

29.2 Einteilung der pulmonalen Hypertonie nach dem Entstehungsort

Da sich die Definition der pulmonalen Hypertonie nur nach der Höhe des pulmonalarteriellen Drucks orientiert, ist eine Klassifizierung der pulmonalen Hypertonie auch nach dem Entstehungsort erforderlich.

Postkapilläre pulmonale Hypertonie. Diese Form der pulmonalen Hypertonie findet sich bei Linksherzerkrankungen. Charakteristisch für diesen Typ ist, dass der Pulmonalkapillardruck mit Werten über 12mmHg erhöht ist. Je nachdem, ob gleichzeitig der Pulmonalarterienwiderstand erhöht ist oder nicht, wird die pulmonale Hypertonie als passiv oder reaktiv bezeichnet.

Präkapilläre pulmonale Hypertonie. Sie ist durch einen normalen Pulmonalkapillardruck und eine Erhöhung des Widerstandes in den Lungenarteriolen charakterisiert.

Kapilläre pulmonale Hypertonie. Diese Form entsteht durch Anstieg des Widerstandes in den alveolären Gefäßen, der nicht der arteriovenösen, sondern der arterioalveolären Druckdifferenz unterliegt. Sie kommt bei großen pulmonalen Volumenschwankungen vor, wie z.B. bei der Überdruckbeatmung (Daum 1983).

29.3 Funktioneller Schweregrad

In Anlehnung an die NYHA-Klassen werden bei der pulmonalen Hypertonie je nach Symptomatik vier Klassen unterschieden (Tab. 29.2).

29.4 Pathophysiologie

Morphologische und funktionelle Mechanismen führen bei verschiedenen bronchopulmonalen und pulmonalarteriellen Erkrankungen zur präkapillären Form der pulmonalen Hypertonie. Eine Druckbelastung des rechten Ventrikels ist die Folge. Die Grundlage zur Beurteilung der Leistungsminderung bei der pulmonalen Hypertonie ist der Kompensationsgrad des resultierenden Cor pulmonale. Der Funktionszustand des rechten Herzens ist nicht invasiv vor allem durch die zweidimensionale Echokardiografie und invasiv durch die Einschwemmkatheteruntersuchung beurteilbar.

Die Reduktion des Lungengefäßbettes kann morphologisch oder funktionell bedingt sein.

Morphologische Mechanismen

Eine pulmonale Hypertonie entwickelt sich erst nach einer Reduktion des Pulmonalgefäßbettes von mindestens 70–80%. Dies lässt sich erklären durch die enorme Aufnahmekapazität des Nie-

Tabelle 29.2 Funktionelle Klassen der pulmonalen Hypertonie (Quelle: Barst et al. 2004).

Klasse 1	Patienten mit pulmonaler Hypertonie ohne Einschränkung der körperlichen Aktivität, keine vermehrte Dyspnoe, Müdigkeit, thorakale Schmerzen oder Schwäche unter Belastung
Klasse 2	Patienten mit pulmonaler Hypertonie mit einer leichten Einschränkung der körperlichen Aktivität, in Ruhe beschwerdefrei, vermehrte Dyspnoe, Müdigkeit, Thoraxschmerz oder Schwäche unter Belastung
Klasse 3	Patienten mit pulmonaler Hypertonie mit einer deutlichen Einschränkung der körperlichen Aktivität, in Ruhe beschwerdefrei, Dyspnoe, Müdigkeit, Thoraxschmerz oder Schwäche bereits bei geringer Belastung
Klasse 4	Patienten mit pulmonaler Hypertonie, denen es unmöglich ist, körperliche Aktivitäten ohne Beschwerden durchzuführen, Zeichen der manifesten Rechtsherzinsuffizienz, bereits in Ruhe Dyspnoe und/oder Müdigkeit

derdrucksystems, ermöglicht einerseits durch die Vasodilatation und andererseits durch Eröffnung des vorhandenen Gefäßreservoirs. Ist die pulmonale Hypertonie einmal eingetreten, so wird sie chronisch und damit praktisch irreversibel. Dieser morphologisch begründete Mechanismus kommt vor bei rezidivierenden Lungenembolien, Lungenfibrosen sowie bei den seltenen Pulmonalarteriitiden. Die chronisch-obstruktive Atemwegserkrankung führt in der Regel nicht zu einer erheblichen Reduktion des Lungengefäßbettes. Auch ein Lungenemphysem bewirkt nur eine mäßige Reduktion des Lungengefäßbettes, sodass zumindest unter Ruhebedingungen durch solche Mechanismen allein keine pulmonale Hypertonie zu erwarten ist.

