

PAH: Mehr Awareness schaffen

Pulmonal-arterielle Hypertonie-- Im Interview mit Cardio News Austria erläutert Prof. Priv. Doz. Dr. Nika Skoro-Sajer, Klin. Abteilung für Kardiologie, MedUni Wien, die essenzielle Bedeutung von PAH-Zentren für die Früherkennung und Abklärung dieser seltenen Erkrankung.

Kontakt-- nika.skoro-sajer@meduniwien.ac.at

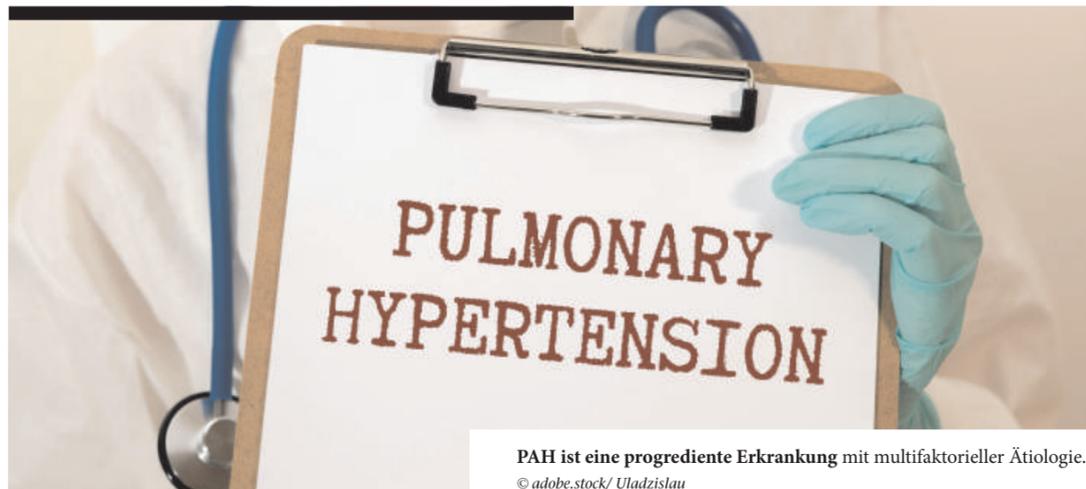
INTERVIEW GEFÜHRT VON DI DR. MANUEL SPALT-ZOIDL

Warum ist die pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH) als seltene Erkrankung relevant für den kardiologischen Alltag und welche Symptome deuten darauf hin?

Prof. Skoro-Sajer: PAH ist eine seltene Erkrankung und betrifft etwa 15 bis 60 Patient:innen pro 1 Mio Einwohner. Jedoch ist dies nur eine von 5 Subtypen des Lungenhochdrucks, welcher bei etwa 1 % der Weltbevölkerung vorliegt. Dieser geht mit erhöhter Mortalität, unabhängig von der Grunderkrankung einher. Die häufigsten Ursachen umfassen Linksherzerkrankungen, gefolgt von COPD und Lungenerkrankungen.

Dyspnoe unter Belastung stellt das Kardinalsymptom für PAH dar. Müdigkeit, rasche Erschöpfung, Herzrasen, Hämoptysen, belastungsassoziierte Bauchschmerzen, Übelkeit und Synkopen sind frühe Symptome. Späte Symptome umfassen Thoraxschmerzen, Heiserkeit und Infekte. Die klinische Präsentation der PAH ist unspezifisch. Eine Früherkennung ist nur bei PAH als Folge von Sklerodermie, oder bei Herzfehlern möglich.

Die nicht-invasive transthorakale Echokardiographie (TTE) ist am besten dazu geeignet, die rechtsventrikuläre Pumpfunktion und damit die Wahrscheinlichkeit einer PAH anhand systematischer Messgrößen zu ermitteln. Eine Diagnosestellung ist mittels TTE allerdings nicht möglich, da diese auf einer hämodynamischen Definition und ausschließlich invasiv per Rechtsherzkatheter erfolgt.



PAH ist eine progrediente Erkrankung mit multifaktorieller Ätiologie.
© adobe.stock/ Uladzislau

Wie wichtig ist die Zusammenarbeit mit spezialisierten PAH-Zentren in der Patientenversorgung?

