

# Pneumologie 2001: Der kurze Atem

E. W. Russi

Atemnot, schon bei kleinster Anstrengung, ist das wichtigste Symptom einer fortgeschrittenen Lungenkrankheit. Die Lebensqualität des Betroffenen wird dadurch erheblich beeinträchtigt. Die häufigsten Ursachen sind in absteigender Reihenfolge: Chronisch obstruktive Lungenkrankheit (COPD), Lungenfibrosen im Rahmen interstitieller Pneumopathien und Pulmonale Hypertonie.

Die COPD ist eine der häufigsten Ursachen für frühzeitige Invalidität und verminderte Lebenserwartung. Sie wird, da sie sich schleichend entwickelt, erst spät symptomatisch und deshalb spät diagnostiziert. Dies ist sehr bedauerlich. Durch das Sistieren des Rauchens von Zigaretten kann nämlich das Fortschreiten der Erkrankung gebremst werden. Die «Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease» (GOLD) stellt ein gemeinsames Projekt des «National Heart, Lung and Blood Institutes» (NHLBI) und der WHO dar [1]. Sie bezweckt, weltweit bei Rauchern und der Ärzteschaft die Bedeutung der COPD, ihre Prävention, Diagnostik und Behandlung mehr ins Bewusstsein zu bringen. Der GOLD-Report ist die zur Zeit prägnanteste Übersicht, welche nach Kriterien der auf Evidenz basierten Medizin den heutigen Erkenntnisstand zu dieser wichtigen Erkrankung zusammenfasst.

Die Differentialdiagnose der interstitiellen Pneumopathien ist breit. Unter ihnen gibt es eine Gruppe von Erkrankungen unbekannter Ätiologie, die nicht mit einer Autoimmunerkrankung assoziiert sind. Für ihre Charakterisierung, die zur Abschätzung der Prognose und Behandlungsstrategie entscheidend ist, benötigt man in der Regel eine chirurgische Lungenbiopsie. Die häufigste Subgruppe, die zur Ateminvalidität führt, ist die idiopathische Lungenfibrose, der histologisch eine sogenannte UIP (usual interstitial pneumonia) zugrunde liegt. Diese Erkrankung tötet die Mehrheit der Betroffenen innert weniger Jahre. Eine immunsuppressive Behandlung, die nach Stellung der Diagnose versuchsweise eingeleitet wird, hat nur in den wenigsten Fällen einen günstigen Effekt. Sie ist nicht nur mit erheblichen Nebenwirkungen behaftet, sondern verzögert häufig die Abklärung im Hinblick auf eine Lungentransplantation, welche die einzige erfolgsversprechende Behandlung dieser Er-

krankung darstellt [2]. Wenn, wie in den meisten Fällen durch Kortikosteroide, häufig kombiniert mit Cyclophosphamid, nach drei Monaten keine eindeutige Besserung beobachtet werden kann, sollen diese Medikamente abgesetzt werden. Ein neuartiger Ansatz in der Behandlung der idiopathischen Lungenfibrose ist die Verabreichung von Interferon- $\gamma$ , welches im Tierexperiment die Proliferation von Fibroblasten und die Synthese von Kollagen hemmt. Die unlängst publizierten günstigen Resultate müssen aber durch eine zur Zeit noch laufende weitere Studie bestätigt werden, bevor diese Therapie empfohlen werden kann.

