

認識肺動脈高壓

肺動脈高壓簡介

肺高壓與肺動脈高壓之異同

流經肺部的血流壓力過高就是「肺高壓 (Pulmonary Hypertension, PH)」，依據 2015 年歐洲心臟學會所公告的肺高壓分類準則，造成肺高壓的病因可簡單分為下列五大類：(1)肺動脈高壓 (Pulmonary Arterial Hypertension, PAH)」所引起的肺高壓，(2)左心疾病所引起的肺高壓，(3)肺部疾病所引起的肺高壓，(4)慢性血栓栓塞性疾病所引起的肺高壓，以及(5)其他疾病或因素所引起的肺高壓 (詳見表一)。由此可知，肺高壓的成因若是源自於肺動脈血管病變所導致的，就稱為「肺動脈高壓」，所以肺動脈高壓乃是隸屬於第一大類的肺高壓。

肺動脈高壓的病因

因為肺部動脈血管的壓力過高，使得供應血流到肺動脈的右心室需要更加用力的收縮才能把血液由右心室送到肺部的血管，長期下來將逐漸導致右側心臟擴大，最後會因為右心室衰竭而死亡。

肺動脈高壓所導致的右心室衰竭過程，類似於高血壓所引起的左心衰竭變化；其主要差別在於肺動脈高壓是發生於肺部動脈血管的血壓過高而引起右心室肥大、衰竭；高血壓則是因為全身動脈血管 (非肺部動脈血管) 的血壓過高而引起左心室肥大、衰竭。所以長期罹患肺動脈高壓而不治療終會導致右側心臟衰竭，而長期高血壓沒有接受治療則會引起左側心臟衰竭。

肺動脈高壓的臨床症狀

正常情況下，肺部是全身血液進行氣體交換的地點，在這裡可以將血液中過高的二氧化碳排除，同時也可以讓空氣中的氧氣進入到血液中，讓充滿氧氣的血液持續不斷地輸送到全身。肺動脈高壓的患者，由於肺部動脈血管壓力過高導致右側心臟無法有效地將足夠的血液輸送到肺部進行氣體交換，在氣體交換功能不足的情況下，全身的血液會處於缺氧的狀態，因此病人就常會出現疲倦感、呼吸容易喘、運動時呼吸困難或運動耐受度變差等。隨著肺動脈壓力越來越高，右側心臟負荷越來越重，病人的症狀也會越來越明顯。因為肺動脈高壓的症狀和其他心血管疾病很類似，所以不少病患在發病多年後，才被正確診斷出來。至於病患罹病的嚴重程度，則可依世界衛生組織的功能分級 (WHO functional class) 來區分為下列四級：

