

Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



KTEPH'de Güncel Kılavuzlar Eşliğinde Tanı ve Medikal Tedavi

Prof. Dr. Özlem ERÇEN DİKEN

SBÜ Adana Tıp Fakültesi, Göğüs Hst.AD.

Adana Şehir EAH, Göğüs Hst. Kliniği

KTEPH için en güncel rehber ve konsensüsler

- 1. ERS Bildirisi: KTEPH (2021, halen referans)** – Tanım, tanı ve tedavi seçeneklerinin kapsamlı özeti.
- 2. 2022 ESC/ERS Pulmoner Hipertansiyon Kılavuzu** – Tanı ve tedavi; KTEPH için multimodal yaklaşım (PEA, PH ilaçları, BPA) ve ömür boyu antikoagülasyon vurgusu.
- 3. ESC Çalışma Grubu BPA Konsensüsü (2023)** – Operabilite dışı KTEPH veya PEA sonrası rezidüel PH'da BPA'nın standardizasyonu (hasta seçimi, teknik, hedefler, komplikasyon yönetimi).
- 4. CHEST Uzman Paneli: KTEPH'nin Değerlendirme ve Yönetimi (2023)** – Tanıda V/Q sintigrafisi, operabl hastada PEA birinci seçenek, inoperabl/rezidüel olguda riociguat ve/veya BPA.
- 5. AHA Bilimsel Bildirisi: BPA'nın Mevcut Durumu ve Yol Haritası (2024)** – BPA'nın rolü ve merkez-uzmanlık vurgusu.
- 6. ERS 2024: KTEH, "Chronic thromboembolic pulmonary disease (CTEPD)"** – PH olsun/olmasın semptomatik kronik tromboembolik hastalık spektrumunun vurgulanması.
- 7. 7. Dünya PH Sempozyumu (Barcelona, 2024) Bildirileri** – Sınıflama ve algoritmalarındaki son güncellemeler; klinik uygulamayı yönlendiren konsensüs çıktıları.

KTEPH için en güncel rehber ve konsensüsler

- 1. ERS Bildirisi: KTEPH (2021, halen referans)** – Tanım, tanı ve tedavi seçeneklerinin kapsamlı özeti.
- 2. 2022 ESC/ERS Pulmoner Hipertansiyon Kılavuzu** – Tanı ve tedavi; KTEPH için multimodal yaklaşım (PEA, PH ilaçları, BPA) ve ömür boyu antikoagülasyon vurgusu.
- 3. ESC Çalışma Grubu BPA Konsensüsü (2023)** – Operabilite dışı KTEPH veya PEA sonrası rezidüel PH’da BPA’nın standardizasyonu (hasta seçimi, teknik, hedefler, komplikasyon yönetimi).
- 4. CHEST Uzman Paneli: KTEPH’nin Değerlendirme ve Yönetimi (2023)** – Tanıda V/Q sintigrafisi, operabl hastada PEA birinci seçenek, inoperabl/rezidüel olguda riociguat ve/veya BPA.
- 5. AHA Bilimsel Bildirisi: BPA’nın Mevcut Durumu ve Yol Haritası (2024)** – BPA’nın rolü ve merkez-uzmanlık vurgusu.
- 6. ERS 2024: KTEH, “Chronic thromboembolic pulmonary disease (CTEPD)”** – PH olsun/olmasın semptomatik kronik tromboembolik hastalık spektrumunun vurgulanması.
- 7. Dünya PH Sempozyumu (Barcelona, 2024) Bildirileri** – Sınıflama ve algoritmalarındaki son güncellemeler; klinik uygulamayı yönlendiren konsensüs çıktıları.

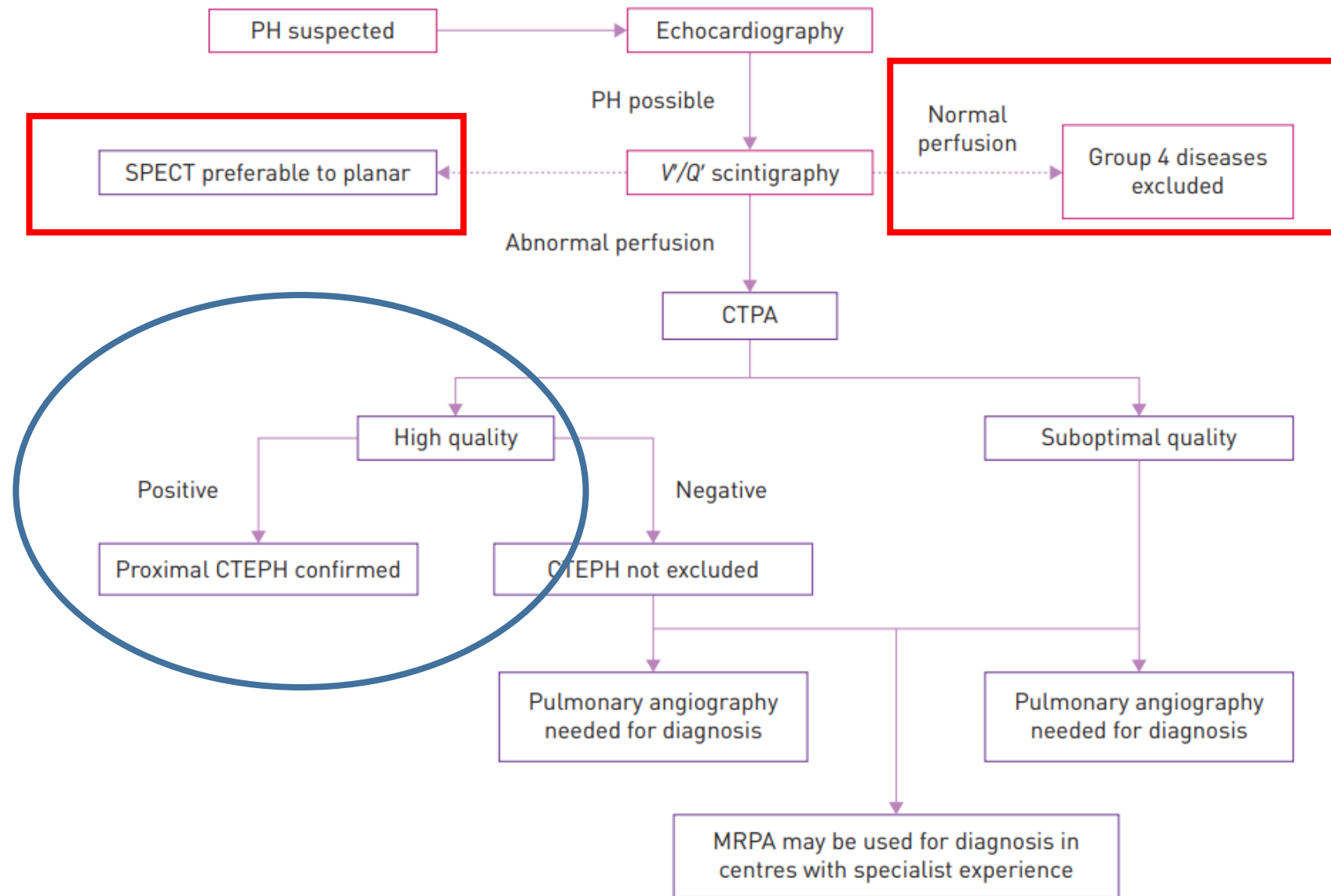
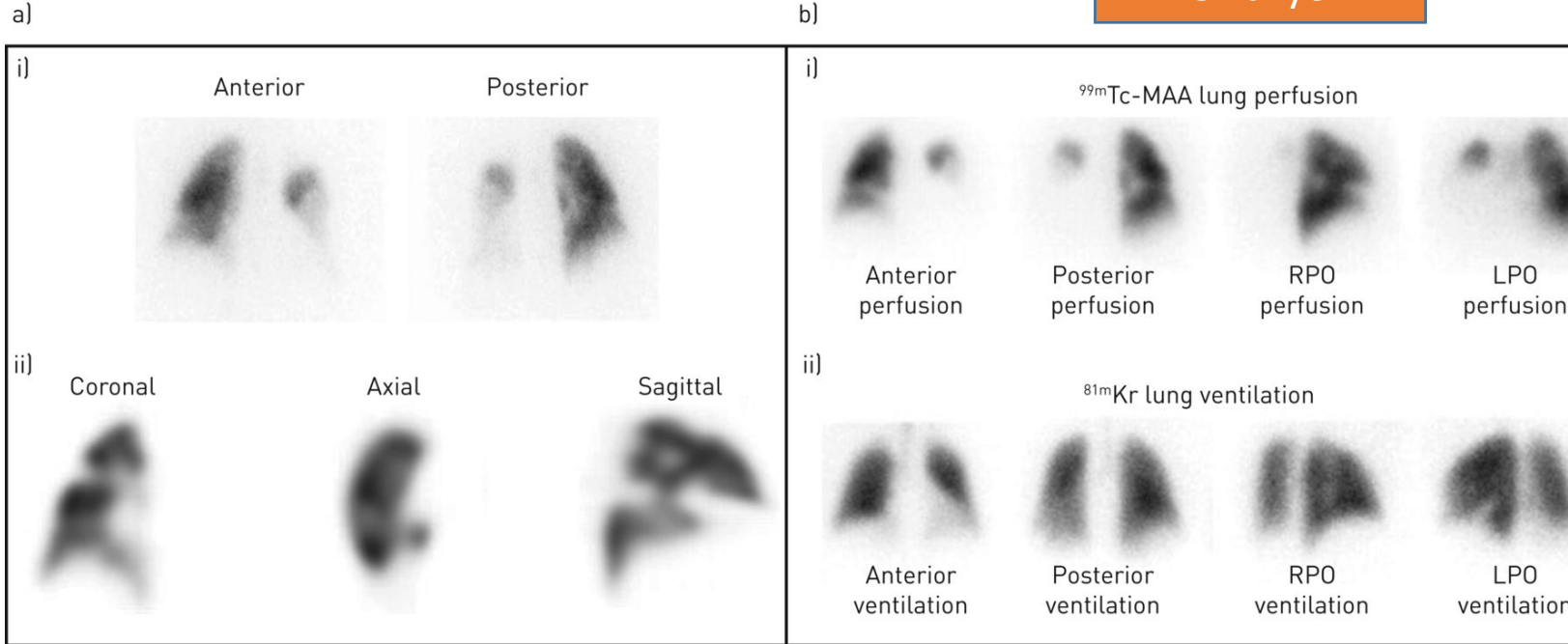


FIGURE 5 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) diagnostic algorithm used by task force members. The figure describes the current practice of how the members of the task force diagnose CTEPH and is not intended as a general recommendation. PH: pulmonary hypertension; SPECT: single photon emission computed tomography; V/Q': ventilation/perfusion ratio; CTPA: computed tomography pulmonary angiography; MRPA: magnetic resonance pulmonary angiography.

Planar V/P stc ve Sağ akciğer SPECT ile perfüzyon görüntüleri

SPECT ile sağ
akciğerdeki
perfüzyon
defekti sınırları
daha iyi seçiliyor



60 yaş, kadın,
bilateral perfüzyon defekti, sol
akciğerin çoğu perfüze olmuyor

BTPA'da akut PE ve KTEPH özellikleri

93 - 211 HU

	Acute PE	CTEPH
Pulmonary vasculature	<ul style="list-style-type: none">- Dilatation of main pulmonary artery (in severe PE)- Central or eccentric filling defect surrounded by contrast material forming acute angles with the arterial wall ["polo mint" when orthogonal or "railway track" sign when parallel to long axis of the vessel]- Distension of completely occluded vessel- Normal calibre segmental vessels	<ul style="list-style-type: none">- Asymmetric enlargement of central pulmonary arteries- Eccentric thrombus (may or may not be calcified) forming obtuse angles with the vessel wall- Intimal thickening/irregularities- Reduced calibre of occluded vessel with absent flow distal to the total obstruction- Small segmental and subsegmental vessels with abrupt cut-offs- Intravascular webs and bands- Stenosis with or without post-stenotic dilatation- Tortuous vessels- Atherosclerotic calcification of vessel wall
Systemic vasculature		<ul style="list-style-type: none">- Enlarged bronchial and non-bronchial collaterals

KTEPH'nin BTPA belirtileri arasında eksantrik duvara yapışık dolum defekti, ani daralma ve kesilme, tam tıkanıklık ve kese kusurları, intimal düzensizlik, intravasküler ağlar ve bantlar, stenoz, post stenotik dilatasyon ve vasküler tortüozite yer alır.

Uzmanı tarafından değerlendirildiğinde şüpheli PE için BTPA'da KTEPH'nun üç veya daha fazla radyolojik özelliğinin varlığı neredeyse tanısaldı (%96 spesifik)

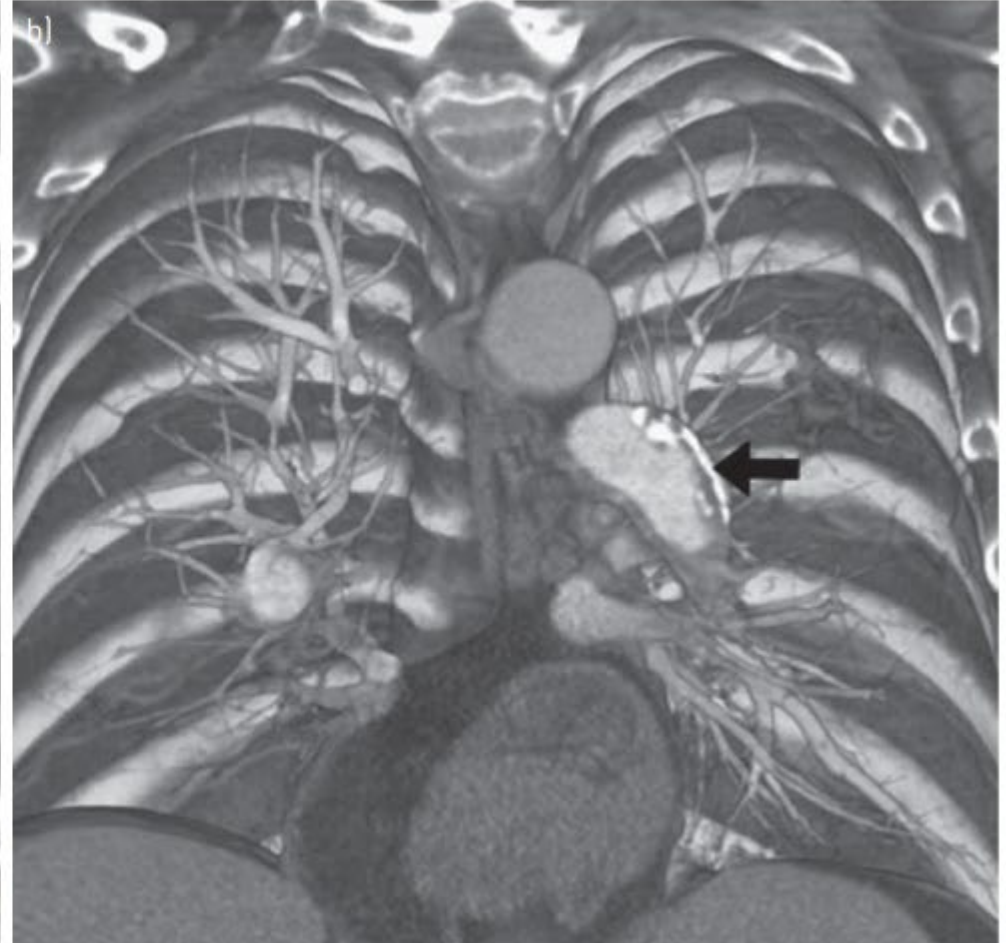
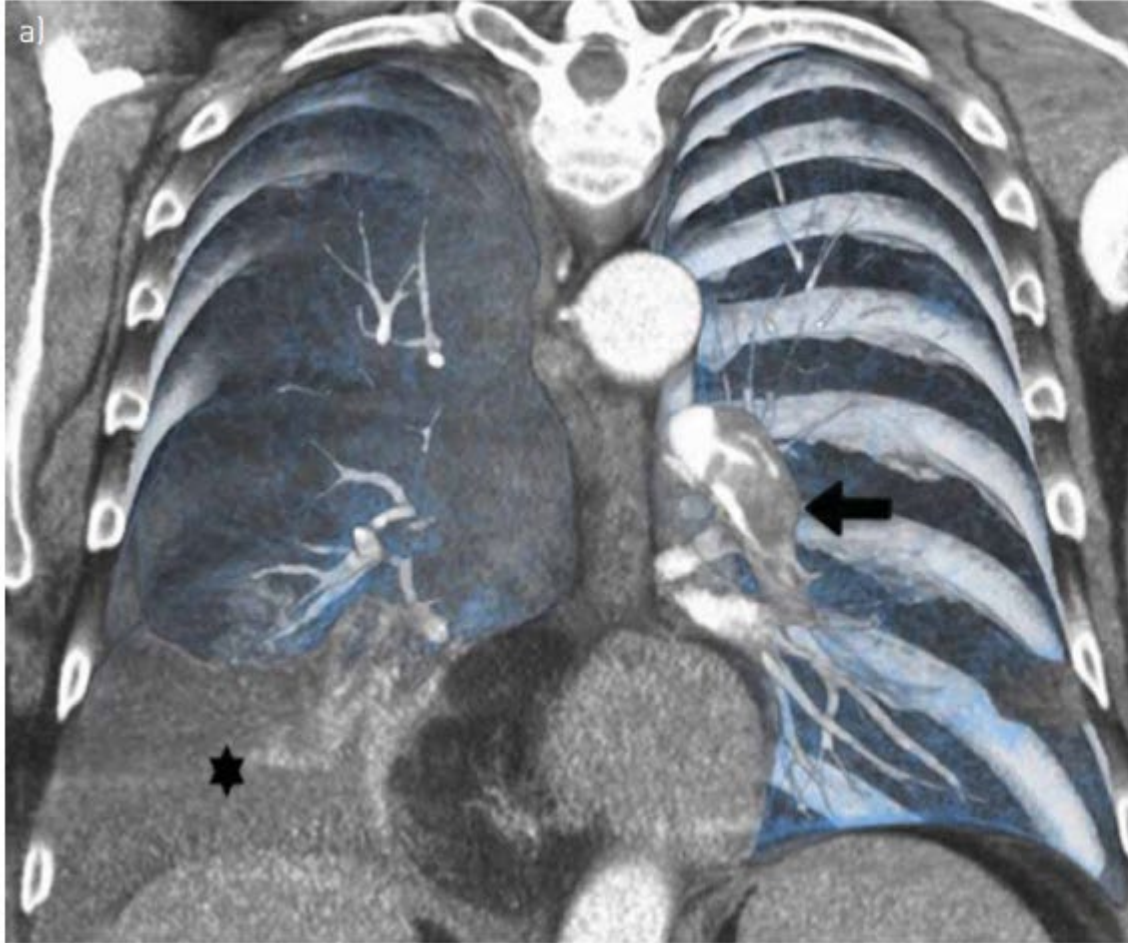
BTPA'da akut PE ve KTEPH özellikleri

