

# 間質性肺炎・ 肺線維症と類縁疾患

総編集 三嶋理晃  
専門編集 吾妻安良太

Advanced Approach to  
Respiratory Practice

# 序

慢性疾患の多くは、原因が特定されないために根本的治療法も確立していない。間質性肺疾患も例外ではなく医学・医療の発展を拒んできたが、この領域には近年治療の分野で大きな進展があった。抗線維化薬の開発、導入である。それが導火線となり、疾患概念の見直し、類縁疾患との異同を巡って、新たな討論を巻き起こしている。

間質性肺炎・肺線維症をテーマとする本書は、以下の8つの章で構成されている。

1章では、歴史的背景に基づく疾患概念の変遷、ならびに疫学情報をまとめた。

2章では、未だ病態の解明が十分とはいえない間質性肺炎と肺線維症の領域における、基礎研究の動向、実態を集約した。各分子病態論の相互関係は今後の解明に委ねられている。

3章では臨床現場における診療の手引きとなるよう、診察、診療の基本的方法を解説した。特に経時的に変化する可能性を踏まえ(working diagnosis)、内科学、画像診断学、病理診断学の相互討論を踏まえた「最も確からしい病態診断」へのアプローチ(multi disciplinary discussion : MDD)をわかりやすく解説した。一般医家におかれても、専門医との間で病診連携の重要性を認識していただきたい。

4章は横断的な「管理・治療」の総論である。特に進行病期の病態管理は基礎疾患の管理に留まらず、併存症の管理、治療関連有害事象の管理など、多角的なアプローチを要求されることを、医療提供者として理解していただくことが本章の目標である。

5章では、特発性間質性肺炎のなかでも最も予後不良で難治な「特発性肺線維症」(idiopathic pulmonary fibrosis : IPF)を中心とした鑑別診断の実際を、各論として列記した。診断の柔軟性と治療・管理のあり方を模索するために、3章と併用して本書を活用していただければと考えている。

6章は類縁疾患、特に鑑別の困難な慢性過敏性肺炎との異同、膠原病に伴う間質性肺疾患への取り組み方を中心にまとめた。類縁疾患でありながら病態の異なる気腫合併肺線維症(combined pulmonary fibrosis and emphysema : CPFE)や薬剤起因性の肺障害など、理解を深めておきたい比較病態を挙げている。

7章では、合併症・併存症の各論に至り、特にIPFの経過で遭遇する急性増悪、肺癌、肺高血圧症、さらには構造改変に伴う易感染病態など、総合的管理や予防の可能性に言及している。まだまだ発展途上にある分野であるが、最新の情報を集約した。

最後の8章では、ガイドライン(時々刻々刷新される)の読み取り方を加え、「難病への取り組み方」がわかるようになっている。国際ガイドライン(ATS/ERS/SRS/ALAT Guideline 2018)は近日改訂される予定であるが、基本的考え方が大きく変わることはない。むしろ上記のような経時的観察に基づいた柔軟な診断管理の重要性を付記する形になっており、保険制度の異なる国際間の齟齬を理解する必要がある一方で、わが国のガイドラインと比較すると日本の間質性肺炎・肺線維症の管理が最上レベルにあること

に気付かれるであろう。

本書は一般医家の実用性に配慮し、かつ難解な領域に意欲的に取り組む若手研究者にも興味を抱いていただけるような構成とした。各分野の第一人者が執筆を手がけているが、カラーの図表や写真をふんだんに使い、理解しやすい一冊に仕上がっている。今後の診療や研究のうえで大いに活用されることを期待する。

2018年8月

**吾妻安良太**

日本医科大学大学院医学研究科呼吸器内科学分野

# CONTENTS

## 1章 疾患概念の定義

歴史的変遷	杉山幸比古	2
特発性間質性肺炎の定義	稻瀬直彦	8
疫学	千葉弘文	12

## 2章 病因・病態論における基礎研究

テロメア伸長と肺線維症	小山壱也, 西岡安彦	20
肺サーファクタント蛋白の病態生理	瀬戸口靖弘, 片柳真司	26
オートファジーと老化肺	桑野和善	38
上皮細胞生死の分子生物学的機構と間質性肺炎	太田洋充, 萩原弘一	44
MUC5Bと特発性肺線維症	中野 泰	52
mTORと線維芽細胞・肺線維症	神尾孝一郎	56
小胞体ストレスと線維化	橋本直純	61

