

A guide for Patients
CTEPH

慢性血栓塞栓性肺高血圧症

CTEPH

と診断された患者さんへ



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

CTEPHの患者さんへ

誰でも、病気になると不安になるものです。

ましてや、これまで名前すら知らなかった

CTEPHシーテフ(chronic thromboembolic pulmonary hypertension :

まんせいけっせんそくせんせいはいこうけつあつしょう
慢性血栓塞栓性肺高血圧症)と診断された時、

どれほど不安な気持ちになったことでしょう。

CTEPHというのは、肺の血圧が高くなり、心臓に負担がかかる肺高血圧症のひとつで、肺の血管の内側に血のかたまり(血栓けっせん)が詰まり、血液が流れにくくなることによって起こる病気です。

患者さんとしては、

これから、どうなるのだろう？

病院では、どんな治療を受けるのだろう？

CTEPHの患者さんは、どんな生活を送っているのだろう？

など、知りたいことはたくさんあると思います。

CTEPHは、患者さんの数も少なく、病気についての情報も限られていますが、この病気を改善するために、根気よく治療を続けていただきたいと考えています。そして、それには、CTEPHについての理解を深め、不安を解消していただくことが大切です。

CTEPHと上手に付き合っていく前向きな気持ちを持つことが、治療を続ける手助けになると信じています。

福本 義弘

目次

知っておきたい、CTEPHの基礎知識

CTEPHとは	4
CTEPHの成り立ち	6
1. CTEPHが起こる理由	6
2. 肺と心臓への影響	8
3. CTEPHの原因	9
日本のCTEPH患者さん	10
CTEPHの症状	11

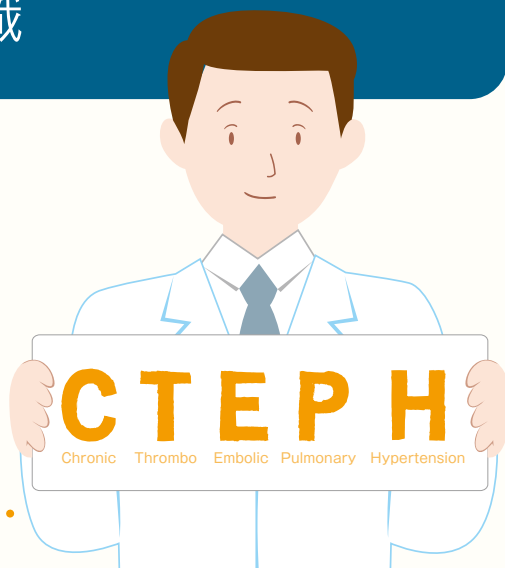
これからの治療や生活について

CTEPHの検査	12
CTEPHの治療	13
1. 外科治療—血栓を取り除く手術	13
2. カテーテル治療	14
3. 内科治療	15
普段の生活で気をつけたいこと	16
患者さんどうしの情報交換の場	19
その他の相談できる公的機関	19
医療費の助成	20
索引	22
CTEPHに関する詳しい情報	23

知っておきたい、 CTEPHの基礎知識

CTEPHとは

CTEPHは、日本語で、
まんせいけっせんそくせんせいはいこうけつあつしょう
「慢性血栓塞栓性肺高血圧症」といいます。
海外ではCTEPH(シーテフ)と
呼ばれています。



慢性血栓塞栓性
肺高血圧症
(CTEPH)

左心性心疾患に伴う
肺高血圧症

肺動脈性
肺高血圧症

肺高血圧症

肺疾患
および／または
低酸素血症に伴う
肺高血圧症

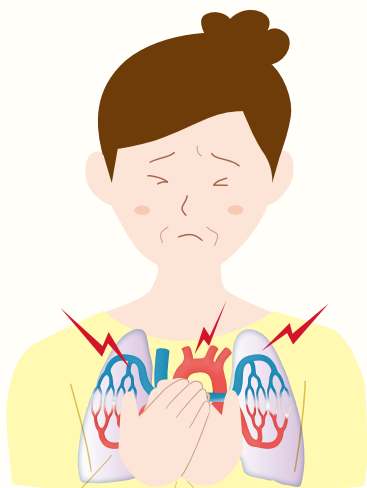
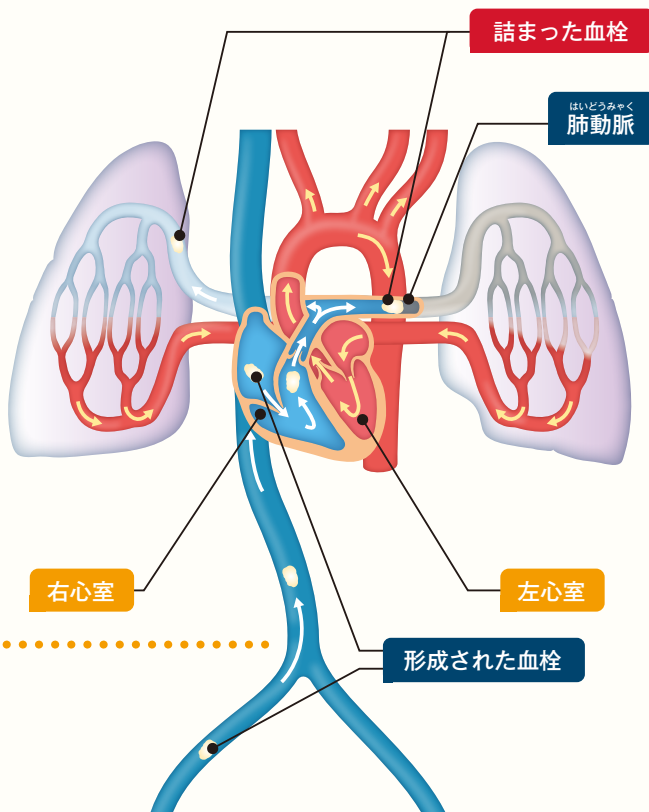
詳細不明な多因子の
メカニズムに伴う
肺高血圧症

