

### R-KL

#### 肺動脈性肺高血圧症治療における安静療法の効果

○佐藤 徹

杏林大学循環器内科学

肺動脈性肺高血圧症の予後は2000年を境に徐々に改善するようになり、現在では驚くべき生存率を呈するようになった。この要因には多くのものが挙げられるが、想像以上に高い改善度を示す安静療法の効果もその一つになっている。肺細動脈の逆りモデリングが肺動脈圧の低下により惹起されることが明らかとなったから、安静療法に改善効果があることを確信し、積極的に安静を患者さんに進めるようになった。このお話では肺動脈性肺高血圧症の治療における安静の効用を、想像以上に高い自験例を中心に概観してみたい。

### R1-1

#### 長期経過を辿っている HIV 関連肺高血圧症の一例

○岡崎 修<sup>1)</sup>、渡邊 裕司<sup>1)</sup>、石黒 千鶴<sup>1)</sup>、矢崎 博久<sup>2)</sup>、岡 慎一<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 国立国際医療研究センター病院循環器内科、<sup>2)</sup> 感染症科

抗ウイルス療法（ART）により長期生存が可能になる中で、本邦では HIV 感染者の報告が増加している。HIV 感染者の肺動脈性肺高血圧（PAH）合併率は0.5%と報告されており、平均年齢は40歳前後で男性にやや多い。今回我々は、治療に難渋した HIV 関連肺高血圧症で多剤併用療法を用い長期経過を辿っている症例を経験した。47歳時に Swan-Ganz カテーテルで mPA 59.4mmHg, Pcw 8 mmHg, PVR 944 の PAH で、凝固系検査に異常を認めず、プロテイン C,S 活性正常、各種抗体は陰性。肺血流シンチでも陰影欠損なく、胸部 CT でも肺動脈に血栓を認めず、他の要因は否定的で HIV 陽性の HIV 関連 PAH と診断、治療開始。現時点で55歳までの8年間経過観察が可能になっている。PGI2 + Bosentan（途中から Macitentan）Tadalafil の組み合わせに加え抗レトロウイルス薬を7年間併用し BNP と UCG で長期経過が観察できている55歳の男性。HIV 感染症は抗レトロウイルス療法の進歩により予後が改善され、HIV 感染症患者の増加に伴い HIV 関連肺高血圧症は今後増加してくると考えられ、PAH の多剤併用療法により TRPG は高めであるが比較的長期に経過観察できている。今後は、経皮 PGI2 Treprostinil の導入を計画中である。

### R1-2

#### 治療後に肺活量の増加を認めた慢性血栓栓性肺高血圧症の2例

○長内 忍<sup>1)</sup>、山本 泰司<sup>1,2)</sup>、箕島 暁帆<sup>1)</sup>、竹内 利治<sup>1)</sup>、鳴海 圭倫<sup>2)</sup>、梅影 泰寛<sup>2)</sup>、  
風林 佳大<sup>2)</sup>、奥村 俊介<sup>2)</sup>、佐々木 高明<sup>2)</sup>、大崎 能伸<sup>2)</sup>、長谷部 直幸<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 旭川医科大学 内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学講座、<sup>2)</sup> 旭川医科大学病院 呼吸器センター

【緒言】慢性肺血栓栓症の約20%の症例で拘束性換気障害が認められ、肺梗塞に伴う不可逆的变化とされてきた。近年、外科的手術非適応の慢性血栓栓性肺高血圧 (CTEPH) の治療にバルーン肺動脈形成術 (BPA) の安全性有効性が確立され普及している。【症例1】62歳、女性。末梢型CTEPH (平均肺動脈圧 (PAPm) 42 mmHg) と診断され、4回のBPA施行後にPAPmは16mmHgに改善した。BPA前後の呼吸機能検査では肺活量 (VC) は2520 mLから2640 mL、拡散能 (DLco) は11.23 ml/min/mmHgから16.00 ml/min/mmHgへと増加した。【症例2】64歳、女性。末梢型CTEPH (PAPm 64 mmHg) と診断され、抗凝固薬、血管拡張薬で4年間治療が行われていたがBPA施行前までの呼吸機能検査では肺活量 (VC) は2210 mLから2050 mLに低下した。その後6回のBPAが施行されPAPmは26 mmHgまで改善し、VCは2017 mLへ改善した。【結語】BPA施行前後でVCの増加が観察され、CTEPHの拘束性換気障害は可逆性がありうる事が示唆された。

