

肺动脉高压的诊治流程

诊断流程

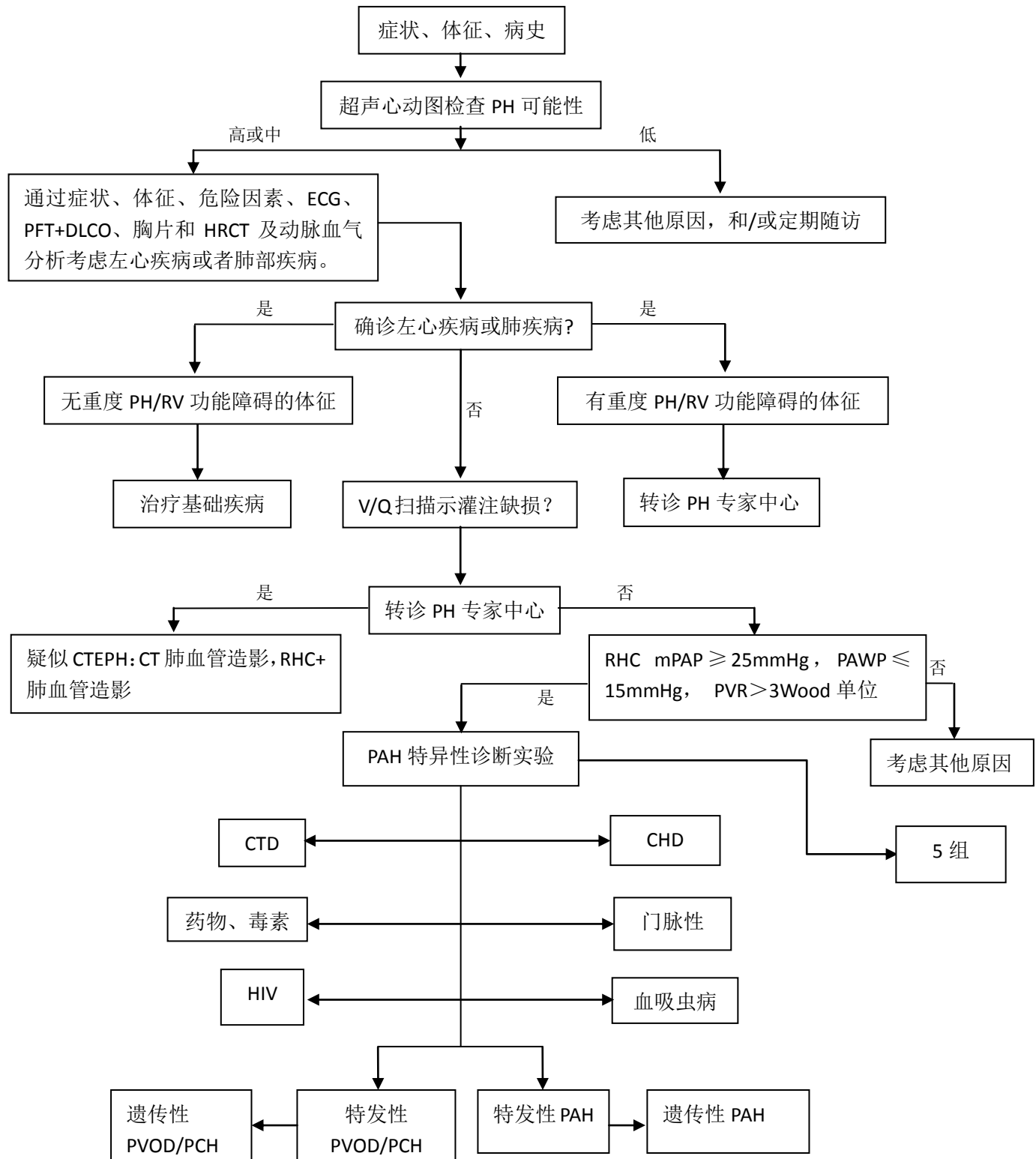
当怀疑 PH 以及超声心动图符合 PH 即开始诊断过程，继以鉴别常见 PH 临床分类（2 组 LHD 和 3 组肺疾病），之后与 4 组（CTEPH）鉴别，最后诊断并区分 1 组（PAH）中不同类型，以及 5 组中的罕见情况。

PAH 应与劳累性呼吸困难、晕厥、心绞痛和/或运动耐量进行性减低相鉴别，对于没有明显的危险因素、症状或心血管和呼吸系统疾病的常见体征的患者，需要谨慎鉴别。PAH 发展的相关病症和/或危险因素如：家族史、CTD、CHD、HIV 感染、门脉高压或诱发 PAH 的药物毒物摄入史，应该给以特别关注，然而日常的临床实践中，此类关注可能还不够。更多时候，PH 是在其他原因行超声心动图检查时发现的。

如果超声心动图具有高或中度可能性，则需结合病史、症状、体征、ECG、胸片、肺功能检查（PFTs 包括 DLCO、必要时动脉血气分析和夜间血氧饱和度监测）以及胸部 HRCT 来辨别 2 组（LHD）或 3 组（肺疾病）PH。如果超声心动图显示 PH 可能性较低，则不用做更多检查，应考虑其他原因并积极随访。如果确诊左心或肺部疾病，应考虑合适的治疗方案。若存在中度 PH 和/或 RV 功能不全，患者应转诊 PH 专家中心以探讨引起 PH 的其他原因。若不存在左心或肺脏疾病，应行 V/Q 肺扫描，以鉴别 CTEPH 和 PAH。同时患者也应转诊至 PH 专家中心。

如果 V/Q 扫描表现多段灌注缺损，则应怀疑 4 组（CTEPH）PH。确诊 CTEPH 则需要 CT 肺血管造影、RHC 和选择性肺血管造影。CT 平扫部分表现也能够提示 1' 组（PVOD）。如果 V/Q 扫描正常或仅表现亚段“补丁样”灌注缺损，则应考虑 1 组（PAH）或 5 组中的罕见情况。

开放式或胸腔镜下肺活检会引起发病和死亡。由于诊断及治疗变更可能性较低，不建议 PAH 患者进行肺活检。



治疗流程

- 专家中心确诊的 PAH 患者建议起始接受一般治疗，必要时启用支持疗法。
- 急性血管反应试验仅对 IPAH、HPAH 以及药物毒物相关的 PAH 患者使用。血管反应良好的患者应该使用高剂量的 CCB（逐渐加量）。治疗 3-4 月后达满意疗效。CCB 疗效不明显的患者应采用无血管反应患者的治疗策略，使用批准的 PAH 药物。
- 急性血管反应性实验无反应的者可使用单一疗法或者口服联合治疗的初始疗法。
- 目前没有证据充分的药物可作为一线治疗，此时药物的选择取决于许多因素，包括：审批状况、给药途径、副作用、潜在的药物相互作用、患者依从性、共患病、治疗经过及治疗成本。
- 研究证实初始安倍生坦联合他达拉非治疗优于安倍生坦或他达拉非单一疗法，因此这一联合疗法推荐级别更高。
- 血管反应性低和高风险的患者，可以考虑初始治疗联合静脉前列环素类似物。依前列醇可以降低高风险 PAH 患者 3 个月的死亡率，因此作为首选，同时也可作为单一疗法使用。
- 不论联合或单一初始治疗没有足够临床疗效时，建议使用双联或三联治疗，瑞司瓜特忌与 PDE-5i 联用。
- 双联疗法仍不能取得满意疗效时，可以尝试三联疗法。
- 初始单一或联合治疗失败，最大联合疗法亦无法取得满意疗效时，可以考虑肺移植。

