

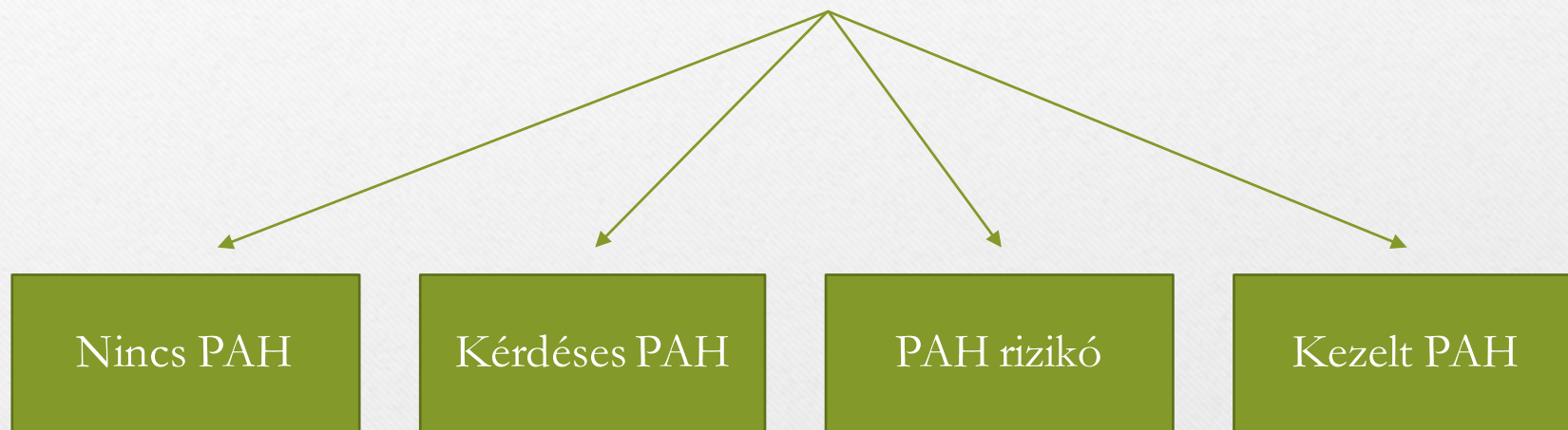
Pulmonalis hypertonia jobb kamra funkció

Karlócai Kristóf

SE Pulmonológiai Klinika

Echo tanfolyam, Pécs, 2016. április 9.

Echokardiográfus feladata PAH szempontjából



Nincs PAH

-
- Még lehet
 - JK méret
 - TAPSE
 - JP méret
 - TR
 - Végleges döntés

Kérdéses PAH

-
- Egyéb kard. vizsgálatok
 - Részletes echo
 - Mikor küldjük?

Klinikai osztályozás

<p>I. Pulmonary arterial hypertension</p> <ul style="list-style-type: none"> 1.1 Idiopathic 1.2 Heritable <ul style="list-style-type: none"> 1.2.1 BMPR2 mutation 1.2.2 Other mutations 1.3 Drugs and toxins induced 1.4 Associated with: <ul style="list-style-type: none"> 1.4.1 Connective tissue disease 1.4.2 Human immunodeficiency virus (HIV) 1.4.3 Portal hypertension 1.4.4 Congenital heart disease 1.4.5 Schistosomiasis 	<p>3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia</p> <ul style="list-style-type: none"> 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease 3.2 Interstitial lung disease 3.3 Other pulmonary diseases: obstructive and restrictive and 3.4 Hypoxia: <ul style="list-style-type: none"> 3.4.1 Hypoxia due to ventilation disorders 3.4.2 Hypoxia due to exposure to high altitude 3.4.3 Developmental lung diseases (Web Table III)
<p>I'. Pulmonary hypertension due to pulmonary capillary disease and/or pulmonary capillary obstruction</p> <ul style="list-style-type: none"> I'.1 Idiopathic I'.2 Heritable <ul style="list-style-type: none"> I'.2.1 EIF2AK4 mutation I'.2.2 Other mutations I'.3 Drugs, toxins and radiation induced I'.4 Associated with: <ul style="list-style-type: none"> I'.4.1 Connective tissue disease I'.4.2 HIV infection 	<p>4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstructions</p> <ul style="list-style-type: none"> 4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension 4.2 Other pulmonary artery obstructions <ul style="list-style-type: none"> 4.2.1 Angiosarcoma 4.2.2 Other histiocytic neoplasms 4.2.3 Other neoplasms 4.2.4 Pulmonary artery stenoses (congenital, acquired, hydatidosis)
<p>I''. Persistent pulmonary hypertension of the newborn</p>	<p>5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms</p> <ul style="list-style-type: none"> 5.1 Haematological disorders: chronic haemolytic anaemia, myeloproliferative disorders, splenectomy 5.2 Systemic disorders, sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders 5.4 Others: pulmonary tumoral thrombotic microangiopathy, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure (with/without dialysis), segmental pulmonary hypertension
<p>2. Pulmonary hypertension due to left heart disease</p> <ul style="list-style-type: none"> 2.1 Left ventricular systolic dysfunction 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction 2.3 Valvular disease 2.4 Congenital heart disease: outflow tract obstruction, pulmonary stenosis, pulmonary atresia, pulmonary regurgitation, pulmonary valve aneurysm, pulmonary valve dysplasia 2.5 Pulmonary veins stenosis 	

Artériás PH

Hypoxiás tüdőbet PH

Krónikus pulm emb. PH

Bal kamrai PH

Post-capill

Klinikai osztályozás

<p>1. Pulmonary arterial hypertension</p> <ul style="list-style-type: none"> 1.1 Idiopathic 1.2 Heritable <ul style="list-style-type: none"> 1.2.1 BMPR2 mutation 1.2.2 Other mutations 1.3 Drugs and toxins induced 1.4 Associated with: <ul style="list-style-type: none"> 1.4.1 Connective tissue disease 1.4.2 Human immunodeficiency virus (HIV) infection 1.4.3 Portal hypertension 1.4.4 Congenital heart disease (Table 6) 1.4.5 Schistosomiasis 	<p>3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia</p> <ul style="list-style-type: none"> 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease 3.2 Interstitial lung disease 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern 3.4 Sleep-disordered breathing 3.5 Alveolar hypoventilation disorders 3.6 Chronic exposure to high altitude 3.7 Developmental lung diseases (Web Table III)
<p>1'. Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis</p> <ul style="list-style-type: none"> 1'.1 Idiopathic 1'.2 Heritable <ul style="list-style-type: none"> 1'.2.1 EIF2AK4 mutation 1'.2.2 Other mutations 1'.3 Drugs, toxins and radiation induced 1'.4 Associated with: <ul style="list-style-type: none"> 1'.4.1 Connective tissue disease 1'.4.2 HIV infection 	<p>4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstructions</p> <ul style="list-style-type: none"> 4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension 4.2 Other pulmonary artery obstructions <ul style="list-style-type: none"> 4.2.1 Angiosarcoma 4.2.2 Other intravascular tumors 4.2.3 Arteritis 4.2.4 Congenital pulmonary arteries stenoses 4.2.5 Parasites (hydatidosis)
<p>1''. Persistent pulmonary hypertension of the newborn</p>	<p>5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms</p> <ul style="list-style-type: none"> 5.1 Haematological disorders: chronic haemolytic anaemia, myeloproliferative disorders, splenectomy 5.2 Systemic disorders, sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangioliomyomatosis 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders 5.4 Others: pulmonary tumoral thrombotic microangiopathy, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure (with/without dialysis), segmental pulmonary hypertension
<p>2. Pulmonary hypertension due to left heart disease</p> <ul style="list-style-type: none"> 2.1 Left ventricular systolic dysfunction 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction 2.3 Valvular disease 2.4 Congenital / acquired left heart inflow/outflow tract obstruction and congenital cardiomyopathies 2.5 Congenital /acquired pulmonary veins stenosis 	

Post-capill

Klinikai osztályozás

1. Pulmonary arterial hypertension

- 1.1 Idiopathic
- 1.2 Heritable
 - 1.2.1 BMPR2 mutation
 - 1.2.2 Other mutations
- 1.3 Drugs and toxins induced
- 1.4 Associated with:
 - 1.4.1 Connective tissue disease
 - 1.4.2 Human immunodeficiency virus (HIV) infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart disease (Table 6)
 - 1.4.5 Schistosomiasis

1'. Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis

- 1'.1 Idiopathic
- 1'.2 Heritable
 - 1'.2.1 EIF2AK4 mutation
 - 1'.2.2 Other mutations
- 1'.3 Drugs, toxins and radiation induced
- 1'.4 Associated with:
 - 1'.4.1 Connective tissue disease
 - 1'.4.2 HIV infection

1''. Persistent pulmonary hypertension of the newborn

2. Pulmonary hypertension due to left heart disease

- 2.1 Left ventricular systolic dysfunction
- 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction
- 2.3 Valvular disease
- 2.4 Congenital heart disease: outflow tract obstruction, pulmonary stenosis, pulmonary atresia, pulmonary regurgitation, pulmonary aneurysms
- 2.5 Pulmonary venous stenosis

3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia

- 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
- 3.2 Interstitial lung disease
- 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern
- 3.4 Sleep-disordered breathing
- 3.5 Alveolar hypoventilation disorders
- 3.6 Chronic exposure to high altitude
- 3.7 Developmental lung diseases (Web Table III)

4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstructions

- 4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions
 - 4.2.1 Angiosarcoma
 - 4.2.2 Other intravascular tumors
 - 4.2.3 Arteritis
 - 4.2.4 Congenital pulmonary arteries stenoses
 - 4.2.5 Parasites (hydatidosis)

5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms

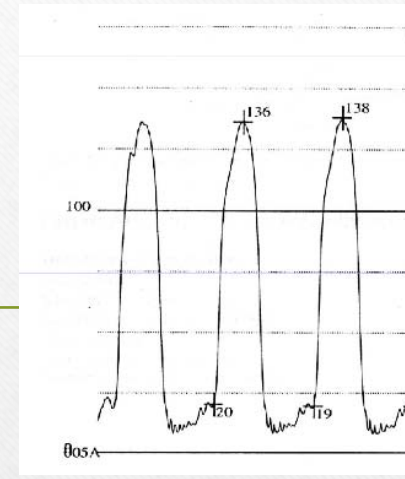
- 5.1 Haematological disorders: chronic haemolytic anaemia, myeloproliferative disorders, splenectomy
- 5.2 Systemic disorders, sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis
- 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders
- 5.4 Others: pulmonary tumoral thrombotic microangiopathy, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure (with/without dialysis), segmental pulmonary hypertension

Post-capillary

Bal kamrai PH

PH BK betegség miatt Miért LVEDP ↑?

- DCM és CHF közös pontja: Lvedp ↑



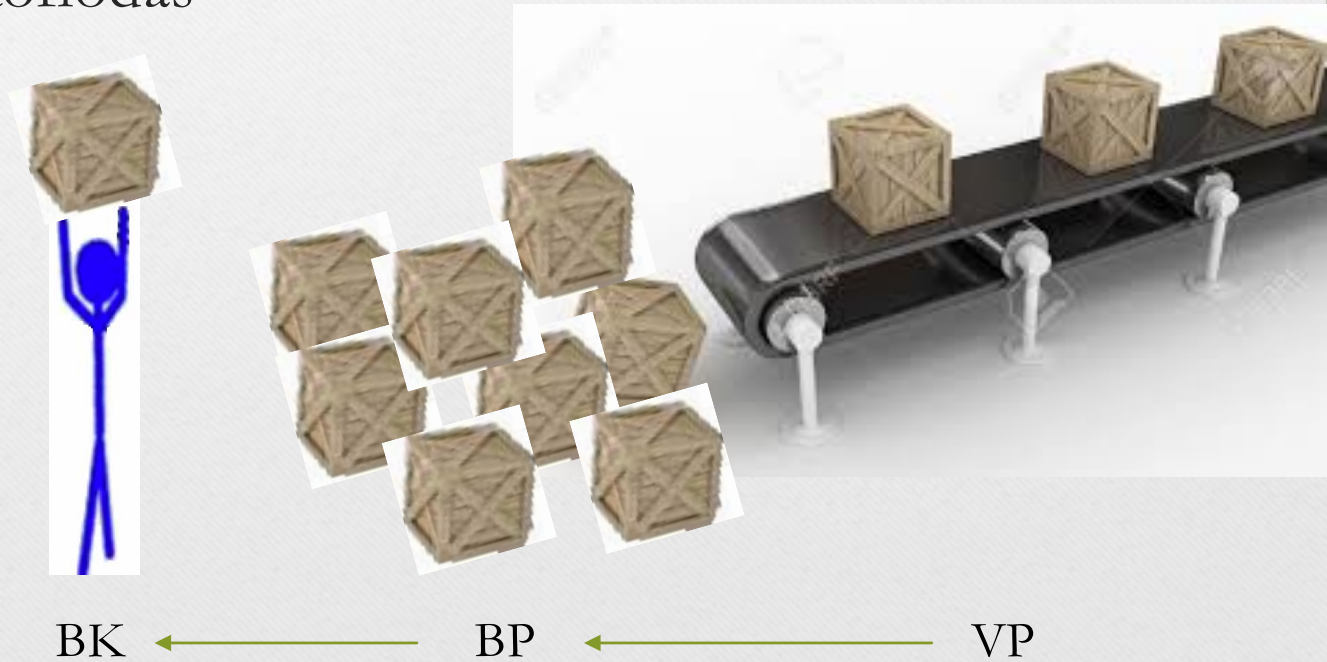
BK

BP

VP

PH BK betegség miatt Miért LVEDP ↑?

- DCM és CHF közös pontja: Lvedp ↑
- Ok: torlódás



Szívelégtelenség

LVEDP ↑

pl. 30 Hgmm

BP ↑

VP ↑

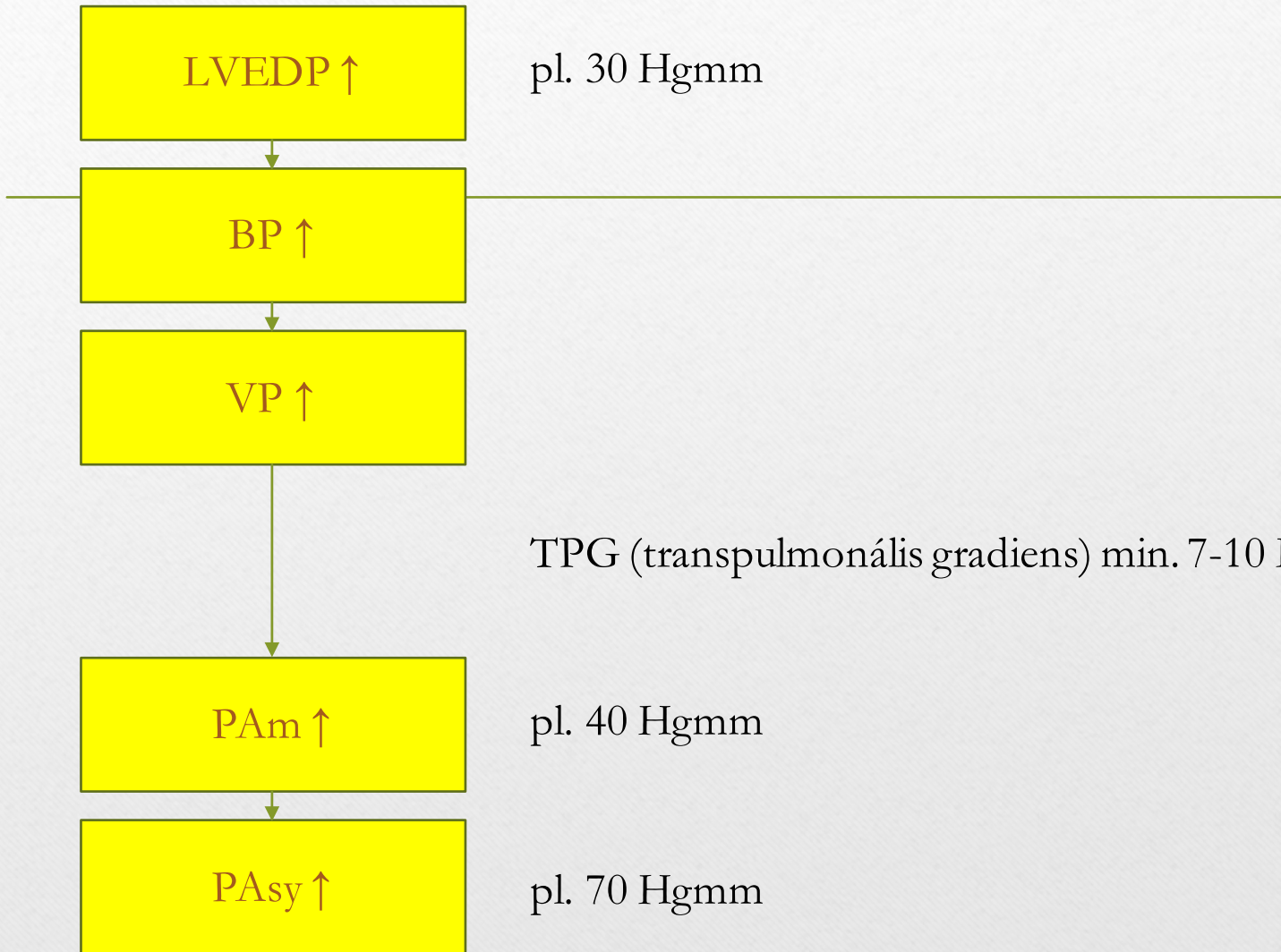
PAm ↑

pl. 40 Hgmm

PAsy ↑

pl. 70 Hgmm

TPG (transpulmonális gradiens) min. 7-10 Hgmm



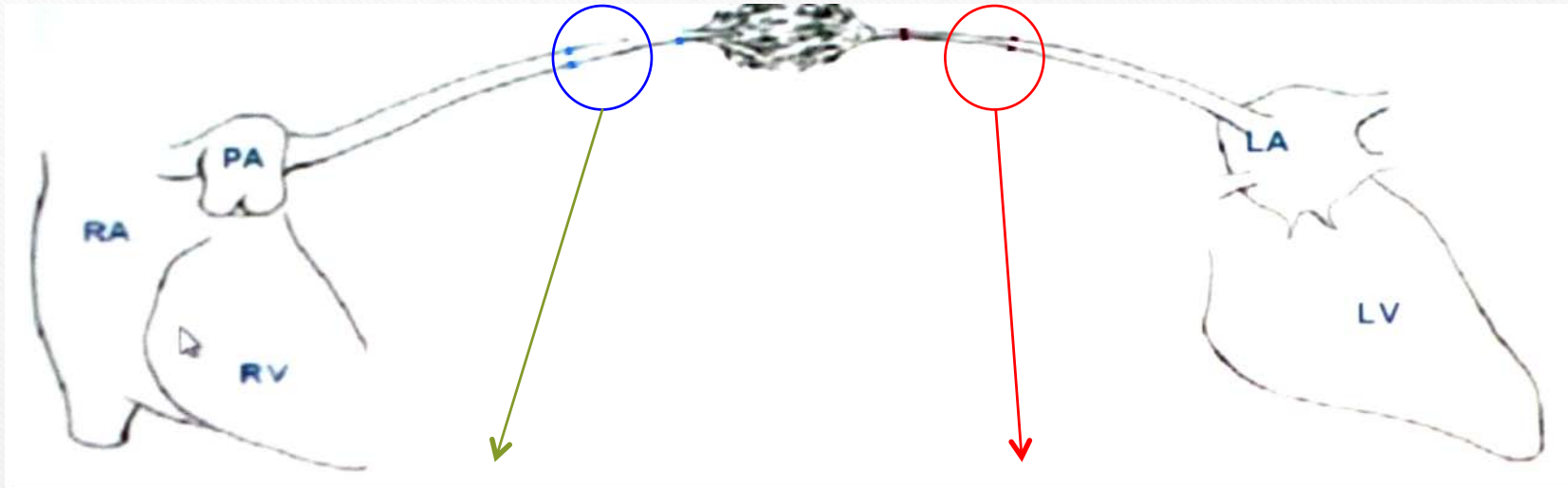
Postcapilláris PH-ra utal

- BK hypertrophia
- Magas E/E'
- Szignifikáns Ao vagy M billentyű betegség
- Ismert koronária betegség, post-infarktus
- Falmozgászavar
- Idős kor
- Diabetes

