

Journal für Pneumologie

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

Diagnostischer Algorithmus bei Verdacht auf Lungenhochdruck

// Diagnostic algorithm in pulmonary hypertension

Sassmann T, Douschan P

Journal für Pneumologie 2024; 12 (1), 11-15

Homepage:

www.kup.at/pneumologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

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.

Diagnostischer Algorithmus bei Verdacht auf Lungenhochdruck

T. Sassmann, P. Douschan

Kurzfassung: Die pulmonale Hypertonie geht mit einer hohen Morbidität und Mortalität einher. Umso wichtiger ist es, diese Erkrankung frühzeitig zu erkennen. Die Echokardiographie stellt dabei die bedeutendste Screening-Untersuchung dar, um Zeichen des Rechtsherzversagens und der pulmonalen Hypertonie zu detektieren. Patienten mit hoher Wahrscheinlichkeit für eine pulmonal-arterielle Hypertonie, eine chronische thromboembolische pulmonale Hypertonie oder sonstige schwere Formen des Lungenhochdrucks sollten zügig einem Ex-

pertenzenzentrum zugewiesen werden, um den Betroffenen eine optimale Therapie anbieten zu können.

Schlüsselwörter: Pulmonale Hypertonie, Screening-Methoden, Echokardiographie, Experten-zentrum

Abstract: Diagnostic algorithm in pulmonary hypertension. Pulmonary hypertension is associated with increased morbidity and mortality. Hence, an early diagnosis is fundamental. Echocardiography

is the most important screening tool to find signs of right heart failure and pulmonary hypertension. Patients with a high probability for pulmonary arterial hypertension, chronic thromboembolic pulmonary hypertension or any kind of severe pulmonary hypertension require health care at an expert center to provide optimized therapy. *J Pneumolog* 2024; 12 (1): 11–5.

Keywords: pulmonary hypertension, screening methods, echocardiography, expert center

■ Einleitung

Im Jahr 2023 erschienen die neuen Leitlinien der ESC/ERS für die Diagnose und Behandlung der pulmonalen Hypertonie (PH). In diesem Artikel möchten wir den diagnostischen Algorithmus im klinischen Alltag bei Verdacht auf pulmonale Hypertonie (PH) basierend auf diesen neuen Leitlinie zusammenfassen [1].

■ Definition und Klassifikation

Die PH ist eine Erkrankung, bei der es aus unterschiedlichen Gründen zu einer Erhöhung des Drucks im Lungenkreislauf kommt. Sie ist definiert als eine Erhöhung des mittleren pulmonal-arteriellen Drucks (mPAP) > 20 mmHg. Die Diagnose wird mittels Rechtsherzkatheteruntersuchung gestellt. Basierend auf den invasiven Messwerten kann die PH in eine präkapilläre PH (die Ursache des Lungenhochdrucks liegt vor dem kapillaren Gefäßbett, also in den Pulmonalarterien) vs. postkapilläre PH (Ursache des Lungenhochdrucks liegt hinter dem kapillaren Gefäßbett, in Form eines Rückstaus aus dem linken Atrium in die Pulmonalvenen) vs. eine Kombination aus beiden eingeteilt werden. Die jeweiligen hämodynamischen Kriterien sind in Tabelle 1 dargestellt. Bitte beachten Sie, dass die Einteilung in primäre und sekundäre PH heutzutage nicht mehr gebräuchlich ist.

Wie Tabelle 2 zu entnehmen ist, wird die PH basierend auf den zugrunde liegenden Krankheitsbildern klassifiziert. Die Prävalenz aller Formen wird mit 1 % global angegeben.

Am häufigsten kommt eine PH aufgrund von Linksherzerkrankungen vor, gefolgt von Lungenkrankheiten. Die „klassische“ PAH (pulmonal-arterielle Hypertonie, Gruppe 1), die chronisch-thromboembolische Erkrankung (Gruppe 4) und unklare bzw. multifaktorielle PH kommen hingegen nur selten

vor. Besonders Patienten der Gruppe 1 und 4 bedürfen jedoch besonderer Aufmerksamkeit, da der Verlauf rasch progredient sein kann und gezielte Therapien zur Verfügung stehen.

