



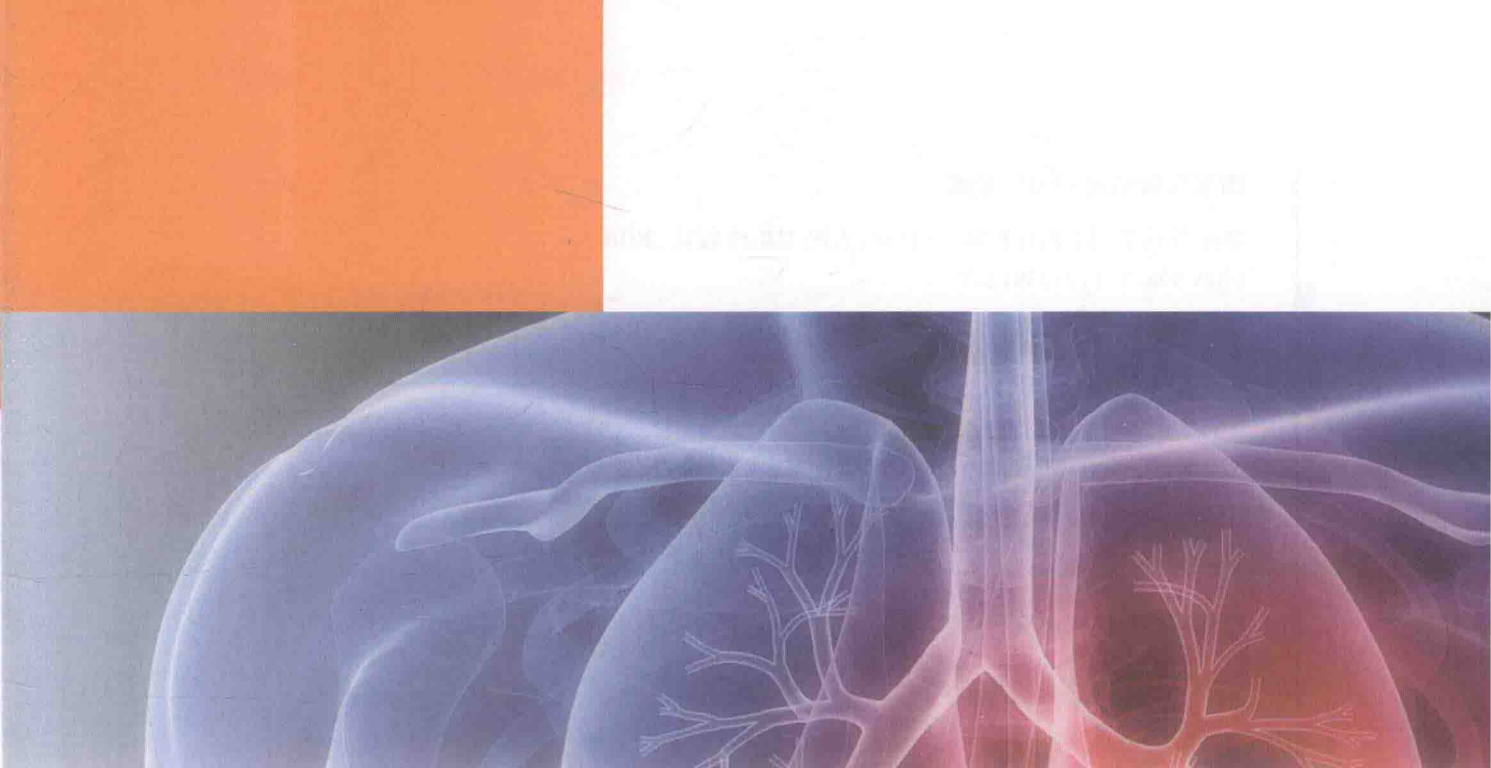
肺血管病学

PULMONARY VASCULAR DISEASES

主编 / 何建国



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE



肺血管病学

主编/何建国



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

图书在版编目(CIP)数据

肺血管病学/何建国主编. —北京:人民卫生出版社,2016

ISBN 978-7-117-23912-7

I. ①肺… II. ①何… III. ①肺-血管疾病 IV. ①R543.2

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2017)第 010878 号

人卫智网	www. ipmph. com	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	www. pmph. com	人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

