

免疫系疾患分野

難治性（特発性）慢性好酸球性肺炎

1. 概要

20歳代から60歳代の健常者、特に30歳から50歳の女性に発症しやすい。細菌性肺炎様の症状と画像所見を呈するため誤診されやすく、重症化してから専門医へ紹介されることが多い。末梢気道から肺泡領域の強い好酸球と活性化リンパ球浸潤を特徴とし、呼吸不全化しやすく、治療が適切でないと線維化影を残すだけでなく、致死的な経過となりうる。早期の的確な診断治療が重要であるが、再燃しやすい。エビデンスに基づいた治療方法はなく、通常ステロイド治療を一生必要とする。

2. 疫学

国内で1万人

3. 原因

発症原因はまったく不明である。国際的にも研究報告はほとんどない。何らかの外的因子に対する過敏反応（アレルギー反応）も推定されるが、根拠となる成績はない。寄生虫や薬剤、真菌抗原などの原因が特定できるケースはあるが、今回はそれらを対象とせず、原因不明例を対象とする。本症の約1/3に喘息を合併することから、病因的に共通の機序がある可能性がある。

4. 症状

細菌性肺炎に類似の症状で発症する。すなわち発熱と咳嗽、呼吸困難を主訴とし、次第に呼吸不全化する。そのため、特に非専門医では誤診されるケースが多い。末梢血と肺泡レベルの好酸球増多を証明し、確定診断にいたる。大量のステロイド治療で改善するが、減量する際に、同様の症状で再燃しやすい。悪化時には、末梢血好酸球増多が最も鋭敏に出現しやすく、次に肺炎様の多発する肺浸潤影も伴う。したがって、長期管理の際には、定期的な好酸球数と胸部レントゲン所見のチェックが必須となる。

5. 合併症

喘息の合併を約1/3に認める。重症遷延化すると、肺線維化を残し準呼吸不全の状態にもなりうる。

6. 治療法

急性期は、パルス療法も含めたステロイド大量投与が基本である。安定化し長期管理期に入ると、経口ステロイド経口で維持することが多いが、減量や中止で再悪化しやすい。免疫抑制薬や他の抗喘息薬なども試みられることがあるが、エビデンスに乏しい。

7. 研究班

厚生労働科学難治性疾患研究班「原因不明の慢性好酸球性肺炎」