



*Eine CTEPH sollte so früh wie möglich diagnostiziert werden, damit den Patienten alle Therapiemöglichkeiten offen stehen.*



Teilnehmen und Punkte sammeln unter:  
[SpringerMedizin.de/CME](https://www.springermedizin.de/CME)

Welche Bildgebung ist nötig und wie sehen die Therapiemöglichkeiten aus?

## Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie

M.J. Stumpf, C. Pizarro, D. Kütting, F.C. Gärtner, G. Nickenig, C.A. Schaefer, D. Skowasch – Universitätsklinikum Bonn

Die chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) ist eine seltene und lebensbedrohliche Folgeerkrankung der Lungenembolie. Bei Verdacht auf pulmonale Hypertonie (PH) in der Echokardiografie und Perfusionsausfällen in der Szintigrafie bestätigt ein Rechtsherzkatheter die präkapilläre PH. Neben der lebenslangen Antikoagulation ist die pulmonale Endarteriektomie (PEA) die Therapie der Wahl. Bei symptomatischer und inoperabler CTEPH sind Riociguat und/oder pulmonale Ballonangioplastie zusätzliche Optionen.

Die chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) ist eine schwere Folgeerkrankung der Lungenembolie und eine spezielle Form der pulmonalen Hypertonie (PH); sie ist als Gruppe 4 der PH klassifiziert (PH aufgrund von pulmonalarterieller Obstruktion) [1, 2]. Sie entsteht aufgrund einer Obstruktion der Lungenstrombahn durch eine Embolie, die auch rezidivieren oder unbemerkt verlaufen kann, und einen in der Folge auftretenden fibrinösen Umbau des Thrombusmaterials sowie einer Veränderung der nachgeschalteten Gefäßsysteme.

Hierdurch kommt es zu einer zunehmenden Rechtsherzbelastung und -insuffizienz, die unbehandelt zum Tod führen kann [3, 4].

Während die Diagnose einer CTEPH noch in der 1980er-Jahren mit einer schlechten Prognose (3-Jahres-Mortalität > 50 %) einherging [5], gibt es heute für nahezu alle Patienten sinnvolle Therapieoptionen inkl. operativer pulmonaler Endarteriektomie (PEA), gezielter medikamentöser Therapie und/oder interventioneller pulmonaler Ballonangioplastie (BPA). Eine frühzeitige Diagnostik ist es-

senziell, um die bestehenden Therapieoptionen aus-schöpfen zu können.

### Definition der CTEPH

Eine CTEPH ist definiert als präkapilläre pulmonale Hypertonie, die eine persistierende Obstruktion der Lungenstrombahn aufgrund venöser Thromboembolien zur Ursache hat [1, 2, 6]. Die Definition der präkapillären PH und damit auch der CTEPH befindet sich derzeit im Umbruch. Unter einer präkapillären PH verstand man bisher einen mittels Rechtsherzkatheter (RHK) gemessenen pulmonalarteriellen Mitteldruck (mPAP)  $\geq 25$  mmHg und einen pulmonalarteriellen Verschlussdruck (Wedge-Druck, PAWP)  $\leq 15$  mmHg [1].

Im Rahmen der 6. PH-Weltkonferenz in Nizza 2018 wurde eine neue Definition der präkapillären PH vorgeschlagen. Hiernach ist die präkapilläre PH anhand eines mPAP  $> 20$  mmHg und eines PAWP  $\leq 15$  mmHg definiert. Ergänzt wird die Definition um den pulmonal-vaskulären Widerstand, der bei  $\geq 3$  Wood-Einheiten (WU) liegen sollte [2, 7]. Das therapeutische Vorgehen bei CTEPH ist durch die neue Definition nicht wesentlich beeinflusst. Eine Therapieeinleitung ist – abhängig vom klinischen Beschwerdebild – meist erst ab einem mPAP  $\geq 25$  mmHg sinnvoll.

Um chronische Veränderungen der Lungenstrombahn im Rahmen der CTEPH von akuten embolischen Ereignissen bzw. einem akuten embolischen Ereignis im Rahmen einer chronisch thromboembolischen Erkrankung zu unterscheiden, ist es essenziell, die invasive Druckmessung nach einer mindestens dreimonatigen effektiven Antikoagulation nach dem Indexereignis zu erheben [1, 8]. Zudem ist die CTEPH von der chronisch thromboembolischen Erkrankung (CTED) zu unterscheiden, die ebenfalls mit Dyspnoe nach stattgehabter Lungenembolie einhergeht, ohne jedoch die hämodynamischen Kriterien der CTEPH zu erfüllen [4, 9].

### Pathogenese

Pathogenetisch liegt der CTEPH zunächst die Okklusion großer Teile der proximalen Lungenstrombahn beider Lungen durch Thrombusmaterial zugrunde. Im Verlauf kommt es dann bei einem Teil der Betroffenen zu einer Organisation des Thrombus mit Induktion einer Intima-Hyperplasie, intravasaler Netzbildung und schließlich narbigem Umbau mit nur inkompletter Rekanalisation. Auch ein Remodeling nachgeschalteter Arteriolen und kleinerer Gefäße, die initial nicht durch die Embolie betroffen waren, ist möglich. Unbehandelt verlaufen diese Veränderungen chronisch-progredient, es kommt zu einer zunehmenden Rechtsherzbelastung und -versagen [4, 9].