Postcapilláris PH-ra bizonyíték

- PCW > 15 Hgmm
 - 13-15 között átmeneti zóna
 - Folyadék terhelés?
 - Csak ritkán szükséges SG
 - Kezelése a SZE kezelés alapján
 - Pulm vazodilatátorok nem javasoltak
 - LVAD hatékony

PH haemodynamikai osztályozása



- Precapilláris PH

- $P_{pa} \geq 25$ Hgmm
- $PAWP < 15$ Hgmm
- $CO \rightarrow \downarrow$
- összes csop kiv 2

- Postcapilláris PH

- $P_{pa} \geq 25$ Hgmm
- $PAWP \geq 15$ Hgmm
- $CO \rightarrow \downarrow$
- csak 2-es csop

Klinikai osztályozás

<p>1. Pulmonary arterial hypertension</p> <ul style="list-style-type: none"> 1.1 Idiopathic 1.2 Heritable <ul style="list-style-type: none"> 1.2.1 BMPR2 mutation 1.2.2 Other mutations 1.3 Drugs and toxins induced 1.4 Associated with: <ul style="list-style-type: none"> 1.4.1 Connective tissue disease 1.4.2 Human immunodeficiency virus (HIV) infection 1.4.3 Portal hypertension 1.4.4 Congenital heart disease (Table 6) 1.4.5 Schistosomiasis 	<p>3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia</p> <ul style="list-style-type: none"> 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease 3.2 Interstitial lung disease 3.3 Other pulmonary diseases: idiopathic pulmonary fibrosis, restrictive and obstructive pulmonary diseases 3.4 Other conditions: congenital lung malformations, lung metastases, radiation-induced lung disease, occupational lung diseases, exposure to high altitude, developmental lung diseases (Web Table III)
<p>1'. Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis</p> <ul style="list-style-type: none"> 1'.1 Idiopathic 1'.2 Heritable <ul style="list-style-type: none"> 1'.2.1 EIF2AK4 mutation 1'.2.2 Other mutations 1'.3 Drugs, toxins and radiation induced 1'.4 Associated with: <ul style="list-style-type: none"> 1'.4.1 Connective tissue disease 1'.4.2 HIV infection 	<p>4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstructions</p> <ul style="list-style-type: none"> 4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension 4.2 Other pulmonary artery obstructions <ul style="list-style-type: none"> 4.2.1 Angiosarcoma 4.2.2 Other intravascular tumors 4.2.3 Arteritis 4.2.4 Congenital pulmonary arteries stenoses 4.2.5 Parasites (hydatidosis)
<p>1''. Persistent pulmonary hypertension of the newborn</p>	<p>5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms</p> <ul style="list-style-type: none"> 5.1 Haematological disorders: chronic haemolytic anaemia, myeloproliferative disorders, splenectomy 5.2 Systemic disorders, sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders 5.4 Others: pulmonary tumoral thrombotic microangiopathy, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure (with/without dialysis), segmental pulmonary hypertension
<p>2. Pulmonary hypertension due to left heart disease</p> <ul style="list-style-type: none"> 2.1 Left ventricular systolic dysfunction 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction 2.3 Valvular disease 2.4 Congenital / acquired left heart inflow/outflow tract obstruction and congenital cardiomyopathies 2.5 Congenital /acquired pulmonary veins stenosis 	

Hyposziás tüdőbet PH

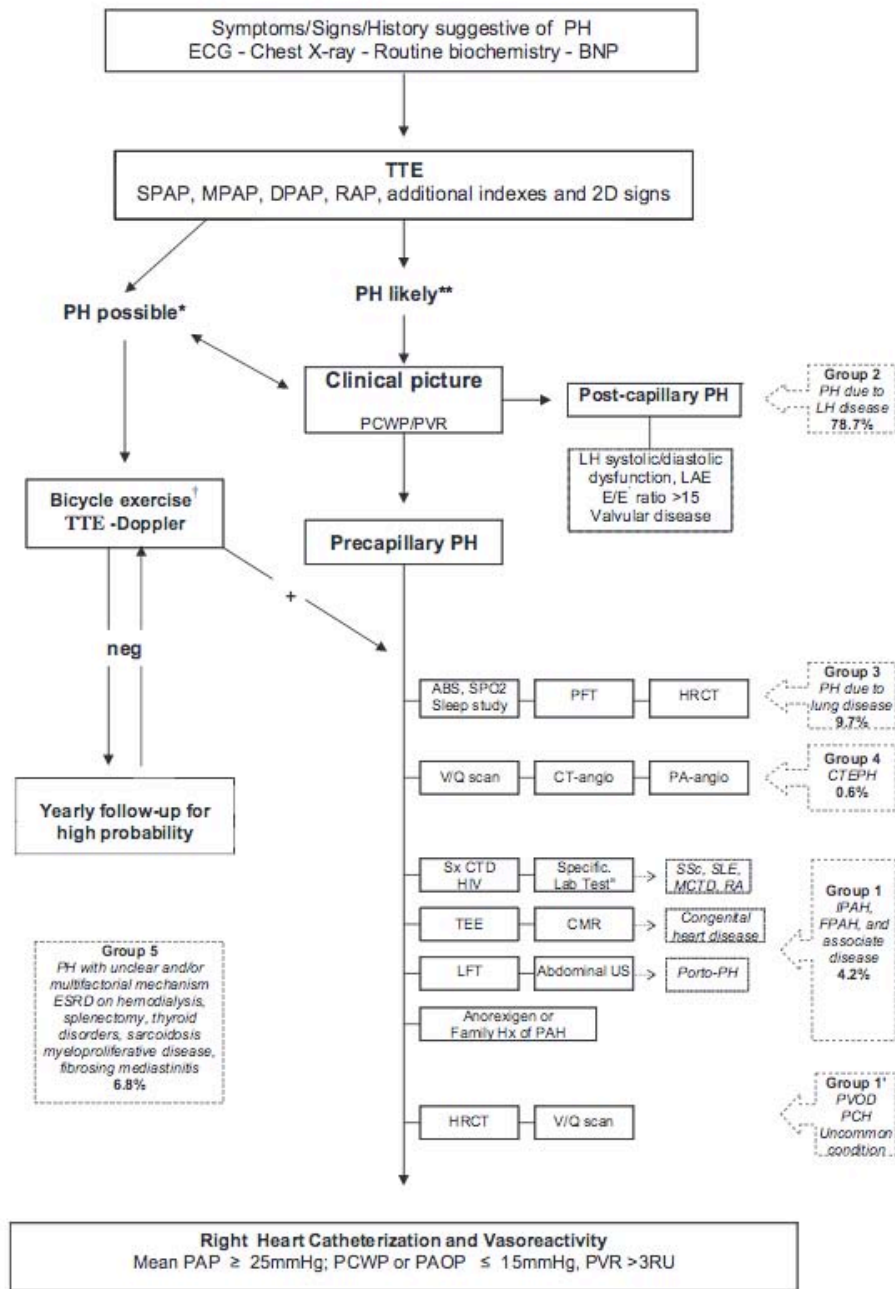
Post-capill

Klinikai osztályozás

<p>1. Pulmonary arterial hypertension</p> <ul style="list-style-type: none"> 1.1 Idiopathic 1.2 Heritable <ul style="list-style-type: none"> 1.2.1 BMPR2 mutation 1.2.2 Other mutations 1.3 Drugs and toxins induced 1.4 Associated with: <ul style="list-style-type: none"> 1.4.1 Connective tissue disease 1.4.2 Human immunodeficiency virus (HIV) infection 1.4.3 Portal hypertension 1.4.4 Congenital heart disease (Table 6) 1.4.5 Schistosomiasis 	<p>3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia</p> <ul style="list-style-type: none"> 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease 3.2 Interstitial lung disease 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern 3.4 Sleep-disordered breathing 3.5 Alveolar hypoventilation disorders 3.6 Chronic exposure to high altitude 3.7 Developmental lung diseases (Web Table III)
<p>1'. Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis</p> <ul style="list-style-type: none"> 1'.1 Idiopathic 1'.2 Heritable <ul style="list-style-type: none"> 1'.2.1 EIF2AK4 mutation 1'.2.2 Other mutations 1'.3 Drugs, toxins and radiation induced 1'.4 Associated with: <ul style="list-style-type: none"> 1'.4.1 Connective tissue disease 1'.4.2 HIV infection 	<p>4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstructions</p> <ul style="list-style-type: none"> 4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension 4.2 Other pulmonary artery obstructions <ul style="list-style-type: none"> 4.2.1 Angiosarcoma 4.2.2 Other i 4.2.3 4.3 Pulmonary arteries stenoses (hydatidosis)
<p>1''. Persistent pulmonary hypertension of the newborn</p>	<p>5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms</p>
<p>2. Pulmonary hypertension due to left heart disease</p> <ul style="list-style-type: none"> 2.1 Left ventricular systolic dysfunction 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction 2.3 Valvular disease 2.4 Congenital / acquired left heart inflow/outflow tract obstruction and congenital cardiomyopathies 2.5 Congenital /acquired pulmonary veins stenosis 	<ul style="list-style-type: none"> 5.1 Haematological disorders: chronic haemolytic anaemia, myeloproliferative disorders, splenectomy 5.2 Systemic disorders, sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangioliomyomatosis 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders 5.4 Others: pulmonary tumoral thrombotic microangiopathy, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure (with/without dialysis), segmental pulmonary hypertension

Krónikus pulm emb. PH

Post-capill



Klinikai osztályozás

I. Pulmonary arterial hypertension

- 1.1 Idiopathic
- 1.2 Heritable
 - 1.2.1 BMPR2 mutation
 - 1.2.2 Other mutations
- 1.3 Drugs and toxins induced
- 1.4 Associated with:
 - 1.4.1 Connective tissue disease
 - 1.4.2 Human immunodeficiency virus (HIV)
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart disease
 - 1.4.5 Schistosomiasis

I'. Pulmonary hypertension due to lung disease and/or pulmonary capillary disease

- I'.1 Idiopathic
- I'.2 Heritable
 - I'.2.1 EIF2AK4 mutation
 - I'.2.2 Other mutations
- I'.3 Drugs, toxins and radiation induced
- I'.4 Associated with:
 - I'.4.1 Connective tissue disease
 - I'.4.2 HIV infection

I''. Persistent pulmonary hypertension of the newborn

2. Pulmonary hypertension due to left heart disease

- 2.1 Left ventricular systolic dysfunction
- 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction
- 2.3 Valvular disease
- 2.4 Congenital / acquired left heart inflow/outflow tract obstruction and congenital cardiomyopathies
- 2.5 Congenital /acquired pulmonary veins stenosis

3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia

- 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
- 3.2 Interstitial lung disease
- 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern
- 3.4 Sleep-disordered breathing
- 3.5 Alveolar hypoventilation disorders
- 3.6 Chronic exposure to high altitude
- 3.7 Developmental lung diseases (Web Table III)

4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstructions

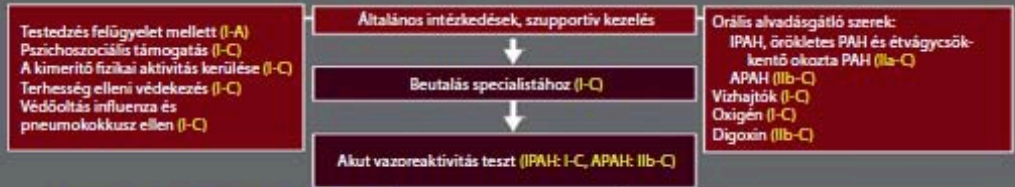
- 4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions
 - 4.2.1 Angiosarcoma
 - 4.2.2 Other intravascular tumors
 - 4.2.3 Arteritis
 - 4.2.4 Congenital pulmonary arteries stenoses
 - 4.2.5 Parasites (hydatidosis)

5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms

- 5.1 Haematological disorders: chronic haemolytic anaemia, myeloproliferative disorders, splenectomy
- 5.2 Systemic disorders, sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangioliomyomatosis
- 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders
- 5.4 Others: pulmonary tumoral thrombotic microangiopathy, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure (with/without dialysis), segmental pulmonary hypertension

Post-capill

Artériás PH



KEZDETI KEZELÉS A PAH ELFOGADOTT GYÓGYSZEREIVEL

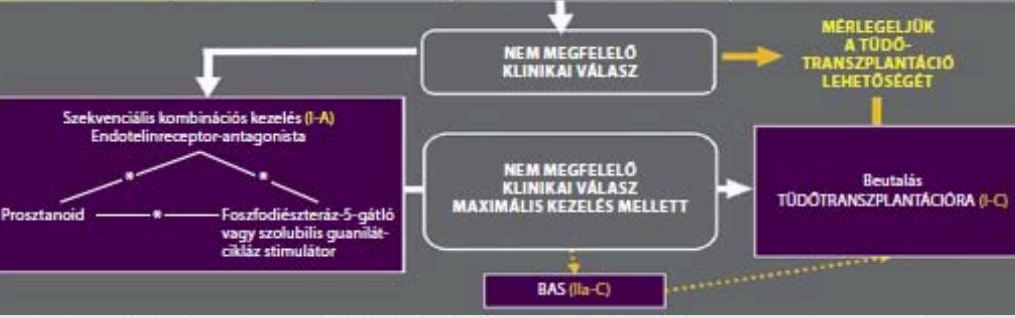
SÁRGA: randomizált kontrollcsoportos vizsgálatban a morbiditás és mortalitás volt az elsődleges végpont, vagy az előre rögzített összhálalozás csökkent

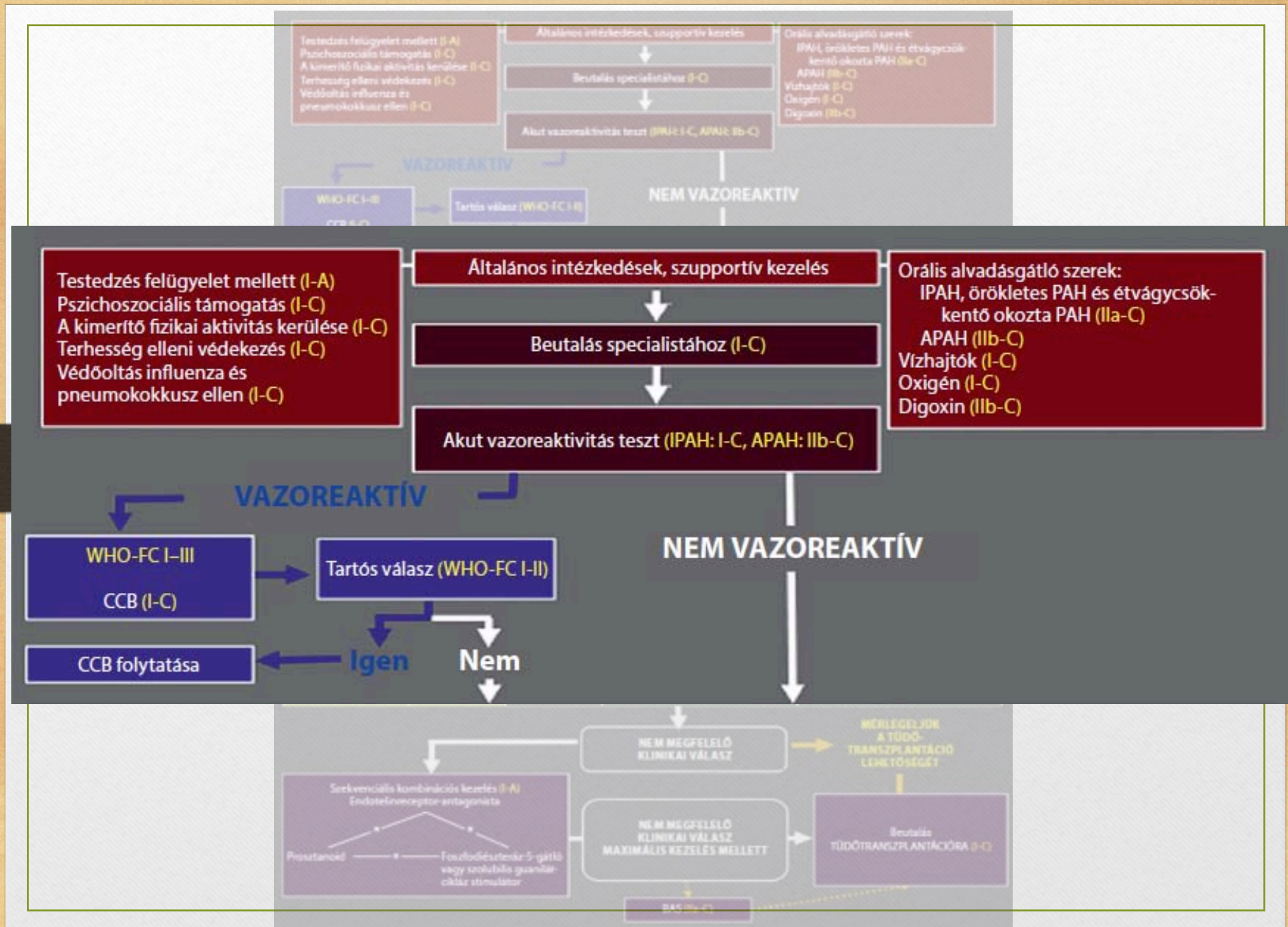
*Az evidenciastint a vizsgálatban részt vevő betegek többségének WHO szerinti funkcionális osztályán (WHO-FC) alapul

