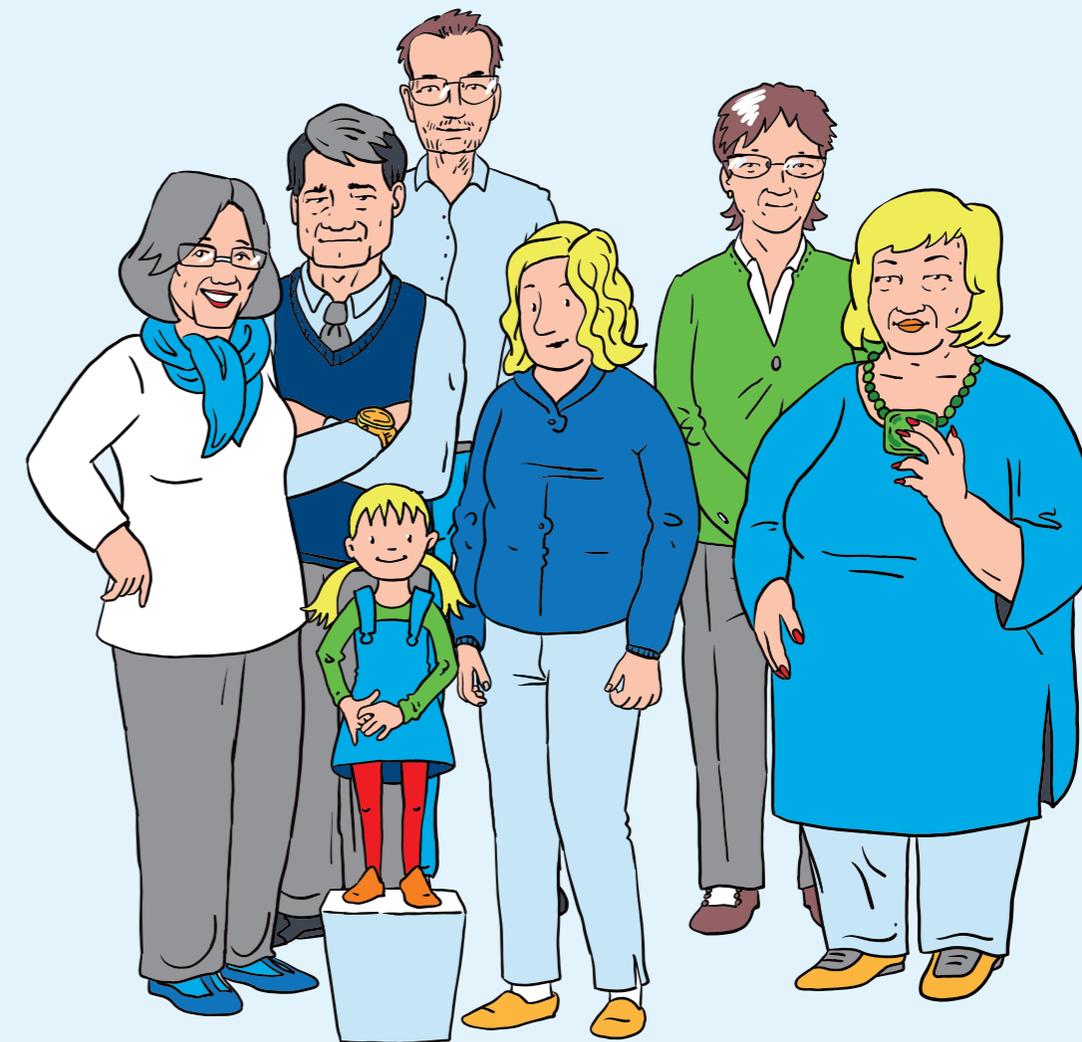
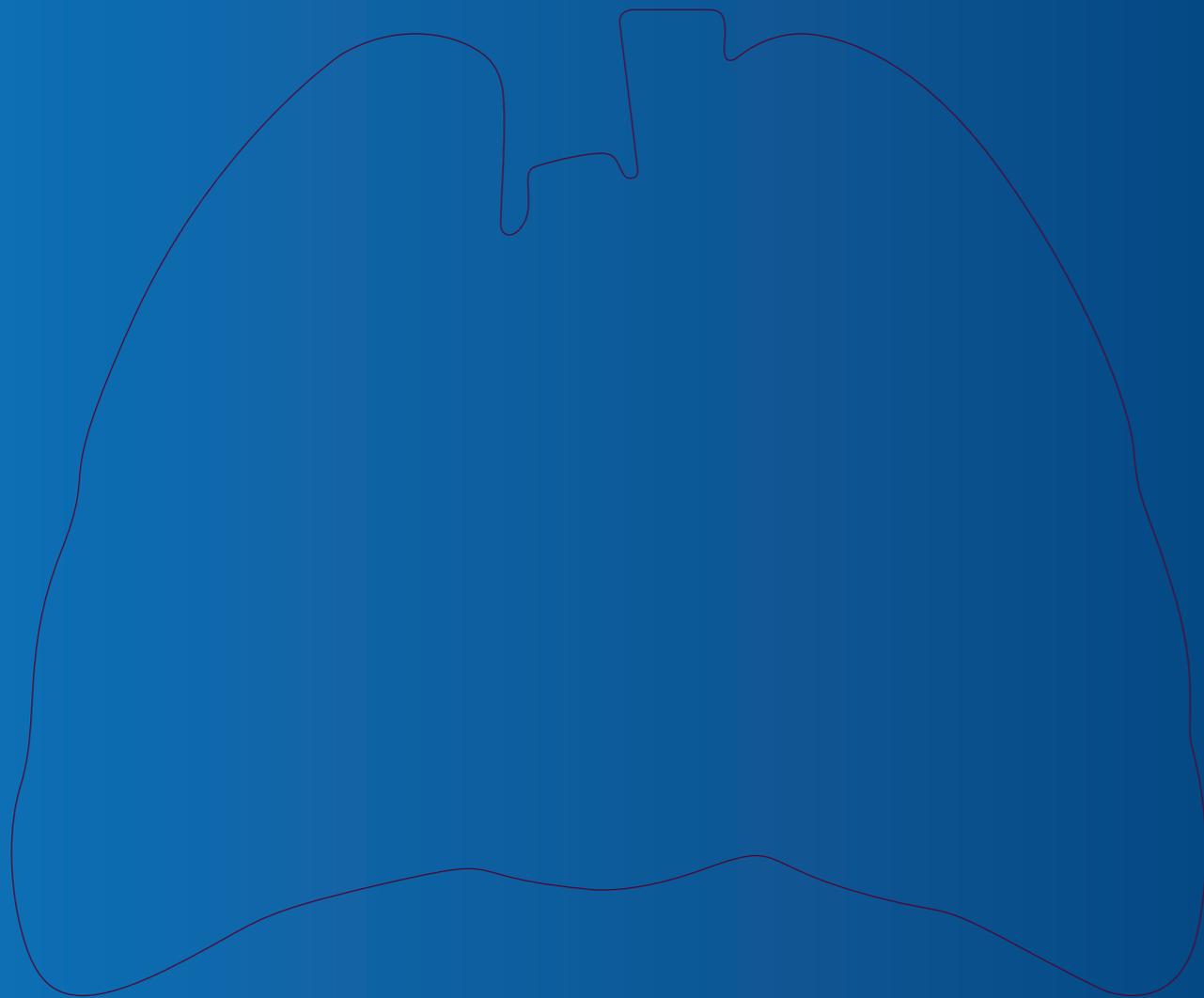




Lungenhochdruck hat viele Gesichter

Wissenswertes über Lungenhochdruck
von Experten für Patienten



Lungenhochdruck hat viele Gesichter

Wissenswertes über Lungenhochdruck von Experten für Patienten

Diese Broschüre richtet sich an Patienten, bei denen Lungenhochdruck diagnostiziert wurde, und deren Angehörige. Sie wurde von Janssen-Cilag Pharma GmbH in Zusammenarbeit mit Experten und PH Austria verfasst und zur Verfügung gestellt.

Die Inhalte dieser Broschüre entsprechen dem Wissenstand zum Zeitpunkt der Drucklegung und basieren auf Information der ESC/ERS Guidelines (Humbert M et al., European Heart Journal, 2022; ehac237, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>) und der Meinung der genannten Experten. Die Verfasser haben die Inhalte sorgfältig erarbeitet und geprüft. Trotzdem können Fehler nicht ausgeschlossen werden. Daher darf diese Broschüre die Empfehlungen der behandelnden Ärzte nicht ersetzen!

Diese Broschüre richtet sich an Frauen und Männer gleichermaßen. Wir verwenden nur die Worte in männlicher Form, damit der Text leichter lesbar ist. Für Frauen stimmen die Informationen selbstverständlich genauso.

Wichtige Adressen:

Eine aktuelle Liste der PH-Spezialzentren finden Sie unter:
<https://lungenhochdruck.at/fur-patienten/spezialzentren/>

PH Austria – Initiative Lungenhochdruck

Wilhelmstraße 21 | 1120 Wien | Tel: (01) 402 37 25 | info@phaustria.org

Impressum:

Janssen-Cilag Pharma GmbH
1020 Wien, Vorgartenstraße 206B
Telefon: (01) 610 30-0
Telefax: (01) 616 12 41
Firmenbuch Gericht: Handelsgericht Wien
Firmenbuch-Nummer: FN 135731f

Inhaltsverzeichnis

Kontakte / Vorwort PH Austria	6
Vorwort Experten	7
Was ist Lungenhochdruck?	8
Die Lunge, das Herz und der Blutkreislauf	
Großer Kreislauf (Körperkreislauf) und Blutdruck	
Kleiner Kreislauf (Lungenkreislauf) und Blutdruck	
Lungenhochdruck	
Wie wird Lungenhochdruck festgestellt?	10
Einteilung nach dem Schweregrad	11
Welche Untersuchungen sind üblich?	12
Formen des Lungenhochdrucks	
Gruppe 1: Pulmonal arterielle Hypertonie (PAH)	14
Was ist eine PAH?	
Was verursacht die PAH?	
Wie wird die PAH behandelt?	
Wie können Gefäße bei PAH erweitert werden?	
Was sind die Ziele der Behandlung?	
Gruppe 2: PH in Zusammenhang mit einer Erkrankung des linken Herzens ..	26
Was ist eine PH mit Linksherzerkrankung?	
Wie wird die PH mit Linksherzerkrankung diagnostiziert und behandelt?	
Gruppe 3: PH in Zusammenhang mit einer Lungenerkrankung	30
Was ist eine PH bei Lungenerkrankung?	
Wie wird die PH mit Lungenerkrankung diagnostiziert und behandelt?	
Gruppe 4: Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) ...	34
Was ist eine CTEPH?	
Wie wird die CTEPH diagnostiziert und behandelt?	
Gruppe 5: PH mit unklaren und/oder mehrfachen Ursachen	38
Was ist eine PH mit unklaren und/oder mehrfachen Ursachen?	
Wie wird die PH mit unklaren und/oder mehrfachen Ursachen diagnostiziert und behandelt?	
Begriffe im Arztbrief	39

Vorwort PH Austria

Die Diagnose Lungenhochdruck oder pulmonale Hypertonie kann das Leben ganz schön auf den Kopf stellen – nicht nur für Betroffene, sondern auch für deren Umfeld. Daher ist es notwendig, die seltene Erkrankung besser zu verstehen.

