

228 閉塞性細気管支炎

○ 概要

1. 概要

閉塞性細気管支炎は、特発性もしくは様々な原因により末梢気道である細気管支の不可逆的閉塞を来すことにより呼吸不全を呈する疾患である。

2. 原因

病因は不明であるが、免疫学的異常を背景に発症することから、難病としてその機序の解明が求められている。マイコプラズマやウイルス感染、自己免疫疾患、移植医療などの誘因により発症することがあるとされているが、原因が全く推測の出来ない特発性症例もあり、原因や病態は明らかとなっていない。

3. 症状

臨床症状は、乾性咳嗽や労作時呼吸困難である。呼吸機能検査では、閉塞性換気障害を示す。X線写真、正常か、わずかに過膨張を示すにすぎず、CTにおいても病勢が進行しなければ、異常ととらえられる所見は乏しい。閉塞性細気管支炎の診断には、組織診断が重要である。しかし、病変が斑紋状分布であること、病変部位を的確に画像的にとらえる手段がないことから、外科的肺生検でも時に組織診断ができないことがある。経過は様々であり、1)急激に発症し、急速に進行するもの、2)急激に発症し病初期は急速に進行するが、その後安定した状態で慢性の経過をたどるもの、3)ゆっくりと発症し、慢性の経過で進行して行くものがある。

4. 治療法

確立された治療法がないことから、治療の目標は、細気管支での炎症を抑制し安定した状態に保つことである。呼吸不全に対しては、慢性閉塞性肺疾患(COPD)に準じた治療が選択される。

5. 予後

病変が不可逆的であることから、予後不良である。最終的に、繰り返す気胸、気道感染、高炭酸ガス血症などで死亡する症例が多い。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数
約 300～500 人
2. 発病の機構
不明(病因は不明であるが、免疫学的異常を背景に発症することが予想される。)
3. 効果的な治療方法
未確立(確立された治療法がないことから、対症療法が実施される。)
4. 長期の療養
必要(治癒することではなく、慢性、時に急性に進行する。)
5. 診断基準
あり(研究班作成の診断基準あり。)
6. 重症度分類
BOS 病期分類を用いて BOS1 以上を対象とする。

○ 情報提供元

「厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業 びまん性肺疾患に関する調査研究班」

「日本医療研究開発機構難治性疾患実用化研究事業 びまん性肺疾患に対するエビデンスを構築する新規戦略的研究班」

研究代表者 東邦大学医学部内科学講座呼吸器内科学分野(大森) 教授 本間栄

<診断基準>

Definite を対象とする。

A. 症状

1. 労作時呼吸困難
2. 咳嗽
3. 喀痰

B. 検査所見

1. 画像検査所見:胸部X線写真は、ほぼ正常かわずかな過膨張。高分解能CTの吸気相・呼気相での撮影における空気捕らえ込み現象。
2. 生理学的所見:呼吸機能検査により、閉塞性換気障害。
3. 病理所見:肺生検組織により細気管支領域における粘膜下や細気管支周辺の線維化・瘢痕化が斑紋状に分布する。

C. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別する。

びまん性汎細気管支炎、慢性閉塞性肺疾患(COPD)、気管支喘息、間質性肺疾患の鑑別に加え、肺移植や骨髄移植などの移植後発症及び薬剤性や揮発性物質の吸入や膠原病による閉塞性細気管支炎を除く。

<診断のカテゴリー>

Definite: Aのうち1を満たすこと+Bのうち3を満たしCの鑑別すべき疾患を除外したもの。

Probable: Aのうち1を満たすこと+Bのうち1と2を満たしCの鑑別すべき疾患を除外したもの。

<重症度分類>

閉塞性細気管支炎症候群(BOS)の病期分類を用いて BOS1以上を対象とする。

表 1 BOS の病期分類

BOS 0	%FEV1 \geq 80%
BOS 1	65%<%FEV1<80%
BOS 2	50%<%FEV1<65%
BOS 3	%FEV1<50%

※診断基準及び重症度分類の適用における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。