

指南与共识

动脉型肺动脉高压所致右心衰竭诊治的中国专家共识

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

摘要

动脉型肺动脉高压 (PAH) 以肺动脉压力和肺血管阻力进行性升高为特征, 其主要危害在于右心室后负荷显著增加, 引发右心室-肺动脉耦联失衡, 最终导致右心衰竭和死亡。由国家心血管病中心肺动脉高压专科联盟和国家心血管病专家委员会右心与肺血管病专业委员会组织相关领域专家结合循证医学证据和中国专家的临床实践经验, 总结规范化的评估和管理方案, 共同撰写了《动脉型肺动脉高压所致右心衰竭诊治的中国专家共识》, 内容包括 PAH 所致右心衰竭的定义和分类、流行病学、病理生理机制、诊断与评估、治疗和管理, 以期提升 PAH 所致右心衰竭的临床诊疗水平, 实现改善患者生存质量、降低死亡率的根本目的。

关键词 右心衰竭; 动脉型肺动脉高压; 诊断; 治疗; 共识

Chinese Expert Consensus on the Diagnosis and Treatment of Right Heart Failure Caused by Pulmonary Arterial Hypertension

National Center for Cardiovascular Diseases, China Specialized Alliance of Pulmonary Hypertension; National Expert Committee for Cardiovascular Diseases, Professional Committee of Right Heart and Pulmonary Vascular Diseases

Co-corresponding Authors: XIONG Changming, Email: xiongcmfw@163.com; LIU Zhihong, Email: zhihongliufuwai@163.com

Abstract

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is characterized by progressively elevated pulmonary artery pressure and pulmonary vascular resistance. The core pathological consequence is a significant increase in right ventricular afterload, leading to right ventricular-pulmonary arterial uncoupling, and ultimately resulting in right heart failure and death. This consensus was jointly developed by experts in the field, organized by National Center for Cardiovascular Diseases, China Specialized Alliance of Pulmonary Hypertension and National Expert Committee for Cardiovascular Diseases, Professional Committee of Right Heart and Pulmonary Vascular Diseases. The consensus focuses on the definition, classification, epidemiology, pathophysiological mechanisms, diagnosis, assessment, treatment, and management of PAH-induced right heart failure. By the integrating evidence-based medicine data and the clinical expertise of Chinese specialists, this consensus summarizes standardized evaluation and management protocols. Its goals are to enhance the diagnostic and therapeutic standards for PAH-related right heart failure and ultimately improve patients' quality of life while reducing mortality.

Key words: right heart failure; pulmonary arterial hypertension; diagnosis; treatment; consensus

(Chinese Circulation Journal, 2025, 40: 732.)

动脉型肺动脉高压 (pulmonary arterial hypertension, PAH) 是一种以肺动脉压力和肺血管阻力进行性升高为特征的慢性进展性疾病, 可导致右心室后负荷增加、右心室-肺动脉失耦联及多器官损害等多重后果。右心室作为维持肺循环与体循环平衡的关键结构, 其功能代偿与否直接决定了血液动力学稳定性和患者预后。当前, PAH 所致右心衰竭在

临床实践中仍面临异质性大、评估管理困难等重大挑战。基于此, 由国家心血管病中心肺动脉高压专科联盟和国家心血管病专家委员会右心与肺血管病专业委员会组织相关领域专家, 在文献检索基础上, 基于循证医学证据并结合中国专家临床实践经验, 系统梳理了右心衰竭的病理生理机制、诊断评估策略及治疗管理方案, 采用共识形成会议法、德尔菲

基金项目: 中央高水平医院临床科研业务费 (2022-GSP-GG-35)

通信作者: 熊长明 Email: xiongcmfw@163.com; 柳志红 Email: zhihongliufuwai@163.com

中图分类号: R54 文献标识码: C 文章编号: 1000-3614 (2025) 08-0732-14 DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2025.08.002

法制定了《动脉型肺动脉高压所致右心衰竭诊治的中国专家共识》(国际实践指南注册平台注册号:PREPARE-2024CN052),以期改善患者生存质量、

降低死亡率。
本共识采用国际通用方式对诊疗措施标明相应的推荐类别(表 1)和证据级别(表 2)。

表 1 推荐类别、定义及术语

推荐类别	定义	术语
I 类	有证据已证实和(或)一致公认为有益、有用和有效的操作或治疗	推荐/建议
II 类	有用和(或)有效的证据但尚有矛盾或存在不同观点的操作或治疗	
II a 类	有关证据或观点倾向于有用和(或)有效,应用这些操作或治疗是合理的	应该考虑
II b 类	有关证据或观点尚不能被充分证明有用和(或)有效,应用这些操作或治疗可能是合理的	可以考虑
III 类	有证据已经证实和(或)一致公认为无用和(或)无效,甚至这些操作或治疗对一些病例可能有害	不推荐/不建议

表 2 证据级别及定义

证据级别	定义
A 级	资料来源于多项随机对照试验或荟萃分析
B 级	资料来源于单项随机对照试验或多项非随机对照试验
C 级	仅为专家共识、建议、小型临床研究、回顾性研究或注册登记

1 定义与分类

PAH 是指各种原因所致肺血管床结构和(或)功能改变,以肺动脉压力和肺血管阻力进行性升高为特征,最终导致右心衰竭和死亡的一种恶性进展性疾病。肺动脉高压的血液动力学分类和临床分类分别见表 3、4。其中,PAH 属于第一大类肺

动脉高压,血液动力学分类为毛细血管前性肺动脉高压,其血液动力学特点为:在海平面、静息状态下,经右心导管检查测定的平均肺动脉压(mean pulmonary artery pressure, mPAP) $>20\text{ mmHg}$ ($1\text{ mmHg}=0.133\text{ kPa}$),肺动脉楔压(pulmonary artery wedge pressure, PAWP) $\leq 15\text{ mmHg}$,且肺血管阻力 $>2\text{ WU}^{[1]}$ 。

临床诊断 PAH 时,还需排除左心疾病所致肺动脉高压、肺部疾病和(或)低氧所致肺动脉高压以及肺动脉阻塞所致肺动脉高压。PAH 还可以进一步细分为不同的亚类(表 4)^[2]。

表 3 肺动脉高压的血液动力学分类

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

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

表 4 肺动脉高压的临床亚类

分类	亚类
第一大类: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
第二大类:左心疾病所致肺动脉高压	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
	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

(续表 4)

分类	亚类
第三大类: 肺部疾病和(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
	非肺部疾病导致的低氧血症(如高原)
第四大类: 肺动脉阻塞所致肺动脉高压	慢性血栓栓塞性肺动脉高压
	其他肺动脉阻塞性疾病
第五大类: 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(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
	纤维性纵膈炎

右心衰竭是指任何原因导致的以右心室收缩和(或)舒张功能障碍为主, 不足以提供机体所需心输出量, 出现以体循环淤血为主要特点的临床综合征。其病因包括伴有右心室受累的原发性心脏病、右心室心肌缺血和梗死、各种引起右心室容量负荷以及压力负荷增加的疾病^[3]。其中, 各种原因的肺动脉高压引起右心衰竭的主要原因是右心室的压力负荷增加所致。

根据右心衰竭发生和发展的过程, 可分为急性和慢性右心衰竭。急性右心衰竭常伴有血液动力学不稳定, 是高危急性肺血栓栓塞症、急性右心室心肌梗死和心脏手术后休克患者的主要死因。慢性右心衰竭的病因包括各种类型的肺动脉高压、先天性心脏病、致心律失常性右心室心肌病以及瓣膜性心脏病等。PAH 所致右心衰竭通常为慢性右心衰竭, 可分为代偿期和失代偿期右心衰竭。在慢性右心衰竭的基础上, 出现症状或体征的突然恶化或急性加重称为失代偿期右心衰竭。

在 PAH 的基础上, 因缺氧、肺栓塞、感染、酸中毒等诱发肺血管痉挛性收缩、肺血管阻力升高、右心排血量受阻, 可导致肺动脉高压危象, 表现为突发性肺动脉压力升高和心排血量下降, 是引起 PAH 患者死亡的重要原因^[4-5]。

2 流行病学

右心衰竭常是 PAH 以及其他心血管或肺部疾病的常见并发症, 其发病率或患病率的相关研究有限, 目前我国右心衰竭的流行病学数据还未见报道。

国外数据表明, 在急性心力衰竭住院患者中右心衰竭占比约为 3%~6%^[6-9]。在心力衰竭患者中, 右心室功能障碍是死亡率升高的独立预测因素。研究表明, 重症肺动脉高压合并右心衰竭失代偿期患者的住院死亡率高达 30%~41%, 在出院后 3 个月死