Funktionelle Mechanismen

Vasokonstriktion. Diesem Mechanismus liegt eine arterioläre präkapilläre Vasokonstriktion zugrunde. Sie kann im Frühstadium reversibel sein. Der wesentliche pathophysiologische Mechanismus ist in dem von Euler und Liljestrand (1946) beschriebenen Effekt zu sehen. Im Tierexperiment führte die Atmung eines sauerstoffarmen Gasgemisches zu einer pulmonalen Hypertonie. Dieser Effekt wurde in gleicher Form beim Menschen bestätigt. Solche Formen der pulmonalen Hypertonie lassen sich beeinflussen: Durch Sauerstoffatmung kommt es zu einer Abnahme des pulmonalen Arteriendruckes und -widerstandes. Weitere Hinweise für eine hypoxiebedingte Vasokonstriktion ergeben sich aus den negativen Korrelationen zwischen dem Sauerstoffpartialdruck und dem Pulmonalarteriendruck. Die niedrige Sauerstoffkonzentration der Atmungsluft in der Höhe führt zur pulmonalen Hypertonie und konsekutiv zur Polyglobulie. Azidose und Hyperkapnie können nur bei gleichzeitiger Hypoxie eine pulmonale Hypertonie verstärken. Eine hypoxisch bedingte Vasokonstriktion kann durch endotheliale NO- und Prostazyklinbildung verhindert werden.

Eine Reihe von chemischen Substanzen kann eine pulmonalarterielle Vasokonstriktion verursachen und eine pulmonale Hypertonie auslösen, so z. B. der Appetitzügler Aminorex, Alkaloide der Pflanzen *Crotalaria spectabilis* und *fulva* sowie Pyrrolizidin. Offenbar auch über diesen Mechanismus führte ein toxisches Olivenöl in Spanien zu pulmonalen Hypertonien neben Leberschädigungen und Blutbildveränderungen. Derartig toxisch

bedingte pulmonale Hypertonien könnten in der Begutachtungsmedizin von Bedeutung sein.

Hyperkinesie. Shuntvitien führen durch das vermehrte Volumenangebot zunächst zu einem Anstieg des systolischen Pulmonalarteriendruckes, ohne dass es zu einem wesentlichen Anstieg des diastolischen Druckes kommt – eine Form der pulmonalen Hypertonie, die als hyperkinetisch bezeichnet wird. Eine chronische, hyperkinetische, pulmonale Hypertonie führt jedoch zu morphologischen Gefäßveränderungen mit Mediahypertrophie und bisweilen zu einer Vasokonstriktion, die über die Reduktion des pulmonalen Gefäßbettes in die präkapilläre Form der pulmonalen Hypertonie übergehen kann.

Obstruktion. Rezidivierende Lungenembolien führen zu einer obstruktiven pulmonalen Hypertonie. Der genaue Mechanismus der Druckerhöhung ist allerdings nicht restlos geklärt. Reflektorische Mechanismen werden zusätzlich vermutet.

Obliteration. Durch chronisch entzündliche Prozesse und fibrosierende pulmonale Erkrankungen kann es zu einer Obliteration der großen bzw. kleinen Pulmonalgefäße kommen, die die sogenannte obliterative pulmonale Hypertonie auslöst.

Rolle der Blutviskosität. Eine Erhöhung der Blutviskosität kann zum Anstieg des Pulmonalarterienwiderstandes beitragen. Die Viskosität korreliert eng mit dem Hämatokrit, sodass die Höhe der Blutviskosität sehr einfach an diesem Parameter abgelesen werden kann.

Mischformen der pulmonalen Hypertonie. Verschiedene morphologische und funktionelle Faktoren können gemeinsam eine pulmonale Hypertonie verursachen. In diesen Formenkreis gehört die pulmonale Hypertonie bei der chronisch-obstruktiven Atemwegserkrankung, Lungenüberblähung und Erhöhung des Atemwegswiderstandes führen zum Verlust von Lungengewebe sowie von Alveolarkapillaren, wodurch der Druck im kleinen Kreislauf allmählich ansteigt. Neben diesen morphologischen sind funktionelle Mechanismen hervorzuheben (Nolte 1984):

- Die Druckerhöhung innerhalb der Alveolen bewirkt einen Anstieg des Druckes in den Alveolarkapillaren.