Diese Broschüre ist durch die intensive Zusammenarbeit von ExpertInnen und VertreterInnen von PH Austria – Initiative Lungenhochdruck und mit Unterstützung der Firma Janssen entstanden.

Mit dieser Broschüre wollen wir Ihnen helfen, ein besseres Verständnis für die Krankheit zu erlangen, um sich nach der Diagnose für das „neue“ Leben zu rüsten. Daher ist es uns ein Anliegen, anschaulich über die derzeitigen Diagnose- und Therapiemöglichkeiten zu informieren und darüber, welche Perspektiven sich daraus ergeben. Für gut informierte PatientInnen wird der Besuch beim Facharzt einfacher, da sie gezielt über ihre Symptome berichten und sich gut mitteilen können. Ein Verständnis für den eigenen Körper trägt wesentlich zum Therapieerfolg und zum Erreichen einer bestmöglichen Lebensqualität bei.

Lungenhochdruck ist eine Erkrankung mit vielen Gesichtern, deshalb ist es besonders wichtig, einen kompetenten Gesprächspartner zu finden. Gerade die erste Zeit nach dem Krankenhausaufenthalt gestaltet sich besonders schwierig. Oft fühlt man sich allein gelassen und findet für Angehörige, Freunde oder ArbeitskollegInnen nicht die richtigen Worte.

Unterstützung finden Sie bei PH Austria. Wir organisieren für Sie, Ihre und Ihre Angehörigen und Freunde Informationsveranstaltungen, Workshop-Nachmittage, um immer auf dem aktuellen Informationsstand zu sein sowie sich mit Gleichgesinnten austauschen zu können. Wir bieten Ihnen eine 24h-Hotline an, um zu jeder Zeit für Sie erreichbar zu sein. Zusätzlich beraten wir Sie in allen sozialen Angelegenheiten und geben Ihnen Tipps, um Ihren Alltag bestmöglich zu bewältigen.

Eine Grundlage dafür bietet diese Broschüre, blättern Sie sie in Ruhe durch, es lohnt sich!

Immer gerne für Sie da.
Eva, Monika und Gerry

KONTAKTE



Eva Otter
Kontaktstelle
für Betroffene
0664 288 0 888
eva@phaustria.org



**Komm.-Rat
Gerald Fischer**
Obmann
0664 22 888 88
gerry@phaustria.org



Monika Tschida
Bürokoordinatorin
0650 69 322 47
monika@phaustria.org

Vorwort Experten

Univ.-Prof. Dr. Irene Lang, Wien

Lungenhochdruck hat in der Tat viele Gesichter – und jeder Patient ist besonders! Diese Broschüre soll Ihnen dabei helfen, sich besser zu rechtzufinden und die verschiedenen Formen der Erkrankung sowie die entsprechenden Behandlungsoptionen zu verstehen. Darüber hinaus finden Sie und Ihre Angehörigen auch in Ihrem Lungenhochdruck-Zentrum und der Selbsthilfegruppe immer jemanden, der Sie mit Rat und Erfahrung unterstützt.



Univ.-Prof. Dr. Horst Olschewski, Graz

Diese Broschüre zeichnet sich dadurch aus, dass die Leserin/der Leser ein „Gefühl“ für die Erkrankung Lungenhochdruck aufbauen kann. Das gelingt durch die Darstellung von Patientengeschichten, die ohne komplizierte Fachbegriffe den Weg von den Beschwerden über die Diagnose bis zur Therapie nachzeichnen. Ich glaube, dass diese Broschüre einen wertvollen Beitrag zur Verbesserung der Versorgung von Patienten mit Lungenhochdruck leisten kann.



Univ.-Prof. Dr. Judith Löffler-Ragg, Innsbruck

Dieses Heft gibt Ihnen anschauliche Informationen, um Ihre Diagnose Lungenhochdruck besser verstehen und bewältigen zu können. Sie sind nicht allein, bis zu 10% der Menschen über 65 Jahre haben eine Form von Lungenhochdruck.



Lungenhochdruck kann die unterschiedlichsten Ursachen haben. Genauso vielfältig sind aber auch die Behandlungsmöglichkeiten.

OÄ. Dr. Regina Steringer-Mascherbauer, Linz

Die Erkrankung zu verstehen, ist ein erster Schritt gegen das unsichere Gefühl nach der Diagnose. Diese Broschüre erklärt die Unterschiede der einzelnen Formen von Lungenhochdruck und beschreibt anhand von Patientenbeispielen mögliche Therapien. Doch jeder Patient ist anders und daher werden Sie eine speziell für Sie angepasste Therapie erhalten. Zögern Sie nicht und stellen Sie Fragen, falls Sie mehr Information möchten!



Was ist Lungenhochdruck?

Die Lunge, das Herz und der Blutkreislauf

Die Lunge sorgt dafür, dass Sauerstoff aus der Atemluft in unser Blut gelangt. Mithilfe der Lungenbläschen wird Sauerstoff aufgenommen und die verbrauchte Luft abatmet. Dies funktioniert im Zusammenspiel mit dem Blutkreislauf. Der Blutkreislauf besteht aus dem Herzen sowie den Arterien und Venen, die das Blut durch den Körper transportieren. Der Blutkreislauf sorgt dafür, dass alle Zellen des Körpers Sauerstoff erhalten. Man kann den Blutkreislauf in zwei Bereiche unterteilen, den „großen Körperkreislauf“ und den „kleinen Lungenkreislauf“.

Großer Kreislauf (Körperkreislauf) und Blutdruck

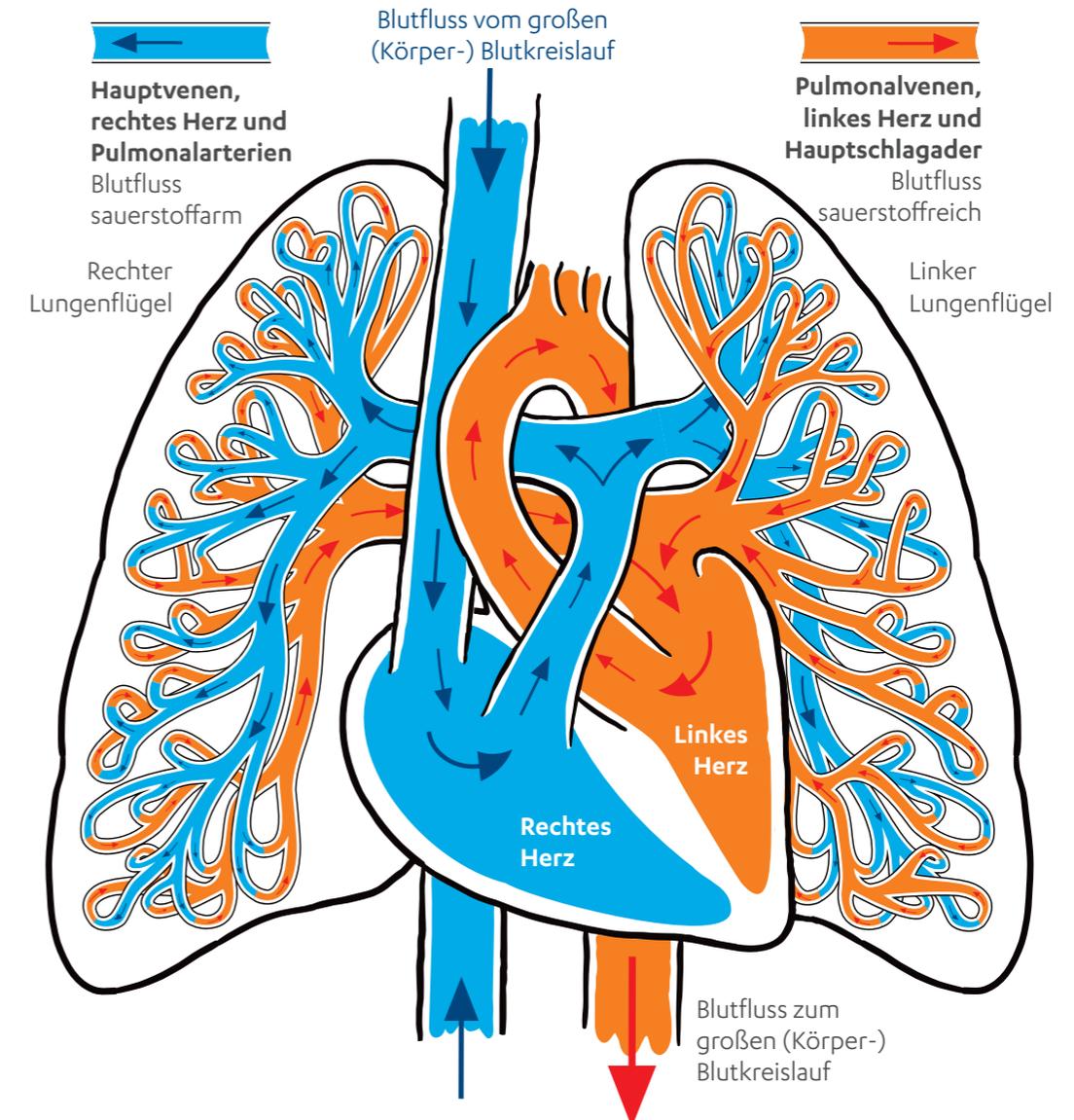
Das linke Herz pumpt sauerstoffreiches Blut über die Hauptschlagader (Aorta) in den Körperkreislauf. Der normale Blutdruck im Körperkreislauf eines Erwachsenen mittleren Alters beträgt 120/80 mmHg. Der Sauerstoff wird im Körper verbraucht, und das sauerstoffarme Blut gelangt über die Venen zurück zum rechten Herzen.

Kleiner Kreislauf (Lungenkreislauf) und Blutdruck

Der Lungenkreislauf ist jener Teil des Blutkreislaufs, der sauerstoffarmes Blut vom rechten Herzen zur Lunge bringt und von der Lunge zum linken Herzen sauerstoffreich zurückführt. Die rechte Herzhälfte pumpt sauerstoffarmes Blut über die Pulmonalarterie (Lungenarterie) zur Lunge. Die Pulmonalarterie verzweigt sich in der Lunge in ein weit verzweigtes Netz von sehr kleinen Blutgefäßen. Durch die dünnen Wände der Lungenbläschen gelangt Sauerstoff aus der Atemluft in diese kleinen Blutgefäße. Über die Lungenvenen gelangt das sauerstoffreiche Blut wieder zum Herzen, und zwar zur linken Herzhälfte. Der normale Blutdruck im Lungenkreislauf beträgt etwa 1/5 des Drucks im Körperkreislauf, was die Bezeichnung „Niederdrucksystem“ erklärt.

Lungenhochdruck

Bei Lungenhochdruck, auch pulmonale Hypertonie (PH) genannt, herrscht ein Bluthochdruck im Lungenkreislauf vor. Es gibt eine Vielzahl von Gründen, die zu einem Lungenhochdruck führen können, etwa eine Verengung der Lungenarterien, eine Veränderung des Lungengewebes oder ein Blutrückstau ausgehend von der linken Herzhälfte. Daher werden verschiedene Formen des Lungenhochdrucks unterschieden.



Wie wird Lungenhochdruck festgestellt?

Die Beschwerden aufgrund von PH sind unterschiedlich, oft sehr allgemein und abhängig von den genauen Ursachen der PH. Viele Betroffene klagen über Abgeschlagenheit, rasche Ermüdung und Einschränkungen im Alltag mit Atemnot bei Belastung. Die Erkrankung ist häufig fortschreitend, wenn auch relativ langsam, so dass sich die Patienten an die Beschwerden gewöhnen und diese nicht so intensiv wahrnehmen.

