

# 基于循证医学证据的 ACCP 临床诊断指南

## ——肺动脉高压的筛查及早期检查

中国医学科学院 阜外心血管病医院 荆志成 徐希奇 邓可武

### ◆ 对高危人群应进行超声心动图筛查

由于PAH发病率较低且贝叶斯分析发现超声心动图的假阳性率较高,因而超声心动图较少用于无症状PAH人群的筛查。超声心动图筛查可能引起严重的情感和社会问题,并且尚不明确PAH的早期诊断(如FPAH无症状期)能否有助于改善患者预后,因此应用超声心动图筛查肺动脉高压时应全面考虑这些问题。

有些患者在安静状态时肺动脉压正常,但当运动引起血流速度增快时肺动脉压明显升高。这种现象的发生机制尚不清楚,提示患者可能处于PAH的初始阶段或由于慢性肺循环功能受损。运动导致胸腔内压力波动导致的测量误差可能是假阳性率较高的主要原因。对两个较大德国FPAH家族应用负荷超声心动图筛查,与遗传学检查相比,超声心动图对基因携带者的敏感性为87.5%,特异性为100%。但应特别注意:超声心动图并非独立确诊手段。

### ◆ 症状及病史

#### 就诊时症状

肺动脉高压早期通常无明显症状,最常见的临床表现为劳力性呼吸困难。在美国国立卫生研究院(NIH)进行的PPH前瞻性、登记注册研究中,大约60%患者以劳力性呼吸困难为首发症状。随着病程的进展,所有患者均可出现呼吸困难,其他常见症状有疲乏和活动耐量下降等。严重肺动脉高压患者休息时也可出现呼吸困难。大约40%肺动脉高压患者曾发生过心绞痛和晕厥。由于肺动脉高压的症状没有特异性,因此以上症状仅提示肺动脉高压的诊断或排除其他疾病。然而当呼吸困难无法用其他疾病解释时,应考虑到肺血管疾病的可能。

#### 相关疾病的症状

由于肺动脉高压可由多种疾病引起,所以也应重视相关疾病的症状。端坐呼吸和夜间阵发性呼吸困难多由肺静脉压升高和肺淤血引起,提示肺动脉高压由左心疾病所致;雷诺现象、关节疼痛、手指肿胀及其他结缔组织病症状合并呼吸困难时应考虑到结缔组织病相关性肺动脉高压的可能;有鼾声呼吸与呼吸暂停时可能为呼吸睡眠障碍相关性肺动脉高压。

#### 病情进展过程中出现的症状

随着右室功能衰竭的进一步加重和三尖瓣返流量的增加,患者可逐渐出现下肢肿胀、腹水、食欲减退、血容量增多,疲乏可进行性加重。对活动耐量的分析是评价肺动脉高压的进展情况及疗效判断的重要指标。WHO采用纽约心功能分级系统(NYHA)对肺动脉高压进行功能分级,对临床有重要指导意义(见表1)。

#### 家族史及个人史

由于肺动脉高压有遗传倾向,应询问其他家族成员有无肺动脉高压及肺动脉高压的早期表现或结缔组织病史;有无食欲抑制剂、毒性菜籽油、化疗药物(如丝裂霉素-C、卡氮芥、依托泊苷、环磷酰胺或博来霉素)等毒物接触史。对HIV感染或疑似患者应进行肺动脉高压的筛查。对有肺栓塞或静脉血栓栓塞症病史的患者,应进行肺动脉高压的筛查;应注意即使没有血栓栓塞症病史,部分患者也有可能发生慢性血栓栓塞性肺动脉高压。

### ◆ 体格检查

肺动脉高压没有特异性体征,容易漏诊。虽然仅凭体格检查无法确诊肺动脉高压,但某些体征仍对肺动脉高压的诊断有重要的参考价值。90%的IPAH患者可闻及心尖区P2亢进,是因肺动脉压升高导致肺动脉高压瓣提前关闭所致。与肺动脉高压有关的其他体征有:①由于肺动脉瓣开放突然受阻出现的收缩早期喷射性喀喇音;②血流通过肺动脉瓣引起的收缩中期喷射性杂音;③右室肥厚导致胸骨左侧出现明显抬举性搏动;④38%的患者可闻及右室S4奔马律;⑤右室充盈压升高可出现颈部巨大"a"波等。

病情进一步加重时,胸骨左缘下部可闻及肺动脉瓣关闭不全性舒张期杂音及三尖瓣关闭不全性全收缩期杂音,吸气时增强。颈静脉压升高引起的巨大V波、肝颈静脉返流征阳性及搏动性肝血流均提示三尖瓣关闭不全。右室功能衰竭的体征有:右室S3奔马律(23%的患者可闻及)、颈静脉怒张、肝脏肿大搏动、心包积液(32%的患者可发生)及腹水等。病情较重时还可引起低血压、脉压差变小及肢体末端皮温降低,这是由于心输出量明显下降及外周血管收缩所致。

仔细查体有助于病因诊断,如紫绀可能是由于右向左分流、心输出量明显下降或肺内气体交换功能障碍所致。20%的IPAH患者可出现紫绀。杵状指在IPAH中很少见,一旦出现往往提示先天性心脏病或肺静脉闭塞病。肺内水泡音、呼吸音粗及呼吸音低分别提示肺淤血、肺纤维化及肺内渗出增多。肺内湿罗音、肌肉收缩附加音、哮鸣音及呼气时间延长提示肺实质或气管病变。肥胖、脊柱侧凸及扁桃体肥大提示可能合并气管阻塞性疾病。硬皮病皮肤改变、皮疹、甲床下毛细血管异常、关节炎及皮肤红斑提示结缔组织病。外周静脉血栓或栓塞提示静脉血栓栓塞症及肺栓塞。