名前からは
想像しにくいかもしれませんが、
CTEPHは、肺と心臓の病気である、
“肺高血圧症”の一種です。
肺高血圧症は、原因などによって
大きく5つに分類されています。

「肺高血圧症」って何のこと？

肺高血圧症とは、心臓の右側から肺へ血液を送る血管はいどうみやく(肺動脈)の圧が高くなる状態を指します。左側の心臓(左心室)から全身へ血液を送る血管(動脈)の血圧が高まる、一般的な高血圧症とは異なります。

肺高血圧症の中でも、
血のかたまり(血栓)^{けっせん}が
肺の血管を塞いだ^{ふさ}
状態がしばらく続いて、
肺高血圧症が起こるものを、
CTEPHと呼びます。



CTEPHになると、
肺と心臓の血液の流れが悪くなるので、
息苦しさや身体のだるさ、
胸の痛みなど、様々な症状があらわれます。

「血栓」や「塞栓」って何のこと？

何らかの異常によって、血管の中に血のかたまりができることがあります。これが血栓です。その血栓が血管からはがれ、血液の流れによってその先の別の血管に詰まってしまう状態を、塞栓といいます。血栓は、自然に溶けることもありますが、何度も繰り返し詰まったり、溶け方が不十分であったりすると固くなり(この状態を器質化^{きしつか}という)、血管の中に残ったままになります。