Bei entsprechendem Verdacht führen Spezialisten eine Reihe von Untersuchungen durch, um andere Krankheiten auszuschließen und die Ursachen für den Lungenhochdruck zu bestimmen. Die wichtigste Untersuchung zur endgültigen Sicherung der Diagnose ist die Rechtsherzkatheter-Untersuchung. Dabei wird der Blutdruck im rechten Herzen und kleinen Kreislauf direkt gemessen und die Pumpleistung des Herzens bestimmt.

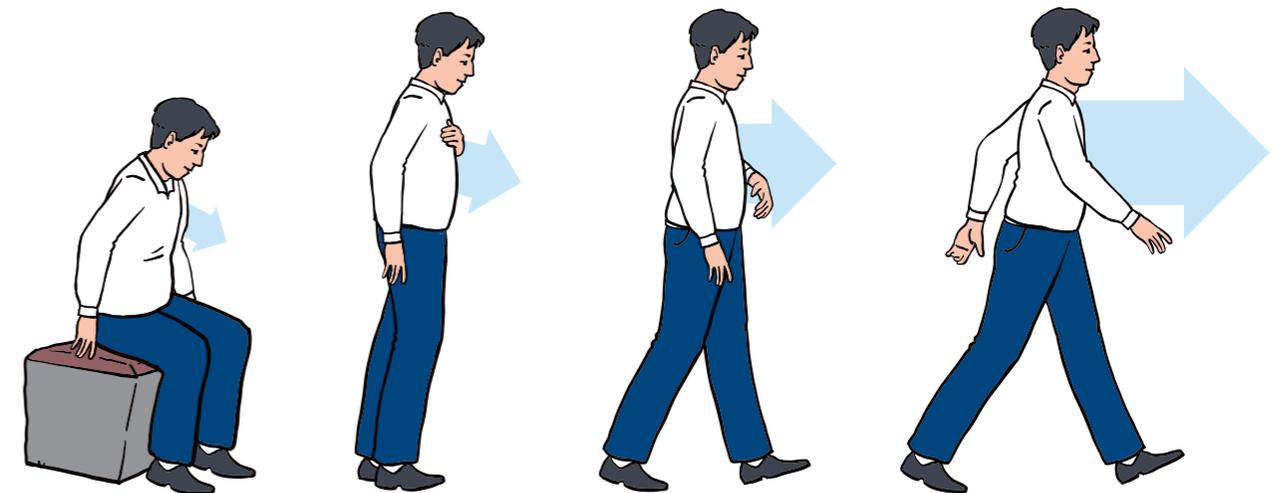
LUNGENHOCHDRUCK IM ÜBERBLICK

- Die Lunge versorgt das Blut und damit den Körper mit Sauerstoff.
- Schwerer Lungenhochdruck ist eine seltene Erkrankung.
- Es gibt verschiedene Formen von Lungenhochdruck.
- Die Erkrankung wird in fünf Gruppen unterteilt.
- Abgeschlagenheit, rasche Ermüdung und Atemnot können auf Lungenhochdruck hindeuten.
- Die Diagnose wird vom Spezialisten gestellt.
- Verlauf und Behandlung richten sich nach der Ursache.
- Regelmäßige Kontrolluntersuchungen beim Spezialisten sind Teil des Behandlungsprogramms.



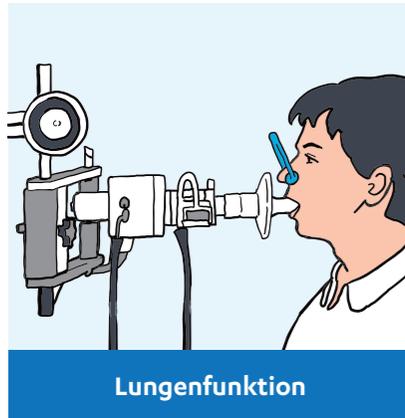
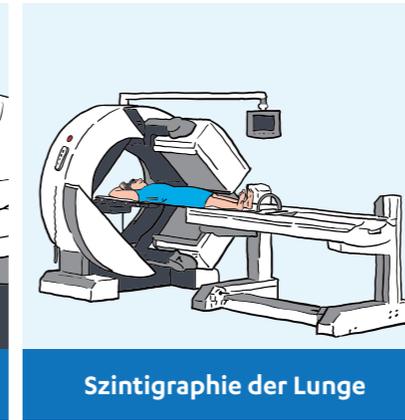
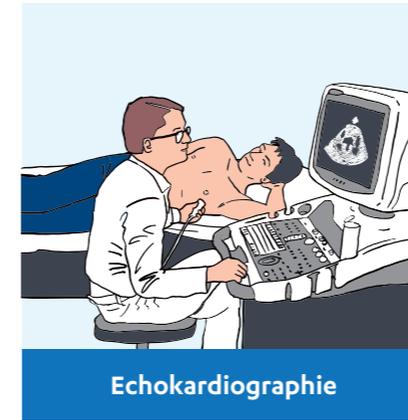
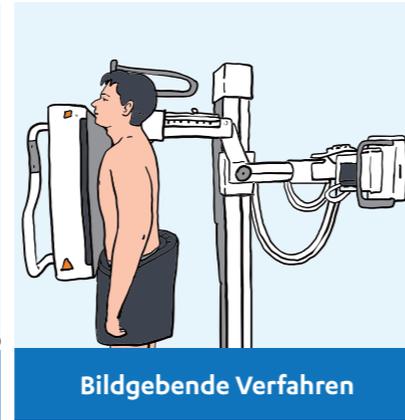
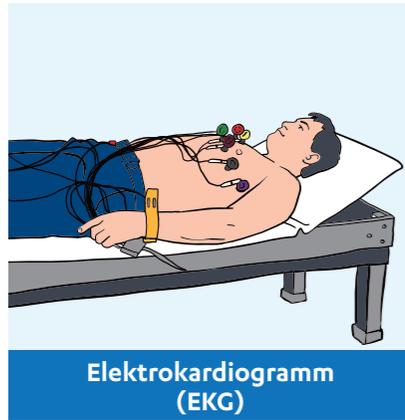
Einteilung nach dem Schweregrad

Die vier WHO-Funktionsklassen (Klassen I bis IV) werden zur Einschätzung des klinischen Schweregrades und der Leistungsfähigkeit, aber auch zur Kontrolle des Krankheitsverlaufs einer PH verwendet.



Welche Untersuchungen sind üblich?

Folgende Untersuchungen können zur Diagnostik einer PH und bei Kontrollbesuchen im Spezialzentrum durchgeführt werden. Üblicherweise werden Patienten regelmäßig zur Kontrolle einbestellt.



FORMEN DES LUNGENHOCHDRUCKS

Es werden folgende fünf Gruppen von Lungenhochdruck unterschieden:

Gruppe 1
Die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH)

Gruppe 2
Die PH in Zusammenhang mit einer Erkrankung des linken Herzens

Gruppe 3
Die PH in Zusammenhang mit Lungenerkrankungen

Gruppe 4
Die chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH)

Gruppe 5
Die PH mit unklaren und/oder mehrfachen Ursachen

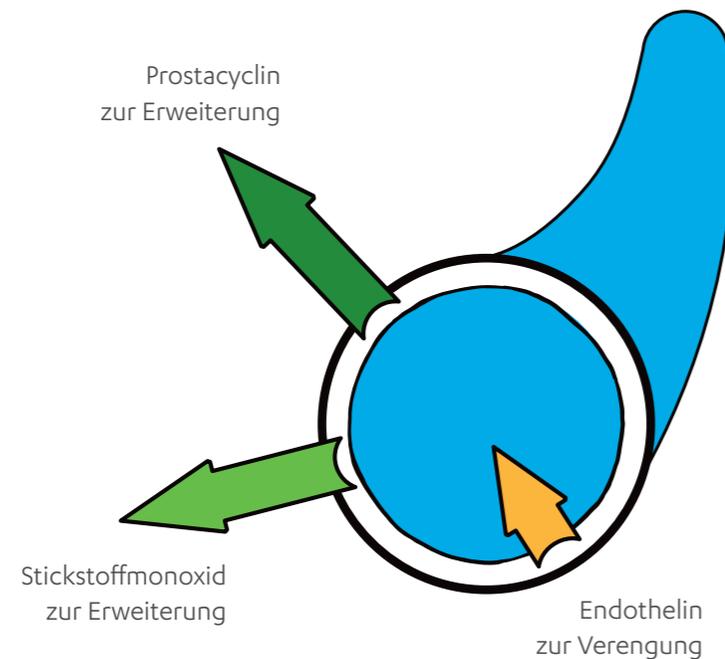
Gruppe 1: Pulmonal arterielle Hypertonie (PAH)

WICHTIG

Wie können Gefäße bei PAH erweitert werden?

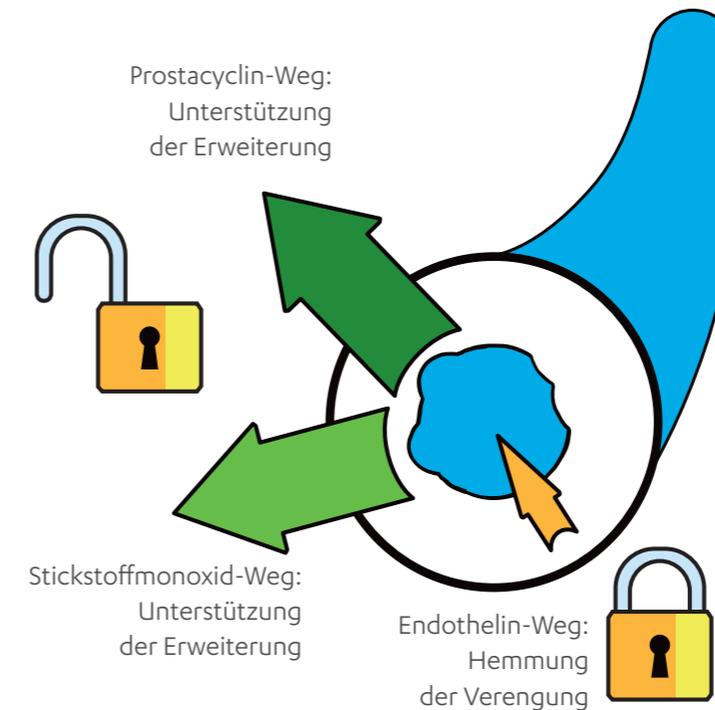
1 Wirkung der körpereigenen Substanzen

Der Körper produziert verschiedene Substanzen, um Gefäße zu erweitern oder zu verengen. Prostacyclin und Stickstoffmonoxid unterstützen die Erweiterung der Gefäße. Endothelin wiederum trägt zur Verengung der Gefäße bei.



2 Wirkung der PAH-Medikamente

Die bei PAH verengten Blutgefäße können durch spezielle Medikamente erweitert werden. Diese PAH-Medikamente wirken über drei unterschiedliche Therapiewege.



- Für jeden der drei Therapiewege stehen mehrere Medikamente zur Verfügung.
- Pro Therapieweg darf nur ein Medikament eingenommen werden.
- Es können Medikamente aus allen drei Therapiewegen miteinander kombiniert werden.
- Ihr Arzt entscheidet, welche Therapie für Sie am besten geeignet ist und wie viele Medikamente Sie kombinieren.

