

# Nadciśnienie płucne we współczesnej diagnostyce obrazowej. Stanowisko grupy ekspertów polskiego Klinicznego Forum Obrazowania Serca i Naczyń

Pulmonary hypertension in contemporary imaging. Expert consensus statement of the Polish Clinical Forum for Cardiovascular Imaging

Michał Florczyk<sup>1\*</sup>, Rafał Mańczak<sup>1\*</sup>, Marcin Kurzyna<sup>1</sup>, Adam Torbicki<sup>1</sup>, Barbara Burakowska<sup>2</sup>, Edyta Płońska-Gościński<sup>3</sup>

Polskie Kliniczne Forum Obrazowania Serca i Naczyń: Edyta Płońska-Gościński, Magdalena Kostkiewicz, Tomasz Miszański-Jamka, Andrzej Szyszka, Piotr Lipiec, Andrzej Gackowski, Tomasz Kukulski, Mirosław Dziuk, Cezary Kępka, Mariusz Skowerski, Zbigniew Gąsior, Jerzy Walecki, Mieczysław Pasowicz, Piotr Szymański, Katarzyna Mizia-Stec, Anna Klisiewicz, Piotr Hoffman, Piotr Podolec, Piotr Pruszczyk, Jarosław D. Kasprzak, Adam Torbicki

<sup>1</sup>Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Europejskie Centrum Zdrowia Otwock, Otwock

<sup>2</sup>Zakład Radiologii, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Warszawa

<sup>3</sup>Klinika Kardiologii, Pomorski Uniwersytet Medyczny, Szczecin

\*Dwaj pierwsi autorzy w równym stopniu przyczynili się do powstania niniejszej pracy. R.M. koordynował powstanie Części 1, M.F. koordynował powstanie Części 2.

## CZĘŚĆ 1. MOŻLIWOŚCI DIAGNOSTYCZNE METOD OBRAZOWYCH

Zgodnie z obowiązującymi wytycznymi Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) z 2009 r. nadciśnienie płucne (PH) można rozpoznać po stwierdzeniu za pomocą cewnikowania prawego serca (RHC) wartości średniego ciśnienia w tętnicy płucnej (mPAP) mierzonego w spoczynku  $\geq 25$  mm Hg [1]. Tak skonstruowana definicja wskazuje jednoznacznie na inwazyjny pomiar hemodynamiczny jako jedyną metodę diagnostyczną pozwalającą na ustalenie ostatecznego rozpoznania PH. Ze względu na niespecyficzną manifestację kliniczną choroby, przed kwalifikacją chorego do RHC należy potwierdzić wstępne rozpoznanie PH za pomocą badań nieinwazyjnych. Pozwala to zawęzić liczną populację pacjentów z dusznością wysiłkową i łatwą męczliwością do grupy chorych, u których RHC jest rzeczywiście uzasadnione. Nieinwazyjne techniki obrazowe umożliwiają także wysunięcie podejrzenia PH u chorych bezobjawowych.

Pierwsza część niniejszego opracowania podsumowuje aktualną wiedzę na temat roli badań obrazowych w rozpoznawaniu PH.

### ECHOKARDIOGRAFIA

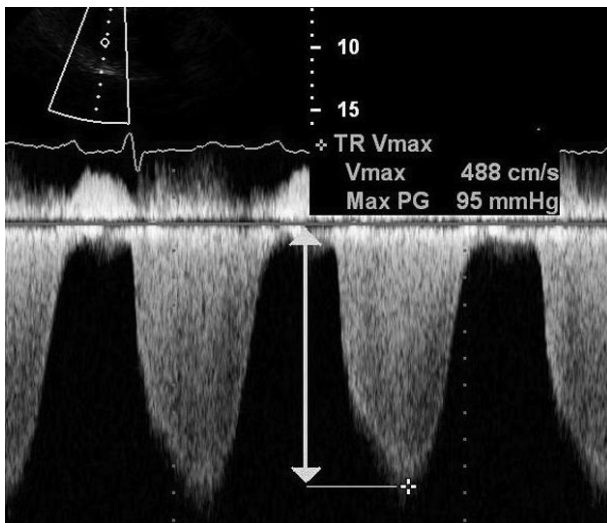
Wykonanie przekłatkowego badania echokardiograficznego (TTE) zaleca się u wszystkich chorych z podejrzeniem PH w celu wstępnego oszacowania ciśnienia w tętnicy płucnej [1]. Umożliwia ono także identyfikację zmian morfologicznych serca, zaburzeń kurczliwości i funkcji rozkurczowej będących konsekwencją przeciążenia jam prawego serca. Echokardiografia odgrywa zasadniczą rolę w ocenie prawdopodobieństwa PH u danego pacjenta, stopnia zaawansowania choroby i jej przyczyn.

Najszerzej stosowaną w praktyce klinicznej metodą do oceny skurczowego ciśnienia w tętnicy płucnej (PASP) jest pomiar oparty na maksymalnej prędkości fali zwrotnej trójdzielnej ( $TRV_{max}$ ). Na jej podstawie, korzystając z uproszczonego równania Bernoulliego, oblicza się skurczowy gradient ciśnień między prawą komorą (RV)

#### Adres do korespondencji:

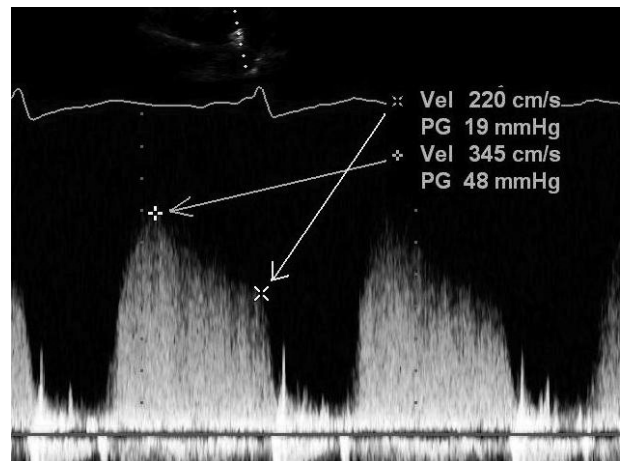
lek. Michał Florczyk, lek. Rafał Mańczak, Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych, Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego, Europejskie Centrum Zdrowia Otwock, ul. Borowa 14/18, 05–400 Otwock, e-mail: [michal.florczyk@ecz-otwock.pl](mailto:michal.florczyk@ecz-otwock.pl); [rafal.manczak@ecz-otwock.pl](mailto:rafal.manczak@ecz-otwock.pl)

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



**Rycina 1.** Przepływ przez zastawkę trójdzielną zarejestrowany metodą doplera ciągłego. Fala zwrotna trójdzielna o wysokiej prędkości maksymalnej ( $TRV_{max} = 4,88$  m/s). Obliczony na podstawie uproszczonego równania Bernoulliego skurczowy gradient maksymalny między prawą komorą a prawym przedsionkiem:  $TIPG = 4 (TRV_{max})^2 = 95$  mm Hg. Zakładając prawidłowe ciśnienie w prawym przedsionku ( $eRAP = 5$  mm Hg), uzyskuje się wartość skurczowego ciśnienia w prawej komórce:  $RVSP = TIPG + eRAP = (95 + 5)$  mm Hg = 100 mm Hg. Przy nieobecności stenozы płucnej wyliczona wartość 100 mm Hg jest równa ciśnieniu skurczowemu w tętnicy płucnej (PASP)

a prawym przedsionkiem (RA) — TIPG, a po dodaniu do przewidywanego ciśnienia w RA ( $eRAP$ ) uzyskuje się wartość ciśnienia skurczowego w RV ( $RVSP$ ). Jest ono zbliżone do PASP ( $PASP = RVSP = TIPG + eRAP$ ) (ryc. 1). W rzadkich przypadkach stenozы płucnej w celu obliczenia PASP należy odjąć od  $RVSP$  wartość gradientu ciśnienia rejestrowanego w drodze odpływu RV. W analogiczny sposób, wykorzystując końcoworozkurczową prędkość fali zwrotnej niedomykalności płucnej ( $PRV_{end}$ ), można oszacować ciśnienie rozkurczowe w tętnicy płucnej ( $PADP$ ) (ryc. 2) [2]. Metoda ta jest rzadziej wykorzystywana w praktyce klinicznej ze względu na mniejszą dokładność. Warto zwrócić uwagę, że jedynym parametrem hemodynamicznym uwzględnionym w definicji PH jest mPAP. Istnieje kilka sposobów obliczania mPAP, opierając się na danych echokardiograficznych. Ocena  $TRV_{max}$  i  $PRV_{end}$  oraz wyliczenie na tej podstawie PASP i PADP pozwala na rekonstrukcję krzywej ciśnienia w łożysku płucnym i teoretyczne wyznaczenie mPAP [3]. Do obliczenia mPAP można zastosować równanie:  $mPAP = 1/3 (PASP) + 2/3 (PADP)$ . Uproszczona strategia zakłada, że mPAP koreluje z maksymalnym (czyli wczesnorozkurczowym) gradientem niedomykalności płucnej ( $PRV_{max}$ ) zgodnie z równaniem:  $mPAP = 4 (PRV_{max})^2 + RAP$  [2]. Innym ze sposobów jest zastosowanie opracowanego przez autorów francuskich równania znanego jako wzór Chemli:  $mPAP = 0,61 \times PASP + 2$  mm Hg [4, 5].



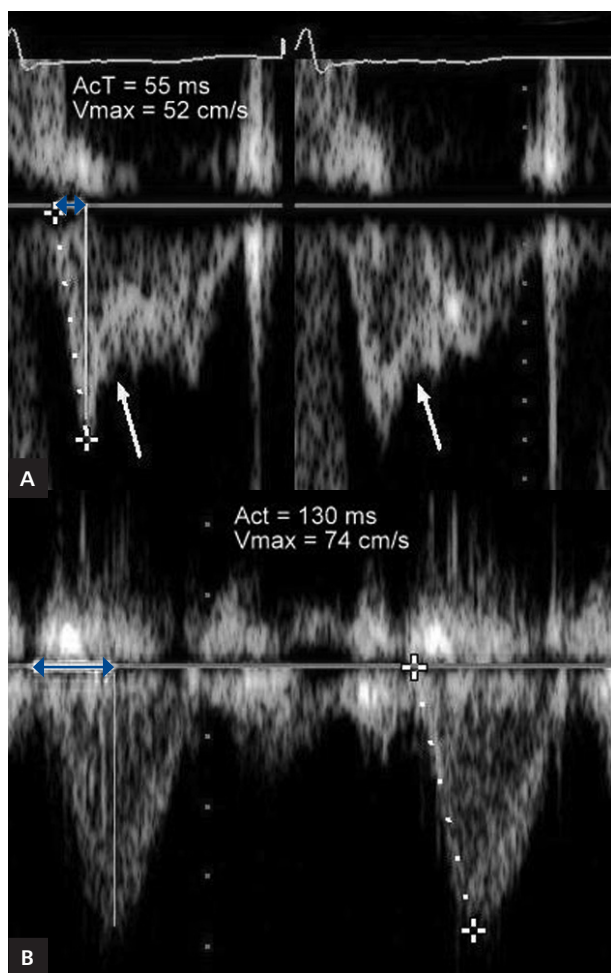
**Rycina 2.** Przepływ przez zastawkę płucną rejestrowany metodą doplera ciągłego. Fala zwrotna płucna o wysokiej prędkości maksymalnej ( $PRV_{max} = 3,45$  m/s) i końcoworozkurczowej ( $PRV_{end} = 2,20$  m/s). Zakładając prawidłowe ciśnienie w prawym przedsionku ( $eRAP = 5$  mm Hg) i stosując uproszczone równanie Bernoulliego można obliczyć ciśnienie rozkurczowe w tętnicy płucnej:  $PADP = 4 (PRV_{end})^2 + eRAP = 19$  mm Hg. Wzór na obliczenie mPAP wykorzystujący wartość  $PRV_{max}$  przedstawiono w tekście

Pomiar czasu akceleracji (AcT), a więc interwału między początkiem wyrzutu krwi z RV do tętnicy płucnej a osiągnięciem maksymalnej prędkości, oceniany za pomocą pulsacyjnego doplera, ulega skróceniu wraz ze wzrostem ciśnienia w tętnicy płucnej (ryc. 3) [6]. Opracowano kilka różnych wzorów w celu kalkulacji mPAP na podstawie AcT [7]. Mimo wspomnianych korelacji ostre zmiany ciśnienia w tętnicy płucnej nie były wiarygodnie odzwierciedlane zmianami AcT [8]. Czynność serca [9] i obecność niedomykalności zastawki trójdzielnej nie wpływają na zmiany AcT [10], natomiast zarówno obniżenie indeksu sercowego [11], jak i zwiększenie przepływu płucnego, związane z przeciekami lewo-prawo „powyżej” zastawki trójdzielnej [10] powodują wydłużenie AcT. Z kolei jego skrócenie obserwuje się u osób > 30 rż., z powierzchnią ciała > 2,0 m<sup>2</sup> i przy zbyt dystalnym ustawieniu bramki doplerowskiej [12–14]. Z powodu tych ograniczeń pomiar AcT nie jest wykorzystywany w praktyce klinicznej do oceny PAP. Stanowi on natomiast ważny element oceny oporu płucnego i impedancji wejścia tętnic płucnych [15, 16]. Wyraźne skrócenie AcT (< 60 ms) przy umiarkowanie podwyższonym PASP (< 60 mm Hg) sugeruje przedwczesny powrót fali ciśnienia i może być objawem ostrej zatorowości płucnej [17].

