健康で長生きするために

知っておきたい
循環器病あれこれ

155

肺高血圧症はどんな病気？
～ その原因と治療法の進歩 ～

公益財団法人　循環器病研究振興財団

はじめに

公益財団法人 循環器病研究振興財団 理事長　北村 惣一郎

公益財団法人循環器病研究振興財団が主に国立循環器病研究センターの医師の執筆協力を得て発刊を開始した「健康で長生きするために－知っておきたい循環器病あれこれ」は、当財団の目標とする「循環器病予防と制圧」を具体的に分かりやすく示す広報誌で、すでに24年間継続されている事業になります。この間、発刊にご協力を賜りました各社、各位に感謝申し上げます。

さて、2018年12月の国会において『健康寿命の延伸等を図るための脳卒中、心臓病その他の循環器病に係る対策に関する基本法』が成立いたしました。循環器病の予防、生活習慣の改善、医療機関では良質かつ適正な医療、福祉に係るサービス提供など循環器病医療が大きく変革する可能性を秘めています。本法の成立により、地方自治体を含めた関連事業が活発化すると思われます。当財団も循環器病等に関する啓発および知識の普及等に協力するよう努めて参ります。

長寿国日本として、高齢者社会に伴う医療費・介護費の高騰に加えて、認知症の増加、高齢者一人暮らし世帯の増加、若い世帯数の減少などにより、日本が誇りにしている社会保障制度が崩壊しかねないという危機感が高まっています。対策の第一は、国民一人一人の予防への努力です。国民、企業体、医療関係者、地方自治体の努力を新しい「脳卒中・循環器病対策基本法」が支援・後押ししてくれるでしょう。

先ずは、私共一人一人が生活習慣病や循環器病を知り、「健康長寿」に関心を払うことが重要です。当財団は、循環器病治療の最前線や健康寿命の延伸に関する種々の研究を支援し、皆様一人一人にこのノウハウをお伝えする努力をして参ります。また、医療は医療者と患者さんの信頼関係を基盤としますので、患者さんにも現代医療を知って頂くことが大切です。本誌はこの仲介をするものとして御好評を頂いて参りました。

当財団は皆様の健康の増進に寄与する目標を掲げ、ご寄付により活動を続けています。スマートフォンから簡単にできる「かざして募金」もありますので、巻末の説明をご覧下さい。ご支援をお願い申し上げます。

肺高血圧症は早期発見・早期治療が大切

もくじ

はじめに …… 2

肺高血圧症とは …… 2

どのような症状が出るの？ …… 4

種類と原因 …… 6

検査と診断 …… 8

治療法 …… 10

終わりに …… 15

肺高血圧症はどんな病気？
～ その原因と治療法の進歩 ～

国立循環器病研究センター　肺循環科　医長　大郷　剛

はじめに

肺高血圧症という病気をご存知ですか。高血圧とどう違うの、と思われる方は多いでしょう。言葉は似ていますが、別の病気なのです。塩分の過剰摂取、肥満、運動不足など生活習慣の歪みが発症に関与している、いわゆる高血圧症は、全身の動脈の圧が高くなる病気です。これに対して肺高血圧症は、心臓から肺へ血液を送る血管である肺動脈の圧が高くなる病気です。普通の高血圧症は、血圧計で測ればすぐ分かりますが、肺高血圧症は医療機関で特殊な検査をしなければ分かりません。

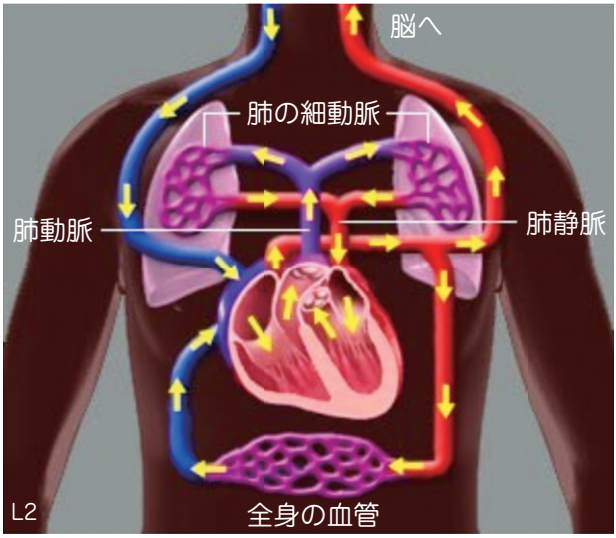
肺動脈圧が上昇する原因はいろいろありますが、肺高血圧症になると心臓に負担がかかり、息切れやだるさ、足のむくみ、失神などの様々な心不全症状が出てきます。放置していれば命にかかわる危険な病気です。以前は見つかっても治すのが大変でしたが、ここ20年間に薬物療法を中心に治療法が急速に進歩した結果、生命の危険性が大幅に改善され、健常者と変わらない生活が期待できるようになりました。そのためには、早期発見・早期治療が何より大切です。

今回は、多くの皆さんにとってなじみがない肺高血圧症について、どんな病気なのか、どのような症状が出たら注意すべきか、その種類や原因、最新の診断法や治療法を含め詳しく解説します。

