



## Pulmonal-arterielle Hypertonie

Die pulmonal-arterielle Hypertonie (abgekürzt PAH) ist eine seltene Krankheit, an der 15 bis 25 von 1 Million Menschen leiden. Sie wird durch einen sehr hohen Blutdruck in jenen Arterien verursacht, die vom Herz in die Lungen führen und als **Pulmonalarterien** bekannt sind. Dieser hohe Blutdruck belastet das Herz und führt letztlich dazu, dass die rechte Herzseite nicht mehr arbeitet. Die pulmonal-arterielle Hypertonie ist eine sehr ernste Erkrankung, die leider nicht geheilt werden kann. Allerdings stehen heutzutage viele Behandlungen zur Verfügung, die den Patienten helfen und ihre Lebensqualität verbessern.

### Was sind die Pulmonalarterien?

Die Pulmonalarterien sind diejenigen Blutgefäße, die das sauerstoffarme Blut aus der rechten Herzkammer (dem Ventrikel) in die kleinen Arterien und Kapillaren der Lungen transportieren. In den Kapillaren wird dieses Blut über die Lungen mit Sauerstoff angereichert und in die linke Seite des Herzens zurücktransportiert, von wo es in den ganzen Körper gepumpt wird.

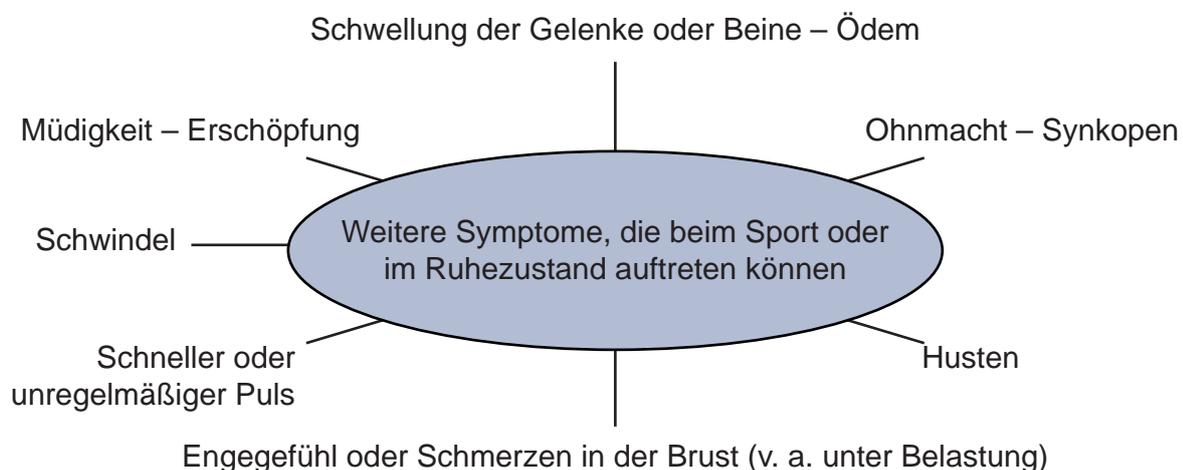
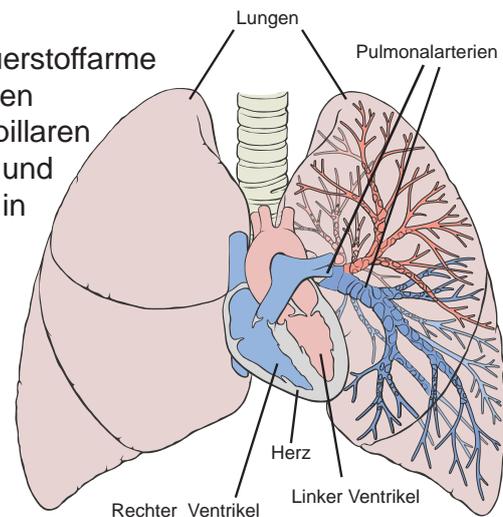
### Wer erkrankt an pulmonal-arterieller Hypertonie?

An pulmonal-arterieller Hypertonie kann jeder Mensch erkranken, unabhängig von Alter, Geschlecht oder Rasse. Allerdings tritt die Krankheit besonders häufig bei Frauen im Alter zwischen 30 und 50 Jahren auf.

