

間質性肺炎/間質性肺疾患 について

2022/9/22

利尻島国保中央病院

札幌医科大学医学部呼吸器・アレルギー内科学講座

村尾公太郎

COIはありません

本日のメニュー

- 間質性肺炎とは？
- 日常診療で見つけるきっかけ
- 診断の流れ
- 治療の方法

間質性肺炎とは？

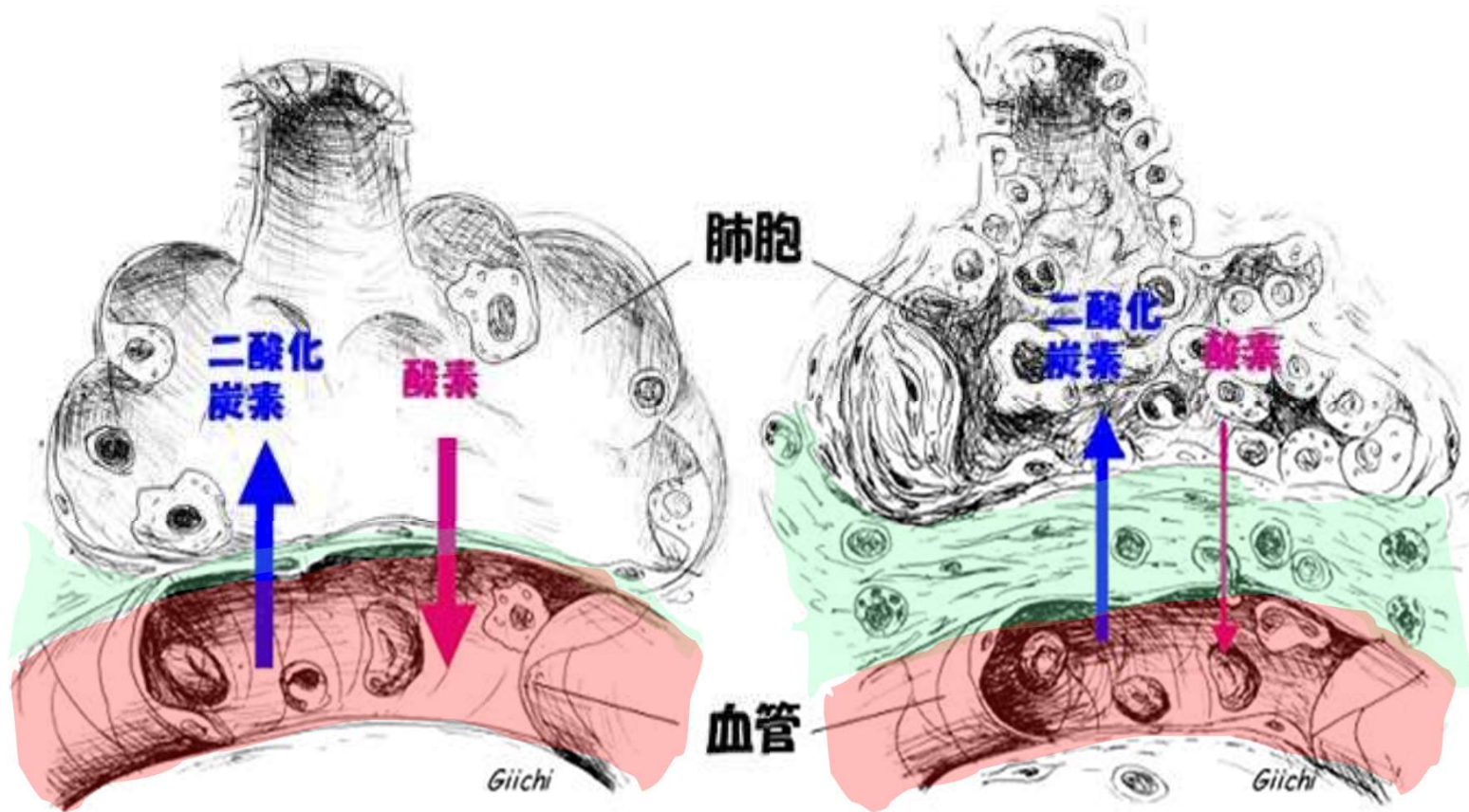
間質性肺炎 Interstitial pneumonia; IP
(呼吸器内科学会の患者さん向け資料によれば)
「肺は肺胞というブドウの房状の小さな袋が
たくさん集まってできています。
間質性肺炎は、肺胞の壁に炎症や損傷が起こり、
壁が厚く硬くなるため（線維化）、
酸素を取り込みにくくなる病気です。」



