

Hepatopulmonales Syndrom nach portopulmonaler Hypertonie

Olsson KM et al. Development of hepatopulmonary syndrome during combination therapy for portopulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53: 1801880

Die portopulmonale Hypertonie (PoPH) und das hepatopulmonale Syndrom (HPS) sind Komplikationen eines Pfortaderhochdrucks, die sich pathophysiologisch erheblich unterscheiden. Wenn Patienten mit HPS eine PoPH entwickeln, ist die Rückbildung des HPS möglich. Der Fallbericht schildert den umgekehrten Fall: Nach der Behandlung einer schweren PoPH diagnostizierten Olsson et al. ein HPS.

Beim HPS führen der funktionelle intrapulmonale Rechts-links-Shunt, das Ventilations-Perfusions-Missverhältnis und die eingeschränkte Diffusion als Folgen einer portalen Hypertonie zur Hypoxämie. Bei der PoPH bedingt der Pfortaderhochdruck eine Erhöhung von pulmonalem Gefäßdruck und -widerstand. Beide Phänomene kommen insbesondere bei Patienten mit einer Leberzirrhose vor und sind mit einer ungünstigen Prognose assoziiert. Bei einer 56-jährigen Frau bestand eine Autoimmunhepatitis mit Leberzirrhose (Child-Pugh B) und Pfortaderhochdruck. Sie stellte sich mit einer progredienten Dyspnoe vor. Die Patientin war nicht gehfähig (WHO-Funktionsklasse IV). Es bestanden eine leichte Hypoxämie und ausgeprägte Flüssigkeitsretention. Die Echokardiografie bestätigte eine Rechtsherzinsuffizienz. Mit Kontrastmittel waren keine Mikrobläschen als Zeichen eines HPS nachweisbar. Im Rechtsherzkatheter lag eine schwere pulmonale Hypertonie vor (pulmonalarterieller Mitteldruck 48 mmHg). Nach dem Ausschluss weiterer Differenzialdiagnosen erfolgte zur Behandlung der PoPH eine Kombinationstherapie mit dem Phosphodiesterase-5-Inhibitor Tadalafil und dem Endothelinrezeptor-Antagonisten Macitentan. In den Folgemonaten besserte sich der Zustand klinisch deutlich. Nach 6 Wochen lag die 6-Minuten-Gehstrecke über 400 m (WHO-Funk-

tionsklasse II). Die echokardiografische Kontrolle nach 6 Monaten bestätigte eine verbesserte Rechtsherzfunktion und das NT-proB-natriuretische Peptid (NT-proBNP) hatte sich nahezu normalisiert.

Nach 1 Jahr nahmen Belastungsdyspnoe und Hypoxämie wieder zu und eine Orthodexie trat auf. Die Lungenfunktionsprüfung ergab normale Volumina und eine CO-Diffusionskapazität von 73%. In der Thorax-Computertomografie bestanden keine Parenchymveränderungen und Ergüsse, aber dilatierte Pulmonalgefäße in den unteren Lungenabschnitten. Das NT-proBNP und die Rechtsherzinsuffizienz blieben normalisiert. Im Rechtsherzkatheter war der pulmonalarterielle Druck nahezu normal mit einem hohen Herzzeitvolumen und normalem pulmonalvenösem Widerstand. Im Unterschied zur initialen Diagnostik deckte die Echokardiografie nun ein ausgeprägtes intrapulmonales Shunting auf. Nach 4 Herzzyklen fanden sich >100 Mikrobläschen im linken Vorhof und der linken Kammer und belegten ein HPS. Die Behandlung wurde mit Tadalafil als Monotherapie fortgesetzt und bewirkte eine leichte Stabilisierung (WHO-Funktionsklasse III). Die Patientin ist Kandidatin für eine Lebertransplantation.

FAZIT

Die Autoren interpretierten die Untersuchungsergebnisse als komplette Remission der PoPH und Entwicklung eines HPS nach der Kombinationsbehandlung. Die medikamenteninduzierte Vasodilatation sei wahrscheinlich nicht die direkte Ursache des HPS. Die Maskierung eines vorbestehenden HPS durch die schwere pulmonale Hypertonie und seine posttherapeutische Aufdeckung seien wahrscheinlicher. Ärzte sollten sich der Möglichkeit HPS nach behandelter PoPH bewusst sein und ein entsprechendes Monitoring durchführen. Ob die Kombination der Medikamente eine besondere Rolle spielt, müssten Folgestudien zeigen.

Dr. med. Susanne Krome, Melle