

SGPH Newsletter

Schweizerische Gesellschaft für Pulmonale Hypertonie

Echokardiographie bei pulmonaler Hypertonie

Inhalt

Hauptthema: Echokardiographie bei pulmonaler Hypertonie

Transthorakale Echokardiographie zur Abklärung einer pulmonalen Hypertonie.....	1
Definition einer pulmonalen Hypertonie.....	2
Indikationen zum Screening von Risikopatienten	2
Follow-up bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie	2
Echoparameter bei pulmonaler Hypertonie.....	3
Messung des pulmonalen Druckes.....	3
Bestimmung der RV-Funktion	3
Weitere indirekte Zeichen der PH.....	3
Zusätzliche Befunde.....	3
PAH-Zentren	4
Impressum.....	4

Transthorakale Echokardiographie zur Abklärung einer pulmonalen Hypertonie

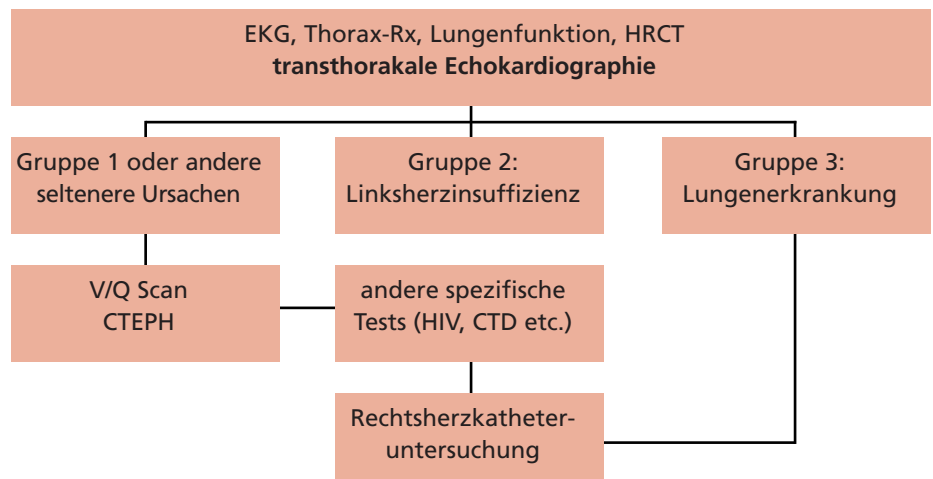
D. Weilenmann

Zur Abklärung einer vermuteten pulmonalen Hypertonie (PH) braucht es eine Serie von Abklärungen, um erstens die Diagnose zu bestätigen und zweitens die Ursache der PH zu spezifizieren, was für die Therapie schlussendlich entscheidende Bedeutung hat. Die transthorakale Echokardiographie vermittelt uns einige wichtige Variablen, welche in enger Relation zur Hämodynamik des rechten Herzens und des Lungenkreislaufes stehen. Obwohl diese Methode einige intrinsische und Untersucher-abhängige Limitationen aufweist, steht die Echokardiographie am Anfang der Abklärung einer vermuteten pulmonalen Hypertonie. Die transthorakale Echokardiographie erlaubt es, häufige Ursachen wie eine linksventrikuläre Ursache oder eine valvuläre Herzkrankheit zu entdecken. Auch kongenitale Herzkrankheiten können so der richtigen

Therapie zugeführt werden (Tabelle 1).

Falls eine Trikuspidalinsuffizienz vorhanden ist, kann mittels Echokardiographie nicht-invasiv der rechtsventrikuläre Druck abgeschätzt werden. Die Grösse und die Form wie auch die Funktion der rechtsseitigen Herzhöhlen sind zusätzliche wichtige Parameter in der Evaluation einer pulmonalen Hypertonie. Bei einer Minderheit der Patienten kann das Abschätzen des Pulmonaldruckes nicht zuverlässig sein, dies insbesondere bei einer milden PH. Trotzdem bleibt die Echokardiographie in den Händen von erfahrenen Untersuchern ein wichtiges Instrument in der initialen Abklärung von Patienten mit Verdacht auf eine pulmonale Hypertonie (Abbildung 1). Zur definitiven Diagnose einer PH ist eine Rechtsherzkatheteruntersuchung obligat.