### **Ograniczenia doplerowskiej oceny ciśnienia w tętnicy płucnej**

Za najbardziej bezpośrednią metodologię estymacji PAP uznaje się tą opartą na prędkości fali zwrotnej trójdzielnej i równaniu Bernoulliego. Wartości TRV przekraczające 2,8 m/s, którą uważa się na ogół za górną granicę normy, mogą występować

u osób starszych, otyłych czy sportowców z prawidłowym oporem w krążeniu płucnym [12, 18]. Nieobecność niedomykalności trójdzielnej i płucnej wyklucza obliczenie PASP metodą dopplerowską, natomiast ciężka niedomykalność



**Rycina 3.** Prędkość wyrzutu z prawej komory rejestrowana doplerem ciągłym; **A.** Skrócenie czasu akceleracji (niebieska strzałka) i wczesna deceleracja przepływu (*notch*, białe strzałki) świadczące o wysokim oporze w krążeniu płucnym; **B.** Przepływ prawidłowy

**Tabela 1.** Półilościowa skala prawdopodobieństwa nadciśnienia płucnego (PH) na podstawie maksymalnej prędkości strumienia fali zwrotnej trójdzielnej ( $TRV_{max}$ ) i morfologicznych cech nadciśnienia płucnego — algorytm wg Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Ciśnienie skurczowe w tętnicy płucnej (PASP) jest obliczone wg uproszczonego wzoru Bernoulliego przy założeniu, że ciśnienie w prawym przedsionku jest prawidłowe i wynosi 5 mm Hg

Wartości $TRV_{max}$ , PASP, inne echokardiograficzne objawy PH	Rozpoznanie echokardiograficzne
$TRV_{max} \leq 2,8$ m/s, PASP $\leq 36$ mm Hg i nieobecne inne objawy sugerujące nadciśnienie płucne	PH mało prawdopodobne
— $TRV \leq 2,8$ m/s, PASP $\leq 36$ mm Hg, ale obecne inne objawy sugerujące nadciśnienie płucne	PH możliwe
— $TRV 2,9-3,4$ m/s, PASP 37–50 mm Hg i nieobecne inne objawy sugerujące nadciśnienie płucne	
$TRV > 3,4$ m/s, PASP $> 50$ mm Hg, niezależnie od obecności lub nieobecności innych objawów sugerujących nadciśnienie płucne	PH prawdopodobne

skutkuje zaniżonymi szacunkami ciśnień [6, 19, 20]. Słabe wysycenie widma i nieostry kontur fali zwrotnej trójdzielnej, spotykane w przypadku fal zwrotnych małych i odchylnych od wiązki ultradźwięków, czynią pomiar  $TRV_{max}$  nieprecyzyjnym. Migotanie przedsionków i inne zaburzenia rytmu serca powodują duże wahania  $TRV_{max}$  zależne od zmiennego czasu trwania napełniania RV. Uśrednienie pomiarów uzyskanych z 5–10 ewolucji serca poprawia powtarzalność wyników.

Stosując metodę pomiaru TIPG, należy pamiętać, że błąd polegający na niedoszacowaniu lub przeszacowaniu PASP o  $> 10$  mm Hg stwierdzono u 48% badanych. Najczęstszą przyczyną przeszacowania było zawyżenie eRAP [21].

### Stanowiska towarzystw kardiologicznych

W związku ze wspomnianymi ograniczeniami w wytycznych ESC zaleca się ostrożność w interpretacji wyników pomiarów PAP metodą echokardiograficzną. Nie ustalono punktu odcięcia dla wartości  $TRV_{max}$ , która pozwala wykluczyć lub potwierdzić PH, choć powszechnie uważa się wartości  $< 2,5$  m/s za prawidłowe. Głównym zadaniem echokardiografii — wg wytycznych ESC — jest półilościowa ocena prawdopodobieństwa, zgodnie z kryteriami podanymi w tabeli 1. W podanym algorytmie arbitralnie przyjęto, że RAP jest prawidłowe i wynosi 5 mm Hg. Obecność innych niż dopplerowskie wykładników PH zwiększa prawdopodobieństwo PH, nawet przy niskich wartościach TIPG.

W wytycznych Amerykańskiego Towarzystwa Echokardiograficznego (ASE) z 2010 r. przypisuje się większą wagę do pomiarów metodą dopplerowską [22]. Zachęca się do rutynowej oceny PADP na podstawie  $PRV_{end}$  lub średniego gradientu strumienia niedomykalności płucnej. Zamiast arbitralnie przyjętej, prawidłowej wartości eRAP = 5 mm Hg, zaleca się szacowanie RAP, opierając się na obrazie żyły głównej dolnej (IVC).

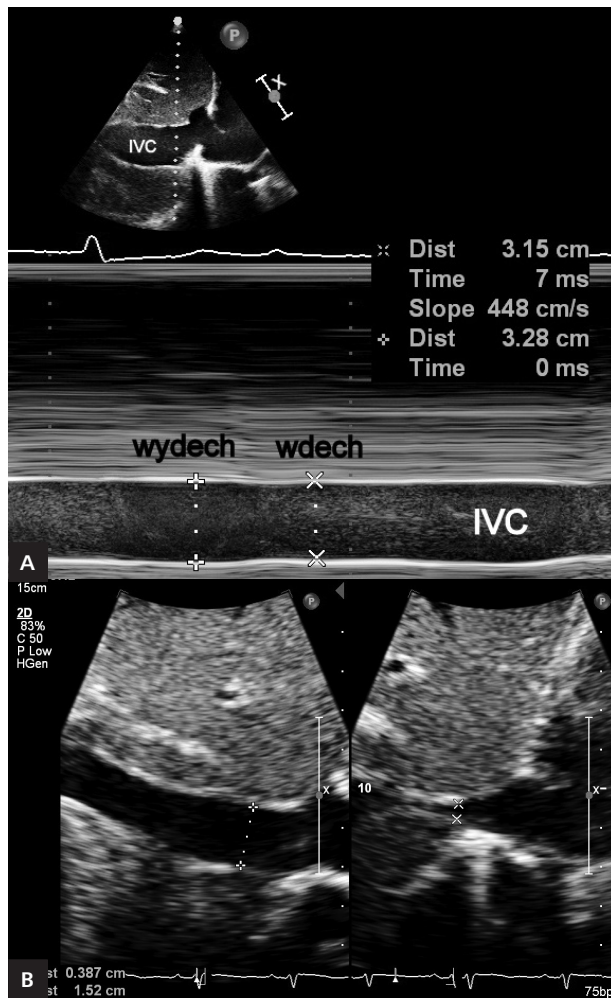
### Ciśnienie w prawym przedsionku

Zalecana przez ASE metoda określania ciśnienia w RA (tab. 2) opiera się na ultrasonograficznym obrazie IVC. Ocena uwzględnia dwa parametry IVC: szerokość w pobliżu jej ujścia do RA i zmienność oddechową (ryc. 4) [22, 23]. Zmienność



**Tabela 2.** Algorytm szacowania ciśnienia w prawym przedsionku na podstawie szerokości i zmienności oddechowej żyły głównej dolnej — na podstawie wytycznych Amerykańskiego Towarzystwa Echokardiograficznego [22]

Żyła główna dolna		Ciśnienie w prawym przedsionku [mm Hg]	
Szerokość	Zmienność oddechowa	Przedział wartości	Wartość średnia
≤ 21 mm	> 50%	0–5	3
Wartości pośrednie		5–10	8
> 21 mm	< 50%	10–20	15



**Rycina 4.** **A.** Żyła główna dolna (IVC) — u góry: w prezentacji 2D, u dołu — M-Mode. Poszerzenie i brak istotnej różnicy szerokości żyły w fazie wdechu (33 mm) i wydechu (32 mm), czyli tzw. sztywność oddechowa, świadczą o wysokim ciśnieniu w prawym przedsionku. Podwyższona echogeniczność (samokontrastrowanie) krwi w żyłę jest spowodowana zwolnieniem przepływu (szeroki przekrój naczynia, niski rzut serca); **B.** Prawidłowa IVC w prezentacji 2D w trakcie wydechu — 15 mm (po lewej) i wdechu — 4 mm (po prawej)

oddechowa to procentowa zmiana szerokości IVC w trakcie wdechu, w warunkach fizjologicznych przekraczająca 50%. Wdech, poprzez zmniejszenie ciśnienia panującego w klat-

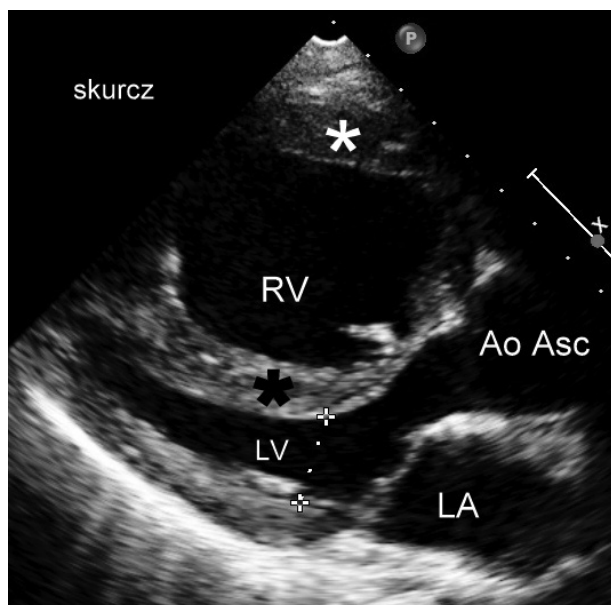
ce piersiowej, zasysa krew z IVC do jam prawego serca, co prowadzi do jej zwężenia. Wraz ze wzrostem ciśnienia w RA dochodzi do poszerzenia IVC > 21 mm i zmniejszenia jej zmienności oddechowej. W przypadku znacznego podwyższenia ciśnienia w RA nie obserwuje się zmienności oddechowej IVC (tzw. sztywność oddechowa). Należy pamiętać, że powyższy algorytm nie powinien być stosowany do oceny chorych wentylowanych mechanicznie, a ułożenie pacjenta w pozycji na lewym boku powoduje zmniejszenie szerokości IVC [24]. Poza szerokością IVC należy brać pod uwagę jeszcze inne wskaźniki podwyższonego ciśnienia w RA: przesunięcie przegrody międzyprzedsionkowej na stronę lewą przez cały cykl serca, zmniejszenie skurczowego przepływu przez żyłę wątrobową i powiększenie RA [22].

### Zmiany morfologiczne

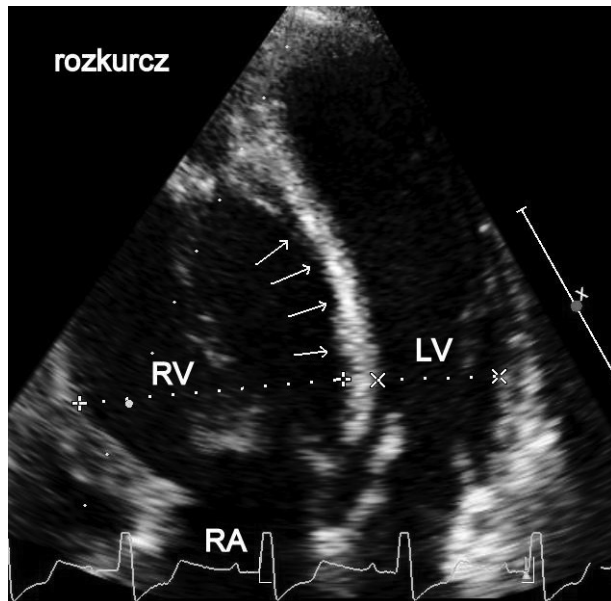
Przewlekłe utrzymywanie się wysokiego ciśnienia w tętnicy płucnej, jamach prawego serca i IVC prowadzi do poszerzenia wyżej wymienionych struktur, przerostu ścian RV, poszerzenia pierścieni zastawek płucnej i trójdzielnej z ich niedomykalnością. We wstępnym okresie PH zmiany morfologiczne mogą być łatwe do przeoczenia. Rola zmian morfologicznych w diagnostyce PH rośnie w sytuacji trudności w wiarygodnym pomiarze gradientu ciśnień metodą dopplerowską.

Powiększenie RV należy do nieswoistych wskaźników PH [1, 19, 24]. Zaleca się przeprowadzanie pomiaru jamy RV zarówno w projekcji przymostkowej (ryc. 5), jak i czterojamowej (4C) (ryc. 6) [22, 24]. W projekcji 4C za nieprawidłowe uznaje się wartości wymiaru poprzecznego > 42 mm (mierzonego w przypodstawnej części RV) oraz podłużnego > 86 mm. Istotny jest stosunek wielkości jamy RV i lewej komory (LV), który ocenia się w projekcji 4C na wysokości segmentów podstawnych prostopadle do przegrody międzykomorowej; powinien on mieścić się w granicach 0,6–0,8 [24]. Rzadziej w projekcji 4C ocenia się pole przekroju RV (norma: 10–28 cm<sup>2</sup>) [22, 24]. Zwiększona ponad 4–5 mm grubość wolnej ściany RV stanowi wyznacznik przerostu RV [22, 25]. Nie zawsze jest możliwe precyzyjne wyznaczenie granicy między ścianą RV a osierdziem ściennym. Bełczkowanie RV dodatkowo sprzyja błędom pomiaru [22, 25].

