

Wenn die Lunge unter Druck gerät

Ein Ratgeber für Patienten mit pulmonal arterieller Hypertonie



mein heute
mein morgen



Vorwort

Liebe Patientin, lieber Patient,

die pulmonale Hypertonie ist eine krankhafte Druckerhöhung in den Lungengefäßen. Die Erkrankung ist zwar selten, sie kann aber schwere Verlaufsformen haben und für die Betroffenen mit erheblichen Beeinträchtigungen verbunden sein. Neue Medikamente ermöglichen heute bei vielen Patienten eine wirkungsvolle Behandlung der Beschwerden.

Dieser Ratgeber soll Ihnen helfen, sich über die Erkrankung zu informieren, wenn diese Diagnose bei Ihnen, in Ihrer Familie oder im Freundeskreis gestellt wurde. Hier werden die Entstehung der Krankheit, ihre Diagnostik sowie die aktuellen Behandlungsmöglichkeiten beschrieben. Im Anschluss finden Sie nützliche Adressen, z. B. von Selbsthilfeorganisationen und Internetseiten zum Thema.

Natürlich können die Informationen in diesem Heft das ärztliche Gespräch nicht ersetzen – welche Untersuchungen und welche Behandlung bei Ihnen bzw. Ihrem Angehörigen erforderlich sind, kann nur der betreuende Arzt entscheiden. Der Ratgeber kann Ihnen aber dabei helfen, die medizinischen Zusammenhänge der Erkrankung besser zu verstehen. Wir begrüßen die Initiative der Firma Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH, die diesen Ratgeber zur Verfügung stellt.



Prof. Dr. med. Ralf Ewert
Universität Greifswald
Abteilung Pneumologie



Dr. med. Jörg Winkler
Praxis für Pneumologie und Allergologie
mit Spezialisierung pulmonale Hypertonie

Inhaltsangabe

Atem in Not	5
Krankheitsbild der pulmonal arteriellen Hypertonie (PAH)	
Gefäße unter Druck	11
Formen der pulmonal arteriellen Hypertonie	
Fehlfunktionen im Gefäß	15
Die Rolle von Endothelin	
Dem Druck auf der Spur	20
Diagnose der pulmonal arteriellen Hypertonie	
Entlastung der Gefäße	24
Therapie der PAH	
Leben mit PAH	30
Maßnahmen und Empfehlungen	
Stärke durch Eigeninitiative	33
PAH Patienten-Service Selbsthilfegruppen	
Glossar	35



Wichtige Information



Entscheidender Blickpunkt



Atem in Not – Krankheitsbild der pulmonal arteriellen Hypertonie (PAH)

Unter der Bezeichnung pulmonale Hypertonie (Lungenhochdruck, PH) werden unterschiedliche Erkrankungen des Lungengefäßsystems zusammengefasst, die mit einer krankhaften Gefäßverengung und einer daraus resultierenden Druckerhöhung in den Lungengefäßen einhergehen. Der vorliegende Ratgeber bezieht sich hauptsächlich auf die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH), eine spezielle Klasse der PH-Formen, welche durch eine Vielzahl von Erkrankungen ausgelöst werden kann.

Die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) gilt als schwere und seltene Erkrankung, betroffen sind in Europa etwa 15 bis 50 Fälle auf eine Millionen Einwohner. Man unterscheidet dabei zwischen der idiopathischen (ohne bekannte Ursache) und der hereditären (vererbten) Form. Weitere Formen stehen in Zusammenhang mit anderen Krankheiten oder können durch die Einnahme bestimmter Medikamente oder Toxine bedingt sein.

In Deutschland sind etwa 2000 bis 6000 Menschen an einer PAH erkrankt. Man kann jedoch von einer hohen Dunkelziffer ausgehen, da die Erkrankung aufgrund der unspezifischen Beschwerden oftmals schwer zu diagnostizieren ist.

Frauen (mit einer besonderen Häufung in den ersten Monaten nach einer Entbindung) sind in der Regel häufiger von der PAH betroffen als Männer. In den meisten Fällen zeigt sich die Erkrankung zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr, doch schon im Kindesalter können sich erste Symptome bemerkbar machen. Prinzipiell kann die Erkrankung in jedem Lebensalter auftreten.

