

第1回

日本肺高血圧学会学術集会

The 1st Annual Congress of Japanese Pulmonary Hypertension Society (JPHS)

多分野融合による肺高血圧診療の夜明け

プログラム・抄録集

会長

福田 恵一 慶應義塾大学医学部循環器内科 教授

会期

2013年10月13日(日)～14日(月・祝)

会場

慶應義塾大学 日吉キャンパス 協生館

〒223-8521 神奈川県横浜市港北区日吉4-1-1

<http://www.congre.co.jp/jphs2013/>

第1回日本肺高血圧学会学術集会

The 1st Annual Congress of Japanese Pulmonary Hypertension Society (JPHS)

多分野融合による肺高血圧診療の夜明け

会 長：福田 恵一（慶應義塾大学医学部循環器内科 教授）

会 期：2013年10月13日（日）～14日（月・祝）

会 場：慶應義塾大学 日吉キャンパス 協生館
〒223-8521 神奈川県横浜市港北区日吉4-1-1

目 次

会長挨拶	3
会場へのアクセス	4
フロアマップ	5
参加者の皆様へ	6
座長・発表者の皆様へ	8
市民公開講座	11
日程表【1日目】	12
日程表【2日目】	13
Young Invesitgators Award 選考委員	14
プログラム	17
抄 録	
会長講演	43
招待講演	44
プレナリーセッション	49
シンポジウム	57
パネルディスカッション	72
教育セッション	77
ミーティングエキスパート	81
症例検討セッション	84
Young Investigators Award Session	95
一般口演	99
ポスターセッション	119
第14回肺高血圧治療談話会(旧：肺高血圧症治療研究会)	139
索引	145
協賛企業一覧	150

会長挨拶

第1回日本肺高血圧学会を開催するにあたって

日本肺高血圧学会理事長(第1回学術集会会長)

福田 恵一

慶應義塾大学医学部循環器内科 教授



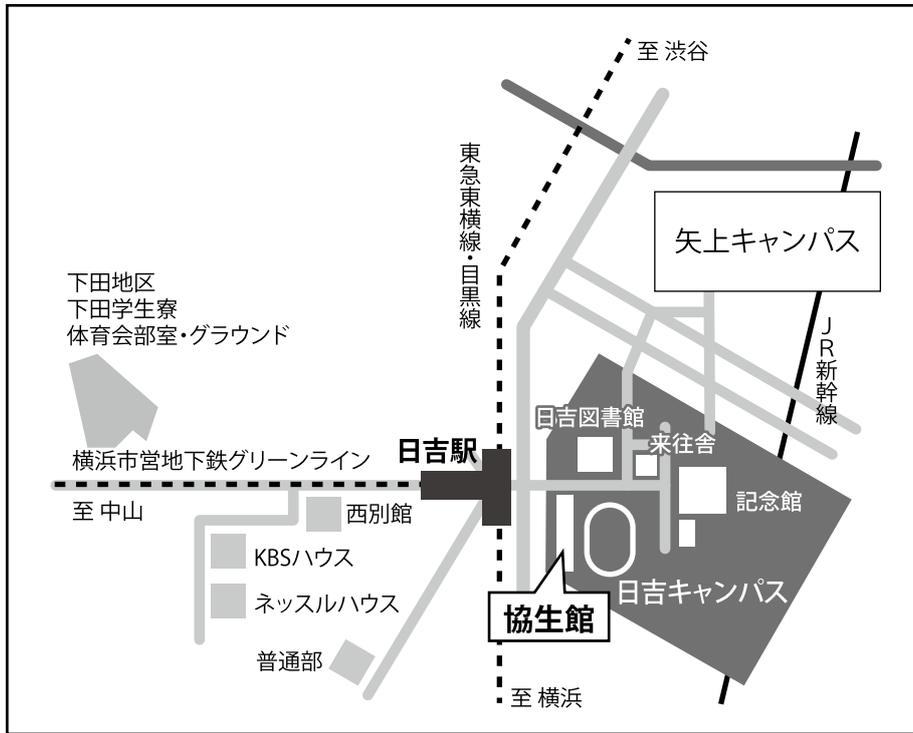
肺高血圧症は比較的希な疾患であり、日常診療では遭遇する機会も少ないためこれまであまり注目されて参りませんでした。従来、原発性肺高血圧症と呼ばれていた本症は若年女性に多く発症し、発見から死に至るまで3年程度の予後不良な疾患とされてきました。その一方で、その病因・病態の詳細は長い間解明されることなく、有効な治療法もありませんでした。

1990年代後半になってプロスタグランジン_{I₂}の持続注入療法が開発され、その後2000年代に入ってからエンドセリン受容体拮抗薬、ホスホジエステラーゼV阻害薬等の画期的治療薬が開発されたのに伴い、本症の予後が著しく改善し、長期の生存例が多数見られるようになりました。この治療薬の登場をきっかけとし、原因不明とされていた本症の病態解明が進み、実はさまざまな原因からなる複雑な疾患群の集合であることが明らかとなって参りました。世界的にも大変注目され、5年ごとに開催される国際肺高血圧症シンポジウムが中心となって本症の疾患分類が整備され、肺動脈性肺高血圧症(PAH)、慢性血栓閉塞性肺高血圧症(CTEPH)、肺静脈閉塞性疾患(PVOD)、肺毛細血管腫症(PCH)などに分類されました。さらに、PAHの中にも遺伝性のものがあること、膠原病・HIV・門脈圧亢進症・先天性シャント性心疾患等に伴う2次性のもの、原因不明のもの等があることが報告されました。遺伝性のうち最も頻度が高いものは2型骨形成因子受容体(BMPRII)の遺伝子変異であり、その他にALK1、SMAD9等が知られるようになりました。

本邦における肺高血圧症の診療は慶應義塾大学呼吸循環器内科故笹本浩教授によって始められました。笹本先生は本邦で初めて右心カテーテルを行った研究者であり、本症の存在を報告するとともに呼吸不全研究班・班長として本症の実態調査と診療体系の構築を行いました。その後、その弟子である国枝武義国立循環器病センター部長に引き継がれ、現在に至っております。本症はさまざまな原因疾患を基盤として発症するため、循環器内科、呼吸器内科、膠原病内科、小児科、そして一部の症例では心臓血管外科、呼吸器外科等のさまざまな診療科で治療が行われています。また、希少疾患であるため、一施設で多くの症例を経験することは困難な疾患です。各診療科単位の学会では本症の全体像を正確に捉えることが難しく、全診療科を統合した学会の設立の機運が高まりました。

こうした中、従前より肺高血圧症をご専門にされている各領域の先生方が集まり、相談を重ねてまいりました結果、これまで国枝先生が中心となられ10年以上前から開催されていた肺高血圧症治療研究会を基盤として新たに学会として発展させるという形で本学会の設立に至りました。第1回学術集会は本年10月13、14日に神奈川県横浜市の慶應義塾大学日吉キャンパス協生館において開催されます。海外からの招聘演者に加え、本邦の肺高血圧症をご専門とする多くの先生方にお集まり頂くことができました。本学会を通じて、本症の診療に関わる様々な領域の先生方の診療、研究、教育がより一層発展し、最終的にはより多くの患者さんの生命予後の改善と生活レベルの向上に繋がることを祈念し、ご挨拶とさせていただきます。

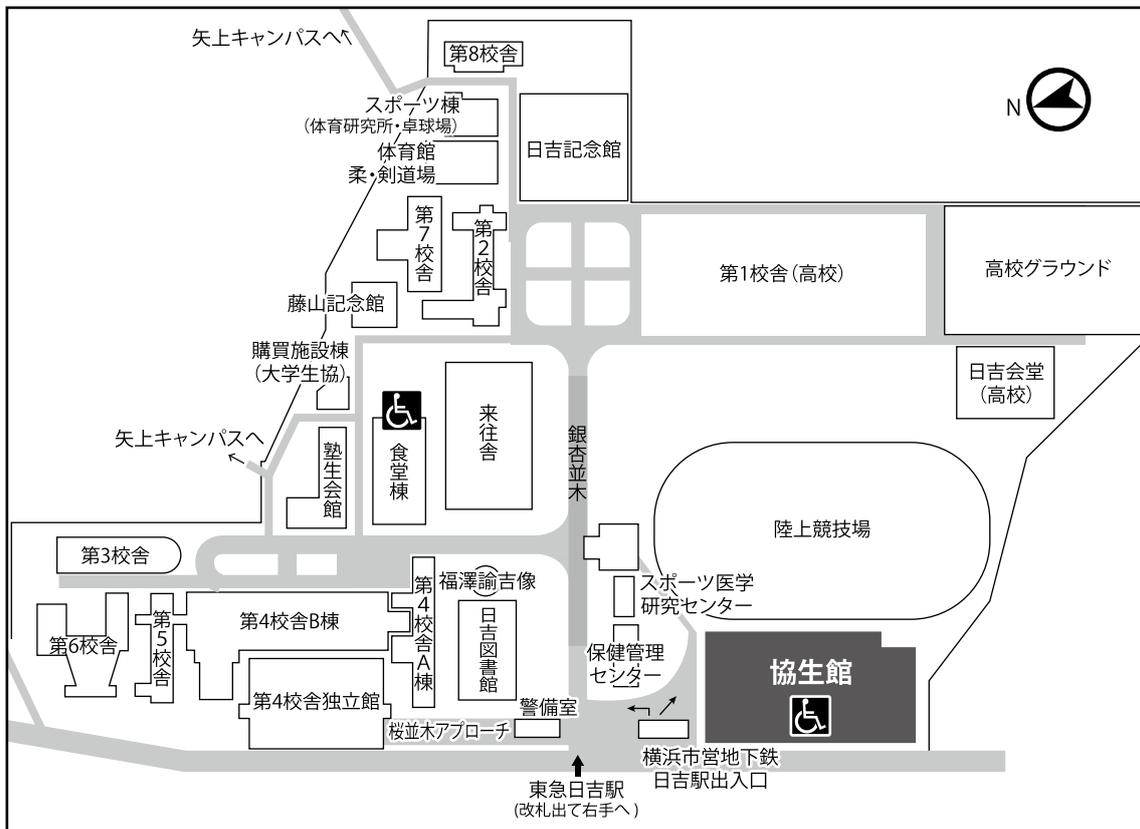
会場へのアクセス



会場：慶應義塾大学 日吉キャンパス 協生館

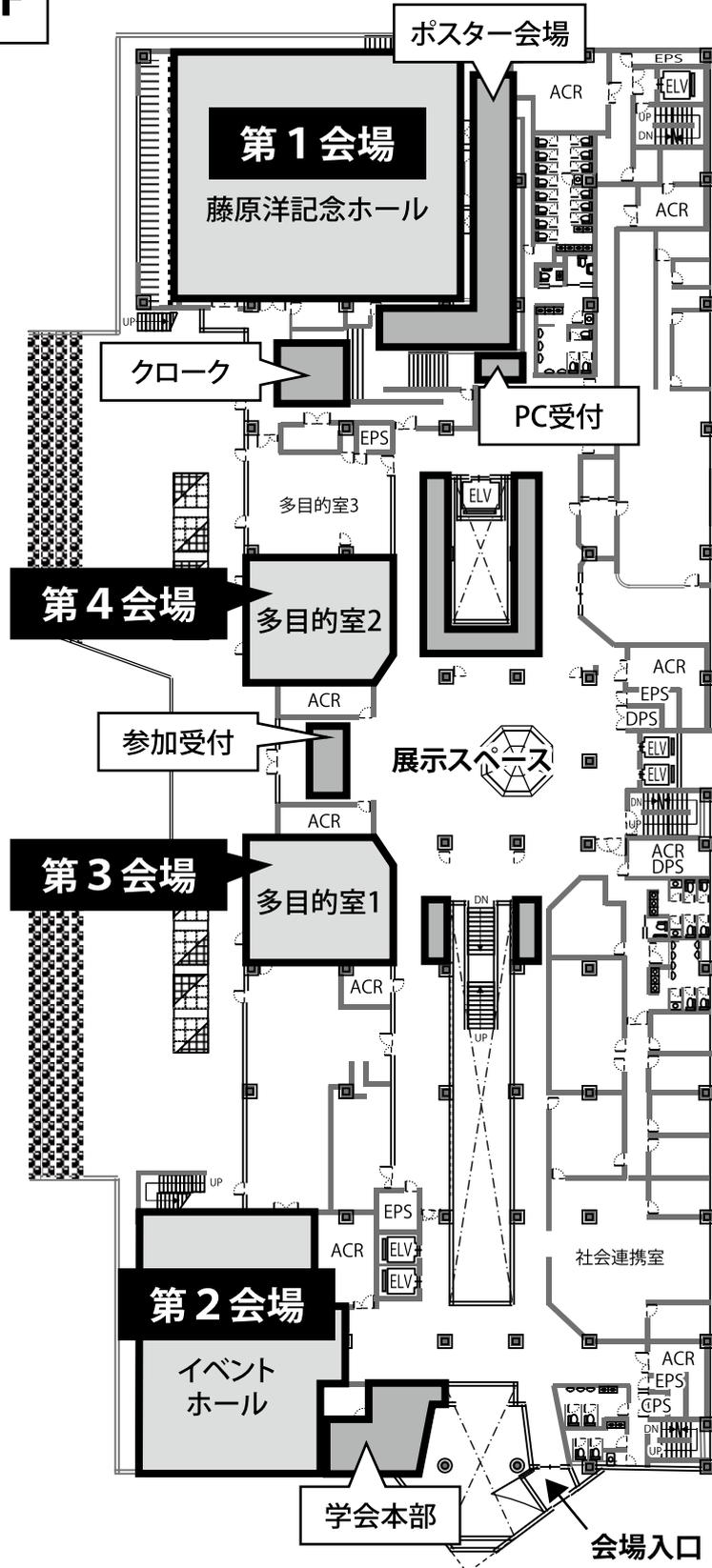
〒223-8521 神奈川県横浜市港北区日吉4-1-1

交通アクセス：東急東横線・東急目黒線・横浜市営地下鉄グリーンライン 日吉駅下車、徒歩1分



フロアマップ

協生館 2F



参加者の皆様へ

1. 概要

会 期：2013年10月13日(日)～14日(月・祝)

会 場：慶應義塾大学 日吉キャンパス 協生館

〒223-8521 神奈川県横浜市港北区日吉4-1-1

会 長：福田 恵一(慶應義塾大学医学部循環器内科 教授)

事務局：慶應義塾大学医学部循環器内科

〒160-8582 東京都新宿区信濃町35番地

TEL：03-5363-3874 FAX：03-5363-3875

HP：<http://www.congre.co.jp/jphs2013>

2. 参加費

参加区分	参加費	提示物	配布物
医師及び一般	10,000円	—	参加証 抄録集
コメディカル※ ¹	5,000円	所属長の証明書等 (様式自由)	参加証 抄録集
学生※ ²	2,000円	学生証	参加証 抄録集

3. 参加受付

参加費をお支払いの上、参加証をお受け取りください。参加証は、氏名等をご記入の上、会場内では常時身につけていただきますよう、お願いいたします。

受付場所：2F ロビー

受付時間：10月13日(日) 8:30～17:00

10月14日(月・祝) 7:45～15:00

※1 身分証明書、または所属長の証明書(様式自由)をご提示ください。

※2 学生証をご提示ください。

4. 抄録集

会期中には抄録集を1冊1,000円にて販売いたします。数に限りがございますため、ご了承ください。

5. 会場内呼び出し

原則として、会場内での呼び出しは行いません。会場内に設置した「インフォメーションボード」をご利用ください。

6. 共催セミナー参加

共催セミナー用整理券は発行いたしませんので、直接会場へお越しください。

7. 併設展示会

プログラムと並行し、2F 共有スペースにて企業展示を開催いたします。

8. 会長招宴

下記の日程で、会長招宴を開催いたします。是非ご参加ください。

日 時：10月13日(日) 19:00～

会 場：第2会場 イベントホール

参加費：無料

9. 会場での注意事項

- ・会場での録音や撮影はご遠慮ください。
- ・携帯電話は電源をお切りなるか、マナーモードに設定の上、ご利用ください。
- ・会場内は禁煙とさせていただきます。

【日本肺高血圧学会 事務局】

慶應義塾大学医学部循環器内科

〒160-8582 東京都新宿区信濃町35番地

【第1回日本肺高血圧学会学術集会 運営事務局】

株式会社コングレ内

〒102-8481 東京都千代田区麴町5-1 弘済会館ビル6F

TEL：03-5216-5318 FAX：03-5216-5552

Email：jphs2013@congre.co.jp

座長・発表者の皆様へ

【口演発表】

1. 受付・試写について

＜座長の先生方へ＞

- ・ご担当セッションの開始15分前までに、各会場内の次座長席にお着きください。その際に、前方進行席のスタッフにお知らせください。
- ・各セッションの進行は座長の先生方にお任せいたしますが、時間厳守にご協力をお願いいたします。

＜発表者の先生方へ＞

- ・発表時間の**30分前**までに、PC受付にてプレビューをお済ませください。

PC受付

受付時間：10月13日(日) 8:15～17:00

10月14日(月・祝) 8:15～15:00

場 所：2F 藤原洋記念ホール 入口

- ・各演者は発表時間の10分前までに次演者席にお着きください。
- ・10月14日(月・祝)の早い時間に発表される方は、前日に発表データの受付をお済ませください。

2. 発表使用機材について

PC発表形式一覧

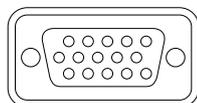
	本体持込	メディア持込(USB・CD-R)
Windows	○	○
Macintosh	○	×

- ・Windowsは本体かデータ、Macintoshは本体持込のみとさせていただきます。
- ・動画使用の方はPC本体の持込を推奨いたします。
- ・ファイル名は「演題番号_演者名.ppt(もしくはpptx)」としてください(.pptは拡張子です)。
- ・スライド・ビデオは使用できません。
- ・スクリーンは1面です。

《PC本体持込の場合》

- ・発表予定時間の30分前までにPC受付にてプレビューをお済ませください。
- ・バックアップデータもあわせてお持ちください。
- ・必ずパソコン付属の電源アダプタをお持ちください。
- ・プロジェクターへの接続にはMini D-sub 15pinをご用意いたします。それ以外の接続端子が必要な方(Macbook、Sony Vaio等)はご自身で変換アダプタをご用意ください。

Min D-sub 15pin



付属外部出力コネクタ



- ・パスワード設定、スクリーンセーバー、省電力設定はあらかじめ解除してください。
- ・PCに保存されているデータの損失を避けるため、必ず事前にデータのバックアップをお取りください。

《メディア (USB、CD-R) 持込の場合》

- ・発表予定時間の30分前までにPC受付にてプレビューをお済ませください。
- ・メディアを介したウイルス感染の事例がありますので、最新のウイルス駆除ソフトでチェックしてください。
- ・発表データ作成後、作成したパソコン以外のパソコンで正常に動作するかをチェックしてください。
- ・OSとアプリケーションは以下のものをご用意いたします。
OS：Windows 7 / アプリケーション：Microsoft Office Power Point 2003以降
- ・フォントはOS標準のもので作成してください。
例) Century、Century Gothic、Times New Roman、MS明朝、MSゴシック等
- ・発表に使用するPCはすべてXGA (1024 × 768) に統一してありますので、ご使用のPCの解像度をXGAに合わせてからレイアウトの確認をしてください。
- ・ご発表データは会場のPCに一時保存いたしますが、本学会終了後、責任を持って廃棄します。
- ・発表会場でのデータの修正はできません。ご了承ください。
- ・動画を使用する際の注意事項：**動画使用の方はPC本体持込を推奨します。**
 - ◆動画、音声をご使用になる場合は、データ受付の際に必ずお知らせください。
 - ◆動画の参照ファイルがある場合は、すべてのデータを同じフォルダに入れてください。
 - ◆Windows 7 (OS) 及びWindows Media Player 9の初期状態に含まれるコーデックで再生できる動画ファイルをお持ちください。(動画ファイルはWMV形式を推奨します。)
- ・演台では備え付けのマウスまたはキーボードを使ってご自身で操作していただきます。プロジェクターとの接続はオペレーターが行います。

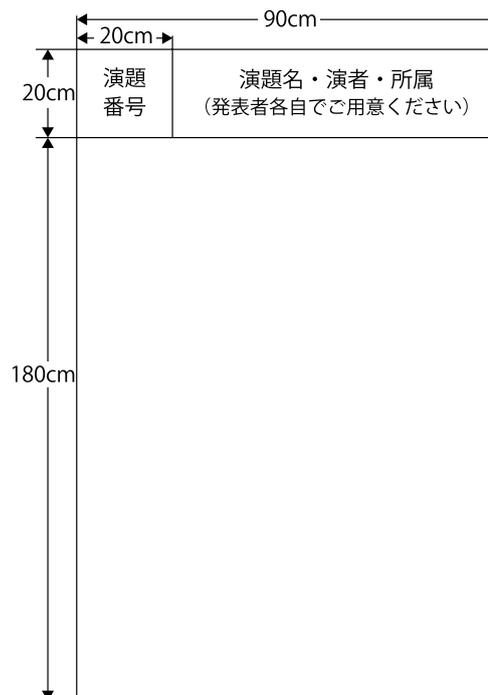
【ポスター発表】

日付	セッション	ポスター貼付	討論	ポスター撤去
10月13日(日)	ポスターセッション1	9:00～10:00	15:00～16:00	16:00～16:30
10月14日(月・祝)	ポスターセッション2	9:00～10:00	14:10～15:10	15:10～15:40

※撤去時間が過ぎても引取りのないポスターにつきましては、運営事務局にて撤去し、学会終了後、処分いたしますのでご了承ください。

<演者の先生方>

- ・ 討論時間に各ポスターパネルの前で参加者の質疑に応じてください。
- ・ 座長による司会・進行はございません。
- ・ 受付の必要はございません。所定の時間までに、貼付を行ってください。
- ・ ポスターのサイズは横90cm×縦180cmです。
- ・ 右記のパネルの規格に従って、演題名、所属名、演者名、発表内容のポスターをご用意ください。
- ・ 各パネルに演者用のリボンをご用意しております。
- ・ ご着用の上、討論時間5分前に発表パネルの前で待機してください。
- ・ 演題番号は事務局で準備しますので、左肩の部分を開けておいてください。
- ・ 貼り付け用の画鋏は事務局で準備します。
- ・ 撤去時間が過ぎても引取りのないポスターは、事務局にて処分いたします。



※演題番号は事務局で用意いたします。

市民公開講座

10月14日(月・祝) 10:30～12:00
第2会場(慶應義塾大学 日吉キャンパス 協生館 イベントホール)

「最近息切れを感じてるあなた、
肺高血圧症という病気を知っていますか？」

座長：伊達 洋至(京都大学大学院医学研究科 呼吸器外科学 教授)

講演者1 「息切れとはどんな病気からくるのか
放っておいてはいけない息切れとは」

木村 弘

奈良県立医科大学 内科学第二講座(呼吸器内科) 教授

講演者2 「肺高血圧症治療の進歩—この15年間を振り返って」

京谷 晋吾

京谷医院 院長

講演者3 「肺高血圧治療と肺移植」

伊達 洋至

京都大学大学院医学研究科 呼吸器外科学 教授

患者代表 「肺高血圧症と診断されて」

村上 由希子

NPO法人PAHの会



日程表【1日目】

2013年10月13日(日) 慶應義塾大学 日吉キャンパス 協生館2階

	第1会場 藤原洋記念ホール	第2会場 イベントホール	第3会場 多目的室1	第4会場 多目的室2	ポスター会場 藤原洋記念ホール ホワイエ	展示 2Fロビー
8:00	開会式					
9:00	8:50～9:00 9:00～10:30 E シンポジウム1 慢性呼吸器疾患に合併する肺高血圧症の治療・管理 座長：久保 恵嗣 西村 正治	9:00～9:50 教育セッション1 肺高血圧症患者における心エコー図法の役割 座長：木原 康樹			9:00～10:00 ポスター貼付	9:00～17:00
10:00	10:40～12:00 E プレナリーセッション1 From Nice to Japan : 新しいガイドラインの展望 座長：中西 宣文 佐藤 徹	10:00～10:50 ミートザエキスパート1 心房中隔欠損症に対する経カテーテル閉鎖術 座長：赤木 禎治	10:10～11:40 パネルディスカッション1 肺高血圧症の病態とその分子メカニズムの追求 座長：江本 憲昭 瀧原 圭子	10:10～11:00 一般口演1 膠原病関連肺高血圧症 座長：田中 住明	10:00～16:00	
11:00		11:00～11:50 ミートザエキスパート2 アイゼンメンジャー症候群成人例の治療および管理—多施設共同調査研究の結果をふまえて— 座長：佐地 勉		11:10～12:00 一般口演2 CTEPH 1 座長：辻野 一三		
12:00	12:10～13:00 ランチョンセミナー1 座長：吉田 俊治 演者：Christopher Denton 共催：アクテリオン ファーマシューティカルスジャパン株式会社	12:10～13:00 ランチョンセミナー2 座長：西村 正治 演者：Henning Tiede 共催：ファイザー株式会社	12:10～13:00 ランチョンセミナー3 座長：玉置 淳 演者：吾妻 安良太 共催：塩野義製薬株式会社	12:10～13:00 ランチョンセミナー4 座長：百村 伸一 演者：田村 雄一 共催：大塚製薬株式会社	ポスター閲覧	展示 OPEN
13:00	13:10～13:50 会長講演 座長：篠山 重威 演者：福田 恵一					
14:00	14:00～14:50 E 招待講演1 座長：小室 一成 演者：Nicholas W. Morrell	14:00～14:50 教育セッション2 「遺伝カウンセリング」とは何か？ その役割と実際 座長：渡辺 憲太郎	14:00～14:50 Young Investigators Award Session 座長：西村 正治 中西 宣文	14:00～14:50 一般口演3 成人肺高血圧症1 座長：瀧本 英樹		
15:00	15:00～16:20 シンポジウム2 肺高血圧症の画像・病理診断 座長：竹石 恭知 桐 博久	15:00～15:50 ミートザエキスパート3 動物モデル、小児CHD 肺生検例から見た肺動脈性肺高血圧の機序 座長：山田 修	15:00～15:50 症例検討セッション1 座長：深谷 修作 武田 裕	15:00～15:50 一般口演4 CTEPH 2 座長：伊刈 裕二	15:00～16:00 ポスター討論	
16:00	16:30～17:20 E 招待講演2 座長：砂川 賢二 演者：Vallerie Victoria McLaughlin	16:00～17:20 プレナリーセッション2 肺高血圧症に対する非薬物療法の現状と展望 座長：伊達 洋至 萩野 均	16:00～17:30 パネルディスカッション2 "Out of Proportion PH"の行方：定義と治療介入の今後 座長：谷口 博之 室原 豊明	16:10～17:00 一般口演5 小児肺高血圧症 座長：安河内 聡	16:00～16:30 ポスター撤去	
17:00	17:30～19:00 アクテリオン スポンサーセミナー 司会：福田 恵一 小室 一成			17:10～18:00 症例検討セッション2 座長：小倉 高志 田坂 定智		
18:00						
19:00		19:00～ 会長招宴				

E 英語セッション

日程表【2日目】

2013年10月14日(月・祝) 慶應義塾大学 日吉キャンパス 協生館2階

	第1会場 藤原洋記念ホール	第2会場 イベントホール	第3会場 多目的室1	第4会場 多目的室2	ポスター会場 藤原洋記念ホール ホワイトエ	展示 2Fロビー
8:00			8:00～8:50 モーニングセミナー1 座長：中西 宣文 演者：田邊 信宏 共催：バイエル薬品株式会社	8:00～8:50 モーニングセミナー2 座長：中西 敏雄 演者：Maurice Beghetti		
9:00	9:00～10:20 シンポジウム3 膠原病に伴う肺高血圧症 の特殊性と最新知見 座長：吉田 俊治 山田 秀裕		9:00～10:20 シンポジウム4 バルーン肺動脈形成術 (BPA)の現在と未来 座長：佐藤 徹 松原 広己	9:00～9:50 一般口演6 呼吸器関連肺高血圧症 座長：石井 芳樹	9:00～10:00 ポスター 貼付	9:00～16:00
10:00				10:00～10:50 一般口演7 成人肺高血圧症2 座長：足立 健	10:00～15:10	
11:00	10:30～11:50 プレナリーセッション3 見逃されがちな肺高血圧症 の特色と治療 座長：伊藤 浩 桑名 正隆	10:30～12:00 市民公開講座 最近息切れを感じてるあなた、 肺高血圧症という病気を知って いますか？	10:20～12:00 ビデオライブセッション BPA ビデオライブ セッション 座長：松原 広己 新家 俊郎	11:00～11:50 症例検討セッション3 座長：遠藤 平仁 中村 浩士		
12:00	12:00～12:50 ランチョンセミナー5 座長：室原 豊明 演者：Vallerie Victoria McLaughlin 共催：日本新薬株式会社		12:00～12:50 ランチョンセミナー6 座長：川口 鎮司 演者：桑名 正隆 共催：科研製薬株式会社	12:00～12:50 ランチョンセミナー7 座長：巽 浩一郎 演者：Nicholas Morrell 共催：クラクワ・スミスライン株式会社	ポスター 閲覧	展示 OPEN
13:00						
13:10	13:10～13:50 招待講演3 E 座長：佐地 勉 演者：Nazzareno Galie`	13:10～15:10 患者会セッション	13:10～14:00 ミートザエキスパート4 慢性血栓性肺高血圧症 の病因と病態 座長：木村 弘	13:10～14:00 教育セッション3 How To エポプロステノール導入 座長：長谷部 直幸		
14:00						
14:10	14:10～15:40 第14回肺高血圧治療談話会 (旧：肺高血圧症治療研究会) 日本における肺高血圧治療 の現状と課題 ～第14回肺高血圧症治療 研究会ハイライト～ 座長：国枝 武義、佐藤 徹 共催：東レ株式会社		14:10～15:10 シンポジウム5 Part1 単心室血行動態に対する 肺血管拡張薬による治療戦略 座長：中西 敏雄、山岸 敬幸 コメンテーター：Maurice Beghetti	14:10～15:00 教育セッション4 膠原病における肺高血圧症 スクリーニング 座長：川口 鎮司	14:10～15:10 ポスター 討論	
15:00			15:10～16:10 シンポジウム5 Part2 小児肺動脈性肺高血圧症 の治療の現状 座長：土井 庄三郎、福島 裕之 コメンテーター：Maurice Beghetti	15:10～16:00 教育セッション5 肺高血圧症における 運動療法の実際 座長：百村 伸一	15:10～15:40 ポスター 撤去	
16:00						
17:00						
18:00						
19:00						

E 英語セッション

Young Investigators Award 選考委員

川口 鎮司	東京女子医科大学医学部	リウマチ科
桑名 正隆	慶應義塾大学医学部	リウマチ内科
佐地 勉	東邦大学医療センター大森病院	小児科
佐藤 徹	杏林大学医学部	循環器内科
田坂 定智	慶應義塾大学医学部	呼吸器内科
巽 浩一郎	千葉大学大学院医学研究院	呼吸器内科学
谷口 博之	公立陶生病院	呼吸器・アレルギー内科
田村 雄一	慶應義塾大学医学部	循環器内科
中西 敏雄	東京女子医科大学医学部	循環器小児科
中西 宣文	国立循環器病研究センター	肺高血圧先端医療学
西村 正治	北海道大学大学院医学研究科	呼吸器内科
山岸 敬幸	慶應義塾大学医学部	小児科
吉田 俊治	藤田保健衛生大学	リウマチ感染症内科

(五十音順)

プログラム

第1日目 10月13日(日)

第1会場(藤原洋記念ホール)

9:00 ~ 10:30 シンポジウム1

「慢性呼吸器疾患に合併する肺高血圧症の治療・管理」

*英語セッション

座長：久保 惠嗣(地方独立行政法人 長野県立病院機構理事長)
西村 正治(北海道大学大学院医学研究科呼吸器内科学分野)

SY1-1 Out of proportion pulmonary hypertension in lung disease

Sean Gaine

Master Misericordiae University, USA

SY1-2 CT画像を用いたCOPD患者の肺高血圧の評価

真下 周子

東京都済生会中央病院 呼吸器内科

SY1-3 慢性呼吸器疾患に合併する肺高血圧症の治療・管理

守尾 嘉晃

順天堂大学呼吸器内科

SY1-4 慢性呼吸器疾患に伴う肺高血圧症—診断と治療の新展開—

谷口 博之

公立陶生病院呼吸器・アレルギー内科

SY1-5 第3群肺高血圧症の早期診断と適切な治療のポイント

辻野 一三

北海道大学病院 内科I

10:40 ~ 12:00 プレナリーセッション1

「From Nice to Japan : 新しいガイドラインの展望」

*英語セッション

座長：中西 宣文(国立循環器病研究センター肺高血圧先端医療学)
佐藤 徹(杏林大学医学部循環器内科)

PS1-1 News from the 5th World Symposium on Pulmonary Hypertension

Marius M. Hoeper

Hannover Medical School, Hannover, Germany

PS1-2 Detection, classification and outcome of pulmonary hypertension in connective tissue disease

Christopher P. Denton

Royal Free Hospital and UCL Medical School, London, UK

PS1-3 ニース世界会議の要点(カテーテル検査、左心疾患性肺高血圧症)

佐藤 徹

杏林大学医学部循環器内科

PS1-4 呼吸器疾患に伴う肺高血圧症

巽 浩一郎

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

PS1-5 CTEPH 治療の現状と課題

荻野 均

東京医科大学心臓血管外科

12:10 ~ 13:00 **ランチョンセミナー 1**

座長：吉田 俊治 (藤田保健衛生大学 リウマチ感染症内科)

LS-1 **PAH associated with CTD: Appropriate response to a devastating disease**

Christopher Denton

UCL Medical School

共催：アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン株式会社

13:10 ~ 13:50 **会長講演**

座長：篠山 重威 (社会福祉法人 宇治病院 名誉院長)

PL **肺高血圧症診療の過去、現在、未来**

福田 恵一

慶應義塾大学医学部循環器内科

14:00 ~ 14:50 **招待講演 1**

座長：小室 一成 (東京大学大学院医学系研究科循環器内科学)

*英語セッション

IL1 **Role of BMPR-II mutations in pulmonary arterial hypertension and opportunities for therapy**

Nicholas W. Morrell

University of Cambridge School of Clinical Medicine, UK

15:00 ~ 16:20 **シンポジウム 2**

「肺高血圧症の画像・病理診断」

座長：竹石 恭知 (福島県立医科大学医学部循環器・血液内科学講座)

梅 博久 (金沢医科大学呼吸器内科学)

SY2-1 **肺高血圧症の診療における心エコー法の有用性**

坂田 好美

杏林大学医学部循環器内科

SY2-2 **肺高血圧症における CT および MRI の役割**

奥田 茂男

慶應義塾大学医学部 放射線診断科

SY2-3 **肺高血圧症を伴う CPFE における 肺血管病理像と臨床像の検討**

大郷 剛¹⁾、大郷 恵子²⁾、辻 明宏¹⁾、福井 重文¹⁾、植田 初江²⁾、中西 宣文¹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 肺循環科、²⁾ 国立循環器病研究センター 臨床検査部 臨床病理科

SY2-4 **肺高血圧症の病理**

大郷 恵子、植田 初江

国立循環器病研究センター 病理部

16:30 ~ 17:20 **招待講演 2**

座長：砂川 賢二 (九州大学大学院医学研究院循環器内科学)

* 英語セッション

IL2 **Messages from the registries; impacts on treatment decision-making**

Vallerie Victoria McLaughlin

University of Michigan, USA

第2会場 (イベントホール)

9:00 ~ 9:50 **教育セッション 1**

座長：木原 康樹 (広島大学大学院医歯薬保健学研究院病態情報医学講座 循環器内科学)

ES1 **肺高血圧症患者における心エコー図法の役割**

田中 秀和

神戸大学大学院医学研究科 循環器内科学分野

10:00 ~ 10:50 **ミートザエキスパート 1**

「心房中隔欠損症に対する経カテーテル閉鎖術」

座長：赤木 禎治 (岡山大学医学部・歯学部附属病院循環器疾患治療部)

ME1-1 **心房中隔欠損症に対する経カテーテル閉鎖術**

杉山 央

東京女子医科大学 循環器小児科

ME1-2 **心房中隔欠損症に対する低侵襲治療 —経カテーテル閉鎖術—**

河村 朗夫

慶應義塾大学医学部循環器内科

11:00 ~ 11:50 **ミートザエキスパート 2**

座長：佐地 勉 (東邦大学医療センター大森病院小児科)

ME2 **アイゼンメンジャー症候群成人例の治療および管理**

—多施設共同調査研究の結果をふまえて—

坂崎 尚徳

兵庫県立尼崎病院小児循環器内科

12:10 ~ 13:00 **ランチョンセミナー 2**

座長：西村 正治 (北海道大学大学院医学研究科 呼吸器内科学分野)

LS-2 **Therapeutic Strategy for the Treatment of Pulmonary Hypertension: Clinical utility of Sildenafil**

Henning Tiede

Pulmonary Hypertension Division, University of Giessen Lung Center, Germany

共催：ファイザー株式会社

14:00 ~ 14:50 **教育セッション2**

座長：渡辺 憲太郎 (福岡大学医学部呼吸器内科)

ES2 「遺伝カウンセリング」とは何か？：その役割と実際

川目 裕

東北大学東北メディカル・メガバンク機構人材育成部門遺伝子診療支援・遺伝カウンセリング分野

15:00 ~ 15:50 **ミートザエキスパート3**

座長：山田 修 (国立循環器病研究センター小児循環器部)

ME3 動物モデル、小児CHD肺生検例から見た肺動脈性肺高血圧の機序

三谷 義英¹⁾、澤田 博文¹⁾、大槻 祥一郎¹⁾、淀谷 典子¹⁾、大橋 啓之¹⁾、駒田 美弘¹⁾、
新保 秀人²⁾、張 尔泉³⁾、丸山 一男³⁾、加藤 太一⁴⁾、篠原 務⁵⁾

¹⁾三重大学大学院医学系研究科小児科学、²⁾三重大学大学院医学系研究科、

³⁾三重大学大学院医学系研究科麻酔集中治療学、⁴⁾名古屋大学大学院医学系研究科小児科学、

⁵⁾名古屋市立大学大学院医学研究科新生児・小児医学

16:00 ~ 17:20 **プレナリーセッション2**

「肺高血圧症に対する非薬物療法の現状と展望」

座長：伊達 洋至 (京都大学器官外科学講座呼吸器外科学)

荻野 均 (東京医科大学心臓血管外科)

PS2-1 慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症に対する経皮的肺動脈形成術の現状

伊波 巧¹⁾、片岡 雅晴^{1,2)}、石黒 晴久¹⁾、柳澤 亮爾¹⁾、志村 亘彦¹⁾、田村 雄一²⁾、
川上 崇史²⁾、福田 恵一²⁾、吉野 秀朗¹⁾、佐藤 徹¹⁾

¹⁾杏林大学医学部循環器内科、²⁾慶應義塾大学医学部循環器内科

PS2-2 慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対する肺動脈内膜摘除術

石田 敬一

千葉大学医学部心臓血管外科

PS2-3 肺高血圧を伴う慢性肺動脈血栓塞栓症に対する外科治療

湊谷 謙司、松田 均、佐々木 啓明、田中 裕史、伊庭 裕、尾田 達哉、斉藤 正博、
小曳 純平、小林 順二郎

国立循環器病研究センター心臓血管外科

PS2-4 肺高血圧症に対する肺移植の臨床成績

井上 匡美、南 正人、新谷 康、中桐 伴行、舟木 壮一郎、川村 知裕、奥村 明之進

大阪大学大学院医学系研究科 呼吸器外科学

PS2-5 京都大学における肺高血圧症に対する肺移植例

青山 晃博

京都大学大学院医学研究科 呼吸器外科

第3会場 (多目的室1)

10:10～11:40 パネルディスカッション1

「肺高血圧症の病態とその分子メカニズムの追求」

座長：江本 憲昭(神戸薬科大学臨床薬学講座)

瀧原 圭子(大阪大学保健センター)

PD1-1 ヒト肺高血圧症に類似した病理組織を示す疾患モデルからの知見

阿部 弘太郎

九州大学大学院医学研究院 先端循環制御学講座

PD1-2 肺動脈性肺高血圧症における可逆性・不可逆性リモデリング

坂尾 誠一郎

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

PD1-3 膠原病性肺高血圧症の病態を考慮した治療と予後

山岡 邦宏、久保 智史、田中 良哉

産業医科大学第一内科学講座

PD1-4 肺動脈平滑筋細胞における増殖因子によるアラキドン酸カスケードの調節

中村 一文、赤木 達

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科

PD1-5 治療標的としての肺高血圧病変形成における骨髄由来細胞動態

加藤 太一¹⁾、三谷 義英²⁾、澤田 博文²⁾、池山 夕起子²⁾、出口 隆生²⁾、榎屋 正浩³⁾、張 尔泉⁴⁾、丸山 一男⁴⁾、新保 秀人⁵⁾、駒田 美弘²⁾

¹⁾名古屋大学大学院医学系研究科小児科学、²⁾三重大学大学院医学系研究科小児科、

³⁾三重大学大学院医学系研究科造血病態内科学、⁴⁾三重大学大学院医学系研究科麻酔科、

⁵⁾三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科

12:10～13:00 ランチョンセミナー3

座長：玉置 淳(東京女子医科大学 呼吸器内科 主任教授)

LS-3 特発性間質性肺炎の治療を考える

吾妻 安良太

日本医科大学 内科学講座 呼吸器・感染・腫瘍部門 教授

共催：塩野義製薬株式会社

「Young Investigators Award Session」

座長：西村 正治(北海道大学大学院医学研究科 呼吸器内科学分野)

中西 宣文(国立循環器病研究センター 肺高血圧先端医療学)

YIA-1 慢性肺血栓性肺高血圧症の末梢血管病変の検討

重城 喬行¹⁾、坂尾 誠一郎¹⁾、植田 初江²⁾、石田 敬一³⁾、田邊 信宏¹⁾、
増田 政久⁴⁾、巽 浩一郎¹⁾

¹⁾千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学、²⁾国立循環器病研究センター 病理部、

³⁾千葉大学大学院医学研究院 心臓血管外科学、

⁴⁾国立病院機構 千葉医療センター 心臓血管外科

YIA-2 PGI2封入ナノ粒子を用いた肺高血圧症の新規治療法の開発

赤木 達、中村 一文、三浦 大志、伊藤 浩

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科学

YIA-3 肺高血圧症治療薬の迅速同時測定法の構築と小児患者における検討

平井 啓太^{1,2)}、戸祭 美保²⁾、林 秀樹²⁾、小野 安生³⁾、坂本 達一郎¹⁾、伊藤 邦彦²⁾

¹⁾静岡県立こども病院 薬剤室、²⁾静岡県立大学薬学部 臨床薬効解析学分野、³⁾静岡県立こども病院 循環器科

YIA-4 Lung-dominant CTDにおける肺高血圧の検討

鈴木 淳、谷口 博之、近藤 康弘、木村 智樹、片岡 健介、松田 俊明、横山 俊樹

公立陶生病院 呼吸器・アレルギー内科

15:00 ~ 15:50 症例検討セッション1

「症例検討セッション1」

座長：深谷 修作(藤田保健衛生大学リウマチ感染症内科)

武田 裕(名古屋市立大学心臓・腎高血圧内科学)