Dysfunkcja RV z podwyższeniem ciśnienia jej napętniania, a zwłaszcza z czynnościową niedomykalnością trójdzielną, prowadzi do powiększenia RA. Planimetryczny pomiar

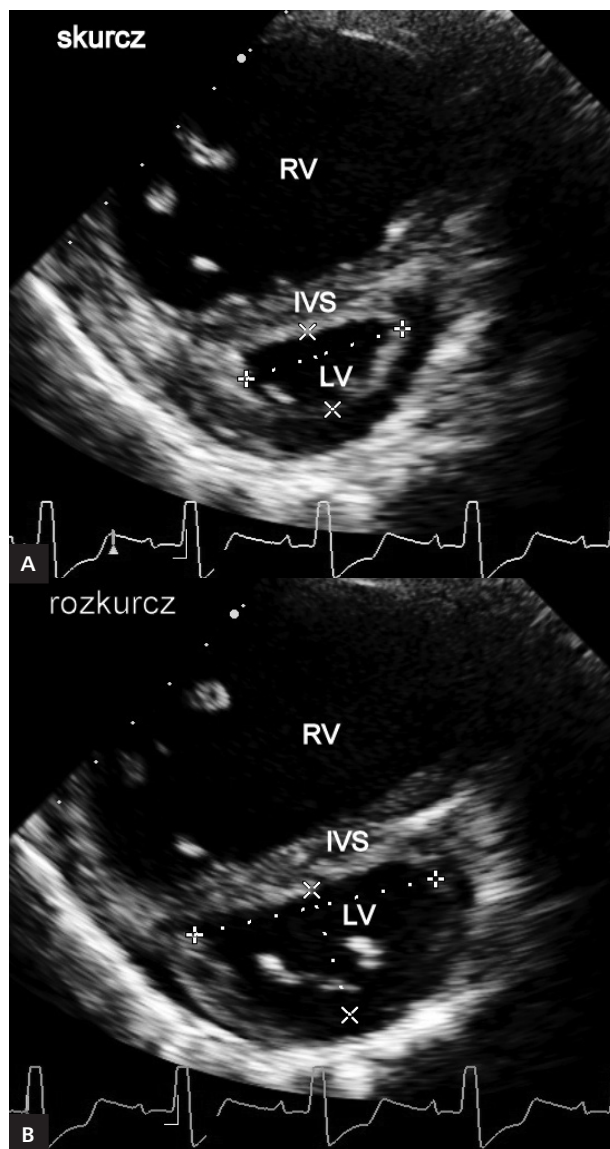


**Rycina 5.** Projekcja przymostkowa w osi długiej. Dysproporcja wielkości prawej (RV) i lewej komory (LV) w przebiegu nadciśnienia płucnego. Zwraca uwagę przerost wolnej ściany RV (biała gwiazdka) oraz wygięcie przegrody międzykomorowej (czarna gwiazdka) w stronę LV; LA — lewy przedsionek; AoAsc — aorta wstępująca



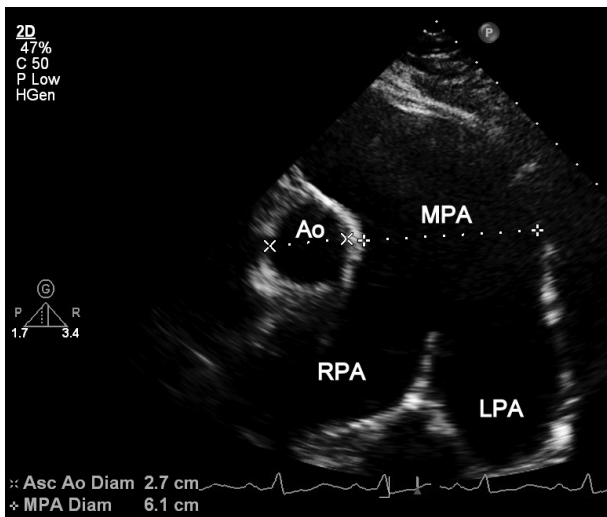
**Rycina 6.** Projekcja koniuszkowa 4-jamowa potwierdza szczylinowany kształt lewej komory (LV) spowodowany uciskiem od strony prawej komory (RV) na przegrodę międzykomorową (strzałki); RA — prawy przedsionek

RA w projekcji 4C jest prosty i powtarzalny [19]. Za górną granicę normy uznaje się wartości 18–20 cm<sup>2</sup> [19, 22, 26]. Pomiaru RA dokonuje się w końcowej fazie skurczu komór.



**Rycina 7.** Projekcja echokardiograficzna przymostkowa poprzeczna; przekrój serca na poziomie komór w fazie skurczu (A) i rozkurczu (B). Rozstrzeń i przerost ścian prawej komory (RV). Skurczowo-rozkurczowe spłaszczenie przegrody międzykomorowej (IVS) świadczy o ciśnieniowym przeciążeniu RV. Przerzywane linie przedstawiają sposób pomiaru wskaźnika ekscentryczności lewej komory (LV), będącego ilorzem wymiarów równoległego i prostopadłego do IVS

Przeciążenie jam prawego serca wpływa na geometrię LV i lewego przedsionka. Dodatkowo w przypadku przedkapilarnego PH jamy lewego serca są słabo wypełnione krwią z powodu upośledzonego powrotu żylnego z płuc i nie stanowią fizjologicznego podparcia dla pracującej RV. Dochodzi do spłaszczenia przegrody międzykomorowej lub wręcz jej wybrzuszenia w głąb jamy LV. Miarą stopnia odkształcenia LV jest wzrost wskaźnika ekscentryczności LV (ryc. 7), który prawidłowo wynosi 1,0 [24].



**Rycina 8.** Tętniak pnia płucnego i jego odgałęzień u chorej z wieloletnim idiopatycznym nadciśnieniem płucnym i dodatnim testem wazoreaktywności. Widoczna znaczna dysproporcja średnicy aorty wstępującej (Ao = 27 mm) i środkowego odcinka pnia płucnego (MPA = 61 mm); RPA — prawa tętnica płucna; LPA — lewa tętnica płucna

Powiększający się RA prowadzi do zniekształcenia geometrii lewego przedsionka, niekiedy z towarzyszącym udzieleniem otworu owalnego i przeciekiem prawo-lewo, który łatwo potwierdzić po podaniu kontrastu do żyły systemowej. W warunkach fizjologicznych odwrócenie przecieku na poziomie przedsionków obserwuje się podczas próby Valsalvy.

Obecność ubytku przegrody międzykomorowej bez widocznego w badaniu doplerowskim przepływu lub z przepływem dwukierunkowym świadczy o zrównaniu ciśnień skurczowych w RV i LV.

Płyn w worku osierdziowym o charakterze przesięku pojawia się w przebiegu PH w zaawansowanym okresie choroby. U pacjentów z układowymi chorobami tkanki łącznej powikłanymi PH ilość płynu w osierdziu nie ma związku z zaawansowaniem PH. W przypadku tamponady serca u chorego z PH można nie obserwować klasycznego objawu zapadania się jam prawego serca.

Często stwierdzaną nieprawidłowością u osób z PH jest poszerzenie pnia płucnego. Jego prawidłowy wymiar w badaniu TTE wynosi 15–21 mm; o znacznym poszerzeniu można mówić już przy wartości 30 mm [25], choć u pacjentów z wieloletnim PH niejednokrotnie stwierdza się poszerzenie pnia płucnego > 40 mm (ryc. 8).

### **Zaburzenia funkcji skurczowej i rozkurczowej**

Rozpoznanie hipokinezy lub akinezy wolnej ściany RV w codziennej praktyce opiera się na subiektywnej ocenie badającego. Najprostszym i równocześnie najlepiej udokumentowanym ilościowym wskaźnikiem kurczliwości RV jest skurczowy ruch bocznej części pierścienia trójdzielnego

w kierunku koniuszka serca, którego wartości < 16–20 mm uważa się za nieprawidłowe [22, 24]. Możliwy jest również pomiar techniką doplera tkankowego prędkości maksymalnej tego ruchu (RV-S'). Jako świadczące o dysfunkcji RV podaje się wartości < 10–12 cm/s [22, 24, 26]. Do oceny globalnej funkcji skurczowej wykorzystuje się także procentową zmianę pola przekroju RV — wartości < 31–35% przemawiają za dysfunkcją RV [22, 24]. Pomiar frakcji wyrzutowej RV, w przeciwieństwie do LV, nie znajduje zastosowania w codziennej praktyce, co wynika ze skomplikowanej geometrii i bogatego beczkowania jamy RV. Większe nadzieje wiąże się z oceną frakcji wyrzutowej RV techniką 3D. W fazie badań pozostaje kliniczna przydatność oceny dynamiki odkształcenia (*strain*, *strain rate*) z wykorzystaniem obrazowania 2- i 3-wymiarowego oraz śledzenia markerów akustycznych [22]. Udokumentowaną wartość w ocenie funkcji skurczowej ma opisany przed ponad 50 laty parametr  $dP/dt$ , będący wskaźnikiem szybkości przyrostu ciśnienia w fazie skurczu w RV. Do jego pomiaru niezbędne jest uwidocznienie za pomocą ciągłego doplera spektralnego wyraźnego konturu fali zwrotnej trójdzielnej. Rzadko używany wskaźnik Tei, znany także jako wskaźnik sprawności prawej komory (MPI), jest parametrem łącznej oceny funkcji skurczowej i rozkurczowej. Istnieją dwie metody pomiaru MPI różniące się punktem odcięcia dla rozpoznania dysfunkcji RV — przy pomiarze doplerem pulsacyjnym za górną granicę normy uważa się wartość 0,4, zaś doplerem tkankowym — 0,55. Zarówno  $dP/dt$ , jak i MPI są zależne nie tylko od kurczliwości RV, ale także od jej obciążenia.

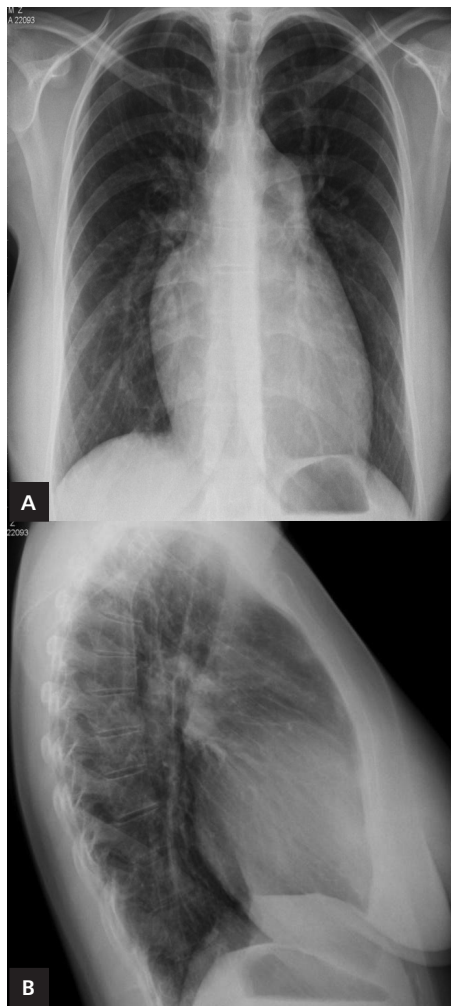
Ocenę funkcji rozkurczowej RV przeprowadza się analogicznie do oceny LV, w więc na podstawie stosunku fal E i A napływu trójdzielnego, prędkości miokardialnej E', stosunku E/E', czasu deceleracji fali E i wielkości RA. Inne są jednak zakresy wartości poszczególnych parametrów odpowiadające odpowiednim stopniom dysfunkcji rozkurczowej. Informacji o funkcji rozkurczowej RV dostarcza także analiza przepływu w żyłę wątrobowej. Podobnie jak w przypadku LV, niewydolność rozkurczowa RV może być wcześniej wykrywanym markerem choroby prawego serca niż jej dysfunkcja skurczowa czy powiększenie jamy [22].

Do zaburzeń odcinkowej kurczliwości, powszechnie występujących u osób z PH, choć również w innych chorobach (m.in. zaburzeniach przewodzenia śródkomorowego, konstrykcji osierdziowej), należy nieprawidłowy ruch przegrody międzykomorowej, zależny zarówno od odwróconego gradientu ciśnień rozkurczowych między komorami, jak i opóźnionej relaksacji RV. Zastosowanie doplera tkankowego znakowanego kolorem pozwala na obiektywizację wspomnianych zaburzeń [27].

### **Badanie przezprzełykowe**

Rozszerzenie badania echokardiograficznego o badanie przezprzełykowe (TEE) zazwyczaj nie dostarcza nowych istotnych informacji na temat morfologii prawego serca i zastawki trójdzielnej w porównaniu z TTE. W przypadku PH





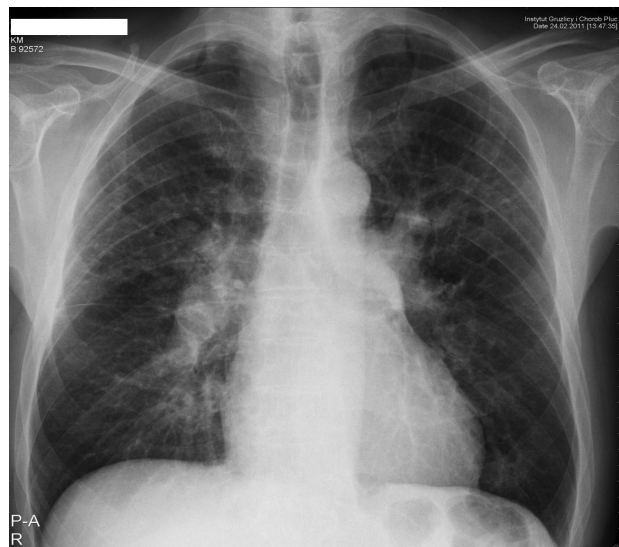
**Rycina 9.** Zdjęcia rentgenowskie tylnoprzodnie (P-A) (A) i boczne (B) klatki piersiowej. Pacjentka z idiopatycznym nadciśnieniem płucnym. Poszerzone proksymalne tętnice płucne, poszerzony pień tętnicy płucnej, powiększona prawa komora ze zmniejszeniem przestrzeni zamostkowej na zdjęciu bocznym, poszerzony prawy zarys serca przez powiększony prawy przedsionek

badanie TEE wykorzystuje się przede wszystkim w diagnostyce przeciekowych wad serca w sytuacjach trudnych do wizualizacji w badaniu przez klatkę piersiową, takich jak ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej typu żyły głównej, nieprawidłowy spływ żył płucnych do RA, przetrwały przewód tętniczy, drożny otwór owalny [28].

## BADANIA RADIOLOGICZNE

### *Przełgódowy radiogram klatki piersiowej*

Badanie radiologiczne klatki piersiowej w projekcjach tylnoprzodniej (P-A) i bocznej są często pierwszym testem diagnostycznym wykonywanym u pacjentów z objawami ze strony układu sercowo-naczyniowego. Niezależnie od przyczyny PH za wzrostem PAP przemawiają powiększenie RV i RA oraz poszerzenie proksymalnych tętnic płucnych (ryc. 9).