CTEPHの成り立ち

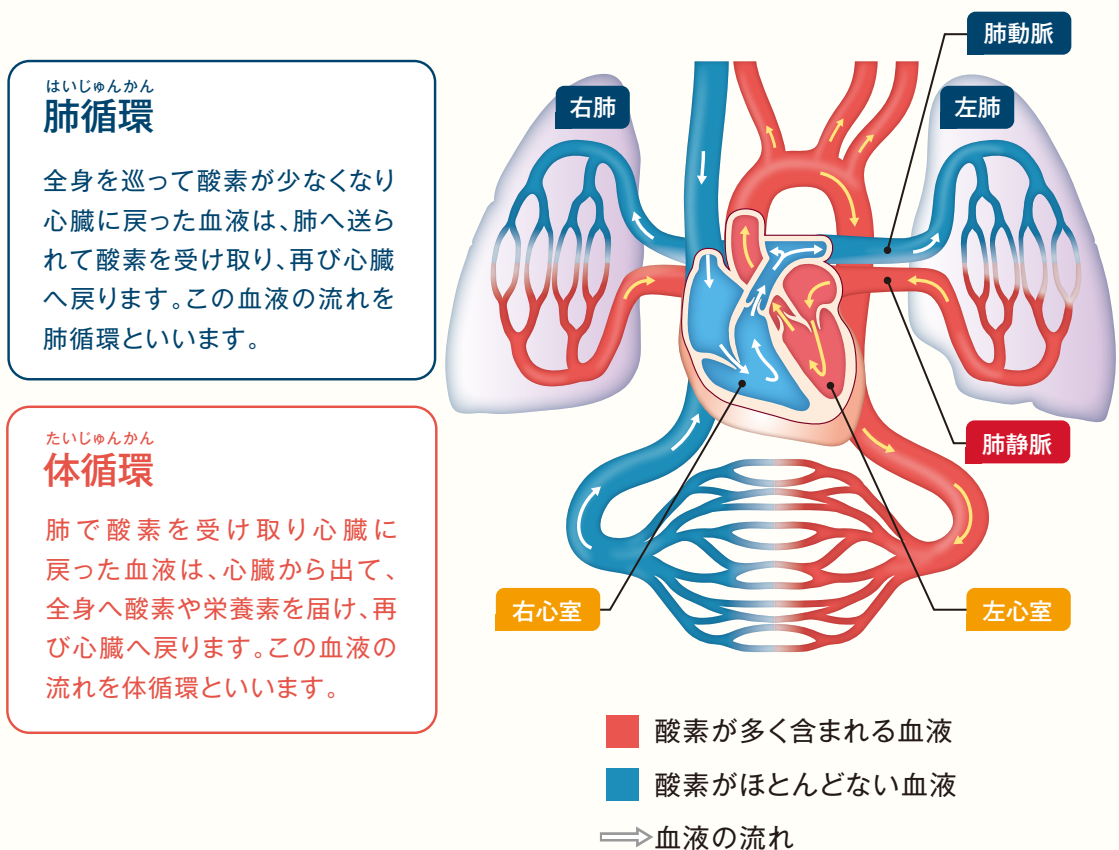
1. CTEPHが起こる理由

●肺と心臓の関係

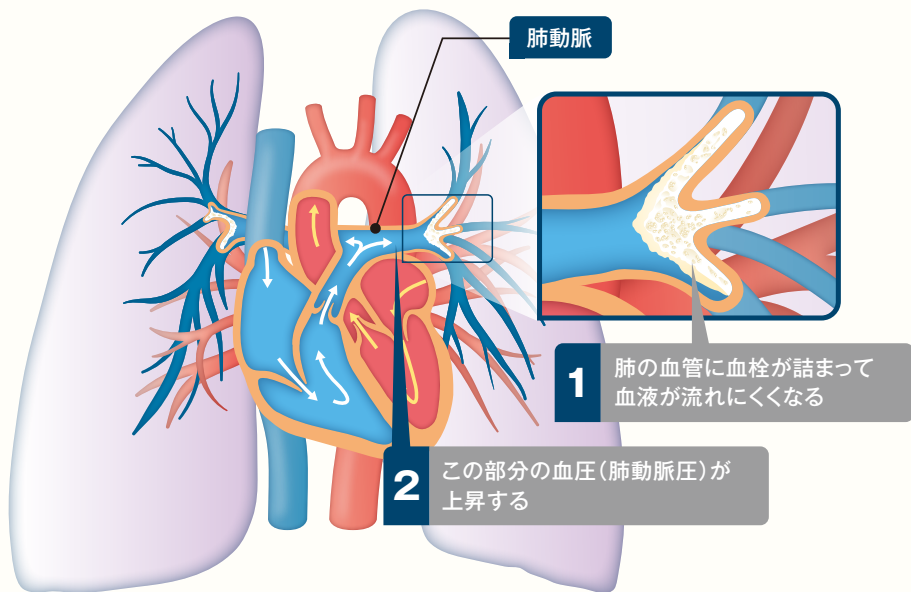
私たちの身体は、全身に酸素や栄養素を届けるために、たえず心臓から血液を送り出しています。

この全身の血液の流れは、大きく肺循環と体循環の2つに分けられます。

肺循環では、全身を巡って酸素が少なくなった血液が、再び酸素を取り込むために、心臓の右心室から肺に送られます。この血管を肺動脈はいどうみやくといいます。



肺動脈は、肺に向かってより細い血管へとつながっています。この肺の血管に血栓が溶けずに残っていると、血管の内部が塞がれたり狭くなり、血液が流れにくくなります。すると、心臓が血液を送り出す際に肺動脈へかかる血圧はいどうみやくあつ（肺動脈圧、下図）が上昇します。健康な人（安静時）は肺動脈平均圧が、20mmHgを超えることはありませんが、CTEPHでは、25mmHg以上に上昇してしまいます。この状態を、肺高血圧症といいます。肺高血圧症は、肺循環系に障害をきたすもので、体循環系に関わる高血圧症とは異なります。



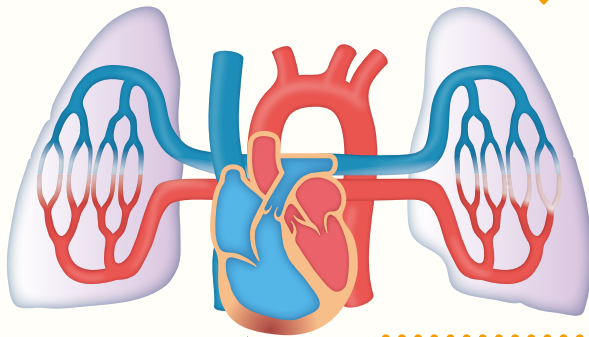
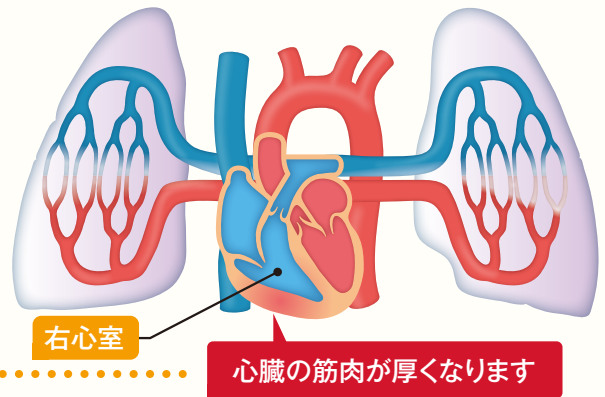
2. 肺と心臓への影響

●肺高血圧症になると…

肺高血圧症が進行すると、肺だけではなく、心臓にも影響を及ぼすようになります。

1

肺動脈圧が上昇した状態で、肺に十分な血液を送るためには、心臓の右心室がより強い力で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(右室肥大)。

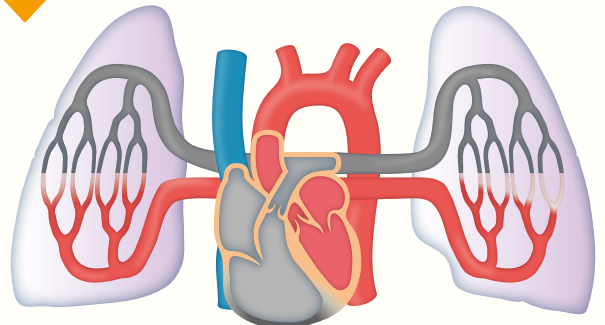


2

このような状態が続くと、右心室の収縮力が弱くなり、拡大したままで縮むことができなくなります(右心拡大)。

3

やがては、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ます。その結果、全身の酸素不足、血液不足が起こり、様々な症状があらわれます。