肺高血圧症とは

全身の細胞に酸素を運び、二酸化炭素や老廃物を運び出す血液は、生命維持になくてはなりません。その血液は二つの循環回路によって体を巡っています〈**図1**〉。心臓には右心房、右心室、左心房、左心室の四つの部屋があります。酸素を多く含んだ動脈血は、左心室から太い血管である大動脈を通して全身に送られます。そして体の隅々まで巡った後、静脈血となって右心房に戻ってきます。この回路を「体循環」と言いま

図１　正常な血液の流れ



国立循環器病研究センター ホームページより

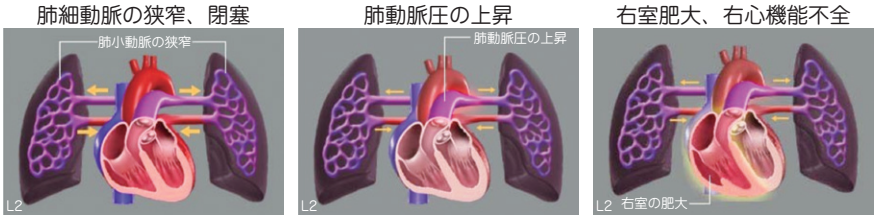
す。体循環の血圧が上昇するのが一般の高血圧症です。

次に、右心房に戻ってきた静脈血は右心室から肺動脈を通って肺に送られます。ここで血液中の二酸化炭素と酸素の交換が行われ、肺静脈から左心房に戻ってきます。これがもう一つの回路である「肺循環」です。

肺循環回路で、肺動脈の流れが悪くなるなどの異常が起きると、肺動脈の血圧が高くなります。肺動脈圧が上昇すると、肺動脈に血液を送る役目を担っている右心室に負担がかかり、心臓の機能低下を引き起こします〈**図２**〉。このように肺動脈の流れが悪くなることで肺動脈の圧力が高くなり、結果として心臓の機能障害や、肺の機能障害をもたらす病気を「肺高血圧症」と言います。

肺動脈圧が高くなると、右心室はそれに負けないように最初は肥大す

図２　肺高血圧症の場合



国立循環器病研究センター ホームページより

ることで対応して元気さを保とうとします。しかし、右心室は、全身に動脈血を送り出す左心室と違って、もともと高い圧力に長期間耐えられるようにはできていません。高い圧力が続けば、右心室の機能は次第に低下していきます。そのまま治療せず、放置すると、肺高血圧と右心不全がさらに進行し、数年で亡くなってしまうことが知られています。

どのような症状が出るの？

肺高血圧症になると、動いた時に息切れがする、疲れやすい、胸痛や動悸がするなどの症状が現れます。最初に病院を訪れるきっかけとなった症状の中で最も多いものは動いた時の息切れです。他にも失神を起こしたり、声がかすれたり、咳がとまらなくなったり、血が混じった痰が出たりします。

初期は症状がないか、ごく軽く、次第に症状が現れ始めます。症状を自覚する頃には病気が進行している場合が多いと考えられています。進行時には肺動脈圧が高く、心臓に負担がかかっているため、様々な心不全症状が重なって現れてきます。肺高血圧が高度になり、右心不全が進行すると、血液循環はさらに悪くなり、息切れは軽い労作でも起き、体がだるくなったり、立ち上がるだけでも意識を失いかけたりします。また、お腹に水がたまったり、低酸素血症で皮膚や粘膜が青みを帯びるチアノーゼを起こしたりします。

個々の症状についてさらに詳しく説明します。

①息切れ

肺高血圧症で一番多い症状です。典型的な場合、日常生活の中で、普段なら何ら問題なく上がれた階段や上り坂で息があがるようになり、休めばすぐ治る状態が続きます。進行すると、途中で休まないと、それ以上動けなくなったり、軽い労作でもしんどくなったりしてきます。

また、肺動脈が詰まると、動脈血中の酸素濃度が低くなることがあります。心臓は酸素不足を補うため、頻繁に血液を送り出し、安静にしていても脈拍が増え、１分間に100回以上となることも珍しくありません。当然、呼吸の回数も増加してきます。

肺高血圧症がどれくらい重症かを、息切れの程度を四つに分類して、評価に使っています。Ⅰ度が一番軽症で、Ⅳ度が一番重症で症状

も強いです。〈**図３**〉に「WHO（世界保健機関）肺高血圧症機能分類」を示しておきます。

図３　WHO肺高血圧症機能分類

WHO肺高血圧症機能分類		
Ⅰ度	**身体活動に制限のない肺高血圧症患者** 普通の身体活動では呼吸困難や疲労、胸痛や失神などが生じない。	
Ⅱ度	**身体活動に軽度の制限のある肺高血圧症患者** 安静時には自覚症状がない。普通の身体活動で呼吸困難や疲労、胸痛や失神などが起こる。	
Ⅲ度	**身体活動に著しい制限のある肺高血圧症患者** 安静時に自覚症状がない。普通以下の軽度の身体活動で呼吸困難や疲労、胸痛や失神などが起こる。	
Ⅳ度	**どんな身体活動もすべて苦痛となる肺高血圧症患者** これらの患者は右心不全の症状を表している。安静時にも呼吸困難や疲労がみられる。どんな身体活動でも自覚症状の増悪がある。	

第６回国際肺高血圧症シンポジウムより改変

②失神やショック

肺高血圧症の特に重症の方では、失神を起こしたり、ショック状態になったりします。その原因は心臓から流れる血液量が減って血圧が低下することや、神経反射の影響があるためと考えられています。病状が極めて重い場合は、突然死する危険性があります。

