

肺动脉高压·规范诊断治疗

“肺高压”“肺高血压”等不规范不可用

▲北京呼吸疾病研究所 谢万木

长期以来，“肺动脉高压”、“动脉性肺动脉高压”、“肺高压”、“肺高血压”、“肺循环高压”等规范或不规范名词在国内大量应用，造成交流的极大不便和混乱，需反复解释甚至标注英文名词才能区分。鉴于此，王辰院士等于2010年发表题为《应当规范“Pulmonary Hypertension”及其相关术语的中文译名》文章，对相关名词进行详细阐述（中华医学杂志. 2010;90:1443）。但目前不规范应用仍普遍存在，有必要进一步规范 and 统一。

“pulmonary arterial hypertension”译为“肺动脉高压”合适吗？

根据英文直译，“pulmonary arterial hypertension”应译为“肺动脉的高压”，“pulmonary artery hypertension”才直译为“肺动脉高压”。



谢万木 医师

出这类肺动脉高压的本质和特点，即直接引起肺动脉血管本身结构异常的一类肺动脉高压，因此译为“肺动脉高压”并不合适。

“肺高压”、“肺循环高压”、“肺高血压”合适吗？

“肺高压”被理解为肺泡内压力增高似乎更为恰当，如慢阻肺患者经常存在内源性呼气末正压，即肺内压力增高。

“肺循环高压”可指肺动脉、肺静脉或肺毛细血管的任何一部分压力增高，当单纯肺静脉和（或）肺毛细血管压力增高，例如左心功能异常，肺静脉压力增高，但肺动脉压尚未升高或升高未达到肺动脉高压标准时，也属于肺循环高压，

但不能称为“pulmonary hypertension”，因为后者指的是肺动脉压力增高的一种状态。

“肺高血压”既可理解为肺脏中存在的体循环供血血管内压力增高（体循环高血压），也可指肺动脉压力增高；且单纯肺静脉压力增高、肺动脉尚未受累时，也可称为“肺高血压”，但不能称为真正的“pulmonary hypertension”；再者，体循环高血压中存在“肾性

高血压”等概念，如果应用“肺高血压”，极易引起误解。

因此，“pulmonary hypertension”称作“肺动脉高压”，名副其实，更规范合理。将其译为“肺高压”、“肺循环高压”、“肺高血压”均不恰当。而“pulmonary arterial hypertension”称为“动脉性肺动脉高压”更合适，这一译名能比较恰当地反映出疾病本身实质。

肺动脉高压分类与诊断标准不断更新

▲首都医科大学附属北京朝阳医院 北京呼吸疾病研究所 杨媛华



杨媛华 教授

肺动脉高压临床分类

1998年，WHO第二次肺动脉高压会议根据肺动脉高压（PH）病理特点、临床表现和相似治疗反应，将其分为五类：动脉性PH（PAH）；左心疾病所致PH；肺部疾病和（或）低氧所致PH；慢性血栓栓塞性PH；多种未明机制所致PH。2013年，法国尼斯举行WHO第五次肺动脉高压会议，根据上一年新发表数据对分类进行微调 and 更新。

尼斯会议对临床分类的调整主要包括4个方面。

遗传性PH 骨形成蛋白受抑-2（BMPR2）基因突变是最早发现的，见于大多数呈家族发病特点的PH患者；还有转化生长因子（TGFβ）超家族其他基因突变等。约20%的家族未检测到目前已知的疾病相关基因

突变。近期确定的两种新突变包括：小窝蛋白-1（CAV1）突变与编码钾通道超家族K成员-3的KCNK3基因突变，这些与TGFβ信号传导非密切相关的新基因被发现，或可为寻找PAH发病机制提供新思路。

先心病相关PH 存在完全左向右分流的患者，仍属于PAH，而其他冠状动脉性心脏病相关PH患者则分到其他不同分类中，节段性PH（PH存在于单侧或双侧肺的一叶或多叶）包括在不明多因素机制肺动脉高压中。

