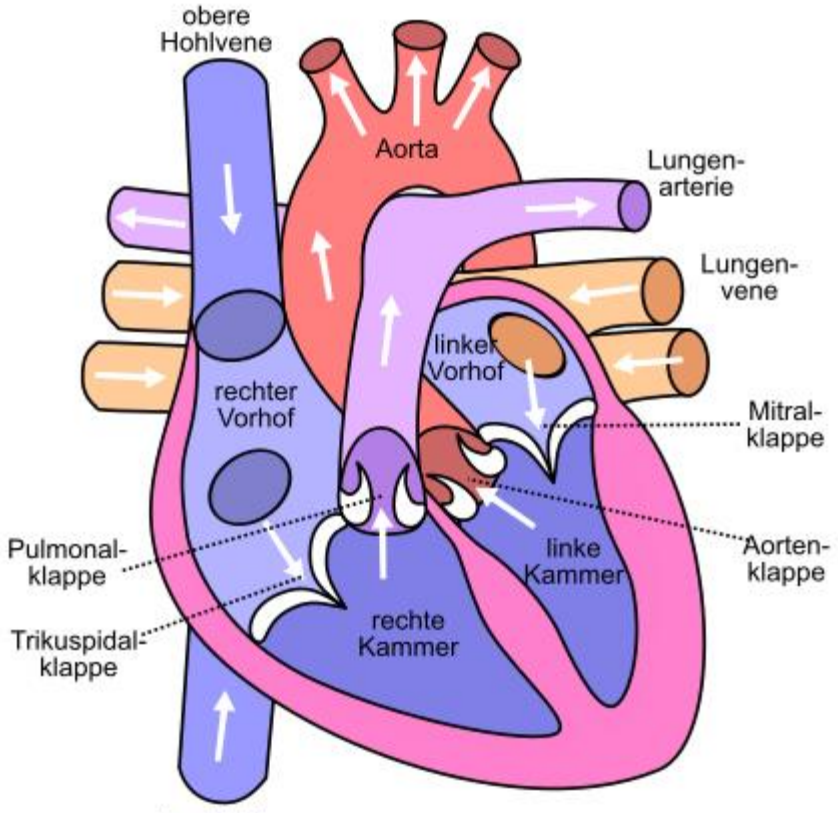
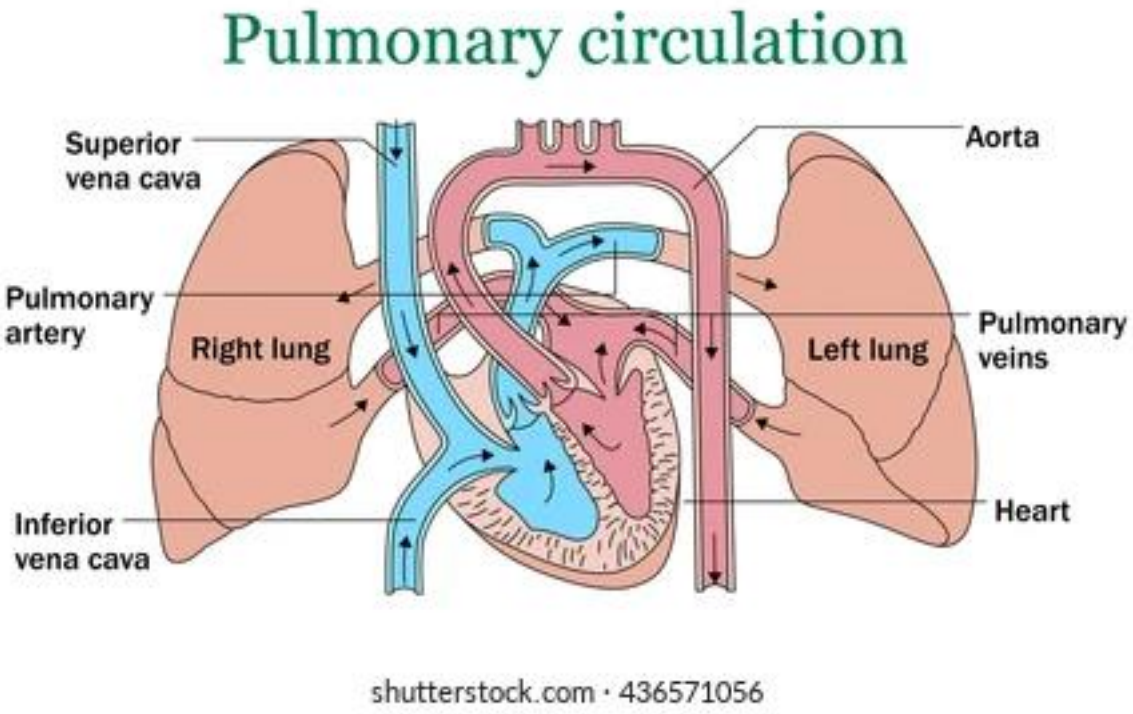
Pulmonale Hypertonie bei Idiopathischer Lungenfibrose (IPF)

