

Conference

第4回 重症肺高血圧症カンファレンス

症例提示 4

SLE-PAH —免疫抑制療法の位置づけ—

広島大学大学院
医歯薬保健学研究院循環器内科

土肥 由裕

広島大学病院
リウマチ・膠原病科教授

杉山 英二

広島大学大学院
医歯薬保健学研究院循環器内科

・ 檜垣 忠直

広島大学大学院
医歯薬保健学研究院循環器内科教授

・ 木原 康樹

広島大学病院
リウマチ・膠原病科診療講師

・ 山崎 聡士

はじめに

近年、膠原病性の肺動脈性肺高血圧症(pulmonary arterial hypertension: PAH)における免疫抑制療法の有用性が数多く報告されるようになった。免疫抑制療法単独でも奏効する例が報告されるようになり、まず免疫抑制療法に対する反応を評価し、その後に血管拡張薬の導入を検討するという考え方が主流になりつつある。しかし、この考え方には問題点も多い。今回経験したエポプロステノール持続静注療法(IVEPO)を先行して導入した症例を通じて、免疫抑制療法の位置づけについて若干の考察を交えて報告する。

症例: 34歳, 男性

既往歴・家族歴: 特記事項なし

現病歴: 31歳時にシェーグレン症候群と診断され、プレドニゾロン10mg/日にてフォロー中であった。32歳時より労作時息切れが徐々に増悪、33歳時には

散歩中に失神発作も認めている。34歳の夏には仕事をデスクワークに変更した。同年7月、コンサート鑑賞中に呼吸困難が悪化、心エコーにて著明な左室圧排像を認め、三尖弁逆流圧較差(TRPG)も70mmHgと高値であった。造影CT検査にて血栓は認められず、PAHを疑われ当院緊急搬送となった。

経過

入院時現症: 身長 170cm, 体重 65kg, 体温 37.2℃, WHO 機能分類Ⅲ度, 血圧 144/96mmHg, 脈拍 100回/分(整), SpO₂ 95%(室内気), 眼瞼結膜に貧血なし, 眼球結膜に黄疸なし, 頸静脈怒張なし, 心音Ⅱp 亢進あり, 肺音異常なし, 腹部: 軟・平坦, 肝・脾触知せず, 下腿浮腫なし, 血管雑音聴取せず, 両側肘関節・膝関節に疼痛を伴う腫脹あり

入院時検査所見: 血液検査; WBC 6,110/ μ L, RBC 560万/ μ L, Hb 16.4g/dL, Htc 48.1%, Plt 14.2万/ μ L, Ne 84.8%, Ly 9.0%, Mo 5.7%, Eo 0.3%, Ba 0.2%, PT 65%, APTT 26.7秒, Dダイマー 4.0 μ g/mL, CRP 5.20mg/mL, C3 64mg/dL, C4 <10mg/dL,