Das häufigste und zu Beginn der Erkrankung in vielen Fällen einzige Symptom ist die langsam zunehmende 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 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.

PAH-Fakten

- ▶ Seltene und schwere Erkrankung
- ▶ Erschwerte Diagnose durch unspezifische Anfangssymptome
- ▶ Frauen sind häufiger betroffen
- ▶ Haupterkrankungsalter liegt zwischen 30 und 50 Jahren



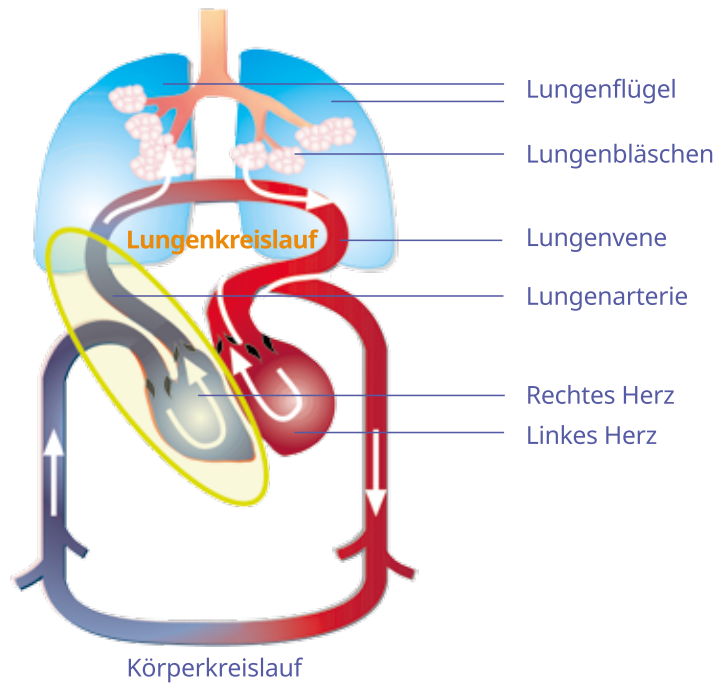
Entstehung und Folgen der pulmonal arteriellen Hypertonie

Das Kreislaufsystem des Menschen unterteilt sich in einen großen Kreislauf, den Körperkreislauf, und einen kleinen Kreislauf, den Lungenkreislauf.

Im **großen Kreislauf** fließt das sauerstoffreiche Blut vom linken Herzen in den Arterien durch den gesamten Körper und versorgt die Organe mit dem notwendigen Sauerstoff. Um das nun sauerstoffarme Blut wieder mit frischem Sauerstoff zu beladen, wird es in den Venen zum rechten Herz transportiert.

Hier beginnt nun der **kleine Kreislauf**. Das Blut fließt vom rechten Herz durch die Lungenarterie in die Lunge, wo der so genannte Gasaustausch stattfindet: Kohlendioxid (CO_2) wird abgegeben und Sauerstoff (O_2) aufgenommen. Das sauerstoffreiche Blut fließt weiter zum linken Herz und von dort im großen Kreislauf weiter zu den Organen.

Bei der pulmonalen Hypertonie, dem Lungenhochdruck, sind die Blutgefäße in der Lunge stark verengt, dadurch steigt der Druck in den Lungengefäßen an. Damit durch die verengten Lungengefäße eine ausreichende Blutmenge fließen kann, muss das rechte Herz gegen diesen Widerstand pumpen, also erheblich mehr Arbeit leisten als bei einem gesunden Lungengefäßsystem.



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

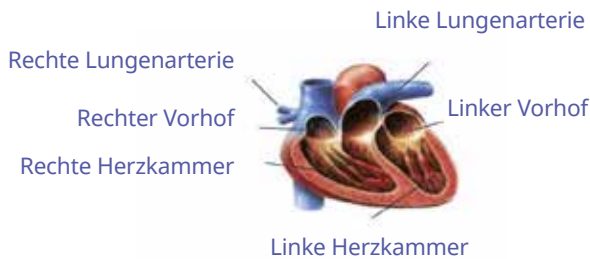
Das linke Herz pumpt das sauerstoffreiche Blut in Organe und Gewebe → Abgabe von Sauerstoff. Das sauerstoffarme Blut wird wieder zurück zum rechten Herz und in den Lungenkreislauf transportiert.



