

# State of the Art

## 膠原病に伴う肺高血圧症

### 膠原病に伴う肺高血圧症の病態

安岡 秀剛 藤田医科大学医学部リウマチ・膠原病内科学講座教授

Key word

👉 膠原病 (CTD), 全身性強皮症 (SSc), 肺動脈性肺高血圧症 (PAH), 肺血管拡張薬, 免疫抑制療法

#### S u m m a r y

膠原病 (CTD) は全身性の自己免疫性の慢性炎症性疾患で、その臨床像は患者により多彩である。CTD からみると全身性エリテマトーデス (SLE), 強皮症 (SSc), 混合性結合組織病がわが国での 3 大疾患で、肺動脈性肺高血圧症 (PAH) は重要な生命予後規定因子である。一方で、PAH からみると CTD 合併 PAH (CTD-PAH) は PAH 全体の半数を占め、無視できない一群である。CTD 自体が PAH のリスク因子で罹患率が高いことから、スクリーニングによる早期診断が可能であり、生命予後改善のための key となっている。病態や自然歴の理解が重要で、これらを踏まえて SSc は肺血管拡張療法が中心、非強皮症 (non-SSc) 例では炎症相を捉えた免疫抑制療法の効果による生命予後の改善が期待される。後者では、過去の報告から短期の治療反応性と予後改善の可能性が指摘されている。CTD-PAH に対し、基礎にある病態を踏まえたアプローチについて概説する。