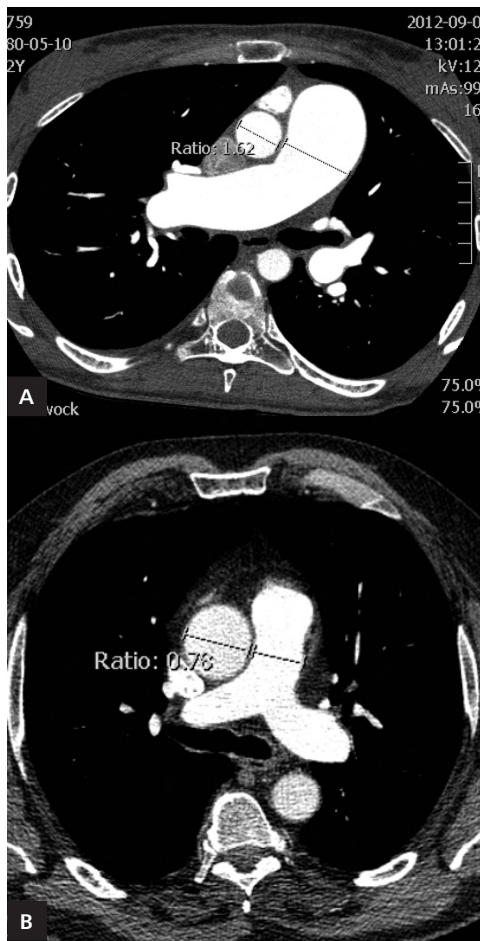


**Rycina 10.** Zdjęcie tylnoprzodnie (P-A) klatki piersiowej. Pacjent z przewlekłym zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym. Poszerzone proksymalne tętnice płucne i pień tętnicy płucnej, niesymetryczny rozkład zwężonych obwodowych naczyń w płucach, widoczne poszerzone w górnym polu lewego płuca i środkowym prawego płuca. Powiększona prawa komora z uniesieniem koniuszka serca

Powiększenie RV jest wyrażone zmniejszeniem przestrzeni zamostkowej na zdjęciu bocznym i uniesieniem koniuszka serca ku górze na zdjęciu tylnoprzodnim (P-A) (ryc. 10). Powiększenie RA, wyrażone jest poszerzeniem prawego zarysu serca na zdjęciu tylnoprzodnim (P-A). Poszerzenie tętnicy pośredniej (międzypłatowej prawej), mierzone na poziomie przebiegu oskrzela pośredniego > 15 mm u kobiet i 16 mm u mężczyzn, sugeruje obecność PH [29]. Poprzeczny wymiar lewej tętnicy międzypłatowej może być zmierzony na zdjęciu bocznym, za tylną granicą oskrzela górnopłatowego; górna granica tego wymiaru wynosi 18 mm [30]. Niekiedy można stwierdzić zwapnienia w przebiegu proksymalnych tętnic płucnych, które są wyrazem zmian aterosklerotycznych w ciężkim tętniczym PH (PAH), najczęściej związanym z przeciekiem lewo-prawo. Badanie radiologiczne pozwala również na ocenę współistniejących zmian mięsaszowych i śródmięsaszowych w płucach. W większości przypadków stopień nasilenia objawów radiologicznych nie koreluje ze stopniem PH.

### *Wielorzędowa tomografia komputerowa*

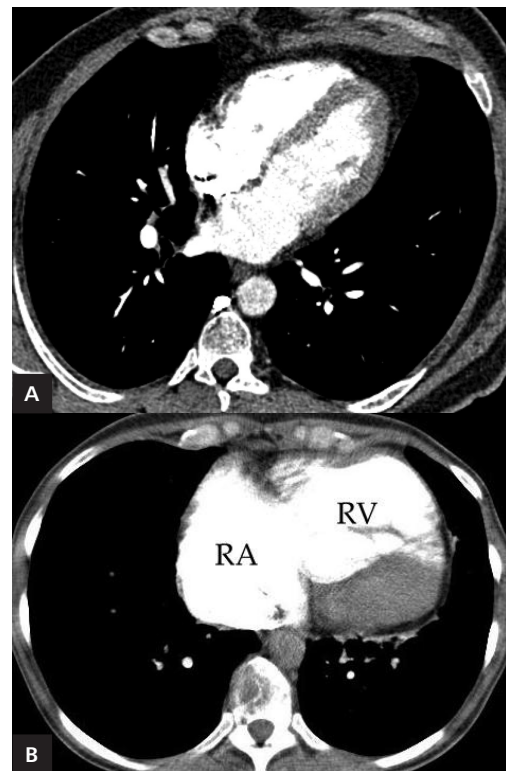
Radiologiczne komputerowe badanie tomograficzne klatki piersiowej wykonane metodą angiotomografii komputerowej dostarcza wielu cennych — z punktu widzenia diagnostyki PH — informacji. Połączenie tego badania z tomografią komputerową płuc techniką wysokiej rozdzielczości pozwala nie tylko na dokładną ocenę serca i naczyń, ale również zaopatrywanego przez poszczególne naczynia obszaru mięszu płucnego oraz otaczających tkanek i narządów. Szerokość pnia tętnicy



**Rycina 11.** A. Angiotomografia komputerowa u pacjenta z nadciśnieniem płucnym, przekrój na poziomie pnia płucnego (PA) i aorty wstępującej (Ao). Stosunek szerokości PA do Ao 1,62. B. Prawidłowy stosunek szerokości PA do Ao (0,76)

płucnej mierzonego na przekrojach poprzecznych > 28,6 mm wskazuje na PH z czułością 69–87% i swoistością 89–100% [31]. Ponadto za PH przemawia wzrost > 1,0 stosunku wymiaru poprzecznego pnia tętnicy płucnej i aorty wstępującej (ryc. 11). Szerokość wielkich naczyń należy zmierzyć na tym samym poziomie. Wskaźnik ten cechuje duża (92%) swoistość w wykrywaniu PH, ale zaledwie 70-procentowa czułość, co wynika z poszerzenia się aorty wstępującej wraz z wiekiem [32]. Obwodowe tętnice płucne nie powinny być szersze od sąsiadujących oskrzeli [33]. Angiotomografia komputerowa stanowi dobrą metodę w ocenie zmian w sercu w przebiegu PH, takich jak powiększenie RA i RV, przerost mięśnia RV, nieprawidłowe, poziome ustawienie przegrody międzykomorowej i jej uwypuklenie w kierunku LV (ryc. 12). Do pośrednich objawów PH zalicza się wsteczne zakontrastowanie żyły wątrobowych (ryc. 13) i żyły nieparzystej [34].

W ciężkiej niewydolności RV można stwierdzić płyn w jamach opłucnowych i jamie brzusznej oraz poszerzenie tętnic systemowych: oskrzelowych i piersiowych wewnątrz-



**Rycina 12.** Angiotomografia komputerowa klatki piersiowej; A. Przekrój na poziomie serca, prawidłowy obraz serca, prawidłowa wielkość komór i prawego przedsionka; B. Objawy nadciśnienia płucnego: znacznie powiększona prawa komora (RV), z poziomym ułożeniem przegrody międzykomorowej, powiększony prawy przedsionek (RA)

nych. Badanie z bramkowaniem EKG powinno poprawiać obrazowanie serca i dużych naczyń, jednak ukazało się kilka prac, których wyniki są w tym zakresie rozbieżne [35, 36].

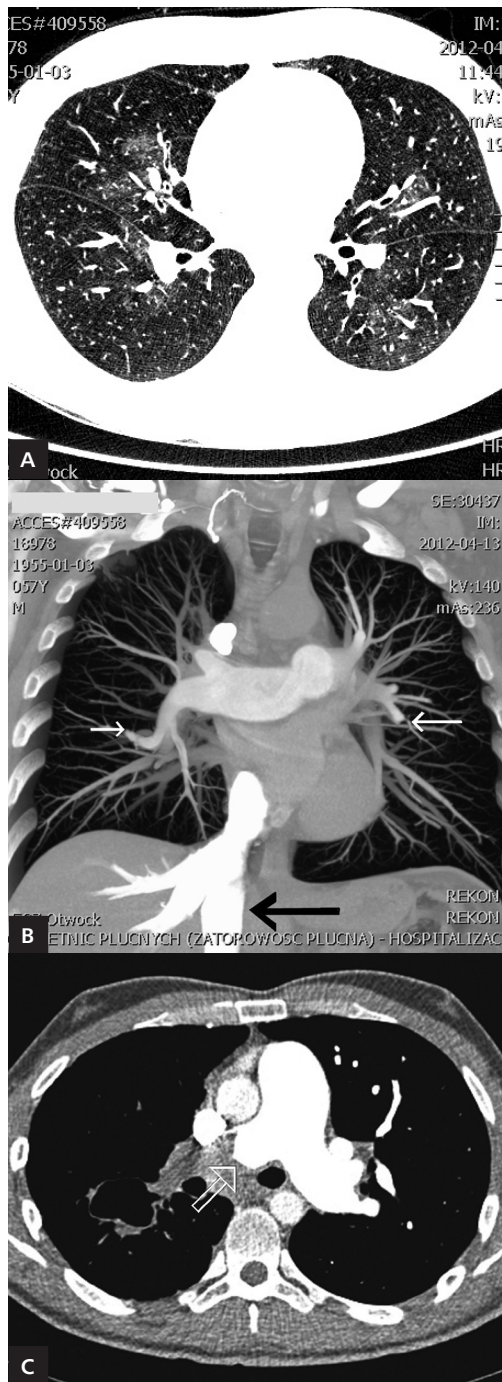
#### **Scyntygram wentylacyjno-perfuzyjny płuc**

Scyntygrafia wentylacyjno-perfuzyjna nie należy do badań służących do potwierdzania ani wykluczania PH. Zarówno prawidłowy wynik nie wyklucza PH, jak i stwierdzenie ubytków perfuzji niepokrywających się z zaburzeniami wentylacji, spotykane w przewlekłym zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniu płucnym (CTEPH) i PH związanym z chorobą zarostową żył płucnych, nie przesądza o obecności PH [1].

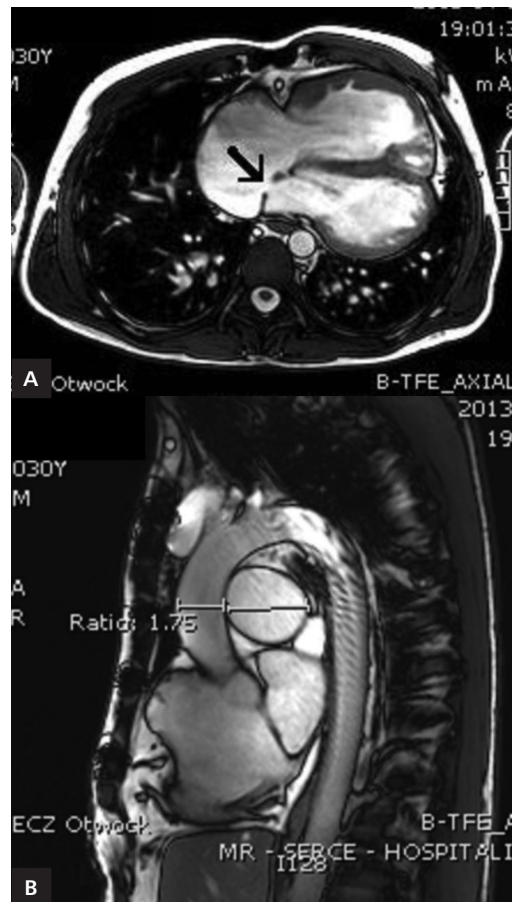
#### **Rezonans magnetyczny**

Rezonans magnetyczny serca (cMRI) jest badaniem o szybko rosnącym znaczeniu w diagnostyce PH. Wysoka rozdzielczość przestrzenna i czasowa oraz możliwość analizy trójwymiarowej to ważne atuty cMRI w ocenie czynnościowej RV [37]. W przeciwieństwie do obrazowania techniką echokardiograficzną, cMR pozwala w bardzo powtarzalny sposób mierzyć objętość i masę mięśnia RV. Za pomocą cMR możliwa jest także analiza przepływów dostarczająca, analogicznie jak





**Rycina 13.** Tomografia komputerowa z podaniem kontrastu do żyły odłokciowej prawej u pacjenta z przewlekłym zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym; **A.** Obraz mozaikowej perfuzji; **B.** Rekonstrukcja ukazująca obwodowe niedrożności tętnic płucnych (białe strzałki). Na skutek zmniejszenia rzutu serca i istotnej niedomykalności trójdziennej wstępnemu wypełnieniu kontrastem uległa żyła główna dolna (czarna strzałka) i żyły wątrobowe — pośredni objaw nadciśnienia płucnego; **C.** Niedrożność prawej tętnicy płucnej: zmiany zakrzepowo-zatorowe w jej proksymalnym odcinku (strzałka) i brak zakontrastowania obwodowych tętnic płucnych płuca prawego



**Rycina 14.** Rezonans magnetyczny u pacjenta z nadciśnieniem płucnym w przebiegu wady przeciekowej serca; **A.** Duży ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (czarna strzałka); **B.** Tętniak prawej tętnicy płucnej — stosunek szerokości prawej tętnicy płucnej względem aorty wstępującej 1,75

echokardiograficzne badanie dopplerowskie, informacji na temat gradientów ciśnień, rzutu RV i LV oraz lokalizacji i wielkości przecieków wewnątrzsercowych (ryc. 14). Trwa poszukiwanie wiarygodnej metody nieinwazyjnego pomiaru mPAP i PASP za pomocą cMRI. W jednym z badań wykazano dobrą (0,85) korelację PASP z zaburzeniem geometrii komór serca i odkształceniem przegrody międzykomorowej [38]. Kolejną zaletą cMRI jest możliwość pomiaru średniej prędkości przepływu skurczowego w tętnicy płucnej, poskurczowego wstępnego przepływu w tętnicy płucnej oraz minimalnego pola przekroju pnia płucnego, które korelują z PH i PVR.

