



## 肺高血圧症コンパス

ウェブサイト「肺高血圧症コンパス」では、PAH患者さんが医療従事者やご家族と一緒に、治療に前向きに取り組めるように疾患や治療の情報を掲載しています。

<https://ph-compass.jp/pah/>



## 肺動脈性肺高血圧症(PAH)の手引き ～診断から治療生活の流れ～



〈監修〉

久留米大学医学部 内科学講座 心臓・血管内科部門 主任教授

福本 義弘 先生



## はじめに

### 肺動脈性肺高血圧症 (Pulmonary Arterial Hypertension: PAH)と 診断された方へ

肺高血圧症ってどんな病気？  
どんな治療方法があるの？  
今後の生活はどう変わるの？

「肺動脈性肺高血圧症(PAH)」という病気を耳にして、  
漠然とした不安を感じているのではないのでしょうか。

PAHは、右の心臓から肺に血液を送る「肺動脈」にかかる圧が高くなることで、  
右の心臓に負担がかかり、息切れ・倦怠感(だるさ)・むくみ・  
失神などを引き起こす病気です。

今では治療薬の進歩により治療選択肢が増え、  
患者さん一人ひとりの希望を聞きながら、  
病状に合わせた治療ができるようになってきました。

この冊子では、PAHのことを理解し、前向きに治療を受けて  
いただくために知っておいていただきたいことをまとめました。

今後、どのような治療をし、どのような目標をもって生活をしていくのか、  
患者さんお一人ではなく、ご家族・医療従事者一丸となって  
病気に向き合っていきましょう。

久留米大学医学部 内科学講座  
心臓・血管内科部門 主任教授

福本 義弘

## 目次

● PAHとは？	4
● PAHの症状	8
● PAHの検査	10
● PAHの治療	12
● 日常生活の注意点	15
● シェアード・ディシジョン・メイキング SDM(Shared Decision Making)について	17
● ご家族・職場へ伝えたいこと	18
● 情報交換の場・相談できる公的機関	19
● 医療費助成制度について	20
● メモ	23

「肺動脈性肺高血圧症(PAH)」は、  
心臓から肺に血液を送る「肺動脈」にかかる圧が  
高くなる病気です。

肺動脈にかかる圧(肺動脈圧)は、肺の細い血管が異常に狭くなり、血液が流れにくくなることで高まります。肺動脈圧が高まると心臓に負担がかかり、息切れなどの症状が出てきます(⇒8ページ)。

## 1 肺の細い血管が狭くなる

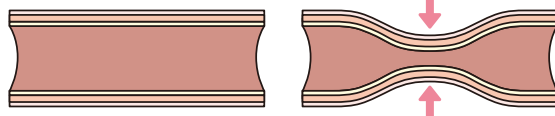
血管が狭くなる原因として、主に以下の2つがわかっており、血管の細胞が異常に増殖し、血管の壁が厚くなることがPAHの根本原因と考えられています。

(イメージ図)

通常の血管

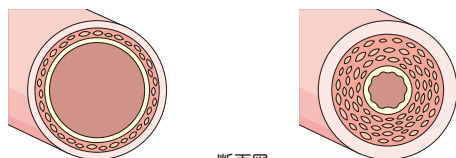
PAHの血管

血管が収縮する



横から見た図

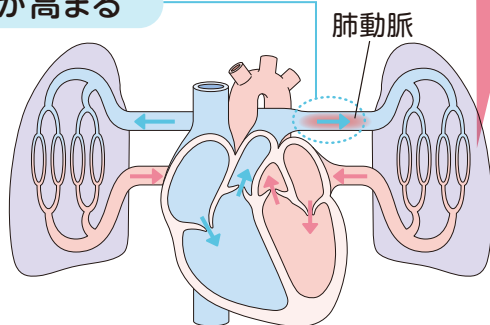
血管の細胞が  
異常に増殖し、  
血管の壁が厚くなる



(PAHの根本原因)

