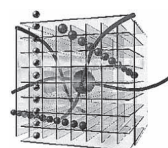


# 病理学的に診る肺高血圧症

## —肺動脈・肺静脈と全身臓器を視野に

Tomohiro Chiba © 千葉知宏

杏林大学医学部病理学



### Summary

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の病理学的解析は、20 世紀後半に確立された Heath-Edwards 分類を中心に展開されてきた。基礎研究・臨床医学の発展、有効な治療薬の登場により、PAH の血管病理学も変化しつつある。特に、動脈病変に加えて、治療抵抗性の基盤と考えられる静脈病変の評価は重要であり、現在の PAH 血管病理分類では、①肺動脈症、②肺閉塞性静脈症、③肺微小血管症、④分類不能という4つに分類し、併存病変を付記することが重視される。PAH における血管リモデリングのメカニズム、肺静脈閉塞症 (PVOD) や全身疾患に伴う肺高血圧症なども併せて解説する。

### Key words

- ◎血管病理
- ◎肺静脈閉塞症 (PVOD)
- ◎肺動脈性肺高血圧症 (PAH)
- ◎叢状病変

### はじめに

病理学は組織形態学を基盤として病態メカニズムを明らかにする学問であり、その成果は疾患分類に還元される。肺高血圧症 (pulmonary hypertension : PH) は、安静時の平均肺動脈圧 (mean pulmonary arterial pressure : mPAP) が 25 mmHg 以上に上昇した状態などと機能的に定義されており、病理形態学的な診断基準は含まれていない。Wagenvoort の提唱した plexogenic arteriopathy や Heath-Edwards (H-E) 分類は PH の重要な血管病理所見であるが、その多くは血圧上昇によって生じた反応性ないし適応性の変化であり、原因によらず PH に共通して観察される。それゆえ、適切な PH の診断には各種検査値、画像所見、基礎疾患・既往疾患の有無などの臨床情報が不可欠である<sup>1)</sup>。

PH の診断基準に病理形態学的情報が含まれていないのは、PH が機能的な疾患であること、病態に関する知識がまだ不足していることに加え、リスクの大きい生検が実施できない点にも起因している。近年、プロスタサイクリン (PGI<sub>2</sub>) 製剤、ホスホジエステラーゼ 5 (phosphodiesterase 5 : PDE5) 阻害薬、エンドセリン受容体拮抗薬を用いた多剤併用療法という画期的