

# 医学信息速递

## Medical Information Express

# 《中国肺动脉高压诊治临床路径》解读

产品战略&医学与信息部

2023-10



传递最有价值的医学信息

# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

- 基本信息
- 摘要

### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- PH 确诊
- 明确 PH 病因
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐



## 《中国肺动脉高压诊治临床路径》



**制定者:** 国家心血管病中心肺动脉高压专科联盟

国家心血管病专家委员会右心与肺血管病专业委员会

**发表杂志:** 中国循环杂志

**发表时间:** 2023年7月

本文主要内容涵盖了 PH 的诊断流程、治疗策略、随访管理和双向转诊机制等,强调规范性、可操作性和可及性,将循证医学证据与基层实践特点相结合,总结了国内外多学科协同诊疗的先进经验,对相关学科如心血管、呼吸、风湿免疫、肝病等领域的日常诊疗实践均具有较强的指导意义。



国家心血管病中心肺动脉高压专科联盟, 国家心血管病专家委员会右心与肺血管病专业委员会. 中国肺动脉高压诊治临床路径[J]. 中国循环杂志. 2023, 38(7):691-703.



传递最有价值的医学信息

## 摘要

- 肺动脉高压是一种常见的血液动力学异常状态，涉及多学科、多系统，诊疗难度大，致死率、致残率高，严重威胁我国居民的生命健康。目前，我国基层医疗机构在肺动脉高压的管理中仍存在医疗技术力量不足、综合管理意识薄弱、诊疗规范性欠缺和转诊机制不完善等问题。
- 为适应日益增长的医疗需求，国家心血管病中心肺动脉高压专科联盟、国家心血管病专家委员会右心与肺血管病专业委员会基于当前的循证医学证据和基层诊疗实践，制定了《中国肺动脉高压诊治临床路径》。
- 本文针对肺动脉高压的**诊断流程**、**风险分层**、**治疗策略**、**转诊和随访**等提出了详细的推荐意见，旨在为基层医务人员提供肺动脉高压诊治管理的全面指导，以提高基层诊疗水平，规范基层诊疗行为。



# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

- 基本信息
- 摘要

### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- PH 确诊
- 明确 PH 病因
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐



## 肺动脉高压 (PH)

是指多种原因所致肺血管床结构和（或）功能改变，导致肺动脉压力增高，右心扩张，出现右心衰竭甚至死亡的一组临床综合征。其血液动力学定义指：在海平面、静息状态下，经右心导管检查（RHC）测定的平均肺动脉压（mPAP） $>20$  mmHg（ $1\text{ mmHg}=0.133\text{ kPa}$ ）。

表 1 肺动脉高压血液动力学定义

血液动力学分类	血液动力学参数
肺动脉高压	mPAP $>20$ mmHg
毛细血管前性肺动脉高压	mPAP $>20$ mmHg, PAWP $\leq 15$ mmHg, PVR $>2$ WU
单纯型毛细血管后性肺动脉高压	mPAP $>20$ mmHg, PAWP $>15$ mmHg, PVR $\leq 2$ WU
混合型毛细血管后性肺动脉高压	mPAP $>20$ mmHg, PAWP $>15$ mmHg, PVR $>2$ WU

注：mPAP：平均肺动脉压；PAWP：肺动脉楔压；PVR：肺血管阻力。  
 $1\text{ mmHg}=0.133\text{ kPa}$ 。

- 根据肺动脉楔压（PAWP）和肺血管阻力（PVR）将 PH 分为**毛细血管前性 PH**、**单纯型毛细血管后性 PH** 和**混合型毛细血管后性 PH**。

# PH 的临床分类

毛细血管前性 PH

最常见，为毛细血管后性 PH。

分类	亚类
第一类：动脉型肺动脉高压	特发性肺动脉高压 可遗传性肺动脉高压 药物和毒物相关肺动脉高压 疾病相关的肺动脉高压 结缔组织病 人类免疫缺陷病毒感染 门静脉高压 先天性心脏病 血吸虫病 对钙拮抗剂长期有效的肺动脉高压 具有明显肺静脉或肺毛细血管受累征象的肺动脉高压(肺静脉闭塞病/肺毛细血管瘤病) 新生儿持续性肺动脉高压
第二类：左心疾病所致肺动脉高压	心力衰竭 射血分数保留的心力衰竭 射血分数降低或轻度降低的心力衰竭 瓣膜性心脏病 导致毛细血管后性肺动脉高压的先天性或获得性心血管疾病
第三类：肺病和(或)低氧所致肺动脉高压	阻塞性肺疾病或肺气肿 限制性肺疾病 混合性限制/阻塞性肺疾病 低通气综合征 非肺病导致的低氧血症(如高原)
第四类：肺动脉阻塞所致肺动脉高压	慢性血栓栓塞性肺动脉高压 其他肺动脉阻塞
第五类：机制未明和(或)多因素所致肺动脉高压	血液系统疾病：慢性溶血性贫血，骨髓增生性疾病 系统性疾病：肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症，神经纤维瘤病 I 型 代谢性疾病：戈谢病，糖原累积症 慢性肾功能不全伴或不伴血液透析 肺肿瘤血栓性微血管病 纤维性纵隔炎

- PH 临床可分为五大类：动脉型肺动脉高压 (PAH)、左心疾病所致 PH、肺病和(或)低氧所致 PH、肺动脉阻塞所致 PH 和机制未明和(或)多因素所致 PH。
- 第二类左心疾病所致 PH 最常见**，占 PH 人群中 65%~80%，为**毛细血管后性 PH**。
- 第一、三、四类为毛细血管前性 PH；
- 第五类较为罕见，可以是毛细血管前性 PH 或毛细血管后性 PH。



# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

- 基本信息
- 摘要

### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- PH 确诊
- 明确 PH 病因
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐



- 对于有下列症状、体征和心电图、X 线胸片异常的患者需要疑诊 PH，尤其是有 PAH 或慢性血栓栓塞性肺动脉高压 (CTEPH) 危险因素的患者。

<b>症状</b>	体力下降、乏力、活动气短、心悸、晕厥、咯血和胸痛、声音嘶哑、干咳、双下肢肿胀、腹胀、纳差、少尿或无尿等。
<b>体征</b>	呼吸频率增快，脉搏频数、细小，紫绀；P2 亢进、分裂，左侧第 2 肋间可闻及收缩期喷射音及喷射性杂音、肺动脉区舒张期杂音、三尖瓣区收缩期杂音；颈静脉充盈或怒张、肝肿大、腹水、下肢水肿等。
<b>心电图</b>	<b>心电图可见：</b> （1）肺型 P 波；（2）心电图轴右偏或矢状轴偏移：QRS 电轴 $> 90^\circ$ 或不确定；（3）右心室肥厚：V1 导联 $R/S > 1$ ，同时 $RV1 > 0.5 \text{ mV}$ ； $RV1 + SV5 > 1 \text{ mV}$ ；（4）完全性或不完全性右束支阻滞：V1 导联 qR 或 rSR；（5）右胸导联 V1~4 和下壁 II、III、aVF 导联 ST 段压低和（或）T 波倒置。
<b>X 线胸片</b>	<b>X 线胸片可见：</b> （1）肺动脉段凸出；（2）右心房、室扩大；（3）中心肺动脉扩张，外围纤细。
<b>危险因素</b>	<b>PAH 危险因素：</b> PAH 家族史、药物和毒物接触史、结缔组织病、先天性心脏病、门静脉高压、人类免疫缺陷病毒感染等。 <b>CTEPH 危险因素：</b> 肺栓塞病史、血管内永久性装置植入（如起搏器植入、中心静脉置管等）、炎症性肠病、原发性血小板增多症、红细胞增多症、脾切除、抗磷脂抗体综合征、大剂量甲状腺素替代治疗和恶性肿瘤。



# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

- 基本信息
- 摘要

### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- PH 确诊
- 明确 PH 病因
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐



## 01

### 应用超声心动图估测肺动脉收缩压

- 超声心动图可以无创估测肺动脉收缩压（SPAP），对 PH 进行筛查。当右心室流出道无狭窄时，收缩末期 SP、AP 与右心室收缩压相等或相近。
- 右心室收缩压 = 三尖瓣反流压差（ $4 \times$  三尖瓣反流速率<sup>2</sup>）+ 右心房压力。

表 3 右心房压力的超声心动图估测

下腔静脉宽度 (mm)	吸气塌陷率 (%)	估测右心房压力 (mmHg)
≤21	>50	3 (0-5)
>21	>50	8 (5-10)
>21	<50	15 (10-20)

注: 1 mmHg = 0.133 kPa。

## 02

### 超声心动图提示 PH 患者的病因

- PH 中、高度可能的患者，应进一步通过超声心动图筛查是否存在左心室收缩或舒张功能不全、心脏瓣膜疾病以及先天性心脏病等。

## 03

### 超声心动图评估 PH 患者的预后

- 右心室功能不全是 PH 患者预后的重要指标。
- 超声心动图评估右心功能指标包括收缩期三尖瓣环位移距离（TAPSE）、右心室面积变化分数、组织多普勒测定的右心室游离壁应变和三尖瓣环速率、三维超声心动图测定的右心室射血分数，以及 TAPSE/SPAP 比值等。

