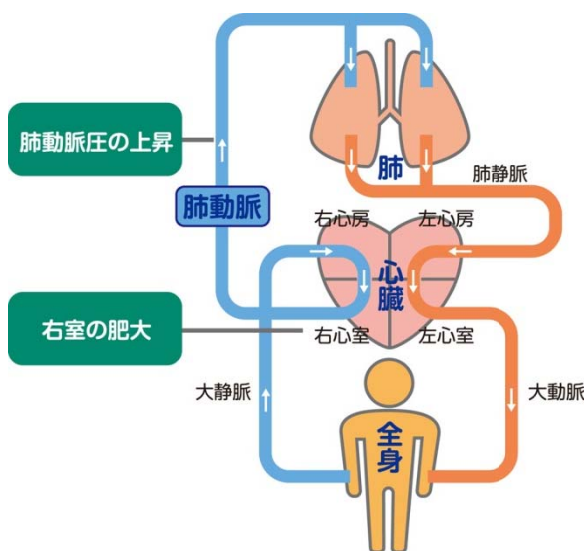


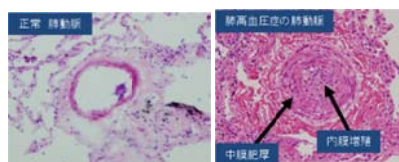
肺高血圧について

Q1. 肺高血圧症とはどういう病気ですか？

A1. 肺高血圧症は、右の心臓から肺へ血液を運ぶ肺動脈の末梢の血管が狭くなり、その血圧（肺動脈圧）が高くなる病気です。詳しい原因はまだよくわかっていません。平均肺動脈圧が 25mmHg 以上となると「肺高血圧症」と診断されます。肺動脈の血管が狭くなると、肺動脈に血液を送る右心室に負担がかかり、「右心不全」と呼ばれる状態になります。以前は診断がついてからの生存期間は平均 2～3 年と非常に重い病気でしたが、現在、さまざまな薬により症状や予後が改善されるようになってきています。



肺動脈の病理像

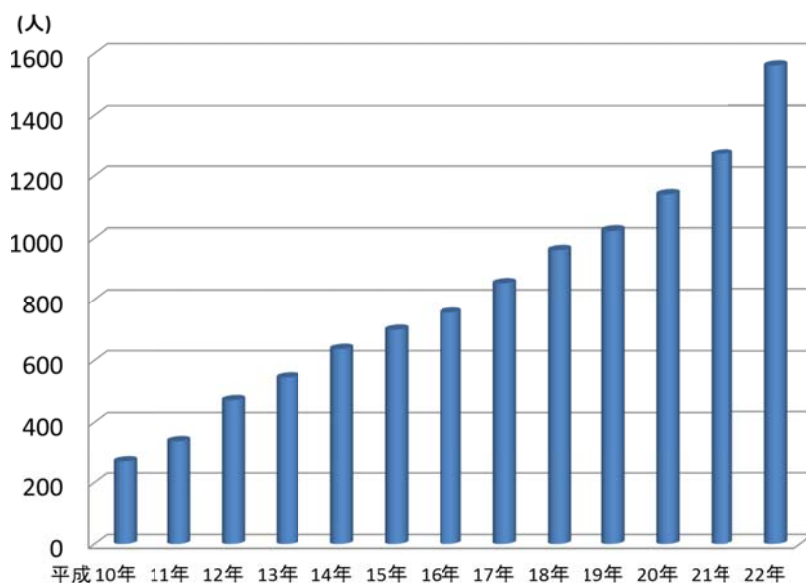


監修：浜松医科大学臨床薬理学講座・臨床薬理内科教授 渡邊裕司先生

Q2. 肺高血圧症の患者さんは、どれくらいいるのでしょうか？

A2. 厚生労働省の統計によると、平成 22 年度の日本における肺高血圧症の患者数は、1560 人と報告されており、その数は年々増加傾向にあります。性別では、男女比 1:2.6 と女性に多い傾向がありますが、その原因はわかっておりません。

