

# State of the Art

膠原病に伴う肺高血圧症

## 膠原病性肺高血圧症に対する 新規分子標的治療薬

土橋 浩章 香川大学医学部附属病院膠原病・リウマチ内科病院教授

中島 崇作 香川大学医学部附属病院膠原病・リウマチ内科助教

Key word

👉 全身性強皮症, 全身性エリテマトーデス, 免疫抑制療法, 分子標的薬

### S u m m a r y

膠原病合併肺高血圧症(CTD-PH)は、原疾患およびその合併症に伴い複数のPH病態構築因子を有すため病態が複雑になる。正確な診断に難渋する症例も多く、治療選択に難渋することが少なくない。これらのことからCTD-PHに特化した治療薬の開発は非常に困難である。一方で臨床免疫学の進歩に伴い、近年、全身性エリテマトーデス(SLE)、全身性強皮症(SSc)に対する新たな治療薬が次々と開発され、治療戦略が大きく進歩している。しかしながら、CTD-PHにおけるこれらの新規薬剤の有効性を示すことは困難であり、現時点ではCTD-PHにフォーカスした臨床試験は行われていない。よって本稿ではいくつかのCTDに対する新規治療薬を中心に、PH治療の可能性について論じてみたい。