

特発性間質性肺炎(とくはつせい かんしつせいはいえん)

間質性肺炎とは、肺の間質を中心に炎症を来す疾患の総称です。薬剤性や膠原病のような自己免疫疾患に付随するもののように、原因が特定できるものと、原因が特定できない、特発性間質性肺炎に分けられます。

特発性間質性肺炎は、さらに特発性肺線維症などの9疾患に分類されます。



疫学

特発性間質性肺炎は10万人あたり100人程度といわれており、経年的な患者数の増加が示されています。そのうち、最も多いのが特発性肺線維症で、62%と半数以上を占めます。

原因

特発性間質性肺炎の原因はわかりませんが、複数の原因遺伝子群と環境因子が影響している可能性が考えられています。

特発性肺線維症は、50才以上の男性に多く、患者さんのほとんどが喫煙者なので、喫煙は危険因子と考えられます。

症状

病初期には多くは無症状ですが、病期の進行により、乾性咳嗽と呼ばれる痰を伴わない空咳や呼吸困難が出てきます。息切れは進行すると呼吸不全の状態となり、日常生活が困難となります。

症状の進むスピードは間質性肺炎の種類によりますが、息切れや咳などの症状が出始めて、数年程度で日常生活に支障を来すようになります。



診断

①胸部聴診

パチパチとかパリパリという、マジックテープをはがす音に似た呼吸音が聴かれます。また、手足の指の末端が太鼓のばちのように丸みを帯びてくる、ばち状指がみられることもあります。

②画像所見

肺の下の方または肺全体がぼやっと白っぽく見える「すりガラス様陰影」や、CTで肺の表面にハチの巣状の構造が見えます。

③肺機能検査

重症度を判定する際の目安にします。

④血液検査

肺組織の破壊の程度を調べる検査としてはSP-A、SP-D、KL-6といったものがあり、これらの上昇は間質性肺炎に特徴的で、間質性肺炎の勢いや治療効果の判定に用いられます。

治療

根本的治療薬はありませんので、喫煙者であればすぐ禁煙をしてもらいます。

特発性肺線維症の場合、抗線維化薬が使用され、進行抑制と急性増悪の予防を図ります。

特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎では、ステロイド薬が使われます。病気が進行し、酸素を十分取り込めないようになった場合には、在宅酸素療法を行います。

また、年齢が比較的若いにも関わらず、呼吸不全に至るような患者では、一定の厳しい基準を満たすことを確認した上で、肺移植の適応も検討されます。

予後

特発性肺線維症の予後は初診時から61-69ヶ月と報告されており、予後は不良ですが、患者さんごとにその差は大きく、経過の予測は困難です。

そのほかの特発性間質性肺炎は、一般に治療が奏功するので、予後は比較的良好であることが多いとされます。