Abbildung 1



SGPH Workshop 2010

SGPH Workshop 2010

7.-8. Mai 2010 in Luzern zum Thema SGPH Webseite insbesondere zur Aktualisierung der Unterbereiche:

- Diagnose
- Therapie
- Follow-up
- Patiententeil

Weitere Informationen unter www.sgph.ch

**Tabelle 1:
Einteilung der pulmonalen
Hypertonie (Dana Point 2008)**

1. Pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH)

- 1.1 Idiopathisch
- 1.2 Vererbbar
- 1.3 Medikamenten- oder Toxin-induziert
- 1.4 Krankheiten die mit einer PAH assoziiert sind (CTD, HIV, portale Hypertonie, CHD, etc)
- 1.5 Persistierende pulmonale Hypertonie beim Neugeborenen
- 1'. Veno-okklusive Erkrankung

2. Pulmonale Hypertonie (PH) bei Linksherzpathologien

- 2.1 Systolische Dysfunktion
- 2.2 Diastolische Dysfunktion
- 2.3 Valvuläre Herzkrankheit

3. PH bei Lungenerkrankungen und/oder Hypoxie

- 3.1 COPD
- 3.2 Interstitielle Lungenerkrankheiten
- 3.3 Ander Lungenerkrankungen mit gemischter restriktiver und obstruktiver Störung
- 3.4 Schlafassoziierte Atmungsprobleme
- 3.5 Alveoläre Hypoventilation
- 3.6 Chronische Höhenexposition
- 3.7 Entwicklungsstörungen

4. Chronisch-thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH)

5. PH mit unklarer oder multifaktorieller Genese

Diese erlaubt es zudem den Schweregrad und eine allfällige Vasoreagibilität festzulegen. Alle Empfehlungen basieren im Grossen und Ganzen auf den „ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension“, welche im Oktober 2009 im European Heart Journal publiziert worden sind.

Definition der pulmonalen Hypertonie

Die Definition der pulmonalen Hypertonie wurde anlässlich des 4. Welt Symposiums für Pulmonale Hypertonie angepasst (Dana Point 2008, California). Eine pulmonale Hypertonie ist definiert als mittlerer pulmonal-arterieller Druck in Ruhe (mPAP) ≥ 25 mmHg, bestimmt in

der Rechtsherzkatheteruntersuchung. An der Definition eines Schwellenwertes für eine PH unter Belastung wird nicht mehr festgehalten, da die Datenlage unklar ist und weitere Studien erwartet werden. Auch wurde neu kein Grenzwert mehr für den pulmonal-vaskulären Widerstand festgelegt. Die Pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH), eine Subgruppe der PH, ist definiert als mittlerer pulmonalarterieller Druck (mPAP) ≥ 25 mmHg in Kombination mit normalen linksventrikulären Füllungsdruckwerten (mittlerer pulmonal-arterieller Wedge-Druck ≤ 15 mmHg).

Auch heute noch ist die Doppler-Echokardiographie das meist verwendete nicht-invasive bildgebende Verfahren im Abklärungsgang einer PH. Sie liefert einige wichtige Parameter, welche in enger Relation zur invasiven Rechtsherzkatheter-Hämodynamik stehen. Die Echokardiographie sollte bei allen Patienten mit vermuteter PH zu Beginn vor kostspieligen weitergehenden Abklärungen stehen. Eine Rechtsherzkatheteruntersuchung ist immer obligat für die endgültige Bestätigung der PH. Zudem erlaubt diese Untersuchung die Unterscheidung in eine pulmonal-arterielle (PCWP ≤ 15 mmHg) oder eine pulmonale-venöse Hypertonie als Ausdruck einer Linksherzproblematik (PCWP > 15 mmHg).