■ Awareness schaffen

Einige Erkrankungen haben eine erhöhte Wahrscheinlichkeit, mit einer PH einherzugehen oder diese hervorzurufen. Patienten mit Linksherzerkrankungen wie Herzinsuffizienz mit reduzierter Ejektionsfraktion oder höhergradiger Mitralklappeninsuffizienz sowie Patienten mit COPD oder fortgeschrittener interstitieller Lungenerkrankung haben eine hohe Wahrscheinlichkeit, auch eine PH zu entwickeln, welche den Verlauf der Grunderkrankung negativ beeinflusst. Hier steht jedoch primär die Behandlung der Grundkrankheit im Vordergrund. Besonderes Augenmerk sollte auf Risikogruppen für die Entstehung einer pulmonal-arteriellen Hypertonie (PAH) oder einer chronisch thromboembolischen PH gelegt werden.

■ Zeichen der pulmonalen Hypertonie

Eine PH zu erkennen, ist nicht leicht, da die Symptome unspezifisch sind und denen einer „gewöhnlichen“ Herzinsuffizienz oder Lungenerkrankung gleichen. Die Patienten präsentieren sich häufig mit Dyspnoe bei Belastung, wobei eine Aggravierung der Atemnot in gebückter Körperhaltung, etwa dem Schuhe zubinden, als pathognomonisch für die fortgeschrittene PH angesehen wird. Weiters kann es zu Druckgefühl auf der Brust bei

Tabelle 1: Gültige hämodynamische Definitionen der PH (nach [1])

Definition der pulmonalen Hypertonie	Hämodynamische Rechtsherzkatheter-Befunde
Präkapilläre PH	mPAP > 20 mmHg, PAWP ≤ 15 mmHg, PVR ≥ 3 WU
Isolierte postkapilläre PH (ipcPH)	mPAP > 20 mmHg, PAWP > 15 mmHg, PVR < 3 WU
Kombinierte prä- und postkapilläre PH (cpcPH)	mPAP > 20 mmHg, PAWP > 15 mmHg, PVR ≥ 3 WU

PH: Pulmonale Hypertonie, PAWP: pulmonal-arterieller Verschlussdruck, PVR: pulmonaler Gefäßwiderstand, WU: Wood-Einheiten

Aus der Klinischen Abteilung für Pulmonologie, LKH-Univ.-Klinikum Graz, Zentrum für Pulmonale Hypertonie

Korrespondenzadresse: Dr. Teresa Sassmann, Klinische Abteilung für Pulmonologie, Medizinische Universität Graz, A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 15, E-mail: Teresa.Sassmann@medunigraz.at

Belastung, bis hin zu pektanginösen Schmerzen ähnlich einer KHK, kommen. Dennoch sollte eine KHK in der Diagnostik bei entsprechendem Verdacht immer vorab abgeklärt werden. Weitere Symptome können Husten mit und ohne Auswurf, Hämoptysen, Leistungsminderung, Synkopen, Palpitationen, Müdigkeit, Beinödeme, Hepatomegalie und Aszites sein. Klinisch können sich Zeichen der Herzinsuffizienz mit Ödemen, gestauten Jugularvenen, Zyanose, Uhrglasnägel zeigen.

Tabelle 2: Klassifikation der pulmonalen Hypertonie nach den aktuellen Leitlinien (nach [1])

