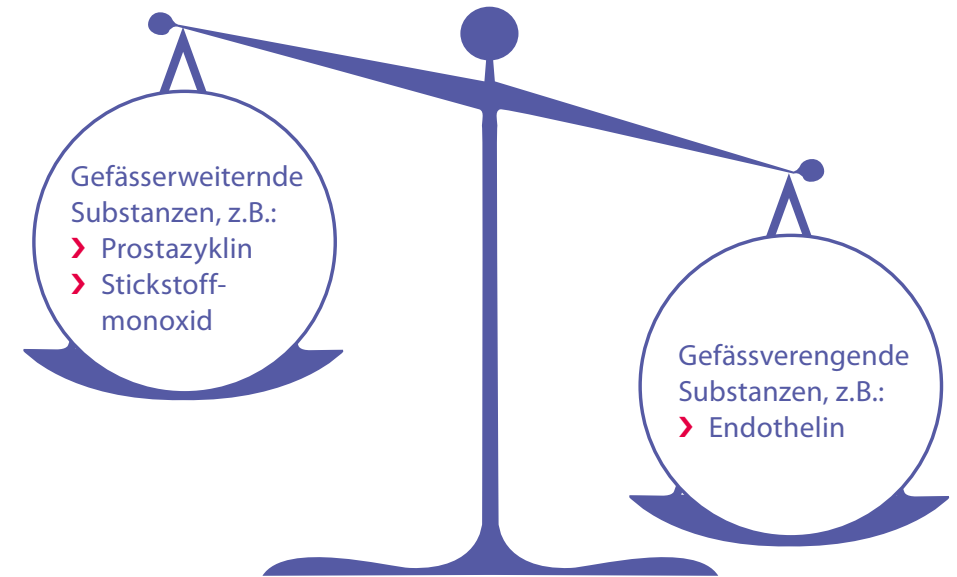
- › Alle Gefäße werden vom Endothel (gelb) ausgekleidet. Das Endothel ist in direktem Kontakt mit dem Blut, das im Gefäßinneren fließt. Nach aussen wird das Endothel von der Gefäßmuskulatur (dunkelgrün) und einer Bindegewebsschicht mit elastischen Fasern (rosa) begrenzt.

Die Endothelin-Rezeptoren finden sich auf vielen Zellen im Körper – in besonders hoher Anzahl auf den Muskelzellen der Lungenarterien. Je nach Vorkommen der Rezeptoren kann das Endothelin dort die Gefäße verengen, die Neubildung von Bindegewebszellen und Kollagen veranlassen sowie entzündungsfördernde Stoffe freisetzen.

Normalerweise herrscht zwischen den hauptsächlich im Endothel der Gefäße produzierten gefässerweiternden und gefäßverengenden Substanzen ein ausgewogenes Verhältnis. Das heisst, je nach Bedarf (zum Beispiel bei körperlicher Anstrengung) wird die Ausschüttung der jeweiligen Botenstoffe, in dem Fall der gefässerweiternden Stoffe, gezielt gefördert, um den Blutdruck im Gefäß nicht zu hoch steigen zu lassen.

Eine Schädigung der Endothelzellen führt zu einer Störung dieses fein abgestimmten Gleichgewichts. Die Endothelzellen bilden verstärkt gefäßverengende Substanzen wie das Endothelin und weniger gefässerweiternde Substanzen.

Störung des Gleichgewichts



Dieses Missverhältnis bewirkt:

- › starke, lang anhaltende Verengung der Lungengefäße
- › verstärkten krankhaften Gefässumbau in den Lungengefäßen (Remodelling)
- › erhöhte Durchlässigkeit der Gefäßwand mit Entzündungsreaktionen
- › mögliche Schädigung von Herzmuskelzellen