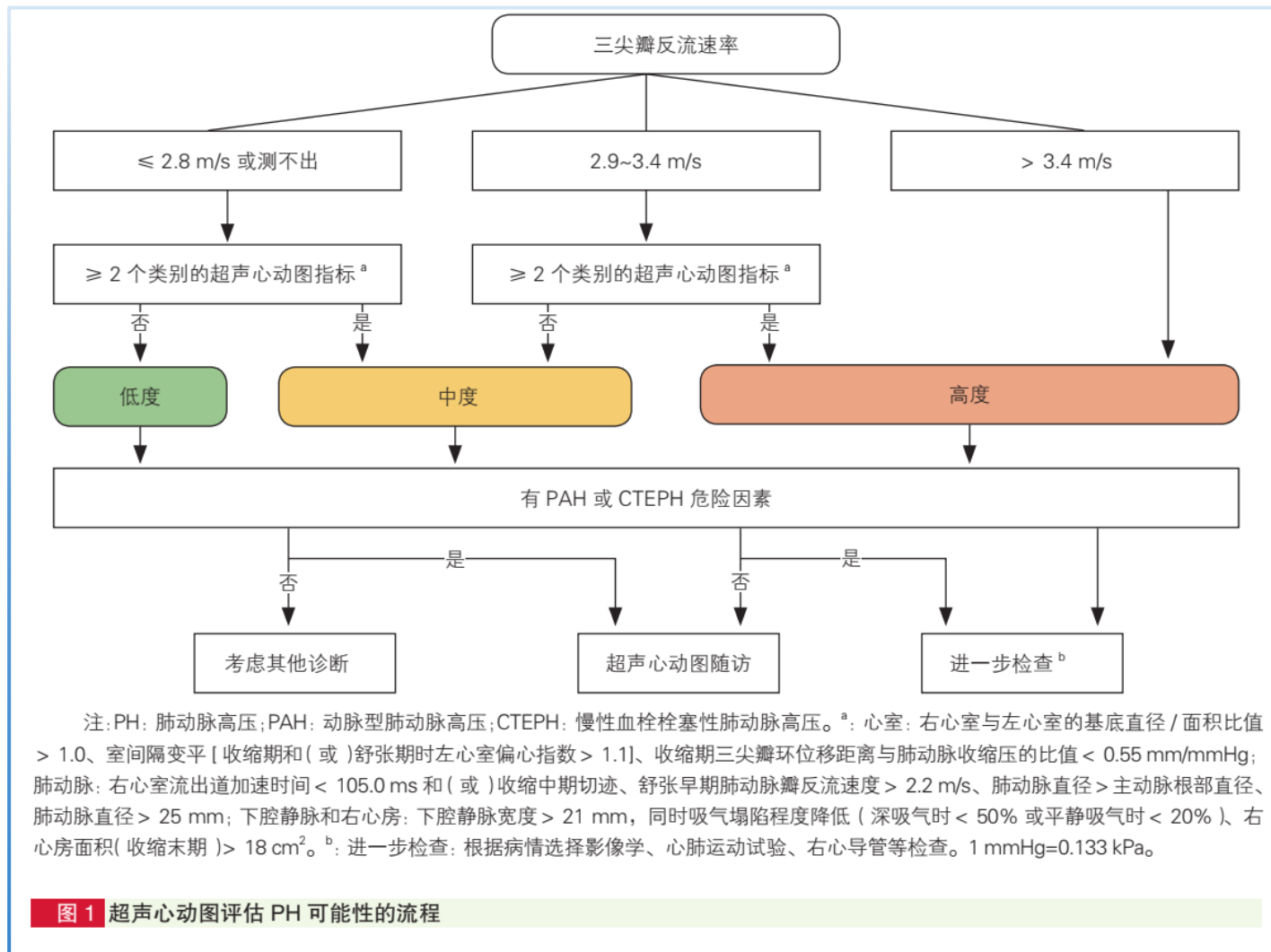
## 04

### 对 PH 高危人群的早期筛查

- 无症状的 PH 高危人群，应每年使用超声心动图等工具进行筛查。具有一定 PH 风险的人群，当其出现 PH 相关症状时，应接受超声心动图、B 型利钠肽或 N 末端 B 型利钠肽原、肺功能或心肺运动试验等进行早期筛查。



# 超声心动图评估PH可能性的流程



- 多种原因可能导致三尖瓣反流速率显著低估和高估, 造成误诊和治疗不当。
- 在筛查 PH 时, 不能仅通过三尖瓣反流速率诊断, 还需要结合其他超声心动图征象对存在 PH 的可能性进行分级。

图 1 超声心动图评估 PH 可能性的流程

# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

- 基本信息
- 摘要

### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- **PH 确诊**
- 明确 PH 病因
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐



表 4 右心导管检查获取的血液动力学参数

血液动力学参数	正常值范围	血液动力学参数	正常值范围
测量的参数		计算的参数	
肺动脉收缩压 (mmHg)	15~30	肺血管阻力 (WU)	0.3~2.0
肺动脉舒张压 (mmHg)	4~12	肺血管阻力指数 (WU·m <sup>2</sup> )	3.0~3.5
平均肺动脉压 (mmHg)	8~20	全肺阻力 (WU)	<3
右心房平均压 (mmHg)	2~6	心脏指数 [L/(min·m <sup>2</sup> )]	2.5~4.0
肺动脉楔压 (mmHg)	6~12	每搏输出量 (ml)	60~100
心输出量 (L/min)	4~8	每搏指数 (ml/m <sup>2</sup> )	33~47
混合静脉血氧饱和度 (%)	65~80		

注: 1 mmHg = 0.133 kPa。

表 5 急性血管反应性试验药物用法

药物	给药途径	半衰期	剂量	持续时间
一氧化氮	吸入	15~30 s	10~20 ppm	5~10 min
伊洛前列素*	吸入	5~25 min	20 μg <sup>Δ</sup>	10~15 min
腺苷	静脉	5~10 s	50~350 μg/(kg·min)	每 2 min 增加 50 μg/(kg·min)

注: \*吸入伊洛前列素推荐使用空气压缩式雾化器, 保证雾化颗粒大小适合沉积于肺泡。<sup>Δ</sup>: 该剂量为伊洛前列素的肺泡型雾化器内剂量, 对应口含器剂量为 5 μg。不建议采用吸氧进行急性血管反应性试验。

## 方法

## 患者

右心导管检查  
(RHC)

**RHC 是诊断PH 的金标准**, 尤其是**PAH 和 CTEPH**, 需要通过 RHC 进行确诊。

对于合并PH 的左心疾病和肺病患者, 经基础疾病的优化治疗后, 若仍伴有重度 PH 和 (或) 右心室功能障碍, 建议行 RHC。

急性血管反应  
性试验

对于特发性 PAH (IPAH)、HPAH、药物和毒物相关 PAH 患者首次进行 RHC 时, 应行急性血管反应性试验, 以筛选出对钙拮抗剂 (CCB) 治疗有效的 PAH 患者。



# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

- 基本信息
- 摘要

### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- PH 确诊
- **明确 PH 病因**
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐







## 筛查左心疾病

对于PH患者，具备下列危险因素的患者应疑诊左心疾病所致PH，如年龄 >65 岁、肥胖、高血压、冠心病、糖尿病、血脂异常、心房颤动、左束支阻滞等。



## 筛查肺动脉阻塞性疾病

慢性血栓栓塞性肺动脉高压（CTEPH）的诊断标准：经过至少 3 个月的规范抗凝治疗；V/Q 显像阳性，RHC 测定 mPAP > 20 mmHg、PAWP ≤ 15 mmHg；CTPA 或肺动脉造影可见 CTEPH 特异性诊断征象。



## 筛查 PH 的罕见或少见病因

在 PH 病因筛查过程中，如果不能以常见的第二、三、四类 PH 的病因解释，需要进一步排查血液、代谢及系统性疾病等，防止疾病的漏诊。



## 筛查肺病和（或）低氧相关疾病

综合临床表现、血气分析、肺功能、胸部 CT、睡眠呼吸监测等有助于明确肺病和（或）低氧疾病的诊断。



## 筛查 PAH 的相关疾病

排除左心疾病、肺病和（或）低氧及肺动脉阻塞所致PH时，需明确是否存在药物和毒物相关 PAH、相关因素所致 PAH 以及具有肺静脉或肺毛细血管受累征象的 PAH。

表 6 药物与毒物相关动脉型肺动脉高压

与动脉型肺动脉高压的相关性	药物与毒物
明确相关	阿米雷司、苯氟雷司、达沙替尼、右芬氟拉明、芬氟拉明、甲基苯丙胺、有毒菜籽油
可能相关	烷基化剂（环磷酰胺、丝裂霉素 C）*、苯丙胺类、博舒替尼、可卡因、二氮嗪、抗丙肝病毒药物（索非布韦）、靛玉红（中草药青黛）、干扰素 α 和 β、来氟米特、L- 色氨酸、苯丙醇胺、普纳替尼、选择性蛋白酶抑制剂（卡非佐米）、溶剂（三氯乙烯）*、圣约翰草

注：\* 可能导致肺静脉闭塞病。



# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

- 基本信息
- 摘要

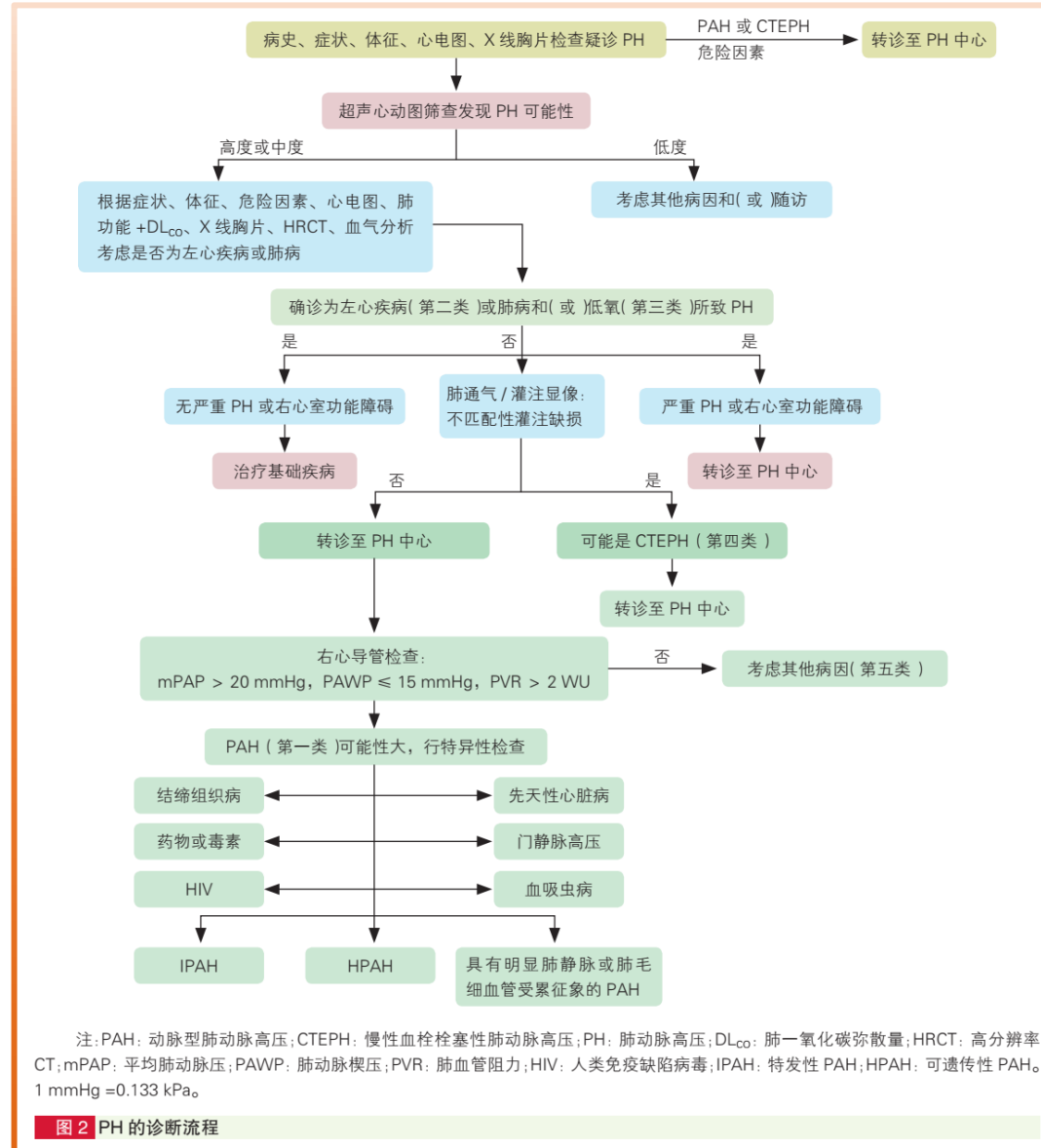
### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- PH 确诊
- 明确 PH 病因
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐



# PH 的诊断流程



# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

- 基本信息
- 摘要

### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- PH 确诊
- 明确 PH 病因
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐



- 参考欧洲新指南的危险分层方法，对初诊及复诊危险分层进行区分：PAH 患者需要根据危险分层给予靶向药物联合治疗，在**基线时应采用三分层模型进行危险分层，在随访中采用四分层模型进行危险分层。**

表 7 动脉型肺动脉高压基线危险分层

预后因素	低危 (<5%)	中危 (5%–20%)	高危 (>20%)
WHO 功能分级 (级)	I、II	III	IV
6 分钟步行距离 (m)	>440	165–440	<165
血浆 BNP 或 NT-proBNP 水平	BNP<50 ng/L 或 NT-proBNP<300 ng/L	BNP 介于 50–800 ng/L 或 NT-proBNP 介于 300–1 100 ng/L	BNP>800 ng/L 或 NT-proBNP>1 100 ng/L
血液动力学参数	CI ≥ 2.5 L/(min·m <sup>2</sup> ) 或 SvO <sub>2</sub> >65% 或 RAP<8 mmHg 或 SVI>38 ml/m <sup>2</sup>	CI 介于 2.0–2.5 L/(min·m <sup>2</sup> ) 或 SvO <sub>2</sub> 介于 60%–65% 或 RAP 介于 8–14 mmHg 或 SVI 介于 31–38 ml/m <sup>2</sup>	CI<2.0 L/(min·m <sup>2</sup> ) 或 SvO <sub>2</sub> <60% 或 RAP>14 mmHg 或 SVI<31 ml/m <sup>2</sup>

注:BNP;B 型利钠肽;NT-proBNP;N 末端 B 型利钠肽原;CI;心脏指数;SvO<sub>2</sub>;混合静脉血氧饱和度;RAP;右心房压力;SVI;每搏指数。低危:至少符合三项低危标准且不具有高危标准;中危:不属于低危和高危者均属中危;高危:至少符合两项高危指标,其中包括 CI 或 SvO<sub>2</sub>。1 mmHg=0.133 kPa。

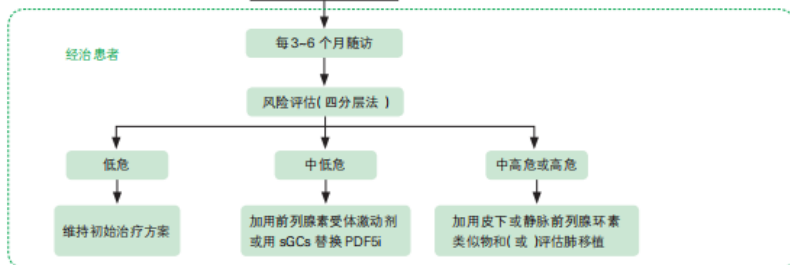
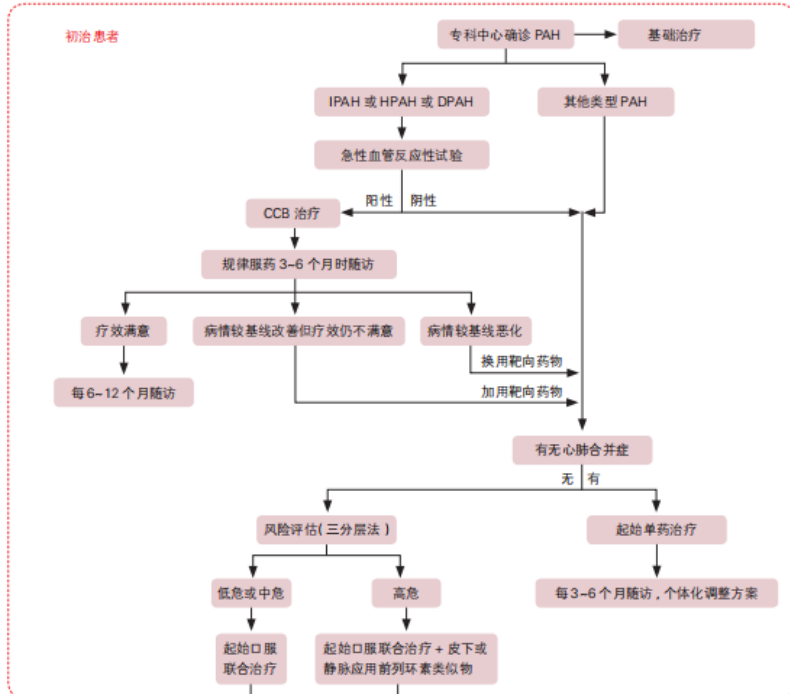
表 8 PAH 患者随访过程中的四分层危险评估模型

预后因素	低危	中低危	中高危	高危
赋分*	1 分	2 分	3 分	4 分
WHO 功能分级 (级)	I、II	-	III	IV
6 分钟步行距离 (m)	> 440	320–440	165–319	< 165
二选一				
BNP (ng/L)	< 50	50–199	200–800	> 800
NT-proBNP (ng/L)	< 300	300–649	650–1 100	> 1 100

注:PAH;动脉型肺动脉高压;BNP;B 型利钠肽;NT-proBNP;N 末端 B 型利钠肽原。\*:本行为同列预后变量所对应的分值,将各项预后变量对应的分值相加后除以变量个数并四舍五入,得到的整数对应患者的危险等级。-,无。