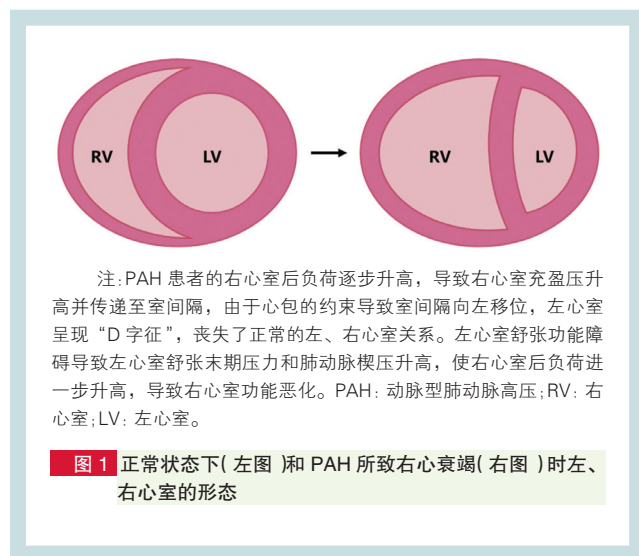
亡率为 15.8%~50.0%, 与死亡相关的危险因素包括 B 型利钠肽(B-type natriuretic peptide, BNP)水平升高、肾功能障碍、体循环血压下降、低钠血症等^[10-13]。肺动脉高压的患病率约占全球人口的 1%, 在 65 岁以上的人群中可达 10%^[14]。PAH 的全球年龄标准化患病率为 2.28 例/10 万, 且患病率随着年龄的增长而增加, 75~79 岁年龄段的人群患病率最高, 可达 7.99 例/10 万^[15]。在人口老龄化进程加速的背景下, 未来 PAH 和右心衰竭将成为重大的公共卫生问题。

3 病理生理学机制

正常情况下, 右心室具有高顺应性特点, 对容量改变的适应性较强, 而对压力改变较为敏感。在 PAH 患者中, 随着慢性压力负荷增加, 右心室代偿性肥厚, 心肌收缩力下降, 供应右心室心肌的冠状动脉血流减少, 导致右心室缺血、右心室收缩功能下降。右心室扩张, 右心室舒张末期压力升高, 右心房压升高, 静脉回流受阻, 导致体循环淤血。由于左、右心室共处同一个心包腔内, 当右心室压或容量负荷过重时, 室间隔向左偏移, 导致左心室舒张功能障碍, 可进一步加重右心室后负荷(图 1)。此后逐步发展为失代偿期右心衰竭, 出现明显的临床表现, 肺血管阻力和右心房压也显著升高。当肺血管阻力持续增高时, 右心室的心输出量随之下降, 肺动脉压力也出现降低, 是严重右心室功能不全和预后不良的标志^[16]。

晚期右心衰竭患者可出现多器官系统衰竭, 是体循环静脉压升高和器官灌注不足共同作用所致, 对肝脏、肾脏和肠道尤为有害。慢性肝淤血可导致肝纤维化, 肝纤维化的程度与右心房压、右心扩张有关。右心收缩功能下降以及左心室充盈受损, 会导致肾灌注不足和神经激素激活, 引发肾功能障碍。此外, 由

肾静脉高压引起的肾间质压力升高会导致跨毛细血管梯度降低,从而降低肾小球滤过率,可能反过来加重肺动脉高压。右心衰竭患者还可出现肠道通透性改变,导致细菌移位和内毒素血症,引起全身炎症反应或败血症,是右心衰竭患者死亡的常见原因^[17]。



4 诊断与评估

4.1 诊断

PAH 患者出现与右心衰竭相关的症状和(或)体征,且存在右心结构和(或)功能异常以及心腔内压力升高即可诊断。

右心衰竭相关症状多为非特异性,患者可表现为疲乏、心悸、呼吸困难、活动耐量下降等。胃肠道淤血可导致上腹饱胀、纳差、恶心、呕吐及便秘。长期肝淤血还可以引起右上腹痛、黄疸、心源性肝硬化等表现。肾脏淤血引起尿量减少、夜尿增多、蛋白尿和肾功能减退。

右心衰竭相关体征包括颈静脉压升高(颈外静脉充盈或怒张),肺动脉瓣区第二心音亢进、分裂,三尖瓣区可闻及收缩期反流性杂音,肝大、肝颈静脉回流征阳性,胸、腹腔积液,下肢水肿等。晚期右心衰竭患者可出现发绀,伴有营养不良、消瘦甚至恶病质。

评估右心结构和功能首选经胸超声心动图检查,心脏磁共振成像是重要的评估方法。右心导管检查可以直接测量心腔内压力、肺动脉压以及心输出量,是评估心腔内压力和肺动脉高压的“金标准”。

4.2 评估

4.2.1 生物标志物

推荐意见 1

BNP 或 N 末端 B 型利钠肽原(N-terminal pro-B-type natriuretic peptide, NT-proBNP)虽然不是右心衰竭的特异性标志物,但可用于右心功能评估和预后评价,推荐在初次诊断、每 3~6 个月随访时以及病情恶化时进行检测(I 类推荐, B 级证据)。

BNP 或 NT-proBNP 可用于辅助诊断右心衰竭,虽然无法区分左、右心功能不全,但其作为 PAH 患者危险分层的重要指标,能够提供预后信息^[1]。临床应用时需注意患者年龄、肾功能以及重组人脑利钠肽治疗的影响。由于 NT-proBNP 主要经肾脏清除,因此在评估时需综合考虑患者年龄和肾功能。使用重组人脑利钠肽治疗右心衰竭时,外源性 BNP 会直接导致检测值升高,此时 NT-proBNP 更能反映心脏负荷的实际变化。

此外,高敏肌钙蛋白水平也与肺动脉高压患者死亡率和住院率增加有关^[18]。血清胆红素、肝纤维化标志物水平升高与肺动脉高压患者的死亡风险增加相关^[19-20]。尿酸与 PAH 的疾病严重程度和死亡率相关^[21],随访时估算肾小球滤过率较基线下降超过 10% 与死亡风险增加相关^[22]。

4.2.2 心电图

心电图可见:(1)高尖肺型 P 波提示右心房压升高;(2)心电图右偏或矢状轴偏移:QRS 电轴 $> 90^\circ$ 或不确定;(3)右心室肥厚: V_1 导联 $R/S > 1$,同时 $RV_1 > 0.5 \text{ mV}$; $RV_1 + SV_5 > 1 \text{ mV}$;(4)完全性或不完全性右束支阻滞: V_1 导联 qR 或 rSR;(5)右胸导联 V_{1-4} 和下壁 II、III、aVF 导联 ST 段压低和(或)T 波倒置。

4.2.3 X 线胸片

X 线胸片可见:(1)右心房、室扩大;(2)肺动脉段凸出;(3)中心肺动脉扩张,外围纤细;(4)腔静脉和奇静脉扩张、胸腔积液;(5)左心室舒张功能不全时可出现肺淤血征象。

4.2.4 超声心动图

推荐意见 2

怀疑 PAH 患者出现右心衰竭或已明确存在右心衰竭,推荐在初次诊断、每 3~6 个月随访时以及病情恶化时进行超声心动图检查,重点评估

左心室与右心室大小、右心房面积、三尖瓣环收缩期位移 (tricuspid annular plane systolic excursion, TAPSE)、下腔静脉宽度、吸气塌陷率以及有无心包积液, 并计算 TAPSE 与估测的肺动脉收缩压的比值(I 类推荐, B 级证据)。

怀疑右心室功能不全的 PAH 患者应接受经胸超声心动图检查, 可以快速评估右心室大小和功能, 并估测多数患者的肺动脉收缩压。

超声心动图能够测量右心室和右心房面积以及左心室偏心指数^[23-24], 在 PAH 和右心衰竭的临床评估中有重要价值。右心室功能不全可以通过测量右心室面积变化分数、右心室心肌做功指数 (Tei 指数)、TAPSE 进行评价, 斑点示踪技术能够对右心室游离壁应变进行评估, 三者均与不良预后有关^[25-27]。此外, 可以通过计算 TAPSE 与估测的肺动脉收缩压的比值, 来间接反映右心室 - 肺动脉耦联情况, 已被证实与预后相关^[28]。下腔静脉增宽和吸气塌陷率小于 50% 提示右心室舒张功能不全。心包积液和三尖瓣反流程度提示右心室超负荷情况, 并与预后有关^[29-30]。