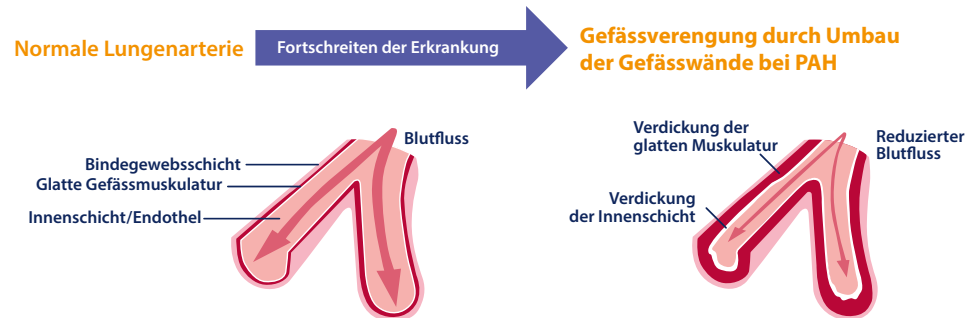
PAH – entscheidendes Missverhältnis der Botenstoffe

- › Bei der pulmonal arteriellen Hypertonie kommt es zu einem Ungleichgewicht der gefässerweiternden und gefäßverengenden Botenstoffe.

Die schädigenden Wirkungen von Endothelin gehen dabei weit über eine reine Gefäßverengung hinaus. Durch die gesteigerte Freisetzung von sogenannten «Wachstumsfaktoren» kommt es zu einer massiven Vermehrung der Endothelzellen und der glatten Muskelzellen und damit zu einer Verdickung der Gefäßwand. Die Folge: weiterer Druckanstieg in den Gefäßen.

Die erhöhte Endothelin-Konzentration bewirkt:

- › starke, lang anhaltende Verengung der Lungengefäße
- › verstärkten krankhaften Gefäßumbau in den Lungengefäßen (Remodelling)
- › erhöhte Durchlässigkeit der Gefäßwand mit Entzündungsreaktionen
- › mögliche Schädigung von Herzmuskelzellen.



Veränderung der Lungengefäße bei PAH

- › Im Laufe der Erkrankung kommt es zu einer dauerhaften Verengung der Gefäße: der Blutfluss ist reduziert.



ENTLASTUNG DER GEFÄSSE – THERAPIE DER PAH

Um für den Patienten eine individuell auf seine Verfassung, seine Begleiterkrankungen und auf die bei ihm vorliegende Form der pulmonal arteriellen Hypertonie abgestimmte Behandlung zu gewährleisten, wird die Therapie üblicherweise von Spezialisten eines speziellen Zentrums festgelegt. In jedem Fall muss gewährleistet werden, dass die Patienten eine optimale Behandlung erhalten, die sich auf Erfahrungen mit den verschiedenen Formen der PAH sowie detaillierte Kenntnisse der einzelnen zur Verfügung stehenden Medikamente und ihrer speziellen Vor- und Nachteile stützt. Bis Anfang der 90er-Jahre waren die medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten der PAH äusserst eingeschränkt und häufig blieb lediglich die Lungentransplantation als einzige verfügbare Therapieoption. Mit dem jetzigen Wissensstand über die Entstehung und Entwicklung der pulmonal arteriellen Hypertonie stehen den Patienten heute

jedoch wirksame und spezifisch wirkende Therapien zur Verbesserung der Sauerstoffversorgung und der körperlichen Leistungsfähigkeit zur Verfügung.

Trotzdem ist, wie bei vielen chronischen Erkrankungen, eine dauerhafte Heilung der pulmonal arteriellen Hypertonie derzeit leider noch nicht möglich. Zu den wichtigsten Zielen gehört daher, neben der Therapie zur Verbesserung der Lebensqualität und Stabilisierung des Krankheitsgeschehens, die frühe Diagnose der Erkrankung. Denn je früher die PAH erkannt und angemessen therapiert wird, desto besser sind die Erfolgsaussichten. In der Regel werden in der Therapie der PAH die spezifisch wirkenden Medikamente, die aktiv durch Gefässerweiterung und Vorbeugen einer weiteren Verengung der Lungenarterien in das Krankheitsgeschehen eingreifen, mit den sogenannten Basistherapeutika kombiniert:

Basistherapie:

- › Sauerstoff
- › Gerinnungshemmer (bei idiopathischer PAH)
- › entwässernde Medikamente

Spezifische Therapie:

- › Kalziumantagonisten
(nur bei Patienten mit positivem Vasoaktivitätstest)
 - › ET-Rezeptor-Antagonisten
 - › Phosphodiesterase-5-Hemmer (PDE-5-Hemmer)
 - › Prostazyklinanaloga
 - › direkte Guanylate-Zyklase-Stimulatoren
-

BASISTHERAPEUTIKA

Sauerstoffgabe

Die Besserung des Sauerstoffmangels ist ein wesentliches Ziel der Therapie. Die Gabe von Sauerstoff führt bei PAH-Patienten mit niedrigem Blutsauerstoffgehalt, v.a. auch nachts, zu einer Verbesserung der Sauerstoffanreicherung im Blut und damit zu einer leichten Drucksenkung im Lungenkreislauf, die Behandlung kann zudem die Atemnot lindern, das Allgemeinbefinden und die Leistungsfähigkeit bessern. Die Therapie wird meist in der Klinik eingeleitet und kann zuhause mit unterschiedlichen Systemen (Sauerstoffflasche, -konzentrator oder Flüssiggassystemen) fortgesetzt werden.

Behandlung mit Gerinnungshemmern

Da Blutgerinnsel eine wichtige Rolle bei der Entstehung und im Verlauf des Lungenhochdrucks spielen, kann die Behandlung mit Gerinnungshemmern sich insbesondere bei Patienten mit idiopathischer PAH positiv auf den Verlauf der Erkrankung auswirken. Es gibt allerdings auch Patienten,

bei denen eine solche Therapie eine höhere Gefährdung insbesondere durch die erhöhte Blutungsneigung darstellt. In diesem Fall entscheidet der Arzt/die Ärztin individuell, ob eine gerinnungshemmende Therapie sinnvoll und möglich ist.

Entwässernde Medikamente (Diuretika)/ herzstärkende Medikamente (Digitalis)

Bei Rechtsherzschwäche kommt es zu einem Rückstau von Flüssigkeit in den Körper, da das Herz nicht mehr in der Lage ist, das gesamte Blutvolumen zu pumpen. Diuretika schwemmen die angesammelte Flüssigkeit aus dem Gewebe aus und führen zu einer vermehrten Wasserausscheidung über die Nieren: das Herz wird entlastet. Manchmal wird bei einer Funktionseinschränkung des rechten Herzens ein Digitalispräparat eingesetzt, das die Schlagkraft des Herzens verbessern soll. Dies kann insbesondere bei gleichzeitigem Vorliegen gewisser Herzrhythmusstörungen vorteilhaft sein.

Individuelle Therapie

- › Aufgrund der unterschiedlichen Formen und Ursachen der Erkrankung gibt es keinen typischen PAH-Patienten. Deshalb muss die Therapie individuell an die Bedürfnisse des Patienten in hochspezialisierten Zentren mit genügend Erfahrung bei dieser relativ seltenen Krankheit angepasst sein. Neben der medikamentösen Therapie empfehlen sich ebenfalls zusätzlich begleitende physiotherapeutische und/oder psychosoziale Unterstützungsmassnahmen.
-

SPEZIFISCHE THERAPIE

Kalziumantagonisten

Kalziumantagonisten werden seit Jahren in der Therapie des Bluthochdrucks eingesetzt. Hier wirken diese direkt gefässerweiternd, senken dadurch den Blutdruck und entlasten gleichzeitig das Herz. Bei einer kleinen Minderheit der PAH-Patienten kann der erhöhte Widerstand in den Lungendarterien auch durch Kalziumantagonisten gesenkt werden (ausschliesslich bei idiopathischer PAH mit deutlichem Ansprechen auf gefässerweiternde Mittel, welches während der Rechtsherz-Katheter-Untersuchung getestet wird). Allerdings wirken diese Medikamente nur bei maximal 10% der Patienten und eine anhaltende Wirkung ist bei den wenigsten Patienten nachweisbar. Zudem müssen die Kalziumantagonisten bei PAH in sehr hoher Dosierung gegeben werden, sodass häufig Nebenwirkungen wie Blutdruckabfall oder auch Wasseransammlungen in den Beinen auftreten. Die Auswahl der für diese Behandlung geeigneten Patienten und die Einstellung auf die Behandlung ist Aufgabe der spezialisierten PAH-Zentren.

