

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) は、肺高血圧症 (PH) の一種として分類されます。PHは何らかの原因により肺の血管の血圧が高い状態を表す、より幅広い用語です。PAHは肺動脈壁が固くなり、より狭くなることによって引き起こされます。参考文献1

PAH患者憲章は、国際的に使用されている(2015年度) 欧州心臓病学会/欧州呼吸器学会 (ESC/ERS) ガイドライン^{参考文献2}を基に、2019年3月にドイツのベルリンで開催された会議の成果から策定されました。会議の参加者は、PAHグローバルコミュニティの患者、患者支援グループ代表者、および医療専門家などでした。憲章の内容は、PAH患者のための最善のホリスティックケア^{※1}パッケージに関する彼ら自身の見解と意見を反映しつつ、すべてディスカッションにより得られたものです。

患者と患者支援グループの代表者

- Daniela Moritz, Germany
- David Lim, PH Singapore
- Hall Skåra, PHA Europe
- Ioanna Alissandratou, Hellenic PH Association
- Michael Knaapen, Pulmonary Hypertension Association (US)
- Migdalia Denis, Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar

医療専門家

- Alessandra Manes, Bologna University, Italy
- Henrik Ryfftenius, Karolinska University Hospital, Sweden
- Nick Kim, University of California San Diego, US
- Paul Cliff, University Hospital of Birmingham, UK
- Wendy Gin-Sing, Hammersmith Hospital, London, UK

協力者

- Marie Mascia-Rand, phaware global association[©]

PAH患者憲章はアクテリオンファーマシューティカルズ(スイス本社)、ヤンセンファーマ(ジョンソン・エンド・ジョンソングループ)により開始及び資金提供されました。前述の医療専門家と患者グループ代表者で構成される運営委員会が、同憲章の共創と開発に携わりました。同憲章への資金提供の一環として、ヤンセンファーマは、会議への参加と同PAH患者憲章の開発に関連する時間と費用に対して参加者に代わって患者団体に支払または寄付をしました。

