



|              |   |
|--------------|---|
| Title        | Lymphoid Interstitial Pneumoniaを合併したSjogren症候群の1例                                   |
| Author(s)    | 栗山, 啓子; 曽根, 僚輔; 東原, 恵郎 他  |
| Citation     | 日本医学放射線学会雑誌. 1985, 45(3), p. 475-479  |
| Version Type | VoR   |
| URL          | <a href="https://hdl.handle.net/11094/16763">https://hdl.handle.net/11094/16763</a> |
| rights       |   |
| Note         |   |

*The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA*

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

The University of Osaka

## Lymphoid Interstitial Pneumonia を合併した Sjögren 症候群の 1 例

大阪大学医学部放射線医学教室

栗山 啓子 曽根 倭輔 東原 恵郎  
森本 静夫 池添 潤平 有沢 淳

同 第3内科学教室

岡田 全司

同 病院病理部

桜井 幹己

（昭和59年7月11日受付）

（昭和59年9月12日最終原稿受付）

### A Case of Sjögren's Syndrome Associated with Lymphoid Interstitial Pneumonia

Keiko Kuriyama\*, Shusuke Sone\*, Tokuro Higashihara\*, Shizuo Morimoto\*,  
Junpei Ikezoe\*, Jun Arisawa\*, Masaji Okada\*\* and  
Masami Sakurai\*\*\*

\*The Department of Radiology, Osaka University Medical School

\*\*The Third Department of Internal Medicine, Osaka University Medical School

\*\*\*The Department of Pathology, Osaka University Hospital

---

Reserch Code No. : 506.1

---

Key Words : Lymphoid interstitial pneumonia, Computed  
tomography, Sjögren's syndrome

---

A case of lymphoid interstitial pneumonia associated with Sjögren's syndrome was described in a 26-year-old woman. Generalized lymphadenopathy, hypergammaglobulinemia, and some rales over both lung bases were noted. Chest radiograph showed bilateral interstitial pattern predominantly in the basal fields with localized alveolar infiltrates in the middle lobe. CT images revealed bronchial wall thickening and interstitial changes. The pathologic diagnosis of lymphoid interstitial pneumonia was made from material obtained at lung biopsy. Rapid but incomplete clearing of the lung lesions resulted from steroid therapy.

#### はじめに

Sjögren 症候群は乾燥性角結膜炎と口腔内乾燥症、慢性関節リウマチまたはその他の膠原病との合併などの三主徴を示す疾患であり、その肺合併症として Lymphoid Interstitial Pneumonia（以下 LIP）や Pseudolymphoma, あるいは悪性リンパ腫などが報告されている<sup>1)~8)</sup>。最近われわれは

Sjögren 症候群の経過中に肺のびまん性陰影をきたし、肺生検により LIP の診断が確定した症例を経験したので単純像と共にその CT 像を報告する。

#### 症 例

患者：26歳、女性、公務員。

主訴：胸部異常陰影、眼の乾燥感および高γ-グ

ロブリン血症。

家族歴、既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：約 6 年来、手足首の関節痛と朝のこわばりおよび Raynaud 現象を認めた。昭和 55 年 4 月に検診で胸部異常陰影を指摘され、同年 12 月に精査の目的で阪大第 3 内科へ入院した。

入院時現症および検査成績：体格中等度。頸部、腋窩部および肩径部に小豆から母指頭大の表在リンパ節を触知。胸部聴診上、両下肺野にラ音を聴取した。

赤沈 1 時間値 120mm、尿蛋白陽性であった。生化学検査では血清総蛋白が 10.7g/dl と著明に上昇し、特に  $\gamma$ -グロブリン量は 7.5g/dl と著しい高値を示した。免疫電気泳動上 M-protein などの異常蛋白は認められなかった。CRP 強陽性、抗核抗体、抗 DNA 抗体、抗 RNP 抗体、抗 SM 抗体が陽性であった。血液ガス所見では  $\text{PaO}_2$  81.9mmHg、 $\text{PaCO}_2$  33.0mmHg、肺機能検査では軽度の混合性障害を示した。

