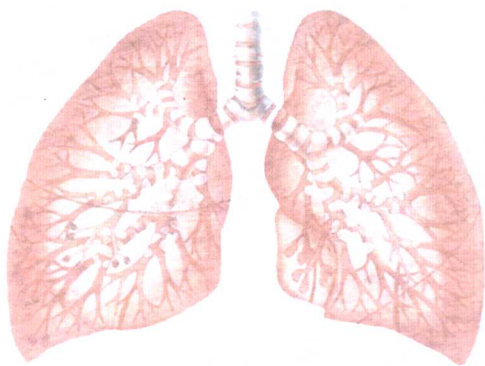


Gail Boyer Hayes
Ronald J Oudiz
原著

肺动脉高压 康复指南 (第3版)

荆志成 主译 胡大一 主审

Pulmonary Hypertension
— A Patient's Survival Guide



人民军医出版社
PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

肺动脉高压 康复指南

Pulmonary Hypertension
——A Patient's Survival Guide
(The Third Edition)

原 著 GAIL BOYER HAYES
RONALD J. OUDIZ

主 译 荆志成
主 审 胡大一



人民军医出版社

People's Military Medical Press

北 京

图书在版编目(CIP)数据

肺动脉高压康复指南 / 荆志成主译. —北京:人民军医出版社, 2006.3
ISBN 7-5091-0010-0

I. 肺... II. 荆... III. 肺性高血压 - 康复 - 指南 . IV.
R544.109-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2005) 第 117385 号

版权登记号:图字 - 军 - 2005-061 号

策划编辑:秦素利 文字编辑:王丛妙 责任审读:周晓洲
出 版 人:齐学进

出版发行:人民军医出版社 经 销:新华书店

通信地址:北京市复兴路 22 号甲 3 号 邮 编:100842

电话:(010)66882586(发行部) 51927290(总编室)

传真:(010)68222916(发行部) 66882583(办公室)

网址:www.pmmp.com.cn

印刷:北京天宇星印刷厂 装订:京兰装订有限公司

开本:850mm × 1168mm 1/32

印张:14 字数:336 千字

版、印次:2006 年 3 月第 1 版第 1 次印刷

印数:0001 ~ 5000

定价:38.00 元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

电话:(010)66882585、51927252



内容提要

EI RONG TI YAO

肺动脉高压具有病因复杂、发病率高、误诊率高、危害性强的特征,第三次世界肺动脉高压专家会议把肺动脉高压分为30余种类型。本书为美国肺动脉高压协会的医师和患者会员共同编写,目前已经更新到第3版,成为欧美发达国家肺动脉高压防治的一个重要武器。

本书内容包括肺动脉高压的病因、临床症状、体征、各种临床检查、基础治疗、内科药物治疗和外科手术治疗、心理关怀、营养治疗、日常生活注意事项、儿童与肺动脉高压等,书的最后附有依前列醇危象、常用药物专业术语一览表。书中全方位论述了肺动脉高压患者需要知道的有利于康复的专业知识和生活知识,既有专业医师的专业治疗,又有患者的亲身经历和生动图片。

本书翻译为中国医学科学院阜外心血管病医院的一批中青年心血管医师,主审是为中国肺动脉高压和心血管事业发展作出重要贡献的上海同济大学医学院院长胡大一教授,他们特地成立了一个专业网站:www.phachina.com,成为我国建立的第一个纯粹公益性的肺动脉高压、静脉血栓防治的在线诊疗中心,也是美国肺动脉高压协会惟一承认的中国合作培训中心。大家可以登录注册,在论坛上畅所欲言,也可以把问题反映到网站信箱:phachina@yahoo.com.cn

