

「肺癌は疑うのに、間質性肺疾患は疑われない？—早期診断と専門医紹介の重要性—」

福井大学医学系部門 呼吸器内科学分野教授 早稲田 優子 先生

間質性肺疾患（interstitial lung disease:ILD）とは、肺間質における慢性炎症や線維化を特徴とする不均一な肺疾患群である。ILD は、①原因不明の間質性肺炎（特発性間質性肺炎 Idiopathic interstitial pneumonias; IIPs）、②膠原病に伴う間質性肺疾患、③過敏性肺炎、④サルコイドーシスなどを含むその他の間質性肺疾患に分類される。

特に①の原因不明の IIPs の中でも、肺が硬く縮んでいき、不可逆的な線維化や肺機能の低下を示し、息切れが進行、呼吸不全に至る疾患として、特発性肺線維症（Idiopathic pulmonary fibrosis; IPF）が重要であり、数年の単位で徐々に進行する方もいる一方、急速に進行する症例がある。数日から1ヵ月の間に突然、息苦しくなり、呼吸の機能が急激に悪化する場合を急性増悪と呼び、IPFの死亡原因はこの急性増悪が半数以上である。厚生労働省の指定難病で、5年生存率は20～40%と各種がんと比べても予後不良な疾患である。

しかし近年、IPFではないILDでも、IPFと類似した疾患挙動を示す症例があることが知られてきた。進行性肺線維症（PPF）という概念が国際診療ガイドラインで提唱され、IPF以外の進行性の肺線維化を生じる疾患群である。特に、膠原病であるMCTD、RA、PM/DMに伴うPPFは予後不良である。

これらIPFとPPFは早期発見と早期診断・治療が重要で、専門医までの紹介の遅れが治療開始の遅れとなり、予後の悪化につながると本講演で強調されました。

間質性肺炎の診断は、乾性の咳、息切れ／呼吸困難、副雑音の聴取などの症状が認められたときに疑い、特に、聴診で肺下部背側に吸気終末時の捻髪音（fine crackles）が再現性をもって聴取される場合は、専門医へ紹介することが望ましい。その他に、皮膚所見や関節症状なども合併症の観点から重要である。

胸部X線検査は両側肺野の外側、肺底部で網状、すりガラス陰影が認められ、しばしば肺容量の減少を伴う。高分解能CT（HRCT）では両側下葉背側胸膜下優位に分布するすりガラス陰影と蜂巣肺や、牽引性気管支拡張像を認める。

肺の線維化マーカーとして、KL-6、SP-D、SP-Aが上昇する。近年、抗ARS抗体や抗MDA-5抗体などの新しい血液検査が保険適応となり、専門医の果たす役割が大

きくなってきている。

福井大学では、間質性肺疾患（ILD）に対して積極的にクライオバイオプシー（凍結生検）を導入している。従来の外科的肺生検に比べて体への負担が少なく、より大きな組織を採取できるため、精度の高い病理診断が可能になっている。また、採取した組織、血液検査、高分解能 CT 画像などを元に、呼吸器内科医、胸部専門の放射線科医、病理医が合同でカンファレンスを行う「集学的検討（MDD）」を北陸で唯一実施していることが紹介された。

現在、このクライオバイオプシーで採取した良好な組織を用いて、MDD で精密な診断を行う流れが、間質性肺疾患診療の標準的なアプローチとして主流になりつつある。

IPF および PPF の治療としては従来からのステロイドや免疫抑制剤に加えて、近年 Pirfenidone、Nintedanib といった抗線維化剤が使われるようになってきた。その他にも PDE4B 阻害剤が新規に上梓される。これらの薬剤は疾患の改善治癒には結びつかないものの、呼吸機能の低下を抑えて病気の進行を遅らせ、急性増悪予防効果が期待でき、予後改善のため早期から抗線維化薬の導入が治療の主流になってきている。

（わかば内科クリニック 若林 聖伸）