

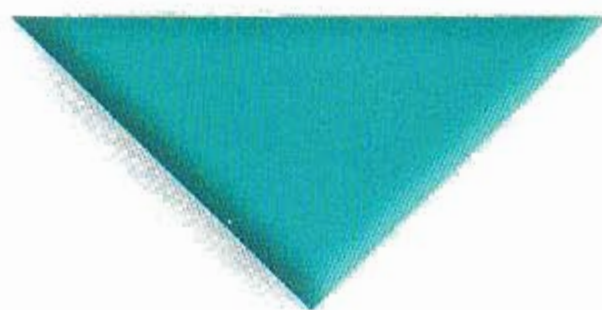
2015年
修订版

欧洲心脏病学学会（ESC）袖珍指南
**2015欧洲心脏病学学会
肺动脉高压诊断与治疗指南**



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

主审 胡大一
主译 刘 双

ESC Pocket Guidelines

**2015 ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and
Treatment of Pulmonary Hypertension**

For more information

 www.escardio.org/guidelines

guide.medlive.cn

欧洲心脏病学会 (ESC) 袖珍指南

2015 欧洲心脏病学会肺动脉高压诊断与治疗指南*

ESC Pocket Guidelines

2015 ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and Treatment
of Pulmonary Hypertension*

主审 胡大一

主译 刘 双 (首都医科大学附属北京安贞医院)

译者 李晓云 (首都医科大学附属北京安贞医院)

高 杨 (首都医科大学附属北京安贞医院)

The joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and of the European Respiratory Society (ERS)
Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC),
and the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT)

ESC 主席

Nazzareno Galie

Department of Experimental,
Diagnostic & Specialty Medicine-DIMES
University of Bologna
Via Massarenti 9
40138 Bologna, Italy
Tel: +39 051 349 858
Fax: +39 051 344 859
Email: nazzareno.galie@unibo.it

ERS 主席

Marc Humbert

Service de Pneumologie
Hôpital Bicêtre (AP-HP)
Université Paris-Sud
78 rue du Général Leclerc
94270 Le Kremlin-Bicêtre, France
Tel: +33 1 45 21 79 72
Fax: +33 1 45 21 79 71
Email: marc.humbert@aphp.fr

协作组成员: Jean-Luc Vachiery^a (Belgium), Simon Gibbs (UK), Irene Lang (Austria), Adam Torbicki (Poland), Gérald Simonneau^a (France), Andrew Peacock^a (UK), Anton Vonk Noordegraaf^a (The Netherlands), Maurice Beghetti^b (Switzerland), Ardeschir Ghofrani^c (Germany), Miguel Angel Gomez Sanchez (Spain), Georg Hansmann^b (Germany), Walter Klepetko^c (Austria), Patrizio Lancellotti (Belgium), Marco Matucci^d (Italy), Theresa McDonagh (UK), Luc A. Pierard (Belgium), Pedro T. Trindade (Switzerland), Maurizio Zompatori^e (Italy), Marius Hoepfer^c (Germany).

^aRepresenting the European Respiratory Society (ERS) - ^bRepresenting the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) - ^cRepresenting the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) - ^dRepresenting the European League Against Rheumatism (EULAR) - ^eRepresenting the European Society of Radiology (ESR).

ESC entities having participated in the development of this document:

ESC团体: Acute Cardiovascular Care Association (ACCA), European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation (EACPR), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

ESC委员会: Council for Cardiology Practice (CCP), Council on Cardiovascular Nursing and Allied Professions (CCNAP), Council on Cardiovascular Primary Care (CCPC).

ESC工作组: Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Grown-up Congenital Heart Disease, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function, Valvular Heart Disease.

ESC工作人员:

Veronica Dean, Myriam Lafay, Catherine Despres - Sophia Antipolis, France

* Adapted from the ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension (European Heart Journal, 2015 - doi: 10.1093/eurheartj/ehv317).

欧洲心脏病学学会 (ESC) 袖珍指南 2015 欧洲心脏病学学会肺动脉高压诊断与治疗指南

主 译：刘 双
 印 刷：北京佳信达欣艺术印刷有限公司
 责任编辑：高 瑾 责任印制：李 啸
 开 本：787mm×1092mm 1/32 印张：1.625
 字 数：47 千字
 版 次：2015 年 10 月第 1 版 2015 年 10 月第 1 次印刷
 定 价：8.30 元
 版权所有，违者必究



1. 缩写和首字母缩写的列表	4
2. 介绍	8
2.1 原则	8
2.2 更新	9
3. 定义和分类	10
3.1 定义	10
3.2 分类	12
4. 肺动脉高压的诊断	14
4.1 临床表现	14
4.2 辅助检查	15
4.3 诊断策略	21
5. 肺动脉高压 (第 1 类)	24
5.1 严重度评估	24
5.2 治疗	28
5.2.1 一般治疗、支持治疗、血管反应性	29
5.2.2 初始特定药物治疗	30
5.2.3 进一步的治疗策略	33
5.2.4 治疗流程	34
6. 特定肺动脉高压类型	38
6.1 儿童肺动脉高压	38
6.2 与成人先天性心脏病相关的肺动脉高压	38
6.3 结缔组织病相关的肺动脉高压	39
6.4 门静脉高压相关的肺动脉高压	40
6.5 人类免疫缺陷病毒感染相关的 PAH 的治疗建议	41
6.6 肺静脉闭塞病和肺毛细血管瘤样扩张	41
7. 左心疾病相关的肺动脉高压 (第 2 类)	42
8. 肺部疾病和 / 或缺氧相关的肺动脉高压 (第 3 类)	44
9. 慢性血栓栓塞性肺动脉高压 (第 4 类)	45
10. 肺动脉高压诊治中心的定义	49

1. 缩写和首字母缩写的列表

APAH = associated pulmonary arterial hypertension 相关的肺动脉高压
BAS = balloon atrial septostomy 球囊房间隔造孔术
BMP2 = bone morphogenetic protein receptor 2 骨形成蛋白 2
BNP = brain natriuretic peptide 脑钠肽
BPA = balloon pulmonary angioplasty 球囊肺血管成形术
CCB = calcium channel blocker 钙离子拮抗剂
CHD = congenital heart disease 先天性心脏病
CI = cardiac index 心脏指数
CMR = cardiac magnetic resonance 心脏磁共振
CO = cardiac output 心输出量
COPD = chronic obstructive pulmonary disease 慢性阻塞性肺疾病
Cpc-PH = combined post-capillary and pre-capillary PH 毛细血管后和毛细血管前并存的肺动脉高压
CPET = cardiopulmonary exercise testing 心肺运动试验
CPFE = combined pulmonary fibrosis and emphysema 肺纤维化合并肺气肿
CT = computed tomography 计算机断层显像
CTD = connective tissue disease 结缔组织病
CTEPH = chronic thromboembolic pulmonary Hypertension 慢性血栓栓塞性肺动脉高压
DLCO = diffusing capacity of the lung for carbon monoxide 一氧化碳弥散量
DPG = diastolic pressure gradient (diastolic PAP-mean PAWP) 舒张压力阶差 (舒张肺动脉压力-平均肺动脉楔压)
ECG = electrocardiogram 心电图
ECMO = extracorporeal membrane oxygenation 体外膜式氧合
EIF2AK4 = eukaryotic translation initiation factor 2 alpha kinase 4 真

核细胞转录起始因子 2 α 激酶 4

EMA = European Medicines Agency 欧洲药品局
ERA = endothelin receptor antagonist 内皮素受体拮抗剂
ERS = European Respiratory Society 欧洲呼吸学会
ESC = European Society of Cardiology 欧洲心脏病学会
FC = functional class 功能分级
HAART = highly active anti retroviral therapy 高效抗逆转录病毒治疗
HIV = human immunodeficiency virus 人类免疫缺陷病毒
HF-pEF = heart failure with preserved left ventricular ejection fraction 左室射血分数保留的心力衰竭
HPAH = heritable pulmonary arterial hypertension 遗传性肺动脉高压
HRCT = high resolution CT 高分辨率 CT
ICU = intensive care unit 重症监护病房
INR = international normalized ratio 国际标准化比值
IPAH = idiopathic pulmonary arterial hypertension 特发性肺动脉高压
Ipc-PH = isolated post capillary pulmonary hypertension 单纯的毛细血管后性肺动脉高压
i.v. = intravenous 静脉注射
LHD = left heart disease 左心疾病
LV = left ventricle/ventricular 左心室
LVEDP = left ventricular end diastolic pressure 左室末舒张压
NYHA = New York Heart Association 纽约心脏病协会
NO = nitric oxide 一氧化氮
NT-proBNP = N-terminal fragment of pro-brain natriuretic Peptide N-末端脑钠肽
PA = pulmonary artery 肺动脉
PaCO₂ = arterial carbon dioxide pressure 动脉二氧化碳分压
PaO₂ = arterial oxygen pressure 动脉氧分压
PAH = pulmonary arterial hypertension 肺动脉高压 (动脉性肺动

脉高压)

PAP = pulmonary arterial pressure 肺动脉压

PAPm = mean pulmonary arterial pressure 肺动脉平均压

PAPs = systolic pulmonary arterial pressure 肺动脉收缩压

PAWP = pulmonary artery wedge pressure 肺动脉楔压

PCH = pulmonary capillary haemangiomatosis 肺毛细血管瘤病

PDE-5i = phosphodiesterase type-5 inhibitor 磷酸二酯酶-5 抑制剂

PE = pulmonary embolism 肺栓塞

PEA = pulmonary endarterectomy 肺动脉内膜剥脱术

PFTs = pulmonary function tests 肺功能检查

PH = pulmonary hypertension 肺动脉高压

PoPH = porto-pulmonary hypertension 门脉高压相关性肺动脉高压

PPHN = persistent pulmonary hypertension of the Newborn 新生儿持续性肺动脉高压

PVOD = pulmonary veno-occlusive disease 肺静脉闭塞病

PVR = pulmonary vascular resistance 肺血管阻力

RA = right atrium 右心房

RAP = right atrial pressure 右心房压

RCT = randomized controlled trial 随机对照试验

RHC = right heart catheterization 右心导管

RV = right ventricle/ventricular 右心室

6MWD/6MWT = 6-minute walking distance/6-minute walking test 6-分钟步行距离/6-分钟步行试验

SCD = sickle cell disease 镰状细胞疾病

sGC = soluble guanylate cyclase 可溶性鸟苷酸环化酶

SSc = systemic sclerosis 系统性硬化

SvO₂ = mixed venous oxygen saturation 混合静脉血氧饱和度

SVR = systemic vascular resistance 体循环血管阻力

TAPSE = tricuspid annular plane systolic excursion 三尖瓣环收缩偏移

t.i.d. = three times a day 一天三次

TGF β = transforming growth factor β 转化生长因子 β

TPG = transpulmonary pressure gradient (mean PAP-mean PAWP) 跨肺压差(平均肺动脉压-平均肺动脉楔压)