本书既可用于肺动脉高压患者的自身教育,也可用于常接触肺动脉高压患者的社区医师、心血管内科和呼吸内科以及免疫内科医师等的专业医学教育。

责任编辑 秦素利 王丛妙





翻译人员

主 译 荆志成 中国医学科学院阜外心血管病医院

主 审 胡大一 上海同济大学医学院

学术助理

邓可武 首都医科大学附属北京同仁医院 心内科

皮 林 上海同济大学附属同济医院 心内科

邢 燕 上海同济大学附属同济医院 心内科

校对与翻译人员名单

王乐民 上海同济大学附属同济医院 心内科

蒋梅先 上海中医药大学附属曙光医院 心内科

荆志成 中国医学科学院阜外心血管病医院 内科

李梦涛 北京协和医院 风湿免疫内科

韩志岩 中国医学科学院阜外心血管病医院 麻醉科

徐希奇 中国医学科学院阜外心血管病医院 病理科

孙明利 山东烟台经济技术开发区医院 放射科

吴娜琼 中国医学科学院阜外心血管病医院 内科

杨晶晶 中国医学科学院阜外心血管病医院 内科

冯广讯 中国医学科学院阜外心血管病医院 内科

陈旭华 中国医学科学院阜外心血管病医院 内科

赵 杰 中国医学科学院阜外心血管病医院 内科

张海涛 中国医学科学院阜外心血管病医院 内科

郑 静 上海中医药大学医疗系

王慧颖 上海中医药大学附属曙光医院 心内科

郑欣馨 山东青岛市立医院心内科

前言

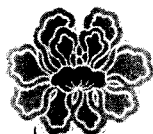
QIAN YAN



第三次世界肺动脉高压专家会议把肺动脉高压分为 30 余种类型,包括特发性肺动脉高压、家族性肺动脉高压以及继发于先天性心脏病、结缔组织疾病,艾滋病毒(HIV)感染、血栓栓塞性疾病、呼吸系统疾病等多种类型的肺动脉高压。

病因之复杂,即预示其常见性、多发性以及广泛的危害性。尤其在我国,由于先天性心脏病筛查与防治无法普及到基层、静脉血栓的预防措施不到位、结缔组织疾病和慢性阻塞性肺疾病的高发以及近来 HIV 感染的上升等等诸多原因,使肺动脉高压的发病率实际上会远高于西方发达国家的流行病学数据,但这一点常常被我们所忽略。另外,由于继发了肺动脉高压,使其原发基础疾病变得更加难以控制,处理更为棘手,医疗费用直线上升,使肺动脉高压对于医疗保健成为一个不可忽视的重要危害。更不用说,绝大多数特发性肺动脉高压患者具有灾难性的预后——诊断后的平均生存期仅为 2~3 年。

对于肺动脉高压的危害性及其对于医疗保健的重要性来说,我们国家的准备却显得远远不足。首先缺乏正规的、设备精良的肺血管疾病医学中心,其次大多数心血管内科以及呼吸内科的医师都对肺动脉高压的诊断和治疗并不熟悉,尤其对近年来涌现的大量进展(包括血管扩张剂的发展以及肺血管重构的研究)缺乏及时的了解。这就直接导致了許多肺动脉高压患者被误诊,或者接受了非正规的治疗,加重了这

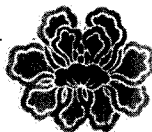


些患者的痛苦。国外的经验表明,建立区域性的肺动脉高压专科医疗中心,培训专业的肺动脉高压专科医师,对于肺动脉高压的研究和防治是非常重要的。这也就要求患者和其他专业的医师,一旦发现肺动脉高压的存在,就应该就诊或将患者转诊于相应的医学中心或专科医师处,减少误诊的发生。

同时,肺动脉高压患者如果掌握了所患疾病的防治常识,了解了诊治进展,掌握了一定的疾病知识,就会与专科医师进行更为深入的交流,与治疗的配合更为默契,也就更加具有康复的信心。而信心对于任何疾病的康复来说,都是十分重要的。为此,美国肺动脉高压协会的一些医师和患者会员一起,编写了这本手册,既用于常可接触肺动脉高压患者的社区医师、心血管内科和呼吸内科以及免疫内科医师等的专业医学教育,也可用于肺动脉高压患者的自身教育,受到广泛的欢迎,成为一本畅销书。目前已经更新到第3版,成为欧美发达国家肺动脉高压防治的一个重要武器。

我国目前有很多肺动脉高压患者,但缺乏足够的肺动脉高压专科医师和相应的医学中心,这本书中译本的出版就显得尤为重要,这也是美国肺动脉高压协会优惠转让版权,积极支持本书翻译成中文的一个重要原因。大家都希望这本书能够为中国肺动脉高压防治事业的发展贡献一些力量。