4.2.5 心脏磁共振成像

推荐意见 3

对 PAH 所致右心衰竭的患者, 推荐在临床认为必要时进行心脏磁共振成像检查, 实现对右心结构与功能的准确评价, 重点评估右心室容积、右心室射血分数和每搏输出量 (I 类推荐, B 级证据)。

心脏磁共振成像能够较准确地测量右心室收缩末期和舒张末期容积、右心室射血分数、每搏输出量、右心室质量、右心房和右心室应变等指标, 被认为是评价右心功能的重要方法, 也是 PAH 所致右心衰竭患者预后的重要决定因素^[31-37]。每搏输出量与右心室收缩末期容积的比值能够在一定程度上反映右心室 - 肺动脉耦联, 也与右心室射血分数存在相关性^[38]。

对于 PAH 所致右心衰竭的患者, 初次诊断时使用心脏磁共振成像评估右心结构与功能可进一步提高危险分层的预后价值^[32-33]。此外, 随访 1 年时基于心脏磁共振成像的风险评估与基于右心导管的风险评估价值相近^[39]。

4.2.6 右心导管检查

推荐意见 4

对 PAH 所致右心衰竭的患者, 推荐在初次诊断、疾病进展或临床认为必要时进行右心导管检查(I 类推荐, B 级证据)。

右心导管能够直接测量心腔内和肺动脉压力以及心输出量, 是获得肺血液动力学参数的准确方法。血液动力学参数包括测量参数和计算参数, 具体参数及正常值范围见表 5。其中, 右心房压、混合静脉血氧饱和度、心脏指数和每搏指数是 PAH 危险分层的重要指标^[2]。肺动脉顺应性能够在一定程度上反映 PAH 患者的右心室 - 肺动脉耦联, 并与预后关系密切^[40-41], 其计算公式为: 每搏输出量 / (肺动脉收缩压 - 肺动脉舒张压)。血液动力学测量参数和计算参数可用于评估右心室的前、后负荷和功能。其中, 平均右心房压以及右心室舒张末期压力能够反映右心室前负荷, 肺血管阻力、肺动脉顺应性能够反映右心室后负荷。心脏指数能够反映右心室收缩功能。

表 5 右心导管检查测量和计算的血液动力学参数

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

注: 1 mmHg=0.133 kPa。

4.2.7 PAH 危险分层

推荐意见 5

推荐 PAH 所致右心衰竭患者在初次诊断时采用三分层危险评估模型进行危险分层, 在随访

中采用四分层危险评估模型进行危险分层。根据危险分层动态调整靶向药物治疗方案，以促进患者尽早达到并维持低危状态，同时尽可能改善右心功能，实现血液动力学正常化或接近正常化(Ⅰ类推荐，B 级证据)。

根据《中国肺动脉高压诊治临床路径》，对于

PAH 初次诊断或随访时可分别通过三分层或四分层危险评估模型进行病情严重程度评价(表 6、7)^[2]。基线三分层危险评估模型根据 PAH 患者 1 年预期死亡率 <5%、5%~20%、>20% 分为低危、中危和高危。随访四分层危险评估模型采用无创指标可以更加便捷地反映从基线到随访过程中的病情变化与长期死亡风险。危险分层的目的是根据危险分层动态调整治疗方案，使患者达到和保持低危状态^[1]。

表 6 动脉型肺动脉高压基线危险分层			
预后因素	低危 [*]	中危 [△]	高危 [▲]
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 pg/ml 或 NT-proBNP<300 pg/ml	BNP 介于 50~800 pg/ml 或 NT-proBNP 介于 300~1 100 pg/ml	BNP>800 pg/ml 或 NT-proBNP>1 100 pg/ml
血液动力学参数	CI ≥ 2.5 L/(min·m ²) 或 SvO ₂ >65% 或 RAP<8 mmHg 或 SVI>38 ml/m ²	CI 介于 2.0~<2.5 L/(min·m ²) 或 SvO ₂ 介于 60%~65% 或 RAP 介于 8~14 mmHg 或 SVI 介于 31~38 ml/m ²	CI<2.0 L/(min·m ²) 或 SvO ₂ <60% 或 RAP>14 mmHg 或 SVI<31 ml/m ²

注:WHO:世界卫生组织;BNP:B 型利钠肽;NT-proBNP:N 末端 B 型利钠肽原;CI:心脏指数;SvO₂:混合静脉血氧饱和度;RAP:右心房压;SVI:每搏指数。^{*}:1 年预期死亡率 <5%,至少符合 3 项低危标准且不具有高危标准。[△]:1 年预期死亡率为 5%~20%,不属于低危和高危者均属中危。[▲]:1 年预期死亡率 >20%,至少符合 2 项高危指标,其中包括 CI 或 SvO₂。1 mmHg=0.133 kPa。

表 7 动脉型肺动脉高压随访中的危险分层				
预后因素	低危	中低危	中高危	高危
赋分(分) [*]	1	2	3	4
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 (pg/ml)	< 50	50~199	200~800
	NT-proBNP (pg/ml)	< 300	300~649	650~1 100

注:BNP:B 型利钠肽;NT-proBNP:N 末端 B 型利钠肽原;WHO:世界卫生组织。^{*}: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。

5 治疗与管理

5.1 治疗原则

积极治疗导致右心衰竭的 PAH 病因(例如结缔组织病、先天性心脏病、门静脉高压等疾病),优化前负荷,降低后负荷,增强心肌收缩力,维持窦性节律和心脏收缩同步性。尽可能避免或纠正右心衰竭的诱发因素,例如感染、劳累、情绪紧张和激动、妊娠或分娩、高原旅居和长时间乘坐飞机等。关注患者精神心理健康,加强随访,并根据病情进展阶段评估移植指征。

5.2 监测与一般治疗

监测患者心率、血压、体温、血氧饱和度、尿量等基本指标,对于重症患者可考虑监测中心静脉压、中心静脉血氧饱和度和血乳酸含量等^[42]。由于容量管理是该类患者管理的关键,在治疗前应明确患者的容量负荷状态。如患者存在血液动力学不稳

定、肾功能恶化或者容量状态难以评估,可采用有创血液动力学进行动态监测和指导治疗^[42]。

推荐意见 6

劳累、感染、贫血、心律失常、甲状腺功能障碍和情绪变化是 PAH 患者右心衰竭恶化或加重的常见诱因,应尽可能避免或及时纠正(Ⅰ类推荐,C 级证据)。

右心衰竭的可治疗及改善诱因包括劳累、感染、贫血、心律失常、甲状腺功能障碍、情绪变化或药物依从性差。PAH 患者合并严重铁缺乏,建议静脉补充铁剂^[43-45]。快速性室上性心律失常,尤其是心房扑动和心房颤动,是重度 PAH 患者右心衰竭的常见诱因^[46-47],可以考虑静脉应用去乙酰毛花苷降低心室率以及使用胺碘酮转复窦性心律,必要时也可

考虑应用导管消融术治疗心房扑动和其他室上性心动过速^[48-50]。感染是导致右心衰竭患者死亡的一个重要因素^[51]，当感染源不明确时可考虑使用广谱抗生素。

推荐意见 7

PAH 所致右心衰竭合并低氧血症，可通过氧疗维持外周动脉血氧饱和度 > 90%，谨慎应用气管插管和有创机械通气(I 类推荐，C 级证据)。

根据需要给予氧疗，以维持外周动脉血氧饱和度 > 90%。如果睡眠期间出现血氧饱和度降低，可以考虑夜间氧疗^[52]。合并高碳酸血症的患者可考虑无创通气^[53]，但无创通气可能会进一步削弱右心室功能，应用时需谨慎^[54]。对于重症或终末期右心衰竭患者，应尽可能避免插管和有创机械通气，因为全身麻醉诱导以及右心室后负荷的进一步增加可明显增加死亡风险^[55]。若必须气管插管，应当注意监测血压。

5.3 优化前负荷

推荐意见 8

对于右心衰竭或有液体潴留的 PAH 患者，建议适当使用袢利尿剂降低右心室的前负荷(I 类推荐，C 级证据)。

对于右心衰竭或有液体潴留的 PAH 患者，建议进行利尿剂治疗，降低右心室的前负荷。首选袢

利尿剂，具体用法见表 8，其他常用利尿剂还包括噻嗪类利尿剂、醛固酮受体拮抗剂、精氨酸血管加压素 V₂ 受体拮抗剂。螺内酯是醛固酮受体拮抗剂，在靶向药物治疗的基础上加用螺内酯，能够改善 PAH 患者的运动耐量，耐受性良好，但在改善临床终点事件方面没有显示差异^[56-57]。托伐普坦是精氨酸血管加压素 V₂ 受体拮抗剂，若患者合并顽固性水钠潴留或伴有低钠血症或有肾功能损害，可以考虑常规治疗基础上联合托伐普坦治疗。托伐普坦治疗右心衰竭引起液体潴留的常规剂量为 15 mg/ 次，每日 1 次。研究表明，对于肺动脉高压所致右心衰竭患者，在常规靶向药物治疗的基础上加用托伐普坦可有效增加尿量，减轻体重，改善其临床症状和体征，且对肾功能无明显影响，不良反应轻微^[58]。

