

## **Pulmonal arterielle Hypertonie**

### **Frühere Diagnose und gezielte Therapie sind gefragt**

Mannheim (5. April 2018) - Obwohl heute eine ganze Reihe wirksamer und spezifischer PAH-Medikamente verfügbar sind, wird die PAH immer noch zu spät diagnostiziert (in Funktionsklasse III oder IV [1]) und therapiert. Dies limitiert die Patienten hinsichtlich ihrer Lebenszeit und -qualität unnötig, wie Experten beim Actelion-Symposiums im Rahmen des 84. DGK-Kongress am 5. April 2018 in Mannheim betonten. Prof. Dirk Skowasch, Bonn, PD Dr. med. Christian Opitz, Berlin und Prof. Dr. med. Stephan Rosenkranz, Köln erläuterten Ursachen und Lösungsansätze, um PAH-Patienten schneller einer gezielten Therapie zuzuführen. „Wir sehen heute andere Phänotypen, Patienten sind anders als noch vor 20 Jahren,“ so Skowasch. Bei dem schwer objektivierbaren Symptom Dyspnoe gelte es genauer hinzuschauen und ggf. eine entsprechende Differenzialdiagnostik in einem PH-Zentrum durchzuführen.

Dyspnoe-Patienten sollten immer dann in ein PH-Zentrum überwiesen werden, wenn die Luftnotursache unklar oder im Echokardiogramm Auffälligkeiten wie z.B. ein größerer rechter Ventrikel oder eine vergrößerte rechtsatriale Fläche erkennbar seien. Skowasch wies darauf hin, dass frühe PAH-Stadien im Herzecho auch übersehen werden können. PH-Risikogruppen wie Patienten mit systemischer Sklerose (SSc) sollten gemäß aktueller PH-Weltkonferenz, Nizza, per Fast-track in ein PH-Zentrum überstellt werden. Ohnehin sollte bei SSc-Patienten ein jährliches Screening auf PAH erfolgen.

#### **Erst klassifizieren, dann gezielt therapieren**

Liegt nach Ausschluss aller sekundären PH-Ursachen und invasiver Diagnostik im Zentrum eine präkapilläre PH vor, handelt es sich um PAH. Die Kriterien der Kölner Konsensus Konferenz (KKK) für typische und atypische PAH sollten berücksichtigt werden, da sie sich auf den Therapieansatz auswirken. Opitz betonte die zentrale Bedeutung hämodynamischer Parameter bei der Unterscheidung von prä- und postkapillärer PH: So ist ein richtig ermittelter pulmonal arterieller Wedge-Druck essenziell. Messfehler können zu Verwechslungen von PAH mit PH bei Herzinsuffizienz mit erhaltener Ejektionsfraktion führen - mit entsprechenden therapeutischen Folgen.

#### **Therapieziel bei PAH: grüner Niedrigrisikobereich**

Generelles Therapieziel ist es laut KKK [2], PAH-Patienten möglichst

in den von den Leitlinien [3] definierten grünen Niedrigrisikobereich (zu erwartende 1-Jahres-Mortalität < 5 %) zu bringen bzw. dort zu halten. Dies kann durch eine frühzeitige sequenzielle Kombinationstherapie mit Phosphodiesterase-5-(PDE-5)-Hemmern bzw. Riociguat und Endothelin-Rezeptor-Antagonisten wie z.B. Macitentan [4] erfolgen. Als Tripel-Kombinationspartner zur Therapieeskalation eignet sich der orale IP-Rezeptor-Agonist Selexipag, der sich laut Rosenkranz in der GRIPHON-Studie [5] positiv auf kombinierte Morbiditäts-/ Mortalitätsereignisse auswirkte. Für Patienten im roten Bereich seien parenterale Prostanoiden essenziell.

## Quellen

1. Hoepfer MM et al. J Am Coll Cardiol 2013; 62:D42-50
2. Rosenkranz S et al. Dtsch Med Wochenschr 2016;141:1778-1782
3. Galiè N et al. [Eur Heart J](#) 2016; 37(1):67-119
4. Pulido T et al. N Engl J Med 2013;369:809-818
5. Sitbon O et al. N Engl J Med 2015;373:2522-2533

---

Quelle: Actelion, 05.04.2018 (tB).