※1 「心」と「体」全体をとらえて健康管理をすること

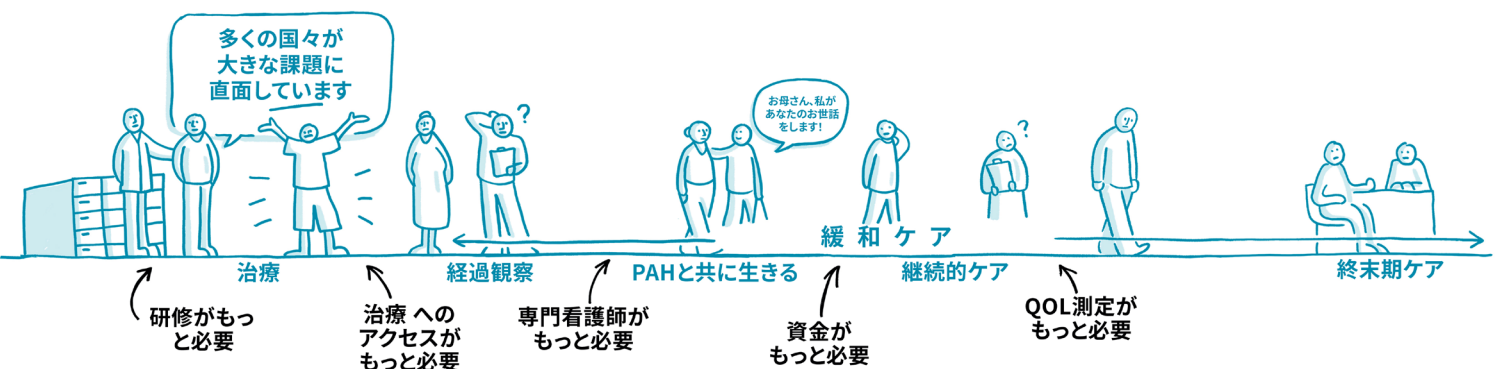
あなたのケアにおいて 何を期待すべきか

適切な診断を適時に受けられるべきです PAGE 5

あなたを担当する医療専門家は、ケアや治療に関してあなたの希望を聞き、そしてあなたを話し合いに参加させるべきです PAGE 6

あなたの健康状態が定期的に評価され、利用可能なすべてのエビデンス^{※2}に基づく治療オプションについてあなたは伝えられるべきです PAGE 7

あなたはホリスティックケアと社会的サポートにアクセスできるべきです PAGE 8



この憲章に使用されているイラストはすべて、運営委員会の会議中にその内容について議論され、描かれたものです。各イラストは、それらのやりとりの一部を反映していますが、それらが配置されているページの内容と対応していない場合もあります。

※2 臨床結果などの科学的根拠、その治療法が良いとされる証拠

PAH患者憲章 の使い方

PAH患者憲章には、すべてのPAH患者が受けるべきである、ホリスティックケアの基準の概要が述べられています。

これは、PAHの診断と治療に関するESC/ERS国際ガイドライン²を基に、国際的な患者団体、患者支援団体の代表者、および医療専門家によって開発されました。

憲章に記載されている情報が、あなたと、担当する医療専門家、介護者にとって、以下の目的のために役立つことを願っています。

- 効果的にコミュニケーションを取り合う
- 一緒に意思決定を行う
- あなたに適したケアプランの合意

憲章に記載されているようなケアを受けていないと思われる場合は、多くの国に、あなたを支援できる可能性のある、患者支援団体（患者会または患者団体とも呼ばれる）があります。実際、Pulmonary Hypertension Association（米国）は、世界規模の、90ほどのPH協会のリストを提供しています。³ 患者支援団体は、自分で見つけて連絡を取ることが難しい、他のPAH患者と話す機会をあなたに提供してくれます。たとえば、新たに診断された患者にとっては、ヒントやモチベーションをもらうために、長期間PAH患者である人々と話すことは、非常に有益である可能性があります。患者支援団体は、利用できるケアと社会福祉に関するガイダンスを提供してくれます。患者支援者は、自身の経験に基づいて、医療制度をナビゲートする方法について教えてくれます。

P
A
H

患者憲章

紹介

私たちは、患者が以下のものを受けられるべきだと信じています:

PAHの診断

治療

慢性疾患の全体的管理

患者と介護者のエンパワーメント

市民の意識向上とサポート

適切な診断を 適時に受けられるべきです

PAHは、一般の人々や医療従事者の間でも比較的認知度が低い、珍しい病気です。

その症状は、より一般的な喘息や慢性閉塞性肺疾患 (COPD) などの症状と類似している可能性があるため、医療制度が発達している国でも、発症から診断までに平均2年かかることがあります。⁴ これは、PAH患者は、診断を受ける前に、循環器専門医や呼吸器専門医など、複数の医師の診察を受けているケースが多いことを意味します。

発症後、迅速に診断されることは現状ではほとんどありませんが、医療制度が発達している国では、実行可能な「適時の」診断は、現在の平均2年よりも遥かに短いはずです。

症状からPAHの疑いがあると医師から言われた場合は、PAHかどうかを確定するために適用される診断ガイドラインに沿った検査を提供されるべきです。PAHを診断するプロセスで使用する4つの重要な検査は次の通りです：^{参考文献5,6}

- 心エコー検査：心臓と心臓に出入りする血管の機能を測定するための超音波検査
- 換気/血流 (V/Q) スキャン：肺の空気と血流の分布を測定するスキャン。この検査により、血栓または血栓による器質的狭窄に起因するPHを除外することができます。このタイプのPHは慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) と呼ばれています。
- CT 肺血管造影：血管の閉塞を特定するために使用する、肺動脈の画像を提供するスキャン。これをV/Qスキャンの代替として使用する専門家もいますが、スクリーニングにはV/Qスキャンが今日でもより望ましい検査方法です。