TRV = tricuspid regurgitant velocity 三尖瓣反流速度

VE/VCO₂ = ventilatory equivalents for carbon dioxide 二氧化碳通气当量

V/Q = ventilation/perfusion 通气/灌注

WHO-FC = World Health Organization functional class 世界卫生组织功能分级

WU = Wood units 伍德单位

2. 介绍

2.1 原则

欧洲心脏病学会（ESC）和欧洲呼吸病学学会（ERS）根据表1和表2中列出的原则对涉及主要诊断和治疗的推荐意见和证据进行分级。

表1 推荐级别

推荐级别	定义	是否建议采用
I级	证据支持或公认一种治疗或措施是有利、有用、有效的	推荐采用
II级	对一种治疗或措施的有效性存在争议或存在相互矛盾的证据	
IIa级	有证据、观点支持有效性	应该考虑采用
IIb级	支持有效性的证据不足	可以考虑采用
III级	证据显示或公认一种治疗或措施是无效的，并且对一些个体可能有害	不推荐

表2 证据水平

A级	数据来自多项随机临床试验或Meta分析
B级	数据来自单项随机临床试验或大型非随机研究
C级	专家共识和/或小型研究、回顾性研究及注册研究的结果

2.2 更新

与之前2009版ESC和ERS肺动脉高压（PH）指南相比主要更新部分如下：

- 目录简化为三章总论，包括分类、基本概念和鉴别诊断，两章阐述动脉型肺动脉高压（PAH）、分别各一章阐述左心疾病相关性肺动脉高压（LHD）、肺疾病和/或缺氧导致的肺动脉高压、慢性血栓栓塞性肺动脉高压（CTEPH）、机制不明和/或多因素所致肺动脉高压。
- 采用毛细血管后肺动脉高压这一名词描述一个肺动脉高压亚组，并确立了诊断该亚组的血流动力学参数。肺血管阻力（PVR）被纳入定义PAH的血流动力学参数。
- 更新对成年和儿童PAH患者的临床分类。
- 报告对PAH病理学、病理生理学、遗传学、流行病学和危险因素的研究新进展。
- 采用独立章节阐述更新的诊断流程，新的筛查策略见在线附录。
- 强调肺动脉高压诊疗中心在管理PAH患者的诊断和治疗中发挥重要作用。
- 报告对PAH危险度评估、治疗方法和治疗目标的研究进展，包括联合用药和新近批准的两种新药。据此，治疗策略得到更新。
- 更新了左心疾病相关性肺动脉高压和肺疾病导致的肺动脉高压的章节。废除了“不成比例肺动脉高压”这一名词。
- 在CTEPH章节中介绍了新的诊断治疗流程，包括手术适应证和肺动脉球囊扩张术的适应证，以及一种新批准的治疗药物。
- 增加一简短章节阐述不明原因和多因素所致肺动脉高压。

3. 定义和分类

3.1 定义

肺动脉高压 (PH) 是指静息状态下通过右心导管 (RHC) 测得平均肺动脉压 (PAPm) $\geq 25\text{mmHg}$ 。现有数据显示正常平均肺动脉压 (14 ± 3) mmHg, 正常高限 20mmHg 左右。

PAPm 介于 21 至 24mmHg 的临床意义尚不清楚。当患者具有 PAH 发病的高危因素 (如患有结缔组织病或遗传性 PAH 患者的家庭成员) 且肺动脉压在此范围内时, 应密切随访。

因无可靠数据支持运动诱发 PAPm 或 PVR 变化具有判断预后的价值, 因此“运动诱发肺动脉高压”无法诊断, 临床上不应采用。

一项新近的回顾性研究提出运动诱发肺动脉高压的诊断标准, 采用 PAPm 和 PVR 数据来确立诊断, 但尚无前瞻性研究证实这一结论。

PAH 这一名词用来描述毛细血管前肺动脉高压的患者, 是指肺动脉楔压 (PAWP) $\leq 15\text{mmHg}$ 且 PVR > 3 伍德单位 (WU) 的血流动力学状态, 同时除外其他原因 (如肺疾病、CTEPH 或其他少见疾病) 所致的毛细血管前肺动脉高压。

采用 PAP、PAWP、心输出量 (CO)、舒张期压力阶差 (DPG) 和 PVR 的不同组合来定义 PH。其中 PH 的血液动力学定义见表 3, 相应的临床分类见表 4。

表 3 肺动脉高压的血流动力学定义

定义	特征 ^a	临床分型 ^b
PH	PAPm $\geq 25\text{mmHg}$	全部种类
毛细血管前 PH	PAPm $\geq 25\text{mmHg}$ PAWP $\leq 15\text{mmHg}$	1. PAH 3. 肺疾病所致 PH 4. CTEPH 5. 机制不明和 / 或多因素所致 PH
毛细血管后 PH	PAPm $\geq 25\text{mmHg}$ PAWP $> 15\text{mmHg}$	2. 左心疾病相关性 PH 5. 机制不明和 / 或多因素所致 PH
单独的毛细血管后 PH (Ipc-PH)	DPG $< 7\text{mmHg}$ 和 / 或 PVR $\leq 3\text{WU}^c$	
同时存在毛细血管前和毛细血管后 PH (Cpc-PH)	DPG $\geq 7\text{mmHg}$ 和 / 或 PVR $> 3\text{WU}^c$	

CO = 心输出量; DPG = 舒张期压力阶差 (舒张期 PAP - 平均 PAWP); PAPm = 平均肺动脉压; PAWP = 肺动脉楔压; PH = 肺动脉高压; PVR = 肺血管阻力; WU = 伍德单位

^a 所有数值在静息状态下测量; 另见第 7 部分

^b 与表 4 一致

^c 伍德单位等同于 $\text{dynes} \cdot \text{s} \cdot \text{cm}^{-5}$

3.2 分类

PH 的临床分类 (表 4), 根据相似的临床表现、病理、血液动力学特点和治疗策略将其分为五类。

表 4 肺动脉高压临床分类
1. 动脉型肺动脉高压
1.1 特发性
1.2 遗传性
1.2.1 BMPR2 突变
1.2.2 其他突变
1.3 药物和毒素诱发
1.4 相关因素所致
1.4.1 结缔组织病
1.4.2 人类免疫缺陷病毒 (HIV) 感染
1.4.3 门静脉高压
1.4.4 先天性心脏病 (表 5)
1.4.5 血吸虫病
1'. 肺静脉闭塞病和 / 或肺毛细血管瘤病
1'.1 特发性
1'.2 遗传性
1'.2.1 EIF2AK4 突变
1'.2.2 其他突变
1'.3 药物、毒素和辐射所致
1'.4 相关因素所致
1'.4.1 结缔组织病
1'.4.2 HIV 感染
1'', 新生儿持续性肺动脉高压
2. 左心疾病相关性肺动脉高压
2.1 左室收缩功能障碍
2.2 左室舒张功能障碍
2.3 心脏瓣膜疾病
2.4 先天性 / 获得性左室流入道 / 流出道阻塞和先天性心肌病
2.5 先天性 / 获得性肺静脉狭窄

表 4 肺动脉高压临床分类 (续表)

3. 肺疾病和 / 或缺氧导致的肺动脉高压

- 3.1 慢性阻塞性肺疾病
- 3.2 间质性肺疾病
- 3.3 其他兼有限制性和阻塞性通气功能障碍的肺疾病
- 3.4 睡眠呼吸障碍
- 3.5 肺泡低通气综合征
- 3.6 慢性高原病
- 3.7 肺发育不良性疾病 (见在线表 III)^a

4. 慢性血栓栓塞性肺动脉高压

- 4.1 慢性血栓栓塞性肺动脉高压
- 4.2 其他肺动脉阻塞性疾病
- 4.2.1 血管肉瘤
- 4.2.2 其他血管内肿瘤
- 4.2.3 动脉炎
- 4.2.4 先天性肺动脉狭窄
- 4.2.5 寄生虫病 (包虫病)

5. 机制不明和 / 或多因素所致肺动脉高压

- 5.1 血液系统疾病: 慢性溶血性贫血、骨髓增生性疾病、脾切除
- 5.2 全身性疾病: 结节病、肺朗格汉斯组织细胞增多症、淋巴管肌瘤病
- 5.3 代谢性疾病: 糖原贮积病、高雪氏病、甲状腺疾病
- 5.4 其他: 肺肿瘤栓塞性微血管病、纤维性纵隔炎、慢性肾衰竭 (接受 / 不接受透析)、局限性肺动脉高压

BMPR2 = 2 型骨形成蛋白受体; EIF2AK4 = 真核生物转录起始因子 2T 酶 4

^a 网络附录见 www.escardio.org/guidelines

先天性心脏病相关的 PAH 临床分类见表 5。

表 5 先天性心脏病相关的肺动脉高压临床分类

1. 艾森曼格综合征

包括所有因心脏内外大缺损所致的体-肺分流，随时间进展至 PVR 明显升高和分流方向逆转（肺-体）或双向分流，通常表现为发绀、继发性红细胞增多症，和多器官受累

2. 体-肺分流相关性肺动脉高压

- 可纠正^a
- 不可纠正

包括小到大的缺损：PVR 轻到中度升高，仍然存在明显的体-肺分流，静息状态下无发绀

3. 肺动脉高压合并小 / 并存缺损^b

小的心脏缺损造成 PVR 升高（通常指超声心动图估测的室间隔缺损有效直径 < 1cm，房间隔缺损有效直径 < 2cm），缺损的形成不是因 PVR 的升高造成的；临床图像与特发性 PAH 非常相似。封闭缺损是禁忌。