- 1. Pulmonal arterielle Hypertonie (PAH)**
 - 1.1 Idiopathische PAH (IPAH)
 - 1.2 Erbliche (hereditäre) PAH (HPAH)
 - 1.3 Medikamentös- und toxisch induzierte PAH
 - 1.4 PAH assoziiert mit:
 - 1.4.1 Bindegeweserkrankungen
 - 1.4.2 HIV-Infektion
 - 1.4.3 Portale Hypertension
 - 1.4.4 Kongenitaler Herzerkrankung
 - 1.4.5 Schistosomiasis
 - 1.5 PAH-Langzeitresponder auf Kalziumkanalblocker
 - 1.6 PAH mit Zeichen der venösen/kapillären (PVOD/PCH) Beteiligung
 - 1.7 Syndrom der persistierenden PH der Neugeborenen
- 2. PH durch Linksherzerkrankung**
 - 2.1 PH aufgrund von Herzinsuffizienz mit erhaltener LVEF
 - 2.2 PH aufgrund von Herzinsuffizienz mit reduzierter LVEF
 - 2.3 Herzklappenerkrankungen
 - 2.4 Kongenitale/erworbene kardiovaskuläre Störungen, die zu einer postkapillären PH führen
- 3. PH infolge von Lungenkrankheiten und/oder Hypoxie**
 - 3.1 Obstruktive Lungenkrankheit
 - 3.2 Restriktive Lungenkrankheit
 - 3.3 Andere Lungenkrankheit mit gemischt restriktivem/obstruktivem Muster
 - 3.4 Hypoxie ohne Lungenkrankheit
 - 3.5 Angeborene pulmonale Störungen
- 4. PH infolge von pulmonal-arterieller Obstruktion**
 - 4.1 Chronisch thromboembolische PH (CTEPH)
 - 4.2 Andere pulmonal-arterielle Obstruktionen
- 5. PH mit unklaren und/oder multifaktoriellen Mechanismen**
 - 5.1 Hämatologische Störung
 - 5.2 Systemische und metabolische Störungen
 - 5.3 Andere
 - 5.4 Komplexe kongenitale Herzerkrankung

Tabelle 3: Medikamente, die im Verdacht stehen, eine PH auszulösen (nach [1])

Definitiver Zusammenhang mit PH	Möglicher Zusammenhang mit PH
Aminorex	Alkylierende Stoffe (Cyclophosphamide, Mitomycin C)
Benfluorex	Amphetamine
Dasatinib	Bosutinib
Dexfenfluramin	Kokain
Fenfluramin	Diazoxid
Methamphetamine	Direkt antiviral wirkende Medikamente gegen das Hepatitis-C-Virus (Sofosbuvir)
Toxisches Rapsöl	Indirubin
	Interferon alpha und beta
	Leflunomid
	L-Tryptophan
	Phenylpropanolamin
	Ponatinib
	Selektive Proteasom-Inhibitoren (Carfilzomib)
	Lösungsmittel (Trichloroethylen)
	Johanniskraut

Doch bei welchen Patienten sollte man an eine PH denken?

- Patienten mit Risikofaktoren wie Kollagenosen und Autoimmunerkrankungen (Sklerodermie und Lupus), Lebererkrankungen mit portalem Hypertonus oder einer positiven Familienanamnese hinsichtlich PH/bzw. PAH,
- junge Patienten,
- bei thrombophilen Gerinnungsstörungen oder stattgehabten thromboembolischen Geschehen,
- Patienten mit Grunderkrankung (COPD, ILD, Herzinsuffizienz), die unter optimaler Therapie stehen und dennoch unter Beschwerden leiden, die im Rahmen dieser Grunderkrankung nicht erklärbar sind.

Weiters gibt es Medikamente/Drogen, die mit dem Vorkommen einer PH assoziiert sind. Das bekannteste Beispiel sind Appetitzügler mit dem Wirkstoff „Aminorex“, ein Amphetamin-Abkömmling, der in den 1960er Jahren bei vielen Betroffenen eine schwere PH ausgelöst hat. In Tabelle 3 sind weitere Medikamente und Toxine aufgelistet, die im Verdacht stehen, eine PH auslösen zu können.

Welcher Patient soll an ein PH-Zentrum überwiesen werden?

Nicht jeder Patient mit Verdacht auf PH muss einem Expertenzentrum vorgestellt werden. In der Leitlinie heißt es, dass Patienten mit hoher Wahrscheinlichkeit für eine PAH, eine CTEPH oder sonstige schwere PH (z. B. schwere PH bei Lungenerkrankungen) zügig einem Zentrum mit Erfahrung in der Diagnostik und Therapie von Lungengefäßerkrankungen zugewiesen werden sollen.

■ Diagnostik

Da eine PH bei verschiedenen Erkrankungen vorkommen kann, ist eine Reihe von Untersuchungen entscheidend, um die richtige Diagnose stellen und die Patienten korrekt klassifizieren zu können. In der Leitlinie werden zwei Ziele definiert: zum einen eine PH im niedergelassenen Setting frühzeitig zu erkennen, um die Patienten rasch an ein PH-Expertenzentrum zu überweisen; zum anderen die zugrunde liegende Erkrankung sowie Komorbiditäten zu eruieren, um den Betroffenen eine optimale Therapie anbieten zu können.

