

Pulmonary Circulation

Diseases and their treatment

肺动脉高压 治疗学

second edition (英文第二版)

主 编 Andrew J Peacock
Lewis J Rubin

主 译 张石江 王 虹
解卫平

凤凰出版传媒集团
江苏科学技术出版社

肺动脉高压 治疗学

second edition (英文第二版)

主 编: Andrew J Peacock

Lewis J Rubin

主 译: 张石江 王 虹

解卫平

译者名单 (按姓氏笔画排列)

王 虹	王 祥	王晓伟
朱 全	朱煜明	齐 栩
沈 红	陈 亮	金 宇
周采章	周燕娟	张 宁
张石江	张希龙	倪布清
章 斌	蒋红军	解卫平
雍永宏		

凤凰出版传媒集团

江苏科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

肺动脉高压治疗学 / (英)皮科克(Peacock, A. J.)

主译:张石江等. —1版. —南京:江苏科学技术出版社,
2007.6

ISBN 978-7-5345-5348-6

I. 肺... II. ①皮... ②张... III. 肺性高血压—治疗学
IV. R544.105

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 005436 号

Pulmonary Circulation: Diseases and their Treatment(Second Edition)

Edited by Andrew J Peacock and Lewis J Rubin

© 2004 Arnold

Chapter 11 © 2004 Mayo Foundation

First published in Great Britain in 2004 by Arnold, a member of the Hodder Headline Group

Simplified Chinese Edition © 2007 Jiangsu Science and Technology Publishing House

All rights reserved.

合同登记号 图字:10-2006-006号

总策划 黎雪

版权策划 孙连民 邓海云

肺动脉高压治疗学

主 译 张石江 王 虹 解卫平

责任编辑 傅永红 董 玲

责任校对 苏 科

责任监制 曹叶平

出版发行 江苏科学技术出版社(南京市湖南路47号,邮编:210009)

网 址 <http://www.pspress.cn>

集团地址 凤凰出版传媒集团(南京市中央路165号,邮编:210009)

集团网址 凤凰出版传媒网 <http://www.ppm.cn>

经 销 江苏省新华发行集团有限公司

照 排 南京紫藤制版印务中心

印 刷 淮阴新华印刷厂

开 本 880 mm×1230 mm 1/16

印 张 38.25

字 数 1 150 000

插 页 16

版 次 2007年6月第1版

印 次 2007年6月第1次印刷

标准书号 ISBN 978-7-5345-5348-6

定 价 110.00 元(精)

图书如有印装质量问题,可随时向我社出版科调换。

致读者

社会主义的根本任务是发展生产力，而社会生产力的发展必须依靠科学技术。当今世界已进入新科技革命的时代，科学技术的进步不仅是世界经济发展、社会进步和国家富强的决定因素，也是实现我国社会主义现代化的关键。

科技出版工作肩负着促进科技进步，推动科学技术转化为生产力的历史使命。为了更好地贯彻党中央提出的“把经济建设转移到依靠科技进步和提高劳动者素质的轨道上来”的战略决策，进一步落实中共江苏省委、江苏省人民政府作出的“科技兴省”的决定，江苏科学技术出版社于1988年倡议筹建江苏省科技著作出版基金。在江苏省人民政府、省委宣传部、省科委、省新闻出版局负责同志和有关单位的大力支持下，经省政府批准，由省科学技术委员会、省出版总社和江苏科学技术出版社共同筹集，于1990年正式建立了“江苏省金陵科技著作出版基金”，用作支持自然科学范围内符合条件的优秀科技著作的出版补助。

我们希望江苏省金陵科技著作出版基金的建立，能为优秀科技著作在江苏省及时出版创造条件，以通过出版工作这一“中介”，充分发挥科学技术作为第一生产力的作用，更好地为我国社会主义现代化建设和“科技兴省”服务；并能带动我省科技图书提高质量，促进科技出版事业的发展和繁荣。

建立出版基金是社会主义出版工作在改革中出现的新生事物，期待得到各方面的热情扶持，并在实践中不断总结经验，使它逐步壮大和完善。更希望通过多种途径扩大这一基金，以支持更多的优秀科技著作的出版。

这次获得江苏省金陵科技著作出版基金补助出版的科技著作的顺利问世，还得到参加评审工作的教授、专家的大力支持，特此表示衷心感谢！

江苏省金陵科技著作出版基金管理委员会

译者的话



肺动脉高压疾病涉及呼吸和循环两大主要生命维持系统,多少年来许多医生和学者为了解决这一难题,进行了艰苦卓绝的研究,然收效甚微。反复的失败和挫折终于使我们懂得了,要解决这个难题必须从基础研究着手!我国的基础研究还很薄弱,尤其是自己首先研究发现的成果就更少了。基于这样的原因,我们组织翻译了《Pulmonary Circulation Diseases and Their Treatment(2nd Ed.)》。这是一部从分子生物学、显微解剖学、病理生理学、流行病学等基础学科到临床诊断学和治疗学全方位研究肺动脉高压的专著。此外,书中对肺栓塞、肺血管肿瘤等肺血管病变也作了详细的论述。更为难得的是,这本书由当今世界各国在肺动脉高压研究不同领域中的顶尖学者分别撰写不同的章节,故每一章节都像一颗珍珠,真是颗颗珠玑、粒粒生辉。

