

ERİŞKİN HASTALARDA PULMONER HİPERTANSİYON GÖRÜNTÜLENMESİ: FLEISCHNER SOCIETY GÜNCELLEMESİ

Çeviri: Burcu Arpınar Yiğitbaş & Celal Satıcı & Gizem Köybaşı

ÖZET

Ortalama pulmoner arter basıncının 20 mmHg'nin üzerinde ölçülmesi pulmoner hipertansiyon olarak tanımlanırken bu hastalık patofizyolojik mekanizmalar, hemodinamik karakteristikler ve tedavi yaklaşımları açısından beş ayrı grupta incelenmektedir. Pulmoner hipertansiyon yönetimi ve multidisipliner yaklaşımda radyologlar önemli rol oynamaktadır. 'Fleischner Society' grubunda pulmoner hipertansiyon görüntüleme ve yönetimi hakkında söz sahibi olan bir ekip oluşturulmuş ve bu ekip tarafından şu soruların cevapları aranmıştır: a) Nonivazif görüntüleme pulmoner hipertansiyon tanısı için yeterli mi? b) Pulmoner hipertansiyon sebebinin belirlenmesinde görüntülemenin rolü nedir? c) Pulmoner hipertansiyon komplikasyonlarını ve ciddiyetinin belirlenmesinde görüntülemenin rolü nedir? d) Tedavi öncesi KTEPH değerlendirilmesinde görüntülemenin rolü nedir? e) Pulmoner hipertansiyonda tedavi sonrası görüntüleme yapılmalı mıdır? Bu sistematik derlemede pulmoner hipertansiyon görüntülemesinin tanısal yaklaşım, tedavi yönetimi ve takipteki rolü vurgulanmıştır.

Anahtar noktalar:

1. Pulmoner hipertansiyonu tanısı için ortalama pulmoner arter basıncının 20 mmHg'nin üzerinde olması gereklidir.
2. Pulmoner arter çapı tek başına PH tanısı koyulması için yeterli değildir.
3. Güncel rehberler göre V/P akciğer sintigrafisi pulmoner hipertansiyonlu hastalarda KTEPH ekartasyonu için önerilmektedir.
4. Tek enerjili BT, pulmoner hipertansiyon etiyolojisinin belirlenmesi için tanısal rol oynamaktadır.
5. Proksimal obstrüktif lezyonlarda hayat boyu antikoagülasyonun yanında pulmoner endarterektomi de bir tedavi seçeneğidir. İnoperable vakalar için medikal tedavi ve/veya balon pulmoner anjiyoplasti önerilmektedir.
6. Değişik etiyolojilere bağlı gelişen pulmoner hipertansiyon tanılı hastalarda sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesinde kardiyak MR standart görüntüleme yöntemi haline gelmiştir. MR ile hesaplanan sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu gibi parametreler prognostik bilgi vermektedir.

GİRİŞ

Pulmoner hipertansiyon (PH), ortalama pulmoner arter basıncının 20 mmHg'den üzerinde olması ile karakterize bir hemodinamik hastalıktır ve patofizyolojik mekanizmalar, hemodinamik karakteristikler ve tedavi yaklaşımları açısından beş ayrı grupta incelenmektedir (1-6). Tanı süreci, PH'den klinik olarak şüphelenme ve ekokardiyografinin PH ile uyumlu bulgular göstermesi ile başlar. Sonrasında en sık görülen gruplara (grup 3 : kronik akciğer hastalıklarına bağlı PH, grup 2: kronik kalp hastalıklarına bağlı PH) uygunluğu araştırılır, eğer uymuyor ise kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) için tetkik edilir ve tetkiklerin uyumlu sonuçlanmaması durumunda bir ekartasyon tanısı olarak grup 1 pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) tanısı konulur.

PH sınıflandırılması, tüm evredeki hastalara optimum tedavi yaklaşımı uygulanmasını gerektirir. Bunun için de güncel teknolojik gelişmeler ışığında görüntüleme yöntemlerinin kullanılması gerekmektedir. Bu güncellenmenin amacı, mevcut görüntüleme seçeneklerinin optimum kullanımı sağlayıp mevcut kaynakların en iyi şekilde kullanımını sağlamaktır. Uzmanlaşmış merkezlerde hastaların teşhis ve tedavisi en uygun şekilde uygulanırken, radyologlar bu hastalığın erken tanınmasında daha aktif bir rol oynayarak tanıda olası gecikmeyi azaltmaya yardımcı olabilir.

Belirtilen hedefler doğrultusunda bu derleme, uzmanlaşmış merkezler ve diğerleri için PH tanılı erişkin hastalarda noninvazif görüntüleme (BT, MRI ve nükleer tıp gibi) ile ilgili sorulara yanıt vermiştir. Özel olarak kronik prekapiller pulmoner hipertansiyon (grup 1,3,4 ve 5) ile konulara vurgu yapmıştır. Uzmanlaşmış merkez tanımı, ESC (European Society of Cardiology) ve ERS (European Respiratory Society)'nin belirlediği kriterlere uygun merkezler olarak tanımlanmıştır (Tablo E1. Ek) (7).

Tablo 1. Güncellenmiş Pulmoner Hipertansiyon Klinik Sınıflaması

Sınıflama

Grup 1 : PAH

- 1.1 İdiopatik PAH
- 1.2 Kalıtsal PAH
- 1.3 İlaç ve toksin ilişkili PAH
- 1.4 Aşağıdaki durumlara ilişkili PAH
 - 1.4.1 Bağ doku hastalığı
 - 1.4.2 HIV enfeksiyonu
 - 1.4.3 Portal hipertansiyon

1.4.4 Konjenital Kalp Hastalığı

1.4.5 Şistozomiazis

1.5 Uzun dönem kalsiyum kanal blokleri kullanımına cevap veren PAH

1.6 Venöz ve kapiller damarların tutulumuna bağlı PAH (PVOH/PKH)

1.7 Yenidoğanın kalıcı pulmoner hipertansiyonu

Grup 2. Sol kalp hastalığına bağlı gelişen PH

1.1 Korunmuş sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonlu kalp yetmezliğine bağlı PH

1.2 Düşük sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonlu kalp yetmezliğine bağlı PH

1.3 Kalp kapak hastalığı ilişkili PH

1.4 Konjenital/ edinsel postkapiller PH'ye yol açan kardiyovasküler durumlar

Grup 3. Akciğer hastalıklarına ve/veya hipoksiye bağlı gelişen PH

3.1 Obstrüktif akciğer hastalığı

3.2 Restriktif akciğer hastalığı

3.3 Mikst obstrüktif/restriktif pattern ile seyreden diğer akciğer hastalıkları

3.4 Akciğer hastalıkları ile ilişkisi olmayan hipoksi

3.5 Gelişimsel akciğer hastalıkları

Grup 4. Pulmoner arter obstrüksiyonlarına bağlı gelişen PH

4.1 Kronik tromboembolik PH

4.2 Diğer pulmoner arter obstrüksiyonları

Grup 5. Belirsiz ve /veya multifaktöriyel mekanizmalar ile gelişen PH

5.1 Hematolojik bozukluklar

5.2 Sistemik ve metabolik bozukluklar

5.3 Diğerleri

5.4 Kompleks konjenital kalp hastalıkları

PAH: Pulmoner arteriyel hipertansiyon, PVOH : Pulmoner venooklüzif hastalık, PKH: Pulmoner kapiller hemanjiyomatozis, PH: Pulmoner hipertansiyon

Tablo 2. Pulmoner hipertansiyon görüntüleme yöntemlerinin zayıf ve güçlü yönlerinin karşılaştırılması

Değişken	Akciğer grafisi	V/P sintigrafisi	SPECT/BT V/P	Tek enerjili BT anjiyografi	Dual enerjili BT anjiyografi	MR	Pulmoner anjiyografi
PH saptanması	+	-	-	+	+	+	-
Anatomik bölgelerin değerlendirilmesi							
Akciğer	+	-	+	+++	+++	-	-
Kalp boşlukları	+	-	-	++	++	+++	-
Pulmoner damarlar	+	+	+	+++	++++	++	++
Mediasten	-	-	-	+++	+++	+++	-
PH etiyolojisinin belirlenmesi	++	++	++	+++	++++	++	++
Genel güçlü yönleri	Kolay uygulanabilir	KTEPH taramasında avantajlı (SPECT (tomografik V/P) günümüzde daha ön planda)	Akciğer parankimi ve akciğer perfüzyonu kombine değerlendirilebilir.	Etiyolojinin değerlendirilmesinde çok avantajlıdır	Tek bir tetkik ile akciğer anatomisinin ve perfüzyonu değerlendirilebilir	Radyasyon maruziyeti yoktur; tek bir tetkik ile kardiyak fonksiyonlar ve akciğer perfüzyonu değerlendirilebilir.	Endovasküler tedavi planlanmasında rolü vardır (PEA, BPA)

Zayıf yönleri	Etiyolojini n belirlenme sindeki rolü kısıtlı	Etiyolojini n belirlenme sinde daha fazla görüntüleme eye ihtiyaç duyulur; komorbidit esi olan hastalarda yorumlanm asında zorluklar yaşanabilir	Akciğer değ erlen dirilmesi kısıtlıdır ve validasy ona ihtiyaçı vardır; radyasyo n dozu yüksekti r.	Hemodinam ik değ erlendir me kısıtlıdır; distal pulmoner arterlerin (subsegmental seviyenin distali) değ erlendiril mesi kısıtlıdır	Tüm dual enerjili BT teknolojilerin in validasyona ihtiyaçı vardır.	Akciğer parankimin in değ erlendir ilmesindeki yeri kısıtlıdır; kolay erişilebilir değ ildir; teknik uzmanlık gerektirir	Perivask üler yapılar değ erlen dirilemez ; invazif bir testtir
Ortalama efektif radyasyon maruzyeti (mSv)	0.05	2.2	2.6-3.5	2-5	3-5	None	10-30
V/P : ventilasyon/perfüzyon, SPECT: Single photon emission computed tomography, BT: bilgisayarlı tomografi, MR: manyetik rezonans, PH: pulmoner hipertansiyon, KTEPH: kronik tomrboembolik pulmoner hipertansiyon, PEA: pulmoner endarterektomi, BPA: Balon pulmoner anjiyoplasti, - : kullanımı yok, +: kısıtlı kullanım, ++: orta düzeyde kullanılabilir, +++ : iyi düzeyde kullanılabilir, ++++: çok iyi düzeyde kullanılabilir.							

PULMONER HIPERTANSİYON GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Pulmoner hipertansiyon görüntülemesinde invazif olmayan yöntemlerin arasında doppler ekokardiyografi, akciğer grafisi, bilgisayarlı tomografi (BT), radyonüklid ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi ve manyetik rezonans (MR) yer almaktadır. Tablo 2’de bu görüntüleme yöntemlerinin zayıf ve güçlü yönleri özetlenmiştir. Pulmoner hipertansiyon taraması için en sık kullanılan noninvazif tetkik olan transtorasik doppler ekokardiyografi, güncel uluslararası rehberlerde ve Dünya pulmoner hipertansiyon sempozyumu’nda bahsedildiğinden bu derlemede yer almamıştır (7,9).

Bu derlemede, akciğer grafisinin detaylı olarak anlatılmamıştır, fakat ileri evre pulmoner hipertansiyondaki rolünden bahsetmek gerekir. İdiopatik PAH vakalarının çoğunda tanı anında akciğer grafisi normal değildir ve santral pulmoner arterlerde dilatasyon ile birlikte periferik damarlarda budanma görünümü görülmektedir (7). Sağ atriyum ve sağ ventrikül (RV) genişlemesi daha ileri evre hastalarda görülmektedir (7). Pulmoner hipertansiyon

etiyojisinde akciğer parankiminin değerlendirilmesi ve kalp hastalığına sekonder gelişen pulmoner venöz konjesyon bulgularını ayırt etmek akciğer grafisi ile mümkün olabilir. Bununla birlikte, pulmoner hipertansiyonun arteryel ya da venöz kaynaklı olduğunu arter/ven oranının gösterilmesi ile ayırt edilmesine yardımcı olur (7). Genel itibarı ile, pulmoner hipertansiyon derecesi ile radyografik anormalliklerin boyutu korrele değildir. Normal bir elektrokardiyografi ya da akciğer grafisi pulmoner hipertansiyonu ekarte ettirmez (7).

SORU 1. NONİNVAZİV GÖRÜNTÜLEME PULMONER HİPERTANSİYON TANISI KOYMAK İÇİN YETERLİ MİDİR?

Pulmoner hipertansiyon tanılı hastalarda yüksek pulmoner arter basıncı (PAB), görüntüleme ile saptanabilir yapısal, fonksiyonel ve hemodinamik değişikliklere yol açar. BT (10-14) ve MR (15-18) ile yapılan birçok çalışmada pulmoner arter çapı ile sağ kalp kateterizasyonu ile ölçülen PAB değerinin korrele olduğu belirtilmiştir. Fakat, pulmoner arter boyutu ile yapılan tanısal çalışmalarda çelişkili sonuçlar mevcuttur. Yapılan çalışmalarda BT de ölçülen pulmoner arter boyutlarının AUC (area under curve) değeri 0.55 ile 0.93 arasında değişmekte (10-13), pulmoner arter çapının aort çapına oranının AUC değeri 0.73 ile 0.95 arasında değişmektedir (19-22).