Auskultation

Bei der Auskultation können ein betonter 2. Herzton, ein Systolikum über der Trikuspidalklappe und ein Diastolikum über der Pulmonalklappe auffallend sein.

EKG

Im Elektrokardiogramm können andere Ursachen für die Beschwerden aufgezeigt werden, wie Zeichen der Linksherzhypertrophie oder Arrhythmien. Eine PH geht häufig mit einem Rechtstyp, überdrehten Rechtstyp oder SIQIII-Typ einher. Auch ein kompletter oder inkompletter Rechtsschenkelblock, ein P pulmonale (P > 0,25 mV in Ableitung II), rechtsventrikuläre Belastungszeichen (ST-Senkung/T-Welleninversion in den rechts-präkordialen [V1-V4] und inferioren [II, III, aVF] Ableitungen) sowie Zeichen der Rechtsherzhypertrophie können für eine PH sprechen.

Labor und Biomarker

Laut Leitlinie sollen folgende Werte bestimmt werden: Blutbild, Serumelektrolyte, Nierenretentionsparameter (Kreatinin, eGFR, Harnstoff), Harnsäure, Leberparameter, Eisenstatus sowie BNP bzw. NT-proBNP. Das NT-pro BNP ist ein Marker der kardialen Belastung. Bei dem Vorliegen einer PH ist der Marker in aller Regel erhöht, wenngleich er bei linkskardialen Erkrankungen höher ansteigt. Ein normales NT-pro BNP und ein normales EKG machen das Vorliegen einer PH äußerst unwahrscheinlich [2].

Bei schwerer und über einen längeren Zeitraum anhaltender PH, insbesondere bei Vitien und in Verbindung mit Lungenkrankungen, ist eine Polyglobulie keine Seltenheit.

Für eine bessere Klassifizierung sind darüber hinaus serologische und immunologische Untersuchungen auf Hepatitisviren und HIV, sowie antinukleäre Antikörper, Anti-Zentromer-Antikörper und Anti-Ro notwendig. Bei chronischen thromboembolischen Prozessen sollte auf das Vorliegen eines Antiphospholipid-Syndroms gescreent werden.

Thorax-Röntgen

Hier können eine verbreiterte retrosternale Kontaktfläche, prominente Hili und eine vermehrte periphere Gefäßzeichnung auffallen. Auch kann sich das sogenannte „Water Bottle Sign“ zeigen, eine vergrößerte Herzsilhouette, die durch die Dilatation des rechten Atriums, des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie entsteht.

Ein normales Röntgen schließt eine PH jedoch nicht aus.

Lungenfunktionstests

Eine vollständige Lungenfunktion (Spirometrie, Bodyplethysmographie und Diffusionskapazitätsmessung für Kohlenstoffmonoxid) ist erforderlich, um eine etwaige PH korrekt zu klassifizieren und pulmonale Komorbiditäten zu finden. Hiermit ist eine Unterscheidung zwischen Gruppe 1 und Gruppe 3 möglich, wenngleich dies in manchen Fällen eine große Herausforderung darstellt.

Obwohl in der aktuellen Leitlinie keine Grenzwerte angegeben werden, kann davon ausgegangen werden, dass Patienten mit PH und schwerer obstruktiver und/oder restriktiver Ventilationsstörung als Gruppe 3 zu klassifizieren sind, während solche mit nur milden Ventilationsstörungen eher als Komorbidität gezählt werden, vorausgesetzt, andere Ursachen für eine PH sind wahrscheinlicher. Eine DLCO < 45 % wird eher einer schweren PH-Lunge zugeordnet, allerdings können auch Patienten mit PAH etwa bei Sklerodermie oder CTEPH stark reduzierte DLCO-Werte aufweisen.