断面図

## 2 肺動脈圧が高まる

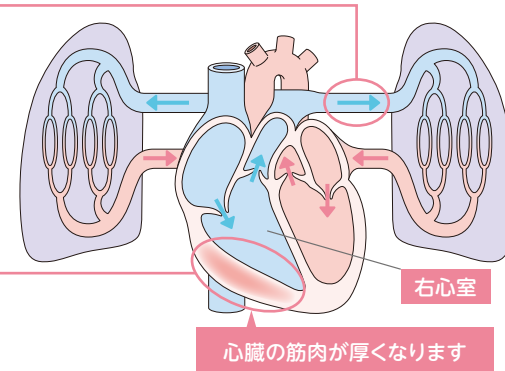


PAHが進行すると、肺だけではなく心臓にも  
影響を及ぼし、さまざまな症状があらわれます。

## 1 肺動脈圧の上昇

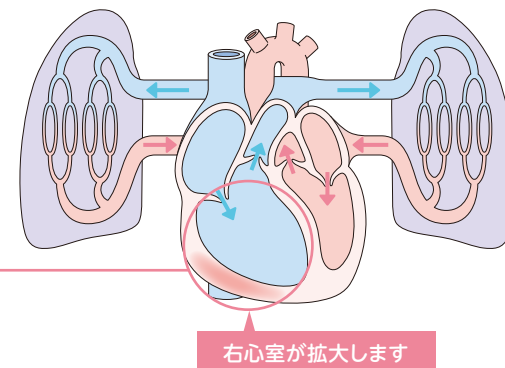
## 2 右心室の肥大

肺動脈圧が上昇した状態で、肺へ十分な血液を送るためには、右側の心臓(右心室)は、より強い力で血液を押し出さなければなりません。そのため、右心室の筋肉は厚くなります。



## 3 右心室の拡大

右心室はばてやすく、右心室が厚くなった後、うまく縮むことができなくなります。その結果、血液を送り出す力が弱くなり、徐々に右心室が拡大していきます。



## 4 右心不全

やがて右心室の機能自体が低下する右心不全に至り、肺に十分な血液を送り出すことができなくなり、軽く動いただけでも意識を失ったり、呼吸困難を起こすなど、症状が重篤になります。

PAHでは、右心室の負担を減らし、右心不全を引き起こさないように、また悪化させないように治療を行います。



PAHは、肺高血圧症(PH)の中の1つです。  
発症の原因によって分類され、  
原因に応じて治療方針が異なります。

肺高血圧症(Pulmonary Hypertension: PH)は第1群～第5群に分けられ、  
PAHは第1群に分類されます。さらに、第1群は発症の原因によって、下記の  
6つに分けられます。

### 肺高血圧症の分類

#### 第1群 肺動脈性肺高血圧症(PAH)

発症の原因で6つに分類

特発性  
(原因不明)

遺伝性  
(遺伝子変異)

薬物と毒物に  
伴うもの

他の病気に  
関連するもの

肺静脈閉塞性疾患や  
肺毛細血管腫症の  
特徴をもつもの

新生児遷延性  
肺高血圧症

#### 膠原病

全身性強皮症、混合性結合組織病、  
全身性エリテマトーデス、シェーグレン  
症候群など

HIV感染症

門脈圧亢進症

先天性心疾患

住血吸虫症

第2群 左心疾患に伴う肺高血圧症

第3群 慢性肺疾患や低酸素症に伴う肺高血圧症

第4群 肺動脈の閉塞に伴う肺高血圧症

第5群 原因不明の複合的要因による肺高血圧症

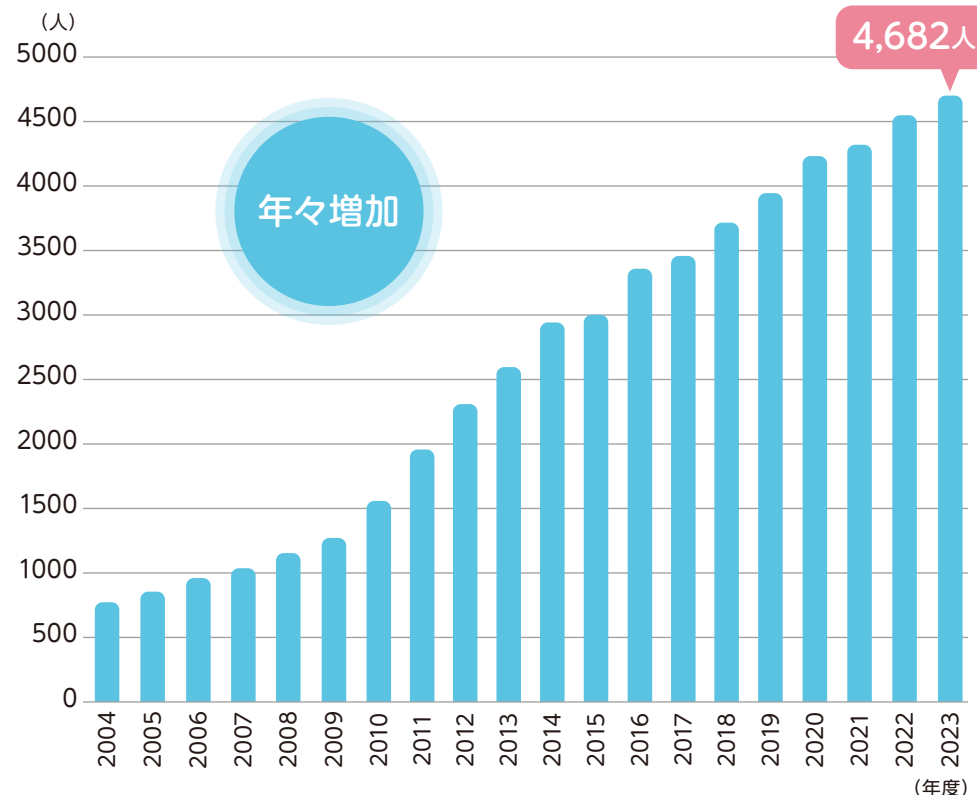
日本循環器学会/日本肺高血圧・肺循環学会、2025年改訂版肺血栓塞栓症・深部静脈血栓症および  
肺高血圧症に関するガイドラインより作成



