



# DIAGNOSE UND BEHANDLUNG DER PULMONALEN HYPERTONIE

*Verstehen der Leitlinien für Fachpersonen*



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**ESC**

## Inhalt

- 03 Einführung
- 06 Diagnose und Behandlung der pulmonalen Hypertonie (PH)
- 10 Arten der pulmonalen Hypertonie
  - 10 • Gruppe 1: pulmonale arterielle Hypertonie, einschließlich:
    - 10 • Idiopathischer pulmonaler arterieller Hypertonie
    - 17 • Pulmonaler arterieller Hypertonie in Verbindung mit Medikamenten und Toxinen
    - 17 • Pulmonaler arterieller Hypertonie in Verbindung mit einer Bindegewebserkrankung
    - 18 • Pulmonaler arterieller Hypertonie in Verbindung mit portaler Hypertension
    - 19 • Pulmonaler arterieller Hypertonie in Verbindung mit angeborener Herzkrankheit bei Erwachsenen
    - 20 • Pulmonaler arterieller Hypertonie in Verbindung mit Schistosomiasis
    - 20 • Pulmonaler arterieller Hypertonie mit Anzeichen einer Beteiligung der Venen/Kapillaren
    - 21 • Pädiatrische pulmonale Hypertonie
  - 22 • Gruppe 2: PH mit Linksherzerkrankung
  - 23 • Gruppe 3: PH mit Lungenerkrankung/Hypoxie
  - 24 • Gruppe 4: Chronisch thromboembolische PH
  - 24 • Gruppe 5: PH mit unklaren Mechanismen
- 25 PH-Zentren
- 26 Europäische Referenz-Netzwerke
- 26 Selbsthilfegruppen für Patienten
- 26 Weiterführende Lektüre

## Einführung

### Für wen ist dieses Dokument bestimmt und wovon handelt es?

Dieses Dokument erläutert die Empfehlungen der gemeinsamen klinischen Leitlinien der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) und der Europäischen Gesellschaft für Atemwegserkrankungen (ERS) für pulmonale Hypertonie (PH). Es ist für Menschen mit PH, ihre Familie oder Betreuer gedacht.

Diese Leitlinie hat eine frühere Version der ESC/ERS PH-Leitlinien aus dem Jahr 2015 aktualisiert. Sie enthält neue Entwicklungen auf dem Gebiet, einschließlich Behandlungen und mehr Wissen darüber, wie PH den Körper beeinflusst und was sie verursachen könnte.

### Was sind klinische Leitlinien?

Klinische Leitlinien werden nach einem wissenschaftlichen Prozess erstellt, der dazu dient, die neuesten Erkenntnisse über eine Krankheit oder ein Symptom zu sammeln. Leitlinien berücksichtigen auch die Meinungen von Experten und die Prioritäten von Patienten und Pflegekräften, die Erfahrungen mit einer bestimmten Krankheit haben. Klinische Leitlinien werden für medizinisches Fachpersonal geschrieben. Sie verwenden sie als Best-Practice-Dokument für die Diagnose, Verwaltung und Behandlung einer Krankheit.

## Was ist in diesem Dokument enthalten?

Dieses Dokument fasst die wichtigsten Punkte aus den klinischen Leitlinien zur PH zusammen. Es erklärt sie auf eine Weise, die für Menschen, die nicht im medizinischen Bereich arbeiten, leichter zu verstehen ist. Es wird erklärt, was PH ist und welche Empfehlungen zur Diagnose und Behandlung es gibt.

Es umreißt die behandelten Bereiche des Themas und die spezifischen Empfehlungen der Leitlinie. Diese sind unterteilt in:

- ✔ **Starke Empfehlungen**, wenn es gute Belege und/oder eine allgemeine Zustimmung der Autoren der Leitlinie gibt
- ❓ **Ideen, die zu berücksichtigen sind**, wenn es widersprüchliche Beweise oder eine abweichende Meinung der Autoren der Leitlinie gibt
- ✘ **Ablehnende Empfehlung**, wenn es gute Beweise und/oder Übereinstimmung gegen eine bestimmte Behandlung oder Vorgehensweise gibt.

Durch die Bereitstellung dieser Informationen in einer zugänglichen Form soll dieses Dokument Menschen mit PH helfen, mehr über die Krankheit und ihre Behandlung zu verstehen. Dies kann dazu beitragen, dass sich die Betroffenen bei der Entscheidung über ihre Behandlungsmöglichkeiten informiert fühlen.

## Was ist pulmonale Hypertonie?

PH wird durch hohen Blutdruck in den Blutgefäßen, den Lungenarterien, verursacht. Sie sind für den Transport des Blutes vom Herzen zur Lunge verantwortlich. Die Arterien werden dick oder verstopft und das Blut kann nicht mehr so gut durchfließen.

Die Erkrankung kann den rechten Teil des Herzens schädigen, der das Blut zu den Lungenarterien pumpt. Sie kann zu einer rechtsseitigen Herzinsuffizienz führen und tödlich sein. PH kann von selbst auftreten, ist aber häufiger bei Menschen, die eine andere Herz- oder Lungenerkrankung haben. Das macht die Diagnose und Behandlung kompliziert. Sie erfordert oft den Beitrag von Fachleuten aus verschiedenen Bereichen der Medizin – zum Beispiel von Experten für Lungengesundheit, Herzgesundheit, Radiologie und Thoraxchirurgie.

## Diagnose der pulmonalen Hypertonie

Die Symptome von PH können sich langsam entwickeln. Sie verschlimmern sich in der Regel mit dem Fortschreiten der Krankheit. Dazu gehören Kurzatmigkeit bei Aktivitäten oder beim Vorwärtsbeugen, Müdigkeit, Herzklopfen (wenn sich Ihr Herzschlag ungewöhnlich oder unangenehm anfühlt) oder Schwellungen oder Gewichtszunahme, weil mehr Wasser im Körper gespeichert wird.

