

Eine Erhöhung des mittleren Pulmonalisesdruckes auf mindestens 25 mmHg infolge abgelaufener, nicht rekanalisierter Lungenembolien wird als chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) bezeichnet. Die klassische Form der CTEPH entwickelt sich auf dem Boden einer oder mehrerer Lungenembolien, die aus dem periphervenösen in das pulmonale Gefäßsystem gespült werden. Solche Lungenembolien können mit der typischen Symptomatik bis hin zum kardiogenen Schock ablaufen. In Deutschland rechnen wir mit bis zu 80.000 klinisch apparenten Lungenembolien. Obwohl die epidemiologischen Daten hinsichtlich einer sich daraus entstehenden pulmonalen Hypertonie unklar sind, entwickeln schätzungsweise 4% dieser Patienten eine manifeste CTEPH. Hinzu kommt, dass sich bei bis zu 40% der CTEPH Fälle keine Hinweise auf vorausgegangenen (und somit klinisch inapparente Verläufe) Lungenembolien finden.

Die CTEPH geht mit einer erheblichen Morbidität aber auch einer deutlich eingeschränkten Prognose der betroffenen Patienten einher. Dabei ist die Identifikation von proximalem, dem Pulmonalis-Hauptstamm nahe gelegenen Thrombusmaterial besonders wichtig. Da für solche Patienten durch die Pulmonalis-Endarterektomie, im Gegensatz zu nahezu allen anderen Formen der pulmonalen Hypertonie ein potenziell kurativer Ansatz besteht.

Klinisch präsentieren sich die Patienten klassischerweise bei der Nachkontrolle einer stattgehabten Lungenembolie oder aufgrund von Beschwerden. Meist widerspiegeln diese Symptome eine Rechtsherzbelastung und eine verminderte arterielle Oxygenierung. Klassischerweise liegen eine Belastungsdyspnoe und Leistungsabnahme, aber auch Synkopen unter Belastung vor. Diese Symptomatik kann schon seit Wochen und Monaten, manchmal seit Jahren vorliegen. In solchen Fällen kann dann die Erhebung einer spezifischen Anamnese (stattgehabte Lungenembolien bzw. entsprechende Risikofaktoren, z. B. häufige Flugreisen, Immobilisation) den Verdacht in Richtung nicht rekanalisierter Lungenembolien leiten. Entscheidend in der weiteren Abklärung dieser Patienten ist eine Kombination aus (nicht) invasiven internistischen (kardio- und pneumologischen) aber auch radiologischen und nuklearmedizinischen Untersuchungstechniken. In der nicht invasiven Abklärungsphase besitzt die transthorakale Echokardiographie sicherlich einen besonders hohen Stellenwert, da sie die Veränderungen am rechten Herzen darstellen kann. Allerdings bedarf die definitive Diagnose einer pulmonalen Hypertonie immer einer Rechtsherzkatheteruntersuchung. Der Nachweis von Perfusionsdefekten in der Szintigraphie, ist ein sensitiver Marker für

das Vorliegen von nicht rekanalisierten Lungenembolien. Zur Abgrenzung von sekundären Perfusionsstörungen bei zeitgleich bestehender Lungengerüsterkrankung kann eine zusätzliche inhalative Phase der Szintigraphie notwendig sein. Die direkte Darstellung der Pulmonalisstrombahn mittels Kontrastmittel verstärkter Computertomographie kann zusätzliche Hinweise auf die Lokalisation der Lungenembolieresiduen geben. Dadurch können auch Rückschlüsse auf die Erfolgsaussichten einer Pulmonlis-Endarterektomie gezogen werden. Die Integration aller Untersuchungsergebnisse in einen klinischen Kontext stellt eine besondere Herausforderung dar. Hierbei ist es wichtig zu entscheiden, ob die bildmorphologischen Daten mit den hämodynamischen Veränderungen in Einklang zu bringen sind. Dabei ist bedeutend zu beachten, dass der Entwicklung einer CTEPH nicht nur eine mechanische Okklusion eines Teiles der Lungenperfusion zugrunde liegt (sozusagen eine pulmonale Makroangiopathie). Es spielen sich auch in den relativ hyperperfundierten Gefäßen Prozesse (Scherstress usw.) ab, die zu einer mikroangiopatischen Komponente passen, die für den Therapieerfolg und den weiteren Krankheitsverlauf entscheidend sein können. Diese mikroangiopathischen Veränderungen sind vergleichbar mit solchen, wie sie bei der pulmonalarteriellen Hypertonie (PAH). Für verschiedene Subgruppen dieser PAH bestehen zugelassene medikamentöse Therapien. So dass der Schluss naheliegt Studien mit Substanzen durchzuführen, die in der Therapie der PAH bereits erfolgreich sind. Bisher ist die Studienlage zu spezifischen medikamentösen Therapie allerdings noch unzureichend dafür, Patienten mit CTEPH generell mit solchen Substanzen zu behandeln.

Die Entwicklung eines Diagnostik- und Therapieplanes bei Patienten mit Verdacht auf das Vorliegen einer CTEPH ist eine besondere Herausforderung für jeden behandelnden Internisten. Die Bildung von interdisziplinären Kolloquien (spezialisierte Arzt für pulmonale Hypertonie i. d. R. aus der Pneumologie oder Kardiologie, Thorax- oder Herzchirurgie, Radiologie und Nuklearmedizin) zur Besprechung und Gewichtung erhobener Befunde und der daraus erwachsenden Therapiekonsequenz scheint bei diesem Krankheitsbild von ganz besonderem Wert.