### R2-1

#### 肺高血圧を契機に発見された自己免疫性肝炎合併の門脈肺高血圧症

○伊部 達郎、和田 浩、坂倉 建一、伊藤 みゆき、宇賀田 裕介、藤田 英雄、  
百村 伸一

自治医科大学附属さいたま医療センター 循環器内科

症例は40歳女性。労作時息切れを主訴に当院循環器内科初診。初診時小球性低色素性貧血と軽度の肝機能障害と、心エコー上RVSP 64.9mmHgの肺高血圧が認められた。右心カテにて肺動脈性肺高血圧症 (PAH) およびそれに伴う右心不全と診断。当初肺高血圧が顕著でなかったため利尿剤にて経過観察。9か月後鉄欠乏性貧血治療目的にて鉄剤投与開始したところ肝障害の増悪を認めたため再入院。肝障害増悪の原因に関して当院消化器内科コンサルトし肝生検などにて自己免疫性肝炎 (AIH) と診断された。ステロイドと免疫抑制薬にてAIHの治療開始とともに、SildenafilとAmbrisentanにてPAHの治療を開始し改善が認められた。文献的に門脈肺高血圧症はAIHの合併頻度が多く、女性例は予後不良と言われている。先行する肝障害を契機にAIHの診断に至ることが多いが、今回PAHを契機に門脈肺高血圧症を鑑別におくことで肝障害軽度増悪からAIHを早期に発見され治療開始することができたので、経過とともに報告する。

### R2-2

#### 肝移植を必要とした門脈低形成による重症肺高血圧症の一例

○中尾 英智、中村 知久、戸次 宗久、杵山 陽一、仲吉 孝晴、永田 隆信、  
田原 敦子、田原 宣広、福本 義弘  
久留米大学医学部 内科学講座 心臓・血管内科部門

症例は27歳男性。17歳時白血球、血小板数減少および肝機能異常から門脈低形成症と診断されたが、24歳より通院を自己中断していた。26歳時に運動中の意識消失、心肺停止を契機に入院となり、心電図や心エコー図検査で肺高血圧症が疑われた。右心カテーテル検査でmean PAP 44mmHg、PCWP 10mmHg、PVR 348dyne.s.cm-5、CI 4.57L/min/m<sup>2</sup>であり先天性門脈低形成症に伴う肺動脈性肺高血圧症と診断した。Child Cの肝障害や血小板低下があり、エポプロステノール持続静注を含むUpfront combination therapyを施行することは困難であった。そこでトレプロスチニル持続静注 67.5ng/kg/min 及びイロプロスト吸入 20 μg まで漸増し、mean PAP 39mmHg、PVR 227dyne.s.cm-5、CI 5.59L/min/m<sup>2</sup>と改善を認めた。肝予備能が低下していること、年齢や長期予後の観点から肝移植が必要と考えた。血行動態は手術可能な状態になり現在移植待機中である。門脈低形成に伴う肺高血圧症は極めて稀であり、治療方針に難渋したため文献的考察を加え報告する。

### R2-3

#### 大動脈解離を契機に診断され三剤併用治療が奏功したPOPHの一例

○平田 哲夫、川瀬 世史明、菊地 淳、太田 秀彰、三宅 泰次、川村 一太、  
大久保 宗則、神谷 宏樹、土屋 邦彦、松尾 仁司  
岐阜ハートセンター 循環器内科

