

Diagnostik der Pulmonalen Hypertonie (PH)

Klinische Präsentation

- Symptome hauptsächlich auf Rechtsherzinsuffizienz zurückzuführen
- Kardinalsymptom ist Dyspnoe** bei zunehmend leichter Belastung
- Weitere [Symptome](#) und [Klinische Zeichen](#) je nach Schweregrad der Erkrankung;

EKG

- Durch EKG-Veränderungen kann PH suspiert werden
- Rechtstyp bei Erwachsenen mit unerklärter Belastungsdyspnoe hat hohen prädiktiven Wert
- Normales EKG schließt PH nicht aus, aber Kombination aus normalem EKG mit normalen Biomarkern (BNP/NT-proBNP) ist mit niedriger Wahrscheinlichkeit für PH assoziiert
- Für weitere Details siehe [EKG-Veränderungen](#)

Thoraxröntgen

- Meist ist der Thoraxröntgen-Befund abnormal
- Normaler Thoraxröntgen-Befund schließt PH nicht aus
- Typische Zeichen: RA- und PA-Vergrößerung
- Für weitere Details siehe [Zeichen im Thoraxröntgen](#)

Lungenfunktionstest (Lufu) und arterielle Blutgasanalyse (BGA)

- Initiale Abklärung: Spirometrie, Bodyplethysmographie, DLCO und BGA
- Lufu:
 - Bei PH üblicherweise normal; milde Restriktion, Obstruktion oder Kombination beider möglich
 - Schwere Abnormalitäten eher bei PH mit CHD und in Gruppe-3
 - Bei PAH kann DLCO typischerweise leicht reduziert, kann aber auch normal sein
 - Stark reduzierte DLCO (<45%) bei sonst normaler Lufu findet sich bei PAH assoziiert mit SSc, PVOD, Gruppe-3-PH (Emphysem, ILD oder Kombination aus beiden)
 - Bei reduzierter DLCO ist die Prognose oft schlecht
- BGA:
 - PaO₂:
 - Bei PAH typischerweise normal oder leicht reduziert
 - Stark reduzierter PaO₂ suspekt für PFO, Lebererkrankung, Rechts-Links-Shunt (z.B. septaler Defekt) oder Erkrankungen mit reduzierter DLCO
 - PaCO₂:
 - Typischerweise niedrig wegen alveolärer Hyperventilation
 - Bei PAH ist ein erhöhter PaCO₂ sehr unüblich; spricht für alveoläre Hypoventilation → mögliche Ursache für PH

Echokardiographie

- Wertvolle Information hinsichtlich Wahrscheinlichkeit und möglicher Ursache einer PH
- Echokardiographie alleine ist allerdings nicht ausreichend, um eine PH zu diagnostizieren
- Echokardiographische PH-Evaluation beinhaltet Bestimmung von sPAP und eine mögliche RV-Druckerhöhung/-Dysfunktion; für weitere Details siehe [Echokardiographische Parameter](#)
- Um zwischen Gruppe-2 und andere Formen zu unterscheiden:
 - Bestimmung der Größe des linken Vorhofs und Evaluierung einer möglichen Linksventrikelhypertrophie
 - CT-Angiographie oder kardiale MRT in manchen Fällen von CHD notwendig

Lungenperfusionsszintigraphie

- Ausschluss einer CTEPH
- Bei fehlender parenchymaler Lungenerkrankung schließt eine normale Lungenperfusion eine CTEPH zu 98% aus

Computertomographie (CT) und digitale Subtraktionsangiographie (DSA)

- CT ohne Kontrastmittel:
 - Zeichen: vergrößerter PA-Durchmesser, erhöhte PA/Ao-Ratio (>0.9) und vergrößertes Rechtsherz
 - PH sehr wahrscheinlich, wenn: PA-Durchmesser ≥ 30 mm, RVOT-Wandverdickung ≥ 6 mm, septale Deviation $> 140^\circ$ (oder RV:LV ratio ≥ 1)
- CT mit Kontrastmittel: Detektion direkter oder indirekter Zeichen einer CTEPH
- DSA: Bestätigung einer CTEPH und Einschätzung der Therapieoptionen

Kardiale MRT

- Exakte Bestimmung der Vorhof- und Ventrikelgröße sowie deren Morphologie und Funktion
- Messung des Blutflusses in der PA, der Aorta und der Vena cava

Bluttests und Immunologie

- Identifizierung von Komorbiditäten und mögliche Ursachen/Komplikationen
- Zu bestimmende Werte:
 - Erythrozyten (inklusive Hämoglobin), Serum-Elektrolyte (Natrium, Kalium), Nierenfunktion (Kreatinin, GFR, Harnstoff), Harnsäure, Leberparameter (ALT, AST, AP, Gamma-GT, Bilirubin), Eisenstatus (Serumeisen, Transferrinsättigung, Ferritin) und BNP bzw. NT-proBNP, TSH
 - Hepatitis- und HIV-Serologie
 - Antinukleäre Antikörper, Anti-Zentromer-Antikörper, Anti-Ro-Antikörper
 - Marker für Antiphospholipid-Syndrom bei Patient*Innen mit CTEPH

Abdomensonographie

- Identifizierung von Lebererkrankungen u/od portaler Hypertension oder eines portokavalen Shunts (Abernethy-Malformation)