Mit Blick auf die aktuelle COVID-19-Pandemie zeigt die derzeitige Studienlage bei Patienten mit COVID-19 eine Hyperkoagulabilität einhergehend mit einer erhöhten Rate tiefer Beinvenenthrombo-

sen, Lungenembolien und Mikrothromben im pulmonalen Gefäßsystem [10]. Dies kann den Krankheitsverlauf deutlich erschweren, zudem sollte hier in der Folge an eine CTEPH gedacht werden, auch wenn systematische Analysen hierzu derzeit noch fehlen.

### Epidemiologie

Die CTEPH ist eine seltene Erkrankung. Sie tritt mit einer kumulativen Inzidenz von 0,1 bis 9,1 % der Fälle innerhalb von zwei bis vier Jahren nach einer Lungenembolie auf. Fälle, die erst nach zwei Jahren auftreten, sind selten [1, 5, 9]. Aktuelle Zahlen aus Deutschland zeigen eine Inzidenz von 5,7 pro 1 Million Einwohner und Jahr [11].

Die starke Variation in den Angaben zur Inzidenz liegt auch darin begründet, dass sich bei 25 % der Fälle bei nachgewiesener CTEPH keine klinisch apparente Lungenembolie eruieren lässt. Weitere Ursachen liegen in häufig fehlender Frühsymptomatik und der Schwierigkeit, bei neu aufgetretener Lungenembolie eine bereits bestehende CTEPH zu erkennen [5, 11].

### Risikofaktoren

Faktoren, die das Entstehen einer CTEPH begünstigen, sind nicht immer einheitlich. Plasmatische Risikofaktoren, die klassischerweise das Entstehen tiefer Beinvenenthrombosen oder Lungenembolien begünstigen, sind nicht unbedingt auch Risikofaktoren für das Entstehen einer CTEPH. Zusammenfassend wurden die Risikofaktoren kürzlich von Klok et al. dargestellt [5].

Sie umfassen nach neu diagnostizierter Lungenembolie neben vorhergehenden Lungenembolien oder tiefen Beinvenenthrombosen auch eine hohe pulmonalarterielle Thrombuslast in der CT-Angiografie, Zeichen einer PH bzw. einer rechtsventrikulären Dysfunktion in der Ausgangsechokardiografie sowie computertomografisch (CT)-angiografische Hinweise auf eine vorbestehende CTEPH.

Weitere mögliche Risikofaktoren sind ventrikuloatriale Shunts, chronisch infizierte, implantierte Schrittmachersonden oder dauerhafte venöse Verweilsysteme, ein Zustand nach Splenektomie, Nichtzugehörigkeit zur Blutgruppe 0, eine substituierte Hypothyreose oder chronisch-entzündliche Darmerkrankungen. Eine Rolle spielen weiterhin das Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom und eine Erhöhung des Gerinnungsfaktors VIII [5, 9].

### Symptome der CTEPH und PH

Hauptsymptom der PH und insbesondere der CTEPH ist die (Belastungs-)Dyspnoe. Weitere unspezifische und seltener auftretende Symptome können periphere Ödeme, Hämoptysen oder Synkopen, aber auch eine schwere, dauerhafte Einschränkung der Lebensqualität sein [1, 5, 12].

Eine der Hauptschwierigkeiten beim Erkennen einer CTEPH nach Lungenembolie ist allerdings

die Häufigkeit der Dyspnoe bei dieser Patienten-Gruppe. So klagten etwa 40 bis 50 % aller Patienten nach Lungenembolie über Dyspnoe passend zu einem New York Heart Association Stadium (NYHA)  $\geq$  II, 10 bis 20 % sogar über Dyspnoe  $\geq$  NYHA III [5].

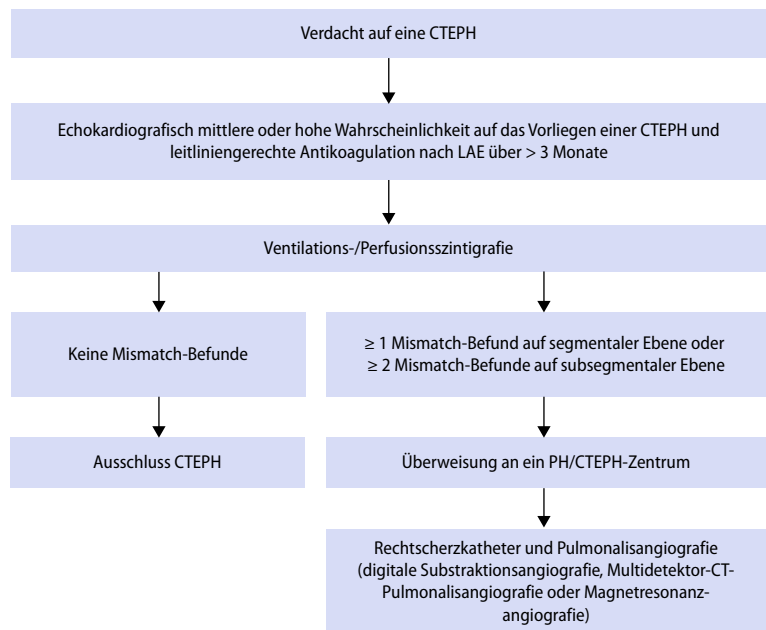
Die Unterscheidung zwischen Patienten mit einer „einfachen“ Dekonditionierung, die bei Weitem die häufigste Ursache einer persistierenden Einschränkung nach Lungenembolie darstellt, und Patienten mit einer relevanten Einschränkung bedingt durch die Folgen der Lungenembolie ist dabei nicht leicht und erklärt, warum eine strukturierte Nachsorge nach Lungenembolie sinnvoll ist [4]. Wichtig ist es, an die CTEPH als Folgeerkrankung der Lungenembolie zu denken, um dann nach einer nicht-invasiven Diagnostik zu entscheiden, ob eine invasive Diagnostik notwendig ist.