慢性溶血性贫血（SCD） SCD相关PH潜在原因不确定，而其病理学检查、血液动力学特点、对PAH特殊治疗的反应都与其他形式PAH有明显不同。因此目前将SCD相关性PH从动脉性肺动脉高压分类中移至不明多因素机制肺动

脉高压。

新生儿持续性肺动脉高压（PPHN） 已从PAH中分出，因本病与其他PAH亚群相比，差异多于相似。PPHN目前被列为新生儿持续性肺动脉高压。

肺动脉高压诊断标准

PH血液动力学诊断标准 在海平面、静息状态下，平均肺动脉压（mPAP）≥25 mmHg。

PAH PAH患者应具备毛细血管前PH特点，即平均肺动脉压≥25 mmHg，肺小动脉嵌顿压≤15 mmHg，同时伴有PVR升高（>3 WU）。

右心导管检查为测定肺动脉压力的金指标，是临床诊断PH的主要依据。如无右心导管检查资料，多普勒超声心动图估测三尖瓣峰流速>3.4 m/s或肺动脉收缩压>50 mmHg可提示PH。



参加PVRI会议的中外专家在交流

儿童先天性心脏病相关肺动脉高压诊治不佳

▲首都医科大学附属北京安贞医院 顾虹

近几十年，儿童先天性心脏病（CHD）术后远期预后得到显著提高，这得益于体外循环等术中技术的发展及术前、术后管理水平的提升。然而，PAH仍是CHD患儿最常见的发病和死亡原因之一。据估计，全世界CHD相关PAH（CHD-PAH）在未行修补术患者中的发病率仍为30%，在已行修补术患者中为15%。在中国，由于CHD患者数量众多、对CHD-PAH的错误认知和诊治不及时等原因，CHD-PAH患儿比例更多。

儿童PAH分类一般依据WHO分类方法，但在认识到胎儿起源及其发育异常致PAH后，临床形成了儿童PAH特有的分类。CHD-PAH可发生在以下5种情况：（1）“动

力型”，与血液分流和反应性控制分流相关，通常又称为“术前PAH”；（2）术后PAH；（3）分流逆转或“艾森曼格综合征”；（4）术后即时或“反应性”PAH（见于合并/不合并术前PAH患儿）；（5）肺血管阻力相对低，但仍需处理的PAH（单心室修复术后患者）。

对CHD患者的评估和PAH的证实需要足够的观察，包括应用胸部X线、心电图、超声心动图、血化验和肺功能检测、通气/灌注显像、CT或MRI，必要时行右心导管检查（包括血管扩张试验）。而肺血管阻力是评估病情和开展CHD-PAH治疗时重要的参数。既往研究示PVRI 7U/M2及以上患者死亡率更高。

临床使用的新型选择



顾虹 教授

性肺血管扩张药物，包括内皮素受体拮抗剂、前列腺素类似物及5-磷酸二酯酶抑制剂，使患儿血流动力和功能状态均有所改善。但目前，多数儿童治疗方法仍只能根据成人循证医学证据及临床医生的治疗经验确定。因此，未来临床需针对治疗儿童CHD-PAH的不同类型肺血管扩张药物开展更多研究。

STARTS研究：

小剂量西地那非安全有效 大剂量可增加死亡风险

哥伦比亚大学Robyn Barst教授在儿童PAH领域开展的STARTS-1研究评估了西地那非治疗儿童PAH患者的效果，STARTS-2研究为扩展研究。

研究显示，口服西地那非有助于改善PAH患儿的氧输送和运动能力。虽然不同剂量西地那非组在主要终点方面均未达到

显著优于安慰剂组的预设标准，但中剂量和大剂量西地那非组患儿VO₂峰值和VE/VCO₂斜率均获得显著改善，无论特发性/遗传性PAH或CHD-PAH。大剂量比小剂量组不明原因死亡率升高，而小剂量治疗儿童PAH安全、有效。

该研究也存在某些局

限性：并非所有患儿都足够大或能进行心肺运动试验；研究通过侵入性心脏插管获得所有入组患儿的疾病严重程度客观指标。此外，与多数PAH对照研究一样，该试验时间较短（仅16周），因此仍需进一步随访研究确定不同年龄、体重患儿的最佳给药剂量。