[†]Csak az FDA (macitentan, riociguat, inhalációs treprostinil), Új-Zéland (iv, iloprost), illetve Japán és Dél-Korea (beraprost) hagyta jóvá

[‡]Pozitív vélemény az EMA/CHMP-től

Ajánlás	Evidencia*	WHO-FC II	WHO-FC III	WHO-FC IV
I	A vagy B	Ambrisentan Bosentan Macitentan [†] Riociguat [†] Sildenafil Tadalafil	Ambrisentan Bosentan Epoprostenol, iv Iloprost, inhalációs Macitentan [†] Riociguat [†] Sildenafil Tadalafil Treprostinil, sc, és inhalációs [†]	Epoprostenol, iv
IIa	C		Iloprost, iv, [†] Treprostinil, iv	Ambrisentan, bosentan Iloprost, inhalációs és iv, [†] Macitentan [†] Riociguat [†] Sildenafil, tadalafil Treprostinil, sc, iv, inhalációs [†]
IIb	B C		Beraprost [†]	Kezdeti kombinációs kezelés





Testvédelem felügyelet mellett (I-A)
 Pszichoszociális támogatás (I-C)
 A kimerítő fizikai aktivitás kerülése (I-C)
 Terhesség előléri elkerülése (I-C)
 Wedőoltás influenza és pneumokokkusz ellen (I-C)

Átállás terhelésmentes, támogatott helyzetbe
 Beutalás specialista feladathoz (I-C)

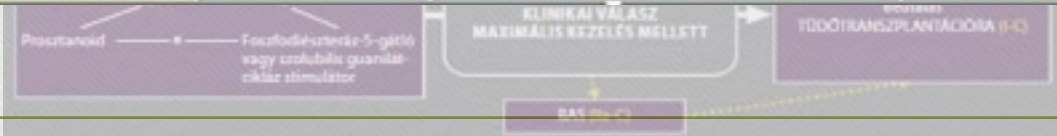
Orvosi ellenőrzés alatt tartás
 IPAH, örökletes IPAH és ételgyökér-
 károsító okozta IPAH (IIa-C)
 APAH (IIb-C)
 Víznyelők (I-C)
 Oxigén (I-C)

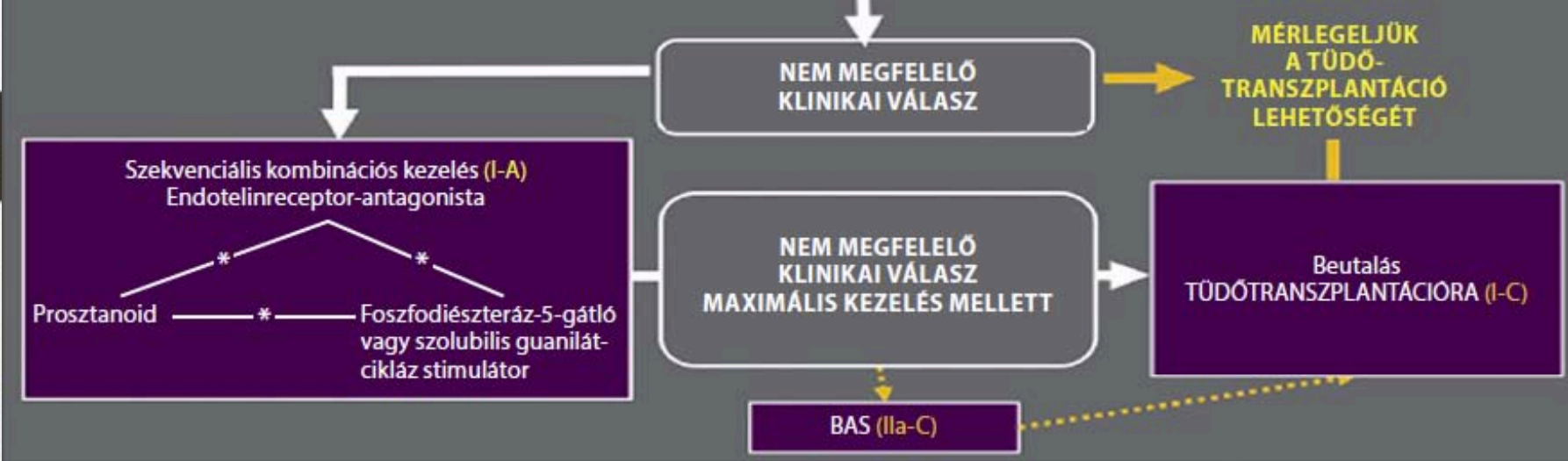
KEZDETI KEZELÉS A PAH ELFOGADOTT GYÓGYSZEREIVEL

SÁRGA: randomizált kontrollcsoportos vizsgálatban a morbiditás és mortalitás volt az elsődleges végpont, vagy az előre rögzített összhálozás csökkent

*Az evidenciaszint a vizsgálatban részt vevő betegek többségének WHO szerinti funkcionális osztályán (WHO-FC) alapul
 †Csak az FDA (macitentan, riociguat, inhalációs treprostinil), Új-Zéland (iv. iloprost), illetve Japán és Dél-Korea (beraprost) hagyta jóvá
 ‡Pozitív vélemény az EMA/CHMP-től

Ajánlás	Evidencia*	WHO-FC II	WHO-FC III	WHO-FC IV
I	A vagy B	Ambrisentan Bosentan Macitentan^{††} Riociguat [†] Sildenafil Tadalafil	Ambrisentan Bosentan Epoprostenol, iv. Iloprost, inhalációs Macitentan^{††} Riociguat [†] Sildenafil Tadalafil Treprostinil, sc. és inhalációs [‡]	Epoprostenol, iv.
IIa	C		Iloprost, iv. [‡] Treprostinil, iv.	Ambrisentan, bosentan Iloprost, inhalációs és iv. [‡] Macitentan ^{††} Riociguat [†] Sildenafil, tadalafil Treprostinil, sc., iv., inhalációs [‡]
IIb	B		Beraprost [†]	
	C		Kezdeti kombinációs kezelés	Kezdeti kombinációs kezelés





Klinikai osztályozás

I. Pulmonary arterial hypertension

- 1.1 Idiopathic
- 1.2 Heritable
 - 1.2.1 BMPR2 mutation
 - 1.2.2 Other mutations
- 1.3 Drugs and toxins induced
- 1.4 Associated with:
 - 1.4.1 Connective tissue disease
 - 1.4.2 Human immunodeficiency virus (HIV)
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart disease
 - 1.4.5 Schistosomiasis

I'. Pulmonary hypertension due to lung disease and/or pulmonary capillary disease

- I'.1 Idiopathic
- I'.2 Heritable
 - I'.2.1 EIF2AK4 mutation
 - I'.2.2 Other mutations
- I'.3 Drugs, toxins and radiation induced
- I'.4 Associated with:
 - I'.4.1 Connective tissue disease
 - I'.4.2 HIV infection

I''. Persistent pulmonary hypertension of the newborn

2. Pulmonary hypertension due to left heart disease

- 2.1 Left ventricular systolic dysfunction
- 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction
- 2.3 Valvular disease
- 2.4 Congenital / acquired left heart inflow/outflow tract obstruction and congenital cardiomyopathies
- 2.5 Congenital /acquired pulmonary veins stenosis

3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia

- 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
- 3.2 Interstitial lung disease
- 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern
- 3.4 Sleep-disordered breathing
- 3.5 Alveolar hypoventilation disorders
- 3.6 Chronic exposure to high altitude
- 3.7 Developmental lung diseases (Web Table III)

4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstructions

- 4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions
 - 4.2.1 Angiosarcoma
 - 4.2.2 Other intravascular tumors
 - 4.2.3 Arteritis
 - 4.2.4 Congenital pulmonary arteries stenoses
 - 4.2.5 Parasites (hydatidosis)

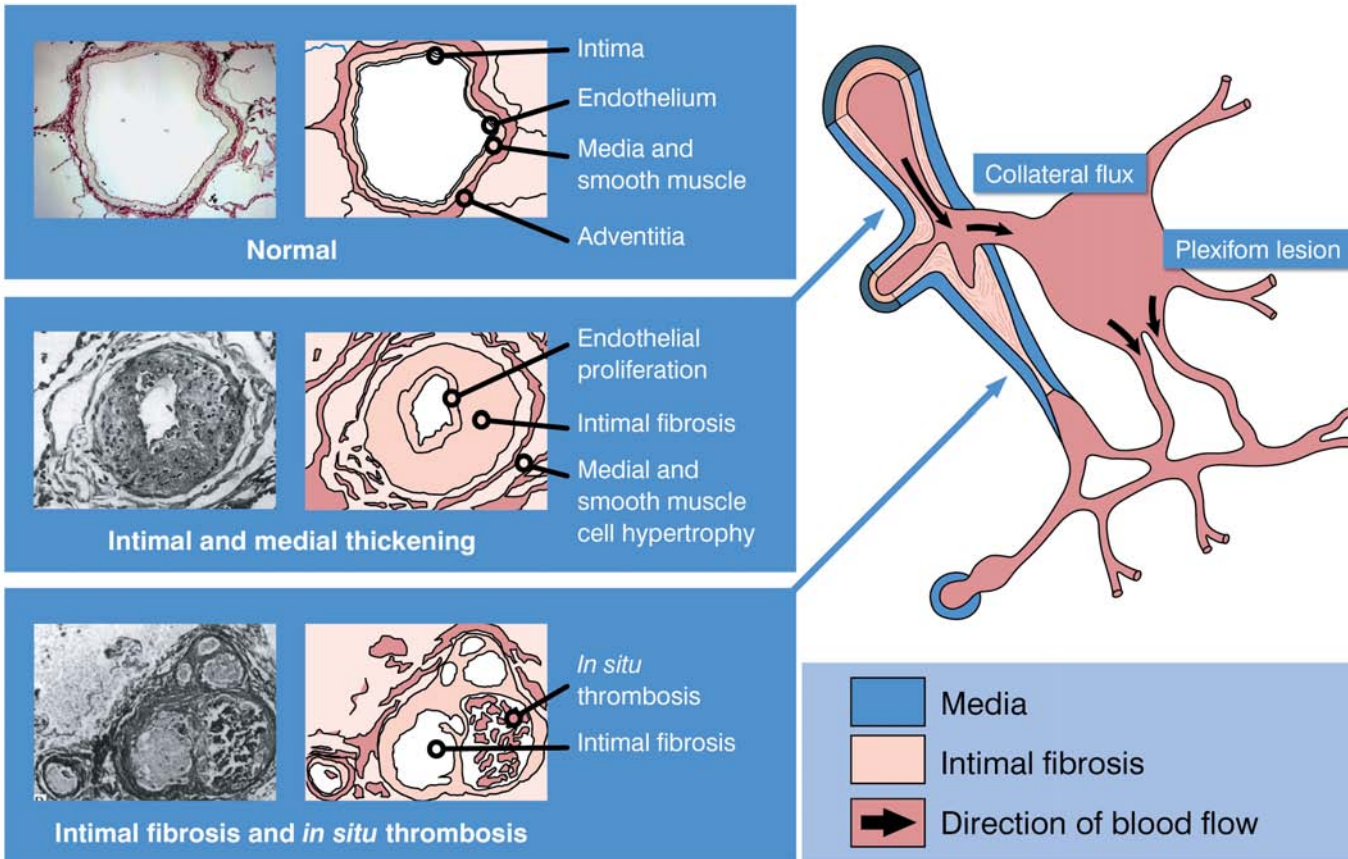
5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms

- 5.1 Haematological disorders: chronic haemolytic anaemia, myeloproliferative disorders, splenectomy
- 5.2 Systemic disorders, sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis
- 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders
- 5.4 Others: pulmonary tumoral thrombotic microangiopathy, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure (with/without dialysis), segmental pulmonary hypertension

Post-capill

Artériás PH

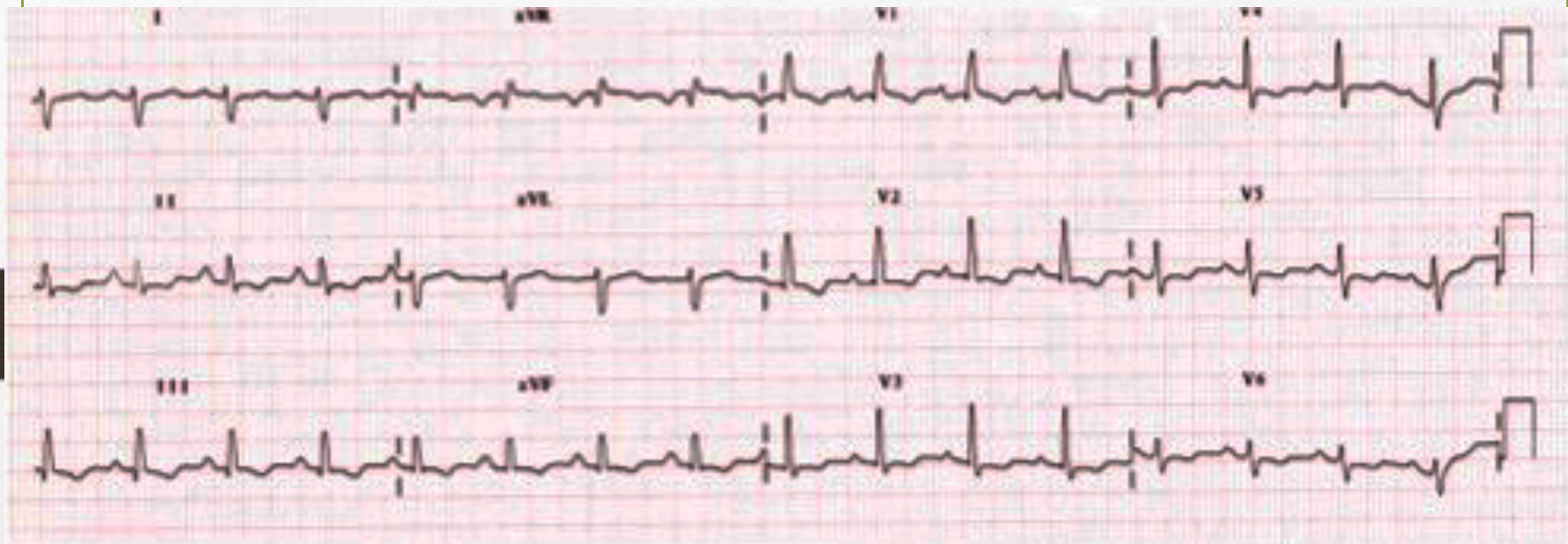
Pulmonary Arterial Hypertension: histopathological features