4. 心脏外科矫正手术后的肺动脉高压

先天性心脏病已完全矫正，但术后 PAH 依旧存在或术后数月、数年或 PAH 复发，同时排除术后残余分流。

PAH = 动脉型肺动脉高压；PVR = 肺血管阻力

^a 外科或经皮穿刺的手术

^b 数值仅适用于成人患者，当然单一用直径来估测缺损的血液动力学变化不充分，还应考虑压力阶差、分流量和方向，同时应考虑肺-体分流率（网上表 II，可见 www.esccardio.org/guidelines）

4. 肺动脉高压的诊断

4.1 临床表现

诊断 PH 临床疑诊时需结合症状、体格检查和全面复习辅助检查的结果，确定符合血液动力学诊断标准，明确病因并从功能及血液动力学状态上评价严重程度。因此，需要心脏科、影像科、呼吸科专家组成的团队共同协作。

PH 的症状 呈非特异性，包括气短、乏力、虚弱、心绞痛、干咳和晕厥。仅重症病例才在休息时表现上述症状。PH 的症状因基础病因不同而不同，也与并发症相关。

PH 的阳性体征 包括左侧胸骨旁抬举样搏动、肺动脉瓣区第二音亢进、右心室区闻及第三心音、三尖瓣听诊区收缩期反流性杂音及肺动脉瓣听诊区舒张期反流性杂音；颈静脉压力增高、肝大、腹水、外周水肿，晚期患者四肢末梢发凉（循环差）。临床检查可通过潜在的肺动脉高压病因而修正（阳性体征因造成 PH 的病因不同而不同）。

4.2 辅助检查

当患者疑诊 PH 时，为全面评价病情需进行的辅助检查如下，见表 6。这些辅助检查项目摘自诊断流程（图 1）。

表 6 用于 PH 患者诊断的辅助检查项目^a

心电图
胸部影像学
超声心动图
肺功能检查和动脉血气分析
肺通气 / 灌注显像
高分辨 CT、增强 CT
心脏 MRI
血液检查和免疫学检查
腹部超声
右心导管检查和急性肺血管扩张试验
肺动脉造影术

^a 这些辅助检查项目选自诊断流程

心电图 (ECG)：可提供 PH 的证据，显示右房增大或右室肥厚，但心电图正常不能除外 PH 的诊断。

胸部 X 线：许多 PH 患者在诊断时的胸部 X 线检查异常。主要表现为中央肺动脉扩张和远端血管“截断”（减少）征。

经胸超声心动图：在 PH 的诊断中至关重要，可反映 PH 对心脏造成的影响并通过连续波多普勒测量估算 PAP。

ESC 指南建议依据静息时三尖瓣反流速率（TRV）和其他支持肺动脉高压的超声心动图表现将诊断 PH 的可能性分为高度、中度和低度，见表 7A。其他支持肺动脉高压的超声心动图表现见表 7B。

临床实践中，需依据超声心动图结果决定患者是否需心导管检查。

表 7A 具有 PH 可疑症状的患者超声心动图发现 PH 的可能性		
三尖瓣反流速率 (m/s)	是否存在其他支持 PH 的超声表现 ^a	超声心动图发现 PH 的可能性
≤ 2.8 或测不出	否	低
≤ 2.8 或测不出	是	中
2.9 ~ 3.4	否	
2.9 ~ 3.4	是	
> 3.4	不需要	高

PH = 肺动脉高压

^a 见表 7B

表 7B 除外三尖瓣反流速率（表 7A），其他用于评估肺动脉高压的超声心动图表现

A：心室 ^a	B：肺动脉压 ^a	C：下腔静脉和右心房 ^a
右心室 / 左心室内径比 > 1.0	多普勒右心室流出加速时间 < 105ms 和 / 或收缩中期喀喇音	下腔静脉直径 > 21mm 吸气时塌陷（深吸气时塌陷率 < 50% 或平静吸气时塌陷率 < 20%）
室间隔展平（收缩期和 / 或舒张期左心室偏心指数 > 1.1）	舒张早期肺动脉反流速率 > 2.2m/s	右房面积（收缩末期 > 18cm ² ）
	肺动脉直径 > 25mm	

^a 上述至少有来自两组不同（A/B/C）的超声心动图表现才能用以评估肺动脉高压诊断的可能性

对有症状的超声心动图疑诊的 PH 患者进一步辅助检查推荐见表 8。

表 8 对症状符合 PH、超声心动图提示肺动脉高压，且有或无肺动脉高压危险因素或 CTEPH 患者的诊断方法推荐			
超声心动图发现 PH 的可能性	无 PAH 或 CTEPH ^a 的危险因素或相关情况	推荐级别	证据水平
低	应该考虑其他诊断	II a	C
中	其他诊断，超声心动图随访	II a	C
	考虑进一步检查 PH	II b	
高	推荐进一步检查 PH（包括 RHC ^d ）	I	C
超声心动图发现 PH 的可能性	伴有 PAH 或 CTEPH ^a 的危险因素或相关情况	推荐级别	证据水平
低	考虑超声心动图随访	II a	C
中	考虑进一步评估 PH 包括 RHC ^c	II a	B
高	推荐进一步检查 PH ^d 包括 RHC ^c	I	C

CTEPH = 慢性血栓栓塞性肺动脉高压；PAH =（动脉型）肺动脉高压；PH = 肺动脉高压；RHC = 右心导管

^a 这些推荐意见不适用于弥漫性肺实质病或左心疾病的患者。^d 适用于存在 2、3、5 类 PH 高危因素的患者。若危险因素或相关情况高度支持 PAH 或 CTEPH 的可能时，检查策略或许不同，见诊断流程

肺功能检查和动脉血气分析：可识别潜在的气道或肺实质疾病。

肺通气 / 灌注扫描：怀疑 CTEPH 是导致肺动脉高压的原因时应该检查。

胸部高分辨率 CT 和增强 CT：分别用于识别肺部疾病和 CTEPH 的患者。

心脏核磁成像：准确评估右心室内径、形态和功能。

血液化验、免疫学检查和腹部 B 超：不是用来诊断 PH，而是用来鉴别一些类型的 PH 的病因和可能造成的终末器官损伤。

右心导管检查（RHC）：确诊 PAH 和 CTEPH，评估血液动力学损害的严重程度，并且对部分患者可以行肺循环的急性血管扩张试验。RHC 的推荐意见见表 9。急性血管扩张试验的推荐意见见表 10。

表 9 肺动脉高压右心导管检查的推荐意见		
推荐意见	推荐级别	证据水平
RHC 推荐用于确诊动脉型肺动脉高压（第 1 类）和制定治疗方案	I	C
推荐肺动脉高压患者到肺动脉高压诊疗中心（表 34）接受 RHC 检查，因具备专业技术，避免严重并发症	I	B
RHC 可用于评估动脉型肺动脉高压（第 1 类）药物治疗效果（表 12）	II a	C
RHC 适用于评估先天性心脏分流患者是否应做矫正手术（表 23）	I	C
RHC 适用于左心疾病相关性肺动脉高压（第 2 类）或肺疾病所致肺动脉高压（第 3 类）患者是否考虑器官移植	I	C
当测量 PAWP 不可靠时，应行左心导管检查测量 LVEDP	II a	C
RHC 适用于鉴别可疑左心疾病相关性肺动脉高压或肺疾病所致肺动脉高压，辅助治疗决策	II b	C
RHC 适用于确诊 CTEPH（第 4 类），辅助治疗决策	I	C

CTEPH = 慢性血栓栓塞性肺动脉高压；LVEDP = 左心室舒张末压力；PAWP = 肺毛细血管楔压；PH = 肺动脉高压；RHC = 右心导管

表 10 急性血管扩张试验推荐意见		
推荐意见	推荐级别	证据水平
仅应在肺动脉高压治疗中心开展急性血管扩张试验	I	C
急性血管扩张试验适用于 IPAH、HPAH 和药物相关 PAH。发现可以用高剂量钙通道阻滞剂治疗的患者	I	C
急性血管扩张试验阳性是指 mPAP 下降 $\geq 10\text{mmHg}$ ，下降绝对值达到 $\text{mPAP} \leq 40\text{mmHg}$ 且心输出量增加或无变化	I	C
推荐可以用于一氧化氮血管扩张试验	I	C
静脉用依前列醇可作为血管扩张试验的选择用药	I	C
腺苷可作为血管扩张试验的替代用药	II a	C
吸入依洛前列素可作为血管扩张试验的替代用药	II b	C
不推荐用口服或静脉钙通道阻滞剂作为血管扩张剂	III	C
对于那些可以安全地使用高剂量钙通道阻滞剂治疗的肺动脉高压患者，除了 IPAH、HPAH 和毒物药物使用相关的肺动脉高压以外，不推荐检查血管扩张试验，并且不推荐其他类型 PAH（第 2、3、4 和 5 类）患者行急性肺血管扩张试验	III	C