- 右心カテーテル検査：心臓のポンプ機能を測定し、心臓内および肺につながる血管の圧を測定するための手順。これはPAHの診断におけるゴールドスタンダード^{※3}とされており、PAHの診断を確定するために常に必要となります。

担当する医療専門家に、提案されている診断テストに含まれるものについて説明してもらうべきです。検査を受けた後は、結果が意味するものと、次のステップをどうすべきかに関する見解について、医療専門家から説明を受けるべきです。

検査でPAHがあることが示された場合は、担当する医療専門家が診断結果について説明し、あなたに質問する機会を与えるべきです。家族や友人と一緒に暮らしたい場合は、それが可能だと考えるべきです。

日常の治療手順など、ケアのさまざまな側面でPAH患者を支援する人々は、介護人、介護者、介護パートナーなどと呼ばれます。医療制度、患者支援グループ、介護者団体、または政府機関も利用可能なリソースを提供している場合があります。

検査を専門のPAH治療センター以外で受けた場合で、PAH治療センターがある場合は、PAHが疑われると、それらのセンターを紹介されることがあります。専門のPAHセンターはどこでも利用できるわけではありませんが、患者支援グループ、医療制度スタッフ、またはその他の機関にそれらの有無を問い合わせることも可能です。PAHはまれな病気であるため、PAHとその治療について深い知識を持っているのは、一部の医療専門家に限られます。そのため、PAH専門家があなたのケアを監督すべきです。

あなたのケアを担当する医療専門家が複数いる場合は、彼らがあなたと、また専門家同士で、効果的なコミュニケーションを取るべきです。

※3診断や評価の精度が最も高いのものとして広く容認された手法

あなたを担当する 医療専門家は ケアと治療

に関してあなたの希望を聞き、 そしてあなたを話し合いに参加させるべきです

これは、あなたにとって何が重要か、ケアと治療において何を望んでいるかを、担当する医療専門家があなたに尋ねるべきであることを意味します。

あなたにとって最適なケアプランについて情報に基づいた意思決定を一緒に行えるよう、彼らは専門家のコンセンサスガイドラインに基づいて、利用可能かつ適切なさまざまなケアと治療についてあなたに話す必要があります。これには、多職種による症状管理と、あなたとあなたにとって大切な人々のためのホリスティックケアまたは緩和ケアに関する話し合いが含まれるべきです。

合意したケアプランにあなたがどのように取り組んでいるかについて、担当する医療専門家はあなたに尋ねるべきです。あなたがどう感じているかを知っているのはあなただけであることを覚えておくことは重要です。医療制度で利用できる場合は、心理社会的サポートの専門家を紹介してもらえます。

担当する医療専門家があなたのケアプランの変更を提案する場合は、提案する変更、変更を提案する理由、変更により期待される影響について彼らは説明すべきです。担当する医療専門家は、ソーシャルワーカー、薬剤師、他の医師やケアパートナーなど、ケアチームの他のメンバーにも変更を伝えなければなりません。



憲章は患者を
中心に置くべき
ものですが関係者
全員の協力が
重要であるという
認識が必要です

あなたの健康状態 が定期的に評価され、利用可能なすべての エビデンスに基づく 治療オプション についてあなたは伝えられるべきです

担当する医療専門家があなたにとって最適なホリスティックケアプランを作成するのに役立てるため、リスク評価を行うべきです。リスク評価には、あなたがどのくらい動けるか（ここの機能性はWHO-FCのことです）評価し、心臓と肺の機能を測定するための、いくつかの試験と検査が含まれます。PAHは進行性疾患であるため、現在のケアプランを評価するために、ほとんどの患者では3~6か月ごとに、診察を受ける度に医療チームがリスク評価を実施すべきです。