这部书的主要译校者大多都有在国外长期工作和学习的经历,并且从事肺动脉高压研究多年。但由于书中的内容非常新颖,而国内的研究水平与国际相比有很大的差距(尤其是分子水平的研究),在翻译中可能有些偏差。此外,有些名词国内尚无统一的称谓,故在书中将原文标出。由于水平有限,译著中的错误在所难免,敬请读者不吝赐正。但有一点是可以肯定的:我们奉献给读者的绝对是一道真材实料、精心炮制的珍馐美味,只是在上菜时可能会洒了几滴汤水。全书的内容适用于呼吸科、心血管科、小儿科和ICU的中高级专业人员,以及从事肺动脉高压基础和临床专题研究的工作人员和研究生。读者通过这本书可以清晰地了解到目前国际上有关肺动脉高压基础和临床研究的前沿状况,通过借鉴以改进我们的研究和治疗思路,为广大肺动脉高压病人的康复做一点点贡献。

张石江 王虹 解卫平
南京医科大学
第一附属医院

编者

Steven H Abman 医学博士
美国,科罗拉多州,丹佛市
科罗拉多大学健康科学中心和儿童医院
儿科学系小儿心肺中心主任
儿科学教授

William R Auger 医学博士
美国,加利福尼亚州,拉荷亚
加州大学圣地亚哥分校医学院
肺脏学和重症医学中心
临床内科学教授

David B Badesch 医学博士
美国,科罗拉多州,丹佛市
科罗拉多大学健康科学中心
肺高压中心主任
肺脏学和重症医学中心
内科学教授

Robyn J Barst 医学博士
美国,纽约州,纽约市
纽约长老会肺高压中心主任
纽约哥伦比亚大学内科与外科学院
儿科学教授

Peter Bärtsch 医学博士
德国,海德堡医科大学
第七内科学系:运动医学
附属医学专科医院

Henri Bounameaux 医学博士
瑞士,日内瓦
日内瓦大学医院血管病与止血学部主任
内科学系主任
内科学教授

Angelo Branzi 医学博士
意大利,波伦亚大学

心脏病学研究所主任
心血管学系主任
心脏病学教授

Oswaldo Castro 医学博士
美国,华盛顿
霍华德大学医学院
镰状细胞疾病研究中心执行主任
内科学名誉教授

Richard N Channick 医学博士
美国,加利福尼亚州,拉荷亚
加州大学圣地亚哥分校医学院
肺脏学和重症医学中心
内科学副教授

Ari Chaouat 医学博士
法国,斯特拉斯堡
奥特皮埃尔医院
肺脏学系

Doina Ciurea 兽医学博士
美国,纽约州,纽约市
前西奈山医学院实验动物科学中心
比较医学助理教授

Barbara A Cockrill 医学博士
美国,麻萨诸塞州,波士顿
哈佛医学院麻省总医院
肺脏学与重症医学中心
内科学助理教授

Carlyne D Cool 医学博士
美国,科罗拉多州,丹佛市
科罗拉多大学健康科学中心
肺高压中心与病理学系

Paul A Corris 医学学士

皇家内科医师学会会员(伦敦)
皇家内科医师学会会员(爱丁堡)
英国,纽卡斯尔
纽卡斯尔大学和弗里曼医院
胸内科教授

Richard Coulden 英国皇家放射医学院院士
皇家内科学会会员
英国,剑桥大学
伯沃医院及艾登布汝克医院心胸放射学顾问

Julius H Cranshaw 医学博士
科学顾问委员会成员
皇家内科医学院院士
皇家麻醉学院院士
英国,伦敦,皇家布朗普顿医院
皇家医学科学技术研究院
重症医学中心
信托基金训练研究员

Timothy W Evans 医学博士 哲学博士 科学博士
皇家内科学会会员
皇家麻醉学院院士
医学科学研究员
英国,伦敦,皇家布朗普顿医院
皇家医学科学技术研究院
重症医学中心
重症监护医学教授

Karen A Fagan 医学博士
美国,科罗拉多州,丹佛市
科罗拉多大学健康科学中心
肺高压中心
肺脏学与重症医学中心
内科助理教授

Peter F Fedullo 医学博士
美国,加利福尼亚州,圣地亚哥市
加州大学圣地亚哥分校医学院
肺脏学和重症医学中心
内科学教授

Terry A Fortin 医学博士
美国,北卡罗莱纳州,达拉谟
杜克大学医学中心

心脏病学系
研究员

Sean P Gaine 医学博士 哲学博士
爱尔兰皇家内科医师学会会员
爱尔兰,都柏林大学玛特医院
呼吸内科学系
呼吸内科医师顾问

Nazzareno Galiè 医学博士
意大利,波伦亚大学
心脏病学研究所
肺高压中心主任
心脏病学副教授

Jorge Gaspar 医学博士 美国心脏病学学会会员
墨西哥
伊格纳西奥·查韦斯国家心脏病研究院
血流动力学研究室
介入心脏病学主任

J Simon R Gibbs 医学博士 皇家内科医师学会
会员
英国,伦敦,汉默尔史密斯医院
皇家布朗普顿医院
心脏病学名誉顾问
伦敦皇家学院国家心肺研究院
高级讲师