肺血管病学

主 编:何建国

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编:100021

E - mail: pmph @ pmph. com

购书热线:010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷:北京盛通印刷股份有限公司

经 销:新华书店

开 本:889 × 1194 1/16 印张:46

字 数:1360 千字

版 次:2017 年 9 月第 1 版 2017 年 9 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-23912-7/R · 23913

定 价:299.00 元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: WQ @ pmph. com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

(以姓氏汉语拼音为序)

- | | |
|-----|----------------|
| 陈静瑜 | 无锡市人民医院 |
| 戴汝平 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 党爱民 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 方 纬 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 甘辉立 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 顾 虹 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 顾 晴 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 黄 洁 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 何建国 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 胡清华 | 华中科技大学同济医学院 |
| 荆志成 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 李 莉 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 李 玲 | 广东省人民医院 |
| 李圣青 | 复旦大学附属华山医院 |
| 冷晓梅 | 中国医学科学院北京协和医院 |
| 柳志红 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 罗 丹 | 南昌大学医学院 |
| 罗 勤 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 罗日强 | 广东省人民医院 |
| 潘爱华 | 中南大学基础医学院 |
| 阮英茆 | 中国医学科学院阜外医院 |

- | | |
|-----|-------------------|
| 沈节艳 | 上海交通大学医学院附属仁济医院 |
| 石韞珍 | 广东省人民医院 |
| 王 浩 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 王 迁 | 中国医学科学院北京协和医院 |
| 王晓建 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 吴 波 | 无锡市人民医院 |
| 熊长明 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 徐卓明 | 上海交通大学医学院附属儿童医学中心 |
| 杨媛华 | 首都医科大学附属北京朝阳医院 |
| 杨振文 | 天津医科大学总医院 |
| 姚 桦 | 广东省人民医院 |
| 余再新 | 中南大学湘雅医院 |
| 曾小峰 | 中国医学科学院北京协和医院 |
| 张 岩 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 张 晓 | 广东省人民医院 |
| 张端珍 | 中国人民解放军沈阳军区总医院 |
| 张戈军 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 张小明 | 北京大学人民医院 |
| 赵世华 | 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 |
| 郑 哲 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 支爱华 | 中国医学科学院阜外医院 |
| 朱鲜阳 | 中国人民解放军沈阳军区总医院 |



何建国

国家心血管病中心、北京协和医学院、中国医学科学院阜外医院肺血管病中心主任、心血管内科主任医师、教授、博士研究生导师、国家心血管疾病临床医学研究中心 PI、国家心血管疾病重点实验室 PI。

从事临床医疗、科学研究及教学工作 34 年。作为项目负责人，承担国家和地方财政资助的科学研究 15 项，包括：“十三五”国家重点研发计划项目、“十二五”国家科技支撑计划重大项目、“十一五”国家科技支撑计划重大项目和 4 项国家自然科学基金以及 6 项省部级科学基金和 2 项院校级科学基金项目。作为中国地区 PI 承担 8 项国际多中心临床试验。作为第一完成人，获 5 项省部级科学技术进步奖，包括中华人民共和国教育部科技进步奖一等奖 1 项、中华医学科技奖二等奖 1 项、北京市科技进步奖三等奖 1 项、中华人民共和国卫生部科技进步奖三等奖 1 项、华夏医学科技奖三等奖 1 项。在国内外专业期刊以通讯作者和第一作者发表论文百余篇。主编学术著作 2 部，主审学术著作 2 部，主编科普著作 1 部。《中华心血管病杂志》和中华医学会心血管病学分会颁布《右心衰竭诊断和治疗中国专家共识》的第一通讯作者。受卫生部委托编写《特发性肺动脉高压诊治临床路径》并在全中国推广应用。承担全院主任联合查房及本专业病区的中心主任查房工作，为提高和保证医疗质量发挥了重要作用。熟练掌握心血管疾病的诊治和学科发展方向，在肺血管病领域包括肺动脉高压、肺栓塞、右心疾病等方面有较深的造诣。培养了一批博士研究生和硕士研究生，在教育教学中贡献突出，2015 年被授予北京协和医学院教学名师荣誉称号。

担任医院学术委员会委员、学位评定委员会委员、高级专业技术职务聘任委员会委员、《中华医学杂志》编委、《中国循环杂志》编委、*Pulmonary Circulation* 编委、国际肺血管病研究院专家委员及全国肺动脉高压培训基地主任。



