

# 肺高血圧症のマネジメント

施設名 東京ベイ・浦安市川医療センター総合内科

作成者 中島 佑樹

監修 鎌田 太郎



# 症例 48歳 女性

【主訴】 呼吸困難

【現病歴】

4ヶ月前 労作時呼吸苦

2ヶ月前 安静時呼吸苦

1ヶ月前 起坐呼吸

当日 救急搬送



【既往歴】 統合失調症

【内服薬】 炭酸リチウム, バルプロ酸, ロラゼパム, クエチアピン

【アレルギー】 food: なし, drug: なし

【生活歴】 飲酒: なし, 喫煙: なし

【バイタルサイン】 GCS E4V5M6

BT 36.9°C, BP 132/91mmHg, PR 75/min, SpO<sub>2</sub> 95% (nasal 3L), RR 24/min

【身体所見】

頭頸部 貧血黄疸なし, リンパ節腫脹なし, 頸静脈怒張あり

胸部 II音亢進あり, 胸骨左縁第4肋間を最強点とする全収縮期雑音あり

Rivero-Carvalho 徴候陽性

腹部 平坦・軟, 腸蠕動音正常, 圧痛なし

四肢 末梢冷感なし, 下腿浮腫あり, 皮疹なし

## 血算

WBC	8360 / $\mu$ l
RBC	400 $\times 10^4$ / $\mu$ l
Hb	12.8 g/dl
MCV	94.6 fl
Plt	20.2 $\times 10^4$ / $\mu$ l

## 凝固

APTT	25.0 sec
PT-INR	0.97
D-dimer	3.0 $\mu$ g/ml

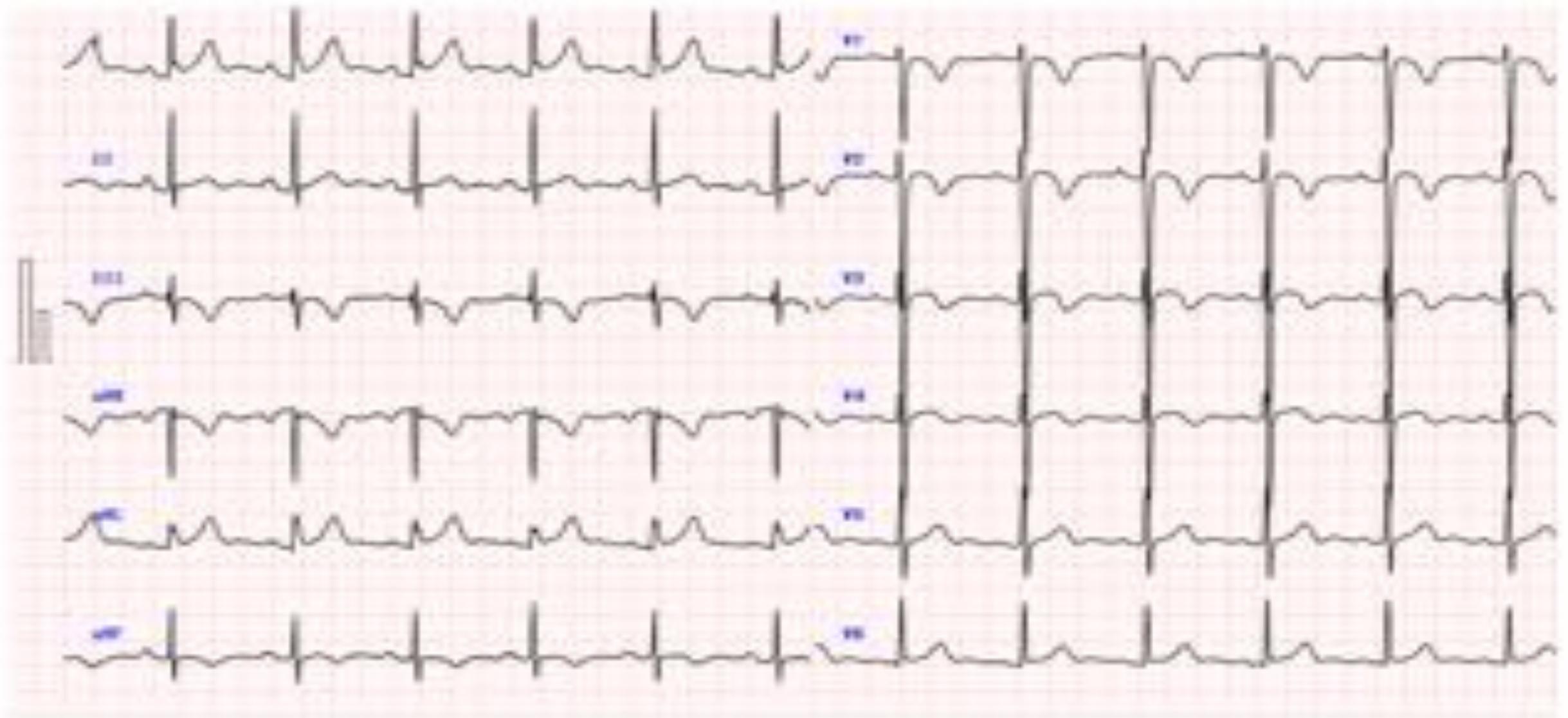
## 生化学

Alb	4.3 g/dl
BUN	9.0 mg/dl
Cre	0.71 mg/dl
LDH	182 IU/l
T-Bil	0.3 mg/dl
AST	21 IU/l
ALT	16 IU/l
CK	180 IU/l
CK-MB	66 IU/l
トロポニンI	2.16 pg/ml
BNP	198 pg/ml
CRP	0.07 mg/dl

Na	137 mEq/l
K	4.7 mEq/l
Cl	107 mEq/l
Ca	9.5 mg/dl
Glu	94 mg/dl

## 動脈血液ガス (3L O<sub>2</sub>)

pH	7.448
PCO <sub>2</sub>	31.1 mmHg
PO <sub>2</sub>	71.3 mmHg
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	21.0 mEq/l
Lactate	10.8 mg/dl



73bpm, 洞調律, III aVF・V1-3誘導で陰性T波



肺野異常陰影なし, **左第2弓突出**, **CTR 56%**, CPA sharp

# < 造影CT検査 >



肺動脈に造影欠損像を認めない



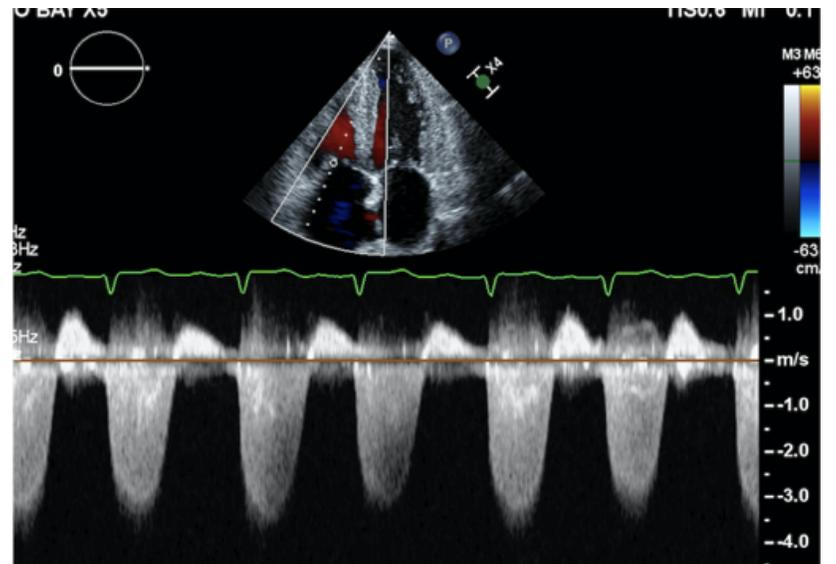
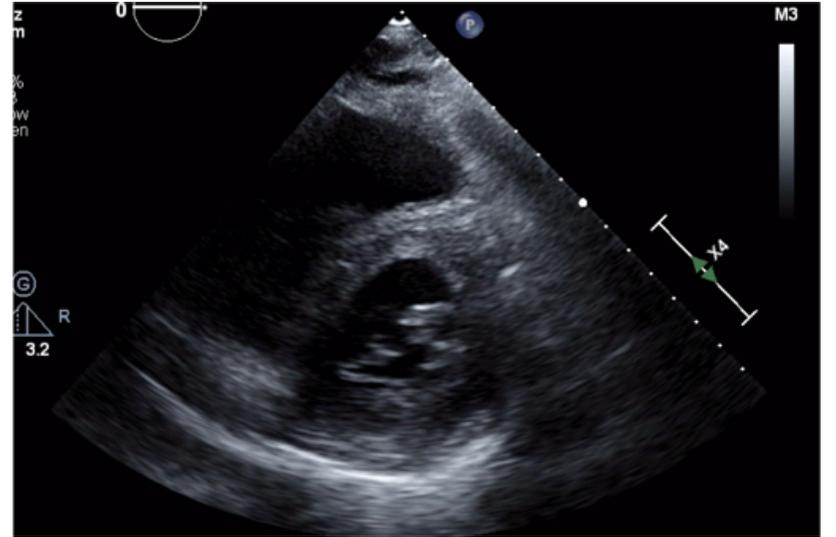
肺野に浸潤影や間質影を認めない

# <心エコー検査>

- 左室壁運動異常なし EF 60%
- moderate TR, TRPG 44mmHg

他に弁膜症は認めない

- 右室拡大あり, 心室中隔の平坦化あり
- TAPSE 13mm



# プロブレムリスト

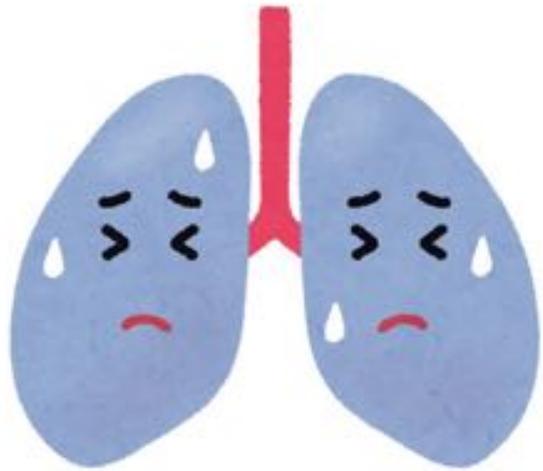
#慢性進行性呼吸困難

# I 型呼吸不全

#頸静脈怒張 #全収縮期雑音 #下腿浮腫

#右室負荷所見 #TRPG高値

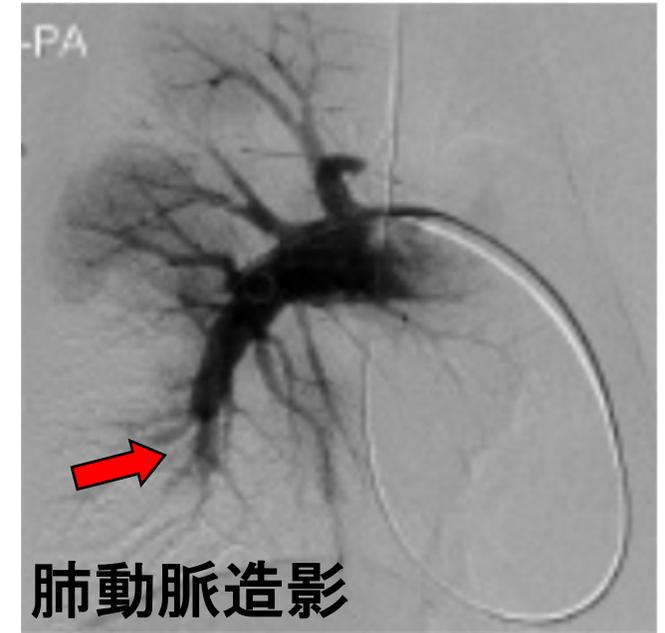
# 肺高血压症??