Wenn Ihr Arzt den Verdacht hat, dass Sie PH haben, wird er sich Ihre Symptome und Ihr Befinden ansehen. In dieser Phase gibt es zwei Hauptziele:

- Sicherstellen, dass jeder, bei dem der Verdacht auf eine schwere Form der PH besteht, so schnell wie möglich an ein spezialisiertes Behandlungszentrum überwiesen wird.
- Zur Überprüfung auf andere Grunderkrankungen wie Lungen- oder Herzerkrankungen. Auf diese Weise können Sie herausfinden, welche Art von PH Sie haben, damit Sie die richtige Behandlung erhalten.

## Untersuchungen

Es gibt eine Reihe von Untersuchungen, die zur Diagnose von PH eingesetzt werden können. Nachdem Ihr Arzt sich Ihre Symptome und Ihr Befinden angesehen hat, wird er Sie zu weiteren Untersuchungen überweisen, wenn er glaubt, dass Sie PH haben könnten. Es gibt ein genaues Verfahren, mit dem sie dies feststellen können. Jede Untersuchung zielt darauf ab, den PH-Wert zu bestätigen und festzustellen, welche Art von PH-Wert Sie haben und wie schwer dieser ist.

## Zwei Hauptuntersuchungen:

### *Echokardiographie*

Diese Untersuchung verwendet Ultraschall, um mit Hilfe von Schallwellen ein bewegtes Bild Ihres Herzens zu erstellen. Dies ist vergleichbar mit der Untersuchung, die während der Schwangerschaft verwendet wird, um den Herzschlag des Babys zu hören. Die Leitlinie empfiehlt dies als erste Untersuchung, um den PH-Wert zu überprüfen. Sie ist nicht-invasiv, d. h. es handelt sich um ein Verfahren, bei dem die Haut nicht verletzt oder Gewebe aus dem Körper entfernt wird.

### *Rechtsherzkatheterisierung*

Dies ist die beste verfügbare Untersuchung für den PH-Wert. Es handelt sich um einen invasiven Eingriff, d. h. die Haut wird verletzt. Dabei wird ein kleiner, gebogener Schlauch in eine Vene in Ihrem Körper eingeführt. Dieser wird an die Arterien weitergeleitet, um den Blutdruck in der rechten Seite Ihres Herzens und in den Lungenarterien zu messen. Dies ermöglicht eine genaue Diagnose von PH. Normalerweise sind Sie während des Eingriffs wach, aber der Bereich Ihres Körpers, in den der Schlauch eingeführt wird, wird betäubt. Dieser Test wird von geschultem Fachpersonal in spezialisierten PH-Zentren durchgeführt.

- ✓ Eine Rechtsherzkatheteruntersuchung wird empfohlen, um die Diagnose einer PH zu bestätigen. Diese Untersuchung sollte in erfahrenen Zentren und nach Standardverfahren durchgeführt werden.

## Andere Untersuchungen könnten umfassen:

### **Bildgebende Untersuchungen (Scans)**

Zur Suche nach der Ursache der PH wird ein Scan der Lunge empfohlen. Dies könnte ein CT-Scan sein, bei dem Röntgenstrahlen und Computer verwendet werden, um detaillierte Bilder der Lunge zu erstellen. Oder es könnte eine Lungenperfusionsuntersuchung sein. Dabei wird ein Farbstoff durch einen Schlauch in den Körper geleitet. Dieser kann dann von einem Scanner verfolgt werden, während er sich durch den Körper bewegt. Er sammelt sich an Stellen, an denen sich das Blut in der Lunge nicht richtig bewegen kann, was auf eine Blockade hinweisen kann.

### **Untersuchungen der Lungenfunktion**

Bei dieser Untersuchung pusten Sie so fest und so schnell Sie können in ein Gerät, das Spirometer genannt wird. Damit wird gemessen, wie gut Ihre Lunge arbeitet. Es wird empfohlen, dass Ihr Arzt eine Lungenfunktionsuntersuchung durchführt, wenn er den ersten Verdacht auf PH hat.

### **Blutuntersuchungen**

Routinemäßige Untersuchungen des Blutes sollten genutzt werden, um zugrundeliegende Erkrankungen zu ermitteln, die mit PH in Verbindung stehen.

### **Untersuchungen zur körperlichen Belastung**

Diese Untersuchungen beinhalten in der Regel eine leichte körperliche Betätigung, wie z. B. ein sechsminütiger Spaziergang durch einen Korridor. Vor, während und nach der Untersuchung werden Messungen vorgenommen, wie z. B. Ihre Herzfrequenz, Ihr Blutdruck und Ihr Sauerstoffgehalt. Alternativ können Sie eine gründlichere Untersuchung durchführen, während Sie auf einem Laufband oder einem Fahrrad trainieren: Vor, während und nach der Aktivität werden Sie gebeten, durch ein Mundstück zu atmen und Ihren Herzschlag überwachen zu lassen. Dies wird den Ärzten helfen zu verstehen, wie Ihr Herz und Ihre Lunge während der Aktivität arbeiten.

## **Untersuchung der Vasoreaktivität**

Diese Untersuchung wird für einige Personen empfohlen, bei denen eine PH diagnostiziert wurde. Sie findet während der oben beschriebenen Untersuchung mit dem Rechtsherzkatheter statt. Ein Testmedikament wird über einen Schlauch oder durch Einatmen verabreicht, um zu sehen, wie gut Ihr Körper darauf anspricht.