Eine regelmäßige Einnahme Ihrer Medikamente und immer zur selben Zeit ist besonders wichtig!

Gruppe 1: Pulmonal arterielle Hypertonie (PAH)

Was sind die Ziele der Behandlung?

Langfristiges Ziel der Behandlung ist es, den Blutfluss durch die Lungen zu verbessern, das Herz zu entlasten und damit einer Verschlechterung vorzubeugen sowie die Lebensqualität zu erhöhen.

Um die Entwicklung der Krankheit und den Behandlungserfolg zu beurteilen, werden für jeden Patienten individuelle Therapieziele festgesetzt. Folgende Parameter haben sich als besonders aussagekräftig zur Verlaufskontrolle erwiesen:

- Länge der Gehstrecke über 6 Minuten (6MWD)
- Blutwert zur Kontrolle der Herzschwäche (NT-proBNP)
- Leistungsfähigkeit (gemäß WHO-Funktionsklasse)

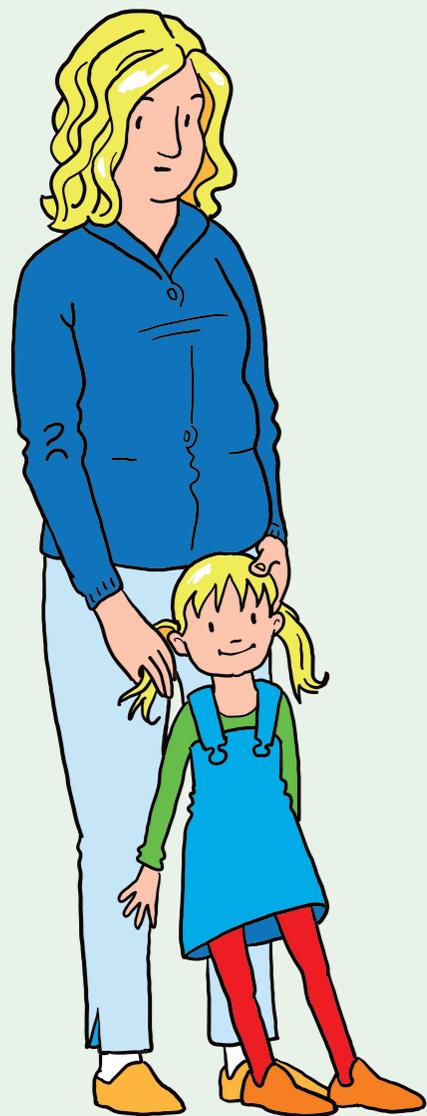
In vielen Zentren werden die Ergebnisse dieser und weiterer Verlaufsparemeter in eine Tabelle eingetragen, die ähnlich einer Ampel aufgebaut ist. Werte im grünen Bereich bedeuten ein geringes Risiko und positive Langzeitergebnisse. Wenn Werte in den gelben, orangen oder roten Bereich rutschen, können weitere Maßnahmen wie eine Therapieanpassung erforderlich sein. Dank dieses Ampelsystems sehen Arzt und Patient auf einen Blick, wie sich die Erkrankung entwickelt und ob eine Therapie angepasst werden sollte.



PAH IM ÜBERBLICK

- Die PAH ist eine von fünf Formen des Lungenhochdrucks.
- Die Ursachen sind vielfältig. Die häufigsten Formen der PAH sind die idiopathische PAH, gefolgt von der PAH aufgrund von Bindegewebserkrankungen und PAH aufgrund von angeborenen Herzfehlern.
- Wesentliches Merkmal ist die Verengung der Pulmonalarterien.
- Der Blutdruck im Lungenkreislauf steigt an, und das rechte Herz benötigt immer mehr Kraft, um Blut über die Pulmonalarterien in die Lunge zu pumpen.
- Die PAH ist meistens langsam fortschreitend und kann nicht geheilt werden.
- Spezifische Medikamente wirken dem Fortschreiten der Krankheit entgegen, indem diese die Blutgefäße erweitern und die Gefäßverdickung verringern.
- Ziel der Behandlung ist die Verlangsamung oder Rückbildung der Erkrankung, die Entlastung des rechten Herzens und die Erhöhung der Lebensqualität.
- Alle Medikamente müssen regelmäßig zum vorgesehenen Zeitpunkt eingenommen werden.
- Der Verlauf der Erkrankung sollte alle drei bis zwölf Monate in einem Expertenzentrum kontrolliert werden.





LAURA, 33 Jahre

Laura ist 33 Jahre alt und arbeitet halbtags als Kindergärtnerin. Mit ihrem Lebensgefährten hat sie die vierjährige Tochter Emma. Die Familie unternimmt gerne Fahrradausflüge. Außerdem betreibt Laura gerne Yoga.



Laura und ihre Krankengeschichte

Laura war sehr beunruhigt, als sie vor einigen Jahren zunehmend Atemnot verspürte, andauernd müde war und ihre Schützlinge im Kindergarten nicht mehr heben oder mit ihnen laufen konnte. Nach der Geburt von Emma verstärkten sich die Beschwerden. Ihre Freunde versuchten, sie zu beruhigen, und vermuteten insgeheim, dass sie mit dem Baby und dem Haushalt überfordert war.

Niemand glaubte an eine ernsthafte Erkrankung. Der Hausarzt motivierte sie, mehr Sport zu betreiben und abzunehmen. Tatsächlich versuchte Laura, regelmäßig zu walken und Diät zu halten. Die Beschwerden nahmen aber weiter zu. Ein Jahr nach der Geburt riet der Hausarzt schließlich zur fachärztlichen Abklärung.

Laura und ihr Weg zur Diagnose

Erste fachärztliche Untersuchungen wie Gehstreckentest und Echo waren auffällig, und Laura wurde an ein PH-Zentrum überwiesen. Mittels Rechtsherzkatheter-Untersuchung wurde vor zwei Jahren schließlich die Diagnose idiopathische PAH gestellt. Die Diagnose dieser unheilbaren Erkrankung war ein Schock für die junge Mutter. Doch Laura fasste Vertrauen in ihr Behandlungsteam und nahm sich vor, die empfohlenen Behandlungen und Kontrolltermine gewissenhaft einzuhalten.



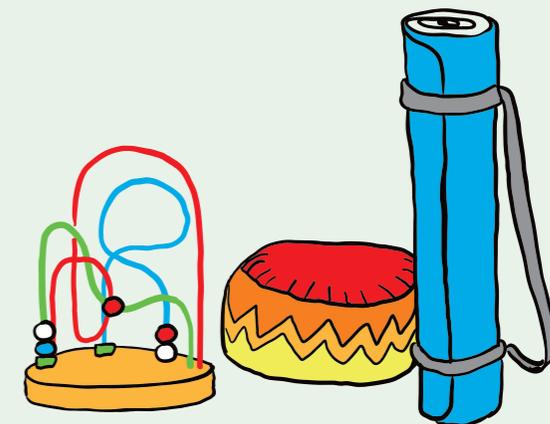
Laura und ihr Alltag mit PH

Der Partner und die Freunde von Laura konnten mit der Diagnose PAH zunächst nichts anfangen. Der Partner war verunsichert und besorgt und wusste nicht, was er Laura zumuten konnte. Manche Freunde zogen sich aus Angst, Fehler zu machen oder falsche Themen anzusprechen, ganz zurück. In der Selbsthilfegruppe konnte sich Laura mit anderen Betroffenen austauschen und erkannte, dass sie selbst ihr eigenes Umfeld über die Erkrankung aufklären müsse, um diesen Unsicherheiten zu begegnen. Laura hätte gerne noch ein Kind gehabt. Sie muss nun lernen zu akzeptieren, dass Emma keine Geschwister bekommen wird. Professionelle psychologische Beratung und Gespräche mit anderen Betroffenen helfen ihr, sich auf ihre veränderte Lebensplanung besser einzustellen.

Laura und ihre Behandlung

Laura erhält wegen ihrer PAH zwei Medikamente sowie weitere Medikamente, um ihre Gesundheit zu stabilisieren. Alle drei bis sechs Monate hat sie einen Kontrolltermin im PH-Zentrum. Diese Kontrollen zeigen einen günstigen Einfluss der Behandlung auf wichtige Verlaufsparameter. Laura ist froh, dass sie vom gelben in den grünen Bereich der Ampel (siehe auch Seite 18) wechseln konnte. Ihre Beschwerden haben sich etwas gebessert, und ihre Lebensqualität, Lebensfreude und Belastbarkeit nehmen wieder zu.

Laura ist sehr bedacht darauf, alle notwendigen Impfungen (zum Beispiel Pneumokokken, Grippe und Covid) regelmäßig aufzufrischen. Außerdem verhütet sie, da sie wegen der Erkrankung nicht mehr schwanger werden soll.





SABINE, 58 Jahre

Sabine ist 58 Jahre alt und Sekretärin. Die fünffache Oma reist mit ihrem Mann, manchmal auch mit Freunden, gerne ans Mittelmeer. Dort genießen sie das angenehme Klima sowie das südländische Flair und gönnen sich gemeinsame Opern- und Konzertbesuche.

Sabine und ihre Krankengeschichte

Vor zehn Jahren wurde bei Sabine eine Bindegewebserkrankung diagnostiziert, eine Systemische Sklerose. Etwa sechs Jahre später begann sie, zunehmend an Luftnot zu leiden, was sie zunächst auf diese Vorerkrankung zurückführte. Ihre Beine schwellen ständig an, sie musste bereits nach einem Stockwerk eine kurze Pause einlegen. Für Sabine wurde es immer schwieriger, ihren Arbeitsalltag zu bewältigen – sogar kurze Botenwege im Büro versuchte sie zu meiden.

Mit Gleichaltrigen kam sie nicht mehr mit, und auch der Haushalt blieb liegen. Sie bat ihren Mann, den Urlaub nicht mehr mit Freunden am Meer zu verbringen, weil sie der Gruppe nicht zur Last fallen wollte. Als die Atemnot immer mehr zunahm, vertraute Sabine sich ihrem Arzt an.



Sabine und ihr Weg zur Diagnose

Sabine wurde aufgrund ihrer Vorerkrankung, der Systemischen Sklerose, gleich an ein PH-Zentrum überwiesen. Eine Lungenfibrose wurde ausgeschlossen. Weitere Untersuchungen wie Blutbefund, Echo und EKG erhärteten den Verdacht auf Vorliegen einer PAH aufgrund einer Bindegewebserkrankung. Die anschließende Rechtsherzkatheter-Untersuchung bestätigte vor zwei Jahren schließlich die Diagnose. Sabine wird seither im PH-Zentrum betreut. Dort fühlt sie sich gut aufgehoben, und der Austausch zwischen ihren Ärzten und den Spezialisten am PH-Zentrum funktioniert gut.