## 3章 診断の進め方

基本的診断アルゴリズム	坂東政司	68
身体所見のとり方	藤本 源, 小林 哲	74
画像検査	田口善夫	80
呼吸機能検査—予後指標としての位置づけ	桑平一郎, 永井明日香, 海老原明典	88
血清バイオマーカーの意義	大塚満雄, 千葉弘文, 高橋弘毅	96
気管支鏡検査の位置づけ		
気管支肺胞洗浄(BAL)	杉野圭史	101
経気管支肺生検(TBLB)	國保成暁, 林 宏紀	106
cryobiopsyの優越性と留意点	馬場智尚	113
外科的肺生検の病理診断	黒田揮志夫, 福岡順也	120

## CONTENTS

### 4章 管理と治療

治療の目標と管理	中島 拓, 服部 登	128
日常生活の管理	富岡洋海	134
薬物療法の目標と評価	仲川宏昭, 小倉高志	140
合併症の対策と予防	泉 信有	150
間質性肺炎・肺線維症に対する酸素療法	富井啓介	159
間質性肺疾患に呼吸リハビリテーションは有効か	藤本圭作	164
肺移植の適応と対象疾患	伊達洋至	170

### 5章 特発性間質性肺炎

#### 慢性の線維化をきたす間質性肺炎

特発性肺線維症 (IPF)	坂本 晋	176
非特異性間質性肺炎 (NSIP)	喜舎場朝雄	186
急性増悪	阿部信二	194

#### 急性または亜急性の間質性肺炎

特発性器質化肺炎 (COP)	阪本考司, 長谷川好規	198
急性間質性肺炎 (AIP)	近藤康博	204
喫煙関連間質性肺炎	富井啓介	209

#### まれな間質性肺炎

リンパ球性間質性肺炎 (LIP)	中村祐太郎	214
特発性PPFE	渡辺憲太朗	219
まれな組織学的パターン	武村民子	225
家族性間質性肺炎	長 和俊	231

#### 分類不能型特発性間質性肺炎に含まれる概念とその周辺

### 6章 類縁疾患の診断と管理

慢性過敏性肺炎	宮崎泰成	240
膠原病肺		
関節リウマチ関連の間質性肺炎	檜野茂樹	249

強皮症に伴う間質性肺炎	桑名正隆	257
多発性筋炎・皮膚筋炎に伴う間質性肺炎	佐藤慎二	265
IPAFを考える	榎本紀之, 須田隆文	274
<b>血管炎に伴う間質性肺炎</b>	本間 栄, 坂本 晋	281
<b>薬剤起因性の間質性肺疾患</b>	半田知宏	289
<b>気腫合併肺線維症</b>	佐藤篤靖, 室 繁郎	296

## 7章 合併症・併存症の診断と管理

<b>心血管系イベントの合併</b>	海老名雅仁	302
<b>急性増悪の対策</b>	一門和哉	308
<b>糖尿病と肺線維症</b>	榎本達治	316
<b>感染症</b>	坂本憲穂, 迎 寛	321
<b>胃食道逆流症と間質性肺炎</b>	早稲田優子	326
<b>間質性肺疾患に合併する肺高血圧症</b>	守尾嘉晃, 日下 圭	331
<b>肺癌の合併対策</b>		
予防的視点から	三浦由記子	340
化学療法の実効性と有効性	高橋由以, 岸 一馬	346
外科療法の安全性と対策	吉野一郎	352

## 8章 ガイドラインの活用法と国際的整合性

<b>ガイドラインの活用法と国際的整合性</b>	宮本 篤	360
<b>索引</b>		368