Indikationen zum Screening von Risikopatienten

In gewissen Patientengruppen mit einer klar erhöhten Prävalenz für eine PH ist ein Screening mittels Doppler-Echokardiographie empfohlen. In Patientengruppen mit erhöhtem Risiko der Entwicklung einer

pulmonal-arteriellen Hypertonie ist eine initiale echokardiographische Abklärung empfohlen. Bei asymptomatischen Patienten sollte diese in jährlichen Abständen wiederholt werden. Bei Auftreten von Symptomen sollte erneut eine echokardiographische Standortbestimmung durchgeführt werden. Folgende Patientengruppen sind betroffen:

- Patienten mit Risiko für eine PAH
- Patienten mit Kollagenosen, speziell Patienten mit Sklerodermie
- Patienten mit Sichelzellanämie

Bei symptomatischen Patienten mit folgenden Erkrankungen ist ebenfalls eine echokardiographische Standortbestimmung empfohlen:

- Patienten nach Lungenembolie
- Patienten mit HIV-Infektion
- Patienten mit portaler Hypertonie
- Patienten nach Einnahme von Appetitzüglern
- Patienten mit Sarkoidose
- Patienten nach Splenektomie

Follow-up bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie

Der Follow-up von Patienten mit PAH ist bisher nicht standardisiert und die aktuellen Richtlinien schliessen denn auch keine Empfehlungen für einen echokardiographischen Follow-up mit ein. Der Follow-up hängt stark von der Erfahrung und der Strategie der jeweiligen Referenzzentren für PAH ab. Trotzdem ist eine jährliche echokardiographische Kontrolle sinnvoll. Sicher aber sollte diese bei Verschlechterung der Symptome und bei neu auftretender Rechtsherzinsuffizienz erfolgen.

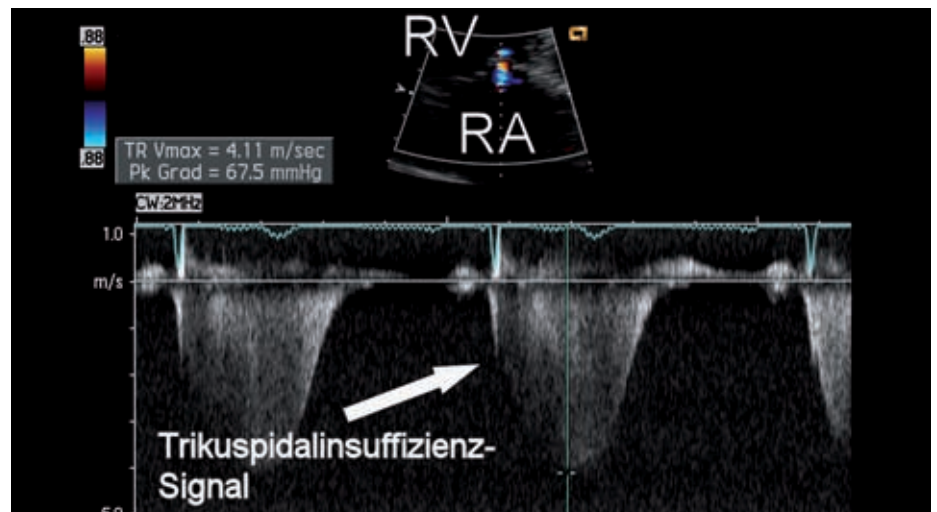


Abbildung 2: Trikuspidalinsuffizienz-Signal

Echoparameter bei pulmonaler Hypertonie

M. Schwerzmann

Die Echokardiographie kann einerseits die Dimensionen der Herzhöhlen und damit auch die Pumpfunktion sowie die Myokarddicke quantifizieren. Andererseits kann sie auch mittels Doppler-Methoden die Geschwindigkeit des Blutflusses messen und daraus Rückschlüsse auf die herrschenden intrakardialen Druckverhältnisse ziehen. Beide Aspekte (Dimensionen und Druckmessungen) zusammengefasst ergeben ein schlüssiges Bild über das Vorliegen oder Fehlen einer relevanten pulmonalen Hypertonie (PH). Im Folgenden werden die wichtigsten Punkte der Echokardiographie zur Evaluation einer PH erklärt.

