

原發性肺動脈高壓
Brochure of Primary
Pulmonary Hypertension
照護手冊

財團法人罕見疾病基金會 印行



原發性肺動脈高壓



目 錄

序 言

第一章 給罕病家庭的話

一、專家的建議

- ◎從家庭資源經營看家有罕見病患
國立空中大學生活科學系 唐先梅副教授 8
- ◎從絕地花園到療癒花園
國立台北護理健康大學生死教育與輔導所
諮商組 林綺雲教授、王佩辰研究生 13

二、病友家屬經驗談

- ◎為什麼是我的孩子？「我們的歡喜受」
罕見疾病基金會 陳莉茵常務董事 16
- ◎勇氣、膽量與覺悟
脊髓性肌肉萎縮症病友 陳尚維先生 18

第二章 疾病面面觀

- 一、疾病簡介 22
- 二、臨床症狀 29
- 三、診斷原則 32
- 四、治療原則 40
- 五、營養照顧 55
- 六、緊急狀況及感冒 66
- 七、生活小秘訣 69
- 八、資源索引 77

第三章 Q&A 問與答

- 一、Q & A 醫療篇 82
- 二、Q & A 社福篇 85

第四章 心情留言板 100

附 錄 簡易食物代換表 116



序 言

財團法人罕見疾病基金會自成立以來，始終將病友團體的育成視為重要的工作宗旨之一。病友團體的成立，不但能使病友及其家屬透過相互間之聯繫而得到扶持與關懷，同時透過病友團體運作，更能與醫師及其他相關醫事人員作有效積極的互動，並讓社會大眾及政府正視罕見疾病家庭所面臨的種種問題；而病友團體的成立，也讓原本孤軍奮戰的家庭更有勇氣面對生活中接踵而來的壓力，因為他們不是孤獨的。

在積極投入協助病友會成立的過程中，讓我們與病友的距離更接近，我們分享了病友們的喜與樂，也深刻體驗到他們所面臨的問題，諸如取得藥物的困難、受教育的艱苦、找工作的辛苦等，這些患者與家長們的心聲，基金會都已聽到了，也希望盡一份心力，因此為每一種病類設計一套專屬家長照護手冊的想法便逐漸展開。

截至目前為止，本會已陸續出版狄喬治氏症候群、瓦登柏格氏症候群、亨汀頓氏舞蹈症、成骨不全症、威廉斯氏症候群、裘馨氏肌肉失養症、腎上腺腦白質失養症、紫質症、原發性肺動脈高壓、龐貝氏症、軟骨發育不全症、遺傳性表皮鬆解性水皰症（俗稱泡泡龍）、普瑞德威利氏（小胖威利）症候群、性聯遺傳

型低磷酸鹽佝僂症、法布瑞氏症、脊髓肌肉萎縮症、結節性硬化症、第一型肝醣儲積症、威爾森氏症等 19 種病類之照護手冊。

為了提供罕病家庭最正確的醫療及照顧新知，本手冊邀請各科專家學者提供內容，再由本會醫療服務組共同編輯而成，如有不盡完善之處，也歡迎病友、醫師及各領域之專家們給予指導，使其內容臻於完善。

另感謝美國肺動脈高壓協會 (Pulmonary Hypertension Association) 授權本會將 A Patients Survival Guide(3rd Edition) 部分內容翻譯成繁體中文。感謝台大醫院胸腔外科徐紹勳醫師及賴玉玫小姐、高雄醫學大學小兒心肺科戴任恭醫師與台中榮民總醫院心臟內科王國陽主任。

我們相信照護手冊的出版將嘉惠更多病友團體及家屬，使他們在對抗疾病的漫漫長路上，感受到社會關懷的一份溫暖與專業協助。未來本會也將持續出版各項手冊，歡迎病患家庭以及專家學者批評指教。

罕見疾病基金會董事長 曾敏傑
中華民國 103 年十二月



原發性肺動脈高壓

第一章

給罕病家庭的話

Brochure of
Primary Pulmonary
Hypertension





一、專家的建議

從家庭資源經營看家有罕見病患

國立空中大學生活科學系 唐先梅副教授

對一個家庭而言，當家中有一位罕見疾病病患時多半必須承受相當大的壓力與轉變，而也因為患的是「罕見」的疾病，病人本身及其家屬可得到的資訊往往相對「罕見」，不但是類似疾病患者人數的稀少，病患互相支持系統的不易建立，在對疾病本身的了解也仍有許多的盲點，有待醫學界進一步的了解。然而不論我們對此疾病的了解有多少，患者多半皆須仰賴家人的協助，尤其是年幼的病人更是如此，也唯有家庭的協助，這些罕見病患才能坦然地接受此一疾病，並得到最好的照顧以調適自己來面對社會。

而家庭如何因應家有罕見病患呢？以下提出三個方向提供罕病家庭參考。

一、了解罕見疾病的特質

由於罕見疾病種類繁多，所造成的生理影響差異



性大，因此疾病患者家庭在因應的方式也有所不同。

首先應特別注意的是發病年齡，雖有許多患者從出生即開始面對罕病病魔的挑戰，但亦有些患者是在十幾、二十歲才有症狀出現，甚至在三、四十歲以後已經成家立業之時。一般來說，發病年紀愈小的病患在生活上愈容易適應，對自己的身體狀況也愈能接受，也較願意與社會互動；而年齡愈長則適應上較為困難，有些甚至出現自暴自棄的情況，家長的關心與支持是很重要的。

其次，家長應了解疾病對預期壽命的影響。雖然我們對罕見疾病的了解仍有許多不清楚之處，但從過去的資料中，是有部分病患的預期壽命較一般常人來的短，家長得知如此訊息時，難過與悲傷自是不在話下，但最重要的是必須接受此一事實，讓患者在有限的生命中仍是充滿美好回憶及關愛的，更可貴的是讓家人們因為有此一特別的成員而共同成長，共同珍惜。

最後，家長們必須掌握疾病對病童各方面的影響，可從日常生活的食、衣、住、行來看疾病所應注意的事項，唯有徹底了解疾病對生活所造成的影響，才能對症下藥，提供患者較佳的成長環境。



二、家庭角色的調整

在了解罕見疾病的一些特質及家中應做的調整後，最重要的是患者自己及家人心理上的調適，環境及外在的物質改變相對上容易的多，但內心的接受及調適才是患者本身及家人重新站起來最主要的原動力。

家庭中有患有罕見疾病的子女來到，加在父母身上的壓力是難以想像的沈重，從一開始的驚嚇、否認，過程中的接受、調適，以致到最後重新組織並面對此一長期挑戰，這漫長的歷程也只有親身面臨的父母才能了解。而子女得病不僅影響整個家庭生活的運作，父母對子女的期望亦會明顯的改變，可能特別寬容、寵愛，或更為訓練、要求，但最重要的是，父母必須「同心接受」有此一罕見的子女，而非「放棄」他。這個孩子在生理上雖然有所缺陷，但共同努力可讓他心理上是充實、健康而且充滿父母的愛，如此也才能使孩子及父母在對抗此一疾病時更有能力更有效率，家庭的生活也更有品質。

三、家庭資源的應用

雖然疾病的發生讓家庭生活遭遇到更多更大的挑戰，然重新安排家庭的資源以因應此一挑戰，並協助家人在有限的時間、金錢及精力下擁有最佳的生活狀況，則是每個罕見疾病家庭值得追求的方向。



在金錢方面，家長可留意政府福利政策上針對此類罕見疾病是否有健保給付，在生活或教育開支上是否有補助或減免等，以減少其醫療及其他生活和教育上的負擔。另外納稅的減免亦是節流之道，而在家庭的開支上，由於必要開支（如疾病醫藥支付）的增加，一些非必要性的支出可適度減少。

另外，對家有罕病患者的照顧家屬而言，時間和精力上付出的增加是相當顯著的，為了讓患者得到最好的生活品質，許多家人必須輪流或是分工照顧病患，有些家人甚至必須離職以方便全日照顧，也因此對於多數家有罕見病患的家庭而言，壓力幾乎成為日常生活中的一部份。現有政策中，外籍看護工和家庭幫傭是一種不錯的人力資源，可減輕家人在時間和精力上的壓力，若擔心語言溝通和經濟負擔，也可向縣市政府洽詢申請居家照護或居家服務；另外，適度的降低對自己及家的標準，例如在家事或工作上的要求，亦是減輕壓力的一種方法。



四、結語

基因的突變、疾病的遺傳是不可避免的，罕見疾病的不斷發生也正驗證人類演化的不停進行，罕病患者承受著人類演化過程中很大的苦難，未來基因生物科技與基因醫療發展也無法預測。目前，政府和民間團體已經加快腳步，為病患建立起一個較完善的環境，作為第一層保護網，罕見疾病的家庭，不再需要默默承受全部苦樂，可以應用家庭內外的資源，提昇病患和全家人的生活品質。





從絕地花園到療癒花園

國立台北護理健康大學生死教育與輔導所諮商組林綺雲教授、王佩辰研究生

螢火蟲家族的心靈療癒之旅

罕病帶來的震撼將引發一連串的內心及處境的煎熬，不論病友或家屬都可能經歷震驚、否認、討價還價、忿怒不平、沮喪無望、接受事實等心路歷程。如果罕病是困苦絕地，那這一路辛苦耕耘、從絕望到重拾希望的過程，就是一場心靈療癒之旅，也是與自己、他人、疾病和平共處的和解的歷程。

罕病病友與照護者的心理調適需求

文獻顯示罕病病友經歷著長期的病苦煎熬與多重的失落，在疾病導致的預期性悲傷以及各種衝突矛盾的心理和精神狀態下，使個體的心理調適歷程複雜化，易形成自我價值低落、疏離、缺乏安全感、沮喪、憤怒、憂鬱等負面情緒與認知。照護者則因需承擔沈重的照顧或經濟責任，又多半乏人分擔及輪替，加上家庭社會角色等不同因素，影響的層面不僅止於個人、還牽涉到家庭、甚至社會。有些罕病常與死亡連結，使病友及照護者的失落與壓力更形複雜化，容易產生害怕、憂鬱、疲倦、無望感、無力感，甚至萌生自殺念頭等問題。雖然許多的病友及家屬都能發展出因應或自我照顧之道，但也有些罕病病友及照護者除了一



般的支持與陪伴之外，還需進一步提供專業的心理諮商協助，協助其正向資源的開發，避免阻礙正常生活功能或形成無法彌補的終身遺憾。

罕病族群的心理需求特殊性

研究資料整理出罕病病友及照護者的內心需求，發現依其角色、發病的病程、發展的年齡與家庭人際的互動而有不同，但也都不離疾病適應、壓力因應、情緒調適、自我肯定、親情人際、社會適應等方面的需要。而在評估病友及照護者各方面心理需求時可以有不同角度，例如罕病具有無法治癒、威脅生命的特性，將產生如同宣判死刑般的受創經歷，可能形成「慢性創傷」效應；當評估其人格特質、人際相處模式以及心理困擾的嚴重程度時，可將罕病因素以「加權」方式來估計其影響；尚需留意病友及照護者的家庭與婚姻等是否因罕病而「複雜化」。當然，若從捨去疾病的觀點來看待病友，還給其身為人應有的身心發展角度，再納入疾病的影響，反而更能貼近罕病病友及照護者的內心世界。

罕病族群的心理服務

罕病族群要怎樣尋求心理服務呢？除了尋求家人、朋友的支持外，也可加入相同病類的聯誼會或團體，與同病類家屬或病友交換照顧心得，平常也可在醫院中多認識病友。



若覺得心理壓力及情緒低落或有憂鬱、緊張的情況下、可尋找專業的協助，如各地的心理衛生中心、張老師等機構，財團法人罕見疾病基金會亦提供相關服務，有需要者可洽詢該機構。

從絕地花園到療癒花園

每個人的心中都有一畝田，必須善用開墾心靈的工具，播種、生根、成長、開花結果。罕病家庭除可使用自己獨特的方式來因應壓力、自我照顧，也可運用內外資源，使用諮商服務等求助管道。相信罕病病友及照護者在充滿艱辛、看似無望的絕地中，也能將內心的絕地花園耕耘成燦爛繽紛的療癒花園。





二、病友家屬經驗談

為什麼是我的孩子？「我們的歡喜受」

罕見疾病基金會 陳莉茵常務董事

瀚瀚因為粒線體的問題，手與腿無力而且持續惡化也無藥可救，但是他喜歡玩電腦遊戲和畫圖，爸媽總是陪著出來玩耍。惠惠因為血氨過高沒來得及搶救，不會叫媽媽也站不起來，老是哭鬧，她的生命裡只有痛痛和吃不完的藥。彬彬不知為什麼眼睛看不見，全身軟綿綿的連指甲也長不出來，媽媽焦急的跑斷了腿，抱著他四處求醫，再也見不到安心會心的笑。

我們的孩子都罹患了「罕見疾病」。浪跡醫院尋求診斷的無盡煎熬後，往往緊接著陷落在宣判病因的震驚與惶恐中，伴隨而來的第一個問題 --- 「為什麼是我的孩子？」

是的，這個千萬中選一的孩子，就是「我的孩子！」

說出肯定的回答之前，家長們必定經歷了認知上椎心刺骨的痛楚。這種愛與親情對抗病魔的熬戰，的



確不是我們可以獨力承擔的最沉重，但是生命裡的「最沉重」已不由分說排山倒海而來，不承擔、就沉淪。雖然明知擔不起，但是若奮力試試看，潛力自然生、助力漸漸來。不論成敗，「歡喜受」應該是我們為人父母親屬者能夠「安心、會心」的人生功課。其實面對這樣的挑戰，我們沒有絕望與退縮的權利！

接受、承受進而「歡喜受」，是責任也是權利，將無限開拓您自己與孩子的生命潛能，而且遠離淪陷於終生的歉疚與遺憾。我們知道任憑誰也沒法子控制生命的長短，我們與至親子女的相聚，則無論長短都可以盡力使生命更寬廣、有溫暖也有繽紛的色彩。在生命的缺口處，一起探尋自在、自由、富足與驚奇，也可能看得到深層而深遠的生命義意呢！疾病與愛，沒有國界、沒有貧富階級，自助者人助，千萬別看輕了自己和家人親屬。試想，一個在飆車的孩子是不是更危險呢？每個人都有不同的十字架要背負著的，不是嗎？

我們是不是比較倒楣？是不是比較有愛心？是債？是罰？是業緣？「是不是」，已經不重要，因為，他/她就是「我的孩子！」如同每個孩子的父母，我們為愛他/她而愛，而接受、承受、「歡喜受」！

（本文作者為罕見疾病基金會創辦人兼常務董事）



勇氣、膽量與覺悟

脊髓性肌肉萎縮症病友 陳尚維

「勇氣」、「膽量」、與「覺悟」是現今大環境中罕見疾病病友應具備擁有之態度人生觀。勇氣給予你對抗疾病之力量，膽量則培養抗壓性，對抗人生中帶來之挫折和無力感；而覺悟，讓你認清疾病之事實，不再害怕、驚恐，有信心及意念過完每一天。

罕病對每位病友之影響是巨大的，甚至終其一生都要為此而倍感艱難，自身罹患之疾病為脊髓性肌肉萎縮症，我並非一出生發病，約莫於國中就學時，因肢體慢慢與一般人有異，且走路易跌倒、無法蹲下、跑步等症狀出現，經多番檢查，診斷出罹患此罕見疾病，那時，巨大打擊重重地拍打了全家之心，也打斷了就學計畫。選擇離家近專科學校就讀，由於無法自行上下學，必須仰賴父母親辛勞之接送，長期面對罕病心理建設也開始進行，父母親與我花費許多時間才慢慢接受罕病之事實，或許在我看不見時父母親流過無數眼淚，但父母從不表現脆弱之面，相反的，他們總是鼓勵我必須堅強走出去，不要在意他人異樣眼光，因自身走路易跌倒、上下樓梯與起站均與正常人有異，必須面對異樣眼光等的不平等待遇，但是無論旁人如何鼓勵你，自身之心理建設必要踏實，人生如戰場，



