

Zusammenfassung und Kommentierung der neuen europäischen Leitlinie zum Lungenhochdruck

Ein Positionspapier von der Arbeitsgemeinschaft PH-DACH und der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP)

The new European Guidelines for Pulmonary Hypertension with Updated Commentary of the PH-DACH Conference

A position paper of the German Society for Pneumology and Respiratory Medicine (DGP)

Autorinnen/Autoren

Ekkehard Grünig¹, Nicola Benjamin¹, Jürgen Behr², Dirk Skowasch³, Katrin Milger-Kneidinger², Michael Halank⁴, Wolfgang M. Kuebler⁵, Gabor Kovacs⁶, Mona Lichtblau⁷, Stefan Guth⁸, Christian Apitz⁹, Harald Kaemmerer¹⁰, Khodr Tello¹¹, Silvia Ulrich⁷, unter der Schirmherrschaft der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP e. V.)

Institute

- 1 Thoraxklinik Heidelberg gGmbH am Universitätsklinikum Heidelberg und TLRC am Deutschen Zentrum für Lungenforschung (DZL), Heidelberg, Deutschland
- 2 Medizinische Klinik und Poliklinik V, LMU Klinikum, LMU München, Comprehensive Pneumology Center, Mitglied des Deutschen Zentrums für Lungenforschung (DZL), München, Deutschland
- 3 Universitätsklinikum Bonn, Medizinische Klinik und Poliklinik II, Innere Medizin – Kardiologie/ Pneumologie, Bonn, Deutschland
- 4 Universitätsklinikum Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden, Medizinische Klinik und Poliklinik I – Bereich Pneumologie –, Dresden, Deutschland
- 5 Institute of Physiology, Charité Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland
- 6 Division of Pulmonology, Department of Internal Medicine, Medical University of Graz and Ludwig Boltzmann Institute for Lung Vascular Research, Graz, Austria
- 7 Universitätsspital Zürich, Klinik für Pneumologie und Zentrum für Pulmonale Hypertonie, Zürich, Schweiz
- 8 Abteilung für Thoraxchirurgie, Kerckhoff-Klinik GmbH, Bad Nauheim, Deutschland
- 9 Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Ulm, Sektion Pädiatrische Kardiologie, Ulm, Deutschland
- 10 Internationales Zentrum für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern, Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München, München, Deutschland
- 11 Medizinische Klinik II, Justus-Liebig-Universität Gießen, Universitäten Gießen und Marburg Lung Center (UGMLC), Mitglied des Deutschen Zentrums für Lungenforschung (DZL), Gießen, Deutschland

Bibliografie

Pneumologie 2023; 77: 852–853

DOI 10.1055/a-2146-7472

ISSN 0934-8387

© 2023. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. E. Grünig, Leiter Zentrum für pulmonale Hypertonie, Thoraxklinik des Universitätsklinikums Heidelberg, Röntgenstraße 1, 69126 Heidelberg, Deutschland
ekkehard.gruenig@med.uni-heidelberg.de

Die Novemberausgabe *Pneumologie* widmet sich der Zusammenfassung und Kommentierung der neuen europäischen Leitlinien zur pulmonalen Hypertonie (PH) [1], einem bedeutsamen, häufig erst spät diagnostizierten Krankheitsbild, bei dem in den letzten Jahren große Fortschritte in Diagnostik und Therapie erzielt werden konnten. Unter der Leitung von Prof. E. Grünig aus Heidelberg und dem Editorial-Team haben die

Arbeitsgemeinschaft PH-DACH der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP), die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und die Deutsche Gesellschaft für Kardiologie in einem Konsensprozess ein gemeinsames Positionspapier der DGP zu dieser Leitlinie erarbeitet. Grundlage dafür war die Sichtung und Bewertung der wissenschaftlichen Evidenz durch neue Veröffentlichungen,

aber auch die Berücksichtigung von Aspekten wie die Übertragbarkeit der Evidenz auf deutsche Verhältnisse und ihre Praktikabilität.

Die Artikel dieser Ausgabe wurden von angesehenen Expert*innen erstellt, die z. T. an der Verfassung der Leitlinien mitgewirkt haben und/oder bedeutende neue Publikationen erstellt haben und in dieser Ausgabe einige der wichtigsten Neuerungen und Änderungen der aktuellen PH-Leitlinien aufzeigen und gewichten.

Besonderes Gewicht legten die Autor*innen der im August 2022 erschienenen „European Society of Cardiology“ (ESC) und der „European Respiratory Society“ (ERS) PH-Leitlinie [1] u. a. auf eine frühe Diagnose der Gruppe 1 (pulmonal arterielle Hypertonie, PAH) und Gruppe 4 PH (chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie, CTEPH) mit Erkennung von Risikopatienten und rechtzeitigem Therapiebeginn. Nach wie vor erfolgt die Diagnose der PAH und CTEPH und damit die Einleitung einer angemessenen Behandlung teils mit erheblicher Verzögerung. Ein Grund dafür ist, dass der Lungenhochdruck (ähnlich wie der Bluthochdruck) oftmals nicht „sichtbar“ ist und daher gerade bei jungen Patient*innen die schwere Krankheit bei einem ansonsten gesund wirkenden jungen Menschen nicht erkannt wird. Bei älteren Patienten werden oft Begleiterkrankungen wie Bluthochdruck, Adipositas oder kardiopulmonale Erkrankungen für die Symptome verantwortlich gemacht, und die PH wird übersehen. Eine wichtige Empfehlung der neuen Leitlinie ist daher, dass Patient*innen mit anhaltender bzw. zunehmender anstrengungsabhängiger Atemnot an ein spezialisiertes Zentrum für PH überwiesen werden sollten, wenn Hausarzt/-ärztin oder Facharzt*innen verschiedener Disziplinen aber auch Kardiolog*innen oder Pneumolog*innen keine eindeutige Ursache der Beschwerden feststellen können oder die Luftnot durch die bereits bestehenden Komorbiditäten nicht gänzlich erklärt werden kann.

