



報道関係者各位

平成 29 年 12 月 吉日

**難病の肺動脈性肺高血圧症の予後が専門医受診で大きく改善
～厚生労働省研究班の全国調査で判明～**

国際医療福祉大学三田病院(東京都港区)の肺高血圧症センター准教授 田村雄一医師を班長とした厚生労働省の研究班が実施した全国調査で、厚生労働省指定難病の一つである肺動脈性肺高血圧症の生命予後に関して、専門医による先進的治療を受けた場合には諸外国のデータと比較して大きく改善していることが明らかになりました。日本における専門治療の質の高さを示すもので、研究成果が専門誌である Circulation Journal 誌(2017 年 12 月 25 日号)に掲載されましたのでお知らせいたします。

■全国調査の背景

肺動脈性肺高血圧症は厚生労働省指定難病であり希少疾患であるため、新しい治療法は極めて専門性が高く、専門知識と数多くの経験を持ち、集学的に治療にあたることのできる医師が非常に少ないのが実情です。

専門施設で多剤併用療法という適切な治療を受けた患者さんの予後が既存の報告よりも良好であることは経験的に知られていましたが、これまでまとまった形での全国調査の報告はありませんでした。そこで三田病院の田村医師を班長とする厚生労働省研究班(疾患予後と医療の質の改善を目的とした多領域横断的な難治性肺高血圧症症例登録に関する調査研究班)が、先進的に肺動脈性肺高血圧症の治療を行っている施設を対象とした全国患者登録研究を 2012 年度から開始し、このたびその調査研究成果を発表することができました。

■調査研究成果の概要と意義・今後の展開

本調査においては研究に同意が得られた専門施設に通院する 189 名の肺動脈性肺高血圧症の患者さんが登録され、1, 2, 3 年生存率は各々97.0%, 92.6%, 88.2%でした。

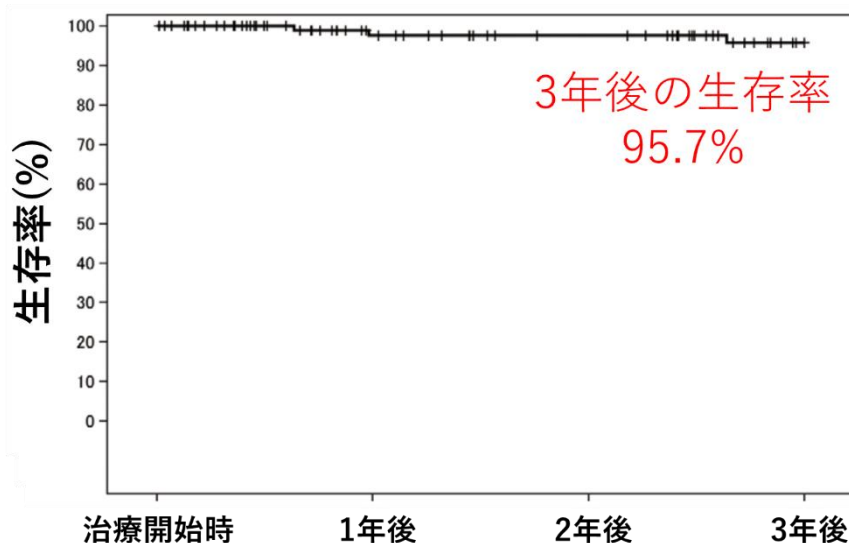
このうち、積極的な多剤併用療法を行っている各専門施設で治療を開始した場合には 1, 2, 3 年生存率は各々97.6%, 97.6%, 95.7%(図)であり、特に複数の薬剤を初期から組みあわせる新しい治療法を行った患者では従来の治療法と比較して治療改善効果が 5.27 倍に達していました。

従来の欧米からの報告では 3 年生存率は高い報告であっても 60-70%であったため、本研究から日

本の専門医による肺動脈性肺高血圧症の難病治療が極めて高い治療効果を挙げていることが明らかになりました。

一方、患者会の調べによると肺高血圧症は発症から専門医の診察開始までは平均 3 年半もかかる
とされています(https://www.pha-japan.ne.jp/_pdf/medicalspecialist_ja.pdf : NPO 法人 PAH の会)。したがって、この難病に苦しむ患者さんに一刻も充実した高いレベルの医療体制を受けていただくことが重要で、厚生労働省研究班では引き続き本疾患の専門医が中心となり、疾患啓発と早期発見及び一刻も早い専門医への紹介を行う体制作りを進めてまいります。

図：専門医の治療を受けた場合の肺動脈性肺高血圧症の生存率



下記論文より改変引用

■論文

英文タイトル : Effectiveness and Outcome of Pulmonary Arterial Hypertension-Specific Therapy in Japanese Patients With Pulmonary Arterial Hypertension

タイトル和訳 : 本邦における肺動脈性肺高血圧症患者への疾患特異的治療の効果と予後

著者名 : 田村雄一、隈丸拓、佐藤徹、宮田裕章、小川愛子、田邊信宏、波多野将、八尾厚史、阿部弘太郎、辻野一三、福田恵一、木村弘、桑名正隆、松原広己、巽浩一郎、Japan PH Registry (JAPHR) Network 研究グループ

掲載誌 : Circulation Journal 誌 Vol.82 No.1 Page:275-282 (2017 年 12 月 25 日出版)

《本件に関するお問い合わせ先》

■国際医療福祉大学三田病院 総務課企画

担当 : 服部是史、金澤仁緒子

TEL : 03-3451-8121

■国際医療福祉大学三田病院 肺高血圧症センター

担当者 : 国際医療福祉大学医学部循環器内科 准教授 田村雄一

URL: <http://mita.iuhw.ac.jp/clinic/haikouketsuatsu/>

※肺動脈性肺高血圧症について

肺に血液を送るための血管である肺動脈の圧力が異常に上昇するのが肺高血圧症です。肺動脈性肺高血圧症は肺の血管の異常により肺動脈の圧力が上昇しますが、何故このような病気が起こるのかは解明されていません。そのため有効な治療法の研究開発のため、肺動脈性肺高血圧症は厚生労働省指定の特定疾患(指定難病)に認定されています。近年では専門医により適切な治療を受けることにより、体を動かす時の息苦しさが改善するなど、自覚症状の改善が得られる場合が多くなっています。