CC1-1 IgG4関連疾患に伴う肺高血圧症にステロイド治療が奏功した一例

森山 典晃、大郷 剛、福井 重文、辻 明宏、中西 宣文

国立循環器病研究センター

CC1-2 PDE5阻害薬併用でTreatment-and-Repairが行えたASD-PAHの一例

山本 恒久、田村 雄一、河村 朗夫、木村 舞、武井 眞、村田 光繁、川上 崇史、
福田 恵一

慶應義塾大学医学部循環器内科

CC1-3 エポプロステノールが有効であったHIV関連肺高血圧症の一例

辻 明宏、大郷 剛、福井 重文、中西 宣文

国立循環器病研究センター心臓血管内科

CC1-4 肺血管拡張薬無効のシェーグレン症候群合併肺高血圧症の一例

内田 晶子¹⁾、山田 秀裕¹⁾、山崎 宜興¹⁾、土田 興生¹⁾、三富 博文¹⁾、岡崎 貴裕¹⁾、
鈴木 健吾²⁾、明石 嘉浩²⁾、尾崎 承一¹⁾

¹⁾聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科、²⁾聖マリアンナ医科大学循環器内科

CC1-5 関節リウマチと強皮症の重複症例に肺高血圧症を合併した1症例

近藤 恒夫、柴田 明子、酒井 亮太、千野 健太郎、奥山 あゆみ、西 英子、武井 博文、
長澤 逸人、天野 宏一

埼玉医科大学総合医療センター リウマチ・膠原病内科

16:00～17:30 パネルディスカッション2

「"Out of Proportion PH"の行方：定義と治療介入の今後」

座長：谷口 博之（公立陶生病院呼吸器・アレルギー内科）

室原 豊明（名古屋大学大学院医学系研究科循環器内科学）

PD2-1 左心疾患に伴う肺高血圧における out-of-proportion の臨床的特徴

伊部 達郎¹⁾、和田 浩¹⁾、坂倉 建一¹⁾、山田 容子¹⁾、石田 弘毅¹⁾、池田 奈保子¹⁾、
菅原 養厚¹⁾、三橋 武司¹⁾、阿古 潤哉²⁾、百村 伸一¹⁾

¹⁾自治医科大学附属さいたま医療センター循環器科、²⁾北里大学病院 循環器内科

PD2-2 左心系疾患に伴う Out of proportion 肺高血圧患者の核医学的検討

竹内 利治¹⁾、後藤 全英¹⁾、曾田 誠¹⁾、伊達 歩²⁾、葦島 暁帆²⁾、坂本 央¹⁾、赤坂 和美¹⁾、
佐藤 伸之¹⁾、長内 忍²⁾、長谷部 直幸¹⁾

¹⁾旭川医科大学 内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学分野、

²⁾旭川医科大学 循環・呼吸医療再生フロンティア講座

PD2-3 肺高血圧を合併した拡張型心筋症の頻度と予後

平敷 安希博

名古屋大学大学院医学系研究科 肺高血圧先端医療学寄附講座

PD2-4 呼吸器疾患における out of proportion PHについて

木村 智樹、谷口 博之、八木 光昭、近藤 康博、片岡 健介、松田 俊明、横山 俊樹
公立陶生病院 呼吸器・アレルギー内科

第4会場（多目的室2）

10:10～11:00 一般口演1

「膠原病関連肺高血圧症」

座長：田中 住明（北里大学医学部 膠原病・感染症内科）

OR1-1 混合性結合組織病の肺動脈性肺高血圧症診断の改訂手引きの検証

深谷 修作¹⁾、田中 住明²⁾、藤井 隆夫³⁾、桑名 正隆⁴⁾、松下 雅和⁵⁾、川口 鎮司⁶⁾、
吉田 俊治¹⁾

¹⁾藤田保健衛生大学医学部 リウマチ・感染症内科、²⁾北里大学医学部 膠原病・感染症内科、

³⁾京都大学大学院医学研究科 リウマチ性疾患制御学講座、⁴⁾慶應義塾大学医学部リウマチ内科、

⁵⁾順天堂大学医学部附属病院 膠原病・リウマチ内科、

⁶⁾東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター リウマチ・膠原病内科

OR1-2 膠原病合併肺動脈性肺高血圧症に対する免疫抑制療法

安岡 秀剛¹⁾、白井 悠一郎¹⁾、田村 雄一²⁾、佐藤 徹³⁾、竹内 勤¹⁾、桑名 正隆¹⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部リウマチ内科、²⁾慶應義塾大学医学部循環器内科、³⁾杏林大学医学部循環器内科

- OR1-3 膠原病に続発した肺高血圧症における長期予後の検討
下島 正也¹⁾、藤井 博²⁾、鈴木 康倫²⁾、中西 千明¹⁾、今野 哲雄¹⁾、坂田 憲二¹⁾、
林 研至¹⁾、川尻 剛照¹⁾、川野 充弘²⁾、山岸 正和¹⁾
¹⁾金沢大学臓器機能制御学・循環器内科、²⁾金沢大学臓器機能制御学・リウマチ膠原病内科
- OR1-4 IgG4 関連疾患を合併した肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の5例
白井 悠一郎¹⁾、田村 雄一²⁾、安岡 秀剛¹⁾、佐藤 徹^{2,3)}、桑名 正隆¹⁾
¹⁾慶應義塾大学医学部リウマチ内科、²⁾慶應義塾大学医学部循環器内科、³⁾杏林大学医学部循環器内科
- OR1-5 香川県における膠原病合併肺動脈性肺高血圧症の現状
亀田 智広¹⁾、土橋 浩章¹⁾、猪尾 昌之²⁾、倉田 典之³⁾、光中 弘毅⁴⁾、平石 宗之⁵⁾、
洲崎 賢太郎¹⁾、泉川 美晴¹⁾、中島 崇作¹⁾、松永 卓也¹⁾
¹⁾香川大学医学部 内分泌代謝・血液・免疫・呼吸器内科、²⁾宇多津浜クリニック 内科、
³⁾宇多津クリニック 内科、⁴⁾香川県立中央病院 内科、⁵⁾KKR高松病院 内科

11:10 ~ 12:00 一般口演 2

「CTEPH 1」

座長：辻野 一三 (北海道大学病院 内科 I)

- OR2-1 慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対する薬物療法とカテーテル治療
阿部 直樹、樋熊 拓未、花田 賢二、澁谷 修司、横山 公章、山田 雅大、長内 智宏、
奥村 謙
弘前大学医学部附属病院循環器呼吸器腎臓内科
- OR2-2 慢性肺塞栓性肺高血圧症への選択的肺動脈拡張剤著効例の特徴
上杉 陽一郎、伊波 巧、片岡 雅晴、石黒 晴久、柳澤 亮爾、志村 亘彦、吉野 秀朗、
佐藤 徹
杏林大学医学部循環器内科
- OR2-3 慢性肺血栓塞栓症の最新: 血栓内膜摘除術 vs 経皮的肺動脈形成術
片岡 雅晴^{1,2)}、伊波 巧¹⁾、安藤 太三³⁾、福田 恵一²⁾、吉野 秀朗¹⁾、佐藤 徹¹⁾
¹⁾杏林大学医学部循環器内科、²⁾慶應義塾大学医学部循環器内科、³⁾藤田保健衛生大学心臓血管外科
- OR2-4 RV Reverse Remodeling after BPA in Patients with CTEPH
福井 重文¹⁾、大郷 剛¹⁾、森田 佳明²⁾、辻 明宏¹⁾、立石 恵実²⁾、尾崎 公美²⁾、
三田 祥寛²⁾、福田 哲也²⁾、中西 宣文¹⁾
¹⁾国立循環器病研究センター心臓血管内科部門・肺循環科、
²⁾国立循環器病研究センター中央診療部門・放射線部
- OR2-5 肺動脈内膜摘除術における術前肺血管抵抗高値群の手術成績の検討
石田 敬一¹⁾、増田 政久²⁾、石坂 透¹⁾、黄野 皓木¹⁾、田村 友作¹⁾、渡邊 倫子¹⁾、
阿部 真一郎¹⁾、深澤 万敏¹⁾、松宮 護郎¹⁾
¹⁾千葉大学医学附属病院 心臓血管外科、²⁾千葉医療センター 心臓血管外科

座長：百村 伸一（自治医科大学附属さいたま医療センター）

LS-4 右心不全における利尿薬の使い方

田村 雄一

慶應義塾大学医学部 循環器内科

共催：大塚製薬株式会社

14:00 ~ 14:50 一般口演 3

「成人肺高血圧症 1」

座長：瀧本 英樹（東京大学循環器内科肺高血圧先進医療研究学講座）

OR3-1 肺高血圧患者における心エコー指標の検討

石川 かおり^{1,2)}、石原 尚子²⁾、石澤 真²⁾、難波 経立²⁾、村上 和司²⁾、野間 貴久²⁾、土橋 浩章³⁾、大森 浩二²⁾、河野 雅和²⁾、村尾 孝児¹⁾

¹⁾香川大学医学部附属病院 検査部、²⁾香川大学医学部附属病院 循環器・腎臓・脳卒中内科、

³⁾香川大学医学部附属病院 内分泌代謝・血液・免疫・膠原病内科

OR3-2 320列CTにおける右室線維化は肺高血圧症の予後不良因子である

小澤 公哉¹⁾、船橋 伸禎¹⁾、片岡 明久¹⁾、梁川 範幸²⁾、田邊 信宏²⁾、巽 浩一郎²⁾、小林 欣夫¹⁾

¹⁾千葉大学大学院医学研究院 循環器内科学、²⁾千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

OR3-3 肺高血圧における右室3次元Global Longitudinal Strainの有用性

小澤 公哉¹⁾、船橋 伸禎¹⁾、鎌田 知子³⁾、梁川 範幸²⁾、田邊 信宏²⁾、野村 文夫⁴⁾、巽 浩一郎²⁾、小林 欣夫¹⁾

¹⁾千葉大学大学院医学研究院 循環器内科学、²⁾千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学、

³⁾千葉大学医学部附属病院 検査部、⁴⁾千葉大学大学院医学研究院 分子病態解析学

OR3-4 肺動脈性肺高血圧症に対するPDE5阻害薬2剤併用療法の有効性

木村 舞¹⁾、田村 雄一¹⁾、小野 智彦¹⁾、武井 眞¹⁾、山本 恒久¹⁾、片岡 雅晴²⁾、川上 崇史¹⁾、佐野 元昭¹⁾、佐藤 徹²⁾、福田 恵一¹⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部循環器内科、²⁾杏林大学医学部循環器内科

OR3-5 肺高血圧症の運動時低酸素血症

長岡 身佳、佐藤 徹、合田 めぐみ、片岡 雅晴、伊波 巧、石黒 晴久、志村 亘彦、柳澤 亮爾、吉野 秀朗

杏林大学医学部循環器内科

「CTEPH 2」

座長：伊莉 裕二（東海大学医学部内科学系循環器内科学）

OR4-1 BPA 前後における血中 ET-1 濃度測定とバイオマーカーとしての応用

宮川 一也、江本 憲昭、中山 和彦、谷口 悠、絹谷 洋人、新家 俊郎、平田 健一
神戸大学医学部附属病院 循環器内科

OR4-2 慢性肺血栓性肺高血圧症と脂質異常症及び EPA/AA 比との関連性

金谷 允博、伊波 巧、片岡 雅晴、柳澤 亮爾、志村 亘彦、石黒 晴久、吉野 秀朗、
佐藤 徹
杏林大学医学部循環器内科

OR4-3 慢性肺血栓性肺高血圧症患者における DLCO と予後の関係

須田 理香、田邊 信宏、加藤 史照、西村 倫太郎、重田 文子、杉浦 寿彦、坂尾 誠一郎、
笠原 靖紀、巽 浩一郎
千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

OR4-4 CTEPH における HRCT を用いた肺末梢血管の評価

杉浦 寿彦、田邊 信宏、笠井 大、松浦 有紀子、重田 文子、川田 奈緒子、梁川 範幸、
坂尾 誠一郎、笠原 靖紀、巽 浩一郎
千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

OR4-5 肺動脈内膜摘除術の適応境界であった CTEPH の 2 例

戸口 佳代、高橋 聡、佐藤 雅人、丸野 恵大、岩堀 晃也、岩橋 徹、岩崎 倫明、
小泉 信達、松山 克彦、荻野 均
東京医科大学 心臓血管外科

「小児肺高血圧症」

座長：安河内 聡（長野県立こども病院循環器小児科）

OR5-1 エポプロステノールから離脱に成功した小児期発症 IPAH の 2 例

中山 智孝、直井 和之、池原 聡、高月 晋一、松裏 裕行、佐地 勉
東邦大学医療センター大森病院 小児科

OR5-2 右心バイパス手術における周術期シルデナフィル使用の検討

林 拓也¹⁾、麻生 俊英²⁾
¹⁾神奈川県立こども医療センター 救急診療科、²⁾神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科

OR5-3 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損、主要体肺側副動脈の肺高血圧治療

安原 潤^{1,2)}、荒木 耕生¹⁾、石崎 怜奈¹⁾、小柳 喬幸¹⁾、柴田 映道¹⁾、前田 潤¹⁾、
福島 裕之¹⁾、山岸 敬幸¹⁾
¹⁾慶應義塾大学医学部小児科、²⁾埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科

OR5-4 小児肝移植センターにおける小児門脈肺高血圧症の臨床像

小野 博¹⁾、田中 優¹⁾、佐々木 瞳¹⁾、永峯 宏樹¹⁾、金子 正英¹⁾、三崎 泰志¹⁾、
阪本 靖介²⁾、笠原 群生²⁾、野坂 俊介³⁾、賀藤 均¹⁾

¹⁾国立成育医療研究センター 循環器科、²⁾国立成育医療研究センター 臓器移植センター、
³⁾国立成育医療研究センター 放射線診療部

OR5-5 左主冠動脈圧迫に対しステントを留置した Eisenmenger 症候群の3例

水野 将徳¹⁾、坂本 裕樹²⁾、岩朝 徹¹⁾、津田 悦子¹⁾、安田 謙二¹⁾、山田 修¹⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 小児循環器科、²⁾国立循環器病研究センター 心臓血管内科

17:10～18:00 症例検討セッション2

「症例検討セッション2」

座長：小倉 高志(神奈川県立循環器呼吸器病センター呼吸器内科)

田坂 定智(慶應義塾大学医学部呼吸器内科)

CC2-1 肺高血圧症で発症しPET-CTが診断に有効だったPOEMS症候群の一例

鍵本 美奈子¹⁾、菅野 晃靖¹⁾、矢野 英人¹⁾、小川 英幸¹⁾、小野 文明²⁾、松本 克己¹⁾、
石上 友章¹⁾、石川 利之¹⁾、木村 一雄³⁾、梅村 敏¹⁾

¹⁾横浜市立大学附属病院 循環器内科、²⁾三保町内科・循環器クリニック、

³⁾横浜市立大学附属市民総合医療センター 心臓血管センター

CC2-2 COPDに合併した重症肺高血圧症の4例

倉石 博、會田 有香、秋山 達也、山本 学、呉屋 裕樹、降旗 兼行、増渕 雄、小山 茂
日本赤十字社長野赤十字病院呼吸器内科

CC2-3 肺疾患に伴う肺高血圧症に対する肺血管拡張薬の使用

久保田 香菜、上野 修市、横田 彩子、小森 孝洋、苅尾 七臣

自治医科大学 医学部 内科学講座 循環器内科学部門

CC2-4 短腸症候群など多彩な合併症を有するCTEPHへの肺動脈形成術

杉本 浩一、中里 和彦、竹石 恭知

福島県立医科大学 循環器・血液内科学講座

CC2-5 超末梢型血栓栓性肺高血圧症に対する肺動脈拡張術と運動療法

安 隆則¹⁾、杉村 浩之²⁾、古藪 陽太¹⁾、杉山 拓史¹⁾、栗原 明日香¹⁾、遠井 享¹⁾、
星 俊安²⁾、堀江 康人²⁾、中元 隆明²⁾

¹⁾獨協医科大学日光医療センター心臓血管内科、²⁾獨協医科大学日光医療センター循環器科

- PO1-1 皮膚筋炎に合併した肺高血圧症の1剖検例**
鈴木 真実子¹⁾、大木 隆史¹⁾、林 伸一¹⁾、小林 朋子¹⁾、平林 幸生²⁾、
白岩 秀隆²⁾、北村 登²⁾、松川 吉博²⁾、武井 正美²⁾、橋本 修¹⁾
¹⁾ 日本大学医学部内科学系呼吸器内科学分野、²⁾ 日本大学医学部内科学系血液・膠原病内科学分野
- PO1-2 慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対し、血栓内膜摘除術を施行した1例**
平井 俊浩¹⁾、八巻 多¹⁾、石破 光咲子¹⁾、井澤 和真¹⁾、酒井 博司¹⁾、清水 紀之²⁾、
眞岸 克明²⁾、和泉 裕一²⁾、佐藤 伸之³⁾、長谷部 直幸³⁾
¹⁾ 名寄市立総合病院 循環器内科、²⁾ 名寄市立総合病院 心臓血管外科、
³⁾ 旭川医科大学 内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学分野
- PO1-3 薬物治療抵抗性のCTEPHに対するBalloon Pulmonary Angioplasty**
松井 翔吾、井上 一郎、河越 卓司、嶋谷 祐二、三浦 史晴、西岡 健司、中間 泰晴、
岡 俊治、臺 和興、大井 邦臣
広島市立広島市民病院
- PO1-4 肺動脈形成術が有効であった重症慢性血栓塞栓性肺高血圧症の2例**
川浦 範之¹⁾、菅野 晃靖¹⁾、小野 文明¹⁾、上村 大輔¹⁾、矢野 英人¹⁾、小川 英幸¹⁾、
石上 友章¹⁾、石川 利之¹⁾、木村 一雄²⁾、梅村 敏¹⁾
¹⁾ 横浜市立大学附属病院 循環器内科、
²⁾ 横浜市立大学附属 市民総合医療センター 心臓血管センター
- PO1-5 集学的治療で長期生存が得られた特発性肺動脈性肺高血圧症の一例**
吉川 雅則、中村 篤宏、熊本 牧子、伊藤 武文、長 敬翁、山本 佳史、児山 紀子、
山内 基雄、友田 恒一、木村 弘
奈良県立医科大学内科学第二講座
- PO1-6 右房圧はうっ血性心不全の強力な予後予測因子である**
佐田 良治、木下 弘喜、土肥 由裕、木原 康樹
広島大学大学院医歯薬保健学研究科 循環器内科学
- PO1-7 当科における右心カテーテル検査の状況**
荻 喬博¹⁾、國崎 守¹⁾、中久保 祥¹⁾、高村 圭¹⁾、山本 真¹⁾、吉川 隆志¹⁾、竹田 剛²⁾
¹⁾ JA北海道厚生連 帯広厚生病院 第一内科、²⁾ JA北海道厚生連 帯広厚生病院 第三内科
- PO1-8 重症肺高血圧症を呈したCOPDの一例**
鵜山 広樹¹⁾、中村 篤宏¹⁾、熊本 牧子¹⁾、伊藤 武文²⁾、山本 佳史¹⁾、山内 基雄¹⁾、
長 敬翁¹⁾、友田 恒一¹⁾、吉川 雅則¹⁾、木村 弘¹⁾
¹⁾ 奈良県立医科大学 内科学第二講座、²⁾ 奈良県立奈良病院 呼吸器内科
- PO1-9 二次性肺高血圧症に肺血管拡張薬が著効した一例**
加藤 愛巳、生富 公康、中津 裕介、天木 幹博、中村 文隆
帝京大学ちば総合医療センター第三内科
- PO1-10 エルゴメータ負荷心エコーを治療前後で施行した肺高血圧症の一例**
永田 泰史、芳谷 英俊、林 篤志、大谷 恭子、竹内 正明、尾辻 豊
産業医科大学 循環器内科・腎臓内科

PO1-11 CTEPHにおける経皮的肺動脈拡張術前後の運動療法効果の検討

秋月 三奈¹⁾、芹澤 直紀²⁾、安達 拓¹⁾、鈴木 豪²⁾、上野 敦子²⁾、笥 慎吾¹⁾、萩原 誠久²⁾、猪飼 哲夫³⁾

¹⁾東京女子医科大学リハビリテーション部、²⁾東京女子医科大学循環器内科、
³⁾東京女子医科大学リハビリテーション科

PO1-12 肺高血圧症患者の皮膚症状とQOLの関連性

高田 裕美、田村 雄一

慶應義塾大学医学部循環器内科

PO1-13 患者参加型のPGI2持続静注療法学習会の効果

倉石 真由美、山岸 知恵美、鈴木 良美、平田 尚人、宮澤 泉

長野赤十字病院

PO1-14 抗生剤ロック療法が有効であったカテーテル関連血流感染症の1例

小山 和¹⁾、奥田 菜央¹⁾、高橋 恵子¹⁾、中村 友美¹⁾、波多野 雅子¹⁾、松本 紀子¹⁾、
長野 仁美¹⁾、田中 澄枝¹⁾、木下 秀之²⁾、桑原 宏一郎²⁾

¹⁾京都大学医学部附属病院 北6階病棟、²⁾京都大学医学部附属病院 内分泌代謝内科

第2日目 10月14日(月・祝)

第1会場(藤原洋記念ホール)

9:00～10:20 シンポジウム3

「膠原病に伴う肺高血圧症の特殊性と最新知見」

座長：吉田 俊治(藤田保健衛生大学リウマチ感染症内科)

山田 秀裕(聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科)

SY3-1 肺高血圧症臨床分類における膠原病合併肺高血圧症の特殊性

田中 住明、松枝 祐、荘 信博、原 亮祐、和田 達彦、廣畑 俊成

北里大学医学部 膠原病感染内科学

SY3-2 CTD-PAHにおける免疫抑制療法の現状と課題

土橋 浩章

香川大学医学部 内分泌代謝・血液・免疫・呼吸器内科

SY3-3 間質性肺疾患によるPHの診断と治療

花岡 正幸

信州大学医学部内科学第一講座

SY3-4 境界型肺高血圧症例の扱い

鈴木 健吾

聖マリアンナ医科大学循環器内科

SY3-5 膠原病におけるPH診療の現状と問題点

桑名 正隆

慶應義塾大学医学部リウマチ内科

10:30～11:50 プレナリーセッション3

「見逃されがちな肺高血圧症の特色と治療」

座長：伊藤 浩(岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 生体制御学講座(循環器内科学))

桑名 正隆(慶應義塾大学医学部リウマチ内科)

PS3-1 遺伝子情報をもたらす肺高血圧症マネジメントの現在と将来

大郷 剛、辻 明宏、福井 重文、森崎 裕子、森崎 隆幸、中西 宣文

国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科

PS3-2 5群に属する希な肺高血圧症疾患にともなう肺高血圧症

田村 雄一

慶應義塾大学医学部循環器内科

PS3-3 見逃されがちな微小腫瘍肺塞栓性肺高血圧症の診断・治療

八尾 厚史¹⁾、皆月 隼²⁾、村岡 洋典²⁾、稲葉 俊郎²⁾、今村 輝彦²⁾、牧 尚孝²⁾、
波多野 将²⁾、絹川 弘一郎²⁾、小室 一成²⁾

¹⁾東京大学 保健・健康推進本部、²⁾東京大学医学部附属病院 循環器内科

PS3-4 シェーグレン症候群に伴う PAH
安岡 秀剛¹⁾、白井 悠一郎¹⁾、田村 雄一²⁾、桑名 正隆¹⁾
¹⁾慶應義塾大学医学部リウマチ内科、²⁾慶應義塾大学医学部循環器内科

PS3-5 成人発症型末梢性肺動脈狭窄症の診断と治療
阿部 弘太郎
九州大学大学院医学研究院 先端循環制御学講座

12:00 ~ 12:50 **ランチョンセミナー 5**

座長：室原 豊明（名古屋大学大学院医学系研究科循環器内科）

LS-5 **Current Approach to the Diagnosis and Management of PAH**
Vallerie Victoria McLaughlin
Professor, Department of Internal Medicine, University of Michigan Health System

共催：日本新薬株式会社

13:10 ~ 13:50 **招待講演 3**

座長：佐地 勉（東邦大学医療センター大森病院小児科）

*英語セッション

IL3 **Update on PAH treatment - Messages from Nice**
Nazzareno Galiè
Department of Experimental, Diagnostic, and Specialty Medicine, Bologna University Hospital, Bologna, Italy

14:10 ~ 15:40 **第14回肺高血圧治療談話会（旧：肺高血圧症治療研究会）**

「日本における肺高血圧治療の現況と課題

～第14回肺高血圧症治療研究会ハイライト～

座長：国枝 武義（国際医療福祉大学臨床医学研究センター / 化学療法研究所附属病院 循環器内科）
佐藤 徹（杏林大学医学部循環器内科）

Keynote Lecture

肺高血圧治療の歴史と新規肺血管拡張薬の特徴

国枝 武義

国際医療福祉大学臨床医学研究センター / 化学療法研究所附属病院 循環器内科

演者 1 我が国における肺高血圧治療の変遷

京谷 晋吾

京谷医院

演者 2 膠原病に伴う PAH の治療戦略～ステロイド薬・免疫抑制薬の使い方

田中 住明

北里大学医学部 膠原病感染内科学

演者 3 呼吸器疾患に伴う肺高血圧症の治療のポイント 血管拡張薬の使い方

田邊 信宏

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

演者 4 慢性血栓性肺高血圧症に対する肺動脈形成術

佐藤 徹

杏林大学医学部循環器内科

共催：東レ株式会社

第3会場 (多目的室1)

8:00～8:50 モーニングセミナー1

座長：中西 宣文(国立循環器病研究センター 肺高血圧先端医療学研究所 部長)

MS-1 慢性血栓塞栓性肺高血圧症のUp-to-date: 診断から治療

田邊 信宏

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学 准教授

共催：バイエル薬品株式会社

9:00～10:20 シンポジウム4

「バルーン肺動脈形成術(BPA)の現在と未来」

座長：佐藤 徹(杏林大学医学部循環器内科)

松原 広己(岡山医療センター循環器科)

SY4-1 Cone-Beam CT/ADCTを用いた肺動脈バルーン形成術の初期経験

福田 哲也¹⁾、大郷 剛²⁾、尾崎 公美¹⁾、三田 祥寛¹⁾、森田 佳明¹⁾、福井 重文²⁾、
辻 明宏²⁾、中西 宣文²⁾、内藤 博昭¹⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 放射線部、²⁾国立循環器病研究センター 心臓血管内科肺循環科

SY4-2 中枢型CTEPHに対するバルーン肺動脈形成術の経験

石黒 晴久

杏林大学医学部循環器内科

SY4-3 慢性肺血栓塞栓症(CTEPH)治療におけるバルーン肺動脈形成術(BPA)の位置づけと治療手技の実際

新家 俊郎、谷口 悠、絹谷 洋人、宮川 一也、中山 和彦、大竹 寛雅、高谷 具史、
江本 憲昭、平田 健一

神戸大学大学院 内科学講座 循環器内科学分野

SY4-4 当院におけるバルーン肺動脈形成術

川上 崇史

慶應義塾大学医学部循環器内科

SY4-5 経皮的肺動脈形成術

-病変タイプに応じた治療戦略-

下川原 裕人^{1,2)}、溝口 博喜²⁾、小川 愛子²⁾、宮地 克雄²⁾、宗政 充²⁾、松原 広己²⁾

¹⁾独立行政法人国立病院機構 鹿児島医療センター、²⁾独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター

10:20 ~ 12:00 **ビデオライブセッション**

「BPAビデオライブセッション」

座長：松原 広己(岡山医療センター循環器科)

新家 俊郎(神戸大学大学院 内科学講座 循環器内科学分野)

コメンテーター：福田 哲也(国立循環器病研究センター放射線部)

伊波 巧(杏林大学医学部循環器内科)

川上 崇史(慶應義塾大学医学部循環器内科)

ビデオ供覧施設

VD-1 国立岡山医療センター

VD-2 慶應義塾大学医学部

12:00 ~ 12:50 **ランチョンセミナー6**

座長：川口 鎮司(東京女子医科大学リウマチ科)

LS-6 膠原病性肺高血圧症治療の実践

桑名 正隆

慶應義塾大学医学部リウマチ内科

共催：科研製薬株式会社

13:10 ~ 14:00 **ミートザエキスパート4**

座長：木村 弘(奈良県立医科大学内科学第二講座)

ME4 慢性血栓塞栓性肺高血圧症の病因と病態

田邊 信宏

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

「単心室血行動態に対する肺血管拡張薬による治療戦略」

座長：中西 敏雄（東京女子医科大学病院循環器小児科）

山岸 敬幸（慶應義塾大学医学部小児科）

コメンテーター：Maurice Beghetti (University of Geneva, Switzerland)

SY5-1-1 機能的単心室に対する肺血管拡張薬の使用経験

朴 仁三¹⁾、嘉川 忠博¹⁾、上田 知実¹⁾、中本 祐樹¹⁾、稲毛 章郎¹⁾、吉敷 香菜子¹⁾、
和田 直樹²⁾、安藤 誠²⁾、高橋 幸宏²⁾

¹⁾榊原記念病院 小児科、²⁾榊原記念病院 心臓外科

SY5-1-2 フォンタン循環としての高肺血管抵抗への対応

大月 審一、馬場 健児、大野 直幹、近藤 麻衣子、栗田 佳彦、栄徳 隆裕、岡村 朋香
岡山大学病院 小児循環器科

SY5-1-3 フォンタン手術後遠隔期の右心系の問題への介入

森 浩輝、稲井 慶、石井 徹子、清水 美妃子、杉山 央、篠原 徳子、中西 敏雄
東京女子医科大学循環器小児科

SY5-1-4 Fontan型循環に対するシルデナフィルの有用性

前田 潤¹⁾、土橋 隆俊²⁾、住友 直文¹⁾、荒木 耕生¹⁾、石崎 怜奈¹⁾、小柳 喬幸¹⁾、
柴田 映道¹⁾、福島 裕之¹⁾、山岸 敬幸¹⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部小児科、²⁾独立行政法人国立病院機構東京医療センター小児科

「小児肺動脈性肺高血圧症の治療の現状」

座長：土井 庄三郎（東京医科歯科大学大学院 歯学総合研究科小児周産期地域医療学）

福島 裕之（慶應義塾大学医学部小児科）

コメンテーター：Maurice Beghetti (University of Geneva, Switzerland)

SY5-2-1 早期治療の有効性の検討

岩朝 徹、山田 修

国立循環器病研究センター 小児循環器科

SY5-2-2 慶應病院における肺動脈性肺高血圧症の治療成績

荒木 耕生、福島 裕之、住友 直文、石崎 怜奈、小柳 喬幸、柴田 映道、
前田 潤、山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部小児科

SY5-2-3 Upfront combination therapy の4例と静注 epoprostenol の積極的な導入増量2例の経験

石井 卓¹⁾、佐塚 真帆¹⁾、前田 佳真¹⁾、渡邊 友博¹⁾、細川 奨¹⁾、西山 光則²⁾、
西口 康介³⁾、西岡 正人⁴⁾、渡部 誠一⁵⁾、土屋 史郎⁶⁾、土井 庄三郎¹⁾

¹⁾東京医科歯科大学小児科、²⁾恵愛病院、³⁾都立墨東病院、⁴⁾川口市立医療センター、⁵⁾土浦協同病院、⁶⁾草加市立病院

SY5-2-4 小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における予後因子

高月 晋一、松裏 裕行、中山 智孝、直井 和之、池原 聡、佐地 勉

東邦大学医療センター大森病院小児科

第4会場 (多目的室2)

8:00 ~ 8:50 モーニングセミナー 2

座長：中西 敏雄 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

MS-2 PAH associated with CHD: Progress and future needs

Maurice Beghetti

Geneva University

9:00 ~ 9:50 一般口演 6

「呼吸器関連肺高血圧症」

座長：石井 芳樹 (獨協医科大学 呼吸器・アレルギー内科)

OR6-1 慢性呼吸器疾患に伴う肺高血圧症の out of proportion の検討

寺町 涼、谷口 博之、近藤 康博、木村 智樹、片岡 健介、松田 俊明、横山 俊樹
公立陶生病院

OR6-2 COPD 患者における肺動脈径/大動脈径比の経時的な変化について

清川 寛文^{1,2)}、新谷 亮多¹⁾、内田 泰樹¹⁾、三浦 幸樹¹⁾、松本 和也¹⁾、佐藤 晋²⁾、
室 繁郎²⁾、加藤 元一¹⁾

¹⁾市立岸和田市民病院 呼吸器科、²⁾京都大学医学部附属病院 呼吸器内科

OR6-3 肺動脈径/大動脈径比は COPD に合併する肺高血圧症を予測しうる

中原 義夫、谷口 博之、近藤 康博、木村 智樹、片岡 健介、松田 俊明、横山 俊樹
公立陶生病院 呼吸器・アレルギー内科

OR6-4 PAH 治療薬を使用した呼吸器疾患関連肺高血圧症の検討

安尾 将法、木野田 文也、小林 信光、立石 一成、牛木 淳人、漆畑 一寿、山本 洋、
花岡 正幸

信州大学医学部内科学第一講座

OR6-5 第3群肺高血圧症5例に対する血管拡張療法の短期および長期効果

黒木 茜、辻野 一三、佐藤 隆博、五十嵐 絢子、大平 洋、山田 安寿香、
渡部 拓、鈴木 雅、今野 哲、西村 正治

北海道大学病院 内科 I

「成人肺高血圧症 2」

座長：足立 健 (防衛医科大学校循環器内科)

OR7-1 膠原病関連左心疾患による肺高血圧症の頻度と多様性

土田 興生¹⁾、山田 秀裕¹⁾、山崎 宜興¹⁾、鈴木 健吾²⁾、明石 嘉浩²⁾、尾崎 承一¹⁾
¹⁾ 聖マリアンナ医科大学 リウマチ・膠原病・アレルギー内科、
²⁾ 聖マリアンナ医科大学 循環器内科

OR7-2 新薬マシテンタンは肺高血圧モデルラットの病態進行を抑制する

國田 睦¹⁾、阿部 弘太郎²⁾、廣岡 良隆²⁾、桑原 志実¹⁾、平野 勝也³⁾、砂川 賢二¹⁾
¹⁾ 九州大学 循環器内科学、²⁾ 九州大学 先端循環制御学講座、³⁾ 九州大学 分子細胞情報学

OR7-3 トロンビン受容体拮抗薬はモノクロタリン誘発肺高血圧を抑制する

桑原 志実^{1,2)}、阿部 弘太郎³⁾、平野 真弓¹⁾、廣岡 良隆³⁾、平野 勝也¹⁾、砂川 賢二²⁾
¹⁾ 九州大学大学院医学研究院分子細胞情報学、²⁾ 九州大学大学院医学研究院循環器内科学、
³⁾ 九州大学大学院医学研究院先端循環制御学講座

OR7-4 TRPC3/6 阻害による肺動脈性肺高血圧症抑制効果の検討

木下 秀之¹⁾、桑原 宏一郎¹⁾、清中 茂樹²⁾、森 泰生²⁾、赤木 達³⁾、中村 一文³⁾、
山田 千夏¹⁾、桑原 佳宏¹⁾、中川 靖章¹⁾、中尾 一和¹⁾
¹⁾ 京都大学医学部附属病院 内分泌代謝内科、²⁾ 京都大学大学院工学研究科、³⁾ 岡山大学循環器内科

OR7-5 心肺運動負荷試験による肺動脈性肺高血圧患者検出についての研究

木下 弘喜、土肥 由裕、佐田 良治、木原 康樹
広島大学大学院循環器内科学

11:00 ~ 11:50 症例検討セッション 3

「症例検討セッション 3」

座長：遠藤 平仁 (東邦大学医学部内科学講座膠原病学分野)

中村 浩士 (山口大学医学部 地域医療推進学講座)

CC3-1 遺伝性末梢血管拡張症による消化管出血にサリドマイドが著効した1例

中村 知久¹⁾、大郷 剛¹⁾、岩上 直嗣¹⁾、福井 重文¹⁾、辻 明宏¹⁾、中西 宣文²⁾
¹⁾ 国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科、
²⁾ 国立循環器病研究センター 研究所 肺高血圧先端医療学研究所

CC3-2 ヨードアレルギーの重症CTEPH患者にガドリニウムでBPAを施行した1例

中村 知久¹⁾、大郷 剛¹⁾、辻 明宏¹⁾、福井 重文¹⁾、森田 佳明²⁾、福田 哲也²⁾、
中西 宣文³⁾
¹⁾ 国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科、²⁾ 国立循環器病研究センター 放射線科、
³⁾ 国立循環器病研究センター 肺高血圧先端医療学研究所

CC3-3 重症肺高血圧を伴った強皮症関連間質性肺炎の1例

山田 嘉仁
JR東京総合病院 呼吸器内科

CC3-4 肺高血圧症の診断に先行し%DLco/V_Aの低下を認めた強皮症の1例

野口 淳史¹⁾、河野 通仁¹⁾、保田 晋助¹⁾、奥 健志¹⁾、坊垣 暁之¹⁾、堀田 哲也¹⁾、
佐藤 隆博²⁾、辻野 一三²⁾、西村 正治²⁾、渥美 達也¹⁾

¹⁾北海道大学大学院医学研究科内科学講座 免疫・代謝内科学分野、

²⁾北海道大学大学院医学研究科内科学講座 呼吸器内科学分野

CC3-5 心病変、間質性肺炎、肺血管病変が関与した強皮症肺高血圧の1例

松枝 佑、田中 住明、谷 名、原 亮祐、莊 信博、安部 学朗、和田 達彦、有沼 良幸、
永井 立夫、廣畑 俊成

北里大学膠原病・感染内科

12:00 ~ 12:50 ランチョンセミナー7

座長：巽 浩一郎(千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学)

LS-7 Role of bone morphogenetic protein type II receptor in pulmonary arterial hypertension

Nicholas Morrell

University of Cambridge School of Clinical Medicine, UK

共催：グラクソ・スミスクライン株式会社

13:10 ~ 14:00 教育セッション3

「How To エポプロステノール導入」

座長：長谷部 直幸(旭川医科大学 内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学分野)

ES3-1 患者中心のエポプロステノール治療

田村 雄一

慶應義塾大学医学部循環器内科

ES3-2 在宅PGI₂療法導入を成功に導くために

加賀宇 芳枝

岡山医療センター5 A病棟 看護部

14:10 ~ 15:00 教育セッション4

座長：川口 鎮司(東京女子医科大学医学部リウマチ科)

ES4 膠原病における肺高血圧症スクリーニング

山田 秀裕

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科

「肺高血圧症における運動療法の実際」

座長：百村 伸一（自治医科大学附属さいたま医療センター循環器科）

ES5-1 肺高血圧症における心肺運動負荷試験の意義とその理解

合田 あゆみ

杏林大学医学部循環器内科

ES5-2 肺高血圧症に対するリハビリテーションの実際

西崎 真里

独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター リハビリテーション科

藤原洋記念ホール ホワイエ

PO2-1 神経芽腫再発に対する治療中に発症した肺高血圧の1例

田口 周馬、平田 拓也、馬場 志郎、土井 拓、平家 俊男

京都大学医学部附属病院小児科

PO2-2 肺高血圧を合併した遺伝性出血性毛細血管拡張症の3家系

原田 元、島田 衣里子、新谷 正樹、清水 美妃子、篠原 徳子、富松 宏文、稲井 慶、中西 敏雄

東京女子医科大学病院 循環器小児科

PO2-3 左右短絡性心疾患術後肺高血圧に対する在宅酸素療法導入例の検討

住友 直文、荒木 耕生、石崎 怜奈、富田 健太郎、小柳 喬幸、柴田 映道、前田 潤、福島 裕之、山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部小児科

PO2-4 乳児期に肺高血圧症を発症した心房中隔欠損症

小柳 喬幸、住友 直文、荒木 耕生、石崎 怜奈、富田 健太郎、柴田 映道、前田 潤、福島 裕之、山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部小児科

PO2-5 トラクリアの肝機能障害にウルソで改善したフォンタン術後の一例

畠山 欣也¹⁾、春日 亜衣¹⁾、堀田 智仙¹⁾、高木 伸之²⁾

¹⁾札幌医科大学小児科、²⁾札幌医科大学心臓血管外科

PO2-6 多脾症候群における早期進行性の肺高血圧症

柴田 映道、住友 直文、荒木 耕生、安原 潤、富田 健太郎、石崎 怜奈、小柳 喬幸、前田 潤、福島 裕之、山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部小児科

- PO2-7 慢性血栓塞栓性肺高血圧症における肺動脈の伸展性についての考察**
笠井 大、田邊 信宏、杉浦 寿彦、櫻井 由子、松浦 有紀子、矢幅 美鈴、重田 文子、川田 奈緒子、巽 浩一郎
千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学
- PO2-8 慢性血栓塞栓性肺高血圧症のQOLに影響する因子の検討**
漆原 崇司、田邊 信宏、須田 理香、加藤 史照、笠井 大、重城 喬行、杉浦 寿彦、坂尾 誠一郎、笠原 靖紀、巽 浩一郎
千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学
- PO2-9 慢性血栓塞栓性肺高血圧症における凝固線溶と重症度・予後の検討**
加藤 史照、田邊 信宏、漆原 崇司、須田 理香、西村 倫太郎、杉浦 寿彦、重田 文子、坂尾 誠一郎、笠原 靖紀、巽 浩一郎
千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学
- PO2-10 混合静脈血酸素分圧と肺血管原性肺高血圧症の予後の関連について**
関根 亜由美、田邊 信宏、坂尾 誠一郎、西村 倫太郎、加藤 史照、須田 理香、重城 喬行、杉浦 寿彦、笠原 靖紀、巽 浩一郎
千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学
- PO2-11 肺高血圧症における sildenafil の効果と ACE 遺伝子多型との関連性**
西村 倫太郎、田邊 信宏、関根 亜由美、須田 理香、加藤 史照、重城 喬行、杉浦 寿彦、坂尾 誠一郎、笠原 靖紀、巽 浩一郎
千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学
- PO2-12 肺高血圧症の各病型における肺内シャント率の検討**
武井 眞、田村 雄一、小野 智彦、木村 舞、山本 恒久、福田 恵一
慶應義塾大学医学部循環器内科
- PO2-13 ゴール志向治療の信頼性についての Galie 氏発表への追試**
武田 裕¹⁾、武田 泰子²⁾、山本 浩司¹⁾、難波 大夫³⁾、成田 ひとみ²⁾、大手 信之¹⁾
¹⁾名古屋市立大学 大学院医学研究科 心臓・腎高血圧内科学、
²⁾名古屋市総合リハビリテーションセンター病院 循環器内科、
³⁾名古屋市立大学 大学院医学研究科 腫瘍・免疫内科学
- PO2-14 肺疾患症例における 3D心エコーによる右室容積測定の妥当性**
大木 隆史¹⁾、林 伸一¹⁾、小林 朋子¹⁾、笠巻 祐二²⁾、國本 聡³⁾、平山 篤志³⁾、橋本 修¹⁾
¹⁾日本大学医学部内科学系呼吸器内科学分野、²⁾日本大学医学部内科学系総合内科学分野、
³⁾日本大学医学部内科学系循環器内科学分野
- PO2-15 間質性肺炎の肺高血圧症の有無による呼吸リハビリテーション効果**
古川 拓朗¹⁾、小川 智也¹⁾、渡邊 文子¹⁾、平澤 純¹⁾、三嶋 卓也¹⁾、田中 裕子¹⁾、谷口 博之²⁾、近藤 康博²⁾、木村 智樹²⁾、片岡 健介²⁾
¹⁾公立陶生病院中央リハビリテーション部、²⁾公立陶生病院呼吸器・アレルギー内科
- PO2-16 気腫型 COPD における LVRS 後の肺動脈圧が予後に及ぼす影響**
白石 素公、吉田 祐士、石井 夏子、平野 涼介、井形 文保、矢次 博、田中 誠、石井 寛、藤田 昌樹、渡辺 憲太郎
福岡大学病院呼吸器内科

PO2-17 気腫合併fibrotic NSIP(CPFE)に肺高血圧症を合併した1剖検例

太田 宏樹^{1,2)}、杉野 圭史¹⁾、安藤 真弘²⁾、坪井 永保²⁾、佐藤 敬太¹⁾、坂本 晋¹⁾、
深澤 由里³⁾、渋谷 和俊⁴⁾、植草 利公⁵⁾、本間 栄¹⁾

¹⁾東邦大学医学部内科学講座呼吸器内科学分野、²⁾財団法人慈山会医学研究所付属坪井病院、

³⁾東邦大学医学部医学科病理学教室、⁴⁾東邦大学医療センター大森病院病院病理、

⁵⁾独立行政法人労働者健康福祉機構関東労災病院病理診断科

PO2-18 肺血管拡張薬を使用した呼吸器疾患関連肺高血圧症の予後規定因子

坂巻 文雄、真下 周子、川田 一郎

東京都済生会中央病院 呼吸器内科

PO2-19 間質性肺疾患における肺高血圧症例の評価

山田 嘉仁

JR東京総合病院 呼吸器内科

抄 録

会長講演
招待講演

肺高血圧症診療の過去、現在、未来

福田 恵一

慶應義塾大学医学部循環器内科

本邦の肺高血圧診療は慶應大学故笹本浩教授、千葉大学故渡邊昌平教授らにより創始された。笹本は昭和28年本邦で初めて右心カテーテルを実施し、原因不明で肺高血圧症を呈する疾患に遭遇して原発性肺高血圧症と命名し本症の診療体系を構築した。その後班長として厚生省特定疾患「原発性肺高血圧症」調査研究班活動が昭和40年から開始され、その後「呼吸不全調査研究班」がそれを受け継ぎ、千葉大学栗山喬之教授、国立循環器病センター中西宣文先生らが、PAH、CTEPHを治療給付対象疾患として採用されるよう尽力した。膠原病領域では、国立病院東京医療センター東條毅院長が混合性結合組織病(MCTD)の全国疫学調査などから実際に膠原病で肺高血圧症が多いことを示し、国立循環器病センター国枝武義先生がMCTDにおける肺高血圧症診断の手引きをまとめた。先天性心疾患に伴う肺高血圧症は、東京女子医大門間和夫教授らが始め、手術適応や予後に関する研究が進んだ。藤田保健衛生大学安藤太三教授はCTEPHに対する肺動脈血栓内膜摘除術の創始者として活躍した。以後、本症は様々な疾患が関与する複雑な病態であることが明らかになり、循環器内科、呼吸器内科、膠原病内科、小児科等を中心に診療されるに至った。当初はCa拮抗薬が一部有効であったが、予後改善には至らず、予後不良疾患として認識された。

肺高血圧症診療の流れが大きく変わったのは1995年にプロスタグランジン₂の持続注入療法が開発されて以来である。この治療法は国枝武義、京谷晋吾先生らが中心となって日本に普及させたが、それ以後本症治療において患者予後を最も改善する薬として、現在でも重要な役割を締めている。その後、2000年代に入ってエンドセリン受容体拮抗薬が登場し、京都大学篠山重威名誉教授が中心となって、肺高血圧治療薬としての地位を不動のものにした。さらに、ホスホジエステラーゼV阻害薬が登場し、経口薬で予後改善が出来る時代へと本格的に突入した。患者予後が改善すると共に、本症の病態解明が進み、5年ごとに開催される肺高血圧国際シンポジウムによって、肺高血圧症の病型分類がなされ、2008年にDana Point分類が発表された。さらに、2013年に開催されたNice会議で一部が改訂された。同時に重症度別の治療薬選択がガイドライン化され、各種薬剤の併用療法が進み、大幅な予後改善が達成出来るようになった。一方、慢性血栓閉塞性肺高血圧症に対しては松原広巳先生が中心となって、多段階バルーン肺血管拡張術を開発し、この疾患に対する画期的な治療法となる基盤を固めた。

今後の肺高血圧症の診断と治療は今後どのように進むであろうか？本疾患がDana Point分類でも示されるように多因子が関与する疾患であり、病因・病態は各疾患で異なる。これまで開発されてきた薬剤は肺高血圧に至る共通のシグナル経路に影響を与える薬剤であったが、今後のキーワードは疾患のさらなる病態解明と個別化治療の発展と言えるであろう。遺伝性肺高血圧症のみならず、孤発例でも遺伝子異常を伴うものが少なからず存在することが知られている。今後は疾患の原因となる既知あるいは未知の遺伝子解明を行い、関与する遺伝子ごとの治療法を解決するする必要があり、ギガシークエンサを用いた遺伝子解析が必要となるであろう。また、未知の遺伝子の探索にはGWASを用いた解析が必要となるであろう。さらに、個々の症例に対しては疾患iPS細胞を作製し、血管内皮あるいは平滑筋を誘導し、病態解明することであろうと思われる。本講演では、こうした未来に向けた診断法・治療法の現状も紹介する。

Role of BMPR-II mutations in pulmonary arterial hypertension and opportunities for therapy

Nicholas W. Morrell

University of Cambridge School of Clinical Medicine, UK

Mutations in the gene encoding the bone morphogenetic protein type II receptor (BMPR-II) are the commonest genetic cause of pulmonary arterial hypertension (PAH). In addition, loss of BMPR-II expression is a recognized feature of many non-genetic forms of PAH in humans and animal models. Our lab and others have established a central role for BMPR-II in the vascular remodeling that characterizes the pathology of PAH. These findings have focused attention on experimental approaches to restore BMPR-II expression or signalling as potential therapies for PAH. In addition, the identification of rare mutations in the activin-like kinase receptor 1 (ALK1) gene in some patients with PAH strongly implicates the endothelium in disease initiation, since ALK1 is almost exclusively expressed on the endothelium. The further identification of the BMPR-II/ALK1 complex as the major receptor for circulating BMP9/10 suggests that restoration of endothelial BMPR-II signalling in response to these ligands might provide specificity to the otherwise pleiotropic effects of BMPs. Based on this information we have shown preclinical efficacy of approaches to restore BMPR-II cell surface expression (for example with chloroquine) and have shown that exogenous BMP9 administration reverses pulmonary hypertension in mice harbouring a knockin of a human mutation (R899X), as well as in widely used rat models of disease.