Kardiopulmonaler Belastungstest

- Abklärung der Pathophysiologie hinter einer Belastungsintoleranz
- Typische Zeichen bei PH sind:
 - Erhöht: VE/VCO₂
 - Erniedrigt: PETCO₂, VO₂/HR, VO₂

Rechtsherzkatheter (RHC)

- Goldstandard für Diagnose und Klassifizierung
- In PH-Zentren schwerwiegende Komplikationen: 1.1% und Prozedur-bedingte Mortalität: 0.055%
- Kontraindikationen:** Thrombus/Tumor in RV oder RA, neu implantierter (<1 Monat) Schrittmacher, mechanische Rechtsherzklappe, Tri-Clip, akute Infektion
- Gefürchtetste Komplikation ist die Perforation der Pulmonalarterie
- Als Minimum sollten die gemischte venöse Sauerstoffsättigung (SvO₂), die arterielle Sauerstoffsättigung (SaO₂) und der pulmonale Gefäßwiderstand bestimmt werden
- Für alle relevanten Parameter, siehe Karte [Hämodynamische Messungen](#)
- Bei unerklärter Dyspnoe und normaler Hämodynamik in Ruhe kann ein Belastungs-RHC durchgeführt werden

Vasoreagibilitätstest

- Identifizierung von akuten Vasorespondern, die von einer Therapie mit einem Hochdosis-Kalziumkanalblocker profitieren könnten
- Pulmonale Vasoreagibilitätstests sind nur bei IPAH, HPAH und DPAH empfohlen
- Inhalatives Stickoxid (NO) und Iloprost sind die empfohlenen Testsubstanzen; intravenöses Epoprostenol hat eine ähnliche Evidenz, allerdings wegen längerer Testdauer weniger praktikabel
- Intravenöses Adenosin wegen häufigen Nebenwirkungen als Testsubstanz nicht mehr empfohlen
- Positive akute Response definiert als Senkung des mPAP um ≥ 10 mmHg mit maximalem Wert ≤ 40 mmHg und erhöhtem oder unverändertem Herzminutenvolumen

Fluid-Challenge

- Kann eine diastolische Dysfunktion bei Patient*Innen mit PAWP ≤ 15 mmHg aufzeigen
- Schnelle Infusion (5-10 Minuten) von ca. 500 ml Kochsalzlösung (7-10 ml/kg), um einen abnormalen PAWP-Anstieg auf ≥ 18 mmHg (Hinweis auf HFpEF) zu detektieren

Genetische Beratung und Testung

- Mutationen in PAH-Genen wurden bei PAH, IPAH, PVOD/PCH und Anorexie-assoziiierter PAH identifiziert

Anmerkungen:

RA = rechter Vorhof

RV = rechter Ventrikel

PA = Pulmonalarterie

PAH = Pulmonalarterielle Hypertonie

DLCO = Diffusionskapazität von Kohlenmonoxid

CHD = Kongenitale Herzerkrankung

SSc = Systemische Sklerose

PVOD = Pulmonale venookklusive Erkrankung

ILD = Interstitielle Lungenerkrankung

PFO = persistierendes Foramen ovale

PA/Ao-Ratio = Durchmesser-Verhältnis Pulmonalarterie zur Aorta

RVOT = Rechtsventrikulärer Ausflusstrakt

VE/VCO₂ = Atemäquivalent für CO₂

PETCO₂ = endtidaler Kohlendioxid-Partialdruck

VO₂/HR = Sauerstoffpuls

VO₂ = maximale Sauerstoffaufnahme

IPAH = Idiopathische pulmonalarterielle Hypertonie

HPAH = Hereditäre pulmonalarterielle Hypertonie

DPAH = Medikamenten- und Toxin-assoziierte pulmonalarterielle Hypertonie

PAWP = Pulmonalkapillärer Wedge-Druck

HFpEF = Heart failure with preserved ejection fraction

sPAP = systolischer pulmonalarterieller Druck; basiert auf TRV (maximale Geschwindigkeit des Trikuspidalinsuffizienz-Jets), TRPG (Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Vorhof) und RAP (rechtsatrialer Druck)

Aufgrund des Risikos einer falschen Abschätzung des RAP, wird zur Beurteilung der Wahrscheinlichkeit einer PH das Heranziehen von TRV als Schlüsselparameter empfohlen (TRV > 2.8 m/s kann auf PH hindeuten, ist allerdings alleine kein verlässlicher Parameter)

Echokardiographische Messwerte zur Beurteilung der RV-Funktion sind TAPSE (tricuspid annular plane systolic excursion), RV-FAC (RV fractional area change), Strainanalyse der freien Wand des RV und maximale systolische Geschwindigkeit des Trikuspidalrings im Gewebedoppler (S')

Zur vollständigen Guideline →

mit freundlicher Unterstützung von

Referenz: M. Humbert et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: European Heart Journal, Volume 43, Issue 38, 7 October 2022, Pages 3618–3731

Die Medbee GmbH übernimmt für die Korrektheit des Inhalts keine Haftung.

