

“もう歳だから” と諦めない!
息切れの原因と向き合う心臓病治療の最前線

原因不明の息切れに潜む「肺高血圧症」を知ろう



OITA UNIVERSITY

「息切れ」の原因



■呼吸器疾患

---慢性閉塞性肺疾患(COPD), 間質性肺炎, 気管支喘息, etc.

■循環器疾患

---心不全, 弁膜症, 狭心症, 不整脈, **肺高血圧症**, etc.

■血液疾患

---貧血, etc.

■神経筋疾患

---筋ジストロフィー, etc.

■その他

---甲状腺機能低下症, 過換気症候群, etc.

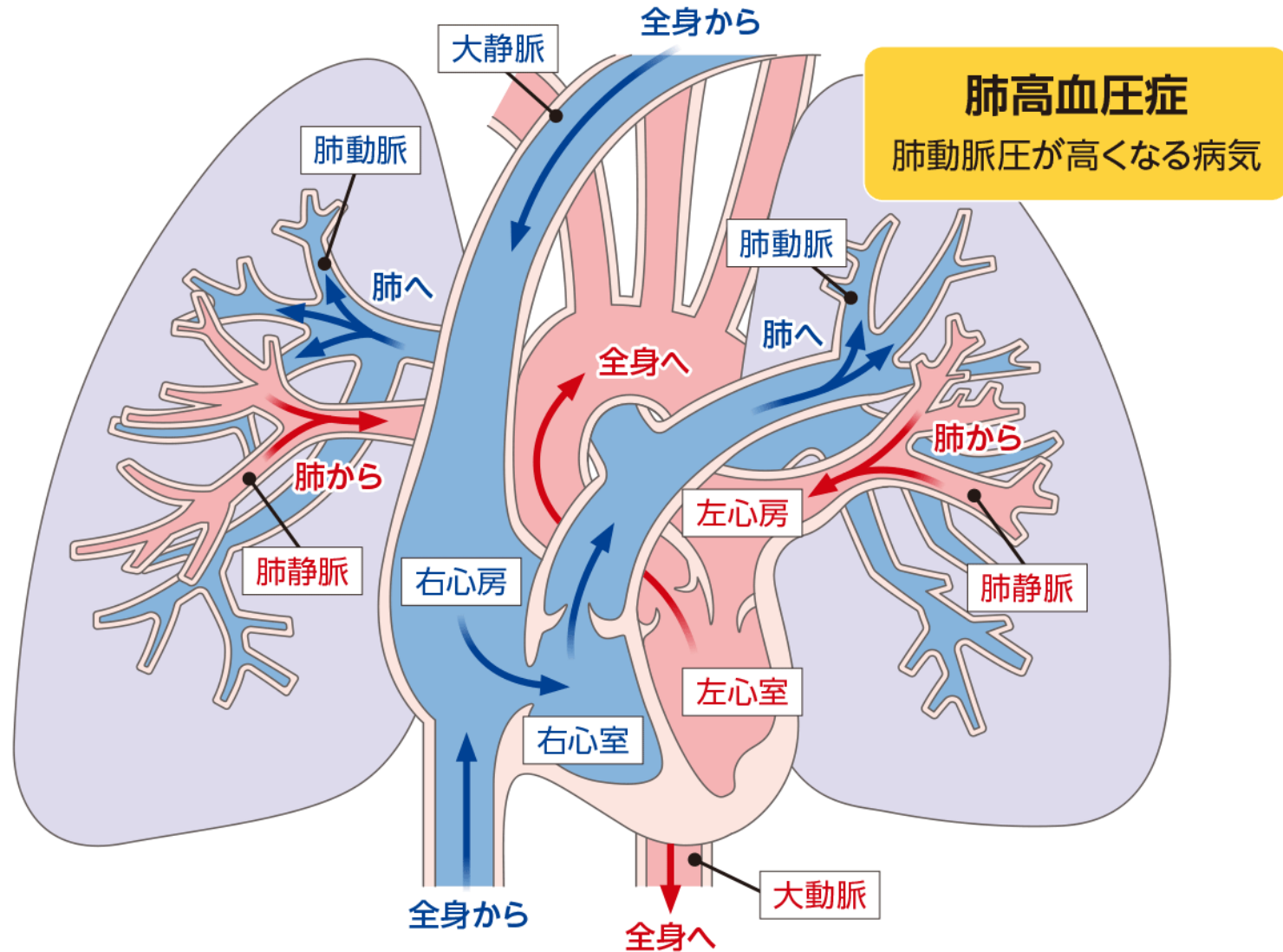
肺高血圧症とは？



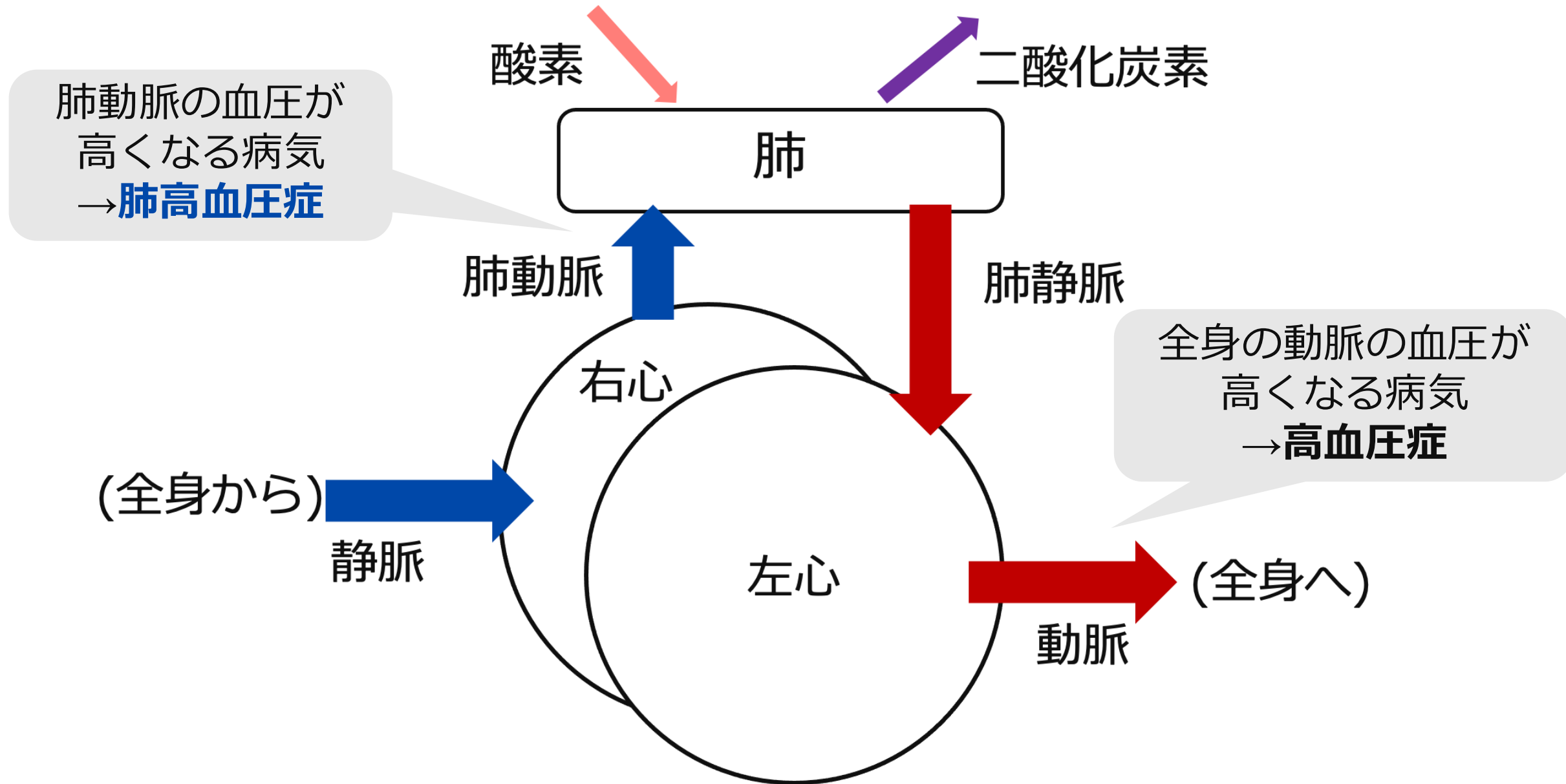
「肺高血圧症」は、肺動脈圧が高くなる病気です

肺循環

← 静脈血 (二酸化炭素を多く含む) ← 動脈血 (酸素を多く含む)

