

Pulmonaler Hochdruck

R. Herterich, Landshut

Table 1. Updated clinical classification of pulmonary hypertension (Dana Point, 2008)

1 Pulmonary arterial hypertension	
1.1	Idiopathic
1.2	Heritable
1.2.1	Bone Morphogenetic Protein Receptor 2 (BMPR2)
1.2.2	Activin receptor-like kinase type 1 (ALK1), endoglin (with or without hereditary haemorrhagic telangiectasia)
1.2.3	Unknown
1.3	Drugs and toxins induced
1.4	Associated with
1.4.1	Connective tissue diseases
1.4.2	HIV infection
1.4.3	Portal hypertension
1.4.4	Congenital heart disease
1.4.5	Schistosomiasis
1.4.6	Chronic haemolytic anaemia
1.5	Persistent pulmonary hypertension of the newborn
1' Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis	



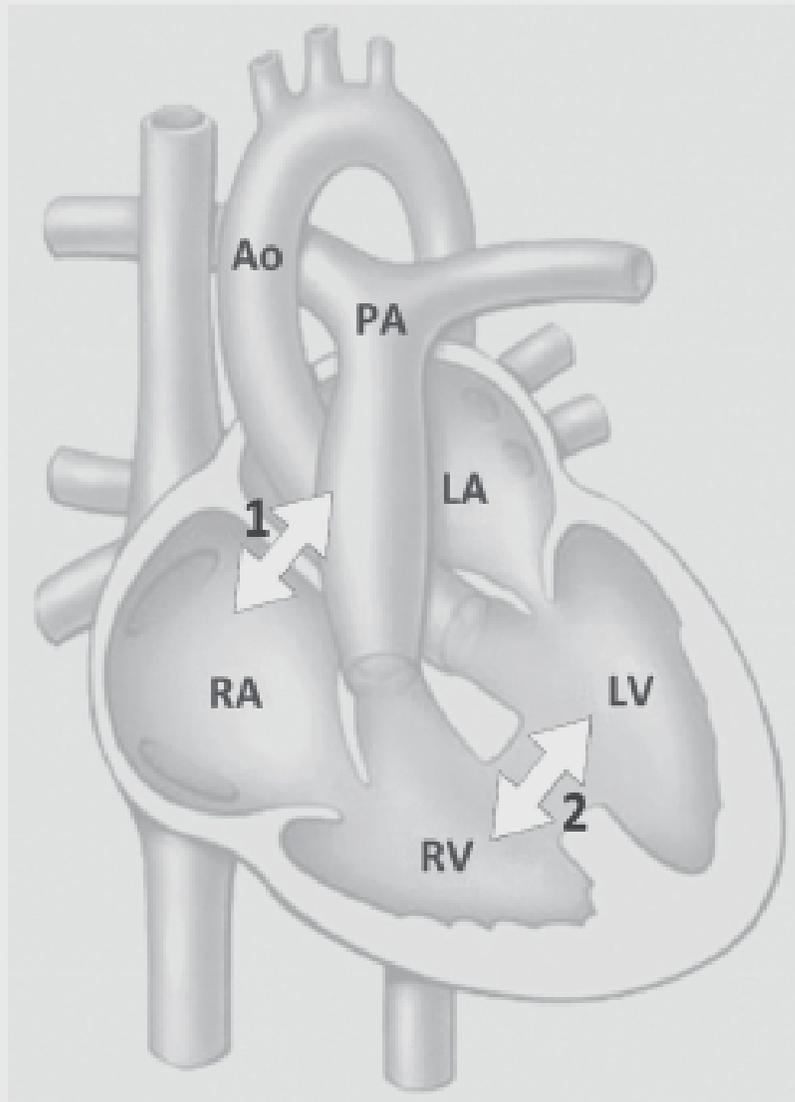
2 Pulmonary hypertension owing to left heart disease

2.1 Systolic dysfunction

2.2 Diastolic dysfunction



Figure 1. Congenital heart defects with systemic-to-pulmonary shunt



1 Pre-tricuspid shunts

atrial septal defect

anomalous pulmonary venous return

2 Post-tricuspid shunts

ventricular septal defect

patent ductus arteriosus

complete atrioventricular septal defect

single ventricle

surgically created systemic-to-pulmonary shunts:

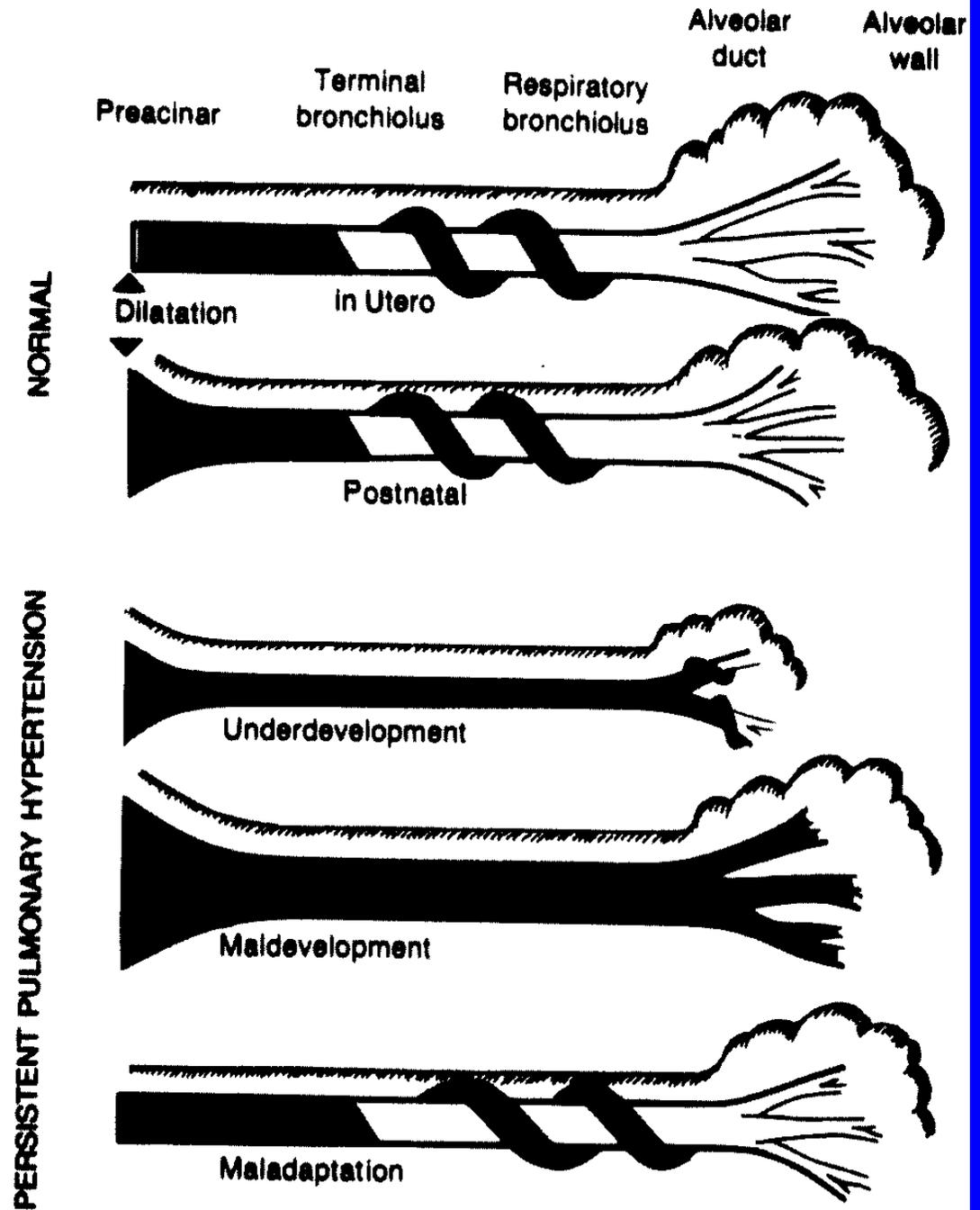
Waterston, Potts and Blalock-Taussig shunts

RA, right atrium; *RV*, right ventricle; *LA*, left atrium; *LV*, left ventricle; *Ao*, aorta; *PA*, pulmonary artery

Pulmonale Hypertonie beim Neugeborenen

- **Primäre oder idiopathische PHT**
- **Sekundäre PHT:** Asphyxie, Mekoniumasp., ANS, Hypoglykämie, Sepsis, Lungenhypoplasie, Zwerchfellhernie

Neonatale PHT



Pulmonale Hypertonie beim Neugeborenen 1

Das gesunde Neugeborene ist an die physiologische postpartale pulmonale Hypertonie gut adaptiert, verliert diese Fähigkeit aber relativ rasch !

Probleme treten auf bei: gestörter Funktion des RV,
Asphyxie, Sepsis, Hypoglykämie, ANS, M. Ebstein,
höhergradiger Trikuspidalinsuffizienz, M. Uhl

Pulmonale Hypertonie beim Neugeborenen 2

- Primäre PHT (PFC) ist eher selten
- Meist reife Neugeborene
- Meist komplexes Krankheitsbild mit respiratorischer, zirkulatorischer und metabolischer Komponente
- Meist low cardiac output (53-79 % *Evans 1998*)
- Häufig suprasystemischer PA-Druck

Pulmonale Hypertonie beim Neugeborenen 3

- Kreislaufverhältnisse sind labil und rasch wechselnd
- Klinische Verschlechterung korreliert meist mit Imbalance LV/RV Performance
- Echo ist wichtigstes diagnostisches Mittel, insbes. Auch zur Verlaufskontrolle
- Ständige Echoverfügbarkeit (Neonatologe !) ist essentiell !

