

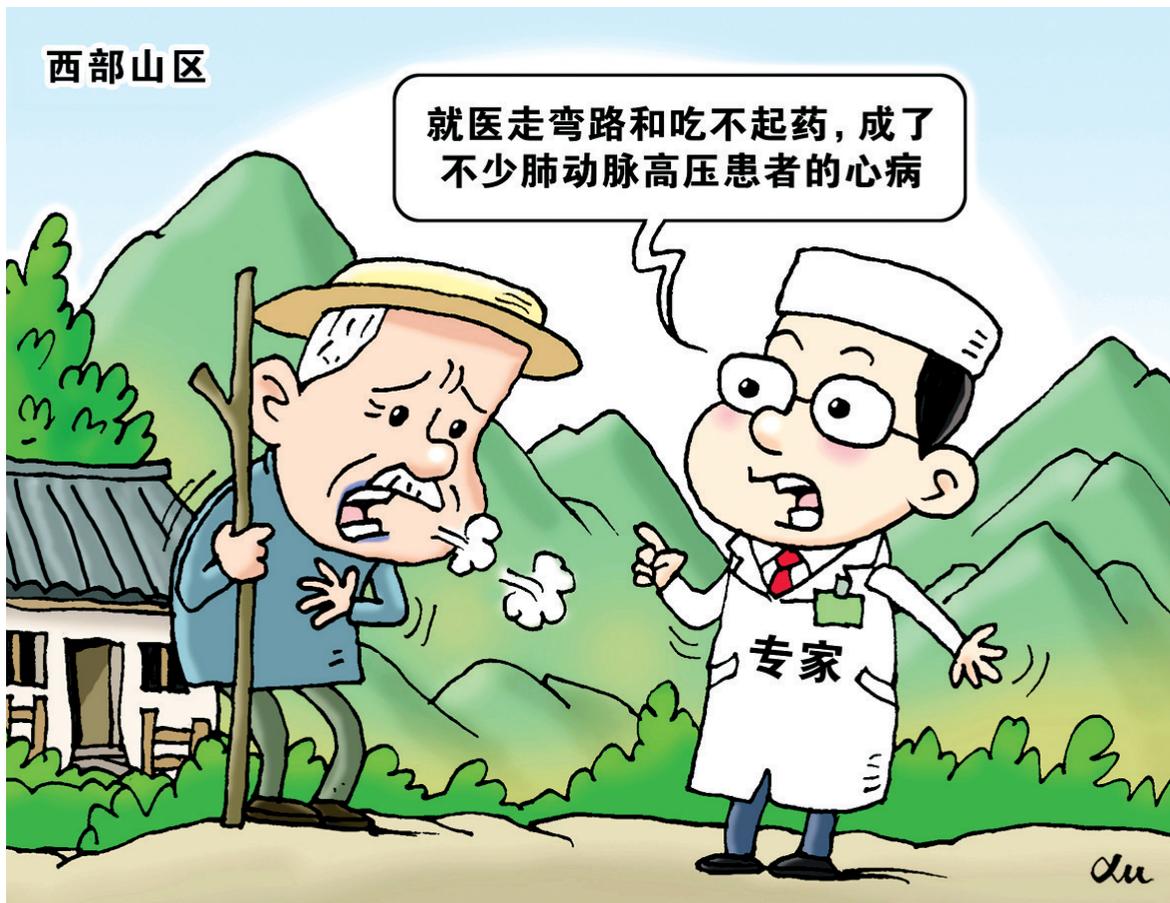
山区“蓝嘴唇”渴望呼吸—— 肺动脉高压患者就医何时不再难？

有这样一群人，他们的嘴唇是蓝紫色，被医生称为“蓝嘴唇”。他们是肺动脉高压患者，因为缺氧气短，他们的心脏每时每刻都在超负荷运转，走100米就气喘吁吁，如同生活在空气稀薄的世界。更鲜为人知的是，就医走弯路和吃不起药，成了不少患者的心病。

5月5日是世界肺动脉高压日。据专家介绍，我国肺动脉高压患者保守估算有500万至800万人，西部山区是高发地。因为是罕见病，公众对肺动脉高压知之甚少。业内人士期盼，社会在关注这个群体的同时，还需要减轻他们的就医负担，早日让西部山区的“蓝嘴唇”畅快呼吸、自由行走。

西部山区

就医走弯路和吃不起药，成了不少肺动脉高压患者的心病



“蓝嘴唇”的心病

新华社发 徐骏作

A

嘴唇变蓝 当心患了肺动脉高压

李越(化名)是甘肃省定西市陇西县的脱贫群众，患肺动脉高压疾病已10余年。因为长年缺氧，就算爬两层楼，都有可能昏厥。他还曾因被误诊为恶性肿瘤，切除了一部分肺叶。多年的疾病折磨和曲折的就医经历，令他备受煎熬。