### Diagnostik bei CTEPH

In Anlehnung an die aktuell geltenden Leitlinien der European Society of Cardiology und der European Respiratory Society bzgl. Diagnostik und Management der akuten Lungenembolie [8] bzw. der Diagnose und Therapie der PH [1] sollte der Frage nach einer möglichen CTEPH im Rahmen einer Nachsorgeuntersuchung drei bis sechs Monate nach einer Lungenembolie und nach Abschluss einer mindestens dreimonatigen Antikoagulation nachgegangen werden [1].

Vor dem Hintergrund der Häufigkeit bleibender Einschränkungen nach Lungenembolie sollte der das initiale Ereignis diagnostizierende Arzt bzw. die Klinik für die Patienten die Nachsorgeuntersuchung veranlassen. Ein entsprechender Vermerk im Entlassungsdokument ist daher sinnvoll. Eine Aufklärung der Patienten über eine CTEPH als Folgeerkrankung und die strukturierte Nachsorge sollten spätestens bei Entlassung erfolgen bzw. geplant werden. Noch schwieriger ist die Diagnosestellung, wenn keine symptomatische Lungenembolie in der Anamnese vorliegt, die klinische Symptomatik aber zu einer PH bzw. CTEPH passt. Wird eine PH erwogen, sollte daher der komplette diagnostische Algorithmus zur PH-Diagnostik inklusive einer Ventilations-/Perfusionszintigrafie durchgeführt werden [6].

Berichten Patienten im Rahmen der Nachsorgeuntersuchung über neu aufgetretene Dyspnoe und/oder Leistungsminderung, sollte an eine CTEPH gedacht werden. Einen strukturierten Überblick über den Ablauf der Diagnostik gibt **Abb. 1**. Neben der Krankheitsanamnese (Risikofaktoren) ist dann auch eine Sichtung vorangegangener Befunde, insbesondere der initialen CT-Angiografie sinnvoll [5]. Erhärten lässt sich der Verdacht zunächst mithilfe einfacher diagnostischer Mittel. So können elektrokardiografische Zeichen einer Rechtsherzbelastung oder ein erhöhtes NT-proBNP Hinweise auf das Vorliegen einer CTEPH liefern. Ein Röntgen-Thorax kann eine Erweiterung der zentralen Pulmonalarterien, Ver-



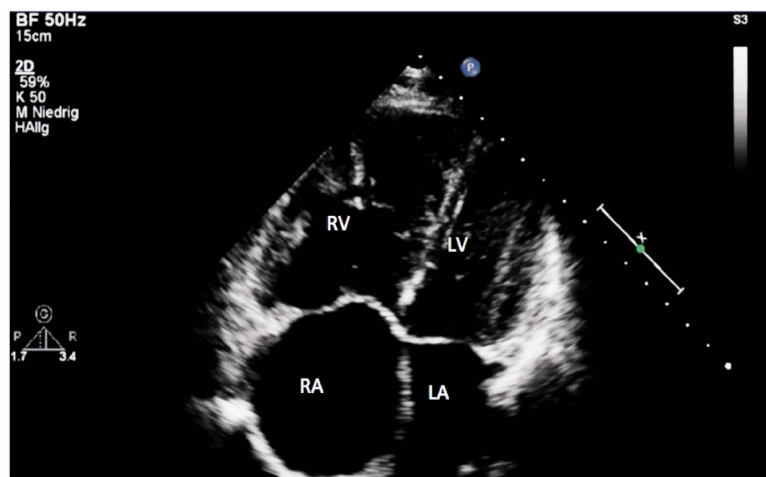
© adaptiert nach [8]

1 Diagnostischer Ablauf bei Verdacht auf chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH). LAE Lungenarterienembolie, PH pulmonale Hypertonie.

minderung der Gefäßfüllung, Vergrößerung des rechten Ventrikels oder Vorhofs zeigen. Trotz unauffälligen lungenfunktionellen Werten findet sich häufig eine erniedrigte Diffusionskapazität. Blutgasanalytisch liegt gerade bei CTEPH auch ein erniedrigter Partialdruck für Kohlendioxid vor [7].