PFC-Syndrom-“Primäre Pulmonale Hypertonie“ (PPHN)

Pathophysiologie:

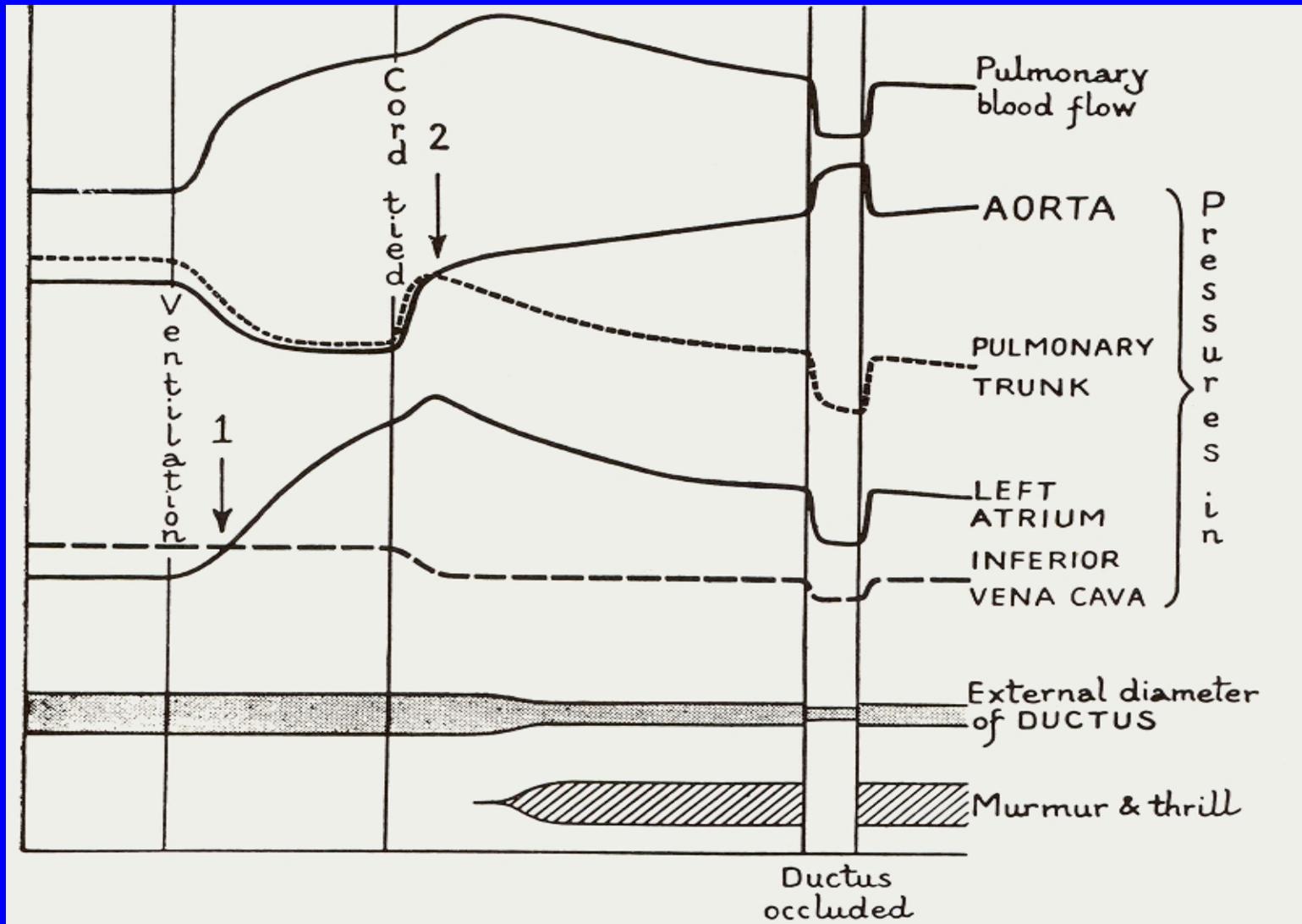
- Hoher PVR, niedriger pulmonaler Blutfluß PBF
($PVR = PA\text{-Druck} / PBF$)
- Systemischer systolischer u. diastoloischer PA-Druck

Doppler:

- Systemischer PA-Druck: PI, TI
- Reduzierter PA-Fluß, fehlender antegrader diast. Fluß
- RE-Li-Shunt über PFO und Ductus (ggf. KM-Echo)

Verlaufparameter: Flußrichtung über PFO u. Ductus,
Vmax in PA

Normale postpartale Adaptation

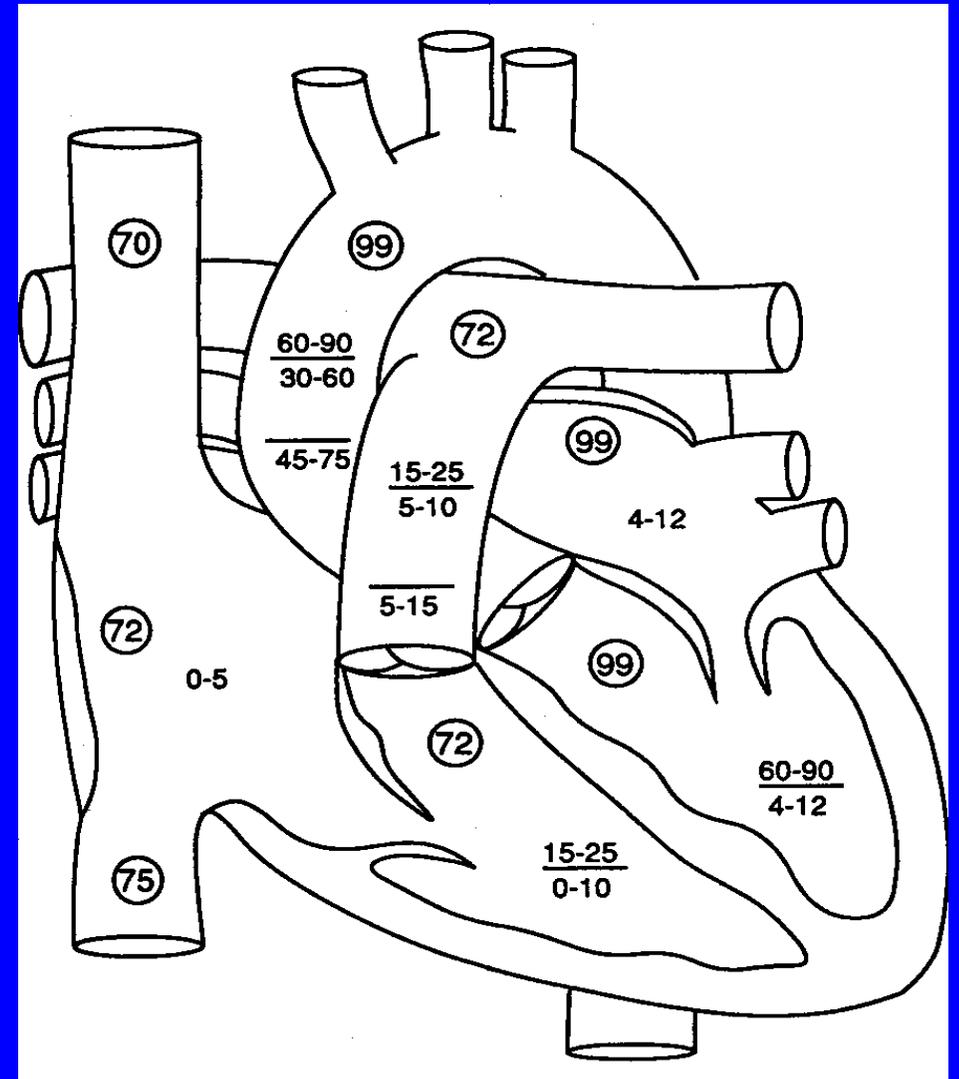


PPHN - Klassifikation

- PPHN mit Lungenparenchymerkrankung
- PPHN mit radiologisch normaler Lunge (PFC)
- PPHN mit Hypoplasie der Lunge
(Zwerchfellhernie)

Pulmonale Hypertonie

- **Normalwerte:**
- Mittl. PA-druck 15-20 mmHg (in Ruhe)
- Im gesunden Lungenkreislauf reichen 5 mmHg Druckdifferenz, um das gesamte HZV durch die Lunge zu pumpen
- Im Körperkreislauf werden 90 mmHg benötigt



Pulmonale Hypertonie - Rechtsherzversagen

sind häufige Krankheitsbilder in der
Neonatologie und Pädiatrischen
Intensivmedizin

Diagnostik der pHT

- **Klinische Hinweise:**

Differenz prä-/postduktale SaO₂, Hyperoxietest, Tolazolintest

Zyanose, Tachypnoe

Arterielle Hypotonie

Dyspnoe (Ruhe/Belastung)

Thoraxschmerz

Hämoptoe

Synkope

- **Echokardiografie**

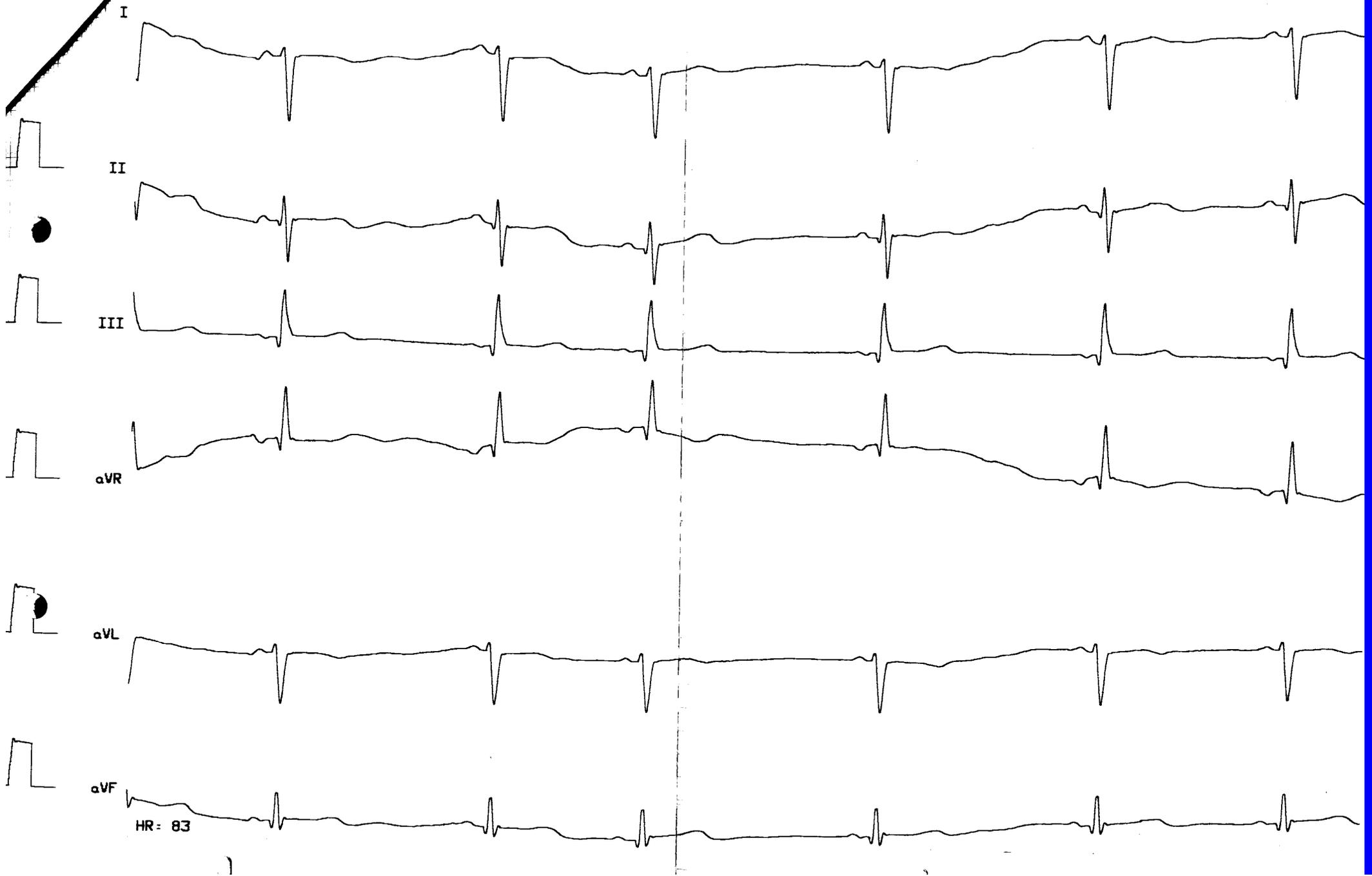
- **Herzkatheter (bei NG meist kontraindiziert !)**

