

(5)呼吸器系疾患分野

特発性間質性肺炎

1. 概要

肺の間質（肺胞隔壁）に炎症と線維化が生じ、組織の改変、硬化がおこる疾患。肺機能上、拘束性障害をおこす。急性増悪や肺癌の合併が大きな問題となる。特発性肺線維症では予後が悪い。

2. 疫学

約 15,000 人以上。

3. 原因

原因は不明だが喫煙や粉塵曝露との関係が示されている。

4. 症状

労作時の息切れ。乾性咳嗽。

5. 合併症

肺癌、肺高血圧症。

6. 治療法

確立された有用な治療法はなかったが、わが国において初めて抗線維化薬ピルフェニドン（ピレスパ®）が昨年末から導入された。急性増悪時などでステロイド、免疫抑制剤が使用されることもあるが、副作用に注意する必要がある。その他、去痰剤の N-アセチルシス테인が抗酸化作用の機序により一部の例で有用である。

7. 研究班

びまん性肺疾患に関する調査研究班。

(5)呼吸器系疾患分野

サルコイドーシス

1. 概要

非乾酪性の肉芽腫が肺を中心に全身に生じる全身性疾患。

2. 疫学

有病率 10 万対 12.5。

3. 原因

原因は不明だが、日本では皮膚常在菌である *P. acnes* の関与（それに対する過剰な免疫反応？）が疑われている。

4. 症状

肺サルコイドに関しては、線維化が進行してくれば、労作時の息切れ、咳がみられる。全身倦怠感等の不定愁訴も多い。各臓器の病変に特有の症状もみられる。

5. 合併症

眼（ぶどう膜炎）、心臓（伝導障害など）、神経、皮膚等多彩な合併症がある。

6. 治療法

心臓サルコイドではステロイドが必要。眼、神経、肺サルコイドでも、症状に応じてステロイドの内服を行う。難治例では免疫抑制剤も使用される。一方、肺サルコイドで BHL のみの例などでは無治療で経過をみる。

7. 研究班

びまん性肺疾患に関する調査研究班。

(5)呼吸器系疾患分野

びまん性汎細気管支炎

1. 概要

慢性副鼻腔炎に慢性に下気道感染症を伴い、病変の主座が呼吸細気管支領域に存在する炎症性疾患。閉塞性の換気障害が当初は中心となる。喀痰からは進展すると緑膿菌を検出する。

2. 疫学

約 1,000～2,000 人。

3. 原因

原因は不明であるが、HLA-B54 を日本人患者では多く保有する。

4. 症状

慢性の副鼻腔炎症状、慢性で大量の膿性痰、咳。進行すると呼吸不全となり息切れが加わってくる。

5. 合併症

慢性副鼻腔炎、気管支拡張症。

6. 治療法

14 員環マクロライド（エリスロマイシン、クラリスロマイシン）の長期投与。進展例では、在宅酸素療法。

7. 研究班

びまん性肺疾患に関する調査研究班。