	Akut PE	KTEPH
Systemic vasculature		<ul style="list-style-type: none"> - Enlarged bronchial and non-bronchial collaterals
Cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"> - Right ventricular dilatation (in severe PE) - Retrograde flow of contrast material into distended azygos vein, inferior vena cava and intrahepatic veins (in severe PE) 	<ul style="list-style-type: none"> - Right ventricular dilatation and hypertrophy - Retrograde flow of contrast material into distended azygos vein, inferior vena cava and intrahepatic veins
Lung parenchyma	<ul style="list-style-type: none"> - Wedge-shaped peripheral areas of hyper-attenuation - Opacities with central ground glass and a rim of consolidation ["reverse-halo" sign] 	<ul style="list-style-type: none"> - Mosaic attenuation - Focal ground glass opacities - Parenchymal bands - Subpleural scars - Cavitating infarcts - Pleural thickening - Cylindrical bronchial airway dilatation - Air trapping

BT Pulmoner Anjiografi

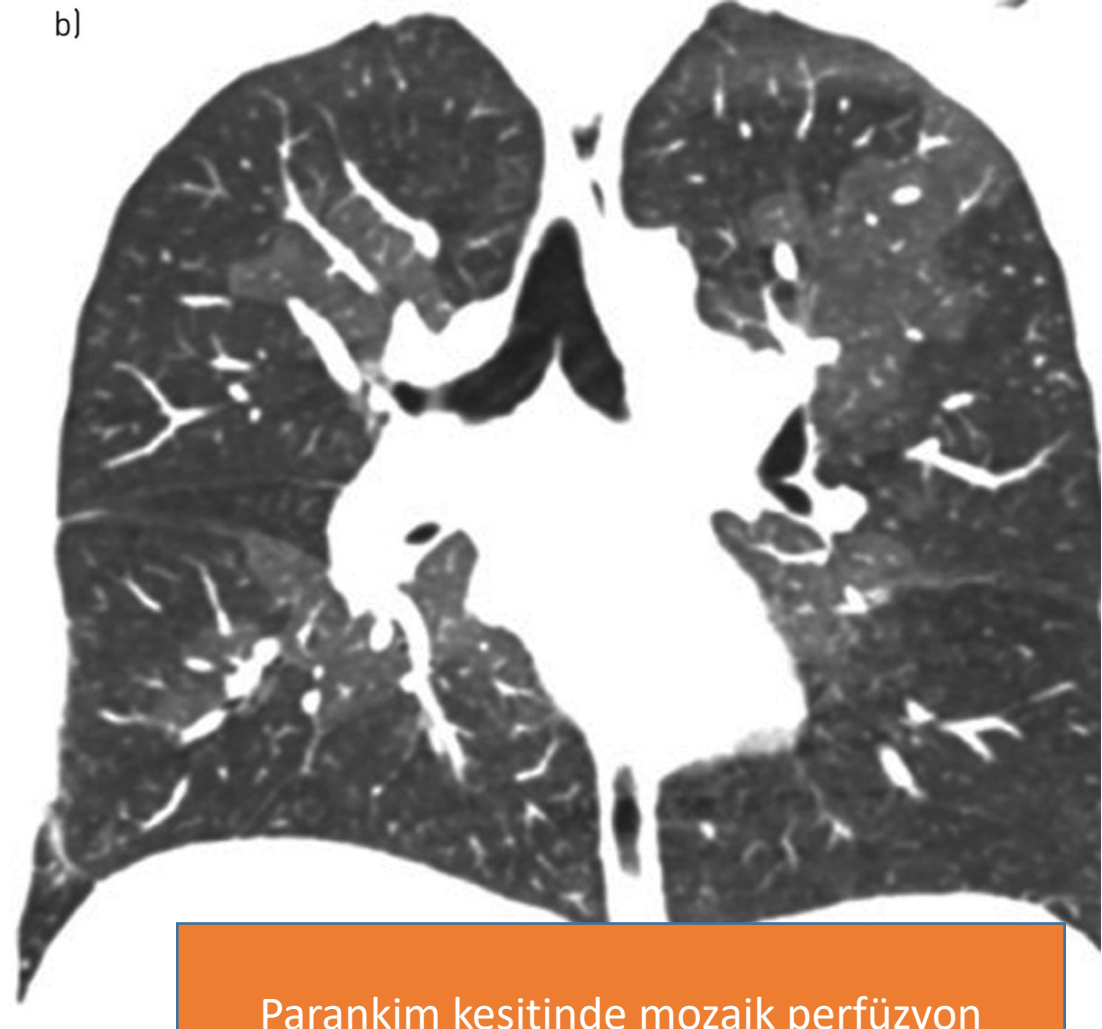
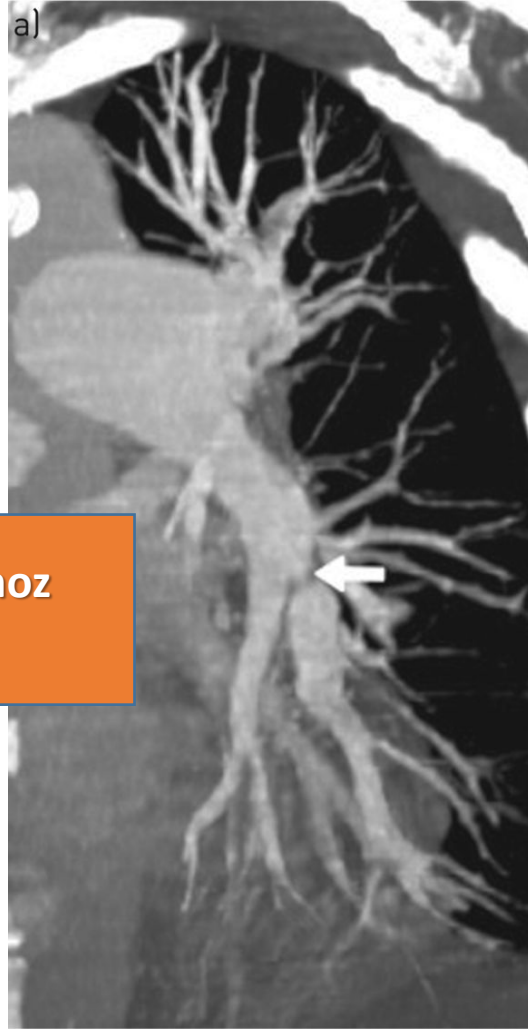
Koronal BTPA sol alt lobda akut emboli, sađda plevral efüzyon

2 yıl sonra KTEPH, eksantrik kalsifik pıhtı



Koronal BT Pulmoner Anjiografi KTEPH olgusu

Sol alt lobda Segmental stenoz
Poststenotik dilatasyon



Parankim kesitinde mozaik perfüzyon

KTEPH için en güncel rehber ve konsensüsler

- 1. ERS Bildirisi: KTEPH (2021, halen referans)** – Tanım, tanı ve tedavi seçeneklerinin kapsamlı özeti.
- 2. 2022 ESC/ERS Pulmoner Hipertansiyon Kılavuzu** – Tanı ve tedavi; KTEPH için multimodal yaklaşım (PEA, PH ilaçları, BPA) ve ömür boyu antikoagülasyon vurgusu.
- 3. ESC Çalışma Grubu BPA Konsensüsü (2023)** – Operabilite dışı KTEPH veya PEA sonrası rezidüel PH'da BPA'nın standardizasyonu (hasta seçimi, teknik, hedefler, komplikasyon yönetimi).
- 4. CHEST Uzman Paneli: KTEPH'nin Değerlendirme ve Yönetimi (2023)** – Tanıda V/Q sintigrafisi, operabl hastada PEA birinci seçenek, inoperabl/rezidüel olguda riociguat ve/veya BPA.
- 5. AHA Bilimsel Bildirisi: BPA'nın Mevcut Durumu ve Yol Haritası (2024)** – BPA'nın rolü ve merkez-uzmanlık vurgusu.
- 6. ERS 2024: KTEH, "Chronic thromboembolic pulmonary disease (CTEPD)"** – PH olsun/olmasın semptomatik kronik tromboembolik hastalık spektrumunun vurgulanması.
- 7. Dünya PH Sempozyumu (Barcelona, 2024) Bildirileri** – Sınıflama ve algoritmalarındaki son güncellemeler; klinik uygulamayı yönlendiren konsensüs çıktıları.

Grup 4.1 PH için “kronik tromboembolik pulmoner hastalık (KTEH)” başlığında, PH ile birlikte olan [kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH)] ya da PH olmaksızın seyreden durumların optimal yönetimine ilişkin öneriler sunar.

- ❖ Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH), **pulmoner arterlerin organize olmuş trombüslerle kalıcı obstrüksiyonu**, buna bağlı olarak kan akımının dağılımında değişiklik ve pulmoner mikrovasküler yatakta yeniden yapılanma ile gelişen **pulmoner hipertansiyon (PH)**'dur.
- ❖ KTEPH tanısı, bu durumu subakut pulmoner emboliden ayırt etmek için en az 3 aylık etkili antikoagülasyondan sonra elde edilen bulgulara dayanmaktadır.

2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

Developed by 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 for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG).

Authors/Task Force Members: Mar Marius M. Hoeper (Germany), Robe (Netherlands), Margarita Brida (Cr Andrew J.S. Coats (United Kingdor Pisana Ferrari (Italy), Diogenes S. F (Germany), George Giannakoulas (Eckhard Mayer (Germany), Gergely Karen M. Olsson (Germany), Joann Jennifer K. Quint (United Kingdom Gerald Simonneau (France), Olivier Mark Toshner (United Kingdom), J Anton Vonk Noordegraaf (Netherl (Belgium), Stephan Rosenkranz ¹ Scientific Document Group

* Corresponding authors: Stephan Rosenkranz, Clinic III for Internal Medicine Research Center (CCRC), Heart Center at the University Hospital Cologne koeln.de; and

Marion Delcroix, Clinical Department of Respiratory Diseases, Centre of Pulm 346813. Email: marion.delcroix@uzleuven.be

¹ The two chairpersons contributed equally to the document and are joint co

Author/Task Force Member affiliations are listed in author infor

¹ Representing the Association for European Paediatric and Congenital Card

ESC Clinical Practice Guidelines (CPG) Committee: listed in the

ESC subspecialty communities having participated in the develop

Associations: Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (

Councils: Council on Cardiovascular Genomics.

Working Groups: Adult Congenital Heart Disease, Pulmonary Circulation

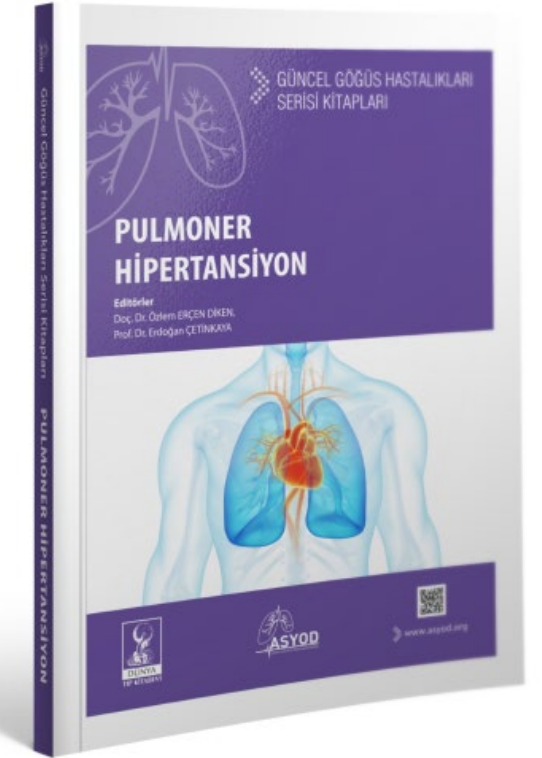
Patient Forum

The content of these European Society of Cardiology (ESC)/European Respira

is authorized. No part of the ESC/ERS Guidelines may be translated or reprod

submission of a written request to Oxford University Press, the publisher of th

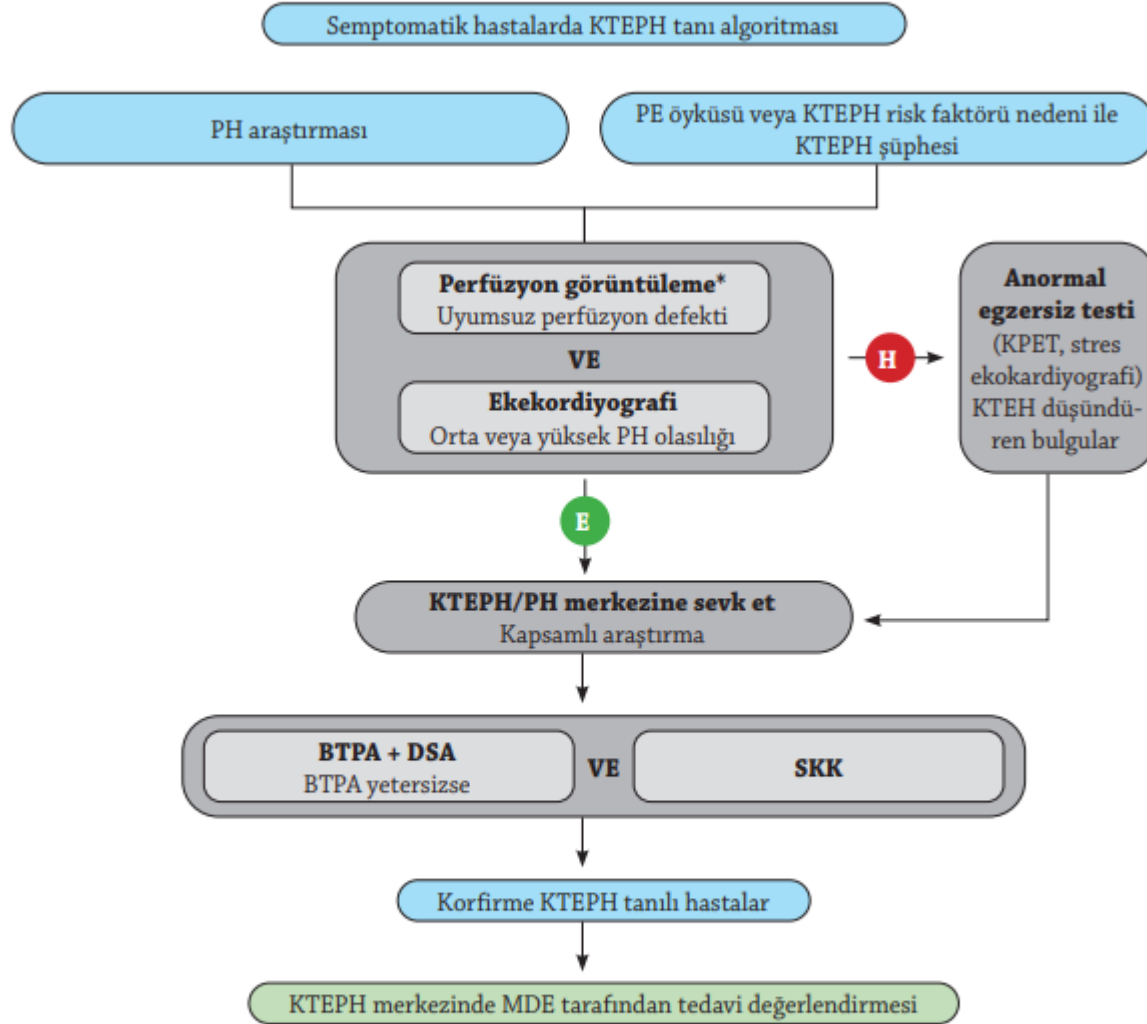
permissions@oup.com).



KTEPH Tanısı

- KTEPH'nin erken saptanmasına yardımcı olmak için semptomların değerlendirilmesi için en uygun zamanlama, antikoagülan tedavinin rutin değerlendirmesine denk gelen akut PE sonrası 3-6 ay
- Yüksek derecede semptomatik veya kötüleşen hastalarda daha erken değerlendirme gerekli olabilir.

Şekil 1: Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonda tanısal yaklaşım.



KTEPH: Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon, KPET: Kardiyopulmoner egzersiz testi, PH: Pulmoner hipertansiyon, BTPA: Bilgisayarlı tomografi pulmoner anjiyografi, DSA: Dijital substraksiyon anjiyografi, SKK: Sağ kalp kateterizasyonu, MDE: Multidisipliner ekip.

