



SCLERODERMA LIGA e.V.

Anlage zum Scleroderma INFOBRIEF Nr. 81

Sklerodermie und Lungenhochdruck:

Vom ersten Verdacht bis zur frühen Therapie und Rehabilitation

Prof. Dr. med. Ekkehard Grünig
Leiter Zentrum für Lungenhochdruck
Thoraxklinik Heidelberg

Amalienstrasse 5, 69126 Heidelberg

Tel: Fr. Ehlken 06221/396-8076

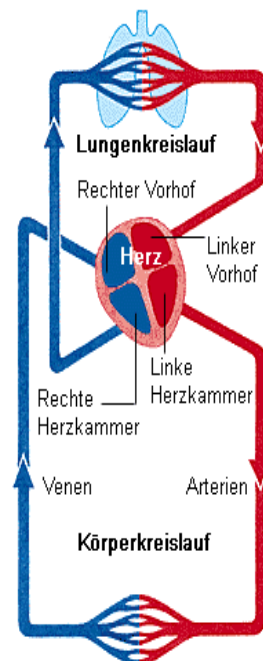
Direkt: 06221/396-8053

Fax: 06221/396-1209

Mail: ekkehard.gruenig@thoraxklinik-heidelberg.de

Definition:

Lungenhochdruck oder auch pulmonale Hypertonie genannt besteht, wenn der mittlere Blutdruck in den Lungengefäßen, der pulmonal-arterielle Mitteldruck (PAPm) ≥ 25 mmHg beträgt. Normalerweise besteht in der Lunge ein Niederdrucksystem. Beim Einatmen strömt das Blut angetrieben vom rechten Herzen in die Lunge, wird dort mit Sauerstoff angereichert und kommt in das linke Herzen, von wo aus es in den Körperkreislauf gepumpt wird (**Abbildung 1**).

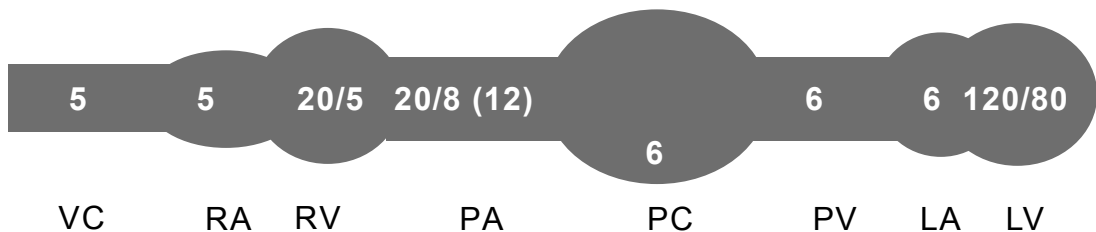


Während unser normaler Blutdruck 120/80 mmHg beträgt, ist der Lungendruck nur 1/7-1/10 davon (Abbildung 2). Der Normwert für den PAPm beträgt 14 ± 3 mmHg, die Obergrenze des PAPm (definiert als Mittelwert + 2 Standardabweichungen) beträgt somit 20 mmHg. Ein Lungendruck von 25 mmHg im Mittel oder darüber stellt also schon eine deutliche Erhöhung dar.

Pulmonale Hypertonie = PA-Mitteldruck ≥ 25 mmHg

Abbildung 2: Physiologische Druckverhältnisse im pulmonalen Kreislauf (in mmHg)

Abkürzungen: VC: Vena cava, RA: rechter Vorhof, RV: rechter Ventrikel, PA: Pulmonalarterie, PC: pulmonaler Kapillardruck, PV: Pulmonalvene, LA: linker Vorhof, LV



Normale Lungengefäßdrucke in Ruhe



Normale Lungengefäßdrucke unter Belastung

Sklerodermie und Lungenhochdruck:

Sklerodermie auch systemische Sklerose genannt ist eine Systemerkrankung, die den ganzen Körper betreffen kann, unter

anderem mit Veränderungen an der Haut, Durchblutungsstörungen in den Fingern, Verkürzung des Zungenbändchens und Einengung der Speiseröhre mit erschwertem Schlucken. Diese Veränderungen schränken die Patienten im Alltag sehr ein, beeinflussen in der Regel aber nicht so deutlich die Lebenserwartung, wie eine begleitende Herz- oder Lungenerkrankung. Es ist daher sehr wichtig, die Beteiligung innerer Organe frühzeitig zu diagnostizieren und ggf. zu behandeln.

Vorkommen und Beschwerden bei begleitendem Lungenhochdruck:

Die Veränderungen an den Gefäßen treten oft in den Händen, in der Lunge oder dem Herzen auf und führen zu einer Gefäßeinengung. In den Händen führt die Gefäßeinengung zu einer Durchblutungsstörung, dem Raynaud-Syndrom. Dies haben etwa 90% der Patienten mit Sklerodermie.