# <心臓カテーテル検査>

冠動脈造影: 有意狭窄なし

肺動脈造影: 一部末梢で欠損像あり

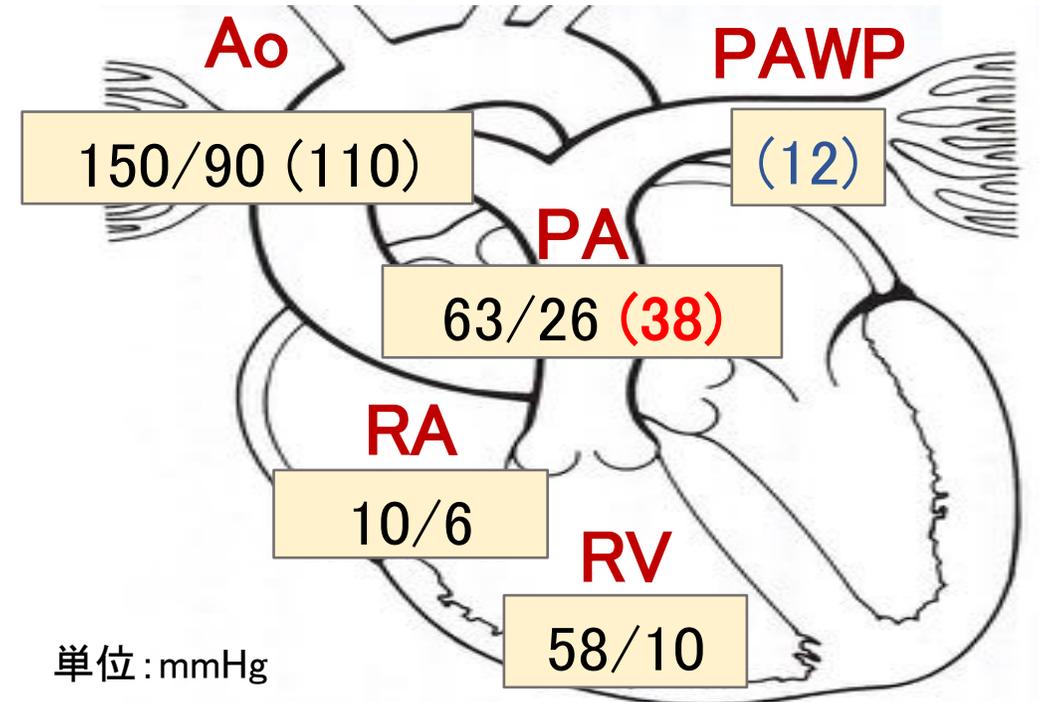


心係数 (CI) 2.46 L/min/m<sup>2</sup>

平均肺動脈圧 (mPAP) 38 mmHg

肺動脈楔入圧 (PAWP) 12 mmHg

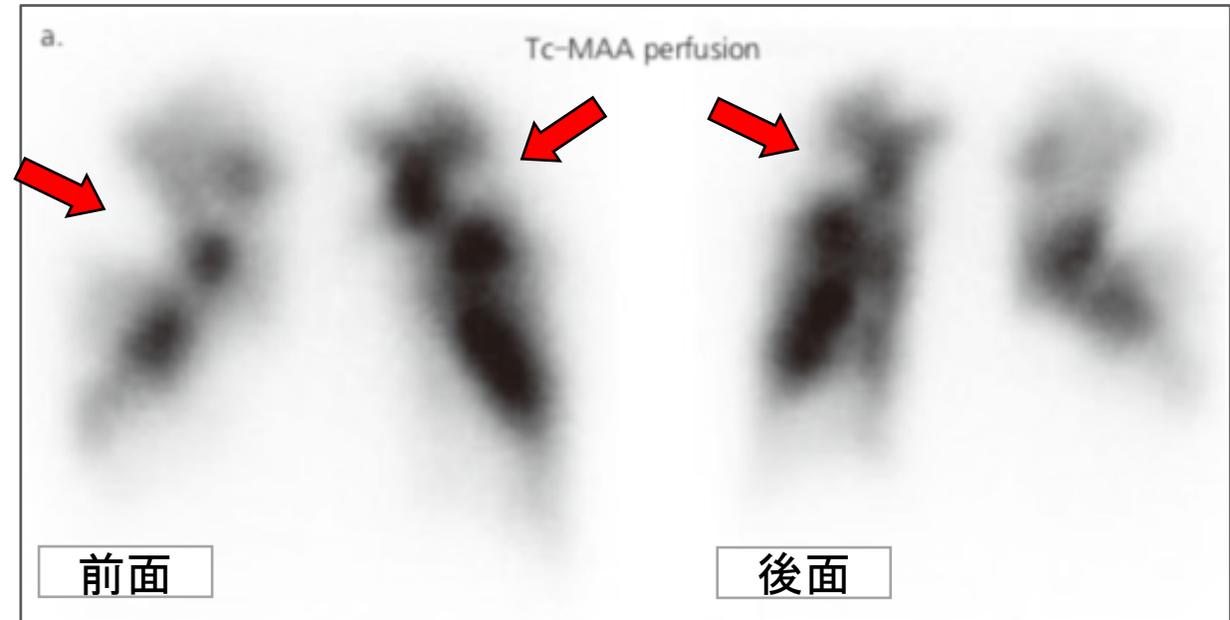
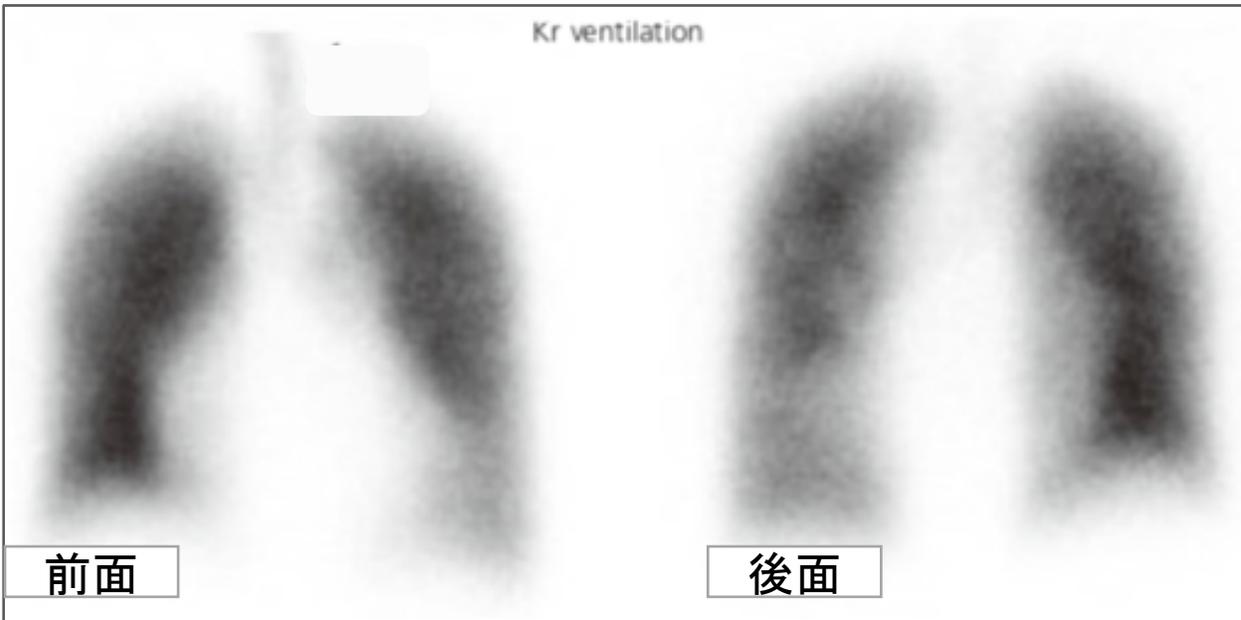
肺血管抵抗 (PVR) 10.6 wood



# <肺換気血流シンチグラフィ>

換気

血流



換気分布に異常のない**楔状の血流欠損像**あり

# 最終診断

慢性血栓塞栓性肺高血圧症

CTEPH (chronic thromboembolic pulmonary hypertension)

# Clinical Question

- ①肺高血圧症の定義と分類は？
- ②肺高血圧症の診断の流れと検査は？
- ③肺高血圧症の治療は？



# 肺高血圧症の定義

右心カテーテル検査で測定された

安静時の平均肺動脈圧が**25mmHg以上**（通常は $14 \pm 3$ mmHg）

※ニース会議（2018年）では**20mmHg以上**に引き下げられている

病因・病態によって5つに分類される

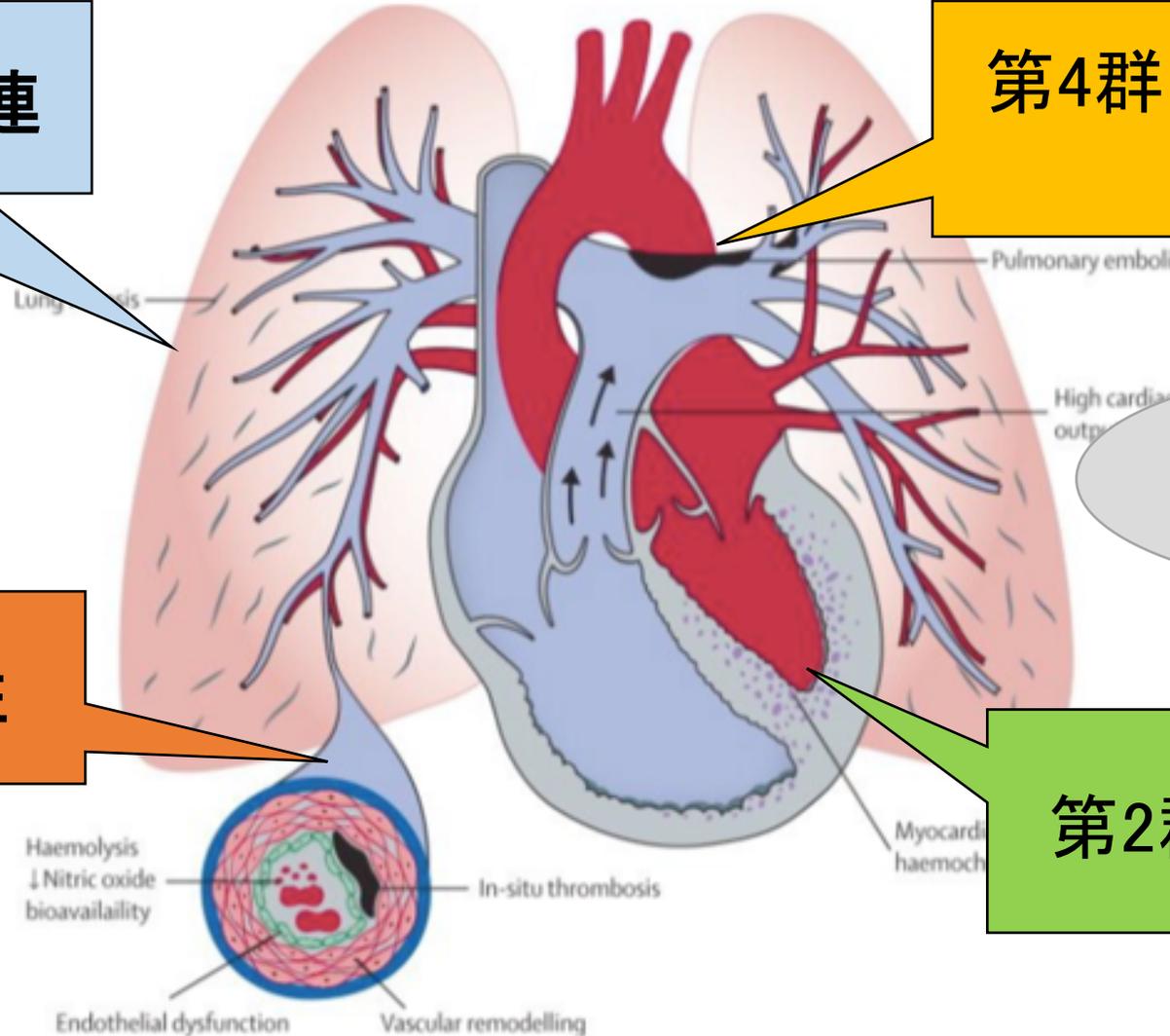
第3群：肺疾患関連

第4群：慢性血栓塞栓性  
(CTEPH)

第5群：原因不明

第1群：肺動脈性

第2群：左心疾患関連



## 第1群 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

1.1 特発性PAH

1.2 遺伝性PAH

1.3 薬剤・毒物誘発性PAH

1.4 各種疾患に伴うPAH

1.4.1 結合組織病

1.4.2 HIV感染症

1.4.3 門脈圧亢進症

1.4.4 先天性心疾患

1.4.5 住血吸虫症

1' 肺静脈閉塞疾患および肺毛細血管腫症

1'' 新生児遷延性肺高血圧症

## 第2群 左心性心疾患に伴うPH

2.1 左室収縮不全

2.2 左室拡張不全

2.3 弁膜疾患

2.4 先天性/後天性の左心流入路/流出路閉塞および先天性心筋症

## 第3群 肺疾患および低酸素に伴うPH

3.1 慢性閉塞性肺疾患

3.2 間質性肺疾患

3.3 混合障害(閉塞性と拘束性)

3.4 睡眠呼吸障害

3.5 肺胞低換気障害

3.6 高所における慢性暴露

3.7 発育障害

## 第4群 CTEPH

## 第5群 詳細不明な多因子によるPH

5.1 血液疾患

5.2 全身性疾患

5.3 代謝性疾患

5.4 その他

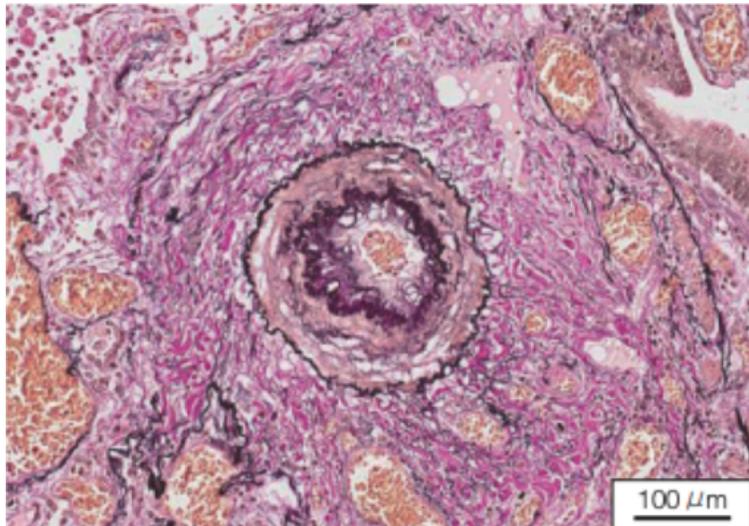
日本循環器学会. 肺高血圧症治療ガイドライン(2017年改訂版)

※ニース会議(2018年)では分類が変わっている

# 第1群 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

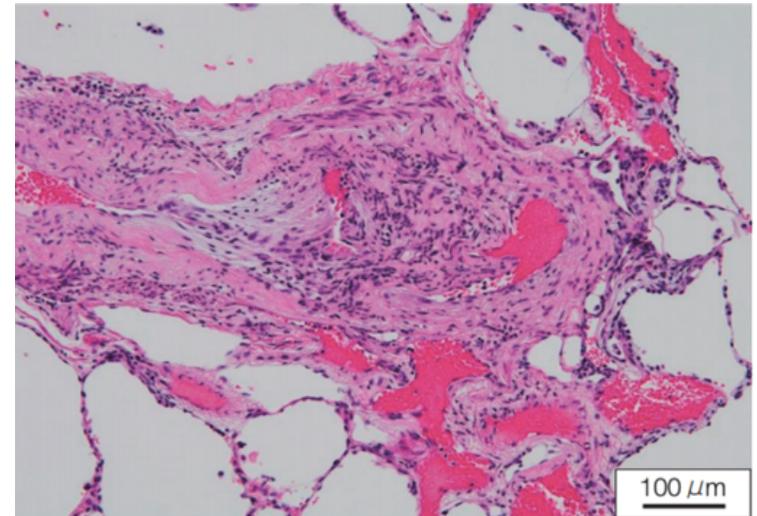
- 肺動脈自体に主要な病変が存在し, 病理学的に中膜肥厚・内膜増殖・叢状病変・微小血栓等の所見が存在することが特徴とされる
- $mPAP \geq 25$  mmHg,  $PAWP \leq 15$ mmHgを満たすPHの総称で, **他疾患の除外が必要**

中膜肥厚・内膜増殖



EVG染色

叢状病変



HE染色

# 第1群 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

- 難治性かつ予後不良な疾患だが, 5年生存率は42.5% → 85.8%と改善してきている

*J Am Coll Cardiol 2004;43:40S*

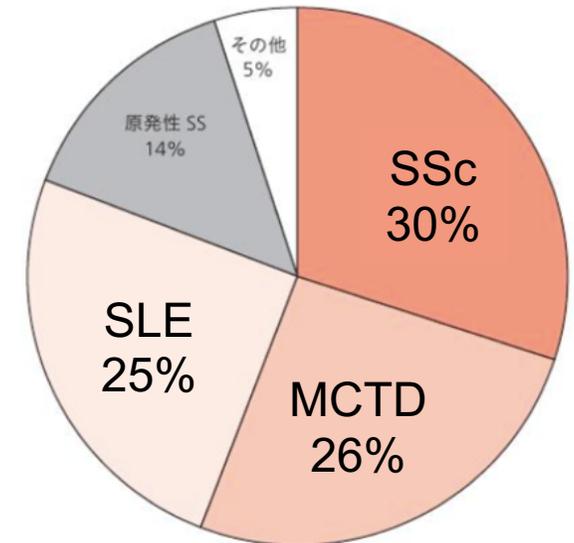
- 約半数が**特発性/遺伝性**で, 次に結合組織病に伴うものが多い

*Am J Cardiol 2017;119:1479*

- 本邦の結合組織病に伴うPAHの症例は全身性強皮症(SSc), 全身性エリテマトーデス(SLE), 混合性結合組織病(MCTD)によるものが多い

- SScに伴うPAHは**高齢者が多く**, SLE/MCTDに伴うPAHは

**20-40歳代が多い**



*Rheumatology 2012;51:1846*

*Am J Respir Crit Care Med 2009;179:151*

# 第1群 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

- 門脈圧亢進症に伴うPHは肝移植対象例の**5%**程度に認め、**予後不良**である
- 薬剤誘発性は**覚醒剤**(アンフェタミンなど)や**痩せ薬**(フェンフルラミン)が多い  
他にインターフェロン・抗ウイルス薬・青黛(潰瘍性大腸炎治療薬)なども原因となる

*Am J Respir Crit Care Med 2008;177:108*

- HIV感染症に伴うPAHの有病率はPAH全体の約**6%**を占めているが、  
HIV感染者中のPAHの有病率は**0.46%**と少ない

*Am J Respir Crit Care Med 2008;177:108*

## 第2群 左心性心疾患に伴うPH

- 左房圧, 肺静脈圧の上昇によるPHで,  $mPAP > 25\text{mmHg}$ かつ $PAWP > 15\text{ mmHg}$ を認める
- PHの分類の中では**最多(約50%)**を占める
- 機序により
  - ①左室収縮不全 ②左室拡張不全 ③弁膜症 ④先天性心疾患に分類される
- 原疾患に対する治療を行って, **左房圧を低下させる**ことが重要である

*Circ J 2012;76:1235*

*Eur Respir J 2019;53:1801913*

## 第3群 肺疾患および低酸素に伴うPH

- COPD, 間質性肺疾患, 睡眠時無呼吸症候群, 慢性の高地低酸素曝露などの種々の呼吸器疾患や低酸素に合併する
- 低酸素性肺血管攣縮, 肺毛細血管床の減少, 肺静脈・毛細血管病変が関与する
- COPDでmPAP > 25mmHgだと5年生存率**36%**と予後不良である

一秒量やガス交換に関する指標より

**予後因子**として重要

*Eur Respir J* 2012;39:945

*Chest* 1995;107:1193

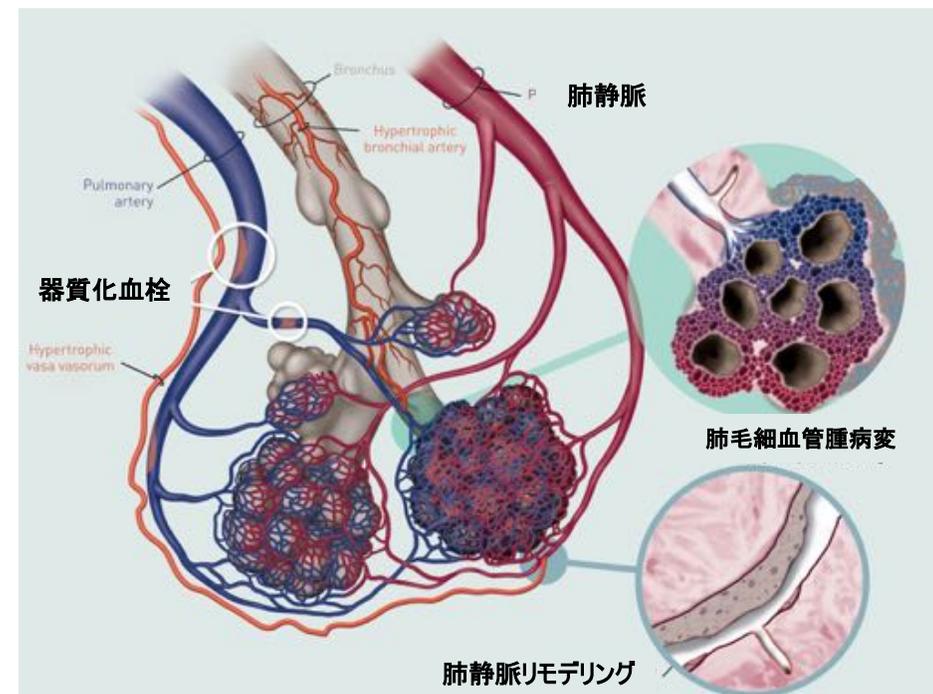
日本循環器学会. 肺高血圧症治療ガイドライン(2017年改訂版)

## 第4群 慢性血栓塞栓性肺高血圧症

- 器質化した血栓により肺動脈が閉塞して肺循環動態の異常が6か月以上にわたって固定している病態

- 発生機序が不明（凝固異常？ 血管炎？ 遺伝子異常？）

器質化血栓による狭窄だけでなく、非閉塞部の末梢血管で血管リモデリングがおこって肺血管抵抗が上昇することも関与している



*Eur Respir J* 2014;44:1275  
*Chest* 1993;103:685

## 第4群 慢性血栓塞栓性肺高血圧症

- 急性肺血栓塞栓症後のCTEPHの発症頻度は**3.4%**と報告されている

*Eur Respir Rev 2017;26:170120*

- 明らかな血栓症の既往がない症例も**25-75%**と多く存在する

*Eur Respir J 2013;41:985*

- 慢性化血栓の要因として

広範な肺塞栓, 反復例, 不十分な抗凝固療法, 癌の既往, 脾摘後, 非O型の血液型, 感染 (*S.aureus* など), 凝固・線溶系の異常, 血小板機能異常, 炎症性因子と血管新生障害などがある

- 日本人の症例の特徴として, **女性に多く(72%)**, **HLA-B52**との関連性がある

日本肺高血圧・肺循環学会. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症診療ガイドライン.2018

## 第5群 詳細不明な多因子によるPH

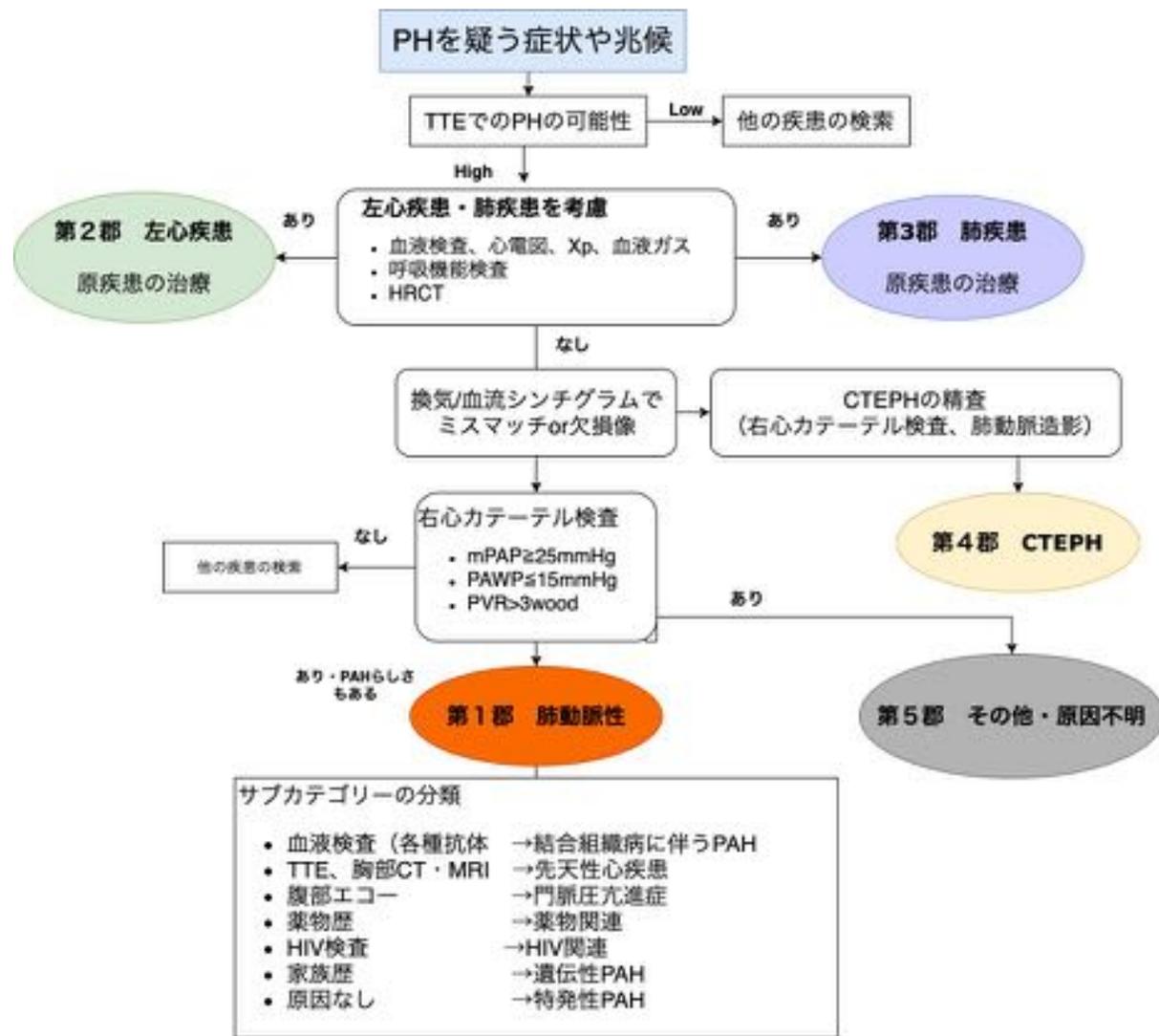
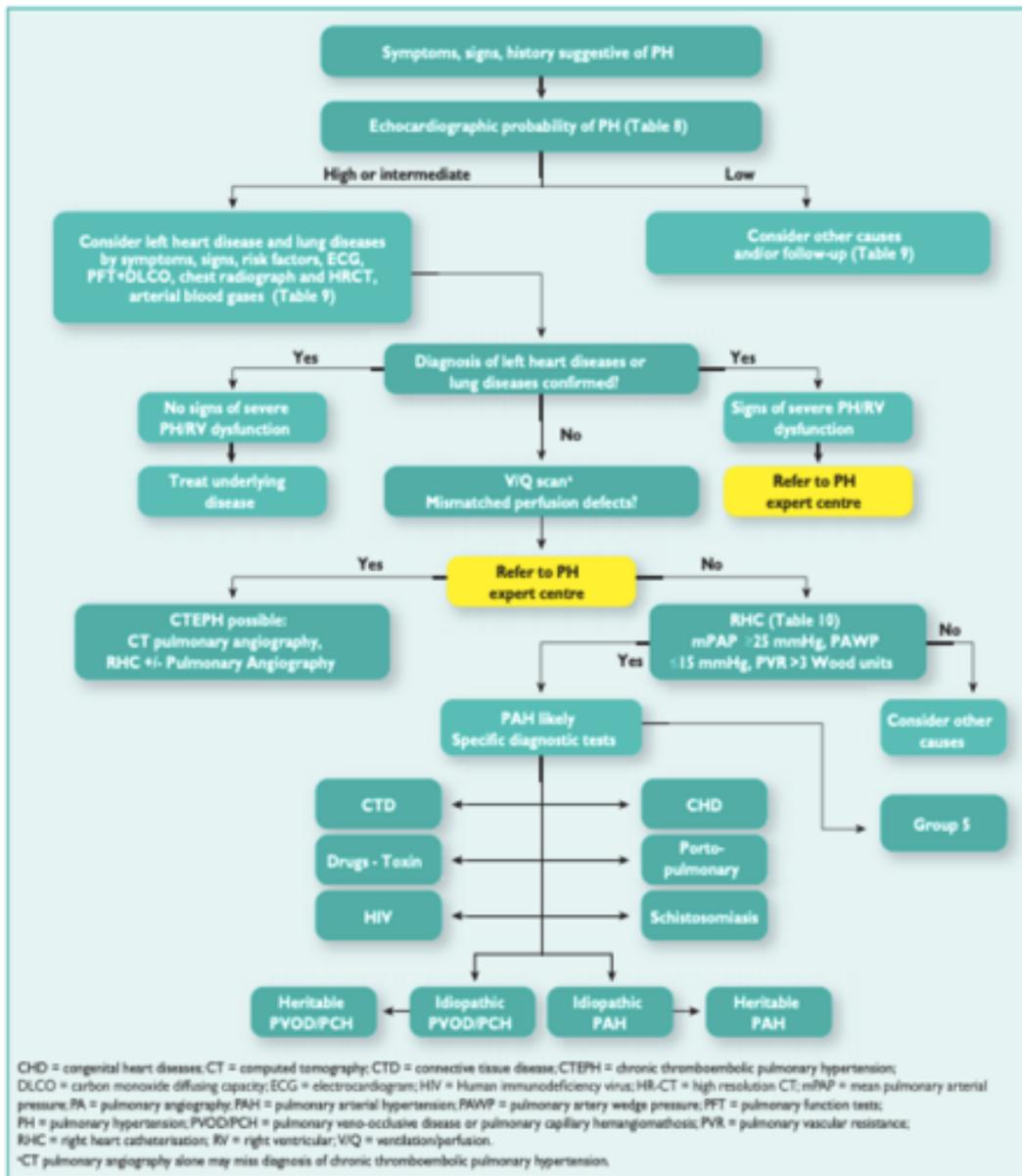
- 原因不明で分類できない疾患, 複合的で限定できない疾患, 他の群に当てはまらない疾患などが含まれる
- ①血液疾患(慢性溶血性貧血, 骨髄増殖性疾患など)
- ②全身性疾患(サルコイドーシス, 肺組織球増殖症など)
- ③代謝性疾患(糖原病, 甲状腺疾患, Gaucher病など)
- ④その他(人工透析, 腫瘍など)