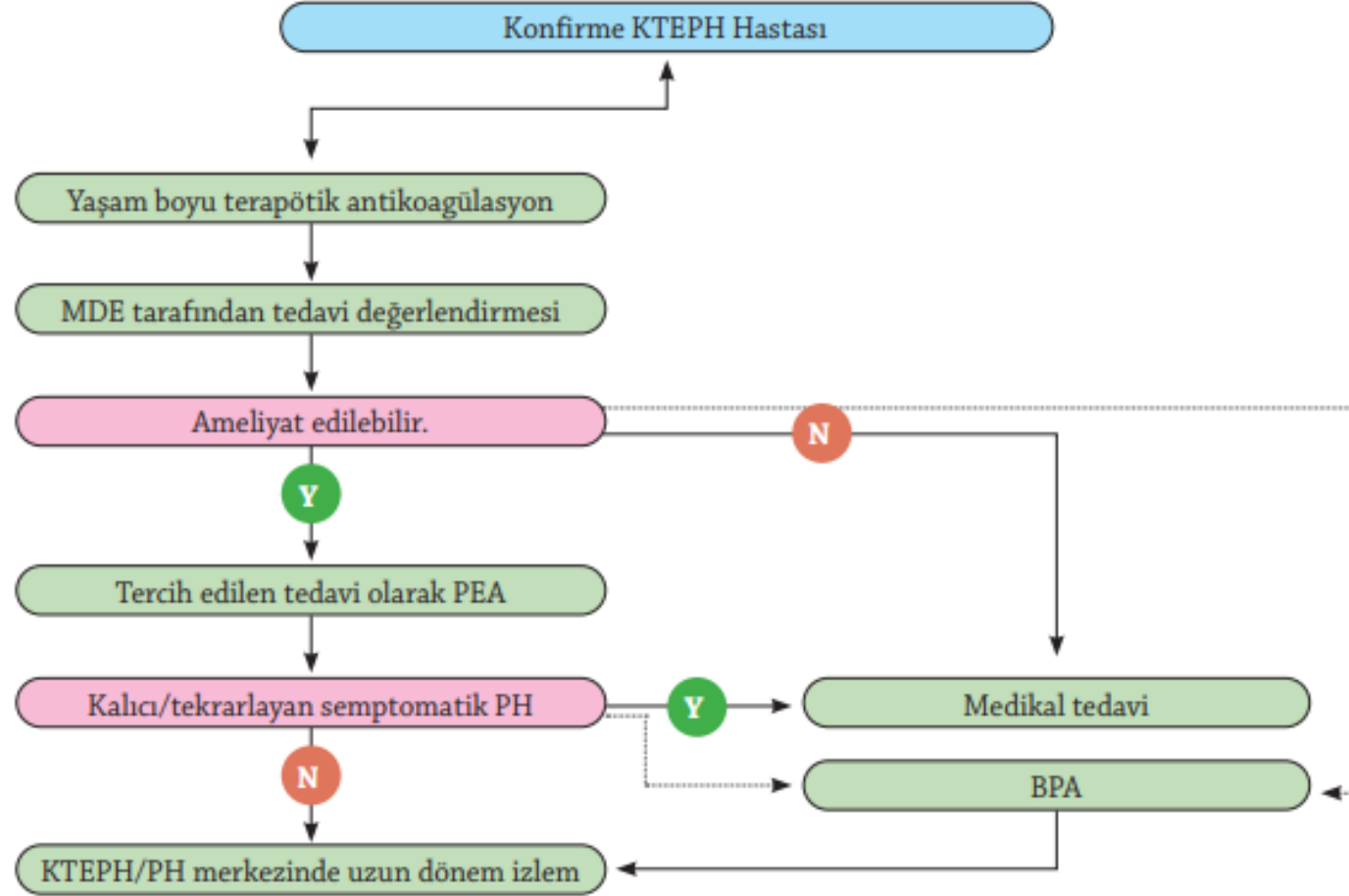
* Perfüzyon görüntüleme: Ventilasyon perfüzyon sintigrafisi, çift enerjili BT (DECT), Akciğer substraksiyon iyot haritalaması, MR perfüzyon.

Kardiyopulmoner egzersiz testi, pulmoner vasküler hastalığa bağlı egzersiz kısıtlamasının karakteristik özelliklerini tanımlayabilir veya alternatif bir tanıya yönlendirebilir.

PH hastalarında, V/Q stc uyumsuz perfüzyon kusurları ve SKK ve pulmoner vasküler görüntüleme ile doğrulandığında KTEPH tanısı koyulur.

2022 ESC/ERS Pulmoner Hipertansiyon Kılavuzu

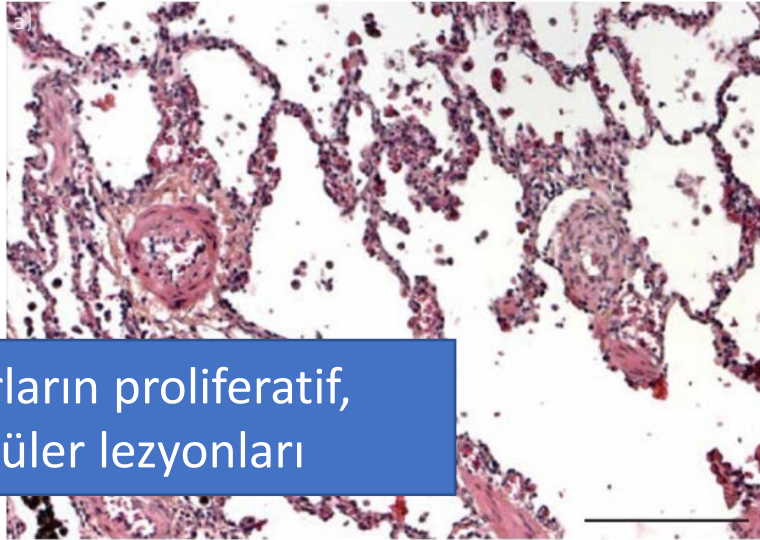
Şekil 2. Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonda yönetim stratejisi.



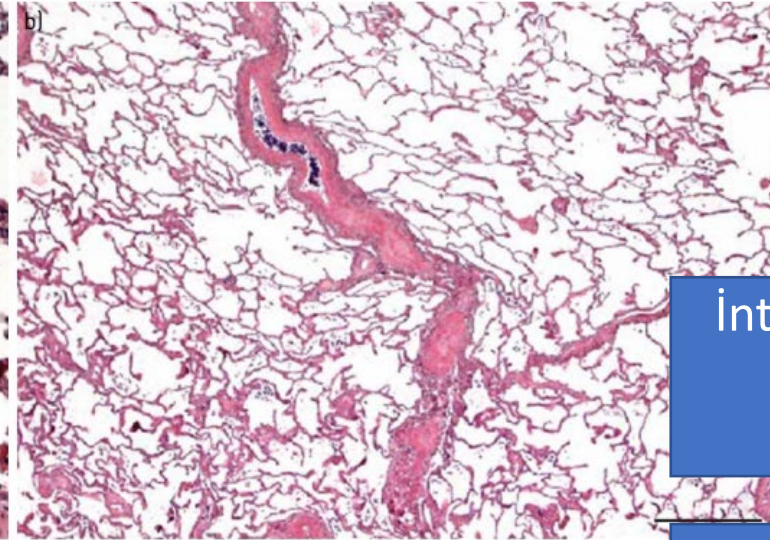
KTEPH: Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon, MDE: Multidisipliner ekip, PEA: Pulmoner endarterektomi, PH: Pulmoner hipertansiyon, BPA: Balon pulmoner anjiyoplasti.

Patofizyoloji- fibrotik pıhtılar/ mikrovaskülopati

Mevcut bilgiler, KTEPH'de iki tip vasküler lezyonun bulunduğunu düşündürmektedir: büyük elastik pulmoner arterlerde proksimal fibrotik obstrüksiyon ve pulmoner damarlarda <500 µm ikincil mikrovaskülopati.

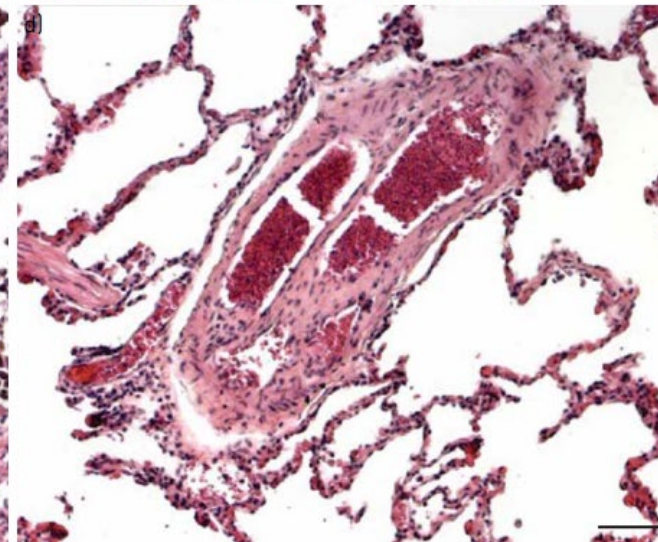
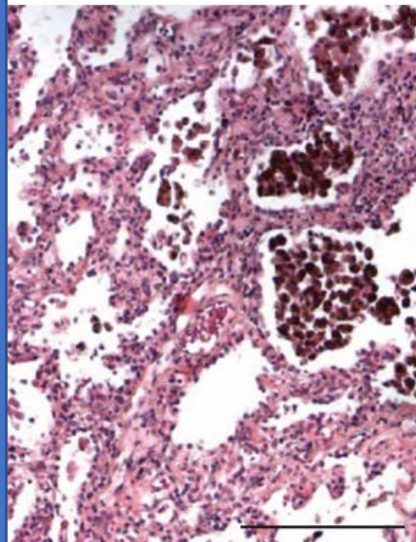


Mikrodamarların proliferatif, fibromusküler lezyonları



İntimal fibrozis ve kısmi tıkanıklık

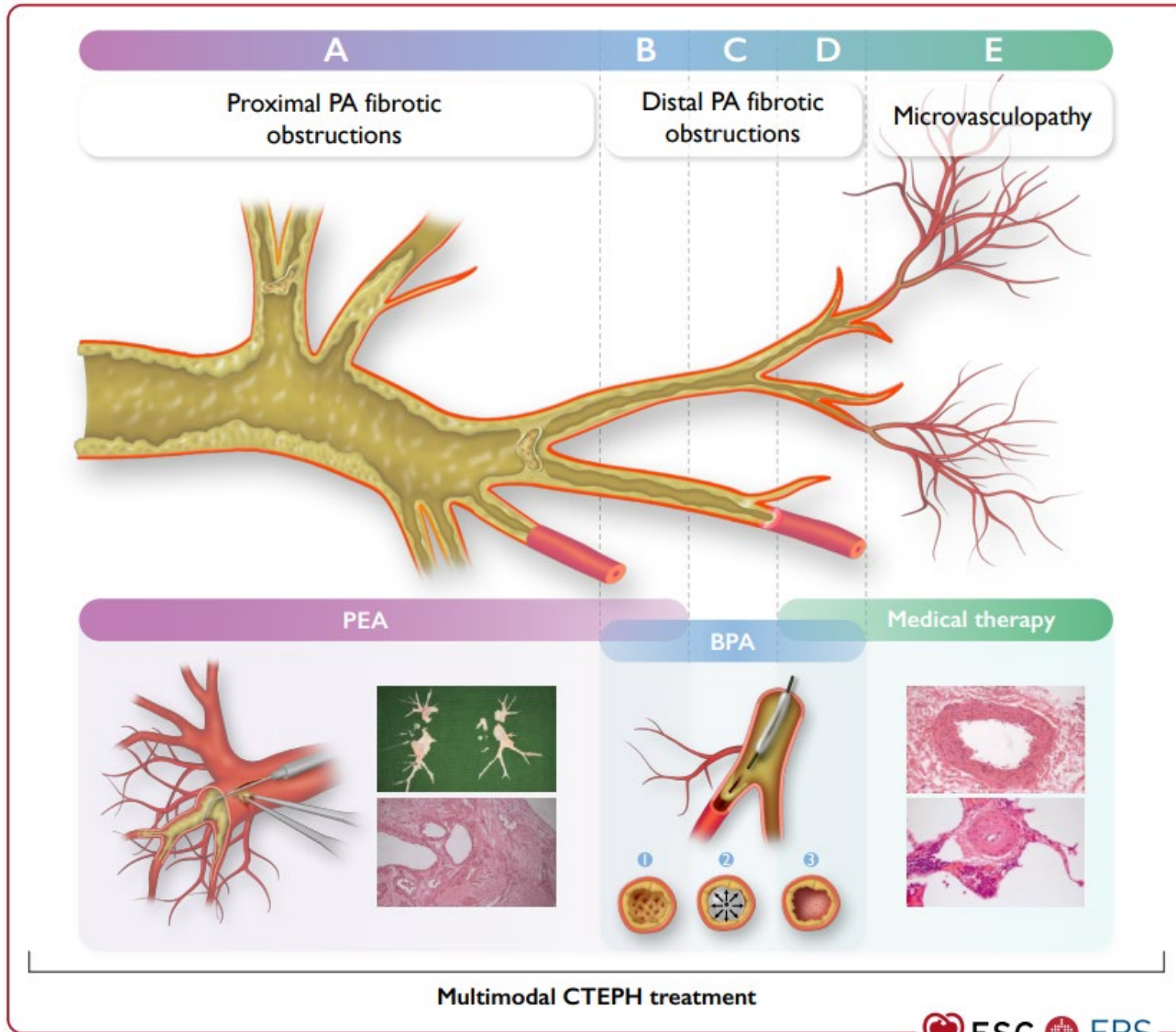
Alveolar septada kapiller proliferasyon, pulmoner kapiller hemanjiomatozisi andırır; alveollerde paketlenmiş hemosiderin yüklü makrofajlara dikkat edin



Kısmen rekanalize tromboembolik lezyona karşılık gelen, küçük bir pulmoner arterde kevgir benzeri lezyon.

2022 ESC/ERS Pulmoner Hipertansiyon Kılavuzu

KTEPH için
multimodal
yaklaşım
(PEA, PH ilaçları,
BPA)



KTEPH için en güncel rehber ve konsensüsler

- 1. ERS Bildirisi: KTEPH (2021, halen referans)** – Tanım, tanı ve tedavi seçeneklerinin kapsamlı özeti.
- 2. 2022 ESC/ERS Pulmoner Hipertansiyon Kılavuzu** – Tanı ve tedavi; KTEPH için multimodal yaklaşım (PEA, PH ilaçları, BPA) ve ömür boyu antikoagülasyon vurgusu.
- 3. ESC Çalışma Grubu BPA Konsensüsü (2023)** – Operabilite dışı KTEPH veya PEA sonrası rezidüel PH'da BPA'nın standardizasyonu (hasta seçimi, teknik, hedefler, komplikasyon yönetimi).
- 4. CHEST Uzman Paneli: KTEPH'nin Değerlendirme ve Yönetimi (2023)** – Tanıda V/Q sintigrafisi, operabl hastada PEA birinci seçenek, inoperabl/rezidüel olguda riociguat ve/veya BPA.
- 5. AHA Bilimsel Bildirisi: BPA'nın Mevcut Durumu ve Yol Haritası (2024)** – BPA'nın rolü ve merkez-uzmanlık vurgusu.
- 6. ERS 2024: KTEH, "Chronic thromboembolic pulmonary disease (CTEPD)"** – PH olsun/olmasın semptomatik kronik tromboembolik hastalık spektrumunun vurgulanması.
- 7. Dünya PH Sempozyumu (Barcelona, 2024) Bildirileri** – Sınıflama ve algoritmalarındaki son güncellemeler; klinik uygulamayı yönlendiren konsensüs çıktıları.



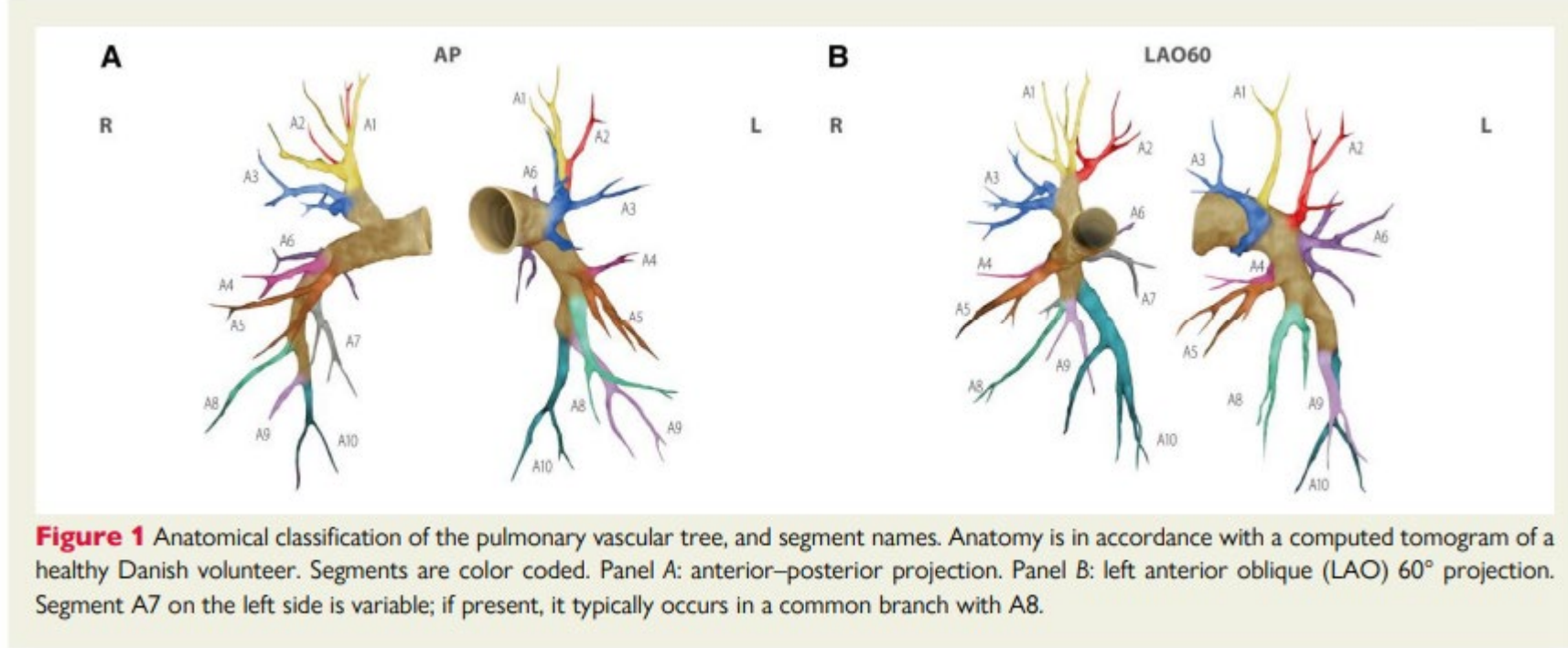
Balloon pulmonary angioplasty for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a clinical consensus statement of the ESC working group on pulmonary circulation and right ventricular function

Irene M. Lang ^{1*}, Arne K. Andreassen ², Asger Andersen ³,
Helene Bouvaist ⁴, Gerry Coghlan ⁵, Pilar Escribano-Subias ⁶, Pavel Jansa ⁷,
Grzegorz Kopec ⁸, Marcin Kurzyna ⁹, Hiromi Matsubara ¹⁰,
Bernhard Christian Meyer ¹¹, Massimiliano Palazzini ¹², Marco C. Post ^{13,14},
Piotr Pruszczyk ¹⁵, Lorenz Räber ¹⁶, Marek Roik ¹⁵,
Stephan Rosenkranz ¹⁷, Christoph B. Wiedenroth ¹⁸,
Carlo Redlin-Werle¹, and Philippe Brenot ¹⁹

**Japon girişimsel hekimlerce rafine edilen teknik doğrultusunda,
Avrupa’da BPA’nın uygulanmasına yönelik pratik bir kılavuz**

BPA’nın (balon pulmoner anjiyoplasti) uygulanmasına ilişkin teknik, yapısal ve lojistik gereklilikleri; hasta seçimi ve hazırlığını; tedavi hedeflerini; işlem ayrıntılarını; komplikasyonlar ve bunların yönetimini; BPA sonuçları ve hasta izlemine; BPA’nın maliyetini ve hastaların gereksinimlerini kapsamaktadır.