Sabine und ihr Alltag mit PH

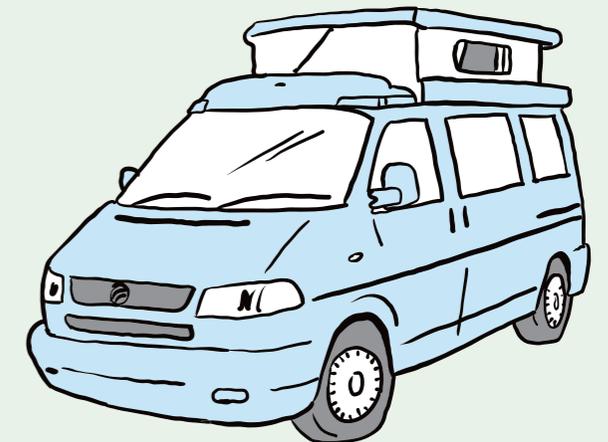
Mit 58 Jahren steht Sabine an der Schwelle zur Pension. Seitens der Patientenorganisation wird ihr empfohlen, Möglichkeiten für eine Frühpensionierung oder Altersteilzeit auszuloten. In den letzten Jahren litt Sabine unter den zunehmenden sozialen und auch familiären Einschränkungen. Nun sieht sie ihre Enkelkinder wieder häufiger. Dank der Behandlung sind sogar Flugreisen in südlichere Mittelmeerregionen wieder möglich. Vor jeder Buchung konsultiert Sabine aber ihre Spezialisten am PH-Zentrum sowie das Reisebüro, ob es Einschränkungen bezüglich einer Mitnahme des benötigten Sauerstoffs gibt. Sabine hat zudem gelernt, auf soziale Unterstützung zurückzugreifen. Eine Nachbarin hilft ihr beim Einkauf und im Haushalt.



Sabine und ihre Behandlung

Sabine erhält wegen ihrer PAH zunächst zwei Medikamente. Die bisherige Behandlung der Systemischen Sklerose wird auf die neue Diagnose abgestimmt und fortgesetzt. Alle drei Monate hat sie einen Kontrolltermin im PH-Zentrum. Obwohl sie die Therapie gewissenhaft und regelmäßig einnimmt, verbessern sich ihre Werte nicht ausreichend, um vom gelben in den grünen Bereich der Ampel zu gelangen (siehe auch Seite 18). Daher wird die PAH-Therapie auf drei Medikamente erweitert.

Tatsächlich führt diese Steigerung zu einer gewissen Besserung, wenngleich sich Sabine nach wie vor nicht im grünen Bereich befindet. Ihre Lebensqualität hat jedoch zugenommen, und sie kann wieder an sozialen Aktivitäten teilnehmen.





ANDREAS, 40 Jahre

Andreas ist 40 Jahre alt. Der Gemeinbedienstete ist alleinstehend und kinderlos, hat aber einen großen Freundeskreis. Er ist Hobbyimker aus Leidenschaft.



Andreas und seine Krankengeschichte

Andreas kam mit einem angeborenen Herzfehler zur Welt. Dieses kleine Loch im Vorhof wurde lange nicht erkannt, und es bildete sich über die Jahre eine Störung des Blutkreislaufs mit Erhöhung des Gefäßwiderstandes aus, was letztlich zu einer Erhöhung des Lungendruckes und zu einer schlechten Sauerstoffversorgung führte. Die Anzeichen wurden von Andreas und seinen Eltern kaum wahrgenommen. Als Kind war er beim Fußballspielen ohnehin lieber Tormann als Stürmer.



Erst bei einem Betriebsausflug vor zwei Jahren wurden Kollegen aufmerksam, wie wenig belastbar Andreas wirklich war. Ein ebener Spazierweg führte zu blauen Lippen, sogar ältere Kollegen konnten den kurzen Weg schneller bewältigen. Der Hausarzt veranlasste eine Lungenfunktionsuntersuchung und eine Blutgasanalyse, die fast normal waren. Glücklicherweise blieb der Hausarzt hartnäckig und setzte sich dafür ein, die Beschwerden von Andreas weiter abzuklären.

Andreas und sein Weg zur Diagnose

Andreas wurde einem Kardiologen vorgestellt. Die Untersuchungen ergaben, dass das kleine Loch im Vorhof nicht geschlossen werden braucht. Die Rechtsherzkatheter-Untersuchung bestätigte allerdings die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) aufgrund des Herzfehlers. Die klinischen Befunde sind typisch für PAH, aber Andreas war noch nicht so eingeschränkt, dass eine unmittelbare Therapie notwendig war. Die Kontrolle ein Jahr später zeigte aber eine weitere Erhöhung des Lungendruckes, sodass Andreas doch eine Therapie empfohlen wurde.

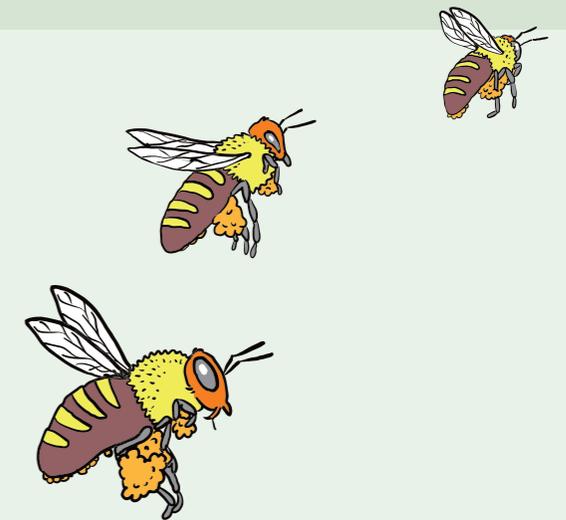
Andreas und sein Alltag mit PH

Andreas ist dankbar, dass er nun weiß, warum ihm schon in der Jugend bei kleinster Belastung ständig die Luft ausging. Zwar hatte er ohnehin keine leistungssportlichen Ambitionen, aber die Sticheleien wegen seiner vermeintlichen Faulheit hatten ihm schon zugesetzt. Allerdings konnte und wollte er sich dagegen nie wehren, da er es von klein auf gewohnt war, in sportlicher Hinsicht mit seinen Freunden und Kollegen nicht mithalten zu können. An eine schwere Erkrankung als Ursache hatte er freilich nie gedacht. Beruflich ist er gut abgesichert, dank seiner sitzenden Tätigkeit sind derzeit keine Einschränkungen oder Schwierigkeiten zu erwarten. Auch sein soziales Umfeld hat sich durch die Diagnose nicht verändert. Allerdings merken einige Freunde, dass es ihm nun besser geht.

Andreas und seine Behandlung

Andreas wurde zunächst mit einem Medikament behandelt und nahm alle vier bis sechs Monate einen Kontrolltermin wahr. Sein Zustand blieb stabil. Nach zwei Jahren kam es leider zu einer Verschlechterung der Sauerstoffsättigung, und eine weitere Rechtsherzkatheter-Untersuchung bestätigte das Fortschreiten der Erkrankung. Die Therapie von Andreas wurde auf zwei Medikamente erweitert.

Ziel dieser Maßnahme war es, die Arbeitsfähigkeit von Andreas zu erhalten, ihm aber auch so viel Energie und Antrieb zu geben, damit er seinem Hobby, der Imkerei, nachgehen kann. Aktuell wird dieses Therapieziel mit den beiden Medikamenten erreicht, und Andreas fühlt sich medizinisch gut betreut.



Gruppe 2: PH in Zusammenhang mit einer Erkrankung des linken Herzens

Was ist eine PH mit Linksherzerkrankung?

Bei Gruppe 2 PH liegt eine Erkrankung des linken Herzens vor. Das kann eine Erkrankung im Bereich des Herzmuskels oder der Herzklappen sein. Aber auch angeborene Herzfehler können die Funktion des Herzens beeinträchtigen. Die linke Herzkammer ist dann nicht in der Lage, ausreichend Blut in den Körperkreislauf zu pumpen. Es kommt zu einem Rückstau von Blut in den Lungenkreislauf, was zu einer Erhöhung des Lungendrucks führt.

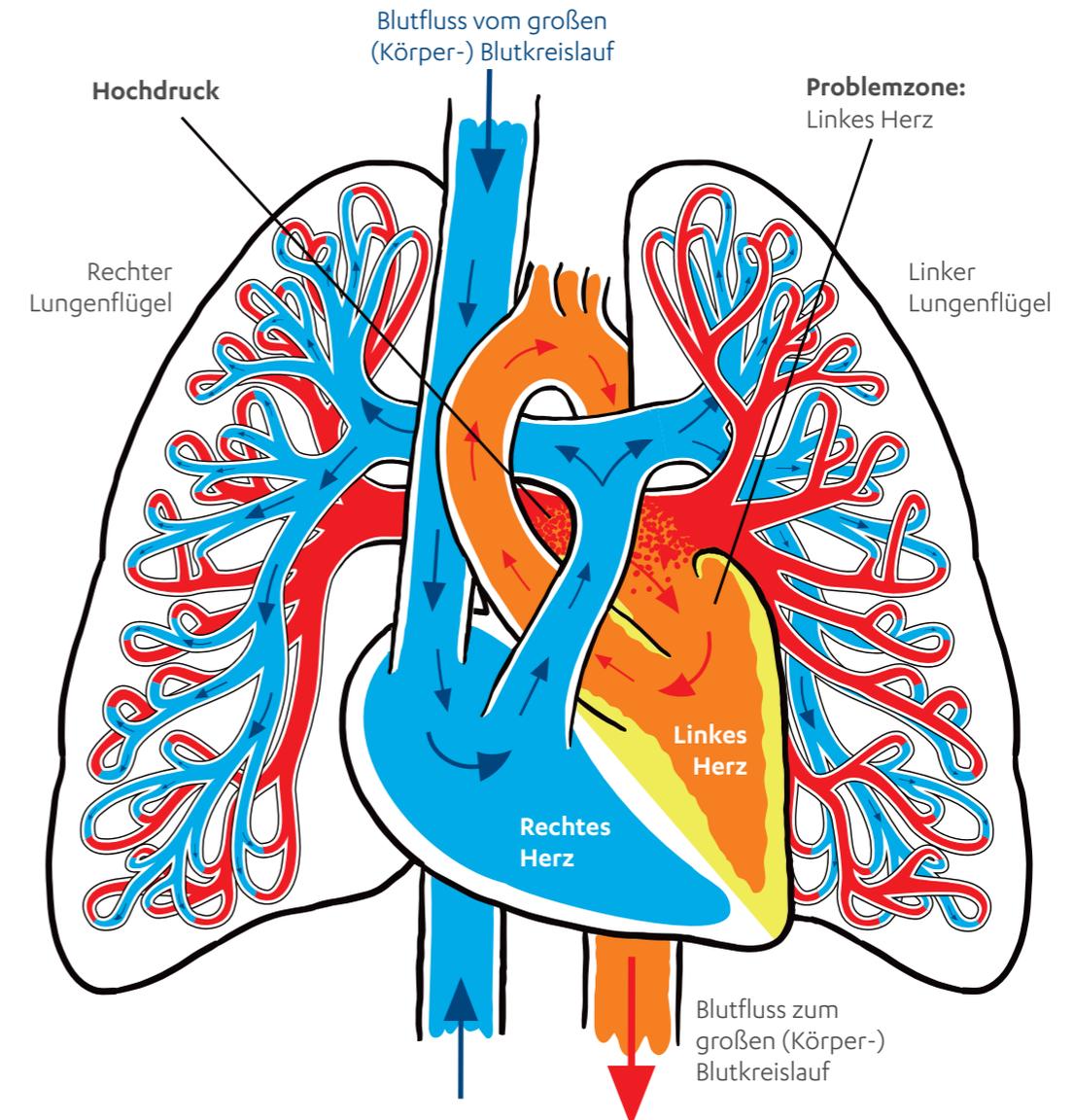
Wie wird die PH mit Linksherzerkrankung diagnostiziert und behandelt?

