



Wenn die Lunge unter Druck gerät
Ein Ratgeber für Patient:innen
mit pulmonal arterieller Hypertonie

Janssen-Cilag GmbH
www.janssen.com/germany

janssen
PHARMACEUTICAL COMPANIES OF
Johnson & Johnson

Mit Patient:innen für Patient:innen

Unter dem Begriff „pulmonale Hypertonie“ (Lungenhochdruck, PH) werden unterschiedliche Erkrankungen zusammengefasst, die mit einem erhöhten Druck im Lungenkreislauf einhergehen. Aus diesem Lungenhochdruck resultiert eine krankhafte Belastung des rechten Herzens, die im Verlauf der PAH zu einer Rechtsherzschwäche führen kann.

Die PH kann unbehandelt schwere Verlaufsformen aufweisen und für die Betroffenen mit erheblichen Beeinträchtigungen der Leistungsfähigkeit und des Wohlbefindens mit nachfolgenden Einschränkungen der täglichen Aktivitäten verbunden sein. Eine Vielzahl von Maßnahmen sowie verschiedene Medikamente ermöglichen aber heute bei vielen Patient:innen eine wirkungsvolle Behandlung der PH mit deutlicher Verbesserung der Einschränkungen und Beschwerden.

Der vorliegende Ratgeber bezieht sich auf die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH), eine spezielle Form der PH. Die Broschüre möchte Ihnen Informationen zur Entstehung der PAH, ihrer Diagnostik und Behandlungsmöglichkeiten vermitteln. Im Anschluss finden Sie nützliche Adressen zum Thema, z.B. von Selbsthilfeorganisationen und Internetseiten.

Natürlich können die Informationen in diesem Heft das ärztliche Gespräch nicht ersetzen – welche Untersuchungen und welche Behandlung bei Ihnen bzw. Ihrem Angehörigen erforderlich sind, kann nur der betreuende Arzt oder die Ärztin für den Einzelfall entscheiden. Der Ratgeber kann Ihnen aber dabei helfen, die medizinischen Zusammenhänge besser zu verstehen. Wir begrüßen die Initiative der Firma Janssen-Cilag GmbH, die diesen Ratgeber zur Verfügung stellt.

Prof. Dr. med. Ralf Ewert
Universitätsmedizin Greifswald
Klinik für Innere Medizin,
Bereich Pneumologie

Dr. med. Jörg Winkler
Praxis für Pneumologie und
Allergologie mit Spezialisierung
pulmonale Hypertonie, Leipzig

Mit Betroffenen für Betroffene

Im Mittelpunkt unserer Arbeit stehen die Gesundheit und Lebensqualität von Patient:innen und Angehörigen. Dafür jeden Tag unser Bestes zu geben, ist zentraler Bestandteil unserer Unternehmensphilosophie. Deshalb geht unser Engagement weit über die Erforschung innovativer Medikamente hinaus. Wir entwickeln Informations-, Fortbildungs- und Hilfsangebote sowie Serviceleistungen, denn wir wollen, dass Patient:innen und Angehörige besondere und alltägliche Momente so erleben können, wie es vor der Diagnose selbstverständlich war.

Die vorliegende Broschüre ist in Zusammenarbeit mit praktizierenden Ärzt:innen sowie betroffenen Patient:innen entwickelt worden.

Für eine bessere Patient:innenversorgung.

Inhaltsverzeichnis

Gefäße unter Druck	
Krankheitsbild der PAH	8
Fehlfunktionen im Gefäß	
Entstehung und Folgen der PAH	10
Atem in Not	
Symptome der PAH	14
Dem Druck auf der Spur	
Diagnose der PAH	16
Entlastung der Gefäße	
Therapie der PAH	20
Leben mit PAH	
Empfehlungen für den Alltag	28
Stärke durch Eigeninitiative	
Der PAH-Patient:innen-Service	31
Vorbereitung für das Gespräch	
mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt	32
Hilfreiche Adressen	34
Glossar	35
Referenzen	39





Gefäße unter Druck – Krankheitsbild der PAH

Unter dem Begriff pulmonale Hypertonie werden unterschiedliche Erkrankungen zusammengefasst, die mit einer Druckerhöhung in den Lungengefäßen und nachfolgend mit einer Belastung des rechten Herzens einhergehen.

Der vorliegende Ratgeber bezieht sich hauptsächlich auf die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH), eine spezielle Form der PH, welche durch eine Vielzahl von Erkrankungen ausgelöst werden kann.

Bei der PAH, eine Untergruppe der PH, ist der Blutdruck in den Lungenarterien erhöht. Die PAH kann ohne bekannte Ursache auftreten (idiopathische PAH; IPAH), erblich bedingt sein (hereditäre PAH), durch die Einnahme bestimmter Medikamente verursacht werden oder im Zusammenhang mit anderen Krankheiten (assoziierte PAH) wie beispielsweise Bindegewebserkrankungen (v. a. bei systemischer Sklerose [SSc], eine

Erkrankung aus dem rheumatischen Formenkreis) oder angeborenen Herzfehlern auftreten.

Insgesamt ist die PAH selten: Registerdaten zeigen eine Neuerkrankungsrate von 6 pro einer Million Erwachsener pro Jahr. Man kann jedoch von einer hohen Dunkelziffer ausgehen, da die PAH aufgrund der unspezifischen Beschwerden im Frühstadium (Atemnot bei körperlicher Belastung) schwierig zu diagnostizieren ist¹.

Die PAH betrifft meistens ältere Patient:innen im Alter von mindestens 65 Jahren. Frauen und Männer sind in dieser Altersgruppe etwa gleich häufig betroffen, während im jüngeren Lebensalter die PAH häufiger bei Frauen auftritt. Die IPAH ist die häufigste PAH-Form, gefolgt von einer PAH in Verbindung mit Bindegewebserkrankungen und PAH in Verbindung mit angeborenen Herzfehlern¹.

Großer Kreislauf (Körperkreislauf) und kleiner Kreislauf (Lungenkreislauf)

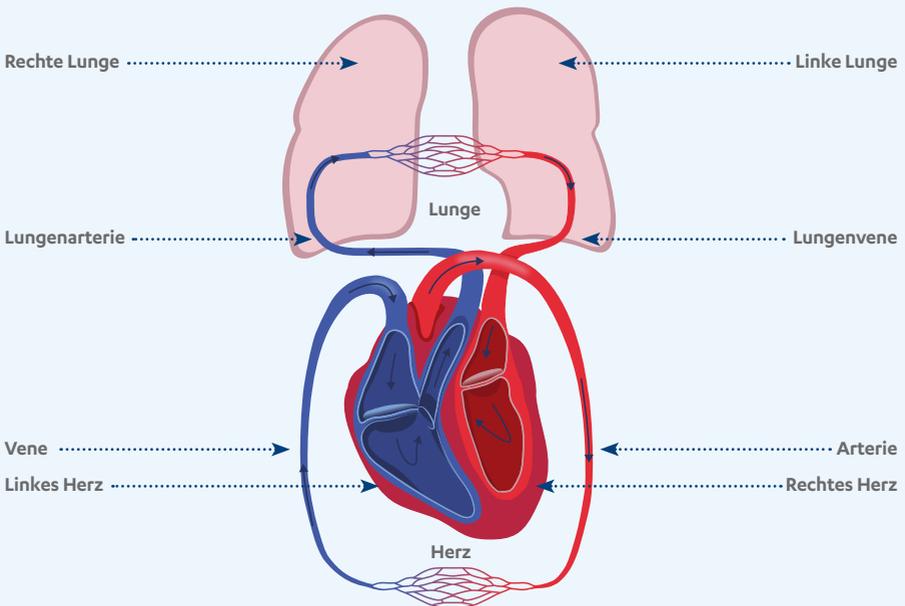
Das Kreislaufsystem des Menschen unterteilt sich in einen großen Blutkreislauf, auch Körperkreislauf genannt, und einen kleinen Blutkreislauf, den Lungenkreislauf.

Großer Kreislauf

Das sauerstoffreiche Blut wird vom linken Herzen über die große Körperschlagader (Aorta), die sich in immer kleinere Körperarterien und kleinste Blutgefäße (Kapillaren) verzweigt, zu den Organen gepumpt. Dort werden Sauerstoff und Nährstoffe abgegeben und Abfallprodukte aufgenommen. Das nun sauerstoffarme Blut wird in Körpervenen gesammelt und zum rechten Herzen transportiert.

Kleiner Kreislauf

Im rechten Herzen beginnt der kleine Kreislauf: Das sauerstoffarme Blut aus dem Körperkreislauf wird vom rechten Herzen in die Lungenarterie gepumpt, die sich in immer kleinere Arterien und Kapillaren aufteilt. Die Kapillaren umspannen wie ein feines Netz die Lungenbläschen (Alveolen), aus denen frischer Sauerstoff aufgenommen wird. Das nun wieder sauerstoffreiche Blut wird über die Lungenvenen zum linken Herzen gepumpt.