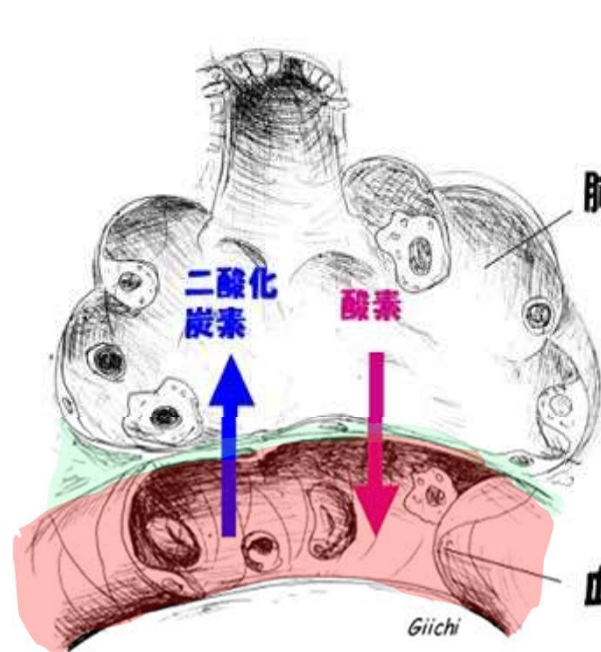
狭義の間質・間質性肺炎のミクロ

正常肺

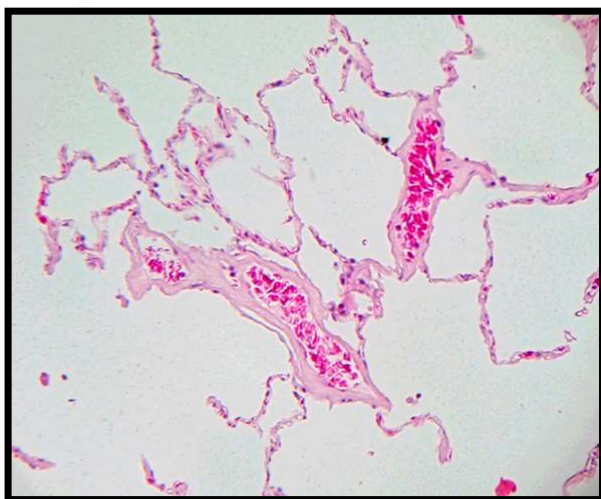
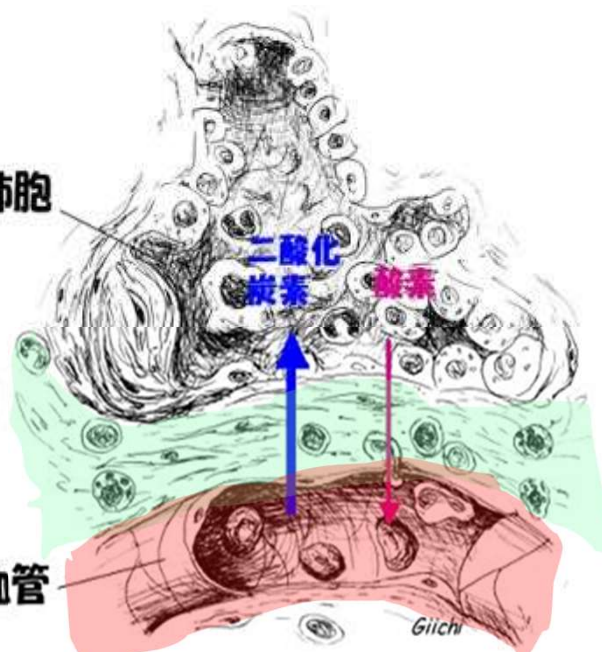
間質性肺炎／肺線維症



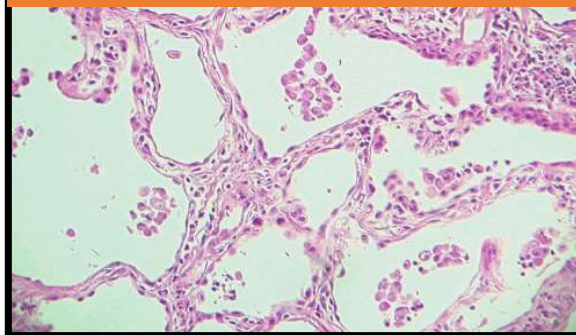
正常肺



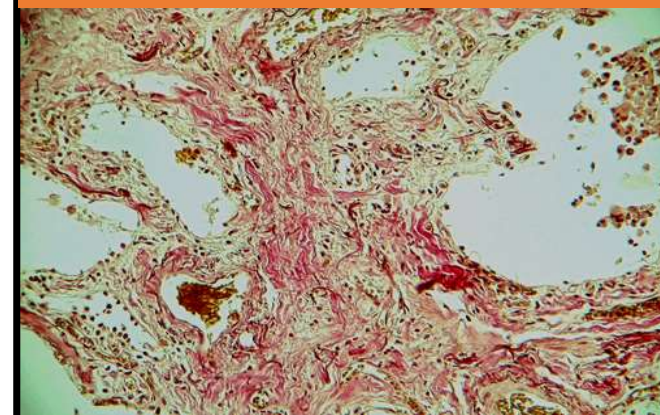
間質性肺炎／肺線維症



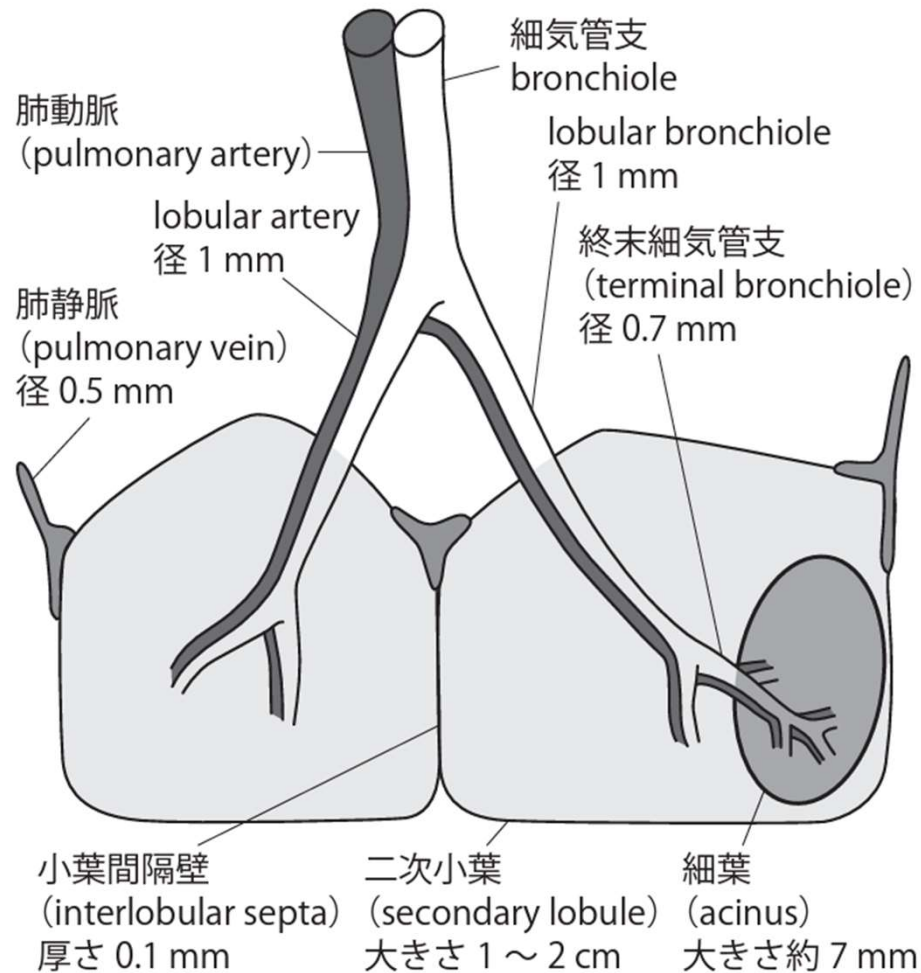
肺胞間質の浮腫・肥厚
(ときに可逆性)



