

ZOOM Meeting Lungenfibrose e.V.

Protokoll vom 21.11.2024

Beginn: 18:30 Uhr Ende: 20:05 Uhr 52 Teilnehmer

Moderator und Protokoll : Gottfried Huss

Unser Mitglied Prof. Dr. med. Friedrich Eckhard Bauer hält sprach eingangs in einem Vortrag über **Pulmonale Hypertonie bei Idiopathischer Lungenfibrose (IPF)**. Die Zusammenfassung ist in der angefügten Präsentation zu finden. Außerdem findet sich im Anhang eine Tabelle zur **selbstgesteuerten Erfassung der relevanten Funktionsparameter**. Dr. Bauer : Diese Tabelle sollen die Patienten bei der Vorstellung in einem Lungenzentrum mitnehmen und bei dem abschließenden Arzt-Patientengespräch beim Arzt erfragen und gleich eintragen. So ist sichergestellt, dass regelmäßig die wichtigsten Daten von den Patienten erfasst wurden und dass sie sich dann zu Hause die Resultate nochmals in Ruhe ansehen können. Dieses Vorgehen beugt auch der Gefahr vor, dass in dem hektischen Alltagsbetrieb, von dem die Patienten natürlich auch erfasst werden, wichtige Dinge nicht zur Sprache kommen, ganz einfach deshalb, weil sie in der Hektik vergessen werden.

Patienten sollen ihre behandelnden Ärzte darauf ansprechen, ein- bis zweimal im Jahr den Druck in den Pulmonalarterien durch einen **Herzultraschall (Echo)** messen zu lassen. Dieses und andere Zusatzuntersuchungen werden nicht regulär angeboten und oft versäumt. Dazu gehört auch die **Schlafpolysomnographie** zum Nachweis/ Ausschluss von Schlafapnoen, die etwa bei jedem Vierten mit Lungenfibrose vorhanden sind. Dazu gehört auch der **6 Minuten- Geh- Test mit Sauerstoffmessung** zum Nachweis der Notwendigkeit einer ambulanten Sauerstofftherapie. Zu diesen Untersuchungen müssen Überweisungen ausgestellt werden. Wir müssen darauf bestehen. Im hektischen Praxisalltag ist oft keine Zeit oder die entsprechende Technik steht nicht zur Verfügung.

Erneut wird darum gebeten an der anonymen **Studie von Frau Doktor Ekaterina Krauss aus Gießen: Wie geht es Euch ?** teilzunehmen. Bisher haben sich nur wenige Teilnehmer an der Studie beteiligt. Frau Doktor Kraus möchte mithilfe dieser anonymen Studie den Bedarf an einer Online- Sprechstunde prüfen- insbesondere für Patienten, die nicht in der Lage sind, regelmäßig eine Fibrose Ambulanz aufzusuchen.



Es wurde gefragt: **Was erwarten Lungenfibrose- Patienten von ihren Ärzten?** Daraus entwickelte sich eine sehr spannende Diskussion. Es wurden negative und positive Erfahrungen zusammengetragen. Die Versorgung sollte ganzheitlich ehrlich und kontinuierlich gestaltet werden. Ärzte sind oft nicht vorbereitet und unterbrechen die Sprechstunde durch Telefonate und Störungen. Ärzte sollten auf ergänzende Untersuchungen und Hilfsmittel hinweisen. Oft werden wichtige anstehende Entscheidungen mangels zur Verfügung stehender Zeit auf das nächste Mal verschoben. Schlimme Ausrutscher ist die Ablehnung des Wunsches nach Sauerstoff mit Aussagen: „das wäre ja Perlen vor die Säue“ oder „wollen Sie sich das wirklich zumuten?“ Sauerstoff kann in der Frühphase einer durch Lungenfibrose verursachter Atemnot bei Anstrengung sehr hilfreich sein, mobil zu bleiben. Falls man mit berechtigten Forderungen oder wünschen nicht durchkommt, sollte man den Arzt wechseln oder sich zu einer zweiten Meinung in ein ILD Zentrum begeben.

Ein Mitglied aus Stuttgart schreibt nach der Aussprache: Gerade habe ich mir ein weiteres Video des Patiententages angeschaut und zwar das **Video zu "Angst und Atemnot" von Frau Scheiner**. Hierzu fällt mir die gestrige Frage ein: "Was erwartet Ihr von den Ärzten?". In dem Video wird angeregt, dass bei unserer Diagnose, die palliative Versorgung bereits an den Anfang der Behandlung gestellt werden müsste, den palliativ bedeute: "begleiten, beschützen und umhüllen". In diesen Worten ist bereits so viel Menschlichkeit enthalten.... Diese warmherzige, empathische Komponente der Behandlung ist aus meiner Sicht neben der "Gott sei Dank" immer besser werdenden medikamentösen Versorgung unerlässlich. Ob die Ärzte dies zu leisten vermögen, ist fraglich. Wie gut, dass es unsere Selbsthilfegruppe gibt.