HPAH = 遗传性肺动脉高压；IPAH = 特发性肺动脉高压；PAP = 肺动脉压；PAH = 动脉型肺动脉高压

4.3 诊断策略

诊断流程见图 1 和对诊断的推荐意见见表 II。

- 当疑诊 PH 和超声心动图表现符合 PH（根据表 7、8 中 PH 诊断的可能性高低）时应开始诊断流程。
- 当中度或高度疑诊 PH 时，应结合病史、症状、体征、心电图、胸片、肺功能检查和胸部高分辨率 CT 结果识别第 2 类肺动脉高压-左心疾病相关性肺动脉高压或第 3 类肺疾病所致肺动脉高压。
- 当证实存在左心疾病或肺疾病，合理治疗上述疾病。存在严重 PH 和 / 或右心室功能障碍的患者应被转诊至肺动脉高压诊疗中心，进一步探寻导致肺动脉高压的病因。
- 当 PH 可能性小时，无需进一步检查，应考虑可能造成症状的其他疾病，随诊。
- 当除外左心疾病和肺疾病后，应行肺通气 / 灌注扫描鉴别 CTEPH 和 PAH。同时患者应被转诊至肺动脉高压诊疗中心。
- 若肺通气 / 灌注扫描见多段灌注缺损，应疑诊第 4 型——CTEPH。最终诊断 CTEPH（并且评估准确的 PEA 肺栓塞面积）需要行肺动脉 CTA、RHC 和选择性肺动脉造影。
- 若肺通气 / 灌注扫描结果正常或仅亚段斑片状灌注缺损，且患者具有发展成 PAH 的高危因素或相关情况如家族史、结缔组织病、冠心病、HIV 感染、门静脉高压或服用可能引起 PAH 的药物毒物时，应考虑 PAH。
- 表 8 是根据 PH 的可能性高低给出的进一步检查推荐意见，包括右心导管检查。其他特殊诊断试验，包括血液检查、生化检查、免疫检查、血清学检查、超声和遗传学检查将协助确立最终诊断。

图1 肺动脉高压诊断流程

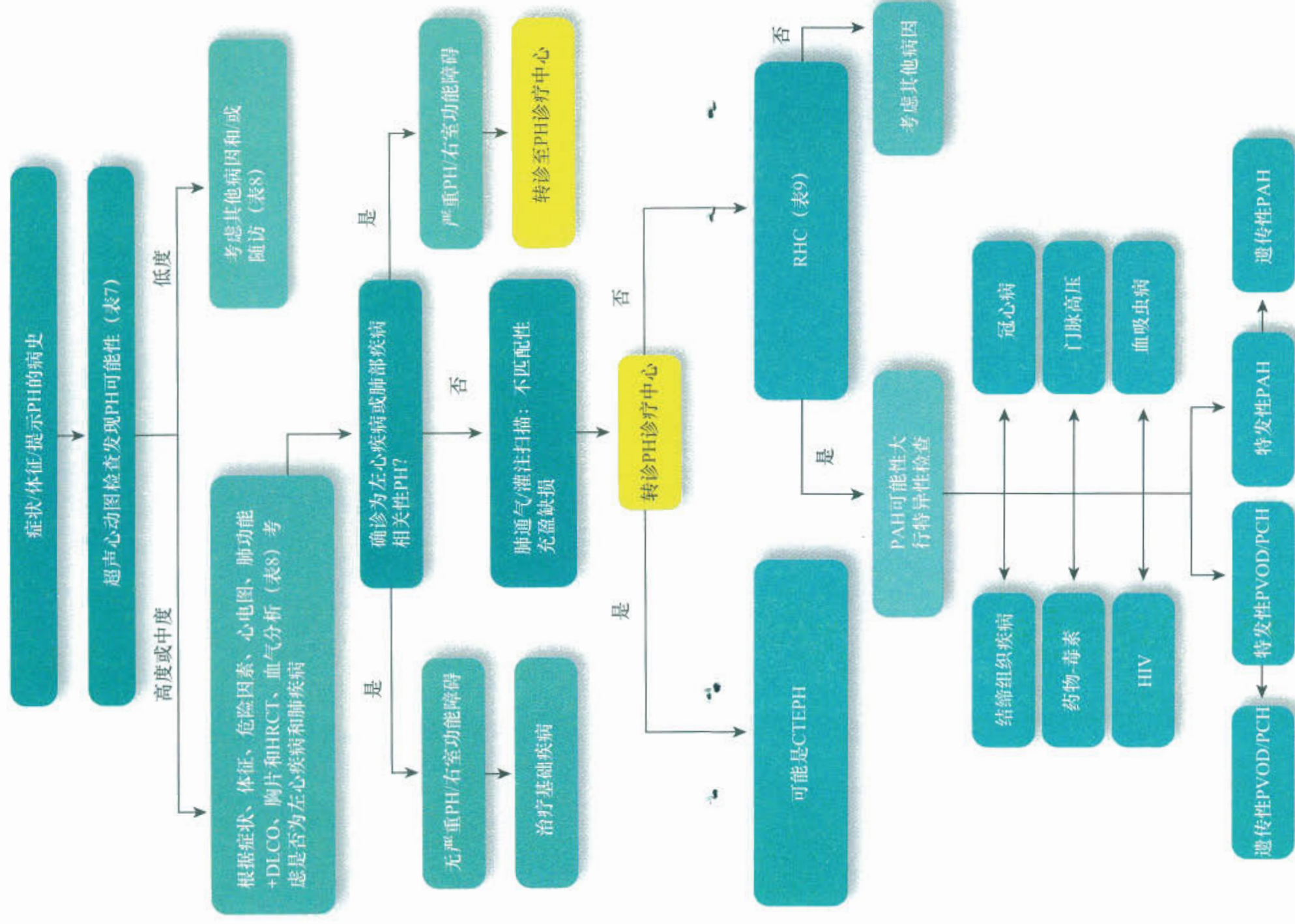


表 11 诊断策略推荐意见

推荐意见	推荐级别	证据水平
疑诊 PH 时超声心动图是首选的无创性检查	I	C
肺通气 / 灌注扫描或肺灌注扫描推荐用于不能解释的 PH 除外 CTEPH	I	C
肺动脉 CTA 可诊断 CTEPH	I	C
常规生化、血液、免疫、HIV 检测和甲状腺功能检测推荐用于所有 PAH 患者来明确相关因素	I	C
腹部超声推荐用于筛查门静脉高压	I	C
肺功能检查伴有 DLCO 是 PH 患者的初始评估项目	I	C
所有 PH 患者应行高分辨率 CT 检查	II a	C
CTEPH 患者应考虑做肺动脉造影	II a	C
PAH 患者不推荐行开胸或胸腔镜肺活检	III	C

CT: 计算机断层显像; CTEPH: 慢性血栓栓塞性肺动脉高压; DLCO: 一氧化碳弥散能力; PAH: 动脉型肺动脉高压; PH: 肺动脉高压

5. 肺动脉高压（第 1 类）

5.1 严重度评估

强烈推荐在肺动脉高压治疗中心常规评估 PAH 患者（表 12）无任何单一指标可提供全面的诊断和预后信息，故需全面评估（表 13）。

表 12 肺动脉高压患者建议评估项目和随访时间

	基线	每 3 ~ 6 个月 ^a	每 6 ~ 12 个月 ^a	改变治疗方案后 3 ~ 6 个月 ^a	临床恶化的病例
医学评估和功能分级	+	+	+	+	+
心电图	+	+	+	+	+
6MWD/Borg 评分	+	+	+	+	+
心肺运动试验	+		+		+
超声心动图	+		+	+	+
基础实验室检查 ^b	+	+	+	+	+
其他实验室检查 ^c	+		+		+
血气分析 ^d	+		+	+	+
RHC	+		+	+	+

^a 间隔时间因患者需要而调整

^b 基础实验室检查项目包括全血细胞计数、INR（若患者服用维生素 K 拮抗剂）、血浆肌酐、钠、钾、谷草转氨酶 / 谷丙转氨酶（若患者服用内皮素受体拮抗剂）、胆红素和 BNP/NT-proBNP。

^c 其他实验室检查项目包括基础实验室检查项目加 TSH、肌钙蛋白、尿酸、铁相关（血清铁、铁蛋白、可溶性转铁蛋白受体）并根据患者需要增加其他项目。

^d 从动脉或动脉型毛细血管取血；在病情稳定的患者或无法进行血气分析情况下以指端氧饱和度代替。

在每次随访时最重要的问题是：(i) 自上次评估过后是否有任何证据提示临床情况恶化？(ii) 如果是，临床情况的恶化是因 PH 进展还是其他并发症造成？(iii) 右心室功能是否稳定正常？和 (iv) 现在的状况是否提示长期预后良好，如患者是否符合低危标准？（表 13）

基于全面评估，将患者按恶化死亡风险分为“低危”、“中危”或“高危”（表 13）。有一些其他因素影响疾病表现和预后，这些因素不会随 PH 的治疗而变化，如年龄、性别、基础疾病和并发症。

表 13 肺动脉高压的危险评估

预后评估 ^a （估计的 1 年死亡率）	低危 < 5%	中危 5 ~ 10%	高危 > 10%
右心衰竭的临床表现	无	无	有
症状进展	无	慢	快
晕厥	无	偶发晕厥 ^b	反复晕厥 ^c
WHO 功能分级	I、II	III	IV
6MWD	> 440m	165 ~ 440m	< 165m
心肺运动试验	最高氧耗 > 15ml/min/kg (> 65% 预计值) VE/VCO ₂ slope < 36	最高氧耗 11 ~ 15ml/min/kg (35% ~ 65% 预计值) VE/VCO ₂ slope 36 ~ 44.9	最高氧耗 < 11ml/min/kg (< 35% 预计值) VE/VCO ₂ slope ≥ 45
血浆 NT-proBNP 水平	BNP < 50ng/L NT-proBNP < 300ng/ml	BNP 50 ~ 300ng/L NT-proBNP 300 ~ 1400ng/L	BNP > 300ng/L NT-proBNP > 1400ng/L
影像学（超声心动图、心脏核磁）	右心房面积 < 18cm ² 无心包积液	右心房面积 18 ~ 26cm ² 无或少量心包积液	右心房面积 > 26cm ² 心包积液
血流动力学	RAP < 8mmHg CI ≥ 2.5L/min/m ² SvO ₂ > 65%	RAP 8 ~ 14mmHg CI 2.0 ~ 2.4L/min/m ² 混合静脉血氧饱和度 60% ~ 65%	RAP > 14mmHg CI < 2.0L/min/m ² 混合静脉血氧饱和度 < 60%