- ✓ Diese Untersuchung wird für bestimmte Gruppen von Menschen mit pulmonaler arterieller Hypertonie (PAH) empfohlen, aber nicht für alle. Es wird geprüft, ob Sie von der Einnahme eines Medikaments namens Kalziumkanalblocker profitieren könnten. Die Untersuchung sollte in einem spezialisierten PH-Zentrum durchgeführt werden.

## **Bestätigen einer Diagnose**

Die Leitlinie empfiehlt das folgende Verfahren zur Diagnose von PH:

- ✓ Eine Überprüfung der von einer Person beschriebenen Symptome, ärztliche Beobachtungen und eine Reihe von Untersuchungen können zur Diagnose von PH herangezogen werden.
- ✓ Genetische Untersuchungen, die einen bestimmten Fehler in der DNA einer Person (eine so genannte genetische Mutation) aufdecken, können bestätigen, ob PAH von einem Elternteil an ein Kind weitergegeben werden kann.
- ✗ Eine Lungenbiopsie wird nicht empfohlen, um die Diagnose einer PH zu bestätigen.

## Arten der pulmonalen Hypertonie

PH umfasst viele verschiedene Arten der Krankheit. PH kann in fünf Gruppen eingeteilt werden, die auf unterschiedlichen Ursachen beruhen.

### Gruppe 1: Pulmonale arterielle Hypertonie (PAH)

PAH wird durch einen hohen Druck in den Blutgefäßen verursacht, die das Blut vom Herzen zur Lunge transportieren. Dies geschieht aufgrund von Veränderungen in der Struktur der Lungenarterien, die dick oder verstopft sind.

#### Untergruppen von PAH

PAH kann mit Ihren Genen zusammenhängen (als vererbte PAH bezeichnet), durch Medikamente oder Toxine ausgelöst werden oder mit anderen Krankheiten in Verbindung stehen (z. B. Lebererkrankungen, Autoimmunerkrankungen wie Sklerodermie, angeborene Herzerkrankungen, Infektionen mit dem Humanen Immundefizienz-Virus (HIV) und Bilharziose, die durch einen parasitären Wurm verursacht wird, der in subtropischen und tropischen Regionen im Süßwasser lebt). Wenn keine Ursache festgestellt werden kann, wird PAH als idiopathisch bezeichnet.

#### Klassifizierung der Auswirkungen von PAH

Wenn bei Ihnen PAH diagnostiziert wird, wird Ihr Arzt untersuchen, wie sich die Krankheit auf Ihre körperlichen Aktivitäten auswirkt. Sie werden in eine von vier Arten eingeteilt:

- Gewöhnliche körperliche Aktivität verursacht bei Ihnen keine Symptome (Funktionsklasse I)
- Sie fühlen sich wohl, wenn Sie sich ausruhen, aber eine gewöhnliche körperliche Aktivität wie das Steigen von 1–2 Treppen könnte Kurzatmigkeit oder Schmerzen in der Brust verursachen (Funktionsklasse II)

- Ein leicht erhöhtes Aktivitätsniveau, wie z. B. das Steigen von nur einer Treppe, kann Symptome verursachen und Sie zwischendurch zum Stehenbleiben zwingen, obwohl es Ihnen gut geht, wenn Sie sich ausruhen können (Funktionsklasse III)
- Kurzatmigkeit und Müdigkeit können auch im Ruhezustand auftreten, und jede körperliche Aktivität bereitet Ihnen Unbehagen (Funktionsklasse IV)
- ✓ PAH sollte auf der Grundlage der Ergebnisse einer Reihe von Untersuchungen und der Untersuchung durch einen Arzt in Gruppen eingeteilt werden.

#### Überwachung von PAH

Eine körperliche Untersuchung beim Arzt ist ein wichtiger Bestandteil der Überwachung von PAH. Sie liefert wertvolle Informationen darüber, wie schwer die Krankheit ist, ob sie sich verbessert oder verschlechtert hat oder ob sie gleich geblieben ist. Bei Ihnen werden auch fortlaufende Untersuchungen durchgeführt, wie z. B. Bluttests oder Tests zur Überprüfung der körperlichen Leistungsfähigkeit, um zu sehen, wie Ihre Krankheit voranschreitet. Mit Hilfe von Fragebögen kann auch untersucht werden, wie sich die Krankheit auf Ihre Lebensqualität auswirkt.

#### Behandlung für PAH

- ✓ Die Behandlungspläne sollten darauf abzielen, das Risiko der Krankheit für jeden Einzelnen zu senken.

Sie erhalten einen vollständigen Behandlungsplan, der auch Medikamente und Änderungen der Lebensweise umfasst. Diese wird im Rahmen einer gemeinsamen Entscheidungsfindung zwischen Ihnen und Ihrer medizinischen Fachperson erstellt. Zu den allgemeinen Behandlungen und Änderungen der Lebensweise können gehören:

- ✓ Körperliche Aktivität oder Rehabilitation auf einem für Sie geeigneten Niveau.
- ✓ Unterstützung bei psychischen Problemen und Inanspruchnahme von Hilfe im Rahmen von Selbsthilfegruppen.
- ✓ Aktualisierung von Impfungen wie Grippe- und COVID-19-Impfung.
- ✓ Bei Bedarf harntreibende Medikamente, die die Urinproduktion anregen. Es wird in Tablettenform eingenommen und hilft Ihrem Körper, überschüssiges Wasser loszuwerden.
- ✓ Bei Bedarf eine Sauerstofftherapie, die die Sauerstoffversorgung in Ihrem Körper verbessert.
- ✓ Bei Bedarf Eisenpräparate, die Menschen helfen können, die nicht genügend Eisen im Blut haben.
- ✗ Gerinnungshemmende Medikamente, die das Risiko von Blutgerinnseln verringern. Dies wird für Menschen mit PAH in der Regel nicht empfohlen, kann aber im Einzelfall erwogen werden.