再者,我国也缺乏一个类似于美国肺动脉高压协会,由医师、患者和科研工作者组成,共同发展肺血管疾病事业的一个组织。而在欧洲、南美诸国、日本、加拿大等都已经成立



了和美国肺动脉高压协会相呼应的民间学术组织,由于世界各地医师、患者和团体的积极参与,使美国肺动脉高压协会的年度学术会议已成为一个国际性水平极高的学术会议。这种情况下,在翻译出版这本书之前,美国肺动脉高压协会的领导 and 许多专家,包括译者所在法国巴黎南大学的肺血管疾病中心的教授们,都希望中国能借此书的出版和传播,将广大中国肺动脉高压患者和对这个领域感兴趣的医师和学者团结起来,也成立一个中国肺动脉高压协会,与国际接轨,为肺动脉高压防治作出贡献。

为此,本书全体编译人员希望,读到本书的肺动脉高压患者,以及医护和科研人员,积极和我们联系,为这个也许对于很多医师来说还是个陌生领域的发展,为很多需要我们帮助的患者,为了这些为患者而伤心的患者家属们,让我们团结起来,努力工作,为缩小国内和国际之间的差距而奋斗。

为了更好地和我们联系,也为了患者和医师,以及医师之间更好地交流,我们特地成立了一个专业网站:www.phachina.com,既是我们建立的第一个纯粹公益性的肺动脉高压、静脉血栓防治的在线诊疗中心,也是美国肺动脉高压协会惟一承认的中国合作培训中心。大家可以登陆注册,在论坛上畅所欲言,也可以把问题反映到网站信箱:phachina@yahoo.com.cn

需要指出的是,我们国家和美国在肺动脉高压的诊断治疗上,还有很大的差距,医疗保险制度和生活水平也有很多差别,所以本书所叙述的一些治疗措施,是美国患者的情况。目前很多措施,比如静脉依前列醇(前列环素)等还不能在



国内应用。请在阅读本书的时候,加以注意。但是我们国内的情况也在逐步改善,比如著名的内皮素受体拮抗药-BOSENTAN 也马上将在国内上市,会改善很多患者的预后。

当然,因为水平所限,难免存在一些错误,请广大读者批评指正,提出你们的宝贵意见发信至上述电子邮箱,我们一定及时回复。

荆志成
2005 年中秋

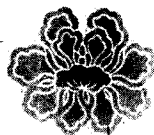


美国肺动脉高压协会的由来

肺动脉高压协会可能是第一个为了大家更好的探索肺动脉高压这种专业进展迅猛、危害面相对集中的恶性疾病而由患者、医师和科研人员共同建立的组织。肺动脉高压协会现在已经具备了这样的能力,而且开始在这个领域的各个方面发挥作用。

肺动脉高压协会最初是怎样开始的呢? 14 年前,即 1990 年(本书英文版于 2004 年出版,故 14 年前为 1990 年),有位肺动脉高压患者叫 Pat Paton,她姐姐 Judy Simpson,是一名护士,帮助她向国家罕见病组织(NORD)打听到了其他肺动脉高压患者的住址。结果,Pat, Dorothy Olson, Theresa Knazik 和 Shirley Brown 等所有肺动脉高压患者都成了信件往来的笔友。1990 年 5 月, Theresa 创立了 *Pathlight*, 并试图组成一个组织,取名为肺动脉高压患者联合会(UPAPH)。当时 Shirley 已病得很重,不久就死于肺动脉高压,但是其他患者于 1990 年 11 月一起加入了肺动脉高压患者联合会。Ed Simpson, Harry Olson, Bob Knazik 和 Jerry Paton 的丈夫们在经济、工作和爱心上给予了她们大力支持。

当时认为肺动脉高压是极其罕见的疾病,几乎没有一个全科医师甚至专科医师了解这种疾病。肺动脉高压患者联合会展现出广阔的前景,他们寻找出这个领域的临床与基础研究专家,并开始获得他们的帮助。不久,这一组织被改组成肺动脉高压协会,现今已有 5 000 多名肺动脉高压患者和专业研究人员(这还不包括世界各地 100 多家资助单位的成员)。肺动脉高压协会一年大约募集到 150 万美金(数目在逐年递增),用于与这种恶性疾病作斗争,提高该类患者的生活质量。尽管现在肺动脉高压