### ◆ 心电图

肺动脉高压可导致右室肥厚和右室扩张,引起相应的心电图改变。IPAH心电图中心电图右室肥厚和电轴右偏的发生率分别为87%和89%。肺动脉高压心电图改变有:①电轴右偏;②V1导联Rs波, R/S>1;③V1

导联qR波;④V1导联rSR'波;⑤V5或V6导联出现rS波, R/S<1;⑥V1, V2, V3导联以S波为主。右胸前导联可出现ST-T波低平或倒置。右房扩大的心电图表现有:Ⅱ、Ⅲ及aVF导联可出现T波高尖( $\geq 2.5\text{mm}$ ), P波顺钟向转位 $\geq 75^\circ$ 。

然而心电图作为筛查肺动脉高压的方法敏感性较低。通过对61例肺动脉平均压超过50mmHg的IPAH及结缔组织病相关性肺动脉高压的研究发现,电轴右偏(QRS平均顺钟向转位 $>100^\circ$ )和右室肥厚(QRS波群顺钟向转位 $>80^\circ$ , V1导联R/S>1, R>0.5)的敏感性分别为73%和55%,特异性也只有70%。61例严重肺动脉高压患者中有8例心电图正常。局限性或全身性硬皮病合并肺动脉高压(超声心动图估测肺动脉收缩压 $>30\text{mmHg}$ )患者的右房或右室肥厚发生率与不合并肺动脉高压的患者相比并无明显升高。然而该研究中12例硬皮病合并肺动脉高压患者的平均肺动脉高压收缩压为(43±18)mmHg(均数±标准差),只有2例患者超过50mmHg。

心电图在已确诊肺动脉高压患者中的主要价值是评估预后。通过对患者6年随访研究发现,Ⅱ导联P波 $\geq 0.25\text{mV}$ 的肺动脉高压患者,其病死率升高2.8倍,且Ⅲ导联P波每升高1mm则病死率升高4.5倍。

#### 建议

▲对怀疑患有PAH的患者,心电图可发现心脏结构方面的异常及心律失常;心电图并不是一种有效筛查PAH的手段;心电图可以评估已确诊PAH患者的预后。证据等级:低;获益程度:小/弱;建议强度:C。

### ◆ 胸部X线检查

胸部X线检查(CXR)可以发现由于肺动脉高压导致的心脏结构异常。虽然绝大多数无症状肺动脉高压患者的胸部X线检查结果正常,但胸部X线筛查肺动脉高压的可靠性尚不清楚。将两侧肺动脉第一分支之间的距离与胸腔横径之比定义为一个指数。100例肺动脉高压患者中,肺动脉收缩压低于30mmHg的所有50例患者及高于45mmHg的10例患者的指数 $\leq 0.38$ 。另外由于心内肺血增多但不合并肺动脉高压患者的指数也 $\leq 0.38$ 。

肺动脉高压患者常规胸部X线检查的征象有:主肺动脉及肺门动脉扩张,伴外周肺血管稀疏(“截断现象”)。NIH登记注册研究中的绝大多数IPAH患者出现以上胸部X线征象。然而缺乏“截断现象”并不能排除IPAH。右室扩张的征象是:侧位X线检查时右室心缘影靠近胸骨后缘。胸部X线检查也有助于相关因素所致肺动脉高压的诊断,如肺静脉淤血(肺静脉高压、肺静脉闭塞病、肺多发性毛细血管瘤)、慢性阻塞性肺疾病(COPD)、脊柱侧弯(限制性通气障碍性疾病)等。慢性血栓栓塞性肺动脉高压(CTEPH)常见的胸部线征象有心脏扩大(86%),右室扩张(68%),“马赛克”征(68%),右下肺动脉扩张(55%),慢性肺体积缩小(27%),肺不张或肺渗出(23%),胸膜增厚(14%)。其他研究表明确诊CTEPH患者的中央肺动脉及肺动脉主干扩张发生率较高。局部肺血流量减少并不是CTEPH的特异性表现,其他原因引起的肺动脉高压也可出现。胸部X线检查异常与肺动脉高压的异常程度之间没有相关性。

#### 建议

▲对怀疑患有PAH的患者,胸部X线检查有助于发现肺动脉高压征象,并可对其他相关疾病进行筛查。证据等级:低;获益程度:中等;建议程度:C。

表1 WHO肺动脉高压功能分级标准

分级	判断标准
I	有肺动脉高压,体力活动不受限制 日常活动不会引起呼吸困难、疲乏、胸痛或晕厥等
II	有肺动脉高压,体力活动轻度受限 休息时没有症状,日常活动能引起呼吸困难、疲乏、胸痛或晕厥等
III	肺动脉高压,体力活动明显受限 休息时没有症状,低于日常活动的运动量能引起呼吸困难、疲乏、胸痛或晕厥
IV	有肺动脉高压,不能进行任何体力活动 有右心衰体征,休息时有呼吸困难和/或乏力,轻微活动即可引上述症状