リスク評価の後、担当する医療専門家は、評価結果と、エビデンスに基づく利用可能なすべての治療オプションについてあなたに伝えるべきです。

PAH治療に推奨される数多くの認可済みの医薬品がありますが、国によっては、これらの医薬品の一部が利用できない場合もあります。

担当する医療専門家から、処方されたそれぞれの薬剤を推奨する理由と、想定される効能とリスクについて説明を受けるべきです。たとえば、医療専門家は一般的な副作用と薬剤によりどのような特殊な副作用があるかについて説明すべきです。

以前にリスク評価を行っている場合は、前回の評価から健康状態が変化しているかどうかを担当する医療専門家に説明してもらうべきです。

治療の概要

以下の名称で知られる、4種類のPAH特異的薬物治療があります：

参考文献2

- エンドセリン受容体拮抗薬 (ERA)
- プロスタサイクリン系薬剤
- ホスホジエステラーゼ5 (PDE-5) 阻害剤
- 可溶性グアニル酸シクラーゼ刺激剤 (sGCS)

これらの薬剤は、肺の血管を弛緩させて広げ、また血管壁の細胞の異常増殖を軽減または抑制することで、肺を通じて血液を送り出す心臓のポンプ機能を助けます：参考文献7

その他にも、特定の病態を防いだり、PAHの症状を緩和する可能性のある、次のようないくつかの治療法があります：参考文献2

- 血栓を防ぐための抗凝固薬 (ワルファリンなど)

- むくみを抑える利尿薬
- 体内に十分な酸素量を確保するための酸素補充

PAH治療の可用性は、国や地域により異なります。

ホリスティックケアと社会的サポートにアクセスできるべきです

担当する医療専門家から、あなたとご家族がPAHとうまく共存するのに役立つ情報とサポートサービスを紹介してもらえるべきです。

これには、たとえば、メンタルヘルスと精神的安定に関する情報とサポートの他、旅行、栄養、家族計画、運動、職業選択、ファイナンシャル・プランニング、心理的サポートへのアクセスなどの幅広いトピックスに関するアドバイスが含まれます。

他の人々があなたのケアに関与している場合は、彼らが、介護者としての役割を担うために役立つ情報とサポートを受けられるべきです。

担当する医療専門家があなたの地域でのPAH患者支援グループやその他の関連する患者支援グループに関する情報を提供してくれるべきです。情報やサポートを提供したり、PAH患者同士が連絡を取り合えるようにしている患者支援団体もあります。彼らは、障害者としての資格を有するかどうかを含め、国や県から受けられる社会福祉についてもアドバイスできるはずです。



治療を
全体的に
見る必要が
あります

行動の呼びかけ

このPAH患者憲章が、あなたと担当する医療専門家が効果的にコミュニケーションを取り合い、一緒に意思決定を行い、あなたに適したケアプランに合意するのに役立つことを願っています。

同憲章を支持する患者支援団体は、さらに、すべてのPAH患者が、憲章に記載されているのと同じ基準のホリスティックケアを受けられるようにするために取り組んでいます。同時に私たちは、医療制度に次のことを求めています：

PAHを早期に診断する

- PAHの兆候や症状を認識できるようになるために、医学部から継続的医学教育まで、医療専門家にPAHについて学ぶ機会を提供する
- 原因不明の息切れが見られる場合に、右心を評価することを検討するよう、医療専門家を教育し、促す
- ESC/ERS国際ガイドラインに記載されているとおり、PAHを診断するための明確なプロトコルを導入する 参考文献2
- 専門のPAHセンターが存在し、それらが、PAHを早期診断するために必要な医療機器、スタッフと能力を有していることを確認する
- PAH患者が医療専門家を最初に訪問してから診断を受けるまでにかかる時間に関するデータを収集して報告する

PAH患者が適切なケアにアクセスできるようサポートする

- 多職種チームにおいて、患者と医療専門家の共同意思決定を促す
- 情報に基づく協働的な意思決定に参加するために必要な情報を患者に提供する
- 患者に定期的なリスク評価が実施され、エビデンスに基づく利用可能なすべての治療オプションについて医療専門家から提供されていることを確認する