“肺血管病学”是肺病学的一个分支，主要研究肺血管系统的疾病。肺血管病的种类繁多，包括肺动脉高压、肺栓塞、肺血管炎等。肺血管病的发病机制复杂，涉及遗传、免疫、感染等多种因素。肺血管病的临床表现多样，如呼吸困难、胸痛、咯血等。肺血管病的诊断主要依靠影像学检查、实验室检查等。肺血管病的治疗包括药物治疗、介入治疗、手术治疗等。肺血管病的预后因人而异，早期诊断和治疗对改善预后至关重要。

肺血管病学的发展离不开基础研究和临床研究的共同努力。随着医学技术的不断进步，肺血管病的诊断和治疗水平将不断提高。未来，肺血管病学将继续深入研究疾病的发病机制，探索新的治疗靶点和药物，为患者提供更好的诊疗方案。

肺血管病学是一门多学科交叉的学科，需要呼吸内科、心血管内科、影像学、病理学等多学科的协作。通过多学科的合作，可以更全面地了解疾病的本质，提高诊疗水平。肺血管病学的发展也将推动相关学科的研究和进步。

肺血管病学是一个充满挑战的领域，但也是一个充满希望的领域。随着研究的深入和临床经验的积累，我们将能够更好地认识和防治肺血管病，为人类健康事业做出更大的贡献。

我国肺血管病的防治研究应追溯到 1972 年“肺心病、冠心病、高血压座谈会”，此后，肺心病、肺动脉高压、肺栓塞等肺血管病的研究逐渐展开，经过半个多世纪的发展已形成一个较完整的专业——肺血管病学。此间，在“全国肺心病协作组”几代人的努力下，肺心病的患病率和病死率明显下降。肺栓塞从被认为是国人少见或极少见的疾病到十分常见的多发病认识上“戏剧性”转变，以及诊断和治疗水平的不断提高，其病死率已大幅度下降。国家对肺动脉高压的研究一直非常关注，但直至最近 10 余年，随着国际肺动脉高压研究的发展，我国肺动脉高压的研究无论在广度上或深度上也都有明显的提升，使预后不亚于恶性肿瘤的肺动脉高压患者的生存率明显改善。肺血管病与右心功能的检测及发病机制，特别是分子生物学、基因学、代谢学、炎症及调控因子等进一步了解，已展现出新的潜在的治疗方向。在此过程中，全国已形成多学科参与老中青结合的专业队伍，专业书籍、文章与文献如雨后春笋般涌现于学术界，本书——《肺血管病学》也孕育而生。

何建国教授几十年来一直从事肺血管病的临床和研究工作，先后承担多项国家科技支撑计划和国家重点研发计划项目，取得很多成果，并在国内外发表了许多有影响的学术论文，具有很高的学术造诣。由何教授主编，国内 30 余位著名专家、学者撰写的《肺血管病学》，全书共八篇 57 章，几乎囊括肺血管病的方方面面，包括肺血管病的基础、诊断检查与影像学、各类各型肺血管疾病及右心衰竭。特别需要指出的是，多数肺血管病专著缺少的先天性肺血管畸形篇（由著名影像学专家戴汝平教授执笔），更值得阅读。

《肺血管病学》是一部肺循环专业参考书籍，其特点是基础与临床相结合，血流动力学与影像学相结合，先天性肺血管病与获得性肺血管病相结合，心肺相结合，内外科相结合等，是反映本领域最新进展的一部好书。本书内容新颖、丰富、实用，适合肺血管病专业医师、肺循环相关学科医师，如风湿免疫科、心外科、儿科，以及急诊科、骨科、妇产科、神经科等医师与医学生阅读，相信读者会从中获益。

国家心血管病中心
中国医学科学院阜外医院

程显声

2017 年 6 月

肺心病，简称“肺心病”，是指由肺组织、肺血管、肺神经、肺内分泌等病变引起的心力衰竭，简称“肺心病”。肺心病的发病机制复杂，涉及肺组织、肺血管、肺神经、肺内分泌等多个方面。肺心病的临床表现多样，包括呼吸困难、咳嗽、咯血、胸痛、心悸、乏力、水肿等。肺心病的诊断主要依据病史、体格检查、胸部X线、心电图、肺功能检查等。肺心病的治疗原则是综合治疗，包括氧疗、利尿剂、强心剂、抗凝剂等。肺心病的预后较差，患者常因心力衰竭、呼吸衰竭、肺栓塞等并发症死亡。肺心病的预防主要在于积极治疗原发病，如慢性支气管炎、肺气肿、肺动脉高压等。

