# 慢性肺源性心脏病临床路径

（2017年县医院适用版）

一、慢性肺源性心脏病临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

适用慢性肺源性心脏病（I27.902）；其中病因为肺血管疾病所致慢性肺源性心脏病。

**（二）诊断依据。**

依据《临床诊疗指南——心血管内科分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社，2009年），《右心衰竭诊断和治疗中国专家共识》（中华心血管病杂志，2012，40；449-461.）和2015 ESC/ERS 肺动脉高压诊断治疗指南。

1．明确病因：

（1）支气管-肺疾病：阻塞性(COPD)、限制性。（2）胸廓运动障碍性疾病。（3）肺血管疾病：肺动脉栓塞、肺小动脉炎，第I、IV大类肺动脉高压。（4）其他：肥胖低通气综合征，睡眠呼吸暂停综合征也可引起肺心病。

2.临床特点：

症状：（1）劳力性呼吸困难、疲乏。（2）晕厥，胸痛，咳血。（3）消化道症状：上腹饱胀、食欲不振、恶心、呕吐及便秘等，黄疸、心源性肝硬化的相应表现。（4）下肢浮肿、胸水、腹水、全身水肿。（5）心悸、心律失常。

体征：（1）心脏增大、出现病理性心音及心脏杂音：以右心室增大为主者，可伴有心前区抬举性搏动。心率增快，部分患者可在胸骨左缘第三四肋间听到舒张早期奔马律。产生三尖瓣区收缩期返流性杂音；肺动脉高压时可有肺动脉瓣第二音亢进，并可出现胸骨左缘第二三肋间的舒张期杂音（Graham-Stell杂音）。（3）肝脏肿大。（4）颈静脉充盈、怒张，肝颈静脉返流征阳性。（5）体重增加、水肿。（6）胸水和腹水。（7）心包积液。（8）发绀。（9）晚期患者营养不良、消瘦甚至恶病质。

3.心电图表现：

窦性心动过速，右心房、室的增大或肥厚，电轴右偏；重度顺钟向转位：V5 R/S＜1；RV1+SV5≥1.05mV；aVR R/S或R/Q≥1；肺性P波；Ⅱ、Ⅲ、aVF及右胸前导联ST-T改变。

4.X线检查：肺动脉高压征：右下肺动脉干增宽，其横径≥15mm；右下肺动脉干横径与气管横径之比≥1.07；肺动脉段明显突出或其高度≥3mm；肺动脉段突出，肺门动脉扩张与外围纹理纤细形成鲜明的对比或呈“残根状”，右心房、室扩大。右心室肥大征——心尖上翘。

5.超声心动图：可除外左心室功能障碍和先天性或继发性的瓣膜疾病。右室内径≥20mm；右室流出道≥30mm；右心室前壁厚度≥5mm，或有前壁搏动幅度增强；左/右心室内径比值<2，右肺动脉内径≥18mm，或肺动脉干≥20mm，右室流出道/左房内径比值>1.4，肺动脉瓣曲线出现肺高压征象者。估测肺动脉压力水平。了解左右室大小、右室肥厚、室间隔矛盾运动和肺动脉瓣及三尖瓣关闭不全。

6.肺功能测定和动脉血气分析：了解是否存在肺通气功能障碍及弥散功能障碍，有助于鉴别呼吸系统疾病所致的肺动脉高压。

7.核素肺通气/灌注扫描:主要用于判断是否存在肺栓塞或慢性栓塞性肺动脉高压。

8.肺动脉增强CT：了解肺血管形态、结构以及血流灌注等情况，有助于明确肺栓塞、肺血管炎、肺血管畸形及肿瘤等。

9．多导睡眠图：有助于明确是否存在睡眠呼吸暂停综合征。

10.右心导管和肺动脉造影：右心导管术能进行直接测定压力，进行急性肺血管反应性试验。右心导管和肺动脉造影还用于疑难病例的诊断和鉴别诊断，有助于进一步减少误诊和漏诊。

11.实验室检查。血常规：红细胞和血红蛋白增高。测定抗核抗体、抗磷脂抗体及抗RNP抗体等在内的血清自身抗体可筛查结缔组织疾病，还有HIV血清学、肝肾功能、甲状腺功能和尿常规等检查。