Fall: 13jähriges Mädchen

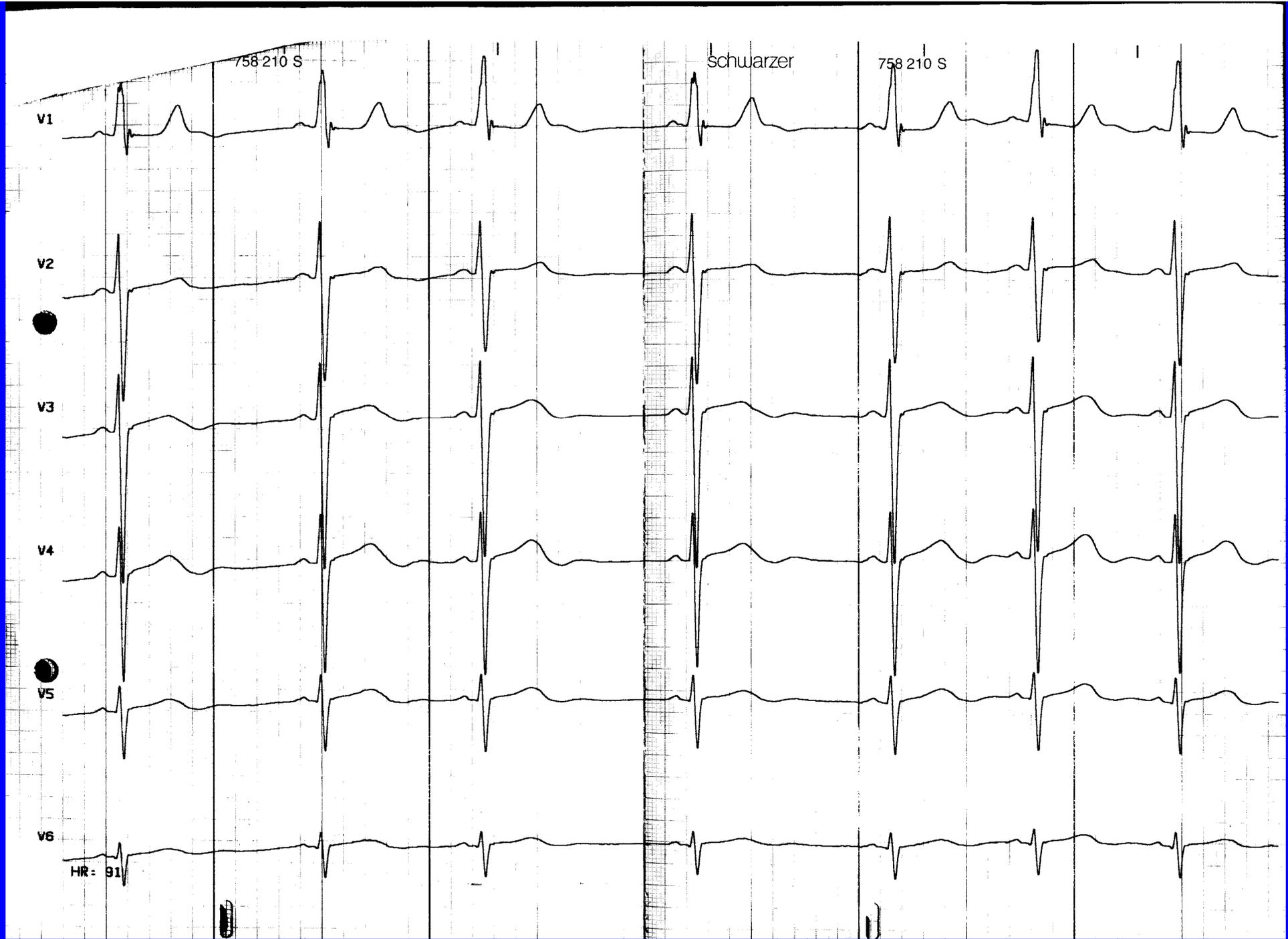
- Seit einigen Monaten Schwindelanfälle
- Abnahme der körperlichen Belastbarkeit
- War allerdings noch vor 2 Wochen im Schilager !
- Vor 1 Jahr Tonsillektomie ohne Probleme

- **Jetzt:** Vorstellung zur Abklärung insbesondere zur Frage einer psychosomatischen Überlagerung

mm/mv 4-04-03 11:40:48
Filter 35Hz Filter



HR: 83



Pulmonale Hypertonie in der Echokardiografie

2-D-Echo:

- RV-Größe, Form, Muskulatur
- Lage des IVS u. IAS
- Weite der PA

M-Mode: Mitsystolischer PK-Schluß

Farbdoppler: Shunt über PFO/ASD/VSD/Ductus

PW-Doppler:

- Mittsystolische Unterbrechung des PA-Flusses
- PA-Akzelerationszeit verkürzt
- Shuntrichtung, Druckgradient

CW-Doppler: Druckgradient über PI, TI

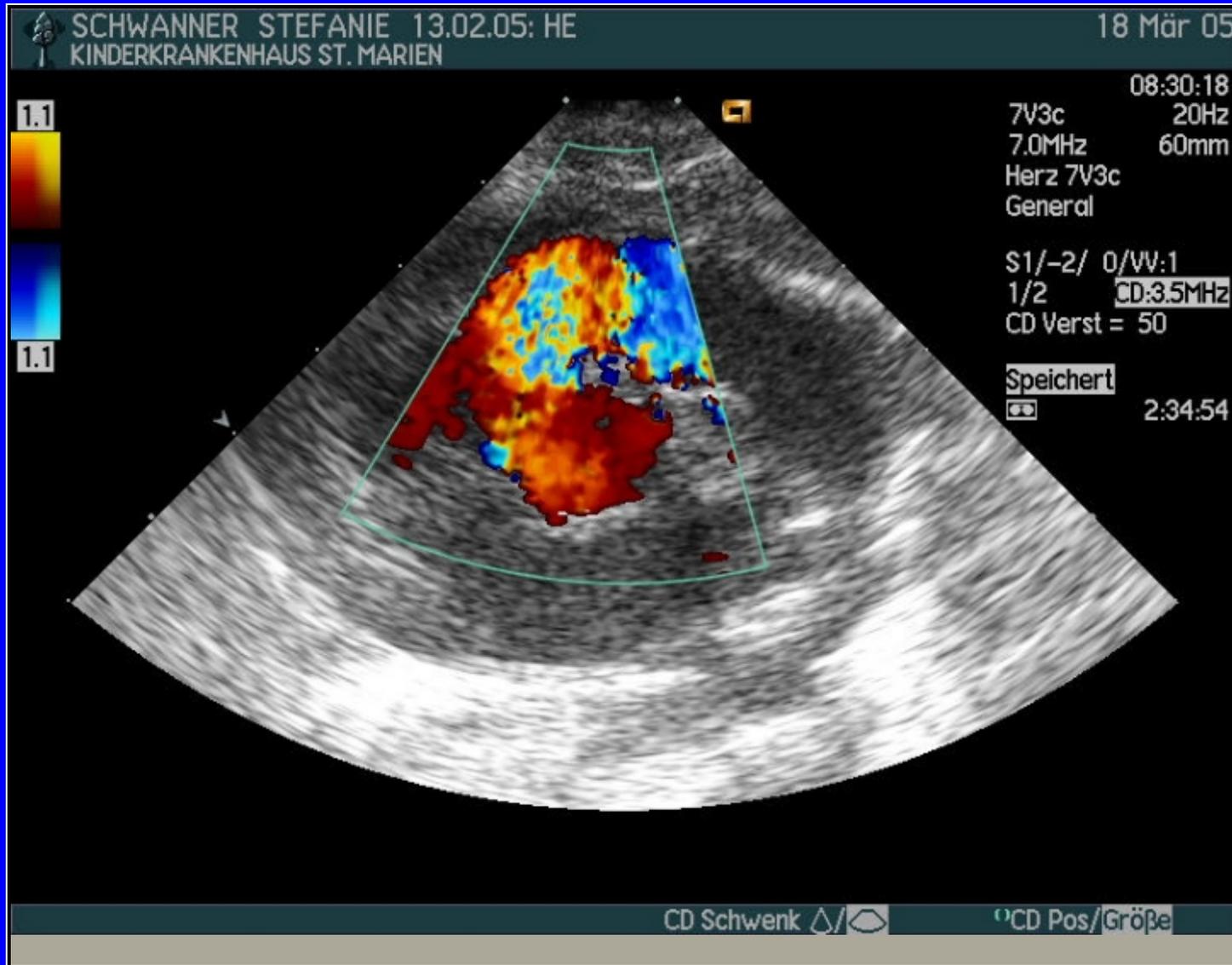
Pulmonale Hypertonie in der Echokardiografie

- Vor endgültiger Diagnose immer Vitium cordis ausschliessen
- Denke an CoA, TAPVR

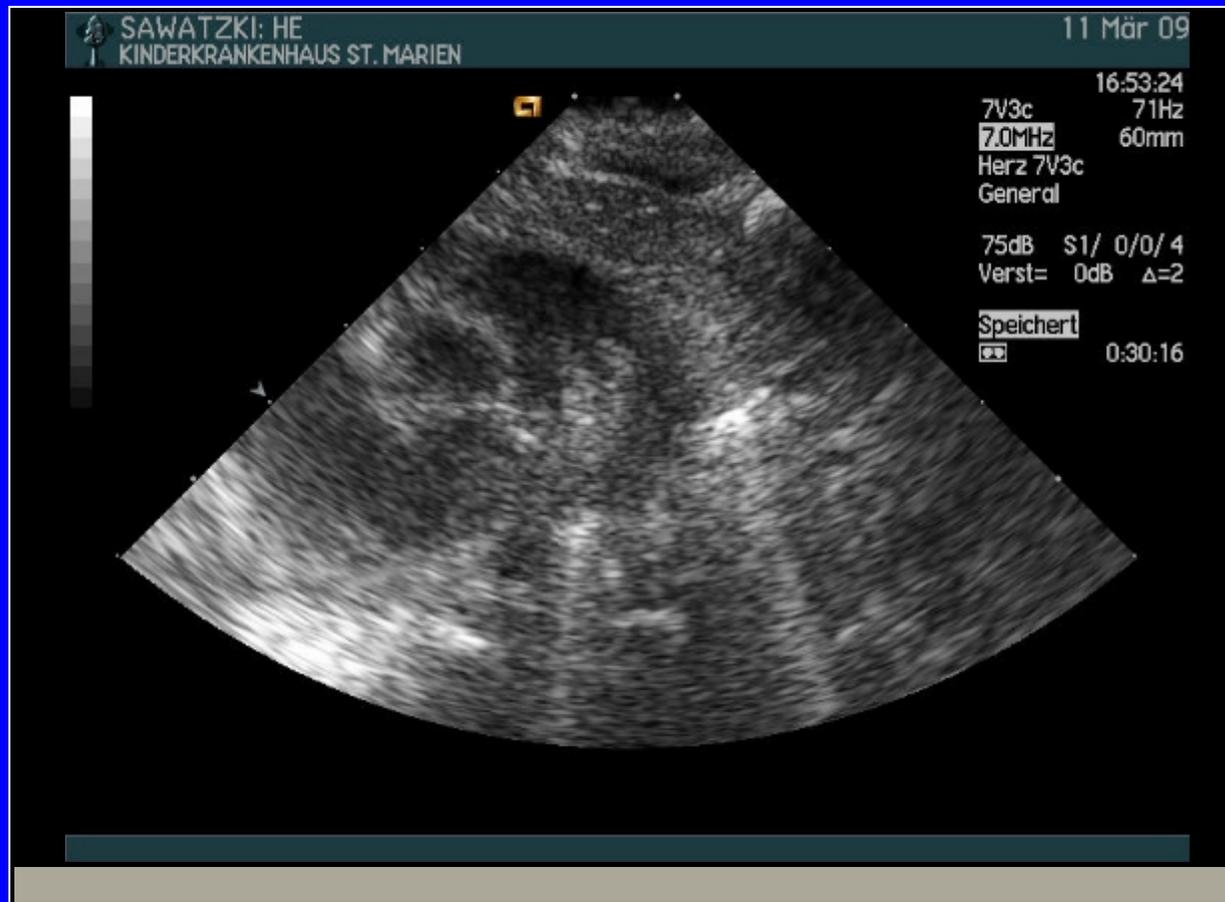
Farbdoppler und PHD

- Shuntrichtung über VSD, Ductus, ASD
- Semiquantitative Shuntbeurteilung
- Darstellung von Klappenregurgitationen (PI, TI)