発症の原因によって治療方針が異なります。ご自身のPAHの  
原因を知っておくことは治療を受けるうえでとても大切です。

PAHは“希少疾患”と呼ばれる病気です。  
患者さんの数※は年々増加しています。

PAHは、国の指定難病(➡20ページ)に認定されています。PAHとして指定難病  
の認定を受けた患者さんの数は年々増加し、2023年度の調査では4,682人  
と報告されています。



※ 2014年12月までは特定疾患治療研究事業に基づき特定疾患医療受給者証の交付を受けた  
患者さんの数、2015年1月からは難病医療費助成制度に基づき特定医療費(指定難病)受給  
者証(医療受給者証)の交付を受けた患者さんの数となります。

政府統計の総合窓口(e-Stat) (<https://www.e-stat.go.jp/>)より作成  
目的・方法: 衛生行政運営の基礎資料を得ることを目的に、各都道府県、指定都市及び中核市からの報告をもとに集計した。

PAHは、発症初期は自覚症状がないことも多く、徐々に進行するため、自分では症状の悪化に気が付きにくいことがあります。

## 初期症状

- ・息切れ ・動悸 ・めまい
- ・立ちくらみ ・倦怠感(だるさ)
- ・胸の痛み

## 進行時の症状

- ・むくみ ・せき ・失神
  - ・チアノーゼ
- (体に十分な酸素が行き渡らず、皮膚や粘膜が青紫色を帯びる状態)

軽症 PAHの重症度<sup>※1</sup> 重症

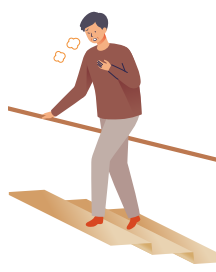
## I度

・普通の活動<sup>※2</sup>や運動では症状があらわれない



## II度

・安静時は症状があらわれない  
・普通の活動<sup>※2</sup>で症状があらわれる



## III度

・安静時は症状があらわれない  
・普通以下の軽度な活動<sup>※3</sup>でも症状があらわれる



## IV度

・安静にしているでも症状があらわれる



※1 WHO肺高血圧症機能分類

※2 普通の活動:階段の昇降や速歩きなど

※3 普通以下の軽度な活動:平地での歩行、軽い家事など

Rich S. Primary pulmonary hypertension: executive summary.  
Evian, France: World Health Organisation, 1998を参考に作成

下記のような症状・変化がみられたら、受診時に医師や看護師に伝えましょう。

PAHの方は自分でも気が付かないうちに、息苦しくならないよう行動を制限していることがあります。下記を参考にして、症状の変化を確認しましょう。

## 息切れ

- ☐ 同年代・同性の人と同じペースで活動できない
- ☐ 階段を上るときや重い荷物を持ったときに途中で休憩が必要になる
- ☐ 今まで休まずに歩いていた距離でも、途中で息苦しくなり、休憩が必要になる
- ☐ 着替えるときに息切れがある
- ☐ 1人で買い物に行くのが大変になった
- ☐ 玄関の掃除・お風呂の掃除・トイレの掃除などで息が切れる
- ☐ お風呂で体を洗うこと・洗髪がしんどくなった