招待講演 2

IL2

Messages from the registries; impacts on treatment decision-making

Vallerie Victoria Mclaughlin

University of Michigan, USA

Lecturer's Profile

Academic Appointments

July 1995 – August 1996	Instructor in Medicine University of Illinois at Chicago, Chicago, IL
Sept 1996 – April 2002	Assistant Professor of Medicine Rush Medical College, Chicago, IL
April 2002 – July 2003	Associate Professor of Medicine Rush Medical College, Chicago, IL
July 2003 – August 2006	Associate Professor of Medicine University of Michigan, Ann Arbor, MI
September 2006 – September 2009	Associate Professor of Medicine (with Tenure) University of Michigan, Ann Arbor, MI
September 2009 – Present	Professor of Medicine (with Tenure) University of Michigan, Ann Arbor, MI

Clinical/Hospital Appointments

1995 – 1996	Attending Physician University of Illinois Hospital and Clinics, Chicago, IL
1996 – 2003	Associate Director, Rush Heart Institute Center of Pulmonary Heart Disease, Chicago, IL
1996 – 2003	Associate Director, Rush Heart Institute Coronary Disease Detection and Treatment Center, Chicago, IL
1996 – 2003	Attending Physician Rush-Presbyterian-St. Luke's Medical Center, Chicago, IL
2003 – Present	Director, Pulmonary Hypertension Program University of Michigan, Ann Arbor, MI
2003 – Present	Attending Physician, University of Michigan Medical Center, Ann Arbor, MI

Research Interests

1. Pulmonary hypertension
2. Pulmonary vascular disease

Update on PAH treatment - Messages from Nice

Nazzareno Galiè

Department of Experimental, Diagnostic, and Specialty Medicine, Bologna University Hospital, Bologna, Italy

The fifth world symposium on pulmonary hypertension was held in Nice from 27th February to 1st March 2013. It was attended by 9 Steering Committee members, 129 world experts divided in 12 task forces and by 1134 attendees from 57 countries. The discussions included all major aspects of pulmonary hypertension such pathology and pathobiology, genetics, pathophysiology, epidemiology, registries, diagnosis, prognosis, medical and interventional therapies, chronic thromboembolic pulmonary hypertension, pulmonary hypertension due to left heart disease, to chronic lung disease and pediatric pulmonary hypertension.

Updated versions of the treatment algorithm for adult and pediatric pulmonary arterial hypertension patients were discussed.

The treatment algorithm is divided in three main areas: I) general measures, supportive therapy, referral centers, acute vasoreactivity test and chronic calcium channel blockers therapy; II) initial therapy with approved PAH drugs (two new drugs macitentan and riociguat still on the approval process were provisionally included); III) clinical response to the initial therapy, combination therapy, balloon atrial septostomy and lung transplantation. All these three sections have revisited highlighting the new information collected in the past five years and proposing updates where appropriate. The European Society of Cardiology grades of recommendation and levels of evidence have been adopted to score the proposed treatments.

Main new findings are related to the highlight of compounds with a definite demonstration of the effect on the outcome and the upgrading of sequential combination therapy in case of inadequate clinical response to the initial monotherapy. The appropriate grading for the upfront combination therapy is pending due to the upcoming results of a specific randomized controlled study. It seems reasonable to consider eligibility for lung transplantation after an inadequate clinical response to the initial monotherapy and to refer the patient for lung transplantation soon after the inadequate clinical response is confirmed on maximal combination therapy.

Novel compounds to be considered in future registration studies were also discussed as well as innovative designs for randomized controlled studies. A new treatment algorithm for patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension was also proposed.

抄録

プレナリーセッション
シンポジウム
パネルディスカッション
教育セッション
ミートザエキスパート
症例検討セッション

PS1-1

News from the 5th World Symposium on Pulmonary Hypertension

Marius M. Hoeper

Hannover Medical School, Hannover, Germany

The 5th and most recent World Symposium on Pulmonary Hypertension (PH) took place in February/March 2013 in Nice, France. As in previous PH world meetings, all aspects of PH were discussed in detail and the conference proceedings are expected to be published by the end of the year. These proceedings will form the basis of the next generation of international PH guidelines. Clinically relevant changes have been made in the classification of PH, which has been maintained in its general 5-group structure but has been modified in several aspects. In addition, the recommendations for the diagnostic work-up have been specified, especially for right heart catheterization. In terms of treatment of pulmonary arterial hypertension (PAH), novel drugs (the endothelin receptor antagonist macitentan and the soluble guanylate stimulator Riociguat) have been added to the treatment algorithm and the use of combination therapy has been upgraded. For chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH), surgical pulmonary endarterectomy remains the treatment of choice. Medical therapy is recommended for inoperable cases and pulmonary balloon angioplasty is recognized as a potential new treatment option that deserves further evaluation.

PS1-2

Detection, classification and outcome of pulmonary hypertension in connective tissue disease

Christopher P. Denton

Royal Free Hospital and UCL Medical School, London, UK

Pulmonary hypertension (PH) is an important complication of connective tissue disease (CTD) with high mortality. PH in CTD may be pre-capillary or post-capillary, due to left heart disease. It may also relate to chronic lung disease with interstitial fibrosis or thromboembolism. The most important subset of cases are those that develop PAH due to the impact of early targeted therapy on outcome. Patients with CTD, especially those with systemic sclerosis (SSc), systemic lupus erythematosus (SLE) or mixed connective tissue disease develop PAH sufficiently often to warrant regular screening tests so that cases at risk can be referred for right heart catheterisation to confirm diagnosis. Screening programmes usually focus on non-invasive assessment and the recently published DETECT study provides an evidence-based algorithm to integrate 8 non-invasive variables to identify cases that should have right heart catheterisation. These tools (FVC/DLco; Nt-pro-BNP, serum urate, ACA positivity, increased telangiectasis, right axis deviation on ECG, right atrial area and tricuspid regurgitant velocity) have been incorporated into the DETECT algorithm. Another consequence of screening programmes is that cases with borderline elevation of mPAP are identified and for SSc it has been shown that this is an important risk factor for future development of PAH. Finally, the nature of the associated CTD should be considered as this also has an impact on treatment and outcome.

プレナリーセッション

PS1-3

ニース世界会議の要点（カテーテル検査、左心疾患性肺高血圧症）

佐藤 徹

杏林大学医学部循環器内科

第5回肺高血圧症世界会議では右心カテーテル検査法の標準化を目指して提案がなされた。以下に代表的事項を列挙するが、本発表ではこれらを中心に世界会議の動向を報告する。1. 肺高血圧症の定義にPVRを追加し（PVR 3 wood単位以上）、PVRを常に意識して鑑別を進める。2. 測定方法の実際として0点の位置は前胸壁から背部まで中間とし自然呼吸の呼気時に計測する。3. 肺動脈楔入圧はpulmonary artery wedge pressure (PAWP)を正式名称とする。4. 左心疾患による肺高血圧症に関しては、PAWPが15mmHg以上で、肺動脈拡張期圧とPAWPの差が7mmHg以上の場合には肺動脈性肺高血圧症（前毛細管性肺高血圧症）の合併があると分類する。5. HeFpEFに関して検討されたがまだ試行段階とされた。

PS1-4

呼吸器疾患に伴う肺高血圧症

巽 浩一郎

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

ニース会議において、3群の肺高血圧症に関しては、1) Prostanoidsの経静脈的または全身投与はガス交換等を悪化させる、2) ERAs、PDE5阻害薬は慢性肺疾患自体への使用は否定的な研究が多く、肺高血圧症合併群へのデータは欠けている、3) RicoguatはPH-ILD、PH-COPDに有用との報告がある、4) NintedanibはIPFへの効果が示されているが、肺高血圧症群は層別化されていないことが示され、それに基づき暫定的な管理指針が示された。肺疾患の進行度により2群に、mPAPにより3群に分類され、合計で6群に対して管理指針が示された。この管理指針では、肺疾患軽症群かつmPAPが軽症群または重症群の2群に対しては「PAH治療ガイドラインに従うこと」が検討され、肺疾患重症群かつmPAP重症群に対しては肺移植までの橋渡しとしてPAH治療薬の「potential use」が推奨された。

プレナリーセッション

PS1-5

CTEPH 治療の現状と課題

荻野 均

東京医科大学心臓血管外科

CTEPHに対する治療は、薬物治療の有効性が報告されているが未だ決定的なものではなく、以前と同様に胸骨正中切開下の超低体温下循環停止法を用いた肺動脈血栓内膜摘除術 (PEA) が、経験ある施設での良好な成績を背景に第一選択の根治的治療として再確認された。一方、本邦においては、特徴として遠位側肺動脈病変の割合が多く、このような症例に対して肺動脈バルーン拡張術 (BPA) の有効性が認識されつつあるが、欧米では遠位側病変の割合が少なく、かつBPAの十分な経験の蓄積かつ学会発表・誌上報告がないことから、BPAはPEAのalternative therapyにはなり得ず、emerging therapyの一つとしての認識に止まった。むしろ、PEAをより早期に積極的に適応とすること、同時にPEA適応の決定に際し経験ある施設もしくは専門診療チーム (CTEPH team) の意義、などが強調された。

PS2-1

慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症に対する経皮的肺動脈形成術の現状

伊波 巧¹⁾、片岡 雅晴^{1,2)}、石黒 晴久¹⁾、柳澤 亮爾¹⁾、志村 亘彦¹⁾、田村 雄一²⁾、川上 崇史²⁾、福田 恵一²⁾、吉野 秀朗¹⁾、佐藤 徹¹⁾

¹⁾杏林大学医学部循環器内科、²⁾慶應義塾大学医学部循環器内科

慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症は、平均肺動脈圧 30mmHg 以上の場合に、従来の内科的治療では5年生存率50%未満と予後不良の疾患である。根治術は肺動脈内膜摘除術であるが、末梢型や併存合併症により手術困難例が存在すること、術後残存肺高血圧症を認める症例があることなど、いくつかの問題点を指摘されている。2001年にFeinsteinらがカテーテル治療のある程度の効果を示したが、再灌流性肺水腫 (RPE) を高率に認めたことから長らく普及はしなかった。近年本邦を中心に経皮的肺動脈形成術 (PTPA) を施行するようになり、様々な工夫と経験の集積によって、外科治療に迫るほど治療効果は向上し、RPE等の合併症は著明に減少している。

当院では2013年8月現在約90症例に対して300回のPTPAを施行しているが、本口演では当院の治療成績と共に、治療の効率化と合併症対策として行っている独自の試みを交えて発表する。

プレナリーセッション

PS2-2

慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対する肺動脈内膜摘除術

石田 敬一

千葉大学医学部心臓血管外科

慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対する肺動脈内膜摘除術は potentially curable treatment option であり第一に検討されるべき治療法である。本手術は胸骨正中切開、超低体温循環停止下に全ての垂区域枝末梢の血栓を直視下に摘出する。その結果術直後より肺血行動態・dead space ventilation は著明に改善し、多くの症例はワーファリンのみの服用で、生存率・症状の改善、在宅酸素療法離脱が可能となる。近年、手術成績は向上し病院死亡率5%以下、多くの症例で翌日抜管となっている。本疾患の問題点は、多くの症例が過小診断されること、経験のない医師により手術不可能と判断されてしまうことである。手術適応の判断には肺動脈造影検査、右心カテーテル検査が重要であるが肺動脈造影検査は手術により摘出可能な血栓を過小評価し、Type 3病変とType2病変を鑑別できないことが多い。また、手術の危険性は外科医の経験にも依存するため手術適応の決定は経験のある外科医を含む専門医チームによる判断が重要である。

PS2-3

肺高血圧を伴う慢性肺動脈血栓塞栓症に対する外科治療

湊谷 謙司、松田 均、佐々木 啓明、田中 裕史、伊庭 裕、尾田 達哉、斉藤 正博、
小曳 純平、小林 順二郎

国立循環器病研究センター心臓血管外科

肺高血圧を伴う慢性肺動脈血栓塞栓症に対する外科治療は確立された治療法となってきた。本院では1993年以来、胸骨正中切開からの間歇的超低体温下循環停止法により、内膜摘除術を実施している。2011年以降の21例における成績を検討した。平均年齢は58歳、男性11人。術前平均肺動脈圧は 46 ± 12 mmHg、術前平均肺動脈抵抗は 945 ± 426 dyne.s.cm⁻⁵であった。手術時間は 419 ± 89 分、体外循環時間は 248 ± 33 分、総循環停止時間は 60 ± 17 分であった。術後平均肺動脈圧は 21 ± 8 mmHg、術後平均肺動脈抵抗は 329 ± 168 dyne.s.cm⁻⁵と低下した。病院死亡は1例(4.8%)であった。未だに低侵襲とは言いがたく術後管理に細心の注意を要するが、特に中枢型に対しては極めて有効な治療法である。今後はBPAと補完しあうことでさらに治療効果を高めることが可能になると考えている。

プレナリーセッション

PS2-4

肺高血圧症に対する肺移植の臨床成績

井上 匡美、南 正人、新谷 康、中桐 伴行、舟木 壮一郎、川村 知裕、奥村 明之進
大阪大学大学院医学系研究科 呼吸器外科学

日本肺および心肺移植研究会によれば肺移植施行例に占める肺高血圧症は21%と、国際心肺移植学会Registryの3%に比べて高く、国内では主な移植適応疾患のひとつである。本邦で脳死肺移植待機した163例の登録後5生率は55%（移植群74%、非移植群46%）で移植44例の移植後5生率は65%である。当施設では肺高血圧症16例に肺移植を行った（脳死10、生体6）。全例で人工心肺を使用しその時間は246-611分（中央値401分）、手術時間・グラフト虚血時間・出血量の中央値はそれぞれ643分・437分・3290mlであった。術後8例にECMO装着、7例に二期的閉胸を要した。手術関連死を3例（肺炎、膿胸、移植肺機能不全）に認め、5生率は64%であった。肺高血圧症に対する肺移植は周術期リスクが高く、ドナー選択やグラフト虚血時間に配慮が必要であるが、肺高血圧症に対する重要な治療選択枝のひとつである。

PS2-5

京都大学における肺高血圧症に対する肺移植例

青山 晃博
京都大学大学院医学研究科 呼吸器外科

肺高血圧症は、薬物治療の進歩によりその予後は改善したものの、薬物治療に反応が乏しい、副作用が強い、カテーテル感染を繰り返すなどの理由から内科的治療が限界で、NYHA3度以上、mPAP >50 mmHgなどの条件を満たす症例は肺移植の適応としてきた。他の肺疾患と異なる点は、移植後に十分な肺血管床が必要であり、また術後の移植肺機能不全のリスクが高いことである。前者の理由から、脳死両肺移植を原則とするが、小児例では生体肺葉移植も行なわれている。また後者の観点から、潜在性の左不全を考慮したより慎重な術後管理を要する。

当院で施行した74例の肺移植中7例が肺高血圧症（特発性肺動脈性肺高血圧症5例、PVOD 1例、TGA術後1例）であった。2例が在院死したが、5例が移植後、最高11年間生存中である。

麻酔管理、周術期管理なども含め肺高血圧症に対する肺移植例の経過を提示する。

プレナリーセッション

PS3-1

遺伝子情報をもたらす肺高血圧症マネジメントの現在と将来

大郷 剛、辻 明宏、福井 重文、森崎 裕子、森崎 隆幸、中西 宣文
国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の根治のためには機序解明が不可欠である。そこで、原因遺伝子の同定により、病態の解明、機序に基づいた薬の開発、治療選択や予後評価が期待され、解析が進められている。特発性・家族性 PAH において細胞の増殖や分化に関わる受容体遺伝子の一つである *BMPR2* 遺伝子および *ALK1* 遺伝子変異が報告され、我々は *Smad1*, 4, 8 遺伝子変異を新たに報告しており、ニース分類では新規遺伝子変異の追加が検討されている。これまでの基礎研究で PAH の発症メカニズムにおいて BMP/TGF- β シグナルが重要と考えられている。研究が進むにつれ遺伝子情報は診断だけでなく、治療にも関連する重要な情報をもたらす可能性があることが分かってきている。遺伝子検査の現状と今後の課題について臨床にどう生かすかという点を中心に述べたい。

PS3-2

5群に属する希な肺高血圧症疾患にともなう肺高血圧症

田村 雄一
慶應義塾大学医学部循環器内科

肺高血圧症は希少疾患であり目にする機会が少ない疾患である。したがって合併症の検索に関しても、頻度の多い膠原病や肝疾患など以外の疾患に関しては十分に行われなことが多いため、特にこれらに属するものの中には十分に注意しないと診断できないものがある。本演題では Dana Point 分類における 5 群：原因不明および／または多因子性肺高血圧と呼ばれる一群の疾患の中でも特徴的な症状や臨床所見を示す肺高血圧症に関して、分子標的療法などの個別化医療の可能性も踏まえて論じる。

プレナリーセッション

PS3-3

見逃されがちな微小腫瘍肺塞栓性肺高血圧症の診断・治療

八尾 厚史¹⁾、皆月 隼²⁾、村岡 洋典²⁾、稲葉 俊郎²⁾、今村 輝彦²⁾、牧 尚孝²⁾、
波多野 将²⁾、絹川 弘一郎²⁾、小室 一成²⁾

¹⁾東京大学 保健・健康推進本部、²⁾東京大学医学部附属病院 循環器内科

肺高血圧症 (PH) は5群に分類され、近年の肺動脈性肺高血圧 (PAH) 治療薬の目覚ましい開発により、1群PAH患者のQOL・予後は改善している。早期診断・早期治療が原則であり、遺伝的素因のある患者、膠原病、門脈圧亢進疾患、先天性シャント性心疾患、左心不全、肺疾患、静脈血栓といった原因疾患がある場合は、初発症状の息切れに対し心臓超音波検査などからPH診断に至るのはいまや普通であろう。基礎疾患がはっきりせずともほとんどのPH症例が心不全様症状からPHの存在が判明する。ここで、担癌患者の約3%に肺腫瘍源性塞栓性微小血管症 (PTTM: pulmonary tumor thrombotic microangiopathy) が生じるとされ、その一部でPHを発症する予後不良の疾患群 (PTTM-PH) が存在する。PTTM-PHの早期生前診断は容易ではなく、そのPHのコントロールに至っては未だかつて成功した例はない。我々は、癌の転移のため失うに至ったが、PTTM-PHの診断とコントロールに成功した例を経験した。その診断・治療に関して組織学的知見を踏まえて考察する。

PS3-4

シェーグレン症候群に伴うPAH

安岡 秀剛¹⁾、白井 悠一郎¹⁾、田村 雄一²⁾、桑名 正隆¹⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部リウマチ内科、²⁾慶應義塾大学医学部循環器内科

原発性シェーグレン症候群 (pSS) は多クローン性高 γ グロブリン血症、リウマトイド因子や抗SSA/SSB抗体など自己抗体産生を含めた多彩な自己免疫現象を伴い、外分泌腺の機能障害を主徴とする疾患である。間質性肺疾患、間質性腎炎など腺外病変をもつ症例が存在するが、肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の併発はきわめて稀で、文献的には症例報告に限定される。実際に、膠原病内科でフォロー中のpSSがPAHを発症することはほとんどない。しかし、特発性PAHが疑われて循環器内科に紹介された例の中にpSSを基礎とするPAHが少なからず経験され、我々の施設では1990年以降その数は11例にのぼる。pSSに伴うPAHの中には免疫抑制療法が奏功する例が存在することから、pSS診断によりPAHに対する治療オプションが増えることは間違いない。したがって、PAH診断時にはpSSの存在を念頭に置いた評価が必要である。

成人発症型末梢性肺動脈狭窄症の診断と治療

阿部 弘太郎

九州大学大学院医学研究院 先端循環制御学講座

末梢性肺動脈狭窄症は、先天性風疹症候群・Williams 症候群・Alagille 症候群・Ehlers・Danlos 症候群・Noonan 症候群といった疾患群に伴う先天性疾患に伴う小児発症の疾患とされてきた。しかしながら、近年の診断技術の進歩により、成人においても末梢性肺動脈狭窄症と診断されるケースが増加している。成人発症型末梢性肺動脈狭窄症に伴う肺高血圧症 (APPS: Adult Peripheral Pulmonary Stenosis) は、極めて治療抵抗性であり、肺換気血流シンチグラフィで換気・血流ミスマッチを認めることから慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症と誤って診断されてきた可能性がある。今後は、APPSの発症頻度の把握・病因の解明・診断方法の確立・内科的治療と肺動脈形成術による治療効果の比較検討が必要である。

SY1-1

Out of proportion pulmonary hypertension in lung disease

Sean Gaine

Master Misericordiae University, USA

Almost all types of lung disease can be associated with pulmonary hypertension and its presence is invariably associated with a poor outcome^{1,4,5,8}. However, the pulmonary hypertension associated with lung disease is generally mild^{2,3,4}. The cause is of pulmonary hypertension in lung disease is multifactorial although hypoxemia plays a central role^{6,7}. In some patients the degree of PH is 'out of proportion' to the underlying lung disease and therefore question arise as to whether they might also have PAH and respond to targeted PH therapies. It has been suggested that they be defined by a mean pulmonary artery pressure >35 mmHg and relatively preserved lung function, with low to normal PaCO₂, that cannot explain prominent dyspnoea and fatigue^{3,9}. A careful assessment of each patient is required to determine the true phenotype, combining history, physical exam, arterial blood gas (ABG), pulmonary function tests (PFT) including diffusion capacity (DLCO), high resolution CT scan (HRCT) and right heart catheterization (RHC). With evidence of a COPD/DPLD* phenotype, treatment of the underlying disease, rather than expensive PH therapies is recommended¹¹⁻¹⁴. Clinical trials are required using pulmonary hypertension therapies for those with mild lung disease and severe PH.

*COPD/DPLD: chronic obstructive pulmonary disease and diffuse parenchymal lung disease

References:

1. Simonneau G, et al. J Am Coll Cardiol 2009; 54:S43-54.
2. Andersen KH, et al J Heart Lung Transplant. 2012 Apr;31(4):373-80
3. Chaouat A , Naeije R , Weitzenblum E . *Eur Respir J* . 2008 ; 32 (5) : 1371 - 1385 .
4. Chaouat A et al, Am J Respir Crit Care Med 2005;172:189-94
5. Lettieri CJ, et al. *Chest* 2006
6. Eddahibi S et al. Circulation 2003;108:1839-1844
7. Weitzenblum E, et al Chest 1988;94:772-778
8. Andersen KH, et al (Denmark) J Heart Lung Transplant. 2012 Apr;31(4):373-80
9. Thabut G et al, Chest. 2005;127(5):1531-1536.
10. Cottin, V et al Eur Respir J. 2005 Oct;26(4):586-93.
11. Blanco I, et al Eur Respir J. 2013 Feb 21
12. Lederer DJ et al. 2012 Jun;9(3):268-75
13. Hoepfer M et al, Eur Respir J. 2013 Apr;41(4):853-60
14. Boeck L, et al PLoS One. 2012;7(12):e52248

シンポジウム

SY1-2

CT画像を用いたCOPD患者の肺高血圧の評価

真下 周子

東京都済生会中央病院 呼吸器内科

肺高血圧はCOPDの重要な合併症であり、運動耐用能や予後と関連するため早期診断が必要である。心臓カテーテル検査を用いた平均肺動脈圧測定が望まれるが、侵襲度や費用などの面から全てのCOPD患者に施行することは難しい。心臓超音波・CT・血液検査など非侵襲的方法での肺高血圧診断が検討されている。

CTでの肺高血圧の評価は、中樞側の肺動脈径の解析が主流であった。しかし、近年、CTでの微小血管を解析する方法が報告された。われわれは、過去の論文をもとに、全肺野における微小血管の割合(% cross sectional area)を検討し、5mm以下の血管の割合(%CSA<5)と、平均肺動脈圧や6分間歩行距離と相関することを証明した。さらに、この手法を用いて、水平断だけでなく矢状断、冠状断のCT画像の解析を進めている。CTは、COPDの気腫や気道病変の評価として用いられているが、血管解析の有用性と今後の展望について解説する。

SY1-3

慢性呼吸器疾患に合併する肺高血圧症の治療・管理

守尾 嘉晃

順天堂大学呼吸器内科

肺高血圧症は、ダナポイントの臨床分類のように多彩な病型を呈するが、その中に肺疾患および/または低酸素による肺高血圧症を含む。肺高血圧症の病態を修飾する要因としては血管内皮細胞の障害と血管平滑筋・線維芽細胞の機能異常があげられ、その原因環境因子の一つに低酸素曝露がある。血管内皮細胞障害の現象としてみられる血管作動因子の病的なバランスは、一酸化窒素(NO)とプロスタサイクリン(PGI₂)の経路の障害とエンドセリン(ET)の経路の増強などを呈する。肺高血圧症の治療薬選択の変更は、その臨床経過や重症度によって併用療法を含め可能と考えられている。一方で呼吸器疾患に合併した肺高血圧症に対して、肺高血圧症特異的治療薬の位置づけは懐疑もしくは否定的に考えられている。本講演では、慢性呼吸器疾患に合併する肺高血圧症の治療・管理について概説する。

シンポジウム

SY1-4

慢性呼吸器疾患に伴う肺高血圧症—診断と治療の新展開—

谷口 博之

公立陶生病院呼吸器・アレルギー内科

近年、慢性呼吸器疾患に伴う肺高血圧症 (PH) は従来考えられていたほどまれではなく、患者の機能障害や予後に関与していることが明らかとなってきている。2008年のダナポイント会議において、右心カテーテル検査 (RHC) における安静時の平均肺動脈圧が25 mmHg以上をPHとすると定義された。COPDや特発性肺線維症 (IPF) などの間質性肺炎におけるPHの頻度に関しては従来様々な報告がなされているが、多くは重症例を対象としており、比較的軽症例を対象とした報告は少ない。当科では慢性呼吸器疾患に伴うPHの早期診断を目指して、過去5年間にRHCにより756例をretrospectiveに検討してきたが、PHの合併は15.1%に認められ、COPD (n=111) では36.3%、IPF (n=198) では13.1%であった。この結果からは慢性呼吸器疾患に伴うPHはcommon diseaseであるといえる。各疾患におけるPHの予測因子、PH合併が予後に与える影響について考察する。また、近年注目されている気腫合併肺線維症 (CPFE) の臨床的意義についても言及する。さらに慢性呼吸器疾患に伴うPHの治療戦略につき自験例を含め話題を提供したい。

SY1-5

第3群肺高血圧症の早期診断と適切な治療のポイント

辻野 一三

北海道大学病院 内科I

第3群肺高血圧症は他の肺高血圧症と異なり、肺高血圧症発生の背景に呼吸器疾患/低酸素血症を有するのが特徴である。本群の症例では肺高血圧発症前から息切れや低酸素血症を来している場合があり、肺高血圧症の診断を難しくする要因となりえる。背景呼吸器疾患としてはCOPDと間質性肺炎が重要であり、最近では気腫合併肺線維症が背景疾患として注目されている。これらの症例では肺高血圧症のリスクがあるとの認識が早期診断に重要である。治療では、酸素療法を適切に行うことが重要であり、COPDでは酸素療法が予後やQOLの改善に有用とされている。肺動脈性肺高血圧治療薬の有効性は確立していない。しかし一部の症例では改善が得られることが報告されている。特にスパイロ所見が保たれるが高度の肺高血圧症を呈した症例は同治療薬の効果が検証されるべきいいターゲットとなろう。本発表では第3群肺高血圧症の早期診断と適切な治療に有用と思われる情報や知見を紹介する。

シンポジウム

SY2-1

肺高血圧症の診療における心エコー法の有用性

坂田 好美

杏林大学医学部循環器内科

安静時に右心カテーテル検査による肺動脈平均圧が25mmHg以上の場合が肺高血圧症と定義されている。そして、その肺血行動態や右心不全の程度により重症度評価を行い、その病態にあわせた適切な治療が必要である。(1) 肺高血圧症は労作時息切れなどを主訴に来院するが、早期に見逃さずに診断するにはドプラー心エコーによる推定肺動脈圧が有用である。(2) 肺高血圧症を生じる疾患には、先天性短絡性疾患や弁膜疾患、左心疾患が原因の症例もあり、原因疾患の鑑別にも心エコーは有用である。(3) 肺高血圧症は右心不全を合併し右心機能障害がその予後に影響する。心エコーは非侵襲的な右心機能評価にも有用であり、重症度評価、治療法の選択、治療効果の判定にも有用な指標となる。また、治療による肺血行動態や右心不全の改善の有無を評価することにより治療効果の判定にも有用である。心エコーは、肺高血圧症において、早期診断、原因疾患の鑑別診断、重症度評価、治療効果の評価に有用で不可欠な検査法である。

SY2-2

肺高血圧症におけるCTおよびMRIの役割

奥田 茂男

慶應義塾大学医学部 放射線診断科

今回は、肺高血圧症の中から特発性肺高血圧症 (IPAH)、慢性肺血栓性肺高血圧症 (CTEPH) を取り上げて、CTやMRIの果たす役割について述べる。空間分解能の高いダイナミックCTは肺血栓塞栓の検出に有用であり、最近では肺パーヒュージョン評価も試みられている。また、胸部CTの肺野条件における、びまん性のすりガラス影や小葉間隔壁肥厚などの所見は、CTEPHとの比較においてIPAHに特徴的といえるが、静脈閉塞症 (PVOD) との鑑別に留意する必要がある。一方、MRIは造影剤を用いずに、右室形態を動画で観察することができるうえ、右室容積や駆出率などを計測することができる。これらの測定値の中でも、右室拡張末期容積が予後予測因子として特に重要であると我々は考えている。さらにMRIでは、肺動脈逆流を定量評価することも可能であり、右室機能を評価する上で重要な手段である。

シンポジウム

SY2-3

肺高血圧症を伴う CPFE における 肺血管病理像と臨床像の検討

大郷 剛¹⁾、大郷 恵子²⁾、辻 明宏¹⁾、福井 重文¹⁾、植田 初江²⁾、中西 宣文¹⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 肺循環科、²⁾国立循環器病研究センター 臨床検査部 臨床病理科

【背景】Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema (CPFE) は肺高血圧症 (PH) を合併することが報告されているが病態は不明である。

【方法】国立循環器病研究センターにおいて PH を伴う CPFE と診断された症例 11 名中の臨床像と肺組織が得られた 3 名において肺血管病理像及び臨床像を検討した。

【結果】11 名中 10 名が男性で全員喫煙者であり、平均肺動脈圧は 45mmHg であった。1 名を除いて PAH 特異的治療薬の使用にも関わらず 7 例死亡し 5 年生存率は 34% であった。肺組織上は気腫と間質性線維化に伴う血管床減少を認める他、非病変部の小血管は肺静脈を含めて狭窄、閉塞病変がみられた。叢状病変などの複合病変は認めなかった。

【結論】PH を伴う CPFE は喫煙を背景とし PAH 特異的治療に反応が悪く極めて予後不良であった。肺病変に伴う血管床減少に加えて肺小動脈、肺静脈病変を認め、PH の原因と考えられた。

SY2-4

肺高血圧症の病理

大郷 恵子、植田 初江

国立循環器病研究センター 病理部

肺高血圧症では肺血圧の程度および病悩期間、また基礎疾患によって肺内の直径 500 μ m 以下の末梢の肺小動脈に病変が出現する。歴史的には 1958 年に Heath と Edwards が心奇形の手術適応基準として分類を行ったものが有名であり、今でも病理学的に重症肺高血圧症の組織所見の指標となっている。近年、肺移植の成績が向上し、また薬物治療の進歩で、この難病が治療の対象として世界的に注目されるようになった。WHO の肺高血圧会議の度に改定される臨床分類に加えて、病理のグループからも肺組織病理の新分類が示された。可逆性と不可逆性病変、また狭窄病変と複合病変としてとらえるようになってきており、病変の起こっている肺動脈の部位、また炎症の合併所見の有無についても病理学的に記載することを提案している。この分類を簡素化して肺動脈肺高血圧症の肺動脈病変を解説する。

シンポジウム

SY3-1

肺高血圧症臨床分類における膠原病合併肺高血圧症の特殊性

田中 住明、松枝 祐、荘 信博、原 亮祐、和田 達彦、廣畑 俊成

北里大学医学部 膠原病感染内科学

肺高血圧症臨床分類では、I群の他疾患に合併する肺動脈性肺高血圧症（PAH）として膠原病が記載されている。PAHに対する治療の進歩の結果、膠原病に伴う肺高血圧症にはPAHのみならず、間質性肺病変や左心疾患、血栓や血管炎などによる肺高血圧症が少ないことが再認識されてきた。更に、これらの病変が共存し臨床分類のひとつのカテゴリーに収まらない場合もあり、特に強皮症で多く経験される。臨床分類の特殊性の他、膠原病に伴う肺高血圧症では基となる膠原病の活動性の有無とPAH発症・増悪のスピードとにより病型を分けることもできよう。膠原病の発症・増悪と共に肺高血圧症が急速に発症・進行することは、混合性結合組織病や全身性エリテマトーデスでしばしば経験される。これらの膠原病に伴う肺高血圧症の病型分類上での特殊性を理解することは、PAH治療薬や免疫抑制治療を駆使して行う治療戦略において極めて大切なことである。

SY3-2

CTD-PAHにおける免疫抑制療法の現状と課題

土橋 浩章

香川大学医学部 内分泌代謝・血液・免疫・呼吸器内科

肺高血圧症（PH）は強皮症、混合性結合組織病、全身性エリテマトーデスなどの結合組織疾患（CTD）に少なからず合併しその生命予後に大きく影響を及ぼす。近年のエンドセリン受容体拮抗薬を初めとした種々の肺血管拡張薬の開発や診断・治療戦略の進歩にともない肺高血圧症の予後は改善しつつある。一方でCTDに合併する、中でも肺動脈性肺高血圧症（PAH）には前述の肺血管拡張薬による薬物療法以外にステロイド剤や各種免疫抑制剤による治療がきわめて有効なスペクトラムが存在する。しかしながらこの免疫抑制療法においては十分なエビデンスがなくその位置づけは未だ明確にされていない。どのようなCTD-PAH患者にどのような免疫抑制療法が有効でありそのタイミングはいつかなど解決すべき問題が残されている。本シンポジウムではCTD-PAHにおける免疫抑制療法の現状を呈示し、当施設の症例を含め今後の免疫抑制療法の位置づけについて討論してみたい。

シンポジウム

SY3-3

間質性肺疾患によるPHの診断と治療

花岡 正幸

信州大学医学部内科学第一講座

膠原病における間質性肺疾患によるPHを考える場合、特発性肺線維症 (IPF) から学ぶ点が多い。IPFに伴うPH (IPF-PH) の頻度は診断時で10%前後であるが、予後規定因子として重要である。努力肺活量は平均肺動脈圧と相関せずPHの予測因子にはなり得ないが、肺拡散能の高度な低下はPHを疑う根拠となる。確定診断は右心カテーテル検査にて行うが、平均肺動脈圧が35mmHgを超える重症PHは数%程度である。治療に関しては、経口/静注のプロスタノイドは換気血流不均等を悪化させるので、使用すべきでない。ボセンタンはIPFに対する有効性を証明できず、アンプリセンタンではむしろ病勢の悪化を認めめた。一方、シルデナフィルは右室収縮障害を伴うIPFに対して、運動耐容能とQOLを改善させた。現時点では、IPF-PHに対するPAH治療薬の使用は推奨されない。今後、PHを層別化した、長期的な無作為試験が必要である。

SY3-4

境界型肺高血圧症例の扱い

鈴木 健吾

聖マリアンナ医科大学循環器内科

膠原病は免疫異常に起因する全身性炎症性疾患で、様々な難治性病態を示す。中でも肺動脈性肺高血圧症 (PAH) は生命予後に大きく関与する病態で、肺動脈壁肥厚と内腔狭窄から肺動脈圧上昇、低心拍出へ進展すると考えられている。頻度は10～15%程度だが、強皮症にけるPAH診断後5年生存率は、無治療で約10%と報告されている。PAHに対して近年様々な治療薬の有効性が報告されているが、治療アルゴリズムはおもにWHO機能分類Ⅲ・Ⅳ度を対象とした臨床試験の結果を基に行われている。その一方で、WHO機能分類Ⅰ・Ⅱ度の軽症あるいは早期PAHに対する治療エビデンスはいまだ少ない。さらなる予後改善のため早期診断の重要性が唱えられているが、早期治療介入が予後を改善するエビデンスは少ない。2008年の世界肺高血圧症会議で平均肺動脈圧が20mmHgを越えるが肺高血圧症 (PH) の基準である25mmHgに至らない境界型PHが提唱され、これら症例をどう扱うか重要な問題である。本セッションでは境界型PH症例での運動負荷に対する反応、治療効果、予後を含め述べる予定である。

シンポジウム

SY3-5

膠原病におけるPH診療の現状と問題点

桑名 正隆

慶應義塾大学医学部リウマチ内科

血管平滑筋を標的とした肺血管拡張薬の導入とスクリーニングによる早期発見により膠原病に伴うPAHの治療成績は向上した。ただし、その臨床効果は特発性PAHに劣り、生命予後の改善はいまだ不十分である。その理由のひとつに膠原病性PAHの病態多様性が挙げられる。全身性エリテマトーデス、混合性結合組織病の多くで免疫抑制療法により短期間で機能、血行動態の改善が得られる。一方、全身性強皮症では、細胞増殖に乏しい肺血管病理、静脈病変の合併、左心疾患や間質性肺疾患の併存から複雑な心肺病変を形成している。そのため、肺血管拡張薬の投与により肺静脈閉塞症や左心疾患による肺うっ血が顕性化する例も経験される。また、間質性肺疾患を伴う例では肺血管拡張薬が換気血流ミスマッチを増やし、酸素化を悪化させる場合もある。そのため、膠原病では心肺病変のひとつとしてPAHを理解し、病態に基づいた個別化医療が求められる。

SY4-1

Cone-Beam CT/ ADCTを用いた肺動脈バルーン形成術の初期経験

福田 哲也¹⁾、大郷 剛²⁾、尾崎 公美¹⁾、三田 祥寛¹⁾、森田 佳明¹⁾、福井 重文²⁾、辻 明宏²⁾、中西 宣文²⁾、内藤 博昭¹⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 放射線部、²⁾国立循環器病研究センター 心臓血管内科肺循環科