重组人脑利钠肽通过扩张静脉和动脉降低前、后负荷，同时具有促进钠排泄、利尿的作用，可考虑在容量超负荷的右心衰竭患者中应用。由于超滤治疗可能导致容量负荷迅速下降，回心血量骤减，对 PAH 所致右心衰竭患者应用超滤治疗应当十分谨慎。如果存在容量不足或低血压，可谨慎考虑补液治疗。

上述优化前负荷药物的具体选择可根据患者病情和肾功能单独或联合使用，定期监测体重、肾功能和电解质水平。应当注意利尿剂的过度应用可能导致循环血容量快速下降，引起肾灌注不足和水钠潴留加重。此外，PAH 患者出现液体潴留和水肿，不一定均为右心衰竭表现，也可能是靶向药物的不良作用^[59]。

表 8 常见袢利尿剂的用法

项目	呋塞米	托拉塞米	布美他尼
起始剂量 (mg/d)	20~40	10~20	0.5~1.0
常用剂量 (mg/d)	20~80	10~40	1~4
最大口服剂量 (mg/d)	600	200	20
作用时间 (h)	6~8	12~18	6~8
半衰期 (h)	1~3	4~6	1~3
静脉等效剂量 (mg)	40	20	1
口服 / 静脉剂量换算	2:1	1:1	1:1

5.4 降低后负荷

推荐意见 9

靶向药物能够有效降低 PAH 所致右心衰竭患者的后负荷，推荐高危或中高危 PAH 患者的治疗方案应包括静脉 / 皮下应用前列环素通路类

药物或皮下应用激活素通路类药物(I 类推荐，A 级证据)。

对于 PAH 所致右心衰竭的患者，推荐遵循指南给予靶向药物以降低右心室后负荷^[1, 60]。目前靶向药物主要针对一氧化氮、内皮素、前列环素、激

活素四条通路，每条通路有不同的作用靶点，具体药物用法和常见不良反应见表 9。应注意避免同一通路的靶向药物联用，例如利奥西呱和 5 型磷酸二酯酶抑制剂(phosphodiesterase-5 inhibitor, PDE5i)。

对于 PAH 所致右心衰竭的患者,由于胃肠道淤血,口服吸收代谢效果差,推荐在制定靶向药物方案时应包括静脉 / 皮下应用前列环素通路类药物或皮下应用激活素信号抑制剂 (其中激活素信号抑制剂可在随访时应用)^[61-64]。研究表明,对于重症肺动脉高压合并右心衰竭患者,起始小剂量的静脉曲前列尼尔治疗后逐步转为皮下泵入,能有效改善患者的 NT-proBNP 水平、心腔结构以及运动耐量^[65]。此外,研究发现在原本靶向药物方案基础上加用索特西普,能够较安慰剂显著改善患者运动耐量、肺血管阻力及世界卫生组织 (WHO) 功能分级,并减少预后不良事件^[66-68]。

对于右心衰竭代偿期的 PAH 患者,应综合考虑危险分层以及是否存在心肺合并症制定治疗方案^[2, 64]。对于无心肺合并症的患者,根据危险分层采用靶向药物治疗:低、中危患者口服靶向药物联合治疗,高危患者建议给予包括静脉或皮下使用前列环素通路类药物的联合治疗。每 3~6 个月随访,低危患者维持原方案;中低危患者予序贯联合不同通路靶向药物治疗,或将 PDE5i 升级为利奥西呱;

中高危、高危患者建议给予包括静脉 / 皮下应用前列环素通路类药物皮下应用激活素信号抑制剂的联合治疗。对于有心肺合并症的患者,建议初始治疗给予口服单个靶向药物,定期随访,根据病情给予个体化治疗。心脏合并症是指存在与左心室舒张功能不全风险增加相关的危险因素,包括肥胖、高血压病、糖尿病和冠心病等;肺部合并症包括有轻度肺实质性疾病的表现,伴有一氧化碳弥散量明显降低 (< 预计值的 45%)。

对于育龄女性患者需采取可靠避孕措施,对于妊娠患者可考虑应用前列环素通路类药物或 PDE5i^[69-70]。对于儿童患者,推荐使用西地那非或波生坦,并需严格依据体重调整剂量。若药物治疗效果不佳或临床评估为高危的患儿,可考虑静脉 / 皮下应用前列环素类似物或靶向药物联合治疗方案^[71]。

推荐意见 10

若无明确适应证, PAH 所致右心衰竭患者不推荐常规应用硝酸酯类药物、硝普钠、血管紧张素转换酶抑制剂、血管紧张素 II 受体拮抗剂、血管紧张素受体脑啡肽酶抑制剂、β 受体阻滞剂和伊伐布雷定 (III 类推荐, C 级证据)。

表 9 动脉型肺动脉高压常见靶向药物的用法及不良反应^[1, 60]

药物	起始用量	目标剂量	不良反应
前列环素通路类			
前列环素类似物			
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
前列环素受体激动剂			
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
内皮素通路类			
非选择性内皮素受体拮抗剂			
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
选择性内皮素受体拮抗剂			
安立生坦	5 mg, 1 次 /d	10 mg, 1 次 /d	头痛、外周水肿、贫血
一氧化氮通路类			
5 型磷酸二酯酶抑制剂			
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
可溶性鸟苷酸环化酶激动剂			
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
激活素通路类			
激活素信号抑制剂			
索特西普 (皮下注射)	0.3 mg/kg, 1 次 /3 周	0.7 mg/kg, 1 次 /3 周	头痛、鼻出血、皮疹、腹泻、严重出血、毛细血管扩张

除非 PAH 患者合并左心衰竭、冠状动脉疾病、高血压等疾病，否则不应常规应用血管紧张素转换酶抑制剂、血管紧张素 II 受体拮抗剂、血管紧张素受体脑啡肽酶抑制剂、β 受体阻滞剂、伊伐布雷定等药物，可能导致 PAH 的病情加重。此外，还应当避免使用非选择性血管扩张药（如硝酸酯类药物、硝普钠等），这类药物不能选择性地扩张肺动脉，反而使动脉血压下降，导致左心室后负荷下降，室间隔向左移位，左心室的心输出量进一步降低，加重病情。

5.5 增强心肌收缩力

推荐意见 11

对于 PAH 所致右心衰竭患者，若合并低心输出量、组织低灌注或心源性休克时，应该考虑应用正性肌力药，对伴有低血压患者可考虑联用升压药（Ⅱ a 类推荐，C 级证据）。

对于合并低心输出量、低血压、组织低灌注或

心源性休克的右心衰竭患者，应该考虑应用正性肌力药，包括多巴酚丁胺、左西孟旦、米力农等^[42, 72]，具体用法见表 10。多巴酚丁胺可通过兴奋心脏 β 1 受体产生正性肌力作用，米力农通过抑制环磷酸腺苷降解，升高细胞内环磷酸腺苷浓度，增强心肌收缩力同时具有扩血管的作用。左西孟旦是钙增敏剂，具有正性肌力和扩血管作用，且不影响心室舒张功能，发生恶性心律失常的风险较小。研究表明，左西孟旦能够显著改善肺动脉高压所致右心衰竭患者的运动耐量、右心房内径和 TAPSE^[73]。对于右心衰竭合并快速心室率或心房颤动时，可考虑应用地高辛改善症状，控制心室率，但荟萃分析显示地高辛不改善右心室射血分数，长期服用地高辛对右心衰竭的疗效仍未明确^[74-75]。

对于伴有低血压的患者可以考虑正性肌力药与升压药（如去甲肾上腺素）联合应用^[42]。此外，理论上小剂量血管加压素具有扩张肺血管的作用，可能带来临床获益，但目前尚缺乏循证证据。

表 10 常用的正性肌力药物和血管收缩药物的用法与作用^[3, 42]

