INHALTSVERZEICHNIS

Vorwort 7
Großer Kreislauf 8
Kleiner Kreislauf 8
Lungenhochdruck 9
1. Anatomie des Atemtraktes 12
2. Anatomie des kleinen Kreislaufes 14
3. Anatomie des großen Kreislaufes 15
Ablauf der Atmung 16
Atemmechanik 17
Lungenvolumina 19
Sauerstofftransport im Blut 22
Physiologie der Lungendurchblutung 24
Prostazyklin 27
Endothelium derived relaxing Factor (EDRF = NO = Stickstoffmonoxid) 28
Endothelium Derived Hyperolarizing Factor (EDHF) 28
Endothelin (ET) 28
Blutplättchen 29
Symptome 31
Atemnot 31
Leistungsschwäche 32
Herzschmerzen 32
Plötzliche Bewußtlosigkeit 33
Gefäßkrämpfe 33
Husten 33
Chronische Heiserkeit 33
Wassereinlagerung 33
Magen-Darm-beschwerden 34
Diagnose 34
ärztliche Untersuchung 35
Elektrokardiogramm 35
Lungenröntgen 35
Ultraschall des Herzens (Echokardiographie) 35
Lungenfunktionsprüfung (Spirometrie) 36
Perfusions-/Ventilationsscan 36
Rechtsherzkatheter 36
Cardiac Index 38
Pulmonalisangiographie 38

Lungenbiopsie 38
Therapie 39
Körperliche Schonung 39
Vermeidung einer Schwangerschaft 39
Medikamentöse Behandlung 40
Blutverdünnung (Antikoagulation) 40
Präparate mit Einfluß auf den Herzmuskel (Glykoside) 43
Sauerstoff-Langzeit-Behandlung 43
Gefäßerweiternde Substanzen 44
Prostanoide 47
Neue medikamentöse Therapieansätze 49
Nichtmedikamentöse Behandlung 50
Atrioseptostomie 50
Transplantation 52
Pflegerische Aspekte 53
Allgemeines 53
Therapie mit Prostanoiden als Dauerinfusion 54
Blutverdünnung 56
Ilomedin-inhalation 56
Physikalische Therapie 57
Einleitung 57
Rahmenbedingungen für Physiotherapie 58
Atemtherapie 59
Inhalationen 63
Abschließende Anmerkungen 64
Biopsychologische Aspekte 65
Krankheitsverarbeitung 66
Das soziale Umfeld – Umgang mit sich selbst und mit anderen 70
Professionelle medizinpsychologische Hilfe 72
Wie kann der Psychologe helfen? 74
Medizinpsychologische Überlegungen für den Alltag 77
Wie man mit Diagnose und Krankheit umgeht 81
Symtome der PPH aus der Sicht eines Patienten bis zur ersten Behandlung 87
Leben mit Lungenhochdruck 87
Tips und Tricks eines Patienten für Medikamente und Geräte 90
Selbsthilfegruppen 92
Deutschland 92
Österreich 94
Schweiz 95
Register 96

LUNGENHOCHDRUCK

Lungenhochdruck = pulmonale Hypertonie

Man unterscheidet grundsätzlich zwei Formen des Lungenhochdrucks:
- primärer Lungenhochdruck: Ursache ist nicht bekannt
- sekundärer Lungenhochdruck: mögliche Ursachen sind Herzerkrankungen, Lungenerkrankungen, Lungenembolie etc.

Primäre Pulmonale Hypertonie: *Ursache ist nicht bekannt*

Sekundäre pulmonale Hypertonie: *Lungenhochdruck wird durch eine Erkrankung von Herz, Lunge oder Gefäße ausgelöst*

Symptome

Der Lungenhochdruck ist gekennzeichnet durch einen sehr langsamen, untypischen Krankheitsbeginn mit zunehmender Verschlechterung.
Die ersten Symptome sind oft mild und nicht charakteristisch, so daß diese Patienten sehr oft fehldiagnostiziert werden und über Jahre mit anderen Diagnosen wie Depression oder gar als psychiatrisch auffällig geführt werden. Die Behandlung geht entsprechend fehl und schadet im besten Fall nicht. Vom verhängnisvollen Zeitverlust einmal abgesehen, denn wenn die Diagnose dann schließlich richtig gestellt wird, ist die Erkrankung in der Regel schon weit fortgeschritten.

Atemnot

Erstes Symptom ist in den meisten Fällen Atemnot bei Belastung, welche sich im Laufe von Monaten oder einigen Jahren zunehmend entwickelt. Bei sechzig Prozent der Patienten ist die Atemnot ein Frühsymptom der Erkrankung.
Mit dem weiteren Fortschreiten findet sich die Atemnot jedoch bei allen Patienten.

