

肺高血圧症 Cutting Edge

肺高血圧症のなかで、肺動脈性肺高血圧症（pulmonary arterial hypertension ; PAH）は慢性進行性の肺血管増殖を特徴とし、極めて不良な予後経過をたどる難治性疾患と考えられてきました。しかし、プロスタサイクリン製剤，エンドセリン受容体拮抗薬，PDE5 阻害薬といった PAH 治療薬によって患者の予後が大きく改善していることを臨床現場の医療者は実感しています。さらに最近では可溶性グアニル酸シクラーゼ（sGC）刺激薬や IP 受容体アゴニストも登場し、その効果が期待されています。一方、新規治療薬の有効性を検証したランダム化比較試験（RCT）の多くは、主要評価項目として 6 分間歩行距離を採用してきましたが、その妥当性は疑問視されはじめており、最近の RCT では、イベント発現までの時間といった臨床アウトカムを反映するものが主要評価項目とされています。しかし、これら RCT で全死亡の改善を明確に示した PAH 治療薬はほとんどありません。さらに、PAH 治療薬を初期の段階から積極的に併用する up-front combination 治療が注目されていますが、逐次追加療法 sequential combination 治療と up-front combination 治療を比較した RCT はなく、単剤で十分効果が得られる患者が存在するのも事実であり、系統の異なる治療薬の使い分けについても、私たちは十分な根拠を持ち合わせていません。

この特集企画では『肺高血圧症 Cutting Edge』と題して、進捗著しい肺高血圧症の診断・治療に関して何がどこまで明らかになっており、何が未解明なのか、最先端の状況を、肺高血圧症のエキスパートの先生方に解説していただいています。5章からなる構成では、まず『総論』で世界および日本の肺高血圧症に対する取り組みが紹介され、第2章では肺高血圧症の発症に関して『何が原因か、なぜ原因となるのか?』、第3章では『診断のきっかけ、どんなサインが重要か?』、第4章では『内科的治療と外科的治療、そして将来の治療』、最後の第5章では『肺高血圧症のトピックスあるいはコントラバース』として、まだ議論の余地がある点については、それぞれの意見とその根拠を解説していただきました。

執筆下さった先生方のご尽力によって、特集企画のタイトル『肺高血圧症 Cutting Edge』に相応しく肺高血圧症の最先端（Cutting Edge）の診断、治療、そして将来の方向性が、分かりやすく理解できるような内容となりました。

進展著しい肺高血圧症治療において、本特集が臨床の場でお役に立つことを祈っています。末尾ですが、本特集企画の機会をいただきました編集委員の先生方、また編集室の吉富様に心から感謝申し上げます。

浜松医科大学 理事・副学長/国立国際医療研究センター 臨床研究センター長 渡邊裕司