# Clinical Question

- ①肺高血圧症の定義と分類は？
- ②肺高血圧症の診断の流れと検査は？
- ③肺高血圧症の治療は？



# 診断の流れ



Eur Heart J 2016;37:67

日本循環器学会. 肺高血圧症治療ガイドライン(2017年改訂版)

# 診断の流れ



①PHを疑う

②心エコーを行う

③左心疾患・肺疾患を鑑別

④肺換気血流シンチを行う

⑤カテーテル検査を行う

⑥PAHの場合には  
サブカテゴリーの分類

# 肺高血圧症の臨床症状

症状は**非特異的**である

- 発症初期は**無症状**が多い
- **呼吸苦**が初発で**最多 (60-90%)**
- 易疲労感, 胸痛, 失神, 動悸, 咳嗽, 喀血, 下腿浮腫, 食思不振などを認めることもある

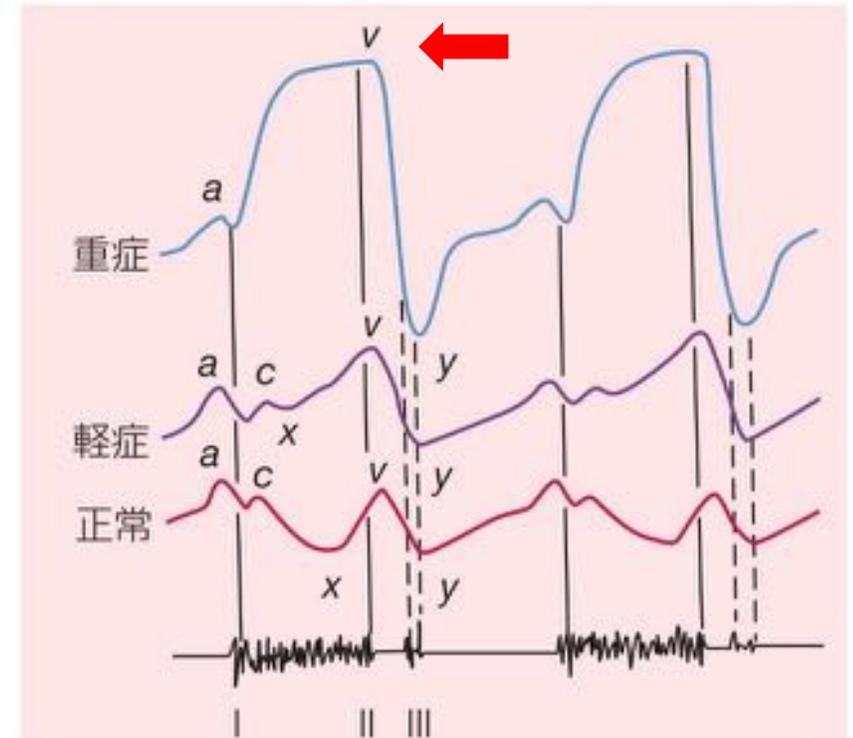


*Lancet* 2003;361:1533  
*Chest* 2011;140:19

# 肺高血圧症の身体所見

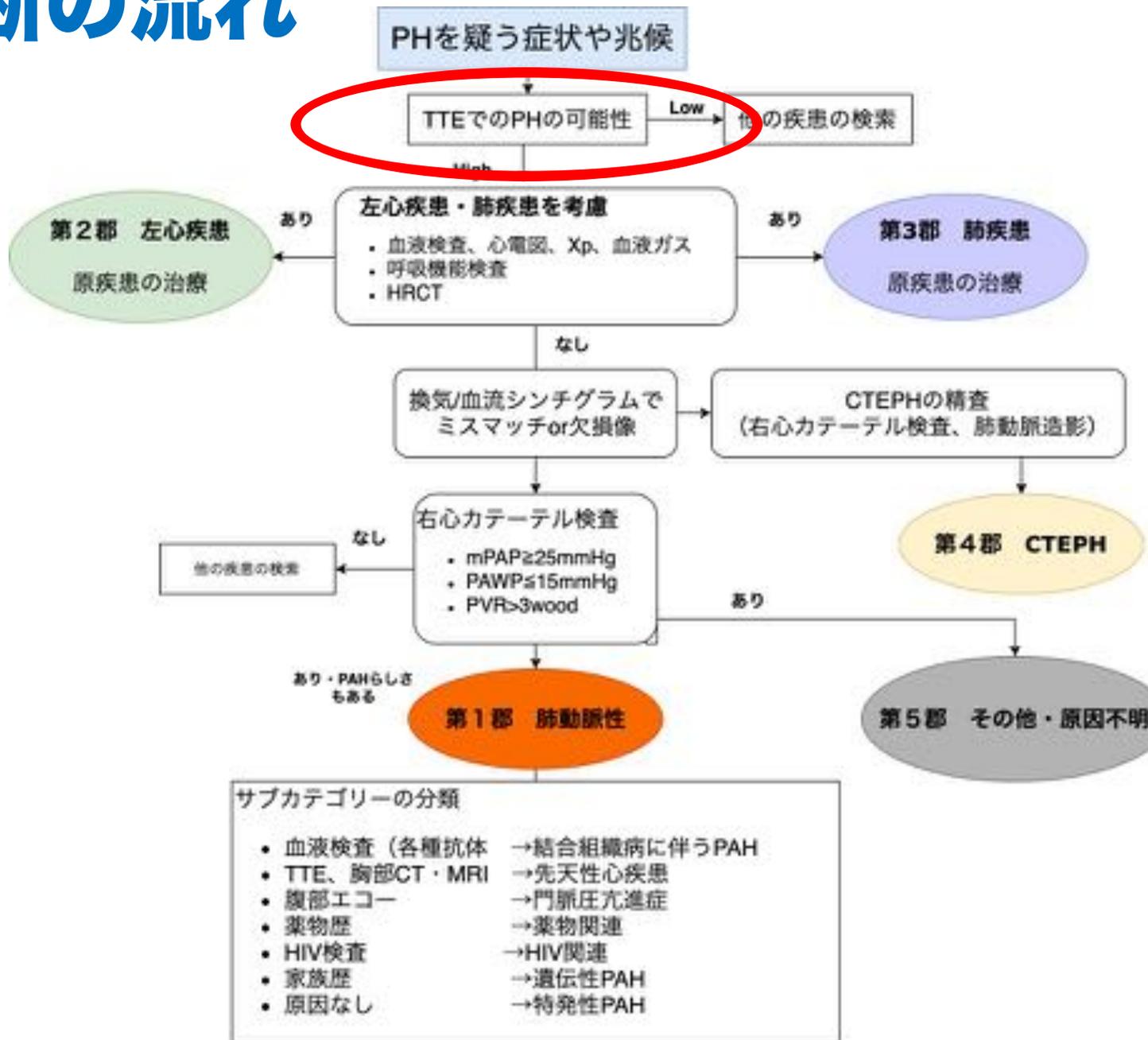
- II pの亢進 (感度58-96%, 特異度19-46%)
- 胸骨左縁下部で全収縮期雑音
- **左傍胸骨部の拍動 (感度96%)**
- **頸静脈v波の上昇 (感度37%, 特異度97%)**

頸静脈圧波形



a波: 右房収縮  
c波: 三尖弁閉鎖  
x谷: 右房弛緩  
v波: 右房への血液流入  
y谷: 三尖弁開放

# 診断の流れ



①PHを疑う

②心エコーを行う

③左心疾患・肺疾患を鑑別

④肺換気血流シンチを行う

⑤カテーテル検査を行う

⑥PAHの場合には  
サブカテゴリーの分類

# 心エコー

心エコーが重要！

- ・形態変化

右房・右室の拡大, 心室中隔の平坦化

右室壁の肥厚, IVCの拡大

- ・血行動態指標

**TRPG** + 推定右房圧

= RVSP(右室収縮期圧)  $\doteq$  esPAP(推定肺動脈収縮期圧)

- ・重症度判定, 右室機能評価

TAPSE, S', RV Tei index など



# 心エコーによるスクリーニング

ESCのガイドラインではスクリーニングに三尖弁逆流の最大血流速度(TRV)を用いることを推奨

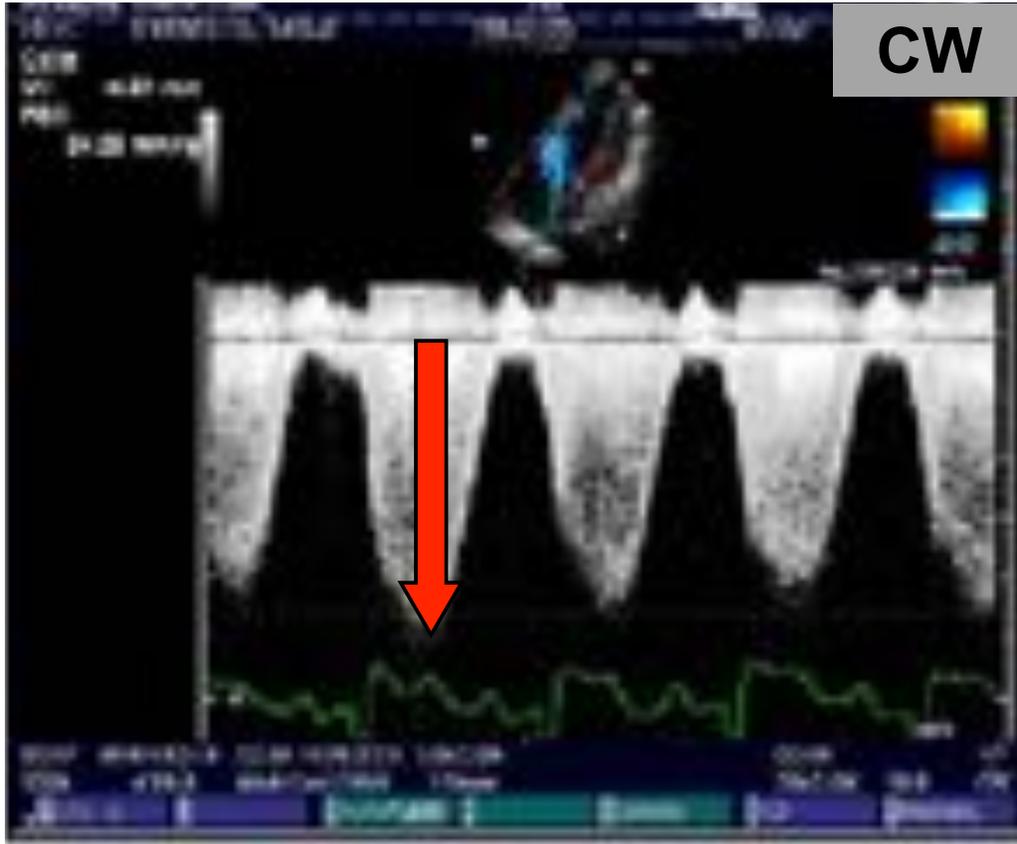
「TRV値」と「他の肺高血圧症を示唆する所見」を用いてPHの可能性を3段階に分類