3. CTEPHの原因

CTEPHがなぜ起こるのか、その原因は詳しくは分かっていないのが現状です。

突然、呼吸困難やショックなどを起こす急性肺血栓塞栓症*の患者さんが、CTEPHに移行したり、明らかな症状が何もないうままCTEPHになる場合も多くあります。

また、血栓ができやすい病気がいくつかありますが、CTEPHの患者さんは、こうした病気を持たない人が少なくありません。

血栓を溶かす身体機能の低下や、何らかの遺伝子が関わっている可能性もあります。

CTEPHは、現在様々な研究が続けられており、今後、解明が進むと期待されています。

*静脈などでできた血栓が血液に流され、肺の血管に詰まる疾患。一般にエコノミークラス症候群ともいわれる。

「血栓」ができやすい病気って？

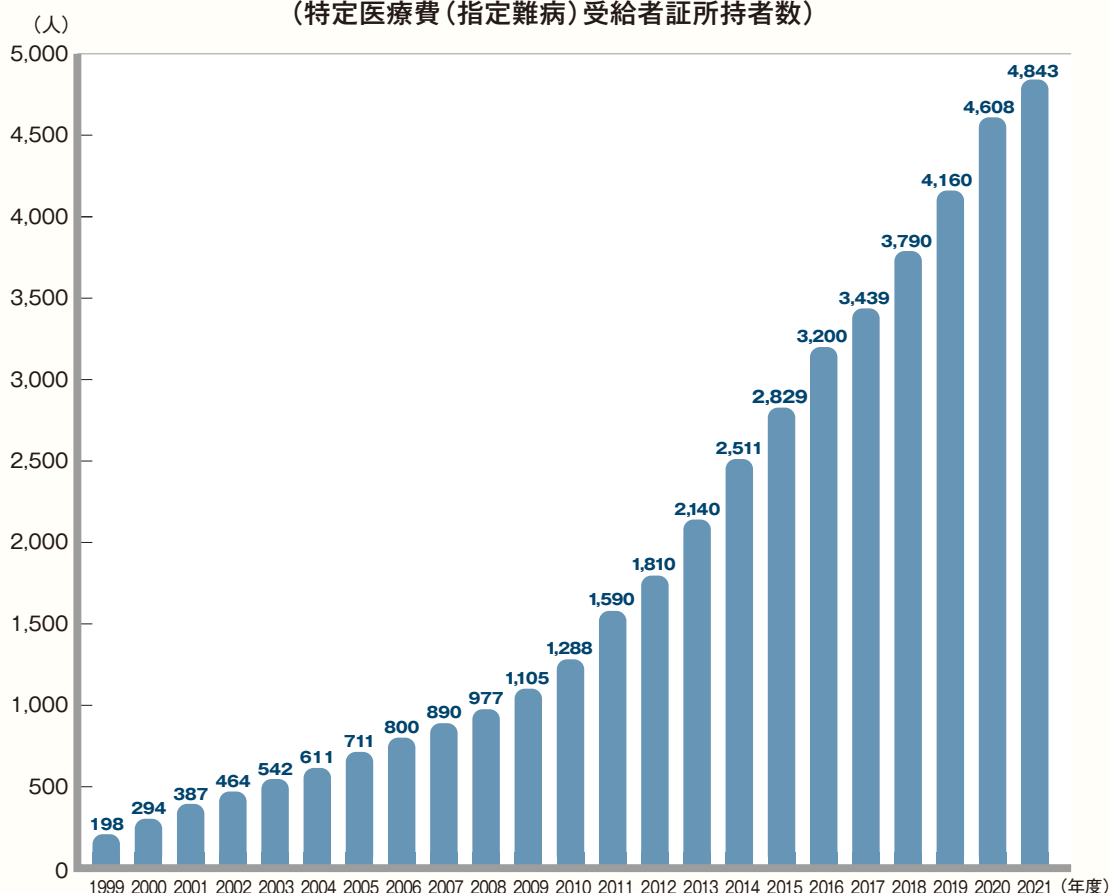
血液が固まりやすくなる血液凝固異常ぎょうこや心臓病、悪性腫瘍あくせいしゅよう(がん)などがあります。

日本のCTEPH患者さん

CTEPHは、国の指定難病に認定されており、毎年、実態調査が行われています。それによると、CTEPH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、2021年度では4,843名と報告されています(医療費の助成については、P20、21を参照)。認定を受けていない場合も含めると、患者さんの数はさらに多く、今後も増加すると予想されています。

日本のCTEPH患者さんは女性に多いことが分かっています。海外では性別による差はなく、なぜ日本で女性に多いのか、その理由は明らかではありません。また、患者さんの平均年齢は64歳との報告があります。

CTEPHとして指定難病の認定を受けた患者さんの数
(特定医療費(指定難病)受給者証所持者数)



公益財団法人 難病医学研究財団 難病情報センター 特定医療費(指定難病)受給者証所持者数
政府統計の総合窓口(e-Stat) 衛生行政報告例/令和3年度衛生行政報告例 統計表 年度報
より作図

