Pulmonale Hypertonie bei systemischer Sklerose-assoziierter Lungenerkrankung häufig

Young A et al. Prevalence, treatment, and outcomes of coexistent pulmonary hypertension and interstitial lung disease in systemic sclerosis. Arthritis and Rheumatology 2019; 71: 1339–1349

Die interstitielle Lungenerkrankung (ILD) und die Pulmonale Hypertonie (PH) sind schwere Folgen einer Systemischen Sklerose (SSc). Wie viele Patienten mit SSc-assoziierter ILD auch an einer PH leiden, ist unklar. In einer aktuellen Studie wurden Prävalenz und Outcomes der PH bei SSc-Patienten mit ILD untersucht.

In die prospektive Beobachtungsstudie wurden volljährige Patienten mit einer SSc-assoziierten ILD eingeschlossen, die in der hochauflösenden Computertomografie (HRCT) diagnostiziert wurde. Ausgeschlossen wurden Patienten mit einer FVC < 0,7.

Die Probanden wurden nach den Empfehlungen von Khanna et al. von 2013 auf das Vorliegen einer PH gescreent. Bei 53 Patienten wurde dann eine Rechtsherzkatheteruntersuchung durchgeführt. Ab einem mittleren Pulmonalarteriendruck ≥ 25 mmHg wurde eine pulmonale Hypertonie diagnostiziert.

Insgesamt wurden 93 Patienten in die Studie eingeschlossen. 76 % waren weiblich und 65,6 % litten an einer diffus kutanen systemischen Sklerose. Das mittlere Alter lag bei 54,9 Jahren, die mittlere Krankheitsdauer bei 8 Jahren.

31,2 % der Probanden litten an einer Rechtsherzkatheter-gesicherten PH. Drei Typen von PH sind bei Patienten mit SSc häufig: WHO Gruppe I (pulmonale arterielle Hypertonie PAH), WHO Gruppe II (durch Linksherzerkrankung) und WHO Gruppe III (durch interstitielle Lungenerkrankung).

- Die meisten von ihnen, nämlich 55,2 %, hatten eine WHO Gruppe III PH
- 34,5 %, hatten eine WHO Gruppe III PH mit einem pulmonalen Gefäßwiderstand > 3,0 Wood Einheiten

Lungenbeteiligung bei systemischer Sklerose. Muster der nichtspezifischen interstitiellen Pneumonie mit bilateralen subpleuralen, intralobulären irregulären Verdichtungen und Milchglastrübungen. Deutlich dilatierter Ösophagus als Zeichen der Mitbeteiligung im Rahmen der systemischen Sklerose (Pfeil). Quelle: Wormanns D. Systemische Sklerose. In: Wormanns D, Hrsg. Thoraxdiagnostik. 1. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2016

- 24,1 % von ihnen hatten eine pulmonale arterielle Hypertonie (PAH; WHO Gruppe I)
- 37,9 % von ihnen erhielten die PH-Diagnose innerhalb von 3 Jahren nach Beginn der SSc, 48,3 % innerhalb von 7 Jahren
- 82,8 % erhielten eine Therapie für ILD
- 82,8 % erhielten eine Therapie für PAH
- Unter ihnen waren signifikant viele Afroamerikaner

Die Überlebensrate 3 Jahre nach der Diagnose der SSc-assoziierten ILD lag für alle Patienten bei 97 %, bei Patienten mit zusätzlicher PH bei 91 %. Ein Patient starb während der Studie an einer Infektion der Atemwege, einer an PH.

FAZIT

Die Studie zeigt, dass viele Patienten mit systemischer Sklerose-assoziierter interstitieller Lungenerkrankung auch an einer pulmonalen Hypertonie leiden und diese früh im Erkrankungsverlauf auftritt. Die Autoren empfehlen diese Patientengruppe auf das Vorliegen einer PH zu untersuchen.

Marisa Kurz M. Sc. B. A. München

Dieses Dokument wurde zum persönlichen Gebrauch heruntergeladen. Vervielfältigung nur mit Zustimmung des Verlages.