Farbdoppler: Shunt über VSD

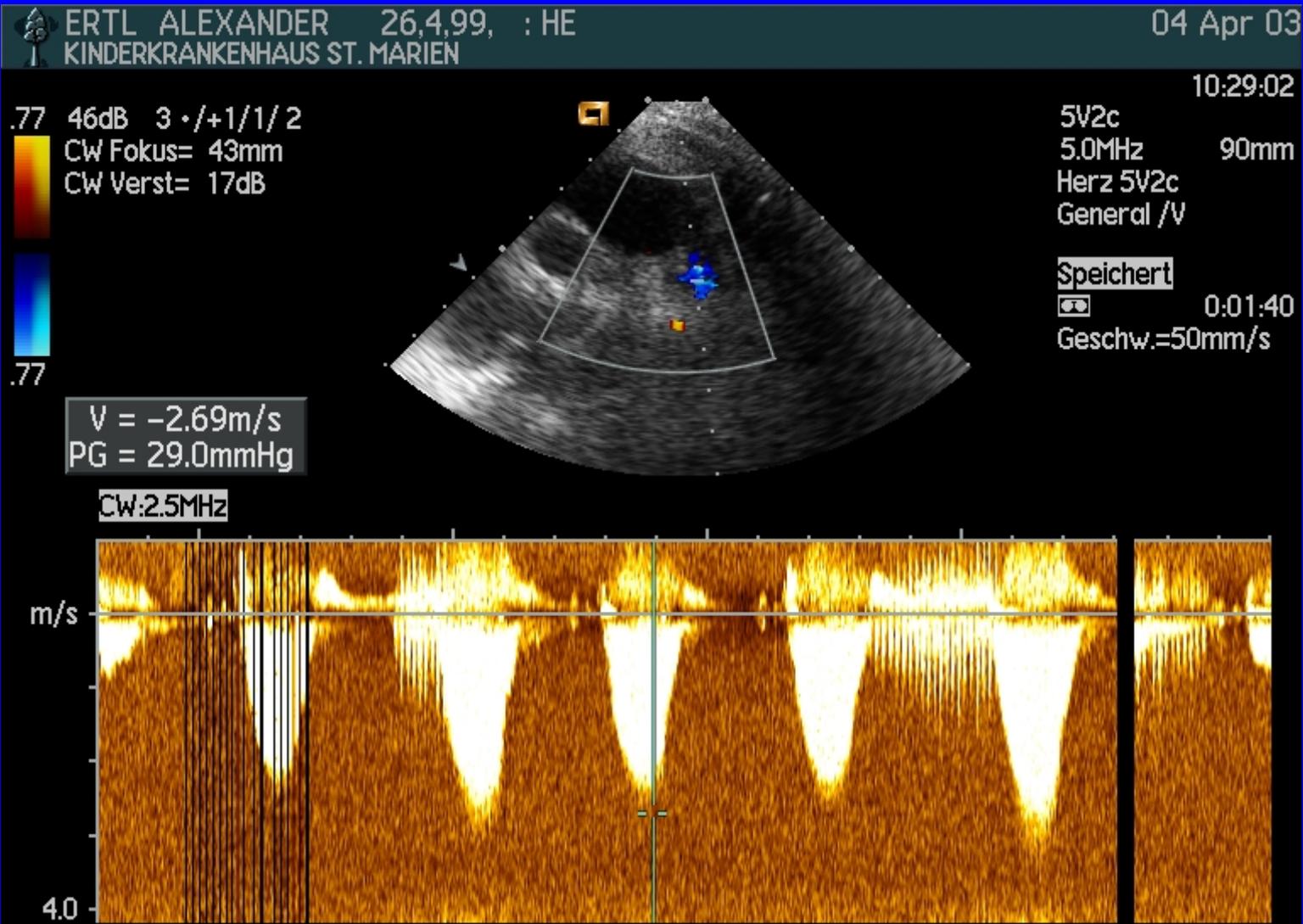


2-D-Echo: Darstellung des Ductus, weite PA



Beim großen Ductus mit Shuntumkehr ist die dopplersonografische Shunt Darstellung extrem schwierig

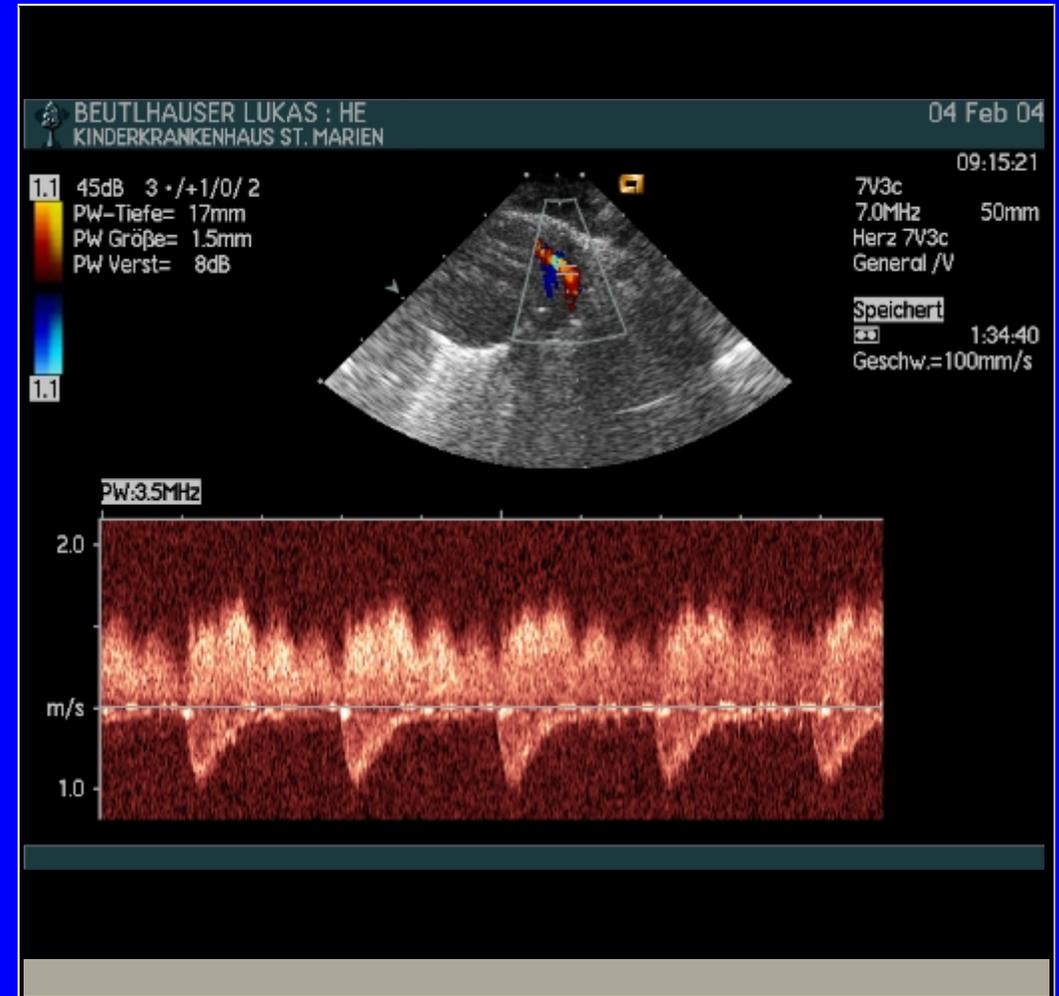
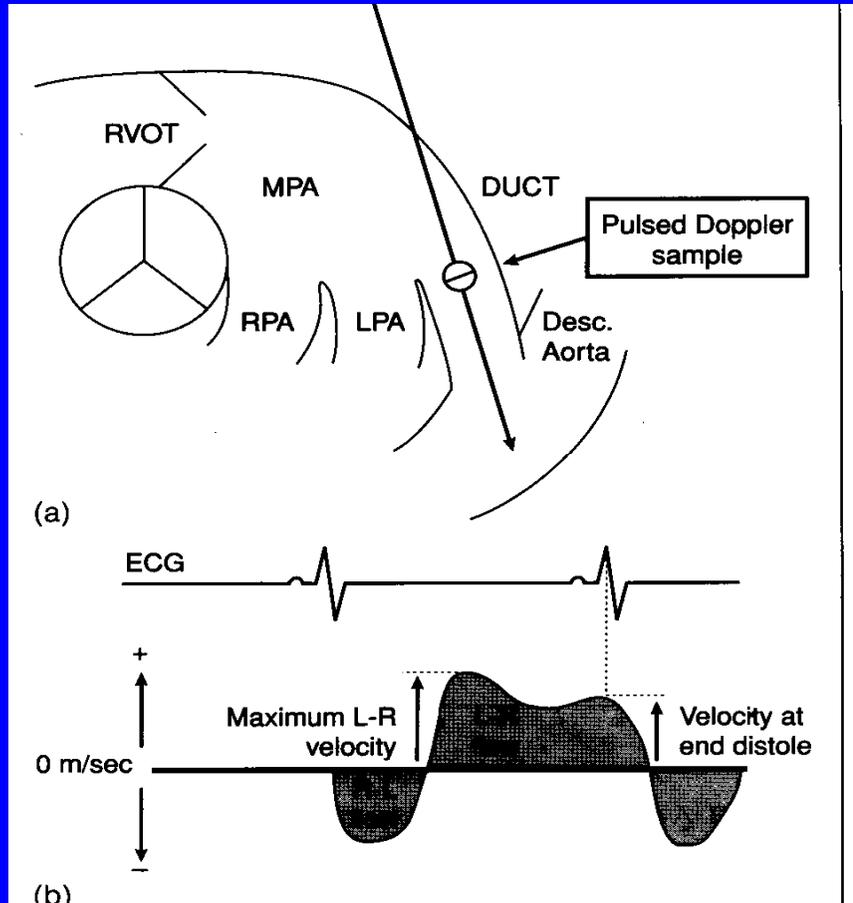
PDA u. PHD: PW-Doppler: Shuntrichtung, Druckgradient



