

## 2003年度 病理学各論卒業試験問題 問2 解答例

1. 特発性間質性肺炎
2. 膠原病
3. 薬剤性肺炎
4. 放射線肺炎
5. 塵肺症
6. サルコイドーシス
7. 好酸球性肉芽腫症
8. 過敏性肺臓炎

1. 特発性間質性肺炎。以下の病型に分類され、特徴的な組織パターンを示す

(a) UIP (usual interstitial pneumonia): 通常両側性、下葉の横隔膜面、壁側胸膜下の部位を中心に分布する。拡張した細気管支が嚢胞化し、蜂窩肺を呈する。拡張した細気管支周囲の肺胞、胞隔は線維化 / 器質化する。病変は気管支、小葉間質にそって進行し、NSIP に比べて時相の異なる病変の混在することが特徴とされる。

(b) NSIP (non-specific interstitial pneumonia): 間質に軽度から中等度のリンパ球、形質細胞浸潤が見られる。時相的にまた病変の分布が均一であることが特徴。線維化は軽度。(c) COP/BOOP: 細気管支と肺胞内にポリープ状の肉芽(Masson 体)が形成される(器質化肺炎)。間質性肺炎に分類すべきか議論がある。(d) DIP: 肺胞内に大型の組織球の集簇が見られる。(e) DAD (diffuse alveolar damage)/AIP (acute interstitial pneumonia): びまん性に分布する硝子膜形成、多少時間に経過したものでは肺胞壁と肺胞腔の器質化を特徴とする。炎症細胞はリンパ球、組織球を主体とし、強い好中球浸潤、好酸球浸潤は見られない。一般に均一な時相を示す。(f) LIP (lymphocytic interstitial pneumonia): 胞隔、気管支周囲などの間質に強いリンパ球浸潤を示す。悪性リンパ腫のようなクローナルな増殖疾患を除いたものと理解されるが、経過観察のうちに悪性リンパ腫に移行するものもあるなど議論の多い病型である。

その他 RB-ILD もあるが、省略。

なお特発性間質性肺炎必ずしも病型 / 疾患単位と組織パターンは一致しないとされるので注意

2. 膠原病。関節リウマチ、強皮症、皮膚筋炎 / 多発筋炎では間質性肺炎をきたすことが知られている。各疾患により頻度は異なるが、UIP, NSIP, DAD, COP/BOOP などの多様なパターンがおきる。間質性肺炎のほかに、胸膜炎、血管病変(血管炎、肺高血圧症)、気管支炎・細気管支炎など多様な病変を合併する。関節リウマチでは、変性した膠原線維の周囲に柵状に配列する特徴的な類上皮細胞肉芽腫(リウマチ結節)を伴うこともある。

3. 薬剤性肺炎。薬剤性肺炎に特徴的なものはないが、間質性肺炎をきたすものが多い。DAD, NSIP, COP/BOOP などの多様なパターンがおきる。

4. 放射線肺炎。急性期にはびまん性肺胞障害(DAD, diffuse alveolar damage)の像を呈する。慢性期には肺胞

壁の線維化、血管壁の硝子化をきたす。

5. 塵肺症(pneumoconiosis)。珪肺症、石綿肺が代表的なもの。珪肺症では硝子化し同心円状に配列した線維結節(珪肺結節)が形成される。進行すると癒合し癒痕を形成する。強い炭粉沈着を伴う。、同部では偏光顕微鏡で針状の結晶が観察される。石綿肺では間質のびまん性の線維化と胸膜の斑状肥厚をきたし、特に後者が特徴とされる。鉄染色陽性の棍棒状、数珠状のアスベスト小体が認められる。

6. サルコイドーシス。非乾酪性肉芽腫が特徴。肉芽腫は主に気管支血管周囲、小葉間、胸膜などのリンパ管にそった間質に分布する。肉芽腫周囲にリンパ球浸潤を伴う。慢性化すると硝子化し、間質にそって線維化が進行する。

7. 好酸球性肉芽腫症(eosinophilic granuloma, EG)、ランゲルハンス細胞組織球症(Langerhans cell histiocytosis)とも呼ばれる。ランゲルハンス細胞、好酸球、リンパ球、組織球などの集簇による肉芽腫形成が特徴的。病変は細気管支周囲を中心に認められ、進行すると周囲間質の線維化、細気管支の閉塞、嚢胞形成をきたす。増殖するランゲルハンス細胞はクローン性であるといわれ、S100 蛋白、CD1a 陽性を示す。

8. 過敏性肺臓炎。胞隔炎、小型の肉芽腫、Masson 体が特徴とされる。臨床的に急性型、亜急性型、慢性型に分類される。通常、線維化は軽度であるが、慢性型では、嚢胞形成、蜂窩肺に至ることもある。