

《慢性血栓栓塞性肺动脉高压诊断与治疗指南（2024版）》解读

杨芙蓉¹, 谢万木²

¹ 北京中医药大学中日友好临床医学院, 北京 100029

² 国家呼吸医学中心 国家中西医结合医学中心 国家呼吸疾病临床研究中心 中国医学科学院呼吸病学研究院
中日友好医院呼吸中心中西医结合肺病科, 北京 100029

通信作者: 谢万木, E-mail: xiewanmu@126.com

【摘要】慢性血栓栓塞性肺动脉高压 (chronic thromboembolic pulmonary hypertension, CTEPH) 作为急性肺血栓栓塞症的严重远期并发症, 具有高病死率和高致残率特点。我国《慢性血栓栓塞性肺动脉高压诊断与治疗指南 (2024版)》的发布, 首次系统评价了近年来国内外发表的 CTEPH 相关循证医学证据, 制定了符合中国临床实践的推荐意见, 有助于规范 CTEPH 的临床诊断与治疗。本文重点对 CTEPH 的早期识别、不同影像学检查的诊断价值及治疗方案选择进行解读, 以期为临床提供指导和帮助。

【关键词】肺栓塞; 肺动脉高压; 慢性血栓栓塞性肺动脉高压; 指南解读

【中图分类号】 R563.5; R541.5 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1674-9081(2025)03-0673-07

DOI: 10.12290/xhyzz.2024-0704

Interpretation on the *Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension (2024 edition)*

YANG Furong¹, XIE Wanmu²

¹China-Japan Friendship School of Clinical Medicine, Beijing University of Chinese Medicine, Beijing 100029, China

²Department of Integrative Pulmonary Medicine, China-Japan Friendship Hospital, National Center for Respiratory Medicine, National Center for Integrative Medicine, National Clinical Research Center for Respiratory Diseases, Institute of Respiratory Medicine, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100029, China

Corresponding author: XIE Wanmu, E-mail: xiewanmu@126.com

【Abstract】Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH), a severe long-term complication of acute pulmonary thromboembolism, is characterized by high mortality and disability rates. The *Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension (2024 edition)* represents the first comprehensive systematic evaluation of evidence-based medical evidence on CTEPH published domestically and internationally in recent years, formulating recommendations tailored to clinical practice in China to standardize the clinical diagnosis and management of CTEPH. This article provides an interpretative analysis focusing on early recognition of CTEPH, the diagnostic value of various imaging modalities, and the selection of therapeutic strategies, with the aim of providing clinical guidance and support.

【Key words】pulmonary embolism; pulmonary hypertension; chronic thromboembolic pulmonary hypertension; guideline interpretation

基金项目: 中央高水平医院临床科研专项 (2022-NHLHCRF-LX-01-01-02); 中国医学科学院医学与健康科技创新工程 (2021-I2M-1-049)

引用本文: 杨芙蓉, 谢万木. 《慢性血栓栓塞性肺动脉高压诊断与治疗指南 (2024版)》解读 [J]. 协和医学杂志, 2025, 16 (3): 673-679. doi: 10.12290/xhyzz.2024-0704.

Funding: National High Level Hospital Clinical Research Funding (2022-NHLHCRF-LX-01-01-02); Chinese Academy of Medical Sciences Innovation Fund for Medical Sciences (2021-I2M-1-049)

Med J PUMCH, 2025,16(3):673-679

慢性血栓栓塞性肺动脉高压 (chronic thromboembolic pulmonary hypertension, CTEPH) 是以肺动脉管腔内慢性血栓阻塞与继发性肺血管重塑为主要病理特征的一类疾病, 临床诊治难度大。近年来, CTEPH 的手术、介入及药物治疗均取得较大进展, 患者预后显著改善。但目前国内对 CTEPH 的认识仍存在不足, 漏诊/误诊情况依然存在, 不同医师对于 CTEPH 的手术治疗、介入治疗、药物治疗等

指征仍存在认识上的偏差。基于此, 国内多学科专家在充分检索 CTEPH 领域已有循证医学证据的基础上, 制定了我国首部《慢性血栓栓塞性肺动脉高压诊断与治疗指南 (2024 版)》(下文简称“指南”)^[1], 并形成诊治推荐意见 (表 1)。本文拟对指南中关于 CTEPH 的早期识别、影像学诊断策略及治疗方法选择等内容进行重点解读, 以期为临床提供指导和帮助。

