

サルコイドーシスと肺高血圧

京都健康管理研究会中央診療所／臨床研究センター 長井苑子

サルコイドーシスの臨床と病態は、専門家と称して月日を経ても、一筋縄ではいかないものである。健康診断発見で肺門リンパ節腫脹例がサルコイドーシスであるという簡単な理解で、サルコイドーシスの臨床と研究にとびこんだ30代のころから思えば、自分が、サルコイドーシスの専門医として、「肺高血圧」などというキーワードを手にするとは、実際、予想もしないことだった。

サルコイドーシスの臨床が小さい領域だけれどおもしろいのは、病因論的に、単一の疾患か疾患群かも定かたなく、じつにさまざまな臨床像や経過を学ぶことができるからである。しかも、呼吸器の病変が頻度的には多いが、多くは、無症状、無治療で経過を観察できる。一部の線維化の進行では、治療効果を期待しにくいばかりか、経過で合併する感染症との闘いのけっこう長い時間となる。

サルコイドーシスと肺高血圧という組み合わせは、肺の線維化という病態からは必然的にでてきても不思議はないのだけれども、実際の頻度は少ない。欧米の報告はほとんど肺移植前の症例についての検討で、肺高血圧の合併頻度はかなり高い。われわれの専門外来では、安定期の症例をスクリーニングしているために、肺高血圧をきたす病態の差異も含めて経験できるのではないかと期待しながらの仕事である。実際に、約6%くらいの頻度でその存在を示唆することができた。その中でも、肺野病変の線維化に伴う肺高血圧例が多かったが、BHLによる肺動脈の圧迫による病態も経験された。また、線維化でもなく、リンパ節による圧迫でもなく存在している症例が、いわゆる肺静脈閉塞症によるものかどうか興味深いところである。

診断は、間質性肺炎に並存する肺高血圧の場合よりも労作時いきぎれがサルコイドーシスでは少ないために鑑別診断しやすい。しかし、間質性肺炎例と比べると、血中マーカーであるNTP-BNPが、必ずしも心臓エコー上の推定収縮期肺動脈圧と並行して増加しないという点がある。サルコイドーシスの心筋症では病勢の指標となるのであるが、安定期の肺高血圧では、このマーカーを動かすほどの病勢ではないのであろうか。

治療については、肺血管性肺高血圧の治療に準じて、NYHA分類3度以上では、肺血管拡張薬を使っている。ボセンタン、シルデナフィル、ベラプロスト

などである。しかし、在宅酸素治療導入はまずなされるべき対症療法である。

数値化されたきれいな治療効果は、この病態に関してはかならずしも検出されない。しかし、専門外来では、症状、画像所見、肺機能所見、運動耐要能（6分間歩行）、血液マーカーなどの時間経過を評価している。患者さんへの説明も、しっかり行い、患者さんにとって理解しにくい肺高血圧という病態を、うまく説明し理解してもらった場合には、治療管理の効果がまずは得られたと評価している。

継続は力、臨床経過をていねいに確かめていき、悪化までの時間を延長し、その間の日常生活のQOLをあげることが、慢性疾患を扱う医師の大きな課題、現実的な目標である。