Bei unklaren Symptomen wie Kurzatmigkeit, die auf eine PH hindeuten, in Verbindung mit Erkrankungen des linken Herzens können weiterführende Untersuchungen wie die Echokardiographie oder die Rechtsherzkatheter-Untersuchung die Diagnose erhärten.

Es gibt keine spezifische Behandlung der PH aufgrund von Linksherzerkrankung. Wenn möglich, sollte das Herz unterstützt werden, um den Druck im Lungenkreislauf zu verringern. Eine Therapie mit PAH-spezifischen Substanzen wird für Patienten mit PH und Linksherzerkrankung nur in seltenen Ausnahmefällen empfohlen.

PH MIT LINKSHERZERKRANKUNG IM ÜBERBLICK

- Ursächlich für diese Form der PH ist eine Linksherzerkrankung.
- Das Herz kann die linke Kammer nicht ausreichend entleeren, es kommt zu einem Rückstau von Blut in den Lungenkreislauf, und der Druck steigt dort an.
- Es gibt keine spezifische Therapie der PH aufgrund von Linksherzerkrankung.
- Im Vordergrund steht die Behandlung der Linksherzerkrankung, um den Lungenkreislauf zu entlasten.
- PAH-Medikamente werden nur in seltenen Ausnahmefällen empfohlen.





JOSEFINE, 75 Jahre

Josefine ist 75 Jahre alt, verwitwet, Friseurin in Pension und stark übergewichtig. Sie strickt gerne, besucht jeden zweiten Tag ihre Lieblingskonditorei und spielt Bridge. Besonders stolz ist sie auf ihre 18-jährige Enkelin.



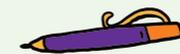
Josefine und ihre Krankengeschichte

Josefine leidet seit zehn Jahren an Atemnot, auch kurze Wege sind für sie sehr anstrengend. Zudem musste sie sich vor einigen Jahren einer Zehenoperation unterziehen und kann kaum mehr als ein paar Schritte ohne Schmerzen gehen. Josefine hat daher stark zugenommen, über 30kg in den letzten Jahren. Ihre Beine sind stark angeschwollen, ihre Finger dick.

Haushalt und Körperpflege fallen ihr schwer, sie verbringt den Großteil ihrer Zeit bei sitzenden Tätigkeiten. Außerdem ist sie Diabetikerin und nierenkrank. Das alles belastet Josefine. Sie fühlt sich schlecht, ist einsam und oft sehr verzweifelt.

Josefine und ihr Weg zur Diagnose

Vor zwei Jahren schickte sie der Hausarzt zum Herzspezialisten. Dieser entdeckte eine auffällige Veränderung des Herzens mit einem Rückstau von Blut in die Lunge sowie einen Fettsaum rund um das Herz. Außerdem wurden bei Josefine Vorhofflimmern sowie ein erhöhter arterieller Blutdruck und eine erhöhte Herzfrequenz diagnostiziert. Eine Rechtsherzkatheter-Untersuchung in Verbindung mit Laborbefunden bestätigte die Diagnose pulmonale Hypertonie (PH) aufgrund der Herzerkrankung.



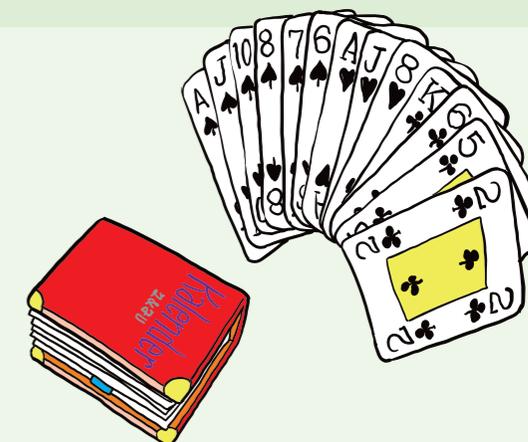
Josefine und ihr Alltag mit PH

Josefine braucht dringend Unterstützung! Alleine schafft sie es nicht. Die Ärzte vermittelten daher den Kontakt zur Patientenorganisation. Dort kann sie mit Menschen reden, die sich in einer ähnlichen Situation befinden und die sie motivieren, ihr Verhalten zu ändern. Mehr Spaziergänge, weniger Konditorei! Außerdem konnte sie vor einem Jahr auf eine dreiwöchige Reha fahren. Auch die Enkeltochter wurde verstärkt eingebunden: Sie besucht nun die Oma regelmäßig und motiviert sie, mehr Bewegung zu machen und mehrmals wöchentlich eine Tagesbetreuung für Pensionisten zu besuchen. Es geht ihr nach wie vor nicht gut. Aber Josefine hat zumindest wieder etwas Lebensmut gefasst.

Josefine und ihre Behandlung

Ein spezielles PH-Medikament für Josefines Form von Lungenhochdruck gibt es bisher nicht. Josefine wird aber inzwischen umfassend betreut, auch bezüglich ihrer weiteren Erkrankungen: Sie erhält Medikamente, die ihre Herzkrankheit behandeln und die zur Entwässerung beitragen. Josefine nimmt auch Medikamente gegen ihren Diabetes, ihre Nierenschwäche und um ihre Stimmungsschwankungen zu verbessern.

Josefine ist nach wie vor übergewichtig, obwohl sie sich auf Anraten ihrer Ärzte bemüht abzunehmen. Sie weiß aber auch, dass sie dafür Geduld braucht. Immerhin hat sie es in den letzten Monaten geschafft, ihr Gewicht um eine Kleidergröße zu verringern. Josefine wird regelmäßig zu einer ärztlichen Kontrolle einbestellt.



Gruppe 3: PH in Zusammenhang mit einer Lungenerkrankung

Was ist eine PH bei Lungenerkrankung?

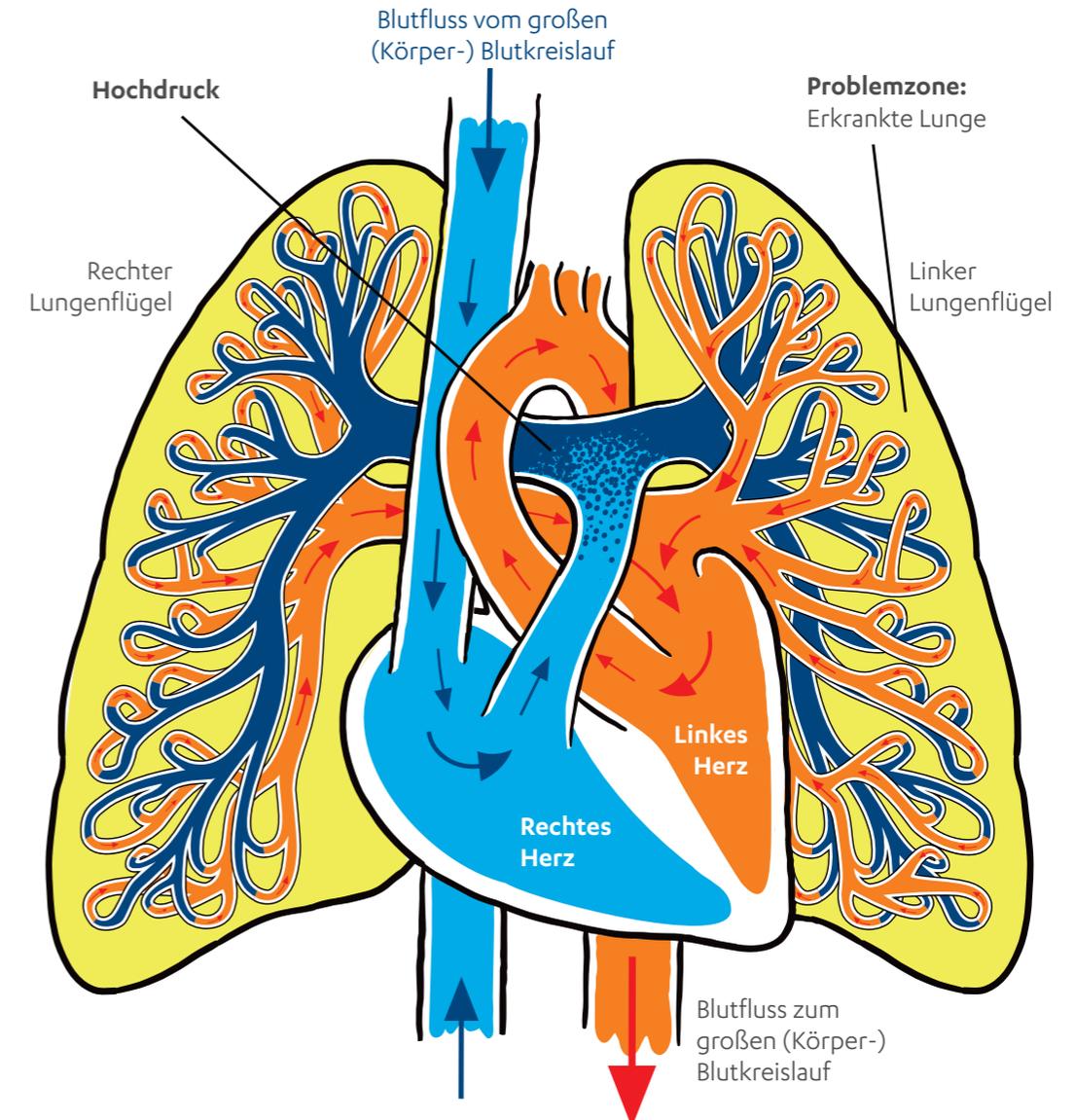
Bei einer Gruppe 3 PH liegt eine chronische Lungenerkrankung vor. Eine leichte Form der PH kann zum Beispiel bei chronisch obstruktiver Lungenerkrankung (COPD) vorkommen. Schwere PH-Formen werden bei COPD nur selten beobachtet aber häufiger bei Erkrankungen, die zu einer Verkleinerung und Verhärtung der Lungen führen (Lungenfibrose). Bei all diesen Erkrankungen kommt es zu Umbauprozessen im Lungengewebe und zu Beeinträchtigungen der Lungengefäße, was wiederum mit Sauerstoffmangel und einer Erhöhung des Lungendrucks einhergeht.

Wie wird die PH mit Lungenerkrankung diagnostiziert und behandelt?

Oft lässt sich nicht feststellen, ob diese Beschwerden auf die Lungenerkrankung selbst oder auf den Lungenhochdruck zurückzuführen sind. Bei Verdacht auf Vorliegen eines Lungenhochdrucks sollen jedenfalls Untersuchungen wie die Echokardiographie oder die Rechtsherzkatheter-Untersuchung durchgeführt werden. Es gibt keine spezifische Behandlung der PH mit Lungenerkrankung. In Einzelfällen kann in spezialisierten Zentren ein spezifischer Therapieversuch unternommen werden. Einige Patienten erfahren Linderung durch eine Langzeitbehandlung mit Sauerstoff. Weiters ist eine bestmögliche Behandlung der zugrunde liegenden Lungenerkrankung empfohlen.

PH BEI LUNGENERKRANKUNG IM ÜBERBLICK

- Umbauprozesse im Lungengewebe und den Lungengefäßen verändern die Lungenfunktion verbunden mit Bluthochdruck im Lungenkreislauf.
- Im Vordergrund steht die Behandlung der Lungenerkrankung.
- Manche Patienten profitieren von einer Sauerstofftherapie.
- Gezielte PAH-Medikamente werden nur für wenige dieser Patienten empfohlen.
- Die Unterscheidung zwischen einer PAH und einer Gruppe 3 PH ist manchmal sehr schwierig.