Abbildung 3: Raynaud-Syndrom mit Durchblutungsstörungen und Nekrosen an den Fingerspitzen



Etwa 40-60% der Patienten haben eine Bindegewebsvermehrung in der Lunge mit Lungenfibrose, die dazu führt, dass man nicht mehr so tief einatmen kann (Verminderung der Luftauf-

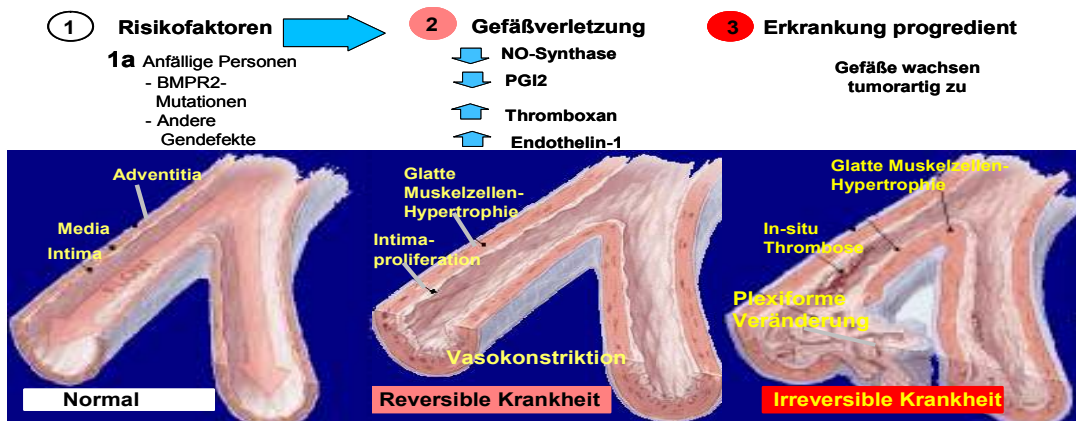
nahme der Lunge) und dass der Luftaustausch vermindert ist (verminderte Diffusionskapazität)

Auch die kleinen Lungengefäße können betroffen und verengt sein. Das verursacht den erhöhten Lungendruck, gegen den das rechte Herz anpumpen muss. Etwa 15 - 30 Prozent der Patienten mit Sklerodermie haben einen zusätzlichen Lungenhochdruck, den sie initial oft gar nicht bemerken. Häufig treten erst dann Beschwerden wie Atemnot bei körperlicher Anstrengung, Ödeme an den Knöcheln oder Brustschmerzen auf, wenn durch den erhöhten Druck in der Lunge das rechte Herz erweitert und in seiner Herzkraft eingeschränkt ist.

Der Lungenhochdruck kann zu jedem Zeitpunkt nach Beginn der Sklerodermie auftreten!

Patienten mit Sklerodermie können also auch erst viele Jahre nach Erkrankungsbeginn einen Lungenhochdruck entwickeln.

Abb 4: Die Abbildung zeigt einen Ausschnitt aus einem kleinen Lungengefäß (1), bei dem sich zunächst die glatte Muskelschicht des Gefäßes verdickt (2) und das Gefäß im weiteren Verlauf durch eine tumorartige Vermehrung der Gefäßzellen regelrecht zuwächst. Diese sogenannten plexiformen Gefäßveränderungen sind irreversibel.



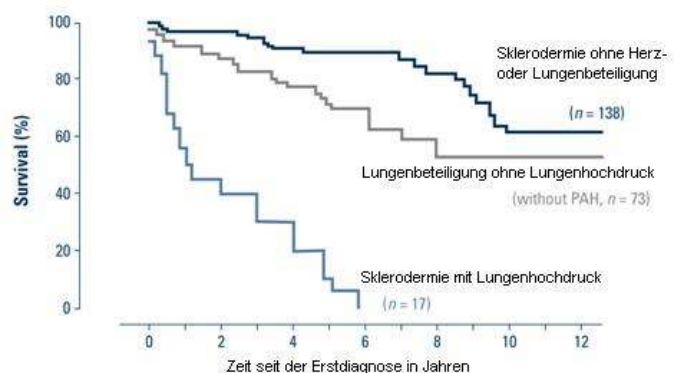
Frühe Diagnose einer Beteiligung innerer Organe, des Lungenhochdruckes:

Da die Erkrankung in der Öffentlichkeit wenig bekannt ist und die Beschwerden unspezifisch sind, d.h. auch bei vielen anderen Erkrankungen auftreten, vergehen oft Jahre, bis die richtige Diagnose gestellt wird. Dies gilt für die Sklerodermie selbst, in noch höherem Maße aber auch für die Beteiligung innerer Organe wie für den begleitenden Lungenhochdruck. Die Veränderungen der kleinen Lungengefäße sind eher schleichend und werden oft zunächst vom Patienten gar nicht bemerkt. Oft haben die Patienten erst dann Beschwerden, wie Luftnot, wenn der Lungenhochdruck so weit fortgeschritten ist, dass sich das rechte Herz bereits deutlich vergrößert hat und viele Gefäßabschnitte irreversibel verändert sind. Dazu kommt noch die Verzögerung von Beschwerdebeginn bis zum Zeitpunkt, bei dem die richtige Diagnose gestellt wird. Häufig vergehen Jahre, bis jemand an die pulmonale Hypertonie denkt und die richtige Diagnose gestellt wird. Dies liegt auch daran, dass die verfügbaren Untersuchungsmethoden wie Herzultraschall bezüglich einer Untersuchung des rechten Herzens wenig standardisiert sind und ein Lungenhochdruck in bis zu 50% der Fälle übersehen wird. Auch eine Durchblutungsstörung des linken Herzens wird häufig lange Zeit übersehen. Dabei könnte man diese Begleiterkrankungen sehr gut behandeln und damit die Lebensqualität und vermutlich auch die Lebenserwartung verbessern.

