



認識肺動脈高壓

目錄

引言	01
疾病介紹	03
診斷	07
病因	09
嚴重度	11
治療	13
結語	18



引言

幸福快遞公司的每日任務，就是把氧氣和幸福送給我們體內的每個細胞。

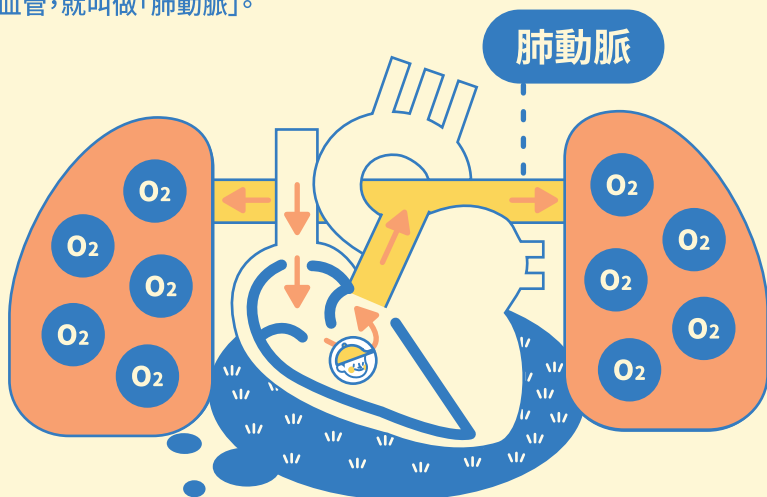
01

快遞員阿明每天會開著車子，從心臟出發，並沿著血管到肺臟去搬運氧氣，然後再將這些氧氣送到全身。



02

阿明每天一定要開車經過的這條血管，就叫做「肺動脈」。



01

今天阿明開著車子，卻發現開了好久
都還無法到肺臟取得氧氣...

03

阿明啊，你在哪裏？氧氣還沒送到，客人都打電話來催了！



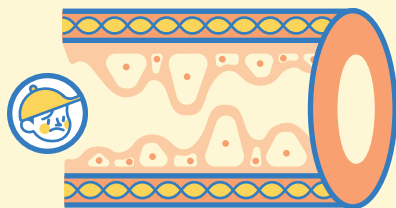
04

我在肺動脈裡，這條路被縮減車道了，而且路面不平，發生大塞車，所以我到現在還沒抵達肺臟呢！



05

糟了！可能是「肺動脈高壓」！已經好久
沒出現那麼棘手的狀況了！



肺動脈高壓



疾病介紹

肺動脈的內皮細胞功能失調，會導致血管收縮和變狹窄。就好像重要道路被縮減車道以及路面不平的情況。



肺動脈裡的血流如果不順，就好像塞車回堵，會造成血管壓力升高，形成所謂的「肺動脈高壓」。





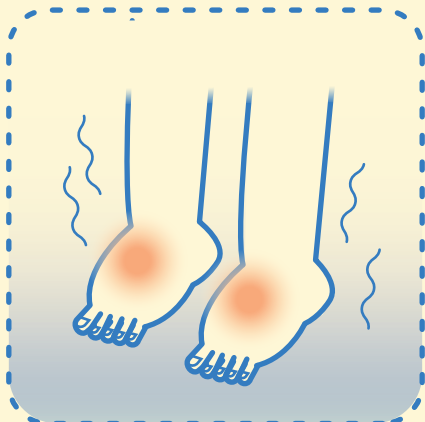
如果肺動脈壓力升高的話，我們的主人可能會開始有一些不舒服，像是...



⊕ 血液難以到達肺部，造成喘、咳嗽。



⊕ 如果肺部的小血管因為壓力增加而破裂，就會造成咳血。



⊕ 肺動脈的收縮和狹窄，會讓心臟更費力地把血液送到肺臟。長久下來就容易有心衰竭的症狀，例如水腫。



⊕ 血液也難以到達腦部，造成頭暈。

喘

咳

血

腫

暈

喔～我懂了！如果一開始壓力只
有些微上升，主人可能感覺不到
任何不舒服，但隨著壓力繼續上
升，我們就越來越難到達肺臟取
得新鮮的氧氣，所以主人不舒服
的症狀就會越來越明顯。