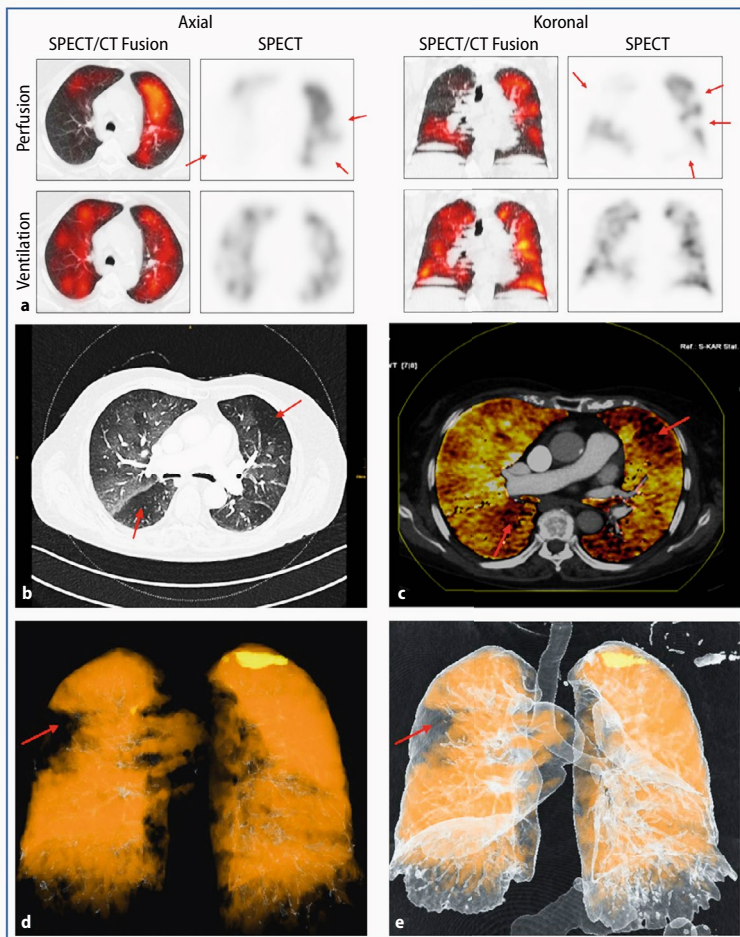
### Echokardiografie

Insbesondere der Echokardiografie kommt im Rahmen der Nachsorgeuntersuchung die entscheidende



© M.J. Stumpf

2 Echokardiografische Bildgebung im Rahmen der Diagnostik einer chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie. Im Vier-Kammer-Blick zeigen sich deutlich dilatierte rechte Herzhöhlen in der Folge der pulmonalen Hypertonie. RA rechtes Atrium, RV rechter Ventrikel, LA linkes Atrium, LV linker Ventrikel.



**3** Radiologische und nuklearmedizinische Bildgebung im Rahmen der CTEPH-Diagnostik. **a** Ventilations-/Perfusions-SPECT einer 80-jährigen Patientin ohne manifeste Lungenembolie in der Anamnese mit multiplen segmentalen und subsegmentalen Mismatch-Befunden vereinbar mit einer CTEPH; **b-e** 57-jähriger Patient mit zunehmender Dyspnoe 2 Jahre nach stattgehabter Lungenembolie; **b** High-Resolution CT mit Mosaikmuster. Die dunkleren Lungenareale sind Zeichen einer verminderten Perfusion (rote Pfeile); **c** Dual-Energy-CT mit passenden Perfusionsausfällen; **d**, **e** Dual-Energy-CT mit segmentalem Mismatch-Befund in Segment 2 (roter Pfeil). CTEPH chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie, CT Computertomografie; SPECT Einzelphotonen-Emissionstomografie.

Rolle zu. Mögliche echokardiografische Anzeichen einer PH sind eine Dilatation der rechten Herzhöhlen, ggf. eine funktionelle Trikuspidalklappeninsuffizienz sowie ein erhöhter über der Trikuspidalklappe abgeleiteter pulmonalarterieller Druck (►Abb. 2). Stauungszeichen, insbesondere eine erweiterte Vena cava inferior, sind häufig [5]. Im Einzelfall kann die Echokardiografie Hinweise auf eine CTEPH und vor allem CTED übersehen. In diesem Fall sollte zusätzlich eine Spiroergometrie durchgeführt werden, die Hinweise auf pulmonale Perfusionsstörungen geben kann [4, 7]. Ergibt sich echokardiografisch eine mittlere oder hohe Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen einer PH, sind eine Ventilations-/Perfusionsszintigrafie und ein Rechtsherzkatheter die empfohlenen nächsten Schritte [1, 5, 7].

## Ventilations-/Perfusionsszintigrafie

Die Ventilations-/Perfusionsszintigrafie stellt mit einer Sensitivität von 96–97 % und einer Spezifität von 90–95 % die zentrale Methode bei der CTEPH-Diagnostik dar [4, 7]. Zeigen sich darin Lungenareale, die zwar ventilert, aber nicht perfundiert werden, spricht man von einem sog. Mismatch-Befund. Ein positives Ergebnis der Szintigrafie ist definiert durch  $\geq 1$  Mismatch-Befund auf segmentaler oder  $\geq 2$  Mismatch-Befunde auf subsegmentaler Ebene. Zur Erhöhung der Sensitivität sollte die Ventilations-/Perfusionsszintigrafie nach Möglichkeit als Einzelphotonen-Emissionstomografie (V/Q-SPECT) durchgeführt werden. Die Kombination mit einer Low-Dose-CT (V/Q-SPECT/CT) erhöht zusätzlich die Spezifität, diese Technik ist jedoch nicht flächendeckend vorhanden [4, 7].

Andere nicht invasive bildgebende Methoden können die Ventilations-/Perfusionsszintigrafie ergänzen, jedoch derzeit (noch) nicht ersetzen. Die HR-Computertomografie des Thorax liefert nicht nur Hinweise auf eine PH, sondern kann bei CTEPH ein Mosaikmuster aufgrund unterschiedlich perfundierter Lungenareale als Zeichen der CTEPH zeigen [7]. Neuere Verfahren wie das Dual-Energie-CT können durch Jod-Mapping anhand der Kontrastmittelaufnahme im Parenchym die Perfusion quantifizieren. Die Multidetektor-CT-Pulmonalisangiografie zeigt häufig typische CTEPH-Läsionen in den zentralen Pulmonalarterien, ohne bei unauffälligem Befund eine CTEPH definitiv ausschließen zu können [4, 7]. ►Abb. 3 zeigt exemplarisch typische radiologische bzw. nuklearmedizinische Befunde bei einer CTEPH. Grundsätzlich gilt, dass ein entsprechender Mismatch-Befund in der Ventilations-/Perfusionsszintigrafie CTEPH-verdächtig ist, die Diagnosesicherung erfolgt jedoch mittels Rechtsherzkatheter und pulmonalvaskulärer Bildgebung [1, 4].

## Rechtsherzkatheter

Der Rechtsherzkatheter sollte in einem PH-/CTEPH-Zentrum erfolgen. Wichtig ist die vorherige Evaluation einer möglichen CTEPH/CTED. Bei einer CTEPH liegt eine präkapilläre PH mit einem mPAP  $> 20$  mmHg, einem PAWP  $\leq 15$  mmHg sowie einem erhöhten pulmonal-vaskulären Widerstand der Lungengefäße  $\geq 3$  WU vor [2]. Schließlich sollte bei CTEPH-Verdacht im Katheterlabor noch die Pulmonalisangiografie ergänzt werden [1, 4, 7, 8]. Sie dient neben der endgültigen Bestätigung der Diagnose auch der Einschätzung der technischen Operabilität sowie weiterer möglicher Therapieoptionen. Typische Befunde sind hier Wandunregelmäßigkeiten, Stenosen mit nachgeschalteten Taschenbildungen („Pouches“), eine insgesamt verzögerte Perfusion, intravasale Netzbildungen und komplette Verschlüsse [5].

Vor dem Hintergrund der Vielzahl diagnostischer Möglichkeiten, deren Verfügbarkeit und Expertise meist in entsprechenden Zentren gebündelt sind und

teilweise auch bereits der Therapieplanung dienen, wird bei Verdacht auf eine CTEPH eine zeitnahe Vorstellung in einem PH-Zentrum empfohlen [1, 4, 6, 7, 8].

### Therapie der CTEPH

Ist die Diagnose einer CTEPH bestätigt, bestehen grundsätzliche drei Therapieoptionen, die sich gegenseitig ergänzen können (►Abb. 4): Die pulmonale Endarteriektomie (PEA), die medikamentöse Therapie und die interventionelle Herangehensweise mittels pulmonaler Ballonangioplastie (BPA) [1, 7, 9]. Welches dieser Verfahren für den Betroffenen infrage kommt, insbesondere, ob eine PEA möglich ist, sollte durch ein multidisziplinäres CTEPH-Team evaluiert werden.

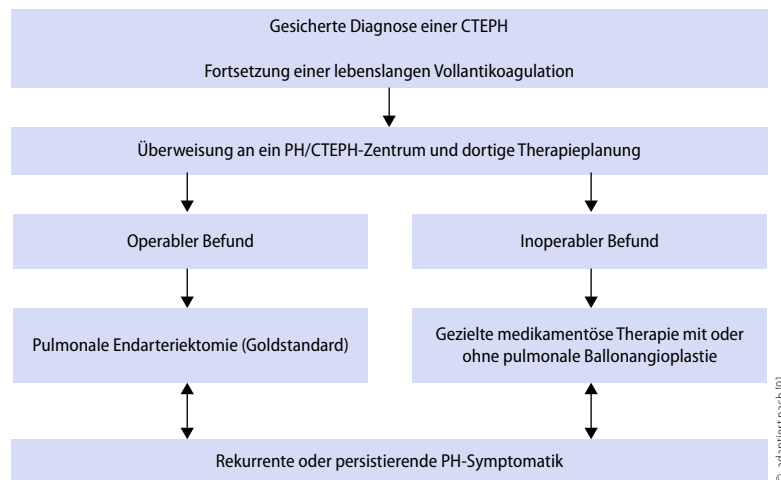
Alle drei Verfahren sollten von einer lebenslangen Antikoagulation begleitet werden. Diese wird klassischerweise mit Vitamin-K-Antagonisten durchgeführt; die direkten oralen Antikoagulanzen werden im klinischen Alltag häufig bei CTEPH eingesetzt, auch wenn dafür keine durch randomisierte Studien abgedeckte Evidenz vorliegt [1, 4]. Supportive Maßnahmen wie der Einsatz von Diuretika, die Verordnung von Sauerstoff etc. sollten analog zur Therapie der PH erwogen werden [1, 7]. Der frühzeitige Beginn eines körperlichen Trainings zeigt eine deutliche Verbesserung der körperlichen Belastbarkeit gemessen anhand des 6-Minuten-Gehtests, der subjektiven Beschwerden und der Lebensqualität [13].

### Pulmonale Endarteriektomie

Die PEA stellt dabei den Goldstandard und die einzige Möglichkeit einer Heilung der Patienten dar [4]. Sie erfolgt über eine mediane Thorakotomie unter den Bedingungen der Hypothermie und extrakorporalen Zirkulation. Die PEA umfasst die pulmonalarteriellen Strombahnen beider Lungen und wird erreicht, indem alle erreichbaren Gefäßabschnitte in der Ebene der Media ausgeschält werden. Eine reine Entfernung intravasalen Thrombusmaterials erreicht keine Heilung der Erkrankung. Die Mortalität der PEA ist mit < 3,5% in erfahrenen Zentren niedrig, die Hämodynamik wird meist erheblich gebessert, das 10-Jahres-Überleben liegt bei 75% [4]. Prinzipiell sollten auch CTED-Patienten ohne oder mit nur geringerer PH in einem CTEPH-Zentrum vorgestellt werden.