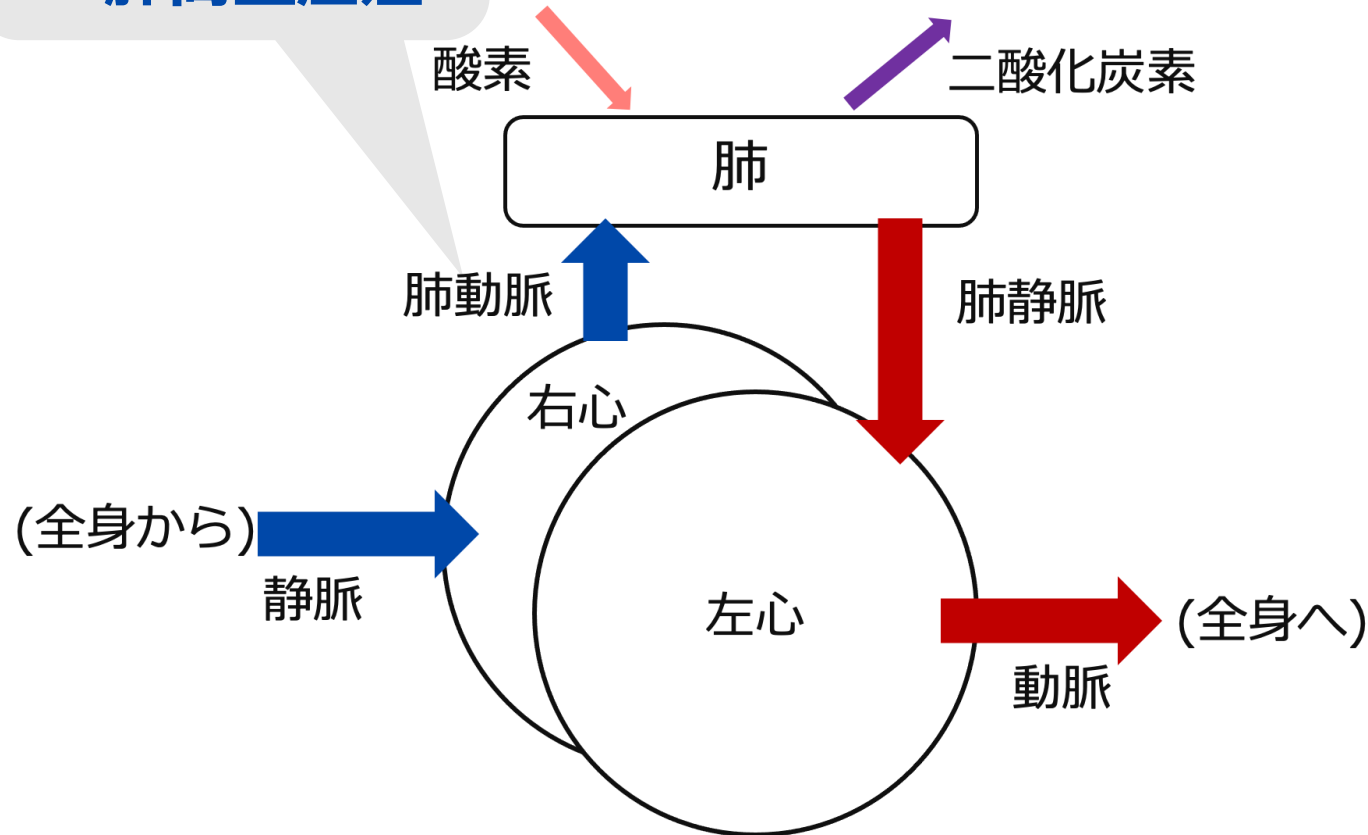


肺高血圧症は、高血圧症とは異なる病気です



肺高血圧症で起こる症状

肺動脈の血圧が
高くなる病気
→**肺高血圧症**



■ よくある症状

- ・ 労作時息切れ
- ・ 疲れやすさ
- ・ 胸痛
- ・ 動悸
- ・ 咳
- ・ 血の混じった痰
- ・ 失神

■ 進行時にみられる症状(右心不全症状)

- ・ 足のむくみ
- ・ 体重増加
- ・ お腹の張り
- ・ 食欲低下
- ・ 繰り返す失神, 突然死, etc.

肺高血圧症と心不全の関係

- 心臓の働きが悪くなり、受け止めきれず送り出せなくなるのが心不全です。心不全の多くは、**左心**の働きの低下が主体です。

受け止めきれず全身がむくむ

- ・手足がむくむ
- ・腸がむくむ→食欲不振
- ・肝臓がむくむ→黄疸 等

(全身から)

静脈

肺動脈

右心

肺

受け止めきれず肺がむくむ
→呼吸困難, 起坐呼吸 等

肺静脈

充分に送り出せない
→倦怠感 等

(左心不全・右心不全とも)

左心

動脈

(全身へ)

- **肺高血圧症**になると、**右心**に負担がかかり、右心が受け止めきれず送り出せなくなるので、**右心不全**になります。

肺高血圧症はなぜ起こる？

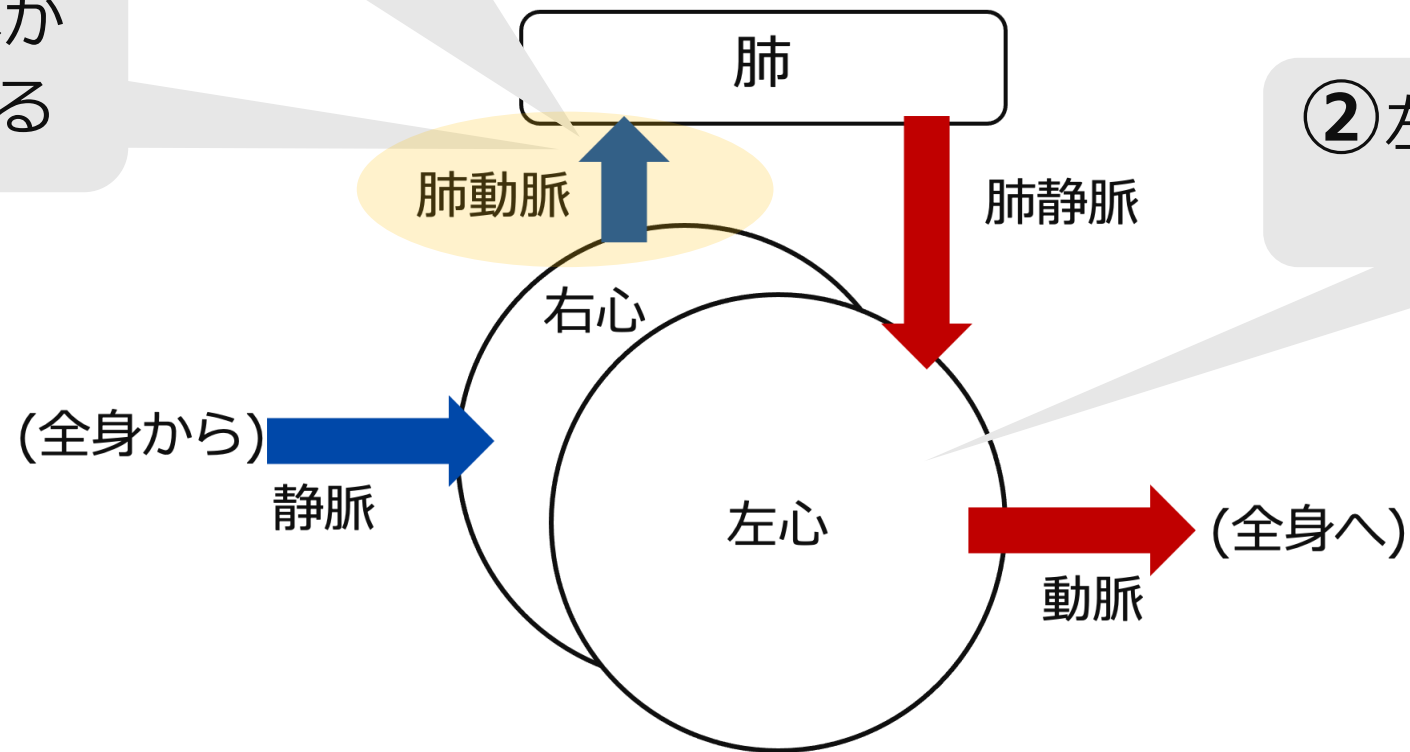


肺高血圧症が起こるさまざまな原因

④ 慢性的な肺動脈の血栓塞栓症

③ 慢性的な肺の病気

① 肺動脈自体が
変性し狭窄する



② 左心の働きが低下
(左心不全)

⑤ 多因子メカニズム/詳細不明

肺高血圧症の原因別の分類

肺高血圧症

①肺動脈自体が変性し狭窄する
→**肺動脈性肺高血圧症(PAH)**

←特定疾患(指定難病)

②左心の働きが低下(左心不全)

③慢性的な肺の病気

④慢性的な肺動脈の血栓塞栓症

→**慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)** ←特定疾患(指定難病)

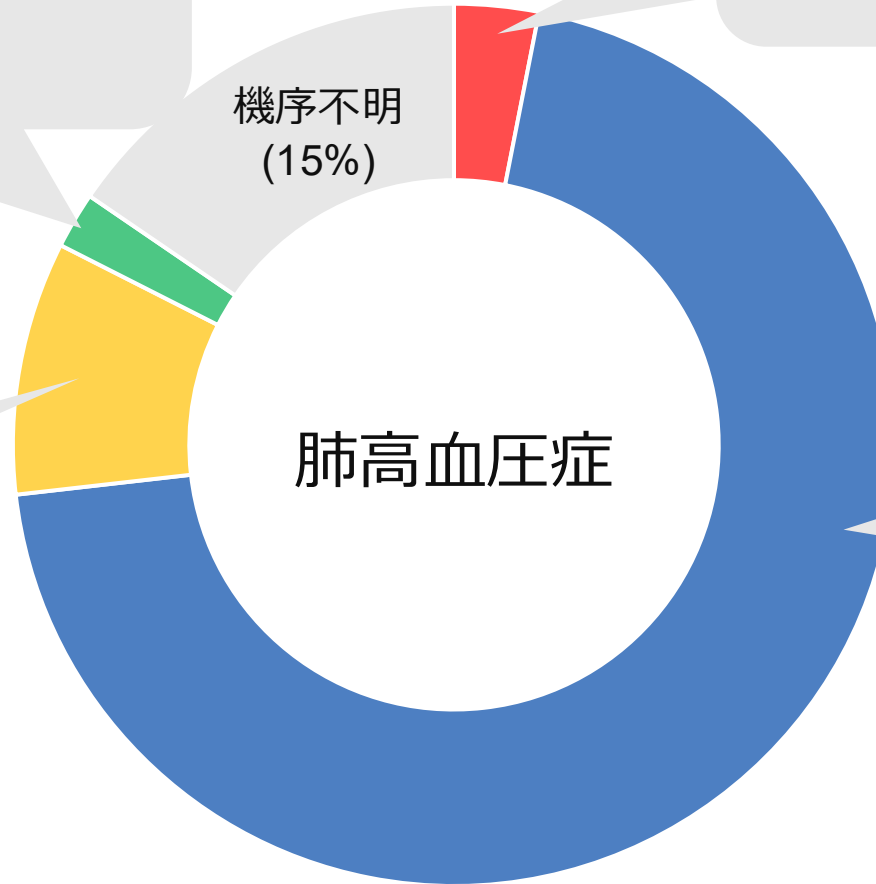
⑤多因子メカニズム/詳細不明

肺高血圧症の原因別の頻度

④ 慢性的な肺動脈の血栓塞栓症
慢性血栓塞栓性肺高血圧症
(CTEPH)
(2%)

