Journal für
Pneumologie
Asthma – COPD – Imaging – Funktionsdiagnostik –
Thoraxchirurgie – Interstitielle Lungenerkrankungen (ILD) –
Schlafapnoe – Thoraxtumor – Infektiologie – Rehabilitation

Fallquiz

Valipour A, Ambrus CV

Journal für Pneumologie 2022; 10 (1), 19-21

Homepage:

www.kup.at/pneumologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

Journal für

Pneumologie

e-Abo kostenlos

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Pneumologie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Pneumologie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal
Journal für Pneumologie

- ✔ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✔ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✔ ist jederzeit abrufbar
- ✔ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✔ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✔ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✔ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

www.kup.at/pneumologie

For personal use only. Not to be reproduced without permission of Krause & Pachernegg GmbH.

Fallquiz

C. V. Ambrus, A. Valipour

Anamnese

Eine 66 Jahre alte, weibliche Patientin mit einer Körpergröße von 1,59 m und einem Körpergewicht von 60 kg (BMI 23 kg/m^2) wurde mit Dyspnoe und Hypoxämie stationär aufgenommen. In der arteriellen Blutgasanalyse bei Aufnahme zeigten sich trotz der Gabe von 15 l O_2/min via Nasenbrille eine ausgeprägte Hypoxämie (pO_2 43 mmHg) sowie Hypokapnie (pCO_2 27 mmHg) und ein erhöhter pH (7,51), keine Erhöhung des Laktatwertes. In Folge wurde eine nasale High-flow-Sauerstofftherapie mittels AIRVO unter den Einstellungen 50 Flow/100 FiO_2 appliziert. Hierunter konnte eine Sauerstoffsättigung von 96 % erreicht werden.

Bei der Aufnahme berichtete die Patientin über seit drei Jahren bestehende Dyspnoe bei Belastung, welche sich seit fünf bis sechs Wochen ebenfalls in Ruhe zeige. Zudem verspüre sie zeitweise tachykarde Episoden.

Anamnestisch lassen sich in puncto Risikofaktoren eine Raucheranamnese bis zum Jahr 2000 (15 pack years), sowie ein bis vor drei Monaten bestehender C2-Abusus erheben. An Vorerkrankungen bestehen eine nutritiv toxische Leberzirrhose (Child-Pugh A 6, MELD 12), eine chronische C-Gastritis, Leber- und Nierenparenchymzysten sowie ein Caroli-Syndrom.

Im Status fallen Trommelschlegelfinger als Zeichen einer chronischen Hypoxämie auf, thorakale Schmerzen, starker Husten sowie Fieber und Gewichtsverlust werden negiert. Auskultatorisch zeigt sich die Lunge beidseits bland, ebenso Abdomen und Herz, Beinödeme sind nicht vorhanden.

Befunde

Im EKG zeigen sich keine weiter relevanten Auffälligkeiten. Laborchemisch finden sich etwas erhöhte Transaminasen, keine erhöhten Entzündungszeichen, keine relevante Polyglobulie.

Der radiologische Befund beschreibt diskrete retikulonoduläre Strukturvermehrungen in beiden Unterlappen, ein grenzwertig breites Cor ohne Zeichen pulmonalvenöser Stauung. Kein Nachweis eines relevanten Pneuspalts. Kein Nachweis eines umschriebenen entzündlichen Infiltrats. Keine Pleuraergüsse abgrenzbar. Aortensklerose und Aortenelongation.

Thoraxröntgen p.a. und seitlich: siehe Abbildung 1.