③血痰、喀血

肺高血圧により肺の中の血管が破れると、血液が肺の息をする部分に流れ込むことがあります。そのために、咳と一緒に血を吐くことがあり、喀血、血痰と呼ばれます。

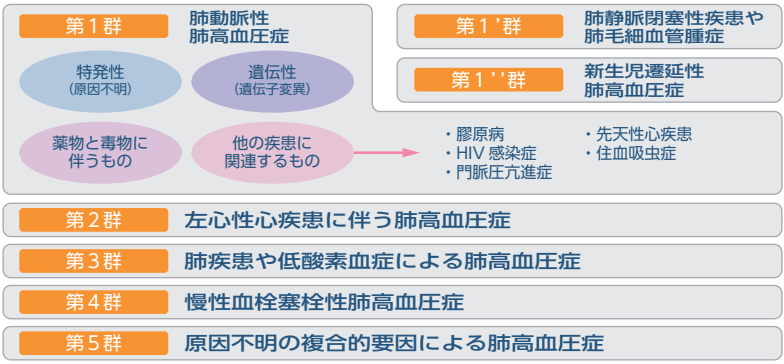
④足や全身のむくみ

肺高血圧で心臓に負担がかかり、右心室が拡張して働きが悪くなると、静脈圧が高まり、全身に血液の貯留が起こります。その結果、顔面や下肢のむくみが生じたり、肝臓が大きくなって右上腹部が痛んだり、食欲がなくなったりするなどの症状が現れます。肝臓が悪くなると、体が黄色味を帯びる黄疸が出ることもあります。

種類と原因

肺高血圧症についてこれまで単一の病気のように述べてきましたが、実は肺動脈圧が高くなることで心臓と肺の機能に障害をもたらす様々な病気の総称なのです。いろんな種類があり、原因も異なります。従って治療法も違ってきます。現在、肺高血圧症は原因によって五つの群に分類されています〈**図４**〉。

図４　肺高血圧症の分類



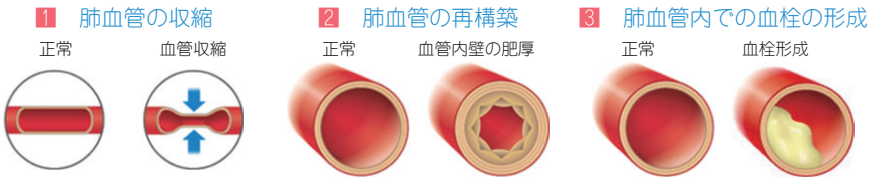
第６回国際肺高血圧症シンポジウムより

以下にそれぞれの疾患群について説明します。

【第１群　肺動脈性肺高血圧症】

肺動脈そのものに異常が起こるグループで、肉眼では見えない非常に小さな肺動脈の狭窄や閉塞が生じて肺動脈圧が上昇する肺高血圧症です。肺の小さな動脈が狭くなったり、詰まったりするメカニズムは完全に分かっていません。顕微鏡での確認や研究で、①肺動脈の血管収縮②肺動脈の血管内壁の肥厚③肺血管内で血の塊が形成される血栓症、の三つの原因によって肺動脈の流れが悪くなることが考えられています〈**図５**〉。

図５　肺動脈性肺高血圧症で肺血管の流れが悪くなる原因



日本新薬株式会社　肺高血圧症治療サポートホームページより

患者数は現在、全国で4,000～5,000人と推定されています。早期発見が難しく、比較的若い人にも発症し、十分な治療がなされないと数年以内に亡くなる恐れがあり、厚生労働省の「指定難病」になっています。

以前は有効な治療法があまりなく、治療が極めて困難な時代もありましたが、近年、いくつかの薬剤の開発で治療成績が大幅に向上しています。今も新たな薬剤や治療法の開発が進められており、さらなる治療の進歩が期待されています。そのためにも早期に発見し、早期からしっかりとした最先端の治療を行うことが重要です。全国的には限られますが、この病気の臨床経験が豊富な専門医がいる医療機関での診断や治療をお勧めします。

肺動脈性肺高血圧症は、いくつかの病気が関連していることが分かっています。ある種の薬物や毒物によって引き起こされるもの、免疫の異常によって起きる膠原病や肝臓の病気、エイズの原因であるＨＩＶ（ヒト免疫不全ウイルス）による感染症、生まれつきの心臓病である先天性心疾患などに合併して起きるものなどがあります。一部は遺伝子が関係することも最近、分かってきました。いろいろ原因を調べても分からない「特発性」と呼ばれるものもあります。特発性肺動脈性肺高血圧症は比較的若い人に多く、子どもにもみられ、女性に多い特徴があります。

なお、指定難病ですので、公的な医療費助成制度の対象になっています。

【第２群　左心性心疾患に伴う肺高血圧症】

肺動脈でなく、心臓の左側の左心機能が悪くなることが原因で肺の圧力が上がるグループです。左心は、肺静脈から酸素が豊富な血液を受けて全身に血液を送り出す働きをしています。この左心の働きが悪くなり、血液が流れにくくなって抵抗が増すと、結果的に肺動脈圧が高くなるため、肺高血圧症を起こします。左心性心疾患の原因としては弁膜症や心筋症などがあります。

