

# Symposium

PAHに伴う心肺病変について考えるシンポジウム

Highlights

## 膠原病に伴う PAH/PH の今後

東京女子医科大学リウマチ科臨床教授

川口 鎮司

### 膠原病に伴う肺動脈性肺高血圧症/ 肺高血圧症とは

膠原病患者に肺高血圧症(pulmonary hypertension : PH)を伴った場合には、特発性肺動脈性肺高血圧症(idiopathic pulmonary arterial hypertension : IPAH)とは診断せず、膠原病の病態のひとつとして肺動脈性肺高血圧症(pulmonary arterial hypertension : PAH)あるいはPHが合併したと考える。では、まず第1群に分類されるPAHは、どのような膠原病で合併する頻度が高いのかという疑問が生じる。2000年以前の検討でも、また早期発見のためのスクリーニングを行うようになった2000年以降でも、その結果は同じであった。わが国では、全身性強皮症(systemic sclerosis : SSc)、混合性結合組織病(mixed connective tissue disease : MCTD)、全身性エリテマトーデス(systemic lupus erythematosus : SLE)の3疾患においてPAHの発症頻度が高い。さまざまな検討があるが、発症頻度はそれぞれSScでは2.64~9%, MCTDでは5.02~22.5%, SLEでは0.90~4%という報告がある<sup>1)~4)</sup>。それ以外にはシェーグレン症候群、炎症性筋疾患、血管炎での合併が報告されている。一方、関節リウマチに合併することは極めて稀である。このような長期にわたるいくつかの観察研究にて、PAH

の合併は、SSc、MCTD、SLEの3疾患において診断と治療を考慮する必要があることがわかってきた。一方、PHというと、PAH以外の第2、3、および4群に分類される病態である。この群では、心病変をきたす膠原病患者、間質性肺炎や喫煙での慢性閉塞性肺疾患を合併する膠原病患者、抗リン脂質症候群や動脈硬化病変を合併する膠原病患者に頻度が高くなる。この場合は、膠原病に伴う間質性肺炎や抗リン脂質抗体の存在、心病変の合併がPHを引き起こすことになる。PAHの発症とは別に考える必要がある。そこで、まずPAHに対する対応に焦点を絞って解説する。

### 膠原病に伴う肺動脈性肺高血圧症

膠原病に伴うPAHでは、その診断や治療の面において、SScに伴うものとSSc以外の膠原病に伴うものを分けて考えていくことが重要である。1990年代までは治療方法がなく、膠原病に伴う症状であることから、副腎皮質ステロイドの大量療法を多くの膠原病性PAHに行っていた。有効である症例とそうでない症例があるが、その違いは明らかではなかった。一方、2000年代にPAH治療薬が出現し、これまでの副腎皮質ステロイドとPAH治療