

Krónikus thromboemboliás pulmonalis hypertonia – a rejtőzködő betegség

Kolodzey Gábor dr.  ■ Balogh László dr. ■ Barta Judit dr.
Péter Andrea dr. ■ Szűk Tibor dr.

Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Klinikai Központ, Kardiológiai Klinika, Debrecen

Bevezetés: A krónikus thromboemboliás pulmonalis hypertonia (CTEPH) a pulmonalis hypertonia egyik ritka, de potenciálisan gyógyítható formája. A betegség hátterében a korábban lezajlott tüdőembóliát követő inkomplett thrombusresolutio, *in situ* thrombosis, vascularis remodelling húzódik meg. Az érellenállás növekedése tartóssá válik, pulmonalis hypertoniát okoz, mely progresszív, fatális jobbszívfél-elégtelenséghez vezethet kezelés hiányában. A CTEPH gyakran „rejtőzködő” betegség, mivel tünetei nem specifikusak, azokat gyakran más kórképekkel lehet összetéveszteni.

Célkitűzés: Az összefoglalás célja a CTEPH epidemiológiájának, patomechanizmusának, korszerű diagnosztikai és terápiás lehetőségeinek áttekintése, hangsúlyt helyezve a háziorvosok és a belgyógyászok szerepére a korai felismerés kapcsán.

Módszer: Narratív irodalmi áttekintés a 2022. évi ESC/ERS irányelvek, a legfrissebb európai és nemzetközi regiszterek, valamint az elmúlt években megjelent áttekintő közlemények alapján.

Eredmények: A CTEPH incidenciája a tüdőembóliát követően 2–4% körüli, de valós előfordulása ennél gyakoribb lehet. A diagnózis felállítása késik, a panaszok megjelenése után átlagosan 18–24 hónappal kerülnek a betegek a pulmonalis hypertonia centrumok látóterébe. A pulmonalis endarterectomia (PEA) centrális laesiók esetén kuratív lehet, ugyanakkor a nem operálható vagy reziduális CTEPH kezelésében a ballonos pulmonalis angioplasztika (BPA) és a gyógyszeres terápia (például riociguat) nyitott új perspektívát.

Megbeszélés: A CTEPH diagnosztikája komplex feladat. A háziorvos kulcsszerepe abban áll, hogy a visszatérő dyspnoét, terhelésintoleranciát, a jobb szívfél elégtelenségének tüneteit és a tüdőembóliát követő panaszok fennmaradása esetén gondoljon a CTEPH lehetőségére, és gyanú esetén továbbküldje a beteget pulmonalis hypertonia centrumba.

Következtetés: A CTEPH időben történő diagnózisa és korszerű kezelése jelentősen javíthatja a betegek életminőségét és túlélését. A háziorvos és a belgyógyász az első vonalban áll, ezért edukációjuk és éberségük szerepe alapvető a kórkép felismerésében.

Orv Hetil. 2025; 166(48): 1908–1915.

Kulcsszavak: krónikus thromboemboliás pulmonalis hypertonia, diagnózis, pulmonalis endarterectomia, ballonos pulmonalis angioplasztika, riociguat

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension – the hidden disease

Introduction: Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) is a rare but potentially curable form of pulmonary hypertension. Its pathophysiological background involves incomplete thrombus resolution following acute pulmonary embolism, *in situ* thrombosis, and vascular remodeling. An increase in pulmonary vascular resistance leads to persistent pulmonary hypertension, which, if left untreated, may progress to fatal right heart failure. CTEPH is often considered a “hidden” disease, as its nonspecific symptoms are frequently misattributed to other conditions.

Objective: To provide an update overview of the epidemiology, pathophysiology, diagnostic challenges, and therapeutic options of CTEPH, with particular emphasis on the role of the general practitioners and the internists in early recognition.

Method: A narrative literature review based on the 2022 ESC/ERS guidelines, the most recent European and international registries, and contemporary review.

Results: The incidence of CTEPH following pulmonary embolism is estimated at 2–4%, although its true prevalence is likely higher. Diagnostic delays are common, with patients typically presenting to pulmonary hypertension centers 18–24 months after symptom onset. Pulmonary endarterectomy offers a curative treatment option for patients with surgically accessible central lesions. For inoperable or residual CTEPH, balloon pulmonary angioplasty and targeted pharmacological therapy, such as riociguat, have opened new therapeutic perspectives.

Discussion: Diagnosis of CTEPH remains a complex challenge. General practitioners have a pivotal role by considering CTEPH in patients with recurrent dyspnea, exercise intolerance, signs of right heart failure, or persistent symptoms following pulmonary embolism, and by ensuring timely referral to specialized pulmonary hypertension centers. **Conclusion:** Early diagnosis and evidence-based management of CTEPH can significantly improve both quality of life and survival. As general practitioners and internists are on the frontline, their awareness and education are crucial for early disease recognition.

Keywords: chronic thromboembolic pulmonary hypertension, diagnosis, pulmonary endarterectomy, balloon pulmonary angioplasty, riociguat

Kolodzey G, Balogh L, Barta J, Péter A, Szűk T. [Chronic thromboembolic pulmonary hypertension – the hidden disease]. Orv Hetil. 2025; 166(48): 1908–1915.

(Beérkezett: 2025. október 7.; elfogadva: 2025. október 14.)

