

Say "NO" to PH

对肺高压说

主 审：杨一峰

主 编：李 江

副主编：宋国宝 吴尚洁



中南大学出版社
www.csupress.com.cn

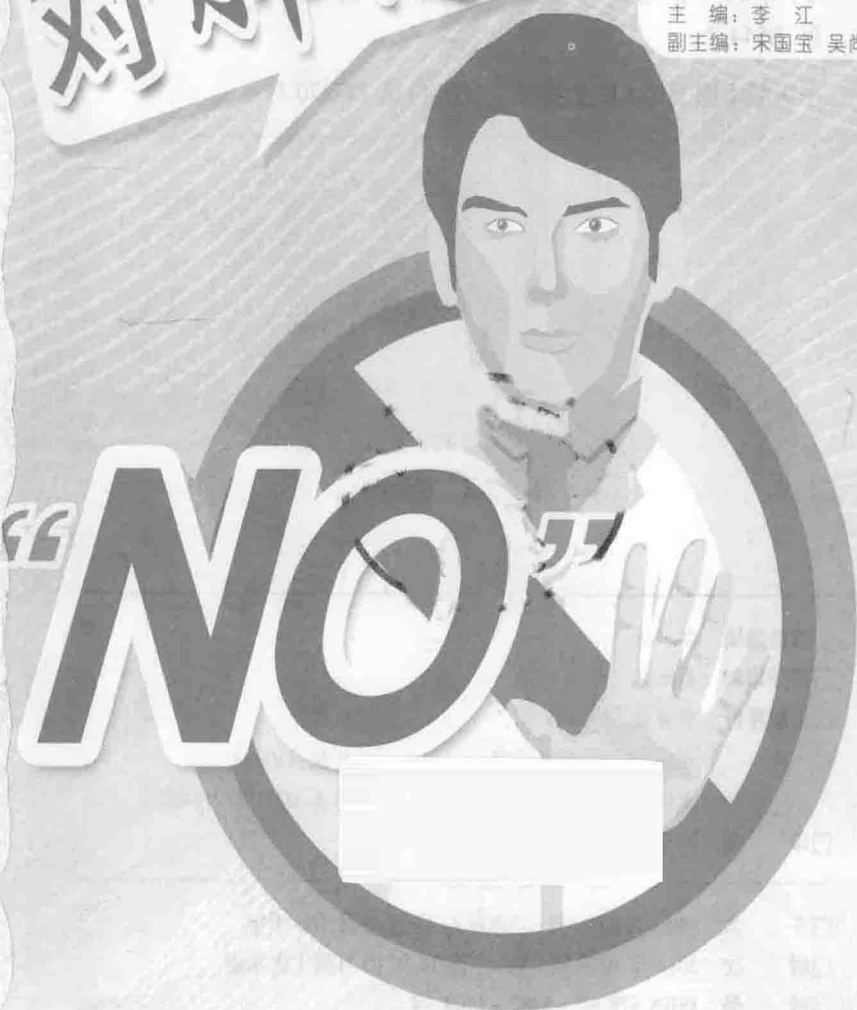
Say "NO" to PH

对肺高压说

主 审：杨一峰

主 编：李 江

副主编：宋国宝 吴尚洁



中南大学出版社

www.csupress.com.cn

图书在版编目(CIP)数据

对肺高压说“NO”/李江主编. —长沙:中南大学出版社,2014. 11
ISBN 978-7-5487-1208-4

I. 对... II. 李... III. 肺性高血压-防治
IV. R544. 1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2014)第 247270 号

对肺高压说“NO”