表 1 CTEPH 诊治指南主要推荐意见^[1]

Tab. 1 Main recommendations of the CTEPH diagnosis and treatment guidelines^[1]

推荐意见	推荐等级	证据等级
疑诊		
所有 PH 患者	1	B
存在潜在发病危险因素的疑诊 PH 患者	2	C
急性肺栓塞患者经 3 个月以上规范抗凝治疗后, 存在 CTEPH 危险因素或活动后呼吸困难	2	C
急性肺栓塞患者, 影像学上存在慢性血栓栓塞相关征象, 和/或超声心动图提示肺动脉压力明显升高, 需警惕 CTEPH 合并急性肺栓塞, 密切随访	2	C
确诊		
V/Q 显像作为 CTEPH 的首选筛查方法	1	B
RHC 及肺动脉造影作为 CTEPH 诊断和术前评估检查方法	1	C
即使 V/Q 提示与通气不匹配的灌注缺损, 仍行 CTPA 显像和 (或) 肺动脉造影等检查, 以除外其他类型肺动脉阻塞性疾病	2	C
病情评估		
采用多项指标评估病情严重程度, 包括运动耐量、生物标志物、超声心动图、心脏磁共振及血流动力学指标等	1	C
充分评估血栓病变的部位、严重程度以及血栓负荷与血流动力学指标的匹配性	2	C
治疗		
由呼吸与危重症医学科、心血管内外科、血管介入科、影像科等组成的多学科团队共同评估并制订治疗方案	1	C
CTEPH 患者终生抗凝治疗	1	A
对于合并抗磷脂综合征的 CTEPH, 首选华法林抗凝治疗	/	/
对病情相对稳定的 CTEPH 患者进行康复评估, 在临床医师或康复治疗师指导下进行康复锻炼; 康复训练过程中, 监测经皮血氧饱和度和心率	2	C
对所有 CTEPH 患者首先进行 PEA 手术评估	1	A
对于评估适合 PEA 手术的 CTEPH 患者, 推荐首选 PEA 治疗	1	A
在有经验的医学中心进行 PEA 手术评估	2	C
PEA 手术建议在深低温循环下完成	1	C
经多学科讨论不适合行 PEA 治疗的 CTEPH 患者, 推荐行 BPA 治疗	1	B
PEA 术后残余或复发 PH 的 CTEPH 患者, 建议行 BPA 治疗	2	C
综合患者年龄、合并症、血管病变特点及患者意愿等因素综合评估 BPA 的治疗终点	2	C
以 mPAP<30 mm Hg 作为 BPA 治疗的血流动力学目标	2	C
不能行 PEA 手术的 CTEPH 患者或术后残余/复发 PH 患者, 给予靶向药物治疗	1	A
对于血流动力学状态差、手术风险高的 CTEPH 患者, 建议靶向药物作为手术前的“桥接”治疗	2	C
对于行 BPA 介入治疗的 CTEPH 患者, 建议应用 PH 靶向药物治疗	2	C
利奥西呱作为不能手术 CTEPH 患者或术后残余/复发 PH 患者的首选药物	1	A
WHO 功能分级 III~IV 级 CTEPH 患者, 建议联合曲前列尼尔等其他 PH 靶向药物	1	B
对于存在复杂病变的 CTEPH 患者, 建议 PEA、BPA 和药物等多模式治疗	2	C
建立 CTEPH 多学科诊治团队, 并在此基础上成立 CTEPH 诊治中心	1	C

CTEPH (chronic thromboembolic pulmonary hypertension): 慢性血栓栓塞性肺动脉高压; PH (pulmonary hypertension): 肺动脉高压; V/Q (ventilation/perfusion): 通气灌注; RHC (right heart catheterization): 右心导管检查; CTPA (computer tomography pulmonary angiography): CT 肺动脉造影; PEA (pulmonary thromboendarterectomy): 肺动脉血栓内膜剥脱术; BPA (balloon pulmonary angioplasty): 经皮肺动脉球囊成形术; mPAP (mean pulmonary artery pressure): 肺动脉平均压

