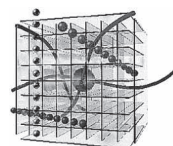


血栓性の肺高血圧症に対する 治療の進歩

Norikazu Yamada ◎ 山田典一*

Mashio Nakamura ◎ 中村真潮†

*三重大学大学院医学系研究科循環器・腎臓内科学
†村瀬病院肺塞栓・静脈血栓センター



Summary

慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) の治療の中心は肺動脈内の器質化血栓を外科的に取り除く肺動脈血栓内膜摘除術 (PEA) であり、術後の安静時肺動脈圧、右室機能、患者の QOL の正常化が望める。しかしながら、手術が行えない症例も少なからず存在しており、そうした場合には、血管拡張作用を有する可溶性グアニル酸シクラーゼ刺激薬 (sGC) リオシグアトによる薬物治療や、世界から注目されている末梢型 CTEPH に対する経皮的肺動脈バルーン拡張術 (BPA) といった新しい治療の有用性が示されつつあり、本疾患のさらなる予後改善が期待されている。

Key words

- ◎慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH)
- ◎肺動脈血栓内膜摘除術 (PEA)
- ◎バルーン肺動脈拡張術 (BPA)
- ◎可溶性グアニル酸シクラーゼ (sGC) 刺激薬
- ◎リオシグアト

はじめに

慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (chronic thromboembolic pulmonary hypertension : CTEPH) は、器質化した血栓により広範囲にわたって肺動脈が慢性的に狭窄や閉塞を来し、肺高血圧症 (安静仰臥位での平均肺動脈圧が 25 mmHg 以上) を呈した病態を指し、肺高血圧症臨床分類 (ニース分類) の第 4 群に属する。成因については不明な点が多いが、欧米では急性肺血栓塞栓症 (acute pulmonary thromboembolism : APTE) からの移行例との考え方が主流であり、APTE の生存例の約 0.1~3.8% が CTEPH へ移行するとされる¹⁾²⁾。急性イベントの後、数ヶ月~数年の無症状期間 (honeymoon period) を有する症例もあるが、その間の病態についても明らかではない。本邦では、女性に多いこと、下肢深部静脈血栓症の合併が少ないこと、欧米人には頻度がきわめて低い HLA-B*5201 や HLA-DPBI*0202 を有する症例が存在することより、欧米例とは異なった肺動脈炎を基礎とした肺動脈自体での血栓形成から器質化に至る機序も想定されている³⁾。そのほかの病因として、線溶抵抗性フィブリンの関与、増殖能の高まった筋線維芽細胞の関与などが考えられ