

こうしたPPHに対する内科的治療選択指針の妥当性を評価するには、プロスペクティブなコントロールスタディーが必要とされる。しかし、PPHの発症数は人口100万人に対して1~2人と極めて少ないことから²⁾、多施設による共同研究が必須といえる。そこで今回、肺高血圧症研究班に参加している施設による共同研究として、PPH新規症例の登録を開始した。開始後1年の時点で、新規登録症例は9施設より31例集まり、Stage2までの軽症例が7例(22.6%)、Stage3以上の症例が24例(77.4%)となっている。今回の参加施設の多くが、PGI₂持続静注療法を中心とした施設や肺移植の実施施設となっていたため、これまでの大規模調査例に比較し重症例が多く含まれている傾向がみられた。また、初期治療として選択された内科的治療法は、30例中29例(96.7%)で今回の治療選択指針に準じた選択となっていた。また、BPS内服療法選択群8例とPGI₂持続静注療法選択群22例で、肺血管抵抗および心係数に有意差がみられており、肺循環動態からも重症度に応じた治療法の選択が行われていたものといえる。しかしながら、肺循環諸量で比較する限り、PGI₂持続静注療法選択群のなかで同時に肺移植へのレシピエント登録をしている症例が特に重症ということではなかった。

今後、新規登録症例の経過観察により、治療法の変更の有無・頻度や、予後並びにQOLなどへの影響についてもプロスペクティブな検討を加え、わが国におけるPPHの内科的治療選択指針確立を目指す予定である。

参考文献

- 1) D'Alonzo GE, Barst RJ, Ayres SM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. *Ann Intern Med* 115 : 343-349, 1991.
- 2) Okada O, Tanabe N, Yasuda J, et al. Prediction of life expectancy in patients with primary pulmonary hypertension. A retrospective nationwide survey in the period 1980-1990. *Intern Med* 38 : 12-16, 1999.
- 3) Barst RJ, Rubin LJ, Long WA, et al. for the Primary Pulmonary Hypertension Study Group. A comparison of continuous intravenous epoprostenol (prostacyclin) with conventional therapy for primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 334 : 296-301, 1996.
- 4) Rich S, Kaufmann E, Levy PS. The effect of high doses of calcium channel blockers on survival in primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 327 : 76-81, 1992.
- 5) Barst RJ, Rubin LJ, McGoon MD, et al. Survival in primary pulmonary hypertension with long-term continuous intravenous prostacyclin. *Ann Intern Med* 121 : 409-415, 1994.
- 6) Arcasoy SM and Kotloff RM. Lung transplantation. *N Engl J Med* 340 : 1081-1091, 1999.
- 7) Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 336 : 111-117, 1997.
- 8) Gane SP and Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *Lancet* 352 : 719-725, 1998.
- 9) Okano Y, Yoshioka T, Shimouchi A, et al. Orally active prostacyclin analogue in primary pulmonary hypertension. *Lancet* 349 : 1365, 1997.
- 10) 岡野嘉明、吉岡公夫、下内章人、他：原発性肺高血圧症重症例におけるペラプロストナトリウムの急性効果と慢性効果 厚生省特定疾患調査研究・重点研究事業『特定疾患に伴う肺高血圧症の発症機序の解明と内科的治療指針確立を目指す診療科横断的研究』平成10年度研究報告書 pp23-26, 1999.
- 11) 岡田修、田辺信宏、巽浩一郎、他 重症度基準よりみた原発性肺高血圧症の臨床的検討 厚生省特定疾患呼吸不全調査研究班 平成10年度研究報告書 pp130-133, 1999.
- 12) 岡田修、田辺信宏、巽浩一郎、他 呼吸不全6疾患の全国疫学調査—わが国における原発性肺高血圧症の検討— 厚生省特定疾患呼吸不全調査研究班 平成9年度研究報告書 pp125-128, 1998.
- 13) Palevsky HI and Fishman AP. The management of primary pulmonary hypertension. *JAMA* 265 : 1014-1020, 1991.
- 14) Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *Chest* 104 : 236-250, 1993.
- 15) Weir KE, Rubin LJ, Ayres SM, et al. The acute administration of vasodilators in primary pulmonary hypertension. Experience from the National Institutes of Health registry on primary pulmonary hypertension. *Am Rev Respir Dis* 140 : 1623-1630, 1989.

厚生省特定疾患
呼吸不全研究班
平成11年度研究報告書

発行 平成12年3月31日
厚生省特定疾患
呼吸器系疾患調査研究班
呼吸不全調査研究班
主任研究者 栗山 喬之
千葉県中央区亥鼻1-8-1
千葉大学医学部呼吸器内科
電話(043)222-7171 内5471
印刷 株式会社ケープランニング
電話(043)245-2406