① 肺動脈自体が変性し狭窄する
肺動脈性肺高血圧症(PAH)
(3%)

③ 慢性的な肺の病気
(10%)



② 左心の働きが低下
(左心不全)
(70%)

- さまざまな原因で起こる肺高血圧症の中に、希少難病であるPAHやCTEPHが潜んでいます。

肺高血圧症の原因別の分類と基本的な治療方針

肺高血圧症に対する基本的な治療方針

- ① **肺動脈性肺高血圧症(PAH)** → **肺血管拡張薬**
- ② 左心疾患 → 左心疾患の治療
- ③ 肺疾患 → 肺疾患の治療
- ④ **慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)**
→ **抗凝固薬, 肺血管拡張薬, 外科手術, カテーテル手術**
- ⑤ 多因子メカニズム/詳細不明 → 原疾患の治療

● PAHとCTEPHには特異的な治療法があるので、鑑別診断が大切です。

肺高血圧症の細かい原因別の分類

肺高血圧症

①肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

- ・ 特発性(原因不明)(IPAH)
- ・ 遺伝性(家族性)(HPAH)
- ・ 膠原病に伴うもの
- ・ 門脈圧亢進症に伴うもの
- ・ 先天性心疾患に伴うもの
- ・ HIV ・ 住血吸虫症 ・ 毒物/薬物, etc.

②左心疾患に伴うもの
例) 虚血性心疾患, 弁膜症, etc.

③肺疾患に伴うもの
例) 間質性肺疾患, COPD, etc.

④慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH)

⑤多因子/詳細不明
例) 癌の転移, 骨髓増殖性疾患, etc.

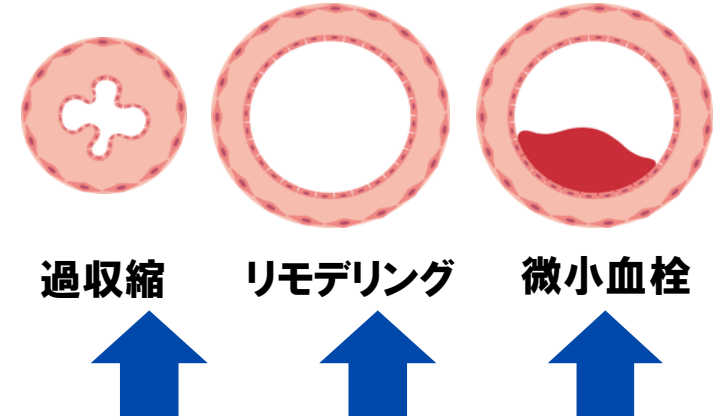
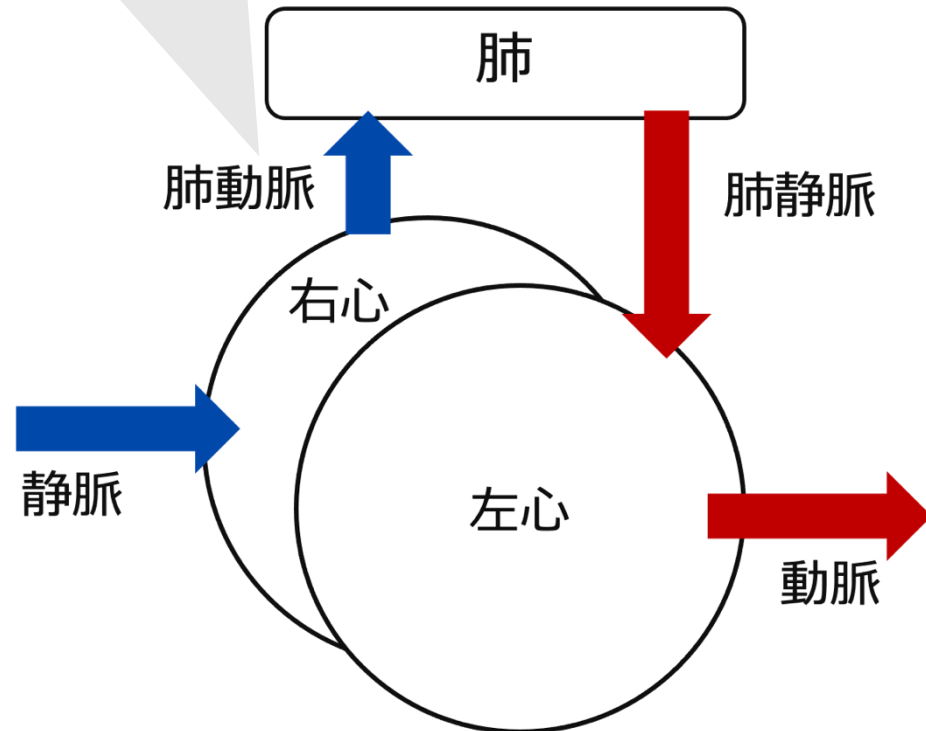
肺動脈性肺高血圧症(PAH)とは？



肺動脈性肺高血圧症(PAH)での肺動脈の変性メカニズム

①肺動脈自体が変性し狭窄する
→肺動脈性肺高血圧症(PAH)

- ・特発性
- ・遺伝性
- ・膠原病
- ・門脈圧亢進症
- ・先天性心疾患
- ・その他



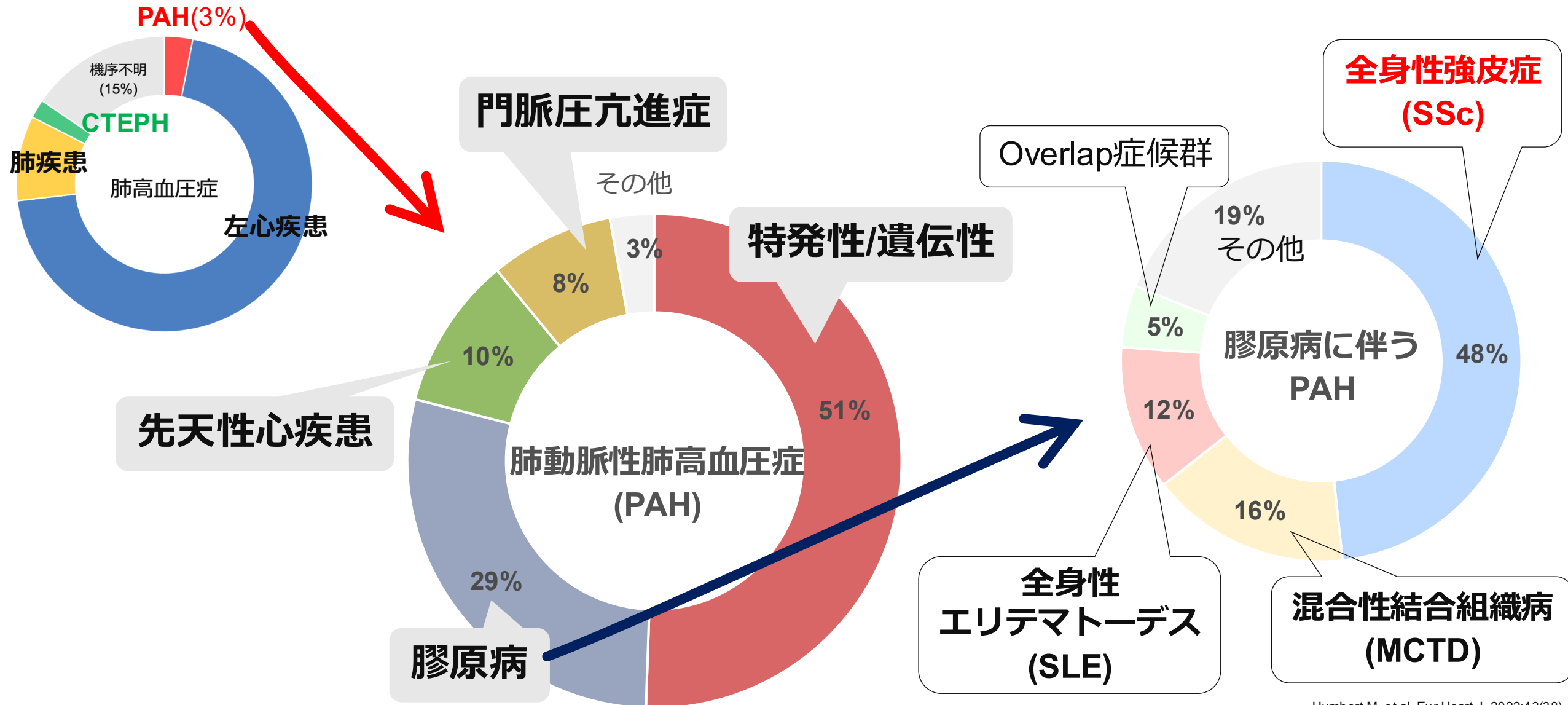
性ホルモン 低酸素 薬剤 プロテアーゼ 感染
血管作動物質 遺伝子異常 成長因子 Notch
サイトカイン 酸化ストレス