主编 李 江

☐责任编辑 郭 驰

☐责任印制 易红卫

☐出版发行 中南大学出版社

社址:长沙市麓山南路

邮编:410083

发行科电话:0731-88876770

传真:0731-88710482

☐印 装 长沙利君漾印刷厂

☐开 本 880 × 1230 1/32 ☐印张 4.25 ☐字数 106 千字

☐版 次 2014 年 10 月第 1 版 ☐2014 年 10 月第 1 次印刷

☐书 号 ISBN 978-7-5487-1208-4

☐定 价 16.00 元

前 言

肺动脉高压简称肺高压(pulmonary hypertension, PH)。广义的肺动脉高压(pulmonary artery hypertension, PAH)是指由各种原因所致的肺循环压力和阻力明显增高,最终导致右心室心力衰竭的临床综合征。狭义的肺动脉高压是指肺小动脉病变导致肺动脉的压力和阻力增高,而肺静脉压力正常。肺动脉高压总的发病率并不低,且近年来有增多趋势;特发性肺高压发病率较低,但预后很差,其恶性程度不亚于恶性肿瘤,如不进行治疗干预,患者生存时间不到三年。在我国,先天性心脏病(简称先心病)所致的肺动脉高压比例很高。由于我国基层医疗对先天性心脏病的筛查与防治都十分薄弱,加之基层医生相关知识十分匮乏,使许多本可根治的左向右分流的先心病发展到肺动脉高压,甚至发展到右向左分流——即艾森曼格综合征,导致不少患者失去了手术治疗的机会,从而极大地影响了患者的生活质量和生存时间。另外,左心疾病、慢性静脉血栓形成、结缔组织疾病以及慢性阻塞性肺疾病也是引起肺动脉高压的主要原因。由于肺动脉高压的诊断涉及的临床科室较多,肺动脉高压的知识更新和普及还很有限,许多医生对其诊断和治疗认识不足,经常出现误诊或漏诊,甚至给予陈旧的或不正规的治疗措施,不仅耽误了患者的病情,也增加了患者的痛苦。

我们在临床工作中碰到的很多肺动脉高压患者都十分渴望了解自己的疾病,比如:肺动脉高压是怎么回事?有什么好的治疗方法?它能否被治愈吗?在平常的工作生活中要注意什么?等等。



没有肺动脉高压治疗经验的临床医生由于对该病不熟悉，不知道如何回答这些问题，而有经验的医生却常常没有足够的时间给他们满意的答案。因此，患者通常感到迷惘和失望。目前市面上有关肺高压的健康教育书籍很少，而此病的患者通常十分年轻，他们非常迫切地需要我们的关注。为提高患者的自我保健水平、改善治疗效果，我们开始收集门诊和住院患者提出的各种问题并整理编写此书，希望这本书能给肺动脉高压的患者一些帮助，让他们了解自己的疾病，配合有效的靶向治疗，积极而乐观地面对生活，增强战胜疾病的信心。

本书取名为《对肺高压说“NO”》也是想让大家知道，肺高压不再是不治之症，许多治疗肺高压的靶向药物正不断地被研发出来，新的治疗手段也层出不穷，相信攻克肺高压就在不远的将来。所以，只要积极地面对生活、坚持药物靶向治疗，未来，肺高压就可能像高血压病、冠心病一样能够被很好地控制，肺高压患者可以活得很长、活得很健康！

本书也可帮助部分医生特别是基层医院的临床医生了解肺高压的相关知识，为加强肺高压的早期诊断及提高其治疗水平提供一定的帮助。

由于本书编写时间仓促，书中难免有疏漏不当之处，无论您是肺高压患者或其亲属朋友，还是关注这一疾病的医生或普通读者，请在阅读后给予指导并提出宝贵意见，我们将根据您的意见进一步修改完善！

李 江

目录

Contents

基础概念篇

1. 心脏为什么被称为“人体发动机”? / 3
2. 血液是如何运行的? / 4
3. 肺有何功能? 它如何进行气体交换? / 5
4. 肺动脉的结构与特点是什么? / 6
5. 肺循环的作用与特点是什么? / 7
6. 什么是血氧饱和度? 发绀的原因是什么? / 8
7. 什么是心排量? / 9
8. 肺动脉收缩压与平均肺动脉压是一回事吗? / 9
9. 什么是肺动脉高压? 与我们平时说的“高血压”一样吗? / 10
10. 肺动脉高压与肺高血压是一回事吗? / 11
11. 肺动脉高压如何分类? / 12
12. 肺动脉高压是怎样形成的? / 13
13. 什么是特发性肺动脉高压? / 14
14. 哪些疾病能引起肺动脉高压? / 14
15. 肺动脉高压可遗传吗? / 15
16. 引起肺动脉高压的药物与毒物有哪些? / 16
17. 为什么高血压患者易伴有肺动脉高压? / 17
18. 肺动脉高压患者为什么要检查甲状腺功能? / 18
19. 慢性血栓栓塞性肺动脉高压是如何形成的? / 18