## 倦怠感(だるさ)

- ☐ 休んでも疲れがとれない
- ☐ 何もしたくない

## むくみ

- ☐ 靴下の跡がつきやすい
- ☐ 足のすねを指で10秒押すと、へこんだまま元に戻らない
- ☐ 1週間で2kg以上体重が増えた

## その他

- ☐ 食欲がないまたは食べる量が減った
- ☐ 手足が冷たい
- ☐ 疲れやすい
- ☐ 動悸がある
- ☐ 夜中に咳が出て眠れない
- ☐ 寝ているときや横になると息苦しく、起き上がり、座ると楽になる

症状の記録には「肺動脈性肺高血圧症(PAH)手帳」をご活用ください。

PAH手帳は、治療目標や症状の変化を記載することができ、ご自身での振り返りや主治医との情報共有をサポートします。



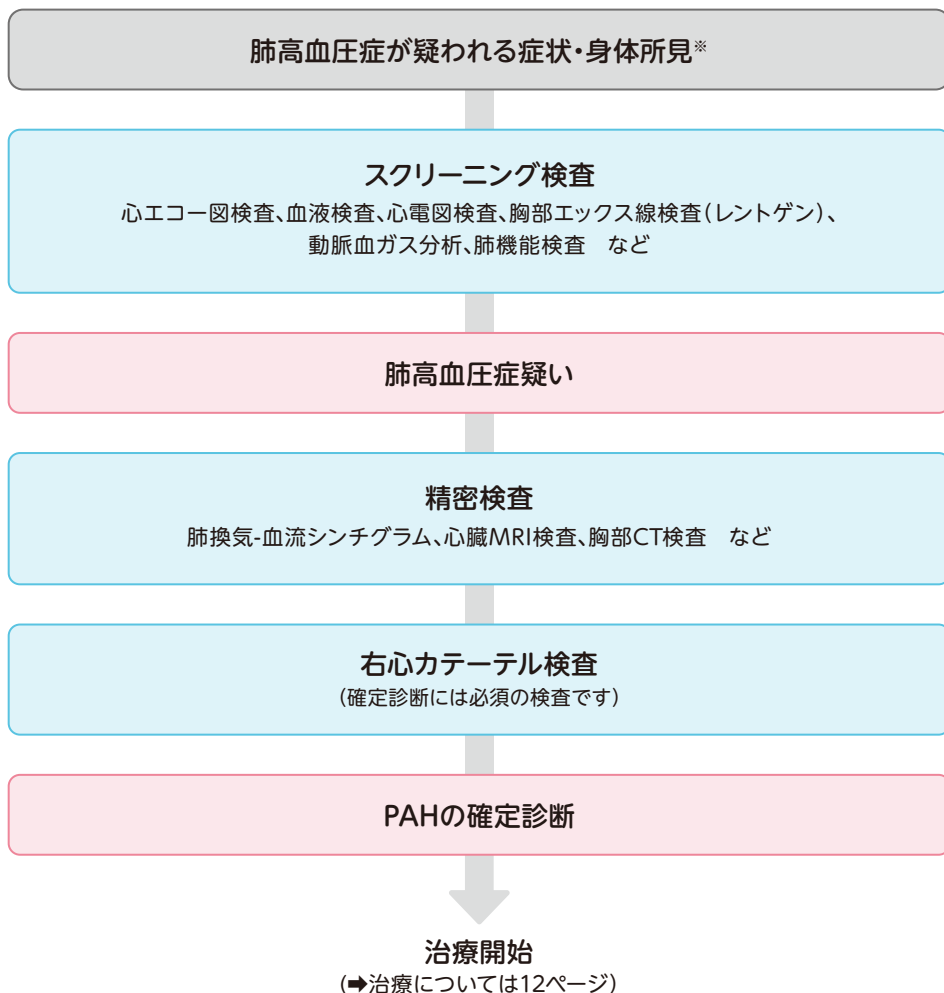
<https://ph-compass.jp/pah-diary/>





## PAHの確定診断のためにはさまざまな検査が必要です。

## ■検査の流れ



※膠原病などPAHの発症リスクが高いとされる患者さんでは、PAHが疑われる症状や身体所見の有無にかかわらず肺動脈性肺高血圧症の検査を行うことがあります。

ここで示した検査は1例です。医療機関や症状によって異なる場合があります。

## ■PAHの主な検査

## 心エコー図検査

超音波を用いた体への負担が少ない検査で、心臓や血管の状態を調べます。肺動脈圧を推定することができます。



## 心電図検査

弱い電気信号を用いて心臓の状態を確認する検査です。心臓のリズムや波形の変化から、肺高血圧症や不整脈、心筋梗塞などの病気を見分けることができます。



## 右心カテーテル検査

静脈から細い管(カテーテル)を心臓や肺動脈まで挿入し、心臓や肺の血管の圧、血液中の酸素濃度を調べます。肺高血圧症の確定診断や治療効果を評価するのに重要な検査です。