#### **PAH-Medikamente können sein:**

- **Kalziumkanalblocker** – dies ist eine Gruppe von Medikamenten, die dazu beitragen, die Lungengefäße zu öffnen. Die wichtigsten Medikamente, die bei PAH eingesetzt werden, sind Nifedipin, Diltiazem und Amlodipin. Sie werden als Tablette eingenommen. Sie sind nicht für alle Menschen mit PAH geeignet. Mit der Untersuchung der Vasoreaktivität können Sie feststellen, ob dieses Medikament für Sie geeignet ist oder nicht. Sobald Sie dieses Medikament einnehmen, sollten Sie alle 3–6 Monate untersucht werden, um zu sehen, wie Sie auf diese Behandlung ansprechen.
- **Endothelin-Rezeptor-Antagonisten** – diese Medikamente wirken, indem sie die Wirkung einer Substanz im Blut namens Endothelin verringern. Menschen mit PH produzieren zu viel Endothelin, was

zu einer Verengung der Blutgefäße führen kann. Die wichtigsten Medikamente zur Behandlung von PAH sind Ambrisentan, Bosentan und Macitentan. Sie werden als Tablette eingenommen. Einige Arzneimittel wie Bosentan können Auswirkungen auf die Leber haben, und Menschen, die dieses Medikament einnehmen, sollten regelmäßig Untersuchungen der Leberfunktion durchführen lassen, um eventuelle Nebenwirkungen zu überprüfen. Endothelin-Rezeptor-Antagonisten sollten in der Schwangerschaft nicht angewendet werden.

- **Phosphodiesterase-5-Hemmer und Guanylatzyklase-Stimulatoren** – diese Medikamente helfen, die Lungengefäße zu entspannen, was den Blutfluss erhöhen und den Blutdruck senken kann. Die wichtigsten Medikamente gegen PAH sind Sildenafil, Tadalafil und Riociguat. Sie werden als Tablette eingenommen.
- **Prostazyklin-Analoga und Prostazyklin-Rezeptor-Agonisten** – diese Gruppe von Arzneimitteln wirkt ebenfalls, indem sie die Lungengefäße öffnet, damit mehr Blut fließen kann. Die wichtigsten Medikamente zur Behandlung von PAH sind Epoprostenol, Iloprost, Treprostinil, Beraprost und Selexipag. Je nach den verwendeten Medikamenten werden diese als Tablette, durch Inhalation oder durch eine Pumpe eingenommen, die das Medikament entweder unter die Haut (subkutan) oder in eine Vene (intravenös) verabreicht. Treprostinil und Beraprost zum Einnehmen sind derzeit nicht in allen europäischen Ländern zugelassen.

Die Behandlungspläne sind für die verschiedenen Arten von PAH und für jeden Einzelnen unterschiedlich. Da die Behandlungen auf verschiedene Elemente Ihrer Erkrankung abzielen, werden sie manchmal allein oder häufiger in Kombination mit anderen Medikamenten eingesetzt. Ihr Spezialist wird mit Ihnen besprechen, welche Medikamente und Lebensstiländerungen für Sie am besten geeignet sind, und einen auf Sie zugeschnittenen Plan erstellen. Dieser wird überwacht und angepasst, je nachdem, wie gut es Ihnen geht.

### **Behandlung auf der Intensivstation**

Wenn Sie eine Rechtsherzinsuffizienz haben, müssen Sie auf einer Intensivstation behandelt werden.

- ✓ Es wird empfohlen, dass Sie Unterstützung erhalten, um die Ursache der Herzinsuffizienz zu behandeln und Ihre Symptome zu lindern. Dies könnte auch Medikamente und Flüssigkeitsmanagement umfassen. Eine Maschine, die Ihrem Herzen hilft, Blut zu pumpen, könnte unter bestimmten Umständen ebenfalls eingesetzt werden, in der Regel als Überbrückung bis zu einer Lungentransplantation – dies wird als mechanische Kreislaufunterstützung oder extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO) bezeichnet. Wenn dies in Ihrem Krankenhaus nicht möglich ist, kann Ihr medizinisches Team erwägen, Sie in ein anderes Zentrum zu verlegen.

### **Lungen- und Herz-Lungen-Transplantation**

- ✓ Unter bestimmten Umständen können Sie für eine Lungen- oder Herz-Lungen-Transplantation überwiesen werden. Eine Überweisung sollte erfolgen, wenn sich Ihr Zustand mit den verabreichten Medikamenten nicht bessert oder wenn Sie eine sehr schwere Krankheit haben, die tödlich sein könnte.

### **Palliativmedizin und Sterbebegleitung**

Bei der Erstdiagnose von PAH erfahren Sie, wie schwer Ihre Krankheit ist und wie Ihre Prognose aussieht – der wahrscheinliche Verlauf Ihrer Krankheit. Die Lebenserwartung lässt sich nur schwer vorhersagen, da PAH entweder langsam über mehrere Jahre hinweg fortschreiten oder sehr schnell zu einer plötzlichen Verschlechterung oder zum Tod führen kann.

Menschen, die sich dem Ende ihres Lebens nähern, benötigen regelmäßige Kontrollen durch Fachleute aus verschiedenen medizinischen Bereichen, um zu prüfen, welche Unterstützung sie benötigen. Eine offene Kommunikation zwischen Ihnen und Ihrer medizinischen Fachkraft ermöglicht es Ihnen, Ihre Ängste, Sorgen und Wünsche zu besprechen. Es wird Ihnen auch dabei helfen, eine gemeinsame Entscheidung über Ihre Behandlungsmöglichkeiten und die Pflege am Ende Ihres Lebens zu treffen.

