福井県内科医会（2023年10月7日開催）講演要旨

「間質性肺疾患の診断・治療における病診連携の重要性」

福井大学医学系部門内科学(3)分野講師 早稲田優子先生

間質性肺疾患（ILD）は2020年の日本人の死因別順位第12位で年間約1万9千人が亡くなっている。ILDの早期発見には、空咳、労作時呼吸困難等の主症状に加えて、特に背下部の聴診所見における捻髪音の聴取が重要である。ILDは特発性、自己免疫性、職業環境性、医原性、その他に分類され、特発性で最も頻度が多いのが特発性肺線維症（IPF）である。IPFは進行性の線維化をきたし、5年生存率は20～40%であり、一部の悪性腫瘍と同様に予後不良の疾患である。IPFと診断したら、早期にピルフェニドン、ニンテダニブといった抗線維化薬を開始するのが望ましい。日本は欧米諸国と比較して診断や治療までの時間が長い（2年 vs 0.8～1.7年）ことが問題であり、それは呼吸器専門医に紹介するまでの遅延に起因し、診断・治療の遅れは予後に影響する。

ILDは炎症と線維化によって構成されており、それぞれ抗炎症薬、抗線維化薬にて治療される。進行性線維化を伴うものが2,3割程度の率で存在し、早期の見極めが重要であり、進行性線維化があれば抗線維化薬（ニンテダニブ）の適応となる

IPFの診断は二次性を除外することが臨床医の一番の腕の見せどころで、画像、病理で通常型間質性肺炎（UIP）パターンを探していくことが重要である。患者さんに正しい治療を提供するために、ILDの診断には臨床医、病理医、放射線診断医によるMultidisciplinary Discussion（MDD）が必須で、MDDにおける現時点での暫定診断が正しいかどうかを経過にて定期的に見直すことが重要である。

自己免疫性に分類される膠原病関連間質性肺疾患（CTD-ILD）は膠原病の種類により発症・挙動が異なるため、ILDが軽度であっても膠原病の診断は重要である。IPFとの鑑別も必要であり、経過にて画像上UIPパターンが疑われたら直ぐ呼吸器専門医に紹介することが肝要である。

ニューモシスチス肺炎、薬剤性肺炎、IPF急性増悪、筋症状がない/乏しい皮膚筋炎（抗MDA-5抗体陽性）に伴う急速進行性ILD等のILD Emergencyに気づくかどうかは患者の予後を決める場合がある。間質性陰影が乏しくても画像に比して低酸素血症が強ければ、迷わず呼吸器専門医に紹介して欲しい。

まとめとして、ILDの早期診断・早期治療はかかりつけ医と呼吸器専門医の細かな相互連携が必須である。ILDを疑った時、CTDがありそうな時、UIPパターンがありそうな時、ILD Emergency、進行性線維化を伴う時には時間を置かず呼吸器専門医に紹介するのが肝要である。呼吸器専門医は放射線診断医、病理医、膠原病内科医、皮膚科医などとMDDを行い、適切な治療選択、定期的な診断の見直しを行うことが重要である。連携を取りつつ、進行性線維化を素早く見きわめ、抗線維化薬を適切な時期に開始することが必要である。

（赤井内科呼吸器クリニック院長 赤井雅也）