20. 哪些疾病容易引起慢性血栓栓塞性肺动脉高压? / 19
21. 为什么溶血性贫血可引起肺动脉高压? / 20
22. 为什么“左向右分流”先心病会引起肺动脉高压? / 21
23. 什么是“艾森曼格综合征”? 它的表现是什么? / 22
24. 心脏缺损很小为什么也会发生肺动脉高压? / 23
25. 哪些呼吸系统的疾病能引起肺动脉高压? / 24
26. 肺部疾病引起的肺动脉高压有何特点? / 25
27. 为什么高原病会引起肺动脉高压? / 26
28. “另类打鼾”为什么会引起肺动脉高压? / 27
29. 如何判断自己是否有“睡眠呼吸暂停综合征”? / 28
30. 为什么结缔组织疾病患者常合并肺动脉高压? / 29
31. 常见合并肺动脉高压的免疫风湿疾病有哪些? / 30
32. 艾滋病患者为什么多合并有肺动脉高压? / 31
33. 患肝脏疾病也会引起肺动脉高压吗? / 32

诊断篇

34. 肺动脉高压患者有哪些症状? / 35
35. 肺动脉高压患者为何会胸痛? / 36
36. 肺动脉高压对心脏有何影响? / 37
37. 肺动脉高压是如何引发右心衰竭的? / 37
38. 肺动脉高压患者为何容易晕倒? 如何预防? / 38
39. 胸片与心电图可诊断肺动脉高压吗? / 39
40. 心脏超声可以确诊肺动脉高压吗? / 40
41. 肺动脉压力未下降是否说明治疗无效? / 41
42. 为什么诊断肺动脉高压一定要做右心导管检查? / 43
43. 什么是血管扩张试验? / 44
44. 右心导管检查有危险吗? / 46

45. 患者在右心导管手术前后要注意什么? / 46
46. 肺动脉造影的作用是什么? / 47
47. 确诊肺动脉高压要做哪些检查? / 48
48. 排查肺动脉高压为何要做自身抗体检测? / 50
49. 肺动脉高压患者的心功能如何分级? / 51
50. 什么是6分钟步行距离试验? 它的意义何在? / 51
51. 如何配合医生做6分钟步行距离试验? / 52
52. 如何评估肺动脉高压患者的病情是否稳定? / 54
53. 哪些检查可以确定肺动脉高压的进展程度? / 55

治疗篇

54. 肺动脉高压真的是不治之症吗? / 59
55. 肺动脉高压的治疗分为哪几部分? / 60
56. 肺动脉高压的基础治疗具体有哪些? / 61
57. 哪些肺动脉高压患者需要长期吸氧? / 61
58. 肺动脉高压患者都能服用钙离子拮抗药吗? / 63
59. 是否所有的肺高压患者都需要服用华法林? / 64
60. 口服华法林如何监测? 其注意事项是什么? / 64
61. 哪些药物会影响华法林的作用? / 66
62. 肺动脉高压患者服用利尿药时要注意什么? / 67
63. 患了“艾森曼格综合征”就意味着手术治疗没有意义了吗? / 68
64. 先心病的介入治疗与剖胸治疗有什么不同? / 70
65. 先心病为什么要尽早手术? / 72
66. 肺动脉高压合并其他需要手术的疾病, 围手术期应如何处理? / 73
67. 孕妇合并肺动脉高压的患者为什么要及时终止妊娠? / 73
68. 术后肺高压危象与术后肺高压有何区别? / 74
69. 肺动脉阻力为10 Wood Unit的患者能否做手术? / 75