Skoro-Sajer: Eine Zusammenarbeit der Allgemeinmedizin, Fachärzt:innen und PAH-Zentren ist essentiell für die Früherkennung und Abklärung der PAH. Auch während der Behandlung im PAH-Zentrum steht die Kooperation mit anderen behandelnden Ärzt:innen, besonders bei bestimmten Risikogruppen, im Vordergrund. Auch Allgemeinmediziner:innen sind ein wichtiges Glied der „Versorgungskette“ und unterstützen die Patient:innen im Behandlungsprozess.

Welche Rolle spielt die parenterale Prostazyklintherapie im modernen Therapiemanagement und warum ist ihr Einsatz nur in spezialisierten Zentren möglich?

Skoro-Sajer: Bei Patient:innen mit hohem Risiko sollte, laut rezenten PAH-Leitlinien, eine Dreifach-Kombinationstherapie einschließlich der Therapie mit parenteralen Prostazyklin-Analoga frühzeitig begonnen werden. Studien zeigen, dass eine frühzeitige Eskalation die Langzeitprognose verbessert und die Notwendigkeit einer Lungentransplantation hinauszögern kann.

Prostazyklin-Analoga werden über eine Infusion verabreicht. Neben logistischen Herausforderungen herrscht dabei ein erhöhtes Infektionsrisiko und ein abruptes Absetzen kann lebensbedrohlich

sein. Daher kann die Therapie nur in spezialisierten PAH-Zentren stattfinden.

Was bedeutet der Begriff „Niedrigrisikostatus“ im Kontext der PAH und warum sollte er das eigentliche Therapieziel sein?

Skoro-Sajer: Niedrigrisikostatus bedeutet, dass das Risiko für Krankheitsprogression oder Tod gering ist. Die Evaluierung des Status sollte alle drei bis vier Monate mittels 4-Strata-Risikomodell erfolgen. Eine WHO-Funktionsklasse I, eine 6-Minuten-Gehstrecke von > 440 m und ein NT-proBNP-Spiegel < 300 ng/l weisen auf einen Niedrigrisikostatus hin. Nur in diesen Patient:innen wird eine Fortsetzung und keine Erweiterung der Behandlung empfohlen. Therapieziele bei PAH orientieren sich an der Erreichung oder Beibehaltung dieses Status.

Welche zentrale Botschaft zur PAH würden Sie Kolleg:innen aus der Kardiologie mitgeben?

Skoro-Sajer: PAH ist eine progrediente Erkrankung mit multifaktorieller Ätiologie. Die Prognose hat sich in den letzten Jahren deutlich verbessert. Sie bleibt allerdings eine schwerwiegende, potenziell lebensverkürzende Erkrankung. Durch Etablierung der Dreifach-Kombinationstherapie einschließlich parenteraler Prostazyklin-Analoga kann man in den meisten Fällen Niedrigrisikostatus erreichen. Außerdem liefern Studien positive Signale für neue molekulare Mechanismen und Signalwege, wie TGF-β, PDGF und Serotonin ■

Vielen Dank für das Gespräch!



PROF. PRIV. DOZ. DR. NIKA SKORO-SAJER
Klin. Abteilung für Kardiologie, MedUni Wien © Felicitas Matern

Carl Helmuth Hertz und Inge Edler

Pioneers in Cardiology-- VON PRIM. DR. MARTIN GINGER UND OA DR. THOMAS WUPPINGER

Die Geschichte der Echokardiographie beginnt in den frühen 1950-er Jahren und markiert einen der bedeutendsten Fortschritte in der nicht-invasiven kardiologischen Diagnostik. Im Jahr 1953 begann die wegweisende Zusammenarbeit zwischen dem schwedischen Kardiologen Inge Edler und dem Physiker Carl Helmuth Hertz an der Universität Lund, die das Fundament für die moderne Ultraschalldiagnostik am Herzen legte.