CTEPHの症状

CTEPHは、特別な自覚症状はほとんどありません。

病状が進むにつれて、体を動かした時に起こる息切れなどの症状があらわれます。

● 初期に起こる症状



- 階段を上ったり、重いものを持ったりという、ちょっとした日常の動作で、息切れや息苦しさをを感じる
- 突然の呼吸困難や胸の痛み、脚の腫れや痛みがみられる



● 病状の進行に伴って起こる症状



- 息切れや息苦しさが徐々に強くなり、せき、失神^{しっしん}*1などがみられる
- 肺から出血すると、血痰^{けったん}*2や、発熱がみられる
- 心臓の右心室の働きが落ちると、脚のむくみや体重増加、お腹に水がたまるといった症状がみられる

*1 失神……気を失うこと

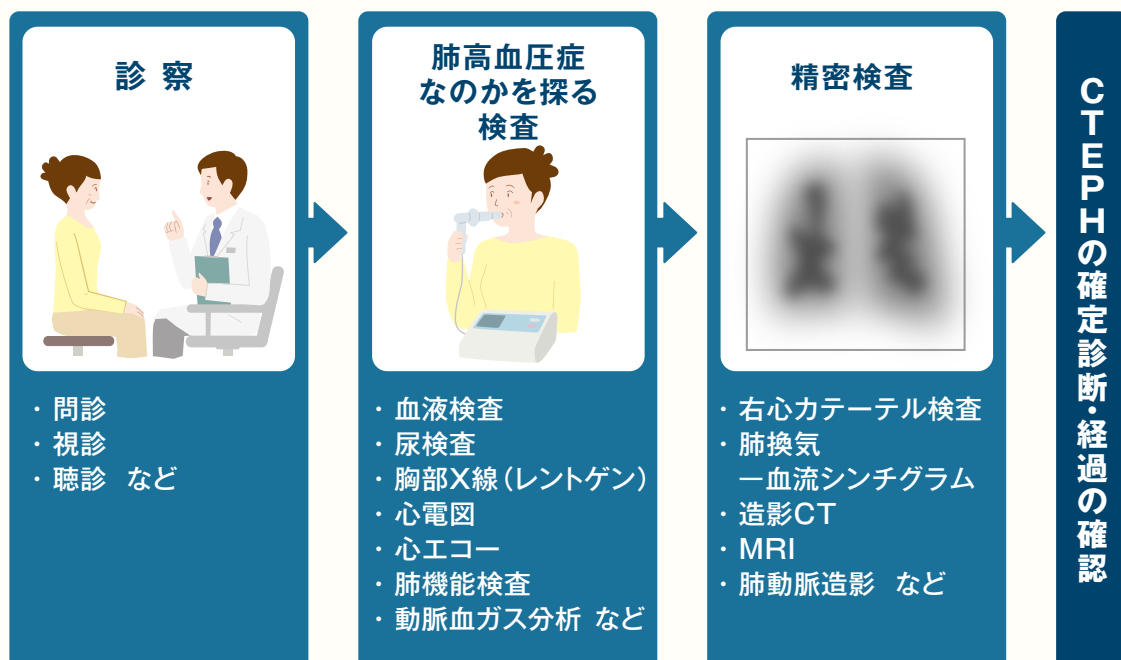
*2 血痰……痰に血が混じること

これからの 治療や生活について

CTEPHの検査

CTEPHの検査は、下図のように、診察から始まり、詳しい検査に進んでいきます。また、CTEPHと診断された後も、どのような治療を行うかを決定したり、経過を確認するため、同様の検査を繰り返し行うことがあります。

●CTEPHの検査の流れ



ここに示した検査は、一例です。医療機関や症状によって異なる場合があります。

精密検査は何のために行うの？

右心カテーテル検査は、肺高血圧症であると確定するための必須の検査で、治療効果の判定にも行われます。肺換気—血流シンチグラム、造影CT、MRI、肺動脈造影はCTEPHの確定や、手術ができるかどうかの判断に重要な検査です。

CTEPHの治療

CTEPHの治療には、手術による外科治療やカテーテル治療、薬物療法などによる内科治療があります。血栓のできた場所や、病気の進行具合など、患者さんの状態によって治療方法が異なります。

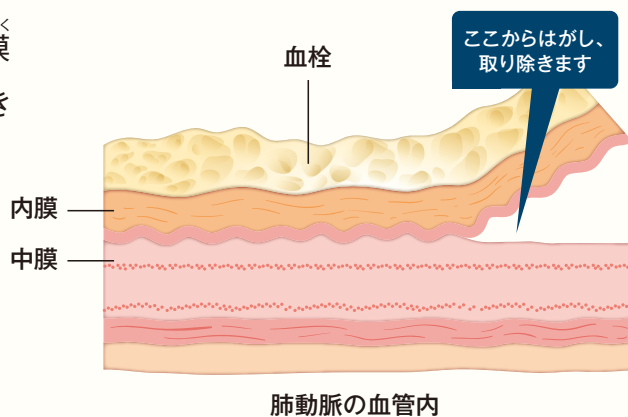
1. 外科治療 — 血栓を取り除く手術

CTEPHは、血栓が肺の血管に詰まって肺高血圧症となるため、この原因となる血栓を取り除く手術が行われます。これは、肺動脈血栓内膜摘除術はいどうみやくけっせんないまくてきじょじゆつ (**PEA**: pulmonary endarterectomy)と呼ばれています。