血管作動物質のアンバランス

↑血管収縮物質
エンドセリン
トロンボキサン
セロトニンなど

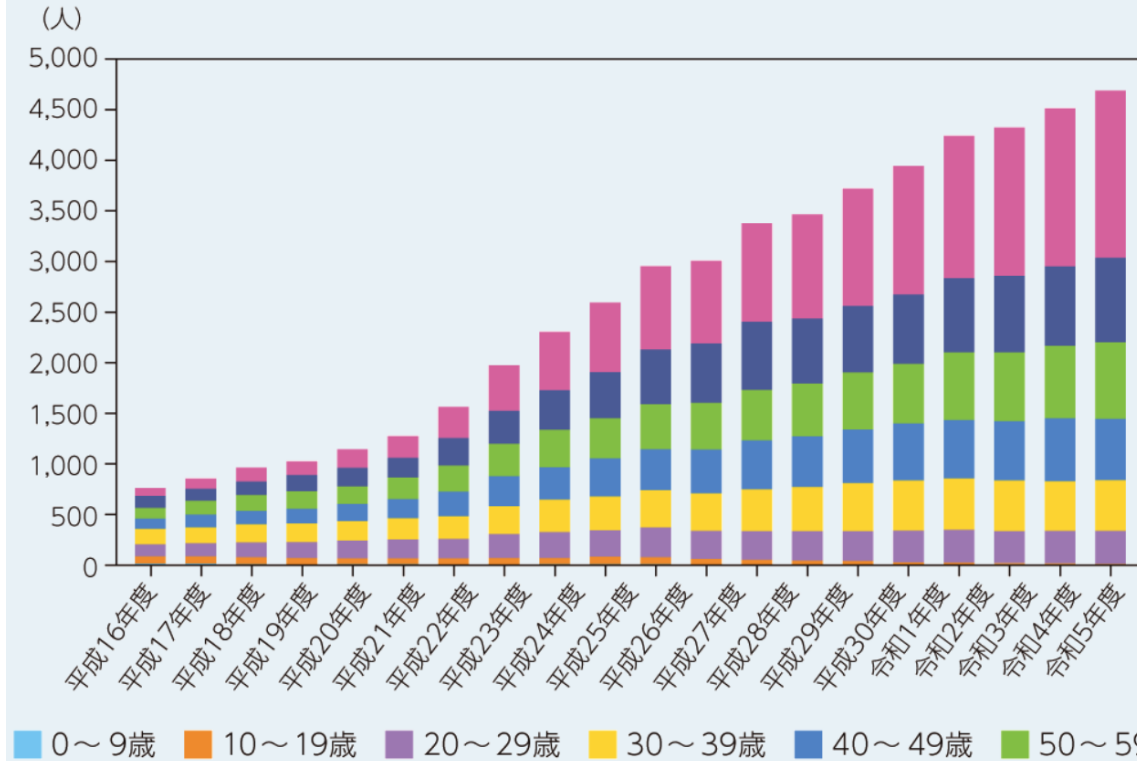
↓血管拡張物質
プロスタサイクリン
一酸化窒素

肺動脈性肺高血圧症(PAH)の原因別の頻度

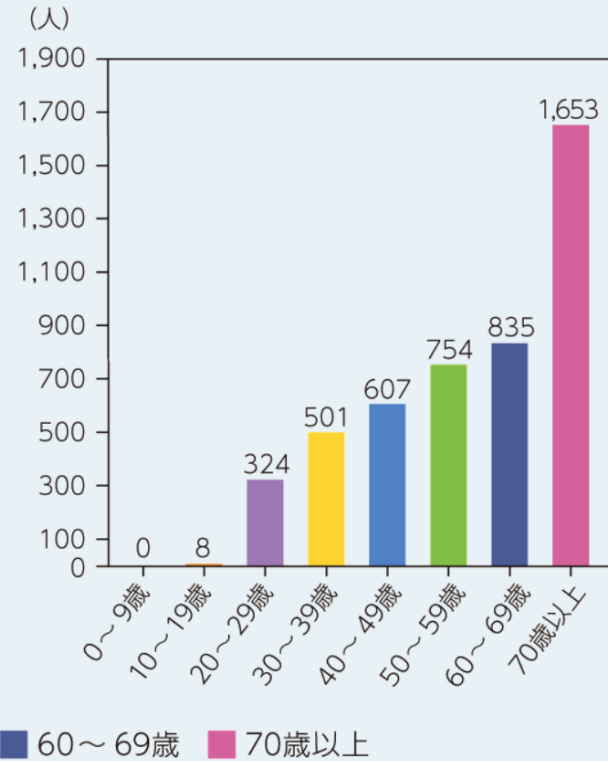


肺動脈性肺高血圧症(PAH)の患者数の推移

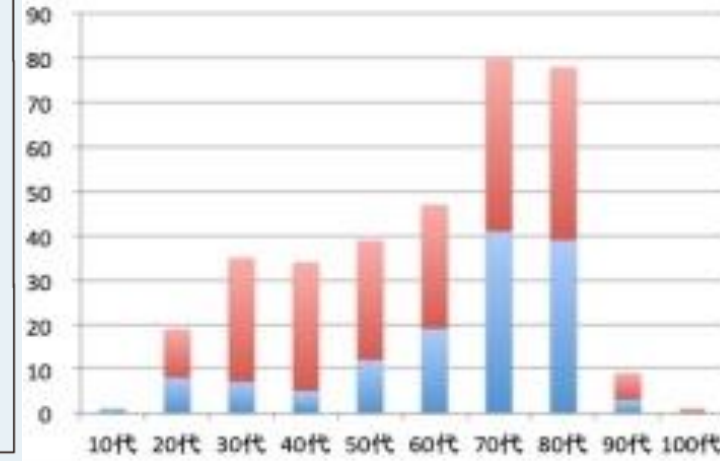
● 患者数の推移



● 令和5年度 年齢別患者数



2015-2018年度 新規診断 特発性/遺伝性PAH 男/女



- PAHの患者数は増加傾向であり、特発性PAHは昔は若い女性が多かったですが、近年高齢で診断される患者数が増え、高齢患者では男女差がなくなってきました。

肺動脈性肺高血圧症(PAH)の治療

■ 肺血管拡張作用を期待した治療

- ・ **プロスタサイクリンおよびその誘導体，または受容体作動薬**

---内服薬，吸入薬，持続静注薬，持続皮下注射薬

- ・ **ホスホジエステラーゼ5阻害薬，可溶性グアニル酸シクラーゼ刺激薬**

---内服薬

- ・ **エンドセリン受容体拮抗薬** ---内服薬

これら薬物療法は状況に応じ，
複数を組み合わせて使用します

■ 血管細胞増殖を標的とした治療

- ・ **アクチビンシグナル阻害薬** ---間欠皮下注射薬

■ 利尿薬

■ 在宅酸素療法(HOT)

