

I 特発性間質性肺炎の診療疫学

札幌医科大学医学部呼吸器・アレルギー内科学講座 千葉 弘文

KEY WORDS

- 特発性間質性肺炎 (IIPs)
- 特発性肺線維症 (IPF)
- 疫学
- 分類
- 人種間差

Treatment of idiopathic interstitial pneumonia: Epidemiology.

Hirofumi Chiba (准教授)

はじめに

原因不明な間質性肺炎の総称である特発性間質性肺炎 (idiopathic interstitial pneumonias : IIPs), そのなかでも患者数が多く予後不良な特発性肺線維症 (idiopathic pulmonary fibrosis : IPF) の実態把握は重要な課題である。IPF は基礎的研究において細胞老化やテロメアの短縮など老化に関連する発症機構が示されており, 社会構造の高齢化が進む諸国において, 発症率の増加が報告されている。また, IPFは従来, 確立した治療法のない難病であり, 日本人における疫学調査の結果では, 診断後の生存中央値が35ヵ月ときわめて予後不良な疾患であった。しかし, 現在は抗線維化薬 (ピルフェニドンとニンテグニブ) の登場により, その状況も変わりつつある。抗線維化薬登場後の新たな実態の把握も重要となる。

I. IIPsとIPF

間質性肺炎は, 多くの疾患からなる疾患群である。そのなかでも, 原因が不明なものは特発性間質性肺炎 (idiopathic interstitial pneumonias : IIPs) と称し, 2013年の米国胸部医学会 (American Thoracic Society : ATS) / 欧州呼吸器学会 (European Respiratory Society : ERS) によるIIPs改訂国際新分類では特発性肺線維症 (idiopathic pulmonary fibrosis : IPF) をはじめとしたmajor IIPsとして6つの病型, rare IIPsとして, 特発性胸膜肺実質線維弾性症 (pleuroparenchymal fibroelastosis : PPFPE), 特発性リンパ球性間質性肺炎 (lymphoid interstitial pneumonia : LIP), さらに分類不能型IIPsに分類された¹⁾。各々の病型における頻度, 発症経過および治療反応性は異なり, 慢性線維化型のIPF, 特発性非特異性間質性肺炎 (idiopathic nonspecific interstitial pneumonia :