Arterielle Blutgasanalyse

Eine arterielle Blutgasanalyse ist zur Entscheidungshilfe hinsichtlich Langzeit-Sauerstoffbedarf sinnvoll. Sie liefert einige Informationen über die Genese einer PH. Beispielsweise kann ein niedriger PaO₂ in Verbindung mit einem erniedrigten PaCO₂ für eine kompensatorische alveoläre Hyperventilation bei Shuntvitium oder restriktiver Lungenerkrankung sprechen. Hingegen spricht ein erniedrigter PaO₂ und ein erhöhter PaCO₂ für das Vorliegen einer Obstruktion, Restriktion oder

Kyphoskoliose. Bei entsprechendem Verdacht (Schlafapnoe-syndrom) sollten eine nächtliche Pulsoxymetrie und Polygraphie durchgeführt werden.

Echokardiographie

Die echokardiographische Untersuchung gilt als wichtigste Untersuchung in der nicht-invasiven Diagnostik der PH, da damit Rechtsherzbelastungszeichen dargestellt werden können. Weiters bietet die Echokardiographie Aufschluss über die Genese der PH. Besonders postkapilläre Ursachen für eine PH können häufig schon mittels Echokardiographie nachgewiesen werden.

Mit Hilfe der Echokardiographie kann die Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen einer PH (niedrig, intermediär und hoch) eingeschätzt werden. Sie dient somit als Entscheidungshilfe für den Zuweiser und Untersucher hinsichtlich der weiteren diagnostischen Schritte (Abbildung 1).

In einem ersten Schritt soll mittels Dopplerechokardiographie die trikuspidale Regurgitationsgeschwindigkeit (TRV) bestimmt werden (Tabelle 4). Sie spiegelt den Druckgradienten zwischen rechtem Ventrikel und rechtem Vorhof wider und dient somit auch der Abschätzung des systolischen pulmonalarteriellen Drucks (sPAP). Die TRV allein reicht allerdings nicht zur Einschätzung der echokardiographischen Wahr-

Tabelle 4: Echokardiographische Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen einer PH (nach [1])

TRV m/s (sPAP mmHg)	Andere Zeichen der RH-Belastung	Echokardiographische Wahrscheinlichkeit
≤ 2,8 m/s (≤ 36 mmHg) oder nicht messbar	Nein	Niedrig
≤ 2,8 m/s (≤ 36 mmHg) oder nicht messbar	Ja	Intermediär*
2,9–3,4 m/s (37–50 mmHg)	Nein	
2,9–3,4 m/s (37–50 mmHg)	Ja	Hoch
> 3,4 m/s (> 50 mmHg)	Nicht notwendig	

TRV – trikuspidale Regurgitationsgeschwindigkeit, sPAP – systolischer pulmonal-arterieller Druck

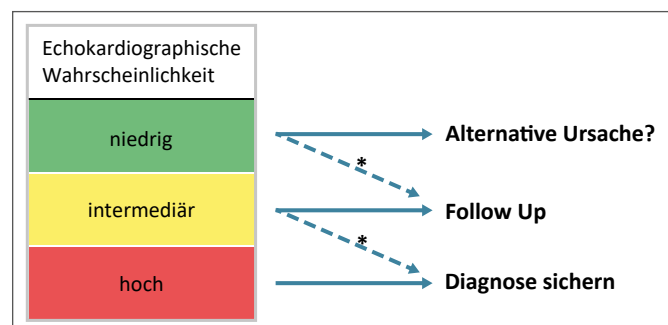


Abbildung 1: Echokardiographische Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen einer PH; * betrifft Patienten mit Risikofaktoren für PAH oder CTEPH (nach [1])

Tabelle 5: Echokardiographische Zeichen, die für eine PH sprechen (nach [1])

A: Ventrikel	B: Pulmonalarterie	C: Vena cava inferior u. RA
RV/LV-Verhältnis > 1,0	Akzelerationszeit < 105 ms, ggf. mittelsystolisches Notching	VCI > 21 mm mit vermindertem inspiratorischem Kollaps
D-Sign	Frühe diastolische pulmonale Regurgitationsgeschwindigkeit > 2,2 m/s	RA-Fläche (endsystol.) > 18 cm ²
TAPSE/sPAP-Ratio < 0,55 mm/mmHg	PA-Durchmesser > AR-Durchmesser PA-Durchmesser > 25 mm	

RV – rechter Ventrikel, LV – linker Ventrikel, TAPSE – tricuspid systolic excursion, sPAP – systolischer pulmonal arterieller Druck, PA – Pulmonalarterie, VCI – Vena cava inferior, RA – rechtsatriale Fläche

scheinlichkeit einer PH aus, da sie den tatsächlichen Druck in der Pulmonalarterie häufig unterschätzen (etwa bei großer Trikuspidalklappeninsuffizienz) oder überschätzen kann, etwa in einer hyperdynamischen Kreislauflage (z. B. bei Leberzirrhose oder auch Anämie).