Tanısal çalışmaların farklı sonuçlar vermesi; tanı kriterlerinin değişiklik göstermesi, vasküler ölçümlerin standardize olmaması, kullanılan eşik değerlerin farklı olması ve çalışmaya alınan hastaların homojen olmamasından dolayı olabilir. PA boyutu için belirlenen eşik değer standardize edilemesinin sebebi, sağlıklı hastalarda normal olarak ölçülen değerlerin farklılık göstermesidir. İleri yaş, erkek cinsiyet ve geniş vücut yüzey alanının her biri daha uzun pulmoner arter çapı ve yaşla birlikte azalan PA oranı ile korele bulunmuştur (23,24). Bununla birlikte PA oranı, aort dilatasyonu durumunda kullanılamaz. 706 sağlıklı Amerikalı hastanın BT kesitlerinden alınan PA ölçümlerine göre erkekler için normal PA çapı 28.9 mm, kadınlar için 26.9 mm, normal PA oranı ise her iki cinsiyet için 0.91 olarak bulunmuştur (23). Benzer şekilde yapılan bir Kore çalışmasında 813 hastada erkekler için normal PA çapı 31.3 mm, PA oranı 1.05; kadınlar için normal PA çapı 29.6 mm, PA oranı 1.03 olarak belirtilmiştir (24).

PAB değerinin yüksekliği ve yüksek olduğu süre, PA dilatasyonunun derecesi ile korele bulunmuştur (15). PAP yüksekliğinin kısa sürdüğü akut respiratuvar distres sendromu (ARDS) gibi durumlarda PA çapı, pulmoner hipertansiyon saptanmasında güvenilir değildir (19). İntersitisyel akciğer hastalıkları (İAH) ve kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) gibi kronik akciğer hastalıklarına bağlı gelişen uzun süreli ve hafif seviyede PAB yüksekliğine tanı koyulması güçtür (25-29). PH şüpheli 134 hastanın analiz edildiği prospektif bir çalışmada (30), PA çapı ve PA oranının tanısal performansı İAH eşlik eden hastaları için düşük (AUC: 0.65 ve 0.64), İAH eşlik eden hastalar için orta düzeyde (AUC: 0.73 ve 0.78) bulunmuştur. Bu

çalışmaya göre hafif-orta PH tanılı hastalarda vasküler ölçümlerin tanıdaki rolü, daha yüksek PAB değeri tespit edilen hastalarla yapılan başka bir çalışmadaki tanısal rolüne göre belirgin olarak düşük saptanmıştır (16). Daha yüksek PAB değerine sahip olan hastalarla yapılan bu çalışmaya göre İAH tanılı hastalarda PA çapının ve PA oranının AUC değerleri sırası ile 0.87 ve 0.80, İAH tanısı olmayan hastalarda ise AUC değerleri sırası ile 0.83 ve 0.79 olarak bulunmuştur. PA çapı için belirlenen eşik değerler İAH tanılı hastalar için 29 mm (%75 sensitivite, %89 spesifisite), İAH eşlik etmeyen hastalar için ise 30 mm (%76 sensitivite, %73 spesifite) olarak saptanmıştır. Orta-ağır PH tanılı hastalarda kontrastlı toraks BT kesitlerinde ölçülen sağ ventrikül ve sol ventrikül çapı gibi ölçümlerin ≥ 1.2 olması tanısal değeri arttırmaktadır (21).

Truong ve ark.nın PH tanısı için geliştirdikleri ve valide ettikleri 4 kademeli hastalık ağırlık sınıflama sisteminde Toraks BT'de PA çapı ve PA oranı normal, hafif , orta ve ağır olarak belirtilmiş olup bu system düşük ve yüksek eşik değerlerinde testin sensitivite ve spesifitesini maksimize etmek için dizayn edilmiştir (31). PA çapının cinsiyete göre normal eşik değeri erkeklerde ≤ 29 mm, kadınlarda ≤ 27 mm ve cinsiyetten bağımsız PA oranı (0,9) alındığında normal sınıflanan grupta sensitivite %99 ve %93, spesifite %57 ve %65, negative prediktif değer %96 ve % 86 olarak saptanmış. Ağır olarak sınıflandırılan grupta PA çapı eşik değeri 34 mm ve PA oranı eşik değeri 1.1'den yüksek saptanmış, bu grubun saptanan sensitivite oranları % 98 ve %100, spesifite %65 ve %50, pozitif prediktif değerler ise %98 ve %100 olarak belirlenmiş. Unutulmaması gereken nokta bu sistemin geliştirildiği hasta popülasyonunun PH ile uğraşan 3. basamak sağlık merkezindeki riskli hasta popülasyonundan seçildiğidir. PH şüphesi ile 3. basamak sağlık merkezine refere edilen, PAB ölçümleri belirgin derecede yüksek olan (45 mmHg) 228 hasta değerlendirilmiş olup sonuçta PH prevalansı oldukça yüksek saptanmıştır; %60. İleriki yıllarda yapılacak prospektif çalışmalarda Toraks BT kullanılarak PA çapının ölçümü ile özellikle PA prevalansının düşük olduğu yerlerde validasyona gerek kalmayabilir. Tablo 3'te incidental olarak dilate PA saptandığında değişik eşik değerlerinde PH riskine göre ampirik yaklaşımları göstermektedir. Şekil E1 ve E2, klinik uygulamalarda PA çapının klinik ile entegre edilmesini göstermektedir.

Tablo 3 Altta yatan PH saptanmasında önerilen PA çapı eşik değerleri

BT Kriteri	İnsidental bulgu			PH Şüphesi
	PH Riski Düşük Popülasyonlar [#]	PH Riski Orta Popülasyonlar [†]	PH Riski Yüksek Popülasyonlar ⁺	
PA Çapı (mm)	>34	>32	>30	Herhangi bir değer

PA /Aorta	>1.1	>1.0	>0.9	Herhangi bir deęer
<p>Not: Aort ve pulmoner kapak stenozları gibi konjenital kalp hastalıkları, arteriovenöz malformasyonlar, Marfans endromu ve Ehlers-Danlos sendromu gibi konnektif doku hastalıkları, Behçet hastalığı ve Takayasu arteritis gibi vaskülitler ve idiyopatik/mikotik/travmatik anevrizmalar veya psödoanevrizma dahil olmak üzere bazı hastalıklarda PH tanısı için yapılan Pulmoner arter ölçümleri tanı için güvenilir değildir.</p> <p># Bilinen risk faktörü yok, tahmin edilen PH riski %1'den az.</p> <p>¶ Tahmin edilen PH riski %1-10 arasında, predispozan durumlar arasında konnektif doku hastalıkları (sistemik sklerozis ayrı), portal hipertansiyon, geçirilmiş pulmoner emboli, HIV infeksiyonu, talasemi, şıştozomiyazis sayılabilir.</p> <p>+ Tahmin edilen PH riski >%10, predispozan faktörler arasında sol kalp hastalığı, KOAH, İAH, OSA, Sistemik sklerozis, diyaliz gerektiren KBY, konjenital kalp hastalığı, orak hücreli anemi sayılabilir.</p>				

MR'da dinamik PA boyutu ölçümleri (PA çapı, PA oranı, PA alanı ve PA göreceli alan deęişikliği) 0,71 ila 0,93 arasında deęişen eğri altında kalan alanlar ile PH tanısında BT'dayalı ölçümlerle karşılaştırılabilir performans gösterir (15-18,32). Genel olarak, MR'ın tanısal performansı, artmış PAP ve pulmoner vasküler direncin göstergesi olan ek yapısal ve fonksiyonel kardiyovasküler ölçümleri deęerlendirme ve nicelendirme kabiliyeti nedeniyle elektrokardiyogram ile senkronize olmayan BT'den üstündür. Bunlar interventriküler septal açığı, RV ejeksiyon fraksiyonu, ventriküler kitle indeksi ve PA pulsatilitesini içerir, bunların her birinin PH'nu olan ve olmayan hastalar arasında iyi ile mükemmel ayrımcılık (EAA, 0.87-0.99) gösterdiği bildirilmiştir (32-37). Tüm bu ölçümler elektrokardiyogram senkron BT ile de elde edilebilir, ancak bunların PH deęerlendirmesi için kullanımı küçük gruplar dışında çalışılmamıştır (38). MRG'de pulmoner kan akışı dinamiklerinin miktarının da tanısal deęeri olduğu bildirilmiştir (39-42). PH şüpheli 233 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada (ortalama PAP, PH alt grubunda 45 mmHg), anormal derecede yavaş pulmoner kan akışından kaynaklanan basit bir görsel artefakt skoru, bir elektrokardiyogram senkron spin-eko çift inversiyon-kurtarma "siyah kan" sekansında PH tanısında PA çapı ve PA oranından (EAA 0.86'ya karşı 0.81 ve 0.75) daha iyi performans gösterdi (35). Johns ve ark.tarafından yapılan bir çalışmada regresyon analizi kullanılarak interventriküler septal açığı, ventriküler kitle indeksi ve siyah kan yavaş akışının (model 1) veya diyastolik PA alanı (model 2) kapsamını içeren benzer performansa sahip iki multiparametrik kardiyak MRI modeli geliştirilmiş ve doğrulanmıştır (AUCs 0.95 ve 0.93) (43). PH

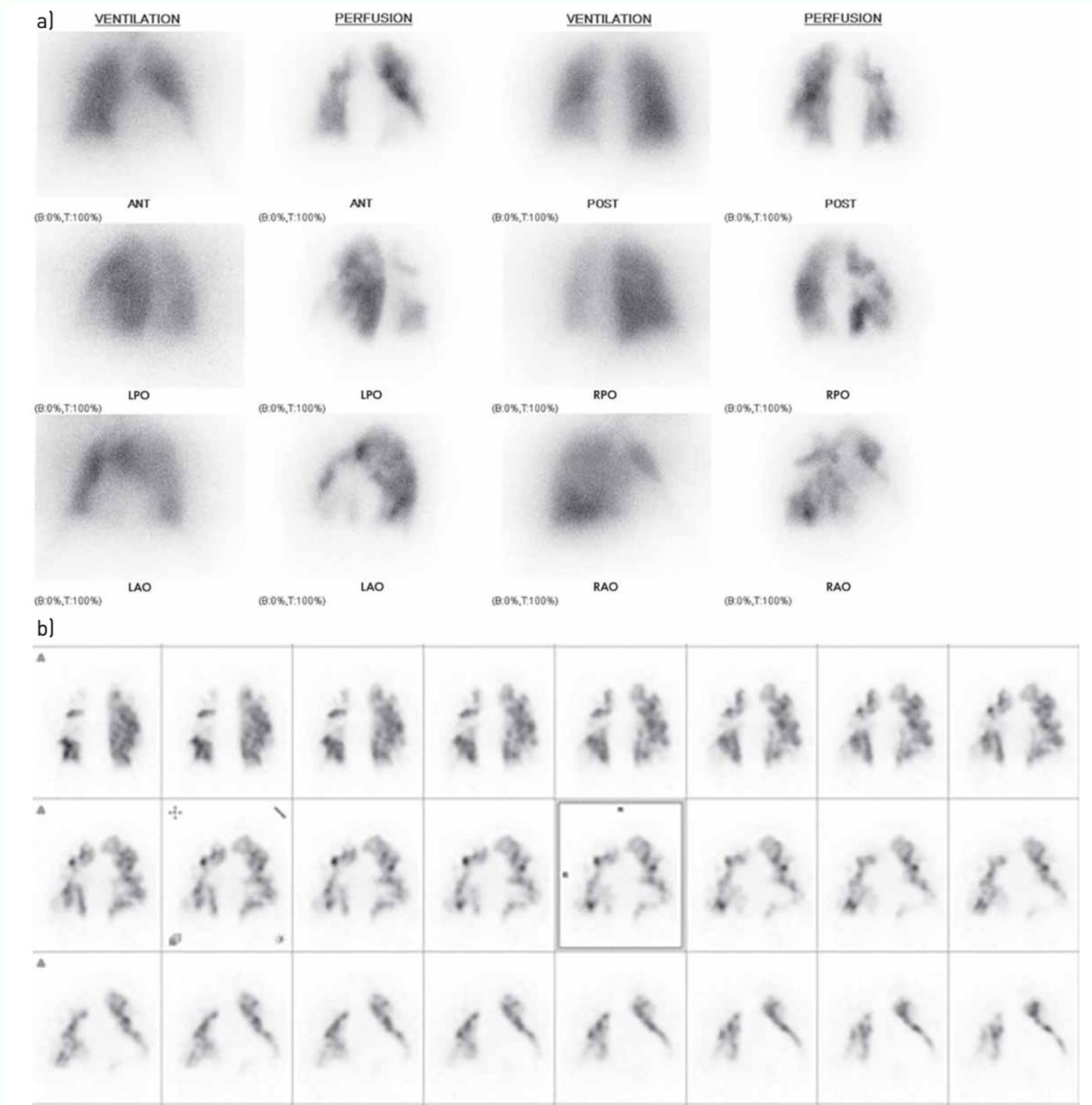
olduğundan şüphelenilen 303 hastadan oluşan doğrulama kohortunda PH tanısı için model 1'in duyarlılığı, özgüllüğü, pozitif prediktif değeri ve negatif prediktif değeri% 93,% 79, Sırasıyla% 96 ve% 67. Klinikte PH'yi değerlendirmek için pratik öneriler ek E3'te ayrıntılı olarak verilmiştir.