Rövidítések

BPA = ballonos pulmonalis angioplasztika; CI = (cardiac index) szívindex, a perctér fogat (CO) testfelszínre vonatkoztatott értéke; CO = (cardiac output) perctér fogat; COPD = (chronic obstructive pulmonary disease) krónikus obstruktív tüdőbetegség; CTEPH = (chronic thromboembolic pulmonary hypertension) krónikus thromboemboliás pulmonalis hypertonia; dPAP = (diastolic pulmonary artery pressure) diastolés pulmonalis artériás nyomás; EKG = elektrokardiográfia; ERS = (European Respiratory Society) Európai Légzőszervi Társaság; ESC = (European Society of Cardiology) Európai Kardiológiai Társaság; HFpEF = (heart failure with preserved ejection fraction) megtartott ejekciós frakciójú szívelégtelenség; HFrEF = (heart failure with reduced ejection fraction) csökkent ejekciós frakciójú szívelégtelenség; iPAH = (idiopathic pulmonary arterial hypertension) idiopathiás pulmonalis artériás hypertonia; mPAP = (mean pulmonary artery pressure) átlagos pulmonalis artériás nyomás; NYHA = (New York Heart Association) Szívbetegséggel Foglalkozó New York-i Társaság; PAH = pulmonalis artériás hypertonia; PDE5 = (phosphodiesterase 5) foszfodiészteráz-5; PE = (pulmonary embolism) tüdőembolia; PEA = pulmonalis endarterektomia; PH = pulmonalis hypertonia; PVR = (pulmonary vascular resistance) pulmonalis vascularis ellenállás; RHC = (right heart catheterization) jobb szívfélkatéterezés; sGC = szolubilis guanilát-cikláz; sPAP = (systolic pulmonary artery pressure) systolés pulmonalis artériás nyomás; V/Q scan = (ventilation/perfusion scintigraphy) ventilációs/perfúziós szcintigráfia

A krónikus thromboemboliás pulmonalis hypertonia (CTEPH) patomechanizmusa és epidemiológiája

A pulmonalis hypertonia (PH) egy heterogén betegcsoport, amely különböző kórállapotok következményeként alakulhat ki, és amelyet a pulmonalis artériás rendszerben mérhető tartós nyomásemelkedés jellemez [1]. A definíció szerint a nyugalomban mért átlagos pulmonalis artériás nyomás (mPAP) ≥ 20 Hgmm a jobb szívfélkatéterezés során. A PH öt nagy csoportba sorolható az etiológia alapján. Elkülönítjük a primer pulmonalis artériás hypertoniát (1.), a balszívfél-betegség okozta (2.),

a tüdőbetegség okozta (3.) eseteket, külön entitást képvisel a CTEPH (4.), illetve a tisztázatlan/multifaktoriális hátterű esetek csoportja (5.) [2].

Bár a CTEPH a legritkább PH-forma, klinikai jelentősége túlmutat a ritkaságán. Ez az egyetlen csoport, amely definitív sebészi beavatkozással, pulmonalis endarterectomiával (PEA) potenciálisan gyógyítható, időben alkalmazott terápiával jól kezelhető (1. ábra) [3, 4].

- 1. Pulmonalis artériás hypertonia
- 2. Balszívfél-betegséggel társuló PH
- 3. Tüdőbetegséggel társuló PH
- 4. CTEPH
- 5. Tisztázatlan és/vagy multifaktoriális mechanizmusú PH

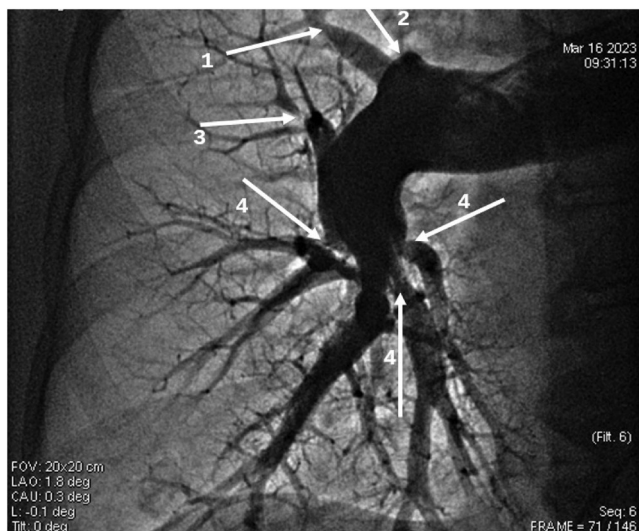
1. ábra

A pulmonalis hypertonia osztályozása

CTEPH = krónikus thromboemboliás pulmonalis hypertonia;
PH = pulmonalis hypertonia

Klinikai osztályozás

A CTEPH etiológiája nem ismert pontosan. Hátterében a leggyakrabban a pulmonalis embolia oki szerepe feltételezhető, ugyanakkor az esetek akár 25–30%-ában nincs anamneszikus adat tüdőembolia vonatkozásában. Ezekben az esetekben az *in situ* thrombosis, a microembolisatio vagy a fel nem ismert, néma („szubklinikai”) tüdőembolia állhat a háttérben [5]. A tüdőembolia igen gyakori cardiovascularis kórkép, évi 50–100 eset/100 000 lakos az éves becsült incidenciája. Az esetek zöme házi-orvosi-sürgősségi szűrőn halad át, belgyógyászaton és pulmonológián kerül döntő arányban kezelésre [6]. Az akut eseményt követően a thrombusmassza felszívódása 3 hónapon belül bekövetkezik, a pulmonalis érstruktúra restitúciója megtörténik. Az esetek néhány százalékában a thrombusresolutio inkomplett CTEPH-képe alakul ki [7]. A nagyobb nemzetközi regiszterek adatai szerint tüdőemboliát túlélt betegek 2–4%-ában CTEPH-t diagnosztizálnak [8–12]. Ez azt jelenti, hogy



2. ábra

Perifériás laesiók CTEPH-beteg pulmonalis angiográfiás felvételén nyilakkal jelezve: 1. „ring” típus, 2. occlusio, 3. subtotalis occlusio, 4. „web” típus

CTEPH = krónikus thromboemboliás pulmonalis hypertonia

minden 20–50. akut tüdőembóliát követően kialakulhat krónikus thromboemboliás hypertonia. A tüdőembóliát elszenvedett betegek közül sokan nem kerülnek utánkövetésre, továbbá a diagnosztika nehézségei miatt a valódi prevalencia biztosan nagyobb a regisztrált adatoknál [13, 14]. Egyes tanulmányok szerint a gyakoriság akár 6% körül mozoghat, amennyiben a tüdőembólián átesett betegek alapos utánkövetésben részesülnek [15, 16].