### Medikamentöse Therapie

Verbleibt nach PEA eine persistierende oder wiederkehrende CTEPH oder liegt eine Inoperabilität aufgrund von Komorbiditäten und/oder technischer Erreichbarkeit der distalen Obstruktionen vor, stellt die medikamentöse Therapie eine weitere Option dar [1, 4]. Der erste zur Therapie der CTEPH zugelassene Wirkstoff ist Riociguat. Riociguat bewirkt eine Stimulation der löslichen Guanylatzyklase und dadurch eine Vasorelaxation. Darüber hinaus besteht



## 4 Therapeutische Herangehensweise bei chronisch thromboembolischer pulmonaler Hypertonie (CTEPH). PH pulmonale Hypertonie.

ein antiproliferativer und antifibrotischer Effekt. Die Effektivität wurde in der CHEST-Studie gezeigt, die Patienten mit einem mPAP  $\geq 25$  mmHg und einem PVR  $> 3,75$  WU randomisiert hat [14]. Seit Kurzem ist als weitere Substanz das subkutane Prostaglandin-Analogon Treprostinil zugelassen [15]. Eine weitere Studie mit dem Endothelin-Rezeptor-Antagonisten Macitentan läuft derzeit.

### Pulmonale Ballonangioplastie

Die BPA ist ein interventionelles Verfahren, das nach Ausschöpfen der genannten Maßnahmen eine Option darstellt [1, 4, 9]. In mehreren Sitzungen werden jeweils Läsionen in der Regel beschränkt auf einen Lungenlappen mittels Ballon dilatiert. Postinterventionell bleiben die Stenosen offen ohne Restenosen, sodass Stents nicht notwendig sind. Hämodynamik und körperliche Belastung verbessern sich nach BPA; kontrollierte Studien liegen allerdings noch nicht vor [4]. Insbesondere im Bereich peripherer Stenosen, die einer PEA nicht zugänglich sind, kann die BPA die PEA auch sinnvoll ergänzen, sodass auch eine Kombination von operativen, interventionellen und medikamentösen Optionen sinnvoll erscheint. Ultima Ratio bleibt in seltenen therapierefraktären Fällen die Lungentransplantation.

### Literatur

- Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, Gibbs S et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Heart J. 2016;37:67-119
- Simonneau G, Montani D, Celermajer DS et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmo-

- nary hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1801913
3. Delcroix M, Kerr K, Fedullo P. Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. Epidemiology and Risk Factors. *Ann Am Thorac Soc.* 2016;13 Suppl 3:S201-6
  4. Delcroix M, Torbicki A, Gopalan D et al. ERS Statement on Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *Eur Respir J.* 2020; <https://doi.org/10.1183/13993003.02828-2020>
  5. Klok FA, Couturaud F, Delcroix M, Humbert M. Diagnosis of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism. *Eur Respir J.* 2020;55(6):2000189
  6. Lange TJ, Borst M, Ewert R et al. Aktuelle Definition und Diagnostik der pulmonalen Hypertonie. *Pneumologie.* 2020;74(12):847-63
  7. Wilkens H, Konstantinides S, Lang IM et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): Updated Recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol.* 2018;272S:69-78
  8. Konstantinides SV, Meyer G, Becattini C et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J.* 2020;41:543-603
  9. Kim NH, Delcroix M, Jais X et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1801915
  10. Poyiadji N, Cormier P, Patel PY et al. Acute Pulmonary Embolism and COVID-19. *Radiology.* 2020;297(3):E335-E338
  11. Kramm T, Wilkens H, Fuge J et al. Incidence and characteristics of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Germany. *Clin Res Cardiol.* 2018;107:548-53
  12. Keller K, Tesche C, Gerhold-Ay A et al. Quality of life and functional limitations after pulmonary embolism and its prognostic relevance. *J Thromb Haemost.* 2019;17:1923-34
  13. Grünig E, MacKenzie A, Peacock AJ et al. Standardized exercise training is feasible, safe, and effective in pulmonary arterial and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from a large European multicentre randomized controlled trial. *Eur Heart J.* 2020; <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa696>
  14. Ghofrani H-A, D'Armini AM, Grimminger F et al. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *N Engl J Med.* 2013;369:319-29
  15. Sadushi-Kolici R, Jansa P, Kopec G et al. Subcutaneous treprostinil for the treatment of severe non-operable chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTREPH): a double-blind, phase 3, randomised controlled trial. *Lancet Respir Med.* 2019;7(3):239-48

---

### Interessenkonflikt

Die Autoren erklären, dass bei der Erstellung des Beitrags keine Interessenkonflikte bestanden. Der Verlag erklärt, dass die inhaltliche Qualität des Beitrags von zwei unabhängigen Gutachtern geprüft wurde. Werbung in dieser Zeitschriftenausgabe hat keinen Bezug zur CME-Fortbildung. Der Verlag garantiert, dass die CME-Fortbildung sowie die CME-Fragen frei sind von werblichen Aussagen und keinerlei Produktempfehlungen enthalten. Dies gilt insbesondere für Präparate, die zur Therapie des dargestellten Krankheitsbildes geeignet sind.