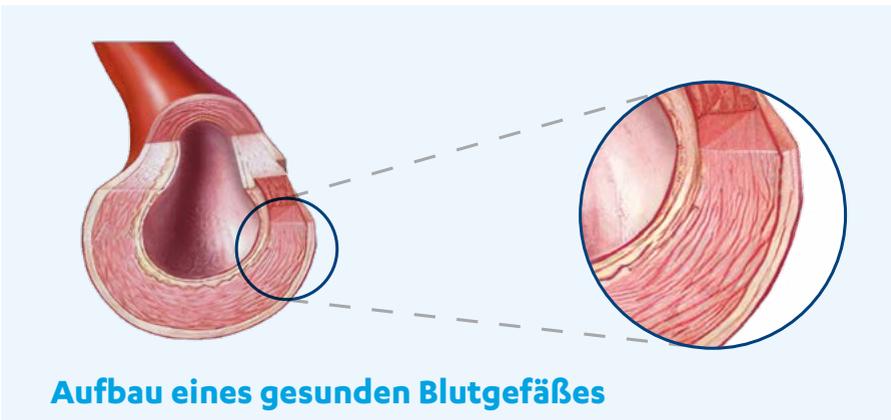


Fehlfunktionen im Gefäß – Entstehung und Folgen der PAH

Auch wenn die Abläufe bei der Entstehung einer PAH noch nicht vollständig geklärt sind, weiß man seit Langem, dass das Endothel dabei eine wesentliche Rolle spielt.

Als „das Endothel“ wird die Summe aller Endothelzellen bezeichnet, die jedes Blutgefäß tapetenartig von innen auskleiden. Das Endothel kann man sich wie eine kleine Fabrik vorstellen, in der verschiedene Stoffe gebildet werden, die für die Regulierung des Blutdrucks, auch im Lungenkreislauf, wichtig sind. Solche Stoffe nennt man Mediatoren. Dazu gehören Botenstoffe, die gefäß-erweiternd wirken (Prostacyclin, Stickstoffmonoxid [engl. nitric oxide; NO]), und auch solche mit gefäßverengender Wirkung (Endothelin).

Bei der PAH kommt es aus Gründen, die noch nicht genau bekannt sind, zu einer Schädigung und damit Fehlfunktion der Endothelzellen in den Lungenarterien. Damit gerät die Produktion der Botenstoffe ins Ungleichgewicht: Es werden mehr gefäßverengendes Endothelin und weniger gefäßweiterndes Stickstoffmonoxid und Prostacyclin gebildet. In der Summe überwiegt damit die Gefäßengstellung, was zu einem Blutdruckanstieg in den Lungenarterien führt. Gleichzeitig vermehren sich die Zellen aller drei Gefäßschichten, so dass die Lungenarterien von innen heraus regelrecht zuwuchern; diese strukturellen Umbauvorgänge der Blutgefäße nennt man vasculäres Remodeling. Dadurch wird der Platz für den Blutdurchfluss noch weniger, und



der Blutdruck in den Lungenarterien ansteigt weiter an. Beides zusammen – das Ungleichgewicht der Botenstoffe und das vaskuläre Remodeling – führen zu einem anhaltenden hohen Druck in den Lungenarterien, der pulmonal arteriellen Hypertonie (PAH)¹.

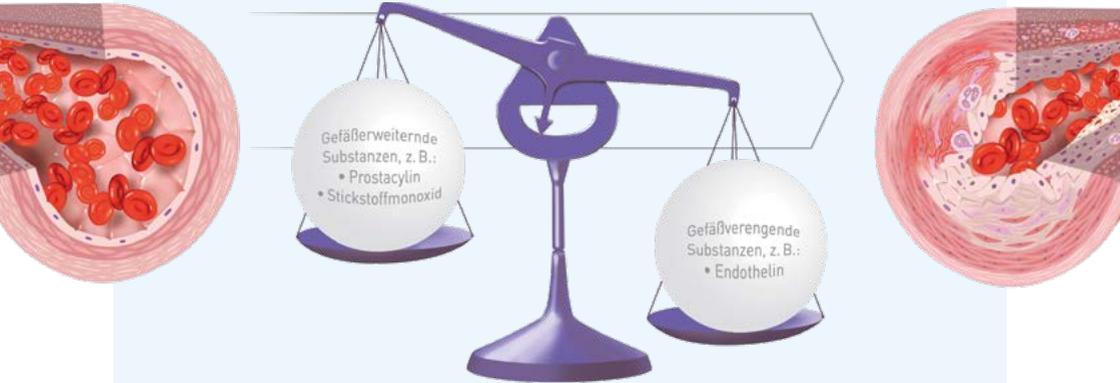
Dieser anhaltende, über Jahre bestehende zu hohe Druck in den Lungenarterien schädigt auf Dauer das rechte Herz, das gegen den hohen Druck und Widerstand in der Lungenarterie anpumpen muss. Das rechte Herz

versucht, sich dieser Mehrarbeit anzupassen, indem sich die Herzmuskelzellen vergrößern; das nennt man eine Rechtsherz-Hypertrophie. Auf Dauer reichen diese Anpassungsvorgänge jedoch nicht aus, und es entwickelt sich eine Rechtsherzschwäche (Rechtsherzinsuffizienz)¹.

Bei Anstrengung werden normalerweise mehr gefäßerweiternde Botenstoffe produziert und abgegeben, damit der Blutdruck im Gefäß nicht in die Höhe schnellt.