1979年から2009年まで国立循環器病センターにおいて慢性肺動脈血栓栓性肺高血圧症の唯一の侵襲的治療として肺動脈血栓内膜摘除術が162例施行されてきたが、2010年より肺動脈バルーン形成術(以下BPA)が低侵襲性治療として開始された。2012年から症例数が増加し、2013年7月までに50症例、150回のBPAが肺循環科、放射線科医師の協力の下に施行されてきた。2012年からは従来から用いられていた肺動脈造影に加えて、肺動脈造影下cone beam CT(以下CBCT)および320列Area-detected CT(以下ADCT)を術前診断、治療計画に積極的に用いてきた。また1回のBPAにおける治療範囲を術直前の肺動脈圧により明確に分類し、平均主肺動脈圧50mmHg(初回は45mmHg)以上であれば1区域枝のみ、40mmHg以上49mmHg以下は一葉内の複数区域枝、30mmHg以上39mmHg以下は1側肺の複数枝とした。その結果、院内死亡や長期の機械的補助呼吸など重症な合併症を認めずにBPAを施行でき、術後の肺動脈圧は平均44.6±13.0mmHgから29.44±8.1mmHgへ改善し、BNPについても225.9±329.9pg/mlから74.0±105.3pg/mlへと改善を認めた。今回、当院でのBPAの初期成績、CBCT、ADCTを併用したBPA手技上の工夫などを発表する。

シンポジウム

SY4-2

中枢型 CTEPH に対するバルーン肺動脈形成術の経験

石黒 晴久

杏林大学医学部循環器内科

我が国を中心としてバルーン肺動脈形成術 (BPA) もしくは経皮的肺動脈形成術 (PTPA) と呼ばれるカテーテル治療の経験例が増えてきており、その治療成績および安全性は次第に確立してきている。

中枢型 CTEPH は肺動脈内膜摘除術の良い適応であると考えられるが、手術侵襲は大きく熟練した施設も限られており、また年齢や併存疾患から手術適応外となる症例も少なくない。当施設では現在 280 セッション以上の PTPA を施行しており、その中で外科的手術適応外となった中枢例に対する PTPA を数例経験している。

当院での経験をもとに、中枢例に対する PTPA のアプローチや今後の課題につき検討する。

SY4-3

慢性肺血栓塞栓症 (CTEPH) 治療におけるバルーン肺動脈形成術 (BPA) の位置づけと治療手技の実際

新家 俊郎、谷口 悠、絹谷 洋人、宮川 一也、中山 和彦、大竹 寛雅、高谷 具史、

江本 憲昭、平田 健一

神戸大学大学院 内科学講座 循環器内科学分野

慢性肺血栓塞栓症 (CTEPH) に対する肺動脈血栓内膜摘除術 (PEA) は唯一の根治的治療法である。外科手術不能例には、エンドセリン受容体拮抗薬などによる内科的治療が選択されるがその効果は限定的であるため、本邦では PEA 適応外とされる末梢型 CTEPH に対しバルーン肺動脈形成術 (BPA) が施行されるようになった。当院では 2001 年から 21 例に PEA、2011 年から 25 例に BPA を施行し同等の症状、血行動態の改善を認めているが、治療戦略の立て方や長期予後改善効果など不明な点が多い。また、有効かつ安全性の高い BPA 手技は未だ確立されていないが、ラーニングカーブは明らかに存在し、前半期と後半期では合併症率の減少を認めている。このセッションでは、診断から治療戦略のたて方、実際の BPA 手技と効果判定、臨床的アウトカムなどについてエビデンスと当院での臨床経験を交えて提示し議論する場としたい。

シンポジウム

SY4-4

当院におけるバルーン肺動脈形成術

川上 崇史

慶應義塾大学医学部循環器内科

慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) は予後不良の疾患である。根治術である肺動脈血栓内膜摘除術 (PEA) は、根治に近い改善を与えることができる。しかし、全てのCTEPH患者が手術を実施できるわけではない。近年、本邦から、バルーン肺動脈形成術 (BPA) の手法が確立された。BPAは、より低侵襲に外科治療と同等の改善効果を得ることができる。そして、適応が広いため、中枢型のみならず、末梢型CTEPHや全身麻酔が困難な合併症を有するCTEPH患者も治療を受けることができる。しかし、各施設間で行われているBPAの手法は一定しておらず、施設間によって、治療ストラテジーやゴール、治療効果は異なっている。当院では2012年11月からBPAを開始し、現在、20名に対して計85セッションを施行した。平均年齢は 62.6 ± 16.3 歳、WHO分類は 3.0 ± 0.5 、ベースラインの平均肺動脈圧は 38.5 ± 8 mmHg、心拍出量は 2.2 ± 0.3 L/min/mm²、肺血管抵抗は 724 ± 281 dyneであった。全患者が治療を終了したわけではないが、複数回のBPA後の血行動態は、平均肺動脈圧は 20.9 ± 4.5 mmHg、心拍出量は 3.1 ± 0.4 L/min/mm²、肺血管抵抗は 195.3 ± 64 dyneと著明に改善していた。今回、施設間により手法が一定していないBPAについて、当院の手法、画像診断、初期成績を含めて、最適なBPAを考察していきたい。

SY4-5

経皮的肺動脈形成術

-病変タイプに応じた治療戦略-

下川原 裕人^{1,2)}、溝口 博喜²⁾、小川 愛子²⁾、宮地 克雄²⁾、宗政 充²⁾、松原 広己²⁾

¹⁾独立行政法人国立病院機構 鹿児島医療センター、²⁾独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター

【背景と目的】

慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) における血管造影上の病変タイプにはbandやweb, complete obstruction (CO) があるが、各病変タイプの特徴と治療戦略について詳細に論じた報告はない。

【方法】

対象は当院でBPAを施行した計71人(平均年齢 60.9歳)、術前の血管造影所見からBand, Web, COに分類し、治療前後に血管内超音波 (IVUS) を施行した326病変に対して病変タイプ別に解析し、IVUS上の特徴と再灌流性肺障害 (Reperfusion pulmonary injury: RPI) 発生率を比較した。

【結果】

各病変タイプの内訳はbandが7.6%, webが80.1%, COが12.3%、治療成功率は100%。血管面積に対する器質化血栓の割合はband, web, COの順に有意に増加していた ($p < 0.05$)。術後胸部CTによるRPIの発生率はそれぞれ17.9%, 20%, 42.5%でCOが有意に高かった。

【結語】

CTEPHの病変タイプは、血管面積に対する器質化血栓の量を反映している。他の病変と比較して器質化血栓量が多いCOはRPI発生率が高く、治療戦略上の工夫が必要である。

シンポジウム

SY5-1-1

機能的単心室に対する肺血管拡張薬の使用経験

朴 仁三¹⁾、嘉川 忠博¹⁾、上田 知実¹⁾、中本 祐樹¹⁾、稲毛 章郎¹⁾、吉敷 香菜子¹⁾、
和田 直樹²⁾、安藤 誠²⁾、高橋 幸宏²⁾

¹⁾榊原記念病院 小児科、²⁾榊原記念病院 心臓外科

【目的】Fontan手術(F)適応疾患に対する肺血管拡張薬PVDの有効性を検討。

【対象、方法】当院でbosentan(B)もしくはsildenafil(S)を投与されたF適応疾患35例。これらに対するBおよびSの使用目的、効果を後方視的に検討。

【結果】F到達前のPVD開始例21例、F施行後例は14例。B単独投与11例、S単独20、S+B4。PVD開始理由は、カテーテル検査で確認された肺動脈圧、肺血管抵抗の高値8、Fや両方向性Glenn術後のCVP高値7、PLE2、換気障害14(B3,S8,S+B3)、21trisomy5、門脈体循環短絡と肺静脈狭窄合併各1とその他。平均肺動脈圧は治療前の12~27(平均 19.5 ± 5.5)mmHgが9~18(14.3 ± 3.0)へ($p=0.023$, $n=11$)。肺内圧較差も6~17(10.9 ± 4.6)mmHgが2~13(7.2 ± 3.3)へ($p=0.046$, $n=9$)。F前にPVDを開始した21症例の19(90%)はFに到達したが1例は手術死、2例はF到達前に死亡。F後症例に死亡はないがPLEの2例は寛解に至ってない。

【結論】PVDはFontan手術適応症例の肺血管抵抗を低下させる可能性が示唆された。特にSは換気障害合併例にも有効かも知れない。

Fontan手術を施行した後に肺血管拡張薬を開始した症例に死亡はなかった。有害事象のためbosentanを中止した症例は2例で、1例は肝機能障害、1例は心不全の悪化、sildenafilでは2例がそれぞれ眩暈、潮紅のため中止となった。

SY5-1-2

フォンタン循環としての高肺血管抵抗への対応

大月 審一、馬場 健児、大野 直幹、近藤 麻衣子、栗田 佳彦、栄徳 隆裕、岡村 朋香
岡山大学病院 小児循環器科

機能的根治術としてのフォンタン型手術は、十分な肺血管床や良好な肺動脈性状によってもたらされる低い肺血管抵抗が必要とされる。通常循環にとっては肺高血圧と認識し難い状況でも、フォンタン循環にとっては許容し難い環境にある。また、比較的肺動脈圧の高いフォンタン循環に伴う合併症のうち、致命率の高いPLEやPlastic Bronchitisなどは、圧との関連も考慮されている。

最近我々の施設では、肺動脈平均圧16mmHg以上あるいは発症早期のPLEやPlastic Bronchitis 32例に対して、ERA+PDE5 inhibitors+HOTのCombination therapyを導入し効果を検討している。有効例におけるデータの変遷および無効例における対応などに関して報告する。

シンポジウム

SY5-1-3

フォンタン手術後遠隔期の右心系の問題への介入

森 浩輝、稲井 慶、石井 徹子、清水 美妃子、杉山 央、篠原 徳子、中西 敏雄
東京女子医科大学循環器小児科

フォンタン手術後の右心系の問題のひとつに、肺動脈狭窄、肺血管抵抗上昇などによる中心静脈圧上昇がある。フォンタン手術後遠隔期の右心系の問題に対する手術以外の介入例について調査を行った。

【カテーテル治療】フォンタン手術後10年以上経過した180例中カテーテル治療を行ったのは35例。うち、大動脈—肺動脈側副血管塞栓11例、肺動脈狭窄拡大8例、静脈—左房交通塞栓8例、肺動静脈ろう治療4例、フォンタンルート拡大3例、肺動脈血栓除去3例。肺動静脈ろう治療を除いては全例で一定の効果が認められた。

【肺血管抵抗上昇に対する薬物治療】フォンタン手術後に肺血管抵抗 2.5Wood 単位 $\cdot\text{m}^2$ 以上であった13例にシルデナフィルを投与（年齢3—15歳）。投与前 4.3 ± 1.9 単位であった肺血管抵抗が、投与後 15 ± 14 ヶ月で、 2.2 ± 0.7 単位に減少していた。

【結論】フォンタン手術後遠隔期の右心系の問題への内科的介入は有効である。

SY5-1-4

Fontan型循環に対するシルデナフィルの有用性

前田 潤¹⁾、土橋 隆俊²⁾、住友 直文¹⁾、荒木 耕生¹⁾、石崎 怜奈¹⁾、小柳 喬幸¹⁾、
柴田 映道¹⁾、福島 裕之¹⁾、山岸 敬幸¹⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部小児科、²⁾独立行政法人国立病院機構東京医療センター小児科

単心室血行動態に対する修復手術として、両方向Glenn手術(BDG)を経て、total cavopulmonary connection(TCPC)に至るFontan型手術では、心室からの駆出を介さない肺循環の成立のために、肺血管抵抗が十分に低いことが不可欠である。私たちは肺血管抵抗上昇を呈した純型肺動脈閉鎖BDG後、三尖弁閉鎖BDG後、単心室TCPC後の3症例に対し、肺血管拡張薬sildenafil(SIL)を投与し、血行動態への効果について検討した。4~6か月間のSIL投与後に、3症例全例で心拍出量および動静脈血酸素飽和度の上昇、肺血管抵抗値の減少を認めた。その結果、BDG後2症例ではSIL投与前に適応外であったTCPCへの手術が可能になり、TCPC後症例では自覚症状が改善し、日常生活の活動度が上昇した。SILの肺血管拡張作用により、Fontan型循環動態が改善することが示唆された。

シンポジウム

SY5-2-1

早期治療の有効性の検討

岩朝 徹、山田 修

国立循環器病研究センター 小児循環器科

学校検診制度や医療機関へのアクセスが発達している我が国においては、小児の肺高血圧が無症状ないし症状が軽い段階で発見されることは稀ではない。これら WHO-FC で I ~ II 度に相当する患者における target therapy の有効性には、現在のところ成人を含め明らかな evidence は存在していない。

当科でも我が国で target therapy が可能となった 1999 年以降 11 名の初診時 WHO-FC I ~ II 度の小児患者の診療を行っている。うち 2 例を失い、4 例でエポプロステノール持続静注療法の導入を要し、うち 1 例はエポプロステノールから離脱した。

今回我々はこれらの症例と、WHO-FC II 度以上の症状を伴い診断・治療を行っている同時期の他症例とを比較し、無症状期からの早期治療が血行動態や運動耐容能の改善、ひいては予後に、どの程度寄与しているかを明らかにしたい。

SY5-2-2

慶應病院における肺動脈性肺高血圧症の治療成績

荒木 耕生、福島 裕之、住友 直文、石崎 怜奈、小柳 喬幸、柴田 映道、前田 潤、
山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部小児科

本邦でエポプロステノールが使用可能となった 1999 年以降、当院で長期に肺動脈性肺高血圧症 (PAH) 治療薬を使用した PAH19 例 (特発性・遺伝性 PAH14 例、先天性心疾患手術後 PAH4 例、門脈欠損症に伴う PAH1 例) の 3 年、5 年生存率 (肺移植を死亡に含める) はそれぞれ 100%、86% であった。現在治療中の特発性・遺伝性 PAH 8 例は、全例が肺移植を受けることなく生存し、治療により通学・就業することが可能となった。現在の WHO 機能分類は 1 度 1 例、2 度 7 例である。心房中隔欠損症を伴わず、かつ PAH 治療薬投与の前後でカテーテル検査データが得られた 6 例においては、治療により、肺動脈平均圧が 59.7 ± 8.3 から 38.7 ± 2.8 mmHg に、肺小動脈抵抗係数が 23.0 ± 3.5 から 9.7 ± 1.3 Wood 単位 \cdot m² に、それぞれ有意に低下し、心係数は 2.1 ± 0.1 から 3.3 ± 0.3 に有意に増加した。

SY5-2-3

Upfront combination therapyの4例と静注epoprostenolの積極的な導入増量2例の経験

石井 卓¹⁾、佐塚 真帆¹⁾、前田 佳真¹⁾、渡邊 友博¹⁾、細川 奨¹⁾、西山 光則²⁾、
西口 康介³⁾、西岡 正人⁴⁾、渡部 誠一⁵⁾、土屋 史郎⁶⁾、土井 庄三郎¹⁾

¹⁾東京医科歯科大学小児科、²⁾恵愛病院、³⁾都立墨東病院、⁴⁾川口市立医療センター、⁵⁾土浦協同病院、⁶⁾草加市立病院

【背景】肺動脈性肺高血圧 (PAH) の治療戦略として、sequential combination therapy (s-CT) は確立している。小児PAHは診断時に重症であることが多く、upfront combination therapy (u-CT) は早期治療の観点からは理想的である。

【方法と目的】過去3年間に当科に入院したPAHで、u-CTを行った4例とepoprostenolを導入した2例(重複1例)の臨床経過から、それぞれの効果と有害事象を検討した。

【結果】u-CTによる有害事象は1例も認めなかった。epoprostenolの積極的導入増量例では、右心機能の改善とともに肺動脈圧の顕著な低下を認めた。

【考察】小児の重症PAH例では、早期治療戦略に即したu-CTは安全かつ有効と考える。しかしu-CTの効果が不十分であれば、早期にepoprostenolを導入し症例により積極的に増量すべきである。

シンポジウム

SY5-2-4

小児期発症の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症における予後因子

高月 晋一、松裏 裕行、中山 智孝、直井 和之、池原 聡、佐地 勉

東邦大学医療センター大森病院小児科

【背景】欧米のRegistryで成人の特発性および遺伝性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH/HPAH) における予後不良因子の報告はされている。この検討は小児期発症の肺高血圧患者においては十分な検討はなされていない。また、1990年代から現在に至るまで、当時に使用できる肺高血圧治療薬は異なり、時代背景も予後に影響している可能性がある。

【目的】本研究では、小児期発症のIPAH/HPAHにおいて、薬剤の使用状況による時代背景の違いや、成人領域で有用とされる種々のマーカーが、予後に影響しているかについて検討した。

【方法】東邦大学医療センター大森病院で経過観察された小児期 (18歳未満) に発症した92例のIPAH/HPAHを対象とする。1990年代から現在までを当時に使用できた肺高血圧薬から、その時期によって4つのGroupに分類した (1 ; カルシウム拮抗薬 2 ; 経口PGI2 3 ; 静注PGI2 4 ; エンドセリン拮抗薬およびPDE5阻害薬)。また既に測定されているBNP値、6分間歩行距離、心臓カテーテル検査による肺血行動態、New York Heart association functional class (NYHA FC) および予後 (肺移植、死亡) について、後ろ向き研究により検討した。

【結果】3年、5年、10年の生存率は $88.8 \pm 11.3\%$ 、 $74.1 \pm 25.9\%$ 、 $59.7 \pm 40.3\%$ であった。肺移植は8例に施行され、移植後死亡例は1例であった。Cox regression 解析では、死亡のリスクがGroup1で最も高く (HR 3.4, 95%CI 1.8-6.7)、Group 4で最も低かった (HR 0.53, 95%CI 0.2-0.9)。また診断契機が心電図やレントゲン異常などの検診でみつかった症例は死亡のリスクが低かったが (HR 0.54, 95%CI 0.2-1.0)、発症時年齢や性別は予後には影響しなかった。5年生存率は、発症時のBNP値が300pg/ml以上のものが100pg/ml未満のものに比して有意に低かった (57% vs 81%, $p < 0.05$)。また治療開始時のNYHA FCがIまたはII群の5年生存率が75%だったのに対し、III群では40%、IV群では20%であった。組織Dopplerでの三尖弁輪のE' velocityが8cm/sec未満のものでは8cm/secに比してEvent free survival rateが有意に低かった ($p < 0.05$)。

【結語】小児期発症のIPAH/HPAH症例では、診断時のNYHA FCがIまたはII群で、BNP値が低値であり、Combination therapiesを行った症例が最も予後が良かった。診断早期から、より積極的な治療介入が必要であることが示唆された。

パネルディスカッション

PD1-1

ヒト肺高血圧症に類似した病理組織を示す疾患モデルからの知見

阿部 弘太郎

九州大学大学院医学研究院 先端循環制御学講座

Plexiform lesionとlaminar concentric intimal fibrosisは、ヒトの重症肺動脈性肺高血圧症に認められる特徴的な病理組織病変である。これまで患者の病理組織を用いて多くの形態学的な検討はされてきたが、その発生メカニズムや血行動態に対する役割は明らかでない。われわれが報告した重症肺動脈性肺高血圧症ラットモデルでは、肺高血圧の進行とともにヒト肺血管病変に類似した病理組織像を示す。本パネルディスカッションでは、本疾患モデルを用いて、経時的な血行動態と病理組織進行の評価を行い、肺血管抵抗上昇における各病変の役割、またその伴う分子機構について、われわれの知見を示す。様々な肺血管病変のうち、肺動脈性肺高血圧症の治療ターゲットについて幅広く議論する。

PD1-2

肺動脈性肺高血圧症における可逆性・不可逆性リモデリング

坂尾 誠一郎

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) において、肺動脈の血管攣縮と同構成細胞の増殖はその病態成立にとって重要な因子となる。

様々なストレスにより血管内皮細胞が障害されると、血管収縮・細胞増殖因子が優勢となり、血管拡張・細胞増殖抑制因子は低下する。結果として、内皮細胞増殖、平滑筋細胞増殖、血管収縮、閉塞性線維化、フィブリノイド壊死、plexiform lesion (叢状病変) などが形成され、肺動脈リモデリングが進行する。

PAHにおける肺動脈リモデリングの病理分類は、現在もなおHeathとEdwardsらが1958年に提唱した先天性心疾患に伴う肺高血圧症の病理分類が引用されている。しかし、特に特発性または家族性PAHにおける肺動脈リモデリングの経時的変化は、同検体の殆どが進行期の移植肺または剖検肺のため、特に前臨床期や有症状期において確認されていない。

このセッションでは、同疾患における肺動脈リモデリングの経時的変化およびそれらの可逆性・不可逆性を、肺高血圧症モデルや最近の知見から検証したい。

パネルディスカッション

PD1-3

膠原病性肺高血圧症の病態を考慮した治療と予後

山岡 邦宏、久保 智史、田中 良哉

産業医科大学第一内科学講座

【目的】ERA や PDE5-I の登場により肺高血圧治療は進歩しているが、膠原病性肺高血圧症の予後は依然として不良である。5年後のNYHAに影響している因子を検討した。

【方法】対象は当科で膠原病性肺高血圧症と確定診断した50例。5年間のNYHAをLOCFで評価。

【結果】平均年齢61.9歳で、原疾患は強皮症SSc(46%)、混合性結合組織病MCTD(14%)、全身性エリテマトーデスSLE(20%)であった。診断時NYHAはI度(8%)、II度(52%)、III度(40%)で、5年後のNYHAはI度(24%)、II度(30%)、III度(20%)、IV度(4%)、死亡(22%)であった。5年後のNYHA改善9例、不変25例、増悪16例で群間比較を行ったところ、診断時のNYHAやBNPに有意な違いはみとめられなかったが、改善例ではSLEが有意に多く、増悪例では強皮症が多かった。実際、SLEでは60%がNYHAの改善を認めるのに比して、SScでは改善例は4%にとどまった。

【結語】SLEとSScでは明らかに治療反応性が異なった。原疾患の免疫抑制療法が確立されていることに加えて、同じ膠原病でも肺高血圧症の発症機序が異なる可能性が考えられた。

PD1-4

肺動脈平滑筋細胞における増殖因子によるアラキドン酸カスケードの調節

中村 一文、赤木 達

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)患者の肺動脈においては、血小板由来増殖因子(PDGF)などの増殖因子が過剰発現している。またアラキドン酸カスケードの産物であるプロスタサイクリン(PGI₂)が減少している。

【目的】肺動脈平滑筋細胞(PASMC)においてPDGFによるアラキドン酸カスケード反応経路の変化を調べる。

【方法と結果】8人のPAH患者の移植時摘出肺からPASMCを分離培養し、6人の正常対象由来PASMCと比較検討した。PAH-PASMCはnormal PASMCに比べ、PDGF投与による増殖が亢進していた。PAH-PASMCではPDGF投与にてシクロオキシゲナーゼ2遺伝子の発現が亢進したが、PGI₂合成酵素遺伝子の発現は有意に低下した。さらにPDGF刺激はPGI₂レセプターであるIPレセプター遺伝子の発現も有意に低下させた。Normal PASMCではIPレセプター発現に変化なかった。

【結語】PAH-PASMCにおいて、PDGFは増殖を促進するのみならず、アラキドン酸カスケードにおいてPGI₂反応経路を負に調節している。

パネルディスカッション

PD1-5

治療標的としての肺高血圧病変形成における骨髄由来細胞動態

加藤 太一¹⁾、三谷 義英²⁾、澤田 博文²⁾、池山 夕起子²⁾、出口 隆生²⁾、梶屋 正浩³⁾、張 尔泉⁴⁾、丸山 一男⁴⁾、新保 秀人⁵⁾、駒田 美弘²⁾

¹⁾名古屋大学大学院医学系研究科小児科学、²⁾三重大学大学院医学系研究科小児科、

³⁾三重大学大学院医学系研究科造血病態内科学、⁴⁾三重大学大学院医学系研究科麻酔科、

⁵⁾三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科

肺高血圧症のさらなる治療の改善には新しい治療標的が必要である。一方で、肺高血圧病変形成における骨髄由来細胞の関与と薬物による骨髄由来細胞動態の修飾は明らかではない。我々は野生型マウスに eGFP 発現マウスの骨髄を移植し、21 日間低酸素環境下または通常酸素下で飼育し、それぞれ生理食塩水または bosentan sodium salt 30mg/kg/日 を 21 日間連日腹腔内投与した合計 4 群を作製して骨髄由来細胞動態を検討した。低酸素ボセンタン群では低酸素生食群に比べ右室圧は低下した。また、肺血管病変部位では有意な骨髄由来血管内皮細胞の増加と骨髄由来マクロファージの減少を認め、real-time PCR 法にて有意な SDF1 の発現増強と IL-6, MCP1 の発現抑制を認めた。ボセンタンは骨髄由来細胞動態の修飾を伴って肺高血圧病変を改善しており、骨髄由来細胞の動態制御も今後の治療標的となりうると考えられた。

PD2-1

左心疾患に伴う肺高血圧における out-of-proportion の臨床的特徴

伊部 達郎¹⁾、和田 浩¹⁾、坂倉 建一¹⁾、山田 容子¹⁾、石田 弘毅¹⁾、池田 奈保子¹⁾、菅原 養厚¹⁾、三橋 武司¹⁾、阿古 潤哉²⁾、百村 伸一¹⁾

¹⁾自治医科大学附属さいたま医療センター循環器科、²⁾北里大学病院 循環器内科

【背景】左心性疾患に伴う肺高血圧のうち反応性後毛細管性肺高血圧いわゆる out-of-proportion 症例は今後の心不全および肺高血圧の治療法を検討するうえでも重要な一群である。

【方法】対象は 2009 年から 2011 年の 3 年間に当院に入院した症候性心不全患者 (NYHA ≥ 2) のうち、右心カテーテル検査を施行しえた 198 人。Out-of-proportion の定義は transpulmonary pressure gradient (TPPG: 平均肺動脈圧 - 平均肺動脈楔入圧) > 12 mmHg とした。

【結果】Out-of-proportion 症例は 10% にあたる 19 人に認められた。受動性後毛細管性肺高血圧群と比較し左室拡張末期径、BNP 値は out-of-proportion 症例において有意に高値であった。

【結語】Out-of-proportion 症例は、左室拡大、及び高い BNP 値と有意に関連を認めた。

パネルディスカッション

PD2-2

左心系疾患に伴う Out of proportion 肺高血圧患者の核医学的検討

竹内 利治¹⁾、後藤 全英¹⁾、曾田 誠¹⁾、伊達 歩²⁾、蓑島 暁帆²⁾、坂本 央¹⁾、赤坂 和美¹⁾、佐藤 伸之¹⁾、長内 忍²⁾、長谷部 直幸¹⁾

¹⁾旭川医科大学 内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学分野、

²⁾旭川医科大学 循環・呼吸医療再生フロンティア講座

【目的】左心系疾患に伴う Out of proportion 肺高血圧 (OP-PH) に対し、核医学的手法を用いて Diastolic pulmonary vascular pressure gradient (DPG) の意義を検討する。

【方法】対象は Post-capillary PH と診断した 59 例で、Transpulmonary pressure gradient (TPG) \leq 12mmHg の Passive PH 群 34 例と TPG >12mmHg の OP-PH 群 25 例の 2 群に分類。さらに OP-PH 群は DPG \leq 5mmHg (12 例) と >5mmHg (13 例) で 2 群に分類した。心筋血流シンチによる QGS にて LVEDV、LVEF を算出し、MIBG 心筋シンチにて心縦隔比 (H/M) を評価した。

【結果】年齢、基礎心疾患、BNP、LVEF は 3 群で差を認めなかったが、LVEDV は DPG >5mmHg 群で有意に高値であった ($p < 0.05$)。また early H/M は 3 群間で差を認めなかったが、delayed H/M は DPG >5mmHg 群で有意に低値であった ($p < 0.05$)。

【結論】DPG >5mmHg 呈する OP-PH の左心不全患者は左室内腔の拡大、心臓交感神経機能障害が進行した重症例が多く予後不良であることが示唆された。

PD2-3

肺高血圧を合併した拡張型心筋症の頻度と予後

平敷 安希博

名古屋大学大学院医学系研究科 肺高血圧先端医療学寄附講座

【背景】肺高血圧合併の左心系疾患は、肺高血圧症の中でも頻度が多く予後は不良とされている。

【目的】拡張型心筋症 (DCM) において肺高血圧合併例 [平均肺動脈圧 (mPAP) \geq 25mmHg] の頻度・血行動態・心イベントへの影響を調べた。

【方法】当院にて心臓カテーテル検査を施行した DCM 連続 256 例に対し、予後を追跡した (平均 4.3 年)。

【結果】血漿 BNP 値、左室駆出率の平均値は、190 pg/mL、36.7 % であった。肺高血圧合併例は、12.1% (31 例) であった。肺高血圧の無い群に比し、肺高血圧合併群では血漿 BNP 値、PAWP は有意に高く ($P < 0.001$)、心イベントの発症は有意に多かった (ログランク検定、 $P = 0.021$)。多変量 Cox 比例ハザード解析にて、心臓死に関して肺高血圧の合併が独立した規定因子であった。

【結論】DCM において肺高血圧の合併は心臓死の独立した予後予測因子と考えられた。

パネルディスカッション

PD2-4

呼吸器疾患における out of proportion PH について

木村 智樹、谷口 博之、八木 光昭、近藤 康博、片岡 健介、松田 俊明、横山 俊樹
公立陶生病院 呼吸器・アレルギー内科

ダナ・ポイント分類において、呼吸器疾患に伴う PH も右心カテーテル (RHC) で平均肺動脈圧 (mPAP) が 25mmHg 以上と定義された。out of proportion PH は基礎疾患の重症度に合わない重症の PH を指すが、その定義や治療は確立していない。2009 年の ESC/ERS ガイドラインでは mPAP が 40 ~ 45mmHg 以上とし、治療介入として肺血管拡張薬の臨床研究を推奨された。一方 mPAP が 35 を超えるものを指す報告もある。本年のニース会議では mPAP を 25 未満・25 以上 35 未満・35 以上に分け、COPD を %FEV1 が 60% で・IPF を %FVC70% で分類し、それぞれに治療介入を規定したが、今後の検証が必要である。当科で RHC を施行した 785 例 (間質性肺炎 601 例・COPD 124 例・その他 60 例) の横断的検討では、mPAP が 25mmHg 以上 35mmHg 未満の症例は 108 例 (13.8%)、35mmHg 以上の症例は 27 例 (3.4%) であった。当科において経験したシルデナフィル、タダラフィル、ボセンタン、アンブリセンタンなどの肺血管拡張薬の多面的効果について提示すると共に、今後の治療介入の方向性について言及したい。

教育セッション

ES1

肺高血圧症患者における心エコー図法の役割

田中 秀和

神戸大学大学院医学研究科 循環器内科学分野

肺高血圧症患者ではその原因となる病態、重症度を同定することが重要であり、これらの評価には心エコー図法が有用である。簡易ベルヌイ式を用いれば、三尖弁逆流から収縮期肺動脈圧、肺動脈弁逆流から平均肺動脈圧と拡張期肺動脈圧の推定が非侵襲的に可能である。

さらに、肺高血圧症患者においては、右室収縮機能の低下は予後不良規定因子であるとも報告されている。そのため、右心機能評価は重要ではあるが、右室は左室と異なり形態が複雑であるため、回転楕円体と仮定することはできず、単一断面のトレースから右室容積や右室駆出率を算出することは困難である。この右室の形態の複雑さが右室機能の定量的評価を困難にしており、右心機能は一般的に大まかな視覚的評価がなされてきたのが現状ではあるが、その基準はきわめて曖昧である。

本セッションでは、心エコー図を用いた肺高血圧症の診断、重症度評価、ならびに右室機能評価の有用性について概説する。

ES2

「遺伝カウンセリング」とは何か？：その役割と実際

川目 裕

東北大学東北メディカル・メガバンク機構人材育成部門遺伝子診療支援・遺伝カウンセリング分野

1947年に北米で提唱された「遺伝カウンセリング」とは、疾患の遺伝的要因がもたらす医学的、心理的、家族的影響に対して、人々がそれを理解し適応するのを助けるプロセスである。このプロセスは、1) 疾患の発症、再発の可能性を評価するための家族歴と病歴の解釈、2) 遺伝、検査、治療・健康管理、予防、資源、研究についての情報提供(教育)、3) 自律的決定、あるいは、リスクや疾患への適応を促進するためのカウンセリングが含まれ、チームで提供されるものである。2003年の私たちの標準ゲノムの解読から、この10年の解析技術の進歩と研究の結果、多くの疾患において遺伝的要因が関わるということが解明されてきた。遺伝医療部門が全国の医学部に整備され、日常診療において様々な遺伝学的検査が用いられるようになった。これからの医療者には、「遺伝カウンセリング」についての理解は必須である。

教育セッション

ES3-1

患者中心のエポプロステノール治療

田村 雄一

慶應義塾大学医学部循環器内科

エポプロステノールによる治療は数ある肺高血圧症治療の中でも最も効果が高いものであるが、その反面カテーテル留置や在宅治療が必要となることから、患者のQOLに影響を及ぼすことには異論はない。本演題ではエポプロステノール治療を受容するまでの具体的なプロセスや、導入時の手法・注意点などを中心に具体的な解説を行う。

ES3-2

在宅PGI2療法導入を成功に導くために

加賀宇 芳枝

岡山医療センター 5 A病棟 看護部

当院では、過去10年の間に52名の肺高血圧症患者に対して、在宅PGI2療法の導入を行ってきた。患者は、短い入院期間の中で多くの技術・知識を習得しなければならない。効果的に指導を行うためには、患者の病状や年齢、治療に対する受け入れの程度をアセスメントし、対応する必要がある。現在は、クリティカルパスを用い、薬液管理・携帯用ポンプ管理・トラブル時の対応・日常生活の注意点などについて、医師、看護師、薬剤師、理学療法士、栄養士などが指導を行っている。また、患者は大きな精神的ストレスを抱えることになるため、入院中だけでなく退院後も継続して支援していく必要がある。そのためには、医師・看護師だけではなく、全ての医療スタッフの連携が不可欠である。また単一施設だけでは退院後のサポート体制を万全とすることは不可能である。全国の患者が安心して治療を継続できるよう、他の医療機関とも連携を図っていくことが重要である。

教育セッション

ES4

膠原病における肺高血圧症スクリーニング

山田 秀裕

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科

膠原病性肺高血圧症のスクリーニングについては、未解決の問題が多いが、発症様式や治療反応性の相違から強皮症性肺高血圧と非強皮症性肺高血圧に分けて考えるのが妥当であろう。非強皮症性PHの発症は、他の活動性病変とともに急性発症する場合と、他の活動性病変のない時期に発症する場合がある。いずれも比較的稀な合併症であるため、効率良くスクリーニングするためには、発症の危険因子を明らかにしなければならない。早期診断には一般的なスクリーニングに加え運動負荷心エコーなどが有用である。強皮症性肺高血圧の発症時期は多彩であり、危険因子を持つ患者には、定期的なスクリーニングが必要と思われるが、その頻度や方法は確立されていない。また、肺高血圧を合併する膠原病患者、特に強皮症性肺高血圧症では、間質性肺炎や心筋病変が併存し肺動脈圧の上昇に関与することが多いので、診断時には肺高血圧の複数の要因を検索することが必要である。

ES5-1

肺高血圧症における心肺運動負荷試験の意義とその理解

合田 あゆみ

杏林大学医学部循環器内科

心肺運動負荷試験では、呼吸中の酸素摂取量、二酸化炭素排出量、換気量を測定することで、骨格筋における酸素摂取量、二酸化炭素排出量を推察し、運動中の心拍出量や肺血流量を間接的に測定している。運動耐容能低下や息切れの原因が、呼吸器、心臓、骨格筋、いずれにあるかを見極めるのに有用な検査である。6分間歩行検査と同様、疾患の重症度判定、予後予測にも利用される。運動療法を導入するにあたり、嫌気性代謝閾値を測定する目的で行われることも多い。その解釈にあたり、検査で得られるおのおの指標についてその意義を解説する。また、肺高血圧患者での特徴的な検査結果、および検査時の注意事項について説明する。

ES5-2

肺高血圧症に対するリハビリテーションの実際

西崎 真里

独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター リハビリテーション科

近年、肺高血圧症患者に対する add-on therapy としての包括的リハビリテーションが運動耐容能改善やQOLの向上をきたすことが明らかになり、注目をあびている。

運動療法を実施するにあたり第一に重要なことは安全性である。肺循環系の予備能力が低下し運動時の呼吸循環応答が障害されている肺高血圧症患者においては、運動中の肺動脈圧の上昇や低酸素血症を最小限にとどめることが非常に重要であると考えられる。当院ではそれらに配慮し、①コンディショニング②全身持久力運動③筋力トレーニング④ADL訓練の構成要素からなるプログラムを、安静度・重症度に応じて早期より実施することにより有効性も高めている。また、各職種で教育・指導を分担し、チームとしての包括的な介入も行っている。

本セッションでは、リハビリテーションの現状と当院における現在までの取り組みについて症例を交えて紹介し、今後の課題についても述べていく。

ME1-1

心房中隔欠損症に対する経カテーテル閉鎖術

杉山 央

東京女子医科大学 循環器小児科

【背景・目的】心房中隔欠損 (ASD) に対する Amplatzer septal occluder (ASO) カテーテル閉鎖術が広く普及し、ASD の約 70-80% が適応とされる。肺血管の反応性や肺血管抵抗 ($10\text{u} \cdot \text{m}^2$ 未満) で治療適応を決めるが、適応とされた例でも治療後 PH が残存することが少なくない。

【対象・方法】2007/6 から 2013/5 までに当院で ASO を施行した 360 例を対象とした。平均肺動脈圧 25mmHg (吸入麻酔下 20mmHg) 以上を PH とした。術後 PH は心エコーでの三尖弁閉鎖不全の最大流速 3.5m/s 以上または心室中隔形態により評価した。

【結果】PH 合併は 40 例 (11.1%) にみられた。Qp/Qs は 2.6 ± 1.0 と高値であった。Qp/Qs と欠損孔径に正の相関があるが、欠損孔が大きくなると Qp/Qs のばらつきが大きかった。肺血管抵抗と欠損孔径/体表面積に相関はなく、年齢と正の相関 ($r=0.63$, $p=0.0002$) を認めた。術後 1 年で 5/27 例 (19%) に PH を認め、シルデナフィル、ボセンタンの投与を要した。

【まとめ】PH は欠損孔の大きさより年齢に相関を認め、術後 PH 残存例では肺血管拡張薬が必要である。

ME1-2

心房中隔欠損症に対する低侵襲治療 —経カテーテル閉鎖術—

河村 朗夫

慶應義塾大学医学部循環器内科

世界初の ASD の外科手術は 1953 年に行われた。経カテーテル閉鎖術は、それに遅れること 20 年後の 1975 年に始まっている。今日盛んに行われている、経皮的冠動脈形成術 (PCI) が初めて行われたのは 1977 年であり、ASD のカテーテル治療の歴史は意外に長いと感じさせる。わが国では 2005 年に開始されて以来、5000 名以上の患者に治療が行われ、特筆すべきことに 2013 年 8 月現在、死亡率は 0% である。ASD のカテーテル閉鎖術の利点は、低侵襲性である。現在当院では 3 泊 4 日の入院で治療が行われ、退院直後より日常生活に戻ることが可能である。一方、欠損孔の位置によっては閉鎖器具の留置が困難であり、全体の 10-20% の症例では外科治療が必要となる。当院では心臓外科との協力体制の下、個々の症例に応じて小開胸手術 (MICS) と経カテーテル閉鎖術を選択している。今回は、心房中隔欠損症に対する低侵襲治療の現況と、今後さらなる発展が期待されるカテーテルを用いた新たな治療 (PDA, PFO, VSD など) についても紹介する。

ME2

アイゼンメンジャー症候群成人例の治療および管理 —多施設共同調査研究の結果をふまえて—

坂崎 尚徳

兵庫県立尼崎病院小児循環器内科

Disease targeting therapy (DTT) の Eisenmenger 症候群 (ES) に対する有効性が報告されてから、ES 症例の治療法が大きく変わりつつある。ただし、特発性肺動脈性肺高血圧と異なり、短絡疾患である上にその病態が多様で、治療開始のタイミング、治療薬剤の選択や追加についてコンセンサスは得られていない。多施設共同研究では、198 例の ES 症例 (16 才以上) のうち 95 例に epoprostenol を含む DTT が行われ、単純心奇形が 80 例、開始年齢中央値は 31 才、適応は労作時息切れ / チアノーゼ (95%)、臨床的改善率は 60% であった。DTT 投与期間中央値 3 年 (0 - 23 年) 間に 12 例死亡し、心不全死 (9 例) が最も多かった。最終受診時 NYHA III 例が 48/95 (50%)、不整脈例は AF6/95 (6%)、VT4/95 (4%)、咯血 / 肺出血例は 29/95 (30%) であった。DTT は、臨床症状の改善は期待できるものの、心機能障害や不整脈、全身合併症に対する効果は不明であり、患者の QOL を基本とした慎重な DTT が望ましい。

ME3

動物モデル、小児 CHD 肺生検例から見た肺動脈性肺高血圧の機序

三谷 義英¹⁾、澤田 博文¹⁾、大槻 祥一郎¹⁾、淀谷 典子¹⁾、大橋 啓之¹⁾、駒田 美弘¹⁾、
新保 秀人²⁾、張 尔泉³⁾、丸山 一男³⁾、加藤 太一⁴⁾、篠原 務⁵⁾

¹⁾三重大学大学院医学系研究科小児科学、²⁾三重大学大学院医学系研究科、

³⁾三重大学大学院医学系研究科麻酔集中治療学、⁴⁾名古屋大学大学院医学系研究科小児科学、

⁵⁾名古屋市立大学大学院医学研究科新生児・小児医学

肺動脈性肺高血圧 (PAH) の発症・進展機序に関して、剖検ないし移植肺など終末例のサンプルの限界から、従来の病理組織に基づく研究は限られていた。また小児の肺動脈性肺高血圧の病因の中で、先天性心疾患 (CHD) 合併例の頻度が高いが、特に CHD により説明困難な PAH 合併例は、PAH の病因を知る上で重要と思われる。今回、以下の 2 点を検討した。

1 血管内皮増殖因子受容体チロシンキナーゼ阻害剤 Sugen 5416 投与 + 慢性低酸素暴露 3 週間 (SuHx) により作成した内膜肥厚、plexiform lesion を伴うヒト PAH 類似モデルの病理学的変化の定性的・定量的評価を行った。

2 CHD で PAH 発症の説明が困難で手術時肺生検を施行した小児例の臨床的・病理学的特徴の解析を行った。

SuHx モデル、CHD-PAH 肺生検施行例の検討から、PAH の組織病変の発症、進展機序への insight に関して報告する。

ME4

慢性血栓塞栓性肺高血圧症の病因と病態

田邊 信宏

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

慢性血栓塞栓性肺高血圧症は、器質化した血栓により肺動脈が慢性的に閉塞、肺高血圧症を合併する疾患である。中枢に血栓がある例では手術で著明な改善が得られ、非適応例にカテーテル治療も試みられている。

病因として、深部静脈血栓症の存在が重要であるが、炎症性疾患、脾摘等 AMC (Associated medical condition) との関連が示唆されている。内科治療例の予後因子としては、肺血管抵抗高値、AMC、肺血管拡張薬非使用、 PvO_2 低値、DLCO 低値、フィブリノーゲン高値、プラスミノゲン低値等があげられる。わが国の症例は女性に多いことが特徴とされ、女性に多く DVT を認めない高安動脈炎と同じ疾患感受性遺伝子を持つ群が存在する。本症の肺血行動態は、中枢血栓の程度とは必ずしも相関せず、肺細小血管病変の関与が示唆される。手術後のガス交換障害の改善は肺血行動態の改善に遅れ、肺高血圧、ガス障害両面からの管理が必要である。

症例検討セッション

CC1-1

IgG4 関連疾患に伴う肺高血圧症にステロイド治療が奏功した一例

森山 典晃、大郷 剛、福井 重文、辻 明宏、中西 宣文

国立循環器病研究センター

【症例】63歳女性。喘息により近医加療中であった。3年前より労作時呼吸困難が出現し、肺野に小粒状陰影を認めTBLBを施行されたが確定診断に至らなかった。その後、呼吸困難が急性増悪し、肺高血圧症(PCWP9mmHg, meanPAP43mmHg, RAP7mmHg, CI2.1)を指摘され当院紹介入院。来院時より末梢血にて好酸球増多とIgG4の上昇を認めた。また頸部縦隔リンパ節の腫脹および右心機能低下あり、同部位に一致してFDG-PETの集積を認めたため生検を施行した。生検にてTBLB検体を含め各臓器にIgG4陽性形質細胞浸潤と血管内膜へのIgG4の沈着あり、IgG4関連疾患に伴う肺高血圧症と診断した。治療目的に、プレドニゾロンを投与し肺高血圧症は改善した。