SORU 2: PH NEDENİNİ BELİRLEMEDE GÖRÜNTÜLEMENİN ROLÜ NEDİR?

PH'nin potansiyel nedenlerinin sınıflandırılmasında, V / Q akciğer sintigrafisi KTEPH'yi taramak için anahtar bir rol oynar, BT ise geleneksel olarak PH'nin altta yatan nedeninin daha fazla değerlendirilmesi için endike olan önemli bir görüntüleme aracıdır (7,9). Bu bölüm, teknolojik gelişmelere güncel bir yaklaşım ve rutin klinik uygulamada PH yönetimine yönelik güncel klinik yaklaşımı sağlar.

V/Q Sintigrafisi

Mevcut kılavuzlar, KTEPH'yi dışlamak için PH'li hastalarda bir V / Q akciğer taraması yapılması gerektiğini belirtmektedir (7,44). Bu bir endikasyon dışında, V / Q akciğer taraması PH'nin bir nedenini aydınlatmada nadiren faydalıdır. KTEPH'nin tanınması, akut pulmoner embolinin saptanması için kullanılanlara benzer yaklaşımlara dayanır ve kombine V / Q akciğer tarama teknikleriyle birlikte göğüs radyografisini kullanır. Akciğer segmentlerinin ve/veya subsegmentlerinin perfüzyon olmadan ventile olması yüksek olasılıkla pulmoner emboliyi gösterir (45). PH hastalarında normal bir göğüs radyografisi, normal ya da normale yakın V / Q akciğer taraması,% 90-% 100 duyarlılık ve% 94-% 100 özgüllük ile KTEPH'yi dışlayabilir (46,47). Uyumsuz perfüzyon alanları KTEPH ile uyumlu olup deneyimli merkezler tarafından ileri tetkik yapılmasını gerektirir (Şekil 1) (6,7,44).



Şekil 1 Normal göğüs radyografisi olan 78 yaşında bir kadında ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi, kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) klinik şüphesiyle başvurdu. a) Planar ventilasyon (81m-kripton) ve perfüzyon (99m-teknesyum makro agregat albümin) görüntülemesi, yüksek oranda KTEPH'yi düşündüren, normal havalandırılan akciğerlerde çoklu segmental ve subsegmental defektler gösterir. b) SPECT perfüzyon görüntüleri, koronal düzlemdeki perfüzyon kusurlarının ayrıntılı analizini sağlar. ANT: ön; LAO: sol ön oblik; LPO: sol arka oblik; POST: arka; RAO: sağ ön oblik; RPO: sağ arka oblik.

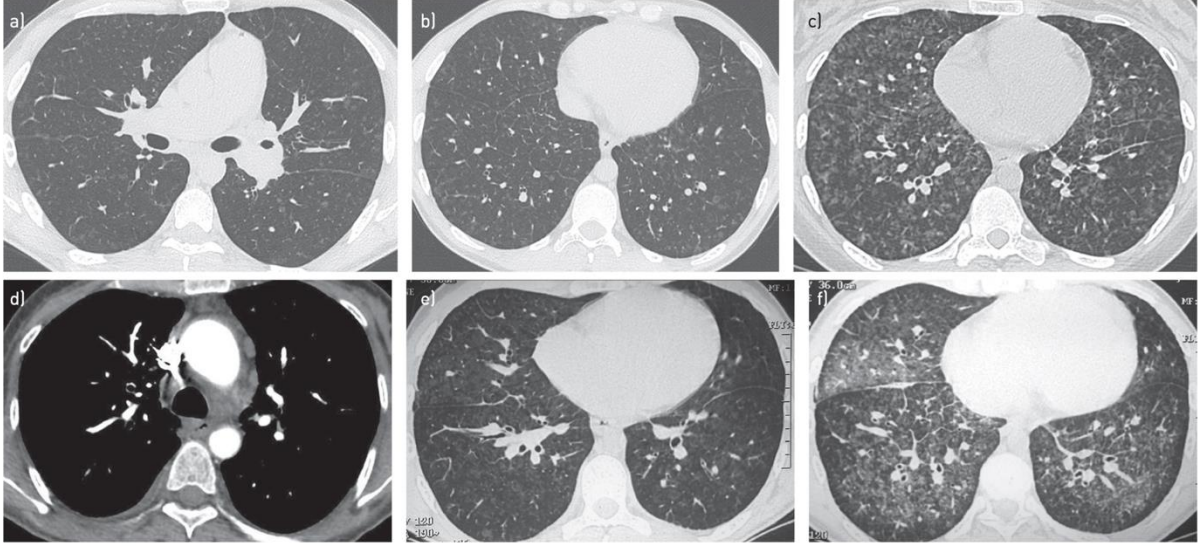
Son yıllarda yapılan çalışmalardan Sten ve ark. (48) ile Metter ve ark.nın (49) çalışmalarında genel hasta popülasyonlarında pulmoner emboli şüphesinde akciğer sintigrafisini araştırmışlar ve normal, tanısız olmayan ya da anormal V/Q sintigrafisi sonuçlarını yorumlamada olasılığa dayalı V/Q sintigrafisi ile değiştirilmesi gerektiğini savunmuşlardır. PH'lu hastaların tanısız incelemede de aynı

strateji önerilmektedir. Planar akciğer sintigrafisine kıyasla SPECT perfüzyon akciğer sintigrafisi kullanılarak akut pulmoner embolinin saptanmasında artan hassasiyet sağlanır (50-52). SPECT'de PE için artan duyarlılık, öncelikle subsegmental akut embolinin neden olduğu daha küçük perfüzyon kusurlarının saptanmasıyla ilgilidir. Belirsiz sonuçlar, planar taramaya göre daha az sıklıkta görülür. Yakın zamanda yapılan bir çalışma [53], SPECT perfüzyon taramalarının KTEPH'de tıkalı vasküler segmentlerin belirlenmesinde düzlemsel V / Q taramalarından daha duyarlı olduğunu bulmuştur. KTEPH'de görülenlere benzer uyumsuz perfüzyon kusurları, V / Q SPECT taramalarında PAH'nin% 10'unda ve pulmoner venöz ve kapiller hipertansiyonu (pulmoner venöz oklüzif hastalık (PVOD) / pulmoner kapiller hemanjiyomatoz (PCH) olan hastaların% 7.1'inde bildirilmiştir [54]. PAH hastalarının çoğunda, V / Q sintigrafisi normaldir veya önemli anormallikleri yoktur ve PVOD / PCH'yi idiyopatik PAH'dan ayırt etmeye yardımcı olamaz [55]. Anormal olduğunda, PVOD / PCH'li hastalarda en sık görülen patern, çift enerjili BT akciğer perfüzyon görüntülerinde tasvir edilen benzer perfüzyon özelliklerine sahip yamalı perfüzyon defektleridir [56]. SPECT akciğer sintigrafisi, PH olan 74 hastadan oluşan bir seride kontrastlı perfüzyon MRG ile karşılaştırıldı: hastaların 30'unda KTEPH ve 10'unda PH olmaksızın kronik tromboembolik hastalık vardı [57]. SPECT ve MRI, PE için neredeyse aynı hassasiyet (% 97 SPECT, % 100 MRI) gösterdi. SPECT perfüzyon sintigrafisi ile gözden kaçan tek hastada distal KTEPH vardı. SPECT / CT, PE'nin sintigrafik değerlendirmesinde geniş çapta araştırılmıştır, ancak KTEPH'nin tanınması yaklaşımında yapılmış olan çalışmalar PE kadar kapsamlı değildir. Diyaframın altında perfüzyon ajanı (yani, tekniyum etiketli insan albümini makroagregat parçacıkları veya Tc-99m MAA) tespit edilirse, bunun sağdan sola kardiyak şant varlığına işaret edebileceğini belirtmek gerekir. Açıkça, intrakardiyak şantlar PAH'nin önemli bir nedenidir. Kalp kusurlarında sağdan sola akış bileşeni varsa, bazı Tc-99m MAA partikülleri akciğeri atlayacak ve diğer organlarda (örneğin karaciğer, böbrekler, beyin) lokalize olacaktır. Bu tür şantların daha kesin teşhisi, Tc-99m intraserebral aktivite gösterecek olan kafatasının lateral bir görüntüsü elde edilerek sağlanır. Subdiyafragmatik Tc-99m MAA aktivitesi, makroskopik intrapulmoner şantları (hepatopulmoner sendrom) olan karaciğer yetmezliği olan hastalarda, konjenital pulmoner arteriyovenöz malformasyonları (Osler – Weber – Rendu hastalığı) olan hastalarda ve kavopulmoner anastomoz cerrahisi geçirmiş hastalarda da görülmüştür.

Tek enerjili BT (single – energy ct)

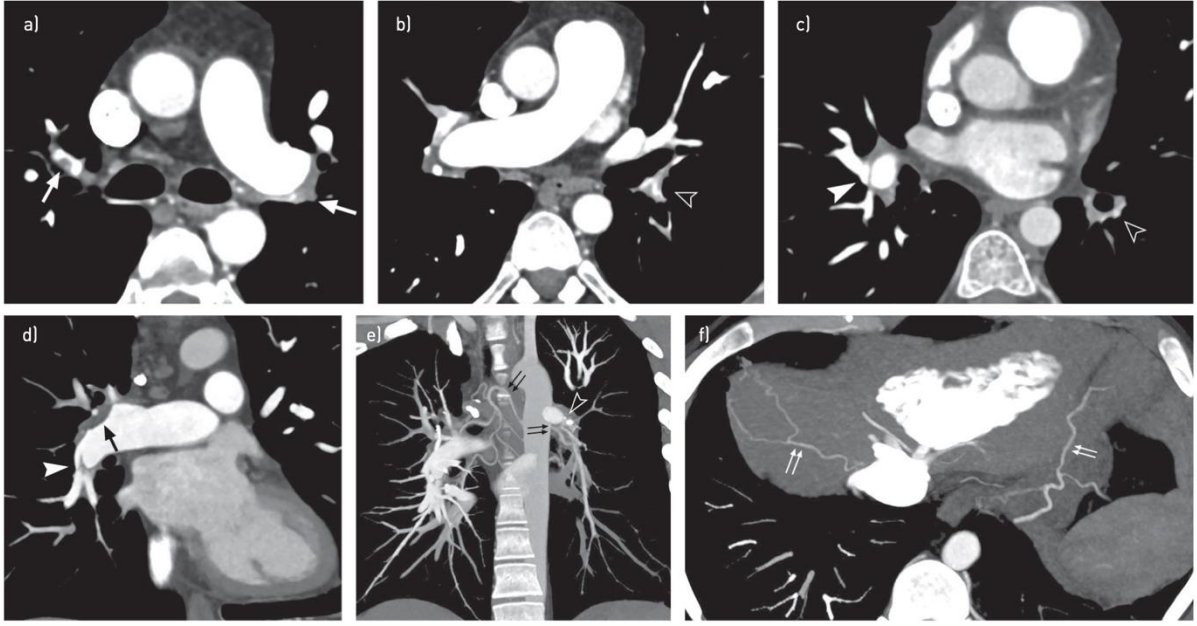
Hızlı tarama, mükemmel uzaysal ve zamansal çözünürlük ve kardiyopulmoner yapıları kapsamlı bir şekilde değerlendirme yeteneği BT'nin farklı özelliklerinden bazılarıdır. Klinik bağlama bağlı olarak hem kontrastlı olmayan hem de kontrastlı BT incelemeleri düşünülebilir. Kontrast olmayan göğüs BT, hemodinamik sendromdan (yani grup 3 PH) akciğer hastalığının (örn. Kronik obstrüktif akciğer hastalığı,ILD) sorumlu olduğu tüm durumlar için güçlü, invazif olmayan bir testtir. Açık olmayan ve / veya multifaktöriyel mekanizma ile PH alt grubunda tanımlanan çeşitli sistemik ve metabolik bozukluklar (grup 5), sarkoidoz, pulmoner Langerhans hücreli histiyositoz ve nörofibromatoz gibi

kontrast olmayan bir göğüs BT incelemesinden de yararlanabilir. Kontrast olmayan BT incelemeleri de grup 1 PH'da tasvir edilebilen özellikleri gösterebilir. PAH'da pulmoner mikrovaskülopati, BT'de santrilobüler mikronodüller, periferik neovaskülarizasyon ve lobüler buzlu cam alanları dahil olmak üzere belli belirsiz değişikliklere yol açabilir. Nodüler buzlu cam opasitelerinin, septal çizgilerin ve adenopatinin varlığı, venöz ve kapiller (PVOD / PCH) tutulumun açık özellikleri olan PAH'ı oldukça düşündürür (Şekil 2) [58, 59].