Störung des Gleichgewichts

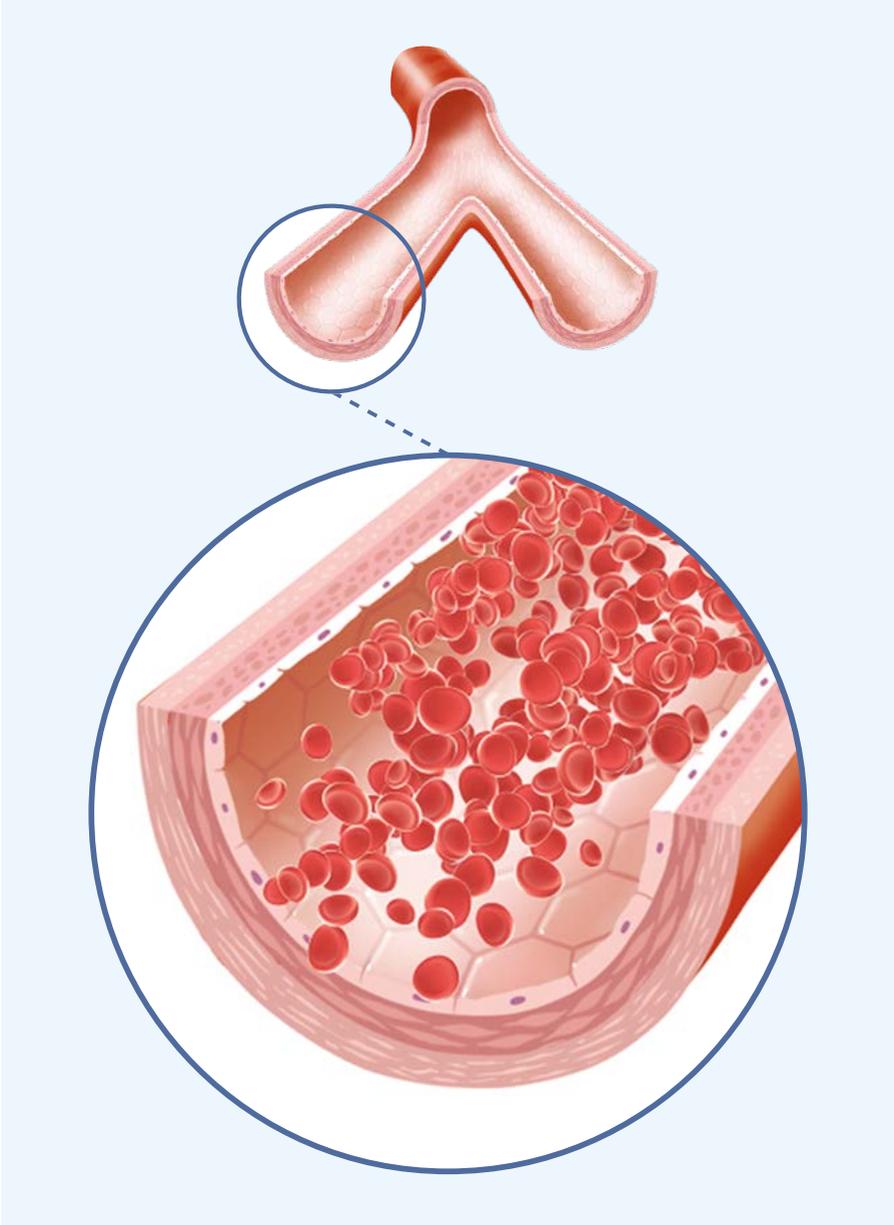
Folge PAH



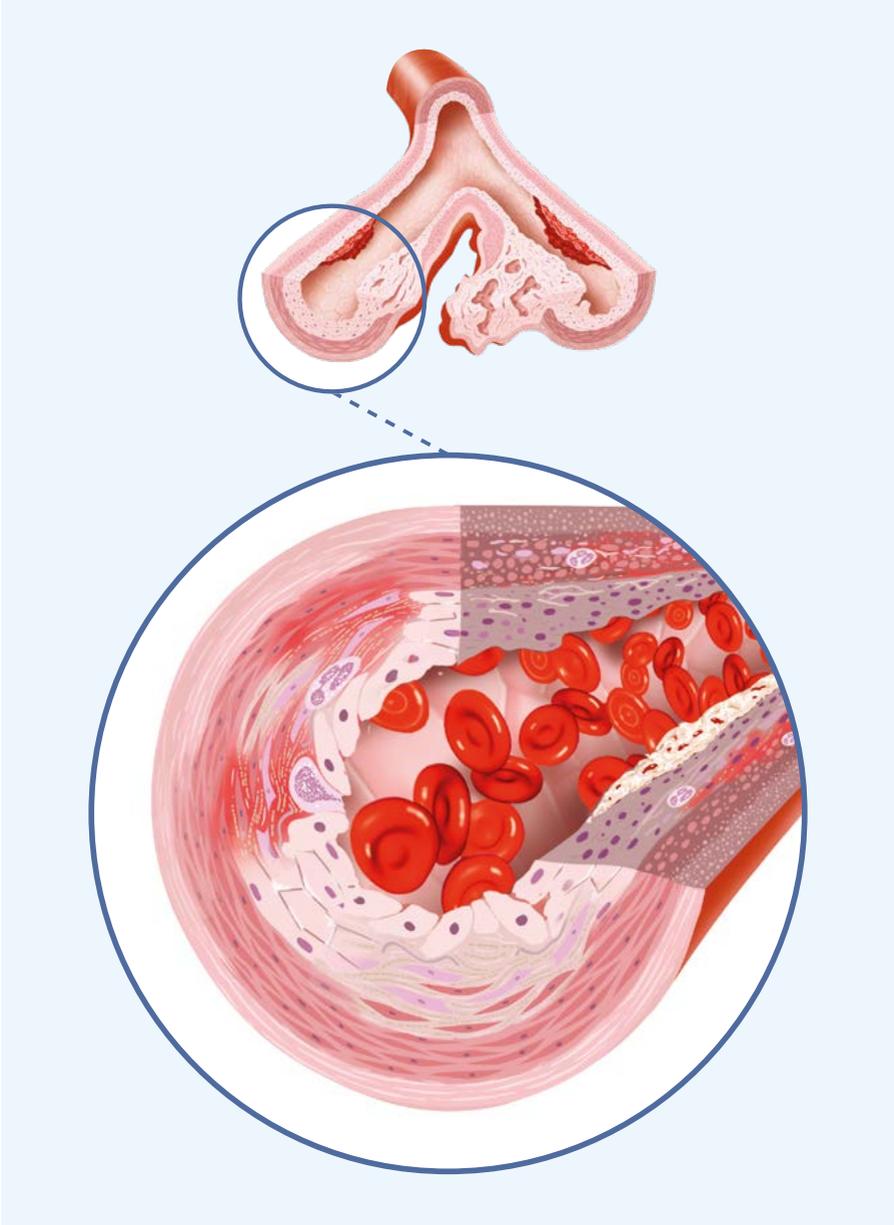
PAH: Botenstoffe aus dem Lot

Bei einer PAH besteht ein Ungleichgewicht zwischen jenen Botenstoffen, die zur Verengung oder Erweiterung der Blutgefäße führen.

Gesunde Lungenarterie



Lungenarterie bei PAH



Atem in Not – Symptome der PAH

Zu den frühesten Symptomen einer PAH gehört das zunehmende **Gefühl, nicht mehr genug Luft** zu bekommen; diese subjektiv empfundene Atemnot bzw. Kurzatmigkeit nennen Mediziner:innen Dyspnoe. Häufig verstärkt sich die Dyspnoe bei körperlicher Aktivität; das nennt man **Belastungs-Dyspnoe**. Bei manchen Patient:innen lässt sich eine Atemnot auch durch ein kurzes Vornüberbeugen des Oberkörpers auslösen (**Bendopnoe**)¹.

Viele Betroffene berichten auch über eine **allgemeine Abnahme der Leistungsfähigkeit, Müdigkeit und Erschöpfung**. Diese Symptome sind sehr unspezifisch, das heißt, sie können bei einer Vielzahl anderer Erkrankungen wie Asthma bronchiale oder einer Herzerkrankung auftreten. Zudem können auch kurze Bewusstlosigkeiten (Synkope) auftreten¹.

Im weiteren Verlauf, wenn sich als Folge der PAH eine **Rechtsherzschwäche** einstellt, können die folgenden **Symptome** hinzukommen¹:

- Geschwollene Knöchel, Fußrücken und Beine (sogenannte Ödeme)
- Gewichtszunahme durch Wasseransammlungen im Gewebe
- Häufiges nächtliches Wasserlassen
- Allgemeine Schwäche und verminderte Belastbarkeit

Atemnot
beim Bücken
(**Bendopnoe**)



Belastungs-Dyspnoe





Dem Druck auf der Spur – Diagnose der PAH

Eine PAH zu diagnostizieren, gleicht einer schwierigen Detektivarbeit. Das Problem: Hinter den Frühsymptomen Atemnot, Müdigkeit und Leistungsminde- rung können die Patient:innen viele andere Herz- und/oder Lungenerkrankungen verbergen, die alle noch dazu wesent- lich häufiger sind als die PAH. So ver- wundert es nicht, dass immer noch mehr als zwei Jahre vom Beginn der Sym- ptome bis zur endgültigen Diagnose einer PAH vergehen¹⁻³. Daher gilt: Das Wichtigste bei der Diagnose einer PAH ist, überhaupt an sie zu denken.

Zu den ersten Untersuchungen, die der Hausarzt/die Hausärztin bei Patient:innen mit dem Symptom Atemnot durchführen, gehört die **körperliche Untersuchung**, die bei PAH keine Auffälligkeiten erge- ben wird. Auch ein **Elektrokardiogramm (EKG)**, das die elektrischen Herzströme auf der Haut ableitet, wird im Anfangs- stadium der Erkrankung keine krankhaf- ten Veränderungen zeigen. Weiterhin gehören eine **Röntgenuntersuchung der Brustkorb-Organ**e (Röntgen-Tho- rax), **des Herzens und der Lunge** zu den gängigen Untersuchungen. Im Anfangs- stadium der PAH, wenn das rechte Herz durch die Druckbelastung noch nicht sichtbar vergrößert ist, wird auch das Röntgenbild normal sein wird.¹

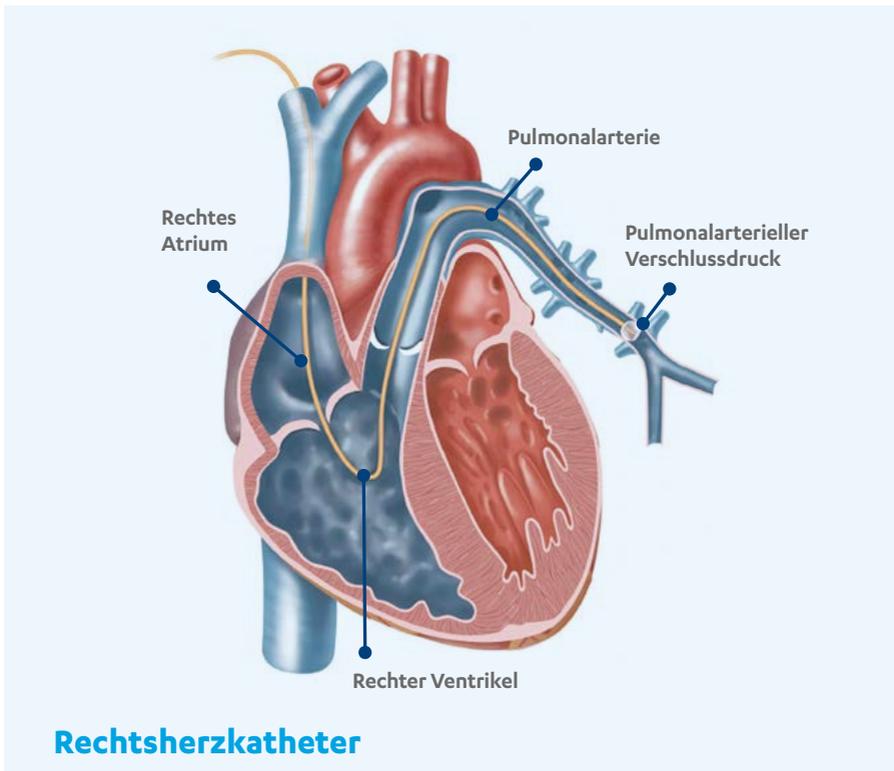
Zur weiteren Abklärung führt der Lungen- facharzt/die Lungenfachärztin (Pneumo- log:in) eine **Lungenfunktion** durch. Mit dieser in der Fachsprache Spirometrie ge- nannten Untersuchung lässt sich unter anderem messen, wie viel Luft ein- und ausgeatmet werden kann. Da die PAH eine Erkrankung der Lungengefäße und nicht der Atemwege ist, ist die Lungenfunktion bei PAH-Patient:innen meist normal¹.

