

## II. テーマ演題

### 1 高度気管支狭窄を来した2次性肺高血圧症の1例

真田 明子・加藤 公則・大倉 裕二  
埴 晴雄・小玉 誠・相澤 義房

新潟大学医歯学総合病院第1内科

症例は32歳、女性。1995年にECGを指摘されたが精査は行なわなかった。1996年第1子の妊娠を契機に息切れが出現し、1997年8月の出産後も症状は持続したため10月近医を受診した。心エコーで心房中隔欠損症(ASD)を指摘され、心臓カテーテル検査を施行した。PA 100/50 (m = 68), Qp/Qs = 1.36, balloon閉鎖試験でPAの改善を認め、手術適応があると判断された。3/16, 当院第2外科にて心房中隔欠損孔閉鎖術および三尖弁形成術が施行された。3/24, 歩行時に失神したため、当科に入院した。心臓カテーテル検査でPA 74/53 (m = 62), 酸素10L吸入下でPA, TPRともに20%の改善を認め、経口PGI<sub>2</sub>製剤, Ca拮抗薬, 抗凝固薬が開始された。その後, PHの悪化を認め、2002年11月, 排尿失神を来したため, epoprostenolの持続静注を開始し, 漸増していった。2005年頃より, 冬期間になると咳嗽がひどくなり気管支炎で入退院を繰り返すようになった。2006年6月の胸部CTで拡張した肺動脈と下行大動脈により左主気管支が圧排され, 高度狭窄をきたしている所見が認められた。このため, 気管支拡張剤を開始し, クラリスロマイシンの少量内服療法を開始した。内服開始後も症状は改善している。

本症例は, 肺高血圧症の進行とともに肺動脈の拡張も増強し, 気管支狭窄が進行したものと考えられる。肺高血圧症で高度の気管支狭窄を来した症例の報告はなく, 稀な病態であると考えられるため, 報告する。

### 2 肺高血圧症に対するボセンタンの使用経験効果と副作用

木村 新平・早川 雅人・吉田 一浩  
八木原伸江・真田 明子・保屋野 真  
大野有希子・柏村 健・布施 公一  
大倉 裕二・加藤 公則・埴 晴雄  
小玉 誠・相澤 義房

新潟大学大学院医歯学総合研究科  
第一内科

肺高血圧症は予後不良な疾患である。特に原発性肺高血圧症は進行性であるが, PGI<sub>2</sub>(フローラン)持続静注療法により, 血行動態, 運動耐用量, および予後の改善が認められつつある。また作用機序の異なる薬剤の追加によりさらなる予後の改善が期待される。今回われわれは, 肺高血圧症患者にエンドセリン受容体拮抗薬であるボセンタンを初回投与した8例の治療効果, 副作用について報告する。

【対象患者と方法】対象は, 原発性肺高血圧症患者6名(PGI<sub>2</sub>持続静注療法導入前でベラプロスト内服中が3名, PGI<sub>2</sub>持続静注療法中が3名), 膠原病由来の肺高血圧症患者1名, 慢性肺血栓塞栓症に伴う肺高血圧症患者1名である。男性1名, 女性7名である。年齢は平均38歳である。8名の患者において心不全症状(NYHA), 心エコーのTR-PG, BNP, 6分間歩行の総距離をボセンタン内服前後で評価した。観察期間は1ヶ月である。ボセンタンの副作用である肝障害の出現頻度, 出現時期を評価した。

【結果】各症例の心不全症状(NYHA), TR-PG, BNP, 6分間歩行の総距離はボセンタン投与前後で有意差をもたなかった。副作用は, 肝障害とめまいであった。原発性肺高血圧症患者6名中3名, 膠原病由来の肺高血圧症患者1名に肝障害を認めた。肝障害出現時期は投与後7~74日間であった。肝障害に関してはボセンタン投与の減量で自然軽快し, 中止にいたる症例は認められなかった。内1名は, 3ヵ月後に再びボセンタン増量を試みたところ肝障害の出現なく最大量を内服している。1例でめまい, 血圧低下を認めボセンタン投与が継続できなかった。