1 CTEPH 的早期识别

由于 CTEPH 早期症状隐匿，且缺乏特异性，如何早期识别 CTEPH 并实施干预，进而改善患者预后，始终是临床面临的重要难题。两项国际多中心 CTEPH 注册登记研究显示，CTEPH 患者从症状发作至确诊的中位时间分别为 14.1 个月和 15 个月^[2-3]。关于如何早期识别 CTEPH，指南特别指出，对于急性肺血栓栓塞症（pulmonary thromboembolism, PTE）患者，如影像学上并存肺动脉慢性血栓栓塞征象和/或超声心动图提示肺动脉压力明显升高，需警惕 CTEPH 合并急性肺栓塞，建议密切随访，以早期识别 CTEPH。临床上，CTEPH 合并新发急性血栓栓塞的病例并不少见，易被误诊为急性肺栓塞而延误早期诊断。CTEPH 合并急性肺栓塞可通过两个征象加以识别，一是血栓影像学特点，即从 CT 肺动脉造影（computer tomography pulmonary angiography, CTPA）辨别慢性血栓栓塞征象；二是超声心动图提示与急性

肺栓塞不匹配的肺动脉高压征象。

相关研究针对 303 例急性肺栓塞患者进行评估，结果显示，15% 的患者在基线时发现肺动脉慢性血栓栓塞或 CTEPH 征象^[4]。慢性血栓的影像学特点包括：肺动脉管腔内偏心性造影剂充盈缺损，与血管壁呈钝角，导致肺动脉管壁不规则；血管腔内线状影或网状影，又称“蹼样征”；肺动脉分支闭塞，且闭塞的肺动脉分支与同级肺动脉相比更为纤细；闭塞的血管再通，表现为充盈缺损中出现不规则、纤细的造影剂（血流）通过等^[5]（图 1）。此外，右心扩大、右心室壁增厚、支气管动脉扩张、迂曲也是 CTEPH 常见的间接征象。与之不同的是，急性肺栓塞的血栓与管壁呈锐角，可有马鞍征、环征、轨道征等表现，不表现为“蹼样征”，也无肺动脉狭窄表现^[6]。急性肺栓塞与 CTEPH 的鉴别诊断详见表 2。目前，临床上对于 CTEPH 的影像学征象缺乏充分认识是导致其不能早诊的一个重要因素。因此，提高影像科与临床医生的 CTPA 阅片水平对于早期识别 CTEPH 具有重要意义^[7]。

