香港罕見疾病聯盟
RARE DISEASE HONG KONG
5528-9600
info@rdhk.org
www.rdhk.org

請掃描二維碼加入病友群組，
在這裡您可以尋求協助，
與志同道合的夥伴交流。



認識肺動脈高壓 (PAH)

了解症狀、診斷、治療及日常管理

本小冊子只供醫生及醫護人員參考，並向獲處方之病人講解，非作一般展示或派發用途。
本小冊子並不能取代專業醫護人員的意見。

甚麼是肺動脈高壓 (PAH)？

肺動脈高壓是一種**罕見**的疾病，其特徵為**肺動脈逐漸收窄**，導致**壓力升高**，右心室需以更大的壓力來泵送血液，長期下來可導致**右心室肥大、衰竭甚至死亡**。[1-4]

根據最新國際指引，肺動脈高壓定義為：[5,6]

→ 平均肺動脈壓(mPAP) >20 mmHg
→ 肺動脈楔壓 (PAWP) ≤15mmHg
→ 肺血管阻力 (PVR) >2 WU

症狀

在肺動脈高壓的早期，患者可能並不會出現任何症狀。隨著病情的發展，可能會出現以下症狀：[7,8]

- 呼吸困難
- 疲勞
- 頭暈和暈厥
- 胸痛
- 手指或嘴唇變藍
- 心悸
- 水腫

不容忽視：七年死亡率可高達50%[1]

世界衛生組織 (WHO) 對肺動脈高壓的症狀分級

根據肺動脈高壓對患者心肺功能的影響程度，可分為4個症狀分級：[9]

第1級
日常活動不受影響

第2級
一般活動時容易出現氣喘或疲倦

第3級
輕微活動已容易出現氣喘或疲倦

第4級
即使休息時亦感到不適，日常活動受到嚴重限制

及早診斷和接受合適治療，有助控制病情、延緩惡化，並維持心臟功能及日常活動能力。

PAH如何診斷？

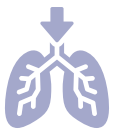
右心導管檢查是診斷PAH的黃金標準。
醫生可能安排不同檢查協助診斷及監察病情。
診斷方法可能包括：[5,7,8]

心臟檢查



心電圖 (ECG)：
了解心臟節律及負荷情況。
心臟超聲波 (Echo)：
初步評估心臟及肺動脈壓力。
右心導管檢查：
直接量度肺動脈壓力，確認診斷。

肺部檢查



肺功能測試：
排除哮喘、慢性阻塞性肺病 (COPD) 等肺部疾病[5,7]
肺通氣灌注(V/Q) 掃描：
排除慢性血栓栓塞性肺高壓 (CTEPH) 疾病[5,8]

胸部檢查



胸部X光及電腦掃描（CT）：
評估心臟、肺部及肺血管結構和相關變化。

血液檢查



(BNP / NTproBNP)：
評估心臟的負擔程度[5,7]
其他血液檢查：
HIV、血色素、肝腎功能、甲狀腺功能等[5]

其他



六分鐘步行測試(6MWT)：
評估運動耐量及活動時血氧水平[5,7,8]

PAH可以治療嗎？

現時已有多種治療方案可協助控制病情。
醫生會根據患者的病情、風險及整體健康狀況，制定個人化治療方案。
如對治療有任何疑問，請向主治醫生查詢。

治療方向一：幫助肺血管擴張

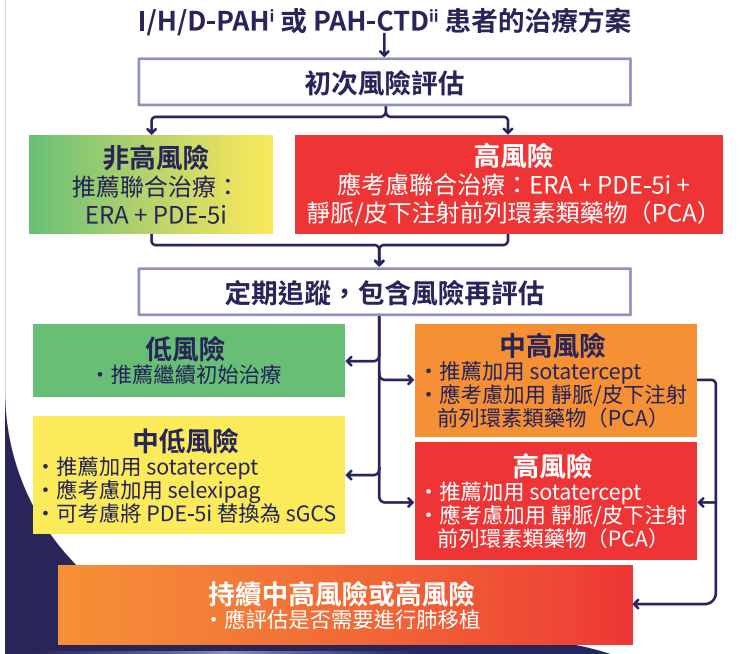
- 相關治療可幫助肺血管放鬆及擴張，改善血液循環，減輕心臟負擔，從而改善症狀及活動能力。
- **治療類別包括：**PDE-5i, ERA, sGCS, 前列環素類藥物（PPA）
- **常見反應：**頭痛、頭暈、臉紅、消化不適及水腫等

治療方向二：針對肺血管異常重塑

- 除血管收縮外，PAH患者的肺血管亦可能逐漸增厚及出現異常重塑，令血管日益狹窄。
- 激活素訊號抑制劑 (ASI) 是一種治療PAH的新型藥物，可針對與肺血管異常重塑相
- 關的機制，為控制病情提供全新治療方向。患者可向醫生了解適合自己的治療方案。
- **常見反應：**部分患者可能偶見輕微流鼻血、牙齦滲血、皮膚細小紅斑點，或血液指數／血壓輕微變動。

2026 歐洲呼吸學會(ERS) 肺動脈高壓指南更新

歐洲呼吸學會 (ERS) 於 2026 年 9 月更新肺動脈高壓患者治療建議方案:



積極管理病情

除了接受合適的藥物治療，患者亦可透過**日常健康管理**，協助控制病情及維持生活質素。

- ✓ 定期覆診及接受風險評估
- ✓ 按醫生指示服藥，切勿自行停藥或調整劑量
- ✓ 按身體狀況進行適量活動
- ✓ 保持均衡飲食，並留意鹽分攝取
- ✓ 戒煙及避免吸入二手煙
- ✓ 重視心理健康，有需要時主動尋求支援

[i]I/H/D PAH: idiopathic or heritable pulmonary arterial hypertension, or pulmonary arterial hypertension associated with drugs and toxins, 特發性、遺傳性或藥物/毒素誘導的肺動脈高壓
[ii]pulmonary arterial hypertension associated with connective tissue disease, 結締組織疾病相關之肺動脈高壓