

〔症例概要〕

No.	患者		1日投与量 投与期間	副作用																																	
	性・ 年齢	使用理由 (合併症)		経過及び処置																																	
1	女 不明	肺動脈性肺 高血圧症 (不明)	75ng/kg/分 不明 ↓ 66ng/kg/分 不明	<p>腹水、高拍出性心不全、肺うっ血</p> <p>投与開始前 20歳代で特発性肺動脈性肺高血圧症と診断。急性肺血管反応性試験は陰性であった。シルデナフィルクエン酸塩、ボセンタン水和物、および利尿剤による治療を開始した。</p> <p>治療開始3年後 NYHA心機能分類IV度と診断。 本剤、投与開始。</p> <p>本剤投与開始後、投与量を漸増したところ、2年間でNYHA心機能分類はIV度からIII度へ改善。</p> <p>2年後 腹水を発現。数ヶ月かけて貯留したため入院。腹水は濾出性であった。低蛋白血症、門脈圧亢進症、リンパ腫およびリンパ管閉塞は除外された。</p> <p>高拍出性心不全、肺うっ血を発現。アルブミンの点滴投与と同時に高用量の利尿剤を投与し、腹腔穿刺を実施。しかし、ドレナージ後、腹水が再度急速に貯留。右心カテーテルの測定結果より、肺動脈性肺高血圧症の進行はなく、高拍出性心不全の可能性が示唆された。</p> <p>1ヵ月間に本剤の投与量を75ng/kg/分から66ng/kg/分に減量した。本剤の投与量を減量したところ、大量の腹水は徐々に減少し、肺うっ血は改善した。</p> <p>日付不明 腹水の転帰は回復。最終的に腹水は完全に消失し、NYHA心機能分類III度に改善した。その後腹水の再発および右心不全の悪化は認めなかった。また、肺うっ血の転帰も回復。</p> <p>減量から約2年後 本剤の減量により原疾患である肺動脈性肺高血圧症の悪化は見られなかった。</p>																																	
<p><b>臨床検査値（右心カテーテル検査）</b></p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>検査項目（単位）</th> <th>本剤投与前</th> <th>投与開始から約2年後</th> <th>減量から約2年後</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>肺血管抵抗（dynes・秒・cm<sup>-5</sup>）</td> <td>855</td> <td>217</td> <td>160</td> </tr> <tr> <td>平均肺動脈圧（mm HG）</td> <td>64</td> <td>35</td> <td>33</td> </tr> <tr> <td>心拍出量[Fick法]（L/分）</td> <td>—</td> <td>9.9</td> <td>—</td> </tr> <tr> <td>心係数[Fick法]（L/分/m<sup>2</sup>）</td> <td>—</td> <td>6.8</td> <td>—</td> </tr> <tr> <td>平均右心房圧（mm HG）</td> <td>—</td> <td>8</td> <td>—</td> </tr> <tr> <td>肺動脈楔入圧（mm HG）</td> <td>—</td> <td>10</td> <td>—</td> </tr> <tr> <td>混合静脈血酸素飽和度（%）</td> <td>—</td> <td>81.5</td> <td>—</td> </tr> </tbody> </table>						検査項目（単位）	本剤投与前	投与開始から約2年後	減量から約2年後	肺血管抵抗（dynes・秒・cm <sup>-5</sup> ）	855	217	160	平均肺動脈圧（mm HG）	64	35	33	心拍出量[Fick法]（L/分）	—	9.9	—	心係数[Fick法]（L/分/m <sup>2</sup> ）	—	6.8	—	平均右心房圧（mm HG）	—	8	—	肺動脈楔入圧（mm HG）	—	10	—	混合静脈血酸素飽和度（%）	—	81.5	—
検査項目（単位）	本剤投与前	投与開始から約2年後	減量から約2年後																																		
肺血管抵抗（dynes・秒・cm <sup>-5</sup> ）	855	217	160																																		
平均肺動脈圧（mm HG）	64	35	33																																		
心拍出量[Fick法]（L/分）	—	9.9	—																																		
心係数[Fick法]（L/分/m <sup>2</sup> ）	—	6.8	—																																		
平均右心房圧（mm HG）	—	8	—																																		
肺動脈楔入圧（mm HG）	—	10	—																																		
混合静脈血酸素飽和度（%）	—	81.5	—																																		
<p>併用被疑薬：なし 併用薬：シルデナフィルクエン酸塩、ボセンタン水和物および利尿剤 備考：文献報告</p>																																					