しかし、手術を実施できる病院は限られているのが現状です。また、すべてのCTEPH患者さんに行えるわけではなく、手術後も肺高血圧症が残ったり、再発したりする場合があります。

● PEAの標準的な方法

肺動脈の血栓は、手術によって内膜ないまくと一緒に少しずつはがし、取り除きます。



なぜ手術できない場合があるの？

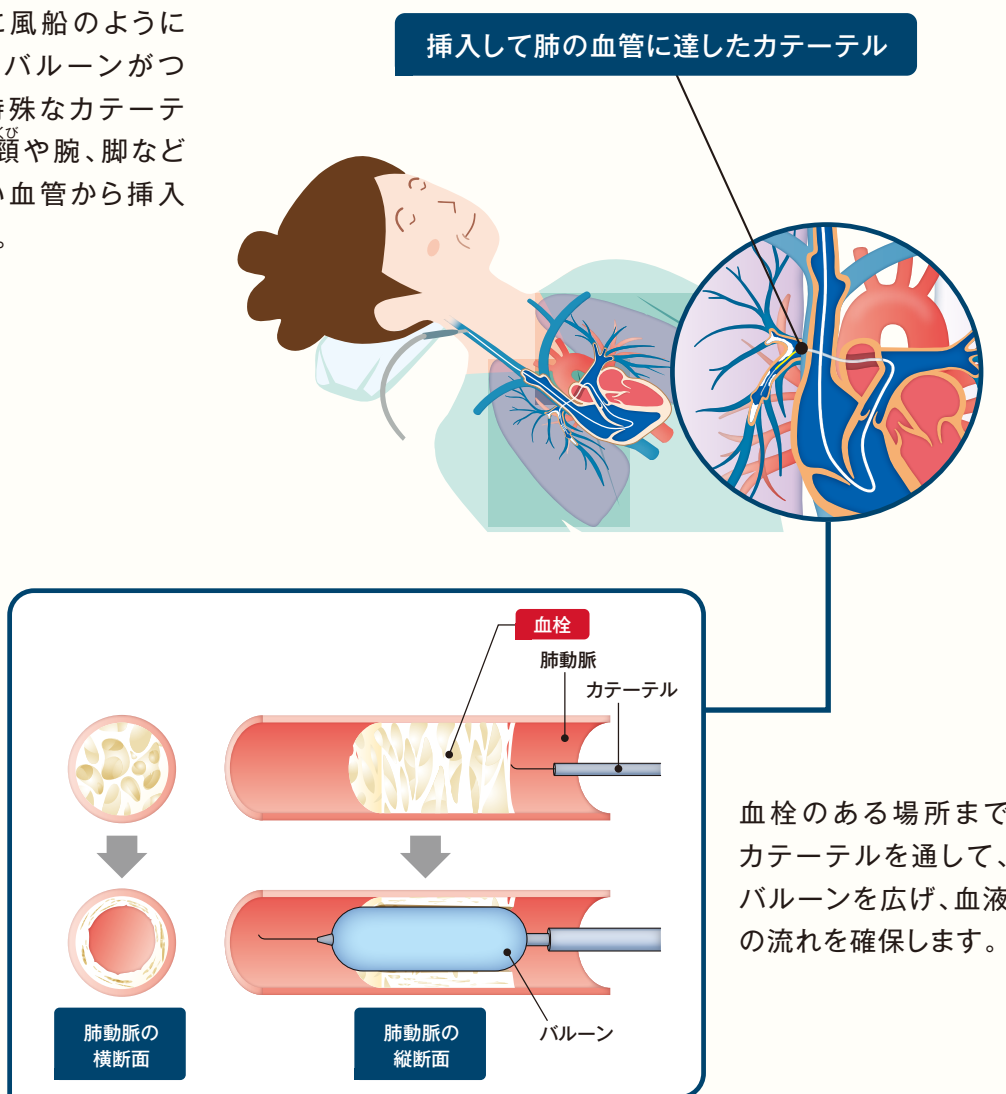
他に重い病気を合併していたり、高齢の患者さんの場合には、手術は行われないことがあります。また、血栓のある場所やその程度も、手術を行えるかどうかの判断のポイントになります。

2. カテーテル治療

手術ができない場合には、バルーン^{はいどうみやくかくちょうじゆつ}肺動脈拡張術(BPA:balloon pulmonary angioplasty)または、経皮経管的肺動脈拡張術^{けいひ けいかんてきはいどうみやくかくちょうじゆつ}(PTPA:percutaneous transluminal pulmonary angioplasty)というカテーテル治療が行われることがあります。

●カテーテル治療(BPA、PTPA)の方法

先端に風船のように膨らむバルーンがついた特殊なカテーテルを、頸や腕、脚などの太い血管から挿入します。



3. 内科治療

CTEPHの薬物療法には、抗凝固薬、肺血管拡張薬、心不全に対する治療薬などが用いられ、患者さんの個々の状態に合わせて数種類の薬を合わせて服用することもあります。また、補助的な治療方法として酸素療法があります。