Prof. Dr. med. Friedrich Eckhard Bauer

Anatomische Verhältnisse am Herzen

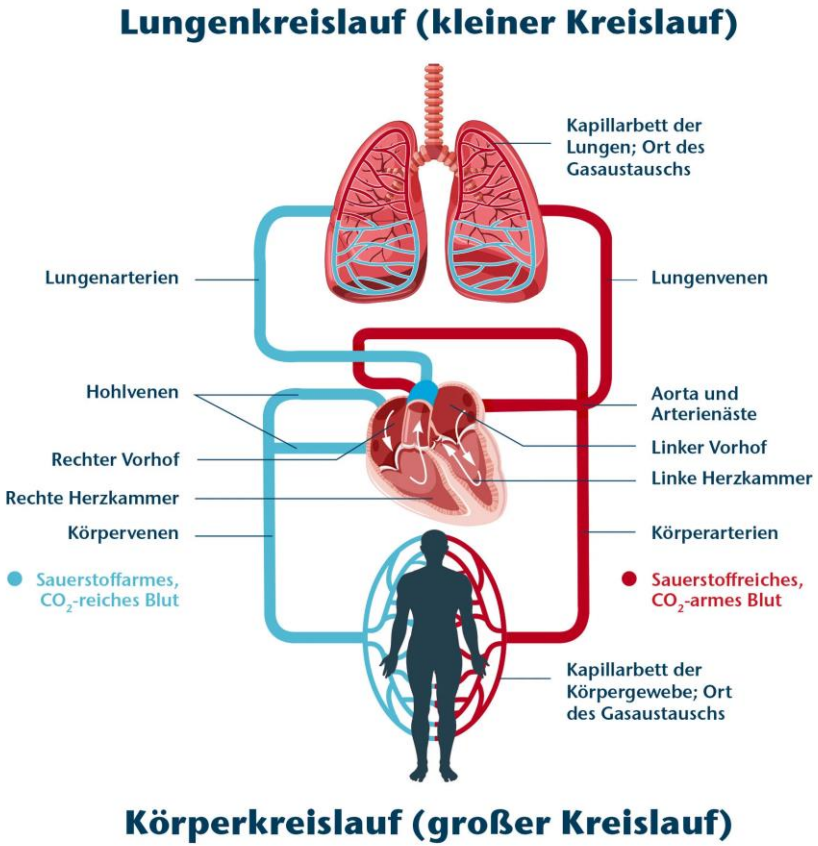


Anatomische Verhältnisse zwischen Herz und Lunge



Niederdruck-System des Lungenkreislaufs: Sauerstoff-arm

Hochdruck-System des großen Kreislaufs: Sauerstoff-reich



Wieso kommt des 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.

Phosphordiesterase-5-Inhitoren (PDE5i)

→ Sildenafil (Viagra R)

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

Prostanoide

→ 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