Joan Gil 医学博士
美国,纽约州,纽约市
西奈山医学院病理学教授

Samuel Z Goldhaber 医学博士
美国,麻萨诸塞州,波士顿
布莱翰妇女医院抗凝医学中心主任
静脉血栓栓塞研究组主任,心脏病学专家
哈佛医学院内科学副教授

Berton M Gorves 医学博士
美国,科罗拉多州,丹佛市
科罗拉多大学健康科学中心
心脏病学系
内科学教授

Charles A Hales 医学博士

美国,麻萨诸塞州,波士顿
哈佛医学院麻省总医院
肺脏学与重症医学中心主任
内科学教授

Sheila G Haworth

皇家内科医师学会会员
皇家病理学院院士
皇家儿科医学院院士
美国心脏病学学会会员
医学科学研究员
英国,伦敦
伦敦大学学院儿童医学研究院
血管生物学及药理学中心
发育心脏学教授
大奥文街儿童医院小儿心脏病学顾问
英国心脏基金会会员

Douglas Helmerson 医学博士

加拿大皇家内科医师学会会员
加拿大,亚伯达,卡加利
卡加利大学内科学临床助理教授

Michael Henein 科学硕士 医学博士

英国,伦敦
伦敦皇家学院及皇家布朗普顿医院
国家心肺研究院
高级讲师

Philippe Hervé 医学博士 哲学博士

法国,克拉马特市
巴黎南大学
巴黎公共救济事业局专管医院
安托尼贝克莱弗医院
肺脏学与呼吸急救学系
肺血管中心

Marc Hubert 医学博士 哲学博士

法国,克拉马特市
巴黎南大学
巴黎公共救济事业局专管医院
安托尼贝克莱弗医院
肺脏学与呼吸急救学系
肺血管中心

内科学教授

James E Jackson 内外全科医学学士

皇家内科医学院院士
皇家内科医师学会会员
英国,伦敦
汉默尔史密斯医院
影像学系
放射学顾问
高级讲师

Stuart W Jamieson 医学学士 皇家外科学会会员

美国,加利福尼亚州,圣地亚哥
加州大学圣地亚哥分校医学中心
心胸外科主任
外科学教授

Trina K Jeffery 哲学博士

英国,剑桥
剑桥大学临床医学院
艾登布汝克医院
茜洁·马丁博士后研究员
国际健康与医学研究委员会成员(澳大利亚)

Karina Keogh 医学博士

美国,明尼苏达州,罗彻斯特
梅欧郡临床医学院
肺脏学与重症医学系

Kim M Kerr 医学博士

美国,加利福尼亚州,拉荷亚
加州大学圣地亚哥分校医学院
肺脏学和重症医学中心
临床内科学副教授

John P Kinsella 医学博士

美国,科罗拉多州,丹佛市
科罗拉多大学医学院儿科学系
儿童医院新生儿学教授
医学咨询与急诊医学传输中心主任
体外膜肺氧合中心主任

Michael J Krowka 医学博士

美国,明尼苏达州,罗彻斯特
梅欧郡临床医学院

肺脏学与重症医学系
胃肠与肝脏病学系
内科学教授

Marcin Kurzyna 医学博士 哲学博士
波兰,华沙
国家结核与肺疾病研究院
胸内科学系

David Langleben 医学博士 皇家内科医师学会
会员
加拿大,魁北克,蒙特利尔
麦基尔大学内科学(心脏病学)教授
莫蒂默 B 爵士戴维斯-犹太人综合性医院
肺血管病中心主任

James E Loyd 医学博士
美国,田纳西州,诺希维尔
范德比尔特大学医学中心
过敏学、肺脏学与重症医学系
内科学教授

William MacNee 内外全科医学学士
皇家内科医师学会会员(格拉斯哥)
皇家内科医师学会会员(爱丁堡)
英国,爱丁堡
爱丁堡大学医学院
爱丁堡肺与环境研究组
科尔特研究实验室
呼吸与环境医学教授

Alessandra Manes 医学博士
意大利,波伦亚大学
心血管病学研究院
肺高压中心协调人

Marco Maggiorini 医学博士
瑞士,苏黎世大学医院
内科学系
重症监护病房主任

Michael D McGoan 医学博士
美国,明尼苏达州,罗彻斯特
梅欧郡临床医学院
临床内科学教授

心血管病中心顾问

Vallerie V McLaughlin 医学博士
美国,密歇根州,安娜堡
密歇根大学肺高压研究项目主任
内科学副教授

Keith McNeil 内外全科医学学士
澳大利亚皇家内科医师学会会员
澳大利亚,布里斯班
查理斯王子医院
移植与肺血管病中心主任
呼吸病学顾问
昆士兰大学内科学副教授