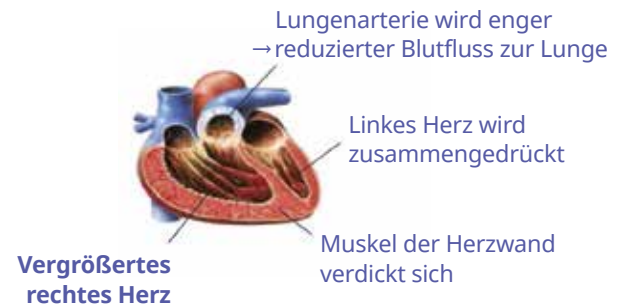
Der durch die verengten Lungengefäße erhöhte Widerstand führt langfristig zu einer Zunahme der Muskelmasse des rechten Herzens. Das rechte Herz wird größer, der Arzt spricht von einer Rechtsherzhypertrophie.

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 einer schlechten 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.



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:

- ▶ Luftnot
- ▶ Müdigkeit
- ▶ rasche Erschöpfbarkeit
- ▶ Brustenge
- ▶ 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

Druckwerte im Lungenkreislauf

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

- ▶ Normal: 15 – 20 mmHg
- ▶ PH \geq 25 mmHg





Gefäße unter Druck – Formen der pulmonalen Hypertonie

Je nachdem, welche Krankheit die pulmonale Hypertonie verursacht hat und welche Gefäßveränderungen in den Lungen vorliegen, werden folgende Klassen unterschieden:*

Klasse	Bezeichnung
1.	Pulmonal arterielle Hypertonie (PAH)
1'.	Pulmonale venookklusive Erkrankung (PVOD) und /oder pulmonale kapilläre Hämangiomatose (PCH)
1''.	Persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen (PPHN)
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

<p>1.1 Idiopathische PAH (unklare Ursache)</p> <p>1.2 Hereditäre PAH (vererbte PAH) Hier wird zwischen Mutationen, z. B. BMPR2-, Endoglin- oder unbekanntem Mutationen unterschieden</p> <p>1.3 Durch Medikamente oder Toxine verursacht</p> <p>1.4 in Assoziation mit (APAH):</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Bindegewebserkrankungen (z. B. systemische Sklerose) ▶ HIV-Infektion ▶ Portale Hypertension (Pfortaderhochdruck) ▶ Angeborene Herzfehler (z. B. Eisenmenger-Syndrom) ▶ Schistosomiasis (Wurmerkrankung)
--

* Simonneau G et al.; J Am Coll Cardiol 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 bis 160 Neuerkrankungen jährlich.

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 Bekanntwerden 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 Bindegewebserkrankungen

Unter dem Begriff Bindegewebserkrankungen verbergen sich viele verschiedene Erkrankungen mit unterschiedlichen 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 Bindegewebserkrankungen wie der systemischen Sklerose greift der Körper zum Beispiel seine eigenen Gewebestandteile an, in dem 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 verhärten und verengen. Es kommt zur pulmonal arteriellen Hypertonie. Bei manchen Patienten entwickelt sich durch den bindegewebigen Umbau im ganzen Körper eine so genannte 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, so dass 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 der erfolgreichen Operation eines angeborenen Herzfehlers entwickeln.

1.5 Persistierende (anhaltende) pulmonal arterielle Hypertonie des Neugeborenen

Bei dieser Form der PAH bleibt der für die Ungeborenen natürlich erhöhte Druck in den Lungengefäßen 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