TRV (m/sec)	他のPHを示唆する所見	PHの可能性
≤2.8または測定不可	なし	Low
≤2.8または測定不可	あり	Intermediate
2.9-3.4	なし	
2.9-3.4	あり	High
>3.4	不問	

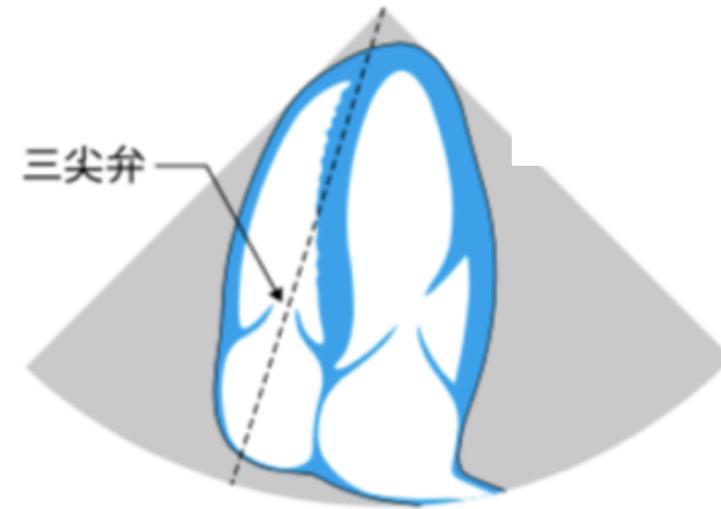
## ※他のPHを示唆する所見

- 右室径/左室径 > 1.0, 心室中隔の平坦化
- 右室流出路加速時間 < 105msec, 拡張早期肺動脈弁逆流速度 ≥ 2.2m/sec
- 肺動脈径 > 25mm
- IVC径 > 21mm かつ 呼吸性変動減弱, 収縮末期右房面積 > 18cm<sup>2</sup>

# TRPG (三尖弁逆流圧較差)

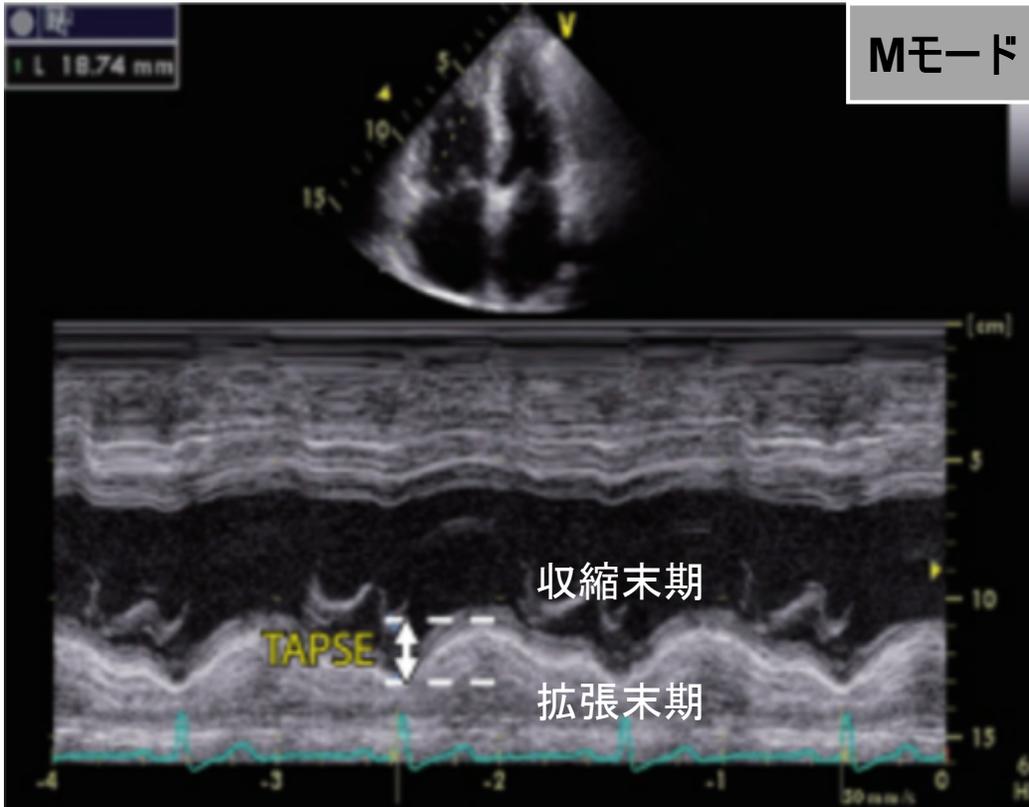


- 心尖部四腔像を描出 (他のviewでも可)
- カラードプラ法で三尖弁逆流を描出
- 連続波ドプラ法(CW)でTRVを測定



$$\text{TRPG} = 4 \times \text{TRV}^2$$

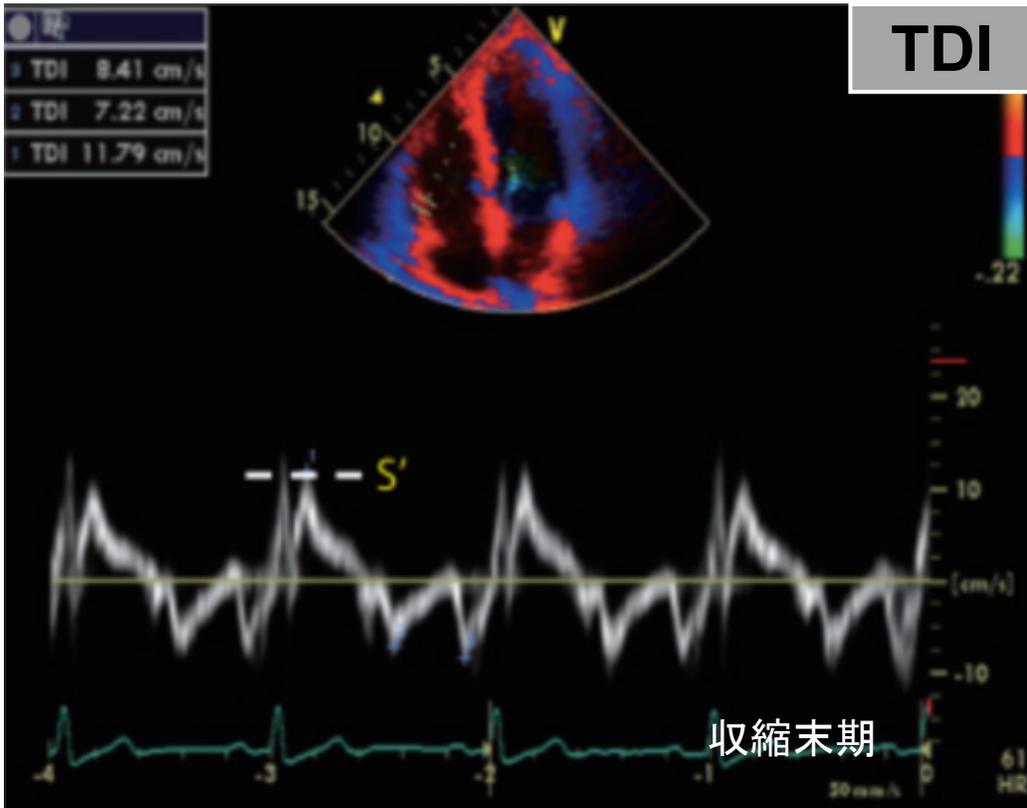
# TAPSE (三尖弁輪収縮期移動距離)



- 心尖部四腔像で右室自由壁側の三尖弁輪を描出
- Mモードで拡張末期から収縮末期の三尖弁輪の移動距離を測定

**TAPSE < 16mm 右室収縮能低下**

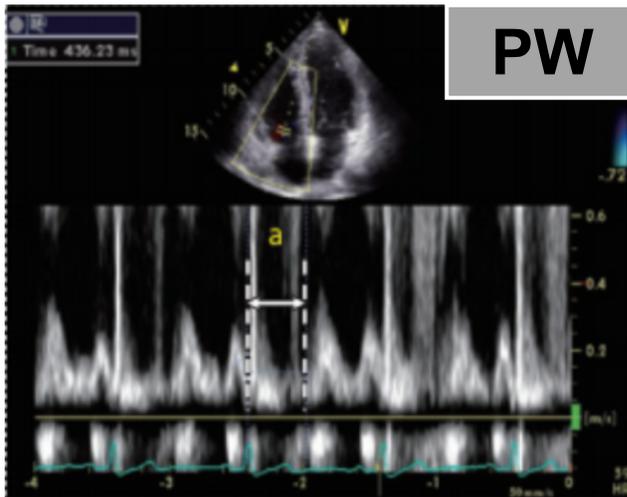
# S' (三尖弁輪収縮期最大移動速度)



- 心尖部四腔像を描出
- 組織ドプラ法 (TDI) で右室自由壁側の三尖弁輪の収縮期最大移動速度を測定

$S' < 10\text{cm/s}$  右室収縮能低下

# RV Tei index

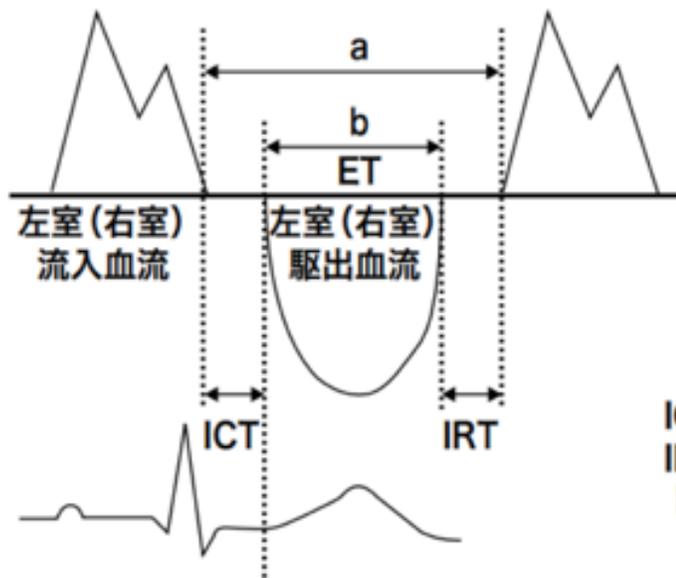
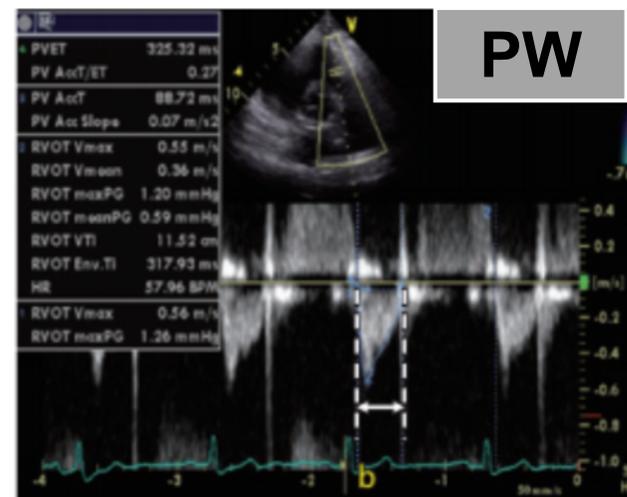


心尖部四腔像でパルスドプラ法(PW)を用いて三尖弁流入速度波形を描出する。

終点から始点までの時間をa (ICT+ET+IRT)とする

傍胸骨左縁短軸像でパルスドプラ法を用いて肺動脈弁流出血流波形を描出する。

その開始から終了までの持続時間をb (ET)とする



$$\text{Tei index} = \frac{(a-b)}{b}$$
$$= \frac{(\text{ICT}+\text{IRT})}{\text{ET}}$$

ICT : 等容収縮期  
IRT : 等容拡張期  
ET : 駆出時間

RV Tei index > 0.40 右室収縮能低下

# 診断の流れ



①PHを疑う

②心エコーを行う

③左心疾患・肺疾患を鑑別

④肺換気血流シンチを行う

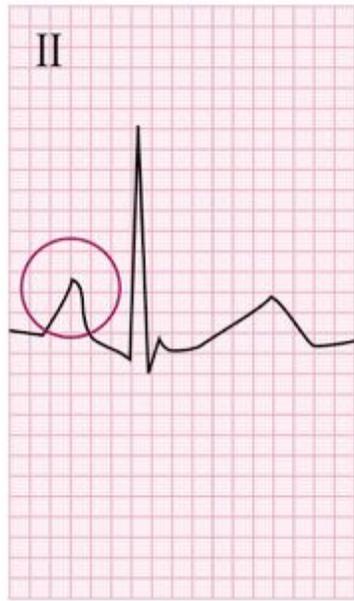
⑤カテーテル検査を行う

⑥PAHの場合には  
サブカテゴリーの分類

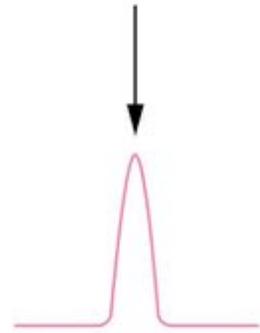
# 血液検査

- 血液検査でPHを**診断することはできない**
  - 重症度, 臨床経過の評価や**原疾患の診断**のために行う
- 
- ・BNP, 尿酸, 肝酵素, 甲状腺機能, HIV抗体, ウイルス性肝炎抗体など
  - ・自己抗体 ⇒SSc, SLE, MCTDを念頭に検索
  - ・血栓性素因 (Dダイマー, 抗カルジオリピン抗体, 抗リン脂質抗体, ループスアンチコアグulant, プロテインC/S, アンチトロンビンⅢなど)