【第３群　肺疾患や低酸素血症による肺高血圧症】

肺の血管が減少したり、肺での酸素の取り込みが悪くなったりして、血液中の酸素が少なくなることで発症するグループです。肺での酸素の取り込みが不足すると、肺の血管が収縮し、肺動脈圧が高くなります。引き金となる呼吸器疾患には、たばこや膠原病などが原因の間質性肺炎や慢性呼吸不全、慢性閉塞性肺疾患、肺気腫などがあります。

【第４群　慢性血栓塞栓性肺高血圧症】

下肢静脈などにできた血のかたまりがはがれ、血流に乗って心臓を通過して肺動脈を閉塞する血栓症があります。この血栓が長期間（３か月以上）肺動脈を詰まらせることで発症するグループです。詰まった血栓の影響で血流が悪くなり、肺動脈にかかる圧が上昇し、肺高血圧症になります。

厚生労働省の「指定難病」に認定されており、患者数は全国で4,000～5,000人と推計されています。診断される患者さんは年々増加しています。原因については不明な点が多いのですが、急性肺血栓塞栓例の生存例の0.1～9.1％が慢性化したと報告されており、体の血液の固まりやすさや血栓ができやすいことが関係していると考えられています。

【第５群　原因不明の複合的要因による肺高血圧症】

血液疾患、全身性疾患、代謝性疾患などに伴う肺高血圧症グループです。肺高血圧を引き起こすメカニズムがはっきり分かっていないか、いくつかの要因が複合しているような場合に分類されます。

検査と診断

まず、問診で主な症状や病歴、家族歴などを聞き、息切れなどの自覚症状があって肺高血圧症が疑われる場合や、症状がなくても肺高血圧症を合併するリスクが高い膠原病などの病気を持っている場合に、ふるい分けするスクリーニング検査を実施します。その中から本疾患が強く疑われる人に対して本当に肺高血圧症なのか、第１群から第５群のどの分類に入るか、重症度はどれくらいか、などを調べる精密検査を行います。

確定診断には、入院して行う右心カテーテル検査が欠かせません。カテーテルと呼ばれる細い管を足の太ももの血管などから右心内まで挿入して、肺動脈圧を直接測定します。安静にして仰向けになった状態で測って、平均肺動脈圧が現時点では25mmHg以上だと肺高血圧症とされます（今後、20mmHg以上に変更されるかもしれません）。

肺高血圧症では原因検査のほか経過観察、治療反応など様々な理由で、色々な検査が行われます。以下に各検査について簡単に述べます。

◇血液検査・尿検査

血液や尿を採取し、様々な臓器の異常を検索します。病気の原因、薬の副作用も調べ、心不全のマーカー（BNPなど）で重症度もみます。

◇動脈血液ガス分析

動脈から血液を採取して酸素の濃度の分析などから、肺で十分なガス交換が行われているかを調べます。呼吸器疾患や肺高血圧症の酸素や二酸化炭素への影響もみます。

◇心電図検査

健康診断でおなじみの検査。右室肥大などの肺高血圧症による右心への負荷の程度や、不整脈の有無を調べます。

◇呼吸機能検査

口にマウスピースをくわえて、息をゆっくり吸ったり吐いたりして、肺機能の指標となる数値を測定。肺の機能を調べて、肺高血圧症の原因となるような呼吸器疾患の有無を調べます。

◇胸部レントゲン検査

胸部にエックス線を照射して撮影し、心不全が起きているかどうかや、心臓と肺動脈の大きさ、肺うっ血の程度、胸水の有無を調べます。

◇肺換気・血流シンチグラム検査

微量の放射性同位元素（アイソトープ）を、肺換気シンチグラム検査では吸入し、肺血流シンチグラム検査では注射して、肺の換気、血流の分布を専用のカメラで観察します。肺の血流や換気の程度を調べ、肺塞栓症などの疾患を鑑別します。

◇心エコー（超音波）検査

横になり、胸に超音波を当てて、心臓の動きや大きさ、血液の流れなどを観察します。肺高血圧症の程度、原因となる先天性心疾患や弁膜症などの左心疾患を調べます。

◇腹部エコー検査

超音波で腹部を観察し、肺高血圧症の原因となる門脈圧亢進症や肝硬変の有無を調べます。

◇下肢静脈エコー検査

超音波で下肢静脈を観察し、下肢静脈に肺塞栓症や慢性血栓塞栓性肺高血圧症の原因となるような血栓や静脈瘤がないか調べます。

◇胸部CT（コンピューター断層撮影）検査

いろいろな方向からエックス線を照射して胸を輪切りにしたような写真を撮り、呼吸器疾患や肺塞栓症の有無を調べます。

◇心臓MRI（核磁気共鳴画像撮影）検査

強力な磁石でできた筒状の装置の中に入り、磁気の力を利用して心臓を撮影し、心臓の大きさや動きを調べます。右心機能を詳しく評価できます。

◇６分間歩行検査

経皮的動脈血酸素飽和度と脈拍を測りながら、６分間歩いた距離、自覚症状の程度をチェックします。肺と心臓の機能が歩行距離と関連するため、心臓にどのくらい余力があるかがわかります。また、在宅酸素療法の必要性も調べます。

◇運動耐容能検査

運動負荷検査の一つ。マスクや心電図などを装着して自転車をこぎ、呼吸中の酸素や二酸化炭素の濃度を測定します。肺や心臓、運動に使われる筋肉などを総合的にみて運動耐容能（体力）を調べます。