コラーゲンが非可逆性に沈着



広義の間質



- 小葉間隔壁
- 胸膜直下
- 気管支や肺血管の壁

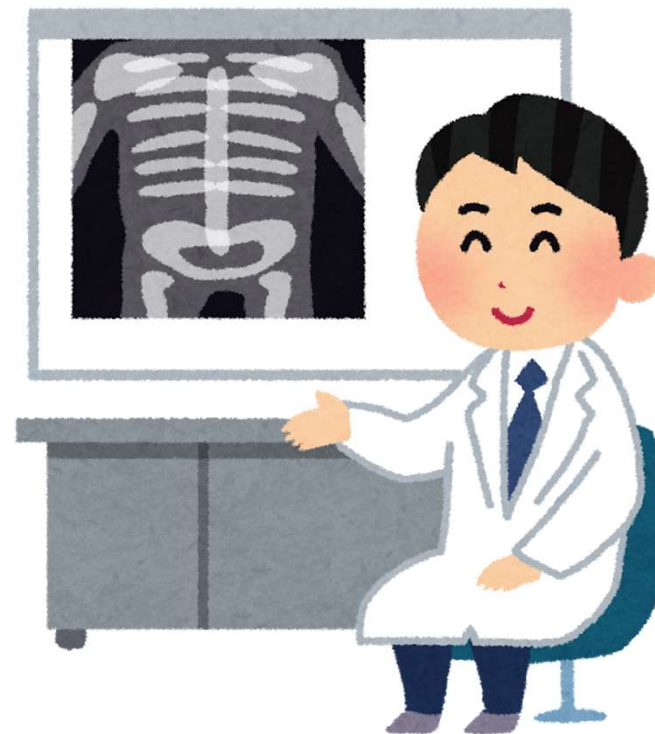
いずれも
結合組織が存在している場所

患者さんに説明するとき

- 「肺炎」っていう名前だけどばい菌とか
(コロナ含めた)ウイルスとかによるものとは別
- いろんなことをきっかけにして肺がダメージを受けて、
呼吸がしにくくなったりする病気です
- 原因は薬(薬剤性)だったり、
周りの環境(過敏性)だったり
リウマチの類の病気 (膠原病)だったりいろいろです
- でも原因がわからないことも多いです(特発性)
- みたいに言いますが理解されてるかは不明です・・・

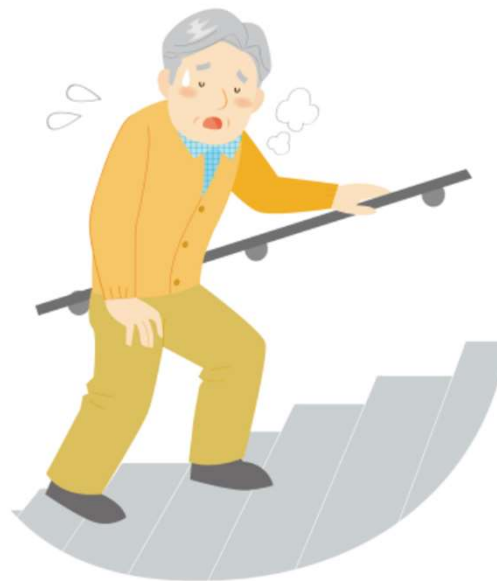
日常診療で見つけるきっかけ

- 呼吸器症状(労作時息切れ、乾性咳嗽)
- 聴診所見
- 胸部レントゲン



呼吸器症状

- 空咳（乾性咳嗽）が出る
- 動くと息切れがする(安静時は大丈夫なことが多い)