第一 病患身體活動沒有限制，一般的身體活動不會造成過度的呼吸困難、疲勞、胸痛或幾級： 乎昏厥。

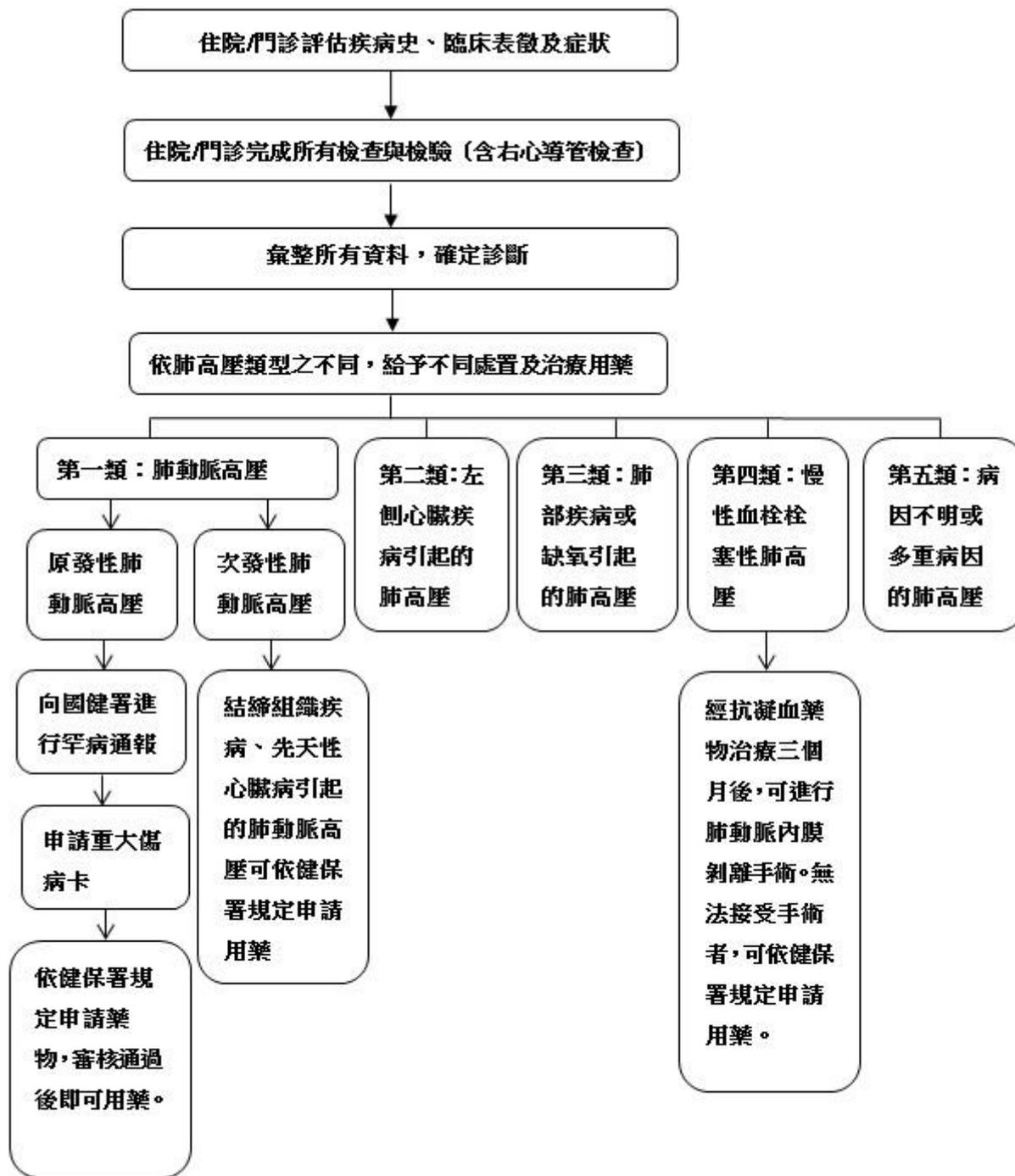
- 第二級：病患身體活動輕微受限制，休息時感到舒適，但一般的身體活動將會導致過度的呼吸困難、疲勞、胸痛或幾乎昏厥。
- 第三級：病患身體活動明顯受限制，休息時感到舒適，但稍微從事的一般身體活動將會導致過度的呼吸困難、疲勞、胸痛或幾乎昏厥。
- 第四級：病患從事任何的身體活動都會出現症狀。這些病患有明顯的右心衰竭徵兆，就算是休息時也會感到呼吸困難和/或疲勞；任何的身體活動皆會增加不舒服的程度。

表一 2015 歐洲心臟學會肺高壓的分類準則

1. 肺動脈高壓
1.1 原發性
1.2 遺傳性
1.3 藥物或毒素引起
1.4 與下列因素有關：
1.4.1 結締組織疾病
1.4.2 人類免疫不全病毒（HIV）感染
1.4.3 肝門靜脈高壓
1.4.4 先天性心臟病
1.4.5 血吸蟲病
1' . 肺靜脈阻塞性疾病及/或肺微血管瘤
1'' . 新生兒持續性肺高壓
2. 左側心臟疾病引起之肺高壓
3. 肺部疾病及/或缺氧引起之肺高壓
4. 慢性血栓栓塞性肺高壓及其他肺動脈阻塞
5. 致病機制不明及/或多重因素引起之肺高壓

肺動脈高壓如何診斷

肺動脈高壓的診斷須依據病患的臨床症狀、理學檢查、影像學檢查與右側心導管檢查的結果來綜合判斷。造成肺動脈高壓的原因可以約略分為兩大類，第一類是原發性肺動脈高壓（包括表一內文中的 1.1 原發性肺動脈高壓與 1.2 遺傳性肺動脈高壓），第二大類則是因其他因素所引起的次發性肺動脈高壓（包括表一內文中的 1.3 藥物或毒素引起的肺動脈高壓與 1.4 與其他因素有關的肺動脈高壓）。因為疾病的治療需要針對病因來對症下藥，因此對於疑似有肺動脈高壓的患者，最重要的是正確診斷與找出病因。除了須詢問病人病史、家族史及藥物使用狀況外，還須安排相關的檢查，才能找出造成肺動脈高壓的真正病因（詳見圖一）。



圖一 臺大醫院診治肺高壓的流程圖

診斷肺動脈高壓的相關檢查包括：

- 血液與免疫檢驗
- 心電圖
- 胸部 X 光
- 心臟超音波

- 肺功能檢查與動脈血液氣體分析
- 運動心肺功能檢查
- 高層次電腦斷層掃瞄肺部通氣與灌流檢查
- 腹部超音波檢查
- 右側心導管檢查及血管反應性測試

右側心導管檢查是診斷肺動脈高壓的標準檢測項目，當右側心導管檢查測量休息時的平均動脈壓力大於 25 毫米汞柱（mmHg），且肺動脈楔壓（又稱為肺微血管楔壓）小於 15 毫米汞柱時，就可診斷為「肺動脈高壓」。此外，在施行右側心導管檢查時亦可同時進行肺血管的血管反應性測試，以做為日後接受藥物治療的參考依據。