- 70. 什么是肺动脉高压的靶向治疗? / 76
- 71. 一氧化氮可以用来治疗肺动脉高压吗? / 77
- 72. 前列环素的作用是什么? 常见的前列环素类药物有哪些? / 77
- 73. 前列环素类药物常见的不良反应有哪些? 应如何处理? / 80
- 74. 肺动脉高压患者如何正确使用伊洛前列素进行治疗? / 80
- 75. 为什么“伟哥”可以用来治疗肺动脉高压? / 81
- 76. PDE-5 抑制药有哪些? / 84
- 77. 服用 PDE-5 抑制药需注意什么? / 85
- 78. 肺动脉高压患者可以用 β 受体阻滞药或 ACEI 类抑制药治疗吗? / 86
- 79. 内皮素受体拮抗药如何起作用? / 88
- 80. 内皮素受体拮抗药有哪些? 服用此类药需注意什么? / 89
- 81. 联合靶向药物治疗肺动脉高压的效果如何? / 90
- 82. 为什么肺动脉高压的靶向药物都很贵? 如何治疗才省钱? / 91
- 83. 系统性红斑狼疮相关肺动脉高压是否需要免疫抑制治疗? / 93
- 84. 肺部疾病引起肺动脉高压的患者如何进行氧气治疗? / 93
- 85. 睡眠呼吸暂停综合征引起的肺动脉高压如何治疗? / 95
- 86. 房间隔造口手术对肺动脉高压患者有何帮助? / 96
- 87. 什么是肺动脉血栓内膜剥脱术? / 97
- 88. 哪些患者需要做肺移植手术? / 98
- 89. 未来治疗肺高压有什么好的药物及新的手段? / 99

生活篇

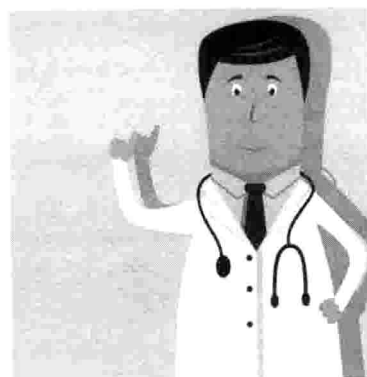
- 90. 肺动脉高压患者在日常生活中要注意什么? / 105
- 91. 肺动脉高压患者如何进行心理调节? / 107
- 92. 肺动脉高压患者在什么情况下需要卧床休息? / 107
- 93. 肺动脉高压患者如何记录自己的治疗档案? / 108

94. 肺动脉高压患者可以有性生活吗？能生小孩吗？ / 109
95. 肺动脉高压患者可以做运动吗？ / 110
96. 肺动脉高压患者可以抽烟、饮酒吗？ / 110
97. 肺动脉高压患者可以坐飞机吗？ / 111
98. 肺动脉高压患者为什么要预防感冒？ / 112
99. 肺动脉高压患者应多久复查一次？复查内容有哪些？ / 112
100. 肺动脉高压患者在哪些情况下需要紧急就医？ / 113

附 录

- 附录一. 肺动脉高压临床分类(2013 年修订) / 114
 - 附录二. 根据 NYHA 心功能分级进行修订的肺动脉高压功能分级
(WHO, 1998 年) / 116
 - 附录三. 常见血液检查、右心导管和心脏超声检查的正常参考值
(成人) / 117
 - 附录四. 肺动脉高压诊断流程(2013 年修订) / 121
 - 附录五. 肺动脉高压治疗指南简明流程图(WHO, 2013 年) / 122
 - 附录六. 评价肺动脉高压病情程度、稳定性和预后的指标 / 124
- 主要参考文献 / 125