Messung des pulmonalen Druckes

Dank des Doppler-Prinzips und der vereinfachten Bernoulli-Gleichung (Druckunterschied \sim Geschwindigkeit²) lässt sich in der Echokardiographie bei Vorliegen von Klappeninsuffizienzen der Druckunterschied zwischen den involvierten Herzhöhlen abschätzen. Bei Vorliegen einer Trikuspidalinsuffizienz können der systolische Druckunterschied zwischen rechtem Ventrikel (RV) und rechtem Vorhof (RA) und bei Vorliegen einer Pulmonalinsuffizienz der diastolische Druckunterschied zwischen Pulmonalarterie (PA) und RV gemessen werden. In der Annahme, dass keine Pulmonalstenose vorliegt, entspricht die Summe des systolischen RV-RA-Druckunterschiedes und des (geschätzten) RA-Druckes somit dem systolischen PA-Druck. Analog ist die Summe des geschätzten diastolischen RV-Druckes und des gemessenen enddiastolischen Pulmonalinsuffizienz-Druckunterschiedes gleich dem diastolischen PA-Druck (Abbildung 2 und 3). Folgende Punkte sind dabei zu beachten:

1. Die Definition der PH beruht auf einem invasiv gemessenen mittleren PA-Druck. Der mittlere PA-Druck ist mathematisch betrachtet das Integral der Druckkurve über einen Herzzyklus und entspricht nicht der Hälfte der Summe des diastolischen und systolischen PA-Druckes. Durch die alleinige Bestimmung des systolischen oder diastolischen PA-Druckes kann nicht der mittlere PA-Druck bestimmt werden. Es ist bekannt, dass bei einem geschätzten systolischen PA-Druck von mehr als 36 mmHg

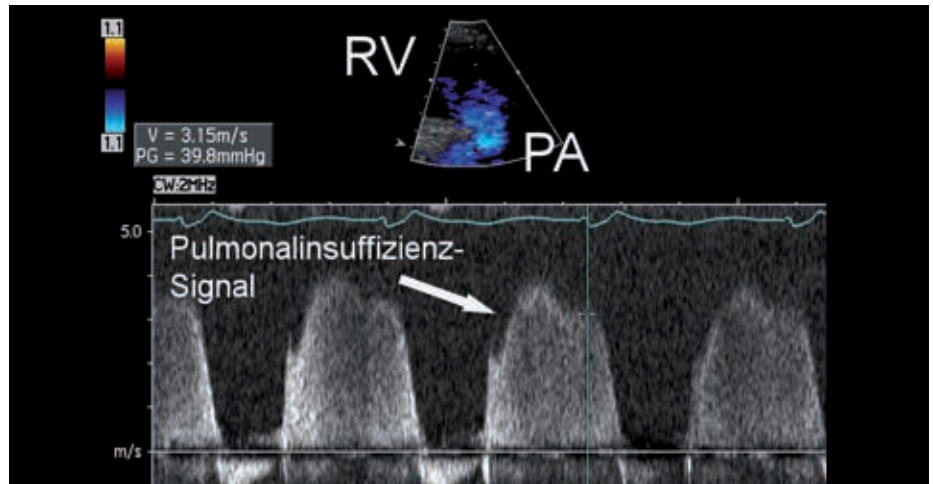


Abbildung 3: Pulmonalinsuffizienz-Signal

der mittlere PA-Druck mit einer hohen Wahrscheinlichkeit über 25 mmHg liegt.³

2. Die Druckmessungen im Echo sollten über drei Herzzyklen gemittelt werden und end-expiratorisch erfolgen.

3. Der RA-Druck kann durch Betrachtung der Vena cava inferior (dilatiert oder nicht) und deren Atemvariabilität (> 50 % oder nicht) in etwa abgeschätzt werden. Dadurch kann die Abschätzung des systolischen oder diastolischen PA-Druckes verfeinert werden.

Trotz aller Sorgfalt kann mit der Doppler-Methodik der pulmonale Druck sowohl über- als auch unterschätzt werden.⁴ Aus diesem Grunde müssen weitere Aspekte berücksichtigt werden, um die Diagnose einer PH weiter aus- oder einzuschließen. Dazu dient die Betrachtung der RV-Funktion und, ob weitere indirekte Hinweise für eine schwere PH vorliegen.

Bestimmung der RV-Funktion

Die RV-Funktion ist der wichtigste prognostische Faktor im Krankheitsverlauf der PH. Aus diesem Grunde sollte die Echokardiographie bei der Evaluation einer PH ebenfalls das Ausmass einer allfälligen RV-Dysfunktion in Betracht ziehen. Da die Morphologie des RV zu komplex ist, um sich aus zweidimensionalen Modellen berechnen zu lassen, werden Surrogat-Messungen angewandt. Das Ausmass und die Geschwindigkeit der longitudinalen RV-Kontraktion

(Verschiebung der Trikuspidalklappe in Richtung Apex während der Systole) sind validierte Parameter der RV-Funktion (Abbildung 4) und sollten bei entsprechendem PH-Verdacht untersucht werden.