Symptome:

1. *Atemnot*
2. *Leistungsschwäche*
3. *rasche Ermüdbarkeit*
4. *Angina pectoris*
5. *plötzliche Bewusstlosigkeit*
6. *Durchblutungsstörung an den Fingern*
7. *Husten*
8. *Bluthusten*
9. *Chronische Heiserkeit*
10. *Übelkeit, Erbrechen, Abmagerung,*
11. *Fehlaufnahme von Nahrungsmitteln (Malabsorptions-syndrom) und Muskelschwund*

Leistungsschwäche

Leistungsschwäche und rasche Ermüdbarkeit sind ebenfalls häufige Frühsymptome. Sie weisen auf eine bereits verminderte Herzleistung hin.

Herzschmerzen

Ähnliche Beschwerden wie bei einer Angina pectoris können auftreten. Der rechte Vorhof und die rechte Herzkammer werden nämlich von der rechten Herzkranzarterie versorgt. Da normalerweise das rechte Herz nicht sehr viel Arbeit zu leisten hat und auch keine hohen Drucke verarbeiten muß, ist diese Herzkranzarterie klein. Wenn aber ein Lungenhochdruck besteht, dann ändert sich dies, und das rechte Herz muß viel mehr Kraft und Energie aufwenden, um mit dieser Belastung fertig zu werden.
Energiegewinnung benötigt Sauerstoff, und der wird über das Blut in der rechten Herzkranzarterie transportiert. Das rechte Herz benötigt aber beim Lungenhochdruck wesentlich mehr Energie, als über die in diesem Fall zu kleine rechte Herzkranzarterie herangeführt werden kann. Vor allem bei Belastung macht sich dies stärker bemerkbar als in Ruhe. Sauerstoffmangel im Herzmuskel aber verursacht Schmerzen.
Wenn der Lungenhochdruck lange andauert, wird das rechte Herz ausgeweitet, was die Durchblutung des Herzmuskels zusätzlich verschlechtert, denn die Herzkranzgefäße können nur ein bestimmtes, zylinderförmiges Areal ausreichend mit Blut versorgen. Wenn das Herz vergrößert ist, dann wird auch dieses Versorgungsareal größer und irgendwann ist die Grenze der Kapazität erreicht. In den äußeren Randbezirken treten dann Durchblutungsstörungen auf. Bei Feingewebsuntersuchungen unter dem Mikroskop kann man bei vielen Patienten mit Lungenhochdruck Infarkte in der rechten Herzkammer finden, obwohl die Herzkranzarterien unauffällig waren.
Andere Gründe für die Herzschmerzen könnten eine Dehnung der Lungenarterie oder ein krampfartiges Zusammenziehen der Herzkranzarterie (Koronarspasmus) sein.

Plötzliche Bewußtlosigkeit

Zustände mit plötzlicher Bewußtlosigkeit sind Zeichen einer bereits bestehenden Verminderung der Herzauswurfleistung und immer ein sehr ernstes Alarmsymptom.
Ursache sind schwerwiegende Herzrhythmusstörungen.

Gefäßkrämpfe

Beschwerden eines sogenannten Raynaud-Phänomens werden bei zehn Prozent der Patienten – überwiegend Frauen – angegeben. Dabei kommt es unter Einfluß von Kälte oder von Feuchtigkeit oder auch spontan plötzlich zu einer Weißverfärbung der Finger (sogenannte Leichenfinger), die zum Teil schmerzhaft ist und sich nach einiger Zeit wieder löst. Dabei können alle Finger einer Hand oder auch nur einzelne betroffen sein.

Husten

Chronischer Husten ist ein weiteres, häufiges Symptom. Oft finden sich auch Blutbeimengungen.

Chronische Heiserkeit

Eine chronische Heiserkeit kann durch die Schädigung des Stimmbandnerven bedingt sein (Nervus laryngeus recurrens). Dieser kann durch eine vergrößerte Lungenarterie zunächst überdehnt und dann geschädigt werden.