【結語】IgG4関連疾患は、全身臓器にIgG陽性形質細胞が浸潤し、臓器の肥厚を来す疾患とし近年注目されている。IgG4関連肺高血圧症と確定された報告は極めて稀であり考察を加えて報告する。

CC1-2

PDE5 阻害薬併用でTreatment-and-Repairが行えたASD-PAHの一例

山本 恒久、田村 雄一、河村 朗夫、木村 舞、武井 眞、村田 光繁、川上 崇史、
福田 恵一

慶應義塾大学医学部循環器内科

症例は47歳女性。39歳時健診の胸部X線異常がきっかけでASDを指摘されるも自覚症状の欠如から手術を拒否していた。2005年8月にNYHAⅢ度に症状が悪化し、カテーテル検査の結果ASD-PAHと診断された。ボセンタン、シルデナフィル、ベラプロストの併用療法を行ったが、ASD閉鎖の基準を満たさなかった。そこでタダラフィルをさらに併用強化したところ、右心カテーテル検査でmPA 43mmHg、PVR 6.0WU・m²と血行動態改善を認めたため閉鎖適応と判断し、ASDに対してAmplatzerを行った。PDE-5阻害薬併用療法によりTreatment-and-Repairが可能となったASD-PAHの一例を報告する。

症例検討セッション

CC1-3

エポプロステノールが有効であった HIV 関連肺高血圧症の一例

辻 明宏、大郷 剛、福井 重文、中西 宣文

国立循環器病研究センター心臓血管内科

症例は52歳男性。2010年より近医にて肺高血圧症と診断された。PAH特異的治療薬の内服併用療法後も改善なく2012年8月当院紹介入院。入院時WHO-FC 3度でカテーテル検査では平均肺動脈圧57mmHg、心係数1.91L/min/m²と重度の肺高血圧症を認めた。HIV陽性が判明し、他疾患は否定的でHIV関連肺動脈性肺高血圧症と診断した。抗HIV療法開始4ヶ月後のカテーテル検査にても平均肺動脈圧43mmHg、心係数1.61L/min/m²と血行動態の改善は認めず、既存の内服療法に加えエポプロステノールの持続点滴を開始した。35ng/kg/minまで増量後のカテーテル検査では、平均肺動脈圧41mmHg、心係数2.78L/min/m²と血行動態の改善を認め、WHO-FCも2度まで改善した。本邦において今後増加の可能性のあるHIV関連肺動脈性肺高血圧症の1例を経験したので報告する。

CC1-4

肺血管拡張薬無効のシェーグレン症候群合併肺高血圧症の一例

内田 晶子¹⁾、山田 秀裕¹⁾、山崎 宜興¹⁾、土田 興生¹⁾、三富 博文¹⁾、岡崎 貴裕¹⁾、鈴木 健吾²⁾、明石 嘉浩²⁾、尾崎 承一¹⁾

¹⁾聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科、²⁾聖マリアンナ医科大学循環器内科

症例は49歳女性、原発性シェーグレン症候群の患者。2010年頃より口腔内乾燥、齲歯を自覚。その後2012年1月より進行する呼吸困難と浮腫で同年4月当院当科を受診した。来院時の診察では呼吸数24回/分(6 L O₂/m)、聴診上肺性II音は亢進していた。2012年5月に右心カテーテル検査では、平均肺動脈圧(mPAP)が47mmHgと上昇、肺動脈楔入圧は6mmHgにて肺動脈性肺高血圧症(PAH)と診断した。プレドニン大量療法とエンドキサン間歇静注療法(IVCY)を3種類の肺血管拡張薬と併用した。IVCYを3回施行後の右心カテーテル所見では肺動脈圧の改善を認めた。IVCY6回施行後維持療法としてアザチオプリンに変更したが、徐々に呼吸困難が出現しmPAPの上昇を認めた。2013年4月よりIVCYを再開し改善を認めた。原発性シェーグレン症候群に合併したPAHは肺血管拡張薬は無効である場合があり、その場合はIVCYが治療選択肢の一つとして有用である可能性が示唆された。

症例検討セッション

CC1-5

関節リウマチと強皮症の重複症例に肺高血圧症を合併した1症例

近藤 恒夫、柴田 明子、酒井 亮太、千野 健太郎、奥山 あゆみ、西 英子、武井 博文、
長澤 逸人、天野 宏一

埼玉医科大学総合医療センター リウマチ・膠原病内科

【症例】65歳女性

【主訴】呼吸困難

【現病歴】1997年RA発症しMTXとPSLで加療。2006年頃レイノー現象。2012年8月関節痛悪化。呼吸困難感で2013年1月当科紹介受診し入院。

【喫煙歴】20本/日×30年

【入院後経過】RA (Stage 4)、強皮症、肺気腫、間質性肺炎の診断。さらに胸部X線左第2弓突出、心エコーで推定SRVP 61.3mmHg、右心カテーテルで平均PAP 36mmHg、PCWP 14mmHg、呼吸機能で混合性障害よりPAH + CPFEに伴うPHと評価。RAに対しトシリズマブ (TCZ) 開始し5回投与でRAの活動性は低下。PHは推定SRVP 52.7mmHgまで改善したが効果不十分でシルデナフィル併用開始し推定SRVP 40.7mmHgまで改善。PHの機序は多彩で、基礎疾患・病態に応じ治療戦略を検討する必要がある。

CC2-1

肺高血圧症で発症しPET-CTが診断に有効だったPOEMS症候群の一例

鍵本 美奈子¹⁾、菅野 晃靖¹⁾、矢野 英人¹⁾、小川 英幸¹⁾、小野 文明²⁾、松本 克己¹⁾、
石上 友章¹⁾、石川 利之¹⁾、木村 一雄³⁾、梅村 敏¹⁾

¹⁾横浜市立大学附属病院 循環器内科、²⁾三保町内科・循環器クリニック、

³⁾横浜市立大学附属市民総合医療センター 心臓血管センター

症例は33歳女性。労作時息切れ、下腿浮腫を主訴に来院し、胸部レントゲン撮影にて心拡大を認め、心エコー図にて心室中隔平坦化、severe TR (TRPG 57mmHg)、心嚢水貯留を認めた。CTにて胸腹水、肝脾腫を認めたが、その他、肺高血圧症の原因となりうる明らかな疾患は認められなかった。右心カテーテル検査にて、心係数3.3L/min/m²、肺動脈楔入圧11mmHg、平均肺動脈圧47mmHg、肺血管抵抗578dynes・sec・cm⁻⁵の所見を認め、特発性肺動脈性肺高血圧症を疑い、利尿薬、アンブリセンタン、タダラフィル、ワーファリン、酸素投与を施行し、平均肺動脈圧は29mmHgまで改善した。しかしながら、治療抵抗性の胸腹水が残存し、精査目的のPET-CTにて右骨盤部に集積を認めた。局所生検より骨髄腫の診断となり、血性M蛋白陽性、血管内皮増殖因子 (VEGF) 上昇、神経伝達速度低下、甲状腺機能低下症の合併からPOEMS症候群と診断した。骨髄腫加療後、肺動脈圧は著明な改善を認めた。

症例検討セッション

CC2-2

COPDに合併した重症肺高血圧症の4例

倉石 博、會田 有香、秋山 達也、山本 学、呉屋 裕樹、降旗 兼行、増淵 雄、小山 茂
日本赤十字社長野赤十字病院呼吸器内科

以前より COPD に合併する肺高血圧症は予後が悪いことが知られている。2007 年に Chaout らは肺機能に比して重症な肺高血圧症合併例を“Out of proportion PH”と呼称し、PAH の可能性があることを示唆した。ニースにおける第 5 回ワールドシンポジウムでも、この範疇の肺高血圧症は血管拡張薬の効果が期待できる疾患群と位置づけている。今回我々は右心カテーテル検査で診断した重症肺高血圧症合併 COPD 4 例について retrospective に検討した。全員血管拡張薬により治療を行っていた（シルデナフィル 3 例、ボセンタン 1 例）。評価可能であった 3 例では平均肺動脈圧は 38.0 ± 4.5 mmHg から 25.3 ± 2.8 へ低下し、WHO 機能分類も改善した。1 例が効果判定できないまま死亡した。COPD に合併する重症肺高血圧症において、血管拡張薬の有用性が示唆される。

CC2-3

肺疾患に伴う肺高血圧症に対する肺血管拡張薬の使用

久保田 香菜、上野 修市、横田 彩子、小森 孝洋、苅尾 七臣
自治医科大学 医学部 内科学講座 循環器内科学部門

74 歳女性。陳旧性肺結核の既往あり。2004 年労作時の息切れを自覚し前医を受診。心房細動と心不全を指摘され加療が開始された。その後労作時息切れの悪化と肺高血圧症 (PH) の進行があり sildenafil 60 mg、beraprost $180 \mu\text{g}$ を追加された。2013 年 2 月右心不全の悪化のため前医へ入院。bosentan 125 mg を追加されたが呼吸困難の改善が得られないため当科へ転院。精査の結果、陳旧性肺結核、間質性肺炎による PH と診断。肺血管拡張薬中止下に施行した右心カテーテル検査の結果は、PAP 66/17 (33) mmHg, PVR 4.2 WU, CI 4.4 L/min/m² であった（鼻カヌラ 2L/分酸素）。その後 sildenafil 60 mg だけを再開しても低酸素血症や自覚症状の悪化は認めず。

本症例においては肺血管拡張薬の追加が低酸素血症、労作時息切れの悪化を招いたものと考えられた。Nice 分類 3 群の PH に対する肺血管拡張薬の使用は安易になされるべきではなく、症例ごとに慎重に判断して使用すべきである。

症例検討セッション

CC2-4

短腸症候群など多彩な合併症を有するCTEPHへの肺動脈形成術

杉本 浩一、中里 和彦、竹石 恭知

福島県立医科大学 循環器・血液内科学講座

【症例】40代女性。

【現病歴】20代時、上腸間膜静脈血栓症を発症し広範囲小腸切除術を施行。以後中心静脈栄養管理となり、留置カテーテルによる上大静脈閉塞を合併。さらにプロテインC欠乏症と診断された。

2011年息切れ増強し当科受診。心エコーにてTR-PG 34 mmHg、肺血流シンチにて多発性楔状欠損を認めCTEPHと診断。アンブリセンタン、ダビガトランを投与し、右心カテーテルでの平均肺動脈圧は30mmHg。1回目の右下葉枝への肺動脈形成術(BPA)は合併症なく終了したが、2回目に右上葉枝を拡張したところ、出血性肺水腫を来し気管内挿管を要した。1年後、左下葉枝へのBPAを施行。術前の平均肺動脈圧は24mmHgと正常化しており、術後は少量の血痰のみで経過した。

【考察】本症例は短腸症候群における抗凝固薬および肺血管拡張薬の吸収・効果の問題、BPA時の限られたアクセスルート、術後肺出血の予防など、示唆に富む症例と考えられた。

CC2-5

超末梢型血栓塞栓性肺高血圧症に対する肺動脈拡張術と運動療法

安 隆則¹⁾、杉村 浩之²⁾、古藪 陽太¹⁾、杉山 拓史¹⁾、栗原 明日香¹⁾、遠井 享¹⁾、
星 俊安²⁾、堀江 康人²⁾、中元 隆明²⁾

¹⁾獨協医科大学日光医療センター心臓血管内科、²⁾獨協医科大学日光医療センター循環器科

超末梢型血栓塞栓性肺高血圧症(Type IV)は、びまん性に亜区域枝レベルに器質化血栓による狭窄や閉塞が見られかつ著しい肺高血圧を伴う病態であり、血栓内膜剥離術の適応外でかつ肺動脈拡張術でも喀血などの合併症頻度が高いことで知られている。今回私たちは、60歳男性で薬剤抵抗性で在宅酸素投与中のType IV血栓塞栓性肺高血圧症例において、血管内エコーガイド下に血管経の75～90%のバルーンサイズで注意深く4回と段階的に肺動脈拡張術を合併症なく繰り返し、症状ならびに検査データの改善を得た。肺動脈圧は73/30/44 mmHgから41/21/25に、肺血管抵抗は482 dyne/sec/cm⁵から250まで減少した。肺動脈拡張術施行4日後から心臓リハビリ運動療法を開始し、6分間歩行距離は200mから肺動脈拡張術施行2週間後に酸素投与なしで490mまで延長した。

症例検討セッション

CC3-1

遺伝性末梢血管拡張症による消化管出血にサリドマイドが著効した1例

中村 知久¹⁾、大郷 剛¹⁾、岩上 直嗣¹⁾、福井 重文¹⁾、辻 明宏¹⁾、中西 宣文²⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科、

²⁾ 国立循環器病研究センター 研究所 肺高血圧先端医療学研究部

症例は37歳女性。17歳時肺高血圧症を指摘され、精査にて肺高血症を伴うHereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)の診断となった。内視鏡的に治療不能な消化管出血による貧血の進行があり1～2カ月毎に輸血が必要な状態であった。重症肺高血圧症に対してはPAH特異的治療薬にて出血が増悪するため十分に加療できない状態であった。2013年4月より出血はさらに進行し、2,3日毎に輸血を繰り返す重篤な状態に陥った。海外でHHTにおける止血効果が報告されているサリドマイドを救命のため病院倫理審査の上で投与した。内服開始直後より貧血の進行は抑制され、輸血を行わず経過をみている。その後PAH特異的治療薬増量を行ったが貧血は進行していない。サリドマイドのVEGF,PDGF,TNF- α 抑制等の分子標的作用が血管新生を抑制し止血していると示唆される。HHTによる消化管出血は治療法が確立しておらず、同様の症例に効果を示す可能性があり報告する。

CC3-2

ヨードアレルギーの重症CTEPH患者にガドリニウムでBPAを施行した1例

中村 知久¹⁾、大郷 剛¹⁾、辻 明宏¹⁾、福井 重文¹⁾、森田 佳明²⁾、福田 哲也²⁾、中西 宣文³⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科、²⁾ 国立循環器病研究センター 放射線科、

³⁾ 国立循環器病研究センター 肺高血圧先端医療学研究部

症例は28歳男性。慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)にて血栓内膜摘除術を施行し改善していたが、1年後急性肺塞栓を契機に再増悪し慢性化し低心拍出量状態となった。ステロイド投与下でもショックとなるヨードアレルギーがあるためガドリニウム造影剤を用いてDSA撮影下でバルーン肺動脈形成術(BPA)を計5回施行した。合併症なく終了し、4カ月後のfollow up右心カテーテル検査では平均肺動脈圧は67→28mmHg、肺血管抵抗917→197 dyns.sec.cm⁻⁵、心係数3.1→3.9L/min/m²に改善した。今後ヨードアレルギーの重症CTEPH症例に対してガドリニウムを使用したBPAが選択肢となり得ると考える。

症例検討セッション

CC3-3

重症肺高血圧を伴った強皮症関連間質性肺炎の1例

山田 嘉仁

JR東京総合病院 呼吸器内科

症例は50歳女性、労作時呼吸困難を主訴に来院。初診の7年前近医にて間質性肺炎と診断され治療を導入されるも効果がなく自己中断した経緯がある。自己抗体系は全て陰性なるも、画像所見およびRaynaud現象から強皮症に伴う間質性肺炎が疑われた。2年の経過で胸部肺野所見はほぼ不変であるにも関わらず呼吸困難感が増強し、肺性心状態となった。右心カテーテル検査にてmPAP 68mmHg, PCWP 12mmHg, CI 1.67L/min/m²と心機能低下を伴う進行した重症肺高血圧と診断した。beraprost、sildenafil、bosentanの3剤併用で一時期安定を得たが薬の副作用からambrisentanに変更したところ全身浮腫が強くなり、それを契機に全身状態が悪化し肺移植待機状態のまま永眠された。解剖が得られなかったためPVODが潜在していたかは不明であるが、教訓的な臨床経過を呈したためここに報告する。

CC3-4

肺高血圧症の診断に先行し%DLco/V_Aの低下を認めた強皮症の1例

野口 淳史¹⁾、河野 通仁¹⁾、保田 晋助¹⁾、奥 健志¹⁾、坊垣 暁之¹⁾、堀田 哲也¹⁾、
佐藤 隆博²⁾、辻野 一三²⁾、西村 正治²⁾、渥美 達也¹⁾

¹⁾北海道大学大学院医学研究科内科学講座 免疫・代謝内科学分野、

²⁾北海道大学大学院医学研究科内科学講座 呼吸器内科学分野

症例は66歳女性。2007年秋頃より労作時息切れ、手指の皮膚硬化が出現した。2008年3月に当科を受診し、間質性肺炎合併強皮症と診断した。同年秋より息切れが増悪し、2009年2月に右心カテーテル検査を施行したところ、平均肺動脈圧(mPAP)は23mmHgであり肺高血圧症の診断には至らなかった。この時%VCは77.3%、%DLcoと%DLco/V_Aはそれぞれ42.7%、78.2%であった。その後1年の経過で%VCは74.0→71.1%と軽度低下に留まったが、%DLco、%DLco/V_Aはそれぞれ32.4→24.9%、61.1→49.3%と著明に低下した。2010年5月に右心カテーテル検査を再検したところ、mPAPは45mmHgと上昇し、強皮症に伴う肺動脈性肺高血圧症(PAH)と診断した。低酸素血症が進行しており、血管拡張薬を開始したが改善なく、2012年1月右心不全で死亡した。%DLco/V_AはPAHの診断前から低下しており、%VCの低下に比べ急激であった。強皮症では%DLco/V_AのモニターがPAHへ進展の予測に有用である可能性がある。

症例検討セッション

CC3-5

心病変、間質性肺炎、肺血管病変が関与した強皮症肺高血圧の1例

松枝 佑、田中 住明、谷 名、原 亮祐、莊 信博、安部 学朗、和田 達彦、有沼 良幸、
永井 立夫、廣畑 俊成

北里大学膠原病・感染内科

症例は65歳女性。主訴は全身倦怠感及び労作時呼吸困難。36歳時にレイノー症状と手指硬化が出現し、他院で全身性強皮症と診断された。46歳時に間質性肺炎を合併した。59歳時に当院を受診し、心電図で2枝ブロック、心エコーで心室中隔肥厚を認め、推定肺動脈収縮期圧(esPAP)43mmHgであった。63歳時には洞不全症候群となり恒久型ペースメーカを挿入された。64歳時にesPAPの上昇、労作時呼吸困難の増悪、%VCおよび%DLco予測値の低下により、入院となった。右心カテーテル検査を施行し、PAP 52/24 (33) mmHg、PCWP 19 mmHg、CO 3.7 L/minであった。その後、利尿薬増量し、シルデナフィル投与を開始した。本例は、強皮症の間質性肺疾患、心筋障害、そして肺血管病変が関与した肺高血圧症であったと推測する。強皮症では様々な病態が関与して肺高血圧症を呈することがあるので、PAH-specific drugsのみならず、それぞれの病態を考慮した治療の併用が重要と考えられた。

抄 録

Young Investigators Award Session

Young Investigators Award Session

YIA-1

慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症の末梢血管病変の検討

重城 喬行¹⁾、坂尾 誠一郎¹⁾、植田 初江²⁾、石田 敬一³⁾、田邊 信宏¹⁾、増田 政久⁴⁾、
巽 浩一郎¹⁾

¹⁾千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学、²⁾国立循環器病研究センター 病理部、

³⁾千葉大学大学院医学研究院 心臓血管外科学、⁴⁾国立病院機構 千葉医療センター 心臓血管外科

【背景】

慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) は肺動脈の器質化血栓による閉塞とそれに続発して起こる肺高血圧症をきたす原因として末梢血管病変の関与が推定されている。

【方法】

同意の得られた手術適応のあるCTEPH患者に対し血栓内膜摘除術中に肺組織の生検を行った。病理学的検討を行うとともに末梢肺動脈断面積当たりの内膜肥厚部分の面積を"obstruction ratio"と定義し病理学的所見の定量化を行った。

【結果】

検討を行った16例中14例で肺動脈の内膜肥厚像を認めた。13例で肺静脈の硬化病変を認め、肺静脈閉塞症 (PVOD) に類似した病理所見が認められる症例も存在した。obstruction ratioは術後肺血管抵抗と強い相関を示した。またPEA奏功例では非奏功例と比較し有意にobstruction ratioが低かった。

【結論】

CTEPHでは肺動脈のみならず肺静脈を含め多彩な末梢血管病変を呈する。末梢肺動脈の閉塞度が術後のhemodynamics及びPEAの効果と関連する可能性がある。

YIA-2

PGI2封入ナノ粒子を用いた肺高血圧症の新規治療法の開発

赤木 達、中村 一文、三浦 大志、伊藤 浩

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科学

【背景と目的】PGI2持続静注療法は肺動脈性肺高血圧症の予後を改善するが、中心静脈カテーテルでの投与が必要であり、全身血管拡張に伴う副作用やカテーテル感染が問題となる。ナノ粒子 (nanoparticle; NP) を用いたドラッグデリバリーシステムは、標的臓器への薬剤投与を可能にし、効果を維持しつつ副作用の軽減が期待できる。我々はPGI2封入NP (PGI2-NP) を作成し、モノクロタリン (MCT) 誘発性肺高血圧の改善効果を検討した。

【方法及び結果】MCT投与14日後のラットにPBS、FITC-NP、PGI2-NPを気管内に単回投与した。投与14日後の右室圧はPBSやFITC-NP投与に比べ、PGI2-NP投与で有意に低く、右室肥大や末梢肺血管の中膜肥厚も軽度だった。またPGI2-NP投与ではPBS投与と比べ、有意な生存率の改善がみられた。

【結論】PGI2封入ナノ粒子の単回気管内投与はモノクロタリン誘発性肺高血圧を改善した。

Young Investigators Award Session

YIA-3

肺高血圧症治療薬の迅速同時測定法の構築と小児患者における検討

平井 啓太^{1,2)}、戸祭 美保²⁾、林 秀樹²⁾、小野 安生³⁾、坂本 達一郎¹⁾、伊藤 邦彦²⁾

¹⁾静岡県立こども病院 薬剤室、²⁾静岡県立大学薬学部 臨床薬効解析学分野、³⁾静岡県立こども病院 循環器科

【目的】小児において肺動脈性肺高血圧症（PAH）治療薬の薬物動態に関する情報は少なく、薬物動態と薬理作用との関係は不明な点が多い。本研究では、小児患者における PAH 治療薬の薬物動態を明らかにすることを目的に、微量迅速同時測定法について検討した。

【方法】血漿中濃度の測定には LC/MS/MS を使用し、対象薬剤は bosentan、ambrisentan、sildenafil および tadalafil とした。薬物抽出には固相抽出法を用い、血漿 50 μ L から抽出を行った。小児患者は静岡県立こども病院にて各 PAH 治療薬が処方されている 15 歳以下の患者を対象とした。

【結果】LC/MS/MS における各 PAH 治療薬の検出時間は 5 分以内であり、定量限界は 2 ng/mL、検量線は 2-1000 ng/mL の範囲で良好な直線性を示した。

【考察】本測定法では 4 種薬物を 5 分以内で同時測定でき、微量検体のため小児患者への負担は最小限と考えられる。現在、小児患者検体の収集を行い、血漿中濃度測定を順次行っている。

YIA-4

Lung-dominant CTD における肺高血圧の検討

鈴木 淳、谷口 博之、近藤 康弘、木村 智樹、片岡 健介、松田 俊明、横山 俊樹

公立陶生病院 呼吸器・アレルギー内科

【背景】IPF や膠原病に伴う肺高血圧症は予後を規定する。新たな疾患概念である Lung-dominant CTD (LD-CTD) は膠原病の診断基準を満たさないものの、各種膠原病の特異的自己抗体陽性の間質性肺炎であるが、肺高血圧症の予後への影響は充分検討されていない。

【対象と方法】2007 年 5 月～2013 年 5 月に当院で間質性肺炎診断例のうち、LD-CTD 症例を対象として RHC を含めた多面的評価施行。薬物・酸素療法導入例、PCWP \geq 15mmHg は除外。

【結果】610 例中、100 例 (16.3%) が LD-CTD。MPAP は 16.2 ± 4.4 mmHg。単変量解析で年齢、BMI、%FVC、%DLco、MMRC、6MWD、Min SpO₂、MPAP、画像上 UIP pattern が予後因子、多変量解析で %FVC、MPAP (HR=1.233 [95%CI 1.087-1.398] p=0.001) が予後因子であった。ROC 解析でのカットオフ値は MPAP17mmHg (AUC 0.673、感度 66.7%、特異度 65.8%) であった。

【結論】LDCTD における肺高血圧は重要な予後規定因子であり、早期検出が重要である。

抄録

一般口演

一般口演

OR1-1

混合性結合組織病の肺動脈性肺高血圧症診断の改訂手引きの検証

深谷 修作¹⁾、田中 住明²⁾、藤井 隆夫³⁾、桑名 正隆⁴⁾、松下 雅和⁵⁾、川口 鎮司⁶⁾、
吉田 俊治¹⁾

¹⁾藤田保健衛生大学医学部 リウマチ・感染症内科、²⁾北里大学医学部 膠原病・感染症内科、
³⁾京都大学大学院医学研究科 リウマチ性疾患制御学講座、⁴⁾慶應義塾大学医学部リウマチ内科、
⁵⁾順天堂大学医学部附属病院 膠原病・リウマチ内科、
⁶⁾東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター リウマチ・膠原病内科

【目的】H22年度に厚労省混合性結合組織病(MCTD)研究班において改訂されたMCTDの肺動脈性肺高血圧症(PAH)診断の手引きを検証する。

【方法・対象】H24年度MCTD研究班の臨床系班員が所属する施設を受診した膠原病(CTD)患者のうち、心エコー検査と右心カテーテル検査(RHC)の両方が1か月以内に実施されている患者から各施設10例以上を目安に無作為に抽出した77例を対象とした。これら患者の臨床データを新旧の診断の手引きに当てはめ、それぞれの感度・特異度を検証した。真のPAHはRHCの結果によった。

【結果】対象をCTD患者全体とした場合には旧手引きでは感度73.1%、特異度79.2%、改訂手引きではそれぞれ94.3%、75.0%であった。MCTD患者を対象にした場合は旧手引きではそれぞれ62.5%、77.8%、改訂手引きではそれぞれ94.2%、88.9%であった。

【結論】H22年度に改訂されたMCTDのPAH診断の手引きは、感度、特異度に優れた有用な手引きと考えられた。

OR1-2

膠原病合併肺動脈性肺高血圧症に対する免疫抑制療法

安岡 秀剛¹⁾、白井 悠一郎¹⁾、田村 雄一²⁾、佐藤 徹³⁾、竹内 勤¹⁾、桑名 正隆¹⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部リウマチ内科、²⁾慶應義塾大学医学部循環器内科、³⁾杏林大学医学部循環器内科

膠原病合併肺動脈性肺高血圧症(PAH-CTD)のうち全身性エリテマトーデス(SLE)、混合性結合組織病(MCTD)、シェーグレン症候群(pSS)を併発する症例のなかには免疫抑制療法奏功例が存在し、このような症例では長期予後も改善している可能性が報告されている。一方実際にどのような症例に効果があるのかはこれまで報告がない。この点を明らかとするため免疫抑制療法(0.5mg/kg/day以上のプレドニゾン投与)を施行されたSLE・MCTD・pSS関連PAH28例を短期の治療反応性で層別化し、臨床情報を比較検討した。その結果、良好な治療反応性と関連したのはPAHとCTDの同時発症、シクロホスファミド(CY)の併用で、逆にステロイド単独療法は治療反応性不良と関連した。以上よりPAHとCTDの同時発症例は免疫抑制療法の反応性が比較的良好で、免疫抑制療法のレジメンとしてはステロイドとCYの併用がステロイド単剤よりも良い可能性が示唆された。

一般口演

OR1-3

膠原病に続発した肺高血圧症における長期予後の検討

下島 正也¹⁾、藤井 博²⁾、鈴木 康倫²⁾、中西 千明¹⁾、今野 哲雄¹⁾、坂田 憲二¹⁾、
林 研至¹⁾、川尻 剛照¹⁾、川野 充弘²⁾、山岸 正和¹⁾

¹⁾金沢大学臓器機能制御学・循環器内科、²⁾金沢大学臓器機能制御学・リウマチ膠原病内科

【背景】膠原病関連の肺高血圧 (PH) に関して、エンドセリン (ET) 受容体拮抗薬や Phosphodiesterase (PDE) 5 阻害薬と、免疫抑制薬との併用に関するデータは少ない。

【目的・方法】膠原病関連 PH 患者 7 例 (SLE 2 例、強皮症 5 例) を後ろ向きに検討した。

【結果】全症例でプロスタサイクリンとボセンタンが投与され、2 例の SLE にステロイドが投与された。SLE では収縮期肺動脈圧 (PA 圧) が著明に改善したが、強皮症では改善はわずかであった。1 例の SLE と 2 例の強皮症で PH が再燃し、PDE5 阻害薬が追加され、PA 圧は低下した。ET 受容体拮抗薬で改善しなかった強皮症の 1 例は PDE5 阻害薬、エポプロステノールを投与されたが死亡し、剖検で肺静脈閉塞性疾患と診断された。

【結論】SLE に合併する肺高血圧は免疫抑制薬及び血管拡張薬のいずれも効果があり、併用することで更に効果が期待できると考えられた。

OR1-4

IgG4 関連疾患を合併した肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の 5 例

白井 悠一郎¹⁾、田村 雄一²⁾、安岡 秀剛¹⁾、佐藤 徹^{2,3)}、桑名 正隆¹⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部リウマチ内科、²⁾慶應義塾大学医学部循環器内科、³⁾杏林大学医学部循環器内科

特発性・遺伝性 PAH (IPAH・HPAH) の経過中に、IgG4 関連疾患 (IgG4-RD) を併発した 5 例を経験した。共通特徴を追求し、両病態の関連を検討した。全例女性で、IPAH 4 例、HPAH 1 例であった。IgG4-RD 発症年齢は 47 ± 17 歳、PAH 診断から 84 ± 24 ヶ月後に発症。全例で涙腺・唾液腺の対称性腫脹を認め、5 例中 4 例で血清 IgG4 高値を認めた。全例で epoprostenol (Epo) の長期・高用量使用が共通していた。5 例は 2000 ~ 2009 年の当院 IPAH/HPAH 75 例のうち 6.7% にあたり、そのうち Epo 使用が 4 年以上の 23 人および累積 50mg/kg 以上の 28 人における IgG4-RD 発症の相対リスクは、各 >14.4 、 >10.2 であった ($p = 0.002$, 0.006)。IPAH/HPAH において、Epo の長期・高用量投与が IgG4-RD 発症を誘発した可能性が示唆された。

一般口演

OR1-5

香川県における膠原病合併肺動脈性肺高血圧症の現状

亀田 智広¹⁾、土橋 浩章¹⁾、猪尾 昌之²⁾、倉田 典之³⁾、光中 弘毅⁴⁾、平石 宗之⁵⁾、
洲崎 賢太郎¹⁾、泉川 美晴¹⁾、中島 崇作¹⁾、松永 卓也¹⁾

¹⁾香川大学医学部 内分泌代謝・血液・免疫・呼吸器内科、²⁾宇多津浜クリニック 内科、
³⁾宇多津クリニック 内科、⁴⁾香川県立中央病院 内科、⁵⁾KKR高松病院 内科

【目的】香川県下における膠原病合併肺動脈性肺高血圧症(CTD-PAH)の診断および治療の現状を把握する。

【方法】膠原病診療基幹病院七施設でregistryを用いてretrospectiveに調査を行った。評価項目は①原疾患②PAH診断方法③RHC施行の有無④肺血管拡張薬を含めた初期治療内容を検討した。

【結果】未確定診断例を含め35例のCTD-PAH患者が登録された。原疾患はMCTDが最も多かった。UCGのみでの診断患者は約40%、RHC施行患者は約60%であった。肺血管拡張薬の併用患者は約60%であった。特に、2005年以降に発症した患者はRHCの施行率および肺血管拡張薬の併用療法の頻度が高かった。免疫抑制療法は、non-SSc患者のほぼ全例に行われ、治療内容はステロイド大量療法やIV-CYなどが行われていた。

【考察】RHC施行に関しては、施設間での差が大きくPAH診療における環境整備が必要であると考えられる。

OR2-1

慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対する薬物療法とカテーテル治療

阿部 直樹、樋熊 拓未、花田 賢二、澁谷 修司、横山 公章、山田 雅大、長内 智宏、
奥村 謙

弘前大学医学部附属病院循環器呼吸器腎臓内科

【背景】外科手術不能である末梢型の慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)に対して経皮的バルーン肺動脈拡張術(BPA)の有効性が報告されている。

【目的】当院におけるCTEPHに対する薬物療法とBPAの治療効果を検討した。

【方法】BPAを施行した5症例(66±10歳、全例女性)で、薬物療法とBPA後のWHO機能分類、血行動態、BNPを検討した。

【結果】全例でERAとPDE-5阻害薬は投与され、2例でPGI₂製剤が投与された。薬物療法により、WHO機能分類は1例でIIIからIIへ改善した。平均肺動脈圧は53.6±16.8 mmHgから47.6±15.0 mmHgへ、BNPは743±595 pg/mlから179±181 pg/mlへ低下した(いずれもp<0.05)。BPAは平均3.8回施行されたが、WHO機能分類は3症例でIIIからIIへ改善した。平均肺動脈圧は34.2±15.3 mmHgへ低下した(p<0.001)。またBNPは59±46 pg/mlへと低下した(p=0.20)。

【結語】少数例での検討ではあるがCTEPHに対する薬物療法とBPAの有効性が示された。

一般口演

OR2-2

慢性肺塞栓性肺高血圧症への選択的肺動脈拡張剤著効例の特徴

上杉 陽一郎、伊波 巧、片岡 雅晴、石黒 晴久、柳澤 亮爾、志村 亘彦、吉野 秀朗、
佐藤 徹

杏林大学医学部循環器内科

【目的】

慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) 例の選択的肺動脈拡張剤による薬物加療の効果と著効例の臨床的特徴を調査した。

【方法】

対象は診断後薬物加療 (単剤 16 例、2 剤 25 例、3 剤 27 例) を行い、治療後血行動態の評価を右心カテーテル検査で行えた連続 68 例の CTEPH 症例。治療前後の血行動態と運動能力の変化を比較した。また平均肺動脈圧 (PAP) が 10mmHg 以上低下した反応群と非反応群にわけ、加療期間、薬剤の種類、薬剤の併用数、治療前の血行動態に関して比較した。

【結果】

薬物加療により血行動態は有意に改善したが、6 分間歩行距離に有意な変化を認めなかった。また反応群 16 例は非反応群 52 例と比較して、薬物の種類や併用薬剤数、年齢、加療期間に差を認めなかったが、治療前の PAP のみ有意に反応群で高値であった (49 vs. 42 mmHg, $P < 0.05$)。

【結語】

重度の肺高血圧症を合併した CTEPH では、それによる二次性 arteriopathy を合併したことで肺動脈拡張剤が著効した可能性がある。

OR2-3

慢性肺血栓塞栓症の最新: 血栓内膜摘除術 vs 経皮的肺動脈形成術

片岡 雅晴^{1,2)}、伊波 巧¹⁾、安藤 太三³⁾、福田 恵一²⁾、吉野 秀朗¹⁾、佐藤 徹¹⁾

¹⁾ 杏林大学医学部循環器内科、²⁾ 慶應義塾大学医学部循環器内科、³⁾ 藤田保健衛生大学心臓血管外科

【目的】慢性肺血栓塞栓症は予後不良の難治性疾患であるが、従来の肺動脈血栓内膜摘除術 (PEA) 以外に、近年ではカテーテルにて施行可能な経皮的肺動脈形成術 (PTPA) が開発された。本研究は、多施設データに基づき、最新の患者予後について検討し、また、これら二通りの侵襲治療の治療効果やアウトカムについて、詳細に比較検討した。

【方法】136 人の患者において、29 人は内服加療のみ、39 人は PEA、68 人は PTPA を施行された。

【結果】5 年生存率は内服加療群 vs 侵襲治療群 (PEA または PTPA 施行患者) が 68% vs 98% であった。また、PEA 群と PTPA 群の比較では、肺血管抵抗改善率 (56% vs 58%)、2 年生存率 (97.4% vs 98.5%)・右心不全発症率 (2.6% vs 2.9%)・再血行再建率 (2.8% vs 2.9%) であった。

【結論】PEA または PTPA という 2 種類の侵襲治療が可能な現在では、慢性肺血栓塞栓症の予後は良好であり、また、これら 2 種類の侵襲治療において、PTPA は PEA に匹敵する治療法であることが実証された。

OR2-4

RV Reverse Remodeling after BPA in Patients with CTEPH

福井 重文¹⁾、大郷 剛¹⁾、森田 佳明²⁾、辻 明宏¹⁾、立石 恵実²⁾、尾崎 公美²⁾、
三田 祥寛²⁾、福田 哲也²⁾、中西 宣文¹⁾

¹⁾国立循環器病研究センター心臓血管内科部門・肺循環科、²⁾国立循環器病研究センター中央診療部門・放射線部

We focused on RV remodeling after BPA using cardiovascular magnetic resonance (CMR). Twelve patients (64 ± 12 years) with inoperable CTEPH underwent BPA (3.5 ± 0.8 procedures), hemodynamic assessment, and CMR (before, immediately after, and 3-months after BPA). Mean PAP and TPR significantly decreased after BPA ($P < 0.05$). WHO-FC, 6MWD, and BNP significantly improved after BPA ($P < 0.05$). CMR revealed a significant reduction in RVEDVI and RVESVI 3-months after BPA ($P < 0.05$). Changes in RV remodeling (RVEDVI and RVESVI) significantly correlated with hemodynamics (TPR and cardiac index) ($R = 0.72-0.87$). In conclusion, these indicate that BPA ameliorates mean PAP and TPR, resulting in the improvement of heart failure symptoms, exercise capacity, and RV dilatation, reflecting RV reverse remodeling.