有太多敵人如負面情緒、低潮痛苦等來擾亂，所以鍛鍊心智為重要準則，唯有勤學苦練、刻苦努力，強化自我忍耐，隨時掌握機會、創造機會，在人生實戰中冷靜下應戰，求生存，長期對抗罕見疾病。

學校求學過程中我很慶幸都有同學幫助我克服在校中之不便，父母需和學校溝通以其能了解此罕見疾病，必要時也和學校商量教室排在 1 樓行走較方便之處，生活中幾乎每天都要持續做復健，如游泳肢障運動、中醫治療、走路健身等，避免肌肉萎縮進一步惡化。

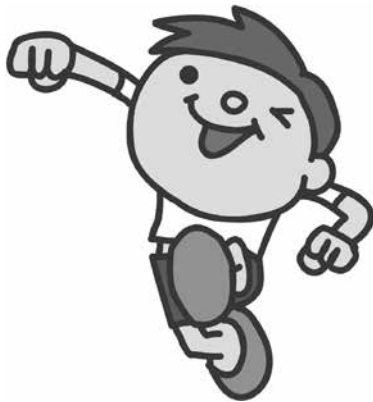
二技畢業後，完成大學學業，便開始踏入社會中，因為肌萎縮症，求職中各公司主管之不了解，也因貴為營利機構，無法完全體會身為罕見疾病患者身體情形，我在求職過程中遭遇許多挫折，那時我經歷很痛苦的黑暗期，深覺人生沒希望了，難道身為罕見疾病患者必須一輩子依賴，無法自己獨立嗎？所幸經一番思索與詢問成功身障前輩，參加公務人員身心障礙人員特考，經由公職考試，取得工作保障及獲獨立、可自立更生之機會。準備公職考試是艱苦的，2 年多來，經歷 0.25 分之微差落榜，再次之沉重打擊幾乎使我陷入絕望中，如無罕見疾病基金會之協助，家人之鼓勵與自身培養之興趣，是無法從黑暗谷底中爬出來，看見光明。準備公務人員考試中，因要持續做復健，讀



書時間安排上也較費神，而上肢手部顫抖無力，因需書寫國文作文與公文考題也要己身花費時間精力來練習克服。

爾後錄取公務人員，分發至行政機關工作，回首過去，深覺艱苦、充滿精神折磨，但有嚴格訓練與自我要求，使思考為之縝密，更有和自己內心思索之空間，培養未來擁有心境澄明、平穩、鎮定以及積極主動、全力以赴之心態。唯有自己心智堅強，才可戰勝可怕病魔。

罕見疾病雖涵蓋多種不同之症狀，每位病友所受之病痛不同，但大家都有著對未來之期許，立足、求發展、尊嚴活下去，必要按既定目標，不怕困難戰下去，在此情況下，我們並沒有時間自悲或憐憫自己，唯一目標就是努力奮鬥「戰勝罕病，邁向成功」。



第二章

疾病面面觀

Brochure of
Primary Pulmonary
Hypertension





一、疾病簡介

國內將原發性肺動脈高壓 Primary Pulmonary Hypertension (ICD-9:416.0 ; PPH) 公告為罕見疾病，國際上將此分類稱為原發性肺動脈高壓 Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension (IPAH)。

臨床分類中將第一大類的原發性、遺傳性及不明原因的稱之為肺動脈高壓(表一，P.25)，過去數年來，針對此類肺動脈高壓的治療方法有重大的突破，國內主管機關近年來亦針對此類肺動脈高壓核准了多項不同用藥途徑的特定治療藥物，且近期國際上也陸續有新的藥物核發及申請中。儘管如此，肺動脈高壓仍是一種缺乏解藥的慢性嚴重疾病，藥物治療可顯著改善患者症狀並降低臨床惡化速度，卻無法治癒它。

對於疑似有肺動脈高壓的患者，最重要的是正確診斷，國際上目前只針對第 1 大類肺動脈高壓中的原發性肺動脈高壓訂定有診斷流程，要確定診斷需排除所有其他類的肺動脈高壓，而其他類別的肺動脈高壓則依疾病不同進行相關檢查。

但相較於原發性肺動脈高壓，其他分類之肺動脈高壓，目前能夠選擇的特定治療藥物相對不足，只有結締組織疾病及先天性心臟病合併 Eisenmenger's syndrome 引起的肺動脈高壓可獲得健保給付使用一項特定藥物治療。

肺動脈高壓是一種慢性疾病，患者的治療方法不僅只是單純的開立藥物處方，而是複雜且需多方面考量評估的，其中包括疾病嚴重度的評估、支持性與一般性措施、血管反應的評估、療效的評估以及各種不同藥物與侵入性的治療（如心房中隔切開術、移植手術）。在這些步驟中，醫師的知識與經驗是將所有醫療資源發揮到最大功用的關鍵。

致病原因

人體的血液循環系統可分為「體循環」與「肺循環」。心臟是此兩大系統的中心樞紐，「體循環」負責將養分與氧氣運送至全身，供組織細胞利用，再將二氧化碳運回肺循環系統；「肺循環」則負責排除血液中的二氧化碳，並換取身體所需氧氣。若是「體循環」因疾病或生理異常變化而導致血流壓力升高，我們稱之為「高血壓」；同理，「肺循環」亦會因先天性或後天性因素，導致其血流壓力上升，我們就稱其為「肺動脈高壓」。



大部分的肺動脈高壓為其他疾病併發的病變，但原發性肺動脈高壓其致病機轉仍不清楚，以病理生理學的角度來看，認為與肺血管內皮細胞的功能失調有關，造成血管壁收縮、血管內皮細胞增生、血管內栓塞等病變。這些病變常造成右心室肥大，因為右心室連接肺動脈，當肺動脈發生病變後，肺小動脈中的血流受到阻礙，造成肺動脈壓力與肺血管阻力上升，因此右心室需以更大的壓力，才能將血液輸送至肺臟，隨著肺動脈壓力越來越高，導致右心負荷越來越重，最後造成右心室肥大與衰竭，甚至死亡。

定義

所謂肺動脈高壓，就是指「以右側心臟導管測量休息時的平均肺動脈壓增高至 $\geq 25\text{mmHg}$ 」。休息時的平均肺動脈壓正常值為 $14 \pm 3\text{mmHg}$ ，正常值上限約為 20mmHg 。但活動時平均肺動脈壓 $> 30\text{mmHg}$ 的定義不明，且健康的人在活動時平均肺動脈壓數值可能更高，因此目前尚未以右側心臟導管測量活動時的肺動脈壓力來定義肺動脈高壓。

肺動脈高壓的分類

肺動脈高壓的臨床分類現在的版本為 2008 年於 Dana Point 各國專家達成共識將肺動脈高壓依據病理、病理生理及治療的特點分成五類（請見表一，P.25）。

此五大類除了肺動脈高壓與肺血管阻力增加量相近外，其致病機轉、診斷依據、預後與治療方式，則完全不同。

表一：肺動脈高壓的分類（Dana Point，2008）

- | |
|---|
| <p>1. 肺動脈高壓（Pulmonary arterial hypertension (PAH)）</p> <p>1.1 原發性（Idiopathic）</p> <p>1.2 遺傳性（Heritable）</p> <p> 1.2.1 BMPR2 突變（BMPR2）</p> <p> 1.2.2 ALK1 基因（第 12 染色體），endoglin 基因（第 9 染色體）突變（有或無出血性毛細血管擴張症遺傳）（ALK1, endoglin (with or without hereditary haemorrhagic telangiectasia)）</p> <p> 1.2.3 不明原因（Unknown）</p> <p>1.3 藥物 / 毒物（Drugs and toxins induced）</p> <p>1.4 次發性肺動脈高壓（Associated with (APAH)）</p> <p> 1.4.1 結締組織疾病（Connective tissue diseases）</p> <p> 1.4.2 人類免疫缺陷病毒感染（HIV infection）</p> <p> 1.4.3 肝門靜脈高壓（Portal hypertension）</p> <p> 1.4.4 先天性心臟病（Congenital heart disease）</p> <p> 1.4.5 血吸蟲病（Schistosomiasis）</p> <p> 1.4.6 慢性溶血性貧血（Chronic haemolytic anaemia）</p> |
|---|



- 1.5 新生兒持續性肺動脈高壓 (Persistent pulmonary hypertension of the newborn)
- 1' **肺靜脈阻塞性疾病或肺微血管瘤 (Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis)**
2. **左側心臟疾病引起的肺動脈高壓 (Pulmonary hypertension due to left heart disease)**
 - 2.1 收縮功能障礙 (Systolic dysfunction)
 - 2.2 舒張功能障礙 (Diastolic dysfunction)
 - 2.3 瓣膜疾病 (Valvular disease)
3. **肺部疾病或缺氧引起的肺動脈高壓 (Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia)**
 - 3.1 慢性阻塞性肺疾病 (Chronic obstructive pulmonary disease)
 - 3.2 肺間質疾病 (Interstitial lung disease)
 - 3.3 限制性和阻塞性混合型態的其他肺部疾病 (Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern)
 - 3.4 睡眠呼吸問題 (Sleep-disordered breathing)
 - 3.5 肺泡換氣不足症 (Alveolar hypoventilation disorders)
 - 3.6 長期處於高海拔地區 (Chronic exposure to high altitude)
 - 3.7 發育異常 (Developmental abnormalities)

4. 慢性血栓栓塞性肺動脈高壓 (**Chronic thromboembolic pulmonary hypertension**)
5. 病因不明或多重病因的肺動脈高壓 (**PH with unclear and/or multifactorial mechanisms**)
 - 5.1 血液系統疾病：骨髓增生性疾病，脾臟切除術 (Haematological disorders: myeloproliferative disorders, splenectomy)
 - 5.2 系統性疾病：類肉瘤，肺蘭格罕氏細胞組織細胞增生症，淋巴管平滑肌瘤病，神經纖維瘤病，血管炎 (Systemic disorders: sarcoidosis, pulmonary Langerhans cell histiocytosis, lymphangiomyomatosis, neurofibromatosis, vasculitis)
 - 5.3 代謝性疾病：肝醣儲積症，高雪氏病，甲狀腺疾病 (Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders)
 - 5.4 其他：腫瘤阻塞、纖維性縱隔炎、慢性腎功能衰竭的透析 (Others: tumoural obstruction, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure on dialysis)



遺傳諮詢

在台灣，原發性肺動脈高壓（PPH）的發生率約為 1~2/1,000,000，PPH 可能發生於任一年齡層和種族，但統計顯示，PPH 患病機率成年人高於孩童，女性遠高於男性，尤其是生育年齡的婦女，詳細原因不明，有可能受到 X 染色體上的某些基因或性荷爾蒙影響，導致 PPH 的進展。

PPH 是否會遺傳給下一代，是醫生與患者共同關切的問題。學者研究家族性肺動脈高血壓（FPAH）患者的家族史，發現在 30% 的患者身上可找到位於第二對染色體上的 **BMPR 2**（Bone Morphogenetic Protein Receptor type 2）基因有變異。而在少數 PPH 患者身上，也能找到 **BMPR 2** 基因的變異。研究顯示 PPH 有不完全外顯性（Incomplete Penetrance）的特質，意思就是，有些人雖然具有突變的 **BMPR 2** 基因，卻不一定會致病，應該還有其他因素（如環境因子、其他突變基因等）相互影響所導致。

PPH 的發生與基因的確有關，但並非絕對，其中關聯目前所知仍有限，但您的直系血親若患有 PPH，建議您每 3~5 年可定期追蹤心臟超音波檢查。



二、臨床症狀

成人肺高壓的症狀

肺動脈高壓的症狀並不特定，在疾病第一至二級開始的症狀為慢性疲勞、沮喪、倦怠感、運動後呼吸困難或持續性氣喘等，隨著病程發展到了疾病等級第三至四級時，會出現呼吸困難、胸痛、乾咳、暈眩、昏厥、下肢腫脹、心悸、心絞痛等，當心臟負荷越來越重，會出現心肺衰竭症狀，甚至因此而死亡。因症狀和許多其他心血管疾病很類似，所以不少患者在發病多年後，才被正確診斷出來。

孩童肺高壓的症狀

患童初期的症狀，大多與成人相同，如運動耐受不良、呼吸困難、疲倦、胸痛等，但孩童的活動力旺盛，在耗用體力後，更易出現暈眩、喘不過氣、虛弱無力的症狀，因此較成年人更易在早期被診斷出來。

其他症狀還可能包括：食慾不良、大量出汗、呼吸急促、癲癇等，因此患童也常被誤診為氣喘、癲癇



等疾病之患者。

肺動脈高壓的活動功能分級

依據世界衛生組織在 1998 年公佈的紐約心臟協會功能活動分級，將肺動脈高壓活動功能分級分為四級：

表二：

第一級	患者身體活動沒有限制，一般的身體活動不會造成過度的呼吸困難、疲勞、胸痛或幾乎昏厥。
第二級	患者身體活動輕微受限制，休息時感到舒適，但一般的身體活動將會導致過度的呼吸困難、疲勞、胸痛或幾乎昏厥。
第三級	患者身體活動明顯受限制，休息時感到舒適，但稍微從事的一般身體活動將會導致過度的呼吸困難、疲勞、胸痛或幾乎昏厥。
第四級	患者從事任何的身體活動都會出現症狀。這些患者有明顯的右心衰竭徵兆，就算是休息時也會感到呼吸困難和 / 或疲勞；任何的身體活動皆會增加不舒服的程度。

功能分級第一、二級之症狀容易被忽略或與其他心血管疾病混淆而難以被確定診斷，患者通常於第三、四級才被確定診斷。功能分級為預測存活率的重要依據，患者經藥物治療後，預期其功能分級可降至較低

分級或維持，如果功能分級持續惡化，表示其治療效果不佳。

此分級變異大，有經驗之醫師會依據臨床變化給予不同之治療建議，如已出現運動耐受力下降、暈厥、咳血、出現右心衰竭徵候的第四級患者建議接受靜脈注射治療，並開始等候肺臟移植或心肺移植手術。

預後

PPH 患者若未經治療，平均存活率為 2.8 年，患童的存活率則更短。但近年來已有越來越多藥物研發，能讓患者在疾病早期獲得有效、妥善的治療，存活率已大幅提昇，相信隨著醫學的發展，對此一疾病的控制將能逐漸進步。



小叮嚀

感冒、生理期或面臨重大壓力下，常會加重患者的症狀，但這些狀況改善或消失後，症況通常也會得到緩解。



三、診斷原則

臨床表徵

對於疑似肺高壓患者的診斷需謹慎詢問病人病史、家族史及藥物使用狀況，更需仔細的檢查，以排除其他可能造成肺動脈高壓的疾病，才不會讓誤診的情形發生。若是患者經心導管檢查後肺動脈壓力大於 25 毫米汞柱（mmHg），且無其他潛在因子引起肺動脈高壓，即可診斷為原發性肺動脈高壓。

血液與免疫檢驗 (Blood tests and immunology)

所有患者須定期接受生化、血液、甲狀腺功能等檢查。血清學檢驗對檢測潛在的結締組織疾病、人類免疫缺乏病毒（HIV）、肝炎而言非常重要，有多達 40% 的原發性肺動脈高壓患者，抗核抗體濃度（ANA）會升高，通常是 1:80 低效價。全身性硬化症約 12% 會引發肺動脈高壓，是最需排除的結締組織疾病，以區分原發性與次發性肺動脈高壓。



心電圖（Electrocardiography, EKG）

主要透過心臟收縮和擴張運動所產生的弱電流，當此種電流流經全身時，可經由安置在手腳上的電極，轉移到電流計，再以波紋記錄在紙帶上，心電圖出現異常波形時，醫生可依波形的變化，檢查心臟有無心臟肥大與受損的問題。