Der Facharzt/die Fachärztin für Herzer- krankungen (Kardiolog:in) kann sich ein sehr genaues Bild über die Form, Struk- tur und Funktion des Herzens mittels einer **Ultraschalluntersuchung** machen. Diese **Echokardiographie** hat den Vor- teil, dass sie strahlenfrei, breit verfügbar und ohne Belastung für die Patient:innen durchführbar ist. Bei einer PAH kommt es wie weiter oben beschrieben im Verlauf zu einer Vergrößerung des rechten Herzens, die in der Echokardiographie gut sicht- bar und messbar ist. Zudem gibt es weite- re verschiedene Messgrößen, die bei PAH in der Echokardiographie auffällig sein können. Daher ist diese Untersuchungs- methode die wichtigste bei Verdacht auf eine PAH¹.

Wenn sich bei der Echokardiographie der Verdacht auf eine PAH ergibt, sollte der/die Patient:in unverzüglich in ein PH-Zentrum überwiesen werden. Dort wird dann die Diagnose mit einer Rechtsherzkatheter-Untersuchung gesichert. Es ist nach wie vor die einzige Methode, mit der ein erhöhter Druck in der Lungenarterie direkt gemessen werden kann. Mit der Untersuchung lässt sich außerdem feststellen, ob bzw. inwieweit das rechte Herz bereits in Mitleidenschaft gezogen wurde. Darüber hinaus kann man mit einem Gefäßreaktionstest diejenigen Patient:innen identifizieren, die später von der Gabe be-

stimmter Medikamente, so genannter Kalzium-Antagonisten, profitieren könnten¹.

Bei der **Rechtsherzkatheter-Untersuchung** wird ein dünner Schlauch (Katheter) meist über die Halsvene des/der Patient:in in das rechte Herz und von dort in die Lungenarterie vorgeschoben (siehe Abbildung). An der Spitze des Katheters ist eine Druckmess-Sonde angebracht, die den Druck im rechten Herzen und in der Lungenarterie misst. Für die Untersuchung, die ca. eine halbe Stunde dauert, liegt der/die Patient:in auf einer Katheterliege und ist wach¹.

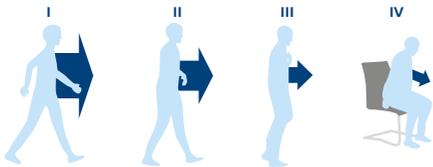


Eine PAH ist definiert als ein mittlerer Druck in der Pulmonalarterie über 20 mmHg (Millimeter-Quecksilbersäule).

Weitere Untersuchungen können Auskunft über die körperliche Leistungsfähigkeit und eine mögliche Rechtsherzschwäche geben. Dazu gehören:

 Die **Messung der Gehstrecke im 6-Minuten-Gehtest:** Dabei gehen Patient:innen nach ihrem eigenen Tempo sechs Minuten lang über eine ebene Strecke (meist auf dem Klinikflur). Anschließend wird gemessen, wie viel Meter Gehstrecke in dieser Zeit zurückgelegt wurde. Ein gesunder Mensch läuft in sechs Minuten mehr als 500 Meter, bei PAH ist die Strecke deutlich geringer.

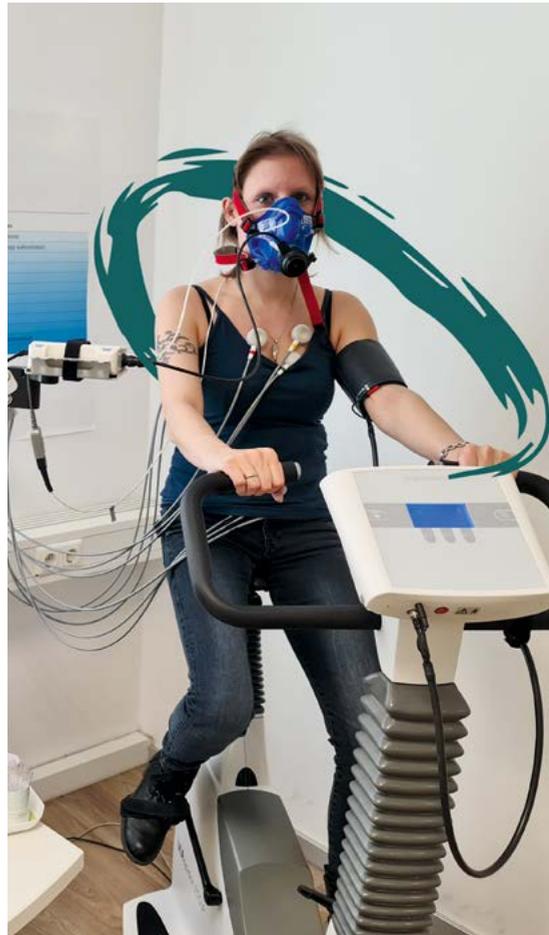
Die Bestimmung der **WHO-FC-Klasse:** Der/die Patient:in gibt auf ärztliches Befragen an, wie stark die Beschwerden (Atemnot, Müdigkeit, Erschöpfung) bei körperlicher Aktivität bzw. in Ruhe sind. Unterschieden werden vier funktionelle Klassen (siehe Abbildung).

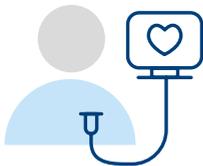


- I Erkrankung vorhanden, aber **keine merkliche Einschränkung**
- II **Beschwerden bei stärkerer körperlicher Belastung** (Sport, Treppensteigen bis in die 2. Etage)
- III **Beschwerden bei alltäglichen Tätigkeiten**
- IV **Keine Aktivität ohne Beschwerden möglich**



Die **Spiroergometrie:** Mit dieser Untersuchung wird die Belastbarkeit der Lunge und des Herzkreislaufsystems geprüft. Zusätzlich zum EKG und zur Lungenfunktion können verschiedene Messwerte unter körperlicher Belastung erhoben werden. Bei PAH-Patient:innen können einige dieser Messwerte verändert sein.





Die Laborwerte **NT-pro-BNP** und **BNP** sind Marker im Blut für eine Herzschwäche. Beide Substanzen

werden vom Herzen gebildet, wenn es überlastet ist. NT-pro-BNP und BNP sorgen in der Niere dafür, dass mehr Flüssigkeit ausgeschieden und das Herz damit entlastet wird. Erhöhte NT-pro-BNP- und BNP-Werte zeigen also eine Überlastung und Schwäche des rechten Herzens an, wie sie auch bei einer PAH vorliegen können.

Anhand all dieser durchgeführten Untersuchungen ergibt sich ein Bild, in welchem **Schweregrad der PAH** sich der/die Patient:in befindet. Danach richtet sich dann die Auswahl der Behandlung. Bewährt hat sich bei der Einteilung der Schweregrade ein Ampelsystem, wonach ein grüner (leicht), gelber (mittel) und roter (schwer) Bereich unterschieden wird.

	Geringes Risiko	Intermediär-geringes Risiko	Intermediär-hohes Risiko	Hohes Risiko
Zugewiesene Punkte	1	2	3	4
WHO-Funktionsklasse	I oder II*	-	III	IV
6-Minuten-Gehstrecke, m	> 440	320–440	165–319	< 165
BNP- oder NT-pro-BNP-Plasmaspiegel, ng/l	< 50 < 300	50–199 300–649	200–800 650–1100	> 800 > 1100

Mod. nach Humbert et al. 2022.¹

BNP = B-Typ-natriuretisches Peptid;
 NT-pro-BNP = N-terminales pro-B-Typ-natriuretisches Peptid;
 WHO-FC-Klasse = Funktionsklasse der Weltgesundheitsorganisation.

Entlastung der Gefäße – Therapie der PAH

Jede/-r PAH-Patient:in ist anders. Die Form der PAH, der PAH-Schweregrad, mögliche Begleiterkrankungen – alle diese Faktoren müssen berücksichtigt werden, um eine Person individuell behandeln zu können. Das gelingt am besten in einem PH-Zentrum. Hier kommt die Expertise von Fachärzt:innen zusammen, die auch detaillierte Kenntnisse über die zur Verfügung stehenden Behandlungsmethoden haben.

