

慶應循環器内科 カンファレンス

Keio University Hospital Cardiology Conference

本連載では、慶應義塾大学病院循環器内科で実際に行われたカンファレンスのなかで面白い症例、興味深い症例を紹介していきます。実際の議論の様子をそのままお伝えしていきます。その臨場感を感じながら、楽しく、かつ勉強になるコーナーにしていきたいと考えています。

第55回

肺高血圧症のピットフォール： 肺静脈閉塞症

監修



福田恵一（ふくだ けいいち）
慶應義塾大学医学部 循環器内科 教授
1983年 慶應義塾大学医学部 卒業。1990年 慶應義塾大学医学部 助手。1991年 国立がんセンター研究所 細胞増殖因子研究部 留学。1992年 ハーバード大学ベイスラエル病院 留学。1995年 慶應義塾大学医学部 助手。1999年 同 講師。2005年 同 再生医学 教授を経て、2010年より現職。

司会



片岡雅晴（かたおか まさはる）
慶應義塾大学医学部 循環器内科 講師
2002年 慶應義塾大学医学部 卒業。2004～2005年 国立循環器病センター研究所 再生医療部 研究員。2006～2008年 足利赤十字病院 循環器科。2009～2012年 杏林大学医学部 内科学（Ⅱ）助教。2012～2014年 ハーバード大学医学部 ポスト小児病院 循環器科 留学。2014年より現職。

参加者



introduction



肺高血圧症は比較的稀な疾患ですが、その中でもさらに珍しい疾患として肺静脈閉塞症があります。肺静脈閉塞症は病変の

首座が肺静脈に存在するため、肺動脈性肺高血圧症とは治療法が異なり注意が必要です。本章では、肺静脈閉塞症について、診断や治療法のポイントを整理します。

症例

66歳・女性

主訴：2年前より呼吸苦あり。前医にて肺血流シンチグラフィーにて区域性の血流欠損を認め、慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH¹）を疑われて、バルーン肺動脈形成術目的に当院転院。

既往歴：前医にて肺血管拡張薬ヴォリブリス[®]

投与後に肺うっ血を合併した既往あり。

生活歴：（喫煙歴）なし

家族歴：肺高血圧症の家族歴なし

症例提示



：今回は、肺静脈閉塞症（pulmonary veno-occlusive disease；PVOD）という珍しい病態を紹介しながら、その診断や治療法のポイントをまとめたいと思います。それでは守山先生、患者さんの紹介をお願いします。



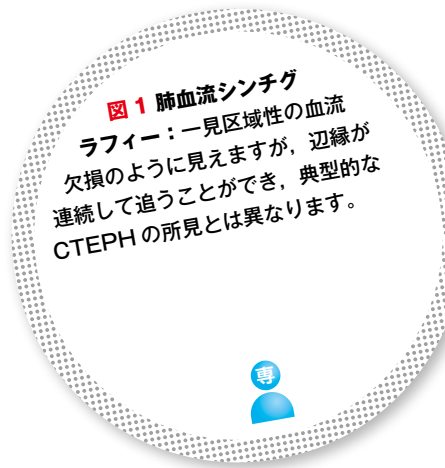
守山：症例は66歳の女性です。他院において、肺換気血流シンチ（**図1**）

の結果から、慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症（chronic thromboembolic pulmonary hypertension；CTEPH）を疑われて、当院にて実施可能なバルーン肺動脈形成術（balloon pulmonary angioplasty；BPA）による治療の検討目的に当院へ紹介されました。しかしながら、当院で精査したところ、CTEPHよりもPVODが疑われたという経緯になります。現病歴ですが、2年前に労作時の

一過性意識消失で他院を受診しました。その際に採血検査等から急性肺血栓塞栓症と診断され、ワーファリン内服を開始しました。その後も労作時息切れがあまり改善せず、酸素化も不良だったため在宅酸素療法が導入されています。



：労作時の一過性意識消失という循環器科的にはどういうものが考えられますか？



研 研修医 A：大動脈弁狭窄症などでしょうか。

：そうですね。労作時の意識消失では、労作時に一過性に脳が虚血になる、心臓から血液が十分に送り出せない病態を考えます。よって、心原性の労作時の一過性意識消失の原疾患としては大きく4つが重要であり、心臓の出口に狭窄があるものは大動脈弁狭窄症、心臓の内部に狭窄があるものは閉塞性肥大型心筋症、心臓自体の収縮力が低下するものは重症冠動脈疾患、心臓の右室と左室の循環が回らないものは肺血管の障害による肺高血圧症、が挙げられます。この患者さんでは労作時の一過性意識消失の原因として急性肺血栓塞栓症を疑われたとのことですが、急性肺血栓塞栓症で

は労作時に限るわけではないので、非典型的な印象もあります。それでは、経過説明を続けてください。

受 守山：その後、昨年に当院への紹介元となった大学病院を紹介受診しました。その際、経胸心エコーで三尖弁圧較差 TRPG² が70 mmHg程度の肺高血圧を指摘されています。胸部造影CTでは明らかな肺動脈内血栓は認められませんでした。肺換気血流シンチグラフィーにて、換気シンチは特に問題ないものの、血流シンチで区域性の血流欠損を指摘されました。

：造影CTで肺動脈血栓を認めず、肺換気血流シンチグラフィーで区域性の血流欠損があるとのことですが、ここで何を考えますか？慢性肺血栓塞栓症は否定できますか？

研 研修医 B：否定できないと思います。

：肺換気血流シンチグラフィーで区域性の血流欠損があるならば否定はできないかと思います。造影CTで中枢部に血栓が無いことはわかりますが、造影CTでは末梢性のCTEPHは正確に壁在血栓が同定できない場合も多いため、末梢性のCTEPHも否定はできません。また、罹病期間が長期間に及ぶ特発性肺動脈性肺高血圧症やPVODも、肺血管の末梢部の障害の程度が強いと肺血流シンチにて末梢部に一部血流欠損や換気と血流のミスマッチを認めることがあり、完全には否定できません。

ただし、本症例で重要なこととして、本症

脚注：1 chronic thromboembolic pulmonary hypertension

脚注：2 tricuspid regurgitation pressure gradient