- 对于三分层模型，该路径相较欧洲指南更具有可实施性：
  - 低危：**至少三个低风险指标，且无高风险指标；
  - 高危：**至少2个高风险指标，其中必须包括“血流动力学”；
  - 中危：**不符合低危和高危定义的则为中危。
- 四分层模型：**建议在患者治疗后随访时使用。
- 具体使用方法为根据患者的三个指标：心功能、6分钟步行距离、BNP（或NT-proBNP），每一个指标进行1~4分的打分，总分再除以3，最后将得到的数字四舍五入取整，根据取整后数字进行危险分层划分。

- 一定关注危险分层。四分层模型危险分层简单、易行，且不需要右心导管评估，值得在随访中推广；
- 随访中，**曲前列尼尔的推荐时间前移，中高危就应该强调使用**；司来帕格仅在中低危患者进行推荐，其余治疗环节均未推荐。



注: PAH: 动脉型肺动脉高压; IPAH: 特发性肺动脉高压; HPAH: 可遗传性肺动脉高压; DPAH: 药物和毒物相关肺动脉高压; CCB: 钙拮抗剂; sGCs: 可溶性鸟苷酸环化酶激动剂; PDE5i: 磷酸二酯酶-5 抑制剂。

➤ **初诊：** 无左心相关因素的第一大类PH患者，建议使用**三分层模型**。

- 低、中危患者：** ERA<sup>1</sup>+PDE5的二联口服治疗<sup>1</sup>；
- 高危患者：** 应在上述二联基础上，**加用静脉/皮下前列环素类似物（曲前列尼尔）** 联合治疗；

➤ **随访：** 采用**四分层模型**。

- 低危患者：** 维持治疗；
- 中低危患者：** ①可加用PRA；②或可将二联治疗中的PDE5i换为sGCs；<sup>2</sup>
- 中危及高危患者：** 则应该采用**以静脉/皮下前列环素为基础的三联治疗**（若依然控制不佳，则考虑肺移植）。

1、ERA：内皮素受体拮抗剂，安立生坦、波生坦、马昔滕坦等；PDE5i：磷酸二酯酶-5 抑制剂，西地那非等；  
2、PRA：前列环素受体激动剂，司来帕格；sGCs：鸟苷酸环化酶激动剂，利奥西呱。



治疗方法	具体方法	
一般措施和基础治疗	一般措施	康复运动、育龄期女性避孕、接种疫苗、社会心理支持及避免前往高海拔地区等。
	基础治疗	吸氧、抗凝、利尿和强心等。
特异性治疗	CCB (钙拮抗剂)	如地尔硫草、硝苯地平、氨氯地平。
	靶向药物	急性血管反应性试验阴性的患者需要给予靶向药物治疗，主要针对一氧化氮、内皮素和 <b>前列环素</b> 三条通路。 <b>应避免同一通路的靶向药物联用。</b>
病因治疗	药物和毒物相关 PAH	尽快停用相关药物和毒物，中、高危 PAH 患者可立即进行 PAH 治疗，低危患者停用可疑药物和毒物 3 个月后血液动力学未恢复正常可进行 PAH 治疗。
	结缔组织病相关 PAH	在、风湿免疫科接受结缔组织病的规范治疗。
	先天性心脏病相关 PAH 无创性检查提示存在明显 PH 者	必须行 RHC 评估缺损闭合指征。
	门静脉高压相关 PAH	应积极治疗基础肝脏疾病，尽早进行肝移植评估。
	人类免疫缺陷病毒感染相关 PAH	抗逆转录病毒治疗
	具有静脉或毛细血管受累征象的 PAH	肺移植或心肺联合移植是这类患者长期生存的治疗手段
重症 PAH 所致右心衰竭的管理	转诊至专业的 PH 中心进行监测和治疗。 <b>尽早给予联合靶向药物治疗，包括静脉注射前列环素类药物</b> 以降低右心室后负荷，改善右心室结构和功能。	
机械循环支持	重症 PAH 患者如有肺移植或恢复的可能，可考虑外周静脉 - 动脉体外膜氧合和插入肺动脉和肺静脉或左心房之间的无泵型膜式氧合器。	
手术及介入治疗	球囊扩张房间隔造口术和 Potts 分流术。	



