

Symposium

PAHに伴う心肺病変について考えるシンポジウム

Session III

シェーグレン症候群に伴う PAHに対する治療介入

▶ 症例提示

「間質性肺病変を伴ったシェーグレン症候群合併肺高 血圧症患者の治療経験」

北里大学医学部膠原病・感染内科学

松枝 佑

はじめに

肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension: PAH) に強力に作用する PAH 特異的治療薬の登場により、特発性 PAH の治療予後は著しく改善した。しかしながら、膠原病に合併する PAH の治療予後は、特発性 PAH の治療予後までには達していない¹⁾。その要因は、膠原病に伴う肺高血圧症 (pulmonary hypertension: PH) の複雑性にあるとされている。今日では、第 5 回 PH ワールドシンポジウムにおける PH の臨床分類 (ニース分類) が広く用いられている。しかしながら、膠原病に伴う PH は明確に分類できない症例も多数存在する。今回、間質性肺病変と肺動脈病変が影響し PH を呈したシェーグレン症候群 (Sjögren's syndrome: SS) の 1 例を経験したので報告する。

症例: 56歳, 女性

労作時呼吸困難 (WHO 機能分類 II 度) を主訴に紹介された。

現病歴: 46歳時に乾性咳嗽が持続し、紹介元病院の内科を受診した。間質性肺炎と診断されステロイド治療が行われた。47歳時に乾燥症状が出現し SS と診断され、53歳時にはレイノー現象も出現した。56歳時に、定期健診で V1~V4 に陰性 T 波を認めたため同病院循環器内科で心臓カテーテル検査を受けた。冠動脈造影は正常であったが、右心カテーテル検査 (right heart catheterization: RHC) にて肺動脈圧 (PAP) が 56/24 (35) mmHg, 肺動脈楔入圧 (PAWP) が 10 mmHg であった。このため SS に伴う PH が疑われ、当科へ紹介された。

既往歴・家族歴: 特記事項なし

生活歴: 飲酒および喫煙なし

初診時現症: 身長 154.2cm, 体重 49kg, 体温 36.6℃, 脈拍 81回/分 (整), 血圧 118/70mmHg, 経皮的動脈血酸素飽和度 94% (室内気)。口腔内は唾液に乏