Dem ist nichts hinzuzufügen!

- Alle Videos vom Patiententag können jetzt angeschaut werden. Links auf der Webseite des Vereins in der Tabelle - www.lungenfibrose.de
- Am 5.12.24 um 18:30 findet eine Mitgliederversammlung mit Vorstandswahlen statt. Mitglieder sind herzlich dazu eingeladen.
- <https://us06web.zoom.us/j/82118149948?pwd=JXEslYo7Ld5b7kbR6jw70WaioW1qSR.1>
- Meeting-ID: 821 1814 9948
Kenncode: 043030
- Das Zoom – Meeting im Dezember fällt aus. Nächstes Zoom Meeting 16.1.2025.

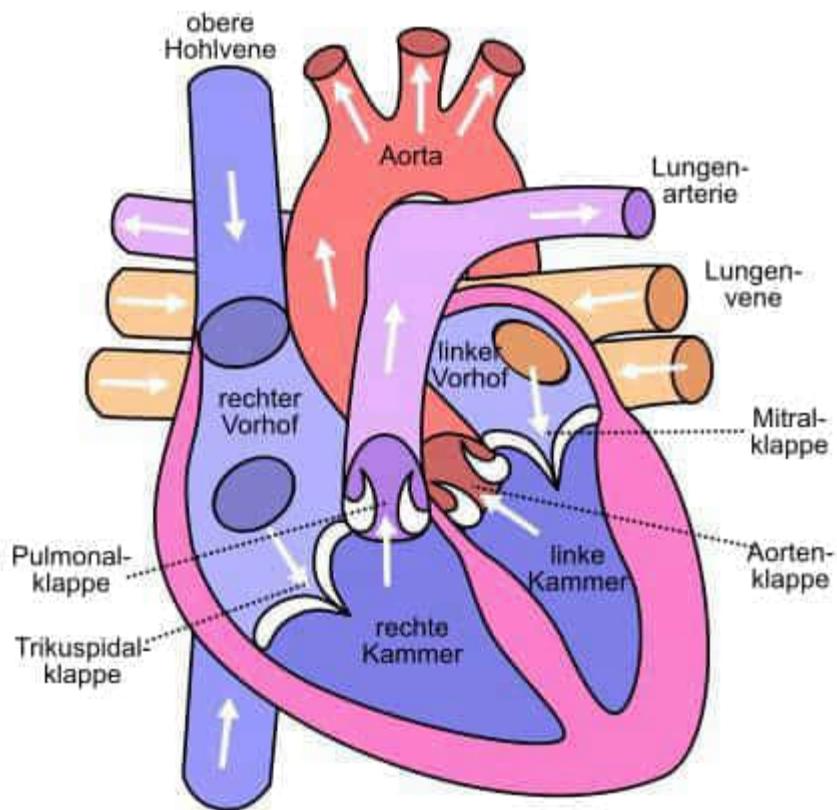
Siehe Anlagen



Pulmonale Hypertonie bei Idiopathischer Lungenfibrose (IPF)