---



**Max Jonathan Stumpf**

Medizinische Klinik und  
Poliklinik II  
Universitätsklinikum Bonn  
Venusberg-Campus 1  
53127 Bonn  
[max.stumpf@ukbonn.de](mailto:max.stumpf@ukbonn.de)

---

### C. Pizarro, G. Nickenig, C. A. Schaefer, D. Skowasch

Med. Klinik und Poliklinik II – Kardiologie/Pneumologie/  
Angiologie, Universitätsklinikum Bonn

---

### D. Kütting

Klinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie,  
Universitätsklinikum Bonn

---

### F. C. Gärtner

Klinik und Poliklinik für Nuklearmedizin,  
Universitätsklinikum Bonn

---

## Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie

Teilnehmen und Punkte sammeln können Sie

- als e.Med-Abonnent von SpringerMedizin.de
- als registrierter Abonnent dieser Fachzeitschrift



Dieser CME-Kurs ist auf [SpringerMedizin.de/CME](http://SpringerMedizin.de/CME) zwölf Monate verfügbar. Sie finden ihn, wenn Sie den Titel in das Suchfeld eingeben. Alternativ können Sie auch mit der Option „Kurse nach Zeitschriften“ zum Ziel navigieren oder den QR-Code links scannen.

### ? Welche Aussage zu den Risikofaktoren einer chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie (CTEPH) ist richtig?

- Es ist sicher, dass hereditäre Gerinnungsstörungen keinen Einfluss auf die Entstehung einer CTEPH haben.
- Eine CTEPH kann unabhängig von der Schwere der initialen Lungenarterienembolie entstehen, die initiale Thrombuslast hat keinen Einfluss.
- Eine Anamnese bzgl. vorheriger thromboembolischer Ereignisse ist nicht zielführend.
- CTEPH ist per definitionem eine idiopathische Erkrankung, daher ist die Suche nach Risikofaktoren nicht notwendig.
- Bei Patienten mit fulminanter, beidseitiger Lungenarterienembolie mit hoher Thrombuslast sollte im Rahmen der Nachsorge an eine CTEPH gedacht werden.

### ? Welche Aussage zu der Definition einer chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie (CTEPH) ist richtig?

- Für eine verlässliche Aussage bzgl. des pulmonalarteriellen Drucks reicht die Bestimmung mittels Echokardiografie.
- Bei einer CTEPH liegt der pulmonalarterielle Verschlussdruck bei  $\leq 15$  mmHg.
- Der CTEPH liegt eine vorübergehende Obstruktion der Lungenstrombahn zugrunde.
- Ausschlaggebend für die Diagnose ei-

ner pulmonalen Hypertonie ist nicht der mittlere, sondern der systolische pulmonalarterielle Druck.

- Die pulmonalarterielle Resistance kann in Wood-Einheiten angegeben werden und liegt bei der CTEPH bei  $< 3$ .

### ? Welche Aussage zu den Symptomen einer chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie (CTEPH) ist richtig?

- Dyspnoe ist eine seltene Langzeitfolge einer Lungenarterienembolie und tritt fast nur im Zusammenhang mit einer CTEPH auf.
- Es besteht nur selten eine Einschränkung der Lebensqualität.
- Periphere Ödeme treten typischerweise bei kardialen Erkrankungen auf, ein Zusammenhang mit der CTEPH ist nicht beschrieben.
- Belastungsdyspnoe ist das Hauptsymptom der CTEPH.
- Eine CTEPH verläuft stets oligosymptomatisch.

### ? Welche Aussage zu der Diagnostik der chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie (CTEPH) ist falsch?

- Nach stattgehabter Lungenarterienembolie sollte eine mindestens 3-monatige Antikoagulation erfolgen.
- Patienten mit Lungenarterienembolie sollten nach 3–6 Monaten einen Termin zur Follow-up-Untersuchung erhalten.

- Richtungsweisende Hinweise auf eine CTEPH können bereits im Rahmen der initialen Lungenarterienembolie bestehen.
- Eine Sichtung insbesondere der radiologischen Vorbefunde ist sinnvoll.
- 3–6 Monate nach einer schweren Lungenarterienembolie sollte bei jedem Patienten eine Ventilations-/Perfusionszintigrafie durchgeführt werden.

### ? Welcher CT-angiografische Befund weist **nicht** auf eine chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie hin?

- Exzentrische Kontrastmittelaussparungen.
- Intravasale Netzbildung.
- Perikarderguss.
- Unterlappenatelektase.
- Mosaikartiges Perfusionsmuster des Lungengewebes.

### ? Bzgl. der Diagnostik der chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie (CTEPH) trifft **nicht** zu, ...

- dass der Echokardiografie eine entscheidende Rolle zukommt.
- dass ein subsegmentaler Mismatch-Befund im Rahmen der Ventilations-/Perfusionsszintigrafie die Diagnose bestätigt.
- dass auch bei Patientin ohne anamnestische Lungenarterienembolie an eine CTEPH gedacht werden muss.
- dass ein negatives NT-proBNP die Diag-

Dieser CME-Kurs wurde von der Bayerischen Landesärztekammer mit zwei Punkten in der Kategorie I (tutoriel unterstützte Online-Maßnahme) zur zertifizierten Fortbildung freigegeben und ist damit auch für andere Ärztekammern anerkennungs-fähig.

Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70% der Fragen richtig beantwortet werden. Pro Frage ist jeweils nur eine Antwortmöglichkeit zutreffend. Bitte beachten Sie, dass Fragen wie auch Antwortoptionen online abweichend vom Heft in zufälliger Reihenfolge ausgespielt werden.

Bei inhaltlichen Fragen erhalten Sie beim Kurs auf [SpringerMedizin.de/CME](http://SpringerMedizin.de/CME) tutorielle Unterstützung. Bei technischen Problemen erreichen Sie unseren Kundenservice kostenfrei unter der Nummer 0800 7780777 oder per Mail unter [kundenservice@springermedizin.de](mailto:kundenservice@springermedizin.de).