Eine Heilung ist bei der PAH zwar derzeit noch nicht möglich – ebenso wenig wie bei vielen anderen chronischen Erkrankungen. Aber: Je früher eine PAH erkannt wird und je besser ein/-e Patient:in zielgerichtet therapiert wird, desto besser sind die Erfolgsaussichten. Und mit den verfügbaren Medikamenten lässt sich die Erkrankung bei vielen Betroffenen heute über eine lange Zeit gut kontrollieren.

Die Therapie der PAH beruht im Wesentlichen auf drei Säulen¹:

- Allgemeine Maßnahmen
- Spezifische PAH-Medikamente
- Lungentransplantation

Wichtigste allgemeine Maßnahmen/besondere Situationen

- Kontrolliertes, überwacht körperliches Training
- Medikamente zur Entwässerung (Diuretika) bei Ödemen durch Rechtsherzinsuffizienz
- Langzeit-Sauerstoffgabe
- Impfungen gegen Grippe (Influenza), bakterielle Lungenentzündung (Pneumokokken) und COVID-19
- Psychosoziale Unterstützung
- Korrektur einer Blutarmut, die durch Eisenmangel verursacht wird (Eisenmangel-Anämie)
- Sichere Verhütung einer Schwangerschaft
- Kalzium-Antagonisten bei Patient:innen, die im Gefäßreaktionstest während des Rechtsherzkatheters angesprochen haben

PAH-spezifische Therapie

- Endothelin-Rezeptor-Antagonisten (ERAs)
- Phosphodiesterase Typ 5 (PDE5)-Hemmer
- Stimulatoren der löslichen Guanylatzyklase
- Prostacyclin-Analoga
- Prostacyclin-Rezeptor-Agonisten

Allgemeine Maßnahmen und besondere Situationen

Kontrolliertes, überwachtes körperliches Training

Verschiedene Studien haben die positiven Auswirkungen eines Bewegungstrainings auf die körperliche Leistungsfähigkeit und die Lebensqualität von PAH-Patient:innen gezeigt. Daher empfiehlt die aktuelle PH/PAH-Leitlinie der europäischen kardiologischen und pneumologischen Fachgesellschaften ESC (European Society of Cardiology) und ERS (European Respiratory Society): Bei Patient:innen, deren Erkrankung sich unter medikamentöser Therapie stabilisiert hat, sollte ein kontrolliertes, überwachtes körperliches Training in Betracht gezogen werden.

Medikamente zur Entwässerung

Wenn das rechte Herz überlastet ist und es nicht mehr schafft, die gesamte Blutmenge in den Lungenkreislauf zu pumpen, kommt es wie bereits beschrieben zu einem Rückstau von Blut in den Körpervenen. Mit der Gabe von entwässernden Medikamenten, so genannten Diuretika, wird Flüssigkeit aus dem Gewebe ausgeschwemmt und über die Niere ausgeschieden. Das entlastet das Herz¹.

Besprechen Sie die Einzelheiten mit Ihrer behandelnden Ärztin oder Ihrem Arzt.

Langzeit-Sauerstoffgabe

Wenn der Sauerstoffgehalt im Blut bei PAH-Patient:innen unter einen bestimmten Wert sinkt, empfiehlt die aktuelle Leitlinie die Langzeitgabe von Sauerstoff¹. Dafür gibt es heute eine Vielzahl verschiedener Systeme. Welche davon individuell geeignet sind, kann zusammen mit dem behandelnden Arzt oder der Ärztin entschieden werden.

Impfungen

Als allgemeine Gesundheitsvorsorgemaßnahmen wird empfohlen, dass sich PAH-Patient:innen zumindest gegen Grippe (Influenza), die bakterielle Lungenerkrankung (Pneumokokken) und COVID-19 (SARS-CoV-2) impfen lassen sollten¹.

Psychosoziale Unterstützung

Die Diagnose einer PAH – oftmals nach einer wahren diagnostischen Odyssee über mehr als zwei Jahre – ist für die meisten Betroffenen und ihr persönliches Umfeld ein erheblicher Einschnitt in das bisherige Leben. Um einen individuell guten Umgang mit der Erkrankung zu finden, kann eine professionelle psychologische Unterstützung hilfreich sein, auch Selbsthilfegruppen bieten sich dafür an¹. Scheuen Sie sich nicht, mit Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin darüber zu sprechen, wenn Sie merken sollten, dass Ihr seelisches Gleichgewicht durch die Diagnose ins Wanken gerät. Eine psychologische Begleitung in Anspruch zu nehmen, ist kein Zeichen von Schwäche, Sie sind

deswegen auch nicht psychisch krank. Vielmehr kann das Gespräch mit einem psychologischen „Profi“ entlastend sein und Ihnen Wege im Umgang mit der Erkrankung aufzeigen.

Korrektur einer Eisenmangel-Anämie

Verschiedene Studien konnten zeigen, dass bei PAH-Patient:innen häufig eine Blutarmut durch Eisenmangel (Eisenmangel-Anämie) besteht. Daher sollten bei PAH-Patient:innen die Eisenwerte im Blut regelmäßig kontrolliert und eine Eisenmangel-Anämie entweder durch die Gabe von Eisentabletten oder als einmalige Infusion in die Vene (intravenös, i.v.) behandelt werden¹.

Sichere Verhütung einer Schwangerschaft

Eine Schwangerschaft führt zu erheblichen Veränderungen im Körper und ist mit starken Belastungen für das Herz-Kreislauf-System der Mutter verbunden^{1,4}. Dies kann sowohl für eine Patientin mit PAH als auch für das Ungeborene gefährlich sein und das Fortschreiten der PAH begünstigen. Daher sind sich PAH-Expert:innen einig, dass eine PAH-Patientin nicht schwanger werden und eine sichere Verhütungsmethode (Kontrazeption) anwenden sollte¹. Welche Möglichkeit der Verhütung individuell passt, lässt sich am besten in Zusammenarbeit mit dem Frauenarzt oder der Frauenärztin klären. Dabei gilt es auch zu bedenken, dass über Arzneimittel-Wechselwirkungen die Wirksamkeit bestimmter Verhütungsmethoden wie beispielsweise der „Pille“ herabgesetzt sein kann.

Kalzium-Antagonisten

Kalzium-Antagonisten gehören seit vielen Jahren zur Therapie des arteriellen Bluthochdrucks, also des Bluthochdrucks in den Körperarterien. Ihre Wirkung beruht auf der Gefäßerweiterung, wodurch der Blutdruck gesenkt wird.

Bei PAH sollen laut den aktuellen Leitlinien Kalzium-Antagonisten nur dann eingesetzt werden, wenn die Patient:innen im Gefäßreaktionstest im Rahmen des Rechtsherzkatheters ein Ansprechen gezeigt haben¹.



Individuelle Therapie für jede/-n Patient:in

Eine/-n typische/-n PAH-Patient:in gibt es nicht. Je nach Form und Ursache muss die Therapie individuell an die Bedürfnisse und den Zustand der Person angepasst sein. Am besten geschieht dies in einem spezialisierten Zentrum mit genügend Erfahrung in der Behandlung dieser Erkrankung.



Spezifische PAH-Therapie

Durch die positive Entwicklung in den letzten Jahren stehen mehrere Substanzklassen mit verschiedenen Medikamenten für die Behandlung zur Verfügung. Die Auswahl der Medikation bzw. auch die Art der Kombination mehrerer Substanzen richtet sich nach dem Schweregrad der Erkrankung und dem Risikokzept (siehe oben).

Medikamentöse Signalwege, mit denen die PAH behandelt werden kann:

- Endothelin-Signalweg (ET-Signalweg)
- Stickstoffmonoxid-Signalweg (NO-Signalweg)
- Prostacyclin-Signalweg (PGI₂-Signalweg)

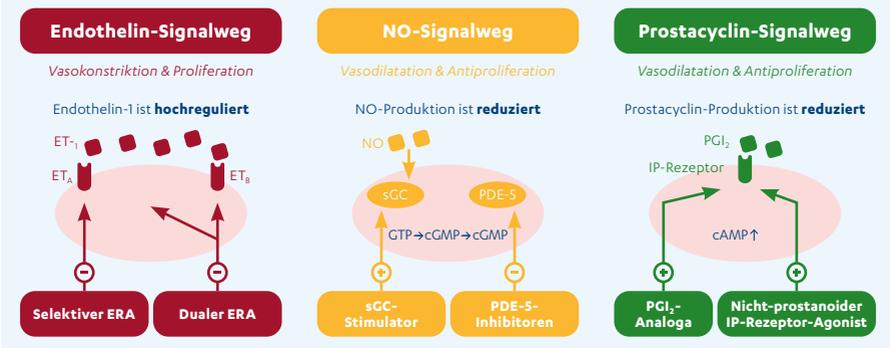
Anhand einer Auswahl soll die prinzipielle Wirkungsweise dieser Medikamente bei der PAH erläutert werden.