Prof. Dr. med. Friedrich Eckhard Bauer

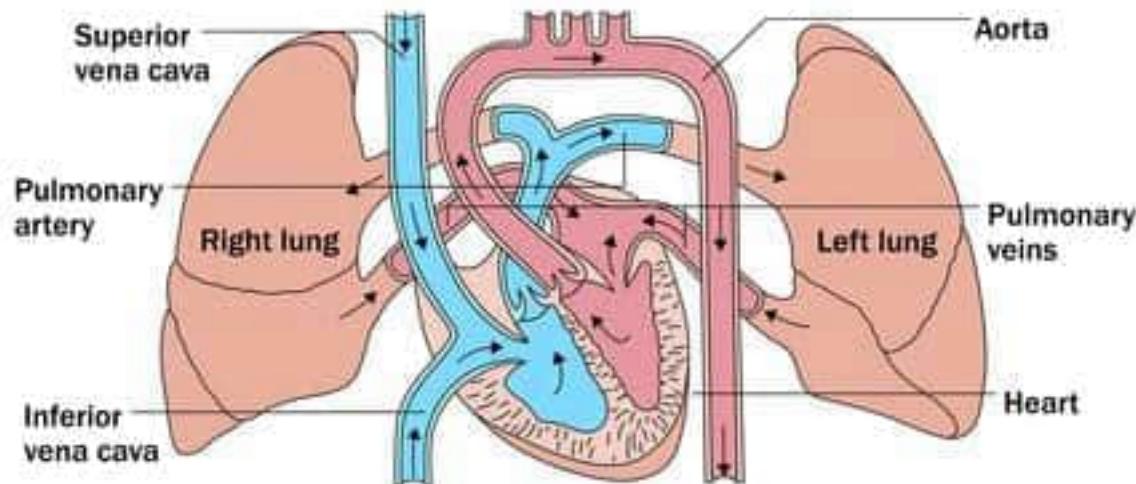
Anatomische Verhältnisse am Herzen





Anatomische Verhältnisse zwischen Herz und Lunge

Pulmonary circulation



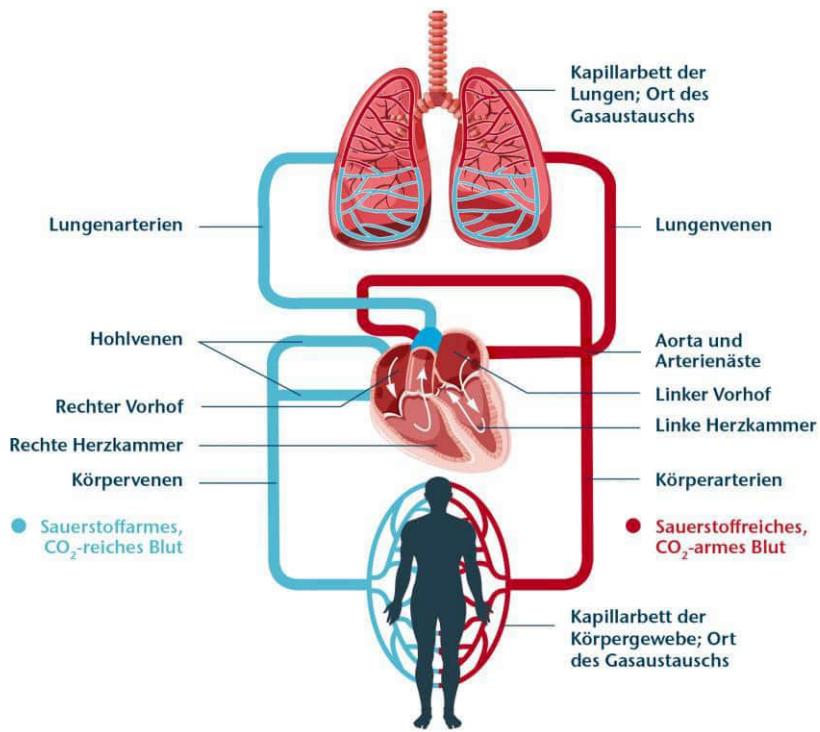
shutterstock.com · 436571056



Niederdruck-System des Lungenkreislaufs: Sauerstoff-arm

Hochdruck-System des großen Kreislaufs: Sauerstoff-reich

Lungenkreislauf (kleiner Kreislauf)



Körperkreislauf (großer Kreislauf)



Wieso kommt es bei IPF zur pulmonalen Hypertonie ?

- Es kommt zur Fibrosierung der Pulmonalarterie
 - Gefäßstarre
 - Erhöhung des pulmonalen Gefäßwiderstands
 - Erhöhung des pulmonalen Drucks → Vasokonstriktion

Was sind die Folgen?

- Druckerhöhung im rechten Ventrikel
- Rechtsherz-Dilatation
- Rechtsherz-Hyperplasie

- Rechtsherzschwäche
- Sauerstoff-Defizit → Sauerstoffabfall im Pulsoxymeter



Wie hoch sind die Normaldrücke im großen und kleinen Kreislauf?

Großer Kreislauf: 130/70 mm Hg

Kleiner Kreislauf (Lungenkreislauf) (Pulmonalarterie):

alte Definition: bis 25 mm Hg

neue Definition: bis 21 mmHg

Venöse Seite des großen Kreislaufs: 5-15 mm Hg

Wie werden die Drücke im Lungenkreislauf gemessen?

orientierend: mit der Echokardiographie

genau (Goldstandard): im Rahmen des Rechtsherzkatheters



Ab welchen Drucken in der Pulmonalarterie soll der PA-Druck behandelt werden?