PAH患者が最大限により良く生きられるようサポートする

- 患者が自己管理プログラムにアクセスできるようにし、十分な情報を受けられるようサポートする
- 介護者にサポートを提供する
- 心理的サポートと社会的サポートを含むケアへの全体的アプローチをサポートする
- 経済的支援や障害者の権利など、その他の関連する問題について患者と介護者に情報を提供する

さらなる情報

運営委員会

early diagnosis • best treatment • better quality of life • finding a cure

PHA EUROPE *for the patients*
European pulmonary hypertension association

PHA Europe,
欧州

メール: info@phaeurope.org
ウェブサイト: www.phaeurope.org



pulmonale hypertonie e.v.

pulmonale hypertonie e.v.,
ドイツ

メール: info@phev.de
ウェブサイト: www.phev.de



Pulmonary Hypertension Association (PHA),
米国

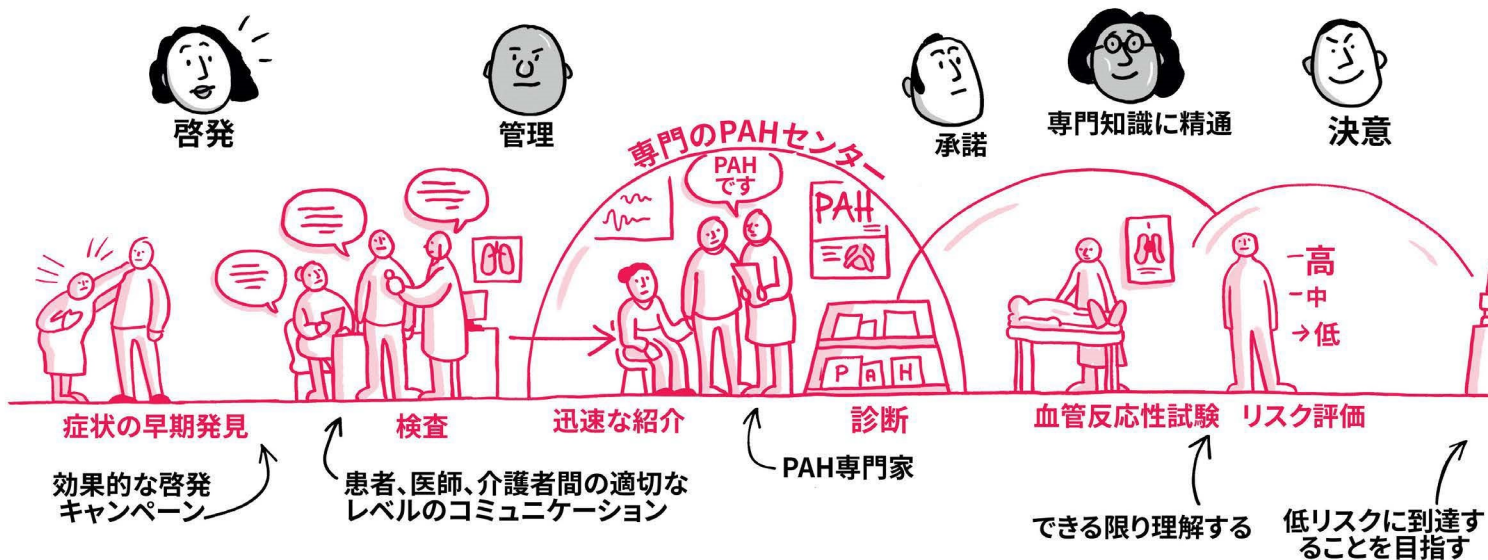
メール: PHA@PHAssociation.org
ウェブサイト: www.phassociation.org



Hellenic Pulmonary Hypertension,
ギリシャ

メール: info@hellenicpulmonaryhypertension.gr
ウェブサイト: www.hellenicpulmonaryhypertension.gr