Endothelin-Rezeptor-Antagonisten (ERA)

Wie bereits im Kapitel „Entstehung der PAH“ beschrieben, übt der Botenstoff Endothelin eine gefäßverengende Wirkung aus und wird in der Fachsprache als *Vasokonstriktor* bezeichnet. Endothelin ist einer der stärksten und am längsten wirksamen Vasokonstriktoren und tritt bei PAH in großen Mengen auf. Durch diesen Botenstoff ziehen sich nicht nur die Blutgefäße in der Lunge zusammen, sondern dieser Hauptverursacher der PAH sorgt auch dafür, dass sich verstärkt Bindegewebe bildet (Fibrosierung) und dass Muskel- und Endothelzellen zu unkontrolliertem Wachstum angeregt werden.¹

Diese krankhaften (pathologischen) Wirkungen erfolgen über bestimmte Bindungsstellen (Rezeptoren), die sich auf den betroffenen Geweben befinden. Seit

Etablierte Signalwege



cAMP = zyklisches Adenosinmonophosphat; cGMP = zyklisches Guanosinmonophosphat; ET₁ = Endothelin-1; ET_{A/B} = Endothelin-Rezeptor_{A/B}; GMP = Guanosinmonophosphat; GTP = Guanosintriphosphat; IP-Rezeptor = Rezeptor für Prostaglandin I₂ (PGI₂) (Prostacyclin-Rezeptor); NO = Stickstoffmonoxid; PDE-5 = Phosphodiesterase-5; PGI₂ = Prostaglandin I₂; sGC = lösliche Guanylatzyklase.



Therapietreue

Für eine Besserung der Beschwerden, der körperlichen Belastbarkeit und des Wohlbefindens ist es sehr wichtig, die verordneten Arzneimittel regelmäßig und in der vorgeschriebenen Dosierung einzunehmen bzw. anzuwenden. Denn nur so können sie ihre Wirkung optimal entfalten.

einigen Jahren gibt es Medikamente, die gezielt an diesen Rezeptoren ansetzen und die Wirkung des Endothelins blockieren. Sie werden Endothelin-Rezeptor-Antagonisten genannt und sind in Form von Tabletten verfügbar. Es gibt zwei Rezeptortypen: ETA-Rezeptoren werden hauptsächlich an den glatten Muskelzellen der Blutgefäße exprimiert und durch ET_1 aktiviert – ET_B -Rezeptoren finden sich am Endothel und auf Makrophagen sowie auf Epithelzellen (ET_{B1}) und glatten Muskelzellen der Blutgefäße (ET_{B2}). Sie werden durch ET_1 und ET_3 aktiviert.

Durch die Hemmung der ET-Rezeptoren werden die Gefäßverengung, die zugrunde liegende Entzündung und der die Gefäße verengende Umbau reduziert, so dass das Blut wieder leichter vom Herzen in die Lunge gepumpt werden kann und die Belastung des rechten Herzens im Verlauf der Therapie vermindert wird. Für Patient:innen bedeutet dies, dass das Blut wieder besser mit Sauerstoff angereichert werden kann, die Symptome der Erkrankung und auch die Prognose sich verbessern.

Eine engmaschige Kontrolle des Therapieverlaufs ist dabei angesagt, da manche Medikamente dieser Wirkstoffgruppe die Leber schädigen können.¹

Stimulatoren der löslichen Guanylatzyklase (sGC-Stimulatoren)

Die lösliche Guanylatzyklase (sGC) ist ein Enzym, das im Herz-Kreislauf-System und somit auch im Lungenkreislauf durch seine gefäßerweiternde Wirkung von Bedeutung ist. Dazu muss sGC durch Stickstoffmonoxid (NO) zuerst „aktiviert“ werden. Wenn NO an sGC bindet, wird ein bestimmtes Signalmolekül gebildet, das zyklische Guanosinmonophosphat (cGMP). Dieses Molekül reguliert viele Funktionen in den Zellen, u. a. die Gefäßspannung und die Entspannung der glatten Muskulatur.

Bei Patient:innen mit Lungenhochdruck kann die Produktion von NO vermindert sein. Dadurch wird sGC nicht in ausreichender Menge aktiviert und kann seine gefäßerweiternde Wirkung nicht ausüben.

In diesem Fall können Stimulatoren der sCG zum Einsatz kommen, die sozusagen die Stimulation der sGC anstelle des NO übernehmen bzw. die sGC empfindlicher auf die geringen Mengen von NO reagieren lassen. Durch die Therapie mit sGC-Stimulatoren kann somit die Regulation etlicher zellulärer Funktionen wieder verbessert werden.

Phosphodiesterase-5-Hemmer (PDE-5-Hemmer)

Jeder Botenstoff muss auch wieder abgebaut werden, sonst würde eine Aktivierung fortwährend anhalten. Für den Abbau der cGMP in der Lunge ist das Enzym Phosphodiesterase Typ 5 (PDE-5) zuständig.

Bei Patient:innen mit PAH ist es jedoch erwünscht, dass die Wirkung der cGMP länger anhält, damit die Lungengefäße längere Zeit entspannt und geweitet bleiben.

Sogenannte PDE-5-Hemmer blockieren die Funktion der Phosphodiesterase und sorgen so indirekt für eine Verbesserung der Durchblutung.¹ Die verfügbaren Substanzen werden als Tablette eingenommen.

Prostacyclin-Analoga und Prostacyclin-Rezeptor-Agonisten

Prostacyclin ist eine gefäßerweiternde Substanz, die ebenfalls natürlicherweise im Körper vorkommt. Bei PAH kann es sein, dass der Körper nicht ausreichend

mit Prostacyclin versorgt ist. Dies kann die Ursache für eine Verengung der Blutgefäße in der Lunge sein.

Prostacyclin-Analoga sind Wirkstoffe, die dem natürlichen Prostacyclin sehr ähnlich sind. Sie sorgen für eine Erweiterung der Blutgefäße, damit der Körper wieder besser mit Sauerstoff versorgt werden kann. Die verfügbaren Substanzen können aufgrund ihrer chemischen Eigenschaften sehr unterschiedlich angewendet werden: als Dauerinfusion über eine Vene (intravenös; i.v.) oder Dauerinfusion unter die Haut (subkutan) sowie als Lösung zum Inhalieren.

Seit einigen Jahren steht auch ein Agonist des Prostacyclin-Rezeptors zur Behandlung der PAH zur Verfügung. Dieser Wirkstoff aktiviert den Prostacyclin-Rezeptor ganz spezifisch und kann somit die Blutgefäße der Lunge erweitern. Diese Medikamente tragen durch den beschriebenen Wirkmechanismus dazu bei, die Krankheitsprogression zu verlangsamen und können als Tablette eingenommen werden.

Kombinationstherapie

Nach der aktuellen ESC/ERS-Leitlinie sollten Patient:innen mit neu diagnostizierter leichter bis mittelschwerer PAH ohne Herz-Kreislauf-Begleiterkrankungen als erste Therapie eine Kombinationstherapie aus einem ERA und einem PDE-5-Hemmer erhalten (initiale Kombinationstherapie). Im Verlauf kann dann nach Entscheiden des behandelnden Arztes oder der Ärztin

ein drittes Medikament (Prostacyclin-Rezeptor-Agonist) dazu gegeben werden (Triple-Therapie), wenn möglicherweise das Therapieziel nicht erreicht wurde¹.

Patient:innen mit Herz-Kreislauf-Begleiterkrankungen sollten aus Sicherheits- und Verträglichkeitsgründen zunächst die Therapie mit einem Medikament starten (Monotherapie). Im Verlauf kann dann, sofern notwendig, ein zweites Medikament dazu gegeben werden (sequenzielle Kombination)¹.

Patient:innen, die zum Zeitpunkt der Diagnose bereits an einer schweren PAH leiden, bedürfen laut der neuen Leitlinie

schon initial einer intravenösen oder subkutanen Therapie mit einem Prostacyclin-Analogon¹.

Lungentransplantation

Die Entscheidung für eine Lungen- oder Herz-Lungen-Transplantation ist ein sehr individueller Prozess und bedarf einer intensiven Planung und Vorbereitung. Ein spezialisiertes Team von Expert:innen bereitet gemeinsam mit dem/der Patient:in eine solche Entscheidung vor. Nach Abschluss der vorbereitenden Untersuchungen wird der/die Patient:in dann auf die Warteliste für eine Lungentransplantation aufgenommen.



Leben mit PAH – Empfehlungen für den Alltag

Reisen mit Vorsorge und Gelassenheit

Ferne Orte entdecken und den Urlaub genießen – das ist auch für viele Patient:innen mit PAH mit entsprechender Vorbereitung möglich. Am Urlaubsort sollte allerdings eine ausreichende medizinische Versorgung gewährleistet sein. Eine besondere Problematik kann die Sauerstoffversorgung am Urlaubsort sein. Im Inland ist diese nach vorheriger Absprache mit dem Kostenträger und der versorgenden Medizintechnikfirma meist gut zu klären.