2022 ESC/ERS Guidelines
for the diagnosis and treatment
of pulmonary hypertension

Symptome der Pulmonalen Hypertonie (PH)

Früh

Symptome

- Belastungsdyspnoe (WHO-FC)
- Müdigkeit und rasche Ermüdung
- Dyspnoe beim Vorbeugen (Bendopnoe)
- Palpitationen
- Hämoptyse
- Belastungsbedingte abdominelle Blähung und Nausea
- Gewichtszunahme aufgrund von Flüssigkeitsretention
- Synkope (während oder kurz nach einer Belastung)

Seltene Symptome wegen pulmonalarterieller Dilatation

- Thorakaler Schmerz bei Belastung: dynamische Kompression des Hauptstamms der LCA
- Heiserkeit (Dysphonie): Kompression des linken Nervus laryngeus recurrens
- Dyspnoe, Giemen, Husten, Infektionen des unteren Atemtrakts, Atelektase: Kompression der Bronchien

Spät

Anmerkungen:

WHO-FC = World Health Organization functional class

LCA = Left coronary artery

Zur vollständigen Guideline →

mit freundlicher Unterstützung von



Referenz: M. Humbert et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: European Heart Journal, Volume 43, Issue 38, 7 October 2022, Pages 3618–3731

Die Medbee GmbH übernimmt für die Korrektheit des Inhalts keine Haftung.

2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

Klinische Zeichen der Pulmonalen Hypertonie (PH)

Zeichen der PH

- Zentrale, periphere oder gemischte Zyanose
- Akzentuierte pulmonale Komponente des 2. Herztons
- Rechtsventrikulärer 3. Herzton
- Systolisches Geräusch der TI
- Diastolisches Geräusch der PI

Zeichen von RV-Rückwärtsversagen

- Gestaute und pulsierende Jugularvenen
- Abdominelle Blähung
- Hepatomegalie
- Aszites
- Periphere Ödeme

Klinische Zeichen der pulmonalen Hypertonie

Zeichen, die auf eine Ursache für PH hindeuten

- Trommelschlegelfinger: zyanotische CHD, fibrotische Lungenerkrankung, Bronchiektasie, PVOD, Lebererkrankung
- Differentialdiagnose Trommelschlegelfinger / Zyanose: PDA / Eisenmenger-Syndrom
- Auskultation (Knistern, Giemen, Herzgeräusche): Lungen- oder Herzerkrankungen
- Folgeerscheinung von TVT, venöse Insuffizienz: CTEPH
- Teleangiektasie: HHT oder SSc
- Sklerodaktylie, Raynaud-Phänomen, digitale Ulzeration, GERD: SSc
- Diastolisches Geräusch der PI

Zeichen von RV-Vorwärtsversagen

- Periphere Zyanose (blaue Lippen und Fingerspitzen)
- Schwindel
- Blässe
- Kalte Extremitäten
- Verlängerte kapilläre Füllungszeit

Anmerkungen:

TI = Trikuspidalklappeninsuffizienz

PI = Pulmonalklappeninsuffizienz

RV = rechter Ventrikel

CHD = kongenitale Herzerkrankung

PVOD = pulmonale venookklusive Erkrankung

PDA = persistierender Ductus arteriosus

TVT = tiefe Venenthrombose

CTEPH = Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie

HHT = hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie

SSc = systemische Sklerose

GERD = gastroösophageale Refluxerkrankung

Zur vollständigen Guideline →

**2022 ESC/ERS Guidelines
for the diagnosis and treatment
of pulmonary hypertension**

EKG-Veränderungen bei Pulmonaler Hypertonie (PH)

Typische EKG-Abnormalitäten bei Pulmonaler Hypertonie

P-pulmonale ($P > 0.25$ mV in Ableitung II)

Rechts- oder Sagittaltyp (QRS-Achse $> 90^\circ$ oder unbestimmbar)

RV-Hypertrophie ($R/S > 1$, mit $R > 0.5$ mV in V1; R in V1 + S in V5 > 1 mV)

RSB – komplett oder inkomplett (qR- oder rSR-Morphologie in V1)

RV-Strain-Muster^a (ST-Senkung/T-Wellen-Inversion in den rechts-präkordialen Ableitungen V1–4 und inferioren Ableitungen II, III, aVF)

Verlängerte QTc-Zeit (unspezifisch)^b

Anmerkungen:

^a bei fortgeschrittener PH

^b Patient*Innen mit pulmonalarterieller Hypertonie können eine verlängerte QTc-Zeit aufweisen, welche ein möglicher Hinweis auf eine RV-Dysfunktion und verlängerte myokardiale Repolarisation sein kann

Zur vollständigen Guideline →

mit freundlicher Unterstützung von



Referenz: M. Humbert et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: European Heart Journal, Volume 43, Issue 38, 7 October 2022, Pages 3618–3731

Die Medbee GmbH übernimmt für die Korrektheit des Inhalts keine Haftung.

2022 ESC/ERS Guidelines
for the diagnosis and treatment
of pulmonary hypertension

Zeichen einer Pulmonalen Hypertonie (PH) und deren Begleiterscheinungen im Thoraxröntgen

PH-Zeichen und begleitende Abnormalitäten	Zeichen einer Linksherzinsuffizienz / pulmonalen Kon-gestion	Zeichen einer Lun-generkrankung
Rechtsherzvergröße-rung	Lungenverschattung	Zwerchfeltiefstand (COPD/Emphysem)
PA-Vergrößerung (inklusive Aneurys-ma)	Verdickung inter-lobulärer Septen (Kerley-B-Linien)	Hypertransparenz (COPD/Emphysem)
Rückbildung peri-pherer Gefäße	Pleuraerguss	Reduziertes Lungen-volumen (Lungen-fibrose)
„Wasserflaschen“-Form der Herzsilhou-ette	LA-Vergrößerung (Aufspreizung der Karina), LV-Vergröße-rung	Retikuläre Verschatt-ung (Lungenfibrose)

Anmerkungen:

PA = Pulmonalarterie

COPD = Chronisch-obstruktive-Lungenerkrankung

Zur vollständigen Guideline →

Referenz: M. Humbert et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: European Heart Journal, Volume 43, Issue 38, 7 October 2022, Pages 3618–3731

Die Medbee GmbH übernimmt für die Korrektheit des Inhalts keine Haftung.