### Welches sind die Symptome einer pulmonal-arteriellen Hypertonie?

Da die pulmonal-arterielle Hypertonie so früh wie möglich behandelt werden sollte, ist es wichtig, sie frühzeitig zu erkennen. Allerdings ist sie in einem frühen Stadium nur schwer nachweisbar, da ihre Symptome denen anderer Herz- und Lungenerkrankungen sehr ähnlich sind.

Atemnot, insbesondere unter Belastung, ist das erste und wichtigste Symptom. Dabei fühlt man sich, als ob man nicht ausreichend Luft holen könnte. Andere Symptome können sich während des weiteren Krankheitsverlaufs entwickeln.



## ▶ Gibt es verschiedene Arten einer pulmonal-arteriellen Hypertonie?

Es gibt eine Reihe von verschiedenen Ursachen für pulmonal-arterielle Hypertonie. Dazu zählen:

1. Die *idiopathische pulmonal-arterielle Hypertonie* ist eine PAH ohne offensichtliche Ursache.



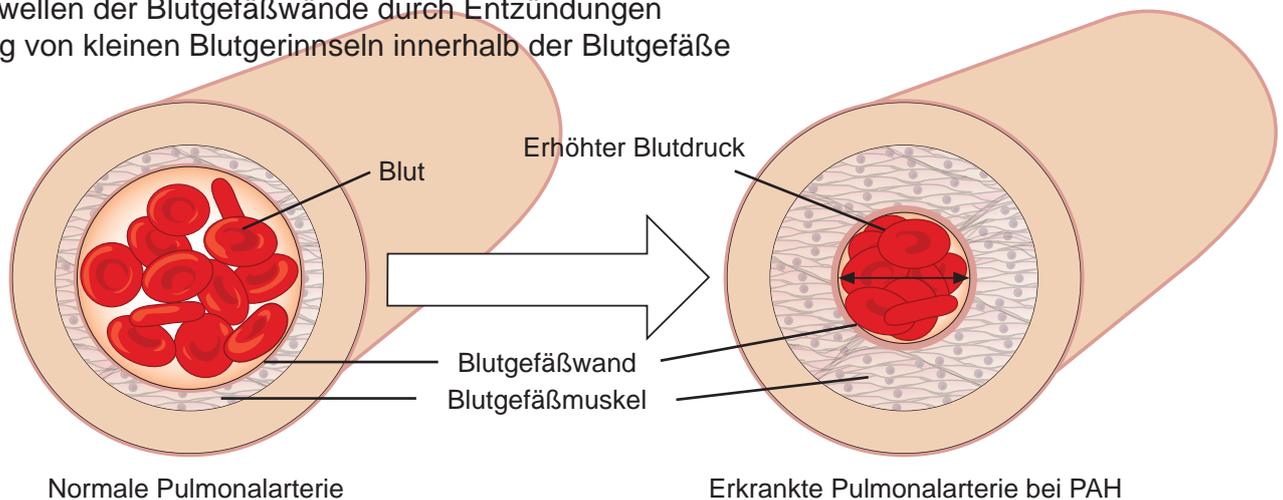
2. *„Erbte“ pulmonal-arterielle Hypertonie* wird durch ein genetisches Problem innerhalb der Familie verursacht. Es wurden einige Gene identifiziert, die für die Krankheit von Bedeutung sind. Mit zunehmendem Wissen über diese Gene kann möglicherweise auch die Behandlung verbessert werden. Die wichtigste genetische Mutation im Zusammenhang mit der familiären pulmonal-arteriellen Hypertonie betrifft das Gen *BMPR2*, das den Code für ein Eiweiß trägt, das auf der Oberfläche der Zellen zu finden ist, die die Pulmonalarterien auskleiden.

3. Die *assoziierte pulmonal-arterielle Hypertonie* tritt im Zusammenhang mit anderen Krankheiten auf. Beispiele hierfür sind HIV-Infektionen, Lebererkrankungen und Krankheiten des Bindegewebes (z. B. Sklerodermie oder Lupus erythematodes). Die Einnahme von Diätpillen, Kokain oder Amphetaminen kann ebenfalls das Risiko einer pulmonal-arterielle Hypertonie erhöhen.