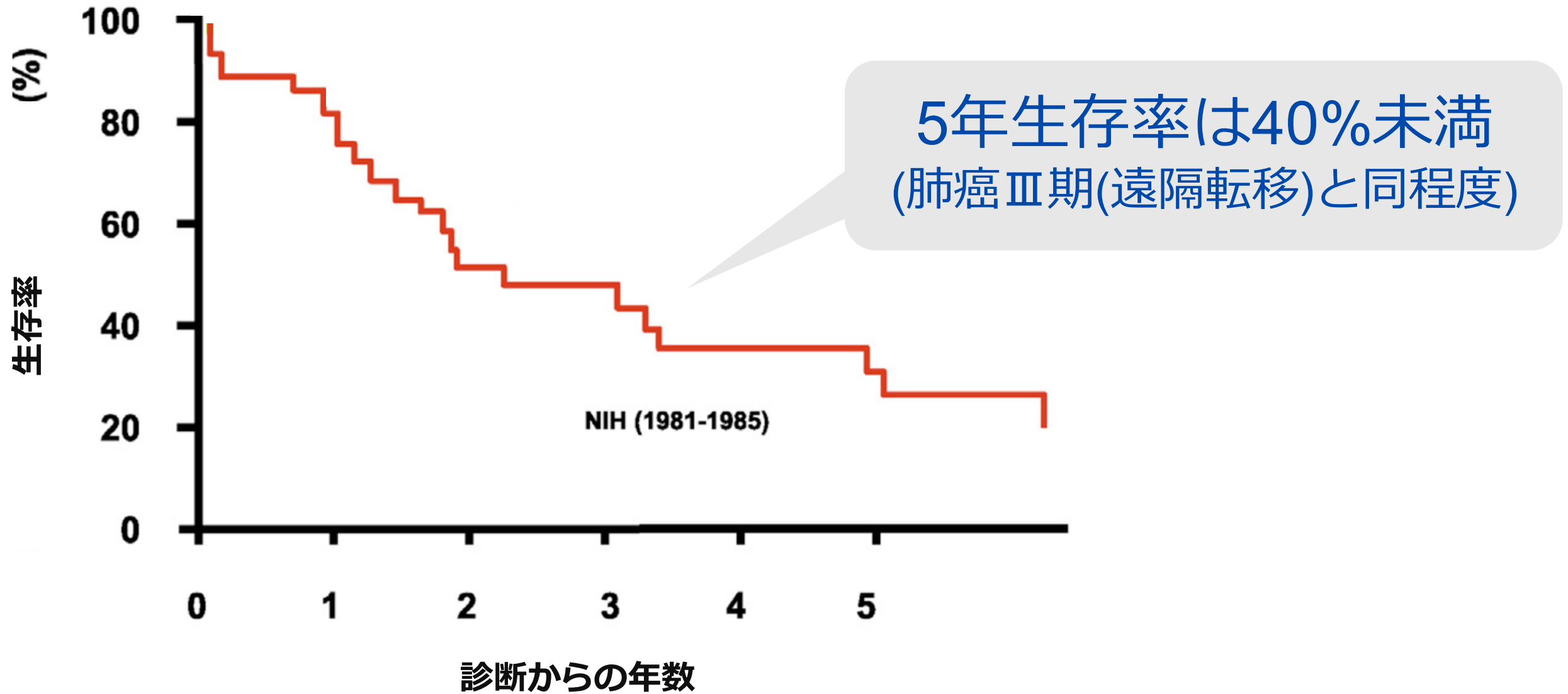
■ 肺移植 / 心肺同時移植

■ その他:

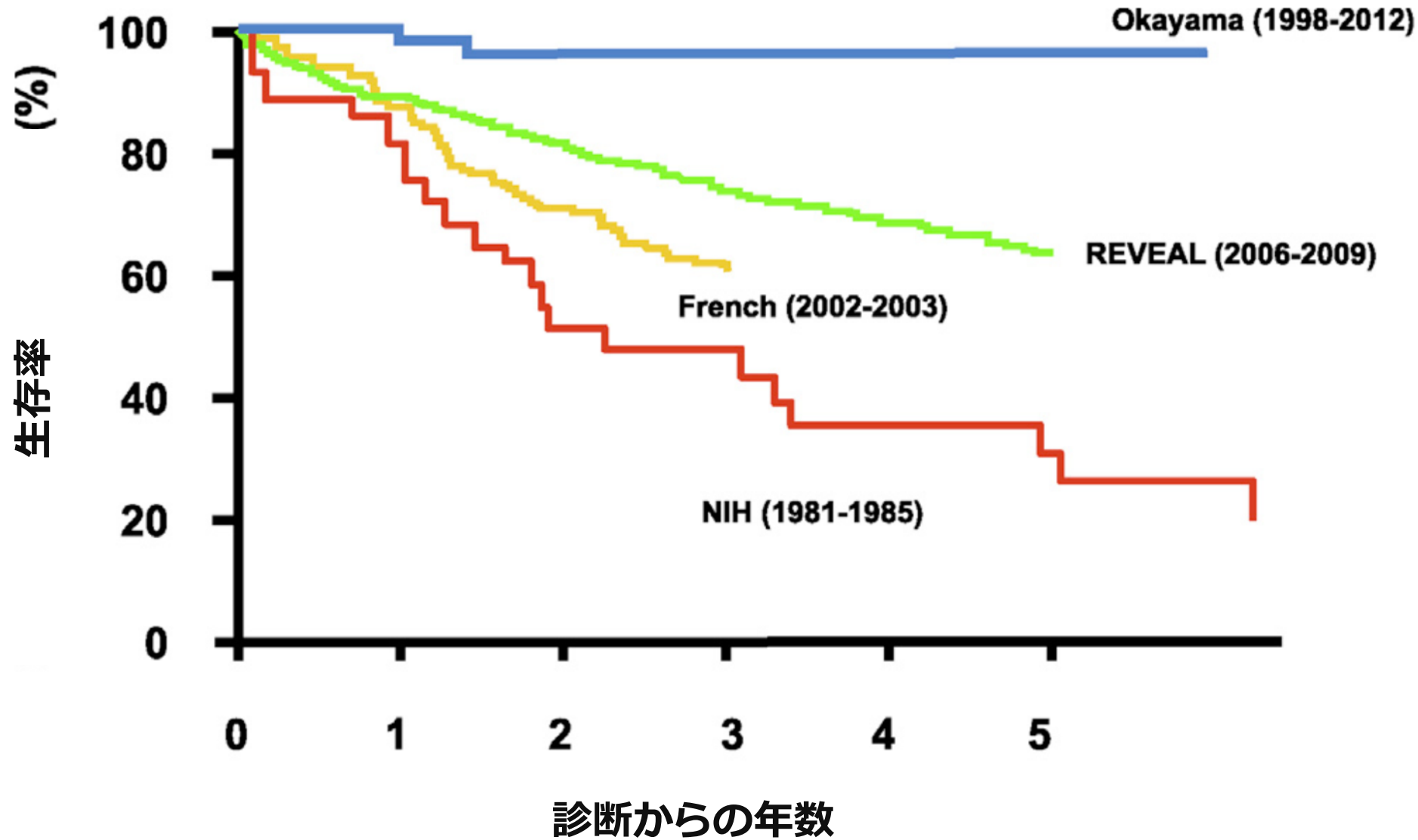
原疾患治療；膠原病の免疫抑制療法，肝疾患治療，先天性心疾患の手術，etc.

感染予防ワクチンの推奨，妊娠の原則忌避，etc.

特発性肺動脈性肺高血圧症は予後の悪い疾患でした



特発性肺動脈性肺高血圧症の予後は改善してきています



肺高血圧症の細かい原因別の分類

肺高血圧症

①肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

- ・ 特発性(原因不明)(IPAH)
- ・ 遺伝性(家族性)(HPAH)
- ・ 膠原病に伴うもの
- ・ 門脈圧亢進症に伴うもの
- ・ 先天性心疾患に伴うもの
- ・ HIV ・ 住血吸虫症 ・ 毒物/薬物, etc.

②左心疾患に伴うもの
例) 虚血性心疾患, 弁膜症, etc.

③肺疾患に伴うもの
例) 間質性肺疾患, COPD, etc.

④慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH)

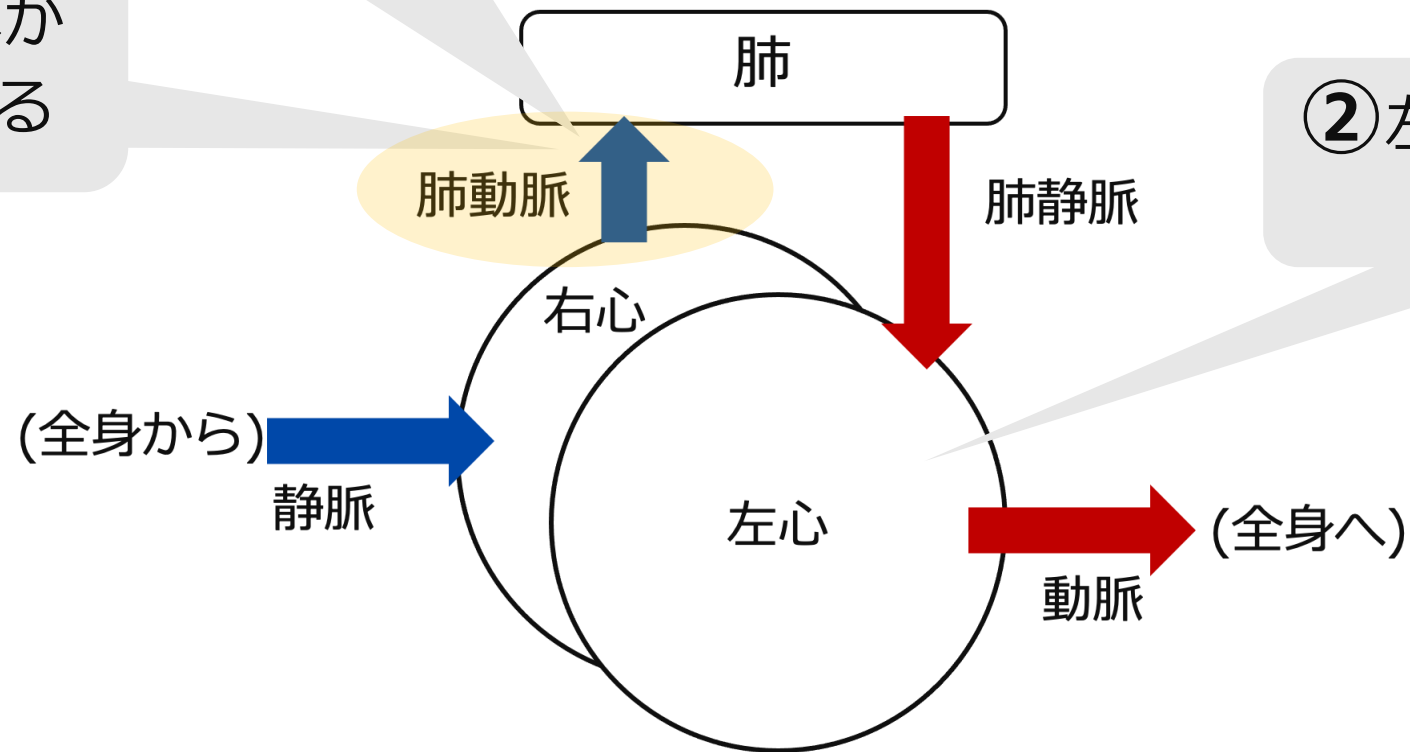
⑤多因子/詳細不明
例) 癌の転移, 骨髓増殖性疾患, etc.

