

# AMCoR

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

Therapeutic Research (2012.10) 33巻10号:1506～1507.

PGI2持続静注療法後、長期間観察し得ている門脈肺高血圧症の1例

小笠寿之, 遠藤 哲, 平井理子, 風林佳大, 南 幸範, 佐々木 高明, 澁川紀代子, 山本泰司, 長内 忍, 大崎能伸, 長谷部直幸

## ●一般演題 14 (Session 7)

PGI<sub>2</sub>持続静注療法後、長期間観察し得ている  
門脈肺高血圧症の 1 例

小笠 寿之<sup>1)</sup>・遠藤 哲<sup>2)</sup>・平井 理子<sup>2)</sup>・風林 佳大<sup>2)</sup>  
南 幸範<sup>2)</sup>・佐々木高明<sup>2)</sup>・澁川紀代子<sup>2)</sup>・山本 泰司<sup>1)</sup>  
長内 忍<sup>3)</sup>・大崎 能伸<sup>2)</sup>・長谷部直幸<sup>1)</sup>

## はじめに

門脈肺高血圧症は門脈圧亢進症に伴う肺高血圧症で、門脈圧亢進症の 2~6% に合併する比較的可成な疾患である。病態に不明な点も多く治療に難渋していたが、昨今、肺動脈性肺高血圧症に対するさまざまな作用機序の薬剤が開発され、本疾患での治療奏功例の報告を散見するようになった<sup>1)</sup>。

## 1 症 例

40 歳，女性。

主訴：労作時息切れ。

既往歴：胆石症 (19 歳)，急性膵炎 (25 歳)。

現病歴：特に成長に問題なく，学校生活も普通に送っていた。10 歳時と 12 歳時に吐血し，特発性門脈閉塞症による門脈圧亢進症と診断された。脾摘，脾静脈-左腎静脈吻合術，その後，近位胃部分切除術，門脈-下大静脈シャント術が施行された。27 歳時に労作時の息切れ，下腿の浮腫を認め，心エコーで著明な右心負荷を認めたため，当科に入院した。右心カテーテル検査で肺動脈圧 116/52 (78) mmHg と著明な肺高血圧を認め，門脈肺高血圧症と診断された。経口プロスタグランジン製剤で頭痛を認めたため，利尿薬と在宅酸素療法で外来通院していた。

30 歳時，右心不全の悪化と肝性脳症で再入院した。検査上，高アンモニア血症 (109 μg/dL) と高度の肺高血圧 (肺動脈圧 107/44 (72) mmHg) を認めた。肝不全の治療とともにエポプロステノール (PGI<sub>2</sub>) 持続静注療法を開始した。以降，自覚症状・心エコー所見の改善を認め退院した。退院後も PGI<sub>2</sub> を漸増していったが，33 歳時，感冒様症状を契機に右心不全の増悪があり入院した。安静・補液・酸素吸入のほかカテコラミンを併用し，徐々に改善し退院した。その後退職し，自宅療養していたが，徐々に動悸感，全身倦怠を自覚し，血中 BNP が高値で，心エコー上推定三尖弁収縮期圧格差 (Tr∠P) が再上昇した。体重減少，眼球突出と両側甲状腺の腫大を認めたため，甲状腺機能亢進症の合併が疑われた。血液検査では free T<sub>3</sub> 11.24 pg/mL，free T<sub>4</sub> 3.41 ng/mL，TSH 0.01 μU/mL と異常値を認め，TSH 受容体抗体は陽性であった。原発性甲状腺機能亢進症の診断で内服治療を併用した。

その後，自覚症状と血中 BNP 値，Tr∠P は著明に改善した (図 1)。経過中，カテーテルの一部破損を認め，部分交換を 2 回，カテーテル刺入部感染のためカテーテル交換も行った。その後も外来で PGI<sub>2</sub> を 36.1 ng/kg/min まで増量し，Tr∠P は 40 mmHg と改善していた。職場

Toshiyuki Ogasa, et al. : A long term follow up case of portopulmonary hypertension treated with intravenous PGI<sub>2</sub> therapy