Nicholas W Morrell 医学博士
皇家内科医师学会会员
英国,剑桥
剑桥大学临床医学院
艾登布汝克医院及伯沃医院
肺血管病中心主任

Jane H Morse 医学博士
美国,纽约州,纽约市
长老会医院
哥伦比亚大学内科、外科及咨询医师学院
临床内科学名誉教授、特聘讲师

Heather Mortimer 哲学硕士
皇家内科医学院院士
英国,格拉斯哥
西部疗养院
苏格兰肺血管中心
肺血管研究员、专科医师

Robert Naeije 医学博士 哲学博士
比利时,布鲁塞尔自由大学
伊拉斯谟斯医学院生理学系
伊拉斯谟斯大学医院心脏病科

John H Newman 医学博士
美国,田纳西州,诺希维尔
范德比尔特大学医学中心
过敏学、肺脏学与重症医学系
内科学教授

Andrea Olschewski 医学博士

德国, 吉森

吉森大学医学院

麻醉学、重症监护医学、疼痛治疗学系

麻醉学家

Horst Olschewski 医学博士

德国, 吉森

吉森大学医学院

第二临床医学部

内科学、急诊医学与肺脏病学系

Andrew J Peacock 哲学硕士 医学博士

皇家内科医师学会会员

英国, 格拉斯哥

西部疗养院

苏格兰肺血管中心

内科学系主任、教授

Joanna Pepke-Zaba 哲学博士

英国, 剑桥大学

伯沃医院肺血管病中心顾问

Arnaud Perrier 医学博士

美国胸科医师学会资深会员

瑞士, 日内瓦

日内瓦大学医院内科学系

高级讲师

Michael R Pinsky 医学博士 外科硕士

美国胸科医师学会资深会员

美国外科医师学会会员

美国, 宾夕法尼亚州, 匹兹堡

匹兹堡大学医学院

急诊医学、生物工程与麻醉学系教授

Marlene Rabinovitch 医学博士

美国, 加利福尼亚州, 斯坦福

斯坦福大学医学院

小儿心脏病学和发育生物学教授

华尔肺血管病研究中心主任

John T Reeves 医学博士

美国, 科罗拉多州, 丹佛市

科罗拉多大学健康科学中心

儿科学、内科学及家庭医学系

名誉教授

Stuart Rich 医学博士

美国, 伊利诺斯州, 芝加哥

洛许大学医学中心

洛许心脏研究院肺心病中心主任

洛许医学院心脏病学教授

Lewis J Rubin 医学博士

美国, 加利福尼亚州, 拉荷亚

加州大学圣地亚哥分校医学院

内科学教授

肺血管病中心主任

James R Runo 医学博士

美国, 田纳西州, 诺希维尔

范德比尔特大学医学中心

过敏学、肺脏学与重症医学系

肺脏学研究员

Julio Sandoval 医学博士

美国心脏病学会会员

墨西哥

伊格纳西奥·查韦斯国家心脏病研究院

心肺中心主任

Werner Seeger 医学博士

德国, 吉森

吉森大学医学院

内科学系主任

呼吸病学与重症监护医学部主任

内科学教授

Claire L Shovlin 哲学博士 艺术学硕士

皇家内科医师学会会员

英国, 伦敦

皇家医学院

国家心肺研究院

汉默尔史密斯医院

呼吸病学高级讲师、名誉顾问

Gérald Simonneau 医学博士

法国, 克拉马特市

巴黎南大学

巴黎公共救济事业局专管医院
安托尼贝克莱弗医院
肺脏学与呼吸急救学系
肺血管中心主任
内科学教授

Olivier Sitbon 医学博士
法国, 克拉马特市
巴黎南大学
巴黎公共救济事业局专管医院
安托尼贝克莱弗医院
肺脏学与呼吸急救学系
肺血管中心
呼吸病学顾问

Rudolf Speich 医学博士
美国胸科医师学会资深会员
瑞士, 苏黎世大学医院
内科学系
内科学教授

Kurt R Stenmark 医学博士
美国, 科罗拉多州, 丹佛市
科罗拉多大学健康科学中心
儿科急诊医学系主任
肺脏发育生物学主任
儿科急诊医学教授

John Stradling 医学博士
皇家内科医师学会会员
英国, 牛津大学
丘吉尔医院奥斯勒胸科
牛津呼吸病中心教授

Victor F Tapson 医学博士
美国, 北卡罗莱纳州, 达拉谟
杜克大学医学院
肺高压中心主任
内科学副教授

Adam Torbicki 医学博士 哲学博士
波兰, 华沙
国家结核与肺疾病研究院
胸内科主任
内科学教授

Rubin M Tudor 医学博士
美国, 马里兰州, 巴尔的摩
约翰·霍普金斯大学医学院
病理学系
心肺病理学、肺脏学与急诊医学部
病理学与内科学教授

Jean-Louis Vincent 医学博士 哲学博士
美国胸科医师学会资深会员
比利时, 布鲁塞尔大学
伊拉斯谟斯大学医学院
重症监护医学系主任、教授

Norbert F Voelkel 医学博士
美国, 科罗拉多州, 丹佛市
科罗拉多大学健康科学中心
肺气肿学教授

Stephen J Watt
爱丁堡皇家内科医师学会会员
职业医学科学院院士
英国, 亚伯丁
亚伯丁大学环境与职业病医学系
高级讲师

E Kenneth Weir 医学博士
美国, 明尼苏达州, 明尼阿波利斯
明尼阿波利斯医学中心
心脏病科主任
明尼阿波利斯大学
内科学和生理学教授

Emmanuel Weitzenblum 医学博士
法国, 斯特拉斯堡
斯特拉斯堡医科大学
奥特皮埃尔医院
肺脏学系主任
内科学和肺病学教授

Ari L Zaiman 医学博士 哲学博士
美国, 马里兰州, 巴尔的摩
约翰·霍普金斯大学医学院
肺脏与重症医学系
内科学讲师

(倪布清 译 张石江 校)