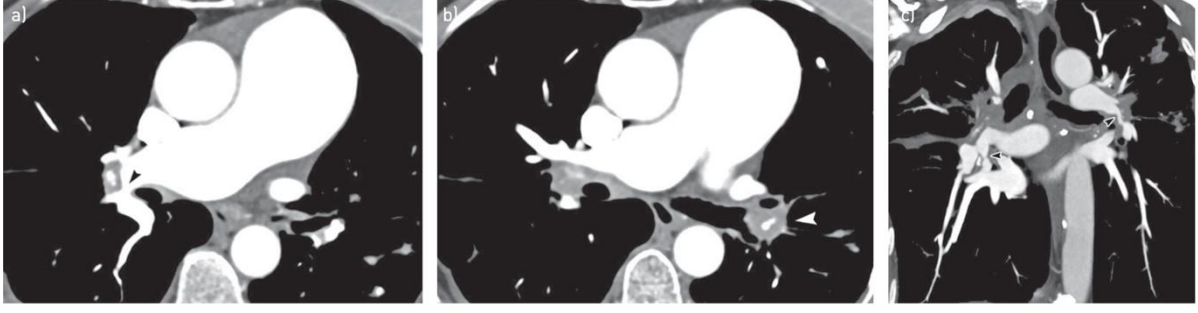


Şekil 2 Görüntüler, pulmoner venooklüzif hastalık (PVOD) / pulmoner kapiller hemanjiyomatoz (PCH) varlığı nedeniyle pulmoner hipertansiyonu olan hastalarda BT bulgularını göstermektedir. a) 45 yaşındaki bir kadında kontrastsız muayenede sağ ve sol ana bronşlar seviyesinde transvers BT kesitinde, altta yatan lenfadenopatiye bağlı olarak genişlemiş sol hilus ile her iki akciğerde sentrilobüler akciğer nodülleri görülüyor. b) (a) 'da gösterilenle aynı inceleme. Alt lob seviyesinde elde edilen enine BT kesitinde, iki taraflı sentrilobüler nodüller görülüyor ve sağ alt lobda ince septal çizgiler görülüyor. c) 51 yaşında bir kadında elde edilen kontrastsız muayeneden elde edilen alt loblar seviyesinde enine BT kesiti bol nodüler buzlu cam opasiteleri gösterir. d) 35 yaşındaki bir kadında elde edilen göğüs BT anjiyografik çalışmasından alınan karina düzeyinde enine BT kesitinde mediastinal lenfadenopati görülmektedir. e) Tedaviden önce 61 yaşındaki bir kadında kontrastsız muayeneden alt lob seviyesinde enine BT kesiti. Her iki akciğerde sentrilobüler nodüllerin varlığına dikkat edin. f) (e) 'de gösterilenle aynı seviyede enine CT kesiti (aynı hasta); Endotelin reseptör antagonistinin başlamasından 6 hafta sonra yapılan kontrastsız göğüs BT incelemesinde akciğer ödeminin BT özellikleri görülmektedir.

Kontrastlı göğüs BT, PH'nin etiolojisini aydınlatmak için kullanılabilir ikinci BT temelli yaklaşımdır. Daha önce alıntılanan PH etiyojilerinde tasvir edilebilen morfolojik değişiklikler benzer şekilde tanımlanabilirken, kontrastlı BT'nin temel yararı, teşhisi sadece kronik obstrüksiyonun vasküler belirtilerinin tasvirine dayanmayan CTEPH'nin (grup 4) saptanması içindir. PA'lar (şekil 3), fakat aynı zamanda fibrozan mediastinit (grup 5) (şekil 4) ve intrakardiyak şantlar, patent duktus arteriyozus ve ekokardiyografi ile gözden kaçabilecek anormal pulmoner venöz dönüş (grup 1) gibi daha az yaygın durumları teşhis etmek için. Kardiyovasküler yapılar ve değerlendirilebilir PA'lar düzeyinde morfolojik anormalliklerin olmaması PAH (grup 1 PH) olasılığını yükseltir.



Şekil 3 Görüntüler, kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonun geçici gelişimini düşündüren, bilateral akut pulmoner emboliden (PE) 1 yıl sonra kalıcı dispnesi olan 25 yaşındaki bir erkekte göğüs BT anjiyografisini göstermektedir. a – c) Enine CT kesitleri ve d ve e) koronal oblikteki maksimum yoğunluk projeksiyonları ve f) enine görünüm, kısmi doldurma kusurları (tek beyaz oklar ve tek siyah oklar), endoluminal bant ve ağ (beyaz ok uçları) ve ciddi şekilde daralmış pulmoner arterler (siyah ok uçları). Genişlemiş bronşiyal arterlerden sistemik kollateral beslemenin varlığı ((e) 'de çift siyah oklar ((f) 'de beyaz çift oklar). Sol interlobar pulmoner arterin obstrüksiyonunun ötesinde tekrar füzyonu ((e) 'de siyah ok başı) ipsilateral genişlemiş bronşiyal arterler.



Şekil 4 Görüntüler, 69 yaşında silikozis anamnezi olan bir kadında fibrozan mediastinit ve ardından pulmoner hipertansiyon (PH) (grup 5 PH) saptanmış göğüs BT anjiyografisini göstermektedir. a ve b) Enine BT kesitleri ve c) koronal oblik reformasyon, silikotik hiler adenopati ile sağ ve sol interlobar pulmoner arterlerde (ok başları) ciddi darlık gösterir. Her iki arter bölümünün çapı 5 mm'yi geçmez ve mediastinal pulmoner arterlerin belirgin genişlemesi ile pulmoner hipertansiyondan sorumludur.

Güncel kılavuzlarda [7], BT anjiyografi ile yüksek çözünürlüklü BT (yani, kontrast olmayan BT) arasında bir ayrım vardır; ilki KTEPH'li hastaların araştırmasında endikedir ve ikincisi PH'li tüm hastalarda önerilir. Kılavuzlar, PH'nin nedeni fark edildikten sonra hasta yönetiminde BT'nin önemli rolünü kabul eder, ancak KTEPH ve KTEPH olmayan hastalar arasındaki triyajda değildir. Bu durum, erken, çok dedektörlü BT teknolojisinin doğruluğunun V / Q taramasıyla karşılaştırıldığı Tunariu ve ark. tarafından yapılan bir çalışmanın uzun süredir devam eden etkisini yansıtmaktadır. [46] Şimdilerde yetersiz ve modası geçmiş BT teknolojisi olarak kabul edilen BT anjiyografi, KTEPH için yüksek özgüllük (% 99,3) ancak düşük duyarlılık (yani% 51,3) göstermiştir. Yakın tarihli bir meta-analiz [60], KTEPH için BT'nin tanısal doğruluğunu değerlendirdi; bu, dört ve sekiz sıralı çok dedektörlü BT teknolojisinin, 64 sıralı çok dedektörlü BT'den 320- sıralı BT veya çift enerjili BT ile karşılaştırıldığında [47, 61, 62] ikinci ekipman kategorisinde, havuzlanmış duyarlılık%99 ve özgüllük% 97 idi. Sonuç olarak BT'nin KTEPH taraması için standart bir yaklaşım olabileceği belirtildi. Teknolojik değerlendirmelerin yanı sıra, PH'ye tanısal yaklaşımda BT anjiyografisinin mevcut bir kısıtlaması, radyologlar arasında kronik tromboembolik hastalığın BT özelliklerini tanımlamadaki değişken uzmanlığa dayanmaktadır ve bu nedenle, bu alanda eğitim ve öğretime açıkça ihtiyaç vardır. Tablo 4'te önerilen özel görüntüleme bulguları için yapılandırılmış bir inceleme KTEPH'nin tanınmasına yardımcı olabilir. Akut pulmoner emboli ile ilişkili olarak altta yatan KTEPH tanısını araştıran yakın tarihli bir çalışmada, Ende-Verhaar ve ark. [63] azalmış arter çapı, intravasküler ağlar ve mozaik perfüzyonun yanı sıra genişlemiş bronşiyal arterlerin önemini vurgulamışlardı.

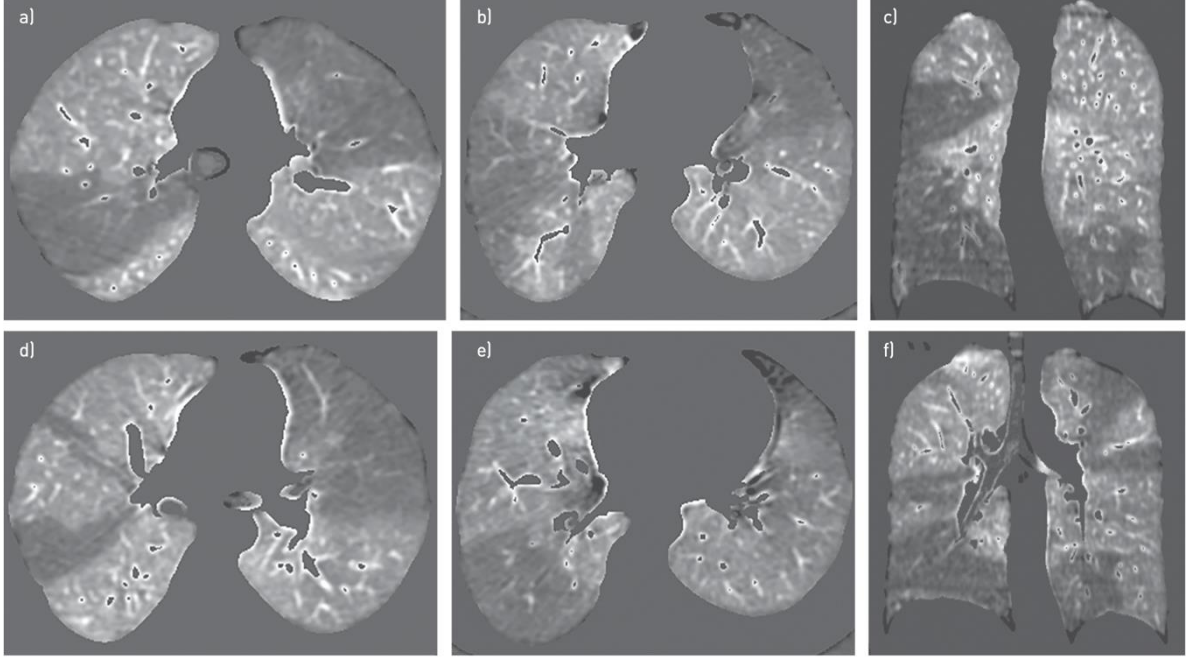
Tablo 4 Pulmoner arterlerin akut ve kronik obstrüksiyonunun BT özellikleri

BT Özellikleri	Akut PE	Kronik PE
Mediastinal Görüntüler		
Parsiyel dolum defektleri	Evet	Evet
Komplet dolum defektleri	Evet	Evet
Arteriyel çekilme		Evet
Reperfüzyon kanalları		Evet
Ağlar, bantlar		Evet
Fokal stenoz		Evet
Genişlemiş bronşiyal arterler		Evet
Genişlemiş bronşiyal olmayan sistemik arterler		Evet
Plevral anomaliler	Evet (Effüzyon)	Evet
Akciğer görüntüleri		
Akciğer infarktı/Sekeli	Evet (Subplevral, kama şekilli konsolidasyon)	Evet (nonspesifik fibrotik infiltrasyon/Kist)
Bronşiyal dilatasyon		Evet (ağır derecede stenotik arterlere yandaş)
Mozaik perfüzyon		Evet
PE: Pulmoner Emboli		

Çift enerjili BT anjiyografinin rolü

Çift enerjili BT anjiyografi, akciğer perfüzyonunun belirteçleri olarak kabul edilen iyot haritalarının oluşturulması yoluyla tek enerjili BT ile karşılaştırıldığında ek tanısal özellikler sunar. Çift enerjili BT akciğer perfüzyonu, KTEPH'de araştırılmış olup perfüzyon kusurlarının saptanmasında sintigrafi ile iyi bir uyum göstermektedir [64]. Çift enerjili BT ile tanımlanan perfüzyon kusurları, hemodinamik olarak belirlenen PH şiddeti ile iyi bir korelasyon göstermiştir [65, 66]. Son zamanlarda, çift enerjili BT perfüzyonunun tanısal değeri V / Q sintigrafisinin tanısal değeri ile, sırasıyla%97 ila%100 ve%86 ila %92 arasında değişen duyarlılık ve özgüllüklerle karşılaştırılmıştır (şekil 5) [61, 62]. Hasta düzeyinde iki görüntüleme yöntemi arasında mükemmel bir uyum bildirilmiş olmasına rağmen, segmental düzeyde intermodalite uyumu, iki yöntemin distal pulmoner dolaşım tanımlarındaki farklılıklar nedeniyle hafif ila orta düzey arasında değişmektedir [61, 62, 64, 67]. Perfüzyon sintigrafisi, işaretlenmiş mikrokürelerin arteriyolar seviyede dağılımını gösterirken, sistemik-pulmoner şantlar tıkalı pulmoner arter segmentinin distalindeki arteriyel yatağın perfüze edilmesine katkıda bulunduğundan, çift enerjili BT perfüzyonu akciğer parankimindeki kontrastlanmanın sistemik bir fazını yakalar [68, 69]. İyot haritalarının bir analizi, pulmoner arter morfolojisinin standart BT

görüntüleri ile birleştirildiğinde, çift enerjili BT, KTEPH tanısı için%100 duyarlılık ve özgüllüğe sahiptir [61, 62, 70]. Bu umut verici sonuçlar daha geniş ölçekte doğrulama gerektirir, ancak KTEPH tanısında modern BT tekniklerinin artan önemini pekiştirmektedir [71, 72]. Ayrıca, çift enerjili BT ile gösterilen akciğer perfüzyon paternleri, PAH'ı V / Q sintigrafisiyle uyumlu periferik KTEPH formlarından ayırabilir [56]. PH etiolojisinin tanı yaklaşımında BT'nin gelişen rolü hakkındaki düşünceler, Ek E4'te özetlenmiştir.