図. 肺動脈性肺高血圧症患者数の推移



財団法人 難病医学研究財団/難病情報センター 特定疾患医療受給者証交付件数

Q3. 肺高血圧症の症状はどのようなものがあるのでしょうか？

A3. 肺高血圧症では、全身に十分な酸素を含んだ血液を送ることができなくなり、軽い動作だけで息切れ、疲労や倦怠感、立ちくらみやめまい、運動時の失神、動悸などの症状が起きます。さらにこの状態が続くと、肺に血液を送り出す心臓の部屋（右心室）への負担が大きくなり、徐々に心臓の動きが悪くなり、顔面や下肢のむくみ、突然の失神、喘鳴、血痰、嘔声、胸痛が生じ、食欲不振、疲労感などがひどくなります。これがさらに進行すると「右心不全」という状態を示します。

肺高血圧症の病態の進行と症状



Q4. 肺高血圧症には、どんな種類があるのでしょうか？

A4. 肺高血圧症は、最新の分類では、下記の図のように5つのカテゴリーに分けられています。①は、肺動脈性肺高血圧症であり、原因が不明である特発性肺動脈性肺高血圧症、遺伝性、薬剤によるもの、膠原病、肝疾患、HIV感染に伴うものなどが含まれます。②は左心系に原因がある肺高血圧症、③は肺疾患など伴うもの、④は肺動脈の血栓が、肺高血圧症の原因となる慢性血栓塞栓性肺高血圧症、そして⑤は原因不明の複合要因による肺高血圧症が含まれます。

図 肺高血圧症の分類

1. 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)
 - 1.1. 特発性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH)
 - 1.2. 遺伝性肺動脈性肺高血圧症 (HPAH)
 - 1.3. 薬物および毒物誘発性
 - 1.4. 他の疾患に関連するもの
 - 1.5. 新生児遷延性肺高血圧症
- 1'. 肺静脈閉塞性疾患 (PVOD) および/または肺毛細血管腫症 (PCH)
2. 左心疾患による肺高血圧症
3. 肺疾患および/または低酸素による肺高血圧症
4. 慢性血栓塞栓症肺高血圧症 (CTEPH)
5. 原因不明の複合式要因による肺高血圧症