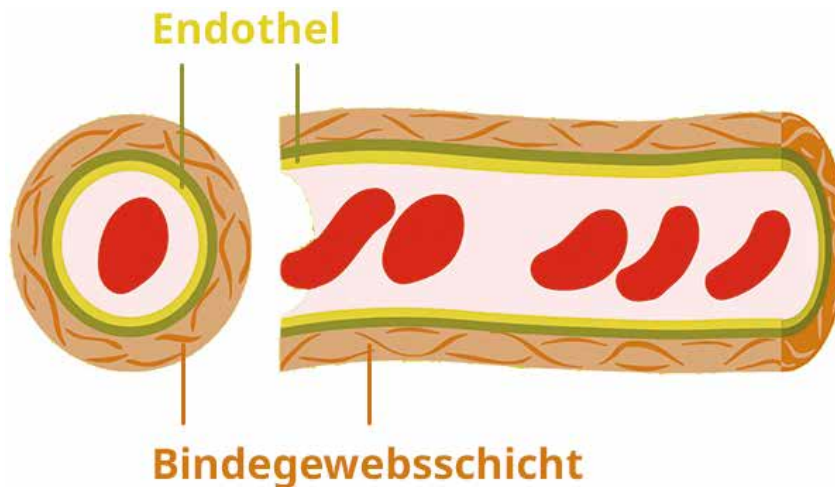
Neben den bereits genannten, kann eine pulmonal arterielle Hypertonie auch durch Krankheiten wie Schistosomiasis (eine Wurmerkrankung, die u. a. vor allem in Japan, Afrika, der arabischen Halbinsel und Südamerika verbreitet ist) oder durch chronisch hämolytische Anämien (chronische Blutarmut, wie z.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



Fehlfunktionen im Gefäß – die Rolle von Endothelin

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.

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 gefäß-erweiternd wirkenden Stoffen wie Prostazyklin und Stickstoffmonoxid als auch gefäßverengend wirkenden Botenstoffen wie Thromboxan oder dem Endothelin.

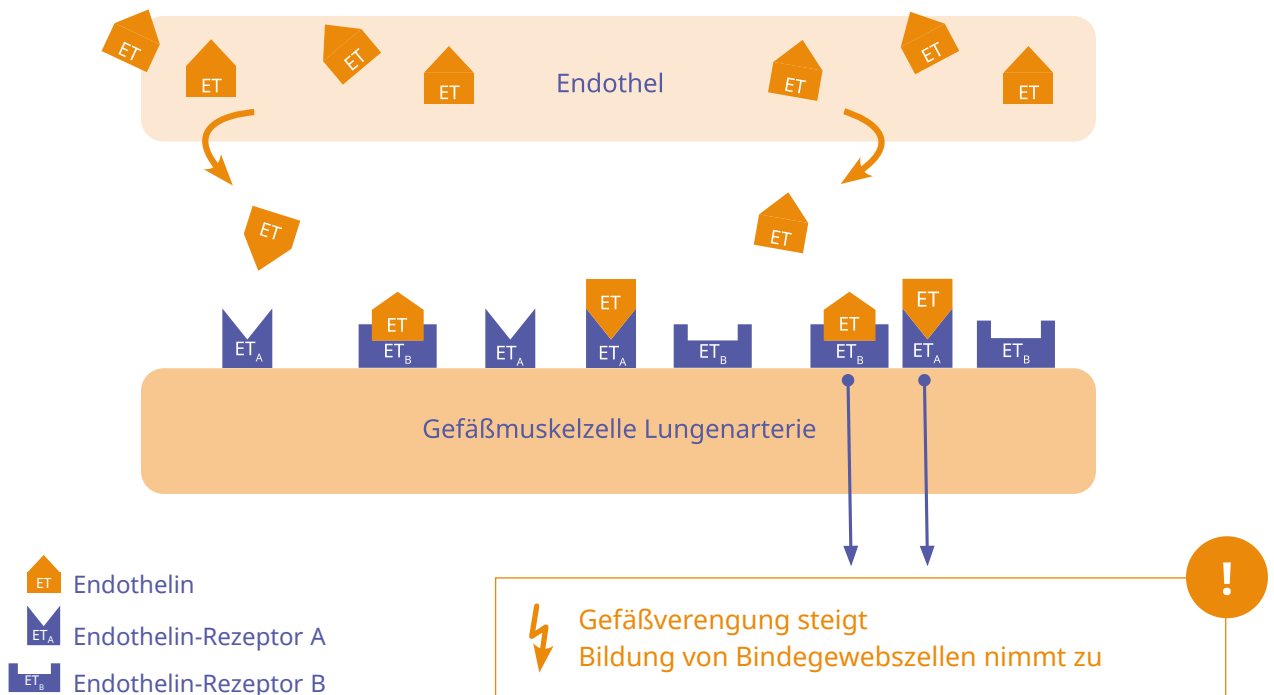


Aufbau eines Blutgefäßes

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.