- Die atemsynchronen Druckschwankungen im Brustkorb beim Asthmaanfall bringen Füllungsdruckschwankungen im rechten Ventrikel mit sich. Dadurch nimmt die rechtsventrikuläre Herzarbeit zu, sodass eine Wandhypertrophie entstehen kann.
- Der von-Euler-Liljestrand-Reflex ist hier, bedingt durch die alveoläre Hypoventilation, ebenfalls wirksam.

29.5 Echokardiografische Stadien

Zwischen den echokardiografischen Stadien (Tab. 29.3, Tab. 29.4) und den Pulmonalarteriendrücken besteht eine gute Beziehung, die für die nicht invasive Beurteilung der Schwere der Erkrankung genutzt werden kann. Bei nur leicht erhöhten

Pulmonalarteriendrücken (PAMP 20–25mmHg) – vor allem, wenn sie nur intermittierend auftreten – kann die Wanddicke des rechten Ventrikels normal sein, oder es besteht schon eine nur geringe, elektro- und echokardiografisch nicht fassbare Hypertrophie (**echokardiografisches Stadium I**).

Die chronisch-persistierende Druckbelastung des rechten Ventrikels führt zu einem nachweisbaren Cor pulmonale. Es entwickelt sich eine konzentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels mit Verkleinerung des rechtsventrikulären Cavums. Röntgenologisch erscheint das Herz normal groß und nicht umgeformt (Reindell u. Doll 1966). Echokardiografisch ist der rechte Ventrikel hypertrophiert, jedoch nicht vergrößert (**echokardiografisches Stadium II**). Eine Compliancestörung durch eine ausgeprägte Hypertrophie des rechten Ventrikels kann jedoch zum Anstieg des diastolischen rechtsventrikulären Druckes und zu einer Dilatation des rechten Vorhofs führen. Insbesondere unter Belastungsbedingungen oder bei akuter Exazerbation einer chronisch-obstruktiven Atemwegserkrankung können Episoden von rechtskardialer Stauung entstehen, obwohl kein Vorwärtsversagen in diesem Stadium besteht. Die Pulmonalarterien-Mitteldrücke liegen gewöhnlich noch unter 30mmHg (Tab. 29.4). Außerhalb der Episoden der rechtskardialen Stauung sind die rechtsatrialen Drücke im Normbereich.

Im weiteren Verlauf der pulmonalen Grunderkrankung und bei weiterem Anstieg des Pulmonalarteriendruckes und -widerstandes und abnehmendem Sauerstoffpartialdruck geht die konzentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels in das Stadium der exzentrischen Hypertrophie (Gefügedilatation) über. Das Stadium der **hämodynamischen Dekompensation** ist erreicht. Der rechte Ventrikel ist dilatiert und kann die Größe des linken Ventrikels erreichen, ohne sie zunächst

Tabelle 29.3 Echokardiografische Stadien des Cor pulmonale (Echo-Stadium) (Quelle: Machraoui et al. 1996).

Echo-Stadium	
I	rechter Ventrikel normal groß, nicht hypertrophiert, Cor pulmonale echokardiografisch nicht erkennbar
II	rechter Ventrikel normal groß, konzentrisch hypertrophiert
III	rechter Ventrikel vergrößert, exzentrisch hypertrophiert, nicht größer als linker Ventrikel, Ventrikelseptum nicht verdrängt
IV	rechter Ventrikel größer als linker Ventrikel, Ventrikelseptum nach posterior verdrängt

Tabelle 29.4 Pulmonalarterieller Mitteldruck (PAMP), rechtsatrialer Mitteldruck (RAMP) und PaO₂ (Mittelwert und Standardabweichung) bei den Echo-Stadien I–IV (Quelle: Machraoui u. Barmeyer 1996).