肺高血圧症が起こるさまざまな原因

④ 慢性的な肺動脈の血栓塞栓症

③ 慢性的な肺の病気

① 肺動脈自体が
変性し狭窄する



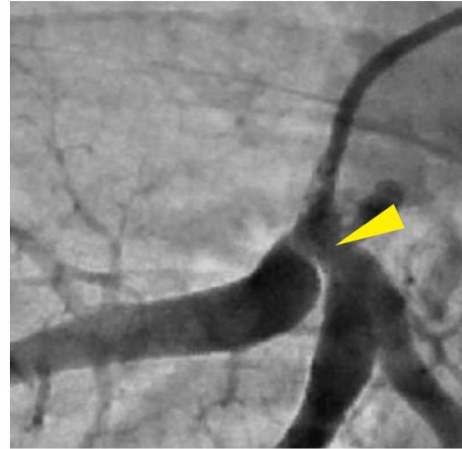
② 左心の働きが低下
(左心不全)

⑤ 多因子メカニズム/詳細不明

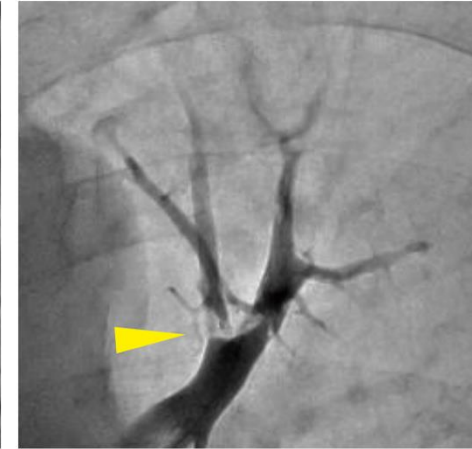
慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)とは？



慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)



A: ring-like stenosis lesion



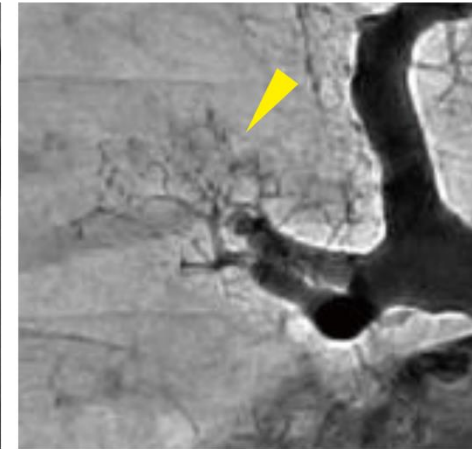
B: web lesion



C: subtotal lesion



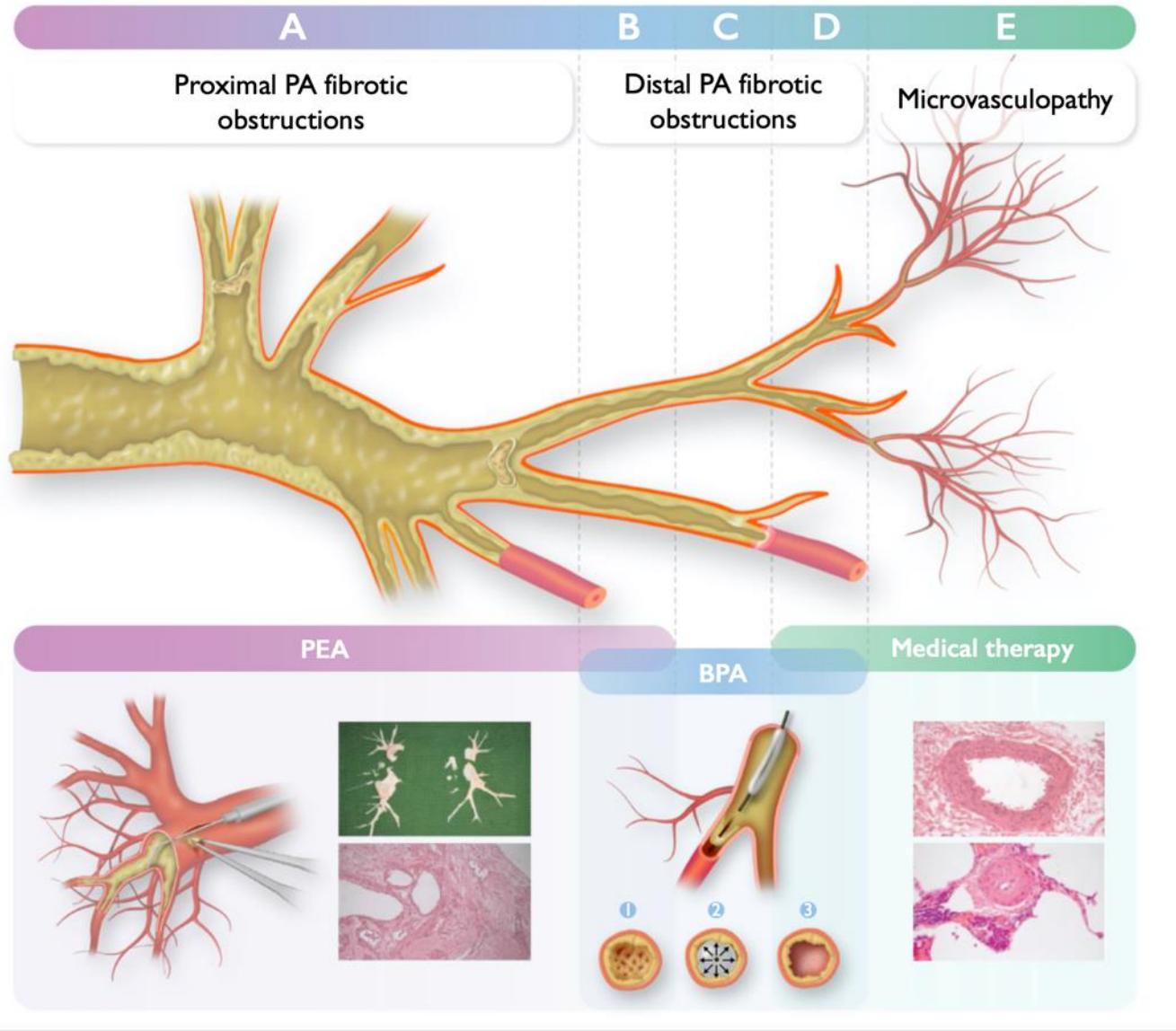
D: total occlusion lesion



E: tortuous lesion

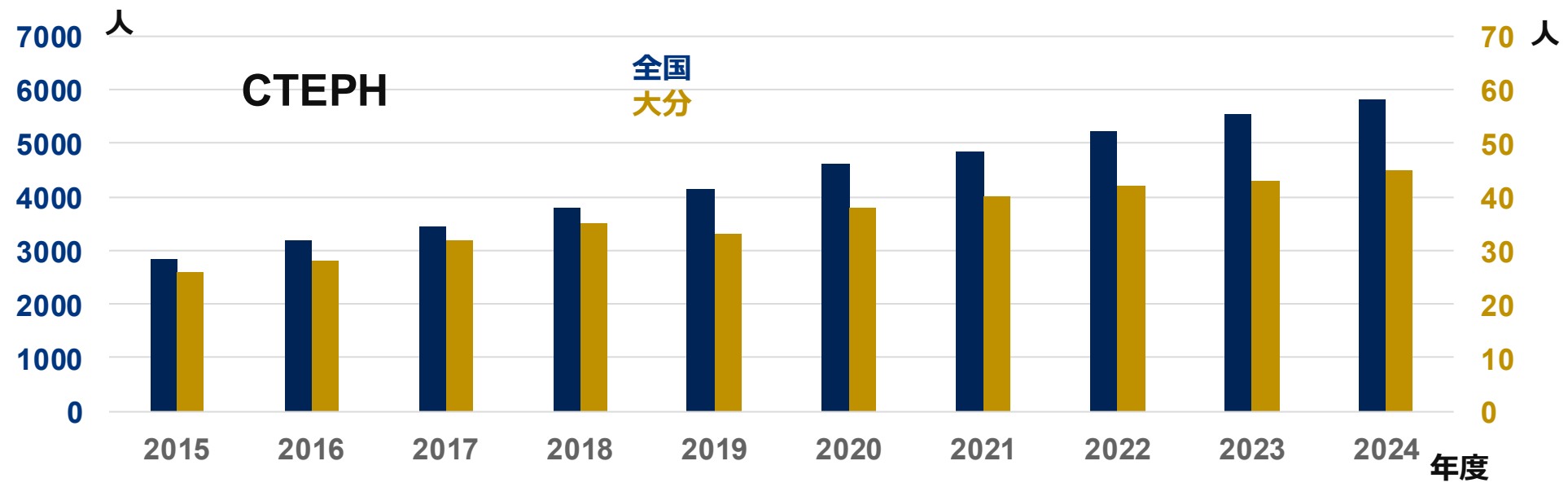
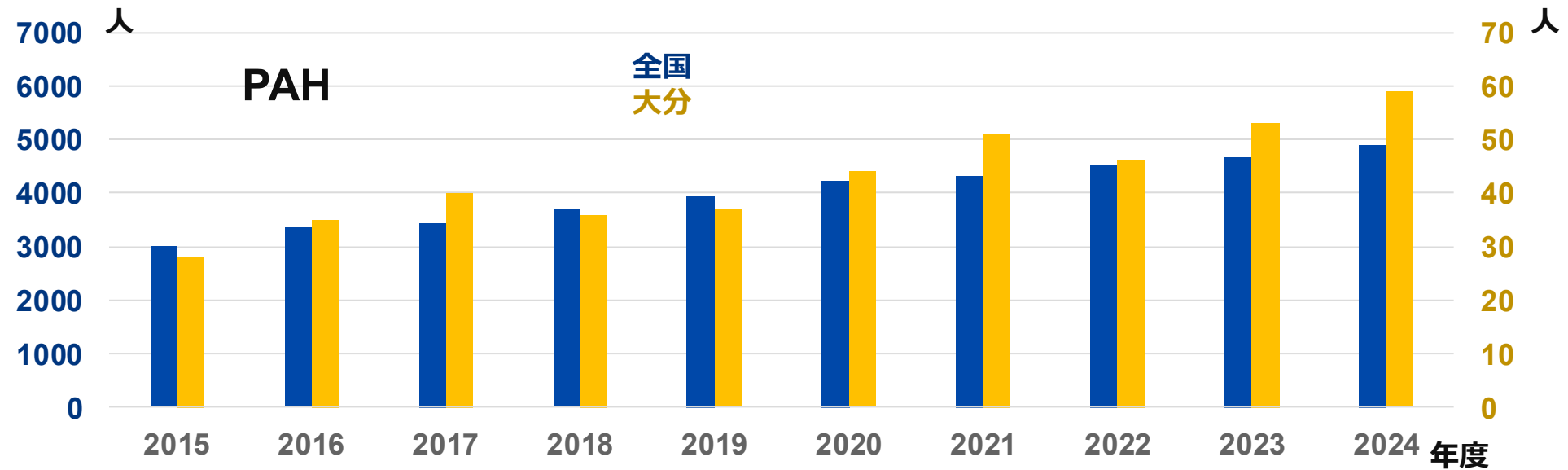
- 器質化した血栓により，慢性的に多発性に肺動脈が閉塞・狭窄して肺高血圧症を呈します。

慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)の治療



- 中枢病変であれば外科手術
肺血栓内膜摘除術(PEA)
- 末梢病変であればカテーテル手術
肺動脈バルーン拡張術(BPA)
and/or
- **薬物療法**(肺血管拡張薬)
リオシグアト(sGC刺激薬)
セレキシパグ(プロスタサイクリン受容体作動薬)
- 生涯に渡る**抗凝固療法**

特定医療費(指定難病)受給者証所持者数 推移

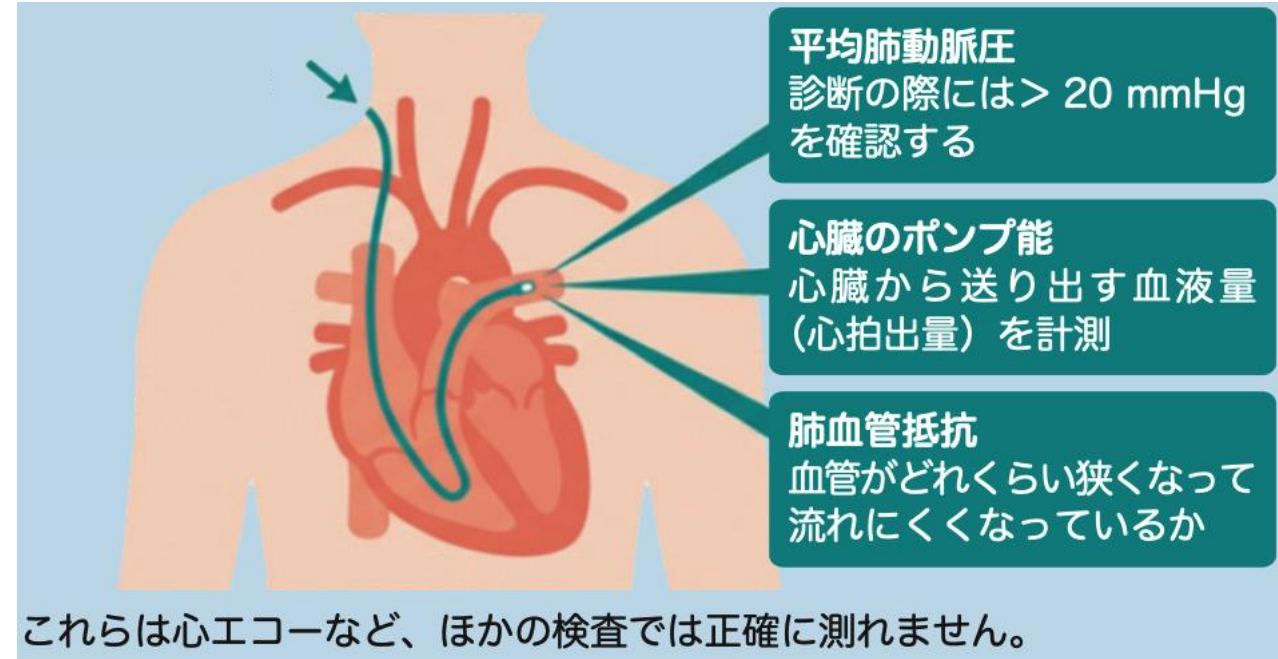
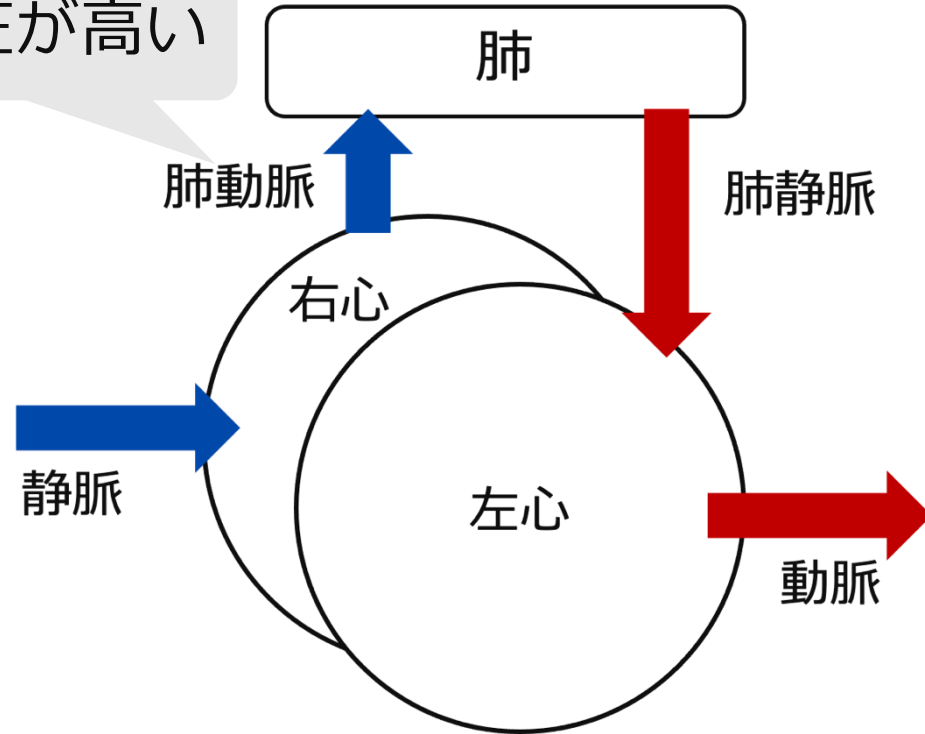