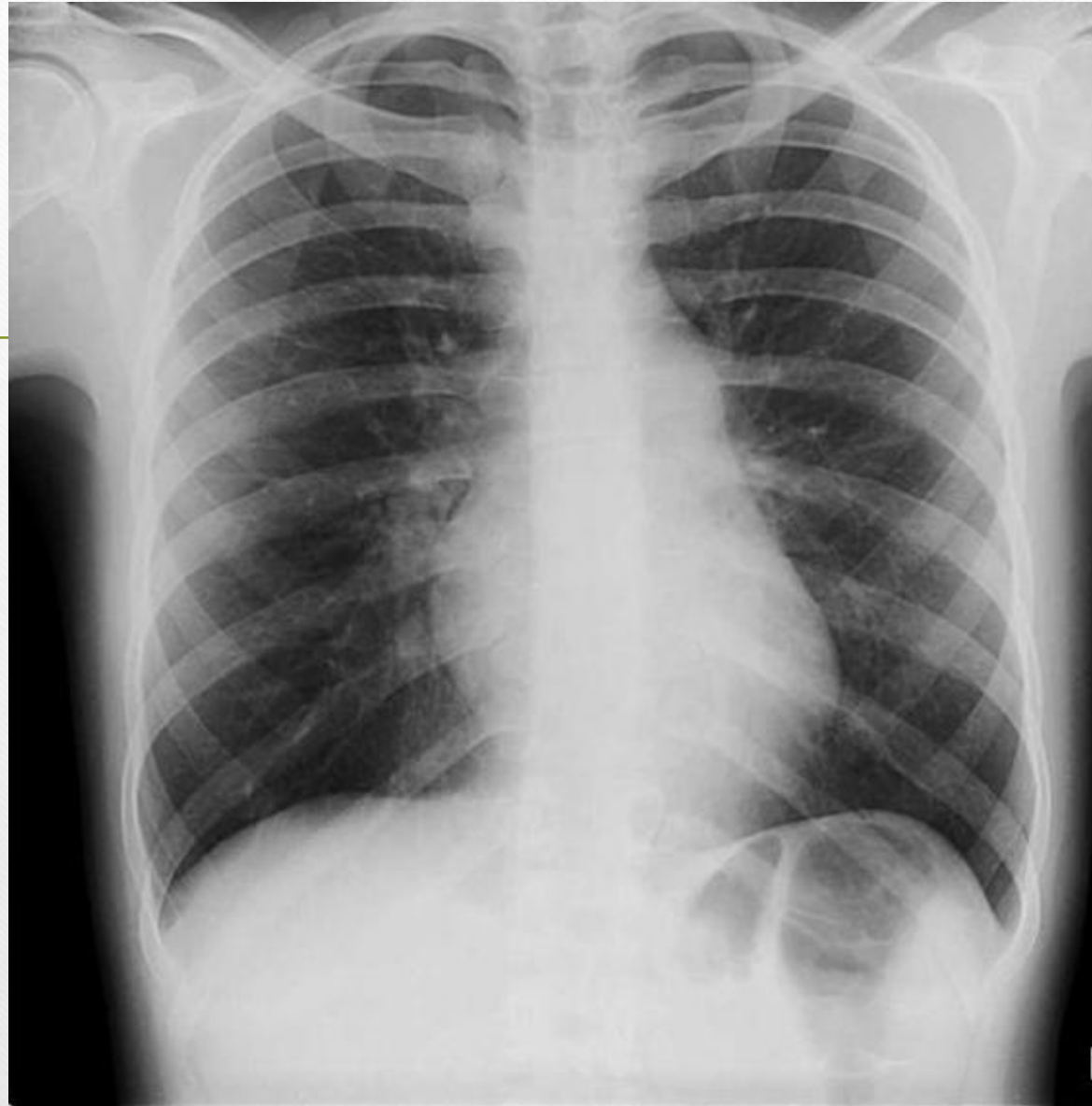


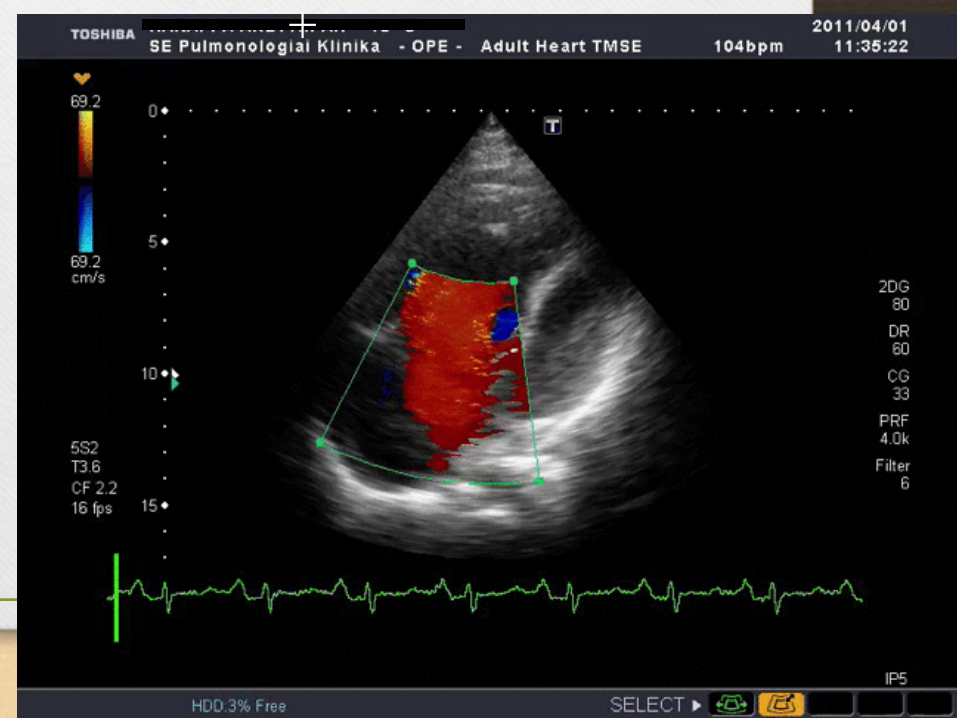
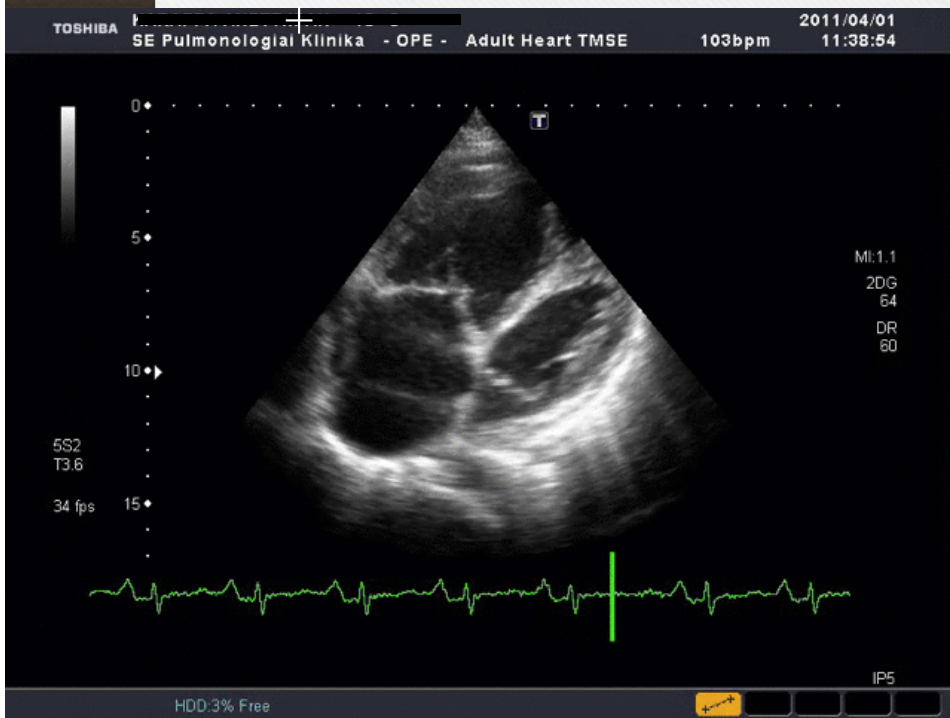
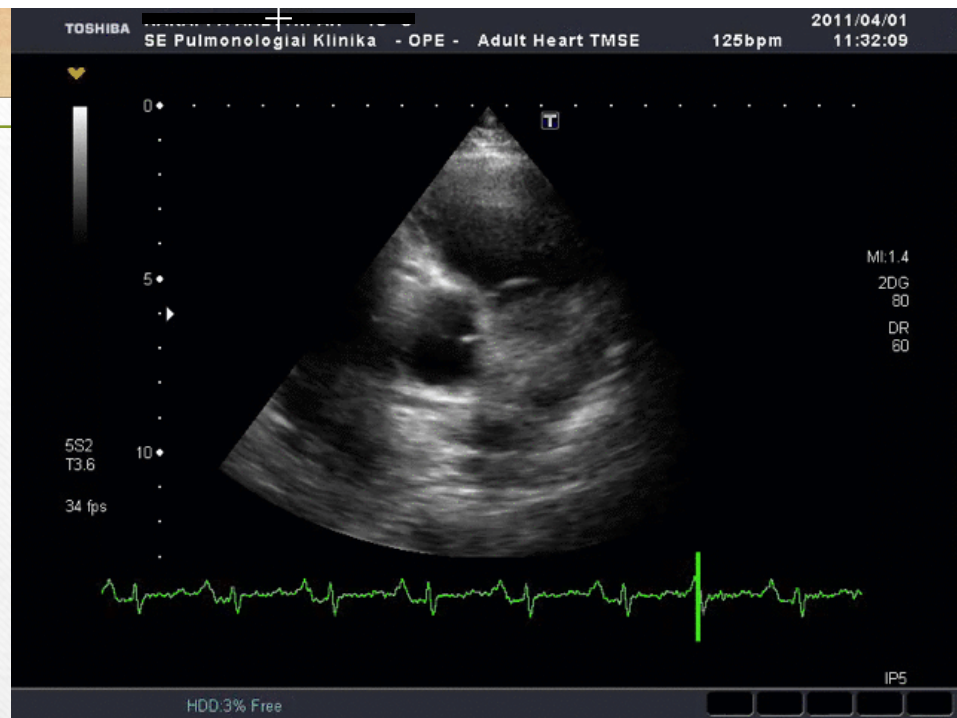
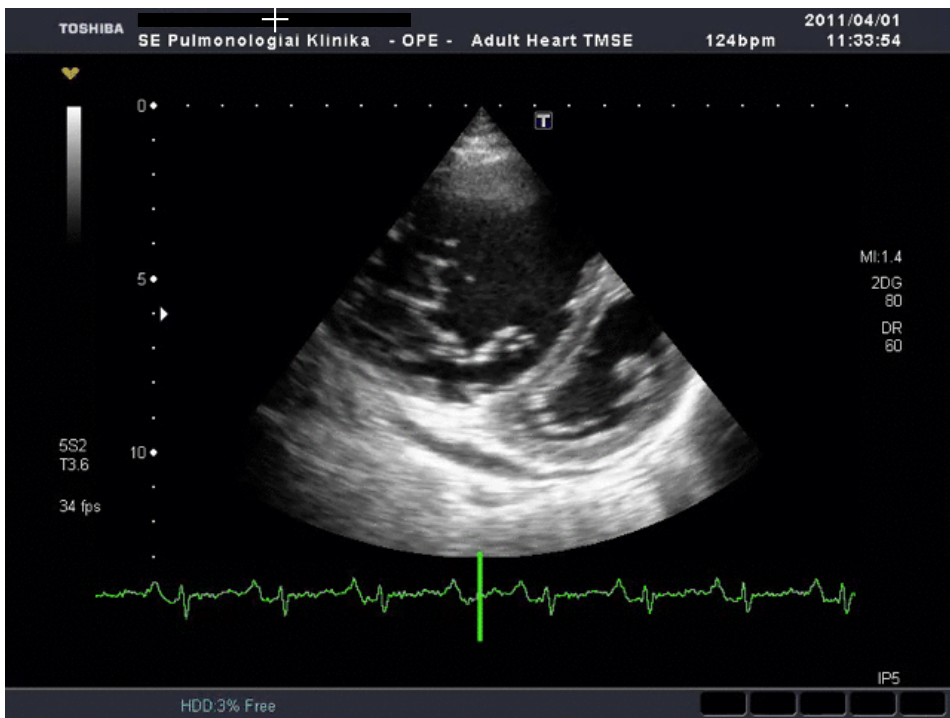
Pulzáló máj, tágJV, hangos pulm zárási hang

EKG



Jobb deviáció, jobb szárblokk,

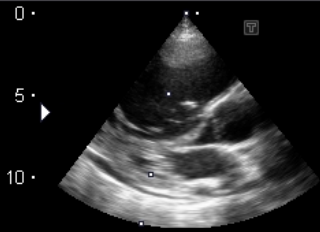




LV Teichholz
 IVSTd 46.5 mm
 RVD 35.1 mm

#299

2DG:80
 DR:60



5S2
 T3.6

22 fps

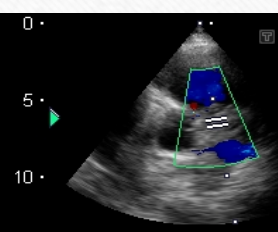
Pulmo.
 PV V/P -60.2 cm/s
 PV VTI -7.63 cm
 PV PPG 1.4 mmHg
 PV MPG 0.8 mmHg
 RV AcT 0.020 sec
 RV ET 0.180 sec
 AcT/ET 0.11
 HR 121 bpm

#29

2DG:80
 DR:60

CG:33
 PRF:4.0k
 Filter:6

≠0° 3.0
 6.5cm

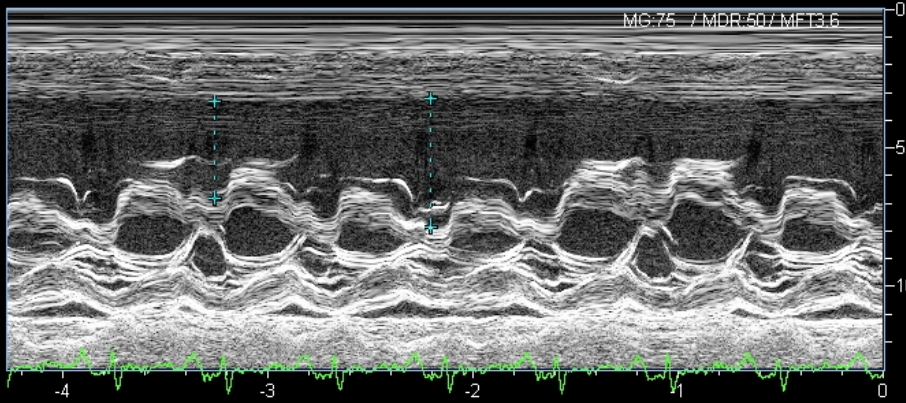


5S2
 T3.6

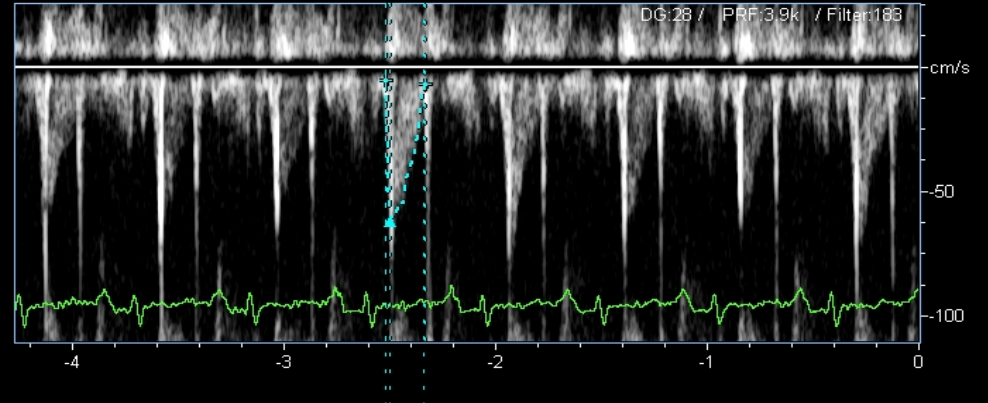
CF 2.2
 17 fps

69.2

69.2 cm/s



MG:75 / MDR:50 / MFT:3.6



DG:28 / PRF:3.9k / Filter:183

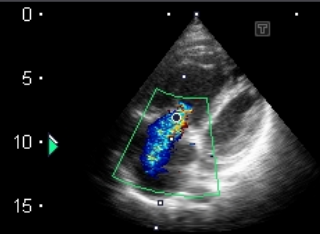
Time A 0.360 sec

#61

2DG:80
 DR:60

CG:33
 PRF:4.0k
 Filter:6

≠0°
 8.2cm



5S2
 T3.6

CF 2.2
 16 fps

69.2

69.2 cm/s

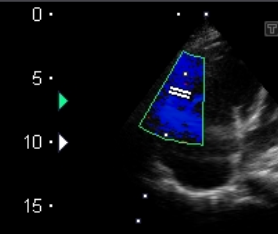
Time A 0.124 sec

#179

2DG:64
 DR:60

CG:40
 PRF:4.2k
 Filter:0

≠0° 3.0
 6.4cm



5S2
 T3.6

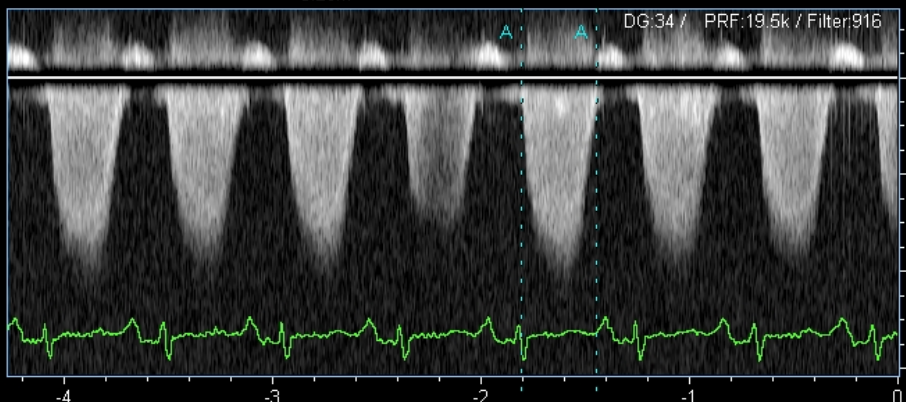
CF T3.5
 38 fps

15.4

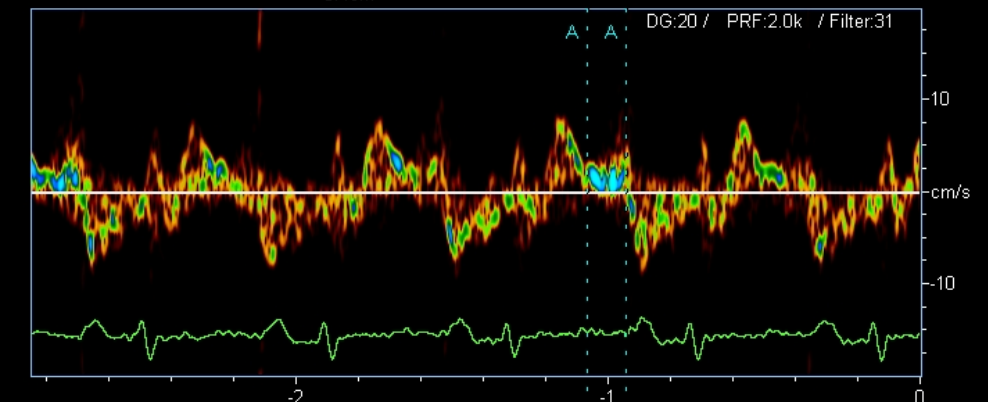
15.4 cm/s

PEP 0,090 sec
 AT 0,020 sec
 ET 0,180 sec
 PVR 19 WU
 (Scapellato 2001)

TR-Vmax 4,1 m/sec
RVEF-TVI 7,63 cm
 PVR 5.5 WU
 (Abbas 2003)



DG:34 / PRF:19.5k / Filter:916



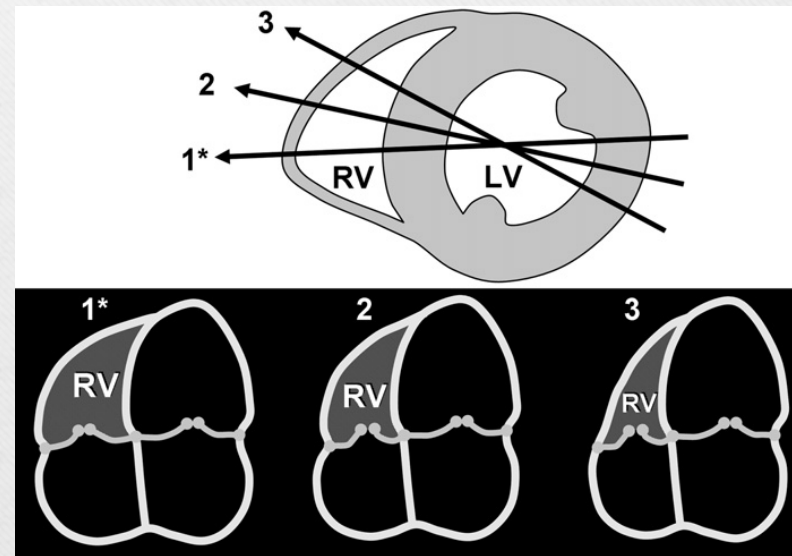
DG:20 / PRF:2.0k / Filter:31

IVRT 0,124 msec (> 0,059), Tei index 1,0 (< 0,4)

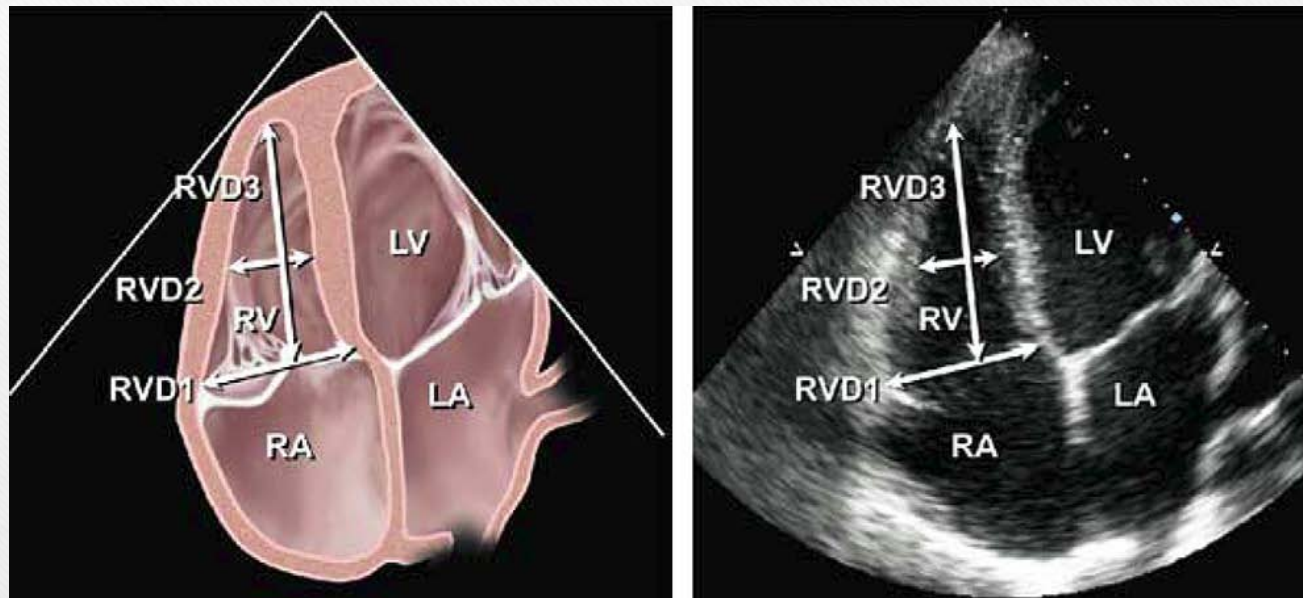
Jobb szívfél dimenziói

- *JK-ra fókuszált csúcsi 4 üregű kép*
 - Végdiasztolés mérések

Metszés irány-
függő JK méretek



JK metszetek (JK-ra fókuszált 4 üregű kép)



- | | |
|--------------------------|------------------------------|
| 1. Bazális JK átmérő | ➤ 4.2 cm : dilatáció |
| 2. Közép-üregi JK átmérő | ➤ 3.5 cm : dilatáció |
| 3. JK hosszirányú mérete | ➤ 8.6 cm : JK megnagyobbodás |

JK lineáris méretek

Előnyök

- Csúcsi 4 üregű képen könnyű megmérni
- JK dilatációt jól jelzik

Hátrányok

- JK méretek a felvételi síktól erősen függenek
- JK-t alulbecsülheti
- JK csúcs tág JK mellett időnként nehezen ábrázolható

Ajánlás

“Ha az echokardiográfia jobb szív betegséget , PH-t mutat, csúcsi 4 üregű képen javasolt megmérni a JK-i bazális, középső üregi és longitudinális távolságokat.