Aufenthalte über 1.500 m ohne Sauerstoffgabe sollten vermieden werden. Der Sauerstoffgehalt der Luft sinkt, je höher es hinaus geht. Höhenluft verstärkt daher den Sauerstoffmangel, den Patient:innen mit PAH ohnehin erleben. Kurzfristige Aufenthalte (z. B. Flugreisen) können durch die Gabe von Sauerstoff ermöglicht werden. Man sollte wissen, dass in Linienmaschinen ein Sauerstoffdruck entsprechend einer Höhe von etwa 2.300 m vorhanden ist. Die Mitnahme von Sauerstoffsystemen im Flugzeug muss rechtzeitig mit der Fluggesellschaft abgestimmt und von dieser genehmigt werden.

PAH-Patient:innen sollten mit schriftlichen Informationen über ihre Krankheit reisen, einschließlich einer Medikamentenliste, und zudem zusätzliche Dosen ihrer Medikamente im Handgepäck mit-

nehmen. Darüber hinaus empfiehlt sich auch eine Vorab-Information über die medizinische Versorgung und lokale PH-Zentren am Reiseziel¹.

Neue Perspektiven schaffen

Die PAH muss keine komplette Erwerbsunfähigkeit bedeuten. Vielmehr ist es sinnvoll, mit geschulten Fachkräften ausführlich über die Belastbarkeit, den individuellen Krankheitsverlauf und den zeitlichen Aufwand, den die Therapie in Anspruch nimmt, zu sprechen. Die verschiedenen Sozialträger, Arbeitgeber und Krankenkassen bieten zusätzliche Hilfen, wie Wiedereingliederung, Umschulungen oder Arbeitszeitverkürzung. Häufig ist die Antragstellung auf Anerkennung einer körperlichen Behinderung bei den regional zuständigen Ämtern gerechtfertigt.

Patient:innenselbsthilfe

Bei vielen dieser Fragestellungen ist die Beratung durch Selbsthilfegruppen und Patient:innenorganisationen wie z. B. den „pulmonale hypertonie e.V.“ sehr wichtig. Auch das Einbringen eigener Erfahrungen, der Gedankenaustausch mit ähnlich durch die PAH betroffenen Patient:innen und die Unterstützung in Problemsituationen, z. B. mit Kostenträgern oder Behörden, hat sich seit Jahren als sehr hilfreich erwiesen. Adressen von



Selbsthilfegruppen sind auf S. 34 dieses Ratgebers angegeben.

Gesunde Lebensweise

Für jeden Menschen ist eine gesunde und ausgewogene Ernährung mit ausreichend Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen wichtig. Das gilt selbstverständlich auch bei PAH. Übergewicht belastet den Körper bei PAH zusätzlich. Eine bewusste Ernährung hilft dabei, Übergewicht zu vermeiden.

Zu einer gesunden Lebensweise gehört auch der Verzicht auf aktives und passives Rauchen, das nicht nur die Lunge zusätzlich schädigen würde. Übermäßiger Alkoholgenuß und weitere suchterzeugende Substanzen sollten Patient:innen mit PAH ebenfalls vermeiden.

Sexualität

Mittlerweile ist die Sexualität bei PAH-Patient:innen gut untersucht⁴⁻⁸. Dabei zeigt sich, dass fast alle Betroffenen und die Mehrheit ihrer Partner:innen angaben, dass ihr Sexualleben durch die Diagnose PAH stark beeinträchtigt wird^{7,9}. So berichten PAH-Patient:innen über eine Abnahme der sexuellen Lust (Libido) vor allem durch ein geringes Selbstwertgefühl/negatives Körperbild durch Katheter, Infusionspumpen und/oder Sauerstoffgeräte sowie Symptome der Erkrankung wie Kurzatmigkeit und Müdigkeit⁴⁻⁸. Auch die Häufigkeit des Geschlechtsverkehrs reduzierte sich nach der PAH-Diagnose erheblich; als Gründe dafür wird die Sorge angegeben, die Beschwerden könnten sich durch Sex verschlimmern⁶.

Fakt ist: Sexuelle Aktivität ist weniger anstrengend als gedacht und vergleichbar mit leichter bis mäßiger körperlicher Aktivität, also ungefähr zwei Stockwerke Treppen steigen oder zügiges Gehen über eine kurze Zeit. Wenn Sie das ohne Atemnot, Brustenge oder sonstige Symptome schaffen, spricht in der Regel auch nichts gegen Sex¹⁰.

Generell gilt für sexuelle Aktivität bei Menschen mit Herz-Kreislauf-Erkrankungen die Empfehlung, dass die Patient:innen gut medikamentös eingestellt sein sollten¹⁰.

Auch wenn es schwer fallen mag, weil Sexualität leider immer noch häufig ein Tabu ist: Sprechen Sie das Thema offen mit Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin an. Sie können am besten beurteilen, wie fit Sie und Ihr Herz sind und ob die PAH so gut kontrolliert ist, dass sexuelle Aktivität bedenkenlos möglich ist. Und Sie haben gesehen: Sie sind als PAH-Betroffene: mit möglichen Problemen bei der sexuellen Intimität keineswegs allein.

PAH-Patient:innen-Service von Janssen

Mit dem „mein heute – mein morgen“-PAH-Patient:innen-Service möchten wir Ihnen aktiv zur Seite stehen und Sie mit Rat und Tat unterstützen. Der exklusive und kostenfreie „mein heute – mein morgen“-Service umfasst Informationen rund um die Erkrankung und individuelle Betreuungs- und Beratungsleistungen und versteht sich als zusätzliche Stütze im Umgang mit Ihrer Erkrankung.

Stärke durch Eigeninitiative – Der PAH-Patient:innen-Service



mein heute – mein morgen ist für Sie erreichbar:
Mo–Fr 9:00–17:30 Uhr unter **0800 853 63 60**
E-Mail: mhmm@lungenhochdruckinfocenter.de
Web: [JanssenWithMe.de/meinheute-meinmorgen](https://www.janssenwithme.de/meinheute-meinmorgen)

„mein heute – mein morgen“

Das bietet der PAH-Patient:innen-Service:

- Vielseitige Unterstützung und aktive Begleitung während Ihrer Therapie durch speziell geschulte PH-Krankenpflegekräfte, telefonisch oder persönlich bei Ihnen im häuslichen Umfeld
- Informationen zum Krankheitsbild, Untersuchungen und Therapie des Lungenhochdrucks

Vorbereitung für das Gespräch – mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt

Sie werden es bei der Lektüre dieser Broschüre gemerkt haben: Die PAH ist eine sehr komplexe Erkrankung. Wir hoffen, wir konnten eine gute Übersicht vermitteln, vielleicht sind aber auch noch neue Fragen aufgetaucht, die Sie gerne beim nächsten Termin mit Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin besprechen möchten. Notieren Sie sich diese am besten auf einem Zettel. Denn es hat sich allgemein bewährt, sich auf das Gespräch vorzubereiten, vor allem das erste Gespräch nach der Diagnose. Damit vermeiden Sie, dass bei der knapp bemessenen Zeit in der Sprechstunde wichtige Fragen vergessen werden^{11,12}.

Im Folgenden haben wir als Anregung einmal aufgeführt, was bei der Erkrankung PAH noch wichtig sein könnte zu fragen bzw. mit dem Arzt oder der Ärztin zu besprechen.

Allgemein zur Erkrankung

- Gibt es Gründe dafür, warum gerade ich eine PAH bekommen habe?
- Kann ich die Erkrankung an meine Kinder vererbt haben?
- Kann ich selbst etwas dafür tun, die Erkrankung positiv zu beeinflussen (z. B. Ernährungsumstellung)?
- Gibt es etwas, das ich auf jeden Fall als PAH-Patient:in vermeiden sollte?
- Ich treibe gerne Sport (Sportart benennen), darf ich das weiter machen?
- Darf ich in die Sauna gehen?

- Kann ich meine Berufstätigkeit noch ausüben?
- Habe ich Anspruch auf einen Schwerbehindertenstatus/-ausweis?
- Ich möchte verreisen. Was muss ich beachten?

Zur Behandlung

- Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es für mich?
- Was sind die Vor- und Nachteile dieser Therapie/-n?
- Wie wahrscheinlich treten Nebenwirkungen auf und wenn ja, welche?
- Kann ich selbst etwas tun, um Nebenwirkungen zu verhindern oder abzumildern?
- Ich muss noch andere Medikamente einnehmen (genaue Namen nennen), kann es zu Wechselwirkungen mit dem/ den PAH-Medikament/-en kommen?
- Was würde passieren, wenn man nicht behandelt?