# 心電図



尖鋭化した高いP



## 右房負荷所見

II・III・aVF・V1・V2誘導で

先鋭・高いP波



$R/S > 1$

R

S

T

右下がりのST低下

## 右室肥大所見

右軸偏位

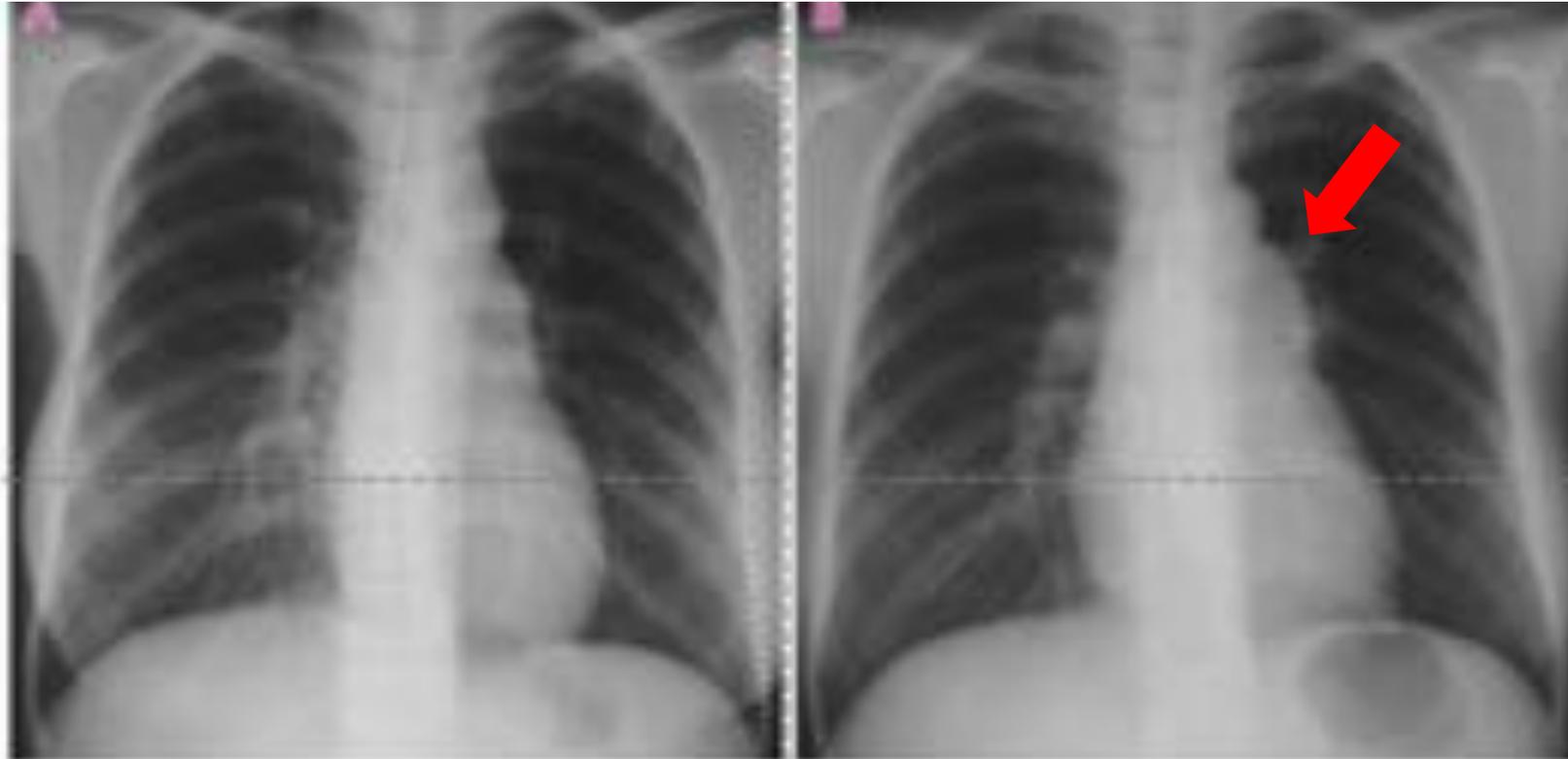
V1誘導でR波增高,  $R/S$ 比  $> 1$

T波の陰転化

# 胸部X線

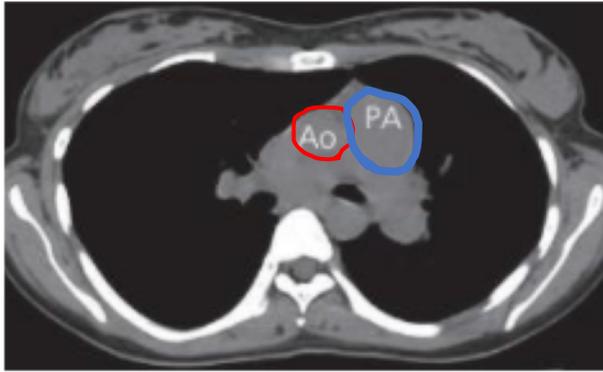
正常

PH患者



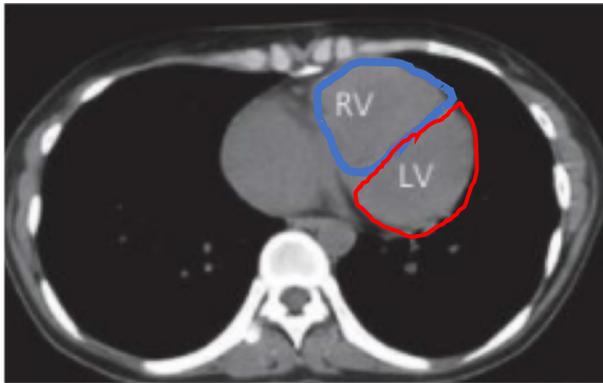
- 肺動脈主幹部の拡張＝**左第2弓の突出**
- 末梢肺動脈の狭小化による肺野透過性の亢進

# 胸部CT

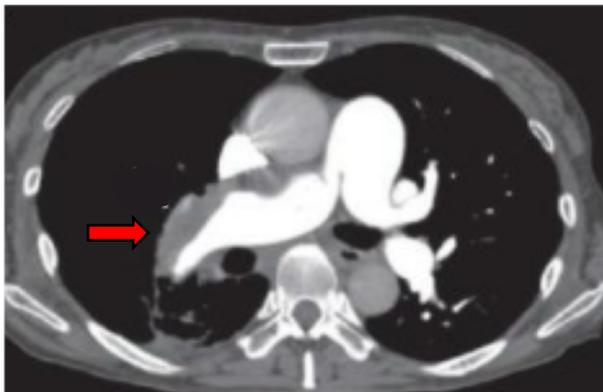


- 肺動脈の拡張

肺動脈主幹部径/上行大動脈径  $> 1$



- 右室の拡大



- 肺動脈の造影欠損像

# 診断の流れ



①PHを疑う

②心エコーを行う

③左心疾患・肺疾患を鑑別

④肺換気血流シンチを行う

⑤カテーテル検査を行う

⑥PAHの場合には  
サブカテゴリーの分類

# 肺換気血流シンチグラフィ

- 換気シンチグラフィ

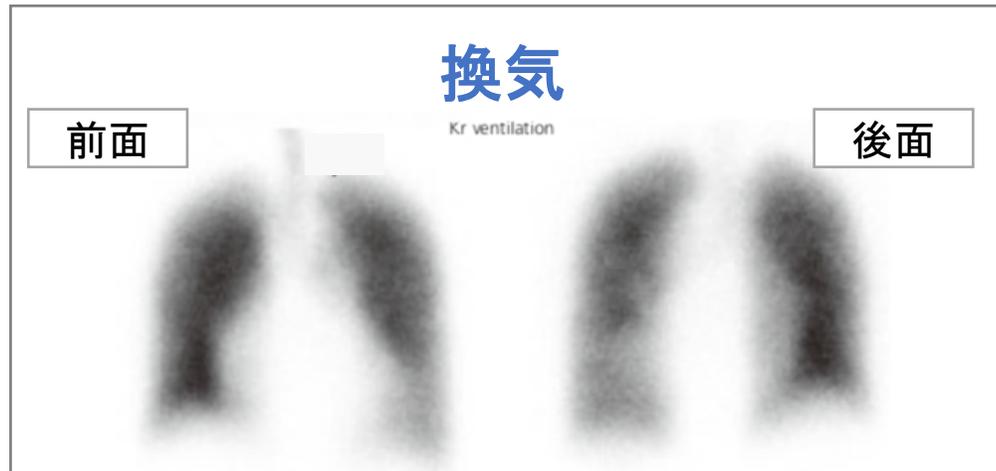
$^{81m}\text{Kr}$  (クリプトン) を吸入する

→ 肺換気分布を評価

- 血流シンチグラフィ

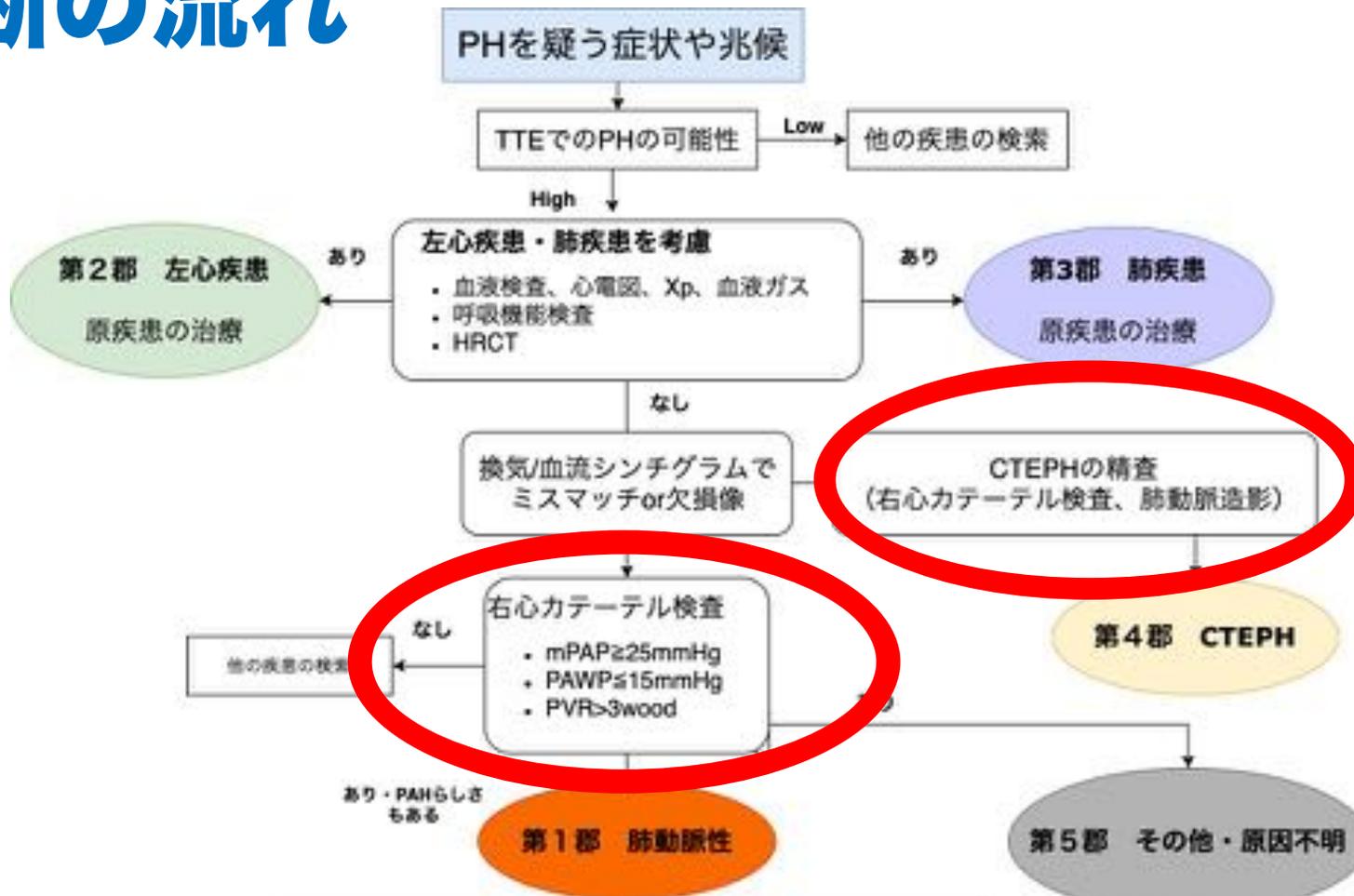
$^{99m}\text{Tc}$  (テクネシウム) を静注する

→ 肺血流量を評価



CTEPHでは換気と血流のミスマッチを認める (感度96-97%, 特異度95%)<sup>1</sup>

# 診断の流れ



①PHを疑う

②心エコーを行う

③左心疾患・肺疾患を鑑別

④肺換気血流シンチを行う

⑤カテーテル検査を行う

⑥PAHの場合には  
サブカテゴリーの分類

## サブカテゴリーの分類

- |               |              |
|---------------|--------------|
| ・血液検査（各種抗体    | →結合組織病に伴うPAH |
| ・TTE、胸部CT・MRI | →先天性心疾患      |
| ・腹部エコー        | →門脈圧亢進症      |
| ・薬物歴          | →薬物関連        |
| ・HIV検査        | →HIV関連       |
| ・家族歴          | →遺伝性PAH      |
| ・原因なし         | →特発性PAH      |