Daher sollen weitere indirekte Zeichen der PH bei der Erstellung einer Verdachtsdiagnose einfließen (Tabelle 5). Es muss aus mindestens zwei der drei Kategorien (A/B/C) je ein Zeichen vorhanden sein, um den Grad der Wahrscheinlichkeit einer PH zu erhöhen. Hier werden drei Kategorien unterschieden: Unter Punkt A sind Rechtsherzbelastungszeichen vermerkt. Hierzu zählen die Größe der Herzkammern sowie das Verhältnis und die Form der Ventrikeldurchmesser. Eine Abflachung des interventrikulären Septums (sogenanntes D-Sign) in der parasternal kurzen Achse, ein rechtsventrikulärer basaler Durchmesser > 41 mm und ein RV:LV-Verhältnis < 1,0 sprechen für eine Rechtsherzbelastung. Neu in den Leitlinien ist die Empfehlung der Berechnung der TAPSE/sPAP-Ratio, ein validierter Surrogat-Parameter für das rechtsventrikuläre pulmonal-arterielle Coupling. Das Coupling berücksichtigt das dynamische Zusammenspiel aus systolischer rechtsventrikulärer Funktion (TAPSE) und der rechtsventrikulären Nachlast (sPAP) [3].

Im nächsten Schritt (Punkt B) werden die Pulmonalarterie sowie die Strömungsverhältnisse in dieser beurteilt. Eine verkürzte pulmonale Akzelerationszeit und ein sogenanntes mittelsystolisches Notching des PW-Flussprofils im rechtsventrikulären Ausflusstrakt (RVOT) können auf eine PH hinweisen. In einem letzten Schritt (Punkt C) sollen noch Informationen hinsichtlich des zentralvenösen Drucks gesammelt werden. Ist mindestens ein Kriterium aus zwei unterschiedlichen Kategorien erfüllt, so besteht ein zusätzlicher Verdacht auf das Vorliegen einer PH.

Darüber hinaus kann die Echokardiographie, wie zuvor erwähnt, wichtige Informationen hinsichtlich der Genese der PH liefern. Bei pathologischem E/A, E', E/E', linksventrikulären Hypertrophiezeichen oder dilatierten linken Atrium ist das Vorliegen einer postkapillären PH wahrscheinlich. Darüber hinaus soll nach intrakardialen Vitien/Shunts gesucht werden. Die nicht-invasive Abschätzung des RAP ist nach wie vor Bestandteil der Diagnostik, um den Flüssigkeitshaushalt abschätzen zu können.

Ventilations-Perfusionsszintigraphie

Zum Ausschluss einer Lungenembolie oder einer chronischen thromboembolischen pulmonalen Erkrankung (CTEPD) oder Hypertonie (CTEPH) ist die Durchführung einer Ventilations-/Perfusions- (V/Q-) Szintigraphie entweder in planarer Form oder mittels Single-Photon-Emissions-Computertomographie (SPECT) bei der initialen Abklärung erforderlich. Eine normale V/Q-Szintigraphie schließt eine CTEPH bei fehlender Lungenparenchymerkrankung mit sehr hoher Wahrscheinlichkeit aus. Patienten mit PAH zeigen typischerweise eine normale V/Q-Szintigraphie. Dennoch kann es in etwa 10 % der Patienten mit PAH und pulmonaler venookklusiver Erkrankung (PVOD)/pulmonaler Kapillarhämangiomatose (PCH) zu Perfusionsdefekten kommen, wie sie bei der CTEPD typisch sind. Auch Patienten mit pulmonalen Erkrankungen können Auffälligkeiten in der V/Q Szintigraphie aufweisen.