药物	剂量用法	血液动力学效应
β 肾上腺素能激动剂		
多巴酚丁胺	< 5 μg/(kg·min)	CO ↑, SVR ↓, PVR ↓
	5~15 μg/(kg·min)	CO ↑↑, SVR ↓, PVR →
多巴胺	2.5~5 μg/(kg·min)	CO ↑↑, SVR ↑, 肾血流量 ↑
	>5 μg/(kg·min)	CO ↑, SVR ↑↑, PVR ↑
3 型磷酸二酯酶抑制剂		
米力农	负荷剂量 25~75 μg/kg（静脉注射 >10 min），继以 0.375~0.750 μg/(kg·min) 静脉持续泵入	CO ↑↑, SVR ↓, PVR ↓
奥普力农	负荷剂量 10 μg/kg（静脉注射 >5 min），继以 0.1~0.3 μg/(kg·min) 静脉点滴维持，必要时可以增加至 0.4 μg/(kg·min)	CO ↑, SVR ↓, PVR ↓
钙离子增敏剂		
左西孟旦	负荷剂量 6~12 μg/kg（静脉注射 >10 min），继以 0.05~0.20 μg/(kg·min) 持续静脉泵入 24 h	CO ↑, SVR ↓, PVR ↓
升压药		
去甲肾上腺素	0.2~1.0 μg/(kg·min) 持续静脉泵入	CO ↑, SVR ↑↑, 血压 ↑
血管加压素	0.03 U/(kg·min)	CO →或↑, SVR ↑, PVR ↓

注：CO：心输出量；PVR：肺血管阻力；SVR：体循环阻力。箭头 ↑、↓、→ 分别表示升高、下降、不变，箭头数量表示改变幅度。

5.6 康复治疗

推荐意见 12

当 PAH 所致右心衰竭患者处于病情平稳状态，推荐在专业医生指导下根据心功能状态进行心肺康复（Ⅰ类推荐，C 级证据）。

PAH 所致右心衰竭患者病情平稳后，可在医师指导下开展系统康复治疗，通过呼吸锻炼及个体化运动疗法逐步提升患者运动耐量与心肺功能，同时缓解焦虑情绪以增强治疗信心。制定运动处方时应考虑 6 大要素：运动种类（包括有氧运动、抗阻

运动、柔韧运动以及呼吸肌训练）、运动强度、频率、时间、运动进度、注意事项，具体可参考《慢性心力衰竭心脏康复中国专家共识》^[76]。需同步关注心理社会支持、睡眠障碍以及营养状态管理，实现生理与心理功能的协同改善。一项随机对照试验纳入 116 例 PAH 以及慢性血栓栓塞性肺动脉高压患者，结果发现与对照组相比，康复组患者的 6 分钟步行距离显著提高，生活质量、WHO 功能分级和峰值摄氧量均有明显改善^[77]。此外，还可通过定期讲座、患者俱乐部等多元化形式，向患者及家属深入解析多维度自我管理要点（含运动安全边界、心理调适技巧、营养摄入标准）、急性加重预警信号及规范

用药原则,促进医患信息共享与病友经验交流,帮助患者建立对疾病发展的理性认知,提高治疗的依从性。

5.7 介入治疗、器械辅助治疗和肺/心肺移植

推荐意见 13

重症高危患者应及时进行移植指征评估;如有病情缓解或肺/心肺移植可能,可考虑行机械辅助或桥接支持治疗(Ⅱa类推荐,C级证据)。

5.7.1 机械辅助和桥接支持治疗

PAH 所致右心衰竭的重症患者如有病情缓解或肺/心肺移植可能,可考虑行外周静脉-动脉体外膜氧合(V-A ECMO)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。此外,在肺移植术中应用 V-A ECMO,并考虑延长至术后早期作为恢复期过渡手段,可能有助于改善临床结局^[78-79]。在右心衰竭患者中,使用 VA-ECMO 不建议超过 14 d^[80],因为出血、血栓栓塞或感染等并发症风险显著升高。

房间隔造口术可通过建立心房内分流通路,从而降低右心室前负荷,并恢复左心室前负荷来增强心脏泵血功能^[81]。虽然可以增加心输出量,但全身氧输送量减少,房间隔造口术应考虑作为择期手术进行^[82]。当患者血液动力学不稳定或右心房压力显著升高时,死亡风险大大增加,不建议在病情危重或不稳定的状态下行房间隔造口术。

当肺动脉压力高于体循环压力时,通过外科手术或介入技术进行反向体肺分流术(Potts 分流术)可能会降低右心室后负荷。研究表明,反向 Potts 分流能够为儿童肺动脉高压带来临床改善和生存获益^[83-86]。但由于其操作过程复杂,死亡风险高^[82],应在有经验的中心进行评估和操作。

总体而言,房间隔造口术和 Potts 分流术通过建立心房内分流或左肺动脉至降主动脉分流,可考虑作为经充分内科治疗效果不佳等待肺移植的桥接治疗。此外,不建议对 PAH 所致右心衰竭患者应用右心室辅助装置,如 Impella RP 将右心室的血液泵入高阻力的肺血管床虽可能暂时改善右心负荷,但不符合 PAH 的病理生理特点,可能导致肺血液动力学出现恶化^[87-89]。

近年来,多项研究发现肺动脉去神经术(PADN)治疗与 PAH 患者的肺血管阻力降低和 6 分钟步行距离增加有关^[90]。随机对照试验显示,相较于假手术组,PADN 组能够在靶向药物的基础上进一步改善

右心室功能参数以及降低 NT-proBNP 水平,并与 6 个月临床恶化风险下降相关^[91]。未来还需进一步研究证实 PADN 是否切实改善了 PAH 所致右心衰竭患者的长期生存。

5.7.2 肺/心肺移植

经充分内科治疗后仍处于 PAH 中高危或高危状态,右心室功能障碍进行性加重或右心衰竭严重失代偿,经过静脉前列环素通路类药物治疗仍未达到低危状态,以及存在已知或可疑肺静脉闭塞病或肺毛细血管瘤病患者,应考虑肺/心肺移植评估^[1, 89, 92]。目前国际心肺移植协会对于大部分 PAH 患者推荐双肺移植,由简单先天性心脏病引起的艾森曼格综合征患者可选择双肺移植联合心脏缺损修补术或心肺联合移植。

5.8 转诊

推荐意见 14

PAH 患者一旦确诊右心衰竭,建议尽早转诊至具备肺动脉高压综合诊治能力的专科中心(Ⅰ类推荐,C级证据)。

对于 PAH 患者,一旦确诊右心衰竭(无论其初始严重程度或对初始治疗的反应如何),建议尽早转诊至具备肺动脉高压综合诊治能力的专科中心。此类中心拥有经验丰富的肺动脉高压多学科团队、提供心力衰竭优化管理(包括优化药物治疗、难治性容量管理策略)、具备高级机械循环支持能力,并能进行及时的肺/心肺移植评估。早期转诊旨在确保患者获得专业的综合评估、优化管理方案,并为可能需要的机械支持或移植做好早期准备,从而最大程度改善预后。转诊过程必须确保患者转运途中的持续监护与生命支持安全。

PAH 所致右心衰竭的诊治具有高度复杂性和挑战性,目前国内外关于右心衰竭的流行病学特点以及循证医学证据较少。本共识结合了我国临床实践特点和多学科专家意见,涵盖了 PAH 病理生理机制、诊断、评估、治疗以及终末期管理,以期为临床医师提供规范化的诊疗决策参考,助力改善患者生活质量与长期预后。

共识制定专家(按姓氏汉语拼音排序):陈玉成(四川大学华西医院),程江涛(阜外华中心血管病医院),程兆忠(青岛大学附属医院),陈军(厦门市中医院),傅立军(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心),格桑罗布(西藏自治区人民医院),管丽华(复旦大学附属中山医院),郭彦青(山