Weitere indirekte Zeichen der PH

Die Erfassung weiterer indirekter Zeichen einer PH beruht auf dem Erkennen der durch die RV-Druckbelastung induzierten intrakardialen Veränderungen. Die RV-Druckbelastung führt zur:

- Ausbildung einer rechtsventrikulären Hypertonie,
- Dilatation der rechtsseitigen Herzhöhlen und der Lungenarterien
- Abflachung des interventrikulären muskulären Septums.

Das interventrikuläre Septum kann als Membran zwischen RV und LV betrachtet werden, die sich normalerweise systolisch in den rechten Ventrikel hinein wölbt. Bei einer RV-Druckerhöhung wird sich diese Membran systolisch Richtung LV auslenken, womit der LV seine rundliche Form verliert, was auch als „D-shaping“ des interventrikulären Septums bezeichnet wird. Es wird angenommen, dass der RV-Druck über 60 % des LV-Druckes betragen muss bis ein „D-shaping“ des Septums beobachtet werden kann.

Zusätzliche Befunde

Falls die Verdachtsdiagnose einer pulmonalen Druckerhöhung aufgrund Doppler-Messungen oder indirekter Zeichen gestellt

wird, kann die Echokardiographie zusätzlich Hinweise auf die Ätiologie der PH liefern. Das Vorliegen einer ausgeprägten diastolischen / systolischen Dysfunktion oder einer relevanten Klappenpathologie (Aortenstenose, Mitralklappenstenose, Mitralsuffizienz) lassen auf eine PH im Zusammenhang mit einer Linksherzerkrankung denken. Um das Ausmass der hämodynamischen Beeinträchtigung im Rahmen der PH besser abschätzen zu können, sollten im Echobericht ebenfalls der aktuelle systemische Blutdruck erwähnt sowie das aktuelle Herzzeitminutenvolumen (HZMV) abgeschätzt werden. Ein geschätzter systolischer pul-

monaler Druck von 50 mmHg bei einer Patientin mit einem systemischen Blutdruck von 90/60 mmHg und einem HZMV von 3,5 l/min stellt eine schwerere Form der PH dar als ein geschätzter systolischer pulmonaler Druck von 65 mmHg bei einer hypertensiven Patientin (Blutdruck 180/100 mmHg) mit einem HZMV von 4,5 l/min.

Literatur:

1. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension, ESC task force, Eur heart J, 2009, 30: 2493-2537
2. JACC 2009, 54, Suppl No. 1:1-117
3. Chemla D et al. Evaluation of various empirical formulas for estimating mean pulmonary artery pressure by using systolic pulmonary artery pressure in adults. Chest. 2009;135(3):760-768.

4. Fisher MR et al. Accuracy of Doppler echocardiography in the hemodynamic assessment of pulmonary hypertension. Am J Respir Crit Care Med. 2009;179(7):615-621.

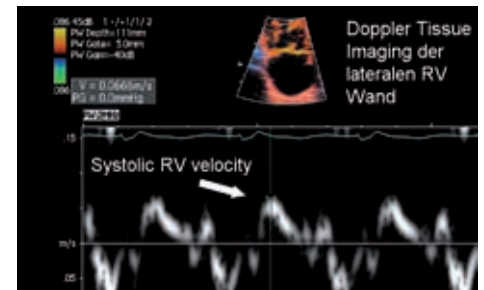


Abbildung 4: DTI (Doppler tissue imaging) velocity

Richtlinien Echokardiographie

Die SGPH hat in Zusammenarbeit mit der Arbeitsgruppe „Echocardiography and Cardiac Imaging“ der Schweizerischen Gesellschaft für Kardiologie **Richtlinien für die transthorakale Echokardiographie zur Evaluation der pulmonalen Hypertonie** erarbeitet. Diese Richtlinien liegen diesem Newsletter als Flyer bei und können unter www.sgph.ch runtergeladen werden.