《肺动脉高压治疗学》1996年首版问世以来,由于许多重要的新发现使这一领域已经发生了巨大的变化,因此及时再版此书已迫在眉睫。再版的新书已将原有的37章增加到现在的52章。本书增添了许多朝气蓬勃的新作者,他们在肺循环领域内提出的新观念和新方法为本书增光添彩。这些来自德国、爱尔兰、意大利、墨西哥、波兰和瑞士的国际知名学者,在肺循环生理和病理研究中举足轻重,他们的研究工作代表了当今全球肺动脉高压疾病研究的方向。下面我仅引用《肺动脉高压治疗学》第二版中的一些重要材料为例来说明我的观点。

人类基因图的剖析及现代基因学革命已经证实:骨髓再生蛋白(BMP)异常与50%家族性及25%散发性原发性肺动脉高压有关。新版书中有两章不仅叙述了如何利用这些新的发现筛选和确诊病人,而且还提出了新的治疗方案。在首版书中并未特别强调的一些肺动脉高压(PH)病因,在新版书中分别在几个新章节中加以论述:

- 其中有一章论述了结缔组织疾病肺动脉高压的治疗[尤其是对硬皮病钙质沉着、雷诺病、食管功能异常、指端硬化和毛细血管扩张(CREST)综合征的治疗],这种治疗至少能改善病人的生活质量。
- 最新增加的一章是关于减肥药有可能影响服药病人的5-羟色胺代谢,从而发生难治性、致死性的肺动脉高压。
- 在人类免疫缺陷病毒(HIV)感染病人中多见的、常被忽视的致死性肺动脉高压。
- 鉴于肝硬化和门静脉高压病人伴有肺血管病发病率,本书中有两章论述这两种不同的临床病变。有高达20%的肝硬化病人伴有肺动脉高压或严重的肺动脉高压,这些病人长期应用前列腺素或者吸入一氧化氮(NO)的疗效优于肝移植。另一方面,肺动脉高压引起的肝-门综合征通过扩张的肺动脉分流,可造成严重的低氧血症。因此,对这种

低氧血症不很严重的病人进行肝移植,虽然具有危险性,但也许是有效的治疗。

- 在新版书中有一章论述了血红蛋白的基因性病变,这种病变在世界各地均有发生,并且不局限于特定的种族人群,病人常常合并较高的肺动脉高压发病率并且迅速致死。由于目前无令人满意的治疗,因此本书着重强调了防止肺动脉高压发生的方法。
- 原发性肺血管肿瘤较罕见,绝大多数是肉瘤,可以很快地引起致死性的右心衰竭。尽早手术切除肿瘤是目前唯一的治疗方法。
- 涉及儿童肺循环病变尤其需注意,不能将儿童视为仅仅是体格小的成人,小儿原发性肺动脉高压(PPH)的病情发展非常迅速并且具有难治性的特征,这些在书中均有论述。
- 肺静脉阻塞性病变虽然罕见却应加以重视,因为肺移植已成为目前的一种治疗方法,在术后早期肺动脉的扩张有引起肺水肿的危险。

肺血管疾病的各种不同的病因,就其单个病因而言可能少见,但不同的病因结合在一起就构成了一个真正的临床病种。在第二版书中,由不同领域的专家撰写的各个章节,详细地论述了疾病的发病机制、发生率、自然病史、诊断和治疗。这些章节所包含的重要临床资料,从未如此集中地显示在以往的任何一本书中。

在西方国家中,肺动脉血栓栓塞性疾病是围生期和手术后期死亡的主要原因,并且对老年人群的重要性越来越大,因此新版书的三章取代了第一版的一章。作者在急性发病诊断的一章中强调:小的栓塞需要进行多种复合性检查;而大范围栓塞,最好的早期影像学检查是超声心动图。从不加区别地静脉滴注肝素或安放下腔静脉滤器,到最新的各种抗凝治疗方案,病变急性期的治疗经历了一系列的变化。对于慢性肺动脉高压病人,血栓切除术一直很有效,主要的挑战性问题在于如何防止、发现并更好地治疗患有肺小血管病变的