## 血液検査

採取した血液を検査し、体の状態を調べます。肺高血圧症の重症度や薬の効き目、副作用の有無などを確認できます。

## 動脈血ガス分析

血液中の酸素量や二酸化炭素濃度を測定し、肺の機能を調べる検査です。

## 肺機能検査

肺の空気を取り込む力や吐き出す力、換気の機能を調べる検査です。肺の健康状態を調べることができます。



## 胸部X線検査(レントゲン)・胸部CT検査・心臓MRI検査

心臓や肺動脈の大きさを調べ、心臓の機能を評価する画像検査です。肺高血圧症の原因となる肺の病気の有無も調べることができます。



## 6分間歩行試験

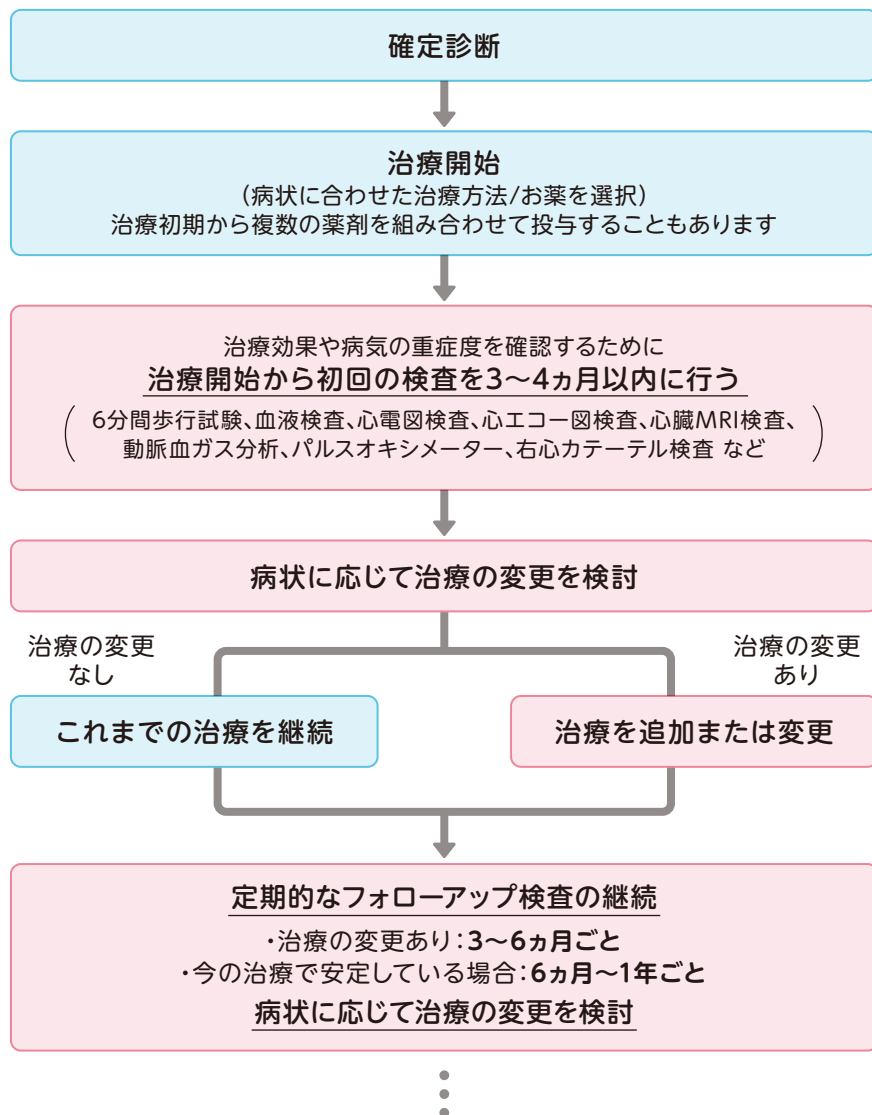
6分間でどれくらい歩けるか測定し、運動能力を評価する検査です。心臓や肺の機能は歩行距離と関連すると考えられています。