Prostazyklin-Analoga

Prostazyklin ist eine gefässerweiternde Substanz, die auch natürlicherweise im Körper vorkommt. Als Prostazyklin-ähnliche Substanzen erweitern die Prostazyklin-Analoga wie Iloprost, Epoprostenol oder Treprostenil die Gefässe und verbessern so die Sauerstoffversorgung des Körpers. Sie können als Dauerinfusion über eine Vene (intravenös), als Dauerinfusion unter die Haut (subkutan) oder als Lösung zum Inhalieren verabreicht werden. Demnächst sollen weitere Therapien auf den Markt kommen, welche als Tabletten eingenommen werden können.

Phosphodiesterase-5-Hemmer (PDE-5-Hemmer)

Diese Substanzen hemmen das überwiegend in den Lungengefässen vorkommende Enzym Phosphodiesterase Typ 5. Dieses ist für den Abbau des gefässerweiternden Botenstoffs cGMP (cyclisches Guanosinmonophosphat) zuständig. PDE-5-Hemmer wie Sildenafil und Tadalafil blockieren dieses Enzym. Der Effekt: der gefässerweiternde Botenstoff cGMP wird nicht abgebaut, die Gefässe bleiben länger entspannt und weit gestellt. Sildenafil und Tadalafil werden als Tabletten eingenommen.

Endothelin-Rezeptor-Antagonisten (ERA):

Der Botenstoff Endothelin hat eine Schlüsselstellung in der Entstehung und im Verlauf der pulmonal arteriellen Hypertonie. Endothelin ist der stärkste und am längsten wirksame natürlich vorkommende Vasokonstriktor (Vasokonstriktion = Gefässverengung). Diese Substanz, die bei PAH in erhöhtem Masse vorliegt, bewirkt unter anderem, dass sich die Blutgefässe in der Lunge zusammenziehen, und ist somit einer der Hauptverursacher der pulmonal arteriellen Hypertonie. Ebenso führt Endothelin zu einer Vermehrung von Bindegewebszellen, einer sogenannten Fibrosierung, sowie zu einem unkontrollierten Wachstum von Muskelzellen und Endothelzellen. Diese unkontrollierte Zellvermehrung führt letztlich zu der zunehmenden Verengung der Gefässe. Das Ziel einer medikamentösen Therapie sollte somit sein, sowohl die erhöhte Spannung in den Gefässen herabzusetzen, als auch den Umbauprozessen in den Gefässen entgegenzuwirken.

Die schädlichen Wirkungen des Endothelins werden über Bindungsstellen, auch Rezeptoren genannt, an die Zellen vermittelt, dabei werden zwei verschiedene Rezeptoren unterschieden. Diese finden sich ebenso auf den die Gefässe auskleidenden Endothelzellen und auf den Muskelzellen der Gefässe als auch auf den Zellen, die Entzündungsmechanismen und Gewebevermehrung steuern.

Die Endothelin-Rezeptor-Antagonisten wie Macitentan, Bosentan oder Ambrisentan verhindern, dass sich das Endothelin an die Gefässe anlagert, und schützen so die Gefässe vor den schädigenden Einflüssen dieses Botenstoffes. Endothelin-Rezeptor-Antagonisten werden in Tablettenform eingenommen.

Stimulatoren der löslichen Guanylatzyklase (sGC-Stimulator)

Die sGC ist ein Enzym, das im Herz-Kreislaufsystem, also auch im Lungenkreislauf, vorkommt. Dieses Enzym wird durch Stickstoffmonoxid (NO) aktiviert. Durch Bindung von NO an sGC wird das Signalmolekül «zyklisches Guanosinmonophosphat» (cGMP) gebildet, welches eine wichtige Rolle bei der Regulierung zellulärer Funktionen wie Gefässspannung (Entspannung der glatten Muskulatur), Bronchodilatation, Zellvermehrung, Fibrose und Entzündung spielt.

