

## 間質性肺炎センター開設と疾患概念の変遷

本間 栄

東邦大学医学部内科学講座呼吸器内科学分野（大森）

### 大森病院間質性肺炎センターの概要

病変の主座が肺胞領域、細気管支領域の間質に認められる間質性肺疾患のうち、急性、亜急性、あるいは慢性に肺胞間質の線維化を特徴とする疾患群が間質性肺炎である。

原因不明の特発性のものから薬剤、膠原病など原因が明らかでない二次性のものまで多種多様であり、近年、社会的注目度が極めて高い疾患である。慢性線維化型間質性肺炎の中でも最も頻度が高い特発性肺線維症 (idiopathic pulmonary fibrosis ; IPF) の発症率に関して、北海道のコホート研究調査によると、年間発症率は10万人あたり10人で、諸外国との比較においては、欧米では年間発症率が10万人あたり4.6~8.8人とされている。IPFは喫煙者の男性に多く認められ、発症時の平均年齢は65歳、平均生存期間は3~5年の難治性疾患で、国の指定難病の一つである。肺癌や急性増悪、肺高血圧は重要な合併症であり、基本的な治療法の確立と共に、このような合併症に対する治療法の確立が喫緊の課題である。また、間質性肺炎診療においては、常に治療抵抗性であるIPFを意識しながら鑑別していくことが大切で、疾患多様性を有する間質性肺炎の診断は困難な場合が多く、高度の専門性が求められる。最終診断の精度を高めるには、間質性肺炎の診断に精通した臨床医、放射線画像診断医、病理医による集学的検討 (multidisciplinary discussion ; MDD) が重要であり、間質性肺炎が疑われた際は、できるだけ速やかに専門医に相談・紹介し、専門的な検査・診断・治療が必要となる。しかしながら、我が国ではまだこのような系統的な専門施設や定期的にMDDを行える施設が殆どないのが現状であり、今後、MDD診断の普及と質の向上を目指して、他施設との連携を図りながら、各専門医を育成していくことが重要な課題の一つである。

東邦大学大森医療センター呼吸器内科では、この10年間で間質性肺炎の新規入院患者、セカンドオピニオン外来患者、臨床試験症例、外科的肺生検症例、リハビリテーション導入症例、間質性肺炎合併肺癌手術症例ともに著増して

いる。このような背景から2017年4月、各診療科・領域を統合した我が国の大学初の間質性肺炎センターを開設した。当センターを拠点とした活動を全国展開することは、当分野の更なる発展とともに、患者一人一人に合ったきめ細かな医療 (個別化医療) につながるものと考えられる。

### 間質性肺炎 (IIPs) 疾患概念/ガイドラインの変遷

我が国におけるIIPsの歴史は1954年に本間らが肺線維症の概念を報告したことに始まる。1974年にIIPsの第一次診断基準が作成され、病理所見は山中らによって4群に分類された。その後、1982年に第二次改訂、1991年に第三次改訂が行われ、IIPsは慢性型と急性型に分類され、急性型は急性間質性肺炎とされた。一方、国際的にはIPFの診断は、2000年に米国呼吸器学会 (American Thoracic Society ; ATS)、欧州呼吸器学会 (European Respiratory Society ; ERS) の international consensus statement として公表され、続いて2002年にはIIPsの国際的分類が、外科的肺生検の組織パターンに基づいて7つの疾患に分類された。我が国ではこれら2000年、2002年のATS/ERS statementと整合性を持たせる目的で、2003年にIIPsの第四次改訂が行われ、『特発性間質性肺炎診断と治療の手引き』が2004年に刊行された。現在使用できる国際ガイドラインは非常に難解であり、診断、治療において一般の内科医にとっては十分理解できる内容とはなっていない。我が国においては、現在の日本の医療事情に合った「特発性間質性肺炎、診断と治療の手引き」が参考にされていることが多い。そこで、平成26~28年度厚労省びまん性肺疾患に関する調査研究班 (研究代表者: 本間 栄) と日本呼吸器学会合同のガイドライン作成委員会を立ち上げ、2015年に改訂されたIPF国際ガイドラインならびに2016年改訂の「特発性間質性肺炎診断と治療の手引き (改訂第3版)」との整合性を持たせ且つ日本の国情に合ったエビデンスに基づいた標準的な治療法を呈示する我が国初のIPFの治療に特化した「IPFの治療ガイドライン」をMinds法とGradeシステムに準じて作成した。大きな特色は慢性安定

期に加え、IPF 国際ガイドラインでは記載のない、予後を大きく左右する急性増悪ならびに肺癌合併症に対するクリニカル・クエスチョンとその回答形式も作成し、2017 年初頭に刊行された。特に文献検索に際し、東邦大学医学メ

ディアセンターの方々に多大なご協力を頂いた。今後、日進月歩の医療の進歩に即して適切に改訂していくことが重要である。

DOI: 10.14994/tohoigaku.2017-008