

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

▶私はこのように対処している —自験例の紹介—
「全身性エリテマトーデス / 混合性結合組織病で肺高血圧，呼吸不全が増悪しエポプロステノールを導入したが救命できなかった1例」

沖縄県立南部医療センター・
こども医療センター循環器内科

中村 牧子

沖縄県立南部医療センター・
こども医療センター循環器内科部長

・砂川 長彦

沖縄県立南部医療センター・
こども医療センター循環器内科

・外間 亮

沖縄県立南部医療センター・
こども医療センター循環器内科医長

宮良 高史

沖縄県立南部医療センター・
こども医療センター循環器内科医長

・田場 洋二

沖縄県立南部医療センター・
こども医療センター循環器内科副部長

・当真 隆

はじめに

膠原病に伴う肺動脈性肺高血圧症(connective tissue disease-pulmonary arterial hypertension : CTD-PAH)の治療は、膠原病に対する免疫抑制療法とPAH治療薬を組み合わせる。全身性強皮症(systemic sclerosis : SSc)以外の膠原病に合併する肺高血圧(pulmonary hypertension : PH)には、疾患活動性が高く免疫異常が強いときは免疫抑制療法が非常に有効とされ、活動性が高くない場合にはPAH治療薬を優先的に使用する¹⁾。今回われわれは、全身性エリテマトーデス(systemic lupus erythematosus : SLE) / 混合性結合組織病(mixed connective tissue disease : MCTD)に伴うPAHで、エポプロステノール(EPO)を導入したが呼吸不全

とPHが増悪し救命できなかった症例を経験した。本症例での問題点を考察し報告する。

症例：43歳，女性

主訴：呼吸困難

現病歴：1996年，顔面紅潮，関節痛があり，抗核抗体と抗DNA抗体陽性でSLEと診断され，プレドニゾロン(PSL)5～10mgを服用した。

2003年3月，前胸部痛，発熱が出現し，心エコーで三尖弁逆流圧較差(TRPG)60mmHgと上昇を認め，PHと診断された。ステロイドミニパルス後TRPG 32mmHgと改善した。

2005年1月，発熱，呼吸困難，胸背部痛がありS大学病院に入院。TRPG 82mmHg，抗RNP抗体単