A CTEPH kialakulásának középpontjában az akut pulmonalis embóliát követő thrombusresolutio zavara áll [17]. Normális körülmények között a tüdőembólia során a pulmonalis artériába sodródott thrombus fibrinolitikus és celluláris mechanizmusok révén teljes mértékben feloldódik [18]. Bizonyos esetekben azonban a thrombus nem bomlik le teljesen, hanem krónikus organizáció és fibrotikus átalakulás révén hegesen beépül az érfalba [19]. Ez az érfalhoz tapadó, hegesen rögzült thrombus részleges vagy teljes lumenelzáródást okoz, amely tartósan megemeli a pulmonalis vascularis ellenállást (PVR). Az elváltozások elsősorban a közepes és nagy ágak szintjén figyelhetők meg, a CTEPH azonban nem csupán „mechanikus obstrukció” következménye. A hemodinamikai változások másodlagos kísér-angiopathiát váltanak ki a nem érintett érszakaszokban is „*in situ* thrombosisok” felléptével, ami hasonlít a pulmonalis artériás hypertonia (PAH) morfológiai jellegzetességeihez. Ez az úgynevezett „small-vessel disease” hozzájárul a kórkép progressziójához és súlyosságához. A következmény a jobb szívfél tartós nyomásterhelése. A jobb kamra kezdetben hypertrophiával reagál, majd a nyomásfokozódás és a volumenterhelés következtében dilatál, a tricuspidalis billentyű funkcionális fokozódó elégtelensége alakul ki, kitágul a jobb pitvar, a betegség végstádiumában jobbszívfél-elégtelenség jön létre, amely vezető

halálóki tényező [20, 21]. Ez a patofiziológiai láncolat teszi súlyossá a betegséget, ugyanakkor felismerése és időben történő kezelése esetén a folyamat megállítható, sőt részben reverzibilis (2. ábra).

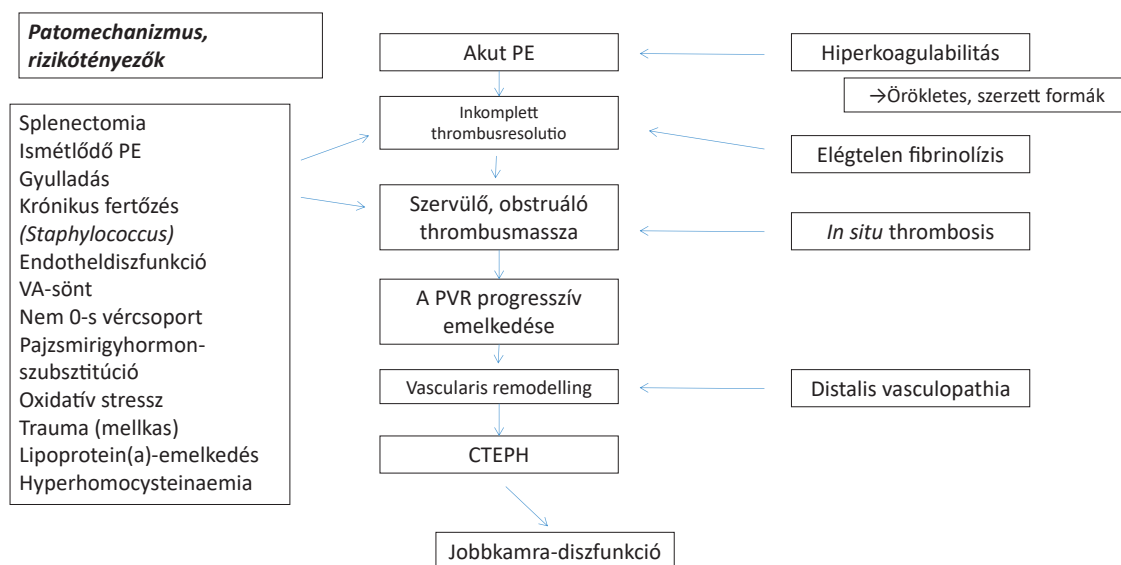
A betegség korai felismerése komoly nehézséget jelent, mert tünetei nem specifikusak, és fokozatosan, sokszor évek alatt fejlődnek ki [22]. A betegek panaszai – terhelésre jelentkező nehézlégzés, fáradtság, teljesítőképesség-csökkenés, szédülés, terhelésre jelentkező syncope, perifériás oedema – könnyen félreértelmezhetők, és gyakran más, sokkal gyakoribb kórképekhez kötik őket [23]. Nem ritka, hogy a beteget asztmával, krónikus obstruktív tüdőbetegséggel (COPD), balszívfél-elégtelenséggel vagy pszichoszomatikus kórképpel kezelik, miközben a háttérben valójában CTEPH áll.

A diagnózis késői felállítása súlyos következményekkel jár, a jobbszívfél-elégtelenség kezelési lehetőségei igen szerények, a mortalitás jelentős. Az időben történő felismerés ezzel szemben lehetőséget nyújt a kuratív sebészi kezelésre, a katéteres ballonos pulmonalis angioplasztikára (BPA) és a célzott gyógyszeres terápia bevezetésére. A felismerés kulcsa gyakran a háziorvos és a belgyógyász kezében van, hiszen ők találkoznak először a betegekkel, ők azok, akik a betegség gyanúját felvethetik és a beteget specializált centrumba irányíthatják. A szívultrahang nagy segítséget jelent mind a diagnózis felvetése, mind annak elvetése kapcsán.

Rizikófaktorok

Számos rizikófaktor ismert, amely hajlamosíthat CTEPH kialakulására. A legfontosabb tényezők közé tartozik az ismételt vagy masszív tüdőembólia, a fiatalabb életkorban lezajlott, nagy thrombusmennyiséggel járó esemény, nem megfelelő, rövid ideig tartó antikoagulálás, valamint a rosszindulatú daganatok jelenléte, a pulmonalis microvascularis remodelling genetikai/epigenetikai tényezői. További rizikófaktor a splenectomia – funkcionális asplenia, bizonyos krónikus gyulladásos állapotok (például gyulladásos bélbetegség, osteomyelitis), autoimmun betegségek és antifoszfolipid-szindróma [24].