内科治療は、外科治療やカテーテル治療と組み合わせて選択される場合もあります。

●CTEPHの薬物療法

抗凝固薬	血液を固まりにくくし、血栓を予防する薬(ビタミンK拮抗薬など)
肺血管拡張薬	肺動脈を広げ、血管の圧を下げて、肺と心臓の負担を減らす薬
心不全の治療薬	尿量を増やして血液量を減らすことで、心臓の負担を軽くする利尿薬や、心臓の収縮力を高めるための強心薬など

●酸素療法

肺高血圧症が進行すると、血液の流れが悪くなり、血液中の酸素濃度が低下します。

また、血液中の酸素濃度が低下した状態は、CTEPHをさらに悪化させ、息切れや呼吸困難の原因となります。そのため、一部の患者さんでは自宅で酸素吸入を継続的に行う在宅酸素療法(ざいたくさんそ)(HOT:home oxygen therapy)を行う場合があります。



コラム

肺移植

肺高血圧症が重症の場合、肺移植を検討することはありますが、生体肺移植、脳死肺移植ともに、日本で行われることは少ないのが現状です。

普段の生活で気をつけたいこと

自分のペースをみつける

症状によっては、今までと同じように生活することが難しいと感じることがあるかもしれません。その時は、無理のないペースをみつけ、それを続けていくことが大切です。

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。



負担を減らす動作を心がける

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つけましょう。

階段の上り下りと同様に、立ったり座ったりの動作も息切れなどの症状につながります。

座布団や布団などの和式の生活より、椅子やベッドなど洋式の生活の方が負担は少ないでしょう。

ご家族や周囲の方にCTEPHを理解していただき、サポートをお願いしましょう。



治療を継続する

CTEPHは、治療をしないまましていると、肺や心臓だけでなく、全身にも影響が及ぶため、根気よく治療を続けることが大切です。

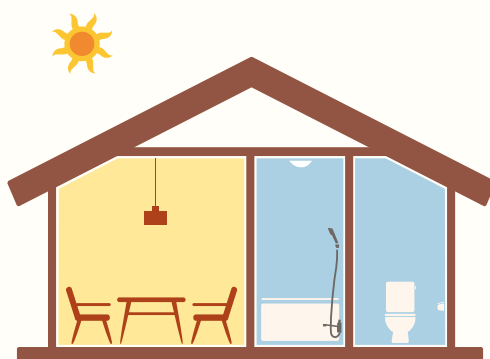
体調の変化や治療方法など、主治医とよく相談しながら治療を続けるようにしましょう。



家の中の温度差を減らす

家の中でも、場所によって温度差が激しいと、肺や心臓に負担がかかります。部屋は暖かくても、廊下や脱衣所、トイレなどが寒い場合は、小型の暖房器具などを上手に利用しましょう。

浴室が寒い場合は、シャワーでお湯を出して浴室を暖めてから入浴するとよいでしょう。



食事では、塩分をひかえる

心臓に負担がかからないように、塩分や水分をひかえることが大切です。例えば、しょうゆは料理に直接かけずに、小皿にとってからつけるなどの工夫や、減塩レシピなども上手に利用しましょう。

また、服用中の薬の効果を妨げる食品は避けるようにしましょう。



その他の注意点

妊娠・出産は、肺高血圧症と心不全を悪化させることがあります。必ず事前に主治医と相談してください。

喫煙はCTEPHの大敵です。必ず禁煙してください。



ビタミンK拮抗薬などの抗凝固薬など、既に服用中の薬がある場合は、お薬手帳を利用するなどして、主治医または薬剤師へ必ず申し出てください。



軽い運動は、主治医の許可があれば可能ですが、無理は絶対禁物です。

どのような運動を行ったらよいか主治医と相談して決めてください。



患者さんどうしの情報交換の場

CTEPHは、患者さんの数が少なく、誰かに相談したいと思っても、同じ病気の患者さんは近くに見当たらないかもしれません。そんな時は、「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うことによって、治療に対して前向きな気持ちを持つことにつながります。

その他の相談できる公的機関

日常生活の不安だけでなく、仕事を続けることが難しくなったり、治療後の復職について相談したい時は、各都道府県にある「難病相談・支援センター」へお問い合わせください。詳細につきましては、お住まいの地域の相談窓口でご確認ください。

難病相談・支援センターや医療費助成の相談窓口の連絡先は、パソコンやスマートフォンから、難病情報センターホームページにある「相談窓口情報」をご覧ください。

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

医療費の助成

CTEPHは「難病の患者に対する医療等に関する法律(難病法)」に基づく医療費助成制度の対象疾患(指定難病)です。

一定の基準を満たし、お住まいの都道府県・指定都市から支給認定を受けることで、治療などにかかる医療費の助成を受けることができます。

医療費助成における自己負担上限額(月額)

自己負担割合		2割		
階層区分 []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)		
		一般	高額かつ 長期※1	人工呼吸器 等装着者
生活保護を受けている方		0円	0円	0円
低所得Ⅰ	市町村民税 非課税(世帯) 本人年収~80万円	2,500円	2,500円	1,000円
低所得Ⅱ	市町村民税 非課税(世帯) 本人年収80万円超~	5,000円	5,000円	
一般所得Ⅰ	市町村民税 課税以上 7.1万円未満 [約160万~約370万円]	10,000円	5,000円	
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円	10,000円	
上位所得	市町村民税 25.1万円以上 [約810万円~]	30,000円	20,000円	
入院時の食費		全額自己負担		