肺心病的发病机制复杂，涉及肺组织、肺血管、肺神经、肺内分泌等多个方面。肺心病的临床表现多样，包括呼吸困难、咳嗽、咯血、胸痛、心悸、乏力、水肿等。肺心病的诊断主要依据病史、体格检查、胸部X线、心电图、肺功能检查等。肺心病的治疗原则是综合治疗，包括氧疗、利尿剂、强心剂、抗凝剂等。肺心病的预后较差，患者常因心力衰竭、呼吸衰竭、肺栓塞等并发症死亡。肺心病的预防主要在于积极治疗原发病，如慢性支气管炎、肺气肿、肺动脉高压等。

肺心病的发病机制复杂，涉及肺组织、肺血管、肺神经、肺内分泌等多个方面。肺心病的临床表现多样，包括呼吸困难、咳嗽、咯血、胸痛、心悸、乏力、水肿等。肺心病的诊断主要依据病史、体格检查、胸部X线、心电图、肺功能检查等。肺心病的治疗原则是综合治疗，包括氧疗、利尿剂、强心剂、抗凝剂等。肺心病的预后较差，患者常因心力衰竭、呼吸衰竭、肺栓塞等并发症死亡。肺心病的预防主要在于积极治疗原发病，如慢性支气管炎、肺气肿、肺动脉高压等。

肺血管病学是一门研究肺血管病诊断、治疗、预防以及相关基础、转化和精准医疗的重要临床学科。肺循环位于胸腔内，左右心之间，任何其上游、下游、系统性及肺循环本身疾病引起的肺血管结构和（或）功能改变均属于肺血管疾病范畴，并构成了肺循环-右心体系。

中国医学科学院阜外医院肺血管病中心成立于1980年，曾用名肺心病研究室和心脏肺循环研究室，历任主任包括蔡如升教授、程显声教授和陈白屏教授。中心成立初期，重点致力于慢性阻塞性肺疾病和慢性肺心病的防治工作。在那个年代，蔡如升教授主编的标志性专著《慢性肺心病二十年防治研究》（科学文献出版社，1994年第1版）问世。从20世纪90年代开始，重点工作范围逐渐扩展到其他肺血管疾病及有关的右心疾病防治。程显声教授主编的《肺血管病学》（北京医科大学、中国协和医科大学联合出版社，1993年第1版）是我国第一部肺血管疾病学专著，对指导我国肺血管病学的发展和普及起到了重要作用。进入本世纪以来，对右心及其功能的认识有了新的定位和评价，右心疾病的研究日益受到重视。程显声教授主编的《右心疾病——基础与临床》（人民卫生出版社，2008年第1版）诞生。基于阜外医院丰富的肺血管病病例资源，为了总结经验，提高诊治水平，熊长明教授主编了以病例荟萃为特征的疑难病案丛书《肺血管病》（人民卫生出版社，2013年第1版），是由本院各兄弟科室和本中心高质量常规工作完成，是国家心血管病中心日常工作的体现。

近二十多年来，随着科学技术的发展、里程碑式的研究成果不断涌现，对肺血管病的认识不断深入、更加全面。为了及时反映肺血管病学领域国内外新进展、新理论、新认识、新概念、新观点以及凝练并呈现我国几十年来肺血管疾病防治的丰富临床经验和成果，邀请了在全国肺血管病领域有较高造诣的部分专家学者，从概念、分类、发病机制、临床表现、诊断、治疗和预防各个方面，比较系统地阐述了肺血管病学领域涵盖的主要疾病及相关的基础学科内容，全书共八篇57章，内容丰富、全面、准确并实用。相信本专著将成为心血管内科、呼吸内科、重症医学科、心胸外科等相关专业医师、研究生和大学本科生的主要参考书和良师益友。

本书的编著过程得到了本专业领域多位老前辈和全国同仁的大力支持和关心，特别是我国肺血管病的开拓者和奠基人程显声教授为本书作序，我国著名影像学家戴汝平教授和著名病理学家阮英茆教授

