厚生労働科学研究費補助金　難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

肺静脈閉塞症（PVOD）の診断基準確立と治療方針作成のための統合研究

研究分担者　　松原　広己　独立行政法人国立病院機構　岡山医療センター　　臨床研究部長

研究要旨
PVOD/PCH と類似性が報告される全身性強皮症関連肺動脈性肺高血圧症は，臨床像が完全には一致しておらず，昨年度報告を行った PVOD/PCH の臨床診断のための評価法を用いた結果においても両疾患の間には有意差が認められた．

A. 研究目的

われわれは，平成 24 年度の本研究課題において，pulmonary veno-occlusive disease (PVOD) と pulmonary capillary hemangiomatosis (PCH)の臨床診断のための評価法を作成し，報告した．近年，肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension: PAH)の中でも，とくに全身性強皮症 (systemic sclerosis: SSc)に関連するもの(SSc-PAH)は，PVOD と関連があるとする報告がある． そこで，PVOD/PCH と SSc-PAH 症例の臨床的な特徴の相違を検討することを目的として検討を行った．

B. 研究方法

当院で経験した SSc-PAH 症例について，臨床像や病理組織検査結果を，PVOD/PCH と比較した．また，SSc-PAH，PVOD/PCH の症例について，平成 24 年度に報告した PVOD/PCH の臨床診断のための評価法を用いて，その結果を比較検討した．

C. 研究結果

昨年度剖検が得られた SSc-PAH の１例は，平均的な PVOD/PCH の罹病期間が 2 年程度であるのに対し，約 10 年と長い経過であった．臨床的には，著明な低酸素血症を呈し，肺拡散能が低下している点は PVOD/PCH と類似していた．解剖時の肺組織では，肺動脈性肺高血圧症に典型的な著明な肺動脈病変に加えて，PVOD/PCH に特徴的な肺静脈病変もあり，多彩な病理像を認めた．PVOD/PCH の臨床診断のための評価法を用いると，SSc-PAH では 10 点中 2.3±1.6 点であったが，PVOD/PCH 例では 6.3±2.0 点で，2 群間に統計学的有意差が認められた．

D. 考察

SSc-PAH の病理像では肺静脈病変が多く認められることや，酸素飽和度の著明な低下を認めることなどの共通点から，SSc-PAH と PVOD との関連性を示唆する報告が複数なされ，注目されている．しかしながら，当院で経験した PVOD/PCH と SSc-PAH の症例を比較すると，PVOD/PCH の方が急速に進行する上，病理学的にも動脈病変の関与の程度が異なっていた．また，昨年度報告を行った PVOD/PCH の臨床診断のための評価法を用いても，PVOD/PCH と SSc-PAH では得点が異なっていた．

E. 結論

SSc-PAH では PVOD との関連が報告されているが，臨床所見や検査結果，病理組織所見に相違点が認められた．PVOD/PCH の臨床診断のための評価法による評価でも，PVOD/PCH と SSc-PAH では結果が異なっており，両疾患にはある程度の類似点はあるものの異なる疾患であることが示唆された．

G. 研究発表

1. 論文発表

1. 小川愛子　松原広己. Pulmonary veno-occlusive disease／pulmonary capillary hemangiomatosis の治療. *Ther. Res.* 2013;34:1191-92.
2. 小川愛子　松原広己 Pulmonary veno-occlusive disease：診断と治療．日本胸部臨床 2013;73:256-263.
3. Miura A, Akagi S, Nakamura K, Ohta-Ogo K, Hashimoto K, Nagase S, Kohno K, Kusano K, Ogawa A, Matsubara H, Toyooka S, Oto T, Ohtsuka

A, Ohe T, Ito H. Different sizes of centrilobular ground-glass opacities in chest high-resolution computed tomography of patients with pulmonary veno-occlusive disease and patients with pulmonary capillary hemangiomatosis. Cardiovasc Pathol. 2013;22:287-93.

2.学会発表

1. Ogawa A, Miyaji K, Matsubara H. Clinical prediction rule for identifying patients with pulmonary veno-occlusive disease/pulmonary capillary hemangiomatosis. European Society of Cardiology Congress 2013.
2. **小川愛子　宗政　充　宮地克維　松原広己.** PVOD/PCH **臨床診断スコア　第** 53 **回日本呼吸器学会学術講演会（**2013 **年** 4 **月東京）**
3. **小川愛子　松原広己.** Pulmonary veno-occlusive disease／pulmonary capillary hemangiomatosis **の治療. 第** 14 **回肺高血圧症治療研究会　（**2013 **年** 6 **月東京）**

H. **知的財産権の出願・登録状況**
（予定を含む。）

1. **特許取得**
なし
2. **実用新案登録**
なし
3. **その他**
なし