Computertomographie (CT) und digitale Subtraktionsangiographie

Die CT-Thorax-Untersuchung spielt eine große Rolle bei Verdacht auf eine akute Lungenarterienembolie. Sie kann aber auch indirekte Zeichen auf Rechtsherzbelastung liefern, wie eine dilatierte Pulmonalarterie mit pathologischem Verhältnis zur Aorta ascendens > 0,9 und eine Vergrößerung des rechten Vorhofs und Ventrikels.

Darüber hinaus ist die CT-Thorax-Untersuchung zur Differentialdiagnose sinnvoll. Etwa können pulmonale Parenchymveränderungen auf eine interstitielle Lungenerkrankung hinweisen, während eine sogenannte Mosaikperfusion bei einer CTEPH vorkommen kann.

Abdomensonographie

Im Rahmen der Abklärung bei Verdacht auf PH wird eine abdominelle Sonographie aus differentialdiagnostischen Gründen empfohlen. Dabei gilt es gegebenenfalls, Lebererkrankungen und/oder portale Hypertonie oder portokavale Shunts (Abernethy-Malformation) zu finden. In fortgeschrittenen Stadien kann es zu einem Rückstau des Blutes in die Leber kommen. Perihepatischer Aszites kann auch bei Rechtsherzversagen auftreten.

Spiroergometrie

Kardiopulmonale Belastungstests (CPET) wie die Spiroergometrie eignen sich nicht nur im Screening, um Differentialdiagnosen auszuschließen, sondern dienen auch der Überwachung und Prognosebestimmung von PH-Patienten. Patienten mit PAH können typische Veränderungen zeigen, wie einen niedrigen endtidalen Kohlenstoffdioxid- (CO₂-) Druck (PET-CO₂), ein hohes ventilatorisches Äquivalent für CO₂ (VE/VCO₂), einen erniedrigten Sauerstoffpuls (VO₂/HF) und eine geringe maximale Sauerstoffaufnahme (peakVO₂). Patienten mit CTEPH hingegen können indirekte Hinweise für Perfusionsinhomogenitäten aufweisen.

Rechtsherzkatheteruntersuchung

Sollte sich anhand der Echokardiographie und weiterer Screening-Untersuchungen der Verdacht auf das Vorliegen einer PH erhärten, muss die Diagnose gesichert werden. Goldstandard in der Diagnosesicherung einer suspektierten PH ist nach wie vor der Rechtsherzkatheter, bei dem ein Ballonka-

theter über eine große Vene (V. femoralis oder V. jugularis) in das rechte Herz und schließlich in die Pulmonalarterie eingeschwenkt wird. Hier kann der mittlere pulmonal-arterielle Druck bestimmt werden (mPAP). In der sogenannten „Wedge-Position“ wird zudem der pulmonal-arterielle Verschlussdruck (PAWP) bestimmt, um eine etwaige linkskardiale Genese der PH (pulmonal-venöse Stauung) zu finden. Das Herzminutenvolumen (CO) kann sowohl mittels Thermodilution als auch mit der direkten Fick'schen-Methode ermittelt werden.

Die Messungen finden in Rückenlage statt. Die Ausrichtung des Druckaufnehmers ist auf die mittleren Thoraxebene einzustellen. Eine Blutgasanalyse (BGA) sollte in jedem Fall arteriell bzw. aus dem Ohrläppchen abgenommen werden; je eine weitere BGA aus dem Schenkel, welcher sich im rechten Atrium befindet, und aus dem distalen Schenkel aus der Pulmonalarterie werden abgenommen, um die zentralvenöse und die gemischt-venöse Sättigung zu bestimmen. Anhand der genannten Messungen lassen sich alle erforderlichen Parameter, wie der totale Lungenwiderstand (TPR), der periphere vaskuläre Widerstand (PVR) und der Cardiac Index (CI) berechnen. Schließlich kann eine hämodynamische Einteilung des Lungenhochdrucks erfolgen (Tabelle 1). Die Komplikationsrate ist gering (1,1 % unerwünschte Ereignisse, verfahrensbedingte Sterblichkeit 0,055 %). Kontraindikationen sind Thrombus oder Tumor in den rechten Herzhöhlen, neu implantierter (< 1 Monat) Herzschrittmacher, mechanische Trikuspidalklappe, TriClip und eine akute Infektion.

