



医生执笔

陈准沁教授
新加坡国立大学心脏中心
主任及高级顾问医生

20年前两姐妹都因为患同一种疾病而离世的病例，令我至今记忆犹新，当时面对这种疾病，医生往往束手无策，爱莫能助，不时忆起，仍然扼腕叹息，难以释怀。起初是姐姐因为走路气喘、全身乏力、眩晕由妹妹陪着到我的门诊看病，随着病程进展，她逐渐出现腹胀、脚肿、屡治无效，不到两年时间就去世了。20多岁的花季年龄，真是令人惋惜，然而，更加不幸的是，两年后陪姐姐看病的妹妹，当时没有任何症状，期间还结婚生下了一个男婴，就在姐姐去世后不久也出现了与姐姐类似的状况，同样，治疗无效，一年后留下一岁多的儿子撒手人寰了。夺去这对姐妹生命的可怕疾病就是肺动脉高压。

一般人可能都听说过高血压，

肺动脉高压： 难以治愈的慢性心血管疾病

随着不同品种的新药陆续上市，这些新药虽然不能治愈原发性肺动脉高压，但可减轻临床症状，延长患者的寿命。

压，是指全身动脉血管内压力持续性升高，而肺动脉高压则是单指肺动脉血管内压力升高。肺动脉内压力的测定不像四肢血压测定那样简单，它需要超声波扫描或心导管检查才能测出。肺动脉高压（pulmonary artery hypertension or PAH）指的是单纯性肺动脉压力升高，而全身其他动脉和肺静脉压力在正常范围内。普通人群中的患病率为1%，年龄大于65岁人群中可达10%。医学上将肺动脉高压分为有原因和无原因的两种，前者称为继发性肺动脉高压，后者称为原发性肺动脉高压。如果找到继发性肺动脉高压的原因并积极治疗原发病，可以减轻病况甚至治愈。临床上常见的导致肺动脉高压的原因包括心力衰竭、肺动脉慢性血栓栓塞、某些药物、结缔组织病等。



(iStock图片)

心血管疾病中的“癌症”

本文重点讨论无原因的肺动脉高压。原发性肺动脉高压（idiopathic PAH，简称iPAH）占近50%病例，以中青年女性为主。虽说临床上此病比较少见，但它是一种恶性度极高的疾病，可以称得上是心血管疾病中的“癌症”。早在上世纪90

年代，这种病可以说是没有什么行之有效的疗法，一年和三年的生存率分别为70%和50%。时至今日，随着不同品种的新药陆续上市，这些新药虽然不能治愈iPAH，但是可以减轻临床症状，增加活动耐力，减慢疾病的进展，从而最大限度地延长患者的寿命，目前一年和三年的生存率已经分别提高到90%和

70%。

iPAH的发病机制尚不明确，但是目前普遍认为是肺血管发生了实质性病理变化，血管壁重构导致阻力增加而引起肺动脉高压。其诊断标准是平均肺动脉压大于25mmHg。PAH持续进展会使心脏负荷增加，最终进入衰竭期，继而死亡。最早出现的临床症状是活动耐力的下降，即活动后呼吸困难、气短、疲倦乏力、活动耐力进行性减低，甚至重度肺动脉高压患者即使在静息时也会感到呼吸急促，同时表现出右心衰竭的症状，如食欲缺乏、腹胀、恶心、呕吐、双下肢浮肿、指尖和口唇发紫。

联合用药能发挥疗效

除了用超声测量肺动脉压力，评价心脏结构和功能，医生还会根据心电图、胸部X光片、肺CT、心肺运动试验、6分钟步行距离等无创检查做出综合判断。当然，右心导管检查（cardiac catheterisation）是确诊肺动脉高压的“黄金标准”，不但可以获得准确的血流动力学参数，而且可以进行鉴别诊断、评估病情和治疗效果。

当前治疗方案包括：一、一般措施如康复和运动训练、心理支持、避孕和疫苗接种等；二、普通药物支持治疗如抗凝药物、利尿剂；三、靶向药物治疗如前列素类似物（prostacyclin analogs）、依前列醇（epoprostenol）、内皮素受体拮抗剂（endothelin receptor antagonist）、波生坦（bosentan）、磷酸二酯酶-5抑制剂（PDE-5）、伟哥（viagra, sildenafil）、可溶性鸟苷酸环化酶受体激活剂（soluble guanylate cyclase stimulator）和利奥西呱（riociguat）。多种新药的出现使医生面对iPAH时不再束手无策，而合理的联合用药使得疗效会更上一层楼。

目前，临床上对肺动脉高压的诊断和治疗已经取得了显著的进展，而更新型的药物还在持续的研发过程中。然而，这些新药的价格往往比较昂贵，性价比还有待提高。即便如此，我深信iPAH患者的病情终会受到控制，生存率提高和预后改善。如果本文开头提到的那对姐妹活到今天，我就可以给她们效果良好的治疗，唉！无可奈何花落去。