Beim Lungenhochdruck ist mitunter die NO-Synthese vermindert. Infolgedessen kommt es zu einer unzureichenden Stimulierung der sGC. Die gefässerweiternde Wirkung ist abgeschwächt. Stimulatoren der Guanylatzyklase machen die lösliche Guanylatzyklase empfindlicher für den körpereigenen Botenstoff NO und stimulieren die Guanylatzyklase auch direkt. Dies führt zu verbesserter Regulierung zellulärer Funktionen wie Gefässspannung, Zellvermehrung, Fibrose und Entzündung bei Patienten mit Lungenhochdruck.

Kombinationstherapie

Eine frühzeitige Kombinationstherapie von verschiedenen spezifischen Medikamenten zur Therapie der pulmonalen Hypertonie ist sinnvoll, da die verschiedenen Medikamente auf verschiedenen biochemischen Wegen ansetzen. Allerspätestens bei beginnender nachlassender Wirkung einer Monotherapie (bzw. fortgesetzter Verschlechterung der Grunderkrankung) oder beim Nicht-Erreichen von prognostisch wichtigen Therapiezielen sollte eine Kombinationstherapie eingesetzt werden.

Diese Therapieentscheidungen sind jedoch schwierig und setzen Erfahrung voraus, sodass sie nur in erfahrenen Zentren von PAH-Spezialisten getroffen werden sollten.

Operative Therapie

In wenigen speziellen Fällen sind operative Massnahmen bei pulmonaler Hypertonie als sinnvoll anzusehen. Dies gilt für Patienten, bei denen sich nach Lungenembolien eine pulmonale Hypertonie entwickelt hat. In ausgewählten Einzelfällen kann nach Ausschöpfung aller medikamentösen Therapien und sonstigen Behandlungsversuchen eine Lungen- oder Herz-Lungen-Transplantation erforderlich sein. Voraussetzung dafür ist, dass geeignete Spenderorgane vorhanden sind.

Therapietreue

- › Für eine Besserung der Beschwerden, der körperlichen Belastbarkeit und des Wohlbefindens ist es immens wichtig, die verordneten Arzneimittel regelmässig und in der vorgeschriebenen Dosierung einzunehmen, bzw. anzuwenden. Denn nur so können sie ihre Wirkung optimal entfalten und zu einer Verbesserung der Lebensqualität führen.
-



LEBEN MIT PAH – MASSNAHMEN UND EMPFEHLUNGEN

Überbelastung

Da es bei körperlicher Überlastung zu einem weiteren Druckanstieg in den Lungengefässen kommen kann, sollte sie unbedingt vermieden werden. Entscheidend ist dabei das Symptom Luftnot: sobald dies auftritt, ist die Belastung zu reduzieren. Trotzdem ist es wichtig, die körperliche Belastbarkeit und damit auch die Lebensqualität durch regelmässige Bewegung zu verbessern – am besten durch ein gezieltes Training unter Anleitung von Spezialisten.

Sicher verhüten

Während einer Schwangerschaft kommt es zu erheblichen Veränderungen und Belastungen des Herz-Kreislaufsystems, die für eine PAH-Patientin lebensgefährlich sein können. Ebenso können einige der bei einer PAH eingesetzten Medikamente zu Missbildungen beim Ungeborenen führen. Da bestimmte Arzneimittel ebenfalls die Wirksamkeit der oralen Kontrazeptiva («Pille») herabsetzen können, empfiehlt sich ein umfassendes Beratungsgespräch mit dem betreuenden Arzt/mit der betreuenden Ärztin.

Gelassen verreisen

Auch als PAH-Patient ist das Reisen mit Entdecken, Geniessen und Entspannen an fernen Orten durchaus möglich und erlaubt. Wichtig ist, dass am gewählten Urlaubsort eine ausreichende medizinische Versorgung vorhanden ist. Weiterhin sollten ausreichende Vorkehrungen gegen mögliche Infektionen getroffen werden. Und auf keinen Fall zu vergessen sind Notfallausweis, Arztbericht und Medikamente.

Am Boden bleiben

In Höhen über 2'000 m herrscht eine geringere Sauerstoffdichte, welche den ohnehin vorhandenen Sauerstoffmangel bei PAH-Patienten noch vergrössert. Deshalb ist es wahrscheinlich empfehlenswert, Höhentage über 1'500 m insbesondere bei fortgeschrittener Krankheit zu vermeiden. Ebenso sollten Flugreisen nur nach Absprache mit dem behandelnden Arzt/mit der behandelnden Ärztin und allenfalls unter Sauerstoffgabe an Bord durchgeführt werden.

Wechsel-Temperaturen

Zu warmes oder heisses Duschen oder Baden, genauso wie Saunagänge können den Kreislauf von PAH-Patienten stark belasten. Darum sollten extreme Wärme- und Kälteanwendungen vermieden werden.

Perspektiven schaffen

Für viele PAH-Patienten können die körperlichen und psychischen Belastungen ihres bisherigen Berufes aufgrund ihrer Erkrankung zu anspruchsvoll werden. Das heisst aber nicht, dass sie unbedingt komplett erwerbsunfähig werden müssen. Es ist daher sinnvoll, sich in dieser Hinsicht mit dem behandelnden Arzt/der behandelnden Ärztin ausführlich über den Krankheitsverlauf, den Therapieaufwand und die körperliche Belastbarkeit zu unterhalten. Ebenfalls bietet der Staat zusätzliche Hilfen wie Wiedereingliederung, Umschulungen oder Arbeitszeitverkürzung.

Gesund leben

Eine gesunde und ausgewogene Ernährung ist auch bei der PAH wichtig. Zum einen werden dem Körper dadurch wichtige Vitamine, Mineralien und Spurenelemente zugeführt. Zum anderen hilft eine bewusste Ernährung auch dabei, das Idealgewicht zu halten und den Körper nicht noch durch zusätzliche Kilos zu belasten. Ebenso wichtig ist der Verzicht auf aktives und passives Rauchen und auf übermässigen Alkoholenuss.

Unterstützung suchen

Viele Patienten leiden nicht nur körperlich, sondern auch seelisch sehr unter den Einschränkungen der PAH. Dies kann sich in gedrückter Stimmung, mangelnder Lebensfreude, Rückzug bis hin zu Depressionen äussern. Um dem frühzeitig entgegenzuwirken, ist es ganz wichtig, dass die Patienten sich rechtzeitig öffnen, ihre Ängste und Sorgen anderen Menschen mitteilen und um Unterstützung bitten. Dafür kommen sowohl Angehörige und Freunde, aber auch andere Patienten, z. B. in Selbsthilfegruppen, in Frage. In schweren Fällen ist es zusätzlich ratsam, professionelle Hilfe durch einen Psychologen oder Psychotherapeuten in Anspruch zu nehmen.

STÄRKE DURCH EIGENINITIATIVE – SELBSTHILFEGRUPPEN

Wir haben eine Auswahl an Interessensgruppen und Patientenorganisationen zusammengetragen (ohne Garantie für Vollständigkeit und Richtigkeit der Angaben).

Schweizer PH-Verein (SPHV)
für Menschen mit pulmonaler Hypertonie
8000 Zürich
Tel. +41 (0)79 385 74 04
admin@lungenhochdruck.ch
praesi@lungenhochdruck.ch
www.lungenhochdruck.ch

Association HTAP Revivre contre l'hypertension artérielle pulmonaire
Mme Lydia Benallouch – présidente
Chemin des Sports 16, 1203 Genève
Tel. +41 (0)22 733 24 27
Mobile +41 (0)79 287 59 77
lydia_mb@bluewin.ch

Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen (SVS)
Tel. +41 (0)77 406 09 58 (de)
Tel. +41 (0)24 406 32 64 (fr)
Tel. +41 (0)62 777 22 34 (it)
info@sclerodermie.ch
www.sclerodermie.ch

Schweizerische Gesellschaft für Pulmonale Hypertonie (SGPH)
c/o IMK Institut für Medizin und Kommunikation
Münsterberg 1, 4001 Basel
Tel. +41 (0)61 271 35 51
Fax +41 (0)61 271 33 38
ssph@imk.ch
www.sgph.ch

Lungenliga Schweiz
Südbahnhofstrasse 14c
3000 Bern 14
Tel. +41 (0)31 378 20 50
info@lungenliga.ch
www.lungenliga.ch

Rheumaliga Schweiz
Josephstrasse 92
8005 Zürich
Tel. +41 (0)44 487 40 00
info@rheumaliga.ch
www.rheumaliga.ch



