

膠原病と類縁疾患の肺病変

序説

酒井文和*

膠原病の肺病変は、現在いくつかの観点から注目を浴びている。第一には、特発性間質性肺炎の一部に、肺病変先行型の膠原病と考えられる例や、あるいは特定の膠原病の診断基準を満たさないが膠原病が疑われる例が存在することが注目されるようになってきている点である。

非特異性間質性肺炎(nonspecific interstitial pneumonia ; NSIP) パターンの間質性肺炎は膠原病との関連が深いとされ、膠原病のうちでも肺病変が先行する例があることが知られていた。Kinderらは、NSIPはundifferentiated connective tissue disease (UCTD) の肺病変ではないのかという考えを提唱し、その後これに類似する疾患概念としてlung dominant connective tissue disease (lung dominant CTD) やautoimmune featured interstitial lung disease (AFILD) の概念が提唱ないし報告された。近年、これらを包括する概念としてinterstitial pneumonia with autoimmune features (IPAF) の概念が提唱されたが、語呂のいい言葉であり、今後しばらくはこの用語が定着するものと思われる。

さらに、NSIPパターンを示す間質性肺炎の中に筋炎関連の自己抗体が陽性であり、筋炎症状のないあるいは筋炎症状の軽い多発筋炎/皮膚筋炎と考えられる1群があることが知られ、抗aminoacyl tRNA synthetase (ARS) 抗体症候群と命名されている。最近の経験では、NSIPにかなりの部分にARSが陽性となることがわかってきている。この1群の疾患は、筋炎の診断基準を満たさないがゆえに現時点では特発性間質性肺炎に分類されることになり、IPAFの診断基準も満たすこととなる。

さらに、この1群は、器質性病変を含む亜急性ない

し急性の経過をとるNSIP(日本と韓国のみから報告され、Asian NSIPと欧米から擲揀され無視されていたパターン)と重なり合うことが多く、subacute interstitial pneumonia, fibrosing OPとか、OP with intervening fibrosis, rapidly progressive interstitial pneumoniaなど様々な名称で呼ばれてきた疾患に相当する。この病態は、2013年のATS/ERSの特発性間質性肺炎の分類の改訂で、NSIPが慢性経過の疾患に限定されたために、今後は分類不能型間質性肺炎に分類されることになるであろう。

このように、膠原病は、特発性間質性肺炎に分類されていた、あるいは分類されている病態に深く関連することが徐々に解明されつつあり、間質性肺炎の病態を考える上できわめて興味深い。また、関節リウマチ(RA)に関しては、治療薬の進歩に伴ってその合併症が様変わりしつつある点も重要である。生物学的製剤の導入により、薬剤性肺障害の頻度は減少し、感染症の頻度が増加しつつある。RAの治療薬の選択を巡る抗酸菌感染症の問題は、臨床的には非常に重要であり、生物学的製剤の適応に関して、画像診断医が重要な判断を迫られる場面も増えつつある。

今回の特集では、これら膠原病とその類縁疾患の肺病変を巡る様々な話題をいくつかの側面からまとめていただいた。読み応えのある特集となっているので、明日からの臨床に応用いただきたい。

Foreword

Fumikazu Sakai*

* Department of Diagnostic Radiology, Saitama Medical University International Medical Center

* Sakai F. 埼玉医科大学国際医療センター画像診断科