Şekil 5 Görüntüler, kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonu (KTEPH) olan 51 yaşında bir kadında çift kaynaklı çift enerjili BT akciğer perfüzyon görüntülemesini göstermektedir. a – d) Enine BT kesitleri ve e ve f) çift enerjili BT akciğer perfüzyon görüntülerinin koronal reformasyonları (pencere ayarları: 400 HU / 40 HU), her iki akciğerde de çok sayıda üçgen perfüzyon defektini gösterir, bu da pulmoner tromboembolik hastalığı düşündürür .

PH hastalarında BT anjiyo için pratik öneriler

Göğüs BT anjiyografisi, elektrokardiyogram senkronizasyonu olmadan rutin olarak elde edilir ve ince kesitli volümetrik BT alımlarından oluşur. En yüksek zamansal çözünürlüğe (yani en kısa dönüş süresi) sahip kısa nefes tutma (1-4 sn), kardiyak hareket artefaktlarını en aza indirirken solunum hareketi artefaktlarını önler. Tüm toraks tek bir hacimsel çekim ile taranmalı ve bitişik ince kesitler (≤ 1 mm) olarak yeniden yapılandırılmalıdır. Hem akciğer hem de mediastinal görüntüler gözden geçirilmelidir. Enjeksiyon protokolü, iki seçeneğe dayanmaktadır: a) akciğer gövdesinde konumlandırılmış görüntülenmek istenen bölge geleneksel BT pulmoner anjiyografik inceleme (veri eşiği, 120HU); veya b) yükselen aortta konumlandırılan bölge (eşik, 100 HU) ile pulmoner ve sistemik dolaşımların eşzamanlı opaklaşması. Hacim ve akış hızı, standart bir göğüs BT

anjyografik inceleme için seçilenlere benzerdir (yani, $4 \text{ mL} \cdot \text{s}^{-1}$ 'de $60-80 \text{ mL}$). Pulmoner vasküler direncin yüksek olduğu bilindiğinde, kontrast maddenin PA'lardan yavaş ilerlemesi nedeniyle akış hızında bir azalma (yani $4 \text{ mL} \cdot \text{s}^{-1}$ yerine $2 \text{ mL} \cdot \text{s}^{-1}$) önerilir. Yüksek kalp debisi olan hastalarda, yeterli vasküler opasifikasyonu sağlamak için düşük kilovoltaj-tepe taraması ve yüksek akış hızı (yani, hastanın venöz girişine bağlı olarak $4-6 \text{ mL} \cdot \text{s}^{-1}$) önerilir. Kullanılan kontrast malzemenin iyot konsantrasyonu genellikle mL başına 300 mg I ile mL başına 350 mg I arasında değişir; İşlem sonrası iyot haritalarında akciğer mikro dolaşımının yeterli opaklaşmasını sağlamak için çift enerjili BT ile tararken mL başına $370-400 \text{ mg I}$ 'e yükseltilebilir. Sistemik bir arteriyel faz (yani çıkan aort içindeki bölge) sırasında tarama, bronşiyal ve / veya nonbronşiyal sistemik kollateraller yoluyla artışa bağlı perfüzyon kusurlarını maskeleyebilir [68]. Bu tarama koşulu, perfüzyon kusurlarının preterapötik değerlendirmesini etkileyebilir, ancak iyot haritalarında pulmoner emboli tipi kusurların yeterince tanınmasını engellemez [61, 62, 70].

SORU 3: GÖRÜNTÜLEME, PH'NİN ŞİDDETİNİ VE KOMPLİKASYONLARINI NASIL BELİRLER?

PH'nun RV sonuçlarının değerlendirilmesi

PH gelişimi sırasında, RV hacminde ve sistolik sonu ve diyastolik sonu basınçlarda önemli değişiklikler vardır. Bu hastalığın son aşaması olan kor pulmonale ilerleyen yürüyüşte, RV daha büyük bir diyastol sonu hacmine sahiptir, doldurma basınçları artar, duvar kalınlığı artar, duvar sertliği artar, daha fazla diyastolik disfonksiyon vardır, gerekli basınçlar pulmoner kapağı açmak sonunda sistem üstü hale gelir ve interventriküler septum düzleşir ve ardından sol ventriküler boşluğa doğru eğilir; bu, sol ventrikülün dolmasını daha da sınırlar. Zamanla, RV'nin hem hacim hem de aşırı basınç yüküyle başa çıkma yeteneği aşılır. Kor pulmonale, agresif tedavi olmaksızın hızlı ölümlü sonuçlanan çok zor bir hastalıktır. Fosfodiesteraz inhibitörleri (örn. Sildenafil) kullanılan maksimal intravenöz pulmoner arteriyolar dilatasyon tedavilerinde bile, kor pulmonale'nin ölümcül gidişi yalnızca geçici olarak iyileştirilir.

PAH hastalarında PH şiddeti, egzersiz testleri, biyokimyasal belirteçler, görüntüleme (ekokardiyografi veya MRI) ve hemodinamik değerlendirmeler dahil olmak üzere klinik verilerin bir kombinasyonu ile değerlendirilmelidir [7]. Kardiyak MR, RV morfolojisi ve fonksiyonunun değerlendirilmesi için ekokardiyografiden daha doğrudur ve ayrıca inme hacmi ve karbon monoksit ölçümüne izin verir. Aşağıdaki kardiyak MRG'den türetilen ölçümler, PH için tedavi sonrası yaşam beklentisinin tahminidir: RV sistolik hacim, RV diyastol sonu hacim indeksi (havuzlanmış hazard ratio, 1,06;% 95 CI: 1,00, 1,12; $p = 0,049$), RV ejeksiyon fraksiyonu (havuzlanmış hazard ratio, 1,23;% 95 CI: 1,07, 1,41; $p = 0,003$), atım hacmi indeksi, RV sistolik sonu hacim indeksi (havuzlanmış hazard ratio, 1,05;% 95 CI: 1,01, 1,09; $p = 0,013$), global longitudinal strain rate, global çevresel strain rate ve sol

ventriküler diyastol sonu indeksi (havuzlanmış hazard ratio, 1.16;% 95 CI: 1.00, 1.34; p = 0.045) (Ek E1'de tablo E2) [73-80] . Bu ölçümlerde, kısmen incelenen çok çeşitli bireyler ve hastalık şiddetine göre gruplandırma eksikliğinden dolayı değişkenlik vardır. Tesadüfen bulunan çok hafif hastalığı olan PH'li bireyler, uzun süreli şiddetli PH'a sahip olanlardan belirgin şekilde farklı olacaktır.

Hastalık şiddeti (hafif, orta veya şiddetli), görüntüleme biyobelirteçlerindeki değişen düzeylerdeki düzensizliklerle bağlantılıdır. Miyokardiyumun T1 haritalaması PH'de benzersiz bir şekilde karakteristik olabilir. Ardışık 490 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada, RV yerleştirme noktasındaki T1, PH hastalarını sağlıklı bireylerden ayırmış ve interventriküler septal açı ile güçlü bir korelasyon göstermiştir [81].

Küçük damar hastalığının değerlendirilmesi

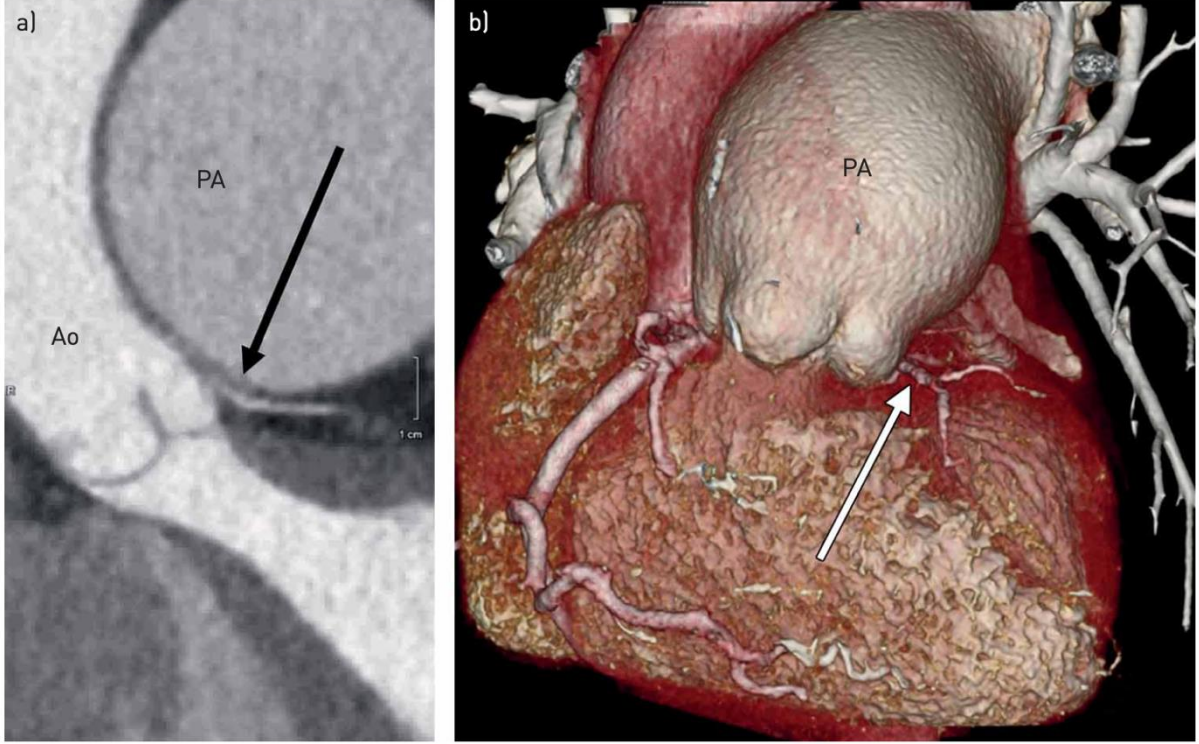
Küçük damar hastalığı veya pulmoner mikrovaskülopati, PH varlığında pulmoner dolaşımdaki distal değişiklikleri ifade eder. İdiyopatik veya kalıtsal PAH, pleksiform lezyonlarla pre-kapiller PA'lerin (<500 µm) majör yeniden şekillenmesi ile karakterize edilirken, PVOD / PCH tercihen pulmoner venülleri etkiler ve pulmoner kapiller dilatasyon ve proliferasyon ile ilişkili olabilir [2]. KTEPH'de, proksimal arterlerin mekanik tıkanmasına ek olarak, bazı hastalarda distal kas PA'lerinin duvarını arteriyollere ve venüllere kadar etkileyen bir pulmoner mikrovaskülopati geliştirdiğine dair artan kanıtlar vardır [82, 83]. KTEPH'nin preterapötik değerlendirmesindeki tasviri aşağıdaki bölümde tartışılacaktır.

PAH'da pulmoner mikrovaskülopati, daha önce tarif edildiği gibi BT görüntülerinde ince değişikliklere yol açabilir. V / Q sintigrafisi, önemli anormallikler göstermez ve PAH'lı hastaların çoğunda normal olabilir. PVOD'u idiyopatik PAH'tan ayırt edemez [54]. Anormal olduğunda, en sık görülen patern, çift enerjili BT akciğer perfüzyon görüntülerinde de görüldüğü gibi yamalı perfüzyon kusurlarıdır [56]. Pulmoner arter ağacının dijital anjiyogramlardan, BT anjiyografiden ve MR anjiyografiden son işlemde geçirilmesi, fraktal geometriyi belirlemek için kullanılabilir. PH ilerledikçe pulmoner arter ağacı basitleşir ve bu basitleştirme üç boyutlu fraktal geometri kullanılarak numaralandırılabilir. Fraktal boyut, mesafe metriğini sayan üç boyutlu kutu kullanılarak hesaplandığında (örneğin, damar kıvrımının okunması), ortalama PAP (Spearman r = 0.60) [84] ile ilişkili olduğu bulunmuştur. Ana PA'lara göre distal küçük PA boyutlarının kaybı, damar kesilmesinin bir işaretidir.

PH hastalarında belirgin PA genişlemesinin komplikasyonları nelerdir?

PAH hastalarında PA'nın genişlemesi, sol ana veya sol ön inen koroner arterleri sıkıştırarak koroner kan akımının azalmasına neden olabilir (Şekil 6). 765 PAH hastası üzerinde yapılan bir çalışmada [85], 121 anjina veya anjin benzeri semptomlar saptanmış olup 94 hastada PA ile sol ana koroner arter arasındaki ilişkiye dayalı olarak anormal BT anjiyografi vardı. 94 hastanın 48'inde sol ana koroner

arter stenozu %50 ya da daha fazla orandasaptandı. Sol ana koroner arter stenozunun %50'ye eşit veya daha büyük saptanmasının en iyi prediktörü, PA çapı 40 mm veya daha büyük olarak saptanması idi. Sol ana koroner arter kompresyonu PAH hastaları için çok ciddi bir sorundur. Kullanılan tedavi planı yerel deneyime bağlı olarak değişecektir. Seçenekler şunları içerir: stent yerleştirme, bypass greftli kalp cerrahisi, PAP'leri önemli ölçüde düşürmek için tıbbi tedavi ve bazen akciğer transplantasyonu. PH hastalarında artmış operatif mortalite nedeniyle her türlü cerrahi dikkatle düşünülmelidir. Bu kritik konu için her zaman işe yarayan tek bir tedavi seçeneği yoktur.