### **Andere zu berücksichtigende Faktoren**

#### ***Schwangerschaft und Empfängnisverhütung***

Frauen mit PAH haben ein höheres Risiko für Komplikationen während der Schwangerschaft und der Geburt. In manchen Fällen können Schwangerschaft und Geburt Ihre Krankheit verschlimmern.

- ✓ Medizinisches Fachpersonal sollte mit Frauen im gebärfähigen Alter über eine Schwangerschaft sprechen, wenn bei ihnen PAH diagnostiziert wird. Bei Frauen mit PAH ist eine Schwangerschaft mit mehreren Risiken verbunden. Wenn Sie eine Schwangerschaft in Erwägung ziehen, sollten Sie sich umfassend über die Risiken informieren und sie mit Ihrem Spezialisten besprechen. Die Entscheidung kann getroffen werden, nachdem geprüft wurde, wie gut die Symptome kontrolliert werden, in welchem Stadium sich die Krankheit befindet und wie hoch das individuelle Risiko für Komplikationen ist.

- ✓ Für manche Menschen kann dies eine sehr belastende Zeit sein. Wenn Sie weitere Unterstützung benötigen, sollten sie an psychologische Dienste verwiesen werden.
- ✓ Wenn Sie schwanger werden oder sich für einen Schwangerschaftsabbruch entscheiden, sollten Sie in einem spezialisierten PH-Zentrum behandelt und genau überwacht werden.
- ✓ Einige Formen der Empfängnisverhütung können auch durch Ihre Krankheit oder die Medikamente, die Sie einnehmen, beeinträchtigt werden. Ihr Arzt sollte mit Ihnen besprechen, was für Sie am besten ist.

### **Operation**

- ✓ Bei PAH besteht ein erhöhtes Risiko von Komplikationen bei Operationen und Vollnarkosen. Die Entscheidung, ob Sie sich einem chirurgischen Eingriff unterziehen wollen, sollten Sie mit Ihrem Facharzt besprechen.

### **Reisen und Höhenlage**

Flugreisen können sich negativ auf die Symptome auswirken. Es gibt Hinweise darauf, dass die meisten Menschen mit stabilen Symptomen ohne Probleme mit dem Flugzeug reisen können, wenn die Reise weniger als 24 Stunden dauert. Der Leitfaden rät dazu, längere Aufenthalte in großer Höhe (über 1500 m) ohne Sauerstoffzufuhr zu vermeiden.

- ✓ Wenn Sie bereits Sauerstoff verwenden, müssen Sie diesen auf einen Flug mitnehmen.
- ✓ Es wird empfohlen, dass Sie auf jeder Reise schriftliche Informationen über Ihre Krankheit und Ihre Medikamente mit sich führen. Es ist auch nützlich, spezialisierte PH-Zentren in dem Gebiet, in das Sie reisen, zu finden, falls sie benötigt werden.

### **Spezifische Untergruppen von PAH**

Es gibt einige spezifische Formen von PAH, die unterschiedliche Ansätze und Behandlungspläne erfordern. Diese sind im Folgenden aufgeführt:

#### ***Pulmonale arterielle Hypertonie in Verbindung mit Medikamenten oder Toxinen***

In einigen Fällen wurde festgestellt, dass Medikamente und Toxine PAH verursachen. Medikamente, die Ihren Appetit unterdrücken, Methamphetamine (eine Droge, die illegal zum Vergnügen verwendet wird), Interferone (die manchmal zur Behandlung von Virusinfektionen eingesetzt werden) und einige Krebsmedikamente wurden mit PAH in Verbindung gebracht.

- ✓ Medizinisches Fachpersonal sollte bei Menschen, die diesen Medikamenten oder Toxinen ausgesetzt waren, eine arzneimittel- oder toxinassoziierte PAH diagnostizieren, wenn andere Ursachen für die Erkrankung ausgeschlossen werden konnten. Die Exposition gegenüber dem Medikament oder Toxin sollte sofort beendet werden. Menschen mit hohem Risiko sollten sofort mit einer PAH-Behandlung beginnen. Menschen mit geringem Risiko sollten alle paar Monate überwacht werden, um festzustellen, ob eine Behandlung erforderlich ist.

#### ***Pulmonaler arterieller Hypertonie in Verbindung mit einer Bindegewebserkrankung***

PAH kann eine Komplikation verschiedener Bindegewebserkrankungen sein. Dies sind Krankheiten, die das Gewebe in verschiedenen Teilen des Körpers betreffen, darunter die Haut, die Muskeln, die Gelenke und die inneren Organe.

- ✓ Die Behandlung der Grunderkrankung wird ebenso empfohlen wie die Behandlung der PAH.

### **Pulmonale arterielle Hypertonie im Zusammenhang mit einer HIV-Infektion**

Menschen mit HIV können kardiovaskuläre Erkrankungen, einschließlich PAH, entwickeln.

- ✓ Menschen mit PAH in Verbindung mit HIV sollten eine antiretrovirale Behandlung erhalten.
- ? Zunächst sollte ein einzelnes PAH-Medikament in Betracht gezogen werden, bevor man sich mit Medikamentenkombinationen beschäftigt. Medizinische Fachkräfte sollten Wechselwirkungen mit Medikamenten und andere Grunderkrankungen sorgfältig abwägen, bevor sie sich für einen Behandlungsplan entscheiden.

### **Pulmonaler arterieller Hypertonie in Verbindung mit portaler Hypertension**

Von portaler Hypertension spricht man, wenn der Druck in der Pfortader, die das Blut aus dem Darm und der Milz zur Leber führt, erhöht ist. Eine kleine Anzahl von Menschen mit portaler Hypertension (zwischen 2 und 6 von 100 Menschen) entwickelt ebenfalls PAH.