Minden echo vizsgálatnál javasolt megmérni a bazális JK méretet és jelezni a leletben, hogy milyen nézetből történt a mérés (ideálisan a JK-ra fókuszált 4 üregű kép ajánlott), hogy összehasonlító mérésekre alkalmas legyen.”

Jobb pitvar vizsgálata

- Csúcsi 4 üregű kép
- JP area planimetriával

Normal area < 18 cm²

Pitvari hossz tengely

tricusp anulus közepétől a pitvari septummal párhuzamosan az első falig

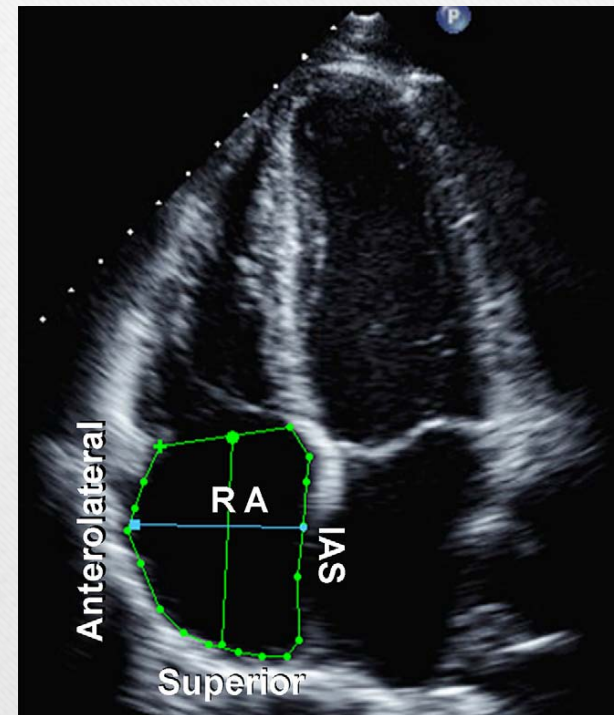
Pitvari haránt tengely

Pitvari szabadfal közepétől a hossz tengelyre merőlegesen

Pitvar area

Végszisztolében

IVC, SVC, RAA kihagyásával



Előnyök

- JP átmérőket és területet a csúcsi 4 üregű képen könnyen lehet mérni
- JP dilatációt megbízhatóan mutatja

Hátrányok

- JP terület mérés időigényesebb

Ajánlás

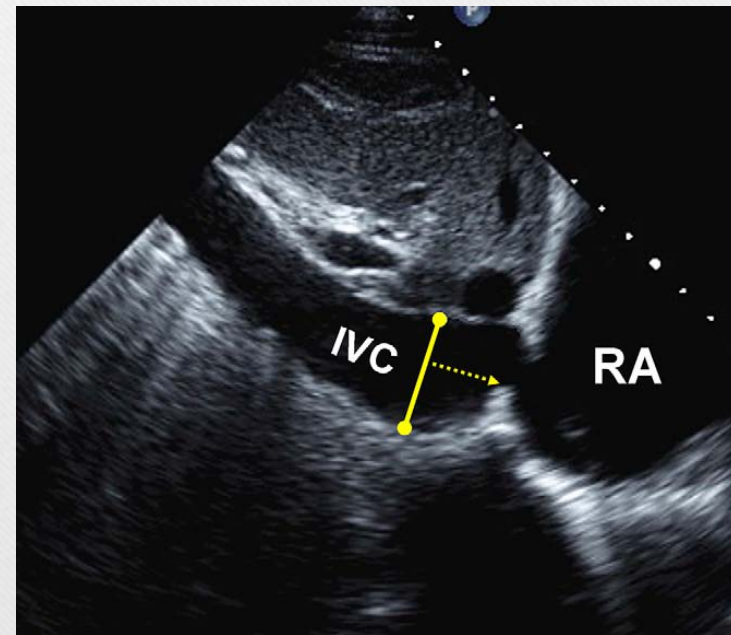
- *JP terület meghatározására alkalmas képeket kell készíteni a JK és BK funkció - dysfunkció vizsgálatához*
- JP átmérőket akkor ajánlott mérni, ha a képminőség a terület meghatározására nem elég jó

Megjegyzés: JP térfogat mérés nem javasolt, nincs megbízható standard módszer

JP nyomás meghatározása

- Az IVC mérés vég-kilégzésben történik a v. hepatica beszájadás előtt, a JP-i beömlés előtt 0,5-3,0 cm-rel

Az IVC kollapszus méréshez szippantás és nyugodt belégzés egyaránt ajánlott. A mérés akkor használható, ha az anatómiai sík nem változik.



TOSHIBA

SE Pulmonologiai Klinika - OPE - Adult Heart TMSE

085bpm

2010/04/26

09:25:18

Dist A	6.2 mm
Dist B	15.7 mm

#238



0 ·
5 ·
10 ·
15 ·

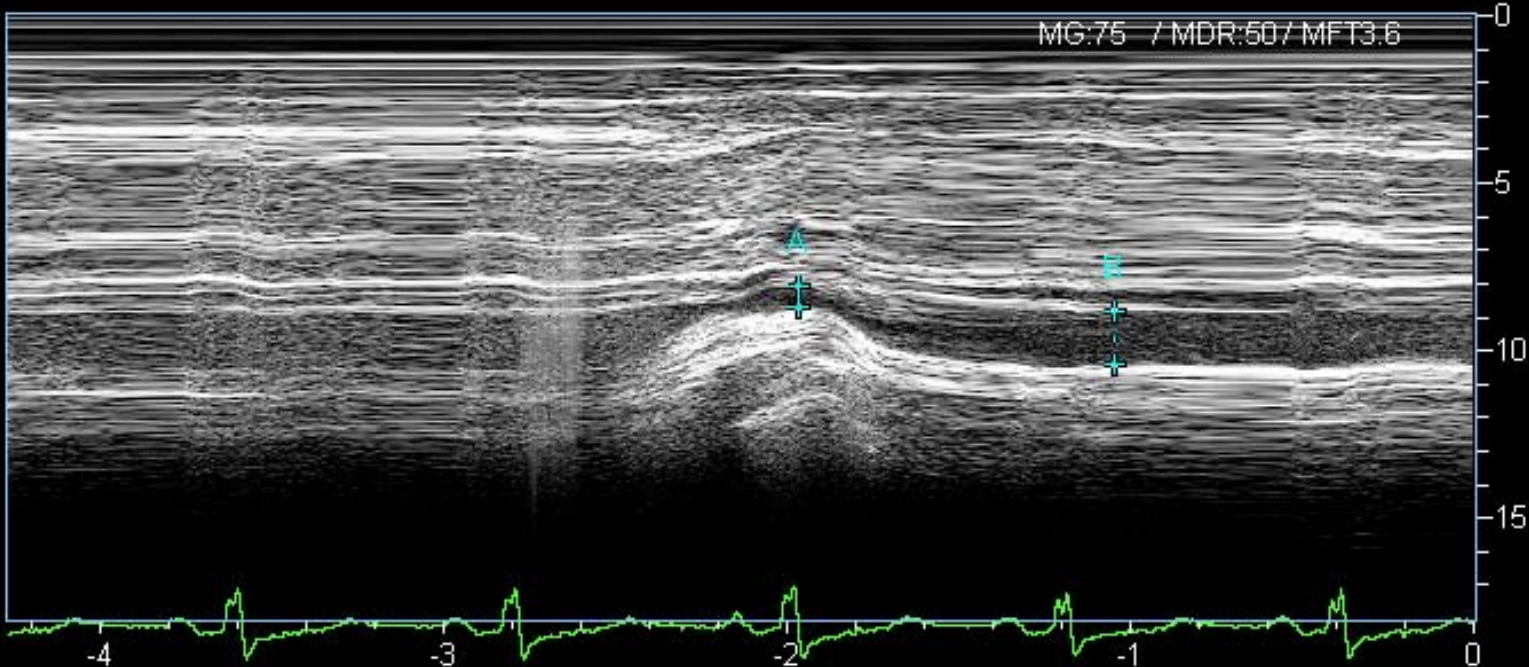


T

5S2
T3.6
22 fps

2DG:80
DR:60

MG:75 / MDR:50 / MFT3.6



-4

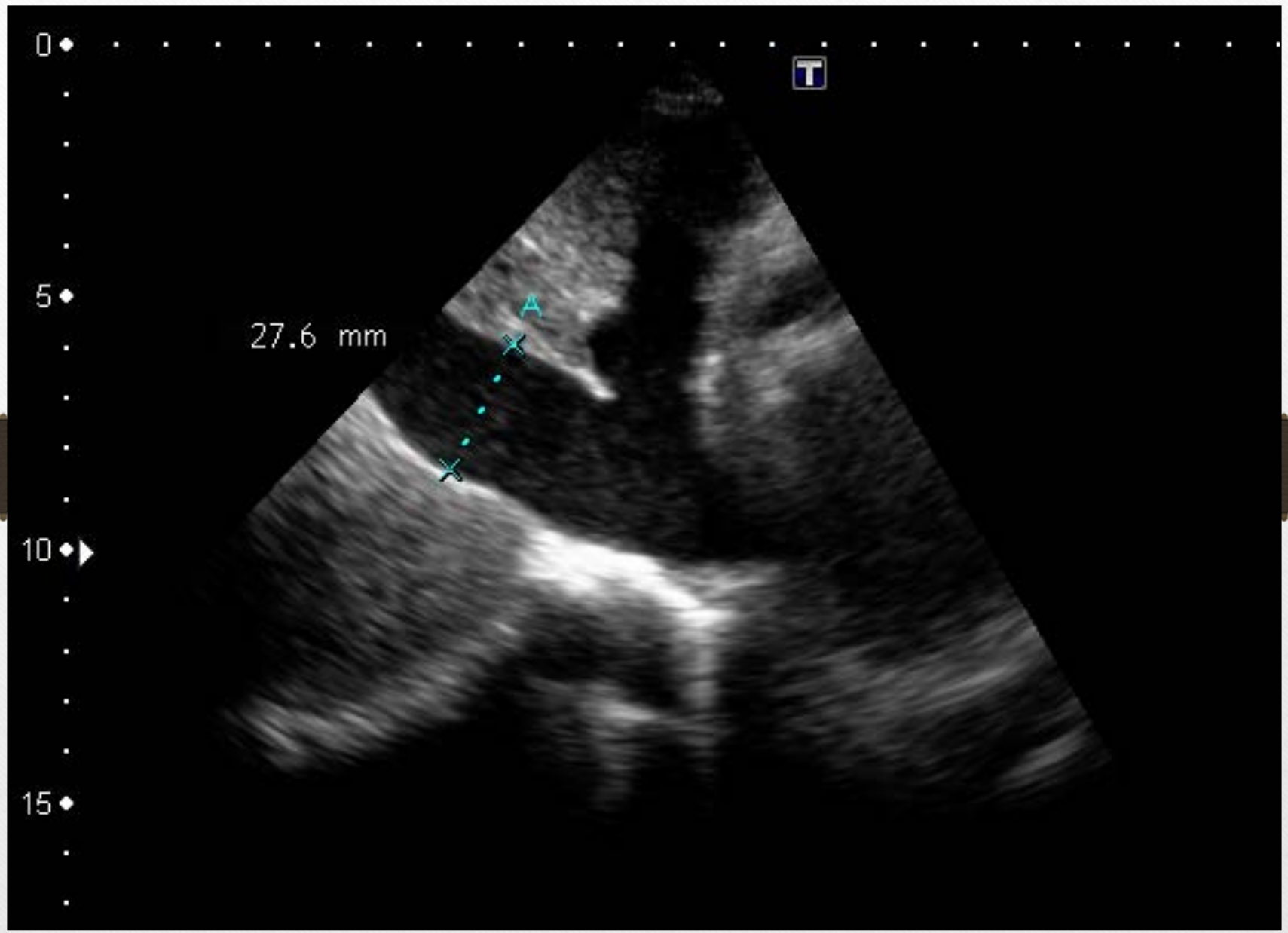
-3

-2

-1

0

0
5
10
15



27.6 mm

T

A

0

5

10

15

Az egyszerűség és reprodukálhatóság érdekében JP-i nyomásokat és ne tartományokat adjunk meg a PASP meghatározásához

IVC átmérő	IVC kollapszibilitás	JP nyomás
≤ 2.1 cm	> 50% szippantásra	3 Hgmm
> 2.1 cm	< 50 % szippantásra	15 Hgmm

A többi esetben a közbülső 8 Hgmm-es értéket adhatjuk meg. Figyeljünk a JP-i nyomásemelkedés másodlagos jeleire: JP dilatáció, pitvari septum BP-ba domborodása az egész szív ciklus során

Előnyök

Az IVC Sx nézetből rendszerint mérésre alkalmas

Hátrányok

IVC kollapszus a JP-i nyomás meghatározására nem alkalmas
respirátor kezelés mellett

A középső nyomástartományban kevésbé megbízható a becslés



A jobb pitvari nyomás számszerű becslésére PAH-ban alkalmas

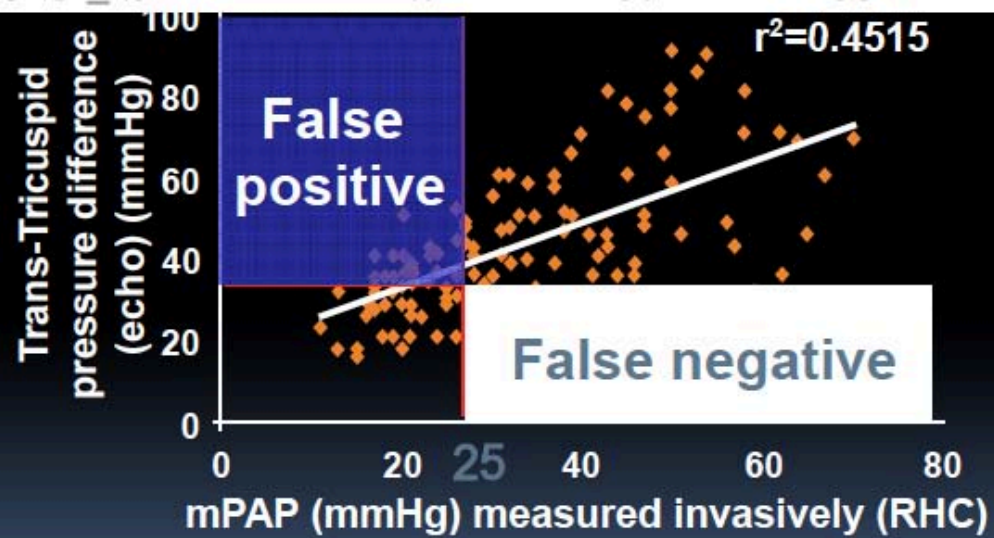
- - a jobb pitvar átmérője
- - a jobb kamrai beáramlási görbe E hullámának sebessége
- - a VCI maximális sebessége
- - **a VCI átmérője**

JK nyomás meghatározása

- $PAP = 4 \times (TR \text{ seb})^2 + RAP$
- Normál PAP echo alapján = 35 Hgmm vagy TR seb < 2.8 m/s

Peak tricuspid regurgitation velocity (m/s)	Presence of other echo 'PH signs' ^a	Echocardiographic probability of pulmonary hypertension
≤2.8 or not measurable	No	Low
≤2.8 or not measurable	Yes	Intermediate
2.9–3.4	No	
2.9–3.4	Yes	High
>3.4	Not required	

Echo TG thresholds in mmHg	Sensitivity (%)	Specificity (%)	Positive predictive value (%)	Negative predictive value (%)
< 30 vs ≥ 30	88	42	73	57
< 35 vs ≥ 35	75	66	85	50
< 40 vs ≥ 40	58	87	92	44
< 45 vs ≥ 45	47	97	98	41

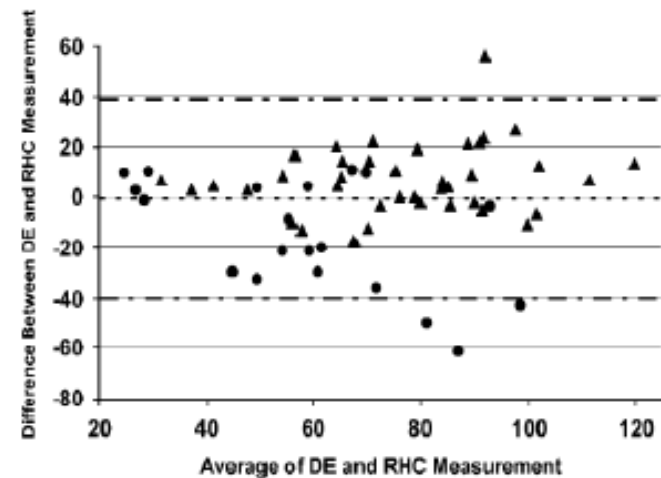


1. Gibbs JSR. *Eur Respir Rev* 2007; 16:8-12.
2. Mukerjee D, et al. *Rheumatology* 2004;43:461-6.

Accuracy of Doppler Echo compared with RHC

65 patients with RSVP 68.5 ± 23.9 mmHg
Various causes of PH, mainly iPAH

Echocardiography in PAH < 1 hour post catheter



Measurements and Main Results: A total of 65 patients completed the study protocol. Using Bland-Altman analytic methods, the bias for the echocardiographic estimates of the pulmonary artery systolic pressure was -0.6 mm Hg with 95% limits of agreement ranging from $+38.8$ to -40.0 mm Hg. Doppler echocardiography was inaccurate (defined as being greater than ± 10 mm Hg of the invasive measurement) in 48% of cases. Overestimation and underestimation of pulmonary artery systolic pressure by Doppler echocardiography occurred with a similar frequency (16 vs. 15 instances, respectively). The magnitude of pressure underestimation was greater than overestimation (-30 ± 16 vs. $+19 \pm 11$ mm Hg; $P = 0.03$); underestimates by Doppler also led more often to misclassification of the severity of the PH. For cardiac output measurement, the bias was -0.1 L/min with 95% limits of agreement ranging from $+2.2$ to -2.4 L/min.