Wassereinlagerung

Wenn das rechte Herz keine ausreichende Kraft mehr hat, das Blut weiter zu befördern, dann kommt es zu einem Rückstau. Stellen Sie sich jetzt einfach noch mal den Bauplan des Körpers vor: Nehmen wir an, in der Lunge geht nichts mehr weiter, das Blut kann nicht über die Lungenarterien transportiert werden. Es wird dann zunächst in die rechte Herzkammer zurückgestaut. Die kann ja einen Teil des vermehrten Volumens auffangen, indem sie sich zunächst mal ausweitet. Wenn das nicht mehr geht, staut sich das Blut in den rechten Vorhof zurück, der sich ebenfalls noch ausweiten kann. Anschließend

kann das gestaute Blut nur mehr in die Körpervenen zurückfließen und zwar in die obere und in die untere Hohlvene.
Bemerkbar und von außen sichtbar wird dieser Zustand in einer Stauung der Halsvenen, einer Wassereinlagerung in die Beine oder in den Bauch, einer oft schmerzhaften Lebervergrößerung, nächtlichem Harndrang und vor allem in einer Gewichtszunahme, die in keinem Zusammenhang mit der Nahrungsaufnahme steht.

Magen-Darm-beschwerden

Der Rückstau des Blutes kann auch zu einer Schädigung der Magenschleimhaut führen, was sich dann in Übelkeit, Erbrechen, und Abmagerung bemerkbar macht. Durch die Störung der Magenschleimhaut ist auch die Verdauung beeinträchtigt und manche Nahrungsmittel können nicht mehr aufgenommen werden. Dies bezeichnet man als Malabsorptionssyndrom. Eine Folge der fehlenden Nahrungsmittelaufnahme kann Muskelschwund sein.

Diagnose

Diagnose:

1. *ärztliche Untersuchung*
2. *EKG*
3. *Lungenröntgen*
4. *Herzultraschall*
5. *Lungenfunktionsprüfung*
6. *Lungenscan*
7. *Rechtsherzkatheter*
8. *Pulmonalisangio-graphie*
9. *Lungenbiopsie*

Jetzt, da Sie die Symptome kennen, werden Sie sicher verstehen, wie schwer es ist, zur richtigen Diagnose zu kommen. Zudem sind die oben angeführten Symptome oft nur unvollständig vorhanden oder sehr milde ausgeprägt. Andere Ursachen liegen manchmal scheinbar näher.
Daher ist es wenig verwunderlich, daß es vom Beginn der Symptomatik bis zur korrekten Diagnosenstellung durchschnittlich zwei Jahre dauert. Bei zehn Prozent der Patienten bestehen die Symptome sogar bereits drei Jahre lang.
Wenn die Diagnose „Lungenhochdruck" gestellt wird, müssen alle Erkrankungen, die zu einem erhöhten Lungenarteriendruck führen, ausgeschlossen werden. Denn findet sich eine auslösende Erkrankung, dann muß diese natürlich gezielt behandelt werden.
Vor allem muß nach Herzfehlern, Atemwegserkrankungen, Lungenerkrankungen, anatomisch

bedingter Verminderung des Lungengefäßbettes oder Kurzschlüssen in den Gefäßen der Lunge (intrapulmonale shunts) gesucht werden. Atemregulationsstörungen während des Schlafes sind sehr häufig und müssen ebenfalls in die Diagnostik mit einbezogen werden.
Des weiteren sind sämtliche Möglichkeiten von kleinen Embolien (Mikroembolien) wie Gerinnungsstörungen, Sichelzellanämie (bei uns sehr selten) oder Billharziose (bei uns sehr selten) auszuschließen.

Ärztliche Untersuchung

Vor allem im Anfangsstadium ist die ärztliche Untersuchung wenig ergiebig. Erst viel später fallen eventuell Herzgeräusche auf, die durch eine Schlußunfähigkeit von Herzklappen hervorgerufen werden.
Häufiger findet man bei der Untersuchung Zeichen eines Rechtsherzversagens mit Wassereinlagerung in den Beinen, Vergrößerung der Leber, und gestauten Halsvenen.

Elektrokardiogramm

Im Frühstadium der Erkrankung ist das EKG nicht sehr hilfreich. Fünfzig Prozent der Patienten mit Lungenhochdruck haben ein unauffälliges Ruhe-EKG.

Lungenröntgen

Im Frühstadium ist eine Röntgen-Untersuchung der Lunge leider auch nicht sonderlich ergiebig. Oft finden sich unspezifische Veränderungen, die nicht eindeutig dem Lungenhochdruck zugeordnet werden und die auch bei Gesunden vorkommen können. Hilfreich ist das Lungenröntgen allerdings bei der Abgrenzung zu anderen Erkrankungen.