为本书相关章节亲自撰稿，对他们表示衷心感谢。对全体作者在百忙之中如期完稿，使得本书能够顺利如期出版深表谢意。荆晓丽秘书以及博士生李雯和王晓彤同学为本书的出版做了大量工作，在此也一并表示感谢。

本书的编著一直得到了夫人徐红的鞭策和鼓励。由于她在事业上的支持和帮助，生活上的关心和照顾，使我有可能在医学生涯道路上得到成长和发展。值本书出版之际，对她表示深深的感激。

最后，因本人的学识和编著水平有限，书中难免有不妥之处，敬请读者、老师和同仁们批评指正。

国家心血管病中心

北京协和医学院 中国医学科学院阜外医院

何建国

2017年6月

目 录

第一篇 肺血管病基础

第一章 肺血管胚胎发育与解剖学	2
第一节 肺血管胚胎发育	2
第二节 肺血管的发生	4
第三节 肺血管解剖学	8
第二章 肺血管生理学	13
第三章 肺血管病病理学	19
第一节 肺动脉高压病理学	19
第二节 肺动脉栓塞病理学	29
第三节 肺动脉肿瘤病理学	31
第四章 肺血管病病理生理学	35

第二篇 肺血管病诊断与评估技术

第五章 肺血管病心电图诊断	56
第一节 急性肺栓塞的心电图诊断	56
第二节 肺动脉高压	59
第三节 病例报告	60
第六章 肺血管病多普勒超声心动图诊断	66
第一节 肺栓塞	66
第二节 肺动脉高压	67

第三节 超声心动图对肺血管病右心功能的评价	70
第七章 肺血管病普通放射学诊断	74
第一节 胸部 X 线检查及基本征象	74
第二节 普通 X 线检查在肺血管病诊断的应用	82
第三节 普通 X 线检查对肺血管病诊断评价	92
第八章 肺血管多排螺旋 CT 成像及诊断	95
第一节 多排螺旋 CT 肺动脉造影检查	95
第二节 多排螺旋 CT 肺血管计算机重建	109
第三节 多排螺旋 CT 相关功能检查	120
第四节 肺动脉血栓栓塞症 CT 诊断	129
第五节 肺血管炎 CT 诊断	147
第六节 慢性纵隔炎肺动脉病变 CT 诊断	156
第七节 原发性肺动脉肿瘤 CT 诊断	158
第八节 肺动脉夹层 CT 诊断	162
第九节 特发性肺动脉高压 CT 诊断	165
第十节 肺静脉阻塞病	167
第十一节 肺毛细血管瘤病	171
第十二节 结缔组织病相关性肺动脉高压	174
第十三节 先天性肺血管畸形 CT 诊断	176
第十四节 CT 肺血管病诊断评价	200
第九章 磁共振成像	202
第一节 磁共振评估肺动脉高压右心功能	202
第二节 磁共振诊断肺血管病的临床应用	206
第十章 放射性核素显像	216
第一节 放射性核素肺显像的原理	216
第二节 肺灌注 / 通气显像的图像评价标准	217
第三节 肺灌注 / 通气显像在肺动脉栓塞中的应用	223
第十一章 肺功能与血气分析	228
第一节 肺功能	228
第二节 血气分析	232

第十二章 6 分钟步行距离试验和心肺运动试验	238
第一节 6 分钟步行距离试验	238
第二节 心肺运动试验在肺血管疾病中的应用	242
第十三章 血液学实验室检查	247
第一节 血常规检查	247
第二节 血生化检查	247
第三节 血栓相关性实验室检查	248
第四节 生物学标志物	250
第五节 内分泌代谢病相关实验室检查	251
第六节 血液病相关实验室检查	252
第七节 感染因素相关实验室检查	252
第八节 风湿免疫性疾病实验室检查	253
第十四章 右心导管术与肺动脉造影	256
第一节 右心导管术	256
第二节 急性肺血管反应试验	261
第三节 肺动脉造影	266
 第三篇 肺动脉高压	
第十五章 肺动脉高压概念与临床分类	270
第十六章 肺动脉高压流行病学与危险分层	279
第一节 动脉性肺动脉高压	279
第二节 左心疾病相关肺动脉高压	289
第三节 呼吸系统疾病相关的肺动脉高压	290
第四节 慢性血栓栓塞性和其他原因导致的肺动脉梗阻引起的肺动脉高压	291
第五节 不明原因或多种机制导致的肺动脉高压	291
第十七章 肺动脉高压发病机制	294
第一节 肺血管结构和功能特征	294
第二节 不同类型肺动脉高压发病机制	298
第十八章 肺动脉高压遗传学	313