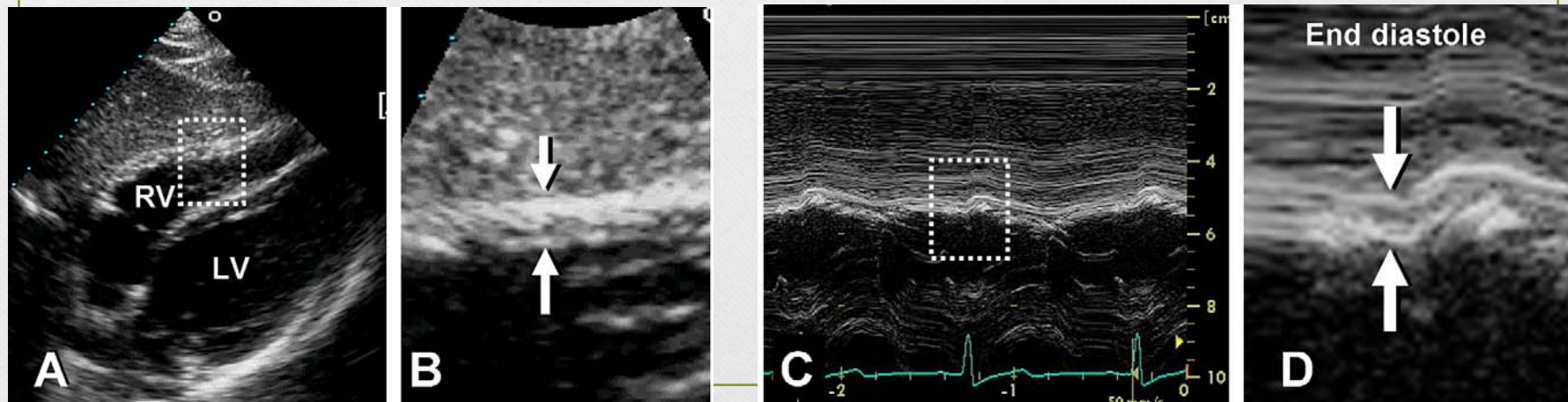
TR possible
in 59.
4 of 6 with
no TR had PH

Fisher MR et al:
AJRCC 2009; 179:
615

JK falvastagság

Normál < 0.5 cm

- Hasznos mérés JK hypertrophiában
- Sx nézetből, a sugárra merőleges fal vizsgálatával
 - Papilláris izom és endokardiális határ nem tartozik a falhoz
 - A fókusz beállítás és a mélység csökkentése javítja mérést
 - Ha a képminőség engedi, alapfrekvenciát használjunk



JK falvastagság

Előnyök

- JK falvastagságát M-móddal és 2DE-val is mérhetjük
- Sx és parasternális nézetből is mérhetjük

Hátrányok

- Prognosztikai becsléshez nincsenek megbízható adatok

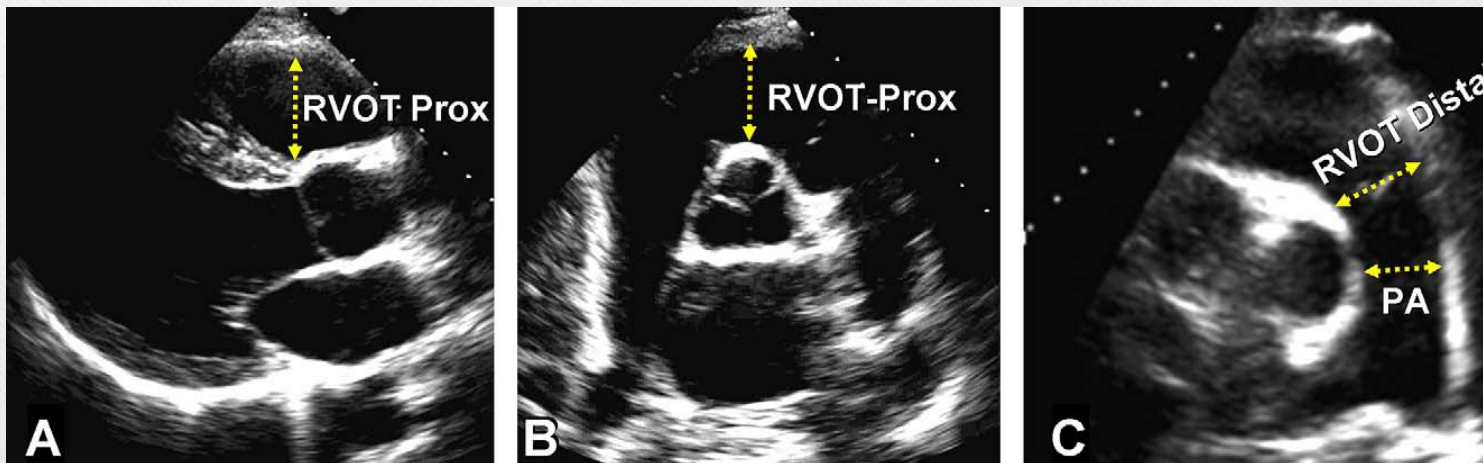
Ajánlás

- Abnormális falvastagságot le kell írni, különösen, ha JK vagy BK diszfunkció gyanú fennáll

RVOT mérések

Normál 1.7-2.7 cm

- Legjobb bal parasternális és SX nézetből
- Végdiasztolében mérjük (QRS kezdetén)



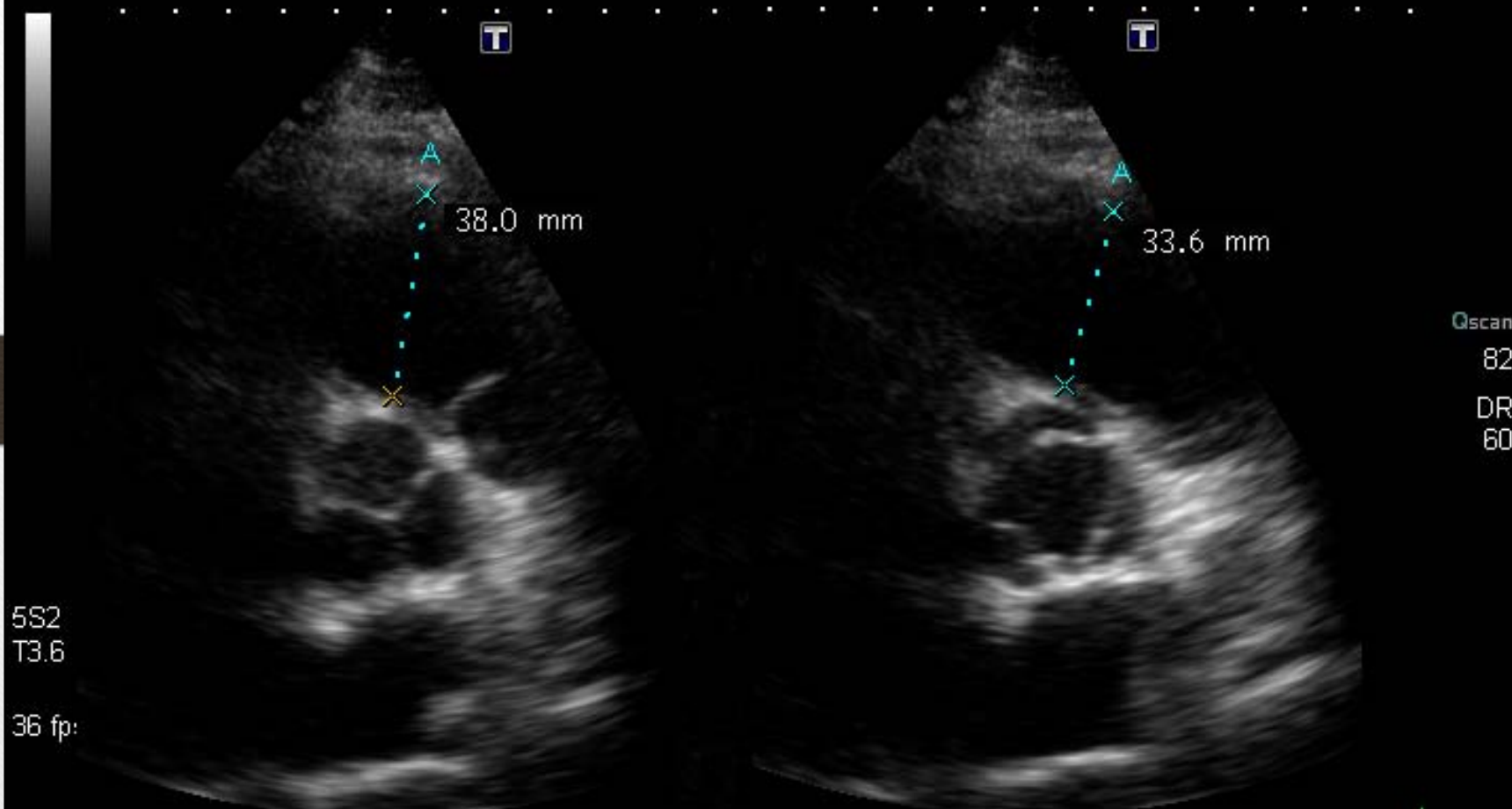
TOSHIBA

SE Pulmonologiai Klinika - OPE - Adult Heart TMSE

2010/05/12

11:54:22

N: < 27



Qscan
82
DR
60

5S2
T3.6
36 fp:

Dist A	38.0 mm	Dist B	0.0 mm	Dist A	33.6 mm
--------	---------	--------	--------	--------	---------

TOSHIBA

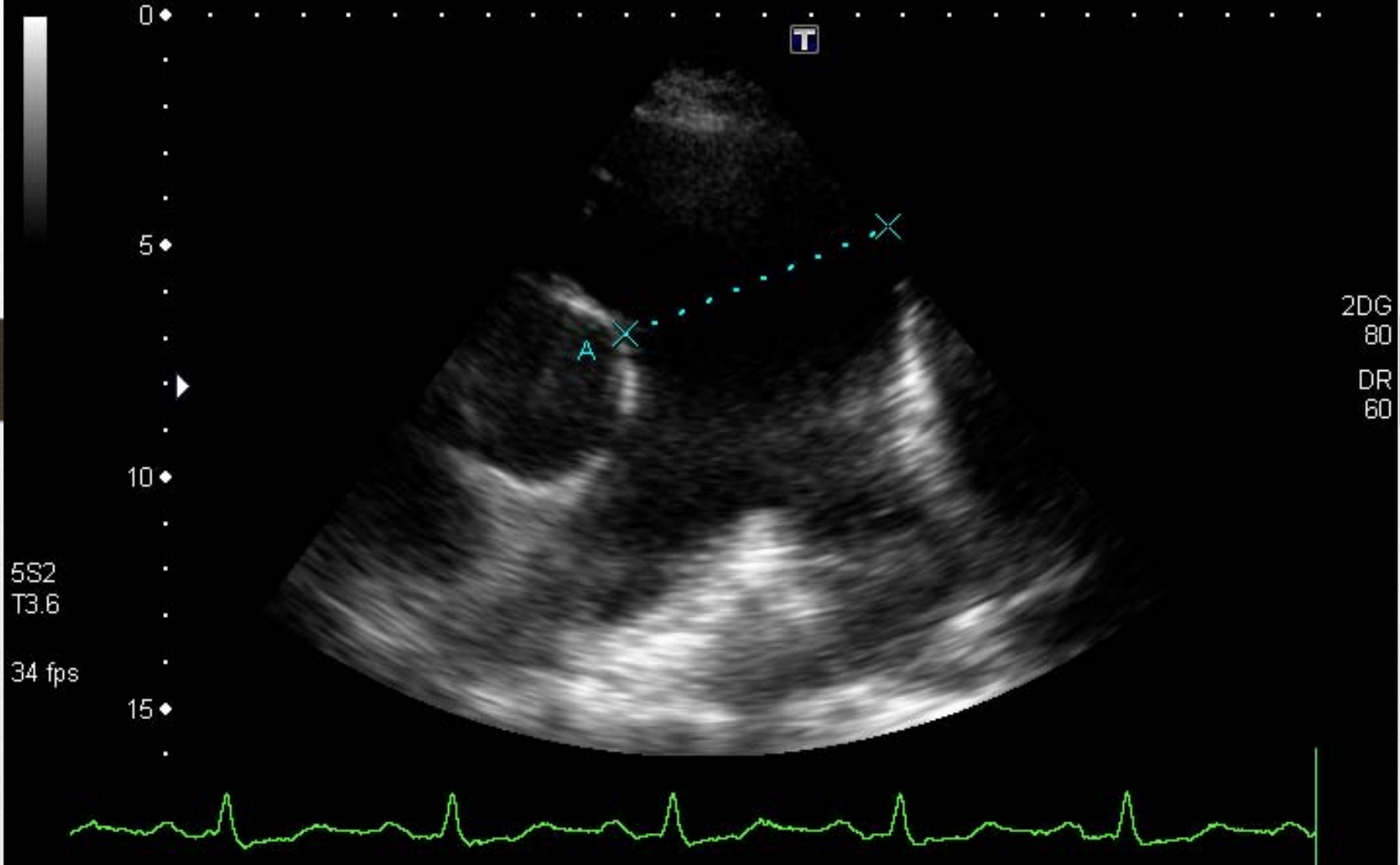
SE Pulmonologiai Klinika - OPE - Adult Heart TMSE

077bpm

2010/05/12

13:03:56

N: < 20



2DG
80
DR
60

Dist A 61.4 mm

RVOT mérések

Előnyök

- RVOT átmérőket bal pst rövid tengelyű nézetből könnyen megmérhetjük
- Bizonyos eltérések közvetlenül érintik az RVOT-t

Hátrányok

- Normál értékekre nincs elég jó minőségű adat
- Az RVOT-t meghatározó echo-ablak nem standardizált
- Ferde síkok felül-, vagy alulbecsülnek
- Az elülső fali endocardium meghatározása gyakran nem optimális

Ajánlás

- Bizonyos congenitális szívbetegségekben és aritmiákban az RVOT-t pst rövid- és hossz tengelyű nézetből is javasolt vizsgálni
- Az RVOT pst rövid tengelyű képen, közvetlenül a pulmonális anulus előtt, jól reprodukálható, ajánlott mérés
- ARVD-ben a pst hossz tengelyű mérés is ajánlott

JK szisztolés funkció

- Minden vizsgálatban ki kell térni a JK funkcióra, legalább egy méréssel az alábbiak közül:
 - Fractional area change (FAC)
 - Tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE)
 - S'
- A méréshez hozzátartozhat
 - RV index of myocardial performance (Tei index)

Fractional area change

- Definíció

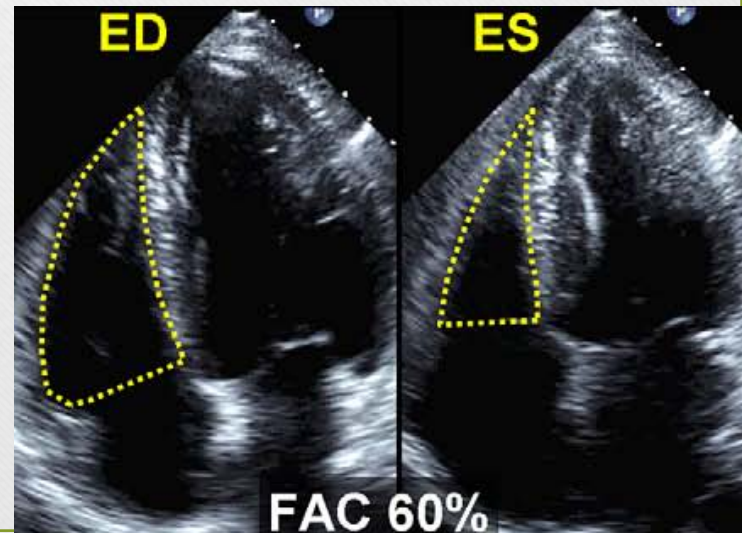
$$\frac{\text{Végdiasztolés area} - \text{Végszisztolés area}}{\text{Végdiasztolés area}} \times 100$$

- JK FAC jól korrelál a JK-i EF-el (MRI)
- JK FAC szívelégtelenség, SD, stroke é/v mortalitás független prediktora pulm. emb. után

JK FAC

Normál > 35 %

- Az endokardium és az anulus körberajzolása szisztolében és diasztolében
- A trabekulumok az üreg részei