◇右心カテーテル検査

すでに述べたように肺高血圧症の確定には必須で、本疾患の診断や経過をみるうえで最も正確で重要な検査です。局所麻酔をして、首や足の静脈からカテーテルを心臓や肺動脈まで挿入し、血圧や酸素濃度を測定します。肺動脈圧、右房圧、心拍出量などを測って肺高血圧の程度を調べます。また、肺高血圧症の原因究明や治療薬の判定も行います。

◇肺動脈造影検査

カテーテル検査と同じような操作を行い、肺動脈から直接造影剤を注射してエックス線を照射して撮影します。慢性血栓塞栓性肺高血圧症の診断や治療効果をみるために肺動脈の形や大きさ、血栓の有無を調べます。また、血管炎や狭窄を起こす病気の検査でも実施します。

治療法

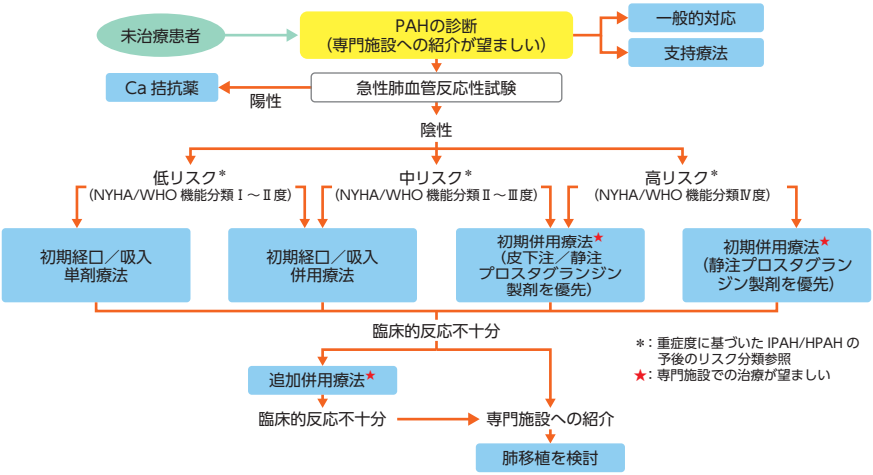
（１）肺動脈性肺高血圧症の治療

第１群の肺動脈性肺高血圧症は、基本的には薬での治療が中心になります。用いる薬は、狭く細くなった肺動脈を広げる肺血管拡張薬です。これらの薬剤の治療で病気の進行を抑えることができるようになり、生存率も劇的に改善しました。

治療にあたっては、一般的な支持療法（在宅酸素療法、抗凝固療法、利尿剤や強心剤の投与など）を行いながら、世界や日本の専門家が考え

た治療方針に原則として従い、患者さんの病状に応じた治療方針を選択します〈**図６**〉。

図６　肺動脈性肺高血圧症（PAH）の治療方針



日本循環器学会　肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）より

まず、急性血管拡張反応試験を行い、薬剤で血管がどのくらい広がるかを確認し、非常に拡張する場合にはカルシウム拮抗薬を使用します。反応がない場合（通常は急性試験で反応しないことが多い）には、**〈表１〉**のような国際的な重症度分類の重症度に応じて用いる治療薬を検討します。しかし、実際の治療では患者さん個人の状態は様々のため、専門医としての判断で治療方針通りにならないケースも多くあります。

表１　肺高血圧症リスク分類

予後規定因子a（１年後推定死亡率）	低リスク（＜５％）	中リスク（５～10％）	高リスク（＞10％）
右心不全の臨床所見	なし	なし	あり
症状の進行	なし	緩徐に進行	速く進行
失神	なし	偶発的な失神b	繰り返す失神c
WHO機能分類	Ⅰ、Ⅱ	Ⅲ	Ⅳ
６分間歩行距離	＞440m	165～440m	＜165m
心肺運動負荷試験	Peak VO_2＞15mL/分/kg（＞65％ 予測値） VE/VCO_2 slope＜36	Peak VO_2 11～15mL/分/kg（35～65％ 予測値） VE/VCO_2 slope 36～44.9	Peak VO_2＜11mL/分/kg（＜35％ 予測値） VE/VCO_2 slope≧45
血漿NT-proBNP値	BNP＜50ng/L NT-proBNP＜300ng/L	BNP 50～300ng/L NT-proBNP 300～1400ng/L	BNP＞300ng/L NT-proBNP＞1400ng/L
画像（心エコー、心臓MRI）	右房面積＜18㎠ 心嚢液なし	右房面積 18～26㎠ 心嚢液なし、または少量	右房面積＞26㎠ 心嚢液あり
血行動態	右房圧＜8mmHg 心係数≧2.5L/分/㎡ SvO_2＞65％	右房圧 8～14mmHg 心係数 2.0～2.4L/分/㎡ SvO_2 60～65％	右房圧＞14mmHg 心係数＜2.0L/分/㎡ SvO_2＜60％