Die ursprüngliche Motivation ihrer Forschung war es, eine Methode zu entwickeln, um Mitralklappenstenosen präoperativ besser beurteilen zu können. Hertz, der Zugang zu einem industriellen Ultraschallreflektor der Firma Siemens hatte, adaptierte gemeinsam mit Edler diese Technologie für die kardiale Bildgebung. Am 29. Oktober 1953 gelang ihnen die erste erfolgreiche Aufzeichnung von Herzstrukturen mittels Ultraschall – ein Meilenstein in der Geschichte der Kardiologie.

Ihre erste wissenschaftliche Publikation „The Use of Ultrasonic Reflecto-

scope for the Continuous Recording of Movements of Heart Walls“ (1954) dokumentierte die grundlegenden Prinzipien der Echokardiographie. Die von ihnen entwickelte M-Mode-Technik ermöglichte erstmals die Darstellung der Bewegungen der Herzklappen in Echtzeit.

In den folgenden Jahren verfeinerten sie ihre Methode kontinuierlich. Sie erkannten das enorme diagnostische Potenzial ihrer Entwicklung für verschiedene Herzklappenerkrankungen. Ihre Arbeit legte den Grundstein für die spätere Entwicklung der zweidimensionalen Echokardiographie und des Doppler-Verfahrens.

Die Einführung der dreidimensionalen Echokardiographie in den 1990er Jahren markierte einen weiteren Meilenstein. Diese Technologie ermöglicht die volumetrische Erfassung des gesamten Herzens in Echtzeit (Real-time 3D/4D Echokardiographie). Besonders in der Beurteilung komplexer struktureller Herzfehler bietet die 3D-Technik entscheidende Vor-



Inge Edler und Helmuth Hertz-- 1977 im Universitätsspital in Lund. © wikimedia

Bahnbrechende Entwicklung der Echokardiographie

teile. Die exakte Volumetrie der Herzhöhlen und die Bestimmung der Ejektionsfraktion wurden dadurch präziser und reproduzierbarer. Die transösophageale Echokardiographie sowie die Kontrastmittel-verstärkten Verfahren bieten entscheidende Vorteile in der Beurteilung komplexer Pathologien, insbesondere bei endokardialen Prozessen oder intrakardialen Thrombenbildungen.

Das Speckle Tracking, entwickelt in den frühen 2000er Jahren, revolutionierte die Analyse der myokardialen Mechanik. Diese Technik nutzt natürliche akustische Marker im Myokard („Speckles“), um die Deformation des Herzmuskelgewebes in verschiedenen Richtungen zu quantifizieren. Die Möglichkeit, den Global Longitudinal Strain (GLS) zu bestimmen, erwies sich als wichtiger prognostischer Parameter, der Funktionsstörungen des Myokards häufig noch vor einer Reduktion der Ejektionsfraktion aufzeigt.

Die Integration von künstlicher Intelligenz (AI) eröffnet aktuell völlig neue Perspektiven. AI-Algorithmen ermöglichen heute eine automatisierte Analyse der Herzfunktion, präzise Volumetrie der Herzkammern und eine standardi-

sierte Befundung. Die Kombination aus 3D-Bildgebung und Speckle Tracking (3D-STE) ermöglicht eine noch umfassendere Analyse der kardialen Funktion mit verbesserter Reproduzierbarkeit und effizienterem Workflow.

Zukunftsperspektiven

Zukunftsperspektiven liegen in der weiteren Integration von AI-gestützten Systemen, die eine noch genauere Diagnostik und Prognoseabschätzung ermöglichen werden.

Die Entwicklung von selbstlernenden Algorithmen wird die Präzision der Messungen weiter verbessern und neue diagnostische Parameter etablieren. Point-of-Care oder auch telemedizinische Anwendungen in Kombination mit AI werden die echokardiographische Expertise auch in dezentralen Regionen verfügbar machen.

Die bahnbrechende Arbeit von Edler und Hertz hat den Weg für diese Entwicklungen geebnet. Ihre Vision einer nicht-invasiven kardialen Bildgebung hat sich zu einem hochentwickelten diagnostischen Verfahren entwickelt, das durch die Integration von AI kontinuierlich weiter optimiert wird. Die Echokardiographie bleibt damit auch im digitalen Zeitalter ein Eckpfeiler der kardiologischen Diagnostik ■