西省心血管病医院), 郭延松(福州大学附属省立医院), 韩学斌(山西省心血管病医院), 何菁(北京大学人民医院), 黄洁(中国医学科学院阜外医院), 黄凯(广西医科大学第一附属医院), 黄玮(重庆医科大学附属第一医院), 纪求尚(山东大学齐鲁医院), 李江(中南大学湘雅二医院), 李梦涛(中国医学科学院北京协和医院), 李伟(贵州医科大学附属医院), 李元十(浙江大学医学院附属第二医院), 刘春丽(广州医科大学附属第一医院), 刘盛(中国医学科学院阜外医院), 柳志红(中国医学科学院阜外医院), 罗勤(中国医学科学院阜外医院), 南景龙(内蒙古自治区人民医院), 潘欣(上海交通大学医学院附属胸科医院), 沈节艳(上海交通大学医学院附属仁济医院), 田红燕(西安交通大学第一附属医院), 王琦光(中国人民解放军北部战区总医院), 王旭(中国医学科学院阜外医院), 王宇(首都医科大学附属北京友谊医院), 吴波(南京医科大学附属无锡人民医院), 奚群英(中国医学科学院阜外医院深圳医院), 熊长明(中国医学科学院阜外医院), 徐鸥(云南省阜外心血管病医院), 许小毛(北京医院), 杨媛华(首都医科大学附属北京朝阳医院), 姚桦(广东省医学科学院广东省人民医院), 应可净(浙江大学医学院附属邵逸夫医院), 袁杰(深圳市人民医院), 章思铖(中国医学科学院阜外医院), 张刚成(武汉大学中南医院), 张航(南京市第一医院), 张浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心), 赵智慧(中国医学科学院阜外医院), 赵青(中国医学科学院阜外医院), 周红梅(武汉亚洲心脏病医院), 周虹(天津医科大学第二医院), 朱芳一(青海省心脑血管病专科医院), 崔振国(中日友好医院)

执笔人: 罗勤(中国医学科学院阜外医院), 赵智慧(中国医学科学院阜外医院)

学术秘书: 章思铖(中国医学科学院阜外医院)

利益冲突: 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. 2022 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension[J]. Eur Heart J, 2022, 43(38): 3618-3731. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac237.
- [2] 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. 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. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2023.07.002.
- [3] 国家心血管病中心, 国家心血管病专家委员会心力衰竭专业委员会, 中国医师协会心力衰竭专业委员会, 等. 国家心力衰竭指南 2023[J]. 中华心力衰竭和心肌病杂志, 2023, 7(4): 215-311. DOI: 10.3760/cma.j.issn.101460-20231209-00052.
- [4] 李宏松, 刘建平. 肺动脉高压危象的诊断与防治[J]. 中华急诊医学杂志, 2009, 18(7): 778-779. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0282.2009.07.032.
- [5] Savale L, Weatherald J, Jaïs X, et al. Acute decompensated pulmonary hypertension[J]. Eur Respir Rev, 2017, 26(146): 170092. DOI: 10.1183/16000617.0092-2017.
- [6] Nieminen MS, Brutsaert D, Dickstein K, et al. EuroHeart Failure Survey II (EHFS II): a survey on hospitalized acute heart failure patients: description of population[J]. Eur Heart J, 2006, 27(22): 2725-2736. DOI: 10.1093/eurheartj/ehl193.
- [7] Logeart D, Isnard R, Resche-Rigon M, et al. Current aspects of the spectrum of acute heart failure syndromes in a real-life setting: the OFICA study[J]. Eur J Heart Fail, 2013, 15(4): 465-476. DOI: 10.1093/eurjhf/hfs189.
- [8] Spinar J, Parenica J, Vitovec J, et al. Baseline characteristics and hospital mortality in the Acute Heart Failure Database (AHEAD) Main registry[J]. Crit Care, 2011, 15(6): R291. DOI: 10.1186/cc10584.
- [9] Chioncel O, Vinereanu D, Datcu M, et al. The Romanian Acute Heart Failure Syndromes (RO-AHFS) registry[J]. Am Heart J, 2011, 162(1): 142-153.e1. DOI: 10.1016/j.ahj.2011.03.033.
- [10] Haddad F, Peterson T, Fuh E, et al. Characteristics and outcome after hospitalization for acute right heart failure in patients with pulmonary arterial hypertension[J]. Circ Heart Fail, 2011, 4(6): 692-699. DOI: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.110.949933.
- [11] Huynh TN, Weigt SS, Sugar CA, et al. Prognostic factors and outcomes of patients with pulmonary hypertension admitted to the intensive care unit[J]. J Crit Care, 2012, 27(6): 739.e7-e13. DOI: 10.1016/j.jcrc.2012.08.006.
- [12] Kurzyrna M, Zylkowska J, Fijałkowska A, et al. Characteristics and prognosis of patients with decompensated right ventricular failure during the course of pulmonary hypertension[J]. Kardiologia, 2008, 66(10): 1033-1039; discussion 1040-1041.
- [13] Sztymf B, Souza R, Bertoletti L, et al. Prognostic factors of acute heart failure in patients with pulmonary arterial hypertension[J]. Eur Respir J, 2010, 35(6): 1286-1293. DOI: 10.1183/09031936.00070209.
- [14] Hoeper MM, Humbert M, Souza R, et al. A global view of pulmonary hypertension[J]. Lancet Respir Med, 2016, 4(4): 306-322. DOI: 10.1016/S2213-2600(15)00543-3.
- [15] GBD 2021 Pulmonary Arterial Hypertension Collaborators. Global, regional, and national burden of pulmonary arterial hypertension, 1990-2021: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2021[J]. Lancet Respir Med, 2025, 13(1): 69-79. DOI: 10.1016/S2213-2600(24)00295-9.
- [16] Haddad F, Doyle R, Murphy DJ, et al. Right ventricular function in cardiovascular disease, part II: pathophysiology, clinical importance, and management of right ventricular failure[J]. Circulation, 2008, 117(13): 1717-1731. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.653584.
- [17] Rosenkranz S, Howard LS, Gombert-Maitland M, et al. Systemic consequences of pulmonary hypertension and right-sided heart failure[J]. Circulation, 2020, 141(8): 678-693. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.022362.
- [18] Ganipineni VDP, Jitta SR, Gudiwada MCVB, et al. High-sensitivity cardiac troponin [hs-cTn] as a valuable biomarker for pulmonary hypertension risk stratification: a contemporary review of the literature[J]. Healthcare (Basel), 2024, 12(20): 2037. DOI: 10.3390/healthcare12202037.
- [19] Takeda Y, Takeda Y, Tomimoto S, et al. Bilirubin as a prognostic marker in patients with pulmonary arterial hypertension[J]. BMC Pulm Med, 2010, 10: 22. DOI: 10.1186/1471-2466-10-22.
- [20] Yoshihisa A, Kimishima Y, Kiko T, et al. Liver fibrosis marker, 7S domain of collagen type IV, in patients with pre-capillary pulmonary hypertension[J]. Int J Cardiol, 2018, 258: 269-274. DOI: 10.1016/