欧州心臓病学会／欧州呼吸器病学会2015ガイドラインより

治療を開始して効果が不十分であれば他の治療薬を加えたり、変更したりします。さらに効果が不十分であれば薬物療法は難しいと判断し、肺移植も検討することがあります。

肺血管拡張薬は、薬の作用の経路によって「プロスタサイクリン経路」「エンドセリン経路」「一酸化窒素（NO）経路」の３つの系統に大別され、それぞれに複数の製剤があります**〈表２〉**。これらの製剤は全身の血管よりも肺の血管をより広げて心臓の負担を減らし、全身への酸素の巡りをよくする作用があります。肺血管拡張療法は、この治療法の経験豊富な専門医がいる病院で受けることお勧めします。以下に３系統の治療薬について述べます。

表２　肺高血圧症の治療薬

ターゲット経路	製剤分類名	投与方法	薬剤一般名	適応疾患
プロスタサイクリン経路	プロスタサイクリン系製剤	経口	長時間作用型ベラプロストナトリウム	肺動脈性肺高血圧症 セレキシパグおよびリオシグアトは肺動脈性肺高血圧症及び慢性血栓塞栓性肺高血圧症の両疾患で適応あり
		経口	セレキシパグ	
		静脈注射	エポプロステノールナトリウム	
		皮下注射、静脈注射	トレプロスチニル	
		吸入	イロプロスト	
エンドセリン経路	エンドセリン受容体拮抗薬	経口	ボセンタン	
			アンブリセンタン	
			マシテンタン	
Nitric oxide経路	ホスホジエステラーゼ5阻害薬	経口	シルデナフィル	
			タダラフィル	
	可溶性グアニル酸シクラーゼ刺激薬	経口	リオシグアト	

①プロスタサイクリン系製剤

血管を広げるプロスタサイクリンという物資を増やす薬です。このうち静脈注射用のエポプロステノール（フローラン®、エポアクト®など）は、静脈内にカテーテルを挿入し、携帯用ポンプで24時間持続的に体内に注入します。トレプロスチニル（トレプロスト®）は、持続的に静脈内もしくは皮下へ点滴できます。

吸入薬としては、イロプロスト（ベンテイビス®）があります。内服薬には、ベラプロスト（ドルナー®、プロサイリン®）とその徐放剤（ケアロード®LA、ベラサス®LA）、そしてセレキシパグ（ウプトラビ®）があります。

②エンドセリン系製剤

血管を収縮させる物質であるエンドセリンの働きを抑えるエンドセ

リン受容体拮抗薬で、ボセンタン（トラクリア®）、アンブリセンタン（ヴォリブリス®）、マシテンタン（オプスミット®）の３種類の内服薬があります。

③一酸化窒素系製剤

ホスホジエステラーゼ５型阻害薬と可溶性グアニル酸シクラーゼ刺激薬があり、ともに肺の血管を広げる物質を増やす薬です。内服薬としてシルデナフィル（レバチオ®）、タダラフィル（アドシルカ®）、リオシグアト（アデムパス®）の３種類があります。

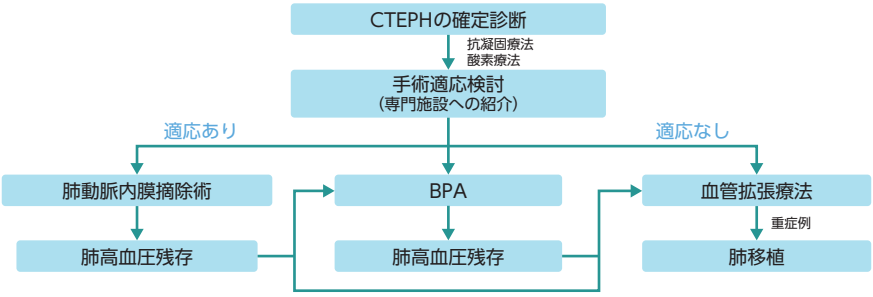
（２）慢性血栓塞栓性高血圧症の治療

第４群の慢性血栓塞栓性肺高血圧症は、ここ数年で多くの患者さんに治療の選択肢ができて、コントロールできるようになってきました。治療としては、在宅酸素療法などの支持療法をしながら、悪化や再発予防のために抗凝固薬の服用を続ける「抗凝固療法」が基本的なベースとなります。

そのうえで、詰まっている血栓を外科的に取り除く「肺動脈血栓内膜摘除術（PEA）」が可能かどうか検討し、可能ならば摘除術を行います。しかし、血栓の場所によっては手術で取り除けないことがあります。また、全身の状態が悪かったり、高齢だったりすると手術ができない場合があります。このような患者さんに対しては体への負担が少ないカテーテルでの治療である「経皮的バルーン肺動脈形成術（BPA）」を行います。

また、肺動脈性肺高血圧と同様に内服の肺血管拡張薬がある程度有効であることが認められています。ただ、薬の内服のみでは完全に治療することは難しく、PEAやBPAと組み合わせて使用しています。**〈図７〉**に慢性血栓塞栓性肺高血圧症の治療方針を示しておきます。

図７　慢性血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）の治療方針



日本循環器学会　肺高血圧症治療ガイドライン（2017年改訂版）より

この病気は特殊な疾患であり、治療には専門的な技術が必要ですから、PEAやBPAなどは長年の経験が豊富な専門施設で行うことをお勧めします。

各治療法について少し詳しく説明します。

①抗凝固療法

慢性血栓塞栓性肺高血圧症患者は、血栓が原因となっていることがほとんどですから、血栓の再発予防のために血液を固まりにくくする薬を服用する抗凝固療法の継続が必須です。従来の抗凝固療法で使われているワルファリン（ワーファリン®）か、あるいはワルファリンの代替薬と期待されている新規経口抗凝固薬（リクシアナ®、イグザレルト®、エリキュース®）が使用されています。

