

# AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

Therapeutic Research (2004.01) 25巻10号:1955～1957.

過敏性肺臓炎に続発した重症肺高血圧症の治療経験

中尾祥子, 佐々木高明, 澁川紀代子, 芳賀智顕, 豊嶋恵理,  
高橋政明, 高橋啓, 長内忍, 中野均, 大崎能伸, 菊池健次  
郎, 本田肇

# 過敏性肺臓炎に続発した重症肺高血圧症 の治療経験

中尾祥子<sup>1</sup>，佐々木高明<sup>1</sup>，澁川紀代子<sup>1</sup>，  
芳賀智顕<sup>1</sup>，豊嶋恵理<sup>1</sup>，高橋政明<sup>1</sup>，高橋  
啓<sup>1</sup>，長内忍<sup>1</sup>，中野均<sup>1</sup>，大崎能伸<sup>1</sup>，菊  
池健次郎<sup>1</sup>，本田肇<sup>2</sup>

旭川医科大学第1内科<sup>1</sup>，遠軽厚生病院<sup>2</sup>

はじめに

肺高血圧症を呈する肺疾患の中で肺線維症は重要な位置を占める。今回われわれは，慢性型過敏性肺臓炎による肺線維症から重症肺高血圧症を呈し，治療に難渋した症例を経験したので報告する。

## 1 症例呈示

症例：48歳，女性。

主訴：呼吸困難，嗝声。

既往歴，家族歴：特になし。

現病歴：24歳より酪農業に従事し，1993年（34歳）に慢性型過敏性肺臓炎（農夫肺）と診断されステロイド投与を開始された。その後，両側気胸を発症しブラ縫縮術および胸膜癒着術をうけ，1995年（36歳）に在宅酸素療法（HOT）を導入された。1998年（39歳）に肺高血圧症を指摘され，ベラプロストを開始された（図1）。しかし徐々に呼吸困難と低酸素血症が進行し，肺動脈の拡大とともに嘔声が出現した。2002年12月に右心不全と心嚢液貯留を認めたため当科に入院した。

入院時身体所見：身長150cm，体重45.2kg，血圧88/66mmHg，脈拍108/分，整。頸静脈は怒張し，胸部聴診上三尖弁逆流による収縮期雑音と両背部にfine crackleを聴取した。両下肢に浮腫を認め，神経学的異常はなかった。

入院時検査成績：各種自己抗体は陰性でBNPは79.7pg/mlと高値であった。動脈血

ガス分析（酸素 5L/min 投与）は pH7.416, PCO<sub>2</sub> 35.4 Torr, PaO<sub>2</sub> 102 Torr, であった。心電図は洞性整脈, 右軸偏位, 右房負荷, 右室肥大所見を認め, 心エコー図上は右室の拡大, 中隔の偏位, 左室の圧排を認めた。胸部 X 線の経過（図 2）: 1993 年気胸発症時（図 2 左）と比較し 2002 年 12 月の入院時（図 2 中央）は心陰影と両肺動脈の拡大を認めた。胸部 CT では両肺動脈拡大と心嚢液貯留が確認され, 肺野にはびまん性に線状網状影と粒状影を認めた。肺血流シンチグラフィでは区域性の欠損はなかった。

1993 年気胸発症時のブラ縫縮術時の病理組織所見では, 間質の線維結合織の増生が著明で一部に巨細胞を伴った肉芽腫を認め過敏性肺臓炎に合致する所見であった。肺動脈については中小血管で中膜の肥厚を認め, この時点でも肺高血圧の存在が示唆された。しかし plexiform lesion は認

めず，血管炎の所見もなかった。

臨床経過（図 1）：今回入院後に行った右心カテーテル検査では平均肺動脈圧（mPAP）49 mmHg，心係数（C.I.）2.25 L/min/m<sup>2</sup>であり，一酸化窒素（NO）吸入，エポプロステノール（PGI<sub>2</sub>）静注の短期効果を検討した。NO 40 ppm の吸入では mPAP は 37 mmHg に低下し，PGI<sub>2</sub> 2 ng/kg/min の静注では mPAP は 36 mmHg に低下した。重篤な副作用はなく，2003 年 1 月より PGI<sub>2</sub> 持続静注を開始したところ mPAP および BNP は低下し自覚症状の改善，ADL の拡大が得られた。2003 年 4 月の胸部 X 線写真（図 2 右）では肺動脈と心陰影の縮小を認めた。地元の病院への転院後リハビリテーションを行い一時退院したが，2003 年 12 月より呼吸困難が増悪し転院先の病院へ再入院した。三尖弁逆流圧較差推定圧 114 mmHg，BNP 135.4 pg/ml と肺高血圧の進行を認め，PGI<sub>2</sub> の増量を行ったが 2004 年 3 月 29 日突

然死した。

## 2 考察

慢性型過敏性肺臓炎は，少量の抗原を長期に吸入することにより発症すると考えられ，病理学的には間質の線維化と肉芽腫形成を主体とし血管炎は稀である。治療は抗原曝露からの回避とステロイド投与で予後は良好とされるが，一部の症例では抗原からの回避後も線維化が進行するとされている。肺高血圧症合併の頻度は報告が少なく不明である。本症例は肺線維症と胸膜癒着による肺容量の減少に伴う肺血管床の減少と低酸素性肺血管攣縮が肺高血圧症の発症に関与したと考えられた。しかし，病理所見では比較的早期から血管病変が認められたこと，肺線維症の進行は緩徐であったものの肺高血圧症の進行が急激であったことから前述以外の病因も存在する可能性が推測された。

肺高血圧治療ガイドラインでは，肺線維

症による二次性肺高血圧に対する治療として酸素療法，ステロイド投与，血管拡張剤の投与があげられている 1)。本症例では，線維化の程度に比し肺高血圧が重症であること，著しく QOL が損なわれていることから，治療として PGI<sub>2</sub> の持続静注療法を選択した。治療に対する反応性は良好であったが，呼吸機能低下のため呼吸困難が強くなり，治療に難渋した。また，PGI<sub>2</sub> 増量も体血圧の低下により困難であった。本症例のような肺線維症に合併する肺高血圧症例での肺移植についても，一つの選択枝として今後検討をすべき課題であると考えられた。

## 文献

- 1) 中野 赳 他：肺高血圧症治療ガイドライン． Jap Circ J 2001；65 suppl V：1077-118．