

Dyspnoe

Es ist nicht das Herz, nicht die Lunge – es ist die Leber!

Wenn sich zirrhotische Patientinnen und Patienten mit der Symptomatik einer progredienten Dyspnoe präsentieren, dann kommt dafür meistens eine Anämie, zunehmender Aszites oder eine Sarkopenie mit allgemeiner Dekonditionierung infrage. Differentialdiagnostisch ist der Fächer pulmonaler Manifestationen bei Betroffenen mit einer Hepatopathie aber viel breiter [1]. Die entsprechenden Auswirkungen können dabei sämtliche Kompartimente der Lunge betreffen, ausgewählte Entitäten sind in der Tabelle 1 aufgeführt. Ein voreiliger Ausschluss («premature closure») dieser Diagnosen ist deshalb zu vermeiden – insbesondere wenn die kardialen und pneumologischen Abklärungen nicht wirklich wegweisend sind und die «gefährlichen» Krankheitsbilder vermeintlich ausgeschlossen wurden.

In dieser Ausgabe des Swiss Medical Forum stellen Schweckendiek et al. die Kasuistik einer Patientin mit hepatopulmonalem Syndrom (HPS) als besonderen Fall vor [2]. Zu Recht: Das Krankheitsbild und seine komplizierte Pathophysiologie sind unzureichend bekannt und die therapeutischen Optionen sind bescheiden. Aufgrund der geringen Sensibilisierung («awareness») wird die Diagnose vermutlich häufig verzögert gestellt. Im Unterschied zu den meisten anderen pulmonalen Manifestationen von nicht malignen Lebererkrankungen kann ein HPS zudem bereits bei akuten Leberschäden, zum Beispiel im Rahmen einer ischämischen Schockleber, auftreten. Im hier präsentierten Fall kam als besondere Herausforderung dazu, dass die

Diagnose einer Hepatopathie bei der Patientin bislang noch nicht bekannt war.

Die Erstbeschreibung des HPS findet sich bereits in Autopsieberichten am Ende des 19. Jahrhunderts: Charakteristisch waren damals schon die deutlich dilatierten Arteriole und Kapillaren, die anschaulich auch als «Spidernävi der Lunge» bezeichnet wurden [3]. Konfusion besteht im klinischen Alltag gern in der Abgrenzung eines HPS von der portopulmonalen Hypertonie: Bei Letzterer zeigt sich eine ausgeprägte Vasokonstriktion in der arteriellen Lungenstrombahn mit hämodynamischen Effekten (pulmonale Hypertonie), beim HPS besteht hingegen eine Vasodilatation der Lungengefäße mit Shuntvolumen und konsekutiver Störung des Gasaustausches [4]. Die Oxygenationsstörung nimmt dabei in aufrechter Körperposition zu (Orthodeoxie). Das Auftreten einer Platypnoe (quasi das klinische Negativbild der Orthopnoe) mit Orthodeoxie ist deshalb suggestiv für das Vorliegen eines HPS. Als zusätzliche klinische Hinweise finden sich gelegentlich ein digitales «Clubbing» und eine Zyanose.

Die lungenfunktionellen Basisabklärungen sind hingegen häufig unergiebig; die Diffusionskapazität ist der einzig konsequent pathologische Test. Die Verdachtsdiagnose wird am einfachsten durch die «Bubble»-Echokardiographie mit Nachweis von extrakardialen Shunts bestätigt.

Die ungewöhnliche Kombination von Hepatopathie, Platypnoe und Orthodeoxie ist praktisch diagnostisch für das Vorliegen eines HPS – ganz besonders dann, wenn sich die

Hypoxämie unter einer supplementären Sauerstoffgabe korrigiert [5]. Bei der Diagnostik im Vordergrund stehen deshalb einmal mehr die Anamnese und die gute klinische Untersuchung. Dazu setzt der Fallbericht von Schweckendiek et al. ein wichtiges Engramm.

Disclosure Statement

Der Autor hat deklariert, keine potentiellen Interessenskonflikte zu haben.

Literatur

- Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome – a liver-induced lung vascular disorder. N Engl J Med. 2008;358(22):2378–87.
- Schweckendiek D, Tatu A, Pazhenkottil A, Gaisl T, Rogler G, Müllhaupt B, Kremer A. Nicht im «Liegen» stehen bleiben. Swiss Med Forum. 2023;23(37):1296–1298.
- Berthelot P, Walker JG, Sherlock S, Reid L. Arterial changes in the lungs in cirrhosis of the liver – lung spider nevi. N Engl J Med. 1966;274(6):291–8.
- Hoeper MM, Krowka MJ, Strassburg CP. Portopulmonary hypertension and hepatopulmonary syndrome. Lancet. 2004;363(9419):1461–8.
- Ghent CN, Levstik MA, J Marotta PJ. The hepatopulmonary syndrome. N Engl J Med. 2008;359(8):866.



Prof. Dr. med. Lars C. Huber
Redaktor Swiss Medical Forum

Tabelle 1: Ausgewählte pulmonale Manifestationen der Leberzirrhose [1]

Lungenparenchym	Pleura	Lungengefäße
- Aspirationsereignisse (z.B. bei hepatischer Enzephalopathie) - Gehäufte pneumonische Infekte (gestörte Immunabwehr)	Hepatischer Hydrothorax (meist rechtsseitig lokalisierter transsudativer Pleuraerguss bei Betroffenen ohne anderweitig erklärende kardiale oder pulmonale Ursache)	- Lungenembolie (trotz niedrigem INR-Wert besteht paradoxerweise ein erhöhtes venöses Thromboserisiko) - Portopulmonale Hypertonie - Hepatopulmonales Syndrom (HPS)

INR: «International Normalized Ratio».