PW-Doppler bei PHD

- Erfassung der Flußrichtung in vorliegenden Shunts
- Beurteilung des Flußprofils

Lungendruck u. Intraductaler Blutfluß



PW-Doppler:

Mittsystolische
Unterbrechung des
PA-Flusses

verkürzte Akzelerations-
zeit

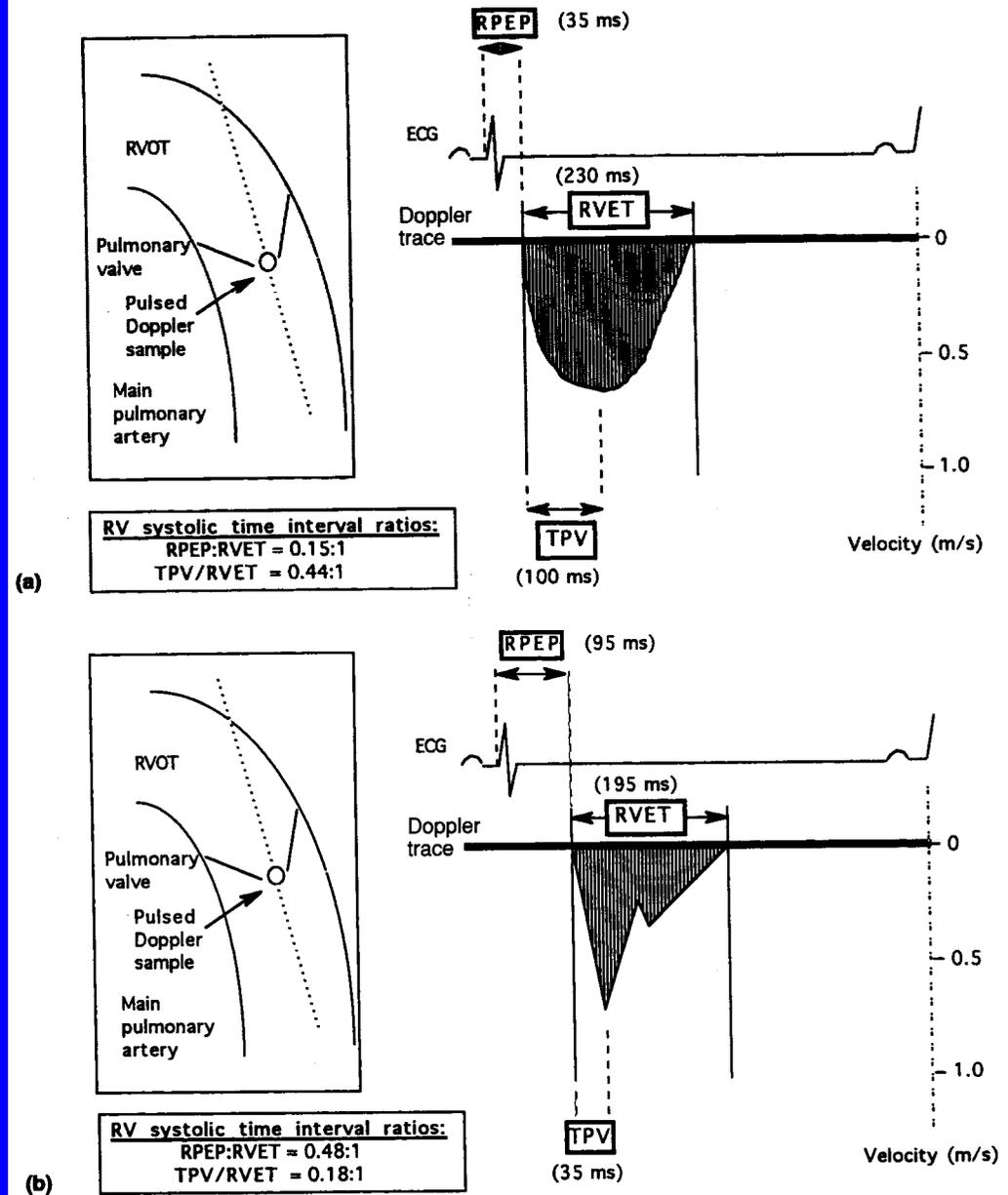
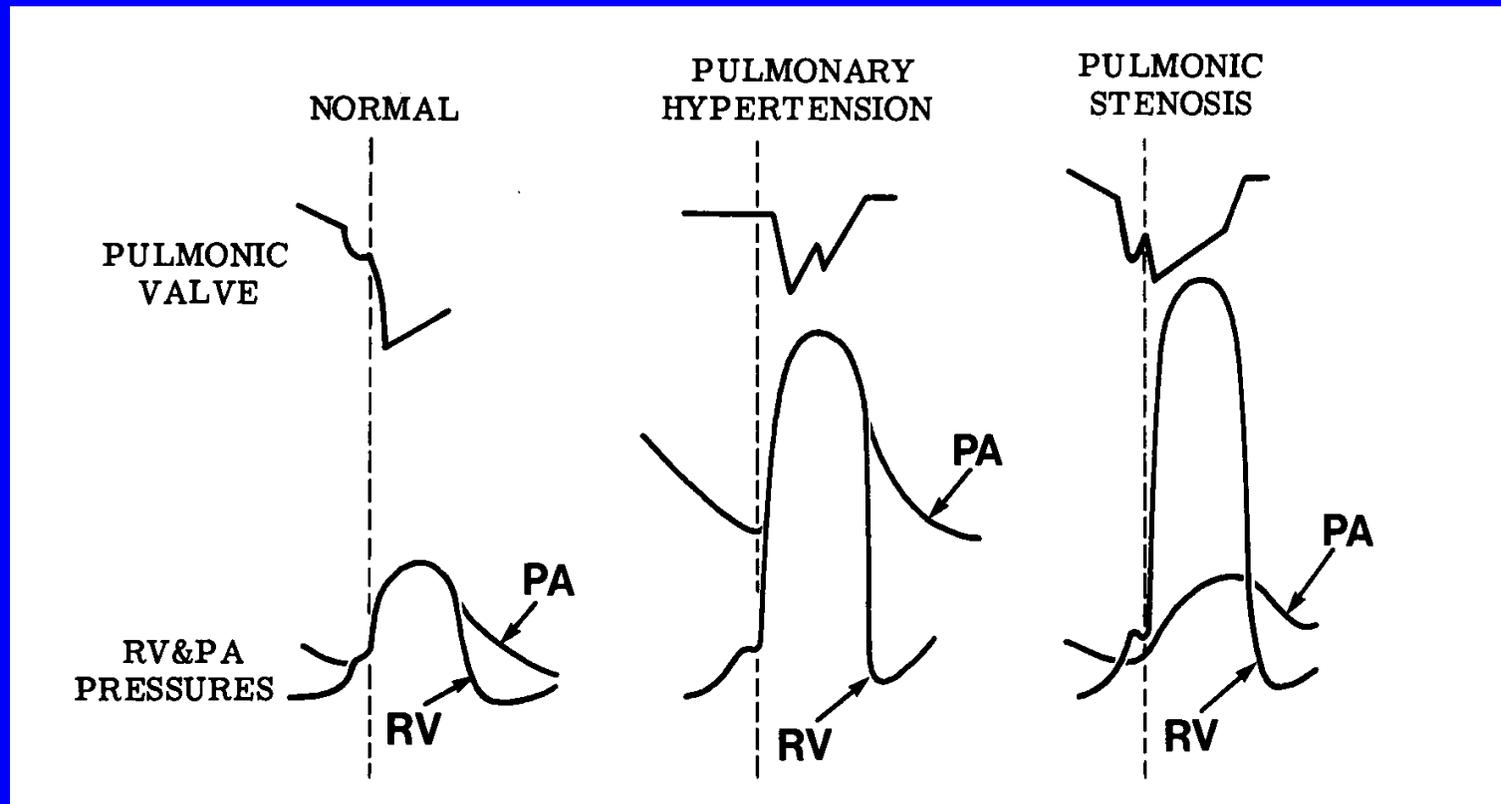


Fig. 6.8 Measurement of right ventricular systolic time intervals using pulsed wave Doppler at the pulmonary valve. (a) Term infant with *low* PA pressure. (b) Term infant with *high* PA pressure.