FRANZ, 60 Jahre

Der 60-jährige Franz ist Vater von drei erwachsenen Kindern. Er bereist gerne die Welt, vor allem entlegene Bergregionen, arbeitet freiberuflich als Journalist und sammelt alte Uhren. Mit 18 Jahren begann er zu rauchen – erst knapp vor seinem 60er hat er damit aufgehört.



Franz und seine Krankengeschichte

Seit etwa 15 Jahren erlebt Franz die typischen Anzeichen einer Raucherlunge (COPD): Atemnot, ständiger Husten und häufige Infekte. Trotz der zunehmenden Beschwerden rauchte Franz weiter, um den berufstypischen Zeitdruck vermeintlich besser bewältigen zu können, wie er der Familie und den Ärzten gegenüber begründete. Kurz vor seinem 60er nahmen die Beschwerden weiter zu, er hatte stark geschwollene Beine und kriegte immer weniger Luft, was ihn schließlich doch motivierte, das Rauchen sein zu lassen.

Franz und sein Weg zur Diagnose

Der Lungenfacharzt verordnete vor über einem Jahr zusätzlich zur COPD-Medikation eine Sauerstofftherapie. Vor einigen Monaten entschied der Lungenfacharzt jedoch, Franz zu weiteren Untersuchungen an einen Herzspezialisten (Kardiologen) zu schicken, da sich sein Zustand trotz Intensivierung der COPD-Therapie nicht verbessert hatte. Der Kardiologe diagnostizierte ein vergrößertes Herz, und Franz wurde nach weiteren Untersuchungen an ein PH-Zentrum überwiesen. Dort wurde festgestellt, dass Franz an Lungenhochdruck (PH) leidet.

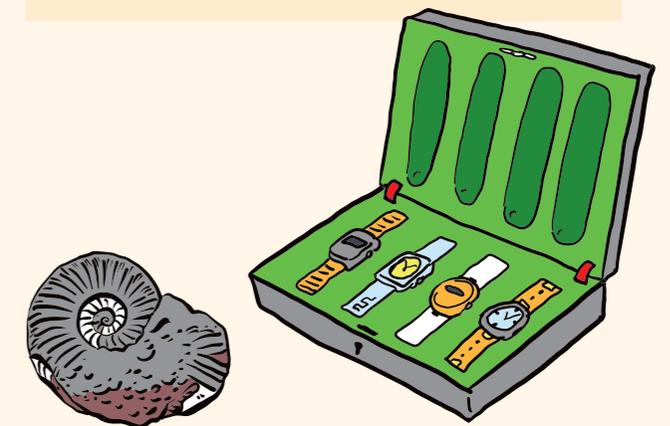
Franz und sein Alltag mit PH

Franz möchte weiter als Journalist tätig sein. Allerdings muss er sich eingestehen, dass ausgedehnte Reisen inzwischen nur mehr sehr eingeschränkt möglich sind. Die Lungenkrankheit und die Sauerstofftherapie vertragen sich nicht mit seiner Leidenschaft für Aktivitäten in den Bergen. Er versucht, sich mit der neuen Lebenssituation abzufinden, und plant, vermehrt Reportagen und andere Texte zu schreiben, die kein Reisen erfordern. So langsam gleitet er in die Pension über. Die Sauerstofftherapie ist für ihn sehr belastend, aber er erkennt, dass sie dazu beiträgt, seine Lebensqualität zu verbessern. Seine Frau unterstützt und motiviert ihn, sich verstärkt seiner Uhrensammlung zu widmen.

Franz und seine Behandlung

Franz benötigt kein spezielles PH-Medikament, denn sein Lungenhochdruck ist auf die Lungenkrankheit COPD zurückzuführen. Daher soll er weiter seine COPD-Medikamente einnehmen und die Sauerstofftherapie fortsetzen. Diese benötigt er mittlerweile rund um die Uhr.

Regelmäßige Kontrollen und Reha-Aufenthalte sind fixe Bestandteile seines Therapieplans. Franz ist motiviert, alle Therapiemaßnahmen einzuhalten, die den Erhalt seiner Lungenfunktion unterstützen. Der Verzicht auf Zigaretten fällt ihm nach wie vor schwer, seine Freunde versuchen, ihn aber zu unterstützen, indem sie in seiner Gegenwart nicht mehr rauchen. Sollte sich der Zustand von Franz dennoch weiter verschlechtern, käme möglicherweise eine Lungentransplantation infrage.



Gruppe 4: Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH)

Was ist eine CTEPH?

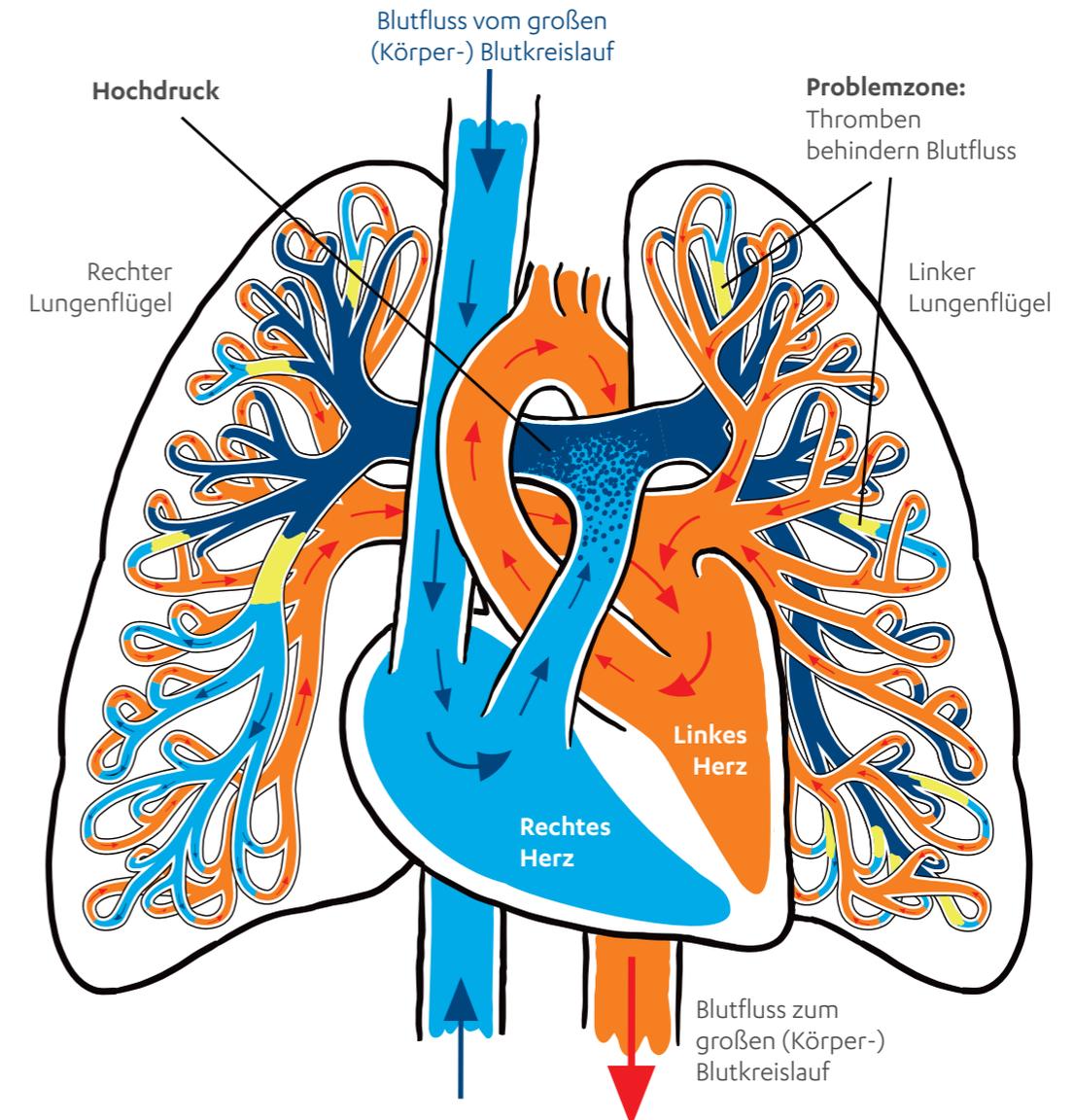
Die chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) ist eine Form des Lungenhochdrucks. In den meisten Fällen entsteht eine CTEPH nach einer Lungenembolie, also einer Verstopfung der Blutgefäße der Lunge durch ein Blutgerinnsel (einen Thrombus). Auch chronisch entzündliche Erkrankungen wie eine chronische Darmentzündung oder Knochenentzündung können das Entstehen einer CTEPH begünstigen. Das Herz muss die Pumpleistung steigern, um Blut durch verengte oder verstopfte Lungengefäße zu pumpen. Als Folge steigt der Blutdruck im Lungenkreislauf an.

Wie wird die CTEPH diagnostiziert und behandelt?

Bei entsprechendem Verdacht kommen verschiedene bildgebende Diagnoseverfahren zum Einsatz. Bei manchen Patienten kann eine operative Entfernung der Blutgerinnsel in den Lungengefäßen („pulmonale Endarteriektomie“, PEA) gemacht werden. Bei Wiederauftreten der Beschwerden, oder wenn eine Operation nicht möglich ist, werden andere Behandlungsmöglichkeiten empfohlen. Dazu zählt eine konsequente, lebenslange Blutverdünnung sowie die pulmonale Ballonangioplastie (BPA), um Blutgefäße aufzudehnen. In der EU wurden auch Medikamente für die nicht operable CTEPH zugelassen.

CTEPH IM ÜBERBLICK

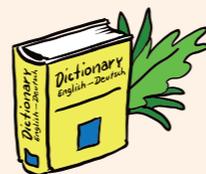
- Ursächlich für diese Form der PH ist eine Verengung oder eine Verstopfung der Lungengefäße, zumeist durch Blutgerinnsel.
- Therapie der Wahl ist die operative Beseitigung der Blutgerinnsel in den Lungengefäßen.
- Bei Wiederauftreten, oder wenn eine Operation nicht möglich ist, werden verschiedene medikamentöse Therapien mit oder ohne pulmonale Ballonangioplastie (BPA) empfohlen.
- Eine medikamentöse Therapie ist für die nicht operable CTEPH zugelassen.





BRIGITTE, 65 Jahre

Früher unterrichtete Brigitte an einer AHS. Heute ist sie 65 Jahre alt und in Pension. Ab und zu gibt sie noch Nachhilfe in Englisch und Mathe. Sie ist geschieden, hat zwei erwachsene Kinder, liebt ihren Garten und geht mit ihren Freundinnen gerne ins Theater. Früher spielte sie selbst Theater und war leidenschaftliche Golferin.



Brigitte und ihre Krankengeschichte

Brigitte war Lehrerin mit Leib und Seele. Sie konnte ihre Schützlinge motivieren, für ihre Fächer begeistern und fast immer erfolgreich zur Matura führen. Sie war sportlich aktiv, spielte fast jedes Wochenende Golf und besuchte oft Theateraufführungen. Vor zwölf Jahren erlitt sie eine Lungenembolie, die damals mit Blutverdünnern behandelt wurde. Die geschiedene Großmutter war optimistisch, bald wieder ihren alten Lebensstil aufnehmen zu können. Um schneller zu genesen, schränkte sie ihre Freizeitaktivitäten ein und verringerte sogar ihre Lehrverpflichtung.