阿明真是優秀，能夠舉一反三！現
在跟我再複習一次肺動脈高壓自
我檢測口訣：「喘、咳、血、腫、暈」。



「肺動脈高壓」讓幸福快遞公司無法順利運送氧氣，而面臨了重大的危機！為了讓阿明更了解「肺動脈高壓」，博學多聞的老闆翻出了更多資料給阿明看：



● 肺動脈高壓是個**少見**的疾病，每一百萬人大約只有15-50人會得病。

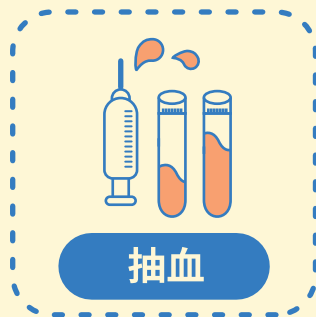
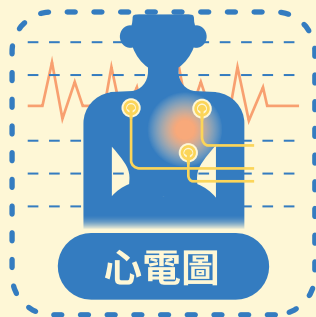
● 台灣患者平均年齡**約50多歲**，以**女性**為主。

● 肺動脈高壓病友如果不接受治療，**病情就會逐漸惡化，最終導致死亡**。

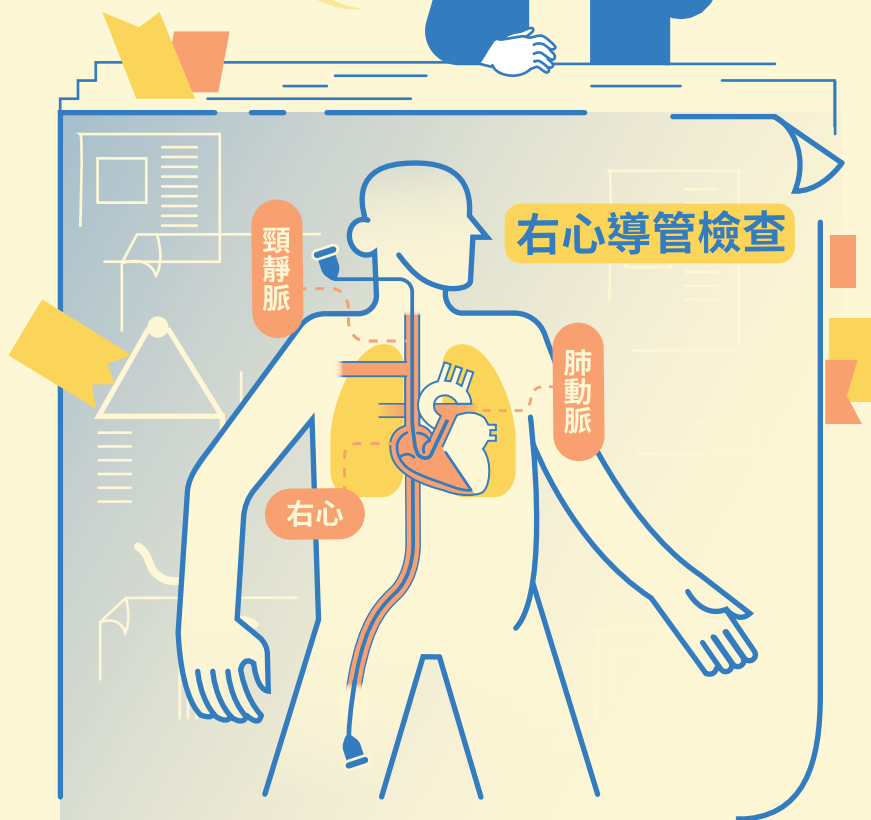
● 5年的存活率只有**36%**，比大腸癌及乳癌還低！所以有人稱之為「**心臟的癌症**」！

但是老闆，你確定我們遇到狀況真的是肺動脈高壓嗎？

要確定是肺動脈高壓，初步可能會安排幾個檢查，包括...



不過，最重要的檢查就是「右心導管檢查」！



心導管會從鼠蹊部或頸部的靜脈進入，再經過中央靜脈、右心，而到達肺動脈。若量測到的肺動脈壓力很高，再配合其他檢查，就可以診斷為肺動脈高壓！

病因



講了這麼多，為什麼會發生肺動脈高壓呢？

我們只能在一部份的病友身上找到原因，像是……

肺動脈高壓病因

- 遺傳
- 結締組織疾病
- 先天性心臟病
- 肝門脈高壓
- 特定藥物或毒素
- 病毒或寄生蟲感染



但是，大多數肺動脈高壓病人找不到原因，稱為「原發性肺動脈高壓」。

**原發性
肺動脈高壓**

?