これらの検査のほか、肺換気-血流シンチグラムなどの検査があります。

定期的に検査を行い、適切なタイミングで  
お薬の追加・変更を検討することが重要です。

#### ■ PAH治療薬による治療の流れ



PAHの治療薬には、肺の血管を拡げるお薬と、肺の  
血管の細胞が異常に増殖するのを抑えるお薬があります。

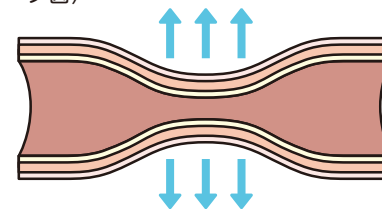
PAH治療薬では、息切れなどの症状やPAHによる活動の制限を改善すること、  
病気の進行を抑制することを目指します。

#### ■ PAH治療薬による治療

##### 主なPAH治療薬

##### 肺の血管を拡げるお薬

(イメージ図)

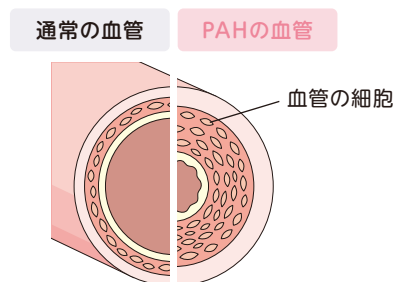


収縮した状態の  
肺の血管を拡げる

- エンドセリン受容体拮抗薬(ERA) 内服薬
- 可溶性グアニル酸シクラーゼ(sGC)刺激薬 内服薬
- ホスホジエステラーゼ 5 (PDE5) 阻害薬 内服薬
- プロスタサイクリン(PGI<sub>2</sub>)製剤/PGI<sub>2</sub>受容体作動薬 内服薬・注射薬・吸入薬

##### 肺の血管の細胞が異常に増殖するのを抑えるお薬

(イメージ図)



肺の血管の壁が  
厚くなる原因である  
細胞の異常な増殖を抑える

- アクチビンシグナル伝達阻害剤(ASI) 注射薬

## 患者さんの病状に応じて、 PAH治療薬以外の治療を行うことがあります。

### ■ PAH治療薬以外の治療

#### お薬による治療

##### ● 利尿薬

右心の機能が低下すると、体内に水分が溜まりやすくなります。利尿薬は、体内に溜まった水分やナトリウムを尿として出すことにより、心臓の負担を軽くします。

##### ● 抗凝固薬

PAHでは、肺の小さな血管に血液のかたまり（血栓）ができやすいため、血液を固まりにくくすることで血栓を予防します。

#### お薬以外の治療

##### ● 酸素療法

酸素を十分に取り込めない場合や血液の循環が不十分な場合、血中の酸素が少なくなっていることがあります。そのような場合は、酸素マスクをつけて、直接酸素を吸入します。酸素を吸入することで、肺動脈圧などを下げることができ、呼吸が楽になります。



##### ● 肺移植

重症度が高く、あらゆる治療を行っても症状の改善が見られない場合に、肺移植を検討することがあります。

#### 普段の生活

##### ● 食事で気を付けることは？

心臓に負担がかからないように減塩を心がけましょう。調味料は減塩タイプのもを使う、しょうゆやドレッシングは料理に直接かけずに小皿にとって使うなどの工夫や減塩レシピなども上手に活用しましょう。

##### ● 運動しても良いの？

過度な運動は避け、普段から無理な動きをしないように気を付けましょう。軽い運動は、主治医の許可があれば可能ですが、無理は絶対に禁物です。どのような運動をしたら良いか、主治医と相談して決めてください。

##### ● 入浴するときに気を付けることは？

冬はシャワーでお湯を出して浴室を暖めてから入浴すると良いでしょう。浴槽につかる場合は、お湯の温度が熱いと、心臓に負担がかかるので、41度以下で10分程度にしましょう。



##### ● 家の中で工夫できることは？

階段の上り下りと同様に、立ったり座ったりの動作が息切れなどの症状につながります。座布団や布団を使用している方は、椅子やベッドに変えることで負担を減らすことができます。家の中の温度差が激しいと肺や心臓に負担がかかるため、できるだけ均一にしておきましょう。廊下や脱衣所、トイレなどが寒い場合は小型の暖房器具を上手に利用しましょう。



##### ● 睡眠時に息苦しいときはどうしたら良いの？

上半身を高くして寝ることで呼吸が楽になります。ベッドを上げて上半身を傾けたり、枕やクッションを使って頭を高く保つようにしましょう。



家事の合間に休憩を入れる、重い荷物はなるべく持たないなど、ゆとりのある生活スタイルを心がけましょう。ご自身で無理のないペースをみつけ、それ続けていくことが大切です。