肺动脉高压也被比喻为心肺血管系统的癌症，是一种罕见的、隐性的、致命的疾病，不少年轻人的心脏如同六七十岁老人的。患者因长期缺氧，导致胸闷、气短、浮肿等，嘴唇蓝紫，因此又被称为“蓝嘴唇”。

“如果把心脏比喻成泵，抽调全身血液，那么肺就是一个输氧机，在血液调度的过程中进行氧气补给。当输氧机的零部件出现问题，泵就会超负荷运转，并逐渐衰竭。”甘肃省人民医院心内二科副主任曹云山说。

他说，目前我国肺动脉高压患者保守估算有500万至800万人。肺动脉高压已经发展成为一种严重威胁人类身心健康的疾病，该病患病率呈现高海拔地区高于低海拔地区、农村高于城市的特征。曹云山多年研究发现，高原缺氧是引起肺动脉高压的重要原因之一。

2018年，甘肃省人民医院成立肺动脉高压诊治多学科协作组和肺动脉高压专科门诊，使600多例肺动脉高压患者得到规范诊治，并率先在国际上提出“甘肃省人民医院纤维纵隔炎导致肺动脉高压诊断流程、纤维纵隔炎三联征/三联征、纤维纵隔炎临床分型和肺动脉狭窄综合征心电图”，以上研究成果被国内多家医院借鉴。

曹云山介绍，纤维纵隔炎是肺动脉高压的一种分型，在西部地区相对高发，更容易误诊漏诊，但部分病人通过介入治疗可以接近治愈。“通俗地讲，纤维纵隔炎就是患者胸腔里长了‘瘢痕’，这些‘瘢痕’越长越多，就会挤压肺动脉、肺静脉，导致肺高血压。”目前，曹云山的团队受北京、四川、新疆等多地三级医院邀请，协助开展此类疾病的介入治疗。

B

走弯路和治不起成了“蓝嘴唇”的心病

北京爱稀客肺动脉高压罕见病关爱中心主任黄欢说，因为没有特异性，肺动脉高压常常被误诊为哮喘、心肌病等，很多患者至少要看两三个医生才能确诊。肺动脉高压患者若不能及时得到正确诊断和规范治疗，两年的生存率为40%左右。

“几乎每个肺动脉高压患者，都有一段辛酸的求医史。”曹云山说，市、县(市、区)、乡镇的医生鉴别能力弱，这难免让患者就医时走弯路。2016年以前，甘肃的肺动脉高压诊疗还是块空白，因为没有专

业医生，患者得不到正确诊断，只能四处奔波求医。“全国专门从事肺血管病专业的医生也不多，西北地区更缺乏专业团队，经常见到心内科医生或呼吸科医生，兼职诊治肺动脉高压疾病。”

“同时，许多无法做手术、需用药物治疗的患者，每年吃药、检查的费用在5万元左右，药品报销后自付部分也让很多困难家庭不堪重负。”曹云山说。

为了减轻肺动脉高压患者吃药负担，我国将波生坦、马昔腾坦、利奥西呱和司来帕格4个治疗肺动

脉高压的药品，纳入2020年国家医保谈判药品目录。甘肃推进这些谈判药品进医院，明确将其不纳入指定医疗机构费用总控、药占比、个人自付比例、次均费用等考核指标范围。

但黄欢表示，即使部分药物纳入医保，仍有部分患者需要服用较多医保目录外药品，经济困难患者每年的药费支出负担重。“经常有来自甘肃、新疆等地的患者，通过电话寻求在北京代购药品，说明治疗所需的药品，在西部地区还较难买到。”黄欢说。

C

让山区“蓝嘴唇”自由呼吸

受访人士认为，早发现、早诊断、早救治，才能减轻肺动脉高压患者的就医包袱，希望能够培养更多专科医生，可以及早筛查肺动脉高压患者，使全国越来越多的“蓝嘴唇”患者得到就近、规范的救治。

“眼下，可在基层医疗队伍中推广现有的肺动脉高压诊疗方法，加强经济落后地区各级医院对肺动脉高压等罕见病的筛查能力。”曹云山说，

向广大基层推广规范肺动脉高压诊疗方法，可以提高基层医疗队伍发现、诊治肺动脉高压能力，给患者提供更多就医便利。

针对患者用药负担，甘肃省医疗保障局待遇保障处处长贾润泽建议，药品生产企业需要进一步增强社会责任感，积极参加国家谈判，把一些价格昂贵的特效药品纳入医保支付范围。同时，建议尽快出台统一的罕

见病用药保障政策，也可发挥社会慈善捐助、医疗互助和商业保险补充保障作用，减轻困难患者救治负担。

黄欢、曹云山等人建议，对治疗肺动脉高压等罕见病的药品，可以实行特药管理，利用零售药店的灵活性，采用医保药品在定点医院、药店共同供应的方法，保障参保人员和老百姓有渠道买到药。

(新华社兰州5月5日电)