Zum Verlauf der Erkrankung

- Wie oft sollte ich zu Kontrolluntersuchungen kommen?
- Welche Untersuchungen werden dabei gemacht?
- Wie oft ist ein Rechtsherzkatheter notwendig?



Hilfreiche Adressen

pulmonale hypertonie e. V.

Rheinaustr. 94
76287 Rheinstetten
Tel. 07242 9534 141
Fax 07242 9534 142
E-Mail: info@phev.de
www.phev.de

Sklerodermie Selbsthilfe e. V.

Am Wollhaus 2
74072 Heilbronn
Tel. 07131 39 02 425
E-Mail: info@sklerodermie-sh.de
www.sklerodermie-selbsthilfe.de

Scleroderma Liga e. V., Geschäftsstelle

Michaela Sachsenhauser
Ötzstr. 24
85457 Würth

1. Vorstand: Christine Rackl
Telefon 09188 1874
E-Mail: Christine.Rackl@scleroliga.de

Bundesverein Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler e. V.

Am Exer 19a
38302 Wolfenbüttel
Telefon: 05331 92784 850
Fax: 05331 92784 851
E-Mail: info@jemah.de

Deutsche Atemwegsliga e. V.

Raiffeisenstr. 38
33175 Bad Lippspringe
Tel. 05252 93 36 15
Fax 05252 93 36 16
E-Mail: kontakt@atemwegsliga.de
www.atemwegsliga.de

Deutsche Selbsthilfegruppe für Sauerstoff-Langzeit-Therapie (LOT) e. V.

Geschäftsstelle
Frühlingstr. 1
83435 Bad Reichenhall
Tel. 08651 76 21 48
Fax 08651 76 21 49
E-Mail: info@sauerstoffliga.de
www.sauerstoffliga.de

Fördergemeinschaft Zentrum für angeborene Herzfehler, EMAH e. V.

EMAH Stiftung Karla Völlm
Biberweg 37
47800 Krefeld
Telefon: 0170 9105459
E-Mail: emah-zentrum@t-online.de
www.emah.de

Glossar

A

Agonist

eine Substanz, die durch Bindung an einen Rezeptor aktivierend wirkt

Alveole

Lungenbläschen

Analoga

chemische Verbindungen/Arzneistoffe mit gleicher biologischer Wirkung

Anämie

Blutarmut

Antagonist

eine Substanz, die einen Wirkstoff/ Botenstoff hemmt, ohne selbst einen Effekt auszulösen

Arterie, arteriell

Blutgefäß, das vom Herzen wegführt

Asthma

anfallsartig auftretende hochgradige Atemnot

B

Botenstoffe

Stoffe, die im Körper der Signalübertragung dienen

Bronchien

Äste der Luftröhre (Singular: Bronchus)

C

cGMP

zyklisches Guanosinmonophosphat; ein zellulärer Botenstoff, der für die Signalweiterleitung in der Zelle zuständig ist

chronisch

sich langsam entwickelnd, langsam verlaufend, lange dauernd

D

Diuretika

Medikamente, die die Wasserausscheidung fördern (Singular: Diuretikum)

Dyspnoe

mit Atemnot einhergehende Erschwerung der Atemtätigkeit

E

Echokardiographie

Ultraschalluntersuchung des Herzens

EKG

Elektrokardiogramm; zeichnet die Summe der elektrischen Aktivitäten aller Herzmuskelfasern auf

Endothel

Summe aller Endothelzellen, die Innenauskleidung eines jeden Blutgefäßes

Endothelin

starker gefäßverengender Botenstoff, der von der Endothelzelle gebildet wird

H

hereditär

vererbt

Herzinsuffizienz

Unvermögen des Herzens, ausreichend Blut in die Blutkreisläufe (Körperkreislauf, Lungenkreislauf) zu pumpen

Hypertonie, hyperten

Hochdruck

I

idiopathisch

ohne erkennbare Ursache

intravenös (i.v.)

in die Vene

K

Kapillare

kleinstes Blutgefäß

Kontrazeption

Schwangerschaftsverhütung

O

Ödem

krankhafte Ansammlung von Flüssigkeit im Gewebe

P

PDE-5

Phosphodiesterase Typ 5

Prostacyclin

starker gefäßerweiternder Botenstoff, der von der Endothelzelle gebildet wird

pulmonal

die Lunge betreffend

M

Mediator

Botenstoff

N

NO

engl. nitric oxide, Stickstoffmonoxid; starker gefäßerweiternder Botenstoff, der von der Endothelzelle gebildet wird

R

Rechtsherzhypertrophie

Größenzunahme des Herzens aufgrund von Zellvergrößerung

Remodeling

struktureller Umbauvorgang eines Gefäßes oder Organs

S

sGC

lösliche Guanylatzyklase

SSc

systemische Sklerose

Spiroergometrie

Messung von Herz-Kreislauf- und Lungenfunktionsparametern während Belastung

subkutan

unter der Haut

Synkope

Ohnmacht, kurz andauernder Bewusstseinsverlust

V

Vasodilatation

Weitstellung der Gefäße

Vasokonstriktion

Engstellung der Gefäße

Vene (venös)

Blutgefäß, das zum Herzen hinführt

Ventrikel

Herzkammer

Referenzen

- 1 Humbert M et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2022; 43: 3618-3731
- 2 Strange G et al. Time from symptoms to definitive diagnosis of idiopathic pulmonary arterial hypertension: the delay study. *Pulm Circ* 2013; 3: 89-94
- 3 Ivarsson B et al. The odyssey from symptom to diagnosis of pulmonary hypertension from the patients and spouses perspective. *J Prim Care Community Health* 2021; 12: 21501327211029241
- 4 Cipolletta S et al. Sexual and Reproductive Health in Women with Pulmonary Hypertension: A Qualitative Study. *Arch Sex Behav* 2022; 51: 1647–1657
- 5 Hill W et al. EXPRESS: Intimacy, contraception, and pregnancy prevention with pulmonary arterial hypertension: Are we counseling our patients? *Pulm Circulation* 2020; 10: 1-10
- 6 Yee DC et al. Sexual Health-related Quality of Life in Women with Pulmonary Arterial Hypertension: Compensating for Loss. *Ann Am Thorac Soc* 2022; 19: 1122-1129
- 7 Al-Naamani N. Let's Talk about Sex: Sexual Health in Pulmonary Arterial Hypertension. *Ann Am Thorac Soc* 2022; 1: 1097-1099
- 8 Banerjee D et al. Sexual health and health-related quality of life among women with pulmonary arterial hypertension. *Pulm Circ.* 2018; 8: 2045894018788277
- 9 Steinke EE et al. Sexual counselling for individuals with cardiovascular disease and their partners: a consensus document from the American Heart Association and the ESC Council on Cardiovascular Nursing and Allied Professions (CCNAP). *Eur Heart J* 2013; 34: 3217-3235
- 10 Levine G et al. Sexual Activity and Cardiovascular Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2012; 125: 1058-1072
- 11 Stiftung Gesundheitswissen. Gut vorbereitet – so gelingt das Gespräch mit dem Arzt.
<https://www.stiftung-gesundheitswissen.de/gesund-leben/patient-arzt/gut-vorbereitet-so-gelingt-das-gespraech-mit-dem-arzt> (letzter Abruf 20.07.2023)
- 12 Stiftung Gesundheitswissen. Wer fragt, gewinnt! 5 wichtige Fragen vor einer Behandlung.
<https://www.stiftung-gesundheitswissen.de/gesund-leben/patient-arzt/wer-fragt-gewinnt> (letzter Abruf 20.07.2023)

Alle im Bereich dieses Dokuments zur Verfügung gestellten Informationen wurden mit größtmöglicher Sorgfalt erarbeitet und zusammengestellt. Janssen-Cilag übernimmt dennoch keine Gewähr für ihre Aktualität, Richtigkeit und Vollständigkeit. Für den Ersatz von Schäden, gleich aus welchem Rechtsgrund, haftet Janssen-Cilag nur, wenn ihm, seinen gesetzlichen Vertretern, Mitarbeitern oder Erfüllungsgehilfen Vorsatz oder grobe Fahrlässigkeit zur Last fällt. Schadensersatzansprüche wegen der Verletzung des Lebens, des Körpers oder der Gesundheit bleiben von der bevorstehenden Regelung ausgeschlossen.

Näheres zu unserem Patient:innen-Engagement:



QR-Code scannen und unsere
Unterstützungsangebote ansehen

janssen
With Me®

Ihre Website mit Informationen zu
Erkrankungen, in denen wir forschen.
www.janssenwithme.de

 klimaneutral gedruckt | DE-077-548812 | www.natureOffice.com

Janssen-Cilag GmbH
Johnson & Johnson Platz 1
41470 Neuss
Telefon: (0 21 37) 9 55-0
Telefax: (0 21 37) 9 55-327
www.janssen.com/germany

janssen 
PHARMACEUTICAL COMPANIES OF
Johnson & Johnson