胸部 X 光（Chest radiography）

可初步評估得知右心室和肺動脈是否肥大。

心臟超音波（Echocardiography）

心臟超音波為一非侵襲性檢查，能提供心臟結構功能及局部收縮功能等資料，及間接測量肺動脈壓力，可協助檢測疑似或確診肺高壓的病因。雙面超音波是心臟疾病最基本的檢查項目，而 M 型超音波心圖能判定心臟內管腔直徑及心臟瓣膜移動的情況，杜卜勒及對比劑超音波心圖可測定心臟血管內的血流方向、流速及亂流的存在，而最新的彩色超音波心圖與杜卜勒超音波心圖配合，以紅藍色彩及其明暗度來顯示血流的的方向及流速，能輕易而正確地診斷先天性心臟病。原發性肺動脈高壓的患者常伴隨右心室肥大的問題，可藉此檢查出來，但仍需輔以心導管檢查以獲得更正確的資訊。



肺功能檢查與動脈血液氣體分析 (Pulmonary function test and Arterial Blood Gas analysis)

可檢查出潛在的呼吸道疾病與肺實質部份的疾病。肺功能檢查的項目包括肺容積大小檢測、肺臟內氣體分佈均勻度檢查及氣體交換率檢查等，可藉此瞭解肺功能是否受限。

運動心肺功能檢查 (Cardiopulmonary exercise testing)

可藉此瞭解治療效果或病況發展。

檢查時的注意事項：

- 1.請穿著寬鬆輕便的衣服，如運動服、運動鞋等，以方便檢查進行，易流汗者可帶更換衣物。
- 2.檢查當天早上要照常吃早餐（不可空腹），不要做劇烈運動。
- 3.若有規律服藥者，請依平時規定時間服藥。
- 4.女性請勿塗口紅。

電腦斷層掃描 (Computed Tomography, CT scan)



利用人體組織對 X 光不同的吸收程度，得到不同的訊號，經電腦處理後獲得的切面影像。相較於 X 光檢查，電腦斷層可提供身體內部構造各層面，更精確的資訊，如果組織有病變，會因其密度的改變，與正常組織有所分別，而能在顯像圖中分辨出來。因此電腦斷層掃描，可為心肺疾病提供許多有用的資訊，藉此排除肺氣腫、阻塞性肺炎、癌症、感染等疾病。

高解析度電腦斷層掃描提供肺實質部分的詳細影像，有助於間質性肺病與肺氣腫的診斷，對於疑似肺靜脈阻塞性疾病，也非常有幫助。若出現間質性水腫的影像變化，加上瀰漫性中央毛玻璃狀斑白與肺小葉間隔變寬，表示可能為肺靜脈阻塞性疾病，其他相關的檢查發現包括淋巴結病變與胸腔積液。若兩側小葉間隔瀰漫性增厚與出現小型，小葉中央的界線不明結節陰影，則須考慮肺微血管瘤的可能性。

肺動脈的對比電腦斷層血管攝影，可呈現慢性血栓性肺高壓的典型血管攝影成像，如完全阻塞、條狀物與網狀物、血管內膜不平整等，且準確度與可靠性與數位影像血管攝影相當，有助於判定是否為可進行手術的慢性血栓性肺高壓。也可利用這項技術檢測支氣管動脈側支的走向。

許多機構仍建議施行傳統的肺血管攝影檢查，用



以診斷慢性血栓栓塞性肺高壓，找出哪些患者可能可以接受肺動脈內膜切除術（PEA）；熟練的工作人員可選擇注射新型顯影劑，為嚴重肺高壓的患者安全地執行血管攝影檢查，而此檢查也有助於評估疑似血管炎或肺動靜脈畸形。

肺部通氣與灌注檢查（Pulmonary Ventilation and Perfusion Scan）

排除慢性血栓栓塞性肺高壓之可能性。此檢查仍是篩檢慢性血栓栓塞性肺高壓的首選方式。

腹部超音波檢查（Abdominal ultrasound Scan）

排除肝硬化與肝門靜脈高壓。

心臟核磁共振攝影（Magnetic Resonance Imaging, MRI）

心臟核磁共振為非侵入性的人體造影檢查，能彌補 X 光影像的限制和不足，可獲知右心室、肺動脈構造上有無異常的資訊。核磁共振顯像是在強磁場中進行的特別檢查，任何金屬物品都可能會影響檢查結果。

此檢查能診斷冠狀動脈狹窄程度及位置，還可評

估心臟收縮功能（特別是左心室功能，包括心輸出量與心壁運動、心肌厚度、肌肉量），提供其他工具無可比擬之診斷優勢。檢查約需 40 分鐘。



小叮嚀

在各項檢查進行時，應避免躁動不安影響檢查結果，必要時，應請醫師建議給予協助藥物以配合檢驗，確保檢驗數值正確。

右側心導管檢查及血管反應性測試 (Right heart catheterization and vasoreactivity)

心導管檢查乃是使用特製無菌的導管由頸部或腹股溝處之動脈或靜脈血管置入，藉由 X 光的透視及其他輔助設備下，使導管沿著血管至心臟，利用導管在心臟適當部位採血，以測量血中含氧濃度以及心臟血管內部的壓力及其變化，並且視病情的不同，在心臟血管適當的部位注射顯影劑照相以診斷心臟疾病。心導管檢查的目的有下列四項：

1. 測量心臟各腔室及大血管內血液的含氧濃度



2. 檢查異常的心臟結構及壓力及阻力的變化
3. 測量心輸出量
4. 提供醫師手術治療的重要參考依據

心導管檢查是一種侵入性檢查方法，有其潛在性之危險，故檢查前須謹慎評估其必要性，檢查後須監測病人之情況，將危險性降到最低。

肺動脈高壓患者在執行診斷性右側心臟導管檢查時，應進行血管反應性測試，以找出可能受益於長期鈣離子阻斷劑治療的患者。

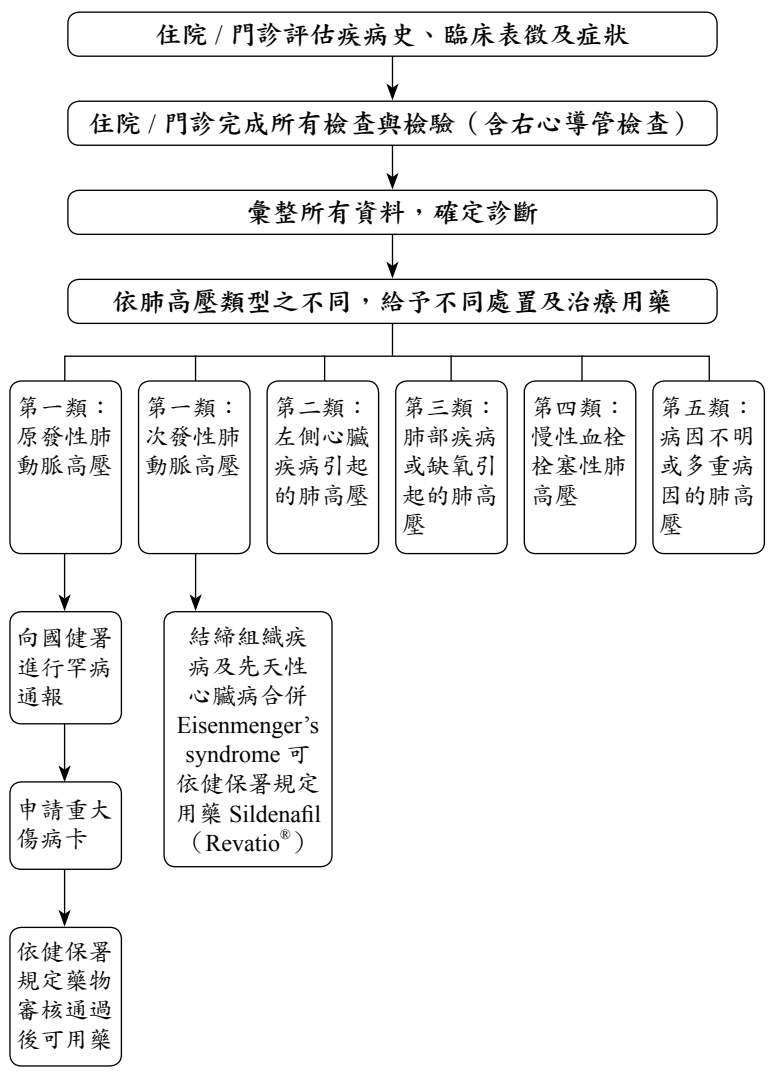


小叮嚀

除了以上各項特殊檢驗之外，患者應配合醫師的指示，定期接受各項檢查，以了解疾病的進程，做最適切的治療。



疾病診斷流程





四、治療原則

PPH 的治療相當複雜且涉及多領域的全面性評估，需視患者之年齡、藥物耐受度，不同的疾病分級有不同藥物的治療建議等來決定。

在疾病初期症狀輕微時，醫師通常以鈣離子阻斷劑治療患者，此類藥物為口服，服用簡易且價格不高，但只對少數患者有療效，應侷限使用在對血管反應陽性之患者，若無禁忌症亦應考量給予口服抗凝血劑、利尿劑、氧氣和毛地黃（Digoxin）等藥物。疾病分級第二級患者或進入第三級的患者，建議可用口服、吸入型、皮下注射等特殊藥物治療（如內皮素受體阻斷劑、第五型磷酸二酯酶抑制劑）。若疾病已進展到第四級，除可合併兩種以上的藥物治療，或考慮使用靜脈皮下注射之前列腺環素類似物治療，但經藥物治療後疾病若仍持續惡化，則肺臟移植或心肺移植手術為治療此類患者的最後一道防線。

氧氣治療

有些肺動脈高壓的患者在活動、睡覺時，會出現血氧濃度不足的現象，若適度提供氧氣，可緩和呼吸急促的症狀。一般而言，若休息狀態的血氧濃度可達 92% 或運動時可達 88%，即可不需用氧氣設備。常用的氧氣設備可提供小於每分鐘 6 公升（6 Liters/minute）的流速，詳述如下：（表三）

項目	氧氣鋼瓶	氧氣鋼瓶節氧器	氧氣製造機	液態氧氣 (儲存瓶及攜帶瓶)
範例				
優點	<ul style="list-style-type: none"> ● 購買價格低 ● 適合短暫氧氣供應 ● 99.5% 之高純度氧氣，確保氧氣濃度之供應 ● 用於停電時之備用系統 ● 可提供高輸出壓力及高流量之氧氣治療 	<ul style="list-style-type: none"> ● 降低外出用氧時間、空間受限的最佳選擇 ● 延長氧氣鋼瓶供氧時間：最長可達 16.2 小時 ● 整組僅 4.2kg（含 400 公升鋁合金氧氣鋼瓶） ● 幫助患者自由外出方便可供長期氧氣治療 	<ul style="list-style-type: none"> ● 可供應長期氧氣治療 ● 使用方便 	<ul style="list-style-type: none"> ● 可供應長期氧氣治療 ● 可居家及外出時自由活動，攜帶瓶重量輕（約 1.5 公斤） ● 無噪音，維持生活品質 ● 99.5% 之高純度氧氣，確保氧氣濃度之供應 ● 可提供高輸出壓力及高流量之氧氣治療 ● 無須電源供應，避免斷電而致氣體供應中斷



原發性肺動脈高壓

注意事項	<ul style="list-style-type: none"> ● 操作須經安全訓練 ● 避免密閉或高溫（40℃）環境存放，易造成氧氣之洩露及危險性 ● 需定期作水壓測試，確保設備之安全性 ● 較笨重，不易攜帶（5~18公斤） ● 高流量之氧氣治療，氧氣灌充費用較高 	<ul style="list-style-type: none"> ● 操作須經安全訓練 ● 避免密閉或高溫（40℃）環境存放，易造成氧氣之洩露及危險性 ● 高流量之氧氣治療，氧氣灌充費用較高 ● 需另購外出使用之架子 	<ul style="list-style-type: none"> ● 馬達運轉，產生噪音 ● 需電力供應，以維持設備運轉 ● 需備氧氣鋼瓶以防電力中斷 ● 需定期設備維護保養，定期更換分子篩，以維持氧氣濃度約85~95% ● 如選擇攜帶型製氧機或高流量、高輸出壓力之製氧機，費用較高 	<ul style="list-style-type: none"> ● 操作須經專業人員之教導 ● 攜帶瓶氧氣流量設定與呼吸次數有關，使用時間需自己留意 ● 儲存瓶如整天未使用，氧氣會揮發，需保持房間通風良好 ● 氧氣需定期進行灌充，租用及灌充費用較高
------	---	--	--	---

註 1. 應避免於未攜帶氧氣（O₂）補給的情況下到高度超過 1,500-2,000 公尺的地方旅行。搭飛機旅行時，由於缺氧會造成部分已知的生理反應，因此世界衛生組織（WHO）功能分級中第三及第四級的患者以及動脈血氧血壓持續低於 60 mmHg）的患者應考慮於飛行中接受氧氣之補充。

註 2. 本表為整理資料，如需使用仍需請教您的主治醫師。圖片來源：網路資料。

傳統治療

● 抗凝血劑

此類藥物（如 Warfarin）主要目的在避免血液凝集，減少血栓的發生。服用抗凝血劑的注意事項如下：

1. 不要合併阿司匹靈（Aspirin）使用，易引起胃潰瘍。
2. 需定期抽血監控，以調整藥物劑量。



3. 最好定時服藥，以保持血中藥物濃度，若忘了服藥，千萬不可於下次服藥時吃兩倍的劑量，以免造成自發性出血。
4. 因 Warfarin 的藥效長達 5~10 天，若患者要接受手術治療、拔牙等，在 5~7 天前需停藥。
5. 若服藥後有以下症狀，需儘早就醫：
 - 手指腳趾出現不正常紫斑、瘀血等。
 - 頭部遭受嚴重撞擊時。
 - 不正常出血症狀，如月經量多不止、尿液呈紅色或深棕色、血便或黑便、咳嗽有血痰、流鼻血或身上的小傷口出血不止等。
 - 出現慢性內出血症狀，如腹痛、背痛、關節酸痛或僵直、嚴重且持續性頭痛。
6. 若需同時服用其他藥物如止痛藥、抗生素等，需請醫師評估是否會有藥物交互作用的情況發生。
7. 服用過量維生素 K、E 會影響藥物療效。

● 低鹽飲食或利尿劑

低鹽飲食可減緩因藥引起的下肢及腹部水腫的副作用，若仍無法改善病情，可使用利尿劑如 Lasix、Aldactone 幫助體內水份排除。但服用利尿劑會有組織缺水、低血鉀、鎂離子濃度不足等副作用，可攝取適



量富含鉀和鎂的飲食。

●強心劑（毛地黃 Digoxin）

毛地黃可迅速改善原發性肺動脈高壓患者的心輸出量，不過長期使用的療效不明。對於心房心律過快的肺動脈高壓患者，毛地黃可用於減慢心室速率。使用毛地黃需定時監控血中鉀離子濃度，避免因藥物引起的心率不整等。

●鈣離子通道阻斷劑 （Calcium Channel Blocker, CCB）

鈣離子通道阻斷劑可使鈣離子進入動脈血管平滑肌細胞的流速變慢，使動脈血管保持在擴張的狀況，達到降低肺動脈壓的效果。此藥原為治療高血壓的藥物，後應用在肺動脈高壓的治療，對 10~15% 的病人具有療效，但治療劑量較一般高血壓高出許多，因此常引起下肢水腫等副作用，故可使用利尿劑減緩副作用。若對鈣離子通道阻斷劑反應良好，患者症狀分級可回到第一級或第二級。最常用的鈣離子阻斷劑為 Nifedipine、Diltiazem 與 Amlodipine 等藥物。