②外科的肺動脈血栓内膜摘除術

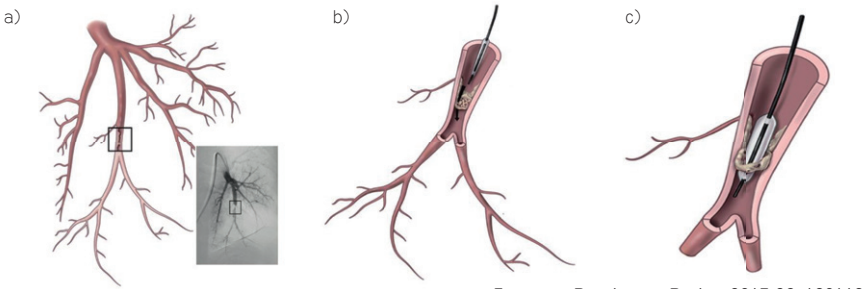
開胸して肺血管の中に詰まっている古い血栓を外科的に取り出す治療です。全身麻酔での手術になります。特に心臓に近い太い肺動脈にあるような血栓であれば手術が第一の治療になります。大きな血栓で閉塞していても手術で完治できる可能性があり、世界中で行われています。

③経皮的バルーン肺動脈形成術

開胸手術である肺動脈血栓内膜摘除術が様々な理由で受けられない患者さんに行われるカテーテル治療です。古い血栓が肺血管の先のほうの末梢部にあり、手術では取るのが難しいなどの場合です。

通常のカテーテル検査や治療と同様に足の付け根などに局所麻酔をして、足などの静脈からカテーテルを肺動脈まで挿入して、風船（バルーン）を用いて肺動脈の狭いところを広げます〈**図８**〉。この治療

図８　肺動脈バルーン形成術



European Respiratory Review 2017 26: 160119

は日本が発展させ、今では世界で実施されています。非常に効果がよく、また体の負担が少ないため多くの患者さんに有効な治療です。

④肺血管拡張薬

慢性血栓塞栓性肺高血圧症にも小さな肺動脈に狭窄があり、肺動脈性肺高血圧症の治療に用いられる肺血管拡張薬が効くことが分かっています。それらの拡張薬の中で慢性血栓塞栓性肺高血圧症に有効性が証明されたものが、一酸化窒素製剤の一つである可溶性グアル酸シクラーゼ刺激薬のリオシグアト（アデムパス®）と、プロスタサイクリン系製剤であるセレキシパグ（ウプトラビ®）です。いずれも国内では保険適応で使用可能です。

（3）他の肺高血圧症の治療

第２群の左心性心疾患による肺高血圧症は、左心疾患の原因となっている弁膜症や心筋症などを特定し、それぞれの治療を優先させます。第３群の肺疾患や低酸素血症による肺高血圧症も原則、各々の治療を優先させます。近年の研究結果では、第１群の肺動脈性肺高血圧症に使われる治療薬が有効だとの報告が出てきています。

第５群の原因不明の複合的要因による肺高血圧症は、血液疾患、全身性疾患、代謝性疾患などに伴って発症しており、原則、それらの基礎疾患の治療を優先させます。

終わりに

肺高血圧症はどんな病気か、分かっていただけたでしょうか。これまで述べてきましたように、この病気に対するここ20年間の治療の進歩は目覚ましく、最近は症状の改善や行動できる範囲の拡大だけでなく、生存率も大幅に延びてきました。

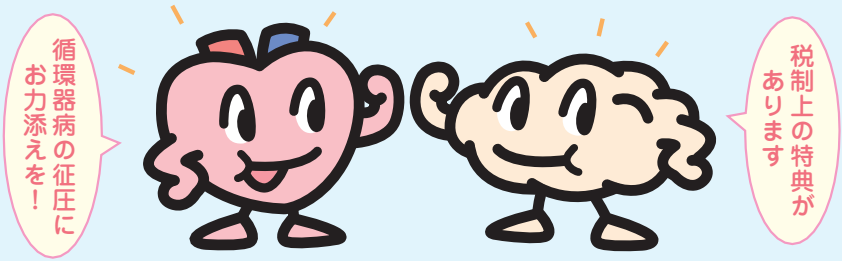
繰り返しますが、肺高血圧症は早期発見・早期治療が何よりも大切な病気です。できるだけ多くの患者さんが、早く専門病院を受診し、早く治療を行うことで、健常者とほぼ変わらない生活を送る方が増えてくると考えています。確かに根治という面ではまだ厳しい病気ですが、今後さらに研究が進み、新しい薬剤の開発や治療法の改善が行われ、根治できる病気になるよう期待したいと思います。

「知っておきたい循環器病あれこれ」は、シリーズとして定期的に刊行しています。国立循環器病研究センター２階　外来フロアー総合案内の後方に置いてありますが、当財団ホームページ（http：//www.jcvrf.jp）では、過去のバックナンバー全てをご覧になれます。