Echokardiographische Parameter zur Evaluierung einer Pulmonalen Hypertonie (PH)

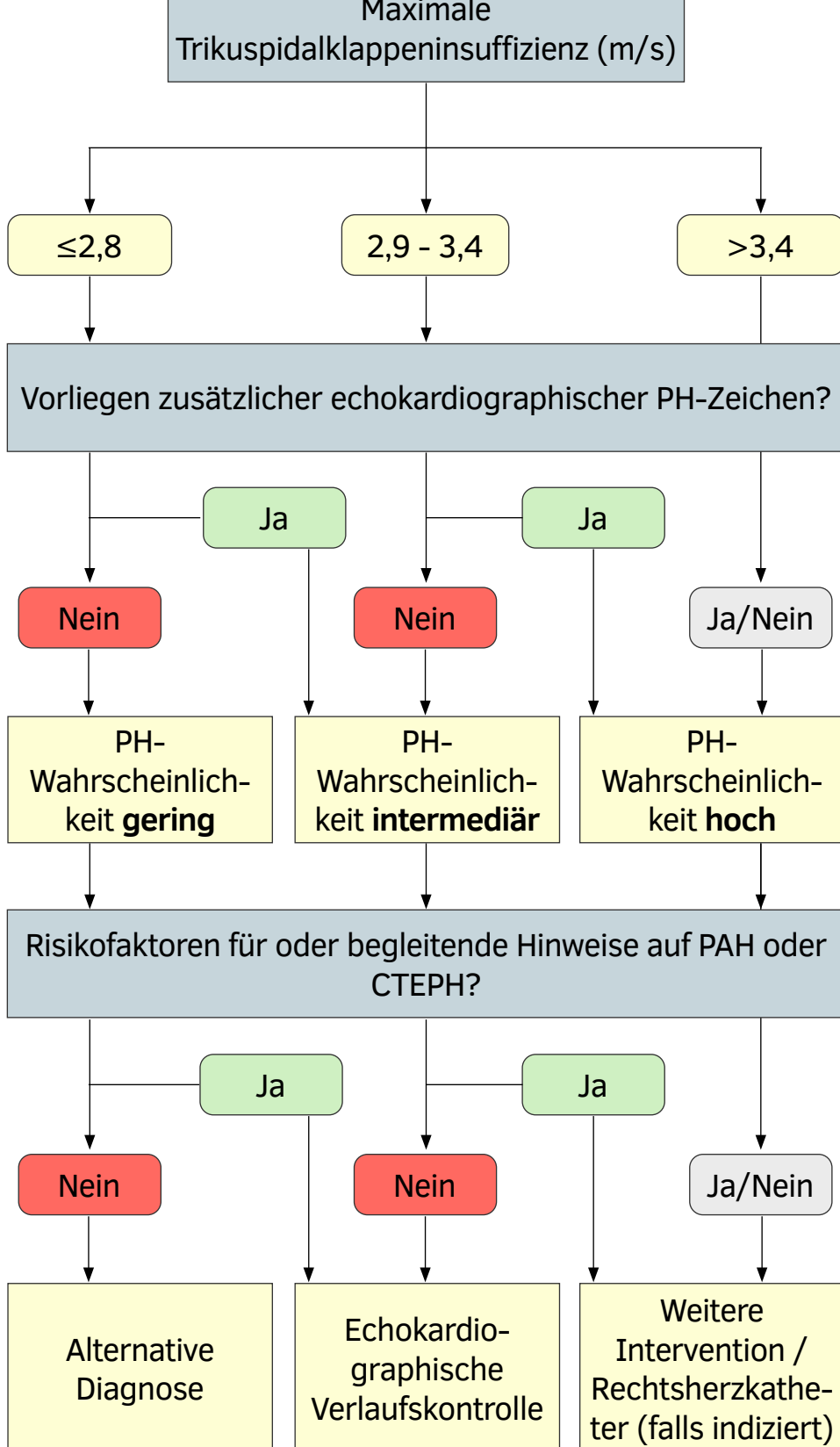
Echokardiographische Parameter zur Evaluierung einer PH

I	Vergrößerter RV
II	Dilatierter RV mit basaler RV/LV-Ratio > 1.0
III	Abgeflachtes IVS -> führt zum D-Sign (D-förmiger LV in parasternaler kurzer Achse); reduzierter LV-Exzentrizitäts-Index
IV	Erweiterte Vena cava inferior mit reduzierter inspiratorischer Kollabierbarkeit
V	RVOT-Akzelerationszeit des PK-Ausflusses <105 ms; mid-systol. „Notching“ hinweisend auf prä-kapilläre PH
VI	Reduzierter RV-FAC (< 35%)
VII	Reduzierte TAPSE im M-Mode (<18 mm)
VIII	Reduzierte maximale systolische Geschwindigkeit des TK-Anulus (S') im Tissue-Doppler (<9,5 cm/s)
IX	Vergrößerte RA-Fläche (>18 cm ²)
X	Erhöhte TRV im CW-Doppler (>2,8 m/s)
XI	Abschätzung des sPAP (TRPG + geschätzter RAP)
XII	Vorliegen eines Perikardergusses