**（三）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合慢性肺源性心脏病（I27.902）；其中病因是肺血管疾病所致慢性肺源性心脏病。

2.除外先天性心脏病和左心疾病，除外（1）支气管-肺疾病：阻塞性(COPD)、限制性。（2）胸廓运动障碍性疾病。

3.如患有其他疾病，但在住院期间不需特殊处理（检查和治疗），也不影响第一诊断时，可以进入路径。

**（四）标准住院日为10-14天。**

**（五）住院期间的检查项目。**

**1.必需的检查项目**

（1）血常规、尿常规、便常规+隐血；

（2）肝功能测定、肾功能测定、血电解质、凝血功能、血气分析、感染性疾病（乙肝、丙肝、梅毒、艾滋病等）筛查；

（3）心电图、胸部X线片、24h动态心电图、超声心动图。

（4）肺血管CT。

**2.根据患者病情进行的检查项目**

如心功能测定（如B型脑钠肽(BNP)测定、B型钠尿肽前体(PRO-BNP)测定等）、核素肺灌注、肺功能检查、心肺运动功能检查、呼吸睡眠监测、风湿免疫系统疾病诊断检查、右心导管及造影检查等。

**（六）治疗方案的选择。**

**一般治疗**

去除诱发因素：右心衰竭常见的诱因有感染、发热、劳累、情绪激动、妊娠、分娩、乘飞机或高原旅行等，应注意去除这些诱因。调整生活方式：严格限制盐的摄取；戒烟戒酒；育龄期女性积极采取避孕措施。心理与精神治疗。氧疗：肺心病患者动脉血氧分压小于60mmHg时，每天要持续15小时以上的低流量氧疗，维持动脉血氧分压在60mmHg以上。康复治疗，以及健康教育。

**药物治疗**

1.利尿剂：出现颈静脉充盈、下肢水肿和胸腹水明显时，建议给予利尿剂。使用利尿剂治疗期间必须密切监测血气分析、血电解质，防止患者体内电解质和酸碱失衡发生。

2.洋地黄制剂：对于心输出量低于4 L/min或心指数低于2.5 L/（min•m2）是应用地高辛的首选指征；右心衰竭合并窦性心率大于100次/分或快速心房颤动也均是应用地高辛指征。

3.抗凝治疗：如无抗凝禁忌症，慢性肺心病、右心衰竭患者因体循环瘀血，血流缓慢，常常卧床不起，活动减少，很容易合并静脉血栓的形成，甚至发生肺血栓栓塞，因此需要抗凝治疗，使用低分子肝素，或口服华法林或新型口服抗凝药，新型口服抗凝药不需监测INR，使用华法林时要定期查INR，建议INR维持在1.8～2.5之间。

4.血管活性药物：多巴酚丁胺和多巴胺是治疗重度右心功能衰竭的首选药物。

5.ACEI与β受体阻滞剂：对于第一大类肺动脉高压导致的右心衰竭患者，ACEI不能增加患者的运动耐量和改善血流动力学，反而可能因动脉血压下降而使病情恶化；β受体阻滞剂亦会使患者的运动耐量和改善血流动力学恶化，亦要慎用。

**肺动脉高压所致右心衰竭的治疗**

肺动脉高压所致右心衰竭的治疗包括基础病因的治疗、肺动脉高压的治疗以及右心衰竭的治疗。

（1）肺动脉高压基础病因治疗：应明确治疗基础疾病/相关疾病对肺动脉高压治疗成功的重要性，针对基础病因和存在的（或潜在的）可逆性危险因素进行干预、改善生活方式。结缔组织病给予糖皮质激素和免疫抑制剂治疗，阻塞性呼吸暂停综合征给予夜间持续正压通气治疗等。应及时纠正低氧血症和贫血；避孕或中止妊娠；避免或停止使用食欲抑制剂；应改善生活方式，避免在低氧环境和航空旅行，避免过度体力活动（特别是严重PAH或晕厥患者），预防和治疗呼吸道感染和并发症，消除不利的心理，保持乐观心态、身体健康行为和习惯。

（2）肺动脉高压的治疗肺动脉高压治疗的主要目的是阻抑肺血管重塑，降低肺血管阻力，最大限度地减少右心衰竭发生和死亡的危险性。治疗PAH的药物主要包括钙通道阻滞剂（CCB）以及特异性药物，后者是指以与肺动脉高压发病机制有关的前列环素、内皮素和一氧化氮三个途径为靶点的的药物，如前列环素、内皮素受体拮抗剂（ETA）和第5型磷酸二酯酶抑制剂，特异性药物可作为严重度不同的PAH的起始和维持用药。

