

Symposium

PAHに伴う心肺病変について考えるシンポジウム

Session I

軽症PHを有する強皮症に対する 病態評価と治療介入の是非

▶私はこのように対処している —自験例の紹介— 「京都大学での経験」

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

木下 秀之

京都大学大学院医学研究科
循環器内科講師

・桑原宏一郎

はじめに

肺動脈性肺高血圧症(pulmonary arterial hypertension: PAH)を合併した全身性強皮症(systemic sclerosis: SSc)は予後不良であり、より早期に肺血管拡張薬を投与することによる治療成績の改善が報告され、早期発見・早期治療が求められている。肺血管拡張薬を使用する際には、合併する左心疾患や間質性肺炎(interstitial lung disease: ILD)による肺高血圧症(pulmonary hypertension: PH)の鑑別など、正確にPAHを診断することが重要である。またSScにおいては肺静脈病変を合併し、肺血管拡張薬開始後に肺うっ血を発症する症例があり、臨床の特徴やCT所見よりその存在を疑い、利尿薬、塩分制限や酸素投与を行いながら肺血管拡張薬を投与する工夫が必要と考えている。

強皮症関連肺動脈性肺高血圧症に おける早期発見の重要性

SScにおいてPAHの合併頻度は高く、極めて生

命予後が不良であることが報告されている¹⁾。近年の肺血管拡張薬治療により特発性PAH(idiopathic PAH: IPAH)では生存率の改善が報告されているが²⁾、SSc-PAHにおいて肺血管拡張薬による予後改善効果が乏しい可能性を指摘する報告もある³⁾。その患者背景を詳細にみても、平均肺動脈圧(mean pulmonary artery pressure: mPAP)は平均48mmHg、WHO機能分類もⅢ～Ⅳ度の症例が84.3%と重症例が多く、56.4%の症例が単剤の肺血管拡張薬治療しか受けておらず、重症例に対する単剤の肺血管拡張薬による治療では不十分であることを示す結果であると考えられる。一方で、フランスのグループはSSc症例に対し積極的にPAHのスクリーニングを行い、早期PAHと診断し治療を行うことで、従来よりも予後が良好であることを報告し⁴⁾、その患者背景はmPAPが平均34mmHg、WHO機能分類もⅡ度の症例が40%を占めており、予後不良とされているSSc合併PAHにおいても、早期からPAHに対する治療介入が重要であることを示す結果と考えられる。