## 仕事・学校生活

### ● 仕事や学校に行って良いの？

働き方・学校生活には注意が必要ですが、状態が安定していれば治療を続けながら仕事や学校に行くことが可能です。主治医や職場、学校の先生とよく相談しましょう。

## 旅行・飲酒・喫煙

### ● 旅行はできるの？

事前に旅行の計画を主治医と相談し、旅行中に注意すべきことや航空機による移動などについての特別な指示がないか確認しておきましょう。  
過密なスケジュールは避け、適度な休憩を取りながら楽しめるようにスケジュールを立てましょう。旅行中のお薬は予備も含めて準備し、通院中の病院の連絡先や主治医を記載したメモ、お薬手帳・肺動脈性肺高血圧症 (PAH) 手帳を携帯しておくで安心です。

### ● 飲酒はしても良いの？

飲酒により血圧の変動や心臓への負担が増す可能性があります。主治医の指示に従いましょう。

### ● 喫煙はしても良いの？

喫煙はPAHの病状を悪化させるため、禁煙しましょう。  
必要があれば、禁煙外来を受診しましょう。



## 感染症予防

### ● 感染症について気を付けることは？

インフルエンザや肺炎、風邪などの呼吸器の病気はPAHを悪化させることがあります。インフルエンザワクチン、新型コロナワクチン、肺炎球菌ワクチンなどのワクチンで予防したり、インフルエンザや風邪などが流行している時期は、手洗いやマスクの着用を徹底しましょう。



## 妊娠・出産

### ● 妊娠、出産はできるの？

妊娠・出産は、PAHの病状を悪化させることがあるため、事前に主治医と相談してください。

## 主治医・看護師・薬剤師とともによく話し合いながら、あなたにとって最適な治療を進めていきましょう。

近年は、患者さんと医療従事者がお互いに情報共有をしながら、一緒に治療方針を決めていく『共有意思決定 (シェアード・ディシジョン・メイキング: SDM)』という手法が取り入れられており、患者さんの希望に沿った最適な治療を考えていくことが重視されています。

そのためには、主治医が情報を伝えるだけでなく、あなた自身も生活習慣や考え方、治療の目標、症状の変化を共有することが大切です。



心配なことや困っていることがあれば、遠慮せずに質問し、前向きに治療を受けましょう。



症状/治療目標の記録・共有には

「肺動脈性肺高血圧症 (PAH) 手帳 (➡9ページ)」をご活用ください。

## PAHは、周りの方の理解とサポートを得ることで、より快適に日常生活を送ることができ、働き続けることができる環境が整います。

PAH患者さんが家族や職場に病気のことを伝えることで、家庭や職場での理解とサポートが得られやすくなったり、仕事や家事の負担の軽減につながったりします。

お互いに安心して生活し、働いていくために、病気の概要やご自身の症状、必要なサポートを伝えておくの良いでしょう。

### ■ 家族や職場へ伝えたいこと

- ・病気の概要(どんな病気か)
- ・ご自身の症状
- ・必要なサポート

ご家族や職場へ説明する際の資料をご用意しましたので  
ご活用ください。

ご家族向け



職場向け



<https://ph-compass.jp/ph/about-download/>

### ■ 患者さん同士の情報交換の場

PAHは患者さんが少なく、誰かに相談したいと思っても、同じ病気の方が近くにいないかもしれません。

そんなときは、「患者会」などに参加して情報を得たり、お互いの経験を語り合ったりしてみると良いかもしれません。

患者会	ホームページ/問い合わせ先
おおさかPHの会	<a href="https://osaka-ph.jimdofree.com">https://osaka-ph.jimdofree.com</a> osaka.ph.assoc@gmail.com
肺高血圧症患者会よつ葉の会	080-1362-6770 yotsubanokai.gunma.m@gmail.com
NPO法人肺高血圧症研究会	<a href="https://www.aphj.org/index.html">https://www.aphj.org/index.html</a> 03-3205-9031 gioiamia7@gmail.com
NPO法人PAHの会	<a href="https://www.pha-japan.ne.jp">https://www.pha-japan.ne.jp</a> npophajapan@gmail.com

(五十音順)

2025年5月時点

### ■ 相談できる公的機関

日常生活の不安、仕事についての相談、医療費助成など病気に関するお悩み・お困り事は、各都道府県にある「難病相談・支援センター」へお問合せください。各窓口の連絡先は下記の難病情報センターホームページをご覧ください。