3-boyutlu pulmoner vasküler anatomi



Segment adlandırma:
Bronş ağacındaki etiketlemeye paralel olarak “A” + sayı ile segment arterleri adlandırılır.

Anatomik değişkenlik:
Operatörler varyasyonları bilmelidir.
Sol üst lob en değişken bölgedir: 2–7 arteriyel dal olabilir.
Sol alt lob en sabit bölgedir: yalnızca 4 varyasyon tanımlanmıştır.
Sol A7 sıklıkla değişkendir ve A8’den köken alabilir.

Yer/ekipman: BPA kateter laboratuvarında veya hibrit odada yapılır; tercihen biplan cineanjiyografi ile.
Zorluk düzeyi: İşlem komplekstir; 3-boyutlu pulmoner vasküler anatomisinin ayrıntılı bilinmesini gerektirir.

KTEPH lezyon tipleri ve ayırtıcı özellikler

Lezyonlar çoğunlukla **damar bifürkasyonlarına yakın** yerleşir.

Tip D – Total oklüzyon: Kесе (pouch) ya da ostiyal tıkanma görünümü; akım yok.

Tip A – “Halka” darlık: Damar etrafını çepeçevre saran **konsantrik stenoz** (halka takılmış gibi).

Tip B – “Web”/yarık: Sisli/ani daralma görünümü; **ağlar veya yarıklar** şeklinde farklı konfigürasyonlar.

Tip C – Subtotal, konik oklüzyon: Uca doğru **incelen** tıkanma; hemen tamamen kapalı izlenir ama **distalde yavaş/ince süreğen ya da kesintili akım** vardır.

Tip E – Tortiyöz distal lezyonlar: Subsegmenter sonrası küçük, kıvrımlı damarlarda web/oklüzyon; çevrede **pamukçuk benzeri kapiller boyanma** (capillary blush).



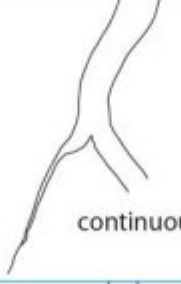






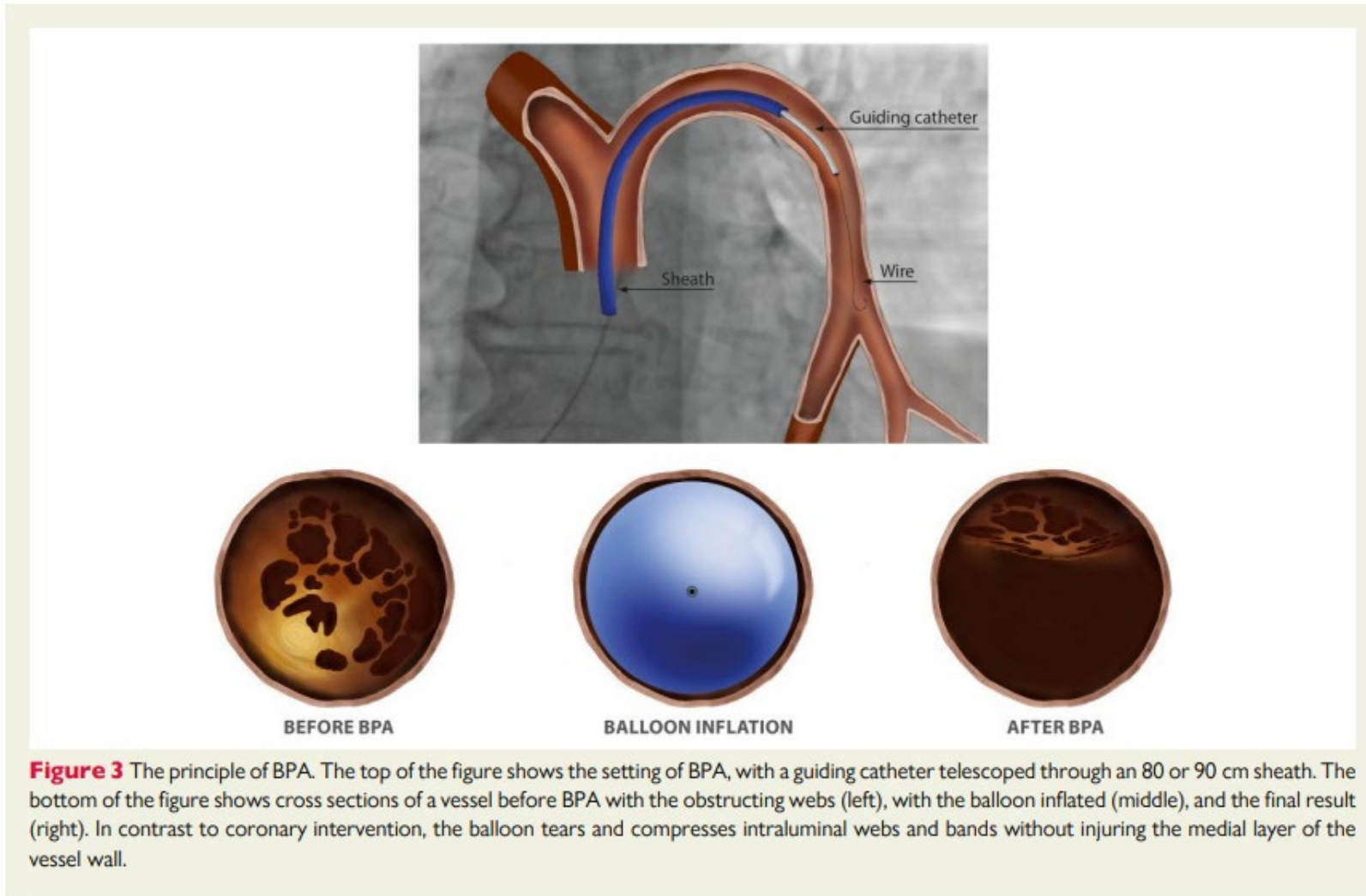
A Ring-like stenosis	B Web	C Subtotal occlusion	D Total occlusion	E Tortuous Lesions
				
				
				

Figure 2 Vascular lesions of CTEPH. Lesions are common at bifurcations. Except for tortuous lesions that affect vessels < 2 mm in diameter and pouches that are predominantly proximal, all lesions may occur at any level of vessel size.

BPA'nın temel prensibi



Lümen içi fibrotik obstrüksiyonları dilate etmek ve oklüzyonları; kılavuz tellerle proksimal fibröz **intimal kapakları (caps)** penetre ederek, **damarı balonlarla gerip genişleterek ve organize trombüsleri komprese ederek açmaktır.**

Akım sağlandıktan sonra distal vasküler bölgeler yeniden perfüze olur ve izleyen **4–6 hafta** içinde kesitsel çap kazanır. Bugüne kadar **restenoz bildirilmemiştir.**



Balloon Pulmonary Angioplasty Program

Research, training, and education

Involvement in clinical and translational research; teaching courses on local, national, or international basis, proctoring on site and virtual

Patient empowerment and advocacy

Clear, verbal and written information for patients that describes diagnostic procedures and treatment options; shared decision making; collaboration with advocacy group

Quality control/Audits

Data collection/registration, monitoring of quality indicators, annual audits

Multi Disciplinary Team Discussion

Regular, to discuss multidisciplinary aspects of individual patient care

Patient care pathway and clinical management protocol

Screening, diagnosis to follow-up, including advanced disease, interventional expertise

Figure 4 Building blocks of a BPA program.

KTEPH multidisipliner ekip (MDT)

•**Amaç:** Tüm ilgili veriler (klinik, görüntüleme, hemodinamik vb.) incelendikten sonra **başlangıç tedavisini** (PEA/BPA/farmakoterapi) belirlemek.

•**İşleyiş:** Ekip **düzenli toplanarak** yeni başvuruları, **izlem vakalarını** ve **komplikasyonları** gözden geçirir.

•**Kılavuz (ESC/ERS 2022):** Tüm CTEPH hastaları, **multimodalite yönetimi** yapabilen bir **KTEPH ekibi** tarafından değerlendirilmelidir.

BPA sonrası akciğer yaralanması

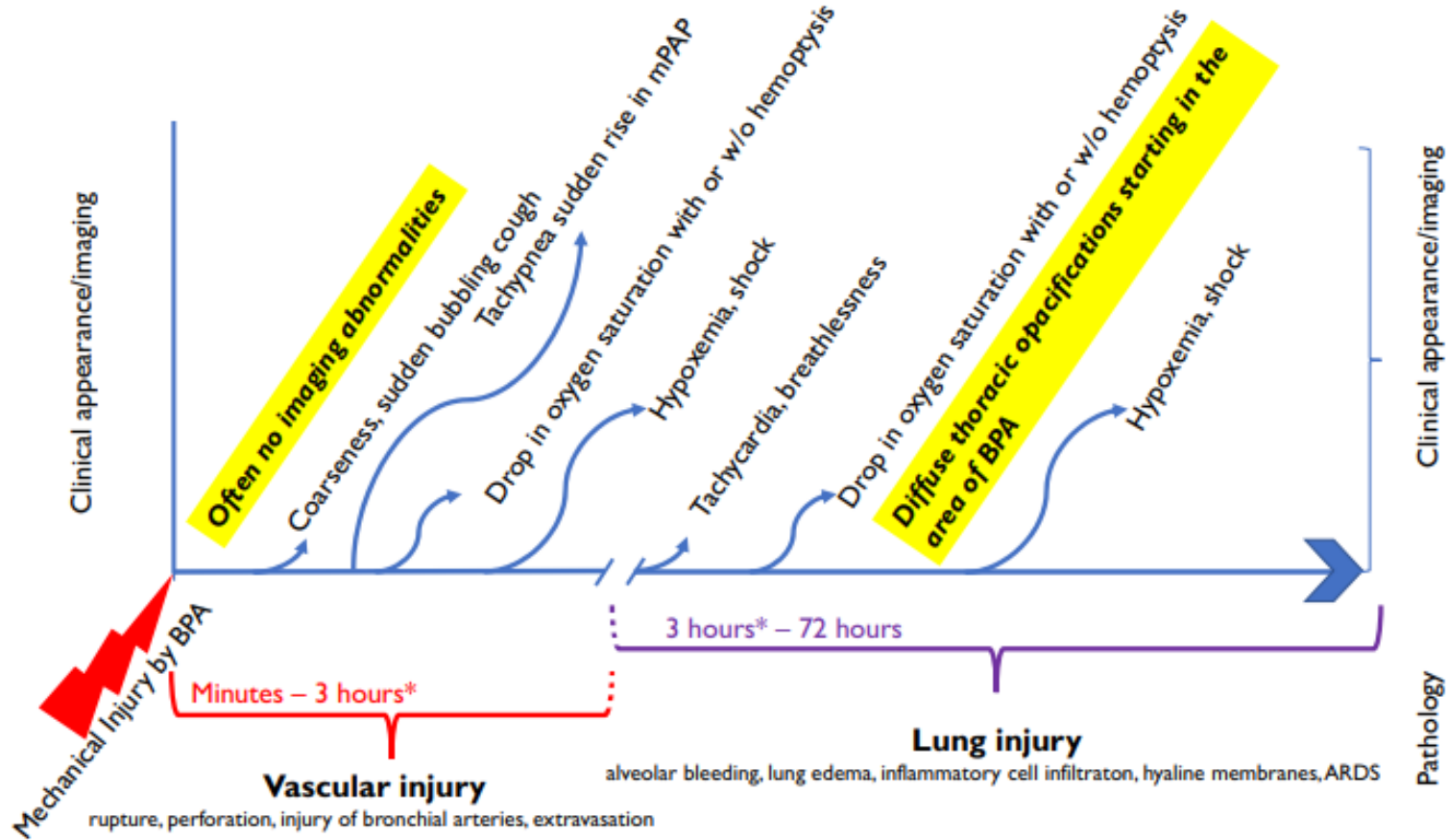


Figure 5 Grades of injury after BPA. Time is displayed on the x-axis and clinical appearance, pathology, and imaging on the y-axis. Three hours after the start of the BPA procedure (asterisk) is arbitrary to represent the peri-procedural time frame that may vary.

•En önemli ciddi komplikasyon
•Tanım: Dilate edilen damar havzasında yeni buzlu cam opasiteleri, konsolidasyon ve plevral efüzyon; hemoptizi ve/veya hipoksemi olabilir ya da olmayabilir.

•Sıklık (erken BT ile): İkeda ve ark.: işlem bitiminden ≤15 dk içinde BT; basit lezyon BPA'da %10, oklüzyon lezyon BPA'da %40 LI bulgusu.

•Zamanlama/klinik: Çoğunlukla >3 saat sonra ortaya çıkar ve solunum durumunda kötüleşme olur. Bu nedenle en az 1 gece yatış güvenlidir. Asemptomatik hastada taburcu öncesi ek görüntüleme gerekmez.

•Şiddet dereceleri:

- Hafif: Nazal kanül ile O₂ gereksinimi
- Orta: Maske ile yüksek akımlı O₂
- Ağır: NIV veya mekanik ventilasyon ± ECMO

•Mortalite: %0–10, ortalama ~%2.

•Ölümlerin yarıdan fazlası pulmoner yaralanmaya bağlı; daha nadiren sağ kalp yetmezliği veya sepsis.

BPA sonrası tedavi

Post-BPA yönetimi (KTEPH)

1) Antikoagülasyon

Oral antikoagülasyon ömür boyu sürdürülür.

DOAK ↔ K vitamini antagonistleri: net üstünlük yok.

Antifosfolipid sendromu: K vitamini antagonisti önerilir.

2) İnvazif değerlendirme

BPA'dan 3–6 ay sonra (veya semptom nüksünde) sağ kalp kateterizasyonu.

Amaç: KTEPH için onaylı tıbbi tedavileri sürdür/sonlandır/başla kararını vermek.

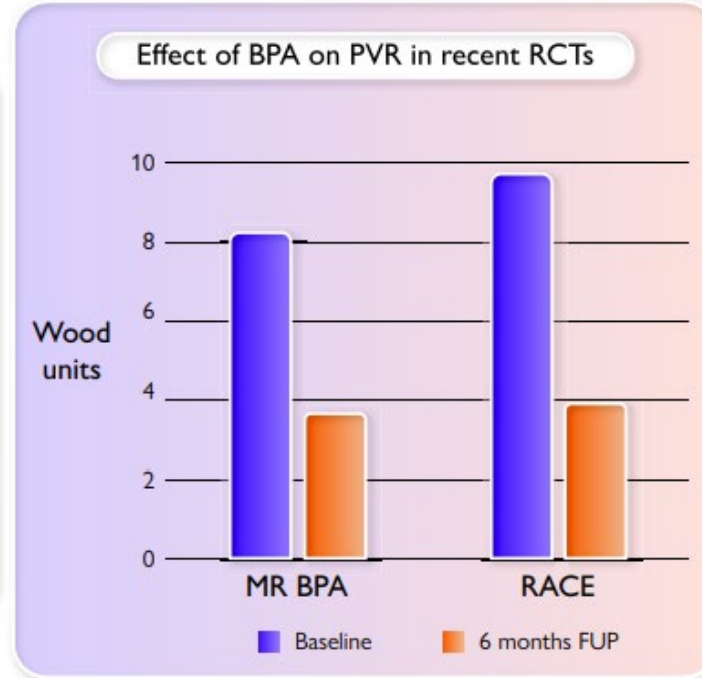
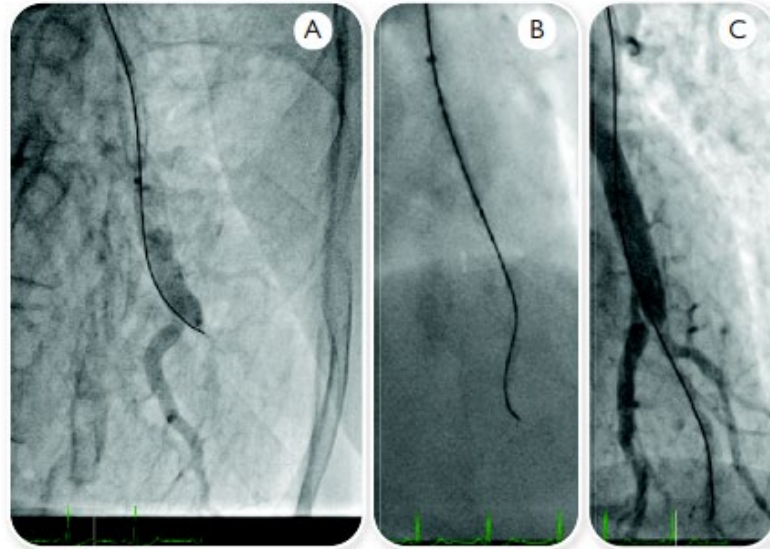
3) Çok parametrelili karar

Riociguat dâhil tıbbi tedavilere karar verirken:

- Hastanın günlük yaşam gereksinimleri ve semptomları
- Kalan lezyon sayısı
- Egzersiz kapasitesi
- Hemodinamikler
- Arteriyel oksijen saturasyonu
- Mevcut/önceki tedavilere yanıt

Graphical Abstract

Immediate and long-term effects of balloon pulmonary angioplasty for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension



Immediate and long-term effect of balloon pulmonary angioplasty for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension.¹ The anterior–posterior projection radiographs on the left show a patient example where left A8 was crossed with a wire (panel A), dilated with a 2.0-mm balloon (panel B), and reopened, with immediate filling of a second, bifurcating pulmonary artery (panel C). The bar graph on the right shows PVR at baseline and at 6 months in the absence of concomitant medication with pulmonary vasodilators in two recent randomized controlled trials (MR BPA² and RACE³). BPA, balloon pulmonary angioplasty; PVR, pulmonary vascular resistance; RCT, randomized controlled trial; FUP, follow-up.