Megfigyelték, hogy hypothyreosisban, ventriculoatrialis sönttel élőknél, illetve myeloproliferatív kórképekben is nagyobb a kockázat. Nemzetközi CTEPH-regiszterek kimutatták, hogy a nem 0-s vércsoportok gyakoribbak a betegek körében. Ennek hátterében a von Willebrand-faktor és a VIII-as alvadási faktor magasabb plazmaszintje állhat nem 0-s vércsoport esetén, ami fokozott thromboshajlamhoz vezethet. Érdekeség, hogy a klasszikus vénás thromboemboliás rizikófaktorok – például Leiden-mutáció, protein C- vagy S-hiány – kevésbé jellemzőek CTEPH esetén [25, 26]. A nemek közötti különbség mérsékelt: férfiaknál kissé gyakoribb, de nőknél sem ritka. A pontos patomechanizmus és rizikóprofil még nem teljesen tisztázott, ami arra utal, hogy a betegség patogenezise összetett, és több tényező együttes hatásának eredménye (poligénes, multifaktoriális) [27] (3. ábra).



3. ábra

A CTEPH patomechanizmusa, rizikótényezők. Akut tüdőembóliát követően az inkomplett thrombusresolutio, elégtelen fibrinolízis szervülő, obstruáló thrombusmassza megjelenéséhez vezet, amely a pulmonalis vascularis ellenállás progresszív emelkedését okozza. A vascularis átrendeződés, *in situ* thrombosisok fellépte a CTEPH klasszikus képét idézi elő. A betegség adekvát, időben történő terápia nélkül jobbszívfél-elégtelenséget okoz

CTEPH = krónikus thromboemboliás pulmonalis hypertonia; PE = tüdőembolia; PVR = pulmonalis vascularis ellenállás; VA = ventriculoatrialis

Klinikai tünetek és a „rejtőzködő” természet

A CTEPH klinikai prezentációja lassan, fokozatosan bontakozik ki. A betegek gyakran éveken át enyhe vagy közepes terhelésre jelentkező dyspnoéről számolnak be, amelyet fáradtság, csökkent terhelhetőség, mellkasi nyomásérzés, esetenként palpáció kísér. A palpációs panaszok hátterében pitvarfibrilláció, pitvari flutter húzódnak meg. A betegség előrehaladtával terhelésre jelentkező syncope is megjelenhet, amely a jobb szívfél súlyos nyomásterhelését és a csökkent perctérfogatot jelzi. A jobb szívfél-elégtelenség jelei – perifériás oedema, hepatomegalia, ascites – a betegség késői stádiumában dominálnak. Sajnos ezek a tünetek nem specifikusak: hasonló panaszokat látunk balszívfél-elégtelenségben, COPD-ben, asztmában, megtartott ejekciós frakciójú szívelégtelenség (HFpEF) esetén is [28–31]. Emiatt a CTEPH diagnózisa gyakran éveket késik.

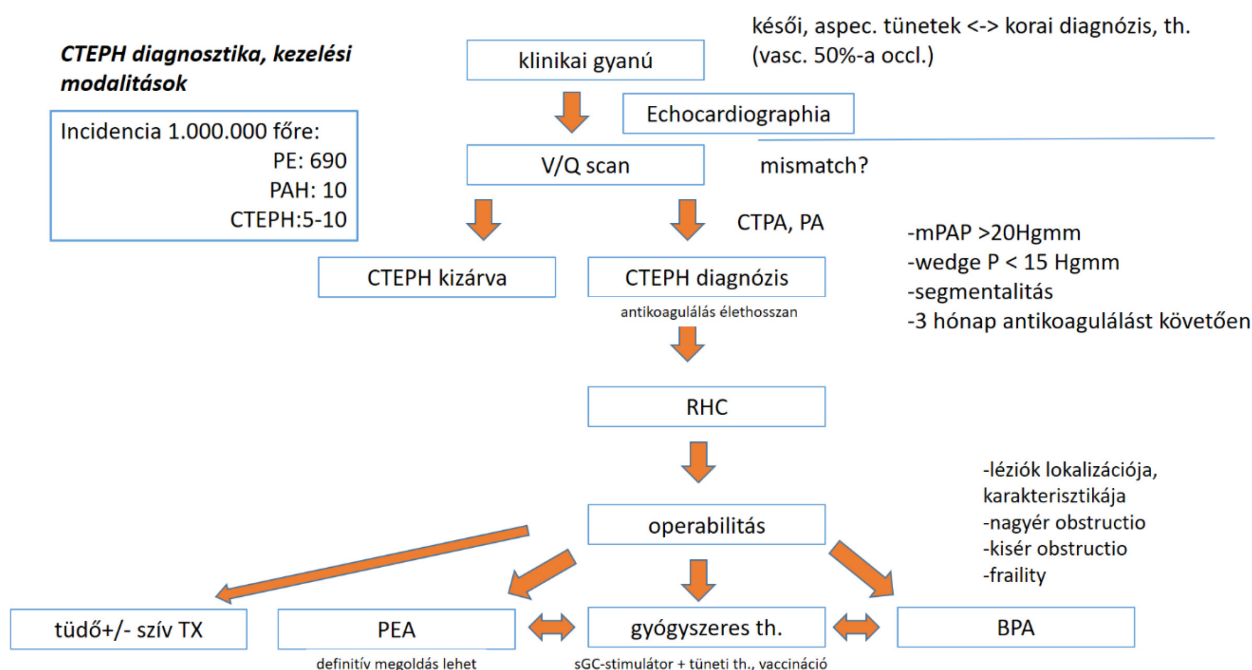
Külön figyelmet érdemel a tüdőembolia utáni állapot. A betegek egy részében az akut eseményt követően „poszt-PE-szindróma” alakul ki, amely tartós terhelésintoleranciával, dyspnoéval jár. Bár ezek a panaszok a PE utáni hónapokban gyakran spontán javulnak, ha a tünetek 3–6 hónapon túl is fennmaradnak, mindig gondolni kell a CTEPH lehetőségére.