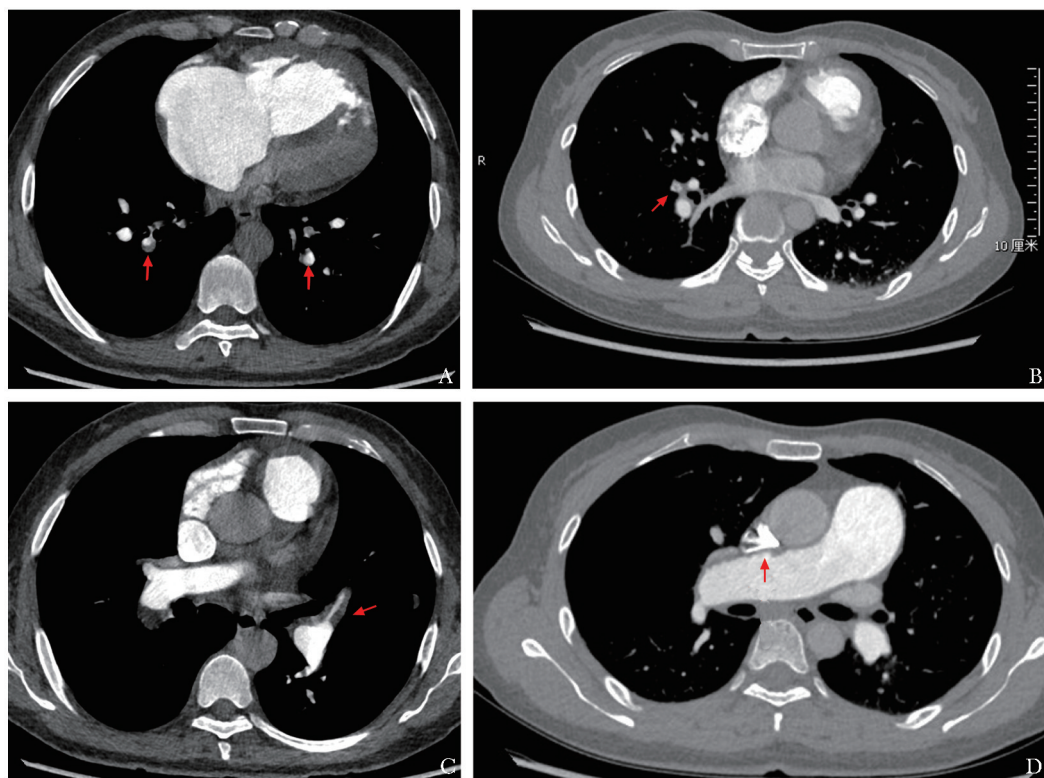


图 1 肺动脉慢性血栓栓塞的影像学特征

A. 偏心附壁充盈缺损；B. “蹼样征”；C. 闭塞的血管再通；D. 附壁血栓伴管壁不规则

Fig. 1 Imaging features of chronic thromboembolism of the pulmonary artery

A. eccentric mural-based filling defects; B. web sign; C. recanalization of occluded arteries; D. mural thrombus with wall irregularities

表 2 急性肺栓塞与 CTEPH 的 CT 影像学特征鉴别

Tab. 2 Differentiation of CT imaging features between acute pulmonary embolism and CTEPH

急性肺栓塞	CTEPH
血栓可位于血管中央或周边	血栓通常为偏心附壁
血栓与管壁呈锐角	血栓与管壁呈钝角
可有“环征”“轨道征”	可表现有“蹼样征”
无血管再通表现	可见闭塞血管的不规则再通血流
血栓密度较低, 无钙化	血栓内偶可见钙化
栓塞血管管径无狭窄	栓塞血管管径变小, 管壁增厚

CTEPH: 同表 1

此外, 急性肺栓塞患者也可表现为肺动脉高压, 但通常为轻中度压力增高, 如出现肺动脉压力显著增高, 尤其是出现与影像学上血栓负荷不匹配的情况, 常提示潜在的肺血管疾病。急性肺栓塞可导致右心扩大, 但由于病程短, 并无右心室壁增厚征象, 如存在右心室壁增厚, 则提示患者既往已存在肺动脉高压, 需高度疑诊 CTEPH^[8]。因此, 对于表现与急性肺栓塞不匹配的肺动脉高压征象者, 应警惕潜在 CTEPH 合并急性肺栓塞的可能。

2 CTEPH 的影像学诊断

CTEPH 诊断的关键在于两个方面, 一是影像学证实存在慢性血栓栓塞, 二是血流动力学明确存在肺动脉高压, 后者通过超声心动图可初步评估, 右心导管则可明确诊断。而影像学诊断慢性血栓栓塞则相对复杂, 临床常用方法主要包括 CTPA、肺通气灌注 (ventilation/perfusion, V/Q) 显像及经导管直接肺动脉造影, 但不同影像学检查方法的临床价值存在差异, 临床应用相对复杂。指南推荐 V/Q 显像作为 CTEPH 的首选筛查方法 (1B); 对于肺动脉高压患者, 即使 V/Q 提示与通气不匹配的灌注缺损, 仍建议行 CTPA 和/或肺动脉造影等检查, 以除外其他类型肺动脉阻塞性疾病。

CTPA 是临床诊断肺血管疾病最常用的影像学检查方法, 可直观显示肺动脉慢性血栓栓塞征象, 对于明确血栓部位和严重程度、评估治疗策略以及鉴别其他类型肺血管病变具有重要价值。但需注意的是, CTPA 对以远端病变为主的 CTEPH 诊断敏感性相对较低, 即使某些相对近端血管的病变 (如贴壁型慢性血栓栓塞性病变), 也有可能漏诊。因此, CTPA 阴性不能排除 CTEPH 诊断。

V/Q 显像表现为多个肺段分布的、与通气显像不匹配的灌注缺损。V/Q 显像对 CTEPH 具有高敏感性^[9], 其为阴性则相对可靠地排除 CTEPH, 因此指南将其推荐为 CTEPH 的首选筛查方法。

需注意的是, 国内在 CTEPH 诊断方面对 V/Q 显像重视不足, 过分依赖 CTPA, 易出现误诊。研究显示, 即使应用 320 排螺旋 CT 扫描, CTPA 对肺动脉主干或叶水平栓塞病变的诊断灵敏度为 97%, 但对肺动脉段水平的慢性血栓诊断灵敏度仅为 86%, 对段以下水平的栓塞病变敏感性则可能更低^[10]。因此, 不能因 CTPA 未发现血栓而否定 CTEPH 诊断。笔者在临床实践中发现, 不少 CTEPH 患者仅依靠 CTPA 和右心导管检查 (right heart catheterization, RHC) 即被诊断为特发性肺动脉高压, 进一步行 V/Q 显像和肺动脉造影则清晰显示出 CTEPH 的栓塞性病变。

