審 査 結 果 の 要 旨

報告番号	乙 第 2986 号	氏名	枚山 陽一
審査担当者	主 査	足達 寿 (印)	
	副主査	須田 憲治 (印)	
	副主査	甲斐 久史 (印)	

主論文題目：

Long-term survival outcome for pre-capillary pulmonary hypertension at a Japanese single center

（日本の単一施設における前毛細血管性肺高血圧症の長期生命予後）

審査結果の要旨（意見）

前毛細血管性肺高血圧症は、発症頻度が少なく予後不良であるため、本邦でも限られた施設でのみ、先進的な治療が行われている。これまで、短期的な予後の報告は散見されるが、長期生命予後の報告は少なく、最大観察期間が 15 年という長期 follow-up 研究は皆無である。

本施設で加療した前毛細血管性肺高血圧症、連続 144 名を分析対象とし、登録時の個々人のベースライン時のデータを基に、様々な角度から解析を試みている。なお、観察の最終評価項目は、死亡と肺移植に至ったものとしている。肺動脈性肺高血圧症の中では、門脈圧亢進症を伴うものの長期予後が不良であり、結合組織に伴うもの、先天性心疾患に伴うものの長期予後も明らかにされた。拡張期肺動脈圧が 35mmHg を超えるものは、予後が悪いことが分かり、薬剤の単独および組み合わせの治療状況も報告された。このように、本施設でのリアルワールドの詳細が明らかにされることは、今後の治療方針を決定する上で、極めて重要な研究であり、価値の高い論文である。

論文要旨

前毛細血管性肺高血圧症は稀少かつ予後不良の疾患である。近年、肺血管拡張薬などの開発により前毛細血管性肺高血圧症の治療法が進歩し、短期生命予後の改善が報告されてきた。しかし、前毛細血管性肺高血圧症の長期生命予後に関する検証は未だ十分にされていない。1986 年から 2017 年までの期間を対象として、当院で加療した前毛細血管性肺高血圧症患者 144 名を対象に解析した。最大観察期間を 15 年とし平均観察期間は 5.77 年であった。前毛細血管性肺高血圧症の 15 年生存率は 59.1%であった。肺動脈性肺高血圧症は 68.5%、慢性血栓塞栓性肺高血圧症は 59.1%であった。肺疾患に伴う肺高血圧症は 5 年生存率が 50.9%であり、肺高血圧症の臨床分類の中では最も長期生命予後が不良であった。肺動脈性肺高血圧症の中では、門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症の長期予後が不良であった。また、結合組織病に伴う肺動脈性肺高血圧症と先天性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症は診断 10 年後から生命予後が低下していた。前毛細血管性肺高血圧症において、初診時の 6 分間歩行距離と NT-proBNP が長期予後と関連しており、肺疾患に伴う肺高血圧症において、初診時の拡張期肺動脈圧が長期予後と関連していた。当院での前毛細血管性肺高血圧症の長期予後は肺高血圧症の臨床分類毎に異なっており、既報と比較すると、長期生命予後は良好であった。