# PH 的治疗选择：常用钙拮抗剂和靶向药物的用法

**表 9 常用钙拮抗剂和靶向药物的用法及常见不良反应<sup>[4]</sup>**

药物	起始用量	目标剂量	不良反应
<b>钙拮抗剂<sup>*</sup></b>			
地尔硫卓	30 mg, 3 次/d	90~240 mg, 3 次/d	心率减慢、牙龈增生、外周水肿
硝苯地平	10 mg, 3 次/d	20~60 mg, 2 次/d 或 3 次/d	牙龈增生、外周水肿
氨氯地平	5 mg, 1 次/d	15~30 mg, 1 次/d	牙龈增生、外周水肿
<b>靶向药物<sup>△</sup></b>			
<b>前列环素通路类</b>			
<b>前列环素类似物</b>			
伊洛前列素(吸入)	10 µg, 每日吸入 6~9 次	20 µg, 每日吸入 6~9 次	头痛、脸红、低血压
曲前列尼尔 (皮下注射/静脉给药)	1.25 ng/(kg·min)	通常在 1 年内达到 25~60 ng/(kg·min), 个体差异较大	输注部位疼痛、头痛、腹泻、恶心、呕吐
<b>前列环素受体激动剂</b>			
司来帕格(口服)	0.2 mg, 2 次/d	1.6 mg, 2 次/d	头痛、腹泻、恶心、呕吐、下颌疼痛
<b>内皮素通路类</b>			
<b>非选择性内皮素受体拮抗剂</b>			
马昔腾坦	10 mg, 1 次/d	10 mg, 1 次/d	贫血、外周水肿
波生坦	62.5 mg, 2 次/d	125 mg, 2 次/d	转氨酶升高、外周水肿、贫血
<b>选择性内皮素受体拮抗剂</b>			
安立生坦	5 mg, 1 次/d	10 mg, 1 次/d	头痛、外周水肿、贫血
<b>一氧化氮通路类</b>			
<b>磷酸二酯酶-5 抑制剂</b>			
西地那非	20 mg, 3 次/d	20 mg, 3 次/d	头痛、脸红、视觉障碍等
他达拉非	20 mg 或 40 mg, 1 次/d	40 mg, 1 次/d	头痛、脸红、肌痛
<b>可溶性鸟苷酸环化酶激动剂</b>			
利奥西呱	1 mg, 3 次/d	2.5 mg, 3 次/d	低血压、消化道症状、咯血

注：<sup>\*</sup>，用于特发性肺动脉高压、可遗传性肺动脉高压、药物和毒物相关性肺动脉高压，急性血管反应性试验阳性的患者。<sup>△</sup>，用于急性血管反应性试验阴性的患者。





# PH 的治疗：左心疾病、肺病和（或）低氧、机制未明和（或）多因素所致 PH

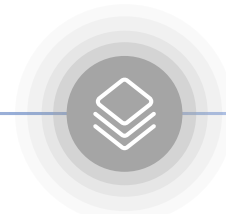
## 肺病和低氧所致 PH

- 优化肺部疾病的治疗，有适应证的患者可行家庭氧疗和无创通气治疗，符合条件的肺病合并 PH 患者应行肺移植评估。



## 左心疾病所致 PH

- 以治疗左心疾病为主。
- 重度混合型毛细血管后性 PH 患者，建议转诊至 PH 中心，采用个体化治疗策略，密切监测的情况下可考虑应用 PDE5i（磷酸二酯酶 -5 抑制剂）。



## 机制未明和（或）多因素所致 PH

- 主要是针对原发病进行个体化治疗。



# PH 的治疗：CTEPH（慢性血栓栓塞性肺动脉高压）

- 建议 CTEPH 患者转诊至 PH 中心，进行肺动脉内膜剥脱术、球囊肺动脉成形术和**靶向药物**等多模式的综合治疗。

治疗策略	适用患者及具体方案
基础治疗	患者若无抗凝禁忌，需终身抗凝。其他基础治疗还包括家庭氧疗、改善心功能和心肺康复等。
肺动脉内膜剥脱术（PEA）	治疗 CTEPH 最有效的方法，通过切除肺动脉血栓内膜，可以恢复肺血液动力学和改善活动耐量。
球囊肺动脉成形术（BPA）	经多学科讨论因各种原因不能接受 PEA 的 CTEPH 患者，可考虑行 BPA 治疗。
药物治疗	利奥西呱：可用于不能手术或术后持续或复发的 CTEPH 患者。 其他靶向药物：临床研究显示 PDE5i、内皮素受体拮抗剂和 <b>前列环素类似物能改善 CTEPH 患者运动耐量、心功能以及血液动力学，对于无法耐受利奥西呱或严重心功能不全的患者可考虑应用。</b>
多模式综合治疗策略	CTEPH 患者往往同时存在近端病变、远端病变和微血管病变，建议转诊至 PH 中心，通过多学科团队全面评估，采用多模式综合治疗策略，定期随访。



# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

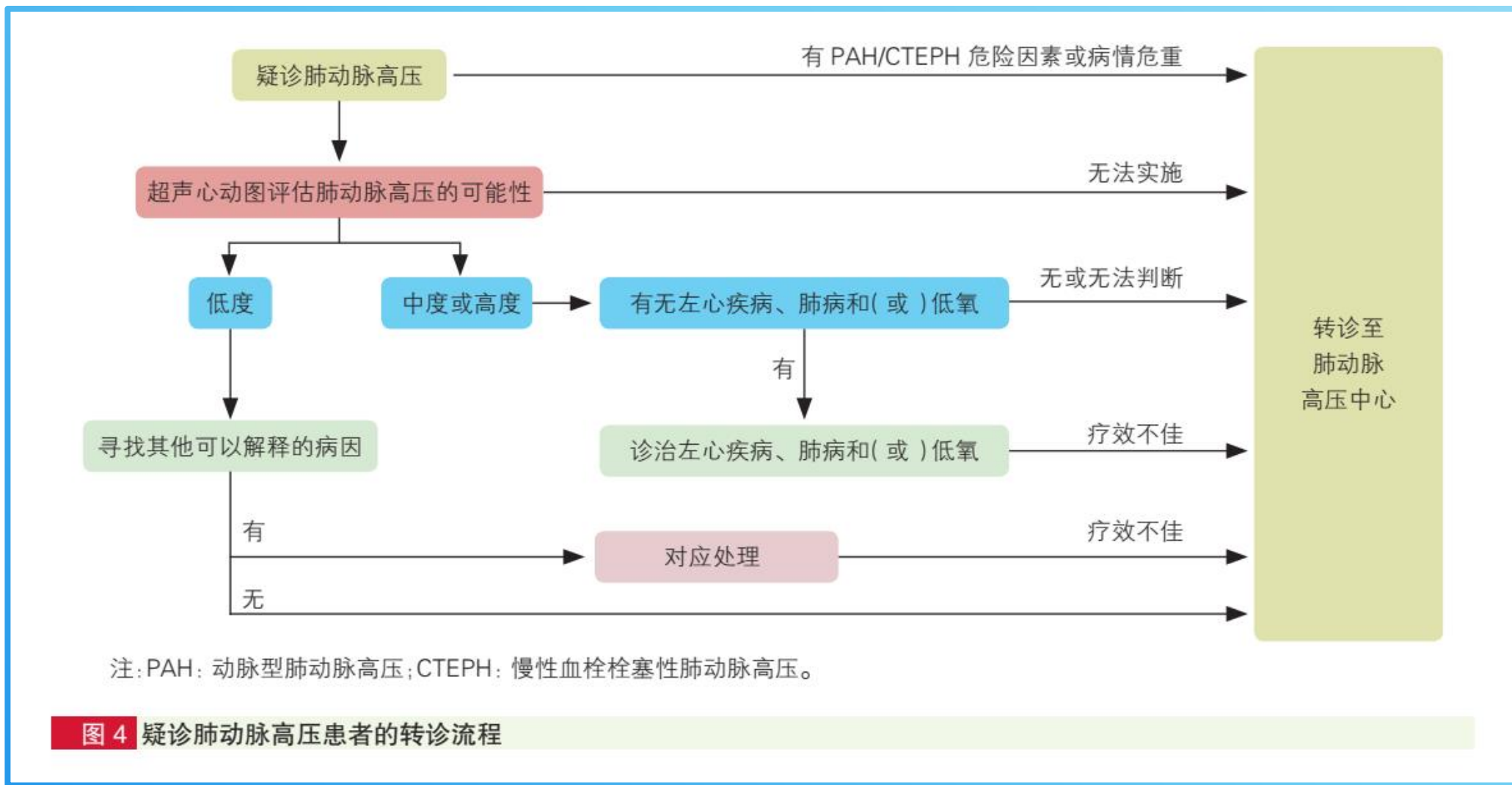
- 基本信息
- 摘要

### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- PH 确诊
- 明确 PH 病因
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐





# 目录

## CONTENTS

### 01 临床路径简介

- 基本信息
- 摘要

### 02 重点内容

- PH 的定义及分类
- 疑诊 PH
- PH 筛查
- PH 确诊
- 明确 PH 病因
- PH 的诊断流程
- PH 的治疗
- 转诊

### 03 临床路径亮点及对曲前列尼尔的用药推荐



# 亮点一：定义更新，肺动脉高压定义为mPAP > 20mmHg



2018年世界肺动脉高压大会，首次提出拟将肺动脉高压诊断标准定为**mPAP > 20mmHg**；2022年欧洲ESC/ERS指南中也更新了该项，在今年国内诊疗路径中，最终确定为此；

01

表1 肺动脉高压血液动力学定义

血液动力学分类	血液动力学参数
肺动脉高压	mPAP>20 mmHg
毛细血管前性肺动脉高压	mPAP>20 mmHg, PAWP≤ 15 mmHg, PVR>2 WU
单纯型毛细血管后性肺动脉高压	mPAP>20 mmHg, PAWP>15 mmHg, PVR≤ 2 WU
混合型毛细血管后性肺动脉高压	mPAP>20 mmHg, PAWP>15 mmHg, PVR>2 WU

注:mPAP:平均肺动脉压;PAWP:肺动脉楔压;PVR:肺血管阻力。  
1 mmHg =0.133 kPa。

02

同时，对毛细血管前性肺动脉高压的定义相应更改为：**mPAP > 20mmHg; PAWP≤15mmHg; PVR > 2WU;**



目前国内大多教授认为，肺动脉平均压处于20到25mmHg的患者应该密切随访，**若出现症状，需要根据危险分层来进行靶向药治疗。**

03



## 亮点二：新增随访患者危险分层

- 参考欧洲新指南的危险分层方法，对初诊及复诊危险分层进行区分：PAH 患者需要根据危险分层给予靶向药物联合治疗，在基线时应采用**三分层模型**进行危险分层，在随访中采用**四分层模型**进行危险分层。

动脉型肺动脉高压 (PAH) 基线危险分层	三分层	低危
		中危
		高危
PAH 患者随访	四分层	低危
		中低危
		中高危
		高危



## 亮点三：提及曲前列尼尔在CTEPH（慢性血栓栓塞性肺动脉高压）患者中的使用

### 曲前列尼尔在CTEPH患者中的使用

对于无法耐受利奥西呱或严重心功能不全的患者，可考虑使用**前列环素类似物（曲前列尼尔）**等靶向药进行治疗。

#### 7.4.4 药物治疗

CTEPH 患者肺组织病理检查显示除了阻塞性病变外，未阻塞部位可见类似 PAH 的肺小血管重构病理学改变。这部分患者可能会从 PAH 靶向药物中获益。利奥西呱是目前唯一有 CTEPH 适应证的靶向药物，可用于不能手术或术后持续或复发的 CTEPH 患者。其他靶向药物虽未获得 CTEPH 的适应证，但临床研究显示 PDE5i、内皮素受体拮抗剂和前列环素类似物能改善 CTEPH 患者运动耐量、心功能以及血液动力学，对于无法耐受利奥西呱或严重心功能不全的患者可考虑应用。





# 曲前列尼尔的用法用量

给药方法	起始用量	目标剂量
皮下注射 / 静脉给药	1.25 ng/(kg·min)	通常在 1 年内达到 25~60ng/(kg·min), 个体差异较大



# 谢谢关注！

thanks for your attention.