X 線所見：胸部単純像では右下肺野内側域で心陰影の輪郭に重なって境界不鮮明で比較的濃厚な浸潤影を認めた。さらに両側中下肺野の肺血管影

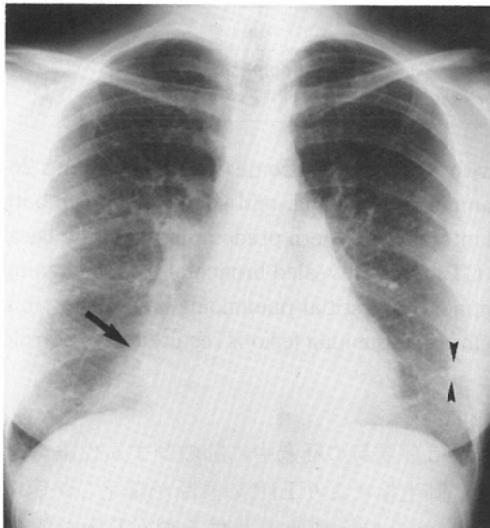


Fig. 1 Chest PA view showing basilar interstitial pattern with localized atelectatic density adjacent to the heart border (arrow). Additionally discoid atelectasis is shown in the left lower lung (arrow head).

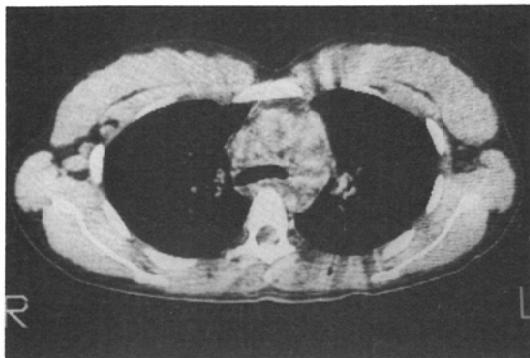
の辺縁がやや不鮮明で走行がやや不明瞭であり、ここには異常線状影も加わっていわゆるびまん性間質性病変のパターンを示した。このほか肺野の一部に板状無気肺と思われる陰影を認めた (Fig. 1)。右側面断層像では右中葉および下葉の一部に air-bronchogram を伴う肺胞性浸潤影が明瞭に認められた (Fig. 2)。全身の表在リンパ節腫大を伴うことから悪性リンパ腫が疑われ胸部 CT が施行された。

CT 所見：右傍気管部から気管前部にかけて、正常では脂肪組織が低濃度域を示す部分が等濃度域となっており縦隔リンパ節腫大と両側腋窩リンパ節腫大が疑われた (Fig. 3-A)。単純像で認められた右下肺野の肺胞性浸潤影は心陰影の右側に接していて辺縁は不整であり、これに類似した陰影が心臓の後方にも認められた。その他の肺野では血管影が不鮮明で間質影の増強と気管支壁の肥厚像が認められた (Fig. 4-A)。

以上のように X 線変化では一般に感染症としてはウイルス性肺炎、免疫異常によるものとしては膠原病に伴う肺線維症、過敏性肺臓炎、Walden-



Fig. 2 Sagittal tomogram showing air-bronchogram in the atelectatic density in the middle lobe.



A



B

Fig. 3 CT image at the level of the aortic arch. A, Mediastinal adenopathy in the pretracheal space. B, Follow up CT image after steroid hormone therapy showing improvement of mediastinal adenopathy.

