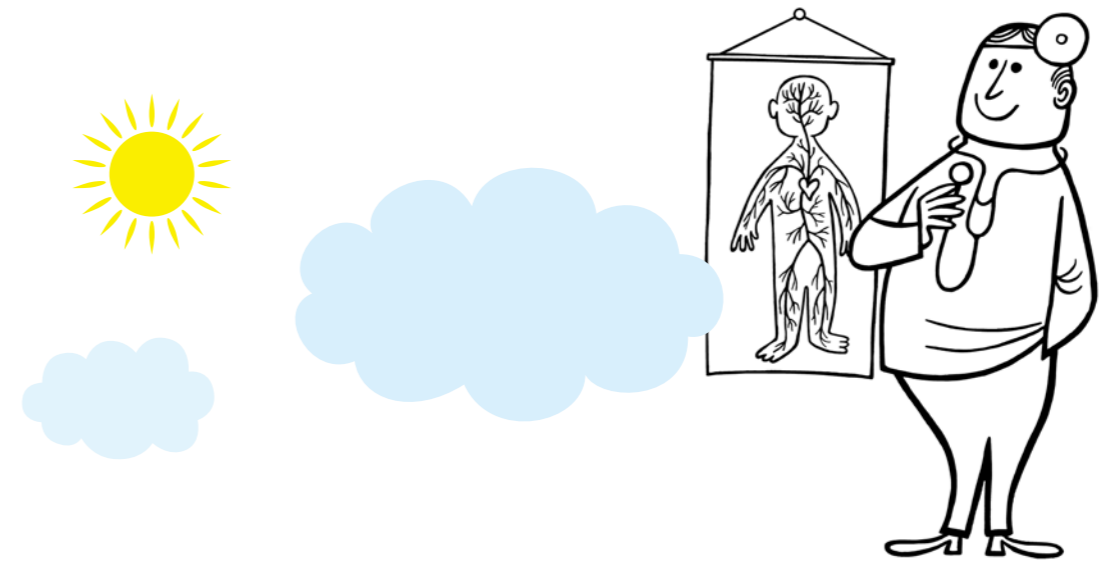


# 硬皮症與肺動脈高壓

硬皮症為一全身性自體免疫系統失調的疾病，腎及肺的功能往往最快遭受破壞，換句話說，自體免疫功能失調的患者，大部份是肺動脈高壓之高危險群，一旦發生往往預後不佳，對策主要放在早期偵測並提早治療。

