

循環器系疾患分野

成人性末梢性肺動脈狭窄症

1. 概要

末梢性肺動脈狭窄症は従来より先天性風疹症候群・Williams 症候群・Alagille 症候群・Ehlers-Danlos 症候群・Noonan 症候群などの先天性疾患に伴う肺動脈分枝狭窄症の一種で小児発症の疾患として考えられてきた。しかし肺高血圧症の診断技術の向上と共に、成人発症でびまん性の肺動脈狭窄病変を来す疾患群の存在が明らかとなり、極めて治療抵抗性であると同時に、慢性肺血栓塞栓症と誤診される例が多いことも明らかとなった。

2. 疫学

肺高血圧症の診療施設におけるこれまでの経験から数百例程度と推測されるが、診断に至っていない例も多いことが予測されるため、実数は明らかではない。

3. 原因

成人発症の後天性の末梢肺動脈狭窄症の発症原因に関しては現在確たる見解は認められていない。比較的肺動脈の中核側における狭窄に関しては、動脈炎の特殊な形態であるとも考えられているが、末梢性・びまん性の狭窄に関しては免疫学のおよび遺伝的背景に関して現在まで明らかになっていない。

4. 症状

生来健康であった患者が進行性の労作時呼吸困難・運動耐容能低下・低酸素血症・失神などを来すようになる。また肺動脈狭窄により血管雑音を伴う場合もあるが、末梢性のために CT 所見からは狭窄が明らかでないこともある。このような特徴から肺動脈性肺高血圧症や慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症と誤診されることが多い。

5. 合併症

進行性・多発性の肺動脈狭窄により肺高血圧症を来し、進展すると肺動脈瘤や右心不全を来す。また肺動脈瘤部に二次性の血栓症を来したり、動脈瘤破裂により咯血を起こし致命的になる報告も認められる。

6. 治療法

肺動脈性肺高血圧症に用いられる血管拡張薬の有効性は報告されている。また狭窄している肺血管に対しての経皮的バルーン形成術も近年施行されるようになってきているが、いずれも治療抵抗性の例があり、肺移植登録を行う症例も存在する。

7. 研究班

成人発症型末梢性肺動脈狭窄症の全国的実態把握と効果的診断治療法の研究