M-Mode: Mitsystolischer PK-Schluß



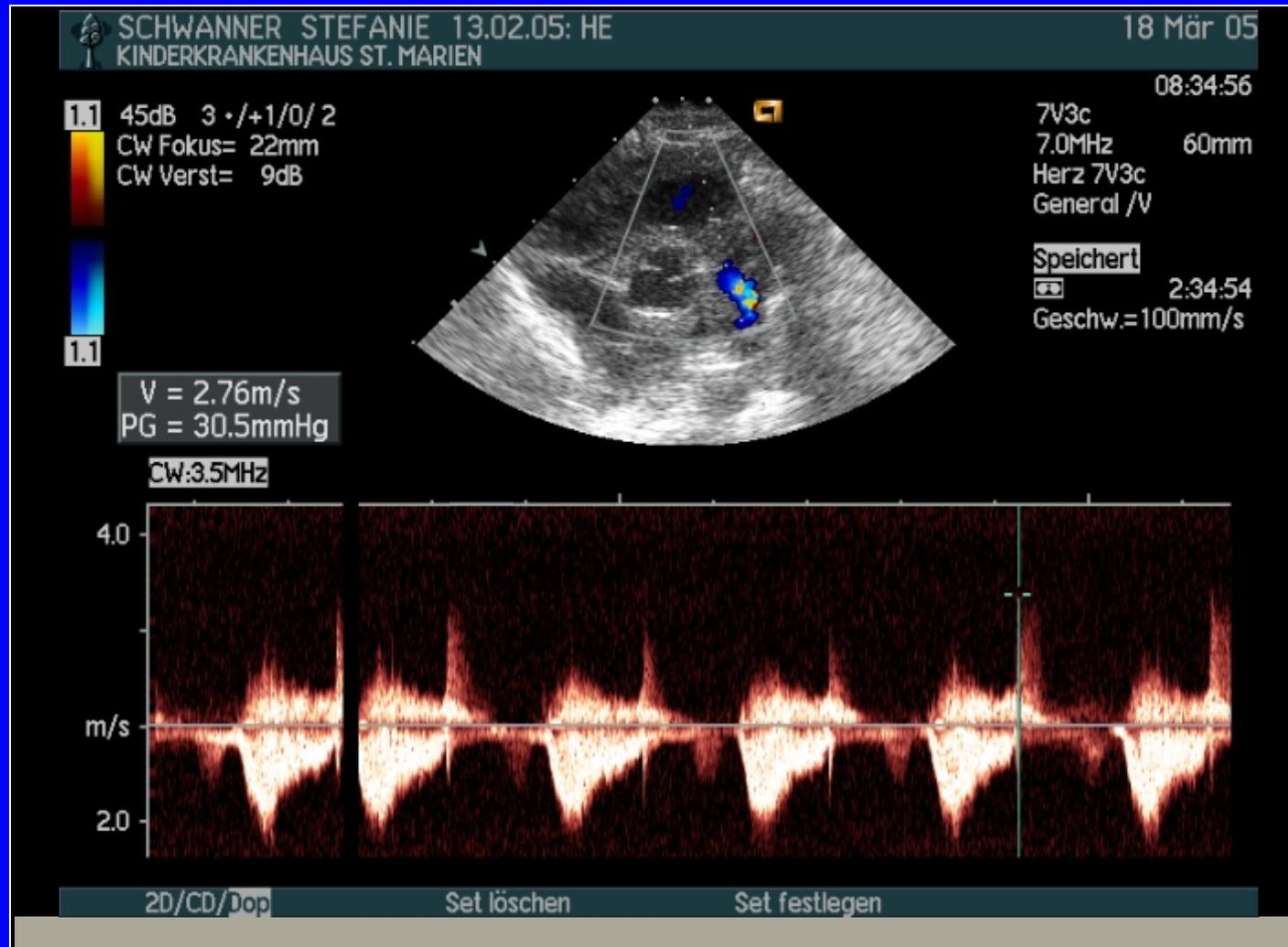
CW-Doppler und PHD

Quantifizierung von Druckgradienten über

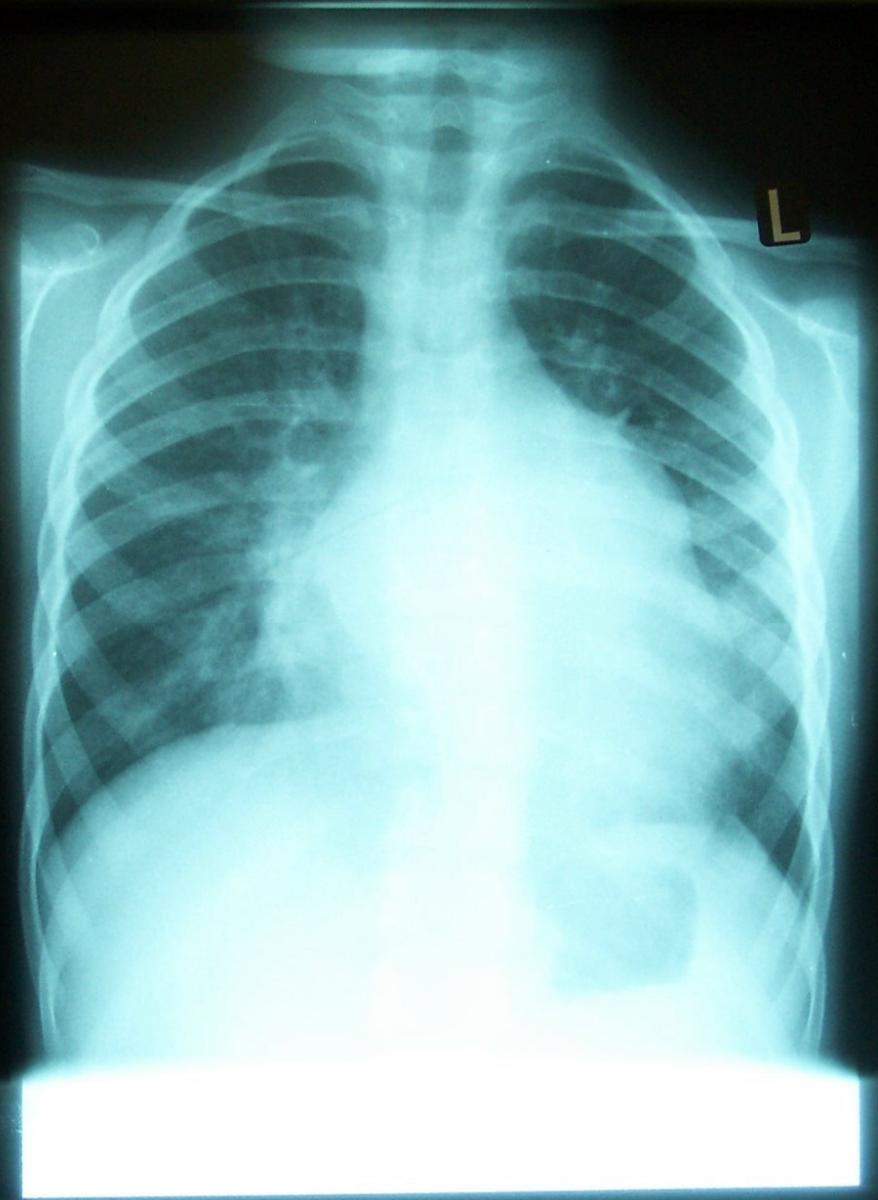
- VSD
- Ductus
- Aortopulmonaler Shunt
- Pulmonalinsuffizienz
- Trikuspidalinsuffizienz

CW-Doppler:

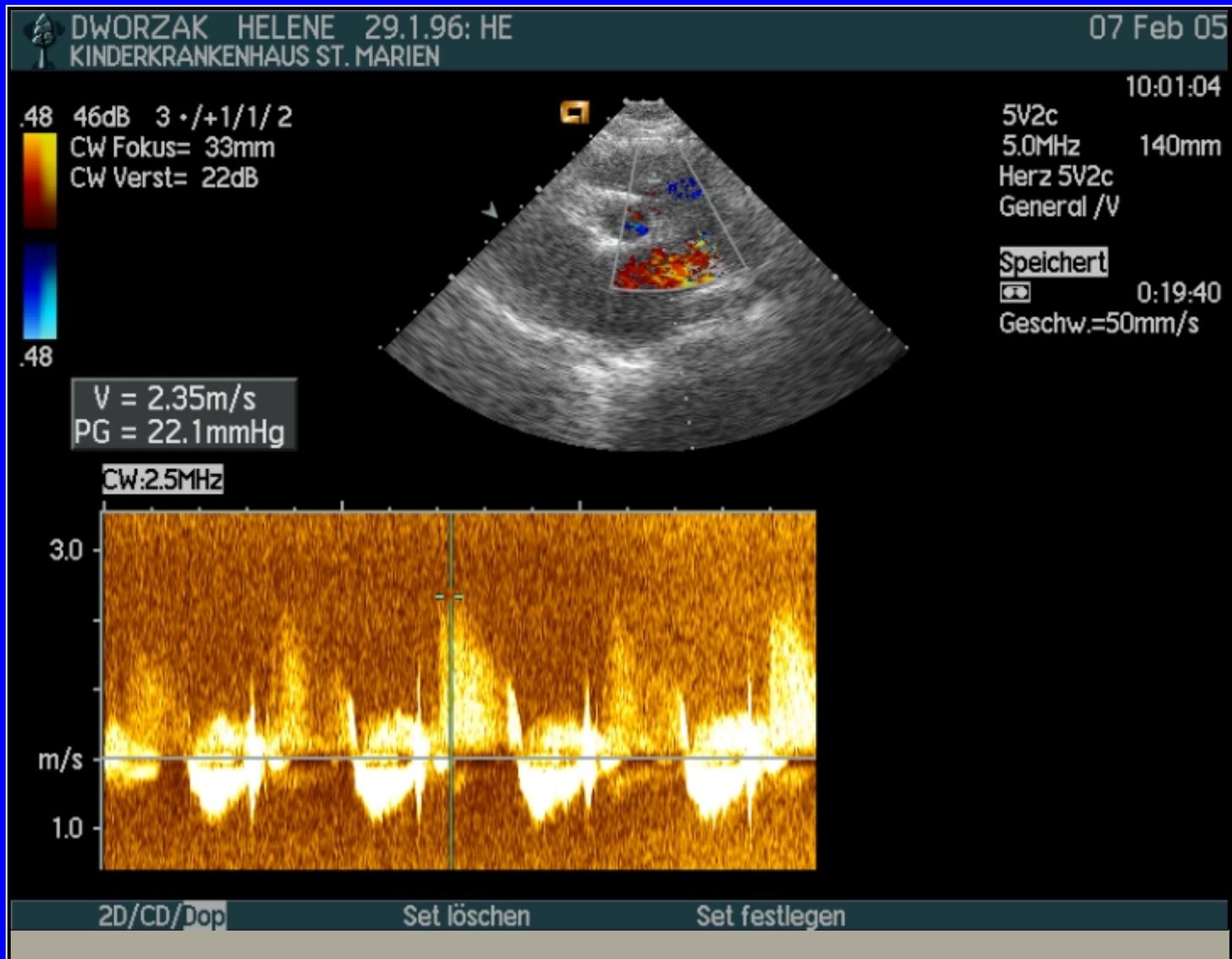
- Druckgradient über PI
- PA-Akzelerationszeit verkürzt