病人。

第二版书中还详细介绍了一些最令人兴奋的进展,这些进展开创了治疗的新纪元。在对肺动脉高压常规治疗方法进行整理和革新的方案中,就包括了许多新型的药物和药物配伍方法,本书中专门有一章节论述了一套完整的治疗方案。目前已经过评估的新治疗方案有:稳定的前列环素类药物(伊洛前列素)吸入治疗、前列环素类药物口服及皮下给药治疗和NO吸入治疗,所有这些方法均可增加肺小动脉壁的腺苷酸环化酶含量。书中还评估了这些药物与其他药物的联合用药方法,例如与磷酸二酯酶(可防止cAMP的降解)及内皮素抑制剂的联合用药。由于右

心衰竭是肺动脉高压最常见的死因,因此书中有一章专门介绍了采用心房间隔造口术降低右心负荷的姑息治疗方法。最后,书中还介绍了一些对肺高压的动物试验模型均有明显疗效的方法,例如改变受体信号、修饰血管内皮生长因子的表达以及减少血管基质的降解。读者依此一瞥就可见未来治疗方案之端倪。

第一版原有章节内容的更新及新增加的章节即构成了第二版的《肺动脉高压治疗学》。本书所有的内容和提出的新观念均以权威的方式,从理论和临床角度总结了八年来在这一领域内飞速发展的状况,以飨读者。

John Reeves
(张石江 译)

肺循环功能紊乱的后果对大多数临床医生而言仍然是个谜。几乎所有的心脏和肺脏疾病均伴有肺循环功能的紊乱,但极少有人认识到这一点,并给予治疗。这种令人费解的现象的原因一旦与体循环相比就清楚了:临床上肺循环检查很难进行,目前进行肺循环检测的工具不是很粗糙,就是有创伤性,或两者兼而有之。即使用心导管进行有创检查,也只能了解在人工环境下的导管室、在特定的体位如仰卧在检查台上、在人为限制活动的状态下肺循环的状况。显然,需要一种临床检查技术能使我们研究人类各种活动状态下的肺循环功能,无论是正常人群还是患有心肺疾病的病人。这些技术即将来临,但是目前我们对肺循环功能了解最多的是在病房和重症监护病房(ICU)接受治疗的病人。所幸的是,我们已经对肺循环的结构和功能进行了大量的研究,并且已经对其生理和病理生理学有了较深刻的理解。最近发明了许多

多有效的治疗方法投入临床试用,取得了明显的效果。在本书中相当多的作者具有临床背景,他们撰写的关于肺循环的文章具有很强的可读性;更重要的是,文章以密切联系临床的形式撰写,就更容易被临床医生理解。

第二版新书在结构上与第一版书相似,但增加了许多完全新的章节并且更加贴近临床,书中大部分章节均专门邀请工作繁忙的呼吸科、心脏科、小儿科和ICU临床医生撰写。新书拓展了结构,从临床医生到生化研究者,不同水平的每一个人都能欣赏同一个主题。这样使读者开卷后就能读到关于临床的典型病例,如果其感兴趣就可以继续阅读有关临床、生理学和生化学的主题。由于每一章节独立成文,因此有些内容重复是不可避免的,对此作者十分抱歉;但是,作者希望这种结构体系因为保留了所有信息的本质而使得本书更受欢迎。

Andrew J Peacock

Lewis J Rubin

(张石江 译)

缩略语

5 - HETE	5 - hydroxyeicosatetraenoic acid 5 - 羟基廿碳四烯酸	AVF	atrioventricular fibrillation 房室纤颤
5 - HT	5 - hydroxytryptamine; serotonin 5 - 羟色胺; 血清素	AVM	arteriovenous malformation 动静脉畸形
5 - HTT	5 - HT transporter 5 - 羟色胺转运体	AVP	arginine vasopressin 精氨酸加压素
5 - LO	5 - lipoxygenase 5 - 脂氧合酶	AVSD	atrioventricular septal defect 房室间隔缺损
6MWT	6 - minute walk test 六分钟步行试验	BAL	bronchoalveolar lavage 支气管肺泡灌洗术
8 - BR - GMP	8 - bromo-guanosine monophosphate 8 - 溴鸟苷磷酸盐	BBAS	blade balloon atrial septostomy 刀片球囊房间隔造口术
⁹⁹ mTcMAA	technetium- 99 macroaggregated albumin ⁹⁹ 锝聚合白蛋白	BCPA	bidirectional cavopulmonary anastomosis 双向腔肺血管吻合术
ACE	angiotensin converting enzyme 血管紧张素转化酶	BDAS	balloon dilation atrial septostomy 球囊扩张房间隔造口术
ACS	acute chest syndrome 急性胸部综合征	bFGF	basic fibroblast growth factor 碱性成纤维原细胞生长因子
ACT	acceleration time 加速时间	BLT	bilateral sequential single lung transplant 双侧序贯式单肺移植术
AEC	American - European Consensus 美欧协会	BMI	body mass index 体重指数
aECA	anti-endothelial antibodies 抗内皮细胞抗体	BMP	bone morphogenetic protein 骨形成蛋白
aFGF	acidic fibroblast growth factor 酸性成纤维细胞生长因子	BMPR2	bone morphogenetic protein receptor 2 骨形成蛋白受体 2
AIDS	acquired immunodeficiency syndrome 获得性免疫缺陷综合征	BNP	brain natriuretic protein 脑钠肽
ALI	acute lung injury 急性肺损伤	BPI	bactericidal permeability-increasing protein 杀菌/通透性增高蛋白
ALK1	activin receptor-like kinase 1 激活素受体样激酶 1	CADD	continuous ambulatory drug delivery 非卧床持续给药技术
ALT	alanine aminotransferase 丙氨酸氨基移换酶	CAMP	cyclic adenine monophosphate 环磷腺苷
AMS	acute mountain sickness 急性高原病	CANCA	cytoplasmic ANCA 胞质型抗中性粒细胞胞质抗体
ANA	antinuclear antibody 抗核抗体(抗核因子)	CcO2	oxygen content of end-capillary blood 末梢毛细血管血氧含量
ANCA	antineutrophil cytoplasmic antibody 抗中性粒细胞胞浆抗体	CDH	congenital diaphragmatic hernia 先天性膈疝
ARDS	acute respiratory distress syndrome 急性呼吸窘迫综合征	CDMP1	cartilage-derived morphogenetic protein - 1 软骨形态发生蛋白 1
ARNT	aryl hydrocarbon receptor nuclear translocator 芳香烃受体核易位体	CEMRA	contrast-enhanced magnetic resonance angiography 对比增强性磁共振血管造影术
AS	atrial septostomy 房间隔造口术	CGD	chronic granulomatous disease 慢性肉芽肿性疾病
ASD	atrial septal defect 房间隔缺损	cGMP	cyclic guanosine monophosphate 环磷鸟苷
AST	aspartate aminotransferase 天门冬氨酸氨基移换酶		