Warum ist das so wichtig?

Lungenhochdruck ist die häufigste zum Tode führende Organmanifestation bei Sklerodermie. Das haben mehrere Untersuchungen gezeigt.

Bei Sklerodermiepatienten ohne



begleitenden Lungenhochdruck ist die 10-Jahres-Überlebensrate gut. Bei Patienten, die eine Sklerodermie und einen **unerkannten und unbehandelten** Lungenhochdruck hatten, waren nach einem Jahr schon 50 Prozent verstorben (siehe **Abbildung 5**). Das heißt, wenn man an einem unerkannten Lungenhochdruck leidet, kann dies die Lebenserwartung deutlich verkürzen.

Für eine bessere Früherkennung der Beteiligung innerer Organe sind folgende Dinge wichtig.

Da verschiedene Organsysteme betroffen sind, ist eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit sinnvoll. Dies gilt sowohl auf der Ebene der Selbsthilfegruppen, als auch für die betreuenden Zentren. In der derzeit an vielen Zentren in Deutschland durchgeführten Studie „DETECT“ zur Früherkennung des Lungenhochdruckes bei Sklerodermie arbeiten dementsprechend Dermatologen und Rheumatologen mit Lungenhochdruckspezialisten zusammen. Die Initiative der Selbsthilfegruppe Sklerodermie e.V. und Scleroderma Liga e.V. und die Detect-Studie könnten dazu beitragen, dass Patienten zunehmend in „Netzwerken“ betreut werden, in denen Experten für verschiedene Organbeteiligungen zusammenarbeiten.

In Heidelberg wurde inzwischen ein solches Netzwerk aufgebaut. Wir bieten dabei Patienten mit Sklerodermie eine ambulante oder stationäre Untersuchung zur Früherkennung von Organbeteiligungen an. Dabei wird neben der sorgfältigen Erhebung der Krankengeschichte und der körperlichen Untersuchungsbefunde eine Herzultraschalluntersuchung und Lungenfunktion in Ruhe und unter Belastung durchgeführt. Zudem bieten wir die Durchführung einer Rechtsherzkatheteruntersuchung an, die nach wie vor der Goldstandard für die definitive Diagnose der pulmonalen Hypertonie darstellt. Dabei wird auch auf eine mögliche Beteiligung des linken Herzens geachtet. Beim Rechtsherzkatheter und dem Herz-

ultraschall unter Belastung (Stress-Echo) können auch andere behandelbare Ursachen einer Belastungsluftnot nachgewiesen werden, wie Hinweise auf eine Herzkranzgefäßerkrankung, einen Belastungshochdruck oder eine Schwäche des linken Herzens.

Therapie des Lungenhochdruckes bei Sklerodermie:

Gerade bei dem Lungenhochdruck = pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) sind viele neue Medikamente in den letzten 10 Jahren neu entwickelt und zugelassen worden. So stehen den Patienten mit Sklerodermie und Lungenhochdruck heute 7 PAH-spezifische Medikamente zur Verfügung, die z.T. auch die Durchblutung der Hände verbessern können. Die Therapie sollte aber nur in einem auf Lungenhochdruck spezialisierten Zentrum begonnen und dort mit betreut werden. Wenn der Lungenhochdruck durch eine begleitende Linksherzerkrankung verursacht wird, kann auch dies gut behandelt werden. Bei Patienten die unter Medikation stabil eingestellt sind, bieten wir in Zusammenarbeit mit der Rehabilitationsklinik Königstuhl zudem eine spezielle Rehabilitation mit vorsichtiger Atem- und Bewegungstherapie an, die die häufig geschwächte Atem- und Bein/Arm-Muskulatur stärken soll und auch zu einer deutlichen Verbesserung der Erkrankung und der Lebensqualität beitragen kann. Wir konnten zeigen, dass diese spezielle Rehabilitation nicht nur die körperliche Belastbarkeit (wie die 6-Minuten-Gehstrecke) verbessert, sondern auch die Lebensqualität, Sauerstoffaufnahme, Luftnot und möglicherweise sogar den Erkrankungsverlauf. Dabei war das spezielle Training so effektiv, wie die eingesetzten Medikamente und hat diese gut ergänzt.