PAH-Studien

Die SGPH bzw. ihre Mitglieder sind an folgenden aktuellen Studien beteiligt:

INPUT*: Inzidenz von CTEPH nach pulmonaler Embolie

PHICUSS*: PH auf der Intensivstation

DETECT: Detektion von PAH in Systemsklerose

TERPAH: Wirksamkeit, Hämodynamik und Verträglichkeit von Terguride vs. Placebo bei PAH

*mit finanzieller Unterstützung der SGPH

Redaktion: PD Dr. O. Schoch, PD Dr. J.-D. Aubert, Prof. Dr. M. Beghetti, PD Dr. G. Domenighetti, Prof. Dr. L. Nicod, Dr. S. Oertle, Dr. M. Schwerzmann, Dr. D. Weilenmann, **verantwortl. Redaktorin:** S. Jambresic
Verlag: **IMK** Institut für Medizin und Kommunikation AG, Münsterberg 1, 4001 Basel, Tel. 061 271 35 51, Fax 061 271 33 38, sgph@imk.ch; Markennamen können warenzeichenrechtlich geschützt sein, auch wenn ein entsprechender Hinweis fehlen sollte. Für die Angaben zu Dosierung und Verabreichung von Medikamenten wird keine Gewähr übernommen. Mit freundlicher Unterstützung durch Actelion. Der Sponsor hat keinen Einfluss auf den Inhalt der Publikation.

ISSN 1661-9226



PAH-Zentren in der Schweiz

Pulmonale arterielle Hypertonie (PAH) manifestiert sich durch nicht immer offensichtliche und oft schwierig zu interpretierende Symptome. Um eine sichere und möglichst frühe Diagnose zu stellen sowie eine individuelle Therapie zu ermöglichen, sind spezifisches Fachwissen und eine interdisziplinäre Herangehensweise notwendig. In den Schweizer PAH-Zentren steht hierfür ein **multidisziplinäres Team von Spezialisten** aus den Bereichen der Pneumologie, Kardiologie, Rheumatologie und der Intensivmedizin zur Verfügung, welches neben der Diagnose die **individuelle Betreuung und Therapie** des Patienten sicher stellt. Bei Bedarf werden weitere Fachärzte oder spezialisierte Zentren hinzugezogen. Zusätzlich begleiten auf pulmonale Hypertonie **spezialisierte Krankenschwestern** den Patienten und bieten Hilfe und Unterstützung bei Fragen. Basierend auf verschiedenen Tests (z.B. Rechtsherzkatheteruntersuchung, Computertomographie, Lungenfunktionstest inkl. 6-Minuten-Lauftest) wird die präzise Diagnose gestellt und eine entsprechende Therapie gestartet. Auch während dieser wird der Patient begleitet und bei Bedarf eine **Kombinationstherapie** entsprechend den anerkannten Leitlinien in Betracht gezogen. Mit ihren Erfahrungen beteiligen sich die Experten der PAH-Zentren an **nationalen und internationalen klinischen Studien**, sie kooperieren mit **Patientenorganisationen** und stehen zudem Ärztinnen und Ärzten als **Referenzzentrum** für dieses Fachgebiet zur Verfügung. Nachfolgend finden Sie eine Liste aller Schweizer PAH-Zentren und Partnerspitälern. Für weitere Informationen sowie die Kontaktangaben der jeweiligen Ansprechpartner besuchen Sie die Webseite der Schweizerischen Gesellschaft für pulmonale Hypertonie: <http://www.sgph.ch>

- Kantonsspital Aarau
- Universitätsspital Basel
- St. Claraspital, Basel
- Ospedale San Giovanni, Bellinzona
- Inselspital, Bern
- Hôpital Universitaire de Genève (HUG)
- Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne
- Ospedale La Carità, Locarno
- Ospedale Civico, Lugano
- Kantonsspital Luzern
- Ospedale Regionale Mendrisio
- Hôpital Pourtales, Neuchâtel
- Kantonsspital St. Gallen
- Stadtspital Triemli, Zürich
- Universitätsspital Zürich

Autoren:

PD Dr. med. Markus Schwerzmann, Klinik und Poliklinik für Kardiologie, Inselspital Bern, 3010 Bern; markus.schwerzmann@insel.ch

Dr. med. Daniel Weilenmann, Fachbereich Kardiologie, Kantonsspital St. Gallen, 9007 St. Gallen; daniel.weilenmann@kssg.ch