Keywords

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension • Balloon pulmonary angioplasty • Chronic thromboembolic pulmonary disease

KTEPH için en güncel rehber ve konsensüsler

- 1. ERS Bildirisi: KTEPH (2021, halen referans)** – Tanım, tanı ve tedavi seçeneklerinin kapsamlı özeti.
- 2. 2022 ESC/ERS Pulmoner Hipertansiyon Kılavuzu** – Tanı ve tedavi; KTEPH için multimodal yaklaşım (PEA, PH ilaçları, BPA) ve ömür boyu antikoagülasyon vurgusu.
- 3. ESC Çalışma Grubu BPA Konsensüsü (2023)** – Operabilite dışı KTEPH veya PEA sonrası rezidüel PH’da BPA’nın standardizasyonu (hasta seçimi, teknik, hedefler, komplikasyon yönetimi).
- 4. CHEST Uzman Paneli: KTEPH’nin Değerlendirme ve Yönetimi (2023)** – Tanıda V/Q sintigrafisi, operabl hastada PEA birinci seçenek, inoperabl/rezidüel olguda riociguat ve/veya BPA.
- 5. AHA Bilimsel Bildirisi: BPA’nın Mevcut Durumu ve Yol Haritası (2024)** – BPA’nın rolü ve merkez-uzmanlık vurgusu.
- 6. ERS 2024: KTEH, “Chronic thromboembolic pulmonary disease (CTEPD)”** – PH olsun/olmasın semptomatik kronik tromboembolik hastalık spektrumunun vurgulanması.
- 7. Dünya PH Sempozyumu (Barcelona, 2024) Bildirileri** – Sınıflama ve algoritmalarındaki son güncellemeler; klinik uygulamayı yönlendiren konsensüs çıktıları.

Evaluation and Management of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension

[Jenny Yang, MD^a](#) · [Michael M. Madani, MD^b](#) · [Ehtisham Mahmud, MD^c](#) · [Nick H. Kim, MD^a](#)  

[Affiliations & Notes](#)  [Article Info](#) 

- ABD ve uluslararası KTEPH kayıtlarında, **semptom başlangıcından tanıya kadar geçen medyan süre** sırasıyla **10** ve **14 ay** olarak bildirilmiştir. **Tanıdaki gecikmeler**, KTEPH prognozunu olumsuz etkiler; **daha uzun gecikmeler daha kötü mortalite** ile ilişkilidir.
- Güncel değerlendirme ve tedavi yaklaşımı, en uygun ve olası kombinasyon tedavi stratejilerini sunmak için birlikte çalışan **multidisipliner bir ekibin** uzmanlığını gerektirir.
- Tedavi seçenekleri gelişmeye devam ettikçe, bu hastaların **izlemi kritik önem taşımakta** ve ileriye dönük olarak dikkatli bir yaklaşım gerektirmektedir.

KTEPH Epidemiyolojisi

PE sonrası risk, insidans ve tanıda eksik yakalama

30–50%

PE'den 6 ay sonra
perfüzyon kusuru sürer



KTEH (PH olmadan)

PE sonrası: istirahatte PH yok; persistan perfüzyon defektleri + semptomlar var.

PE sonrası giderek daha çok tanınan bir tablo.

10–15%

Bu gruptan
KTEPH gelişir

~3-7.5%

PE sonrası genel
KTEPH insidansı

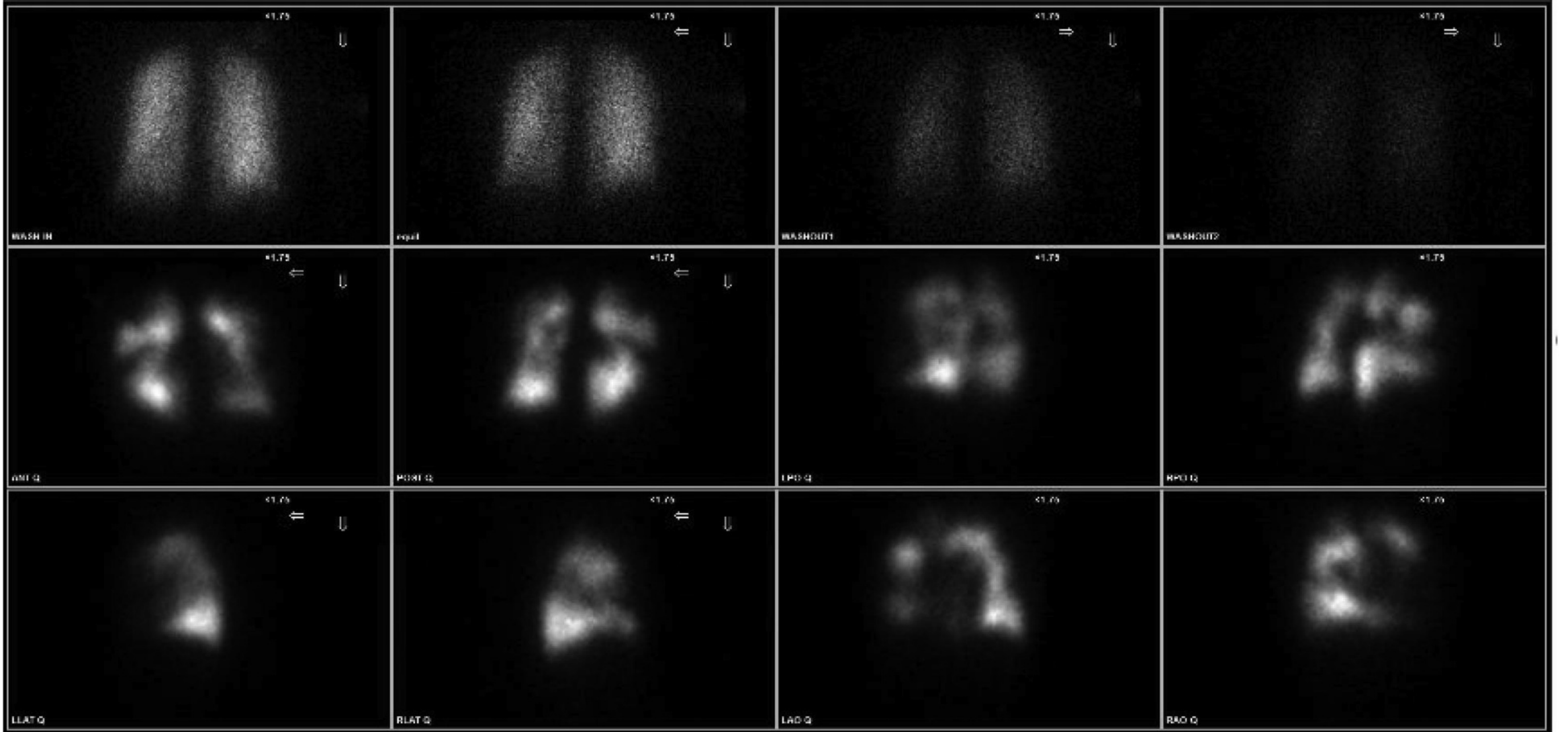
Underdiagnosis ve Yük Tahmini

- ABD: yıllık ~300.000 akut PE
→ ~1.500–3.000 yeni KTEPH beklenir.
- Gözlenen olgu/PEA sayıları daha düşük
→ yakalanmayan vaka olasılığı yüksek.

- **KTEPH olgularında belirgin PE öyküsü her zaman olmayabilir**

V/Q sintigrafisi

Üst sırada ^{133}Xe ventilasyon görüntüleri; alt iki sırada $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -makroagregat albümin (MAA) düzlemsel perfüzyon görüntüleri gösterilmektedir.

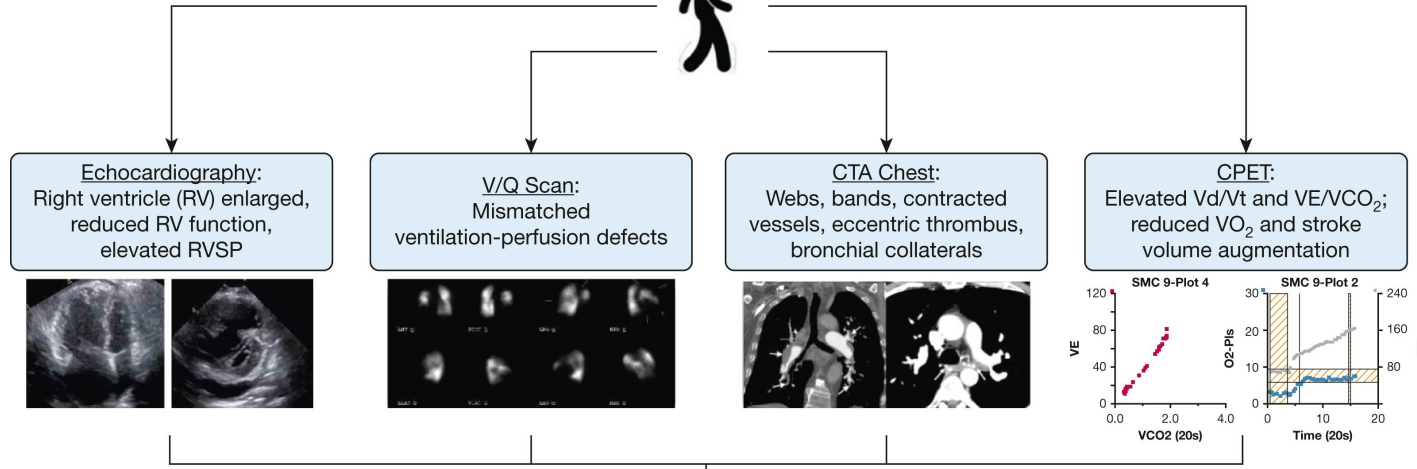


V/Q scans showing mismatched V/Q defects in patient with pulmonary hypertension, consistent with chronic thromboembolic disease.

KTEPH için tanı ve tedavi sürecini gösteren akış şeması.

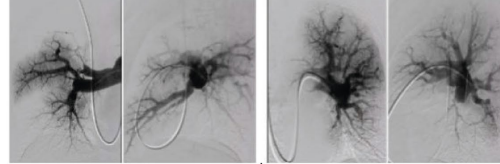


Belirti ve bulgular çoğu zaman özgül değildir; eforla nefes darlığı, baş dönmesi, çarpıntı ve alt ekstremitelerde ödem görülebilir.



Right Heart Catheterization:
mPAP > 20 mm Hg, PAWP ≤ 15 mm Hg, PVR > 2 WU

Pulmonary Angiogram:
Pouch defects, bands, webs, occlusions



Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension (CTEPH)

Multidisciplinary CTEPH Team

Pulmonary Thromboendarterectomy (Treatment of choice)

Balloon Pulmonary Angioplasty

Medical Therapy (Riociguat)

Pulmoner hipertansiyonun (PH) doğrulanması ve şiddetinin belirlenmesi için **sağ kalp kateterizasyonu** gereklidir; **pulmoner anjiyografi** ise kronik tromboembolik hastalığın pulmoner vasküler özelliklerini doğrulayabilir.

KTEPH doğrulandıktan sonra tedavi kararları kişiselleştirilir ve multidisipliner bir ekip gerektirir.

KTEPH'de PH Hedefli Tedavi

TABLE 1] Selected Randomized Controlled Studies of Pulmonary Hypertension Therapeutics in CTEPH

Study	Intervention	No. of Patients	No. of Weeks	Primary Outcome	Other Outcomes and Conclusions
BENEFIT ⁶³	Bosentan (vs placebo)	157	16	6MWD (+2.9 m vs +0.8 m; $P = .55$); PVR (-146 dynes vs +30 dynes; $P < .0001$)	No significant difference in FC or time to clinical worsening. Operability was adjudicated centrally retrospectively.
CHEST-1 ⁶⁷	Riociguat (vs placebo)	261	16	6MWD (+39 m vs -6 m; $P < .001$)	Improved PVR (-226 dyne vs +23 dyne; $P < .001$), FC, mPAP, NT-proBNP with riociguat. Prospective operability adjudication. First pharmacotherapy with indication for CTEPH, approved worldwide.
MERIT-1 ⁶⁵	Macitentan (vs placebo)	80	16	PVR (-206 dynes vs -86 dynes; $P = .04$)	Improved 6MWD (+35 m vs +1 m; $P = .03$), NT-proBNP, cardiac output with macitentan. Background therapy (PDE5i, oral or inhaled prostanoids) in 61%. First study with combination therapy for CTEPH (but notably riociguat not allowed).
CTREPH ⁶⁴	Subcutaneous treprostinil (30 ng/kg/min vs 3 ng/kg/min)	105	24	6MWD (+45 m vs +4 m; $P = .002$)	Improved PVR (-214 dyn vs +73 dyn; $P < .0001$), mPAP, cardiac output, NT-proBNP with higher-dose treprostinil. Technically operable patients included. Approved in Europe.
Ogo et al ⁶⁶	Selexipag (vs placebo)	78	20	PVR (-98 dynes vs -5 dynes; $P = .006$)	Improved cardiac index and Borg dyspnea scores with selexipag. No significant difference in mPAP, 6MWD, or FC. 62% receiving background riociguat and 53% previously received BPA. Approved in Japan.

6MWD = 6-min walk distance; BPA = balloon pulmonary angioplasty; BENEFIT = Bosentan Effects in iNoperable Forms of chronic Thromboembolic pulmonary hypertension; CHEST-1 = A Study to Evaluate Efficacy and Safety of Oral BAY63-2521 in Patients With CTEPH. (CHEST-1); CTEPH = chronic thromboembolic pulmonary hypertension; CTREPH = Subcutaneous treprostinil for the treatment of severe non-operable chronic thromboembolic pulmonary hypertension; FC = functional class; MERIT-1 = Clinical Study to Assess the Efficacy, Safety and Tolerability of Macitentan in Subjects With Inoperable Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension; mPAP = mean pulmonary artery pressure; NT-proBNP = N-terminal pro-brain natriuretic peptide; PDE5 = phosphodiesterase type 5 inhibitor; PVR = pulmonary vascular resistance.

CHEST-1 (Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension Soluble Guanylate Cyclase Stimulator Trial 1) ilk olumlu çalışma olmuş ve **inoperabl** ya da **PTE sonrası persistan/nüks** KTEPH'in tedavisi için **riociguatın** onaylanmasına yol açmıştır.

Bu çalışma randomize, plasebo kontrollü, çok merkezli olup, hasta kabulünden önce **operabilite hakem değerlendirmesi** şart koşulmuştur. Riociguat, KTEPH'li seçilmiş hastalar için **ABD FDA onaylı tek tedavi** olmasına karşın, **operabiliteden bağımsız** olarak bu ve diğer PH tedavilerinin **endikasyon dışı kullanımı** yaygındır.

KTEPH'de PH Hedefli Tedavi

TABLE 1] Selected Randomized Controlled Studies of Pulmonary Hypertension Therapeutics in CTEPH

Study	Intervention	No. of Patients	No. of Weeks	Primary Outcome	Other Outcomes and Conclusions
BENEFIT ⁶³	Bosentan (vs placebo)	157	16	6MWD (+2.9 m vs +0.8 m; $P = .55$); PVR (-146 dynes vs +30 dynes; $P < .0001$)	No significant difference in FC or time to clinical worsening. Operability was adjudicated centrally retrospectively.
CHEST-1 ⁶⁷	Riociguat (vs placebo)	261	16	6MWD (+39 m vs -6 m; $P < .001$)	Improved PVR (-226 dyne vs +23 dyne; $P < .001$), FC, mPAP, NT-proBNP with riociguat. Prospective operability adjudication. First pharmacotherapy with indication for CTEPH, approved worldwide.
MERIT-1 ⁶⁵	Macitentan (vs placebo)	80	16	PVR (-206 dynes vs -86 dynes; $P = .04$)	Improved 6MWD (+35 m vs +1 m; $P = .03$), NT-proBNP, cardiac output with macitentan. Background therapy (PDE5i, oral or inhaled prostanoids) in 61%. First study with combination therapy for CTEPH (but notably riociguat not allowed).
CTREPH ⁶⁴	Subcutaneous treprostinil (30 ng/kg/min vs 3 ng/kg/min)	105	24	6MWD (+45 m vs +4 m; $P = .002$)	Improved PVR (-214 dyn vs +73 dyn; $P < .0001$), mPAP, cardiac output, NT-proBNP with higher-dose treprostinil. Technically operable patients included. Approved in Europe.
Ogo et al ⁶⁶	Selexipag (vs placebo)	78	20	PVR (-98 dynes vs -5 dynes; $P = .006$)	Improved cardiac index and Borg dyspnea scores with selexipag. No significant difference in mPAP, 6MWD, or FC. 62% receiving background riociguat and 53% previously received BPA. Approved in Japan.

CTREPH (inoperabl ağır KTEPH'de subkutan treprostinil) çalışması, treprostinilin seçili Avrupa ülkelerinde onaylanmasını sağlamıştır.

6MWD = 6-min walk distance; BPA = balloon pulmonary angioplasty; BENEFIT = Bosentan Effects in iNoperable Forms of chroniC Thromboembolic pulmonary hypertension; CHEST-1 = A Study to Evaluate Efficacy and Safety of Oral BAY63-2521 in Patients With CTEPH. (CHEST-1); CTEPH = chronic thromboembolic pulmonary hypertension; CTREPH = Subcutaneous treprostinil for the treatment of severe non-operable chronic thromboembolic pulmonary hypertension; FC = functional class; MERIT-1 = Clinical Study to Assess the Efficacy, Safety and Tolerability of Macitentan in Subjects With Inoperable Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension; mPAP = mean pulmonary artery pressure; NT-proBNP = N-terminal pro-brain natriuretic peptide; PDE5 = phosphodiesterase type 5 inhibitor; PVR = pulmonary vascular resistance.