# 右心カテーテル検査

- Swan-Ganzカテーテル

右心系の圧と左心系の圧(肺動脈楔入圧)の測定が可能

熱希釈法, Fick法により心拍出量の測定が可能

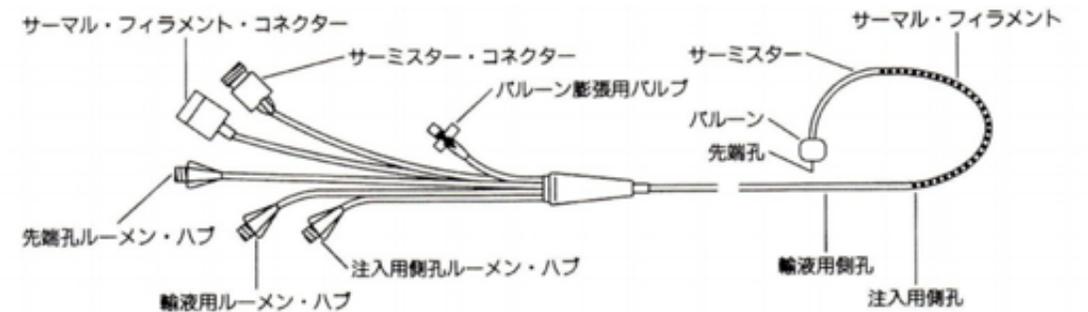
- 合併症

気胸, 不整脈, 静脈血栓など

- 禁忌

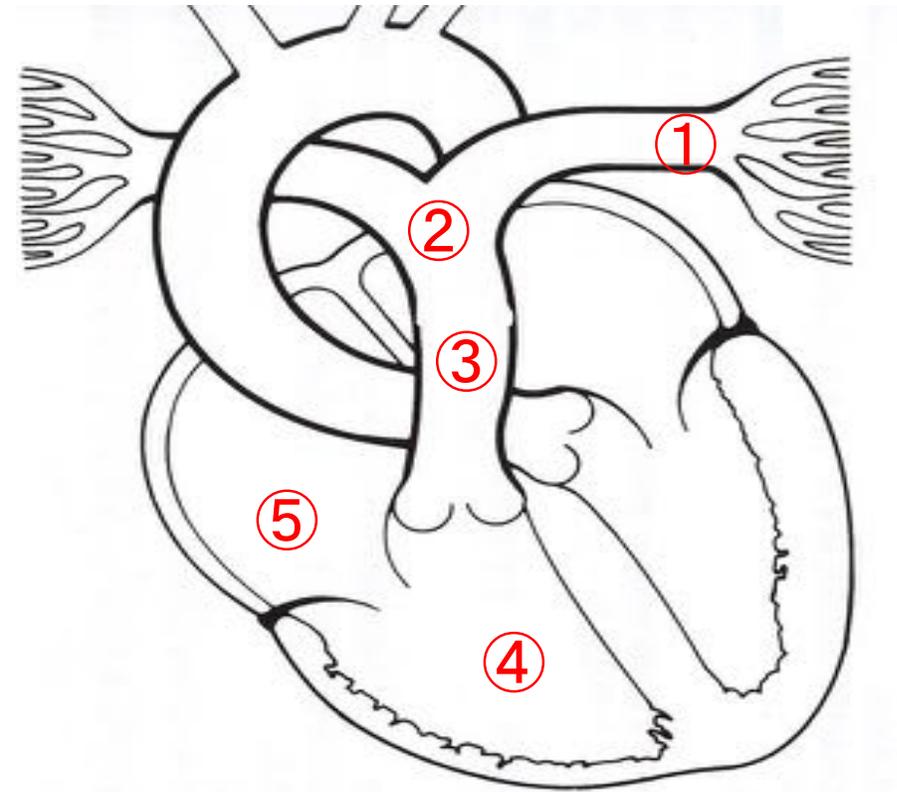
絶対的禁忌: 三尖弁・肺動脈弁の機械弁置換後, 右心系腫瘍・血栓, 右心系IE

相対的禁忌: 凝固異常, ペースメーカー留置後, 三尖弁・肺動脈弁の生体弁置換後



# 右心カテーテル検査

- ① 肺動脈楔入圧: PAWP
- ② 肺動脈圧: PAP
- ③ 心拍出量(熱希釈法, Fick法)
- ④ 右室圧: RVP
- ⑤ 右房圧: RAP



$$\text{PVR(肺血管抵抗)} = \frac{\text{mPAP} - \text{PAWP}}{\text{CO}}$$



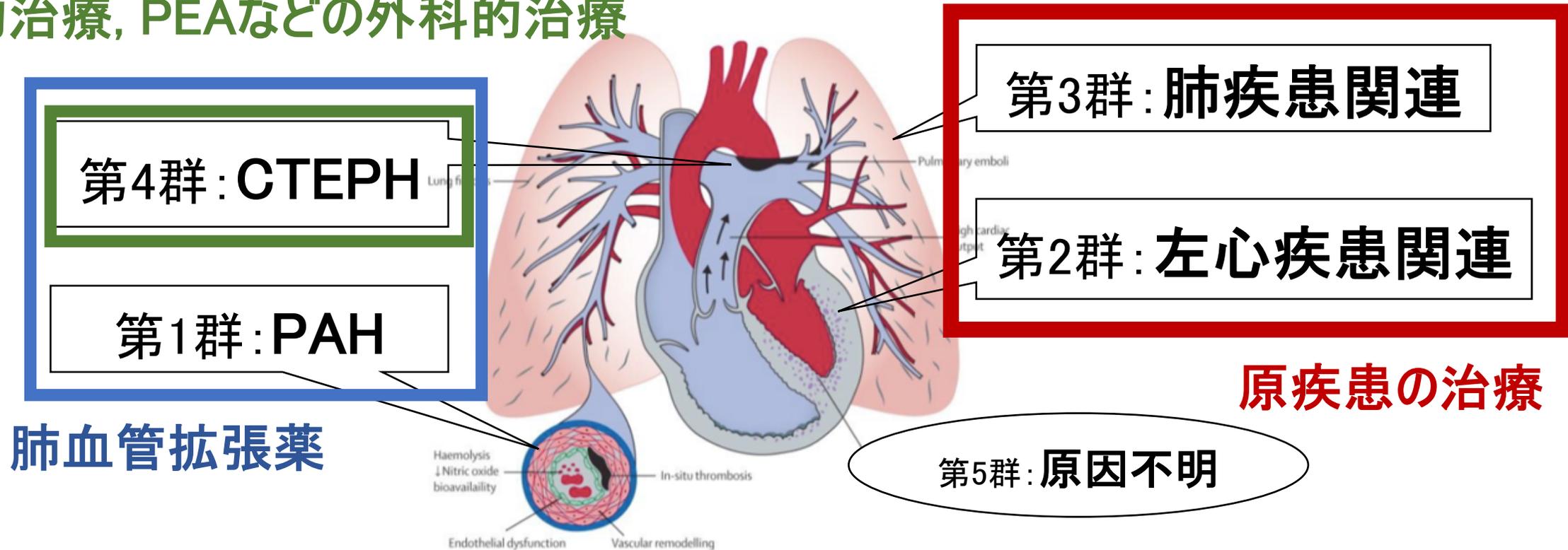
# Clinical Question

- ①肺高血圧症の定義と分類は？
- ②肺高血圧症の診断の流れと検査は？
- ③肺高血圧症の治療は？



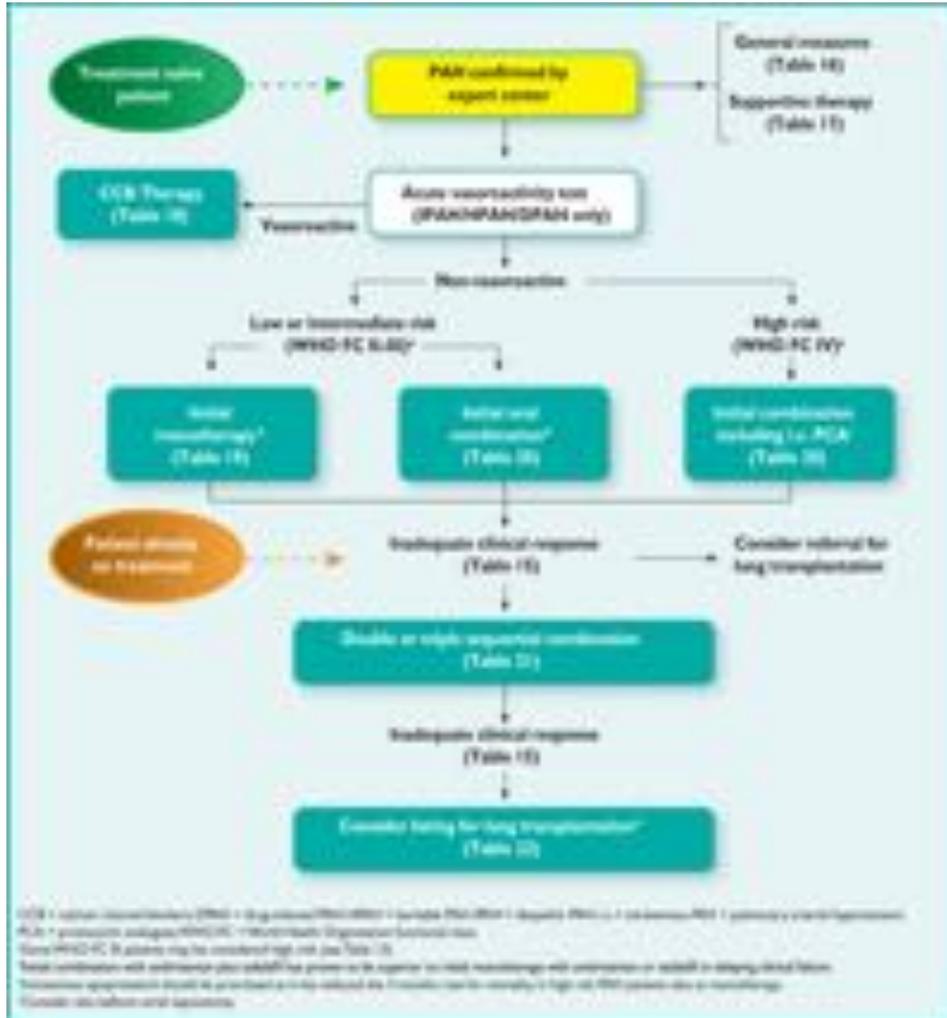
# 肺高血圧症の治療

内科的治療, PEAなどの外科的治療

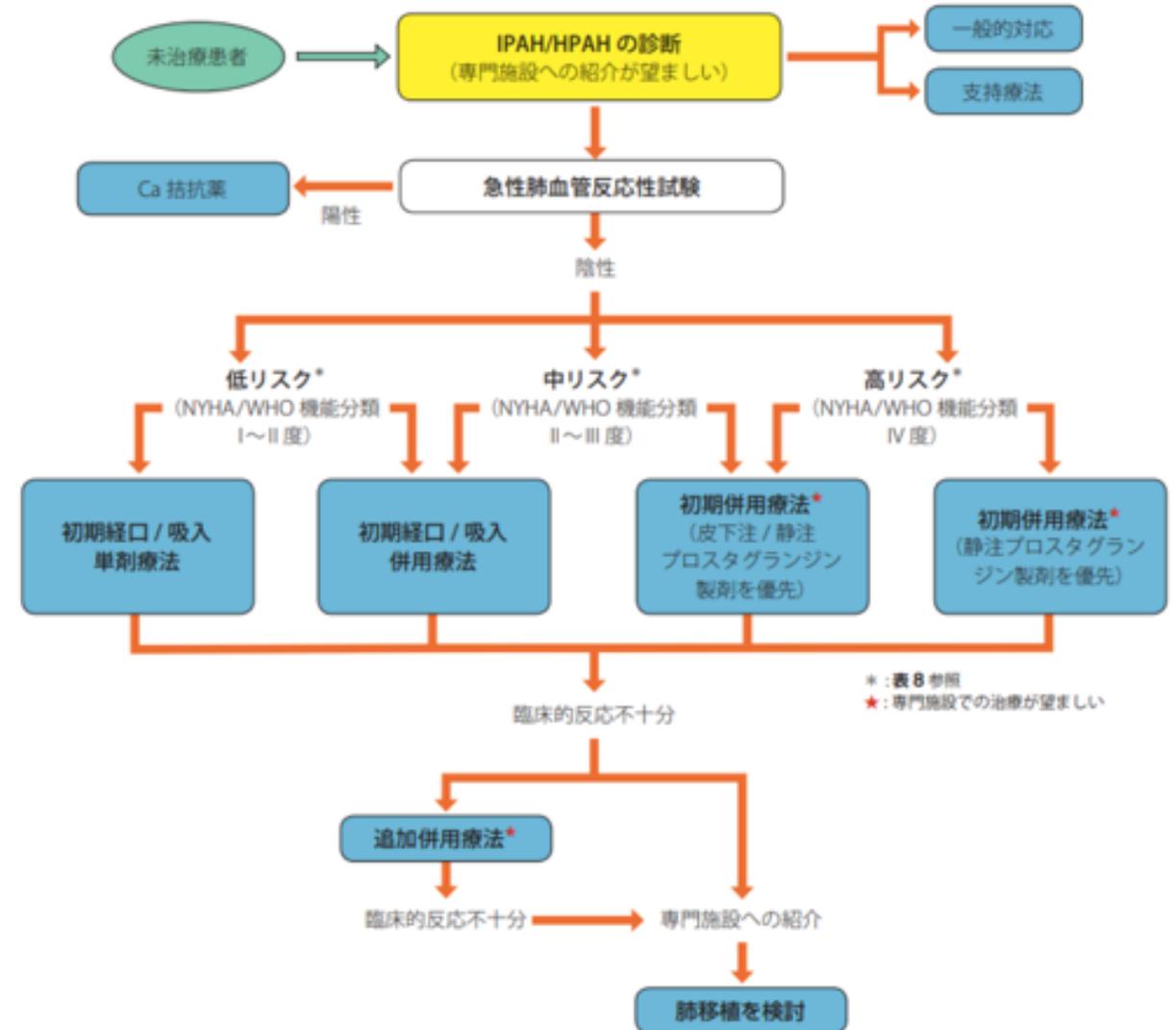


- 各群によって治療法が異なる
- 2群, 3群では肺血管拡張薬は推奨されず, 原疾患の治療を行う

# PAHの治療アルゴリズム



Eur Heart J 2016;37:67



日本循環器学会.肺高血圧症治療ガイドライン(2017年改訂版)