Zusätzliche echokardiographische Zeichen

Ventrikel	Pulmonalarterie	Vena cava inferior und RA
Basale RV/LV Durchmesser/Flächen-Ratio >1.0	RVOT-AT <105 ms und/oder mid-systolisches „Notching“	VCI-Durchmesser >21 mm mit ↓ inspirat. Kollaps (<50% mit Schnüffeln oder <20% mit sanfter Inspirat.)
Abflachung des IVS (LVEI >1.1 in syst./diast.)	Früh-diastolische PI-Geschwindigkeit >2.2 m/s	RA-Fläche >18 cm ² (end-systolisch)
TAPSE/sPAP-Ratio <0.55 mm/mmHg	PA > AW-Durchmesser; PA-Durchmesser >25 mm	

Echokardiographische Wahrscheinlichkeit für PH und weiteres Vorgehen



Anmerkungen:

RV = Rechter Ventrikel
LV = Linker Ventrikel
RA = Rechter Vorhof
IVS = Interventrikuläres Septum
PK = Pulmonalklappe
TK = Trikuspidalklappe
RVOT = Rechtsventrikulärer Ausflusstrakt
RV-FAC = Right ventricular fractional area change
TAPSE = Tricuspid annular plane systolic excursion
TRV = maximale Geschwindigkeit des TI-Jets
CW-Doppler = Continuous wave Doppler
sPAP = systolischer pulmonalarterieller Druck
TRPG = Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Vorhof
RAP = rechtsatrialer Druck
LVEI = LV-Exzentrizitäts-Index
RVOT-AT = Rechtsventrikulärer Ausflusstrakt Akzelerationszeit
PI = Pulmonalklappeninsuffizienz
PA = Pulmonalarterie
AW = Aortenwurzel
VCI = Vena cava inferior
PAH = Pulmonalarterielle Hypertonie
CTEPH = Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie

Zur vollständigen Guideline →

mit freundlicher Unterstützung von



Referenz: M. Humbert et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: European Heart Journal, Volume 43, Issue 38, 7 October 2022, Pages 3618–3731

Die Medbee GmbH übernimmt für die Korrektheit des Inhalts keine Haftung.

**2022 ESC/ERS Guidelines
for the diagnosis and treatment
of pulmonary hypertension**

Hämodynamische Messungen beim Rechtsherzkatheter

Gemessene Werte	Normwerte
Rechtsatrialer Druck, mittlerer (RAP)	2-6 mmHg
Pulmonalarterieller Druck, systolisch (sPAP)	15-30 mmHg
Pulmonalarterieller Druck, diastolisch (dPAP)	4-12 mmHg
Pulmonalarterieller Druck, mittlerer (mPAP)	8-20 mmHg
Pulmonalarterieller Wedge-Druck, mittlerer (PAWP)	≤15 mmHg
Herzminutenvolumen (CO)	4-8 L/min
Gemischt-venöse Sauerstoffsättigung (SvO ₂) ^a	65-80%
Arterielle Sauerstoffsättigung (SaO ₂)	95-100%
Arterieller Blutdruck	120/80 mmHg
Kalkulierte Werte	Normwerte
Pulmonaler Gefäßwiderstand (PVR) ^b	0.3-2.0 WU
Pulmonaler-Gefäßwiderstands-Index (PVRI)	3-3.5 WU·m ²
Totaler pulmonaler Widerstand (TPR) ^c	<3 WU
Herzindex (CI)	2.5–4.0 L/ min·m ²
Schlagvolumen (SV)	60-100 mL
Schlagvolumen-Index (SVI)	33–47 mL/m ²
Pulmonalarterielle Compliance (PAC) ^d	>2.3 mL/ mmHg

Anmerkungen:

WU = Wood Units

^a: gemessen aus dem Blut aus der Pulmonalarterie

^b: $PVR = (mPAP - PAWP) / CO$

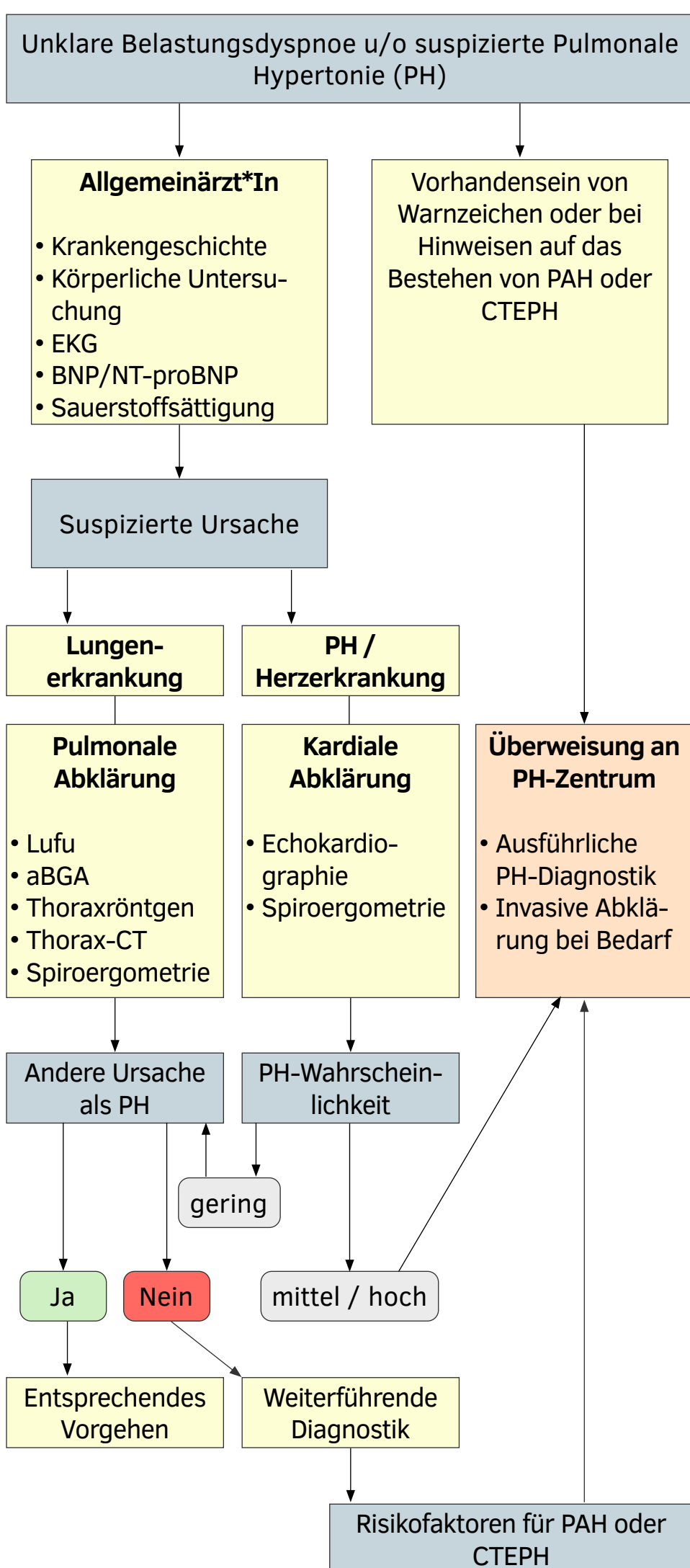
^c: $TPR = mPAP / CO$

^d: $PAC = SV / (sPAP - dPAP)$

Zur vollständigen Guideline →

2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

Diagnostischer Algorithmus



Anmerkungen:

Lufu = Lungenfunktionstest

aBGA = Arterielle Blutgasanalyse

PAH = Pulmonalarterielle Hypertonie

CTEPH = Chronische thromboembolische pulmonale Hypertonie

Zur vollständigen Guideline →

mit freundlicher Unterstützung von



2022 ESC/ERS Guidelines
for the diagnosis and treatment
of pulmonary hypertension

Diagnostische Merkmale je nach Art
der Pulmonalen Hypertonie (PH)

Diagnostische Methode	Typische Zeichen u. Merkmale	Gruppe 1 (PAH)	Gruppe 2 (PH assoziiert mit LHD)
Klinische Präsentation	Klinische Merkmale	Alter variabel; v.a. junge Pat.; Präsentation je nach zugrundeliegenden Erkrankungen	v.a. ältere Pat.; HFpEF: v.a. Frauen; Klinik passend zu LHD
	Sauerstoffbedarf bei Hypoxämie	untypisch Ausnahme: niedrige DLCO oder Rechts-Links-Shunt	untypisch
Thoraxröntgen		RA-/RV-/PA-Vergrößerung; Verlust peripherer Gefäße	LA-/LV-Vergrößerung; Kardiomegalie; gelegentlich Stauungszeichen (interstitielles Ödem/ Kerley-Linien, Lungenödem, Pleuraerguss)
Lungenfunktionstests und arterielle Blutgasanalyse	Spirometrie/ Lungenfunktionstest	normal oder leichtgradig beeinträchtigt	normal oder leichtgradig beeinträchtigt
	DLCO	normal oder leicht- bis mittelgradig reduziert (niedrige DLCO in SSc-PAH, PVOD u. manchen IPAH-Phänotyp.	normal oder leicht- bis mittelgradig reduziert (vor allem bei HFpEF)
	Arterielles Blutgas (PaO2, PaCO2)	PaO2: normal oder reduziert PaCO2: reduziert	PaO2: normal oder reduziert PaCO2: üblicherweise normal
Echokardiographie		Zeichen von PH (erhöhter sPAP, vergrößerter RA/RV); kongenitale Herzfehler mögli	Zeichen von LHD (HFrEF, HFpEF, valvulär) und PH (erhöhter sPAP, vergrößerter RA/RV)
Lungenszintigraphie	Planar – SPECT (V/Q)	normal	normal
Thorax-CT		Zeichen von PH oder PVOD	Zeichen von LHD; Zeichen von PH; Lungenödem
Kardio-pulmonaler Belastungstest		hoher VE/ VCO2-Slope; niedriger PETCO2 (während Belastung abnehmend); keine EOv	leicht erhöhter VE/VCO2-Slope; normaler PETCO2 (während Belastung zunehmend); EOv
Rechtsherzkatheter		Prä-kapilläre PH	Post-kapilläre PH