## ▶ Was passiert bei einer pulmonal-arteriellen Hypertonie?

Es kommt zu einem Anstieg des Blutdrucks in den Lungengefäßen, weil das Blut nicht ungehindert durch diese Blutgefäße fließen kann. Mögliche Gründe hierfür sind:

- Verengung der Blutgefäße durch das Zusammenziehen der umgebenden Muskeln (Vasokonstriktion)
- Veränderungen von Form und Dicke der Blutgefäßwände aufgrund einer Zunahme der Muskelmenge
- Anschwellen der Blutgefäßwände durch Entzündungen
- Bildung von kleinen Blutgerinnseln innerhalb der Blutgefäße



## ▶ Wie wird pulmonal-arterielle Hypertonie diagnostiziert?

Zur Diagnose einer pulmonal-arteriellen Hypertonie werden unterschiedliche Tests durchgeführt, von denen viele dazu dienen, andere Krankheiten mit ähnlichen Symptomen auszuschließen. Anschließend werden weitere Tests wie z. B. Lungenfunktions- oder Belastungstests und Blutuntersuchungen gemacht.

EKG (Elektrokardiogramm)	Misst die Herzfrequenz und dient zur Erkennung von Herzkrankheiten. Bei Patienten mit pulmonal-arterieller Hypertonie zeigt das EKG Störungen in der rechten Herzhälfte.
Thoraxröntgen	Ein Röntgenbild des Brustkorbs zeigt, ob die rechte Herzhälfte bzw. die Pulmonalarterien vergrößert sind. Außerdem dient es dazu, andere Lungen- und Herzerkrankungen auszuschließen. Außerdem dient es dazu, andere Lungen- und Herzerkrankungen auszuschließen.

Echokardiogramm	Zeichnet mit Hilfe von auf das Herz gerichteten Schallwellen bewegte Bilder des schlagenden Herzens auf. So können Größe, Form und Funktion des Herzens bestimmt werden; zudem kann der Blutdruck in den Pulmonalarterien geschätzt werden. Das Echokardiogramm ist ein wichtiger „Screening“-Test, wenn Verdacht auf PAH besteht, und gibt Auskunft darüber, wie schwer die Erkrankung ist.
Rechtsherzkatheter	Wichtig für die Bestätigung der Diagnose einer pulmonal-arteriellen Hypertonie. Das Verfahren liefert eine präzise Messung des Blutdrucks in der rechten Herzhälfte und in den Pulmonalarterien. Es gibt dem Arzt zudem Aufschluss über die Pumpkraft des rechten Herzens. Der durchschnittliche Blutdruck in den Pulmonalarterien im Ruhezustand liegt bei 14 mmHg. Bei einer PAH beträgt er über 25 mmHg.

## Wie kann die pulmonal-arterielle Hypertonie behandelt werden?

Obwohl die pulmonal-arterielle Hypertonie nicht heilbar ist, wurden in den letzten 10 Jahren große Fortschritte bei der Erforschung und Behandlung der Krankheit erzielt. Eine Therapie ermöglicht den Patienten heutzutage eine bessere körperliche Belastbarkeit sowie eine höhere Lebensqualität.

Die meisten medikamentösen Ansätze zielen darauf ab, die Prozesse, welche die Pulmonalarterien blockieren und zum Blutdruckanstieg führen, zu stoppen oder einzuschränken. Für unterschiedliche Patienten sind unterschiedliche Behandlungen möglich. Es werden ständig neue Medikamente entwickelt und getestet. Manchmal verschreiben Ärzte zwei oder sogar drei der unten aufgeführten Medikamente, wenn die Symptome durch ein Medikament allein nicht zurückgehen.