- ✓ Eine Echokardiographie wird für Menschen mit portaler Hypertension empfohlen, um nach Anzeichen oder Symptomen einer PH zu suchen. Wenn bei Menschen PAH in Verbindung mit portaler Hypertension festgestellt wird, sollten sie an Zentren überwiesen werden, die sich mit beiden Erkrankungen auskennen.
- ? Zunächst sollte ein einzelnes PAH-Medikament in Betracht gezogen werden, bevor man sich mit Medikamentenkombinationen beschäftigt. Das medizinische Fachpersonal sollte zugrundeliegende Lebererkrankungen und die Frage, ob jemand eine Lebertransplantation benötigt, berücksichtigen. Lebertransplantationen sollten auf individueller Basis in Betracht gezogen werden, je nachdem, wie stabil die PH-Symptome sind.

### **Pulmonale arterielle Hypertonie in Verbindung mit angeborener Herzkrankheit**

Bei einer angeborenen Herzerkrankung handelt es sich um ein Problem mit der Struktur des Herzens, das seit der Geburt besteht. Bei einigen Menschen wird eine Operation empfohlen, um den Defekt im Herzen zu reparieren (bekannt als Shuntverschluss).

- ✓ Menschen mit PAH, die auch nach der Beseitigung des Herzfehlers fortbesteht, sollten daraufhin untersucht werden, wie hoch ihr Risiko ist, eine schwere Form der Erkrankung zu entwickeln.

Das Eisenmenger-Syndrom bezeichnet eine fortgeschrittene Form der PAH in Verbindung mit einer angeborenen Herzerkrankung bei Erwachsenen.

- ✓ Bei Menschen mit Eisenmenger-Syndrom oder bei Menschen mit Symptomen, die nach einer Operation zur Beseitigung des Herzens fortbestehen, sollte untersucht werden, wie schwerwiegend ihre PAH ist. Das Medikament Bosentan wird für Menschen mit Eisenmenger-Syndrom empfohlen, um ihre Fähigkeit zu trainieren zu verbessern.
- ? Eine Sauerstofftherapie, Eisentabletten, Endothelin-Rezeptor-Antagonisten und Prostazyklin-Rezeptor-Agonisten, andere PAH-Behandlungen und eine Behandlung mit Gerinnungshemmern können für Menschen mit Eisenmenger-Syndrom je nach ihren spezifischen Symptomen in Betracht kommen.
- ✗ Eine Schwangerschaft wird für Frauen mit dem Eisenmenger-Syndrom nicht empfohlen. Eine routinemäßige Phlebotomie, bei der regelmäßig Blut abgenommen wird, um den Gehalt an roten Blutkörperchen zu senken, wird ebenfalls nicht empfohlen.

### **Pulmonale arterielle Hypertonie in Verbindung mit Schistosomiasis**

Schistosomiasis, auch bekannt als Bilharziose, ist eine Infektion, von der weltweit etwa 200 Millionen Menschen betroffen sind, vor allem in subtropischen und tropischen Regionen. Etwa 5 von 100 Menschen mit der „hepatosplenischen“ Form der Erkrankung entwickeln PAH in Verbindung mit Bilharziose. Es gibt keine spezifischen Empfehlungen für diese Form der PAH. Die Daten deuten darauf hin, dass die Krankheit nicht so schwerwiegend ist wie andere Formen von PAH und dass die Überlebensraten besser sind.

### **Pulmonale arterielle Hypertonie mit Anzeichen einer Beteiligung der Venen/Kapillaren**

Die Arterien transportieren das vom Herzen gepumpte Blut und die Venen führen es zum Herzen zurück. Die Kapillaren verbinden die beiden Arten von Blutgefäßen. Diese Untergruppe der PAH bezieht sich auf eine Form der Krankheit, die neben den Arterien auch die kleinen Venen und die Kapillaren betrifft.

- ✓ Die Diagnose von PAH mit Anzeichen einer Beteiligung der Venen/Kapillaren sollte die Ergebnisse einer klinischen Untersuchung, die Ergebnisse bildgebender Verfahren, Lungenfunktionstests, Gasaustauschtests und genetische Tests umfassen.
- ✓ Genetische Untersuchungen, die einen bestimmten Fehler in der DNA einer Person (eine so genannte genetische Mutation) aufdecken, können bestätigen, ob PAH mit Anzeichen einer Beteiligung der Venen/Kapillaren erblich bedingt ist.
- ✓ Sobald die Diagnose gestellt ist, sollten Menschen, die für eine Lungentransplantation in Frage kommen, zur Untersuchung an ein Transplantationszentrum überwiesen werden.
- ? Medikamente, die für PAH zugelassen sind, können zusammen mit der Überwachung der Symptome und Untersuchungen des Gasaustauschs in Betracht gezogen werden.

- ✗ Eine Lungenbiopsie wird nicht empfohlen, um die Diagnose zu bestätigen.

### **Pädiatrische pulmonale Hypertonie**

PH kann Menschen jeden Alters betreffen. Obwohl es einige Ähnlichkeiten mit der Krankheit bei Erwachsenen gibt, gibt es auch wichtige Unterschiede, wenn sowohl Kinder als auch Säuglinge an der Krankheit leiden.