^a 大部分截值依据专家观点，但经过验证，应用到不同个体时仍需谨慎。

大部分上述截值适用于 IPAH，不一定适用于其他类型 PAH。此外，在风险的评估上应该考虑到使用被认可的治疗和它们对变异的影响。

^b 快速或猛烈运动时偶发晕厥，或稳定期患者偶发直立性晕厥。

^c 轻微或日常活动时反复发作晕厥。

PAH 患者的治疗目标是达到“低危”状态（表 13 和表 14）。表 13 中的所示各项不是一成不变的，例如，他们可能在不同危险分类中变动。全面评估结果指导治疗决策。

表 14 肺动脉高压评估和治疗反应推荐		
推荐意见	推荐级别	证据水平
推荐应用临床数据、运动试验、生化标记物、超声心动图和血流动力学指标综合评估 PAH 患者的疾病严重程度（表 12 和 13）	I	C
推荐对稳定期患者每 3 ~ 6 个月进行规律随访和评估（表 12）	I	C
达到或保持低危状态（表 13）是 PAH 患者达到充分治疗效果的评价指标	I	C
达到或保持中危状态（表 13）表明对 PAH 患者治疗尚不充分	II a	C

5.2 治疗

PAH 患者的治疗不能仅仅局限于单纯的药物治疗，而应是一套完整的治疗策略，包括患者起始治疗对病情严重程度的评估、对治疗的反应。最新的对 PAH 的治疗策略包括以下 3 个方面：

- 1. 第一步包括一般治疗（表 15）、支持治疗（表 16）、所涉及专家中心，和急性血管反应性试验（表 10）以判定能够长期使用 CCB 治疗（表 17）。
- 2. 第二步包括对有血管反应性的患者使用高剂量 CCB 进行起始治疗，或无血管反应性 PAH 患者的药物治疗（基于患者预后风险（表 13）、单药或联合药物的推荐级别及证据水平（表 18、19、20）。

3. 第三步包括进一步的治疗策略，在治疗反应不足方面（表 14），包括已批准药物的联合使用（表 20），重症监护管理，房间隔气囊造口术，肺移植（表 21）。

5.2.1 一般治疗、支持治疗、血管反应性

表 15 对一般治疗的建议		
推荐	推荐级别	证据水平
PAH 患者避免怀孕	I	C
PAH 患者接受疫苗注射以防流感和肺炎球菌感染	I	C
应该对 PAH 患者进行社会心理学关怀	I	C
身体条件允许的 PAH 患者应在监护下行运动康复治疗	II a	B
WHO 功能分级为 III、IV 级以及动脉血氧持续低于 8kPa（60mmHg）的 PAH 患者，在乘坐飞机时应注意吸氧	II a	C
对于择期手术的患者，如可能应避免全身麻醉而采用硬膜外麻醉	II a	C
不推荐 PAH 患者进行过度体力活动，避免患者症状加重	III	C

PAH = 肺动脉高压；WHO = 世界卫生组织

表 16 支持治疗的建议		
推荐	推荐级别	证据水平
对于有右心衰竭和体液潴留的 PAH 患者，应给予利尿剂治疗	I	C
动脉血氧分压持续低于 8kPa（60mmHg）的 PAH 患者，应给予长期持续性氧疗	I	C

表 16 支持治疗的建议 (续表)

推荐	推荐级别	证据水平
对于特发性肺动脉高压、可遗传性肺动脉高压及食欲抑制剂相关性肺动脉高压的患者, 应给予口服抗凝剂治疗	II b	C
可考虑对 PAH 患者给予纠正贫血和 / 或铁剂贮备的治疗	II b	C
不推荐 PAH 患者使用血管紧张素转换酶抑制剂 (ACEI)、血管紧张素受体拮抗剂、β 受体阻滞剂、伊伐布雷定等药物, 除非需治疗相关并发症 (例如高血压、冠心病、左心衰竭)	III	C

5.2.2 初始特定药物治疗

表 17 钙通道阻滞剂治疗急性血管反应性试验阳性 PAH 患者的治疗推荐

推荐	推荐级别	证据水平
对肺急性血管反应性试验阳性 IPAH、HPAH 及 DPAH 患者, 推荐高剂量 CCBs 治疗	I	C
对肺血管反应性试验阳性 IPAH、HPAH 及 DPAH 患者, 高剂量 CCB 治疗 3 ~ 4 个月后, 应严密随访并完全重新评估治疗效果 (包括右心导管术)	I	C
WHO 功能分级为 I、II 级 IPAH、HPAH 及 DPAH 患者治疗后出现明显的血液动力学改善 (接近正常), 推荐继续持续的高剂量 CCB 治疗	I	C
WHO 功能分级为 III、IV 级 PAH 患者在经过高剂量 CCB 治疗后未出现明显的血液动力学改善 (接近正常), 推荐开始特定 PAH 药物治疗	I	C
高剂量 CCBs 治疗不适用于未进行血管反应性试验或试验结果阴性的患者。有其他应用指征 (例如雷诺现象) 的患者除外	III	C

CCB = 钙通道阻滞剂, IPAH = 特发性肺动脉高压, HPAH = 可遗传性肺动脉高压, DPAH = 药物导致肺动脉高压

表 18 对不同 WHO 功能分级的 PAH 患者 (第 I 类) 使用单药治疗推荐。根据药物类别、顺序、字母表顺序排列

			推荐级别和证据水平					
			WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV	
钙通道阻滞剂			I	C ^c	I	C ^c	-	-
内皮素受体拮抗剂	安贝生坦		I	A	I	A	II b	C
	波生坦		I	A	I	A	II b	C
	马西替坦 ^d		I	B	I	B	II b	C
5 型磷酸二酯酶抑制剂	西地那非		I	A	I	A	II b	C
	他达拉非		I	B	I	B	II b	C
	伐地那非 [*]		II b	B	II b	B	II b	C
鸟苷酸环化酶激动剂	利奥西呱		I	B	I	B	II b	C
前列腺素类	依前列醇	静脉 ^d	-	-	I	A	I	A
	伊洛前列素	吸入	-	-	I	B	II b	C
		静脉 [*]	-	-	II a	C	II b	C
	曲前列素	皮下注射	-	-	I	B	II b	C
		吸入 [*]	-	-	I	B	II b	C
		静脉 ^e	-	-	II a	C	II b	C
		口服 [*]	-	-	II b	B	-	-
	贝前列素 [*]				II b	B	-	-
IP-受体激动剂	Selexipag (口服) [*]		I	B	I	B	-	-

^a 只用于肺血管反应性试验阳性 PAH 患者; 级别 I 适用于 IPAH、DPAH 及 DPAH 患者; 级别 II 适用于 APAH 患者。

^b 随机对照临床试验的主要终点是临床加重的时间间隔或药物能显著降低全因死亡率。

^c 用于不能耐受皮下注射的患者。

^d 药物在指南发表时没有被欧洲药品管理局批准

表 19 对不同 WHO 功能分级的 PAH 患者（第 1 类）初始联合用药推荐。根据药物类别、顺序、字母表顺序排列

措施 / 治疗方案	推荐级别和证据水平					
	WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV	
安贝生坦+他达那非 ^c	I	B	I	B	II b	C
其他内皮素受体拮抗剂+ 5 型磷酸二酯酶抑制剂	II a	C	II a	C	II b	C
波生坦+西地那非+静脉用依前列醇	-	-	II a	C	II a	C
波生坦+静脉用依前列醇	-	-	II a	C	II a	C
其他内皮素受体拮抗剂+ 5 型磷酸二酯酶抑制剂+皮下用曲前列素	-	-	II b	C	II b	C
其他内皮素受体拮抗剂或 5 型磷酸二酯酶抑制剂+其他静脉用前列环素类药物	-	-	II b	C	II b	C

^c 随机对照临床试验的主要终点是临床加重的时间间隔或药物能显著降低全因死亡率

表 20 对不同 WHO 功能分级的 PAH 患者（第 1 类）使用序贯联合用药推荐。根据药物类别、顺序、字母表顺序排列

措施 / 治疗方案	推荐级别和证据水平					
	WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV	
西地那非加入马西替坦 ^c	I	B	I	B	II a	C
波生坦加入利奥西呱	I	B	I	B	II a	C
内皮素受体拮抗剂和 / 或 5 型磷酸二酯酶抑制剂 ^c 加入 selexipag ^d	I	B	I	B	II a	C
依前列醇加入西地那非	-	-	I	B	II a	B
西地那非或波生坦加入曲前列素（吸入）	II a	B	II a	B	II a	C

表 20 对不同 WHO 功能分级的 PAH 患者（第 1 类）使用序贯联合用药推荐。根据药物类别、顺序、字母表顺序排列（续表）

措施 / 治疗方案	推荐级别和证据水平					
	WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV	
波生坦加入伊洛前列素（吸入）	II b	B	II b	B	II b	C
波生坦加入他达那非	II a	C	II a	C	II a	C
西地那非加入安贝生坦	II b	C	II b	C	II b	C
依前列醇加入波生坦	-	-	II b	C	II b	C
西地那非加入波生坦	II b	C	II b	C	II b	C
波生坦加入西地那非	II b	C	II b	C	II b	C
其他双重联合用药	II b	C	II b	C	II b	C
其他三联用药	II b	C	II b	C	II b	C
西地那非或其他 5 型磷酸二酯酶抑制剂加入利奥西呱	III	B	III	B	III	B

^c 随机对照临床试验的主要终点是临床加重的时间间隔或药物能显著降低全因死亡率

^d 药物在指南发表时没有被欧洲药品管理局批准

5.2.3 进一步的治疗策略

表 21 对不同 WHO 功能分级的 PAH 患者（第 1 类）ICU 管理效率，房间隔气囊造口术及肺移植推荐

措施 / 治疗方案	推荐级别和证据水平					
	WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV	
肺动脉高压患者因或不因并发症导致的心率快（> 110 次/分），低血压（收缩压 < 90mmHg），少尿及乳酸水平升高，推荐进入 ICU 住院治疗	-	-	-	-	I	C
低血压患者推荐应用强心治疗支持	-	-	I	C	I	C

表 21 对不同 WHO 功能分级的 PAH 患者（第 1 类）ICU 管理效率，房间隔气囊造口术及肺移植推荐（续表）

措施 / 治疗方案	推荐级别和证据水平					
	WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV	
最大量药物治疗未能取得显著临床疗效的患者推荐进行肺移植	-	-	I	C	I	C
最大量药物治疗失败的患者可考虑行球囊房间隔造口术	-	-	IIb	C	IIb	C

