

Journal für **Kardiologie**

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

**Fallbericht: Patientin mit
idiopathischer pulmonal-arterieller
Hypertonie (iPAH) - Einschluss in
SERAPHIN-Studie**

Skoro-Sajer N, Lang IM

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2015; 22

(9-10), 236-237

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Veranstungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Fallbericht: Patientin mit idiopathischer pulmonal-arterieller Hypertonie (iPAH) – Einschluss in SERAPHIN-Studie

N. Skoro-Sajer, I. M. Lang

Aus der Abteilung für Kardiologie, Universitätsklinik für Innere Medizin II, Wien

■ Einleitung

Wir berichten von einer 64-jährigen Patientin, die im September 2009 mit Belastungsdyspnoe NYHA II–III in unsere Ambulanz kam.

■ Anamnese

Seit zwei Monaten war es zur Entwicklung einer Belastungsdyspnoe im klinischen Stadium NYHA II–III gekommen. Bei der Patientin waren Z. n. Ovarrektomie wegen Teratom, Struma multinodosa, Depressio, Diabetes mellitus Typ II und arterielle Hypertonie bekannt. Sie wurde mit Metformin, Acetylsalicylsäure, Metoprolol, Furosemid und Maprotilin behandelt.

■ Klinischer Untersuchungsbefund

Im Status zeigte sich eine 166 cm große und 83 kg schwere Patientin im normalen Allgemein- und adipösen Ernährungszustand. Die Lunge war sowohl auskultatorisch als auch perkutorisch unauffällig. Die Herztöne waren rhythmisch, der 2. Herzton war betont. Blutdruck: 140/91 mmHg und HF: 81/min.

Abdomen: Bauchdecke weich, keine Druckdolenz, keine Resistenz, Hepar am Rippenbogen, Nierenlogen klopfindolent. Periphere Pulse bds. palpabel. SO_2 war mit 91 % erniedrigt. Es zeigten sich leichte Beinödeme beidseits.

■ Untersuchungsergebnisse

Ruhe-EKG

Sinusrhythmus, HF = 81/min, Rechtstyp, inkompletter RSB

Lungenfunktion

Kein Hinweis auf eine Restriktion. Zeichen der Überblähung. Grenzwertige Obstruktion. Es bestand eine deutliche arterielle Ruhezypoxämie.

Ventilations-Perfusionsszintigraphie

Kein Hinweis für eine rezente PE und eine CTEPH.

Multislice-CT

Pathologisch vergrößerter Truncus pulmonalis sowie Pulmonalishauptäste ohne Hinweis auf eine PE. Unauffällige Darstellung der pulmonalen Strukturen.

Links- und Rechtsherzkatheter

Der pulmonal-arterielle Druck (PAP) war 92/43/56 mmHg, der Lungengefäßwiderstand (PVR) 1253 dynes·s⁻¹·cm⁻⁵, der mittlere kapilläre Verschlussdruck (mPCWP) 9 mmHg, Herz-

minutenvolumen (CO) 3 l/min, Herzindex (CI) 1,6 l/min·m², die Koronarien waren bland.

6-Minuten-Gehtest (6MWT)

330 m, Borg Dyspnoe-Score: 3

NT-proBNP

1122 pg/ml

■ Diskussion

Bei der Patientin wurde eine idiopathische pulmonal-arterielle Hypertonie (iPAH) festgestellt. Sie wurde in die SERAPHIN-Studie eingeschlossen.

SERAPHIN („Study with an Endothelin Receptor Antagonist in Pulmonary Arterial Hypertension to Improve Clinical Outcome“) war eine multizentrische, doppelblinde, randomisierte, placebokontrollierte, ereignisgetriebene Phase-III-Studie, in welcher Macitentan getestet wurde. Im Vergleich zu Bosentan besitzt Macitentan eine deutlich längere Verweilzeit am Endothelinrezeptor und eine bessere Gewebspenetration.

Die Teilnehmer mussten eine der folgenden Formen von PAH aufweisen: idiopathische oder hereditäre PAH, PAH auf Basis einer Bindegewbserkrankung, aufgrund eines operierten Links-Rechts-Shunts, aufgrund einer HIV-Infektion oder aufgrund von Medikamenten- oder Drogenexposition, die durch einen Rechtsherzkatheter (RHK) bestätigt war. Der primäre Endpunkt war definiert als Zeit bis zum Eintreten eines der folgenden Ereignisse: Tod, atriale Septostomie, Lungentransplantation, Beginn der Behand-

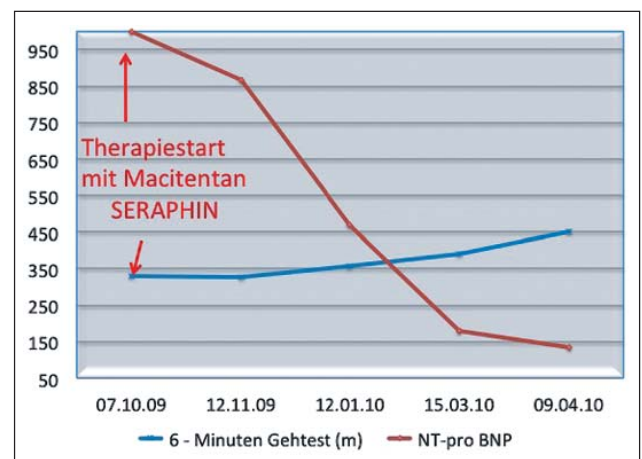


Abbildung 1: 6-Minuten-Gehtest und NT-proBNP

lung mit intravenösen oder subkutanen Prostanoiden oder Verschlechterung der PAH.