<sup>1)</sup>旭川医科大学内科学講座循環・呼吸・神経病態内科学分野 <sup>2)</sup>旭川医科大学病院呼吸器センター <sup>3)</sup>旭川医科大学循環呼吸医療再生フロンティア講座

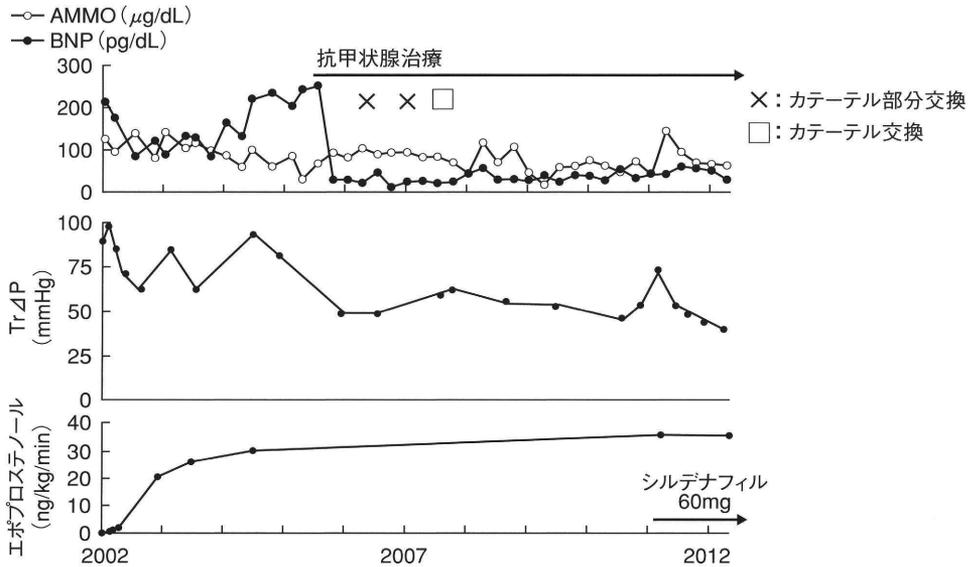


図 1 血液検査の推移

復帰したが、特に悪化は認められなかった。しかし、40歳時に労作時の息切れや  $Tr \Delta P$  の増大を認め入院した。入院後  $PGI_2$  の増量を試みたが頭痛やめまいのため現量維持とした。また、アンプリセンタンは浮腫の増悪をきたした。一方、シルデナフィルを追加したところ副作用の出現はなく、自覚症状の改善と  $Tr \Delta P$  の低下を認め、在宅酸素療法を再開し退院となった。その後、右心不全・肝機能障害の悪化なく、外来で経過観察中である。現在も仕事を続けている。

## 2 考 察

$PGI_2$  持続静注療法は門脈肺高血圧症に対しても肺血行動態の改善をもたらす<sup>2)</sup>。しかし、長期間の治療になるため、さまざまな合併症やカテーテルトラブルなどの報告例も認められる。本症例でも原発性甲状腺機能亢進症や上気道感

染で右心負荷の増加を認めた。また、カテーテルトラブルでその都度入院対処した。このため本疾患の治療方針として肺血行動態の管理とともに、全身管理も重要と考えられる。一方、 $PGI_2$  使用と甲状腺機能異常<sup>3)</sup>や脾機能亢進<sup>4)</sup>などが指摘されており、今後も定期検査が必要である。

## 文 献

- 1) Giusca S, et al. Portopulmonary hypertension : from diagnosis to treatment. *Eur J Int Med* 2011;22:441-7.
- 2) Fix OK, et al. Long-term follow-up of portopulmonary hypertension : effect of treatment with epoprostenol. *Liver Transpl* 2007;13:875-85.
- 3) Chhavi C, et al. Effect of epoprostenol on the thyroid gland : enlargement of thyroid hormone. *Endocr Pract* 2009;15:116-21.
- 4) Touma W, et al. Epoprostenol-induced hypersplenism in portopulmonary hypertension. *Am J Med Sci* 2012; 6:Epub