

タイプ別

## 肺高血圧症 診療の ポイント

Takeshi Ogo

大郷 剛

国立循環器病研究センター肺高血圧症先端医学研究部特任部長／  
心臓血管内科部門肺循環科医長

# 門脈圧亢進症に伴う 肺動脈性肺高血圧症 診療のポイント

## はじめに

肝臓はさまざまな臓器とクレストークがあり、基本的な考えとして門脈圧亢進に伴い肺高血圧症(pulmonary hypertension: PH)を呈するのが門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症(portopulmonary hypertension: PoPH)である<sup>1)-3)</sup>。PoPHは肝疾患の重症度にかかわらず発症し<sup>4)5)</sup>、肝肺症候群からの移行も稀ではあるが報告され、また病態のオーバーラップもみられる<sup>6)</sup>。遺伝的素因も報告されているがPoPHの病態生理はまだ十分に解明されていない。PoPHの病理的な肺動脈病変は肺動脈性肺高血圧症(pulmonary arterial hypertension: PAH)と類似している。典型的な病態の経過は、病初期は心拍出量(CO)は高く、肺血管抵抗(PVR)は低いが、次第に心機能の低下とPVR上昇を示し、PAH特異的治療薬がなければ予後は不良である。PoPH

はPH分類の第1群(PAH)に分類され、PAHの治療アルゴリズムに順じる。しかしPAH特異的治療薬の無作為化比較試験ではPoPHは除外されていることが多く、他のPAHと同様の効果や安全性が十分に確認されているとはいえ、PAH特異的治療薬の投与には慎重な検討が必要である。PAH特異的治療薬はいくつかの少数例の効果的な報告があり、実臨床では単剤で開始し、逐次併用療法が行われることが多い。肝臓の移植適応がある場合には肝移植も検討され、肝移植にてPHが改善する場合があることも報告されている。しかし重症PHを有する場合の肝移植の予後は不良であり、術前のPAH特異的治療薬でのPH管理が重要である。

## 疫学、成因

PoPHはその名の通り門脈圧亢進に関連したPAHである。