肺高血圧症の新しい診断基準

日下　圭†　守尾嘉晃

IRYO　Vol. 79　No. 1（37－40）2025

【キーワード】肺高血圧症，診断基準，肺血行動態

はじめに

肺高血圧症（Pulmonary Hypertension：PH）は，さまざまな病理学的メカニズムによる血管床の異常な血管収縮とリモデリングに起因する難治性の疾患であり（図１）[1]，慢性的な肺血管抵抗（Pulmonary Vascular Resistance：PVR）の上昇により，しばしば右心不全を引きおこす．PHは，さまざまな病態で発症するため，臨床分類はグループ１～５に分けられる．かつて予後不良の希少疾患として認識されていたが，基準とPH特異的治療薬の普及により，グループ１の肺動脈性肺高血圧症（Pulmonary Arterial Hypertension：PAH）の予後は改善されている．一方で2022年，欧州心臓病学会（ESC）と欧州呼吸器学会（ERS）は，PHの新しい診断基準を提案した．これらの基準には，肺血行動態指標の大幅な変更が含まれている．本稿では，PHの改訂された診断基準と，これらの変更の背景について概説する．

1．肺血行動態の新しい診断基準

PHの定義は，右心カテーテル法（RHC）による血行動態評価に基づく．2023年７月の時点での厚生労働省の「指定難病PAH」の診断基準は「平均肺動脈圧（mPAP）≧25 mmHg, PVR ≧ 3Wood Unit（WU），肺動脈楔入圧（PAWP）≦15 mmHg」であるが，第６回肺高血圧世界シンポジウム（WSPH）を踏まえて新たなPHの診断基準が2022 ESC/ERS PHガイドラインで定義された（表１）[1]．PHは安静時のmPAP＞20 mmHgと定義され，前毛細血管性PHと後毛細血管性PHに分類される．前毛細血管性PHはPAWP≦15 mmHgとPVR＞2WU，後毛細血管性PHはPAWP＞15 mmHgと定義される．後毛細血管性PHは，さらに“純粋な”後毛細血管性PH（PVR≦2WU）と“混合性”前・後毛細血管性PH（PVR＞2WU）に区別される．

2．肺血行動態と臨床像

mPAP＞20 mmHgでは既に３分２以上の肺血管床の循環障害が出現していることが推察され（図２）[2]，安静時mPAP 20–25 mmHgの症例では臨床経過と生命予後の悪化が報告されている[3)4)]．前毛細血管性PH630症例のコホート研究の部分集団事後解析では，「mPAP 21–24 mmHgかつPVR≧3WU」群の生命予後が「mPAP≧25 mmHg かつ PVR＜

国立病院機構東京病院　呼吸器内科　†医師
著者連絡先：日下　圭，守尾嘉晃　国立病院機構東京病院　呼吸器内科
〒204–8585　東京都清瀬市竹丘３－１－１
e-mail：kusaka.kei.qg@mail.hosp.go.jp
（2024年９月27日受付　2024年12月20日受理）
A New Diagnostic Criteria of Pulmonary Hypertension
Kei Kusaka and Yoshiteru Morio
the Center for Pulmonary Diseases, NHO Tokyo National Hospital
（Received Sep. 27, 2024, Accepted Dec. 20, 2024）
Key Words : pulmonary hypertension，diagnostic criteria，pulmonary hemodynamics