

# Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung .....	1
1.1	Pulmonale Hypertonie.....	1
1.1.1	Definition der pulmonalen Hypertonie.....	2
1.1.2	Einteilung der pulmonalen Hypertonie nach Nizza 2018.....	2
1.1.3	Pathophysiologie der pulmonalen Hypertonie.....	5
1.2	Diagnostik .....	6
1.2.1	Rechtsherzkatheteruntersuchung .....	9
1.2.2	Lungenfunktionsparameter bei pulmonaler Hypertonie .....	9
1.2.3	Transferfaktor der Lunge für Kohlenstoffmonoxid (Diffusionskapazität) .....	12
1.2.4	Blutgasanalyse .....	13
1.2.5	Prädiktiver Wert von Lungenfunktionsparametern und Korrelation mit der pulmonalen Hämodynamik.....	14
1.3	Therapie.....	15
1.3.1	PAH spezifische medikamentöse Therapie.....	15
1.3.2	PAH Medikation in der WHO Gruppe 3.....	16
1.4	Fragestellung.....	18
2	Material und Methoden .....	19
2.1	Patientenkollektiv.....	19
2.2	Rechtsherzkatheter mit pharmakologischer Testung.....	19
2.3	Lungenfunktionsmessung (Bodyplethysmographie, Spirometrie).....	21
2.4	CO Transferfaktormessung .....	22
2.5	Blutgasanalyse.....	22
2.5.1	Hyperventilationskorrektur des Sauerstoffpartialdruckes .....	22
2.6	Sechs-Minuten-Gehtest.....	23
2.7	NYHA – Klassifikation .....	23
2.8	Statistik.....	23
3	Ergebnisteil.....	25
3.1	Gesamtkollektiv .....	25
3.1.1	Idiopathische pulmonal-arterielle Hypertonie .....	26
3.1.2	Pulmonal-arterielle Hypertonie bei Kollagenosen.....	27
3.1.3	Pulmonale Hypertonie bei angeborenen Herzfehlern.....	29
3.1.4	Pulmonale Hypertonie bei Linksherzerkrankungen .....	30
3.1.5	Pulmonale Hypertonie bei COPD.....	31
3.1.6	Pulmonale Hypertonie bei Lungenfibrose .....	33
3.1.7	Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie .....	34
3.2	Vergleiche der Ätiologien.....	36
3.2.1	Basisdaten .....	37
3.2.2	6-Minuten-Gehtest .....	37
3.2.3	Pulmonal-vaskulärer Widerstand und Hämodynamik .....	38
3.2.4	Einsekundenkapazität und Tiffeneau-Index.....	39
3.2.5	Totale Lungenkapazität und Vitalkapazität.....	40

3.2.6	Blutgasanalyse .....	41
3.2.7	CO Diffusionskapazität.....	42
3.3	Überlebenszeitanalyse .....	43
3.4	Prädiktive Parameter der Lungenfunktion nach Ätiologien.....	45
3.4.1	Idiopathische pulmonal-arterielle Hypertonie .....	45
3.4.2	Pulmonale Hypertonie bei Kollagenosen .....	47
3.4.3	Pulmonale Hypertonie bei angeborenen Herzfehlern.....	48
3.4.4	Pulmonale Hypertonie bei Linksherzerkrankungen .....	49
3.4.5	Pulmonale Hypertonie bei COPD.....	50
3.4.6	Pulmonale Hypertonic bei Lungenfibrose .....	51
3.4.7	Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie .....	52
3.5	Korrelationsanalyse aller Parameter im Gesamtkollektiv .....	54
3.5.1	Korrelationsanalyse bei IPAH.....	55
3.5.2	Korrelationsanalyse bei pulmonaler Hypertonie und Kollagenosen .....	57
3.5.3	Korrelationsanalyse bei PH bei kongenitalen Herzfehlern.....	58
3.5.4	Korrelationsanalyse bei PH bei Linksherzerkrankungen .....	59
3.5.5	Korrelationsanalyse bei PH bei COPD.....	61
3.5.6	Korrelationsanalyse bei pulmonaler Hypertonie bei Lungenfibrose .....	64
3.5.7	Korrelationsanalyse bei CTEPH.....	65
4	Diskussion .....	67
4.1	Idiopathische pulmonal-arterielle Hypertonie.....	67
4.2	Pulmonale Hypertonie bei Kollagenosen.....	70
4.3	Pulmonale Hypertonie bei angeborenen Herzfehlern .....	72
4.4	Pulmonale Hypertonie bei Linksherzerkrankungen .....	74
4.5	Pulmonale Hypertonic bei COPD .....	76
4.6	Pulmonale Hypertonie bei Lungenfibrose .....	79
4.7	Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie .....	81
4.8	Schlussfolgerungen .....	82
4.9	Ausblick .....	84
4.10	Limitationen .....	85
5	Zusammenfassung .....	86
6	Summary .....	88
7	Abkürzungsverzeichnis .....	90
8	Abbildungsverzeichnis .....	92
9	Tabellenverzeichnis .....	94
10	Literaturverzeichnis .....	95
11	Ehrenwörtliche Erklärung.....	106
12	Danksagung .....	107