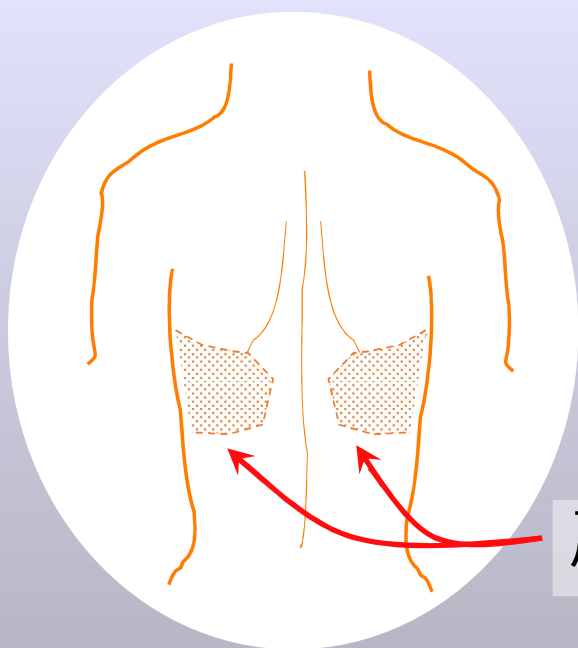
階段の上り下り



着替え

聴診所見

- 捻髪音(fine crackles)が良く聞こえる



特に 下背部で

吸気の終末時に聴取され易い

肩甲骨の下のあたりに注意！

胸部レントゲン

- 典型的なのは外側下肺野優位の陰影
- 他鑑別も

上肺野優位

肺Langerhans細胞組織球症

結核、じん肺症

上肺野優位型特発性肺線維症など

中肺野優位

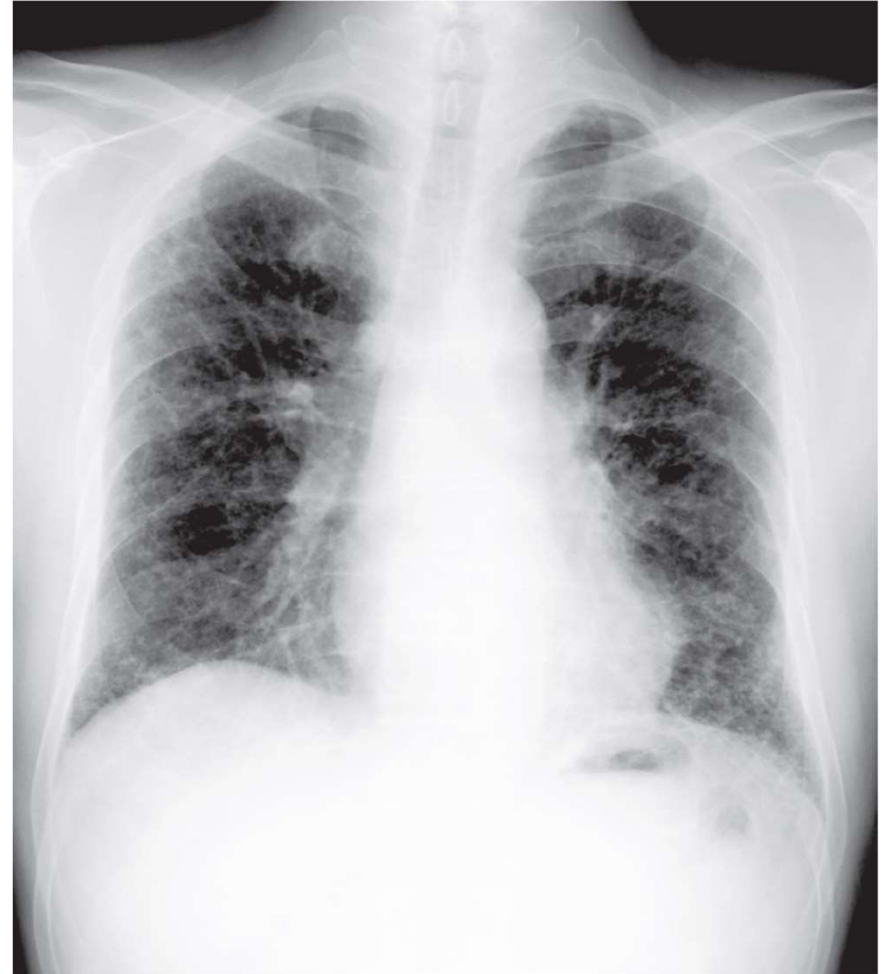
サルコイドーシス、肺水腫など

下肺野優位

誤嚥性の肺疾患

びまん性汎細気管支炎、IPF

膠原病肺など



日常診療で、 背中の呼吸音を聴いてください。

間質性肺炎・肺線維症？

「パチパチ、バリバリ」という捻髪音が繰り返し聴取されたら、

間質性肺炎・肺線維症が疑われますので、
ぜひ、呼吸器専門医への紹介をご検討ください。

1 日常診療で……

最近、調子はいかですか？

特に気になる症状はありません。

2 背中を聴診してみると、 捻髪音が……

「パチパチ バリバリ」
聴こえるなあ……

「パチパチ バリバリ」の捻髪音に要注意!!