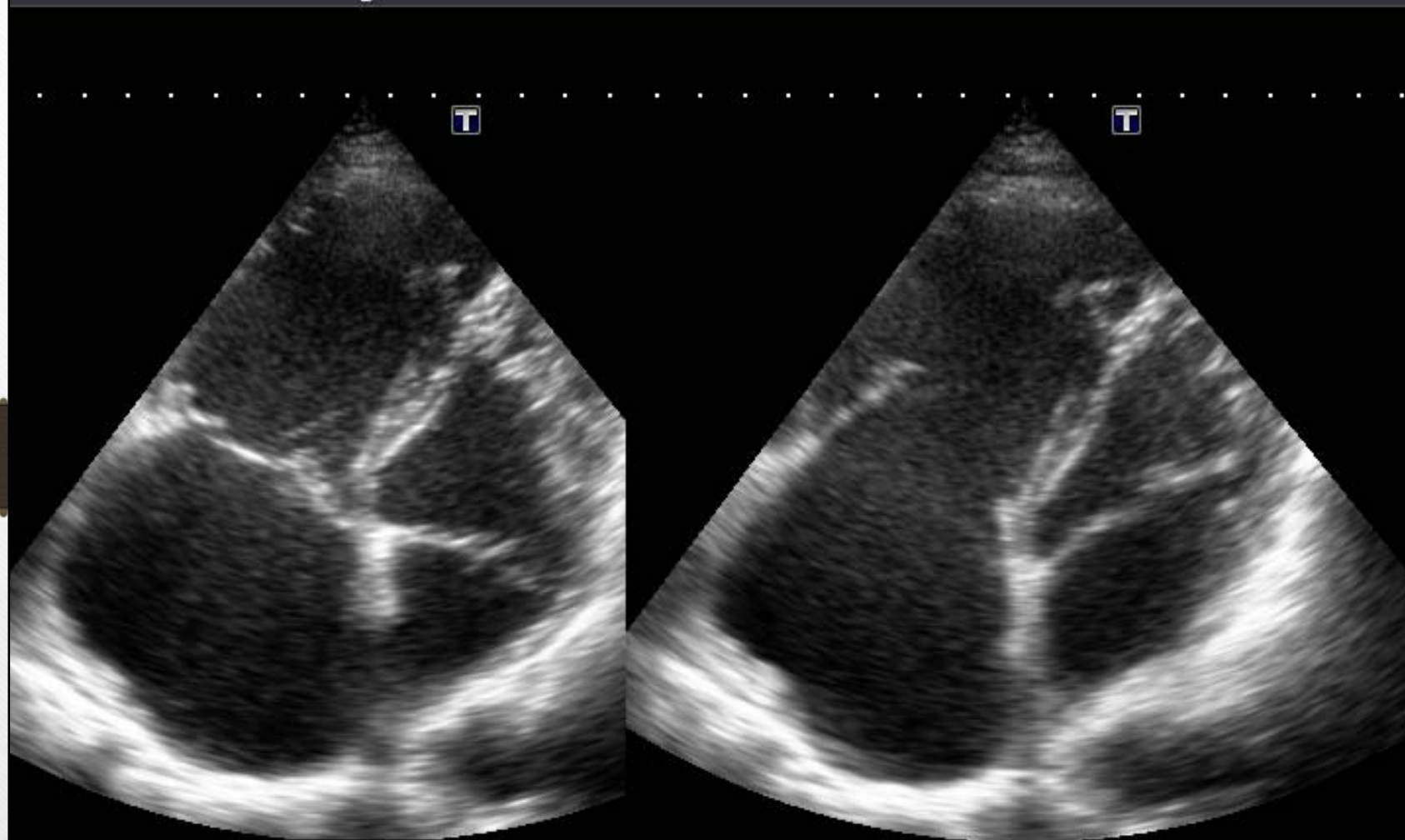


TOSHIBA

SE Pulmonologai Klinika - OPE - Adult Heart TMSE

2010/05/12

11:40:50



Systole

Diastole



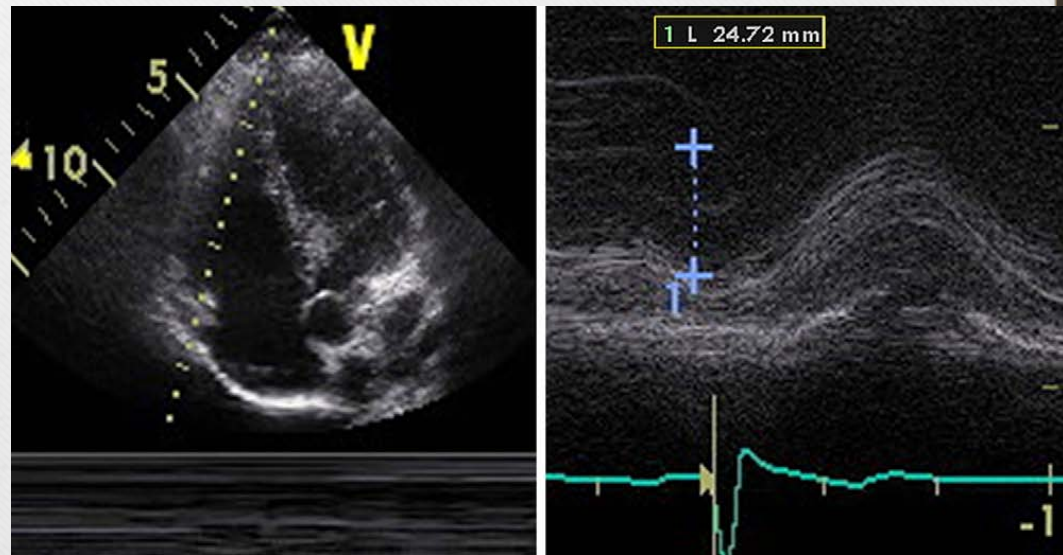
Ajánlás

- *2D Fractional Area Change javasolt kvantitatív módszer a JK funkció jellemzésére*

TAPSE

Normál > 16 mm

- M-mód kurzort vezetünk a tricuspídális anuluson át és a sugárirányú mozgását mérjük le a szisztole csúcsáig



TAPSE

Előnyök

- TAPSE egyszerű
- Nem szükséges magas képminőség
- Jól reprodukálható
- Nem kell költséges modern készülék, vagy hosszas képanalízis

Hátrányok

- TAPSE mérés feltételezi, hogy egy szegmens mozgása jellemzi a komplex 3D struktúra működését
- Szög-függő
- Hiányoznak a nagy validálási vizsgálatok
- TAPSE-t feltehetően befolyásolja a diasztolés funkció

Ajánlás

- *TAPSE használata rutinszerűen ajánlott a JK funkció egyszerű meghatározására*

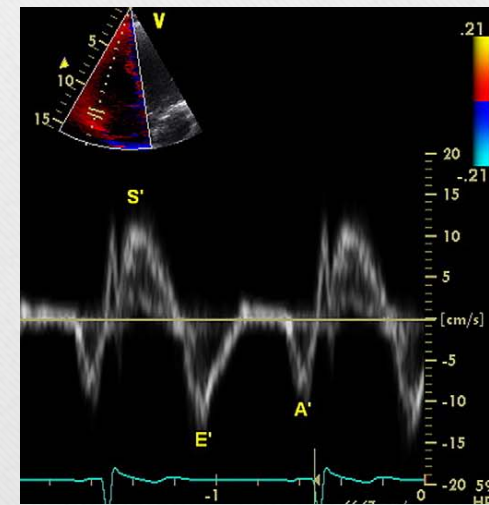
RVOT PW Doppler

- AT idő
- < 100 msec
- < 30%
- Emelkedett PASP
- reprodukálható

Tissue Doppler Imaging - TDI

- Csúcsi 4 üregű kép javasolt
- A PW mintát a tricuspídális anulusra, vagy a JK szabad fal bazális szegmensének közepére tegyük
- Az S' sebesség a legnagyobb sebesség, de még a Doppler körvonalon belül

Normál > 10 cm/s



Tissue Doppler (S´)

Előnyök

- Egyszerű, jól reprodukálható módszer a kóros és a normál elkülönítésére
- PW minden modern készüléken rendelkezésre áll
- Off-line analízis is lehetséges

Hátrányok

- A bazális szegmensen túl a reprodukálhatósága alacsony
- Szög-függő
- Normál értékek száma és minősége limitált
- A mérés feltételezi, hogy egy szegmens mozgása jellemzi az egész JK működését

Ajánlás

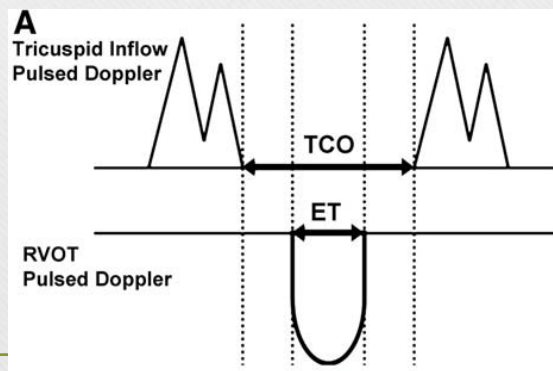
- *TDI PW módszerrel az S' mérése egyszerű, jól reprodukálható módszer a JK bazális funkciójának meghatározására: a JK funkció becslésére való használata javasolt*

RV IMP (Tei Index)

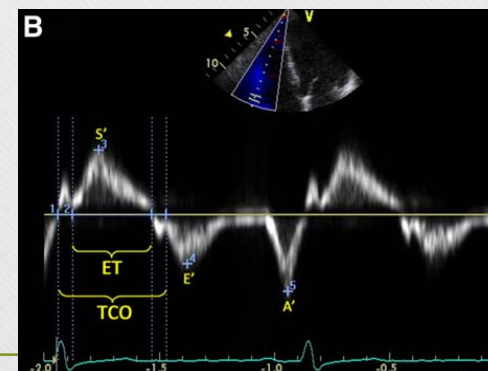
$$\frac{IVRT + IVCT}{ET}$$

- RV index of Myocardial Performance
- Globális index mind a szisztolés, mind a diasztolés JK funkció meghatározására

Normál < 0.40



Normál < 0.55



TOSHIBA

SE Pulmonologiai Klinika - OPE - Adult Heart TMSE

073bpm

2010/05/18

12:47:06

Vel A	11.7 cm/s
PG A	0.1 mmHg
Vel B	-7.8 cm/s
PG B	0.0 mmHg
Vel C	-16.2 cm/s
PG C	0.1 mmHg
Time D	0.080 sec
Time E	0.222 sec
Time F	0.151 sec

#253

Qscan:79

DR:60

CG:40

PRF:4.2k

Filter:0

≠0° 4.0
11.5cm

0 ·

5 ·

10 ·

15 ·



5S2

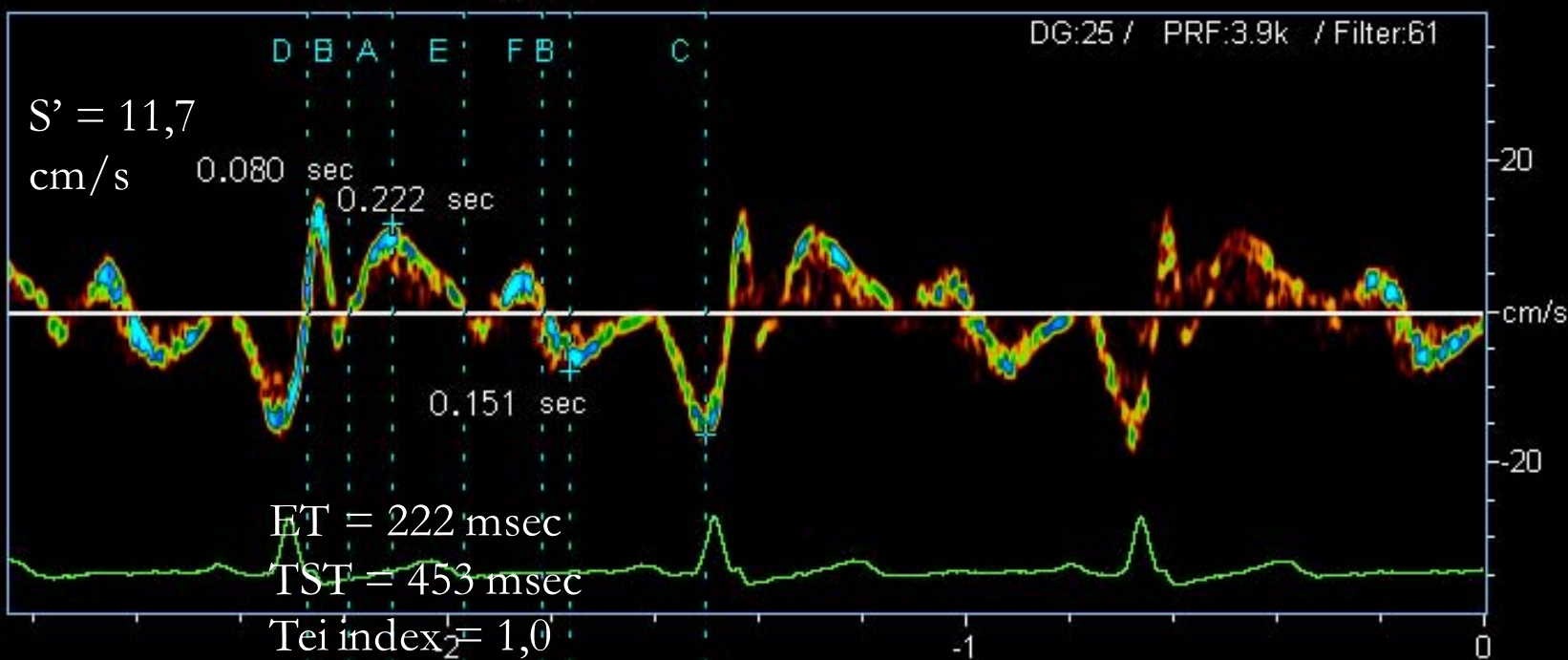
T3.6

CF T3.5

41 fps

15.4

15.4
cm/s



Előnyök

- Sok esetben könnyedén meghatározható
- A Tei index jól reprodukálható
- Nem kell a geometriai nehézségekkel törődni
- TDI vizsgálattal egy képből lehet meghatározni a Tei indexet, az S'-t, E'-t és az A'-t

Hátrányok

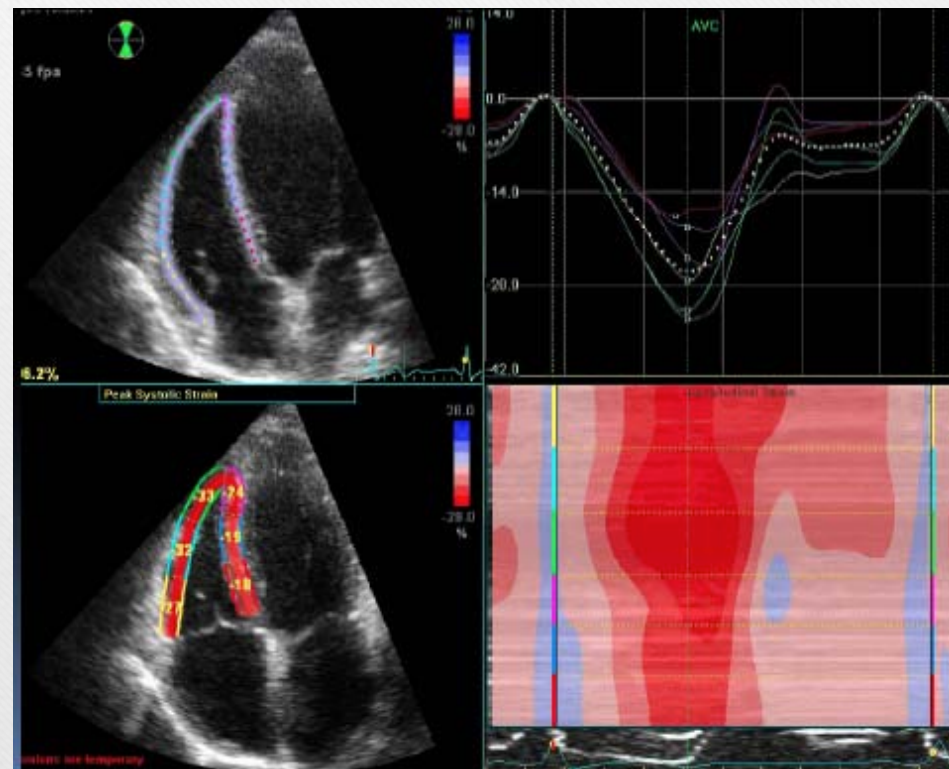
- A Tei index nem használható, ha két Doppler mérés (JK-i ET és TR szélesség) RR távolsága különbözik (pl. AF)
- Értéke függ a töltőnyomástól és nem megbízható JK nyomásemelkedés esetén

Ajánlás

- A Tei index alkalmas a JK funkció meghatározására egyéb kvantitatív és kvalitatív módszerekkel együtt
- Önmagában a JK funkció meghatározására nem javasolt és irreguláris ritmusban (AF-ben) nem használható

JK strain és strain rate

Igéretes új technika
JK globális és regionális f
Esetleg a korai dg-ban
érzékeny módszer



Előnyök

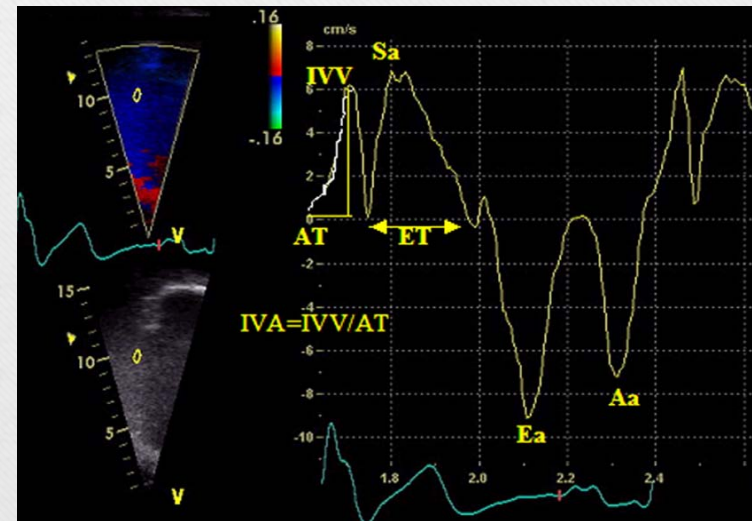
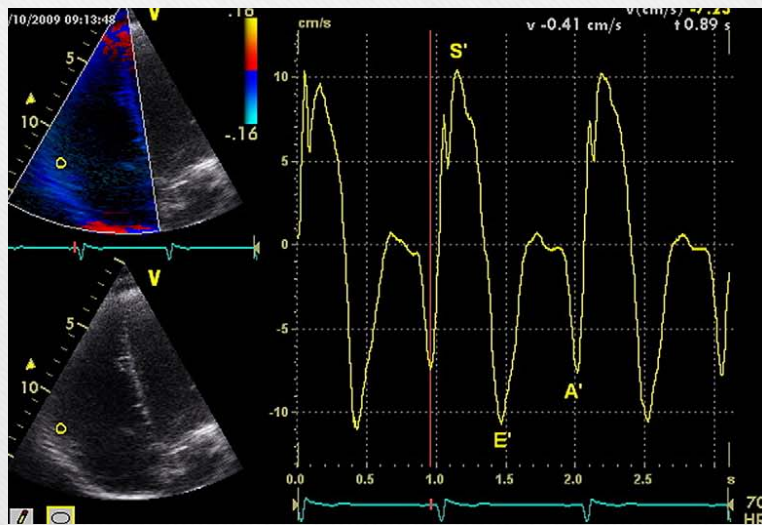
- Software követi a mozgást és számolja a deformációt
- Szög-független
- Artefactumok kevésbé befolyásolják