GLOSSAR

Analoga – chemische Verbindungen/Arzneistoffe mit gleicher biologischer Wirkung

Anämie – Blutarmut, Blutmangel

Angina pectoris – plötzliche Schmerzen in der Brust («Brustenge»), die durch eine Durchblutungsstörung des Herzens ausgelöst werden

Antagonist – eine Substanz, die einen Wirkstoff/Botenstoff hemmt, ohne selbst einen Effekt auszulösen

Antikörper – Proteine (Eiweisse), die vom Immunsystem als Reaktion auf bestimmte Stoffe (Antigene) gebildet werden

Arterie, arteriell – Blutgefäß, das vom Herzen wegführt

Arthrose – degenerative Gelenkerkrankung

Asthma – anfallsartig auftretende hochgradige Atemnot

BMPR2 – Bone-morphogenic-protein-Rezeptor 2 ; bestimmter Rezeptor, dessen Mutation als eine mögliche Ursache der familiär verursachten PAH angesehen wird

Botenstoffe – Stoffe, die im Körper zur Signalübertragung dienen

Bronchien – Äste der Luftröhre (Singular: Bronchus)

Bronchitis – Entzündung der Bronchien

cGMP – zyklisches Guanosinmonophosphat, ist ein zellulärer Botenstoff, der für die Signalweiterleitung in der Zelle zuständig ist

Chronisch – als chronisch bezeichnet man eine sich langsam entwickelnde und lang andauernde Erkrankung

Depression – über einen längeren Zeitraum andauernde psychische Niedergeschlagenheit

Diabetes – Zuckerkrankheit

Diagnose – die genaue Zuordnung von Krankheitszeichen/Symptomen zu einem Krankheitsbegriff

Diagnostik – Abklärung von Krankheitsursachen

Differenzialdiagnostik – detaillierte Abklärung von Krankheitsursachen

Digitale Ulzerationen – Geschwüre, die an den Fingern und Zehen auftreten können

Digitalis – herzkraftsteigerndes Arzneimittel

Diuretika – Medikamente, die die Wasserausscheidung fördern (Singular: Diuretikum)

Dyspnoe – mit Atemnot einhergehende Erschwerung der Atemtätigkeit

Echokardiographie – Ultraschalluntersuchung des Herzens

Eisenmenger-Syndrom – In der Kardiologie wird mindestens zwischen 2 Formen von Herzfehlern unterschieden: bei einem Rechts-Links-Shunt (Kurzschlussverbindung mit Blutübertritt zwischen normalerweise getrennten Gefäßen oder Hohlräumen) tritt aufgrund eines Herzfehlers Blut aus der rechten in die linke Herzhälfte über. Bei einem Links-Rechts-Shunt tritt Blut aus der linken Herzhälfte in die rechte über. Im Laufe der Zeit kann es aus verschiedenen Gründen zu einer sogenannten Shunt-Umkehr kommen, dabei strömt Blut, das bisher von der linken in die rechte Herzkammer floss, nach der Shunt-Umkehr von rechts nach links. Diese Reaktion bezeichnet man als Eisenmenger-Syndrom.

EKG – Elektrokardiogramm; zeichnet die Summe der elektrischen Aktivitäten aller Herzmuskelfasern auf

Endothel – innere Auskleidung der Blutgefäße, Ort der Produktion von Endothelin

Endothelin – potente körpereigene gefäßverengende Substanz

Ergotherapie – Beschäftigungs- und Arbeitstherapie mit Schwerpunkt in der Verbesserung bzw. Wiederherstellung von Motorik, Konzentration oder Kooperation

Erythrozyt – rotes Blutkörperchen, transportiert den Sauerstoff

Fibrose (fibrotisch) – Vermehrung des Bindegewebes

Gefäßspasmus – Zustand der Wandspannung eines Blutgefäßes

Hämolyse, hämolytisch – Auflösung der roten Blutkörperchen (Erythrozyten)

Hereditär – vererbt

Herzinsuffizienz – Unvermögen des Herzens, ausreichend Blut in die Blutkreisläufe (Körperkreislauf, Lungenkreislauf) zu pumpen