Antikoagulanzen	Im Rahmen der Basisbehandlung der pulmonalarteriellen Hypertonie werden möglicherweise so genannte Antikoagulanzen verschrieben. Sie reduzieren das Risiko der Gerinnselbildung in den Pulmonalarterien.
Calcium-Kanalblocker	Ein kleiner Anteil der Patienten mit pulmonal-arterieller Hypertonie wird mit Calcium-Kanalblockern behandelt; diese Möglichkeit kann durch die Rechtsherz-Katheterisierung abgeklärt werden. Calcium-Kanalblocker helfen, die Muskulatur der Blutgefäße zu entspannen, um so die Blut- und Sauerstoffzufuhr zum Herz zu erhöhen und seine Arbeitslast zu verringern.
Prostacyclin-Therapie	Prostacyclin bewirkt eine Erweiterung der Lungenarterien und verhindert die Bildung von Blutgerinnseln. Leider ist Prostacyclin in Tablettenform (z. B. Beraprost) nicht sehr wirksam, deswegen muss der Wirkstoff anders verabreicht werden: Intravenös (i.v.), z. B. Epoprostenol. Es wird mit Hilfe einer Pumpe in eine Vene verabreicht und stellt eine wichtige Behandlungsform für Patienten mit schwerer pulmonal-arterieller Hypertonie dar. Um wirksam zu sein, muss Epoprostenol kontinuierlich verabreicht werden. Da die intravenöse Verabreichung von Epoprostenol recht schwierig sein kann, wurde eine Variante entwickelt, bei der ein Medikament (Treprostinil) unter die Haut („subkutan“) verabreicht wird. Kürzlich wurde eine Form von Prostacyclin entwickelt (Iloprost), die über einen Vernebler inhaliert werden kann. Das bedeutet, dass es einfacher anzuwenden ist und direkt in den Lungen wirkt. Iloprost wird normalerweise 6 Mal täglich gegeben. Treprostinil zur Inhalation ist in den USA derzeit zugelassen.
Endothelin-Rezeptor-Antagonisten	Eine weitere wichtige Behandlungsform sind die Endothelin-Rezeptor-Antagonisten. Diese Tabletten erweitern die Blutgefäße und reduzieren den Muskelbau in den Gefäßen. Bosentan, Sitaxsentan und Ambrisentan gehören zu dieser Arzneimittelgruppe.
Phosphodiesterase-Hemmer Typ 5	Phosphodiesterase-Hemmer Typ 5 (z. B. Sildenafil) bewirken eine Erweiterung der Lungenarterien. Sildenafil wird oral 3 Mal täglich eingenommen. Neue Medikamente wie Tadalafil sind in den USA und in Europa mittlerweile zugelassen.
Lungentransplantation	Wenn eine medikamentöse Behandlung keine Wirkung zeigt, kann bei einigen Patienten ein chirurgischer Eingriff hilfreich sein, um eine oder beide Lungen (und manchmal das Herz) durch Organe eines gesunden Spenders zu ersetzen.

## Leben mit pulmonal-arterieller Hypertonie

Die Diagnose einer pulmonal-arteriellen Hypertonie sollte Sie nicht davon abbringen, ein aktives und erfülltes Leben zu führen, solange Sie keine Schmerzen oder Probleme haben. Je schwerer jedoch Ihre Symptome sind, umso eingeschränkter sind Sie. Es gibt aber viele Möglichkeiten, Ihre Symptome ohne Medikamente zu lindern:

### Versuchen Sie...

- auf eine nährstoffreiche und salzarme Ernährung zu achten.
- auf eine ausreichende Flüssigkeitsaufnahme zu achten.
- täglich 3 Mahlzeiten zu essen.
- sitzend und langsam zu essen.
- regelmäßig Ihre Zähne zu putzen, um Infektionen zu vermeiden.
- im Tagesablauf Pausen einzuplanen.
- Ihre Medikamenteneinnahme gut zu organisieren.
- ein Behandlungstagebuch zu führen, damit Sie Ihre Medikamente rechtzeitig einnehmen.
- stets zusätzliche Medikamente bei sich zu haben – damit Sie für den Ernstfall gewappnet sind.
- sich über neue Behandlungsmethoden zu informieren.
- sich immer der möglichen Nebenwirkungen neuer Medikamente bewusst zu sein.
- immer die Telefonnummern Ihres Behandlungsteams bei sich zu haben.
- vorab Ihre Verpflegung und Medikamente vorzubereiten, wenn Sie von zuhause weggehen.

### Vermeiden Sie...

- Höhenlagen
- Fertiggerichte
- Rauchen und Alkohol
- eine Schwangerschaft, da diese Ihr Herz zu sehr belasten würde.

Nützliche Links zu PAH finden Sie unter [www.european-lung-foundation.org](http://www.european-lung-foundation.org).



EUROPEAN  
LUNG FOUNDATION

Die ELF (Europäische Lungenstiftung) ist das öffentliche Sprachrohr der ERS (Europäische Gesellschaft für Atemwegserkrankungen), einer gemeinnützigen medizinischen Organisation mit mehr als 10.000 Mitgliedern in über 100 Staaten. Die ELF beschäftigt sich mit Fragen der Lungengesundheit in Europa und vereint die führenden europäischen Mediziner, um Patienteninformationen zu erstellen und das Bewusstsein der Bevölkerung in Bezug auf Atemwegserkrankungen zu steigern.

Dieses Informationsmaterial wurde mit Unterstützung des PAH-Experten der EHS, Prof. Marc Humbert und Dr. Dermot O'Callaghan zusammengestellt. Einige Bilder wurden uns freundlicherweise vom Medizinzeichner Patrick J. Lynch zur Verfügung gestellt.