宋思賢 台北榮總心臟內科主治醫師&國立陽明大學內科學系助理教授



## 肺動脈高壓是什麼？

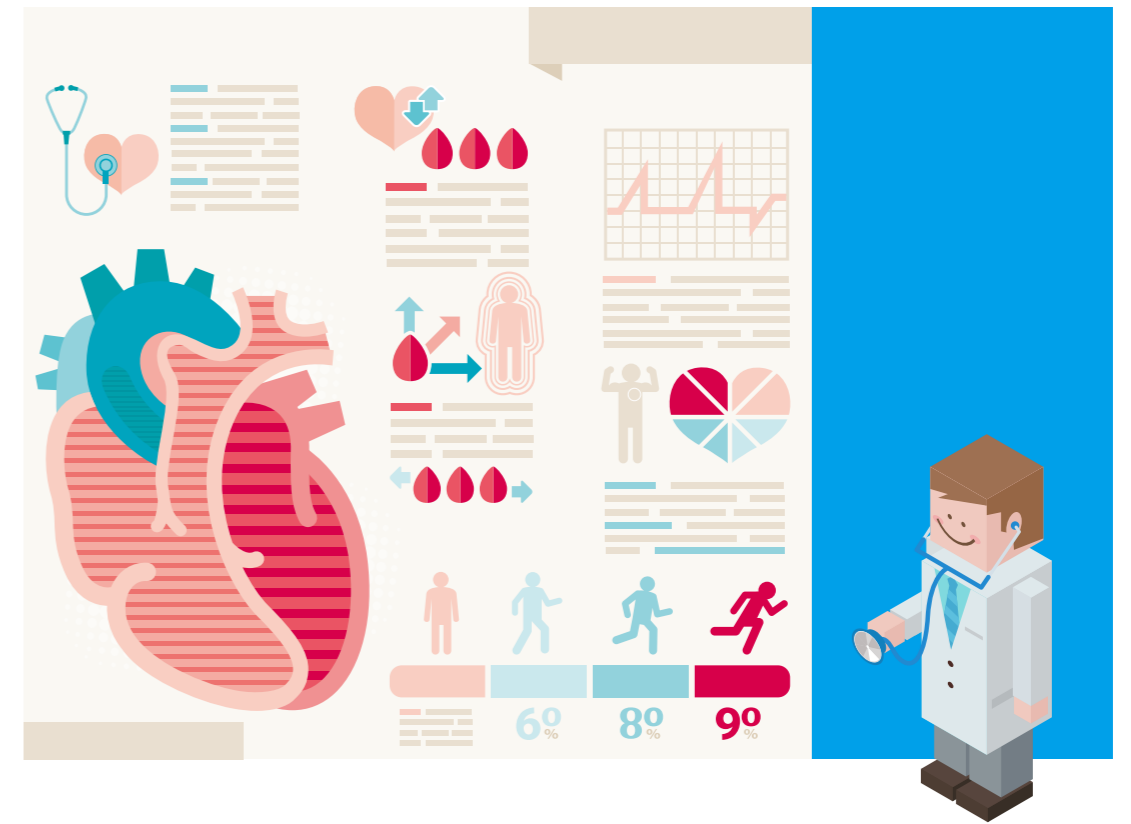
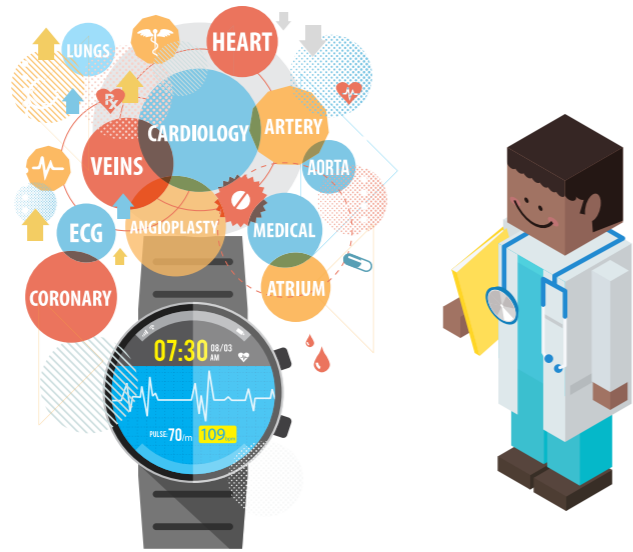
肺高壓的定義是休息時，經由右心導管測得的平均肺動脈壓力，大於或是等於 25 毫米汞柱，或者活動時大於 30 毫米汞柱。

## 肺高壓分類

### 1. 肺動脈高壓 (PAH)

- 1.1 不明原因性肺動脈高壓 (IPAH)
- 1.2 家族性肺動脈高壓 (FPAH)
- 1.3 與下列疾病相關之肺高壓：
  - ◎ 膠原性血管疾病 (collagen vascular disease) 如硬皮症、狼瘡等
  - ◎ 先天性系統-肺血管分流 (systemic to pulmonary shunts)
  - ◎ 門脈高壓

	正常肺壓	異常肺壓	肺高壓
平均肺動脈壓力	14±3 毫米汞柱	21-24 毫米汞柱	≥ 25 毫米汞柱



◎ HIV 感染

◎ 藥物與毒素

◎其他 (肝糖屯積症 glycogen storage disease, 高雪氏症 Gaucher disease, 遺傳性出血性微血管擴張症 hereditary hemorrhagic telangiectasia, 血紅素疾病 hemoglobinopathies, 骨髓增生性疾病 myeloproliferative disorder, 脾臟切除)