另一方面, V/Q 显像阳性并非一定为 CTEPH, 在其他原因导致的肺动脉栓塞时也可出现不匹配的、节段性灌注缺损, 如肺动脉肉瘤、大动脉炎等导致的肺动脉狭窄或闭塞、纵隔纤维化导致的外源性肺动脉受压等^[11], 需结合其他影像学资料鉴别, 且该检查无法明确病变位置, 不能提供更详细的肺血管形态学结构特征, 无法评估病变栓塞的严重程度。因此, V/Q 显像可提示存在灌注缺损, 指南推荐结合 CTPA 和肺动脉造影等检查进一步明确诊断。

3 CTEPH 的治疗

除基础治疗外, CTEPH 的主要治疗方法为手术治疗、介入治疗和靶向药物治疗, 治疗方法的选择取决于患者的临床情况、影像学特点及血流动力学参数, 尤其是血栓部位、血栓负荷及血流动力学严重程度, 其对于治疗方法的选择尤为关键。根据血栓累及肺动脉的部位, CTEPH 病变可分为 4 级。I 级: 血栓起始于肺动脉主干 (包括一侧肺动脉完全闭塞的 I C 级); II 级: 累及叶水平肺动脉或基底干; III 级: 累及段水平肺动脉; IV 级: 累及亚段及以下肺动脉^[12]。治疗选择需结合病变分型及血流动力学评估: I ~ III 级近端病变首选肺动脉血栓内膜剥脱术 (pulmonary thromboendarterectomy, PEA), 通过深低温停循环技术清除血栓及内膜, 可显著改善血流动力学; IV 级远端病变或术后残余/复发性肺动脉高压患者则推荐经皮肺动脉球囊成形术 (balloon pulmonary angioplasty, BPA), 通过分次逐级扩张改善远端血流。对于复杂病变或手术高危患者, 可联合靶向药物 (如

利奥西呱）进行多模式治疗，以降低手术风险或优化术后效果。尽管Ⅳ级病变传统认为 PEA 难度较大，但经验丰富的临床医学中心仍可通过个体化评估实施手术治疗^[13]。

3.1 PEA

PEA 是治疗 CTEPH 的有效方法，部分患者通过手术可达到临床治愈效果。近期一项前瞻性队列研究显示，接受 PEA 手术的 CTEPH 患者术后 2 年活动耐力、心功能及生活质量均较术前明显改善，5 年总生存率达 87%，10 年总生存率达 79%^[14]，表明 PEA 对于改善患者长期生存预后、生活质量、心功能具有重要意义。因此，指南建议所有 CTEPH 患者先进行 PEA 手术评估，若评估适合 PEA 手术，推荐首选 PEA 治疗。尽管 PEA 疗效显著，但应排除特殊人群（如严重肺功能不全、肝肾功能衰竭等高危因素）^[15]，需权衡手术风险与获益。

血栓栓塞的部位和程度是决定手术可行性的主要因素。对于存在肺动脉主干、叶或段肺动脉水平的栓塞，则一般被归为近端病变；亚段及以下归为远端病变，不适合手术。对于何种病变适合手术治疗，目前尚缺乏严格的客观标准，取决于手术团队的技术和经验。研究显示，针对经评估无法行手术治疗的 312 例 CTEPH 患者，由专科医生、放射科医生及外科医生组成专家团队进行重新评估后，其中 69 例 CTEPH 患者被认为可行手术治疗^[16]。因此，对于 CTEPH 确诊患者，指南推荐多学科团队共同评估并制订治疗方案。

3.2 介入治疗

BPA 是目前 CTEPH 主要的介入治疗方法，利用球囊扩张慢性血栓栓塞性病变血管，使肺动脉管腔扩大，改善血液循环。荟萃分析发现，与靶向药物治疗相比，BPA 对血流动力学参数（包括 6 min 步行距离、肺血管阻力、肺动脉压）的改善更为显著^[17]。日本一项多中心研究显示，308 例 CTEPH 患者接受 BPA 治疗后，肺动脉平均压（mean pulmonary artery pressure, mPAP）明显下降，术后随访 1 年和 2 年患者的总生存率分别为 96.8% 和 94.5%^[18]。因此，针对不适合行 PEA 治疗的远端病变、PEA 术后残余/复发肺动脉高压的 CTEPH 或手术高危患者，指南推荐行 BPA 治疗，但需规避严重肾功能不全、凝血功能障碍、对比剂过敏、感染性疾病急性期、右心感染性心内膜炎等相对禁忌证患者。对于 BPA 的治疗终点，目前尚无定论，一般以尽可能改善血流动力学为目标。Lewczuk 等^[19]研究显示，接受持续抗凝治疗的