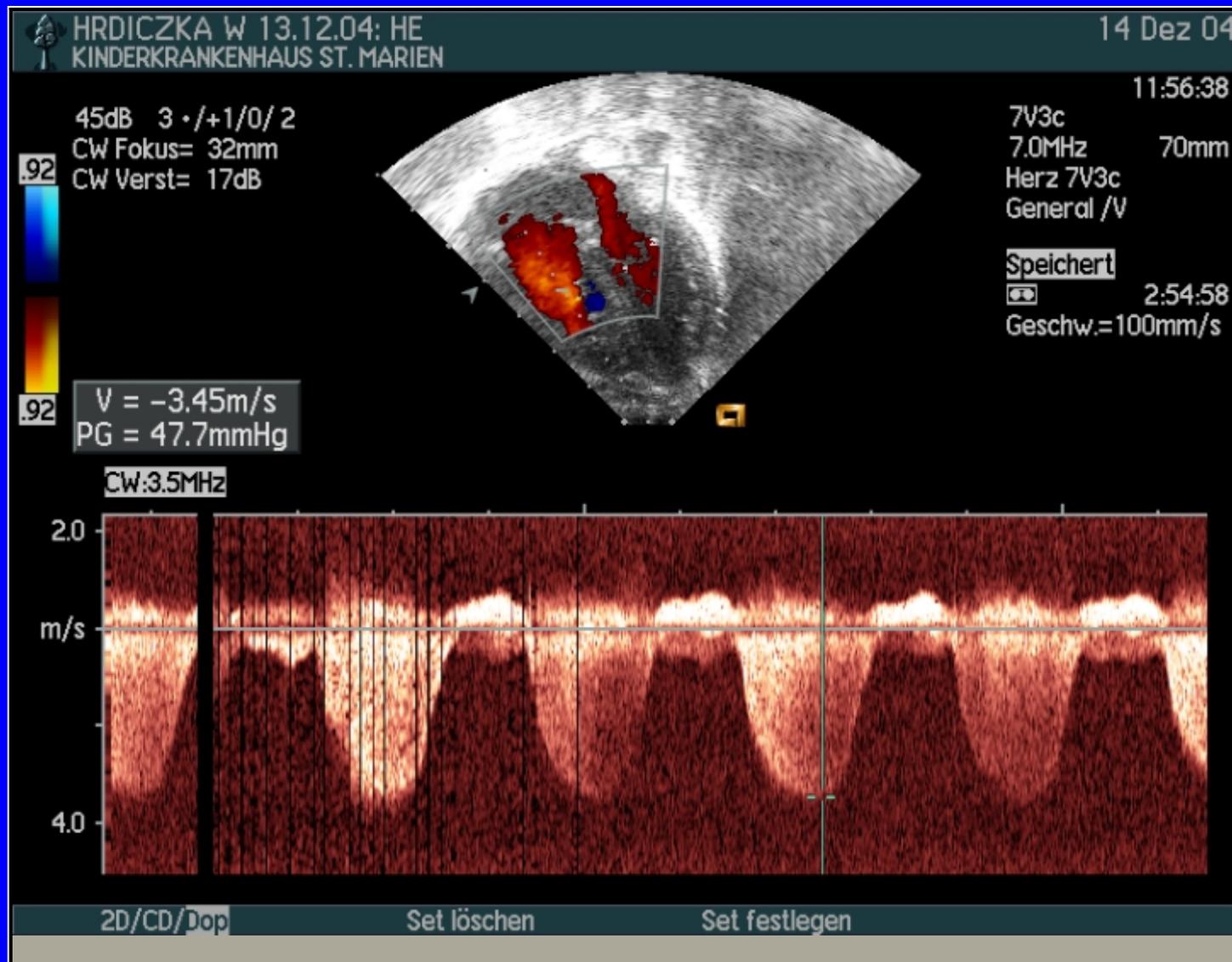
kong.Mitralinsuffizienz
Staungsbed. PHD



CW-Doppler: Druckgradient über PI

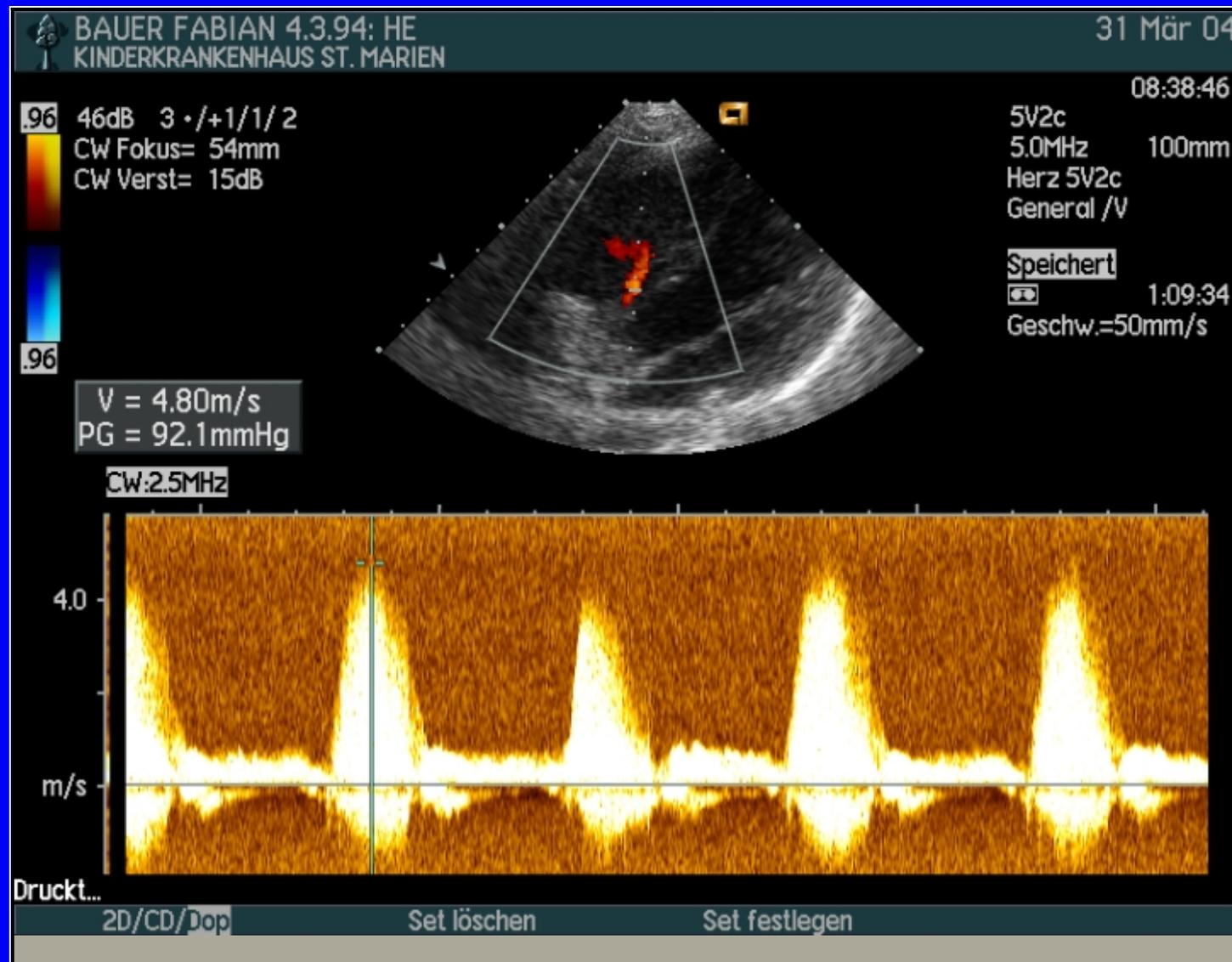


CW-Doppler: Druckgradient über TI



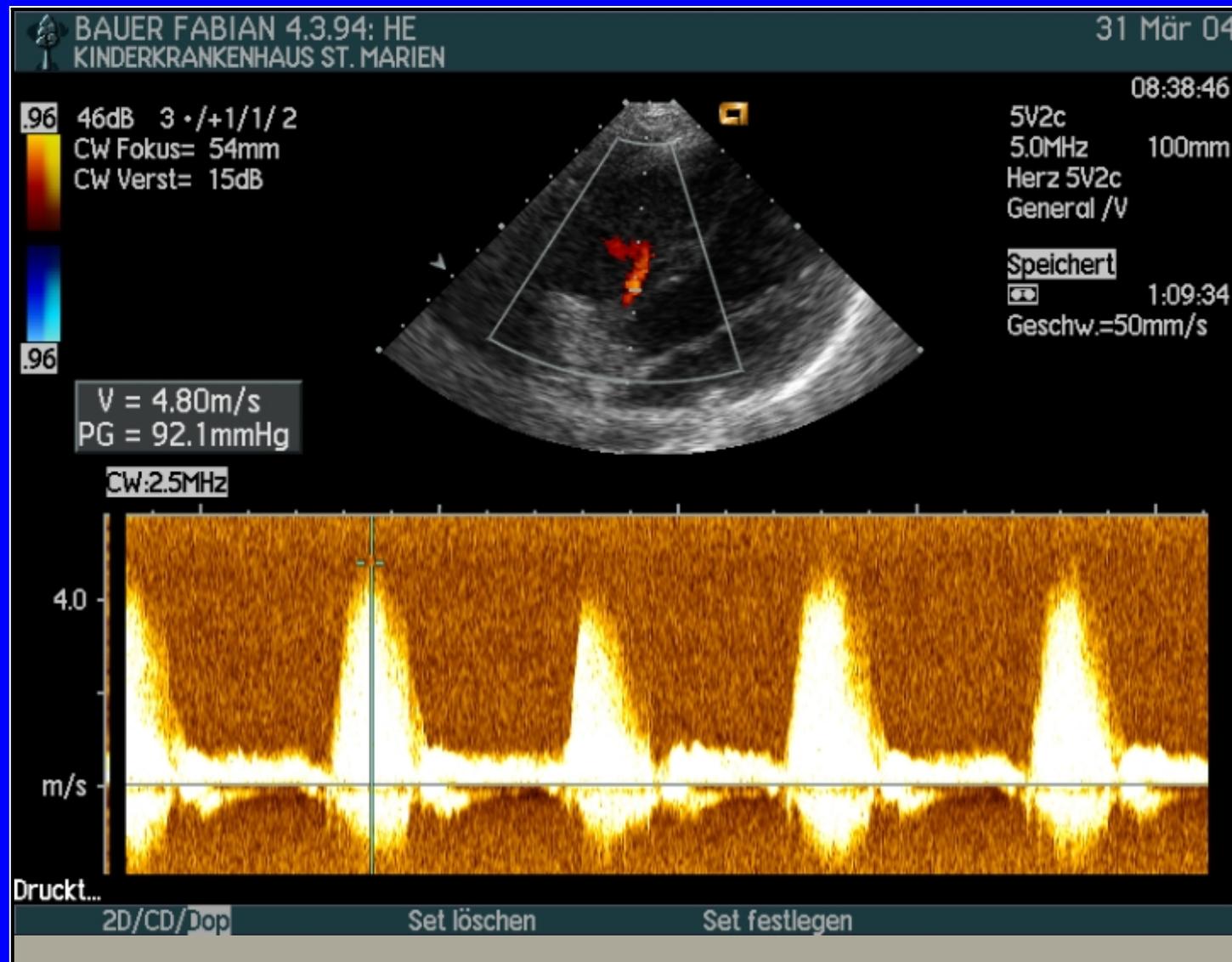
CW-Doppler: Druckgradient dP über VSD

PA-Druck=RV-Druck=RRsys-dP



CW-Doppler: Druckgradient dP über VSD

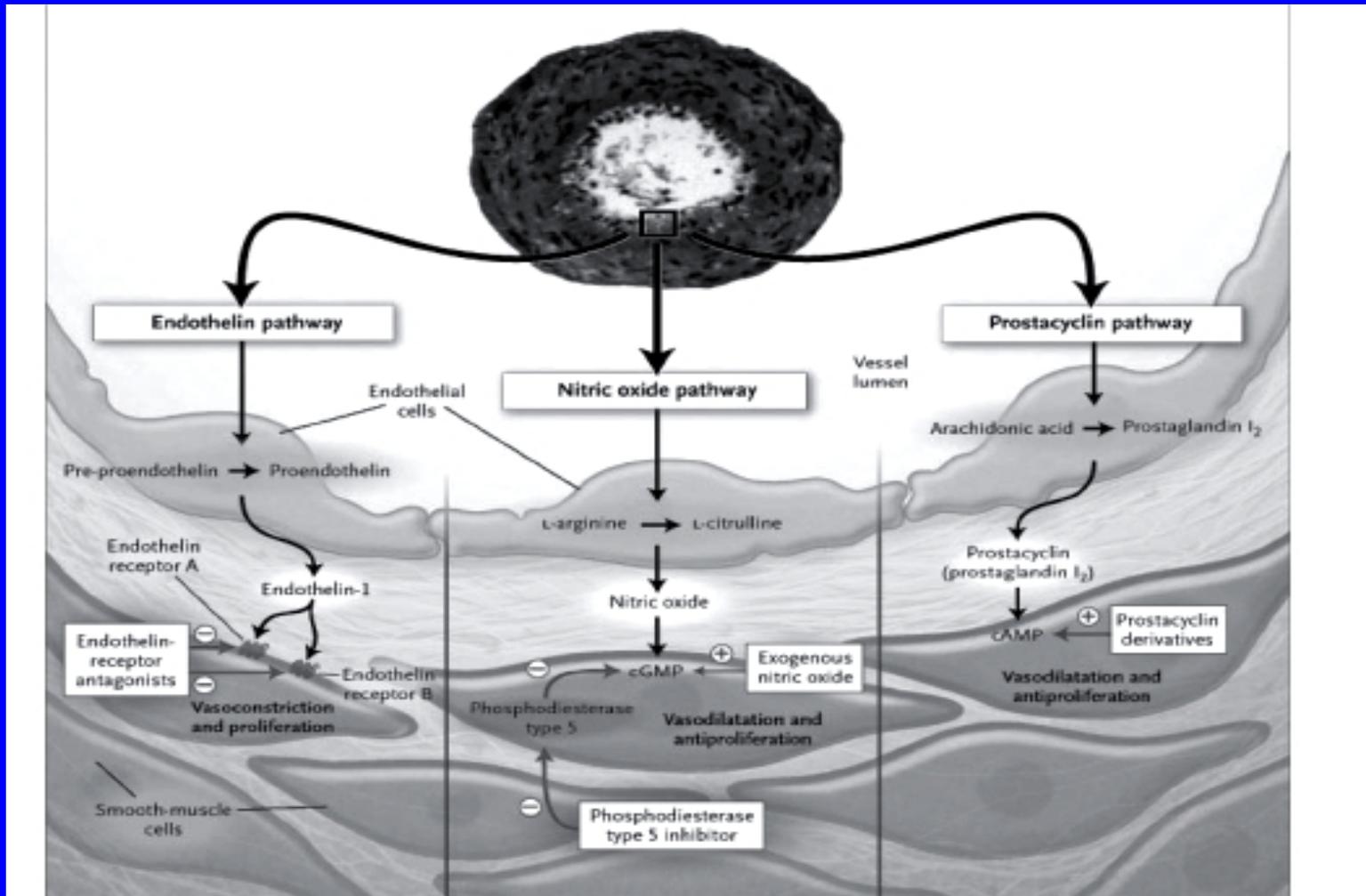
PA-Druck=RV-Druck=RRsys-dP



Behandlung der PHT *(nach SG Haworth 2008)*

- Prophylaxe durch:
Frühzeitige Herz-OP
Infektionsprophylaxe (RSV)
- Anticoagulation
- Sauerstoff
- Hyperventilation – Alkalose (???)
- HFO
- Sedieren – Relaxieren
- ECMO
- Atrioseptostomie (bes. bei Synkopen)
- Herzlungen-Tx

Ansatzpunkte zur medikamentösen Behandlung der PHT



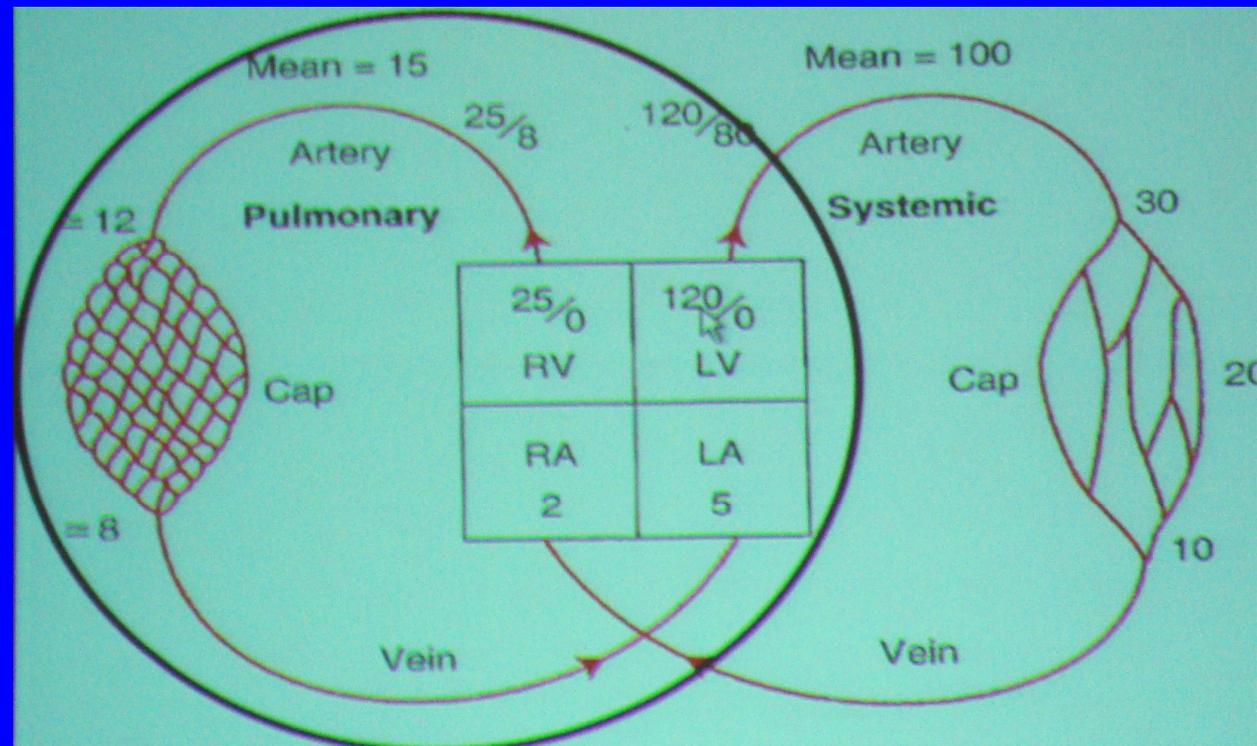
Three major pathways involved in the pathogenesis of pulmonary arterial hypertension. Illustrated is a transverse section of a small pulmonary artery (<math>< 500 \mu\text{m}</math> in diameter) with intimal proliferation and marked medial hypertrophy. +, increase in the intracellular concentration; -, blockage of a receptor, inhibition of an enzyme, or a decrease in the intracellular concentration; cGMP, cyclic guanosine monophosphate. *N Engl J Med* 2004;351:1425-1436.

Medikamentöse Behandlung der PHT

- NO
- Tolazolin iv
- Prostacyclin, Epoprostenol iv