- ✓ Eine Rechtsherzkatheteruntersuchung und ein Vasodilatationstest sollten zur Diagnose von PH bei Kindern eingesetzt werden. Kinder sollten in Zentren behandelt werden, die besondere Erfahrung mit pädiatrischer PH haben. Die Art des PH und der Schweregrad der Erkrankung sollten ebenfalls bestätigt werden. Sobald die Behandlung begonnen hat, sollten die Kinder überwacht werden, um zu sehen, wie sie darauf ansprechen. Das Ziel eines Behandlungsplans sollte es sein, das Risiko einer schweren Erkrankung so gering wie möglich zu halten.
- ✓ Babys sollten auf eine Erkrankung untersucht werden, die als bronchopulmonale Dysplasie (BPD) bekannt ist und die häufig als Grunderkrankung bei Babys mit PH gefunden wird. Wenn BPD bestätigt wird, sollte die Behandlung dieser Lungenerkrankung an erster Stelle stehen, bevor mit der Behandlung der PH begonnen wird.

## Gruppe 2: Pulmonale Hypertonie in Verbindung mit einer Linksherzerkrankung

Menschen mit PH in Verbindung mit einer Linksherzerkrankung haben Probleme mit den Herzklappen oder dem Muskel (Myokard) auf der linken Seite des Herzens oder Probleme mit der Pumpleistung des Herzens. Ihre Arterien sind nicht so dick wie bei Menschen mit PAH der Gruppe 1, aber es kann zu einem Blutstau kommen, da das linke Herz nicht schnell genug arbeiten kann, um das Blut aus den Lungen zurückzupumpen.

- ✓ Menschen, die an einer Herzerkrankung leiden, sollten diese behandeln lassen, bevor sie auf PH untersucht werden.
- ✓ Eine Rechtsherzkatheteruntersuchung wird für Menschen empfohlen, bei denen der Verdacht auf PH in Verbindung mit einer Linksherzerkrankung besteht, um die Erkrankung zu diagnostizieren, bevor eine Operation zur Behebung der Probleme im Herzen durchgeführt wird.
- ✓ Wenn bei Menschen eine schwere Form der Krankheit festgestellt wird, sollten sie in einem spezialisierten PH-Zentrum behandelt werden. Die Behandlungspläne sollten auf jeden Einzelnen zugeschnitten sein, und für Menschen, bei denen das Risiko von Komplikationen besteht, wird eine intensive Überwachung empfohlen.
- ✗ Medikamente, die für PAH zugelassen sind, werden für Menschen mit PH in Verbindung mit einer Linksherzerkrankung nicht empfohlen.

## Gruppe 3: Pulmonale Hypertonie in Verbindung mit Lungenerkrankungen und/oder Hypoxie

Zu dieser Gruppe gehören Menschen, die aufgrund einer langfristigen Lungenerkrankung oder eines niedrigen Sauerstoffgehalts unter PH leiden. Dazu gehören Erkrankungen wie die chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD), bei der die Atemwege verengt sind, und Lungenfibrose, bei der sich die Lungen beim Einatmen nur schwer ausdehnen können. Wenn diese Probleme auftreten, verengen sich die Arterien in der Lunge und verursachen einen hohen Blutdruck in den Lungenarterien.

- ✓ Wenn der Verdacht auf PH bei Menschen mit einer Lungenerkrankung besteht, wird eine Echokardiographie empfohlen und die Ergebnisse sollten in Verbindung mit anderen Lungentests interpretiert werden. Eine Rechtsherzkatheteruntersuchung wird empfohlen, wenn die Ergebnisse bei der Behandlungsentscheidung helfen können.
- ✓ Die Behandlungspläne sollten auf jeden Einzelnen zugeschnitten sein und sich auf die zugrundeliegende Lungenerkrankung und die Verbesserung von Atemnot und niedrigem Sauerstoffgehalt konzentrieren. Überweisungen an spezialisierte PH-Zentren werden empfohlen, wenn Unklarheiten über die Behandlung bestehen.
- ✓ In Frage kommende Personen sollten auf eine mögliche Lungentransplantation untersucht werden.
- ✗ PH-Medikamente werden nicht für Menschen mit Lungenerkrankungen und leichter oder mäßiger PH empfohlen.

## Gruppe 4: Chronische thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH)

Diese Art der PH wird durch ein chronisches Blutgerinnsel in der Lunge verursacht. Sie tritt auf, wenn Ihr Körper das Blutgerinnsel nicht auflösen kann und es Narbengewebe in den Blutgefäßen hinterlässt. Dadurch werden die Arterien blockiert, was es dem Herzen erschwert, Blut durch sie zu pumpen. Diese Art von PH ist einzigartig, da sie durch eine Operation behandelt werden kann, um die Blutgerinnsel zu entfernen. Weitere Behandlungsmöglichkeiten sind ein Verfahren zur Erweiterung der Lungenarterien mit einem Ballon, die sogenannte Ballon-Pulmonal-Angioplastie, oder PH-Medikamente.

- ✓ Gerinnungshemmende Medikamente werden für alle Menschen mit CTEPH empfohlen. Die Behandlungspläne sollten dann auf die jeweilige Person und die Art ihrer Erkrankung zugeschnitten sein. Alle Menschen mit CTEPH sollten auch an ein spezialisiertes Team zur Beurteilung überwiesen werden.

## Gruppe 5: Pulmonale Hypertonie mit unklaren und/oder multifaktoriellen Mechanismen

Diese Gruppe bezieht sich auf PH, die neben einer anderen Erkrankung auftritt oder bei der unklar ist, was die Ursache für die PH ist. Dazu gehört PH in Verbindung mit Sarkoidose, Sichelzellenanämie und bestimmten Stoffwechselstörungen.

Da es an Forschung und Beweisen für die Behandlung dieser Gruppe mangelt, konzentriert sich die Behandlung in der Regel auf die Grunderkrankung, die mit der PH verbunden ist.

## PH-Zentren

Obwohl PH nicht ungewöhnlich ist, erfordern einige Formen der Erkrankung eine spezielle Behandlung, um die besten Ergebnisse zu erzielen. PH-Zentren können dies leisten. Der Zweck eines PH-Zentrums ist es, die Ursache der PH zu untersuchen, die Art der PH einer Person zu verstehen und den besten Weg zu finden, sie zu behandeln.

