

D-05 間質性肺疾患

こうげんびょうはい

膠原病肺

【概要】

膠原病とは、本来外部からの病原体などから体 を守るはずの「免疫」の働きに異常を生じて、逆 に自分自身の体を攻撃してしまうことによって起 こる病気の総称です。具体的な疾患名としては、 関節リウマチ、多発性筋炎/皮膚筋炎、全身性エリ テマトーデス、強皮症、混合性結合組織病、シェー グレン症候群などが膠原病に分類されます。膠原 病においては、皮膚、関節、骨、筋肉などに変化が 起きますが、肺にも変化を起こすことがあります。 この肺の変化が「膠原病肺」と呼ばれ、いくつか の種類があります($\mathbf{表100}$)。頻度が高く最も 注意が必要なのは間質性肺炎です(間質性肺炎の 一般的な説明は特発性間質性肺炎の項をご覧くだ さい)。その他には、胸膜炎(肺の周りを包む膜の 炎症。胸水という水が貯まる。)、血管炎(全身の 臓器の血管に炎症が起きる)、細気管支炎(気管支

の先の方の細い部分の炎症) などがあります。

病気が現れる順番としては、皮膚、関節などの変化が起きてから肺の変化(膠原病肺)が後に出てくることもあれば、その逆もあり得ます。膠原病肺が重症になった場合は、呼吸困難などの苦しい症状が出てきたり入院が必要となる場合があるため、膠原病の患者さんにとって膠原病肺という変化は非常に重要です。

【症状】

ごく軽度の場合は症状がないこともありますが、ある程度進行するとせき(たんは出ないことが多い)や息切れ・呼吸困難(特に体を動かした時)を自覚するようになります。これらの症状は他の間質性肺炎と同様です。肺以外の膠原病自体の症状としては、発熱、倦怠感(だるさ)、関節痛、体重減少などがあります。

表1 膠原病で見られる肺病変

- ① 膠原病肺
 - 1) 間質性肺炎
 - 2) 気道病変: 細気管支炎、気管支拡張症など
 - 3) 胸膜病変: 胸膜炎、胸水
 - 4) 血管病変: 血管炎、肺高血圧、びまん性肺胞出血
- ② 感染症による肺病変 細菌、抗酸菌 (結核を含む)、ウイルス、真菌、ニューモシスチスなど による感染
- ③ 薬剤性肺障害による肺病変 膠原病の治療として使用した薬剤(抗リウマチ薬など)によるもの



【検査・診断】

膠原病に伴う肺の障害には、膠原病自体による 肺の変化 (膠原病肺) 以外にも、感染症や薬の副作 用(薬剤性肺障害)による肺の変化の可能性もあ り、区別する必要があります(表1)。そのために、 画像検査(胸部エックス線や胸部CT)、呼吸機能 検査、血液中の酸素飽和度測定、血液検査などを 行います。また、肺組織を詳しくみて確定診断す る必要がある場合には、内視鏡や手術で肺組織の 一部を採取して顕微鏡で観察する病理組織検査も 行われます。

【治療】

進行した場合には薬物治療が行われます。膠原 病肺の種類にもよりますが、基本はステロイド薬 や免疫抑制薬が投与されます。投与中は薬剤の副 作用に注意が必要です。治療中も画像検査、呼吸 機能検査、血液検査などを定期的に行います。進 行した場合は在宅酸素療法が必要となることもあ ります。膠原病では、肺を含めた全身の臓器を診 ていく必要があるため、膠原病専門医と呼吸器専 門医の連携が重要となります。



日本呼吸器学会では学会ホームページにて「市民のみなさま向け」に様々なコンテンツを公開しています。ぜひご覧ください!



呼吸器の病気

『疾患別』に症状や、診断・治療方法を解説しています。



『症状から』対応方法などをQ&A形式でお答えします。