肺高血圧症をどのように見つけるか？



肺高血圧症を確定診断させるのは右心カテーテル検査です

肺動脈圧が高い



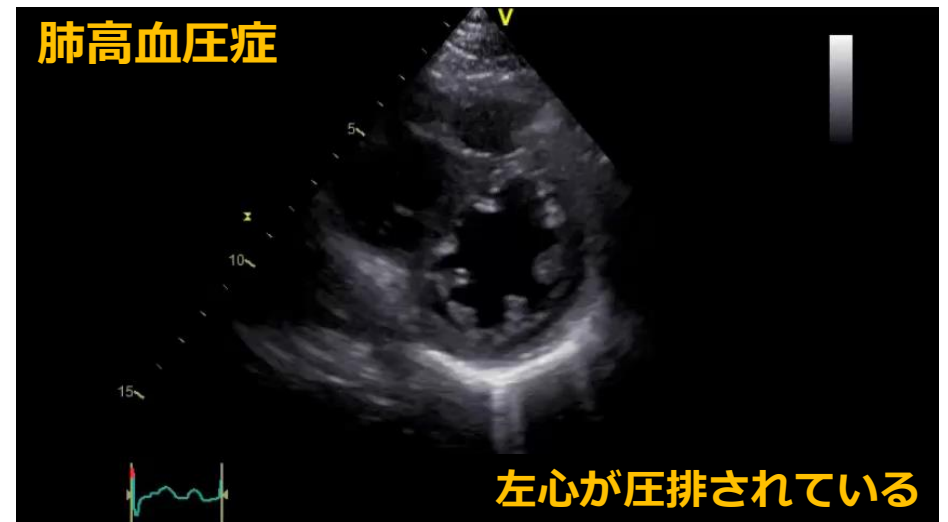
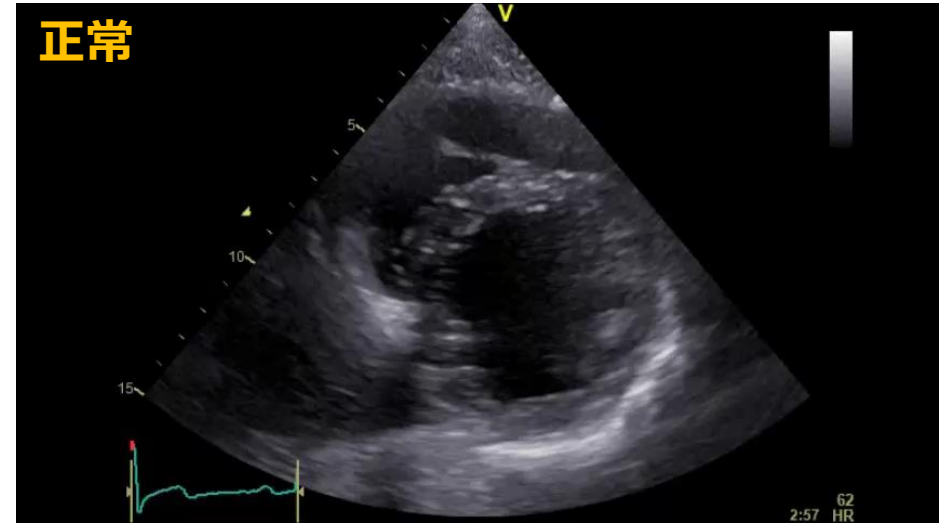
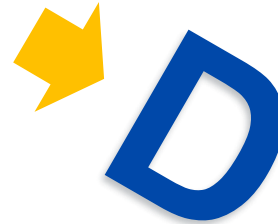
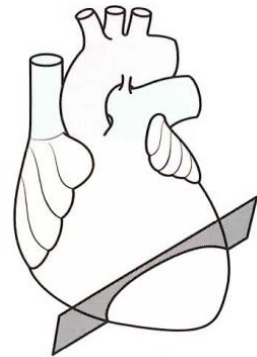
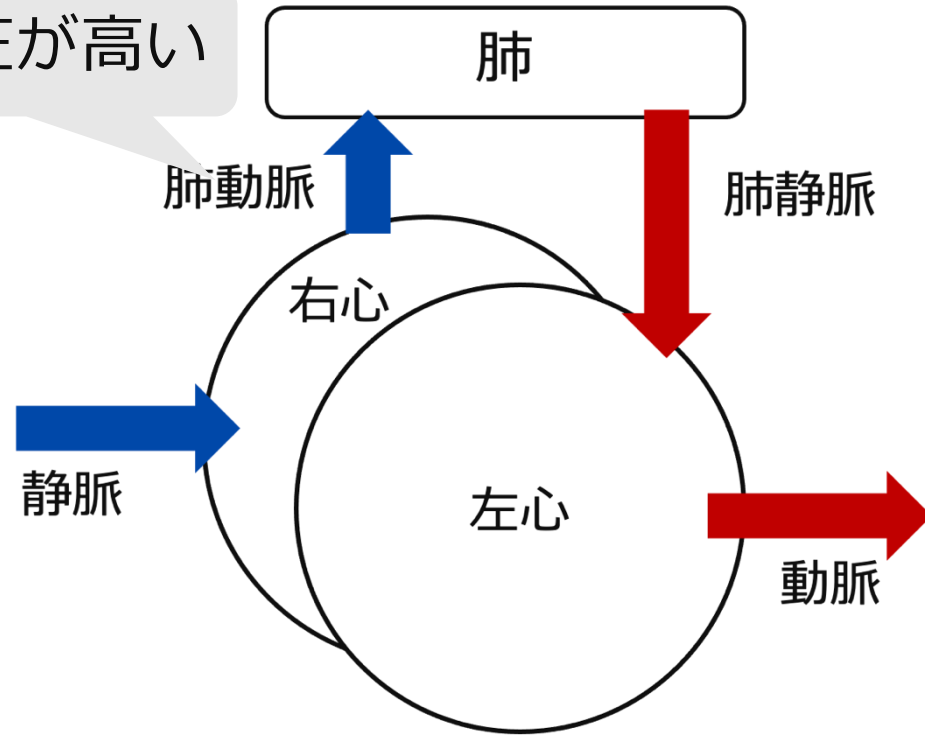
- 病勢評価や治療効果判定のため、右心カテーテル検査は期間を空けて再検します。
- 狭心症や心筋梗塞の合併がないか評価するため、同時に左心カテーテル検査を行うこともあります。

肺高血圧症診療でおこなわれる検査

- 最初に行う「ふるい分け」や通院中に定期的によく行われる検査
 - ・ **胸部X線**
 - ・ **心電図**
 - ・ **BNP/NT-proBNP(血液検査)**
 - ・ **酸素飽和度**
- 肺高血圧症の可能性を判定する“門番”の検査
 - ・ **心臓超音波(心エコー)**
- 「肺の病気が原因か？」を調べる肺の検査
 - ・ **呼吸機能検査**
 - ・ **血液ガス**
 - ・ **CT検査**
- CTEPHを見落とさないための検査・ **肺換気血流シンチグラフィ**
- 肺高血圧症を確定する検査　・ **右心カテーテル検査**
- 必要な人のみ　・ **遺伝子検査**

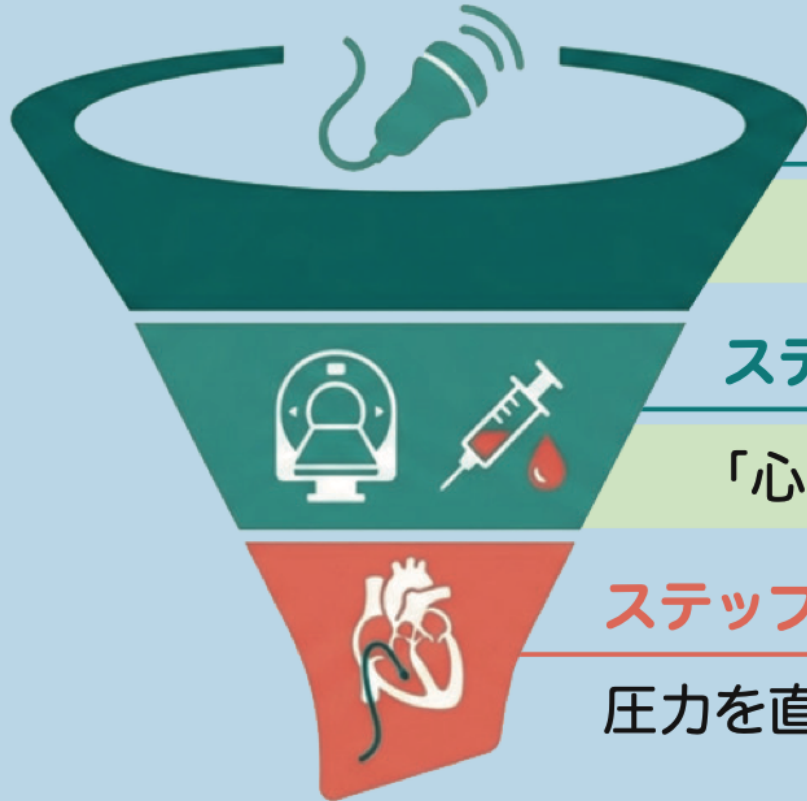
心臓超音波(心エコー)は、肺高血圧症のスクリーニングに有用です

肺動脈圧が高い



肺高血圧症の診断までの流れと検査

「心エコー」で疑い、「カテーテル」で確定させます。



ステップ1：心エコー検査（スクリーニング）

痛みがない検査。「PH^{*}の疑いがあるか」を門番としてチェック

*PH = 肺高血圧症

ステップ2：除外診断・原因検索

「心臓や肺に他の病気がないか」を確認

ステップ3：右心カテーテル検査（確定診断）

圧力を直接測り、確定診断を行う。治療方針を決定する。

肺高血圧症の「気づき」のポイント

【日常生活での“気づき方”のコツ】

- 同じ階段なのに前より息が上がる
- 休憩回数が増えた
- 歩く速度が自然に落ちた / 人と歩くと遅れる
- 以前はできた家事や仕事がつらい
- 疲れが取れにくい

「動いたときの息切れ」が初期サイン。「失神」は要注意です。

【右心不全の受診の目安（※迷う場合は医療機関へ相談してください）】

- 息切れや疲れやすさが続く / 悪化してきた、むくみや体重増加が出てきた
→ 早めに相談したい
- 失神、強いめまい、むくみが増えて息苦しさやお腹の張りも増えた
→ 早急に受診を考えたい
- 安静でも息が苦しい、意識がもうろう、冷や汗、顔色不良や唇の色が紫っぽいなど
→ 緊急性が高い可能性がある

本日のまとめ

- 息切れの原因となる病気のひとつに、**肺高血圧症**がある。
- 肺高血圧症の中に、希少難病である**肺動脈性肺高血圧症(PAH)**や**慢性血栓性肺高血圧症(CTEPH)**があり、肺血管拡張薬や肺血管外科手術/カテーテル手術などの特異的治療の発達により、予後が改善してきている。
- 肺高血圧症のスクリーニングには、**心臓超音波(心エコー)**が有用である。
- 肺高血圧症の確定診断、病勢評価に**右心カテーテル検査**が行われる。

→肺高血圧症は見逃されやすい病気ですが、近年治療法が発達し予後が改善してきています。疑う場合は受診し心臓超音波をご検討ください。
当院では多科多職種で連携し肺高血圧診療にあたっています。