原發性肺動脈高壓簡介

「原發性肺動脈高壓」的診斷

若是經過心導管檢查後發現病患符合肺動脈高壓的診斷標準，且經詳查無其他的潛在性因素（如結締組織疾病、先天性心臟病等）與病患的肺動脈高壓相關，即可診斷為「原發性肺動脈高壓」。因為「原發性肺動脈高壓」的發生原因不明，發生率低，平均每百萬人約僅有 6~10 人罹病，且患者以女性居多，因此衛福部將「原發性肺動脈高壓」列為罕見疾病，其 ICD 10 的疾病編碼為 I27.0。

「原發性肺動脈高壓」的症狀

原發性肺動脈高壓的症狀並不特定，在罹病初期（第一至二級）的症狀為慢性疲勞、沮喪、倦怠感、運動後呼吸困難或持續性氣喘等；隨著病程發展到了疾病等級的第三至四級時，會出現呼吸困難、胸痛、乾咳、暈眩、昏厥、下肢腫脹、心悸、心絞痛等。當心臟負荷越來越重，會出現心肺衰竭症狀，甚至因此而死亡。

「原發性肺動脈高壓」的治療

臺灣在西元 2000 年以前，對於原發性肺動脈高壓之治療，主要是以肺臟移植或心肺移植為主。自 2000 年起，針對此類肺動脈高壓的治療方法有重大的突破，國內主管機關近年來亦針對原發性肺動脈高壓核准了多項不同用藥途徑的特定治療藥物，且近期國際上也陸續發展出新的治療藥物。

目前治療肺動脈高壓的藥物可依其藥物作用機轉分為三類：（1）內皮素受體拮抗劑，（2）第五型磷酸二酯酶抑制劑，以及（3）前列腺環素類似物（詳見表二）。臨床治療經驗告訴我們，有些

患者使用單一藥物就能有效控制其症狀，但也有些患者必須合併使用三類藥物來治療才能控制病情。這類藥物雖然都屬於高價藥品，但拜健保所賜，只要經過專科醫師確診是原發性肺動脈高血壓，就可以向健保署提出藥物治療申請。目前所有的藥物，不論是傳統藥物或是新型藥物，都只能減緩疾病惡化的速度與暫時改善病患的臨床症狀。

表二 原發性肺動脈高壓的特殊治療藥物一覽表：

	種類	藥品名	功能	副作用
傳統治療	鈣離子阻斷劑	Norvasc、Procardia、 Adalat、Cardizem、Cartia XT	血管舒張	下肢水腫
	抗凝血劑	Warfarin	避免血液凝集、血 栓	體內出血、凝血功 能受影響
	利尿劑	Lasix、Aldactone	減少腹部、下肢水 腫，減輕心臟負擔	組織缺水、血中 鉀、鎂離子濃度過 低
	強心劑	Digoxin (毛地黃)	提升心輸出量	心律不整
特定治療藥物	前列腺環素	1.Epoprostenol (Flolan)、 2.Iloprost (Ventavis)、 3.Treprostinil (Remodulin) 4. Selexipag-2016 上市	讓血管擴張，抑制 血小板凝固	咳嗽、臉紅、下頷 酸痛
	內皮素受體拮抗劑	1.Bosentan (Tracleer®) 2.Ambrisentan (Volibris®) 3.Macitentan (opsumit ®)	防止血管緊縮變 窄	影響肝功能、下肢 水腫
	第五型磷酸二酯酶抑制劑	1.Sildenafil (Revatio®) 2.Viagra (威而鋼) 3.Tadalafil 4. Riociguat (Adempas®)	肺部血管擴張	頭痛、拉肚子、畏 光、短暫視覺辨別 力喪失、視力模糊

肺臟移植手術

當所有藥物都無法有效減輕病患的症狀，或是病患在接受治療期間出現心肺功能急劇惡化的情形，應儘速評估肺臟移植的可行性。現今國際治療指引都已明確指出，肺移植手術為治療此類病患之最後一道防線；但因為國內器官來源匱乏，我們建議當藥物治療無法有效改善症狀時，病患應儘早至肺移植中心就診，評估移植的可行性，才不至於延誤病情。唯有掌握肺移植的黃金治療

期，才能翻轉人生，與肺動脈高壓說再見，重新健康深呼吸！

外科部胸腔外科主治醫師 徐紹勛

外科部護理師 賴玉玫

NTUHF