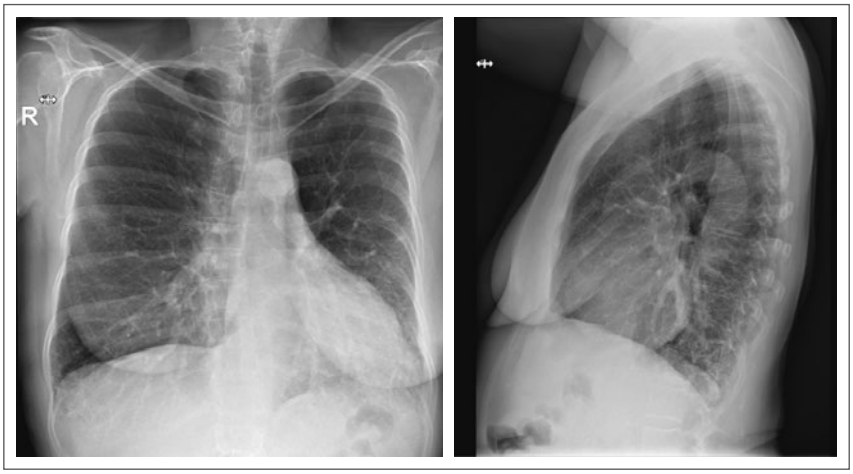

Abbildung 1: Thoraxröntgen p.a.

Wie lautet Ihre klinisch-radiologische Verdachtsdiagnose?

- Hepatopulmonales Syndrom
- Lungenödem bei Herzinsuffizienz
- Lungenfibrose
- Budd-Chiari-Syndrom

Beschreibung und Falldiskussion

Bei klinischem Verdacht auf ein Hepatopulmonales Syndrom (HPS) wurde in weiterer Folge eine Kontrast-Herzultraschalluntersuchung durchgeführt, bei der sich mittels aufgeschäumten NaCl-Injektionen ein Hinweis auf einen intrapulmonalen Shunt mit Übertritt von reichlich Bubbles in den linken Vorhof nach 4 Herzzyklen zeigte.

Das HPS besteht aus den drei Komponenten fehlerhafte arterielle Oxygenierung, Erweiterung der intrapulmonalen Gefäße und zugrunde liegende Lebererkrankung. Eine primär kardiale oder pulmonale Genese der Oxygenierungsstörung muss vor der Diagnose eines HPS unbedingt ausgeschlossen werden. Bei Patienten mit einer End-stage-Lebererkrankung ist die Diagnosewahrscheinlichkeit bei 3–35 %.

Pathogenese

Die multifaktorielle Genese der signifikanten Hypoxämie wird primär durch die gesteigerte intrapulmonale Vasodilatation erklärt. Diese ermöglicht den Übertritt von gemischt venösem Blut in die Pulmonalvenen. Das Ventilations-Perfusions-Mismatch löst dadurch eine Maloxygenierung aus, obwohl der Blutfluss in der Regel erhöht ist. Zu erklären ist das mit einem fehlerhaft funktionierenden Euler-Liljestrand-Reflex, der im Normalfall dafür sorgt, dass sich die Lungengefäße kontrahieren und somit einer Hypoxie entgegensteuern können. Beim HPS ist dieser Mechanismus ausgesetzt – eine Vasokonstriktion findet nicht statt, somit werden auch die minderventilierten Abschnitte der Lunge stark perfundiert, allerdings mit schlechterem Oxygenierungsprofil.

Auch die Diffusion ist beeinträchtigt, löst die Gefäßdilatation doch aus, dass sich der Durchmesser erhöht und somit die Erythrozyten als Transporter der O_2-Moleküle weiter von der Diffusionsbarriere weg sind, folglich nicht mehr so leicht erreicht und beladen werden können.

Wichtigster Aspekt bleibt aber dennoch die Bildung von intrapulmonalen Shunts. In der Pathogenese dürfte hier das vasodilatatorisch wirksame NO eine wichtige Rolle spielen, das im Rahmen der Leberzirrhose vermehrt produziert bzw. teils auch vermindert abgebaut wird. Der genaue Mechanismus ist letztlich jedoch noch nicht ausreichend erforscht.

Diagnostik

Klinik

Die Symptome können entweder der pulmonalen oder hepatalen Pathologie zugeordnet werden und sind eher generelle klinische Auffälligkeiten, ein spezifischer Hinweis auf das HPS könnte die Kombination aus portaler Hypertonie plus Platypnoe sein.