OR2-5

肺動脈内膜摘除術における術前肺血管抵抗高値群の手術成績の検討

石田 敬一¹⁾、増田 政久²⁾、石坂 透¹⁾、黄野 皓木¹⁾、田村 友作¹⁾、渡邊 倫子¹⁾、
阿部 真一郎¹⁾、深澤 万勲¹⁾、松宮 護郎¹⁾

¹⁾千葉大学医学附属病院 心臓血管外科、²⁾千葉医療センター 心臓血管外科

【背景】

慢性血栓栓性肺高血圧症に対する肺動脈内膜摘除術は効果の高い手術方法である。術前肺血管抵抗 (PVR) 高値は手術危険因子とされるが経験とともに手術成績は向上している。今回PVR高値群 ($PVR > 1000 \text{ dyne.s.cm}^{-5}$) の手術成績を手術時期ごとに検討した。

【方法】

肺動脈内膜摘除術症例 108 例を対象とし時期により 3 群に分け検討した。 $PVR > 1000 \text{ dyne.s.cm}^{-5}$ の症例は 1 群：11 例、2 群：12 例、3 群：6 例。

【結果】

病院死亡はPVR高値群で1群：5例(45%)、2群：2例(17%)、3群：0例。術後 $PVR > 500 \text{ dyne.s.cm}^{-5}$ は1群：7例(64%)、2群：4例(33%)、3群：1例(17%)。術前 $PVR < 1000 \text{ dyne.s.cm}^{-5}$ の症例群では病院死亡は1群：3例(12%)、2群：1例(4%)、3群：2例(7%)で1群のみPVR高値群に比べ低い傾向を認めた。

【結語】

PVR高値群の死亡率は最近の症例では低下していた。手術によりPVRが効果的に低下したことが死亡率の低下に関連したと考えられた。

一般口演

OR3-1

肺高血圧患者における心エコー指標の検討

石川 かおり^{1,2)}、石原 尚子²⁾、石澤 真²⁾、難波 経立²⁾、村上 和司²⁾、野間 貴久²⁾、土橋 浩章³⁾、大森 浩二²⁾、河野 雅和²⁾、村尾 孝児¹⁾

¹⁾香川大学医学部附属病院 検査部、²⁾香川大学医学部附属病院 循環器・腎臓・脳卒中内科、

³⁾香川大学医学部附属病院 内分泌代謝・血液・免疫・膠原病内科

肺高血圧患者の予後指標として右心機能評価は重要であるが、治療の指標としては平均肺動脈圧の低下および肺血管抵抗の正常化が求められる。我々は、肺動脈弁輪における組織ドプラを用いた肺動脈弁輪運動速度について検討した。

【対象と方法】当院にて通院又は入院中の膠原病患者50症例68検査を対象とした。超音波検査はGE社製Vivid7とE9を使用、診療内に施行された心エコー検査の際に通常計測に加え、肺動脈弁輪運動速度をseptal側で測定し拡張早期運動Pulmonray annular velocity (PVE')を測定、同様に三尖弁輪でも計測TVE'とし、右心カテーテルより得られた各指標との関連性を検討した。

【結果】肺動脈弁輪拡張早期運動(PVE')はPVRやmPAPと強い負の相関を認め、PVRの独立した予測因子であった。従来より報告されている心エコー指標のなかでも、後負荷の指標として有用である可能性が示唆された

OR3-2

320列CTにおける右室線維化は肺高血圧症の予後不良因子である

小澤 公哉¹⁾、船橋 伸禎¹⁾、片岡 明久¹⁾、梁川 範幸²⁾、田邊 信宏²⁾、巽 浩一郎²⁾、小林 欣夫¹⁾

¹⁾千葉大学大学院医学研究院 循環器内科学、²⁾千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

【目的】肺高血圧症(PH)において心電図同期320列CTで検出される右室線維化の意義を評価する。

【方法】PH56名(男性15例、57±15歳、慢性血栓塞栓性PH33例、肺動脈性PH21例)に肺動脈血栓評価のため320列CTと経胸壁心エコーを3カ月以内に行った。CTではprospective ECG gatingによる晩期撮影を行い、右室に異常濃染が観察された際線維化と診断した。中央値18カ月の期間、有害事象発生の評価を行った。

【結果】CTで右室線維化は16名(男性5例、56±12歳)で観察された。有害事象は11例(男性5例、平均60歳)で発生した。Kaplan-Meier解析とlog-rank testで、CTで右室線維化が検出された群はされない群より予後が有意に不良であった(P=0.03)。Cox比例ハザード解析で、右室線維化存在のハザード比は3.33(95%信頼区間1.02-10.93、P=0.047)であった。

【結語】PH群における心電図同期320列CTで検出される右室線維化は、器質的な予後不良因子である可能性が示唆された。

OR3-3

肺高血圧における右室3次元Global Longitudinal Strainの有用性

小澤 公哉¹⁾、船橋 伸禎¹⁾、鎌田 知子³⁾、梁川 範幸²⁾、田邊 信宏²⁾、野村 文夫⁴⁾、
巽 浩一郎²⁾、小林 欣夫¹⁾

¹⁾千葉大学大学院医学研究院 循環器内科学、²⁾千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学、
³⁾千葉大学医学部附属病院 検査部、⁴⁾千葉大学大学院医学研究院 分子病態解析学

【目的】肺高血圧症 (PH) における経胸壁心エコー (TTE) を用いた右室 (RV) 3次元 (3D) Global Longitudinal Strain (GLS) の有用性を評価する。

【方法】右心カテーテル検査で診断されたPH35例 (女性29例、56 ± 14歳、19例 慢性血栓塞栓性肺高血圧症、16例 肺動脈性肺高血圧症) とコントロール15例 (女性10例、55 ± 23歳) にTTE (Vivid E9) でRV 3D GLS、各種容積を計測した。

【結果】PH群はコントロール群と比較して、3D計測でRV収縮末期容積 (49.2 ± 18.4 vs 28.0 ± 10.1 ml) と3D GLS (-11.5 ± 6.3 vs -15.0 ± 2.8 % (RV全体)、15.3 ± 5.0 vs -20.7 ± 5.9% (RV自由壁のみ)) が有意に大、RV駆出率 (EF) (38.2 ± 7.8 vs 55.9 ± 6.6 %) が有意に小であった。PH群において3D RV GLSと3D RV EFの相関係数は-0.64 (RV全体)、-0.55 (RV自由壁のみ) と強い逆相関を示した。

【結語】PHにおける3D RV GLSはコントロール群より有意に大であり、また新しいRV収縮能の指標となると考えた。

OR3-4

肺動脈性肺高血圧症に対するPDE5阻害薬2剤併用療法の有効性

木村 舞¹⁾、田村 雄一¹⁾、小野 智彦¹⁾、武井 眞¹⁾、山本 恒久¹⁾、片岡 雅晴²⁾、
川上 崇史¹⁾、佐野 元昭¹⁾、佐藤 徹²⁾、福田 恵一¹⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部循環器内科、²⁾杏林大学医学部循環器内科

【背景】肺動脈性肺高血圧症 (PAH) に対し、PDE5阻害薬の一種であるシルデナフィルは、最大承認容量より高容量で使用した際に用量依存性に肺動脈圧を改善することが知られている。本研究ではPDE5阻害薬1剤を最大容量まで内服しているPAH症例に対して、シルデナフィルとタダラフィルを各々の最大承認用量で併用した際の有効性・安全性を検討した。

【方法・結果】慶應義塾大学病院を受診したPAH症例のうち、シルデナフィルとタダラフィルを併用した連続7例に対して有効性・安全性を後ろ向きで解析した。併用療法後に行ったカテーテル検査で、肺動脈圧 (mPAP) 及び肺血管抵抗 (PVR) の有意な改善を認めた (mPAP:47.9 ± 9.7mmHg → 41.7 ± 9.2 mmHg (p=0.01), PVR:9.3 ± 2.7WU → 6.7 ± 2.9WU (p=0.02))。併用療法に伴う忍容性・安全性に関して問題は認められなかった。

【結論】PDE5阻害薬併用療法は単剤の高用量使用と同様に肺高血圧症における血行動態を改善する事が確認された。

一般口演

OR3-5

肺高血圧症の運動時低酸素血症

長岡 身佳、佐藤 徹、合田 めぐみ、片岡 雅晴、伊波 巧、石黒 晴久、志村 亘彦、
柳澤 亮爾、吉野 秀朗

杏林大学医学部循環器内科

【目的】肺高血圧症 (PH) の運動時低酸素血症の要因を検討

【方法と結果】1 .軽症慢性肺血栓塞栓症 (CTEPH) の症候限界性運動負荷時低酸素血症と運動時血行動態、2 .PHの6分間歩行時低酸素血症と安静時血行動態の関係を解析。1 .カテーテル治療で改善したCTEPH17例 (mPA 29 ± 9 mmHg) に右心カテーテル挿入下に運動負荷試験を施行。安静時SaO₂は安静時mPAと相関 (R=0.58)。最大運動時SaO₂下降度はmPAの上昇度 (R=0.55) と逆相関。2 .80例のPH (肺動脈性肺高血圧症36、CTEPH39、Eisenmenger3、肺疾患2例) に6分間歩行試験を施行。安静時SaO₂と運動時最低SaO₂はmPAと逆相関 (R=0.44、0.36)、SaO₂下降度はmPAと相関 (R=0.23)。CTEPHのみ安静時SaO₂とmPAが逆相関 (R=0.63)。

【結論】肺高血圧症の運動時低酸素血症は肺循環障害により生じ、軽症CTEPHでは軽症ほど運動で正常血管の血流が増加して換気血流不均等が増し低酸素血症が却って増悪する。

OR4-1

BPA 前後における血中 ET-1 濃度測定とバイオマーカーとしての応用

宮川 一也、江本 憲昭、中山 和彦、谷口 悠、絹谷 洋人、新家 俊郎、平田 健一

神戸大学医学部附属病院 循環器内科

CTEPHに対するBPAの有効性が確立されつつあるが、主要な合併症である再灌流性肺障害 (RPI) は時に重症化する。ET-1は肺高血圧症に深く関与している生理活性物質であり、本研究ではBPA前後における血中ET-1濃度と血行動態、RPIとの関連について検討した。13症例22session (67.0 \pm 9.9歳、mPAP : 36.1 \pm 5.5 mmHg, CI : 2.44 \pm 0.56 l/min/m², PVR : 596 \pm 245 dyne/s/min, endothelin受容体拮抗薬 (ERA) 内服 : 50%) に対しBPA前後のET-1濃度の測定を行った。ERA内服群においてET-1濃度は非内服群と比較し有意に高値であった。ERA内服群では術前ET-1濃度は術直後CIと正の相関を認め (r=0.810、p=0.003) さらに重度RPI発生の予測因子であった (AUC : 0.9286、Cut off値 : 5.455 pg/ml)。ERA内服症例におけるET-1濃度は術後血行動態、RPI予測因子として有用であり、ERA内服がBPA症例において有用である可能性が示唆された。

一般口演

OR4-2

慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症と脂質異常症及びEPA/AA比との関連性

金谷 允博、伊波 巧、片岡 雅晴、柳澤 亮爾、志村 亘彦、石黒 晴久、吉野 秀朗、
佐藤 徹

杏林大学医学部循環器内科

【背景】

脂質異常症やEPA/AA低値は冠動脈疾患のリスク因子であることが多数報告されているが、慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）と脂質異常症及びEPA/AAとの関連性についての報告はない。

【方法】

対象は空腹時検体で脂肪酸分析を施行した肺高血圧症連続188例。CTEPH群82例と非CTEPH群106例（Danapoint分類1群99例,2群2例,3群5例）の二群に分け、それぞれ40歳未満,40歳以上60歳未満,60歳以上と年齢調整を行い、EPA/AAを比較した。

【結果】

非CTEPH群では、EPA/AAは年齢層が上がるにつれ有意に上昇したが（40< vs. 40-60 vs. 60<: 0.18 vs. 0.25 vs. 0.38, $p < 0.001$ ）、CTEPH群では認めなかった（0.14 vs. 0.25 vs. 0.28, $p=NS$ ）。60歳以上においてのみ、CTEPH群のEPA/AAは非CTEPH群と比べて有意に低値であった（ $p < 0.05$ ）。

【結語】

CTEPHの発症と脂質代謝異常は関連している可能性があり、60歳以上のCTEPH症例においては、EPA/AA低値がリスク因子の可能性がある。

OR4-3

慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症患者におけるDLCOと予後の関係

須田 理香、田邊 信宏、加藤 史照、西村 倫太郎、重田 文子、杉浦 寿彦、坂尾 誠一郎、
笠原 靖紀、巽 浩一郎

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

【背景】肺拡散能力（DLCO）は、肺動脈性肺高血圧症患者において予後と相関するという報告もあるが、慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）におけるDLCOの報告は少ない。そこで我々はCTEPH患者の診断時のDLCOと予後との関連を調べた。

【方法】1986年から2011年に当院を受診したCTEPH患者のうち、診断時に右心カテーテル検査と肺機能検査を施行した者を連続登録し、重度の閉塞性・拘束性障害、バルーン肺動脈形成術施行例は除外した。

【結果】189人（男性27.5%、年齢中央値56才）中、99名が手術症例、90名が内科症例であった。DLCO%予測値、Hb補正%予測値、DLCO/VA%予測値正常（ $\geq 80\%$ ）群、低下（ $<80\%$ ）群にわけたところ、手術症例では手術関連死亡率に差はなく、DLCO/VA%予測値低下群でPVR改善率の低下が認められた。内科症例では、Hb補正%予測値低下群、DLCO/VA%予測値低下群で有意に生存率が低く、DLCO/VA%予測値低下群は独立した予後因子であった。

OR4-4

CTEPHにおけるHRCTを用いた肺末梢血管の評価

杉浦 寿彦、田邊 信宏、笠井 大、松浦 有紀子、重田 文子、川田 奈緒子、梁川 範幸、
坂尾 誠一郎、笠原 靖紀、巽 浩一郎

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

【背景】先行研究で重症COPDによる肺高血圧患者において、高分解能CT (HRCT) 水平断画像から画像処理プログラムを用いて血管を抽出し、cross-sectional area of small pulmonary vessels (CSA) として計測した値と血行動態が相関するという報告がある。しかしCTEPHとの相関を検討した報告はない。

【方法】対象は当院で右心カテーテル検査 (RHC) を施行されたCTEPH患者53名。RHC検査時と同一条件にてHRCTを施行した。10mm毎に0.5mm厚の画像を抽出し、それぞれの画像について、image Jを用いて、CSA (5mm²未満) と肺野面積を測定しその比を求めた (% CSA < 5)。

【結果】% CSA < 5とmPAP及びPVRとの単回帰分析を行ったところ、共に負の相関が認められた ($r=-0.46$ ($P < 0.001$) [mPAP], $r=-0.60$ ($P < 0.001$) [PVR])。

【結論】HRCTから得られた肺末梢血管面積はmPAPやPVRと相関が認められ、この測定法がCTEPHにおいても血行動態を評価するのに有用である可能性が示唆された。

OR4-5

肺動脈内膜摘除術の適応境界であったCTEPHの2例

戸口 佳代、高橋 聡、佐藤 雅人、丸野 恵大、岩堀 晃也、岩橋 徹、岩崎 倫明、
小泉 信達、松山 克彦、荻野 均

東京医科大学 心臓血管外科

CTEPHは肺動脈内膜摘除術 (PEACE) により、肺高血圧症 (PH) が劇的に改善されるが、末梢型病変や呼吸器疾患合併症例では、手術適応について慎重を要する。手術困難例の2例を提示する。

症例1は70歳の女性で、呼吸困難の精査の結果、CTEPHと診断されたが、肺動脈造影で末梢病変であると判明 (mPAP47mmHg, PVR1756dyne/sec/cm⁵)。術前後にPGI2製剤を計5週間投与し、PEAを施行し、術後のPHは著明に改善した。

症例2は35歳の男性で、2年前に右肺空洞病変を指摘され、非定型抗酸菌症と診断、加療されていた。術前に咯血に対するコイル塞栓術を先行した。EF30%と左心機能低下もあり、ハイリスクを判断されたが、術後は遺残PHに対して一時的にPCPS、IABP補助を要したが軽快退院した。

PEA適応の境界領域であっても、適切にPEAを行うことで良好な結果が得られると考える。

一般口演

OR5-1

エポプロステノールから離脱に成功した小児期発症 IPAH の 2 例

中山 智孝、直井 和之、池原 聡、高月 晋一、松裏 裕行、佐地 勉

東邦大学医療センター大森病院 小児科

エポプロステノール (EPO) は最強の PAH 治療薬だが、血行動態が改善後も EPO からの離脱は困難とされている。

【症例 1】8 歳時に IPAH 発症。診断後 7 カ月、WHO FC-III で EPO 開始。3 年で最大 30ng/kg/min に達し中等度 PH が残存するも病状安定。シルデナフィル、ボセンタンを順次追加し 2 年かけて EPO 漸減、10 年目に中止。

【症例 2】13 歳時、心臓検診で見つかった IPAH。当院初診時高度 PH、WHO FC-III のため EPO を開始。1 年で 10ng/kg/min、中等度 PH が残存するも病状安定。EPO 増量中止後も増悪なし。19 歳時 treprostinil 治療 (皮下投与) への参加を契機に EPO 中止も疼痛のため 1 年後経口薬へ置換。

【考察】2 例とも EPO は比較的低用量を投与、成長の著しい思春期を過ぎても血行動態は安定していた。EPO 離脱に成功した文献報告例と比べ、EPO 離脱前の mPAP や PVR は高値だったが、離脱後 3 年までの観察では 2 例とも再増悪なく良好な QOL を維持している。

OR5-2

右心バイパス手術における周術期シルデナフィル使用の検討

林 拓也¹⁾、麻生 俊英²⁾

¹⁾ 神奈川県立こども医療センター 救急診療科、²⁾ 神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科

【はじめに】当院の右心バイパス術の方針は、早期の BCPS、術後早期の抜管であり、その達成に周術期シルデナフィル投与が有用と考えている。

【対象】2011 年 1 月 1 日から 2012 年 12 月 31 日まで右心バイパスの周術期にシルデナフィルを投与開始した 47 例。術前から投与されていた例を除外。適応は、中心静脈圧の上昇、肺血圧の上昇、酸素化不全。

【結果】BCPS 37 例、TCPS 3 例、TCPC 7 例に投与。投与直後から CVP が低下する症例が多く、無効例は 4 例で、2 例が死亡、2 例に再手術を要した。

【考察】当院での右心バイパス術、特に BCPS は、生後 3 カ月と早期に行っている。抜管前後は肺血管抵抗が上がり、右心バイパス循環が悪化しやすいため、周術期のシルデナフィル投与は、早期抜管の達成に有効であると考えられる。術後長期使用に関しては今後の検討が必要である。

【結語】右心バイパスでの周術期シルデナフィル投与は有効である。

一般口演

OR5-3

肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損、主要体肺側副動脈の肺高血圧治療

安原 潤^{1,2)}、荒木 耕生¹⁾、石崎 怜奈¹⁾、小柳 喬幸¹⁾、柴田 映道¹⁾、前田 潤¹⁾、
福島 裕之¹⁾、山岸 敬幸¹⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部小児科、²⁾埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科

肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損 (PAVSD)、主要体肺側副動脈 (MAPCA) では肺高血圧症 (PH) の合併がしばしば経験されるが、PH治療薬の効果を検討した報告は少ない。当院における PAVSD, MAPCA 9例 (ICR術後例8例、姑息術後例1例) に対する PH治療薬の有用性について後方視的に検討した。末梢性肺動脈狭窄 (PPS) 合併5例には、カテーテル治療が併用された。PH治療薬有効例は3例、カテーテル治療有効例は5例だった。PH治療薬とカテーテル治療を併用した2例で、肺動脈圧の低下が最も顕著だった。PAVSD, MAPCAに合併したPHの一部に対して、PH治療薬は肺血管床のリバースリモデリング、攣縮した肺動脈の拡張作用により有効な可能性がある。PPS合併例ではカテーテル治療が第一選択であり、術後急性期のPH治療および予防、カテーテル治療後の補助療法としてPH治療薬の併用が有効と考えられた。

OR5-4

小児肝移植センターにおける小児門脈肺高血圧症の臨床像

小野 博¹⁾、田中 優¹⁾、佐々木 瞳¹⁾、永峯 宏樹¹⁾、金子 正英¹⁾、三崎 泰志¹⁾、
阪本 靖介²⁾、笠原 群生²⁾、野坂 俊介³⁾、賀藤 均¹⁾

¹⁾国立成育医療研究センター 循環器科、²⁾国立成育医療研究センター 臓器移植センター、

³⁾国立成育医療研究センター 放射線診療部

【はじめに】小児における門脈肺高血圧症は稀である。

【対象】2010年4月から2013年6月に国立成育医療研究センター循環器科を受診した門脈肺高血圧症4例

【方法】カルテを用い後方視的に検討した

【結果】男性1例 年齢：中央値2歳 基礎疾患：胆道閉鎖術後肝硬変3例 (肝移植前2例、肝移植後1例)、多脾症 両大血管右室起始1例)、先天性門脈大循環短絡1例 症状：失神1例 WHO-FC：II 1例、III 2例、IV 1例 カテーテル施行：2例 mPAP35, 35 mmHg, PVR5.47, 8.53 Um², CI4.75, 3.96 l/min/m² カテーテル未施行2例の TRPG=84, 77 mmHg 治療：エポプロステノール1例、タダラフィル3例、シルデナフィル1例、アンプリセンタン1例、ボセンタン1例、ベラプロスト2例 経過：3か月後の TRPG=17, 25, 20 mmHg (PS残存の症例は除く) 肝移植1例、肝移植待機1例、短絡結紮術1例、重度神経学的後遺症1例

【まとめ】小児門脈肺高血は心拍出量は保たれ、肺高血圧治療反応性が良い

一般口演

OR5-5

左主冠動脈圧迫に対しステントを留置した Eisenmenger 症候群の 3 例

水野 将徳¹⁾、坂本 裕樹²⁾、岩朝 徹¹⁾、津田 悦子¹⁾、安田 謙二¹⁾、山田 修¹⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 小児循環器科、²⁾国立循環器病研究センター 心臓血管内科

【背景】肺高血圧症の経過中、拡大した肺動脈による左主冠動脈圧迫 (LMTC) の合併は致命的となりうる。今回我々は LMTC に対しステント留置を行った Eisenmenger 症候群 3 例を経験したので報告する。

【症例】症例 1 は 31 歳女性、原疾患は動脈管開存。31 歳の定期カテーテル検査時 LMTC (79% 狭窄) を認めステントを留置。症例 2 は 21 歳女性、原疾患は心房中隔欠損 (ASD)。21 歳時主肺動脈拡大 (59.6mm) を認めカテーテル検査施行、LMTC (72% 狭窄) を認めステントを留置。症例 3 は 28 歳男性、原疾患は ASD。28 歳の定期カテーテル検査時 LMTC を認め、LMT は完全閉塞、側副血管を認めた。閉塞部にガイドワイヤーを通しステントを留置。全例経過中胸痛は認めなかったが左冠血流予備能は低下しており、ステント留置後上昇した。

【結語】進行性に肺動脈拡大を認める肺高血圧症例は、若年で無症状であっても LMTC の存在に注意が必要である。

OR6-1

慢性呼吸器疾患に伴う肺高血圧症の out of proportion の検討

寺町 涼、谷口 博之、近藤 康博、木村 智樹、片岡 健介、松田 俊明、横山 俊樹

公立陶生病院

【背景, 目的】慢性呼吸器疾患ではしばしば肺高血圧症 (PH) を伴うが、時に平均肺動脈圧 (mPAP) が著明に高い症例を経験する。呼吸器疾患に伴う mPAP > 35mmHg の症例を検討した。

【方法】当院にて、2007 年 5 月から 2012 年 7 月の期間に肺機能検査及び右心カテーテルを行った全症例から、mPAP > 35mmHg を out of proportion と定義、抽出し背景、肺機能、多面的評価、治療に関して検討した。PCWP ≥ 15mmHg の症例は除外した。

【結果】対象 14 例、年齢 66.8 歳、mPAP 41.7mmHg、原因は ILD 8 例 (IPF 4 例)、COPD 4 例、その他 2 例。ILD では mPAP 41.4mmHg、%FVC 59.2%、%DLco 25.1%、6MWD 269m、COPD では mPAP 41.5mmHg、%FEV1 39.1%、6MWD 311m で GOLD 2/3/4 が 1/1/2 例。13 例に在宅酸素療法 (LTOT) が、6 例に PH 治療薬が導入された。

【結論】out of proportion の原因は ILD と COPD が大半で、著明な肺機能障害と運動耐容能低下を認めた。治療は LTOT 導入が多く、42.9% に PH 治療薬が導入された。

OR6-2

COPD 患者における肺動脈径/大動脈径比の経時的な変化について

清川 寛文^{1,2)}、新谷 亮多¹⁾、内田 泰樹¹⁾、三浦 幸樹¹⁾、松本 和也¹⁾、佐藤 晋²⁾、
室 繁郎²⁾、加藤 元一¹⁾

¹⁾市立岸和田市民病院 呼吸器科、²⁾京都大学医学部附属病院 呼吸器内科

【目的】肺高血圧の評価法として胸部CTにおける肺動脈径と大動脈径の比 (PA/A 比) が有用とされ、COPD 増悪の予測因子と報告されている。しかし PA/A 比の経時的変化についての検討はない。我々は『COPD 増悪自体が PA/A 比増大をもたらす、後の増悪リスクに寄与する』と仮説を立て検討を行った。

【方法】COPD 外来患者 66 名に対して 2 年間の前向き観察を行い、増悪の発生を評価した。観察期間前後の胸部CTから PA/A 比の経時的変化を計算、各種臨床パラメータとの関連を検討した。

【結果】期間中増悪を起こした増悪群は 29 名、非増悪群は 37 名。増悪群では非増悪群に比べ PA/A 比は有意に増大 (1.31 vs. 1.11 %/year, $p=0.03$)、多変量解析でも増悪は PA/A 比増大の独立した説明因子であった ($R^2=0.10$, $p=0.01$)。

【考察】本研究は PA/A 比の経時的変化を検討した初めての研究である。PA/A 比増大に対する説明因子は経過中の増悪であり、増悪が PA/A 比増大をもたらす可能性が示唆された。

OR6-3

肺動脈径/大動脈径比は COPD に合併する肺高血圧症を予測しうる

中原 義夫、谷口 博之、近藤 康博、木村 智樹、片岡 健介、松田 俊明、横山 俊樹
公立陶生病院 呼吸器・アレルギー内科

【背景と目的】CT で計測した肺動脈径/大動脈径比 (PA/A 比) は COPD 急性増悪の予測因子となる事が示されているが、肺高血圧症との関連も示唆される。そこで PA/A 比が肺高血圧症の予測因子となりうるかを検証した。

【方法】当院通院中の COPD 患者のうち右心カテーテル検査を行い、前後 3 ヶ月以内に胸部CTを施行した 64 例を対象。PA/A 比、肺機能 (%VC、%FEV₁、%DL_{CO})、PaO₂、6 分間歩行距離 (6MWT) と平均肺動脈圧 (mPA) との相関を検討した。ROC 曲線により mPA=25mmHg に対する PA/A 比の cut-off 値を算出した。

【結果】%VC ($r=-0.34$)、%FEV₁ ($r=-0.37$)、%DL_{CO} ($r=-0.39$) のいずれも弱い相関を示した。PaO₂ ($r=-0.48$)、6MWT ($r=-0.47$) も相関を示した。PA/A 比 ($r=0.68$) は強い相関を示した。重回帰分析では PA/A 比と 6MWT が独立した予測因子として残った ($R^2=0.53$)。ROC 曲線を用いて算出された PA/A 比の cut-off 値は 0.82 で感度 79%、特異度 98% であった。

【結語】PA/A 比は肺高血圧症の予測因子となりうる。

OR6-4

PAH 治療薬を使用した呼吸器疾患関連肺高血圧症の検討

安尾 将法、木野田 文也、小林 信光、立石 一成、牛木 淳人、漆畑 一寿、山本 洋、
花岡 正幸

信州大学医学部内科学第一講座

【目的】当科における呼吸器疾患関連肺高血圧症3症例の診断、治療状況の検討。

【方法】診断は全例右心カテーテル(RHC)検査に依った。病歴、RHC、心臓超音波、血液データを調査した。

【結果】症例1. 76歳、男性。COPD。在宅酸素療法(HOT)導入中。平均肺動脈圧は38mmHgでありボセンタン導入。症状の悪化に応じてシルデナフィル、ベラプロストを追加。症例2. 62歳、男性。気腫合併肺線維症。HOT導入中。平均肺動脈圧は42mmHg。シルデナフィル導入。肺高血圧症は安定している。症例3. 63歳、女性。膠原病合併間質性肺炎でHOT導入。平均肺動脈圧は35mmHgであり、シルデナフィル導入後、経過良好。

【結論】全例でHOTが導入されていた。症例1は3剤、症例2, 3は1剤の肺動脈性肺高血圧症(PAH)治療薬でコントロールされており、治療による低酸素血症の増悪はなかった。PAH治療薬は、呼吸器疾患に伴う肺高血圧症にも有効で、かつ安全に使用できる可能性が示唆された。

OR6-5

第3群肺高血圧症5例に対する血管拡張療法の短期および長期効果

黒木 茜、辻野 一三、佐藤 隆博、五十嵐 絢子、大平 洋、山田 安寿香、渡部 拓、
鈴木 雅、今野 哲、西村 正治

北海道大学病院 内科I

【目的】第3群肺高血圧症に対する経口肺高血圧症治療薬の短期および長期効果を検討する。

【対象】2010年以降重症かつ進行性の第3群肺高血圧症と診断された連続5例(COPD1例、気腫合併肺線維症2例、関節リウマチ合併間質性肺炎1例、嚢胞性肺疾患1例)。

【結果】シルデナフィル単剤(3例)または併用療法(ベラプロスト併用、ボセンタン併用各1例)による治療開始から3-4ヵ月後の時点で平均肺動脈圧は40から34mmHg、肺血管抵抗は907から546 dyn s cm⁻⁵、BNPは1297から76 pg/mlまで有意に低下した。観察期間17±9ヵ月で1例は原疾患(気腫合併肺線維症)の悪化により死亡、1例(COPD)は肺血管抵抗の上昇に対しアンプリセンタンを追加、残り3例は安定し治療の変更を必要としなかった。

【結論】第3群肺高血圧症例の中には肺高血圧症治療薬により肺循環動態の改善とその維持が得られる症例が存在する。

一般口演

OR7-1

膠原病関連左心疾患による肺高血圧症の頻度と多様性

土田 興生¹⁾、山田 秀裕¹⁾、山崎 宜興¹⁾、鈴木 健吾²⁾、明石 嘉浩²⁾、尾崎 承一¹⁾

¹⁾聖マリアンナ医科大学 リウマチ・膠原病・アレルギー内科、²⁾聖マリアンナ医科大学 循環器内科

【目的】膠原病合併肺高血圧症は肺動脈性肺高血圧症 (PAH) のみならず、左心疾患による肺高血圧症 (LHD-PH) がある。当院での LHD-PH 合併例に注目し頻度や病態を明らかにする。

【結果】PH (mPAP \geq 25mmHg) は 14 例、うち PAH (PCWP<15mmHg) は 10 例、LHD-PH (PCWP \geq 15mmHg) は 3 例。ボーダーライン mPAP (20mmHg \leq mPAP<25mmHg) は 11 例。ボーダーライン mPAP を PVR \geq 160 を PAH、PVR<159 を LHD-PH と定義した場合、合計 PAH は 13 例、LHD-PH は 11 例となった。LHD-PH の患者では UCG 異常 9/11 例 (82%)、心筋シンチグラフィで集積低下が 5/6 例 (83%)、心臓 MRI による所見が 4/7 例 (57.1%)、心筋生検にて心筋の線維化が 4/4 例 (100%) 認められた。全症例で左心機能障害を示した。

【結論】borderline mPAP でも LHD-PH の病態は多数混在している。治療法は PAH と異なるためそれぞれの病態に基づいた治療法の確立が必要である。

OR7-2

新薬マシテンタンは肺高血圧モデルラットの病態進行を抑制する

國田 睦¹⁾、阿部 弘太郎²⁾、廣岡 良隆²⁾、桑原 志実¹⁾、平野 勝也³⁾、砂川 賢二¹⁾

¹⁾九州大学 循環器内科学、²⁾九州大学 先端循環制御学講座、³⁾九州大学 分子細胞情報学

【背景・目的】重症肺高血圧症に対するエンドセリン受容体拮抗薬単剤の有効性は、未だ確立されていない。本研究では、新しいエンドセリン受容体拮抗薬マシテンタンの重症肺高血圧症に対する治療効果を検討した。

【方法・結果】正常ラットにマシテンタン 30mg/kg を前投与すると、big ET-1 急性投与による右室収縮期圧 (RVSP) 上昇は完全に抑制された。肺高血圧症ラット (Su/Hx/Nor) では、RVSP の上昇を認めた (0 週; 30 \pm 1 mmHg, 3 週; 80 \pm 5 mmHg, 8 週; 119 \pm 6 mmHg)。3 週目からマシテンタン 30mg/kg を連日経口投与すると、RVSP は低下し (41 \pm 5 mmHg)、閉塞病変の進行も抑制された。また、マシテンタン投与による低血圧や肝機能障害などは認めなかった。

【結論】マシテンタンは重篤な副作用なくエンドセリン受容体を強く阻害することで、重症肺高血圧モデルラットの病態進行を抑制した。

一般口演

OR7-3

トロンビン受容体拮抗薬はモノクロタリン誘発肺高血圧を抑制する

桑原 志実^{1,2)}、阿部 弘太郎³⁾、平野 真弓¹⁾、廣岡 良隆³⁾、平野 勝也¹⁾、砂川 賢二²⁾

¹⁾九州大学大学院医学研究院分子細胞情報学、²⁾九州大学大学院医学研究院循環器内科学、

³⁾九州大学大学院医学研究院先端循環制御学講座

【背景】

トロンビン受容体 PAR1 を介して、トロンビンは、平滑筋収縮、血管リモデリングなどの血管作用を引き起こす。しかし、肺高血圧の病態における PAR1 の役割は明らかではない。本研究は、モノクロタリン (MCT) 誘発肺高血圧に対する PAR1 拮抗薬 atopaxar の抑制効果を検証することにより、肺高血圧の病態形成における PAR1 の役割を明らかにする。

【方法・結果】

ラットに MCT (60 mg/kg) を皮下注射し、その後、atopaxar (30 mg/kg/day; ATP 群)、あるいは溶媒 (MCT 群) を 21 日間経口投与した。右室収縮期圧は、正常群に比べ MCT 群で著明に上昇したが、ATP 群ではその上昇が抑制された (正常群 23 ± 3 mmHg, MCT 群 74 ± 4 mmHg, ATP 群 47 ± 3 mmHg, $n=6, 10, 15$)。体血圧に差は認められなかった。MCT 群と比較し、ATP 群で右室肥大と肺動脈中膜肥厚病変が有意に抑制された。

【結論】

PAR1 は、肺高血圧の病態形成に重要な役割を担う。肺高血圧症の新たな治療標的となる可能性がある。

OR7-4

TRPC3/6 阻害による肺動脈性肺高血圧症抑制効果の検討

木下 秀之¹⁾、桑原 宏一郎¹⁾、清中 茂樹²⁾、森 泰生²⁾、赤木 達³⁾、中村 一文³⁾、
山田 千夏¹⁾、桑原 佳宏¹⁾、中川 靖章¹⁾、中尾 一和¹⁾

¹⁾京都大学医学部附属病院 内分泌代謝内科、²⁾京都大学大学院工学研究科、³⁾岡山大学循環器内科

【目的】肺動脈性肺高血圧症は難治性疾患であり、分子機序解明に基づく新規治療法開発が求められている。近年肺動脈性肺高血圧症患者の肺動脈平滑筋細胞にて、受容体活性化型 Ca²⁺ チャンネルである TRPC3/6 の発現亢進が報告され、肺動脈性肺高血圧症の発症・進行における役割に注目が集まっている。今回 TRPC3/6 阻害による肺動脈性肺高血圧症抑制効果の検討を行った。

【結果】肺動脈性肺高血圧症患者由来肺動脈血管平滑筋細胞における PDGF 刺激による [3H] チミジン取り込みの増加を TRPC3/6 阻害は抑制した。また Monocrotaline 投与ラットや、その活性代謝産物である Monocrotaline Pyrrole 投与マウスにおいて、肺における TRPC6 の遺伝子発現の亢進を認め、右室収縮期圧の上昇と右室肥大を認めた。TRPC3/6 阻害により上記肺高血圧モデル動物の肺高血圧・右室肥大の改善を認めた。

【結論】TRPC3/6 阻害が肺動脈性肺高血圧症に対する新たな治療法となる可能性が示唆された。

OR7-5

心肺運動負荷試験による肺動脈性肺高血圧患者検出についての研究

木下 弘喜、土肥 由裕、佐田 良治、木原 康樹

広島大学大学院循環器内科学

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) では、肺動脈圧が上昇する前に肺血管床の障害が進行する。この発症早期に、運動時の肺血流漸増加に異常を来すのであれば、心肺運動負荷試験 (CPX) によりこの病態を把握できると考えた。本研究では、慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) を末梢肺血管床が維持されている群 (n=10) と見なし、び慢性に肺血管床の障害をもつであろう PAH 症例 (n=15) と比較検討した。結果、血行動態には有意差を認めなかったが、運動 peak の酸素摂取量 ($45.5 \pm 8.0\%$ vs. $60.6 \pm 13.4\%$, $p < 0.01$) と酸素脈 ($55.6 \pm 7.6\%$ vs. $69.1 \pm 6.9\%$, $p < 0.01$) は PAH 群で有意に低下していた。この差異は、治療により血行動態が正常化した PAH 患者でも同様に認められた。このことから PAH では早期より肺血管床に変化が生じており、CPX によりそれを肺高血圧出現前に診断できると考えた。

抄録

ポスターセッション

ポスターセッション

PO1-1

皮膚筋炎に合併した肺高血圧症の1剖検例

鈴木 真実子¹⁾、大木 隆史¹⁾、林 伸一¹⁾、小林 朋子¹⁾、平林 幸生²⁾、白岩 秀隆²⁾、
北村 登²⁾、松川 吉博²⁾、武井 正美²⁾、橋本 修¹⁾

¹⁾ 日本大学医学部内科学系呼吸器内科学分野、²⁾ 日本大学医学部内科学系血液・膠原病内科学分野

皮膚筋炎に肺高血圧が合併することはまれであるが、我々は皮膚筋炎の経過中に高度の肺線維症と肺高血圧を合併した剖検例を経験した。症例は50歳の女性で、発熱を主訴に当院を受診した。Gottron徴候、血清C K高値、筋生検の所見などから皮膚筋炎と診断された。抗RNP抗体は陰性であり、他の膠原病とのoverlapを疑う所見を認めなかった。診断時より間質性肺炎の合併を認めており、ステロイドと免疫抑制剤による治療を開始したが、3年の経過で労作時呼吸困難が進行し、間質性肺炎の増悪と共に、平均肺動脈圧29 mmHgの肺高血圧を合併していた。ボセンタン、シルデナフィルによる治療にも関わらず、約2年の経過で死亡した。剖検所見では、肺の著明な線維化を認めるものの、肺血管病変のリモデリングは高度ではなく、本症例は、皮膚筋炎に合併した肺線維症に伴う肺高血圧症の一例と考えられた。

PO1-2

慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対し、血栓内膜摘除術を施行した1例

平井 俊浩¹⁾、八巻 多¹⁾、石破 光咲子¹⁾、井澤 和真¹⁾、酒井 博司¹⁾、清水 紀之²⁾、
眞岸 克明²⁾、和泉 裕一²⁾、佐藤 伸之³⁾、長谷部 直幸³⁾

¹⁾ 名寄市立総合病院 循環器内科、²⁾ 名寄市立総合病院 心臓血管外科、

³⁾ 旭川医科大学 内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学分野

症例は62歳女性。吐血を主訴に近医を受診し、上部消化管検査では出血は認めず、喀血が疑われ、当院へ紹介となった。胸部単純CTにて肺動脈拡張を認めた。追加で施行した造影CTでは、右肺動脈主幹部に石灰化を伴う血栓を認め、慢性肺血栓塞栓症と診断された。心カテーテル検査では、右肺動脈血栓部位付近へ合流する異常気管支動脈、肺動脈造影にて右肺下葉・中葉への造影欠損が確認された。右心カテーテル検査では肺高血圧症が認められ、臨床経過や器質化血栓に石灰化を認めたことから、慢性血栓塞栓性肺高血圧症の診断となった。肺高血圧の程度から予後不良群であり、喀血は異常気管支動脈が一因と考えられたため、一期的に血栓内膜摘除術および気管支動脈結紮術を当院心臓血管外科にて施行した。術後半年の時点では、気管支動脈は大部分の血流が消失し、右心カテーテル検査にて平均肺動脈圧の改善を認めた。文献的考察を加え、ここに報告する。

ポスターセッション

PO1-3

薬物治療抵抗性のCTEPHに対するBalloon Pulmonary Angioplasty

松井 翔吾、井上 一郎、河越 卓司、嶋谷 祐二、三浦 史晴、西岡 健司、中間 泰晴、
岡 俊治、臺 和興、大井 邦臣
広島市立広島市民病院

68歳女性。呼吸苦にて当院を受診した。精査の結果、左室機能は良好である一方、肺動脈圧(PAp)100/24(52)mmHgと著明な肺高血圧を認めた。肺動脈造影(PAG)では肺動脈末梢側に限局した閉塞、狭窄を認めた。下肢静脈造影では深部静脈血栓症は否定的であり、末梢型の慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)と診断した。複数の血管拡張薬の導入後、明らかな症状および肺高血圧の改善を認めた。しかし、4年後に呼吸苦が再燃した。Pap 100/25(52)mmHg、PAGで両肺動脈末梢の閉塞、狭窄を認めた。そこで右肺動脈の狭窄部にバルーン肺動脈形成術(Balloon Pulmonary Angioplasty :BPA)を施行し、1週間後に左肺動脈の狭窄部にBPAを施行した。術後はPap 62/24(39)mmHgまで低下し、症状も改善を認めた。その後も再燃なく経過している。薬物治療で一旦は改善したものの、再燃を来したCTEPHに対し、BPAで良好な結果が得られた一例を経験したので、これを報告する。

PO1-4

肺動脈形成術が有効であった重症慢性血栓塞栓性肺高血圧症の2例

川浦 範之¹⁾、菅野 晃靖¹⁾、小野 文明¹⁾、上村 大輔¹⁾、矢野 英人¹⁾、小川 英幸¹⁾、
石上 友章¹⁾、石川 利之¹⁾、木村 一雄²⁾、梅村 敏¹⁾

¹⁾横浜市立大学附属病院 循環器内科、²⁾横浜市立大学附属 市民総合医療センター 心臓血管センター

重症肺高血圧を呈する慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)の予後は不良である。また近年、CTEPHに対する肺動脈形成術(BPA)の有効性が報告されている。症例1,79歳女性。CTEPHにて近医通院中、右心不全が増悪し当院へ転院。BNP1555pg/ml、右心カテの平均肺動脈圧(mPAP)は60mmHg。計4回BPA施行。術後にNPPVを必要とした。最終mPAPは35mmHgまで低下。症例2,78歳女性。CTEPHにて近医通院中、心エコーにて著明な右心負荷(TRPG97mmHg)認め当院へ転院。BNP253pg/ml、右心カテではmPAP65mmHg。計2回BPA施行、術後肺水腫を来しNPPV使用。うつ病を発症し更なるBPAを施行できなかったが、mPAPは51mmHg、TRPGは44mmHg、BNPも50pg/mlまで低下した。2例とも術前より強心剤投与を要する重症肺高血圧であり、薬物治療を開始しBPAを施行、術後にNPPV及び強心剤増量を必要としたが、最終的には肺動脈圧低下に有効であった。重度肺高血圧を呈するCTEPHに対するBPAについて文献的考察を加えて報告する。

ポスターセッション

PO1-5

集学的治療で長期生存が得られた特発性肺動脈性肺高血圧症の一例

吉川 雅則、中村 篤宏、熊本 牧子、伊藤 武文、長 敬翁、山本 佳史、児山 紀子、
山内 基雄、友田 恒一、木村 弘

奈良県立医科大学内科学第二講座

67歳男性。平成6年(48歳時)頃より労作時呼吸困難を自覚。症状増悪したため平成15年に当科紹介受診。初診時、労作時呼吸困難(WHO-FCII)、胸部X線写真で左2弓の突出と両側肺動脈陰影の著明な拡大を認めた。呼吸機能検査では軽度の気流閉塞がみられた。右心カテーテル検査ではmPAP 47mmHg, PCWP 4mmHg, PVR 13.0 Wood単位でありIPAHと診断した。PSGでは中枢性無呼吸とチェーン・ストークス呼吸を認めた。在宅酸素療法に加えてベラプロスト、ボセンタン、シルデナフィルをsequentialに適宜増量した。また、睡眠時無呼吸症候群(SAS)に対してCPAP療法を開始し、その後ASVに変更した。経過中明らかな労作時呼吸困難の増悪および肺動脈圧の上昇なく現在外来にて加療中である。本症例ではIPAH、SAS、COPDそれぞれの病態に対する集学的治療が奏功し、長期生存が得られたと考えられる。

PO1-6

右房圧はうっ血性心不全の強力な予後予測因子である

佐田 良治、木下 弘喜、土肥 由裕、木原 康樹

広島大学大学院医歯薬保健学研究科 循環器内科学

左心疾患に伴う肺高血圧は予後不良の原因となる。我々はうっ血性心不全の予後予測因子の解明を目的として肺動脈楔入圧(PCW)高値の患者での検討を行った。2000年1月から2012年12月の間に右心カテーテル検査(RHC)を施行し、PCW \geq 15mmHg以上の患者1169名を対象に予後との関連を調査した。このうち経過の確認ができた355名を解析の対象とした。36ヶ月のフォローアップ期間中に87名が死亡した。解析する因子は右房圧 \geq 11mmHg、心係数 \geq 2.5L/min/m²、平均肺動脈圧 \geq 25mmHg、PCW \geq 20mmHgとした。単変量解析で右房圧のみ予後との相関を認めた(HR1.82,95%CI 1.19-2.79; p<0.006)。また多変量解析でも右房圧のみ予後との有意な相関を認めた(HR1.60,95%CI 1.02-2.54; p<0.04)。この結果より右房圧はうっ血性心不全の予後強力な予測因子と考えられた。

ポスターセッション

PO1-7

当科における右心カテーテル検査の状況

荻 喬博¹⁾、國崎 守¹⁾、中久保 祥¹⁾、高村 圭¹⁾、山本 真¹⁾、吉川 隆志¹⁾、竹田 剛²⁾

¹⁾JA北海道厚生連 帯広厚生病院 第一内科、²⁾JA北海道厚生連 帯広厚生病院 第三内科

平成15年1月から平成25年7月の間に当科で施行した右心カテーテル検査の状況について検討することを目的とした。11年間での検査施行例は延べ84例、平均年齢68歳で、男性51例、女性33例であった。基礎疾患は呼吸器疾患が主体で、多い順でCOPDが34例、膠原病が18例、IIPsが11例であった。胸壁心エコー検査、右心カテーテルの実測値など各種項目の結果について報告する。

PO1-8

重症肺高血圧症を呈したCOPDの一例

鵜山 広樹¹⁾、中村 篤宏¹⁾、熊本 牧子¹⁾、伊藤 武文²⁾、山本 佳史¹⁾、山内 基雄¹⁾、長 敬翁¹⁾、友田 恒一¹⁾、吉川 雅則¹⁾、木村 弘¹⁾

¹⁾奈良県立医科大学 内科学第二講座、²⁾奈良県立奈良病院 呼吸器内科

69歳男性、BI 1,720。COPD加療中に労作時呼吸困難、低酸素血症が徐々に増悪するため当科を紹介受診。胸部HRCTでは軽度の気腫性変化を認め、呼吸機能検査では1秒率 62.4%、%1秒量 93.6%と軽度の気流閉塞にも関わらず、%DLco 15.9%、PaO₂ 42Torrと肺拡散能、動脈血ガスの著明な低下を認めた。心エコー検査ではΔP (TR) 108mmHgと上昇がみられ、RHCではPAP 150/70 (97) mmHg、PCWP 8mmHg、PVR 19.7 WUと重症PHの所見を呈した。シャントおよびCTEPHは否定され、COPDを合併したIPAHと診断した。ベラプロスト、シルデナフィルを開始、HOT施行し現在外来通院中である。Group 3のPHとしては説明しえない重症PH症例で、IPAHにCOPDの併発を認めた症例と考えられた。PVODの合併も疑い外来加療中である。

ポスターセッション

PO1-9

二次性肺高血圧症に肺血管拡張薬が著効した一例

加藤 愛巳、生富 公康、中津 裕介、天木 幹博、中村 文隆

帝京大学ちば総合医療センター第三内科

63歳男性。29年来の透析患者。9年前に収縮性心内膜炎と診断され心膜切除術施行された。労作時呼吸苦しさを主訴に来院。右心カテーテル上肺動脈圧82/28/48mmHgであり、肺高血圧症と診断。左室-右室同時圧で心室相互依存(-)、奇脈(-)、Kussmaul兆候(±)であり、拘束型心筋症が疑われたが、心筋生検では疾患を特定するような所見は認められなかった。NO負荷試験行い肺動脈圧と心係数の改善認めため、肺血管拡張薬を試す価値があると判断。Swan-Ganzカテーテル留置下でシルデナフィル20mg内服。PCWPの上昇認めずに肺動脈圧と心係数の改善を認めため、外来でシルデナフィル内服開始。その後自覚症状の明らかな改善を認めた。今回我々は、高度の肺高血圧症に対して、肺血管拡張薬内服を投与開始し良好な結果を得たので報告する。