慢性肺栓塞患者，mPAP ≥ 30 mm Hg（1 mm Hg = 0.133 kPa）则显著增加死亡率，且 3 年生存率低至 10%。英国一项针对 PEA 术后患者的长期随访队列研究发现，mPAP ≥ 30 mm Hg 具有增加死亡风险的趋势，mPAP ≥ 38 mm Hg 则显著增加死亡风险^[20]。指南指出，BPA 的治疗终点以 mPAP < 30 mm Hg 为佳，需综合考虑患者年龄、合并症、血管病变特点及个人意愿等因素评估 BPA 的治疗终点。

3.3 靶向药物治疗

靶向药物治疗适用于无法手术/介入治疗或术后持续/复发性肺动脉高压患者。研究发现，CTEPH 与特发性肺动脉高压存在相似的肺小动脉病变，可能具有共同的病理生理机制^[21]。因此，越来越多的靶向药物逐渐应用于 CTEPH 患者治疗。对于无法行 PEA 治疗或术后残余的肺动脉高压患者，指南建议给予靶向药物治疗。CHEST 系列相关研究显示，利奥西呱治疗 CTEPH 的 1 年生存率为 97%，2 年生存率为 93%，患者活动耐力和心功能显著改善^[22-23]。指南推荐利奥西呱为不宜手术治疗的 CTEPH 患者或术后残余/复发肺动脉高压患者的首选药物。另有研究纳入 WHO 功能分级为Ⅲ~Ⅳ级的重度 CTEPH 患者为研究对象，比较低或高剂量曲前列尼尔药物对不宜手术或术后残余肺动脉高压患者的疗效，结果显示曲前列尼尔可明显改善此类患者的运动耐量^[24]。因此，对于Ⅲ~Ⅳ级 CTEPH 患者，指南建议联合曲前列尼尔等其他治疗肺动脉高压的靶向药物。目前，在国内 CTEPH 尚未纳入此类药物治疗的适应证，临床应用时需保证患者充分知情。

4 小结

指南对 CTEPH 的病理生理、临床特征、危险因素及影像学特点进行了详细阐述，并在此基础上提出了疑诊、确诊、求因和病情评估的诊断策略，强调手术治疗、介入治疗与靶向药物治疗联合的治疗模式（图 2），同时提出建设 CTEPH 中心、重视多学科团队讨论与决策的重要性，对于我国 CTEPH 诊疗水平的提升具有重要意义。未来，需强化临床医师对指南的应用，早期识别 CTEPH，选择合理的治疗方法，切实改善患者预后。