5.2.4 治疗流程

图 2 是 PAH 患者的治疗流程图。PAH 治疗不同级别和证据水平的推荐列在表 18（单药治疗）、表 19（初始联合用药）、表 20（序贯联合用药）、表 21（重症监护治疗和干预）中。PAH 治疗流程的推荐并不适用于其他临床分类的患者，特别是肺动脉高压伴第 2 类左心疾病，第 3 类肺部疾病的患者。此外，随机对照临床试验评估的各种治疗主要局限于 IPAH、HPAH、DPAH 以及结缔组织病或充血性心衰相关的 PAH 患者。

治疗流程图的解释

当患者在专家中心确诊和治疗 PAH 后，如需要，推荐进行初始一般治疗和支持治疗（表 15、16）。

IPAH、HPAH 及 DPAH 患者应当行急性肺血管反应性试验。试验阳性患者推荐高剂量（逐步加量）CCB 治疗。治疗 3～4 个月后，应严密随访并完全重新评估治疗效果（表 17）；高剂量 CCB 治疗后未出现明显临床反应的患者，推荐肺血管反应性试验阴性 PAH 患者的药物治疗方案。

急性肺血管反应性试验阴性的低危和中危（表 13）PAH 患者，可开始单药初始治疗（表 18）或联合口服用药治疗（表 19）。

如果选择初始单药治疗，因为缺乏不同药物间对比的数据，没有循证医学证据推荐任何一种一线药物。药物的选择应当受到多种因素的影响，包括使用状况，标记，用药途径，副作用谱，与基础用药的潜在相互影响，患者喜好，并发症，医生经验及经济情况等因素。

基于初始联合使用安贝生坦和他达那非被证实在延缓临床治疗失败方面，优于单药使用安贝生坦或他达那非，此初始联合安贝生坦和他达那非方案有较高的推荐级别（表 19）。

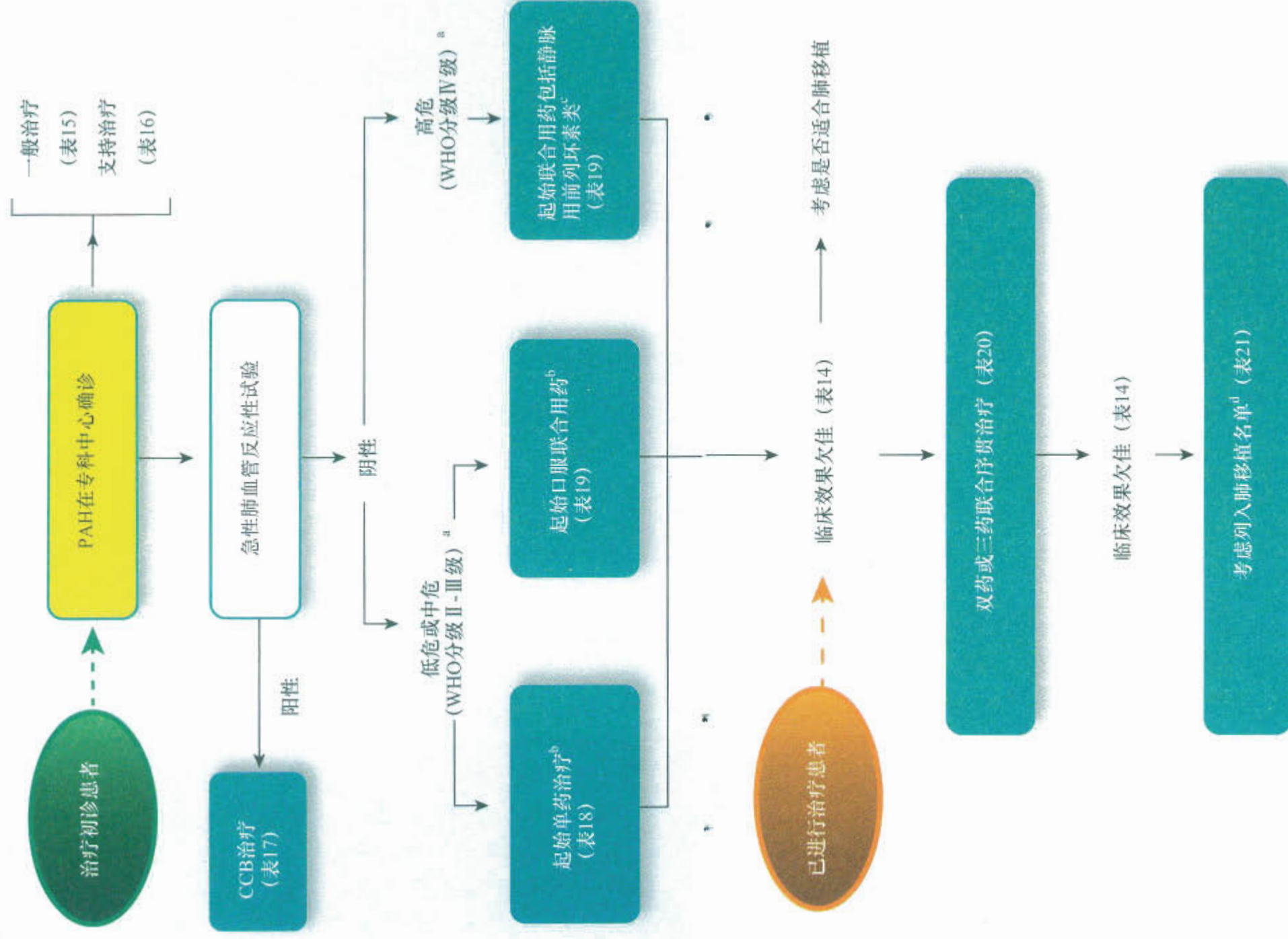
在肺血管反应性试验阴性的高危（表 13）初始治疗患者，推荐初始联合用药应当包括前列环素类药物（表 19）。静脉用依前列醇应当优先考虑，原因是单药使用依前列醇能够降低高风险 PAH 患者 3 个月的死亡率，也可考虑其他药物进行初始联合用药。

初始联合用药或单药用药效果欠佳（表 14），可根据表 20 推荐双药或三药序贯联合使用。利奥西呱与 5 型磷酸二酯酶抑制剂禁忌联合使用。

初始序贯双药联合用药效果欠佳（表 14），应尝试三药联合使用（表 19、20）。

初始单药治疗或双药联合治疗效果欠佳后，应当考虑患者是否适合肺移植。在患者最大联合药物治疗效果欠佳后向患者提出肺移植治疗（表 21）。尽管进行最大联合药物治疗，如患者病情逐渐加重，球囊房间隔造口术可考虑作为姑息或辅助治疗。

图 2 肺动脉高压的治疗流程



^a 一些 WHO 分级 III 级患者可能为高危组。

^b 初始联合使用安贝生坦和他达那非被证实能够在延缓临床治疗失败方面，优于单药使用安贝生坦或他达那非。

^c 优先考虑静脉单药使用依前列醇，因其单药使用能够降低高风险 PAH 患者 3 个月的死亡率。

^d 还应考虑球囊房间隔造口术。

6. 特定肺动脉高压类型

6.1 儿童肺动脉高压

表 22 儿童 PAH 的治疗建议		
	推荐级别	证据水平
儿童 PH 患者诊断及确定其病因学类型推荐使用 PH 的诊断流程检查	I	C
儿童 PH 患者推荐使用特定的 PAH 治疗流程 ^a	I	C
儿童 PH 患者应当考虑联合用药	II a	C
评估风险因素应当考虑特定的儿科指标	II a	C

PAH = 动脉型肺动脉高压；PH = 肺动脉高压
^a 见 Ivy D et al J Am Coll Cardiol 2013；62（25）：D117-D126

6.2 与成人先天性心脏病相关的肺动脉高压

表 23 先天性心脏病体-肺分流治疗的建议				
PVRi (WU.m ²)	PVR (WU)	可治疗性 ^a	推荐级别	证据水平
< 4	< 2.3	是	II a	C
> 8	> 4.6	否	II a	C
4 ~ 8	2.3 ~ 4.6	在三级中心对每个患者进行评估	II a	C

PVR = 肺循环血管阻力；PVRi = 肺循环血管阻力指数；WU = 伍德单位
^a 外科或经皮血管内操作

表 24 先天性心脏病相关 PAH 的治疗建议		
推荐	推荐级别	证据水平
波生坦适用于治疗 WHO-FC III 级伴有艾森曼格综合征的 PAH 患者	I	B
其他的内皮素受体拮抗剂，5 型磷酸二酯酶抑制剂和前列腺素应考虑用于艾森曼格综合征的患者	II a	C

表 24 先天性心脏病相关 PAH 的治疗建议（续表）		
推荐	推荐级别	证据水平
在没有大咯血的情况下，口服抗凝剂可应用于肺动脉血栓形成或有心力衰竭征象的患者	II b	C
氧气支持疗法的应用可以使动脉血氧饱和度不断增加并且减少症状	II a	C
如果血液高黏症状已存在，当红细胞压积 > 65% 时，通常应放血并结合等容治疗	II a	C
患者血浆中铁蛋白水平低可考虑补铁治疗	II b	C
艾森曼格综合征的患者可考虑联合用药治疗	II b	C
艾森曼格综合征的患者不建议用 CCBs 治疗	III	C

CCBs = 钙通道阻滞剂

6.3 结缔组织病相关的肺动脉高压

表 25 结缔组织病相关的 PAH 的治疗建议		
推荐	推荐级别	证据水平
结缔组织病相关的 PAH 患者的治疗与 IPAH 的治疗相同	I	C
推荐对无症状伴全身性硬化的硬皮病患者进行静息超声心动图筛查，并每年进行超声心动图、弥散通气功能及生物标志物的检测	I	C
所有怀疑有与 CTD 相关的 PAH 病例中，都需做 RHC	I	C
应用口服抗凝剂应考虑个体差异及有无血栓形成倾向	II b	C

