

Abstrakt für Vortrag beim PH-Patiententreffen, Frankfurt, 30.11.2010

Apitz: Kinder und Jugendliche mit PAH – Besonderheiten des Krankheitsbildes

Die Pulmonale Hypertonie ist auch im Kindesalter eine seltene Erkrankung mit einer Prävalenz von etwa 15 Fällen pro 1 Million Einwohner. Bei Kindern ist die pulmonale Hypertonie meist mit einem Herzfehler assoziiert. Das Lungengefäßsystem reagiert auf verschiedene Noxen mit einer pulmonalen Gefässerkrankung, die sich in einer pulmonalen Hypertonie manifestiert. Im Zentrum der Pathogenese steht eine Funktionsstörung des pulmonalen Endothels (der Gefässinnenhaut), die zu einer Störung der Balance zwischen gefässerweiternden (NO, Prostacyclin) und gefäßverengenden Faktoren (Endothelin, Thromboxan, Angiotensin II) führen kann.

Die Diagnose einer pulmonalen Hypertonie im Kindesalter ist meist ein Zufallsbefund. Dies liegt daran, dass die Symptome der pulmonalen Hypertonie meist unspezifisch sind. Das häufigste und zu Beginn der Erkrankung oft einzige Symptom ist die langsam zunehmende Luftnot bei körperlicher Anstrengung, sowie rasche Ermüdbarkeit und verminderte Leistungsfähigkeit. Manche Kinder werden oft als „faul“ bezeichnet. Einige Kinder haben kalte Extremitäten als erstes Symptom. Auch wird gelegentlich ein obstruktiver Husten beobachtet, was dazu führt, dass die häufigste Fehldiagnose bei Kindern mit Lungenhochdruck Asthma bronchiale ist. Synkopen können Ausdruck einer bereits fortgeschrittenen Erkrankung sein.

Die fortgeschrittene Pulmonale Hypertonie-Erkrankung ist charakterisiert durch ein Rechtsherzversagen. Diese Patienten entwickeln Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz mit beschleunigter Atmung, peripheren Ödemen, geblähtem Abdomen und zunehmender Leistungsschwäche.

Die wichtigste Untersuchungsmethode bei Verdacht auf das Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie ist die Echokardiographie. Sie ermöglicht die nicht-invasive Diagnose einer pulmonalen Hypertonie, sowie die Erkennung oder den Ausschluss angeborener oder erworbener Herzfehler sowie linksventrikulärer und perikardialer Erkrankungen.

Der 6-Minuten-Gehtest ist eine standardisierte Methode zur Einschätzung der Belastbarkeit bei älteren Kindern und korreliert gut mit der funktionellen Einteilung nach dem NYHA-Klassen-System. Kürzlich publizierte Normwerte für gesunde Kinder in Bezug auf Alter, Größe und Geschlecht erlauben eine bessere Interpretation der Testwerte bei Kindern mit pulmonaler Hypertonie.

BNP-Serumspiegel korrelieren mit der NYHA-Klasse und sind prognostischer Indikator. Das Monitoring von Veränderungen des BNP-Spiegels über die Zeit sind hilfreich bei der Beurteilung des Krankheitsverlaufs. Niedrige, bzw. stabile BNP-Werte können hilfreiche Marker für eine adäquate Therapie der PAH sein.

Besteht aufgrund der echokardiographischen Untersuchung der Verdacht auf das Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie, sollte zur Sicherung der Diagnose immer eine Herzkatheteruntersuchung erfolgen. Die Herzkatheteruntersuchung erlaubt die exakte Diagnose einer pulmonalen Hypertonie. Die Testung der pulmonalen Gefäßreagibilität auf inhalative Vasodilatoren erlaubt, das Ansprechen auf eine orale oder inhalative Langzeitbehandlung abzuschätzen, und hat darüberhinaus prognostische Aussagekraft und

korreliert mit der Überlebensdauer. Die Häufigkeit von sogenannten Respondern (also Patienten, die eine erhaltene pulmonale Gefässreagibilität zeigen) ist bei Kindern häufiger als bei Erwachsenen (40-55% vs. 10-15%), was jedoch auch dafür spricht, dass ein grosser Anteil der Kinder die Responsivität im Verlauf verlieren können. Regelmässige Nachkontrollen in einem erfahrenen Kinderherzzentrum sind daher unbedingt notwendig.