Die respiratorischen Symptome sind primär eine langsam fortschreitende Belastungsdyspnoe, welche sich im Verlauf immer mehr zu einer Ruhedyspnoe verschlechtert, die speziell beim aufrechten Sitzen Beschwerden bereitet. Im fortgeschrittenen Stadium zeigen sich typische Trommelschlegelfinger und Zyanosezeichen, aufgrund des Shuntmechanismus kann es zu einer Orthodeoxie kommen, diese wird allerdings eher selten berichtet.

Zu den hepatalen Aspekten der Symptomatik zählen Aszites, ein hepatischer Hydrothorax sowie eine Sarkopenie, wobei letztere wiederum die initiale respiratorische Situation verschlechtert. Spider-Naevi können ebenfalls vorkommen.

Sehr häufig wird aufgrund der Heterogenität der Symptome in einem klinischen Setting außerhalb einer Transplant-Evaluation ein HPS nicht diagnostiziert.

Labor

Klassische Laboruntersuchungen haben in der Diagnose des HPS keine große Relevanz, einzig die Schwere der Lebererkrankung kann anhand der gängigen Tests wie Gerinnungsstatus und Leberwerte graduiert werden. Basierend darauf können auch der MELD-Score oder der Child-Pugh-Score errechnet werden, was für die Therapieplanung sowie Prognoseabschätzung von Relevanz ist.

BGA

Eines der beiden diagnostischen Kriterien für ein HPS ist eine Hypoxämie, ohne dass der Patient andere Gründe für diese aufweist. Wichtig hierbei ist, dass die BGA möglichst in aufrecht sitzender Position durchgeführt werden sollte, um eine eventuelle Orthodeoxie beurteilen zu können. Ein PaO_2 von < 80 mmHg spricht für eine Hypoxämie; um die Messung allerdings spezifischer zu gestalten, wird der alveolo-arterielle Sauerstoffgradient ausgerechnet, da dieser viel früher ansteigt, selbst bei noch nicht pathologischen PaO_2-Werten. Dieser Gradient dient als Korrektur für Faktoren, die den Sauerstoffgehalt fälschlicherweise falsch-hoch erscheinen lassen würden – so zum Beispiel ein niedriger Kohlendioxidgehalt oder Hyperventilation.

Die Klassifikation des Schweregrades des HPS erfolgt anhand des Oxygenierungsstatus der Patienten, da dieser einerseits die Dringlichkeit, andererseits aber auch das Risiko einer Lebertransplantation darstellt.

Echokardiographie

Ein Kontrastmittel-TTE mit aufgeschäumter NaCl-Lösung ist der Goldstandard und der definierende Part in der Diagnose des HPS. Die durch das Schütteln der NaCl-Lösung entstehenden Bläschen sollen im Durchmesser mindestens 10 µm betragen, da dies dann auf ein insuffizient funktionierendes vaskuläres Netz hindeutet. Bei Injektion der vorgefertigten Lösung über einen PVK dauert es in der Regel drei bis sechs Herzzyklen, bis im linken Atrium (welches unter echokardiographischer Beobachtung steht) die zuvor produzierten Bläschen erscheinen. Ist das der Fall, spricht man von einem positiven „Bubble-Echo", hinweisend auf einen intrapulmonalen Shunt im Rahmen eines HPS.

Nachteil des Bubble-Echos ist, dass keine klare Unterscheidung zwischen dem HPS, kleinen arteriovenösen Shunts, präkapillären Erweiterungen oder gar einem intrakardialen Shunt getroffen werden kann. Für eine weitere Differenzierung sind nachfolgende Untersuchungen notwendig, entweder eine pulmonale Angiographie oder ein TEE, in welchem sich das

intraatriale Septum direkt darstellen lässt und dadurch etwaige Shunts klar aufgedeckt werden können. Die Durchführung eines transösophagealen Echos wird allerdings häufig vermieden, da gerade bei Patienten mit fortgeschrittenen Lebererkrankungen die Blutungsgefahr aus Ösophagusvarizen bei Einführen der Sonde erhöht ist.