Echo-Stadium	n*	PAMP (mmHg)	RAMP (mmHg)	PaO ₂ (mmHg)
I	26	18,8±4,8	3,5±1,8	68,6±6,2
II	33	25,6±10,8	4,0±2,5	63,7±10,4
III	10	34,5±10,5	4,6±2,2	58,1±8,4
IV	6	52,3±14,3	9,5±4,7	54,5±10,9

P<0,001 (Kruskal-Wallis); * n = Patientenzahl (Daten von Patienten mit COPD)

zu überschreiten. Im apikalen Vierkammerblick ist das Ventrikelseptum noch nicht verdrängt und zeigt ein noch normales Kontraktilitätsverhalten (**echokardiografisches Stadium III**). In diesem Stadium kann der rechtsatriale Druck in Ruhe noch normal sein; er ist jedoch stets bei Belastung erhöht. Bedingt durch Dilatation des Trikuspidalklappenrings kann eine Trikuspidalinsuffizienz entstehen. Die Pulmonalarterienmitteldrücke liegen gewöhnlich zwischen 30 und 40mmHg (Tab. 29.4). Dennoch kann das Herzminutenvolumen in Ruhe noch normal und nur bei Belastung eingeschränkt sein. Als Ausdruck einer fast normalen Myokardkontraktilität des rechten Ventrikels ist der Kontraktilitätsindex $dp/dt \max$ normal oder sogar erhöht und folgt noch dem Anstieg des Pulmonalarteriendrucks wie im Stadium der konzentrischen Hypertrophie (Tab. 29.5).

Im Spätstadium (**echokardiografisches Stadium IV**) der pulmonalen Hypertonie erscheint der rechte Ventrikel im echokardiografischen apikalen Vierkammerblick größer als der linke Ventrikel, wobei das interventrikuläre Septum nach hinten verdrängt ist und eine abnorme Bewegung aufweist. Der rechte Vorhof ist ebenfalls vergrößert (Abb. 29.1). Die Vergrößerung der rechtskardialen

Tabelle 29.5 Kontraktilitätsindex $dp/dt \max$ (Mittelwert und Standardabweichung) bei den Echo-Stadien I–IV (Quelle: Machraoui u. Barmeyer 1996).

Echo-Stadium	n	$dp/dt \max$ (mmHg/s)
I	14	250,0±95,6
II	19	301,3±108,0
III	6	454,2±196,5
IV	6	437,5±144,7

Höhlen und die Umformung des Herzschattens ist jetzt röntgenologisch eindeutig erkennbar. Die Pulmonalarteriendrucke können das systemische Druckniveau erreichen, der Pulmonalarterienmitteldruck liegt meist über 40mmHg (Tab. 29.4). Die rechtsatrialen Drücke sind deutlich erhöht. Eine Trikuspidalinsuffizienz ist in diesem Stadium ein regelhafter Befund. In mehr als 50% der Fälle kollabiert die Vena cava inferior als Ausdruck der erhöhten rechtsatrialen Drücke bei Inspiration nicht mehr vollständig (Abb. 29.2). Dieses Zeichen kündigt das **klinische Dekompensationsstadium** mit Halsvenenstauung, Hepatomegalie und Bein-

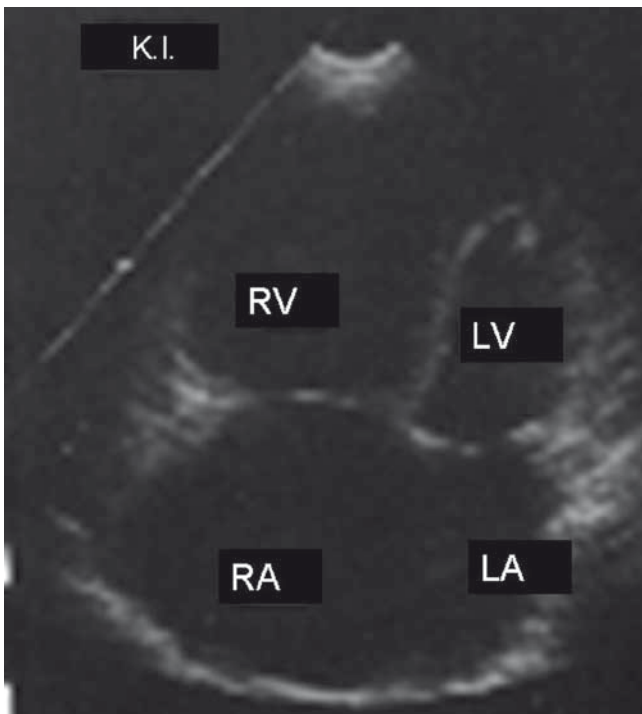


Abb. 29.1 Echokardiografisches Stadium IV (Echo-Stadium IV). Rechter Ventrikel stark dilatiert; er erscheint im Vierkammerblick größer als der linke Ventrikel, wobei das interventrikuläre Septum nach hinten verdrängt ist. Der rechte Vorhof ist ebenfalls stark vergrößert. LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RA: rechter Vorhof; RV: rechter Ventrikel.