基础概念篇

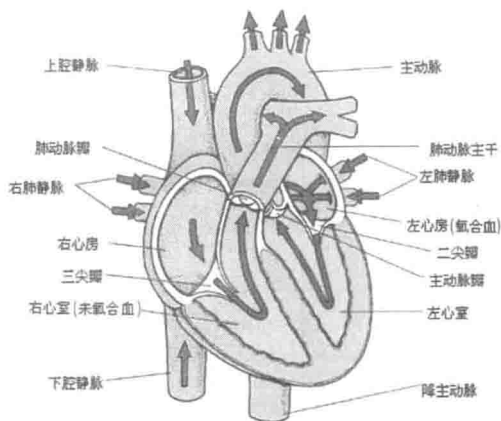


1. 心脏为什么被称为“人体发动机”？
2. 血液是如何运行的？
3. 肺有何功能？它如何进行气体交换？
4. 肺动脉的结构与特点是什么？



1. 心脏为什么被称为“人体发动机”？

心脏对于人体的作用就像发动机对于汽车的作用一样，所以人们常把心脏称为人体的发动机，因为它源源不断地为人体提供动力。心脏有四个腔室：右边为右心房和右心室，左边为左心房和左心室。右心房的功能是收集富含二氧化碳/不含氧的外周静脉血，并将其送入右心室，右心室再把血液经肺动脉瓣泵入肺动脉，肺动脉逐渐分支并将血液送入肺泡毛细血管，肺泡对血液



进行氧气交换并排出二氧化碳，之后流入肺静脉。左心房收集来自肺静脉的血液，左心室则将血液泵入主动脉，最后将富含氧和营养的血液输送至全身各级动脉。心脏就这样永不停歇地“泵血”，给心、肾、脑和肌肉等全身器官、组织及细胞供氧，维持机体的需求。

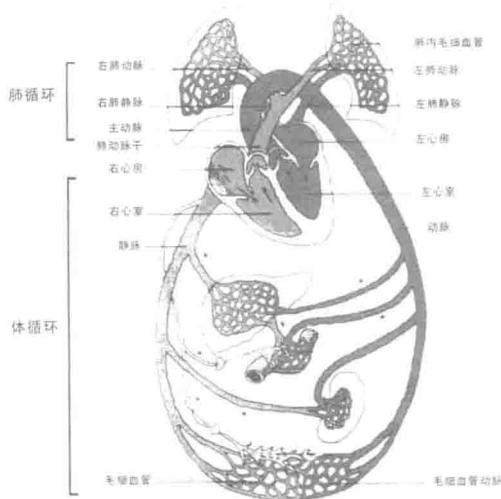
(李江)



2. 血液是如何运行的？

人体的血液循环是封闭式的，由体循环和肺循环两条途径构成双循环。血液由左心室射出，经主动脉及其各级分支流到全身的毛细血管，在此与组织液进行物质交换，供给组织细胞氧气和营养物质，运走二氧化碳和代谢产物，此时动脉血变为静脉血；再经各级静脉分支汇合成上腔静脉、下腔静脉流回右心房，这一循环为体循

环。血液由右心室射出，经肺动脉流到肺毛细血管，在此与肺泡气进行气体交换，吸收氧气并排出二氧化碳，静脉血变为动脉血；然后经肺静脉流



回左心房，这一循环为肺循环。平常我们所说的高血压是指体循环的血压增高，可以用血压计通过检测上臂肱动脉直接得出来。而肺高压则是指肺循环压力的增高，由于肺动脉在胸腔内，且在左右肺之间，因此目前暂时没有一种直观的方法能简便而快速地

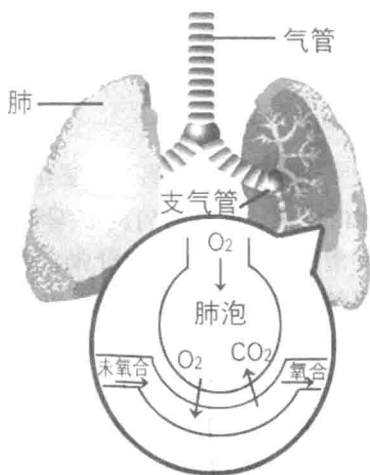
测出其压力。心脏超声检查可初步估测肺动脉压力，但要准确地测出其压力只能通过心导管技术将导管置于肺动脉内才能直接测得。

(李 江)