PO1-10

エルゴメータ負荷心エコーを治療前後で施行した肺高血圧症の一例

永田 泰史、芳谷 英俊、林 篤志、大谷 恭子、竹内 正明、尾辻 豊

産業医科大学 循環器内科・腎臓内科

61才、男性。呼吸困難を主訴に当院紹介受診。心エコー図検査では推定収縮期肺動脈圧(SPAP)は70mmHgと上昇し在宅酸素療法が必要な状態であった。治療開始時にエルゴメータ負荷をおこなったところSPAPは70mmHgから114mmHgまで上昇しSpO₂もO₂2L吸入ながら94%から87%まで低下した。ボセンタン、シルデナフィルなどの内服開始し3ヶ月後に再度評価をおこなったところ、SPAPは安静時65mmHgと軽度低下しエルゴメータ負荷時には最大92mmHgと改善を認めた。内服開始1年後では安静時SPAPは25mmHgと改善を認めエルゴメータ負荷時には最大80mmHgと上昇するものの改善傾向となりSpO₂も安静時94%から負荷時91%と軽度の低下で済んだ。安静時のみならず運動負荷検査も含めてフォローをおこなうことは、薬効評価や今後の予後予測に有用である可能性が考えられた。

ポスターセッション

P01-11

CTEPHにおける経皮的肺動脈拡張術前後の運動療法効果の検討

秋月 三奈¹⁾、芹澤 直紀²⁾、安達 拓¹⁾、鈴木 豪²⁾、上野 敦子²⁾、笥 慎吾¹⁾、萩原 誠久²⁾、猪飼 哲夫³⁾

¹⁾東京女子医科大学リハビリテーション部、²⁾東京女子医科大学循環器内科、³⁾東京女子医科大学リハビリテーション科

【背景】

慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) は、器質化血栓により肺動脈が慢性的に狭窄、閉塞して肺高血圧を発症する予後不良な疾患であるが、近年、経皮的肺動脈拡張術 (BPA) による血行動態の改善が報告されている。しかし、BPA 症例に対する運動療法効果についての報告は少ない。

【方法】

BPA 前後、遠隔期に右心カテーテル検査、下肢筋力測定、6MWT、CPX を実施した。

【結果】

6 例に対し 14 session の BPA を施行した。BPA 前、後、遠隔期で mPAP は 41、28、30 mmHg、PVR は 7.9、4.7、4.6 wood・u と改善を認めた。6MWD は 317、479、529 m と延長を認め、peak VO₂ が 9.6、11.2、13.7 ml/min/kg と改善した。また、下肢筋力は 20.1、27.8、29.9 kg と改善した。血行動態は BPA 前後で改善も、遠隔期に不変であったが、運動耐容能、下肢筋力は遠隔期にさらに改善していた。

【結語】

BPA による運動耐容能の改善は、血行動態の改善だけではなく運動療法による末梢効果の関与が考えられた。

P01-12

肺高血圧症患者の皮膚症状と QOL の関連性

高田 裕美、田村 雄一

慶應義塾大学医学部循環器内科

【目的】肺高血圧症 (PH) 患者は血管拡張薬投与で皮膚の紅潮や過敏性、掻痒感を認める。またエポプロステノール (PGI₂) 導入患者は皮下埋込み式カテーテルとドレッシング剤使用が皮膚トラブルを招く。皮膚症状が QOL に及ぼす影響と要因を検討した。

【方法】PH 患者 122 名に皮膚疾患特異的 QOL 評価尺度 Skindex-16、包括的健康関連 QOL 尺度 SF-36v2 を調査した。

【結果】Skindex-16 スコアと性別、BNP、NYHA、膠原病、酸素投与、PGI₂ 投与の有無を比較、PGI₂ 導入患者の症状 (PGI₂ あり 28 ± 6、なし 8 ± 1) と感情 (PGI₂ あり 41 ± 7、なし 8 ± 1)、性別の感情 (男性 4 ± 2、女性 15 ± 2) スコアで有意差を認め、Skindex-16 スコア悪化と SF-36v2 全体的健康感で有意な相関を認めた。

【考察】PGI₂ 導入患者と女性患者は皮膚症状による QOL 低下を認め外見や鬱陶しさ等感情面が影響していた。PH 患者は若い女性が多く家庭や社会活動も多い為治療に伴うボディイメージ変容の調査と QOL 維持の介入が必要である。

ポスターセッション

P01-13

患者参加型のPGI2持続静注療法学習会の効果

倉石 真由美、山岸 知恵美、鈴木 良美、平田 尚人、宮澤 泉
長野赤十字病院

A病院で在宅PGI2持続静注療法に移行した患者は1例である。静注用フローラン®は重篤な副作用が出現するため、再入院して増量することとなった。

PGI2持続静注療法の初回導入時は数人の病棟看護師がチームを作り患者教育を行っていた。再入院は前回入院から7カ月経過しており、病棟看護師の配置換えがあったため治療内容を十分に理解している病棟看護師は限られていた。そのため病棟看護師間でPGI2持続静注療法の認識に差があった。患者はその状況に対して不安を持っていた。

状況を改善するため、担当看護師は病棟看護師を対象に患者参加型のPGI2持続静注療法のデモンストラーションと体験談を語る会を開き、治療への理解を深める機会を設けた。その結果、病棟看護師間でのPGI2持続静注療法への認識の差をなくすことができた。また患者が実際に調剤している様子を見ることで病棟看護師は治療への理解が深まり患者との信頼関係を構築することができた。

P01-14

抗生剤ロック療法が有効であったカテーテル関連血流感染症の1例

小山 和¹⁾、奥田 菜央¹⁾、高橋 恵子¹⁾、中村 友美¹⁾、波多野 雅子¹⁾、松本 紀子¹⁾、
長野 仁美¹⁾、田中 澄枝¹⁾、木下 秀之²⁾、桑原 宏一郎²⁾

¹⁾京都大学医学部附属病院 北6階病棟、²⁾京都大学医学部附属病院 内分泌代謝内科

PGI2持続静注療法において、カテーテル感染は大変重要な課題である。今回Hickmanカテーテル関連血流感染症を発症した1症例を経験した。症例は57歳女性、56歳時より強皮症・間質性肺炎に合併した肺動脈性肺高血圧症に対しPGI2持続静注療法が開始された。57歳時、労作時息切れが増悪し当院入院した。入院時体温36.5℃、カテーテル刺入部周囲の皮膚に異常所見を認めなかったが、CRP 0.7と軽度上昇し、血液培養にてRhodococcus equiを検出し、カテーテル関連血流感染症と診断した。抗生剤の点滴に加えて、カテーテルの抗生剤ロック療法を併用し、カテーテルの入れ替えを行うことなくCRPは陰性化し、血液培養も陰性となった。当症例の感染リスクとして、ステロイド内服・庭いじりの趣味・ペットの飼育という問題があった。清潔手技の見直し・再教育を行い退院、その後再発なく経過している。

ポスターセッション

PO2-1

神経芽腫再発に対する治療中に発症した肺高血圧の1例

田口 周馬、平田 拓也、馬場 志郎、土井 拓、平家 俊男

京都大学医学部附属病院小児科

症例は9歳女児。4歳時に縦隔原発神経芽腫と診断され、化学療法、骨髄移植が行われ寛解に至ったが、5年後に多発骨・骨髄再発を来した。再寛解を目指し化学療法を開始したが、治療中に肺高血圧症を発症した。粘膜障害など化学療法、骨髄移植の副作用による内服困難や腸管からの吸収障害が生じる可能性を考えて、肺高血圧に対してepoprostenol持続静注を選択し、安定した状態で化学療法、骨髄移植を遂行でき、寛解に至った。これまで悪性新生物に対して化学療法や造血幹細胞移植後に肺動脈性肺高血圧を発症したという報告は散見されるが、治療中に肺高血圧を発症し、肺高血圧治療を行いつつ骨髄移植を行った報告は見られない。今回我々はこのように稀有な症例を経験したので報告する。

PO2-2

肺高血圧を合併した遺伝性出血性毛細血管拡張症の3家系

原田 元、島田 衣里子、新谷 正樹、清水 美妃子、篠原 徳子、富松 宏文、稲井 慶、中西 敏雄

東京女子医科大学病院 循環器小児科

【はじめに】HHTの3家系を経験し、ALK-1及びEndoglin遺伝子及び肺高血圧症を合併する症例があり、BMP2遺伝子の検索も同時に行ったのでその結果を報告する。

【家系1】発端者は15歳男性。肺動静脈瘻及び肺高血圧の合併あり。遺伝子検索でEndoglin遺伝子に異常を認めた。父親にも同様の遺伝子異常を認め肺動静脈瘻の合併があったが、肺高血圧はなかった。

【家系2】発端者は11歳女性。肺動静脈瘻及び肺高血圧の合併あり。遺伝子検索では、ALK-1遺伝子異常を認めた。母親と母方祖母に同様の遺伝子異常を認めたが、肺動静脈瘻や肺高血圧の合併はなかった。

【家系3】発端者は34歳女性。肺高血圧の合併あるが肺動静脈瘻はなく、ALK-1遺伝子異常を認めた。母親と娘に同様の遺伝子異常を認めたが、肺動静脈瘻や肺高血圧の合併はなかった。

【結語】同じ家系内の同一の遺伝子型でも表現型の組み合わせは多彩であった。3家系ともBMP2遺伝子異常は認めなかった。

ポスターセッション

PO2-3

左右短絡性心疾患術後肺高血圧に対する在宅酸素療法導入例の検討

住友 直文、荒木 耕生、石崎 怜奈、富田 健太朗、小柳 喬幸、柴田 映道、前田 潤、
福島 裕之、山岸 敬幸
慶應義塾大学医学部小児科

【目的と方法】生後6か月以内に心内修復術を行った左右短絡性心疾患児において、残存肺高血圧（以下PH）に対して在宅酸素療法（以下HOT）を導入する症例（以下H群）と、酸素離脱できる症例（以下F群）を比較検討することを目的とし、過去5年間の術後肺動脈（以下PA）圧持続モニタリングを実施した症例を後方視的に調べた。

【結果】H群11例、F群8例（計19例）両群において、手術時期、体重、短絡の種類、性別、出生時体重に差はなかった。H群ではモニタリング中の平均PA圧が有意に高く、術後挿管日数が有意に長かった。またH群では、染色体異常合併例、PDE5阻害薬導入例が多い傾向にあった。PDE5阻害薬の導入時期とHOT導入率に相関は認められなかった。

【結論】左右短絡性心疾患心内修復術後の平均PA圧モニタリングおよび挿管期間は、退院時のHOT導入の予測に有用である。

PO2-4

乳児期に肺高血圧症を発症した心房中隔欠損症

小柳 喬幸、住友 直文、荒木 耕生、石崎 怜奈、富田 健太朗、柴田 映道、前田 潤、
福島 裕之、山岸 敬幸
慶應義塾大学医学部小児科

【背景】心房中隔欠損症（ASD）は心室中隔欠損症など他の左右短絡疾患に比して肺高血圧（PH）を合併することは少ない。今回乳児期に高肺血流によりPH、心不全を認め、外科手術および術後の肺血管拡張療法で改善した2例を報告する。

【症例1】1歳女児。一卵性双生児第2子。30週902gで出生。4か月時、ASD7mm、平均肺動脈圧（mPAP）26mmHg、Qp/Qs2.0、肺血管抵抗値（Rp）2.5wood単位でASD閉鎖術を実施。術後の残存PHに対し肺血管拡張薬を投与した。

【症例2】1歳女児。Down症候群。28週747gで出生。6か月時、ASD9mm、mPAP20mmHg、Qp/Qs1.9、Rp2.3wood単位でASD閉鎖術を実施。残存PHに対して在宅酸素療法と肺血管拡張薬を投与した。

【考察】早産・低出生体重児やDown症では有効肺血管床が量的に少ないと推測され、乳児期にASDによる高肺血流性肺高血圧を発症する例がある。早期ASD閉鎖術と術後の肺血管拡張薬により、肺高血圧、肺血管閉塞性病変の進行を抑制する必要がある。

ポスターセッション

PO2-5

トラクリアの肝機能障害にウルソで改善したフォンタン術後の一例

畠山 欣也¹⁾、春日 亜衣¹⁾、堀田 智仙¹⁾、高木 伸之²⁾

¹⁾札幌医科大学小児科、²⁾札幌医科大学心臓血管外科

【背景】フォンタン循環における肺動脈圧の管理は重要である。

【目的】今回我々は、高肺動脈圧のフォンタン術後の患者にたいいていボセンタンを導入し、肝機能障害を呈した症例にウルソデオキシコール酸（以下、ウルソ）を投与し正常化した例を経験した。

【症例】症例は、35歳男性、DORV、PS、hypoplastic RVのため7歳時にフォンタン手術を施行された。24歳時にAfのためVVIのペースメーカーを移植された。術後28年後に心臓カテーテル検査施行。平均肺動脈圧が20mmHgのため肺動脈圧を低下させるためボセンタンを導入した。2ヶ月後に軽度の肝機能障害が出現し、ウルソを導入し正常化した。

【考案】フォンタン循環では経年変化により肺動脈圧が上昇することがあり、肺高血圧治療薬はその治療戦略の上で重要な面を担うと考えられる。ボセンタンの副作用の肝機能障害に対してウルソは考慮すべき薬剤であると考えられる。

PO2-6

多脾症候群における早期進行性の肺高血圧症

柴田 映道、住友 直文、荒木 耕生、安原 潤、富田 健太郎、石崎 怜奈、小柳 喬幸、
前田 潤、福島 裕之、山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部小児科

肺高血圧 (PH) を合併した多脾症候群6例について後方視的に検討した。心疾患は、小さな心室中隔欠損 (VSD) を伴う房室中隔欠損症 (AVSD) が3例、心房中隔欠損症 (ASD) が2例、単心房 (SA) +VSDが1例だった。AVSDでは3例とも、VSDによる左右短絡が少ないにもかかわらず乳児期にPHが進行し、1例は乳児期早期に死亡、1例は心内修復術後もPHが遷延し2歳時に呼吸器感染で死亡した。SA+VSDの症例は、心房中隔形成術およびVSD閉鎖術を二期的に行ったがその後もPHと肺静脈狭窄が残存し、ERA (ボセンタン) を導入した。ASDのうち1例では乳児期にPHが進行し右左短絡優位になったが、ERA, PDE5i (シルデナフィル), PGI2 (ベラプロスト) の3剤併用療法により、6歳時に左右短絡優位となりASD閉鎖の適応と時期を検討している。多脾症候群では、心房間交通による左右短絡でも早期にPHが進行する症例があり、適切な時期の手術と肺血管拡張薬導入を検討する必要がある。

ポスターセッション

PO2-7

慢性血栓塞栓性肺高血圧症における肺動脈の伸展性についての考察

笠井 大、田邊 信宏、杉浦 寿彦、櫻井 由子、松浦 有紀子、矢幅 美鈴、重田 文子、川田 奈緒子、巽 浩一郎

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

【目的】慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) における心電図同期320列CT検査 (ECG gated CT) で測定した肺動脈の伸展性と右心カテーテル検査所見について検討した。

【方法】対象はCTEPH 56例 (男18例, 年齢 60.8 ± 11.3 歳)。ECG gated CTにより肺動脈主幹, 両側肺動脈主幹の伸展性を算出した。

【結果】肺動脈の伸展性は肺動脈主幹, 右, 左肺動脈主幹でそれぞれ $16.1 \pm 7.0\%$, $14.9 \pm 7.8\%$, $10.8 \pm 5.9\%$ であった。平均肺動脈圧は肺動脈主幹, 右, 左肺動脈主幹の伸展性と相関を認めた ($r=-0.51$, $p < 0.001$; $r=-0.43$, $p < 0.001$; $r=-0.35$, $p < 0.05$)。肺血管抵抗についても肺動脈主幹, 右, 左肺動脈主幹の伸展性と相関を認めた ($r=-0.51$, $p < 0.001$; $r=-0.45$, $p < 0.001$; $r=-0.37$, $p < 0.05$)。

【結語】CTEPHにおいて肺動脈の伸展性は肺動脈圧および肺血管抵抗の指標となる。

PO2-8

慢性血栓塞栓性肺高血圧症のQOLに影響する因子の検討

漆原 崇司、田邊 信宏、須田 理香、加藤 史照、笠井 大、重城 喬行、杉浦 寿彦、坂尾 誠一郎、笠原 靖紀、巽 浩一郎

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

【背景と目的】慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) のQOLに影響する因子については明らかでない。CTEPH患者のQOLの決定因子および手術前後のQOLの変化について検討した。

【方法と結果】1998年から2011年の自験CTEPH128例 (女86例, 年齢 55.7 ± 12.3 [SD]歳, うち手術例65例)。QOLはSF-36を使用し各種検査所見と比較した。結果, SF-36の身体機能 (PF) は6分間歩行距離 (6MD) および混合静脈血酸素分圧 (PvO₂) と有意に相関した。身体的健康度のサマリースコア Physical Component Summary (PCS) は, 6MDおよび肺血管抵抗 (PVR) と有意に相関した。手術前後では, 体の痛み (BP) 以外全項目で有意に改善した。術前後の6MDの改善率 (Δ 6MD/前6MD) はPFと活力 (VT) の改善と, PVRの改善率 (Δ PVR/前PVR) はPFとPCSの改善と関係した。

【結語】CTEPHにおいてPFは6MDとPvO₂で, またPCSは6MDとPVRで規定されていた。手術前後の Δ 6MDはPFとVTの改善と, また Δ PVRはPFとPCSの改善と関係した。

ポスターセッション

PO2-9

慢性血栓塞栓性肺高血圧症における凝固線溶と重症度・予後の検討

加藤 史照、田邊 信宏、漆原 崇司、須田 理香、西村 倫太郎、杉浦 寿彦、重田 文子、坂尾 誠一郎、笠原 靖紀、巽 浩一郎
千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

【背景】慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) における凝固線溶系異常に関する報告は少ない。

【目的】CTEPH における凝固線溶系と、重症度・予後の関係を調査する。

【方法・結果】1986年から2011年に当科で診断したCTEPH患者217例のうち、非手術適応症例89例(男性17例, 年齢 55.9 ± 14.1 歳)を対象に、血中fibrinogen (FIB)・plasminogen (PLG) と、重症度・予後の関係を後ろ向きに検討した。FIB(中央値291 mg/dl)・PLG(中央値101%)を中央値で分けたところ、FIB高値かつPLG低値の17例は、他の72例に対し、有意に心係数が低く(2.26 ± 0.68 vs. 2.70 ± 0.57 L/min/m², $p=0.007$)、肺血管抵抗(PVR)が高く(13.29 ± 7.54 vs. 9.15 ± 4.14 Wood Units, $p=0.003$)、予後が不良(5-year survival 35.3 vs. 88.0%, $p < 0.001$)であった。多変量解析では、血中FIB、PLGおよびPVRが独立した予後因子であることが示された。

【結論】血中FIB高値、血中PLG低値はCTEPHの予後不良因子である。

PO2-10

混合静脈血酸素分圧と肺血管原性肺高血圧症の予後の関連について

関根 亜由美、田邊 信宏、坂尾 誠一郎、西村 倫太郎、加藤 史照、須田 理香、重城 喬行、杉浦 寿彦、笠原 靖紀、巽 浩一郎
千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

【背景】肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の予後不良因子として混合静脈血酸素分圧 (PvO₂) 低値との関連が示唆されているが、近年開発された肺血管拡張薬使用後のその意義については明らかではない。今回我々は、PAHおよび慢性血栓塞栓性肺高血圧症内科治療例 (med CTEPH) におけるPvO₂と予後との関連について検討した。

【対象と方法】対象は自験PAH 106例、med CTEPH 102例で、PvO₂ 35 torr 以下を組織低酸素有りとして予後への影響について検討した。

【結果】PAHでは有り群の5年生存率30.7% vs. 無し群65.4% ($p < 0.0001$)、med CTEPHでは有り群64.9% vs. 無し群87.7% ($p=0.001$)と有り群で有意に予後不良であった。2005年以後の例に限っても、PAHでは有り群の5年生存率51.2% vs. 無し群84.7% ($p=0.017$)、CTEPHでは有り群82.1% vs. 無し群100%とやはり予後不良であった。

【結論】

近年の症例においても、診断時の組織低酸素は予後不良因子となる。

ポスターセッション

PO2-11

肺高血圧症における sildenafil の効果と ACE 遺伝子多型との関連性

西村 倫太郎、田邊 信宏、関根 亜由美、須田 理香、加藤 史照、重城 喬行、杉浦 寿彦、坂尾 誠一郎、笠原 靖紀、巽 浩一郎

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

【背景/目的】勃起不全における sildenafil の効果は、ACE 遺伝子多型の deletion/insertion (D/I) 多型の D アレルを持つ群で無効例が多いとの報告がみられる。今回、肺高血圧症における sildenafil の効果と ACE 遺伝子多型との関連について検討した。

【方法/結果】PAH 18 例および CTEPH 40 例 (男 13 例、女 45 例、年齢 55 ± 14 歳、平均肺動脈圧 (mPA) 52 ± 11 mmHg) で、sildenafil 投与後の、心エコー下の推定肺動脈圧 (sPA)、6 分間歩行距離 (6MD) の変化、臨床状態悪化 (右心不全での入院または死亡) までの期間と ACE 遺伝子多型との関連について検討した。結果、II 31 例、DI 15 例、DD 12 例であった。DD 群と no DD 群間の比較では、背景因子や sPA、6MD の改善度に差はみられなかったが、DD 群では、臨床状態悪化までの期間が有意に短かった ($p=0.009$)。ACE DD 群および mPA 高値が有意な悪化予測因子であった。

【結語】ACE (D/I) 多型は肺高血圧症における sildenafil の効果に関連する。

PO2-12

肺高血圧症の各病型における肺内シャント率の検討

武井 眞、田村 雄一、小野 智彦、木村 舞、山本 恒久、福田 恵一

慶應義塾大学医学部循環器内科

肺内シャント率 (Q_s/Q_t) は肺循環において酸素交換に預からず体循環に流入する血流が全体に占める割合として定義される。肺毛細血管の酸素分圧が肺泡気酸素分圧と等しくなる状態を仮定した場合、 Q_s/Q_t は下記の式により算出される。

$$Q_s/Q_t = (C_cO_2 - CaO_2) / (C_cO_2 - C_{PA}O_2) \\ = (Hb \times 1.36 (1 - SaO_2) + 0.0031 (P_AO_2 - P_aO_2)) / (Hb \times 1.36 (1 - S_{PA}O_2) + 0.0031 (P_AO_2 - P_{PA}O_2))$$

C_cO_2 : 肺毛細血管酸素含有量 CaO_2 : 動脈血酸素含有量 $C_{PA}O_2$: 肺動脈血酸素含有量

Hb: ヘモグロビン濃度 SaO_2 : 動脈血酸素飽和度 $S_{PA}O_2$: 肺動脈血酸素飽和度

P_AO_2 : 肺泡気酸素分圧 P_aO_2 : 動脈血酸素分圧 $P_{PA}O_2$: 肺動脈血酸素分圧

2012 年から当院において肺動脈カテーテル検査を行った連続 202 症例において上記の式を用い肺内シャント率を計算した。計算された肺内シャント率について、Dana Point 分類による臨床病型との関連、各クラスの薬剤に対する変化を検討した結果を報告する。

ポスターセッション

PO2-13

ゴール志向治療の信頼性についてのGalie氏発表への追試

武田 裕¹⁾、武田 泰子²⁾、山本 浩司¹⁾、難波 大夫³⁾、成田 ひとみ²⁾、大手 信之¹⁾

¹⁾名古屋市立大学 大学院医学研究科 心臓・腎高血圧内科学、

²⁾名古屋市総合リハビリテーションセンター病院 循環器内科、

³⁾名古屋市立大学 大学院医学研究科 腫瘍・免疫内科学

【背景】2012年Galieらは機能クラスII到達にエポプロステノール (Epo) を要した患者の3年生存率は約60%に留まるとの衝撃的な報告を行った("What can we learn from patients whose treatment fails?", ESC2012)。

【方法】当院自験104例のうち解析可能な41名について、WHO機能クラスIIに達成しえた症例とそうでない症例の生存率を、Epo使用の有無とともに比較した。

【結果】Cox比例ハザード分析では、クラスII到達例は未到達例に比べ生存率は大幅に高く ($p<0.001$, 死亡ハザード比0.073)、一方Epo使用の有無はクラスII到達症例内部でも生存率に有意に影響しなかった ($p=0.70$)。クラスII到達例の3年および5年生存率は、Epo使用群とともに85%であったが、非使用群ではそれぞれ100%、83%であった。

【結論】Galieらの示した傾向は確認されなかった。しかし、ゴール志向治療の信頼性についてさらなる調査が望ましい。

PO2-14

肺疾患症例における3D心エコーによる右室容積測定の妥当性

大木 隆史¹⁾、林 伸一¹⁾、小林 朋子¹⁾、笠巻 祐二²⁾、國本 聡³⁾、平山 篤志³⁾、橋本 修¹⁾

¹⁾ 日本大学医学部内科学系呼吸器内科学分野、²⁾ 日本大学医学部内科学系総合内科学分野、

³⁾ 日本大学医学部内科学系循環器内科学分野

【背景】慢性肺疾患における肺高血圧症において、病状と平均肺動脈圧は必ずしも一致しない。肺動脈性肺高血圧において右室容量が予後指標であることが知られており、肺疾患に伴う肺高血圧症に対しても病態の指標となることが期待される。3D心エコーはMRIと同等の右心機能測定方法として推奨されている。しかしながら、肺の位置変化により描出への影響が懸念される。

【目的】右室負荷が疑われた成人の肺疾患患者23例において3D心エコーを用いて右室容積を計測し、心臓MRIでの右室容積の計測値との比較を行い、妥当性を明らかにする。

【方法】リアルタイム3D心エコーで右室の拡張期容量 (RVEDV) と収縮期容量 (RVESV) の計測を行い、同時期に行った心臓MRI検査との比較検討を行った。

【結果】RVESVでは $r=0.85$, $P<0.001$ 、RVEDV $r=0.81$, $P<0.001$ であり、正相関を示した。

【結語】3D心エコーを用いた右室容積測定は、右心負荷を有する肺疾患において有用である。

ポスターセッション

PO2-15

間質性肺炎の肺高血圧症の有無による呼吸リハビリテーション効果

古川 拓朗¹⁾、小川 智也¹⁾、渡邊 文子¹⁾、平澤 純¹⁾、三嶋 卓也¹⁾、田中 裕子¹⁾、
谷口 博之²⁾、近藤 康博²⁾、木村 智樹²⁾、片岡 健介²⁾

¹⁾ 公立陶生病院中央リハビリテーション部、²⁾ 公立陶生病院呼吸器・アレルギー内科

【目的】間質性肺炎 (IP) に対する呼吸リハビリテーション (呼吸リハ) の報告はあるが、肺高血圧症 (PH) を合併した IP の報告はない。今回、IP 患者を PH の有無で分類し呼吸リハの効果を検討した。

【対象と方法】対象は IP 患者 38 例 (年齢 68.4 歳, %VC57.1%), 平均肺動脈圧 (PA 圧) 25mmHg 以上を PH 有群 (7 例), 25mmHg 未満を PH 無群 (31 例) とした。呼吸リハは全身持久力トレーニング, 上下肢筋力トレーニングの運動療法を主軸に実施し, 前後で呼吸困難 (BDI), 6MWD, HRQOL (SGRQ) を評価した。2 群間において呼吸リハの効果を検討した。

【結果】呼吸リハ前後で PH 有群の BDI (P=0.04), 6MWD (P=0.03) は有意に改善し, SGRQ (P=0.09) も改善傾向であった。PH 無群は BDI (P=0.001), 6MWD (P=0.001), SGRQ (P=0.01) で有意な改善を認めた。2 群間の比較では BDI, 6MWD, SGRQ の改善率は PH の有無による差を認めなかった。

【結語】PH を合併した IP 患者に対する呼吸リハの有効性が示唆され

PO2-16

気腫型 COPD における LVRS 後の肺動脈圧が予後に及ぼす影響

白石 素公、吉田 祐士、石井 夏子、平野 涼介、井形 文保、矢次 博、田中 誠、
石井 寛、藤田 昌樹、渡辺 憲太郎

福岡大学病院呼吸器内科

【目的】COPD の予後に及ぼす肺高血圧の影響はあまり報告がない。また、気腫型と非気腫型では肺血管床の破壊に差があり、肺高血圧の機序に違いが生じることが考えられる。そこで気腫型 COPD における LVRS 後の肺動脈圧が予後に及ぼす影響に関して検討した。

【対象・方法】1997 年 4 月から 2000 年 3 月までに当院にて LVRS を施行し、術後 6 ヶ月以内に右心カテーテル検査を行った症例 (男性 23 名, %FVC 90 ± 18%, %FEV1 39 ± 15%) に対して、2010 年 3 月までの予後を Kaplan-Meier 法にて検討した。右心カテーテル検査は室内空気及び 100% 酸素呼吸下にて行った。

【結果】室内空気下にて CI 2.8 ± 0.4, Pap 22.4 ± 4.9 であった。100% 酸素呼吸下では CI 2.6 ± 0.4, Pap 19.6 ± 4.2 であり、Pap を 20mmHg 以上 (n=12)、未満 (n=11) の 2 群に分けると予後に P=0.0503 の差を認めた。

【考察】気腫型 COPD では低酸素性肺血管攣縮の影響を除いた状態の肺動脈圧が予後に影響することが示唆された。

ポスターセッション

PO2-17

気腫合併 fibrotic NSIP (CPFE) に肺高血圧症を合併した1剖検例

太田 宏樹^{1,2)}、杉野 圭史¹⁾、安藤 真弘²⁾、坪井 永保²⁾、佐藤 敬太¹⁾、坂本 晋¹⁾、
深澤 由里³⁾、渋谷 和俊⁴⁾、植草 利公⁵⁾、本間 栄¹⁾

¹⁾東邦大学医学部内科学講座呼吸器内科学分野、²⁾財団法人慈山会医学研究所附属坪井病院、

³⁾東邦大学医学部医学科病理学教室、⁴⁾東邦大学医療センター大森病院病院病理、

⁵⁾独立行政法人労働者健康福祉機構関東労災病院病理診断科

症例は75歳、男性。2005年から労作時呼吸困難増強、臨床的に気腫合併IPF (CPFE、重症度III度)と診断し、2006年4月よりN-アセチルシステイン吸入療法開始。その後改善認めず、同年10月よりプレドニゾロン 20 mg 隔日投与と在宅酸素療法を導入した。2009年3月からピルフェニドン併用するも、食欲不振を認め同年10月に中止となった。同時期より肺高血圧症 (esPAP:67mmHg) を認め、シルデナフィル 10 mg/日から開始。その後漸増し 60 mg/日で経過観察したが、右心不全徴候の悪化を認め2010年4月に急死した。剖検では肺線維化巣内の肺小動脈で内膜の線維性肥厚と中膜の平滑筋の増生を認めたが、線維化病変の乏しい気腫化領域の筋性型肺動脈で同様の所見を認めた。本症例の呼吸機能の特徴は経時的にFVCの低下がないにもかかわらず%DLcoが著明に低下していた。CPFEではVCの低下がマスクされるため、経時的に肺高血圧の合併に留意し、対処すべきと考えられた。

PO2-18

肺血管拡張薬を使用した呼吸器疾患関連肺高血圧症の予後規定因子

坂巻 文雄、真下 周子、川田 一郎

東京都済生会中央病院 呼吸器内科

肺高血圧症の臨床分類グループ3 (呼吸器疾患関連肺高血圧症) における肺血管拡張薬の使用は評価が定まっていない。我々は画像上肺実質病変を有する、あるいは重度の呼吸機能低下を認めるPH症例にプロスタサイクリン誘導体、エンドセリン拮抗薬、PDE-5阻害薬を単剤または併用で使用した11例を検討した。患者の活動度が保たれている症例、そして上記薬物により右心系への圧負荷軽減が得られる症例では短期的には患者のQOL改善が得られたが、一方で低酸素血症の増悪が見られる場合が多く、長期的効果は肺動脈性肺高血圧症例と比べ不十分で予後不良であった。特に死亡例 (n=5) では生存例に比べ1) 治療開始前の運動耐容能が低下、2) 低心拍出量、3) 治療開始3か月以上経過後の血清BNP値の低下が得られない、4) 治療前の労作時の最低SpO₂値の低下の程度が強い、といった傾向が認められた。これらの症例に対する肺血管拡張薬の使用は一層の慎重さが必要であると考察した。

PO2-19

間質性肺疾患における肺高血圧症例の評価

山田 嘉仁

JR東京総合病院 呼吸器内科

高度に進行した慢性間質性肺炎や喫煙関連肺線維症に肺高血圧合併例が多い傾向にあると報告されているが、その実態は明らかではない。2011-2012年において、右心カテーテル検査を施行した83例を対象とし、肺高血圧傾向が存在するか評価した。

【結果】膠原病関連が示唆される慢性間質性肺炎 (IPCTD群) 37例、原因不明の特発性慢性間質性肺炎 (IIP群) 25例、喫煙関連肺線維症 (喫煙群) 21例。各群とも $mPA > 35\text{mmHg}$ を呈する高度肺高血圧症例は数例のみ、 $mPA > 25\text{mmHg}$ を呈したのも5例程度であった。IPCTD, IIP群においては半数近くが $mPA < 20\text{mmHg}$ 。喫煙群では半数がいわゆる境界域にあったが、その要因として左心系の関与も存在した。

【結語】慢性呼吸器疾患の中に稀に1群が存在するが、大半は1群とは病態が異なるものであり、同じ視点で議論することはできない。まずは呼吸器疾患群における実態を明確にすることが重要と思われる。

抄 録

第14回肺高血圧治療談話会
(旧：肺高血圧症治療研究会)

第14回肺高血圧治療談話会（旧：肺高血圧症治療研究会）

日本における肺高血圧治療の現況と課題

～第14回肺高血圧症治療研究会ハイライト～

座長 国枝 武義

国際医療福祉大学臨床医学研究センター / 化学療法研究所附属病院 循環器内科

平成12年に、わが国の肺高血圧症の治療を推進すべく設立された肺高血圧症治療研究会も今年で14年目を迎えることになった。これまで、難病、肺高血圧症の治療に少なからず貢献してきたが、本年、国際的視野に立って、日本肺高血圧学会（JPHS）が設立され、第1回学術集会在開催されることになった。

新しく組織された学会理事会の承認を得て、第14回肺高血圧治療談話会（旧肺高血圧症治療研究会）と名称を変えて、シンポジウム形式で継続することになった。今年度は、例年通り6月8日には、既に第14回肺高血圧症治療研究会を開催しているので、そのハイライトとして、今回のシンポジウムが企画された。新しい肺高血圧治療談話会の出発点として、各分野のエキスパートに講演いただくことになった。現時点におけるわが国の治療レベルと肺高血圧症の治療に関する考え方の基本が理解できるものと考えている。

Keynote Lecture

肺高血圧治療の歴史と新規肺血管拡張薬の特徴

国枝 武義

国際医療福祉大学臨床医学研究センター / 化学療法研究所附属病院 循環器内科

原発性肺高血圧症（PPH）の予後が極めて不良であることから、歴史的にみて、血管拡張薬が開発されるたびに、PPHに試用された。そして、急性効果で有効とされた薬剤も本症の予後を改善する作用はなかった。それでは、PGI₂に始まる新規治療薬は従来薬と何処がどのように違うのかの理解が最も重要である。

それは、端的に言えば“薬剤”は急性効果と慢性効果（8～12週以降）は違うということである。薬剤の急性効果と慢性効果の区別を明確に確認できるのは、肺血管作動薬のみである。肺の場合、体血管をコントロールとして可能なのである。即ち、新しい肺血管拡張薬の作用は、急性期には、体と肺の両血管を拡張するが、PPHでは、体血管の拡張作用が圧倒的に優位である。しかし、慢性期には、体血管拡張作用は消失し、肺血管にのみ拡張作用が持続するのである。ここが体血管拡張薬（降圧薬）との決定的違いである。これが分かれば、新規薬剤の使用法は自明の理である。

第14回肺高血圧治療談話会（旧：肺高血圧症治療研究会）

演者1

我が国における肺高血圧治療の変遷

京谷 晋吾

京谷医院

肺動脈性肺高血圧症は肺細小動脈の血管壁肥厚による器質的変化と血管攣縮による狭窄が生じることにより肺血管抵抗が増加しており、長年治療困難な予後不良疾患とされてきた。

1980年台になりプロスタサイクリンを生合成したエポプロステノールが開発され、画期的な治療効果を得ることができ、本症治療の大きな転機となったが、本剤は在宅でも持続静注治療が必要で普及には困難があり、また我が国では1999年まで認可を待つ事になった。

我が国で開発されたベラプロストはプロスタサイクリン作動薬であり、1992年に慢性動脈閉塞症治療薬として発売されたが、肺高血圧症にも有効で、経口投与可能なこともあり広く使われ、その後徐放剤も開発された。2005年にはエンドセリン受容体拮抗剤であるボセンタン、アンブリセンタン、2008年にはPDE5型阻害剤であるシルデナフィル、タダラフィルが発売され、併用療法も含め、多様な治療が可能になった。

演者2

膠原病に伴うPAHの治療戦略～ステロイド薬・免疫抑制薬の使い方

田中 住明

北里大学医学部 膠原病感染内科学

膠原病に伴うPAHの治療戦略において、最大の特徴は免疫抑制療法である。膠原病に伴うPAHに対する本邦の治療アルゴリズムでは免疫抑制療法の検討を推奨している。特にPAH発症早期や軽症例で、疾患活動性の高い混合性結合組織病や全身性エリテマトーデスでは有効な例が多い。しかし、多臓器疾患である膠原病は病状や重症度の組み合わせは極めて複雑なため、このアルゴリズムを個々の症例に合わせて使用する必要がある。その際に大切なことは、まず免疫抑制療法の目的を可能な限り明確にして行うことである。PAH自体の治療、PAH増悪因子となる膠原病の疾患活動性に対する治療かなどである。次に大切な点は、その効果を長期にわたり継続して確認していくことである。これらに留意して様々な症例を経験することは、より高いエビデンスの治療アルゴリズムを作成し、そして症例に適応させる臨床の柔軟性を高めることに役立つと考える。

第14回肺高血圧治療談話会（旧：肺高血圧症治療研究会）

演者3

呼吸器疾患に伴う肺高血圧症の治療のポイント 血管拡張薬の使い方

田邊 信宏

千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学

COPDや間質性肺炎では、換気機能の悪化、低酸素の進行とともに肺高血圧症を合併し、在宅酸素療法の有効性が示されている。一方、換気機能障害の程度に比して高度の肺高血圧症、平均肺動脈圧 ≥ 35 mmHgの重症PHを呈する群の存在が報告されている。ASPIREレジストリーでは、呼吸器疾患に伴うPH (R-PH) でも約半数の例で肺血管拡張薬が使用されていたが、その予後は不良とされた。PDE-5Iは換気血流不均等の悪化が少ない点、R-PHにおいて有利である。一方、アンブリセentanは、PHを含む間質性肺炎例で、症状増悪のための入院が増加することが報告されたため、その使用に際しては注意を要する。わが国の後ろ向き研究においても、重症R-PHの76%で肺血管拡張薬が使用され、PDE-5Iが61%と最も多かった。基礎疾患によってPDE-5Iの生存率への影響に差がみられ、ERAとの併用群の予後が最も良好であった。以上を踏まえ治療のポイントについて概説したい。

演者4

慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対する肺動脈形成術

佐藤 徹

杏林大学医学部循環器内科

2000年初頭にアメリカのハーバードグループによって慢性肺血栓塞栓症20例に対する肺動脈形成術の成績が発表された。効果はあるが合併症の比率が高く標準的治療法として発展させるのは難しいという評価が下された。我々は2008年に高齢等で肺動脈血栓内膜摘除術の適応から外れる症例に対して肺動脈形成術を開始したが、その中でも心不全が内科的治療で改善できない症例に限定して施行していた。その後岡山医療センターの松原先生が積極的に適応を拡大していることを学会、研究会での情報交換によって知り、2009～2010年にかけて徐々に適応を拡大していった。そして現在まで約90例、約300セッションの肺動脈血管形成術を施行してきた。死亡例も1例あり当初は大きい合併症も経験したが、現在ではほぼ大きい合併症は回避できるstrategyを確立できた。効果は著明で、手術と違って侵襲も少なく高齢者にも適応でき繰り返しできる等の利点もある。これらについて概説をしたい。

索引

- PL：会長講演
- IL：招待講演
- PS：プレナリーセッション
- SY：シンポジウム
- PD：パネルディスカッション
- ES：教育セッション
- ME：ミートザエキスパート
- CC：症例検討セッション
- YIA：Young Investigators Award Session
- MS：モーニングセミナー
- LS：ランチョンセミナー
- OR：一般口演
- PO：ポスターセッション
- 談話会：第14回肺高血圧治療談話会（旧：肺高血圧症治療研究会）
< KL：Keynote Lecture >
- 市民：市民公開講座

（筆頭演者の演題番号は太字）

C

Christopher P. Denton
PS1-2
LS-1

H

Henning Tiede **LS-2**

M

Marius M. Hoeper **PS1-1**
 Maurice Beghetti **MS-2**

N

Nazzareno Galiè **IL3**
 Nicholas W. Morrell **IL1**
LS-7

S

Sean Gaine **SY1-1**

V

Vallerie Victoria Mclaughlin
IL2
LS-5

あ

會田 誠 PD2-2
 會田 有香 CC2-2
 青山 晃博 **PS2-5**
 赤木 達 PD1-4
YIA-2

赤坂 和美 OR7-4
 明石 嘉浩 PD2-2
 CC1-4
 OR7-1

秋月 三奈 **PO1-11**
 秋山 達也 CC2-2
 阿古 潤哉 PD2-1
 麻生 俊英 OR5-2
 安達 拓 PO1-11

吾妻安良太 **LS-3**
 渥美 達也 CC3-4
 安部 学朗 CC3-5
 阿部弘太郎 **PS3-5**

PD1-1
 OR7-2
 OR7-3

阿部真一郎 OR2-5
 阿部 直樹 **OR2-1**
 天木 幹博 PO1-9
 天野 宏一 CC1-5

荒木 耕生 SY5-1-4
SY5-2-2

OR5-3
 PO2-3
 PO2-4
 PO2-6

有沼 良幸 CC3-5
 安藤 真弘 PO2-17
 安藤 誠 SY5-1-1
 安藤 太三 OR2-3

い

猪飼 哲夫 PO1-11
 井形 文保 PO2-16
 五十嵐絢子 OR6-5
 生富 公康 PO1-9
 池田奈保子 PD2-1
 池原 聡 SY5-2-4

OR5-1
 PD1-5
 PO1-2

井澤 和真 **SY5-2-3**
 石井 卓 SY5-1-3
 石井 徹子 PO2-16
 石井 寛 PO2-16
 石上 友章 CC2-1

PO1-4
OR3-1
 石川かおり CC2-1
 石川 利之 PO1-4
 PS2-1

石黒 晴久 **SY4-2**
 OR2-2
 OR3-5
 OR4-2

石坂 透 OR2-5
 石崎 怜奈 SY5-1-4
 SY5-2-2
 OR5-3
 PO2-3

PO2-4
 PO2-6
 OR3-1
PS2-2

YIA-1
OR2-5
 PD2-1
 PO1-2

OR3-1
 PO1-2
 PO1-5
 YIA-3

石田 弘毅
 石破光咲子
 石原 尚子
 和泉 裕一
 泉川 美晴
 伊藤 邦彦

伊藤 武文 PO1-5
 PO1-8

伊藤 浩 YIA-2
 稲井 慶 SY5-1-3
 PO2-2

SY5-1-1
 稲毛 章郎 PS3-3
 稲葉 俊郎 **PS2-1**
 伊波 巧 OR2-2

OR2-3
 OR3-5
 OR4-2
 PO1-3

PS2-4
 OR1-5
 PS2-3
PD2-1

PS3-3
 CC3-1
 井上 一郎
 井上 匡美

猪尾 昌之
 伊庭 裕
 伊部 達郎
 今村 輝彦
 岩上 直嗣
 岩朝 徹

SY5-2-1
 OR5-5
 OR4-5
 OR4-5
 OR4-5

岩崎 倫明
 岩橋 徹
 岩堀 晃也
う

植草 利公 PO2-17
 上杉陽一郎 **OR2-2**
 上田 知実 SY5-1-1
 植田 初江 SY2-4

SY2-3
 YIA-1
 PO1-11
 CC2-3
 OR6-4

CC1-4
 OR6-2
 CC2-1
 PO1-4

PO1-8
 OR6-4
PO2-8
 PO2-9

え
 栄徳 隆裕 SY5-1-2
 江本 憲昭 SY4-3
 OR4-1

お
 大井 邦臣 PO1-3
 大木 隆史 PO1-1

PO2-14

大郷 恵子 **SY2-4**
 SY2-3

大郷 剛 **PS3-1**
SY2-3
 SY4-1

CC1-1
 CC1-3
 CC3-1
 CC3-2

OR2-4
PO2-17
 SY4-3

PO1-10
 ME3
SY5-1-2

PO2-13
 SY5-1-2
 ME3
 OR6-5

OR3-1
 PO1-3
 CC1-4
 SY5-1-2

SY4-5
 PO2-15
 CC2-1
 PO1-4

PO1-7
PS1-5
 OR4-5
 CC3-4

SY2-2
 PO1-14
 OR2-1
 PS2-4

CC1-5
 PO1-5
 PO1-8
 SY4-1

OR2-4
 CC1-4
 OR7-1
 PD2-2

OR2-1
OR3-2
OR3-3
 PS2-3

PO1-10
 OR3-4
 PO2-12
OR5-4

尾田 達哉
 尾辻 豊
 小野 智彦
 小野 博

津田 悦子 OR5-5
土田 興生 CC1-4
OR7-1
土橋 隆俊 SY5-1-4
土屋 史郎 SY5-2-3
坪井 永保 PO2-17

て

出口 隆生 PD1-5
寺町 涼 **OR6-1**

と

土井庄三郎 SY5-2-3
土井 拓 PO2-1
遠井 享 CC2-5
戸口 佳代 **OR4-5**
土橋 浩章 **SY3-2**
OR1-5
OR3-1
土肥 由裕 OR7-5
PO1-6
戸祭 美保 YIA-3
富田健太郎 PO2-3
PO2-4
PO2-6
富松 宏文 PO2-2
友田 恒一 PO1-5
PO1-8