Hátrányok

- Simított görbék a helyi patológiát nem mutatják
- ROI fontos, de reverberációk befolyásolják
- Vékony JK fal miatt az endocardium meghatározása nehéz
- Nincs elfogadott normál érték

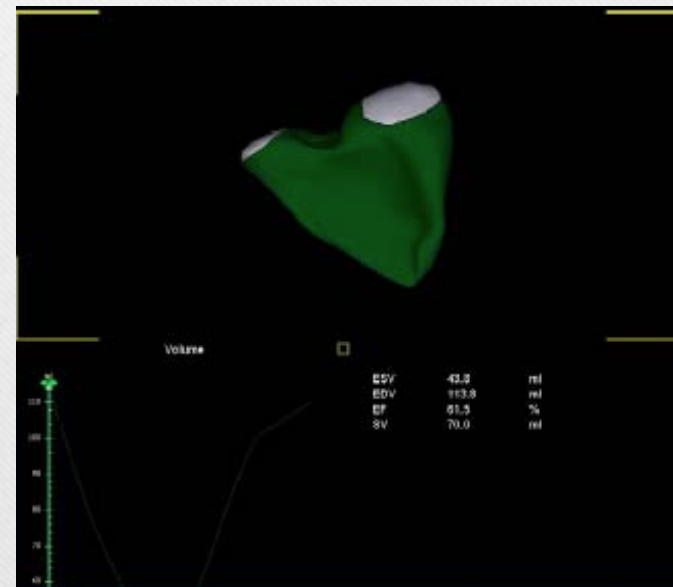
JK strain és strain rate

- Jelenleg megfelelő normál értékek nincsenek meghatározva, ezért a rutin klinikai gyakorlatban való használata egyelőre nem javasolt



JK 3D echo

- Igéretes technika, jól korrelál az MRI adatokkal
- Kutatási módszer
- Jelenleg megfelelő normál értékek nincsenek meghatározva, ezért a rutin klinikai gyakorlatban való használata egyelőre nem javasolt



JK diasztolés funkció

- A csúcsi 4 üregű képet úgy állítsuk be, hogy a JK-i beáramlás sugárirányú legyen
- PW görbét a tricuspídalis billentyű csúcsáról vegyük fel
- A mérés kilégzés végén visszatartott légzéskor legyen, ha ez nem valósítható meg, 5 egymásutáni ütés átlagértéke ajánlott
- A paraméterek megegyeznek a bal kamrai mérésekével

JK diasztolés funkció

Változó	Norm tartomány alja	Norm tartomány teteje
E (cm/s)	35	73
A (cm/s)	21	58
E/A ratio	0.8	2.1
Deceleration time (ms)	120	229
IVRT (ms)	23	73
E' (cm/s)	8	20
A' (cm/s)	7	20
E'/A' ratio	0.5	1.9
E/E'	2	6

TOSHIBA

SE Pulmonologai Klinika - OPE - Adult Heart TMSE

072bpm

2010/05/18

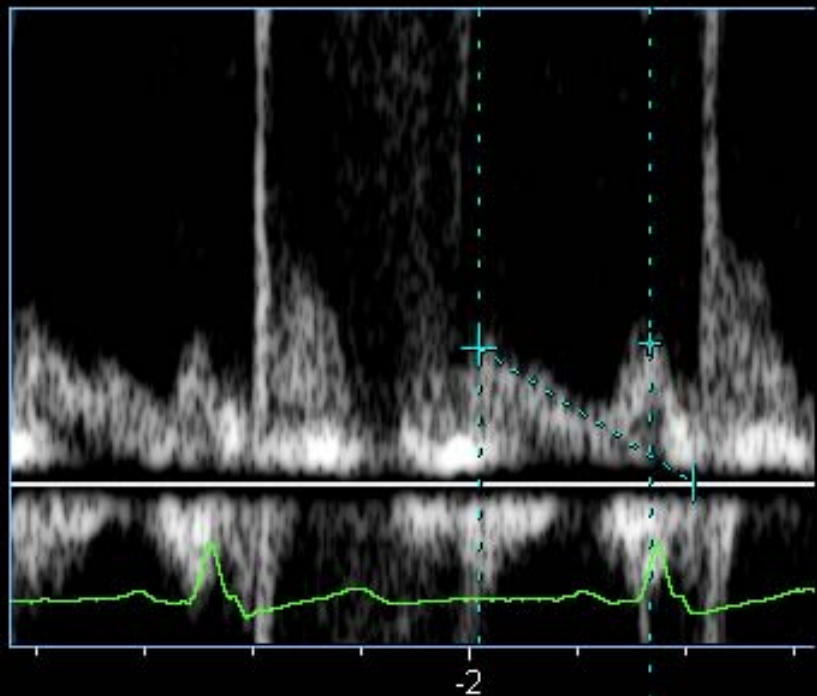
12:42:02

E Vel	22.2 cm/s
A Vel	23.0 cm/s
E/A	0.97
A/E	1.04
DcT	0.396 sec
E' Vel	-6.3 cm/s
A' Vel	-8.9 cm/s
E/E'	3.52

#21 0 ·
 5 ·
 Qscan:88
 DR:60
 10 ·
 15 ·
 ≠0° 4.0
 9.8cm

Vel A	11.7 cm/s
PG A	0.1 mmHg
Vel B	-7.8 cm/s
PG B	0.0 mmHg
Vel C	-16.2 cm/s
PG C	0.1 mmHg
Time D	0.080 sec
Time E	0.222 sec
Time F	0.151 sec

#253 0 ·
 5 ·
 Qscan:79
 DR:60
 CG:40 10 ·
 PRF:4.2k
 Filter:0
 15 ·
 ≠0° 4.0
 11.5cm



TOSHIBA

SE Pulmonologai Klinika - OPE - Adult Heart TMSE

073bpm

2010/04/26

09:23:26

Time A 0.102 sec

#180

0

5S2

15.4



5

T3.6

CF T3.5

38 fps

2DG:80

DR:60

CG:40

PRF:4.2k

Filter:0

$\angle 0^\circ$ 3.0

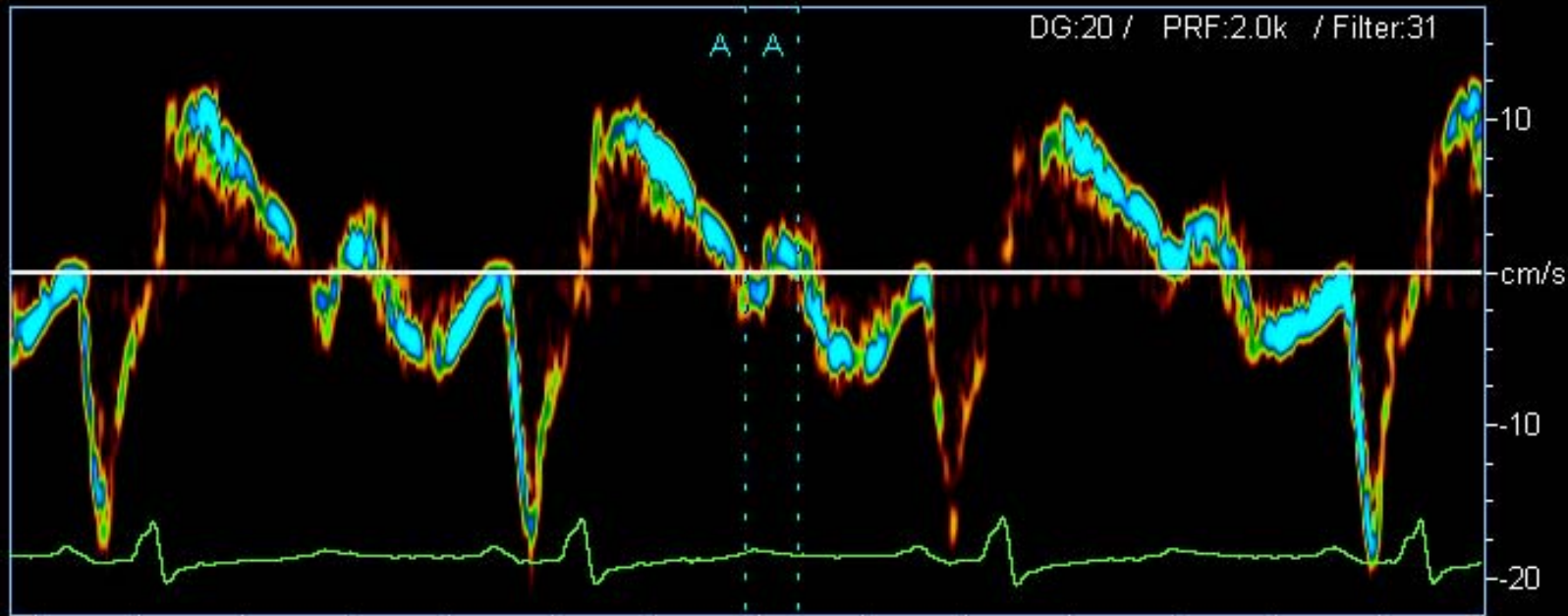
9.8cm

10

15



15.4
cm/s



DG:20 / PRF:2.0k / Filter:31

N: < 50 msec

IVRT: 102 msec

N: < 40

TOSHIBA

SE Pulmonologai Klinika - OPE - Adult Heart TMSE

076bpm

2010/05/12

13:24:38

#215

0

..

5S2

T3.6

Qscan:73

5

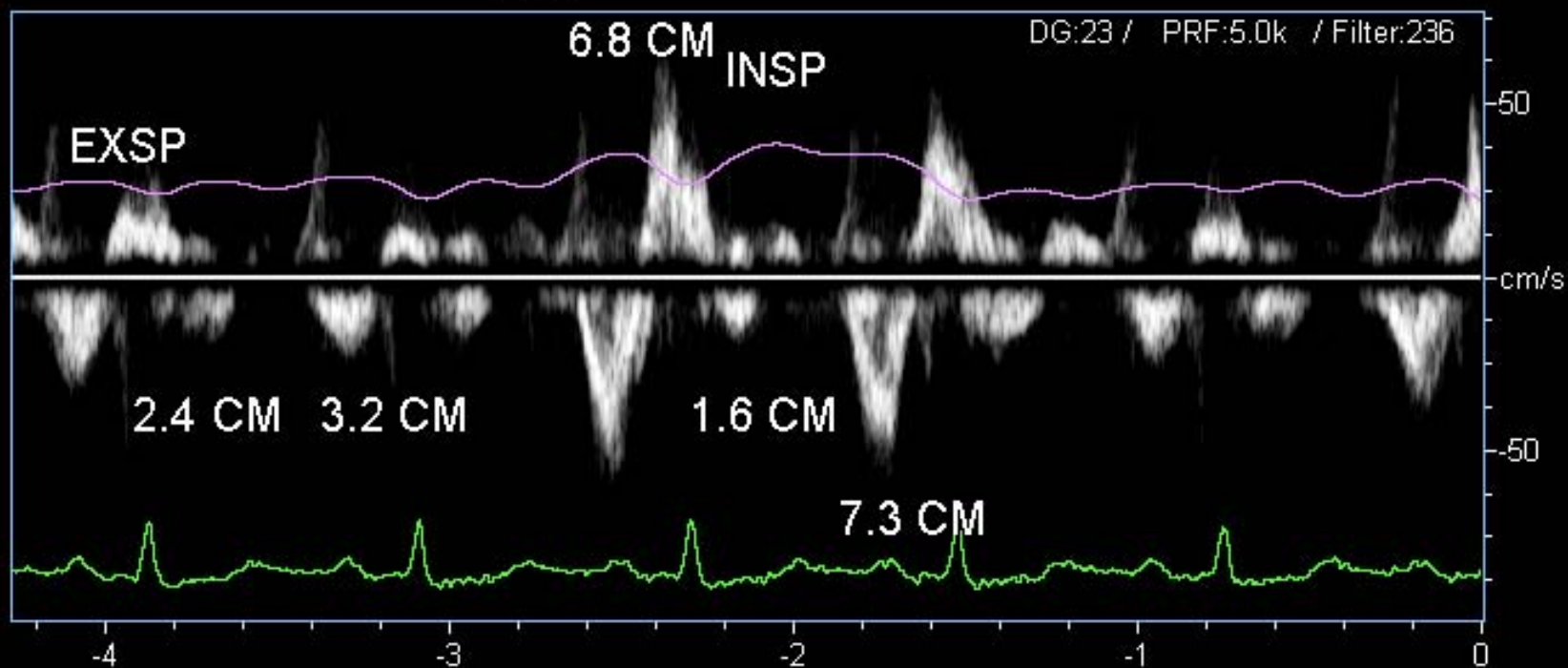
8 fps

DR:60

10

$\neq 0^\circ$ 3.0
6.5cm

15



N: S/D > 1.5

Ajánlás

- JK diasztolés funkció mérés JK-t érintő betegségekben és gyanújelek esetén javasolt
- Tricuspidális E/A arány, E/E' arány, JP és JK méret a legjobban validált paraméterek

JK diasztolés diszfunkció fokozatai:

E/A arány $< 0.8 \Rightarrow$ **csökkent relaxáció**

E/A arány 0.8-2.1 és E/E' arány > 6 , vagy v. hepatica D/S $> 1 \Rightarrow$ **pseudonormális telődés**

E/A arány > 2.1 és DT < 120 ms \Rightarrow **restrictív telődés**

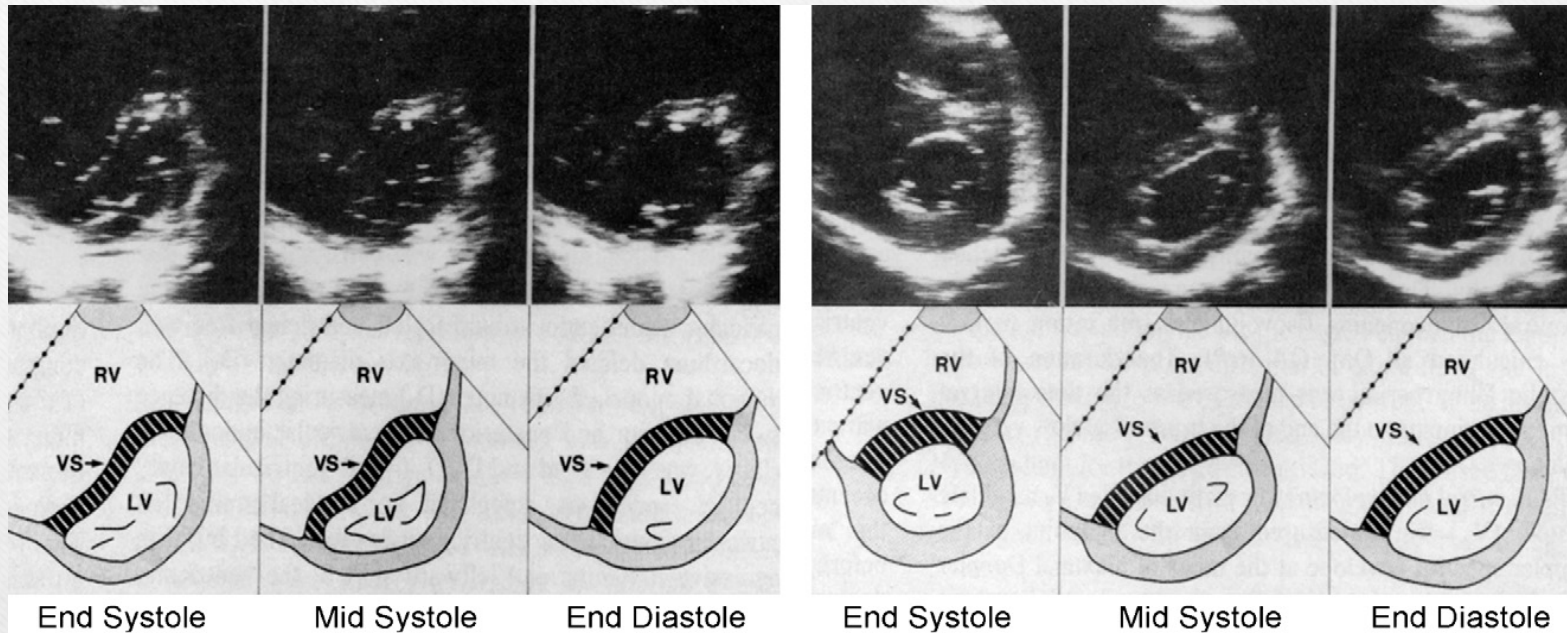


Bal kamrai E/E' jelentősége PH-ban

- Mi utal a legerősebben a PH bal kamrai eredetére?
 - - a bal kamrai falmozgászavar megléte
 - - a bal kamra hypertrophia
 - - a lassú longitudinális sebesség
 - - $E < A$ jel

Egyéb ajánlások

- A D-jel mértékéből, szisztolés és/vagy diasztolés előfordulásából a JK nyomás/volemen terhelésére vonatkozó diagnosztikus következtetéseket vonhatunk le



JK nyomásterhelés: a D-jel az egész szív ciklusban (szisztolében és diasztolében) észlelhető, legkifejezettebb a végszisztolében

JK volumen terhelés: a D-jel főleg a közép- és végdiasztolében látszik



A kamrai septumon a D-jel

- szisztolésban és diasztolésban látszik, ami JK-i nyomásterhelésre utal
- csak szisztolésban látszik, ami JK-i volumenterhelésre utal
- csak szisztolésban látszik, ami JK-i nyomásterhelésre utal
- szisztolésban és diasztolésban látszik, ami JK-i volumenterhelésre utal

PAH rizikó

-
- CTD-PAH
 - Évente szűrés
 - Fam. PAH
 - Részletes vizsg
 - Ideiglenes döntés

Echo PAH szűrésre SSc-ban

- Stressz echo a szenzitivitást növeli (95% vs 72%)
Grünig 2015
- Stressz echo familiáris PAH-ban javítja a génhordozók kiszűrését Grünig 2009

Kezelt PAH

-
- pericard. foly.
 - JP méret
 - JK funkció

Összefoglalás

- Jobb kamra - rutin echo!
- JK remod > TR seb
- PAH-ban az echo a dg és szűrés alapja
- Segíthet a differenciál diagnózisban
- Mutatja a PAH súlyosságát
- Pericardiális folyadék, tág JP, eccentricitási index, TAPSE, JK-i strain, PAP növekedés terhelésre – prognosztikai faktorok és alkalmas paraméterek a követésre
- Legfontosabb a volumen terhelés követése (JP, JK area)
- Echo mutathatja a kezelés hatásását

Összefoglalás

- PAH centrumba küldendő:
 - 1-es csoportú PAH betegek
 - 4-es csoportú CTEPH
 - 3-as csoportú igen magas PASP mellett
- NE
 - 2-es csoportú
 - 3-as csop (kivéve az extrém magas PASP)
- IGEN
 - Minden diff.dg-i probléma