

症例検討会

肺動脈性肺高血圧症について

H29. 8月

八代店

肺動脈性肺高血圧症は、血管が何らかの原因で閉塞したり極端に狭くなるため肺血圧が異常に上昇し、心臓に負担がかかり徐々に正常に機能しなくなる病気で、指定難病のひとつです。

症例 79歳女性

既往症；心室中隔欠損症

岐阜市民病院 継続処方

Rp.	ルブラック 4mg	2T	
	ダイアート 60mg	0.5T	分1朝食後
	レバチオ 20mg	3T	分3毎食後
	ベラサス LA60 μ g	2T	分2朝夕食後

2017.6.28 体調不良のため、処方追加

Rp.	ルブラック 4mg	2T	
	ダイアート 60mg	0.5T	
	オプスミット 10mg	1T	分1朝食後
	レバチオ 20mg	3T	分3毎食後
	ベラサス LA60 μ g	2T	分2朝夕食後

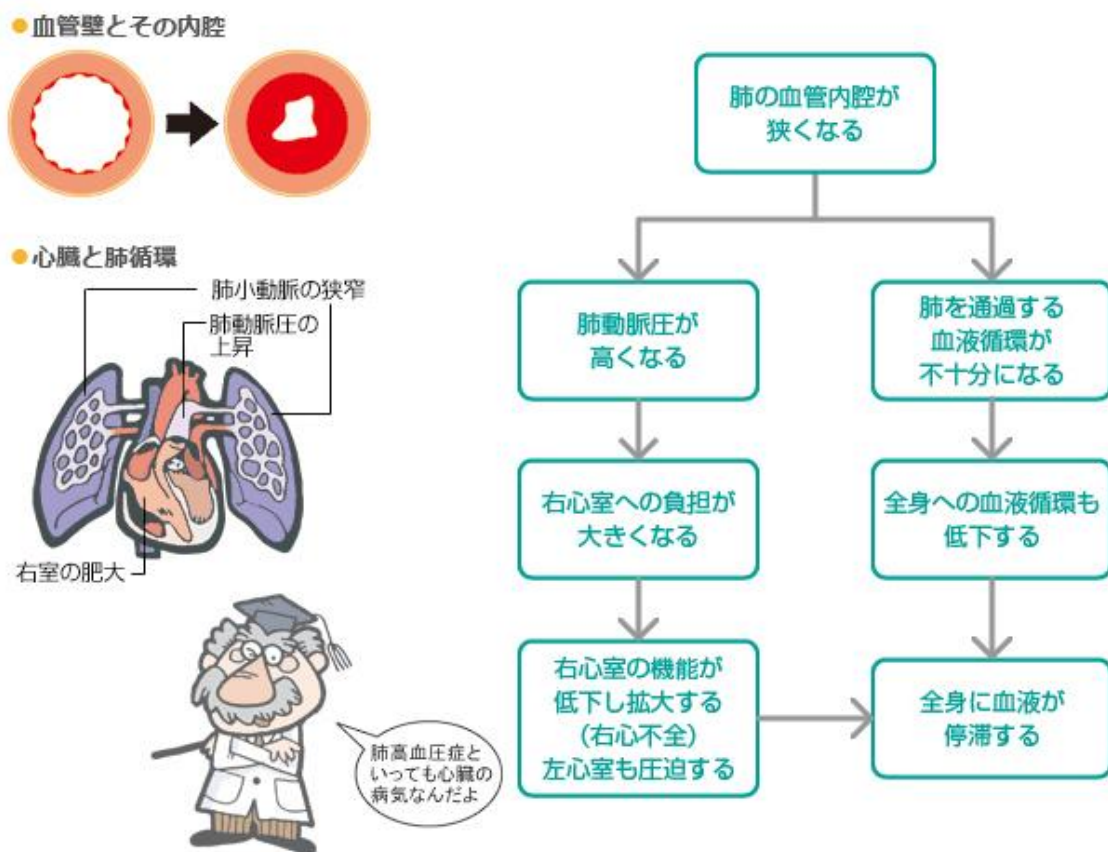
上記処方服用後、体調悪化のためいったん中止となる

2017.7.19 オプスミット削除 ほか前回 Do 処方 現在に至る。

肺動脈性肺高血圧症の原因と経過、治療について

原因 突発性、遺伝性・・・原因不明
薬物誘発性
他の疾患に関連するもの（膠原病、HIV、肝臓門脈圧上昇、先天性心疾患など）

経過 病気が診断されず、適切な治療が受けられなかった場合には、下記のような経過をたどりますが、進行が早い方と、ゆるやかな方がいます。予測がつかないのが現状です。



初期症状； 軽い動作をした時の息切れ、疲労感、倦怠感、呼吸困難、たちくらみ、めまい、顔、足などのむくみ

病気が進行すると、次のような症状が出てきます。

- ・運動時の動悸、めまい、失神
- ・せき、喘鳴、嘔声、血の混じった痰
- ・胸痛、息切れ
- ・うつ状態、元気のなさ

※先の症例は、心室中隔欠損症を由来とする肺高血圧症と考えられます。

〈心室中隔欠損症とは〉

右心室と左心室の間を隔てる筋肉の壁に穴が開いている状態。このような場合、肺動脈には全身から還ってきた黒い血液＋心室中隔欠損を通る余分な赤い血液の両方が流れ込むため、肺動脈の血流が多い状態となり、肺動脈の壁が固く分厚くなって肺動脈の血圧が上がる。それが進行すると血管が細かく枝分れしたところで目詰まりを起こし肺動脈の血圧がさらに上がる。

