

## Pulmonal arterielle Hypertonie früh diagnostizieren und leitlinienkonform behandeln!

Die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) ist nach wie vor eine unheilbare Krankheit. Durch konsequenten und vor allem frühzeitigen Einsatz moderner Medikamente gelingt es aber heute, die Krankheit in ihrem Fortschreiten signifikant aufzuhalten und das Überleben der Patienten günstig zu beeinflussen [1].

Auf dem 4. Weltkongress zur pulmonalen Hypertonie im Februar 2008 in Dana Point (USA) wurden neue Empfehlungen zur Therapie der PAH verabschiedet [2]. Diese sehen im funktionellen Stadium NYHA II initial die orale Gabe eines Phosphodiesterase-5-Inhibitors (PDE-5-I) oder eines Endothelin-Rezeptor-Antagonisten (ERA) vor, postulieren im funktionellen Stadium NYHA III neben den genannten oralen Medikamenten auch die Gabe von Prostanoiden. Je nach Prostanoidderivat können diese intravenös, subkutan oder inhalativ appliziert werden. Ihr Nutzen für den PAH-Patienten besteht darin, dass sie stark vasodilatatorisch wirken und außerdem antithrombotische, antiproliferative sowie antiinflammatorische Eigenschaften besitzen [3].

Inhalatives Iloprost (Ventavis®) ist in Europa zur Behandlung der primären pulmonalen Hypertonie im Stadium NYHA III zugelassen. Gegenüber der intravenösen Gabe besitzt es den Vorteil der pulmonalen und intrapulmonalen Selektivität. Damit vermindert sich das Risiko für ein Ventilations-Perfusions-Missverhältnis sowie für relevante systemische Nebenwirkungen, z.B. auf den Blutdruck.

Das Ziel der PAH-Therapie besteht darin, den Patienten auf einem guten funktionellen Status zu halten, definiert als NYHA-Klasse  $\leq$  II und einer 6-Minuten-Gehstrecke von mehr als 500 Metern, und somit die Lebensqualität und vermutlich auch die Lebenserwartung zu verbessern [1]. Werden diese Ziele nicht erreicht, kann nach dem Konsensus von Dana Point eine Kombination auch bereits in dem funktionellen Stadium NYHA II sinnvoll sein. Zur Kombination bieten sich Prostanoiden, ERA und PDE-5-I an, da sie über verschiedene Signalwege auf die pulmonale Strombahn wirken.

### Case Report Iloprost

#### 4 Iloprost – Bei Belastungsdyspnoe auch an pulmonale Hypertonie denken!

*Prof. Dr. med. Ekkehard Grünig  
Dr. med. Hanno Leuchte  
Dr. med. Daniel Drömann*

#### 6 Idiopathische pulmonal arterielle Hypertonie – Mit inhalativem Iloprost, Atem- und Bewegungstherapie Belastbarkeit und Lebensqualität verbessert

*Prof. Dr. med. Ekkehard Grünig*

#### 8 NYHA-Stadium III – „... wer jetzt kein Haus hat, baut sich keines mehr ...?“

*Dr. med. Hanno Leuchte*

#### 10 Limitierte systemische Sklerodermie – Lebensqualität erhalten bei schwergradiger PAH

*Dr. med. Daniel Drömann  
PD Dr. med. Michael Reppel*