IPAH = 特发型肺动脉高压；PAH = 动脉型肺动脉高压；RHC = 右心导管

6.4 门静脉高压相关的肺动脉高压

表 26 门静脉高压相关 PAH 的治疗建议

推荐	推荐级别	证据水平
对出现症状的肝病或门静脉高压患者以及所有准备进行肝移植患者均应进行超声心动图检查筛查 PH	I	B
门静脉高压相关 PAH 患者推荐到有管理两种疾病的专家的中心治疗	I	C
门静脉高压相关的 PAH 患者的治疗与其他 PAH 的治疗流程相同，但应考虑肝病的严重程度	I	C
门静脉高压相关的 PAH 患者不推荐抗凝治疗	III	C
PAH 治疗反应良好的患者可考虑肝移植	II b	C
严重未控制的 PAH 属肝移植的禁忌	III	C

IPAH = 特发性肺动脉高压；PAH = 动脉型肺动脉高压；PH = 肺动脉高压

6.5 人类免疫缺陷病毒感染相关的 PAH 的治疗建议

表 27 人类免疫缺陷病毒感染相关的 PAH 的治疗建议

推荐	推荐级别	证据水平
不推荐无症状的 HIV 患者使用超声心动图筛查 PH	III	C
与 HIV 感染相关的 PAH 应与 IPAH 患者的治疗相同，还应考虑合并症及药物相互作用	II a	C
因缺少风险比疗效的数据，不推荐抗凝治疗	III	C

IPAH = 特发性肺动脉高压；PAH = 动脉型肺动脉高压；HIV = 人类免疫缺陷病毒

6.6 肺静脉闭塞病和肺毛细血管瘤样扩张

表 28 肺静脉闭塞病相关的 PAH 的治疗建议

推荐	推荐级别	证据水平
推荐根据临床表现、查体、气管镜、影像学等联合诊断 PVOD/PCH	I	C
在没有组织学证实的条件下，证实双等位基因 <i>EIF2AK4</i> 突变推荐用于确诊遗传性 PVOD/PCH	I	B
当 PVOD/PCH 患者的诊断一经确立应立即将其转到移植中心进行评估	I	C
PVOD/PCH 患者只能在有丰富肺动脉高压治疗经验的中心治疗，因为在开始对 PAH 患者进行特异性药物治疗时会有发生肺水肿的危险	II a	C

PAH = 肺动脉高压；PVOD = 肺静脉闭塞病；PCH = 肺毛细血管瘤

7. 左心疾病相关的肺动脉高压（第 2 类）

表 29 举例提示第 2 类肺动脉高压的重要因素		
临床表现	超声心动图	其他特点
年龄 > 65 岁	左心结构异常 左心瓣膜病 左心房增大 (> 4.2cm) 房间隔向右偏曲 左心室功能障碍 向心性左心室肥厚 和 / 或左心室重量增加	ECG 左室肥厚 / 左前分支传导阻滞 心房扑动 / 心房颤动 左束支传导阻滞 出现 Q 波
有左心衰竭症状	多普勒提示充盈压增加 E/e' 升高 > 2 ~ 3 级二尖瓣血流异常	其他影像学表现 Kerley B 线 胸腔积液 肺水肿 左房扩大
有代谢综合征表现	缺少 右心室功能障碍 肺动脉血流收缩中期喀喇音 心包积液	
心脏疾病史（陈旧或新发）		
持续性心房颤动		

ECG = 心电图

表 30 左心疾病相关性肺动脉高压的治疗建议		
推荐	推荐级别	证据水平
在考虑评估 PH-LHD 前，推荐对基础疾病进行优化治疗（例如治疗结构性心脏病）	I	C
在考虑评估 PH-LHD 前，推荐找到其他引起 PH 病因（如 COPD、SAS、PE、CTEPH）并进行有效治疗	I	C
推荐进行创伤性检查评估 PH 患者的最佳容量状态	I	C
PH-LHD 患者合并严重毛细血管前因素（表现为高 DPG 和 / 或高 PVR）应当由 PH 专科中心进行全面诊断及制定个体化治疗方案	II a	C
肺血管反应性试验的作用及重要性在 PH-LHD 患者中未确定。考虑行心脏移植和 / 或左心室辅助装置植入术的患者除外	III	C
PAH 患者的治疗不推荐用于 PH-LHD 患者	III	C

COPD = 慢性阻塞性肺疾病；CTEPH = 慢性血栓栓塞性肺动脉高压；DPG = 舒张压梯度；PE = 肺栓塞；PH-LHD = 左心疾病引起的肺动脉高压；PVR = 肺循环血管阻力；SAS = 呼吸睡眠暂停综合征

8. 肺部疾病和 / 或缺氧相关的肺动脉高压（第 3 类）

表 31 肺部疾病相关肺动脉高压的血流动力学分类

分类	血流动力学（右心导管）
COPD/IPF/CPFE 不合并 PH	PAPm < 25mmHg
COPD/IPF/CPFE 合并 PH	PAPm ≥ 25mmHg
COPD/IPF/CPFE 合并重度 PH	PAPm > 35mmHg
PAPm ≤ 25mmHg 存在低心搏量（CI < 2.5L/min，无其他病因解释）	

COPD = 慢性阻塞性肺疾病；IPF = 特发性肺纤维化；CPFE = 合并肺纤维化及肺气肿；CI = 心脏指数；PAP = 肺动脉压；PAPm = 平均肺动脉压；PH = 肺动脉高压

表 32 肺部疾病相关肺动脉高压的治疗建议

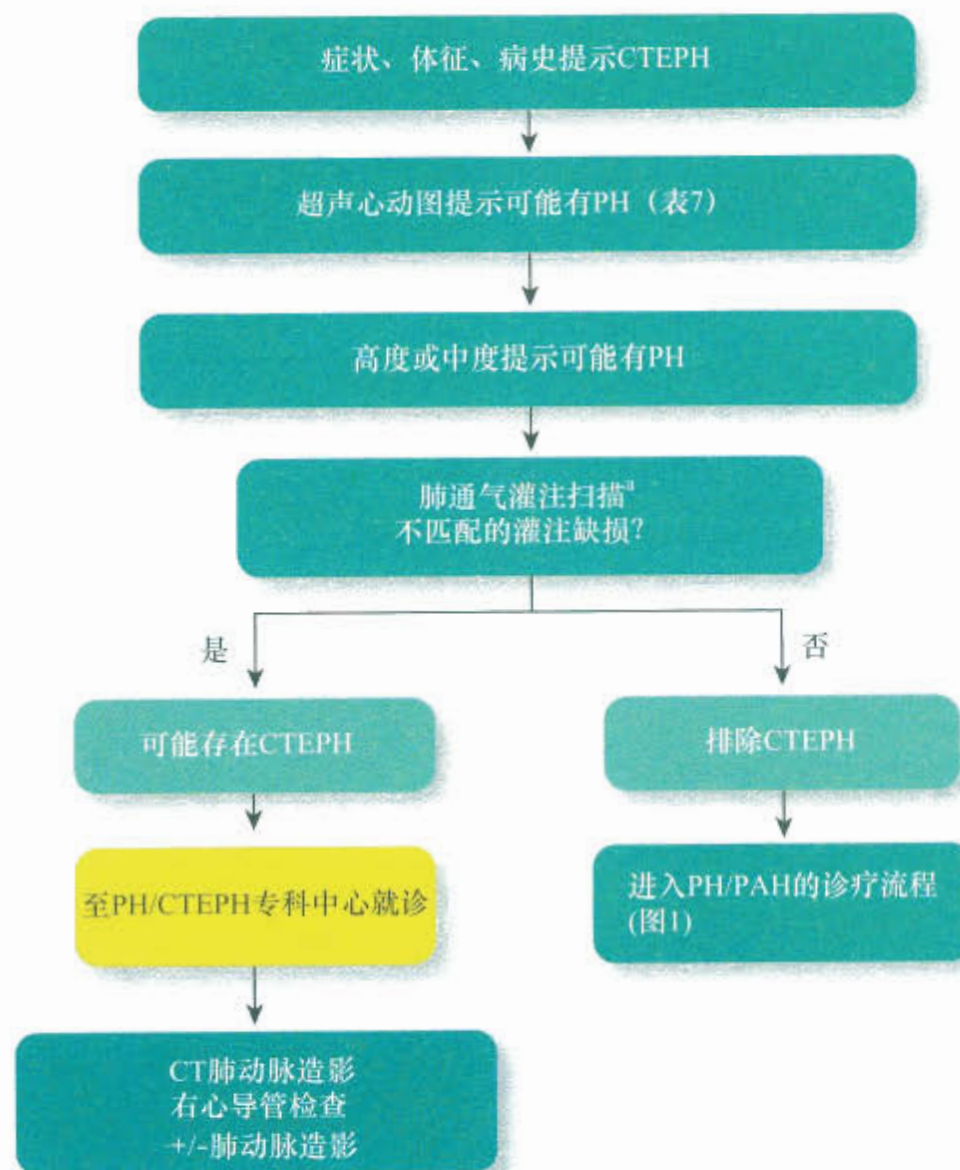
推荐	推荐级别	证据水平
推荐使用超声心动图用于疑似肺部疾病相关肺动脉高压患者的非损伤性诊断评估	I	C
超声心动图提示严重 PH 和 / 或严重右心室功能不全表现的患者推荐至 PH 专科中心治疗 ^c	I	C
肺部疾病相关肺动脉高压的患者推荐优化治疗基础肺部疾病，包括对慢性低氧血症的患者进行长期氧疗	I	C
严重 PH/ 严重右心室衰竭的患者推荐至 PH 专科中心进行个体化治疗	II a	C
不推荐疑似肺部疾病相关肺动脉高压的患者行 RHC 检查。可能影响后续治疗结果（如肺移植、替代诊断为 PAH 或 CTEPH，将入组临床试验）的除外	III	C
不推荐 PAH 药物用于治疗肺部疾病相关肺动脉高压的患者	III	C