冊子をご希望の方は、電話で在庫を確認のうえ、郵送でお申し込み下さい。

⑬① 老年医学の進歩…健康寿命を伸ばすために
⑬② 未破裂脳動脈瘤が見つかったら…最近の進歩
⑬③ 循環器病の予防　鍵は10項目 ― 健康長寿を目指す ―
⑬④「国循」と「健都」の役割…新しい医療・研究への飛躍
⑬⑤ 増え続ける高齢者の心不全
⑬⑥ 循環器病治療の麻酔…重要性と進歩
⑬⑦ 心臓・血管・脳を診る最前線 ― 画像診断と心臓レプリカの話 ―
⑬⑧ なぜ大切か？循環器病の臨床研究 ― 目的と患者さんの参加 ―
⑬⑨ 循環器病の〝ハートチーム〟医療
⑭⑩ 心房細動治療の最前線
⑭① 循環器病と妊娠・出産
⑭② 大動脈解離治療の最前線
⑭③ がんと心臓病 ―なぜいま「腫瘍循環器学」なのか
⑭④ 循環器病と新型コロナウイルス感染症 ― 〝対コロナ〟・〝withコロナ〟へ ―
⑭⑤ コロナ禍に挑む国循の新研究 ―新鋭エクモと高性能マスク―
⑭⑥ 血栓をどう防ぐか…抗血栓療法の最前線
⑭⑦ 高齢者に増える循環器病…早期発見のポイントは？
⑭⑧ 循環器病を予防する…コロナ禍だからこそ
⑭⑨ 最新型ペースメーカーと植え込み型除細動器～仕組みや治療の実際～
⑮⓪ 人工心臓で生きる ～ 公的医療保険適用で永久使用の時代に ～
⑮① より長く元気に活躍できる社会の実現に向けて ～ 脳卒中・循環器病対策基本法と循環器病対策推進基本計画について ～
⑮② 若い人にも起こる認知症～若年性認知症の原因と対処法～
⑮③ 災害時における循環器病～エコノミークラス症候群とたこつぼ心筋症～
⑮④ 思わぬ原因の高血圧～腎血管性高血圧と原発性アルドステロン症～

皆様の浄財で循環器病征圧のための研究が進みます



【 募　金　要　綱 】

● 募金の目的　循環器病に関する研究を助成、奨励するとともに、最新の診断・治療方法の普及を促進して、国民の健康と福祉の増進に寄与する

● 税制上の取り扱い
法人寄付：一般の寄付金の損金算入限度額とは別枠で、特別に損金算入限度額が認められます。
個人寄付：「所得税控除」か「税額控除」のいずれかを選択できます。
相　続　税：非課税
※詳細は最寄りの税務署まで税理士にお問い合わせ下さい。

● お申し込み　電話またはFAXで当財団事務局へお申し込み下さい
事務局：〒564-0027 大阪府吹田市朝日町1番301-3（吹田さんくす1番館）
TEL.06-6319-8456　FAX.06-6319-8650

つながる募金

ソフトバンク株式会社が提供する『つながる募金』により QR コード等からのシンプルな操作で、循環器病研究振興財団にご寄付いただけます。

【ソフトバンクのスマートフォン以外をご利用の場合】

・クレジットカードでのお支払いとなるため、クレジットカード番号等の入力が必要です。
・継続期間を 1 ヵ月（1 回）、3 ヵ月、6 ヵ月、12 ヵ月から選択することができます。寄付期間を選択して寄付されている場合、途中で寄付の停止や寄付期間の変更はできません。

下記ＱＲコードを読み取って頂くと寄付画面に移行します。

ソフトバンクの
スマートフォン

ソフトバンク
以外

【領収書の発行について】

領収書は、1,000円以上のご寄付について発行させて頂きます。
領収書の発行を希望される場合は、ご寄付のお申込み後「団体からの領収書を希望する」ボタンを押しお手続きください。
※1回（単発）ごとのご寄付の領収書はお申込日から2～3ヶ月後を目処に、毎月継続のご寄付の場合はその年の1月～12月分を翌年2月中旬までにお送りします。
※領収書の日付は、ソフトバンク株式会社から当財団へ入金があった日とさせて頂きます。

循環器病研究振興財団は1987年に厚生大臣（当時）の認可を受け、「特定公益増進法人」として設立されましたが、2008年の新公益法人法の施行に伴い、2012年4月から「公益財団法人循環器病研究振興財団」として再出発しました。当財団は、脳卒中・心臓病・高血圧症など循環器病の征圧を目指し、研究の助成や、新しい情報の提供・予防啓発活動などを続けています。

知っておきたい循環器病あれこれ ⑮

肺高血圧症はどんな病気？ ～その原因と治療法の進歩～

2022年11月１日発行

発 行 者　　公益財団法人　循環器病研究振興財団

編集協力　関西ライターズ・クラブ　　印刷　株式会社　新聞印刷

本書の内容の一部、あるいは全部を無断で複写・複製・引用することは、法律で認められた場合を除き、著作権者、発行者の権利侵害になります。あらかじめ当財団に複写・複製・引用の許諾をお求めください。

この冊子は循環器病チャリティーゴルフ（読売テレビほか主催）と協賛会社からの基金をもとに発行したものです

協　賛

MSD

第一三共株式会社

Boehringer Ingelheim
日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社

SANOFI サノフィ株式会社

一生涯のパートナー
第一生命
Dai-ichi Life Group

NIPRO

DAIDO 未来を語る人が好きです 大同生命

順不同

JCRF
公益財団法人 循環器病研究振興財団
Japan Cardiovascular Research Foundation