Diagnostische Methode	Typische Zeichen u. Merkmale	Gruppe 3 (PH assoziiert mit Lungenerkrankung)	Gruppe 4 (PH assoziiert mit pulmonalarterieller Obstruktion)
Klinische Präsentation	Klinische Merkmale	v.a. ältere Pat.; v.a. Männer; klinische Zeichen passend zur Lungenerkrankung; positive Raucheranamnese üblich	Alter variabel; VTE in der Krankengeschichte (CTEPH bei fehlender VTE auch möglich); Risikofaktoren für CTEPH
	Sauerstoffbedarf bei Hypoxämie	typisch; oft ausgeprägte Hypoxämie bei schwerer PH	untypisch; typisch in schweren Fällen mit v.a. distaler pulmonalart. Okklusion
Thoraxröntgen		Zeichen von parenchymaler Lungenerkrankung	RA-/RV-/PA-Vergrößerung; Anzahl und Größe peripherer Gefäße reduziert; gelegentlich Zeichen eines Lungeninfarkts
Lungenfunktionstests und arterielle Blutgasanalyse	Spirometrie/ Lungenfunktionstest	abnormal je nach zugrundeliegender Lungenerkrankung	normal oder leichtgradig beeinträchtigt
	DLCO	oft sehr niedrig (<45% des Sollwerts)	normal oder leicht- bis mittelgradig reduziert
	Arterielles Blutgas (PaO2, PaCO2)	PaO2: reduziert PaCO2: reduziert, normal oder erhöht	PaO2: normal oder reduziert PaCO2: normal oder reduziert
Echokardiographie		Zeichen von PH (erhöhter sPAP, vergrößerter RA/RV)	Zeichen von PH (erhöhter sPAP, vergrößerter RA/RV)
Lungenszintigraphie	Planar – SPECT V/Q	normal	abnormal bzw. Perfusionsdefekt
Thorax-CT		Zeichen von parenchymaler Lungenerkrankung; Zeichen von PH	intravaskulärer Füllungsdefekt; Mosaikperfusion; dilatierte Bronchialarterien; Zeichen von PH
Kardio-pulmonaler Belastungstest		leicht erhöhter VE/VCO2-Slope; normaler PETCO2 (während Belastung zunehmend);	hoher VE/ VCO2-Slope; niedriger PETCO2 (während Belastung abnehmend); keine EOv
Rechtsherzkatheter		Präkapilläre PH	Prä- oder postkapilläre PH

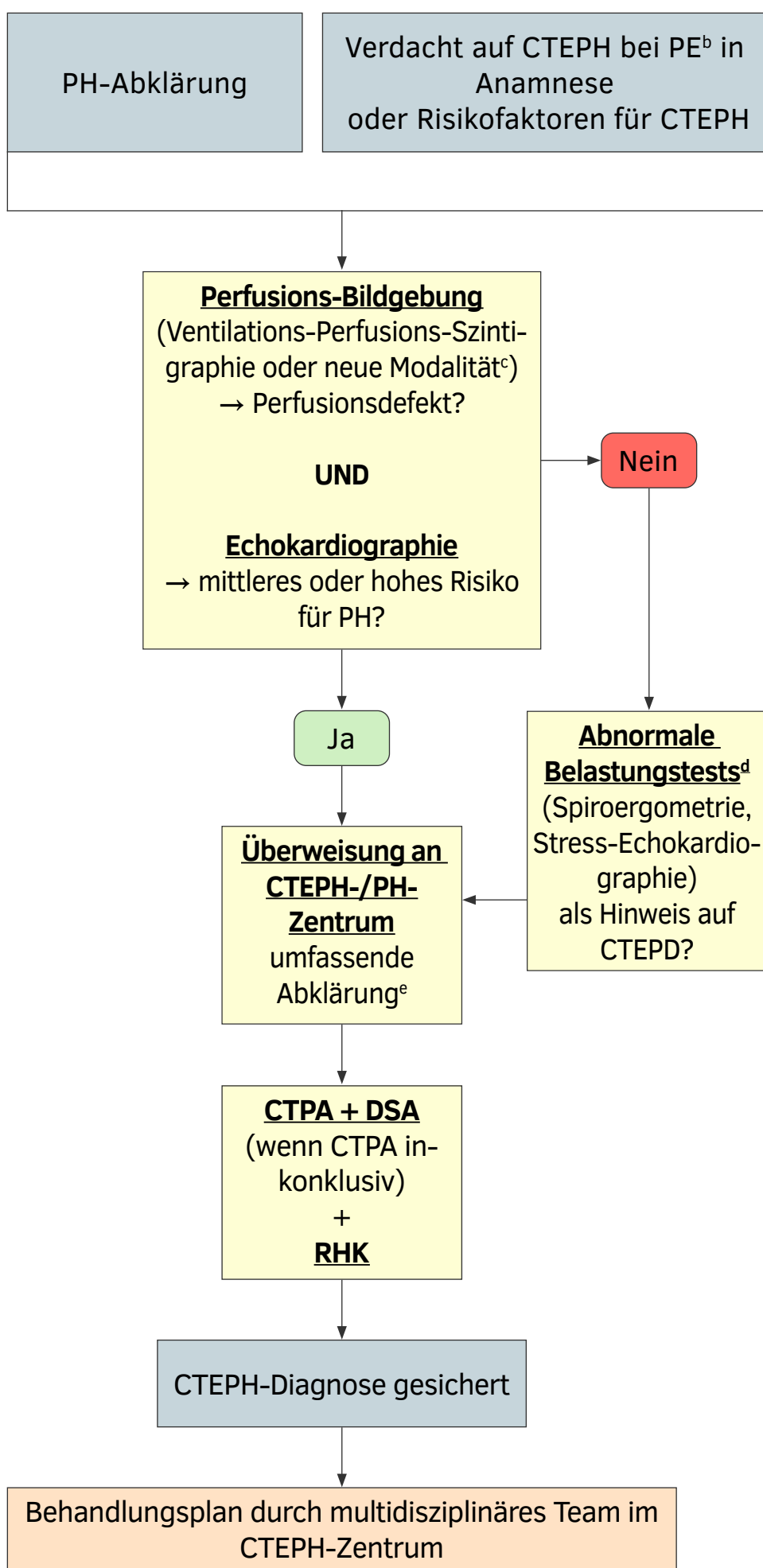
Anmerkungen:

