

疾病名	特発性肺ヘモジデローシス
------------	---------------------

疾患概念

肺末梢性の微小出血が反復し、ヘモグロビンの代謝産物であるヘモジデリンが肺組織に沈着してくる疾患を総称して肺ヘモジデローシスという。様々な疾患に合併するが、原因が特定できないものを特発性肺ヘモジデローシスとする。

臨床症状

1) 主要臨床症状

- ・ 咯血・血痰
- ・ 肺での出血以外の原因では説明できない貧血

2) 参考症状

- ・ 呼吸器症状 咳嗽、喘鳴、呼吸困難
- ・ 呼吸器症状以外 易疲労感、体重増加不良

治療

定まった治療法は、本邦・海外とも現時点で存在しない。以下に、国内で一般的に行われていると考えられる治療法について述べる。

1) 薬物治療

・ステロイド薬

プレドニゾロン 2mg/kg/day(最大 60mg/day)で、多くの場合数日以内に症状の改善を認める。改善傾向がなければメチルプレドニゾロン 30mg/kg/day(最大 1000mg/day)点滴静注 3 日間のステロイドパルス療法を行う。

文献では、初期投与量としてプレドニゾロン 1.5~2mg/kg/dayを、2 から 4 週間使用(少なくとも症状改善し胸部 X 線で陰影がほぼ消失するまで)、以降漸減とする報告が多い。継続期間については、6 か月以上の長期、3 か月程度の中期継続投与などがある。ただし、中・長期投与による再発予防効果については確認されておらず、減量中の再発もある。

・その他の免疫抑制薬

ステロイド抵抗性の場合や減量困難な場合には、他の免疫抑制薬を使用する。アザチオプリン (1.5~4mg/kg/day) や日本では未承認であるがハイドロキシクロロキン (hydroxychloroquine、日本未承認、10mg/kg/day) が使用される。

2) 呼吸管理

生命予後を改善するためには積極的な呼吸管理が必要である。呼吸状態が悪い場合には、酸素投与さらには人工呼吸管理を行う。

3) 輸血

生命に危険が及ぶような出血、貧血を認めた場合、輸血を行う。