CI	cardiac index; confidence interval 心指数; 可信区间	ECE - 1	endothelin - 1 converting enzyme 内皮素 - 1 转化酶
Ck	coefficient of kinship 亲缘系数	ECG	electrocardiography 心电图
CK - MB	creative kinase-myocardial band 肌酸激酶同工酶	ECHO	echocardiography 超声心动图
CMS	chronic mountain sickness 慢性高原病	ECMO	extracorporeal membrane oxygenation 体外膜肺氧合技术
CMV	cytomegalovirus 巨细胞病毒	EGF	endothelial growth factor; epidermal growth factor 内皮生长因子
CNS	central nervous system 中枢神经系统	EGTA	ethyleneglycoltetraaceticacid 乙二醇双四乙酸
CO	cardiac output 心输出量	EI	eccentricity index 偏心指数
COPD	chronic obstructive pulmonary disease 慢性阻塞性肺疾病	ELISA	enzyme-linked immunoadsorbent assay 酶联免疫吸附测定试验
CPAP	continuous positive airway pressure 持续气道正压通气	ENG	endoglin 内皮因子
CPS	carbamoyl-phosphate synthetase 氨甲酰磷酸合成酶	eNOS	endothelial nitric oxide synthase 内皮一氧化氮合成酶
CREB	cAMP response element-binding protein cAMP 反应元件结合蛋白	ENT	ear, nose and throat 耳鼻喉
CREST	calcinosis, Raynaud's, esophageal (dysfunction), sclerodactyly and telangiectasia CREST 综合征(钙质沉着、雷诺病、食管功能障碍、指端硬化和毛细血管扩张)	ERK1	extracellular regulated kinase - 1 细胞外信号调节激酶 1
CSS	Churg-strauss syndrome 丘-施氏血管炎: 变应性肉芽肿性血管炎	ET	endothelin 内皮素
CT	computed tomography 计算机 X 线断层成像技术	ET - 1(2)(3)	endothelin- 1(- 2)(- 3) 内皮素- 1,2,3
CTD	connective tissue disease 结缔组织疾病	ETA receptor	endothelin receptor A 内皮素受体 A
CTE	chronic thromboembolic 慢性血栓栓塞	ETB receptor	endothelin receptor B 内皮素受体 B
CTEPH	chronic thromboembolic pulmonary hypertension 慢性血栓栓塞性肺高压	EVE	endogenous vascular elastase 内源性血管弹性蛋白酶
CTPA	computed tomography pulmonary angiography CT 肺血管造影术	FAK	focal adhesion kinase 黏附斑激酶
CTR	cardiothoracic ratio 心胸比值	FDA	Federal Drug Administration 联邦药品管理局
CVA	cerebrovascular accident 脑血管意外	FDG - PET	fluorine- 18 - 2 - fluoro - 2 - deoxy-D-glucose positron emission tomography 氟代脱氧葡萄糖-正电子发射断层显像技术
CVO ₂	mixed venous oxygen content 混合静脉血氧含量	FDP	fibrin degradation products 纤维蛋白降解产物
CVP	central venous pressure 中心静脉压	FEF	forced expiratory flow 用力呼气流量
DA	ductus arteriosus 动脉导管	FEV1	forced expiratory volume in 1 second 一秒钟用力呼气量
DCO	diffusing capacity for carbon monoxide 一氧化碳弥散能力	FGN	fibrinogen 纤维蛋白原
DLCO	diffusing capacity for carbon monoxide 一氧化碳弥散能力	FIO ₂	fraction of inspired oxygen 吸入氧气浓度
DLT	double lung transplant 双侧肺移植	FLAP	5 - lipoxygenase-activating protein 5 - 脂氧合酶激活蛋白
DPI	diphenylene iodonium 二亚苯基碘	FO	foramen ovale 卵圆孔
DTPA	ethylenediaminepentaacetic acid 二乙烯三胺五乙酸	FPPH	familial primary pulmonary hypertension 家族性原发性肺动脉高压
DVT	deep venous thrombus (thrombosis) 深静脉血栓形成	FRC	functional residual capacity 功能残气量
EBCT	electron beam computed tomography 电子束 CT	FVC	forced vital capacity 用力肺活量
		G protein	guanine-nucleotide-binding protein G 蛋白, 鸟嘌呤核苷酸结合蛋白
		Gd-DTPA	gadolinium-diethylenetriamine pentaacetic acid