Endothelin ist der am stärksten gefäßverengende Botenstoff im Körper. Es entfaltet seine Wirkung, indem es sich über spezielle Bindungsstellen, den Rezeptoren, an die Zellen anlagert. Bekannt sind zwei Rezeptoren: der Endothelin-A- und der Endothelin-B-Rezeptor. In diese beiden passt das Endothelin wie ein Schlüssel ins Schloss. Erst wenn diese Verbindung besteht, kann das Endothelin die Gefäße verengen.



Wirkung von Endothelin an den Rezeptoren

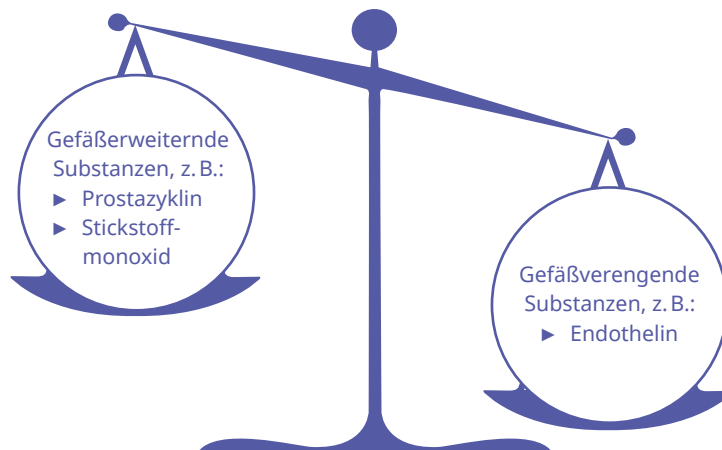
Endothelin (ET) wird vom Endothel gebildet, dockt an die beiden Endothelin-Rezeptoren ET_A und ET_B an und führt so bei einer PAH zu Gefäßverengung und Umbau der Gefäße.

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 gefäß-erweiternden 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 gefäß-erweiternden 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 gefäß-erengende Substanzen wie das Endothelin und weniger gefäß-erweiternde Substanzen.

Störung des Gleichgewichts → Folge PAH



PAH – Entscheidendes Missverhältnis der Botenstoffe

Bei der pulmonal arteriellen Hypertonie kommt es zu einem Ungleichgewicht der gefäß-erweiternden und gefäß-erengenden Botenstoffe.



Die schädigenden Wirkungen von Endothelin gehen dabei weit über eine reine Gefäßverengung hinaus. Durch die gesteigerte Freisetzung von so genannten „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.





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 eine Luftnot 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 wird. Der Patient trägt dabei eine Atemmaske, über die die Ausatemluft während körperlicher Belastung (zum Beispiel auf dem Fahrrad oder Laufband) gemessen und analysiert wird.

Rechtsherzkatheteruntersuchung

Besteht aufgrund der echokardiographischen Untersuchung der Verdacht auf das Vorliegen einer pulmonal arteriellen Hypertonie, muss zur definitiven Sicherung der Diagnose eine Rechtsherzkatheteruntersuchung erfolgen. Diese Untersuchung ist die einzige Methode, mit der die Blutflusswerte und vor allem ein erhöhter Druck in der Lungenarterie direkt gemessen werden kann. Auch lassen sich Aussagen darüber treffen, in wie weit das rechte Herz bereits in Mitleidenschaft gezogen wurde. Bei dieser Rechtsherzkatheteruntersuchung 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 so genannten 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 Klassifizierungssystem der sogenannten WHO-Funktionsklasse eine besondere Bedeutung zu (WHO: Weltgesundheitsorganisation). 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-Funktionsklasse und damit auch die Lebenserwartung und Lebensqualität der Patienten spürbar zu verbessern.