Die Patienten wurden im Verhältnis 1:1:1 in drei Gruppen randomisiert, die Placebo (n = 250) bzw. 3 mg Macitentan (n = 250) oder 10 mg Macitentan (n = 242) *per os*, jeweils 1× tägl., erhielten. 287 Patienten erreichten den primären Endpunkt; 116 in der Placebogruppe, 95 in der Macitentan-3-mg-Gruppe und 76 in der Macitentan-10-mg-Gruppe. Eine Behandlung mit Macitentan 10 mg gegenüber Placebo führte zu einer Verringerung des Risikos für den kombinierten Endpunkt zu Mortalität/Morbidität bis Studienende um 45 % (Hazard-Ratio 0,55; 97,5%-CI: 0,39–0,76; $p < 0,0001$).

Unsere Patientin wurde am 14.10.2009 in die SERAPHIN-Studie eingeschlossen. Während der Studie kam es zur Verbesserung des 6MWT, der WHO-Funktionsklasse und der NT-pro-BNP-Werte (Abb. 1). Die RHK-Kontrolle sechs Monate nach dem Beginn ergab eine robuste Verbesserung der Hämodynamik (PAP 61/23/36 mmHg; CO 6,4 l/min, PVR

336 dynes. s. cm^{-5}). Die Entblindung ergab, dass unsere Patientin in der Macitentan-10-mg-Gruppe war.

Zwischen Jänner 2012 und März 2014 war sie in der SERAPHIN-Open-Label-Studie. Nachdem Macitentan für die Indikation PAH-WHO-Funktionsklasse II–III zugelassen war, wurde die Patientin im März 2014 auf Opsumit® eingestellt. Die letzte Kontrolle am 26.2.2015 ergab einen stabilen Zustand, der 6MWT betrug 410 m, und NT-proBNP war im Normbereich (72,2 pg/ml).

Fachkurzinformation nachstehend.

Korrespondenzadresse:

PD Dr. Nika Skoro-Sajer

Abteilung für Kardiologie

Universitätsklinik für Innere Medizin II

A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20

E-Mail: nika.skoro-sajer@meduniwien.ac.at

04/08 2015

Fachkurzinformation zu diesem Beitrag

Opsumit® 10 mg Filmtabletten. Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung zu melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Abschnitt 4.8. der veröffentlichten Fachinformation. **Zusammensetzung:** 1 Filmtablette enthält 10 mg Macitentan; ungefähr 37 mg Lactose (als Monohydrat) und ungefähr 0,06 mg entölte Phospholipide aus Sojabohnen (E322). **Sonstige Bestandteile:** **Tablettenkern:** Lactose-Monohydrat, mikrokristalline Zellulose (E460i), Carboxymethylstärke-Natrium (Typ A), Povidon, Magnesiumstearat (E572), Polysorbat 80 (E433). **Filmüberzug:** Polyvinylalkohol (E1203), Titandioxid (E171), Talkum (E533b), entölte Phospholipide aus Sojabohnen (E322), Xanthangummi (E415). **Pharmakotherapeutische Gruppe:** Andere Antihypertonika. **ATC-Code:** C02KX04. **Anwendungsgebiet:** Opsumit, als Monotherapie oder in Kombination, ist indiziert für die Langzeitbehandlung der pulmonal-arteriellen Hypertonie (PAH) bei erwachsenen Patienten mit funktioneller WHO-/NYHA-Klasse II bis III. Die Wirksamkeit wurde nachgewiesen bei Patienten mit PAH einschließlich idiopathischer und erblicher PAH, PAH in Assoziation mit Bindegeweberkrankungen sowie PAH in Assoziation mit korrigierten einfachen angeborenen Herzfehlern. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile, Schwangerschaft, Frauen im gebärfähigen Alter, die keine zuverlässigen Verhütungsmethoden anwenden, Stillzeit, Patienten mit schwerer Leberfunktionsstörung (mit oder ohne Zirrhose), vor Behandlungsbeginn bestehende Erhöhung der Leberaminotransferasewerte $> 3 \times \text{ONW}$. **Zulassungsinhaber:** Actelion Registration Ltd, Chiswick Tower 13th Floor, 389 Chiswick High Road, London W4 4AL, Vereinigtes Königreich. **Vertrieb in Österreich:** Actelion Pharmaceuticals Austria GmbH, Leonard-Bernstein-Strasse 10, 1220 Wien. **Abgabe:** Rezept- und apothekenpflichtig. **Weitere Angaben zu Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln oder sonstige Wechselwirkungen, Schwangerschaft und Stillzeit, sowie Nebenwirkungen und Gewöhnungseffekte sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen.**

Stand der Information: Jänner 2015.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)