	二亚乙基三胺五乙酸钆	IVC	inferior vena cava 下腔静脉
GDF	growth and differentiation factor 生长分化因子	IVCCI	inferior vena cava collapsibility index 下腔静脉湿陷性指数
GI	gastrointestinal 胃肠的	IVS	interventricular septal 室间隔
GRE	gradient refocused echo 梯度再聚焦超声波	IVUS	intravascular ultrasound 血管内超声检查
HAART	highly active antiretroviral therapy 高活性抗逆转录病毒治疗	JVP	jugular venous pressure 颈静脉压力
HACE	high-altitude cerebral edema 高原性脑水肿	KCa	calcium-sensitive potassium channel 钙离子敏感性钾通道
HAPE	high-altitude pulmonary edema 高原性肺水肿	KCO	specific gas transfer 特殊气体交换
HFOV	high-frequency oscillatory ventilation 高频振荡通气	KDR	VEGF receptor II 血管内皮生长因子受体 II
HHT	hereditary hemorrhagic telangiectasia 遗传性出血性毛细血管扩张	KSV	kaposi's sarcoma virus 卡波西肉瘤病毒
HHV-8	human herpes virus 人类疱疹病毒-8	L-Arg	L-arginine 左旋精氨酸
HIF	hypoxia-inducible factor 缺氧诱导因子	LA	left atrium 左心房
HIV	human immunodeficiency virus 人类免疫缺陷病毒	LAO	left anterior oblique 左前倾斜位
HLT	heart/lung transplant 心/肺移植	LAP	latency-associated protein; left atrium pressure 潜伏期相关蛋白; 左心房压力
HOX	homeobox 同源盒	L-LAMMA	L-monomethylarginine 左旋单甲基精氨酸
HPS	hepatopulmonary syndrome 肝肺综合征	LMWH	low molecular weight heparin 低分子量肝素
HPV	hypoxic pulmonary vasoconstriction 缺氧性肺血管收缩	L-NNA	N-nitro-L-arginine N-硝基-左旋精氨酸
HPVR	hypoxic pulmonary vascular response 缺氧性肺血管反应	LPA	left pulmonary artery 左肺动脉
HRCT	high-resolution computed tomography 高分辨率CT	LTOT	long-term oxygen therapy 长期氧疗
HSP	Henoch-Schonlein purpura 过敏性紫癜, 亨诺-许兰紫癜	LV	left ventricle; left ventricular 左心室
HVOD	hepatic veno-occlusive disease 肝静脉闭塞性疾病	LVEDP	left ventricular end-diastolic pressure 左心室舒张末期压
HVR	hypoxic ventilation response 缺氧性通气反应	LVEF	left ventricular ejection fraction 左心室射血分数
ICAM	intracellular adhesion molecule 细胞内黏附分子	LVRS	lung volume reduction surgery 肺减容手术
ICU	intensive care unit 重症监护室	MAA	macroaggregates of human serum albumin 人血清白蛋白聚合物
IGF-1	insulin-like growth factor 胰岛素样生长因子-1	MAP	mitogen-activated protein 有丝分裂原激活蛋白
IL	interleukin 白介素	MCT	monocrotalin 野百合碱
IMV	intermittent mandatory ventilation 间歇指令通气	MCTD	mixed connective tissue diseases 混合性结缔组织疾病
iNO	inhaled nitric oxide 一氧化氮吸入	MIGET	multiple inert gas elimination technique 多种惰性气体清除技术
INR	international normalized ratio 国际标准化比率	mLAP	mean left atrial pressure 平均左心房压
IP3	inositol triphosphate; 1,4,5-insositol triphosphate 1,4,5三磷酸肌醇	MMP	matrix metalloproteinase 基质金属蛋白酶
IPF	idiopathic pulmonary fibrosis 特发性肺纤维化	MPA	microscopic polyangiitis 显微镜下多血管炎
IPPHS	international primary pulmonary hypertension study 国际原发性肺高压研究	mPAP	mean pulmonary artery pressure 平均肺动脉压
ITP	intrathoracic pressure 胸廓内压力	MRA	magnetic resonance angiography 磁共振血管造影
		mRAP	mean right atrial pressure 平均右心房压
		MRI	magnetic resonance imaging 核磁共振成像技术
		mRNA	messenger ribonucleic acid 信使核糖核酸
		MSI	microsatellite instability 微卫星灶不稳定性