Diagnosztikai algoritmus (4. ábra)

A CTEPH diagnózisa több lépcsőben, multidiszciplináris együttműködés eredményeként történik [32]. Tüdőembóliát követően, ha a betegnek 3 hónapos adekvát antikoagulálás mellett is perzisztálnak a nehézlégzéses,

fulladásos panaszai, a legfontosabb lépés a CTEPH gyanújának felmerülése [33]. A klinikai gyanú felvetése elsősorban a háziorvos és a belgyógyász felelőssége, akiknek ilyen esetekben a beteget PH-centrumba kell irányítaniuk további diagnosztikus kivizsgálásra. A szívultrahang kizárhatja a CTEPH meglétét [34], klinikai gyanú megléte esetén azonban a ventilációs/perfúziós szcintigráfia (V/Q scan), a CTEPH diagnosztikájának aranystandardja az első lépés [15, 35]. A típusos lelet a ventilációs-perfúziós 'mismatch' megléte, perfúziós defektus ventilációs eltérés nélkül. Mintázata szegmentális vagy szubssegmentális, a perfúziós defektusok többnyire éles határral jelennek meg. Diffúz, „patchy” (foltos) perfúziós eltérések is előfordulhatnak, főleg perifériás érintettségű. A normális V/Q szcintigráfia gyakorlatilag kizárja a CTEPH-t (szensitivitás ~96–97%, specificitás ~90%). A mellkasröntgen és az EKG gyakran nem specifikus eltéréseket mutat. Segítséget jelenthet a CT-tüdőangiógráfia, amely az anatómiai eltérések kimutatására szolgál, bemutatja a thrombusszerű elváltozásokat, a hálószerű szűkületeket, a krónikus elzáródásokat. Az echokardiográfia alapvető fontosságú, mert noninvazív módon képes jelezni a PH fennállását: látható lehet a jobb kamra dilatációja, a tricuspidalis regurgitatio és a systolés pulmonalis nyomás becsülhető.

A második lépcsőként jobbszívfél-katéterezés (Swan-Ganz-katéterezés – RHC) a hemodinamikai diagnózist adja meg. Objektíven meghatározásra kerülnek a jobbszívfél-nyomásértékek (sPAP, mPAP, dPAP), a PVR és a szívindex értékei (CO, CI) [36, 37]. Az echokardiográfia szerepe a betegség kizárásában, a diagnózis felvetésében és a jobbszívfél-nyomás noninvazív utánpótlásában áll [38–42]. A CTEPH diagnózisa csak a



4. ábra

CTEPH diagnosztika – áttekintő ábra

BPA = ballonos pulmonalis angioplasztika; CTEPH = krónikus thromboemboliás pulmonalis hypertonia; CTPA = CT-tüdőangiográfia; mPAP = átlagos pulmonalis artériás nyomás; PA = pulmonális artéria; PAH = pulmonalis artériás hypertonia; PE = tüdőembolia; PEA = pulmonalis endarterectomia; RHC = jobb szívfél-katéterezés; sGC = szolubilis guanilát-cikláz; TX = transzplantáció; V/Q scan = ventilációs-perfúziós scan

képző és a hemodinamikai adatok együttes értékelésével állítható fel, multidiszciplináris PH-centrumban [43].

Differenciáldiagnosztika

A CTEPH elkülönítése más PH-formáktól elengedhetetlen, hiszen a terápiás lehetőségek gyökeresen eltérnek. Idiopathiás pulmonalis artériás hypertonia (iPAH) esetén nincs obstruktív thrombus, hanem a kiserek primer betegsége dominál. A balszívfél-betegséghez társuló PH (HFpEF, HFrEF, billentyűbetegségek) szintén hasonló tünetekkel járhat. Intersticiális tüdőbetegségekhez társuló PH-ban a restriktív légzésfunkciós eltérések segíthetnek a differenciálásban. A klinikus számára a legfontosabb, hogy minden, tartós dyspnoéval élő betegnél, különösen tüdőemboliát követően, gondoljon a CTEPH lehetőségére.

Terápiás lehetőségek

A CTEPH kezelésének célja a pulmonalis érelenállás csökkentése és a jobb szívfél tehermentesítése. Ez az egyetlen PH-csoport, amelynél definitív terápia rendelkezésre áll. A diagnózis felállítását az operabilitás mérlegelése követi, amelyet a laesiók lokációja, karakterisztikája, a beteg általános állapota határoz meg.