CTEPH = 慢性血栓栓塞性肺动脉高压；PAH = 动脉型肺动脉高压；PH = 肺动脉高压。

^c 本推荐不适用于非肺移植对象的终末期肺病患者

9. 慢性血栓栓塞性肺动脉高压（第 4 类）

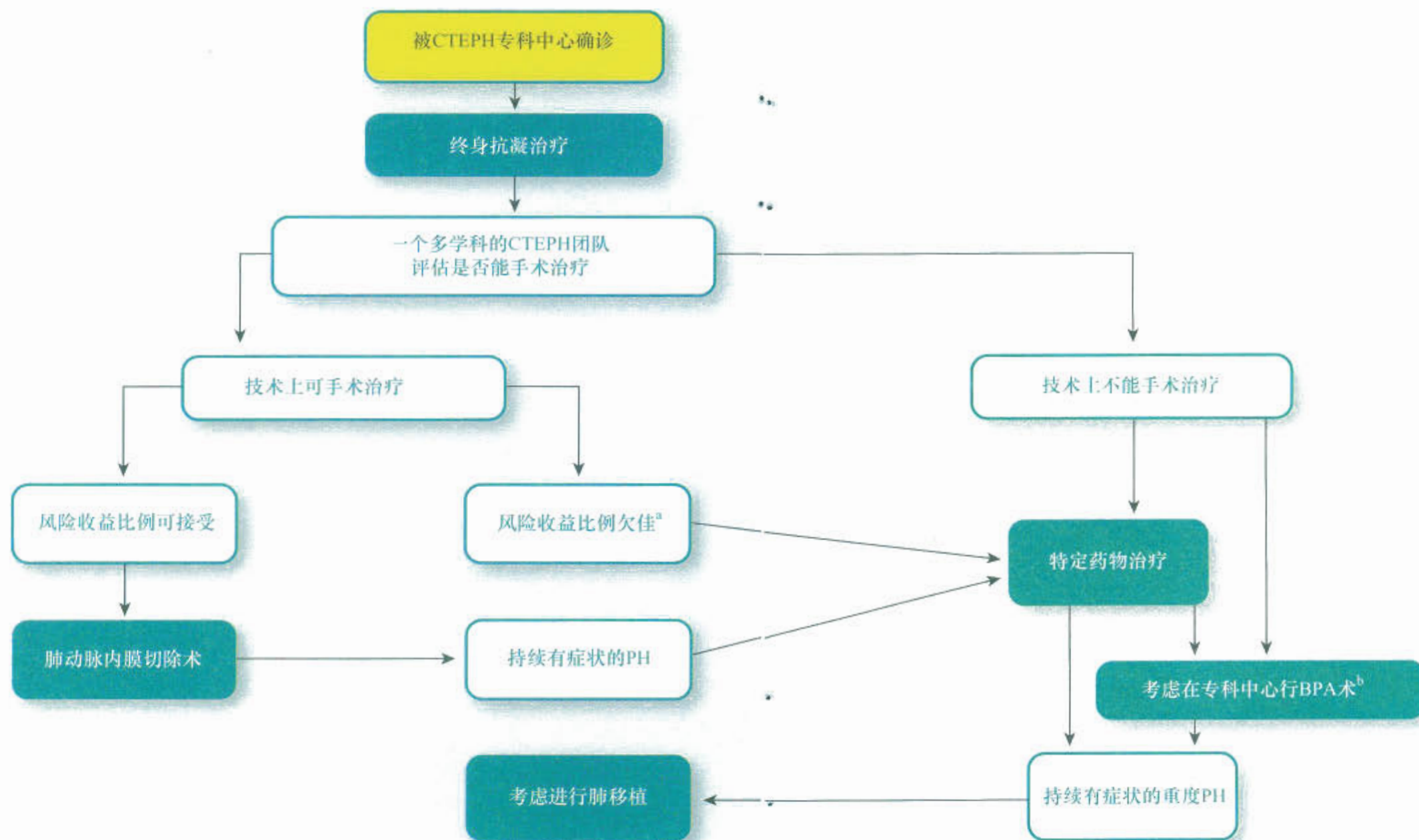
图 3 慢性血栓栓塞性肺动脉高压诊断流程



CTEPH = 慢性血栓栓塞性肺动脉高压；PAH = 动脉型肺动脉高压

* 只行 CT 肺动脉造影可能漏诊慢性血栓栓塞性肺动脉高压

图4 慢性血栓栓塞性肺动脉高压治疗流程



PH = 肺高压; BPA = 球囊房间隔造口术; CTEPH = 慢性血栓栓塞性肺动脉高压。

^a 技术上可以手术的患者, 如果风险收益比例欠佳, 也可考虑行 BPA 术

^b 在一些诊疗中心特定药物治疗和 BPA 同时进行

表 33 慢性血栓栓塞性肺动脉高压的治疗建议		
推荐	推荐级别	证据水平
PE 患者有运动后呼吸困难，应当考虑是否有 CTEPH	II a	C
所有 CTEPH 患者都需终身抗凝治疗	I	C
CTEPH 患者可手术性的评估及其他相关治疗应当由多学科专家团队制定	I	C
CTEPH 外科 PEA 推荐使用深低温停循环术	I	C
对有症状的患者，被至少具有一位经验丰富的 PEA 外科医师的 CTEPH 团队归类于外科术后持续或再发的 CTEPH 或不能手术的 CTEPH，推荐使用利奥西呱（Riociguat）	I	B
对有症状的患者，被至少具有一位经验丰富的 PEA 外科医师的 CTEPH 团队归类为外科术后持续或再发的 CTEPH 或不能手术的 CTEPH，可考虑使用批准用于治疗 PAH 的非常规使用药物	II b	B
干预性 BPA 可考虑应用于技术层面上不能 PEA 手术或 PEA 风险收益比例欠佳的患者	II b	C
暂不推荐对无症状的 PE 患者筛查 CTEPH	III	C

BPA = 球囊房间隔造口术；CTEPH = 慢性血栓栓塞性肺动脉高压；EMA = 欧洲药品管理局；FDA = 美国食品药品监督管理局；PE = 肺血栓；PEA = 肺动脉内膜切除术

10. 肺动脉高压诊治中心的定义

表 34 对建立肺动脉高压专科中心的建议		
推荐	推荐级别	证据水平
专科中心是由一个多专业的团队来提供服务的，包括（心脏病和呼吸病医师，临床护理专家，放射科医生，心理和社会工作者，合适的在线专家）	I	C
专科中心与其他专业科室（如：CTD 科，计划生育部门，PEA 科，肺移植科，成人先天性心脏病科）加强联系，建立快速的患者转运通道	I	C
专科中心应至少随访 50 个 PAH 或 CTEPH 患者，每月至少接受两个新的肺动脉高压患者或 CTEPH 患者	II a	C
专科中心每年针对 IPAH、HPAH 及 DPAH 患者应至少做 20 例急性肺血管反应试验	II a	C
专科中心应参与肺动脉高压方面的临床协作研究，包括 II 期和 III 期临床试验	II a	C

CTD = 结缔组织病；CTEPH = 慢性血栓栓塞性肺动脉高压；PAH = 动脉型肺动脉高压；PEA = 肺动脉内膜切除术

后 记

由于水平有限，翻译中难免会有错误，欢迎广大读者批评指正。
请将您的意见或建议发送邮件至：liushuang862002@yahoo.com
全体译者向您表示真诚的谢意！

译者 2015 年 10 月 19 日



WHFC 2016

世界心力衰竭大会2016
主办: 世界心力衰竭学会(WHFS)

Joint with



GW-ICC
APHC | ICCPR
2016 OCT.13-16
BEIJING, CHINA

第二十七届长城国际心脏病学术会议
亚太心脏大会 2016
国际心血管病预防与康复会议 2016

www.gw-icc.org



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

© 2015 The European Society of Cardiology

No part of these Pocket Guidelines may be translated or reproduced
in any form without written permission from the ESC.

The following material was adapted from the 2015 ESC-ERS Guidelines for the
Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension,
(European Heart Journal, 2015 - doi: 10.1093/eurheartj/ehv317).

To read the full report as published by the European Society of Cardiology, visit our Web Site at:

www.escardio.org/guidelines

Copyright © European Society of Cardiology 2015 - All Rights Reserved.

The content of these European Society of Cardiology (ESC) Guidelines has been published for personal and educational use only. No commercial use is authorized. No part of the ESC Guidelines may be translated or reproduced in any form without written permission from the ESC. Permission can be obtained upon submission of a written request to ESC, Practice Guidelines Department, Les Templiers - 2035 route des colles - CS 80179 Biot - 06903 Sophia Antipolis Cedex - France; Email: guidelines@escardio.org

免责声明

ESC指南代表了ESC的观点, 这些观点代表了建立在最新循证医学证据上并经过充分论证的科学及医学知识

当ESC指南与其他官方机构的建议或当地公共卫生管理部门发布的指南(尤其是在上述指南或建议与当地医疗保健或治疗策略的充分利用相关时)存在矛盾、差异和/或歧义时, ESC对此并不负责。ESC鼓励卫生专业人员在临床决策时充分参考ESC指南, 并据此来实施预防、诊断或治疗等医疗策略。然而, 首先这并不代表ESC指南能凌驾在任何医疗卫生专业人员根据患者的健康状况以及患者与患者亲属的诉求做出适当、正确的决策之上。其次, ESC指南也不能够代替医疗卫生专业人员根据当地公共卫生主管部门依据各地的伦理与科学研究数据, 而发布的官方建议或指南来管理患者。此外, 遵守相关药物与医疗设备的适用规定和条例也是医疗卫生专业人员在开具处方的同时应当履行的义务。

For more information

www.escardio.org/guidelines

guide.medlive.cn



**EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®**

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY
LES TEMPLIERS - 2035 ROUTE DES COLLES
CS 80179 BIOT
06903 SOPHIA ANTIPOLIS CEDEX, FRANCE
PHONE: +33 (0)4 92 94 76 00
FAX: +33 (0)4 92 94 76 01
E-mail: guidelines@escardio.org

定价：8.30元

For more information


www.escardio.org/guidelines

guide.medlive.cn