Brigitte und ihr Weg zur Diagnose

Wirklich gesund wurde Brigitte aber nicht. Sie versuchte zwar immer wieder, ihre Aktivitäten aufzunehmen, an Golf war wegen Atemnot bei geringer Belastung nicht zu denken, ihre Beine waren zunehmend geschwollen und offen, und sie nahm an Gewicht zu. Der Lungenfacharzt, bei dem sie wegen ihrer Lungenembolie in Behandlung war, überwies sie an ein Expertenzentrum für weitere Untersuchungen. Brigitte erhielt schließlich die Diagnose chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH). Die in der Lunge verbliebenen Gerinnsel wurden operativ entfernt. Ein Jahr später klagte sie neuerlich über Atemnot und Ohnmacht. Die Rechtsherzkatheter-Untersuchung zeigte eine Verschlechterung der CTEPH.



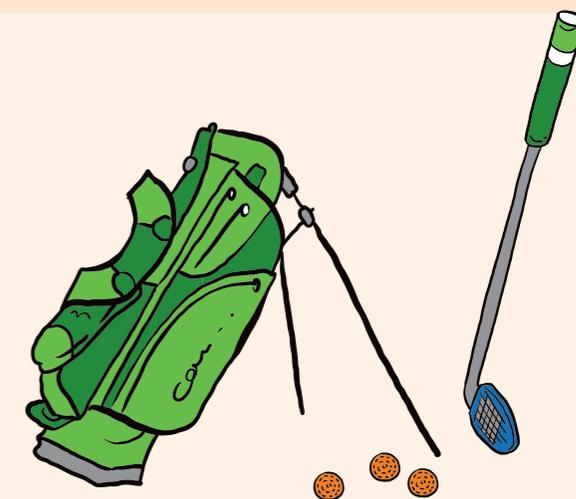
Brigitte und ihr Alltag mit PH

Brigittes erwachsene Kinder machen sich Sorgen. Wird die Mama wieder so aktiv und fröhlich wie früher? Immerhin lebt sie alleine! Tatsächlich geht es Brigitte heute besser. Sie ist dankbar, dass sich die Ärzte so viel Zeit genommen haben, um sie auf die Operation vorzubereiten. Sie weiß auch, warum die Einnahme ihrer Lungenhochdruck-Medikamente und der Blutverdünner so wichtig ist. Sie kann sogar wieder mit ihren Freundinnen ins Theater gehen, und der Garten ist wieder in Schuss. Auch die Nachhilfestunden, die sie gibt, machen ihr wieder mehr Freude, und sie hat sogar schon ein paar Golfstunden genommen, um wieder in Schwung zu kommen.

Brigitte und ihre Behandlung

Brigitte bekommt inzwischen spezielle Lungenhochdruck-Medikamente, die auch bei CTEPH wirksam sind. Darüber hinaus werden ihr blutverdünnende Medikamente verschrieben, und die behandelnden Ärzte empfehlen ihr, einen Eingriff durchführen zu lassen, bei dem ihre Lungengefäße aufgedehnt werden. Sie hat Angst vor diesem Eingriff, lässt sich aber genau über die Vor- und Nachteile aufklären.

Sie hadert mit ihrer Situation, denn es geht ihr mal schlechter, mal besser. Aber sie möchte wieder ihren Hobbys nachgehen können. Daher willigt sie schließlich ein, den Eingriff durchführen zu lassen. Einige Wochen danach geht es ihr schon deutlich besser. Ihre Medikamente nimmt sie weiterhin ein, und sie nimmt ihre Kontrolltermine gewissenhaft wahr.



Gruppe 5: PH mit unklarer und/oder mehrfachen Ursachen

Was ist eine PH mit unklarer und/oder mehreren Ursachen?

Eine PH wird der Gruppe 5 zugeordnet, wenn die Ursachen unklar sind oder wenn die Ursache der PH von mehreren Faktoren abhängig ist. Häufige Faktoren, die zur Entwicklung einer solchen PH beitragen können, sind Erkrankungen des blutbildenden Systems (wie spezielle Formen von Blutarmut oder überschießender Blutbildung oder nach Entfernung der Milz), oder besondere, meist lungenbasierte systemische Erkrankungen (wie Sarkoidose), oder Stoffwechselerkrankungen (wie Glykogenspeicher- oder Schilddrüsenerkrankungen), oder andere Erkrankungen, die den Lungenruck verändern können, wie chronisches Nierenversagen mit und ohne Dialyse.

Wie wird die PH mit unklarer und/oder mehreren Ursachen diagnostiziert und behandelt?

Die Diagnose von Lungenhochdruck der Gruppe 5 ist herausfordernd, gilt es doch, eine oder mehrere von vielen möglichen Erkrankungen aufzudecken, die in der Folge zu Organ- und Gefäßveränderungen mit Erhöhung des Lungenrucks führen können. Auch andere Ursachen für Lungenhochdruck müssen diagnostisch ausgeschlossen werden, da diese möglicherweise anders zu behandeln sind. Bei einer PH der Gruppe 5 liegt der Schwerpunkt bei der Betreuung der Patienten auf der Behandlung der zugrunde liegenden Ursache. Eine spezifische Therapie für die PH der Gruppe 5 gibt es nicht.



PH DER GRUPPE 5 IM ÜBERBLICK

- Die Ursachen für diese Form der PH sind vielfältig.
- Bei manchen Patienten liegt eine Erkrankung zugrunde, die die Gefäße im Umfeld der Lunge schädigt.
- Bei anderen Patienten kann keine Ursache für die PH gefunden werden.
- Spezielle Formen des Lungenhochdrucks müssen ausgeschlossen werden.
- Eine spezifische Therapie für die PH der Gruppe 5 gibt es nicht. Gegebenenfalls ist die Grunderkrankung zu behandeln.

Begriffe im Arztbrief

6MWD	6-Minuten-Gehstrecke
akut	Plötzlich auftretend (Gegenteil von chronisch)
ALT/AST	Blutwerte zur Kontrolle der Leber
Anamnese	Erfassen der Leidensgeschichte eines Patienten als Grundlage der Diagnose und von nachfolgenden Therapien
Aorta	Hauptschlagader, die von der linken Herzhälfte sauerstoffreiches Blut in den Körper abführt
Bindegewebe	Als Bindegewebe wird das Stütz- oder Gerüstgewebe bezeichnet, das in allen menschlichen Organen vorkommt; es hält im Grunde die einzelnen Organe zusammen
BPA	pulmonale Ballonangioplastie, operatives Verfahren bei bestimmten Formen von CTEPH
chronisch	Sich über einen längeren Zeitraum allmählich entwickelnd oder bereits lange andauernd (Gegenteil von akut)
COPD	Chronic Obstructive Pulmonary Disease (chronisch obstruktive Lungenerkrankung)
CT	Computertomographie
CTEPH	Chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie
Differentialdiagnose	Abklärung, Abgrenzung und Ausschluss von Krankheiten oder Krankheitsbildern mit gleichen oder ähnlichen Symptomen, um die tatsächlich vorliegende Erkrankung zu diagnostizieren (Diagnose)
Diuretika	Entwässernde Medikamente zur Ausschwemmung von Wassereinlagerungen im Gewebe (Ödeme)
DLCO	Kohlenmonoxid-Diffusionskapazität der Lunge
Dyspnoe	Atemnot; subjektiv empfundenes Gefühl, zu wenig oder keine Luft zu bekommen; tritt meist unter Belastung auf, kann aber auch im Ruhezustand auftreten

Echokardiogramm	Ultraschalluntersuchung des Herzens
EKG	Elektrokardiogramm
Emphysem	Überblähung des Lungengewebes; eine chronische Lungenerkrankung, bei der die Lungenbläschen (Alveolen) sich zu größeren Bläschen verbinden. Dadurch enthält die Lunge weniger Lungengewebe, aber mehr Luft. Diese Überblähung ist irreversibel
Endothel	Zellschicht an der Innenfläche der Blutgefäße
Endothelin	Wird von Zellen der innersten Wandschichte der Blutgefäße gebildet und führt zu einer Verengung der Blutgefäße und folglich einer Drucksteigerung im Gefäßsystem
ERA	Endothelin-Rezeptor-Antagonist; ERAs werden zur Behandlung von PAH eingesetzt
Fibrosierung	Bindegewebsanhäufung
Funktionsklasse	Es werden vier Funktionsklassen oder Stufen unterschieden (sog. WHO-/NYHA-Klassen), anhand derer sich die Lebensbeeinträchtigung der Patienten messen und somit auch der Therapieplan abstimmen lässt
HIV	Humanes Immundefizienz-Virus
hyper...	Bezeichnet eine deutliche Erhöhung im Vergleich zum Normalzustand (Gegenteil von hypo...)
Hypertonie	Bluthochdruck; Gegenteil von Hypotonie
Hypoxie	Mangelhafte Versorgung des Körpers mit Sauerstoff
idiopathisch	Ohne erkennbare Ursache
Insuffizienz	Unzureichende Leistung eines Organs, etwa des Herzens (Herzinsuffizienz), der Lunge (Lungeninsuffizienz) oder der Nieren (Niereninsuffizienz), dadurch erhöhte Gefahr für das Organ selbst und Gefahr von Folgeerkrankungen
irreversibel	Nicht umkehrbar und dadurch bleibend (zum Beispiel körperliche Schäden, Organschäden), kann nicht mehr rückgängig gemacht oder geheilt werden (Gegenteil von reversibel)

LA	Linkes Atrium (Vorhof) des Herzens
LV	Linker Ventrikel (linke Kammer) des Herzens
mPAP	Mittlerer Pulmonalarteriendruck
NO	Stickstoffmonoxid
NT-proBNP	Blutwert zur Kontrolle der Herzschwäche
Ödem	Flüssigkeitsansammlung im Gewebe (Wassersucht)
okklusiv	Verschließend
PA	Pulmonalarterie
PAH	Pulmonal arterielle Hypertonie (PAH); Lungenhochdruck der Gruppe 1
pathologisch	Krankhaft
PAWP	Pulmonalarterienverschlussdruck (pulmonary artery wedge pressure)
PDE-5-Hemmer	Medikament, das die Gefäße erweitert
PEA	Operatives Verfahren bei CTEPH
persistierend	Fortbestehend, andauernd
PFT	Lungenfunktionstests (pulmonary function tests)
PH	Pulmonale Hypertonie = Lungenhochdruck
primär	Die entsprechende Erkrankung ist ursprüngliche Erkrankung und nicht Folge anderer Erkrankungen
Prognose	In der Medizin bedeutet Prognose die Vorhersage des zukünftigen Krankheitsverlaufes
Prostanoide	Substanzen, die dem natürlichen Prostacyclin ähneln und die Gefäße erweitern
pulmonal	Die Lunge betreffend
pulmonale Hypertonie	Hochdruck (Hypertonie) im Lungenkreislauf



Wussten Sie, dass das Zebra das Symboltier für sehr seltene Erkrankungen ist?

***„Wenn du Hufe hörst,
dann denke nicht nur an Pferde,
sondern auch an Zebras.“***

Dieser Spruch soll in der Medizin deutlich machen, dass die Symptome eines Patienten meist zu einer häufigen Krankheit passen, aber auch von einer Erkrankung stammen könnten, die so selten wie ein Zebra in unseren Breiten ist.