Ultraschall des Herzens (Echokardiographie)

Mit Hilfe der Echokardiographie lassen sich Funktionsstörungen des Herzmuskels und Herzklappenfehler sehr gut diagnostizieren. Der Herzultraschall ist eine risikolose Untersuchung und somit bestens zur Durchuntersuchung ge-

Die Ultraschalluntersuchung des Herzens (Echokardiographie) ist heute die ***wichtigste und zuverlässigste diagnostische Maßnahme***

eignet. Einen Lungenhochdruck kann man mit dieser Untersuchung schmerzlos und sehr zuverlässig diagnostizieren. Man kann aber dadurch nicht nur die Diagnose stellen, sondern auch den Druck in den Lungenarterien sehr genau und zuverlässig berechnen.

Lungenfunktionsprüfung (Spirometrie)

Ebenfalls zur Basisuntersuchung auf Lungenhochdruck gehört die Lungenfunktionsprüfung. Häufig findet sich eine leichte Verminderung der Totalkapazität und der Vitalkapazität).
Ein Sauerstoffmangel im Blut wird regelmäßig bei Patienten mit schwerem Lungenhochdruck gefunden.
Aus den Lungenfunktionstests können jedoch keine Rückschlüsse auf die Höhe des Druckes in den Lungenarterien gezogen werden.

Perfusions-/Ventilationsscan

Zum Ausschluß einer Lungenembolie werden Perfusions- oder Ventilationsscans eingesetzt. Dabei werden radioaktiv markierte Eiweißpartikel über eine Vene eingespritzt. Diese transportiert dann das Blut in den rechten Vorhof, die rechte Kammer und dann in die Lungenarterie. Falls hier ein Hindernis in Form einer Lungenembolie vorhanden wäre, kämen die radioaktiv markierten Eiweißpartikel nicht weiter. Aufgrund der radioaktiven Markierung strahlen die Partikel, so daß man sie sichtbar machen und quasi die Lunge von innen her photographieren kann.
Wenn man diese Untersuchung mit der Einatmung eines radioaktiv markierten Gases kombiniert, dann hat man eine sehr hohe Trefferquote.
Diese Untersuchung ist sehr wichtig, denn bei sechzig Prozent der Patienten finden sich Hinweise für eine nicht durchgängige Lungenstrombahn.

Rechtsherzkatheter

Die Rechtsherzkatheteruntersuchung ist nach wie vor die wichtigste Untersuchung. Dabei punktiert der Arzt irgendwo eine Vene. Meist

wird er den Zugang über die Oberschenkelvene in der Leistenbeuge oder eine große Armvene wählen.
Nach lokaler Betäubung der Einstichgegend wird die Vene zunächst mit einer Nadel punktiert. Über diese Nadel wird ein Draht als „Leitschiene" eingeführt und anschließend eine etwas dickere Kanüle (Schleuse) in die Vene eingelegt. Das einzige, was etwas weh tut dabei, ist der Einstich für die örtlichen Betäubung. Danach sollten Sie nichts mehr spüren.
Ein dünner Katheter wird dann über die Schleuse bis in die rechte Herzkammer und in die Lungenarterie geschoben. Um das Vorschieben zu erleichtern, findet sich an der Spitze des Katheters ein kleiner Ballon, der aufgeblasen wird. Dadurch wird der Katheter mit dem Blutstrom in die richtige Position geschwemmt. Daher spricht man auch vielfach von einem „Einschwemmkatheter".
Mit dieser Untersuchung kann man nicht nur mit größter Sicherheit feststellen, ob ein Lungenhochdruck vorliegt. Entscheidender ist es, sicher auszuschließen, daß der Lungenhochdruck nicht etwa durch eine Öffnung in der Kammerscheidewand oder durch schwere Herzfehler zustande kommt. Außerdem kann man damit weitere sehr wichtige Meßwerte feststellen, die für eine sorgfältige Therapieplanung unerläßlich sind.
Im folgenden möchten wir Ihnen einige solcher Werte vorstellen. Ein Teil davon wird gemessen, wenn der Katheter in der richtigen Position ist, andere können aus diesen gemessenen Werten berechnet werden:

Meßwert	Abkürzung	Erklärung	Normalwert
Herzfrequenz	HF, f	Herzschlag pro Minute	60-100
Zentralvenöser Druck	ZVD	Blutdruck in der oberen Hohlvene	3-10
Pulmonalarterieller Druck	PAP	Blutdruck in der Lungenarterie	15-30
Pulmonalarterieller Verschlußdruck, Wedge Druck	PVP Pw	Bläst man den Ballon des Einschwemmkatheters so stark auf, daß er die Lungenarterie vollständig verschließt, dann entspricht der gemessene Druck dem Gegendruck von Seiten des linken Herzens. Ist dieser Druck erhöht, so ist das ein Hinweis darauf, daß im Bereich des linken Herzens etwas nicht in Ordnung ist (z.B. schwerer Herzklappenfehler)	4-12