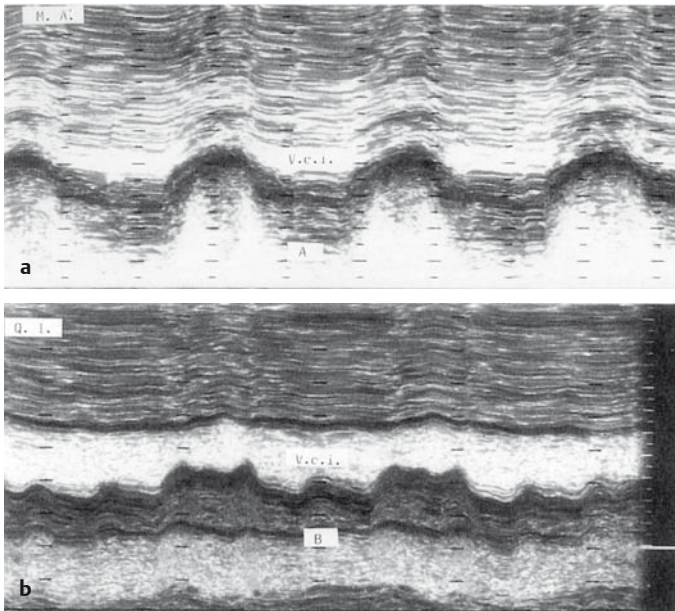


Abb. 29.2 **a** Normales respiratorisches Verhalten der V. cava inferior (V.c. i.); **b** Fehlender inspiratorischer Kollaps der V. cava inferior im eindimensionalen echokardiografischen Bild.

ödemen an. Erst hier ist das Herzminutenvolumen auch in Ruhe vermindert und der Kontraktionsindex $dp/dt \max$ unter Belastung nicht mehr steigerbar, er beginnt abzufallen (Tab. 29.5). Vom echokardiografischen Stadium I bis IV ist eine kontinuierliche Abnahme des Sauerstoffpartialdrucks zu verzeichnen (Tab. 29.4).

Liegt bei einer schwergradigen pulmonalen Hypertonie ein offenes Foramen ovale vor, so kann eine Hypoxämie durch Rechts-Links-Shunt zum dominierenden Faktor werden, der die Leistungsminde- rung bestimmt, lange bevor rechtskardiale Dekompensationszeichen auftreten. Das offene Foramen ovale fungiert als Druckventil auf Vorhofebene.

29.6 Diagnostik

Die klinische Symptomatik beim Cor pulmonale wird in den frühen Stadien von der broncho-pulmonalen Grundkrankheit beherrscht. Dyspnoe, Husten und Auswurf bleiben so lange führend und maskieren die Zeichen einer zunehmenden Rechtsherzinsuffizienz, bis sich rechtskardiale Stauungszeichen eingestellt haben. Halsvenenstauung, Hepatomegalie und Beinödeme zeigen dann ein bereits fortgeschrittenes Stadium des Cor pulmonale an.

In der **Thorax-Röntgenuntersuchung** weisen folgende Zeichen auf eine pulmonale Hypertonie hin:

- Dilatation der rechten absteigenden Pulmonalarterie auf einen Durchmesser von mehr als 1,5cm
- Vergrößerung des Hilusindex: Quotient aus Hilusbreite und Transversaldurchmesser des Thorax von 3,6 und mehr
- Vergrößerung des transpulmonalen Arterienabstandes: Bifurkationsabstand zwischen der rechten und linken Hauptpulmonalarterie von mehr als 9,5cm

Folgende Zeichen weisen auf die Rückwirkungen der pulmonalen Hypertonie auf das rechte Herz hin:

- Anhebung der rechtsventrikulären Ausflussbahn im rechten schrägen und im seitlichen Bild
- Dilatation des rechten Ventrikels mit Verdrängung des linken Ventrikels nach dorsal im Seitenbild. Im p.a.-Bild wird die Herzspitze vom rechten Ventrikel gebildet.
- Dilatation des rechten Vorhofes mit Vorwölbung des rechten Herzrandes im p.a.-Bild lateral- und gelegentlich kranialwärts

Wie zuverlässig die pulmonalarteriellen Zeichen für die Diagnose einer pulmonalen Hypertonie