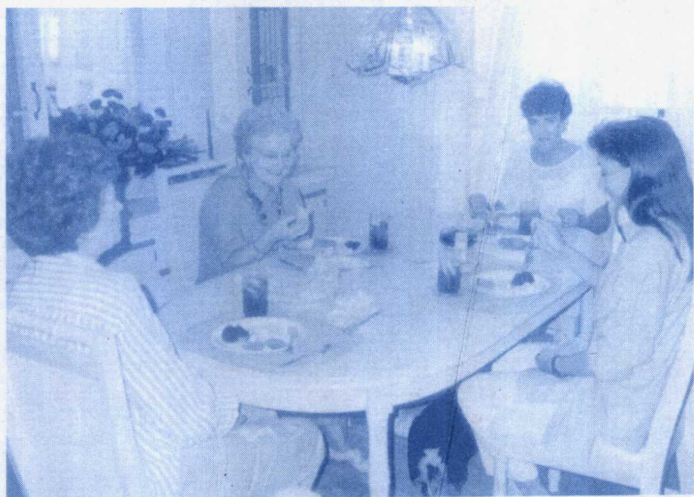


协会有固定的办公场所和专职工作人员，但患者仍发挥着核心作用。他们做了大量工作：为出版奔波操劳，组织并参加会议，拉赞助，值守肺动脉高压协会帮助热线电话，为肺动脉高压协会理事会提供服务。他们还积极为研究人员提供自己的资料，协助他们探求新的治疗方法。除创始人之一 Theresa 已过世，其他 Pat, Dorothy, Judy, Jerry Ed. 和 Harry 等人仍活跃在肺动脉高压协会。

随着肺动脉高压协会的发展壮大，肺动脉高压的研究也在不断深入。我们现在已经知道，仅在美国就有 40 000 ~ 200 000 名肺动脉高压患者，这表明，肺动脉高压比某些我们更为了解的肺部疾病（如囊性纤维化）还要常见。肺动脉高压协会通过自己的医学期刊《肺动脉高压进展》，自己的新闻通讯 *Pathlight*，自己的网站（www.phassociation.org），两年一次的国际会议，赞助单位，以及许多其他途径来宣传肺动脉高压这个概念。肺动脉高压协会把大量资金用于科学研究。

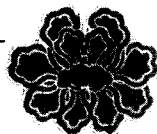
曾一度令人绝望的疾病现在变得不那么可怕了。由于对疾病认识加深和新药的发现，在最近十余年期间，至少延长了典型肺动脉高压患者五六年的寿命。1990 年，肺动脉高压尚无可以接受的有效疗法，只有姑息治疗。但今天我们有许多疗法可供医师选择，一些肺动脉高压患者已经可以生存很长时间。医疗与科研进入良性循环。关于肺动脉高压的医学研究进展也越来越快，因此对本书进行修订而出版第 3 版变得越来越迫切。我们一定能做好这些事情。

Gail Boyer Hayes



1990年12月，在佛罗里达州 Indiantown 的一次餐桌聚会上，讨论成立肺动脉高压协会的计划。从左起依次为：Judy Simpson, Dorothy Olson, Pat Paton 和 Teresa Knazik

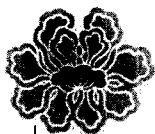
(孙明利 译, 荆志成 校)



目 录

美国肺动脉高压协会的由来

第 1 章 如何确认我是否患有肺动脉高压	1
一、肺动脉高压有什么症状	2
二、状态好和状态不好的秘密	5
三、肺动脉高压的功能分类	6
四、肺动脉高压类型	7
五、医生会做哪些检查来判断是否有肺动脉高压	8
第 2 章 肺动脉高压:另一种高血压	24
一、科学家如何了解肺动脉高压	25
二、肺血管内部发生的复杂变化	25
三、有关内皮的新问题	27
四、内皮研究的困难之处	27
五、细胞群之间的斗争	28
六、单克隆和多克隆细胞都会产生有利于它们扩张“地 盘”的化学物质	30
七、自身提供能源发展的疾病	31
八、体内化学物质并非都不利于肺动脉高压	31
九、你的超负荷心脏	34
十、什么是平均肺动脉压	35
十一、什么是“心排量”	36
第 3 章 哪些人易患肺动脉高压	38
一、美国肺动脉高压的发病率	38