Simonneau G, et al: J Am Coll Cardiol : S43-S54, 2009 より改変

Q5. 肺高血圧症の検査はどのようなものがあるのでしょうか？

A5. まず、胸部レントゲン、心電図、心臓超音波検査などの一般的検査を行います。



胸部レントゲン



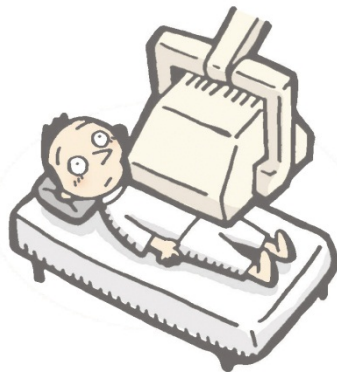
心電図



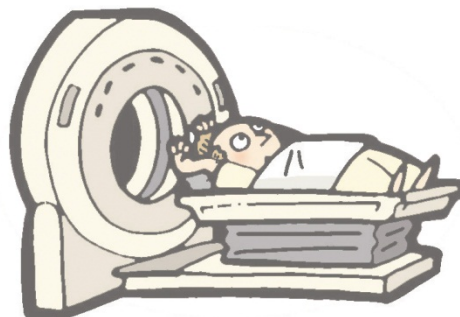
心臓超音波検査

このほか、血液検査で、心臓の負担状況や肺高血圧症の原因となる膠原病などの検索を行います。

さらに、RI 検査で肺の血流分布を検査し、CT 検査で比較的大きな肺動脈の形態を検査します。

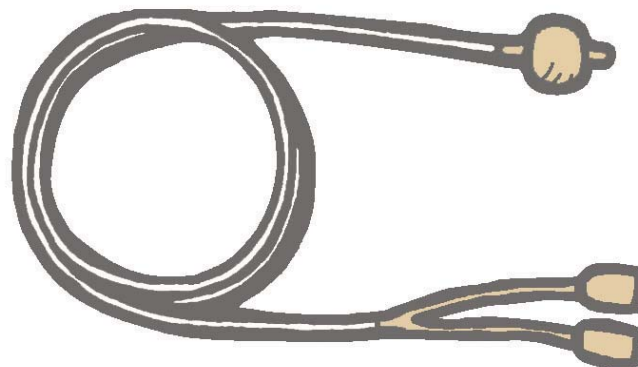


RI 検査



CT 検査

最終的な診断のために、心臓カテーテル検査を行い、肺動脈の血圧を直接測り、重症度を調べます



カテーテル検査

イラスト：やさしい肺高血圧症より

Q6. 肺高血圧症の診断はどのようになされるのでしょうか？

A6. 症状、診察により肺高血圧症が疑われる患者さんは、スクリーニング検査を行います。胸部レントゲン、心電図、血液検査など一般検査に加え、心臓超音波検査を行い、肺高血圧症が強く疑われる場合は、精密検査を行います。精密検査では、肺換気シンチ、肺血流シンチ、CT検査、心臓カテーテル検査などにより診断を確定します。特に肺高血圧症の診断は、心臓カテーテル検査において、肺動脈楔入圧が15mmHg以下、平均肺動脈圧が25mmHg以上によってなされます。

Q7. 肺高血圧症の治療はどのようなものがあるのでしょうか？

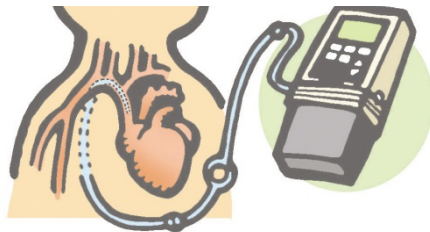
A7. 薬物療法

比較的軽症の場合、治療の主体はカルシウム拮抗薬、ベラプロスト（ケアロード LA[®]、ベラサス LA[®]）、シルデナフィル（レバチオ[®]）、タダラフィル（アドシルカ[®]）、ボセンタン（トラクリア[®]）、アンブリセンタン（ヴォリブリス[®]）という血管を広げる薬と抗凝固薬（血液を固まりにくくする薬）の内服で治療を開始します。症状が重い場合、プロスタサイクリン（フローラン[®]、エポプロステノール[®]）の点滴治療を行います。心不全を併発している場合は、利尿剤、強心剤などを使用する場合があります。最近では、他の肺血管作動物質も開発されてきており、様々な薬剤が開発されつつあります。

酸素療法

低酸素血症を認める場合は、酸素投与を行います。特に夜間、運動時は、酸素濃度が大きく低下する場合がありますので、睡眠中や歩行時に酸素投与が必要となる場合があります。

フローラン持続静注療法



酸素療法



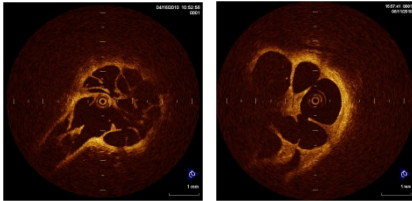
イラスト：やさしい肺高血圧症より

手術療法

慢性血栓塞栓性肺高血圧症においては、肺血栓内膜摘除術が行われます。しかし、その手術の適応とならない症例では、近年、カテーテルによる肺動脈形成術が試みられるようになってきました。

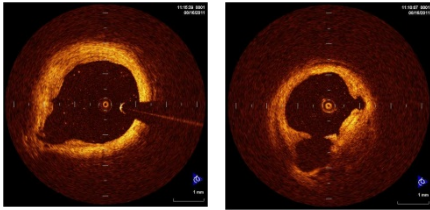
このような薬物治療などが十分に効かない場合、肺移植手術を行います。

図. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症の末梢病変の光干渉断層法による観察



慢性血栓塞栓性肺高血圧症では、図で見られるような、網目状構造物が肺動脈の中に存在し、血流を妨げ、肺高血圧症を引き起こす原因の一つになっている。

カテーテルによる肺動脈形成術後の光干渉断層法による観察



バルーンにより、網目状構造物が壊され、血管の内腔の拡大が認められる。この治療により、血流の改善が得られる。