# 一般的対応と支持療法

(推奨クラス, エビデンスレベル)

## 一般的対応

- 避妊 (I・C)
- 肺炎球菌, インフルエンザに対するワクチン接種 (I・C)
- 心理学的サポート (I・C)
- 薬物療法中で身体機能が低下した患者への監視下運動療法 (II a・B)
- 飛行機搭乗時の酸素投与 (II a・C)
- 予定手術を受ける場合可能であれば硬膜外麻酔 > 全身麻酔 (II a・C)

## 支持療法

- 右心不全や体液貯留のある患者に対する利尿薬治療 (I・C)
- 持続的低酸素血症 ( $\text{PaO}_2 < 60\text{mmHg}$ ) に対する長期酸素療法 (I・C)
- 特発性PAH, 遺伝性PAH, 食欲抑制薬によるPAH患者への抗凝固療法 (II b・C)
- 貧血の是正 (II b・C)
- 他に適応となる合併症 (高血圧, 冠動脈疾患, 左心不全) がない限りACE阻害薬, ARB,  $\beta$ 遮断薬, イバブラジンは投与しない (III・C)

# 急性肺血管反応性試験

一酸化窒素(NO)を吸入し, mPAPが10mmHg以上減少して40mmHg以下になり, 心拍出量が増加する, または変わらない



**陽性**

日本循環器学会. 肺高血圧症治療ガイドライン(2017年改訂版)

- 陽性であれば, **カルシウム拮抗薬(CCB)大量投与**を行う

ex) ニフェジピン 120-240 mg, アムロジピン 20 mg, ジルチアゼム 240-720 mg

*N Engl J Med 1992;327:76*

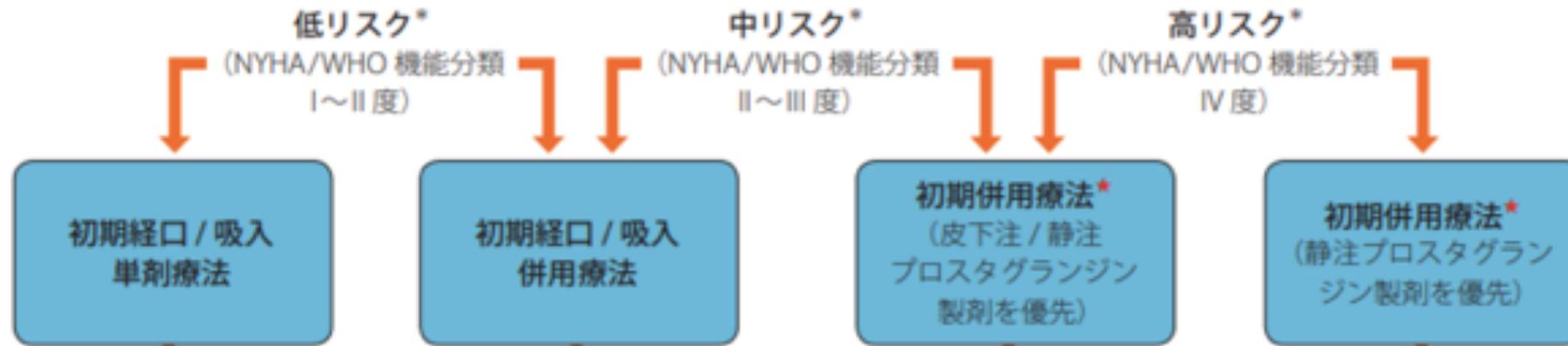
- 特発性PAHの12.6%が陽性となる

**陽性者の半数**はCCB投与により1年以上臨床症状が安定し, **長期予後も期待できる**

*Circulation 2005;111:3105*

# PAHの治療（肺血管拡張薬）

## NYHA/WHO機能分類に基づいてリスク分類



3系統ある肺血管拡張薬（プロスタサイクリン製剤, エンドセリン受容体拮抗薬, NO系製剤）  
いずれかを用いて治療を開始

※NYHA/WHO機能分類は自覚症状と評価者の主観的な判断に基づくため、必ずしも血行動態の重症度とは相関しない  
NYHA/WHO 機能分類 I 度であっても平均肺動脈圧が高い症例については肺血管拡張薬を考慮すべきとされている

# 逐次併用療法と初期併用療法

**逐次併用療法 (Sequential combination therapy)** 別の機序の薬剤を逐一追加していく治療法

単剤療法と比較して6分間歩行距離と臨床的増悪までの期間に改善が見られたものの

**死亡率に差はなかった (5年生存率85.8%)**

*Am J Cardiol 2011;108:1177*

**初期併用療法 (Upfront combination therapy)**

単剤療法と比較してイベント (**死亡, PAH増悪による入院, 進行**) 発生リスクを**50%低下**

させた (AMBITION試験)

*N Engl J Med 2015; 373:834*

初期併用療法を行った症例の1,2,3年生存率は**97%, 94%, 83%**で

French Registryから推測される86%, 75%, 60%に比べて**予後改善を認めた**

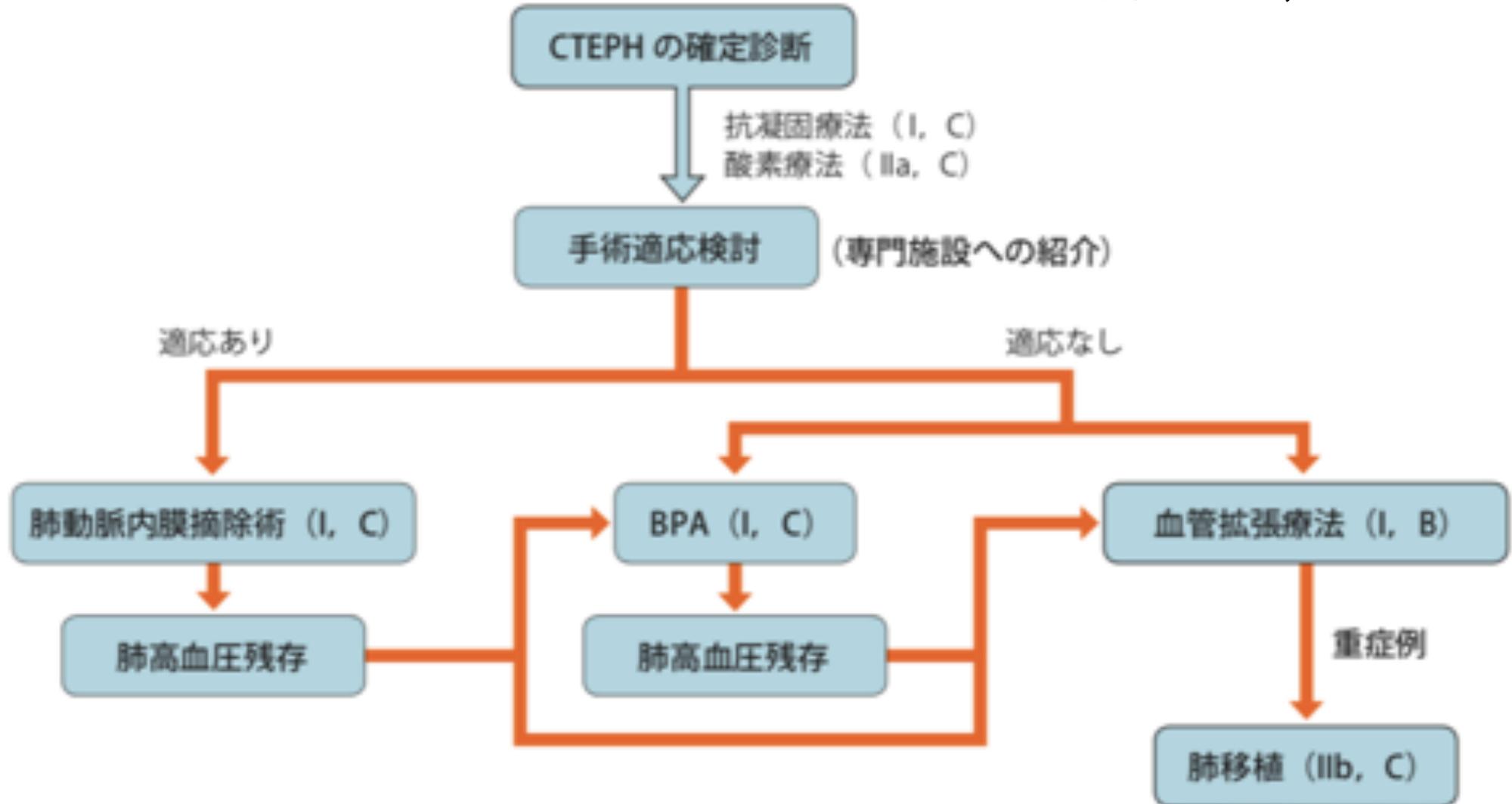
*Eur Respir 2016;47:1727*

# PAHに対する肺血管拡張薬の推奨

薬物名		推奨クラス/エビデンスレベル					
		NYHA/WHO II		NYHA/WHO III		NYHA/WHO IV	
エンドセリン受容体拮抗薬	ボセンタン	I	A	I	A	II b	C
	アンブリセentan	I	A	I	A	II b	C
	マシテンタン	I	B	I	B	II b	C
ホスホジエステラーゼ5阻害薬	シルデナフィル	I	A	I	A	II b	C
	タダラフィル	I	B	I	B	II b	C
グアニル酸シクラーゼ刺激薬	リオシグアト	I	B	I	B	II b	C
プロスタサイクリン製剤	エポプロステノール静注			I	A	I	A
	ベラプロスト	—	—	II b	B	—	—
プロスタグランジンI2受容体作動薬	セレキシパグ	I	B	I	B		

# CTEPHの治療アルゴリズム

(推奨クラス, エビデンスレベル)



※BPA バルーン肺動脈形成術

# 肺動脈内膜摘除術 (PEA) の適応

摘除された肺動脈血栓



## ①UCSD (University of California San Diego) 1993年

- mPAP  $\geq$  30mmHg, PVR  $\geq$  3.75wood
- NYHA/WHO分類  $\geq$  Ⅲ度
- 主幹部肺動脈病変である
- 重篤な合併症(併存疾患)がない

## ②ESCガイドライン 2015年 上記に追加

- NYHA/WHO分類  $\geq$  Ⅱ度
- 区域肺動脈レベルでも外科的に到達可能であれば適応
- 高齢, PVR高値や右室機能不全は除外要因にならない

**適応拡大**

### PEAの長期成績

5年生存率 92.5%

10年生存率 88.3%

*J Thorac Cardiovasc Surg 2011;141:383*

# CTEPHの治療まとめ

## <外科的治療>

- ・肺動脈内膜摘除術（Ⅰ，Ⅲ）
- ・バルーン肺動脈形成術（Ⅰ，Ⅲ）
- ・肺移植（Ⅱb，Ⅲ）

## <内科的治療>

- ・抗凝固療法 **ワルファリン**（Ⅰ，Ⅲ）
- ・**リオシグアト**（Ⅰ，Ⅱ）
- ・酸素療法（Ⅱa，Ⅲ）
- ・右心不全治療（利尿薬，強心剤，PDE-3阻害薬）

DOACは有効性不明

他の肺血管拡張薬は現時点ではエビデンスがない

# 症例のまとめ

心エコーの所見から肺高血圧症を疑い、心臓カテーテル検査を行った。

PAWP 12mmHg, mPAP 38mmHg, PVR 10.6woodであり、肺動脈造影検査で末梢肺動脈に欠損像を認めた。

また、肺換気血流シンチグラフィで換気分布に異常のない区域性の血流欠損を認めており、CTEPHと診断した。

# 症例の経過

入院時から酸素療法と利尿薬を継続し、CTEPHの診断後からワルファリンによる抗凝固療法を開始した。外科的に到達困難であり、PEAの適応はないと判断した。今後の臨床経過に応じてバルーン肺動脈形成術の適応があるかどうか慎重に検討していく方針とし、肺血管拡張薬としてリオシグアトを開始した。

# Take home message

- 肺高血圧症の定義と分類を理解する
- 慢性呼吸不全で肺高血圧症を鑑別に挙げる
- 肺高血圧症を疑った際の診断の流れを理解する
- 肺高血圧症の治療を理解する