治療 肺の血管を拡げて血液の流れを改善させる「肺血管拡張療法」により、ある程度効果がある場合が多いのが現状です。

肺血管拡張薬・・・プロスタサイクリンおよびその誘導体

(肺血管を拡げる)・・・ベラサス LA

エンドセリン受容体拮抗薬

(肺血管を収縮させるエンドセリンが平滑筋に結合することを防ぐ)・・・オプスミット

ホスホジエステラーゼ 5 (PDE5) 阻害薬

(PDE5 は cGMP を分解することにより血管の拡張を抑制する。

PDE5 阻害薬は、その PDE5 の働きを抑え、cGMP の分解を抑制することにより血管を拡張させる)・・・レバチオ

利尿薬・・・循環血漿量を減少させて心臓の負担を減らす

ルプラック、ダイアート

これらの薬をどのように服用すると最も効果があるのかは、まだ研究段階です。

補助的な治療法として、利尿薬のほかに下記療法が適応となります。

酸素療法・・・心臓の機能が低下して全身の酸素供給能力が低下しているので吸入酸素濃度を上昇させてそれを補う

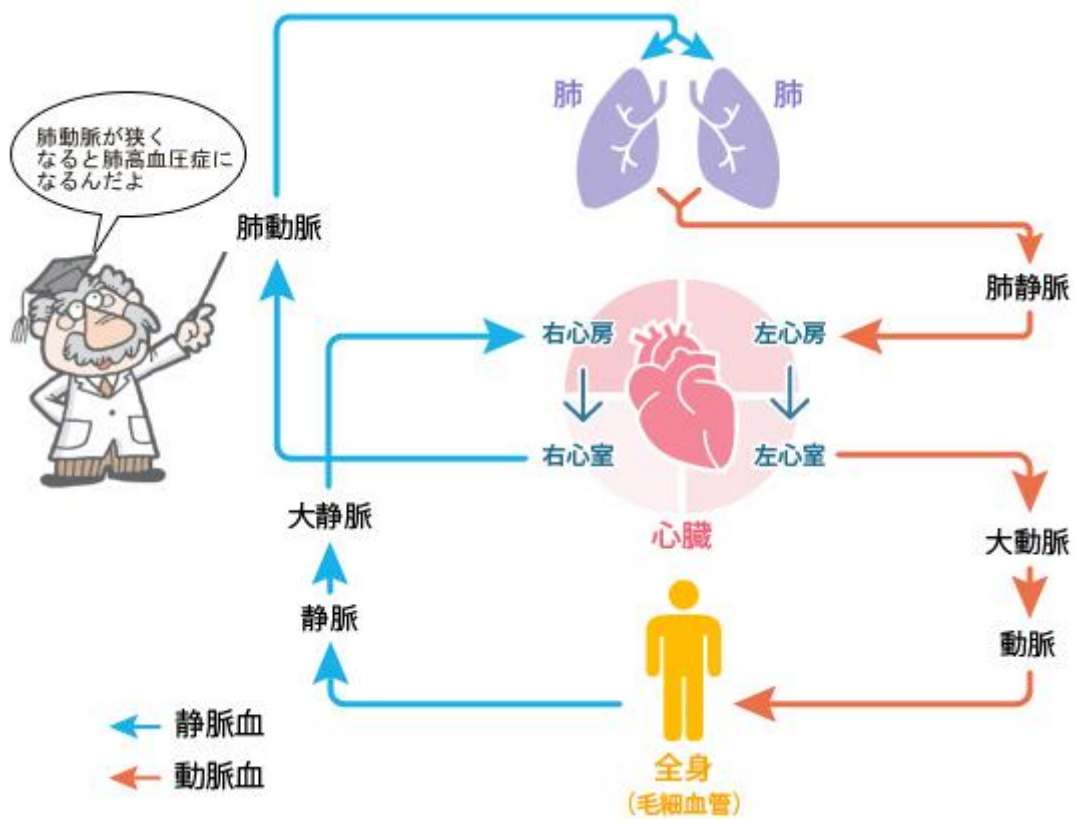
肺移植・・・薬物療法では十分な効果が得られない場合、従来心肺同時移植が

行われていたが、近年肺移植により心臓の機能が回復することが分かり、肺単独での移植が中心

肺高血圧症そのものに対する治療と同時に、合併する病気の治療を日常的に継続する

必要があります。

正常な心臓と肺の働き



引用文献；難病情報センター ホームページ

肺高血圧症情報サイト グラクソ・スミスクライン株式会社

国立循環器病研究センター病院 ホームページ