

疾病名	特発性間質性肺炎
------------	-----------------

疾患概念

特発性間質性肺炎（idiopathic interstitial pneumonia, IIP）は、おもに肺の間質に慢性的な炎症をきたす疾患群のうち、原因が特定できないものと定義される。

臨床症状

主要症状は、治療に抵抗して2週間以上持続する多呼吸と低酸素血症である。その他の症状としては、咳嗽や喘鳴、ばち指、体重増加不良や運動能の低下（易疲労感）を認めることもある。長期に経過した症例では、肺高血圧、右心不全をきたすことがある。胸部聴診では、病変部において呼吸音の減弱や水泡音（coarse crackles）を認めることがある。

治療

治療は、ステロイド・ハイドロキシクロロキンの2剤が基本である。ハイドロキシクロロキンは本稿記載時点で国内未承認薬のため、ステロイドから開始するのが現実的である。効果判定は、安静時(夜間睡眠時)の呼吸数や心拍数、酸素必要量などの臨床症状を参考に1か月以上の期間をかけて行う。

1. ステロイド

1) PSL 内服

重症度が低く、増悪のスピードが緩徐な場合には PSL 内服（2mg/kg/day、分3）で治療を開始する。有効例では時間をかけて減量する。

2)ステロイドパルス療法

重症度が高く、増悪のスピードが急激な場合や、PSL 内服の効果が不十分な場合にはステロイドパルス療法を行う。m-PSL（メチルプレドニゾロン）30mg/kg を生理食塩水に溶解し、3 時間以上かけて点滴静注を 3 日間行う。パルス療法終了後には、後療法（PSL 内服、1-2mg/kg/day）を行う。効果が不十分な場合には、ステロイドパルス療法を 1 週間の間隔で繰り返すこともある。1 週間の間隔で繰り返しても効果がない場合には、ステロイド単剤での治療は困難と判断し、ハイドロキシクロロキンの使用を検討する。ステロイドパルス療法を繰り返しながらも、間隔が徐々に長くなる場合にはステロイド単剤での治療が可能かもしれない。

2. ハイドロキシクロロキン

ステロイドで十分な効果が得られない場合に使用する。実際にはステロイドとの併用療法で開始することが多い。投与量は 10mg/kg/day、分2 が一般的で、治療効果発現には、2-4 週以上が必要である。

日本では網膜症のために承認が取り消された薬剤なので、適応を慎重に判断し、患者・家族の同意を得てから使用する。定期的な

眼科診察で、網膜症の早期発見に努める。日本小児呼吸器疾患学会が平成 17-19 年に行った全国調査では、承認取り消しの事由となった網膜症の報告はなかった。低血糖の関連が疑われる症例報告があるので、注意する（特にステロイド併用例において、ステロイドを減量していく過程では注意が必要である）。

3. その他の免疫抑制薬

ステロイド・ヒドロキシクロロキンの併用療法でも十分な効果が得られない場合や、ヒドロキシクロロキンが使用できない場合に、その他の免疫抑制薬を使用する。残念ながら、有効性が明らかな薬剤はない。

4. 肺移植

内科的治療が無効な場合には、肺移植を検討する。国内では生体肺移植がその主な手段となる。移植肺（成人の一葉）を受け入れる胸郭の大きさが必要であるため、本症の発症者が多い乳幼児期には困難である。