タイプ別

肺高血圧症
診療のポイント

Clinical point

高安動脈炎に伴う肺高血圧症

Hajime Yoshifuji
吉藤　元
京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学院内講師

はじめに

高安動脈炎は，若年女性に好発し，大動脈とその一次分枝および肺動脈を侵す自己免疫疾患で，血管炎に属する。別称として高安病・大動脈炎症候群・脈なし病などがあるが，厚生労働省・各学会・2012年改訂Chapel Hill分類により，「高安動脈炎（Takayasu arteritis：TAK）」に統一された。

患者数は世界的にも少なく，日本の2015年度認定患者数は6,119人だった。ときに肺動脈病変を合併し，さらに稀ながら肺高血圧症（pulmonary hypertension：PH）を合併する。本稿では，高安動脈炎に伴うPHの頻度・病態・治療について説明する。

高安動脈炎の病態

病理学的に，動脈中膜の外側寄りを中心とし，外膜・内膜にも及ぶ壊死性肉芽腫性血管炎を呈する。弾性板は虫食い状に破壊され，ときに弾性線維を貪食した多核巨細胞を認める。一方，外膜の線維性肥厚と，内膜の細胞性・線維性肥厚を認める。内膜肥厚は内腔に向かって進む。

図1に，動脈病変の進展機序を模式図で示す。病因論として，発症がHLA class Ⅰ分子と関連することから，$CD8^+$T cellを中心とする各白血球が中膜組織を攻撃することが想定される。その結果，①初期には動脈の炎症反応が惹起され，血管痛などの症状と，動脈壁の全周性肥厚（マカロニサイン）をきたす。慢性炎症の持続により中膜弾性線維が破壊されると，内圧により②動脈径が拡大し瘤化するか，あるいは内圧に耐えるため代償性に内膜が肥厚し③動脈内腔が狭窄する。狭窄性病変が進行し血栓形成を伴うと，④動脈内腔の閉塞に至る。側副血行路が発達するものの，動脈の狭窄・閉塞により臓器の虚血・梗塞をきたす。

SAMPLE
Copyright(c) Medical Review Co.,Ltd.