第十九章 特发性肺动脉高压与遗传性肺动脉高压	324
第二十章 药物和毒物相关性肺动脉高压	337
第一节 食欲抑制剂相关性肺动脉高压	337
第二节 其他药物和毒物引起的肺动脉高压	340
第二十一章 先天性心脏病相关性肺动脉高压	345
第二十二章 门静脉高压相关性肺动脉高压	366
第二十三章 HIV 感染相关性肺动脉高压	369
第二十四章 肺静脉闭塞病和肺毛细血管瘤病	373
第二十五章 儿童肺动脉高压与新生儿持续性肺动脉高压	378
第一节 儿童肺动脉高压	378
第二节 新生儿持续性肺动脉高压	385
第二十六章 左心疾病相关性肺动脉高压	390
第二十七章 缺氧或/和呼吸系统疾病相关性肺动脉高压	399
第一节 总论	399
第二节 慢性阻塞性肺疾病相关肺动脉高压	408
第三节 间质性肺疾病相关肺动脉高压	412
第四节 肺纤维化合并肺气肿综合征及肺动脉高压	414
第二十八章 不明机制或/和多种机制所致肺动脉高压	416
第一节 脾切除与肺动脉高压	416
第二节 多发性骨髓瘤与肺动脉高压	417
第三节 慢性纤维性纵隔炎	417
第二十九章 肺结节病相关性肺动脉高压	420
第三十章 心脏移植与肺动脉高压	431
第一节 概述	431
第二节 心脏移植术前肺动脉高压的评估和治疗	433
第三节 心脏移植围术期肺动脉高压和右心衰的处理	439
第三十一章 围术期肺动脉高压	446
第一节 术前肺动脉高压管理策略	446

第二节 术后肺动脉高压	448
第三节 单心室肺动脉高压	451
第三十二章 肺动脉高压靶向药物治疗	456
第三十三章 肺动脉高压介入治疗	464
第一节 球囊房间隔造口术	464
第二节 经皮肺动脉血管成形术	467
第三十四章 房间隔造口术	476
第三十五章 肺移植术	483

第四篇 肺动脉栓塞

第三十六章 急性肺血栓栓塞症	496
第三十七章 深静脉血栓形成	505
第三十八章 慢性血栓栓塞性肺动脉高压	517
第三十九章 非血栓性肺动脉栓塞	549
第一节 肿瘤栓塞	549
第二节 脓毒性肺栓塞	550
第三节 羊水栓塞	551
第四节 气体栓塞	553
第五节 脂肪栓塞	555
第六节 外源性异物	556

第五篇 肺血管炎

第四十章 结缔组织病相关性肺动脉高压	562
第四十一章 系统性血管炎	569
第一节 概述	569
第二节 ANCA 相关性血管炎	572
第三节 大动脉炎	584

第四节 白塞病	593
第五节 巨细胞动脉炎	598
第六节 结节性多动脉炎	600
第四十二章 继发性血管炎	602
第一节 概述	602
第二节 系统性红斑狼疮	604
第三节 系统性硬化症	606
第四节 干燥综合征	607
第五节 类风湿关节炎	608
第六节 混合性结缔组织病	611

第六篇 肺血管肿瘤

第四十三章 肺血管肿瘤概述	614
第四十四章 肺动脉肉瘤	618

第七篇 先天性肺血管畸形

第四十五章 先天性肺动脉缺如	632
第四十六章 迷走肺动脉	636
第四十七章 先天性肺动脉起源升主动脉	640
第四十八章 冠状动脉-肺动脉瘘	643
第四十九章 先天性肺动静脉瘘	646
第五十章 先天性肺动脉狭窄	653
第一节 肺动脉瓣狭窄及二瓣化畸形	653
第二节 先天性肺动脉狭窄	656
第三节 先天性肺动脉狭窄治疗	660
第五十一章 先天性肺静脉畸形引流	661
第五十二章 特发性肺动脉扩张	666