Einteilung des Schweregrades der pulmonal arteriellen Hypertonie

- | | |
|--------------------------------|--|
| WHO-Funktionsklasse I | Es treten keine Beschwerden bei körperlichen Aktivitäten auf. |
| WHO-Funktionsklasse 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. |
| WHO-Funktionsklasse 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. |
| WHO-Funktionsklasse 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. |



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 adäquat 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 so genannten Basistherapeutika kombiniert:

Basistherapie:

- ▶ Sauerstoff
- ▶ Gerinnungshemmer
- ▶ entwässernde Medikamente

Spezifische Therapie:

- ▶ Kalziumantagonisten
(nur bei wenigen Patienten wirksam)
- ▶ ET-Rezeptor-Antagonisten
- ▶ Phosphodiesterase-5-Hemmer (PDE-5-Hemmer)
- ▶ Prostazyklin-Analoga



Basistherapeutika

Sauerstoffgabe

Die Besserung des Sauerstoffmangels ist ein wesentliches Ziel der Therapie. Die Gabe von Sauerstoff führt bei PAH-Patienten in der Regel zwar nicht zu einer relevanten Drucksenkung im Lungenkreislauf, die Behandlung kann jedoch die Atemnot lindern und das Allgemeinbefinden 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 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 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 wieder 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 bestimmter 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 angepasst sein. Neben der medikamentösen Therapie empfehlen sich ebenfalls zusätzlich begleitende physiotherapeutische Maßnahmen.



Spezifische Therapie

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.



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.

Stimulatoren der löslichen Guanylatzyklase (sGC-Stimulatoren)

Die sGC ist ein Enzym, das im Herz-Kreislauf-System, 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. In folgedessen 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 einer verbesserten Regulierung zellulärer Funktionen wie Gefäßspannung, Zellvermehrung, Fibrose und Entzündung bei Patienten mit Lungenhochdruck.

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 bestimmten Patienten (ausschließlich bei idiopathischer pulmonal arterieller Hypertonie) kann auch der erhöhte Gefäßwiderstand in den Lungenarterien durch Kalziumantagonisten gesenkt werden. Allerdings wirken diese Medikamente nur bei ca. 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, so dass 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 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, als Dauerinfusion unter die Haut (subkutan) oder als Lösung zum Inhalieren verabreicht werden.

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.

Kombinationstherapie

Eine Kombinationstherapie von verschiedenen spezifischen Medikamenten zur Therapie der pulmonalen Hypertonie wird bei langfristig nachlassender Wirkung einer Monotherapie (bzw. fortgesetzter Verschlechterung der Grunderkrankung) eingesetzt. Durch die unterschiedlichen Angriffspunkte der einzelnen Therapien können zusätzliche bzw. sich ergänzende Effekte erzielt werden. Diese Therapieentscheidungen sind jedoch schwierig und setzen Erfahrung voraus, so dass 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.



Leben mit PAH – Maßnahmen und Empfehlungen

Überlastungen vermeiden

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 diese auftritt, ist die Belastung sofort abubrechen oder 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 eines 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 führen einige der bei einer pulmonal arteriellen Hypertonie eingesetzten Medikamente zu Missbildungen beim Ungeborenen. Alles erhebliche Risiken, die eine Patientin nicht eingehen sollte. Da bestimmte Arzneimittel ebenfalls die Wirksamkeit der oralen Kontrazeptiva („Pille“) herabsetzen können, empfiehlt sich ein umfassendes Beratungsgespräch mit dem betreuenden Arzt.

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 2000m herrscht eine geringere Sauerstoffdichte, welche den ohnehin vorhandenen Sauerstoffmangel bei PAH-Patienten noch vergrößert. Deshalb ist es empfehlenswert, Höhengaufenthalte über 1500m zu vermeiden. Ebenso sollten Flugreisen nur nach Absprache mit dem behandelnden Arzt und unter Sauerstoffgabe an Bord durchgeführt werden.

„Kühl“ vorgehen

Zu warmes oder heißes Duschen oder Baden, genauso wie Saunagänge können den Kreislauf von PAH-Patienten stark belasten. Von daher 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 jetzt zuviel sein. Das heißt aber nicht, dass sie unbedingt komplett erwerbsunfähig werden müssen. Es ist daher sinnvoll sich in dieser Hinsicht mit dem behandelnden Arzt 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 pulmonalen Hypertonie 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 Alkoholgenuss.

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 entgegen zu wirken, 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.

Actelion PAH-Patienten-Service

Mit dem [mein heute – mein morgen](#) PAH-Patienten-Service-Programm möchten wir Ihnen aktiv zur Seite stehen und Sie mit Rat und Tat unterstützen. Das exklusive und kostenfreie [mein heute – mein morgen](#)-Service-Programm umfasst Informationen rund um die Erkrankung und individuelle Betreuungs- und Beratungsleistungen und versteht sich als zusätzliche Stütze im Umgang mit Ihrer Erkrankung.