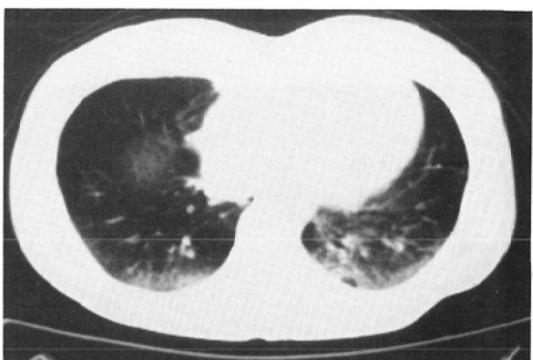
ström's macroglobulinemia, 瘤瘍性としては癌性リンパ管炎, 悪性リンパ腫, 原因不明の疾患としてはサルコイドーシス, 特発性間質性肺炎, pseudolymphoma, アミロイドーシスなどが疑われる。本例では確定診断のために Tru-cut 針 (Travenol 社製) による経皮的肺生検が施行された。

病理組織所見: 肺実質に浸潤している炎症細胞は小型リンパ球が多く, 少数の大型リンパ球および組織球を混じる (Fig. 5-A). リンパ球浸潤は間質にびまん性に見られるが, Fig. 5-B に示すように増殖した濾胞もかなりの数存在する。

以上の所見を総括して本症は右中葉, S<sup>7</sup>に限局性リンパ球浸潤が強く, 両側中下肺野にびまん性に間質性病変を呈する LIP と診断された。



A



B

Fig. 4 CT image of lower lung fields. A, The homogeneous soft tissue density adjacent to the heart (arrow) and coarse interstitial shadow with thickening of bronchial wall (arrow head) in basal lungs are demonstrated. B, Clearing of abnormal density resulted from steroid therapy for 2 months.

プレドニン50mg/日の投与により, 約2カ月で胸部X線像およびCT像で異常像の著明な改善を認め, プレドニン10mg/日まで減量して経過観察された (Fig. 3-B, 4-B). 昭和58年に再び両側下肺野の間質影の増強が認められたためにプレドニンは30mg/日に增量された。以後陰影の減少とともにプレドニンは減量され, 現在15mg/日投与中である。

### 考 察

LIP は1966年に Liebow および Carringtonによって報告され, 原因不明のびまん性間質性肺炎の1型とされた<sup>9)10)</sup>。その後, 本症が Sjögren 症候群や高γ-グロブリン血症, 低γ-グロブリン血症,

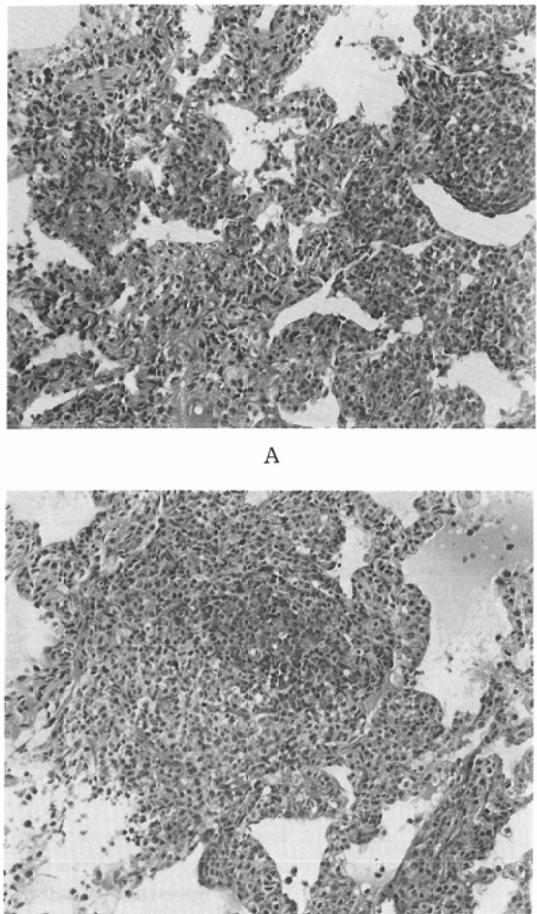


Fig. 5 H and E-stained section of lung parenchyma.  $\times 250$ . A, Diffusely thickened interstitium of the lung due to lymphocytic infiltration. B, Follicular lymphocytic aggregates in interstitium of the lung.