57歳女性。30年前に脾摘後、門脈圧亢進症の有無は不明。2014年門脈から左肝静脈へのシャントを指摘、推定右室収縮期圧47mmHgと高値もいずれも未精査。2015年労作時息切れが出現し増悪。2016年急性大動脈解離で当院初診、入院。Stanford B型であり薬物治療を選択。酸素飽和度88%、エコーで右心負荷所見を認めた。CTで他のシャントや肝硬変を示す所見無く、肺動脈血栓も認めず。血行動態はRA10mmHg、mPA50mmHg、Pcw14mmHg、急性血管反応試験は陰性。CI2.87L/min/m<sup>2</sup>と低下しPVR9.6WUと高値であり肺肝症候群の要素は少ないと判断。肝静脈圧較差7mmHgと上昇しており門脈肺高血圧症(POPH)と診断。DIC、ネフローゼ症候群を併発し管理に難渋したが保存的加療で改善、43病日に退院。換気シンチは正常、血流シンチは斑状の欠損と集積亢進を認めた。肺血管拡張薬導入のため1カ月後に再入院、マシテンタン10mg、タダラフィル40mg、ベラプロスト240 μgを導入。開始10カ月後にはNYHA I、6分間歩行430m、NTproBNP261pg/ml、RA2mmHg、mPA25mmHg、CI4.74L/min/m<sup>2</sup>、PVR2.6WUと改善を認め三剤併用薬物治療が有効と判断。シャントは閉鎖していない。稀な疾患であり文献的考察を加えて報告する。

### R3-1

#### 限局皮膚硬化型全身性強皮症に合併した肺高血圧症の 1 例

○松枝 佑、近藤 惇一、長谷川 靖浩、田中 住明、廣畑 俊成  
北里大学医学部 膠原病・感染内科学

60 歳女性。57 歳時に手指の皮膚硬化を自覚した。59 歳時に労作時呼吸困難、レイノー症状が出現し、60 歳時に健康診断で心電図右心負荷所見を指摘された。心臓超音波検査で右室負荷が認められたため肺高血圧症 (PH) が疑われ当院に紹介された。手指を越える皮膚硬化 (mTSS 7)、抗セントロメア抗体陽性であり、また皮膚硬化の分布より限局型全身性強皮症 (lcSSc) と診断した。両心カテーテル検査では、肺動脈圧 (PAP) 81/31 (51) mmHg、肺動脈楔入圧 (PAWP) 14 mmHg、心拍出量 (Fick 法) 1.45 L/min であった。肺動脈性肺高血圧 (PAH) と診断し、カテコラミン投与下でタダラフィルとマシセンタンの併用療法を開始した。その後、WHO 機能分類が改善し (IV → II)、外来治療に移行した。半年後の右心カテーテル検査にて、PAP 73/27 (42)mmHg、PAWP 16mmHg であったため利尿薬を増量した。低酸素血症の改善は認められたが、推定肺動脈圧 38mmHg であり圧データの改善は認めていない。SSc は線維化による左心病変を高率に合併することが報告されている。本症例では、特異的治療薬の増量や追加に困難を経験しており、その一因には SSc の左心病變の関与が示唆された。

### R3-2

#### PM-Scl 75 抗体陽性で PAH を呈した皮膚硬化のない強皮症の一例

○山口 貴宣、吉田 正、熊野 浩太郎、若林 宏樹、塩屋 萌映、桑原 良成、早川 翔、  
入江 珠子、力武 はぎの、岡田 倫明、松澤 康雄  
東邦大学医療センター佐倉病院 呼吸器内科

症例は 80 歳、男性。10 カ月続く労作時呼吸困難感で受診。初診時、心エコーで三尖弁圧較差 55mmHg、胸部 CT では両側肺底部中心に胸膜直下から広がる honeycomb を伴う間質性肺炎を認めた。明らかな自己抗体はなく、経過観察をしていたが、呼吸不全の進行を認め入院となった。間質性肺炎の進行はなく、肺高血圧の悪化が症状悪化の原因であった。造影 CT、肺換気血流シンチで慢性肺血栓栓症性肺高血圧症は否定的であった。右心カテーテルでは平均肺動脈圧 46 mmHg、肺血管抵抗 743 dynes · sec · cm<sup>-5</sup> であり、肺動脈性肺高血圧症 (PAH) と診断した。また、レイノー現象があり、間質性肺炎と PAH もあるため、皮膚硬化は認めなかったが強皮症の可能性も考え、種々の自己抗体を測定したところ、PM-Scl 75 抗体が陽性であり、皮膚硬化のない強皮症 (Systemic sclerosis sine scleroderma) に伴う PAH と診断した。強皮症には、本症例に認められた PM-Scl 抗体以外にも保険収載されていない様々な自己抗体が存在する。特発性とされている PAH の中でも、本症例のように皮膚硬化がないか目立たない症例が、見逃されている可能性もあると思われる。