

特集 びまん性肺疾患の画像 —多彩なプロフィール—

## Topics 2

# Desquamative interstitial pneumonia —病理と画像—

野間 恵之<sup>a</sup> / 田口 善夫<sup>b</sup> / 小橋陽一郎<sup>c</sup>

要旨：desquamative interstitial pneumonia (DIP) は、年余にわたってすりガラス陰影が変化せずに経過する非常にまれな間質性肺炎である。臨床においてはより多くみられる DIP like reaction との鑑別が重要である。まれなので報告例が少なく、典型例において画像と病理がうまく対応しない点が今後の課題である。

キーワード：Desquamative interstitial pneumonia,  
DIP like reaction, 高分解能 CT  
Desquamative interstitial pneumonia,  
DIP like reaction, High-resolution CT (HRCT)

連絡先：野間 恵之  
〒632-8552 奈良県天理市三島町 200  
<sup>a</sup>天理よろづ相談所病院放射線科  
<sup>b</sup>同 呼吸器内科  
<sup>c</sup>同 病理  
(E-mail: s.noma@tenriyoroze.jp)

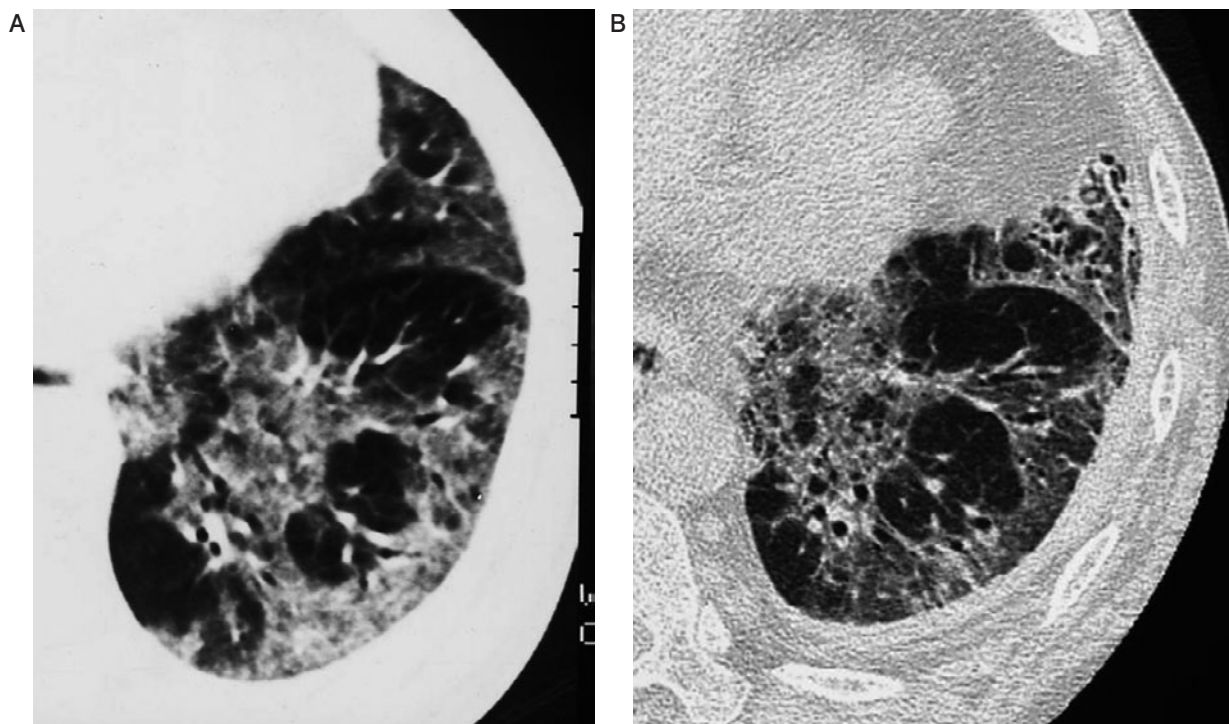


図1 DIPのHRCT像。(A) 1987年のHRCT像。(B) 2001年のHRCT像。すりガラス陰影が両側下肺野背側中心に認められる。14年間このすりガラス陰影には大きな変化なく経過した。