KTEPH'de PH Hedefli Tedavi

TABLE 1] Selected Randomized Controlled Studies of Pulmonary Hypertension Therapeutics in CTEPH

Study	Intervention	No. of Patients	No. of Weeks	Primary Outcome	Other Outcomes and Conclusions
BENEFIT ⁶³	Bosentan (vs placebo)	157	16	6MWD (+2.9 m vs +0.8 m; $P = .55$); PVR (-146 dynes vs +30 dynes; $P < .0001$)	No significant difference in FC or time to clinical worsening. Operability was adjudicated centrally retrospectively.
CHEST-1 ⁶⁷	Riociguat (vs placebo)	261	16	6MWD (+39 m vs -6 m; $P < .001$)	Improved PVR (-226 dyne vs +23 dyne; $P < .001$), FC, mPAP, NT-proBNP with riociguat. Prospective operability adjudication. First pharmacotherapy with indication for CTEPH, approved worldwide.
MERIT-1 ⁶⁵	Macitentan (vs placebo)	80	16	PVR (-206 dynes vs -86 dynes; $P = .04$)	Improved 6MWD (+35 m vs +1 m; $P = .03$), NT-proBNP, cardiac output with macitentan. Background therapy (PDE5i, oral or inhaled prostanoids) in 61%. First study with combination therapy for CTEPH (but notably riociguat not allowed).
CTREPH ⁶⁴	Subcutaneous treprostinil (30 ng/kg/min vs 3 ng/kg/min)	105	24	6MWD (+45 m vs +4 m; $P = .002$)	Improved PVR (-214 dyn vs +73 dyn; $P < .0001$), mPAP, cardiac output, NT-proBNP with higher-dose treprostinil. Technically operable patients included. Approved in Europe.
Ogo et al ⁶⁶	Selexipag (vs placebo)	78	20	PVR (-98 dynes vs -5 dynes; $P = .006$)	Improved cardiac index and Borg dyspnea scores with selexipag. No significant difference in mPAP, 6MWD, or FC. 62% receiving background riociguat and 53% previously received BPA. Approved in Japan.

Selexipag ile yapılan küçük bir **Japon** çalışması, bu ajanın Japonya'da inoperabl ya da **PTE sonrası persistan/nüks** KTEPH için onay almasına yol açmıştır.

Ancak **SELECT** (inoperabl veya cerrahi ve/veya girişimsel tedavi sonrası persistan/nüks KTEPH'te selexipag ek tedavisinin etkinlik ve güvenliği) çalışması, ara analizde **etkinlik yetersizliği** nedeniyle **erken sonlandırılmıştır**.

6MWD = 6-min walk distance; BPA = balloon pulmonary angioplasty; BENEFIT = Bosentan Effects in iNoperable Forms of chronic Thromboembolic pulmonary hypertension; CHEST-1 = A Study to Evaluate Efficacy and Safety of Oral BAY63-2521 in Patients With CTEPH. (CHEST-1); CTEPH = chronic thromboembolic pulmonary hypertension; CTREPH = Subcutaneous treprostinil for the treatment of severe non-operable chronic thromboembolic pulmonary hypertension; FC = functional class; MERIT-1 = Clinical Study to Assess the Efficacy, Safety and Tolerability of Macitentan in Subjects With Inoperable Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension; mPAP = mean pulmonary artery pressure; NT-proBNP = N-terminal pro-brain natriuretic peptide; PDE5 = phosphodiesterase type 5 inhibitor; PVR = pulmonary vascular resistance.

KTEPH'de PH Hedefli Tedavi

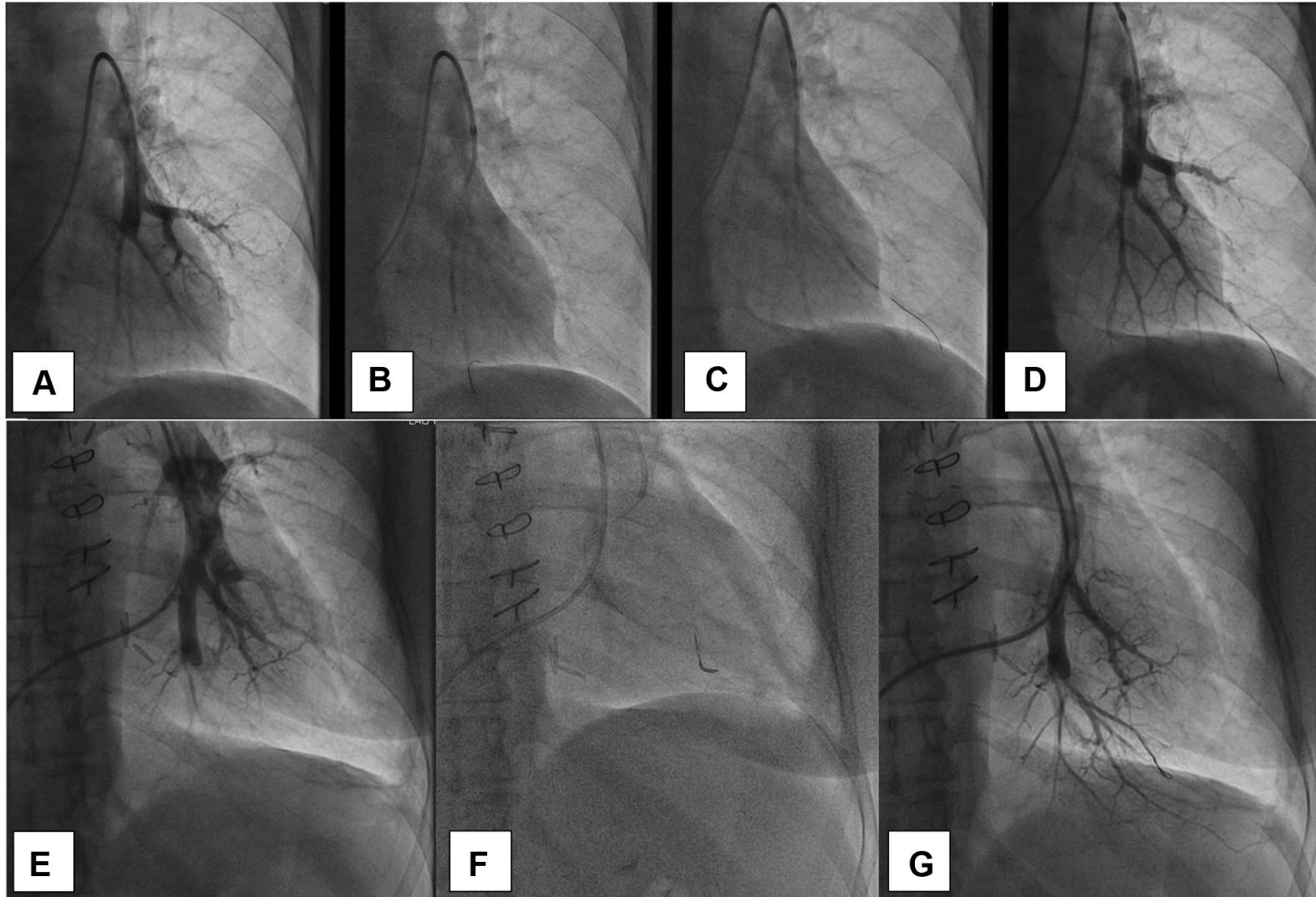
TABLE 1] Selected Randomized Controlled Studies of Pulmonary Hypertension Therapeutics in CTEPH

Study	Intervention	No. of Patients	No. of Weeks	Primary Outcome	Other Outcomes and Conclusions
BENEFIT ⁶³	Bosentan (vs placebo)	157	16	6MWD (+2.9 m vs +0.8 m; $P = .55$); PVR (-146 dynes vs +30 dynes; $P < .0001$)	No significant difference in FC or time to clinical worsening. Operability was adjudicated centrally retrospectively.
CHEST-1 ⁶⁷	Riociguat (vs placebo)	261	16	6MWD (+39 m vs -6 m; $P < .001$)	Improved PVR (-226 dyne vs +23 dyne; $P < .001$), FC, mPAP, NT-proBNP with riociguat. Prospective operability adjudication. First pharmacotherapy with indication for CTEPH, approved worldwide.
MERIT-1 ⁶⁵	Macitentan (vs placebo)	80	16	PVR (-206 dynes vs -86 dynes; $P = .04$)	Improved 6MWD (+35 m vs +1 m; $P = .03$), NT-proBNP, cardiac output with macitentan. Background therapy (PDE5i, oral or inhaled prostanoids) in 61%. First study with combination therapy for CTEPH (but notably riociguat not allowed).
CTREPH ⁶⁴	Subcutaneous treprostinil (30 ng/kg/min vs 3 ng/kg/min)	105	24	6MWD (+45 m vs +4 m; $P = .002$)	Improved PVR (-214 dyn vs +73 dyn; $P < .0001$), mPAP, cardiac output, NT-proBNP with higher-dose treprostinil. Technically operable patients included. Approved in Europe.
Ogo et al ⁶⁶	Selexipag (vs placebo)	78	20	PVR (-98 dynes vs -5 dynes; $P = .006$)	Improved cardiac index and Borg dyspnea scores with selexipag. No significant difference in mPAP, 6MWD, or FC. 62% receiving background riociguat and 53% previously received BPA. Approved in Japan.

Macitentan için, Faz 2'de olumlu sonuçlanan MERIT-1 çalışmasını takiben, 75 mg/gün yüksek dozla yürütülen Faz 3 MACiTEPH çalışması devam etmektedir.

6MWD = 6-min walk distance; BPA = balloon pulmonary angioplasty; BENEFIT = Bosentan Effects in iNoperable Forms of chronIc Thromboembolic pulmonary hypertension; CHEST-1 = A Study to Evaluate Efficacy and Safety of Oral BAY63-2521 in Patients With CTEPH. (CHEST-1); CTEPH = chronic thromboembolic pulmonary hypertension; CTREPH = Subcutaneous treprostinil for the treatment of severe non-operable chronic thromboembolic pulmonary hypertension; FC = functional class; MERIT-1 = Clinical Study to Assess the Efficacy, Safety and Tolerability of Macitentan in Subjects With Inoperable Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension; mPAP = mean pulmonary artery pressure; NT-proBNP = N-terminal pro-brain natriuretic peptide; PDE5 = phosphodiesterase type 5 inhibitor; PVR = pulmonary vascular resistance.

KTEPH- BPA



A, E, Selective pulmonary angiograms showing occlusion of the posterior left lower lobe pulmonary artery before balloon angioplasty.

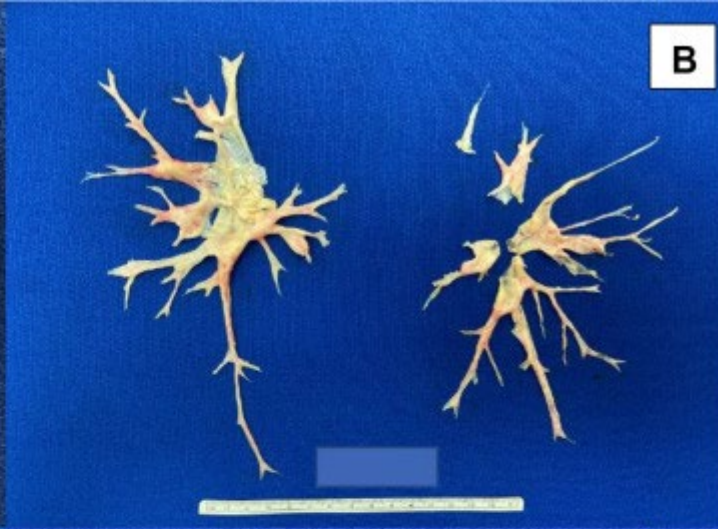
B, C, F, Wire passed through the occlusion and vessels treated with balloon inflation.

D, G, Selective angiograms obtained after balloon angioplasty showing improved blood flow in the left lower lobe.

A-G, Selective pulmonary angiograms obtained from two different patients (A-D and E-G) during balloon pulmonary angioplasty.

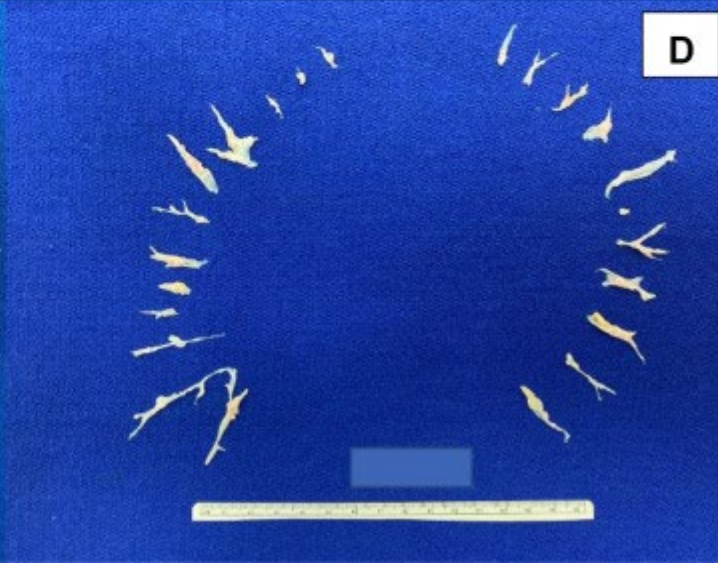
KTEPH- PEA

Seviye I hastalık, ana pulmoner arterlerde (A) obstrüktif materyal bulunduğunu gösterir.



Seviye II hastalık, lobar dallarda (B) başlar.

Seviye III hastalık, segmental dallarda (C) başlar.



Seviye IV hastalık, esas olarak subsegmenter dallardadır (D).

Photographs showing pulmonary thromboendarterectomy specimens and University of California, San Diego, level classification based on level of disease

KTEPH- Diğer öneriler

KTEH (istirahatte PH yok) Yönetimi

•PTE/BPA uygulanmış seriler var; doğal seyir ve müdahale yarar-risk dengesi konusunda **kanıt boşlukları** sürüyor.

Multimodal/Kombine Stratejiler

•PTE, BPA ve ilaçların **tamamlayıcı** kullanımı; seçilmiş olgularda **hibrit** (tek seansta PTE + karşı akciğere BPA) ya da basamaklı yaklaşımlar.

Karşılaştırmalı Kanıt: RACE Çalışması (Riociguat vs Balloon Pulmonary Angioplasty in Non-operable CTEPH)

•İlk sıra **BPA**, **riociguata** kıyasla PVR'da daha fazla azalma; ancak BPA ile **daha fazla advers olay**; 52. haftada iki kolda **benzer hemodinamik iyileşme** → **kişiselleştirilmiş, ardışık/kombine** tedavi yaklaşımını destekler.

KTEPH'de Multimodal Tedavi

PVR ↓

İlk sıra BPA > riociguat
RACE çalışması

AE ↑

BPA'da advers olay
daha fazla

≈52. hf

Her iki kolda benzer hemodinamik
iyileşme

Kişiselleştirme & Pretreatment

Multimodal tedavi eklemek fayda sağlar. RACE: KTEPH'de **multimodal tedavinin eklemeli/incremental yararlarını ve kişiselleştirilmiş yaklaşım** kavramını—örneğin **belirgin PH varlığında BPA öncesi riociguat ile “pretreatment”**—vurgulamaktadır.

Belirgin PH'de BPA öncesi riociguat düşünülebilir.
Seçim: hemodinamik yük, anatomik dağılım, merkez deneyimi.

Açık Sorular & Çalışmalar

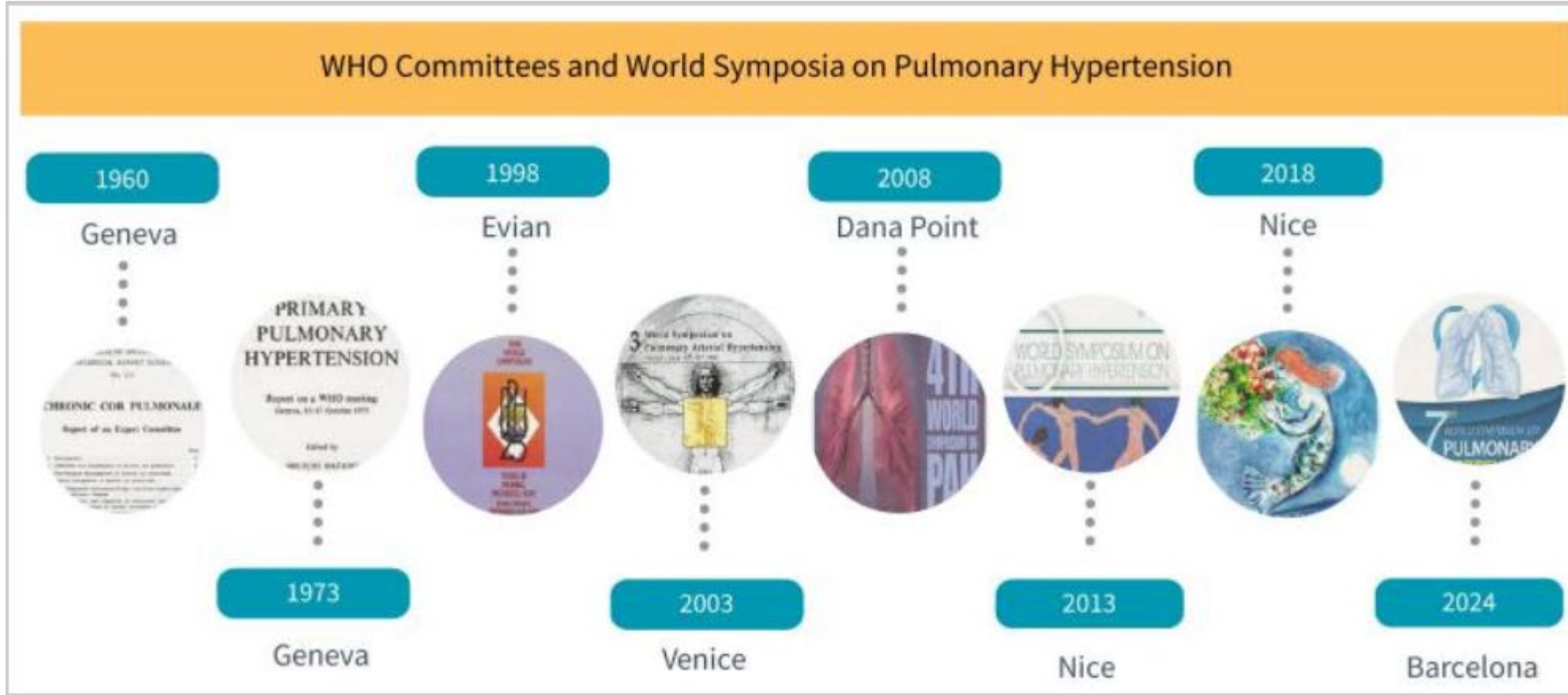
PAH'taki gibi başlangıç ikili oral kombinasyon mu? Yoksa tek ajan riociguat mı? → BPA?

IMPACT-CTEPH: ilk ikili oral vs tek ajan monoterapi, ardından BPA – sonuçlar bekleniyor.

KTEPH için en güncel rehber ve konsensüsler

1. **ERS Bildirisi: KTEPH (2021, halen referans)** – Tanım, tanı ve tedavi seçeneklerinin kapsamlı özeti.
2. **2022 ESC/ERS Pulmoner Hipertansiyon Kılavuzu** – Tanı ve tedavi; KTEPH için multimodal yaklaşım (PEA, PH ilaçları, BPA) ve ömür boyu antikoagülasyon vurgusu.
3. **ESC Çalışma Grubu BPA Konsensüsü (2023)** – Operabilite dışı KTEPH veya PEA sonrası rezidüel PH'da BPA'nın standardizasyonu (hasta seçimi, teknik, hedefler, komplikasyon yönetimi).
4. **CHEST Uzman Paneli: KTEPH'nin Değerlendirme ve Yönetimi (2023)** – Tanıda V/Q sintigrafisi, operabl hastada PEA birinci seçenek, inoperabl/rezidüel olguda riociguat ve/veya BPA.
5. **AHA Bilimsel Bildirisi: BPA'nın Mevcut Durumu ve Yol Haritası (2024)** – BPA'nın rolü ve merkez-uzmanlık vurgusu.
6. **ERS 2024: KTEH, "Chronic thromboembolic pulmonary disease (CTEPD)"** – PH olsun/olmasın semptomatik kronik tromboembolik hastalık spektrumunun vurgulanması.
7. **7. Dünya PH Sempozyumu (Barcelona, 2024) Bildirileri** – Sınıflama ve algoritmalarındaki son güncellemeler; klinik uygulamayı yönlendiren konsensüs çıktıları.

The Seventh World Symposium on Pulmonary Hypertension: endorsed by Alliance for Pulmonary Hypertension, ERN-LUNG, ERS, ISHLT, PHA Europe, PHA Japan, PHA Korea, PHA Latin America, PHA UK, PHA USA, and SPLF, Barcelona, Spain (June 2024)



Yedinci Dünya Pulmoner Hipertansiyon Sempozyumu, 29 Haziran–1 Temmuz 2024 tarihlerinde İspanya'nın Barselona kentinde gerçekleştirildi. 15 görev gücü, 124 uzman, 1.697 katılımcı; sonuç raporları *European Respiratory Journal*'da yayımlandı.



The Seventh World Symposium on Pulmonary Hypertension: our journey to Barcelona

Marc Humbert ¹, Nazzareno Galiè^{2,3}, Lewis J. Rubin⁴, Gérald Simonneau¹ and Vallerie V. McLaughlin⁵

¹Université Paris-Saclay, Faculté de Médecine, Inserm UMR_S 999, Service de Pneumologie et Soins Intensifs Respiratoires, Hôpital Bicêtre (Assistance Publique – Hôpitaux de Paris), ERN-LUNG, Le Kremlin-Bicêtre, France. ²Cardiology Unit, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, Italy. ³Dipartimento DIMEC, Università di Bologna, Bologna, Italy. ⁴University of California San Diego School of Medicine, San Diego, CA, USA. ⁵University of Michigan, Ann Arbor, MI, USA.

Corresponding author: Marc Humbert (marc.humbert@aphp.fr)




Shareable abstract (@ERSpublications)

Since 1960, pulmonary hypertension has been the focus of WHO committee reports and World Symposia proceedings. The conclusions from the 7th World Symposium on Pulmonary Hypertension are now published in the *European Respiratory Journal*. <https://bit.ly/4ePMZ6H>

Cite this article as: Humbert M, Galiè N, Rubin LJ, et al. The Seventh World Symposium on Pulmonary Hypertension: our journey to Barcelona. *Eur Respir J* 2024; 64: 2401222 [DOI: 10.1183/13993003.01222-2024].

Sembolik olarak, 2024 Sempozyumu ilk kez **hasta perspektifiyle** başladı; bu da hastaların önceliklerine verilen saygıyı ve önemi ortaya koydu.

Guideline Or Statement | 7th World Symposium On Pulmonary Hypertension  Open access**Chronic thromboembolic pulmonary disease**Nick H. Kim  | Andrea M. D'Armini | Marion Delcroix  [Show More ∨](#)European Respiratory Journal 2024 64(4): 2401294; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01294-2024>

7. Dünya Pulmoner HT Sempozyumu'nda **KTEPH**, daha geniş bir kavram olan **KTEH** başlığı altında ele alındı.

Yani sempozyumun önemli mesajlarından biri, **KTEPH'nin KTEH şemsiyesi içindeki ana Grup 4 PH tanısı** olduğu; ayrıca **PH'siz KTEH** olgularının da ayrı bir klinik grup olarak tanınması gerektiğidir.

En temel tanısal vurgu şu: KTEPH/KTEH şüphesinde ilk görüntüleme testi V/Q sintigrafisi olmalıdır.

BTPA çok değerlidir ama başlangıç tarama testi olarak V/Q'nun yerini almıyor; ardından tedavi planı için ileri görüntüleme gerekir.

[Sempozyum ayrıca, günlük pratikte V/Q'nun az kullanılmasının ve BTPA'nın uzman gözle yeniden değerlendirilmemesinin KTEPH'nin eksik tanınmasına yol açtığını özellikle vurguluyor.](#)

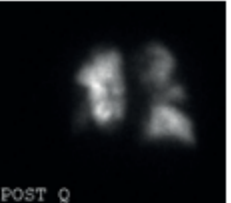


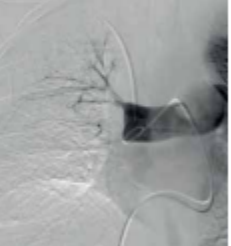

Test	Pros	Cons	Examples
V/Q scan	<ul style="list-style-type: none">• Screening test of choice• Specific to pulmonary arterial blood flow• Normal or abnormal	<ul style="list-style-type: none">• Perception of being an outdated test or phasing out• Ventilation may not be available (e.g. accessibility, pandemic effect)	
SPECT scan	<ul style="list-style-type: none">• More sensitive than planar radionuclide perfusion scan• May become more readily available than V/Q	<ul style="list-style-type: none">• Not additive if planar scan already available	
CT pulmonary angiogram (with or without dual energy)	<ul style="list-style-type: none">• Most widely available• Detailed information about pulmonary circulation but also lung parenchyma and mediastinum• Dual energy capable of perfusion map	<ul style="list-style-type: none">• False negative results (e.g. chronic segmental/subsegmental disease)• Requires radiologist with CTEPD awareness and experience• Contrast necessary	
Pulmonary angiogram	<ul style="list-style-type: none">• Direct injection into pulmonary arteries can offer details of the lumen including sequential views as contrast passes• Helpful for surgical or BPA planning	<ul style="list-style-type: none">• Requires right heart catheterisation with devices allowing for rapid injection without catheter migration• Limited access to expertise• Can underestimate disease	
MRI	<ul style="list-style-type: none">• No radiation• Can offer views of pulmonary circulation, perfusion map and surrounding soft tissues• Valuable for pulmonary arterial tumour evaluation• Additional cardiac morphology and functional assessment	<ul style="list-style-type: none">• Requires radiologist with CTEPD awareness and experience• Limited access to expertise	

FIGURE 1 Chronic thromboembolic pulmonary disease (CTEPD) imaging modalities. V/Q: ventilation/perfusion; SPECT: single photon emission computed tomography; CT: computed tomography; MRI: magnetic resonance imaging; BPA: balloon pulmonary angioplasty.

Chronic thromboembolic pulmonary disease

Nick H. Kim  | Andrea M. D'Armini | Marion Delcroix  [Show More ▾](#)European Respiratory Journal 2024 64(4): 2401294; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01294-2024>

- Tedavide ana yaklaşım artık net biçimde **multidisipliner ve merkez-temelli**.
- Sempozyum, **tüm KTEH hastalarının, özellikle PH olanların, uzman merkeze yönlendirilmesini** ve kararın **KTEH MDT** tarafından verilmesini öneriyor.
- Bu ekipte deneyimli **PEA cerrahı, PH uzmanı, BPA girişimcisi ve toraks radyoloğu** bulunmalı.
- **İlk kritik karar da operabilite değerlendirmesi.**

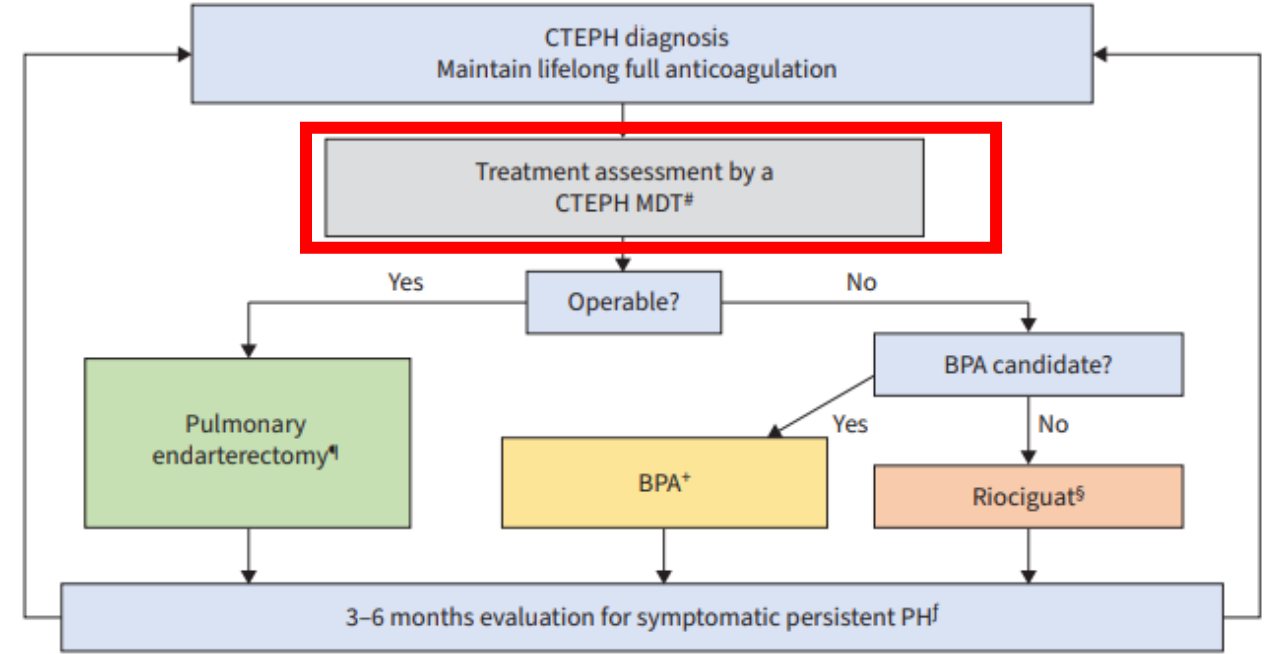



FIGURE 2 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) treatment algorithm. MDT: multidisciplinary team; BPA: balloon pulmonary angioplasty; PH: pulmonary hypertension. #: CTEPH MDT requires pulmonary endarterectomy surgeon, PH expert, BPA specialist and chest radiologist; #: treatment of choice for technically operable disease; +: riociguat therapy prior to BPA: mean pulmonary arterial pressure ≥ 40 mmHg or pulmonary vascular resistance >4 Wood Units; §: other PH medications approved in select regions; f: structured follow-up; may include imaging and haemodynamic assessment.

Guideline Or Statement | 7th World Symposium On Pulmonary Hypertension  Open access

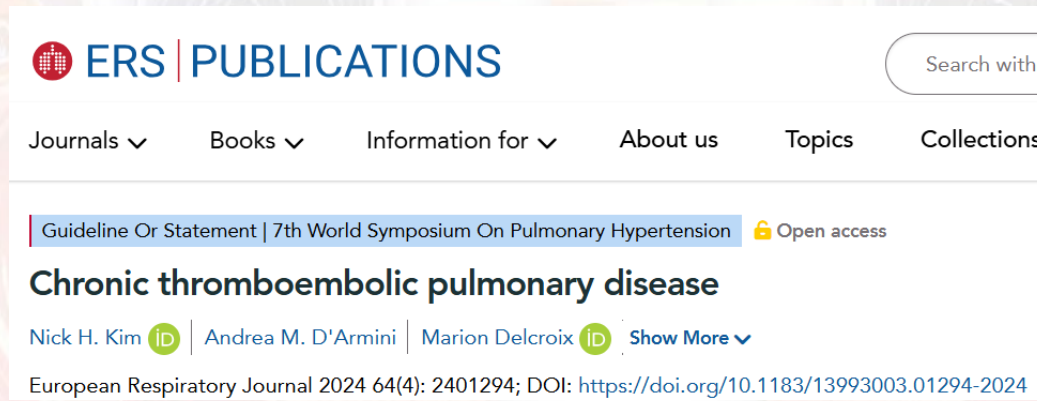
Chronic thromboembolic pulmonary disease

Nick H. Kim  | Andrea M. D'Armini | Marion Delcroix  [Show More ▾](#)

European Respiratory Journal 2024 64(4): 2401294; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01294-2024>

TABLE 1 Steps to recovery in chronic thromboembolic pulmonary hypertension: AMEND

A	<u>A</u> nticoagulation
M	<u>M</u> ultidisciplinary team review
E	Pulmonary <u>E</u> ndarterectomy
N	<u>N</u> onsurgical treatments: medical therapy, balloon pulmonary angioplasty
D	<u>D</u> on't forget follow-up assessment after any intervention



Antikoagölasyon (ömür boyu, standart bakım)

- **VKA (warfarin) KTEPH'de yerleşik standart; APS eşlik ediyorsa ($\approx 10\%$) özellikle VKA önerilir.**
- **YOAK eğilimi artıyor, ancak: majör kanama VKA \approx YOAK; buna karşın VTE nüksü YOAK'larda daha yüksek bildirildi (özellikle PEA sonrası; ameliyat sırasında akut/subakut trombüs ile ilişki).**
- **KABUKI ve kayıt verileri: VKA vs YOAK açısından hemodinami/sağkalım farkı yok (net üstünlük saptanmadı).**



ERS | PUBLICATIONS

Search within

Journals ▾ Books ▾ Information for ▾ About us Topics Collections

Guideline Or Statement | 7th World Symposium On Pulmonary Hypertension Open access


Chronic thromboembolic pulmonary disease

Nick H. Kim  | Andrea M. D'Armini | Marion Delcroix  Show More ▾

European Respiratory Journal 2024 64(4): 2401294; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01294-2024>

Oksijen tedavisi

- Hipokseminin düzeltilmesi önerilir (organ hipoksisini azaltmak, hipoksik vazokonstriksiyonu sınırlamak).
- 6DYT sırasında **desatürasyonu ($\geq\%4$ düşüş ve $SpO_2 \leq\%92$) olanlarda oksijen, egzersiz kapasitesi ve yaşam kalitesinde iyileşme (RCT).**
- **De-obstrüktif** tedaviler sonrası bazı hastalarda **oksijen azaltımı (de-escalation)** mümkün olabilir.

Guideline Or Statement | 7th World Symposium On Pulmonary Hypertension  Open access

Chronic thromboembolic pulmonary disease

Nick H. Kim  | Andrea M. D'Armini | Marion Delcroix  [Show More v](#)European Respiratory Journal 2024 64(4): 2401294; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01294-2024>

Teknik olarak operabl hastada birinci seçenek PEA (pulmoner endarterektomi).

En iyi semptomatik ve sağkalım kazanımı mekanik tedavilerle, yani **PEA ve BPA** ile elde ediliyor.

İnoperabl hastalarda, ya da PEA sonrası persistan/reziduel PH varsa, BPA ve/veya PH'ye yönelik medikal tedavi devreye giriyor.

7. sempozyumun ana mesajı “tek tedavi yöntemi” değil, hastaya göre seçilmiş multimodal tedavi yaklaşımıdır.

Chronic thromboembolic pulmonary disease

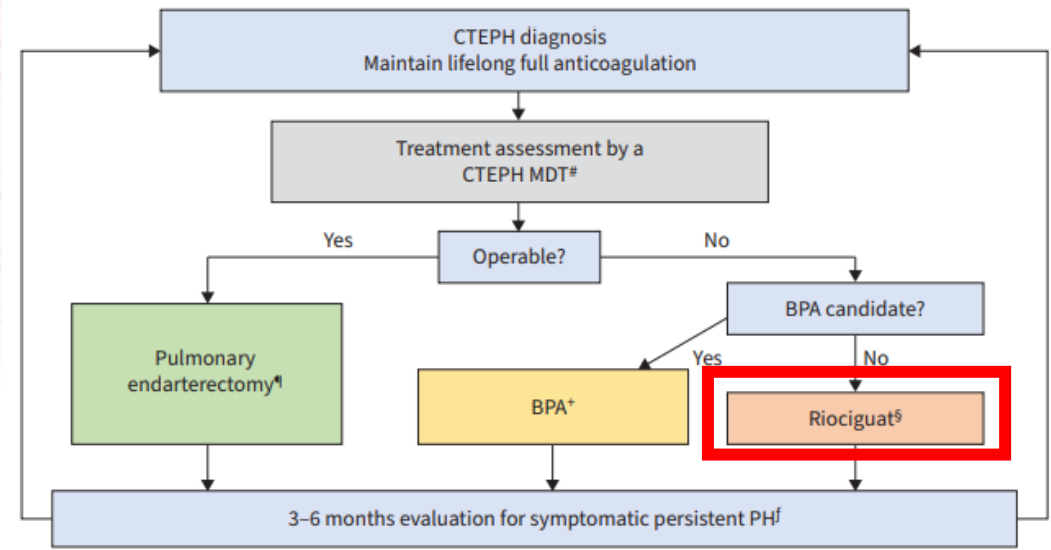
Nick H. Kim  | Andrea M. D'Armini | Marion Delcroix  Show More ▾European Respiratory Journal 2024 64(4): 2401294; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01294-2024>

FIGURE 2 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) treatment algorithm. MDT: multidisciplinary team; BPA: balloon pulmonary angioplasty; PH: pulmonary hypertension. #: CTEPH MDT requires pulmonary endarterectomy surgeon, PH expert, BPA specialist and chest radiologist; *: treatment of choice for technically operable disease; +: riociguat therapy prior to BPA: mean pulmonary arterial pressure ≥ 40 mmHg or pulmonary vascular resistance >4 Wood Units; §: other PH medications approved in select regions; f: structured follow-up; may include imaging and haemodynamic assessment.

Medikal tedavi tarafında sempozyum, özellikle riociguat için en güçlü kanıt öne çıkarıyor.

Riociguat; inoperabl KTEPH ya da PEA sonrası rezidüel PH olan hastalarda hemodinami, 6DYT ve RV fonksiyonunda yarar göstermiş durumda.

BPA öncesi riociguat ön tedavisi, özellikle oPAP ≥ 40 mmHg PVR >4 WU olan olgularda, girişim komplikasyonlarını azaltabilecek tamamlayıcı bir strateji olarak öne çıkıyor.

Operabl hastada PEA öncesi rutin farmakolojik köprüleme konusunda çekinceler sürüyor; kanıt daha zayıf.

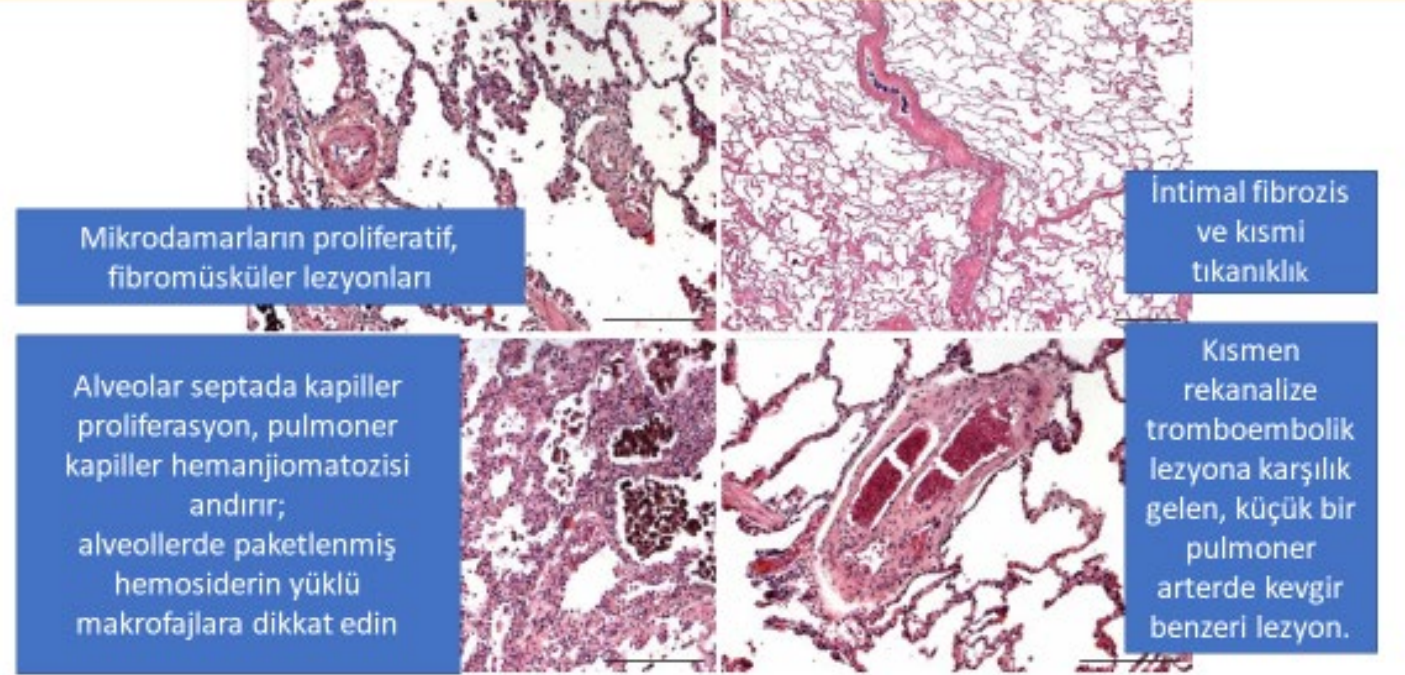
Chronic thromboembolic pulmonary diseaseNick H. Kim  | Andrea M. D'Armini | Marion Delcroix  Show More ▾European Respiratory Journal 2024 64(4): 2401294; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01294-2024>

Sempozyumun çok önemli bir patofizyoloji mesajı da şu: KTEPH'de sadece organize tromboembolik obstrüksiyon yok, aynı zamanda **sekonder mikrovaskülopati** de var.

Bu nedenle PEA/BPA büyük damar obstrüksiyonunu hedeflerken, **PH ilaçları daha çok mikrovasküler bileşeni** hedefliyor.

Patofizyoloji- fibrotik pıhtılar/ mikrovaskülopati

Mevcut bilgiler, KTEPH'de iki tip vasküler lezyonun bulunduğunu düşündürmektedir: büyük elastik pulmoner arterlerde proksimal fibrotik obstrüksiyon ve pulmoner damarlarda <500 µm ikincil mikrovaskülopati.



Bu da neden kombinasyon veya sıralı multimodal tedavinin mantıklı olduğunu açıklamaktadır.

Chronic thromboembolic pulmonary diseaseNick H. Kim  | Andrea M. D'Armini | Marion Delcroix  [Show More ▾](#)European Respiratory Journal 2024 64(4): 2401294; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01294-2024>

İzlem hedefi olarak sempozyum;

- semptomların düzelmesi,
- egzersiz kapasitesi ve yaşam kalitesinin artması,
- istirahatte hemodinaminin normal ya da normale yakın hale gelmesi

- **BPA sonrası pratik bir hemodinamik hedef olarak da nihai oPAP <30 mmHg eşiği tartışılıyor; ancak bunun mutlak ve evrensel bir hedef olarak henüz tam valide edilmediği de belirtiliyor.**
- **PEA veya BPA'dan 3–6 ay sonra, görüntüleme ve sağ kalp kateterizasyonunu içerebilen yapılandırılmış takip öneriliyor.**
- **Uzun dönem izlem / tedavileri kesme**

Başarılı BPA ve/veya PEA sonrası PH ilaçlarını sonlandırma için yeterli veri yok; bu soruyu yanıtlamak için yapılandırılmış uzun dönem takip gerekli.

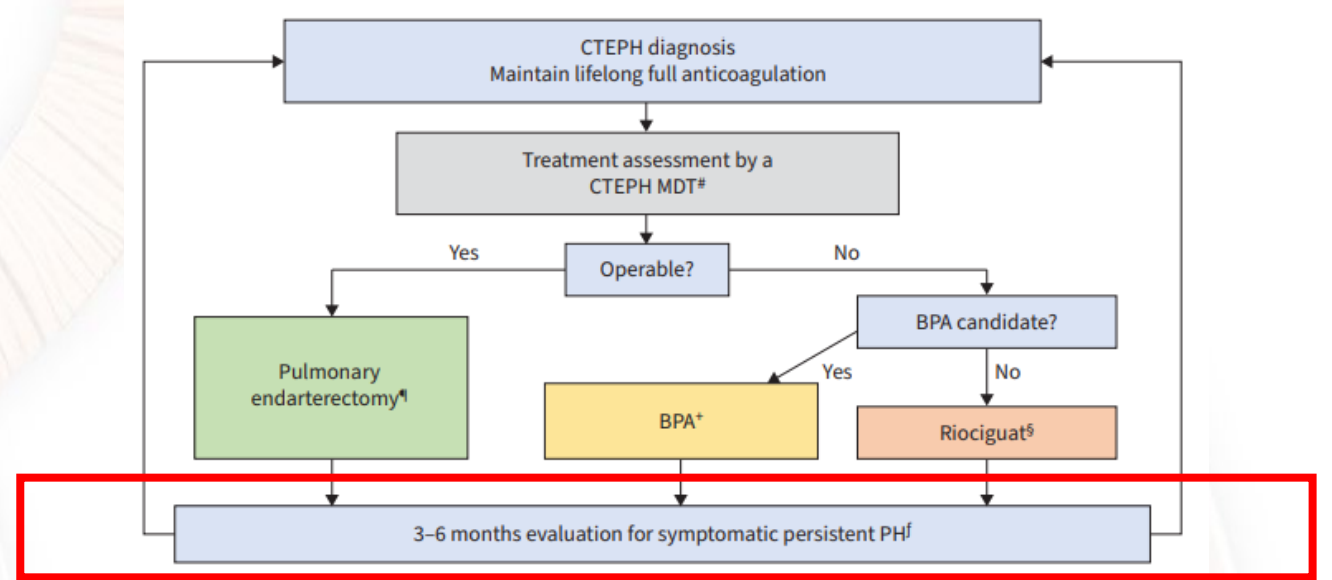
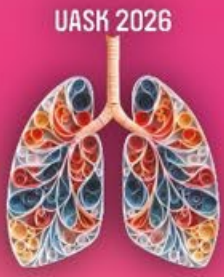


FIGURE 2 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) treatment algorithm. MDT: multidisciplinary team; BPA: balloon pulmonary angioplasty; PH: pulmonary hypertension. #: CTEPH MDT requires pulmonary endarterectomy surgeon, PH expert, BPA specialist and chest radiologist; *: treatment of choice for technically operable disease; †: riociguat therapy prior to BPA: mean pulmonary arterial pressure ≥ 40 mmHg or pulmonary vascular resistance >4 Wood Units; §: other PH medications approved in select regions; ‡: structured follow-up; may include imaging and haemodynamic assessment.



Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



PH hedefli ilaçlar – RCT'ler ve ana sonuçlar

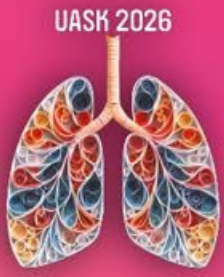
CHEST-1 (riociguat): PVR, 6DYD ve RV fonksiyonu iyileşir → inoperabl veya PEA sonrası rezidü PH için onay; **CHEST-2** ile uzun dönem fayda teyidi.

BENEFIT (bosentan): PVR iyileşir, 6DYD'de belirgin artış yok.

MERIT-1 (macitentan): inoperabl hastalarda PVR, 6DYD, NT-proBNP iyileşir; NYHA III–IV'te kombinasyon tedavisi için ilk kanıtı sundu.

CTREPH (s.c. treprostinil): inoperabl/rezidü PH'ta PVR ↓, 6DYD ↑ (bazı hastalarda eşlik eden arka plan tedavisi vardı).

Selexipag (JapicCTI-163279): PVR iyileşir, 6DYD'de artış yok



Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Negatif/erken sonlanan çalışmalar

AMBER-1 (ambrisentan): yetersiz katılım nedeniyle erken durduruldu.

Küçük sildenafil RCT: 6DYG iyileşmesi yok.

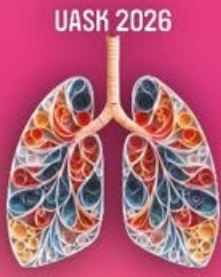
SELECT (selexipag) ve MACiTEPH (macitentan 75 mg): etkisizlik nedeniyle erken sonlandırıldı.

“Pretreatment” ve müdahalelerle ilişkisi

İnoperabl, PVR yüksek olgularda BPA öncesi PH tedavisi → prosedürel komplikasyonları azaltabilir (destekleyici kanıt var).

Operabl olgularda PEA öncesi PH tedavisi daha tartışmalı; görev grubu fikir birliği yok.

IMPACT-CTEPH (devam ediyor): BPA öncesi en uygun strateji (başlangıç ikili oral vs tek ajan) sorusuna yanıt arıyor



Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Ağır pulmoner hemodinamik bozukluğu olan kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyona yaklaşım

Yaklaşım	Artıları	Eksileri
PEA öncesi PH'ye yönelik medikal tedavi	<ul style="list-style-type: none">• Hemodinamiği iyileştirir, PEA riskini azalttığı düşünülür• Kontrolsüz, anekdotal veriler vardır• Erişim beklenirken PH'yi stabilize etmek için potansiyel bir stratejidir	<ul style="list-style-type: none">• Kontrollü veri yoktur• Tedavide gecikmeye yol açar• İlaçların operabl hastalık üzerindeki etkileri bilinmemektedir
Kombine PEA ve BPA (hibrit yaklaşım)	<ul style="list-style-type: none">• Uygulanabilirliği yayımlanmıştır• Cerrahi sırasında PEA'nın ulaşamayacağı hastalık bölgelerine erişim sağlar	<ul style="list-style-type: none">• Uzman merkezlerle sınırlıdır• BPA komplikasyon riski ortalamanın üzerindedir
Planlanan PEA öncesi BPA	<ul style="list-style-type: none">• Anekdotal veriler vardır• PEA öncesinde hemodinamik düzelme sağlayabilir	<ul style="list-style-type: none">• Uzman merkezlerle sınırlıdır• BPA komplikasyon riski ortalamanın üzerindedir• Önceden BPA yapılan bölgede PEA daha zor olabilir
PEA sonrası BPA	<ul style="list-style-type: none">• Ulaşılabilir hastalığın iki taraflı temizlenmesini sağlar• Geriye kalan hastalık inoperabl'dır	<ul style="list-style-type: none">• Uzman merkezlerle sınırlıdır• PEA riski daha yüksektir• Cerrahi iyileşme nedeniyle BPA gecikebilir • Cerrahi değişiklikler nedeniyle BPA zor olabilir
Planlanan BPA öncesi PH'ye yönelik medikal tedavi	<ul style="list-style-type: none">• Randomize kontrollü çalışmalarla desteklenmektedir• BPA öncesi hemodinamik düzelme sağlar• BPA komplikasyonlarını azaltır	<ul style="list-style-type: none">• Riociguat'a erişim/geri ödeme sorunu• Tekli tedavi ile kombinasyon tedavileri arasındaki fark net değildir, ancak araştırılmaktadır• Hastaların BPA sonrası gereksiz yere medikal tedaviye devam etme riski vardır

Chronic thromboembolic pulmonary diseaseNick H. Kim  Andrea M. D'Armini | Marion Delcroix  [Show More ▾](#)European Respiratory Journal 2024 64(4): 2401294; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01294-2024>**Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonda (KTEPH) multidisipliner ekip (MDT) ve merkez uzmanlığı****Yapı / Merkez****MDT****PEA merkezi****Uzman PEA merkezi****BPA merkezi****Uzman BPA merkezi****Kapsamlı KTEPH merkezi****Gereklilikler**

PEA cerrahı + BPA uzmanı + PH uzmanı + pulmoner vasküler radyolog

Yılda ≥ 20 cerrahi, postoperatif mortalite oranı $< 5\%$, ECMO desteğiYılda 50 cerrahi, mortalite $< 3\%$, segmental/subsegmental hastalığı tedavi edebilme, ECMO desteğiYılda > 50 işlem, işleme bağlı mortalite $< 3\%$ Yılda > 100 işlem, mortalite $< 1\%$, ECMO desteği

Merkez MDT'sine dayalı tedavi kararları ile kombine PEA + BPA + PH + ECMO uzmanlığı bulunması

TABLE 3 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) multidisciplinary team (MDT) and centre expertise

	Requirements
MDT	PEA surgeon + BPA specialist + PH expert + pulmonary vascular radiologist
PEA centre	≥ 20 surgeries per year with post-operative mortality rate $< 5\%$, ECMO support
Expert PEA centre	50 surgeries per year with mortality $< 3\%$, capable of treating segmental/subsegmental disease, ECMO support
BPA centre	≥ 50 procedures per year with procedure related mortality $< 3\%$
Expert BPA centre	> 100 procedures per year with mortality $< 1\%$, ECMO support
Comprehensive CTEPH centre	Combined PEA + BPA + PH + ECMO expertise available with treatments based on centre MDT

PEA: pulmonary endarterectomy; BPA: balloon pulmonary angioplasty; PH: pulmonary hypertension; ECMO: extracorporeal membrane oxygenation.

KTEPH Merkez Standartları

Kalite, işbirliđi ve kayıtlar

Kalite ve İşbirliđi

Kalite ölçütleri üzerinde sistematik çalışma ve raporlama.

Uzman merkezlerle ađ: eğitim ve zor olgularda ikinci görüş.

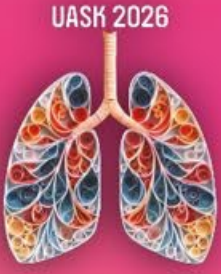
Kapsamlı merkez: PEA, BPA ve PH uzmanlığını aynı çatı altında sunmalı.

Ulusal Kayıt ve Kanıt

Referans merkezi olmayan ülkelerde: ulusal KTEPH kayıt sistemi kurulmalı.

Amaç: kaynak/uzmanlığı birleştirerek yaklaşımı ve yönetimi optimize etmek.

Kayıtlar & işbirliđi: tanı/tedavi boşluklarını ortaya çıkarır; en öğretici veriler genellikle bu ađlardan gelir.



UASK 2026

Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

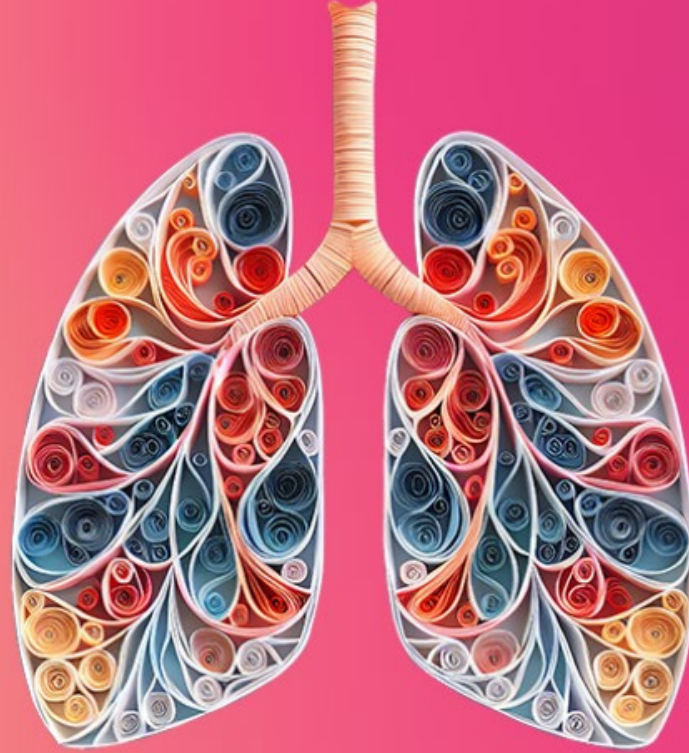
Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Özet Değişiklikler

- **Multimodal yaklaşım güçlendi**
- **Operabl hastada PEA ilk seçenek, inoperabl/rezidüel PH'da riociguat +/- BPA kombinasyonları daha belirgin öneri aldı.**
- **BPA için net standartlar: Hasta seçimi, teknik adımlar ve komplikasyon yönetimi için ayrıntılı çerçeve yayınlandı.**
- **KTEH kavramı: PH var/yok ayrımıyla semptomatik kronik tromboembolik hastaların tanınması ve merkezlere yönlendirme vurgusu.**

UASK 2026



Teşekkürler

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...