3. 肺有何功能？它如何进行气体交换？

肺是呼吸系统中的一个重要器官。人的胸腔内有两个肺，分别位于心脏的左右两侧，每侧肺似半个锥体形。肺的主要功能是将静脉血中的二氧化碳排出至空气中，并将空气中的氧气摄入血中，之后经过气体交换的富含氧气的血液流入左心，并进入体循环输送至身体各部位。经肺通气进入肺泡（肺的细小结构）的新鲜空气与肺动脉血液进行气体交换，由于气体分子有从压力高处向压力低处发



生转移的特性，所以氧气顺着分压差从肺泡扩散到肺动脉内含氧量低的静脉血中，而静脉血中的二氧化碳则向肺泡扩散，最后接近于肺泡气体的氧分压和二氧化碳分压，肺动脉内的静脉血转变成了含氧量高的动脉血。慢性阻塞性肺疾病会因为低通气而诱发肺泡内氧含量降低，这会严重影响肺换气，还会导致肺动脉高



压, 所以有慢性阻塞性肺疾病的患者建议其长期进行家庭氧疗 (long term oxygen therapy, LTOT)。在上述过程中, 肺泡与血液进行气体交换需通过呼吸膜才能进行。呼吸膜平均厚度不到 $1\mu\text{m}$, 具有很大的通透性。但任何使呼吸膜增厚的疾病, 如肺纤维化、肺水肿, 都会降低气体交换速率。特别是在运动时, 由于血流加快, 气体在肺部的交换时间缩短, 此时呼吸膜的厚度改变对肺换气的影响显得格外突出。通过病理解剖发现, 一些肺动脉高压患者的呼吸膜有部分增厚的表现, 这解释了部分肺动脉高压患者起病早期在进行一般性体力劳动后常有呼吸急促的表现。

(吴尚洁)



4. 肺动脉的结构与特点是什么?

较大的肺动脉管壁有三层结构: ①内侧层, 由内皮细胞覆盖, 称内皮层, 正常的内皮层细胞可释放多种活性物质, 可调节血管平滑肌细胞的收缩和舒张, 防止血栓形成等; ②中间层, 由平滑肌细胞和弹性纤维组织组成, 称中膜层。中膜层平滑肌在血管舒张和收缩因子的作用下调节血管的收缩和舒张, 调节血管的阻力, 直接影响血管腔内压力的变化; ③最外层由纤维结缔组织组成, 称外膜层。肺毛细血管管径一般为 $6\sim 8\mu\text{m}$, 管壁主要由一层内皮细胞和基膜组成。细的毛细血管横切面由一个内皮细胞围成, 较粗的毛细血管由 $2\sim 3$ 个内皮细胞围成, 内皮细胞基膜外有少量结缔组织。血管壁增厚、管腔变小或堵塞都可以导致肺动脉压力的增高。

(李江)



5. 肺循环的作用与特点是什么？

肺循环主要有以下三大功能：

(1) 换气功能：静脉血含二氧化碳高但含氧低，通过体循环进入右心，右心将这些血液泵入肺动脉，肺动脉逐渐变细到肺小动脉、肺毛细血管，肺毛细血管围绕在肺泡囊周围，肺毛细血管比头发丝还细小，以至于每次仅1~2个红细胞通过。当红细胞到达肺泡囊周围的毛细血管时，它们吸入氧气，排出机体产生的废气——二氧化碳。此后血中含氧丰富，然后再汇集于肺静脉，回流入左心房、左心室，然后被泵入身体的其他部位，继而红细胞释放氧气为机体提供能量。



(2) 内分泌功能：肺动脉的内层是内皮细胞，它能分泌和合成多种物质。如前列腺素，内皮细胞衍生舒张因子/一氧化氮、内皮素等来调节肺动脉的收缩舒张，从而改变肺动脉的阻力和压力。同时它还能分泌肝素等物质，防止血栓形成。

(3) 代谢功能：代谢功能与内分泌功能密不可分，内皮细胞能转化和灭活许多与内分泌相关的化学物质。

肺循环的特点是压力低、阻力低、血流量高。肺动脉的阻力很低，因此肺动脉的压力也很低，常不到主动脉的1/5，其平均压仅为 14 ± 3 mmHg(肱动脉平均压在80 mmHg左右)。在没