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

[I-S02-5]“肺動脈性”肺高血圧症の境界線は、私達が想像していた以上に曖昧である ― PAH with overt features of PVOD/PCH involvement―

○永井 礼子[1,2], 佐藤 逸美[1], 白石 真大[1], 佐々木 大輔[1], 泉 岳[1], 山澤 弘州[1], 武田 充人[1]（1.北海道大学小児科, 2.東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科）

Keywords:肺動脈性肺高血圧症, 肺静脈閉塞性疾患/肺毛細血管腫症, 肺血管拡張剤

2018年に開催された6th World Symposium on Pulmonary Hypertension (6th WSPH)において、肺動脈性肺高血圧症（ pulmonary arterial hypertension; PAH）の分類にもいくつかの改訂がなされた。1’群とされていた肺静脈閉塞性疾患 pulmonary veno-occlusive disease: PVOD/肺毛細血管腫症 pulmonary capillary haemangiomatosis: PCH「 PVOD/PCH」については1.6群「 PAH with overt features of venous/capillaries(PVOD/PCH) involvement」、すなわち「 PVOD/PCH の明確な特徴を有する PAH」と修正された。これにより“肺動脈性”肺高血圧症が、肺毛細血管病変や肺静脈病変による肺高血圧症とオーバーラップすることが明確となったと言える。そしてこれらの病態の重複によって、肺血管拡張剤が無効な（もしくは有害な）重症 PAHの病態を説明できる可能性がある。しかしながら、各種の PAHに PVOD/PCHが合併しているのかどうかを見極めるのは、特に小児では非常に困難である。本講演では実際に「 PAH with overt features of venous/capillaries(PVOD/PCH) involvement」が疑われた小児例とその臨床経過、肺病理像等についてお話した上で、この病態への対応を提案したいと考えている。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery