

慶應循環器内科 Keio University Hospital Cardiology Conference カンファレンス

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70回 肺動脈性肺高血圧症に対する 肺動脈除神経療法

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 ボストン小児病院 循環器科 留学。2014年より現職。

参加者



introduction

難病指定疾患である肺動脈性肺高血圧症に対する内服薬治療以外の治療法として、肺動脈除神経療法（pulmonary artery

denervation）が、海外を中心に近年報告されています。本治療法は、慶應義塾大学病院では倫理委員会承認のもと本治療法を実施しており、本治療法の概要と注意

点などについて整理したいと考えます。

症例

38歳・女性
主訴：労作時の呼吸困難
現病歴：X-22年ごろから労作時呼吸困

難あり、X-17年に肺高血圧症と診断され、ベラプロストナトリウム内服開始。X-10年よりトラクリア[®]追加、X-7年よりシルденаフィル追加。X-1年に右心

不全入院あり、トレプロスティニル皮下注療法開始。WHO分類Ⅲ度。

症例提示

：現病歴を振り返ると、本患者は、10歳代後半の時点で診断されており、診断から約20年経過と、比較的経過の長い症例です。当時は「原発性肺高血圧症」という病名で診断されたようです。肺高血圧症は、5年ごとに開催される国際会議で診断名などが改定されており、以前の「原発性肺高血圧症」に相当する診断名は、現在は「特発性肺動脈性肺高血圧症」と変更されています。

：どのような作用製剤でしょうか？

修 専修医 A：シルденаフィルはフォスフォジエステラーゼ5阻害薬であり、cGMPの分解を阻害することで血管拡張作用をもたらします。トラクリア[®]はエンドセリン受容体拮抗薬であり、血管収縮作用のあるエンドセリンの作用に拮抗します。

：そのとおりです。ベラプロストナトリウムとトレプロスティニルは、プロスタグランジン製剤であり、トレプロスティニルは皮下注持続投与が可能な製剤です。内服薬で効果不十分な患者において

は、トレプロスティニル皮下注持続投与やエボプロステノール持続静注を含めた併用療法が適応となります。本症例では、患者本人の意志により、内服薬に代わる方法として皮下注を希望された経緯となります。本症例は、トレプロスティニルの皮下注を行ったものの、明らかな血行動態の改善が得られませんでした。

受：トレプロスティニル皮下注療法開始後も、依然として平均肺動脈圧が60 mmHg前後でした。

研：肺高血圧症の定義としては、平均肺動脈圧はどれだけ以上でしょうか？

研 研修医 A：25 mmHg 以上です。

：そのとおりです。それでは、入院時の身体所見の説明をお願いします。

受：入院時の身体所見です。身長 161 cm、体重 50.8 kg、BMI 19.6 です。血圧は 103/69 mmHg、脈拍数は 120 回/分と洞性頻脈を認めています。特記すべき身体所見としては肺動脈成分Ⅱ p

の亢進、および第4肋間胸骨左縁を最強点とする LevineⅢ/Ⅵの収縮期雑音を聴取しました。肺野はとくに異常な複雑音を認めませんでした。四肢は両下腿に軽度浮腫があるのと、末梢の冷感がありました。

：胸部X線（**図1**）はどう読みますか？

研 研修医 B：肺血管陰影が少し増強しており、肺門部の肺血管がかなり拡張しているのと、左の第二弓が突出している所見があります。

：指摘のとおりで、肺血管陰影が増強しており、左第二弓が突出してい

るのが特徴的です。左第二弓は、肺動脈本幹が拡張していることを反映していると思われ

受：胸部CT（**図2**）を見てわかるとおり、肺動脈が著明に拡大しており、大動脈径よりも太いぐらいです。長年の肺高血圧症で肺動脈自体がリモデリングを起こしていると考えます。

：本症例は診断から約20年間経過しています。20年間も平均肺動脈圧 60～70 mmHg 程度に曝露されるとこのような肺動脈の拡張をきたすのかと考えます。また、本症例では違いますが、肺動

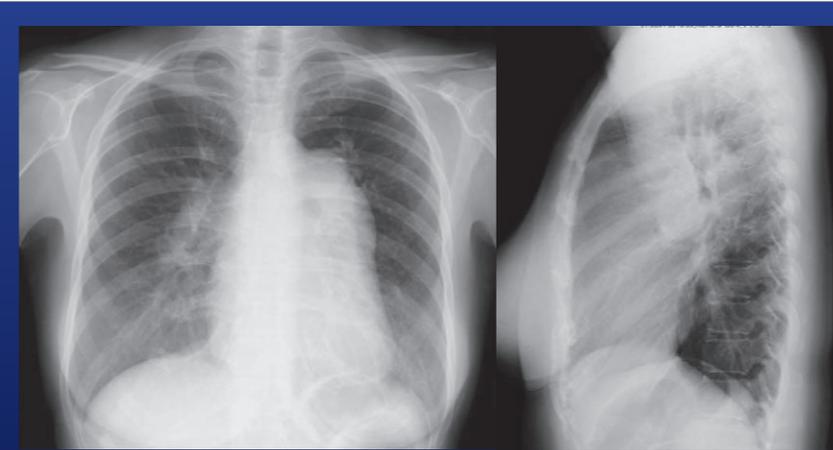


図1 肺動脈除神経療法前の胸部X線画像：肺血管陰影が少し増強しており、肺門部の肺血管がかなり拡張しています。また、左の第二弓が突出している所見があります。

研

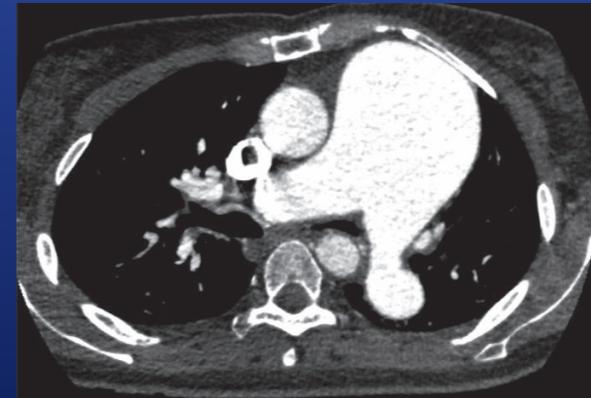


図2 肺動脈除神経療法前の胸部CT画像：肺動脈が著明に拡大しており、大動脈径よりも太いぐらいです。長年の肺高血圧症で肺動脈自体がリモデリングを起こしていると考えます。

受