- Pat. = Patienten und Patientinnen
RA = rechter Vorhof
RV = rechter Ventrikel
LA = linker Vorhof
LV = linker Ventrikel
PA = Pulmonalarterie
PAH = Pulmonalarterielle Hypertonie
LHD = Linksherzerkrankung
HFrEF = Herzinsuffizienz mit reduzierter Ejektionsfraktion
HFpEF = Herzinsuffizienz mit erhaltener Ejektionsfraktion
Ssc = Systemische Sklerose
PVOD = Pulmonale venookklusive Erkrankung
VTE = Venöse Thromboembolie
CTEPH = Chronisch-thromboembolische pulmonale Hypertonie
DLCO = Diffusionskapazität von Kohlenmonoxid
VE/VCO2 = Atemäquivalent für CO2
PETCO2 = endtidaler Kohlendioxid-Partialdruck
PaO2 = Arterieller Partialdruck von Sauerstoff
PaCO2 = Arterieller Partialdruck von Kohlenstoffdioxid
V/Q = Ventilations- Perfusionsszintigraphie
EOV = exercise oscillatory ventilation
sPAP = systolischer pulmonalarterieller Druck
SPECT = Single-Photon-Emissionscomputertomographie

Zur vollständigen Guideline →

Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) Definition und Diagnostischer Algorithmus

- Krankheitsbild mit symptomat. PH und CTEPD
- CTEPD:**
 - Perfusionsdefekt in Ventilations-Perfusions-Szintigraphie
 - Zeichen chronischer, organisierter, fibrotischer Gerinnsel in CTPA oder DSA wie z.B.
 - ringförmige Stenosen, Netze/Schlitze
 - chronische totale Okklusionen (Pouch-Läsionen oder spitz zulaufende Läsionen)**nach mindestens 3 Monaten therapeutischer Antikoagulation**
- PH ist nicht nur eine Konsequenz der PA-Obstruktion, sondern kann auf die Mikrovaskulopathie zurückgeführt werden
- Im Rahmen einer PE sollte an CTEPH gedacht werden, wenn:
 - In CTPA bereits Hinweise auf CTEPH vorhanden sind oder
 - In Echokardiographie sPAP >60 mmHg
 - Dyspnoe nach stattgehabter PE persistiert
 - Risikofaktoren^a oder hoher prädiktiver Wert für CTEPH bestehen



Anmerkungen:

^a: Risikofaktoren für CTEPH sind

- intravaskuläre Devices (Schrittmacher, langfristig zentrale Zugänge, Ventrikulo-atriale Shunts)
- inflammatorische Blasenerkrankung
- essentielle Thrombozythämie
- Polycythaemia vera
- Splenektomie
- Antiphospholipid-Syndrom
- Hochdosis-Schilddrüsenhormon-Ersatztherapie
- Malignität

^b: **Verdacht auf CTEPH**, wenn echokardiographisch erhöhter sPAP bei stattgehabter PE in Vergangenheit und Zeichen einer CTEPH in der CTPA im Rahmen der PE-Akutdiagnostik

^c: Alternative Perfusions-Bildgebungs-Techniken:

- Jod-Subtraktions-Mapping
- DECT (Dual-Energy-CT)
- Perfusions-MRT

^d: **Typisches Ergebnis** beinhaltet niedriges PetCO₂ (end-tidales CO₂), hohes VE/VC_{CO2} (Atemäquivalent für CO₂), niedriger V_{O2}/HR (Sauerstoffpuls) und niedrige V_{O2}max (maximale Sauerstoffaufnahme)

^e: **Umfassende Abklärung** nach 3 Monaten therapeutischer Antikoagulation oder früher bei Instabilität oder rascher klinischer Verschlechterung (CTPA, DSA, RHK).

PH = Pulmonale Hypertonie

PE = Pulmonalembolie

PA = Pulmonalarterie

CTPA = CT-Angiographie der Lunge

DSA = Digitale Subtraktionsangiographie

CTEPD = Chronische thromboembolische pulmonale Erkrankung

sPAP = systolischer pulmonalarterieller Druck

RHK = Rechtsherzkatheter

Zur vollständigen Guideline →