シンポジウム | 肺循環

シンポジウム02(I-S02)

肺循環「6th World Symposium on PH 2018を、どう解釈し、どう活かすべきか?」

座長:土井 庄三郎 (国立病院機構 災害医療センター) 座長:中山 智孝 (高知大学医学部 小児思春期医学) Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2

[○]中山 智孝(高知大学医学部小児思春期医学)

Keywords:肺高血圧,小児,定義

肺高血圧の定義は長らく、安静時の mPAP ≥25mmHgが用いられてきたが、2018年の第6回 WSPHでは mPAP ≥ 20mmHgへ変更するという提言がなされた。健常者の mPAP上限が20mmHgであること、 mPAP 21-24mmHgの症例(主 に成人の強皮症、慢性肺血栓塞栓症、 COPDでの検討) は≦20mmHgの症例と比較して、低い運動耐容能や高い入院 率・死亡率が根拠とされている。また PAHの定義には、 mPAP ≧20mmHgかつ PAWP ≦15mmHgとともに、肺血管抵 抗(PVR) ≧3Wood Unitsが付加された。現時点では mPAP 21-24mmHgの症例に対する既存薬の効果や安全性に関す るデータが少なく改めて検証される必要がある。胎児期の生理的に高い PVRは出生後、急速に低下し mPAPは3か 月までに成人と同等レベルに至るため、生後3か月以上の小児でも成人に倣い PHの定義が改変されることに なった。 PVRについては小児(特に CHD-PAH)では従来から適用されてきた PVRi ≧3Wood Units・ m²が推奨され ている。運動誘発性 PH(運動時 mPAP≧30mmHg)は病態生理に不確かな部分が多く、第4回 WSPHでは取り消され た経緯があるが、軽度の肺血管閉塞性病変を有する症例では症状が安静時に乏しく運動時のみ出現し、健常者に 比べ運動に伴う心拍出量増加に対する mPAP上昇の程度が大きく、 PHの早期診断の重要性から第6回 WSPHで運動 誘発性 PHの概念が再検討された。しかし運動時の PAWP測定精度や左心疾患との鑑別など課題もあり、小児での 検討は少ない。短絡性 CHD-PAHでは肺血管閉塞性病変の重症度や可逆性、手術適応を評価する目的で従来から急 性肺血管反応性試験(AVT)が検討されてきた。 AVTに用いられる薬剤や反応性の定義には統一性に欠き、短絡 閉鎖術後の長期予後との関連にも不明な点が多い。さらに年齢やCHDの種類、併存症や症候群合併など多因子の 影響を受ける。 PVR上昇した CHD-PAHに対する閉鎖術の適応については長期的視点に立って検討すべきである。