HIV – Humanes Immundefizienz-Virus; Auslöser der Immunschwächekrankheit AIDS

Hypertonie, hyperten – Hochdruck

Hypoxie – Sauerstoffmangel

Idiopathisch – ohne erklärbare Ursache

Immunologisch – das Immunsystem betreffend

Kapillare – haarfeines Blutgefäß

Kollagen – zu den Gerüsteiweißen gehörendes fibrilläres Protein

Kollagenosen – Gruppe seltener Autoimmunerkrankungen, die das Bindegewebe betreffen. Dabei greift das Immunsystem körpereigene Zellbestandteile von Bindegeweben an.

Kongenital – angeboren

Kontrazeptiva – Mittel zur Empfängnisverhütung

Lungenödem – krankhafte Ansammlung von Flüssigkeit in der Lunge

Lungentransplantation – Verpflanzung eines oder beider Lungenflügel oder nur eines oder mehrerer Lungenlappen von einem Organspender zu einem Empfänger

Mediator – Botenstoff

Mittlerer arterieller Blutdruck – liegt zwischen dem systolischen (maximaler Druckwert, den das Herz beim Blutausschuss erreicht) und dem diastolischen Blutdruckwert (minimaler Druckwert, den das Herz in der Herzfüllungsphase hat)

Multifaktoriell – durch viele Faktoren/ Einflüsse bedingt

Mutation – Veränderung (des genetischen Materials)

Myokardinfarkt – Herzinfarkt

NYHA-Klassifikation – steht für New York Heart Association-Klassifikation. Sie ist in verschiedene Stadien der Herzinsuffizienz eingeteilt, die sich in Symptomatik und den Auswirkungen unterscheiden. Die körperliche Verfassung und die Leistungsfähigkeit des Patienten sind hierbei massgebend. Es werden vier verschiedene Schweregrade unterschieden.

Ödem – krankhafte Ansammlung von Flüssigkeit im Gewebe

Persistierend – anhaltend

Pfortaderhochdruck – Die Pfortader ist eine Vene, in der sich Blut aus dem Magen-Darm-Trakt, der Milz und der Bauchspeicheldrüse sammelt. Die Pfortader geht dann über in die Lebervenen, die sich aufteilen in ein Netz von kleineren Blutgefässen, sogenannte Kapillaren. Wenn der Blutstrom in der Pfortader oder in der Leber behindert ist, z.B. durch ein Blutgerinnsel, kommt es zu einem Überdruck in dieser Blutbahn. Das Blut weicht in die Venen anderer Organe aus und kann dort krankhafte Veränderungen verursachen.

Pneumonie – Lungenentzündung

Portal – die Pfortader betreffend

Pulmonal – die Lunge betreffend

Rechtatrial – im rechten Vorhof des Herzens

Rechtsherzhypertrophie – Grössenzunahme des Herzens aufgrund von Zellvergrößerung

Remodelling – (überschiessende) Reparaturvorgänge

Reversibel – umkehrbar

Shunt – Verbindung mit Flüssigkeitsübertritt zwischen normalerweise getrennten Gefässen oder Hohlräumen. Diese kann sowohl natürlicherweise vorkommen (z.B. im Rahmen von Fehlbildungen) oder auch im Rahmen einer medizinischen Massnahme künstlich angelegt werden.

Sklerodermie – Sklerodermie bedeutet wörtlich «verhärtete Haut». Heute wird vermehrt der Begriff systemische Sklerose verwendet, da mit diesem veranschaulicht wird, dass die Verhärtung nicht nur das Organ Haut, sondern auch den gesamten Körper inklusive der Blutgefässe betreffen kann. Die systemische Sklerose ist somit eine krankhafte Verhärtung des Bindegewebes und/oder der inneren Organe. Sie gehört zu den sogenannten Kollagenosen (Bindegewebserkrankungen).

Sklerotisch – krankhafte Verhärtung von Organen oder Geweben

Spiroergometrie – Messung von Herz-Kreislauf- und Lungenfunktionsparametern während einer dosierten Belastung

Subkutan – unter der Haut

Synkope – Ohnmacht, kurz andauernder Bewusstseinsverlust