Şekil 6 Görüntüler, sol ana koroner arterin kompresyonu ile bağ dokusu hastalığından (skleroderma) kaynaklanan uzun süreli pulmoner arter hipertansiyonunu göstermektedir. a) Sol ana koroner arterin Valsalva sol sinüsünden kaynaklanan çok düzlemli reformasyonu, masif pulmoner arter (PA) tarafından kompresyon (ok) gösterir. b) Hacim oluşturulmuş koroner BT anjiyografide genişlemiş pulmoner gövde (PA) ve çok küçük sol ana koroner arter (ok) görülmektedir. Ao: aort.

Ana PA'nın diseksiyonu nadirdir ancak yüksek mortalite ile ilişkilidir. 1842'den beri bildirilen 150 vakanın yeni bir sistematik derlemesinde [86], tanı anındaki ortalama yaş, hafif bir erkek üstünlüğü ile 45 yıldır (1.1: 1). PA diseksiyonunun en yaygın klinik görünümü göğüs ağrılı dispnedir. Bildirilen nedenler PH, konjenital kalp hastalığı (patent duktus arteriyozus gibi aşırı dolaşım lezyonları) ve edinilmiş kalp hastalıklarıdır. Pulmoner trunkus, vakaların %73'ünde diseksiyon bölgesiydi. PA diseksiyonunun en ciddi komplikasyonu hemoperikardiyum ve kalp tamponadı idi ve vakaların %84,2'sinde otopside gözlemlendi [86].

SORU 4: TEDAVİ ÖNCESİ KTEPH'Yİ DEĞERLENDİRMEK İÇİN GÖRÜNTÜLEME NASIL KULLANILMALIDIR?

Güncel Durum

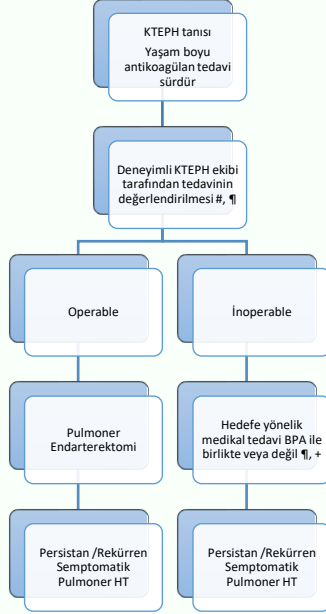
Akut pulmoner embolinin% 0.6 ila% 4.4'ünde, çeşitli derecelerde mikroskobik vaskülopati ile birlikte rezidüel organize trombüsler tarafından PA'lerin anormal kalıcı obstrüksiyonu KTEPH'ye yol açabilir [6, 44, 63, 82]. Tedavi edilmezse, KTEPH sağ kalp yetmezliğine ve erken ölüme yol açar [6,7].

CTEPH tıbbi cephaneliği son yıllarda önemli ölçüde ilerleme kaydetmiştir. 6. Dünya PH Sempozyumu bildirimlerinde belirtildiği gibi, KTEPH yönetimi, multidisipliner ekiplerle uzman merkezlerde tedaviye multimodal, bireyselleştirilmiş yaklaşımın zorunlu olduğu, hızla büyüyen bir pulmoner vasküler tıp alanıdır [6, 7].

Mevcut KTEPH yönetimi

KTEPH tedavi algoritması yakın zamanda 6. Dünya PH Sempozyumu'nun bir görev gücü tarafından önerilmiştir (şekil 7) [6]. Uzman bir merkezdeki KTEPH tedavi kararları, pulmoner endarterektomi (PEA) için deneyimli cerrahlar, balon pulmoner anjiyoplasti (BPA) için girişimsel radyologlar / kardiyologlar, pulmoner vasküler görüntüleme deneyimli radyologlar ve PH konusunda uzman pulmonologlar / kardiyologlar dahil olmak üzere multidisipliner ekipleri içerir [6]. PEA, belirsiz antikoagülasyonun yanı sıra, ana, lobar, segmental ve subsegmental arterlerde tıkaçıcı lezyonlara sahip olarak operatif aday sayılan hastalarda tercih edilen tedavi seçeneğidir [6, 7]. Bununla birlikte, görüntüleme vasküler obstrüksiyon derecesi ile orantısız pulmoner vasküler direnci olan KTEPH'li hastaların yaklaşık yarısı şiddetli distal mikrovaskülopati gösterebilir ve operasyon için uygun olmadığı kabul edilir [6]. Teknik olarak ameliyat edilemeyen vakalarda, BPA ile veya BPA olmadan PH medikal tedavisi önerilir [6]. Oral riociguat (bir guanilat siklaz uyarıcısı) ve deri altı treprostiniil şu anda ameliyat edilemeyen KTEPH için onaylanan tek ilaçtır [6, 7].

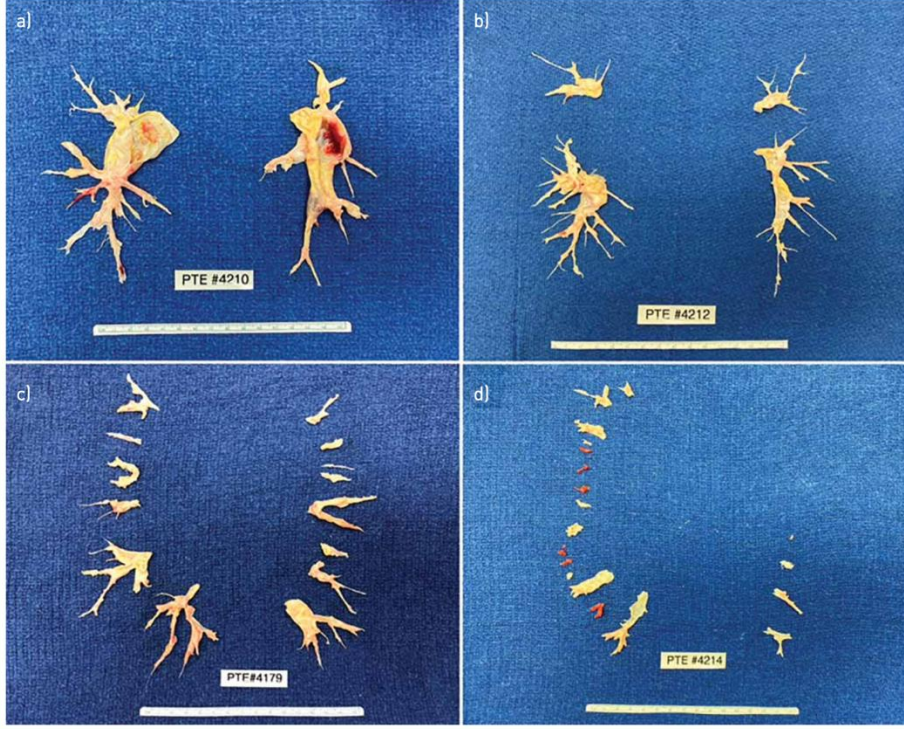
Şekil 7 Akış şeması, kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonu (KTEPH) olan hastaların tedavisi için gözden geçirilmiş tedavi algoritmasını göstermektedir. #: multidisipliner (pulmoner endarterektomi cerrahı, pulmoner hipertansiyon uzmanı, balon pulmoner anjiyoplasti (BPA) müdahaleci ve radyolog); ¶: tedavi değerlendirmesi uzmanlık düzeyine bağlı olarak değişebilir; +: Medikal tedavisiz BPA seçilmiş vakalarda düşünülebilir. Referans [6] 'dan izin alınarak yeniden basılmıştır.



PEA Operabilite Değerlendirmesi

KTEPH lezyonlarının anatomik dağılımının tanımlanması bu terapötik yaklaşımda çok önemlidir ve bazı özelliklerin iyi bir cerrahi sonucu tahmin etme olasılığı daha yüksektir [6]. En önemli cerrahi ilerleme, endarterektominin distal sınırlarının yeniden tanımlanması olmuştur [87, 88]. Bununla birlikte, PEA uygulanabilirliğinin uygunluğu açısından cerrahi merkezler arasında kaçınılmaz farklılıklar olduğunu vurgulamak önemlidir [89]. İnooperabilite kriterleri genellikle distal PA obstrüksiyonlarını, artmış pulmoner vasküler direnç ile mikrovasküler hastalığı düşündüren erişilebilir tıkanma sayısı arasındaki dengesizliği, $1500 \text{ dyn} \cdot \text{s} \cdot \text{cm}^{-5}$ 'in üzerinde bir pulmoner vasküler direnci ve komorbiditeyi içerir [6]. CTEPH lezyon tipi ve konumu, aşağıdaki dört seviyeyi içeren güncellenmiş California Üniversitesi San Diego CTEPH cerrahi sınıflandırmasına göre sınıflandırılabilir (şekil 8): seviye 0 (her iki akciğerde tromboembolik hastalık kanıtı yok), seviye I (başlayan lezyonlar bir ana PA'nın tam tıkanmasına karşılık gelen IC düzeyine sahip ana PA'larda), düzey II (lober arterler düzeyinde veya ana inen PA'larda başlayan lezyonlar), düzey III (segmental arterler düzeyinde başlayan lezyonlar), ve seviye IV (subsegmental arterler seviyesinden başlayan lezyonlar) [87].

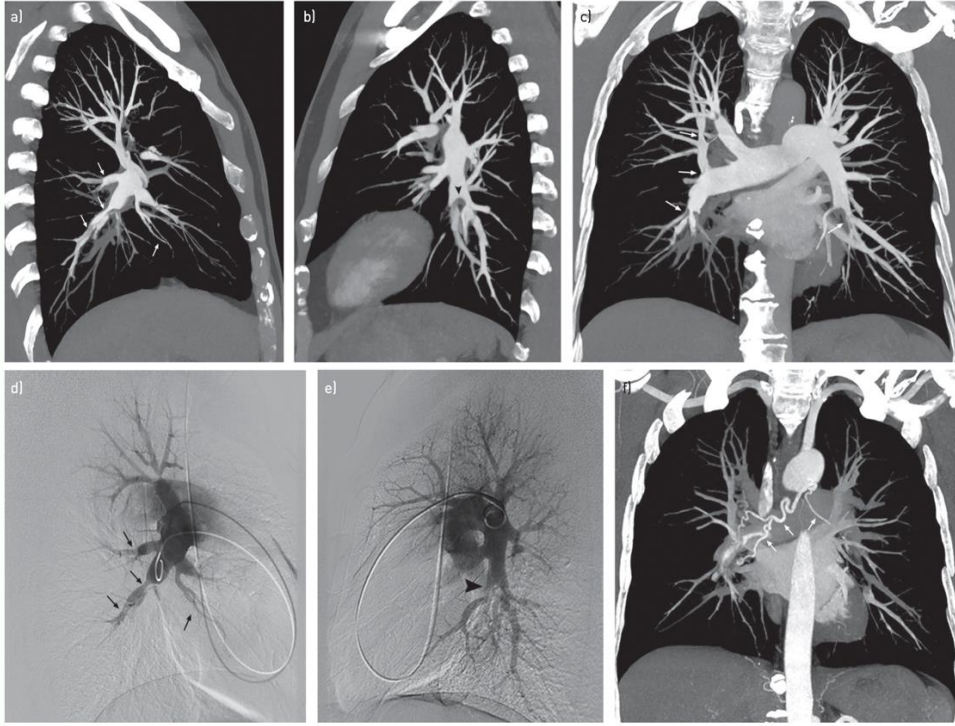
Şekil 8 Görüntüler güncellenmiş Kaliforniya Üniversitesi San Diego kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (CTEPH) cerrahi sınıflandırmalarını göstermektedir. Bu şekil, pulmoner arterler içindeki organize tromboembolik materyalin cerrahi erişilebilirliklerini koşullandıran konumunu göstermektedir: 1-3. Seviyeler erişilebilir lezyonlardır ve 4. seviye hastalık ameliyat edilemez. a) Seviye 1 hastalık ana pulmoner arterlerden birini veya her ikisini içerir. b) Seviye 2 hastalık lobar dallarda veya üst lob arterinin kalkışını geçtikten sonra başlar. c) Seviye 3 hastalık segmental damarlarda başlar. d) 4. seviye hastalık subsegmental damarlarda başlar.