① CCB价格低廉，肺动脉高压（主要指特发性、可遗传性以及食欲抑制剂相关性肺动脉高压）患者应该行急性肺血管反应性试验，阳性患者可选择CCB，根据患者血压和心率逐渐增加CCB剂量，合并右心衰竭患者应慎用。目前国内可以使用腺苷或吸入伊洛前列素（万他维）作为急性肺血管反应性试验的药物。判断急性肺血管反应试验阳性必须同时满足下列3个条件：A.吸药后肺动脉平均压≤40mmHg；B.吸药后肺动脉平均压较吸药前下降≥10mmHg；C.心排血量不变或者增加。

②对于不能接受CCB治疗或治疗无效的肺动脉高压患者，可以选择特异性的药物治疗：A.WHO肺动脉高压功能分级Ⅱ级患者推荐安立生坦、波生坦和西地那非；B.功能分级Ⅲ级患者推荐波生坦、静脉注射依前列醇、皮下注射曲前列环素、吸入依洛前列素、他达那非、西地那非和口服贝前列素；C.功能分级Ⅳ级患者推荐持续静脉滴注伊前列醇、波生坦、皮下注射曲前列环素和吸入伊前列素；D.对上述治疗无效者可使用联合治疗，现有的临床试验结果证明以下类别不同作用机制的药物联合治疗能提高疗效，而不良反应不增加：a.波生坦+前列环素类药物；b.波生坦＋第5型磷酸二酯酶抑制剂；c.西地那非+前列环素类。

PAH药物治疗应强调长期、有规律，定期随访并评估治疗效果。

对位于左右肺动脉主干或累及肺叶、手术可及范围的肺段动脉的慢性血栓栓塞性肺动脉高压者可采用肺动脉血栓内膜剥脱术，去除肺动脉内血栓，降低肺血管阻力，改善运动耐量。

（3）右心衰竭的治疗

肺动脉高压并发右心衰竭，除遵循本指南中的治疗建议外，尚需注意几个方面：①去除或避免诱发重症肺动脉高压患者病情突然加重的因素：A精神、心理刺激；B剧烈运动或过度疲劳；C感染；D输液过多；E不恰当的用药，如血管扩张剂；F突然停药，如使用大量钙拮抗剂患者突然停药。②避免应用血管扩张剂如硝普钠、硝酸酯类、肼苯达嗪、酚妥拉明。

**（七）预防性抗菌药物选择与使用时机。**

抗菌药物：按照《抗菌药物临床应用指导原则》（卫医发〔2004〕285号）执行，并根据患者的病情决定抗菌药物的选择与使用时间。建议使用第一、第二代头孢菌素。如可疑感染，需做相应的微生物学检查，必要时做药敏试验。

**（八）出院标准。**

1.生命体征平稳。

2.血流动力学稳定。

3.症状得到有效控制。

4.无其他需要继续住院的并发症。

**（九）变异及原因分析。**

1.病情危重。

2.出现严重并发症。

二、慢性肺源性心脏病临床路径表单

适用对象：第一诊断为慢性肺源性心脏病（I27.902）\_

患者姓名: 性别: 年龄: 门诊号: 住院号:

住院日期: 年月日 出院日期: 年月日 标准住院日 10-14 天

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第1天 | 住院第2天 | 住院第3天 |
| 主要诊疗活动 | □病史询问和体格检查□完成住院病历书写□安排相应检查□上级医师查房□完善治疗方案□完成上级医师查房记录□病情的观察和动态评价□变异情况的判断及与其他路径的衔接 | □上级医师查房□完成上级医师查房记录□对各项化验检查的综合分析□根据病情调整诊疗方案□复查电解质等□变异情况的判断及与其他路径的衔接 | □上级医师查房□完成三级医师查房记录□根据病情调整诊疗方案□复查电解质等□变异情况的判断及与其他路径的衔接 |
| 重点医嘱 | 长期医嘱:□肺心病常规护理□ I-II级护理□持续心电监测等□吸氧（低氧血症时）□记录24小时出入量、体重□口服或静脉利尿剂□口服补钾药（必要时）□口服螺内酯□口服地高辛（无禁忌证者）□临床中高度怀疑肺栓塞的病人即刻静脉使用肝素或者低分子肝素替代。□如果血流动力学不稳定，静脉应用多巴酚丁胺，多巴胺或去甲肾上腺素，使血流动力学稳定。临时医嘱：□开常规化验单：血常规、尿常规、便常规+潜血、生化全项、甲状腺功能、凝血功能、D-二聚体、血沉、CRP、ASO、RF、乙肝5项、丙肝抗体、艾滋病和梅毒血清学检查等□BNP/NTproBNP、cTnI/T、血气分析、心电图、胸部X线片、超声心动、24小时心电图等□肺血管增强CT、肺灌注显像、风湿免疫病筛查、睡眠呼吸监测、呼吸功能、下肢深静脉超声、心肺运动、六分钟步行试验。 | 长期医嘱:□肺心病常规护理□I-II级护理□持续心电监测等□吸氧（低氧血症时）□记录24小时出入量、体重□口服或静脉利尿剂□口服补钾药（必要时）□口服螺内酯□口服地高辛（无禁忌证者）□临时医嘱：□完成常规化验检查□复查电解质、血气等（酌情）□用药调整 | 长期医嘱:□肺心病常规护理□I-II级护理□持续心电监测等□吸氧（低氧血症时）□记录24小时出入量、体重□口服或静脉利尿剂□口服补钾药（必要时）□口服螺内酯□口服地高辛（无禁忌证者）□临时医嘱：□复查电解质、血气等□用药调整 |
| 病情变异记录 | □无□有，原因:1. 2.  | □无□有，原因:1.2. | □无□有，原因:1.2. |
| 医师签名 |  |  |  |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第4-7天 | 住院第7-9天 | 住院第10-14天（出院日） |
| 诊疗工作 | * 上级医师查房：相关辅助检查结果回报，
* 确定下一步治疗方案
* 完成上级医师查房记录
 | * 上级医师查房与诊疗评估
* 完成上级医师查房记录
* 治疗效果、预后和出院评估
* 确定患者是否可以出院
* 康复和宣教
 | 如果患者可以出院：* 通知患者及其家属出院
* 向患者交待出院后注意事项，预约复诊日期
* 将“出院总结”交给患者
* 如果患者不能出院，请在“病程记录”中说明原因和继续治疗
* 一级与二级预防的方案
 |
| 重点医嘱 | 长期医嘱：□肺心病常规护理□ I-II级护理□持续心电监测等□吸氧（低氧血症时）□记录24小时出入量、体重□口服或静脉利尿剂□口服补钾药（必要时）□口服螺内酯□口服地高辛（无禁忌证者）□如果确诊肺血栓栓塞症，给予治疗性抗凝治疗：低分子肝素，和华法林或新型口服抗凝药。□如果存在睡眠呼吸暂停，给予无创正压通气治疗。临时医嘱：□根据心脏超声和CT结果，酌情选择食道超声、心脏核磁等。□如果风湿免疫化验指标异常，请风湿免疫科会诊，除外结缔组织病。* 根据检查结果，行右心导管检查，必要时行血管反应试验。
 | 长期医嘱：□肺心病常规护理□ I-II级护理□持续心电监测等□吸氧（低氧血症时）□记录24小时出入量、体重□口服或静脉利尿剂□口服补钾药（必要时）□口服螺内酯□口服地高辛（无禁忌证者）□根据右心导管结果，血管反应试验阳性，应用CCB。血管反应试验阴性，试用靶向药物：前列环素类药物；内皮素受体拮抗剂、第5型磷酸二酯酶抑制剂等单药或联合治疗。临时医嘱：* 心电图、肝功能、肾功能、电解质、血常规、尿常规
 | 出院医嘱：* 监测血压心率
* 控制入量，预防感冒，防止劳累等心衰再发的危险因素
* 出院带药（根据情况）：等
* 定期复查肝肾功、电解质、血常规、INR等。
 |
| 护理工作 | * 心理与生活护理
* 根据患者病情和危险性分层，指导并监督患者的治疗与活动
* 一级及二级预防教育
 | * 心理与生活护理
* 根据患者病情和危险性分层，指导并监督患者的治疗与活动
* 一级及二级预防教育
* 出院准备指导
 | * 帮助患者办理出院手续、交费等事项
* 出院指导
 |
| 变异 | □无□有，原因： | □无□有，原因： | □无□有，原因： |
| 护士签名 |  |  |  |
| 医师签名 |  |  |  |