特発性間質性肺炎

いまだ一つの症候群

田中健彦*

medical topics

Idiopathic interstitial pneumonia: IIP still a syndrome
Takehiro Tanaka*

びまん性間質性肺炎・肺線維症はさほどまれな疾患ではない。筆者らの内科でこの1年間に240例の呼吸疾患入院患者があったが、広義の間質性肺炎は19例(8%)、なんらかの原因が推定されたり、膠原病に合併したものを除く特発性間質性肺炎 (idiopathic, interstitial pneumonia, IIP) に限っても8例(3%)あった。

近年、間質性病変に対する認識が深まるにつれ、これまで原因不明とされたもののなかから、無機粉塵症、有毒ガス・医薬品・放射線による肺臓炎、過敏性肺臓炎、ウイルス・マイコプラズマ・レジオネラ感染症などが知られ、除外されるに至った。しかし、残された間質性肺炎も、いまだ単一疾患とは思わず、当面“症候群”としておくほうが妥当と考えられる。

たとえば、一応、病理組織学的にも IIP と診断されるもののなかにも、胸部X線像が非定型的で、経過が緩慢、予後も良好、拘束性障害が軽度で末梢気道狭窄を示し、有害粉塵などの吸入歴のみられる“非定型例”の存在が指摘されている。

筆者らは、これをさらに進め、X線像でも IIP としてよいと思われる症例のなかにも、詳細な組織学的観察から、小葉内の病変の分布に特徴ある一群があることを見いだした。すなわち、Liebow のいう UIP に代表される定型的 IIP では、病変が小葉内にほぼ均等に分布しているに対し、小葉周辺部に向うに従って病変の程度が軽くなる傾向を示し、ついにはほとんど正常とも思われる肺胞壁が、しばしば認められるものがある(図参照、BFで示した)。臨床的にはやはり“非定型例”に類似し、軽度の拘束性障害と末梢気道病変を示し、喫煙歴を有するものが多いのであるが、予後不良の点が異なっている。これを気管支周囲性肺線維症 (BF) と仮によんでいるのだが、“非定型例”との異同については、臨床像と組織学的所見の両面から解明すべき今後の課題である。いずれにしても IIP には、いまだ種々の病型が含まれている可能性が残されている。

ところで最近、間質性肺炎疾患の病態解明のアプローチの一つとして気管支肺泡洗浄法 (Bronchoalveolar lavage, BAL) が注目されている。従来これら肺病変に関与する炎症細胞や免疫担当細胞を手に入れる方法としては、臨床的には、比較的大きな組織の得られる開胸肺生検が唯一であったが、診断時に1度行った後、治療効果や経過の観察のために繰り返すことは困難である。Crystal ら (Amer. J. Med. 70: 542-568, 1981) によれば、少なくとも間質性肺炎疾患においては、BAL により得られる液性および細胞成分の組成は肺生検により得られるそれにほぼ一致し、いちじるしい大気管支病変さえなければ肺胞内の病変をきわめてよく反映するという。現在では、ほとんどルーチンの検査といえる気管支ファイバースコープを通じて行う BAL は、侵襲も少な

図1 B:(細)気管支, A:肺動脈

表1

inflammatory and effector cell type	nomal	types of alveolitis observed in interstitial disorders	
		lymphocyte type	neutrophil type
total cells	$2.53 \times 10^9/\text{lung}$	↑	↑
relative proportions of each cell type			
Macrophages	$93 \pm 3\%$	↓	↓
lymphocytes	$7\% \pm 1\%$	↑	↔
T lymphocytes**	$73 \pm 4\%$	↑	↔
activated T lymphocytes**	$6 \pm 2\%$	↑	↔
B lymphocytes	$8 \pm 3\%$	↔	↔
neutrophils	$<1\%$	↔	↑
eosinophils	$<1\%$	↔	± ↑
basophils	$<1\%$	↔	↔

* Total inflammatory and immune effector cells in the normal human lung parenchyma was estimated from the data of Barry et al.

** Lymphocyte subpopulations are quantitated as percent of total lymphocytes.

く、安全で、必要に応じいつでも行うことができる。“非定型例”や LF と IIP の相互の差異を考えるための第3の方法となりそうである。参考に Crystal の論文の BAL に関する部分の概略を紹介してこの稿を終る。

一般的に間質性肺炎患者では洗浄液の50%が回収され、これに 10^7 個の細胞と1~10mgの蛋白成分が含まれる。正常者の細胞成分の組成は表のとおり。液性成分は IgG A, E が認められるほか IgM が5%の症例でみられる。C₄, C₆, α₁AT は認められるが、α₂MG, collagenase, elastase は検出されない。表のごとく、IIP や石綿肺に代表される neutrophil type と sarcoidosis や過敏性肺臓炎に代表される lymphocyte type があり、前者では neutrophil の、後者では lymphocyte の比率が高いほど予後が不良である。

BAL は診断の補助のほか、間質性肺炎疾患の程度や予後、治療効果判定に有力な手段である。

* Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan Bokuto General Hospital 墨東病院内科部門