- Iloprost inhalativ
- Endothelin rezeptor Antagonisten: Bosentan (Tracleer) oral
- Phosphodiesterase Inhibitoren: Sildenafil

Pathophysiologie pulmonal-arteriellen Hochdruckkrise – Reanimation bei PHT

- Interaktion der Ventrikel
- Pathophysiologie der positiv Druckbeatmung



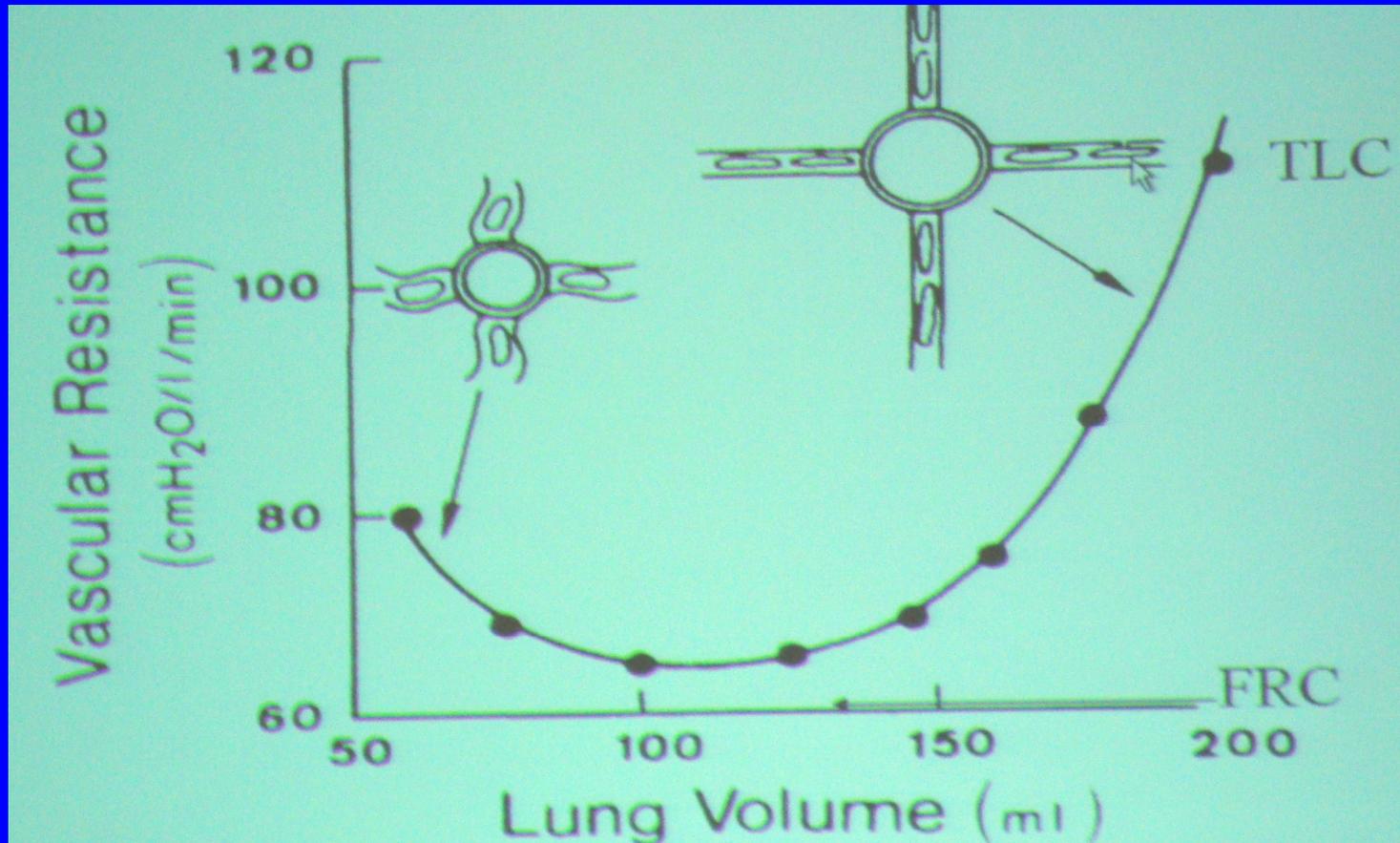
Interaktion der Ventrikel – wie beeinflusst der RV den LV ?

- Positive Druckbeatmung vermindert venösen Rückfluß und damit RV- u. LV-Preload
- Schlechte RV-Funktion ohne PFO
- Eingeschränkte diast. RV-Funktion – Abnahme des RV-CO – Abnahme des LV-Preload
- PHD mit großem RV: Flaches IVS, Abnahme LV-Preload, „pancaking“ des LV

Effekt positiver Druckbeatmung auf venösen Rückfluß und RV Output

- Positiver intrathorakaler Druck:
- Anstieg des RA-Drucks-Abfall des Gradienten zwischen extrathorakalen Venen und RA
- Abnahme des venösen Rückflusses
- Zunahme der RV-Nachlast
- Abnahme der LV-Vorlast

Lungenblähung unter Beatmung und PVR



Reanimation bei PHT

- Bei Erwachsenen meist erfolglos (*Hoepfer 2004*)
- Keine Daten über spezifische Therapie
- Keine Evidenz über Hyperventilation
- Einzelne Berichte über NO oder Iloprost iv oder Prostacyclin inhalativ (*Samankatiwat 2008*)
- Frühzeitige Einsatz von mechanischen Assistsystemen (des RV) erhöhen event. Überleben (*Liu 2009, Strueber 2009*)