Waldenström's macroglobulinemia, 悪性貧血、重症筋無力症などの免疫異常疾患に合併することが報告されており、とりわけ Sjögren 症候群との合併は LIP の 1/4 から 1/3 の症例に認められている<sup>7)8)11)~20)</sup>。Sjögren 症候群に合併する LIP は、唾液腺や涙腺における病変と同様のものと考えるものもある<sup>3)14)</sup>。

Strimlan らの報告によると、343例の Sjögren 症候群の患者の 9 % に肺病変が認められ、その胸部 X 線上の変化は多彩で一定のパターンはないが、最も多いのが両側肺底部のびまん性間質性陰

影であり、粗大網状影や微細網状影、網状粒状影などを示す<sup>15)</sup>。このほか無気肺や右中葉の浸潤影、肺門部リンパ節腫大像や胸水貯留などもあった。また多くの症例に板状無気肺を認めた。組織学的診断は13例になされており、気管支肺炎4例、悪性リンパ腫3例、LIP 3例、肺線維症2例、pseudolymphoma 1例であった<sup>15)</sup>。

本例では全身のリンパ節腫大と高  $\gamma$ -グロブリン血症を認めたことから、Sjögren 症候群に高頻度に合併する LIP や pseudolymphoma、あるいは悪性リンパ腫がまず疑われる。Spencer によると LIP と pseudolymphoma は病理組織学的に酷似しており、共に間質に成熟リンパ球を多数認め、これに形質細胞や組織球が混在しているが、悪性リンパ腫とは明確に鑑別が可能である<sup>21)</sup>。病理組織学的には LIP と pseudolymphoma の鑑別は困難であるが、肉眼的には LIP が両側肺野の主として下肺野にびまん性の病変を呈するのに対し、pseudolymphoma は1側性で限局性腫瘍を形成する<sup>21)</sup>。臨床的には胸部 X 線所見に基いて、両下肺野の結節影や斑状影およびびまん性線状影であれば LIP であり、肺門部附近の腫瘍影であれば pseudolymphoma と鑑別されるが、中間型もあり明確に区別できない場合もある<sup>21)22)</sup>。

本例では組織所見上リンパ濾胞を有し、悪性の所見は認められず、胸部 X 線像および CT 像では主に間質影が下肺野にびまん性の分布を呈することより、LIP が最も考えられた。LIP や pseudolymphoma は Waldenström's macroglobulinemia と共に前リンパ腫状態とされ、将来に悪性リンパ腫へと進展する場合があり、本例も長期にわたる経過観察が必要であると思われる<sup>4)21)23)</sup>。

Sjögren 症候群に合併した LIP の症例において、診断および経過観察において、肺病変の性質や分布を把握し、肺門・縦隔リンパ節腫大の有無を観察する上で胸部 CT が非常に有用であった。

## 文 献

- 1) Sjögren, H.: Zur Kenntnis der Keratoconjunctivitis Sicca (Keratitis Filiformis bei Hypofunktion der Tränendrüsen). Acta Ophthalmologica, 11(Suppl).