## はじめに

びまん性肺疾患の多くの部分を占める特発性間質性肺炎 (idiopathic interstitial pneumonias : IIPs) には、現在においても多くの疾患が未整理のまま残されている。

古くは1960年代の後半にLiebowらによってこれらの原因のよくわからない間質性肺炎群がusual interstitial pneumonia (UIP), desquamative interstitial pneumonia (DIP), bronchiolitis obliterans interstitial pneumonia (BIP), giant cell interstitial pneumonia (GIP), lymphocytic interstitial pneumonia (LIP) の5型に分類されたことに始まることはよく知られている<sup>1)2)</sup>。その後、半世紀の歴史を経て現在は2002年のATS/ERSの分類に準拠して, idiopathic pulmonary fibrosis/usual interstitial pneumonia (IPF/UIP), nonspecific interstitial pneumonia (NSIP), cryptogenic organizing pneumonia (COP), acute interstitial pneumonia (AIP), desquamative interstitial pneumonia (DIP), respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease (RB-

ILD) と lymphocytic interstitial pneumonia (LIP) の7型にまとめられている<sup>3)</sup>。画像からみた場合ポイントとなる所見がいくつかあるが、慢性型の間質性肺炎を診断するのに重要な所見は、線維化の進行を示す牽引性気管支拡張と非可逆的な線維化を意味する蜂巣肺で、急性型の間質性肺炎を考える際には主として斑状の分布を示す、すりガラス陰影に集約される。これらのキー所見の肺内分布、線維化の時相、肺の容積減少を総合して各疾患を鑑別していく<sup>4)</sup>。このような観点からみた場合、DIPは非常に特殊な病態であることが理解される。

## DIPの画像所見

すりガラス陰影は間質性肺炎の初期所見であり、同時に可逆的な所見として画像診断でとらえられることが多かったが、DIPにおいてこのことは全くあてはまらない。両側下肺野背側優位に容積の減少を伴う間質性肺炎としてみられ、高分解能CT (HRCT) ではすりガラス陰影が中心の間質性肺炎の代表である<sup>5)</sup>。しかしながら、た