#### 1.4 與特定靜脈和微血相關之肺高壓:

◎ 肺靜脈閉合性疾病 (pulmonary venoocclusive disease; 簡稱 PVO)

◎ 肺微血管瘤 (PCH)

#### 1.5 持續性肺高壓

#### 2. 與左心疾病相關之肺靜脈高壓

2.1 左心房或左心室疾病

2.2 左側心臟瓣膜疾病

#### 3. 與缺氧血症相關之肺高壓

3.1 慢性阻塞性肺疾

3.2 間質性肺病

3.3 睡眠呼吸障礙

3.4 肺泡換氣不足疾病

3.5 長期高海拔地區居住

3.6 生長發育障礙

#### 4. 慢性血管栓塞造成之肺動脈高壓

4.1 近端肺動脈栓塞

4.2 遠端肺動脈栓塞

4.3 肺栓塞 (腫瘤、寄生蟲、異物)

#### 5. 其他

類肉瘤、X 型組織球增生症 (histiocytosis X)、淋巴管瘤 (lymphangiomatosis)、肺血管受到壓迫 (腺體病變、腫瘤、纖維化縱膈腔炎)

#### 原發性肺動脈高壓的定義

肺動脈高壓，尤其是原發性肺動脈高壓，是一種排除性的疾病。患者的平均肺動脈壓力高於 25 毫米汞柱，肺微血管楔壓低於 15 毫米汞柱，合併正常或低下的心輸出量。肺動脈高壓可能經由遺傳、藥物、毒素、免疫疾病、疾毒感染、或其他疾病造成。若查無上述原因仍確診為肺高壓的病患，即為原發性肺動脈高壓。

硬皮症、紅斑性狼瘡、混合性結締組織疾病，偶而在類風濕性關節炎、

皮膚炎、以及休格蘭氏症的病人身上亦可見肺動脈高壓。

系統性的硬皮症，尤其是限制型 (CREST 症候群)，是最常發生肺動脈高壓的結締組織疾病。系統性硬皮症的病患其血型動力學被證實患有肺動脈高壓約占 8-13%。

#### 肺動脈高壓的症狀

肺動脈高壓會因為肺血管結構的改變，而使得通往肺部的血流受到高度的阻力，引起肺內循環壓力升高，



因此造成心臟負擔增加，導致心臟無力，而產生各種症。

初期的症狀：呼吸困難、虛弱、胸痛、運動時昏厥。

其他症狀：水腫、乾咳、雷諾氏徵候群。

中晚期症狀：肝腫大、腹水、暈倒、右心衰竭。

### 肺高血壓功能分級

第一級：一般性活動無明顯症狀，心臟功能正常，但肺動脈壓力超過標準。

第二級：平常休息無明顯症狀，但從事較費體力的活動會有呼吸困難、胸痛、疲倦感或暈眩等症狀。

第三級：一般性活動會引起呼吸困難、胸痛、心悸、疲勞或昏厥等症狀。

第四級：休息時就會有疲倦、胸痛、呼吸困難、心悸或昏厥等症狀，無法從事一般性活動。

### 影響

當任何變數增加，可引起肺動脈壓力上升，進而導致右心室過度負荷，最後導致右心衰竭，甚至死亡。

## 心臟超音波是最重要的工具



## 藥物治療（針對第一型肺高壓）

### 藥物治療（針對第一型肺高壓）

- ◎ 使用氧氣、利尿劑。
- ◎ 鈣離子通道阻斷劑。
- ◎ 抗凝血劑。
- ◎ 吸入型一氧化氮、前列腺素、內皮素接受器拮抗劑及磷二酯酶抑制劑等藥物。
- ◎ 免疫抑制劑。



換言之，心因性、肺臟器質性及與肺動脈及肺靜脈有相關之疾患均可能導致肺動脈高血壓，是需積極接受治療。

### 肺高血壓人現今困境

合併性肺高血壓非罕見疾病，藥物昂貴，健保申請不易。死亡率占高，肺臟移植成效待加強。