作者贡献：杨芙蓉负责查阅文献和撰写论文；谢万木负责论文构思、指导论文撰写与修订。

利益冲突：所有作者均声明不存在利益冲突

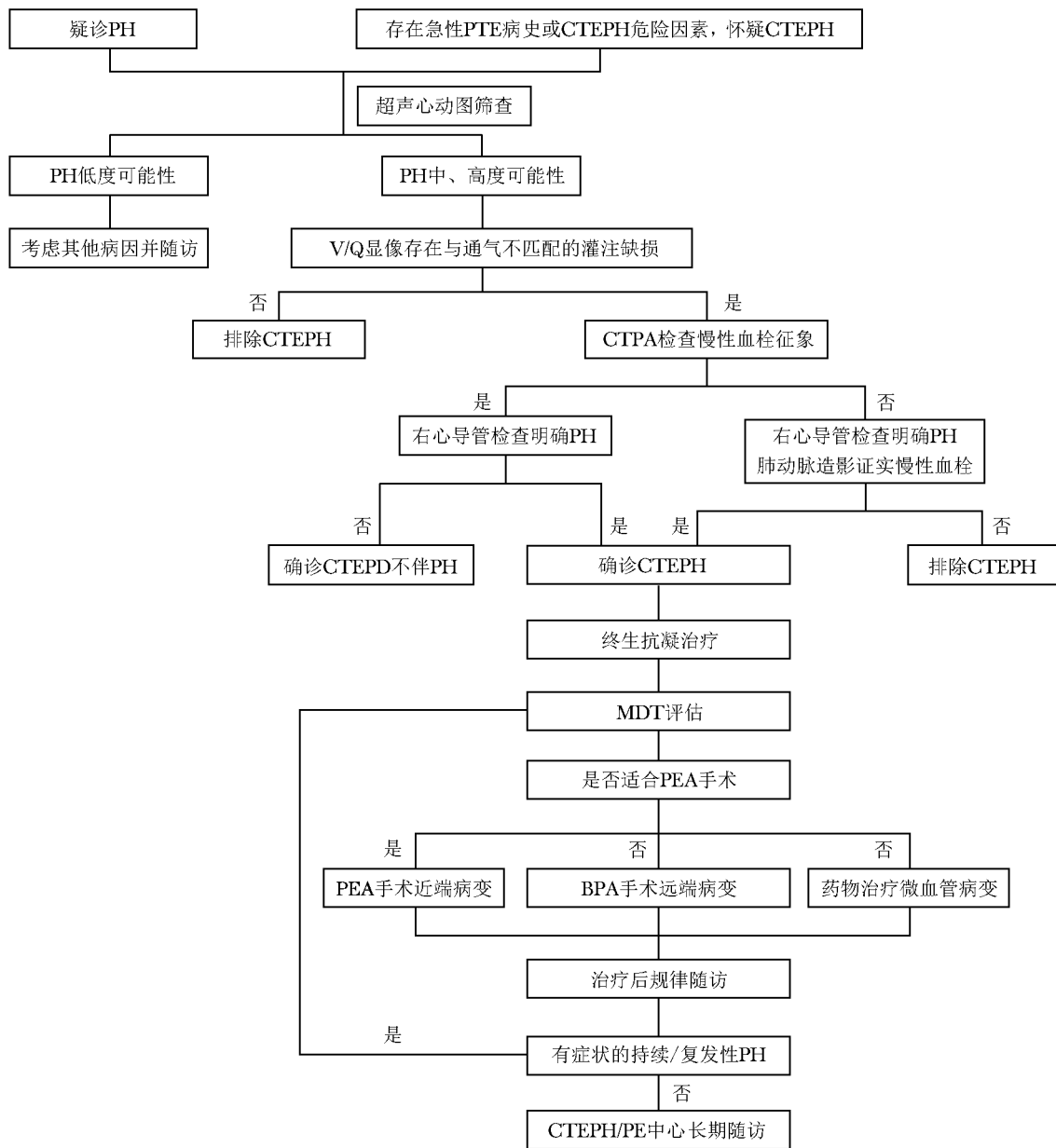


图 2 CTEPH 诊治流程

Fig. 2 Diagnosis and treatment process of CTEPH

PH、V/Q、CTPA、CTEPH、PEA、BPA: 同表 1; MDT (multi-disciplinary treatment): 多学科协作诊疗; CTEPD (chronic thromboembolic pulmonary): 慢性血栓栓塞性肺疾病

参 考 文 献

[1] 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组, 全国肺栓塞与肺血管病防治协作组, 等. 慢性血栓栓塞性肺动脉高压诊断与治疗指南 (2024 版) [J]. 中华医学杂志, 2024, 104 (24): 2200-2221.

of the Chinese Thoracic Society, Pulmonary Embolism & Pulmonary Vascular Disease Working Group of Chinese Association of Chest Physicians, National Cooperation Group on Prevention & Treatment of Pulmonary Embolism & Pulmonary Vascular Disease, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension (2024 edition) [J]. Natl Med J China, 2024, 104 (24): 2200-2221.