#### PODSUMOWANIE

Oprócz niekwestionowanej roli w rozpoznawaniu PH nieinwazyjne techniki obrazowania serca i naczyń zajmują ważne miejsce w diagnostyce przyczyn PH, podejmowaniu decyzji terapeutycznych i monitorowaniu postępu leczenia. Te zagadnienia zostaną przedstawione w drugiej części niniejszego opracowania.

## CZĘŚĆ 2. DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO

Duszność wysiłkowa, męczliwość, wysiłkowe zawroty głowy i omdlenia to grupa nieswoistych objawów, których przyczyną może być nadciśnienie płucne (PH) — zaburzenie hemodynamiczne, zdefiniowane przez ekspertów Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) jako utrzymujące się w spoczynku podwyższone średnie ciśnienie w tętnicy płucnej (mPAP)  $\geq 25$  mm Hg [1]. Za tą prostą symptomatyką i zwięzłą definicją kryje się obszerna i niehomogenna grupa chorób prowadzących do PH, czego dowodem jest złożona klasyfikacja kliniczna tego schorzenia (tab. 3). Wyróżnia ona 5 kategorii PH. Kategorie, mimo nierzadko bardzo różnych chorób zaliczających się do każdej z nich, zostały ustalone ze względu na podobny rodzaj zmian histopatologicznych w łożysku płucnych w każdej z nich oraz analogiczne strategie leczenia. Proces diagnostyczny u chorego, u którego podejrzewa się PH, nie może się zakończyć na potwierdzeniu rozpoznania podwyższonej wartości PAP, ale musi zawierać etap różnicowania, gdyż dopiero taka informacja jest przydatna w ustaleniu właściwej terapii. Diagnostyka różnicowa PH wymaga nierzadko przeprowadzenia wielu badań, wśród których najważniejsze miejsce zajmują techniki obrazowe. Poniżej omówiono przydatność poszczególnych metod obrazowania na etapie różnicowania grup PH.

### ALGORYTM DIAGNOSTYCZNY NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO

Proces diagnostyczny pacjenta, u którego podejrzewa się PH, został ujęty przez autorów wytycznych ESC w algorytm, który ma pomóc w wyborze właściwych badań dodatkowych i przeprowadzeniu ich w racjonalnej kolejności. Choć w codziennej praktyce tok postępowania może się bardzo różnić od zaproponowanego przez ekspertów ESC, czy to z powodu specyfiki danego ośrodka i posiadanej bazy diagnostycznej, czy też z powodu chorób współistniejących u danego pacjenta, to jednak omawiany algorytm warto mieć w pamięci, aby nie przeoczyć którejś z możliwych przyczyn PH. Zawsze należy także brać pod uwagę możliwość współistnienia kilku przyczyn PH u danego chorego.

Najliczniejszą grupę pacjentów stanowią chorzy z PH w przebiegu patologii lewego serca i chorób płuc lub stanów powodujących hipoksemię. Dlatego też eksperci ESC zalecają, aby różnicowanie etiologii PH rozpocząć od diagnostyki w kierunku tych właśnie chorób.

Zarówno w poszukiwaniu chorób z grupy 2, jak i 3 zastosowanie znajduje przeglądowe badanie radiologiczne klatki piersiowej, które bywa zalecane jako pierwsze z badań obrazowych w diagnostyce różnicowej PH [39]. Bardziej szczegółowych informacji o funkcji lewej komory (LV) i zastawek dostarczają: przezklatkowe badanie echokardiograficzne (TTE) i ewentualnie rezonans magnetyczny serca (CMR).

**Tabela 3.** Klasyfikacja kliniczna nadciśnienia płucnego według Wytycznych ESC z 2009 r. — podział na grupy i kategorie kliniczne [1]

1. Tętnicze nadciśnienie płucne (PAH)
  - 1.1. Idiopatyczne
  - 1.2. „Dziedziczne”
    - 1.2.1. BMPR2
    - 1.2.2. ALK-1, endogenna (z dziedziczną teleangiektazą krwotoczną lub bez niej)
    - 1.2.3. Bez znanej przyczyny
  - 1.3. Wywołane przez leki lub toksyny
  - 1.4. W przebiegu wybranych chorób
    - 1.4.1. Choroby tkanki łącznej
    - 1.4.2. Zakażenie HIV
    - 1.4.3. Nadciśnienie wrotne
    - 1.4.4. Wady wrodzone serca
    - 1.4.5. Schistosomatoza
    - 1.4.6. Przewlekłe niedokrwistości hemolityczne
  - 1.5. Przetrwale nadciśnienie płucne noworodków
- 1'. Choroba zarostowa żył płucnych lub hemangiomatoza włóscinek płucnych
2. Nadciśnienie płucne spowodowane chorobą lewej części serca
  - 2.1. Zaburzenia czynności skurczowej
  - 2.2. Zaburzenia czynności rozkurczowej
  - 2.3. Wady zastawkowe
3. Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc lub hipoksji
  - 3.1. Przewlekła obturacyjna choroba płuc
  - 3.2. Śródmiąższowa choroba płuc
  - 3.3. Inne choroby płuc z mieszanymi zmianami restrykcyjnymi i obturacyjnymi
  - 3.4. Zaburzenia oddychania w trakcie snu
  - 3.5. Zaburzenia wentylacji pęcherzykowej
  - 3.6. Przewlekła ekspozycja na duże wysokości
  - 3.7. Wady rozwojowe
4. Przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne
5. Nadciśnienie płucne o niewyjaśnionym lub wieloczynnikowym patomechanizmie
  - 5.1. Choroby układu krwiotwórczego: choroby rozrostowe szpiku, splenektomia
  - 5.2. Choroby układu: sarkoidoza, histiocytoza płucna, z komórkami Langerhansa, limfangioleiomiomatoza (naczyniakowatość limfatyczna), neurofibromatoza, zapalenie naczyń
  - 5.3. Zaburzenia metaboliczne: choroba spichrzania glikogenu, choroba Gauchera, choroby tarczycy
  - 5.4. Obturacja przez guz, włóknjące zapalenie śródpiersia, przewlekła niewydolność nerek leczona dializą

ALK-1 — gen aktywinoreceptoropodobnej kinazy typu 1; BMPR2 — receptor typu 2 morfogenetycznego białka kości; HIV — ludzki wirus zespołu nabytego braku odporności

W ustalaniu przyczyn niewydolności LV przydatne są badania obrazujące anatomię tętnic wieńcowych: klasyczna koronarografia i angiografia tętnic wieńcowych metodą tomografii komputerowej (CT), a także wysiłkowa scyntygrafia perfuzyjna mięśnia sercowego. Wykazanie podwyższonych wartości ciśnienia zaklinowania w kapilarach płucnych lub podwyższonego ciśnienia późnorozkurczowego w LV właściwie przesądza o rozpoznaniu postkapilarnego PH. Należy jednak pamiętać, że prawidłowe wartości powyższych parametrów nie wykluczają żyłnej etiologii PH i mogą wystąpić u pacjentów skutecznie leczonych preparatami odwadniającymi.

W bardziej szczegółowej ocenie układu oddechowego i innych chorób prowadzących do hipoksemii największą rolę wśród technik obrazowych odgrywa CT klatki piersiowej wysokiej rozdzielczości. Nie są znane swoiste dla grupy 3 zmiany w sercu możliwe do wykrycia za pomocą TTE, natomiast pewną wskazówką sugerującą choroby płuc jako przyczynę PH jest zła wizualizacja struktur serca, zwłaszcza u chorych z rozedmą płuc. U tych pacjentów nierzadko jedynie projekcje podmostkowe dostarczają informacji diagnostycznych. Uzupełnieniem diagnostyki obrazowej układu oddechowego są badania czynnościowe płuc i gazometria krwi tętniczej.

Po wykluczeniu grupy 2 i 3 jako przyczyn PH należy rozważyć jego zakrzepowo-zatorową etiologię (grupa 4). Wysoką czułość w rozpoznawaniu CTEPH przypisuje się scyntygrafii wentylacyjno-perfuzyjnej, która jest badaniem pierwszego wyboru [1]. W kwalifikacji pacjenta do endarterektomii tętnic płucnych znaczenie mają angiotomografia komputerowa (CTA) i arteriografia tętnic płucnych.

Jeżeli obraz kliniczny i wyniki badań dodatkowych nie wskazują na żadną z wymienionych grup (grupy 2, 3, 4) lub PH jest nieproporcjonalnie ciężkie do stopnia zaawansowania lewokomorowej niewydolności serca, choroby płuc czy niedrożności naczyń płucnych, to należy poszukiwać rzadkich przyczyn PH należących do grupy 1 lub 5. Na tym etapie diagnostyki, oprócz powyższych technik obrazowania, zastosowanie znajduje ultrasonografia (USG) jamy brzusznej, pomocna w rozpoznawaniu nadciśnienia wrotnego i niedokrwistości hemolitycznej. Echokardiografia przezprzełykowa (TEE), CTA i CMR stanowią ważne uzupełnienie TTE w rozpoznawaniu wad wrodzonych serca. W tabeli 4 przedstawiono najważniejsze zmiany, które można uwidocznić w poszczególnych grupach PH za pomocą różnych technik obrazowania, pomocne w różnicowaniu przyczyn PH.

## ZNACZENIE TECHNIK OBRAZOWYCH W DIAGNOSTYCE RÓŻNICOWEJ NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO

### TTE i TEE

Przezskłatkowe badanie dopplerowskie jest najbardziej czułą spośród nieinwazyjnych metod obrazowych w ocenie PAP u pacjentów z podejrzeniem PH [40].

Badanie echokardiograficzne, poza oszacowaniem zaawansowania PH, może być pomocne w ustaleniu jego etiologii. Stwierdzenie nieprawidłowości lewego serca — dysfunkcji skurczowej lub istotnej patologii zastawek pozwala na rozpoznanie „żyłnego” PH (grupa 2). Powiększenie jamy lewego przedsionka, przerost mięśnia LV i echokardiograficzne wskaźniki wskazujące na podwyższone ciśnienia napełniania LV — nieprawidłowy profil napływu mitralnego oraz napływu z żył płucnych, a także nieprawidłowe prędkości miokardialne pierścienia mitralnego wskazują na upośledzoną funkcję rozkurczową LV, która może być powikłana rozwojem PH.

Badanie TTE wraz z oceną po podaniu kontrastu do żyły obwodowej jest pomocne w diagnostyce wrodzonych wad serca z przeciekiem prawo-lewym. Z kolei uwidocznienie powiększonych jam prawego serca i pnia płucnego, z cechami wzmożonego przepływu w krążeniu płucnym, mimo braku bezpośredniej wizualizacji przecieku lewo-prawego, jest wskazaniem do wykonania TEE (ryc. 15) lub CMR. Stwierdzenie obecności skrzeplin w początkowych odcinkach tętnic płucnych w trakcie TEE umożliwia rozpoznanie CTEPH (ryc. 16). Zmiany pozatorowe prowadzące do PH należy jednak różnicować z miejscowo powstałymi skrzeplinami (zakrzepica *in situ*) tworzącymi się w poszerzonych naczyniach płucnych w związku ze zwolnionym przepływem krwi, co występuje najczęściej u pacjentów z zespołem Eisenmengera.

W rzadkich sytuacjach można stwierdzić obecność materiału zatorowego w jamach prawego serca lub na elektrodach u chorych z wszczepionymi urządzeniami stymulującymi serce, które wskazują wówczas na zakrzepowo-zatorową etiologię PH. Jeśli po epizodzie ostrej zatorowości płucnej objawy nietolerancji wysiłku utrzymują się mimo leczenia przeciwzakrzepowego, wskazane jest wykonanie kontrolnego badania echokardiograficznego. Stwierdzenie echokardiograficznych objawów sugerujących utrzymujące się PH i potwierdzenie go cewnikowaniem prawego serca stanowi wskazanie do przewlekłej terapii przeciwzakrzepowej i dalszej diagnostyki pod kątem oceny wskazań do zabiegu endarterektomii płucnej.

Wysiłkowe badanie echokardiograficzne [41] nie ma obecnie ugruntowanej pozycji ani w rozpoznawaniu PH, ani w diagnostyce różnicowej.

### **Uciskowe USG żył głębokich kończyn dolnych**

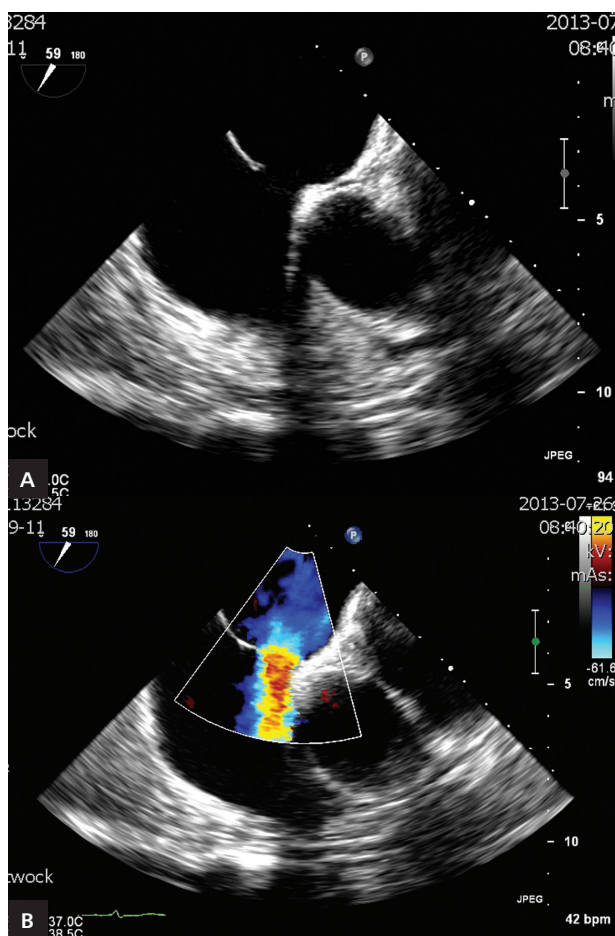
Ucisk żyły głowicą USG powoduje zapadanie się prawidłowego naczynia, natomiast żyła wypełniona skrzepliną nie podlega kompresji. Uciskowa USG charakteryzuje się wysoką czułością i swoistością w rozpoznawaniu objawowej zakrzepicy żyłnej segmentu udowo-podkolanowego [42]. Badanie uciskowe ma zasadnicze zastosowanie w diagnostyce zakrzepicy żył głębokich i pomocnicze w rozpoznawaniu zatorowości płucnej. Stwierdzenie obecności skrzeplin w żyłach głębokich kończyn dolnych ukierunkowuje diagnostykę różnicową w stronę CTEPH.