特定治療藥物

目前使用於肺動脈高壓之新型治療藥物共有三類：內皮激素接受阻斷劑（Endothelin Receptor Antagonist,



ERA）、第五型磷酸二酯酶抑制劑（Phosphodiesterase type-5 inhibitors）、前列腺素合成劑（Phosphodiesterase inhibitor）。於健保制度下，此三類藥物限用於原發性肺動脈高血壓之治療，且須經事前審查核准後使用。除 Sildenafil（如 Revatio）用於原發性肺動脈高血壓或結締組織病變導致之肺動脈高血壓及先天性心臟病合併 Eisenmenger's syndrome 之運動能力差（WHO 功能分級中第三及第四級）患者。不得與任何有機硝酸鹽藥物、其他治療肺動脈高壓藥物（如 Bosentan，Iloprost）合併使用。如需合併使用，需經健保局之審核通過。

● 內皮激素受體拮抗劑 （Endothelin Receptor Antagonist, ERA）

內皮激素是由血管內皮細胞所分泌，它會和血管平滑肌細胞上的兩種接受體（ETA、ETB）結合，引起血管收縮、內皮細胞增生及纖維化，而此藥的作用就是與內皮激素競爭，使內皮激素無法與 ETA、ETB 結合，達到抑制血管收縮等功能。臨床上，需於服用藥物後 1~3 個月才看得到療效。目前核准的劑量為 62.5 mg 及 125 mg，每日服用 2 次。

1. Bosentan（Tracleer[®]）：

可同時阻斷 ETA、ETB，也是第一種被合成的內皮素受體拮抗劑，目前為公告的罕病用藥，限用於治



療原發性肺動脈高壓。藥物作用在於減輕呼吸急促的症狀、增加生活品質、提高運動能力、減緩疾病惡化等。因 Bosentan 主要由肝臟代謝，約 10% 會引起肝功能異常，需定期抽血確保用藥安全性。

* 其他用藥須知：

- 少數患者服用 Bosentan 後，會降低血中抗凝劑的藥物濃度，故需定期以國際標準凝血時間比（INR）監測。
- Bosentan 有致畸胎的可能性，因此服藥的女性患者不可懷孕。
- 已在服用糖尿病用藥 Glybenclamide（又可名為 Euglucon、Daonil、Gliben）和 Cyclosporine 的患者，不可再服用 Bosentan，會使肝功能急速惡化。

2. Ambrisentan (Volibris®)：

為選擇性阻斷 ETA，ETA 主要負責血管收縮、刺激細胞增生，對於肝功能影響較少。為公告的罕病用藥，限用於治療原發性肺動脈高壓。目前核准的劑量為 5mg 及 10mg，每日服用 1 次。

● 第五型磷酸二酯酶抑制劑 (Phosphodiesterase type-5 inhibitors)

1. Viagra (威而鋼) :

為此類藥物，高劑量時可鬆弛陰莖血管，低劑量可使肺血管擴張，因此可用於治療肺高壓。建議治療劑量為 25mg，每天三次；服用 Viagra 後，血管內一氧化氮 (NO) 的作用會增強，讓血管擴張，唯在台灣並未領有治療肺動脈高壓之官方許可。

* 其他用藥須知 :

- 因心臟疾病服用硝酸鹽類藥物的患者，不可同時服用威而鋼。
- 治療陽萎與肺高壓的威而鋼劑量不同，需遵照醫囑服用。
- 副作用：鼻充血、臉潮紅、頭痛、拉肚子、泌尿道感染、眼睛畏光、短暫性視覺辨別力喪失、視力模糊。

2. Sildenafil (Revatio[®]) :

為口服的強效選擇性第五型磷酸二酯酶抑制劑，與威而剛相同成分。此藥限用於原發性肺動脈高血壓，結締組織病變導致之肺動脈高血壓，及先天性心臟病合併 Eisenmenger's syndrome 之運動能力差 (WHO 功



能分級中第三及第四級) 患者，臨床使用劑量為 20 mg，每日服用三次。

●前列腺素 (Prostanoids)

前列腺環素主要由內皮細胞製造，具有強力的血管擴張效果，為最強效的內生性血小板凝集抑制劑，同時具有保護細胞及抗增生作用。目前使用之藥物如下：

1.Epoprostenol (Flolan[®])：

此藥物為人工合成的前列環素，被製造成穩定的凍晶乾燥劑型，使用前需溶於鹼性緩衝液中，再行靜脈滴注治療。半衰期很短，只有 3-5 分鐘，且在室溫下只能維持穩定 8 小時，所以需要裝置永久性的導管，將藥物低溫保存，並使用特殊的輸液幫浦連續滴注。

2.Treprostinil (Remodulin[®])：

為 Epoprostenol 的三環聯苯胺 (tricyclic benzidine) 類似物，化學性質安定，可以在室溫下給藥，這些特性使 Treprostinil 可以採用靜脈注射或皮下注射方式給藥。靜脈注射 Treprostinil 可以使用與 Epoprostenol 相同的輸液幫浦連續滴注，而皮下注射 Treprostinil 則須使用微輸注幫浦與小型皮下導管。

皮下注射 Treprostinil 的起始劑量為 1.25 ng/kg/

min，調高劑量的速度應根據其副作用調節，常見的副作用有注射部位疼痛、臉潮紅、頭痛等；每位患者的適合的劑量不同，範圍大多為 20-80 ng/kg/min。

3. Iloprost：

為化學性質安定的前列腺環素類似物，可以靜脈注射、口服、或吸入給藥。最常發生的副作用為臉潮紅與下顎酸痛。連續靜脈輸注 Iloprost 的療效與 Epoprostenol 相同。

表四：前列腺素合成劑藥物一覽表

	Epoprostenol	Treprostinil	Iloprost
商品名	Flolan[®]	Remodulin[®]	Ventavis[®]
使用方式	靜脈注射，使用前患者必須在身上裝置一永久性的人工血管，再以幫浦系統將藥物由靜脈持續注入。	皮下注射，使用前須將一軟針埋入患者的腹部皮下，再以幫浦系統將藥物由皮下持續注入。治療開始需先住院以調整劑量，並觀察藥物之耐受性與副作用。	吸入劑型，每次吸入時間約 5~10 分鐘
機器	CADD-1Pump（患者需自費購買）	MiniMed models 506 and 407C：由 Medtronic 公司製造（患者需自費購買）	歐姆龍噴霧治療器（Omron nebulizer）（患者需自費購買）



適用疾病嚴重程度	第三、第四級	第三、第四級	第三、第四級
治療劑量	<p>起始劑量為 2-4ng/kg/min，若無副作用，則可每 15-30 分鐘增加 1-2ng/kg/min 逐漸調高直到副作用出現，此即為最大耐受劑量，用最大耐受劑量減 4 ng/kg/min 即為初期長期使用的劑量。由於有藥物耐受性增加的現象，通常依臨床症狀表現須逐漸調高劑量，據文獻報導每 6-12 個月劑量可能增加一倍，每位患者得最適合劑量不同，治療劑量範圍大多為 20-40ng/kg/min</p>	<p>治療起始劑量為 1.25 ng/kg/min，治療第二週起，每週增加 1.25 ng/kg/min 直至第四週結束。之後每週增加 2.5 ng/kg/min，治療後第一年之劑量建議維持在 30-40 ng/kg/min。</p>	<p>成人使用之起始劑量為每次 2.5 μg，可依效果及耐受性增加劑量至每次 5 μg，每天需使用 4~6 次，每次應間隔 2 小時以上。每次吸藥前才將藥品打開，將所含藥液完全倒入霧化器中；吸藥完畢應將未用完之藥液丟棄，不可重複使用。</p>
保存方式	化學性質極不穩定，在常溫下必須每 8 小時更換藥物及輸液管路；若用冰袋維持輸液溫度在攝氏 2~8 度，則可每天更換一次輸液卡夾式管路。		室溫保存

藥效	約 2~3 分鐘，突然停止給藥會發生致命的危險	約 2~3 小時	30~90 分鐘
副作用	<ol style="list-style-type: none"> 噁心、嘔吐、頭痛、臉潮紅、腹部不適、腹瀉、低血壓、心搏過速、下頷痛、胸痛、全身肌肉骨骼疼痛等類似感冒症狀。 靜脈注射需特別注意幫浦故障、注射部位感染、導管阻塞、敗血症等問題，且須避免突然中斷給藥治療，以免誘發肺高壓危症，導致病情惡化，甚至死亡。 	<p>下頷酸痛、頭痛、噁心、拉肚子、臉部潮紅等。可能會引起皮下注射部位的紅腫及疼痛，嚴重程度因人而異。</p>	<p>低血壓、頭暈、昏厥、咳嗽加重、頭痛、臉部潮紅、噁心、嘔吐、心悸等。此外，也可能造成 ALP、γ-GT 等肝功能指數升高</p>

●吸入性一氧化氮 (Nitric Oxide, NO)

一氧化氮主要的作用機轉為鬆弛肺血管、避免血小板凝集及阻礙血管平滑肌增生，於使用時（一氧化氮濃度約為 10~40 ppm）時，與氧氣一起使用，可增加治療效果。一氧化氮的半衰期只有 15 秒，藥理作用相當短暫，所以一停止給予，可能會使肺動脈壓力突然竄升而造成昏厥，特別在一開始停止使用，或準備



原發性肺動脈高壓

更換儲存瓶時，為了避免此副作用，需花上數天時間慢慢降低濃度或以威而鋼取代一氧化氮的效果。但長期使用的療效如何仍須評估，且吸入性一氧化氮有致癌的可能性。

表五：原發性肺動脈高壓治療藥物一覽表

	種類	藥品名	功能	副作用	備註
傳統治療	鈣離子阻斷劑	Norvasc、Procardia、Aldalat、Cardizem、cartia XT	血管舒張	下肢水腫	
	抗凝血劑	Warfarin	避免血液凝集、血栓	體內出血、凝血功能受影響	
	利尿劑	Lasix、Aldactone	減少腹部、下肢水腫，減輕心臟負擔	組織缺水、血中鉀、鎂離子濃度過低	
	強心劑	Digoxin（毛地黃）	提升心輸出量	心率不整	
特定治療藥物	前列腺素	Epoprostenol（Flolan）、Iloprost（Ventavis）、Treprostinil（Remodulin）	血管舒張	咳嗽、臉紅、下頷酸痛	健保給付原發性肺動脈高壓
	內皮素受體拮抗劑	Bosentan（Tracleer） Ambrisentan（Volibris）	血管舒張	下肢水腫、影響肝功能、	
特定治療藥物	第五型磷酸酯酶抑制劑	Sildenafil（Revatio） Tadalafil（台灣未申請此適應症）	血管舒張	頭痛、拉肚子、畏光、短暫視覺辨別力喪失、視力迷糊	健保給付原發性及結締組織肺動脈高壓及先天性心臟病合併Eisenmenger's syndrome



手術治療－肺臟移植

目前所有的藥物，不論是傳統藥物或是新型藥物，都只能減緩疾病惡化的速度與暫時改善患者的臨床症狀；患者終究還是會因為疾病之持續進展而到必須接受肺臟移植或心肺移植的困境。當上述所有藥物都無法有效減輕肺高壓患者的症狀，或是患者在接受治療期間出現心肺功能急劇惡化的情形，肺臟移植或心肺移植手術為醫師治療此類患者之最後一道防線。

簡單來說，肺臟移植就是以外科手術的方式，取出體內已失去作用之肺臟，再重新植入全新的肺臟，恢復患者正常的呼吸功能。肺臟為體內進行氣體交換之場所，在這裡可將體內新陳代謝所產生之二氧化碳移除，並讓紅血球重新攜帶氧氣，供給全身細胞活動所須。如果肺臟因為疾病而永久喪失了呼吸的功能，此時惟有施行肺臟移植手術，重新植入新的肺臟，才能讓患者恢復健康。

由於肺臟來源非常有限，且事後常併發感染及排斥等問題，為困難度極高之移植手術；因此肺臟移植前必須經過非常嚴格的評估，以確保肺臟移植的成功率，而手術後須長期服用免疫抑制藥物，因此在接受者的選擇上，亦須格外的謹慎。



小叮嚀

肺臟移植未必適用於每個肺高壓的患者，當所有治療都失效時，才有可能採此治療方式。另外，術前組織配對的過程、術後抗排斥藥物的使用，患者及家屬長期的經濟及精神壓力等，都需要努力克服並須社會資源的充分支持。



五、營養照顧

對於 PPH 患者而言，飲食能在治療肺高壓時扮演支撐患者身體的角色。良好的飲食有助於維持心臟正常功能、保持理想體重、減少水腫，以及對於已經有壓力的身體給予所需的營養支持。

均衡飲食

●三大主要營養素

三種營養素：醣類、脂肪及蛋白質，為人體所需主要營養素。醣類用於提供立即的能量，而過多的能量以脂肪形式儲存，以便在二餐間提供能量。蛋白質（由胺基酸組成）則構成身體的軟組織。糖（來自醣類）、脂肪酸（脂肪的簡單形式）及胺基酸（蛋白質的構成單位），也是形成荷爾蒙、神經傳導物質、抗體及酵素的必要成分。

●均衡攝食各類食物

沒有單一食物含有人體需要的所有營養素，為了獲得各種營養素，必須均衡攝食各類食物，避免偏食。



營養專家建議每日均衡攝取六大類基本食物，包括五穀根莖類（主食類）、奶類、肉魚豆蛋類、蔬菜類、水果類和油脂類。

1. 五穀根莖類：富含醣類，主要提供身體活力及產生熱量的澱粉類食物。例如：米飯、麵包、麵條、甘藷、馬鈴薯等。這類食物之間可以相互交換，如：一碗飯 = 兩碗稀飯 = 四片土司。每日建議 3~6 碗，因每個人體型及活動量不同，所需熱量也不一樣，故可依個人的需要量增減。
2. 奶類：富含良好蛋白質及鈣質，幫助骨骼成長。建議一天 1~2 杯（240c.c.）。優酪乳及乳酪等乳製品的營養價值與牛奶相同，在食物選擇上可以相互替換。
3. 肉魚豆蛋類：這類食物含有豐富的蛋白質，對於身體發育及組織修補很重要。肉類、魚類、蛋為提供動物性蛋白質的食物；豆類和豆類製品是提供植物性蛋白質的食物。一份為一兩（約 30 公克）的肉，豆腐一塊，豆漿一杯（240c.c.）或蛋一個。每日建議 2~4 份，減少食用高脂肪的食物。
4. 蔬菜類：提供維生素、礦物質，在身體內行調節生理的作用。纖維質可增加飽食感、促進腸胃蠕動與助排便，並供給少量碳水化合物及熱量。建議每人每天三碟，其中至少一碟為深綠色或深黃色蔬菜。

一碟的份量約 100 公克，三碟即 300 公克（相當於半斤）。

5. 水果類：提供維生素、礦物質、纖維質，可食用新鮮水果、乾燥水果、罐頭水果及果汁。每日建議 2 份水果（每份為一個拳頭般大小）。
6. 油脂類：富含脂肪，提供熱量。除了烹調用油，注意食物中看不見的油脂。每人每天二至三湯匙，每湯匙約 15 公克。

表六：台灣學童 / 成人每日均衡飲食建議量

類 別	份 量		份量單位說明
五穀根莖類	學童	成人	1 碗飯（200 公克）或 4 片吐司
	3~4 碗	3~6 碗	
奶 類	學童	成人	1 杯：240c.c.
	2 杯	1~2 杯	
肉魚豆蛋類	學童	成人	肉或家禽或魚類一兩（約 30 公克）或豆腐一塊
	2~3 份	4 份	
蔬菜類	學童	成人	1 碟：蔬菜 100 公克
	1/3~1 碟	3 碟	
水果類	學童	成人	1 個：中型橘子
	2 個	2 個	
油脂類	學童	成人	1 湯匙：15 公克
	2~3 湯匙	2~3 湯匙	