Stärke durch Eigeninitiative – Der PAH-Patienten-Service



mein heute – mein morgen – das bietet der PAH-Patienten-Service:

- ▶ Praktische Tipps für den Alltag
- ▶ Unterstützung in der Krankheitsbewältigung
- ▶ Mehr erfahren über die Erkrankung
- ▶ Austausch mit anderen
- ▶ Unterstützung beim Rezeptmanagement

So erreichen Sie den PAH-Patienten-Service

Das mein heute – mein morgen ist erreichbar Montag bis Freitag von 9.00 bis 17.30 Uhr

kostenfreies Service-Telefon **0800 853 63 60**

kostenfreies Service-Fax **0800 853 63 66**

Weitere Informationen unter **www.meinheute-meinmorgen.de**

Stärke durch Eigeninitiative – Selbsthilfegruppen

pulmonale Hypertonie e.V.

Hans-Dieter Kulla
Rheinaustraße 94
76287 Rheinstetten
T 07242/95 34 141
F 07242/95 34 142
info@phev.de
www.phev.de

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.

Emma M. Reil
Am Wollhaus 2
74072 Heilbronn
T 07131/390 24 25
F 07131/390 24 26
sklerodermie@t-online.de
www.sklerodermie-selbsthilfe.de

Scleroderma Liga e.V.

Maria Reeb
Kastanienweg 4
85469 Walpertskirchen
T 08122/540903
reeb.maria@t-online.de
www.scleroliga.de

Bundesvereinigung JEMAH e.V.

Tobias Geier, 1. Vorsitzender
Geschäftsstelle
Kasinostraße 66
52066 Aachen
T 0241-55 94 17 38
info@jemah.de
www.jemah.de

Deutsche Atemwegsliga e.V.

Raiffeisenstraße 38
33175 Bad Lippspringe
T 05252/93 36 15
F 05252/93 36 16
kontakt@atemwegsliga.de
www.atemwegsliga.de

Deutsche Selbsthilfegruppe für Sauerstoff-Langzeit-Therapie (LOT) e.V.

Geschäftsstelle: Claudia Seebacher
Frühlingstraße 1
83435 Bad Reichenhall
T 08651/76 21 48
F 08651/76 21 49
geschaeftsstelle@sauerstoffliga.de
www.sauerstoffliga.de

Fördergemeinschaft Zentrum für angeborene Herzfehler, EMAH e.V.

Karla Völlm
Universitätsklinikum Münster e.V.
Biberweg 37
47800 Krefeld
T 02151/659 19 40
F 02151/659 19 41
www.emah.de

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 (EiweiÙe), 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 Erkrankungen

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 Flüssigkeitsübertritt 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 so genannten 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

Gefäßtonus – 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 Organ-spender zu einem Empfänger

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, so genannten 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

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

Rechtsatrial – 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 so genannten 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

Thrombin – Gerinnungsfaktor des Blutes, der u. a. Thrombozytenaggregation und Fibrinbildung auslöst

Thromboxan – Botenstoff, der die Thrombozytenaggregation und damit die Blutgerinnung aktiviert

Thrombozyt – Blutplättchen

Thrombozytenaggregation – Zusammenballung von Blutplättchen im Rahmen der Blutgerinnung

Thromboembolisch – erhöhte Bereitschaft zur Blutgerinnung im venösen Teil des Kreislaufsystems

Toxine – Giftstoffe

Ulzera – Geschwüre

Vasodilatation – Weitstellung der Gefäße

Vasokonstriktion – Engstellung der Gefäße

Vene (venös) – Blutgefäß, das zum Herzen hinführt

Veno-okklusiv – ein venöses Blutgefäß verschließend

Ventrikel – Herzkammer

WHO-Funktionsklasse – steht für World Health Organisation-Funktionsklasse. 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.



Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH
Konrad-Goldmann-Straße 5b | 79100 Freiburg
T 0761 4564-0 | www.actelion.de
www.meinheute-meinmorgen.de
www.pahuman.com