3 呼吸器専門医へ紹介

捻髪音が聴取されたので、間質性肺炎かもしれない。確定診断を専門医にお願いしてみよう。

フュー、
ハアー

Point

息を吐き、続いて大きく吸ったところで、
背中の下(左図●)を慎重に聴診してください。

背面



日本呼吸器学会 HP にて、捻髪音を聴くことができます。
詳しくは、こちらをご覧ください。

<http://www.jrs.or.jp/haion/>

制作 日本呼吸器学会

協力 厚生労働省 難治性疾患克服事業 びまん性肺疾患に関する調査研究班

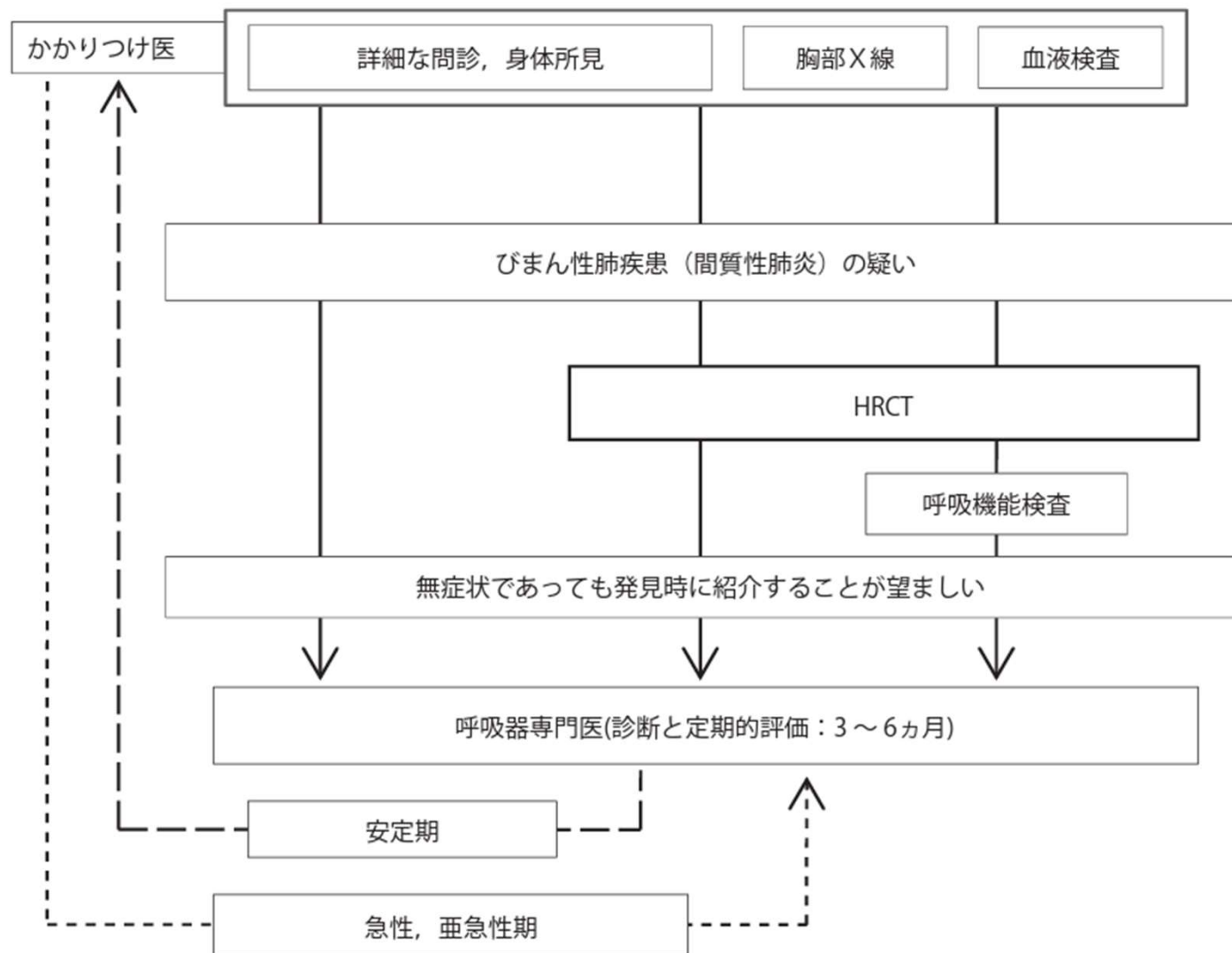


図2 かかりつけ医のためのびまん性肺疾患（間質性肺炎）診療のためのフローチャート

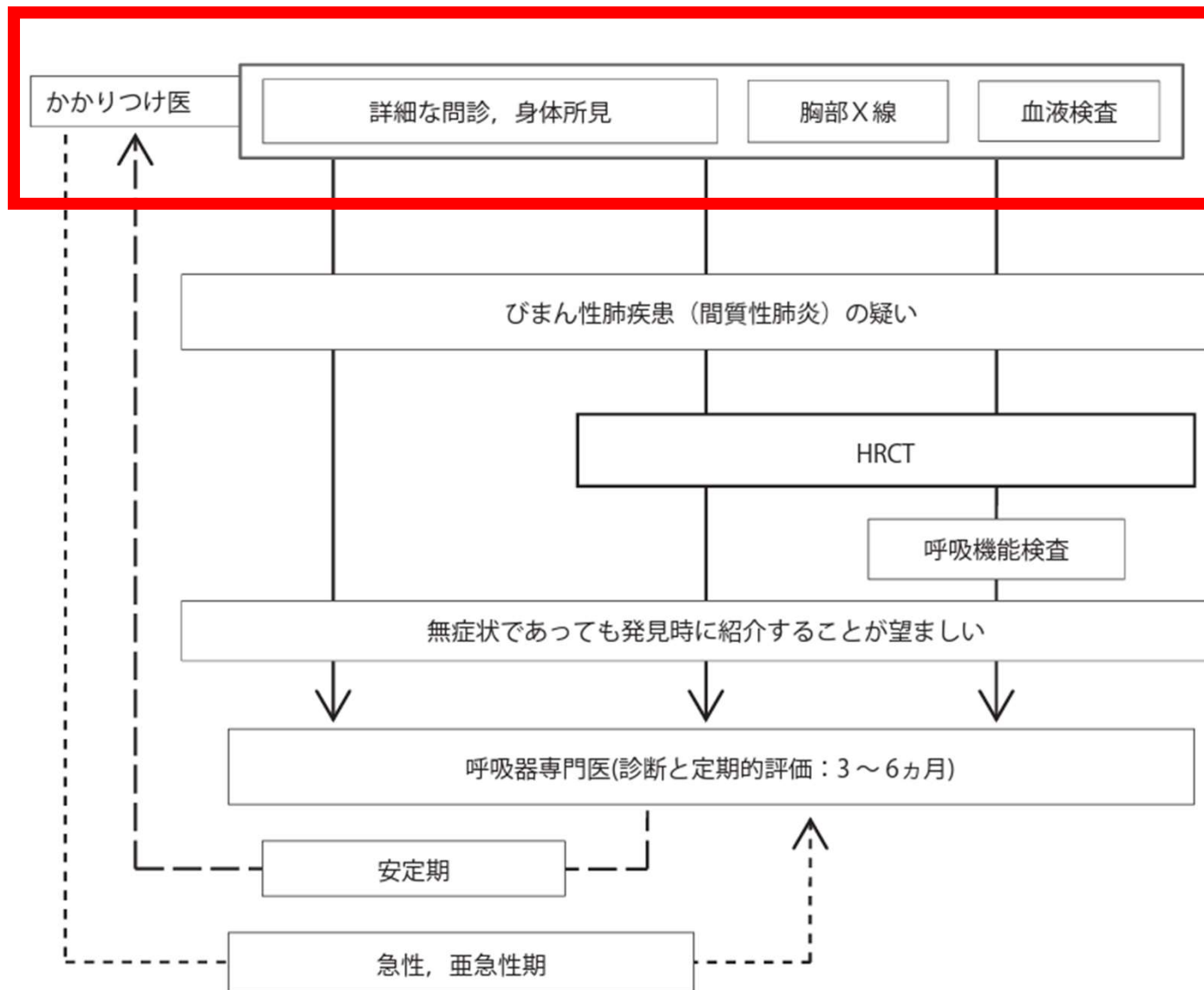


図2 かかりつけ医のためのびまん性肺疾患 (間質性肺炎) 診療のためのフローチャート

① 詳細な問診、身体所見

- ・喫煙(過去喫煙も含む)
- ・職業
- ・粉塵暴露歴
- ・ペット
- ・住居(築年数、木造)
- ・空気清浄機(何年使用)
- ・既往歴(肺疾患・膠原病)
- ・家族歴
- ・市販薬(漢方・サプリ)
- ・心当たり
- ・聴診(fine crackles)
- ・ばち指
- ・関節炎
- ・皮疹

② 胸部X線

典型例は両下肺野外側の陰影
(網状影、すりガラス影、浸潤影)