每種食物中所含的營養素種類及份量不同，必須廣泛攝取六大類食物中的各種食物，以達到身體各種營養素及熱量的需要量，此即為均衡飲食。



●維持理想體重

患者必須注意體重的維持。根據一般成人體重及活動量來看，女性一天約需要 1500~1800 大卡，男性約需 2000~2300 大卡。當肺高壓迫使患者減少運動，則每日所需攝取的熱量要減少 500 大卡。定時量體重有助於發現水腫，若短期內體重急速增加，可能是憂鬱的徵兆、心臟衰竭引起水腫的前兆，或是肺高壓惡化的警訊，請回主治醫生的門診，由其進行檢查及判斷是否需用藥治療。體重過輕時，需考量是因熱量攝取不足或無刻意節食導致，若為後者，則可能是肺高壓的症狀或是治療的副作用所引起。控制體重的過程中，須盡量降低肌肉組織的減少並增加脂肪的消耗，以避免對肌肉及心臟組織的傷害。另外減重過程中，應避免急速體重下降。

該選擇何種運動呢？一般來說溫和的運動即可，如：短距離走路、伸展操、做家事（下廚或清理房子）或目前行政院衛生署推廣「每日一萬步」健走運動，患者可詢問醫師，根據身體狀況調整運動量。



小叮嚀

本書附錄中收集了簡易的食物代換表，以幫助家長與患者瞭解食物的種類、份量與熱量的觀念，大家可以充分運用這個食物代換表。如果有任何疑問，記得請教醫師或營養師喔！

低鈉飲食：改善水腫現象

鈉有助於調節體液的平衡，當組織內的水份增加時，須減少食物中鹽或鈉的攝取，以降低組織內的液體及心臟血液輸出的量。而避免食物中鹽份的攝取，亦可減少氯化鈉的量。

若水腫嚴重，且低鹽飲食亦無法改善水腫時，醫生會建議採用低鈉飲食。

●應避免食用的食品（鈉成分高）

表七：建議避免食用的食品

類別	食物
奶類	乳酪
蛋豆魚肉類	1. 醃製、滷製、燻製的食品，如火腿、香腸、燻雞、滷味、豆腐乳、魚肉鬆等。 2. 罐製食品，如：肉醬、沙丁魚、鮪魚等。 3. 速食品，如：炸雞、漢堡、各式肉丸、魚丸等。
五穀根莖類	1. 麵包、蛋糕及甜鹹餅乾、奶酥等。 2. 油麵、麵線、速食麵、速食米粉、速食冬粉等。
油脂類	奶油、瑪琪琳、沙拉醬、蛋黃醬等。
蔬菜類	1. 醃製蔬菜，如：榨菜、酸菜、醬菜等。 2. 加鹽的冷凍蔬菜，如：豌豆莢、青豆仁等。 3. 各種加鹽的加工蔬菜汁及蔬菜罐頭。 4. 紫菜、海帶、胡蘿蔔、芹菜、發芽蠶豆等含鈉量高的蔬菜。



水果類	1. 乾果類，如：蜜餞、脫水水果等。 2. 各類加鹽的罐頭水果及加工果汁。
其他	1. 味精、豆瓣醬、辣椒醬、沙茶醬、甜麵醬、蠔油、烏醋、蕃茄醬等。 2. 雞精、牛肉精。 3. 炸洋芋片、爆米花、米果。 4. 運動飲料。

一些含鈉量較高但卻不易被察覺的食品，如：麵線、油麵、甜鹹蜜餞或餅乾等，因為都添加了含鈉量極高的鹼、蘇打、發粉或鹽，必須忌食。

調味品中的鈉含量如何換算呢？（1 公克食鹽中含有 400 毫克的鈉，1 茶匙食鹽約 6 公克。）

1 茶匙食鹽 = 2 又 2/5 湯匙醬油

1 茶匙食鹽 = 6 茶匙味精

1 茶匙食鹽 = 6 茶匙烏醋

1 茶匙食鹽 = 15 茶匙蕃茄醬

●低鹽飲食烹調小技巧

1. 低鹽佐料使用：多用酒、蒜、薑、蔥、胡椒、八角、花椒、白糖、白醋、肉桂、檸檬汁及香草片等低鹽佐料，或味道強烈的蔬菜，如洋蔥，利用其特殊香味，達到變化食物風味的目的。

- 2.以蒸、燉、烤等方式來保持食物原有的鮮味，增加可口性。
- 3.可使用含鈉量較低的低鈉醬油或食鹽代替調味，但須按照營養師指導使用。

心臟衰竭之飲食建議

心臟衰竭會導致呼吸急促，有時得用嘴巴呼吸，當在呼吸時吞嚥食物，進食就會變得相當困難。

●飲食建議

- 1.採用軟質或流質飲食，可在食物中加入無脂牛奶或大豆蛋白質。
- 2.將調味醬和肉汁淋在乾的食物上。
- 3.細嚼慢嚥。
- 4.避免堅硬、乾燥及會黏著的食物。
- 5.少量多餐，而不是三餐大量的膳食。
- 6.避免食用會產氣的食物，如豆類製品。

其他重要的營養素

補充維生素之前，請先請教醫師和藥師，以避免與藥物的相互作用。



●維生素 E

維生素 E 被稱做生育酚 (tocopherols)，是強力的抗氧化物，能保護細胞膜及遺傳物質不受自由基傷害。維生素 E 會加強 Warfarin 的效用，若患者吃太多維生素 E，容易造成出血。

食物來源：植物油、深綠色蔬菜、小麥胚芽、胚芽油、肝、肉類、豆類和核果類。

●鎂

能使血管壁上的肌肉細胞鬆弛，調整心律不整、緩解肌肉痙攣、改善睡眠、減少焦慮、抑鬱及壓力。若患者腹瀉的原因是因為服用 Epoprostenol，或是嚴重嘔吐，鎂容易隨著體液的排出而流失，所以治療時，維持鎂的正常量相當重要。

食物來源：綠色蔬菜、全穀類、豆類和核果類。

●鈣

為調節心律及血液凝固的必需品。鈣可以避免骨質疏鬆症，以及強化牙齒和骨頭，維持心跳規律，降低血壓，亦可能有助於減輕體重。太多的鈣可能造成增加毛地黃 (Digoxin) 的毒性反應。但若攝取太少的鈣，亦會影響毛地黃的療效。

食物來源：奶類及奶製品、帶骨的小魚、魚乾、豆類、豆製品和深色蔬菜等。

●鉀

鉀為電解質之一，電解質為心臟功能、腦部活動及肌肉運動所必須，並能調節血壓。在嘔吐、腹瀉或使用環利尿劑（Loop diuretics，例如 Furosemide 及 Bumetanide）時會流失很多鉀，此種流失可能威脅性命。

食物來源：奶類、瘦肉、內臟、五穀類、蔬菜和水果。

●使用中草藥之注意事項

使用之前，請先請教醫師和藥師，以避免與藥物的相互作用。

表八：中草藥使用注意事項

草 藥	藥 物	不要混合之原因
當歸 真歸（圓當歸） 丹參	Warfarin	可能大量出血
麻黃	肺功能高血壓患者不應使用	可能增加心跳速率及血壓
小白菊	Warfarin	可能大量出血
大蒜（調味料的量）	Warfarin	可能大量出血
銀杏	Warfarin	可能大量出血
薑（調味料的量）	Warfarin	可能大量出血



人參	Digoxin	影響藥效
甘草根 (Licorice root)	Digoxin, 利尿劑	可能引起過量鉀流失
ω-3 脂肪酸 (魚油)	Warfarin	可能大量出血
番木瓜萃取物	Warfarin	可能大量出血
貫葉連翹 (St. John's Wort)	抗抑鬱劑 鈣離子通道阻斷劑 Irinotecan (Camptosar) 口服避孕藥 digoxin (Lanoxin) 免疫抑制劑	惡化其副作用 增加或減少作用 減少有效性 減少有效性 減少有效性 干擾
維生素 A & E	Warfarin	假如服用量改變, 可能會大量出血
維生素 K	Warfarin	減少有效性

噁心和嘔吐

噁心和嘔吐可能是 Epoprostenol、Treprostinil 及 Bosentan 等類似藥物的副作用或心臟衰竭導致。

嚴重的嘔吐讓人不舒服且易造成液體及礦物質 (如鎂、鈣及鉀) 的流失, 因而導致脫水、體重減輕及電解質的失衡。如果液體流失太多, 需以靜脈注射補充液體及電解質來改善不平衡的狀態。若噁心或嘔吐的情形一直持續, 請跟主治醫師聯絡。

●避免噁心的方法

1. 坐著進食，吃完後不要立刻躺下。
2. 請勿進食過量，不要喝大量的液體或碳酸飲料。
3. 避免油膩多脂的食物：脂肪會使食物留在胃中的時間更長，增加嘔吐的機會。
4. 當覺得噁心時，細嚼高醣類食物，例如薄脆餅乾、椒鹽餅乾、乾土司及軟麵包。
5. 冷的無酸飲料也能使胃穩定下來（試試啜飲一小口冰水、冰塊、藥草茶、冰紅茶及少許水果冰）。
6. 避免任何產生氣體的食物，或留有餘味的東西。
7. 打開窗戶，讓新鮮涼快的空氣進來，污濁及煙霧瀰漫的空氣會使噁心惡化。
8. 用牙刷刷牙和舌頭，用牙線清潔牙齒，並沖洗嘴巴，這有助於防止不好的氣味及臭氣的形成。



小叮嚀

此資料翻譯自美國肺高壓協會資訊，有些藥物、食物及營養補充品劑量未必完全適用於國內病患。若您有任何疑問，請務必諮詢您的醫師。



六、緊急狀況及感冒

急診須知

如果您有以下症狀，如胸痛、心跳快速、暈眩、持續發燒、咳血、支氣管炎、呼吸異常急促、痰液有顏色、液體異常滯留（水腫）等，請儘早到鄰近醫院的急診室就診，並聯絡您的主治醫師。急診時的注意事項如下：

1. 無論急診或住院，若您已使用 Flolan 治療，請使用您的專用幫浦，未經您的主治醫師同意，不可任意換成院內的輸液幫浦及關掉機器，如有任何問題與爭議，請立即打電話給您的主治醫師。
2. 可請醫師幫您寫下緊急處置方式，如目前使用的藥物及投予方式、專用幫浦需求等，並隨身攜帶，以便緊急時，於最短時間內獲得適當的醫療處置。
3. 於急診時應攜帶隨身幫浦，若無法隨身攜帶，應詢問醫師其他處理方式，以應付緊急狀況。
4. 如需回到原就診醫院，在轉診過程中，您可要求救護車上備有供氧裝置，並有醫護人員隨行。



流感處理

患者應於每年 10~11 月間施打流感疫苗，因為即便只是普通感冒，對患者也可能造成嚴重的影響。另外，許多治療感冒的藥物，會與 PPH 用藥交互作用，在服用任何一種藥物前，都需經過您的主治醫師評估，因此，保護患者最好的方式還是避免感冒。關於感冒用藥的注意事項如下：

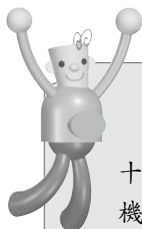
1. NSAIDs 為非類固醇抗發炎藥物，常用於消炎、鎮熱、止痛。常見的藥物如：Aspirin（阿斯匹靈）、Panadol（普拿疼）、Ibuprofen、Ketoprofen 等，這些藥物可能會和 Warfarin 交互作用，增加出血機率；另外 Aspirin 會引起雷氏症後群（Reyes's syndrome），嬰幼兒應避免使用。
2. 抗鼻塞劑（Decongestant drug），為減輕鼻腔充血腫大、阻塞的藥物，藉著收縮鼻腔黏膜血管，減低組織的發炎反應，常用藥物如 Pseudoephedrine、Phenylephrine。因為抗鼻塞劑會使血管收縮，所以對 PPH 患者可能具有危險性。

其他

平時若有以下狀況發生，也需儘早就診，如懷孕、腹瀉、需用其他藥物（如非處方藥、維生素、保健食品等）、計畫進行牙科或其他手術等。



如果您預備進行外科手術，應詢問您的主治醫師抗生素使用建議，以預防心內膜炎。術前若需以 Heparin 代替 Warfarin，也需與您的主治醫師討論。



小叮嚀

罕病患者為流感疫苗接種計畫之實施對象，每年十月後能免費施打流感疫苗，所以應把握施打疫苗的機會，以避免感冒帶來的併發症或用藥上的困擾。





七、生活小秘訣

運動

運動過度會增加肺部壓力與心臟負擔，但輕微而適當的運動，對患者是有益的。因個體差異性，可請專科醫師評估，依病患的限制與能力，量身訂做合適的運動計畫。

●運動的優點

運動可使體內釋放二氧化碳等化學物質，使身體放鬆、血管舒張，也能藉此維持肌肉張力。散步或跑步機都可達運動的效果，患者可慢慢增加行走速度和距離，但不要過度勞累，如果感到暈眩、胸部不適、心悸等，應該立刻停止運動。對於曾在運動中昏倒者，建議還是避免運動。

●建議的運動

1. 輕微的重量訓練

可做輕微的重量訓練，但不要操之過急，可從 2 磅開始訓練，每個項目重複做 10~15 次，再慢慢往上



加，千萬不要過份使勁，否則會造成心跳快速下降（從 80 次 / 分鐘降到 40 次 / 分鐘）而昏倒。

2. 輕度或中度的有氧運動

騎腳踏車是不錯的選擇，建議一個星期 3 次，每次 20 分鐘，慢慢依自己的肌耐力，調整運動的次數與時間。如果您是長期久坐者，可嘗試起身走路，邊走邊調整自己的呼吸，讓呼吸緩慢而深沈。游泳也是很好的有氧運動，但千萬不要單獨前往，務必請家屬或朋友陪同，並攜帶游泳圈或浮板，以避免溺水的意外發生。另外，游泳時，建議上半身和下半身分開運動，先划水進行手部運動，再踢水伸展腿部肌肉群。

3. 其他

運動過程中，可利用血氧監測器即時評估身體狀況，是否需停止運動或補充氧氣等，一些患者經過適當的運動訓練後，體力精神都有改善，但效果因人而異，勿期望短期的運動就能看到成效。運動計畫開始後，盡量維持規律持續的運動習慣，不要一個星期只有一次或偶爾一次。

PPH 患童由於較無自制力與不十分瞭解疾病狀況，常因過度玩樂而造成身體無法負荷，因此患童活動時應有成人陪同。



旅行

如果有妥當的規劃與安排，您也能享有安全愉快的旅程，以下將提供給您一些安排旅行的貼心建議。

●旅行小秘訣

1. 旅行前可預做血液檢查並攜帶檢查結果，以備不時之需。
2. 打包行李時，建議攜帶比旅行天數多幾天的藥品，如果為救命藥品，可以準備兩份，放在兩個不同的包包中，以防行李被竊或遺失。
3. 如要出國旅行，可請您的主治醫師寫一份說明書，並詳細註明所攜藥物、醫材的量（例如：10 個 60c.c. 針筒、20 管 Flolan），使您的藥物及醫材易於出關，或直接在國外訂購藥品，到目的地後再取藥。
4. 旅行前需告知您的主治醫師，並隨身攜帶您的身體檢查報告、用藥資訊及主治醫師聯絡方式，也需向醫師諮詢旅遊當地有哪些醫師可求助。
5. 最好與瞭解您身體狀況、用藥方式、知道您主治醫師姓名、聯絡方式的家人或朋友一起去旅行。
6. 如為需氧患者，應多準備氧氣機的管子。
7. 因為患者外觀上看起來並無異常，在登機時，常被質疑是否需用輪椅或使用輸藥幫浦等，建議您可攜



帶中英文疾病證明文件或重大傷病卡，也可以準備幾個諮詢電話，讓安檢人員詢問瞭解 PPH 病況的遺傳諮詢員或醫療專業人員。

8. 出國旅行時，可向旅行社或航空公司詢問，旅行當地對於藥品的出、入關是否有特殊申請流程及文件要求。
9. 若您使用 Flolan 藥物，行前需為用藥做仔細的規劃。您需準備小冰箱、Flolan 藥物、卡匣、消毒用品及備份幫浦。
10. 旅行前應告知您的主治醫師地點，不要到高山地區旅行，並請主治醫師事先協助急救網之設計。