- nose unwahrscheinlicher macht.
- dass vor Beginn der Diagnostik eine mindestens 3-monatige Vollantikoagulation erfolgt sein sollte.
- ? Welche Aussage zur chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie (CTEPH) trifft *nicht* zu?**
- Die CTEPH gehört zu den seltenen Erkrankungen.
  - Die Inzidenz in Deutschland wird mit knapp 6 Fällen pro 1 Million Einwohner und Jahr angenommen.
  - Die definierte Ursache ist eine Lungenarterienembolie.
  - Diagnostik und Therapie sollten durch ein entsprechendes Zentrum koordiniert werden.
  - Die CTEPH geht auch unter Therapie mit einer sehr schlechten Prognose einher.
- ? Im Rahmen der Therapie einer chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie sollte...**
- sich zu Beginn auf eine Therapieform festgelegt werden.
  - der interventionellen Therapie Vorrang vor anderen Therapieformen gegeben werden.
  - sofern noch nicht erfolgt, zunächst eine Antikoagulation durchgeführt werden.
  - die medikamentöse Therapie im Vordergrund stehen, um die Patienten keinem OP-Risiko auszusetzen.
  - ein interdisziplinäres Team aufgrund der zu erwartenden Diskussionen nur in sehr schwierigen Fällen herangezogen werden.
- ? Welche Aussage zur Therapie der chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie trifft *nicht* zu?**
- Die pulmonale Endarteriektomie stellt den Goldstandard der Therapie dar.
  - Medikamentöse und interventionelle Therapien können sich ergänzen.
  - Operative und interventionelle Therapie können sich ergänzen.
  - Da die operative Therapie den Goldstandard darstellt, sind ergänzende Verfahren mittlerweile obsolet geworden.
  - Im Rahmen der pulmonalen Endarteriektomie erfolgt die Ausschälung in der Ebene der Media.

- ? Welche Aussage zur Therapie der chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie trifft zu?**
- Die Ballondilatation der Pulmonalarterien erreicht gleichwertige Ergebnisse verglichen mit der pulmonalen Endarteriektomie.
  - Die Ballondilatation der Pulmonalarterien benötigt typischerweise eine bis maximal drei Sessions.

- Medikamentöse Therapieformen bestehen derzeit nur im Off-label Bereich.
- Zur Ballondilatation der Pulmonalvenen ist der Zugang über die A. radialis heute der präferierte Zugangsweg.
- Die Ballondilatation der Pulmonalvenen ist derzeit keine gleichwertige Alternative zur pulmonalen Endarteriektomie, kann diese aber sinnvoll ergänzen.

## SpringerMedizin.de/CME

### Abonnenten aufgepasst! So sammeln Sie CME-Punkte mit *Pneumo News*

Abonnenten von *Pneumo News* können kostenlos an den CME-Modulen der Zeitschrift teilnehmen. Dazu müssen Sie sich das Online-Angebot von *Pneumo News* auf [www.SpringerMedizin.de/CME](http://www.SpringerMedizin.de/CME) einmalig freischalten.

So einfach geht's:

#### ► 1. Registrieren und einloggen

Um Fortbildungseinheiten auf [SpringerMedizin.de/CME](http://SpringerMedizin.de/CME) bearbeiten zu können, müssen Sie auf [www.springermedizin.de](http://www.springermedizin.de) registriert sein. Sollten Sie noch keinen Springer-Medizin-Zugang haben, registrieren Sie sich bitte zunächst (Berufsnachweis erforderlich). Wenn Sie bei der Registrierung als Adresse bereits die Lieferadresse Ihres *Pneumo-News*-Abonnements angegeben haben, wird Ihnen die Zeitschrift automatisch innerhalb von 24 Stunden zugebucht. Wenn Sie eine andere Adresse genutzt haben, schreiben Sie unter der Angabe Ihrer Abonummer (zu finden auf dem Adressaufkleber auf Ihrer Zeitschrift) an: [kundenservice@springermedizin.de](mailto:kundenservice@springermedizin.de).

#### ► 2. Beitrag auswählen

Unter der Rubrik „CME“ auf [SpringerMedizin.de](http://SpringerMedizin.de) finden Sie die Kursliste. Diese

Liste umfasst alle CME-Fortbildungen von [SpringerMedizin.de/CME](http://SpringerMedizin.de/CME). Lassen Sie sich alle Kurse anzeigen oder wählen Sie über „Kurse nach Zeitschriften“ die *Pneumo News* aus, um direkt zu den Kursen zu gelangen.

#### ► 3. CME-Punkte sammeln

Zu jedem CME-Beitrag gehört ein Fragebogen mit zehn CME-Fragen. Ab sieben richtigen Antworten haben Sie bestanden und erhalten umgehend eine Teilnahmebescheinigung!

**Teilnehmen und weitere Informationen unter:**  
[SpringerMedizin.de/CME](http://SpringerMedizin.de/CME)

Noch mehr Fortbildung bietet das e.Med-Komplettpaket. Hier stehen Ihnen auf [SpringerMedizin.de/CME](http://SpringerMedizin.de/CME) alle Kurse der Fachzeitschriften von Springer Medizin zur Verfügung.

**Testen Sie e.Med 30 Tage kostenlos und unverbindlich!**

Jetzt informieren unter:  
[www.springermedizin.de/eMed](http://www.springermedizin.de/eMed)  
oder telefonisch unter 0800 7780777  
(Montag bis Freitag 10 bis 17 Uhr)