③ 血液検査

他原因がないか(感染、心不全)
間質性肺炎マーカー
(KL-6とかSP-A/D)はいらない

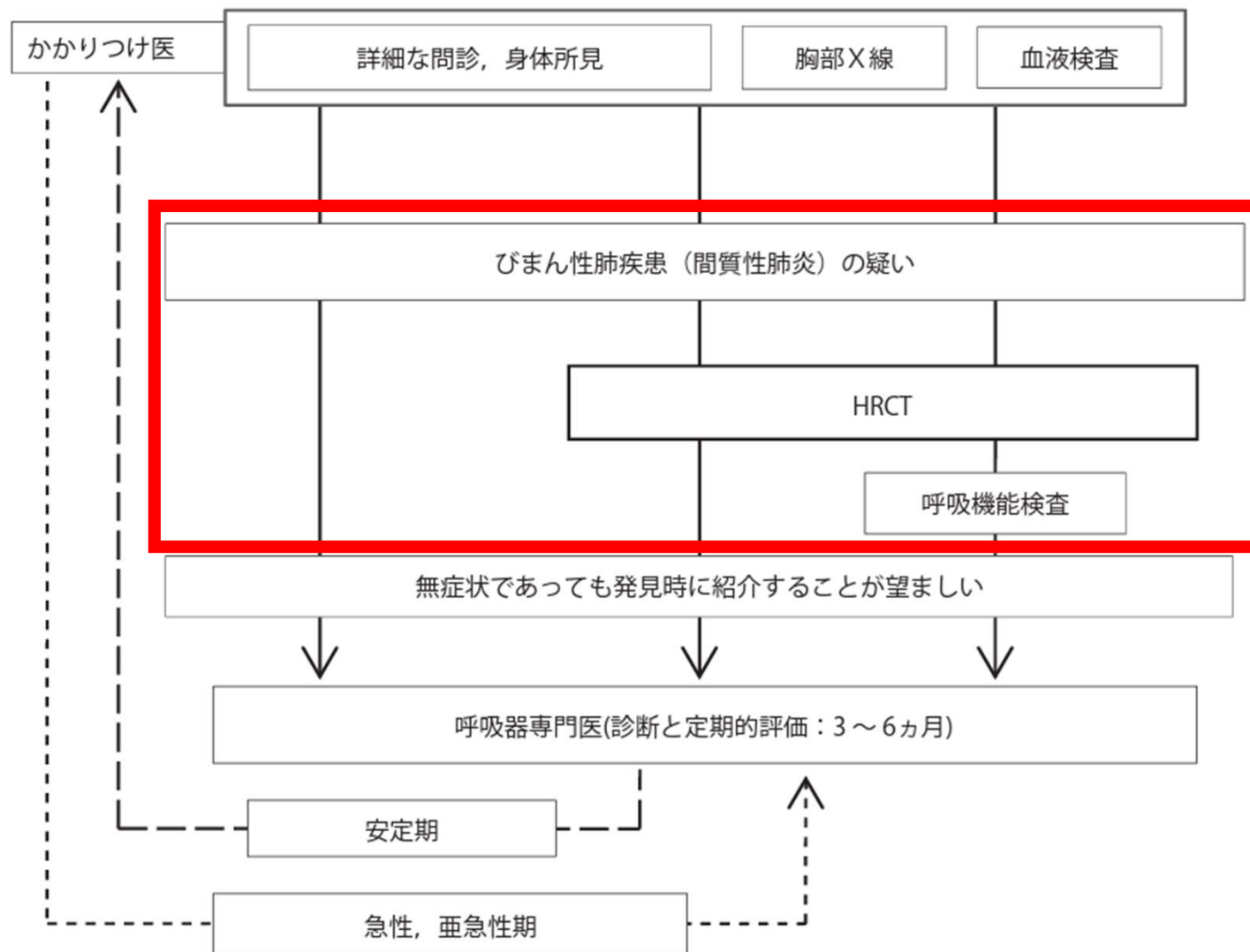


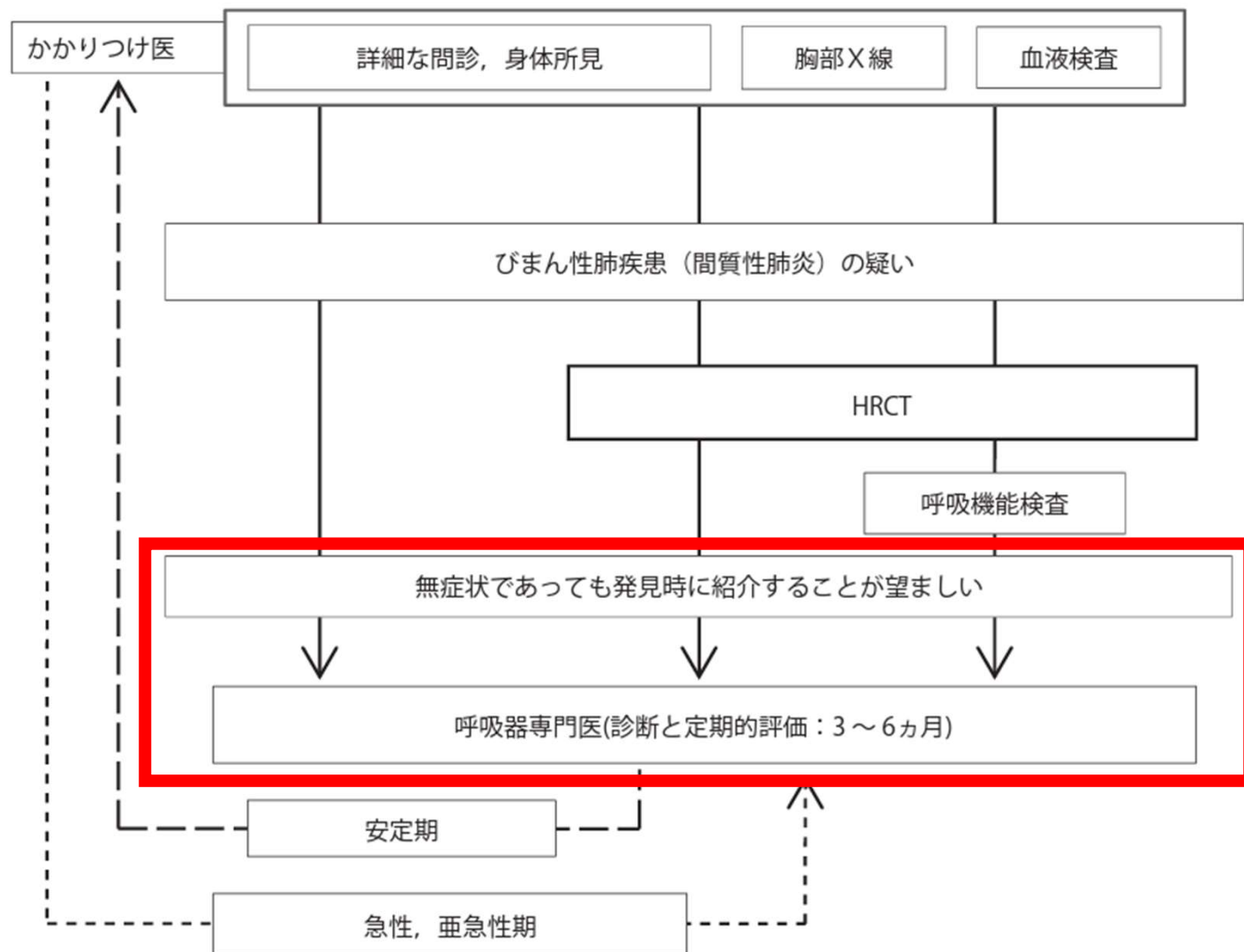
図2 かかりつけ医のためのびまん性肺疾患（間質性肺炎）診療のためのフローチャート

④CT

- ・ HRCTで
- ・ 肺癌スクリーニング

⑤呼吸機能検査

- ・ ご時世的に難しい
- ・ 典型的には拘束性障害
(気腫合併だと判断が難しい)
- ・ 拡散能(DLCOなど)も低下



⑥専門医へ紹介
無症状でも一度は紹介を
(超高齢だったり
本人が希望しない場合を除く)
最初は呼吸器内科がいいでしょう

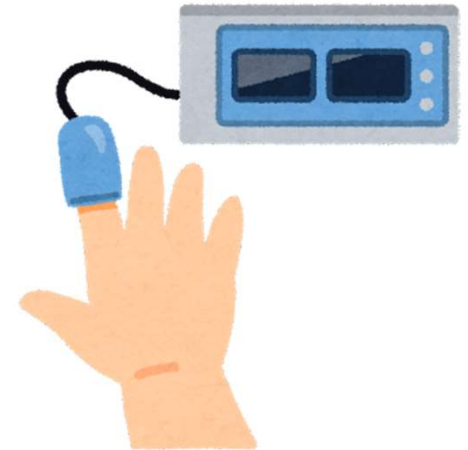
図2 かかりつけ医のためのびまん性肺疾患（間質性肺炎）診療のためのフローチャート