FIGHT

**原發性
肺動脈高壓**



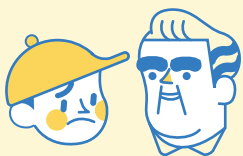
找不到原因，那還有
辦法處理嗎？

別擔心，雖然找不到原因，但是
隨著醫學的進步，肺動脈高壓
目前有許多藥物可以治療！



嚴重度

要怎麼治療呢？



最簡單的評估法是採用「世界衛生組織肺動脈高壓功能評估分級」，依據症狀嚴重度將病人分成四級：

世界衛生組織肺高壓功能性評估分級

醫師可以參考這個分級來決定治療的策略

第一級



無論休息或運動狀態皆無症狀。

第二級



休息狀態無症狀，活動時受到輕微限制，例如爬一小段樓梯就會喘。

第三級



休息狀態可能無症狀，但活動時受到顯著限制，例如連在家事、洗澡都難以負荷。

第四級



休息狀態即有症狀，通常已合併右心衰竭。

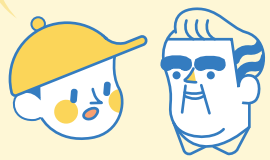
除此之外，歐洲心臟學會及呼吸醫學會的專家也發表了另一套評估嚴重度的方法，節錄如下：



	低風險 (一年死亡率 <5%)	中風險 (一年死亡率 5-10%)	高風險 (一年死亡率 >10%)
功能評估分級	第一級 第二級	第三級	第四級
6分鐘走路測試距離	>440公尺	165-440公尺	<165公尺
右心衰竭症狀	無	無	有
症狀	輕微	緩慢惡化	快速惡化
暈厥	無	偶爾	很常發生

同時，醫師也會搭配其他抽血指數(如:NT-proBNP)、以及心臟超音波、右心導管檢測的結果來做更精準的評估。

這兩套系統有什麼不同呢？



這套系統可以幫助醫師擬定治療目標，讓病友們都能維持在「低風險」的狀態！

治療

01

那如果不治療會怎樣？

不要問，很恐怖。症狀通常會逐漸惡化，有些病友惡化地特別快，不治療的死亡率相當高！



02

在肺動脈高壓專屬藥物出現之前，有一半的病人都活不過三年。但現在，經過適當的藥物治療後，超過八成的病人都可以活過三年！



肺動脈高壓專屬藥物



天哪！那該怎麼治療呢？



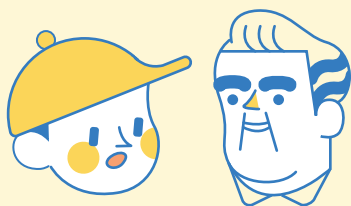
說到這個，就厲害了！

既然肺動脈高壓的產生是因為內皮細胞功能異常導致肺動脈血管收縮或變狹窄，聰明的科學家也因此研發出了藥物，可以放鬆肺動脈血管，並防止血管內膜增生，一般也常被稱為肺動脈高壓的專屬藥物，能有效改善症狀！



治療

那麼厲害，那要怎麼使用呢？



現有肺動脈高壓專屬藥物有**三大類五大機轉**，有些用吃的、有些用注射、有些用吸的……

內皮素類

內皮素受體拮抗劑

 Bosentan
Ambrisentan
Macitentan

前列腺環素類

IP受體促進劑

 Selexipag

前列腺環素類似物

 Epoprostenol  Iloprost
Treprostinil

一氧化氮類

第五型磷酸二酯酶抑制劑

 Sildenafil

可溶性鳥苷酸環化酶促進劑

 Riociguat



口服

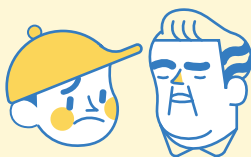


注射



吸入

有這麼多種藥，每種藥都要吃嗎？



當然是要跟醫師討論囉！同時，我們也可以參考一下剛剛提過的世界衛生組織功能評估分級！

第一級

沒有症狀

門診
密切追蹤

第二級

症狀輕微

口服藥為主

第三級

輕微活動
就會喘

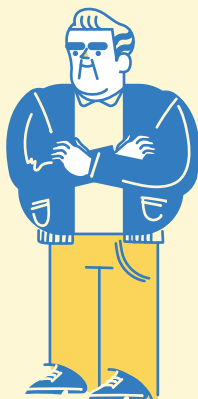
除了口服藥，也會
考慮打針或吸入
藥物

第四級

不活動也會
呼吸困難

除了口服藥，建議
併用打針藥物

有些患者使用單一種藥物症狀就能獲得改善，但有些患者會需要併用兩到三種藥物才能控制病情。



肺移植

看起來肺動脈高壓專屬藥物實在太厲害了，那以後我送氧氣應該不會有問題了吧!!



