

告示	番号	82	慢性心疾患
	疾病名	肺動脈性肺高血圧症	

肺動脈性肺高血圧症

はいどうみやくせいはいこうけつあつしょう

概念・定義

肺動脈性肺高血圧の原因は不明であるが、高度の肺動脈攣縮が生じ、そこに血管壁の肥厚性変化や血管際構築などの基質的病変が加わり惹起されるとされている。肺の筋性動脈や細動脈の中膜、内膜肥厚により肺動脈の血圧が高まり、心拍出量低下を生じ、右心不全をはじめ心臓や肺の機能に障害をもたらす、進行性の疾患。原因は、BMP2、ALK1、Endoglinなどの遺伝子異常が存在するものと、未だ遺伝子異常があきらかでないものがある。予後不良で、難治性の疾患である。近年、様々な肺血管拡張薬が開発され、臨床使用されるようになり、予後は改善してきているが、それでも依然予後不良の疾患であることには変わらない。

症状

肺高血圧症の自覚症状としては、労作時呼吸困難、易疲労感、動悸、胸痛、失神、咳嗽などがみられる

治療

薬物療法が基本となる。Ca拮抗薬が従来用いられていたが、現在ではほとんど使用されない。

プロスタグランジン₂製剤（エポプロステノール）、エンドセリン受容体拮抗薬（ボセンタンなど）、ホスホジエステラーゼ5型（PDE5）阻害薬（シルデナフィルなど）を単独で、またはこれらの薬剤の2剤、または3剤の併用療法を行う。

在宅酸素療法が施行されることがある。

移植は、生体肺移植、脳死肺移植、心肺移植が施行されることがある。カテーテルで、心房間交通を作成することがある。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_60_84.html