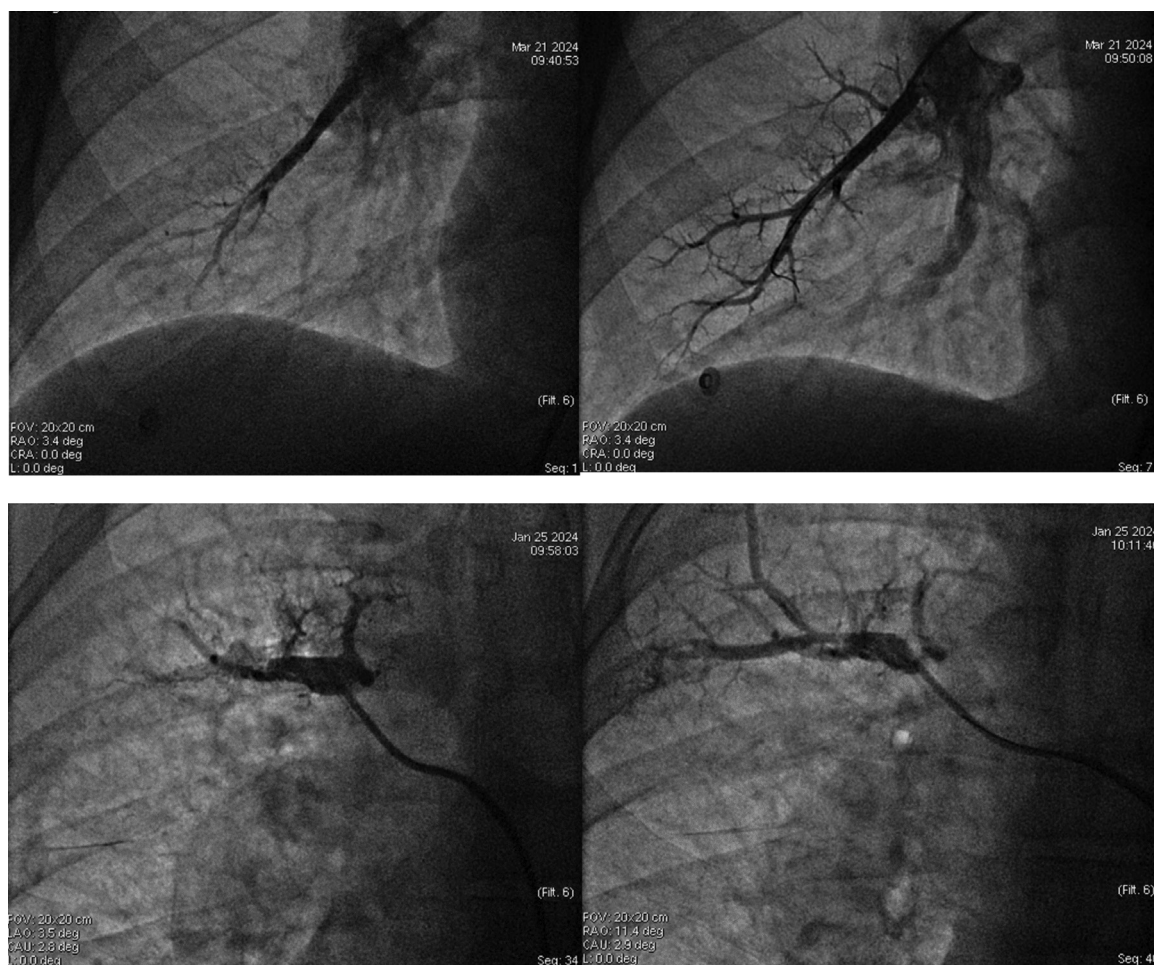
A PEA potenciálisan kuratív kezelési lehetőség centrális típusú laesiók esetén. A beavatkozás során sebészi

úton eltávolítják a fibrotikus thrombusokat a pulmonalis artériákból. Csak tapasztalt, nagy volumenű centrumban végzett műtét javasolt, ahol a perioperatív mortalitás <5%, és a hosszú távú túlélési arány nagy.

A BPA perifériás thrombusmassza esetén nyújt kezelési lehetőséget, ahova a sebész már nem ér el, de az intervenció kardiológus eszköztára még igen. Azon betegek számára nyújthat még alternatívát, akik inoperábilisak anatómiai vagy komorbiditási okok miatt. Több ülésben végzett katéteres beavatkozással a szűkült artériás szakaszokat fokozatosan, óvatos ballonos tágítások során dilatálják, ami az érelenállás, így a pulmonalis nyomás fokozatos mérséklődéséhez vezet (5. ábra).

A CTEPH kezelése alapvetően nem farmakoterápiát jelent, annak bevezetése első lépésben nagy vizsgálatok eredménye szerint késlelteti a definitív kezelés időpontját, így rontja a túlélési eredményeket. A gyógyszeres kezelés kapcsán a riociguat, egy szolubilis guanilát-cikláz (sGC)-stimulátor az egyetlen törzskönyvezett gyógyszer, amely inoperábilis vagy reziduális CTEPH esetén alkalmazandó. Más PH-gyógyszereket – endothelinreceptor-antagonisták, PDE5-gátlók, prosztaciklin-analógok – bizonyos esetekben 'off-label' (indikáción túli) indikációval alkalmaznak.

A modern terápiás stratégia egyre inkább individualizált, gyakran kombinációs terápiát jelent. A PEA után fennmaradó reziduális PH-ban riociguat, BPA vagy ezek kombinációja jöhet szóba.



5. ábra A felső sorban balra a tüdőangiográfia során A7-szegmentum-occlusio ábrázolódik, majd BPA-t követően a megnyílt ér látható a jobb oldali képen. Az alsó sorban balra elzáródott A3-szegmentum-arteria, jobbra BPA-t követően a rekanalizált ér ábrázolódik

BPA = ballonos pulmonalis angioplasztika

Prognózis és utánkövetés

A CTEPH prognózisa jelentősen javult az elmúlt két évtizedben, a sebészi, intervenciós és gyógyszeres terápiás lehetőségek bővülésének köszönhetően. A CTEPH prognózisa kezelés nélkül igen rossz, progresszív jobbszívfél-elégtelenséghez vezet, az 5 éves túlélés 10–30% körüli, ha a mPAP >40–50 Hgmm. PEA-t követően az 5 éves túlélés 80–90%, és a betegek funkcionális állapota drámaian javul. BPA és gyógyszeres kezelés mellett is egyre kedvezőbb eredmények érhetők el, bár teljes gyógyulás ritkábban következik be. A BPA inoperábilis betegekben jelentősen csökkenti a pulmonalis vascularis ellenállást, és javítja a NYHA-statust, a 3–5 éves túlélés >90% körüli.

A kezelés kulcsa továbbra is a korai felismerés és a centrumba irányítás. A diagnózis késése rosszabb prognózzal jár, mert a jobb szívfél károsodása előrehaladott állapotban már csak részben reverzibilis. Az utánkövetés multidiszciplináris PH-centrumban történik, ahol rendszeres echokardiográfiás, funkcionális és laboratóriumi kontroll szükséges.