等等，話還沒說完呢！肺動脈高壓專屬藥物的出現，雖然為大多數病患帶來新的曙光，但還是有部分患者對於藥物的反應不佳，此時可能需要考慮接受肺移植手術。



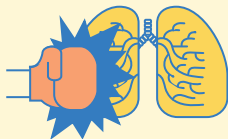
等待時間長

不過台灣的器官捐贈數量不多，因此病友通常需要漫長的等待時間。



排斥反應

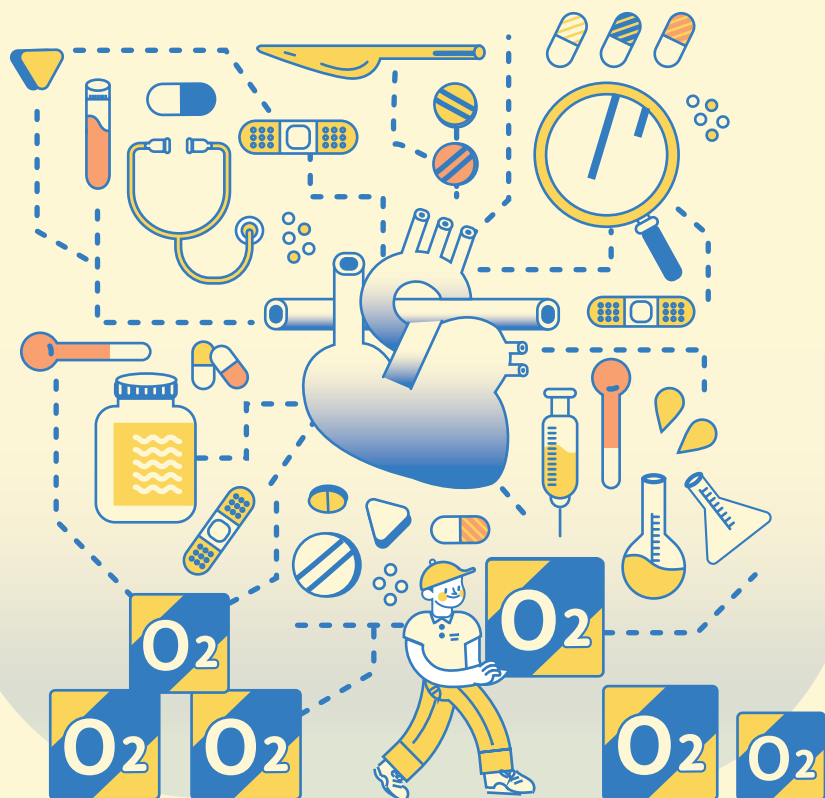
手術後，為了防止免疫系統對移植的肺臟產生排斥反應，病友須終生服用免疫抑制劑。



症狀顯著改善

儘管如此，肺動脈高壓的症狀，在肺移植手術後，一般都能獲得顯著改善，這也使肺移植手術成為肺動脈高壓治療的最後一道防線。





肺動脈高壓是個會持續惡化的疾病，因此以前被稱為「心臟的癌症」。但在肺動脈專屬藥物出現後，病友的存活率和症狀都能大幅改善。因此，病友們一定要及早就醫治療，並定期追蹤，才能活得舒服自在、長長久久！

- Galie, N. 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). Eur. Respir. J. 46, 903–975 (2015).
- Lau, EMT. et al. Epidemiology and treatment of pulmonary arterial hypertension. Nat .Rev. Cardiol. 14(10):603-614(2017).
- Peacock, A. J. et al. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. Eur. Respir. J. 30, 104–109 (2007).
- Humbert, M. et al. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. Am. J. Respir. Crit. Care Med. 173, 1023–1030 (2006).
- Thenappan, T. et al. A USA-based registry for pulmonary arterial hypertension: 1982–2006. Eur. Respir. J. 30, 1103–1110 (2007).
- Badesch, D. B. et al. Pulmonary arterial hypertension: baseline characteristics from the REVEAL Registry. Chest 137, 376–387 (2010)
- D’Alonzo, G. E. et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. Ann. Intern. Med. 115, 343–349 (1991).
- Sitbon, O. et al. Initial dual oral combination therapy in pulmonary arterial hypertension. Eur. Respir. J. 47, 1727–1736 (2016).
- “喘咳血腫暈” - 高雄榮民總醫院肺高壓治療團隊暨社團法人中華民國肺動脈高壓關心協會。

本內容僅提供相關疾病之醫學及衛教資訊。關於您個人健康狀況或疾病治療方面問題，建議您應向醫護人員諮詢專業意見。

掃描下方的兩個QR code,
看動畫了解更多有關肺
動脈高壓的衛教知識!



認識PAH



如何治療

指導單位



衛生福利部國民健康署

發行單位



財團法人

中華民國心臟基金會