In der konservativen Therapie der schweren pulmonalen Hypertonie mit Vasodilatoren sind in den letzten Jahren erfreuliche Fortschritte erzielt worden. Bekanntlich sind die Resultate mit oralen Kalziumantagonisten, auf die nur etwa 10% der Patienten mit primär pulmonaler Hypertonie ansprechen, enttäuschend. Hingegen bewirkt die kontinuierliche intravenöse Verabreichung von Prostaglandinen (in den USA vor allem Prostacyclin, in der Schweiz Iloprost über einen zentralen Venenkatheter mittels Pumpe) eine Verbesserung der Leistungsfähigkeit, der Lebensqualität und des Überlebens dieser Patienten. Ein grosser Fortschritt ist die inhalative Verabreichung von Iloprost. Eine mittlerweile abgeschlossene randomisierte plazebokontrollierte doppelblinde Studie an 203 Patienten belegt eine Verbesserung der 6-Minuten-Gehstrecke um durchschnittlich 57 m. Als Durchbruch kann die orale Behandlung mit dem Endothelin-Antagonisten Bosentan bezeichnet werden. Nach der Publikation einer Pilotstudie an 32 Patienten [3] konnte eine randomisierte plazebokontrollierte doppelblinde Studie an 213 Patienten abgeschlossen werden, welche eine Verbesserung der 6-Minuten-Gehstrecke von 45 m und eine Verringerung von Episoden klinischer Verschlechterung belegt. Abgeschlossen ist auch eine Studie mit dem kontinuierlich subkutan verabreichten Prostaglandin-Analogen Remodulin an 470 Patienten. Hier zeigte sich eine Verbesserung um 51 m bei Patienten mit einer initialen Gehstrecke von weniger als 250 m. Die Resultate der beschriebenen Behandlungen sind vermutlich nicht nur auf die vasodilatierenden Eigenschaften der eingesetzten Medi-

Abteilung Pneumologie,  
Departement für Innere Medizin,  
Universitätsspital Zürich

Korrespondenz:  
Prof. Dr. E. W. Russi  
Abteilung für Pneumologie  
Departement für Innere Medizin  
Universitätsspital  
Rämistrasse 100  
CH-8091 Zürich

[erich.russi@dim.usz.ch](mailto:erich.russi@dim.usz.ch)

kamente zurückzuführen, sondern sind Ausdruck günstiger Effekte auf das Remodelling der Lungengefässe. Die Daten der erwähnten Studien sind noch nicht publiziert. Die meisten dieser therapeutischen Modalitäten werden nächstens am Zentrum verfügbar sein. Mittels Perfusionsszintigraphie und Spiral-Angio-Computertomographie muss in der initialen Diagnostik der pulmonalen Hypertonie eine chronische thromboembolische Hypertonie, die eine ähnlich schlechte Prognose wie die primäre pulmonale Hypertonie hat, erfasst oder ausgeschlossen werden. Das Erkennen dieser Form der pulmonalen Hypertonie ist wichtig. Solche Patienten werden, nachdem eine über viele Monate durchgeführte Antikoa-

gulation keine Verbesserung der pulmonalen Hämodynamik nach sich zieht, chirurgisch angegangen. Die Ergebnisse der pulmonalen Thrombendarterektomie sind, eine Selektion geeigneter Patienten und entsprechende Erfahrung im interdisziplinären postoperativen Management vorausgesetzt, ausgezeichnet. Resignation ist heutzutage auch bei fortgeschrittenen Lungenerkrankungen fehl am Platz. Es stehen diverse, zugegebenermassen zum Teil komplexe und an Zentren mit Erfahrung gebundene, medikamentöse und chirurgische Therapieverfahren zur Verfügung, die bei korrekter Indikationsstellung die Lebensqualität und das Überleben von Betroffenen entscheidend verbessern können.

### Literatur

- 1 Pauwels RA, Buist S, Calverley PMA, Jenkins CR, Hurd S. Global Strategy for the Diagnosis, Management, and Prevention of Chronic Obstructive Pulmonary Disease. NHLBI/WHO Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD) Workshop Summary. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:1256–76.
- 2 Mogulkoc N, Brutsche MH, Bishop PW, Greaves SM, Horrocks AW. Pulmonary Function in Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Referral for Lung Transplantation. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:103–8.
- 3 Channick RN, Simonneau G, Sitbon O, Robbins IM, Frost A, Tapson VF, et al. Effects of the dual endothelin-receptor antagonist bosentan in patients with pulmonary hypertension: a randomised placebo-controlled study. *Lancet* 2001;358:1119–23.