診断の流れ

- 問診
- 身体診察
 - 聴診,身体所見(ばち指、膠原病関連所見(関節炎、皮膚所見、胸膜炎、etc)
 - 6分間歩行試験
- XP、CT(HRCT)
- 血液検査
 - 間質性肺炎マーカー(KL-6、SP-A/D)、膠原病マーカー(抗核抗体、RF、etc)
 - 動脈血液ガスも(A-aDO₂の計算、身体障害申請も見据えて)
- 呼吸機能検査
 - 典型的には拘束性障害、拡散能低下
- 気管支鏡検査
 - 気管支肺胞洗浄(BAL ; Bronchoalveolar Lavage)
 - 経気管支肺生検(TBLB ; Transbronchial Lung Biopsy)
- VATS肺生検
 - 非特異的特発性間質性肺炎 ; IIPsの診断に有用

6分間歩行試験

- 間質性肺炎は動くと息切れ、SpO2低下しやすい
→動いた時の酸素化、心拍数や歩行可能距離の確認が必要
- 30mの平坦な道を折り返しながらできる限りの距離を歩く
- 普段歩くのと同じ(orもう少し速めの)速度で歩く
- SpO2モニターを使用して、＜88%となるような歩行距離・時間を測定
- 心拍数も確認しながら
- 本人がきついようなら休憩も可能
- 施設基準を満たせば加算がとれる(200点)

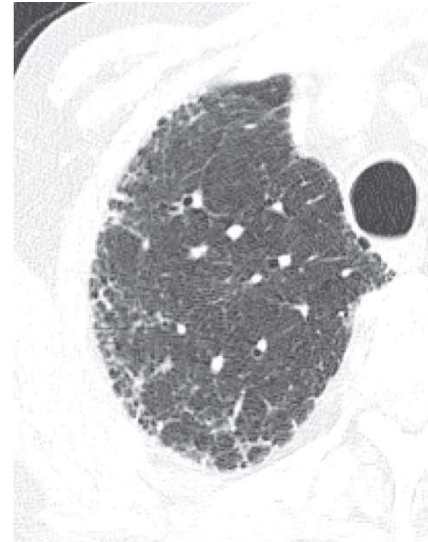


CT(HRCT)

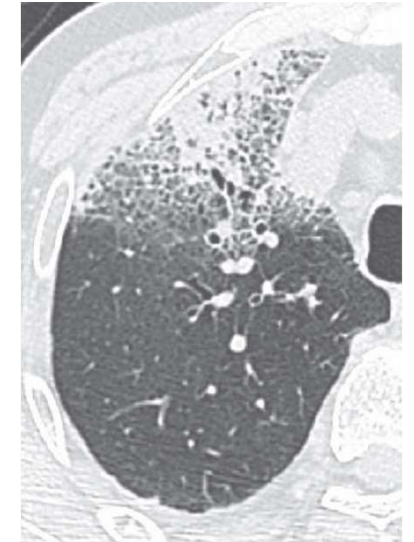
陰影の性状、広がりなどを確認

WW1500~1600 WL-500~-600HUを推奨

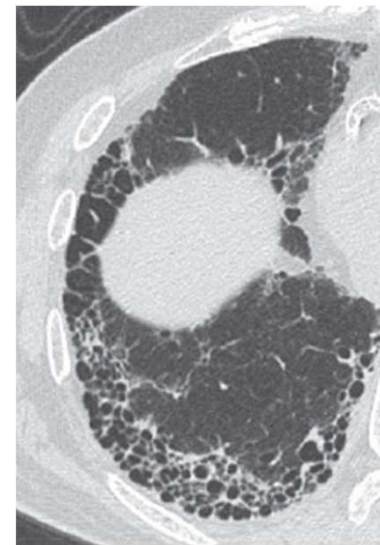
- 網状影
一辺が数mm程度の網目状陰影
- すりガラス影
病変部位の血管陰影が見える
- 浸潤影
病変部位の血管陰影が見えない/見えづらい
- 蜂巣肺
胸膜直下の繊維製の壁でできた嚢胞
- 牽引性気管支拡張
肺組織の繊維化・収縮による気管支牽引



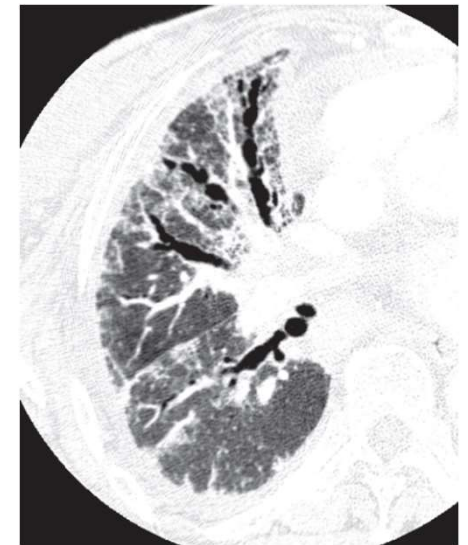
網状影



すりガラス影
+ 浸潤影



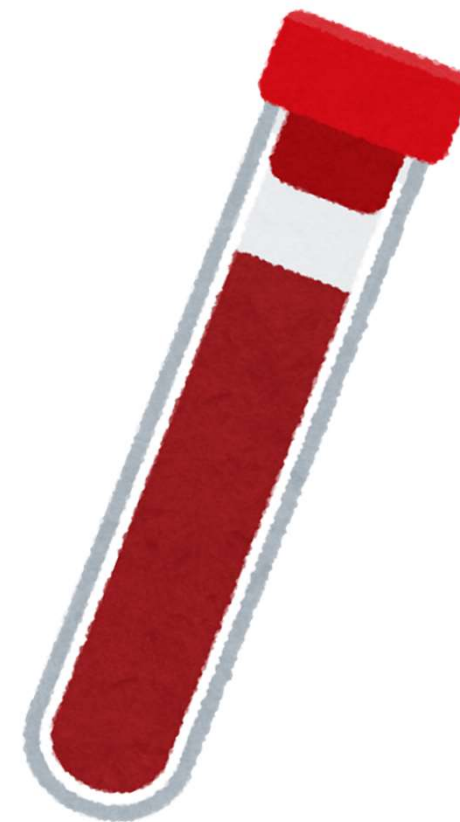
蜂巣肺



牽引性気管支拡張

血液検査

- 間質性肺炎マーカー
KL-6, SP-A/D
予後予測や増悪・治療効果判定のベースに
- 膠原病マーカー
膠原病背景が無いかスクリーニング
- 腫瘍マーカー
CTで癌合併が疑われたら
- 一般検査
間質性肺炎ではLDHも上昇しやすい
他疾患の合併有無・除外(心不全とか)
(日和見感染なども含めて)
今後の治療に向けて肝腎機能低下や糖尿病が無いか



