

Symposium

PAHに伴う心肺病変について考えるシンポジウム

Session II

重症PHを有する強皮症に対する
治療介入

Symposium

▶ 症例提示

「肺動脈性肺高血圧症と間質性肺炎を合併し重度の呼吸
困難をきたした強皮症の1例
—エポプロステノールの活用と問題点—京都大学医学部附属病院
免疫・膠原病内科院内講師浜松労災病院
循環器内科京都大学大学院医学研究科
呼吸管理睡眠制御学講座特定助教

吉藤 元 ・ 柳澤 洋 ・ 谷澤 公伸

京都大学医学部附属病院
呼吸器内科助教京都大学大学院医学研究科地域医療システム学講座特定准教授/
京都大学医学部附属病院循環器内科

半田 知宏 ・ 木下 秀之

はじめに

膠原病(connective tissue disease: CTD)に伴う肺動脈性肺高血圧症(pulmonary arterial hypertension: PAH)は予後不良であるが¹⁾, そのなかでも強皮症(systemic sclerosis: SSc)に伴うPAHは特に予後不良である²⁾。肺血管拡張薬はPAHに対して治療効果を有するが, 肺疾患合併例への肺血管拡張薬投与はV-Q不均等による低酸素血症をきたしうるし, 肺静脈病変を有する例への肺血管拡張薬投与は体液貯留による肺うっ血をきたしうるため, 問題となる。SSc-PAHに間質性肺炎(interstitial pneumonia: IP)を伴う場合, 肺血管拡張薬を用いなければ生命予後が厳しい一方で, 肺血管拡張薬を用いると病態悪化を招くおそれがあり, ジレン

マとなる。今回, われわれは重度の呼吸器症状をきたしたIP合併SSc-PAHを経験し, プロスタグランジン(PG)I₂静注(intravenous PGI₂: i.v. PGI₂)を試みた。示唆に富むと考え, 報告する。

症例: 56歳, 女性

主訴は呼吸困難。42歳時, 息切れと乾性咳嗽を自覚したため他院を受診, 画像検査によりIPと診断された。44歳時, レイノー現象を自覚した。京都大学胸部疾患研究所附属病院(当時)を紹介され, 肺生検を行い, 病理診断は非特異性間質性肺炎(non-specific interstitial pneumonia: NSIP)だった。抗核抗体陽性(Speckled)でありSScなどの膠原病が疑われたが, 皮膚硬化は認めず, 抗U1-RNP