Háziorvosi és belgyógyászati szempontok

A CTEPH felismerésében a háziorvos és a belgyógyász szerepe kulcsfontosságú, első vonalbeli kapuőri szerepet töltenek be. A korai gyanú és a centrumba irányítás döntő a prognózis szempontjából. A háziorvos gyakran az első, aki 3–6 hónappal a tüdőembóliát követően is fennálló vagy fokozódó dyspnoe, terhelésintolerancia miatt látja a beteget, ekkor gondolni kell a CTEPH lehetőségére. Az ismételt asztma- vagy COPD-diagnózis sikertelen terápia mellett felveti a betegség meglétét. A páciens szorosabb követése javasolt, ha fiatalabb korban nagy thrombusterheléssel zajló tüdőembolia történt. Fontos az antikoaguláns kezelés szükségességének hangsúlyozása, a thrombosisprevenció [44, 45]. A betegek edukációja szintén kiemelt jelentőségű: tudatosítani kell, hogy a tüdőembolia nem mindig „zárul le” következmények nélkül, és a panaszok fennmaradása esetén újabb vizsgálatok indokoltak. A rendszeres kontroll, a gyógyszeres kezelés követése és a komorbiditások kezelése mind a háziorvos feladata. A belgyógyász az echokardiográfia során leírt jobbszívfél-tágulat, nyomásemelkedés, tartós

dyspnoe, terhelésintolerancia vagy visszatérő jobbszívfél-elégtelenség jelei esetén gondolhat CTEPH-re, további vizsgálatokat indikálhat (ventilációs-perfúziós szcintigráfia, CT-tüdőangiográfia, konzultáció PH-centrummal) [46].

Következtetés

A CTEPH ritka, de súlyos és potenciálisan gyógyítható kórkép. Felismerése azonban nagy kihívást jelent, mert tünetei nem specifikusak, és átfedést mutatnak sok más betegség tüneteivel. A diagnózis kulcsa a gondos anamnézis, a tüdőembolia utáni panaszok figyelemmel kísérése és a megfelelő diagnosztikai algoritmus alkalmazása. A klinikai gyanú felmerülése esetén a beteg centrumba irányítása javasolt.

A modern terápiás lehetőségek – pulmonalis endarterektomia, ballonos pulmonalis angioplasztika, riociguat – révén a betegek életminősége és túlélése jelentősen javítható, de ehhez a korai felismerés elengedhetetlen. A háziorvosok és a belgyógyászok ébersége, valamint a pulmonalis hypertonia centrumokkal való együttműködés alapvető szerepet játszik abban, hogy a betegek idejében jussanak megfelelő kezeléshez.

Anyagi támogatás: A dolgozat megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka nem részesült anyagi támogatásban.

Szerzői munkamegosztás: K. G.: A kézirat koncepciójának kialakítása, irodalmi áttekintés, a kézirat megírása. B. L.: Az ábraanyag áttekintése, konzultáció. B. J., P. A., Sz. T.: A kézirat koncepciójának kialakítása. A közlemény végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Köszönetnyilvánítás

A szerzők köszönetet mondanak a Debreceni Egyetem Klinikai Központ Kardiológiai Klinika Pulmonális Hipertónia Munkacsoportjának támogatásáért.

Irodalom

- [1] Hoeper MM, Humbert M, Souza R, et al. A global view of pulmonary hypertension. *Lancet Respir Med.* 2016; 4: 306–322.
- [2] Simonneau G, Montani D, Cellermaier DS, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019; 53: 1801913.
- [3] Simonneau G, Hoeper MM. Evaluation of the incidence of rare diseases: difficulties and uncertainties, the example of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2017; 49: 1602522.
- [4] Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): endorsed by:
- association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J.* 2015; 46: 903–975. Erratum: *Eur Respir J* 2015; 46: 1855–1856.
- [5] Ende-Verhaar YM, Cannegieter SC, Vonk Noordegraaf A, et al. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism: a contemporary view of the published literature. *Eur Respir J.* 2017; 49: 1601792.
- [6] Konstantinides SV, Meyer G, Becattini C, et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J.* 2020; 41: 543–603.
- [7] Klok FA, Surie S, Kempf T, et al. A simple non-invasive diagnostic algorithm for ruling out chronic thromboembolic pulmonary hypertension in patients after acute pulmonary embolism. *Thromb Res.* 2011; 128: 21–26.
- [8] Leber L, Beaudet A, Muller A. Epidemiology of pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: identification of the most accurate estimates from a systematic literature review. *Pulm Circ.* 2021; 11: 2045894020977300.
- [9] Pengo V, Lensing AW, Prins MH, et al. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after pulmonary embolism. *N Engl J Med.* 2004; 350: 2257–2264.
- [10] Valerio LM, Mavromanolis AC, Barco S, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and impairment after pulmonary embolism: the FOCUS study. *Eur Heart J.* 2022; 43: 3387–3398.
- [11] Coquoz N, Weilenmann D, Stolz D, et al. Multicentre observational screening survey for the detection of CTEPH following pulmonary embolism. *Eur Respir J.* 2018; 51: 1702505.
- [12] Lau EM, Giannoulatos E, Cellermaier DS, et al. Epidemiology and treatment of pulmonary arterial hypertension. *Nat Rev Cardiol.* 2017; 14: 603–614.
- [13] Sanchez O, Helley D, Couchon S, et al. Perfusion defects after pulmonary embolism: risk factors and clinical significance. *J Thromb Haemost.* 2010; 8: 1248–1255.
- [14] Kramm T, Wilkens H, Fuge J, et al. Incidence and characteristics of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Germany. *Clin Res Cardiol.* 2018; 107: 548–553.
- [15] Dong C, Zhou M, Liu D, et al. Diagnostic accuracy of computed tomography for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. *PLoS ONE* 2015; 10: e0126985.
- [16] Ende-Verhaar YM, Huisman MV, Klok FA. To screen or not to screen for chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism. *Thromb Res.* 2017; 151: 1–7.
- [17] Delcroix M, Torbicki A, Gopalan D, et al. ERS statement on chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2021; 57: 2002828.
- [18] Mélot C, Naeije R. Pulmonary vascular diseases. *Compr Physiol.* 2011; 1: 593–619.
- [19] Nijkeuter M, Hovens MM, Davidson BL, et al. Resolution of thromboemboli in patients with acute pulmonary embolism: a systematic review. *Chest* 2006; 129: 192–197.
- [20] Vonk Noordegraaf A, Chin KM, Haddad F, et al. Pathophysiology of the right ventricle and of the pulmonary circulation in pulmonary hypertension: an update. *Eur Respir J.* 2019; 53: 1801900.
- [21] Campo A, Mathai SC, Le Pave J, et al. Outcomes of hospitalisation for right heart failure in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2011; 38: 359–367.
- [22] Boon GJ, Ende-Verhaar YM, Bavalia R, et al. Non-invasive early exclusion of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism: the InShape II study. *Thorax* 2021; 76: 1002–1009.