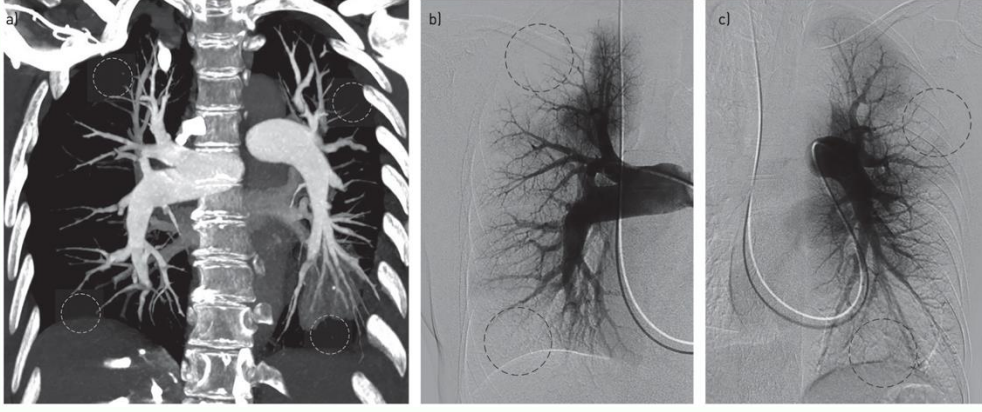
KTEPH tanısı doğrulandıktan sonra, BT anjiyografi operabilitenin değerlendirilmesi için kullanılabilir (şekil 9 ve 10) [6]. BT, cerrahi planlama için vasküler bir yol haritası sağlayabilir ve iyi PEA düzlemi korelasyonu ile organize tromboembolik materyalin proksimalinin tanımlanması için en iyi yöntemdir [87]. Bununla birlikte, cerrahi uygunluğun tahmini için BT kullanımının önemli görüntüleme uzmanlığı gerektirdiği ve genellikle en iyi şekilde deneyimli kurumlar tarafından yapıldığı vurgulanmalıdır [6, 7, 90]. Genel popülasyondaki görece nadir hastalık nedeniyle KTEPH'de BT'nin yorumlanmasında görüntüleme topluluğu içinde büyük bir bilgi boşluğu vardır [6]. Tarama protokolü, göğüs BT anjiyografisi için önerileri takip eder. PA analizi, ince ağların ve bantların, fokal stenozların ve subsegmental damarların görüntülenmesini iyileştirmek için kesitsel görüntüleme ve çok düzlemli reformasyonların birleşik kullanımını gerektirir. Daha önce referans standart olarak kabul edilen dijital çıkarma anjiyografisi, büyük ölçüde invazif olmayan modalitelerle değiştirilmiştir. Distal PEA'daki gelişmeler, BPA'nın gelişi ve daha distal vasküler değerlendirmeye genel odaklanma ile geleneksel dijital çıkarma anjiyografisi her zaman ince anatomik analiz için uygun olmayabilir.

Bu tür amaçlar için, seçici segmental anjiyografi, koni-ışınlı BT ve elektrokardiyogram kapılı BT de distal pulmoner damarların kesin olarak tanımlanması için düşünülebilir [90, 91].

Görüntüleme de saptanan mekanik tıkanma derecesi ile sağ kalp kateterizasyonu ile ölçülen hemodinamik bozulmanın şiddeti arasında genellikle net bir ilişki yoktur [6]. Bu tutarsızlık, küçük pulmoner damarları etkileyen yeniden şekillenme derecesine bağlıdır [82]. Müdahaleden önce küçük pulmoner vasküler hastalığı belirlemek büyük önem taşır çünkü bu daha şiddetli hastalık ve daha kötü sonuçlara dönüşür. İnoperabl KTEPH'nu olan ve belirgin küçük pulmoner vasküler hastalığı olan hastalar, BPA içeren veya içermeyen tıbbi tedaviye adaydır [6].



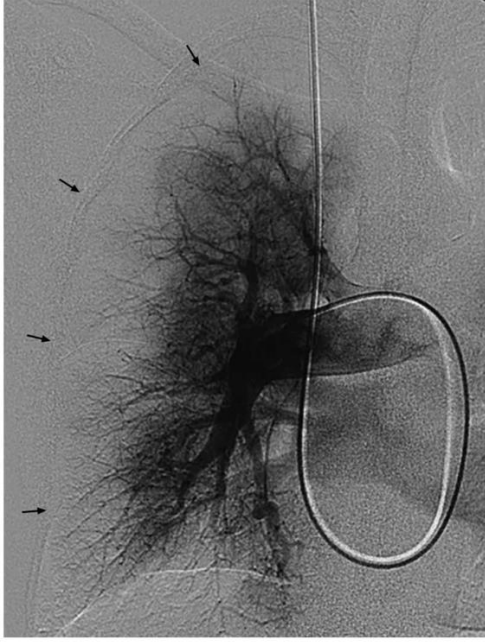
Şekil 9 a-f Görüntüler, merkezi ve periferik kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonu (KTEPH) olan 57 yaşındaki bir hastada pulmoner endarterektomiden önce BT anjiyografi ve pulmoner anjiyografik değerlendirmeyi göstermektedir. BT görüntülerinde sağ (a ve b) ve sol (c ve d) pulmoner arterlerin sagittal görünüşleri ve ilgili pulmoner anjiyogramlar, merkezi ve periferik arterlerde KTEPH'nin sayısız vasküler özelliğini gösterir. Sağ akciğerde oklar stenoz ve poststenoz genişlemesi, ağlar ve damar budamasına işaret eder; Sol akciğerde, ok uçları büyük bir duvar defekti ve aşağıdaki endoluminal ağları gösterir. Maksimum yoğunluk projeksiyonları (koronal düzlem), pulmoner arter fazındaki bilateral CTEPH vasküler lezyonlarını (oklar stenoz ve poststenoz dilatasyonu, ağlar ve endoluminal defekt (e) işaret eder) ve sonraki faz ise genişletilmiş sağ bronşiyal arterleri gösterir (oklar (f)).



Şekil 10 a-c Görüntüler, periferik kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonu olan 28 yaşındaki bir hastada BT anjiyografi ve pulmoner anjiyografik değerlendirmeyi göstermektedir. Maksimum yoğunluk projeksiyonu (koronal düzlem) (a) ve buna karşılık gelen sağ (b) ve sol (c) dijital pulmoner anjiyografik çalışmanın ön-arka görünümüleri. BT anjiyografik reformatta periferik pulmoner arterlerde damarın kesilmesi ve zayıf distal perfüzyon (noktalı daireler) ve anjiyografik görüntülerde karşılık gelen perfüzyon kusurları (noktalı daireler) mevcut.

Hipertrofik bronşiyal arterlerin gelişimi, sistemik ve pulmoner arter dolaşımı arasındaki kollateralleri yansıtan KTEPH'nin iyi bilinen bir özelliğidir [6, 82, 83, 92]. Anastomozlar, bronşiyal arterler ve prekapiller pulmoner arteriyoller arasında ve aynı zamanda post-kapiller venüller ve küçük damarlar arasında da bulunur [82]. Sistemik dolaşımdan gelen kollateral anastomozlar, proksimal PA tıkanıklıklarının distalinde iskemik pulmoner parankimin perfüzyonunu ve canlılığını sürdürmede önemli bir role sahiptir. Bazı yazarlar, bronşiyal arterler ve anastomozlar gelişmediğinde distal trombozun yayılabileceğini ve küçük pulmoner arteriyollerin açıklığını tehlikeye attığını öne sürmüşlerdir [83]. Shimizu ve ark. [92], KTEPH'li hastalarda BT anjiyografi analizinden, bronşiyal arterlerin enine kesit alanının tromboembolik materyalin merkezi kapsamı ile ilişkili olduğunu bildirmişlerdir.

Bu çalışmada, proksimal KTEPH tipindeki bronşiyal arter toplam alanı, distal tipten anlamlı ölçüde daha büyük saptanmıştır. Dijital çıkarma anjiyografisinin kapiller fazında zayıf subplevral perfüzyon, operabl KTEPH'de PEA sonrası daha kötü sonuçları öngörebilir [93]. Zayıf subplevral perfüzyon, posterior-anterior görünümde ve dorsal bölgenin lateral görünümünde dijital subtraksiyon anjiyografisinin kapiller fazında lateral plevradan 1.5 cm veya daha az (yaklaşık bir kaburga genişliği) olarak tanımlanır (şekil 11). Bu gibi durumlarda, V / Q akciğer taraması ayrıca korunmuş bir ventilasyonla azalmış subplevral perfüzyon gösterir [94].



Şekil 11 Inoperable kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonu olan 55 yaşındaki bir kadında gerçekleştirilen dijital subtraksiyon pulmoner anjiyografi (sağ taraftan enjeksiyon) görülmektedir. Anjiyografik çalışmanın kapiller fazında elde edilen bu ön-arka görünümde, zayıf subplevral perfüzyona dikkat edilmeli (oklar).

BPA Değerlendirilmesi

BPA, ameliyat edilemeyen KTEPH'nu olan hastalar için alternatif bir tedavidir [95, 96]. Kawakami ve ark.nın [91] yakın zamandaki KTEPH'lu 97 hastada BPA'nın 500 ardışık prosedürünü (1936 lezyon) inceleyen derlemelerinde lezyonların dağılımı ve özellikleri şu şekilde idi: tip A, halka şeklinde stenoz lezyonu; tip B, ağ lezyonu; tip C, subtotal lezyon; tip D, tam tıkanma lezyonu; ve tip E, kıvrımlı lezyon. Halka stenoz ve web lezyonlarında başarı oranı daha yüksek, komplikasyon oranı daha düşüktü. Toplam tıkanma lezyonları en düşük başarı oranına sahipti. Kıvrımlı lezyonlar, yüksek komplikasyon oranı ile ilişkilendirildi.

Optik koherens tomografi, tanının net olmadığı durumlarda endovasküler lezyonları daha iyi karakterize etmek için yardımcı olabilir. Bununla birlikte uzmanlar, yüksek kontrast madde hacmi ihtiyacı ve renal toksisite endişesi ve ayrıca periferik pulmoner vaskülatürde perfüzyon basıncını arttırabilen ve pulmoner hasara neden olabilecek kuvvetli enjeksiyon gereksinimi nedeniyle bu tekniği nadiren kullanmaktadırlar [97].

Pulmoner anjiyografinin kapiller fazında zayıf subplevral perfüzyon, diffüz distal trombozlu küçük damar hastalığının varlığını düşündürür ve BPA yetmezliğinin bir göstergesidir [94]. Taniguchi ve ark. [94], ameliyat edilemeyen KTEPH'li hastalarda, normal olarak perfüze olan gruptaki bronşiyal arter toplam alanının, zayıf perfüze grubunkinden daha büyük olduğunu göstermişlerdir. Zayıf gelişmiş bronşiyal arterler, KTEPH'li hastalarda yaygın distal tromboz gelişiminde rol oynayabilir [83].

SORU 5: PH TEDAVISINDEN SONRA RADYOLOJİK GÖRÜNTÜLEME YAPILMALI MI?

BPA veya PEA sonrası KTEPH

Pulmoner Endarterektomi (PEA) ve Pulmoner Balon Anjioplasti'de (BPA) olduğu gibi, KTEP'in tüm tedavi yöntemlerindeki temel amaç semptomların düzeltilmesi ve istirahat halindeki hemodinaminin normalizasyonudur. Bu sebeple de PEA veya BPA uygulanan hastalarda işlem sonrası değerlendirmenin odak noktası; egzersiz kapasitesi (6DYT), istirahat hemodinamisi ve sağ ventrikül işlevidir. PEA sonrası hastaların yaklaşık yüzde ellisinde pulmoner arter (PA) basıncı istirahatte 25 mmHg'nın altına düşmekte iken diğer yüzde 30'unda ise pulmoner arter basıncı 25 ile 30 mmHg arasında olup neredeyse normal pulmoner hemodinami sağlanmaktadır (98). BPA için büyük ölçekli uzun süreli veriler henüz mevcut değildir ancak istirahatte normal veya normale yakın pulmoner hemodinami sağlanan hasta oranının PAE'ye göre daha az olduğu bilinmektedir (95,99-101). Ancak öğrenme eğrisinden sonra sonuçların iyileştiği görülmüştür (96). Ayrıca güncel veriler farklı tedavi yöntemlerinin birlikte kullanılmasının tamamlayıcı olabileceğini göstermektedir. Tedavi seçeneklerinin birleştirilmesi, inoperabl KTEPH'te Riociguat ve BPA'nın karşılaştırıldığı RACE çalışmasında gösterildiği gibi, ilk olarak riociguat uygulanan hastalarda ek olarak BPA uygulamasının ya da tersi ek fayda sağlamaktadır (102).

PEA veya BPA sonrası pulmoner hemodinaminin normalleşmesi veya normale yakın hale gelmesi genellikle belirgin semptomatik iyileşme hali ile birlikte görülür. Bu tedavi hedeflerine ulaşılan hastalarda, klinik takipte ekokardiyografi dışında görüntüleme ihtiyacı yoktur. PEA'dan sonra rezidüel PH tespit edilen veya semptomları devam eden ya da iki durumun da mevcut olduğu hastalar için ise görüntüleme gerekmektedir (103). Konvansiyonel Dijital Substraksiyon Anjiyografi, hastaları ilk KTEPH müdahalelerinden sonra tekrar PEA veya BPA'ya uygunluk açısından değerlendirmek amacıyla en yaygın olarak kullanılan görüntüleme aracıdır. Bununla birlikte, Konik ışınli-BT gibi yeni görüntüleme araçları damar yapısı ve obstrüktif durumlar hakkında daha ayrıntılı bilgi sağlayabilir (104-106). İki boyutlu dijital substraksiyon anjiyografisi, BPA'dan önce ve sonra bölgesel akciğer iyot konsantrasyonlarının ölçülmesini sağlar (107).

Bu klinik değerlendirmelerin yanı sıra, PEA veya BPA sonrası pulmoner perfüzyon, kan akışı ve rezidüel pulmoner vasküler hastalığın büyüklüğünün BT ve MRI ile değerlendirilmesi üzerine bol miktarda literatür bulunmaktadır.

Faz-kontrast MR, BPA'dan önce ve sonra PA'deki kan akışı değişikliklerini göstermek için kullanılmıştır (108). Perfüzyon sintigrafisi, PEA veya BPA'dan sonra rezidüel perfüzyon bozukluğunu tespit etmek için kullanılabilir, ancak ek tedavi gereksinimini belirlemede yetersizdir. SPECT akciğer sintigrafisi, BPA sonrası bölgesel akciğer perfüzyon değişikliklerini değerlendirmek için kullanılmaktadır (108). Çift-Enerji BT, SPECT'ten daha ayrıntılı bilgi ve daha yüksek uzaysal çözünürlük sağlayabilir ve aynı zamanda damar morfolojisi hakkında da bilgi sağlamaktadır.

Japonya'da yapılan ön çalışmalarda, BPA öncesi ve sonrası bölgesel akciğer kan hacminin Çift-Enerji BT ile değerlendirilmesinin, SPECT görüntülemeyle daha güvenilir olduğu bulunmuştur (109,110). Çift-Enerjili BT ile fokal akciğer kan hacminin otomatik ölçümü, kan akışındaki bölgesel değişiklikleri değerlendirmek ve kan hacim (iyot) haritalarında yeni gelişen veya sebat eden defektleri göstermek için bir seçenek olabilir (111). Dinamik kontrastlı MR perfüzyon görüntüleme; pulmoner perfüzyonun kalitatif ve yarı kantitatif olarak değerlendirilmesine olanak sağlar ve KTEPH'de pulmoner perfüzyonun kantitatif haritalanması için kullanılabilir (112). BPA uygulanan KTEPH'li hastalarda bölgesel perfüzyonu, kan akışını, hacmini ve geçiş süresindeki iyileşmeyi göstermek için dinamik kontrastlı perfüzyon yöntemleri kullanılmıştır (113). Ayrıca Gecikmiş kontrast arttırma perfüzyon MR, Gaz ventilasyon MR ile birleştirilerek, KTEPH'de PEA'dan önce ve sonraki V / Q oranındaki iyileşmeyi değerlendirmek için kullanılmıştır (114).

Başarılı bir PEA operasyonu sonrası sağ ve sol sistolik sonu ve diyastol sonu volümlerin normalizasyonu, intraventriküler senkronizasyonun yeniden sağlandığı ventriküler septum deviasyonundaki düzelme ve sağ ventrikül boyutlarındaki küçülme CINE-MRI yöntemi ile gösterilebilmektedir (115-117). Seri MR çalışmaları ile PEA'dan sonraki ilk 4 hafta içinde kardiyak yeniden yapılanmanın başladığı gösterilmiştir (118). Yakın zamanda Maschke ve ark. MR ile PEA'dan sonra sağ ventrikül fonksiyonu ile sağ ve sol ventrikül senkronizasyonunun iyileştiğini, ancak sirkumferensiyel ve radyal fonksiyonun iyileşmesinde bölgesel farklılıklar olduğunu gösterdiler. Bu bulguların klinik sonuçları bilinmemektedir (114).

BPA'dan sonra seri MR kullanarak, Sato ve ark. sağ ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonundaki iyileşmeyi göstermişlerdir. Fukui ve arkadaşları tarafından yapılan başka bir çalışmada, MR ile değerlendirilen sağ ventrikül işlevi BPA'dan sonra belirgin şekilde iyileşirken, sol ventrikül işlevinin büyük ölçüde değişmediği gösterildi. Sağ kalp kateterizasyonu ile ölçülen pulmoner vasküler dirençteki düşüş ile sağ ventrikül sistolik sonu ve diyastol sonu volümlerdeki azalmanın korole olduğu görüldü. ($r=0.74$ and $r=0.72$, respectively; $p<0.001$ for both) Kardiyak MR ayrıca BPA'dan sonra gelişmiş ventriküler senkronizasyon ve interventriküler septal miyokardiyal T1 değerlerindeki artışı (doğal miyokardiyal T1 değerlerine dönüş) göstermek için de kullanılmıştır.

Başarılı PEA'dan sonra, sine MRI sağ ve sol ventriküler sistolik sonu ve diyastol sonu hacimlerin normalleşmesini, interventriküler senkronizasyonun yeniden kurulmasını, "sola" ventriküler septal eğriliğin geri dönüşünü ve RV kitlesinde bir azalmayı gösterebilir [115 –117]. Seri MRI çalışmaları PEA'dan sonraki ilk 4 hafta içinde ters kardiyak yeniden şekillenmenin gerçekleştiğini ve cerrahiden sonraki 3 ve 6 ayda birkaç değişikliğin meydana geldiğini göstermiştir [118]. Daha yakın zamanlarda, Mascke ve ark.nın çalışmasında [119] MRI ile PEA'dan sonra global RV fonksiyonunun ve sağ ve sol ventrikül senkronizasyonunun iyileştiği, ancak çevresel ve radyal fonksiyonun iyileşmesinde bölgesel farklılıklar olduğu saptanmıştır. Bu bulguların klinik sonuçları bilinmemektedir.

BPA'dan sonra seri MR kullanarak, Sato ve ark. [120] sağ ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunda iyileşme gösterdiler. Fukui ve ark. tarafından yapılan başka bir çalışmada. [117], MR'dan türetilen RV işlevi BPA'dan sonra belirgin şekilde düzeldiği sol ventrikül işlevi büyük ölçüde değişmedi. Sağ kalp kateterizasyonu kullanılarak ölçülen pulmoner vasküler dirençteki düşüşle (sırasıyla $r = 0.74$ ve $r = 0.72$; her ikisi için $p < 0.001$), sağ ventrikül sistolik sonu ve diyastol sonu hacimdeki düşüş sıkı bir şekilde ilişkilidir. RV işlevi, arytük azaltmayı takip eder. Kardiyak MR ayrıca BPA'dan sonra gelişmiş ventriküler senkronizasyon ve interventriküler septal miyokardiyal T1 değerlerinde bir artış (doğal miyokardiyal T1 değerlerine dönüş) olduğunu göstermek için de kullanılmıştır [121, 122].

BPA'dan sonra, bölgesel pulmoner parankimal perfüzyon ölçümlerini ve kardiyak MR'ı birleştiren MR çalışmaları, hemodinamideki ve ventriküler kütle indeksindeki değişikliklerle ilişkili olarak, tedavi edilen loblarda ve tedavi edilmeyen loblarda daha az derecede pulmoner kan akışında iyileşme olduğunu göstermiştir [113]. KTEPH'de PEA'dan sonra hangi hastaların egzersiz kapasitesini iyileştireceğini tahmin etmek için kardiyak MR çalışmaları da kullanılmıştır. MR'da bozulmuş inme hacmi yanıtı olan hastalarda egzersiz sınırlıdır [123]

Medikal tedavi altındaki PAH ve KTEPH hastaları

Medikal tedavi gören PAH veya KTEPH hastalarının takiplerinin bir parçası olarak görüntüleme, şu anda büyük ölçüde kalbe odaklanmaktadır(124). Klinikte transtorasik ekokardiyografi en sık ve yaygın olarak kullanılmakta olan görüntüleme aracıdır ancak bu yazının odak noktası bu yöntem değildir. MR; yüksek çözünürlüklü üç boyutlu görüntüleme sağladığından ve kalp boşluklarının hacimlerinin, kas kütesinin ve kan akışlarının güvenilir bir şekilde ölçülmesine ve ayrıca kalbin fonksiyonel değerlendirmesine izin verdiği için, kalp görüntüleme için referans standart olarak kabul edilir. Sintigrafi ve BT, PAH veya KTEPH nedeli tedavi alan hastaların rutin takiplerinde şu anda yerleşik bir role sahip değildir. Bu nedenle, bu bölüm, tedavi gören PAH veya KTEPH hastalarında takip aracı olarak MR kullanımına odaklanacaktır. Bu bölüm, literatürün özel bir sistematik incelemesi ile desteklenmemiştir.

RV işlevini belirlemek için birkaç MR ölçümü kullanılabilir. Seri kalp ile senkronize nefes tutularak kısa eksen dengeli sabit durum serbest presesyon sine görüntüleri diyastol sonu ve sistol sonu oda hacimlerini hesaplamak için sonradan işlenir [125]. Dikkat edilmesi gereken nokta, RV vuruş hacmi, pulmoner dolaşıma atılan kan ve triküspit kapak yetersizliği miktarının toplamıdır. Etkili pulmoner kan akışı (ve dolayısıyla etkili vuruş hacmi), pulmoner kapak ve / veya dört boyutlu akış görüntüleri seviyesinde elde edilen iki boyutlu faz kontrast görüntülerinin son işleminden sonra belirlenebilir.

PAH tedavisi gören hastalarda kalp fonksiyonunu belirlemek için MR kullanılmıştır [126]. Başlangıçta, vücut yüzey alanına endekli MRI volümetrisinden türetilen RV inme hacmi, RV ejeksiyon fraksiyonu ve RV diyastol sonu hacim indeksi, PAH hastalarında sağkalımın bağımsız prediktörleridir [74, 75, 127]. Aynısı, yaş, cinsiyet ve vücut yüzey alanı ve PA sertliği için düzeltildiğinde sağ ventrikül diyastol sonu hacim indeksi için de bulunmuştur [80, 128]. Takip sırasında, RV inme hacim indeksindeki düşüş, sağ ventrikül hacimlerinde artış ve azalmış sol ventrikül dolumu, yüksek mortalite riski ile ilişkilendirilmiştir [74]. Özellikle, RV ejeksiyon fraksiyonundaki değişiklikler, sağ kalp kateterizasyonu ile değerlendirilen pulmoner vasküler dirençteki değişikliklere göre daha çok sonucu öngörmekteydi [75]. Seri MR göstermiştir ki, RV yetmezliğinin ilk döneminde, uzunlamasına ve çevresel RV suşunda paralel bir düşüş vardır; zamanla, çevresel zorlanma azalmaya devam ederken boylamsal zorlanmadaki bozulma sonunda durduğu görülmüştür. Bu, interventriküler septumun ilerleyici sola kaydırılmasıyla daha da kötüleştiği izlenmiştir [116]. MR ayrıca PH'li hastalarda artmış PA sertliğini ve azalmış RV ve PA eşleşmesini göstermek için de kullanılmıştır, ölçümler takip değerlendirmeleri sırasında da yararlı olabilmektedir [129-131]. Nisan 2015'te yayınlanan makalelerin bir meta analizine göre [78], MR'dan türetilen en güçlü sonuç prediktörleri RV ejeksiyon fraksiyonu (havuzlanmış hazard ratio, 1.23;% 95 CI: 1.07, 1.41; p = 0.003), RV sonu - diastolik hacim indeksi (havuzlanmış hazard ratio, 1.06;% 95 CI: 1.00, 1.12; p = 0.049), RV sistolik sonu hacim indeksi (havuzlanmış hazard ratio, 1.05;% 95 CI: 1.01, 1.09; p = 0.013), ve sol ventrikül diyastol sonu hacim indeksi (havuzlanmış hazard ratio, 1.16;% 95 CI: 1.00, 1.34; p = 0.045). Sağ ventrikül ve sol ventrikül kitlesi sonuç ile ilişkili bulunmamıştır [78].

Bazı çalışmalar MR ile ortalama PA basıncı ve pulmoner vasküler direnci tahmin etmeye çalışsa da (132,133) MR ile elde edilen basınç tahminleri, PH'lu hastaların takipleri için hala yeterince güvenilir değildir. Daha küçük klinik araştırmalar, sağ ventrikül kitlesi ve sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (134-136) gibi MR ile elde edilen verileri kullanmıştır, ancak MR, büyük çok merkezli çalışmalarda, özellikle lojistik nedenlerle ve düzenleyici kurumların henüz ilaçları onaylamadığı gerekçesiyle henüz kullanılmamıştır. PVOD / PCH'li hastalar genellikle PAH tedavisine zayıf yanıt verir ve PAH ilaçlarının kullanımı, yaşamı tehdit eden pulmoner ödem potansiyel riski ile ilişkili olabilir (şekil 2e ve f) [137, 138].

SONUÇ

Son on yılda, pulmoner hipertansiyonun (PH) tanısal yaklaşımında, prognostik sınıflamada ve tedavinin izlenmesinde noninvazif görüntülemenin önemi gösterilmiştir. Merkezler genelinde mevcut kılavuzlar ve uygulamayla kabul edilen bu önemli rolün yanı sıra, görüntüleme yöntemleri gelişmeye devam ediyor ve yapay zeka da tıbbi görüntüleme alanında kullanılmaya başlandı.

Ek E5, görüntülemenin bazı mevcut sınırlamalarını geri çekebilecek ve PH yönetiminde yeni uygulama alanlarına yeni ortaya çıkan tekniklere ve / veya yaklaşımlara genel bir bakış sağlar. Klinik olarak ilgili birkaç alan vurgulanmıştır. Ek E6, bu makalenin her bölümünün temel mesajlarını özetlemektedir. Çalışma grubu, Ek E7'de (tablo E3 – E15) ve şekil E3'te ayrıntıları verilen arama stratejisini takip etmiştir.