二、肺动脉高压的危险因素及存在的疑问	39
三、肺动脉高压最新诊断分类	42
四、第Ⅰ类:肺动脉高压(PAH)	44
五、第Ⅱ类:肺静脉高压	79
六、第Ⅲ类:与缺氧有关的肺动脉高压	80
七、第Ⅳ类:慢性血栓和(或)栓塞性脉动脉高压.....	86
八、第Ⅴ类:混合性肺动脉高压	88
第4章 肺动脉高压的治疗:基础篇	90
一、医生怎样来制订治疗方案	91
二、如何治疗轻度肺动脉高压	92
三、继发性肺动脉高压:基础病的治疗	93
四、药物滥用:很难控制,但必须控制	94
五、对症治疗及延缓进展过程	94
六、抗凝药物	95
七、如何使用华法林	99
八、地高辛	104
九、利尿剂	105
十、氧疗	107
第5章 肺动脉高压的药物治疗	113
一、钙通道阻滞剂(CCB)	114
二、内皮素受体拮抗剂:安贝生坦(Ambrisentan), 波生坦(Tracleer),西他生坦(Sitaxsentan)等 ...	119
三、一氧化氮和精氨酸	129
四、磷酸二酯酶抑制剂:西力士(Cialis),乐威壮 (Levitra),万艾可(Viagra)	135
五、前列环素类似物:贝前列素(德纳,Beradrak,	



Pro-cylin);依前列醇(Flolan);伊洛前列环素(Ventavis);	
曲前列环素(Treprostinil, Remodulin)	142
六、血管紧张素转化酶抑制剂	179
七、你是否应该参加临床试验	185
第6章 肺动脉高压的手术疗法	188
一、修补心脏先天性缺陷	188
二、非手术方法封闭房间隔缺损:封堵心脏缺口	189
三、房间隔造瘘术	189
四、球囊血管扩张术	190
五、肺血栓动脉内膜剥脱术:将附着在肺动脉壁上的 机化血栓取出来	190
六、针对肥胖症的手术	194
七、移植	195
八、心肺移植	196
九、双肺移植	197
十、单肺移植	197
十一、肺叶与活体移植	198
十二、肺移植的流程	200
第7章 医生,我还能活多久	213
一、美国疾病预防控制中心关于原发性肺动脉高压 的死亡率统计	215
二、医生进行预后判断时应考虑的问题	216
三、美国国立卫生研究院(NIH)注册登记研究	217
四、不同类型肺动脉高压患者的生存率	217
五、不同治疗方法对生存率的影响	224
第8章 儿童与肺动脉高压	242



一、基因与肺动脉高压	243
二、唐氏综合征与肺动脉高压	243
三、患肺动脉高压的女性可以生孩子吗	244
四、肺动脉高压与新生儿	247
五、儿童的症状	248
六、利他林与肺动脉高压	249
七、治疗儿童肺动脉高压的药物	249
八、肺移植	253
九、预后	255
十、日常的生活	255
十一、精神压力与肺动脉高压	256
十二、告诉孩子什么	256
十三、感冒和流感	257
十四、服药	258
十五、在学校	258
十六、911 求助	260
十七、令人害怕而又精彩的少年时期	260
十八、帮助之手	263
十九、帮助他们克服困难	264
第9章 肺动脉高压患者的饮食	266
一、三大营养元素	266
二、控制体重	267
三、运动耐量受限的患者如何减轻体重	267
四、什么是最佳饮食	268
五、如何增加体重	270
六、心力衰竭与饮食	276



七、储存营养物质可以帮助受损的心脏	277
八、钠盐和水肿	278
九、利尿剂和饮食	281
十、其他营养物质	282
第 10 章 妥善处理应急状态,就医,感冒和流感	290
一、请帮助我! 这是急救中心吗	290
二、你对皮下注射曲前列环素有疑问吗	291
三、如果你正服用抗凝药	291
四、求助按钮	292
五、避免急诊室内的悲剧	292
六、让你的药物泵持续工作	293
七、随身携带急诊就诊说明书	294
八、通知你的肺动脉高压专科医师	294
九、力争从 911 急救电话中获得帮助	294
十、在去急诊室之前先通知那里的医护人员	295
十一、医疗警报手镯	297
十二、选择一家好的医院	297
十三、跟你的医生建立友好关系	298
十四、看病前做好充分准备	300
十五、考虑由人陪同去见医生	302
十六、抵御周围环境的侵害	302
十七、提醒医生检查一下你的甲状腺	302
十八、以下事情可以尝试去做	304
十九、如果遇上感冒和流感你该怎么办	306
第 11 章 并非只有你一个人郁闷	310
一、应对抑郁、内疚和压力	310