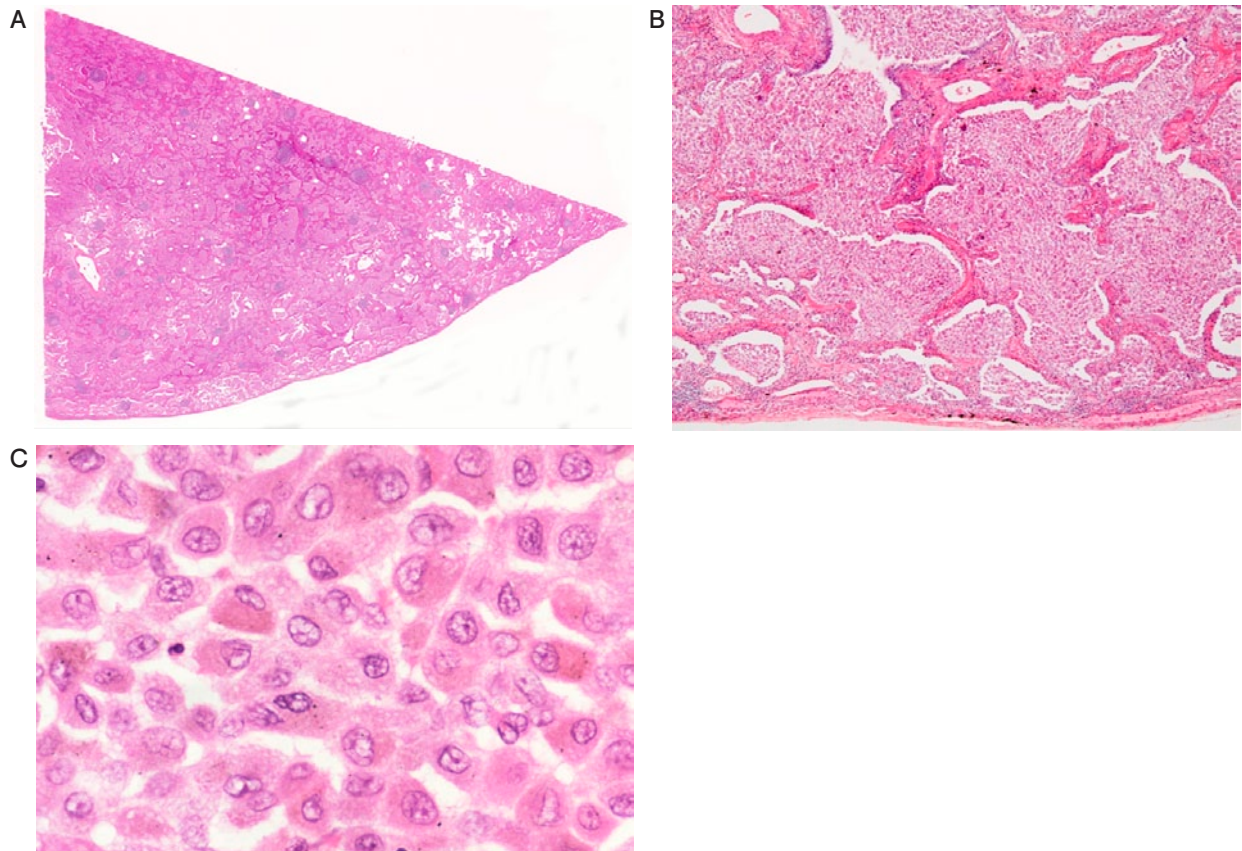


図2 DIPの病理像. (A) VATS標本のルーペ像 [hematoxylin-eosin (H&E) stain]. (B) 同標本の弱拡大像 (H&E,  $\times 10$ ). (C) 同標本の強拡大像 (H&E,  $\times 40$ ). PAS陽性顆粒を含む肺胞マクロファージが肺胞腔内を広く均一に充満している. 間質にf-NSIPに相当する軽度の線維化が認められる.

たとえばカリニ肺炎や過敏性肺炎, 薬剤性肺炎などでよくみられるこれらのすりガラス陰影は, 一般的には動きが速く, 急性増悪などのように急速に進行し, いわゆる急性呼吸器促進症候群 (ARDS) の状態となり強い呼吸不全を呈し死に至るか, もしくはメトトレキサート (methotrexate) によってみられる間質性肺炎のように, 原因薬剤を止めることで改善するのが普通である.

DIPのすりガラス陰影は, しかしながら, これらの一般的な法則によらない. つまり, DIPのすりガラス陰影は年余にわたって, すりガラス陰影のままである点が他の間質性肺炎にはない特徴である. 天理よろづ相談所病院の症例は約15年の経過を経て他病死に至ったが, その間にわずかながら牽引性気管支拡張と思える所見がみられるようになってきたものの, 基本的には変化はない (図1).

一度の画像所見のみでは診断するのはむずかしい場合

もあるが, 臨床では症状が軽い呼吸困難程度で炎症反応も弱いのにすりガラス主体の画像を見て疑うことになるが, 経過を追うことでその疑いは確診に近づく. 臨床, 画像, 病理を総合する診断が重要であることを示すよい例である.

## DIPの病理像

DIPの病理所見の特徴は, 採取された標本内で胸膜側から肺の内側に至る比較的均一でびまん性の所見, 気腔内にジアスターゼ抵抗性のPAS陽性顆粒を有する肺胞マクロファージが広範囲にしかも高度に滲出することとされ, 背景には, 通常線維性非特異性間質性肺炎 (f-NSIP) を示す, 構造改築を伴った線維化をみることもあるとされている<sup>16)</sup> (図2).