- j.ijcard.2018.01.138.
- [21] Nagaya N, Uematsu M, Satoh T, et al. Serum uric acid levels correlate with the severity and the mortality of primary pulmonary hypertension[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 1999, 160(2): 487-492. DOI: 10.1164/ajrcrm.160.2.9812078.
- [22] Chakinala MM, Coyne DW, Benza RL, et al. Impact of declining renal function on outcomes in pulmonary arterial hypertension: a REVEAL registry analysis[J]. *J Heart Lung Transplant*, 2018, 37(6): 696-705. DOI: 10.1016/j.healun.2017.10.028.
- [23] Amsallem M, Sweatt AJ, Aymami MC, et al. Right heart end-systolic remodeling index strongly predicts outcomes in pulmonary arterial hypertension: comparison with validated models[J]. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2017, 10(6): e005771. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.116.005771.
- [24] Raymond RJ, Hinderliter AL, Willis PW, et al. Echocardiographic predictors of adverse outcomes in primary pulmonary hypertension[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2002, 39(7): 1214-1219. DOI: 10.1016/s0735-1097(02)01744-8.
- [25] Badagliacca R, Papa S, Valli G, et al. Echocardiography combined with cardiopulmonary exercise testing for the prediction of outcome in idiopathic pulmonary arterial hypertension[J]. *Chest*, 2016, 150(6): 1313-1322. DOI: 10.1016/j.chest.2016.07.036.
- [26] Forfia PR, Fisher MR, Mathai SC, et al. Tricuspid annular displacement predicts survival in pulmonary hypertension[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2006, 174(9): 1034-1041. DOI: 10.1164/rccm.200604-547OC.
- [27] Sachdev A, Villarraga HR, Frantz RP, et al. Right ventricular strain for prediction of survival in patients with pulmonary arterial hypertension[J]. *Chest*, 2011, 139(6): 1299-1309. DOI: 10.1378/chest.10-2015.
- [28] Tello K, Wan J, Dalmer A, et al. Validation of the tricuspid annular plane systolic excursion/systolic pulmonary artery pressure ratio for the assessment of right ventricular-arterial coupling in severe pulmonary hypertension[J]. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2019, 12(9): e009047. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.119.009047.
- [29] Batal O, Dardari Z, Costabile C, et al. Prognostic value of pericardial effusion on serial echocardiograms in pulmonary arterial hypertension[J]. *Echocardiography*, 2015, 32(10): 1471-1476. DOI: 10.1111/echo.12909.
- [30] Chen L, Larsen CM, Le RJ, et al. The prognostic significance of tricuspid valve regurgitation in pulmonary arterial hypertension[J]. *Clin Respir J*, 2018, 12(4): 1572-1580. DOI: 10.1111/crj.12713.
- [31] Hassan HJ, Naranjo M, Kazzi B, et al. Risk assessment of systemic sclerosis-associated pulmonary arterial hypertension: cardiac index versus stroke volume index[J]. *Eur Respir J*, 2022, 60(3): 2200801. DOI: 10.1183/13993003.00801-2022.
- [32] Lewis RA, Johns CS, Coglianò M, et al. Identification of cardiac magnetic resonance imaging thresholds for risk stratification in pulmonary arterial hypertension[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2020, 201(4): 458-468. DOI: 10.1164/rccm.201909-1771OC.
- [33] Swift AJ, Capener D, Johns C, et al. Magnetic resonance imaging in the prognostic evaluation of patients with pulmonary arterial hypertension[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2017, 196(2): 228-239. DOI: 10.1164/rccm.201611-2365OC.
- [34] van de Veerdonk MC, Kind T, Marcus JT, et al. Progressive right ventricular dysfunction in patients with pulmonary arterial hypertension responding to therapy[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2011, 58(24): 2511-2519. DOI: 10.1016/j.jacc.2011.06.068.
- [35] van Wolferen SA, Marcus JT, Boonstra A, et al. Prognostic value of right ventricular mass, volume, and function in idiopathic pulmonary arterial hypertension[J]. *Eur Heart J*, 2007, 28(10): 1250-1257. DOI: 10.1093/eurheartj/ehl477.
- [36] Alabed S, Shahin Y, Garg P, et al. Cardiac-MRI predicts clinical worsening and mortality in pulmonary arterial hypertension: a systematic review and meta-analysis[J]. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2021, 14(5): 931-942. DOI: 10.1016/j.jcmg.2020.08.013.
- [37] Swift AJ, Wilson F, Coglianò M, et al. Repeatability and sensitivity to change of non-invasive end points in PAH: the RESPIRE study[J]. *Thorax*, 2021, 76(10): 1032-1035. DOI: 10.1136/thoraxjnl-2020-216078.
- [38] Tello K, Dalmer A, Vanderpool R, et al. Cardiac magnetic resonance imaging-based right ventricular strain analysis for assessment of coupling and diastolic function in pulmonary hypertension[J]. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2019, 12(11 Pt 1): 2155-2164. DOI: 10.1016/j.jcmg.2018.12.032.
- [39] van der Bruggen CE, Handoko ML, Bogaard HJ, et al. The value of hemodynamic measurements or cardiac MRI in the follow-up of patients with Idiopathic pulmonary arterial hypertension[J]. *Chest*, 2021, 159(4): 1575-1585. DOI: 10.1016/j.chest.2020.10.077.
- [40] Sajan I, Manlhiot C, Reyes J, et al. Pulmonary arterial capacitance in children with idiopathic pulmonary arterial hypertension and pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: relation to pulmonary vascular resistance, exercise capacity, and survival[J]. *Am Heart J*, 2011, 162(3): 562-568. DOI: 10.1016/j.ahj.2011.06.014.
- [41] Mahapatra S, Nishimura RA, Sorajja P, et al. Relationship of pulmonary arterial capacitance and mortality in idiopathic pulmonary arterial hypertension[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2006, 47(4): 799-803. DOI: 10.1016/j.jacc.2005.09.054.
- [42] Hoeper MM, Benza RL, Corris P, et al. Intensive care, right ventricular support and lung transplantation in patients with pulmonary hypertension[J]. *Eur Respir J*, 2019, 53(1): 1801906. DOI: 10.1183/13993003.01906-2018.
- [43] Viethen T, Gerhardt F, Dumitrescu D, et al. Ferric carboxymaltose improves exercise capacity and quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension and iron deficiency: a pilot study[J]. *Int J Cardiol*, 2014, 175(2): 233-239. DOI: 10.1016/j.ijcard.2014.04.233.
- [44] Ruiter G, Manders E, Happé CM, et al. Intravenous iron therapy in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension and iron deficiency[J]. *Pulm Circ*, 2015, 5(3): 466-472. DOI: 10.1086/682217.
- [45] Kramer T, Wissmüller M, Natsina K, et al. Ferric carboxymaltose in patients with pulmonary arterial hypertension and iron deficiency: a long-term study[J]. *J Cachexia Sarcopenia Muscle*, 2021, 12(6): 1501-1512. DOI: 10.1002/jcsm.12764.
- [46] Olsson KM, Nickel NP, Tongers J, et al. Atrial flutter and fibrillation in patients with pulmonary hypertension[J]. *Int J Cardiol*, 2013, 167(5): 2300-2305. DOI: 10.1016/j.ijcard.2012.06.024.
- [47] Rajdev A, Garan H, Biviano A. Arrhythmias in pulmonary arterial hypertension[J]. *Prog Cardiovasc Dis*, 2012, 55(2): 180-186. DOI: 10.1016/j.pcad.2012.06.002.
- [48] Zhang A, Ding L, Zhang H, et al. Radiofrequency catheter ablation