Pulmonalis-Angiographie

Wie oben erwähnt, dient die Angiographie lediglich zur weiteren Differenzierung, eine deutliche Klinik hin zu der einen oder weg von der anderen Verdachtsdiagnose kann diese invasive Diagnostik allerdings obsolet machen. Eine Angiographie kann dann in Erwägung gezogen werden, wenn der Verdacht auf eine direkte arteriovenöse Kommunikationsroute sehr hoch ist.

Thoraxröntgen

Die Durchführung eines konventionellen Thoraxröntgen ist standardisierter Teil einer kompletten pulmologischen Diagnostik, speziell beim Vorliegen einer respiratorischen Symptomatik mit oder ohne Dynamik. In der direkten Diagnose eines HPS spielt es allerdings keine wesentliche Rolle, es wird hauptsächlich zum Screening auf eventuelle andere Grunderkrankungen als Erklärung für die Hypoxie angewandt.

Therapie

Bis dato gibt es keine kausale Therapie für das HPS, die Lebertransplantation ist die einzige Möglichkeit, betroffene Patienten zu heilen. Häufig bestehen allerdings Kontraindikationen, bzw. wird die Transplantation trotz High-urgent-Meldung nicht er- oder überlebt. Die Reihung erfolgt, wie generell bei allen Lebertransplantationen, auch anhand des MELD-Sscores, wobei Patienten mit einem diagnostizierten HPS hier nochmals eine Priorisierung erfahren, verglichen zu Patienten ohne HPS.

Die symptomatische Therapie besteht folglich aus der Milderung der Beschwerden, im respiratorischen Kontext ist hier eine Langzeitheimsauerstoffversorgung indiziert.

Medikamentöse Ansätze beinhalten NO-Antagonisten, Somatostatinanaloga oder Sympathomimetika. Derzeit gibt es aber keine Studien zu einer möglichen Langzeitverbesserung oder einem Überlebensvorteil unter diesen Therapien.

Prognose

Da eine definitive Diagnose eines HPS abseits des Transplantationssettings eher selten gestellt wird, ist eine eindeutige Prognose bzw. ein durchschnittlicher Krankheitsverlauf schwer zu definieren. Eine Studie, die Lebertransplantationspatienten evaluierte und jene Gruppe der zur Transplantation Zugelassenen mit jener der Abgelehnten verglich, zeigt allerdings, dass ohne eine Organtransplantation ein mittleres Überleben von 24 Monaten vorliegt und die Fünf-Jahres-Überlebensrate bei 23 % liegt.

Anzahl und Schweregrad etwaiger Komorbiditäten verschlechtern die Prognose erwartungsgemäß signifikant, auch der Verlauf des Child-Pugh- sowie MELD-Scores hat eine gewisse prognostische Signifikanz.

Das HPS führt selten direkt über die respiratorische Insuffizienz zum Tod der Patienten, hier stehen Komplikationen aufgrund der End-stage-Lebererkrankung im Vordergrund.

Literatur:

Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome – a liver-induced lung vascular disorder. N Engl J Med 2008; 358: 2378–87.

Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension: the pulmonary vascular enigmas of liver disease. Clin Liver Dis (Hoboken) 2020; 15 (Suppl 1): S13–S24.

Gandhi KD, Taweesedt PT, Sharma M, Surani S. Hepatopulmonary syndrome: An update. World J Hepatol 2021; 13: 1699–706.

Bommena S, Gerkin RD, Agarwal S, Raevens S, Glassberg MK, Fallon MB. Diagnosis of hepatopulmonary syndrome in a large integrated health system. Clin Gastroenterol Hepatol 2021; 19: 2370–8.

Korrespondenzadresse:
Dr. Carina Victoria Ambrus,
Prim. Priv.-Doz. Dr. Arschang Valipour
Abteilung für Innere Medizin und Pneumologie,
Karl-Landsteiner-Institut für Lungenforschung und Pneumologische Onkologie,
Klinik Floridsdorf
A-1210 Wien, Brünnerstraße 68
E-Mail: arschang.valipour@gesundheitsverbund.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere

zeitschriftenübergreifende Datenbank

☑ **Bilddatenbank** ☑ **Artikeldatenbank** ☑ **Fallberichte**

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**