難病情報センターホームページ  
<https://www.nanbyou.or.jp>

### ■ ウェブサイト「肺高血圧症コンパス」

PAH患者さんの治療に役立つ詳しい情報を掲載しています。パソコンまたはスマートフォンのどちらでもアクセスできますので、ぜひご覧ください。



肺高血圧症コンパス



<https://ph-compass.jp/pah/>

PAHは厚生労働省により、「指定難病」「小児慢性特定疾病」に指定されており、対象となる患者さんはPAHの治療にかかる医療費の助成を受けることができます。医療費助成の対象となると、PAHの治療で指定医療機関<sup>※1</sup>を受診したときに、窓口での負担が原則2割（後期高齢者は1割）となり、自己負担上限額（➡次ページ）を超える分は支払いが不要になります。

※1 都道府県・指定都市から指定を受けた病院・診療所、薬局、訪問看護ステーションなど

■指定難病とは

難病法で定められた難病のうち、一定の条件を満たす場合に指定難病と指定され、病気の重症度が一定以上の場合に医療費助成の対象となります。

難病

発症の機構が明らかではない、治療方法が確立していない、長期の療養を必要とする、希少な疾病

指定難病（医療費助成の対象）

- ・患者数が人口の0.1%程度に達しない
- ・客観的な診断基準（又はそれに準ずるもの）が確立している

厚生労働省「指定難病の検討について（令和5年12月27日）」を参考に作成  
<https://www.mhlw.go.jp/content/10905000/001184070.pdf> (2025年8月閲覧)

■小児慢性特定疾病とは

18歳未満の児童を対象とし<sup>※2</sup>、以下の定義を満たす場合に小児慢性特定疾病と定められています。

小児慢性特定疾病の定義

- ・慢性に経過する疾病であること
- ・生命を長期に脅かす疾病であること
- ・症状や治療が長期にわたって生活の質を低下させる疾病であること
- ・長期にわたって高額な医療費の負担が続く疾病であること

※2 18歳到達時点で対象になっており、かつ、18歳到達後も引き続き治療が必要と認められる場合には、20歳未満の者も対象とします。

小児慢性特定疾病情報センター「概要」  
<https://www.shouman.jp/assist/outline> (2025年8月閲覧)

医療費助成のより詳細な情報や相談・申請については、現在お住まいの都道府県・指定都市の相談窓口（保健所等）にお問い合わせください。

成人：指定難病の医療費助成制度

（単位：円）

階層区分	階層区分の基準 〔（ ）内の数字は、夫婦2人世帯の場合における年収の目安〕		自己負担上限額（外来＋入院） （患者負担割合：2割）（月額）		
			一般	高額かつ長期※	人工呼吸器等装着者
生活保護	—		0	0	0
低所得Ⅰ	市町村民税 非課税 （世帯）	本人年収～80万円	2,500	2,500	1,000
低所得Ⅱ		本人年収80万円超～	5,000	5,000	
一般所得Ⅰ	市町村民税 課税以上7.1万円未満 （約160万円～約370万円）		10,000	5,000	
一般所得Ⅱ	市町村民税 7.1万円以上25.1万円未満 （約370万円～約810万円）		20,000	10,000	
上位所得	市町村民税 25.1万円以上 （約810万円～）		30,000	20,000	
入院時の食費			全額自己負担		

※「高額かつ長期」とは、月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者（例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上）

難病情報センターホームページより作成  
<https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460> (2025年8月閲覧)

18歳未満：小児慢性特定疾病の医療費助成制度

（単位：円）

階層区分	年収の目安 (夫婦2人1人世帯)		自己負担上限額(外来+入院) (患者負担割合: 2割)(月額)		
			一般	重症※	人工呼吸器等 装着者
I	生活保護等		0		
II	市町村民税 非課税	低所得Ⅰ (~約80万円)	1,250		500
III		低所得Ⅱ (~約200万円)	2,500		
IV	一般所得Ⅰ (~市区町村民税7.1万円未満、~約430万円)		5,000	2,500	
V	一般所得Ⅱ (~市区町村民税25.1万円未満、~約850万円)		10,000	5,000	
VI	上位所得 (市区町村民税25.1万円~、約850万円~)		15,000	10,000	
入院時の食費			1/2自己負担		

※重症：①高額な医療費が長期的に継続する者（医療費総額が5万円/月（例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円/月）を超える月が年間6回以上ある場合）、②現行の重症患者基準に適合するもの、のいずれかに該当。

小児慢性特定疾病情報センター「小児慢性特定疾病の医療費助成に係る自己負担上限額」  
<https://www.shouman.jp/assist/expenses> (2025年8月閲覧)