- for pulmonary hypertension patients with atrial flutter[J]. *ESC Heart Fail*, 2024, 11(2): 883-892. DOI: 10.1002/ehf2.14659.
- [49] Wen L, Sun ML, An P, et al. Frequency of supraventricular arrhythmias in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension[J]. *Am J Cardiol*, 2014, 114(9): 1420-1425. DOI: 10.1016/j.amjcard.2014.07.079.
- [50] Luesebrink U, Fischer D, Gezin F, et al. Ablation of typical right atrial flutter in patients with pulmonary hypertension[J]. *Heart Lung Circ*, 2012, 21(11): 695-699. DOI: 10.1016/j.hlc.2012.06.005.
- [51] Hoepfer MM, Granton J. Intensive care unit management of patients with severe pulmonary hypertension and right heart failure[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2011, 184(10): 1114-1124. DOI: 10.1164/rccm.201104-0662CI.
- [52] Adir Y, Humbert M, Chaouat A. Sleep-related breathing disorders and pulmonary hypertension[J]. *Eur Respir J*, 2021, 57(1): 2002258. DOI: 10.1183/13993003.02258-2020.
- [53] Held M, Waltheim J, Baron S, et al. Functional impact of pulmonary hypertension due to hypoventilation and changes under noninvasive ventilation[J]. *Eur Respir J*, 2014, 43(1): 156-165. DOI: 10.1183/09031936.00147712.
- [54] Olsson KM, Frank A, Fuge J, et al. Acute hemodynamic effects of adaptive servoventilation in patients with pre-capillary and post-capillary pulmonary hypertension[J]. *Respir Res*, 2015, 16: 137. DOI: 10.1186/s12931-015-0298-z.
- [55] Dalabih M, Rischard F, Mosier JM. What's new: the management of acute right ventricular decompensation of chronic pulmonary hypertension[J]. *Intensive Care Med*, 2014, 40(12): 1930-1933. DOI: 10.1007/s00134-014-3459-5.
- [56] Maron BA, Waxman AB, Opatowsky AR, et al. Effectiveness of spironolactone plus ambrisentan for treatment of pulmonary arterial hypertension (from the [ARIES] study 1 and 2 trials) [J]. *Am J Cardiol*, 2013, 112(5): 720-725. DOI: 10.1016/j.amjcard.2013.04.051.
- [57] Safdar Z, Frost A, Basant A, et al. Spironolactone in pulmonary arterial hypertension: results of a cross-over study[J]. *Pulm Circ*, 2020, 10(2): 2045894019898030. DOI: 10.1177/2045894019898030.
- [58] 赵智慧, 晏露, 柳志红, 等. 托伐普坦治疗肺动脉高压所致右心衰竭患者的有效性及安全性研究 [J]. *中国循环杂志*, 2019, 34(7): 688-692. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2019.07.012.
- [59] Stickel S, Gin-Sing W, Wagenaar M, et al. The practical management of fluid retention in adults with right heart failure due to pulmonary arterial hypertension[J]. *Eur Heart J Suppl*, 2019, 21(Suppl K): K46-K53. DOI: 10.1093/eurheartj/suz207.
- [60] Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT)[J]. *Eur Heart J*, 2016, 37(1): 67-119. DOI: 10.1093/eurheartj/ehv317.
- [61] Sitbon O, Jaïs X, Savale L, et al. Upfront triple combination therapy in pulmonary arterial hypertension: a pilot study[J]. *Eur Respir J*, 2014, 43(6): 1691-1697. DOI: 10.1183/09031936.00116313.
- [62] D'Alto M, Badagliacca R, Argiento P, et al. Risk reduction and right heart reverse remodeling by upfront triple combination therapy in pulmonary arterial hypertension[J]. *Chest*, 2020, 157(2): 376-383. DOI: 10.1016/j.chest.2019.09.009.
- [63] Boucly A, Savale L, Jaïs X, et al. Association between initial treatment strategy and long-term survival in pulmonary arterial hypertension[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2021, 204(7): 842-854. DOI: 10.1164/rccm.202009-3698OC.
- [64] Chin KM, Gaine SP, Gerges C, et al. Treatment algorithm for pulmonary arterial hypertension[J]. *Eur Respir J*, 2024, 64(4): 2401325. DOI: 10.1183/13993003.01325-2024.
- [65] 罗勤, 李欣, 张毅, 等. 曲前列尼尔治疗重症肺动脉高压患者的有效性和安全性研究 [J]. *中国循环杂志*, 2021, 36(6): 586-590. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2021.06.009.
- [66] Humbert M, McLaughlin V, Gibbs JSR, et al. Sotatercept for the treatment of pulmonary arterial hypertension[J]. *N Engl J Med*, 2021, 384(13): 1204-1215. DOI: 10.1056/NEJMoa2024277.
- [67] Hoepfer MM, Badesch DB, Ghofrani HA, et al. Phase 3 trial of sotatercept for treatment of pulmonary arterial hypertension[J]. *N Engl J Med*, 2023, 388(16): 1478-1490. DOI: 10.1056/NEJMoa2213558.
- [68] Hoepfer MM, Gombert-Maitland M, Badesch DB, et al. Efficacy and safety of the activin signalling inhibitor, sotatercept, in a pooled analysis of PULSAR and STELLAR studies[J]. *Eur Respir J*, 2025, 65(5): 2401424. DOI: 10.1183/13993003.01424-2024.
- [69] Sun X, Feng J, Shi J. Pregnancy and pulmonary hypertension: an exploratory analysis of risk factors and outcomes[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2018, 97(44): e13035. DOI: 10.1097/MD.00000000000013035.
- [70] Pan J, Wu Q, Chen S, et al. Clinical outcomes of pregnancy in patients with pulmonary hypertension: a single center observational study[J]. *J Cardiothorac Surg*, 2025, 20(1): 199. DOI: 10.1186/s13019-025-03435-5.
- [71] 中华医学会呼吸病学分会肺栓塞与肺血管病学组, 中国医师协会呼吸医师分会肺栓塞与肺血管病工作委员会, 全国肺栓塞与肺血管病防治协作组, 等. 中国肺动脉高压诊断与治疗指南 (2021 版) [J]. *中华医学杂志*, 2021, 101(1): 11-51. DOI: 10.3760/cma.j.cn112137-20201008-02778.
- [72] 晏露, 赵智慧, 赵青, 等. 左西孟旦治疗重症肺动脉高压合并右心衰竭患者的有效性和安全性观察 [J]. *中国循环杂志*, 2022, 37(3): 239-242. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2022.03.006.
- [73] Jiang R, Zhao QH, Wu WH, et al. Efficacy and safety of a calcium sensitizer, levosimendan, in patients with right heart failure due to pulmonary hypertension[J]. *Clin Respir J*, 2018, 12(4): 1518-1525. DOI: 10.1111/crj.12699.
- [74] Alajaji W, Baydoun A, Al-Kindi SG, et al. Digoxin therapy for cor pulmonale: a systematic review[J]. *Int J Cardiol*, 2016, 223: 320-324. DOI: 10.1016/j.ijcard.2016.08.018.
- [75] Skhiri M, Hunt SA, Denault AY, et al. Evidence-based management of right heart failure: a systematic review of an empiric field[J]. *Rev Esp Cardiol*, 2010, 63(4): 451-471.
- [76] 中国康复医学会心血管病预防与康复专业委员会. 慢性心力衰竭心脏康复中国专家共识 [J]. *中华内科杂志*, 2020, 59(12): 942-952. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20200309-00210.
- [77] Grünig E, MacKenzie A, Peacock AJ, et al. Standardized exercise training is feasible, safe, and effective in pulmonary arterial and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from a large European multicentre randomized controlled trial[J]. *Eur Heart*

- J, 2021, 42(23): 2284-2295. DOI: 10.1093/eurheartj/ehaa696.
- [78] Hoetzenecker K, Schwarz S, Muckenhuber M, et al. Intraoperative extracorporeal membrane oxygenation and the possibility of postoperative prolongation improve survival in bilateral lung transplantation[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2018, 155(5): 2193-2206.e3. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2017.10.144.
- [79] Moser B, Jaksch P, Taghavi S, et al. Lung transplantation for idiopathic pulmonary arterial hypertension on intraoperative and postoperatively prolonged extracorporeal membrane oxygenation provides optimally controlled reperfusion and excellent outcome[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2018, 53(1): 178-185. DOI: 10.1093/ejcts/ezx212.
- [80] Crotti S, Iotti GA, Lissoni A, et al. Organ allocation waiting time during extracorporeal bridge to lung transplant affects outcomes[J]. Chest, 2013, 144(3): 1018-1025. DOI: 10.1378/chest.12-1141.
- [81] Khan MS, Memon MM, Amin E, et al. Use of balloon atrial septostomy in patients with advanced pulmonary arterial hypertension: a systematic review and meta-analysis[J]. Chest, 2019, 156(1): 53-63. DOI: 10.1016/j.chest.2019.03.003.
- [82] Ivy D, Rosenzweig EB, Abman SH, et al. Embracing the challenges of neonatal and paediatric pulmonary hypertension[J]. Eur Respir J, 2024, 64(4): 2401345. DOI: 10.1183/13993003.01345-2024.
- [83] 郁夏凤, 孙彦隼, 傅立军, 等. 反向体肺分流术治疗儿童重度肺动脉高压的单中心经验 [J]. 中华小儿外科杂志, 2024, 45(6): 481-486. DOI: 10.3760/cma.j.cn421158-20230919-00354.
- [84] Grady RM, Canter MW, Wan F, et al. Pulmonary-to-systemic arterial shunt to treat children with severe pulmonary hypertension[J]. J Am Coll Cardiol, 2021, 78(5): 468-477. DOI: 10.1016/j.jacc.2021.05.039.
- [85] Valdeolmillos E, Le Pavée J, Audié M, et al. Thirty years of surgical management of pediatric pulmonary hypertension: mid-term outcomes following reverse Potts shunt and transplantation[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2024, 168(3): 943-954. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2023.11.045.
- [86] Baruteau AE, Serraf A, Lévy M, et al. Potts shunt in children with idiopathic pulmonary arterial hypertension: long-term results[J]. Ann Thorac Surg, 2012, 94(3): 817-824. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2012.03.099.
- [87] Hoepfer MM. Extracorporeal life support in pulmonary hypertension: practical aspects[J]. Semin Respir Crit Care Med, 2023, 44(6): 771-776. DOI: 10.1055/s-0043-1772752.
- [88] Kapur NK, Esposito ML, Bader Y, et al. Mechanical circulatory support devices for acute right ventricular failure[J]. Circulation, 2017, 136(3): 314-326. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.025290.
- [89] Savale L, Benazzo A, Corris P, et al. Transplantation, bridging, and support technologies in pulmonary hypertension[J]. Eur Respir J, 2024, 64(4): 2401193. DOI: 10.1183/13993003.01193-2024.
- [90] Rothman AMK, Vachieri JL, Howard LS, et al. Intravascular ultrasound pulmonary artery denervation to Treat Pulmonary Arterial Hypertension (TROPHY1): multicenter, early feasibility study[J]. JACC Cardiovasc Interv, 2020, 13(8): 989-999. DOI: 10.1016/j.jcin.2019.12.027.
- [91] Zhang H, Wei Y, Zhang C, et al. Pulmonary artery denervation for pulmonary arterial hypertension: a sham-controlled randomized PADN-CFDA trial[J]. JACC Cardiovasc Interv, 2022, 15(23): 2412-2423. DOI: 10.1016/j.jcin.2022.09.013.
- [92] Leard LE, Holm AM, Valapour M, et al. Consensus document for the selection of lung transplant candidates: an update from the International Society for Heart and Lung Transplantation[J]. J Heart Lung Transplant, 2021, 40(11): 1349-1379. DOI: 10.1016/j.healun.2021.07.005.
- (收稿日期:2025-07-07)
(编辑: 卢芳)