

Seit Mitte des Jahres 2002 steht in Deutschland mit Bosentan der erste Endothelin-Rezeptor-Antagonist (ERA) als Filmtablette zur Therapie der pulmonalen arteriellen Hypertonie (PAH) zur Verfügung. Da die PAH eine seltene Krankheit ist, gehört Bosentan zu den »Orphan drugs«.

Viele »Globalplayer« haben auf Grund der geringen Umsatzerwartungen kein Interesse, für solche Erkrankungen geeignete Therapeutika zu entwickeln. Deshalb gilt jedem Hersteller, der sich im Bereich der Orphan drugs einsetzt, mein Respekt.

Das Engagement für ein wirksames PAH-Therapeutikum ist zum einen deshalb zu begrüßen, da die PAH die Leistungsfähigkeit des Patienten er-

Ein hoffnungsvoller Therapieansatz

heblich einschränkt und die Lebenserwartung stark reduziert. Unbehandelt beträgt die Lebenserwartung im Durchschnitt nur 2,8 Jahre nach Diagnosestellung. Zum anderen sind weder die breite Öffentlichkeit noch die Heilberufe insgesamt ausreichend über Ursachen, Therapie und Prognose informiert.

Oft werden die Patienten, häufig jüngere Frauen, in der Frühphase der Krankheit nicht erkannt beziehungsweise mit ihren Symptomen nicht ernst genommen oder als Simulanten abqualifiziert. Deshalb ist es auch für die Apothekerinnen und Apotheker wichtig, über die Krankheit und deren Therapiemöglichkeiten Bescheid zu wissen, um einen Patienten mit Dyspnoe einer sicheren Diagnose zuzuführen. Diese Beilage soll dazu beitragen, das notwendige Wissen zu vermitteln.



Die Therapie der PAH ist schwierig, da besonders bei der primären Form der PAH die Ursache noch nicht endgültig bekannt ist. Eine genetische Disposition wird diskutiert. Aus den inzwischen vorhandenen Erkenntnissen über die Anatomie, Physiologie und Pathophysiologie lassen sich allerdings Ansatzpunkte für eine effektive Therapie ableiten. Das Neurohormon Endothelin-1, einer der stärksten bekannten Vasokonstriktoren, spielt eine pathophysiologische Schlüsselrolle bei der PAH und vermittelt Fibrose, Hypertrophie und Vasokonstriktion, was zur Rechtsherzbelastung und -dysfunktion führt. Da Endothelin-1 offensichtlich der maßgebliche pathophysiologische Mediator bei einer PAH ist, bietet sich die Antagonisierung seiner Rezeptoren als Therapieoption an. Die Antagonisierung ist gegen die zugrundeliegenden Krankheitsmechanismen gerichtet, denn die PAH ist nicht nur eine rein vasokonstriktorische Erkrankung.

Bosentan ist der erste zur Marktreife gebrachte ERA, der zudem den Vorteil hat, per os applizierbar zu sein. Nicht nur der behandelnde Arzt, sondern auch die abgebenden Apothekerinnen und Apotheker sollten sich in die Betreuung der Patienten einbringen, da sie häufig durch die Krankheit psychisch belastet sind und einen kompetenten Ansprechpartner benötigen.

Inhalt

Die pulmonale arterielle Hypertonie	3
Diagnose der pulmonalen arteriellen Hypertonie	5
Das Endothel	6
Impressum	7
Der Endothelin-Rezeptor-Antagonist Bosentan	8
Therapieoptionen bei der pulmonalen arteriellen Hypertonie	11

Professor Dr. Hartmut Morck
Chefredakteur