

肺高血圧症

続く人は要注意

原因不明の息切れが

特集2

短い階段を上っただけで息切れがする。少し激しい運動をしたら、気を失いそうになった……。そんな症状があったら、まず心臓や呼吸器の病気を疑いますが、まれに「肺高血圧症」である可能性があります。肺高血圧症は、かつては原因不明で治療法もなく、亡くなる人が多かった難病です。しかし、ここ20年で診断法と治療法は劇的に進歩し、日本がこの分野をリードしています。心配な人はぜひ医師に相談してみてください。

監修



国際医療福祉大学医学部 循環器内科学
准教授

田村 雄一 先生
(たむら・ゆういち)

●略歴

2004年、慶應義塾大学医学部卒業。三井記念病院研修医、慶應義塾大学医学部大学院・同助教を経て2014年、フランス・パリ大学に留学。2017年より現職。国際医療福祉大学三田病院肺高血圧症センター担当。専門は腫瘍循環器学のほか肺高血圧症、肺血栓塞栓症など。日本循環器学会認定循環器専門医、日本心臓病学会上級臨床医、日本内科学会認定内科医、日本医師会認定産業医、欧州心臓病学会フェロー、心臓リハビリテーション指導士。

肺動脈の異常で血流悪化 失神や死に至ることも

ふだん意識することはありませんが、血液は絶えず体の隅々を巡ってから心臓に戻り、右心室から肺に送られて酸素を取り込み、再び心臓から押し出されて全身へと流れています。右心室から肺組織の末端に向けて枝分かれしていく血管を「肺動脈」と呼びます。肺高血圧症は何らかの原因で肺動脈の血圧が高い状態が続き、その結果、さまざまな体の不調を招いてしまう病気です。

血圧が高いということは、血管に異常が起きて血流が悪くなっていることを意味します。そのために肺で酸素を十分に取り込めず、軽い動作をただただで息切れをするようになります。疲れやすい、めまいや立ちくらみといった症状もあります。肺に血液を送り出す心臓に負担がかかるため、重症化すると失神や胸の痛み、足のむくみ、せきなどの症状も出て、最悪の場合、心不全を起こして死に至ります。

肺動脈の血圧は、肺や心臓の病気で上がる場合があります。たとえば喫

状も改善します。

やっかいなのは肺動脈自体に異常が生じているケースです。**肺動脈性肺高血圧症（PAH）と慢性血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）**という2つのタイプがそれで、一般に肺高血圧症といえ、この2つを指します。

肺動脈性肺高血圧症と慢性血栓塞栓性肺高血圧症は、かつては「不治の病」とされ、5年生存率は40%ほどでした。しかし、1990年代の後半から治療薬が登場し、2005年には使いやす

い飲み薬も出てきて、生存率は大幅に改善しました。完治こそまだ難しいものの、いまでは、早期発見、早期治療をすればふつうの生活を送ることが可能になってきています。

ただ、専門医が少ないこともあって早期発見は容易ではなく、診断がついたときにはかなり悪化してしまっていることが珍しくありません。

肺高血圧症の診断の際には、ほかの肺や心臓の病気ではないことを確認したうえで、まず心臓の超音波（エコー）検査や胸部エックス線撮影で右心室が肥大していないかなどを調べます。最終的にはカテーテル検査で肺動脈圧の数値を測り、確定診断をします。

若い女性に多く 膠原病などは高リスク

まず、肺動脈性肺高血圧症について説明しましょう。

この病気は肺動脈の血管が収縮して細くなったり、内壁が厚くなったりして血液の通り道が狭くなるのが特徴で、患者さんは20～30代の若い世代で女性

が多いとされています。心臓に負担がかかる出産をきっかけに、この病気が見つかる人もいます。

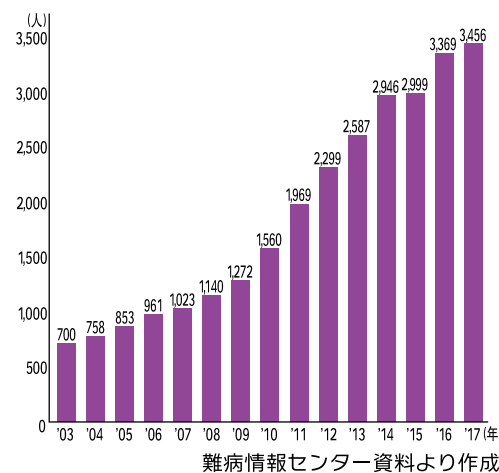
原因によって▽特発性（原因不明）▽遺伝性▽薬物誘発性▽膠原病や肝硬変、先天性心疾患など他の病気に伴うもの——に分類されます。ただ、なぜ肺動脈に異常が起こるのか、そのメカニズムはまだよくわかっていません。