● 旅程中氧氣、輪椅的需求

1. 飛機

如果您於搭乘飛機時有用氧需求，因每個航班上可供氧的乘客量有限，且提前預約的時間依航空公司而有所不同，您可參考下表，瞭解如何跟航空公司預約。另外，機上醫療用氧的調節方式，跟您平常所使用的氧氣機可能不同，可和主治醫師討論您每分鐘所需的氧容積 (liter/min) 為多少升，才能應變不同的氧氣機型號。飛程中，也需隨時注意身體是否有缺氧的徵兆，如頭痛、呼吸困難、暈眩、想吐等。

表九：國內航班醫療用氧與輪椅服務

航空公司	客服專線	醫療用氧	輪椅服務
遠東航空	02-8770-7999	目前暫不提供此項服務	在訂位時向票務人員提出申請即可，不須額外收費。依需求提供特殊座位安排、登機與機上行動協助。
復興航空	02-4498123	目前暫不提供此項服務	在訂位時向票務人員提出申請並於班機起飛前 24 小時與航空公司連絡。提供免費的機場輪椅協助，或輪椅 / 行動輔助工具運送，欲託運的輪椅應有完善牢固的包裝。
立榮航空	02-25086999	需於班機起飛前五天向訂位中心申請氧氣瓶服務，需另行付費及加購機位用以裝設氧氣設備。並須提出主治醫師填寫之「適航證明書」，並於其中註明氧氣流量。	在訂位時向票務人員提出申請，提供免費輪椅服務，自行攜帶輪椅者需以託運方式載運。另因飛航安全考量，部分型式之電動輪椅禁止攜帶上機。
華信航空	02-4128008	機上配備之氧氣瓶僅能用在緊急狀況，不提供一般醫療使用，婉拒訂位時或登機前要求使用機上氧氣瓶之旅客。	在訂位時向票務人員提出申請即可，不須額外收費。



原發性肺動脈高壓

表十：國際航班醫療用氧與輪椅服務

航空公司	客服專線	醫療用氧	輪椅服務
中華航空	02-4129000	於班機起飛 48 小時以前向訂位部門申請氧氣瓶服務。填寫「免責同意書」並提供由主治醫生簽署的「適航申請書」，於其中註明氧氣每分鐘之流速。另須額外購買一個座位用以置放額外氧氣組，並負擔氧氣組每組美金 200 元之費用。可自行攜帶醫療用氧設備，但品牌與型號必須為中華航空「機上用醫療器材表」中認可之項目(通過 RTCA-Requirement and Technical Concepts for Aviation 認證者)。	在訂位時向票務人員提出申請並於班機起飛前 48 小時與航空公司連絡。提供免費的機場與客艙輪椅協助，旅客自行攜帶輪椅，不論是手動或電動型，皆提供免費運送。
長榮航空	02-25011999	於班機起飛 48 小時以前向訂位部門申請氧氣筒服務。需提供由執業醫生簽署的「適航申請書」，於其中註明氧氣每分鐘之流速。另須額外購買一個座位用以置放額外氧氣組，並負擔氧氣組每組美金 200 元之費用。自備可攜帶式氧氣設備者，儀器廠牌型號及電池需符合公司規範。該儀器必須有製造商標籤以顯示合格證明。	在訂位時向票務人員提出申請並於班機起飛前 24 小時與航空公司連絡。免費運送輪椅 / 行動輔助工具或是提供免費的機場輪椅協助，所攜帶的電動輪椅有體積大小及重量限制的問題，必須提供總重量及尺寸及電池類型等訊息。
國泰航空	02-27152333	備有醫療或治療用的氧氣筒（最大流量達每分鐘 4 升），供有需要的乘客免費使用。須於班機起飛 72 小時以前申請，並填報「健康證明書」，主治醫生應列出所需氧氣量。可自行攜帶氧氣濃縮機於機上使用，但必須符合航空公司醫療器材使用條款與相關規定。	在訂位時向票務人員提出申請並於班機起飛前 48 小時與航空公司連絡。提供免費的輪椅服務，旅客自行攜帶不可摺疊的手動或電動輪椅可作為寄艙行李登機，不須額外收費。

* 資料隨時有所更新，如欲安排旅行，可利用各航空公司客服專線詢問更詳細的資料。

2. 火車

因為安全顧慮，台灣鐵路局規定，所有高壓類氣體，皆不允許帶上火車。目前多數的列車至少有 2 節車廂設置輪椅空間與無障礙廁所，有輪椅座位需求者，可撥打台鐵服務專線：0800-765888 或 02-21910096 購票。乘車當日應提前至服務台或值班站長室，由服務人員協助乘車及通報到達站協助下車。

3. 高鐵

可攜帶醫療用氧氣設備上車，須符合材質與尺寸規定，乘車前須通過站務人員檢查。設備限制高度 60cm，直徑 15cm，鋼瓶須符合 CNS12242 國家檢驗標準，瓶身清楚標示罐裝氣體種類。

列車第七節車廂內，設有 4 席無障礙座位，可停放 2 輛電動輪椅及 2 輛摺疊式輪椅，身障者可選擇坐在輪椅上，直接利用輪椅固定裝置固定；或選擇坐在座位上，以安全帶固定，減少顛簸及身體的不適。有預訂無障礙座位之需求者，可撥打高鐵客戶服務專線：4066-3000，另可提前預約車站專人乘車導引服務，乘車當日發車前 30 分鐘，於旅客服務台與導引人員會面。

4. 小客車

一般小客車並無攜帶氧氣筒的限制。



5. 其他

注意您的目的地是否為高海拔地區，因為空氣稀薄，會影響到您的健康安危。另外，在旅程中請盡量避免會升營火的環境，若您不想帶著重重的行李去旅行，可請託運公司先將您的氧氣機運到旅館或機場。

其他生活小秘訣

1. 在鋪桌巾、床單等動作時，請暫時憋氣，因為當中藏有許多細菌、黴菌，當吸入肺中，會造成一些疾病和問題。最好的方式在桌巾、床單等微濕的狀態下，再將其攤開。
2. 遠避煙塵、營火或吸煙者。
3. 可為生活訂些目標與計畫，轉移注意力，減少胡思亂想的時間。例如、整理相片、收納、在網路上建立自己的網誌，或列出您想看的書單，開始閱讀書籍。
4. 減少廚房的工作，若您體力較差時，多使用重量較輕的塑膠或紙餐盤。可以請家人將常用的餐具、茶具、鍋、碗等放在容易取得的地方。
5. 可以訓練孩子幫忙，即便是學齡前的孩童，也可教他們幫忙洗碗、摺衣服等簡單的工作。
6. 也許您沒有辦法上街購物，但現在網路流通便利，可以利用線上購物，購買需要的物品。



八、資源索引

國際間有許多 PPH 相關病友組織，這些組織多由志工及患者家屬所組成的，除了提供此疾病治療及醫護照顧之訊息，還提供了病友家屬之情緒支持的管道，家屬們可以視自己的需求，妥善利用各種資源。

◎國際病友組織

1) 美國肺動脈高壓協會

Pulmonary Hypertension Association, PHA

<http://www.phassociation.org>

2) 英國肺動脈高壓協會

Pulmonary Hypertension Association-UK

<http://www.phassociation.uk.com/>

◎國內病友組織

1) 台灣原發性肺動脈高壓病友聯誼會

於 2004 年 12 月 26 日正式成立於聯誼會，作為病患家庭支持的管道。



目前因其並非正式組織，相關聯繫可洽詢財團法人罕見疾病基金會。

地址：台北市中山北路二段 52 號 10 樓

電話：(02) 2521-0717

傳真：(02) 2567-3560

<http://www.tipah.org.tw/>

2) 財團法人肺臟移植基金會

地址：台北市中山南路 7 號

台大醫院胸腔內科

電話：(02) 2312-3456 分機 65070

傳真：(02) 3393-3989

參考文獻資料：

1. James E Loyd, John A Phillips, BMPR2-Related Primary Pulmonary Hypertension. GeneReviews: <http://www.genetests.org>
2. Loyd, J. E.; Primm, R. K.; Newman, J. H. Familial primary pulmonary hypertension: clinical patterns. Am. Rev. Resp. Dis. 129: 194-197, 1984.
3. Ronald J. Oudiz, Pulmonary Hypertension: A patient's survival guide, third edition (1)
4. Ronald J. Oudiz, Pulmonary Hypertension, Primary. <http://www.emedicine.com/med/topic1962.htm>
5. 李元麒。胸腔外科自我診斷。華成圖書出版，Chapter 3, 193-197, 2005.
6. 食品資訊網 http://food.doh.gov.tw/chinese/health/health_1_2.htm



原發性肺動脈高壓

第三章

Q&A 問與答

Brochure of
Primary Pulmonary
Hypertension





一、Q&A

— 醫療篇

Q：什麼是原發性肺動脈高壓（PPH）？

A 若是病患在休息時肺動脈壓力大於 25mmHg，且無其他潛在因子，引起之肺動脈病變，如血管壁收縮、血管內皮細胞增生、血管內栓塞等，而造成肺動脈高壓，即可診斷為原發性肺動脈高壓。

Q：PPH 是否會遺傳？

A 研究顯示 PPH 有不完全外顯性（incomplete penetrance）的特質，意思就是，有些人雖然具有突變的基因，卻不一定會致病，應該還有其他如環境因子、其他突變基因等，交互影響所導致，詳細機制並不清楚。PPH 的發生與基因有關，但並非絕對，若您的直系血親若患有 PPH，建議您每 3~5 年，以心臟超音波追蹤檢查。



Q：是否有藥物可治療 PPH ？

A 現有許多可治療 PPH 的藥物，但為症狀治療，無法根治此一疾病。PPH 的治療非常複雜，需視病患之年齡、藥物耐受度、功能性分級等來決定，詳細藥物資訊可參見前章之「治療原則」（P.40）。

Q：憂鬱傾向是否會影響病情？

A 情緒壓力、憂鬱傾向會影響 PPH 患者的病情，因為壓力會造成心跳加速、呼吸淺而急促、血壓升高等狀況，這些都可能導致患者的疼痛感加劇。因此，有些醫師會開抗憂鬱藥物給病患服用，如 Prozac、Zoloft、Effexor 等，另外，PPH 患者常服用的藥物 Procardia XL 有影響情緒的副作用，如容易緊張、神經緊繃等，而抗憂鬱藥物可以緩和這些藥物的副作用。若您為剛確診的病患，可請醫師或諮詢師向您解釋生活上即將面對的變化、治療方式等，讓您有妥善的預備，不致於因為對疾病的不瞭解，而造成心理上的恐慌。另外，也可尋求適當的抒發管道，例如病友團體、做瑜珈、冥想、肌肉伸展等來放鬆心情，或藉引導式想像、閱讀、做其他事等，來轉移自己的注意力。



Q：PPH 患者是否能懷孕？

A 罹患 PPH 的婦女並不適合懷孕，因為妊娠期間會造成患者心臟的負荷，而用於治療 PPH 的藥物也可能對胎兒造成傷害，因此大部分醫師並不建議患者懷孕。

Q：PPH 患者是否能運動？

A 運動過度會增加肺部壓力與心臟負擔，但輕微而適當的運動，對 PPH 患者是有益的，由於個體差異性，可請專科醫師評估，依病患的限制與能力，量身訂做合適的運動計畫。

Q：PPH 患者是否能工作？

A 雖然大部分的 PPH 患者不適合工作，因為工作會造成體力上的負擔而影響病情，但仍因人而異，也有患者找到合適的工作，並在工作上有良好表現的例子，如何界定體力得以負荷的工作，可詢問專科醫師的建議。



一、Q&A — 社福篇

Q：「原發性肺動脈高壓」是否可取得 重大傷病證明或身心障礙鑑定？

- A** ◎重大傷病證明：「原發性肺動脈高壓」為衛生福利部公告之罕見疾病。自 91 年 9 月 1 日起，經衛生福利部明定公告之罕見疾病全數納入全民健康重大傷病之保障範圍，且永久不需換卡。
- ◎身心障礙者權益保障法於 96 年 7 月 11 日奉總統公布，身心障礙鑑定及需求評估新制依法須於 101 年 7 月 11 日起全面實施。根據身心障礙者權益保障法依第五條規定將改採世界衛生組織（WHO）頒布「國際健康功能與身心障礙分類系統（簡稱 ICF）」之「八大身心功能障礙類別」，至於身心障礙者資格判定，先由醫事社工、特教、職評等人員籌組專業團隊，在 ICF 分類架構下針對個案之個案之身體功能、結構、活動與社會參與限制等面向完成鑑定，再由各直轄市及縣市主管機關依據鑑



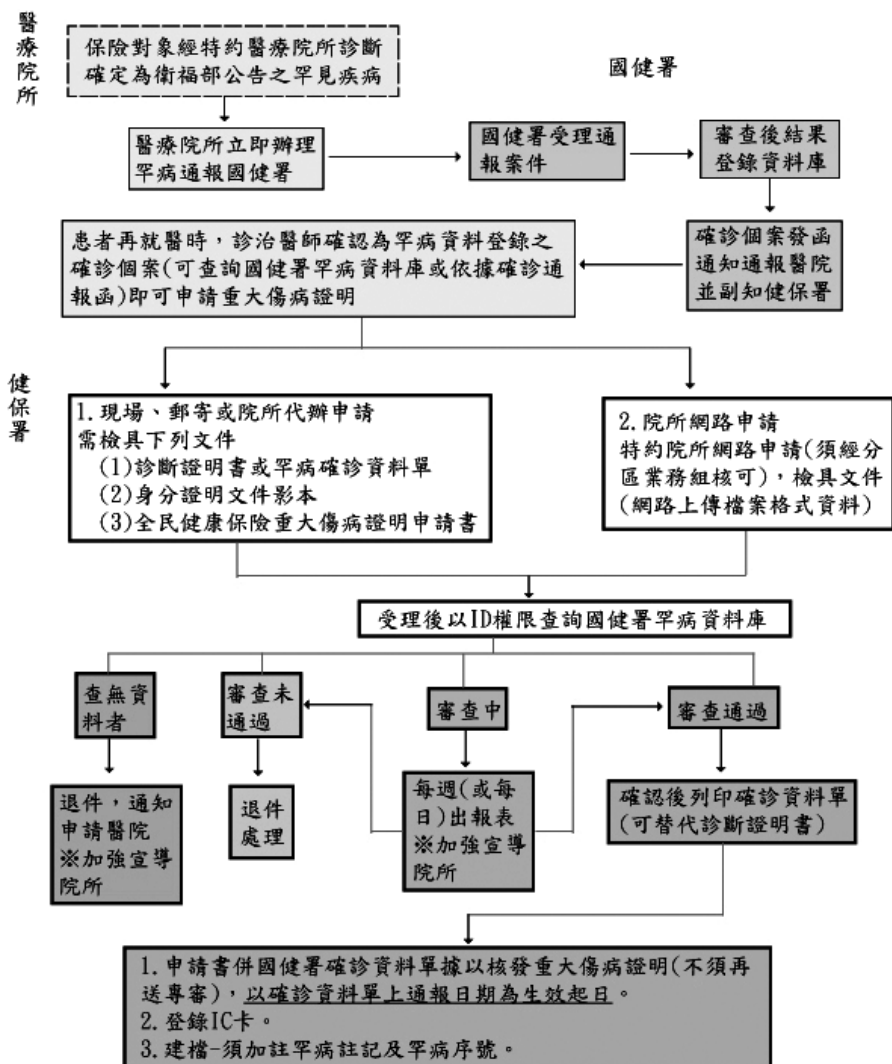
定結果、家庭經濟狀況、照顧服務需求、家庭生活需求及社會參與需求等因素進行福利與服務需求評估，據以核發身心障礙證明及提供各項福利與服務。

Q：如何申請 < 重大傷病證明 > ？

A 衛生福利部自 91 年 9 月起正式將公告罕見疾病納入全民健保重大傷病範圍，且該證明之有效期限為永久。因此罕病患者因罕病或其相關治療就醫時，可免除自行負擔之醫療費用，大大解決了就醫的障礙。

