

福井県内科医会学術講演会（2025 年 10 月 18 日開催）

特別講演Ⅰ 「間質性肺疾患の基本」

演者 愛知医科大学医学部 呼吸器・アレルギー内科 准教授 山野泰彦 先生

間質性肺疾患（ILD）は、男性の死因の第 10 位に位置しており、近年は COPD よりも死亡数が多く、メジャーな疾患となっている。2024 年 4 月より指定難病の要項の変更があり、生検がなくとも認定されやすくなった。

ILD の原因としては、特発性、環境暴露、膠原病、薬剤性などがある。間質性肺疾患の画像パターンとしては、UIP（通常型間質性肺炎）、NSIP（非特異性間質性肺炎）、BIP（気道中心性の線維化）、OP（器質化肺炎）がある。

問診・診察では、まず発症様式が重要で、急性、亜急性、慢性を確認する。さらに、膠原病に関連する身体所見も重要で、爪郭毛細血管異常、爪周囲紅斑、皮膚硬化、ゴットロン徴候、メカニックハンド、puffy finger などを確認する。RF、抗核抗体、抗 CCP 抗体、抗 SSA 抗体、抗 ARS 抗体、MPO-ANCA、PR3-ANCA などチェックする。また、過敏性肺炎を念頭に、問診表（東京科学大のものがよい）を用いて抗原を確認することが重要である。

治療としては、抗炎症治療と抗線維化薬がある。抗炎症治療としては、ステロイド、各種免疫抑制薬（タクロリムス、シクロスポリン、アザチオプリン、シクロホスファミド）、リツキシマブ、生物学的製剤、JAK 阻害薬などがあり、原因疾患により使い分ける。抗線維化薬には、ピルフェニドン、ニンテダニブがある。抗炎症治療と抗線維化薬を ILD のパターンによって使い分ける。また過敏性肺炎の場合は、抗原の同定とその回避が重要である。

進行性線維化を伴う間質性肺疾患は、特発性肺線維症と同様に予後不良であるが、いずれの疾患もニンテダニブにて疾患進行が半分程度に抑えられることが示されている（INBUILD 試験、INPULSIS 試験）。

近年、interstitial lung abnormalities（ILA）が注目されている。CT で間質陰影が偶発的に発見され、肺野の少なくとも 5%以上の領域に認められるものである。症状や呼吸機能異常がある場合、線維化が 5%以上の領域に広がる場合は、除外される。ILA は ILD に進展する場合があります、呼吸機能のチェック、画像のフォローアップが望ましい。

特発性肺線維症は、早めの治療介入が予後を改善するので、専門施設への早めの紹介が望ましい。呼吸器学会の「特発性間質性肺炎 診断と治療の手引き」でも、かかりつけ医と専門医療機関との連携の重要性が強調されている。

肺線維症治療薬として、来年にはネランドミラストが承認される見込みである。

関節リウマチ関連のILDに関しては、関節炎の活動性亢進がILDの重症化に関連することがわかっているので、関節炎の治療をしっかりと行うことが重要である。以前はILDがあるとMTXは禁忌とされていたが、近年ではMTXを安易に中止すべきでないとされている。MTX使用時のリスク因子を勘案してMTXの投与を検討する（「膠原病に伴う間質性肺疾患 診断・治療指針 2025」参照）。

（福井県済生会病院内科 白崎浩樹）