

慶應循環器内科 カンファレンス

Keio University Hospital Cardiology Conference

本連載では、慶應義塾大学病院循環器内科で実際に行われたカンファレンスのなかで面白い症例、興味深い症例を紹介していきます。実際の議論の様子をそのままお伝えしていきます。その臨場感を感じながら、楽しく、かつ勉強になるコーナーにしていきたいと考えています。

第32回

肺出血と右心不全を伴った重症肺高血圧症の管理

introduction



肺動脈性肺高血圧症は、治療がなかった時代には5年生存率が20%を切る疾患でしたが、現在では肺血管拡張薬の併用療法を行うことで長期予後は改善しています。しかし、今回扱う症例のように、肺血管拡張薬を使用しても内科的治療に抵抗性であった

り、右心不全や肺出血などの重篤な合併症を引き起こしたりして、治療管理に難渋する例も存在します。今回は積極的な治療が遅れて重篤な合併症をきたした場合に、どのように全身管理を行い、次の治療ステップに結びつけていくかに関して取り組みます。肺高血圧症はまれな疾

患ですが、いざ出会うときには重症化していることが多いため、これを機会に勉強してほしいと思います。

症 例

27歳・女性

現病歴：20歳の健康診断で胸部X線の異常を指摘され、近医を受診し、肺高血圧症と診断された。その後、治療目的で近くの大学病院を受診し、診断時からシルデナフィル（PDE5阻害薬）の内服を開始した。しかし、その後も肺高血圧症が高度に持続していたため、ボセンタン（エンドセリン受容体拮抗薬）の併用も開始していた。その後も内服薬の変更や治療への参加を試みたが、高度な肺高血圧症が持続したため、24歳時にエボプロステノール持続静注療法が開始された。この時点で平均肺動脈圧76 mmHgであり、その後、当院の肺

高血圧症外来へと紹介受診となった。その際のエボプロステノールの使用量も、200 ng/kg/分と非常に高用量になっていた。自覚症状はNYHA3度で、外来管理では症状が改善しなかったため、慢性右心不全の管理目的で入院となった。

身体所見：体温 37.0℃、血圧 93/50 mmHg、心拍数 116回/分、呼吸数 22回/分、酸素飽和度 86%（room air）。意識清明。顔面の浮腫と頸静脈膨張あり。心音は2音肺動脈成分（Ⅱp）の亢進、グラハムスティー爾と思われる拡張期の逆流性雑音あり、三尖弁領域でも収縮期雑音あり。傍胸骨拍動も触知し、腹部も肝の辺縁

を2横指触知。

内服薬：シルデナフィル 60 mg、ボセンタン 250 mg、エボプロステノール 200 ng/kg/分

監 修



福田恵一（ふくだ けいいち）

慶應義塾大学医学部 循環器内科 教授

1983年 慶應義塾大学医学部 卒業。1990年 慶應義塾大学医学部 助手、1991年 国立がんセンター研究所 細胞増殖因子研究部 留学、1992年 ハーバード大学ベイスラエル病院 留学、1995年 慶應義塾大学医学部 助手、1999年 同 講師、2005年 同 再生医学 教授を経て、2010年より現職。

司 会



田村雄一（たむら ゆういち）

慶應義塾大学病院 循環器内科 特任助教

2004年 慶應義塾大学医学部 卒業。その後、三井記念病院 研修医、慶應義塾大学医学部 循環器内科を経て、現在、バリ大学肺高血圧症センター所属。

参 加 者



〔受持医〕



〔専修医〕



〔専門医〕



〔研修医〕



〔学生〕

図1 入院までの経過：
初診時に平均肺動脈圧が69 mmHgと高値で、その後も高度な肺高血圧症が拡張していました。



ようなタイプの肺高血圧症があつて、どのような検査を行い、どういう診断に至ったのでしょうか？

受 山本：鑑別としては、一番頻度が高いのは左心不全に伴う肺高血圧症といわれていますが、その他にシャントを伴うASD¹などの疾患によるものや、膠原病に伴うものなどがあります。他には肺換気血流シンチグラフィや胸部造影CTなどを用いて、慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症がないかどうかを確認することも必要だと思います。確定診断を行うためには、心臓カテーテル検査が必須です。平均肺動脈圧を測って、25 mmHg以上である時点で確定診断になります。

受 小池：ありがとうございます。最も頻度が高いのは左心疾患、すなわち左室拡張障害や僧帽弁狭窄症などの弁膜症に伴う肺高血圧

症です。その場合には、右心カテーテル検査を行って、平均肺動脈圧が高いことだけではなく、PCWP²が15 mmHgよりも大きくなっていることを確認することで、左心疾患による肺高血圧症であるかどうかをチェックします。PCWPが高くなければ、肺血管/肺循環に問題がある肺高血圧症ということになります。本症例は最初の診断のときに、膠原病や血栓性のものが除外された結果、特発性肺動脈性肺高血圧症、いわゆる原因不明の肺高血圧症という診断がされました。非常に若い症例ですが、特発性の肺高血圧症としてはどうですか？

受 小池：特発性の肺高血圧症は、性差でいうと女性のほうが多く、発症年齢も若い方が多いので、矛盾はしないと思います。

受 小池：肺高血圧は非常に多岐にわたる疾患ですので、どのようなものが鑑別に挙

脚注：1 心房中隔欠損症（atrial septal defect）、2 肺毛細血管楔入圧（pulmonary capillary wedge pressure）