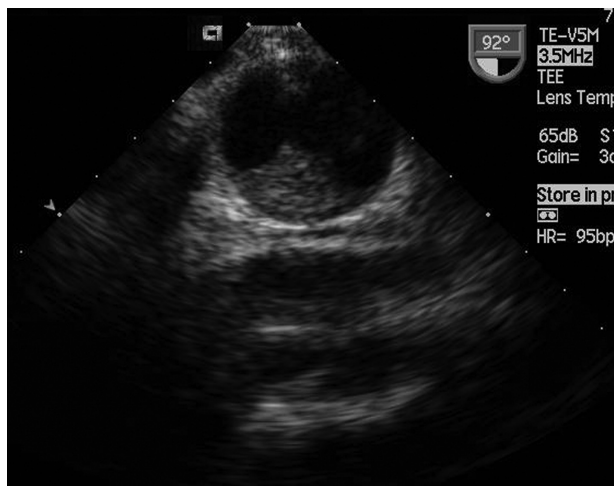
Tabela 4. Przydatność poszczególnych technik obrazowych w różnicowaniu grup nadciśnienia płucnego

Metoda obrazowania	Grupa 1	Grupa 1'	Grupa 2	Grupa 3	Grupa 4	Grupa 5
TTE	Przecieki systemowo-płucne		Zaburzenia kurczliwości, dysfunkcja rozkurczowa, wady zastawek		Skrzepliny w tętnicach płucnych	Naciekanie naczyń płucnych przez procesy rozrostowe
TEE	Przecieki systemowo-płucne				Skrzepliny w tętnicach płucnych	Naciekanie naczyń płucnych przez procesy rozrostowe
USG	Nadciśnienie wrotne				Zakrzepica żył głębokich kończyn dolnych i (rzadko) górnych	Wole
RTG	Poszerzenie wnęk, amputacja naczyń obwodowych	Linie Kerleya B, objawy zastój w krążeniu płucnym i ciężkiego PH	Zastój w krążeniu płucnym, obrzęk płuc	Zmiany śródmiąższowe płuc, rozedma płuc	Zawał płuca, płyn w opłucnej	Guz, niedodma, płyn w opłucnej
CT klatki piersiowej wysokiej rozdzielczości	Śródmiąższowa choroba płuc (w CTD)	Limfadenopatia, obraz matowej szyby, zacinienia liniowe, guzki wewnętrzzrakowe	Zastój w krążeniu płucnym, obrzęk płuc	Śródmiąższowa choroba płuc, rozedma płuc	Zawał płuca	Guz, niedodma, płyn w opłucnej
CTA tętnic płucnych					Skrzepliny, zwężenia, przepony w tętnicach płucnych	
Koro-CT tętnic wieńcowych			Istotne zmiany w tętnicach wieńcowych			
CMR	Wada przeciekowa serca		Zaburzenia kurczliwości, dysfunkcja rozkurczowa, wada zastawkowa			Guz, naciekanie naczyń płucnych
V/Q scan	Subsegmentalne ubytki perfuzji	Subsegmentalne i większe ubytki perfuzji			Co najmniej segmentalne ubytki perfuzji	
Angiografia tętnic płucnych					Zwężenia/ /niedrożność tętnic płucnych	
Koronarografia			Istotne zmiany w tętnicach wieńcowych, bezpośredni pomiar LVEDP			

TTE — echokardiografia przezklatkowa; TEE — echokardiografia przezprzetykowa; USG — ultrasonografia; RTG — radiogram klatki piersiowej; CT — tomografia komputerowa, CTA tętnic płucnych — angiografia tętnic płucnych metodą tomografii komputerowej, Koro-CT tętnic wieńcowych — angiografia tętnic wieńcowych metodą tomografii komputerowej; CMR — rezonans magnetyczny serca; V/Q scan — scyntygrafia wentylacyjno-perfuzyjna płuc; CTD — choroba tkanki łącznej; PH — nadciśnienie płucne; LVEDP — ciśnienie późnorozkurczowe w lewej komorze



**Rycina 15.** Przezprzetykowe badanie echokardiograficzne pacjentki z tętniczym nadciśnieniem płucnym. Uwidoczniono ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej (A) z dominującym lewo-prawym przeciekiem w badaniu metodą kolorowego doplera (B)



**Rycina 16.** Przezprzetykowe badanie echokardiograficzne pacjenta z zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym. Uwidoczniono skrzepinę w prawej tętnicy płucnej

### Przełądowe zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej

Badanie radiologiczne klatki piersiowej dostarcza informacji o ewentualnych zmianach w mięszu płuc, które mogą w konsekwencji powodować rozwój PH (grupa 3). Choroby śródmiąższowe płuc stanowią heterogenną grupę nieinfekcyjnych i nienowotworowych chorób płuc prowadzących do upośledzenia rezerw wentylacyjnych o typie restrykcji, ze zmniejszeniem zdolności dyfuzyjnej płuc i w konsekwencji z upośledzeniem wymiany gazowej, prowadzących najczęściej do włóknienia płuc. W obrazie radiologicznym obserwuje się obecność tzw. zmian rozsianych. Pojęcie to zawiera następujące typy zmian: guzkowe, linijne, siateczkowe. Dystrybucja i nasilenie powyższych zmian jest różnorodne, zależne od konkretnej jednostki chorobowej. Ponadto obecne są również niespecyficzne zagęszczenia miąższowe, obraz matowej szyby, a w bardziej zaawansowanych stadiach widoczny jest obraz plastra miodu — grubościennne torbielowate przestrzenie powietrzne o różnych rozmiarach, charakterystyczne dla zaawansowanego włóknienia płuc. Zmianom tym może towarzyszyć zmniejszenie pól płucnych i wysokie ustawienie kopuł przepony. Występowanie cech rozedmy również wskazuje na chorobę płuc jako przyczynę PH. W badaniu radiologicznym stwierdza się wówczas cechy nadmiernego upowietrzenia płuc, z ich nadmierną przejrzystością i obecnością pęcherzy rozedmy, z obniżeniem i spłaszczeniem kopuł przepony, z poszerzeniem przestrzeni zamostkowej (na zdjęciu bocznym). Zmniejszeniu liczby i wielkości naczyń płucnych może towarzyszyć pogrubienie rysunku oskrzelowego w dolnych polach płuc. Niezależnie od wyników badań obrazowych konieczne jest wykonanie badań czynnościowych układu oddechowego (mechanika oddychania) w celu potwierdzenia ich związku z rozwojem PH. Radiogram klatki piersiowej pozwala też na rozpoznanie zmian w kręgosłupie o typie kifoskoliozy, która doprowadza do rozwoju PH w konsekwencji upośledzenia rezerw wentylacyjnych i hipoksemii.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej jest przydatne w diagnostyce pacjentów z podejrzeniem PH w przebiegu chorób lewego serca (grupa 2 PH). W tej grupie obserwuje się powiększenie sylwetki serca, poszerzenie naczyń żylnych do górnych płatów płuc. Wraz ze wzrostem ciśnienia zaklinowania w kapilarach płucnych pojawiają się cechy obrzęku śródmiąższowego i pęcherzykowego płuc.

U osób z PAH (grupa 1) w badaniu radiologicznym klatki piersiowej obserwuje się poszerzenie centralnych, proksymalnych tętnic płucnych we wnękach, co kontrastuje ze zwężeniem ich dystalnych, obwodowych gałęzi (tzw. amputacja wnęk). Stopień zaburzeń hemodynamicznych nie koreluje z nasileniem zmian w badaniu radiologicznym, niemniej w grupie chorych z idiopatycznym PAH nieprawidłowości są obecne u ok. 90% pacjentów w chwili rozpoznania [43]. W grupie chorych z PAH w przebiegu wrodzonych wad serca z lewo-prawym przeciekiem obserwuje się radiologiczne

cechy zwiększonego przepływu płucnego pod postacią poszerzenia naczyń płucnych od wnęk do obwodu.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej może dostarczyć jedynie przesłanek sugerujących rozpoznanie CTEPH. Oprócz samych cech PH, obecność zlokalizowanych podopłucnowo zagęszczeń miąższowych o typie zawału płuc, zmniejszenie objętości płuc, wysokie ustawienie przepony, płyn w jamie opłucnowej sugerują etiologię zakrzepowo-zatorową.

Zwapnienia w naczyniach płucnych, zazwyczaj zlokalizowane w pniu płucnym lub jego odgałęzieniach, są wykrywane rzadko. Zmiany te najczęściej spotyka się u pacjentów z wrodzonymi wadami serca lub w CTEPH.

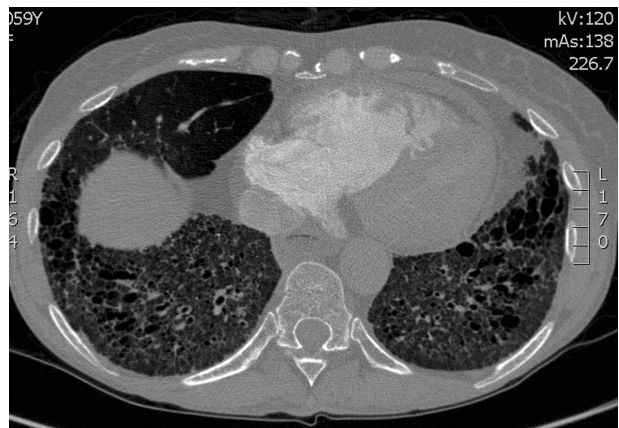
### **Badanie USG jamy brzusznej**

Badanie USG jamy brzusznej ma zastosowanie w diagnostyce różnicowej PAH i pozwala na rozpoznanie nadciśnienia wrotnego, które bywa powikłane rozwojem nadciśnienia wrotno-płucnego (*porto-pulmonary hypertension*). Ultrasonografia wraz z oceną dopplerowską wskazuje na przyczynę powstania nadciśnienia wrotnego — marskość wątroby, zakrzepicę układu żyły wrotnej lub żył wątrobowych. Poprzez ocenę stopnia poszerzenia żyły głównej dolnej i żył wątrobowych badanie to dostarcza pośrednio informacji o stopniu niewydolności prawej komory i podwyższonym ciśnieniu w prawym przedsionku.

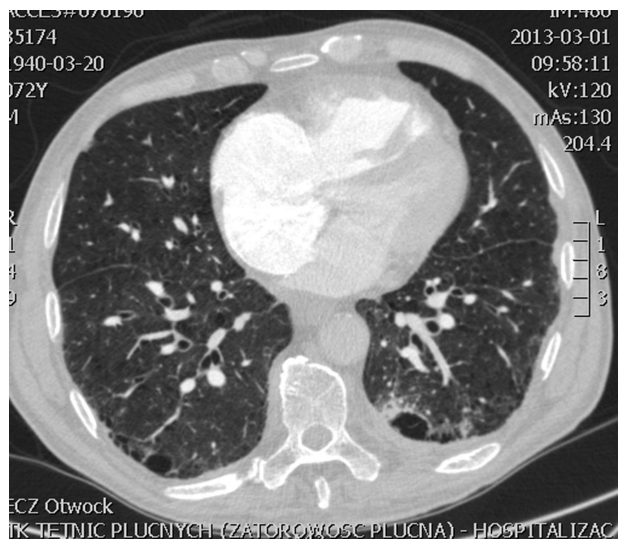
### **Tomografia komputerowa płuc wysokiej rozdzielczości**

Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości dostarcza informacji o stanie miąższu płuc i umożliwia ocenę pod kątem obecności chorób śródmiąższowych (ryc. 17) i rozedmy (ryc. 18). Poszczególne choroby śródmiąższowe płuc przebiegają z dominacją różnych typów zmian w obrazie CT klatki piersiowej wysokiej rozdzielczości: z przewagą zmian guzkowych i siateczkowo-guzkowych (np. sarkoidoza), linijnych i siateczkowych (np. samoistne śródmiąższowe włóknienie płuc, choroby tkanki łącznej), z przewagą obrazu matowej szyby (np. alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych) i zmian torbielowatych (np. histocytoza z komórek Langerhansa) [44]. Tomografia komputerowa klatki piersiowej wysokiej rozdzielczości jest pomocna w diagnostyce rzadkich przyczyn PAH — zarostowej choroby żył płucnych (PVOD) [45] i hemangiomatozy płucnej (PCH). W obrazie CT klatki piersiowej wysokiej rozdzielczości pacjentów z PVOD stwierdza się pogrubienie przegród międzyzrazikowych, powiększone węzły chłonne w śródpiersiu, płyn w jamach opłucnowych oraz obecność guzków wewnątrzszazikowych. Podobny obraz stwierdza się w PCH, poza obecnością pogrubiałych przegród międzyzrazikowych [46].