自 102 年起，罕病確診患者須先經醫療院所辦理罕病通報至國民健康署（國健署）之後，經審查通過後發函通知通報醫院，並副知中央健康保險署（健保署）；患者再度就醫時，診治醫師確認為罕病資料庫登錄之個案後即可申請重大傷病證明。申請流程圖如下：

全民健康保險罕見疾病申請核發重大傷病證明流程图





Q：過去使用紙本的重大傷病卡與目前重大傷病註記健保 IC 卡有何不同？有哪些注意事項？

- A**
- (1) 依中央健康保險署（健保署）的規定，重大傷病卡紙本證明只可使用到民國 94 年 3 月 28 日止。領有紙本的重大傷病卡但尚未註記重大傷病在健保 IC 卡內的病友們，只要到醫院就醫時，持健保 IC 卡到讀卡機前，請服務人員協助重新載入重大傷病註記即可完成登錄，之後再至診間就醫即可。
 - (2) 若是新申請或需換發重大傷病資格的病友，其作業方式為原來的申請程序，獲准後即可登錄。若是以郵件辦理，則是在收到核准函後，可在醫院的讀卡機直接載入資料。
 - (3) 若因其他因素而需要重大傷病紙本證明的病友，可將健保署的核准函保留，或是攜帶病患身分證，前往各地健保分局櫃台申請核發「審查通知單」，此單據即具備重大傷病紙本證明的效果。



Q：重大傷病證明遺失如何辦理補發？

A 重大傷病證明資料已登錄健保 IC 卡者，健保 IC 卡遺失或損壞時，請依「健保 IC 卡管理須知」規定，填寫「請領健保 IC 卡申請表」，並檢附身分證明文件正本（採郵寄辦理者檢附影本）請領健保 IC 卡。如需「請領健保 IC 卡申請表」，可至中央健保署網站 <http://www.nhi.gov.tw> 下載表格。

Q：罕病患者如何進行身心障礙鑑定，有何保障？

A 依據「身心障礙者鑑定作業辦法」相關規範，罕病患者於身心障礙鑑定新制下，應獲如下保障：

1. 經中央衛生主管機關所公告之罕見疾病、染色體異常及先天性缺陷疾病，若八大障礙類別無適當之鑑定向度但經評估其獨立自理生活、從事半技術性或簡單技術性工作，受到該疾病之影響者，其身體功能與結構，至少應以程度 1 級列等。
2. 六歲以下屬由染色體、生化學或其他檢查、檢驗確定為先天缺陷或先天性染色體、代謝異常或經中央衛生主管機關認定因罕見疾病而致身體系統構造或功能障礙之兒童。但無法區分其程度分級者，得暫判定為重度等級。



Q：如何申請身心障礙鑑定？及準備哪些文件？

A 1. 由本人或委託他人到申請人戶籍地直轄市區公所、縣（市）鄉（鎮、市、區）公所填寫申請表並領取身心障礙鑑定表及福利簡介單張，再持鑑定表到公告指定醫院辦理鑑定。

1. 所需文件：

(1) 最近三個月內一吋半身照片三張。

(2) 國民身分證正背面影本，未滿十四歲者得檢附戶口名簿影本。

如果委託他人代為申請者，另應附委託書及受託人之身分證明文件。

Q：身心障礙鑑定申請的方式及流程為何？

A ◎方式 1. 一般流程：

1. 申請人先至指定醫院完成身心障礙鑑定且符合資格；

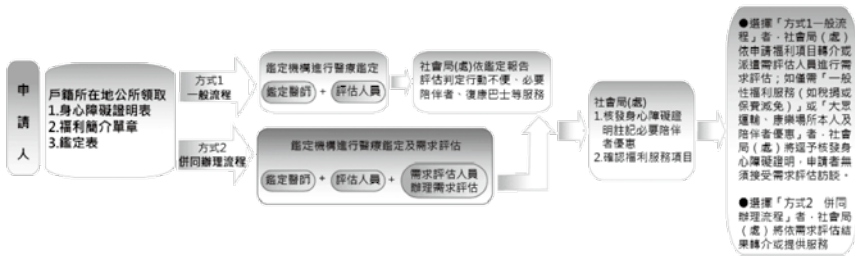
2. 社會處（局）依據鑑定報告書內容判定行動不便、必要陪伴者及復康巴士等服務，並就符合身心障礙資格者核發身心障礙證明；



3. 依據申請福利服務項目轉介或另行派需求評估人員進行需求評估。

◎方式 2. 併同辦理流程：

1. 申請者在醫院完成身心障礙鑑定及需求評估訪談；
2. 社會處（局）依據鑑定報告書內容判定行動不便、必要陪伴者及復康巴士等服務，並就符合身心障礙資格者核發身心障礙證明；
3. 依據核定之福利服務項目轉介或據以提供服務。



註：

1. 104年7月11日至108年7月10日，針對已領有永久身心障礙手冊者，分批通知辦理重新鑑定，在等待換發期間仍繼續享有原有福利服務。
2. 依據身心障礙者權益保障法規定，101年7月11日起至104年7月10日止三年期間，各直轄市、縣（市）政府只受理新申請案、申請重新鑑定案及原領有身心障礙手冊註記效期到期者三類申請案件。
3. 104年7月前領有身心障礙手冊屆期者，至公所申請



鑑定及需求評估時，須就「重新鑑定」或「依原領身心障礙手冊，重新發給鑑定報告」，兩者擇一提出申請，其申請僅限一次。

4. 關於身心障礙鑑定與需求評估新制的更多資訊，請參考衛生福利部網站或逕與各縣市業務窗口聯繫：

◆衛生福利部「新制身心障礙鑑定專區」

<http://www.mohw.gov.tw>

Q：我應該到哪裡尋求早期療育的協助？

A 為落實早期療育服務，全國各縣市皆設有發展遲緩兒童早期療育通報轉介中心，家長可利用衛福部社會及家庭署的網站（<http://www.sfaa.gov.tw>），尋找當地的早期療育通報轉介中心，該中心可提供諮詢及轉介等相關服務。

Q：孩子就讀小學之前，我該尋求哪些資源？

A 根據特殊教育法第六條「各級主管機關應設特殊教育學生鑑定及就學輔導會（以下簡稱鑑輔會），遴聘學者專家、教育行政人員、學校行政人員、同級教師組織代表、家長代表、專業人員、



相關機關（構）及團體代表，辦理特殊教育學生鑑定、安置、重新安置、輔導等事宜；其實施方法、程序、期程、相關資源配置，與運作方式之辦法及自治法規，由各級主管機關定之。」因此各縣市皆於教育局設置鑑輔會，負責國小、國中特殊學生鑑定、安置及輔導工作，聘任相關專業及行政人員辦理特教工作。家長在孩子準備進小學就讀時，可到各縣市政府教育局申請鑑定安置委員會之協助，依孩子的個別情況選擇適當的學校以及教學方式。另外，特教法施行細則第十一條中明訂著：「鑑輔會依本法第十二條安置身心障礙學生，應於身心障礙學生教育安置會議七日前，將鑑定資料送交學生家長；家長得邀請教師、學者專家或相關專業人員陪同列席該會議。」家長們一定要記得主動參加安置會議，以免喪失孩子就學的權益。

Q：有關抽痰機或復健相關輔具的申請，可以尋求那些資源補助？

A 衛生福利部於 101 年 7 月 11 日訂定「身心障礙者醫療復健所需醫療費用及醫療輔具補助辦法」，身心障礙者醫療復健費用及輔助器具費用，可獲得政府單位補助。直轄市及各縣市政府之相關補助規定皆不同，病友家屬可先詢問各縣



市政府社會科，了解申請流程及補助限額。

罕見疾病基金會亦針對輔具提供部分補助，病友或家屬可電洽本會病患服務組詢問。(02-2521-0717 分機 161 ~ 167)

Q：你知道該疾病的患者可以申請醫療補助嗎？

A 只要是符合衛生福利部公告認定的罕見疾病，患者在國內醫學中心或區域教學醫院就醫的醫療費用，該診療醫院可以根據「罕見疾病醫療補助辦法」第二條之規定，為您申請健保不給付之醫療費用補助申請。（經診療醫院為您申請補助之費用，診療醫院不得向患者預收。）

◎哪些項目可以申請補助？

1. 對罕見疾病治療方式或遺傳諮詢建議，有重大影響之診斷費用。
2. 國內、外研究證實，具相當療效及安全性之治療、藥物及維持生命所需之特殊營養品費用。
3. 疑似罕見疾病確認診斷之檢驗費用。
4. 代謝性罕見疾病營養諮詢費。
5. 維持生命所需之居家醫療照護器材費用。

前項第三款及第五款規定，自中華民國一百年一月一日施行。



◎醫療補助的額度是多少？

罕見疾病醫療補助，可分為部分補助及全額補助兩種：

1. 部分補助：以實際發生數之 80% 為限。其實際補助金額，將由衛生福利部罕見疾病及藥物審議委員會審議。
2. 全額補助：
 - (1) 低收入戶及中低收入戶病人之醫療費用。
 - (2) 罕見遺傳疾病病人維持生命所需之緊急醫療有關之費用。（如：衛生福利部公告的罕見疾病用藥與特殊營養食品）

◎申請醫療補助注意事項？

1. 凡申請罕見疾病醫療費用補助者，診療醫院不可事先向患者預收費用。
2. 由診療醫院於事實發生後或結帳後三個月內，檢具相關文件向中央主管機關申請。
3. 診療醫院須準備之資料：
 - (1) 罕見疾病個案報告單
 - (2) 病患病歷摘要
 - (3) 醫療費用明細
 - (4) 罕見疾病醫療費用申請補助彙總表
4. 由診療醫院提出申請，經審議委員會審核後，補助款將直接核發給醫療院所。



Q：罕見疾病用藥如何專案申請進口？

A ◎那些情況下可以「專案申請進口」罕見疾病藥物？

罕見疾病病患，如需使用尚未經過查驗登記的藥品；或已獲准進口罕見疾病藥品之藥商無法提供該藥品者；或該藥品市價經主管機關認定明顯不合理者，病患可透過主治醫師，向衛生福利部食品藥物管理署，提出專案進口申請。

◎醫療機構申請罕見疾病藥物專案進口，需準備哪些資料？

1. 醫院給衛生福利部之專案申請公文：載明委託進口之廠商，所需藥品之來源、數量。
2. 藥委同意函。
3. 治療計劃書。
4. 藥品使用量預估。
5. 病人同意書。
6. 產品仿單、說明書。
7. 各國公定書或藥典收載影本。
8. 臨床文獻。

◎「藥物專案申請」的時間需要多久？

衛生福利部食品藥物管理署會在收到申請文件三十天內，完成審查作業，並以書面方式通知審



查結果。而專案申請所提供的藥物，每次以一位病患兩年使用量為限，並視實際需要分批進口。

洽詢電話：衛生福利部食品藥物管理署
02-2787-8200



原發性肺動脈高壓

第五章

心情留言板





心情留言板（一）

「心」的能量

早在 1998 年即有疲勞、心悸、暈眩、呼吸急促、去太平山暈倒等現象，當時長庚醫生一直以貧血治療（因長期吃素，故自覺無誤），直到 2002 年暑假時，爬 1 層樓梯，身體就不勝負荷氣喘吁吁的，前往醫院接受心電圖、X 光、心臟超音波等檢查，結果均無大礙，醫生直覺揣測會不會是「肺動脈高血壓」，故建議做心導管檢查（事後才知有病友服務於長庚醫院，故醫生對此病較敏銳）。初聞此病名時，直覺反應是平日血壓已偏低，且高血壓對現代人而言，應該也不是什麼大病，而當醫生告知此病是致命之病時，仍存有僥倖的心態。

在先生的陪同下進入心導管檢查室，不由自主的向上天祈禱，希望不要跟我開玩笑，我不要與病魔共處。但檢查時，看到醫生頻頻搖頭的神情，已預測到大事不妙，天不從人願。走下檢查台，醫生告知推斷無誤，建議轉診至台大醫院接受肺臟移



植，乍聽此噩耗時，魂魄彷彿被抽離，行屍走肉似的，內心麻痺到不知如何流淚，更無意識到在旁的先生已滿面惆悵。住院2天回家後，看到二個女兒時，才潸然淚下無法自己，年邁的雙親難以接受並安慰我，不要被醫生嚇壞，多找幾家醫院再做檢查，他們疼惜女兒的心，才真的讓我悲痛。之後，透過朋友的協助，至台大胸腔內科進行一連串檢查，才確診罹患肺動脈高壓；當時的我不發一語，出奇的鎮定，隨行的先生與朋友眼神透露深邃的悲愁，我心中有一股疑惑，究竟誰才是該被安慰的人呢？

當時，台大醫院仍是等待申請 Iloprost 藥物核准階段，在家中等待藥物的期間，就像等待槍決的死刑犯，五味雜陳的心境非他人可以體會；常帶著忐忑、悲觀的心情，總感覺疾病有惡化現象，期間也歷經胸腔外科的肺臟移植評估，依靠氧氣機呼吸，過著不知晨昏的歲月，讓我真正感受到，人真的活在呼吸之間，無常比明天的腳步更快啊！

3個月後，開始服用 Iloprost 噴霧吸入式藥劑，並獲得肺臟移植基金會部份補助購置藥物噴霧



器，當時機器 1 台所費 35,000 元，耗材費每月約 8000 元等，對經濟是一大負擔；2004 年年初改以 Bosentan 口服藥，控制及避免病情惡化，經濟壓力減輕，心情豁然開朗許多。

回首剛被醫生宣判罹患此病時，心中不免要感嘆，為何上天要選上我？面對家人陰霾的氣氛，內心非常徬徨無助，而絡繹不絕前來關懷的親友們，更加深對生命的無奈，反覆的問自己難道要如此自怨自哀的延續生命嗎？有位長者的的一句話點醒了我「上天認為你是可留之人，自會留人」。沒錯，我應該重視生命的意義，而非在乎其長度；莎士比亞曾說過：「人的一生是短暫，但如果只是卑劣的過一生，就嫌太長了」。

有活在當下的體悟後，正在思索未來路時，2003 年底參加「婉如基金會」課輔老師訓練課程，並在結訓後於住家附近安親班尋得「課後輔導老師」工作。離開職場 10 幾年了，反而在生病時重新投入全新的工作，儘管身體有時不適，家人、朋友也不時發出勸退聲，要我多休息好好養病，但每



週六天與小孩為伍，他們天真無邪、朝氣蓬勃的歡笑及讀書聲，才是我最佳解憂良方；有道是：「上帝如果關上所有的門，一定還會留下一扇敞開的窗」，人生的價值與快樂，在於有能力重看自己的生存，每個人都是自己生命的建築師，做得越多，成就就越大。這種種心境，只能自己品味，外人大概無法意會吧！

人的一生中，有高有低，不能盡人意，這一路走來，讓我醒悟到過往的執著太多了，有人說，凡屬掙扎於生死邊緣中的沉痾重病，多半先有心裡異化引起的，防病之要即是要心平氣和、澹泊自處，不要鬧情緒，心無所執著而已，故這場病是我人生的轉捩點，心中存有許多感恩，感謝上天在我未發病前，有幸參與修行學佛，是這股雄偉的力量，讓我在人生最脆弱時，產生「心」的能量，覺醒生命之智慧。感謝罕病基金會、台大醫院胸腔科醫療團隊的辛勞與協助，讓我能順利取得藥物控制病情。感謝上天安排我在不惑之年才發病（若發病期早個一、二十年可能無法達觀的面對考驗），此時不能單方面只考慮自身處境，身邊的家人與朋友有時比



我們更難釋懷，每個人身上都有一股熾熱的能量，唯有自己可以讓它發光發熱，只要樂觀勇往前進，週遭的人才能與我們手牽手、心連心邁向未來。

書上有句話「生死似一直線的兩端，但卻樂此而惡彼，如將兩端相連便成一個圓圈，哪裡有生死，生寄死歸，還不是穿衣與脫衣。行善可以改變身相，修道可以改變氣數，立德可以改變命運」，願與病友們共勉之。