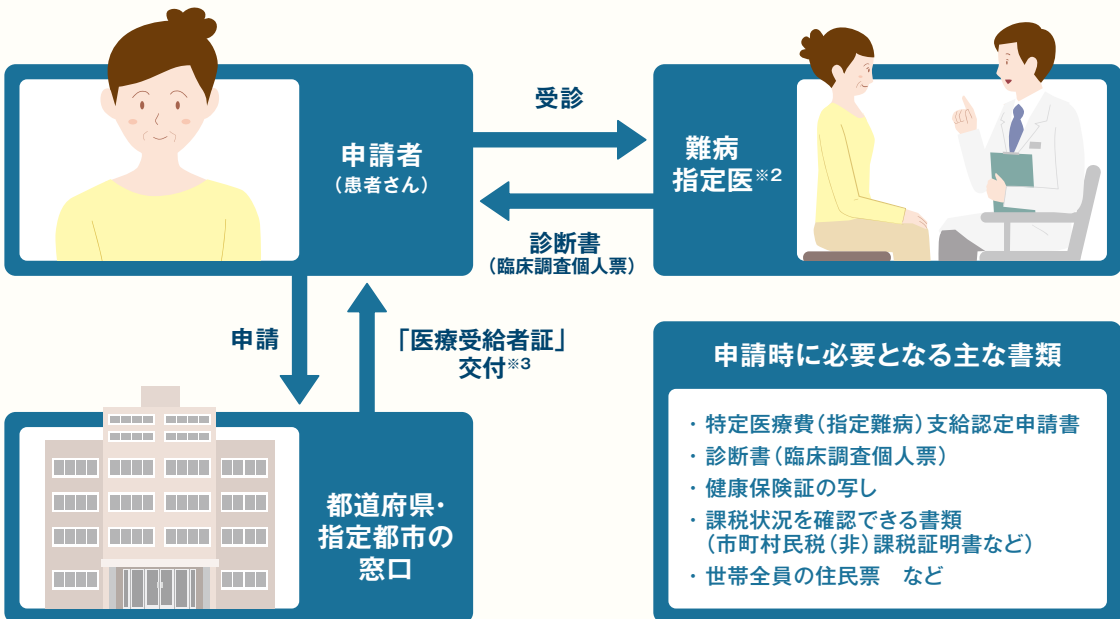
※1: 月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある方です(例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上)。

詳しくは、各都道府県・指定都市の難病対

医療費の助成を受けるためには

指定難病の医療費助成を受けるためには、都道府県・指定都市が交付する「医療受給者証」が必要です。指定難病と診断された場合は、必要書類をそろえてお住まいの都道府県・指定都市の窓口申請し、認定されると「医療受給者証」が交付されます。「医療受給者証」を持参して、都道府県・指定都市が指定する病院、薬局などの「指定医療機関^{※2}」で医療を受けた場合に医療費助成を受けることができます。

- ・ 申請の窓口は、各都道府県・指定都市によって異なります。詳しくはお住まいの地域の相談窓口（保健所など）にお問い合わせください。



※2：難病指定医および指定医療機関について

都道府県・指定都市ごとに指定されています。難病指定医および指定医療機関の情報は、都道府県・指定都市のホームページや相談窓口でご確認いただくか、医療機関に直接お問い合わせください。

※3：医療受給者証の有効期間について

原則として1年以内です。続けて助成を受ける場合には、期間が終了する前に更新の申請を行う必要があります。

策等担当窓口にお問い合わせください。

索引

【アルファベット】

BPA	14
HOT	15
MRI	12
PEA	13
PTPA	14

【あ行】

右室肥大	8
右心拡大	8
右心カテーテル検査	12
右心室	6,8
右心不全	8

【か行】

器質化	5
胸部X線	12
経皮経管的肺動脈拡張術	14
血栓	5,7,9,13,14,15
抗凝固薬	15

【ざ行】

在宅酸素療法	15
心エコー	12
心電図	12
造影CT	12
塞栓	5

【た行】

体循環	6
動脈血ガス分析	12
特定医療費(指定難病) 受給者証	10,20,21

【な行】

難病情報センター	10,19
----------	-------

【は行】

肺移植	15
肺換気-血流シンチグラム	12
肺機能検査	12
肺血管拡張薬	15
肺高血圧症	4,5,7,8
肺循環	6
肺動脈	4,6,7,13,14,15
肺動脈圧	7
肺動脈血栓内膜摘除術	13
肺動脈造影	12
肺動脈平均圧	7
バルーン肺動脈拡張術	14
ビタミンK拮抗薬	15,18

【ら行】

利尿薬	15
レントゲン	12

CTEPHに関する詳しい情報

CTEPHについてさらに詳しく知りたい方は、
パソコンやスマートフォンから、
CTEPH疾患情報サイト「CTEPH.jp」をご覧ください。

CTEPHの基礎知識や診断、治療に関する情報など、
様々なコンテンツをご覧ください。

CTEPH疾患情報サイト

CTEPH.jp

一般・患者さん向けサイト



<https://www.cteph.jp>



医療機関連絡先