U pacjentów z CTEPH w CT klatki piersiowej wysokiej rozdzielczości można stwierdzić obecność mozaikowej perfuzji (ryc. 13A), która jest konsekwencją upośledzonego przepływu w drobnych naczyniach płucnych. Nie jest on patognomoniczny dla zakrzepowo-zatorowego PH, wystę-



**Rycina 17.** Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości. Pacjentka z twardziną układową powikłaną śródmiąższową chorobą płuc. Zaawansowane włóknienie płuc z dużymi obszarami plastra miodu z rozstrzeniami oskrzeli z pociąganiem. Ponadto widoczne objawy nadciśnienia płucnego z umiarkowaniem powiększoną jamą prawego przedsionka i prawej komory



**Rycina 18.** Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości. Płuca z objawami zaawansowanej mieszanej rozedmy; widoczne objawy nadciśnienia płucnego z umiarkowaniem powiększoną jamą prawego przedsionka i prawej komory

puje również w chorobach drobnych dróg oddechowych z towarzyszącą pułapką powietrzną [47]. Skany uzyskane podczas wydechu rozstrzygają o ustaleniu właściwego rozpoznania [48].

### **Tomografia komputerowa w opcji naczyniowej (CTA)**

Zasadniczą rolą CTA jest ocena w kierunku zakrzepowo-zatorowej etiologii PH. Badanie pozwala na rekonstrukcję



uwidocznianych struktur w dowolnie wybranej płaszczyźnie i wykonanie przestrzennych rekonstrukcji. Umożliwia dokładną ocenę dużych tętnic płucnych, łącznie z naczyniami płatowymi i segmentowymi, a nowoczesne aparaty pozwalają również na ocenę dystalnych, subsegmentowych tętnic płucnych. W naczyniach tych poszukuje się obecności skrzeplin, zwężeń i przepon (ryc. 19). Ocena lokalizacji powyższych zmian jest kluczowa w ustalaniu możliwości wykonania endarterektomii tętnic płucnych. Badanie CT dostarcza informacji o stanie serca (jego morfologii, stosunku wielkości jamy prawej do lewej komory, ustawieniu przegrody międzykomorowej), a także o pozostałych narządach klatki piersiowej, w tym pozwala na ocenę pod kątem niewykrytej wcześniej choroby rozrostowej, która może leżeć u podłoża procesów zakrzepowo-zatorowych.

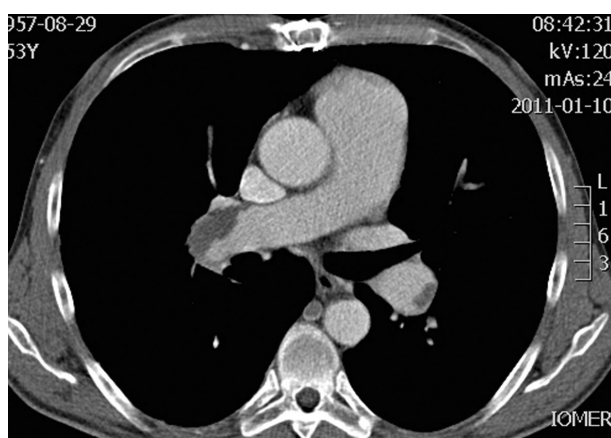
Tomografia z podaniem kontrastu pozwala na uwidocznienie nieprawidłowości anatomicznych, takich jak wady serca i nieprawidłowy spływ żył płucnych, w przebiegu których może dojść do rozwoju PAH (ryc. 20). Widoczne są również konsekwencje ciężkiej niedomykalności zastawki trójdzielnej i niewydolności prawej komory pod postacią wstecznego zakontrastowania żyły głównej dolnej, żył wątrobowych i żyły nieparzystej oraz poszerzenia żył systemowych.

Istotne jest poszukiwanie poszerzonych tętnic oskrzelowych, które mogą być źródłem krwioplucia, mającego negatywne znaczenie rokownicze w grupie pacjentów z idiopatycznym PAH. Wizualizacja tętnic oskrzelowych jest kluczowa dla możliwości wykonania leczniczych zabiegów embolizacji tętnic oskrzelowych. Z kolei CT klatki piersiowej wysokiej rozdzielczości umożliwia wizualizację fragmentu mięszu płuca, w którym doszło do wynaczynienia krwi. Wykazano, że poszerzenie tętnic oskrzelowych u pacjentów z CTEPH wiąże się z mniejszym ryzykiem powikłań okołoperacyjnych i mniejszą śmiertelnością po zabiegu endarterektomii płucnej [49].

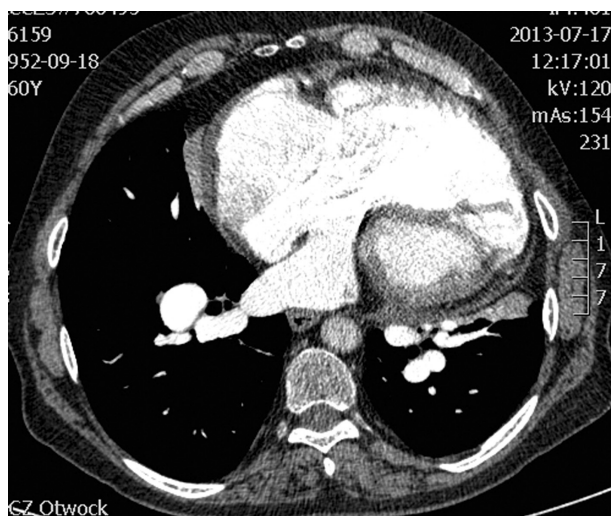
### Rezonans magnetyczny

Badanie metodą rezonansu magnetycznego dostarcza informacji o wielkości, morfologii, masie i funkcji prawej komory, pozwala w sposób nieinwazyjny na ocenę pojemności minutowej serca. Wiele parametrów ma też znaczenie prognostyczne i z tego powodu może służyć do monitorowania chorych i odpowiedzi na zastosowaną terapię [50]. W diagnostyce różnicowej PH CMR można wykorzystać w ocenie pod kątem obecności przeciekowych wad serca powikłanych rozwojem PAH (ryc. 14). U chorych z PH w przebiegu patologii lewego serca rezonans może dostarczyć istotnych informacji o zakresie i przyczynie uszkodzenia LV lub zastawek.

Coraz więcej jest danych o zastosowaniu angiografii rezonansu magnetycznego w diagnostyce CTEPH, choć miejsce tego badania w algorytmie diagnostycznym PH i jego wartość diagnostyczna nie są ostatecznie określone [51]. Prace pochodzące z referencyjnych ośrodków wskazują na wysoką czułość i swoistość angiografii CMR w wykrywaniu skrzeplin



**Rycina 19.** Angiotomografia komputerowa tętnic płucnych. Pacjent z zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym z proksymalną lokalizacją zmian; widoczne obustronne przyścienne skrzepliny



**Rycina 20.** Angiotomografia komputerowa klatki piersiowej. Pacjentka z tętniczym nadciśnieniem płucnym w przebiegu wrodzonej wady serca; widoczny nieprawidłowy spływ prawej dolnej żyły płucnej do znacznie poszerzonej zatoki wieńcowej

w tętnicach płucnych w stosunku do klasycznej angiografii [52] lub CTA [53]. Należy jednak pamiętać, że w badaniach oceniających przydatność angiografii CMR w diagnostyce ostrej zatorowości płucnej stwierdza się 25–28% wyników nierozstrzygujących i niezadowolającą czułość (78–85%) w wykrywaniu skrzeplin w tętnicach płucnych [54, 55]. Wydaje się zatem, że przed wprowadzeniem do codziennej praktyki klinicznej metoda ta powinna być przedmiotem dalszych badań. Trwają również prace nad zastosowaniem techniki CMR w ocenie perfuzji płuc. W opublikowanych niedawno wynikach rejestru ASPIRE w grupie 78 chorych z CTEPH wykazano, że trójwymiarowa ocena perfuzji mięszu płucnego metodą rezonansu magnetycznego z użyciem

kontrastu ma czułość podobną do scyntygrafii perfuzyjnej i CTA (odpowiednio 97%, 96% i 94%). Ze względu na brak promieniowania jonizującego może być rozważana jako wstępna metoda diagnostyczna w kierunku zakrzepowo-zatorowej etiologii PH [56].

### Scyntygrafia wentylacyjno-perfuzyjna płuc

Scyntygrafia wentylacyjno-perfuzyjna jest badaniem wykonywanym w diagnostyce różnicowej PH w celu wykluczenia jego zakrzepowo-zatorowej etiologii (grupa 4). Badanie to charakteryzuje się wysoką czułością, przekraczając w tym zakresie czułość CTA [57]. Scyntygram, który jest prawidłowy lub niskiego prawdopodobieństwa, pozwala wykluczyć zakrzepowo-zatorową etiologię PH z czułością 90–100% i swoistością 94–100%. Z kolei scyntygrafia wysokiego prawdopodobieństwa, z obecnością jednego lub większej liczby segmentalnych ubytków perfuzji (ryc. 21) potwierdza rozpoznanie CTEPH [58]. Dopuszcza się wykonanie scyntygrafii perfuzyjnej wraz z badaniem radiologicznym klatki piersiowej, które „zastępuje” wówczas fazę wentylacyjną.

Autorzy obowiązujących wytycznych ESC podkreślają, że mimo stałego rozwoju i dostępności coraz lepszych aparatów tomografii komputerowej, scyntygrafia wentylacyjno-perfuzyjna pozostaje metodą z wyboru w wykluczaniu CTEPH. Jednocześnie wskazują, że CTA, nawet wykonane aparatem wielorzędowym, może być pomocniczym, ale nie zastępującym scyntygrafię lub arteriografię tętnic płucnych. Badanie CTA wykonywane jest w sytuacji stwierdzenia obecności segmentowych (bądź większych) ubytków perfuzji w scyntygramie lub jeśli wynik scyntygrafii wskazuje na pośrednie prawdopodobieństwo zatorowości płucnej.

W grupie pacjentów z PAH scyntygrafia wentylacyjno-perfuzyjna płuc pozostaje prawidłowa, czasem obserwuje się

u tych chorych nierównomierne, zlokalizowane obwodowo, subsegmentowe ubytki perfuzji [59]. Są one konsekwencją patologicznych zmian toczących się w prekapilarnej części łożyska płucnego, będących istotą tej grupy chorób, a polegających na niekontrolowanej proliferacji śródbłonna naczyń, przeroście komórek mięśni gładkich ściany naczyń, procesach zapalnych toczących się w jego obrębie, co w konsekwencji upośledza przepływ krwi i może powodować ubytki perfuzji. Podobne zmiany mogą wystąpić u pacjentów z PVOD, PCH, włóknieniem śródpiersia (*fibrosing mediastinitis*), zapaleniem naczyń płucnych (*vasculitis*) i mięśniakiem tętnicy płucnej.

Zaletą scyntygrafii wentylacyjno-perfuzyjnej jest jej bezpieczeństwo, nie wymaga podawania dożylnie jodowych środków cieniujących — brak reakcji alergicznych na kontrast oraz ryzyka rozwoju nefropatii pokontrastowej. Scyntygrafia wiąże się z mniejszą dawką promieniowania niż CTA [60].

### Selektywna arteriografia tętnic płucnych

Angiografia tętnic płucnych pozostaje nadal istotnym testem w diagnostyce różnicowej w kierunku CTEPH, głównie w sytuacji wątpliwych wyników CTA lub scyntygrafii wentylacyjno-perfuzyjnej. Niezależnie od tego jest przydatna (a w większości ośrodków kardiochirurgicznych niezbędna) w procesie kwalifikacji pacjentów do zabiegu endarterektomii tętnic płucnych (ryc. 22) [61]. Ponadto arteriografia może być wykorzystana w diagnostyce malformacji naczyń płucnych i chorób zapalnych naczyń (*vasculitis*). Angiografia umożliwia przeprowadzenie bezpośrednich pomiarów hemodynamicznych w krążeniu płucnym.

Angiografia tętnic płucnych jest inwazyjnym badaniem, które wiąże się z ryzykiem powikłań, w tym śmiertelności na poziomie 0,5%, jeśli jest wykonywana w ostrym okresie zatorowości płucnej [62].

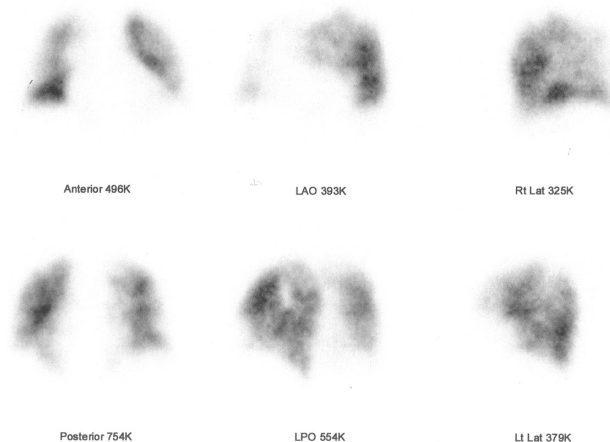
## PODSUMOWANIE

Współczesna diagnostyka obrazowa istotnie ułatwia ustalenie etiologii PH, a co się z tym wiąże — wdrożenie właściwej terapii. W tym celu niezbędne jest jednak często przeprowadzenie szeregu badań wizualizacyjnych i wnikliwa analiza ich wyników z uwzględnieniem całego obrazu klinicznego.