な

内藤 博昭 SY4-1
直井 和之 SY5-2-4
OR5-1
永井 立夫 CC3-5
中尾 一和 OR7-4
長岡 身佳 **OR3-5**
中川 靖章 OR7-4
中桐 伴行 PS2-4
中久保 祥 PO1-7
中里 和彦 CC2-4
長澤 逸人 CC1-5
中島 崇作 OR1-5
永田 泰史 **PO1-10**
中津 裕介 PO1-9
中西 千明 OR1-3
中西 敏雄 SY5-1-3
PO2-2

中西 宣文 PS3-1
SY2-3
SY4-1
CC1-1
CC1-3
CC3-1
CC3-2
OR2-4
長野 仁美 PO1-14

中原 義夫 **OR6-3**
中間 泰晴 PO1-3
永峯 宏樹 OR5-4
中村 篤宏 PO1-5
PO1-8
中村 一文 **PD1-4**
YIA-2
OR7-4
中村 知久 **CC3-1**
CC3-2
PO1-9
中村 文隆 PO1-14
中村 友美 PO1-14
中元 隆明 CC2-5
中本 祐樹 SY5-1-1
中山 和彦 SY4-3
OR4-1

中山 智孝 SY5-2-4
OR5-1
難波 大夫 PO2-13
成田ひとみ PO2-13
難波 経立 OR3-1

に

西 英子 CC1-5
西岡 健司 PO1-3
西岡 正人 SY5-2-3
西口 康介 SY5-2-3
西崎 真里 **ES5-2**
西村 正治 CC3-4
OR6-5
西村倫太郎 OR4-3
PO2-9
PO2-10
PO2-11

西山 光則 SY5-2-3

の

野口 淳史 **CC3-4**
野坂 俊介 OR5-4
野間 貴久 OR3-1
野村 文夫 OR3-3

は

萩原 誠久 PO1-11
橋本 修 PO1-1
PO2-14
長谷部直幸 PD2-2
PO1-2
島山 欣也 **PO2-5**
波多野雅子 PO1-14
波多野 将 PS3-3
花岡 正幸 **SY3-3**
OR6-4
花田 賢二 OR2-1
馬場 健児 SY5-1-2
馬場 志郎 PO2-1
林 篤志 PO1-10
林 研至 OR1-3
林 伸一 PO1-1
PO2-14
林 拓也 **OR5-2**
林 秀樹 YIA-3
原 亮祐 SY3-1
CC3-5
原田 元 **PO2-2**

ひ

樋熊 拓未 OR2-1
平井 啓太 **YIA-3**
平井 俊浩 **PO1-2**
平石 宗之 OR1-5
平澤 純 PO2-15
平敷安希博 **PD2-3**
平田 健一 SY4-3
OR4-1
平田 拓也 PO2-1
平田 尚人 PO1-13
平野 勝也 OR7-2
OR7-3
平野 真弓 OR7-3
平野 凉介 PO2-16
平林 幸生 PO1-1
平山 篤志 PO2-14
廣岡 良隆 OR7-2
OR7-3
廣畑 俊成 SY3-1
CC3-5

ふ

深澤 由里 PO2-17
深澤 万歎 OR2-5
深谷 修作 **OR1-1**

福井 重文 PS3-1
SY2-3
SY4-1
CC1-1
CC1-3
CC3-1
CC3-2
OR2-4

福島 裕之 SY5-1-4
SY5-2-2
OR5-3
PO2-3
PO2-4
PO2-6

福田 恵一 **PL**
PS2-1
CC1-2
OR2-3
OR3-4
PO2-12

福田 哲也 **SY4-1**
CC3-2
OR2-4

藤井 隆夫 OR1-1
藤井 博 OR1-3
藤田 昌樹 PO2-16
舟木壮一郎 PS2-4
船橋 伸禎 OR3-2
OR3-3
降旗 兼行 CC2-2
古川 拓朗 **PO2-15**

へ

平家 俊男 PO2-1

ほ

坊垣 暁之 CC3-4
朴 仁三 **SY5-1-1**
星 俊安 CC2-5
細川 奨 SY5-2-3
堀江 康人 CC2-5
堀田 哲也 CC3-4
堀田 智仙 PO2-5
本間 栄 PO2-17

ま

前田 潤 **SY5-1-4**
SY5-2-2
OR5-3
PO2-3
PO2-4
PO2-6
前田 佳真 SY5-2-3

牧 尚孝 PS3-3
 眞岸 克明 PO1-2
 眞下 周子 **SY1-2**
 PO2-18
 YIA-1
 増田 政久 OR2-5
 CC2-2
 増淵 雄 PD1-5
 榎屋 正浩 **PO1-3**
 松井 翔吾 SY5-2-4
 松裏 裕行 OR5-1
 松浦有紀子 OR4-4
 PO2-7
 SY3-1
 松枝 祐 **CC3-5**
 松枝 佑
 松川 吉博 PO1-1
 松下 雅和 OR1-1
 松田 俊明 PD2-4
 YIA-4
 OR6-1
 OR6-3
 PS2-3
 松田 均 OR1-5
 松永 卓也 SY4-5
 松原 広己 OR2-5
 松宮 護郎 OR6-2
 松本 和也 CC2-1
 松本 克己 PO1-14
 松本 紀子 OR4-5
 松山 克彦 OR4-5
 丸野 恵大 PD1-5
 丸山 一男 ME3
み
 三浦 幸樹 OR6-2
 三浦 大志 YIA-2
 三浦 史晴 PO1-3
 三崎 泰志 OR5-4
 三嶋 卓也 PO2-15
 水野 将徳 **OR5-5**
 溝口 博喜 SY4-5
 三谷 義英 **ME3**
 PD1-5
 OR1-5
 光中 弘毅 PD2-1
 三橋 武司 CC1-4
 三富 博文 PS3-3
 皆月 隼 **PS2-3**
 湊谷 謙司 PS2-4
 南 正人 PD2-2
 蓑島 暁帆 SY4-3
 宮川 一也 **OR4-1**

宮澤 泉 PO1-13
 宮地 克雄 SY4-5
む
 宗政 充 SY4-5
 村尾 孝児 OR3-1
 村岡 洋典 PS3-3
 村上 和司 OR3-1
 村上由希子 **市民-患者代表**
 村田 光繁 CC1-2
 室 繁郎 OR6-2
も
 百村 伸一 PD2-1
 森 浩輝 **SY5-1-3**
 森 泰生 OR7-4
 守尾 嘉晃 **SY1-3**
 森崎 隆幸 PS3-1
 森崎 裕子 PS3-1
 森田 佳明 SY4-1
 CC3-2
 OR2-4
CC1-1
 森山 典晃
や
 八尾 厚史 **PS3-3**
 八木 光昭 PD2-4
 安 隆則 **CC2-5**
 安尾 将法 **OR6-4**
 安岡 秀剛 **PS3-4**
OR1-2
 OR1-4
 安田 謙二 OR5-5
 保田 晋助 CC3-4
 安原 潤 **OR5-3**
 PO2-6
 PO2-16
 矢次 博 OR3-2
 梁川 範幸 OR3-3
 OR4-4
 柳澤 亮爾 PS2-1
 OR2-2
 OR3-5
 OR4-2
 CC2-1
 PO1-4
 PO2-7
 PO1-5
 PO1-8
PD1-3
 PO1-2
 PO1-13
 矢野 英人
 矢幅 美鈴
 山内 基雄
 山岡 邦宏
 八巻 多
 山岸知恵美

山岸 敬幸 SY5-1-4
 SY5-2-2
 OR5-3
 PO2-3
 PO2-4
 PO2-6
 山岸 正和 OR1-3
 山崎 宜興 CC1-4
 OR7-1
 山田安寿香 OR6-5
 山田 修 SY5-2-1
 OR5-5
 OR7-4
 山田 千夏 **ES4**
 山田 秀裕 CC1-4
 OR7-1
 OR2-1
 山田 雅大 PD2-1
 山田 容子 **CC3-3**
 山田 嘉仁 **PO2-19**
 PO2-13
CC1-2
 OR3-4
 PO2-12
 OR6-4
 山本 浩司 PO1-7
 山本 恒久 CC2-2
 山本 洋 PO1-5
 山本 真 PO1-8
 山本 学
 山本 佳史
よ
 横田 彩子 CC2-3
 横山 俊樹 PD2-4
 YIA-4
 OR6-1
 OR6-3
 OR2-1
 横山 公章 PO1-7
 吉川 隆志 SY5-1-1
 嘉川 忠博 **PO1-5**
 吉川 雅則 PO1-8
 OR1-1
 吉田 俊治 PO2-16
 吉田 祐士 PO1-10
 芳谷 英俊 PS2-1
 吉野 秀朗 OR2-2
 OR2-3
 OR3-5
 OR4-2
 淀谷 典子 ME3

わ
 和田 達彦 SY3-1
 CC3-5
 和田 直樹 SY5-1-1
 和田 浩 PD2-1
 渡辺 憲太郎 PO2-16
 渡部 誠一 SY5-2-3
 渡部 拓 OR6-5
 渡邊 友博 SY5-2-3
 渡邊 文子 PO2-15
 渡邊 倫子 OR2-5

協賛企業一覧

アクテリオンファーマシューティカルズ ジャパン株式会社	セコム医療システム株式会社
朝日インテックJセールス株式会社	セント・ジュード・メディカル株式会社
アストラゼネカ株式会社 医療本部	大正富山医薬品株式会社
アバットバスキュラー・ジャパン株式会社	大日本住友製薬株式会社
株式会社医学生物学研究所	武田薬品工業株式会社
エア・ウォーター・メディカル株式会社	田辺三菱製薬株式会社
エーザイ株式会社	帝人在宅医療株式会社
MSD 株式会社	帝人ファーマ株式会社
大塚製薬株式会社	テルモ株式会社
オーバスネイチメディカル株式会社	東芝メディカルシステムズ株式会社
科研製薬株式会社	東レ株式会社
株式会社カネカメディックス	日本新薬株式会社
株式会社京都医療設計	日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社
杏林製薬株式会社	日本ベクトン・ディッキンソン株式会社
グラクソ・スミスクライン株式会社	日本メドトロニック株式会社
興和創薬株式会社	ノバルティス ファーマ株式会社
サノフィ株式会社	バイエル薬品株式会社
参天製薬株式会社	ファイザー株式会社
株式会社三和化学研究所	ブリistol・マイヤーズ株式会社
シーメンス・ジャパン株式会社	ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社
塩野義製薬株式会社	メディキット株式会社
GEヘルスケア・ジャパン株式会社	持田製薬株式会社
ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社	ユフ精器株式会社
スミスメディカル・ジャパン株式会社	

2013年9月18日現在

ASAHI Hyperion

PTCA GUIDING CATHETER

PCIに集中できる環境作りを Back up します。

販売名：ガイディングカテーテルV
医療機器承認番号：22400BZX00378000
特定保険医療材料機能区分：ガイディングカテーテル 冠動脈用

Kamui

ASAHI Douvan
PTCA Dilatation Catheter

触って感じ、使って実感する — 総合力という強み

販売名：血管処置用バルーンカテーテルV
医療機器承認番号：22000BZX00579000
特定保険医療材料機能区分：心臓手術用カテーテル 経皮的冠動脈形成術用カテーテル 一般型

「ASAHI」、「ASAHI Hyperion」及び「Kamui」は、朝日インテック株式会社の日本及びその他の国における商標または登録商標です。

製造販売元

ASAHI INTECC

朝日インテック株式会社

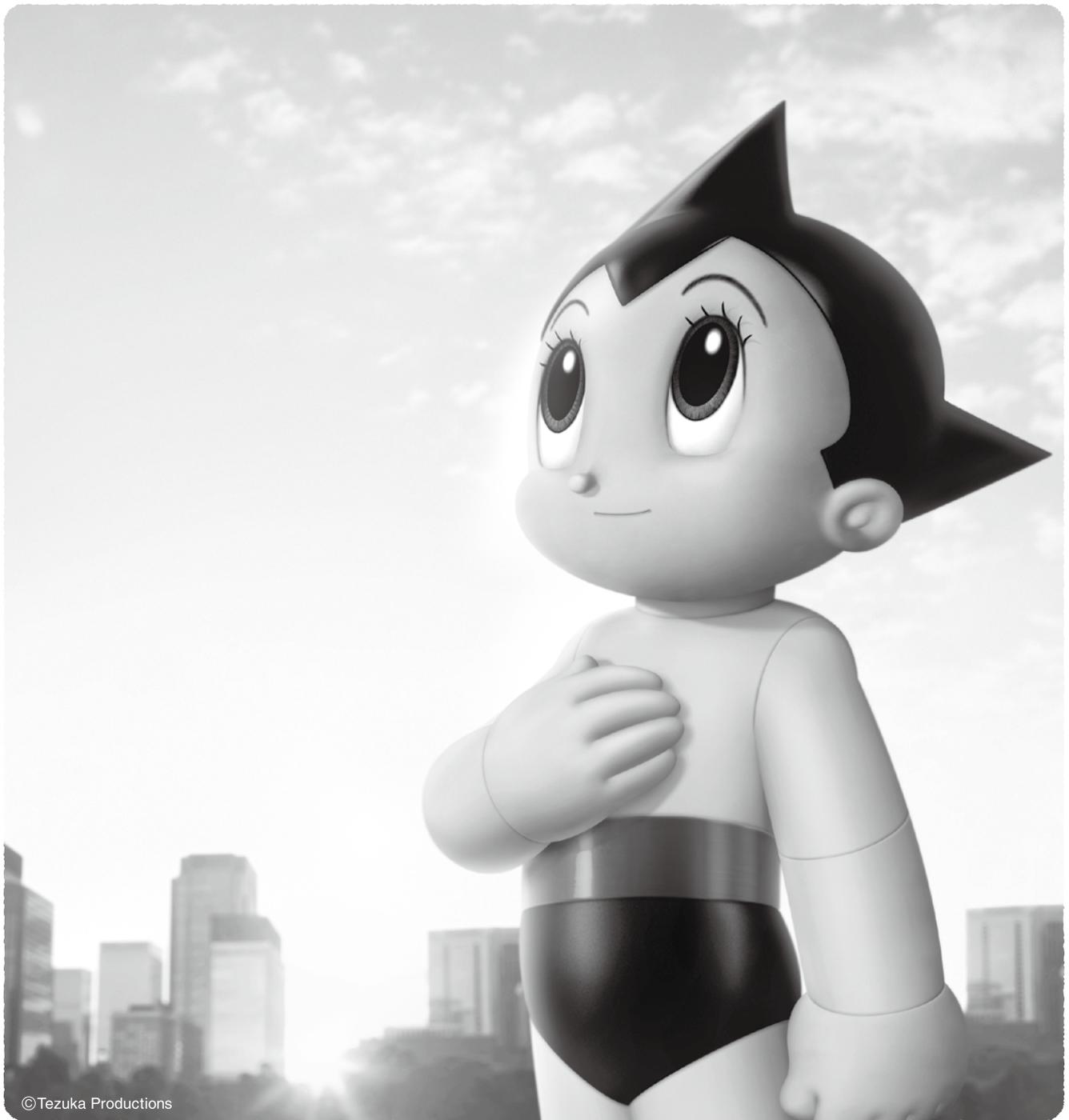
〒489-0071 愛知県瀬戸市暁町3番地100
TEL:0561-48-5551 FAX:0561-48-5552
<http://www.asahi-intecc.co.jp/>

販売元

ASAHI INTECC J-sales
朝日インテックJセールス株式会社

〒160-0023

東京都新宿区西新宿一丁目22番2号 新宿サンエービル13階
TEL:03-5339-6290 FAX:03-5339-6291
<http://www.asahi-inteccj.com/>



処方せん医薬品：注意 一 医師等の処方せんにより使用すること

プロトンポンプ阻害剤

[薬価基準収載]

パリエット[®] 錠 10mg
錠 20mg

〈ラベプラゾールナトリウム製剤〉 www.pariet.jp

- 効能・効果、用法・用量及び禁忌を含む使用上の注意等については添付文書をご参照ください。

製造販売元



エーザイ株式会社

東京都文京区小石川4-6-10

製品情報お問い合わせ先：エーザイ株式会社 お客様ホットライン
フリーダイヤル 0120-419-497 9～18時(土、日、祝日 9～17時)

SAPPHIRE™ PTA
PTA Balloon Dilatation Catheter

販売名：Sapphire PTA バルーンカテーテル
薬事法承認番号：22200BZX00666000
製造販売元：オーバスネイチメディカル株式会社
製造元：オーバスネイチメディカル社

SAPPHIRE PTA

A normal balloon at first sight,
but so much more when you use it

- Sunflex Tip for Smooth Lesion Accessibility
- TiFo Folding for Enhanced Crossability in the Tightest Lesions
- Slidematrix Dual Coating for Superb Crossability

SAPPHIRE NC PTA

A non-compliant balloon
that takes the pressure

- HIST Tip for Fast and Precise Crossability
- TiFo Folding for Enhanced Crossability in the Tightest Lesions
- High RBP for Confident Performance

PTA Balloon Dilatation Catheter

SAPPHIRE™ NC PTA

販売名：Sapphire NC PTA バルーンカテーテル
薬事法承認番号：22300BZX00400000
製造販売元：オーバスネイチメディカル株式会社
製造元：オーバスネイチメディカル社



オーバスネイチメディカル株式会社 東京都渋谷区上原3-6-11
TEL : 03-5738-5750 (代表) FAX : 03-5738-5757
E-Mail : info@orbusneich.jp URL : www.orbusneich.jp

ループの選択 決め手は 生命予後



J-MELODIC試験



持続型ループ利尿剤

薬価基準収載

ダイアート 錠30mg
錠60mg

(アゾセמיד錠)

処方せん医薬品：注意－医師等の処方せんにより使用すること

禁忌(次の患者には投与しないこと)

1. 無尿の患者 [本剤の効果が期待できない。]
2. 肝性昏睡の患者 [低カリウム血症によるアルカローシスの増悪により肝性昏睡が悪化するおそれがある。]
3. 体液中のナトリウム、カリウムが明らかに減少している患者 [電解質異常を起こすおそれがある。]
4. スルフォアミド誘導体に対し過敏症の既往歴のある患者

■効能・効果■

心性浮腫(うっ血性心不全)、腎性浮腫、肝性浮腫

■用法・用量■

[ダイアート錠30mg]

通常成人1日1回2錠(アゾセמידとして60mg)を経口投与する。
なお、年齢・症状により適宜増減する。

[ダイアート錠60mg]

通常成人1日1回1錠(アゾセמידとして60mg)を経口投与する。
なお、年齢・症状により適宜増減する。

■使用上の注意■

1. 慎重投与(次の患者には慎重に投与すること) (1) 進行した肝硬変症のある患者 (2) 重篤な冠硬化症又は脳動脈硬化症のある患者 (3) 重篤な腎障害のある患者 (4) 肝疾患・肝機能障害のある患者 (5) 本人又は両親、兄弟に痛風、糖尿病のある患者 (6) 下痢、嘔吐のある患者 (7) 手術前の患者 (8) セファロスポリン系抗生物質、アミノグリコシド系抗生物質、ジギタリス剤、糖質副腎皮質ホルモン剤、ACTH、サリチル酸誘導体又は非ステロイド性消炎鎮痛剤の投与を受けている患者 (9) 減塩療法時の患者 (10) 高齢者 (11) 小児等 (1)～(11) 項は「副作用」の項参照

2. 重要な基本的注意 (1) 本剤の利尿効果は急激にあらわれることがあるので、電解質異常、脱水に十分注意し、少量から投与を開始して、徐々に増量すること。(2) 連用する場合、電解質異常があらわれることがあるので定期的に検査を行うこと。(3) 夜間の休息が特に必要な患者には、夜間の排尿を避けるため、午前中に投与することが望ましい。

3. 相互作用 併用注意(併用に注意すること) 薬剤名等 昇圧アミン(ノルアドレナリン、アドレナリン)、ツボクラリン及びその類似作用物質(ツボクラリン塩化物塩酸塩水和物)、降圧剤(ACE阻害剤、β-遮断剤等)、アミノグリコシド系抗生物質(ゲンタマイシン硫酸塩、アミカシン硫酸塩等)、シスプラチン、セファロスポリン系抗生物質(セファロチンナトリウム、セファロリジン等)、ジギタリス剤(ジゴキシン、ジギトキシン)、糖質副腎皮質ホルモン剤(ヒドロコルチゾン等)、ACTH、グリチルリチン製剤、甘草含有製剤、糖尿病用剤(スルホニルウレア剤、インスリン)、リチウム(炭酸リチウム)、サリチル酸誘導体(アスピリン、サリチル酸ナトリウム)、非ステロイド性消炎鎮痛剤(インドメタシン等)、尿酸排泄促進剤(プロベネシド)、カルバマゼピン

4. 副作用 総症例10,146例中、副作用が報告されたのは458例(4.51%)であった。主な症状は、高尿酸血症184件(1.81%)、低カリウム血症128件(1.26%)、BUN上昇75件(0.74%)、クレアチニン上昇44件(0.43%)であった。[再審査終了時]

なお、本項には頻度が算出できない副作用報告を含む。
(1) 重大な副作用 電解質異常：低カリウム血症、低ナトリウム血症等の電解質異常があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。

●その他の使用上の注意等は添付文書をご参照ください。



製造販売元

株式会社 三和化学研究所

名古屋市東区東外堀町35番地 〒461-8631

●ホームページ <http://www.skk-net.com/>

資料請求先・問い合わせ先

コンタクトセンター

0120-19-8130

受付時間：月～金 9:00～17:00(祝日は除く)

2013年5月作成(LF-27/2)



SIEMENS

Answers for life.

CARE + CLEAR

for Artis zee

低被ばく、そして高画質。

これこそがシーメンスのインターベンションイメージングシステム Artis zee のテーマです。

様々な被ばく低減機構を複合的に組み合わせることで

効果的な低線量化を実現するシーメンス独自の被ばく低減プログラム「CARE」。

FD (フラットディテクタ) のための高画質を実現する

多彩なアプリケーションを統合した先進の画像処理エンジン「CLEAR」。

この2つの融合が、トレードオフの関係にある低被ばくと高画質を高次元で両立します。

www.siemens.co.jp/healthcare/



世界で最も、 高齢者の笑顔が 輝いている国へ。

高齢者へのやさしさを追求し、
新たなソリューションを開発しています。

高齢社会を見つめた最適な医療の形が、
いま求められています。

例えば、自宅と医療が密接につながった
安心できる仕組みを。年齢を重ねることによるリスクを、
可能な限り低減できるテクノロジーを。

高齢者が、幸せで輝かしい人生を送れるような、
やさしい医療環境をサポートするために、
GEヘルスケアは皆さまとともに歩みつづけます。

GEヘルスケア・ジャパン
カスタマー・コールセンター 0120-202-021
www.gehealthcare.co.jp

Silver to Gold.



GE imagination at work

healthymagination

■承認番号：22000BZX01059000
 ■販売名：アビエーター プラス
 ■特定保険医療材料請求分類：血管内手術用カテーテル/PTAバルーンカテーテル/一般型/特殊型

Aviator Plus[®]

RX BALLOON CATHETER

Chevalier[®]

Peripheral Guidewire Series

【サイズ表】

製品名	カタログ番号	JANコード	外径(inch)	全長(cm)	先端コイル長(cm)	X線不透過長(cm)	先端タイプ
Chevalier 14 Floppy	XJ14S2350A	4582233951008	0.014	235	12	3.0	Floppy

■承認番号：21800BZZ10070000 ■販売名：エフエムディ ガイドワイヤー ■特定保険医療材料請求分類：血管造影用ガイドワイヤー / 微細血管用

製品名	カタログ番号	JANコード	外径(inch)	全長(cm)	先端コイル長(cm)	X線不透過長(cm)	先端タイプ
Chevalier 14 Tapered 3	IJ14T1900A	4582233922008	0.008-0.014	190	15	3.5	Tapered 3
Chevalier 14 Tapered 15	IJ14T1902A	4582233922022	0.009-0.014	190	12	12.0	Tapered 15
Chevalier 14 Tapered 30	IJ14T1901A	4582233922015	0.009-0.014	190	12	12.0	Tapered 30
Chevalier 14 Universal 190	IJ14U1900A	4582233922107	0.014	190	12	3.0	Straight
Chevalier 14 Universal 300	IJ14U3000A	4582233922114	0.014	300	12	3.0	Straight

■承認番号：21800BZZ10007000 ■販売名：エフエムディ ガイドワイヤー IR ■特定保険医療材料請求分類：血管造影用ガイドワイヤー / 微細血管用



製造発売元 ジョンソン・エンド・ジョンソン 株式会社 コーディス ジャパン

本社 / 〒101-0065
 東京都千代田区西神田3丁目5番2号

Cordis Circle

検索

<http://www.cordisjapan.jp>

上記サイトでは医療従事者を対象として様々な情報をご提供しています。



その強さ、アジルバ。

POWER with Quality

持続性AT₁レセプターブロッカー

処方せん医薬品[※]

薬価基準収載

アジルバ[®]錠 20mg 40mg

(アジルサルタン錠)

注)注意—医師等の処方せんにより使用すること

【禁忌】(次の患者には投与しないこと)

- (1) 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者
- (2) 妊婦又は妊娠している可能性のある婦人
- (3) アリスキレンフマル酸塩を投与中の糖尿病患者(ただし、他の降圧治療を行ってもなお血圧のコントロールが著しく不良の患者を除く)

効能・効果

高血圧症

用法・用量

通常、成人にはアジルサルタンとして20mgを1日1回経口投与する。なお、年齢、症状により適宜増減するが、1日最大投与量は40mgとする。

<用法・用量に関連する使用上の注意>

本剤の降圧効果を考慮し、本剤適用の可否を慎重に判断するとともに、20mgより低用量からの開始も考慮すること。

使用上の注意

1. 慎重投与(次の患者には慎重に投与すること)

- (1) 両側性腎動脈狭窄のある患者又は片腎で腎動脈狭窄のある患者(「重要な基本的注意」の項参照)
- (2) 高カリウム血症の患者(「重要な基本的注意」の項参照)
- (3) 重篤な腎機能障害のある患者(腎機能を悪化させるおそれがある。eGFR 15mL/min/1.73m²未満の患者での使用経験は少ないので、このような患者に対しては、低用量から投与を開始し、増量する場合は患者の状態を十分に観察しながら徐々に行うなど慎重に投与すること。)
- (4) 肝機能障害のある患者[外国において、中等度の肝機能障害患者でアジルサルタンの血中濃度(AUC)

は、健康成人と比較して64%上昇することが報告されている。高度な肝機能障害患者での使用経験はない。]

- (5) 脳血管障害のある患者[過度の降圧が脳血流不全を引き起こし、病態を悪化させるおそれがある。]
- (6) 薬剤過敏症の既往歴のある患者
- (7) 高齢者

2. 重要な基本的注意

- (1) 両側性腎動脈狭窄のある患者又は片腎で腎動脈狭窄のある患者においては、腎血流量の減少や糸球体ろ過圧の低下により急速に腎機能を悪化させるおそれがあるため、治療上やむを得ないと判断される場合を除き、使用は避けること。
- (2) 高カリウム血症の患者においては、高カリウム血症を増悪させるおそれがあるため、治療上やむを得ないと判断される場合を除き、使用は避けること。また、腎機能障害、コントロール不良の糖尿病等により血清カリウム値が高くなりやすい患者では、高カリウム血症が発現するおそれがあるため、血清カリウム値に注意すること。
- (3) アリスキレンフマル酸塩を併用する場合、腎機能障害、高カリウム血症及び低血圧を起こすおそれがあるため、患者の状態を観察しながら慎重に投与すること。なお、eGFRが60mL/min/1.73m²未満の腎機能障害のある患者へのアリスキレンフマル酸塩との併用については、治療上やむを得ないと判断される場合を除き避けること。
- (4) 本剤の投与により、急激な血圧の低下を起こすおそれがあるため、特に次の患者では低用量から投与を開始するなど、患者の状態を十分に観察しながら慎重に投与すること。
ア. 血液透析中の患者 イ. 厳重な減塩療法中の患者 ウ. 利尿剤投与中の患者
- (5) 降圧作用に基づくめまい、ふらつきがあらわれることがあるため、高所作業、自動車の運転等危険を伴う機械を操作する際には注意させること。
- (6) 手術前24時間は投与しないことが望ましい(アンジオテンジンⅡ受容体拮抗剤投与中の患者は、麻酔及び手術中にレニン-アンジオテンジン系の抑制作用による高度な血圧低下を起こす可能性がある)。

3. 相互作用

併用注意(併用に注意すること)

アルドステロン拮抗剤・カリウム保持性利尿剤
スピロノラクトン、トリアムテレン、エプレレノン等
カリウム補給剤
塩化カリウム等
利尿剤
フロセミド、トリクロールメチアジド等
アリスキレンフマル酸塩
リチウム

非ステロイド性消炎鎮痛剤(NSAIDs)・COX-2選択的阻害剤
インドメタシン等

4. 副作用

承認時までの国内の臨床試験では、930例中の97例(10.4%)に臨床検査値の異常を含む副作用が認められた。

(1) 重大な副作用(いずれも頻度不明)

以下の副作用があらわれることがあるので注意すること。

- 1) 血管浮腫: 顔面、口唇、舌、咽、喉頭等の腫脹を症状とする血管浮腫があらわれることがあるので観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。
- 2) ショック、失神、意識消失: ショック、血圧低下に伴う失神、意識消失があらわれることがあるので、観察を十分に行い、冷感、嘔吐、意識消失等があらわれた場合には、直ちに適切な処置を行うこと。特に血液透析中、厳重な減塩療法中あるいは利尿剤投与中の患者では低用量から投与を開始するなど、患者の状態を十分に観察しながら慎重に投与すること。
- 3) 急性腎不全: 急性腎不全があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。
- 4) 高カリウム血症: 重篤な高カリウム血症があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には、直ちに適切な処置を行うこと。

●注意: 使用上の注意などの詳細については、添付文書をご参照ください

2013年6月作成



(資料請求先)

武田薬品工業株式会社

医薬営業本部
〒103-8668 東京都中央区日本橋二丁目12番10号

BD FACSAria™ Fusion セルソーター



安全性と高性能なセルソーター技術の融合

BD FACSAria™ Fusionセルソーターは、2003年のBD FACSAria™ セルソーターの発売当時のコンセプトである「使いやすさ」、BD独自の優れた技術に加えて、マルチカラー機能をもとに開発されました。そして、今、このソーティングのノウハウとバイオセーフティの機能が組み合わされ、BD FACSAria™ セルソーターが開発されました。



Helping all people
live healthy lives

BD FACSAria™ Fusionセルソーターは、様々なアプリケーションに対応できるように6種類の波長のレーザー及び20の検出器、18カラーをベースに、目的に応じたモデルを選択することが可能です。BD FACSAria™ Fusionのキャビネットは、クラスIIタイプA2のバイオハザード対策仕様で、National Sanitation Foundation International Standard 49に準拠しています。

日本ベクトン・ディッキンソン株式会社
カスタマーサービス ☎0120-8555-90 www.bd.com/jp/

*BD、BDロゴおよびその他の商標はBecton, Dickinson and Companyが保有します。©2013 BD

製品の詳細については、弊社ウェブサイトをご覧ください。

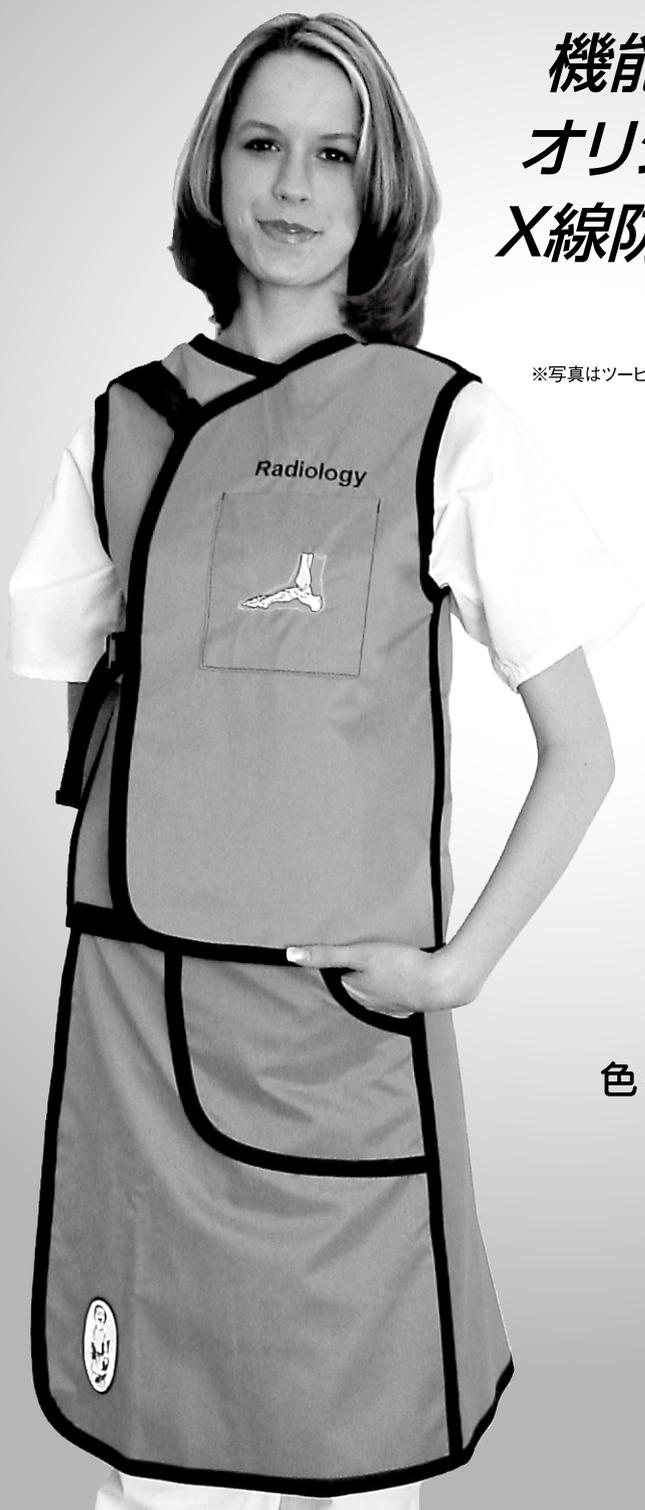
www.bdj.co.jp/flow/



BURLINGTON MEDICAL SUPPLIES

バーリントンX線防護エプロン

機能的で
オリジナリティに優れた
X線防護用品



※写真はツーピースタイプ

Back Style



色・生地・刺繍などを
ご自由にお選びいただけます。

製造販売元



ユフ精器株式会社

東京都文京区湯島2丁目31番20号 (〒113-0034)

TEL 03-3811-3001 FAX 03-3811-5155

医療機器製造販売届出番号：13B1X00249BM0001

製造元 Burlington Medical Supplies (米国)

Zetia®

小腸コレステロールトランスポーター阻害剤 薬価基準収載
— 高脂血症治療剤 —

ゼチーア®錠10mg

エゼチミブ錠

Zetia®

処方せん医薬品 (注意—医師等の処方せんにより使用すること)

- 「効能・効果」、「効能・効果に関連する使用上の注意」、「用法・用量」、「禁忌を含む使用上の注意」等の詳細は添付文書をご参照ください。



製造販売元 [資料請求先]

MSD株式会社

〒102-8667 東京都千代田区九段北1-13-12 北の丸スクエア

<http://www.msd.co.jp/>

【MSDカスタマーサポートセンター】

医療関係者の方 0120-024-961

<受付時間> 9:00~18:00 (土日祝日・当社休日を除く)



販売元 [資料請求先]

バイエル薬品株式会社

大阪市北区梅田2-4-9 〒530-0001

<http://www.bayer.co.jp/byl>

ZET13AD020-0215

2013年2月作成

Kyorin



気道粘液調整・粘膜正常化剤

薬価基準収載

ムコダイン® DS 50%

一般名:L-カルボシステイン(L-Carbocisteine) [JAN]

効能・効果、用法・用量、禁忌を含む使用上の注意等は添付文書等をご参照下さい。

杏林製薬株式会社

東京都千代田区神田駿河台四丁目6番地
(資料請求先:くすり情報センター)

OD錠
新発売



HMG-CoA還元酵素阻害剤
リバロ OD錠 1mg・2mg
錠 1mg・2mg・4mg

処方せん医薬品：注意—医師等の処方せんにより使用すること
(ピタバスタチンカルシウム製剤) 薬価基準収載

●効能・効果、用法・用量、禁忌・使用上の注意等は添付文書をご参照ください。



製造販売元 (資料請求先)
興和株式会社
東京都中央区日本橋本町三丁目4-14
販売元
興和創薬株式会社
東京都中央区日本橋本町三丁目4-14
提携
日産化学工業株式会社

13.6 作成



抗血小板剤
処方せん医薬品 (注意—医師等の処方せんにより使用すること)

プラビックス® 錠 75mg
錠 25mg

クロピドグレル硫酸塩製剤 ●薬価基準収載

- ★「効能又は効果」「用法及び用量」「禁忌を含む使用上の注意」等については現品添付文書をご参照ください。
- ★資料は当社医薬情報担当者にご請求ください。

詳しくは製品情報
サイトをご覧ください。 e-MR

2013年1月作成 JP.CLO.13.01.33

製造販売：サノフィ株式会社
〒163-1488
東京都新宿区西新宿三丁目20番2号



Santen

抗リウマチ剤

処方せん医薬品
(注意—医師等の処方せんにより使用すること)

アザルフィジン[®]EN錠 500mg 250mg

サラゾスルファピリジン腸溶錠

■〔効能・効果〕、〔用法・用量〕、〔禁忌を含む使用上の注意〕等については、添付文書をご参照下さい。

発売 参天製薬株式会社 製造販売元  ファイザー株式会社
大阪市北区大深町4-20 東京都渋谷区代々木3-22-7
資料請求先 医薬事業部 医薬情報室

抗リウマチ剤

日本薬局方 ブシラミン錠

劇薬、処方せん医薬品
(注意—医師等の処方せんにより使用すること)

リマチル[®]錠 100mg・50mg

■〔効能・効果〕、〔用法・用量〕、〔禁忌、原則禁忌を含む使用上の注意〕等については、添付文書をご参照下さい。

製造販売元 参天製薬株式会社
大阪市北区大深町4-20
資料請求先 医薬事業部 医薬情報室



Together

抗リウマチ剤

薬価基準収載

劇薬、処方せん医薬品
(注意—医師等の処方せんにより使用すること)

メトレート[®]錠 2mg

メトトレキサート錠

■〔効能・効果〕、〔用法・用量〕、〔警告、禁忌を含む使用上の注意〕等については、添付文書をご参照下さい。

製造販売元 参天製薬株式会社
大阪市北区大深町4-20
資料請求先 医薬事業部 医薬情報室

2013年6月作成 3R13F000A42WB_A



マクロライド系抗生物質製剤〔薬価基準収載〕

処方せん医薬品^{注)}

クラリスロマイシン製剤

日本薬局方 クラリスロマイシン錠

クラリス[®]錠 200

日本薬局方 クラリスロマイシン錠

クラリス[®]錠 50 小児用

クラリス[®]ドライシロップ 10% 小児用

注) 注意—医師等の処方せんにより使用すること

※「効能・効果」、「用法・用量」、「用法・用量に関連する使用上の注意」、「禁忌を含む使用上の注意」は添付文書をご参照ください。



発売〔資料請求先〕

大正富山医薬品株式会社

〒170-8635 東京都豊島区高田3-25-1



製造販売

大正製薬株式会社

〒170-8633 東京都豊島区高田3-24-1



長時間作用型ARB / 持続性Ca拮抗薬配合剤 ——— 薬価基準収載

アイミクス[®]配合錠^{LD}

イルベサルタン / アムロジピンベシル酸塩配合錠 **AIMIX[®]**

劇薬・処方せん医薬品 (注意—医師等の処方せんにより使用すること)



長時間作用型ARB ——— 薬価基準収載

アバプロ錠

50mg
100mg
200mg

イルベサルタン錠 **AVAPRO[®]**

処方せん医薬品 (注意—医師等の処方せんにより使用すること)



高血圧症・狭心症治療薬 / 持続性Ca拮抗薬 ——— 薬価基準収載

アムロジン錠 / OD錠

2.5mg
5mg
10mg

日本薬局方 アムロジピンベシル酸塩錠・アムロジピンベシル酸塩口腔内崩壊錠 **Amlodin[®]**

劇薬・処方せん医薬品 (注意—医師等の処方せんにより使用すること)

※効能・効果、用法・用量、禁忌を含む使用上の注意、効能・効果に関連する使用上の注意、用法・用量に関連する使用上の注意等については製品添付文書をご参照ください。

製造販売元 (資料請求先)

大日本住友製薬株式会社

〒541-0045 大阪市中央区道修町 2-6-8

〈製品に関するお問い合わせ先〉

くすり情報センター

TEL 0120-034-389

受付時間 / 月~金 9:00~18:30 (祝・祭日を除く)

【医療情報サイト】 <https://ds-pharma.jp/>

2013.5作成

メディキット血管造影キット

Parent Plus

Medikit Peripheral Sheathless-Guiding System

ペアレント プラス

- ガイディングカテーテルと導入用シースを融合させたニューシステムです。
- 現行品と比較し、ガイディングカテーテルのスムーズな導入、確実なデリバリー、および併用デバイスの通過性・操作性が飛躍的に向上。それぞれの場面でストレスの無い手技が可能となりました。



メディキット株式会社

発売元：メディキット株式会社 〒113-0034 東京都文京区湯島 1-13-2 TEL.03-3839-0201

製造販売元：東郷メディキット株式会社 〒883-0062 宮崎県日向市大字日知屋字亀川 17148-6 TEL.0982-53-8000

<http://www.medikit.co.jp/>

<http://www.togomedikit.co.jp/>

承認番号：20200BZZ01460000