Keine sicheren Angaben in der Literatur

Aussagen meines Arztes an der Thoraxklinik Uni Heidelberg

Echokardiographische PA-Druckmessung ungenau

Bei Werten um 50 mm Hg → Rechtsherzkatheteruntersuchung
dabei Messung von: HZV, PA-Druck, PA Sauerstoff-Sättigung

Bei IPF: Pharmakologische Testung ob Patient zu den
Respondern auf Vasodilatantien gehört



Medikamentöse Therapie der pulmonal-arteriellen Hypertonie (PAH)

Gemeinsames Wirkprinzip der Medikamente:

→ Vasodilatation der Pulmonalarterie mit daraus folgender PAH-Drucksenkung



Endothel-Rezeptor-Antagonisten (ERA)

- Ambrisentan (Volibris R): Tbl.a1x=5 mg/d = 14€/d = 420€/Mon.
- Macitentan (Opsumit R): Tbl. a1x10mg/d = 52€/d = 1.573€/Mon.

Phosphodiesterase-5-Inhibitoren (PDE5i)

- Sildenafil (Viagra R)
- Tadalafil (Cialis R) : Tbl. a 5 mg/d = 1,63€/d = 49€/Mon.

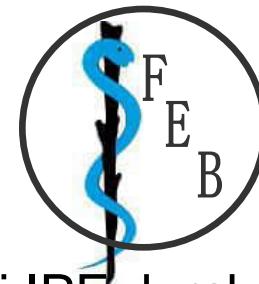
Prostanoid

- Epoprostenol (Infusion, Iloprost R):
→ 5x1ml, 20ug/ml = 289€/d = 5.770€/Mon.
- Selexipag (Uprtavi R): Tbl. a 2x200 ug/d = 88€/d = 1.330€/Mon.

Stimulator der löslichen Guanylatzyklase (sGC)

- Riociguat (Adempas R): Tbl. a 1 x 7,5 mg/d=170€/d = 5.100€/Mon.
- Nur bestimmte Kombinationen erfolgreich
→ z.B. Ambrisentan und Tadalafil

Fazit pulmonale Hypertonie und IPF



1. Das Niederdrucksystem des kleinen Lungenkreislaufs wird bei IPF durch Fibrose ebenfalls befallen
2. Eine Druckerhöhung in der Pulmonalarterie führt über eine Widerstands-Erhöhung in der Pulmonalarterie zur Rechtsherzschädigung mit Symptomverschlechterung, Einschränkung der Lebensqualität und Einschränkung der Lebenserwartung
3. Neben supportiven Maßnahmen stehen vier Medikamentengruppen zur erfolgreichen Therapie zur Verfügung, die alle über eine Erweiterung der Pulmonalarterie zur pulmonal-arteriellen Drucksenkung führen

Beispiel-Tabelle zur Erfragung der relevanten Funktionsparameter bei der Patientenvorstellung in einem pulmologischen Zentrum.

Prof. Dr. med. Friedrich Eckhard Bauer

Parameter	1.8.2023	29.2.2024					
FVC (% Soll)	81						
TLC (% Soll)	62						
TLCO/SB (5 Soll)	62						
TLCO/VA (% Soll)	92						
6 Min. Gehtest O ₂ max/ O ₂ min (%)	360 m 93/84						
Blutgasanalyse							
PO ₂ (mmHg)	87						
PCO ₂ (mmHg)	32						

PA-Druck (mm Hg) 35

FENO (Entz.-Wert) 24
(Norm bis 25)

FVC: Forcierte Vitalkapazität. Norm >90%.
TLC: Totale Lungenkapazität: Norm >80%

Erfassung des Blasebalg-Defizits

TLCO: Transferfaktor (**T**) der Lunge (**L**) für Kohlenmonoxyd (**CO**). Dies wurde früher auch als Diffusionskapazität der Lunge für Kohlenmonoxyd bezeichnet (DLCO).

TLCO (DLCO) dient der Ermittlung der Diffusionskapazität des Sauerstoffs durch die alveolär-kapilläre Schranke (Erfassung der Schrankenstörung).

TLCO/VA: Transferfaktor der Lunge für **CO** bezogen auf den belüfteten Alveolarraum (**VA**).

Normwert TLCO/VA: bis 70% der Norm. Erfassung der Schrankenstörung

Blutgasanalyse: Undifferenzierte Erfassung der Gesamtstörung

PO₂: Sauerstoff-Partialdruck im Kapillarblut. Norm: 72-107 mmHg.

PCO₂: Kohlendioxyd-Partialdruck im Kapillarblut. Norm: 35-48 mmHg.

Syst. PA-Druck, Norm: 15-30 mmHg, Diast. PA: 5-15, Mitteldruck PA: 10-20, Re. Ventr. Norm: 4,2

Sonstiges:

1. bei unkompliziertem Verlauf: Kontrolluntersuchungen zweimal im Jahr
2. Therapie der syst. PA-Hypertonie ab 50 mit Phosphodiesterasehemmer nach Rechtskatheter