- 2) : 1-151, 1933
- 2) Talal, N. and Bunin, J.: The development of malignant lymphoma in the course of Sjögren's syndrome. Am. J. Med., 36: 529-540, 1964
- 3) Talal, N., Sokoloff, L., Barth, W.: Extrasalivary lymphoid abnormalities in Sjögren's syndrome (reticulum cell sarcoma, "pseudolymphoma", macroglobulinemia). Am. J. Med., 43: 50-65, 1967
- 4) Anderson, I. and Talal, N.: The spectrum of benign to malignant lymphoproliferation in Sjögren's syndrome. Clin. Exp. Immunol., 10: 199-221, 1972
- 5) Kennealey, G.T., Kaetz, H.W. and Smith G.J. W.: Sjögren's syndrome with pseudolymphoma 13 years after Hodgkin's disease. Arch. Intern. Med., 138: 635-636, 1978
- 6) Faguet, G.B., Webb, H.H., Agee, J.F., Ricks, W. B. and Sharbaugh, A.H.: Immunologically diagnosed malignancy in Sjögren's pseudolymphoma. Am. J. Med., 65: 424-429, 1978
- 7) 大岩茂則, 吉井才司, 池田 靖, 竹浦茂樹, 酒井秀造, 森瀬雅典, 大宜見辰雄, 西脇敬祐, 高納 修, 伊藤和彦, 今泉宗久, 陶山元一, 中島伸夫, 花之内基夫, 加藤孝治: リンパ球性間質性肺炎を伴った Sjögren 症候群の 1 例. 日胸, 38: 563-568, 1979
- 8) Fairfax, A.J., Haslam, P.L., Pavia, D., Sheahan, N.F., Bateman, J.R.M., Agnew, J.E., Clarke, S. W. and Turner-Warwick, M.: Pulmonary disorders associated with sjögren's syndrome. Q. J. Med., 199: 279-295, 1981
- 9) Carrington, C.B. and Liebow, A.A.: Lymphocytic interstitial pneumonia. Am. J. Pathol., 48: 36a, 1966
- 10) Liebow, A.A. and Smith, D.E.: Lymphoid interstitial pneumonia (LIP). The lung. The Williams and Wilkins Co. Baltimore, 349-351, 1968
- 11) 吉澤清之, 益田貞彦, 田中元一, 山中 晃: 多クローン性高γ-グロブリン血症を伴った Lymphoid Interstitial Pneumonia の 1 例. 日胸疾会誌, 13: 671-677, 1975
- 12) 白倉卓夫, 竹越国夫, 今井康允, 長田 浩: 高γグロブリン血症と皮膚症状を伴った Lymphoid interstitial pneumonia の 1 例. 内科, 40: 480-483, 1977
- 13) Winterbaner, R.H., Riggins, R.C.K., Griesman, F.A. and Bauermesister, D.E.: Pulmonary manifestation of Waldenström's macroglobulinemia. Chest, 66: 368-375, 1974
- 14) Liebow, A.A. and Carrington, C.B.: Diffuse pulmonary lymphoreticular infiltrations associated with dysproteinemia. Med. Clin. North. Am., 57: 809-843, 1973
- 15) Strimlan, C.V., Rosenow, E.C., Divertie, M.B. and Harrisen, E.G.: Pulmonary manifestation of Sjögren's syndrome. Chest, 70: 354-361, 1976
- 16) Young, R.C. Jr., Tillman, R.L., Burton, A.F. and Sampson, C.C.: Lymphoid interstitial pneumonia with polyclonal gammopathy: A case report. J. Natl. Med. Assoc., 61: 310-314, 1969
- 17) Montes, M., Momasi, T.B. Jr., Noehren, T.H. and Culver, G.J.: Lymphoid interstitial pneumonia with monoclonal gammopathy. Am. Rev. Respir. Dis., 98: 227-280, 1968
- 18) Levinson, A.I., Hopewell, P.C., Stites, D.P., Spitzer, L.E. and Fudenberg, H.H.: Coexistent lymphoid interstitial pneumonia, pernicious anemia, and agammaglobulinemia: Comment on autoimmune pathogenesis. Arch. Intern. Med., 136: 213-216, 1976
- 19) Bonner, H. Jr., Ennis, R.S., Geelhold, G.W. and Tarpley, T.M. Jr.: Lymphoid infiltration and amyloidosis of lung in Sjögren's syndrome. Arch. Pathol., 95: 42-44, 1973
- 20) Strimlan, C.V., Rosenow, E.C., Weiland, L. and Brown, L.R.: Lymphoid Interstitial pneumonitis, Review of 13 cases. Ann. Intern. Med., 88: 616-621, 1978
- 21) Spencer, H.: Pre-lymphomatous states including pseudo-lymphoma, lymphocytic interstitial pneumonia (LIP) and Waldenström's macroglobulinemia. Pathology of the lung. Third ed., Pergamon Press Co., 941-947, 1977
- 22) 桑原 修, 中島篤己, 前田昌純: Lymphoid interstitial pneumonia と Pseudolymphoma, 主として本疾患の位置づけに関する文献的考察. 日胸外会誌, 31(8): 117-122, 1983