望ましい患者診断から治療までの過程：





phaware global association®,
米国

メール: info@phaware.global
ウェブサイト: www.phaware.global



SOCIEDAD LATINA DE
HIPERTENSIÓN
PULMONAR

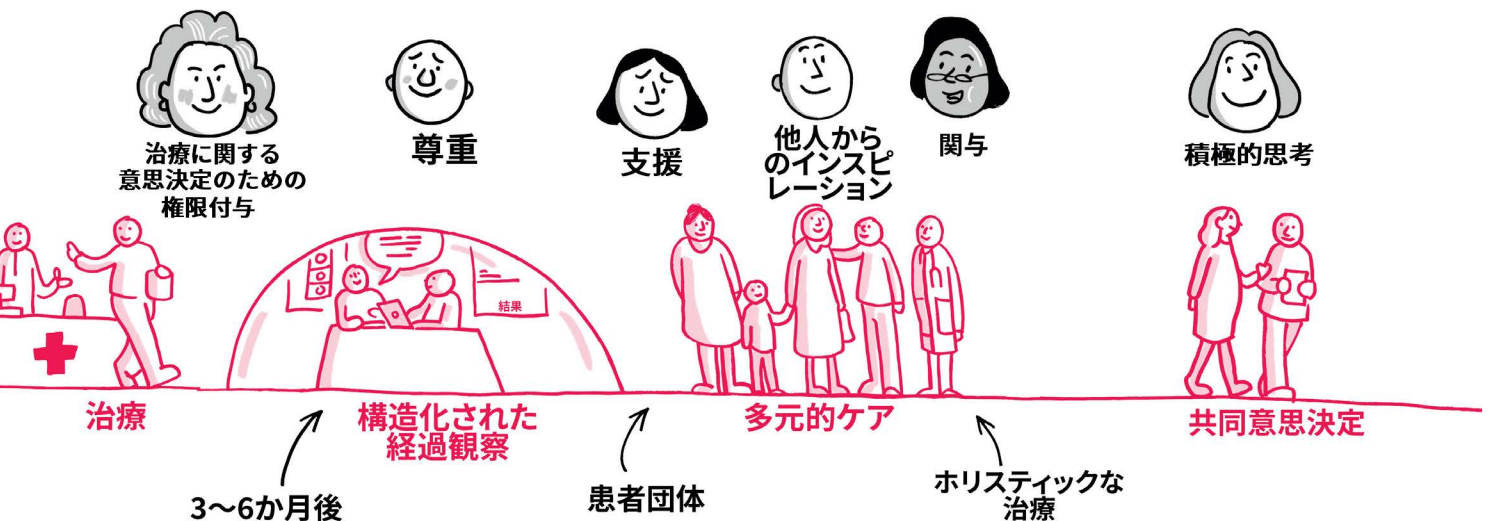
Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar,
中南米

メール: info@sociedadlatinahp.org
ウェブサイト: www.sociedadlatinahp.org



PH Singapore,
シンガポール

メール: admin@phsingapore.org
ウェブサイト: www.phsingapore.org



参考文献

1. Pulmonary Hypertension Association. 2019. PH vs PAH: What's the Difference? こちらから入手可能：
(<https://phassociation.org/patients/aboutph/types-of-ph/>). 最終アクセス 2024年11月。
2. Galie N, et al. 2015 ESC/ERS. *Eur Heart J* 2016; 37: 67–119.
3. Pulmonary Hypertension Association. 2019. Pulmonary Hypertension Associations Around the World.
こちらから入手可能： (<https://phassociation.org/international/>). 最終アクセス 2024年11月。
4. Prins KW, et al. *Cardiol Clin* 2016; 34(3): 363–74.
5. Vachiéry J-L and Gaine S. *Eur Respir Rev* 2012; 126: 313–320.
6. Kim N, et al. *JACC* 2013; 62(25): D92–D99.
7. O'Callaghan DS, et al. *Nat Rev Cardiol* 2011; 1–13.



ヤンセンファーマ株式会社

PHARMACEUTICAL COMPANIES OF
Johnson & Johnson