- ✓ PH-Zentren sollten eine Betreuung durch ein Team von Experten aus verschiedenen medizinischen Bereichen bieten – einschließlich Herz- und Lungenspezialisten sowie Krankenpflegern, Radiologen und Sozialarbeitern.
- ✓ Die Zentren sollten über Pläne verfügen, die eine schnelle Überweisung an andere Dienste, wie Transplantationszentren oder genetische Beratungsdienste, ermöglichen. Sie sollten auch ein Patientenregister führen, um die Forschung zu unterstützen. Es wird auch empfohlen, dass sie eng mit Patientenorganisationen zusammenarbeiten.

## Selbsthilfegruppen für Patienten und soziale Unterstützung

Die Diagnose PH und das Leben mit ihr können schwierig sein. Es ist wichtig, dass Sie in der Lage sind, professionelle Hilfe in Anspruch zu nehmen, wenn Sie psychische Probleme haben.

Patientenorganisationen können Menschen, bei denen eine PH diagnostiziert wurde, auch pädagogische und emotionale Unterstützung anbieten. Die Leitlinie empfiehlt, dass PH-Zentren mit Patientenverbänden an Initiativen zur Stärkung der Patienten und zur Verbesserung der Patientenerfahrung arbeiten. Sie sollten in Bereichen wie Gesundheitskompetenz, digitale Fähigkeiten, gesunde Lebensweise, psychische Gesundheit und Selbstmanagement zusammenarbeiten. Durch die Zusammenarbeit kann die Gesundheitsversorgung effektiver gestaltet werden, wenn Menschen mit PH vollwertige Partner in diesem Prozess sind.

## Weiterführende Lektüre

Diese Leitlinie wurde von der European Respiratory Society, der European Society of Cardiology und der European Lung Foundation erstellt. Unter den nachfolgenden Links können Sie mehr über diese Organisationen erfahren und auf den vollständigen Leitfaden zugreifen:

### Vollständige klinische Leitlinie

<https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

### Europäische Referenz-Netzwerke (ERNs)

ERNs sind Netzwerke von Fachzentren (Centres of Expertise). Sie bringen Experten und Forscher zusammen, die das gleiche Interesse an bestimmten seltenen Krankheiten oder hochspezialisierten Behandlungen haben. ERNs sind patientenorientiert und zielen darauf ab, den

grenzüberschreitenden Zugang zu Diagnose, Pflege und Behandlung zu verbessern. Sie tun dies, indem sie ihre Erfahrung, ihr Wissen und ihre Ressourcen zur Verfügung stellen, um die Pflege und Behandlung zu unterstützen. Innerhalb der ERN-LUNG gibt es ein PH-Netzwerk, das mit 29 Zentren zusammenarbeitet, um zwischen den Ländern Orientierung zu bieten und die Standards in diesen Zentren zu überwachen. Mehr erfahren: <https://ern-lung.eu>.

### Weitere Quellen für Patienten und Betreuer:

Factsheet der European Lung Foundation über PAH: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

### Über die ERS

Die European Respiratory Society (ERS) ist eine internationale Organisation, die Ärztinnen und Ärzte, Mitarbeitende des Gesundheitswesens, Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftler und andere Expertinnen und Experten zusammenbringt, die in der Lungen- und Bronchialheilkunde arbeiten. Es ist eine der führenden medizinischen Organisationen im Bereich Lungen und Atemwege mit einer wachsenden Zahl an Mitgliedern aus über 140 Ländern. Ziel der ERS ist es, die Lungengesundheit voran zu bringen, das Leiden an diesen Erkrankungen zu verringern und Standards der Lungen- und Bronchialheilkunde weltweit voranzutreiben. Wissenschaft, Lehre und politisches Engagement sind zentrale Anliegen der ERS. Die ERS treibt wissenschaftliche Forschung voran und ermöglicht den Zugang zu hochwertigen Lehrangeboten. Eine wesentliche Aufgabe der ERS besteht zudem darin, das Bewusstsein der Öffentlichkeit und Politik für Lungenerkrankungen zu schärfen. [www.ersnet.org](http://www.ersnet.org)

## Über die ELF

Die European Lung Foundation (ELF, Europäische Lungenstiftung) wurde von der ERS gegründet, um Patientinnen und Patienten und die Öffentlichkeit mit Mitarbeitenden des Gesundheitswesens zusammenzubringen. Die ELF erstellt einfach verständliche Zusammenfassungen der Empfehlungen an europäisches medizinisches Fachpersonal und macht diese öffentlich zugänglich. Diese Texte enthalten keine ausführlichen Informationen und sollten daher nur zusammen mit anderen Patienteninformationen und dem persönlichen Gespräch mit der Ärztin oder dem Arzt genutzt werden. Mehr Informationen zu Lungenerkrankungen sind auf der ELF-Webseite zu finden:

[www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)

## Über die ESC

Die ESC ist weltweit führend bei der Entdeckung und Verbreitung von Best Practices in der kardiovaskulären Medizin. Sie ist eine ehrenamtlich geführte, gemeinnützige medizinische Gesellschaft. Ihre Mitglieder und Entscheidungsträger sind Wissenschaftler, Kliniker, Krankenpfleger und Angehörige aller kardiologischen Fachrichtungen. Die ESC vereint nationale Herzgesellschaften aus der ganzen Welt. Dieses einzigartige Netzwerk bietet ein einzigartiges Verständnis für die Auswirkungen von Herz-Kreislauf-Erkrankungen und dafür, wie wir ihre Belastung besser reduzieren können. Weitere Informationen finden Sie unter:

[www.escardio.org](http://www.escardio.org)