しかしながら, この病理所見が *in vivo* でも同様であ

るなら HRCT 像は COP と同様の濃い浸潤影として表現されるはずであるが、実際の HRCT 像がすりガラス陰影として認められることとうまく対応していない。このことは肺胞蛋白症でも知られた事実であり、*in vivo* の画像である HRCT 像と病理所見を対比させるときに常に念頭に置かなければならないのは、おそらく先の病理像は常に動的な状態にあるだろうという点である。このことは十分な注意が必要であると同時に、画像-病理対応をするときには、常に留意すべき重要なポイントである。

一方、DIP の病理像を理解するとき重要なもう一つのポイントは、DIP like reaction と呼ばれる非特異的な所見を呈する疾患が非常に多い点である<sup>7)</sup>。疾患としての DIP に対して二次性の DIP もしくは DIP 反応と呼ばれることもあるが、石綿肺などのじん肺症、薬剤性肺炎や多くの炎症や腫瘍の辺縁部でもよくみられることがあるので、正しく診断するためには臨床、画像、病理と総合して考えることが重要である。

最後に DIP の頻度について触れるが、DIP は非常にまれな疾患である。天理よろづ相談所病院の過去間質性肺炎の開胸肺生検例（胸腔鏡下を含む）として登録されている 208 例のうち、DIP と確定診断されているのは図 1, 2 に示した 1 例のみである。したがって、間質性肺炎をみた場合には当初から DIP を疑うことはない。DIP は、経過で消失もしくは動きのない間質性肺炎をみた場合に考える疾患である。

## まとめ

DIP は非常にまれな間質性肺炎で、すりガラス陰影が

年余にわたり変化しない特殊な画像を呈する。ただし、まれではあるが典型的な病理像からは画像を理解するのはむずかしく、画像-病理対応を考えるうえでも興味深い疾患である。

## 引用文献

- 1) Liebow AA, et al. Desquamative interstitial pneumonia. *Am J Med* 1965; 39: 369-404.
- 2) Liebow AA. New concepts and entities in pulmonary diseases. In: Liebow AA, Smith DE, ed. *The Lung*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1967; 322-65.
- 3) American Thoracic Society; European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Intrstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 165: 277-304, 2002.
- 4) 野間恵之, 他. 非特異性間質性肺炎. 特発性間質性肺炎 診断と治療の手引き. 日本呼吸器学会びまん性肺疾患 診断・治療ガイドライン作成委員会編. 東京: 南江堂. 2004; 29-40.
- 5) Hertman TE, et al. Disease progression in usual interstitial pneumonia compared with desquamative interstitial pneumonia: assessment with serial CT. *Chest* 1996; 110: 378-82.
- 6) Katzenstein AL, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis. Clinical relevance of pathologic classification. *Am J Crit Care Med* 1998; 157: 1301-15.
- 7) Bedrossian CWN, et al. Desquamative interstitial pneumonia-like reaction accompanying pulmonary lesions. *Chest* 1977; 72: 166-9.

## Abstract

### High-resolution CT and pathological findings of desquamative interstitial pneumonia

Satoshi Noma<sup>a</sup>, Yoshio Taguchi<sup>b</sup> and Yoichiro Kobashi<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Department of Radiology, Tenri Hospital

<sup>b</sup>Department of Respiratory Medicine, Tenri Hospital

<sup>c</sup>Department of Pathology, Tenri Hospital

Desquamative interstitial pneumonia (DIP) is a very rare disease of interstitial pneumonia. High-resolution CT (HRCT) features are characterized as having a ground-glass appearance persisting for a long time. Idiopathic DIP should be differentiated from DIP-like reaction. The pathological and HRCT correlation should be investigated in the future.