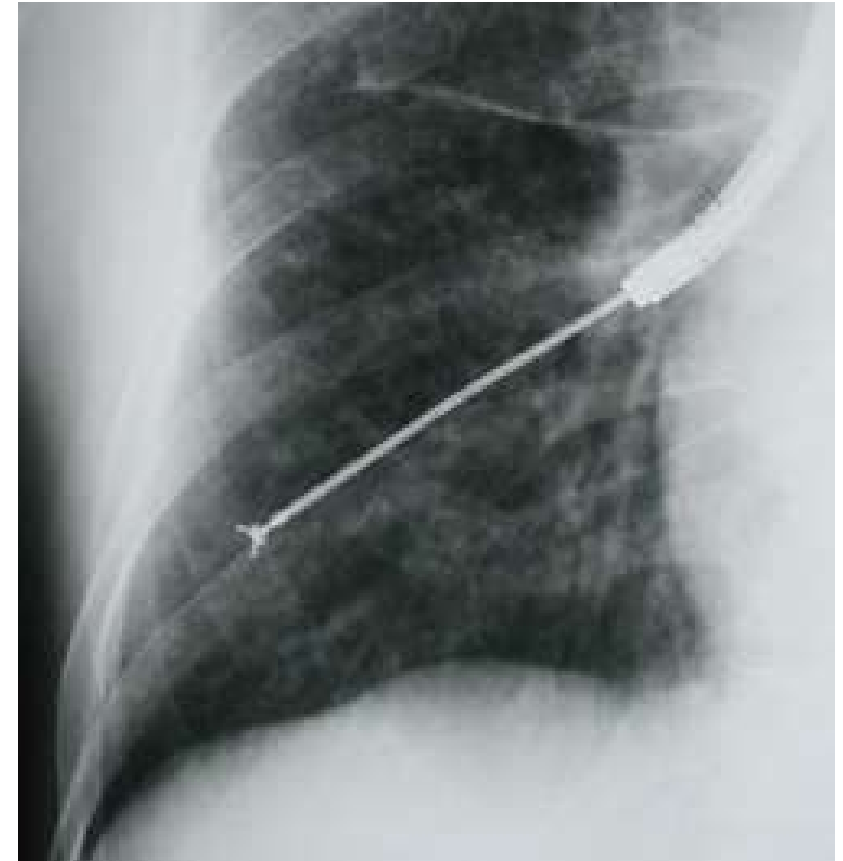
呼吸機能検査

- 拘束性障害の有無
VC(肺活量)、FVC(努力肺活量)の低下
- 拡散能低下の有無
DL_{CO}、DL_{CO}/V_aの低下
- 増悪・治療効果判定のベース
- 予後予測
GAPモデル
G ; Gender
A ; Age
P ; Physiology(呼吸生理機能)



気管支鏡検査

- 気管支肺胞洗浄
BAL ; Bronchoalveolar Lavage
気管支鏡を用いて生理食塩水を肺に注入
洗浄液を回収し性状や成分を確認する
- 経気管支肺生検
TBLB ; Transbronchial Lung Biopsy
透視下で肺胞組織を生検
- 経気管支肺クライオバイオプシー
TBLC ; Transbronchial Lung Cryobiopsy
先端が凍結するプローブで組織を氷結させながら採取
組織が大きくとれる



VATS ; Video-Assisted Thoracic Surgery

胸腔鏡補助下手術/肺切除

- びまん性肺疾患の確定診断
 - 間質性肺炎の中でどのタイプなのか
 - 画像的所見が微妙でもUIP/IPFであれば
 - 早めに抗繊維化薬を使用できるかも
- 特定疾患の申請にも利用
- 間質性肺炎以外のびまん性疾患の鑑別

治療・対応

- 特発性肺線維症/IPF
 - 抗線維化薬
- (IPF以外の)特発性間質性肺炎
 - ステロイド、免疫抑制薬 ±抗線維化薬
- 膠原病に伴う間質性肺炎
 - ベースにある膠原病の治療 ±抗線維化薬
- 薬剤性肺疾患
 - 薬剤の一時中止(種類によって慎重に投与継続)±ステロイド
- 過敏性肺炎
 - 抗原の回避 ±ステロイド ±抗線維化薬
- 共通
 - 症状の緩和(対症療法薬、HOT)、感染予防(ワクチンなど)、禁煙

抗線維化薬

ピルフェニドン(ピレスパ®)

- 世界発の抗線維化薬
- 適応疾患は「特発性肺線維症/IPF」のみ
- 使用中日光過敏に注意

ニンテダニブ(オフェブ®)

- 適応疾患は「IPF」の他
「SSc-ILD(全身性強皮症に伴う間質性肺疾患)」や
「PF-ILD(進行性線維化に伴う間質性肺疾患)」にも
- 肝機能障害と消化器症状(特に下痢)が多い

医療費の問題

- 間質性肺疾患の医療費は結構かかる
(血液検査、画像検査、HOT、治療薬、通院費、etc...)
- 特に抗線維化薬が高い
ピレスパ® 4,387.5円/日→131,625円/月
(後発品(ピルフェニドン)だと56,592円/月)
オフェブ® 11,932.8円/日→357,984円/月

治療を受ける、続けるための制度

- 高額医療制度・限度額適用認定
 - 高額な医療費を支払った場合払い戻しされる(所得による)
 - 医療費が高額になる予定なら窓口の支払い限度額適応も
- 付加給付
 - 加入健康保険によっては追加で給付を受けられることも
(ほぼ大企業の健康保険組合)
- 難病申請
 - 重症度によって給付の対象
 - ただし軽症でも「軽症高額該当」や「高額かつ長期」で給付対象に
- 身体障害
 - 通院のためのタクシー代など
- 電気代助成
 - HOTや人工呼吸器使用の際に各自治体から補助が出る

間質性肺炎と診断した時に 必ず伝えること

- 進行を「ゆっくりにする」ことは期待できるが、
「治癒させる」「止める」ことはできず徐々に進行する
(ごく初期や可逆性があるもの(線維化が無いなど)は除く)
- 肺癌になるリスクが(大まかに)3倍
- 急性増悪のリスクがある
→(IPFの場合)80%以上は救命困難

初診時からACP・ADについて必ず話をする

参考文献

- 間質性肺疾患診療マニュアル 第3版
- 特発性間質性肺炎 診断と治療の手引き 第4版
- 膠原病に伴う間質性肺疾患 診断・治療指針2020
- 日本内科学雑誌 2022年 111号 6巻 p. 1075-1139
- 難病情報センター

特発性間質性肺炎；指定難病85

<https://www.nanbyou.or.jp/entry/302>

「軽症高額」と「高額かつ長期」

https://www.nanbyou.or.jp/wp-content/uploads/upload_files/keikasoti180117.pdf%22