[2] Guth S, D'Armini A M, Delcroix M, et al. Current

- strategies for managing chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Results of the worldwide prospective CTEPH Registry [J]. *ERJ Open Res*, 2021, 7 (3): 00850-02020.
- [3] Pepke-Zaba J, Delcroix M, Lang I, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): results from an international prospective registry [J]. *Circulation*, 2011, 124 (18): 1973-1981.
- [4] Barco S, Mavromanolis A C, Kreitner K F, et al. Preexisting chronic thromboembolic pulmonary hypertension in acute pulmonary embolism [J]. *Chest*, 2023, 163 (4): 923-932.
- [5] 谢万木. 慢性肺血栓栓塞症与慢性血栓栓塞性肺动脉高压 [J]. *中国实用内科杂志*, 2021, 41 (6): 508-511.
Xie W M. Chronic thromboembolic pulmonary disease and chronic thromboembolic pulmonary hypertension [J]. *Chin J Pract Intern Med*, 2021, 41 (6): 508-511.
- [6] Huisman M V, Tromeur C, Le Gal G, et al. Diagnostic management of acute pulmonary embolism [J]. *Presse Med*, 2024, 53 (3): 104241.
- [7] Hrdlicka J, Jurka M, Bircakova B, et al. Even non-expert radiologists report chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) on CT pulmonary angiography with high sensitivity and almost perfect agreement [J]. *Eur Radiol*, 2024, 34 (2): 1086-1093.
- [8] Konstantinides S V, Meyer G. The 2019 ESC guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism [J]. *Eur Heart J*, 2019, 40 (42): 3453-3455.
- [9] Moradi F, Morris T A, Hoh C K. Perfusion scintigraphy in diagnosis and management of thromboembolic pulmonary hypertension [J]. *Radiographics*, 2019, 39 (1): 169-185.
- [10] Sugiura T, Tanabe N, Matsuura Y, et al. Role of 320-slice CT imaging in the diagnostic workup of patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension [J]. *Chest*, 2013, 143 (4): 1070-1077.
- [11] 顾书君, 温敬利, 王馨雨, 等. 肺动脉原位血栓形成的诊疗进展 [J]. *中华结核和呼吸杂志*, 2024, 47 (5): 464-469.
Gu S J, Wen J L, Wang X Y, et al. Progress in the diagnose and treatment of pulmonary arterial thrombosis *in situ* [J]. *Chin J Tuberc Respir Dis*, 2024, 47 (5): 464-469.
- [12] Jenkins D, Madani M, Fadel E, et al. Pulmonary endarterectomy in the management of chronic thromboembolic pulmonary hypertension [J]. *Eur Respir Rev*, 2017, 26 (143): 160111.
- [13] Fernandes T M, Kim N H, Kerr K M, et al. Distal vessel pulmonary thromboendarterectomy: results from a single institution [J]. *J Heart Lung Transplant*, 2023, 42 (8): 1112-1119.
- [14] D'Armini A M, Morsolini M, Mattiucci G, et al. Pulmonary endarterectomy for distal chronic thromboembolic pulmonary hypertension [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148 (3): 1005-1012. E2.
- [15] Gernhofer Y K, Banks D A, Golts E, et al. Novel use of cangrelor with heparin during cardiopulmonary bypass in patients with Heparin-Induced thrombocytopenia who require cardiovascular surgery: a case series [J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 32 (4): 763-769.
- [16] Jenkins D P, Biederman A, D'Armini A M, et al. Operability assessment in CTEPH: lessons from the CHEST-1 study [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 152 (3): 669-674. e3.
- [17] Kalra R, Duval S, Thenappan T, et al. Comparison of balloon pulmonary angioplasty and pulmonary vasodilators for inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis [J]. *Sci Rep*, 2020, 10 (1): 8870.
- [18] Ogawa A, Satoh T, Fukuda T, et al. Balloon pulmonary angioplasty for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results of a multicenter registry [J]. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*, 2017, 10 (11): e004029.
- [19] Lewczuk J, Piszko P, Jagas J, et al. Prognostic factors in medically treated patients with chronic pulmonary embolism [J]. *Chest*, 2001, 119 (3): 818-823.
- [20] Cannon J E, Su L, Kiely D G, et al. Dynamic risk stratification of patient long-term outcome after pulmonary endarterectomy: results from the United Kingdom national cohort [J]. *Circulation*, 2016, 133 (18): 1761-1771.
- [21] Hoepfer M M. Pharmacological therapy for patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension [J]. *Eur Respir Rev*, 2015, 24 (136): 272-282.
- [22] Ghofrani H A, D'Armini A M, Grimminger F, et al. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension [J]. *N Engl J Med*, 2013, 369 (4): 319-329.
- [23] Simonneau G, D'Armini A M, Ghofrani H A, et al. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a long-term extension study (CHEST-2) [J]. *Eur Respir J*, 2015, 45 (5): 1293-1302.
- [24] Sadushi-Kolici R, Jansa P, Kopec G, et al. Subcutaneous treprostinil for the treatment of severe non-operable chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTREPH): a double-blind, phase 3, randomised controlled trial [J]. *Lancet Respir Med*, 2019, 7 (3): 239-248.

(收稿: 2024-09-06 录用: 2025-05-12 在线: 2025-05-23)

(本文编辑: 李玉乐)