肺動脈高血壓病患－林女士 筆於 2006/10/20



心情留言板（二）

因為愛，我不在絕望

凌晨三點從睡夢中醒來，聽著自己雜亂不規律的心跳聲，側身看看躺在身邊睡夢正甜的兒子，忍不住地在他的額頭上親了一下、然後再抱抱他，想起當年剛發病時無力抱起的嬰兒，如今已長到一百三十多公分了，心中想像著如果可以再活過十年，高中畢業後的兒子，說不定已長得比我這老爸高出許多，好想能搭著兒子的肩膀，親口告訴他：老爸這一路能忍受病痛的煎熬，完全是因為他和雅倩媽媽的愛與支持。

很難想像兒子已快滿十歲了，當年原本以為活不過三年的我，如今卻能在原發性肺動脈高壓病症的恐嚇及折磨下，即將邁入第十年，看著掛在床頭配帶了六、七年的霹靂包一輸液機，耳邊不時傳來機器幫浦輸送血管擴張劑的聲音，摸摸胸口植入的人工管線，有點分不清是夢還是現實，我的心底滿是感激與感動，很難想像這些年是怎麼熬過來；思



緒不由紛飛地回顧到十年前的記憶。

那一年內人懷了身孕，雖然我的心中不時洋溢著即將成為人父的喜悅，但當時卻不知兒子的到來，卻意味著我即將開始了罕病所帶來恐懼與折磨，在歷經長期服用胃藥與兩次胃鏡檢查，仍解不開胃痛、胸悶、喘息的病因，後來卻在一次不經意的胸部 X 光檢查中，被醫生告知自己罹患了極少人聽過的原發性肺動脈高壓病症，在四處求醫皆無法有效的治療時，才從極少的醫學文獻中得知此症終將會走向右心衰竭死亡的不歸路，望著一棟棟高聳林立的醫學大樓，很難想像自己壯年所得的病是不治之症，而此症未經治療的平均存活率卻只有 2.8 年，醫生告知肺臟移植是病情惡化時勉強能存活的唯一選擇，當時的我只聽過換心手術，從來卻沒聽說過肺臟移植，沮喪與絕望之情不可言喻。

當時每每想起自己的病情以及妻兒、父母及姐姐，總會令我潸然落淚、心中無限感歎！於是我開始著手打理自己的身後事，一有空時我就寫起了給家人的遺書，並在當時網路剛流行興盛之時，為自



已架設了網路靈堂，把當時的想法及文章掛在網站上，期望有一天兒子長大之後，能體會爸爸的無奈以及深切的關懷。隨著病情症狀日益明顯，之後我就經常在半夜忽然感到窒息而驚醒，心想難道我的人生竟在此壯年之際便將劃上句點了嗎？忐忑憂慮之心與日俱增，儘管心中百般不願但仍須接受此項殘酷的事實以及上天的安排。在父母親友的熱心感召下，我開始了求神問卜、尋求秘方、練氣功、生機飲食以及探訪中醫的忙碌生活，然而病情卻一直未見好轉。1999年921地震之後，我的病情每況愈下，隨著腹部水腫及心臟衰竭的症狀日劇，不僅無法進食、平躺入睡，寒風徹骨的冬夜裏，我戴著氧氣罩枯坐、無法入睡，望著身邊的愛妻幼子，自覺猶如風中燭火隨時可能成為黯夜灰燼。

2000年全球籠罩在千禧年邁向21世紀的歡樂氣氛當中，我卻每日在死神的召喚及病痛的折磨中過日子，在元月份學期結束時，我終於不支住進了臺大醫院開始過著與病魔纏鬥的日子，在每天施打利尿劑、服用強心劑以及第一代血管擴張劑（PGE1）的幫助下，勉強總算將惡化的病情稍加控制下



來，而一週內竟將體內積水排掉了 13 公斤，記得當時醫生有次將我送進加護病房，本想為我直接作穿刺手術，抽出心臟外包膜的積水，後來因考量危險性太高而作罷，但當時醫生仍強烈建議我應該儘早接受心肺移植手術。

住院時因為憂慮自己的病情以及牽掛家人的心情，想起父母年邁以及愛妻、幼子，我在病房內渡過人生最灰暗的時期。住院第三天晚上我親身經歷了鄰床病友急救的場面，並寫下了穿越生死線的文章投稿聯合報刊載，當時讓我從此對生死的概念有了鮮明而強烈的印象。其後，在醫生的協助下臺大醫院行文健保局，為我申請了 Prostacyclin（又名 Flolan）血管舒張劑，治療方法需到手術房接受安裝中央靜脈導管（Hickman），並從此必須 24 小時連續輸注藥劑，身上必須隨身配戴輸液機，雖然說會有較多的副作用及危險性，並會影響日常生活，但只要有一絲希望，我便自覺不能放棄，但藥商及醫師告知進口此項孤兒藥物十分昂貴，一盒藥劑高達 7~8,000 元，每日若想自費施打根本不可能，因此必須透過健保專案申請給付用藥，於是在醫院



為我提出專案申請後，我便自力救濟寫了多封陳情書，向當時幾位總統候選人、市長以及立委等直接投書請求協助通過健保給付，此外更向罕見疾病基金會的陳莉茵副執行長（現為常務董事）請求協助幫忙，其間歷經四個多月後，我終於在 2000 年 7 月下旬進了手術室安裝中央靜脈導管，開始施打 Prostacyclin (Flolan) 血管舒張劑，暫時免除了作心肺移植的做壞打算。

那一年暑假，台北木柵動物園國王企鵝館開張，每當電視新聞報導國王企鵝可愛的模樣造成萬人空巷的情景，以及好多小孩坐抱父親肩膀的親子畫面，我的心便沉的好深好深。對於當時心臟衰竭的我而言，連坐著都喘息難安、夜夜難眠，更遑論帶著兒子去動物園或抱背他玩樂，我的內心始終充滿著無奈與虧欠；尤其望著妻兒到院來探視我離去的身影時，想到孩子的成長過程中少了父親陪伴在旁，我的心中除了感激愛妻茹苦含辛、母代夫職外，更不斷鼓舞自己一定要克服病魔、早日好起來。

2003 年 7 月在藥商及醫生的協助下，我開始



服用由藥商免費提供最新發展治療肺動脈高血壓的藥品 Bosentan，由於過去研究中，發現此症病人血中的 endothelin 濃度過高，而 endothelin 是人體內最強的血管收縮劑，並會造成血管細胞的增生及肥大，血中 endothelin 濃度增加是造成肺動脈高壓的主要因素之一，Bosentan 是 endothelin 細胞接受體的拮抗劑，能阻斷 endothelin 的作用，在歐美臨床證明 Bosentan 能有效減輕症狀並避免病情惡化，而我們這群病友有幸在醫師及藥商的協助下，開始試服 Bosentan，病症有了新的改善，但一直到 2004 年 2 月，Bosentan 此項藥物才通過健保的給付用藥，而一顆藥高達 1,800 元日服兩顆，若非罕見疾病基金會、主治醫師及藥商的協助及幫忙，一般人根本無力負擔此昂貴驚人的醫藥費用。

2004 年在罕見疾病基金會、主治醫師、藥商以及病友們的協助、支持及幫忙下，我開始籌組了台灣原發性肺動脈高壓病友聯誼會，並親自架設了網站提供聯誼會活動訊息、醫藥資訊以及留言討論版，希望透過自己幫助更多的病友及家庭，走出原發性肺動脈高壓病症的陰霾與威脅。回顧這一路病



程不論是肉體或精神上的煎熬，相信除了自身以外非他人所能理解與體會的，而家人的支持及照護更是我努力與病魔博鬥的最大動力，從當初絕望、沮喪到籌組病友聯誼會至今邁入第三個年頭，在罕見疾病基金會、主治醫師、藥商的協助，以及病友們彼此互助、鼓勵及打氣下，已經協助了更多的病友在用藥的申請、病情的諮詢以及新醫藥訊息的提供上，得到立即有效的支持及幫助，這一切都要感謝曾經幫助過我的人，讓我能有此機會來回饋，特別是在生死觀念上有了新的轉變，並變得較為豁達。

這些年我翻閱了許多關於生死禪學的書籍，更對無限生命的觀念有了新的體悟，證嚴法師在靜思語錄中曾明白揭示：「死是生的開頭；生是死的起點。」而病痛讓我學會了如何照顧自己並改變過往不良的生活習性，以前內人常揶揄地笑我是「生活白癡」，回想自離家出外求學及工作的這些年來，對於生活上食衣的問題，我總是不太在意，沒有特別喜歡吃的東西，也沒有鍾愛於某種服飾，總覺得只要可以填飽肚子、穿的保暖就可以了；忙碌時甚有時不管溫飽，總希望先把事情忙完再說了，透過



病痛的醒悟我開始學會調理生機飲食、調氣練功，注意生活上的保養及醫護資訊，尤其是自從必須長年施打針劑，我學會了操作輸液機、使用針筒調製藥劑、更換注射管線，每日面對著鏡中的自己仔細自行照料中央靜脈注射傷口的換藥工作，並定時計量血壓、心跳、體重，關心身體進出水量的多寡，因為倘若稍不謹慎便可能導致再次感染及心臟衰竭的情形加重；我逐日明瞭也許老天是藉由此次的病痛，讓我學會照顧自己、並調整以往錯誤的飲食及生活習性吧！

這些年來因為病痛讓我更加的成長及成熟，也導引我走向珍愛自身、體諒別人的道路，尤其在妻兒的支持及鼓勵，讓我能挺身出來協助病友為更多的生命作努力，尤其能在罕見疾病基金會的安排下，接受媒體採訪、到電臺接受專訪宣導、深入校園作生命教育的專題演講，更讓我的人生視野更加的開闊、寬廣。細想這一路病程能在病痛中體驗生死、誠心靜修，希望能如證嚴法師所言：「在人生得佛法，而非在佛法中得人生。」生命中的一切都必須由自身去面對及適應、無人可以替代，苦難



與病痛將使人更加成長與成熟，雖然這些年我在身體的病痛中失去了極多的自由與自在，但因為愛讓我學會了惜緣、惜福並減低執著與嗔怨，這些都促使了我從無奈、無助與無常的罕疾重病中解脫走了出來。如今在病友聯誼會即將屆滿三年的同時，特別感謝罕見疾病基金會、主治醫師、藥商以及病友們的同心協力，即將出版了第一本屬於 PPH 原發性肺動脈高壓病症病友的照護手冊，因為有您們的愛、關懷與支持，讓病友們不再感到絕望、孤單與無助，更希望未來的人生道路上，大家能夠持續彼此照護、關懷與鼓勵，將滿路的荊棘、崎嶇，化為光明、康莊的坦途。

台灣原發性肺動脈高壓病友聯誼會創辦人 吳彥竹



原發性肺動脈高壓

附 錄



Brochure of
Primary Pulmonary
Hypertension



簡易食物代換表

1 份主食 (70 大卡)

- = 1/4 碗飯
 - = 1/2 碗稀飯 (稠)、1/2 碗麵條、1/2 碗米粉、1/2 碗冬粉、1/2 碗麥片、1/2 碗米苔目、1/2 碗玉米
 - = 1/3 個饅頭
 - = 1/4 包速食麵 *
 - = 1/4 碗蕃薯、1/4 碗芋頭、1/4 碗馬鈴薯、1/4 碗山藥
 - = 1/4 碗紅豆、1/4 碗綠豆、1/4 碗蠶豆、1/4 碗豌豆、1/4 碗薏仁
 - = 1/2 個漢堡麵包、熱狗麵包、燒餅 *、油條 *
 - = 1 個小餐包 = 1/2 片土司
 - = 1 塊蘿蔔糕 (6×8×1.5 公分)
 - = 1 杯爆米花 (不加奶油)
 - = 3 片蘇打餅乾 = 3 張厚餛飩皮、餃子皮 = 7 張薄餛飩皮
 - = 10 粒無餡湯圓
- (* 含油脂高，不宜常用)



1 份油脂（45 大卡）

- = 1 茶匙油（沙拉油、花生油、玉米油、豬油、麻油）
- = 1 湯匙鮮奶油 = 2 茶匙奶油乳酪
- = 1 湯匙花生粉 = 2 茶匙芝麻
- = 5 粒腰果、杏仁果
- = 10 粒（大）或 15 粒（小）花生仁
- = 1 茶匙沙拉醬、花生醬、乳酪或瑪琪琳

1 份奶類

- = 1 盒或 1 杯（240cc）全脂奶
- = 4 湯匙全脂奶粉
（含脂肪 8 公克，熱量 150 大卡）
- = 1 盒或 1 杯（240cc）低脂奶
- = 3 湯匙低脂奶粉
（含脂肪 4 公克，熱量 120 大卡）
- = 3 湯匙脫脂奶粉
（脂肪含量低，熱量 80 大卡）

1 份肉類（55~75 大卡）

- = 1 兩瘦肉（豬、牛、羊、雞、鴨、鵝）、魚肉
- = 1/2 隻棒棒雞腿 = 1 個蛋
- = 5 個鵪鶉蛋 = 2~3 片洋火腿
- = 2 平湯匙肉鬆、魚鬆
- = 5 隻蝦仁（中）= 5 個脆魚丸（不包肉）



1 份豆製品 (55~75 大卡)

- = 1/2 盒盒裝豆腐 = 1 塊板豆腐
- = 1 塊黃豆乾 = 3/4 塊素雞或濕豆包
- = 1 杯不加糖豆漿 (240cc)
- = 2 塊五香豆乾 = 2 塊三角油豆腐
- = 3 個油豆腐泡
- = 1/2 碗干絲 = 1/2 條麵腸

1 份蔬菜 (25 大卡)

- = 1/2 碗煮熟蔬菜

1 份水果 (60 卡)

- = 1 個中型橘子、柳丁、桃子、土芒果、土芭樂、紅柿、蘋果、水梨、水蜜桃、加州李、楊桃等
- = 1 片西瓜 (250 公克)
- = 3/4 個葡萄柚 = 1/3 個泰國芭樂 = 2/3 個香瓜 = 1/2 個釋迦 = 1/2 根香蕉
- = 1/3 個木瓜或大芒果
- = 2 個蓮霧或棗子
- = 4 個李子
- = 5 粒山竹
- = 6 個枇杷 = 8 粒草莓或葡萄 (大粒)
- = 9 個荔枝
- = 13 粒龍眼或葡萄 (小)



單位換算

1 茶匙 (1t) = 5 公克

1 湯匙 (1T) = 15 公克

1 湯匙 = 3 茶匙

1 杯 = 240cc \doteq 16 湯匙

1 磅 = 454 公克

1 兩 \doteq 30 公克

國家圖書館出版品預行編目 (CIP) 資料

原發性肺動脈高壓照護手冊 . -- 第二版 . -- 臺北
市：罕見疾病基金會，民 103.12
面；公分
ISBN 978-986-86450-8-0(平裝)

1. 罕見疾病 2. 健康照護

417.9

103026138

書名：原發性肺動脈高壓照護手冊

出版者：財團法人罕見疾病基金會

地址：台北市長春路 20 號 6 樓

網址：<http://www.tfrd.org.tw/>

E-mail：tfrd@tfrd.org.tw

郵政劃撥帳號：19343551

電話：(02) 2521-0717

出版年月：103 年 12 月

版(刷)次 第二版 第一刷

ISBN：978-986-86450-8-0

著作財產權人：財團法人罕見疾病基金會

本書保留所有權利。欲利用本書全部或部分內容者，須徵求著作財產權人財團法人罕見疾病基金會同意或書面授權。請洽財團法人罕見疾病基金會（電話：02-2521-0717）。

©All rights reserved. Any forms of using or quotation, part or all should be authorized by copyright holder Taiwan Foundation for Rare Disorders. Please contact Taiwan Foundation for Rare Disorders. (TEL：886-2-2521-0717)