Eine Vasoreagibilitätstestung wird bei jenen Patienten durchgeführt, die eine präkapilläre PH aufweisen, die vereinbar mit einer PAH ist. Ziel ist es, sogenannte „Responder“ zu identifizieren. Diese Patienten fallen unter inhalativem Iloprost und inhalativem Stickstoffmonoxid (prinzipiell auch zugelassen intravenöses Epoprostenol via Perfusor) „relevant“ mit den pulmonalen Druck- und Widerstandswerten ab und kommen in weiterer Folge für eine hochdosierte Kalziumkanalblockertherapie in Frage. Als „relevant“ ist ein Abfall des mPAP um ≥ 10 mmHg bis zu einem Wert von ≤ 40 mmHg bei gleichzeitig unverändertem oder steigendem Herzminutenvolumen zu werten.

Zudem kann ein Belastungs-Rechtsherzkatheter mittels Ergometrie bei Patienten mit unklarer Belastungsdyspnoe, aber normaler Ruhe-Hämodynamik durchgeführt werden, um eine frühe pulmonal-vaskuläre Erkrankung (PVD) oder Linksherz-

insuffizienz zu demaskieren. Es wird empfohlen ein Stufenprotokoll zu verwenden. Auf jeder Belastungsstufe sollten die pulmonal-arteriellen Drücke, der PAWP, das Herzminutenvolumen, die Herzfrequenz und der Blutdruck gemessen werden. Der rechtsatriale Druck und die zentralvenöse sowie arterielle Sauerstoffsättigung sollten zusätzlich in Ruhe und bei Spitzenbelastung gemessen werden. Patienten mit einem mPAP/CO-Slope von über 3 mmHg/L/min erfüllen die Kriterien einer Belastungs-PH. Das Vorliegen einer Belastungs-PH ist von klinischer Bedeutung und geht mit einem erhöhten Mortalitätsrisiko einher [4–6]. Die therapeutischen Konsequenzen sind jedoch noch nicht geklärt. Ein PAWP/CO-Slope von über 2 mmHg/L/min spricht zusätzlich für eine linkskardiale Komponente der Belastungs-PH.

■ Zusammenfassung

Obwohl der mPAP in der neuen Leitlinie von 25 mmHg auf 20 mmHg gesenkt wurde, bleibt der echokardiographische TRV-Grenzwert von 2,8 m/s bzw. 3,4 m/s für die Wahrscheinlichkeit einer PH bestehen. Auf Patienten mit Risikofaktoren für eine PAH oder CTEPH sollte im Screening besonders geachtet werden. Die Belastungs-PH rückt immer mehr in den Fokus der Wissenschaft, ist aber derzeit noch ohne therapeutische Konsequenz.

■ Interessenkonflikt

Keiner.

Literatur:

- Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2023; 61: 2200879.
- Kovacs G, Avian A, Foris V, Tscherner M, Kqiku X, Douschan P, et al. Use of ECG and other simple non-invasive tools to assess pulmonary hypertension. *PLoS ONE* 2016; 11: e0168706.
- Tello K, Wan J, Dalmer A, Vanderpool R, Ghofrani HA, Naeije R, et al. Validation of the tricuspid annular plane systolic excursion/systolic pulmonary artery pressure ratio for the assessment of right ventricular-arterial coupling in severe pulmonary hypertension. *Circ Cardiovasc Imaging* 2019; 12: e009047.
- Ho JE, Zern EK, Lau ES, Wooster L, Bailey CS, Cunningham T, et al. Exercise pulmonary hypertension predicts clinical outcomes in patients with dyspnea on effort. *J Am Coll Cardiol* 2020; 75: 17–26.
- Douschan P, Avian A, Foris V, Sassmann T, Bachmaier G, Rosenstock P, et al. Prognostic value of exercise- as compared to resting pulmonary hemodynamics in patients with normal or mildly elevated pulmonary arterial pressure. *Am J Respir Crit Care Med* 2022; 206: 1418–23.
- Sassmann T, Douschan P, Foris V, Tröster N, Zeder K, Bric L, et al. Abnormal pulmonary hemodynamics during exercise is associated with exercise capacity in COPD. *Respir Res* 2022; 23: 331.

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](#)