自己免疫疾患である膠原病の人は、血管が線維化して広がりにくくなったリ、血管が炎症を起こしたりして血流が滞ります。特発性の発症率は10万人に1～2人と非常に少ないですが、膠原病の一種である強皮症の人は10%が肺動脈性肺高血圧症になると言われています。肝硬変や、心臓の中の壁に穴がある心房中隔欠損症など先天性心疾患の人にもリスクが高いとされています。

肺動脈性の治療は 血管拡張薬が柱

治療薬の主役は、肺の血管を広げる作用のある薬です。現在数種類があり、ほとんどが飲み薬ですが、点滴薬や吸入薬

■肺動脈性高血圧症の患者数の推移



煙に伴う慢性閉塞性肺疾患（COPD）や心臓弁膜症などですが、その場合は元の病気を治療すれば、肺高血圧の症

早期発見と多剤併用の 治療が決め手に



話しながら歩くのがしんどいとか、めまい、足のむくみはありませんか

もあります。従来、飲み薬は1種類から始め、効果が小さければ追加していきましたが、最近では治療初期から2〜3種類を同時に服用する多剤併用療法が主流になっていきます。そのほうが治療効果が高いことが研究でわかってきたからです。

治療によって血管が広がれば酸素を取り込みやすくなり、呼吸が楽になります。治療の最終的な目的は、死因となる心不全を防ぐために、心臓の負担を減らすことです。

一方、飲み薬では改善しない重症の人に対しては点滴治療が行われます。入院の必要はなく、在宅での自己投与が可能です。

低酸素の状態がなかなか改善しない人については、移動の際に携帯用酸素ボンベから酸素を吸入する酸素療法を行うこともあります。

それでも改善しなければ、最後の手段として肺移植という選択肢があります。左右両方の肺を移植するという大きな手術であるため、対象は基本的に55歳以下の患者さんです。移植希望者として事前

設置している医療機関や、日本肺高血圧・肺循環学会のホームページなどで紹介されている施設で受けることをおすすめします。

家族の指摘で気づくことも 心エコー検査など生かして

軽度のうちは症状が出にくく、息切れを感じたときには、すでに肺動脈の60〜70%が狭窄しているというデータもあります。

だからこそ早期発見、早期治療が重要です。日常生活でしばしば息切れがして、ちょっと強い運動をすると失神しそうになるという人は、一度は肺高

血圧症を疑ってみるべきでしょう。特に若い人で原因不明の息切れが続く場合は要注意です。

慢性血栓塞栓性は 手術やカテーテル治療

もう1つの慢性血栓塞栓性肺高血圧症は、足の静脈などで生じた血栓（血の塊）が血流に乗って肺動脈にまでたどり着き、血管を詰まらせることで起こります。こちらは50代以上の高齢の患者さんが多く、性別では女性が多い傾向にあります。患者数は肺動脈性肺高血圧症と同じくらいです。

詰まってしまったのが太い血管などで手術が可能な場合には、血栓を取り除く手術を行います。手術が難しい細い血管だったり、高齢やほかの病気があったりして手術ができない患者さんに対しては、専門の治療施設で、血管内でバルーンを膨らませて血流を改善するカテーテル治療なども行います。

また、肺動脈性肺高血圧症と同じく血管拡張薬や血液をサラサラにする薬を併用します。

医療費助成の指定難病 診断は専門施設が安心

2つの肺高血圧症は、完治する治療法がないことや患者数が少ない希少疾患で研究が難しいことから厚生労働省の指定難病とされ、病状が一定程度以上の患者さんは治療費の助成を受けることができます。

患者さんの数は増加傾向にあります。これは以前よりも病気のことが知られるようになったことや、治療法が進化して亡くなる人が減っていることなども影響しています。その意味では、潜在的患者さんはまだ多く、今後さらに増えることが予想されます。

肺高血圧症の最新の治療は専門知識と経験を持った医師が行う必要がありますが、そうした医師はまだ少ないのが実情です。患者会の調べでは、発症してから専門医にかかるまで平均3年半というデータもあります。

少なくとも確定診断や初期治療は、国際医療福祉大学三田病院の「肺高血圧症センター」のような専門の外来を

心エコーや胸部レントゲン、心電図などの検査を受けることが肺高血圧症の早期発見には有効です。

前述のように膠原病や肝硬変、先天性心疾患の人は肺動脈性肺高血圧症のリスクが高いため、息切れを感じた時点で、通っている病院やクリニックで心エコーや心電図の検査を受けることが望ましいでしょう。

異常がわかり専門病院で肺高血圧症という診断がつけば、その後は地元のクリニックなどで治療を続けることもできます。病状が安定すれば仕事もできますし、ごく軽い運動なら可能になります。ただし、主治医とよく相談して、過活動にならないように注意しましょう。

慢性血栓塞栓性肺高血圧症については、ある程度予防が可能な病気です。ふだんから足がむくみやすい人や、デスクワークなどで座ったままの姿勢でいることが多い人は、小まめにふくらはぎの筋肉を動かすことが大事です。いわゆるエコノミークラス症候群の対策と同じと考えればよいでしょう。