- [23] Nilsson LT, Andersson T, Larsen F, et al. Dyspnea after pulmonary embolism: a nation-wide population-based case-control study. *Pulm Circ.* 2021; 11: 20458940211046831.
- [24] Kim NH, Delcroix M, Jais X, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019; 53: 1801915.
- [25] Delcroix M, Kerr K, Fedullo P. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Epidemiology and risk factors. *Ann Am Thorac Soc.* 2016; 13(Suppl 3): S201–S206.
- [26] Humbert M, Farber HW, Ghofrani HA, et al. Risk assessment in pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019; 53: 1802004.
- [27] Molnár V, Cs. Sági J, Molnár MJ. Sharing sensitive research data in the practice of personalized medicine. [Az érzékeny kutatási adatok megosztása a személyre szabott orvoslás gyakorlatában.] *Orv Hetil.* 2023; 164: 811–819. [Hungarian]
- [28] Lam CS, Roger VL, Rodeheffer RJ, et al. Pulmonary hypertension in heart failure with preserved ejection fraction: a community-based study. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 53: 1119–1126.
- [29] Hurdman J, Condliffe R, Elliot CA, et al. Pulmonary hypertension in COPD: results from the ASPIRE registry. *Eur Respir J.* 2013; 41: 1292–1301.
- [30] Nathan SD, Barbera JA, Gaine SP, et al. Pulmonary hypertension in chronic lung disease and hypoxia. *Eur Respir J.* 2019; 53: 1801914.
- [31] Pieske B, Tschöpe C, de Boer RA, et al. How to diagnose heart failure with preserved ejection fraction: the HFA-PEFF diagnostic algorithm: a consensus recommendation from the Heart Failure Association (HFA) of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2019; 40: 3297–3317. Erratum: *Eur Heart J.* 2021; 42: 1274.
- [32] Ascha M, Renapurkar RD, Tonelli AR. A review of imaging modalities in pulmonary hypertension. *Ann Thorac Med.* 2017; 12: 61–73.
- [33] Halmers D, Provencher S, Hirsch AM, et al. Diagnosis of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline update. *Can J Respir Crit Care Sleep Med.* 2019; 3: 177–198.
- [34] Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010; 23: 685–713.
- [35] Tunariu N, Gibbs SJ, Win Z, et al. Ventilation-perfusion scintigraphy is more sensitive than multidetector CTPA in detecting chronic thromboembolic pulmonary disease as a treatable cause of pulmonary hypertension. *J Nucl Med.* 2007; 48: 680–684.
- [36] Farber HW, Foreman AJ, Miller DP, et al. REVEAL Registry: correlation of right heart catheterization and echocardiography in patients with pulmonary arterial hypertension. *Congest Heart Fail.* 2011; 17: 56–64.
- [37] Fisher MR, Forfia PR, Chamera E, et al. Accuracy of Doppler echocardiography in the hemodynamic assessment of pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med.* 2009; 179: 615–621.
- [38] Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Schiebler ML et al. Imaging of pulmonary hypertension in adults: a position paper from the Fleischner Society. *Eur Respir J.* 2021; 57: 2004455.
- [39] D'Alto M, Di Maio M, Romeo E, et al. Echocardiographic probability of pulmonary hypertension: a validation study. *Eur Respir J.* 2022; 60: 2102548.
- [40] Gall H, Yogeswaran A, Fuge J, et al. Validity of echocardiographic tricuspid regurgitation gradient to screen for new definition of pulmonary hypertension. *E Clin Med.* 2021; 34: 100822.
- [41] Kolodzey G, Péter A, Daragó A, et al. Assessment of right ventricular pressure in chronic thromboembolic pulmonary hypertension: comparison of diagnostic modalities and balloon pulmonary angioplasty outcomes. *Diagnostics* 2025; 15: 2050.
- [42] D'Alto M, Romeo E, Argiento P, et al. Accuracy and precision of echocardiography versus right heart catheterization for the assessment of pulmonary hypertension. *Int J Cardiol.* 2013; 168: 4058–4062.
- [43] Klok FA, Tesche C, Rappold L, et al. External validation of a simple non-invasive algorithm to rule out chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism. *Thromb Res.* 2015; 135: 796–801.
- [44] Khan MS, Usman MS, Siddiqi TJ, et al. Is anticoagulation beneficial in pulmonary arterial hypertension? *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* 2018; 11: e004757.
- [45] Bertolotti L, Mismetti V, Giannakoulas G. Use of anticoagulants in patients with pulmonary hypertension. *Haemostaseologie* 2020; 40: 348–355.
- [46] Gulácsi L, Békássy Sz, Bittner N, et al. Personalized medicine and healthcare: where are we now, where should we go? [Személyre szabott orvoslás és egészségügy: hol tartunk, merre menjünk?] *Orv Hetil.* 2023; 164: 202–209. [Hungarian]

(Kolodzey Gábor dr.,
Debrecen, Móricz Zs. krt. 22., 4032
e-mail: gkolodzey@gmail.com)

„O pessimum periculum quod opertum latet!”
(Ó, legcudarabb veszély, mely elleplezve rejtezik!)

A cikk a Creative Commons Attribution 4.0 International License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>) feltételei szerint publikált Open Access közlemény, melynek szellemében a cikk bármilyen médiumban szabadon felhasználható, megosztható és újraközölhető, feltéve, hogy az eredeti szerző és a közlés helye, illetve a CC License linkje és az esetlegesen végrehajtott módosítások feltüntetésre kerülnek. (SID_1)