Die PH betrifft etwa 1 % der Weltbevölkerung und bis zu 10 % der über 65-Jährigen, pulmonalvaskuläre Krankheiten wie die idiopathische PAH oder CTEPH sind deutlich seltener, jedoch spezifisch therapierbar. Lungenhochdruck vermindert unabhängig von der Ätiologie die Lebenserwartung. Neuere Studien haben gezeigt, dass selbst ein mäßig erhöhter pulmonalarterieller Druck oder pulmonaler Gefäßwiderstand mit einer erhöhten Sterblichkeit verbunden ist. Aus diesem Grund mussten die hämodynamischen Definitionen aktualisiert werden. Mit der neuen hämodynamischen PH-Definition, die nun auf einem pulmonalarteriellen Druck auf >20 mmHg anstelle des bisherigen Wertes von ≥ 25 mmHg beruht, wurden erstmals Grenzwerte definiert, die bei Gesunden ermittelt wurden. Eine präkapilläre PH liegt nun bereits ab einem pulmonalen Gefäßwiderstand (PVR) >2 Wood Units und einem kapillären Verschlussdruck ≤ 15 mmHg vor. Zudem wurde die Definition der Belastungs-PH bei einem Anstieg des Quotienten aus mittlerem pulmonalarteriellem Druck und Herzzeitvolumen ($mPAP/CO$) >3 mmHg/L/min eingeführt.

In diesem Positionspapier wird zudem darauf hingewiesen, dass die gezielte medikamentöse Therapie der PAH nach der früheren Definition evaluiert wurde und daher auch weiterhin

nur ab einem $mPAP \geq 25$ mmHg und ab einem PVR von mindestens >3 WU empfohlen wird. Therapiestudien an Patienten mit einem $mPAP$ zwischen 21 und 25 mmHg, welche einen Effekt von spezifischen PAH-Medikamenten für diese frühe Form des Lungenhochdrucks nachweisen, fehlen bislang.

Die genetische Diagnostik, klinische Screeningverfahren bei gesunden Anlageträger*innen und genetische Beratung wurden in den aktuellen Leitlinien umfassend dargestellt und werden in diesem Heft um neueste Daten aus molekularen Therapieansätzen ergänzt.

Die komplexe Diagnostik der Erkrankung wird durch die zunehmende Zahl an Patienten mit Komorbiditäten beeinflusst und wurde daher um Anpassungen des diagnostischen Algorithmus ergänzt. Für die Therapie der Erkrankung, die anhand des Mortalitätsrisikos innerhalb eines Jahres angepasst wird, wurde zusätzlich zum 3-Strata-Modell der Risikoklassifizierung bei Diagnosestellung das 4-Strata-Modell bei der weiterführenden Behandlung eingeführt.

Bei Patienten mit Komorbiditäten ist insbesondere der klinische Phänotyp zu berücksichtigen, wobei der kardiale/kardiopulmonale Phänotyp besser auf eine PH-spezifische Therapie anzusprechen scheint als der pulmonale Phänotyp.

In dem vorliegenden Positionspapier werden auch die neuen, erst nach der Publikation der ERS/ESC-PH-Leitlinie publizierten Studien mit vielversprechenden neuen Medikamenten wie Sotatercept und deren mögliche Rolle im Therapiealgorithmus beschrieben und diskutiert.

Bei den Empfehlungen zu allgemeinen Maßnahmen und zum Management der Erkrankung wurden die spezialisierte Rehabilitation und Trainingsverfahren aufgrund neuer Studien auf eine 1A-Empfehlung hochgestuft. Zudem wurden die Empfehlungen zur Eisengabe der aktuellen Evidenz angepasst.

Empfehlungen zur Schwangerschaftsberatung und zu Kontrazeption sowie das Management bei Schwangerschaft wurden in den aktuellen Leitlinien besonders fokussiert.

Die Diagnostik und Therapie der PH bei Lungen- und Linksherzerkrankung, bei der CTEPH, der PH im Kindesalter sowie bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern ist komplex und erfordert eine enge Betreuung im Expertenzentrum mit Einbindung unterschiedlicher Fachdisziplinen, die in separaten Artikeln dargestellt werden.

Insgesamt bietet dieses Schwerpunktheft ein hochaktuelles „Nachschlagewerk“ zu diesem Thema.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Humbert M et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2022; doi:10.1183/13993003.00879-2022