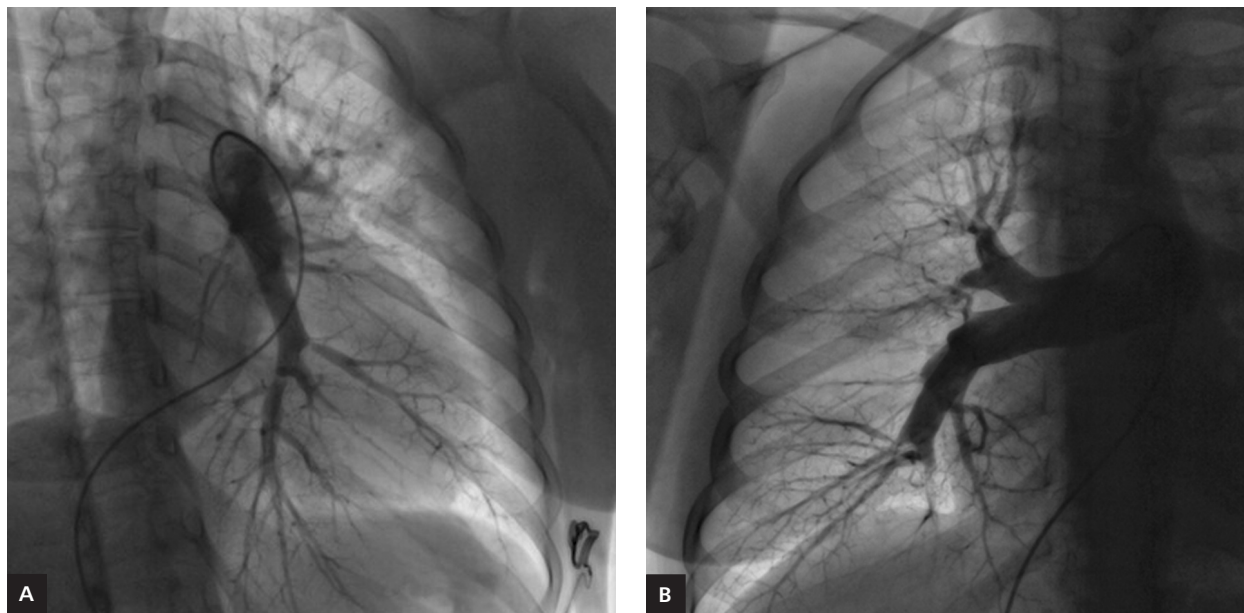
**Konflikt interesów:** nie zgłoszono

### Piśmiennictwo

- Galie N, Hoeper MM, Humbert M et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the 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 the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*, 2009; 30: 2493–2537.
- Ensing G, Seward J, Darragh R et al. Feasibility of generating hemodynamic pressure curves from noninvasive Doppler echocardiographic signals. *J Am Coll Cardiol*, 1994; 23: 434–442.
- Lei MH, Chen JJ, Ko YL et al. Reappraisal of quantitative evaluation of pulmonary regurgitation and estimation of pulmonary



**Rycina 21.** Scyntygrafia perfuzyjna płuc u pacjenta z zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym. W polu obu płuc widoczne niejednorodne gromadzenie znacznika z ubytkami perfuzji o charakterze segmentowym i subsegmentowym



**Rycina 22.** Selektowna arteriografia tętnic płucnych pacjentki z zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym — płuco lewe w projekcji LAO 30° (**A**) oraz prawe w projekcji tylnoprzodniej (P-A) (**B**); widoczne przewlekłe zwężenia, przepony i amputacje na poziomie tętnic segmentowych w obu płucach

- artery pressure by continuous wave Doppler echocardiography. *Cardiology*, 1995; 86: 249–256.
4. Chemla D, Castelain V, Humbert M et al. New formula for predicting mean pulmonary artery pressure using systolic pulmonary artery pressure. *Chest*, 2004; 126: 1313–1317.
  5. Chemla D, Castelain V, Provencher S et al. Evaluation of various empirical formulas for estimating mean pulmonary artery pressure by using systolic pulmonary artery pressure in adults. *Chest*, 2009; 135: 760–768.
  6. Kitabatake A, Inoue M, Asao M et al. Noninvasive evaluation of pulmonary hypertension by a pulsed Doppler technique. *Circulation*, 1983; 68: 302–309.
  7. Robinson PJ, Macartney FJ, Wyse RK. Non-invasive diagnosis of pulmonary hypertension. *Int J Cardiol*, 1986; 11: 253–259.
  8. Torbicki A, Tramarin R, Fracchia F et al. Reliability of pulsed wave Doppler monitoring of acute changes in pulmonary artery pressure in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Progr Respir Res*, 1990; 26: 133–141.
  9. Mallery JA, Gardin JM, King SW et al. Effects of heart rate and pulmonary artery pressure on Doppler pulmonary artery acceleration time in experimental acute pulmonary hypertension. *Chest*, 1991; 100: 470–473.
  10. Matsuda M, Sekiguchi T, Sugishita Y et al. Reliability of noninvasive estimates of pulmonary hypertension by pulsed Doppler echocardiography. *Br Heart J*, 1986; 56: 158–164.
  11. Isobe M, Yazaki Y, Takaku F et al. Prediction of pulmonary arterial pressure in adults by pulsed Doppler echocardiography. *Am J Cardiol*, 1986; 57: 316–321.
  12. Gardin JM, Davidson DM, Rohan MK et al. Relationship between age, body size, gender, and blood pressure and Doppler flow measurements in the aorta and pulmonary artery. *Am Heart J*, 1987; 113: 101–109.
  13. Okamoto M, Miyatake K, Kinoshita N et al. Analysis of blood flow in pulmonary hypertension with the pulsed Doppler flow meter combined with cross sectional echocardiography. *Br Heart J*, 1984; 51: 407–415.
  14. Panidis IP, Ross J, Mintz GS. Effect of sampling site on assessment of pulmonary artery blood flow by Doppler echocardiography. *Am J Cardiol*, 1986; 58: 1145–1147.
  15. Naeije R, Torbicki A. More on the noninvasive diagnosis of pulmonary hypertension: Doppler echocardiography revisited. *Eur Respir J*, 1995; 8: 1445–1449.
  16. Torbicki A, Kurzyna M, Czurzynski M et al. Proximal pulmonary emboli modify right ventricular ejection pattern. *Eur Respir J*, 1999; 13: 616–621.
  17. Kurzyna M, Torbicki A, Pruszczyk P et al. Disturbed right ventricular ejection pattern as a new Doppler echocardiographic sign of acute pulmonary embolism. *Am J Cardiol*, 2002; 90: 507–511.
  18. Mc Quillan BM, Picard MH, Leavitt M, Weyman AE. Clinical correlates and fever intervals for pulmonary artery systolic pressure among echocardiographically normal subjects. *Circulation*, 2001; 104: 2797–2802.
  19. Habib G, Torbicki A. The role of echocardiography in the diagnosis and management of patients with pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev*, 2010; 19: 288–299.
  20. Forfia PR, Vachiery JL. Echocardiography in pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol*, 2012; 110: 16S–24S.
  21. 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.
  22. 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.
  23. Lancellotti P, Moura L, Pierard LA et al. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 2: mitral and tricuspid regurgitation (native valve disease). *Eur J Echocardiogr*, 2010; 11: 307–332.
  24. Lancellotti P, Budts W, Wolf D et al. Practical recommendations on the use of echocardiography to assess pulmonary arterial hyperten-



- sion: a Belgian expert consensus endorsed by the Working Group on Non-Invasive Cardiac Imaging. *Acta Cardio*, 2013; 68: 59–69.
25. Lang R, Bierig M, Devereux R et al. Recommendations for chamber quantification. *Eur J Echocardiogr*, 2006; 7: 79–88.
  26. Meluzin J, Spinarova L, Bakala J et al. Pulsed Doppler tissue imaging of the velocity of tricuspid annular systolic motion; a new rapid, and non-invasive method of evaluating of right ventricular systolic function. *Eur Heart J*, 2001; 22: 340–348.
  27. Erbel R, Nesser H, Drożdż J. Atlas of tissue Doppler echocardiography: TDE, Steinkopff 1995: 58–59.
  28. Ayres NA, Miller-Hance W, Fyfe DA et al. Indications and guidelines for performance of transesophageal echocardiography in the patient with pediatric acquired or congenital heart disease: report from the task force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*, 2005; 18: 91–98.
  29. Teichmann V, Jezek V, Herles F. Relevance of width of right pulmonary artery descending branch of pulmonary artery as a radiological sign of pulmonary hypertension. *Thorax*, 1970; 25: 91–96.
  30. Muller N, Fraser RS, Colman N et al. Radiologic diagnosis of diseases of the chest. WB Saunders, Philadelphia 2001.
  31. Kuriyama K, Gamsu G, Stern RG et al. CT-determined pulmonary artery diameters in predicting pulmonary hypertension. *Invest Radiol*, 1984; 19: 16–22.
  32. Ng CS, Wells AU, Padley SP. A CT sign of chronic pulmonary arterial hypertension: the ratio of main pulmonary artery to aortic diameter. *J Thorac Imag*, 1999; 14: 270–278.
  33. Devaraj A, Wells AU, Meister MG et al. Detection of pulmonary hypertension with multidetector CT and echocardiography alone and in combination. *Radiology*, 2010; 254: 609–616.
  34. Groves AM, Win T, Charman SC et al. Semi-quantitative assessment of tricuspid regurgitation on contrast-enhanced multidetector CT. *Clin Radiol*, 2004; 59: 715–719.
  35. Pérez-Enguix D, Morales P, Tomás JM et al. Computed tomographic screening of pulmonary arterial hypertension in candidates for lung transplantation. *Transplant Proc*, 2007; 39: 2405–2408.
  36. Quiroz R, Kucher N, Schoepf UJ et al. Right ventricular enlargement on chest computed tomography: prognostic role in acute pulmonary embolism. *Circulation*, 2004; 109: 2401–2404.
  37. Desai R, Torres F. Role of cardiac MRI in pulmonary hypertension. *Advances PHJ* (on-line).
  38. Benza R, Biederman R, Marali S et al. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the management of patients with pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 2008; 52: 1683–1692.
  39. McCann C, Gopalan D, Sheares K, Screation N. Imaging in pulmonary hypertension, part 1: clinical perspectives, classification, imaging techniques and imaging algorithm. *Postgrad Med J*, 2012; 88: 271–279.
  40. Celermajer DS, Marwick T. Echocardiographic and right heart catheterization techniques in patients with pulmonary arterial hypertension. *Int J Cardiol*, 2008; 125: 294–303.
  41. Grunig E, Weissmann S, Ehlken N et al. Stress Doppler echocardiography in relatives of patients with idiopathic and familial pulmonary arterial hypertension: results of a multicenter European analysis of pulmonary artery pressure response to exercise and hypoxia. *Circulation*, 2009; 119: 1747–1757.
  42. Kearon C, Ginsberg JS, Hirsh J. The role of venous ultrasonography in the diagnosis of suspected deep venous thrombosis and pulmonary embolism. *Ann Intern Med*, 1998; 129: 1044–1049.
  43. Rich S, Dantzker DR, Ayres SM et al. Primary pulmonary hypertension. A national prospective study. *Ann Intern Med*, 1987; 107: 216–223.
  44. Hodnett PA, Naidich DP. Fibrosing interstitial lung disease. A practical high-resolution computed tomography-based approach to diagnosis and management and a review of the literature. *Am J Respir Crit Care Med*, 2013; 188: 141–149.
  45. Montani D, Price LC, Dorfmueller P et al. Pulmonary veno-occlusive disease. *Eur Respir J*, 2009; 33: 189–200.
  46. Miura A, Akagi S, Nakamura K et al. Different sizes of centrilobular ground-glass opacities in chest high-resolution computed tomography of patients with pulmonary veno-occlusive disease and patients with pulmonary capillary hemangiomatosis. *Cardiovasc Pathol*, 2013; 22: 287–293.
  47. Worthy SA, Muller NL, Hartman TE et al. Mosaic attenuation pattern on thin-section CT scans of the lung: differentiation among infiltrative lung, airway, and vascular diseases as a cause. *Radiology*, 1997; 205: 465–470.
  48. Coulden R. State-of-the-art imaging techniques in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Proc Am Thorac Soc*, 2006; 3: 577–583.
  49. Kauczor HU, Schwicker HC, Mayer E et al. Spiral CT of bronchial arteries in chronic thromboembolism. *J Comput Assist Tomogr*, 1994; 18: 855–861.
  50. van de Veerdonk MC, Kind T, Marcus JT et al. Progressive right ventricular dysfunction in patients with pulmonary arterial hypertension responding to therapy. *J Am Coll Cardiol*, 2011; 58: 2511–2519.
  51. Giannouli E, Maycher B. Imaging techniques in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Curr Opin Pulm Med*, 2013; 19: 562–574.
  52. Kreitner KF, Mayer E, Voigtlaender T et al. Three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography in a patient with chronic thromboembolic pulmonary hypertension before and after thromboendarterectomy. *Circulation*, 1999; 99: 1101.
  53. Rajaram S, Swift AJ, Capener D et al. Diagnostic accuracy of contrast-enhanced MR angiography and unenhanced proton MR imaging compared with CT pulmonary angiography in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Radiol*, 2012; 22: 310–317.
  54. Stein PD, Chenevert TL, Fowler SE et al. Gadolinium-enhanced magnetic resonance angiography for pulmonary embolism: a multicenter prospective study (PIOPED III). *Ann Intern Med*, 2010; 152: 434–433.
  55. Revel MP, Sanchez O, Couchon S et al. Diagnostic accuracy of magnetic resonance imaging for an acute pulmonary embolism: results of the 'IRM-EP' study. *J Thromb Haemost*, 2012; 10: 743–750.
  56. Rajaram S, Swift AJ, Telfer A et al. 3D contrast-enhanced lung perfusion MRI is an effective screening tool for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from the ASPIRE Registry. *Thorax*, 2013; 68: 677–678.
  57. 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.
  58. Hoepfer MM, Barbera JA, Channick RN et al. Diagnosis, assessment, and treatment of non-pulmonary arterial hypertension pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 2009; 54 (Suppl. 1): S85–S96.
  59. Fukuchi K, Hayashida K, Nakanishi N et al. Quantitative analysis of lung perfusion in patients with primary pulmonary hypertension. *J Nucl Med*, 2002; 43: 757–761.
  60. ICRP. Radiation dose to patients from radiopharmaceuticals. Addendum 3 to ICRP Publication 53. ICRP Publication 106. Approved by the Commission in October 2007. *Ann ICRP*, 2008; 38: 1–197.
  61. Jenkins D, Mayer E, Screation N, Madani M. State-of-the-art chronic thromboembolic pulmonary hypertension diagnosis and management. *Eur Respir Rev*, 2012; 21: 32–39.
  62. Stein PD, Athanasoulis C, Alavi A et al. Complications and validity of pulmonary angiography in acute pulmonary embolism. *Circulation*, 1992; 85: 462–468